

<症例報告>

小陰唇嚢胞状リンパ管奇形の1例

石川 耕資*・石山誠一郎**・長尾宗朝***・齋藤典子*・佐々木 了*

Macrocystic Lymphatic Malformation of the Labia Minora : A Case Report

Kosuke ISHIKAWA, M.D.* , Seiichiro ISHIYAMA, M.D.** , Munetomo NAGAO, M.D., Ph.D.*** ,
Noriko SAITO, M.D., Ph.D.* and Satoru SASAKI, M.D., Ph.D.*

*Center for Vascular Anomalies, KKR Sapporo Medical Center Tonan Hospital, Hokkaido, 060-0001

**Department of Plastic and Reconstructive Surgery, School of Medicine, Hokkaido University, Hokkaido,
060-8638

***Department of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgery, School of Medicine, Iwate Medical
University, Iwate, 020-8505

Key Words : リンパ管奇形, リンパ管腫, 外陰部, 硬化療法, エタノール

英文アブストラクト

Lymphatic malformations (LM) are benign structural defects occurring because of defective lymphangiogenesis. Three types are generally acknowledged: macrocystic, microcystic, and combined forms. Macrocystic LM has been reported much less frequently than microcystic LM in association with the female external genitalia. We present a case of macrocystic LM involving the unilateral labia minora of a young woman. After ethanol sclerotherapy using injection and aspiration techniques, the residual excess labia minora was resected with no postoperative complications or recurrences to date.

Key Words : lymphatic malformation, lymphangioma, vulva, sclerotherapy, ethanol

はじめに

女性の外陰部におけるリンパ管奇形 (lymphatic malformation, 以下 LM) はまれな疾患であり, 婦人科領域からの報告がほとんどである。醜形, 疼痛などが問題となり, 治療法としては切除術が選択されることが多い。

今回われわれは, 小陰唇に発生した macrocystic LM に対し, 硬化療法後に形成術を行った1例を経験したので, 文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 15歳, 女性。

主訴: 右小陰唇の膨らみ。

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 9歳時に右小陰唇の膨らみに気がつき, 徐々に増大した。外傷後の腹部精査のため撮影されたCTで外陰部の病変を指摘され, 当科紹介となった。

