

2. 学会発表

軟部・皮膚脈管奇形重症度分類の実用性公平性の検証 力久直昭 富永真以 第58回日本形成外科学会総会・学術集会 (東京)

重症度に着目した軟部・皮膚脈管奇形全国疫学調査結果の統計学的分析 力久直昭 佐々木了 三村秀文 秋田定伯 大須賀慶悟 第12回日本血管腫血管奇形学会学術

集会 (2015年7月 中野)

G. 知的所有権の出願・登録状況 (予定を含む)

1. 特許取得
該当なし。
2. 実用新案登録
該当なし。
3. その他

図1 重症度別に見た患者の年齢と患者人数

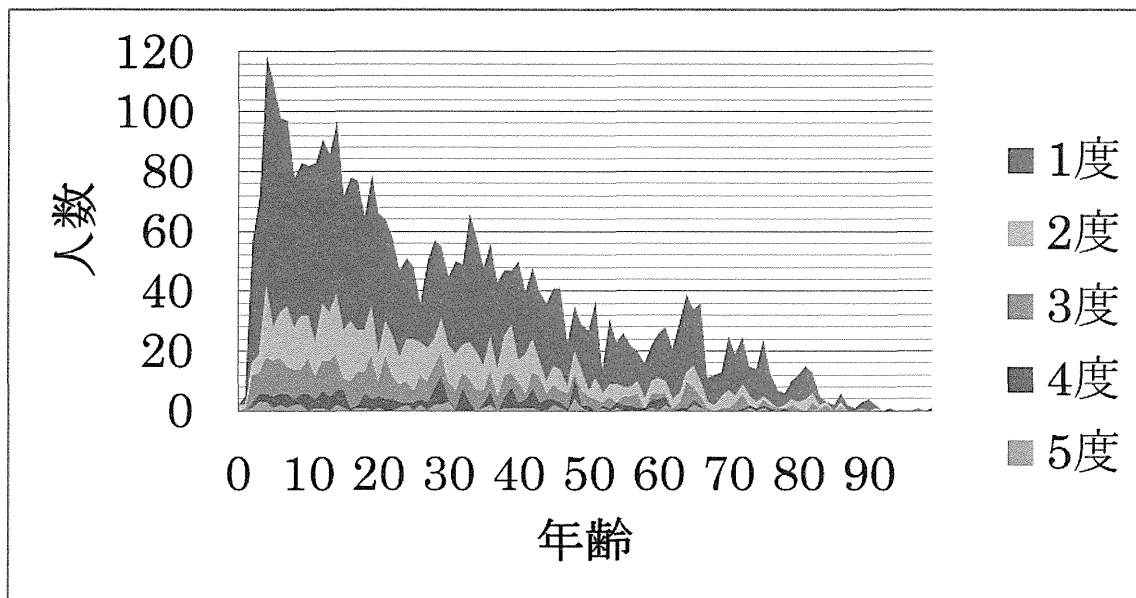
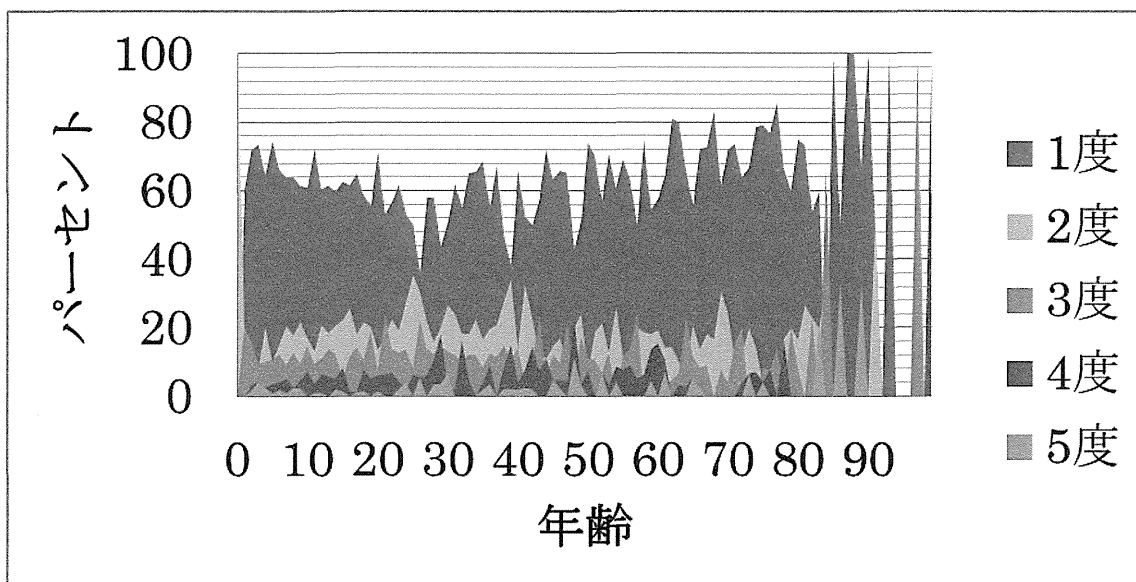


図2 年齢ごとにみる各重症度の占める割合



III 研究成果の刊行に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
Berenstein A, Niimi Y	The Role of Endovascular Surgery in the management of vascular lesions of the head and neck	Persky M, Wanner M, Bleifuss F, Berenstein A	Vascular Lesions of the head and neck: Diagnosis and management.	Thieme Medical Publishers Inc	New York	2015	pp84-90
倉持 朗	皮膚乳児血管腫に対するパルス色素レーザー治療は推奨されるか？	宮地良樹	EBM 皮膚疾患の治療 UP-TO-DATE	中外医学社	東京	2015	240-247
倉持 朗	血管腫・脈管奇形/脈管形成異常	永井良三ほか	今日の臨床サポート(改訂第2版)	エルゼビア・ジャパン	東京	2015	http://clinicalsup.jp/jpoc/

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Michio Ozeki, Tomohiro Hori, Kaori Kanda, Norio Kawamoto, Takashi Ibuka, Tatsuhiko Miyazaki, Toshiyuki Fukao	Everolimus for primary intestinal lymphangiectasia with protein-losing enteropathy	Pediatrics,	Mar;137(3)	1-5	2016
Michio Ozeki, Akihiro Fujino, Kentaro Matsuoka, Shunsuke Nosaka, Tatsuo Kuroda, Toshiyuki Fukao	Clinical features and prognosis of generalized lymphatic anomaly, kaposiform lymphangiomatosis and Gorham-Stout disease	Pediatric Blood Cancer			in press
Hideki Matsumoto, Michio Ozeki(corresponding author), Tomohiro Hori, Kaori Kanda, Norio Kawamoto, Akihito Nagano, Eiichi Azuma, Tatsuhiko Miyazaki, Toshiyuki Fukao	Successful Everolimus Treatment of Kaposiform Hemangioendothelioma with Kasabach-Merritt Phenomenon: Clinical Efficacy and Adverse Effects of mTOR Inhibitor Therapy	Journal of Pediatric Hematology/Oncology			in press
Akifumi Nozawa, Michio Ozeki(corresponding author), Bunya Kuze, Takahiko Asano, Kentaro Matsuoka, Toshiyuki Fukao	Gorham-Stout Disease of the Skull Base with Hearing Loss: Dramatic Recovery and Anti-Angiogenic Therapy	Pediatric Blood Cancer			in press

