

共同研究事業報告



動静脈奇形における組織構築の検討

共同研究組織代表者 斗 南 病 院 病 理 診 断 科 小山田 ゆみ子, 武 田 広 子
 共 同 研 究 者 〃 検 査 科 志 田 啓
 〃 放 射 線 診 断 科 作 原 祐 介, 清 水 匡
 〃 血 管 腫 ・ 血 管 奇 形 セ ン タ ー 佐 々 木 了, 石 川 耕 資
 〃 KKR札幌医療センター 病 理 診 断 科 鈴 木 昭
 〃 北 海 道 大 学 病 院 放 射 線 診 断 科 西 岡 典 子

〈Key words〉 動静脈奇形, ISSVA分類, AV shunt, 動静脈中間的異常血管

はじめに

動 静 脈 奇 形 (Arteriovenous malformation, AVM) とは胎生期における脈管形成の異常であり, 病変内に動静脈シャントを単一～複数有し, 拡張・蛇行した異常血管の増生を伴う高流速血管性病変である。

脈管の増殖する種々の病変に対して, 従来, 血管腫 (hemangioma), という言葉が慣習的に用いられてきた。しかし, この用語は先天性病変である奇形にも腫瘍性病変にも用いられてきたため, 脈管病変に対する診断や治療に困難・混乱が生じていた側面がある。

The International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) は, 世界共通な病名を用いて, 脈管病変を脈管内皮の増殖性疾患である腫瘍と先天性の脈管形成異常を区別し, 適切な臨床診断と治療方針を導くことを目的として分類を提唱してきている。

ISSVA分類では脈管奇形を血行動態と優位な異常脈管に基づき細分類し, 低流速病変には, 毛細血管奇形・静脈奇形・リンパ管奇形が, 高流速病変には動静脈奇形・動静脈瘻が分類されている (表1)。

動静脈奇形 (arteriovenous malformation, AVM) は, 動脈と静脈が毛細血管を介せず直接連絡する病変と定義されている。AVMは稀な疾患であり, AVMの検体が病理診断科に提出され

表1 ISSVA分類

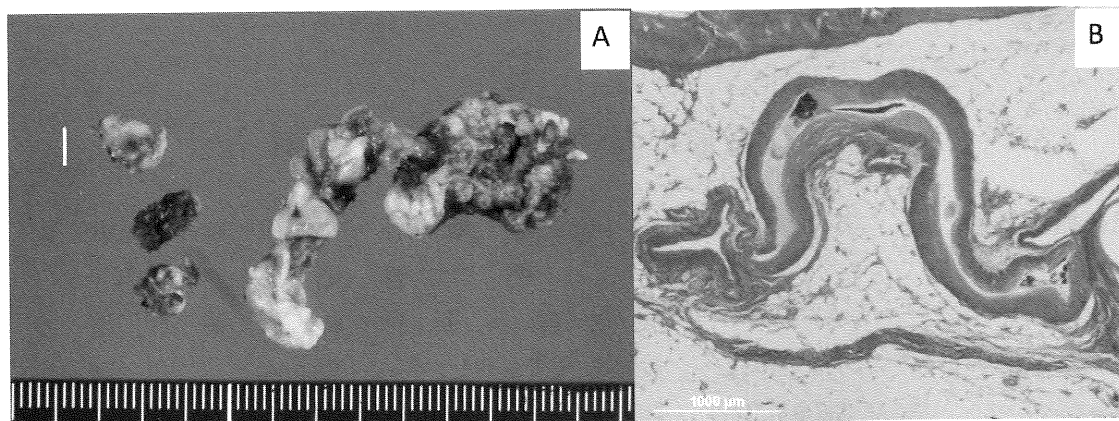
世界共通の病名を用いて血管腫と血管奇形を区別し, 適切な臨床診断と治療方針を導くことを目的とする。
血管腫: 脈管内皮細胞の腫瘍性病変
奇 形: 先天性な脈管形成異常
血行動態と優位な異常脈管に基づき細分類
低流速
毛細血管奇形 (CM)
静脈奇形 (VM)
リンパ管奇形 (LM)
高流速
動静脈瘻 (AVF)
動静脈奇形 (AVM)

表2

動静脈奇形に高頻度に見られる病理所見
1. 動脈・静脈の密度増加・屈曲蛇行・拡張・求心性肥大
2. 動静脈の中間的な異常血管
3. AVシャント

る機会も少ない。動静脈のシャント以外にどのような組織所見があるか詳説された文献も非常に少ない。臨床的な病態や画像所見と組織所見がどのように相関しているのか不明な点が多々ある。

今回我々は斗南病院 血管腫・血管奇形センターで2014年1月～2018年9月に臨床的動静脈奇形として治療・切除術を受けた40例弱の症例を対象として病理組織学的所見について解析したので報告する。



