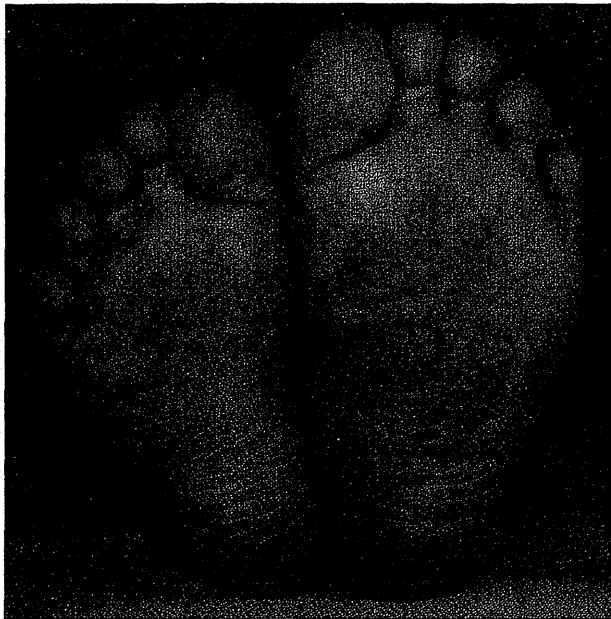


A 皮膚所見



B 造影time-resolved MRA (TRICKS)

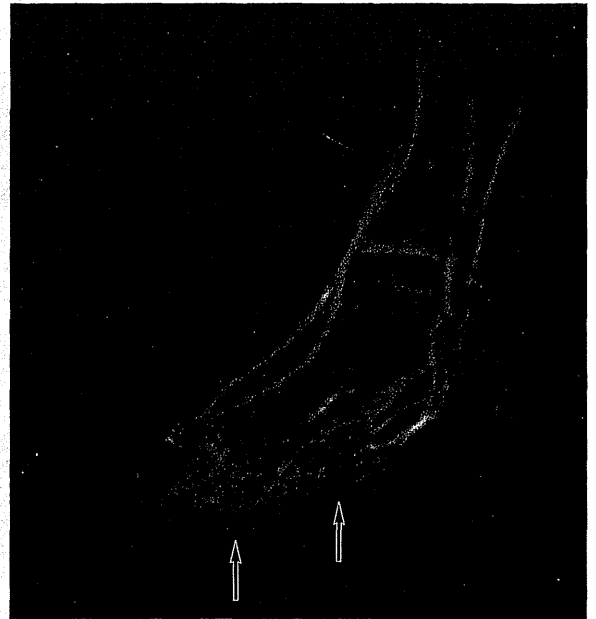


図7 10歳台, 女性 左足毛細血管奇形

A: 左足底に淡いポートワイン斑を認め, 左足は右足に比し肥大している。

B: 足底に毛細血管の増生(→)を認める。

したり, 造影MRIでリンパ管腔内の増強効果が見られることもある。

3) 毛細血管奇形

(capillary malformation ; CM)

従来, “赤アザ” “単純性血管腫” “ポートワイン斑” と呼ばれる比較的境界明瞭な体表の紅斑で, 真皮浅層での拡張した毛細血管の集合である。加齢に伴い色調が濃くなり, 肥厚や隆起を形成することもある⁵⁾。多くは肉眼的に診断され, 画像診断の対象にならない。しかし, 新生児では, 発症初期の乳児血管腫や, 初期の動静脈奇形との鑑別が難しい場合がある。また, 退縮しない病変で, 患部の軟部組織が肥厚し動脈血流がやや目立つような場合も, 動静脈奇形との鑑別が難しくなる(図7)。

4) 動静脈奇形

(arteriovenous malformation ; AVM)

動静脈奇形は, 動静脈間の異常短絡(nidus)を形成し, 進行につれて流入動脈, 流出静脈の拡張・蛇行・瘤化を伴う。Schobinger分類による臨床病期では,

- I期: 皮膚紅潮・温感,
- II期: 拍動性腫脹・膨隆,
- III期: 疼痛・潰瘍・出血・感染,
- IV期: 高拍出性心不全の合併,

と次第に病状は進行する。

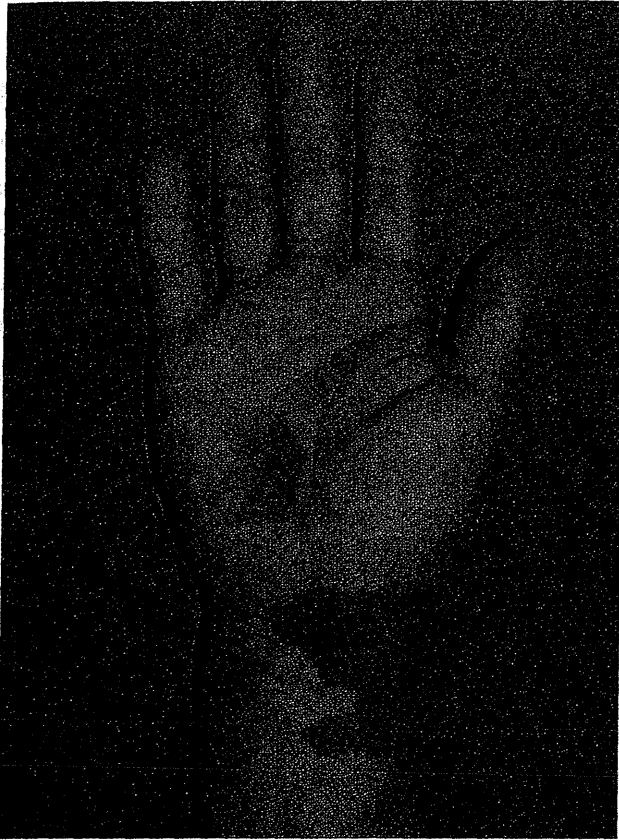
動脈性血流が顕著でなく拍動や温感が目立たない初期の動静脈奇形では, 退縮期の乳児血管腫や毛細血管奇形との鑑別が困難である。思春期や青年期にかけて, あるいは外傷を契機に症状が顕在化することが多い。動静脈シャントによる盗血や静脈圧上昇が持続すると, 次第に皮膚は変色・萎縮・潰瘍を来し, 反復性出血や難治性疼痛など症状悪化が見られる。限局性病変では, 血管塞栓術や外科的切除が行われるが, 筋肉・骨に広く浸潤するものや大型進行例は難治性である^{3) 5)}。

◆画像診断

患部の動静脈の拡張・蛇行が特徴的である。超音波検査のカラーモードでは, nidus部分はモザイクパターンを示し, 波形解析では, 高い流速や拍動性乱流などシャント波形を認める。MRIでは, T1強調像・T2強調像ともに高血流の血管は無信号(flow void)を示し, 骨・軟部組織への浸潤が示される(図8)。周囲の脂肪・線維組織が反応性に増生することもあるが, 充実性腫瘤を認める場合は, 血管性腫瘍や, 巣状軟部肉腫・傍神経節細胞腫などの多血性腫瘍との鑑別が必要である。

造影MRAや造影CTAは, 動静脈奇形の血管塞栓術や切除前の血管構築の解析に有用である。空間分解能や骨との位置関係の評価では造影CTAが優れるが, 時間分解能に優れるtime-resolved MRAで

A 皮膚所見



B T2強調冠状断像



C T2強調冠状断像



D 尺骨動脈選択DSA

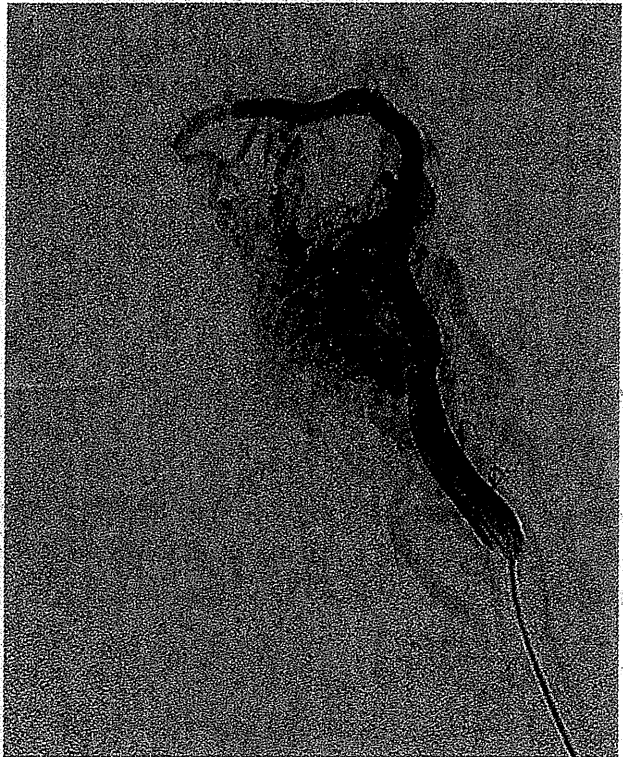


図8 40歳台, 男性 右手関節動静脈奇形

- A: 右手掌・手根部のポートワイン斑と皮下静脈怒張を認め、患部の温感と強い拍動を認めた。
 B, C: 前腕から手関節にかけて、皮下脂肪・筋肉・腱・舟状骨に浸潤するflow void (→) を認める。
 D: 尺骨動脈は著明に拡張し、右手関節に浸潤するnidusおよび早期静脈描出を認める。

は、血行動態をある程度観察しやすい¹⁴⁾。しかし、CTAやMRAでもより詳細な評価には限界があり、特に塞栓術の術前計画には血管造影による精査が不可欠である。

おわりに

ISSVA分類はわが国ではあまり浸透していないが、成因や治療方針が根本的に異なる腫瘍性病変(血管性腫瘍)と脈管形成異常(血管奇形)を区別する点で、その臨床的意義は大きい。従来、“血管腫”と呼ばれてきた小児・若年成人の病変の大半は、血管奇

形である。したがって、画像診断で“血管腫”とひとくくりに扱うことは、適切な鑑別診断や治療方針の妨げになる。

血管性腫瘍や血管奇形の診断プロセスは、臨床経過や理学的所見である程度の鑑別をした上で、超音波検査やMRIを中心とする画像診断で精査を進めることが重要である。そのためには、実際に患者を診察する臨床医と画像診断医の意思疎通や連携が欠かせない。本稿が、ISSVA分類に基づく血管腫・血管奇形の画像診断の適応と役割の理解の一助になれば幸いである。

文献

- 1) Greene AK, Liu AS, Mulliken JB, et al: Vascular anomalies in 5621 patients: guidelines for referral. *J Pediatr Surg* 46: 1784-1789, 2011.
- 2) Enjolras O, Wasseff M, Chapot R: Color atlas of vascular tumors and vascular malformations. Cambridge University Press, New York, p.3-11, 2007.
- 3) Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, et al: Vascular malformations: Part I. *J Am Acad Dermatol* 56: 353-370, 2007.
- 4) Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, et al: Vascular malformations. Part II: associated syndromes. *J Am Acad Dermatol* 56: 541-564, 2007.
- 5) Dubois J, Alison M: Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol* 40: 895-905, 2010.
- 6) Kim YH, Choi JY, Kim YW, et al: Characterization of congenital vascular malformation in the extremities using whole body blood pool scintigraphy and lymphoscintigraphy. *Lymphology* 42: 77-84, 2009.
- 7) North PE, Waner M, Mizeracki A, et al: GLUT1: a newly discovered immunohistochemical marker for juvenile hemangiomas. *Hum Pathol* 31: 11-22, 2000.
- 8) 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.
- 9) Krol A, MacArthur C: Congenital hemangiomas: rapidly involuting and noninvoluting congenital hemangiomas. *Arch Facial Plast Surg* 7: 307-311, 2005.
- 10) Fernández Y, Bernábeu-Wittel M, García-Morillo JS: Kaposiform hemangioendothelioma. *Eur J Intern Med* 20: 106-113, 2009.
- 11) Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, et al: Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have “true” hemangiomas. *J Pediatr* 130: 631-640, 1997.
- 12) Jones EW, Orkin M: Tufted angioma (angioblastoma). A benign progressive angioma, not to be confused with Kaposi's sarcoma or low-grade angiosarcoma. *J Am Acad Dermatol* 20 (2 Pt 1): 214-225, 1989.
- 13) Okada E, Tamura A, Ishikawa O, et al: Tufted angioma (angioblastoma): case report and review of 41 cases in the Japanese literature. *Clin Exp Dermatol* 25: 627-630, 2000.
- 14) Higashihara H, Osuga K, Ueguchi T, et al: Usefulness of contrast-enhanced three-dimensional MR angiography using time-resolved imaging of contrast kinetics applied to description of extracranial arteriovenous malformations: initial experience. *Eur J Radiol* 81: 1134-1139, 2012.

