

A 肉眼所見

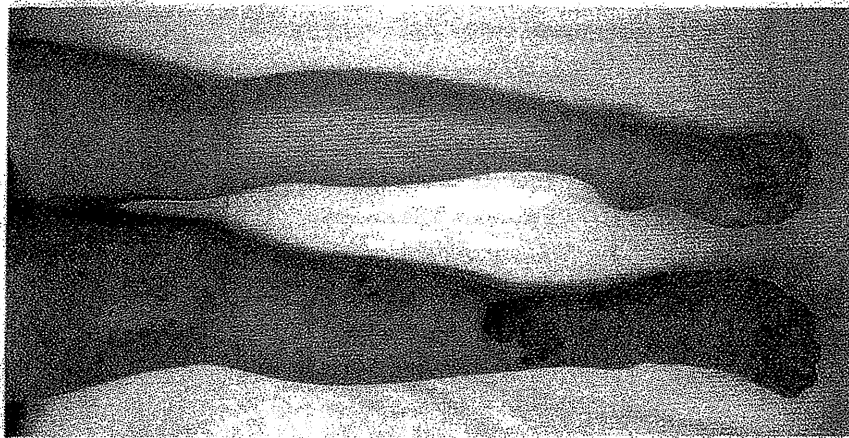


図10 Parkes Weber症候群

A: 患肢の肥大, 毛細血管奇形 (pseudo GM, 右大腿部), pseudo Kaposi sarcoma (右足関節部) が見られる。

B: 股関節, 膝関節, 足関節を主に動静脈奇形が見られる。

B 下肢動脈造影像

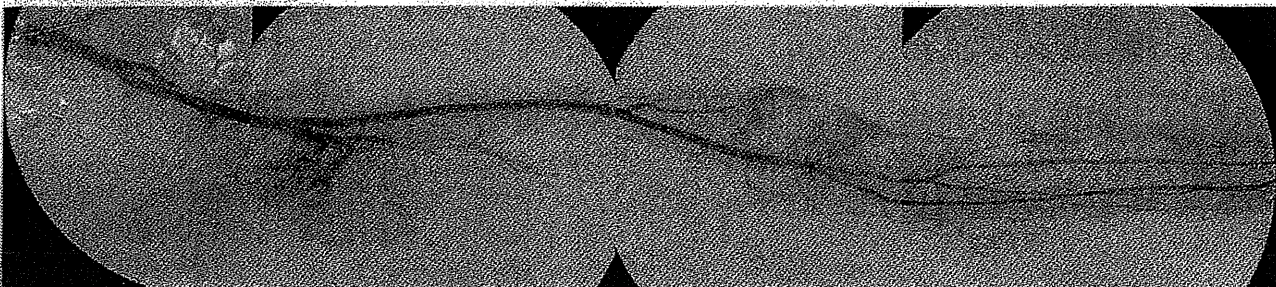


表4 軟部組織腫瘍のWHO分類

Vascular tumors	
Benign	
Haemangiomas	
Subcutaneous/deep soft tissue	
Capillary	
Cavernous	
Arteriovenous	
Venous	
Intramuscular	
Synovial	
Epithelioid haemangioma	
Angiomatosis	
Lymphangioma	
Intermediate (locally aggressive)	
Kaposiform haemangioendothelioma	
Intermediate (rarely metastasizing)	
Retiform haemangioendothelioma	
Papillary intralymphatic angioendothelioma	
Composite haemangioendothelioma	
Kaposi sarcoma	
Malignant	
Epithelioid haemangioendothelioma	
Angiosarcoma of soft tissue	

(文献10)より転載)

4 従来の血管腫・血管奇形分類との整合性

体表の血管腫・血管奇形が関係するWHO分類には, soft tissue tumors¹⁰⁾とskin tumors¹¹⁾がある。WHO分類soft tissue tumorsではvascular tumorsは表4のとおり分類されている。haemangiomaのうち, venous haemangioma, intramuscular angioma, synovial haemangiomaのaetiologyにはいずれもvascular malformationを“示唆する”などの記載がある。arteriovenous haemangiomaの同義語としてarteriovenous malformation, angiomatosisの同義語としてvascular malformation, arteriovenous malformation, venous malformationが用いられてきた。と記載されている。上記のとおり, 断定的な表現は避けているが, haemangiomaの中にvascular malformationが含まれていることを記載している。また, lymphangiomaのaetiologyでは, developmental malformationであることを支持する記載がある。

WHO分類skin tumorsにもsoft tissue tumorsの記載があるが, これには皮膚へpredilectionのあるsoft tissue tumorsでWHO分類soft tissue tumorsでカバーされていない腫瘍について記載されている。この中のvascular tumorsとlymphatic tumorsの

表5 皮膚腫瘍のWHO分類

Soft tissue tumors
Vascular tumors
Haemangioma of infancy
Cherry haemangioma
Sinusoidal haemangioma
Hobnail haemangioma
Glomeruloid haemangioma
Microvenular haemangioma
Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia
Spindle cell haemangioma
Tufted angioma
Bacillary angiomatosis
Reactive angioendotheliomatosis
Verrucous haemangioma
Pyogenic granuloma
Cavernous haemangioma
Angiokeratomas
Arteriovenous haemangioma
Cutaneous angiosarcoma
Lymphatic tumours
Lymphangioma circumscriptum
Progressive lymphangioma
Lymphangiomatosis

(文献11)より転載)

分類は表5のとおりである。haemangioma of infancy (infantile haemangioma) は独立した病名として記載されている。cavernous haemangioma は venous malformation, arteriovenous haemangioma は neoplasm, lymphangioma circumscriptum は lymphatic malformation, progressive lymphangioma は neoplasm である旨記載されている。lymphangiomatosis はおそらく neoplastic process よりも vascular malformation であろうと記載されている。

著名な Enzinger & Weiss の教科書 "soft tissue tumors"¹²⁾ には tumors of blood and lymph vessels が表6のとおり記載されている。hemangioma のうち, venous hemangioma は venous malformation であり, arteriovenous hemangioma は arteriovenous malformation であると記載されている。乳児血管腫(ここでは juvenile hemangioma) は capillary heman-

表6 Enzinger & Weiss の軟部組織腫瘍の分類

Tumors of blood and lymph vessels
Benign
Papillary endothelial hyperplasia
Hemangioma
Capillary hemangioma
Cavernous hemangioma
Venous hemangioma
Arteriovenous hemangioma
Pyogenic granuloma
Acquired tufted hemangioma
Hobnail hemangioma
Spindle cell hemangioma
Lymphangioma
Lymphiomyoma/ lymphangiomyomatosis
Angiomatosis
Lymphangiomatosis
Intermediate
Epithelioid hemangioendothelioma
Hobnail hemangioendothelioma (retiform, Dabska-type)
Epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma
Kaposiform hemangioendothelioma
Polymorphous hemangioendothelioma
Malignant
Angiosarcoma
Kaposi sarcoma

(文献12)より転載)

gioma の1型であると記載されている。彼らの記載では cavernous hemangioma の中には ISSVA 分類上の venous malformation と血管腫の両者が含まれていると考えられる。深部 cavernous hemangioma は venous hemangioma (venous malformation) とのオーバーラップがあるとも記載されている。また, lymphangioma については, 断定的表現は使われていないが「多くの人々が lymphangioma を malformation であると見なしている」と記載されている。

上記2つの WHO 分類や代表的な教科書の中でも血管奇形の扱いはさまざまである。その他, 従来の慣用的用語との対比を表7に示す。

5 日本における“難治性血管腫・血管奇形”についての調査研究班”の活動

平成21年より“厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「難治性血管腫・血管奇形につい

表7 ISSVA分類と従来の分類の対比

従来の分類		ISSVA分類	
莓状血管腫	strawberry hemangioma	乳児血管腫	infantile hemangioma
海綿状血管腫	cavernous hemangioma	静脈奇形	venous malformation
静脈性血管腫	venous hemangioma		
筋肉内血管腫	intramuscular hemangioma		
滑膜血管腫	synovial hemangioma		
動静脈性血管腫	arteriovenous hemangioma	動静脈奇形	arteriovenous malformation
単純性血管腫	hemangioma simplex	毛細血管奇形	capillary malformation
毛細血管拡張症	telangiectasia		
ポートワイン斑	port-wine stain		
リンパ管腫	lymphangioma	リンパ管奇形	lymphatic malformation
水溜性嚢腫	cystic hygroma		

での調査研究班」(佐々木班)*が発足し、「血管腫・血管奇形診療ガイドライン」診断基準案、重症度分類の作成が行われてきた。平成24年度より筆者が研究代表者を引き継ぎ、患者の実数・病状、診療の現状を把握するための疫学調査を行っている。また、引き続き血管腫・血管奇形症例標本を用いた病理学的・分子生物学的解析を行っている。ISSVA分類の啓蒙は研究班の任務でもある。なお、診療ガイドラインはまもなく発刊の予定である。

おわりに

体表の血管腫と血管奇形が別の病態であるという認識は、日本においても、ここ数年間で形成外科医・

放射線科医・皮膚科医・病理医をはじめとする臨床医の間に徐々に浸透してきている。放射線科診断医がこれらの疾患の病態を理解し、画像診断レポートに診断名を記載する責務は非常に重い。例えば「静脈奇形」と診断名をつけることが、直接・間接的に患者にとって一助となる。「静脈奇形(いわゆる血管腫)」と付け加えるのも、混乱を避ける上では良いかもしれない。ISSVA分類は臨床に即した治療に直結する分類であり、臨床家の理解は得られつつあるが、いまだ不完全であり、病理医のコンセンサスも十分得られているとはいえない。この分類の概念が普及し、よりブラッシュアップされ、病態の解明、治療法の確立、患者の救済につながることを望まれる。

