

2015/0026A (上巻)

厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)

**難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症  
および関連疾患についての調査研究**

平成27年度総括・分担研究報告書

上巻

研究代表者 三村秀文

平成28(2016)年3月

# 目次

## 上巻

### I. 総括研究報告書

難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症および

関連疾患についての調査研究 三村秀文 ..... 1

#### 資料

1. 研究班名簿 ..... 8
2. 研究班タイムテーブル ..... 12
3. 脈管奇形・血管腫診療ガイドライン（仮称）作成組織 ..... 14
4. 診療ガイドラインスコープ ..... 16
5. 診療ガイドライン CQ と推奨文担当者平成 27 年度分 ..... 20
6. 診療ガイドラインシステマティックレビューレポート平成 27 年度分 ..... 22

## 下巻

7. 診療ガイドライン総説（基礎分野） ..... 600
8. 指定難病調査票 ..... 615
9. 指定難病解説（難病情報センター資料） ..... 637
10. 乳幼児肝巨大血管腫診断基準、重症度分類、ガイドライン CQ 案 ..... 681

### II. 分担研究報告書

重症度に着目した軟部・皮膚脈管奇形全国疫学調査結果の

統計学的分析に関する研究 力久直昭 ..... 685

III. 研究成果の刊行に関する一覧表 ..... 689

IV. 研究成果の刊行物・別冊 ..... 693

# I 総括研究報告書

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））  
難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症および関連疾患についての調査研究

平成27年度 総括研究報告書

三村秀文 聖マリアンナ医科大学放射線医学講座 病院教授

研究要旨

本研究は血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症およびその関連疾患を対象とする。これらの疾患には長期にわたり患者のQOLを深刻に損なう多くの難治性の病態が含まれる。本研究班は平成21-23年度難治性血管腫・血管奇形研究班（佐々木班）、平成24-25年度同研究班（三村班）、平成21-23年リンパ管腫研究班（藤野班）、平成24-25年度リンパ管腫症研究班（小関班）、平成24-25年度小児期からの消化器系希少難治性疾患研究班（田口班）の分担研究である腹部リンパ管腫研究、肝血管腫・血管奇形研究を発展させ、相互に協力して疾患概念を形成し、患者に貢献することを目的とする。

平成25年度までの佐々木班・三村班はISSVA分類をふまえて血管奇形・リンパ管奇形・混合型奇形についての研究を進めており、血管腫・血管奇形診療ガイドライン・重症度分類・診断基準作成、疫学調査を行ってきた。血管腫・血管奇形診療ガイドラインは日本形成外科学会・日本IVR学会と共同作成であり、完成し公表されているが、改訂して皮膚科学会・小児外科学会等の関連学会の承認を受けることを目標とする。診断基準については国際的な基準が無いが、旧研究班のコンセンサスとして作成され、日本形成外科学会・日本IVR学会に承認された。重症度分類も作成されていたが、三村班で行われた疫学調査の結果により、検証とブラッシュアップを行った。先天性リンパ管疾患には異なる病態の疾患が混同され、診断・治療を困難にしている。また従来リンパ管腫及びリンパ管腫症とISSVA分類による脈管疾患のリンパ管奇形分類との整合性を図ることも大きな課題であり、これらを整理し、診断基準・診療ガイドラインを作成する。平成23年度までの藤野班ではリンパ管腫の全国調査が行われ、診断基準（案）、重症・難治性度診断基準（案）が作成された。平成25年度までの小関班ではリンパ管腫症の全国調査が行われた。リンパ管腫及びリンパ管腫症は異なる病態を示すものの病理学的には鑑別出来ず、確定診断が困難な状態であったが、先の調査研究により全国調査がなされそれぞれの診断基準（案）が作成された。これらの複数の研究班の研究成果を調整して統合し、診断基準、重症度分類、診療ガイドラインを作成あるいは改訂することが当研究班の主要な目標である。

新生児・乳児の肝血管腫・血管奇形には極めて急速に生命の危機となる重篤な症例があり、速やかで正確な診断と治療が求められる。過去の調査研究を継続総括し診療ガイドラインを作成している。

研究分担者氏名 研究所属機関名 職名

青木 洋子 東北大学大学院医学系研究科遺伝病学分野 准教授

秋田 定伯 長崎大学病院形成外科 講師

岩中 督 埼玉県立小児医療センター 病院長

上野 滋 東海大学大学院医学研究科小児外科学 教授  
 梅澤 明弘 国立成育医療研究センター研究所 再生医療センター生殖・細胞医療研究部副所長  
 大須賀慶悟 大阪大学大学院医学系研究科放射線統合医学講座放射線医学 講師  
 尾崎 峰 杏林大学医学部付属病院形成外科 准教授  
 小関 道夫 岐阜大学大学院医学系研究科小児病態学 臨床講師  
 木下 義晶 九州大学大学院医学研究院小児外科学分野 准教授  
 倉持 朗 埼玉医科大学医学部 皮膚科学 教授  
 黒田 達夫 慶應義塾大学医学部小児外科学 教授  
 佐々木 了 KKR札幌医療センター斗南病院形成外科 血管腫・血管奇形センターセンター長  
 神人 正寿 熊本大学大学院生命科学研究部総合医薬科学部門感覚・運動医学講座皮膚病態治療再建学分野 准教授  
 高倉 伸幸 大阪大学微生物病研究所 情報伝達分野 教授  
 田倉 智之 大阪大学大学院医学系研究科医療経済産業政策学 教授  
 田中 純子 広島大学大学院医歯薬保健学研究院疫学・疾病制御学 教授  
 中岡 啓喜 愛媛大学医学部附属病院形成外科 准教授  
 新見 康成 聖路加国際病院 神経血管内治療科 部長・脳神経センター長  
 野坂 俊介 国立成育医療研究センター放射線診療部 部長  
 平川 聡史 浜松医科大学皮膚科学講座 准教授  
 藤野 明浩 慶應義塾大学医学部小児外科学 講師  
 松岡健太郎 国立成育医療研究センター臨床検査部/小児血液腫瘍研究部 医長  
 森井 英一 大阪大学大学院医学系研究科病態病理学講座 教授  
 力久 直昭 千葉労災病院形成外科 部長