Summary

Clinical and Image Diagnosis of Vascular Anomalies

Keigo Osuga*, Yuki Hata**, Shuichiro Uehara***

Vascular anomalies, so-called hemangiomas, in children or young adults are divided into vascular tumors and vascular malformations according to the current International Society for the Study of Vascular Anomalies classification. Infantile hemangioma is the most common tumor, but other rare tumors include congenital hemangioma, kaposiform hemangioendothelioma, and tufted hemangioma. Vascular malformations include

capillary, lymphatic, venous, and arteriovenous malformations. Because the clinical course and treatment options for each type of lesion are different, imaging studies have an important role in the differential diagnosis and assessment of lesion extent. They should not be reported simply as “hemangiomas” but it is essential to understand the clinical features of each lesion to provide appropriate treatment.

*Department of Diagnostic and Interventional Radiology, **Department of Plastic Surgery, ***Department of Pediatric Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine

ISSVA 分類の臨床病理学的背景

森井英一* 堀由美子*

従来、血管腫と呼称されてきた病変が、ISSVA分類の提唱以降、血管奇形と真の血管腫に分類されるようになった。血管奇形はHE染色に免疫染色や特殊染色を組み合わせ、病変を構成する脈管が静脈か毛細血管か動脈か、あるいはリンパ管かを調べることでより細分化される。また、血管腫についても免疫染色を行い、細分類を行う。特に乳児血管腫の鑑別にはGLUT-1の染色が有用である。

Key Word

血管奇形, 血管腫, 免疫染色, 特殊染色

はじめに

光学顕微鏡で標本を観察した際、脈管が増えている状況を見ることがある。組織破壊後の修復過程で形成される非腫瘍性の“肉芽組織”でも毛細血管が増加する一方、著明な核異型を示し臨床的にも明らかに悪性の態度をとる“血管肉腫”でも、脈管様の構造が増加する。前者は修復がうまく進めば毛細血管が消失して線維性結合組織からなる瘢痕となるが、後者は治療が効果を示さない場合には全身に広がり、致命的となる。その他に、この両者のちょうど中間的な、いわゆる良性腫瘍といえるような臨床経過を示す病態もある。“あざ”のように徐々に広がり決して消退しないもの、生後間もなく出現して、いったん増大するが、やがては消退するものなどである。これまでこのような一群の病態を“血管腫”と呼称してきたが、the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) 分類が提唱されて以降、腫瘍性、あるいは過形成の性格をもつ(真の)血管腫と、病変を構成する脈管が異常な吻合や構造をもつが増殖所見に乏しい“血管奇形”に分類されるようになった。本稿では、血管の正常構造、血管

腫の概念の変遷、血管腫と血管奇形の組織学的鑑別点について概説する。

1 正常構造

脈管には、血液の流れる血管、リンパ液の流れるリンパ管がある。血管は動脈、毛細血管、静脈に分けられる。動脈はその太さにより壁の構造が異なるが、血管腫・血管奇形の病変に含まれるものは比較的細い筋型動脈以下の動脈である。この太さの動脈はHE染色で好酸性に染まる厚い壁をもち、円形の管腔を呈している。これに対し、毛細血管は扁平な内皮細胞に覆われた細い管腔で、動脈のような厚い壁をもたない。静脈は動脈の近傍に存在することが多く、動脈壁よりも薄い壁をもち、動脈より拡張した不整形の管腔を有する(図1)。

elastica van Gieson (EVG) 染色では弾性線維が青黒色に染まる。筋型動脈の壁は内弾性板、外弾性板と呼ばれる2層の弾性線維をもつ。これに対し静脈壁では薄く不明瞭な弾性線維層が見られるのみであるため(図2)、EVG染色は動脈や静脈を判別するのに便利な染色方法である。通常、HE染色にて比

* Morii E., Hori Y. 大阪大学大学院医学系研究科病態病理学・附属病院病理部

病理組織像 (HE 染色)

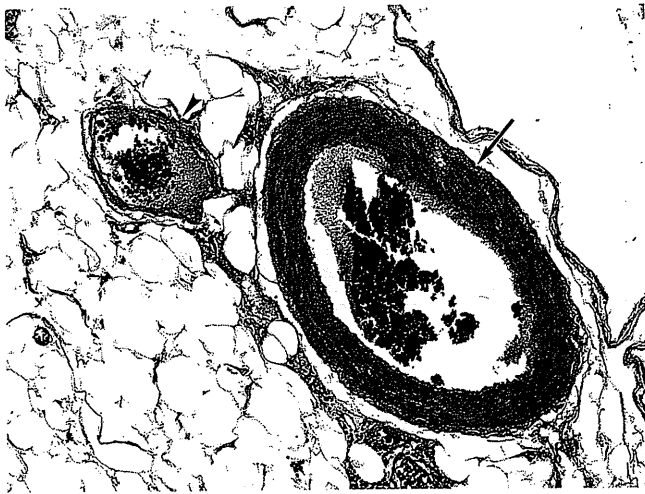


図1 動脈と静脈

動脈(→)と静脈(⇨). 動脈は比較的厚い壁をもつに対し、静脈の壁は薄い。

病理組織像 (EVG 染色)

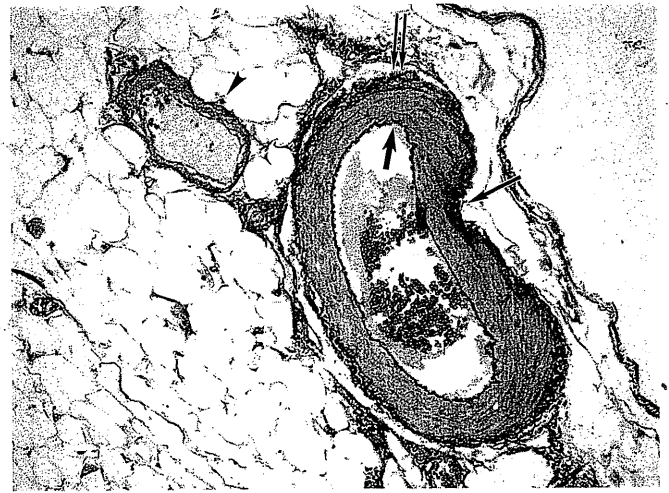
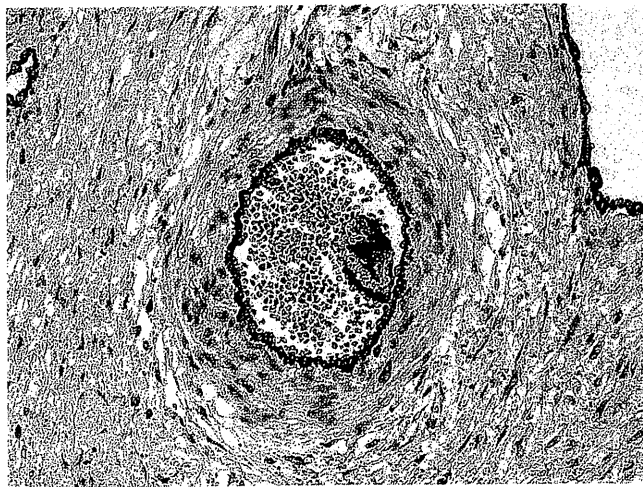


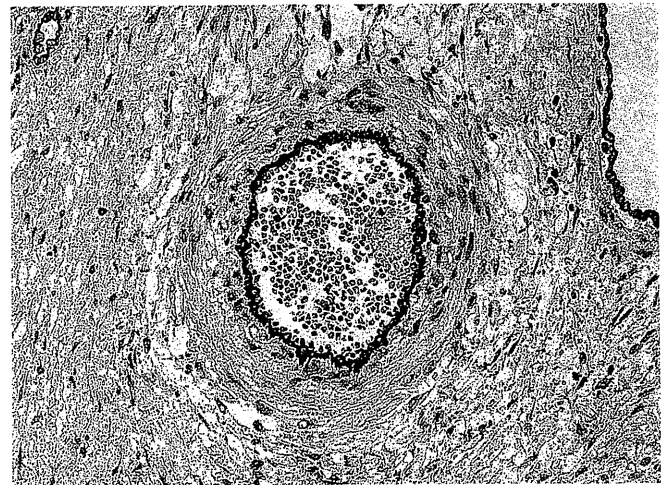
図2 動脈と静脈

動脈(→)と静脈(⇨). 動脈には内弾性板(→)と外弾性板(⇨)が見られるのに対し、静脈壁における弾性線維は薄い。

A 病理組織像 (CD31 免疫染色)



B 病理組織像 (CD34 免疫染色)



C 病理組織像 (podoplanin 免疫染色)



図3 脈管内皮細胞

A~C: 血管内皮はCD31 (A), CD34 (B) に陽性であるのに対し、リンパ管内皮はpodoplanin (抗体名D2-40) に陽性である (C)。茶色の部分が陽性部分である。

較的厚い壁と円形の管腔が見られれば動脈, 拡張した不整形の管腔が見られれば静脈と判断するが, 後述する奇形性の血管では動脈か静脈かの判断が困難な例も多く, EVG 染色を施行して動脈の性格をもつ

のか, 静脈の性格をもつのかを判定する。

リンパ管も太さに応じて壁構造が変化するが, 細いリンパ管は毛細血管と類似しており, HE 染色のみで両者を鑑別することは困難である。毛細血管内皮

はCD31やCD34, Factor VIIIに対する免疫染色で陽性, リンパ管内皮はpodoplaninに対する免疫染色(抗体名はD2-40)で陽性となる(図3)。両者を厳密に判別するためには, 免疫染色が必須である。

2 “-angioma” の概念

標本を観察した際, 脈管が実際に増殖した状態も, 奇形な構造を示す脈管が拡張した状態も, 血管やリンパ管が“目立つ”病変という意味では同じである。ISSVA分類が提唱される以前は, この血管やリンパ管が“目立つ”状態を一括して“-angioma”, つまり“hemangioma(血管腫)”あるいは“lymphangioma(リンパ管腫)”と呼んでいた。例えば拡張した血管腔が集簇し, 海綿状構造をとる病態には海綿状血管腫(cavernous hemangioma)という名称が付けられた。このように, 増殖する細胞の形態や構成する管腔の形態, さらに増殖する場などを示すさまざまな形容詞を組み合わせて多くの名称が存在していた。

