

	C	outcomeの評価法は定められておらず、1例がtotal regressionだが、その他は止血もしくは拍動消失のみ。審美的な評価は完全に無視。	除外	コメント
頬骨VMは摘出術後、calvarial bone graftsやtitanium meshで再建。病変がmaxilla・mandibleを巻き込んでいた場合は、口腔内アプローチで積極的搔破。AVMは1例を除く全例で術前に全例でNBCAでnidusを塞栓し、翌日手術。口腔内アプローチで上顎・下顎骨皮質にドリルで穴を開け、AVM病変を搔破。1例に関しては緊急の出血に対する加療のため、異なる方法で治療。		VMは治療で輸血を要した症例なし。全例で1年間再発なし。頬骨VMで2年後に1例再発。上顎AVMは1例で術前塞栓および同側頸動脈遮断にもかかわらず6単位輸血を要する出血が起こり、取り切ることができなかった。上顎・下顎AVMは2年後の形成手術で取り残し病変の存在が確認された。考察では頬骨、前頭骨、他のVMでは摘除術はよい適応だが、上顎骨や下顎骨、歯根部を巻き込んだ病変では搔爬術が好ましい、と結論づけている。ただし、搔爬術では取り残しが多い。若い患者では経過観察が望ましいとしている。	除外	AVMが4例のみであるため
1回の治療が17名。うちTAEが6名、直接穿刺が11名。12名で両方施行。1例で直接穿刺経路でコイル塞栓とエタノール塞栓を両方施行。		7名で治癒(24%)、17名で改善(59%)、3名で変化なし(10%)。大きな合併症(24%) 小さな合併症(52%)。形態と結果との間に有意な相関は見られなかった($P > .05$; $p = 0.143$)。病変の広がりとは結果との間に中等度の相関がみられた。($P < .001$; $p = 0.633$)。この結果は他の部位のAVM治療と同様の成績であり、エタノール治療は足AVMに対する有効な治療法だと結論。		
直接穿刺が94名、TAEが57名、両者が5名。7名は記載なし。使用塞栓物質は95%エタノール、3% Sotradecol(sodium tetradecyl sulfate)、Ivalon、BeadBlock、NBCA、EO、Onyx。		low-flowとhigh-flow lesionとの間で、合併症発生率や病変の大きさに有意はみられなかった。27%で合併症が生じた。内訳は神経障害、感染、血栓、皮膚壊死、潰瘍/水疱、過度の疼痛/腫脹だが、いずれもminorであった。上肢VMは他部位に比較して有意に合併症発生率が高かった($p < 0.0001$)。2±1.3年(range,0.5-5年)の観察で、pain scoreは有意に減少した($p < .001$)。65.5%の患者が治療に満足し、82.8%が他の患者にも勧めるといった。		
潰瘍と出血患者の5名中2名は観察で治癒し、3名は加療により治癒した。2名の下血患者はS状結腸切除術により加療された。1名の尿道出血患者は尿路・膀胱に広範囲に広がるVMがみられ、膀胱摘出術を施行された。肝静脈、胸壁、縦隔に広がるVMにより腹部膨満、黄疸で来院した患者は塞栓術を施行した。頭蓋内VMの1名は塞栓術を施行。表在病変の腫脹・静脈瘤の6名には硬化療法(STD)を施行。		5名は圧迫や経過観察で経過良好。他14名は病態に応じて、塞栓術や硬化療法、debulking、摘出術を施行し、経過良好。		
原則として取りきれて再建可能と判断した場合には手術を第一選択とし、浸潤例や残存病変に対しては硬化療法を選択。術前検査でfast-flowと判断された場合には、術前塞栓を施行してから手術。		65例で手術。1例で硬化療法。1例は感染した歯肉病変であり、抜歯後に経過観察した。92%は切除可能で、再発しなかった。2例で術前に塞栓術ないし血管結紮を施行した。うち下鼻甲1例で術後抵抗性出血がみられた。再発した5例の内訳はVM4、CM1。1例に追加手術、1例に追加硬化療法を施行。残りは無症状のため経過観察。性状解析で多房性囊胞性病変や5cmを超えるサイズの病変は1度の治療では治癒しきれないと結論。	除外	対象疾患がVM主体のため
全身麻酔下、ステロイド・ニトログリセリン投与下に肺動脈圧を測定しながら、AVM塞栓を施行。エタノールは皮膚に近い病変や、手足の微小シャント病変は50-80%希釈エタノールを、その他は99%エタノールを使用。エタノール単独治療が66%、NBCA併用が3%、コイル併用が22%、コイル・NBCA併用が2%。コイルのみ1例。NBCAのみ1例。6%で塞栓後に切除術を施行。75%で1-3回治療、12%で4-6回治療、5%で7-9回治療、8%で10回以上治療された。経動脈的治療19%、直接穿刺23%、両者が47%、両者+経静脈的塞栓が11%。		治癒38%、改善52%、変化なし5%、失敗4%(遷延する症状のため手術となった症例および硬化療法に抵抗性の症例)、増悪1%。全合併症45%、majorは10%。AVMの進展度($p=.002$)とtype($p=.001$)が治癒に関する有意な因子であり、限局性AVMおよびtype 1、2AVMは有意に治療効果が高かった。一方でびまん性AVMはno changeとよく相関した。		
全身麻酔下に50-100%エタノールによる硬化・塞栓療法。41名(64%)116回硬化・塞栓療法が施行。平均2回(1-11)。外科的治療は術中のコントロール不良な出血のリスクがある症例や、不完全除去症例、高い再発率症例に対してのみ選択的に施行した。		硬化・塞栓療法の結果、16名(39%)で改善がみられた。24名(58.6%)で合併症がみられ、特に17名(41.5%)に皮膚壊死がみられた。最初からamputationを選択されたのは7名(10.9%)であった。		
眼窩を巻き込むサイズの大きな血管腫は全例でまず経口ステロイドを投与し、それでも瞳孔閉塞が改善しない症例や、腫瘍増大がみられる症例ではαインターフェロンを導入した。手術適応は血管奇形、臨床治療不応例、臨床治療後残存病変、線維脂肪を巻き込んだ病変、眼窩変形症例、整容によるものとした。拍動性病変は術前に血管造影を施行し、動脈塞栓後48時間以内に手術を施行。整容性を評価した。		術後慢性疼痛患者なし。98.3%は術後不満なし。65.9%で全病変を摘出可能だった。104名で2回目の手術を、23名で3回目を、3名で4回目を施術した。13.2%に合併症がみられた。66.6%で完全な機能的・整容的再建が得られた。上下眼瞼病変、上眼瞼浸潤病変、両側病変、高齢者、瀰漫性病変では有意に完全機能・整容再建が得られなかった。		

Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages	研究デザイン	P
Park HS, Do YS, Park KB, Kim DI, Kim YW, Kim MJ, Shin BS, Choo	Ethanol embolotherapy of hand arteriovenous malformations.	J Vasc Surg	2011	53(3)	725-31	症例集積	1998-2009年に単施設で手AVMを治療された31患者(男15名、女16名)平均27歳(5-51歳)。重症潰瘍や皮膚壊死、コントロール不良の感染症を伴った病変は除外。①指を巻き込む症例14例、②指と手掌を巻き込む病変9例、③手掌の一部を巻き込む病変が8例。
Visser A, FitzJohn T, Tan	Surgical management of arteriovenous malformation.	J Plast Reconstr Aesthet Surg	2011	64(3)	283-91	症例集積	1996-2010年のデータベースから選定されたAVM53症例(男性22例、女性31例), Schoebinger stage(I 5, II 34, III 14). 部位(頭頸部32, 下肢13, 上肢7, 体幹1).
Do YS, Park KB, Park HS, Cho SK, Shin SW, Moon JW, Kim DI, Kim YW, Chang IS, Lee SH, Hwang HY, Hwang JH, Choo	Extremity arteriovenous malformations involving the bone: therapeutic outcomes of ethanol embolotherapy.	J Vasc Interv Radiol	2010	21(6)	807-16	症例集積	1996-2009年に治療された骨病変を伴った四肢のAVM22症例(男性12例、女性10例). 小児8例, 成人14例(1-64歳).
Liu AS, Mulliken JB, Zurakowski D, Fishman SJ, Greene	Extracranial arteriovenous malformations: natural progression and recurrence after treatment.	Plast Reconstr Surg	2010	125(4)	1185-94	症例集積	Boston children hospitalの1980-2008年までのデータベースを検討した頭蓋外軟部領域のAVM272症例. Syndromeの一部としてのAVMも除外. 年齢, 性別, 部位, サイズ等の因子を含めて治療後再発や自然史を検討.
Zheng LZ, Fan XD, Zheng JW, Su	Ethanol embolization of auricular arteriovenous malformations: preliminary results of 17 cases.	AJNR Am J Neuroradiol	2009	30(9)	1679-84	症例集積	2007-2008年に治療された耳介AVM17症例(男性11, 女性6), 平均25.4歳(3-47歳), SchoebingerII 8症例, III 9症例.
Chen WL, Ye JT, Xu LF, Huang ZQ, Zhang	A multidisciplinary approach to treating maxillofacial arteriovenous malformations in children.	Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod	2009	108(1)	41-7	症例集積	額顔面AVM13症例(少年10, 少女3), 平均9.1歳(4-13歳). SchoebingerII 5症例, III 8症例.
Behnia H, Ghodoosi I, Motamedi MH, Khojasteh A, Masjedi	Treatment of arteriovenous malformations: assessment of 2 techniques--transmandibular curettage versus resection and immediate replantation.	J Oral Maxillofac Surg	2008	66(12)	2557-65	症例集積	1992-2008年の下顎AVM12症例, (7-17歳)
Elsharawy MA, Moghazy	Surgical and endovascular management of arteriovenous malformation: case series from a single center.	Vascular	2007	15(3)	134-40	症例集積	2003-2006年の32例の血管奇形中, 12例の症候性AVM(頭頸部4, 上肢3, 背部1, 体幹部1, 下肢3)

	C	outcomeの評価法は定められておらず、1例がtotal regressionだが、その他は止血もしくは拍動消失のみ。審美的な評価は完全に無視。	除外	コメント
全身麻酔下で平均2.8回(1-11回)、直接穿刺ないし経動脈アプローチでエタノール硬化療法を施行。		3%が治癒、73%が改善、23%が変化ないか、増悪。1名はloss to f/u。症状は64%で改善した。61%で1つ以上の合併症がみられ、内訳は45%に皮膚壊死、23%で水泡、19%で関節強直・拘縮、13%に一過性神経麻痺。2例を除いて平均3.4ヶ月(1-8ヶ月)で完全に治癒したが、2例はamputationとなった。症例群別にみると①で治療効果93%、合併症64%、②で治療効果38%、合併症78%、③で治療効果88%、合併症38%であった。		
切除(一部術前塞栓、一部再建術施行)	なし	53症例中、45例が当該施設でマネージされた。23病変(22症例)が根治手術をうけた。stageIIIの生命の危機がある1症例がpalliative手術をうけた。経過観察された症例のうち14症例(StageI 4例、II 8例、III2例)は平均観察期間2.5年で病変は変化なし。最終的に2症例で再発したが、再手術施行。		
エタノール(経カテーテル、直接穿刺)。	なし	4症例で完治、14症例で改善、3症例は不変、1症例で治療は失敗し、患肢切断。		
切除、塞栓、その組み合わせ	なし	stage1の小児患者の増悪時期(小児期まで43.8%、青年期まで82.6、残り17.4%は成人期(21歳)まで増悪なし。青年期に増悪、2段階以上の増悪が多かった。性別、部位は有意な因子ではなく、diffuseなAVMは限局的なAVMは小児期、思春期に増悪する傾向があった。切除(with/without塞栓)が塞栓単独より再増大が少なく、stageが低い方が再発が少なかった。stage1の妊娠女性では妊娠は増悪因子ではなかった(stage2-4は検討していない)。stage1の小児患者の82.6%は青年期までに増悪すること、stageが低い方が治療後の再発が少ないことが明らかになったので、stageの低いAVMの早期の切除も考慮すべきであるが、無症状のAVMの治療はその部位や切除後の容姿などを考慮して、個別に判断をするべきである。小児のstage1の患者では青年期まで増悪しないこともあるので、成人期まで切除を延期できるかもしれない。		
エタノール(経カテーテル、直接穿刺)。	なし	StageIIIの9症例は1例はstageI、8例はstageIIになった。stageIIの9症例は6例がstageIIに、2例はstageIIのままであった。		
Superselective intra-arterial embolization with bone wax packing (BWP) of the bone cavity and curettage	Superselective intra-arterial embolization (SIAE) and compartmentalization and sclerotherapy	BWP群では完全消失、ほぼ消失が80%、20%。Compartmentalization群では完全消失、ほぼ消失、部分的に消失が60%、30%、10%であった。		
Resection of the segment, curettage of the intrabony lesion, extraction of involved teeth, and immediate replantation	Proximal osteotomy curettage of the lesion within the bone and extraction of involved teeth.	下顎骨に限局している場合には完全切除よりは搔爬術の方が低侵襲でよいと思われる。		
塞栓＋切除10例、塞栓2例	なし	合併症は潰瘍2、神経障害1、創部感染2例。再発なし。		

Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages	研究デザイン	P
Steven M, Kumaran N, Carachi R, Desai A, Bennet	Haemangiomas and vascular malformations of the limb in children.	Pediatr Surg Int	2007	23(6)	565-9	症例集積	1999～2003年にデータベースから下肢のhemangiomaとvascular malformationで検索。288症例中、AVM7例。年齢等記載なし。
Richter GT, Suen J, North PE, James CA, Waner M, Buckmiller	Arteriovenous malformations of the tongue: a spectrum of disease.	Laryngoscope	2007	117(2)	328-35	症例集積	舌のAVM, 11症例(4例は口腔底や頸部に及ぶ進行病変)。女性10症例, 男性1症例。平均年齢12.6歳(6ヶ月～41歳)
Cho SK, Do YS, Shin SW, Kim DI, Kim YW, Park KB, Kim EJ, Ahn HJ, Choo SW, Choo	Arteriovenous malformations of the body and extremities: analysis of therapeutic outcomes and approaches according to a modified angiographic classification.	J Endovasc Ther	2006	13(4)	527-38	症例集積	体幹部, 四肢のAVM66症例(女性44症例, 平均28.3歳(5-53歳))
Jeong HS, Baek CH, Son YI, Kim TW, Lee BB, Byun	Treatment for extracranial arteriovenous malformations of the head and neck.	Acta Otolaryngol	2006	126(3)	295-300	症例集積	20例の頭頸部AVM(男10、女10。平均年齢30.2歳、7-60歳)。Schobinger stage 1/2/3=16/3/1。部位は頬6、頸部5、上唇3、頭皮2、その他4。平均サイズは4.4cm。
Kim JY, Kim DI, Do YS, Lee BB, Kim YW, Shin SW, Byun HS, Roh HG, Choo IW, Hyon WS, Shim JS, Choi	Surgical treatment for congenital arteriovenous malformation: 10 years' experience.	Eur J Vasc Endovasc Surg	2006	32(1)	101-6	症例集積	145例のAVM(男59、女86。平均28.7歳、2-67)。4例が ^a truncular, 134例が ^a extratruncular(98例が ^a infiltrating, 36例が ^a limited), 7例が ^a mixed。
Liu DG, Ma XC, Zhao FY, Zhang	A preliminary study of angiographic classification and its correlation to treatment of central arteriovenous malformation in the jaw.	Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod	2005	100(4)	473-80	症例集積	25例(男9、女16。平均17.6歳、17-40)の顎AVM。
Ulrich H, Baumler W, Hohenleutner U, Landthaler	Neodymium-YAG Laser for hemangiomas and vascular malformations — long term results.	J Dtsch Dermatol Ges	2005	3(6)	436-40	症例集積	31例(男11、女20。3ヶ月～18歳、平均70ヶ月)の21例の血管腫、10例の静脈奇形。頭頸部80%、体幹部もしくは四肢12%、会陰部8%。このうち、血管腫15例、静脈奇形5例で平均6年間フォローできた。
Do YS, Yakes WF, Shin SW, Lee BB, Kim DI, Liu WC, Shin BS, Kim DK, Choo SW, Choo	Ethanol embolization of arteriovenous malformations: interim results.	Radiology	2005	235(2)	674-82	症例集積	40例AVM(男16、女24。平均26.8歳、9歳～53歳)。上肢19例、下肢16例、骨盤内5例、体幹部1例。
Wu JK, Bisdroff A, Gelbert F, Enjolras O, Burrows PE, Mulliken	Auricular arteriovenous malformation: evaluation, management, and outcome.	Plast Reconstr Surg	2005	115(4)	985-95	症例集積	41例の耳介AVM(中央値26歳、1-55)。Schobinger stageは1/2/3/4=4.9%/46.3%/48.8%/0%。
Jackson IT, Keskin M, Yavuzer R, Kelly	Compartmentalization of massive vascular malformations.	Plast Reconstr Surg	2005	115(1)	10-21	症例集積	18例の血管奇形(男6、女12、2-90歳。)12例が ^a high-flow, 6例が ^a low-flow。症状の詳細な表記はないが、出血予防が ^a 8手技、病変縮小目的が18手技、緊急止血目的が3手技。

