

表1. ISSVA分類

血管原性腫瘍	血管奇形
乳児血管腫 先天性血管腫 (RICH/NICH) Kaposi 肉腫様血管内皮腫 中川型血管芽腫 (Tufted angioma) その他	単純型 毛細血管奇形 (CM) リンパ管奇形 (LM) 静脈奇形 (VM) 混合型 動静脈奇形 (AVM/AVF) CVM, LVM, CLVM, CAVM, CLAVM Klippel-Trenaunay 症候群 Parkes Weber 症候群

表2. 従来の呼称と ISSVA 分類の対比

従来の呼称	ISSVA 分類
莓状血管腫 毛細血管性血管腫	乳児血管腫
単純性血管腫 毛細血管拡張症 ポートワイン斑	毛細血管奇形 (CM)
リンパ管腫 嚢胞性ヒグローマ	リンパ管奇形 (LM)
海綿状血管腫 静脈性血管腫 筋肉内血管腫 滑膜血管腫	静脈奇形 (VM)
動静脈血管腫	動静脈奇形 (AVM)

腫瘍性病変で、血管内皮細胞の代謝回転自体は正常である。参考のため、文献や教科書などで従来使われる呼称と ISSVA 分類による病名の対比を表2に示す。ただし、従来の呼称は意図する病変が各々異なる場合もあり、あくまで目安である。ISSVA 分類に基づく各疾患の疾患概念や臨床像の詳細については、最近の文献や成書も参照されたい<sup>3)~8)</sup>。

## II 画像診断の役割

体表の病変は、外観・肉眼所見で診断が容易なことが多く、必ずしも画像診断を必要としない。画像診断の目的は、病変の広がり診断、治療方針の決定、経過観察、他病変との鑑別などである。診断のポイントは、①局在、②形態、③血管構築、④血流動態、⑤内部性状、⑤周囲の随伴変化などである。画像診断のモダリティは、体表や軟部組織の観察に優れた超音波

と MRI を中心とし、単純 X 線・CT・核医学検査など放射線被曝を伴うものは、ALARA\*の原則に配慮しながら必要に応じて選択する。

超音波検査はもっとも簡便で無侵襲のため反復が容易であり、乳幼児でもほぼ鎮静は不要である。理学的所見を取る際には是非併用すべきである。カラーモードでは、動脈関与や血液貯留を検出でき、さらにドップラー法による血流解析で流速やシャントを評価できる。ただし、観察範囲の制約や術者依存度が高いため、客観性や再現性は劣る。超音波ガイド下で経皮的硬化療法を行う場合は、事前に体位や穿刺経路を決めておくことも重要である。

MRI 検査は、軟部組織の濃度分解能が高く、血管腫・血管奇形の鑑別診断や広がり診断にはもっとも有用である。ただし、ガントリー内で一定体位を長時間強いるため、乳幼児では鎮静が不可欠である。撮像シーケンスは、通常の T1 強調画像や T2 強調画像に加えて、脂肪抑制を併用した T2 強調画像や STIR、およびガドリニウム製剤を用いた造影 T1 強調画像や MRI アンギオグラフィー (MRA) が有用である。

単純 X 線検査は、病変自体の描出には適さないが、随伴する骨浸食、骨成長異常 (脚長差)、静脈石の検索が可能である。口腔・顎病変では、歯列への影響の評価にパノラマ撮影も有用である。

CT 検査は、多列検出器型のマルチスライス

\*ALARA の原則: As Low As Reasonably Achievable の略。国際放射線防護委員会 (ICRP) により提唱され、可能な限り低い放射線エネルギーを被検者に用いて、必要な診断情報を得ること、としている。

CTの普及により、ごく短時間で高い空間分解能を保ちつつ広範囲の撮像が可能である。しかし、多くの病変は筋肉とほぼ等吸収であり、質的精密としてはMRIに劣る。ヨード性造影剤を用いたdynamic studyは病変の血流多寡の評価に有用である。また、造影CTアンギオグラフィ(CTA)は、とくに動静脈奇形(arteriovenous malformation: AVM)における流入動脈・流出静脈など血管構築の評価に有用である。

カテーテルを用いた血管造影検査は、体格の小さい乳幼児では侵襲的であり、鎮静や全身麻酔が必要である。また、血管穿刺、カテーテル操作、造影剤量において制約も大きい。多くの血管腫・血管奇形は、理学的所見や非侵襲的な画像診断で診断可能であり、診断を目的として血管造影を行う必要はまれである。血管造影の主な適応は、AVMの術前計画や塞栓術であり、まれに血管原性腫瘍で心不全・Kasabach-Merritt現象・出血などのコントロールに塞栓術が考慮される。

核医学検査は、現時点でわれわれは経験がないが、文献的には、血管奇形の鑑別における血液プールシンチグラフィやリンパ管シンチグラフィによる全身イメージングの有用性が報告されている<sup>9)</sup>。

### Ⅲ 血管原性腫瘍

#### 1. 乳児血管腫

乳児血管腫は、もっとも頻度の高い小児良性腫瘍(小児の約4~10%)である。生後約1歳までの急速な増殖期に続いて、5~8歳にかけて緩徐に自然退縮する臨床経過が特徴で、女兒に多い(男女比約1:3)。病変の発生機序や退縮への転換機序は解明されていない。「苺状」とよばれる特徴的な外観・色調により診断は容易で、多くの場合、画像診断は必要としない。視診できない深在病変では、後述の静脈奇形(しばしば「海綿状血管腫」とよばれ混乱しやすい)と区別が難しい場合があるが、動脈供血を有する乳児血管腫ではドップラー血流計の動脈音聴取が鑑別点となる。病理組織学的には、どの時期でも免疫染色でGLUT-1陽性を示すことが

