

2. 血管腫及び血管奇形の画像診断

長田周治¹⁾, 田中法瑞¹⁾, 久原麻子¹⁾, 西村 浩²⁾, 安陪等思¹⁾

久留米大学 放射線医学教室¹⁾, 福岡県済生会二日市病院 放射線部²⁾

Vascular Anomalies: Imaging Findings of Vascular Tumor and Vascular malformation

Shuji Nagata¹⁾, Norimitsu Tanaka¹⁾, Asako Kuhara¹⁾, Hiroshi Nishimura²⁾, Toshi Abe¹⁾

Department of Radiology, Kurume University Hospital¹⁾
Department of Radiology, Saiseikai Futsukaichi Hospital²⁾

Abstract

In the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), vascular anomalies are divided into vascular tumors (cellular proliferation and hyperplasia) and vascular malformations (lesions that arise by dysmorphogenesis and exhibit normal endothelial turnover). Differentiating between vascular tumors and malformations is essential because not only their clinical features but also their management and morbidity are quite different. Familiarity with their imaging findings will help radiologists in diagnosing correctly and avoiding unnecessary biopsy. We present US and MR findings of vascular anomalies according to the ISSVA classification and discuss their differences.

Keywords : *ISSVA, Vascular tumor, Vascular malformation*

はじめに

血管性腫瘍は日常臨床で遭遇する機会が多い軟部腫瘍である。理学的所見や経時的な変化、USやMRIなどの画像所見を熟知することで、正確な診断が可能となり、不要な生検を排除出来る。ここでは、近年、広く用いられている国際血管腫・血管奇形学会 (International Society for the Study of Vascular Anomalies; ISSVA) 分類をもとに、血管腫及び血管奇形の画像診断のポイントを概説する。

画像診断の役割

USは特に表在性腫瘍の描出に優れている。

ドップラーエコーを用いることによって容易に流速の評価が可能となる。MRIは軟部組織において高いコントラスト分解能を有しているため、腫瘍の広がり診断や周囲臓器との関係を見る上で有用な検査法である。その他、質的診断や治療方針の決定および効果判定などにも用いられる。病変は皮下脂肪組織に囲まれていることが多いため、脂肪抑制T2強調像またはSTIRが重要なシーケンスである。腫瘍内出血はT1強調画像で高信号となる。感染を合併した場合は、ガドリニウム造影検査にて強い造影効果を示す。造影検査の際には、脂肪抑制を併用する方が、より正確に病変の範囲を評価できる。High-flow

typeかLow-flow typeかの鑑別にはspin echo (SE) またはfast SE法のT1強調画像で速い血流による信号欠損であるflow voidの有無を確認する必要がある。Magnetic Resonance Angiography (MRA)は、動静脈奇形におけるnidusや動静脈shuntの描出に優れる。

ISSVA分類

ISSVA分類の利点は、血管腫と血管奇形を区別することで、適切な診断と治療方針を決定する事が出来ることである。この分類では、腫瘍性あるいは過形成の性格をもつ血管病変を血管原性腫瘍、脈管が異常な吻合や構造をもち増殖所見に乏しい病変を血管奇形と大別している。更に、血管奇形は血流速度からLow-flow typeとHigh-flow typeに分類される。Low-flow typeには静脈奇形、リンパ管奇形、毛細血管奇形が、High-flow typeには動静脈奇形や動静脈瘻がある。

1. 血管性腫瘍 (Vascular tumor)

1) 乳児血管腫 (Infantile hemangioma)

莓状血管腫と同義である。多くは生下時には存在しないが、生後数週で出現し、1～2歳にかけて増大していく(増殖期)。その後は、5～8歳にかけて自然縮小する(退縮期)^{1,2)}。男女比は1:3で女兒に多い。皮下ではstrawberry appearance、深部皮下ではblue appearanceを呈する。増殖期では境界明瞭な分葉形を呈し、T1強調画像で等～低信号、T2強調画像で高信号を呈する。腫瘍内にflow voidを認め、ダイナミック造影では早期より均一に強く造影される。腫瘍は浸潤所見に乏しく、腫瘍の周囲には浮腫は認めない³⁾(Fig.1)。退縮期では、病理学的に線維脂肪組織に置換されるため、T1強調画像で高信号域が出現し、造影効果は低下する⁴⁾。

2) 先天性血管腫 (Congenital hemangioma)

