

症例報告

上顎洞に発生した顎骨破壊を伴う 血管内乳頭状内皮過形成症の1例

¹⁾ 昭和大学頭頸部腫瘍センター

²⁾ 昭和大学歯学部口腔外科学講座口腔腫瘍外科学部門

³⁾ 昭和大学医学部耳鼻咽喉科学講座

榎橋 幸民^{*1,2,3)} 倉澤 侑也^{1,2)} 内山 美緒³⁾
勝田 秀行^{1,2,3)} 池田賢一郎^{1,2,3)} 江川 峻哉^{1,2,3)}
斎藤 芳郎^{1,2)} 鴨志田慎之助^{1,2)} 北嶋 達也^{1,3)}
小林 一女³⁾ 嶋根 俊和^{1,2,3)}

抄録：血管内乳頭状内皮過形成症は、血管内皮細胞の乳頭状増殖を特徴とする血管内病変である。本疾患は外傷の加わりやすい頭頸部や四肢などの皮膚、皮下組織に好発する。口腔領域では口唇や舌に好発すると¹⁾されているが、顎骨内に発生した報告例は少ない。今回われわれは上顎洞内に発生した顎骨の破壊を伴う血管内乳頭状内皮過形成症に対して経上顎洞アプローチで一塊に摘出することができた症例を経験したので多少の文献的考察を加えて報告する。

キーワード：血管内乳頭状内皮過形成、上顎洞、上顎洞腫瘍、外傷

血管内乳頭状内皮過形成症は、血管内皮細胞の乳頭状増殖を特徴とする血管内病変である。口腔領域では口唇や舌に好発するとされているが顎骨内に発生した報告例は少ない。今回われわれは上顎洞内に発生した顎骨の破壊を伴う血管内乳頭状内皮過形成症の1例を経験したので多少の文献的考察を加えて報告する。

症例提示

症例：17歳，男児。

主訴：左上歯の疼痛。

既往歴：脳動静脈奇形，脳出血。

現病歴：X年7月頃から左側上歯の痛みを自覚していた。経過をみていたが次第に左頬部の腫脹と左眼球突出も出現してきた。前医での画像検査の結果，左側上顎腫瘍が疑われたため当センターへ精査・加療目的に紹介され受診した。

初診時口腔外所見：左側眼球突出と左流涙，左側頬部腫脹を認めた。

初診時口腔内所見：左側上顎犬歯部周囲の骨に膨隆を認めたが，圧痛等の症状は認めなかった(図1)。

その他の耳鼻咽喉科学的診察にて左中鼻道に腫瘍性病変を認めた。

血液生化学検査所見：WBC；58.0×100 μl, CRP；0.05 mg/dl と炎症反応の上昇は認められず，SCC；1.9 ng/ml, sIL-2R；267 U/ml と SCC の軽度上昇が認められたが，その他特筆すべき異常はなかった。

副鼻腔造影 CT 所見：左側上顎洞は腫瘍性病変で充満しており一部骨破壊を伴っていた(図2a)。前顎断においても内部不均一な腫瘍性病変として描出され骨破壊を伴っており，上顎洞血瘤腫が疑われた(図2b)。

副鼻腔造影 MRI 所見：拡散強調像では左側上顎洞内に不均一な高信号の腫瘍が充満しており，上顎洞壁は圧排され一部破壊を認めた。鼻腔や左側篩骨洞内にも進展し，左側眼窩下壁も圧排されていた(図3a)。T1強調像では全体的に筋肉より高信号で，内部に出血を疑う著明な高信号域が散見された。腫瘍内部に不均一な造影効果がみられるが辺縁部には造影効果が乏しい所見であった(図3b)。

組織生検：経鼻的に組織生検を施行した結果は炎症細胞浸潤のみで腫瘍性病変は認められなかった。

*責任著者

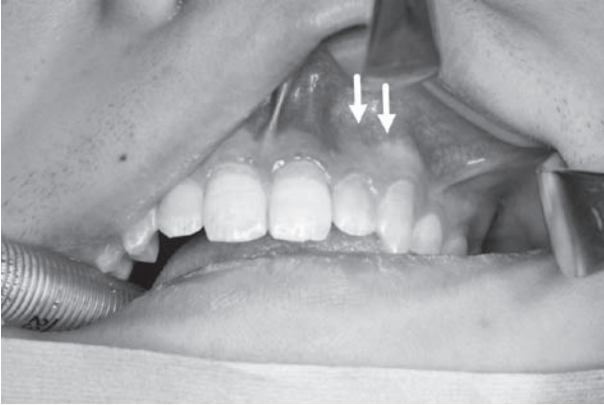


図 1 初診時口腔内所見
左側上顎犬歯部周囲の骨に膨隆を認めた(↓).

