全身性多発性血管奇形の1例

吉田 敬子・津野 宏彰・和田 重人
金 佳美・野口 誠・古田 勲

A case of systemic vascular malformation

YOSHIDA Keiko · TSUNO Hiroaki · WADA Shigehito
KIM Yoshimi · NOGUCHI Makoto · FURUTA Isao

Abstract: We describe a rare case of systemic vascular malformation not classified as belonging to vascular malformation syndrome.

A 37-year-old woman was referred to our clinic because of a painless swelling on the left side of the tongue. ^{99m}Tc -HSAD scintigraphy showed multiple sites of abnormal pooling in the right parotid gland, the right masseter muscle, the dorsum, the right anterior region of the thigh, the left gluteal region, the left knee, and the lumbar region. The patient was given a diagnosis of a non-syndromic multiple vascular malformation because vascular malformation syndrome was ruled out by the results of further systemic examinations. The lesion in the tongue was extirpated and pathologically diagnosed to be a venous malformation. The lesion in the parotid gland and other systemic lesions have not increased in size 3 years 6 months after the tongue operation.

Key words: multiple vascular malformation (多発性血管奇形), vascular malformation syndrome (血管奇形症候群), scintigraphy (シンチグラフィ)

緒 言

小児期に発生する真の血管腫を除き、いわゆる血管腫は血管を主体とする過誤腫あるいは血管奇形に属し、頭頸部領域に好発する。なかでも顔面皮膚、舌、頬粘膜などに好発¹⁾、顎骨内や咬筋内での発生の報告も認められる²⁻⁵⁾。その報告例の多くは単発性であるが、まれに口腔内に多発性の病変を呈する報告も認められる⁶⁾。一方、全身性にみられる多発性血管奇形は vascular malformation syndrome (以下 VMS) の1症候として報告されている^{7, 8)}。著者らは、VMS には該当しない全身多発性血管奇形の1例を経験したので、文献的考察を加えその概要を報告する。

症 例

患 者: 37歳, 女性。

主 訴: 舌左側の無痛性の腫脹。

既往歴: 19歳時、左肘部血管腫の診断にて摘出術をうけている。

家族歴: 特記事項なし。

現病歴: 20歳時、左側舌背部および右耳下腺部の腫脹に気づいた。36歳時に舌の腫脹による軽度の構音障害を認めたため、某病院口腔外科を受診した。舌血管腫の診断の下に、病変の摘出を予定していたが、転居に伴い当科での精査加療をすすめられ、2004年2月紹介にて当科を受診した。

現 症:

全身所見: 顔貌は左右非対称で、右耳下腺部に50×40mmの境界不明瞭、弾性軟の腫脹を認めたが、同部皮膚は正常色で、体位の変化や咬合時に腫脹の増大は認めなかった(写真1)。また、右側背部にわずかな弾性軟の腫脹を認めたが、皮膚は正常色であった。

口腔内所見: 左側舌背部に径18×18mm大の類円形、弾性軟、比較的境界明瞭な暗紫色の腫瘤を認めた(写真2)。

画像所見:

MRI 所見: 舌左側にT1強調像で低信号、T2強調像でやや高信号を呈する腫瘤を認めた。左側傍咽頭部から舌根周囲、左咬筋にそれぞれ、T2強調像で高信号を呈する腫瘤を認めた。右耳下腺体から尾側にかけて、T2強調像で高信号を呈する60×60mm大の腫瘤を認め、内部には無信号領域を認めた(写真3)。

核医学診断所見: 現病歴および頭頸部での多発性所見よ

富山大学大学院医学薬学研究部歯科口腔外科学講座
(主任: 野口 誠教授)

Department of Oral & Maxillofacial Surgery, Graduate School of Medical and Pharmaceutical Sciences for Research, University of Toyama (Chief: Prof. NOGUCHI Makoto)

受付日: 2007年5月22日

採択日: 2008年1月29日

写真1 初診時顔貌写真
右耳下腺部に境界不明瞭、弾性軟の腫脹を認める (矢頭)。

写真2 初診時口腔内写真
左側舌背部に径 18 × 18mm で類円形、弾性軟、比較的
境界明瞭な暗紫色の腫瘤を認める。

り、全身多発性の血管腫症を考慮し、 ^{99m}Tc -HSAD (^{99m}Tc -human serum albumin diethylene triamine penta-acetic acid) による血液プールシンチグラフィーを施行した。全身像で、右耳下腺部、右側背部、右大腿部前面 (2 部位)、左側臀部から大腿部後面 (2 部位)、左膝上部前面、右腰から臀部背面に各々集積増強を認めた (写真 4)。

