

表 1 血管腫・血管奇形の ISSVA 分類 (Enjolras 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	男 女
	初発時期	生下時 5歳未満 10歳未満… 以下、5歳区切りで85歳まで
	併存疾患・既往症	あり(詳細自由記述) なし 不明
	家族歴(血管奇形に関わるもの)	あり(詳細自由記述) なし 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	頭頸部 上肢 下肢 体幹部
	深さ	皮膚皮下まで 筋肉骨靭帯に進展する
	大きさ(長径)	10cm以上 5cm以上~10cm未満 5cm未満 不明 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)	症状なし 痛み 腫れ 潰瘍 局所の出血(内出血を含む) 整容障害(主観的評価) 感染

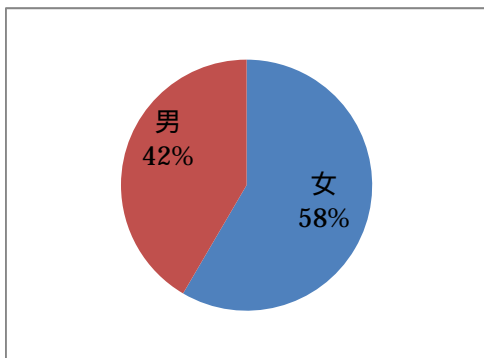
症状情報	機能的障害(複数選択可)	中枢神経機能・末梢神経機能(疼痛を含まない) 眼瞼眼球機能 呼吸機能・心機能 咀嚼機能・嚥下機能 構音機能, 鼻機能 耳機能 手部・上肢機能 下肢機能(膝関節以下) 下肢機能(膝関節より上) 体幹・生殖器機能 全身の出血傾向 その他自由記述
	Schöbinger 病期(AVM の場合)	期(静止期):皮膚紅潮, 温感 期(拡張期):血管雑音, 拍動音の聴取, 増大 期(破壊期):疼痛, 潰瘍, 出血, 感染 期(代償不全期):心不全 判定困難
診断情報	単純型(複数選択可)	VM AVM LM
	混合型(複数選択可)	VM AVM LM CM
	症候群(複数選択可)	Klippel-Trenaunay 症候群 Parkes Weber 症候群 その他自由記述
	診断の根拠(複数選択可)	臨床診断 画像診断 病理診断
	診断に有用であった画像診断(複数選択可)	超音波 MRI CT 核医学 血管造影 単純レントゲン写真 なし
治療情報 (当該施設での治療について)	他院での治療	なし あり 不明
	切除(再建)術	なし 1-2回 3-5回 6回以上 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)	なし あり 不明
	治療の転帰	治療 改善 不変 悪化 不明
	入院回数	なし 1-2回 3-5回 6回以上 回数不明
難治性か否か(主治医判断)	難治性(難治性と判断した理由 自由記述) 難治性ではない 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	有 (育成医療、小児慢性、東京都特定疾患のどれかを選ぶ) 無 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