臨床診断および治療方針：以上の検査結果より左側上顎洞血瘤腫と診断し、手術加療の方針とした。

手術所見：全身麻酔導入後に口腔内より左側上顎側切歯から第二小臼歯歯根部に横切開を置き、上顎洞前壁を開窓した(図4)。上顎洞粘膜下で腫瘍の剥離をすすめ、腫瘍を上顎洞粘膜に包んだ状態で上顎洞膜様部に一塊に集めた。腫瘍が篩骨洞内にも進展している点と、術後経鼻的に上顎洞内が観察できるようにする目的で鼻腔側壁の骨と粘膜、下鼻甲介を合併切除し左鼻腔と左上顎洞を単洞化した。その後腫瘍を一塊として経上顎洞的に摘出し、左側上顎洞内と鼻腔内にガーゼパッキングを行い手術終了とした。

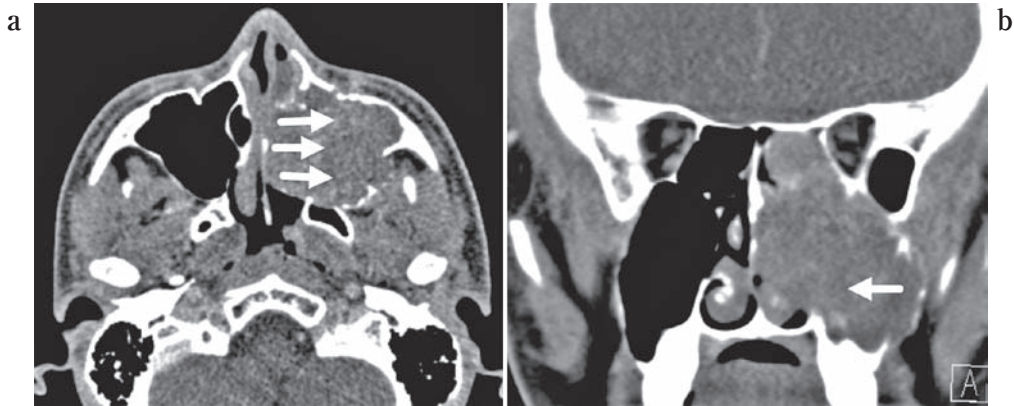


図 2 副鼻腔造影 CT 画像

- a：水平断。左側上顎洞は腫瘍性病変で充満しており一部骨破壊(→)を伴っていた。
- b：前顎断。内部不均一な腫瘍性病変として描出され骨破壊(←)を伴っていた。

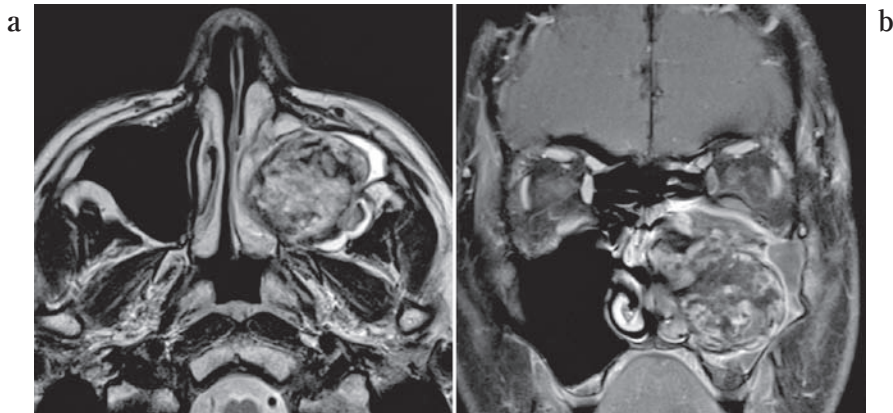


図 3 副鼻腔造影 MRI 画像

- a：拡散強調画像。左側上顎洞内に不均一な高信号の腫瘍が充満しており、上顎洞壁は圧排され一部骨破壊を認めた。
- b：T1 強調画像。腫瘍内部は不均一な造影効果がみられるが辺縁部の造影効果は乏しく、内部に出血を疑う著明な高信号域が散見された。

病理組織学的所見：摘出標本は54×40×15 mmで、弾性軟の充実性腫瘍であった（図5a）。上顎洞粘膜上皮は浮腫状で、リンパ球や形質細胞を主体とする炎症細胞浸潤や一部出血を伴い、一層の異型の乏しい内皮細胞の乳頭状増殖を認めた（図5b）。



図4 手術所見
左側上顎側切歯から第二小臼歯歯根部を横切開し、上顎洞前壁を開窓した。

CD34で増殖した内皮細胞と一致して陽性反応がみられた（図5c）。以上の結果より病理組織学的診断は血管内乳頭状内皮過形成症と診断した。

考 察

血管内乳頭状内皮過形成（Intravascular papillary endothelial hyperplasia：以下IPEH）は血栓器質化の過程で血管内皮が乳頭状に増殖した反応性病変であり真の血管腫ではない。その報告はMasson²⁾に始まるとされ、IPEHの名称はClearkinら³⁾により命名されたものである⁴⁾。