乳児血管腫より稀な腫瘍である。胎生期に発生し、生下時には腫瘍は既に完成している。臨床経過から2つのタイプに分類される。すなわち、14か月以内に完全に退縮する急速退縮型(rapid-involuting type; RICH)と成長に伴い増大する非退縮型(non-involuting type; NICH)である。

外観は腫瘍の周りが虚血に伴いピンク～紫色になり、Pale halo signを呈する。MRI上は、NICHはRICHより線状や索状の脂肪組織が目立つ。RICHと乳児血管腫の画像での鑑別は困難である。

3) カポジ肉腫様血管内皮腫

(Kaposiform hemangioendothelioma)

約半数は生下時に存在する。小児、若年者の四肢の皮下や後腹膜に好発する。浸潤傾向が強く、急激に増大し、半数以上にKasabach-Merritt現象を合併する。その発生機序としては、腫瘍細胞が未熟で、不完全な管腔が増殖している部位を速い流速の血液が通過するため、腫瘍内出血を繰り返し、血小板やフィブリノゲンが消費され播種性血管内凝固症候群(disseminated intravascular coagulation; DIC)の状態となるとされている。なお、Kasabach-Merritt現象という名称は、本疾患が独立した症状の組み合わせを意味する症候群ではなく、血管性腫瘍内で生じている現象により引き起こされる病態であるため、1997年に症候群ではなく現象と呼称すべき、と提唱された⁵⁾。腫瘍の境界は不明瞭、皮膚や皮下脂肪組織は肥厚し、T2強調画像で浮腫性の高信号域やヘモジデリン沈着による低信号域を認める。造影MRIでは強く造影される(Fig.2)。

4) 鑑別を要する疾患

特に血管性腫瘍と鑑別を要する疾患として、乳児型線維肉腫(Fig.3)と横紋筋肉腫がある。この2疾患は皮膚の色調変化や腫瘍内のflow void、Kasabach-Merritt現象様の血液凝固障害などをきたすことがあるため、乳児血管腫やカポジ肉腫様血管内皮腫と間違って診断されることがある。誤診を避けるためには、血管性腫瘍の典型像でない場合は、積極的に生検を行うことが大切である。

2. 血管奇形 (Vascular malformation)

胎生4～10週の末梢血管系形成期の異常により生じる先天性の脈管形成の異常である。毛細血管・リンパ管・静脈・動脈などの単一または複合成分で構成される。生下時から存在し、成長とともに増大すること、そして思春期や妊娠

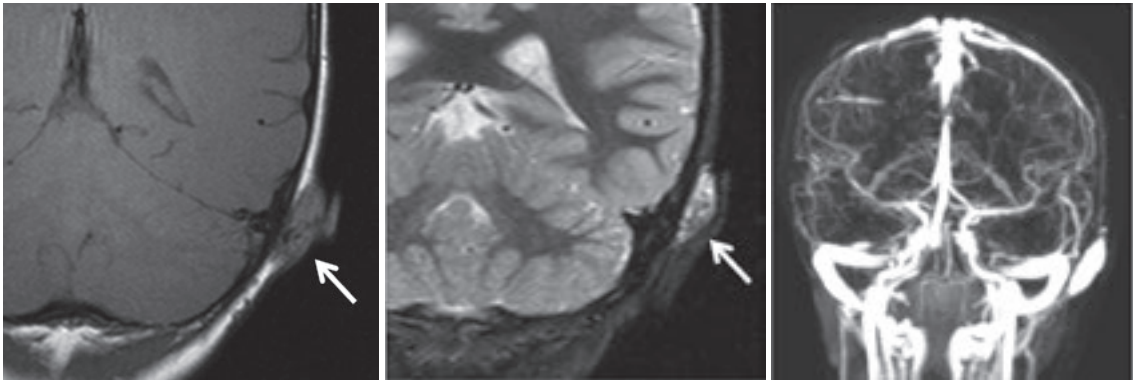


Fig.1 乳児血管腫 5歳 女児
a : T1 強調画像冠状断
b : STIR 冠状断
c : MRA 1st phase

a | b | c

左耳後部に境界明瞭な皮下腫瘍を認める(矢印). 腫瘍は全体的にT1 強調画像で筋肉よりやや高信号, STIRで高信号を呈している. 腫瘍内には, flow voidによる点状の低信号域も混在している. MRAの1st phaseでは, 均一に強く造影されている.