初診時現症: 右小陰唇皮下に80×60mmの腫瘤を認めた。腫瘤は弾性軟, 境界明瞭であり, 皮膚との癒着はなく, 下床との可動性は良好であった(図1a)。

*KKR 札幌医療センター斗南病院血管腫・血管奇形センター **北海道大学形成外科 ***岩手医科大学形成外科

2011年7月6日受領

2011年10月3日掲載決定

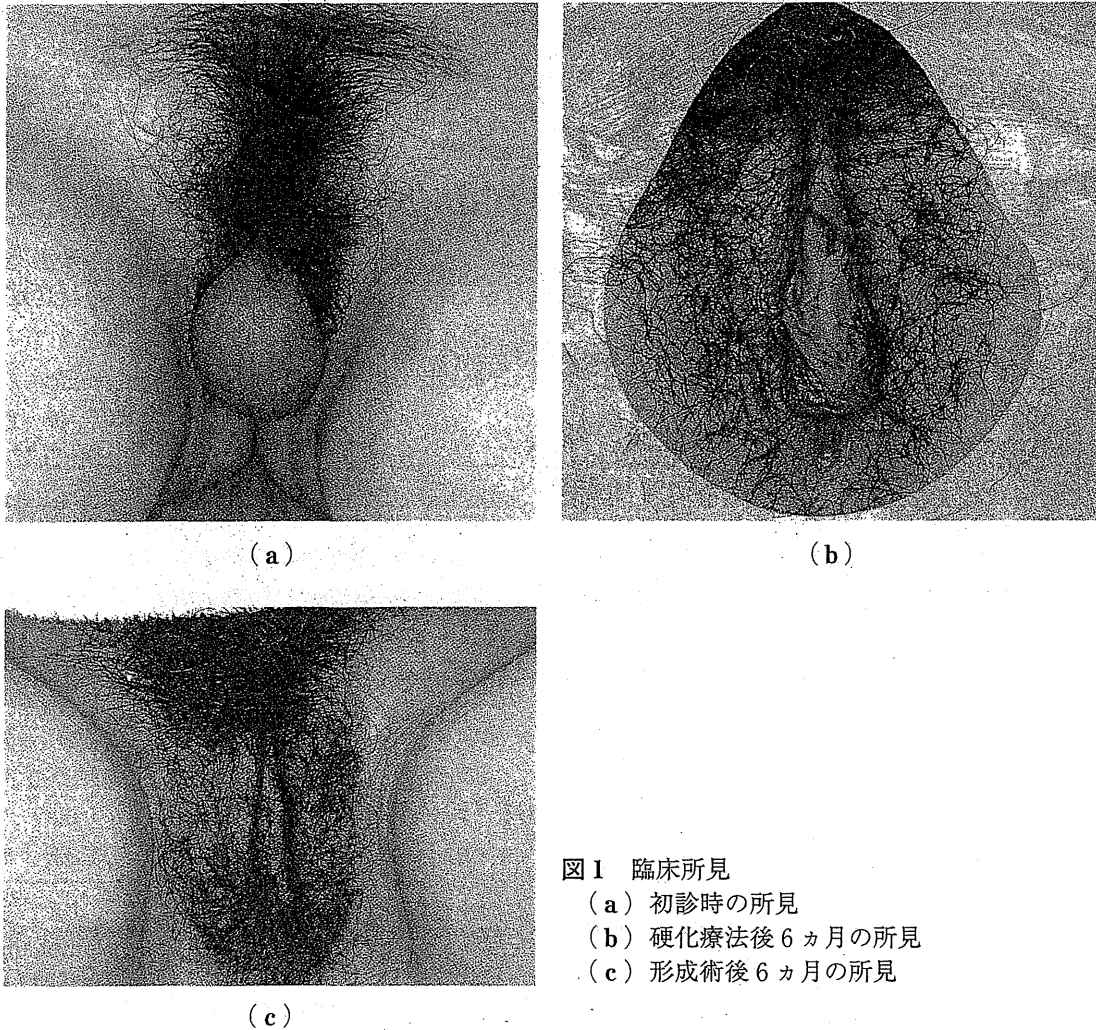


図1 臨床所見
 (a) 初診時の所見
 (b) 硬化療法後6ヵ月の所見
 (c) 形成術後6ヵ月の所見

エコー所見：小陰唇皮下に無エコー領域を有する管腔状構造を認め、ドップラーモードで血流信号を認めなかった。

MRI 所見：小陰唇皮下に T1 強調画像で低信号、T2 強調画像で高信号を示し、造影されない嚢胞状の病変を認めた (図 2)。

以上の所見より、小陰唇に発生した macrocystic LM と診断した。

治療：局所麻酔下に無水エタノールの注入排出法^{1,2)}による経皮的硬化療法を行った。まずプラスチックカニューレ型静脈内留置針を腫瘤内に穿刺留置し、内容液を吸引した。淡黄色透明の液体が 30 ml 吸引されたのち、1%リドカインを 20 ml 注入し、5分後に排出した。その後、無水エタノールを 20 ml 注入し、5分後に排出するという操作を3回繰り返し、抜針後に帰宅した。初回無水エタノール注入時には強い疼痛の訴えがあったが、2回目以降、疼痛は軽減した。翌日、患部の軽度腫脹を認めたが、熱感や皮膚障害は認めなかった。1ヵ月後、嚢胞は消失したが、小陰唇の肥大

変形が残存したため、硬化療法後6ヵ月時 (図 1b)、局所麻酔下に小陰唇形成術を施行した。

病理組織学的所見：真皮層～皮下に線維芽細胞および血管、リンパ管の増生を認めた (図 3)。

術後経過：形成術後6ヵ月の経過で再発は認めず、良好な陰唇の形態を維持している (図 1c)。

考 察

女性の外陰部に発生する腫瘤の鑑別疾患としては、脂肪腫、平滑筋腫、angiomyofibroblastoma などの軟部腫瘍やバルトリン腺嚢胞、女性の陰嚢水腫にあたる Nuck 管水腫などがあげられるが、皮膚の変化を伴わない深在性の血管奇形も、経過や画像検査の結果によっては考慮すべき疾患である。MRI の T1 強調画像で低信号、T2 強調画像で高信号を呈し、造影されない病変であれば、LM や神経鞘腫を考えやすい。

LM は嚢胞の大きさにより、大きな嚢胞からなる macrocystic LM、微小な嚢胞の集簇である microcystic LM、さらにそれらの混在型である combined LM

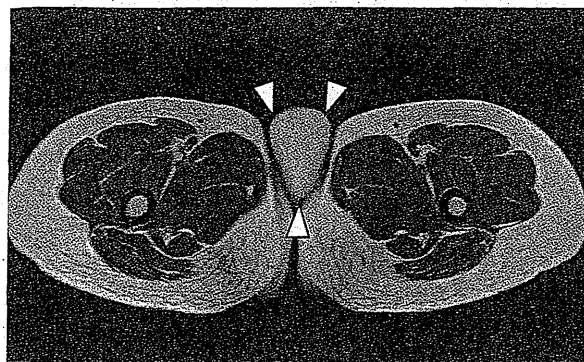


図2 MRI所見
T2強調画像で高信号を示す病変(矢印)を認める。



図3 病理組織学的所見(H.E.染色 ×40)
線維芽細胞および血管, リンパ管の増生を認める。

表1 女性の外陰部における海綿状リンパ管腫の報告例

症例	報告年	報告者	発症年齢	治療年齢	部位	治療	再発	術後観察期間
1	1984	Krebs et al. ⁵⁾	30	31	右大陰唇	切除	なし	18ヵ月
2	1989	Brown & Stenchever ⁶⁾	思春期	23	右大陰唇	切除	不明	不明
3	1998	Gupta et al. ⁷⁾	不明	17	右大陰唇	切除	不明	不明
4	2002	Forsnes ⁸⁾	9	19	右大陰唇	切除	なし	2年
5	2004	Bagga et al. ⁹⁾	思春期	17	左大陰唇	切除	不明	不明
6	2007	Noël et al. ¹⁰⁾	27	28	左大陰唇	切除	なし	9ヵ月
7			18	19	左大陰唇	切除	なし	6ヵ月
8	2010	Watanabe et al. ¹¹⁾	13	15	両側小陰唇	切除	なし	6ヵ月

[文献11)より引用改変]

の3タイプに分類される³⁾。頸部, 腋窩に好発し, 従来 cystic hygroma と呼称されてきた疾患は, macrocystic LM に相当する。また, 表皮~真皮浅層の病変である限局性リンパ管腫 (lymphangioma circumscriptum) や真皮深層~皮下の病変である海綿状リンパ管腫 (cavernous lymphangioma) は, おもに microcystic LM や combined LM に相当すると考えられる。microcystic-macrocystic の分類は, 画像上の嚢胞サイズによる分類であるため, 病理組織学的診断による従来のリンパ管腫の分類とは1対1に対応しないが, 治療方針を決めるうえで非常に有用である。

