

CQ5 乳児血管腫および血管奇形の鑑別に病理組織学的診断は有益か？

病理組織学的診断は有用である。特に GLUT-1 は乳児血管腫の特異的マーカーとして血管奇形との鑑別に有用である。

解説

乳児血管腫には増殖期(proliferating phase), 退縮期(involuting phase), 退縮後(involutated phase)の3時期が存在する。乳児血管腫のproliferating phaseにおいては、血管奇形にはみられない血管内皮細胞の増生がみられ、組織学的に両者の鑑別は比較的容易であるが、involuting, involuted phaseの乳児血管腫と血管奇形の組織学的鑑別は困難なことが多い¹⁾。最近、乳児血管腫にグルコーストランスポーターの一種である GLUT-1 陽性像が感度 97%、特異性 100%でみられることが示されている²⁾。乳児血管腫のproliferating, involuting, involutedの3時期いずれでも GLUT-1 は陽性で、GLUT-1 の免疫染色を行うことで両者の鑑別は可能である³⁾。古典的には巨大血管腫にKasabach-Merritt現象が合併することがいわれてきたが、最近の知見では、乳児期の血管性腫瘍でKasabach Merritt現象を伴う可能性の高いものとしてKaposiform hemangioendotheliomaとtufted angiomaが報告されている。いずれも GLUT-1 陰性である点で乳児血管腫と鑑別可能である²⁾³⁾⁴⁾。Kaposiform hemangioendothelioma, tufted angiomaでは、いずれも結節性に内皮細胞様の細胞が増生する。ところがリンパ管内皮マーカーであるD2-40 がKaposiform hemangioendotheliomaでは結節末梢部の細胞に陽性であるのに対し、tufted angiomaでは結節内の細胞には陰性である⁴⁾ (いずれも特異性、感度 100%)ことより両者は鑑別可能である。Kasabach Merritt現象は適切な処置を行わなければ生命予後に関わるため、乳児血管腫とKasabach-Merritt現象を起こし得る病変との鑑別は重要である。その病理学的な鑑別診断にはHE染色による通常の組織学的検索に加えて、GLUT-1、D2-40 による免疫組織化学的検索が有用である。特に GLUT-1 は特異性、感度ともに高い乳児血管腫のマーカーであり、乳児血管腫として非典型的な病変との鑑別に有用である。

検索式**PubMed**

- #1 hemangioma/pathology OR vascular malformations/pathology
- #2 diagnosis,differential
- #3 infant
- #4 #1 AND #2 AND #3
- #5 #4 AND Humans[MH] AND (English[LA] OR Japanese[LA]) AND (“1980”[DP]: “2009”[DP])

医中誌

- #1 血管腫/TH or 血管腫/AL or 血管奇形/AL or @動静脈奇形/TH or 血管瘻/TH or リンパ管腫/TH or ポートワイン母斑/TH
- #2 臨床検査/TH or 病理診断/AL or SH=病理学
- #3 鑑別診断/TH or 鑑別診断/AL
- #4 #1 and #2 and #3 AND (PT=会議録除く)

参考文献

- 1) VA0070 North PE, Waner M, Mizeracki A, Mihm MC. GLUT1: A newly discovered immunohistochemical marker for juvenile hemangiomas. *Hum Pathol.* 2000;31:11-22. (level IVb)
- 2) VA0139 Debelenko LV, Perez-Atayde AR, Mulliken JB, Liang MG, Archibald TH, Kozakewich HP. D2-40 immunohistochemical analysis of pediatric vascular tumors reveals positivity in kaposiform hemangioendothelioma. *Mod Pathol.* 2005;18(11):11454-11460. (level IVb)
- 3) VA0125 Lyons LL, North PE, Mac-Moune Lai F, Stoler MH, Folpe AL, Weiss SW. Kaposiform hemangioendothelioma: a study of 33 cases emphasizing its pathologic, immunophenotypic, and biologic uniqueness from juvenile hemangioma. *Am J Surg Pathol.* 2004;28(5):559-568. (level IVb)
- 4) VA0152 Arai E, Kuramochi A, Tsuchida T, Tsuneyoshi M, Kage M, Fukunaga M, Ito T, Tada T, Izumi M, Shimazu K, Hirose T, Shimizu M. Usefulness of D2-40 immunohistochemistry for differentiation between kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. *J Cutan Pathol.* 2006;33:492-497. (level IVb)

