

II. 脈管腫瘍

- i. 血管內皮腫
- ii. 房狀血管腫

Ⅱ．脈管腫瘍

ⅰ．血管内皮腫

本項の流れ

本項では、主な血管内皮腫について以下の順序で紹介します。

- ・ カポジ肉腫様血管内皮腫
 - ～疫学、病因
 - ～臨床症状
 - ～検査・診断
- ・ その他の血管内皮腫

カポジ肉腫様血管内皮腫～疫学、病因

● 疫学¹⁾

約半数は生まれつき存在し、多くは1歳までに発症します。発生頻度は100万人あたり9人と稀な疾患です。

● 病因²⁾

発生機序はほとんど理解されていません。紡錘細胞が血管マーカーCD31及びCD34、血管内皮増殖因子受容体3（VEGFR-3）（リンパ管新生に必要な受容体）、並びにリンパ管マーカーD2-40及びPROX1を発現することから、カポジ型血管内皮腫がリンパ管内皮に由来する可能性があるという若干の証拠が存在します。カポジ肉腫で認められるようなヒトヘルペスウイルス8型感染との関連性を示す証拠は存在しません。

ゲノムデータは限られています。GNA14変異を認める少数の患者さんが報告されていますが、すべての症例で報告されているわけではありません。

紡錘細胞：紡錘形（円柱状でまん中が太く、両端がしだいに細くなる形）をした細胞。カポジ肉腫様血管内皮腫では、カポジ肉腫に似た紡錘形の腫瘍細胞の増殖を特徴とする。

1) 血管腫・脈管奇形・血管奇形・リンパ管奇形・リンパ管腫症 診療ガイドライン2022（第3版）

2) 神戸医療産業都市推進機構 がん情報サイト PDQ®日本語版 小児脈管腫瘍の治療（PDQ®）

(https://cancerinfo.tri-kobe.org/summary/detail_view?pdqID=CDR0000774170&lang=ja) 2025年10月現在

カボジ肉腫様血管内皮腫～臨床症状

皮膚の色調変化、筋肉痛、関節の可動域制限などが認められます。四肢、体幹部の皮膚から皮下組織に好発しますが、後腹膜や縦隔などの深部にも発生することがあります¹⁾。

比較的深部の病変は皮膚に青紫の色調として現れることがあるのに対し、表在性病変は硬く、紫斑状又は斑状出血性で、疼痛を伴うことがあります²⁾。

腫瘍は浸潤傾向が強く、複数の組織間を超えて広がっているケースが多くみられます。とくに筋肉へ進展する場合や後腹膜発生例でカサバツハ・メリット現象（KMP）を合併しやすく、70%でKMPの合併がみられます¹⁾。KMPを合併した場合は、小児慢性特定疾病に該当します³⁾。

カサバツハ・メリット現象（KMP）

- 腫瘍内での血小板大量消費により血液凝固障害をきたす現象¹⁾
- 血小板減少が顕著であり、紫斑などの出血症状、播種性血管内凝固異常症（DIC）などの血液凝固異常のため、時に出血や多臓器不全で生命予後に影響する³⁾
- 四肢に好発するが、頭頸部や体幹、内臓にも発症する³⁾

1)血管腫・脈管奇形・血管奇形・リンパ管奇形・リンパ管腫症 診療ガイドライン2022（第3版）

2)神戸医療産業都市推進機構 がん情報サイト PDQ®日本語版 小児脈管腫瘍の治療（PDQ®）

(https://cancerinfo.tri-kobe.org/summary/detail_view?pdqID=CDR0000774170&lang=ja) 2025年10月現在

