

Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome の1例

川崎医科大学 消化器内科II

星加 和徳, 小塚 一史, 三宅 豊治
長崎 貞臣, 宮島 宣夫, 加納 俊彦
内田 純一, 木原 疆

(昭和59年8月10日受付)

A Case of Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome

Kazunori Hoshika, Kazushi Kozuka
Toyoharu Miyake, Sadaomi Nagasaki
Norio Miyashima, Toshihiko Kanou
Junichi Uchida and Tsuyoshi Kihara

Division of Gastroenterology, Department of
Medicine, Kawasaki Medical School

(Accepted on August 10, 1984)

著者らは既に Blue rubber bleb nevus 症候群の1例について報告したが、最近、さらに1例を経験したので報告する。

症例は67歳男性で、1984年2月15日に、皮膚、口腔内血管腫を主訴とし検査目的にて当科入院となった。理学所見では、口腔内に8個の血管腫を認め (Fig. 1)、陰茎を含む全身には、47個の青色の柔らかい血管腫を認めた (Fig. 2)。消化管造影にては、食道に4個の隆起性病変を認め (Fig. 3)、内視鏡検査にて血管腫と診断された (Figs. 4~6)。また、胃内にも血管腫を認めた (Fig. 7)。血液検査にては軽度の鉄欠乏性貧血を認めた。皮膚血管腫の組織像は海綿状血管腫であった (Fig. 8)。消化管の他の部位、腹腔内臓器には血管腫を認めなかった。また、血管腫の家族歴もない。本邦においては、30例の報告がある。食道血管腫は内視鏡検査にて診断されたが、本症候群における食道血管腫の合併はまれである。

The authors reported a case of Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome in 1982, and recently we experienced another case of this syndrome.

A 67-year-old male was admitted to our hospital on Feb. 15, 1984, for further examination of the gastrointestinal tract, complaining of hemangiomas of the skin and oral cavity. On physical examination, 8 hemangiomas (Fig. 1) were found in the oral cavity and 47 blue, soft hemangiomas (Fig. 2) were found over the whole body, including the penis. On a gastrointestinal roentgenogram, four soft protruded lesion were recognized in the esophagus (Fig. 3). Endoscopically, these lesions were confirmed to be hemangiomas (Figs. 4~6), and a tiny hemangioma was found in the stomach (Fig. 7). Hematological examination showed mild iron deficiency anemia. Histological examination of the resected cutaneous hemangioma

disclosed a cavernous hemangioma (Fig. 8).

Hemangiomas were not found in the remainder of the gastrointestinal tract, the liver, spleen or pancreas. There was no family history of hemangiomas.

To date, 30 cases of Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome have been reported in Japan. The diagnosis of a esophageal hemangioma which is a rather rare association in this syndrome, was established by esophagoscopy.

Key Words ① Hemangioma

I 緒 言

Blue rubber bleb nevus syndrome は、消化血管腫を合併する皮膚血管腫の異型であり、1958年に Bean¹⁾ が一臨床単位として提唱したものである。著者らは、既に食道血管腫を有する66歳女性の Blue rubber bleb nevus syndrome の1例を報告²⁾したが、最近、さらに、食道に多発せる血管腫を認めた1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

II 症 例

患 者: 67歳, 男性

主 訴: 皮膚, 口腔内血管腫

既往歴: 63歳の時に農薬による肝障害, 66歳の時より高血圧。

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 10歳頃より、舌、額、左前腕、左肩、腹部など全身に血管腫が出現し、徐々に数、大きさともに増大してきている。現在までに左前腕の血管腫より2回、陰茎の血管腫より1回出血し、圧迫にて止血している。昭和59年1月に高血圧にて近医受診した際に、皮膚、口腔内血管腫を指摘され当科紹介となり、精査目的にて2月15日に入院となる。

入院時現症: 体格中等度、血圧180/110 mm Hg、脈拍72/分整、貧血および黄疸なく、眼底にも異常を認めない。心、肺聴診にて異常なく、腹部も異常なし。口腔内、舌 (Fig. 1) に8個の血管腫を認める。全身の皮膚には、口唇に6個、右下眼瞼に1個、顔面に3個、頸部に8個、体幹に27個、陰茎に2個の計47個の血管腫を認める。血管腫は青紫色を呈し、柔らか



Fig. 1. Hemangioma of the tongue.