CQ6 血管腫・血管奇形で合併する血液凝固異常は Kasabach-Merritt 現象か？

乳児において血液凝固障害を合併するのは乳児血管腫ではなく、カポジ型血管内皮細胞腫(Kaposiform Hemangioendothelioma, KHE)あるいは tufted angioma と考えられている。血管奇形のうち、広範囲の venous malformation や Klippel Trenaunay 症候群等では血液凝固異常が見られることがあるが、拡張血管内における血栓形成に伴う局所凝固因子消費が主たる病態であり、血小板の減少はごく軽度で凝固因子に異常が認められる。Kasabach-Merritt 現象は血管性腫瘍内での血小板大量消費が主たる病態であり、血管奇形に生じる血液凝固異常とは自然経過も治療方針も異なるため、混同しないよう注意が必要である。

解説

Kasabach-Merritt現象とはKasabach-Merritt症候群の別称であり、1940年に初めて報告¹⁾された症例と同様の症状を呈する病態を称した疾患概念である。Kasabach-Merritt現象という名称は、本疾患が独立した症状の組み合わせを意味する症候群ではなく、血管性腫瘍内で生じている現象により引き起こされる病態であるため、1997年に症候群ではなく現象と呼称すべき、と提唱され²⁾それ以来使用されている。

KasabachとMerrittによる報告¹⁾は、2ヵ月男児の左大腿に巨大な血管腫が発生し、病理学的には spindle-shaped cellとcellular intercapillary tissueにより分けられた毛細血管群を特徴としており、放射線照射により治療したという内容である。Kasabach-Merritt現象を生じる血管性腫瘍は病理学的に乳児血管腫とは異なると報告^{2,3)}されて以来、Kaposiform Hemangioendothelioma (KHE)あるいはTufted Angioma(TA)においてKasabach-Merritt現象が発生し、乳児血管腫においては発生しないというexpert opinion⁴⁾が一般的になっているが、報告の内容は『Kasabach-Merritt現象を生じた血管性腫瘍は乳児血管腫ではない』であって『乳児血管腫にKasabach-Merritt現象は生じない』ではないので、注意が必要である。

Kasabach-Merritt症候群という名称で近年まで多くの報告がなされているが、報告の中にはoriginalの報告と同じ乳児期の異常な血管内皮細胞による腫瘍内での急性血小板消費による病状もあれば、成人例の広範囲な血管奇形に発生した慢性的な凝固因子消費による病状も含まれ、巨大血管腫と称する病態は均一のものではなく、そのため治療方針も報告により異なっている。近年これを是正する報告⁵⁾がなされ、広範囲のvenous malformationやKlippel Trenaunay症候群に生じる血液凝固異常はKasabach-Merritt現象とは異なる病態として対応を考えるとexpert opinionが一般的になっている。

ただし、いずれの報告もMulliken JBを中心とするBostonと、Enjolras Oを中心とするParisからの報告が引用されており、RCTやCohort studyは存在していない。

その点でcase seriesやexpert opinionの域を出ず、エビデンスレベルはVないしVIと評価される。『血管腫・血管奇形で合併する血液凝固異常はKasabach-Merritt現象か？』というCQに対する回答は『科学的根拠を持って、異なる』と言えるわけではないが、『科学的根拠は高いわけではないが、Kasabach-Merritt現象が生じている血管性腫瘍は乳児血管腫ではなく、血管奇形に合併する血液凝固異常はKasabach-Merritt現象と呼称しない方が適切』と考えられた。

PubMed

- #1 “hemangioma/complications OR vascular malformations/complications”
 #2 “infant”
 #3 “Blood Coagulation Disorders”
 #4 #1 AND #2 AND #3
 #5 #4 AND Humans[MH] AND (English[LA] OR Japanese[LA]) AND (“1980”[DP]: “2009”[DP])

医中誌

- #1 血管腫/TH or 血管腫/AL or 血管奇形/AL or @動静脈奇形/TH or 血管瘻/TH or リンパ管腫/TH or
 ポートワイン母斑/TH
 #2 血液凝固異常/TH
 #3 #1 and #2 AND (PT=会議録除く)