## A. 研究目的

本研究は血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症およびその関連疾患を対象とする。これらの疾患には長期にわたり患者のQOLを深刻に損なう多くの難治性の病態が含まれる。佐々木班・三村班はISSVA分類をふまえて血管奇形・リンパ管奇形・混合型奇形についての研究を進め、血管腫・血管奇形診療ガイドライン・重症度分類・診断基準作成、疫学調査を行ってきた。同ガイドラインは日本形成外科学会・日本IVR学会と共同作成であり、公表されている。改訂を行い、皮膚科学会・小児外科学会等の他学会の承認を得る。脈管奇形診断基準については前研究班が作成し平成25年までに日本形成外科学会・日本IVR学会に承認された。リ

ンパ管疾患研究グループとの調整を行う。

深部臓器血管性病変である肝血管腫はこれまでの先行研究で乳児期早期に致死的な経過を取る症例がある事が明らかにされ、臨床像や治療実態の全国調査によるリスク因子の把握から、診断基準や重症度分類が整備されつつある。病理学的な疾患背景の解明と、海外でもまだ見ない診療ガイドラインの策定を目指す。

リンパ管疾患に関してはリンパ管腫とリンパ管腫症では異なる病態の疾患が混同され診断・治療を困難にしている。これは臨床現場を混乱させることになり、ひいては異なる診断による患者側の混乱も来すことになる。藤野班ではリンパ管腫の全国調査が行われ、診断基準（案）、重症・難治性度診断基準（案）が作成さ

れた。小関班ではリンパ管腫症の全国調査が行われた。これらリンパ管疾患に関し、診断基準、重症・難治性度診断基準を策定し、ガイドラインを作成する。

平成26年度は血管腫・脈管奇形診療ガイドライン（仮称）の新規CQ案・推奨案を作成した。平成27年度は本格的な現ガイドラインCQの全体の改訂作業を行い、平成28年度完成を目指す。診断基準・重症度分類については平成26年度に完成したが、指定難病検討委員会から対象疾患、重症度分類、診断基準の修正を求められ、修正を行った（研究結果参照）。平成27-28年度は上記の再検討を行う。肝血管腫に関しては診療ガイドラインの作成を重点的に行う。

## B. 研究方法

### 研究班全体としての取り組み

#### 【平成27-28年度】

#### 1. 診療ガイドラインの改訂（全員）

現在の「血管腫・血管奇形診療ガイドライン」は2013年版であり、2017年春の改訂をめざす。2013年版のガイドラインは形成外科学会・IVR学会の承認を得たが、改訂にあたっては日本皮膚科学会・日本小児外科学会と連携し、多診療科の意見を十分反映させてコンセンサスを得ることを目標としている。

ガイドライン作成は2014年に発表されたMindsのガイドライン作成方法「Minds診療ガイドライン作成の手引き2014」「Minds診療ガイドライン作成マニュアル」に従って作成している。資料3の通り、CQおよび推奨作成のためのガイドライン作成グループ・システムティックレビューチームは動静脈奇形・静脈奇形、混合型・症候群担当、毛細血管奇形、乳児血管腫担当、リンパ管奇形担当の3つのグループから成る構成とした。動静脈奇形・静脈奇形、混合型・症候群グループは主に形成外科医、放射線科医が担当、毛細血管奇形、乳児血管腫グループは主に形成外科医、皮膚科医が担当、リンパ管奇形グループは主に小児外科医、形成外科医、小児科医が担当している。ガイドライン総説も作成し、上記疾患

が対象疾患として含まれる。基礎分野は病理医、分子生物学研究者が担当している。こうして多領域専門医が作成し、多領域専門医のコンセンサスを得たガイドラインを作成することを目指している。

タイムテーブルは資料2の通りである。平成26年度は診療ガイドラインの新規のCQ案・推奨案を作成した。平成27年度は本格的な全体の改訂作業のうち現ガイドラインCQ（あるいは改訂CQ）のシステムティックレビューを行い、推奨案を作成することが目標である。ガイドラインは平成28年度完成を目指す。

#### 2. 診断基準・重症度分類の再検討（研究班全員）

平成26年度に「静脈奇形」、「動静脈奇形」、「混合型脈管奇形（混合型血管奇形）」「リンパ管奇形（リンパ管腫）」「リンパ管腫症・ゴーハム病」に対して診断基準・重症度分類を作成し、疾患に応じて日本形成外科学会、日本IVR学会、日本小児外科学会、日本血液・がん学会、日本小児呼吸器学会に承認された。しかし指定難病検討委員会から対象疾患、重症度分類、診断基準の修正を求められ、修正を行った（研究結果参照）ため、平成27-28年度は上記の再検討を行う。

#### 3. ホームページによる情報提供（三村）

血管腫・血管奇形診療ガイドライン2013を掲載し、病理コンサルトについての情報提供を行っており、継続する。

#### 4. 血管奇形領域の診療の社会経済価値を国民に問う調査（田倉）

社会資源の配分に関わる「Fair Inning Rule」の研究として、血管奇形領域の診療の社会経済価値を国民に問う調査（WTPなど）を試行する。

### 肝血管腫・血管奇形研究

#### 【平成27-28年度】

各科学会、肝以外の領域の血管腫・血管奇形との整合性の調整を行いつつ診療ガイドラインを作成する。MINDSの指針に沿ったガイドライン作成手順を順次進める予定である。具体的には平成27年度にSCOPEの完成とPICO

に基づいたCQの洗い出し、文献検索を行う。平成28年以降にシステムティックレビューと推奨文の策定、検討、さらにパブリック・コメントの募集を予定している。(黒田、藤野)

#### リンパ管疾患研究

平成26年度は病理組織診断による診断基準案作成、リンパ管疾患病理組織検体収集システムの構築、リンパ管疾患病理組織診断基準の作成を行った。

##### 【平成27-28年度】

1. ホームページを利用した中央診断システム、前方視的症例登録システムの確立(藤野、小関)

Web登録研究サイトの構築・維持・研究遂行、難治性度分類のvalidation&改善のための登録(藤野、小関)を行う。登録は田口班「小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含するガイドラインの確立に関する研究」、臼井班「小児呼吸器形成異常・低形成疾患に関する実態調査ならびに診療ガイドライン作成に関する研究」の事業として行われ、当研究班としても協力する。