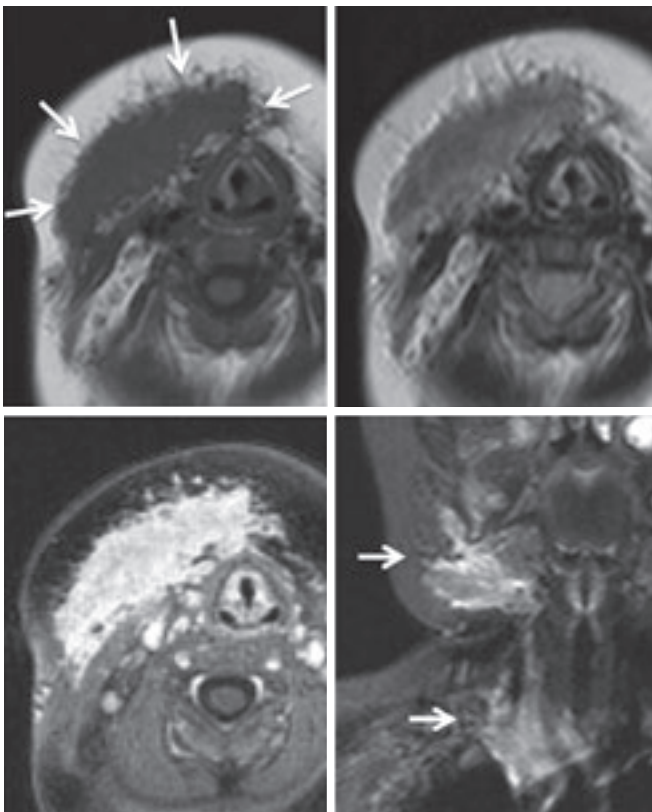


Fig.2 カボジ様血管内皮腫 0歳 女児
a : T1 強調画像
b : T2 強調画像
c : 脂肪抑制造影T1 強調画像
d : STIR 冠状断

生後3か月頃より右顎下部皮下に腫瘍が出現. その後, 急激に増大し, 血小板減少も認めため, Kasabach-Merritt現象を合併したカボジ様血管内皮腫と診断された. 腫瘍は右顎下部から縦隔にかけて, 辺縁不整で浸潤性所見を呈している(矢印). T1 強調画像や画像で低信号, T2 強調画像やSTIRで不均一に低信号を呈している. 脂肪抑制造影T1 強調画像では, 均一に強く造影されている.

a | b
c | d

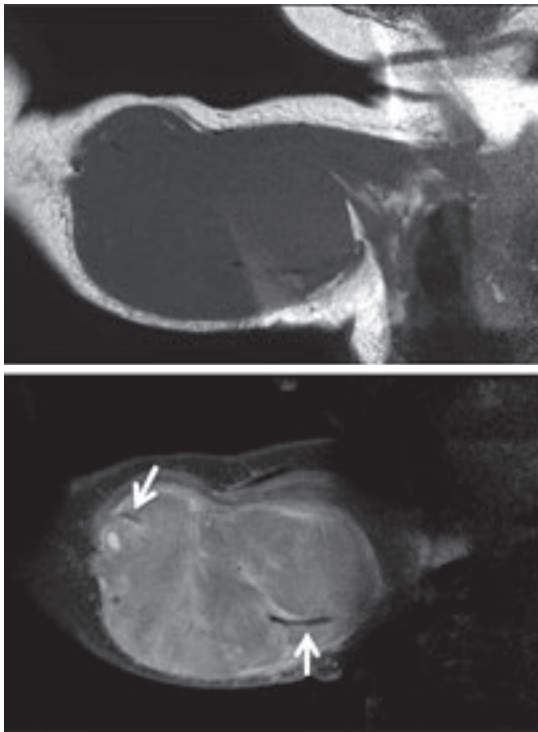


Fig.3 乳児線維肉腫 0歳 女児
 a: T1強調画像冠状断
 b: T2強調画像冠状断
 c: 脂肪抑制造影T1強調画像冠状断

上腕皮下から筋肉にかけて腫瘍を認める。T1強調画像で筋肉と等信号、T2強調画像で高信号を呈している。腫瘍内にflow voidによる低信号域を認める(矢印)。脂肪抑製造影T1強調画像では、均一に強く造影されている。生検にて乳児線維肉腫と診断された。

