

図 21.44① 毛細血管奇形 (capillary malformation)

b. 血管奇形 vascular malformations

1. 毛細血管奇形 capillary malformation ★

同義語：単純性血管腫 (hemangioma simplex), ポートワイン母斑 (portwine stain), 火焰状母斑 (nevus flammeus)

症状

真皮浅層で毛細血管が拡張して生じる, 出生時から存在する境界鮮明で隆起しない紅色斑 (図 21.44). 終生持続し, 基本的に自然消退せず, 加齢に伴って色調がやや濃くなる. 顔面では思春期以降に病巣が肥厚し, その上に結節性隆起を多発することがある [肥大性ポートワイン母斑 (hypertrophic portwine stain)]. **Sturge-Weber 症候群**や **Klippel-Trenaunay-Weber 症候群**などの一症状となることがある (20 章参照).

特殊な病型として, 正中部に境界不鮮明な淡紅色斑をきたすものを正中部母斑ないしサーモンパッチ (salmon patch) といい, 新生児の 20 ~ 30% でみられる. 額部や眼瞼部に好発し, 顔面に生じたものは 2 歳頃までに大部分が自然消退するが, 項部に生じたもの [Unna 母斑 (nevus Unna)] は消退しにくい.

病因・病理所見

真皮浅層で成熟した毛細血管の拡張を認める (図 21.45, 21.35).

治療

色素レーザー療法が第一選択であり早期の治療が望ましい. サーモンパッチは経過観察. そのほか, カバーマークが用いられる.

2. 静脈奇形 venous malformation ★

同義語：海綿状血管腫 (cavernous hemangioma)

Essence

- 奇形性静脈が皮膚深層で増生.
- 幼児期に発症し, 軟らかい皮下腫瘤を形成. 正常皮膚色が淡紫赤色を呈する.

症状

成熟した奇形性小血管 (主に静脈) が皮膚深層に生じる (図

21.46, 21.35 参照)。出生時から奇形は存在するが、臨床的に幼児期に気づかれることが多い。柔軟な皮下腫瘍として認められる。色調は正常色～淡青色～赤紫色であり、表面に小紅斑が散在することがある。圧痛はなく、自然消退しない。通常単発性であるが、多発した場合は青色ゴムまり様母斑症候群や **Marfan 症候群** など神経皮膚症候群の可能性がある (20 章参照)。

治療

小型のものは外科的切除。腫瘍内凝固 (硬化療法) が行われる。放射線療法は無効である。

3. 静脈湖 venous lake

主に高齢者の顔面や口唇部、耳介に生じる、軽度に隆起した濃青色の小結節 (図 21.47)。病理組織学的には血管拡張が主体。

4. クモ状血管拡張 spider telangiectasia ★

同義語：クモ状血管腫 (vascular spider, spider nevus, spider angioma)

中央に直径数 mm までの赤色丘疹があり、その周囲に放射状に毛細血管の拡張を認め、クモが長い足を広げたような外観を呈する (図 21.48, 図 3.27)。顔面、頸部、肩、胸、上肢に好発する。妊娠時や肝機能障害時などにエストロゲン上昇を基礎として出現することがある。健常人でも約 15% で認められ



図 21.44② 毛細血管奇形 (capillary malformation)

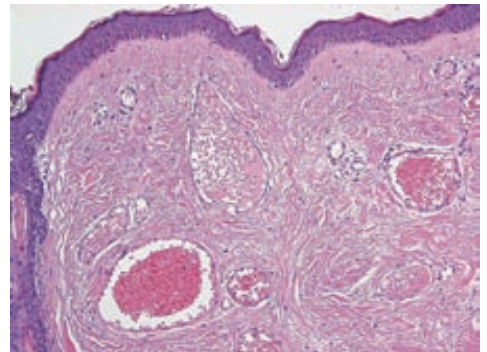


図 21.45 毛細血管奇形の病理組織像
真皮血管の拡張、赤血球の充満像を認める。表面が赤くみえる理由である。

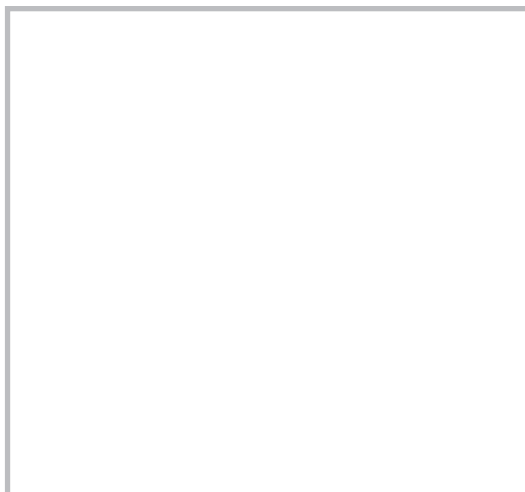


図 21.46 静脈奇形 (venous malformation)
左胸部に浸潤を伴う腫瘍を認める。心部の血管にも異常をきたす。



図 21.47 静脈湖 (venous lake)