血管奇形や他の類似病変との鑑別に役立つ。

眼・鼻・口・気道・耳などの圧迫・閉塞の危険や、大型病変における潰瘍・出血や心不全など切迫徴候がある場合(alarming hemangioma)は、薬物療法が考慮される。従来、ステロイドやインターフェロンが用いられるが、最近、 $\beta$ 遮断薬のプロプラノロールの有効性が注目されている<sup>10)</sup>。しかし、いわゆる「血管腫」という診断のために、血管奇形にもこれらの薬剤が安易に使用される事例もあり、注意を要する。まれに、皮膚に多発する乳児血管腫には肝病変が合併する。症候性の肝乳児血管腫では、甲状腺機能低下症や心不全の合併に注意を要する<sup>11)</sup>。また、顔面の病変に後頭蓋窩・脳血管・心大動脈・眼球・胸骨など複合奇形を合併するPHACE症候群がある<sup>12)</sup>。これらの特異例では、画像診断による脳や内臓病変などの検索が必要である。

画像診断上、乳児血管腫は多血性充実性腫瘍として示される。超音波では、比較的境界明瞭な腫瘍性実質の内部に拡張した動静脈が観察される。MRIでは、T1強調画像で筋肉と等信号、T2強調画像で高信号を示す境界明瞭な病変で、腫瘍内部に高血流の血管の無信号域(flow-void)がみられる。造影では早期相より強く濃染される<sup>7)</sup>(図1)。

#### 2. 先天性血管腫

乳児血管腫とは異なるまれな血管腫に、胎生期に発生する先天性血管腫(congenital hemangioma)がある。出生時には腫瘍が完成し、生後約1年で自然退縮するrapid-involuting congenital hemangioma(RICH)と、退縮せず存続するnon-involuting congenital hemangioma(NICH)の2種類がある。乳児血管腫と異なり発生頻度に性差がなく、免疫染色にてGLUT-1陰性である。多血性充実性腫瘍として胎児エコーで発見されやすいが、画像所見自体は乳児血管腫に類似する<sup>7)</sup>。

#### 3. その他の腫瘍

急性紫斑や高度血小板低下で有名なKasabach-Merritt現象は、古典的に「巨大血管腫」に合併するといわれてきたが、実際には、まれな血管原性腫瘍であるKaposi肉腫様血管内皮

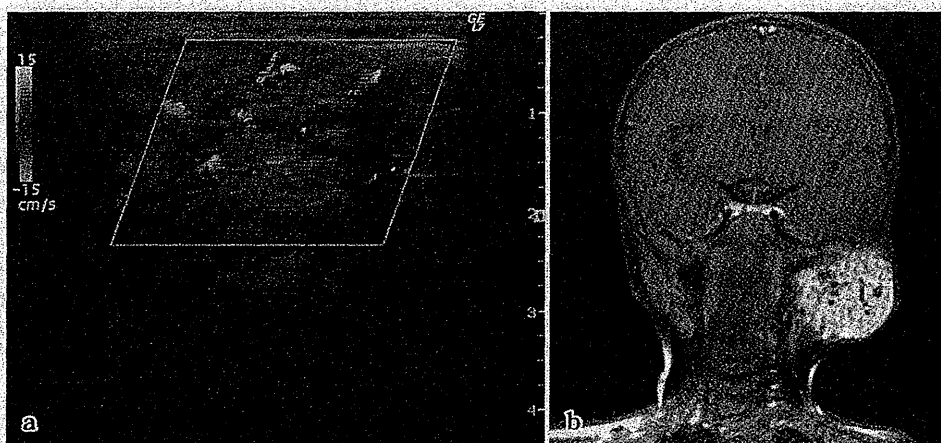


図1 | 左頬部乳児血管腫 (1歳, 女児)  
 a : 超音波所見. 充実性腫瘍内に拡張した動静脈を認める.  
 b : MRI 所見 (造影 T1 強調冠状断像). 左頬部に境界明瞭な濃染腫瘍を認め, 内部に flow void を伴う.

腫 (Kaposiform hemangioendothelioma) や中川型血管芽腫 (tufted angioma) に合併しやすい<sup>13)</sup>. Kaposi 肉腫様血管内皮腫は, 境界不明瞭で浸潤傾向が強い腫瘍で, 筋肉や骨まで浸潤し得る. MRI では, 皮膚肥厚や皮下脂肪の線状・索状像を示し, 造影ではびまん性の不均一な増強効果を示す<sup>7)</sup>. 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.

