

頭頸部の血管異常—血管腫と血管奇形

コイル

小宮山 雅樹

分類

表在性の congenital vascular anomaly は、血管性腫瘍 tumor と血管奇形 malformation を含めた先天的な多様な血管病変 birthmarks を指す。しかし、これらが、すべて血管腫 hemangioma と呼ばれてきたために混乱を来してきた。つまり「血管腫」という用語は使う人により異なる病変を指し、共通の言葉がなかった。1982年に Mulliken と Glowacki が、臨床症状、病理組織所見、自然経過により「血管腫」と呼ばれてきた病変を、血管腫 hemangioma と血管奇形 vascular malformation の2グループに分類した¹⁾。ここでいう血管腫は、内皮細胞の急速な増殖期があり、これに続く緩徐な退縮期があることが特徴である。これとは対照的に、血管奇形は内皮細胞の増殖を伴わない血管構造を特徴とし、決して退縮することはない。

Mulliken と Glowacki の分類を基本とし、1996年のローマでの the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) の会議で、血管性腫瘍と血管奇形に分類する ISSVA の分類が承認された(表1)。現在、この ISSVA の分類に従って診断・治療を行うのが

こみやま まさき 大阪市立総合医療センター/脳神経外科副部長

主流である。

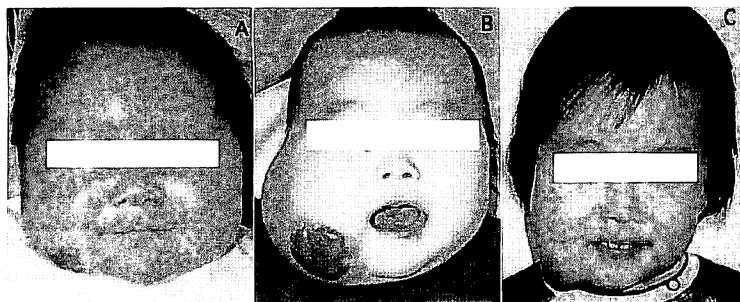
血管性腫瘍 Vascular tumor

■ 血管腫 Infantile hemangioma

小児期で最も高頻度の良性腫瘍であり、30%の症例で出生時に認められ、多くは出生後の数週間以内に出現し、1歳まで増大し、その後、数年間で退縮していく。男女比は1:3、未熟児にやや多いとされる。「血管腫」と呼ぶ場合は、この infantile hemangioma に限定するべきである(図)。その臨床経過は、増殖期 proliferating stage(8~12ヵ月まで)、退縮期 involuting phase(1~12年)、end-stage(線維脂肪組織として残存)の3時期に分けられる。莓状 strawberry、毛細血管性 capillary、海綿状 cavernous 血管腫などと歴史的に呼ばれてきたが、それらの明確な定義がなく、このような用語は使うべきではない。血管腫の subtype を、部位により superficial, deep, mixed と分類する。superficial の病変に対するレーザー治療は、経過観察のみとほぼ同等の予後であるとする報告が最近出たため、その適応は controversial である²⁾。90%以上の infantile hemangioma は、経過観察(wait and see policy)のみで特に治療は必要としない。この例外は alarming hemangioma と

表1 The International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) の分類(一部改変)

Vascular tumors	Vascular malformations
Hemangioma of infancy superficial, deep, mixed	Simple malformation
Congenital hemangioma	Capillary
Rapidly involuting congenital hemangioma (RICH)	Venous
Noninvoluting congenital hemangioma (NICH)	Lymphatic(microcystic, macrocystic)
Kaposiform hemangioendothelioma(KHE)	Arteriovenous malformation
Tufted angioma	Combined malformations
Pyogenic granuloma(lobular capillary hemangioma)	Capillary-lymphatic-venous
Hemangiopericytoma	Capillary-venous
	Capillary-venous with arteriovenous shunting and/or fistula
	Cutis marmorata telangiectatica congenita