などホルモンバランスの変化や外傷を契機に増悪しやすいことなどの特徴がある。Low-flow typeには静脈奇形、リンパ管奇形、毛細血管奇形が、High-flow typeには動静脈奇形や動静脈瘻が含まれる。

1) 静脈奇形 (Venous malformation)

Low-flow typeの血管奇形である。海綿状、静脈性、筋肉内、滑膜血管腫と同義。思春期や妊娠を機に増大し、痛みを伴うことがある。青味がかかった色調、柔軟な圧縮性、下垂位や息こらえて怒張するなどの臨床的特徴を有する。発生部位は頭頸部(40%)や四肢(40%)が多く、次いで体幹部(20%)である⁶⁾。US所見は、蜂巣状～多嚢胞状の低エコー腫瘍を呈する。カラードプラーでは、動脈血流は認めないが、プローブの圧迫により貯留する血流の動きを観察できることが多い。多房性の分葉状腫瘍で、血液で満たされた静脈腔はT2強調画像で著明な高信号を呈する。静脈石や血栓は、T1強調画像、T2強調画像

で点状ないし円形の低信号を呈し、dot signと呼ばれる。造影MRIでは各房に造影剤の流入を認める(Fig.4)。広範囲の静脈奇形では血液凝固異常(Localized Intravascular Coagulopathy: LIC)が見られることがあるが、拡張血管内における血栓形成に伴う局所凝固因子消費が主たる病態であり、血小板の減少はごく軽度である。D-ダイマーの上昇は42%の患者に認められる⁷⁾。血小板の大量消費が主たる病態であるKasabach-Merritt現象とは自然経過も治療方針も異なる。

Glomuvenous malformation (Fig.5)は、病理学的にグローム細胞に裏打ちされた静脈腔よりなる血管性病変である。外観は青紫色の小さな皮下結節から広範囲におよぶ扁平な皮膚隆起まで様々である。臨床的には圧痛があり、通常の静脈奇形よりも固い。皮膚や皮下脂肪組織などの表層のみではなく、筋肉内などの深部にも発生しうる⁸⁾。腫瘍はT1強調画像で筋肉よりやや高信号、T2強調画像で高信号を呈し、造影MRIで強く均一に造影される。

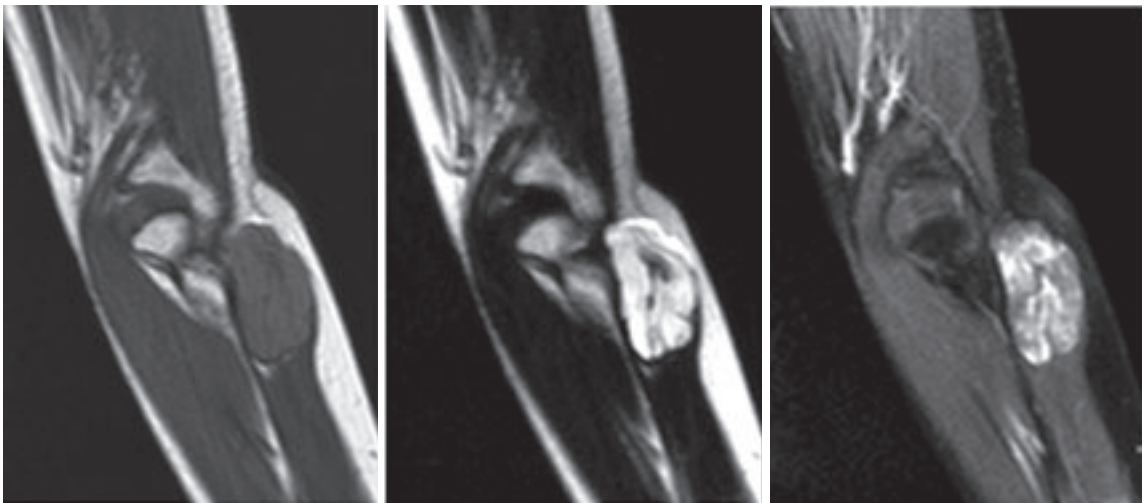


Fig.4 静脈奇形 12歳女児

a: T1 強調画像冠状断

b: T2 強調画像冠状断

c: 脂肪抑制造影T1 強調画像冠状断

a | b | c

腕橈骨筋内に境界明瞭，辺縁分葉形を呈する腫瘍を認める．T1 強調画像で均一に筋肉よりやや高信号，T2 強調画像で著明な高信号を呈している．腫瘍内には薄い低信号の隔壁も認める．脂肪抑制造影T1 強調画像では隔壁で境された各房は不均一に造影される．