ところが, 従来“血管腫, リンパ管腫”とされてきた病態の中には, 臨床的に腫瘍というには違和感のある病態が存在していることが知られていた。例えば, 体の成長とともに徐々に増大し, 異常な吻合や構造を示す脈管の集簇からなるが, 血管やリンパ管を構成する細胞に顕著な増殖はない疾患群がある。これらの病態を“腫瘍”ではなく“血管奇形”として扱うことを提唱したのがISSVA分類である^{1)~3)}。要するにISSVA分類は, 血管やリンパ管が“目立つ”病変を, 構成する細胞の増殖の有無により“-angioma(血管腫, リンパ管腫)”と“malformation(奇形)”に大きく分けたものである。前述した海綿状血管腫は, 静脈の壁構造をもつ異常血管が集簇し, 内腔に血液

が充満して拡張した状態であり, 決して内皮細胞が増殖している状態ではない。このため, 現在のISSVA分類では静脈奇形(venous malformation)と分類されている。

病理総論では, 一般的に“-angioma”という接尾語は, 血管またはリンパ管の“良性腫瘍”を指す。良性腫瘍は単一の細胞に由来するクローナルな細胞で構成される。ところが, ISSVA分類における“-angioma”は, 一般の病理総論と異なり, 過形成であれ腫瘍性であれ, 血管やリンパ管を形成する細胞が増殖している状態を指し, あくまでも“malformation”の対立概念として使われる。

3 “-angioma(血管腫, リンパ管腫)”が“malformation(奇形)”か

2002年に改定された骨軟部腫瘍のWHO分類⁴⁾では, “良性の血管病変が, 奇形であるのか真の腫瘍であるのか, あるいは場合によって反応性の病変であるのかを決定することは, しばしば困難である”とされている。血管やリンパ管が“目立つ”というだけで, 安易にさまざまな形容詞の後に“血管腫”“リンパ管腫”と命名することができた時代は, 病理医にとって比較的楽な時代だったかもしれない。2008年に発行された“Enzinger and Weiss’s soft tissue tumors(Weiss and Goldblum)第5版”⁵⁾は, 整形外科, 形成外科領域の腫瘍病理について権威的な書籍であるが, 血管腫については, 通常単層の内皮細胞で覆われた成熟した脈管からなる“良性腫瘍または奇形”と記載している。また, リンパ管腫とは, 海綿状, 嚢胞状に拡張したリンパ管からなる“良性腫瘍または奇形”とされている。つまり, “腫瘍”であるのか“奇形”であるのかを鑑別することをやめ, 一括して血管腫,

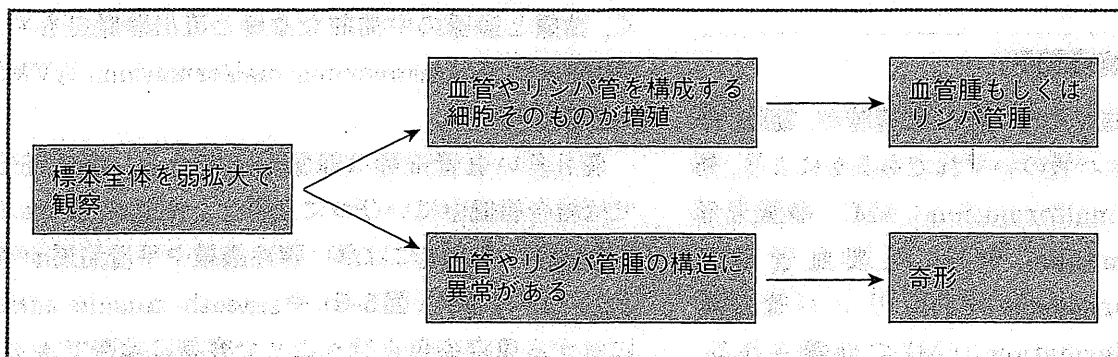
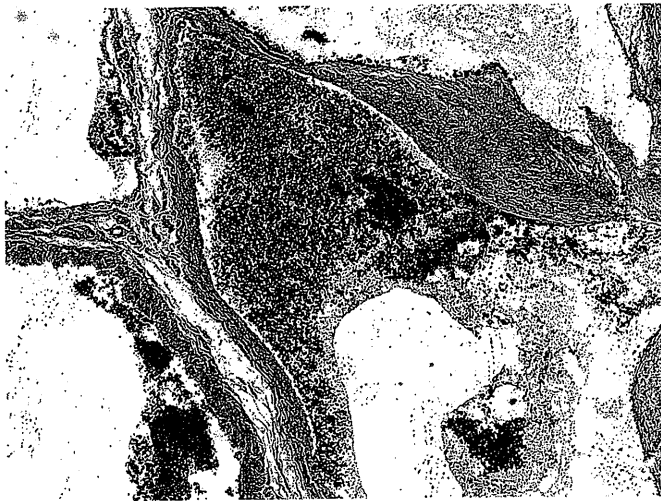


図4 病理診断の進め方

A 病理組織像 (HE染色)



B 病理組織像 (EVG染色)

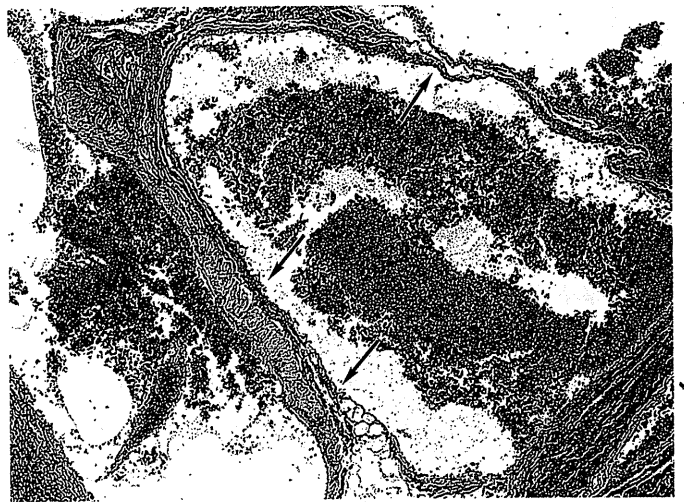


図5 静脈奇形

A, B: 拡張した血管腔の壁に薄い弾性線維が見られる (B: →).

リンパ管腫という名称をつける立場がとられている。この点で、病理の世界でも ISSVA 分類が完全に浸透しているわけではなく、どちらかといえば、その分類に反対する病理学者がいることも事実である。

“腫瘍”であるのか“奇形”であるのかを鑑別することは困難な場合もあるが、大抵、次のように病理診断を進める(図4)。まず、標本全体を弱拡大で観察し、血管やリンパ管を構成する細胞そのものが増殖しているのか、血管やリンパ管の構造に異常があるのかを判定する。通常、構成細胞が増殖している場合は血管腫もしくはリンパ管腫であり、構造の異常による病変である場合は奇形とする。内皮細胞の腫大、核小体顕在化を伴い、明らかに細胞数自体が増加している場合には、増殖性の病変であると判断する。次に、増殖や奇形を呈している細胞の性質を免疫染色や特殊染色にて検討し、年齢、性別、いつから存在する病変であるか、さらに肉眼所見や画像所見の情報を加味し、病理診断を決定する。以下、具体的な疾患について概説する。

4 血管奇形の病理診断

血管奇形は、構造に異常を来した管腔が、動脈、静脈、毛細血管、リンパ管のいずれであるかにより、動脈奇形 (arterial malformation; AM)、静脈奇形 (venous malformation; VM)、毛細血管奇形 (capillary malformation; CM)、リンパ管奇形 (lymphatic malformation; LM) に分類される。複数の成分が混在する病変も多く、その場合は存在

病理組織像 (HE染色)

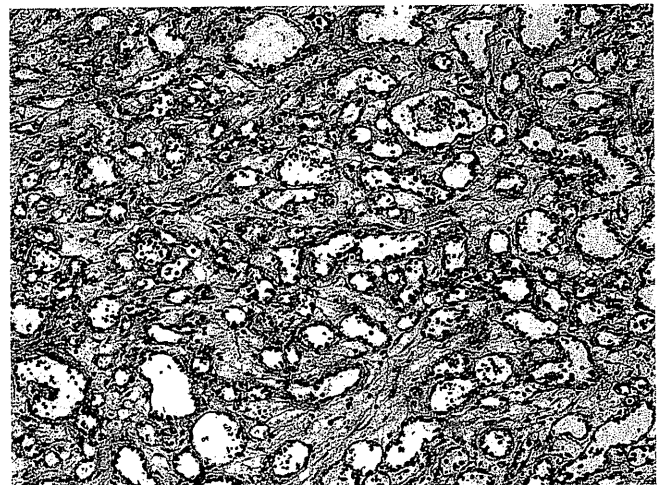


図6 毛細血管奇形

静脈奇形に対し、比較的円形で揃った印象の脈管が増えている。

する成分を列挙し、毛細血管静脈奇形 (capillary venous malformation; CVM) や、リンパ管静脈奇形 (lymphatic venous malformation; LVM) などと呼ぶ。動脈奇形は通常単独で存在することではなく、動脈と静脈の中間的な血管と流出静脈をもち、動静脈奇形 (arteriovenous malformation; AVM) の形態を呈する。

最も多い血管奇形は静脈奇形である。静脈奇形では結合組織中にいびつに拡張した血管が見られる(図5-A)。その壁には薄い弾性線維や平滑筋層が存在し、EVG染色(図5-B)やsmooth muscle actinに対する免疫染色を行うことで容易に診断できる。ただし、壁の一部で平滑筋を欠損することも多い。

A 病理組織像 (HE 染色)



B 病理組織像 (podoplanin 免疫染色)

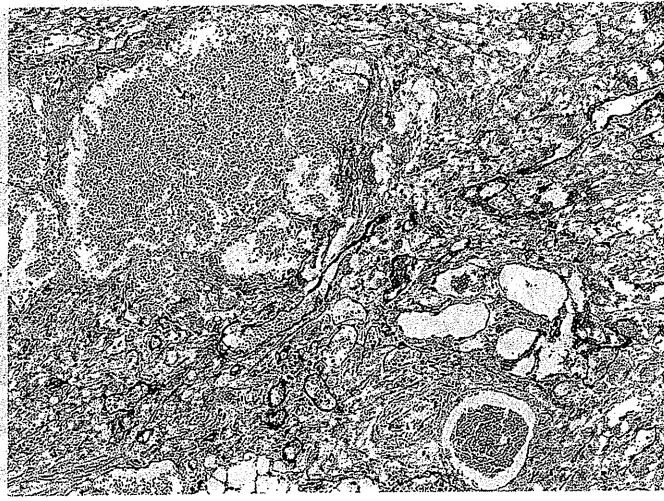


図7 リンパ管静脈奇形

A, B: 拡張した脈管の内皮の一部で podoplanin 陽性像が見られる (B: 茶色に染まった部分)。

病理組織像 (HE 染色)