#### IV 血管奇形

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, low-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 high-flow type の AVM に分けられる. 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やすく, 思春期・妊娠・外傷・外科手術などを契機に増悪しやすい. 5~10 歳以降の小児において, 従来「血管腫」とよ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 (VM)

従来, 「海綿状血管腫」「筋肉内血管腫」とよばれる病変である. 多くは孤発性だが, まれに

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. 外観の青味, 柔軟な圧縮性, 血栓硬結や静脈石の触知, 下垂位や息こらえでの怒張などの理学的所見があれば容易に診断できる. 慢性うっ血や血栓性静脈炎により疼痛・腫脹を訴え, 限局性病変では, 経皮的硬化療法や外科的切除が考慮される. これらの局所療法が難しいびまん性病変では, 弾性ストッキングや鎮痛薬などの保存療法が主体となる. とくに患肢全体から体幹に及ぶような広範囲の病変では, 慢性凝固異常 (D-dimer・FDP 高値, fibrinogen 低下) や中等度の血小板低下など DIC 様変化を示すため, 「巨大血管腫の Kasabach-Merritt 現象」と誤解されやすい. まれな特異例に, 皮膚と消化管に VM が多発する blue rubber bleb nevus 症候群 (Bean 症候群) や, 手足の指の内軟骨腫と多発性 VM が合併する Maffucci 症候群などがある<sup>6)</sup>.

VM の画像診断には, 超音波および MRI 検査が有用である. 超音波では, 境界不明瞭で不均一な低エコーを示す多胞状・海綿状腫瘍を認め, 内部に音響陰影を伴う高エコーの静脈石を伴うことが多い. 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捉えやすい. MRI では, T1 強調画像では筋肉より低~等信号, T2 強調画像では高信号を示すが, しばし

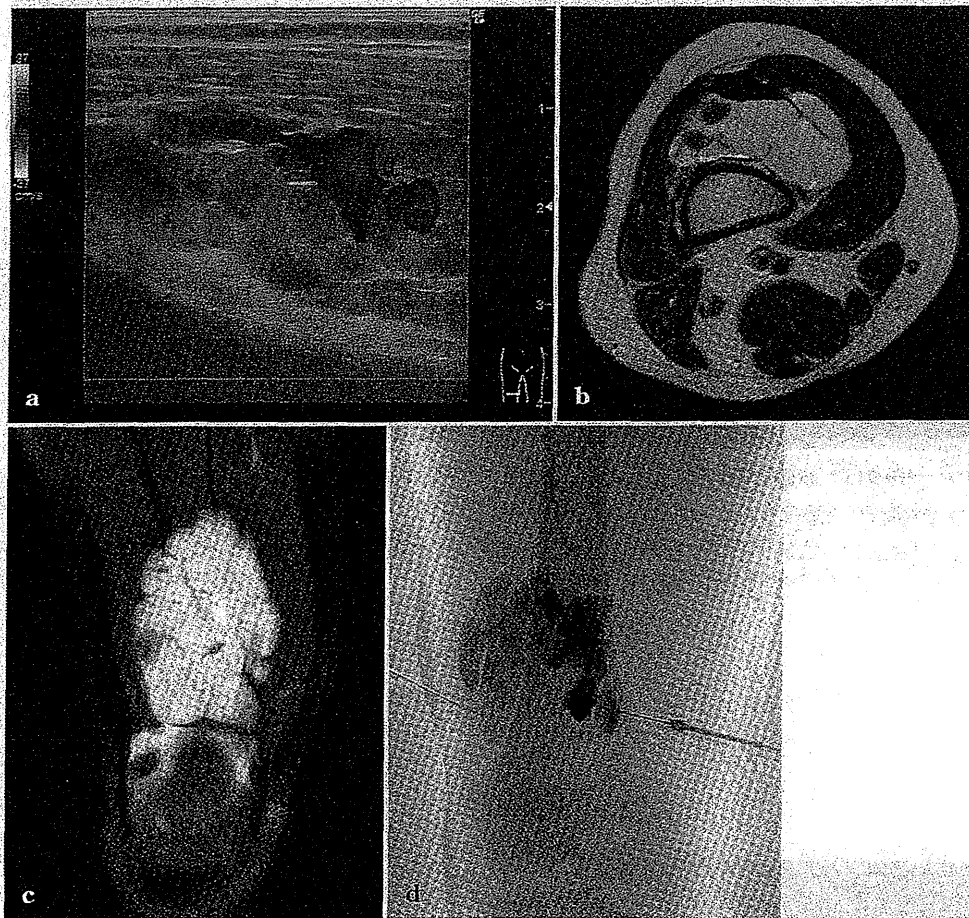


図2 右大腿静脈奇形 (8歳, 女児)

- a: 超音波所見 (カラーモード). 多胞性の不均一な低エコー腫瘤を認める. プローブで圧迫すると貯留血液の動きに応じて血流信号を認める.
- b: MRI 所見 (T2 強調横断像). 膝蓋上窩に分葉状の高信号域を認める. 低信号の静脈石も認める.
- c: MRI 所見 (脂肪抑制 T2 強調冠状断像). 病変と周囲組織とのコントラストがより明瞭となる.
- d: 硬化療法時の直接穿刺造影. 海綿状~小嚢胞状の静脈腔や流出静脈が描出される.

