

Ⅱ 分担研究報告書

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)）

平成25年度 分担研究報告書

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 全国疫学調査の結果報告

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

研究要旨

これまで日本では血管腫・血管奇形の体系的調査は行われたことがないため、本計画では多施設協力体制の下、症例登録を実施し、本邦初の血管腫・血管奇形疾患実態の把握に努めた。平成24年度に調査項目を決定しweb登録プログラムを作成し、予備調査を行い、平成25年度は全国調査を行った。85施設から計3681例の有効症例登録が得られ、その全体的な解析を行った。

A. 研究目的

本研究では多施設協力体制の下、本邦初の血管腫・血管奇形の患者の症状・診断・治療の実態を把握する。今後の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。血管奇形に対しては、手術と並んで硬化療法・塞栓術が有効と考えられ、欧米では標準的に施行されているが、本邦ではその多くが保険認可されておらず、治療上の重要な問題となっている。本邦で現実に施行されている手術・硬化療法・塞栓術の実態を把握する。

本研究が血管腫・血管奇形の治療法開発・承認、難治性疾患としての病態把握のための基盤形成となることを目指す。

B. 研究方法

平成24年度は患者登録項目を決定し、web登録システムを作成した。研究代表者、分担者等の施設における予備調査を施行し343例が登録された。この結果からweb登録システムはほぼ妥当と判断された。

平成25年度は全国疫学調査を行った。日本形成外科学会認定施設および教育関連施設全て（473施設）、日本IVR学会認定施設

全て（265施設）の計738施設に一次調査依頼を送付した。一次調査依頼では対象症例の有無、登録の許諾について問い合わせた。256施設（形成155施設、IVR101施設）から回答があり、対象症例が有り症例登録を許諾した施設は128施設（形成89施設、IVR39施設）であった。これらの施設に対して二次調査としてのweb症例登録を依頼した。症例登録期間は平成25年7月16日～平成26年2月8日であった。

全国調査の対象患者は平成21年1月から23年12月に上記当該施設を受診（外来・入院を含む）した血管奇形の患者のうち、静脈奇形：VM（海綿状血管腫）、リンパ管奇形：LM（リンパ管腫）、動静脈奇形：AVM、混合型血管奇形（症候群を含む）の患者で、毛細血管奇形：CM（単純性血管腫・ポートワイン斑）単独は除いた。分類は表1 ISSVA分類に従った。

調査項目は患者の年齢、性別、発症時期、診断（血管腫・血管奇形のタイプ）、部位、サイズ、症状、治療歴（入院回数）、医療の公費負担の有無、経過、難治性か否か（医師自身の判断による）、重症度分類などである。これらを連結可能匿名化し、web

症例登録した。研究代表者はそれぞれの項目について集計、データ解析を行った。登録項目の詳細は表2 Web症例登録の登録項目と選択肢のとおりである。また別添資料「重症度分類」の検証を行うこととした。

研究協力者は自施設での登録を担当すると共に、関連の施設に登録を促した。また分担研究者は全国調査の疾患ごとのサブ解析を行った（担当は以下のとおりである。静脈奇形：大須賀、動静脈奇形：芝本、リンパ管奇形：秋田、混合型奇形／症候群：栗田、佐々木、長尾）。患者登録項目の中で、患者基本情報、病変部位情報、症状情報、診断情報、治療情報は主にそれぞれの頻度を評価した。

重症度分類は平成23年度までの研究班で作成された案を、平成24年度の疫学調査予備調査の結果から修正して平成25年7月に完成した。平成25年度全国調査の中で検証のための重症度の調査が行われた。5段階の重症度4、5を重症と判断し、その頻度を評価した。

（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の解析については研究代表者・研究分担者が所属する以下の研究機関の倫理委員会の審査・承認が得られている。

1. 川崎医科大学（平成24年9月15日承認）
2. 長崎大学（平成24年10月29日承認）
3. 千葉大学（平成24年11月27日承認）
4. 大阪大学（平成24年12月13日承認）

本調査は後ろ向きに集計、解析を行うものである。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する。公開するデータに個人情報は含まれない。Web登録システムはIS027001/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。研究代表者は、各施設から匿名化されたデータを、web登録システムを介して受け取る。調査終了後、匿名化されたデータは研究班が保持する。対応表は各施設の担当者が保管する。対象となる患者の人権

は擁護され、不利益並びに危険性は生じないと考えられる。

本調査は、厚生労働科学研究費補助金を研究費として使用する。その他に資金の提供はないため、利益相反状態にはならないと考えられる。

C. 研究結果

全国疫学調査は、当初の予定よりやや遅れたが、ほぼ順調に遂行された。以下に全国調査の結果を示す。

血管腫・血管奇形全国調査 登録データの修正について

平成26年1月31日登録を締め切る予定であったが、その後も登録があり、2月8日に締め切ったところ、85施設から計3710例の登録があった。しかし本登録ではなく、仮登録が121例あり。全施設に連絡し、本登録に変更を依頼した。11例は登録者が削除し、2月21日に最終的に計3699例登録あった。なおも仮登録のままが23例あり、そのうち疾患名なしの4例を削除し、計3695例となった。

次に以下の通り病名の整理を行った

1) 症候群の疾患名整理

症候群の記載が243例であった。

① KTS (Klippel-Trenaunay synd.) あるいはPW (Parkes Weber synd.) が197例であった。

KTS/PWと混合型両方に記載があるものが75例あり、うち7例は単純型にも記載があった。重複して疾患名の記載があるものは症候群のみの記載に統一した。

② KTS/PWと単純型両方に記載あるものが24例あり、症候群のみの記載に統一した。

PW, VMの記載があるものはKTSに変更した。KTS, AVMの記載があるものはPWに変更した。

③ KTS, PW両者の記載があるものが4例あった。3例はVMの記載がありKTSに変更した。1例はAVMの記載がありPWに変更した。

④ 「症候群その他自由記載」にKlippel Trenaunay Weber1例、Klippel Weber2例の記載があった。このうちAVMの記載があるものが2例あり、PWに変更した。AVMの記載ないものが1例あり、KTSに変更した。

⑤ tufted angiomaが1例あり、対象外の疾

患なので削除し、計3694例となった。

⑥ Kasabach-merrit症候群のみ記載1例あり、疾患名が不明であり削除し、計3693例となった。

⑦症候群その他自由記載に記入されているものが42例あり、うち単純型、混合型のいずれかにも記載があるものが21例あり、いずれか一つを残した。

2) 混合型にVM, LM, CM, AVMのみ記載されていたものが52例あった。

混合型にVMのみの記載が19例あり、単純型に変更した。

混合型にAVMのみ記載が8例あり、単純型に変更した。

混合型にCMのみ記載が14例あった。12例はCM単独と判断して削除し、計3681例となった。混合型にCM、単純型にVMの記載あるものが2例あり、混合型CM, VMに変更した。