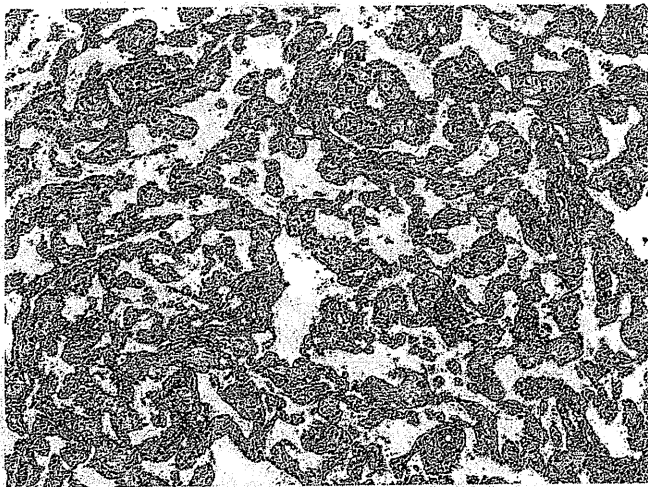


図8 乳児血管腫 退縮の始まった時期
丸く開いた血管腔が目立つ。

病理組織像 (HE 染色)

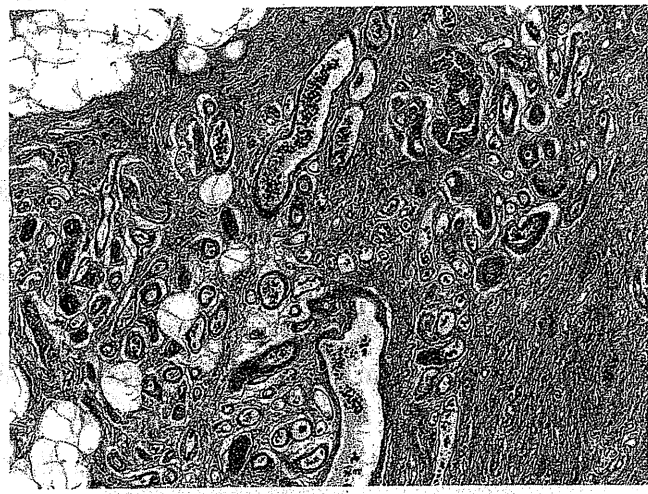


図9 乳児血管腫 退縮がほぼ完了した時期
血管腔だったところが線維に置き換わっている。

必須ではないが、拡張血管の中に血栓が形成され、石灰化を伴うことも多い。画像所見で見られる静脈石の本態は、石灰化を来した血栓である。

毛細血管奇形は、静脈奇形と比較して拡張した血管の形状に張りがあり、円形に近い(図6)。静脈奇形の場合は、不整に拡張した血管の一部に血液が滞留した病変という印象であるが、毛細血管奇形の場合は、比較的細く円形に拡張した血管が集簇する病変という印象をもつ。場合によっては、毛細血管奇形の血管周囲に厚い壁が認められ、動脈成分と鑑別が困難なこともあるが、EVG染色により弾性線維を染色することで判別できる。動脈壁には比較的明瞭な弾性線維層が見られるのに対し、毛細血管奇形にはそのような弾性線維が認められない。

リンパ管奇形が毛細血管奇形、静脈奇形に混在す

ることもある。この場合、毛細血管奇形や静脈奇形の内皮細胞と、リンパ管奇形の内皮細胞を、HE染色のみで判別することは困難である。毛細血管奇形や静脈奇形の内皮細胞がCD31, CD34, Factor VIIIに対する免疫染色で陽性を示すのに対し、リンパ管奇形の内皮細胞はpodoplaninが陽性である。免疫染色による内皮細胞の染色は重要で、HE染色で単に静脈奇形と考えていた病変(図7-A)にpodoplaninに対する免疫染色を行うと、podoplanin陽性の管腔が混在し(図7-B)、実はリンパ管静脈奇形であった症例も多い。CD31, CD34は血管内皮細胞以外にも、稀にリンパ管内皮にも陽性となるため、リンパ管と血管の鑑別には有用でないこともあるので、注意を要する。

病理組織像 (GLUT-1免疫染色)

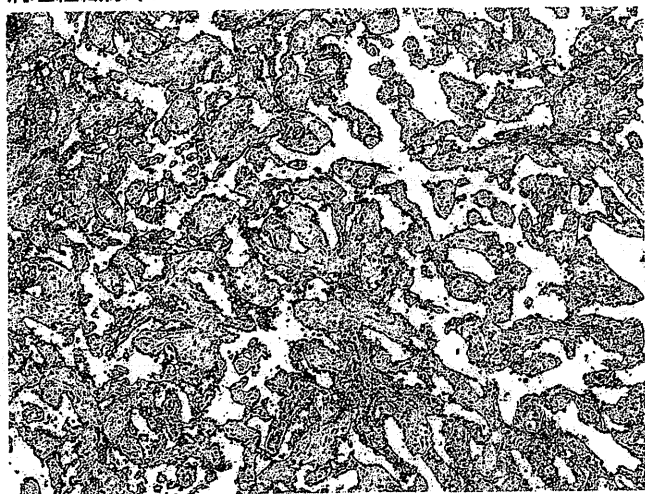


図10 乳児血管腫
増殖する脈管の内皮細胞がGLUT-1陽性である。

病理組織像 (HE染色)

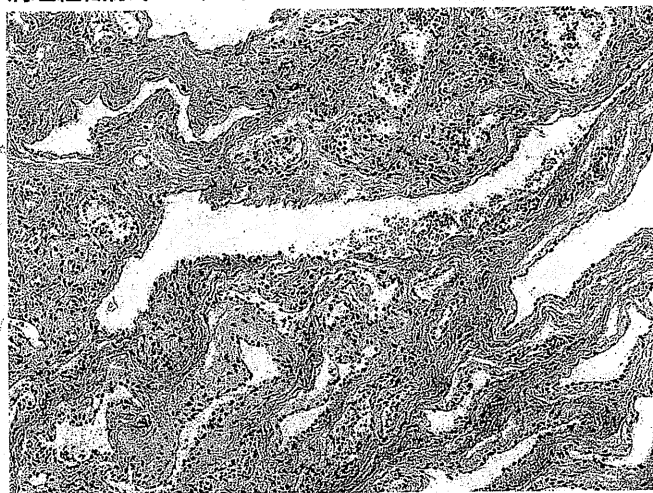


図11 NICH
拡張した静脈性の血管で、乳児血管腫の退縮しつつあるHE染色像と区別できない。

5 血管腫の病理診断

細胞が増殖した病変である場合、血管腫あるいはリンパ管腫となるが、診断には性別や年齢、病変の持続期間などの情報が重要である。

幼少時に存在する血管腫として、乳児血管腫、先天性血管腫、房状血管腫 (tufted angioma)、カボジ様血管腫 (kaposiform hemangioendothelioma; KHE) がある。

乳児血管腫は生下時には存在しないが、生後すぐに増大をはじめ、やがて消退する。増大する時期には内皮細胞や周皮細胞 (内皮細胞の周囲に存在する細胞) の著明な増生が前面に立ち、血管腔はわずかにスリット状に見られる程度である。消退が始まれば、丸く開いた血管腔が目立つようになり (図8)、やがて内皮細胞や周皮細胞はアポトーシスに陥って肥厚した基底膜のみが見られるようになる (図9)。そして、最終的には病変部の大半が脂肪に置換される。

乳児血管腫の大きな特徴は、増大する時期から消退する時期までいずれの時期においても、グルコースのトランスポーターの一種である GLUT-1 の免疫染色で、内皮細胞が陽性を示すことである⁶⁾ (図10)。他の血管腫や血管奇形では内皮細胞は GLUT-1 陰性であることより、決定的な鑑別方法として用いられる。

先天性血管腫は生下時から存在する血管腫で、その後に病変が消退するかどうかで、rapidly involuting congenital hemangioma (RICH) と noninvoluting congenital hemangioma (NICH) に分けられる。

病理組織像 (GLUT-1免疫染色)

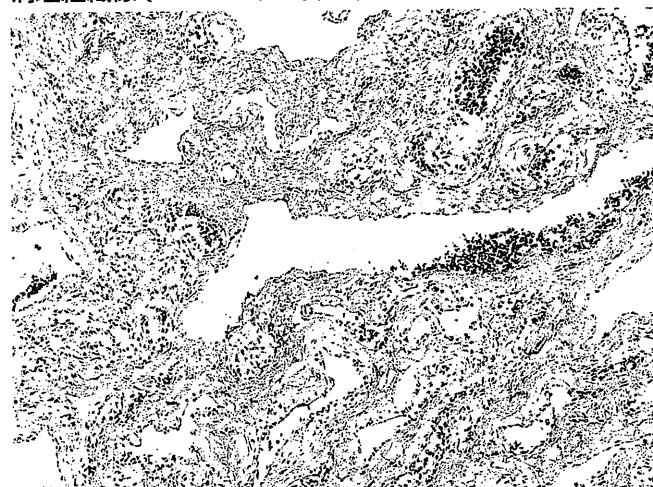


図12 NICH
乳児血管腫と異なり、血管内皮細胞は GLUT-1 陰性である。

RICHもNICHも時相による違いはあるものの、組織学的にはほぼ同様の像を示し、拡張した静脈性血管の周囲に内皮細胞や周皮細胞が増殖して小葉構造をとる (図11)。ただし、HE染色では消退しつつある乳児血管腫と区別がつかないことも多く、そのような場合には乳児血管腫が GLUT-1 陽性であるのに対し、RICHやNICHは GLUT-1 陰性であることより鑑別される⁷⁾ (図12)。

房状血管腫やカボジ様血管腫も、上記の血管病変と鑑別を要することがあるが、ISSVA分類でも、WHO分類や成書にまとめられている内容と同様の定義を採用しているため、本稿では詳細は割愛することとする。

おわりに

血管やリンパ管が“目立ち”，従来血管腫とまとめて呼称されていた病変が，ISSVA分類が確立されて以降，血管奇形と血管腫に分類されるようになった。両者は治療方法や経過も異なり，鑑別することは重要である。これらの病変は，生検に伴う出血などの危険性があり，なかなか組織像を見る機会がない。

代表的な血管腫，血管奇形の組織像を挙げて概説したが，将来的にはバイオマーカーの開発などにより，病理組織に依らず診断が下されるようになるかもしれない。生検の危険性を考えれば当然のことであるが，バイオマーカーの開発のためにも，これまで得られた組織像の詳細な解析を含めた研究が必要であろう。

文献

- 1) Enjolras O: Classification and management of the various superficial vascular anomalies: hemangiomas and vascular malformations. *J Dermatol* 24: 701-710, 1997.
- 2) Enjolras O, Wassef M, Chapot R: Color atlas of vascular tumors and vascular malformations. Cambridge University Press, New York, p1-18, 2007.
- 3) 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.
- 4) Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (eds); Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. IARC Press, Lyon, 2002.
- 5) Weiss SW, Goldblum JR: Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 5th ed, Mosby Elsevier, 2008.
- 6) North PE, Waner M, Mizeracki A, et al: GLUT1: a newly discovered immunohistochemical marker for juvenile hemangiomas. *Hum Pathol* 31: 11-22, 2000.
- 7) Mulliken JB, Enjolras O: Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: missing links. *J Am Acad Dermatol* 50: 875-882, 2004.

