

表2 機能面とその他

部位		1度	2度	3度	4度	5度	
露出面	顔ぼう	中枢神経機能・末梢神経機能 (疼痛を含む)	神経系統の機能又は精神に障害を残すが、2度を満たさない程度のも	神経系統の機能又は精神に障害を残し、服することができる作業がある程度に制限されるもの	神経系統の機能又は精神に障害を残し、服することができる作業が相当な程度に制限されるもの	神経系統の機能又は精神に障害を残し、軽易な作業以外の作業に服することができないもの	神経系統の機能又は精神に著しい障害を残し、特に軽易な作業以外の作業に服することができないもの 中等度から高度の強さの痛みを用いるオピオイド鎮痛薬の使用によつてはじめて鎮痛が得られるもの、またはそれらを使用しても鎮痛が十分得られないもの(小児例も含む)
	眼瞼眼球	一眼の視力が0.6以下になったもの 一眼に半盲症、視野狭窄又は視野変状を認めるもの 正面視以外で複視を認めるもの	一眼の眼球に著しい調節機能障害又は運動障害を認めるもの 一眼の上眼瞼に著しい運動障害を認めるもの 一眼の視力が0.1以下になったもの	両眼の視力が0.6以下になったもの 一眼の視力が0.06以下になったもの 正面視で複視を認めるもの 両眼の眼球に著しい調節機能障害又は運動障害を認めるもの 両眼の上眼瞼に著しい運動障害を認めるもの	一眼が失明し、一眼の視力が0.6以下になったもの 両眼に半盲症、視野狭窄または視野変状を認めるもの	両眼の視力が0.1以下になったもの	
	呼吸機能・心機能	病変が原因となり閉塞型睡眠時無呼吸症候群をきたすが、日中の覚醒傾向がないもの	病変が原因となり閉塞型睡眠時無呼吸症候群をきたし、自分の意志に反し眠気があり、気づかずに眠ってしまうことがあまり集中していないときに起こるもの	病変が原因となり閉塞型睡眠時無呼吸症候群をきたし、自分の意志に反し眠気があり、気づかずに眠ってしまうことが、多少集中を必要としているとき起こるもの、症状により社会的にあるいは仕事上の機能に中等度の障害が起こるもの 身体活動には特に制約がなく日常労作により、特に不当な呼吸困難、	病変が原因となり閉塞型睡眠時無呼吸症候群をきたし、自分の意志に反し眠気があり、気づかずに眠ってしまうことが、強い集中を必要としているとき起こるもの、症状により社会的にあるいは仕事上の機能に高度の障害が起こるもの 安静時または軽労作時には障害がないが、日常労作のうち、	病変が原因となり閉塞型睡眠時無呼吸症候群をきたし、身体活動に高度の制約のあるもの 安静時には無症状であるが、普通以下の軽労作で呼吸困難、狭心痛、疲労、動悸などの愁訴を生じるもの	

露出面	顔ぼう				狭心痛、疲労、動悸などの愁訴が生じないが、検査上異常が指摘され第4度への移行が懸念されるもの	比較的筋力い労作(例えば、階段上昇、坂道歩行など)によって、呼吸困難、狭心痛、疲労、動悸などの愁訴が生じるもの 気管切開(気管孔作成)が施行されているもの	
		咀嚼機能・嚥下機能		咀嚼機能・嚥下機能に軽度の障害を認めるが、3度の条件は満たさない程度のももの	ある程度の常食は摂取できるが、咀嚼・嚥下が充分出来ない為に食事が制限される程度のももの	経口摂取のみでは十分な栄養摂取ができない為、経管栄養の併用が必要なもの 全粥又は軟菜以外は摂取できない程度のももの	流動食以外には摂取できない程度のももの 経口的に食物を摂取することができないもの 食物が口からこぼれ出る為、常に手や器物などでそれを防がなければならぬ程度のももの 経口的な食物摂取が極めて困難で1日の大半を食事に費やさなければならぬ程度のももの
		構音機能		構音機能に軽度の障害を認めるが、3度の条件は満たさない程度のももの	電話による会話が、家族は理解出来るが他人には理解できない程度のももの	日常会話が、家族は理解できるが他人には理解出来ない程度のももの	日常会話が、誰が聞いても理解できない程度のももの
		鼻			鼻の機能に著しい障害を認めるもの		
		耳	一耳の聴力が1m以上の距離では普通の話声を解することができない程度の難聴になったもの	両耳の聴力が1m以上の距離では小声を解することが困難な程度の難聴になったもの 一耳の聴力が40cm以上の距離では普通の話声を解することができない程度の難聴になったもの	両耳の聴力が1m以上の距離では普通の話声を解することが困難な程度の難聴になったもの 一耳の聴力が耳に接しなければ大声を解することができない程度の難聴になったもの 一耳の聴力を全く失ったもの	両耳の聴力が40cm以上の距離では普通の話声を解することが困難な程度の難聴になったもの 一耳の聴力を全く失い、他耳の聴力が1m以上の距離では普通の話声を解することができない程度の難聴になったもの	一耳の聴力を全く失い、他耳の聴力が40cm以上の距離では普通の話声を解することができない程度の難聴になったもの 両耳の聴力が耳に接しなければ大声を解することができない程度以上の難聴になったもの

