

文献No.	文献情報			
	ID	Language	Authors	Title
1		eng	Arneja JS, Gosain AK.	Vascular malformations.
2		eng	Hein KD, Mulliken JB, Kozakewich HP, Upton J, Burrows PE.	Venous malformations of skeletal muscle.
3		eng	Marler JJ, and Mulliken JB.	Current management of hemangiomas and vascular malformations.
4		eng	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
5	9372823	eng	Shireman PK, McCarthy WJ, Yao JS, Vogelzang	Treatment of venous malformations by direct injection with ethanol.
6	15544907	eng	Rimon U, Garniek A, Galili Y, Golan G, Bensaid P, Morag	Ethanol sclerotherapy of peripheral venous malformations.
7	11860427	eng	Marrocco-Trischitta MM, Guerrini P, Abeni D, Stillo	Reversible cardiac arrest after polidocanol sclerotherapy of peripheral venous malformation.
8	9211773	eng	Suh JS, Shin KH, Na JB, Won JY, Hahn	Venous malformations: sclerotherapy with a mixture of ethanol and lipiodol.
9	21822948	eng	Domp martin A, Blaizot X, Theron J, Hammer F, Chene Y, Labbe D, Barrellier MT, Gaillard C, Leroyer R, Chedru V, Ollivier C, Vikkula M, Boon	Radio-opaque ethylcellulose-ethanol is a safe and efficient sclerosing agent for venous malformations.
10	21458186	eng	Schumacher M, Dupuy P, Bartoli JM, Ernemann U, Herbreteau D, Ghienne C, Guibaud L, Loose DA, Mattassi R, Petit P, Rossler JK, Stillo F, Weber	Treatment of venous malformations: first experience with a new sclerosing agent--a multicenter study.
11	14679400	eng	Mimura H, Kanazawa S, Yasui K, Fujiwara H, Hyodo T, Mukai T, Dendo S, Iguchi T, Hiraki T, Koshima I, Hiraki	Percutaneous sclerotherapy for venous malformations using polidocanol under fluoroscopy.
12	19440712	eng	Mimura H, Fujiwara H, Hiraki T, Gobara H, Mukai T, Hyodo T, Iguchi T, Yasui K, Kimata Y, Kanazawa	Polidocanol sclerotherapy for painful venous malformations: evaluation of safety and efficacy in pain relief.
13	14623700	eng	Cabrera J, Cabrera J Jr, Garcia-Olmedo MA, Redondo	Treatment of venous malformations with sclerosant in microfoam form.
14	20465508	eng	Ozaki M, Kurita M, Kaji N, Fujino T, Narushima M, Takushima A, Harii	Efficacy and evaluation of safety of sclerosants for intramuscular venous malformations: clinical and experimental studies.
15	20559638	eng	Krokidis M, Venetucci P, Hatzidakis A, Iaccarino	Sodium tetradecyl sulphate direct intralesional sclerotherapy of venous malformations of the vulva and vagina: report of five cases.
16	9039172	eng	Enjolras O, Ciabrini D, Mazoyer E, Laurian C, Herbreteau	Extensive pure venous malformations in the upper or lower limb: a review of 27 cases.

Journal	Year	Volume	Pages	研究デザイン	P: サンプル数、セッティング、Pの特徴
Plast Reconstr Surg	2008	121	195e-206e	retrospective review	
Plast Reconstr Surg	2002	110	1625-35	retrospective review	
Clin. Plast. Surg.	2005	32	99	retrospective review	
Pediatr Dermatol	2014	31(5)	556-60	Retro Cohort	N=28
J Vasc Surg	1997	26(5)	838-44	Case Series	N=12 in Total, N=7 Female, 37yo (Mean), N=7 Lower Extrem, N=3 Upper Extrem, N=2 Flank and Buttock, Pain in all Pts
Eur J Radiol	2004	52(3)	283-7	Case Series	N=21, N=15 Female, 19.7yo (Mean), N=6 UpperExtrem, N=8 Lower Extrem, N=5 Face and Neck, N=2 Chest
Dermatol Surg	2002	28(2)	153-5	Case Report	
Cardiovasc Intervent Radiol	1997	20(4)	268-73	Case Series	N=17 VM, N=11 Female, 23yo (Mean),
Eur Radiol	2011	21(12)	2647-56	Journal Article; Multicenter Study; Research Support, Non-U.S. Gov't	44名中、VM患者は37名
Eur J Radiol	2011	80(3)	e366-72	Non-Randomised Multicentre Study	N=75, 26yo (Mean),
Acta Med Okayama	2003	57(5)	227-34	retrospective review	18の受診中16が治療対象、11が疼痛を主訴としていた。
Eur Radiol	2009	19(10)	2474-80	Journal Article	N=31 VM with Pain
Arch Dermatol	2003	139(11)	1409-16	retrospective review	50 (19 limited VM 16 infiltrating VM 15 KTS)
Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg	2010	44(2)	75-87	Case Series	N=10 with Intramuscular VM
Cardiovasc Intervent Radiol	2011	34 Suppl 2	S228-31	Journal Article	5名の外性器のVM女性
J Am Acad Dermatol	1997	36(2 Pt 1)	219-25	Case Series	N=27 Extensive Limb VM (N=11 Upper, N=16 Lower), N=14 Male N=13 Female

I: 記載されているIとその形式	C: 記載されているCとその形式
Compression	None
Compression	None
Compression	None
Aspirin	None
Direct Injection with Ethanol	None
96% Ethanol Sclerotherapy	None
Sclerotherapy with a Mixture of Ethanol and Lipiodol	None
radio-opaque ethylcellose-ethanol (gelified ethanol)による硬化療法	None
Ethanol Gel	None
X ray fluoroscopyガイド下でのsclero 3% PL 5ml と1-2mlの造影剤。Volumeを増やしたいときには1%PLにした。	None
Polidocanol Sclerotherapy	None
0.25 to 4 % PL microfoam with US, 1-46 (mean 12 sessions) 20-80ml のmicrofoam(原液3-6ml) 最大は3%を6mlの原液、varicose veinでおすすめされているため)	None
Sclerotherapy Using Ethanolamine Oleate	None
Bmode カラー-dopplerガイドでのSTSによる硬化療法。	None
Excision	None

