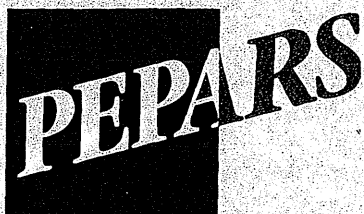


- role of dynamic contrast-enhanced magnetic resonance imaging in the diagnosis and management of patients with vascular malformations. *J Vasc Surg.* 56 : 757-764, 2012.
- 10) Bittles, M. A., Sidhu, M. K., Sze, R. W., et al. : Multidetector CT angiography of pediatric vascular malformations and hemangiomas : utility of 3-D reformatting in differential diagnosis. *Pediatr Radiol.* 35 : 1100-1106, 2005.
  - 11) Trop, I., Dubois, J., Guibaud, L., et al. : Soft-tissue venous malformations in pediatric and young adult patients : diagnosis with Doppler US. *Radiology.* 212 : 841-845, 1999.
  - 12) Berenguer, B., Burrows, P. E., Zurakowski, D., et al. : Sclerotherapy of craniofacial venous malformations : complications and results. *Plast Reconstr Surg.* 104 : 1-11, 1999.
  - 13) Puig, S., Aref, H., Chigot, V., et al. : Classification of venous malformations in children and implications for sclerotherapy. *Pediatr Radiol.* 33 : 99-103, 2003.
  - 14) Puig, S., Casati, B., Staudenherz, A., et al. : Vascular low-flow malformations in children : current concepts for classification, diagnosis and therapy. *Eur J Radiol.* 5 : 35-45, 2005.
  - 15) Cho, S. K., Dö, Y. S., Shin, S. W., et al. : Arteriovenous malformations of the body and extremities : analysis of therapeutic outcomes and approaches according to a modified angiographic classification. *J Endovasc Ther.* 13 : 527-538, 2006.
  - 16) Houdart, E., Gobin, Y. P., Casasco, A., et al. : A proposed angiographic classification of intracranial arteriovenous fistulae and malformations. *Neuroradiology.* 35 : 381-385, 1993.
  - 17) Dubois, J., Alison, M. : Vascular anomalies : what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol.* 40 : 895-905, 2010.
  - 18) Berenguer, B., Mulliken, J. B., Enjolras, O., et al. : Rapidly involuting congenital hemangioma : clinical and histopathologic features. *Pediatr Develop Pathol.* 6 : 495-510, 2003.
  - 19) Enjolras, O., Mulliken, J. B., Boon, L. M., et al. : Noninvoluting congenital hemangioma : a rare cutaneous vascular anomaly. *Plast Reconstr Surg.* 107 : 1647-1654, 2001.
  - 20) Mulliken, J. B., Enjolras, O. : Congenital hemangiomas and infantile hemangioma : missing links. *J Am Acad Dermatol.* 50 : 875-882, 2004.



◆特集 / 血管腫・血管奇形治療マニュアル

## 血管奇形の硬化療法

秋田定伯\*1 赤塚美保子\*2 芳原聖司\*3 平野明喜\*4

Key Words リンパ管奇形 (lymphatic malformation), 静脈奇形 (venous malformation), 動静脈奇形 (arterio-venous malformation), エコーガイド下硬化療法 (echo-assisted sclerotherapy), 血管内塞栓療法 (trans-arterial embolization, TAE)

**Abstract** 血管奇形病変 (vascular anomaly) は血管腫 (hemangioma) と血管奇形 (vascular malformation) に二分され, 大部分が散発的に発生し, 合併症としては, 静脈うっ滞, 虚血, 骨格性異常, 凝固異常, DIC (播種性血管内凝固症候群), 心不全などがあり, 重篤な場合には死に至る。

血管奇形は ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies; 国際血管腫・血管奇形学会) 分類が提唱されており流量と主病変血管の状態により, 高流量 (動静脈奇形, 動静脈瘻など) と低流量 (毛細血管奇形, リンパ管奇形, 脈奇形など) に大まかに分類される。それぞれに重複する症候群, いわゆる混合性血管奇形もあり, 治療に際して, 完全治癒のみならず, 発達時期, 社会的, 身体的状況から, 管理制御する必要がある。最も頻度の高い静脈奇形の治療はエコーガイド下硬化療法と, 場合・必要に応じて外科的切除再建が中心となり, 比較的良好な結果を得ている。リンパ管奇形では嚢胞の型などにより, 治療効果も異なり, 動静脈奇形では, 硬化療法, 手術に先行して血管内塞栓療法が必要な場合が多い。

血管奇形病変 (vascular anomaly) は血管腫 (hemangioma) と血管奇形 (vascular malformation) に二分され, アメリカ合衆国では毎年 40,000 人の患者が発生していると報告されている<sup>1)</sup>。血管腫の代表である乳児血管腫 (infantile hemangioma) は限定期間の増殖期, プラトー期, 消退期が明確であり, 臨床的には生下直後に不明であることも多い。一方, 血管奇形は小児期から体格の成長と共に均等に大きくなるが, 病変の中には, 外傷後, 敗血症後, ホルモン環境の変化後に急速に拡大することもある<sup>2)</sup>。一般的には, 血管奇形は常染色体優性遺伝をするものもあるが, 大部分が散発的に発生し, 合併症としては, 静脈うっ滞, 虚血, 骨格性異常, 凝固異常, DIC (播種性血管内

凝固症候群), 心不全などがあり, 重篤な場合には死に至る。

血管奇形は ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies; 国際血管腫・血管奇形学会) 分類で提唱されているように流量と主病変血管の状態により, 高流量 (AVM; 動静脈奇形, AVF; 動静脈瘻など) と低流量 (CM; 毛細血管奇形, LM; リンパ管奇形, VM; 静脈奇形など) に大まかに分類される。

## 硬化剤の種類

## 1. 無水エタノール (absolute ethanol)

1940年代から使用されており, 効果が強く再発率が最も低いと思われている。合併症として, 皮膚壊死, 神経脱落, ヘモグロビン尿, 心血管病変などが挙げられるが, 多くが用量依存的である<sup>3)</sup>。

## 2. ポリドカノール (polidocanol)

ポリドカノールは合成アルコールであり, 1950年代ドイツ連邦にて局麻剤として使用され始め,

\*1 Sadanori AKITA, 〒852-8501 長崎市坂本1丁目7-1 長崎大学医学部形成外科, 講師

\*2 Mihoko AKATSUKA, 同, 医員

\*3 Seiji HOUBARA, 同, 助教

\*4 Akiyoshi HIRANO, 同, 教授

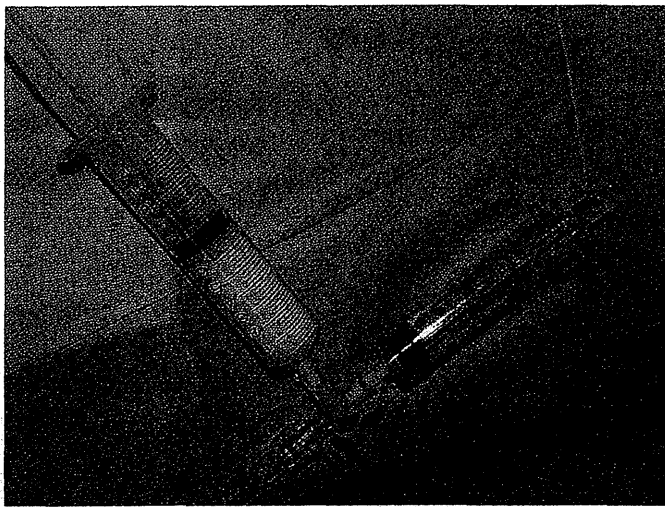


図 1. 下肢静脈奇形に対するエコーガイド下硬化療法と foam 硬化療法  
本例では深部, 大病変にエコーガイド下無水エタノール硬化療法を用い, 表在性の病変に foam (ポリドカノール: 空気=1:3) を使用している。

1960年代から硬化剤として使用された。皮膚, 神経症状は少ないが, 無水アルコールと比較して臨床効果も低いと思われる。静脈瘤, 網状脈硬化に頻用されており, 日本では一次性静脈瘤に対して承認・販売されている。また, 界面活性剤であり, foam(泡沫)化し薬効を高め, 副作用を最小限化する試みもされている。

### 3. エタノールアミノレイン酸 (ethanolamine oleate)

エタノールアミノレイン酸は, 不飽和脂肪酸塩であり, 食道, 胃静脈瘤に適応があり, 血管壁に対する化学的損傷による凝固作用を有している。しかし, 非特異的赤血球の破壊を引き起こすため, ハプトグロビンなどによる腎保護が必要となる。エタノールアミノレイン酸の有効性は低く, 致命的なアナフィラキシーショックを引き起こすなどしており, 静脈奇形への使用にも疑問を指摘する意見もある<sup>4)</sup>。

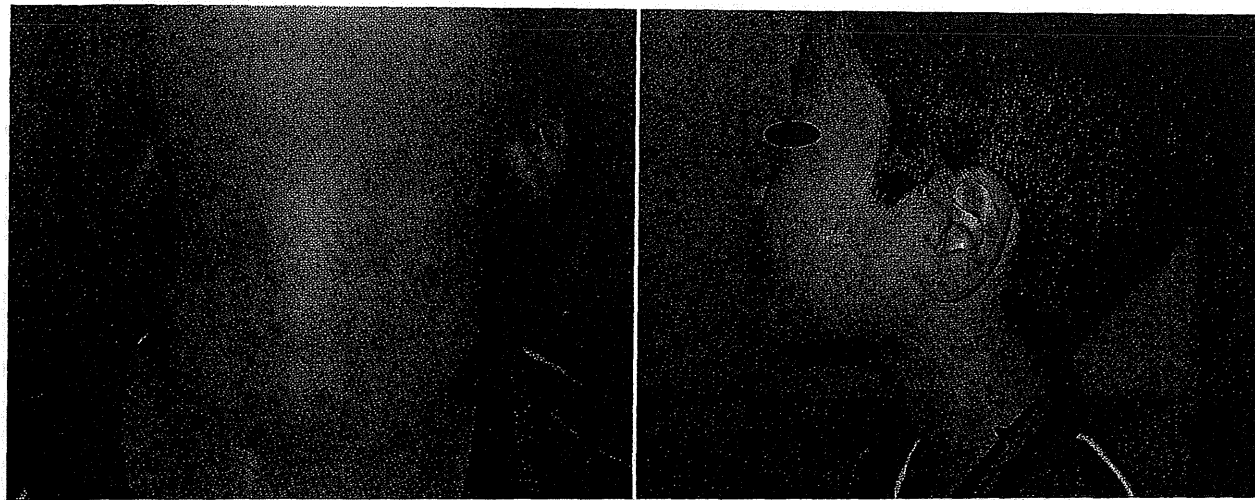
### 4. Foam 硬化療法

界面活性剤を用いた硬化療法は数十年の歴史を有するにも関わらず, 未だに“適応外適応”の域を出ていない。治療前患者にその旨を説明する必要がある。ポリドカノール, エタノールアミノレイン酸, STS(sodium tetradecyl sulphate)などでは, 血管内皮細胞に損傷を引き起こし, ほぼ血管全てに作用した場合には, 治療部位は結合織が残存するのみとなり, 外科的な切除と同等となる。