四肢の露出面	手部・上肢	一手の示指、中指、環指又は小指の用を廃したもの 母指以外の手指の遠位指節間関節を屈伸することができなくなったもの 一上肢の三大関節中の一関節の機能に障害を認めるもの	一手の母指又は母指以外の二手指の用を廃したもの 一上肢の三大関節中の一関節の機能に著しい障害を認めるもの	一手の母指を含み三手指又は母指以外の四手指の用を廃したもの 一上肢の三大関節中の一関節の用を廃したもの	手の五手指又は母指を含み四手指の用を廃したもの 一上肢の三大関節中の二関節の用を廃したもの	一上肢の用を全廃したものの(三大関節の用を廃したもの)
	膝関節以下の下肢(足部を含む)	一足の第三足指以下の一又は二の足指の用を廃したもの	一足の第一又は第二足指を含み一以上の足指の用を廃したもの 一下肢の膝関節・足関節うちの一関節の機能に障害を認めるもの	一足の足指の全部の機能を廃したものの 一下肢の膝関節・足関節うちの一関節の機能に著しい障害を認めるもの	一下肢の膝関節・足関節うちの一関節の用を廃したもの	一下肢の膝関節と足関節の用を廃したもの
非露出面	体幹・生殖器	胸腹部臓器の機能に障害を認めるもの 局部に神経症状を認めるもの	胸腹部臓器の機能に障害を残し、服することができる作業がある程度に支障があるもの 局部に頑固な神経症状を認めるもの	胸腹部臓器の機能に障害を残し、服することができる作業が相当な程度に制限されるもの 立位・座位の保持に支障があるもの 生殖器に著しい障害を認めるもの	胸腹部臓器の機能に障害を残し、軽易な作業以外の作業に服することができないもの 立位・座位の保持が相当な程度に制限されるもの 脊柱に運動障害を認めるもの 両側の睾丸または卵巢の機能を失ったもの	胸腹部臓器の機能に著しい障害を残し、特に軽易な作業以外の作業に服することができないもの 立位・座位の保持ができないもの 脊柱に著しい運動障害を認めるもの
	膝関節以上の下肢(大腿)		一下肢の股関節の機能に障害を認めるもの	一下肢の股関節の機能に著しい障害を認めるもの	一下肢の股関節の用を廃したもの	一下肢の股関節と膝関節または足関節の用を廃したもの
出血および出血の可能性		ときおり出血するが医療的処置の必要のないもの	しばしば出血するが医療的処置の必要のないもの	出血の治療ため医療的処置を必要とするが、治療によって出血予防・止血が十分に得られるもの	致死的な出血のリスクをもつもの 複数年にわたり出血の治療のため一年間に一回程度の入院加療を要したあるいは要す見込みのもの 慢性出血性貧血のため月一回程度の輸血を定期的に必要とするもの	致死的な出血のリスクが非常に高いもの 大量出血のリスクが高く年間30日以上入院治療が必要なもの 複数年にわたり出血の治療のため一年間に二回以上入院加療を要したあるいは要す見込みのもの