女性の外陰部におけるLMはまれな疾患であり, 血管奇形全体の0.4%と報告されている⁴⁾。これまでの報告で, 病理組織学的に外陰部に発生した海綿状リンパ管腫として報告されてきた症例は, 深在性の microcystic LM もしくは combined LM に相当すると考えられ, 渉猟し得た限りでは婦人科領域から8例(表1)の報告⁵⁻¹¹⁾がある。発症年齢は, 9~30歳(平均19.4歳)で, 病変部位は, 片側大陰唇が7例, 両

側小陰唇が1例であった。治療は15~31歳(平均21.1歳)で行われ, 全例で切除術が施行されており, 再発の報告はなかった。また, 出産に際して外陰部の病変は問題になると予想されるが, 妊娠中の経過についての報告はなかった。

macrocystic LM の治療法としては, 従来切除術が行われてきたが, 近年硬化療法の報告が数多く認められる。硬化療法としては, OK-432 (ピシバニール) を用いた報告が多く, Poldervaartら¹²⁾の10文献のreviewによると, 111例の macrocystic LM (嚢胞径が1cm以上) の治療成績は, 98例(88%)が excellent (90%以上の縮小) であった。また, 無水エタノールを用いた報告は少ない¹³⁾が, 著者らの経験では注入排出法の macrocystic LM に対する有効率は, 平均1.9回の治療で96%である¹⁴⁾。硬化剤の注入前に局所麻酔薬を内腔に注入し, 麻痺の有無を確認することで, 局所的な神経障害を回避し, 注入した硬化剤をほぼ全量排出することで, 全身的な合併症の頻度はきわめて少ない安全な硬化療法が可能である。また, 本症

例のように硬化療法で病変を縮小または消失させたのちに、残存病変の切除もしくは変形改善のための形成術を行うことは、低侵襲で有用な方法であると考えられる。

combined LM は、その microcystic-macrocytic の病変の混在比率により、硬化療法の効果は左右されると考えられる。病変の定義が統一されていないため、多施設間での比較はむずかしい¹²⁾。

一方、表皮～真皮浅層に達する浅在性の microcystic LM は、小水疱様の皮膚病変がひろがり、リンパ漏などの合併症で治療に難渋することが多い。Vlastos ら¹⁵⁾によれば、女性外陰部に発生した先天性限局性リンパ管腫の発症年齢は、14～76歳（平均33.5歳）であった。また、手術や放射線照射などで後天的にリンパ管が障害されることで生じる acquired lymphangioma¹⁶⁾は、限局性リンパ管腫として現れることが多く、病理組織学的に microcystic LM と鑑別することは困難である。外陰部に発生した限局性リンパ管腫の治療法としては、切除術^{17,18)}、炭酸ガスレーザーによる焼灼術^{17,19)}、硬化療法¹⁹⁾、放射線療法²⁰⁾などが報告されているが、再発の報告も多い^{17,18)}。また、切除部位に扁平上皮癌が発生したという報告¹⁸⁾もあり、術後も注意深い経過観察が必要である。microcystic LM の硬化療法としては、Poldervaart ら¹²⁾の OK-432 を用いた7文献の review によると、48例の microcystic LM（嚢胞径が1cm以下）の治療成績は、excellent が13例（27%）であった。無水エタノールを用いた報告¹⁴⁾でも、有効率は24%と低い。浅在性の病変であるため局所的合併症が生じやすく、無水エタノールを用いた場合、9.8%に皮膚潰瘍を認めている¹⁴⁾。

女性の外陰部における LM は婦人科で加療されることが多く、形成外科医が診る機会は多くない。他の部位に発生した LM と同様に、切除術以外にも硬化療法や炭酸ガスレーザーによる焼灼術などが有効であることが多く、これらの治療オプションを複合的に用いることで、低侵襲で合併症の少ない治療が期待される。