文献

- Enjolras O, Wassef M, Chapot R. Color atlas of vascular tumors and vascular malformations. Cambridge University Press, New York, p.1-18, 2007.
- Enjolras O. Classification and management of the various superficial vascular anomalies: hemangiomas and vascular malformations. J Dermatol 24: 701-710, 1997.
- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. Plast Reconstr Surg 69: 412-422, 1982.
- Berenguer B, Mulliken JB, Enjolras O, et al. Rapidly involuting congenital hemangioma: clinical and histopathologic features. Pediatr Dev Pathol 6: 495-510, 2003.
- Enjolras O, Mulliken JB, Boon LM, et al. Noninvoluting congenital hemangioma: a rare cutaneous vascular anomaly. Plast Reconstr Surg 107: 1647-1654, 2001.
- Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: missing links. J Am Acad Dermatol 50: 875-882, 2004.
- Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, et al. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. J Pediatr 130: 631-640, 1997.
- Burrows PE, Fellows KE. Techniques for management of pediatric vascular anomalies. In Cope C (ed): Current techniques in interventional radiology. 2nd ed. Current Science, Philadelphia, p.11-27, 1995.
- Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, et al. Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. Plast Reconstr Surg 102: 643-654, 1998.
- Fletcher CDM, Umri KK, Meritens F. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone (World health organization classification of tumors). IARC Press, Lyon, p.155-177, 2002.
- LeBoit PE, Burg G, Weeden D, et al. Pathology and genetics of skin tumors (World Health Organization classification of tumors). IARC Press, Lyon, p.229-262, 2006.
- Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 5th ed. Mosby, Philadelphia, p.633-767, 2008.

Summary

ISSVA Classification and Its Clinical Implications

Hidefumi Mimura*, Yusuke Matsui*, Hiroyasu Fujiwara**, et al

There has been nosologic confusion among various medical specialists involved in the management of superficial vascular anomalies. In the past, common disease names for different descriptions were used to define these conditions. Recently, diagnosis based on the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) classification has

become accepted and used worldwide. The purpose of the ISSVA classification is to lead to appropriate clinical diagnoses and treatment strategies with the differentiation of vascular tumors (hemangiomas) and vascular malformations using simple, easily comprehensible nomenclature.

*Department of Radiology, Kawasaki Hospital, Kawasaki Medical School, **Department of Radiology, Okayama University, Graduate School of Medicine

エラストグラフィの基本原理をわかりやすく解説!

エラストグラフィ徹底解説

生体の硬さを画像化する

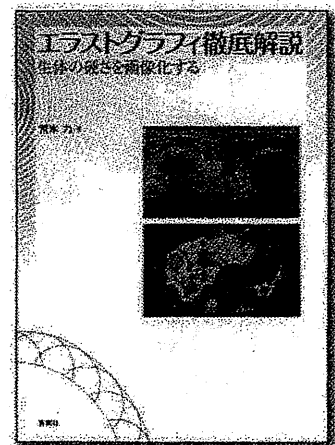
【著】 荒木 力 (山梨大学大学院医学工学総合研究部)

●定価 4,830円 (5%税込) ●B5判 ●208頁

生体各部位における「硬さ」を画像化する「エラストグラフィ (elastography)」の基本原則から臨床例までをわかりやすく解説しました!

主な目次

エラストグラフィ/変位、歪み、応力と弾性率/波動/超音波検査/
静的エラストグラフィ/動のエラストグラフィ/トランジエント・エラストグラフィ
(transient elastography) / ARFI イメージング / MRI /
MR エラストグラフィ/静的 MR エラストグラフィ



学研メディカル秀潤社

〒141-8414 東京都品川区西五反田2-11-8
TEL: 03-6431-1210(営業部) FAX: 03-6431-1214
E-mail: info@shujunsha.co.jp URL: <http://gakken-mesh.jp/>

血管腫・血管奇形の 治療とその考え方

佐々木 了*

乳児血管腫はプロプラノロール内服療法がトピックとなっているが、レーザー治療、ステロイド療法も依然有用である。血管奇形は切除、硬化療法、塞栓療法、レーザー照射をその病型に合わせて組み合わせる。長期的チームアプローチが必要である。血管腫と各種の血管奇形について、その治療法と適応、開始時期などを概説する。

Key Word

リンパ管腫、切除、硬化療法、レーザー治療

はじめに

国際血管腫・血管奇形学会(the International Society for the Study of Vascular Anomalies; ISSVA)では、血管性腫瘍と血管奇形を明確に区別した分類を提唱している¹⁾。血管新生の異常である血管腫と、血管形成の異常である血管奇形とでは、自ずと治療法も異なってくる。本稿では、血管腫の代表的疾患である乳児血管腫(infantile hemangioma; IH)と各種の血管奇形(vascular malformation)について、その治療法と適応、開始時期などを概説する。

1 乳児血管腫

(infantile hemangioma; IH)

乳児血管腫は自然退縮の期待できる腫瘍であり、多くは無治療で軽快するが、出血、潰瘍、癍痕、光刺激遮断性弱視などを来す場合があり、症例に応じて治療が必要となりうる。病変が平坦・局面状である初期には、パルス色素レーザー(pulsed dye laser; PDL)の有効性が期待されるが、これを否定する報告もある²⁾。増殖期では副腎皮質ステロイドの全身

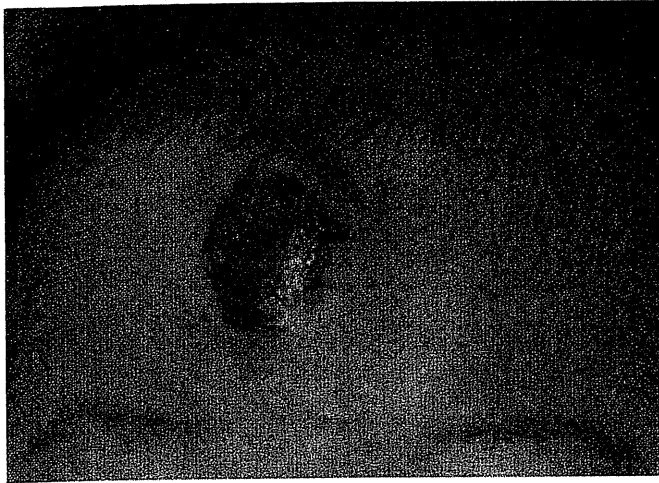
または局所投与が増殖抑制に有効とされるが、副作用の懸念があり、至適投与量と間隔は一定しておらず、無効例も多くある。

近年、高血圧治療薬(β ブロッカー)の一種であるプロプラノロールの内服が乳児血管腫に有効との報告がなされ、世界的に本療法が急速に広まっている³⁾。低血圧や低血糖などの副作用の危険性があるため、筆者は3日ないし4日間の入院で、心臓超音波検査、心電図、血糖値などのモニタリングを行いながら、1.5mg/kg/3分服/日から開始し3mg/kg/3分服/日まで漸増した後に、外来治療に切り替えている。退縮期では、皮膚のきめや色調の早期改善、腫瘤の早期縮小を期待して、パルス色素レーザー照射、病変内レーザー照射、硬化療法などが行われることがある(図1)。

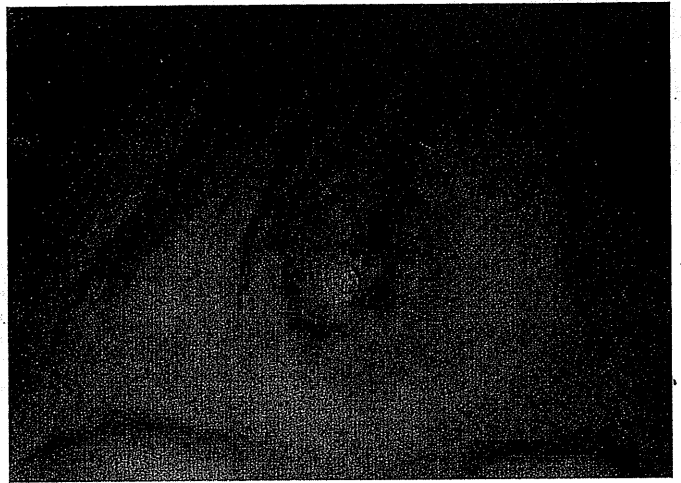
上記治療を行い退縮後に癍痕修正手術となるが、緊急性から早期切除に踏み切る場合もある。

* Sasaki S. KKR札幌医療センター斗南病院形成外科/血管腫・血管奇形センター

A 生後4.5か月，治療前



B 生後8か月，パルス色素レーザー治療後



C 1歳8か月，エタノール硬化療法治療後

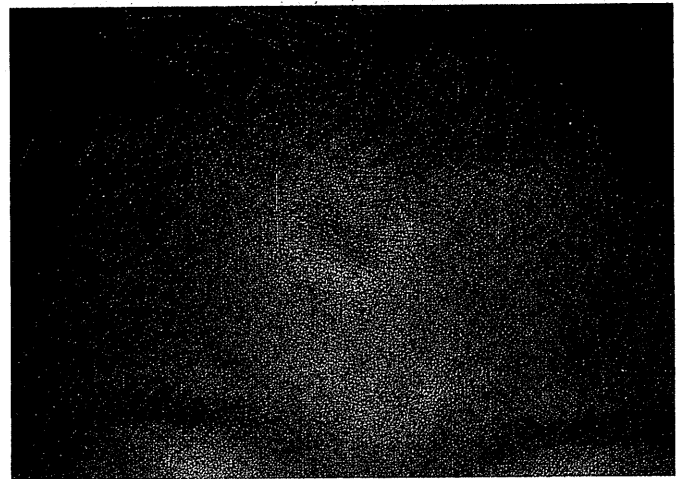


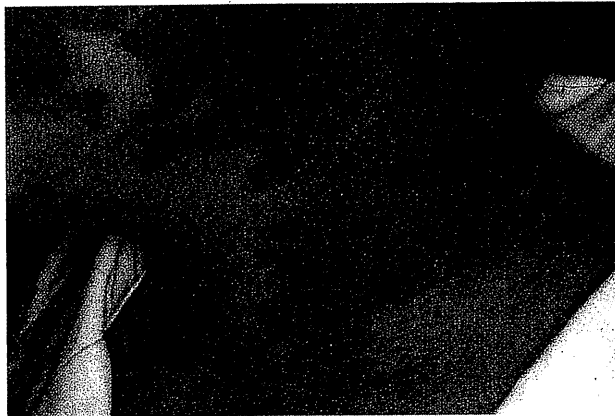
図1 女児 乳児血管腫(局面皮下混合型，前額) パルス色素レーザー+硬化療法による治療

