Wyburn-Mason 症候群の1例

栢原浩彰・高山真一・橋本 温・谷岡博昭

A case of Wyburn-Mason syndrome

Hiroaki KAYAHARA・Shinichi TAKAYAMA

Yutaka HASHIMOTO・Hiroaki TANIOKA

Key words: arteriovenous malformation (動静脈奇形), Wyburn-Mason syndrome (Wyburn-Mason 症候群), racemose hemangioma (蔓状血管腫)

緒 言

Wyburn-Mason 症候群 (以下 W-M 症候群) は、片側の網膜と脳の血管奇形およびこれと同側の顔面皮膚血管奇形の合併を特徴とする症候群であり、きわめてまれな先天性血管異常である。今回われわれは、右頬部に鳩卵大の腫瘤を主訴として来院した患者に、右頬部および右大脳半球の動静脈奇形 (以下 AVM) と右網膜の血管系の奇形を認め、口腔外科領域では本邦初の W-M 症候群と診断した症例を経験したのでその概要を報告する。

症 例

患 者: 40歳 男性.

初 診: 平成元年10月■日.

主 訴: 右頬部の腫瘤.

既往歴・家族歴: 特記事項なし.

現病歴: 昭和59年頃より右頬部および右上唇部に大豆大の小腫瘤を自覚し、某総合病院にて上唇部血管腫の診断下、昭和61年凍結手術を受け、以後再発は認めなかった。頬部にも腫瘤が存在したため経過観察を受けていたが、増大傾向のため同院紹介により当科を受診した。

現 症: 全身所見に特記すべき事項はなかった。局所所見は、右頬部の鳩卵大腫瘤に波動を認め、咬合時には腫瘤はさらに増大した。自発痛・圧痛はなく、腫瘤表面の色調も異常を認めなかった (写真1)。

初診時臨床診断: 勃起性血管腫。

検査項目:

1. intravenous radionuclide angiography (RIA).
2. 造影 CT.

写真1 初診時顔貌

3. digital subtraction angiography (DSA) 椎骨動脈・外頸動脈・内頸動脈.
4. magnetic resonance imaging (MRI).
5. 眼底検査.

検査結果:

RIA 所見: 右頬部の他、右大脳半球に RI が早期に異常集積しその直後消失した。

造影 CT 所見: 右咬筋の外側に咬筋と接する腫瘍性病変を認め、また右頭蓋内にも視床・基底核を中心に広範囲の造影増強領域が認められた (写真2)。

DSA 所見: 右外頸動脈 DSA 側面像所見で、顔面横動脈が栄養動脈となる血管腫であることが確認され、この異常血管叢が頬部腫瘤に一致した。左椎骨動脈の DSA 正面像では、右後大脳動脈より広がる AVM であることが確認された (写真3)。

眼底所見: 右網膜の一部血管が拡張・蛇行し血管系の異常が認められた。

これら検査結果を総合的に考慮し、W-M 症候群と診断した。

愛媛大学医学部歯科口腔外科学教室

(主任: 谷岡博昭教授)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Ehime University School of Medicine (Chief:
Prof. Hiroaki Tanioka)

受付日: 平成4年1月22日

写真 2 造影 CT

右：右咬筋の外側に咬筋と接する部位に、造影剤の増強領域が認められる。
左：右視床・基底核を中心に不規則な造影剤の増強領域が認められる。

考 察

W-M 症候群は、Bonnet-Dechaume-Blanc 症候群または unilateral retinocephalic vascular malformation と呼ばれ、1. 片側頭蓋内、特に視床中脳傍傍の動静脈奇形、2. 頭蓋内病変と同側の網膜動静脈奇形(蔓状)、血管腫、3. 同側の顔面皮膚血管奇形からなる先天性血管異常である。歴史的には、1937年に Bonnet らによって初めて報告され、1943年に Wyburn-Mason によってさらに詳細な検討が報告された¹⁾。

今日までの本邦での報告は、われわれが渉猟し得た限りでは全科を通じて 7 例であり、8 例目の本症例は口腔外科領域において初の報告である。7 例の報告は 5 歳から 47 歳までの患者で、症状は、視力障害・眼球突出など眼科的症状のみが 4 例、眼科的症状の他、頭痛・嘔吐・言語障害・くも膜下出血など脳神経的症状を含むものが 3 例であった^{2,3)}。

皮膚や眼に血管腫を合併することから、Sturge-Weber 症候群 (S-W 症候群) との鑑別診断が重要となる。W-M 症候群は網膜と頭蓋内に AVM を認めるが、S-W 症候群は脈絡膜と脳軟膜に海綿状血管腫があり、いわゆるレーン様石灰化が、頭頂部から後頭部にかけて認められるとされている。

生命予後を決定するのは、頭蓋内 AVM の破綻であり、1 例の死亡報告があった。機能予後(視力障害)に関しては、早期に失明に進行するものから、正常な視力を保つものまでさまざまである。したがってどの症例も AVM が視床・基底核を中心として大きいため、外科的治療の報告はなく、頭蓋内 AVM に対し放射線治療の報告が 1 例あるのみであった。眼科的には硝子体手術の報告が 1 例で、網膜 AVM の病変部も広く積極的治療はなされていなかった。顔面皮膚の血管奇形に対しても、本邦では治療報告例はなかった。本症例では右頬部腫瘍

写真 3 DSA

上：右外頸動脈造影側面像
下：左椎動脈造影正面像

に対し、塞栓術や外科的摘出について、脳外科と検討した結果、術後の頭部顔面領域の血液循環動態の変化により、頭蓋内や網膜に合併症を起こす可能性が予測されたため、外科療法および塞栓療法のいずれも行わなかった。

われわれは、重篤な合併症の発生を警戒し外来にて経過観察を続けており、初診から 2 年を経過するが病状の悪化は認められない。

結 語

今回われわれは、W-M 症候群の 1 例を経験したので、若干の考察を加え報告した。

種々ご教示を頂きました、本学脳神経外科学 榊 三郎教授に感謝致します。

なお、本論文の要旨は第 45 回口腔科学会総会において発表した。

引 用 文 献

- 1) Wyburn-Mason, R.: Arteriovenous aneurysm of mid-brain and retina, facial naevi and mental changes. Brain 66: 163-203 1943.
- 2) 常岡 寛, 小林直樹, 他: Wyburn-Mason syndrome. 日眼会誌 82: 371-387 1978.
- 3) 藤田仁志, 中野 敬, 他: Wyburn-Mason syndrome の一例. 臨床神経 29: 1039-1043 1989.