結 語

小陰唇嚢胞状リンパ管奇形の1例を経験した。無水エタノールの注入排出法による硬化療法後に形成術を施行し、良好な結果を得た。

佐々木了

KKR 札幌医療センター斗南病院血管腫・血管奇形センター

〒060-0001 札幌市中央区北1条西6丁目

E-mail : satoru-s@tonan.gr.jp

利益相反：本論文について他者との利益相反はない。

なお、本論文の要旨は、第81回日本形成外科学会北海道・東北支部北海道地方会（2011年2月19日、於札幌）において報告した。

文 献

- 1) 佐々木了, 堀内勝巳, 藤井 暁, 前多一彦: 無水エタノール硬化療法が奏功した嚢胞状リンパ管腫の1例. 形成外科, **38**: 143～147, 1995.
- 2) 佐々木了, 大久保佳子, 村住昌彦, ほか: Vascular malformation の分類と治療: 硬化療法. 形成外科, **44**: 637～646, 2001.
- 3) Mulliken, J.B., Fishman, S.J. & Burrows, P.E.: Vascular anomalies. *Curr. Probl. Surg.*, **37**: 517～584, 2000.
- 4) Vogel, A.M., Alesbury, J.M., Burrows, P.E. & Fishman, S. J.: Vascular anomalies of the female external genitalia. *J. Pediatr. Surg.*, **41**: 993～999, 2006.
- 5) Krebs, H.B., Schneider, V. & Radford, W.L.: Congenital dysplastic angiopathy (Klippel-Trenaunay-Weber syndrome) with vulvar involvement. A case report. *J. Reprod. Med.*, **29**: 215～218, 1984.
- 6) Brown, J.V. & Stenchever, M.A.: Cavernous lymphangioma of the vulva. *Obstet. Gynecol.*, **73**: 877～879, 1989.
- 7) Gupta, S.C., Misra, V. & Gupta, A.K.: Cavernous lymphangioma in the vulva. *Trop. Doct.*, **28**: 52, 1998.
- 8) Forsnes, E.V.: Cavernous lymphangioma of the vulva. A case report. *J. Reprod. Med.*, **47**: 1041～1043, 2002.
- 9) Bagga, R., Dhaliwal, L.K., Gupta, I., et al.: Pedunculated cavernous lymphangioma of the vulva. *Acta Obstet. Gynecol. Scand.*, **83**: 1095～1096, 2004.
- 10) Noël, J.C., Fernandez-Aguilar, S. & Anaf, V.: Cavernous lymphangioma of the vulva. *Acta Obstet. Gynecol. Scand.*, **86**: 378～379, 2007.
- 11) Watanabe, T., Matsubara, S., Yamaguchi, T. & Yamanaka, Y.: Cavernous lymphangiomas involving bilateral labia minora. *Obstet. Gynecol.*, **116 Suppl. 2**: 510～512, 2010.
- 12) Poldervaart, M.T., Breugem, C.C., Speleman, L. & Pasmans, S.: Treatment of lymphatic malformations with OK-432 (Picibanil): review of the literature. *J. Craniofac. Surg.*, **20**: 1159～1162, 2009.
- 13) Puig, S., Aref, H. & Brunelle, F.: Double-needle sclerotherapy of lymphangiomas and venous

- angiomas in children : a simple technique to prevent complications. *Am. J. Roentgenol.*, **180** : 1399~1401, 2003.
- 14) 佐々木了 : 皮膚軟部組織の血管奇形に対する硬化療法 of 臨床的検討. *日形会誌*, **25** : 250~259, 2005.
- 15) Vlastos, A. T., Malpica, A. & Follen, M. : Lymphangioma circumscriptum of the vulva : a review of the literature. *Obstet. Gynecol.*, **101** : 946~954, 2003.
- 16) Fisher, I. & Orkin, M. : Acquired lymphangioma (lymphangiectasis). Report of a case. *Arch. Dermatol.*, **101** : 230~234, 1970.
- 17) Johnson, T.L., Kennedy, A.W. & Segal, G.H. : Lymphangioma circumscriptum of the vulva. A report of two cases. *J. Reprod. Med.*, **36** : 808~812, 1991.
- 18) Short, S. & Peacock, C. : A newly described possible complication of lymphangioma circumscriptum. *Clin. Oncol. (R. Coll. Radiol.)*, **7** : 136~137, 1995.
- 19) Ahn, S.J., Chang, S.E., Choi, J.H., et al. : A case of unresectable lymphangioma circumscriptum of the vulva successfully treated with OK-432 in childhood. *J. Am. Acad. Dermatol.*, **55** : S106~107, 2006.
- 20) Yildiz, F., Atahan, I.L., Ozyar, E., et al. : Radiotherapy in congenital vulvar lymphangioma circumscriptum. *Int. J. Gynecol. Cancer*, **18** : 556~559, 2008.
-

<症例報告>

体幹に発生した RICH (rapidly involuting congenital hemangioma) の 2 例

石川 耕資*・齋藤 典子*・岩 寄 大 輔**・長 尾 宗 朝***・佐々木 了*

Rapidly Involuting Congenital Hemangioma of the Trunk : Two Case Reports

Kosuke ISHIKAWA, M.D.* , Noriko SAITO, M.D., Ph.D.* , Daisuke IWASAKI, M.D.** ,
Munetomo NAGAO, M.D., Ph.D.*** and Satoru SASAKI, M.D., Ph.D.*

*Center for Vascular Anomalies, KKR Sapporo Medical Center Tonan Hospital, Hokkaido, 060-0001

**Department of Plastic and Reconstructive Surgery, School of Medicine, Hokkaido University, Hokkaido,
060-8638

***Department of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgery, School of Medicine, Iwate Medical
University, Iwate, 020-8505

Key Words : 先天性血管腫, 乳児血管腫, 莓状血管腫, RICH, NICH

英文アブストラクト

Congenital hemangiomas are rare vascular tumors that are fully developed at birth and undergo no further postnatal enlargement. They have been divided into two subgroups based on their postnatal behavior : rapidly involuting congenital hemangioma (RICH) and non-involuting congenital hemangioma (NICH). RICH is common in the head/neck region and the extremities, but it rarely involves the trunk. We report two cases of RICH in the trunk and summarize the features characteristic of RICH compared to other vascular anomalies.

Key Words : congenital hemangioma, infantile hemangioma, strawberry mark, rapidly involuting congenital hemangioma (RICH), non-involuting congenital hemangioma (NICH)

はじめに

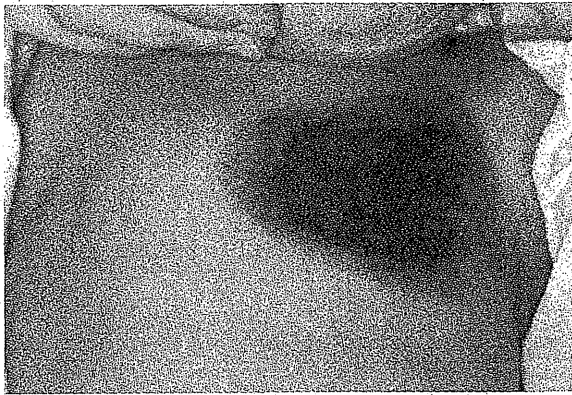
皮膚軟部組織の血管性病変は、血管腫と血管奇形に大別される¹⁾。血管腫の新たな亜型概念として提唱された先天性血管腫²⁾は、胎生期に増殖のピークを迎えたまれな血管腫であり、生後急速に退縮する rapidly involuting congenital hemangioma (以下, RICH) と、退縮しない non-involuting congenital hemangioma (以下, NICH) に分類される³⁾。RICH は、頭頸部・