硬化療法の成否は, 硬化剤の血管内壁への接触時間であり, その点, 液状硬化剤より foam 硬化剤は有利である(図1)。

### リンパ管奇形

リンパ管奇形は低流量のリンパ管の脈管奇形であり, 組織学的にはリンパ管腫, 頸部水嚢胞と診断されることもある。リンパ管奇形は発生性差は認めておらず, 大嚢胞性, または小嚢胞性, 混合性と分類されている。大嚢胞性嚢胞の中には自然消退するものもあるが, 小嚢胞性には自然消退はない。臨床的には, リンパ管奇形は頸部に最も多く, 腋窩部, 体幹, 四肢の順の頻度である。病変の50%は生下時に発見され2歳までに90%が見つかる。ごく少数には幼児初期, または青年期に見つかるものもある。リンパ管奇形は骨格性および軟部組織の過剰成育を伴うことがある。頸部リンパ管奇形は骨格異常, 咬合異常, 下顎過剰成長, 前方開咬を伴うこともあり, 継続的な変化は骨内病変の結果である場合がある。顔面リンパ管奇形は大唇症, 大舌症, 大耳症となることがある。腋窩・頸部リンパ管奇形は縦隔内の病変を合併することがある。四肢リンパ管奇形は骨性・軟部組織性の巨人症をきたし, 過成長をきたす。皮膚は, 時に青色の色調変化をきたすことがある。また“限局性リンパ管腫”は皮膚陥凹と小胞形成と出血を伴う。症候性リンパ管奇形は限局性腫脹, 疼痛,



a  
b | b |  
① | ② |

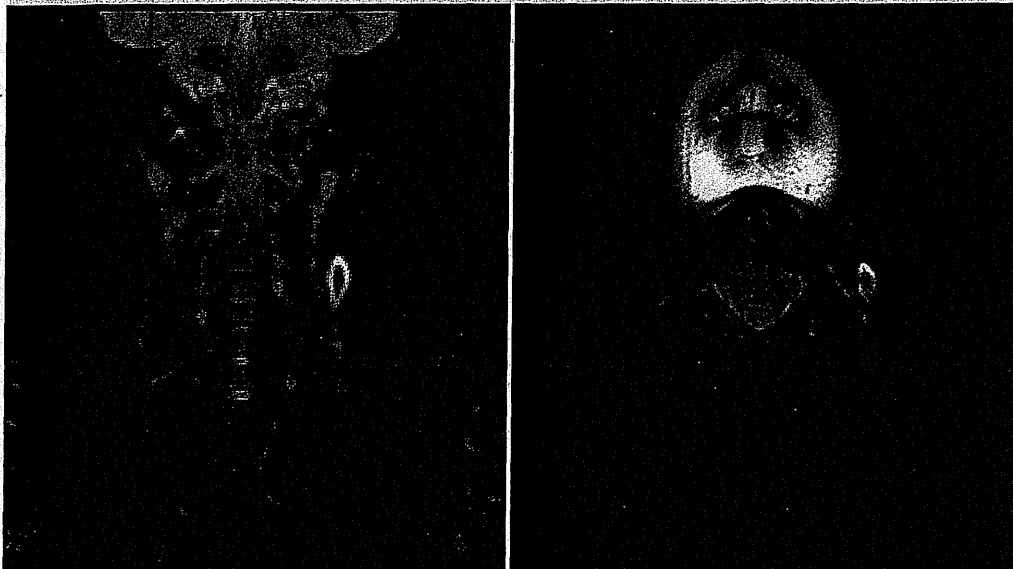


図 2.

a : 6 歳, 男児

左頸部に大嚢胞性リンパ管奇形を認めており, 表面はやや青色を呈している.

b : 術前 T2 強調 MRI では, 境界鮮明で内部 T2 強調像で低信号の病変を認める.

① T2 強調 MRI (coronal)

② T2 強調 MRI (axial)

紅斑を伴う。リンパ管奇形の最も重篤な合併症は病変内出血と感染であり、これにより、病変の急速な拡大を認めることがある。病変内出血は自然発生または外傷後によるもので感染により急速な腫脹をきたす。腫脹したリンパ管奇形はリンパ管内細胞を変化させてしまい、通常では経過観察で問題ないが頸部であれば急速な腫脹は気道閉塞につながるため注意が必要である。

MRI では病変範囲と正常組織構造との解剖学的関係を明確化し、CT では CT ガイド下治療が可能であれば診断と共に治療的な意義をもたらす。超音波診断は大嚢胞性リンパ管奇形のエコーガイド下硬化療法に有効である。リンパ管奇形は手術療法やその他の方法で治療され、病変内の吸引のみでは高頻度に再発する。硬化療法は大嚢胞性リンパ管奇形に対して有効であり、注入硬化剤は、高張食塩水、無水エタノール、ブレオマイシンなどが使用されている(図 2)。

OK-432(ピシバニール)は A 群化膿連鎖球菌か

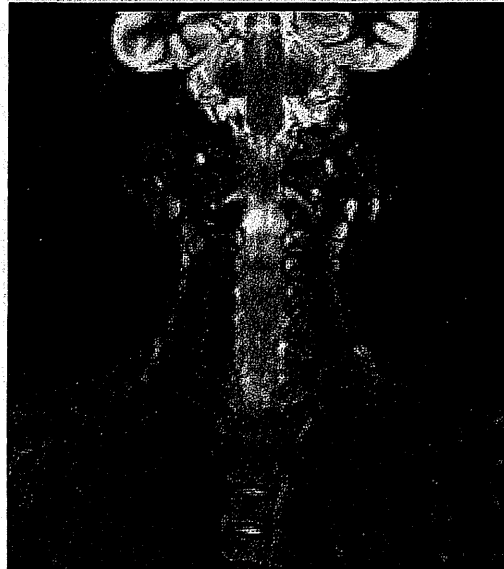
ら精製され、頭頸部の大嚢胞性病変に対して有効であるとされている。多施設研究では、6~8 週間隔の 4 回治療で 86% の有効率を示している<sup>5)</sup>。

一方、小嚢胞性病変は硬化療法にあまり反応せず、弾性圧迫巾帯、継続的な圧迫装置など、補助療法で一定の効果が得られる。

リンパ管奇形に対する手術療法は、機能制限がある場合、症状の制御が困難な場合、整容面の問題がある場合に適応となり、完全切除を目標としつつも、多くの場合に保存しなければならない健全組織を含むことが多く不可能である。気道部にリンパ管奇形が存在する場合は、気管切開などの処置が必要となる。舌リンパ管奇形はラジオ波切除または減量手術が有効である。歯科矯正また顎矯正手術は顔面骨格変形がある場合に必要となる。頸部病変手術では頸部郭清が必要となることがあり、腋窩病変では腋窩、腕神経叢郭清が減量手術と共に必要となる。

限局性リンパ管腫では局所切除と局所皮弁また

c	
d	d
①	②



### 図 2 の つづき.

c : 術後 1 年の状態では病変は消失し, 頸部運動障害, 皮膚障害など認めていない.

d : 術後 1 年の T2 強調 MRI では病変の完全消失を認めている.

- ① STIR (coronal)
- ② T2 (axial)

は植皮での再建が必要となるが, 深部病変が再発原因となることがあるため, 手術前に硬化療法などを考慮する必要がある. リンパ管奇形では不完全切除にて 40% に再発し, 肉眼的には完全切除と思われたものでも 17% が再発する<sup>6)</sup>.

### 静脈奇形

静脈奇形は, 多くの場合“海綿状血管腫”として紹介されることがあり最も高頻度に発生する血管奇形である. 頭頸部に多く発生する. 生下時直後から病変は存在するものの, 成長に伴い, 静脈拡大が徐々に明白化する場合も多い. 組織学的に静脈奇形は様々な大きさ, 内腔, 肥厚状態, 海綿状導管であり, 平滑筋がなく, 内皮細胞のみで構成されている. 臨床的には, 静脈奇形は圧迫すると陥凹する皮下腫瘤であり, 巨大病変でなければ

皮膚深部に青色変化を認める. 静脈奇形は小児期から成長に伴い増大傾向があり外傷やホルモン環境の変化で急速増悪することがある. 病変は多くの場合, 静脈うっ滞と微小血栓のため有痛性である. 静脈奇形は皮膚, 粘膜, 筋肉, 脳, 骨, 内臓臓器などあらゆる部位に発生する. 骨格筋の静脈奇形はしばしば筋肉間血管腫と誤診されている. 静脈奇形内血栓は静脈石形成につながり疼痛, 硬結, 石灰化腫瘤を呈する. 頭頸部の静脈奇形で, 片側性のことが多く顔面非対称, 咬合不全, 開咬をきたす. 舌, 口腔咽頭領域病変があると言語に影響を与え, 咽頭・喉頭病変は呼吸閉鎖, 睡眠時無呼吸となる. 四肢の静脈奇形は患側肥大となり四肢長差を認めることになる. 骨内静脈奇形では病的骨折が起こることがある. 体幹, 手掌, 足底の複数病変を認める場合には, Blue rubber



図 3.

a : 62 歳, 女性. 顔面・頸部(口唇, 舌, 口腔底, 頸部)の静脈奇形. 初診時

b : 硬化療法 2 回後 6 か月の状態. 口唇, 舌の大部分は改善し, 舌運動障害, 知覚障害はない.