<p>感染および感染の可能性</p>	<p>ときおり感染を併発するが医療的処置の必要のないもの</p>	<p>しばしば感染を併発するが医療的処置の必要のないもの</p>	<p>感染・蜂窩織炎の治療ため医療的処置を必要とするが、治療によって十分に症状の進行を抑制できるもの</p>	<p>敗血症などの致死的な感染を合併するリスクをもつもの 複数年にわたり感染・蜂窩織炎の治療のため一年間に一回程度の入院加療を要したあるいは要す見込みのもの</p>	<p>敗血症などの致死的な感染を合併するリスクが非常に高いもの 感染・蜂窩織炎のリスクが高く年間30日以上の入院治療が必要なもの 複数年にわたりの感染・蜂窩織炎の治療のため一年間に二回以上入院加療を要したあるいは要す見込みのもの</p>
<p>難治性皮膚潰瘍</p>	<p>難治性皮膚潰瘍の治療・保護する必要があるが、2度を満たさない程度のもの</p>	<p>難治性皮膚潰瘍の治療・保護ため、服することができる作業がある程度に制限されるもの</p>	<p>難治性皮膚潰瘍の治療・保護ため、服することができる作業が相当な程度に制限されるもの</p>	<p>難治性皮膚潰瘍の治療・保護のため、軽易な作業以外の作業に服することができないもの</p>	<p>難治性皮膚潰瘍の治療・保護ため、特に軽易な作業以外の作業に服することができないもの</p>
<p>凝固能異常</p>			<p>血液検査データでは凝固能異常を示すが、出血傾向などの臨床症状を伴わないもの</p>	<p>凝固能異常に対して治療を必要とするが、医療的処置によって出血傾向などの臨床症状の改善を得ることができるもの</p>	<p>凝固能異常に対して治療を必要とし、医療的処置を行っても出血傾向などの臨床症状が改善しないもの</p>

II 研究成果の刊行に関する一覧表

《平成 24-25 年度研究成果の刊行に関する一覧表》

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
Akita S, Houbara S, Akatsuka M	Imaging, vascular assessment: Extension in depth and vascular anomalies	Teot L, Meaume S, Del Mamol V, Akita S, Ennis WI	Skin Necrosis	Springer -Verlag	Heidelberg	in press	in press

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
堀由美子、森井英一	血管腫・血管奇形 2014:診断から IVR・治療まで	病理	In press	In press	In press
Ohnishi K, Tagami M, Morii E, Azumi A	Topical treatment for orbital capillary hemangioma in an adult using b-blocker solution	Case Rep Ophthalmol	5	60-65	2014
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	29	62-67	2014
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	31	775-85	2013
Ishikawa K, Sasaki S, Furukawa H, Nagao M, Iwasaki D, Saito N, Yamamoto Y	Preliminary Experience With Intraoperative Near-infrared Fluorescence Imaging in Percutaneous Sclerotherapy of Soft-Tissue Venous Malformations	Dermatol Surg	39	907-12	2013
Akita S, Houbara S, Akatsuka M, Hirano A	Vascular anomalies and wounds	J Tissue Viability	22	103-11	2013
Uehara S, Hasegawa T, Okuyama H, Kawahara H, Kubota A, Osuga K, Morii E	Prenatally detected giant congenital hemangioma of the fetal neck	J Ped Surg Case Reports	1	29-31	2013

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Sawane M, Kajiya K, Kidoya H, Takagi M, Muramatsu F, Takakura N	Apelin inhibits diet-induced obesity by enhancing lymphatic and blood vessel integrity	Diabetes	62	1970-1980	2013
Yamakawa D, Kidoya H, Sakimoto S, Jia W, Naito H, Takakura N	Ligand-independent Tie2 dimers mediate kinase activity stimulated by high dose Angiopoietin-1	J Biol Chem	288	12469-12477	2013
Wakabayashi T, Naito H, Takara K, Kidoya H, Sakimoto S, Oshima Y, Nishida K, Takakura N	Identification of vascular endothelial side population cells in the choroidal vessels and their potential role in age-related macular degeneration	Invest Ophthalmol Vis Sci	54	6686-6693	2013
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	33	583-590	2013
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	28	87-91	2013
大須賀慶悟	AVM に対するエタノール塞栓療法	IVR 学会誌	28	83-86	2013
野村元成, 上原秀一郎, 大須賀慶悟, 東原大樹, 大植孝治, 福澤正洋	四肢と肩甲骨部の動静脈奇形に対して血管内治療が奏効した 2 例	日本小児外科学会雑誌	49	62-65	2013
Kidoya H, Takakura N	Biology of the apelin-APJ axis in vascular formation	J Biochem	152	125-131	2012
Sakimoto S, Kidoya H, Naito H, Kamei M, Sakaguchi H, Goda N, Fukamizu A, Nishida K, Takakura N	A role for endothelial cells in promoting the maturation of astrocytes through the apelin/APJ system in mice	Development	139	1327-1335	2012