四肢に好発し、体幹に発生することはまれである⁴⁾。今回われわれは、体幹に発生した RICH と考えられた 2 症例を経験した。RICH に関するわが国からの報告は渉猟し得た限りではなく、RICH の特徴と鑑別すべき疾患について文献的考察を加えて報告する。

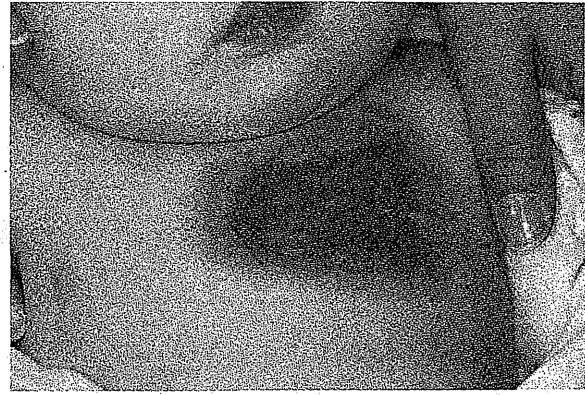
症 例

症例 1 : 2 ヶ月, 女児。
主訴 : 左胸部の赤紫色腫瘍。

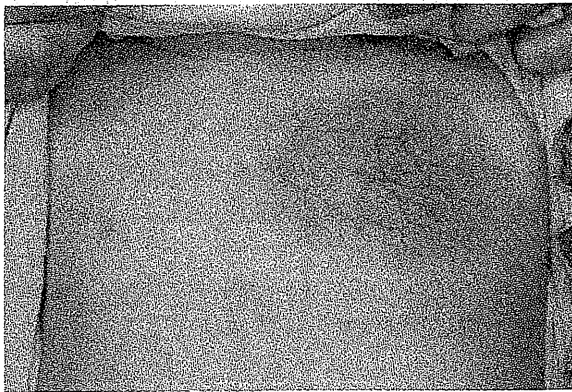
*KKR 札幌医療センター斗南病院血管腫・血管奇形センター **北海道大学形成外科 ***岩手医科大学形成外科
2011年12月6日受領
2012年2月15日掲載決定



(a)



(b)



(c)

図1 症例1 臨床所見

- (a) 生後2ヵ月初診時の所見：中央は赤紫色で陥凹し、辺縁は青白色調の腫瘍を認める。
- (b) 生後6ヵ月時の所見：初診時に比べ、色調は全体に薄い。
- (c) 1歳5ヵ月時の所見：色調はさらに薄くなったが、皮下静脈が目立ち、陥凹変形が残存する。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。
 現病歴：生下時より存在し、増大することなく縮小してきた。近医形成外科で血管腫を疑われ、当科紹介となった。
 初診時現症：腫瘍の大きさは約7×6cmで、中央は軟らかく陥凹しており赤紫色で、辺縁は青白色調であった(図1a)。

エコー所見：皮下脂肪層に局限する等～低エコー領域を認めた(図2)。

臨床経過：急速な縮小とエコー所見より RICH と診断し、経過観察とした。生後6ヵ月時には、色調は薄くなった(図1b)。1歳5ヵ月時の現在、色調はさらに薄くなったが、皮下静脈が目立ち、陥凹変形が残存する(図1c)。女兒の胸部であり、乳房の発育に対する影響を含め、今後も慎重な経過観察を要する。

症例2：1ヵ月，男児。

主訴：右腰殿部の青色斑。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：生下時よりドーム状に隆起した赤紫色腫瘍が存在(図3a)し、増大することなく縮小してきた。近医皮膚科で海綿状血管腫を疑われ、当科紹介となった。

