臨床家のために

血 管 腫 症

(青色ゴム様水疱性母斑症候群症例について)

日本医科大学皮膚科教室 (主任 丸山千里教授)

講師 宗 像 醇

Atsushi Munakata

血管腫が全身に多発する場合、皮膚のみならず、他の粘膜、内臓にも多発するものがあり、これは Ullmann の血管腫症として夙に知られている。

最近 Rice, Fischer 等¹⁾は全身、特に皮膚のみならず、胃、腸等にも発生した汎発性の血管腫症の珍らしい症例を報告している。

我々が日常診ている血管腫についても、もう少し全身的な背景を重視し、血管腫症に対し種々の角度から検討し直す必要があると考えているので、彼等の論文を紹介してみたいと思う。

1958年 Bean²⁾の“Vascular Spiders and Related Lesions of the Skin”という著書の中に、大量出血の原因となる胃、腸管の血管腫を伴った、皮膚の普通にみられる血管変化とは異なる一種の青色の血管腫のことがついている。これに対し、彼は皮膚及び胃、腸管の青色ゴム様水疱性母斑(blue rubber-bleb nevus)という名前を附けた。そしてこの血管腫は、ゴムの乳首の様な感じと外観があつて、圧縮することが出来て、押しつけても手をはなすと直ぐ元の状態に戻る。皮疹の大きさ、形、数は種々である。しかし血管腫の顕微鏡所見は余り精しく述べられていないが、彼の記載した症例の組織像の写真はのつている。更にこの血管腫は遺伝性出血性毛細管拡張症より稀ではあるが、皮膚の隆起した青色の母斑と、大出血を起す腸管の血管腫の症候群は確かに存在するもので、皮疹は損傷により出血するが、自然出血は稀である。しかし腸管からの自然出血は特徴的であると述べている。

最初の症例は Gascoyen³⁾が1860年に報告したものである。彼はこの母斑の血管は拡張した毛細静脈管で、大きな血管に開口し、真の海綿様組織を作り、多くの枝は静脈結石で満たされていたと述べている。

McClure, Ellis⁴⁾は1930年にこの1例を報告した。

これは留針頭大から1.5 cm の大きさの多数の血管腫が全身、特に背、腰、下肢に存在し、赤色、或は紫赤色であつた。これ等は全く皮膚内に、或るものは隆起し、内容は新鮮血液或は凝血で、又或るものは部分的に石灰化し、薄い被膜で覆われている。20個以上は0.5 cm 位の大きさであつた。又肝、脾、胃、小腸も亦侵されていたと述べている。

Rice, Fischer 等の症例はコーカサスの女子で、皮膚及び粘膜に血管腫があり、肺、肝、腸、骨格筋をも犯し、小脳に腫瘍をも持つていた。患者は半昏睡の状態で、乳頭浮腫、脊髄圧の亢進、及び腸出血があり入院し、26 時間後に死亡した。

この症例は次の二つの点で独特のものと思う。1)広範囲な皮膚病巣、2)偶然に小脳の腫瘍があつたということ、このどちらの点についても世界の文献上比較するものがないと述べている。

次にこの症例の詳細は原著にゆずるが、大略を記してみよう。

症例：21才女子。家族歴、両親及び二人の子供は健康で出血性素因はない。現病歴、生来、軀幹、四肢に多数(200~300個)の直径0.2~5.0 cm 迄の表面僅かに紺黒疹があり、弾力性の暗赤色乃至黒色の血管腫があり、又下口唇にも小血管腫がある。右足はこのために跛行し、右下肢全体が萎縮し、特に肛門、陰部の近は多発密集している。外傷により出血するが、圧迫により直ぐ止血する。14才時の血液検査では出血、凝固時間、血小板数等何れも正常であつたという。

入院前3カ月前より、前頭部の頭痛、悪心、嘔吐、項強直があつた。

白血球数 12,600、血沈1時間値 8 mm、ヘマトクリット 22%。直腸体温 99.2°F。脈膊 80、血圧 110~80 糞潜血反(+)。

剖検、腹膜、胃、腸、肝、骨格筋に血管腫がみられた。顕微鏡学的には心、脾、腎、副腎に著変はなく、肺は慢性気管支炎像があつた。皮膚、腸等は海綿状血管腫で、小脳には髓母細胞腫があつた。