2. ホームページ拡充、一般への全国調査の情報公開を行う。(藤野、小関)

3. リンパ管腫症関連遺伝子診断基準の作成中であり、継続して行う。(小関、青木)

##### (倫理面への配慮)

全国調査に関しては先行して終了しており、本研究では登録されたデータを用いる。全国調査は複数の医療機関に依頼し、診療情報を調査・集計し、解析して患者数、実際の治療、予後、社会生活レベル等を明らかにし、現在の考え得る最善の診療指針を作成し、また医療全体における当疾患の位置づけを行うことを目的としており、従来の厚生労働省の「疫学研究における倫理指針」「臨床研究に関する倫理指針」の適応範囲に合致する。集計されるデータは、「連結可能匿名化された情報」「人体から採取された試料等を用いない」「観察研究である」「被験者の心理的苦

痛を伴わない」ものである。人権擁護については厚生労働省の「疫学研究における倫理指針」「臨床研究に関する倫理指針」に準拠しており、プライバシーの保護、不利益・危険性の排除については特に厳守した研究計画を作成した。今後「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」を遵守する。

#### C. 研究結果

##### 1. 指定難病の選定結果

当研究班から指定難病選定のための資料を提出した5疾患が指定難病に選定された。

277 リンパ管腫症/ゴーハム病

278 巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)

279 巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)

280 巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変)

281 クリッペル・トレノネ・ウェーバー症候群

難病法の制定に伴い、平成26年度に厚生労働省疾病対策課(現難病対策課)の依頼により指定難病選定のための検討資料の提出を指示された。

本研究班では静脈奇形、動静脈奇形、混合型脈管奇形(混合型血管奇形)、リンパ管奇形(リンパ管腫)、リンパ管腫症・ゴーハム病を対象疾患として検討資料を作成し、平成26年10月に疾病対策課に提出した。その後、各疾患の診断基準・重症度分類は前述の通り各関連学会の承認を得た。しかしながら厚生労働省疾病対策課・指定難病検討委員会より、対象疾患の中からより重症度の高い疾病群に絞り込んで診断基準を作成し、これに併せた重症度分類を作成する旨の要請があり、これに応じて数回の修正を行い、最終的に上記疾患に関する資料を提出し、指定難病に承認された。

なお乳幼児肝巨大血管腫は指定難病に選定されたが、田口班「小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含するガイドラインの確立に関する研究」、黒田班「乳幼児難治性肝血管腫研究班」から情報提供が行われた。

2. 指定難病調査票の作成（佐々木、秋田、尾崎、力久、大須賀、藤野、小関、三村）

厚生労働省健康局難病対策課、国立研究開発法人医薬基盤・健康・栄養研究所創薬資源部より指定難病臨床個人調査票概要版、完成版の作成を依頼され、作成、修正を行った（資料8）。

3. 難病情報センターへの資料提供（力久、大須賀、藤野、小関、三村）

難病情報センターホームページに指定難病となった上記疾患の情報を掲載するため、病気の解説（一般利用者向け）、診断・治療指針（医療従事者向け）、FAQ（よくある質問と回答）を作成し難病情報センターに提出した（資料9）。

4. 患者会への指定難病の説明（佐々木、三村）

2015年10月18日大田区消費生活センターにて混合型脈管奇形患者会（旧混合型血管奇形の難病指定を求める会）医療講演会にて佐々木より「混合型脈管奇形と指定難病」、三村より「難病研究班における脈管奇形の研究について」の講演を行い、指定難病に関する説明を行った。

5. 「血管腫・脈管奇形診療ガイドライン（仮称）」作成（全員）

本件が平成27年度の最重点課題である。平成24年度に発刊された「血管腫・血管奇形診療ガイドライン2013」の改訂作業を平成26年度より行っており、平成26年度は新規10個のCQを設定し、文献検索、システマティックレビューを行い、推奨案・解説案の試作を行った。平成27年度は現行の診療ガイドラインのCQに対して本格的な改訂を行った。対象となったCQは16個あり、本年度中にシステマティックレビュー、推奨案作成を目標としており、3月上旬にほぼ達成している。本研究報告書にガイドラインスコープ（資料4）、本年度分作成CQと推奨文担当者（資料5）、システマティックレビューレポート（資料6）、基礎分野ガイドライン総説案（資料7）を掲載する。

6. 乳児巨大肝血管腫に関する研究

乳児巨大肝血管腫の概念を1歳未満の単発性・多発性の肝内血管性病変をもつ有症状例と規定し、平成26年度に診断基準を策定したが、平成27年度は重症度分類を策定した（資料10）。

乳児巨大肝血管腫に対する診療ガイドラインを策定中であり、文献検索を行った。平成28年度にガイドラインを策定する見込みである。

#### D. 考察

当研究班から指定難病選定のための資料を提出した5疾患が指定難病に選定された。当初申請したリンパ管腫症・ゴーハム病、リンパ管奇形（リンパ管腫）、静脈奇形、動静脈奇形、混合型脈管奇形（混合型血管奇形）の診断基準・重症度分類は昨年度学会承認を得ていた。しかしリンパ管奇形（リンパ管腫）、静脈奇形、動静脈奇形、混合型脈管奇形（混合型血管奇形）に関しては厚生労働省疾病対策課・指定難病検討委員会からより重症度の高い疾患群に絞り込むことを要請され、病変の大きさ・部位等が限定された。またリンパ管腫症/ゴーハム病は重症度分類の大幅な修正を求められた。今後診断基準・重症度分類の学会の承認を求めた場合、学会の要請によるこれらの変更を求められる可能性があり、実際の登録されたデータによる検証が必要と考えられる。

当初の計画では本年度の目標は「血管腫・血管奇形診療ガイドライン2013」のCQのうち16個を改訂した草案を作成することであり、ほぼ完遂した。「Minds診療ガイドライン作成の手引き2014」は、比較的高いエビデンスレベルの高い論文がある領域の診療ガイドライン作成を主に考えられている。対象疾患の稀少疾患で研究が十分進んでいない領域では関連論文の多くがケースシリーズや症例報告であり、マニュアルに沿った診療ガイドライン作成は容易でないと考えられる。総説に重きを置いて充実させたいと考えている。