Kidoya K, Naito H, Mura matasu F, Yamakawa D, Jia W, Ikawa M, Sonobe T, Tsuchimochi H, Shirai M, Adams RH, Fukamizu A, Takakura N	APJ Regulates Parallel Ju xtapositional Alignment of Arteries and Veins in the skin	Dev Cell	33(3)	247-259	2015
Niimi Y, Matsukawa H, U chiyama N, Berenstein A	The preventive effect of en dovascular treatment for r ecurrent hemorrhage in pa tients with spinal cord art eriovenous malformations	AJNR Am J Neuroradio l	36(9)	1763-8	2015
Tomoyuki Takura, Takahir o Ushida, Tsukasa Kanchi ku, Nozomi Ebata, Koichi Fujii, Marco DiBonaventur a, Lewis Kopenhafer, Tosh ihiko Taguchi	The societal burden of chr onic pain in Japan: an int ernet survey.	J Orthop Sc i	20(4)	750-60	2015
藤野明浩、小関道夫、上野 滋、岩中 督、木下義晶、野 坂俊介、松岡健太郎、森川康 英、黒田達夫	リンパ管腫とリンパ管腫症・ ゴーハム病の成人例の実際	小児外科	47(7)	775-782	2015
藤野明浩	【画像診断-はじめに何をどう 読むか?】 胸部 縦隔腫瘍	小児内科	47(6)	907-916	2015
田口 智章,宗崎 良太,○黒田 達夫	【周産期救急の初期対応:その ポイントとピットフォール 胎児・新生児編】 新生児編 疾患 いかにかに的確に対応す るか 血管腫	周産期医学	45(7)	984-989	2015
小関道夫, 藤野明浩, 黒田達 夫, 濱田健一郎, 中村直子, 高橋正貴, 松岡健太郎, 野坂 俊介, 深尾敏幸	リンパ管腫症・ゴーハム病の 診断と治療	臨床整形外科	50(6)	531-539	2015
小関道夫, 藤野明浩, 松岡健 太郎, 野坂俊介, 深尾敏幸	リンパ管腫症・ゴーハム病	日本臨床	73(10)	1777-17 88.	2015
倉持 朗	母斑症: アップデート	日本小児皮膚 科学会雑誌	34(2)	79-100	2015
倉持 朗	Von Hippel-lindau病(VHL 病)	皮膚科の臨床	57(6)	798-804	2015
倉持 朗	Sturge-Weber 症候群	皮膚科の臨床	57(6)	798-804	2015
倉持 朗	Klippel-Trenaunay 症候群	皮膚科の臨床	57(6)	806-812	2015
倉持 朗	Cutis Marmorata Telangiec tatica Congenita (CMTC)と Macrocephaly / Megalencep haly-Capillary Malformatio n (M-CM/MCAP)	皮膚科の臨床	57(6)	813-823	2015

中岡 啓喜	総論：小児の頭頸部母斑にどのように対処するか？	PEPARS.	102	13-18	2015
力久直昭、富永真以、佐藤兼重	消退期以降の乳児血管腫に対して整容的目的でプロプラノロール内服治療を行った3例	形成外科	58	1141-1146	2015
三村秀文	軟部血管奇形のIVRに必要な画像診断の実際	臨床画像	31(5)	618-626	2015
三村秀文	血管腫・血管奇形のIVRにおける超音波活用 の実際	臨床画像	32(3)	342-351	2016

IV 研究成果の刊行物・別冊

1 皮膚乳児血管腫に対する パルス色素 LASER 治療は推奨されるか？

A 序論—乳児血管腫の側からの論点

乳児血管腫は、胎盤絨毛膜の微小血管を構成する細胞（GLUT 1 陽性・Wilms tumor 1 gene 陽性）と関連した毛細血管内皮細胞の腫瘍性増殖で、nascent phase・proliferating phase（概ね 1 歳まで）・involuting phase（1～5 歳）・involved phase（5 歳以降）といった自然歴をもち、自然退縮傾向を有する良性腫瘍である^{1,2)}。パルス色素 LASER 治療で問題になる、血管腔の出現と経時的変化についてのみ、ここでは言及しておく。early proliferating phase では endothelial cell の syncytial aggregates・lobular growth が主体で、canalized capillary はわずかに観察されるのみであるが（むしろ栄養血管の方が目立つ）、徐々に endothelial cell・pericyte と、（これらを取り囲む）multilayered basement membrane により構成される well-canalized vessel が、lobule/mass 内に現れるようになり、その数を増す。involuting phase では、血管内皮細胞における mitosis の減少・apoptosis の増加・cellularity の減少を反映して、内皮細胞の平坦化と管腔の拡大を生じ、cavernous-like/lagoon-like appearance とよばれる血管腔がみられるようになる。それと同時に perivascular・intralobular に、fibrofatty tissue が現れ、塊状の構造を形成するようになり、その fibrofatty tissue の成分を増やすとともに、cavernous-like dilated vessel 以外の vascular channel を減らしていく経過をとる。involved phase において、最終的に血管腫は、Perilipin-A 陽性 adipocyte と fibrous tissue により置き換わったかたちの病理組織像を呈するが、ここでも mature endothelial cell と multilaminated basement membrane から成る血管腔、および“ghost vessel”（血管内皮を欠き、apoptotic debris が basement membrane とともに厚い輪状の構造をなすもの）が、feeding artery・draining vein とともに認められる³⁾。各 stage におけるパルス色素 LASER の target となる“赤血球”を容れる血管腔は、これら種々の段階それぞれの血管の血管腔と考えられる。

B 指針—パルス色素 LASER からの論点

a) パルス色素 LASER 照射は、血管腔内の赤血球をその primary target とする。赤血球（の酸化ヘモグロビン）に吸収された LASER 光が熱エネルギーに変換され、赤血球からの熱拡散が血管壁を傷害することで効果が及ぼされる。そのため、色素 LASER 照射時に到達しうる深さが重要で、LASER 光が到達しない深部病変に関しては、有効性は認められない⁴⁾。乳児血管腫に対して本邦で従来用いられてきた局面型・腫瘤型・皮下型とそれらの混合型という分類は、きわめて妥当なものであるが、欧米では用いられておらず、superficial-（真皮内に留まる扁平型・扁平隆起型その他の局面型・結節型を含む概念—イチゴ状血管腫とよぶ場合の多くの病変はここに属する）・deep-（皮下型を指し、大きな腫瘤型はここに属する。純粋な皮下型は表面