A：皮膚表面は苺状に軽度隆起し，皮下も腫瘤状に増大している。

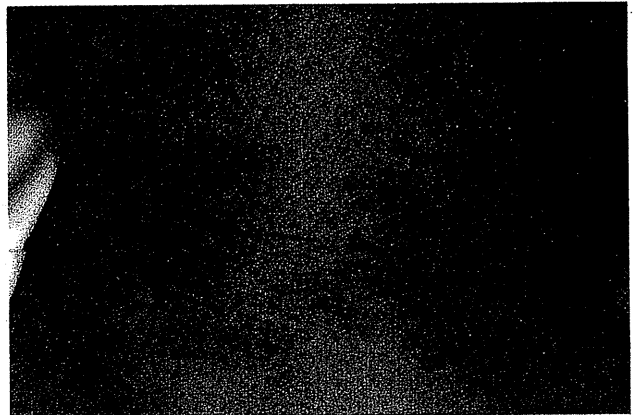
B：5.5か月齢でパルス色素レーザー (5.5J×1回) を施行した2.5か月後，表面は退色傾向にあるが隆起は不変。

C：9か月時にエタノール硬化療法 (0.7ml×1回) を施行した11か月後，色調・隆起ともに急速消退した。

A 治療前



B 治療直後



C 治療2か月後

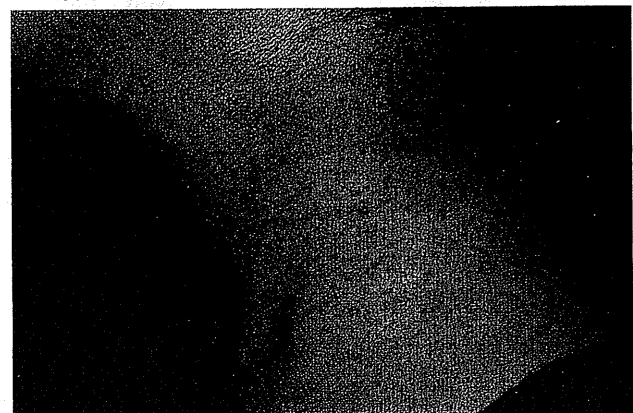


図2 20歳台，女性 毛細血管奇形のパルス色素レーザー治療

A：左顔面から頸部にかけて毛細血管奇形を認める。

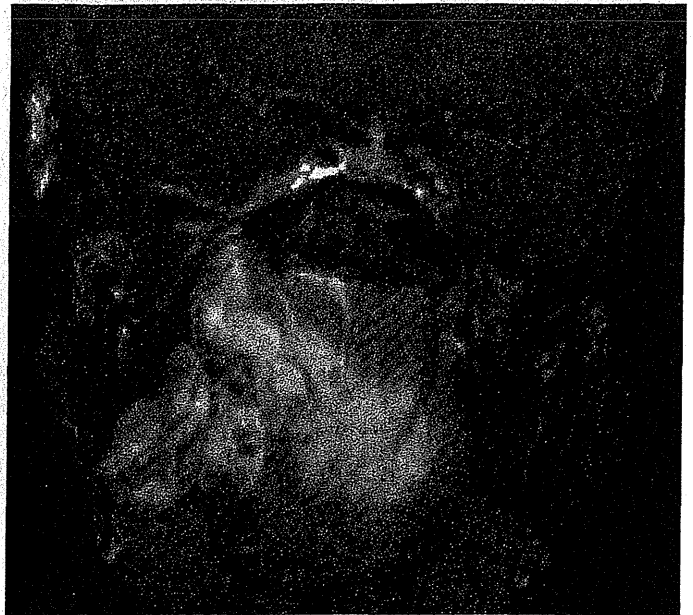
B：下顎部にパルス色素レーザー (6.0J) 照射直後，照射部位が黒色に変化している。

C：パルス色素レーザー照射後2か月，赤色調は著明に改善した。上顎部は未治療であり，下顎部は化粧品にてカバーされている。

A 治療前



B 治療前のT2強調冠状断像



C 治療6か月後



図3 10歳台、女児 右側頭筋部から眼窩、咽頭、喉頭に及ぶ広範囲静脈奇形

A: 治療前の軟口蓋、鼻出血および通気・嚥下障害を有する。
 B: 右側頭筋から翼口蓋窩、咽頭、口蓋への静脈奇形の浸潤を認める。
 C: 硬化療法(エタノール5ml)後、6か月。鼻出血および通気・嚥下障害が改善した。

2 毛細血管奇形 (capillary malformation ; CM)

毛細血管奇形に対する治療の第一選択はパルス色素レーザーである。しかし、完全消失に至るものは数割程度であり、改善の得られない症例や再発例もあり⁴⁾、切除せざるをえない症例も存在する。近年パルス幅可変型パルス色素レーザーや、ロングパルスYAG (yttrium aluminium garnet laser) などが導入されつつあるが、効果の程度は明らかでない。パルス色素レーザー抵抗例や治療途中例では、化粧品による被覆も選択肢のひとつである(図2)。

3 静脈奇形 (venous malformation ; VM)

静脈奇形治療の主体は硬化療法と切除である。過去には放射線照射、電気凝固、凍結療法、マグネシウム針留置なども行われた。皮下までに限局し境界明瞭な静脈奇形では、摘出術、硬化療法のどちらも有効性が高い。一方、完全切除の不可能な病変では再発率も高く、硬化療法が優位といえる。硬化療法は複数回にわたり病変完全消失を期待できないこともあるが、疼痛などの症状コントロールに硬化療法は有用である(図3)。

眼球周囲など硬化剤漏出による合併症が重篤な部位では、硬化療法への適応は慎重にならざるをえず、切除との組合せを考慮する。浅在性で疼痛や違和などを訴える静脈石は硬化療法では改善が期待できず、切除を行うことがある(図4)。下肢の広範囲静脈奇形では、高度拡張流出静脈が静脈奇形を増悪させていることがあり、硬化療法に、流出静脈切除、高位結紮術などを併用する。アスピリン内服や弾性ストッキング着用などの保存的療法も症状悪化防止に役立つ。

4 動静脈奇形

(arteriovenous malformation ; AVM)

動静脈奇形治療の主な選択肢は、経動脈的塞栓術(transcatheter arterial embolization ; TAE)、硬化療法、切除である。放射線照射療法は頭蓋内病変を除きほとんど用いられない。超選択的TAEは動静脈シャント(arteriovenous shunt ; AVシャント)を視認しながら治療できる有用な方法で、大きな動静脈奇形では第一選択といってよい。しかし、流入動脈が長く蛇行している場合はカテーテルが病変に届かず、指など末梢固有血管に動静脈奇形が位置する場合は、患指壊死の危険が高い。また、TAEでは1回の治療に数時間を要し、多数回治療では放射線被ばく量も無視できない。

ゼラチンスポンジなどの粒状塞栓物質は、塞栓効果が一時的で、これらによるTAEは切除や硬化療法前の血流制御に使用することが多い。液状塞栓物質の代表である無水エタノールでのTAEは動静脈奇形治療に高い有効性を示し、特に小さなAVシャントの閉塞に有用であるが、大きなシャントでは閉塞効果が低い。n-butyl-2-cyanoacrylate (NBCA)は瞬間接着剤で、注入時は液状だが病変内部で固形化する。比較的大きなAVシャントに閉塞効果がある。金属コイルも大きめのAVシャントの閉塞に使用できる。

硬化療法はTAEに比べて手軽であり、超音波ガイド下では放射線被ばくもない。しかし、AVシャント閉塞の確実性という点でTAEよりも劣り、大きな動静脈奇形ではその治療効果が下がる⁵⁾。盲目的穿刺ではシャントの確実な閉塞は難しく、duplex scan超音波検査を併用しての穿刺と、digital subtraction angiography (DSA) もしくは超音波