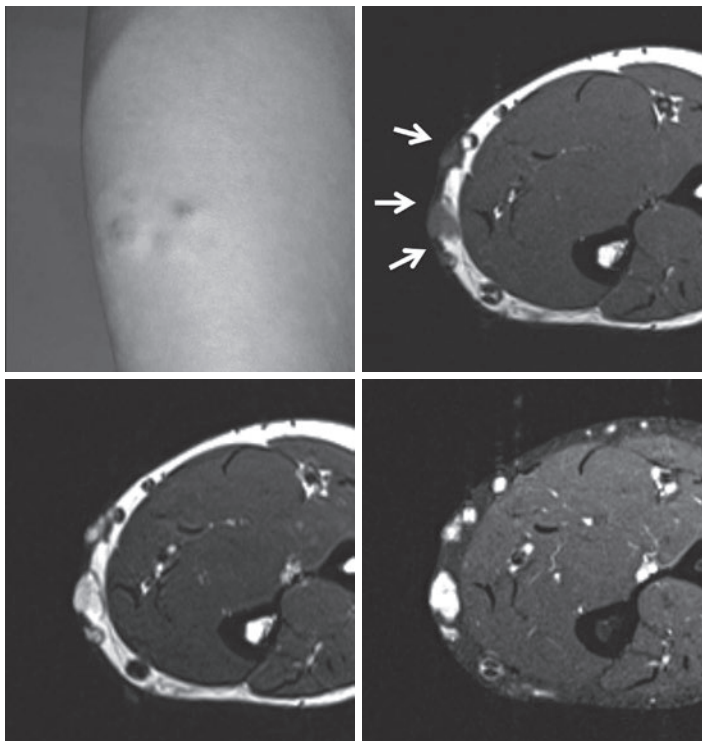


Fig.5 Glomuvenous malformation

20歳代 男

a: 外観

b: T1 強調画像

c: T2 強調画像

d: 脂肪抑制造影T1 強調画像

前腕屈曲側に青紫色の皮下腫瘍を多数認める．T1 強調画像では筋肉より，やや高信号(矢印)，T2 強調画像で高信号を呈し，脂肪抑制造影T1 強調画像では均一に強く造影されている．生検にて Glomuvenous malformation と診断された．

a	b
c	d

2) リンパ管奇形 (Lymphatic malformation)

Low-flow type の血管奇形である。リンパ管腫と同義。囊胞の形態により macrocystic, microcystic, mixed type に分類される。静脈奇形と違い柔軟な圧縮性はなく、透明なリンパ液が吸引される。皮下組織や血管などに沿って浸潤性に存在し、好発部位は頸部 (70~80%) と腋窩 (20%) である⁶⁾。macrocystic type の US 所見は、腫瘤は様々な形態の無エコーな腔構造を呈し、カラードプラでは内部に血流は認めないが、静脈奇形との鑑別が困難な場合もある。内部に出血や感染を伴うと不均一なエコーレベルを呈する。明瞭な囊胞腔は、T1 強調画像で低信号、T2 強調画像で強い高信号を呈する。出血を伴うと T1 強調画像で高信号となり fluid-fluid level を形成する。造影 MRI では壁や隔壁のみ軽度造影されるが、感染を合併すると強く造影される (Fig.6)。microcystic type の病変部の皮膚は厚く、やや硬

い。US では境界は不明瞭で、無数に存在する隔壁により高エコーを呈する。

3) 毛細血管奇形 (Capillary malformation)

Low-flow type の血管奇形である。単純性血管腫、ポートワイン母斑、毛細血管拡張と同義。生下時に既に存在しているが、気付かれないことがある。真皮浅層における毛細血管の拡張であり、境界明瞭で隆起しない紅色斑として認められる。加齢に伴い暗赤色になり、皮下脂肪組織は厚く、痛みを伴うことがある。MRI では肥厚した皮下脂肪組織に一致して T2 強調画像で境界不明瞭なやや不均一な高信号を呈する。ダイナミック造影では細動脈を反映し動脈相より造影される所見と漸増的に造影される領域を認める (Fig.7)。毛細血管奇形は解剖学的に細動脈レベル以下の動脈が関与しているため、次に述べる High-flow type の代表的疾患である動静脈奇形