3) 小児慢性特定疾病情報センター「カサバツハ・メリット（Kasabach-Merritt）現象（症候群）」

(https://www.shouman.jp/disease/details/16_03_009/) 2025年10月現在

カポジ肉腫様血管内皮腫～検査・診断①

診断は臨床的、組織学的及び画像的特徴の組み合わせに基づいて行います。臨床検査評価はKMPの診断に不可欠です¹⁾。

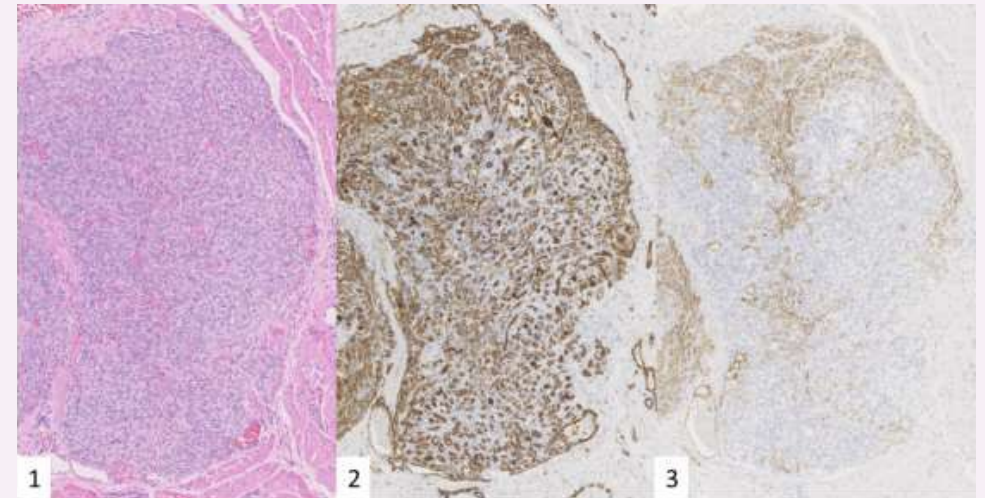
■ 病理診断²⁾

細かい脈管が密に集簇して分葉状の胞巣を形成し、紡錘形細胞の束状増殖を伴います（右図）。

胞巣は癒合傾向を示し、胞巣辺縁には拡張した脈管が散見されます。リンパ管に関連する疾患とされ、免疫染色では主に胞巣辺縁部にD2-40やProx1が陽性を示します。

集簇（しゅうぞく）：群がり集まること

カポジ肉腫様血管内皮腫の病理所見²⁾



1：カポジ肉腫様血管内皮腫のHE像。血管内皮細胞及び周皮細胞の増殖を伴った小血管が密に増殖し分葉状に増殖している。

2：CD31では分葉状病変の中に小血管構造が存在することが認識しやすい。

3：結節辺縁部にD2-40が陽性を示す。

1) 神戸医療産業都市推進機構 がん情報サイト PDQ®日本語版 小児脈管腫瘍の治療 (PDQ®) (https://cancerinfo.tri-kobe.org/summary/detail_view?pdqID=CDR0000774170&lang=ja) 2025年10月現在

2) 血管腫・脈管奇形・血管奇形・リンパ管奇形・リンパ管腫症 診療ガイドライン2022 (第3版)

カポジ肉腫様血管内皮腫～検査・診断②

■ 超音波

腫瘍の境界は不明瞭であり、低輝度と高輝度が不均一に混在します。カラードプラーでは血流信号が豊富に認められます。

■ MRI

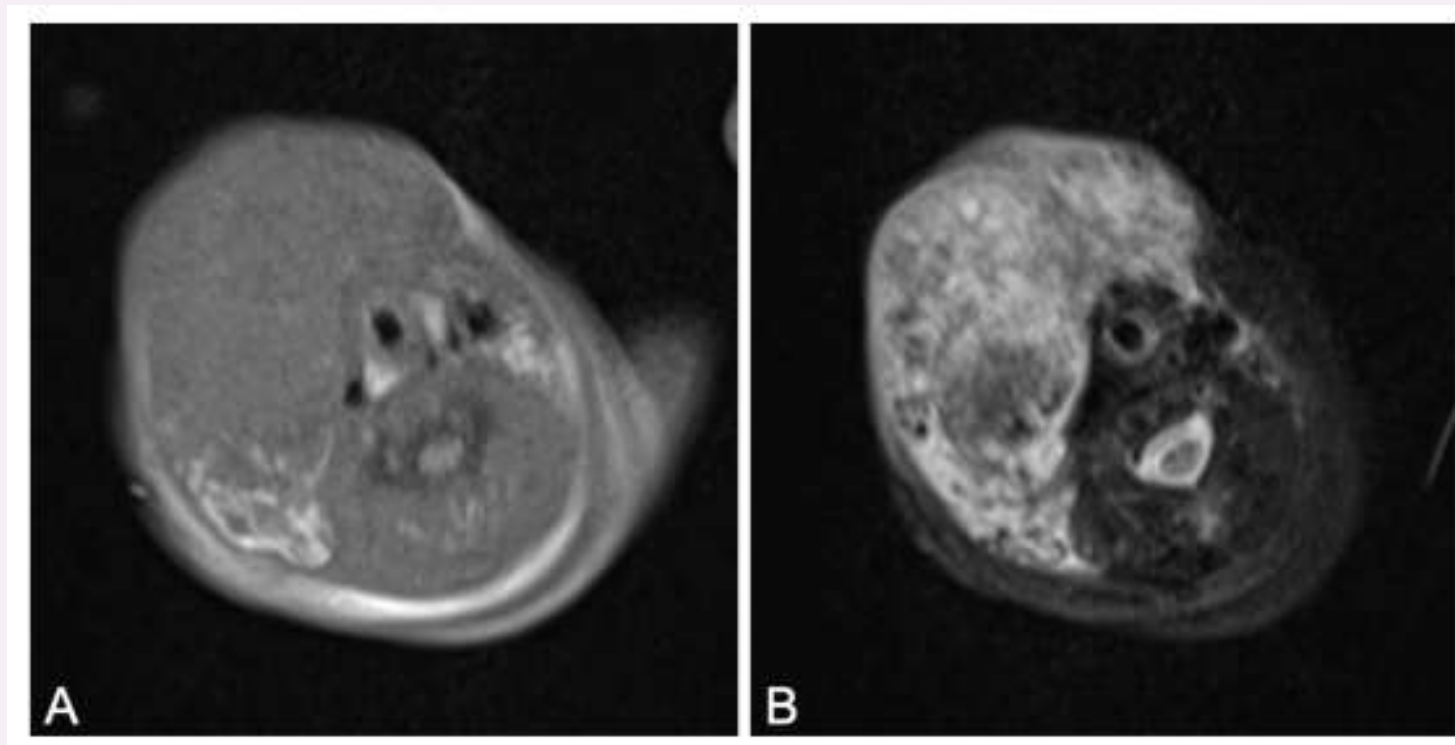
腫瘍の境界は不明瞭であり、内部に小さな流入動脈や流出静脈を認めることがあります。皮膚や皮下脂肪組織は肥厚し、T1強調像で低信号、T2強調像で高信号を呈します。

