

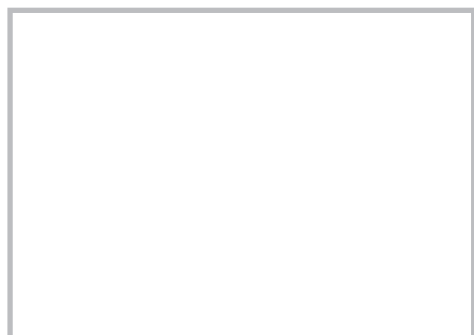
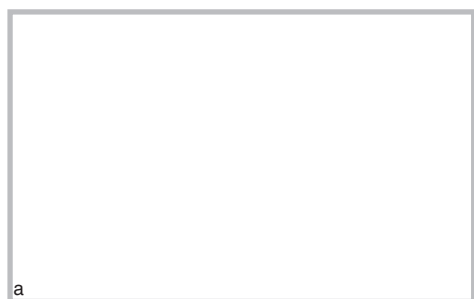
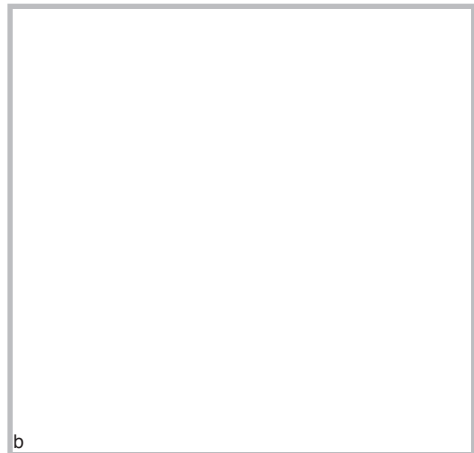


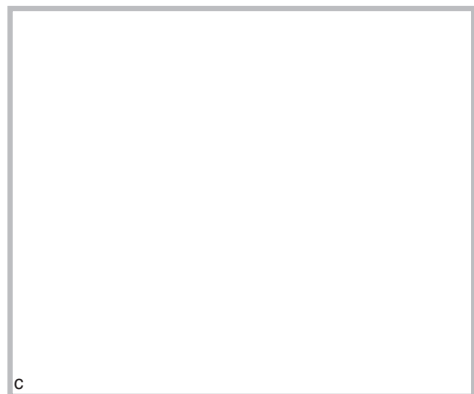
図21.52② リンパ管奇形 (lymphatic malformation)
大嚢胞リンパ管奇形.



a



b



c

図 21.53 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.

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 21.52①）。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 (macrocytic lymphatic malformation)：皮下に深在し大きな腫瘤を形成する（図 21.52②）。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 21.53, 21.54）。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。

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 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 21.53a）。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 21.53b, c）。

⑤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.334 参照）。