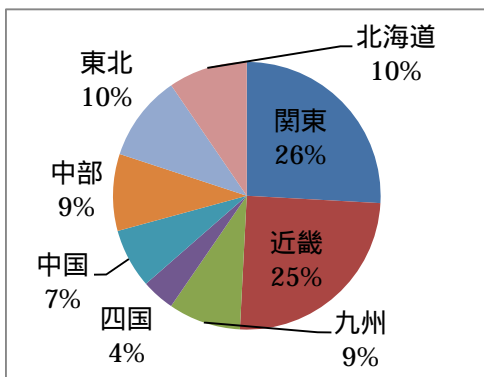
性別

性別	例数
女	2151
男	1530
総計	3681



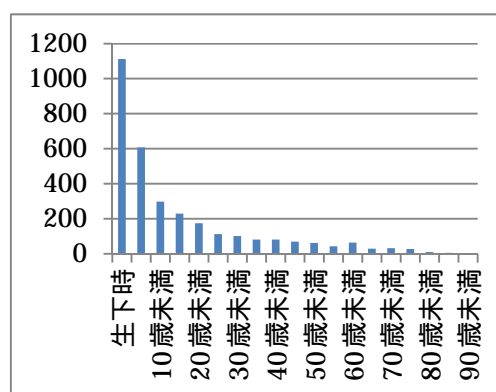
地域

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



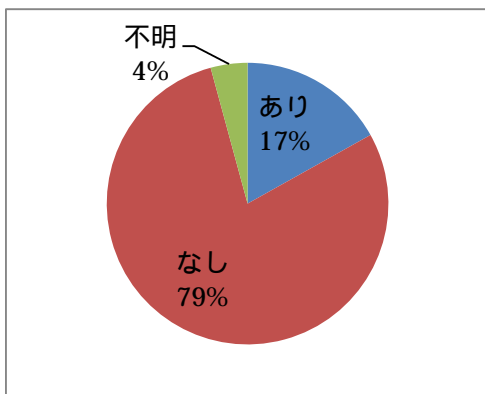
発症年齢

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



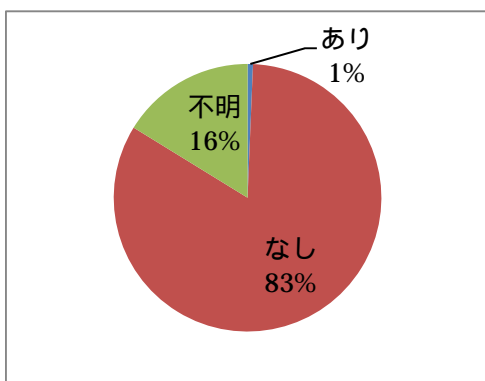
併存疾患

併存疾患	例数
あり	544
なし	2539
不明	136
総計	3219



家族歴

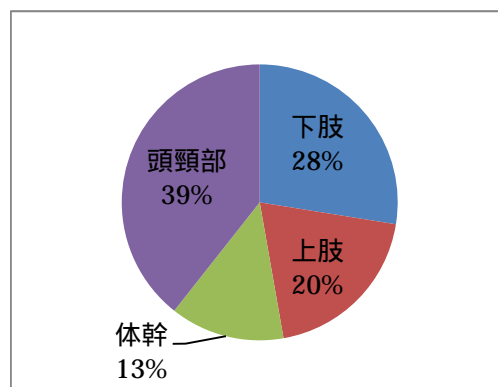
家族歴	例数
あり	21
なし	2655
不明	518
総計	3194



2. 病変部位情報

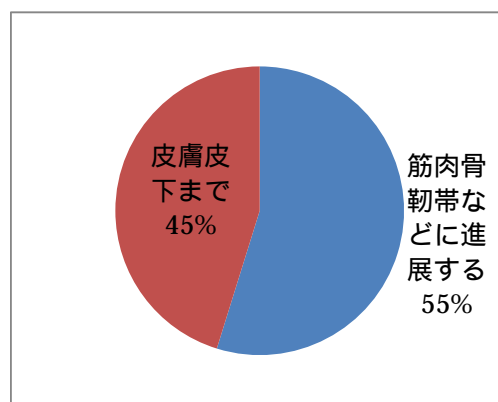
病変部位 (全ての病変)

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



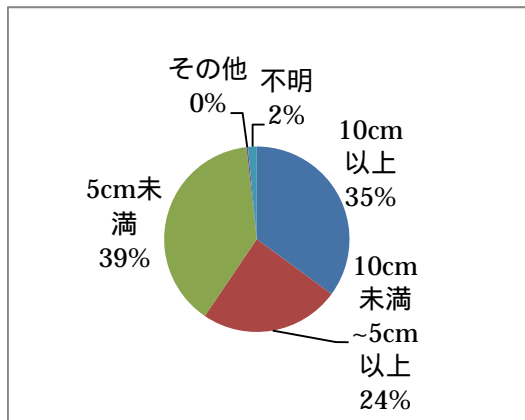
病変の深さ (最深の病変)