造影剤では不均一に造影され、内部に出血をきたしたケースではT2強調像でヘモジデリン沈着による低信号域を認めます。隣接する骨を破壊することがあります。

次のスライドで実際のMRI画像をご紹介します。

カポジ肉腫様血管内皮腫～検査・診断③ 頸部 MRI画像

2ヶ月男児 カポジ肉腫様血管内皮腫



(A) T1強調画像横断像、

(B) STIR (short T1 inversion recovery) 横断像：

頸部に境界不明瞭で不均一な信号強度を呈する腫瘤性病変がみられる。

カポジ肉腫様血管内皮腫～検査・診断④

鑑別診断について

■ カポジ型リンパ管腫症（KLA）

病理所見においてカポジ肉腫様血管内皮腫（KHE）と類似した未熟な紡錘形細胞の集簇巣を認めますが、臨床病理学的には異同があります。KHEは乳児期に発生することが多く、単発性で局所侵襲性ですが、KLAは小児期に発生することが多く、多発性です。両者ともカサバツハ・メリット現象（KMP）を呈しますが、KHEに比してKLAではその症状は軽度です。

KLAではリンパ管様の脈管も紡錘形細胞のいずれもProx1、podoplaninが免疫組織学的に陽性ですが、KHEでも紡錘形細胞がProx1, podoplaninなどが陽性であるため、病理学的診断には注意が必要です。

■ 先天性血管腫

臨床像が似ることがあり、なかでも急速退縮性先天性血管腫においては血小板の減少を伴うことがあるため、KHEに出現するKMPとの鑑別が必要です。KHEは増大傾向を有する点が先天性血管腫と異なります。

その他の血管内皮腫

	網様血管内皮腫*1	乳頭状リンパ管内血管内皮腫	複合型血管内皮腫	偽筋原性血管内皮腫*2
特徴	<ul style="list-style-type: none"> ・成長が緩徐な外方増殖性の平坦型腫瘍 ・通常は四肢および体幹に位置する ・局所再発がよくみられる 	<ul style="list-style-type: none"> ・ダブス力腫瘍としても知られている ・あらゆる身体部位の真皮および皮下組織に生じ、リンパ節病変の報告も若干存在する ・病変は大きいことも小さいこともあり、隆起性の紫色の硬結節である 	<ul style="list-style-type: none"> ・良性及び悪性の脈管成分が混在している ・通常四肢遠位部の真皮及び皮下組織に生じるが、頭部、頸部、及び縦隔などの他の領域でも認められる 	<ul style="list-style-type: none"> ・中等度に侵襲性の局所的な拡がりと稀に遠隔転移病変を伴う中悪性度腫瘍である ・患者の70%で多病巣性病変が発生する ・病変部位として、真皮、皮下組織、および骨が挙げられる ・患者は通常、疼痛または軟部組織の腫瘤を呈する
好発時期	若年成人及びときに小児に認められる	成人及び小児	あらゆる年齢群で報告されている	20～50歳の若年男性