O: 記載されているOとその形式
17(77%)/22 improved
N=6 Free of Symptoms at a Mean Follow-up of 10 Months
Pain Continues in N=4 Lower Extrem
Pain Relief of N=4 >75% VAS Reduction, N=8 50-75% Reduction, N=6 25-50% Reduction, N=1 <25% Reduction, and N=2 Failure
VASで有意差をもって改善された。
29mm-21mm on 100mm VAS on 56days after the Final Session
痛み主訴11のうち、6で消失、4で改善、1で変化なし。1例のみが病変消失した。消失しなくても痛みがよくなる。
26/29(Success) Improvement in Pain
痛みを訴えていた39例 (mild to moderate 31、severe 8)のうち、25例で消失、14例で改善した。(KTS 改善 4 消失8, infiltrating 8/8, limited 2/9)
2 No More Pain, 8 Lessened Pain
4名で疼痛が改善、性行時疼痛の改善有、1名は残存病変による疼痛のため、二回目の治療を必要とした。
Pain N=2 present and N=5 improved in N=7 Pts with Knee VM

文献No.	文献情報			
	ID	Language	Authors	Title
17	24012651	eng	Steiner F, FitzJohn T, Tan	Surgical treatment for venous malformation.
18	11054214	eng	Noel AA, Gloviczki P, Cherry KJ Jr, Rooke TW, Stanson AW, Driscoll	Surgical treatment of venous malformations in Klippel-Trenaunay syndrome.
19	15947054	eng	Sidhu MK, Perkins JA, Shaw DW, Bittles MA, Andrews	Ultrasound-guided endovenous diode laser in the treatment of congenital venous malformations: preliminary experience.
20	21277147	eng	Lu X, Ye K, Shi H, Li W, Huang Y, Huang X, Lu M, Jiang	Percutaneous endovenous treatment of congenital extratruncular venous malformations with an ultrasound-guided and 810-nm diode laser.
21	24656873	eng	Liu G, Liu X, Li W, Shi H, Ye K, Yin M, Huang Y, Lu X, Huang X, Lu M, Jiang	Ultrasound-guided intralesional diode laser treatment of congenital extratruncular venous malformations: mid-term results.
22	12181029	eng	Mazoyer E, Enjolras O, Laurian C, Houdart E, Drouet	Coagulation abnormalities associated with extensive venous malformations of the limbs: differentiation from Kasabach-Merritt syndrome.
23	22722720	eng	Cornelis F, Neuville A, Labreze C, Kind M, Bui B, Midy D, Palussiere J, Grenier	Percutaneous cryotherapy of vascular malformation: initial experience.
24	23707090	eng	Cornelis F, Havez M, Labreze C, Taieb A, Bui BN, Midy D, Grenier	Percutaneous cryoablation of symptomatic localized venous malformations: preliminary short-term results.
25	17868106	eng	Betz CS, Jager HR, Brookes JA, Richards R, Leunig A, Hopper	Interstitial photodynamic therapy for a symptom-targeted treatment of complex vascular malformations in the head and neck region.
26	23932562	eng	Bowman J, Johnson J, McKusick M, Gloviczki P, Driscoll	Outcomes of sclerotherapy and embolization for arteriovenous and venous malformations.
27	11704170	eng	Marrocco-Trischitta MM, Nicodemi EM, Nater C, Stillo	Management of congenital venous malformations of the vulva.
28	23395642	eng	Nassiri N, O TM, Rosen RJ, Moritz J, Waner	Staged endovascular and surgical treatment of slow-flow vulvar venous malformations.
29	23959820	eng	Crockett DJ, Meier JD, Wilson KF, Grimmer	Treatment of oral cavity venous malformations with the Nd:YAG laser using the underwater technique.
30	19010768	eng	Das BK, Hoque	Treatment of venous malformations with ethanolamine oleate.
31	7738736	eng	de Lorimier	Sclerotherapy for venous malformations.
32	17275246	eng	Delis KT, Gloviczki P, Wennberg PW, Rooke TW, Driscoll	Hemodynamic impairment, venous segmental disease, and clinical severity scoring in limbs with Klippel-Trenaunay syndrome.
33	20217166	eng	Eivazi B, Wiegand S, Teymoortash A, Neff A, Werner	Laser treatment of mucosal venous malformations of the upper aerodigestive tract in 50 patients.
34	20013849	eng	Glade RS, Richter GT, James CA, Suen JY, Buckmiller	Diagnosis and management of pediatric cervicofacial venous malformations: retrospective review from a vascular anomalies center.
35	20705529	eng	Gokani VJ, Kangesu L, Harper J, Sebire	Venous malformation associated nerve profiles and pain: an immunohistochemical study.
36	21818522	eng	Gulsen F, Cantasdemir M, Solak S, Gulsen G, Ozluk E, Numan	Percutaneous sclerotherapy of peripheral venous malformations in pediatric patients.
37	12006276	eng	Johnson PL, Eckard DA, Brecheisen MA, Girod DA, Tsue	Percutaneous ethanol sclerotherapy of venous malformations of the tongue.
38	20100267	eng	Khandpur S, Sharma	Utility of intralesional sclerotherapy with 3% sodium tetradecyl sulphate in cutaneous vascular malformations.

