右頬粘膜に発生した被角血管腫の1例

重村孝明・中島嘉助・辻 龍雄・篠崎文彦

A case of angiokeratoma in the right buccal mucosa

Komei SHIGEMURA・Kasuke NAKASIMA・Tatuo TSUJI

Fumihiko SHINOZAKI

Abstract: A case of angiokeratoma occurring in the right buccal mucosa is reported in this paper.

A ■-year-old male visited our hospital with a chief complaint of tumor formation in the right buccal mucosa.

The pathological diagnosis was solitary angiokeratoma.

The tumor was resected and the remaining tissues were cauterized by CO₂ laser.

Recurrence isn't observed at present (three months after).

Key words: angiokeratoma, buccal mucosa

緒 言

口腔領域に出現する angiokeratoma (被角血管腫・血管角化腫) はごくまれな疾患で、本邦での報告はいまだ数例をみるにすぎない。一般的に皮膚科領域でのものが多い。最近、わたくしたちは■歳、男性の右側頬粘膜に発現した被角血管腫の1例を経験したので、これまでの症例に追加するとともに若干の文献の考察を加えて報告する。

症 例

患 者：■■■歳 男性。

初 診：昭和61年10月■日。

主 訴：右側頬粘膜の腫瘤形成。

家族歴・既往歴：特記事項なし。

現病歴：小学生時代に右側頬粘膜の腫瘤に気づいたが放置。以後、徐々に腫瘤は増大してきた。昭和61年9月末、突然、当該部に暗赤紫色斑を形成し出血をみたため、某歯科を受診し止血処置を受けた。翌日、精査目的

写真1 初診時口腔内所見

のため本院を紹介され来院した。

現 症

全身所見：体格中等度，栄養状態良好で，全身のとくに皮膚科的異常所見は認められなかった。

局所所見：右側下顎臼歯部咬合平面より約8 mm程度上方で，第2大臼歯相当部の頬粘膜に直径18 mmの比較的境界明瞭で弾性軟の腫瘤を認めた（写真1）。当該部は全体的に暗赤紫色で，腫瘤表面は半透明粟粒状を呈しており，前上縁は耳下腺開口部直下，下縁は大臼歯部の歯肉頬移行部，後縁は一部散在性半透明粟粒状物が臼後三角部に達していた。触診による腫瘤表面の凹凸感，硬結，波動，変色などの異常所見は認められなかった。

臨床検査所見：血液，尿，心電図，X線学的検査，その他臨床検査事項には全く異常は認められなかった。な

山口大学医学部歯科口腔外科

(主任：篠崎文彦教授)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Yamaguchi University School of Medicine (Chief:
Prof. Fumihiko Shinozaki)

受付日：昭和62年6月27日

写真2 病理所見 (H-E 染色, 4×10倍)

写真3 病理所見 (H-E 染色, 4×10倍)

お、血管病変の疑いのもとに外頸動脈選択造影法応用による血管分布を精査したが、当該部の血管集簇、走行などについてなら特異的所見は認められなかった。

臨床診断：右頬粘膜血管腫またはリンパ管腫の疑い。

処置ならびに経過：局所麻酔下に腫瘤外縁 2～3 mm の部位に切開線を設け、筋層の一部を含めた頬粘膜部の腫瘤を切除した。切除創部は周囲粘膜の減張切開による可及的な粘膜縫縮を行い tie-over を施し、一部は副腔を形成した。しかしながら、歯肉頬移行部および臼後三角部に達する腫瘤の粟粒状所見を呈する部分が残存したため、2週後に同部の炭酸ガスレーザーによる焼灼療法を行った。3か月後の現在、手術創は瘢痕形成することなく、開口障害や、その他の術後機能障害も認められない。

病理学的所見：腫瘤前方部を試験切除し、通法のごとく 10% ホルマリンにて固定後、H-E 染色を施して病理組織学的検索を行った。その結果、重層扁平上皮には不規則な acantosis があり、上皮直下から固有層、筋層、そして切除断端部に至る大小多数の管腔が存在し、管腔は一層ないし数層の内皮細胞層からなる拡張した毛細血管様構造を呈し、一部の管腔には血栓もみられた(写真2)。以上の所見により被角血管腫と確定診断された。