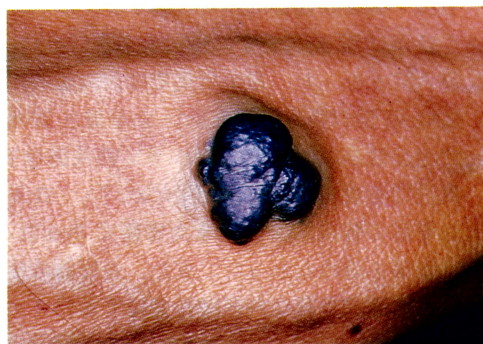


Fig. 2. Blue rubber bleb nevi on the left forearm.

い。大きさはさまざまで、直径数 mm から4×3cm 大まであり、左前腕に認める典型的な Blue rubber bleb nevi (Fig. 2) は、1.5×1.5 cm 大で、皮膚より0.5 cm ほど隆起している。

検査成績: 赤血球数 $343 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、血色素10.3 g/dl、Ht 30.8%、血小板数 $13.5 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、白血球数 $3200/\mu\text{l}$ 、便潜血反応はオルトトリジン(+)、グアヤック(+)。尿検査には異常なし。血清鉄57 $\mu\text{g}/\text{dl}$ 、TIBC 348 $\mu\text{g}/\text{dl}$ 、その他一般

血液化学検査に異常なし。胸部単純レ線撮影では、左腋窩の4×3cm大の血管腫に一致して石灰化像を認める。腹部単純レ線撮影では、リンパ節の石灰化像を認める。必電図で、左室肥大の所見を認める。

消化管造影: 上部消化管造影で、頸部食道右側壁に約2.5×1.0cm大の表面平滑な隆起性病変を認める。中部食道では、後壁に3個の表面平滑な隆起性病変を認め、それぞれの大きさは、口側より3×0.7cm, 2.2×1.6cm, 2.5×0.7cm大である (Fig. 3)。胃・十二指腸には

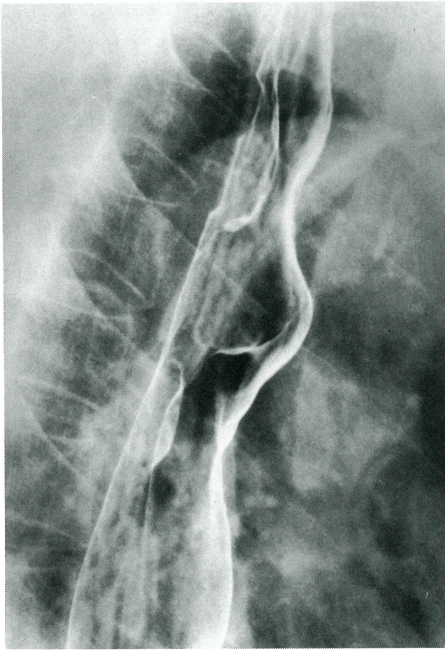


Fig. 3. Gastrointestinal roentgenogram shows three protruded lesion in the middle esophagus.

異常なく、小腸造影、注腸検査にても異常所見を認めない。

消化管内視鏡検査: 上部消化管内視鏡検査で、門歯列より15cmの上部食道右側壁に2.0×2.0cm大の血管腫を認める。その表面は平滑な青紫色の低い隆起として観察され、立ち上がりはなだらかである (Fig. 4)。門歯列より25cmから35cmにかけては、3個の血管腫を認める (Fig. 5)。口側の血管腫は、後壁

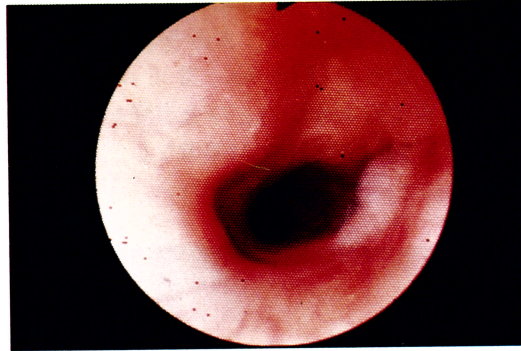


Fig. 4. Endoscopic examination shows a hemangioma in the upper esophagus.