混合型にLMのみ記載が11例あった。10例は単純型に変更し、1例は単純型にVMの記載もあり、混合型LM, VMに変更した。

3) その他に単純型と混合型の両者に記載があったものが5例であった。

2病変あったものが1例あり、両方の疾患名を残した。1病変であったもの4例で混合型の疾患名が2つあり、うち1つが単純型にも記載されており、単純型の病名を削除した。

以上計3681例となった

以上により、全3681例のうち、疾患名の内訳の内訳は以下の通りとなった。

単純型

VM 2217例

AVM 586例

LM 457例

混合型/症候群含む 440例

(うち症候群233例)

計(のべ) 3700例

重複症例は以下の通りであった。

混合型+単純型にAVM 1例

単純型にAVM+VM 8例

単純型にLM+VM 10例

以下の通り、解析を行った。

①患者基本情報

登録患者の3681例において、平均年齢は29.8歳(標準偏差21.5、中央値25歳、範囲0~99歳)であった。

性別は、女性2151例(58%)、男性1530例(42%)であった。

初発時期については3139例で明らかであった。生下時での発症が1112例(35%)、5歳未満での発症が607例(19%)で多く、高齢になるほど少ない傾向であった。

血管奇形に関わる家族歴は回答のあった3194例のうち、不明を除く2676例中21例(0.8%)で認められた。

②病変部位情報

病変部位は1箇所のみ症例が3451例(94%)、2箇所が155例(4%)、3箇所が30例(0.8%)、4箇所が14例(0.4%)、5箇所以上が31例(0.8%)で、登録された病変の総数は計4062病変であった。

計4062病変のうち、占拠部位は頭頸部が最も多く1599病変(39%)、次いで下肢が1119病変(28%)、上肢800病変(20%)、体幹544病変(13%)であった。各症例の最深病変の深さについては、筋肉骨靭帯などに進展する病変が3681例中2017例(55%)、皮膚皮下までが1664例(45%)であった。最大病変の大きさについては、5cm未満の病変が3681例中1425例(39%)と最も多く、次いで10cm以上が1291例(35%)、5cm以上10cm未満が898例(24%)、不明56例(2%)であった。

③症状情報

受診時及び既往症状は回答のあった3681例中3359例(91%)で認められた。症状は腫脹2059例(56%)、整容障害1653例(45%)、疼痛1575例(43%)、機能障害(疼痛を除く)543例(15%)を呈した患者が多かった。

AVM患者551例のうち、Schöbinger病期分類はI期60例(11%)、II期181例(33%)、III期283例(51%)、IV期17例(3%)、判定困難が10例(2%)であった。

④診断情報

診断は、3681例のうち、重複症例を含め
のべ3700症例みられ、単純型血管奇形が
3260例（88%）、混合型血管奇形（Klippel-
Trenaunay症候群・Parkes Weber 症候群を
含む）が440例（12%）であった。静脈奇形
が2217例（60%）と最も多かった。

診断の根拠（複数選択可）としては3680
例中、臨床診断3249例（88%）、画像診断
3089例（84%）が多く、病理診断は413例
（11%）で得られた。診断に有用な画像診断
としては3681例中MRI2903例（79%）次いで
超音波2172例（59%）が多かった。

⑤治療情報

他院での治療は3678例中1016例（28%）で
施行されており、当該施設での治療は2605
例（71%）で施行されていた。当該施設での
治療としては硬化療法が1597例（43%）で施
行されており、最も多かった。全ての治療
を含めた転帰は、2656例中治癒450例
（17%）、改善1779例（67%）、不変333例
（12%）、悪化41例（2%）、不明53例（2%）
であった。

入院回数は、なしが3680例中1589例
（43%）、1-2回が1482例（40%）、3-5回
が415例（12%）、6回以上が186例（5%）、
回数不明が8例（0.2%）であった。

難治性か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3681例
中1181例（32%）、難治性ではないと判断さ
れた症例が1989例（54%）で、不明511例
（14%）であった。

⑥重症度分類

重症度分類は研究方法の通り、平成23年
度までの研究班で作成された案を、疫学調
査予備調査の結果から修正して完成させ、
全国調査にて検証のための重症度の調査が
行われた。重症度は3681例中1度が2303例
（63%）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262例（7%）であ
った。

なお重症度分類の検証は今年度中には完
遂できず、来年度以降に検証を基に改訂を
行う。

D. 考察

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
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。従って、我々が行った全国実態調
査は、世界初の大規模な多施設共同研究と
なる。

平成24年度の予備調査は、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）で行われた。予備
調査により、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。

全国調査の解析の結果からは以下の知見
が推定される。血管奇形患者の男女比につ
いては、従来から1:1とされており、一方
でやや女性に多いという報告もある。我々の
検討では女性にやや多い傾向が示された。
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。血管奇形
患者の発症時期としては10歳未満が多いと
報告されてきたが、我々の調査でも同様に
生下時～若年での発症が多い傾向が示され
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。今回の解析でも血管奇形関連の家族歴
が認められた症例は0.8%のみであり、大部
分は孤発性と考えられる。

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、今回の解析でも同様の結果が得
られた。また、今回の解析では、深部（筋
肉骨靭帯など）に進展する病変が多く、大
きさについては分類項目の各サイズで比較
的偏りなく見られた。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・
予後に関わることが知られており、これら

の情報の把握は重要と思われる。

今回の解析では受診時及び既往症状が認められた症例は91%にのぼり、腫脹、整容障害、疼痛が半数前後の症例で認められ、また機能的障害は15%で認められた。過去の調査と比較し、本調査では腫脹、整容障害が比較的多い傾向が見られ、頭頸部病変が比較的多いことがその要因として考えられる。

血管奇形の中で、静脈奇形が一般的に最も頻度が高いとされ、今回の解析でも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も過去の報告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、今回の解析でも診断の根拠として臨床診断が88%で有用であった。加えて約84%の症例で画像診断が有用とされた。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、MRIと超音波が最もよく用いられる。今回の解析でもMRI、超音波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、静脈奇形に対する硬化療法や四肢の動静脈奇形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、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）が得られている傾向がみられた。

重症度分類では1度の症例が63%と最も多く、重症の症例（4、5度）は合わせて約7%であった。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32%にのぼった。この重症度と難治度の頻度が乖離している理由として、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、および重症度分類の検証は本年度中に達成できず、次年度以降の課題とする。

E. 結論

本年度は本疾患実態調査のための全国疫学調査を行い、計3681例の解析の結果を報告した。今後疫学調査による重症度分類の検証・改訂が必要である。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