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Kidoya H, Kunii N, Naito H, Muramatsu F, Okamoto Y, Nakayama T, Takakura N	The apelin/APJ system induces maturation of the tumor vasculature and improves the efficiency of immune therapy	Oncogene	31	3254-3264	2012
Higashihara H, Osuga K, Ueguchi T, Onishi H, Tanaka H, Maeda N, Tomoda K, Tomiyama N.	Usefulness of contrast-enhanced three-dimensional mr angiography using time-resolved imaging of contrast kinetics applied to description of extracranial arteriovenous malformations: initial experience	Eur J Radiol	81	1134-1139	2012
Kanou T, Shintani Y, Osuga K, Okumura M	Successful lobectomy for central large pulmonary arteriovenous malformation	Interact Cardiovasc Thorac Surg	14	665-667	2012
三村秀文、松井裕輔、 藤原寛康、平木隆夫、 郷原英夫、宗田由子、 道下宣成、木股敬裕、 金澤 右	ISSVA 分類とその臨床的意義	画像診断	32	974-985	2012
佐々木了	血管腫・血管奇形とその考え方	画像診断	32	1004-1012	2012
大須賀慶悟、波多祐紀、 上原秀一郎	血管腫・血管奇形の臨床診断と画像診断	画像診断	32	994-1003	2012
森井英一、堀由美子	ISSVA 分類の臨床病理学的背景	画像診断	32	986-992	2012
三村秀文、松井裕輔	血管腫・血管奇形の画像診断	PEPARS	71	8-18	2012
秋田定伯、赤塚美保子、 芳原聖司、平野明善	血管奇形の硬化療法	PEPARS	71	44-52	2012
大須賀慶悟、波多祐紀	動静脈奇形(AVM)に対する塞栓療法	PEPARS	71	53-59	2012
森井英一	血管腫、血管奇形の分類と関連する症候 群	PEPARS	71	1-7	2012
中澤哲郎、大須賀慶悟、 東原大樹、前田登、 田中会秀、中村純寿、 岸本健太郎、富山憲幸	末梢 AVM の治療戦略と血管内治療の実 際	日本血管内治 療学会誌	13	22-26	2012
中村純寿、大須賀慶悟	特集 子どもの負担を少なくするための 画像診断の進め方. 血管腫・血管奇形	小児科	53	1001-1007	2012

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
森井英一	血管奇形という疾患	病理と臨床	30	1148-1151	2012
佐々木了	【血管腫・血管奇形の治療戦略】 海綿状血管腫(venous malformation)に対する硬化療法	形成外科	55	1205-1213	2012
長尾 宗朝, 佐々木 了, 古川 洋志, 齋藤 典子, 山本 有平	上肢の静脈奇形に対する硬化療法 治療効果を阻害する要因の検討	日形会誌	32	463-468	2012
長尾 宗朝, 古川 洋志, 佐々木 了, 坂本 泰輔, 山本 有平	眼窩内静脈奇形の2例 硬化療法の適応例と非適応例	日形会誌	32	566-570	2012
石川耕資, 石山誠一郎, 長尾宗朝, 齋藤典子, 佐々木了	小陰唇嚢胞状リンパ管奇形の1例	日形会誌	32	401-405	2012
石川耕資, 齋藤典子, 佐々木了, 長尾宗朝, 岩寄大輔	体幹に発生した RICH (rapid involuting congenital hemangioma)の2例	日形会誌	32	856-860	2012