参考文献

- | | |
|--|--|
| <p>1) VA0235 Kasabach HH, Merritt KK. Capillary hemangioma with extensive purpura: report of a case. <i>Am J Dis Child.</i> 1940;59:1063-1070. (level V)</p> <p>2) VA0048 Sarkar M, Mulliken JB, Kozakewich HP, et al. Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with Kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. <i>Plast Reconstr Surg.</i> 1997;100:1377-1386. (level V)</p> <p>3) VA0044 Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, et al. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have “true” hemangioma. <i>J Pediatr.</i> 1997;130:631-640. (level V)</p> | <p>4) VA0124 Mulliken JB, Anupindi S, Ezekowitz RAB, Mihm M. Case 13-2004: A Newborn Girl with a Large Cutaneous Lesion, Thrombocytopenia, and Anemia. <i>N Engl J Med</i> 2004;350:1764-1775. (level V)</p> <p>5) VA0098 Mazoyer E, Enjolras O, Laurian C et al. Coagulation abnormalities associated with extensive venous malformations of the limbs: differentiation from Kasabach-Merritt syndrome. <i>Clin Lab Haematol</i> 2002;24:243-251. (level V)</p> |
|--|--|

CQ7 乳児血管腫における潰瘍形成に有効な治療法は何か？

推奨グレード（文中に記載）

①抗生剤局所投与、抗生剤全身投与②ドレッシング剤は推奨される(C1)が、③レーザー治療、④ステロイドは推奨されない(C2)。⑤血小板由来成長因子製剤は症例の集積が少なく、判断不能である。

解説

Chamlinら¹⁾の 1096 例の乳児血管腫患者を対象に多施設での前向きコホート研究における横断分析によると、出血があるなしを含めた潰瘍合併例は 173 症例(15.8%)、年齢の中央値は 4.0 ヶ月、(SD値 8.5、平均 6.6 ヶ月)で、潰瘍性血管腫患者(中央値 3.5 か月、平均 3.98 ヶ月)は初診時年齢が非潰瘍血管腫患者より有意に低かった。

部位は 71 例中 21 例(30%)が下口唇、100 例中 25 例(25%)が頸部、93 例中 46 例(50%)が肛門性器部位であり、上眼瞼は統計的に最も潰瘍化しにくい($p=0.0140$)。

局在では、混合性(mixed)では潰瘍のものが有意に多く、形態解析では潰瘍血管腫は分画型(segmental)が多かった。出血は 78 病変(41%)であり、軽度 56 病変(29%)、中等度 11 病変(6%)、高度 4 病変(2%)、高度出血は 3 病変が四肢、顔面が 1 病変、2 症例で家庭での出血。2 症例は臨床的に重篤な出血であり入院輸血を必要とした。潰瘍時の stage は初期増殖期が 67 病変(35%)、平坦期が 43 病変(22%)、退縮期が 24 病変(13%)であった。潰瘍を伴う血管腫は治療を必要とし($OR=6.86, 95\% CI 3.70-12.71, p<0.0001$)、潰瘍合併のない血管腫は臨床的に経過観察($OR=19.01, 95\% CI 11.23-28.88, p<0.0001$)であった。

潰瘍性血管腫は創傷ケア、パルス色素レーザー($OR=2.03, 95\% CI 1.19-3.46, p<0.0091$)が行われる傾向があり、非潰瘍血管腫は局所糖質ステロイド投与($OR=2.57, 95\% CI 1.49-4.43, p<0.0007$)、切除術($OR=2.04, 95\% CI 1.08-3.86, p<0.0286$)が行われたとしている。

【治療法】

①抗生剤局所投与、抗生剤全身投与、②ドレッシング剤、③レーザー治療(ダイレーザー、アルゴン、NdYAG、KTP)、④ステロイド、⑤血小板由来成長因子製剤などが挙げられる。

① 抗生剤の局所投与および/もしくは全身投与: 推奨グレード C1

Kimら²⁾は潰瘍化した血管腫に対して、抗生剤外用を 40 例に投与し、better 37 例(92.5%)、worse 0 例、no change 3 例(7.5%)で、抗生剤全身投与を 26 例に行い、better 24 例(92.3%)、worse 2 例(7.7%)、no change 0 例と報告した。

Wananukulら³⁾は、41 例の潰瘍化した血管腫に対して、抗生剤外用および/もしくは抗生剤全身投与を行い、19 例(46%)が改善した。

治癒に要する日数として、Pandey⁴⁾らは潰瘍形成した 608 例に対し外用抗生剤軟膏(ムピロシン、フシジン酸、シソマイシンもしくはメロニダゾール)を、さらに 10cm²を超える病変には全身投与(アモキシクラブ 20-40mg/kg/day)を投与したところ、superficial 32.63±13.06 日、mixed 42.89±19.89 日、extensive 57.03±16.12 日、全体の平均は 40.09±19.41 日で 3 グループに有意差を認めた(p<0.05)。かれらはまた 10cm²より大きい病変で治癒にかかる期間は 10cm²より小さい病変より有意に長かった(p<0.05)とも報告している。