Journal	Year	Volume	Pages	研究デザイン	P: サンプル数、セッティング、Pの特徴
J Plast Reconstr Aesthet Surg	2013	66(12)	1741-9	Case Series	N=50 VM
J Vasc Surg	2000	32(5)	840-7	retrospective review	KTS 290例中20例が外科治療された。16例(/20例)で疼痛あり。
J Vasc Interv Radiol	2005	16(6)	879-84	Case Series	N=6, 14-16 yo, N=3 Shoulder, N=1 Cheek, Tongue, Back, Forearm, or Foot
J Vasc Surg	2011	54(1)	139-45	Journal Article; Research Support, Non-U.S. Gov't	VM患者38名
Eur J Vasc Endovasc Surg	2014	47(5)	558-64	Case Series	N=164 Extratruncular VM, N=86 Female, 21yo(Mean)
Clin Lab Haematol	2002	24(4)	243-51	retrospective review	24例 (18F 6M) (upper 12 lower 10 both 2)Diffuse venous malformations 全例が疼痛の訴えあり、皮膚、筋肉、特におきたとき。
Cardiovasc Intervent Radiol	2013	36(3)	853-6	Case Report	N=1, 36yo Woman of the Pectoral VM
J Vasc Interv Radiol	2013	24(6)	823-7	Case Series	N=4, 42.5yo (Mean),
Lasers Surg Med	2007	39(7)	571-82	retrospective review	11例のLM or VM
Semin Vasc Surg	2013	26(1)	48-54	Case Series	N=60, N=36 Female, 32yo(Mean), 55% Lower Extrem, 18.3% Upper Extrem, 11.7% Pelvis, 5% Abdomen, 5% Chest, 3.3% Back, 1.7% Multiple
Obstet Gynecol	2001	98(5 Pt 1)	789-93	retrospective review	5例 (19.2YO, 7-46) vulvaのVM 1例のみ他院にて切除歴あり pain/ discomfort: VASで評価
Am J Obstet Gynecol	2013	208(5)	366.e1-6	Evaluation Studies; Journal Article	11名の陰部のVM患者
Otolaryngol Head Neck Surg	2013	149(6)	954-6	Case Series	N=4 Oral Cavity VM, 2-41yo
Asian J Surg	2008	31(4)	220-4	Case Series	N=72 in Total, N=45 Female, 4.9yo (Mean)
J Pediatr Surg	1995	30(2)	188-93; discussion 194	Journal Article	N=34 VM, N=17 Female, N=5 KT,
J Vasc Surg	2007	45(3)	561-7		8Men 7Women KTS (15-51YO), 17肢
Lasers Med Sci	2010	25(4)	571-6	Journal Article	口唇から上咽頭までの粘膜VM患者50名
Laryngoscope	2010	120(2)	229-35	Case Series	N=19 Cervicofacial VM, N=9 Female, 8.5yo (Mean)
J Plast Reconstr Aesthet Surg	2011	64(4)	439-44	Journal Article; Research Support, Non-U.S. Gov't	
Pediatr Surg Int	2011	27(12)	1283-7	Comparative Study; Journal Article	小児のVM患者、'19名89sessins
AJNR Am J Neuroradiol	2002	23(5)	779-82	retrospective review	7例中2例が痛みの訴えあり
Dermatol Surg	2010	36(3)	340-6	Journal Article	N=13 with Subcutaneous VM and microcystic LM

I: 記載されているIとその形式	C: 記載されているCとその形式
Surgical Treatment	None
外科的治療 30 vascular procedures: vericose切除 全例 ほかストリッピング、	None
Ultrasound-guided Endovenous Diode Laser	None
エコーガイド下のendvenous laser ablation	None
Endovenous Laser Ablation	None
	None
Percutaneous Cryotherapy	None
Percutaneous Cryoablation	None
Photodynamic Therapy with Temoporhin 0.15mg/kg, drug light interval 4Day。Illumination 652nm total light dose 20J per fiber	None
Sclerotherapy or Embolization (95% Ethanol, 3% Sotradecol, Bead Block Particles, n-butyl Cyanoacrylate, Ethanolamine, and Onyx)	None
sclerotherapy: 2例でエタノール(10mlと15ml) 3例でPosidocanol (1 or 3%) 5ー15ml max. 2mg/kg	None
STSを用いたDEVs (direct endvenous sclerotherapy)とその24時間以内の形成外科医による切除術。	None
Nd;YAG Laser	None
Ethanolamine Oleate	None
Sclerotherapy (Sodium Morrhuate im Most Pts, Otherwise Sodium Tetradecyl Sulfate, Ethanolamine, and Absolute Alcohol)	None
	Contralateral healthy limb
ND:YAGとCO2レーザーによる治療	
Surgical, Laser, and/or Sclerotherapy (Sotradecol, 98% Ethanol, or Both)	None
ポリドカノール	
ethanol sclerotherapy (4例では気切) 治療ごとに17cc (2-32cc)のエタノール注入	
Sclerotherapy with 3% Sodium Tetradecyl Sulphate	None

O: 記載されているOとその形式
88.9% of $\geq 50\%$ Improvement of Background Pain and 92.3% of $\geq 50\%$ Improvement of Acute Episodic Pain
63.6M(1-138M) の経過観察 18例(90%)は痛み無
N=7 Lesions Resolved, N=1 Lesion Markedly Improved with a Mean of 14.5mths
33名が疼痛がresolveしたと。
N=46/133 Markedly Improved, N=84/133 Resolved, N=3/133 Unresolved
Low-molecular-weight peratinが強い疼痛に対するの唯一の治療方法。Aspirin, ticlopidineやVitamine K antagonistsは効果なし。長期にわたる1日1回のLMWH治療を数月にわたることによって、炎症や疼痛をよくできる。
Pre: Pain of 3/10 - 6/10 on VAS, Post: No Residual Pain at 2-mth Follow-up
5 (Range, 3-7) to 0 on VAS at 1 mth postoperatively
全例で質量減少、皮膚に対するダメージなし。11人中3人に痛みあり、うち2人が寛解、1人が改善
6.5 to 2.0 (P<0.001) on 0-10 Pain Scale after 6 Months
Follow up: 23 months (5-43months) 全例症状の消失。Vulvarの知覚は正常 pain のVASは2.3 to 0へ。2回目の治療をした症例もあった。
全ての患者で疼痛と整容的な満足が得られた。
No Refference
No Reference
No Reference
血管生理学的な検査が主、painについての特別な記載、介入などなし
疼痛に関する記載なし
No Refference
12名で臨床症状の改善有(疼痛と明言されていない)
症状が改善した、とは書いてあるが、詳しい記載はなし。特に痛みに対するフォーカスはなし
No Reference

