

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業（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患者実態調査および治療法の研究
平成 24 年度 分担研究報告書

血管腫・血管奇形の全国疫学調査に向けての予備調査結果

—総合的分析—

研究協力者 松井 裕輔（川崎医科大学放射線医学（画像診断 2） 臨床助教）
研究代表者 三村 秀文（川崎医科大学放射線医学（画像診断 2） 教授）
研究協力者 力久 直昭（千葉大学医学部附属病院形成美容外科 助教）
研究分担者 大須賀慶悟（大阪大学医学系研究科放射線医学 講師）
研究分担者 秋田定伯（長崎大学医学部・歯学部附属病院形成外科 講師）
研究協力者 渡部 茂（川崎医科大学放射線医学（画像診断 1） 講師）
研究分担者 佐々木了（KKR 札幌医療センター斗南病院形成外科 センター長）

研究要旨

これまで本邦にて体表・軟部組織の血管腫・血管奇形の体系的調査は行われたことがない。本研究班では、血管腫・血管奇形の患者概数および難治性血管奇形の患者概数、症状・診断・治療の実態を把握する目的で、本邦初の血管腫・血管奇形患者の全国実態調査を予定している。平成 24 年度は、本研究班の研究代表者・分担者が所属する 5 施設の血管奇形患者 343 例を対象として、全国実態調査に向けた予備調査を実施したので、その結果を報告する。対象は ISSVA 分類の毛細血管奇形単独例を除く血管奇形である。病変の初発時期は生下時あるいは 5 歳未満がそれぞれ 23.4%で最多であった。病変部位は下肢が最も多く（36.0%）、次いで頭頸部が多かった（35.5%）。診断名は静脈奇形が 64.4%で最多であった。最も多く施行された治療は硬化療法（164 例）であった。何らかの治療を受けた患者の 82.6%で治癒または改善が認められた。

A 研究目的

体表・軟部組織の血管腫・血管奇形は、いずれも慣用的に「血管腫」と診断されることが多いが、国際血管腫・血管奇形学会（The International Society for the Study of Vascular Anomalies, ISSVA）の提唱している分類（表 1）¹⁾では両者は病態の異なる疾患であり、この分

類は国際的に標準化されつつある。この分類体系は、1982 年に発表された Mulliken と Glowacki の研究²⁾に基づいて作成された。Mulliken らによれば、血管病変は病理組織所見に基づき、血管性腫瘍（血管腫など）と血管奇形に区別される。すなわち、血管性腫瘍とは細胞（主に内皮）の腫瘍性増殖をきたす

病変であるのに対し、血管奇形では内皮細胞の turnover は正常であり、形態形成の局所的な異常と考えられる²⁾。

ISSVA 分類によれば、一般に「血管腫」と診断されるもので最も頻度の高いのは乳児血管腫であり、小児期に自然退縮する。一方、血管奇形は自然退縮することはなく、疼痛、潰瘍、患肢の成長異常、機能障害、整容上の問題等をきたす。血管奇形は動脈、静脈、毛細血管、リンパ管といった構成要素により細分され、その混合型も存在する。血管奇形には、病変が小さく切除治療が可能なものから、多発性あるいは巨大で周囲組織に浸潤し治療に抵抗性を示すものまで幅広く含まれる。後者には長期にわたり患者の生活の質を深刻に損なう難治性血管奇形が含まれる。ISSVA 分類により、これまで「血管腫」として一括りにされ混同されてきた病変が整理され、近年、血管腫・血管奇形の病因・病態や診断・治療法について、この分類に基づいた新たな知見が集積されつつある。

しかしながら、本邦においては ISSVA 分類が未だ十分に認知されておらず、血管腫・血管奇形に関わる診療科も多岐にわたり、共通の用語を用いた標準的な診療体系が確立されているとは言い難い状況である。また、これまで本邦にて血管腫・血管奇形の体系的調査は行われたことがなく、病名が統一されていないこともあり、患者数・実態が把握できていない。このことは、治療法の保険認可や難治性疾患としての施策を施行する上で問題となっている。そこで、本研究班では血管腫・血管奇形の患者概数および難治性血管奇形の患者概数、症状・診断・治療の実態を把握する目的で、全国多施設協力体制の下、本邦初の血管腫・血管奇形患者の全国実態調査を行

