

血管腫・血管奇形の診断と和歌山での治療戦略

皮膚や軟部組織には実にさまざまな血管病変が出現し、日常診療では比較的高頻度に遭遇する。従来、欧米・本邦とも、習慣的にその多くが「血管腫」あるいは「hemangioma・angioma」のような腫瘍というイメージをもって称されてきた。しかし、例えば単純性血管腫(hemangioma simplex)や海綿状血管腫(cavernous hemangioma)については実際にはそれぞれ毛細血管や静脈の形態異常であり狭義の腫瘍とは性格が異なる。腫瘍であれば増大あるいは消退する可能性がある一方で単純性血管腫や海綿状血管腫は成長に比例した増大を示しつつ生涯存続するなど臨床経過が異なるため、区別し疾患概念を整理する必要があった。血管病変の大半は原因不明で根本的な治療法が確立していないが、その一因として、このような疾患概念や病名の混乱という側面もあると思われる。

そのような状況の中、血管病変の国際分類である The International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) 分類が 1996 年の学術会議で採択され、改定を重ねたものが国際的に標準化されつつある。この分類により、血管病変の多くは「血管性腫瘍(vascular tumors)」と「血管奇形(vascular malformations)」の 2 つに大別して考えられるに至った。すなわち、血管内皮細胞の増殖性変化を有する場合を血管性腫瘍、内皮細胞の増殖を認めず局所の形態異常が主体の場合を血管奇形と称している。

血管性腫瘍には、乳児血管腫・先天性血管腫・房状血管腫(tufted angioma あるいは血管芽細胞腫)などの良性型、カポジ肉腫やカポジ肉腫様血管内皮腫などの中間型、そして血管肉腫などの悪性型が含まれている(表 1)。一方、血管奇形は「単純型」・「混合型」・「関連症候群」などに分類される。「単純型」はさらに「毛細血管奇形(capillary malformation)」、「静脈奇形(venous malformation)」、「動静脈奇形(arteriovenous malformation)」、あるいは「リンパ管奇形(lymphatic malformation)」などに細分され(表 2)、皮膚科的な臨床像よりは異常をきたす脈管の種類を重視した分類であると言える。

「混合型」はこれらが同一の病変に混在している場合、そして「関連症候群型」は Sturge-Weber 症候群や Klippel-Trenaunay 症候群などのような単純型の血管奇形と血管病変以外の異常を合併する症候群を含む。

本邦、とくに皮膚科では昔から前述の単純性血管腫や海綿状血管腫などに加えて、ポートワイン母斑やウンナ母斑、リンパ管腫のような直感的にわかりやすい病名が多く使われていたことから、最近まで ISSVA 分類の必要性を感じることは少なく従来からの名称が広く使用されてきた。しかし、他科では単純かつ分かりやすい ISSVA 分類の導入が進み、これに基づいて診断を行い治療方針を決定する流れが世界的に加速している。

従来からの皮膚科的な病名には、皮膚科医であれば字面を見れば臨床像も病理組織像も容易にイメージを共有できるという強みがある。一方 ISSVA 分類のメリットとして、非専門家にとっては毛細血管奇形＝単純性血管腫、あるいは静

脈奇形＝海綿状血管腫などの呼び方から血管病変＝すべて血管腫というイメージがあり、とりあえず血管病変を「血管腫」と診断する事で安心して、診断が曖昧なままレーザー治療やベータブロッカー投与などを開始するような、混乱状態を整理できたという点がある。皮膚科医としては、今度両方の病名の併記を訴えていく必要があると考えている。また、例えば老人性血管腫は反応性の病変で、これも厳密な意味での「腫瘍」とは異なるという考え方が一般的である。病理組織学的にも小血管の増生を特徴としているため、上記の血管系腫瘍あるいは血管奇形の両者ともまた異なる病態である可能性がある。実際、ISSVA分類では「稀な皮膚科的な血管病変は皮膚科の教科書を参照のこと」と明記されていることから、ISSVA分類に記載されていない他の病変については今後皮膚科医による整理が必要である。

そこで本講演では、ISSVA分類における各血管病変の呼称と皮膚科で従来使用されている病名との異同、個々の特徴、さらには診断や治療のポイントについて概説した。

表 1. 血管系腫瘍の ISSVA 分類

良性型
乳児血管腫 (イチゴ状血管腫)
先天性血管腫
Rapidly involuting congenital hemangioma (RICH、急速退褪型)
Non-involuting congenital hemangioma (NICH、非退褪型)
Partially involuting congenital hemangioma (PICH、部分退褪型)
Tufted angioma (房状細胞腫)
紡錘型細胞血管腫
類上皮型血管腫
毛細血管拡張性肉芽腫
その他
局所浸潤・境界型
Kaposiform hemangioendothelioma (カポジ肉腫様血管内皮細胞腫)
網状血管内皮細胞腫
乳頭状リンパ管内血管内皮細胞腫 (Dabska 腫瘍)
複合型血管内皮細胞腫
カポジ肉腫

その他
悪性型
血管肉腫
epithelioid hemangioendothelioma
その他

表 2. 脈管奇形の ISSVA 分類

単純型	混合型	主幹型	関連症候群型
毛細血管奇形 Capillary malformation			
リンパ管奇形 Lymphatic malformation			
静脈奇形 Venous malformation			
動静脈奇形 Arteriovenous malformation			