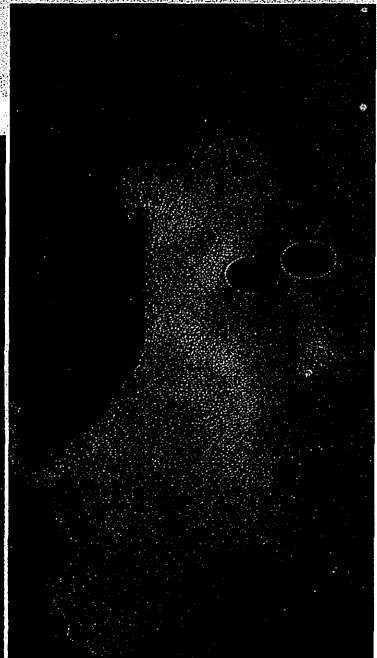
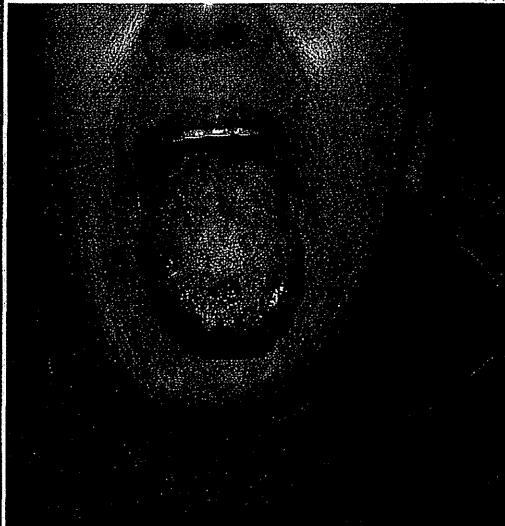
a  
b

bleb nevus 症候群を考慮すべきであり, 皮膚および消化管の静脈奇形が出血, 腸重積, 腸軸捻をきたすことがある. MRI では静脈奇形の範囲を同定可能である. 静脈石は MRI で液流無信号として, 単純 X 線では石灰化腫瘍として描出される.

静脈奇形の治療は機能的障害を引き起こしている場合, 疼痛, 整容的問題がある場合に考慮され, リンパ管奇形同様, 治療方法には, 弾性圧迫包帯, 硬化療法, 手術などがある. 圧迫包帯は四肢の腫脹減少, 疼痛軽減に効果があり, アスピリン内服は血栓予防, 静脈石形成予防に効果があるとされている<sup>7)</sup>. 硬化療法が第一選択となり, 無水エタ

ノール, STS, 高張生理食塩水などを用いる. 硬化療法では経皮的に病変内に直接穿刺刺入することが多く, エコーガイド下では刺入部位を同定, 周囲組織との関係が明らかとなり, より安全な治療となる. 刺入された硬化剤は血管内皮を損傷し, 血管内血栓に引き続き線維化を引き起こす. 目的とする結果を得るまで繰り返し加療が必要な場合も多く, 局所における合併症として水疱形成, 神経損傷, 皮膚壊死, コンパートメント症候群などが挙げられ, 全身的には腎・心毒性がある.

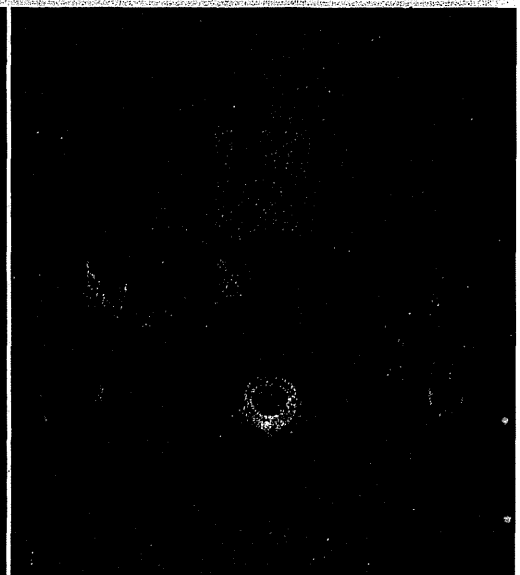
手術は程度の軽い症例や出血, 疼痛, 神経圧迫などの機能障害がある場合に適応となり限局性の



	c
	d
e	e
①	②

図 3 のつづき.

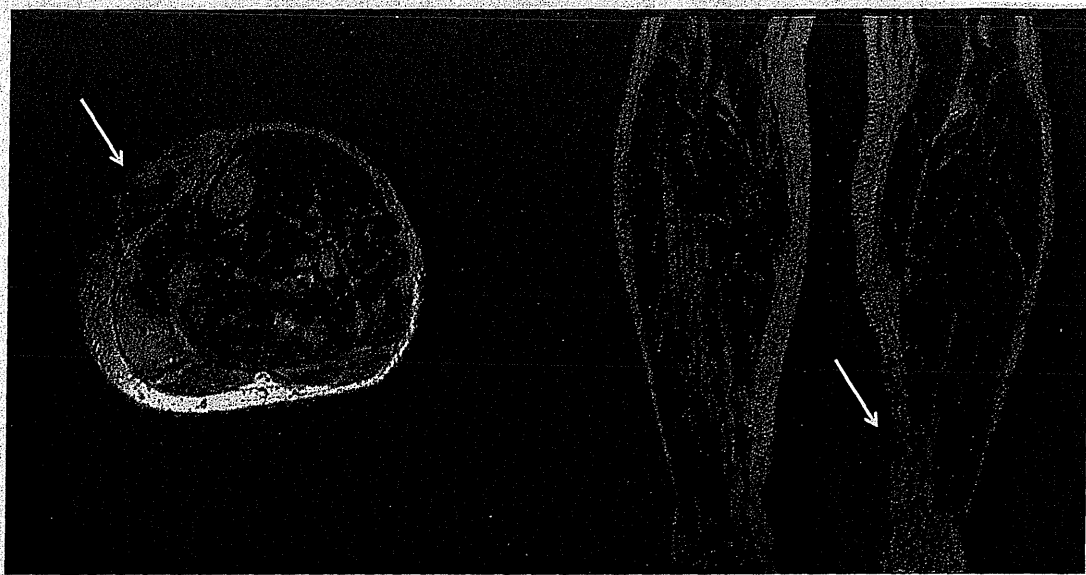
- c : 硬化療法 3 回目と一部舌、  
下口唇切除術時
- d : 硬化療法 (3 回目) + 切除術  
後 2 年の状態. 口唇の形態改  
善と構音状態の改善を認め、  
舌運動障害、舌、口唇などの  
知覚障害は認めない.
- e : 初診時および硬化療法 (3  
回) + 手術後 2 年の T2 強調  
MRI. 口腔底の病変の大部分  
は制御され、口唇、頸部は病  
変消失している. ① 初診時  
T2 強調 MRI, ② 硬化療法 (3  
回) + 切除後 2 年 T2 強調 MRI



ものが切除の適応となり、病変が整容的な変形をきたすこともあり、再建が必要な場合がある。外科療法も数回繰り返すことがあり、硬化療法の後同時に進行する場合もある<sup>8)</sup>(図 3)。

動静脈奇形

動静脈奇形は高流量病変であり毛細血管床を回避して動脈と静脈の直接吻合を認める。典型例で



a  
b

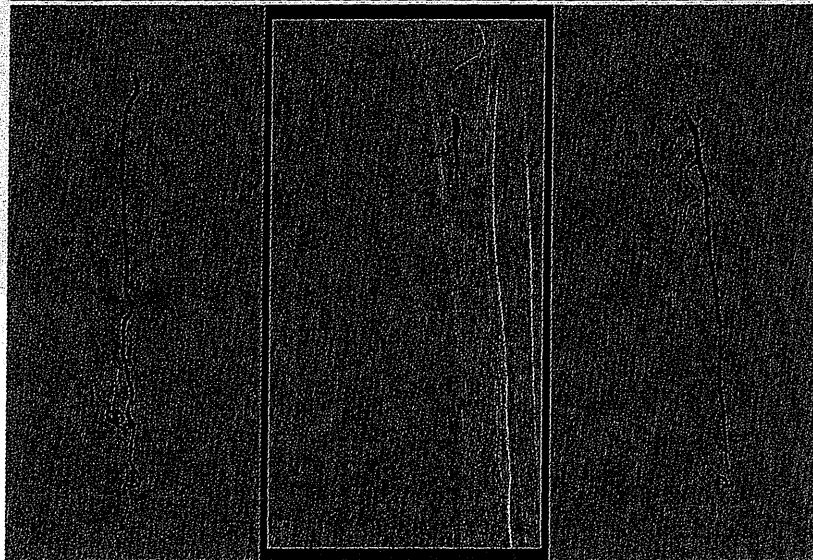


図 4.

a : 74 歳, 右下腿内側, 外側の動静脈奇形. 術前, T2 強調 MRI. 穿通性疼痛と拍動性の鮮血出血を時々認めていた. 内側では一部筋膜に接している.  
b : 血管内塞栓療法. 前脛骨動脈分枝からの選択的塞栓で, nidus 消失と流量制御を目標とし, 液状塞栓物質 NBCA (n-butyl-2-cyanoacrylate) にて塞栓した.  
左 : Tibialis Ant. Pre-Tx, 中 : Tibialis Ant. Intra-Tx, 右 : Tibialis Ant. Post-Tx

は生下時に認識されるが, しばしば毛細血管奇形や血管腫などと誤診されることもある. 動静脈奇形の病因として, 胎生期の形成不全と考えられ, 原始網状叢 (primitive retiform plexus) の動静脈導管が消退しなかったことが挙げられる. 胎生動静脈連絡網の拡大は血流の増加と周囲側副血管を増加させ更に多くの血管を巻き込む. さらに中枢部の栄養動脈の結紮が病変の増大を進めることから, 虚血は重要な増大因子だと考えられる. Schobinger は動静脈奇形の進行過程の臨床分類を提唱しており, 病変は当初鎮静状態であるが, ステージ I では表面温暖で桃青色素斑を呈し, 拡大するにつれて拍動, 波動, 雑音を認め出し (ステージ II), 更に破壊が進行すると疼痛, 出血, 潰瘍を呈し (ステージ III), 最終的に代償不可能となりうっ血性心不全となる (ステージ IV). 病変の急速増悪は外傷後や思春期・妊娠などホルモン環境

の変化時に認められる.