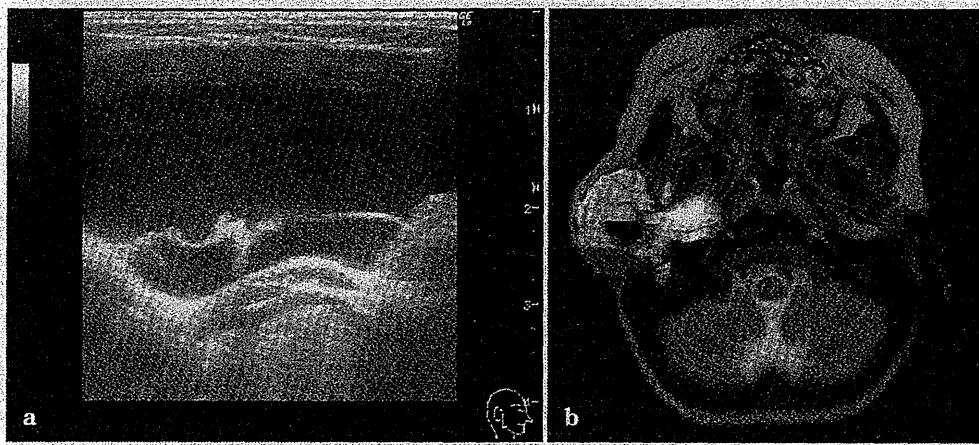
ば血液凝固の影響で中間~低信号や液面形成を示す. 静脈石は点状・小円形の無信号域として認める. 皮下脂肪や筋肉間隙への進展は, 脂肪抑制 T2 強調画像や STIR 法で評価しやすい. 造影 MRI では, 増強効果は緩徐であり, 必ずしも強い濃染を示さない (図2).

## 2. リンパ管奇形 (LM)

いわゆる「リンパ管腫」に相当する. 嚢胞の形態により, macrocystic type, microcystic type, mixed type に分類される. macrocystic type は明瞭な大小の嚢胞腔をもち, ときに内出血や感染を合併する. 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

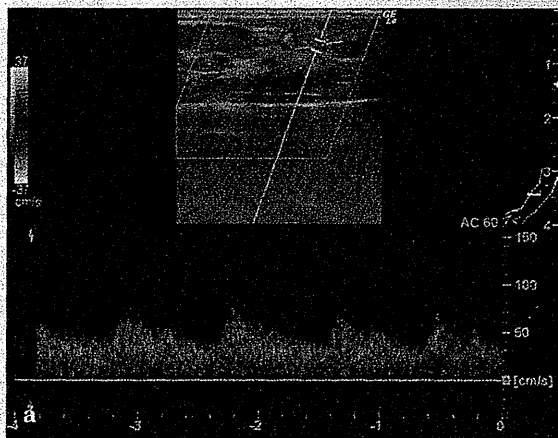
状~充実性となり, しばしば難治性である<sup>9)</sup>. まれな特異例に Gorham Stout 症候群があり, LM の浸潤による進行性骨溶解・変形を特徴とする<sup>4)6)</sup>.

LM の画像診断には, 超音波および MRI 検査が有用である. macrocystic type は, 超音波では嚢胞隔壁や内腔の debris 貯留がみられる. MRI では嚢胞腔は T1 強調画像で低信号, T2 強調画像で高信号を示すが, 出血により液面形成を伴うことがある (図3). 造影 MRI は隔壁のみ増強効果を示す. 一方, microcystic type は, 超音波では無数の隔壁によって境界不明瞭な高エコー域を示し, ときに充実様である. MRI では T1 強調画像・T2 強調画像ともに中間信号を示すことが多い<sup>7)8)</sup>.



■ 図3 | 右頬部リンパ管奇形 (macrocytic type) (3歳, 男児)

- a : 超音波所見. 耳下腺部に多房性嚢胞性腫瘤を認める.
- b : MRI 所見 (T2 強調横断像). 病変は右耳下腺部から傍咽頭間隙に進展する. 耳下腺部で内出血による液面形成を認める.



■ 図4 | 右前腕動静脈奇形 (14歳, 女児)

- a : 超音波所見. 右前腕に数珠状に拡張した異常血管を認め, パルスドプラー法ではシャント波形を示す.
- b : 血管造影所見. 尺側皮下に瘤状の nidus を認める. 尺骨動脈および骨間動脈より複数の蛇行した供血動脈が分岐し, nidus より尺側皮静脈に早期還流を認める.

### 3. 毛細血管奇形 (CM)

従来, 「単純性血管腫」や「ポートワイン母斑」とよばれる比較的境界明瞭な紅斑で, 画像診断の対象になることは少ない. 真皮浅層での拡張した毛細血管の集合で, レーザー治療による整容改善が図られる. 加齢に伴い色調が濃くなり, 隆起を形成することもある<sup>5)</sup>. 患部の軟部組織が肥厚し微小動脈の供血を伴うと, AVM との鑑別が問題になる. まれな例として, 顔面三叉神経第1・2枝領域の CM に脳軟膜病変を合併する Sturge-Weber 症候群が知られ, 頭部 CT・MRI 検査による検索が必要となる<sup>6)7)</sup>.

### 4. 動静脈奇形 (AVM)

AVM は, 動静脈の異常短絡 (nidus) を形成し, 流入動脈, 流出静脈の拡張・蛇行・瘤化を伴う. Schobinger 分類によれば, 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: 高拍出性心不全の臨床病期に沿って次第に進行する. II 期以降では治療が考慮され, 限局性病変の場合は, 血管塞栓術や外科的切除の対象となるが, びまん性・進行例はしばしば難治性である<sup>4)5)</sup>.

