

POEMS 症候群

MEMO 

小児の場合は顔面に，成人では体幹や四肢に好発する．急速に出現し，びらんを形成して出血するので，無色素性悪性黒色腫などの悪性腫瘍との鑑別を要する．

病理所見

二次的炎症性肉芽腫を伴う血管腫，あるいは血管腫構造を伴わない肉芽腫などの像を呈する．

治療

凍結療法，硝酸銀塗布，炭酸ガスレーザー療法や外科的切除を行う．ステロイド外用が有効なこともある．

4. 糸球体様血管腫 glomeruloid hemangioma

POEMS 症候群 (MEMO 参照) 患者の約半数にみられる 1 cm 以下の血管腫 (図 21.42)．血管増生が生じ，血管増殖因子や血中エストロゲンの上昇などがみられる．臨床的には老人性血管腫に類似するが，10～20 歳代の患者に急に多発し，頭頸部など体幹や四肢以外にも発生する．老人性血管腫に比して淡い紅色調で，指圧では圧排できないドーム状の結節を呈する．

5. Kasabach-Merritt 症候群
Kasabach-Merritt syndrome ★

症状

巨大血管腫・血小板減少・全身性紫斑がみられる症候群．皮下の硬結として生下時または生後 3 か月までに初発することが多い (図 21.43)．急速に増大，出血して血管腫全体が暗赤，紫色の巨大な腫瘤になる．多量の血小板が消耗される結果，浮腫，小出血，全身の紫斑，出血傾向をきたす．血液凝固因子異常や血小板減少が持続すると DIC を生じる．



図 21.41② 化膿性肉芽腫 (pyogenic granuloma)

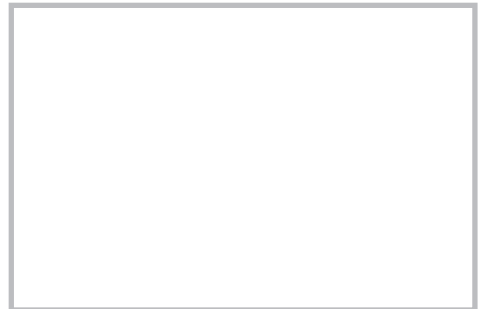


図 21.42 糸球体様血管腫 (glomeruloid hemangioma)

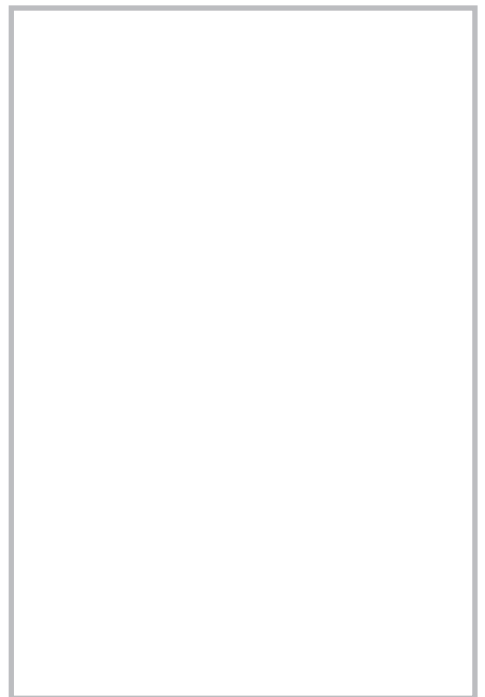


図 21.43 Kasabach-Merritt 症候群 (Kasabach-Merritt syndrome)
左下肢の巨大な血管腫。

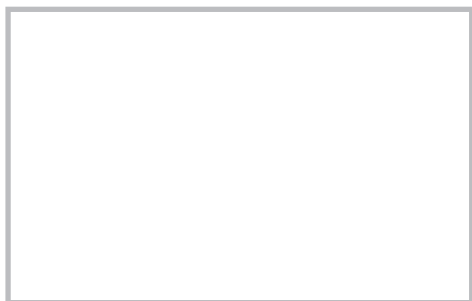
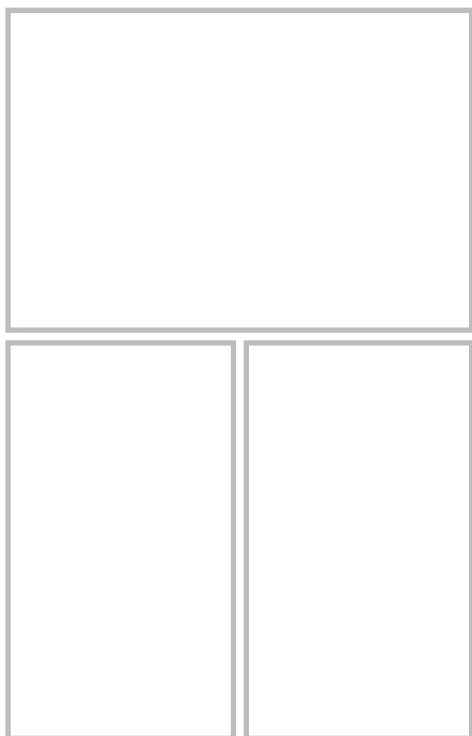


図 21.44 房状血管腫 (tufted angioma)

図 21.45① グロムス腫瘍 (glomus tumor)
爪下に形成。爪の変形を認める。激しい圧痛を伴う。**病因**

急速に増大する小児の巨大血管腫〔Kaposi 肉腫様血管内皮腫 (Kaposiform hemangioepithelioma) や房状血管腫が多いとされる〕において、腫瘍内出血をきたし血小板が消費されることによる。皮膚血管腫は乳児血管腫に類似するが、分化度が低いためにうっ血や血小板消耗、血液凝固因子消耗をきたすと考えられる。

治療

DIC に対する対症療法が必要。ステロイドや抗悪性腫瘍薬投与、血管塞栓術などが行われる。

6. 房状血管腫 tufted angioma

同義語：血管芽細胞腫（中川）(angioblastoma of Nakagawa)

乳幼児に好発。紅斑として生じ、徐々に拡大する扁平隆起性の浸潤局面（図 21.44）。淡紅色から暗紫紅色を呈する、未熟な内皮細胞と周皮細胞が増殖する血管性の腫瘍である。圧痛や疼痛を伴うことが多い。

**7. 血管内乳頭状内皮細胞増殖症
intravascular papillary endothelial hyperplasia**

拡張した細静脈内に生じた血栓の再疎通過程で生じた血管増生。反応性変化で成人に多い。静脈内に形成される青みがかった暗紅色の結節で、指掌側に好発する。血栓形成による疼痛を伴うこともある。

8. グロムス腫瘍 glomus tumor ★

類義語：glomovenous malformation, グロムス血管腫 (glomangioma)

Essence

- 指の爪甲下に好発する。小動静脈吻合部 (neuromyoarterial glomus) に存在するグロムス細胞由来の良性腫瘍。
- 暗紅色～青褐色の硬い腫瘤を形成、強い疼痛を伴う。
- 夜間や寒冷曝露時に発作性に疼痛が増強する。

症状

単発型と多発型に大別されるが、ほとんどが単発型である。