A. 摘出血管

B. AZAN染色

図1 屈曲蛇行する血管

症 例

斗南病院 血管腫・血管奇形センターで2014年1月～2018年9月に動静脈奇形として治療・切除術を受けた症例39症例（述べ手術件数約80例）。

性別は女性21名，男性18名であった。当院での初回切除手術時の年齢は乳児から70代以上まで，あらゆる年齢層に及んでいたが，20代の症例が比較的多かった。

切除手術までの前治療としては硬化療法・動脈塞栓術が多く，次いで切除・レーザー治療などを受けられていた。

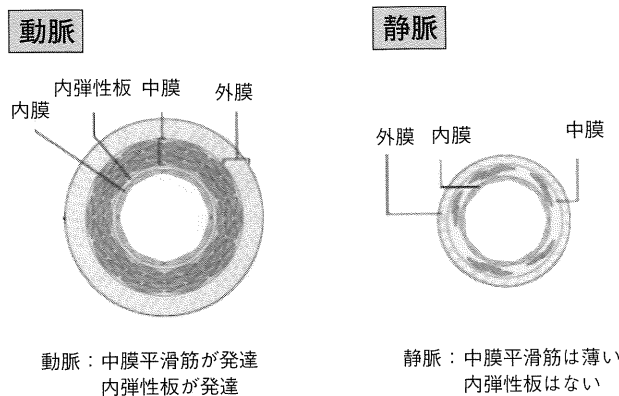
組織学的検討方法

組織学的特徴を抽出するために，切除標本に以下のような各種染色を行った。

異常血管の組織構築の検討のためにHE染色の他に弾性線維染色（Elastica van Gieson染色，Elastica HE染色，Elastica Masson染色）やAZAN染色を行った。また，病変を構成する脈管内皮の性格を検討するために，CD31，CD34，D2-40，SMA，Glut-1，Ki-67などの免疫染色を行った。

結 果

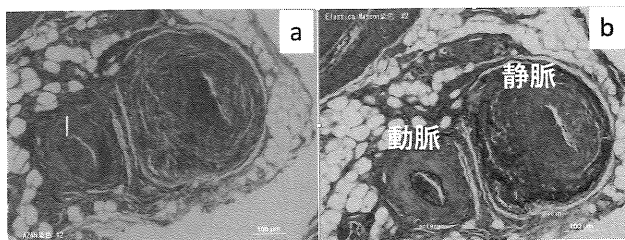
動脈・静脈の密度増加・屈曲蛇行（図1 A・1 B）・拡張・求心性肥大（図2 B）などが，全切除検体の約70%に認められた。動静脈奇形の診断に必須と考えられる典型的なAVシャント（図3 C）は，



動脈：中膜平滑筋が発達
内弾性板が発達

静脈：中膜平滑筋は薄い
内弾性板はない

A. 正常の動静脈の構造：Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease 7th edition から改変引用



B. 静脈中膜平滑筋層の肥大

図2

25%で確認できたのにとどまっていた。一方で動脈とも静脈とも決定しがたい中間的な異常な血管が切除検体の約3分の1の症例で認められた。典型的な動脈では，中膜平滑筋の発達が良好で，内膜と中膜の間に内弾性板が存在している。対して典型的な静脈では，動脈に比較して中膜平滑筋は



図3

- A. 中膜平滑筋層の厚さが著しく不均一な血管
- B. 平滑筋層が乏しくても弾性板が発達している血管
- C. 平滑筋が発達し内弾性板のある動脈と平滑筋が疎で内弾性板のない静脈が連続する AV shunt

薄く、疎に存在し、内弾性板を認めない (図2 A)。

動静脈奇形の切除検体では、同一の血管の平滑筋の厚さが極端に不均一な血管 (図3 A) や、中膜平滑筋がほとんどないにも拘わらず、内弾性板が非常に発達しているような異常な血管 (図3 B) などが認められた。

その他に頻度は少ないが、分葉状の毛細血管あるいは小静脈の集簇や、血管内に別の小血管が入り子状に存在していたり、複数の小血管が弾性板様の囲みの中に入れ子状に存在する特異な構造も認められた。

また、いわゆる海綿状血管腫様の構造を持つ症例も散見された。また、骨格筋などの近傍組織に染み入っていく様な毛細血管の増生を示す症例も認められた。

結 語

稀な脈管疾患である動静脈奇形について組織構築の特徴を検討し、抽出した。

動静脈奇形切除検体には多彩な組織所見が認められたが、頻度の多い所見としては、1. 動脈・静脈の密度増加・屈曲蛇行・拡張・求心性肥大、2. 動静脈の中間的な異常血管、3. AVシャントであることが分かった。

文 献

- 1) 厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)「難治性血管腫、血管奇形についての調査研究班」日本形成外科学会, 日本IVR学会. 血管腫・血管奇形ガイドライン, 2013.
- 2) 平成26-28年度厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)「難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症および関連疾患についての調査研究」班. 血管腫・血管奇形・リンパ管奇形診療ガイドライン, 2017.
- 3) ISSVA claccification final trial 2014.
- 4) North PE : Pediatric vascular tumor and malformations, Surgical pathology, 3 : 455-494, 2010.
- 5) Al-Adnani M, Williams R, Rampling D, et al : Histopathological reporting of paediatric cutaneous vascular anomalies in relation to proposed multidisciplinary classification system. J clin Pathol, 59 : 1278-1282, 2006.
- 6) O Enjolras, M Wassef, R Chapot : Color Atlas of vascular tumors and vasuclar malformations, Cambridge university press, 2007.
- 7) Vinay Kumar, Abul K Abbas, Nelson Fausto, Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease 7th edition, Saunders, 2004.