処置および経過：舌以外の頭頸部領域の病変、および四肢・体幹部の病変については自覚症状に乏しく、エコー検査にて明らかな動脈流入を認めなかったため、経過観察とした。舌の病変については摘出手術を予定し、手術前日に頭頸部血管造影を施行した (写真 5)。左側舌背部腫瘤への明らかな栄養血管の流入は認めなかったが、術中出血の予

写真3 術前 MRI 写真
上：T1 強調像、下：T2 強調像
舌左側、左側傍咽頭部から舌根周囲、右耳下腺体から
尾側に多発する腫瘤を認める。

防のために、両側舌動脈内にスポンゼル細片による塞栓術を施行した。右耳下腺部の腫瘤に関しては右顔面動脈・腺枝領域に造影部位を認めたため、同様に同枝への塞栓術を施行した。

2004 年 3 月 24 日、全身麻酔下に、左側舌腫瘍摘出術を施行した。舌病変は塞栓術後縮小、扁平化を認め、摘出後創を縫縮した。術後創部の治癒経過は良好で機能障害は認めていない。

塞栓術施行後、右耳下腺部腫瘍径の明らかな縮小は認められなかったが患者の自覚症状として右側頸部の硬直感の軽減が認められた。頭頸部領域の病変は MRI により、四肢体幹領域の病変に関しては超音波エコーによる定期的観察を行っているが、各病変の増大は認めていない。

病理組織学的所見：不規則に拡張した薄い線維性脈管壁

写真4 ^{99m}Tc -HSAD による血液プールシンチグラフィー

右耳下腺部, 右側背部, 右大腿部前面, 左側臀部から大腿部後面, 左膝上部前面, 右腰から臀部背面に各々集積増強を認める (矢頭).

様の構造を呈し, 血管内皮細胞の過形成は認めないため静脈奇形 (venous malformation) と診断した (写真6).

考 察

1982年 Mulliken らにより, 表在性の血管病変は, 血管内皮細胞の過形成によって生じる血管腫瘍 (hemangioma) と, 異常血管の集積を認めるが血管内皮細胞の増殖を伴わない血管奇形 (vascular malformation) に分類された⁹⁾. さらに1993年 Jackson らは病変の血流により血管奇形を, 動静脈奇形 (high-flow) と静脈奇形 (low-flow) とに分類し, 静脈奇形の部位別発生頻度は, 頭頸部 74%, 四肢 18.5%, 体幹 7.5% であると報告している¹⁰⁾.

頭頸部の血管奇形の診断において, MRI が病変の進展範囲や内部性状を正確に把握する上では有効とされている¹¹⁾. しかし本症例のように血管病変が, 全身性かつ多発性に存在する場合はその局在を捉えることはMRIのみでは困難であり, 核医学検査による全身検索が必要と考えられる. 血液プールシンチグラフィーは非侵襲的に血管内の血流動態や機能に関する情報を得ることができ, 全身性かつ多発性に局在する血管病変の診断に有用であるとされている¹²⁾. 本症例では, 体内での安定性に優れ, 1回の静注で腫瘍血管内にプーリングされる ^{99m}Tc -HSAD を診断剤として用

写真5 頭頸部 DSA (Digital subtraction Angiography) 写真

上: 左舌動脈, 下: 右顔面動脈

左側舌背部腫瘍への明らかな栄養血管の流入は認めない. 右顔面動脈・腺枝領域に造影部位を認める.

い, 全身に多発する血管病変の同定を行った.

血管奇形は病理組織学的に, 毛細血管奇形, 静脈奇形, 動脈奇形, 動静脈奇形, リンパ管奇形に分類されるが, 静脈奇形に関連する VMS としては Blue rubber bleb nevus syndrome¹³⁾, Klippel-Trenaunay syndrome¹⁴⁾, Maffucci syndrome¹⁵⁾, Kasabach-Merritt syndrome¹⁶⁾ の報告がある. これらの血管病変は従来, 形態的に海綿状構造を示すことから, 「海綿状血管腫」と診断されていることが多いが, 腫瘍性病変である血管腫と血管奇形との明確な区別がされていない可能性が高い. 血管内皮細胞の増殖を認めない病