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



病変の大きさ（最大の病変）

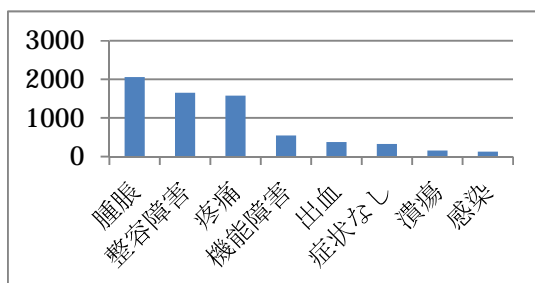
大きさ	例数
10cm 以上	1291
10cm 未満 5cm 以上	898
5cm 未満	1425
その他	10
不明	56
回答なし	1
総計	3681



3. 症状情報

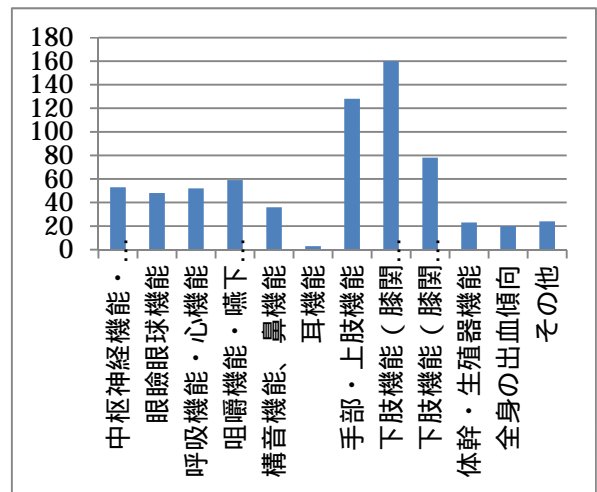
症状（複数回答可）

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



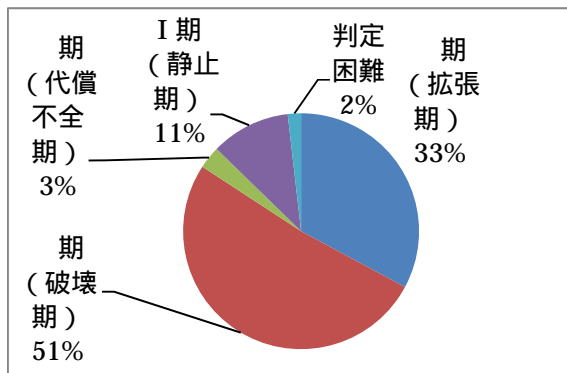
機能障害（複数回答可）

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



AVM の場合、病期 Schöbinger 分類

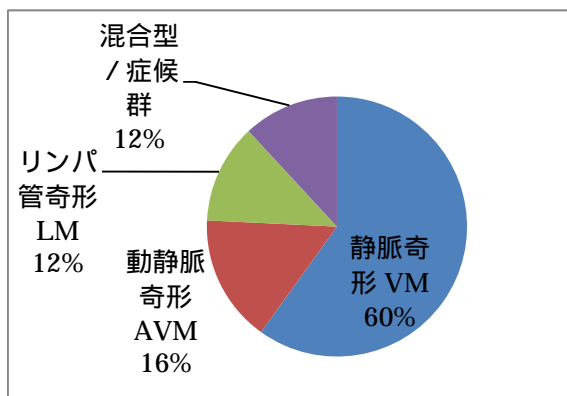
病期	例数
期 (拡張期): 血管雑音、 拍動音の聴取、増大	181
期 (破壊期): 疼痛、潰瘍、出血、感染	283
期 (代償不全期): 心不全	17
I 期 (静止期): 皮膚紅潮、温感	60
判定困難	10
総計	551