が青色調、もしくは通常の皮膚色を呈する), および mixed- (真皮内病変と皮下の病変を併せもつもの。大きな腫瘤型の多くが属する), といった分類が一般的で, パルス色素 LASER の効果判定にも, これが用いられている。したがってどのような種類・深達性の血管腫に, パルス色素 LASER が奏効したのかが, 正確にはわからない。ただし, 後に挙げる論文をみても, 有効と評価されるに至った多くの症例は, superficial type と考えられる。また「早期病変」が, 必ずしも superficial type を意味するのではないことには, 注意を要する。乳児血管腫の中には, 初期には周囲が蒼白な毛細血管拡張性紅斑に過ぎなかったものが, 急速に巨大腫瘤型に変化する, などといった, 予測できない経時的変化を呈するものが, 少なからず存在する⁵⁾。

b) より実際的な問題としては, superficial type を中心とした乳児血管腫に対し, パルス色素 LASER が, 他の治療方法よりも優先された治療法として, 本当に推奨されるのか, という問題がある。wait-and-see policy に比べ, 有効といえるかどうかという問いは, “パルス色素 LASER の作用”により, 自然経過を大きく上回る速度で血管腫が縮小し, 病勢が抑えられ, かつ副作用・合併症を生じないか否かを問う, 最初の critical な問題である⁶⁻⁹⁾。一般に多くの局面・腫瘤型は増大し, plateau に達したのち, 退縮に向かう。1年ごとで, ほぼ完全な退縮に至る患児がおよそ10%ずついるものの, 乳児血管腫の退縮は, 従来いわれていたほど短期間で完結するわけではない。50%が5歳までに, 70%が7歳までに, 90%が9歳までに退縮する。さらに, 本法は deep-, または mixed type に対しては, 有効性は得られないのか? 潰瘍を形成した血管腫症例に対しては推奨できるのか? 乳児血管腫に対するステロイド(内服・あるいは局注)やプロプラノロールの有用性が明らかになった現在, これらに先んじて用いられる必要があるのか?—といった問題点が挙がってくる。とくに議論を要することなく LASER 治療が妥当なものとして使用できるのは, 退縮後期の間でなかなか消退しない, 最後に残った(栄養血管に基づく)血管拡張に対してのみである。

◎ エビデンス

1) Randomised controlled study of early pulsed dye laser treatment of uncomplicated childhood haemangiomas: results of a 1-year analysis¹⁰⁾

目的▶ early haemangioma に対し, パルス色素レーザー (PDL) 治療を行った群と wait-and-see policy で経過観察を行った群との比較。

対象▶ early haemangioma を有する生後1~14週の121症例で, PDL 治療を施行した60例と wait-and-see policy で経過を追った61例。

方法▶ 前向きランダム化試験で, 1年間経過後の, 両者の血管腫の経過・合併症を比較検討する。

結果▶ 脱落例なし。病変の消退・残存からみた全体的な改善度については両者に有意差はなかった (PDL 群 25.42% vs 経過観察群 27.44%; $p=0.92$)。PDL 治療群の有効性は, 血管腫の“赤み”に対しては認められるが, 合併症に関しては, PDL 治療群の方が経過観察群よりも, 皮膚萎縮 (17.28% vs 5.8%; $p=0.008$), 色素脱失 (27.45% vs 9.15%; p

=0.001) のいずれともが多かった。1年の経過で、PDL治療群が経過観察群と比べ、より優れた outcome をもたらしたとはいえなかった。

2) Efficacy of pulse dye laser therapy for the treatment of ulcerated haemangiomas: a review of 78 patients¹¹⁾

目的▶ ulcerated haemangioma に対する PDL の有効性。

対象▶ ulcerated haemangioma を有する 78 例 (女児 54 例・男児 24 例)。平均 5.5 カ月、潰瘍面積は平均 21 cm²、部位は顔面 74.3%、下肢 8.2%、上肢 7.6%。

方法▶ PDL (波長 585 nm・スポットサイズ 5~7 mm・出力 5~6.8 J/cm²・パルス幅 300~500 μsec) の照射を、潰瘍の上皮化がみられるまで 3~4 週間ごとに施行、有用性を検討した。

結果▶ 平均 25 カ月の観察で 72 例 (92.3%) が PDL 単独で奏効。4 例ではさらにステロイドの併用、2 例ではステロイドとインターフェロンの併用療法を要した。

3) Complications following pulsed dye laser treatment of superficial hemangiomas¹²⁾

目的▶ superficial hemangioma に対する PDL 治療後に生じた、副作用・有害事象発生症例の検討。

対象▶ PDL を施行し、合併症を生じた顔面 superficial hemangioma 症例で、生後 5 日~4 カ月の 12 例。

方法▶ 11 例は波長 585 nm・出力 4.7~7 J/cm² の PDL 照射を冷却なしで、1 例は波長 595 nm・出力 7~12 J/cm² の PDL 照射を、クーリング付きで治療した。PDL 治療により生じた後遺症・合併症を検討した。

結果▶ 早期の PDL 治療後、8 例では疼痛を伴う中心性一、または多発性の潰瘍および癬痕を生じ、1 例では life-threatening といい得る出血、また 4 例では潰瘍を伴わない環状の萎縮性癬痕を生じた。

4) Comparison study of a traditional pulsed dye laser versus a long-pulsed dye laser in the treatment of early childhood hemangiomas¹³⁾

目的▶ port-wine stain・telangiectasia に関しては PDL に勝る有効性と安全性が認められた皮膚冷却装置付き長パルス幅色素 LASER (LPDL) の、infantile hemangioma に対する有用性・安全性の評価を行った。

対象▶ early hemangioma を有するアジア人、1~3 カ月児の、PDL 治療群 26 例と、LPDL 治療群 26 例。

方法▶ PDL 治療群 (cryogen spray cooling を欠き、波長 585 nm・スポットサイズ 7 mm・出力 6~7 J/cm²・パルス幅 0.45 msec) および LPDL 治療群 (皮膚冷却装置付き、波長 595 nm・スポットサイズ 7 mm・出力 9~15 J/cm²・パルス幅 10~20 msec) とともに、4 週間ごとの照射を、血管腫の改善がみられるまで継続した。この両者で、1 歳の時点におけ

る改善度・最大の増大/隆起時期（増大傾向がここで止まったと判断された時期）・合併症を比較した。

結果▶ 1歳時の奏効はPDL治療群が54%、LPDL治療群が65%であり（ $p=0.397$ ）、治療後後遺症は、色素脱失（PDL治療群8.31% vs LPDL治療群3.12%、 $p=0.001$ ）・色素沈着（PDL4.15% vs LPDL2.8%、 $p=0.005$ ）・質感の異常（PDL6.23% vs LPDL1.4%、 $p=0.001$ ）のいずれも、LPDL治療群が、PDLより少なかった。増大抑制の指標である最大増大/隆起時期は、有意にLPDL治療群の方が短縮していた（PDL177 days vs LPDL106 days, $p=0.01$ ）。

5] Treatment of superficial infantile hemangiomas of the eyelid using the 595-nm dye laser¹⁴⁾

目的▶ 眼瞼部 superficial hemangioma に対する 595 nm PDL 治療の有用性と安全性を評価する。

対象▶ 初回 595 nm PDL 治療を生後 5~28 週に行った、眼瞼部 superficial hemangioma を有する女児 15 例・男児 7 例。