術中所見

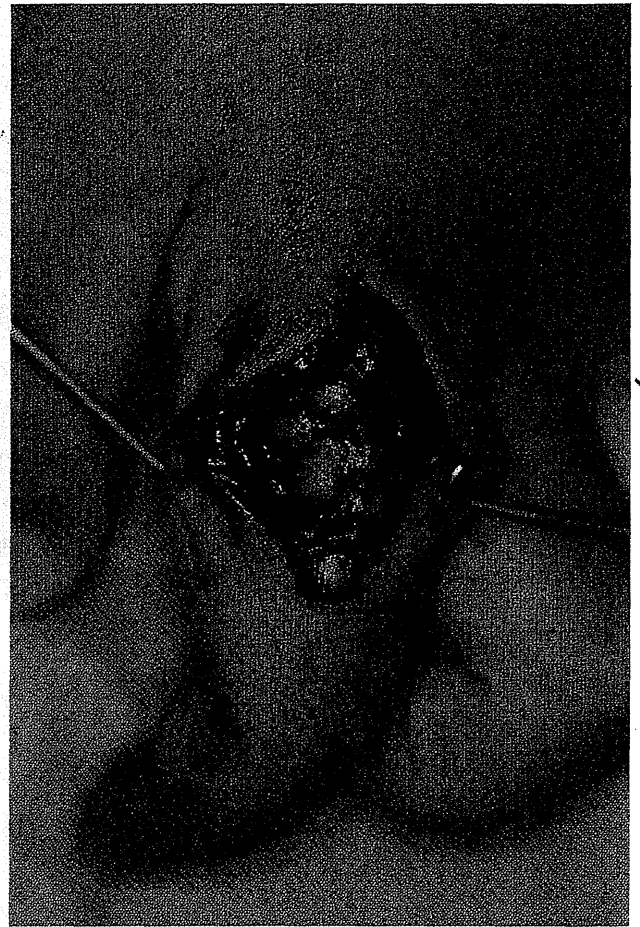


図4 6歳、男児 左上肢全体にわたる静脈奇形
左示指の静脈石の摘出。

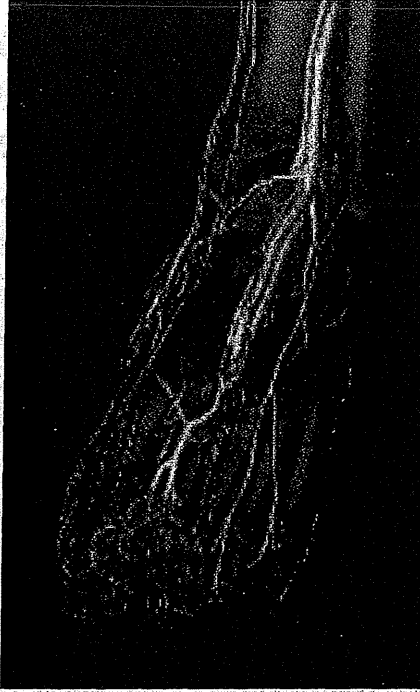
検査下での硬化剤注入にて、シャントの閉塞を確認することが必要である。TAEと硬化療法の両者に共通するが、塞栓物質や硬化剤の流出経路を確認しないと、巨大な皮膚壊死や病変以外の組織損傷、神経麻痺などを招きかねない。

切除手術は少ない回数で劇的改善を得る可能性があり、巨大潰瘍や生命予後に危機的な状況では第一に考慮すべき治療である。また、血管内治療で対処できない周囲組織変形も改善が可能である(図5)。しかし、病変が大きいくほど合併症も多くなり、低血圧麻酔や駆血帯、病変周囲結紮などによる出血コントロールは必須である。広範囲切除の場合は遊離皮弁などの併用を余儀なくされ、長い手術時間、大きな侵襲、機能整容性の低下などが問題となる。

A 治療前



B 治療前の3D CTA



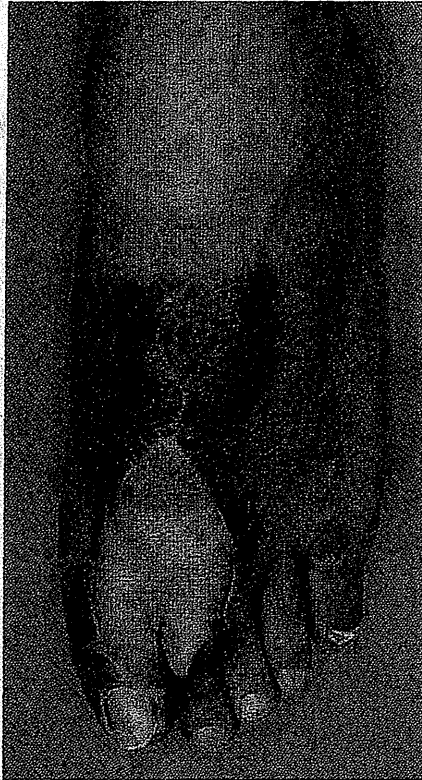
C 病変切除術中所見



D 遊離前腕皮弁にて被覆



E 治療2年後



F 治療2年後の3D CTA



図5 20歳台, 男性 左足動静脈奇形 病変部位が趾に及びIVR治療が非適応とされた症例

- A: 第1趾間に難治性潰瘍を伴う。
- B: 病変は第1, 2趾と趾間にわたっている。
- C: 足背動脈のみが病変につながっている状態。
- D: 手術直後, 欠損は遊離前腕皮弁にて被覆された。
- E: 潰瘍や疼痛などの症状が消失している。
- F: 病変はほぼ消失している。

5 リンパ管奇形

(lymphatic malformation ; LM)

大きな嚢胞を有する嚢胞状リンパ管奇形 (macrocytic LM) と、嚢胞をほとんど有しないかまたは非常に小さな嚢胞のみで構成される海綿状リンパ管奇形 (microcystic LM) では、治療法やその有効性が異なってくる。

嚢胞状リンパ管奇形の治療の第一選択は硬化療法である。硬化剤にはエタノール、OK-432 (商品名ピシバニール) などが用いられ、いずれも高い有効率を示す^{5) 6)}。プレオマイシンは以前わが国で多数使用されていた⁷⁾が、肺線維症合併の危険があることから最近はほとんど使われていない。しかし、近年、海外ではその使用頻度が増えている。

OK-432はリンパ管奇形に対してわが国で最も多く使用されている硬化剤であり、“リンパ管腫の硬化療法”として唯一保険適用となっている薬剤である。A群溶連菌の弱毒自然変異株をペニシリン処理した生菌製剤⁸⁾で、内腔注入により炎症を惹起させる。発熱と局所腫脹、圧痛、発赤などが術後数日続く。欧米では発売しておらず国際的普及度は低い。

エタノールは欧米で最も普及している硬化剤である。短時間で内皮を固定剥脱し、注入排出法⁹⁾として使用できるため、硬化剤の残留による副作用をほとんど回避できる。術後の炎症はほとんどないが、病変外漏出による麻痺や皮膚壊死に注意を要する。

嚢胞状リンパ管奇形の嚢胞壁は薄く、神経や血管に隣接することも多いため、切除は不完全となりやすい。しかし、気道閉塞などの緊急時には早期切除を行うことがある⁷⁾。

海綿状リンパ管奇形は切除での再発率が高く硬化療法も有効率が低い^{5) 6) 10)}。硬化療法と切除などの組合せで症状を制御するが、組織肥大などにより治療に難渋することが多い。皮膚や粘膜の表面に小濾胞の多発するいわゆる限局性リンパ管腫は、海綿状リンパ管奇形の亜型と考えられるが、硬化療法や切除の困難なことが多く、筆者は炭酸ガスレーザー照射により良好なコントロールを得ている¹¹⁾。嚢胞状リンパ管奇形と海綿状リンパ管奇形が混在する症例は少なくない。この場合、硬化療法を先行させた上で切除手術を組み合わせ、症状の改善とコントロールを図る (図6)。

6 混合型血管奇形 (complex combined vascular malformations)

混合型血管奇形の定義は明確になされたものがないが、筆者は、リンパ管奇形に毛細血管奇形、静脈奇形、動静脈奇形などが併発した疾患群を混合型と呼ぶようにしている。Klippel-Trenaunay症候群などがその代表的疾患である。混合型における治療は、リンパ管、毛細血管、静脈、動静脈などの各血管奇形に対する治療の組合せとなる。症状が多彩であり、肥大症などの進行もあるため、放射線科や形成外科といった単独の診療科のみではなく、整形外科や小児科など多数科を含んだチーム医療が求められる。

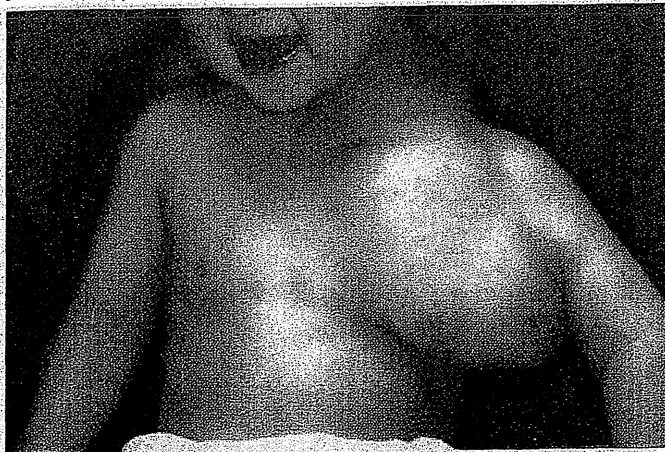
このような複雑な疾患では、治療のタイミングを逃して漫然と経過観察がなされ、高度な四肢拘縮などの回復困難な状態に進行してしまう場合がある (図7) ため、乳幼児期からの慎重かつ計画的な治療が望まれる。

7 治療の適応、開始時期、年齢

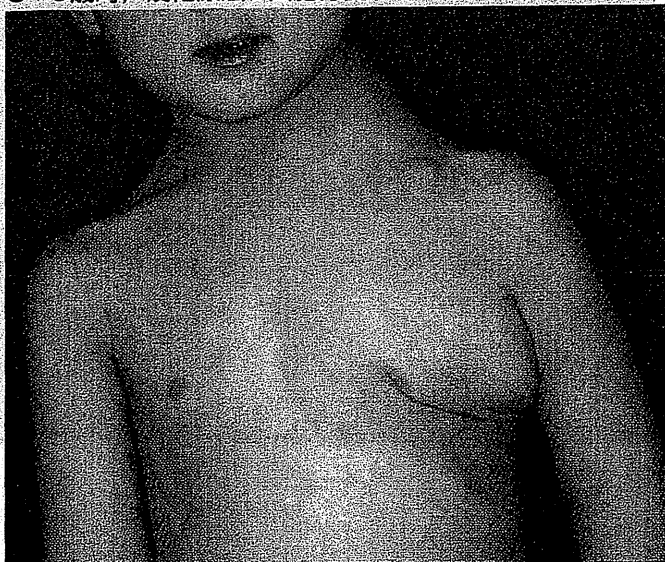
全般的に切除治療は一定の有効性があり、特に限局性小病変では、単一回の治療ですむという長所がある。しかし、重要組織に浸潤または隣接し境界不明瞭で合併症の可能性が高い、大量出血が危惧される、部分切除となり再発の可能性が高い、術後の機能や整容性の低下が著しいなどが考えられる場合は、他の治療も考慮せざるをえない。また、巨大静脈奇形などでは、病変内で血液凝固が進行し、フィブリノーゲンなどが大量に消費されて、localized intravascular coagulopathy (LIC) と呼ばれる病態を呈することが多くある¹²⁾。これは慢性消費性血液凝固障害 (consumption coagulopathy) とも称され、血管奇形以外の部位の外傷や病変切除においても止血困難を来すことがあるため、安易な外科的侵襲は慎まなければならない。

