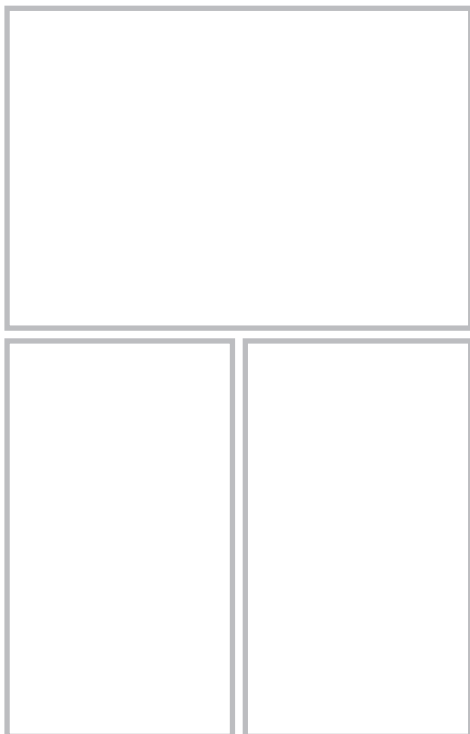




図 21.44 房状血管腫 (tufted angioma)

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あ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。

単発型は20歳以降、とりわけ爪甲下に好発する。暗紅色から紫紅色、直径1cm程度までの硬い結節で（図21.45）、激しい疼痛を伴う。圧迫や冷水によって著しい疼痛を惹起することが特徴である。多発型は、あらゆる年齢に発症する。通常無症候性で、直径1cm程度の正常皮膚色～青色の軟らかい腫瘤が全身に出現し、まれに列序性に存在し常染色体優性遺伝形式を示す症例もある。

病因

グロムス細胞（1章 p.18 参照）の増殖による過誤腫。遺伝性の多発型では、グロムス装置と静脈系の奇形（glomovenous malformation）と考えられる。

病理所見

好酸性の細胞質と円形の核を有するグロムス細胞が、拡張した血管を取り囲むように増殖する（図21.46）。グロムス細胞はデスミンやミオシン染色で陽性に染色される。単発型では腫瘍が被膜に覆われており、神経線維が豊富である。多発型では血管腔の海綿状拡張が目立つ。

鑑別診断

多発型は青色ゴムまり様母斑症候群（20章 p.404）などと鑑別する。爪甲下に出現した場合は爪下外骨腫（p.439）との鑑別を要する。

b. 血管奇形 vascular malformations

1. 毛細血管奇形 capillary malformation ★

同義語：単純性血管腫（hemangioma simplex）、ポートワイン母斑（portwine stain）、火焰状母斑（nevus flammeus）

症状

真皮浅層で毛細血管が拡張して生じる、出生時から存在する境界鮮明で隆起しない紅色斑（図21.47）。終生持続し、基本的に自然消退せず、加齢に伴って色調がやや濃くなる。顔面では思春期以降に病巣が肥厚し、その上に結節性隆起を多発することがある〔肥大性ポートワイン母斑（hypertrophic portwine stain）〕。
ステージ ウェーバー クリッペル トレノネー ウェーバー
 Sturge-Weber 症候群や Klippel-Trenaunay-Weber 症候群などの一症状となることがある（20章参照）。

特殊な病型として、正中部に境界不鮮明な淡紅色斑をきたす



図21.45② グロムス腫瘍（glomus tumor）多発型の例。

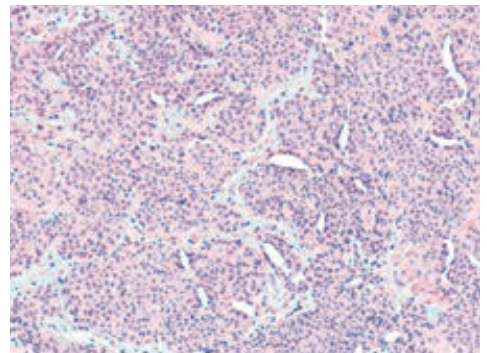


図21.46 グロムス腫瘍の病理組織像

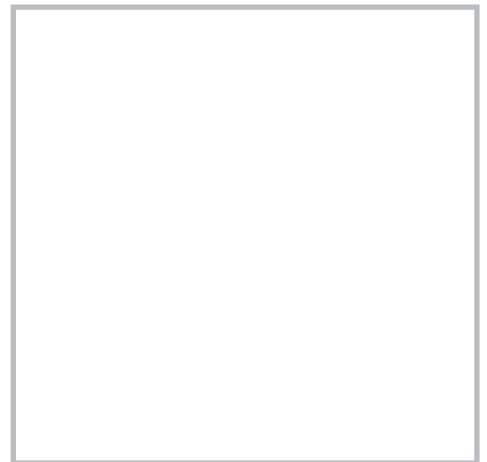


図21.47① 毛細血管奇形（capillary malformation）