うこととした。この調査結果は、治療指針の作成や患者に対する施策を実行する上で重要な基本的データとなるものと考えられる。平成 24 年度は本研究班の研究代表者・分担者が所属する施設を対象として、全国実態調査に向けた予備調査を実施したので、その結果を報告する。

B 研究方法

1) 解析対象

対象者は「難治性血管腫・血管奇形についての調査研究班」の研究代表者・分担者が所属する 5 施設（大阪大学医学部附属病院、長崎大学病院、川崎医科大学附属病院、川崎医科大学附属川崎病院、千葉大学医学部附属病院）を平成 23 年 1 月から 12 月の間に受診した血管奇形患者である。尚、今回の検討では乳児血管腫を含む血管性腫瘍の患者と毛細血管奇形（capillary malformation, CM いわゆる単純性血管腫）単独の患者は対象外とした。

2) 解析方法

症例登録期間は平成 24 年 11 月から 12 月で、本調査のために構築した web 登録システムを使用し、各調査協力施設にて診療録の記載内容に基づいて該当患者の情報を登録した。尚、登録情報については連結可能匿名化を行った。

調査内容は、患者基本情報、病変部位情報、症状情報、診断情報、治療情報、重症度に大別される。患者基本情報としては、生年月、性別、初発時期、併存疾患・既往歴、血管奇形に関わる家族歴を含む。病変部位情報としては、病変の主な占居部位、深さ、大きさ（長径）を含み、多部位に病変を有する症例の場合は最多で 5 部位まで登録可能とした。症状情報は、受診時および既往症状、機能的障害、

動静脈奇形(Arteriovenous malformation, AVM) の Schöbinger 病期分類を含む。診断情報は、診断名、診断の根拠、診断に有用であった画像診断を含む。治療情報としては他院での治療の有無、該当施設での切除(再建) 術・硬化療法・塞栓術・レーザー治療の回数、保存的治療(薬物・圧迫療法) の有無、治療の転帰(該当施設で治療歴のある患者のみ)、難治性か否か(主治医の主観的判断による) を含む。重症度については、平成 21~23 年度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」(研究代表者：佐々木了) にて作成した重症度分類を使用し、各症例における最大重症度を算出した。尚、この分類は本報告書に掲載されている。登録は主に選択肢選択方式で行った。各調査項目の選択肢の具体的な内容は表 2 に示す。

(倫理面への配慮)

血管腫・血管奇形患者の全国実態調査とその予備調査は、研究代表者・分担者施設倫理審査委員会の承認を得て行った。調査は後ろ向き観察研究であり、インフォームド・コンセントは取得しなかった。症例登録データは連結可能匿名化し、患者カルテ番号、氏名、匿名番号の対応表は各施設の担当者が管理した。公開するデータに個人情報に含まれない。Web 登録システムは ISO27001/ISMS 認証(一般財団法人日本情報経済社会推進協会による情報セキュリティマネジメントに対する第三者適合性評価制度) を取得している業者に委託した。

C 結果

5 施設で計 343 症例が登録された。

患者基本情報

登録患者の平均年齢は 27.4 歳(標準偏差 20.7、中央値 21.0 歳、範囲 1~88 歳) であった。

性別は、男性 130 例(37.9%)、女性 213 例(62.1%) であった。

初発時期については 232 例で明らかであった。その集計結果を表 3 に示す。生下時あるいは 5 歳未満での発症がそれぞれ 54 例(23.2%) で最も多く、高齢になるほど少ない傾向であった。

既往歴は 31 例(9.0%) で認められ、複数患者で認められた既往症としては子宮筋腫(3 例)、腎不全(2 例)、喘息(2 例) があった。

血管奇形に関わる家族歴は 4 例(1.2%) で認められ、父親に AVM、弟に静脈奇形(venous malformation, VM)、子に VM、祖母に多発するあざ(詳細不明) がそれぞれ 1 例ずつであった。

病変部位情報

病変部位は 1 箇所だけの症例が 326 例、2 箇所が 11 例、3 箇所が 1 例、4 箇所が 4 例、5 箇所以上が 1 例で、登録された病変の総数はのべ 372 病変であった。