② ドレッシング剤:推奨グレード C1

Kimら²⁾は、25 例に創傷被覆材を用い、better 23 例(92%)、worse 0 例、no change 2 例(8%)であった。Oranjeら⁵⁾は 8 例にポリウレタンフィルムを貼付し、全例で速効性の疼痛改善と 1~2 ヶ月での潰瘍の治癒を認めた。Baulandら⁶⁾は、非固着性抗生剤含有創傷被覆材は 41 例で用い、26 例(63.4%) good, 5 例(12.2%) moderate, 10 例(24.4%)あまり変化なしと報告した。

③ レーザー治療:推奨グレード C2

1980~90 年代はアルゴン、NdYAG、KTPなどの報告があるが、近年は主にダイレーザーを中心とした報告が中心である^{7,8,9,10}。Morelliら⁷⁾は潰瘍形成した血管腫 37 例に対しダイレーザー照射(STPL1b[®]、キャンデラ社、波長 585nm、スポットサイズ 5-7mm、照射パワー 5-6.8J/cm²、パルス幅 0.45msec)を行い、潰瘍が治癒するまでの照射回は、26 例(68%)で 1 回、8 例(21%)で 2 回、初回レーザー治療から潰瘍治癒までの期間の平均は 2.84±0.22 週であったとした。Lacourら⁸⁾も同様の機器を保存的治療に抵抗性の潰瘍化した血管腫 8 例に照射し、治癒が促進されたと報告している。Davidら⁹⁾は 78 例にダイレーザー照射(Cynosure社PhotoGenica V[®]、波長 585nm、スポットサイズ 5-7mmで、照射パワー 5-6.8J/cm²、パルス幅 0.3-0.5msec)を行い、72 例(92.3%)においてレーザー治療単独での有効性を報告した。Michel¹⁰⁾は(Dermobeam 2000[®] クーリング付き 595nm、10%のオーバーラップで 2 パス照射、スポットサイズ 7mm、照射パワー 4-8J/cm²) 1 もしくは 2 回の照射で 12 例中 10 例の患者で疼痛が消失した。一方で、Kimら²⁾はパルスダイレーザーを 22 例に照射し、better 11 例(50%)、worse 1 例(4.5%)、no change 4 例(18.2%)であり、増殖期 5 例で照射後に潰瘍ができたと報告し、注意喚起している。有効性が示される一方で、乳児血管腫に対するレーザー治療の副作用としての潰瘍化の報告もあり、潰瘍化した乳児血管腫に対する治療法として推奨されるものではない。

④ ステロイド:推奨グレード C2

潰瘍に重点を置いたステロイド治療の報告はない。Kimら²⁾は 7 例にステロイド局所注射を行い、better 4 例(57.1%)、worse 1 例(14.3%)、no change 1 例(14.3%)、一方、ステロイド全身投与は 22 例で better 16(72.7%)、worse 1(4.5%)、no change 5(22.7%)であったとし、病変を小さくさせるには有効としている。

⑤ 遺伝子組換え型ヒト血小板由来増殖因子外用製剤:推奨グレード なし

0.01%becaplermin(Regranex[®])は 1997 年FDAで認可された糖尿病性足潰瘍治療剤である。潰瘍化した血管腫にはSugarmanら¹¹⁾が 1 例を、Metzら¹²⁾が 8 例での有効性を報告しているが、症例の集積が少なく、有効性については判断不能である。



PubMed

- #1 "Hemangiomas OR "Vascular Malformations" OR "Lymphatic Abnormalities"[MH] OR "lymphangioma"[MH]
 #2 ulcer or ulceration or ulcerate
 #3 therapy[SH]
 #4 #1 AND #2 AND #3
 #5 #4 AND ("1980"[DP]: "2009"[DP])

医中誌

- #1 血管腫/TH or 血管奇形/AL or @動静脈奇形/TH or 血管瘻/TH or リンパ管腫/TH or ポートワイン母斑/TH
 #2 (潰瘍/TH or 潰瘍/AL)
 #3 #1 and #2
 #4 #3 and (PT=会議録除く SH=治療,薬物療法,外科の療法,移植,食事療法,精神療法,放射線療法 IDAT=1983//:2009//)