硬化療法は嚢胞状リンパ管奇形、静脈奇形、小さめもしくは血流制御下での動静脈奇形に積極的適応がある。原則適応外と考えられるのは、流出血管が頭蓋内にあり中枢神経障害の発生が強く危惧される症例、眼窩内などに腫瘤があり術後神経麻痺が危惧される症例、深部静脈閉塞例など硬化により正常部位のうっ血や阻血を来す可能性が高い症例、流出血管高度拡張例など高濃度の硬化剤や大量の血栓が全

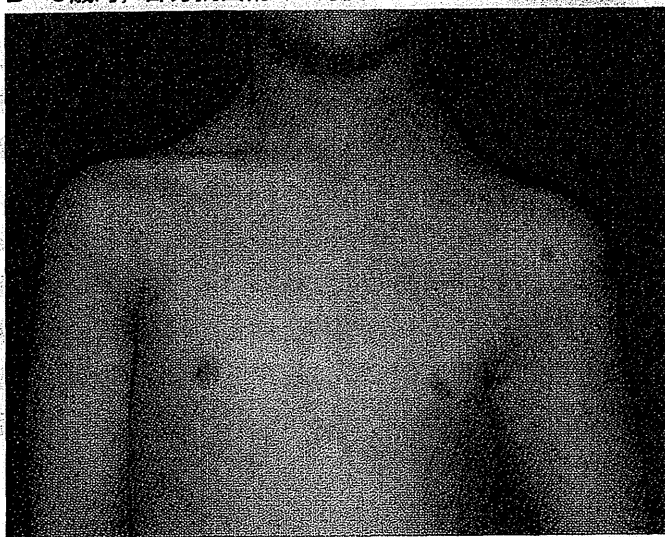
A 1歳時, 治療前



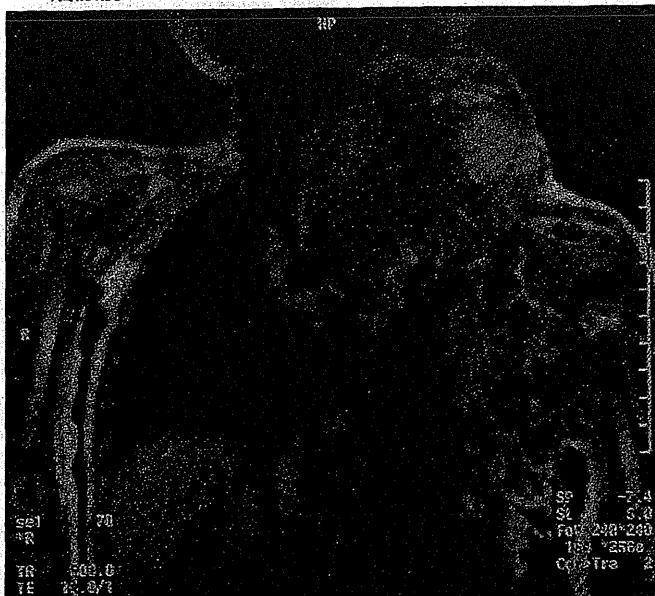
C 3歳時, 硬化療法3回施行後



D 5歳時, 部分摘出術6か月後



B 治療前のT1強調冠状断像



E 5歳時の治療後のT2強調冠状断像



図6 男児 左頸部腋窩上腕胸部縦隔内にわたる広範囲巨大混合型リンパ管奇形

A: 頸部から胸部, 縦隔, 腋窩にリンパ管奇形が存在し, 胸壁変形を伴っている。縦隔内にも高度に進展している。

B: 海綿状と嚢胞状のリンパ管奇形が混在し連続している。縦隔内にも高度に進展している。

C: 腋窩と全胸壁筋肉下に硬結状のリンパ管奇形が多く残っている。

D: 腋窩からのリンパ管奇形の部分摘出術を2回追加した6か月後。

E: 上腕および頸部にリンパ管奇形が残存するが, 病変全体的大幅な縮小が見られる。縦隔内病変も縮小した。



図7 10歳台, 女性 混合型血管奇形
(Klippel-Trenaunay症候群)

他院で、小児期より、主に圧迫療法による経過観察と表在性易出血性病変に対する切除術が行われていた。慢性疼痛により患肢安静を続けた結果、膝・足関節の高度な拘縮を来した。

身に循環する危惧のある症例、患者が瘢痕や変形を気にせず治療を急ぐ症例などである。

乳児期の静脈奇形や動静脈奇形では、血管腫との鑑別が難しい場合がある。また、乳児期のリンパ管系は一般に未熟であり、リンパ管奇形では生後1歳程度までに縮小傾向を示すものがある¹³⁾。

したがって、乳児期では慎重に経過観察し、原則として1歳を過ぎてから硬化療法などの治療を行う。1歳未満の嚢胞状リンパ管奇形急速増大では、穿刺排液にて一時的縮小を図り、無効症例に限り少量・短時間の注入排出硬化療法を行う。筋肉内静脈奇形では、麻痺や拘縮の観察と術後理学療法の必要性があり、筆者は原則3歳以降を治療適応としている。

おわりに

表在性血管病変は従来分類が系統だっておらず、それゆえに不適切な治療が蔓延してきた。ISSVA分類によって血管腫と血管奇形が明確に区別され、治療方法も整合性を期待できるようになってきたが、いまだ難治性と呼べる症例が多く存在する。現時点で、乳児血管腫に関しては従来からのレーザー治療やプロプラノロール内服療法などの薬物療法と切除手術、血管奇形に関しては硬化療法や塞栓療法と切除手術などをいかにうまく組み合わせるかが治療成否の鍵となっている。

- 1) Enjolras O, Wassef M, Chapot R: Introduction: ISSVA classification. *Color Atlas of Vascular Tumors and Vascular Malformations*. Cambridge University Press, New York, p.1-11, 2007.
- 2) Batta K, Goodyear HM, Moss C, et al: Randomised controlled study of early pulsed dye laser treatment of uncomplicated childhood haemangiomas: results of a 1-year analysis. *Lancet* 360: 521-527, 2002.
- 3) Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, et al: Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 358: 2649-2651, 2008.
- 4) Soueid A, Waters R: Re-emergence of port wine stains following treatment with flashlamp-pumped dye laser 585 nm. *Ann Plast Surg* 57: 260-263, 2006.
- 5) 佐々木了: 皮膚軟部組織の血管奇形に対する硬化療法の臨床的検討. *日形会誌* 25: 250-259, 2005.
- 6) 萩田修平, 伝 俊秋, 出口英一・他: リンパ管腫の治療: 外科切除, Bleomycin局注療法, OK-432局注療法の比較検討. *日小外誌* 25: 260-264, 1989.
- 7) 中条俊夫, 佐伯守洋, 小方 卓: 嚢胞状リンパ管腫の治療とその成績 - 273例の分析に基づいた治療方針. *小児外科* 16: 931-938, 1984.
- 8) Ogita S, Tsuto T, Tokiwa K, et al: Intracystic injection of OK-432; a new sclerosing therapy for cystic hygroma in children. *Br J Surg* 74: 690-691, 1987.
- 9) 佐々木了, 堀内勝己, 藤井 暁・他: 無水エタノール硬化療法が奏効した嚢胞状リンパ管腫の1例. *形成外科* 38: 143-147, 1995.
- 10) 比企さおり, 山高篤行, 小林弘幸・他: 小児リンパ管腫105例の臨床的検討 - 発生部位・病型別治療評価. *順天堂医学* 48: 476-483, 2003.
- 11) 長尾宗朝, 佐々木了, 古川洋志・他: 頬・口腔・頸部巨大リンパ管奇形の治療経験. *日形会誌* 27: 779-782, 2007.
- 12) Mazoyer E, Enjolras O, Laurian C, et al: Coagulation abnormalities associated with extensive venous malformations of the limbs: differentiation from Kasabach-Merritt syndrome. *Clin Lab Haematol* 24: 243-251, 2002.
- 13) Dubois J, Garel L, Abela A, et al: Lymphangiomas in children: percutaneous sclerotherapy with an alcoholic solution of zein. *Radiology* 204: 651-654, 1997.

Summary

Treatment Concept of Hemangioma and Vascular Malformations

Satoru Sasaki*

A variety of treatments for vascular malformations and hemangiomas, their indications, and the time to initiate therapy are outlined in this article. For the treatment of infantile hemangioma, laser therapy and steroid therapy are still useful, although oral

propranolol therapy has become common. For the treatment of vascular malformations, surgical resection, sclerotherapy, embolization therapy, and laser irradiation can be combined according to the disease type. A long-term team approach is required for extensive types of vascular malformation.