論文発表

和文

1. 松井裕輔、三村秀文、大須賀慶悟、秋田定伯、渡部茂、力久直昭、田中純子、森井英一、高倉伸幸、佐々木了. 血管腫・血管奇形の全国実態調査に向けての予備調査結果の報告. IVR会誌2014;29:62-67.
2. 力久直昭、小坂健太郎、松井裕輔、三村秀文、大須賀慶悟、秋田定伯、渡部茂、佐々木了. 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の報告-重症度と難治性の分析-. 日形会誌. 2013, 33:583-590
3. 三村秀文、松井裕輔、宗田由子、道下宣成、藤原寛康、平木隆夫、郷原英夫、金澤右. 静脈奇形のポリドカノールを用いた硬化療法. IVR会誌. 2013, 28:87-91

欧文

1. Nozaki T, Matsusako M, Mimura H, Osuga K, Matsui M, Eto H, Ohtake N, Manabe A, Kusakawa I, Tsutsumi Y, Nosaka S, Kamo M, Saida Y. Imaging of vascular tumors with an emphasis on ISSVA classification. Jpn J Radiol. 2013, 31(12):775-85

2. 学会発表

国内学会

1. 三村秀文. 「血管腫・血管奇形診療ガイドライン」の概略. 血管腫・血管奇形IVR研究会2013年5月、軽井沢
2. 三村秀文、大須賀慶悟、松井裕輔、力久直昭、秋田定伯、佐々木了、森井英一、高倉伸幸、田中純子. 血管腫・血管奇形全国疫学調査の概要と症例登録のお願い. 血

管腫・血管奇形IVR研究会2013年5月、軽井沢

3. 松井裕輔、三村秀文、力久直昭、大須賀慶悟、渡部茂、秋田定伯、佐々木了. 血管腫・血管奇形全国疫学調査予情調査の結果報告 1総合的分析. 血管腫・血管奇形IVR研究会2013年5月、軽井沢

4. 力久直昭、三村秀文、松井裕輔、大須賀慶悟、渡部茂、秋田定伯、佐々木了. 血管腫・血管奇形全国疫学調査予情調査の結果報告 2重症度分類作成と評価. 血管腫・血管奇形IVR研究会2013年5月、軽井沢

5. 三村秀文. 血管腫・血管奇形の国際分類、診断のポイント. 血管腫・血管奇形研究会、血管腫・血管奇形講習会、2013年7月、盛岡

6. 三村秀文、大須賀慶悟、松井裕輔、渡部茂、力久直昭、秋田定伯、佐々木了、森井英一、高倉伸幸、田中純子. 血管腫・血管奇形全国疫学調査の概要と症例登録のお願い. 血管腫・血管奇形研究会、血管腫・血管奇形研究会・血管腫・血管奇形講習会、盛岡、2013年7月、盛岡

7. 松井裕輔、三村秀文、力久直昭、大須賀慶悟、渡部茂、秋田定伯、佐々木了. 血管腫・血管奇形全国疫学調査予情調査の結果報告 1総合的分析. 血管腫・血管奇形研究会・血管腫・血管奇形講習会2013年7月、盛岡

8. 力久直昭、三村秀文、松井裕輔、大須賀慶悟、渡部茂、秋田定伯、佐々木了. 血管腫・血管奇形全国疫学調査予情調査の結果報告 2重症度分類作成と評価. 血管腫・血管奇形研究会・血管腫・血管奇形講習会2013年7月、盛岡

9. 三村秀文. Interventional radiology: 最近の話題 静脈奇形の硬化療法. 第72回日本医学放射線学会総会. 2013年4月、横浜
10. 三村秀文. Interventional radiology for vascular malformations of the extremities and soft tissue. 第49回日本医学放射線学会秋季臨床大会. 2013年10月、名古屋

国際学会

1. Mimura, H. Complications after treatment of vascular malformations. Global Embolization Symposium and Technologies(GEST), Prague, May 1, 2013.

H. 知的所有権の出願・取得状況（予定を含む）

- 1 特許取得
該当なし
- 2 実用新案登録
該当なし
- 3 その他
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 |

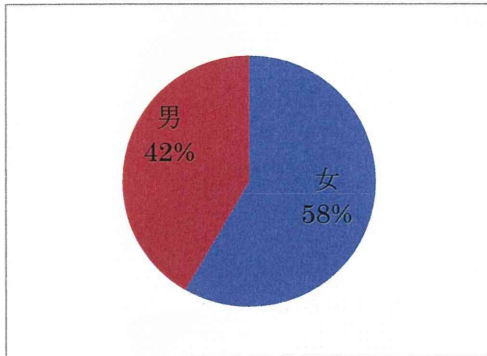
| | | |
|------------------------|---|---|
| 症状情報 | 機能的障害(複数選択可) | ①中枢神経機能・末梢神経機能(疼痛を含まない) ②眼瞼眼球機能 ③呼吸機能・心機能 ④咀嚼機能・嚥下機能 ⑤構音機能, 鼻機能 ⑥耳機能 ⑦手部・上肢機能 ⑧下肢機能(膝関節以下) ⑨下肢機能(膝関節より上) ⑩体幹・生殖器機能 ⑪全身の出血傾向 ⑫その他自由記述 |
| | Schöbinger 病期(AVM の場合) | ① I 期(静止期):皮膚紅潮, 温感 ② II 期(拡張期):血管雑音, 拍動音の聴取, 増大 ③ III 期(破壊期):疼痛, 潰瘍, 出血, 感染 ④ IV 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なし |
| 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 | ①治療 ②改善 ③不変 ④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 | |
| 医療費情報 | 育成医療、小児慢性、東京都特定疾患医療費受給の有無 | ①有 (育成医療、小児慢性、東京都特定疾患のどれかを選ぶ) ②無 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 全患者データ

1. 患者基本情報

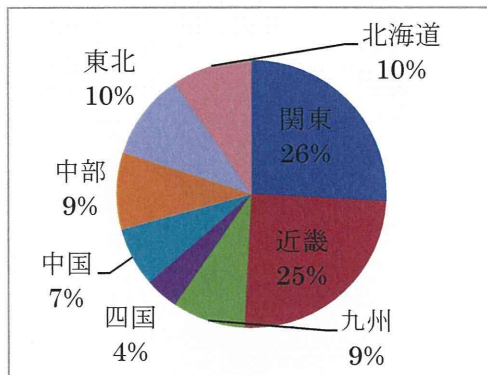
① 性別

| 性別 | 例数 |
|----|------|
| 女 | 2151 |
| 男 | 1530 |
| 総計 | 3681 |



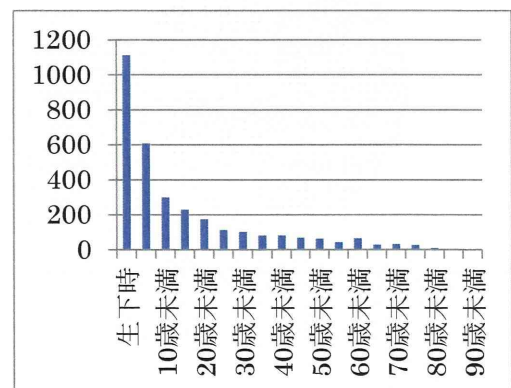
② 地域

| 地域 | 例数 |
|-----|------|
| 関東 | 951 |
| 近畿 | 917 |
| 九州 | 322 |
| 四国 | 147 |
| 中国 | 264 |
| 中部 | 342 |
| 東北 | 382 |
| 北海道 | 351 |
| 総計 | 3676 |