乳児巨大肝血管腫に関する研究では重症度分類を策定し、診療ガイドラインの作成中で、



順調に研究が進んでいる。

## E. 結論

当研究班から指定難病選定のための資料を提出した以下の5疾患が指定難病に選定された。これらの疾患に対して指定難病調査票、難病情報センターホームページ資料を作成し、それぞれ提出した。

- 277 リンパ管腫症/ゴーハム病
- 278 巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)
- 279 巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)
- 280 巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変)
- 281 クリッペル・トレノネ・ウェーバー症候群

「血管腫・血管奇形診療ガイドライン2013」の改訂作業を行っており、本年度はCQ16個の改訂作業を行い、システムティックレビュー、推奨案を作成した。また基礎領域では総説案を作成した。

乳児巨大肝血管腫に関する研究では本年度重症度分類案を策定し、診療ガイドラインのCQのシステムティックレビューを行った。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

欧文

- 1. Michio Ozeki, Tomohiro Hori, Kaori Kanda, Norio Kawamoto, Takashi Ibuka, Tatsuhiko Miyazaki, Toshiyuki Fukao, Everolimus for primary intestinal lymphangiectasia with protein-losing enteropathy, Pediatrics, in press.
- 2. Michio Ozeki, Akihiro Fujino, Kentaro Matsuoka, Shunsuke Nosaka, Tatsuo Kuroda, Toshiyuki Fukao, Clinical features and prognosis of generalized lymphatic anomaly, kaposiform lymphangiomatosis and Gorham- Stout disease, Pediatric Blood Cancer, in press.

3. Hideki Matsumoto, Michio Ozeki (corresponding author), Tomohiro Hori, Kaori Kanda, Norio Kawamoto, Akihito Nagano, Eiichi Azuma, Tatsuhiko Miyazaki, Toshiyuki Fukao, Successful Everolimus Treatment of Kaposiform Hemangioendothelioma with Kasabach-Merritt Phenomenon: Clinical Efficacy and Adverse Effects of mTOR Inhibitor Therapy, Journal of Pediatric Hematology/ Oncology, in press.

4. Akifumi Nozawa, Michio Ozeki (corresponding author), Bunya Kuze, Takahiko Asano, Kentaro Matsuoka, Toshiyuki Fukao Gorham- Stout Disease of the Skull Base with Hearing Loss: Dramatic Recovery and Anti-Angiogenic Therapy, Pediatric Blood Cancer, in press.

5. Kidoya K, Naito H, Muramatsu F, Yamakawa D, Jia W, Ikawa M, Sonobe T, Tsuchimochi H, Shirai M, Adams RH, Fukamizu A, Takakura N. APJ Regulates Parallel Juxtapositional Alignment of Arteries and Veins in the skin. Dev Cell 33:247-259, 2015.

6. Niimi Y, Matsukawa H, Uchiyama N, Berenstein A: The preventive effect of endovascular treatment for recurrent hemorrhage in patients with spinal cord arteriovenous malformations. AJNR Am J Neuroradiol 36:1763-8, 2015.

7. Tomoyuki Takura, Takahiro Ushida, Tsukasa Kanchiku, Nozomi Ebata, Koichi Fujii, Marco DiBonaventura, Lewis Kopenhafer, Toshihiko Taguchi. The societal burden of chronic pain in Japan: an internet survey. J Orthop Sci. 20:750-60, 2015.

8. Berenstein A, Niimi Y: The Role of Endovascular Surgery in the management of vascular lesions of the head and neck. In. Persky M, Waner M, Blei F,

Berenstein A (eds). Vascular Lesions of the head and neck: Diagnosis and management. Thieme Medical Publishers Inc. New York, pp84-90, 2015

和文

1. 藤野明浩、小関道夫、上野 滋、岩中 督、木下義晶、野坂俊介、松岡健太郎、森川康英、黒田達夫：リンパ管腫とリンパ管腫症・ゴーハム病の成人例の実際 小児外科 47: 775-782, 2015
2. 藤野明浩：【画像診断-はじめに何をどう読むか?】 胸部 縦隔腫瘍. 小児内科 2015; 47(6):907-916
3. 田口 智章, 宗崎 良太, ○黒田 達夫：【周産期救急の初期対応:そのポイントとピットフォール 胎児・新生児編】 新生児編 疾患 いかにか的確に対応するか 血管腫、周産期医学 2015 45(7) 984-989
4. 小関道夫, 藤野明浩, 黒田達夫, 濱田健一郎, 中村直子, 高橋正貴, 松岡健太郎, 野坂俊介, 深尾敏幸、リンパ管腫症・ゴーハム病の診断と治療、臨床整形外科. 2015 Jun ;50(6), 531-539.
5. 小関道夫, 藤野明浩, 松岡健太郎, 野坂俊介, 深尾敏幸、リンパ管腫症・ゴーハム病、日本臨床. 2015 Oct ;73(10), 1777-1788.
6. 倉持 朗. 母斑症：アップデート. 日本小児皮膚科学会雑誌. 2015. Vol. 34(2). 79-100
7. 倉持 朗. Sturge-Weber 症候群. 皮膚科の臨床. 2015. Vol. 57(6). 798-804
8. 倉持 朗. Klippel-Trenaunay 症候群. 皮膚科の臨床. 2015. Vol. 57(6). 806-812
9. 倉持 朗. Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita (CMTC) と Macrocephaly / Megalencephaly-Capillary

Malformation (M-CM/MCAP). 皮膚科の臨床.