Ⅲ 研究成果の刊行物・別冊

血管腫・血管奇形
診療ガイドライン



2013

《血管腫・血管奇形診療ガイドライン作成委員会》

◆委員長

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
血管腫・血管奇形センター

◆副委員長

三村 秀文 川崎医科大学 放射線医学(画像診断2) 教授

◆編集・作成委員

秋田 定伯 長崎大学医学部・歯学部附属病院 形成外科 講師
大須賀 慶悟 大阪大学大学院医学系研究科 放射線医学 講師
森井 英一 大阪大学大学院医学系研究科 病態病理学 教授
古川 洋志 北海道大学大学院医学研究科・医学部 形成外科 講師
渡邊 彰二 埼玉県立小児医療センター 形成外科 部長
力久 直昭 千葉大学医学部 形成美容外科 助教

◆作成委員

宮坂 宗男 東海大学 医学外科学系 形成外科 教授
舟山 恵美 北海道大学大学院医学研究科・医学部 形成外科 助教
野村 正 神戸大学 形成外科 特命講師
梶川 明義 福島県立医科大学 形成外科 准教授
大城 貴史 医療法人社団 慶光会 大城クリニック 副理事長
河野 太郎 東京女子医科大学 形成外科学 准講師
大久保 麗 東京女子医科大学八千代医療センター 形成外科
兵頭 秀樹 札幌医科大学医学部 放射線科 講師
吉松 美佐子 聖マリアンナ医科大学 放射線科 助教
井上 政則 慶応大学医学部 放射線科 助教
小川 普久 聖マリアンナ医科大学 放射線科 助教
荒井 保典 聖マリアンナ医科大学 放射線科 助教
藤原 寛康 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 放射線医学 助教
野崎 太希 聖路加国際病院 放射線科 医員
菅原 俊祐 国立がん研究センター中央病院 放射線診断科 医員

◆協力委員

山田有則	旭川医科大学 放射線医学講座放射線科	講師
作原祐介	北海道大学大学院医学研究科 放射線医学分野	助教
阿保大介	北海道大学大学院医学研究科 放射線医学分野	助教
加藤健一	岩手医科大学 放射線科	助教
川輪陽子	元東海大八王子センター 放射線科	
黒住昌弘	信州大学医学部 画像医学講座	助教
山上卓士	京都府立医科大学大学院 放射線診断治療医学講座	講師
吉松梨香	京都府立医科大学大学院 放射線診断治療医学講座	特任助教
東原大樹	大阪大学大学院医学系研究科 放射線医学	特任助教
前田登	大阪大学大学院医学系研究科 放射線医学	助教
渡部茂	川崎医科大学 放射線医学(画像診断1)	特任講師
芝本健太郎	独立行政法人国立がん研究センター中央病院	医員
橋本政幸	鳥取県立厚生病院 放射線科	部長
岡田宗正	山口大学大学院医学系研究科 放射線医学分野	講師
田中法瑞	久留米大学医学部 放射線医学	准教授
清末一路	大分大学医学部医学科 放射線医学	准教授
馬場康貴	鹿児島大学大学院医師学総合研究科 放射線診断治療学	講師
林 利彦	北海道大学大学院医学研究科・医学部 形成外科	助教
村尾 尚規	北海道大学大学院医学研究科・医学部 形成外科	
蕨 雄大	北海道大学大学院医学研究科・医学部 形成外科	
大澤 昌之	手稲溪仁会病院形成外科	主任医長
七戸 龍司	旭川厚生病院形成外科	主任医長
大芦 孝平	国立がん研究センター皮膚腫瘍科	
吉田 哲也	苫小牧日翔病院形成外科	医長
川北 育子	製鉄記念広畑病院 形成外科	部長
大崎 健夫	製鉄記念広畑病院 形成外科	
浅井 笑子	福島県立医科大学 形成外科	助教
樫山 真紀	福島県立医科大学 形成外科	助手
堀切 将	福島県立医科大学 形成外科	
佐野 仁美	福島県立医科大学 形成外科	
長谷川 晶子	福島県立医科大学 形成外科	
桑田 知幸	福島県立医科大学 形成外科	
杠 俊介	長野県立こども病院 形成外科	副部長
高木 信介	今給黎総合病院 形成外科	部長
頃安 久美子	東京労災病院 形成外科	医員
藤田 幸代	東京労災病院 形成外科	副部長