初診時現症：腫瘍の大きさは約5×4cmで、平坦

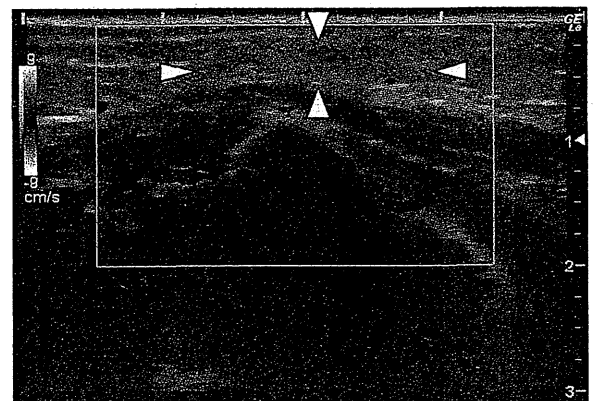


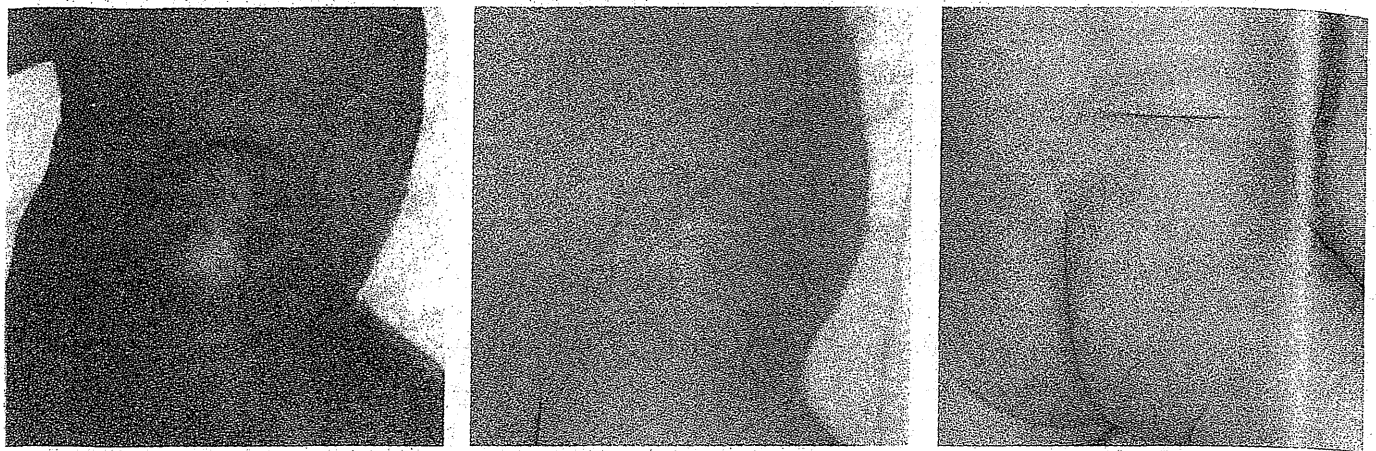
図2 症例1 初診時エコー所見

皮下脂肪層に局限する等～低エコー領域(矢頭部)を認める。

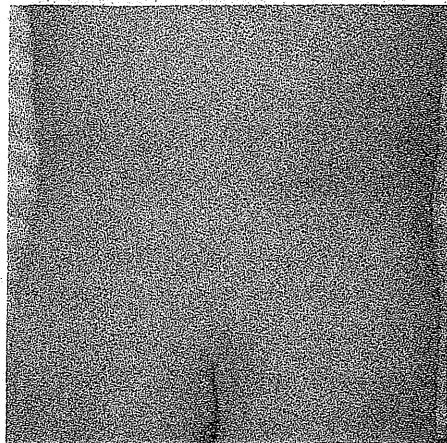
で境界不明瞭な青色斑であった(図3b)。

エコー所見：皮下脂肪層に局限する低エコー領域を認め、内部を血管が走行する所見を認めた(図4)。

臨床経過：急速な縮小とエコー所見より RICH と診断し、経過観察とした。生後5ヵ月時には、陥凹変形が目立つようになった(図3c)。1歳6ヵ月の現在、薄い青色斑と線状の陥凹変形が残存している(図3d)。



(a) (b) (c)



(d)

図 3 症例 2 臨床所見

- (a) 出生時の所見 (家族の撮影) : ドーム状に隆起した赤紫色腫瘍を認める。
- (b) 生後 1 ヶ月初診時の所見 : 平坦で境界不明瞭な青色斑を認める。
- (c) 生後 5 ヶ月時の所見 : 線状の陥凹変形が目立つ。
- (d) 1 歳 6 ヶ月時の所見 : 薄い青色斑と線状の陥凹変形が残存する。

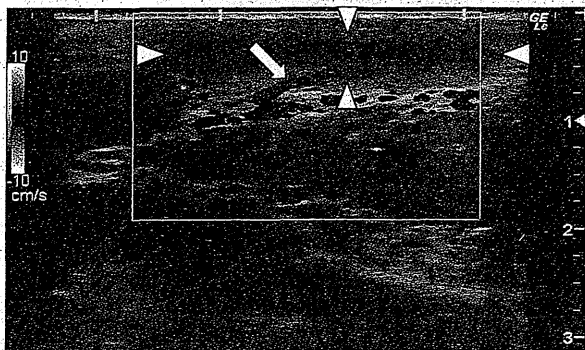


図 4 症例 2 初診時エコー所見

皮下脂肪層に局限する低エコー領域 (矢頭部) を認め、内部を血管が走行する所見 (矢印) を認める。

考 察

1982 年に Mulliken & Glowacki¹⁾が血管性病変を細胞生物学的見地から血管腫と血管奇形に大別し、1996 年に the International Society for the Study of Vascular Anomalies (以下、ISSVA) の会議にて ISSVA 分類²⁾が承認された。1996 年に Boon ら³⁾が、乳児血管

腫 (infantile hemangioma, 以下 IH) と区別すべき血管腫の新たな亜型概念として先天性血管腫 (congenital hemangioma, 以下 CH) を提唱し、RICH^{2,4)} と NICH⁶⁾ という 2 つのサブグループが改訂版 ISSVA 分類³⁾に掲載されている。以下に、RICH の特徴と鑑別すべき疾患について、詳細を記す。

1. 臨床所見

IH は生後数日ないし数週から出現し、1 歳ごろをピークとする増殖期に続いて退縮を始め、70% が 7 歳までに退縮し、8 歳以降に消失にいたる^{7,8)}。30~50% は生下時に前駆的な皮膚病変を認めるとされる⁷⁾。一方、CH は胎内で発生し、生下時には増殖が完了しており、IH のように生後の増殖を認めない^{4,6)}。RICH は生後 6~14 ヶ月までに急速に退縮し²⁾、NICH は退縮しない⁶⁾ことが特徴である (図 5)。RICH は退縮後、皮膚・皮下組織の萎縮や皮膚の余剰、瘢痕をきたし、IH に特徴的な線維脂肪変性を認めることは多くなく⁹⁾、正常な皮膚もしくは軽度の毛細血管拡張となることもある²⁾。本症例は、2 例とも皮膚・皮下組織の萎縮をきたした。