主な占居部位、病変の深さ、病変の大きさの集計結果を表 4 に示す。占居部位は下肢が最も多く(36.0%)、次いで頭頸部が多かった(35.5%)。病変の深さについては、筋肉骨靱帯などに進展する病変が多かった(67.5%)。病変の大きさについては、10cm 以上の病変が多く(42.7%)、次いで 5cm 未満が多かった(32.5%)。

症状情報

受診時及び既往症状は 321 例(93.6%) で認められ、機能的障害は 38 例(11.1%) で認め

られた。症状および機能的障害の集計結果の詳細を表 5 に示す。症状は疼痛・腫脹を呈した患者が多く、機能的障害については下肢機能（膝関節以下）の障害が多かった。

AVM 患者のうち、Schöbinger 病期分類が明らかであった 61 例における病期の内訳を表 6 に示す。期が 60.7% で最も多かった。

診断情報

診断は、単純型血管奇形が 316 例(92.1%)、混合型血管奇形（Klippel-Trenaunay 症候群・Parkes Weber 症候群を含む）が 27 例（7.9%）であった。単純型・混合型それぞれの診断名ごとの症例数を表 7 に示す。単純型血管奇形では VM が 221 例と最も多かった。混合型血管奇形では、Klippel-Trenaunay 症候群が 9 例と最も多かった。

診断の根拠および診断に有用であった画像診断の集計結果を表 8 に示す。画像診断、臨床診断が診断の根拠となった症例が多く、診断に有用な画像診断としては MRI および超音波が多かった。

治療情報

他院での治療は 114 例（33.2%）で施行されており、当該施設での治療は 218 例（63.6%）で施行されていた。当該施設で施行された各治療別の症例数を表 9a に示す。硬化療法が 164 例で施行されており、最も多かった。治療の転帰の集計結果を表 9b に示す。全ての治療を含めた転帰として、治癒または改善が合わせて 82.6% で認められた。

入院回数は、なしが 166 例（48.4%）、1-2 回が 134 例（39.1%）、3-5 回が 33 例（9.6%）、6 回以上が 9 例（2.6%）、回数不明が 1 例（0.3%）であった。

難治性が否かについての主治医判断については、難治性と判断された症例が 144 例（42.0%）、難治性ではないと判断された症例が 174 例（50.7%）で、25 例（7.3%）は不明であった。

重症度分類

最大重症度の内訳を表 10 に示す。重症度は 1 度が 64.4% で最も多かった。重症度 4 度あるいは 5 度の重症例は合わせて 4.7% であった。

D. 考察

血管腫・血管奇形の有病率は 1.5-4.5% と報告されており、その頻度は地域によっても異なる^{3,4)}。本邦における血管腫・血管奇形の患者数や有病率は明らかではない。また、血管腫・血管奇形の実態について ISSVA 分類に基づいて疫学的事項を調査した報告は、世界的にみても単施設での研究が散見されるのみである⁵⁻⁸⁾。従って、我々が計画している全国実態調査は、世界初の大規模な多施設共同研究となる。今回の調査は、全国調査を行うにあたってその調査項目や調査方法の妥当性を検証するための予備調査であり、対象症例は「難治性血管腫・血管奇形についての調査研究班」の研究代表者・分担者が所属する 5 施設の症例（うち 2 施設が形成外科、3 施設が放射線科の症例）に限られた。従って、施設あるいは診療科の偏りによるバイアスが存在していると考えられ、結果の解釈にあたってはこの点に留意する必要がある。しかし、この予備調査自体も多施設の血管奇形患者を対象とした本邦初の疫学的調査であり、これまで明らかでなかった本邦における血管奇形患者の患者背景や診断・治療の実態について、一定の傾向を把握することができた。

血管奇形患者の男女比については、Enjorlasらの成書によればほぼ1:1とされており¹⁾、これに合致する報告も認められる^{5,6)}。一方、我々の検討では女性にやや多い傾向が示された。Leeの報告でも我々の結果と同様にやや女性の方が多く⁷⁾、血管奇形患者の男女比については未だ検討の余地があるものと考えられる。