	C	outcomeの評価法は定められておらず、1例がtotal regressionだが、その他は止血もしくは拍動消失のみ。審美的な評価は完全に見捨て。	除外	コメント
手術5例、レーザー1例。詳細な記載なし。	なし	AVMは重篤な合併症の頻度が高い	除外	AVMが7例のみであるため
切除(一部術前塞栓)	なし	進行病変は1例で再発、7例の舌根局部右辺は再発なし。このケースシリーズの結果から早期切除の方が病変を完全に取り切れ、さらにコズメティックや機能的な問題が起こる可能性減らせると言及。		
エタノール(経カテーテル、直接穿刺)。	なし	血管造影からtypeI~IIIまでに分類。TypeIIがもっとも成績が良好。血管造影のtype毎の治療戦略について記載。		
エタノール硬化療法12(6例で塞栓術を追加、そのうち5例にさらに切除術を追加)、塞栓術&切除7、切除1。	なし	平均27.5ヶ月(12-84ヶ月)フォロー。16例(80%)で75%以上の容積減少。再発は確認されていない。エタノールで4例に限局的な皮膚壊死、1例で水疱、1例で呼吸苦(いずれも改善)。切除で4例に顔面神経麻痺(2例は永続的)、創部感染と創部離開が1例ずつ。		
90例に治療を行った。79例はTAE・硬化療法のみ。21例はIVR&切除。	なし	14例は1回の手術で治癒したが、7例は複数回の手術が必要だった。		
TAEのみ3例、TAE&経静脈塞栓4例、TAE&搔把術10例、TAE&経静脈塞栓&搔把8例。平均30か月(6-60ヶ月)フォロー。	なし。	アウトカムは、病変を画像からType I ~ Vに分けて評価。評価法としてanatomic cure(AC), clinical cure(CC)についてそれぞれ評価した。その結果、type I の5例ではAC2/5, CC3/5。Type II ~ IVの17例では、AC 11/17, CC17/17。Type Vの3例では、AC1/3, CC 1/3。		
Nd:YAGレーザー治療。	なし。	フォロー可能な20例のうち、血管腫15例ではnearly complete remission/partial remission/no regression/tumor growth=20%/66%/7%/7%。静脈奇形5例では、著効(90%以上の容積減少)2例、25-50%容積減少1例、著変なし2例。	除外	VM、血管腫が対象のため
175セッションのエタノール塞栓術。	なし。	16例40%でcure、11例28%でpartial remission、7例18%でno remission、1例2%でaggravationと判定。5例12%で治療失敗(その後に切除)であった。21例52%、32手技18%で合併症有り。5例12%で重大合併症であり、感染、急性腎不全、正中神経麻痺、脳梗塞、限局的な膀胱壊死であった。		
塞栓術単独(n=9)もしくは術前塞栓/+&切除(n=29)、経過観察(n=12)。	なし。	術後はcontrolled (C), improved (I), persistent or stable (PS), recurred or worsened (RW)の4段階で主観的に評価。C/I/PS/RWは、経過観察12例では0/0/10/2、塞栓単独15例では0/2/4/9(RW 9例は後に切除)、切除20例では16/3/1/0であった。合併症として術中の脳梗塞。		
非吸収系を用いて病変をcompartmentに分けた後、硬化療法(主に3% sodium tetradecyl、1例でエタノール)を施行。29手技。	なし。	outcomeの評価法は定められておらず、1例がtotal regressionだが、その他は止血もしくは拍動消失のみ。審美的な評価は完全に見捨て。		

Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages	研究デザイン	P
Lee BB, Do YS, Yakes W, Kim DI, Mattassi R, Hyon	Management of arteriovenous malformations: a multidisciplinary approach.	J Vasc Surg	2004	39(3)	590-600	症例集積	48例のAVM(男22、女26。6-62歳)に治療。6例が truncular form、42例はextratruncular form。
Persky MS, Yoo HJ, Berenstein	Management of vascular malformations of the mandible and maxilla.	Laryngoscope	2003	113(11)	1885-92	症例集積	31例(男13、女18。1-55歳、平均16歳)の上顎・下顎骨の血管奇形。AVM 26例、VM 4例、CM 1例。症状は出血が最多で28例(90%)。そのほか、顔面の非対称性19例(61%)、腫脹19例(61%)、疼痛11例(35%)。
Giaoui L, Princi G, Chiras J, Guilbert F, Bertrand	Treatment of vascular malformations of the mandible: a description of 12 cases.	Int J Oral Maxillofac Surg	2003	32(2)	132-6	症例集積	12例(男6、女6。4-57歳、平均16歳)の下顎骨の血管奇形。AVM 5例、VM 3例、CM 1例、分類不能3例。
Baraldini V, Coletti M, Cipolat L, Santuari D, Vercellio	Early surgical management of Klippel-Trenaunay syndrome in childhood can prevent long-term haemodynamic effects of distal venous hypertension.	J Pediatr Surg	2002	37(2)	232-5	症例集積	29症例のKlippel Trenaunay(男11、女18。8ヶ月～17歳、平均10.3歳)。フォローは6ヶ月～2年。
Liu D, Ma	Clinical study of embolization of arteriovenous malformation in the oral and maxillofacial region.	Chin J Dent Res	2000	3(3)	63-70	症例集積	10例(男6、女4。平均20.9歳、4～39)の口腔・顎領域AVM。5例は軟部組織内(口唇、頬、頤、顎下)。5例で骨(上・下顎骨)。
Gelbert F, Enjolras O, Deffrenne D, Aymard A, Mounayer C, Merland	Percutaneous sclerotherapy for venous malformation of the lips: a retrospective study of 23 patients.	Neuroradiology	2000	42(9)	692-6	症例集積	23例(2-60歳)の口唇の静脈奇形。9例で頬、1例で眼瞼にも病変有。
Dimakakos PB, Arapoglou V, Katsenis K, Kotsis T, Mourikis	Therapeutic tactics and late results in predominant truncal congenital malformation.	J Cardiovasc Surg (Torino)	2000	41(3)	447-55	症例集積	265例の血管奇形症例(venous angiomata 205, AVM 22, venous defect 30, LM 8)(男187, 女78。平均年齢 22.5歳、5ヶ月～58歳)
Yamaki T, Nozaki M, Sasaki	Color duplex-guided sclerotherapy for the treatment of venous malformations.	Dermatol Surg	2000	26(4)	323-8	症例集積	28例(男2、女26。3-63歳、平均22歳。)の有症状性静脈奇形。頭頸部57%、下肢21%、上肢7.1%、性器7.1%、その他7.1%。
Berenguer B, Burrows PE, Zurakowski D, Mulliken	Sclerotherapy of craniofacial venous malformations: complications and results.	Plast Reconstr Surg	1999	104(1)	1-11; discussion 12-5	症例集積	40例(男16、女24。8ヶ月～40歳。)の頭部顔面の静脈奇形。頬22、口唇18、前頭部2(一部重複?)。サイズは10-150mm。筋浸潤が76%、皮膚浸潤が69%、皮下が28%、粘膜病変が15%に認められた。