文献No.	文献情報			
	ID	Language	Authors	Title
39	16188184	eng	Lapidoth M, Yaniv E, Ben Amitai D, Raveh E, Kalish E, Waner M, David	Treatment of facial venous malformations with combined radiofrequency current and 900 nm diode laser.
40	19341886	eng	Li L, Feng J, Zeng XQ, Li	Fluoroscopy-guided foam sclerotherapy with sodium morrhuate for peripheral venous malformations: Preliminary experience.
41	18645137	eng	Mazoyer E, Enjolras O, Bisdorff A, Perdu J, Wassef M, Drouet	Coagulation disorders in patients with venous malformation of the limbs and trunk: a case series of 118 patients.
42	19114320	eng	Mendonca DA, McCafferty I, Nishikawa H, Lester	Venous malformations of the limbs: the Birmingham experience, comparisons and classification in children.
43	9633715	eng	Naff NJ, Wemmer J, Hoenig-Rigamonti K, Rigamonti	A longitudinal study of patients with venous malformations: documentation of a negligible hemorrhage risk and benign natural history.
44	19289309	eng	Oduber CE, Khemlani K, Sillevs Smitt JH, Hennekam RC, van der Horst	Baseline Quality of Life in patients with Klippel-Trenaunay syndrome.
45	20484881	eng	Orlando JL, Caldas JG, Campos HG, Nishinari K, Wolosker	Ethanol sclerotherapy of superficial venous malformation: a new procedure.
46	23482557	eng	Rabe E, Pannier	Sclerotherapy in venous malformation.
47	15624517	eng	Rautio R, Laranne J, Kahara V, Saarinen J, Keski-Nisula	Long-term results and quality of life after endovascular treatment of venous malformations in the face and neck.
48	15323391	eng	Rautio R, Saarinen J, Laranne J, Salenius JP, Keski-Nisula	Endovascular treatment of venous malformations in extremities: results of sclerotherapy and the quality of life after treatment.
49	22664281	eng	Roh YN, Do YS, Park KB, Park HS, Kim YW, Lee BB, Pyon JK, Lim SY, Mun GH, Kim	The results of surgical treatment for patients with venous malformations.
50	22664281	eng	Roh YN, Do YS, Park KB, Park HS, Kim YW, Lee BB, Pyon JK, Lim SY, Mun GH, Kim	The results of surgical treatment for patients with venous malformations.
51	21109077	eng	Rosbe KW, Hess CP, Dowd CF, Frieden	Masseteric venous malformations: diagnosis, treatment, and outcomes.
52	21458186	eng	Schumacher M, Dupuy P, Bartoli JM, Ernemann U, Herbreteau D, Ghienne C, Guibaud L, Loose DA, Mattassi R, Petit P, Rossler JK, Stillo F, Weber	Treatment of venous malformations: first experience with a new sclerosing agent--a multicenter study.
53	16217043	eng	Umehara F, Matsuura E, Kitajima S, Osame	Unilateral toe-walking secondary to intramuscular hemangioma in the gastrocnemius.
54	23679583	eng	Vogel SA, Hess CP, Dowd CF, Hoffman WY, Kane AJ, Rajaii R, Frieden	Early versus later presentations of venous malformations: where and why?
55	23679583	eng	Vogel SA, Hess CP, Dowd CF, Hoffman WY, Kane AJ, Rajaii R, Frieden	Early versus later presentations of venous malformations: where and why?
56	16490104	eng	Wong GA, Armstrong DC, Robertson	Cardiovascular collapse during ethanol sclerotherapy in a pediatric patient.
57	10759818	eng	Yamaki T, Nozaki M, Sasaki	Color duplex-guided sclerotherapy for the treatment of venous malformations.
58	15183410	eng	Zhao JH, Zhang WF, Zhao	Sclerotherapy of oral and facial venous malformations with use of pingyangmycin and/or sodium morrhuate.

Journal	Year	Volume	Pages	研究デザイン	P: サンプル数、セッティング、Pの特徴
Dermatol Surg	2005	31(10)	1308-12	retrospective review	14例のfacial venous malformation
J Vasc Surg	2009	49(4)	961-7	Journal Article	局所のVM、23名、58sessions
Arch Dermatol	2008	144(7)	861-7	Journal Article	N=118 VM, 27yo (Mean), 64% Female, 30% Upper Extrem, 58% Lower Extrem 36% Trunk
J Plast Reconstr Aesthet Surg	2010	63(3)	383-9	retrospective review	上肢下肢にVMのある小児症例3年分 33例、19は上肢。Worsening pain, increased swelling, reduced function, bleeding or ulceration, cosmetic
Neurology	1998	50(6)	1709-14		
J Plast Reconstr Aesthet Surg	2010	63(4)	603-9		
Dermatology	2010	220(4)	376-80	Journal Article	superficialVM患者81名、
Phlebology	2013	28 Suppl 1	188-91	Journal Article; Review	
Acta Radiol	2004	45(7)	738-45	Case Series	N=20 Consecutive Pts with Endovascularly Treated V- and CVM of the Face and Neck, N=11 Female, 23yo (Mean)
Acta Radiol	2004	45(4)	397-403	Retro Review	四肢のVM24例、1年以上のフォロー
Ann Vasc Surg	2012	26(5)	665-73	Retro Review	N=48, 8.1yo (Mean), N=24 Female,
Ann Vasc Surg	2012	26(5)	665-73	Journal Article	
Otolaryngol Head Neck Surg	2010	143(6)	779-83	Journal Article	12名の咬筋内VM、
Eur J Radiol	2011	80(3)	e366-72	Clinical Trial; Journal Article; Multicenter Study; Research Support, Non-U.S. Gov't	
Neurology	2005	65(7)	E15	Case	1例 CalfのVM
Pediatr Dermatol	2013	30(5)	534-40	Journal Article; Research Support, Non-U.S. Gov't	
Pediatr Dermatol	2013	30(5)	534-40	Journal Article; Research Support, Non-U.S. Gov't	115名のVM患者、
Paediatr Anaesth	2006	16(3)	343-6	Case Report	11-yo 38.9-kg Female with KTWS
Dermatol Surg	2000	26(4)	323-8	Retro Review	28 patients (2M, 26F) 3-62YO(mean 22YO) 全員PL治療された
Int J Oral Maxillofac Surg	2004	33(5)	463-6	Case Series	