Infantile hemangioma (mixed type) の女児

多くの血管腫が経過観察のみで、このような臨床経過をたどる。

- A) 生後1ヵ月時点、右頬部に苺色の皮膚変化を伴う腫脹が認められる。
 B) 生後5ヵ月時点、proliferating phaseの極期である。
 C) 2歳5ヵ月時点、involuting phaseで、病変は柔らかに退縮している。

呼ばれ、眼・鼻・口・気道・耳などの圧迫や閉塞症状、出血・潰瘍・心不全などのある症例で、何らかの治療を必要とする。Corticosteroid投与が治療の主流であり、30～80%の症例で有効とされるが、副作用のリスクもある。他にinterferon alphaの投与も行われる。

■ Hemangioma の variants

Congenital hemangioma は、rapidly involuting congenital hemangioma (RICH) と、noninvoluting congenital hemangioma (NICH) の2つのvariantに分けられる。両者は、胎内で成長し出生前に増殖のピークを迎えている。外見は紫色で毛細血管拡張も認められる。RICHは生後6～10ヵ月で急速に自然退縮するが、NICHは自然退縮しない。

■ 他の血管性腫瘍

Kaposiform hemangioendothelioma (KHE) と tufted angioma, 化膿性肉芽腫 pyogenic granuloma, 血管周皮腫 hemangiopericytoma がある。KHE と tufted angioma は、多くの Kasabach-Merritt 現象の原因である。Infantile hemangioma は、Kasabach-Merritt 現象の原因にはならない³⁾。治療は困難な場合が多く、corticosteroid, interferon alpha, vincristine 投与、塞栓術などが行われる。化膿性肉芽腫は化膿性病変でも肉芽腫でもなく、易出血性の病変であり、切除や電気焼灼法で治療される。

血管奇形 Vascular malformation

血管奇形は生下時から存在し、dysplastic vessel より構成され、内皮細胞は正常であり、病変自体は退縮せずに、患者の成長と比例して大きくなる。必ずしも生下時に血管奇形が気付かれるわけではない。毛細血管・静脈・動脈・

表 2 動静脈奇形の Schobinger staging

- Stage I : cutaneous blush/warmth
 Stage II : bruit, audible pulsations, expanding lesion
 Stage III : pain, ulceration, bleeding, infection
 Stage IV : cardiac failure

リンパ管などを構成成分とし、動静脈瘻を伴うこともある。血管奇形は、血行動態により slow-flow と high-flow に分けられる。

■ 毛細血管奇形

毛細血管奇形には、port-wine stain と telangiectasia がある。レーザー治療が適応となることがある。

■ 静脈性血管奇形

表在性の病変は拡張した静脈腔が青色を呈し、Valsalva 手技や体位により病変が拡張する。Collapsible な病変であり、静脈石が触知できることがある。外傷、出血、ホルモンの影響などのため、急速に病変が大きくなることもある。動脈撮影では avascular mass であり、その診断に動脈撮影の必要はなく、臨床所見のみでも診断可能であるが、病変の深部への進展を見るためには、MR 検査と病変を直接穿刺する造影が有用である。直接穿刺による造影で、この静脈腔が認められる。塞栓物質にはエタノールとオルガミンが用いられる。23 G の翼状針を用い、病変を直接穿刺し、血液がゆっくり返ってくることを確かめる。造影剤をゆっくり注入し、病変の範囲、cavity 全体の造影に必要とする造影剤量、造影剤の clearance をみる。多房性病変の場合、抜針せずに次々と別の翼状針を用いて、何ヵ所も穿刺する。エタノールは内皮細胞に永久的な障害を引き起こす⁴⁾。エタノールと lipiodol を混ぜ造影能を持たせるか、非イオン性造影剤で約 70～80% 濃度にする。オルガミンはかなり粘稠で、その作用は血管内膜細胞障害と血栓形成である。複数回の塞栓術を必要とすることが多く、長期的には再発の可能性も低くはない。おこりえる合併症は、皮膚壊死と末梢神経麻痺である。