	C	outcomeの評価法は定められておらず、1例がtotal regressionだが、その他は止血もしくは拍動消失のみ。審美的評価は完全に無視。	除外	コメント
16例で術前に塞栓/硬化し、切除した。32例では切除困難なため塞栓/硬化療法単独で治療(171セッション4治療でfailure)。	なし。	主観的評価0-10段階、客観的評価0-5段階で評価し、その結果からexcellent, good, fairに分類。手術16例では全例でexcellent。IVR群では25/32例がexcellent。重大な合併症として、エタノール硬化療法で3例(一過性顔面神経麻痺、DVT、広範囲な耳介軟骨壊死)、NBCA塞栓で肺塞栓症1例。		
25例(81%)に塞栓術のみ、6例(19%)に術前塞栓&切除術が施行された。	なし。	塞栓術25例の内、cure 13例(42%)、improved 5例(16%)、Stable 7例(23%)。塞栓&切除ではcure 2例(6%)、improved 0、stable 4例(13%)。合併症として、7例で虚血性潰瘍・壊死、7例で骨髓炎・感染、3例で一過性の視野障害、1例でVMIに対して直接穿刺治療後に眼窩内圧上昇のため外眼角切開術を施行。		
1970年以前は主に外科手術、79-83年は手術&IVR(塞栓or硬化療法)、87-96年は主にIVR。フォロー期間は6ヶ月~26年、平均10年。	なし。	4例で再発徴候有(平均40ヶ月後)、追加治療、その後は10例は経過良好(in good health)。再発は若年者、high flow VMで多かった、これらに対しては外科手術とIVRの組み合わせが望ましいとしている。	除外	AVMが5例のため
外科手術を主軸に、レーザー、硬化療法を併用。ストリッピング16例55%、静脈結紮10例34%、リンパ管奇形切除5例17%、レーザー13例45%、硬化療法14例48%に施行。	対照として、小児期に保存的治療がなされ10年以上経過観察をされた成人症例。	重大な合併症なし。2cm以上の四肢長左右差なく、いずれの症例も四肢肥大に対する骨端固定術は施行されていない。		
塞栓術を施行(PVA、NBCA、sodium morhuate、コイル)。軟部組織病変5例のうち、2例で3回、1例で2回、2例で1回のTAE。このうち2例は追加で切除術。骨病変5例のうち、3例で1回、2例で2回TAE。10例のうち5例で搔抓もしくは切除が追加された。	なし。	軟部病変5例は全例で再発なし(3~16か月フォロー)。骨病変5例は6か月フォローで2例で再発なし。SMで塞栓した2例で皮膚壊死。		
Ehibloc単独 2例、Ethi&Aetoxysclerol併用2例、Ethi&切除術8例、3者併用5例、Ae単独5例、Ae&切除1例で治療。切除は硬化療法の4-6W後に施行。	なし。	色調、サイズ、腫脹、審美的観点、主観的評価の5項目について、それぞれ著明に改善2点、部分的改善1点、不変0点として点数化し10点満点で評価。9例で9-10点、16例で5点以上の改善であった。6例(25%)で軽度の改善にとどまり、術後に悪化した症例はいなかった。平均は7.1点。	除外	対象疾患がVMのため
AVMIに対しては切除、結紮、塞栓、skeletalizationを組み合わせて治療。	なし	外科的に治療されたAVM20例のうち35%で8年後(1ヶ月~19年)に再発。塞栓術と組み合わせた方が、外科的治療単独よりも再発率が低かった(20% vs 50%)。血管奇形、LM全体60例のうち、29例(48.3%)で外科的な治療がなされ、28例(46.6%)は保存的治療。LM8例を除いた52例のうち31例(59.6%)が外科的に治療され、10例(32.2%)が再発し残りは改善した(評価法の記載無し)。		
USガイド(ドブラ併用)に直接穿刺法で3%ポリドカノールを用いて硬化療法。	なし。	54%で完全な病変消失、29%で病変縮小、18%で4週間以内に血流再開(US)。血流再開した症例については追加治療が必要であった。合併症として疼痛82.1%、著明な腫脹75%、ヘモグロビン尿14.3%、表皮壊死10.7%(皮膚壊死には至らず)。	除外	対象疾患がVMのため
100回の硬化療法(1-10回、平均3回)。直接穿刺法で98%エタノールもしくは3% sodium tetradecyl sulfateを使用。硬化療法後に18例が部分切除(亜全摘)(14例で一期的、4例で二期的)を受けた。	なし。	客観的評価では、75%の症例で著明な改善もしくは治癒と判定。25%で変化なしもしくはわずかな改善と判定された。アンケートによる主観的評価では93%で有効回答を得、4例11%で完治、10例27%でほぼ正常化、14例38%で著明な改善、5例13%でわずかに改善、4例11%で不変もしくは悪化と回答。しかし、13例35%で再発を認め、全体として17例46%が非常に満足、12例32%で満足、8例22%で不満足と回答。複数回の硬化療法を受けた患者で満足度が有意に高く、男性でも女性に比して満足度が高かった。年齢、病変部位、サイズ、周囲組織浸潤、病変形態、静脈還流形態には満足度と関連性は認められなかった。硬化療法の合併症として20例50%に水泡形成、潰瘍形成5例、3例で感染、11例にヘモグロビン尿、(1例は二次感染で膿瘍を外科的ドレナージ)。2例で一時的な顔面神経麻痺。1例で恒久的な声帯の片側麻痺。	除外	対象疾患がVMのため

Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages	研究デザイン	P
Chang CJ, Fisher DM, Chen	Intralesional photocoagulation of vascular anomalies of the tongue.	Br J Plast Surg	1999	52(3)	178-81	症例集積	12例(男5, 女7, 平均23歳、15ヶ月～46歳)の舌の血管奇形(VM 10, 血管腫1)。平均9ヶ月のフォロー(3-20ヶ月)。
Cholewa D, Wacker F, Roggan A, Waldschmidt	Magnetic resonance imaging: controlled interstitial laser therapy in children with vascular	Lasers Surg Med	1998	23(5)	250-7	症例集積	20例(3ヶ月～17歳、男5、女15.)。大腿4例、後腹膜腔4例、頸部3例、縦隔1例、臀部1例、仙骨前1例、骨盤部2例、下腿2例、横隔膜1例、胸骨後1例。1996/2-1998/1にopen MRガイド下に血管奇形に対してレーザー治療。3例でレーザー前に塞栓術施行。High flow 5, moderate 6, low 6, no flow 3。
Pappas DC Jr, Persky MS, Berenstein	Evaluation and treatment of head and neck venous vascular malformations.	Ear Nose Throat J	1998	77(11)	914-6, 918-22		
Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, Mulliken	Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management.	Plast Reconstr Surg	1998	102(3)	643-54	症例集積	単一施設 AVM81例(M33F48) 生下時59%幼少期10%思春期10%成人期21% Shobinger stage I : 22%、II : 39%、III : 39%、IV : 1例 midface(69%), 顔面上1/3(14%), 下1/3(17%) 平均フォローアップ期間4.6年
Clymer MA, Fortune DS, Reinisch L, Toriumi DM, Werkhaven JA, Ries	Interstitial Nd:YAG photocoagulation for vascular malformations and hemangiomas in childhood.	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	1998	124(4)	431-6		
Derby LD, Low	Laser treatment of facial venous vascular malformations.	Ann Plast Surg	1997	38(4)	371-8		
Mendel T, Louis	Major vascular malformations of the upper extremity: long-term observation.	J Hand Surg Am	1997	22(2)	302-6	症例集積	単一施設で過去22年の間で治療した上肢血管奇形17例(AVM6例) M4F13 (5-87歳、中央値27歳) 平均フォローアップ期間12年 平均治療時期18歳(生下時-64歳) 疼痛、拡大傾向、運動制限、神経症状あり
Shapiro NL, Cunningham MJ, Bhattacharyya N, Choi IS, Pile-Spellman	Osseous craniofacial arteriovenous malformations in the pediatric population.	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	1997	123(1)	101-5		
Erdmann MW, Jackson JE, Davies DM, Allison	Multidisciplinary approach to the management of head and neck arteriovenous malformations.	Ann R Coll Surg Engl	1995	77(1)	53-9		
Yamamoto Y, Ohura T, Minakawa H, Sugihara T, Yoshida T, Nohira K, Shintomi	Experience with arteriovenous malformations treated with flap coverage.	Plast Reconstr Surg	1994	94(3)	476-82	症例集積	AVM14例 M6F8、4-65歳 顔面(9)、手(2)、膝(2)、足(1) 平均観察期間3.2年(1.1-6年)

	C	outcomeの評価法は定められておらず、1例がtotal regressionだが、その他は止血もしくは拍動消失のみ。審美的評価は完全に無視。	除外	コメント
YAGレーザー病変内治療	なし	全症例で病変容積は減少(平均87%, range 60-100%)。2例で粘膜に潰瘍形成(1例で外科的に治療)。1例で創部(lateral commissure)の拘縮。	除外	VM、血管腫が対象のため
YAG laserでopen MRガイド下に施行。	なし。	症状は部分的改善が11例、一時的改善が7例、改善無しが2例。16例で術前後の病変容積を測定し(6週後)、14例で減少し(76.1%)、2例で増大(134%)。合併症は2例で皮膚の限局的な痂皮化、1例で術中の機器破損。		
			除外	対象疾患がVMのため
治療62例 (TAE4、切除13、TAE/切除46) 保存的11例、治療待機4例、他院4例	男女、年齢、病期、 治療法別で 治療成績を比較検討 I期 v.s II v.s III期 I期 v.s III期 思春期前 v.s 思春期以降 5歳未満 v.s 5歳以降	ドップラーUSまたはMRIにて経験豊富な放射線科医によりクリニカルアウトカム(no AVM または persistent AVM)を評価した。 性別、年齢、病期、治療法別いずれも有意差はなかった。 M(23) v.s F(40) P=0.18 I v.s II v.s III P=0.08 I v.s III P=0.08 治療適応の推奨: I, II期では容易に切除、再建が可能。 疼痛や急速増大する病変(II, III期)は高い確率で進行、重篤な出血のリスクとなるため早めの治療介入が望ましい。 I期の広範囲病変に関しては議論の余地あり。		
			除外	対象8/10が血管腫であり、YAGレーザーの治療成績であるため
			除外	対象疾患がVMのため
全例、外科的治療(microsurgeryから切断まで) 1例TAE併用	比較なし	16例外科的切除(うち4例は切断)、1例はTAE(神経症状残存し、腱移植を必要とした) 切除12例のうち4例は改善、8例は再発、残存進行 TAE後を除いて明らかな合併症なし 外科治療時期と予後を相関させるアルゴリズムはない。	除外	
			除外	AVMが3例のため
			除外	AVMが4例のため
外科的切除 3例は流入動脈の結紮またはTAE 1例は術前flow control目的のTAE 2例(片側眼窩内)は完全切除を要した 3例は部分切除後再発例 12例は切除後欠損に対して皮弁付移植	比較なし	1例を除く全例で皮弁付移植に成功 12例で症状再燃徴候なし 7例で術後アンギオ施行(完全消失2例、残存stable3例、残存増悪2例:眼窩内、上顎)		

Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages	研究デザイン	P
Jackson IT, Carreno R, Potparic Z, Hussain	Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment.	Plast Reconstr Surg	1993	91(7)	1216-30	症例集積	同一外科医により治療された207例の血管腫、血管奇形うちAVM16例(性別記載なし。ただし有意差なし、全例頭頸部) 平均年齢27.4歳(3-60歳)
Raso AM, Rispoli P, Trogolo M, Sisto G, Castagno	Venous and arteriovenous vascular malformations: diagnostic and therapeutic considerations regarding 239 patients observed in the 1978-1991	J Cardiovasc Surg (Torino)	1993	34(1)	63-5	症例集積	239症例 M:F=175:64 VM 31症例 AVM 208症例 観察期間4m-56y(平均19.5年)
Hill RA, Pho RW, Kumar	Resection of vascular malformations.	J Hand Surg Br	1993	18(1)	17-21	症例集積	1975-1989に上肢の血管奇形に治療が施行された患者 (**診断はMulliken分類以前) 15症例 M:F=5:10 中央値6年間の経過観察 11症例(73.3%)が疼痛+ 1症例はRadiation後。 13症例(86.4%)で腫脹の増悪あり 5例(33.3%)で上肢の機能障害あり 1例は心不全を合併していた 筋や腱を巻き込むもの 14例 骨を巻き込むもの 5例
Yakes WF, Luethke JM, Parker SH, Stavros AT, Rak KM, Hopper KD, Dreisbach JN, Griffin DJ, Seibert CE, Carter TE, et al	Ethanol embolization of vascular malformations.	Radiographics	1990	10(5)	787-96	症例集積	有症状血管奇形患者 20例 M:F=11:9 8-65歳(中央値29歳) AVM9症例 VM9症例 外傷性AVF2症例 13症例は手術や通常の硬化療法が奏効しなかった 7例は手術適応なし
Burrows PE, Lasjaunias PL, Ter Brugge KG, Flodmark	Urgent and emergent embolization of lesions of the head and neck in children: indications and results.	Pediatrics	1987	80(3)	386-94	症例集積	15歳までの小児 30症例 増大、危機的出血、気道圧排、シャントによる心不全、出血による急性中枢神経症状の症例を治療対象とした