Mathesらの報告では、血管奇形患者のうち57%が生下時に発症し、これに10歳までに発症した症例も加えると約70%を占める⁸⁾。Yeらの報告では、29%が生下時に発症しており、これに10歳までに発症した症例も加えると約85%を占める⁵⁾。我々の調査では、初発時期が明らかであった症例のうち23%が生下時に発症しており、10歳までに発症した患者を合計すると約70%を占めており、過去の報告と同様に生下時～若年での発症が多いことが示された。

遺伝性の血管奇形は存在するが比較的稀であり、血管奇形の大部分は孤発性とされる⁹⁾。今回の調査でも血管奇形関連の家族歴が認められた症例は1.2%のみであり、大部分は孤発性と考えられた。既往症については様々であり、血管奇形との関連を積極的に疑う特定の既往症は認めなかった。

病変の占居部位については、過去の複数の報告で頭頸部あるいは下肢が最も多く、上肢、体幹がそれに続くという傾向が示されており^{5,7,8)}、今回の調査でも同様の結果が得られた。また、今回の調査では、深部（筋肉骨靭帯など）に進展する病変が70%近くあり、大きさについては10cmを超える病変が40%程度認められた。血管奇形の治療において、病変の大きさや広がり治療効果・予後に関わるということが知られており^{3,10,11)}、難治性や重症度との

関連を検討する上でもこれらの情報の把握は重要と思われる。

今回の調査では受診時及び既往症状が認められた症例は94%にのぼり、疼痛および腫脹が最も多く半数近くの症例で認められた。また、機能的障害は11%で認められた。Mathesらは、血管腫・血管奇形患者の症状として、疼痛が51.4%、腫脹が24.0%、整容障害が21.0%、感染が6.9%、出血が11.4%に認められ、機能的障害が27.4%の患者に認められたとしている⁸⁾。これは乳児血管腫をはじめとする血管性腫瘍も含むデータであるため一概に比較はできないが、腫脹を呈した症例の割合が異なる他は概ね同様の傾向と言える。

Schöbinger分類は、AVMの病期分類として広く用いられている。小児期に期であった症例の4割程度が成人までに期以上に進行するとの報告がある¹²⁾。我々の調査では期の症例が約60%を占めていた。病期ごとの割合については報告によって異なるが^{11,13)}、これは施設や診療科による対象患者の違いを反映している可能性がある。

血管奇形の中で、VMが一般的に最も頻度が高いとされる。その割合は血管奇形患者の約37-66%と報告されている^{3,5-8)}。今回の調査対象患者の中でもVMが約64%で最も多く、過去の報告に一致する結果であった。ただし、今回調査では単純型の毛細血管奇形が含まれていない。また、混合型血管奇形の割合は約8-19%と報告されており⁵⁻⁷⁾、これについても今回調査では約8%と類似の結果であった。

血管腫・血管奇形は、病歴と身体所見のみで診断可能な症例も多いとされるが¹⁴⁾、今回の調査では約88%の症例で画像診断が施行されていた。画像診断が用いられる場合、病変の種類や臨床的状况に応じてモダリティを選

択することが重要であり、超音波と MRI が最もよく用いられる^{14,15)}。今回の調査でも超音波・MRI が有用であった症例が多いことが示された。

血管奇形の治療については、VM に対する硬化療法や四肢の AVM に対する塞栓術が未だ保険適応外であるにもかかわらず、今回調査により比較的多数の患者が硬化療法や塞栓術を受けており、治療を受けた患者の多くで良好な治療効果（治癒または改善）が得られている実態が明らかになった。全国調査でのより詳細な現状の把握が待たれる。

重症度分類では 1 度の症例が 64% と最も多く、重症の症例（4、5 度）は合わせて約 5% にとどまった。一方、主治医の主観により難治性であると判断された症例は 42% にのぼった。この理由として、難治性と判断された症例には、症状や機能的障害は比較的軽いものの、治療により根治が得られにくいことや、大きさや部位等の要因により治療の施行自体が困難であるものも含まれることが関与している可能性がある。重症度についての詳細な検討は本研究班にて別途施行する予定である。

E. 結論

今回の予備調査により、多施設の血管奇形患者を対象として、これまで明らかでなかった疫学的情報を得ることができた。また、今回構築した Web 登録システムを用いて全国調査を行うことにより、本邦における血管奇形患者の実態を把握できる見通しが示された。

参考文献

1) Enjolras O, Wassef M, Chapot R: Color atlas of vascular tumors and vascular malformations. 1～18, Cambridge University Press, New York, 2007.