臨床診断には Duplex エコーが有用であり, 流量測定, シャント量, 逆流程度などがわかる. MRI は病変範囲を明確化し周囲組織との関係を示すことができる. 血管造影は病変および健常血管状態, 動静脈シャント, 動静脈瘻, 血管変形程度の判断に最も適した検査法であり, 血管塞栓療法時に使用される.

動静脈奇形の治療は臨床状態のステージ分類に基づく必要があり, 小病変かつ限局性のステージ I のものは待機的に切除・再建も可能である. より大きく拡大したステージ I 病変では病状のその後の進展程度を予想することが難しく治療法は一定ではない. 強い疼痛, 潰瘍や出血など切迫した徴候があるステージ II, III の場合には病状の増悪を示しており, 緊急的な治療も必要となる. 小病変は, 切除が第一選択であり同時再建が可能であ



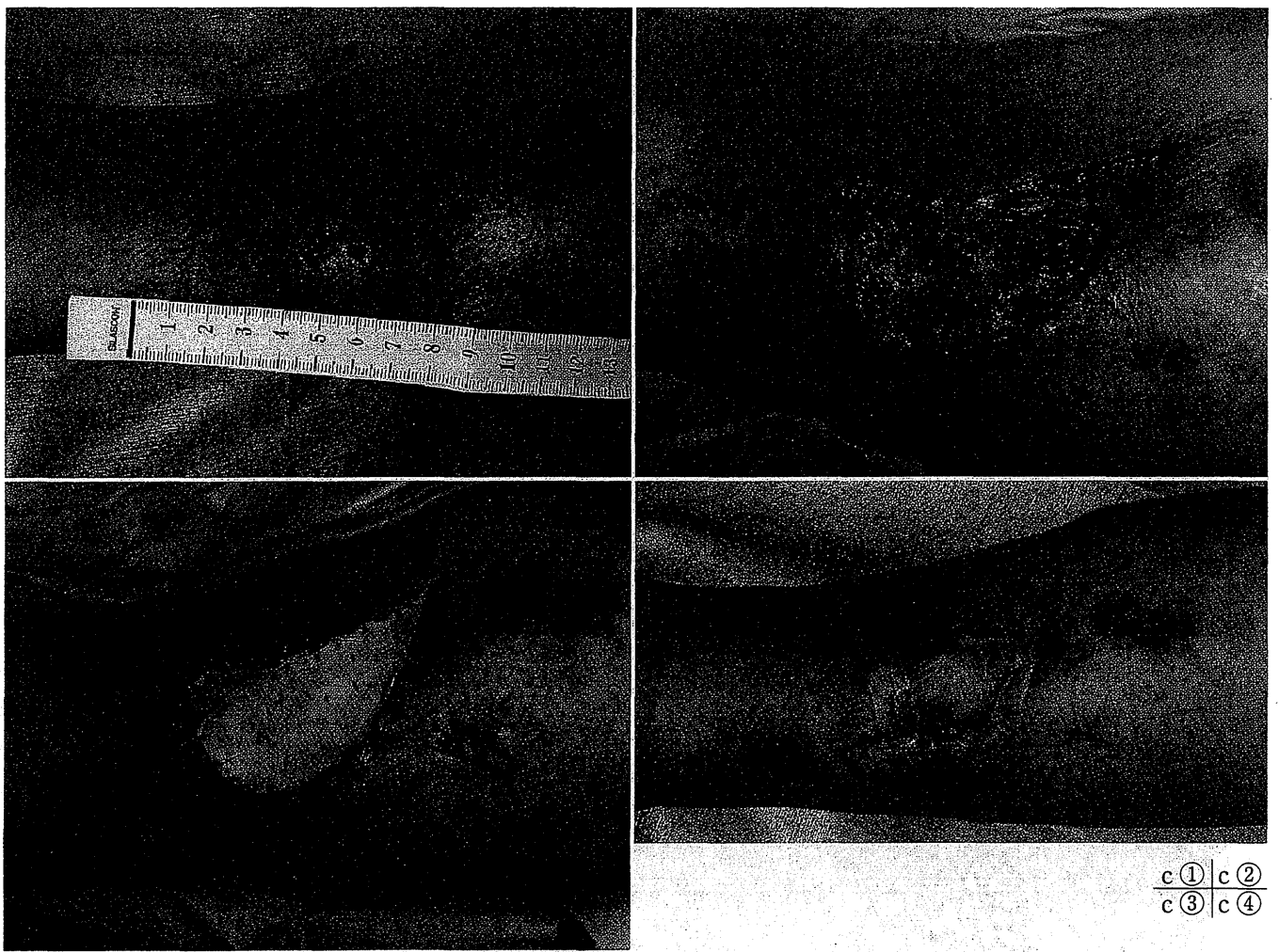


図4のつづき。

c: 塞栓術後1日で、エコーガイド下硬化療法(無水エタノール)、切除、植皮を行った。疼痛は消え、病変部位からの出血を認めなくなった。① 塞栓1日後、硬化療法+切除、術中、② 硬化療法+切除後、③ 硬化療法+切除後全層植皮、④ 治療後2年

る。切除範囲には奇形を中心であり、かつ流入動脈、動静脈奇形、排出静脈から成るnidusを必ず含む必要がある。術中の切除範囲評価は、血流パターン、Doppler、凍結病理組織標本などで決定する<sup>9)</sup>。より大きく拡散した動静脈奇形は血管内塞栓療法にて選択的にnidusの塞栓と24~48時間以内の手術で対応する。選択的血管内塞栓療法はIVR(Interventional Radiologist)医によって無水エタノール、STSなどをnidus内または近傍に内皮細胞を破壊する目的で使用する。Nidusへの流量を制御する目的でコイルや粒子を用いて、術中の出血を最小限化することもある。切除が完全であると再発の危険性は少なくなるが、血行動態や組織構造が複雑な病変部位では完全切除が望めない。流入血管の中枢部位での結紮や塞栓は、周囲血管からの側副路を促進してしまい、その後の

nidusへの塞栓療法での治療を制限してしまうため禁忌である。

大きな四肢動静脈奇形は、最終的に切断が必要なことが多い。部分切除は必ずしも病変再発や症状増悪をきたさないとの報告もある<sup>10)</sup>。

多くの場合拡大切除が必要となり、欠損部は縫合、植皮、局所皮弁、遊離皮弁などで同時再建する(図4)。巨大病変では術中出血量を最小化する目的として低体温心停止状態として心肺バイパスを用いることもあり、拡大顔面動静脈奇形は非吸収性糸による分画化と術中塞栓後の切除にて治療している<sup>11)</sup>。治療効果が高いのはステージIまたは非常に限局したステージIIであり、拡大病変は積極的に塞栓、手術、硬化療法などの複合治療とするが、不完全な切除は再建部位にも再発することがあるため、注意を要する。

## 参考文献

- 1) Astner, S., Anderson, R. R. : Treating vascular lesions. *Dermatol Ther.* **18** : 267-281, 2005.
- 2) Dubois, J., Garel, I. : Imaging and therapeutic approach of hemangioma and vascular malformations in the pediatric age group. *Pediatr Radiol.* **29** : 879-893, 1999.
- 3) Mason, K. P., Michna, F., Zurakowski, D., Koka, B. V., Burrows, P. E. : Serum ethanol levels in children and adults after ethanol embolization or sclerotherapy for vascular anomalies. *Radiology.* **217** : 127-132, 2000.  
**Summary** 71例の小児の血管奇形治療に対する塞栓療法, 硬化療法患者における血清エタノール値を検討した. 平均投与量は0.87(0.55~0.99) m/kgであり, ほぼ全例で法律的なアルコール障害と判定され, 1.0 mg/kgを越えると, 血清エタノール値は呼吸抑制, 不整脈, 発作, 横紋筋融解症, 低血糖を引き起こす可能性がある.
- 4) Duffy, D. M. : Ethanolamine Oleate : A dangerous and outmoded sclerosant. *Dermatol Surg.* **37** : 402, 2011.
- 5) Giguere, C. M., Bauman, N. M., Sato, Y., Burke, D. K., Greinwald, J. H., Pransky, S., Kelley, P., Georgeson, K., Smith, R. J. : Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy : a prospective multi-institutional trial. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* **128** : 1137-1144, 2002.  
**Summary** リンパ管腫にOK-432(ピシバニール)を用い, 前向き, 無作為, 比較試験をアメリカ合衆国13施設で実施した. 30例で, 年齢は6か月~18歳までで, 全例で4回のOK-432注射を6~8週間隔で使用し, それ以前に完全治癒となった場合には治療は中断した. 完全治癒または60%以上の改善をした症例を有効と判断し, 22例中19例(86%)の大嚢胞リンパ管腫に有効であった.
- 6) Algahtani, A., Nguyen, L. T., Flageole, H., Shaw, K., Laberge, J. M. : 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg.* **34** : 1164-1168, 1999.
- 7) Marler, J. J., Mulliken, J. B. : Current management of hemangiomas and vascular malformations. *Clin Plast Surg.* **32** : 99-116, 2005.  
**Summary** 血管奇形病変(血管腫+血管奇形)の分類を記述し, 名称(呼称), 診断, 治療法について病変型毎に提唱した.
- 8) Akita, S., Akino, K., Tanaka, K., Anraku, K., Yano, H., Hirano, A. : Therapeutic choice of craniofacial venous malformations. *J Craniofac Surg.* **17** : 729-735, 2006.  
**Summary** 11例の頭蓋顔面部の静脈奇形に対する治療で, 外科治療単独と比較して同時に硬化療法をした場合に有意に出血量を減じることができた.
- 9) Kohout, M. P., Hansen, M., Pribaz, J. J., Mulliken, J. B. : Arteriovenous malformations of the head and neck : natural history and management. *Plast Reconstr Surg.* **102** : 643-654, 1998.  
**Summary** 頭頸部81例の動静脈奇形後ろ向き研究で, 自然経過と治療成績を検討しており, 男女比は1:1.5で, 69%が顔面正中部に発生しており, 14%が顔面上1/3, 17%が下1/3に発生している. 好発部位は頬(31%), 耳(16%), 鼻(11%), 前額(10%)であり, 生下時に59%が発見されており, 10%が幼児期に, 21%が成人期に発見されている. 8例では思春期に発見され, 6例が思春期に増悪したと考えられている. 小病変の治療率は切除単独治療で69%であり, 拡大病変では62%が塞栓療法と手術の併用である. ステージIにおける治療率は75%, ステージIIでは67%, ステージIIIでは48%であり, 治療時年齢, 性, Schobinger分類, 治療方法はあまり結果に影響しておらず, 平均経過観察期間は4年7か月である.
- 10) Chen, M. T., Hong, S. Y., Yeong, E. K., Pan, Q. D. : Treatment of high-flow vascular malformations in the head and neck with arterial ligation followed by sclerotherapy. *Ann Plast Surg.* **36** : 147-153, 1996.  
**Summary** 14例の頭頸部の動静脈奇形に対して, 末梢主要流入血管の結紮と血管内硬化療法, 外科的切除再建で治療し, 4例で皮膚壊死をきたし, そのうち3例は植皮, 1例は上腕皮弁で再建し, 症状と整容改善が得られた.
- 11) Jackson, I. T., Keskin, M., Yavuzer, R., Kelly, C. P. : Compartmentalization of massive vascular malformations. *Plast Reconstr Surg.* **115** : 10-21, 2005.  
**Summary** 18例の頭頸部の巨大動静脈奇形, 静脈奇形に対し, 非吸収性系による分画化と, その後分画に硬化剤を注入し治療した. 分画化の目的は制御不可能になり, 生命予後にも影響する出血を制御することであり, 硬化剤は3% STS, 無水エタノールまたはその両方であり, 注入量は3~35 mlであった. 分画化の問題点は腫脹であるが, 従来であれば治療困難例でも治療することが可能となった.