Summary

Diagnostic Pathology in the International Society for the Study of Vascular Anomalies Classification

Eiichi Morii*, Yumiko Hori*

After the establishment of the International Society for the Study of Vascular Anomalies classification, so-called hemangiomas are divided into "vascular malformations" and "hemangiomas". Although hematoxylin and eosin staining is standard, further analyses, including Elastica van

Gieson staining and immunohistochemistry against CD31, CD34, and podoplanin, are necessary for their diagnosis. Hemangiomas in infants or children are classified into infantile or congenital hemangiomas. Since infantile hemangioma may become involuted with age, surgical resection is not necessary in many cases. Immunohistochemical analysis for GLUT-1 is useful for the diagnosis of infantile hemangioma.

*Department of Pathology, Osaka University Graduate School of Medicine



◆特集 / 血管腫・血管奇形治療マニュアル

血管腫・血管奇形の画像診断

三村秀文*1 松井裕輔*2

Key Words 血管奇形 (vascular malformation), 血管腫 (hemangioma), ISSVA 分類 (ISSVA classification), 画像診断 (diagnostic imaging), 血管腫・血管奇形 (vascular anomalies)

Abstract 血管腫・血管奇形のうち表在病変の多くは肉眼所見・理学的所見で診断可能である。逆に深部病変の場合、画像診断が診断の主役となる。画像診断の中でも超音波検査は最初に行われるべき検査であり、簡便性に加えてドップラー検査による血流に関する情報が得られ、血管奇形の多くが診断可能である。MRI は高いコントラスト分解能により、病変と周囲の構造とを明瞭に分離可能である。MRA により病変部を含めた血管を描出することも可能である。X線を使用するCT、シンチグラフィ、血管造影については対象となる患者の多くが若年であるため、放射線被曝に対する十分な配慮が必要である。それぞれの画像診断モダリティの特徴を述べ、ISSVA 分類に従って血管奇形・血管腫の病変ごとの診断各論に言及する。

はじめに

血管腫・血管奇形の診断方法は表在か深部かにより異なる。表在病変(皮膚・皮下病変など)の場合、多くは肉眼所見、理学的所見で診断可能であり、画像診断の目的は病変の拡がり为主となる。逆に深部病変(筋肉・骨病変など)の場合、画像診断が診断の主役となる。本稿では画像診断を主として取り上げる。画像診断の中でも超音波検査は最初に行われるべき検査であり、肉眼所見に加えて超音波検査を行い、観察可能な病変の多くが診断可能となる。簡便性に加え、血流に関する情報が得られることが大きな利点である。次に重要な検査としてMRIが挙げられる。MRIは断面のみならず、MRAにより病変部を含めた血管を描出することが可能である。その他の画像については必要に応じて施行される。X線を使用するCT、

シンチグラフィ、血管造影については対象となる患者の多くが若年であるため、放射線被曝に対する十分な配慮が必要である。以下にそれぞれの画像診断の特徴を述べ、病変ごとの診断各論に言及する。なお血管腫・血管奇形の画像診断についての症例対照研究やよりエビデンスレベルの高い論文は少ないが、いくつかの総説があり、これらを基に述べる^{1)~3)}。

1. 超音波検査

超音波検査は非侵襲的、比較的安価、簡便で血管腫・血管奇形の検査として最初に用いられることの多い画像検査である。ドップラー検査では動脈・静脈血流の描出、および血流速度の測定が可能である。表在病変に対して特に有用で、深部病変や超音波プローブと病変の間に骨・空気が介在する場合は描出が困難となることがある。

超音波検査は経皮的硬化療法施行時の穿刺ガイド、硬化剤注入後の硬化剤の拡がりの観察に有用である。特にフォーム硬化療法を施行する場合、治療後に病変部は硬化剤により高エコーとなり、硬化剤の拡がりかわかり易い。

*1 Hidefumi MIMURA, 〒700-8505 岡山市北区中山下 2-1-80 川崎医科大学放射線医学(画像診断2), 教授 / 川崎医科大学附属川崎病院放射線科, 部長

*2 Yusuke MATSUI, 同, 臨床助教

2. MRI

筋肉・腱、皮下脂肪、動静脈などの解剖学的構造を良好なコントラスト分解能で分離同定できる。末梢神経が同定できることもある。特に脂肪抑制 T2 強調像は液体の信号を呈する静脈奇形、リンパ管奇形を造影剤を使用せずに良好に描出する。ダイナミック MRI は血流を観察可能である。最近ではダイナミック MRA の有用性も報告されている⁹⁾。MRI は放射線被曝がないため、経過観察を含めて複数回の検査を施行し易い。

3. CT

単純 CT は病変内石灰化(静脈石)を容易に描出する。一般に単純 CT のみでは病変と周囲軟部組織とのコントラストが乏しく、有用性は低い。しかし造影剤を用いた CT は良好に血管性病変を描出する。マルチスライス CT の普及により、短時間で撮像され、良好な空間分解能で冠状断・矢状断などの様々な断面での観察および 3D-CTA での観察が可能となり、有用性は高い¹⁰⁾。しかしながら前述の通り若年の患者が検査対象となることが多く、放射線被曝の影響がある。ダイナミック CT(動脈相、毛細血管相、静脈相などの多相の造影 CT)は血流の速度を観察するために有用であるが、数十 mSv の被曝を要する。若年者に対して経過観察を含めた頻回の検査を施行することは望ましくない。

4. 単純 X 線検査

血管腫・血管奇形の診断に際しての単純 X 線検査の役割は限られている。骨や関節への病変の進展があれば有用な情報がある。溶骨像、骨硬化像、骨膜反応、病的骨折などは病変の進展のサインである。また、病変に伴う変形性変化を描出する。下肢長差の測定に有用である。

5. 動脈造影

動脈穿刺が必要であり、侵襲的検査である。時間分解能、空間分解能に優れており、動静脈奇形の診断に有用である。静脈奇形、リンパ管奇形、乳児血管腫では一般に診断には不要である。塞栓術には必須である。被曝が問題であり、不要な被

曝は避けプロテクターの装着による生殖腺などの防護に努める。

6. 核医学検査

静脈奇形に対し、病変の同定のために血液プールシンチグラフィが有用との報告がある。全身像を撮像することにより、一度の検査で全身の多発病変を検出することが可能である。我々は経験がない。

血管腫・血管奇形各病変の画像診断

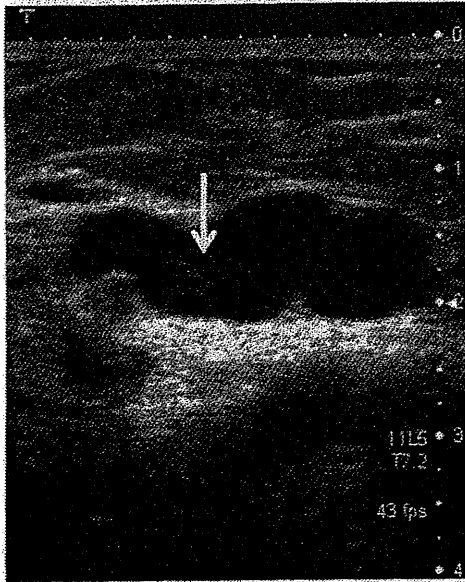
1. 血管奇形

血管奇形は胎生 4~10 週の末梢血管系形成期の異常によって生じ、その構成成分から、静脈奇形、動静脈奇形、リンパ管奇形、および毛細血管奇形に分類され、その混合型も存在する。発生頻度に性差はなく、成長に比例して増大する。

A. 静脈奇形

形成不全をきたした拡張した静脈腔で構成され、血管壁の菲薄化、筋層外皮の部分的欠損がみられる。臨床症状としては周囲組織の圧迫あるいは血栓形成による疼痛、出血、機能障害、整容障害をきたす。静脈奇形は皮下にあれば青色~紫色を呈し、下垂・駆血により腫脹し、挙上・圧迫により縮小する。温感はなく、拍動、血管雑音はみられない。

超音波検査では一般に病変内に様々な形態の無エコーの管腔構造がみられる。Trop ら¹¹⁾が静脈奇形の詳細な超音波像を報告している。彼らによると静脈奇形の超音波像は 51 例中、低エコーあるいは不均一なエコー 42 例(82%)、等エコー 4 例(8%)、高エコー 5 例(10%)であった。静脈石は 8 例(16%)でみられた。ドップラー検査では 40 例(78%)で一相性の低速の血流がみられ、8 例(16%)で血流は計測できず、血栓あるいは非常に遅い血流を表している可能性があった。なお 3 例(6%)で辺縁に二相性の低速血流(収縮期、拡張期血流)がみられ、毛細血管成分を有する毛細血管静脈奇形を示していると記載されている(なお ISSVA 分類では毛細血管奇形は皮膚病変であ

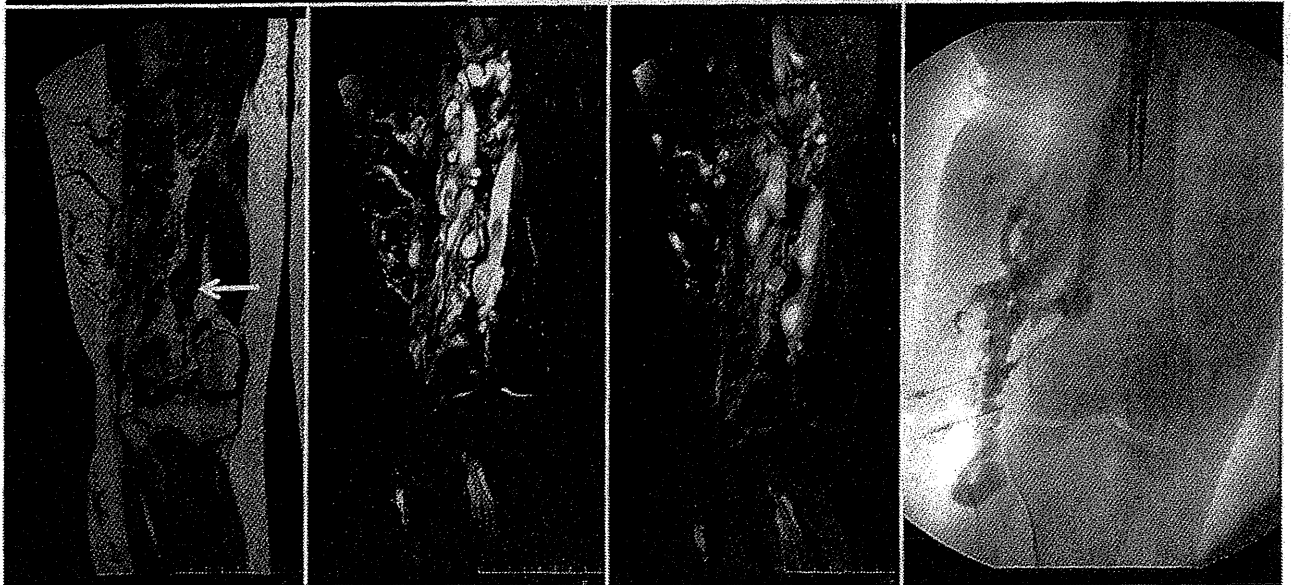


a |
b|c|d|e

図 1.