方法▶ 595 nm PDL 治療前後の写真を比較、完全消退を 100% とし、また消退・改善面積から excellent (76~100%)・good (51~75%)・moderate (26~50%)・poor (0~25%) に分け評価。副作用は瘢痕・萎縮・色素沈着・色素脱失の有無により評価。

結果▶ 8 例 (36.4%) で完全な消退がみられ、17 例 (77.3%) で excellent, 5 例 (22.7%) で good と判定。また瘢痕・萎縮・色素沈着の副作用は認められず、2 例 (9.1%) で色素沈着が認められた。

6] 莓状血管腫に対する早期レーザー治療の効果の検討—短パルス幅色素レーザーと皮膚冷却装置付き長パルス幅色素レーザーの比較検討—¹⁵⁾

目的▶ 生後 120 日以内の血管腫に対し行った、第 1 世代短パルス幅 PDL 治療群と第 2 世代長パルス幅 PDL (LPDL-I 群・II 群) 治療群の、治療効果・合併症を比較する。

対象▶ 生後 120 日以内の莓状血管腫の児。PDL 群 25 例と、LPDL-I 群 25 例、LPDL-II 群 25 例。

方法▶ PDL 治療群 (冷却装置なし、波長 585 nm・スポットサイズ 7 mm・出力 5.5~7 J/cm²・パルス幅 0.45 msec)、および冷却装置が付いた LPDL-I 治療群 (波長 595 nm・スポットサイズ 7 mm・出力 10~13 J/cm²・パルス幅 10 msec) と LPDL-II 治療群 (波長 595 nm・スポットサイズ 10 mm・出力 8~10 J/cm²・パルス幅 20 msec) に分け、血管腫の増大傾向が止まるまで、4 週間ごとの照射を行い、1 歳時に増大傾向の制御、および治療効果 (色調と隆起の変化を指標)、合併症を比較した。

結果▶ 最大隆起時期は LPDL-I・II 群はともに PDL 群に比し有意に短縮した。著効・有効症例は、LPDL-I 群 80%、LPDL-II 群 84%、PDL 群 68% であり、LPDL 群に治療効果が高い傾向がみられたが、各群間に有意差はなかった。

7) Treatment of infantile hemangiomas with the 595-nm pulsed dye laser using different pulse widths in an Asian population¹⁶⁾

目的▶ アジア人 (darker phenotype) の血管腫に対する 595 nm 波長の PDL 治療で、効果・副作用の違いを、retrospective に、パルス幅の差で分けた 2 群間 (短パルス幅群—パルス幅; 1.5~3 msec, 長パルス幅群—パルス幅; 10msec) で検討する。

対象▶ 短パルス幅群は、女児 12・男児 3 の 15 例 (Fitzpatrick skin type III-IV: 12 例・V-VI: 3 例) で、うち 7 例が superficial type, 8 例が mixed type, また proliferating phase のものが 14 例。長パルス幅群は、女児 7 例・男児 1 例の 8 例 (Fitzpatrick skin type III-IV: 6 例・V-VI: 2 例) で、うち 3 例が superficial type, 5 例が mixed type, また proliferating phase のものが 7 例である。

方法▶ proliferating stage のものは 2 週に 1 回, stable lesion に対しては 4~8 週に 1 回, 血管腫が完全に消退, あるいは完全消退に近い状態になるまで反復して治療, 経過は写真で記録し, 皮膚科医が評価した。

結果▶ 消退・ほぼ消退に至る治療回数は短パルス幅群が 3~14 回 (平均 8 回), 長パルス幅群が 4~14 回 (平均 9 回), また mixed type は superficial type に比べ, 平均 4~5 回多くの治療を要した。両群とも 3~3.5 歳までにすべてが消退・ほぼ消退に至った。副作用出現に関しては両群に差があり, 紅斑・浮腫・紫斑の副作用が短パルス幅群では約 1 週間持続するのに比し, 長パルス幅群では 2 日間で消失した。短パルス幅群のみに水疱の出現があった。両群とも潰瘍・瘢痕の副作用はみなかった。

8) 母状血管腫に対する早期ロングパルス色素レーザー治療の有効性の検討¹⁷⁾

目的▶ 生後 3 カ月以内の superficial type・mixed type の血管腫に対する LPDL 治療の有効性の評価。

対象▶ 前治療・併用療法のない 3 カ月以内の血管腫 (男児 10 例・女児 21 例)。superficial type 33 カ所・mixed type 3 カ所。

方法▶ LPDL 治療 (前処置にリドカインテープ貼付, 皮膚冷却付き, 波長 595 nm・スポットサイズ 7~10 mm・出力 11~14 J/cm²・パルス幅 1.5~40 msec, 照射後アイスパックでの冷却) を superficial type (開始時平均 1.9 カ月)・mixed type (開始時平均 1.7 カ月) に対し, 紅色調が消退, または増大が止まるまで, 2~4 週間に 1 回照射, 治療回数・治療期間・治療終了時年齢・最終治療から 6 カ月後の治療効果 (紅色調・表面のしわ・隆起を点数化)・合併症で比較した。

結果▶ 平均治療回数は superficial type が 6.6 回・mixed type が 15.0 回, 平均治療期間は superficial type が 5.2 カ月・mixed type が 20.3 カ月, 最終治療時平均年齢が superficial type が 7.5 カ月・mixed type が 22.3 カ月であった。治療効果は全体で完全消退 44%・わずかな残存 44%・明らかな残存 11% であり, 紅色調・表面のしわ・隆起は superficial type ではすべてで改善がみられたが, mixed type では隆起の改善に限界がみられた。合併症は体

幹・四肢の症例で色素沈着が22%に、色素脱失が6%にみられた。

■ 根拠となった臨床研究の問題点と限界

1) Infantile hemangioma に対し、積極的な PDL 治療は推奨されるか、という問いは、未だ答の得られていない問いである。血管腫からの論点、PDL からの論点は[A][B]の項にまとめた。Batta らの論文¹⁰⁾は、以前、血管腫の縮小効果を期待して盛んに行われていた PDL 治療に、ブレーキをかけた論文であるが、その後、今度はこの論文に対する反論がなされた。その主たる批判は、Batta らの症例は皮膚冷却装置を欠き、照射出力が強すぎたために瘢痕・潰瘍形成、ならびに色素脱失 (PDL はメラニンにも吸収される) が生じた、とするものであり、また1年間での評価判定は短すぎ、より長期的に経過を観察する必要がある、というものである。現在、冷却装置を有し、発振波長が 595 nm、また (パルス幅が可変式となり、) 長いパルス幅を備えた LPDL が現れ、深達性が増し、より血管径の大きな血管腫に対しても有効で、かつ副作用の少ない治療が可能になった。このような LPDL が LASER 治療の中心になった。Batta らの論文から 11 年後に書かれた Kessels ら¹⁸⁾による superficial type に対する LPDL 治療群と wait-and-see 群との比較では、血管腫の厚み (エコーでみた) や面積の減少については有意な差がみられなかったが、1年後の赤みの減少は LPDL 治療群の方がより早く、そのため患児の両親が感じる美容上のアウトカムについても LPDL 治療群が優った、としている。