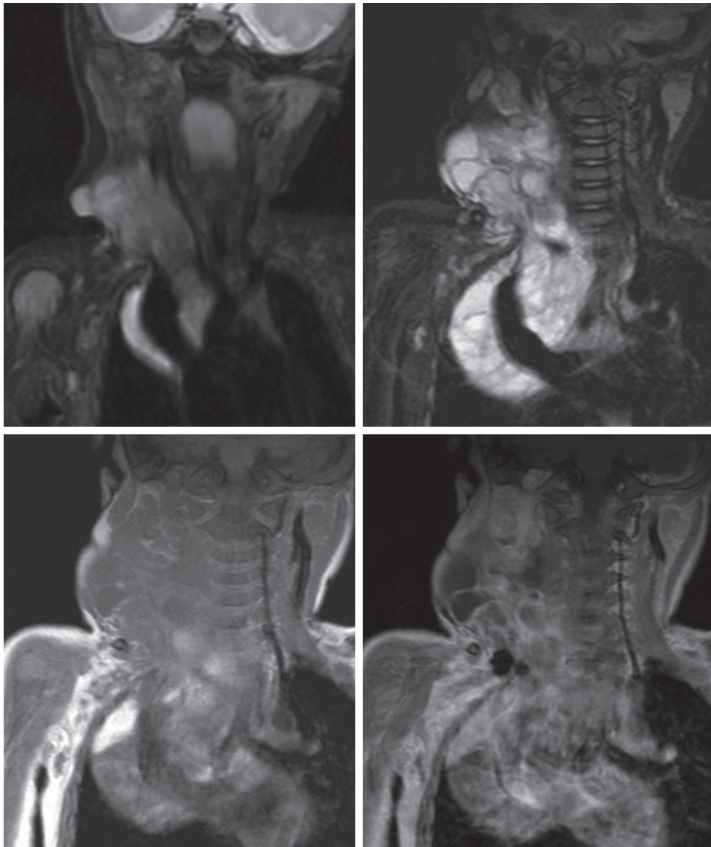


Fig.6 リンパ管奇形 macrocystic type 12か月男児

- a: 脂肪抑制 T2 強調画像 (感染合併前)
- b: 脂肪抑制 T2 強調画像 (感染合併後)
- c: T1 強調画像 (感染合併後)
- d: 脂肪抑制造影 T1 強調画像 (感染合併後)

右頸部から縦隔にかけて境界明瞭、辺縁分葉形を呈するリンパ管奇形を認める。感染合併後では、腫瘤は著明に増大し、厚い隔壁が出現している。T1 強調画像で出血による高信号域も認める。脂肪抑制造影 T1 強調画像では壁や隔壁を主体に強く造影されている。