*Center for Vascular Anomalies, Department of Plastic Surgery, KKR Tonan Hospital

血管腫・血管奇形の臨床診断と画像診断

大須賀慶悟* 波多祐紀** 上原秀一郎***

小児・若年成人に発生するいわゆる“血管腫”は、ISSVA分類にて、血管性腫瘍と血管奇形に大別される。両群の臨床経過や治療方針は異なるため、画像診断による鑑別診断や広がり診断の役割は大きい。安易に“血管腫”とひとくくりにせず、各病変の特徴を理解して適切な画像診断に臨む必要がある。

Key Word

血管腫, 血管奇形, ISSVA 分類

はじめに

小児・若年成人の頭頸部・四肢・体幹など体表や骨軟部に発生する血管の異常増生を示す病変は、従来“血管腫”としてひとくくりに扱われてきた。しかし、“血管腫”の中には、小児期に自然退縮するものから、成長とともに進行するものまで多様であり、診断や治療方針に混乱が見られる。the International Society for the Study of Vascular AnomaliesによるISSVA分類では、いわゆる“血管腫”は、内皮細胞増殖性の有無により、臨床経過や治療方針が異なる血管性腫瘍と血管奇形の2つの疾患群に大別される。個々の病変の鑑別や治療方針における画像診断の役割は大きいですが、実際の病変をよほど見慣れなければ、画像モダリティの選択や適応の判断は難しい。

本稿では、ISSVA分類に基づく血管奇形の基本的なタイプの病変について、臨床診断や画像診断の適応や役割について概説する。ISSVA分類自体の解説や、特異な系統疾患・症候群などの詳細は他稿に譲る。また、各疾患の詳細は、最近の文献や成書も

参照されたい^{1)~5)}。

1 血管腫・血管奇形の診断プロセス

外来診察において、問診(発症時期、臨床経過、治療歴、家族歴)や理学的所見(視診、触診、聴診)をとりながら、ドプラ血流計や超音波検査の所見を組み合わせることで典型的な病変の多くは診断できる。臨床経過や症状の程度に応じて、早晚治療が必要か、しばらく経過観察でよいかなどを考えながら、画像診断の適応・時機などを検討する。非典型的な病変では、血管腫・血管奇形以外に腫瘍性疾患の可能性の見極めが大事である。例えば、小児・若年者において比較的短期間に増大したり、中高年者に発生したりする充実性腫瘤では、画像診断が困難であれば生検が考慮される。

2 画像診断の役割

疑われる病変に応じて、モダリティや撮像法の選択、造影の要否などが変わる。体表の病変は、外観

* Osuga K. 大阪大学大学院医学系研究科放射線医学講座 ** Hata Y. 同器官制御外科学形成外科学 *** Uehara S. 同外科学講座小児成育外科学

や臨床経過で診断しやすく、必ずしも画像診断を必要としない。画像診断の目的は、1) 初期精査(局在、サイズ)、2) 治療可否・治療計画、3) 治療後評価や経過観察、4) 他病変の鑑別などである。

初期精査や治療計画では、血流評価のための造影精査(ダイナミック・スタディやvascular imaging)が考慮される。一方、症状・経過の安定期における経過観察の反復には、より簡便な撮像法や非造影検査に努める。超音波検査は、簡便・無侵襲で、特に体表の浅い部位の病変の観察に有用である。濃度分解能が高いMRIは、頭頸部や軟部組織の評価に有用である。一方、CTは、濃度分解能が低いため、軟部組織の質的精査ではMRIに劣るが、骨に隣接・浸潤する病変の評価や、石灰化(静脈石)の検索には有用である。造影MRI・CTによるダイナミック・スタディやMR・CT angiography(MRA, CTA)は、病変の血流評価や供血動脈の同定に有用である。単純X線検査は、病変に随伴する骨・関節の変性・変形、骨軟部組織の成長異常(脚長差)、静脈石などの検索に有用である。

血管造影は侵襲的であり、乳幼児では全身麻酔、血管穿刺、カテーテル操作、造影剤量など制約が大きい。理学的所見や非侵襲的な画像診断で多くの場合は診断可能であり、診断のみを目的として血管造影を行うことはきわめて稀である。核医学検査は、我々は経験がないが、静脈奇形やリンパ管奇形の鑑別に血液プールシンチグラフィやリンパ管シンチグラフィが有用とする報告も見られる⁶⁾。患者の多くは小児・若年者であり、放射線被ばくを伴う検査、特にCTの利用は慎重にすべきである。

3 血管性腫瘍 (vascular tumors)

1) 乳児血管腫 (infantile hemangioma)

乳幼児期に最も多い良性腫瘍で女兒に多い(男女比約1:3)。臨床経過が特徴的で、生後数日～数週より急速に増大し(増殖期)、1歳以降数年かけて徐々に退縮し(退縮期)、脂肪変性～癍痕に至る(癍痕期)。表在病変は、その外観から「莓状血管腫」と呼ばれ、視診で診断は容易である。深部の病変が「海綿状血管腫」と呼ばれやすく、後述の静脈奇形(venous malformation; VM)もしばしば「海綿状血管腫」と呼ばれるため混乱しやすい。「表在の莓状血管腫の深部に海綿状血管腫が合併する」などと、

異なる病変が並存しているかのような誤記も見かける。

体表に露出する病変がなく、皮下深部に腫瘤が存在する場合は、確かに静脈奇形との鑑別が問題になるが、動脈血流の豊富な増殖期の乳児血管腫であれば、ドプラ血流計で明瞭な拍動音が聴取され、比較的容易に区別できる。病理学的には、臨床経過のどの時期も血管内皮細胞がGLUT-1陽性を示し、他病変との鑑別に役立つ⁷⁾。近年、乳児血管腫に対するβ遮断薬(プロプラノロール)の有効性が脚光を浴びているが、「血管腫」と呼ばれた血管奇形にも試される事例があり注意を要する⁸⁾。

体表の乳児血管腫の多くは、臨床診断が容易で、あまり画像診断を必要としない。皮下深部に腫瘤を形成して、血管奇形や他の軟部腫瘍との鑑別が問題になる場合や、眼窩・外耳・咽頭・気管など視聴覚・気道を脅かすようないわゆるalarming hemangiomaで治療方針が問題になる場合など、画像精査が必要である。

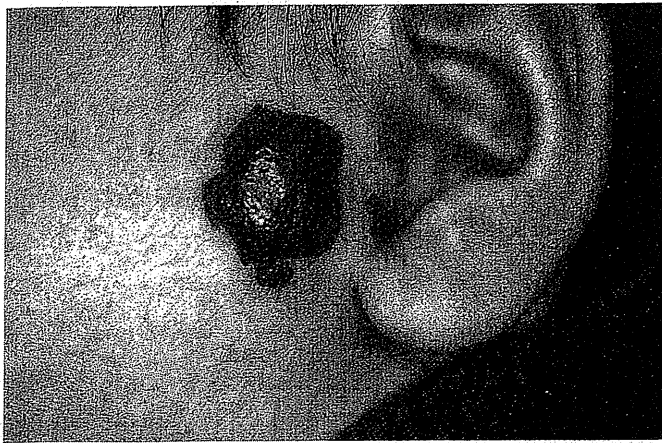
画像上、増殖期の乳児血管腫は境界明瞭な多血性腫瘤を呈する。超音波検査では、カラードプラで腫瘤内部に豊富な血流を反映して、拡張した動脈や静脈を認める。MRIでは、T1強調像で中間信号、T2強調像で比較的均一な高信号を示し、腫瘤内部に栄養動脈のflow voidが見られる。造影像では早期相より比較的均一に強く造影される(図1)。退縮期には次第に動脈血流が減少し、癍痕期には脂肪変性が見られる⁵⁾。

2) 先天性血管腫

(congenital hemangioma)

胎生期に発生し増殖する先天性血管腫は、1996年Boonらにより最初に報告された。出生後約1年で退縮する早期退縮型(rapidly involuting congenital hemangioma; RICH)と、退縮せず成長に比例する非退縮型(noninvoluting congenital hemangioma; NICH)の2種類がある⁹⁾。乳児血管腫と異なり、発生頻度に性差がなく、GLUT-1の免疫染色は陰性である。胎児超音波検査やMRIは、おおむね乳児血管腫に類似するが、血管の瘤化、静脈成分の増加に伴う部分血栓や石灰化、動静脈シャントなどは、先天性血管腫に比較的特有の所見とされる。また、動静脈シャントが目立つ場合には、動静脈奇形(arteriovenous malformation; AVM)や悪性腫