I: 記載されているIとその形式	C: 記載されているCとその形式
Polaris LV system	なし
透視下での硬化療法、tessaris method	
None	None
Conservative(limb elevation, rest, treatment with aspirin with or without compression) surgery sclerotherapy	
No Intervention	
Endovascular Sclerotherapy	None
ethanol sclerotherapy (10例で1回、14で2-6回、平均2.3回) 0.5-38 (平均13.5) のエタ使用 / 4つの項目 (psychological, physical, social function, pain) を評価する20のマルチョイ質問紙評価	なし
Surgical Treatment(N=31 Radical and N=17 Debulking)	None
10名が硬化療法(透視下のomnipaque240)	
	なし
Duplex scan guided sclerotherapy PL 生食で刺して注入 3% ポリドカ 平均3.6ml (1.2-10ml) 圧迫3日 57% H&N 21% lower ext.	なし

O: 記載されているOとその形式
症状としての痛みについての記載なし。整容面のみ。
疼痛に関する記述あまりない。
None
もともとmildな症状に対して行った保存的治療では2/9例だけがよかった。痛みに対する特別な評価項目はなし
No Reference
疼痛に関する記述はあいまい。Main symptomは改善しましたと。
Poor Reference
4因子の中では痛みがもっともstate of healthと関連していた。痛み、自体は？
No Reference
疼痛と顔面の左右非対称が改善したと。疼痛だけでの評価は不明。
介入などなし。Toe walkingするという事実のみのletter
筋肉内VMは皮膚や皮下のVMと比較して有意差をもって以下の特徴があった。生下時には認められないこと(見つかりにくい)疼痛の訴えが多い、運動制限と血栓性静脈炎が多い。
D-dimer & TATを術後1, 5日目に測定/ 効果についてはエコーで確認されたobstruction/ recanalization含めて記載があるが評価、記載とも甘く、症状としての痛みについての記載はなし。
No Reference

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 3: 軟部・体表のリンパ管奇形(リンパ管腫)に対する切除術は有効か？		
推奨案： 有効な治療法のひとつであるが、生命予後、機能的予後、切除可能性、再発・合併症発生の可能性を総合的に検討して選択すべきである。		
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		判定
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)		☐ はい ☒ いいえ
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） 切除術を行うことによる生命予後への有効性（死亡率）mortality、病変の切除率 resectability、切除による機能的予後 function、再発率 recurrence、合併症 complication という5つの視点から分析を行った。エビデンスの高い論文は全く見つからなかったが、それぞれ、性状（嚢胞状か海綿状か）による違い、原発部位による違い、他の治療との関係性などで機能的予後や再発率、合併症の内容や発生率においてある一定の傾向は認められた。		
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)		☐ はい ☒ いいえ
推奨の強さに考慮すべき要因		判定
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)		☐ 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？		☒ はい ☐ いいえ
症例毎の疾患程度や治療負担のばらつきは大きく、確実性を保障することは出来ない。 疾患に対する基本的治療として、また保険診療として確立されている。		

CQ 3 解説文

外科的切除は一般的にリンパ管奇形（リンパ管腫）に対して行われる治療の柱のひとつである。

一般的に切除率は高く、病変の 90%以上の切除が概ね 60%以上の場合に可能であるとされる^{7,24,25)}。病変の頻度の高い頭頸部においても同様である⁷⁾。しかし組織型が、嚢胞型、混合型、海綿型と移行するにつれ切除される病変の割合は下がる⁷⁾。

多くのリンパ管奇形は皮膚、皮下脂肪織に浸潤性に分布し、また筋・血管・神経等を取り巻くように分布を示すため、病変の切除は様々な程度に正常組織の切除を伴う。

頭頸部の領域で複雑な分布をする病変では切除後の合併症は比較的多くなる。神経麻痺、血腫、感染、醜形、唾液瘻、嗄声、気道閉塞、不正咬合など重大な合併症が報告されており^{6,7,12,16,17,22,24,26,32,35,36)}、特に耳下腺領域で浸潤性のものは切除により顔面神経麻痺を来しやすい⁶⁾。部位における合併症発生率は片側より両側、舌骨の下側より上側、また両側、舌骨上下と広がるほど高くなる^{22,36)}。頸部病変の重症例について術後死亡の可能性もあるが、外科的切除の影響の程度は明らかでない^{13,24,25)}。

また術後の再発は、病変の分布による切除の可否と関連が強く、範囲が広く、また浸潤性が強く切除しにくい場合に、再発につながる³⁶⁾。

外科的切除が明らかに可能である場合は優先して行われることもあるが、一般に硬化療法を中心とした他の治療法も吟味した上で、他の治療法が無効の場合や、明らかに外科的切除に優位性を認める場合に切除が選択される。外科的切除の病変減量効果は明らかであるが、病変の分布や組織型によって改善する要素（腫瘍の縮小・消失、整容性の改善、機能の回復、症状の改善等）と合併症、再発可能性などはある程度の予測ができるため、十分な検討の上に切除範囲を決めることが重要である。