a	b
c	d

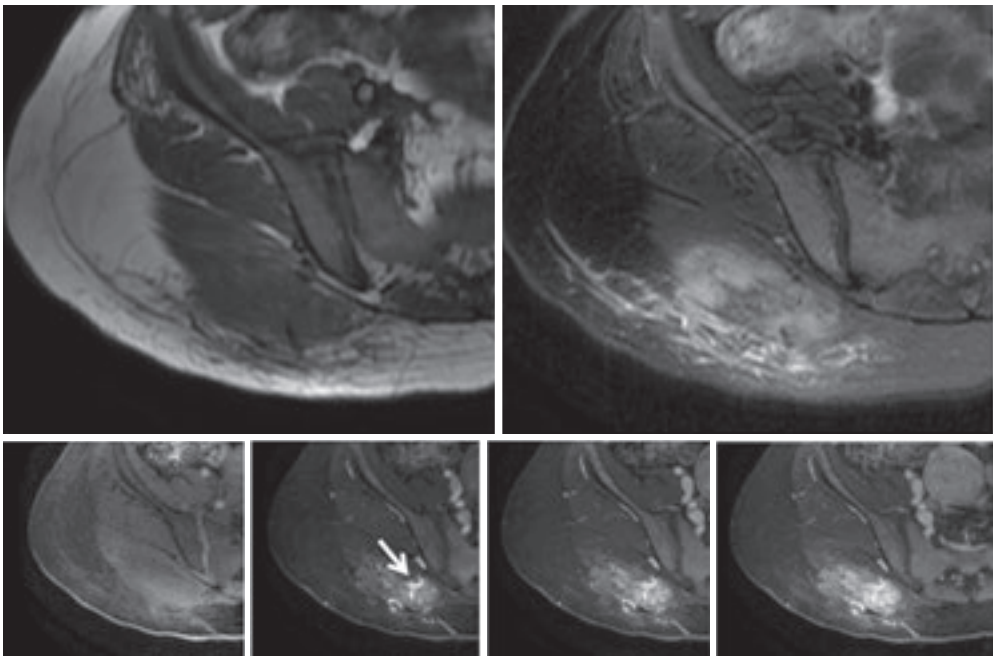


Fig.7 毛細血管奇形 40歳代女性

- a: T1 強調画像
b: 脂肪抑制T2強調画像
c: ダイナミック造影

1年間続く痛み右臀部痛にて受診。臀部の皮下から臀筋にかけて、境界不明瞭な腫瘤を認める。T1 強調画像では筋肉と等信号，脂肪抑制T2強調画像では不均一に高信号を呈している。ダイナミック造影では，動脈相にて細動脈は造影され(矢印)，その他の部位は漸増的に造影されている。

a	b
c	

ほど早い血流ではない。毛細血管奇形はSturge-Weber syndromeやKlippel-Trenaunay syndromeの一病変のことがある。

4) 動静脈奇形 (Arteriovenous malformation)

High-flow typeの血管奇形である。毛細血管を介さない動静脈の吻合異常であり、動静脈シャントを単一～複数有する。シャント部は異常血管の集合体であるnidusや様々な太さの動静脈瘻を形成し、流入・出血管の拡張・蛇行・瘤化など2次的変化を伴う。動静脈奇形の臨床症状はSchöbinger分類を用いる (Table1)⁹⁾。MRIでは拡張した流入動脈がflow voidとして認められる (Fig.8)。MRAの動脈相では流入動脈や流出静脈が同時に描出されることが特徴であり、立体構造を見るのに有用である。なお、3D fast

gradient echo (GRE) をベースにエコーシェアリング法を利用し、高い時間分解能と空間分解能を両立可能としたDynamic Time-Resolved MRAでは、全ての3D-dataを1秒で得る事ができ、DSAに近い画像を撮影する事ができる¹⁰⁾。そのため、動静脈奇形における流入動脈のみの画像やshunt部の同定も可能となる。Siemens社ではTWIST (time-resolved angiography with interleaved stochastic trajectories) やTREATS (time-resolved echo-shared angiographic technique)、GE社ではTRICKS (time-resolved imaging with contrast kinetics) やTRACK (time-resolved angiography with keyhole) と呼ばれる。

5) 混合型 (Complex-combined vascular malformation)

実際は、血管奇形は単独ではなく、複数の成

Table 1 Schöbinger 分類

Stage I	静止期	皮膚の紅潮，発赤
Stage II	拡張期	異常拍動音の聴取，増大
Stage III	破壊期	疼痛，潰瘍，出血，感染
Stage IV	代償不全期	心不全