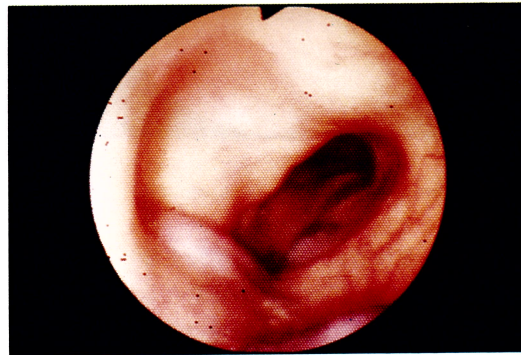


Fig. 5. Endoscopic examination shows hemangiomas in the middle esophagus.

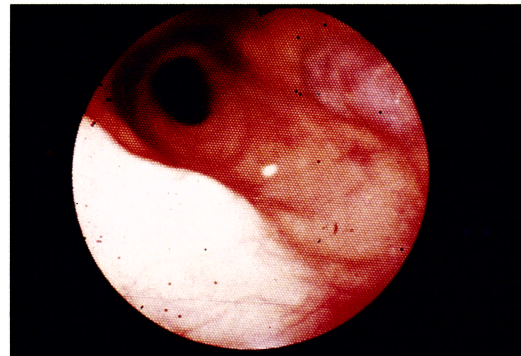


Fig. 6. Endoscopic examination shows a hemangioma, which is located in the most anal side, in the middle esophagus.

にあり、直径2.0cm大の立ち上がりのなだらかな表面平滑な青紫色の低い隆起として観察される。その肛側には、後壁やや左側寄りに、直径2.0cm大の同様の所見の血管腫を認める。

また、最も肛側には、後壁に長径約 3.0 cm の立ち上がりの比較的急な、表面平滑な青紫色の血管腫を認める (Fig. 6). 胃では、前庭部前壁に直径約 2 mm ほどの血管腫を認める (Fig. 7). 十二指腸球部には異常なし. 大腸内視鏡検査にては、血管腫を認めない.

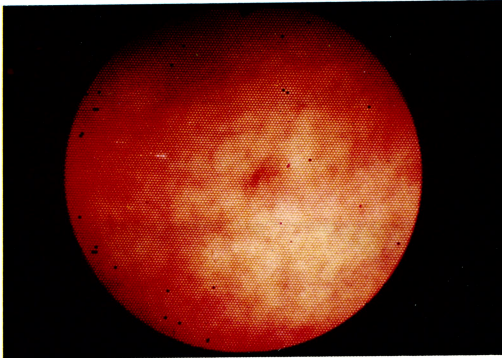


Fig. 7. Endoscopic examination shows a hemangioma in the stomach.

腹部超音波検査にては、左腎上極に直径約 4 cm の cyst を認めるほか異常なし.

Figure 2 の左前腕の血管腫は手術にて摘出したが、その組織学的所見は、海綿状血管腫である (Fig. 8).

これらの所見より Blue rubber bleb nevus syndrome と診断した. 本症例では、顕性消化管出血の既往はないが、検査成績では貧血を認めている. しかし、貧血も軽度であり、また、

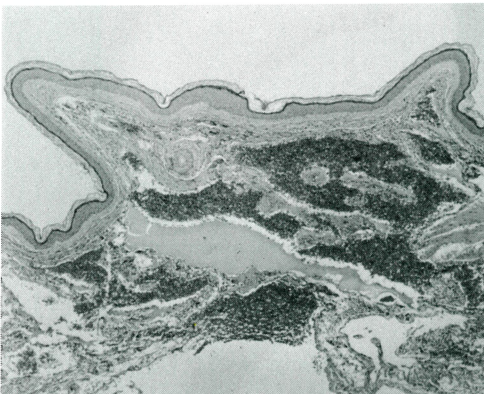


Fig. 8. Histological finding of the cutaneous hemangioma (Fig. 2) shows cavernous hemangioma ($\times 60$, H-E stain)

消化管血管腫も散在性に存在することにより、血管腫核出術は施行せず、現在、外来にて経過観察中であり、貧血は、鉄剤投与にて改善している.