下肢静脈奇形(静脈瘤状)

- a : 超音波検査。病変内部は低エコーで、低速の血流による移動する高エコー(矢印)がみられる。
- b : T1 強調冠状断像。多数の拡張した異常血管がみられ、浅大腿静脈にも拡張がみられる。異常血管は筋肉と同程度の信号で部分的に低速の血流による高信号(矢印)を呈している。
- c : 脂肪抑制 T2 強調冠状断像。病変部は高信号を呈し、病変の全体像を把握し易い。
- d : 脂肪抑制 T1 強調冠状断像。T2 強調像でみられる高信号の異常血管のほぼ全体に造影効果がみられる。
- e : 直接穿刺造影。静脈瘤状の静脈奇形が描出される。



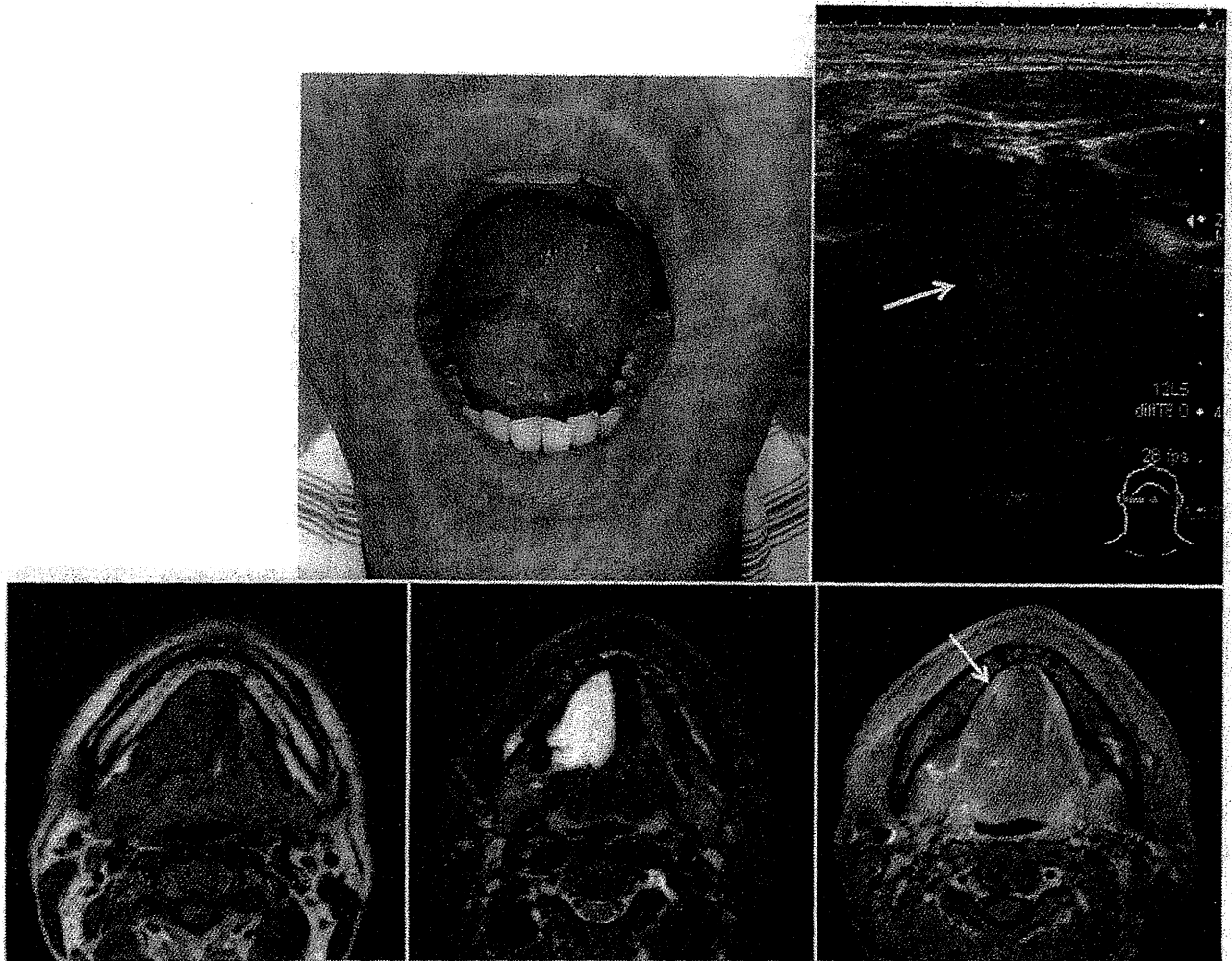
る)。一般に遅い血流が観測されれば、リンパ管奇形あるいは動静脈奇形との鑑別は可能である。

MRI T1 強調像で病変は拡張した血流の遅い血管腔を反映して低～中間の信号を呈し、血栓・脂肪・やや速い血流信号があれば高信号となることがあり、静脈石があれば低信号となる。血球成分の沈殿により fluid-fluid level を形成することは稀ではない。T2 強調像では、強い高信号を呈する。四肢では皮下脂肪と静脈奇形の識別のため、脂肪抑制 T2 強調像あるいは STIR が有用で、病変の進展範囲、重要な構造物との位置関係を明瞭に描出する。造影 T1 強調像で病変は均一ないし

は不均一な造影効果を受ける。造影のタイミングが速ければほとんど造影されないこともある。ダイナミック MRI では典型的には緩徐に辺縁から内部に向けて染み込むような造影効果を受ける。

動脈造影は超音波検査、MRI にて典型像であれば不要である。他の画像などで内部に動脈血流の存在が疑われれば施行されることがある。動脈造影では病変の一部が緩徐に造影されるか、あるいはほとんど造影されない。

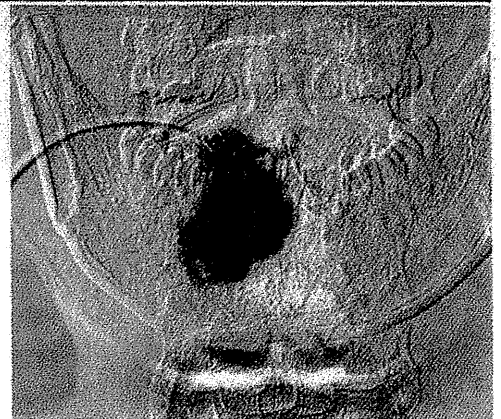
直接穿刺造影は静脈奇形において診断に必須ではないが、非典型的な静脈奇形と良・悪性軟部組織腫瘍との鑑別に有用である¹⁾。穿刺時の静脈血



a	b
c	d
e	f

図 2.
口腔底静脈奇形(分葉状)

- a : 肉眼像、口腔底に腫瘍がみられる。
- b : 超音波検査。病変部は低エコーで、内部に低速の血流による緩徐に移動する高エコー(矢印)がみられる。
- c : T1 強調横断像。病変部は筋肉よりやや高信号を呈する。
- d : 脂肪抑制 T2 強調横断像。病変部は高信号を呈する。
- e : 脂肪抑制 T1 強調横断像。辺縁にわずかな造影効果が見られる(矢印)。血流が非常に遅いため、造影剤が内部に十分分布していないと考えられる。
- f : 直接穿刺造影。分葉状の静脈奇形が描出される。



の逆流と、造影による静脈瘤状(図1)・分葉状(図2)の形成異常のある拡張した静脈の描出により、静脈奇形と診断される¹³⁾。また前述の通り硬化療法施行時の画像ガイドに使用される。流出静脈・深部静脈の同定や硬化剤の必要量・分布を推測する上で有用である。DSAを使用するのであれば

時間分解能はさほど重要ではないので、被曝に配慮すると1フレーム/2秒程度の撮像で十分である。Puigらは静脈奇形を4つの形態に分類し、type I, IIは合併症が少なく治療し易く、type III, IVでは合併症が起こり易く、治療適応外としたものが多かったと報告している(図3)¹³⁾¹⁴⁾。

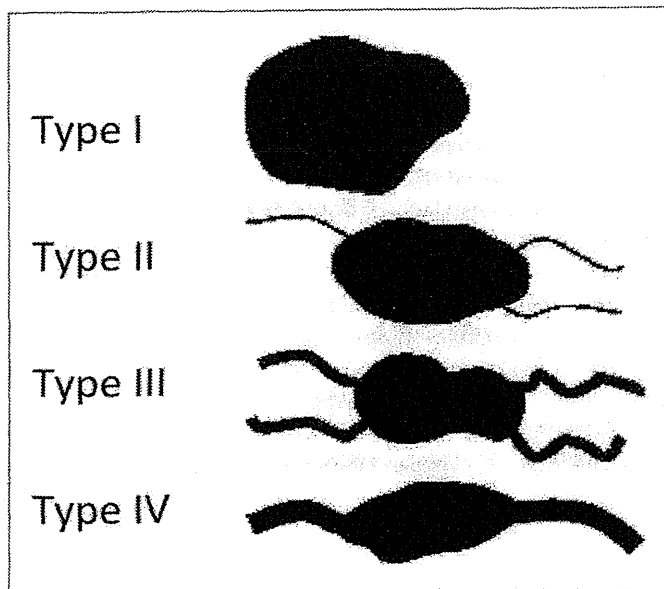


図 3. 静脈奇形の分類(Puig らによる病変と静脈の解剖・血流動態に基づく分類)(文献 14 より引用)
 Type I : 辺縁に流出静脈のみられない孤立性奇形
 Type II : 正常の静脈に流出する奇形
 Type III : 形成異常の静脈に流出する奇形
 Type IV : 静脈拡張

単純 X 線検査で病変部に多発する静脈石は静脈奇形に特徴的である。

B. 動静脈奇形

動脈と静脈が正常の毛細血管床を介さずに、異常な交通を生じた先天性の病変である。発症時期は様々で、乳幼児期から顕在化する例もあれば、思春期以降や成人後に発症する例もある。症状は局所の腫脹、疼痛、潰瘍、壊死、出血、心拍出量の増加による頻拍、心不全などである。皮膚温は温かく、拍動、血管雑音がある。

超音波検査では拡張蛇行した流入動脈、流出静脈および両者の間の毛細血管を介さない動・静脈の異常吻合が無エコーとして描出され、ドップラー超音波では正常の毛細血管を介さない直接の動静脈短絡を示唆する動脈血流(拍動流)が描出される。

動静脈奇形は高流速であり、MRI で血流による無信号(flow void)が部分的あるいは全体にみられる。流入した血流信号が捉えられれば様々な信号として認められる。MRI は病変そのものを描出

するのみならず、近接する筋肉・筋膜、骨などの関係を明瞭に描出する。MRA では MIP 画像により病変を様々な方向から観察することができる。また Lidsky ら⁹⁾はダイナミック MRA は 68 病変中 57 病変(83.8%)において高流速と低流速の血管奇形の鑑別が可能であったと報告している。

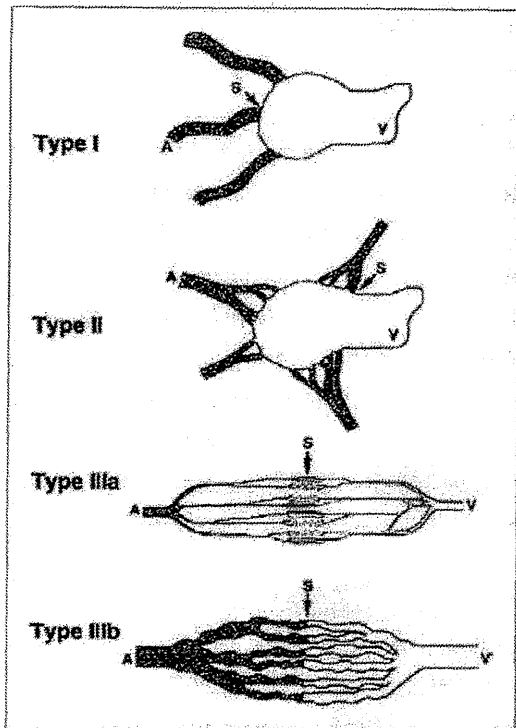
造影 CT では拡張蛇行する異常な血管がみられる。近年 3D-CTA により、空間分解能が高く明瞭に異常血管を描出した画像が得られている。