男女比が1:3~1:5で女兒に多いIH⁷⁾と異なり、CHは男児に多い傾向はあるが、発生頻度に明らかな性差はない^{4,6)}。IHの好発部位は、頭頸部が最多で、体幹、四肢と続く⁷⁾が、RICHは頭頸部(45%)、四肢(52%)に多く、体幹に発生することはまれである⁴⁾。平均腫瘍径はRICHが6cm⁴⁾、NICHが5cm⁶⁾である。

RICHの代表的肉眼所見には、①拡張した静脈を伴う隆起性紫色腫瘍、②青白色の周堤に囲まれ多数の微細な毛細血管拡張を伴う隆起性灰白色腫瘍、③ピンク~紫色の平坦で硬く触れる皮下腫瘍という3種類の形態が報告されている²⁾。また、中央部に潰瘍や瘢痕、陥凹を伴うこともある^{2,9)}。本症例は、①と②のタイプに属すると考えられ、中央に陥凹を伴っていた。

2. 病理組織学的所見

病理組織学的に、RICHは毛細血管からなるさまざまな大きさの分葉状構造が特徴である。内皮細胞は肥満しており、基底膜は初期には薄いが、退縮とともに厚くなる。退縮した領域は、分葉状構造を欠き、密な結合組織と導出血管からなる⁴⁾。glucose transporter-1 protein (以下、GLUT1) に対する免疫組織化学染色が、IHの内皮細胞は増殖期~退縮期を通して陽性を示す¹⁰⁾のに対し、CHの内皮細胞は陰性である^{4,6)}。

3. 画像所見

1) エコー所見

RICHは、早ければ胎生12週から胎児エコーで発見されることがある²⁾。RICHの特徴は、皮下脂肪層に限局する均一な低エコー領域で、高流速の血管が内部を走行することである^{2,11)}。症例2では、腫瘍内を走行する血管が認められた。退縮が進むにつれ、長く蛇行し、圧迫によって扁平化する低流速の血管が多くなる¹¹⁾。しかし、NICH^{6,12)}や増殖期のIH⁷⁾も高流速の病変として描出され、エコー所見のみでの鑑別はむずかしい。IHに比べて、CHでは石灰化を認めることが多いとされる¹³⁾。線維肉腫などの悪性腫瘍は、エコーでは不均一であり、腫瘍内を走行する血管よりも、腫瘍周囲に血管を認めることが鑑別点になる¹¹⁾。

2) MRI所見

RICHは、T2強調画像で高信号を示し、腫瘍内の表面付近に大きなflow voidを伴うことが特徴であり、ガドリニウムで不均一に造影されることが多い⁴⁾。増殖期のIHはT2強調画像で高信号を示し、腫瘍内および周囲にflow voidを認めることがあり、均一に造影される⁷⁾。線維肉腫などの悪性腫瘍は、腫瘍内にflow voidを認めることがあり、不均一に造影される¹⁴⁾。

3) 血管造影所見

RICHは、拡張した動脈が無秩序に流入し、実質が不均一に造影され、動脈瘤、動静脈シャント、血管内

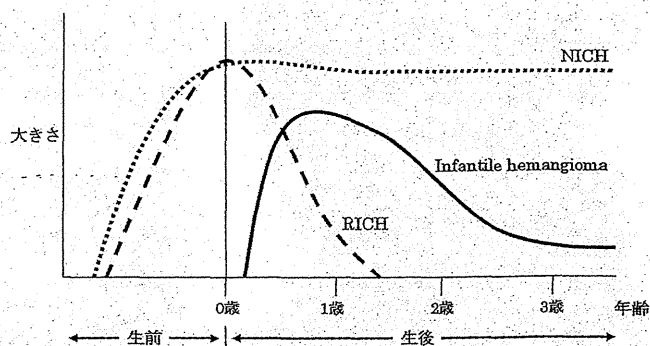


図5 先天性血管腫 (congenital hemangioma) と乳児血管腫 (infantile hemangioma) との経過の違い

* RICH: rapidly involuting congenital hemangioma, NICH: non-involuting congenital hemangioma

[文献12)より引用改変]

血栓を認めることが特徴とされる¹⁵⁾。これらの所見は、動静脈奇形や線維肉腫¹⁴⁾にも認められることがあり、血管造影所見のみでの鑑別はむずかしい¹⁵⁾。

4. 鑑別診断と生検

RICHは多くの場合、その特徴的な臨床所見と経過およびエコー所見から、診断可能である¹¹⁾。鑑別診断として、動静脈奇形などの血管奇形、kaposiform hemangioendotheliomaなどの血管性腫瘍、線維肉腫や横紋筋肉腫などの悪性腫瘍があげられる^{2,5)}。悪性腫瘍が疑わしい場合は、生検は必須であり^{2,5)}、病理組織学的にRICHに特徴的な分葉状構造が存在する腫瘍辺縁部を含めて生検する必要がある⁴⁾。