4. 診断情報

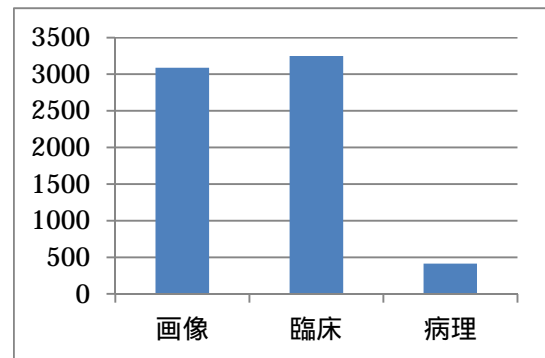
疾患名

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



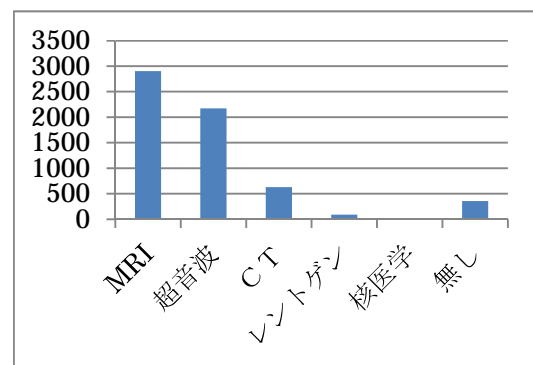
診断の根拠 (複数回答可)

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



診断に有用な画像診断 (複数回答可)

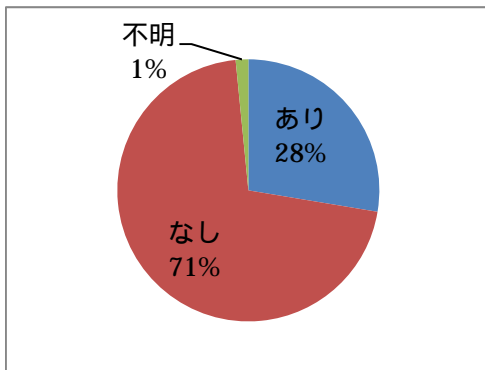
画像診断	例数
MRI	2903
超音波	2172
CT	629
レントゲン	89
核医学	6
無し	357
総例数	3681