画像診断では, 充実性腫瘤を伴わない動静脈の拡張・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、ドップラー法で明瞭なシャント波形を示す。MRI 検査では、T1 強調画像・T2 強調画像ともに高血流の血管は無信号 (flow-void) を示し、骨・軟部組織への進展範囲が明瞭となる。造影 MRA や造影 CTA による血管構築の解析は、術前評価に有用である<sup>7)8)</sup> (図 4)。

## 5. 混合型血管奇形 (症候群)

代表例として患肢肥大を特徴とする Klippel-Trenaunay 症候群 (KTS) と Parkes Weber 症候群に触れておく。両者は、よく Klippel-Weber 症候群と総称され、実際区別が難しい症例もある。典型的な KTS は、地図状のアザ (CM)、静脈形成不全・静脈瘤 (VM)、体表の微小水疱やリンパ浮腫 (LM) など low-flow type の混合病変である。罹患部位は、下肢が多いが上肢や体幹にもみられる。うっ滞性皮膚炎や蜂窩織炎、骨盤内病変による排便時出血や血尿、深部静脈血栓症や肺塞栓などを合併しやすい。画像診断は、超音波や MRI により、下肢深部静脈の形成不全、遺残辺縁静脈 (lateral mega-vein) の存在、骨盤内病変などを検索する。

一方、Parkes Weber 症候群は、患肢のびまん性の微細動静脈瘻 (AVF) が特徴で、温感があり、表面の紅潮は pseudo-CM と表現される。

画像診断上、軟部組織の肥厚のみで血管病変が目立たないこともあるが、造影 CTA や造影 MRA では、対側肢と比較してびまん性 AVF による血管増生や早期静脈還流が描出されやすい<sup>4)6)7)</sup>。

## おわりに

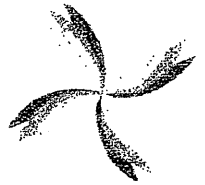
ISSVA 分類は本邦ではあまり浸透していないが、成因や治療方針が根本的に異なる腫瘍性病変 (血管腫) と脈管形成異常 (血管奇形) を区別する点で、その臨床的意義は大きい。典型的な乳児血管腫を除けば、従来「血管腫」とよばれる小児病変の大半は血管奇形である。「血管腫」と一括りにして画像診断による精査に頼っても適切な診断にはあまり結びつかない。臨床経過、理学的所見と超音波像である程度の鑑別をした上で、MRI を中心とする画像診断と対比して診断することが必要である。そのためには診察医と画像診断医の連携が欠かせない。本稿が、ISSVA 分類に基づく血管腫・血管奇形の画像診断の適応と役割の理解の一助になれば幸いである。

## 文献

- 1) Greene AK et al : Vascular anomalies in 5621 patients : guidelines for referral. J Pediatr Surg 2011 ; 46 : 1784-1789
- 2) Mulliken JB et al : Hemangiomas and vascular malformations in infants and children : a classification based on endothelial characteristics. Plast Reconstr Surg 1982 ; 69 : 412-422
- 3) Enjolras O et al : Introduction : ISSVA classification. Color atlas of vascular tumors and vascular malformations. Cambridge University Press, New York, 2007 : 3-11
- 4) Redondo P et al : Diagnosis and management of extensive vascular malformations of the lower limb : part I. Clinical diagnosis. J Am Acad Dermatol 2011 ; 65 : 893-906
- 5) Garzon MC et al : Vascular malformations, Part I. J Am Acad Dermatol 2007 ; 56 : 353-370
- 6) Garzon MC et al : Vascular malformations, Part II : associated syndromes. J Am Acad Dermatol 2007 ; 56 : 541-564
- 7) Dubois J et al : Vascular anomalies : what a radiologist needs to know. Pediatr Radiol 2010 ; 40 : 895-905
- 8) Cahill AM et al : Pediatric vascular malformations : pathophysiology, diagnosis, and the role of interventional radiology. Cardiovasc Intervent Radiol 2011 ; 34 : 691-704
- 9) Kim YH et al : Characterization of congenital vascular malformation in the extremities using whole body blood pool scintigraphy and lymphoscintigraphy. Lymphology 2009 ; 42 : 77-84
- 10) Léauté-Labrèze C et al : Propranolol for severe hemangiomas of infancy. N Engl J Med 2008 ; 12 : 358 : 2649-2651
- 11) Christison-Lagay ER et al : Hepatic hemangiomas : subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. J Pediatr Surg 2007 ; 42 : 62-68
- 12) Frieden IJ et al : PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. Arch Dermatol 1996 ; 132 : 307-311
- 13) Enjolras O et al : Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. J Pediatr 1997 ; 130 : 631-640

## 今月の話題

# 血管奇形という疾患



森井英一\*

## はじめに

我々のからだでは、一部を除けば全身くまなく血管やリンパ管が張りめぐらされており、細胞は適切な濃度の酸素や適切な量の組織液を供給されている。組織に欠損が起これば、新たな血管やリンパ管が欠損部位にのびてきて組織修復が効率よく起こる。血管やリンパ管が適正に機能してくれることは細胞が生存するために必須であるが、もし適切な制御系がこれらの脈管で保てなければどうなるであろうか。血管は、動脈と毛細血管と静脈が適正につながってくれて初めて機能する。動脈と静脈がいきなりつながれば圧の高い動脈血が静脈に流れ込み、そこまでの圧に耐えられない静脈は拡張してしまうであろう。毛細血管は適正な数があれば十分であるが、もし多数の毛細血管が皮下組織のような限られた空間に存在してしまえば、赤あざになる。静脈が多数吻合してしまえば、そこに不規則に拡張した大きな血管腔ができてしまい、血液のうっ滞により血栓が生じ、場合によっては凝固系が消費され全身の出血傾向をきたす。このような血管に奇形を生じる疾患群は大した症状を示さないこともあるが、場合によっては大きな病変を形成し、機能面でも整容面でも患者さんの社会的な活動に多大なる影響を及ぼすことも多々ある。そして何よりも問題なのは、かりに手術により除去できたとしても再増大を繰り返すことが多く、決して治癒しない点である。これまで、この疾患群は「海綿状血管腫」や「蔓状血管腫」「単純性血管腫」などという病名で呼ばれていたが、問題となる脈管の内皮細胞がどのような性質をもつかということに着目したISSVA分類が提唱されて以来、「血管腫」ではなく「血管奇形」と呼ばれるようになった。本稿では、ISSVA分類の紹介、その病理診断のプロセス、奇形と区別すべき幼少期に多い「真の」血管腫について述べる。