III 考 察

Blue rubber bleb nevus syndrome は、消化管血管腫を合併する皮膚血管腫の異型が、ゴムの乳首様の感触と外観を有し、消化管出血の原因となることから、1958年、Bean¹⁾ が一臨床単位として、Blue-Rubber-Bleb Nevi of the Skin and Gastrointestinal Tract と命名したのがはじまりであり、Bean によれば、Gascoyen²⁾ の例が第 1 例目とされている.

本邦においては、1967年齋藤ら⁴⁾ の報告が第 1 報とされ、青色ゴムまり様母斑症候群と訳されている. 著者らの集計し得た限りでは、Blue rubber bleb nevus syndrome としての本邦における報告は、学会報告 16 例および自験例を含め 30 例^{2), 4) ~ 22)} あり (Table 1), 年齢は、8 歳から 67 歳まで広い範囲にわたっている. 性別は、男性 11 例に対し女性 19 例と女性が多い.

皮膚血管腫は、全身に多数認められる例が多いが、数個の例もある. 皮膚血管腫の発現時期は、生下時より 20 歳までに発現したと思われる例が 18 例で、若年で発生する例が多い. 皮膚血管腫の石灰化は 3 例に認められ、また、血管腫より出血した例もある.

消化管血管腫の合併は、肉眼あるいは内視鏡にて確認された例に限っても 24 例 80% と高率であり、その部位は、口腔 15 例、胃 9 例、大腸 8 例、小腸 7 例、食道 4 例の順に多い. 貧血については、記載のある 26 例中 18 例 69.2% に認められ、そのうち顕性消化管出血の明らかな例は 6 例である.

皮膚、消化管いずれの血管腫についても、その組織像は、海綿状血管腫との記載が多い. また、本症候群においては、皮膚、消化管以外の臓器にも血管腫を認めることがあり、本邦では、肝、肝十二指腸韌帯、外鼻孔部、腸間膜、陰茎、膀胱に認められたとの報告があり、外国

Table 1. Literature review of blue rubber bleb nevus syndrome in Japan.

Case No.	Author and year	Age (yr)	Sex	Hemangioma of skin	Hemangioma in alimentary tract
1	Saito et al 1967	31	F	multiple	oral cavity, lower pharynx(esophagus, terminal ileum)
2	Yamasaki et al 1972	17	F	20 and few	stomach (small intestine, large bowel)
3	Kitao et al 1972	17	M	about 90	oral cavity, lower pharynx, stomach, large bowel
4	Kawakami et al 1975	24	F	about 220	oral cavity, esophagus, stomach (small intestine, large bowel)
5	Matsubara et al 1975	15	M	10 and few	
6	Imamura et al 1976	31	F	left lower leg, right dorsum pedis	(submucosal tumor of the stomach)
7	Hashimoto et al 1976	44	M	multiple	oral cavity, rectum
8	Tamaoki 1977	46	F	cheek, neck	oral cavity
9	Saito et al 1977	27	F	about 56	small intestine, large bowel
10	Taniguchi et al 1978	52	F	multiple	oral cavity, rectum
11	Hara et al 1979	29	M	about 8	small intestine
12	Maeda 1979	8	M	multiple	oral cavity
13	Takubo et al 1980	60	M	4	oral cavity, esophagus, stomach, small intestine, large bowel
14	Sakazaki et al 1980	28	M	cheek, the back, right arm	oral cavity, pharynx
15	Matsuda et al 1981	50	F	about 20	
16	Kumakiri et al 1981	14	M	about 130	oral cavity, large bowel
17	Mizuta et al 1981	61	M	10 and few	oral cavity, esophagus
18	Araki 1981	8	F	9	
19	Imayama 1982	40	F	multiple	
20	Imayama 1982	22	F	about 37	
21	Koga et al 1982	55	F	about 120	stomach, large bowel
22	Hoshika et al 1982	66	F	left scapular region, anterior chest wall	esophagus
23	Nakama et al 1982	22	F	multiple	small intestine
24	Oonishi 1982	40	F	multiple	oral cavity
25	Moori et al 1983	63	F	mandible, right ear	oral cavity
26	Fukui et al 1983	67	F	arm, abdomen	oral cavity, stomach, small intestine
27	Mori et al 1984	60	M	about 40	30 and few
28	Maeda et al 1984	58	F	right lower leg	stomach
29	Saito et al 1984	37	M	17	stomach, small intestine, large bowel
30	Hoshika et al 1984	67	M	47	oral cavity, esophagus, stomach