2) Superficial type に対しては、したがって LPDL 治療が選択されることはあっても、mixed type (本邦のいい方では通常の大きな腫瘤型・皮下型・混合型) に対する効果は乏しいものと考えられる。ただし、propranolol の出現により、superficial type に対しても、最初に選択すべき治療は propranolol であるとする論文もある¹⁹⁾。Kagami らは、1~4カ月の血管腫の児における PDL 治療群、雪状炭酸柱を用いた cryosurgery 治療群と propranolol 治療群を比較し、propranolol 治療群が、superficial hemangioma, deep hemangioma のいずれにおいても、退縮効果・赤みの軽減とも他2者に勝り、副作用もみられなかったと報告している。

3) PDL を combination therapy として用いて高い相乗効果が得られるとする報告がある。1つは LPDL (595 nm) と Nd:YAG laser (1,064 nm) の併用で、麻酔下に、superficial hemangioma に対し、冷却装置の付いた Nd:YAG laser、引き続き LPDL 治療を行い、治療効果を見ながら、通常 6~8 週間ごとに (経過により照射方法は変わるが、) 反復するものである²⁰⁾。LPDL 単独に比し、Nd:YAG laser が加わることで、治療回数は減り、より良好な効果が得られ、両親の治療効果への満足度は高くなる。もう1つは propranolol と PDL の combination による相乗効果を示すもので²¹⁾、facial-segmental hemangioma がほぼ消退するまで続けていく治療の方法 (手順) 別に、比較をしたものであるが、propranolol と PDL を同時に行った群が最も治療効果が優り、propranolol 治療を行った後に PDL を施行した群、propranolol の単独治療群が、続いた。両者を同時に行った群はまた、その後ほぼ完全に消退するまでに使われた propranolol の投与量、トータル投与量とも、最も少なかった。

■ 本邦の患者に適応する際の注意点

本稿のエビデンスの説明に後半からでてくるパルス幅可変式の LPDL は、我々が通常単純性血管腫で用いている Vbeam (Candela) であり、莓状血管腫に対しても、保険適応で治療することが可能になっている。ただし、上述のように奏効する早期病変（—superficial type である—）があるとはいえ、propranolol の有効性が判明した現在、第 1 選択として LPDL を選択すべき血管腫をどのようにきめていくべきか、その見極めはまだ容易ではない。

□ 文献

- 1) 倉持 朗. 乳児血管腫/いちご状血管腫. 皮膚臨床. 2005; 47; 1589-606.
- 2) 倉持 朗. 血管腫・脈管形成異常. In: 塩原哲夫, 他編. 今日の皮膚疾患治療指針. 4 版. 東京: 医学書院; 2012. p.697-703.
- 3) Mulliken JB, Bischoff J. Pathogenesis of Infantile Hemangioma. In: Mulliken JB, et al, editors. Mulliken & Young's Vascular Anomalies. Hemangiomas and Malformations. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press; 2013. p.43-67.
- 4) 渡辺晋一. レーザー治療のメカニズム. In: 川田 暁, 編. スキルアップ皮膚レーザー治療. 東京: 中外医学社; 2011. p.2-8.
- 5) 大原國章. 皮下型の莓状血管腫. In: 大原國章, 編. 皮膚疾患のクロノロジー. 東京: 学研メディカル秀潤社; 2012. p.103-5.
- 6) 神人正寿. 血管腫. MB Derma. 2013; 202: 40-6.
- 7) 岩崎泰政. 血管性病変の治療の実際. c. 莓状血管腫. In: 渡辺晋一, 他編. 皮膚レーザー治療プロフェッショナル. 東京: 南江堂; 2013. p.556-67.
- 8) 田村敦志. いちご状血管腫. In: 真鍋 求, 宮地良樹, 編. EBM 皮膚科. 東京: 文光堂; 2001.p.161-70.
- 9) 葛西健一郎. 血管病変に対するレーザー治療 ②莓状血管腫. In: 川田 暁, 編. スキルアップ皮膚レーザー治療. 東京: 中外医学社; 2011. p.80-90.
- 10) Batta K, Goodyear HM, Moss C, et al. Randomised controlled study of early pulsed dye laser treatment of uncomplicated childhood haemangiomas: results of a 1-year analysis. Lancet. 2002; 360; 521-7.
- 11) David LR, Malek MM, Argenta LC. Efficacy of pulse dye laser therapy for the treatment of ulcerated haemangiomas: a review of 78 patients. Br J Plast Surg. 2003; 56: 317-27.
- 12) Witman PM, Wagner AM, Scherer K, et al. Complications following pulsed dye laser treatment of superficial hemangiomas. Lasers Surg Med. 2006; 38: 116-23.
- 13) Kono T, Sakurai H, Groff WF, et al. Comparison study of a traditional pulsed dye laser versus a long-pulsed dye laser in the treatment of early childhood hemangiomas. Lasers Surg Med. 2006; 38: 112-5.
- 14) Hunzeker CM, Geronemus RG. Treatment of superficial infantile hemangiomas of the eyelid using the 595-nm pulsed dye laser. Dermatol Surg. 2010; 36: 590-7.
- 15) 中田元子. 莓状血管腫に対する早期レーザー治療の効果と合併症の検討—短パルス幅色素レーザーと皮膚冷却装置付き長パルス幅色素レーザーの比較検討—. 東女医大誌. 2011; 81: 267-71.
- 16) Tay YK, Tan SK. Treatment of infantile hemangiomas with the 595-nm pulsed dye laser using different pulse widths in an Asian population. Lasers Surg Med. 2012; 44: 93-6.
- 17) 中國亜矢子, 増田禎一, 松尾美希, 他. 莓状血管腫に対する早期ロングパルス色素レーザー治療の有効性の検討. 西日皮膚. 2014; 76: 361-5.

- 18) Kessels JP, Hamers ET, Ostertag JU. Superficial hemangioma: pulsed dye laser versus wait-and-see. *Dermatol Surg.* 2013; 39: 414-21.
- 19) Kagami S, Kuwano Y, Shibata S, et al. Propranolol is more effective than pulsed dye laser and cryosurgery for infantile hemangiomas. *Eur J Pediatr.* 2013; 172: 1521-6.
- 20) Kaune KM, Lauerer P, Kietz S, et al. Combination therapy of infantile hemangiomas with pulsed dye laser and Nd: YAG laser is effective and safe. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2014; 12: 473-8.
- 21) Reddy KK, Blei F, Brauer JA, et al. Retrospective study of the treatment of infantile hemangiomas using a combination of propranolol and pulsed dye laser. *Dermatol Surg.* 2013; 39: 923-33.