	C	outcomeの評価法は定められておらず、1例がtotal regressionだが、その他は止血もしくは拍動消失のみ。審美的な評価は完全に無視。	除外	コメント
AVM16例に対する治療内訳 TAE(1)、TAE+切除(10)、 TAE+切除+硬化療法(3) TAE+硬化療法(1) Compartmentalization+硬化療法(1)	比較なし	残存再発4例 追加矯正治療5例 (臨床結果) 9例 非常に満足 4例 満足 2例 不満足(美容上) 1例 死亡(9M後、気道閉塞)		
観察研究 症例に応じ様々な治療を施行	比較なし	VMは下肢15例、上肢8例、頭頸部が8例。経過中に、11例が手術、6例が硬化療法、手術と硬化療法の併用が4例、施行された。10例が経過観察のみ。 AVMは下肢が132例と多かった。経過中に70例が手術、硬化療法が9例、硬化療法と手術併用8例、塞栓術が25例、手術+塞栓術経栄養が15例、経過観察のみは81症例であった。 VMでもAVMでも術後4-5年経過すると外見上の再増大はあるが、症状の再燃は見られていない。		
全症例で完全切除を目標に切除した。	2種類以上の組織に渡る場合を「diffuse」、1組織内に留まる場合を「local」に分類更に「high flow」、 「low flow」に分類	8例は術後再発なし。不完全切除とされた症例2例を含む。 7例で術後再発。うち6例が不完全切除で、5例が「diffuse」タイプだった。 再発後、2例が切断術が施行された。1例は再手術でその後再発なし。残りの4例は再発ご治療を必要としていない。 **High/low flowに関し言及なし		
経動脈もしくは直接穿刺しエタノールを注入 臥位圧迫やバルーン閉塞など様々な方法でflowcontrol baselineとして、血管造影を全例に施行 10例はUSやMRIも併用	比較なし	20症例に対し83回の治療を施行した 35回が経血管的、48回が直接穿刺 術後すぐに血栓化が認められた。 7例のAVM症例で、アンギオによるf/uが施行され(3-24months,mean10months)、塞栓が確認された。 3例のAVM症例で、USによるf/uが施行され、流速とシャントの減少が確認された。 VMでは1例で静脈造影で18ヶ月後に閉塞を確認 VM1例では、2年後も症状再燃なし。 VM7症例ではUSで治療範囲の閉塞が確認されている。 Complicationは13%で認められた。 皮膚壊死2例 肺塞栓で死亡1例(発症3日後、死亡30日後)		
4または5Frのカテーテルを用い、外頸動脈系は3Frシステムをシースレスで用いた。 バルーンカテーテルは適宜使用。 塞栓物質は Ivaron、IBCA、乾燥硬膜、ゼラチン、離脱式バルーンを使用	比較なし	30症例に64回の塞栓術 うち6回で合併症を避けるため2回に分けた 造影剤は42セッションで4ml/kg以下、4-5ml/kgが12セッション、5ml/kgを超えたのは1セッション。 1例で大動脈弓部の奇形でカテーテルの挿入が不能で塞栓術を施行しなかった 11症例が大出血のために治療を必要とした。 5例が気道閉塞のために治療した。 10例が塞栓後、切除し、1例が再発した <以下症例の詳細> 舌切除が必要と考えられた4例のうち、2例は部分切除で、1例は切除無く済んだ。1例は塞栓術が奏効せず舌全摘となった。 19症例は塞栓術のみで切除は施行せずに病勢をコントロール出来た。 7例は中枢神経系の血管奇形に対し塞栓術を施行した。うち1例は脊髄動静脈奇形の出血例で、DICと心不全、多臓器不全を合併しており、治療後も改善なく1週間後に死亡した ガレン静脈のAVMの2例は、1例で症状の消失など著効したが、1例ではシャントは50%減少したが水頭症は増悪した。 脊髄AVFの2例は1例で著効したが、1例ではthrillやbruitの減少は得られたがCT上変化なし。 <合併症> 舌先端の壊死1例。抗生剤のみで治癒。		

Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages	研究デザイン	P
Flye MW, Jordan BP, Schwartz	Management of congenital arteriovenous malformations.	Surgery	1983	94(5)	740-7	症例集積	25症例 先天性AVM 新生児～76歳まで 頭頸部11例、胸部3例、腹部骨盤部2例、上肢3例、下肢6例 中枢神経に浸潤している症例は除く
Voigt	Selective embolization with the catheter technique in neck and face.	Ann Radiol (Paris)	1980	23(4)	232-7	症例集積	1977.1-1978.12に治療を施行した頭頸部の血管病変の患者 81症例 39症例が血管病変 44症例が悪性腫瘍を含む腫瘍性病変 **診断はMulliken分類によらない
伊藤 千鶴, 森秀樹, 栢原 浩彰, 宝田 学, 浜川 裕之, 谷岡 博昭	頭頸部領域血管性病変の検討とくに動静脈奇形症例について	頭頸部腫瘍	1997	23(1)	131-13	症例集積	74症例 **Mulliken分類は用いていないと思われる 血管腫60例、リンパ管腫6例、AVM6症例、S-Wsyn1例、Wyburn-Mason syn1例 M:F=28:46
Hyodoh Hideki, Akiba Hidenari, Hyodoh Kazusa, Ezoe Kyori, Yotsuyanagi Takatoshi, Hareyama Masato	Effects of blood flow control on clinical outcomes after ethanolamine oleate sclerotherapy for vascular malformations(血流コントロールが血管奇形に対するオレイン酸エタノールアミン硬化療法後の臨床転帰に及ぼす影響)	Japanese Jc	2009	27(8)	297-30	症例集積	有症状の血管奇形患者でEOIによる硬化療法を施行した22症例 手技の均てん化のため術者を1人に制限。 VM 12症例、AVM 8症例、Klippel-Trenaunay syndrome 1症例、Parkes-Weber syndrome 1症例
加地 展之, 波利	頭頸部領域の血管奇形に対する塞栓硬化療法の確立とMRIを用いた術後縮小率の評価	杏林医学会	2006	37(3)	43-54	症例集積	1993～2004に治療しMRIで評価した頭頸部血管奇形の74例

	C	outcomeの評価法は定められておらず、1例がtotal regressionだが、その他は止血もしくは拍動消失のみ。審美的な評価は完全に無視。	除外	コメント
外科的治療を第一選択、他に塞栓術など	比較なし	Group 1 16症例 完全切除 Group 2 4症例 部分切除 3例は広範囲のため全切除不能 この内2例は経過中に出血死した。 Group 3 5症例 非切除治療群 3例は小さく症状なし。1例は頭頸部で心不全を伴い手術適応なく、内科治療。下肢AVMの1例は外圧迫で治療		
ゼラチンもしくは凍結乾燥硬膜の細片で外頸動脈からのfeederを超選択的に塞栓した	比較なし	2症例で内頸動脈に塞栓物質が流入し、片側の不全麻痺が生じた。 8症例は塞栓術を途中で終了。内頸動脈への流入が見られてたため。(AV hemangioma 3, capillary hemangioma 1, glomus tumor 3, sarcoma 1) Arteriovenous angiomaの13症例は、三叉神経第2・3枝領域の顔面の拍動性変形を伴って軟部組織にシャントしていた。 Low flow angiomaの9症例はAV angiomaと対照的に最初の手技の失敗し、再IVRを必要とした。 AVMの3症例とcapillary hemangiomaの1症例は2度めの手技でも塞栓することはできなかった。 dural carotid cavernous fistulaeとcarotid tentorial fistulaeは全例が、internal maxillary arteryの遠位分枝から栄養されており、それぞれを選択し塞栓できた。 bruitや中枢神経症状はすみやかに消失した。 良性の乏血性腫瘍であるfibromaやhemangiomaは、塞栓後に長期間の経過観察後、著効や治癒した。この内6症例は中枢神経合併症により手術適応がなく塞栓術が唯一の治療手段とされた。この内3症例で、腫瘍内壊死が得られ、片麻痺や痙攣の消失が2年以上期間で得られている。 highly vascular tumorの4症例では完全な塞栓が得られなかった。 glomus tumorは完全な塞栓が得られたが、6ヶ月後及び1年後に再発した。 悪性腫瘍の神経根圧迫症状の改善に緩和的に良好な効果が得られた症例有り。		
AVMに対する塞栓術	比較なし	舌が好発部位 リンパ管腫では根治は得られなかった AVMでは塞栓術を選択 AVMの3症例を提示 症例1はゼラチン、コイル、Ivaronでの5回の塞栓術後、再開通し失血死した。症例2は頸動脈結紮のため、塞栓術が不完全で治療に難渋している症例、症例3は塞栓にNBCAを用い病勢制御に成功		
直接穿刺もしくは動脈・静脈からアプローチ 血流改変や外部圧迫、バルーン閉塞などで血流制御した。 EOは造影剤混和で5%、極量0.4ml/kg 臨床的有効性はexcellent(治癒または再発なし)、good(縮小)、poor(SDまたはPD)で2ヶ月後及び1年後に評価	Goyalの分類を使用しMRI所見によってグループ化。Grade 1/2A/2B/3= 3:6:0:13 血流の制御状況によって分類 typeA: nidusの血流停滞=8 症例 typeB: nidusの血流残存=14症例	5%EO 1-40ml(7.9ml) 穿刺回数0-4回(1.9) VM1症例、AVM 4症例、KTs 1症例、PWs 1症例で2回以上の手技を要した。 3症例がexcellent、5症例がgood、14症例がpoor 2症例が皮膚壊死を生じた 臨床的有効性やEOの量とMRI分類との間に相関なし。 typeAでexcellent3症例+good5症例、typeBは14症例すべてpoor 塞栓術前の血流コントロールが臨床的有効性に関係している。		
Mulliken分類に用いた分類と血流速度、分布形態から分類した。Highflow typeはNBCAによる塞栓術、Lowflow typeは硬化療法、Intermediate typeはGeratinによる塞栓術と硬化療法を併用した。MRIで治療効果	Mulliken分類による疾患分類 血流速度による分類 分布による分類	疾患ごとの縮小率は差がない。 Lowflow typeはintermediate typeより縮小率が高い。限局型・表在型病変は、びまん性病変に対し有意差を持って縮小率が高い。 合併症では、深部壊死がVMIに比しAVMで多い。		