PEPARS

◆特集／血管腫・血管奇形治療マニュアル

## 動静脈奇形(AVM)に対する塞栓療法

大須賀慶悟\*<sup>1</sup> 波多祐紀\*<sup>2</sup>

Key Words: ISSVA分類 (ISSVA classification), 動静脈奇形 (arteriovenous malformations), インターベンショナル・ラジオロジー (interventional radiology), 塞栓療法 (embolization)

**Abstract** 動静脈奇形(AVM)は、動静脈の異常吻合(ナイダス)を形成する高流速型の血管形成異常である。病変の増大やシャント血流の増加に伴い、疼痛・腫脹・潰瘍・出血・高拍出性心不全などの症状に至る。AVMは、しばしば深部組織に浸潤し切除困難な症例も少なくない。塞栓療法は、経カテーテル的あるいは経皮穿刺によりシャント血流を遮断する低侵襲治療であり反復もしやすい。塞栓療法においては、詳細な血管造影によりナイダスの血管構築および血行動態を評価し、個々の病変に応じた到達経路や塞栓物質の選択あるいは組み合わせが重要である。AVMの病状は症例毎に多彩で、長期的には再発もしやすいため、我々は関連診療科とのカンファレンスを設けて集学的診療に努めている。

## はじめに

## 「塞栓療法」と「硬化療法」

小児・若年成人に発生しやすいいわゆる「血管腫」は、International Society of the Study for Vascular Anomalies (ISSVA)分類で、血管性腫瘍と血管奇形に区別されるようになり、個々の病態や血流状況に応じて治療方針を考えることが重要である<sup>1)</sup>。また、画像ガイド下に低侵襲治療を行うインターベンショナル・ラジオロジー (IVR)の普及に伴い、この疾患群における血管内治療の役割や必要性も高くなってきた。本稿では、主に動脈の供血を受ける高流速の血管形成異常である動静脈奇形(AVM)に対する塞栓療法について、適応・塞栓物質の選択・塞栓方法などを概説する。低流速の静脈奇形やリンパ管奇形に対する硬化療法については他稿に譲る。

血管系 IVR は、動脈瘤・静脈瘤、動脈閉塞・狭窄、血栓症などを対象に、画像支援下に血管塞栓術(塞栓療法)や硬化療法、血管形成術、血栓溶解術などの血管内治療を行う分野である。近年、血管奇形にも応用され、塞栓療法や硬化療法が主な治療手技となっている。塞栓療法は、人工的な塞栓物質や血栓・凝血塊により血流遮断や血管腔閉鎖を図るもので、主に動脈供血を受ける高血流病変において流入動脈の血流低下や遮断を意図することが多い。一方、硬化療法は、硬化剤注入により内皮細胞障害、血栓化や炎症惹起を促し、血管の器質化・線維化をもたらすもので、静脈やリンパ管などの低血流・うっ滞性病変の縮小・虚脱を意図することが多い。ただし、両者の区別は曖昧な部分もあり、例えば無水エタノールは強力な硬化剤であるが、血液との接触で比較的短時間に血栓を形成して血管腔を塞栓するなど塞栓物質としての側面も有している。海外の文献では、エタノール塞栓療法(ethanol embolization)と記しているものが多い<sup>2)</sup>。

\*1 Keigo OSUGA, 〒565-0871 吹田市山田丘 2-2  
大阪大学大学院医学系研究科放射線医学講座、  
講師

\*2 Yuki HATA, 大阪大学大学院医学系研究科器  
官制御外科学講座形成外科学、助教

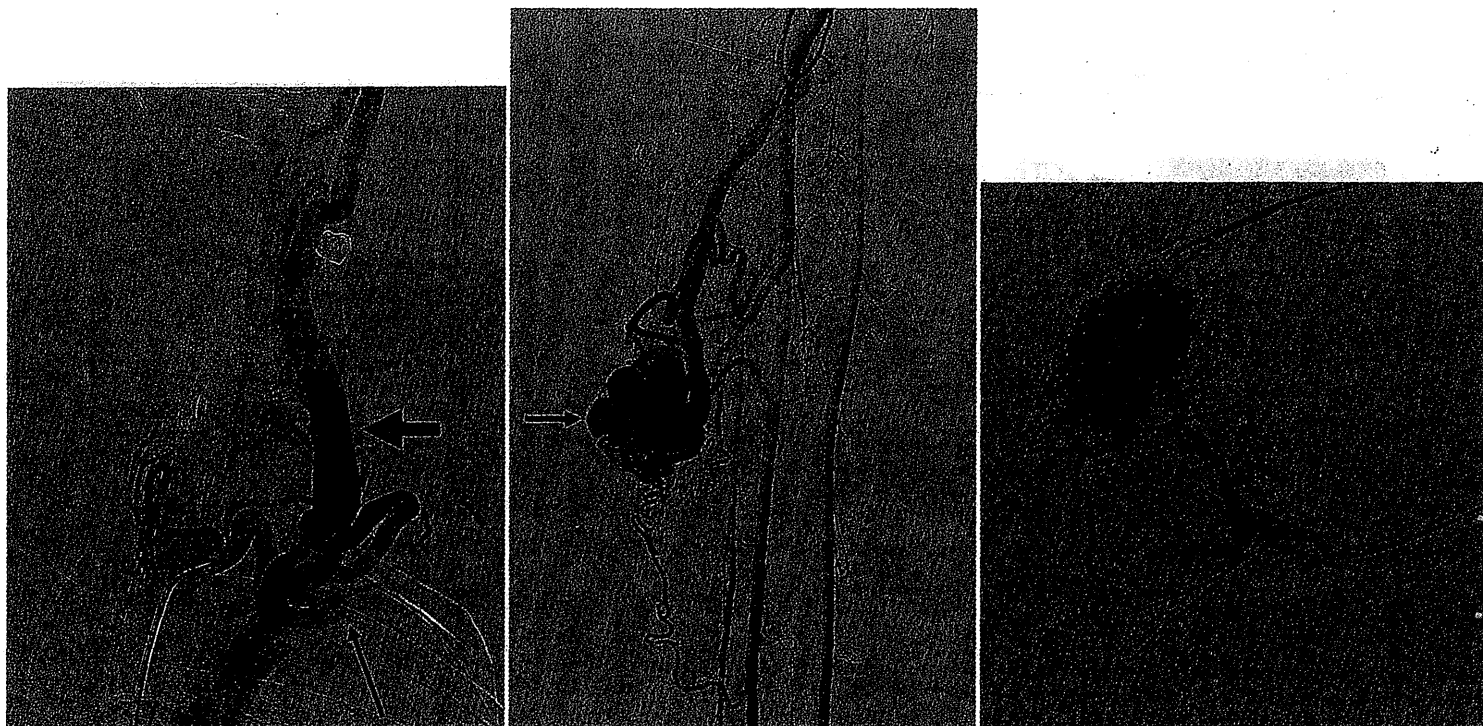


図 1. ナイダスの血管構築

- a : 頸部 AVM(type I). 左甲状腺動脈幹造影. 拡張した流入動脈(細矢印)が外頸静脈(太矢印)に繋がり, 外頸静脈は逆流している.
- b : 前腕 AVM(type II). 右上腕動脈造影. 複数の流入動脈が集まって拡張した流出静脈(矢印)に繋がる.
- c : 上腕 AVM(type III a). 右上腕回旋動脈造影. 多数の微細な動静脈が繋がる.

a | b | c

### 塞栓療法の対象・適応

一般に, 塞栓療法の対象は, 動脈供血を受ける多血性病変や出血性病変などである. ISSVA 分類における血管性腫瘍も, 多血性という意味で塞栓療法の対象となり得る. その目的として, 出血時の止血, 高拍出性心不全の制御, Kasabach-Merritt 現象の制御, 術中出血量を減らすための術前処置などが挙げられる.

一方, 血管奇形の中で塞栓療法の主な対象は, 動静脈奇形(AVM)であり, 動脈成分を含む混合型血管奇形も対象となり得る. 低血流とされる静脈奇形の中にも, 稀に動脈との吻合が目立つものがあり, 硬化療法の前処置として塞栓療法の併用が考慮される. AVM の部位や症状は患者毎に異なり, 塞栓療法の適応に明確な基準はない. 我々は, 症状が軽微で変化に乏しい間は経過観察とし, 疼痛・機能障害や明らかな増大傾向などを示す場合に塞栓療法や手術を考慮している. 切除可否については, 術創・整容との兼ね合いも含めて常に形成外科医と協議を行っている. 表在限局性の病

変で根治が期待できる場合は切除を, 深在・進行性病変などで手術困難や高侵襲が予想される場合は塞栓療法を, それぞれ優先している. ただし, 流入動脈の安易な結紮は側副路発達を促すだけでなく, その後のカテーテル治療を困難にするため避けるべきである. 体表からの圧迫や縫合など止血処置が困難な出血時は, 塞栓療法による緊急対応が必要である.