2) Mulliken JB, Glowacki J: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast. Reconstr. Surg.*, **69**: 412～422, 1982.

3) Eifert S, Villavicencio JL, Kao TC, et al: Prevalence of deep venous anomalies in congenital vascular malformations of venous predominance. *J. Vasc. Surg.*, **31**: 462～471, 2000.

4) Greene AK, Kim S, Rogers GF, et al: Risk of vascular anomalies with Down syndrome. *Pediatrics*, **121**: e135～e140, 2008.

5) Ye CS, Pan LX, Huang YB, et al: Clinical analysis of vascular anomalies: a hospital-based retrospective study of 592 patients in southeast China. *Chin. Med. J. (Engl)*, **124**: 3008～3012, 2011.

6) Greene AK, Liu AS, Mulliken JB, et al: Vascular anomalies in 5,621 patients: guidelines for referral. *J. Pediatr. Surg.*, **46**: 1784～1789, 2011.

7) Lee BB: New approaches to the treatment of congenital vascular malformations (CVMs)--a single centre experience. *Eur. J. Vasc. Endovasc. Surg.*, **30**: 184～197, 2005.

8) Mathes EF, Haggstrom AN, Dowd C, et al: Clinical characteristics and management of vascular anomalies: findings of a multidisciplinary vascular anomalies clinic. *Arch. Dermatol.*, **140**: 979～983, 2004.

9) Brouillard P, Vikkula M: Genetic causes of vascular malformations. *Hum. Mol. Genet.*, **16 Spec No. 2**: R140～R149, 2007.

10) Mimura H, Fujiwara H, Hiraki T, et al: Polidocanol sclerotherapy for painful venous

malformations: evaluation of safety and efficacy in pain relief. Eur. Radiol., **19**: 2474~2480, 2009.

11) Bo Park K, Soo Do Y, Kim DI, et al: Predictive factors for response of peripheral arteriovenous malformations to embolization therapy: analysis of clinical data and imaging findings. J. Vasc. Interv. Radiol., **23**: 1478~1486, 2012.

12) Liu AS, Mulliken JB, Zurakowski D, et al: Extracranial arteriovenous malformations: natural progression and recurrence after treatment. Plast. Reconstr. Surg., **125**: 1185~1194, 2010.

13) Pompa V, Valentini V, Pompa G, et al: Treatment of high-flow arteriovenous malformations (AVMs) of the head and neck with embolization and surgical resection. Ann. Ital. Chir., **82**: 253~259, 2011.

14) Lowe LH, Marchant TC, Rivard DC, Scherbel AJ: Vascular malformations: classification and terminology the radiologist needs to know. Semin. Roentgenol., **47**: 106~117, 2012.

15) Dubois J, Alison M: Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. Pediatr. Radiol., **40**: 895~905, 2010.

F 研究発表

論文投稿中

G 健康危険情報

該当なし

H 知的財産権の出現・登録状況

該当なし

表 1 血管腫・血管奇形の ISSVA 分類 (Enjolras らによる改訂)

Vascular tumors	Vascular malformations
Infantile hemangiomas	Slow-flow vascular malformations:
Congenital hemangiomas (RICH and NICH)	Capillary malformation (CM)
Tufted angioma (with or without Kasabach-Merritt syndrome)	Port-wine stain
Kaposiform hemangioendothelioma (with or without Kasabach-Merritt syndrome)	Telangiectasia
Spindle cell hemangioendothelioma	Angiokeratoma
Other, rare hemangioendotheliomas (epithelioid, composite, retiform, polymorphous, Dabska tumor, lymphangioendotheliomatosis, etc.)	Venous malformation (VM)
Dermatologic acquired vascular tumors (pyogenic granuloma, targetoid hemangioma, glomeruloid hemangioma, microvenular hemangioma, etc.)	Common sporadic VM
	Bean syndrome
	Familial cutaneous and mucosal venous malformation (VMCM)
	Glomuvenous malformation (GVM) (glomangioma)
	Maffucci syndrome
	Lymphatic malformation (LM)
	Fast-flow vascular malformations:
	Arterial malformation (AM)
	Arteriovenous fistula (AVF)
	Arteriovenous malformation (AVM)
	Complex-combined vascular malformations:
	CVM, CLM, LVM, CLVM,
	AVM-LM, CM-AVM