2015. Vol. 57(6). 813-823

10. 倉持 朗. 皮膚乳児血管腫に対するパルス色素LASER治療は推奨されるか? EBM 皮膚疾患の治療 UP-TO-DATE(中外医学社). 2015. 240-247

11. 倉持 朗. 血管腫・脈管奇形/脈管形成異常. 今日の臨床サポート(改訂第2版:永井良三ほか編:エルゼビア・ジャパン). 2015. <http://clinicalsup.jp/jpoc/>

12. 中岡 啓喜: 総論: 小児の頭頸部母斑にどのように対処するか?. PEPARS. 102: 13-18, 2015

13. 力久直昭、 富永真以、 佐藤兼重。  
・ 消退期以降の乳児血管腫に対して整容的  
目的でプロプラノロール内服治療を行った3  
例 ・ 形成外科 ・ 2015 58巻1141-  
1146

14. 三村秀文、小川普久、荒井保典、橋本一樹、濱口真吾、中島康雄、芝本健太郎、宗田由子、加藤勝也、藤原寛康、金澤 右。軟部血管奇形のIVRに必要な画像診断の実際。臨床画像:31(5):618-626, 2015

15. 三村秀文、小川普久、藤川あつ子、岡村隆徳、芝本健太郎、中島康雄。血管腫・血管奇形のIVRにおける超音波活用の実例 臨床画像:32(3):342-351, 2016

## G. 知的所有権の出願・登録状況

(予定を含む)

1. 特許取得  
なし
2. 実用新案登録  
なし
3. その他  
なし

1. 難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症および関連疾患  
 についての調査研究班

区分	氏名	所属等	職名
研究代表者	三村 秀文	聖マリアンナ医科大学放射線医学講座	病院教授
研究分担者	青木 洋子	東北大学大学院医学系研究科 遺伝病学分野	教授
	秋田 定伯	長崎大学病院 形成外科	講師
	岩中 督	埼玉県立小児医療センター	病院長
	上野 滋	東海大学大学院医学研究科 小児外科学	教授
	梅澤 明弘	国立成育医療研究センター研究所 再生医療センター生殖・細胞医療研究部	副所長
	大須賀慶悟	大阪大学大学院医学系研究科 放射線統合医学講座 放射線医学	講師
	尾崎 峰	杏林大学医学部附属病院 形成外科・美容外科	准教授
	小関 道夫	岐阜大学大学院医学系研究科 小児病態学	併任講師
	木下 義晶	九州大学大学院医学研究院 小児外科学分野	准教授
	倉持 朗	埼玉医科大学医学部 皮膚科学	教授
	黒田 達夫	慶應義塾大学医学部 小児外科学	教授
	佐々木 了	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	血管腫・血管奇形 センター長
	神人 正寿	熊本大学大学院生命科学研究部総合医薬科学部門 感覚・運動医学講座皮膚病態治療再建学分野	准教授
	高倉 伸幸	大阪大学微生物病研究所 情報伝達分野	教授
	田倉 智之	大阪大学大学院医学系研究科 医療経済産業政策学	教授
	田中 純子	広島大学大学院医歯薬保健学研究院 疫学・疾病制御学	教授
	中岡 啓喜	愛媛大学医学部附属病院 形成外科	准教授
	新見 康成	聖路加国際病院 神経血管内治療科	部長・ 脳神経センター長
	野坂 俊介	国立成育医療研究センター 放射線診療部	部長
	平川 聡史	浜松医科大学 皮膚科学講座	准教授
藤野 明浩	慶應義塾大学医学部 小児外科学	講師	
松岡健太郎	国立成育医療研究センター 臨床検査部/小児血液腫瘍研究部	医長	
森井 英一	大阪大学大学院医学系研究科 病態病理学講座	教授	
力久 直昭	千葉労災病院 形成外科	部長	
研究協力者	阿部 香織	血管腫・血管奇形の患者会	代表
	荒牧 典子	慶應義塾大学形成外科学	講師
	荒井 保典	聖マリアンナ医科大学 放射線医学講座	助教
	伊崎 智子	九州大学 小児外科	助教
	石浦 良平	東京大学 形成外科	助教
	井上 政則	平塚市民病院 放射線科	科医長

今川孝太郎	東海大学 形成外科	講師
岩科 裕己	杏林大学病院 形成外科・美容外科	医員
岩田 洋平	藤田保健衛生大学 皮膚科	講師
上田 達夫	日本医科大学 放射線科	助教
馬田 朋子	混合型脈管奇形の会	事務局長
大倉 直樹	東京大学 放射線科	助教
大澤 幸代	東京労災病院 形成外科	副部長
大高 純	東京医科大学 放射線科	助教
大原 國章	虎の門病院 皮膚科	非常勤医
大久 真幸	広島大学大学院医歯薬保健学研究院 疫学・疾病制御学	助教
大城 貴史	慶應義塾大学 形成外科学	非常勤講師
荻島 信也	埼玉県立小児医療センター 形成外科	非常勤医
風間 理郎	東北大学 小児外科	助教
加藤 基	埼玉県立小児医療センター 形成外科	医員
加藤 源俊	慶應義塾大学病院 小児外科	助教
金子 高英	弘前大学 皮膚科	講師
狩野 元宏	慶應義塾大学 小児外科	助教
河合富士美	聖路加国際大学 学術情報センター図書館	マネージャー
川上 民裕	聖マリアンナ医科大学 皮膚科	准教授
河野 達樹	埼玉県立小児医療センター 形成外科	非常勤医
栗田 昌和	杏林大学医学部附属病院 形成外科・美容外科	助教
小嶋 智美	日本医学図書館協会	
小徳 暁生	聖マリアンナ医科大学 放射線医学講座	大学院生
柴田 英介	東京大学 放射線科	大学院生
芝本健太郎	川崎医科大学 放射線医学（画像診断2）	講師
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
須山 陽介	慶應義塾大学 放射線科	
清家 志円	杏林大学 形成外科・美容外科	助教
高橋 和宏	岩手医科大学 皮膚科	准教授
高橋 正貴	東京大学医学部附属病院 小児外科	助教
高間 勇一	大阪大学 小児外科	助教
高山真一郎	国立成育医療研究センター 臓器・運動器病態外科部	部長
竹口 隆也	武蔵野赤十字病院 放射線科	副部長
田代 絢亮	東京大学 形成外科	助教
立花 隆夫	大阪日赤病院 皮膚科	部長
田村 敦志	伊勢崎市民病院 皮膚科	部長
田村 全	慶應義塾大学 放射線科	助教