### AVM の血管構築

AVM は, 体表, 内臓から中枢神経系まで全身あらゆる部位に発生し得る. 血管構築の特徴は, 毛細血管を介さない動静脈の異常吻合(ナイダス)であり, 血流増加につれて流入動脈および流出静脈の拡張・蛇行・瘤化などの二次的変化を伴う. Cho らは血管造影上, ナイダスの構築を以下の 4 種類に分類しているが, 実際にはいくつかのタイプが混ざること少くない<sup>3)</sup>.

**Type I** : 3 本以下の動脈から太い流出静脈に瘻孔を形成するもの

**Type II** : 多数の細動脈から太い流出静脈に瘻

表 1. 塞栓物質の種類

種類	主な作用	主なリスク
器具 金属コイル	広径血管塞栓	中枢塞栓では側副路の長
粒子 七角形粒子	末梢血管塞栓(不揃い)	再吸収・再開通
球状ビーズ	末梢血管塞栓(均一径)	ナイダス通過
液体 NBCA・ヒヒオトール	重合・接着・造型塞栓	カテーテル接着・抜く困難
無水エタノール	肉皮障害・血栓化	皮膚壊死・神経障害・心肺毒性

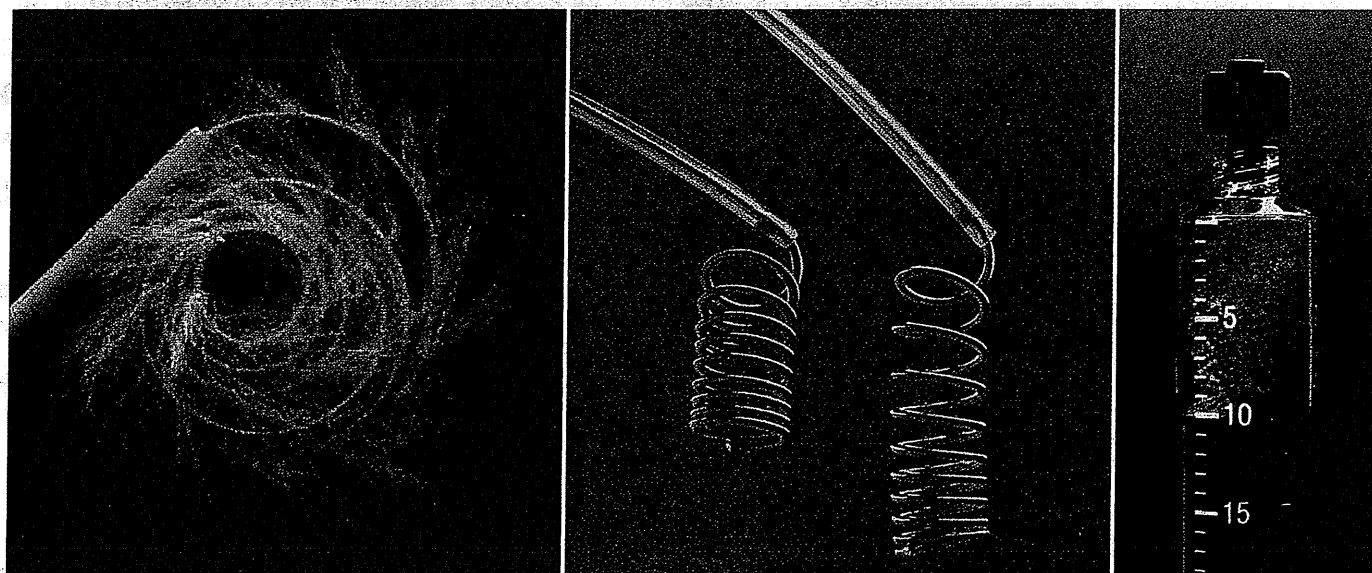
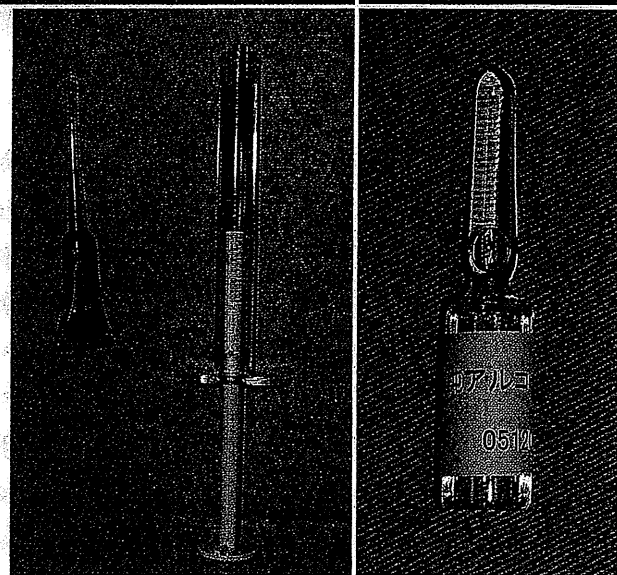


図 2.  
 a: 押し出し式ファイバー付きコイル(トルネード・コイル, メディコス・ヒラタ社)  
 b: 離脱式マイクロコイル(IDCコイル, ポストン・サイエンティフィック・ジャパン社)  
 c: 球状ビーズ(エンボスフェア, メリット・メディカル・システムズ社).  
 d: NBCA(ヒストアクリル・ブルー, B-Braun 社)  
 e: 無水エタノール(院内製剤)



孔を形成するもの

**Type IIIa**: 細動脈-細静脈間に多数の微細な瘻孔を形成するもの

**Type IIIb**: 細動脈-細静脈間に多数の拡張した瘻孔を形成するもの

これらの血管構築の違いにより、塞栓療法の施行経路や塞栓物質の選択も異なるため、若年者の被曝には配慮しながらも、適切な塞栓療法を行うには高画質の血管造影による解析が欠かせない(図1).

### AVM に対する塞栓物質

血管塞栓術に用いる塞栓物質は、金属コイル・粒子・液体に大きく分類され、各々の特徴を理解

して使い分けることが重要である(表1). AVM においては、何れの塞栓物質も、正常(非標的)血管に溢流・迷入させないよう目的の部位に選択的に留置あるいは注入する必要がある.

#### 1. 金属コイル

らせん状に巻いて血管を閉塞する器具でプラチナ製が主流である. 押し出し式のファイバー付きコイル(図2-a)や、術者の意図で切り離しができる離脱式コイル(図2-b)がある. AVMの流入動脈の中枢側をコイルで塞栓するとナイダスへの側

副路発達を促すだけでなく、カテーテルの主経路を失うことにもなり、術前塞栓術として行うのであれば極力避けるべきである。Type Iやtype IIにおいて、太いAVFや流出静脈をコイルで閉塞することは有効である。

## 2. 粒子

粒子はシャントを通過するおそれの少ない比較的微細なナイダスの血流低下に有用である。ただし、本邦で普及しているゼラチン粒は、吸収性が再疎通しやすいため単独材料としては適さない。海外で普及している非吸収性の球状ビーズ(図2-c)は、粒子径が均一で粒子径を選択できるため塞栓レベルを調節しやすい<sup>4)</sup>。あくまで動脈側での末梢塞栓のため、静脈成分が残ると、側副路を介してナイダスが再開通する恐れがある。国内でもAVMにも使える球状ビーズが近々認可の予定だが、慎重に適応症例を選ぶ必要がある。

## 3. 液体

AVMの塞栓療法に用いられる主な液状物質は、n-butyl cyanoacrylate(NBCA)(図2-d)と無水エタノール(図2-e)である。NBCAは陰イオンを含む血液と接触すると瞬時に重合し鑄型を形成する。油性造影剤リピオドールと約1:1~1:4の割合で混合し、希釈の程度により重合のタイミングを加減する<sup>5)</sup>。マイクロカテーテルを用いて動脈から注入する場合は、流入動脈のなるべく遠位より注入し、流出静脈側にかけてナイダスを閉塞させる。注入完了後は、直ちにマイクロカテーテルを抜去し、カテーテル先端の血管壁への接着を避ける。直接穿刺した針から経皮的に注入することも可能である。塞栓部は、比較的強い炎症を起こすため体表では発赤や疼痛の原因になる。また、表在病変では異物として長期間硬結を触知することがある。

無水エタノールは、血漿蛋白変性や血管内皮障害により血栓形成と血管スパズムを促す強力な硬化剤である。注入時に激痛を伴い、中毒症や肺高血圧、ひいては心肺虚脱の報告もあり、全身麻酔による全身管理下に行う必要がある<sup>2)</sup>。体重あた

りの注入量の目安は、ボラス注入あたり0.1 mL/kg、治療1回あたり0.5 mL/kg~極量1 mL/kgとされているが、短時間で過量投与にならないよう注入間隔を十分あける必要がある<sup>6)</sup>。また、無水エタノールが正常な動脈に溢流・迷入して毛細血管レベルに到達すると組織壊死や神経損傷をもたらす恐れがある。したがって、動脈からカテーテルより注入する場合は、正常な枝を十分越えてナイダス直前からのみ注入すべきである。

最近、海外では非接着性樹脂であるOnyx<sup>TM</sup>(ev3社製)が末梢AVMに用いられつつあるが<sup>7)</sup>、本邦では脳AVMの術前塞栓術に適応が限られている。

## AVMに対する塞栓療法

AVMにおける塞栓療法の目標は、ナイダスの血流低下や閉鎖である。ナイダスの血管構築や血行動態に応じて、適切な到達経路や塞栓物質を選択あるいは組み合わせることが肝要である。到達経路は、経動脈的、経静脈的、あるいは直接穿刺を使い分けるが、いずれのアプローチにおいても、塞栓術中に刻々と変化する血行動態のモニタリングのために動脈造影は不可欠である。動脈造影は、動脈相から静脈相までAVMの血管構築の全貌が把握できるよう、高速撮像収集を行う。適宜斜位撮影や回転撮影を追加し、短絡ポイントを正確に捉える角度を探す。塞栓のエンドポイントとして、ナイダスの減弱や流静脈描出遅延が指標となる。以下に各アプローチによる塞栓方法を示す。