例では、肝、肺、骨格筋、胆嚢、脾、中枢神経、腎、副腎、甲状腺、頭蓋骨、頸椎、肋膜、陰茎、眼など多種の臓器にも血管腫が認められている。

家族内発生に関しては、本邦では、谷口ら⁷⁾が、52歳女性例の長女にも同種の血管腫を認め、常染色体優性遺伝が考えられると報告し、また、福井ら¹⁹⁾も、67歳女性例の姉、妹、甥に同様の皮膚血管腫を認めたと報告しているが、他の例はすべて散发例である。外国では、Berlyneら²³⁾は常染色体優性遺伝の家系を、Talbotら²⁴⁾は男性例のみに病変が認められた家系を、また、Walsheら、²⁵⁾ Fineら²³⁾は家族内発生した例を報告しているが、いずれも家族内発生例における消化管血管腫は確認されていない。

皮膚血管腫の治療に関しては、皮膚血管腫を切除した例やラジウム照射された例もあるが、多くは経過観察されている。斎藤ら⁴⁾は、皮膚腫瘍が激痛を来す場合、運動障害や醜形を示すときには切除も望ましいことであろうと述べているが、Olsenら²⁷⁾は、皮膚血管腫の治療にレーザーを使用し効果を上げている。

消化管血管腫の治療に関しては、開腹あるいは開胸にて手術的に摘出された例が8例あり、そのうちの5例は消化管出血のため切除されている。この5例のうち1例は術中に内視鏡的ポリペクトミーが併用されている。残りの3例

は、腸重積をおこしたため切除された例が1例、腸閉塞にて開腹したところ消化管血管腫を認め切除された例が1例、出血の可能性大として切除した自験例が1例である。その他、ポリペクトミーした例が1例ある。それ以外の例は、保存的に経過観察されているか、記載のない例であるが、腸重積にて手術を受けた既往を有する例もある。

消化管血管腫の手術適応は、限局性の血管腫で、高度の貧血を来すか、その可能性のある場合、腫瘍が急に膨大する場合あるいは腸重積を惹起する場合と考えられる。^{2), 4), 6)}

従来、本症候群で長期間経過観察された報告では、血管腫が数、大きさともに増大する傾向のあることを示していたが、^{4), 6)} 前田ら²¹⁾による58歳女性例の学会報告では、約2カ月の経過中に胃血管腫の消失を認めたとされ興味深い。

本症候群の成因は、胎生期の分化発育過程における構造的なミスないし形成不全とされているが、²⁸⁾ 家族内発生例も散見されており、さらに症例の集積が望まれる。

IV 結 論

67歳男性の blue rubber bleb nevus syndrome の1例を経験したので、本邦30例を集計し、若干の考察を加えて報告した。

文 献

- 1) Bean, W. B.: Vascular spider and related lesion of the skin. Springfield, Ill., U.S.A. Charles C. Thomas Publisher. 1958, pp. 178—185
- 2) 星加和徳, 宮島宣夫, 藤村宜憲, 寿満文彦, 伏見章, 内田純一, 石原健二, 木原 彊: Blue rubber bleb nevus syndrome の1例. Gastroenterol. Endosc. 25: 53—457, 1983
- 3) Gascoyen, G. G.: Case of naevus involving the parotid gland and causing death from suffocation. Naevi of the viscera. Trans. Pathol. Soc. Lond. 11: 267, 1860
- 4) 斎藤忠夫, 須貝哲郎, 桜根弘忠: Multiple Enchondromata を伴った Blue rubber bleb nevus (青色ゴムまり様母斑) について. 皮膚臨床 9: 74—82, 1967
- 5) 北尾 武, 上野聖満, 大竹信夫, 藤永 逸, 服部絢一: Blue rubber bleb nevus 症候群の1例. 内科 3: 592—597, 1972
- 6) 浅野栄一, 木村捷一, 尾島敏夫, 中川原儀三, 北尾 武: Blue rubber bleb nevus 症候群の1治験例. 外科診療 18: 805—810, 1976