■ 動静脈奇形

動静脈奇形は、生下時より存在するものの顕在化しておらず、その後の外傷、感染、そして二次性徴や妊娠などのホルモンの変化、医原性要因などを契機に増悪することが多い。60% の症例で、出生時から生後1ヵ月以内に病変が顕

在化する。動静脈瘻には先天性と後天性があるが、後天性の血管病変は、血管奇形とは区別した方がよい。男女比は1:1.5で女性に多い。これらの病変は熱感を持つ拍動性の腫瘤として認められる。動静脈奇形の診断には血管撮影が必須である。臨床症状の分類にはSchobingerのstagingが使われる(表2)。動静脈奇形の治療は最も困難であり、その適応は、重篤な美容的理由や出血、疼痛、潰瘍などであるが、治癒を望めない場合も少なくない。治療には、保存的治療、塞栓術、摘出術、塞栓術+摘出術がある^{5,6)}。動静脈奇形の全摘出は、病変が小さい場合を除き困難で不可能な場合が多い。そのため軽症の症例や子供の症例は、保存的治療が薦められる。栄養血管の結紮は症状を悪化させるばかりでなく、その後の塞栓術を不可能にするため、また病変の境界の評価を困難にするので避けるべきである。

摘出術前の塞栓術には、コイルやpolyvinyl alcohol (PVA)などを用い、塞栓術のみで治療するときは、エタノールやn-butyl cyanoacrylate(NBCA)などを用いる。PVAによる塞栓術のみで治癒することはなく、いずれ再開通により再発する可能性が高く、繰り返し塞栓術を行う必要がある。エタノールやNBCAは皮膚壊死、脱毛や脳神経麻痺の合併症の可能性があるが、再開通は少なく、より効果的である。経動脈的塞栓術だけでなく直接穿刺法、経静脈的塞栓術も行われる。塞栓術にひき続く摘出術には、再建手術を必要とすることが多く、形成外科医との協力が

必須である。塞栓術を術前に行うことによっても、切除範囲を小さくするべきではない。これは、残存病変からの再発の可能性があるからである。塞栓術と広範切除、さらにtissue expanderによるlocal flapを使った再建術を積極的に行った報告でも、治癒は約60%である⁹⁾。創の一次的閉鎖が出来ない場合は皮膚移植を行い、時間が経って再発がないことを確認し、二次的な形成術を行う場合もある。この疾患の予後、現在可能な治療とその限界を患者自身に説明・教育することが重要であり、精神的な面でも有用である。治癒という場合には、長期のfollow-upの後で、血管撮影で病変が認められない場合をいい、治療直後の血管撮影では、残存病変の評価は困難な場合がある。このため「治癒」という代わりに「コントロールされている」といった方がより現実的である。

■ リンパ性血管奇形

1歳までに顕在化し、70~80%は頸部に認められ、macrocyticとmicrocyticに分類される。嚢胞の内容は、タンパク質に富んだ液体で、静脈成分も多くあることよりlymphovenous malformationと呼ばれることもあり、出血が認められたり、感染すれば膿が認められたりする。外科的摘出術が適応であるが、症例によっては静脈性血管奇形と同じ方法で、直接穿刺による塞栓術またはそれに続く外科的摘出術が適応となる。

文 献

- 1) Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children : a classification based on endothelial characteristics. *Plas Reconstr Surg.* 1982 ; 69 : 412-20.
- 2) 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 ; 17 : 360 : 521-7.
- 3) Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, et al. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. *J Pediatr.* 1997 ; 130 : 631-40.
- 4) Yakes WF, Luethke JM, Parker SH, et al. Ethanol embolization of vascular malformations. *Radiographics.* 1990 ; 10 : 787-96.
- 5) Bradley JP, Zide BM, Berenstein A, et al. Large arteriovenous malformations of the face : aesthetic results with recurrence control. *Plast Reconstr Surg.* 1999 ; 103 : 351-61.
- 6) Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, et al. Arteriovenous malformations of the head and neck : natural history and management. *Plast Reconstr Surg.* 1998 ; 102 : 643-54.