日笠 壽	大阪船員保険病院 形成外科	部長
吉本 浩	長崎大学病院 形成外科	助教
内田光智子	千葉大学医学部 形成美容外科	医員
徳元秀樹	千葉大学医学部 形成美容外科	医員
有川理紗	千葉大学医学部 形成美容外科	医員
玉田崇和	千葉大学医学部 形成美容外科	医員
安達直樹	千葉大学医学部 形成美容外科	医員
金 佑吏	千葉大学医学部 形成美容外科	
小坂健太郎	千葉大学医学部 形成美容外科	

◆作成協力

河合 富士美	NPO 法人日本医学図書館協会
山口 直比古	NPO 法人日本医学図書館協会
小嶋 智美	NPO 法人日本医学図書館協会

◆事務局

松井 裕輔	川崎医科大学 放射線医学(画像診断2)	臨床助教
田村 梨紗	川崎医科大学 放射線医学(画像診断2)	
亀之園 麻美	川崎医科大学 放射線医学(画像診断2)	

序

体表・軟部の血管腫・血管奇形は慣用的に「血管腫」と呼称されることが多いのですが、血管腫・血管奇形診療の国際学会が提唱し、国際的に標準化されつつある ISSVA 分類では別の疾患です。血管腫・血管奇形の診断・治療法は確立していなかったために、治療方針に混乱を招いてきました。血管腫・血管奇形の診療にはその疾患概念の説明、適切な治療法についての指針が求められており、ガイドラインの果たす役割は非常に大きいと思われ
ます。

本ガイドラインは平成 21－23 年度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」(佐々木班)が日本形成外科学会、日本 IVR 学会と協力して作成し、平成 24 年度に最終的に完成しました。医療従事者にとって診断・治療指針になると共に、患者・市民にとっても疾患のガイドとなることを期待しています。ガイドラインは診療の進歩に伴い刷新されるべきものであり、改訂にむけての多くの関係者からのご意見・ご批判をいただきたいと存じます。

最後に日常診療・研究・教育にお忙しい中、本ガイドライン作成のための膨大な作業に取り組んでいただいた作成委員、協力委員の皆様に心より感謝申し上げます。

平成 25 年 3 月

KKR 札幌医療センター斗南病院形成外科、血管腫・血管奇形センター

佐々木 了

川崎医科大学 放射線医学(画像診断2)

三村 秀文

《目次》

作成の経緯および手順	P.1
第1章：疾患の概説と診断のポイント	
1. ISSVA 分類	P.6
2. 血管腫・血管奇形の病理診断	P.10
3. 乳児血管腫(Infantile Hemangioma)	P.14
4. 静脈奇形(Venous Malformation: VM)	P.20
5. 動静脈奇形(Arteriovenous Malformation: AVM)	P.24
6. リンパ管奇形(Lymphatic Malformation: LM)	P.28
7. 毛細血管奇形(Capillary Malformation: CM)	P.33
8. 症候群	P.37
第2章：Clinical Questions & Answers	
CQ 1 乳児血管腫および血管奇形は周囲組織の肥大を誘発するか？	P.46
CQ 2 血管奇形に合併しやすい症候群はどのようなものがあるか？	P.47
CQ 3 乳児血管腫および血管奇形は心不全を誘発するか？	P.51
CQ 4 乳児血管腫および血管奇形の診断にどの画像検査をおこなうべきか？	P.52
CQ 5 乳児血管腫および血管奇形の鑑別に病理組織学的診断は有益か？	P.55
CQ 6 血管腫・血管奇形で合併する血液凝固異常は Kasabach-Merritt 現象か？	P.57
CQ 7 乳児血管腫における潰瘍形成に有効な治療法は何か？	P.59
CQ 8 乳児血管腫において早期治療をおこなうべきものはどのような病変か (切除を含む)？	P.63
CQ 9 血管奇形に対する切除手術はどのようなものが適応となるか？	P.67
CQ 10 動静脈奇形の切除に際して縫合閉鎖または植皮による創閉鎖は 皮弁による再建よりも再発(再増大)が多いか？	P.70
CQ 11 乳児血管腫に対する色素レーザー照射は有益か？	P.72
CQ 12 毛細血管奇形に対する色素レーザー照射の有効率はどの程度か？	P.73
CQ 13 毛細血管奇形に対する色素レーザー照射において再発があるか？	P.75
CQ 14 毛細血管奇形に対する色素レーザー照射において皮膚の冷却は有効か？	P.77
CQ 15 乳児血管腫および毛細血管奇形に対してパルス幅可変式色素レーザー照射は 従来型(パルス幅固定式)色素レーザー照射に比べて有用か？	P.79
CQ 16 毛細血管奇形に対する色素レーザー照射は治療開始年齢が早いほど 有効率が高いか？	P.81
CQ 17 毛細血管奇形以外の血管奇形の皮膚表面病変に対するレーザー照射は 有益か？	P.83
CQ 18 腫瘤状(隆起性)の乳児血管腫および血管奇形に 病変内レーザー照射療法は有用か？	P.85
CQ 19 リンパ管奇形に対する硬化療法は有効か？	P.87
CQ 20 静脈奇形に対する硬化療法は有益か？	P.90
CQ 21 動静脈奇形に対する血管内治療(硬化療法・塞栓療法)は有効か？	P.93
CQ 22 血管奇形の血管内治療で起こりうる合併症とその対策は？	P.96
CQ 23 血管奇形の血管内治療において推奨される硬化剤・塞栓物質は？	P.101
CQ 24 乳児血管腫に対する塞栓療法は有用か？	P.105
CQ 25 動静脈奇形の流入血管に対する近位(中枢側)での結紮術・コイル塞栓術は 推奨されるか？	P.107
CQ 26 AVM に対する切除術前塞栓療法の実施時期として、適当なのはいつか？	P.109
CQ 27 乳児血管腫に対するステロイドの局所注射は全身投与に比べて有効か？	P.111