C=capillary; V=venous; L=lymphatic; AV=arteriovenous; M=malformation. RICH=rapidly involuting congenital hemangioma; NICH=noninvoluting congenital hemangioma.

表2 Web 症例登録の登録項目と選択肢

大項目	中項目	選択肢
患者基本情報	生年月	
	性別	①男 ②女
	初発時期	①生下時 ②5歳未満 ③10歳未満・・・ 以下、5歳区切りで85歳未満まで
	併存疾患・既往症	①あり（詳細自由記述） ②なし ③不明
	家族歴（血管奇形に関わるもの）	①あり（詳細自由記述） ②なし ③不明
病変部位情報 （多発の場合、 最多5部位まで）	主な占拠部位	①頭頸部 ②上肢 ③下肢 ④体幹部
	深さ	①皮膚皮下まで ②筋肉骨靭帯に進展する
	大きさ（長径）	①10cm以上 ②5cm以上～10cm未満 ③5cm未満 ④不明 ⑤その他自由記述
症状情報	受診時および既往症状 （複数選択可）	①症状なし ②痛み ③腫れ ④潰瘍 ⑤局所の出血（内出血を含む） ⑥整容障害（主観的評価） ⑦感染
	機能的障害（複数選択可）	①中枢神経機能・末梢神経機能（疼痛を含まない） ②眼瞼眼球機能 ③呼吸機能・心機能 ④咀嚼機能・嚥下機能 ⑤構音機能、鼻機能 ⑥耳機能 ⑦手部・上肢機能 ⑧下肢機能（膝関節以下） ⑨下肢機能（膝関節より上） ⑩体幹・生殖器機能 ⑪全身の出血傾向 ⑫その他自由記述
	Schöbinger病期（AVMの場合）	①I期（静止期）：皮膚紅潮、温感 ②II期（拡張期）：血管雑音、拍動音の聴取、増大 ③III期（破壊期）：疼痛、潰瘍、出血、感染 ④IV期（代償不全期）：心不全 ⑤判定困難
診断情報	単純型（複数選択可）	①VM ②AVM ③LM
	混合型（複数選択可）	①VM ②AVM ③LM ④CM
	症候群（複数選択可）	①Klippel-Trenaunay症候群 ②Parkes Weber 症候群 ③その他自由記述
	診断の根拠（複数選択可）	①臨床診断 ②画像診断 ③病理診断
	診断に有用であった画像診断 （複数選択可）	①超音波 ②MRI ③CT ④核医学 ⑤血管造影 ⑥単純レントゲン写真 ⑦無し
治療情報 （当該施設での 治療について）	他院での治療	①なし ②あり ③不明
	切除（再建）術	①なし ②1-2回 ③3-5回 ④6回以上 ⑤回数不明
	硬化療法	
	塞栓術	
	レーザー治療	
	保存的治療（薬物・圧迫療法）	①なし ②あり ③不明
	治療の転帰	②治癒 ③改善 ④不変 ⑤悪化 ⑥不明
	入院回数	①なし ②1-2回 ③3-5回 ④6回以上 ⑤回数不明
難治性か否か（主治医判断）	①難治性（難治性と判断した理由 自由記述） ②難治性ではない ③不明	
重症度	重症度分類（ http://www.dicomcast.com/va/index.html ）に基づいて最大重症度を算出	

表3 初発時期

初発時期	n	%
生下時	54	23.3
0-4歳	54	23.3
5-9歳	30	12.9
10-14歳	26	11.2
15-19歳	13	5.6
20-24歳	11	4.7
25-29歳	5	2.2
30-34歳	12	5.2
35-39歳	9	3.9
40-44歳	4	1.7
45-49歳	7	3.0
50-54歳	1	0.4
55-59歳	1	0.4
60-64歳	1	0.4
65-69歳	2	0.9
70-74歳	1	0.4
75-79歳	0	0.0
80-84歳	1	0.4