- 7) 谷口博康, 丸山征郎, 納光 弘, 井形昭弘: Blue-rubber-bleb naevus 症候群の1症例. 日内会誌 67: 343, 1978
- 8) 松原為明, 石倉多美子: Blue rubber-bleb nevus syndrome. 日皮会誌 85: 315, 1975
- 9) 橋本 梁, 福居憲和, 小川 力, 佐藤信輔, 佐藤良夫: blue rubber bleb nevus syndrome. 日皮会誌 86: 804, 1976
- 10) 前田直徳: 青色ゴムまり様母斑. 日皮会誌 89: 36, 1979
- 11) 田窪敏夫, 本池洋二, 佐々木宏晃, 丸山正隆, 長廻 紘, 林 直諒, 小幡 裕, 中村光司, 羽生富士夫, 三並順子, 肥田野信, 武藤 滋: 青色ゴムまり様母斑症候群の1症例. 日消誌 77: 1179—1180, 1980
- 12) 坂崎善門, 林原利朗, 永田貴士, 影下登志郎: blue rubber-bleb nevus syndrome の1例. 日皮会誌 90: 747, 1980
- 13) 水田静雄, 正宗 研, 山本克夫, 岩越一彦, 岡 博行, 李 法中, 大紫三郎: 食道血管腫の1症例. 南大阪病医誌 29: 28—34, 1981
- 14) 荒木勲生: blue rubber bleb nevus 症候群の1例. 日皮会誌 91: 1138, 1981
- 15) 古賀宏延, 津野至孝, 岡田弘行, 荒牧貴久, 森 洋, 市村経敏, 斎藤 厚, 原 耕平: Blue rubber bleb nevus 症候群の1例. 総合臨床 32: 553—558, 1983
- 16) 仲間秀典, 川原健治郎, 飯島義浩, 渡辺知之, 奥平貞英, 薄井哲哉, 友野 隆: 腸重積を来たした blue rubber-bleb nevus syndrome と思われる1例. 日内会誌 71: 527, 1982
- 17) 大西一徳: blue rubber-bleb nevus syndrome. 日皮会誌 92: 1011, 1982
- 18) 毛利紀子, 大槻典男: blue rubber-bleb nevus syndrome? 日皮会誌 93: 357, 1983
- 19) 福井 進, 中嶋俊彰, 須藤洋昌, 今西 仁, 竹田彬一, 宮永 一, 辻 俊三, 安村忠樹, 中根佳宏, 瀧野辰郎: Blue rubber bleb nevus 症候群—冠動脈左室瘻を伴った1経験例と文献的考察. 日消誌 80: 1848, 1983
- 20) 森 茂樹, 本村光明, 木須達郎, 山岡宏太郎, 幸田 弘, 渡辺照男: Blue rubber bleb nevus 症候群の単発例. 日内会誌 73: 110, 1984
- 21) 前田和弘, 応儀一良, 田中啓二, 藤田晃一, 山本 勉, 八尾恒良, 奥村 恂: 経過中消失した Blue rubber bleb nevus 症候群の胃病変の1例. Gastroenterol. Endosc. 26: 329, 1984
- 22) 斎藤吉春, 田鎖良樹, 松田恵司, 佐々木博海, 方山揚誠: 術中ポリペクトミーを行なった Blue rubber bleb nevus syndrome の1例. Gastroenterol. Endosc. 26: 598, 1984
- 23) Berlyne, G. M. and Berlyne, N.: Anaemia due to “Blue-rubber-bleb” naevus disease. Lancet 2: 1275—1277, 1960
- 24) Talbot, S. and Wyatt, E. H.: Blue rubber bleb naevi (Report of a family in which only males were affected). Br. J. Dermatol. 82: 37—39, 1970
- 25) Walshe, M. M., Evans, C. D. and Warin, R. P.: Blue rubber bleb naevus. Br. med. J. 2: 931—932, 1966
- 26) Fine, R. M., Derbes, V. J. and Clark, W. H.: Blue rubber bleb nevus. Arch. Dermatol. 84: 802—805, 1961
- 27) Oisen, T. G., Milroy, K. M., Goldman, L. and Fidler, J. P.: Laser surgery for blue rubber bleb nevus. Arch. Dermatol. 115: 81—82, 1979
- 28) 須貝哲郎: 青色ゴムまり様母斑症候群. 日本臨床 40: 1087, 1982