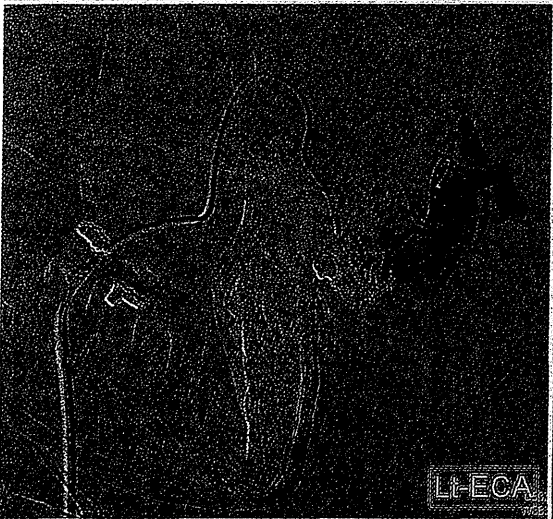
### 1. 経動脈的塞栓術(図3, 図5)

流入動脈の本数が少なく、ナイダス直前までカテーテル挿入が可能な場合に有用である。経動脈的塞栓術は、血管内治療医にはよく慣れた方法だが、流入動脈が多数ある場合や、正常分枝を越えられない場合は限界がある。流入動脈の屈曲・蛇行が著しい場合は、血流誘導型のマイクロカテーテルも有効である。妥協して正常分枝より手前から塞栓を行うと虚血障害のリスクが高まるため、可能な限り超選択塞栓に努める。したがって、手

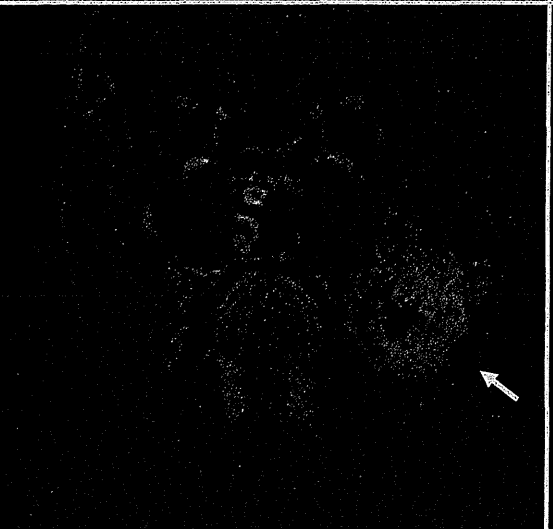


図 3.

20代, 男性. 左顔面 AVM に対する経動脈的塞栓療法  
 a : 左外頸動脈造影. 顎動脈や顔面横動脈から供血されるナイダスを認める.  
 b : 顎動脈枝末梢の流入動脈にマイクロカテーテルを挿入した.  
 c : DSA 撮影下に 50% NBCA-リピオドール混合液を注入し, 流出静脈に入った時点でマイクロカテーテルを直ちに抜去した.  
 d : 造影 MRI (治療前). 病変は増強効果を受け(矢印), 内部の拡張血管は低信号(flow void)を示す.  
 e : 造影 MRI (3 か月後). 病変の増強効果は減弱し(矢印), 血管の flow void も減少した.



a
b
c
d
e

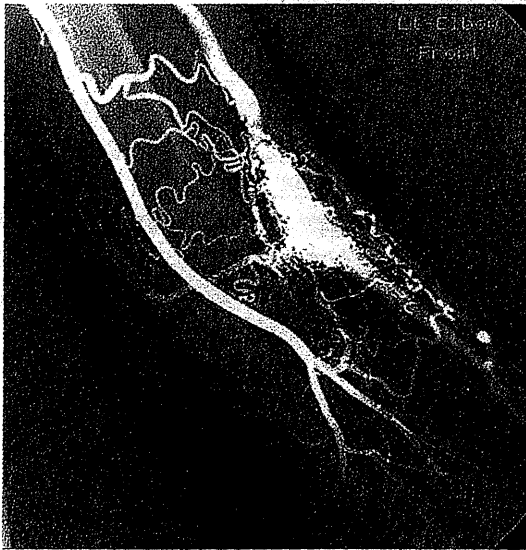


技・透視時間は非常に長引きやすい。

## 2. 経静脈的塞栓術

主たる流出静脈にカテーテルの到達が可能な場合, 静脈側から逆行性にナイダスを閉塞させることも有効な手段である。特に, type II のナイダスのように, 拡張した1本の流出静脈に抜ける場合に有用である。流出静脈までカテーテルを挿入し,

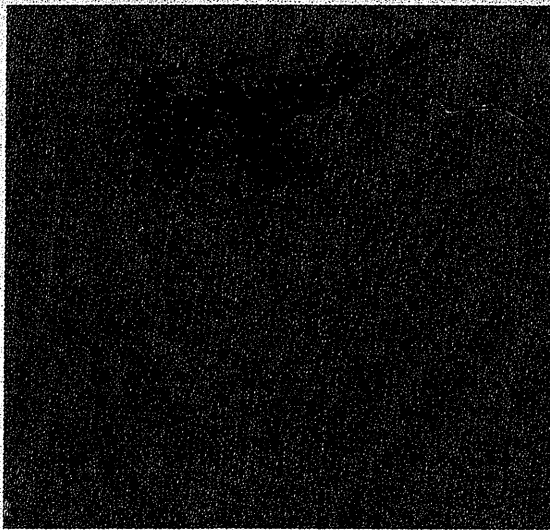
静脈中枢側に逸脱させないよう血流コントロール下にコイルや液体を用いて塞栓する。特に液体の場合は, ナイダス側に適度に逆流されるため静脈側のバルーン閉塞や用手圧迫下に注入する必要がある。塞栓物質が正常動脈まで逆流し過ぎると虚血障害を起こすため正確な調節が求められる。



a | b

図 4.  
40代, 男性. 左肘 AVM に対する直接穿刺塞栓療法

- a : 左上腕動脈造影. 多数の流入動脈を認め, 橈側皮静脈に流出している.
- b : ナイダスを直接穿刺し, 流出静脈のバルーン遮断下(矢頭)に, 50% NBCA-リピオドール混合液を注入した(矢印). 塞栓後の動脈造影で, シャント血流は消失した.



a | b  
c |

図 5.  
10代, 男性. 右肩 AVM に対する経動脈的塞栓療法

- a : 右背側肩峰動脈造影. 肩関節部にナイダスを認める.
- b : 経動脈的塞栓術. 流入動脈末梢にマイクロカテーテルを挿入し, バルーンカテーテル(矢印)による血流遮断下に無水エタノールを注入した.
- c : 塞栓後造影. シャント血流は低下し, 周囲肩甲骨の動脈枝の描出が改善している.

### 3. 直接穿刺塞栓術(図 4)

経カテーテルによる到達が困難な場合, 体表で穿刺が容易な場合などナイダスの直接穿刺が考慮される. 超音波ガイド下や血管造影のロードマッ

プ透視下に穿刺し, 逆血を確認して造影する. Type II のナイダスでは, 流出静脈を直接穿刺し, 経静脈的塞栓術同様, コイルや液体で塞栓する. Type III のナイダスでは, 穿刺した部位が, ナイ



ダスの動脈側か静脈側かを見極め、ナイダス部分にうまく停留するよう血流コントロールしながら、液体を注入する。

### 周術期管理とフォローアップ

塞栓療法の周術期は、急性炎症による疼痛・腫脹、虚血による皮膚潰瘍形成や神経障害、感染などに注意する。術後2~3日は、鎮痛消炎剤・ステロイド・抗生物質などの投薬や冷却で対応する。特に、無水エタノールを多く用いた場合は、中毒症や溶血性腎症の発生にも注意し、十分な補液により利尿を促す。大型の病変では一期的に無理をせず、血管支配領域によって治療を分割して行うことも考慮する。残存病変の再増大や症状の増悪があれば、必要に応じて追加治療を行う。塞栓療法は低侵襲であり反復しやすいのが利点である。AVMの完全治癒は多くの症例で困難であり、経過中の再燃もあるため、長期的な経過観察が必要である。

### まとめ

AVMに対する塞栓療法は、低侵襲的で反復しやすい治療選択肢である。血管造影の詳細な解析により、ナイダスの血管構築と血行動態に応じた到達経路や塞栓物質の選択が重要である。ただし、症例毎に臨床像が多彩で客観的な評価規準もないため塞栓療法の適応や時機は一様には決めにくい。過剰治療になれば重篤な機能障害を招く危険

もある。完全な治癒が得られる症例は少ないため、長期的な経過観察により、再燃にも備えが必要である。我々は関連診療科とのカンファレンス(Osaka University Vascular Anomaly Conference ; OUVAC)を設けて集学的診療に努めている。

### 文献

- 1) 三村秀文ほか : ISSVA 分類とその臨床的意義。画像診断. **32** : 974-985, 2012.
- 2) Do, Y. S., et al. : Ethanol embolization of arteriovenous malformations : interim results. Radiology. **235** : 674-682, 2005.
- 3) Cho, S. K., et al. : Arteriovenous malformations of the body and extremities : analysis of therapeutic outcomes and approaches according to a modified angiographic classification. J Endovasc Ther. **13** : 527-538, 2006.
- 4) Osuga, K., et al. : Embolization of high flow arteriovenous malformations : experience with use of superabsorbent polymer microspheres. J Vasc Interv Radiol. **13** : 1125-1133, 2002.
- 5) White, R. I., et al. : Long-term outcome of embolotherapy and surgery for high-flow extremity arteriovenous malformations. J Vasc Interv Radiol. **11** : 1285-1295, 2000.
- 6) Alomari, A., et al. : Interventional management of vascular malformations. Tech Vasc Interv Radiol. **14** : 22-31, 2011.
- 7) Numan, F., et al. : Embolization of peripheral vascular malformations with ethylene vinyl alcohol copolymer (Onyx). J Vasc Interv Radiol. **15** : 939-946, 2004.