表4 病変の主な占居部位、深さ、大きさ

	n	%
主な占居部位		
頭頸部	132	35.5
上肢	56	15.1
下肢	134	36.0
体幹	50	13.4
病変の深さ		
皮膚皮下まで	117	34.1
筋肉骨靭帯などに進展	251	73.2
未入力	4	1.2
病変の大きさ		
≥ 10 cm	159	46.4
5 - 10 cm	87	25.4
< 5 cm	121	35.3
不明	2	0.6
未入力	3	0.9

表 5 症状および機能的障害

	n	%
症状		
なし	22	6.4
疼痛	164	47.8
腫脹	166	48.4
潰瘍	14	4.1
局所の出血	29	8.5
整容障害	103	30.0
感染	7	2.0
機能的障害		
中枢神経機能・末梢神経機能	0	0.0
眼瞼眼球機能	4	1.2
呼吸機能・心機能	3	0.9
咀嚼機能・嚥下機能	3	0.9
構音機能・鼻機能	4	1.2
耳機能	1	0.3
手部・上肢機能	5	1.5
下肢機能（膝関節以下）	9	2.6
下肢機能（膝関節より上）	2	0.6
体幹・生殖器機能	1	0.3
全身の出血傾向	3	0.9
その他	3	0.9

%は全症例の中で各症状あるいは機能的障害が認められた症例の割合を示す

表 6 AVM 患者の Schöbinger 病期分類

病期	n	%
I 期	6	9.8
II 期	17	27.9
III 期	37	60.7
IV 期	1	1.6

表7 診断名

診断名	n	%
単純型		
VM	221	64.4
AVM	71	20.7
LM	22	6.4
VMおよびAVM	1	0.3
VMおよびLM	1	0.3
混合型		
CVM	2	0.6
CLM	0	0.0
LVM	4	1.2
CLVM	3	0.9
AVM-LM	1	0.3
CM-AVM	3	0.9
Klippel-Trenaunay症候群	9	2.6
Parkes Weber 症候群	5	1.5

表8 診断の根拠および診断に有用であった画像検査

	n	%
診断の根拠		
臨床診断	285	83.1
画像診断	301	87.8
病理診断	10	2.9
診断に有用であった画像検査		
超音波	236	68.8
MRI	301	87.8
CT	35	10.2
核医学	0	0.0
血管造影	81	23.6
単純レントゲン写真	3	0.9

%は全症例の中で各項目に該当する症例数の割合を示す

表 9a 当該施設での治療

	1-2回	3-5回	6回以上	回数不明	計
切除	31 (75.6)	9 (22.0)	0 (0)	1 (2.4)	41
硬化療法	125 (76.2)	30 (18.3)	9 (5.5)	0 (0)	164
塞栓術	11 (84.6)	2 (15.4)	0 (0)	0 (0)	13
レーザー	0 (0)	0 (0)	6 (85.7)	1 (14.3)	7
保存的治療	-	-	-	-	58

()内の数値は各治療を受けた症例内での割合(%)を示す

表 9b 治療の転帰

	治癒	改善	不変	悪化	不明	未入力
切除	4 (6.3)	33 (51.6)	22 (34.4)	2 (3.1)	0 (0)	0 (0)
硬化療法	3 (1.8)	139 (84.8)	17 (10.4)	4 (2.4)	1 (0.6)	0 (0)
塞栓術	0 (0)	10 (76.9)	3 (23.1)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
レーザー	0 (0)	6 (85.6)	1 (14.3)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
保存的治療	3 (5.1)	35 (60.3)	17 (29.3)	1 (1.7)	1 (1.7)	1 (1.7)
全体	7 (3.2)	173 (79.4)	31 (14.2)	4 (1.8)	2 (0.9)	1 (0.5)

()内の数値は各治療を受けた症例内での割合(%)を示す

表 10 最大重症度

重症度	n	%
1度	221	64.4
2度	64	18.7
3度	42	12.2
4度	12	3.5
5度	4	1.2