〈倉持 朗〉

概要

疾患のポイント：

- 脈管奇形 (vascular anomaly) は、その臨床像と組織学的所見、また放射線医学的見地、流体力学的見地から、血管腫 (vascular tumors) と脈管奇形/脈管形成異常 (vascular malformations) に分類され、解釈されるようになった。

乳児血管腫 (イチゴ状血管腫) : [ID0010]

- 乳児血管腫 (infantile hemangioma, hemangioma of infancy) は、従来イチゴ状血管腫と呼ばれたもののことであり、胎盤絨毛膜の微小血管を構成する細胞と関連した毛細血管内皮細胞の腫瘍性増殖が主体であって (GLUT1が陽性)、特徴のある一連の自然歴を持ち、かつ自然退縮傾向を有する良性腫瘍である。女児、かつ低出生体重児に多い (1,000g以下では4人に1人の割合でみられる)。初期→増殖期→退縮期→退縮完了期、といった一連の経過をたどるが、退縮期はしばしば長期にわたり、全経過はときに10年を超える。
 - 腫瘍型イチゴ状血管腫: [ID0601]
- 診断は、上述の時間軸に沿って変容する一連の皮膚所見を確認することによってなされる。臨床的に診断されるが、皮下型の大きなものでは、乳児血管腫の存在様式の把握、他の器官との位置関係、ステージの把握にMRIがきわめて有用で、特に脂肪抑制画像、例えばSTIR法の併用が推奨できる。

早期退縮型先天性血管腫 : [ID0011]

- 早期退縮型先天性血管腫 (rapid involuting congenital hemangioma, RICH) は、血管腫のひとつで、乳児血管腫 (特に皮下型) と見紛うが、スミレ色の色調で、周辺部に顕著な血管拡張を伴い、触診上温かく、thrillが確認される——などの特徴がある。免疫組織学的に、GLUT1は陰性である。大体が12~18カ月以内 (半数は7カ月くらいまで) に退縮する。経過を慎重に追うことが重要である。

房状血管腫 : [ID0013]

- 房状血管腫 (tufted hemangioma, TA) は、性差なく、四肢・体幹に、多くは乳児期に (あるいは5歳までの小児に)、孤立性に、ときには多発性に生じる血管腫で、組織学的に真皮全層からしばしば皮下にかけて、多くの砲弾が散らばるような分布のしかた (cannonball distribution/arrangement) で、特徴的な "circumscribed groups or tufts of hypertrophied endothelial cells" が観察される血管腫である。従来の皮膚血管芽細胞腫 (中川) と呼んだものも、ここに含まれる。早期 (5カ月くらいまで、遅くとも2歳くらいまで) の発生例で、比較的大型のもの、ときにKasabach-Merritt現象の原因になる。
- 診断は、組織学的に診断する。
 - Kasabach-Merritt現象を来した房状血管腫: [ID0602]

毛細血管奇形/毛細血管形成異常 (port-wine母斑) : [ID0014]

- 毛細血管奇形/毛細血管形成異常 (capillary malformation) は、いわゆるport-wine母斑のことである。境界明瞭な紫赤色斑であるが、血管拡張性肉芽腫に似た小結節が小児期に局面上に生じたり、長じて全体、あるいはある領域が、腫瘤状になることがある (この場合、動静脈吻合、結合組織の増生を伴う)。Sturge-Weber症候群 (三叉神経第1-2枝領域の顔面port-wine母斑、脳軟膜血管奇形、脈絡膜血管奇形よりなる) などのさまざまな症候群や、他の脈管形成異常との複合脈管形成異常を形成する。
 - Sturge-Weber症候群を生じた毛細血管形成異常 (port-wine母斑) : [ID0603]
- 上述の境界明瞭な紫赤色斑を確認することで、多くは診断される。
- 色素レーザーが治療の第1選択である。

静脈奇形/静脈形成異常 : [ID0015]

- 静脈奇形/静脈形成異常 (venous malformation) は、内皮細胞の増殖を伴わないdysplastic vesselからなり、その主たる形成異常が静脈性で、血液の流速が遅いもの、と定義できる。
 - Klippel-Trenaunay症候群を呈した静脈奇形/静脈形成異常: [ID0604]

グロムス静脈奇形/グロムス静脈形成異常 : [ID0016]

- グロムス静脈奇形/グロムス静脈形成異常 (glomovenous malformation)は、臨床的にもMRI画像上も静脈形成異常と酷似し、しばしば誤診されるため、注意を要する。種々のphenotypeがあるが、組織学的にvenous-like channelがglomus cell で囲まれることを確認し、診断する。基本的に筋層内への浸潤はない。
 - 背部のグロムス静脈奇形/グロムス静脈形成異常:[ID0605]

動静脈奇形 : [ID0017]

- 動静脈奇形 (arteriovenous malformation) は、先天的な血管奇形を基盤に、本来閉鎖すべき胎生期の動静脈瘻が多数残存することを本態とし、臨床的に、静止期→拡張期→破壊期→代償不全期、と進行するfast-flowの脈管形成異常である。
 - 動静脈奇形:[ID0606]

Milroy病 : [ID0018]

- Milroy病は先天性リンパ浮腫の代表的なもので、リンパ管の低形成・機能不全のため組織間隙にリンパ液の貯留・うっ滞を来すことによる。ほとんどが足背に生じる。染色体5q35.3に座するVEGFR-3の変異(ミスセンス変異が多い)に基づく。
 - Milroy病:[ID0607]

リンパ管奇形/リンパ管形成異常 : [ID0019]

- リンパ管奇形/リンパ管形成異常 (lymphatic malformation)は、従来、限局性・海綿状・嚢腫状リンパ管腫と呼ばれていたものを含むほか、リンパ管腫症、また複合脈管形成異常・症候群型 (Klippel-Trenaunay症候群など) の要因となる。内皮細胞の増殖を伴わないdysplastic vesselを本態とし、その脈管の形成不全はlymphatic systemの形成異常である。また種々の染色体異常に合併してみられたり、他の症候と症候群を形成している場合もある。
 - 嚢腫状リンパ管腫 (a) とMRI 所見 (STIR with long TE) (b) :[ID0608]

緊急対応の必要な疾患 :

- 乳児血管腫では発生部位により、視力障害、気道閉塞や難聴を来す危険を有するものがあり、これらに対しては、プロプラノロール、もしくはステロイドの全身投与を、早期から、時期を逸しないように、開始する必要がある。
- 比較的大きな房状血管腫、もしくはKaposi肉腫様血管内皮腫のうち、さまざまに濃赤褐色調・暗紫色調の混ざり合った独特な色調を呈し、血管腫内の出血に基づく、板状硬の皮下結節・緊湊性腫瘤が認められた場合は、Kasabach-Merritt 現象 (KMP)、chronic coagulopathy、DICを疑う。患児は一般にぐったりとする。[ID0602]
- Airway hemangiomaのようなlife-threatening hemangiomaや、血小板減少に始まりDICに至るKasabach-Merritt現象を来すhemangiomaを見逃してはならない。

臨床のポイント :

- 乳児血管腫は血管内皮細胞の増殖による腫瘍であるが、ポートワイン母斑は毛細血管奇形/毛細血管形成異常であり腫瘍ではない。
- 乳児血管腫は50%が5歳までに、90%が9歳までに自然消退するが、急速に増大するタイプでは、部位により視力障害や気道閉塞などを来すことがあるので、ステロイド内服・局注、プロプラノロール内服(わが国では保険適用外)を行う。
- ポートワイン母斑は色素レーザーが第一選択であり、保険適用がある。Sturge-Weber症候群などの母斑症を構成することがある。