血管腫・血管奇形の分類と  
関連する症候群

森井 英一\*

Key Words 血管腫(hemangioma)・血管奇形(vascular malformation)・ISSVA分類(ISSVA classification)・乳児血管腫(infantile hemangioma)・血管奇形を伴う症候群(syndromes including vascular malformation)

**Abstract** 血管やリンパ管を総称して脈管と呼ぶが、この脈管が増えている状況にも様々な病態がある。生後間もなく出現し、いったん増大するが、やがては消退するものや、「あざ」のように決して消退しないものなどである。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。ところがISSVA分類が提唱されて以降、内皮細胞の性状により、これまで血管腫と呼称してきた病態を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増殖所見に乏しい「血管奇形」に分類するようになった。これにより、従来「血管腫」と一括されており混沌とした病態がある程度整理され、治療に対するある程度の指針を示すことができるようになった。本稿では、従来の病名とISSVA分類の対比を含めた血管腫の概念の変化、病理診断の実際、血管腫や血管奇形を合併する症候群について述べる。

## はじめに

血管やリンパ管を総称して脈管と呼ぶが、この脈管が増えている状況には様々なものがある。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」、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」のいずれでも脈管様の構造が増加している。前者はやがて修復が進めば毛細血管が消失するが、後者は無治療の状態では決して消失することなく全身に広がり、予後不良の経過をとる。また、この両者のちょうど中間的な経過を示す病態もある。生後間もなく出現し、いったん増大するが、やがては消退するものや、「あざ」のように決して消退しないものなどである。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、ISSVA分類が提唱されて以降、これまで血管腫と呼称してきた病態を、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増殖所見に乏しい「血管奇形」に分類するようになった。本稿では、血管の正常構造、従来の病名とISSVA分類の対比を含めた血管腫の概念、血管腫と血管奇形の組織学的鑑別点、そして血管腫や血管奇形を合併する症候群について概説する。

## 血管やリンパ管の正常構造

脈管には血管、リンパ管があるが、前者は血液を、後者はリンパ液を流す管である。血管は動脈、毛細血管、静脈に分けられる。血管腫や血管奇形の病変に含まれるものは比較的細い動脈で、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。一方、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通常の状態ではもたない。静脈は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。

Elastica van Gieson (EVG) 染色では弾性線維が青黒色に染まる(図1)。血管腫や血管奇形の病変

\* Eiichi MORII, 〒565-0871 吹田市山田丘 2-2  
大阪大学大学院医学系研究科病態病理学講座・  
附属病院病理部、教授

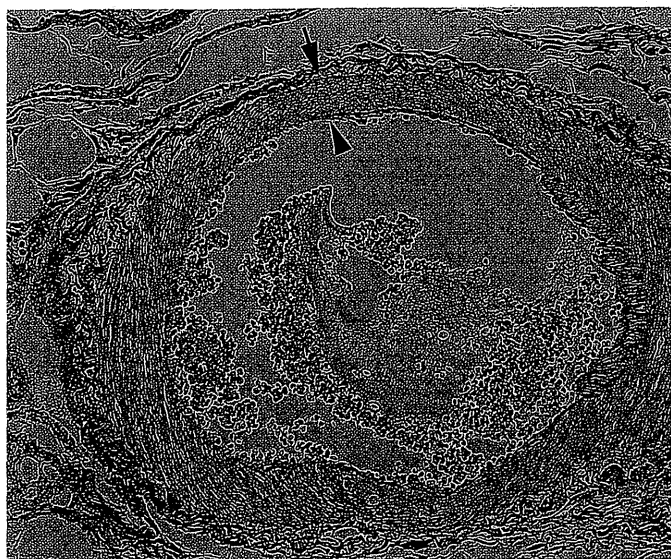


図 1. 動脈の EVG 染色像(10 倍)  
内弾性板(矢頭)と外弾性板(矢印)が青黒く染色されている。

に含まれる比較的細い動脈の壁では内弾性板、外弾性板と呼ばれる二層の弾性線維がみられる。これに対し静脈壁では薄く不明瞭な弾性線維層がみられるのみであるため、EVG 染色は動脈と静脈を判別するのに便利な染色方法である。通常、HE 染色にて比較的厚い壁と円形の管腔がみられれば動脈、拡張した不整形の管腔がみ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必要がある。

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。両者を厳密に判別するためには、免疫染色が必須である。

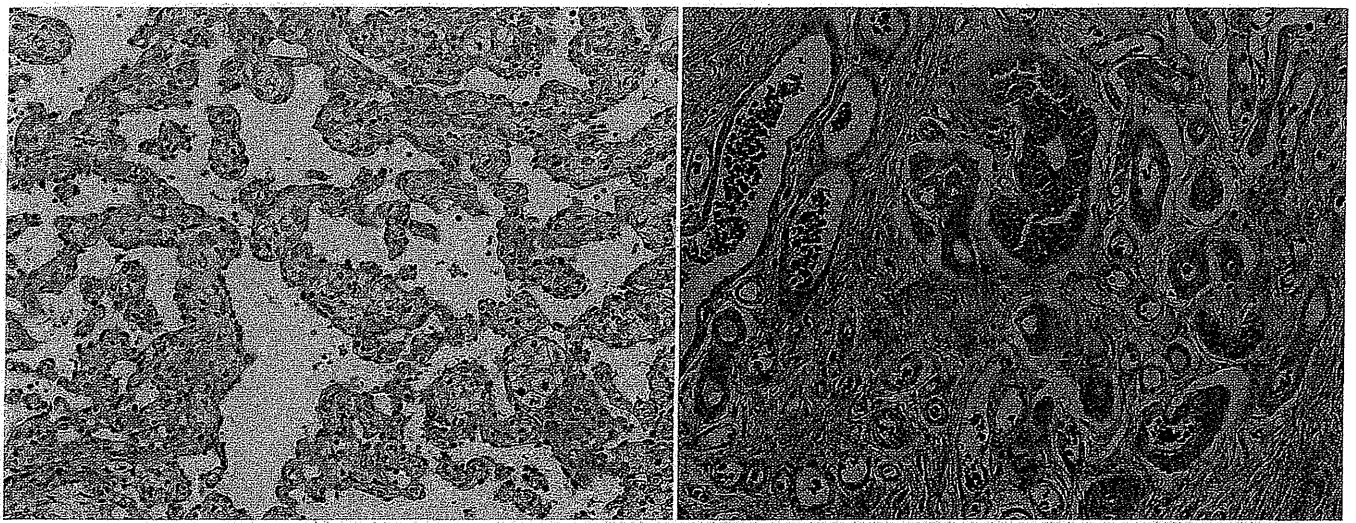
## ISSVA 分類

ISSVA 分類では、脈管が増えた病態を内皮細胞の性状で分類している<sup>1)</sup>。腫瘍性あるいは過形成の性格をもつ内皮細胞であれば「(真の)血管腫」であり、内皮細胞に増殖所見がみられず病変を構成する脈管が異常な吻合や構造をもつ場合が「血管奇形」である。

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「Enzinger and Weiss's soft tissue tumors 第 5 版」<sup>2)</sup>(2008 年出版)では、血管腫を、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。またリンパ管腫を、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」としている。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、リンパ管腫という名称をつける立場がとられている。そして、発生する部位や好発年齢などを示す様々な「形容詞」の後に「血管腫(hemangioma)」や「リンパ管腫(lymphangioma)」をつけた病名が記載されている。例えば、capillary hemangioma では、毛細血管性という脈管の性状が形容詞として用いられる。Juvenile hemangioma では若年性という年齢を形容詞として用いている。Intramuscular hemangioma では筋肉内という発生部位を形容詞として用いて病名がつけられている。その結果、膨大なる数の病名が記載されており、ざっと見ただけで、血管腫の項目で 28 個、リンパ管腫の項目で 5 個の病名が小見出しに記されている。

表 1. 改訂 ISSVA 分類

血管腫	血管奇形
乳児血管腫	毛細血管奇形(CM)
先天性血管腫	静脈奇形(VM)
Tufted angioma	リンパ管奇形(LM)
Kaposiform hemangioendothelioma	動脈奇形(AM)
Spindle cell hemangiendothelioma	動静脈奇形(AVM)
他の稀な血管腫	動静脈瘻(AVF)
皮膚に発生する後天性血管腫	上記の血管奇形の組み合わせ



a|b

図 2. 乳児血管腫の HE 染色像

a : 増殖が終わり、消退が始まった時期。血管腔が目立つ(5倍).

b : 退縮が進み、基底膜の肥厚した血管が目立つ(5倍).

ISSVA 分類では、この膨大な病名が整理され、わずか 14 個の病名にまとめられた(表 1)<sup>1)</sup>。まず、問題となる脈管の内皮細胞が腫瘍性、あるいは過形成の性格をもつか、異常な吻合や構造をもつかで、「血管腫」か「血管奇形」かに二分する。血管奇形の場合は、問題となる脈管が「動脈」、「毛細血管」、「静脈」あるいは「リンパ管」のどの性質をもつか判定する。そして、脈管の性状に「奇形」をつけて病名とするのみである(表 1)。たとえば、小型の血管が多数増えている場合は毛細血管奇形(capillary malformation ; CM)、拡張した血管が多数みられる場合は静脈奇形(venous malformation ; VM)、リンパ管が多数みられる場合はリンパ管奇形(lymphatic malformation ; LM)である。また、血管腫も 7 種類に大別して整理されている(表 1)。このように分類することで、様々な種類の形容詞がつくことで混沌としている病名を、病態別の病名に整理することが提唱された。

血管奇形の場合、問題となる脈管の中を流れる液体の流速により、slow-flow と fast-flow に病態を分けることができる。動脈が関与する脈管の場合は fast-flow で、関与しない場合(CM、VM や LM)は slow-flow である。

### 血管腫と血管奇形の組織学的鑑別点

#### 1. 鑑別の概要

「血管腫」であるのか、「血管奇形」であるのかを

鑑別することは困難な場合もあるが、基本的に以下のように病理診断を進める。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。一般に、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時には、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。

#### 2. 幼少時にみられる血管腫

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、tufted angioma、kaposiform hemangioendothelioma (KHE) がある。

乳児血管腫は生下時には存在せず、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)の著明な増生が目立ち、血管腔はスリット状にみられる程度である。消退が始まれば血管腔が目立つようになり(図 2-a)、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みられるようになる(図 2-b)。そして最