神崎ら¹⁾によるとIPEHの報告は77例あり、平均年齢は44歳で男女比は1：1.6と女性に多い。発生部位は、手指（25%）、足底（17.1%）、口唇・舌（10.5%）の順に多かったと報告している。

臨床的な鑑別診断としては血管腫、血瘤腫、乳頭腫、扁平上皮癌、悪性黒色腫などが挙げられる。また、病変の大きさは最大径が5～25 mm大であったと報告⁵⁾されているが自験例では最大径が54 mm

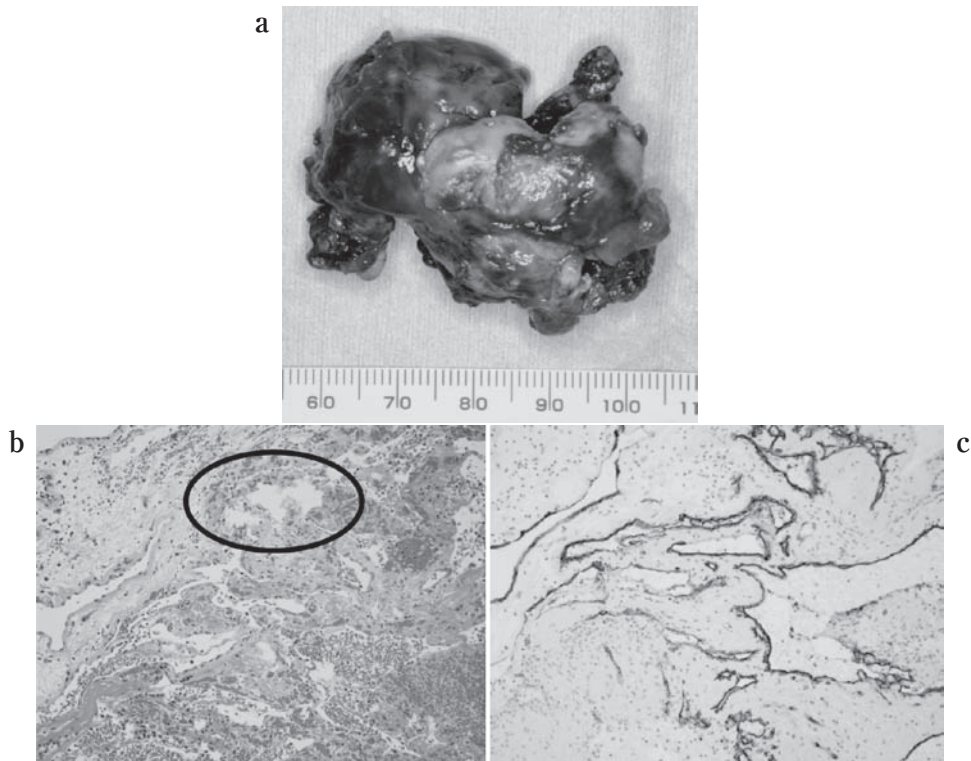


図5 病理組織学的所見
a：摘出検体。弾性軟の充実性腫瘍であった。
b：HE染色×20。血管壁より血管内皮細胞が連続して増殖している（○）。
c：CD34×20。増殖した内皮細胞に一致してCD34の陽性を認める。

であり、過去の報告例と比較して最大であった。

IPEH の病理組織学的特徴は5つある⁶⁻⁸⁾。

①血管内皮細胞の乳頭状増殖が血管内に局限している。

②血栓形成を伴いほぼ全ての乳頭状組織が血栓と関連している。

③血管内皮細胞は通常1～2層で多層性を示さない。

④血管内皮細胞には異型成や分裂像はほぼ認めない。

⑤組織の壊死は伴わない。

自験例はこれらの全ての特徴を満たしているため IPEH と診断した。

また臨床所見における一般的な特徴としては、皮膚に生じた IPEH では圧痛を自覚することが多いが、口腔領域での IPEH では、圧痛などの自覚症状を訴えることはなくほとんどが無症状とされる⁶⁾。自験例においては、歯痛を主訴としており、左側上顎犬歯に打診痛も認めた点などから過去の報告とは異なっていた。その理由としては、先に述べたように腫瘤が過去の報告にないほど大きかったことが原因ではないかと考えられる。