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 4： 軟部・体表のリンパ管奇形（リンパ管腫）に対する適切な手術時期はいつか？																										
推奨案： 適切な手術時期は推奨できず、個々の症例の状況に応じた判断が必要である。																										
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)																									
<table border="1"> <thead> <tr> <th>推奨の強さの決定に影響する要因</th> <th>判定</th> <th>説明</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td> 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) </td> <td> ☐ はい ☒ いいえ </td> <td>エビデンスとして意義の大きい文献は存在しない。</td> </tr> <tr> <td colspan="3"> 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） 手術時期の妥当性に言及している論文はごく僅かであり、これらのみの分析では手術時期に関する一般論を述べていることには全くなりません。負のアウトカムが前面に出ている症例の報告などは基本的になされていいない可能性があり、疾患部位や程度、個々の社会的状況なども含め症例毎のばらつきが大きいいためエビデンスとして信頼度の高い文献は存在しないと考えられる </td> </tr> <tr> <td> 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) </td> <td> ☐ はい ☒ いいえ </td> <td>症例毎の疾患程度や治療負荷のばらつきは大きく、確実性を保障することは出来ない。</td> </tr> <tr> <td colspan="3"> <table border="1"> <thead> <tr> <th>推奨の強さに考慮すべき要因</th> <th>判定</th> <th>説明</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td> 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) </td> <td> ☐ はい ☒ いいえ </td> <td>症例毎の疾患程度や治療負荷のばらつきは大きく、確実性を保障することは出来ない。</td> </tr> <tr> <td> 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？ </td> <td> ☒ はい ☐ いいえ </td> <td>疾患に対する基本的治療として、また保険診療として確立されている。</td> </tr> </tbody> </table> </td> </tr> </tbody> </table>			推奨の強さの決定に影響する要因	判定	説明	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)	☐ はい ☒ いいえ	エビデンスとして意義の大きい文献は存在しない。	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） 手術時期の妥当性に言及している論文はごく僅かであり、これらのみの分析では手術時期に関する一般論を述べていることには全くなりません。負のアウトカムが前面に出ている症例の報告などは基本的になされていいない可能性があり、疾患部位や程度、個々の社会的状況なども含め症例毎のばらつきが大きいいためエビデンスとして信頼度の高い文献は存在しないと考えられる			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)	☐ はい ☒ いいえ	症例毎の疾患程度や治療負荷のばらつきは大きく、確実性を保障することは出来ない。	<table border="1"> <thead> <tr> <th>推奨の強さに考慮すべき要因</th> <th>判定</th> <th>説明</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td> 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) </td> <td> ☐ はい ☒ いいえ </td> <td>症例毎の疾患程度や治療負荷のばらつきは大きく、確実性を保障することは出来ない。</td> </tr> <tr> <td> 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？ </td> <td> ☒ はい ☐ いいえ </td> <td>疾患に対する基本的治療として、また保険診療として確立されている。</td> </tr> </tbody> </table>			推奨の強さに考慮すべき要因	判定	説明	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)	☐ はい ☒ いいえ	症例毎の疾患程度や治療負荷のばらつきは大きく、確実性を保障することは出来ない。	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？	☒ はい ☐ いいえ	疾患に対する基本的治療として、また保険診療として確立されている。
推奨の強さの決定に影響する要因	判定	説明																								
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)	☐ はい ☒ いいえ	エビデンスとして意義の大きい文献は存在しない。																								
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） 手術時期の妥当性に言及している論文はごく僅かであり、これらのみの分析では手術時期に関する一般論を述べていることには全くなりません。負のアウトカムが前面に出ている症例の報告などは基本的になされていいない可能性があり、疾患部位や程度、個々の社会的状況なども含め症例毎のばらつきが大きいいためエビデンスとして信頼度の高い文献は存在しないと考えられる																										
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)	☐ はい ☒ いいえ	症例毎の疾患程度や治療負荷のばらつきは大きく、確実性を保障することは出来ない。																								
<table border="1"> <thead> <tr> <th>推奨の強さに考慮すべき要因</th> <th>判定</th> <th>説明</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td> 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) </td> <td> ☐ はい ☒ いいえ </td> <td>症例毎の疾患程度や治療負荷のばらつきは大きく、確実性を保障することは出来ない。</td> </tr> <tr> <td> 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？ </td> <td> ☒ はい ☐ いいえ </td> <td>疾患に対する基本的治療として、また保険診療として確立されている。</td> </tr> </tbody> </table>			推奨の強さに考慮すべき要因	判定	説明	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)	☐ はい ☒ いいえ	症例毎の疾患程度や治療負荷のばらつきは大きく、確実性を保障することは出来ない。	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？	☒ はい ☐ いいえ	疾患に対する基本的治療として、また保険診療として確立されている。															
推奨の強さに考慮すべき要因	判定	説明																								
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)	☐ はい ☒ いいえ	症例毎の疾患程度や治療負荷のばらつきは大きく、確実性を保障することは出来ない。																								
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？	☒ はい ☐ いいえ	疾患に対する基本的治療として、また保険診療として確立されている。																								

SR レポート

CQ3 軟部・体表のリンパ管奇形(リンパ管腫)に対する切除術は有効か？

【文献検索とスクリーニング】

本 CQ に対して((リンパ管腫/TH or リンパ管腫/TA or リンパ管奇形/TA or (リンパ管形成/TH and リンパ系異常/TH) or "lymphatic malformation"/TA) and (切除/AL or 摘出/AL or SH=外科的療法) and LA=日本語,英語 and PT=会議録除く and PT=症例報告除く and CK=ヒト and DT=1980:2014)、("lymphangioma"[MH] OR "lymphatic malformations"[TIAB] OR "Lymphatic Vessels/abnormalities"[MH]) AND (resection[TIAB] OR excision[TIAB] OR "surgery"[SH]) AND ("Treatment Outcome"[MH] OR "Cohort Studies"[MH] OR "Clinical Trial"[PT] OR "Meta-Analysis"[PT] OR systematic[sb]) AND "humans"[MH] AND (English[LA] OR Japanese[LA]) AND (1980[PDAT] : 2014[PDAT]) の検索式により、邦文 105 篇、欧文 348 篇の文献が検索され、これらに対して 1 次スクリーニングを行い、5 篇の邦文、42 篇の欧文が本 CQ に対する 2 次スクリーニングの対象文献となった。その内訳は Systematic Review、Randomized Cotrolled Trial などのエビデンスレベルの高いものは全くなく、すべての論文が症例集積あるいは症例報告であった。従って、本 CQ に対する推奨文の検討においてはこれらそれぞれの症例集積における結果、考察を統合し、エビデンスには乏しいが、推奨文を作成するのに有用と思われるものをレビューデータとして記載することとする。