5. 治療

RICHは、自然退縮するため治療が必要となることは少ないが、潰瘍や出血、動静脈シャントによるうっ血性心不全などをきたした場合は、塞栓術^{9,15,16)}や切除^{2,4)}を要する。RICHの患者における血小板減少は、kaposiform hemangioendotheliomaに認められるKasabach-Merritt現象と比較すると軽度とされる^{4,9)}が、ステロイド薬投与などの内科的治療を要することがある²⁾。整容的な改善のため、退縮後の病変を切除したという報告⁴⁾や、顔面の非対称をきたした症例に対してファイバーを注入したという報告¹⁶⁾がある。また、切除後に再発した症例は報告されていない^{2,4)}。

6. 発生学的知見

Northら¹⁷⁾は、GLUT1などの胎盤血管関連抗原に対する抗体反応から、IHの起源は、①胎盤の微細血管型に分化した血管芽細胞である、②胎盤の絨毛から胎児循環に入り、塞栓形成した胎盤由来の内皮細胞である、という2つの仮説を立てている。CHはGLUT1陰性であることから、IHとは生物学的に異なる疾患であると推察できるが、Mulliken & Enjolras⁸⁾

は CH と IH が同一患者に発生した症例や、RICH が不完全に退縮して NICH 様となった症例が存在することから、これらはある疾患スペクトラムの一部ではないかと推察した。CH において GLUT1 が陰性であることの解釈として、血中酸素飽和度などの特殊な胎内環境により、GLUT1 の発現を促す因子が誘導されなかったことなどが考えられている⁹⁾。RICH の起源、IH との関係など、まだ解明されていない点が多く、今後の分子生物学的研究が期待される⁴⁾。

結 語

体幹に発生した RICH の 2 症例を経験した。RICH は、その特徴的な臨床所見から診断可能であり、治療を必要とすることは少ないが、悪性腫瘍との鑑別は慎重に行うべきである。本症例については、今後も成長に伴う病変の変化を注意深く経過観察していきたいと考えている。

佐々木了

KKR 札幌医療センター斗南病院血管腫・血管奇形センター

〒060-0001 札幌市中央区北 1 条西 6 丁目

E-mail : satoru-s@tonan.gr.jp

利益相反：本論文について他者との利益相反はない。

なお、本論文の要旨は、第 82 回日本形成外科学会北海道・東北支部北海道地方会（2011 年 10 月 15 日、於札幌）において報告した。

文 献

- Mulliken, J. B. & Glowacki, J. : Hemangiomas and vascular malformations in infants and children : a classification based on endothelial characteristics. *Plast. Reconstr. Surg.*, **69** : 412~422, 1982.
- Boon, L.M., Enjolras, O. & Mulliken, J.B. : Congenital hemangioma : evidence of accelerated involution. *J. Pediatr.*, **128** : 329~335, 1996.
- Enjolras, O., Wassef, M. & Chapot, R. : Color Atlas of Vascular Tumors and Vascular Malformations. 1~11, Cambridge University Press, New York, 2007.
- Berenguer, B., Mulliken, J.B., Enjolras, O., et al. : Rapidly involuting congenital hemangioma : clinical and histopathologic features. *Pediatr. Dev. Pathol.*, **6** : 495~510, 2003.
- Enjolras, O. & Mulliken, J.B. : Vascular tumors and vascular malformations (new issues). *Adv. Dermatol.*, **13** : 375~423, 1997.
- 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.
- Mulliken, J.B., Fishman, S.J. & Burrows, P.E. : Vascular anomalies. *Curr. Probl. Surg.*, **37** : 517~584, 2000.
- Mulliken, J. B. & Enjolras, O. : Congenital hemangiomas and infantile hemangioma : missing links. *J. Am. Acad. Dermatol.*, **50** : 875~882, 2004.
- Mulliken, J. B., Bischoff, J. & Kozakewich, H. P. : Multifocal rapidly involuting congenital hemangioma : a link to chorangioma. *Am. J. Med. Genet. A*, **143A** : 3038~3046, 2007.
- North, P.E., Waner, M., Mizeracki, A. & Mihm, M.C. Jr. : GLUT1 : a newly discovered immunohistochemical marker for juvenile hemangiomas. *Hum. Pathol.*, **31** : 11~22, 2000.
- Rogers, M., Lam, A. & Fischer, G. : Sonographic findings in a series of rapidly involuting congenital hemangiomas (RICH). *Pediatr. Dermatol.*, **19** : 5~11, 2002.
- 長尾宗朝, 佐々木了, 古川洋志, ほか : 非退縮性の先天性血管腫 (NICH) の治療経験. *日形会誌*, **28** : 684~689, 2008.
- Gorincour, G., Kokta, V., Rypens, F., et al. : Imaging characteristics of two subtypes of congenital hemangiomas : rapidly involuting congenital hemangiomas and non-involuting congenital hemangiomas. *Pediatr. Radiol.*, **35** : 1178~1185, 2005.
- Boon, L.M., Fishman, S.J., Lund, D.P. & Mulliken, J.B. : Congenital fibrosarcoma masquerading as congenital hemangioma : report of two cases. *J. Pediatr. Surg.*, **30** : 1378~1381, 1995.
- Konez, O., Burrows, P. E., Mulliken, J. B., et al. : Angiographic features of rapidly involuting congenital hemangioma (RICH). *Pediatr. Radiol.*, **33** : 15~19, 2003.
- Lopez-Gutierrez, J.C., Diaz, M. & Ros, Z. : Giant rapidly involuting congenital hemangioma of the face : 15-year follow-up. *Arch. Facial Plast. Surg.*, **7** : 316~318, 2005.
- North, P.E., Waner, M., Mizeracki, A., et al. : A unique microvascular phenotype shared by juvenile hemangiomas and human placenta. *Arch. Dermatol.*, **137** : 559~570, 2001.