## 1. ISSVA分類

ISSVA分類は、国際血管腫・血管奇形研究会 International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) により提唱された内皮細胞の性状に着目した血管腫・血管奇形の分類法である<sup>1)</sup>。腫瘍性あるいは過形成性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(表1)。軟部腫瘍のバイブルである「Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, 第5版」<sup>2)</sup>(2008年出版)では、脈管の増えた病態について「腫瘍」であるのか「奇形」であるのかを鑑別せず、一括して血管腫あるいはリンパ管腫という名称がつけられている。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、juvenile hemangiomaでは若年性という年齢を形容詞として用いている。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。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、膨大な数の病名が記載されている。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>。もちろん、分類方法はあくまでも方法であり、いずれが適切であるか断言できないが、比較的簡便で生物学的特性に沿った分類で、しかも治療方針の決定に役立つことから、ISSVA分類が血管奇形を専門とする外科医や放射線科医を中心に世界標準となりつつある。

ISSVA分類では、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。血管奇形なら、問題の脈管が「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)。例えば、小型の血管が多数増えている場合は毛細血管奇形

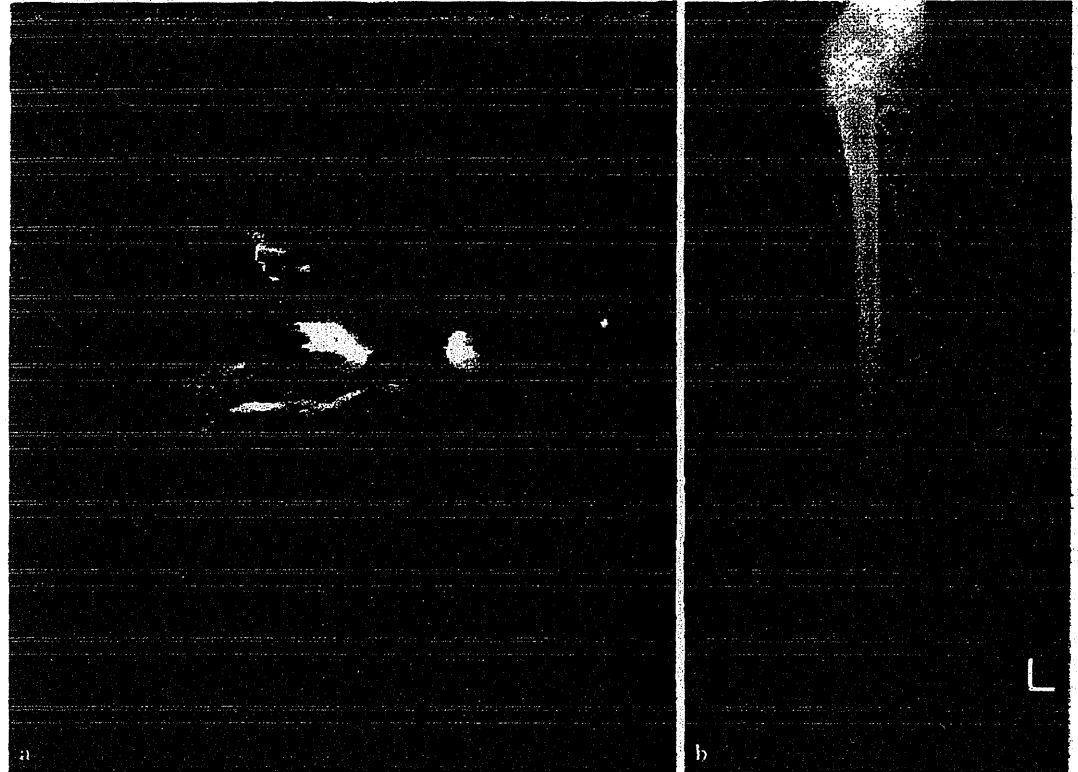
\*大阪大学大学院医学系研究科病態病理学・附属病院病理部

表1 改訂 ISSVA 分類 (文献1より一部改変)

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 hemangioendothelioma	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

図1 a: fast-flowの血管奇形(動静脈奇形)の超音波カラーモード。動脈性の血流による動脈から静脈へのシャントが赤と青で示されている。

b: slow-flowの血管奇形(筋肉内の静脈奇形)にみられる静脈石。X線上、白く映る。(いずれも大阪大学放射線科 大須賀慶悟博士のご厚意による)



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)。

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。fast-flowの病態では超音波画像で動脈性の血流(図1a)が観察されるが、slow-flowの病態では血流がうっ滞することで、いわゆる静脈石という石灰化した器質化血栓がみられることが多い(図1b)。