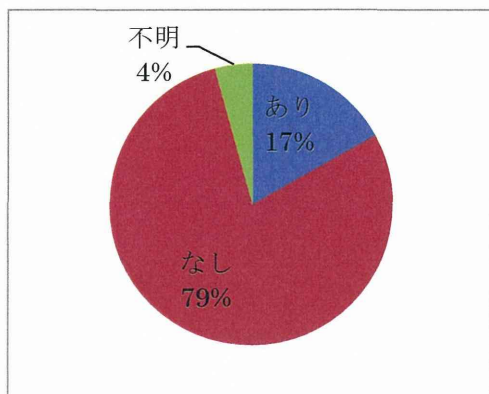
③ 発症年齢

| 発症年齢 | 例数 |
|-------|------|
| 生下時 | 1112 |
| 5歳未満 | 607 |
| 10歳未満 | 298 |
| 15歳未満 | 229 |
| 20歳未満 | 174 |
| 25歳未満 | 112 |
| 30歳未満 | 101 |
| 35歳未満 | 81 |
| 40歳未満 | 81 |
| 45歳未満 | 69 |
| 50歳未満 | 62 |
| 55歳未満 | 43 |
| 60歳未満 | 64 |
| 65歳未満 | 29 |
| 70歳未満 | 32 |
| 75歳未満 | 27 |
| 80歳未満 | 10 |
| 85歳未満 | 5 |
| 90歳未満 | 3 |
| 総計 | 3139 |



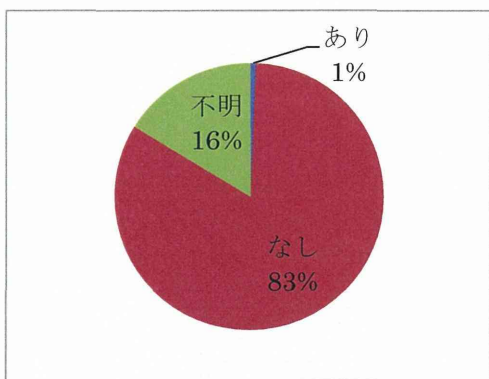
④ 併存疾患

| 併存疾患 | 例数 |
|------|------|
| あり | 544 |
| なし | 2539 |
| 不明 | 136 |
| 総計 | 3219 |



⑤ 家族歴

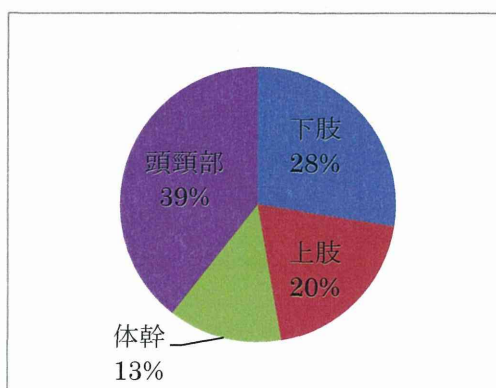
| 家族歴 | 例数 |
|-----|------|
| あり | 21 |
| なし | 2655 |
| 不明 | 518 |
| 総計 | 3194 |



2. 病変部位情報

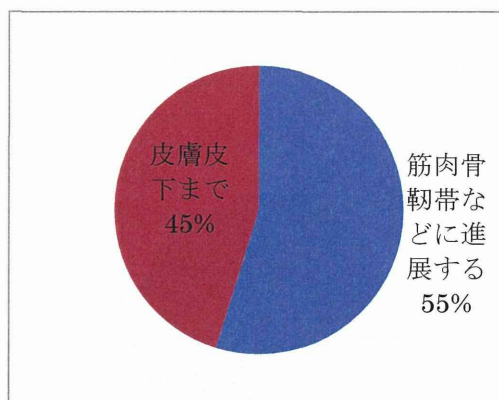
① 病変部位 (全ての病変)

| 部位 | 例数 |
|-----|------|
| 下肢 | 1119 |
| 上肢 | 800 |
| 体幹 | 544 |
| 頭頸部 | 1599 |
| 総計 | 4062 |



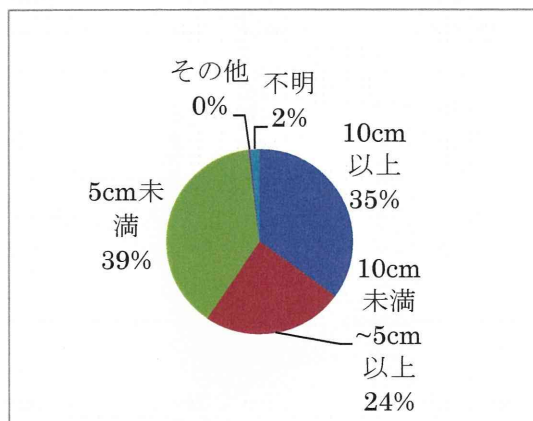
② 病変の深さ (最深の病変)

| 深さ | 例数 |
|--------------|------|
| 筋肉骨靱帯などに進展する | 2017 |
| 皮膚皮下まで | 1664 |
| 総計 | 3681 |



③ 病変の大きさ (最大の病変)

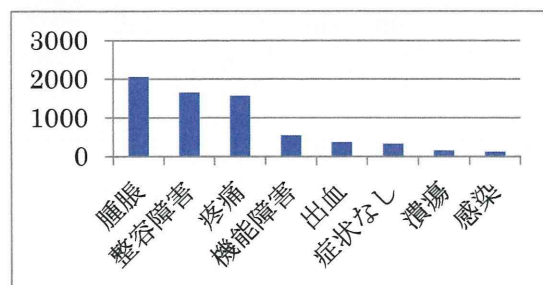
| 大きさ | 例数 |
|----------------|------|
| 10cm 以上 | 1291 |
| 10cm 未満~5cm 以上 | 898 |
| 5cm 未満 | 1425 |
| その他 | 10 |
| 不明 | 56 |
| 回答なし | 1 |
| 総計 | 3681 |