A 生後1か月の皮膚所見



B 2歳の皮膚所見



C 脂肪抑制造影T1強調冠状断像

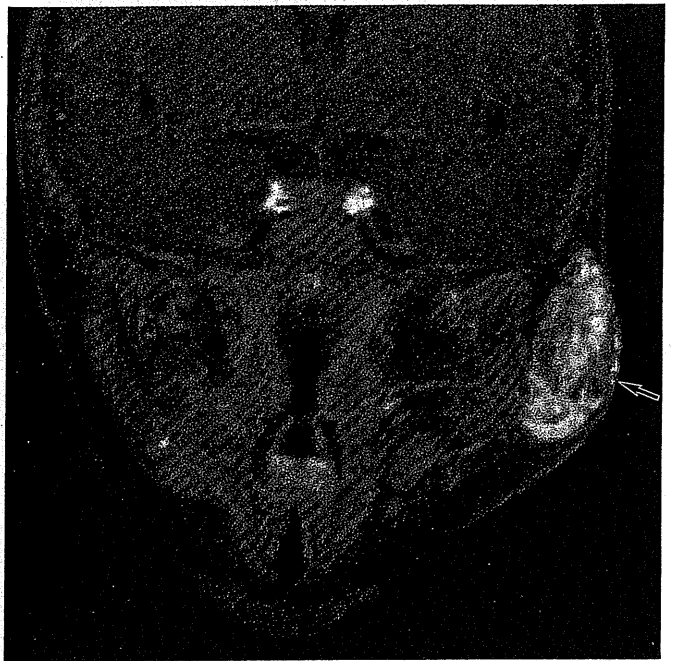


図1 女児 左耳下腺部乳児血管腫

A: 増殖期(1歳時)は莓状の鮮赤色の境界明瞭な外観を呈する。

B: 退縮期(2歳時), 表在の赤味は退色し, 皮下の青味を伴う腫瘍が残存する。

C: 腫瘍全体が造影され(→), 内部にflow voidを認める。

A 皮膚所見



B T2強調矢状断像

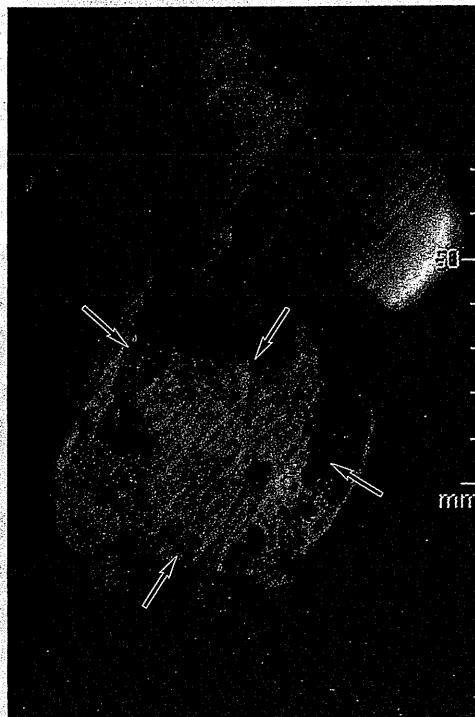


図2 3か月, 女児 Kasabach-Merritt現象を合併したカポジ肉腫様血管内皮腫

A: 左大腿後面皮下の紫斑を認める。

B: T2強調像では, 皮下脂肪から深部筋膜に浸潤する辺縁不整な高信号の腫瘍を認める(→)。

瘍との鑑別が問題となる⁵⁾。

3) カポジ肉腫様血管内皮腫および房状血管腫 (kaposiform hemangioendothelioma ; KHE, tufted angioma ; TA)

カポジ肉腫様血管内皮腫は、1993年Zukerbergらが最初に報告した乳幼児に発生するカポジ肉腫に類似した腫瘍で、成人例の報告もある。頭頸部・四肢・体壁・後腹膜などの皮膚や深部組織に発生し、多発例も存在するが、遠隔転移の報告はない¹⁰⁾。Kasabach-Merritt現象[†]やリンパ管腫症を合併しやすいことが特徴である¹¹⁾。境界不明瞭で局所浸潤傾向が強い腫瘍で、筋肉や骨まで浸潤しうる。

房状血管腫は、1989年、Jonesらが最初に報告した皮膚に浸潤する淡紅色～褐色調の有痛性腫瘍で、四肢に好発する¹²⁾。わが国から報告された中川型血管芽腫と同義の病変と考えられている¹³⁾。また、Kasabach-Merritt現象を起こしやすく、病理学的にもカポジ肉腫様血管内皮腫に類似しており、現在房状血管腫はカポジ肉腫様血管内皮腫の亜型と考えられている。

特に、深部組織に浸潤するカポジ肉腫様血管内皮腫の評価には画像診断が有用で、境界不明瞭な多血性の浸潤性腫瘍の像を示す。MRIではT1強調像で低～中等度信号、T2強調像で高信号を示し、皮下の索状像や筋肉・骨など深部組織への不整な浸潤を示す(図2)。造影では、びまん性に不均一な増強効果を示す⁵⁾。病理学的には、リンパ管成分を豊富に含み、免疫染色でD2-40陽性が診断に有用である¹⁰⁾。

4 血管奇形 (vascular malformation)

血管奇形は先天的な脈管形成異常で、毛細血管・リンパ管・静脈・動脈などの単一あるいは混合成分で構築される。血行動態的に影響の大きい動脈成分の有無により、slow-flow typeの毛細血管奇形(capillary malformation ; CM)、リンパ管奇形(lymphatic malformation ; LM)、静脈奇形(venous malformation ; VM)およびfast-flow typeの動静脈奇形に分けられる。さらに、毛細血管静脈奇形(CVM)、

リンパ管静脈奇形(LVM)、毛細血管リンパ管静脈奇形(CLVM)、毛細血管動静脈奇形(CAVM)などさまざまな混合型がある。

血管奇形の発症・自覚は、乳幼児期から思春期以降までさまざま、成長とともに進行し、思春期・妊娠・外傷・外科手術などを契機に増悪しやすい。従来、5～10歳以降の小児や若年成人において、“血管腫”と呼ばれる進行性の病変の大半は血管奇形である。

1) 静脈奇形(venous malformation ; VM)

海綿状～嚢胞集簇状の腫瘤を形成したり、静脈瘤を形成したり、形態はさまざまである。従来、“海綿状血管腫”や“筋肉内血管腫”などと呼ばれている。多くは孤発性で、稀に多発例や家族性もある。血管平滑筋が菲薄化し過剰伸展した静脈腔に血液が貯留する。局在は、皮膚表在・皮下脂肪・筋肉・腱・関節・骨やこれらの間隙に進展しうる。

理学的所見として、体表の静脈瘤や青紫色の結節、患部の膨隆、柔軟な圧縮性、皮下の血栓硬結や静脈石の触知などを認める。中枢側の駆血、下垂位や息こらえで怒張・緊満する一方、患部挙上にて虚脱・軟化する。血液貯留の静脈腔が大きく嚢胞状あるいは管腔状の形態であれば、病変は柔軟で体位によるサイズ変化も大きい。逆に微細海綿状の形態で、血管間に介在する結合織成分が多いほど充実性腫瘤の性状に近くなる。稀に微小動脈と交通を有することもあり、この場合、ドブラ血流計で脈拍を聴取する。

小児期にはあまり自覚がなく、青年期以降に血栓性静脈炎による有痛腫脹をきっかけに顕在化する例も見られる。患肢全体から体幹に及ぶようなびまん性病変では、慢性凝固異常により血液データは播種性血管内凝固(DIC)様所見(D-dimer・FDP高値やfibrinogen・血小板低下)を示すため、“Kasabach-Merritt現象を合併した巨大血管腫”と誤解されやすい。

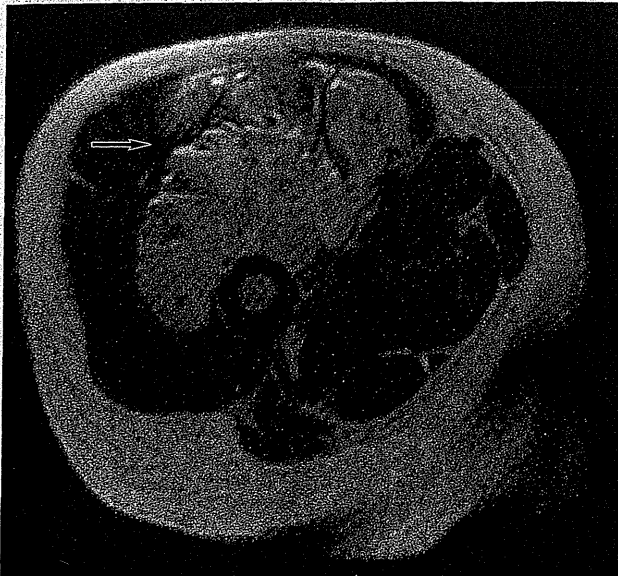
◆ 画像診断

超音波検査では、境界不明瞭で不均一な低エコーを示す海綿状・分葉状・多胞状腫瘤や、管腔状の拡

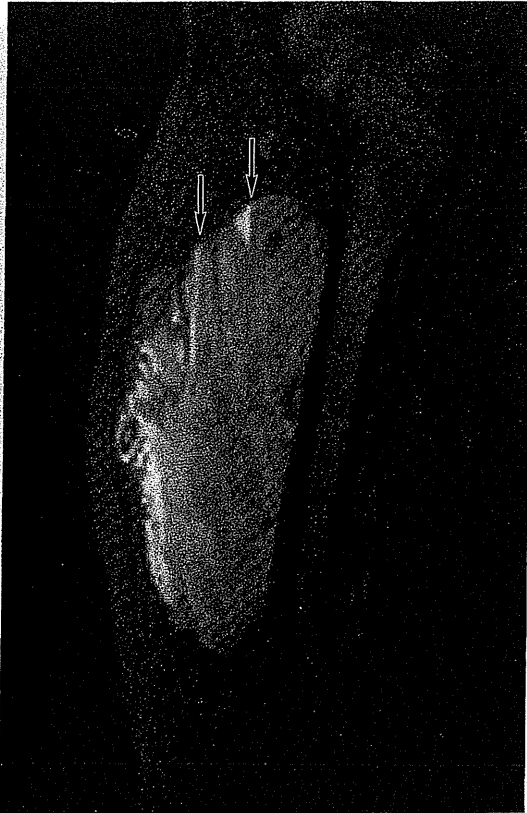
† Kasabach-Merritt現象 ▶▶▶

小児の血管性腫瘍に高度血小板減少・消費性慢性凝固異常・溶血性貧血・患部の紫斑腫脹などが合併する予後不良な現象である。カポジ肉腫様血管内皮腫や房状血管腫に併発しやすく、広範囲のびまん性静脈奇形に合併する慢性凝固異常とは区別が必要である。

A T2強調像



B 脂肪抑制T2強調矢状断像



C 造影T1強調像

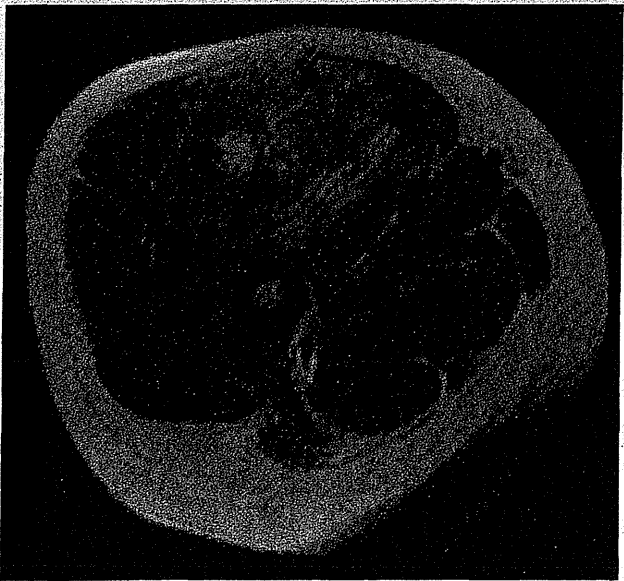


図3 8歳, 女児 右大腿静脈奇形

A, B: T2強調像にて, 右大腿四頭筋内に中等度信号から高信号の分葉状の腫瘤を認め, 液面形成(→)を伴う。低信号の静脈石も散見される。
C: 腫瘤内部が不均一に増強効果を受ける。