【症例集積の評価】

切除術の有効性をどのように評価するかについては、文献スクリーニングを行うことによって、リンパ管奇形（リンパ管腫）の切除術に対する評価項目が以下のようないくつかの視点で行われていることが判明した。

- ① 切除術を行うことによる生命予後への有効性→「生存率 survival rate または 死亡率 mortality」、
- ② 病変の切除率 resectability
- ③ 切除による機能的予後 function
- ④ 再発率 recurrence
- ⑤ 合併症 complication

これらの視点で切除術の有効性をまとめた。

また文献によっては先に切除の適応基準を決めて切除術を行った症例の結果を検討したものや、結果の検討により切除の適応基準を考察しているものの両者が混在しているため、文献で述べられている切除の基準が一定であるとは言い難く、切除の有効性の評価に関しても対象の背景に違いがあることは考慮しなければならない。

① 生命予後（死亡率 *mortality*：手術例に対する死亡例で算出）

顔面から頸部におよぶ巨大リンパ管奇形 16 例中 13 例に対して切除術を行った Greinwald¹³⁾らの報告では呼吸障害などの合併症により 3 例(23.1%)が死亡している。また頭頸部の頭頸部の 65 例中 49 例に対して切除術を行った Orvidas²⁴⁾らの報告では 2 例(4.1%)は切除後も病変の拡大、腫大があり死亡している。一方、頭頸部、体幹・四肢、胸腔内、腹部臓器を含めた 186 例に切除術を行った Alqahtani²⁵⁾らの報告によれば感染を繰り返した 1 例(0.5%)が死亡したとしている。このように生命予後に関する結果は幅があり、部位や病変の大きさ、広がりにより、生命予後は大きく影響を受けると考えられる。切除術の生命予後に対する影響というよりは原疾患の症状そのものが直接影響を与えられると思われる。

② 病変の切除率 *resectability*

切除率に言及した多くの文献では Complete resection(CR:90%以上の切除)、Marked lesion resection (MR:50%以上、90%未満の切除)、Partial resection (PR:50%未満の切除)の3段階で評価しているものが多く見られた。また嚢胞状か海綿状かによっても切除率が異なるため、分けて評価している文献はそれを記載する。

Orvidas²⁴⁾らは腫瘍の性状(嚢胞状か海綿状か)は不明であるが、36 例中 23 例(63.9%)が 90%以上の CR を行うことができたとしている。Alqahtani²⁵⁾らは 186 例中 145 例(78.0%)は CR、10 例(0.6%)は MR が可能であったとしている。Bajaj⁷⁾らは頭頸部 7)の 118 例中 53 例に手術を行っているが、嚢胞状の 31 例中 30 例(96.8%)、海綿状の 9 例中 2 例(22.2%)、また嚢胞状、海綿状混在のいわゆる mixed type は 13 例中 10 例(76.9%)が 50%以上の切除が達成されている。一方、Okazaki¹⁷⁾らは初回治療で硬化療法を行ったが奏功しなかった 18 例(嚢胞状 1 例、海綿状 16 例)に対して手術を行ったところ、16 例には奏功したと報告している。

部位別では頭頸部原発では限局性のもの 23 例では 50%以上の切除率は全例(100%)で行えており、高い切除率であるが、周囲に浸潤しているものでは 30 例中 19 例(63%)と低くなる⁷⁾。特に口腔病変を合併する症例は諸々の治療に対する不応例が多く、複数種類、複数回の治療(手術および硬化療法)を要することが多い⁸⁾。また治療に対する工夫として、切除前に fibrin glue を注入することにより海綿状症例 27 例が切除可能であったとする報告もある²³⁾。

③ 切除による機能的予後 *function*

本項目について客観性データをもって評価された論文はほとんどない。切除前に気道閉塞などの合併症状に対してあらかじめ行われた気管切開が、後に腫瘍を切除することによって離脱できたという症例が Bajaj⁷⁾らの報告で 15 例中 7 例に、Padwa³⁵⁾らの 11

例の 5 例に報告されている。また、特に眼窩原発の症例では視力改善^{4),14)}や眼球突出などの整容性の改善⁴⁾と視覚や整容性にかかわる機能的予後の改善が認められるという点で、直接的な結果が顕著なためか患者の満足度は 75%に達した²⁷⁾。機能的障害や出血、感染などの症状の改善に関して客観的に数値化して評価するのが難しいと思われ、適切な文献は見つからなかった。また整容性に対する満足度も切除後の症例で検討された文献も見つからなかった。おそらく硬化療法などの非侵襲的治療法に関する検討において整容性に関する満足度は高いのではないかと推測される。

④ 再発率 recurrence

病変が複数領域にまたがるものは再発率が高いとする論文が多い^{16),24),31)}。口腔内や顔面に病変がある症例は頸部症例よりも再発率が有意に高く、117 例中 21 例(17.9%)での再発率を報告している。

性状では嚢胞状の 22%、海綿状 23%に再発と有意差は認められなかったとする報告³¹⁾はあるが、有意差を認めた報告はない。一方、病変部位を舌骨上下と片側、両側で分ける staging system により、切除後の再発率や合併症の発生率に関するリスクの層別化が可能であるとする Serres らの staging system によると再発率は以下のように stage が上がるにつれ再発率も上昇するデータが示されている³⁶⁾。

Stage	病変占拠部位	再発率
I	片側舌骨下	0
II	片側舌骨上	29%
III	片側舌骨上下	40%
IV	両側舌骨上	60%
V	両側舌骨上下	100%