動脈造影では拡張した流入動脈、短絡、拡張した流出静脈の早期描出がみられる。MRI/MRA で診断が困難であったり、塞栓術・手術が考慮される場合に行われる。動脈造影により、治療が必要な血管の同定、動脈造影形態による動脈塞栓術のアプローチ方法の選択などが可能となる。Cho ら Samsung Medical Center の IVR グループは血管造影像の違いによる塞栓術の治療戦略の違いを述べている(図 4~7)¹⁵⁾。これは Houdart らの分類¹⁶⁾を末梢動静脈奇形用に改訂したものである。Type II は直接穿刺あるいは経静脈的アプローチ、type IIIa は経動脈的アプローチ、type IIIb は経動脈的および直接穿刺アプローチによる塞栓術が適応であり、特に type II で治療成績が良かったと述べている。

単純 X 線検査は患肢の過成長、骨の肥大、変形、破壊性変化、骨濃度の変化などを描出する。

C. リンパ管奇形

リンパ管の形成不全であり、胎生期に未熟なリンパ組織が孤立して嚢状に拡張した病変と考えられる。リンパ管腫(lymphangioma)あるいはハイグローム(cystic hygroma)と呼ばれてきた。真皮病変は粟粒大の水疱が集簇した病変で、皮下病変は多房性あるいは単房性の嚢胞性腫瘍である。軟らかい腫瘍で、静脈奇形と異なり圧迫により縮小しない。Macrocystic type(図 8)、microcystic type(図 9)があり、一般に macrocystic type は 2 cm より大きい嚢胞を含む病変、microcystic type は 2 cm 未満の嚢胞を含む病変を指す⁶⁾。リンパ管奇形は孤立性あるいは多発性で緩徐に発育し、稀



◀ 図 4.
動静脈奇形の種類 (Cho らによる血管造影像に基づく分類)
(文献 15 より引用)

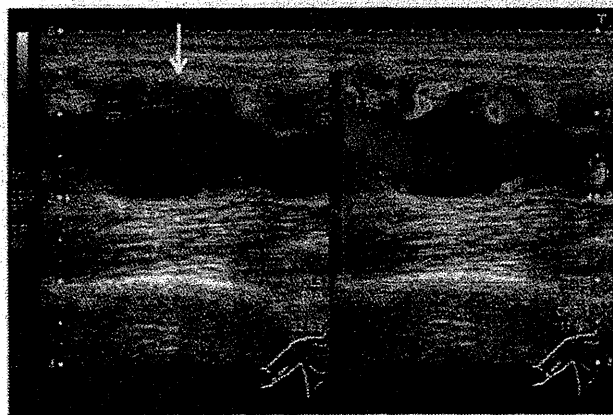
Type I (arteriovenous fistulae) : 3 本以下の別々の動脈
が 1 本の静脈成分の最初の部分に短絡している。

Type II (arteriovenous fistulae) : 多数の細動脈が 1 本
の静脈成分の最初の部分に短絡している。

Type IIIa (arteriovenous fistulae with non-dilated
fistula) : 細い多数の短絡が細動脈と細静脈の間にみ
られ、染まりあるいは細かい線条としてみられる。

Type IIIb (arteriovenous fistulae with dilated
fistula) : 拡張した多数の短絡が細動脈と細静脈の間
にあり、複雑な血管ネットワークとしてみられる。

(A : fistula の動脈成分, V : fistula の静脈成分, S : 短絡)



a	b	c
d	e	

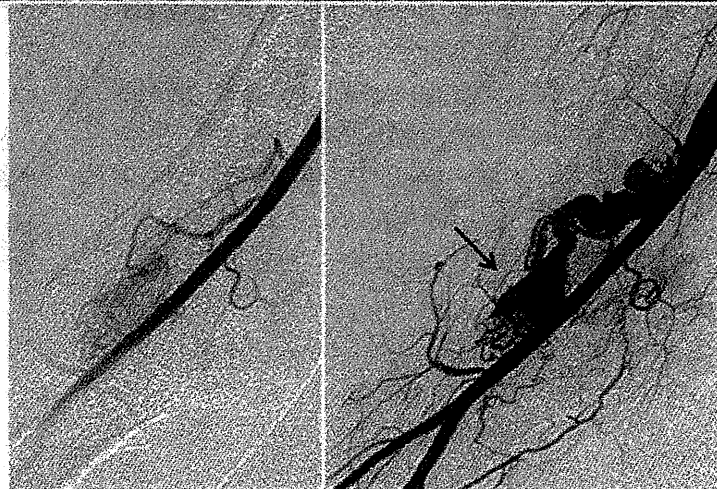
図 5.
右肘動静脈奇形 (type II)

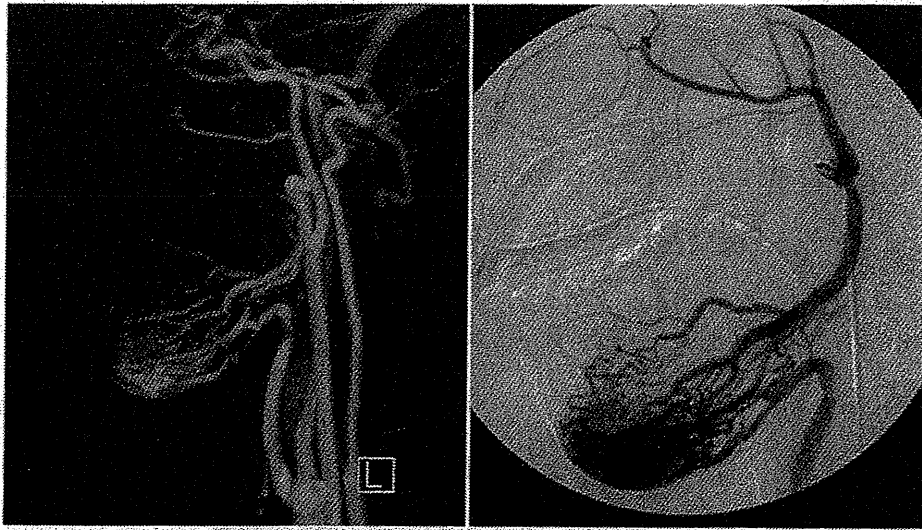
a : 超音波検査。拡張した血管腔に拍動流
がみられ、周囲に流入動脈と思われる細
い血管 (矢印) がみられる。

b : T1 強調冠状断像。病変の大部分は高
速の血流のため無信号 (flow void) を呈
する。

c : 脂肪抑制 T1 強調冠状断像。高速の血
流がある部位は無信号を呈し、周囲に造
影効果がみられる。

d, e : 右上腕動脈造影動脈相。上腕動脈
分枝から多数の流入動脈がみられ、1 本
の拡張した静脈成分 (矢印) に直接短絡が
ある。





a|b

図 6
顔面動静脈奇形(type IIIa)

a : MRA. 左外頸動脈の多数の分枝を流入動脈とし、多数の流出静脈から外頸静脈に流出する動静脈奇形がみられ、短絡部は細かい血管から成ると思われる。

b : 左外頸動脈造影。MRA とほぼ同様の像がみられる。短絡部は多数の細かい血管網から成ることが確認される。



a|b
c|d

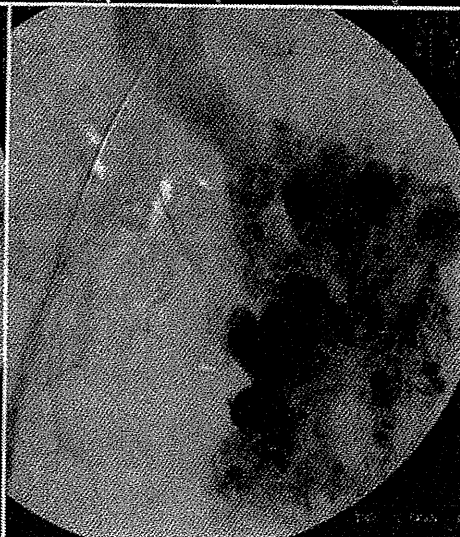


図 7
骨盤動静脈奇形(type IIIb)

a : MRI T1 強調像。骨盤内左側の動静脈奇形は無信号(flow void)を呈する。

b : MRA. 病変は高信号を呈し、全体像を把握し易い。

c : 骨盤動脈造影早期相

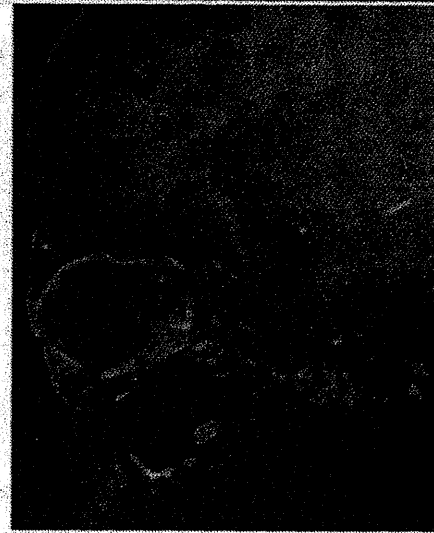
d : 後期相。拡張した左内腸骨動脈を主たる流入動脈とし、左内腸骨静脈を主たる流出静脈とする動静脈奇形がみられ、短絡部は多数の拡張した血管網から成る。



a|b
|c

図 8.
眼窩リンパ管奇形 (macrocystic type)

- a : T1 強調矢状断像。眼球上方・下方の病変部(矢印)は低信号を呈する。
- b : 脂肪抑制 T2 強調矢状断像。病変部は高信号を呈する。
- c : 脂肪抑制造影 T1 強調矢状断像。被膜にわずかな造影効果を認める。



に退縮する病変がある。出血や感染を伴い、急速に増大することがある。

超音波検査では macrocystic type は無エコーの単房性あるいは多房性嚢胞で、沈殿物を含むことがある。Microcystic type は小さな房を持ち、多数の隔壁が高エコーとなり、充実性にみえることがある。

MRI ではリンパ管奇形内部は通常リンパ液の信号を反映し、T1 強調像で低信号、T2 強調像で強い高信号を呈し、様々な程度の隔壁を含む。内部に出血があれば fluid-fluid level を形成し様々な信号を呈する。内腔は造影されないが、隔壁は軽度造影される。

D. 毛細血管奇形

皮膚の毛細血管拡張による赤色～暗赤色の色素

斑であり、顔面・体幹部に好発する。単純性血管腫。ポートワイン斑と呼ばれてきた病変である。皮膚病変であり、一般に画像診断の適応とはならない。

2. 血管腫

A. 乳児血管腫

乳児血管腫は乳幼児期に最も多い腫瘍で、3～9:1の比率で女性に多い。生後1～4週に出現し、1年以内に血管内皮細胞の腫瘍性増殖により急速に増大し(増殖期)、5～7歳までに数年かけてアポトーシスにより自然退縮することが多い(退縮期)。増生血管が皮内に限局する局面型、皮内から皮下組織まで広がる腫瘤型、および皮下組織に限局する皮下型がある。皮下型は少ないが、血管奇形と混同されることが多い。多くの乳児血管腫は