評価・治療の進め方

※選定されている評価・治療は一例です。症状・病態に応じて適宜変更してください。

追加情報ページへのリンク

- 血管腫・脈管奇形/脈管形成異常に関する詳細情報
- 血管腫・脈管奇形/脈管形成異常に関する評価・治療例(詳細)(1件)
 - 初診時、フォローアップ時
- 血管腫・脈管奇形/脈管形成異常に関する画像(8件)

※薬剤中分類、用法、同効薬、診療報酬は、エルゼビアが独自に作成した薬剤情報であり、著者により作成された情報ではありません。
尚、用法は添付文書より、同効薬は、薬剤師監修のもとで作成しております。
※薬剤情報の(適外/適内/用量内/用量外/Ⓢ)等の表記は、編集部によって記載日時に添付文書・社会保険診療報酬支払基金・レセプト請求計算事例・レセプトチェックソフトなどで確認し作成しています。ただし、これらの記載は、実際の保険

適用の査定において保険適用及び保険適用外と判断されることを保証するものではありません。また、症状のオーダーセットや検査薬、輸液、血液製剤、全身麻酔薬、抗癌剤等の薬剤は保険適用の記載の一部を割愛させていただいています。
(詳細はこちらを参照)

最終更新日：2015年10月22日

<<ページ末尾:#searchDetails4.aspx?DiseaseID=1486>>

病態・疫学・診察

疾患情報（疫学・病態） [ID0001]

- 脈管奇形 (vascular anomaly) は、その臨床像と組織学的所見、また放射線医学的見地、流体力学的見地から、血管腫 (vascular tumors) と脈管奇形/脈管形成異常 (vascular malformations) に分類され、解釈されるようになった。
- 血管腫は、血管内皮細胞の増殖を主体とする“腫瘍”で、乳児血管腫（従来のイチゴ状血管腫を指す）や早期退縮型先天性血管腫、房状血管腫、Kaposi肉腫様血管内皮腫などを含むものである。もう片方のグループは脈管奇形/脈管形成異常で、血管内皮細胞の増殖を伴わない dysplastic vessel を本態とし、その形成異常を呈する脈管の種類、および血液・リンパ液の流速により、高流速脈管形成異常 (fast-flow vascular malformation) と、低流速脈管形成異常 (slow-flow vascular malformation) とに大きく分け、かつ各々に、pure type、complex-combined type、localized or extensive type、および syndromic type といった、性状に基づく区分を加味したものである。各々の代表的な疾患について、病態、診断の指針と対応につき述べる[1][2][3][4][5]。

各論

0:乳児血管腫（イチゴ状血管腫）： [ID0010]

疾患のポイント：

- 乳児血管腫 (infantile hemangioma, hemangioma of infancy) とは、胎盤絨毛膜の微小血管を構成する細胞と関連した毛細血管内皮細胞の腫瘍性増殖が主体であって (GLUT1が陽性)、特徴のある一連の自然歴を持ち、かつ自然退縮傾向を有する良性腫瘍である。女兒、かつ低出生体重児に多い (1,000g以下では4人に1人の割合で見られる)。初期→増殖期→退縮期→退縮完了期、といった一連の経過をたどるが、退縮期はしばしば長期にわたり、全経過はときに10年を超える。臨床的には局面型と腫瘤型とがある。イチゴ状血管腫と同義語であるが、皮下に存在する場合はやや青みがかった色調を呈し、イチゴ状にはならない。
 - 腫瘍型イチゴ状血管腫:[ID0601]
- 乳児血管腫の発生源は胎盤絨毛膜を構成する細胞に関連すると考えられ、免疫組織学的に GLUT1やWilms tumor 1 gene(6F-H2)が陽性である。組織学的に、増殖期には幼若な血管内皮細胞の syncytial aggregates で、一種の benign hemangioendothelioma であり、退縮期（後期）には、真皮内成分は幼若な膠原線維に、また皮下組織成分は脂肪組織に置換された状態に、形態上は、なる（間葉系幹細胞の退縮期における adipogenesis を示しているのであろう）。
- 乳児血管腫では発生部位により、気道閉塞、視力障害や難聴を来す危険を有するものがあり、治療を時機を逸しないように開始する必要がある。

皮疹の所見：

- 乳児血管腫は、「初期」には貧血斑か、周囲が蒼白な毛細血管拡張性紅斑として、「増殖期」には（血管内皮細胞の増殖部位としての真皮内成分/皮下脂肪織内成分の多寡と相関し）、鮮紅色で表面がイチゴ状の局面・腫瘤（病変はほとんどが真皮内）か、あるいは（通常のイチゴ状の外観を呈さない）表面が青色調、もしくは通常の皮膚色の皮下腫瘤（病変は皮下脂肪織内）、およびこれら両者の混在するものとして、「退縮期」・「退縮完了期」には黄色味を帯びたたるみとして観察される。これらは時間軸に沿って変容する一連の病態であり、自然の経過で変化するものとして理解する必要がある。
- なお、乳児血管腫は出生直後には何もなく、気づかれる「初期」には、貧血斑か、周囲が蒼白な毛細血管拡張性紅斑であること、純粋な皮下型は経過を通じて薄ぼんやりとした青みに過ぎないことが多いこと——に留意すべきである。局面型の一部は毛細血管奇形/毛細血管形成異常と誤診される。

診断：

- 乳児血管腫が「初期」から「増殖期」になる際には、その血管内皮細胞の増殖部位としての、真皮内成分/皮下脂肪織内成分の多寡と相関し、以下のいずれかの形で観察される。
 - ①鮮紅色で表面がイチゴ状の局面・腫瘤（病変はほとんどが真皮内）

- ② (通常のイチゴ状の外観を呈さない) 表面が青色調、
- ③通常の皮膚色の皮下腫瘍 (病変は皮下脂肪織内)
- ④これら両者が混在したもの
- また、「退縮期」・「退縮完了期」には黄色味を帯びたたるみとして観察される。
- これらは時間軸に沿って変容する一連の病態・自然歴であることを正確に理解し、診断しなくてはならない。
- 臨床的に診断されるが、皮下型の大きなものでは、乳児血管腫の存在様式の把握、他の器官との位置関係、ステージの把握にMRIがきわめて有用で、特に脂肪抑制画像、例えばSTIR法の併用が推奨できる。ほかの血管腫についても、(Kasabach-Merritt現象を来す血管腫についても、種々の脈管形成異常[静脈奇形/静脈形成異常・動静脈奇形・リンパ管奇形/リンパ管形成異常]についても、) MRIはきわめて有用である。

予後：

- 乳児血管腫では一般に50%が5歳までに、70%が7歳までに、90%が9歳までに退縮する。
- 大きな腫瘍型はしばしば潰瘍を形成する (この際、潰瘍の出現に先立ちしばしば表面が白色調を呈する) ので、2次感染や敗血症の合併にも注意する。

緊急対応：

- 乳児血管腫のなかには、あるとき急峻なカーブを持って増大するものがある。そのような中には、発生部位により、気道閉塞、視力障害や難聴を来す危険を有するものがあり、このような症例では発生部位によっては視力障害、気道閉塞などを来し得るため、変化があればすぐ来院してもらい、対応する。