張・蛇行した静脈の皮下・筋内への浸潤を認める。音響陰影を伴う高エコーの静脈石を認めることが多い。プローブで圧迫すると圧縮性があり, 駆血や下垂位で内腔が怒張する。カラーモードではほとんど血流はなく通常無信号だが, 患部を圧迫すると貯留血液の動きで血流信号をとらえやすい。

MRIでは, 典型的にはT1強調像で筋肉と等信号, T2強調像で強い高信号を示すが, しばしば血液凝固の影響を受けて, T1強調像でかすかに淡い高信号, T2強調像で中間～低信号を示し, 液面形成を伴うことも多い。静脈石は点状・小円形の無信号域として認める(図3)。皮下脂肪や筋肉間隙への進展は, 脂肪抑制T2強調像やSTIR法で評価しやすい。また, T1強調像にて低信号の分葉状病変の隙間に介在す

る脂肪が高信号域として見られることも多い。典型的な静脈奇形は, 超音波検査および単純MRIにより大半は診断可能である。患肢全域に及ぶような広範囲のびまん性静脈奇形では, 分割撮像の上, 画像連結機能による表示が有用である(図4)。

嚢胞成分が目立つためにリンパ管奇形との区別が難しい場合や, 微細海綿状～充実様で充実性腫瘍との鑑別が問題になる場合は, 造影MRIが有用である。静脈奇形は, 緩徐に不均一に遅延性増強効果を示すことが多い(図3)。これは, 静脈奇形の病変腔が比較的孤立しており, 時間をかけて造影剤が次第に流入するためと思われる。しかし, 毛細血管成分の混在や微小動脈との交通などにより, 早期より増強効果を示すこともありうる。全体に強い増強効果

A 皮膚所見



図4 5歳, 女児 左下肢びまん性静脈奇形

A: 左下肢全域に皮下静脈瘤を認める。足は背屈制限を認める。

B: 殿部から足先にかけて高信号の病変が広く浸潤する。

を見る場合は、充実性腫瘍の鑑別が必要である⁵⁾。

静脈奇形の診断に血管造影は通常不要である。動脈との交通があったとしても、病変主体は静脈の異常腔であり、動静脈奇形のように動脈自体が拡張・蛇行することは少ない。硬化療法を行う際に、動脈との吻合が見られる場合は、硬化剤の動脈への逆流に注意が必要である。動脈の流入低減を目的として、動脈塞栓術の併用も考慮されるが実際に行うことは少ない。

2) リンパ管奇形

(lymphatic malformation ; LM)

いわゆる“リンパ管腫”に相当する。小児の頸部病変では、しばしばcystic hygromaとも呼ばれている。嚢胞の形態により、macrocytic type, microcystic typeや、mixed typeに分類される。頭頸部に好発するが、四肢、腋窩、体幹部や胸郭(縦隔)・腹部(後腹膜)などにも発生する。

macrocytic typeは明瞭な大小の嚢胞腔をもち、時に内出血や感染を合併した際に急に増大する。試験穿刺で淡黄色や希血性の排液を認め、OK432などを用いた硬化療法が比較的奏効しやすい。一方、

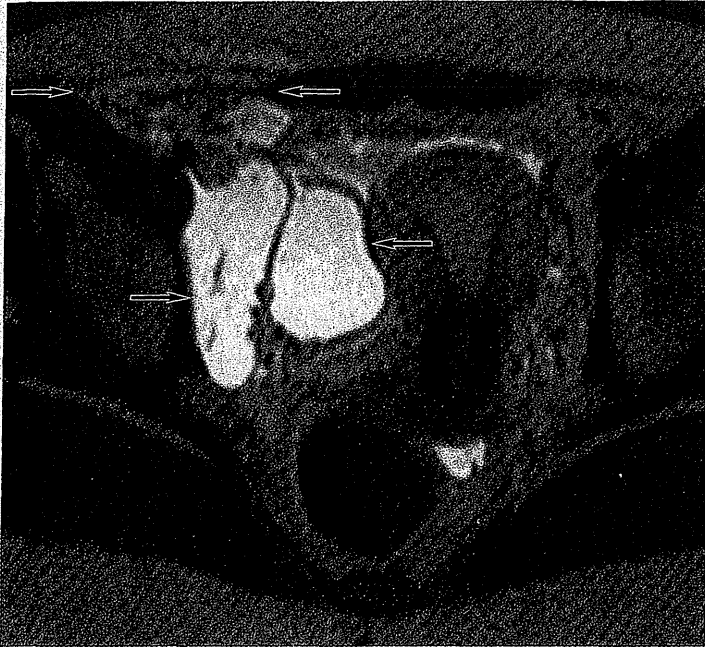
microcystic typeは微小リンパ管の密集により微細網状～充実様となり、しばしば難治性である^{3) 5)}。皮膚表面では、暗紫色～褐色調の微小水泡の集簇を形成し、炎症の反復により膨隆・変色・リンパ液や血液の滲出が続く。皮下脂肪にびまん性に網状の病変が浸潤し、リンパ浮腫状を呈することもある。

◆画像診断

macrocytic typeは、超音波検査では、多胞状の嚢胞性腫瘍の像を示し、隔壁や内腔のdebris貯留が見られる。MRIでは、嚢胞腔は通常T1強調像で低信号、T2強調像で高信号を示す(図5)が、蛋白に富む内容液や出血成分により、T1強調像で中等度～高信号、T2強調像で低信号を示す場合もある。また、顕著な内出血では液面形成を伴うこともある。造影MRIでは、嚢胞隔壁のみ増強効果を示す。硬化療法後の比較的早い時期は、嚢胞腔の縮小とともに嚢胞壁の肥厚や周囲組織への炎症波及像が見られる。

一方、microcystic typeは、超音波検査では、無数の微小隔壁により境界不明瞭な高エコーを示し、充実様にさえ見える。MRIでは、T1強調像・T2強調像ともに中間信号を示すことが多い。皮下脂肪の

A T2強調像



B OK432注入療法時の直接穿刺造影像

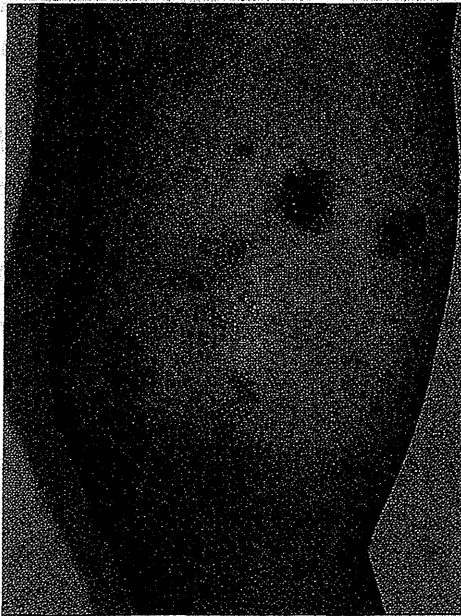


図5 20歳台, 女性 骨盤-腹壁リンパ管奇形 (macrocystic type)

A: 骨盤右壁から右下腹壁にかけて嚢胞状から線状の高信号域(→)を認める.

B: 分葉状の嚢胞腔の広がり(→)が描出される.

A 皮膚所見



B 脂肪抑制T2強調冠状断像

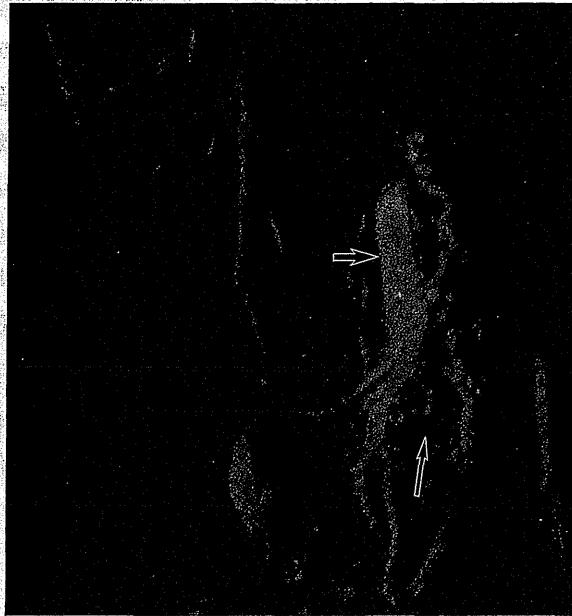


図6 10歳台, 男性 右大腿リンパ管静脈奇形 (microcystic type)

A: 大腿が膨隆し, 皮膚に茶褐色のリンパ水泡が多発する. 皮下静脈瘤も透見される.

B: 大腿皮下に網状・線状高信号のリンパ管病変(→)と, 管腔・分岐構築を示す静脈瘤(→)が混在する.

病変は, 微細網状~索状の構造がT1強調像で低信号域として, 脂肪抑制T2強調像で高信号域として明瞭になる.

mixed typeでは, 嚢胞成分のサイズに応じて, 両者の画像所見が混在する⁵⁾. リンパ管奇形に, 血管

成分, 特に静脈成分が混在することは珍しくない. 網状に浸潤する微細なリンパ管奇形の病変に, 比較的太く蛇行する静脈瘤が目立つこともある(図6). このような場合は, リンパ管静脈奇形と診断される. 血管成分に応じて, カラー Doppler で血流信号を検出