血管腫・脈管奇形診療ガイドライン（三村班）推奨案記載シート

CQ 2: 痛みを訴える静脈奇形にはどのような治療が有効か		
推奨案： 病変の部位、大きさまたは症状に応じて、圧迫、経口アスピリン、低分子量ヘパリンなどの保存的治療をはじめ、硬化療法、外科的切除などがそれぞれ奏功するとされる。血管内レーザー治療、経皮的凍結療法および光線力学的療法の有効性も示唆されている。		
推奨の強さ (いずれかに○)	① (強い) : 「実施する」、または、「実施しない」ことを推奨する 2 (弱い) : 「実施する」、または、「実施しない」ことを提案する	
エビデンス	A(強) B(中) C(弱) D(非常に弱い)	
推奨の強さの決定に影響する要因		
① アウトカム全般に関する全体的なエビデンスが強い ・全体的なエビデンスが強いほど推奨度は「強い」とされる可能性が高くなる。 ・逆に全体的なエビデンスが弱いほど、推奨度は「弱い」とされる可能性が高くなる)	判定 ☐ はい ☒ いいえ	説明 エビデンスとしては最大でも数十例程度の case series にとどまる。
CQ に対するエビデンスの総括（重大なアウトカム全般に関する全体的なエビデンスの強さ） 病態、介入の性質上、よい controlled study に該当するエビデンスがないが、有効性についての示唆は多く存在する。		
② 益と害のバランスが確実（コストは含まず） ・望ましい効果と望ましくない効果の差が大きければ大きいほど、推奨度が強くなる可能性が高い。 ・正味の益が小さければ小さいほど、有害事象が大きいほど、益の確実性が減じられ、推奨度が「弱い」とされる可能性が高くなる)	判定 ☐ はい ☒ いいえ	重大な合併症の危険性もあり、益と害のバランスが確実、と断ずることはできない。
推奨の強さに考慮すべき要因		
① 患者の価値観や好み、負担の確実さ（あるいは相違） ・価値観や好みに確実性（一致性）があるか？ ・逆に、ばらつきがあればあるほど、または価値観や好みにおける不確実性が大きければ大きいほど、推奨度が「弱い」とされる可能性が高くなる)	判定 ☐ はい ☐ いいえ	
② 正味の利益がコストや資源に十分見合ったものかどうか ・コストに見合った利益があると判定できるか？（コストに関する報告があれば利用する。） ・保険診療であるか？	判定 ☐ はい ☐ いいえ	

CQ2 解説

痛みは静脈奇形の呈する主要な症状のひとつである。病変の部位、大きさや症状に応じて圧迫、経口アスピリンなど比較的行いやすい保存的治療が奏功することがある。特に疼痛の訴えが局所に限局している場合には、外科的治療の適応も考慮されるべきである。血管内レーザー治療、経皮的凍結療法および光線力学的療法など比較的新しい治療が局所の静脈奇形の制御に有効であると報告されており、これらも疼痛の制御に有効であったとする報告がある。また、Localized intravascular coagulopathy (LIC)を伴う四肢病変においては、低分子ヘパリンが治療選択肢になりえる。以下に治療ごとに諸家の報告について記載を加える。

① 圧迫

比較検討を行った報告はないが、専門的な治療施設からの総説ではその有効性が報告されている¹⁻³⁾。

② 経口アスピリン

やはり文献に限られるが、総説に報告がある¹⁻³⁾。Nguyen らは痛みに対してアスピリン内服を開始した 22 例のうち 17 例(77%)に痛みの改善を認めたと報告している⁴⁾。

③ 硬化療法

硬化剤についてはエタノールおよびポリドカノールを使用したものが多い。その他の硬化剤は文献が少なく有効性について明らかにされていない部分も多い。

以下、各硬化剤について解説する。

(i) エタノール

Shireman らは 12 例のうち 6 例(50%)において寛解した⁵⁾とし、Rimon らは痛みを伴う静脈奇患者 14 例(下肢病変 8 例を含む)のうち下肢病変 4 例を除いて改善または寛解したと報告している⁶⁾。Marrocco-Trischitta らは女性 2 例の外陰部病変のうち全例(100%)で痛みが消失したと報告している⁷⁾。

エタノールとの併用に関しては、Suh らはリピオドール併用を用いて 17 例のうち 12 例(71%)において VAS 値の半減以上の改善を認めたと報告しており⁸⁾、Domp martin らはエチルセルロースを用いた 37 例を報告している

⁹⁾。また Schumacher らは多施設研究においてエチルセルローズ併用を用いた 77 例を報告している¹⁰⁾がいずれも治療前と比較して有意差を以て改善を認めたと報告している。

(ii) ポリドカノール (foam 硬化療法を含む)

Mimura らは痛みを伴う静脈奇形患者 11 例のうち寛解 6 例、改善 4 例、不変 1 例と報告しており¹¹⁾、また別の報告では 29 例のうち寛解 12 例(41%)、改善 14 例(48%)、不変 2 例(7%)、悪化 1 例(3%)であった¹²⁾。Cabrera らは foam 化した硬化剤を用いて 50 例(Klippel-Trenaunay 症候群 15 例を含む)を治療し、寛解 25 例(50%)、改善 14 例(28%)と報告している¹³⁾。Marrocco-Trischitta らは女性 3 例の外陰部病変のうち全例(100%)で痛みが消失したと報告している⁷⁾。