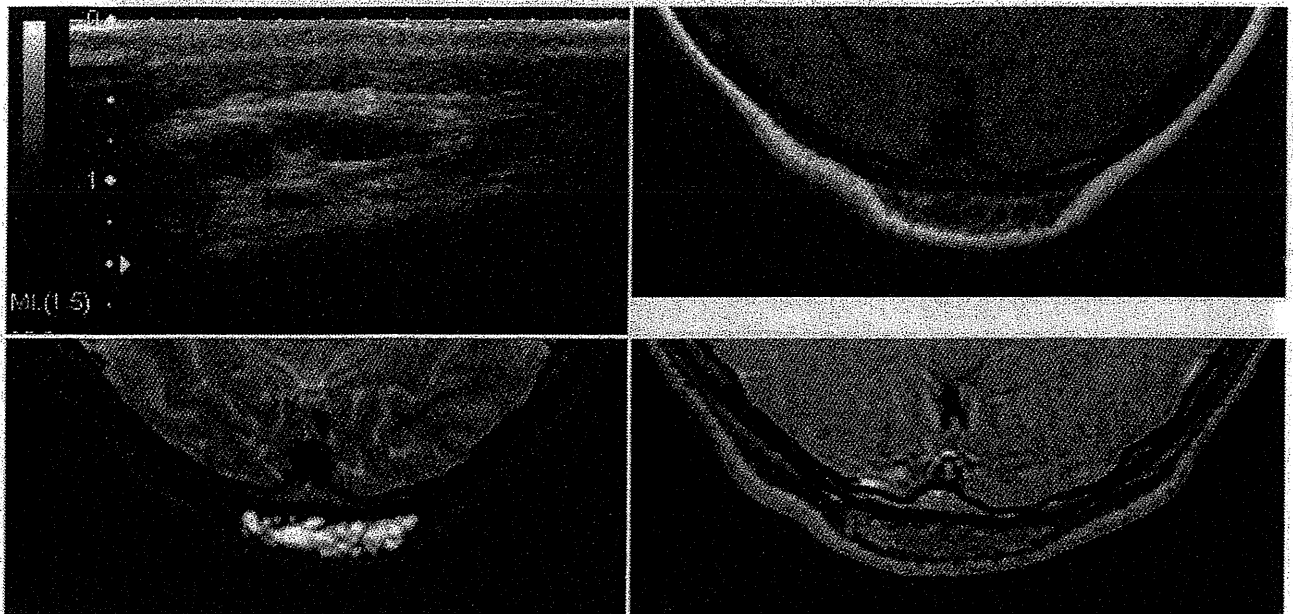


図 9. 後頭部皮下リンパ管奇形 (microcystic type)

- a : 超音波検査. 皮下病変は嚢胞の集簇としてみられる.
 b : T1 強調横断像. 病変部は低信号を呈する.
 c : 脂肪抑制 T2 強調横断像. 病変部は主高信号を呈し, 隔壁様の構造がみられる.
 d : 脂肪抑制 T1 横断強調像. 被膜, 隔壁に造影効果を認める.

a/b
c/d

肉眼的に診断可能であり画像診断を要しないが, 皮下型の場合や病変の拡がりの評価が必要な場合, あるいは治療効果判定のため画像診断が施行される。

超音波検査では腫瘍の大部分が echogenic である。増殖期にはドップラー超音波検査で拍動流がみられる。MRI T1 強調像で中間の信号, T2 強調像では高信号を呈し, 周囲に浮腫はみられない⁵⁾。乳児血管腫が疑われても, 周囲に浮腫があれば他の腫瘍性病変 (神経芽腫, 筋線維腫症, 房状血管腫 (tufted angioma), 血管内皮腫, 線維肉腫, 横紋筋肉腫など) の否定が必要である¹⁷⁾。流入動脈, 流出静脈による flow void がみられるかもしれない。造影 MRI では早期より均一な造影効果を受ける。動脈相早期に動静脈シャントがみられないことは動静脈奇形と異なる。退縮期, 退縮後には脂肪変性がみられ (図 10), 造影効果は減弱する。一般に動脈造影は不要であるが, 施行されれば多血性腫瘍の像を呈する。

B. 先天性血管腫

非常に稀な血管腫であり, rapidly involuting

congenital hemangioma (RICH) と noninvoluting congenital hemangioma (NICH) が含まれ, 両者共生下時に完成している¹⁸⁾¹⁹⁾。RICH と乳児血管腫は共に退縮するが, RICH は生後約 1 年の間に急速に退縮することが特徴である。これに対し NICH は退縮しない²⁰⁾。発生頻度に性差はない。病理学的には乳児血管腫が GLUT-1 陽性であるのに対し, RICH と NICH では陰性である。RICH と NICH は同様の画像所見を呈する。これらは乳児血管腫とも同様の画像であり鑑別は困難であるが, いくつかの相違点として様々な大きさの血管瘤, 血管内血栓 (乳児血管腫ではみられない), 静脈成分の増加, 動静脈短絡を伴うことがある。なお悪性腫瘍や動静脈奇形が同様の特徴を有することがあることに注意が必要である¹⁷⁾。

まとめ

血管腫・血管奇形の画像診断の中で, 超音波診断は形成外科医をはじめとする臨床医が担当することが多いと思われる。MRI の読影は放射線科医の担当であるが, ISSVA 分類を認識していない

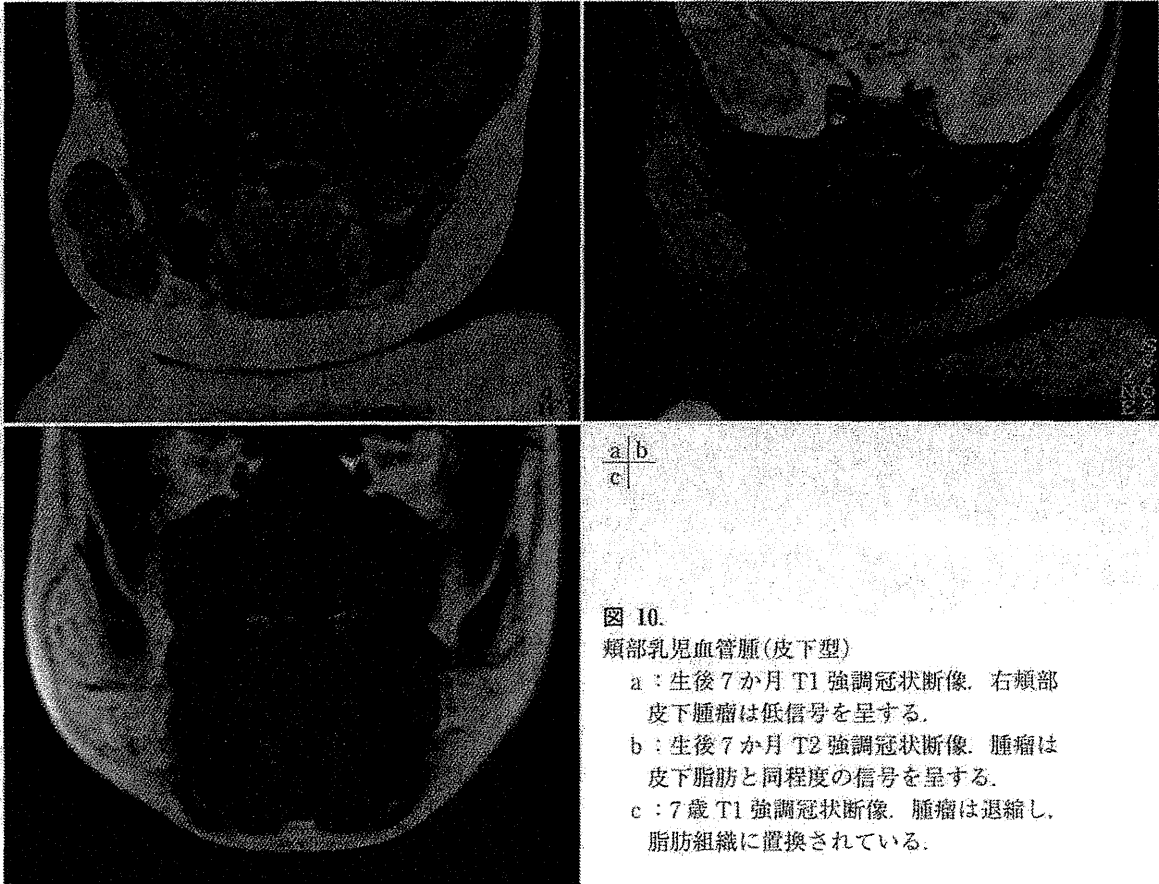


図 10.
頬部乳児血管腫(皮下型)

- a : 生後 7 か月 T1 強調冠状断像. 右頬部皮下腫瘍は低信号を呈する.
 b : 生後 7 か月 T2 強調冠状断像. 腫瘍は皮下脂肪と同程度の信号を呈する.
 c : 7 歳 T1 強調冠状断像. 腫瘍は退縮し、脂肪組織に置換されている.

放射線科医はまだ多く、例えば静脈奇形が血管腫と診断されている施設は多い。ISSVA 分類は臨床に即し、治療に直結する分類である。この分類の概念が普及し、診断法が確立され、臨床医が共通の病名を用いることにより、病態の解明や治療法の確立、ひいては患者の救済につながる事が望まれる。

文 献

- 1) Dubois, J., Soulez, G., Oliva, V.L., et al. : Soft-tissue venous malformations in adult patients : imaging and therapeutic issues. *Radiographics*. 21 : 1519-1531, 2001.
- 2) Hyodoh, H., Hori, M., Akiba, H., et al. : Peripheral vascular malformations : imaging, treatment approaches, and therapeutic issues. *Radiographics*. 25 : S159-S171, 2005.
- 3) Fayad, L. M., Hazirolan, T., Bluemke, D., et al. : Vascular malformations in the extremities : emphasis on MR imaging features that guide treatment options. *Skeletal Radiol*. 35 : 127-137, 2006.
- 4) Moukaddam, H., Pollak, J., Haims, A. H. : MRI characteristics and classification of peripheral vascular malformations and tumors. *Skeletal Radiol*. 38 : 535-547, 2009.
- 5) Flors, L., Leiva-Salinas, C., Maged, I. M., et al. : MR imaging of soft-tissue vascular malformations : diagnosis, classification, and therapy follow-up. *Radiographics*. 31 : 1321-1340, 2011.
- 6) Cahill, A. M., Nijs, E. L. : Pediatric vascular malformations : pathophysiology, diagnosis, and the role of interventional radiology. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 34 : 691-704, 2011.
- 7) Legiehn, G. M., Heran, M. K. : A Step-by-step practical approach to imaging diagnosis and interventional radiologic therapy in vascular malformations. *Semin Intervent Radiol*. 27 : 209-231, 2010.
- 8) Dubois, J., Soulez, G., Oliva, V.L., et al. : Soft-tissue venous malformations in adult patients : imaging and therapeutic issues. *Radiographics*. 21 : 1519-1531, 2001.
- 9) Lidsky, M. E., Spritzer, C. E., Shortell, C. K. : The