## II. 血管奇形の診断

血管奇形は、構造に異常をきたした管腔が「動脈」「静脈」

「毛細血管」「リンパ管」のいずれであるかにより分類されるが、複数の成分が混在する場合は存在する成分を列挙する。例えば、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) などである。このような複数の成分の混在する病変を、混合型血管奇形 complex combined vascular malformationと呼ぶ。

最も多い血管奇形はVMで、いわゆる海綿状血管腫と呼ばれる病態である。VMでは結合組織中にいびつに拡張した血管が多数みられる(図2a)、この構造が海綿のようであることより海綿状血管腫と命名されていたが内皮細胞は腫瘍性ではなく、あくまでも血管の奇形である。その壁には薄い弾性線維や平滑筋層が存在し、弾性線維や膠原線維を染める特殊染色である elastica van Gieson (EVG) 染色やsmooth muscle actinに対する免疫染色を行うことで、他の血管奇形とは容易に診断できる。ただし、壁の一部で



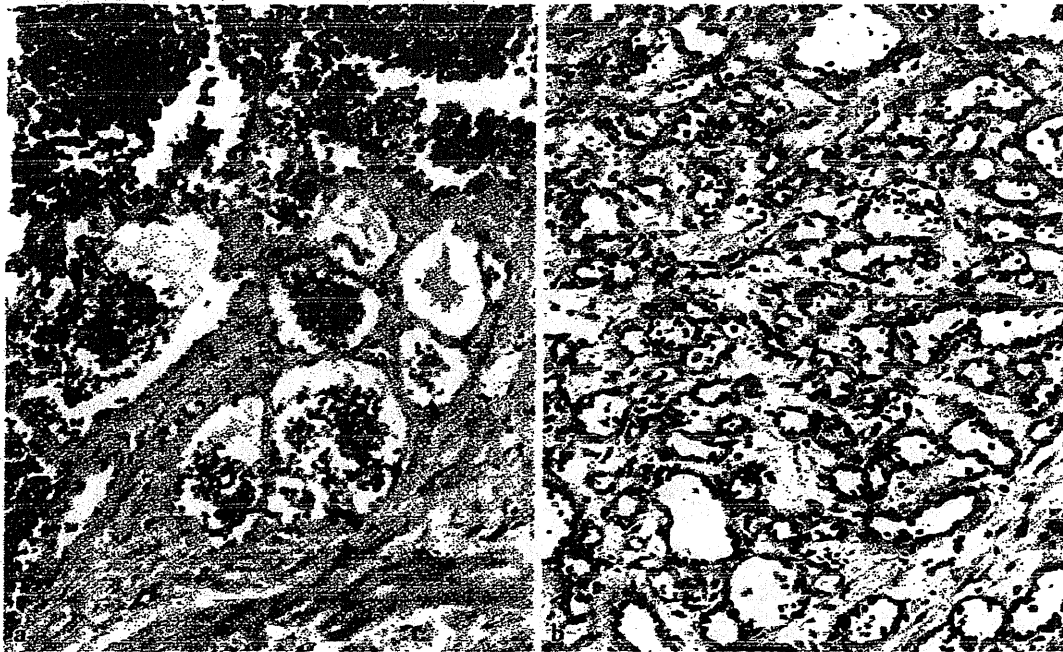


図2 a: VMのHE像。拡張した静脈性の血管腔を認める。  
b: CMのHE像。円形の血管腔を認める。

平滑筋を欠損することも多い。

CMはVM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2b)。VM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であるが、CM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である。場合によってはCM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。

LMがCM、VMに混在することもある。この場合、内皮細胞の性状をHE染色のみで判別することは困難である。CMやVM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、LMの内皮細胞はpodoplanin(抗体名D2-40)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VMと考えていた病変にpodoplanin陽性の管腔が混在し、実はLVMであった症例も多い。

### Ⅲ. 幼少時にみられる「真の」血管腫

幼少時に存在する血管腫として、乳児血管腫や先天性血管腫などがある。乳児血管腫は生下時には存在せず、生後すぐに増大し、やがて自然消退する。増大する時期には内皮細胞や周皮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3a)、やがて肥厚した基底膜が目立つようになる(図3b)。そして最終的には病変部の大半が脂肪や線維に置換される。乳児血管腫は無治療で消退する可能性が高く、他の血管腫や血管奇形との鑑別が重要である。鑑別する場合の大きなポイントは、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GLUT1の免疫染色で、内皮細胞が陽性を示すことである<sup>3)</sup>(図3c)。他の血管腫や血管奇形では内皮細胞はGLUT1陰性であることより鑑別方法として用いられる。

先天性血管腫は乳児血管腫と異なり生下時から存在する血管腫である。その後に病変が消退するかどうかで、rapidly-involuting congenital hemangioma (RICH) と non-involuting congenital hemangioma (NICH) に分けられる。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。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前述のGLUT1の免疫染色が有用となる。

乳児血管腫、RICH、NICH以外にも、tufted angiomaやKaposiform hemangioendotheliomaなども幼少時にみられる血管腫であるが、誌面の関係で詳細は別の機会に紹介する。

### おわりに

血管奇形は重症化すると致命的で、また治療の困難な疾患群である。外表からわからない病変である場合は、何か所もの医療機関をまわってようやく診断がつくことも稀ではない。外科的切除が試みられるほか、血管内の塞栓療法や薬物療法も試みられるが、この疾患群に熟練した臨床医でないと治療がためらわれることも多く、まさしく難病である。血管やリンパ管の制御系はまだ未知の領域で、