図 21.48 クモ状血管拡張 (spider telangiectasia)
クモの巣のように毛細血管が拡張している。

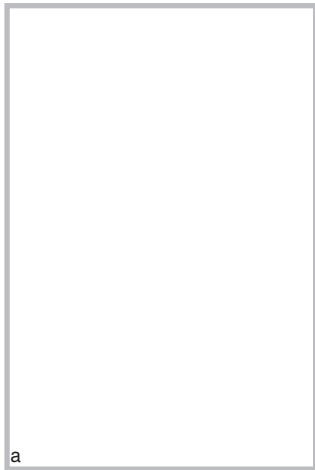


図 21.49 リンパ管奇形 (lymphatic malformation)
a: 限局性リンパ管腫, b: 大嚢胞リンパ管奇形。

る。皮疹は硝子圧法にて消退。色素レーザー療法が有効。妊婦や小児で見られるものは自然消失する。

5. リンパ管奇形 lymphatic malformation ★

同義語：リンパ管腫 (lymphangioma)

Essence

- リンパ管の形成異常により生じた、リンパ管の過形成と拡張による良性の病変。
- 1～2 mm 大の小水疱が集まり、ときに水疱内出血を起こして紅色～黒色丘疹となる。
- 治療は外科的切除。
- 乳癌や子宮癌などの手術後、腋窩もしくは鼠径部などに生じるものはリンパ管拡張症（後天性リンパ管腫）と呼ばれる。

分類・症状・病理所見

以下の3種に分類されている。

限局性リンパ管腫 (lymphangioma circumscriptum)：直径数 mm の透明な小水疱が集簇して、不規則な局面を形成する。水疱内で出血を起こして内容物が紅色調を呈することや、表皮が肥厚して疣贅様にみえることもある (図 21.49a)。病理組織学的には、真皮乳頭層でのリンパ管拡張。

大嚢胞リンパ管奇形 (macrocystic lymphatic malformation)：皮下に深在し大きな腫瘤を形成する (図 21.49b)。色調は正常色～淡紅色～青紫色で波動を触れ、穿刺でリンパ液の排出がみられる。舌、顔面、陰部に好発する。病理組織学的には、真皮深層および皮下での不規則なリンパ管拡張を認める。

リンパ管拡張症 (lymphangiectasia) [後天性リンパ管腫 (acquired lymphangioma)]：乳癌や子宮癌などの手術後、腋窩もしくは鼠径部などに後天的に生じたもの。

治療

外科的切除あるいは硬化療法など。

6. 被角血管腫 angiokeratoma

真皮乳頭部の毛細血管の拡張がみられ、毛細血管を取り囲む表皮が過角化をきたし、表面が疣贅状となる (図 21.50, 21.51)。本症は血管腫ではなく、真皮乳頭部の毛細血管拡張やリンパ管奇形によると考えられている (capillary-lymphatic malformation)。5つの病型に分類され、種々の病因が背景にある。



図 21.50 被角血管腫 (angiokeratoma)
a: Mibelli 被角血管腫. b, c: 母斑様限局性被角血管腫.

- ①単発性被角血管腫 (solitary angiokeratoma)
下肢に好発し, 外傷後に反応性に生じる.
- ②^{ミベリ}Mibelli 被角血管腫 (angiokeratoma of Mibelli)
凍瘡が先駆症状としてみられ, 手足に好発する (図 21.50a).
常染色体優性遺伝.
- ③陰嚢被角血管腫 [angiokeratoma scroti (Fordyce)]
主に高齢者の陰嚢に多発し, 加齢とともに増加する.
- ④母斑様限局性被角血管腫 (angiokeratoma circumscriptum naeviforme)
列をなした疣状の血管性丘疹が出生時から四肢や体幹に片側性に発生. 痂皮を有する (図 21.50b).
- ⑤^{フェアリー}びまん性体幹被角血管腫 (angiokeratoma corporis diffusum)
Fabry 病や神崎病などのリソソーム蓄積症の患者に生じ, 体幹に多発する小丘疹 (17章 p.313 参照).

7. 皮膚動静脈奇形

cutaneous arteriovenous malformation

先天的な血管奇形と, 胎生期の動静脈瘻が複数個あることが基盤である. 出生時には毛細血管奇形の外観を呈するか, あるいはそれほど目立たない場合もあるが, ある時期から増大傾向を示し, 皮表が熱感を伴って腫脹する. 拍動や振戦も伴う. 四肢で生じた場合には, 患部の肥大や延長を認め, Klippel-Trenaunay-Weber 症候群 (20章 p.379 参照) をきたすこともある.

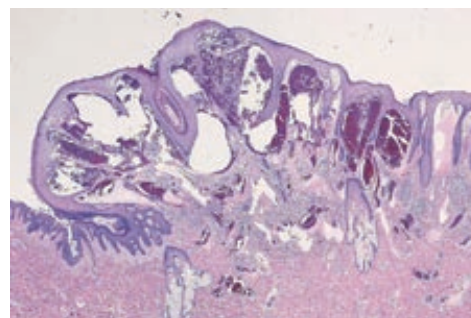


図 21.51 被角血管腫の病理組織像
表皮直下乳頭層の著明な毛細血管の拡張.