治療：

- **ポイント：**
 - 乳児血管腫では多くの局面・腫瘍型は、経過中に増大、プラトーに達した後、退縮に向かうので、経過を慎重に追うことが治療の主体となる。
- **局面型の治療：**
 - 局面型の乳児血管腫ではドライアイス・液体窒素圧抵療法が退縮を早める。また、海外ではチモロールマレイン酸塩・ゲルの外用、イミキモド5%クリームの外用も行われている。
- **腫瘍型の治療：**
 - 腫瘍型の乳児血管腫には持続圧迫療法は有効である。増殖が高度でかつ持続する症例では、ステロイド薬の内服・局注、プロプラノロール内服治療が奏効する。なお、腫瘍型や急激な増大を示すものに対しては、色素レーザー照射はすべきでない。ただし、最後に残った“栄養血管に基づく”毛細血管拡張に対しては、色素レーザー治療は有効である。
- **β遮断薬の内服療法：**
 - 欧米では腫瘍型を中心にβ遮断薬であるプロプラノロールの内服療法が治療の中心になりつつある。
 - わが国では乳児血管腫に対し、現時点でプロプラノロールは保険適用外であり、投与の際はIRB審査を通し、慎重に投与することが求められる。β遮断薬の血管・血管内皮に対する作用はきわめて広範で、細胞増殖と血管リモデリングに及ぼす作用は多彩なことが知られている。奏効機序については、初期においてはNO産生抑制による血管収縮作用が、増殖期においてはVEGF、bFGF、MMP2/MMP9のようなproangiogenic signalの阻害による増殖の停止機序が、また、長期的には増殖内皮細胞のアポトーシス誘導が挙げられている。副作用としては、血圧低下、徐脈、高K血症、低血糖、下痢、喘息、歯牙カリエスのほか、巨大血管腫・血管腫症・PHACES症候群とPELVIS症候群において頻度は高くないが生じることのある心不全——がよく知られている。
 - 注※いわゆるalarming hemangiomaや、顔面の巨大例など整容的問題が懸念される場合、潰瘍形成・易出血性の症例で、わが国でもしばしば用いられている。心機能評価やその他、全身合併症の有無をしっかりと調べたあと、維持投与量が決定されるまでは入院管理下に投与する。投与中も、上述の副作用を念頭においたモニタリングを要する。わが国で汎用されている投与方法は次の通りである[13]。
 - 0.25mg/kg/日で開始し、2日ごとに0.25mg/kg/日ずつ増量、2.0mg/kg/日を目標維持投与量とする。退縮期に入っても、投与量は徐々に減らしていくのがよい。
- **ステロイド治療：**
 - 乳児血管腫の腫瘍型でステロイドの全身投与をしたものであっても、血管腫はステロイドを使用しないとときと同様、皮下の成分から退縮し、真皮内成分の退縮は遅れるものである。そのため赤み (真皮内成分による) は、相当あとまで残る印象を持つことになるが、

mass volumeが減り、軟らかくなったこと（細胞成分の減少を指している）を確認した後は、ステロイドを漫然と長期間、投与しないように気をつける。

- 退縮後期ののちの目立つしわ・たるみの対応：
 - 乳児血管腫の大きなものでは、ときに退縮後期ののち、目立つしわ・たるみを残す。これらに対しては、ときに形成外科的に対処する。

1:早期退縮型先天性血管腫 [ID0011]

疾患のポイント：

- 早期退縮型先天性血管腫(rapid involuting congenital hemangioma、RICH)とは、血管腫のひとつで、乳児血管腫（特に皮下型）と見紛うが、スミレ色の色調で、周辺部に顕著な血管拡張を伴い、触診上温かく、thrillが確認される——などの特徴がある。免疫組織学的に、GLUT1は陰性である。

診断：

- 早期退縮型先天性血管腫は、初期の病変はときに乳児血管腫と見紛う。
- ただしスミレ色の色調、周辺部の独特な、ダーモスコピーでよくわかる拡張した血管の感じが、本症であることを想起させる。thrillがときに確認される。

予後：

- 早期退縮型先天性血管腫は、大体が12～18カ月以内（半数は7カ月くらいまで）に退縮する。したがって大切なことは、正確に診断し、経過を慎重に追うことである。

2:房状血管腫 [ID0013]

疾患のポイント：

- 房状血管腫(tufted hemangioma、TA)とは、性差なく、四肢・体幹に、多くは乳児期に（あるいは5歳までの小児に）、孤立性に、ときには多発性に生じる血管腫で、組織学的に真皮全層からしばしば皮下にかけて、多くの砲弾が散らばるような分布のしかた(cannonball distribution/arrangement)で、特徴的な“circumscribed groups or tufts of hypertrophied endothelial cells”が観察される血管腫である。
- 早期（5カ月くらいまで、遅くとも2歳くらいまで）の発症例で、比較的大型のものは、ときにKasabach-Merritt現象の原因になるため、注意が必要である。
- 小児の房状血管腫は、①合併症を伴わないTA、②Kasabach-Merritt現象（KMP）を生じたTA、③血小板減少はみられないが遷延する凝固障害を来したTA——に分類される。
 - Kasabach-Merritt現象を来した房状血管腫:[ID0602]

診察：

- 房状血管腫の1つの典型は、下肢や体幹（腋窩から周囲に広がるものや、頸部、肩に多い）でみられ、粟粒大からソラマメ大、淡紅色から赤褐色の斑・丘疹・小結節に始まり、集簇して浸潤の強い局面を形成、表面が褐色調になって拡大した後、増大が停止するものである。しばしば局所の多汗（ときに汗が滴るほどである）や局所の熱感、多毛を伴う。もう1つの典型は、ある拡がりを持った、板状の皮下に及ぶ硬結である。
- 房状血管腫で、Kasabach-Merritt現象、慢性凝固障害（chronic coagulopathy）、DICを呈するようなものは、さまざまに濃赤褐色調・暗紫色調の混ざり合った独特な色調を呈し、血管腫内の出血のために板状硬の皮下結節・緊満性腫瘍を形成する。患児は一般にぐったりとする。

診断：

- 房状血管腫は組織学的に診断する。砲弾が散らばるように、多数の腫瘍胞巣が存在、免疫組織学的に集塊を形成するspindle cellはGLUT1陰性、Wilms tumor 1 gene陽性、CD31陽性、CD34陽性、Prox1陽性で、血管内皮・リンパ管内皮両者のlineageの性質を持つと考えられている。また種々の程度で間質への出血がみられる。

緊急対応：

- 房状血管腫のうち、Kasabach-Merritt 現象、chronic coagulopathy、DICを来した症例については、直ちにその対応をする。Kasabach-Merritt 現象を発症した径5cm超のものは、いったん治療した後でも血管腫の残存、Kasabach-Merritt 現象の再燃が多く、注意を要する。

予後：

- 房状血管腫のうち、小型の1歳未満発症例は、自然に退縮、消退に至るものも多い。