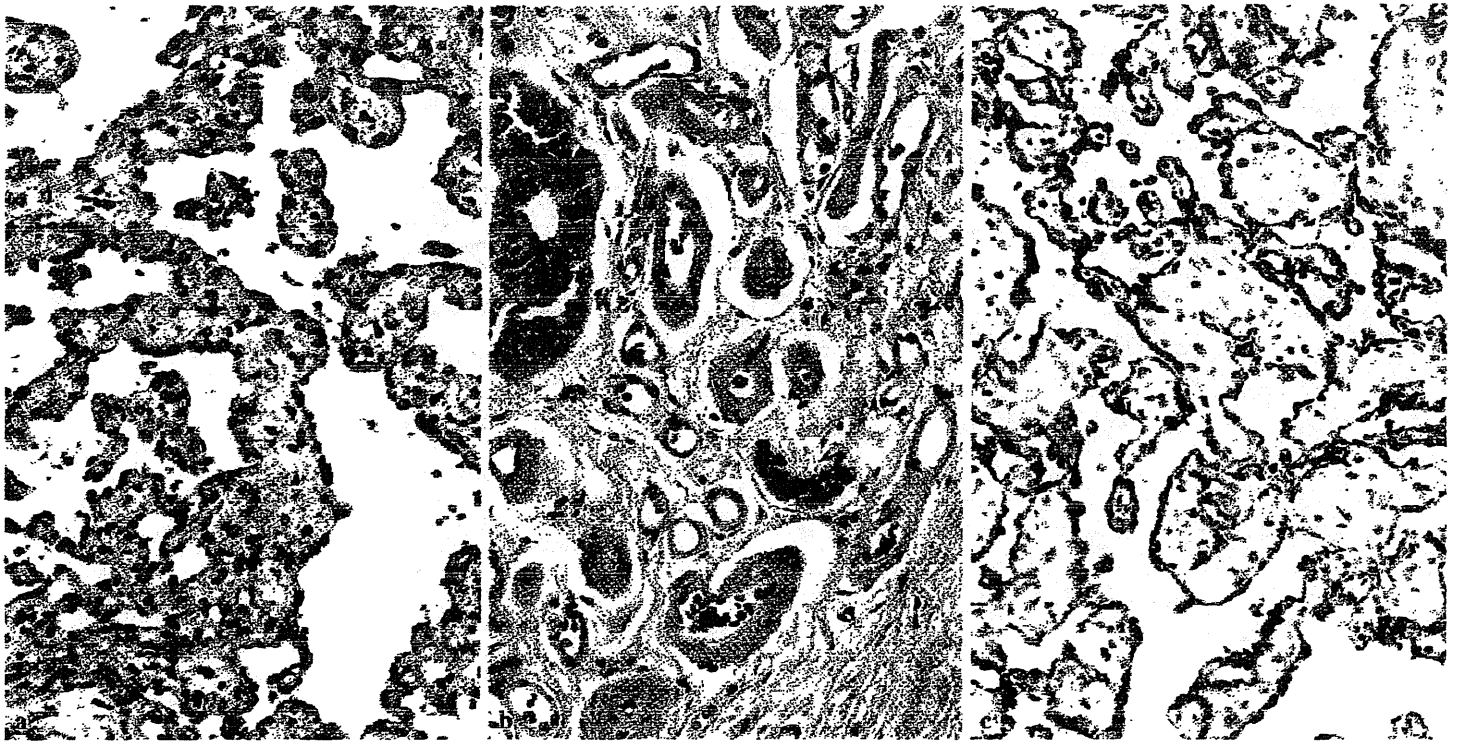


図3 a: 乳児血管腫のHE像。退縮が始まれば、血管腔が目立つようになる。b: 退縮した乳児血管腫のHE像。基底膜の肥厚が目立つようになり、やがて線維や脂肪組織に置換される。c: GLUT1による免疫染色像。増殖期でも退縮期でも乳児血管腫の血管内皮はGLUT1陽性である。

今後の研究の発展により新たな治療法が開発されることが期待される。

#### 文 献

1) Enjolras, O., Mulliken, J.B.: Vascular tumors and vascular malformations. *Adv Dermatol* 1997, 13: 375-423

2) Weiss, S.W., Goldblum, J.R. (eds.): *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th ed., Mosby Elsevier, Philadelphia, 2008

3) North, P.E., Waner, M., Mizeracki, A. et al.: GLUT1: A newly discovered immunohistochemical marker for juvenile hemangiomas. *Hum Pathol* 2000, 31: 11-22

乳腺MRI実践ガイド

## 乳腺MRI実践ガイド

撮像法, 読影基準, 治療

編集 ● 戸崎光宏・福間英祐 (亀田メディカルセンター乳腺センター)

◆ 乳腺MRIを正しく理解し、診療現場で有効に活用するための実践書。診断の方法と治療への応用例を、放射線科医、病理医、乳腺外科医の執筆により、多角的に解説した。

● B5判・270頁 / 定価 6,825円 (本体6,500円+税5%) ISBN978-4-8306-3734-6

好評  
発売中!

文光堂

<http://www.bunkodo.co.jp>

〒100-0033 東京都文京区本郷7-2-14 03-3815-7878 FAX 03-3815-7744