考 察

被角血管腫は1899年 Mibelli¹⁾ によって、手、足背、指趾などの凍創に続発して皮膚固有層に小豆大までの血管腫様腫瘤が散在性に発生し、その部の表皮に角質の増生が認められる特異な慢性疾患として初めて報告された。以後、病型および病因についてさまざまな論争がなされてきた。1896年 Fordyce²⁾ は凍創の既往のない男子の陰嚢に局限した類似の皮疹の発生を認め、Mibelli 型とは別にその独立性を説いた。1915年 Fabry³⁾ は Mibelli 型と母斑性母地のものを区別し、後者を angiokeratoma corporis circumscriptum と angiokeratoma corporis diffusum に分類した。さらに1924年伊藤⁴⁾ は Fordyce 型の独立性を認め、Mibelli 型、Fordyce 型、母斑様被角血管腫、被角血管腫様病変の4型に分類した。1939年 Ruiter⁵⁾ は性伝を有し、全身的な物質代謝異常に基づく lipoid 沈着症である angiokeratoma corporis diffusum Fabri を独立させ、伊藤の分類における被角血管腫様病変を除いている。1967年に至り、Imperial と Helwig⁶⁾ は、凍創の既往がなく、多くは青壮年の男子の下腿に慢性的外傷または刺激を誘因として発生する solitary or multiple angiokeratoma を加え5分類とし、病型については一応見解の統一をみている。すなわち、この5型は、(1) angiokeratoma Mibelli (Mibelli 型被角血管腫) (2) angiokeratoma scroti Fordyce (Fordyce 型陰嚢被角血管腫) (3) angiokeratoma corporis diffusum Fabry (Fabry 型びまん性体幹被角血管腫) (4) angiokeratoma corporis circumscriptum naeviforme (母斑様局限性体幹被角血管腫) (5) solitary or multiple angiokeratoma (孤立性または多発性被角血管腫) である。各型はいずれも独立した疾患とされ、1973年小川⁷⁾ は表1に示すような鑑別診断を報告している。すなわち、臨床的には一見、血管腫様で暗赤色、暗赤紫色を呈し、帽針頭大から粟粒大の結節が一部または全体にみられ、表面が角化しているのが普通である。したがって病理組織学的には毛細血管の著明な拡張および被覆表皮の錯角化が認められる。また、これらの拡張性毛細血管を blood cyst と表現し、本症の特異的所見として報告しているものもある。このように臨床的、組織学的に共通の所見を持っていることから、一括分類されている疾患群であると北村⁸⁾ は報告している。

被角血管腫は皮膚科領域を中心として、その病型や病因の検索がなされており、皮膚科疾患の部分症状として口腔に発現する場合はあっても、口腔領域に単独に発生する例はきわめてまれである。われわれが渉猟し得た限りでは、本邦における報告は5例をみるにすぎない。5例とも舌粘膜に発生したものであり、自験例のように頬粘膜に発症した報告はなく、また、臨床的および組織学

表 1 被角血管腫の鑑別診断

	臨床症状	好発部位	性 発症時期	遺伝	組織所見	合併症, その他
Mibelli 型被角血管腫 Mibelli (1889)	数 mm 以下の角化性血管性丘疹が手足指趾背側に両側性に生ず	手足指趾 (両側性)	男, 女 青年期	(一)	乳頭層に限局した血管拡張角層肥厚	凍瘡
Fordyce 型陰囊被角血管腫 Fordyce (1896)	陰囊の大きい血管に沿って疣贅状血管性丘疹	陰囊	男 成人	(一)	乳頭層の血管拡張および血管新生角層肥厚	
母斑様限局性体幹被角血管腫 Fabry (1915)	多くは片側性に疣贅状列序性血管性皮疹, 痂皮は固着性	下肢に多く, その他上肢軀幹	男≦女 1/3 は生下時より存在	(一)	乳頭層から多くは真皮, 皮下組織に及ぶ血管拡張, しばしば血管新生児をみる角層肥著明	軟部組織肥大, 骨肥大まれに萎縮, 海綿状血管腫
Fabry 型びまん性体幹被角血管腫 Fabry (1898)	暗赤色数 mm 以下の半球状丘疹軀幹下半および下肢では痂皮を有する	軀幹四肢 粘膜	男>女 思春期前	(+)	乳頭層, 時に深部の血管拡張角層肥厚は軽度	Phosphatidole の沈着, 心臓, 腎臓, その他
孤立性または多発性被角血管腫 Imperial (1965)	Angiok, Mibelli に似た大きさの青色~黒色の血管性丘疹	下半身に多いが身体のどの部位にも生ず	男, 女 青~壮年期	(一)	乳頭層に限局した血管拡張角層肥厚	しばしば外傷に続発