中馬久美子	公立昭和病院 皮膚科	医師
塚田 実郎	慶應義塾大学医学部 放射線科学	助教
土屋 壮登	昭和大学 形成外科	助教
出家 亨一	東京大学大学院医学系研究科 小児外科学	特任助教
徳田 俊英	聖マリアンナ医科大学 放射線医学講座	任期付助教
戸澤 麻美	愛媛大学 形成外科	助教
富田 紘史	さいたま市立病院 小児外科	医員
野澤 明史	岐阜大 小児科	医員
永井 史緒	信州大学 形成外科	助教
長濱 通子	神戸百年記念病院 皮膚科	部長
中村 泰大	埼玉国際医療センター 皮膚科	准教授
成島 三長	東京大学 形成外科	講師
野崎 太希	聖路加国際病院 放射線科	医幹
橋詰 直樹	久留米大学 小児外科	助教
橋本 一樹	聖マリアンナ医科大学 放射線医学講座	助教
濱口 真吾	聖マリアンナ医科大学 放射線医学講座	講師
原 拓也	東海大学 放射線科	助教
林 礼人	順天堂大学 形成外科	准教授
樋口 恒司	京都府立医科大学 小児外科	客員講師
日比 将人	オーシャンキッズクリニック	院長
深尾 敏幸	岐阜大学大学院 医学系研究科小児病態学	教授
藤川あつ子	聖マリアンナ医科大学 放射線医学講座	助教
藤塚 進司	聖マリアンナ医科大学 放射線医学講座	任期付助教
福本 隆也	札幌皮膚病理診断科	副院長
藤村 匠	慶應義塾大学病院 小児外科	助教
古屋 恵美	東京大学 形成外科	助教
芳原 聖司	大分中村病院 形成外科	副部長
星野 恭子	昭和大学 形成外科	
堀 友博	岐阜大学 小児科	臨床講師
堀 由美子	大阪大学大学院医学系研究科 病態病理学講座	助教
前川 貴伸	国立成育医療研究センター 総合診療部 小児期診療科	医員
宮田 潤子	九州大学 小児外科	助教
村上 健司	聖マリアンナ医科大学 放射線医学講座	助教
森 秀樹	愛媛大学 形成外科	助教
守本 倫子	国立成育医療研究センター 感覚器・形態外科部 耳鼻咽喉科	医長
矢口貴一郎	信州大学 形成外科	医員
安井 大祐	日本医科大学 放射線科	助教

	山田謙太郎 山田 洋平 山本 有紀 山本 裕輝 杠 俊介 渡辺あずさ 渡邊 彰二 渡辺 晋一	防衛医科大学校 放射線科 慶應義塾大学 小児外科 和歌山県立医科大学 皮膚科 都立小児総合医療センター 小児外科 信州大学 形成外科 埼玉県立小児医療センター 形成外科 埼玉県立小児医療センター 形成外科 帝京大学 皮膚科学講座	助教 准教授 医員 准教授 医長 科長兼部長 教授
事務局	揚田 恵	聖マリアンナ医科大学放射線医学講座 〒216-8511 神奈川県川崎市宮前区菅生2丁目 16番1号 Tel: 044-977-8111(内線3443) Fax: 044-977-2931 E-Mail:mimura_g@marianna-u.ac.jp	
経理事務担当者	宇佐美英晴	聖マリアンナ医科大学 教学部 大学院・研究推進課 〒216-8511 神奈川県川崎市宮前区菅生2丁目 16番1号 Tel: 044-977-8111(内線2126) Fax: 044-977-5542 E-Mail: k-sienbu.mail@marianna-u.ac.jp	

## 2. 研究班のタイムテーブル H27年度以降

	H27年度							
	第1回 全体班会議			第2回 全体班会議		第3回 全体班会議		
	5月	5-6月	7-9月	9月	9-12月	12月	1月	1-3月
診療 ガイドライン	スコープの 決定 当該年度分 CQ決定			システマ ティックレ ビュー進捗状 況の確認		システマティッ ク レビュー結 果の提示 診療 ガイドライン改 訂推奨案提示		
ガイドライン 統括委員会		SRチーム、 ガイドライ ン作成グ ループの編 成						
ガイドライン 作成グループ		キーワードの設定			推奨案作成			総論作成
SRチーム			システマティック レビュー					
医学図書館協会			文献検索					

	H28年度							
		第1回 全体班会議			第2回 全体 班会議		第3回 全体班 会議	
	4-5月	5月	5-6月	7-9月	9月	9-12月	12月	12-3月
診療 ガイドライン							ガイド ライン 完成	
ガイドライン 統括委員会				外部評価依頼 ・関連学会へ 査読以来 ・パブリック コメント				
ガイドライン 作成グループ	グループ内 での推奨 案・総論の 修正	推奨、総説 の検討	推奨、総説 草案の完成		修正の検討	最終化		

### 3. 血管腫・脈管奇形診療ガイドライン(仮称)作成組織(2015.11.30)

ガイドライン統括委員会 (責任者 佐々木 了)	ガイドライン作成グループ (責任者 三村秀文)		
メンバー	診療科	メンバー	責任者
佐々木 了(形成外科)	血管系		
黒田達夫(小児外科)	動静脈奇形 静脈奇形 混合型・症候群		
倉持 朗(皮膚科)	形成外科	秋田定伯(長崎大) 荒牧典子(慶應大) 尾崎 峰(杏林大) 栗田昌和(杏林大) 佐々木 了(札幌斗南病) 成島三長(東京大) 力久直昭(千葉労災病) 林 礼人(順天堂大)	尾崎 峰
三村秀文(放射線科)	放射線科	荒井保典(聖マ医大) 井上政則(慶應大) 大須賀慶悟(大阪大) 野坂俊介(生育医療セ) 野崎太希(聖路加病) 橋本一樹(聖マ医大) 三村秀文(聖マ医大) 藤川あつ子(聖マ医大)	大須賀慶悟
森井英一(病理)	神経血管内治療科 毛細血管奇形 血管腫	新見康成(聖路加病)	
	形成外科	中岡啓喜(愛媛大) 杠 俊介(信州大) 渡邊彰二(埼玉小児医療セ)	中岡啓喜
	皮膚科	倉持 朗(埼玉医大) 神人正寿(熊本大) 立花隆夫(大阪日赤病) 山本有紀(和歌山医大) 渡辺晋一(帝京大)	神人正寿
	小児科 リンパ管系	小関道夫(岐阜大)	
	小児外科	岩中 督(埼玉小児医療セ) 上野 滋(東海大) 藤野明浩(慶應大)	藤野明浩
	形成外科	秋田定伯(長崎大) (渡邊彰二(埼玉小児医療セ))	秋田定伯
	小児科	小関道夫(岐阜大)	
	皮膚科	平川聡史(浜松医大)	
	放射線科	野坂俊介(成育医療セ)	
	基礎分野		
	病理	松岡健太郎(成育医療研究セ) 堀 由美子(大阪大) 森井英一(大阪大)	森井英一
	分子生物学	青木洋子(東北大) 梅澤明弘(成育医療セ) 高倉伸幸(大阪大) 高橋正貴(東京大)	