また Raveh³¹⁾らは切除後の再発因子として有意なものは新生児期発症例、腫瘍以外の随伴症状を有するもの、病変が頭頸部にあるもの、病変部の進展が 3 領域にまたがるものを挙げている。

⑤ 合併症 complication

頭頸部の領域で切除後の合併症は比較的多い。多くの文献で顔面神経麻痺、血腫、感染、醜形、唾液瘻、嚔声、気道閉塞、不正咬合など critical な合併症が報告されている^{6),7),12),16),17),22),24),26)32),35),36)}。特に耳下腺領域で周囲組織まで浸潤しているものは切除により顔面神経麻痺を来しやすい⁶⁾。

耳下腺領域のリンパ管腫は完全切除ができれば有効であるが、周囲組織まで浸潤しているものは切除により顔面神経麻痺をおこしやすい。病変が広範囲特に 3 領域以上を占拠するものは 2 領域以下を占拠するものより有意に再発率が高いとする報告もある¹⁶⁾。

Serres らの staging system による切除後の合併症の発生率は以下のようにになっている。

Stage	病変占拠部位	合併症発生率
I	片側舌骨下	11%
II	片側舌骨上	33%
III	片側舌骨上下	75%
IV	両側舌骨上	該当症例なし
V	両側舌骨上下	100%

Serres らの Staging system による合併症発生率の予測は Hamoir²²⁾らの結果によっても支持されている。これらの合併症に対する対策として顔面神経の mapping¹⁰⁾や口唇、口腔領域の症例の手術は頬口唇部からの皮切による減張術 (melolabial debulking) により顔面神経麻痺などの合併症の軽減につながるという報告がある³⁴⁾。

手術適応について

いくつかの文献から挙げられている手術の適応について以下に列挙する。

- 1) 診断のための生検
- 2) 限局性の病変
- 3) 嚢胞状病変
- 4) 硬化療法の不応例 (海綿状病変)
- 5) 気道閉塞症状など緊急性のある臨床徴候があるもの
- 6) 骨分離/浸潤、嚥下障害など著しく機能を障害する症状があるもの
- 7) 醜形など美容上の問題があるもの

【まとめ】

「軟部・体表のリンパ管奇形 (リンパ管腫) に対する切除術は有効か？」という CQ を考察するにあたり、切除術を行うことによる生命予後への有効性 (死亡率) mortality、病変の切除率 resectability、切除による機能的予後 function、再発率 recurrence、合併症 complication という5つの視点から分析を行った。エビデンスの高い論文は全く見つからなかったが、それぞれ、性状 (嚢胞状か海綿状か) による違い、原発部位による違い、他の治療との関係性などで機能的予後や再発率、合併症の内容や発生率においてある一定の傾向は認められた。広範囲に病変が占拠するもの、気道閉塞などの症状があるものは機能的予後が悪く、切除後の再発率、合併症の発現率も高いという結果を示した論文が多かったが、逆に嚢胞状病変や硬化療法による不応例に対して切除の有効性を唱える論文もあり、切除の有効性の検討のためには今後 RCT などのデザインでの検討が必要と思われた。

CQ4 軟部・体表のリンパ管奇形(リンパ管腫)に対する適切な手術時期はいつか？

【文献検索とスクリーニング】

本 CQ に対して、(リンパ管腫/TH or リンパ管腫/TA or リンパ管奇形/TA or (リンパ管形成/TH and リンパ系異常/TH) or "lymphatic malformation"/TA) and (切除/AL or 摘出/AL or SH=治療,外科的療法,薬物療法,放射線療法) and (開始/TA or 時期/TA or 治療成績/TH or 年齢因子/TH or 縦断研究/TH or 成績/TA or 評価/TA) and LA=日本語,英語 and PT=会議録 除く and CK=ヒト and DT=1980:2014、"lymphangioma"[MH] OR "lymphatic malformations"[TIAB] OR "Lymphatic Vessels/abnormalities"[MAJR] AND (resection[TIAB] OR excision[TIAB] OR "surgery"[SH]) AND ("Outcome Assessment (Health Care)"[MH] OR "Time factors"[MH] OR "Age Factors"[MH]) AND "humans"[MH] AND (English[LA] OR Japanese[LA]) AND (1980[PDAT] : 2014[PDAT]) 邦文 67 例、欧文 231 例の文献が検索され、これらに対して 1 次スクリーニングを行い、5 篇の邦文、42 篇の欧文が本 CQ に対する 2 次スクリーニングの対象文献となった。その内訳は Systematic review、Random controlled study などのエビデンスレベルの高いものは全くなく、すべての論文が症例集積あるいは症例報告であった。従って、本 CQ に対する推奨文の検討においてはこれらそれぞれの症例集積における結果、考察を統合し、エビデンスには乏しいが、推奨文を作成するのに有用と思われるものをレビューデータとして記載することとする。

【症例集積の評価】

この CQ に対して適切な手術時期という観点で分析を行っている論文はほとんど見つからなかった。手術時年齢のデータはあるが、それに対して適切かどうかという評価はほとんどの論文ではなされていない。少ない検索データの中から手術時期について述べている論文について以下に示す。

手術のタイミング（年齢）に関してはサイズが小さい、呼吸障害などの急を要す症例でなければ、自然退縮を期待、あるいは手術時の周囲構造物の認識が容易、出血のコントロールが容易、術後管理が簡便などの理由で手術は 3 歳まで待った方がよいとしている³²⁾。また、手術の至適時期について言及しているわけではないが、頭頸部の病変や巨大な病変に対して新生児期の管理の優先順位は気道確保と適切な栄養管理、幼児期には出血や感染のコントロール、構音障害や歯科的な問題に対する対策、学童期における骨格、整容性の問題など、年齢に応じて変化していく問題を考慮したうえでの手術時期の決定が必要である³⁵⁾。また成人してから出現するような late-onset の表在性の病変 (lymphangioma circumscriptum) は限局性の病変であれば皮下組織とともに切除を行うことで再発なく治癒する可能性が高いとする報告もある³⁷⁾。