3. 症状情報

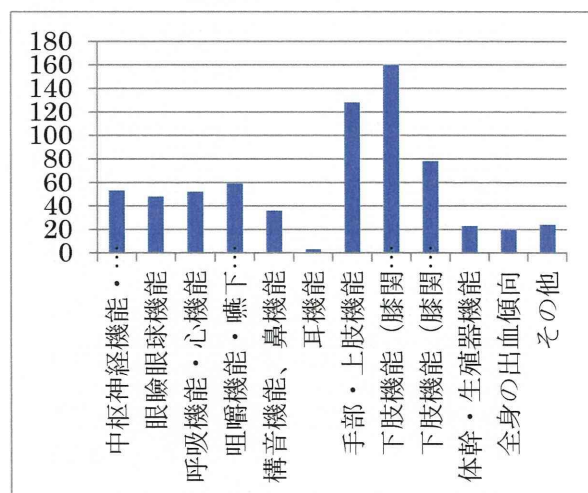
① 症状 (複数回答可)

| 症状 | 例数 |
|------|------|
| 腫脹 | 2059 |
| 整容障害 | 1653 |
| 疼痛 | 1575 |
| 機能障害 | 543 |
| 出血 | 375 |
| 症状なし | 326 |
| 潰瘍 | 154 |
| 感染 | 126 |
| 総例数 | 3681 |



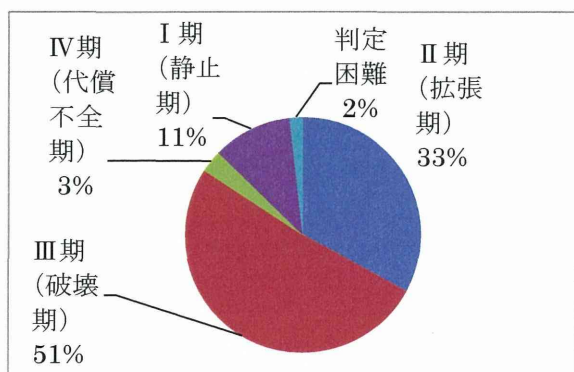
② 機能障害 (複数回答可)

| 機能障害 | 例数 |
|----------------------------|-----|
| 中枢神経機能・末梢神経機能 (疼痛を含まない) | 53 |
| 眼瞼眼球機能 | 48 |
| 呼吸機能・心機能 | 52 |
| 咀嚼機能・嚥下機能 | 59 |
| 構音機能、鼻機能 | 36 |
| 耳機能 | 3 |
| 手部・上肢機能 | 128 |
| 下肢機能(膝関節以下) | 160 |
| 下肢機能(膝関節より上) | 78 |
| 体幹・生殖器機能 | 23 |
| 全身の出血傾向 | 20 |
| その他 | 24 |
| 総例数 | 543 |



③ AVM の場合、病期 Schöbinger 分類

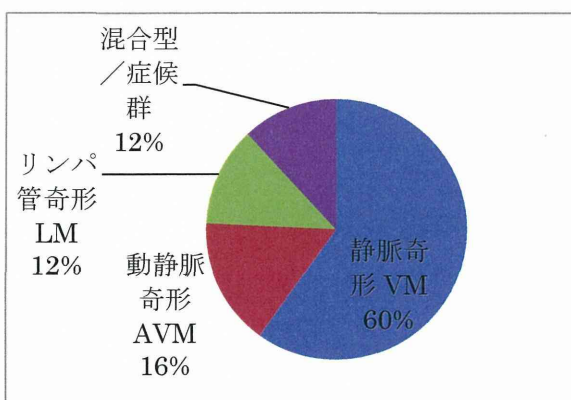
| 病期 | 例数 |
|----------------------------|-----|
| Ⅱ期(拡張期):血管雑音、 拍動音の聴取、増大 | 181 |
| Ⅲ期(破壊期):疼痛、潰瘍、出血、感染 | 283 |
| Ⅳ期(代償不全期):心不全 | 17 |
| Ⅰ期(静止期):皮膚紅潮、温感 | 60 |
| 判定困難 | 10 |
| 総計 | 551 |



4. 診断情報

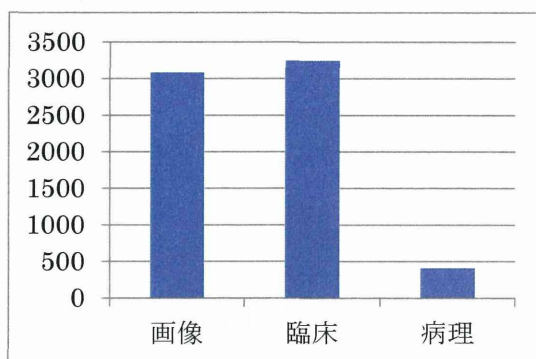
① 疾患名

| 疾患名 | 例数 |
|-----------|------|
| 静脈奇形 VM | 2217 |
| 動静脈奇形 AVM | 586 |
| リンパ管奇形 LM | 457 |
| 混合型/症候群 | 440 |
| 総計 | 3700 |



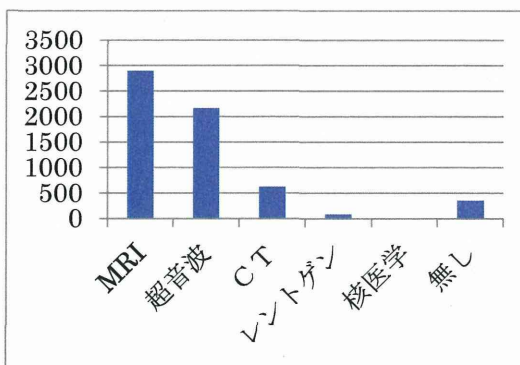
② 診断の根拠 (複数回答可)

| 診断の根拠 | 例数 |
|-------|------|
| 画像 | 3089 |
| 臨床 | 3249 |
| 病理 | 413 |
| 総例数 | 3680 |



③ 診断に有用な画像診断 (複数回答可)

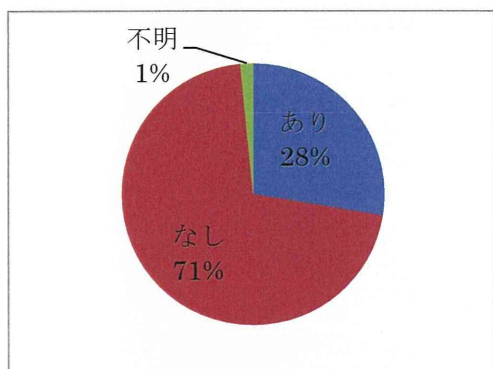
| 画像診断 | 例数 |
|-------|------|
| MRI | 2903 |
| 超音波 | 2172 |
| CT | 629 |
| レントゲン | 89 |
| 核医学 | 6 |
| 無し | 357 |
| 総例数 | 3681 |



