

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