参考文献 9)より引用

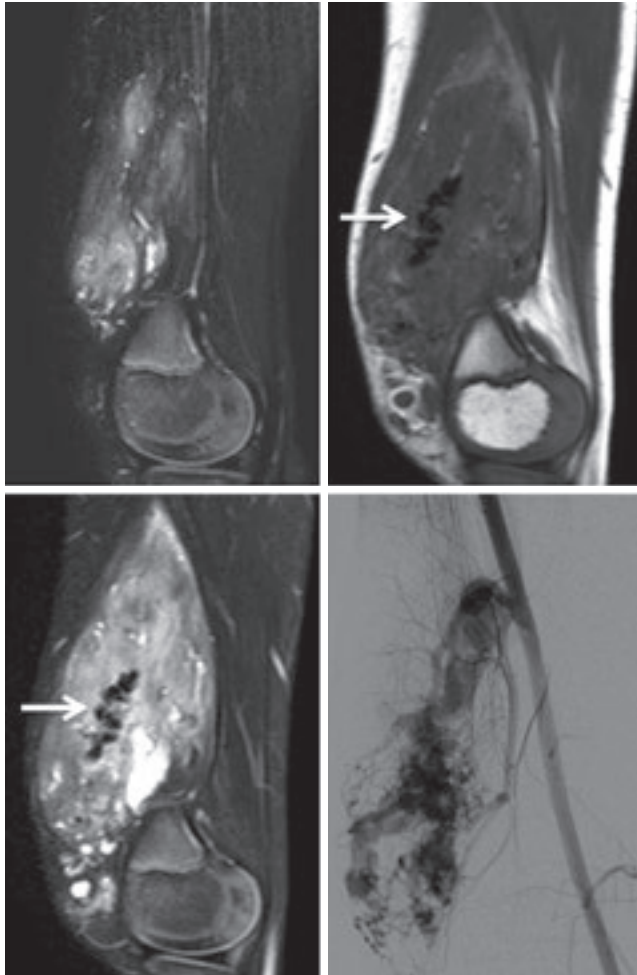


Fig.8 動静脈奇形 7歳男児 Schöbinger 分類 stage II(拡張期)
 a: 脂肪抑制T2強調画像矢状断
 b: T1強調画像矢状断(12か月後)
 c: 脂肪抑制T2強調画像矢状断(12か月後)
 d: 血管造影(12か月後)

大腿四頭筋に存在する動静脈奇形は、12か月後のMRIでは増大し、拡張した動脈による flow void が明瞭化している(矢印)。血管造影では、浅大腿動脈からの muscle branch の著明な拡張蛇行と動静脈 shunt により early venous return を認める。

a	b
c	d

分が混在する場合も多く、その場合は存在する成分を列挙して呼ぶ。例えば、毛細血管奇形と静脈奇形が混在している場合は毛細血管静脈奇形 (Capillary-venous malformation; CVM) となる。他に、CLM (Capillary-lymphatic malformation),

LVM (Lymphatic-venous malformation), CLVM (Capillary-lymphatic-venous malformation), AVM-LM, CM-AVMなどがある。

まとめ

血管性疾患はISSVA分類に従って、適切な診断と治療方針を決定する事が出来る。検査法は、簡便で流速評価が可能なUSやコントラスト分解能に優れたMRIが有用である。また、放射線被ばくがないため、乳児や小児に多い血管腫及び血管奇形に対し、繰り返し検査を行うことが出来る点で必須の検査法と言える。

●文献

- 1) Navarro OM, Laffan EE, Ngan BY : Pediatric softtissue tumors and pseudo-tumors : MR imaging features with pathologic correlation. Part1. Imaging approach, pseudo-tumors, vascular lesions, and adipocytic tumors. *RadioGraphics* 2009 ; 29 : 887-906.
- 2) Behr GG, Johnson C : Vascular anomalies : hemangiomas and beyond. Part1. Fast-flow lesions. *AJR Am J Roentgenol* 2013 ; 200 : 414-422.
- 3) Dubois J, Alison M : Vascular anomalies : what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol* 2010 ; 40 : 895-905.
- 4) Fayad LM, Hazirolan T, Bluemke D, et al : Vascular malformations in the extremities : emphasis on MR imaging features that guide treatment options. *Skeletal Radiol* 2006 ; 35 : 127-137.
- 5) Sarkar M, Mulliken JB, Kozakewich HP, et al : Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with Kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1997 ; 100 : 1377-1386.
- 6) Moukaddam H, Pollak J, Haims AH : MRI characteristics and classification of peripheral vascular malformations and tumors. *Skeletal Radiol* 2009 ; 38 : 535-547.
- 7) Domp Martin A, Acher A, Thibon P, et al : Association of localized intravascular coagulopathy with venous malformations. *Arch dermatol* 2008 ; 144 : 873-877.
- 8) Shaikh R, Alomari AI, Mulliken JB, et al : Sub-fascial involvement in glomuvenous malformation. *Skeletal Radiol* 2014 ; 43 : 895-897.
- 9) Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, et al : Arteriovenous malformations of the head and neck : natural history and management. *Plast Reconstr Surg* 1998 ; 102 : 643-654.
- 10) Kramer U, Ernemann U, Fenchel M, et al : Pretreatment evaluation of peripheral vascular malformations using low-dose contrast-enhanced time-resolved 3D MR angiography : initial results in 22 patients. *AJR Am J Roentgenol* 2011 ; 196 : 702-711.
- 11) Domp Martin A, Vikkula M, Boon LM : Venous malformation : update on etiopathogenesis, diagnosis & management. *Phlebology* 2011 ; 25 : 224-235.