(iii) オレイン酸エタノラミン

Ozaki らは 10 例のうち寛解 2 例(20%)、改善 8 例(80%)と報告している¹⁴⁾。

(iv) テトラデシル硫酸ナトリウム

Krokidis らは女性 5 例の外陰部病変のうち 4 例(80%)で痛みが改善したと報告している¹⁵⁾。

④ 外科的切除

Enjolras らは膝関節を含む広範な静脈奇形患者 13 例のうち 7 例に外科的切除を施行し、5 例(71%)において痛みが改善したと報告している¹⁶⁾。Steiner らは background pain または acute episodic pain を持つ患者それぞれ 27 例のうち 24 例(89%)および 13 例のうち 12 例(92%)に VAS 値の半減以上の改善を認めたと報告している¹⁷⁾。また Noel らは Klippel-Trenaunay 症候群患者 20 例の下肢に存在する静脈奇形に対し外科的切除および圧迫療法を行い 18 例(90%)で痛みが消失した(平均観察期間 63 ヶ月)と報告している¹⁸⁾。

⑤ 血管内レーザー治療

Sidhu らおよび Lu らの報告ではそれぞれ 6 例 8 病変および 33 例 51 病変のうち全病変において痛みが改善したと報告している^{19,20)}。また Liu らは 133 例のうち著効 46 例(35%)、改善 84 例(63%)、不変 3 例(2%)であったと報告している²¹⁾。

⑥ 低分子ヘパリン

Localized Intravascular Coagulation (LIC)を併発している場合は低分子ヘパリンが唯一有効であり痛みが消失したと Mazoyer らは報告している²²⁾。

⑦ 経皮的凍結療法

Cornelis らは 1 例報告(観察期間 2 ヶ月)と 4 例報告(観察期間 6 ヶ月)において痛みが寛解したと報告している²³⁾²⁴⁾。

⑧ 光線力学的療法

Betz らは 3 例のうち 2 例(67%)が寛解し 1 例(33%)が改善したと報告している²⁵⁾。

参考文献

- 1) Arneja JS, Gosain AK. Vascular malformations. Plast Reconstr Surg 2008;121:195e-206e.
- 2) Hein KD, Mulliken JB, Kozakewich HP, Upton J, Burrows PE. Venous malformations of skeletal muscle. Plast Reconstr Surg 2002;110:1625-35.
- 3) Marler JJ, and Mulliken JB. Current management of hemangiomas and vascular malformations. Clin Plast Surg 2005;32:99.
- 4) Nguyen JT, Koerper MA, Hess CP, Dowd CF, Hoffman WY, Dickman M, Frieden IJ. Aspirin therapy in venous malformation: A retrospective cohort study of benefits, side effects, and patient experiences. Pediatr Dermatol 2014;31:556-560.
- 5) Shireman PK, McCarthy WJ, Yao JS, Vogelzang RL. Treatment of venous malformation by direct injection with ethanol. J Vasc Surg 1997;26:838-44.
- 6) Rimon U, Garniek A, Galili Y, Bensaid P, Morag B. Ethanol sclerotherapy of peripheral venous malformations. Eur J Radiol 2004;52:283-287.
- 7) Marrocco-Trischitta MM, Nicodemi EM, Nater C, Stillo F. Management of congenital venous malformations of the vulva. Obstet Gynecol 2001;98:789-793.
- 8) Suh J, Shin K, Na J, Won J, Hahn S. Venous malformations: sclerotherapy with a mixture of ethanol and lipiodol. Cardiovasc Interv Radiol 1997;20:268-273.
- 9) Domp Martin A, Blaizot X, Theron J, Hammer F, Chene Y, Labbe D, Barrellier M, Gaillard C, Leroyer R, Chedru V, Ollivier C, Vikkula M, Boon LM. Radio-opaque ethylcellulose-ethanol is a safe and efficient sclerosing agent for venous malformations. Eur Radiol 2011;21:2647-2656.
- 10) Schumacher M, Dupuy P, Bartoli J, Ernemann U, Herbreteau D, Ghienne C, Guibaud L, Loose DA, Mattassi R, Petit P, Roessler JK, Stillo F, Weber J. Treatment of venous malformations: first experience with a new sclerosing agent – A multicenter study. Eur J Radiol 2011;80:e366-e372.

- 11) Mimura H, Kanazawa S, Yasui K, Fujiwara H, Hyodo T, Mukai T, Dendo S, Iguchi T, Hiraki T, Koshima I, Hiraki Y. Percutaneous sclerotherapy for venous malformations using polidocanol under fluoroscopy. *Acta Med Okayama* 2003;57:227-234.
- 12) Mimura H, Fujiwara H, Hiraki T, Gobara H, Mukai T, Hyodo T, Iguchi T, Yasui K, Kimata T, Kanazawa S. Polidocanol sclerotherapy for painful malformations: evaluation of safety and efficacy in pain relief. *Eur Radiol* 2009;19:2474-2480.
- 13) Cabrera J, Cabrera, Jr. J, Garcia-Olmedo A, Redondo P. Treatment of venous malformations with sclerosant in microfoam form. *Arch Dermatol* 2003;139:1409-1416.
- 14) Ozaki M, Kurita M, Kaji N, Fujino T, Narushima M, Takushima A, Harii K. Efficacy and evaluation of safety of sclerosants for intramuscular venous malformations: clinical and experimental studies. *J Plast Surg Hand Surg* 2010;44:75-87.
- 15) Krokidis M, Venetucci P, Hatzidakis A, Iaccarino V. Sodium tetradecyl direct intralesional sclerotherapy of venous malformations of the vulva and vagina: report of five cases. *Cardiovasc Interv Radiol* 2011;34:S228-S231.
- 16) Enjolras O, Ciabrini D, Mazoyer E, Laurian C, Herbreteau D. Extensive pure venous malformations in the upper or lower limb: a review of 27 cases. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:219-225.
- 17) Steiner F, FitzJohn T, Tan ST. Surgical treatment for venous malformation. *J Plast Reconstr Aesth Surg* 2013;66:1741-1749.
- 18) Noel AA, Gloviczki P, Cherry, Jr. KJ, Rooke TW, Stanson AW, Driscoll DJ. Surgical treatment of venous malformations in Klippel-Trenaunay syndrome. *J Vasc Surg* 2000;32:840-847.
- 19) Sidhu MK, Perkins JA, Shaw DWW, Bittles MA, Andrews RT. Ultrasound-guided endovenous diode laser in the treatment of congenital venous malformations. Preliminary experience. *J Vasc Interv Radiol* 2005;16:879-884.
- 20) Lu X, Ye K, Shi H, Li W, Huang Y, Huang X, Lu M, Jiang M. Percutaneous endovenous treatment of congenital extratruncular venous malformations with an ultrasound-guided and 810-nm diode laser. *J Vasc Surg* 2011;54:139-145.
- 21) Liu G, Liu X, Li W, Ye K, Yin M, Huang Y, Lu X, Huang X, Jiang M. Ultrasound-guided intralesional diode laser treatment of congenital extratruncular venous malformations. Mid-term results. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2014;47:558-564.
- 22) Mazoyer E, Enjolras O, Laurian C, Houdart E, Drouet L. Coagulation abnormalities

associated with extensive venous malformations of the limbs differentiation from Kasabach-Merritt syndrome. Clin Lab Haem 2002;24:243-251.

23) Cornelis F, Neuville A, Labreze C, Kind M, Bui B, Midy D, Palussiere J, Grenier N. Percutaneous cryotherapy of vascular malformation: initial experience. Cardiovasc Intervent Radiol 2013;36:853-856.

24) Cornelis F, Havez M, Labreze C, Taieb A, Bui BN, Midy D, Grenier N. Percutaneous cryoablation of symptomatic localized venous malformations: preliminary short-term results. J Vasc Interv Radiol 2013;24:823-827.

25) Betz CS, Jaeger HR, Brookes JAS, Richards R, Leunig A, Hopper C. Interstitial photodynamic therapy for a symptom-targeted treatment of complex vascular malformations in the head and neck region. Laser Surg Med 2007;39:571-582.

CQ 2 システマティックレビュー 2 次スクリーニング