システムティック  
レビューチーム  
(SRチーム)

診療科	メンバー
形成外科	力久直昭(千葉労災) 岩科裕己(杏林大) 清家志円(杏林大) 田代絢亮(東京大) 石浦良平(東京大) 林 礼人(順天堂大) 中馬久美子(公立昭和病) (栗田(杏林大))
放射線科	菅原俊祐(国がんセ中央) 上田達夫(日本医大) 安井大祐(日本医大) 原 拓也(東海大) 大高 純(東京医大) 大倉直樹(東京大) 柴田英介(東京大) 山田謙太郎(防衛医大) 竹口隆也(武蔵野赤十字病) 田村 全(慶應大) 須山陽介(慶應大) 村上健司(聖マ医大) 徳田俊英(聖マ医大) 藤塚進司(聖マ医大)
形成外科	森 秀樹(愛媛大) 戸澤麻美(愛媛大) 永井史緒(信州大) 矢口貴一郎(信州大) 渡辺あずさ(埼玉県立小児医療セ) 加藤 基(埼玉県立小児医療セ) 萩島信也(埼玉県立小児医療セ) 河野達樹(埼玉県立小児医療セ) 大澤幸代(東京労災病) 星野恭子(昭和大) 古屋恵美(東京大) 土屋壮登(昭和大)
皮膚科	金子高英(弘前大) 高橋和宏(岩手大) 川上民裕(聖マ医大) 中村泰大(埼玉国際医療セ) 平川聡史(浜松医大) 岩田洋平(藤田保健衛生大) 渡辺晋一(帝京大) 田村敦志(伊勢崎市民病) 立花隆夫(大阪赤十字病) 山本有紀(和歌山県立医大) 大原國章(虎の門病) 福本隆也(札幌皮膚病理診断科) 長濱通子(神戸百年記念病)
小児外科	木下義晶(九州大) 出家亨一(東京大) 日比将人(オーシャンキッズクリニック) 樋口恒司(京都府立医科大学) 風間理郎(東北大学) 伊崎智子(九州大) 前川貴伸(成育医療研究セ) 宮田潤子(九州大) 山田洋平(慶應大) 高間勇一(大阪大) 山本裕輝(都立小児総合医療セ) 狩野元宏(慶應大) 橋詰直樹(久留米大)
小児科	堀 友博(岐阜大) 野澤明史(岐阜大)
形成外科	芳原聖司(長崎大) 加藤 基(埼玉県立小児医療センター)
病理	堀 由美子(大阪大)
分子生物学	高橋正貴(東京大)

## 4. 診療ガイドラインスコープ

### 疾患トピックの基本的特徴

(病態生理, 臨床分類, 歴史的事項)

体表・軟部の血管腫・脈管奇形(血管奇形・リンパ管奇形)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・脈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はない、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。脈管奇形は動脈、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。

### 臨床的特徴

### 疫学的特徴

(罹患率, 死亡率, 受療率, 生存率などの現状, 経年変化, 地域特性など)

血管腫・脈管奇形の発生頻度に関する海外での詳しい実態調査は行われていない。

### 診療の全体的流れ

血管腫・脈管奇形の診断・治療法は確立しておらず、特に血管腫・血管奇形は慣用的表現である「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。乳児血管腫の多くは自然消退するため、一般に経過観察される。脈管奇形は成長と共に増大する傾向にある。治療としては切除術、硬化療法・塞栓術などが有効であり、特に小さく限局する病変に有効である。硬化療法は欧米では標準的に施行されているが、本邦ではリンパ管奇形(リンパ管腫)以外は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混乱を生じている大きな原因となっている。血管腫・脈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。

### 1. 診療ガイドラインがカバーする内容に関する事項

#### (1) タイトル

血管腫・脈管奇形診療ガイドライン (仮称)

#### (2) 目的

血管腫・脈管奇形に関して 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、体系化し、現時点で最適の治療を行うための指針を作成することを目的とした。以下のアウトカムの改善を目標とする。疼痛、腫脹、整容障害、機能障害など。

#### (3) トピック

静脈奇形、動静脈奇形、リンパ管奇形(リンパ管腫)、毛細血管奇形、混合型脈管奇形、脈管奇形症候群、リンパ管腫症・ゴーハム病、乳児血管腫

#### (4) 想定される利用者、利用施設

利用者: 形成外科、皮膚科、小児外科、放射線科、耳鼻咽喉科、病理診断科などの専門医、一般実施医、患者、患者家族、医療従事者ならびに一般市民  
施設: 大学病院、小児病院、周産期・小児センターなど

#### (5) 既存ガイドラインとの関係

血管腫・血管奇形診療ガイドライン 2013 の改訂版となる

## (6) 重要臨床課題

### 1. 切除術の有効性

外科的切除は脈管奇形の治療の大きな柱である。全摘除により根治しうるが、悪性病変ではないため必ずしも根治を要さない。外科的切除の目的は整容性、機能性、症状の改善であり、外科切除術による正常組織の損傷や術創の発生などマイナス面とのバランスを重視した術式が選択される。特に体表・軟部など浅層の病変に対しては整容性の問題が大きい。

切除による効果は当然期待できるが、実際には個々の症例に応じて判断されているのが実情である。いかなる場合も切除術が選択され得るのか、選択すべき適応基準は存在するのか、また状況に応じて合併症発生や治癒率、再発率などに差があり、異なる条件で適応を考えるべきであるのか、その有効性は異なるのかなどを文献をもとに検討する。