5. 治療情報

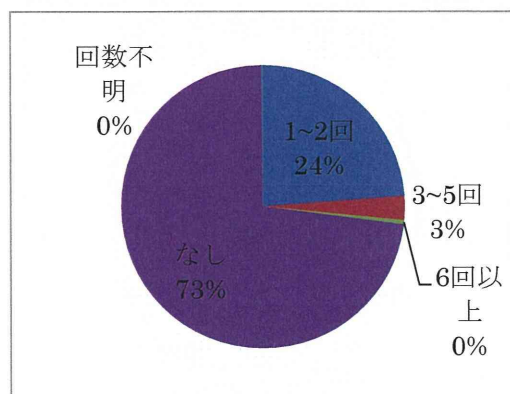
① 他院での治療

| 他院での治療 | 例数 |
|--------|------|
| あり | 1016 |
| なし | 2605 |
| 不明 | 57 |
| 総計 | 3678 |



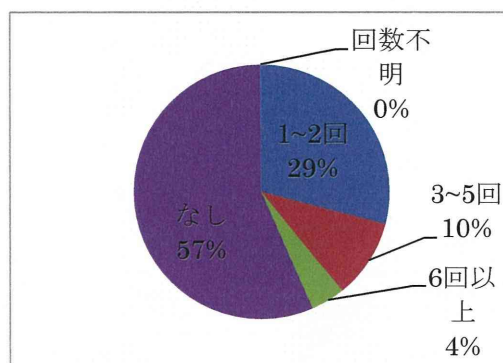
② 再建切除術

| 再建切除術回数 | 例数 |
|---------|------|
| 1~2回 | 876 |
| 3~5回 | 102 |
| 6回以上 | 17 |
| なし | 2682 |
| 回数不明 | 4 |
| 総計 | 3681 |



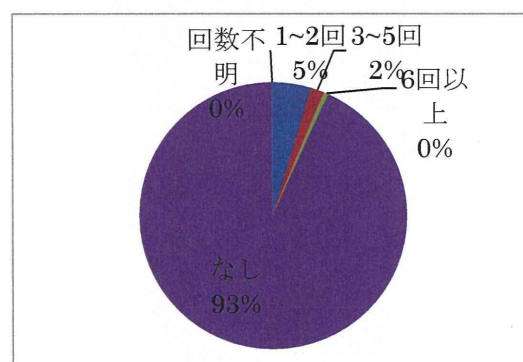
③ 硬化療法

| 硬化療法回数 | 例数 |
|--------|------|
| 1~2回 | 1072 |
| 3~5回 | 368 |
| 6回以上 | 157 |
| なし | 2082 |
| 回数不明 | 2 |
| 総計 | 3681 |



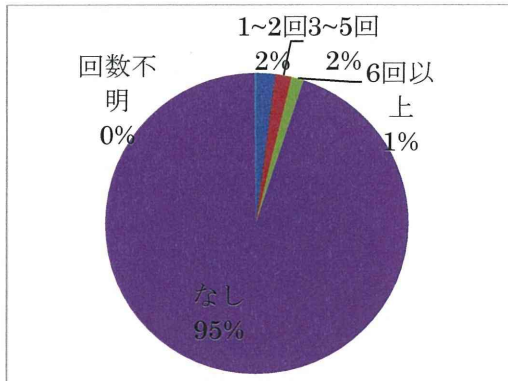
④ 塞栓術

| 塞栓術回数 | 例数 |
|-------|------|
| 1~2回 | 173 |
| 3~5回 | 62 |
| 6回以上 | 19 |
| なし | 3426 |
| 回数不明 | 1 |
| 総計 | 3681 |



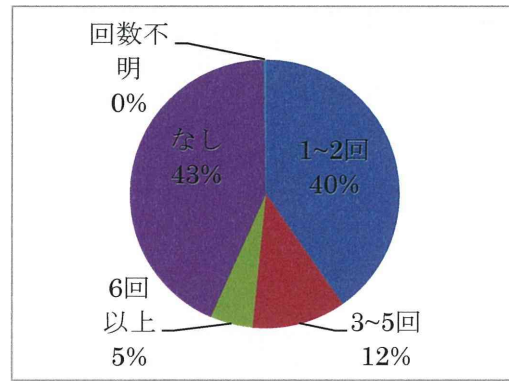
⑤ レーザー治療

| レーザー治療回数 | 例数 |
|----------|------|
| 1~2回 | 76 |
| 3~5回 | 63 |
| 6回以上 | 48 |
| なし | 3487 |
| 回数不明 | 6 |
| 総計 | 3680 |



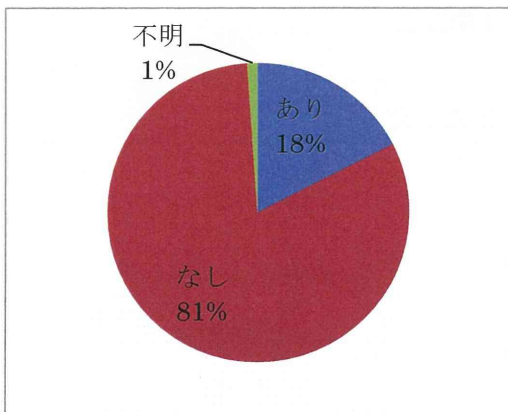
⑦ 入院回数

| 入院回数 | 例数 |
|------|------|
| 1~2回 | 1482 |
| 3~5回 | 415 |
| 6回以上 | 186 |
| なし | 1589 |
| 回数不明 | 8 |
| 総計 | 3680 |



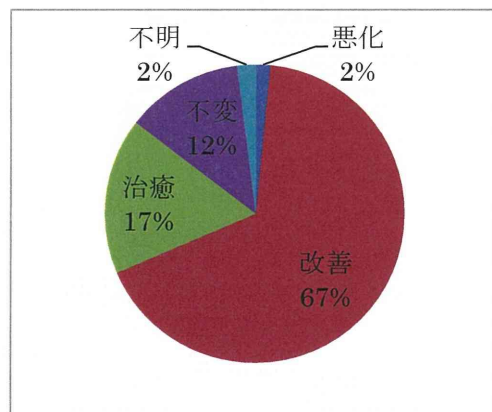
⑥ 保存的治療（薬物・圧迫療法）

| 保存的治療 | 例数 |
|-------|------|
| あり | 643 |
| なし | 2997 |
| 不明 | 41 |
| 総計 | 3681 |