CQ 28	乳児血管腫・血管奇形に対する薬物投与は有効か？	P.112
CQ 29	乳児血管腫に対する薬物外用療法は有効か？	P.115
CQ 30	血管腫・血管奇形の血液凝固異常に対してどのような治療を行うべきか？	P.117
CQ 31	乳児血管腫および血管奇形の治療に放射線治療は有用か？	P.120
CQ 32	乳児血管腫および血管奇形の圧迫療法は有用か？	P.122
CQ 33	乳児血管腫および血管奇形の冷凍凝固療法は有用か？	P.125
CQ 34	血管奇形に対する血管内治療(硬化療法、塞栓療法)は術後に QOLを向上させるか？	P.127

ガイドライン作成の経緯および手順について

1. 血管腫・血管奇形診療の現状と診療ガイドラインの必要性

体表・軟部の血管腫・血管奇形の大半は原因不明で根本的な治療法が確立しておらず、多くの患者は専門医を求めて多数の医療機関を受診し、治療難民といえる状態にある。血管腫・血管奇形は慣用的に「血管腫」と呼称されることが多いが、血管腫・血管奇形診療の国際学会が提唱している ISSVA 分類 (ISSVA: The International Society for the Study of Vascular Anomalies) では両者は別の疾患であり、この分類は国際的に標準化されつつある。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、多くは小児期に自然消退する。一方、血管奇形は自然消退することなく、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難治性のものまで幅広く含まれる。

血管腫・血管奇形の発生頻度に関する国内・海外での詳しい実態調査は行われていない。血管腫・血管奇形の診断・治療法は確立しておらず、慣用的表現である「血管腫」と一括して呼称されることが多いため、治療方針について混乱を招いており、誤った治療が行われることも少なくない。また血管奇形に対しては、切除術と並んで硬化療法・塞栓術が有効であり、欧米では標準的に施行されているが、本邦では頭部・体幹の塞栓術を除いて保険認可されていない。主たる治療法が認可されていないことは治療難民を生じている大きな原因となっている。混乱がみられる血管腫・血管奇形の診療にはその疾患概念の説明、適切な治療法についての指針が求められている。

2. ガイドライン作成の目的

「血管腫・血管奇形診療ガイドライン」は一般実施医ならびに一般市民を対象とし、血管腫・血管奇形に関して evidence based medicine (EBM) の手法に基づいて、効果的・効率的診療を整理し、安全性を検証し、体系化することを目的とした。

