

単発型は20歳以降，とりわけ爪甲下に好発する．暗紅色から紫紅色，直径1 cm 程度までの硬い結節で（図 21.45），激しい疼痛を伴う．圧迫や冷水によって著しい疼痛を惹起することが特徴である．多発型は，あらゆる年齢に発症する．通常無症候性で，直径1 cm 程度の正常皮膚色～青色の軟らかい腫瘤が全身に出現し，まれに列序性に存在し常染色体優性遺伝形式を示す症例もある．

病因

グロムス細胞（1章 p.18 参照）の増殖による過誤腫．遺伝性の多発型では，グロムス装置と静脈系の奇形（glomovenous malformation）と考えられる．

病理所見

好酸性の細胞質と円形の核を有するグロムス細胞が，拡張した血管を取り囲むように増殖する（図 21.46）．グロムス細胞はデスミンやミオシン染色で陽性に染色される．単発型では腫瘍が被膜に覆われており，神経線維が豊富である．多発型では血管腔の海綿状拡張が目立つ．

鑑別診断

多発型は青色^{せいしよく}ゴムまり様母斑症候群（20章 p.404）などと鑑別する．爪甲下に出現した場合は爪下外骨腫（p.439）との鑑別を要する．

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 21.47）．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）〕．^{スタージ}^{ウェーバー} Sturge-Weber 症候群や^{クリッペル}^{トレノネー}^{ウェーバー} 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



図 21.45② グロムス腫瘍（glomus tumor）
多発型の例．

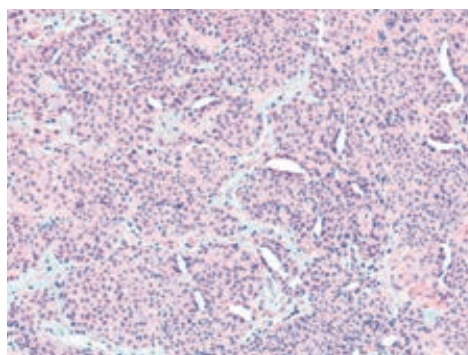


図 21.46 グロムス腫瘍の病理組織像



図 21.47① 毛細血管奇形（capillary malformation）

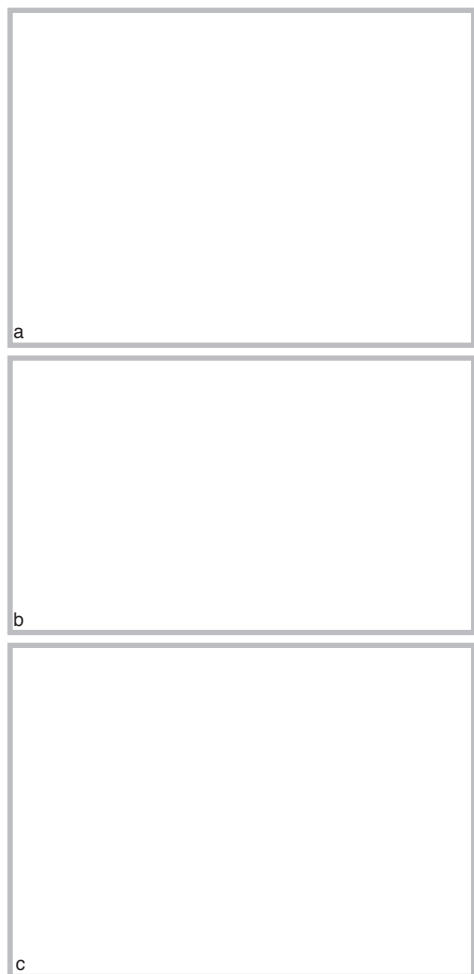
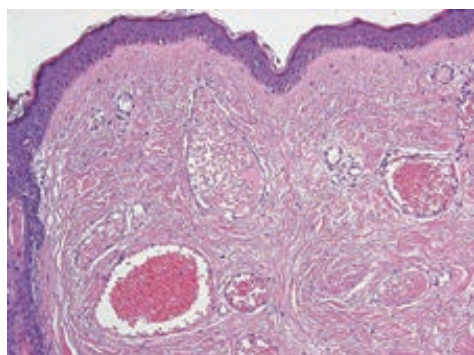


図 21.47② 毛細血管奇形 (capillary malformation)

図 21.48 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．

ものを正中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 (図 21.47② c)．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 21.48, 21.38)．

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，カバーメイクアップが用いられる．

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 21.49, 21.38 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 Maffucci 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) も行われる．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，軽度隆起した濃青色の小結節 (図 21.50)．病理組織学的には血管拡張が主体．