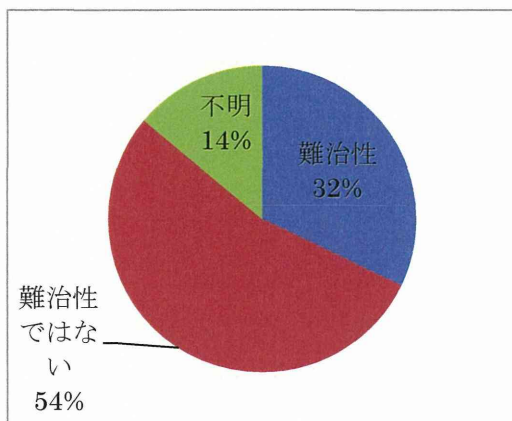
⑧ 治療の転帰

| 治療の転帰 | 例数 |
|-------|------|
| 悪化 | 41 |
| 改善 | 1779 |
| 治癒 | 450 |
| 不変 | 333 |
| 不明 | 53 |
| 総計 | 2656 |



⑨ 難治性か否か（主治医判断）

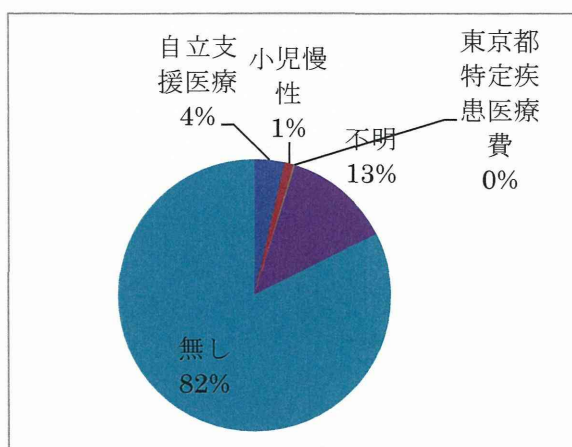
| 難治性か否か | 例数 |
|---------|------|
| 難治性 | 1181 |
| 難治性ではない | 1989 |
| 不明 | 511 |
| 総計 | 3681 |



6. 医療費情報

① 医療費助成

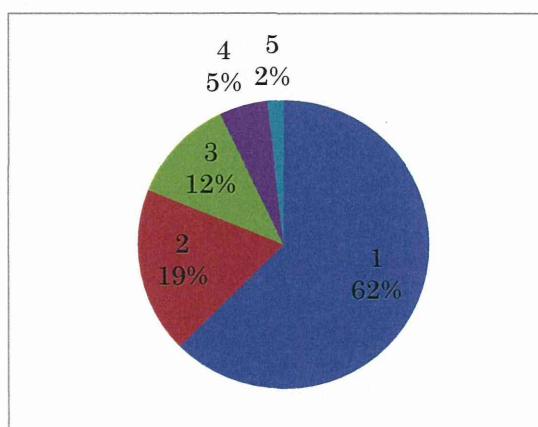
| 医療費助成 | 例数 |
|-------------------|------|
| 自立支援医療(育成医療、更生医療) | 131 |
| 小児慢性 | 41 |
| 東京都特定疾患医療費 | 4 |
| 不明 | 471 |
| 無し | 3034 |
| 総計 | 3681 |



7. 重症度分類

① 最大重症度

| 最大重症度 | 例数 |
|-------|------|
| 1 | 2303 |
| 2 | 685 |
| 3 | 431 |
| 4 | 196 |
| 5 | 66 |
| 総計 | 3681 |



《症例登録参加施設 85 施設》

| 地域・施設名 | 診療科 | 担当者 |
|---------------------|---------------|--------|
| 北海道・東北（14施設） | | |
| 苫小牧日翔病院 | 形成外科 | 吉田 哲也 |
| KKR 札幌医療センター斗南病院 | 形成外科 | 佐々木 了 |
| 市立函館病院 | 形成外科 | 石川 耕資 |
| 北海道大学病院 | 形成外科 | 古川 洋志 |
| 秋田大学医学部附属病院 | 皮膚科・形成外科 | 野口奈津子 |
| 岩手医科大学病院 | 形成外科 | 長尾 宗朝 |
| 国立病院機構仙台医療センター | 形成外科 | 牛屋 茂子 |
| 宮城県立こども病院 | 形成外科 | 真田 武彦 |
| 山形県立新庄病院 | 形成外科 | 岡田 厚夫 |
| 秋田赤十字病院 | 形成外科 | 飯田 直成 |
| 弘前大学医学部附属病院 | 形成外科 | 漆館 聡志 |
| 北海道大学病院 | 放射線診断科 | 作原 祐介 |
| 旭川医科大学病院 | 放射線科 | 山田 有則 |
| 脳疾患研究所 附属 総合南東北病院 | 放射線科 | 今井 茂樹 |
| 関東（20施設） | | |
| 東京通信病院 | 形成外科 | 利根川 守 |
| 東京医科歯科大学医学部附属病院 | 形成外科 | 森 弘樹 |
| 東海大学病院 | 形成外科 | 鈴木 沙知 |
| 慶應義塾大学病院 | 形成外科 | 荒牧 典子 |
| 東京女子医科大学病院 | 形成外科 | 此枝 央人 |
| 筑波大学附属病院 | 形成外科 | 足立 孝二 |
| 埼玉成恵会病院 | 形成外科・手外科 | 菅野百合 |
| 千葉大学医学部附属病院 | 形成・美容外科 | 力久 直昭 |
| 順天堂大学医学部附属順天堂医院 | 形成外科 | 林 礼人 |
| 杏林大学医学部附属病院 | 形成外科・美容外科 | 尾崎 峰 |
| 埼玉県立小児医療センター | 形成外科 | 渡邊 彰二 |
| 東京大学医学部附属病院 | 形成外科・美容外科 | 成島 三長 |
| 群馬県立小児医療センター | 形成外科 | 浜島 昭人 |
| 武蔵野赤十字病院 | 形成外科 | 梅田 整 |
| 東京労災病院 | 形成外科 | 大澤 幸代 |
| 獨協医科大学病院 | 形成外科 | 政岡浩輔 |
| 日本医科大学附属病院 | 放射線科 | 小野澤 志郎 |
| 聖マリアンナ医科大学 | 放射線科 | 小川 普久 |
| 日本医科大学武蔵小杉病院 | 血管内・低侵襲治療センター | 田島 廣之 |
| 日本医科大学千葉北総病院 | 放射線科 | 川俣 博志 |