考 案

毛細管性又は海綿状の血管腫は新生児に最も普通に見られる皮膚の良性腫瘍であり、大体未成熟のまゝで無くなつてしまう。成人の海綿状血管腫は普通1個であるが、又多発することもある。これは身体各器官に見られることがある。

1929年 Jaffé⁹⁾、子供で、顔、顔、耳、胸、背、腸、甲状腺、側頭骨の軟脳膜及び海綿質、肺、脾に血管腫のみられた症例を発表している。論文中、彼は皮膚及び多くの内臓を犯している血管腫の報告例を整理し、その術語が適当かどうか疑問を呈している。即ち、「この性質を持つ病変は真の血管性の腫瘍を意味するところの血管腫として分類していいか、どうか誰でも疑問に思うだろう。血管腫と血管拡張との間に明確な一線を画することは難しい。しかし、周囲の組織を圧迫したり、侵かしたりする積極的な成長の様子がある限り、一定の血管構成は腫瘍として扱うことに反対することは出来ない。この腫瘍は常に生長する傾向のある奇形腫であるが、この傾向は著明ではない」と述べている。

血管腫は多くの著者により、色々な方法で分類されているが、この分野には色々未解決な問題があるから、我々がみて全く完全だという分類はない。

今ここに Allen⁹⁾ の分類を述べると、

Hemangiomas

A. Benign

1. Capillary and cavernous
 - a. Portwine-stain (nevus flammeus)
 - b. Strawberry mark (nevus vasculosus)
 - c. Juvenile hypertrophic angioma
 - d. Benign infiltrating hemangioma (angioma racemosum)
2. Angiokeratoma
3. Spider telangiectasia (nevus araneus)
4. Angiomyoma
5. Sclerosing hemangioma (dermatofibroma lenticulare, subepidermal fibrosis, histiocytoma of Pautrier and Woringer)
6. Glomus tumor
7. Hemangiopericytoma

8. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma

9. Congenital aneurysma

10. Osler-Rendu disease (familial hemorrhagic telangiectasia), Sturge-Parkes Weber-Dimitri disease, von Hippel-Lindau disease, Maffucci's syndrome.

以上のような分類に、ここに記載した症例は、当てはまるものはないと考え、この症例を Allen に、カラーフィルムの拡大像及び組織切片をみせた。彼はこの種の病変をみたことがないので、彼の分類に当てはまるものはないと述べた。そして、この血管腫の被膜は、毛細管のものより厚く、静脈に似ていて、又この病巣は良性且つ進行性であることを強調して、静脈性奇形腫という診断名を示してくれた。しかし著者等は、臨床像は Bean の著者に記載されている青色ゴム様水疱性母斑に似ていると考えたが、組織像は似ていない。

Taylor は特にこの症例に興味を持つて次の様に述べている。即ち「この血管の病巣は Osler 病を憶い出しますが、臨床像からはこの診断は否定できる。この症例は Bean の青色ゴム様水疱性母斑と比較するような症例ではない。ここに呈出されたものだけを基礎にすれば、汎発性血管腫症という診断だけが提議できる。この研究所(ワシントンの陸軍病理研究所)には同様なものは記録にはない」と述べた。

更に診断を明らかにするために、カラーフィルムと組織標本を Bean に送った。その返事は「これは恐らく私の書いた青色ゴム様水疱性母斑の大きなカテゴリーの中に入るだろう。しかしこれは私が今迄にみたものよりもつとひどい症例だけと思う」というものであった。

Iowa 州立大学病理教室の Warner は組織標本をみて「血管病巣は海綿状血管腫として分類される特長を持つている。私の意見では、これは根本的には真の新生物とするよりも奇形腫的である。又非新生物である血管腫とする他の理由は、被膜が毛細血管の壁よりも、もつと厚いからである」と述べている。

著者等も血管病巣が新生物ではないという意見には賛成している。新生物は生来存在し、多少とも変化するものである。論文にのつている写真は、16才の時と21才の死亡時のもので、両者共本質的な変化はない。もつと以前の写真は無かつたが、患者の両親は、血管腫は生来からあり、大きさも彼女の体格の生長に比例してのみ大きくなり、血管腫だけが発達するようなこ

