Blue rubber-bleb nevus syndrome の1例

福尾元成・奥田 孝・安岡 忠・高木宣雄
立松憲親

Blue rubber nevus syndrome: Report of a case

Motonari FUKUO・Takashi OKUDA・Tadashi YASUOKA
Norio TAKAGI・Norichika TATEMATSU

Abstract: A case of the blue rubber-bleb nevus syndrome which occurred in the oral cavity in a 61-year-old female was reported with a review of literature. Histological investigation disclosed that this lesion had the characteristics of cavernous hemangioma which had no apparent difference in comparison with another cavernous hemangioma in the oral cavity. For differential diagnosis, the authors recommended that blood examination should be done to detect anemia which frequently accompanys this syndrome.

Key words: Blue rubber-bleb nevus syndrome, Characteristics of cavernous hemangioma, Blood examination

緒 言

Blue rubber-bleb nevus syndrome とは、皮膚および消化管の血管腫症をさし、口腔外科領域での論文報告はいまだ認められていない。

今回われわれは、頬粘膜の牽引感を主訴として来院した、Blue rubber-bleb nevus syndrome の1例を経験したので、ここに報告する。

症 例

患 者： 61歳 女性。

主 訴： 開口時の左側頬粘膜牽引感。

家族歴： 特記すべきことなし。

既往歴： 昭和44年クモ膜下出血，昭和46年子宮筋腫，昭和51年肺炎，昭和58年胆石症。

現病歴： 昭和11年頃より右肩，胸骨部の皮膚に青紫色の小腫瘍が出現，徐々にその数を増していった。昭和34年と，昭和58年に，某歯科医院にて，左側頬粘膜の腫瘍を指摘されたが，自覚症状なきため放置していた。昭和

59年5月■日，同院よりの紹介にて来科する。

現 症

全身所見： 身長 145.6 cm，体重 53.5 kg，体格中等度で，高血圧症，胆石症を認めるが，高血圧は内服薬でコントロールされている。貧血所見は認めず，その他の異常所見も認めなかった。

口腔内所見： 10個の腫瘍を認めその部位は，①上唇中央部1個（5×5 mm），②左側口角部1個（5×5 mm），③上唇内側部1個（3×3 mm），④左側頬粘膜部5個（5×5，7×5，5×3，10×10，7×5 mm），⑤左側舌縁部2個（7×7，5×5 mm）であった。腫瘍はいずれも円形，青紫色を呈し弾性軟で，正常粘膜との境界は明瞭，自発

写真1 左側頬粘膜の血管腫

岐阜大学医学部口腔外科学教室

（主任：岡 伸光教授）

Department of Oral Surgery, School of Medicine,
Gifu University (Chief: Prof. Nobumitsu Oka)

受付日：昭和60年11月18日

写真 2 舌の血管腫

写真 3 右側上肢の血管腫

痛および圧痛はなく、指圧による退色を認めた(写真1, 2)。

皮膚所見：全身8箇所、青紫色の腫瘍および斑を認めた(図1, 写真3)。

入院時検査所見：赤血球 $390 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、白血球 $4,500/\text{mm}^3$ 、ヘモグロビン 12.8 g/dl、ヘマトクリット値 37.1%、血小板 $17.8 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、MCV $95.12 \mu^3$ 、MCH 32.82 ng、MCHC 34.5%、便潜血(一)、出血時間2分30秒、凝固時間5分30秒、毛細血管抵抗試験(+)、その他血液生化学検査等でも異常所見は認めなかった。

内科的検査：消化管のX線造影検査および内視鏡検査は、患者の拒否により施行できなかった。

処置および経過：初診時現症より皮膚科とも検討のうえ、Blue rubber-bleb nevus syndrome と診断した。昭和59年6月、主訴の改善および咬傷による出血防止目的にて、当科入院となった。6月局所麻酔下にて左側頬粘膜腫瘍の、Cryosurgery および生検を施行。生検時所見としては、腫瘍は粘膜直下に局在し、易出血性ではあったが、止血は容易であった。術後経過は良好で、腫瘍の縮小を認めている。

組織学的所見：上皮層直下に1層の細胞によって形成

- ① 3×3 mm, ② 5×5 mm, ③ 20×20 mm,
④ 15×10 mm, ⑤ 5×5 mm, ⑥ 15×15 mm,
⑦ 10×10 mm, ⑧ 5×5 mm