発症原因に関しては、手指や足底、口唇などの比較的外的刺激を伴い易い部位に多く^{1,4)}、外傷などによる外的刺激が発症における要因ではないかと推察される。しかし本症例では明らかな外傷の既往などが無いため、外的刺激以外の発症の原因が存在すると考えられる。本症例は脳動静脈奇形に対してガンマナイフでの治療歴があるが、上顎洞にも顔面動静脈奇形が存在していた可能性も否定はできない。顔面動静脈奇形に血栓が生じ IPEH となった可能性は全くないとは言いきれないがそれを証明する病理所見や画像所見は存在しない。またガンマナイフによる治療行為が IPEH 発症の原因と成り得るかどうか不明である。

一方、治療法としては外科的切除の適応であり、過去の報告においても再発をきたした症例はほとんどないとされている^{9,10)}。自験例も現在のところ再発なく経過しているが、今後も十分な経過観察を行う予定である。

上顎洞内に発生する IPEH の報告は本邦においてまだ少数であり、本疾患の病態を解明するには更な

る症例の蓄積と検討が必要である。

まとめ

若年男性の上顎洞に発生した IPEH の1例を経験した。経上顎洞的に一塊に摘出することができたが、自発痛を伴う比較的巨大な IPEH で、外傷などの既往もないことなどから、IPEH としては非典型的であり術前診断に至ることはできなかった。今後さらなる症例の蓄積を重ね検討していく。

利益相反

本論文において利益相反は御座いません。

文 献

- 1) 神崎俊一, 藤岡 彰, 山本達雄, ほか. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. 皮膚臨床. 1997;39:747-750.
- 2) Masson P. Hemangioendothelioma vegetant intra-vasculaire. *Bull Soc Anat (Paris)*. 1923;93:517-523.
- 3) Clearkin KP, Enzinger FM. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. *Arch Pathol Lab Med*. 1976;100:441-444.
- 4) 下山哲夫, 加藤崇雄, 堀江憲夫, ほか. 上唇に生じた血管内乳頭状内皮過形成の1例. 日口腔外会誌. 1998;44:820-822.
- 5) 松江高仁, 高橋喜久雄. 舌に生じた血管内乳頭状内皮過形成の1例. 日口腔外会誌. 2014;60:384-388.
- 6) 平田真理, 重松久夫, 宮本日出, ほか. 舌に発生した血管内乳頭状内皮過形成の1例. 日口腔外会誌. 2007;53:454-457.
- 7) Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. A clinicopathologic study of 91 cases. *Am J Dermatopathol*. 1983;5:539-546.
- 8) 藤村 卓, 橋本 彰, 高橋和宏, ほか. 上口唇に生じた intravascular papillary endothelial hyperplasia の1例 CD34, 第Ⅷ因子の染色態度の検討. 臨皮. 2002;56:71-73.
- 9) 平木昭光, 中村誠司, 石橋浩晃, ほか. 上唇に生じた血管内乳頭状内皮過形成の1例. 日口腔外会誌. 2002;48:326-329.
- 10) 荒木英俊, 轟 葉子, 江藤隆史, ほか. Intravascular papillary endothelial hyperplasia の1例. 臨皮. 1996;50:911-913.

A JAW FRACTURE PATIENT WITH INTRAVASCULAR PAPILLARY ENDOTHELIAL HYPERPLASIA IN THE MAXILLARY SINUS

Yukiomi KUSHIHASHI^{1,2,3)}, Yuya KURASAWA^{1,2)}, Mio UCHIYAMA³⁾,
Hideyuki KATSUTA^{1,2,3)}, Kenichiro IKEDA^{1,2,3)}, Syunya EGAWA^{1,2,3)},
Yoshiro SAITO^{1,2)}, Shinnosuke KAMOSHIDA^{1,2)}, Tatsuya KITAJIMA^{1,3)},
Hitome KOBAYASHI³⁾ and Toshikazu SHIMANE^{1,2,3)}

¹⁾ Head and Neck Oncology Center, Showa University Hospital

²⁾ Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Division of Oral Oncology, Showa University School of Dentistry

³⁾ Department of Otorhinolaryngology, Showa University School of Medicine

Abstract — We treated a patient who developed intravascular papillary endothelial hyperplasia (IPEH) of the maxillary sinus, associated with osteonecrosis of the jaw (ONJ). IPEH, an intravascular lesion characterized by papillary proliferation of vascular endothelial cells, occurs more often in the skin and subcutaneous tissue of the head and neck, extremities, or other regions that are susceptible to traumatic injury. IPEH is also found frequently in the lips and tongue¹⁾, but there are only a few reports of IPEH found in the maxillary bone. We encountered a patient with ONJ and IPEH lesions in the maxillary sinus which were successfully removed together by a surgical approach to the maxillary sinus. Here, we report our experience, along with a literature review.

Key words: intravascular papillary endothelial hyperplasia, maxillary sinus, maxillary sinus tumor, trauma

[受付：4月9日，受理：4月25日，2018]