とはなかつたと述べている。恐らくこれは奇形腫という言葉に含まれるものであろう。

鑑別診断

この症例の血管病巣は組織学的には、他の血管病巣と誤まれ易いものでも、臨床的にはたやすく区別することが出来る。

1) 汎発性軀幹被角血管腫(Fabry)は大きさが針点大から帽針頭大で、最近の文献⁷⁾⁸⁾で十分説明されている。

2) Osler 病は境界鮮明な点状の赤或は青色で、通常隆起せず、直径1~3mm以下の大きさの皮疹で、鼻粘膜、口唇、舌、顔、指、爪床を犯し、時に軀幹、四肢にも起る。爪下の病巣があれば殆んど診断は確定的である。

3) Muffcci 症候群は広範囲の海綿状血管腫の他に骨及び軟骨の欠陥がある。即ち大きな変形と病的な骨折を起すところの骨・軟骨増生がある。典型例では骨異常は生来からは認められないが、血管腫は早くから、明らかに骨異常とは無関係に起る。この症候群は最近の文献^{9)~12)}によく説明されている。又悪性腫瘍との関係があるとも報告¹³⁾¹⁴⁾されている。

4) Kaposi 肉腫のあるものはこの症例に大体似ていることがあるが、組織学的には容易に鑑別出来る。

遺伝関係

Berlyne¹⁵⁾ は本症の腸出血による貧血の例を報告し5代にわたつて家族歴を調べ、本症は優性遺伝をすると述べている。

他の本症の報告¹⁶⁾ 例では15才のニグロ少年の父は同様の皮疹があつたと述べているが、検査は受けていない。

これ等の症例に対し、本症例の両親は何等の病巣もなく又患者の二人の子供も同様の病変はなく、又彼女の両親の言うことには家族にも何等の変化はないとのことである。

Bean の症例も亦遺伝性はなく、少くとも遺伝因子は認められない。

併発症

汎発性海綿状血管腫に併発する小脳髄嚢腫の報告は

今迄にない。

Wood, White a. Kernohan¹⁷⁾ は、脳、脊髄、心、皮膚、腎を犯した海綿状血管腫を報告し、文献的考察において、皮膚その他の器官に海綿状血管腫を持つた患者の死体解剖例では脾を含めた多くの器官の嚢腫の報告をみたと述べている。

最後に結論として胃腸の潜血の症例には皮膚の海綿状血管腫の存在は原因を探る何等かの糸口になるかも知れないという事実に対し再び注意を喚起すると述べている。

文 献

- 1) Rice, C.J.S. and Fischer, D.S. : Arch. Derm. **86**, 503 (1962)
 - 2) Bean, W.B. : Vascular Spiders and Related Lesions of the Skin, Charles C Thomas, Publisher, Springfield, Illinois. (1958)
 - 3) Gascoven : Trans. Path. Soc. (lond.) **II** : 267. (1960) cited by Bean.
 - 4) McClure, R.D. and Ellis, S.W. : Amer. J. Surg. **10**, 241 (1930)
 - 5) Jaffe, R.H. : Arch. Path. **7**, 44 (1929)
 - 6) Allen, A.C. : The Skin : A Clinicopathologic Treatise, C.V. Mosby Company, St Louis. (1954)
 - 7) Fessas, P., Wintroppe, M.M. and Cartwright, C.E. : A.M.A. Arch. Intern. Med. **95**, 469 (1955)
 - 8) Curry, H.B. and Fleischer, T.L. : J.A.M.A. **175**, 864 (1961)
 - 9) Mullins, J.F. and Livingood, C.S. : A.M.A. Arch. Derm. Syph. **63**, 487 (1951)
 - 10) Bean, W.B. : A.M.A. Arch. Intern. Med. **95**, 767 (1955)
 - 11) Marberg, K., Dalith, F. and Bank, H. : Ann. Intern. Med. **49**, 1216 (1958)
 - 12) 旗野倫, 三浦俊夫, 河野南雄 : 皮膚臨床, **5**, 469 (1963)
 - 13) Bean, W.B. : Arch. Intern. Med. **102**, 544. (1958)
 - 14) Johnson, J.L., Webster, J.R. Jr. and Sippy, H.L. : Amer. J. Med. **28**, 864 (1960)
 - 15) Berlyne, G.M. and Berlyne, N. : Lancet **2**, 1275 (1960)
 - 16) Fine, R.M., Derbes, V.J. and Clark, W.H. Jr. : Arch. Derm. **84**, 802 (1961)
 - 17) Wood, M.W., White, R.J. and Kernohan, J.W. : Proc. Mayo Clin. **32**, 249. (1957)
- (2)~(11) 及び 13~17) の文献は 1) に収録されているものである)

(受付: 1963年10月31日)