5. 治療情報

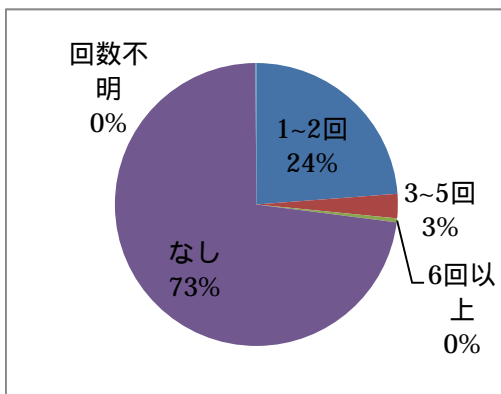
他院での治療

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



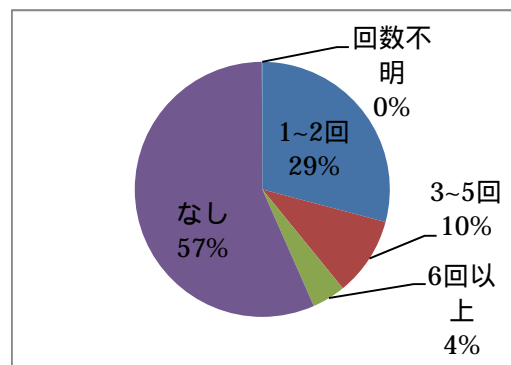
再建切除術

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



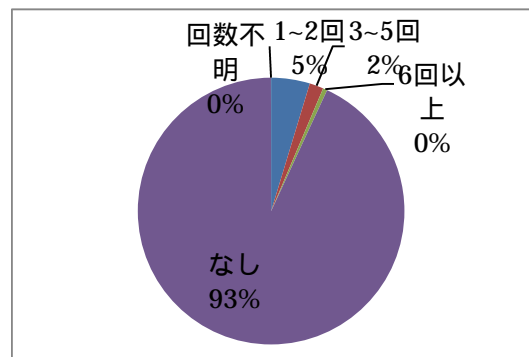
硬化療法

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



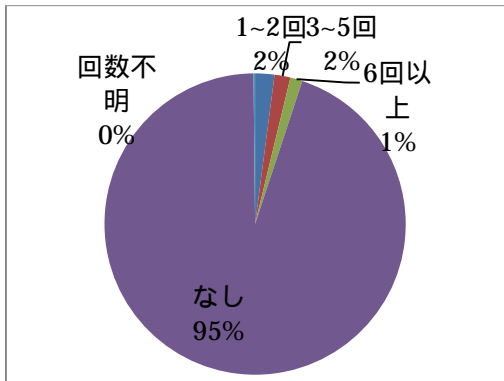
塞栓術

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



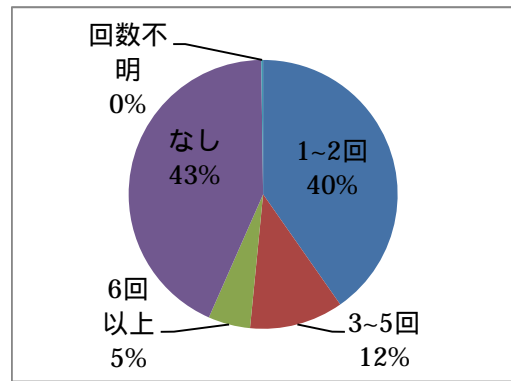
レーザー治療

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



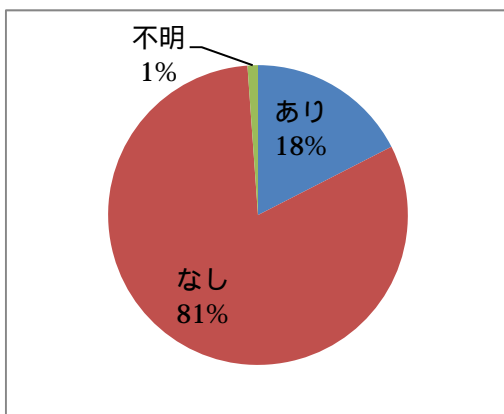
入院回数

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



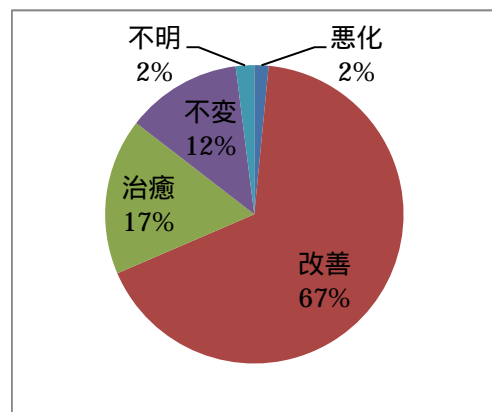
保存的治療（薬物・圧迫療法）

保存的治療	例数
あり	643
なし	2997
不明	41
総計	3681



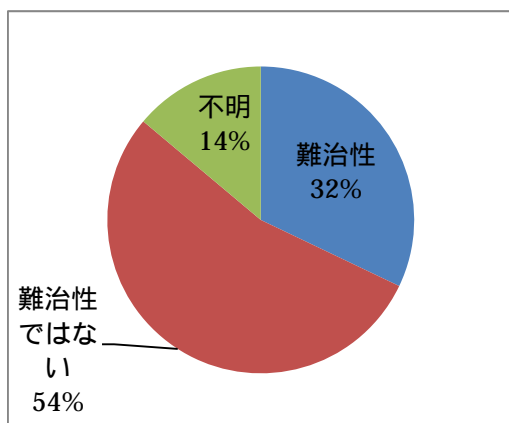
治療の転帰

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



難治性が否か（主治医判断）

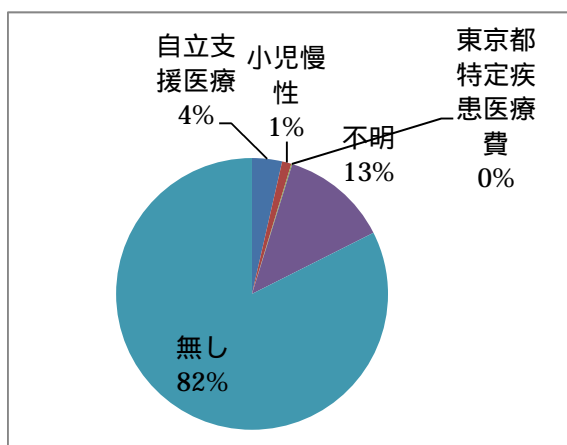
難治性が否か	例数
難治性	1181
難治性ではない	1989
不明	511
総計	3681



6. 医療費情報

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

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