参考文献

- | | |
|---|--|
| <p>1) VA0171 Chamlin SL, Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, Frieden IJ, Garzon MC, Horii KA, Lucky AW, Metry DW, Newell B, Nopper AJ, Mancini AJ. Multicenter prospective study of ulcerated hemangiomas. <i>J Pediatr.</i> 2007;151:684-689. (level IV a)</p> <p>2) VA0084 Kim HJ, Colombo M, Frieden IJ. Ulcerated hemangiomas clinical characteristics and response to therapy. <i>J Am Acad Dermatol.</i> 2001;44:962-972. (level V)</p> <p>3) VA0106 Wananukul S, Chatproedprai S. Ulcerated hemangiomas: clinical features and management. <i>J Med Assoc Thai.</i> 2002;85:1220-1225. (level V)</p> <p>4) VA0189 Pandey A, Gangopadhyay AN, Sharma SP, Kumar V, Gopal SC, Gupta DK. Conservative management of ulcerated haemangioma--twenty years experience. <i>Int Wound J.</i> 2009;6:59-62. (level IV b)</p> <p>5) VA0071 Oranje AP, de Waard-van der Spek FB, Devillers AC, de Laat PC, Madern GC. Treatment and pain relief of ulcerative hemangiomas with a polyurethane film. <i>Dermatology.</i> 2000;200:31-34. (level</p> | <p>V)</p> <p>6) VA0174 Bauland CG, Smit JM, Ketelaars R, Rieu PNMA, Spauen P HM. Management of haemangiomas of infancy: Aretrospective analysis and treatment protocol. <i>Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg.</i>2008;42:86-91. (level V)</p> <p>7) VA0027 Morelli JG, Tan OT, Yohn JJ, Weston WL. Treatment of ulcerated hemangiomas infancy. <i>Arch Pediatr Adolesc Med</i> 1994;148:1104-1105. (level V)</p> <p>8) VA0039 Lacour M, Syed S, Linward J, Harper JL. Role of pulsed dye in the management of ulcerated capillary hemangiomas. <i>Arch Dis Child.</i> 1996;74:161-163. (level V)</p> <p>9) VA0111 David LR, Malek MM, Argenta LC. Efficacy of pulse dye laser therapy for the treatment of ulcerated haemangiomas: a review of 78 patients. <i>Br J Plast Surg.</i> 2003;56:317-327. (level V)</p> <p>10) VA0109 Michel JL. Treatment of hemangiomas with 595 nm pulsed dye laser dermobeam. <i>Eur J Dermatol.</i> 2003;13:136-141. (level V)</p> <p>11) VA0091 Sugarman JL, Mauro TM, Frieden I.</p> |
|---|--|

Treatment of an ulcerated hemangioma with recombinant platelet-derived growth factor. *Arch Dermatol.* 2002;138:314-316. (level V)

12) VA0126 Metz BJ, Rubenstein MC, Levy ML, Metry

DW. Response of ulcerated perineal hemangiomas of infancy to becaplermin gel, a recombinant human platelet-derived growth factor. *Arch Dermatol.* 2004;140:867-870. (level V)

CQ8 乳児血管腫において早期治療をおこなうべきものはどのような病変か(切除を含む)?

推奨グレード C1

早期治療を必要とする乳児血管腫としては、「重要臓器や感覚器官に影響を及ぼす恐れのある病変」もしくは「未治療の場合整容面で醜状を残す恐れがある病変」が挙げられ、前者は“alarming hemangioma”や“life-threatening hemangioma”と表現されることもある。

解説

重要臓器や感覚器官に影響を及ぼす恐れのある病変

「巨大病変によるうっ血性心不全」、「気道病変」、「出血を伴う潰瘍形成」、「眼瞼眼窩病変での視性刺激遮断弱視、斜視、乱視」、「両側の耳下腺病変に伴う外耳道閉鎖」があり、積極的な治療を要する。Enjolras¹⁾はこのような病変が経験した皮膚血管腫の約 10%程度と推察している。

うっ血性心不全

症状・徴候としては、成長障害、体重増加不良、喘鳴、呼吸困難、チアノーゼ、哺乳の低下等があらわれる。Enjolras²⁾は皮膚病変を伴う 25 例のalarming hemangiomaを報告した。全例でステロイドを使用し、治療開始は1~7ヵ月で、治療期間は7日~12ヵ月であった。重度の成長障害は15例で認め、うち2例は長期のステロイド治療を行っていない症例であった。3例が肝血管腫を伴い死亡し、8例で心不全を併発したと報告している。Boon³⁾は、23例の肝血管腫のうち、19例(83%)が「肝腫大」、「うっ血性心不全」、「貧血」の3徴を16週以内に生じ、17例では多発皮膚血管腫を認めたとしている。死亡は7例(18%)で、各々の治療別では、手術 20%(2/10)、塞栓術 43%(3/7)、ステロイド治療 30%(3/10)、インターフェロンα2a 15%(2/13)であったとしている。