図 1 皮膚血管腫の部位

写真 4 頬粘膜血管腫の組織像

された、血管腔の拡張を著明に認め、その下層では腺組織の間に、拡張した動静脈を認めた。これは、海綿状血管腫の組織像であり、本疾患以外の口腔内海綿状血管腫と比較しても、明確な差は認めなかった(写真4)。

考 察

1958年 W.B. Bean¹⁾は、青色ゴムまり様を呈する皮膚血管腫の異型に、Blue rubber-bleb nevus と命名し、消化管血管腫の合併が多い事を報告した。その臨床的所見は、①正常組織を置換・圧迫するほどに巨大化した海綿状血管腫、②薄い皮膚で被われたゴム乳首様の血管腫、③不規則な青色斑で、時には点状黒斑を有し周囲の皮膚組織に侵入するものの、3型に分けられ、これらのうち

表 1 本邦における Blue rubber-bleb nevus syndrome の報告例

症例	年代	報告者	歳	性	皮膚血管腫	消化管血管腫	貧血	家族内発生
1	1967	斉 藤	31	♀	全身多数	口腔, 咽頭, 食道, 回腸	+	—
2	1972	北 尾	17	♂	全身90個	口腔, 咽頭, 胃, 大腸	+	—
3	1972	山 崎	17	♀	全身20数個	胃, 空腸, 回腸, 大腸	+	—
4	1974	佐々木	29	♀	左下肢	胃	+	—
5	1975	川 上	24	♀	全身220個	食道, 胃, 口腔, 小腸, 大腸	+	—
6	1976	今 村	31	♀	左下腿, 右下肢	胃	+	—
7	1976	橋 本	44	♂	右半身多数	舌, 口腔, 直腸	+	—
8	1977	玉 置	46	♀	顔面, 頸部	口腔	—	—
9	1977	富 岡	28	♀	全身多数	小腸, 大腸	+	—
10	1977	斉 藤	27	♀	全身56個	小腸, 大腸	+	—
11	1978	谷 口	52	♀	全身多数	口腔, 直腸	+	—
12	1978	深 谷	23	♀	全身多数	結腸	+	—
13	1979	原	29	♂	全身18個	小腸	+	—
14	1980	田 窪	60	♀	全身4箇所	舌, 食道, 胃, 小腸, 大腸	+	—
15	1980	坂 崎	28	♂	頸部, 背部, 右上肢	口腔	—	—
16	1981	古 賀	55	♀	全身多数	口腔, 胃, 大腸	+	—
17	1981	熊 切	14	♂	全身130個	口腔, 大腸	+	—
18	1981	三 並	60	♀	全身11個	口腔, 食道, 胃, 腸	+	—
19	1982	正 木	66	♀	左肩甲部, 前胸部	食道	+	—
20	1982	今 山	40	♀	上肢, 足底, 前額	軟口蓋, 舌尖	—	—
21	1983	田 辺	32	♂	全身8箇所	口腔, 胃, 小腸	+	+
22	1984	自験例	61	♀	全身8箇所	口腔	—	—

図 2 年齢別発現頻度

表 2 消化管血管腫の発現部位

	本調査による22例	川上らの報告27例
口 腔	14例 (63.6%)	4例 (14.8%)
大 腸	11例 (50.0%)	13例 (48.1%)
小 腸	9例 (40.9%)	21例 (77.8%)
胃	9例 (40.9%)	6例 (22.2%)
食 道	4例 (18.2%)	2例 (7.4%)

注) 川上らの報告による27例は, 本邦および外国における本疾患の集計である。

syndrome” とは, 皮膚および消化管の血管腫症と定義するのが, 妥当であると思われる。今回, われわれの経験した症例も, Bean のいうゴム乳首様の血管腫を有し, かつ口腔粘膜にも多数血管腫を認めることから, “Blue rubber-bleb nevus syndrome” と診断した。

Blue rubber-bleb nevus syndrome は, 本邦では, 1967 年の斎藤⁴⁾の報告以来, われわれが渉猟し得た範囲内では, 自験例を含め22例であった (表1)。この22例について, 本疾患に対する考察を試みた。

性差は女性に多く, その比は16:6であった。年齢については, 14~66歳まで広範囲な分布が認められた (図

最も多く認められるのは後2者とされている。
その後, Rice & Fisher²⁾は, 消化管に多数の血管腫を合併する Blue rubber-bleb nevus の1例を, Bean¹⁾の意見により初めて Blue rubber-bleb nevus syndrome と診断したのである。
以上のことより, 須貝³⁾の述べているように, “Blue rubber-bleb nevus” とは, あくまで Bean¹⁾の記載した3種の異型皮膚血管腫を意味し, “Blue rubber-bleb nevus

2).