的にも被角血管腫と診断できる所見を備えている。あえて5型分類にあてはめて考えるならば、遺伝性の検索は行っていないものの、これらを原因とする孤立性または多発性被角血管腫と考えられる。なお、本症は、その発症年齢、孤立性血管性丘疹、一般的には下肢に多く発生するが身体のどの部位でも発生しうることなどの Imperial⁶⁾の報告に一致することから solitary and multiple angiokeratoma の中の solitary type のものと考えた。また、被角血管腫の本態については Imperial ら⁶⁾は母斑または血管腫というより血管の拡張症と考え、外傷や慢性刺激などの因子による毛細血管壁への傷害に対する反応であると述べている。しかしながら、本疾患の病因、本態ならびに分類などについては今日なお、統一的な見解はみられない。

次に本疾患と類似する臨床所見を呈するものに Osler 氏病や単なる血管腫、クモ状の毛細血管拡張などがあるが、この内でも特に Osler 氏病との鑑別診断が重要となってくる。すなわち、Osler 氏病では出血傾向、多発性血管拡張像などの臨床所見と常染色体による単因子性優性遺伝の3徴候が診断上、必須事項となるが、被角血管腫では angiokeratoma corporis diffusum Fabry のみが伴性劣性遺伝を示し、他の分類上の被角血管腫は遺伝性

を有さない。自験例は上皮の錯角化、blood cyst なる毛細血管拡張などの組織学的特徴が認められたこと、遺伝形質に関しては明瞭でなかったが、各種臨床症状から、容易に鑑別が可能であった。なお、本症は血管腫の一分症として、再発、悪性化などに関する文献の情報もなく、この事に関しては長期の観察結果に依存せざるを得ないが、腫瘤摘出後3か月経過した今日でもなんら異常所見を認めていない。

結 論

1. 今回、われわれは■歳、男性の右側頬粘膜に発現した稀有なる被角血管腫の1例に遭遇し、この腫瘤を外科的および Laser 応用による理学的治療法にて切除、摘出した。
2. 病理組織学的に腫瘤部上皮の錯角化、毛細血管拡張による blood cyst の形成、その他の臨床所見などから solitary angiokeratoma と診断した。

引用文献

1) Sutton, R.L.: Disease of the Skin. 11 Ed,

- Mosby Co, St Louis, 1956, p 1124-1127.
- 2) Fordyce, J.A.: Angiokeratoma of the scrotum. J Cutan and Genito-Urin Dis 14:81-87 1896.
 - 3) Fabry, J.A.: Über einen Fall von Angiokeratoma circumscriptum am linken Oberschenkel. Dermat Ztschr Berl 22: 1-4 1915.
 - 4) 伊藤 実: 被角血管腫の病理並びに分類, 特に結核との関係について. 皮泌誌 24: 1065-1100 1924.
 - 5) Ruiter, M. and Pompen, A.W.M.: Angiokeratoma corporis diffusum (universale) mit Kardiovasorenalem Symptomen-complex bei 3 Brüdern. Arch Dermat Syph 179: 165-172 1939.
 - 6) Imperial, R. and Helwig, E.B.: Angiokeratoma, A clinicopathological study. Arch Dermatol 95: 166-175 1967.
 - 7) 小川 豊: Angiokeratoma corporis circumscriptum naeviforme, —Parker-Weber Syndromeの合併について— 皮紀要 68: 207-225 1973.
 - 8) 北村 弥, 飯岡昭子, 他: Angiokeratoma naeviforme の1例. 臨皮 30: 563-568 1976.
-