写真6 摘出病変の病理組織像 (H-E 染色)
バー: 1 mm

変は、本来は血管奇形に属するものと考えられ、本症例も静脈奇形に分類される病変と診断した。本症例においては、摘出病変以外は病理組織学的に確定診断に至っていないものの、血液プールシンチグラフィーの所見より頭頸部領域以外に、右側背部、右大腿部前面、左側臀部から大腿部後面、左膝上部前面、右腰から臀部背面と全身にわたり多発しているものと判断した。しかし腹腔内臓器における巨大血管腫や血液凝固系異常などは認めず、Blue rubber bleb nevus syndrome や Kasabach-Merritt syndrome は否定された。また Klippel-Trenaunay syndrome にみられる軟部組織の片側肥大や、Maffucci syndrome にみられる手指骨の軟骨性病変なども認めなかった。多発性血管奇形は VMS の1症候としての報告が多いが、血管奇形のみの症状を示す単純な多発例の報告は、筆者らが渉猟し得た限りでは本症例以外に1例のみであった¹⁷⁾。よって本症例は VMS には属さない全身に多発する血管奇形として、きわめてまれな症例と考えられた。

血管病変に対する治療は、外科的摘出、放射線療法、組織硬化剤の局所注入、梱包療法、電気凝固法、凍結療法などが行われている⁸⁾。しかし、頭頸部領域においては、治療後の機能障害、出血、審美障害などが問題となる。そのため特に病変が多部位に認められる場合は、自覚症状に乏しい部位は経過観察を行うことも多い¹⁸⁾。本症例では、左側舌背部病変を術前の動脈塞栓術を併用し、最小限の切除を行い、舌の機能障害も認めていない。他部位の病変についても、術後3年半経過現在、増大傾向は認めず、引き続き経過観察を行う方針としている。

結 語

VMS には該当しない、全身に発生した多発性血管奇形

の1例を報告した。全身に多発する病変の局在を把握する上で、血液プールシンチグラフィーが有用であった。

引 用 文 献

- 1) 石川梧朗監修：口腔病理学Ⅱ．改正版，永末書店，京都，1982，572-577頁。
- 2) 竹田奈津子，岩淵博史，他：下顎骨正中部に発生した顎骨中心性血管腫の1例．日口外誌 46: 793-795 2000.
- 3) 亀井和利，近藤壽郎，他：咬筋内血管腫の1例．口腔腫瘍 12: 64-68 2000.
- 4) 川本彩子，木田亮紀，他：咬筋内血管腫例．耳鼻臨床 94: 223-227 2001.
- 5) 関口裕子，兒野善穂，他：術前診断にダイナミック MRI が有用であった咬筋内血管腫の1例．日口外誌 46: 790-792 2000.
- 6) 紀平浩之，田川俊郎，他：口腔内多発性血管腫の1例．日口外誌 34: 1693-1700 1988.
- 7) 濱田健司，田中 修，他：血管腫症 (hemangiomas) の画像診断．臨床画像 18: 1340-1347 2002.
- 8) 梶原康正：血管腫・血管奇形の診断と治療のストラテジー．第1版，先端医学社，東京，2004，65-73頁。
- 9) Mulliken, J.B. and Glowacki, J.: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 69: 412-422 1982.
- 10) Jackson, I.T., Correno, R., et al.: Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *Plast Reconstr Surg* 91: 1216-1230 1993.
- 11) 箕輪和行：頭頸部海綿状血管腫の MRI 診断．日口外誌 37: 1802-1809 1991.
- 12) 浅野雄二，石井勝己，他：^{99m}Tc-HSAD を用いた血液プールシンチグラフィーが全身軟部組織内に多発する海綿状血管腫の局在診断に有用であった1例．臨床核医学 35: 19-21 2002.
- 13) Kassarian, A., Fishman, S., et al.: Imaging characteristics of blue rubber bleb nevus syndrome. *Am J Roentgenol* 181: 1041-1048 2003.
- 14) Jacob, A.G., Driscoll, D.J., et al.: Klippel-Trenaunay syndrome: spectrum and management. *Mayo Clin Proc* 73: 28-36 1998.
- 15) McDermott, A.L., Dutt, S.N., et al.: Maffucci's syndrome: Clinical and radiological features of a rare condition. *J Laryngol Otol* 115: 845-847 2001.
- 16) 津田祥夫，梅野博仁，他：頸部 Kasabach-Merritt 症候群例．耳鼻臨床 97: 357-360 2004.
- 17) 沼田亨祐，米村憲輔，他：片側上肢・体幹に多発した筋肉内血管腫の1例．整形外科と災害外科 50: 814-818 2001.
- 18) 戸塚隆太，小町昭彦，他：左半身に限局する多発性血管腫より Klippel Weber 症候群と考えられた1男児例．小児科臨床 55: 193-196 2002.