遺伝性については、1960年 Berlyne^らが、常染色体優性遺伝説を説いているが、本邦22例中、家族内発生は1例しか認められず、遺伝性疾患を支持する結果は得られなかった。

本疾患の特徴的な随伴症状とされている貧血は、22例中18例に認められている。貧血が認められなかった4症例は、口腔粘膜以外の消化管の血管腫を確認できなかった症例である。

消化管血管腫の発現部位について、今回の集計と、1975年川上^らの報告とを比較すると、口腔粘膜、小腸における発現頻度に大きな差異が認められた(表2)。

本疾患の報告は、そのほとんどが、皮膚科、内科、外科領域に限られ、いまだ口腔外科領域での論文報告は認められていない。しかし、前述のごとく、口腔粘膜への血管腫発現頻度が高いこと、また本症例での口腔内血管腫と、本疾患以外の口腔内海綿状血管腫との間には、臨床的、組織学的に明確な差異を認めないことから、これまで本疾患が、口腔外科を受診しながら、見過ごされていた可能性は否定できないと思われる。したがって口腔内血管腫の診断に際しては、当疾患についても考慮し、皮膚血管腫の検索も十分に行う必要があると思われる。

結 語

われわれは、61歳女性の口腔内に発現した Blue rubber-bleb nevus syndrome の1例を文献的考察を加えて報告した。組織学的所見において本症例は海綿状血管腫の性状を有しており、口腔内に発現する本疾患以外の海綿状血管腫と比較しても明確な差異は認められなかった。

Blue rubber-bleb nevus syndrome は、しばしば貧血を随伴する場合が多いので、血液検査は本疾患の鑑別診断上、重要であると思われる。

本論文の要旨は、第10回日本口腔外科学会中部地方会において発表した。

引 用 文 献

- 1) Bean, W.B.: Vascular spider and related lesions

of the skin. Charles C. Thomas, Springfield, 1958, p 178-185.

- 2) Rice, J.S. and Fischer, D.S.: Blue rubber-bleb nevus syndrome. Arch Derm 86: 503-511 1962.
- 3) 須貝哲郎: 青色ゴムまり様母斑症候群. 日臨 40(春季増刊): 1086-1087 1982.
- 4) 斉藤忠夫, 須貝哲郎, 他: Multiple enchondromata を伴った Blue rubber-bleb nevus について. 皮膚臨床 9: 74-82 1967.
- 5) Berlyne, G.M. and Berlyne, N.: Anemia due to "Blue-rubber-bleb" nevus syndrome. Lancet 2: 1275 1960.
- 6) 川上寛子, 岡本昭二, 他: Blue rubber bleb nevus syndrome. 臨皮 29: 1043-1048 1975.
- 7) 北尾 武, 上野聖満, 他: Blue rubber bleb nevus 症候群の1例. 内科 29: 592-597 1972.
- 8) 山崎啓二, 斉藤 稔, 他: Blue rubber-bleb nevus syndrome の1例(抄). 日皮会誌 82: 489 1972.
- 9) 浅野栄一, 木村捷一, 他: Blue rubber-bleb nevus 症候群の1治験例. 外科診療 18: 805-810 1976.
- 10) 今村哲理, 三国主悦, 他: Blue rubber bleb nevus 症候群の1例. 内科 37: 337-340 1976.
- 11) 斉藤博文, 滝沢 静, 他: Blue rubber bleb nevus 症候群の1例(抄). 日消会誌 74: 975 1977.
- 12) 五置邦彦: Blue rubber-bleb nevus syndrome と Multiple glomus tumor. 臨皮 31: 599-603 1977.
- 13) 谷口博康, 丸山征郎, 他: Blue rubber-bleb nevus 症候群の1例(抄). 日内会誌 67: 343-344 1978.
- 14) 原 啓一: 腸管血管腫—Blue rubber-bleb nevus syndrome の1例. 循環器科 5: 71-76 1979.
- 15) 熊切岩雄, 深谷 徹, 他: Blue-rubber-bleb nevus 症候群の1例(抄). 日皮会誌 91: 297 1981.
- 16) 三並順子, 丸山正隆, 他: Blue-rubber-bleb nevus 症候群の1例(抄). 日皮会誌 91: 877 1981.