気道病変

増殖期の早期に喘鳴、チアノーゼなどで発見されることが多く、未治療では重篤な状態となる。Orlow⁴⁾によると“beard” distribution(あごひげ分布)を示す皮膚病変では、気道(声門)病変を合併することが多く(63%)注意喚起している。診断は、MRIやCTアンギオグラフィー⁵⁾が有用とされるが、喉頭鏡など耳鼻科的な診断が必要となる。治療はステロイド、病変が縮小するまでの気管切開、炭酸ガスレーザーなどがある。

出血

Chamlin⁶⁾は、192例の潰瘍化した血管腫のうち出血は78病変(41%)であり、このうち輸血を必要とする高度出血は2例であったとした。Agesta⁷⁾も、プレドニンでコントロール不能な大腿部の出血性潰瘍血管腫で輸血を必要とした症例を経験し、90%の部分切除で軽快したと報告している。

眼瞼眼窩病変

血管腫の増大に伴って視軸を病変が覆うと視性刺激遮断弱視、外眼筋への病変浸潤に伴う斜視や筋錐体の圧迫による乱視を生じるとされ、早期の治療が望まれる。治療はステロイド治療がfirst lineとされ、全身および局所注射⁸⁾の報告がある。局所ステロイド注射は全身の副作用が生じにくい特長がある一方、網膜中心動脈の閉塞の報告が散見されるため注意を要する^{9,10)}。手術療法は、原則としてステロイド治療に抵抗性の病変に対して行う報告が多い。Arnejaら¹¹⁾は33例の眼窩周囲血管腫患者術前に比べ術後は乱視度数が有意に改善したと報告し、Gehら¹²⁾は視力検査を術前後で施行した12例中9例で術後に視力の改善を認めたとしている。Claudeら¹³⁾は67例で弱視は67%→22%、乱視は66%→31%、斜視は26%→18%に改善したと報告している。外科的切除と凍結療法を組み合わせた報告もある¹⁴⁾。退縮期に入っても残存する線維脂肪組織が視軸を遮ったり、乱視を生じたりすることもあることから、このような症例では積極的に手術を行う必要がある。また視能訓練も必要とされる。

耳下腺

外耳道狭窄や耳介変形を認めることがある。Greeneら¹⁵⁾は100例の耳下腺血管腫で30%は無症候性で治療を行わなかったが、残りは潰瘍形成、外耳気道閉塞や心不全など薬物治療を要したとしている。病変退縮後に手術を行ったのは27例であった。

手術療法

前述の眼瞼眼窩病変や、潰瘍形成病変¹⁶⁾や出血などで検討される。

未治療の場合整容面で醜状を残す恐れがある病変

レーザーや手術療法が検討されるが、このCQでは手術について言及する。早期手術の手術を行う場合、「切除が不可避であるか?」「手術を延期しても瘢痕は同じであるか?」「瘢痕は容易に隠れるか?」などを検討する必要がある¹⁷⁾。Mcheikら¹⁸⁾は31例の顔面頸部血管腫患者(平均年齢30ヶ月)に手術療法を行い、外科医による術後整容面の評価がvery good 20%、good 66%、fair 14%で、親の評価はvery good 24%、good 62%、fair 14%であったとした。Watanabeら¹⁹⁾は年齢24ヶ月までの日本人の頭蓋顔面領域乳児血管腫32症例に手術療法を行い、整容面での評価で4段階評価を行って、全症例の81.2%、眼瞼症例の95%がgood以上であったと報告している。

切除の方法として、Mullikenら²⁰⁾は25例の血管腫に対し、病変を円形に切除して吸収糸で真皮を連続縫合して巾着縫合を行い、術前に比べ術後は長さ、幅、面積、幅/長さ比の4項目全てにおいて有意に減少したと報告した。Wuら²¹⁾は32例39部位で追試を行い、原病変より瘢痕が短くなるとしている。Vlahovicら²²⁾も14例に同様の方法を行い、通常のレンズ型切除+線状縫縮に比べ瘢痕が短くなることを報告している。