2. 硬化療法／塞栓術の有効性 硬化療法／塞栓術は脈管奇形の治療の大きな柱であり、外科的切除と比較して根治性が劣るものの、形態・機能を温存しやすく、症状の改善や病変の縮小が期待できる。特に顔面・頸部の軟部・体表の病変では整容面での利点は大きい。また一般に手術と比較して治療による侵襲が低く、入院期間を短縮できるか、あるいは外来での治療も可能である。高速の血流を有する動静脈奇形、低速の血流を有する静脈奇形、血流を有さないリンパ管奇形では治療に際しての手技や材料（硬化剤／塞栓物質）が異なり、治療成績・合併症は異なる。疾患ごとにその有効性を検討する。

### 3. 薬物療法、レーザー治療、放射線治療、その他保存的治療の有効性

従来より乳児血管腫に対するステロイド内服、毛細血管奇形に対するレーザー治療は標準的な治療として行われてきた。薬物療法としては近年乳児血管腫に対するβブロッカーの有効性や、脈管奇形に対するシロリムスの有効性が報告されている。放射線治療はKasabach-Merritt症候群をきたしたkaposiform hemangioendotheliomaに対して有効であった報告があるが、静脈奇形に伴う局所消費性凝固障害が同症候群と混同される傾向にあり、静脈奇形に対する放射線治療は問題視されている。薬物療法、レーザー治療、放射線治療、その他保存的治療の有効性について検討する。

### 4. 病変の部位による適切な治療の違い

眼窩眼瞼、舌・口腔、顎骨、手指足趾、足底、関節など、病変の部位により治療が難しい場合があり、また治療効果や合併症に違いを生じる可能性がある。部位による適切な治療の違いについて検討する。

### 5. 症状による適切な治療の違い

同一の疾患であっても、症状により適切な治療の違いを生じる可能性があり、特徴的なあるいは特に問題となる症状について、適切な治療を検討する。

### 6. 適切な治療・検査の時期

脈管奇形は悪性病変ではないため、緊急の改善を要する症状が無い限り、治療・検査を行う時期を選択することが出来る。特に出生時すでに発症している症例においては、早期の経過には個人差が大きく、まれに自然縮小傾向を示す場合もあるが、一方で、急速な腫脹により種々の機能的問題を生ずる場合もある。

外科的切除や血管内治療等の選択には治療の適応となる条件の他に、最良の結果を得るためには、治療によるメリットとデメリットのバランスを十分考える必要がある。現時点ではこれを明確に示すガイドラインは存在しないため、適切な治療時期がいつであるのかをエビデンスを元に検討する。

### 7. 診断の決め手となる病理診断

血管腫・脈管奇形の診断の多くは臨床診断・画像診断で行われているが、これらで診断困難な場合に病理診断が決め手となることがあり、キーとなる病理診断について検討する。

本ガイドラインがカバーする範囲

軟部・体表を主とした血管腫、脈管奇形が対象である。ISSVA 分類に従い、血管腫と脈管奇形を分けて記載する。

血管腫では乳児血管腫を対象とする。その他の血管性腫瘍については適宜記載する。脈管奇形では静脈奇形、動静脈奇形、リンパ管奇形（リンパ管腫）、毛細血管奇形、混合型脈管奇形、脈管奇形症候群、リンパ管腫症・ゴーハム病等を対象とする。胸腹部臓器など内臓血管奇形単独例は除外しているが、肝血管性病変については取り上げる。

これらの疾患の診断・治療についてを主とした概説、CQ 推奨を作成する。

本ガイドラインがカバーしない範囲

脳神経領域血管奇形単独例。（軟部・体表病変を伴う場合は記載する。）

動静脈奇形

N1 動静脈奇形において治療開始時期の目安は何か？

N11 顎骨の動静脈奇形の適切な治療は何か？

N12 手指の動静脈奇形の適切な治療は何か？

CQ 10 動静脈奇形の切除に際して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？

CQ 25 改訂 動静脈奇形の流入血管に対する近位（中枢側）での結紮術・コイル塞栓術は有効か？

CQ 26 改訂 動静脈奇形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？

静脈奇形（海綿状血管腫）

N2 痛みを訴える静脈奇形にはどのような治療が有効か？

N13 関節内の静脈奇形の適切な治療は何か？

CQ 6 改訂 静脈奇形による血液凝固異常に対して放射線治療の適応はあるか？

CQ 17 改訂 静脈奇形に対するレーザー照射療法は有効か？

CQ 20 静脈奇形に対する硬化療法は有効か？

脈管奇形症候群

N7 青色ゴムまり様母斑症候群（Blue rubber bleb nevus 症候群）を疑った患児には、

どのような消化管検査が有用か？また、いつから検査を開始したらよいのか？

N8 血管奇形や症候群で見られる患肢の過成長に対する対応としてどのようなものがあるか？

リンパ管奇形（リンパ管腫）、リンパ管腫症・ゴーハム病

N3 軟部・体表リンパ管奇形（リンパ管腫）に対する切除術は有効か？

N4 軟部・体表リンパ管奇形（リンパ管腫）に対する適切な手術時期はいつか？

CQ 19 改訂 顔面ミクロシスティックリンパ管奇形（海綿状リンパ管腫）に対する硬化療法は有効か？

毛細血管奇形（単純性血管腫、ポートワイン斑）

N5 毛細血管奇形に対する色素レーザー照射は部位によって効果に差があるか？

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？

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？

乳児血管腫（イチゴ状血管腫）

N6 乳児血管腫に対してプロプラノロール内服量法は安全で有効か？

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？

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？

CQ 29 乳児血管腫に対する薬物外用療法は有効か？

CQ 32 改訂 乳児血管腫に対して圧迫療法は有効か？

病理

N9 Common LM（リンパ管腫）と Generalized lymphatic anomaly（リンパ管腫症）は組織学的に

鑑別が可能であるか？

N10 乳児血管腫の診断に免疫染色 GLUT-1 は有効であるか？

(7) ガイドラインがカバーする範囲

(8) クリニカルクエスチョン (CQ) リスト