3. 作成の経緯

平成 21 年度より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」が発足した (平成 21-23 年度研究代表者 佐々木 了、平成 24-25 年度研究代表者 三村 秀文)。この研究班は「難治性血管腫・血管奇形」についての研究を行っているが、難治性病変の診療についての研究を行う前提として、「血管腫・血管奇形」の疾患概念、治療を整理し、解説する必要があると考えられた。研究班活動の一環として「血管腫・血管奇形診療ガイドライン」を作成することとなった。血管腫・血管

奇形を主に診療する形成外科・放射線科の学会「日本形成外科学会」「日本 IVR 学会」から主たる委員を選出し、研究班と協力して本ガイドラインが作成された。

4. 作成方法

本ガイドラインは「Mind 診療ガイドライン作成の手引き 2007」に従って作成された。血管腫・血管奇形の日常臨床に携わる作成委員がクリニカルクエスチョン (CQ) を合計 56 項目列挙し、これを整理・調整し、その中から 34 個の項目を CQ として採用した。

各々の CQ 毎に文献検索のためのキーワードを設定し、1980 年から 2009 年にかけて出版された文献を Pubmed、医学中央雑誌を用いて検索した。それらのアブストラクトを基に CQ との関連が乏しい文献を除き、構造化抄録を作成した。その中からエビデンスレベルの高い文献を優先して抽出し、作成委員が CQ 回答を作成し、推奨グレード、解説を作成した。

CQ 回答の推奨グレード (表 1)、文献のエビデンスレベル (表 2) は「Minds 診療ガイドライン作成の手引き 2007」に準じたが、エビデンスが乏しい、あるいはエビデンスレベルが低い CQ 回答・推奨グレードの決定には作成委員会の議論およびその合意を反映させることとした。

作成された診療ガイドラインは「2010 年 4 月日本形成外科学会総会」「2010 年 5 月日本 IVR 学会総会、血管腫・血管奇形 IVR 研究会」で報告、検討された。2011 年 3 月から 6 月「血管腫・血管奇形研究会」「血管腫・血管奇形 IVR 研究会」ホームページにガイドライン案が公開され、パブリックコメントを募った。これらを基にガイドライン案が検討・ブラッシュアップされ、最終的な CQ 回答、解説が完成した。こうしてガイドラインの骨子は平成 23 年度までに作成されたが、平成 24 年度に「血管腫・血管奇形疾患概説・診断のポイント」が序文として追加され、平成 25 年 3 月に完成した。

5. ガイドラインの使用法の留意点

ガイドラインは「血管腫・血管奇形」診療についての指針であるが、作成時点での指針である。本疾患の進歩しつつある診療を規制するものではなく、診療環境や患者の個別性に応じて柔軟に使用されるべきものである。ガイドラインの記載そのものについては作成委員会が責任を負うが、診療結果についての責任は治療担当医が負うべきで、ガイドライン作成委員会が負うべきものではない。

本疾患の研究はエビデンスレベルの高い文献は乏しく、多くはケースシリーズや症例対象研究であった。そのため EBM に基づく診療ガイドラインとしては十分なものとは言えず、今後研究の進歩に伴って改定されるべきものである。

作成のための資金源と委員との利害関係

血管腫・血管奇形ガイドライン作成の資金は、平成 21-23 年度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」の研究助

成金によるものであり、民間企業等の支援は受けていない。

今後の予定

本ガイドラインは公表後、その内容について関連学会の評価を受ける。さらに 5 年後をめどに改定を行う。

表 1 Minds 推奨グレード

推奨グレード	内容
A	強い科学的根拠があり、行うよう強く勧められる。
B	科学的根拠があり、行うよう勧められる。
C1	科学的根拠はないが、行うよう勧められる。
C2	科学的根拠はなく、行わないよう勧められる。
D	無効性あるいは害を示す科学的根拠があり、行わないよう勧められる。

表 2 エビデンスのレベル分類

レベル	内容
I	システマティック・レビュー/RCT のメタアナリシス
II	1 つ以上のランダム化比較試験による
III	非ランダム化比較試験による
IV	分析疫学的研究（コホート研究、症例対象研究、横断研究）
V	記述研究（症例報告やケースシリーズ）
VI	患者データに基づかない、専門委員会や専門家個人の意見