*1：「網状血管内皮腫」と同義である

*2：「偽性筋原性血管内皮腫」と同義である

Ⅱ．脈管腫瘍

ii．房状血管腫

本項の流れ

本項では、房状血管腫について以下の順序で紹介します。

- ・ 概要
- ・ 疫学、病因
- ・ 臨床症状・経過
- ・ 検査・診断
- ・ 治療

概要

房状血管腫は、1976年に初めて報告された比較的稀な脈管腫瘍の1つで、圧痛・多汗や多毛を伴うことを特徴とします。Angioblastoma of Nakagawa、あるいは血管芽細胞腫（中川）と基本的に同義とされています¹⁾。

房状血管腫は、カポジ肉腫様血管内皮腫と連続する1つの疾患と考えられています²⁾。いずれの疾患もカサバツハ・メリット現象を合併することがあり、致死的な経過をたどる場合があるため、注意が必要です³⁾。

1) 血管腫・脈管奇形・血管奇形・リンパ管奇形・リンパ管腫症 診療ガイドライン2022（第3版）

2) ISSVA Classification of Vascular Anomalies©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies

Available at " [issva.org/classification](https://www.issva.org/classification) " Accessed June 22, 2023

3) 小児慢性特定疾病情報センター「カサバツハ・メリット（Kasabach-Merritt）現象（症候群）」

(https://www.shouman.jp/disease/details/16_03_009/) 2025年10月現在

疫学、病因

● 疫学

5歳未満の発症が60-70%を占め、25%が1歳以前の発症とされますが、50歳以上での発症例もあります。頻度や性差はこれまで報告されていません。

● 病因

遺伝性はみられず、GNA14遺伝子などとの関連が示唆されています。

臨床症状、経過

● 臨床症状¹⁾

四肢や体幹に生じることが多く、小さな赤色斑、丘疹、結節から始まり、次第に増大し典型的には集簇性の浸潤局面を形成します。時に局所の圧痛とともに多汗、熱感、多毛などを認めます。

● 経過^{1、2)}

約10%は自然消退し、特に乳幼児期までに発症した小型の病変にその傾向が強くみられます。

カサバツハ・メリット現象（KMP）を発症した場合、出血、感染、多臓器不全を起こすことがあります、死亡率は20-30%とされています。KMPが治癒した症例の生命予後は良好ですが、縮小した腫瘍や皮膚の変色・線維化が残存します。

1) 血管腫・脈管奇形・血管奇形・リンパ管奇形・リンパ管腫症 診療ガイドライン2022（第3版）
2) 小児慢性特定疾病情報センター「カサバツハ・メリット（Kasabach-Merritt）現象（症候群）」
(https://www.shouman.jp/disease/details/16_03_009/) 2025年10月現在

検査・診断①

■ 病理診断

比較的境界が明瞭で、cannonball patternと呼ばれる塊状の分葉状構造と、その辺縁のやや大型の裂隙様に拡張した脈管を特徴とします。腫瘍細胞はGlut-1陰性です。また、D2-40染色で腫瘍塊外の拡張した脈管のみが陽性を示します。

■ 超音波

房状血管腫の約半数は高エコーですが、後述のカポジ肉腫様血管内皮腫のほとんどは混合エコーを呈するとされています。また、房状血管腫の病変の多くは境界が明瞭で、カポジ肉腫様血管内皮腫は境界が不明瞭です。3次元カラードプラーでは点状及び縞状の血流が認められます。

■ MRI

T1強調画像で均質な増強を示す皮下腫瘤を呈し、T2強調画像では一部網目状の、境界不明瞭な高輝度病変として描出されます。

検査・診断②

鑑別診断について

■ カポジ肉腫様血管内皮腫

臨床像・病理組織像ともに房状血管腫と類似しますが、分葉構造の辺縁部が陽性となるD2-40の染色性で鑑別可能とされています。一方で、近年はこの2者はオーバーラップする疾患概念とも考えられています。

■ 乳児血管腫

多くは出生時には目立たず、生後1ヶ月あたりまでに病変が明瞭となります。また、病理組織学的に腫瘍細胞がGlut-1陽性を示す点が異なります。

治療

整容的な問題や圧痛などの問題がなく無症状であれば経過観察されることも多く、自然消退することもあります。治療を要する場合には外科的治療、あるいは色素レーザー放射線照射、持続圧迫療法、塞栓術に加えて、ミノサイクリン塩酸塩、副腎皮質ステロイド、トラニラスト、プロプラノロール、シロリムス、インターフェロンα(2a、2b)、シクロホスファミド、ビンクリスチン、ステロイド外用、あるいはタクロリムス水和物の外用のような薬物治療が有効であった報告が存在します^{注)}。

注) 国内において適応外の薬剤が含まれます。

参考：日本では、「房状血管腫」に対する治療薬として2024年1月にmTOR阻害剤（シロリムス）が承認されました。