中部（13施設）

| | | |
|---------------|------|--------|
| 信州大学医学部附属病院 | 形成外科 | 杠 俊介 |
| 飯田市立病院 | 形成外科 | 矢野 志春 |
| 土岐市立総合病院 | 形成外科 | 中屋敷 典久 |
| 金沢医科大学病院 | 形成外科 | 島田 賢一 |
| 静岡県立こども病院 | 形成外科 | 朴 修三 |
| 長野県立こども病院 | 形成外科 | 永井 史緒 |
| 新潟大学医歯学総合病院 | 形成外科 | 高野 敏郎 |
| 信州大学医学部附属病院 | 放射線科 | 黒住 昌弘 |
| 浜松医科大学医学部附属病院 | 放射線科 | 神谷 実佳 |
| 藤田保健衛生大学病院 | 放射線科 | 伴野 辰雄 |
| 愛知医科大学病院 | 放射線科 | 石口 恒男 |
| 三重大学医学部附属病院 | IVR科 | 山門 亨一郎 |
| 新潟大学医歯学総合病院 | 放射線科 | 稲川 正一 |

近畿（12施設）

| | | |
|---------------|---------|--------|
| 大阪府済生会野江病院 | 形成外科 | 南方 竜也 |
| 大阪船員保険病院 | 形成外科 | 日笠 壽 |
| PL 病院 | 形成外科 | 林 いづみ |
| 近畿大学医学部附属病院 | 形成外科 | 和田 仁孝 |
| 製鉄記念 広畑病院 | 形成外科 | 川北 育子 |
| 医誠会病院 | 形成・美容外科 | 福田 智 |
| 姫路医療センター | 形成外科 | 柳沢 曜 |
| 神戸大学医学部附属病院 | 形成外科 | 野村 正 |
| 大阪大学医学部附属病院 | 放射線診断科 | 大須賀 慶悟 |
| 大阪市立大学医学部附属病院 | 放射線科 | 松岡 利幸 |
| 市立豊中病院 | 放射線科 | 保本 卓 |
| 和歌山県立医科大学附属病院 | 放射線科 | 南口 博紀 |

中四国（13施設）

| | | |
|------------------------|------|-------|
| 鳥取大学医学部附属病院 | 形成外科 | 中山 敏 |
| 倉敷中央病院 | 形成外科 | 青木 久尚 |
| 国立病院機構 岩国医療センター | 形成外科 | 青 雅一 |
| 香川県立中央病院 | 形成外科 | 古市 浩美 |
| 近森病院 | 形成外科 | 赤松 順 |
| 愛媛大学医学部附属病院 | 形成外科 | 中岡 啓喜 |
| 国立病院機構 呉医療センター中国がんセンター | 形成外科 | 山野田 聡 |
| 鳥取県立中央病院 | 放射線科 | 中村 一彦 |
| 岡山大学病院 | 放射線科 | 藤原 寛康 |
| 香川県立中央病院 | 放射線科 | 井上 大作 |

| | | |
|------------------------|----------|-------|
| 高知県・高知市病院企業団立 高知医療センター | 放射線療法科 | 秦 康博 |
| 川崎医科大学附属病院 | 放射線科(診断) | 渡部 茂 |
| 川崎医科大学附属川崎病院 | 放射線科 | 松井 裕輔 |

九州（13施設）

| | | |
|------------------------|---------------------------|--------|
| 北九州市立八幡病院 | 形成外科 | 田崎 幸博 |
| 久留米大学病院 | 形成外科・顎顔面外科 | 王丸 陽光 |
| 佐賀大学医学部附属病院 | 形成外科 | 上村 哲司 |
| 国立病院機構佐賀病院 | 形成外科 | 鈴木 裕一 |
| 国立病院機構熊本医療センター | 形成外科 | 大島 秀男 |
| 今給黎総合病院 | 形成外科 | 高木 信介 |
| 豊見城中央病院 | 形成外科・顎顔面外科・ 美容外科・美容皮膚科 | 峯 龍太郎 |
| 長崎大学病院 | 形成外科 | 吉本 浩 |
| 熊本赤十字病院 | 放射線科 | 菅原 丈志 |
| 福岡大学病院 | 放射線科 | 高良 真一 |
| 鹿児島大学病院 | 放射線科 | 馬場 康貴 |
| 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター | 放射線科 | 我那覇 文清 |
| 大分大学医学部附属病院 | 放射線科 | 高司 亮 |

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

分担研究報告書

血管腫・血管奇形全国調査の調査結果より
静脈奇形に関する解析

研究分担者 大須賀慶悟 大阪大学大学院医学系研究科放射線医学講座 講師

研究要旨：

血管腫・血管奇形の全国調査で登録された静脈奇形2217例に関する解析を行った。性別は女性(62%)に多く、60%が生下時～10歳未満で発症した。約1%に家族性が見られた。病変部位は、頭頸部・下肢・上肢・体幹部の順に多く、約半数で深部組織に及んだ。大きさは5cm未満が約半数で、10cm超も約3割に見られた。大半が疼痛・腫脹を主訴とし、様々な機能障害も認めた。診断根拠は、臨床診断及び画像診断が中心で、特に超音波とMRIが多かった。治療は、硬化療法が1024例(46%)、切除が556例(25%)に行われた。保存治療を含め約9割の患者で治癒または改善が得られた。重症度4あるいは5の重症例は3%と少数である一方、難治性と判断された症例は23%にのぼり、両者の頻度に乖離が見られた要因については今後の課題である。

A. 研究目的

本邦では過去に静脈奇形の体系的調査がなく、患者数や実態が把握できていないため、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、本研究班で実施された全国規模の血管腫・血管奇形の実態調査を基に、静脈奇形に関する疫学や症状・診断・治療の実態を把握することを目的とした。

B. 研究方法

1. 全国疫学調査と重症度分類の完成・検証

本研究班では、全国の日本形成外科学会・日本IVR学会の認定施設を対象に、平成21年1月から23年12月に当該施設を受診した血管腫・血管奇形患者の症例登録による実態調査を行った。本分担研究では、このうち、静脈奇形と診断された患者について、疫学・症状・診断法・治療法について後ろ向きに集計及び解析を行った。

(倫理面への配慮)

本調査の実施については研究代表者・研究分担者が所属する以下の研究機関の倫理委員会の承認が得られている。

1. 川崎医科大学（平成24年9月15日承認）
2. 長崎大学（平成24年10月29日承認）
3. 千葉大学（平成24年11月27日承認）
4. 大阪大学（平成24年12月13日承認）

症例登録データは連結可能匿名化し、照合表は各施設担当者が管理した。公開データに個人情報は含まれない。Web登録システムはISO27001/ISMS認証取得業者に委託した。対象患者の人権は擁護され、不利益並びに危険性は生じないと考えられる。

C. 研究結果

1. 患者基本情報

登録された静脈奇形は2217例で、性別は、女性1374例(62%)、男性843例(38%)、年齢は、平均31歳(1～99歳)であった。発症時期(登録1853例)は、512例(28%)が生下時に、602