

ガイドラインサマリー

CQ と推奨の一覧

CQ 1

動静脈奇形において治療開始時期の目安は何か？

推奨文：動静脈奇形に対する血管内治療あるいは手術の治療開始時期は、症状の進行期や進展範囲に応じて合併症リスクとも照らし合わせて個別に判断が必要である。

推奨の強さ 2

エビデンス D

CQ 2 .(旧 CQ 10 改訂)

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？

推奨文：植皮による創閉鎖では皮弁による再建と比較して動静脈奇形の再発(再増大)が多いかは明らかでない。

推奨の強さ 2

エビデンス D

CQ 3 .(旧 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？

推奨文：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、治療効果が低く再発が多い可能性がある。また、再発時には側副血行路の発達により治療困難となる可能性がある。そのため、原則的には行うべきではないと考えられる。

推奨の強さ 2 行わないことを弱く推奨する。

エビデンス D

CQ 4 .(旧 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？

推奨文：切除術の適切な実施時期は、塞栓後 3 日(72 時間)以内が推奨される。間隔が長期的になると、塞栓した血管の再開通、側副血行路の発達が生じ、術中大量出血の危険が高まる可能性がある。また塞栓後に病変の増大をきたし手術が困難になる報告がある。

推奨の強さ 2
エビデンス D

CQ5 .

顎骨の動静脈奇形の適切な治療は何か？

推奨文：手術単独療法は勧められないが、血管内塞栓術（硬化療法を含む）との併用は症例によっては勧められる。

放射線治療は勧められない。

血管内塞栓術（硬化療法を含む）は、単独ないし術前療法として勧められる。

推奨の強さ 2
エビデンス D

CQ6 .

手指の動静脈奇形の適切な治療は何か？

推奨文：塞栓術あるいは硬化療法は疼痛などの症状緩和が得られるため有効だが、手指壊死や神経障害のリスクがあるため十分な検討を要する。外科的切除において、部分切除は増大の可能性が高いため、全切除を推奨する。時に手指切断に至ることがある。

推奨の強さ 2
エビデンス D

CQ7 .

痛みを訴える静脈奇形にはどのような治療が有効か？

推奨文：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 2 行うことを弱く推奨する。
エビデンス D

CQ8 .(旧 CQ 17 改訂)

静脈奇形に対するレーザー照射療法は有効か？

推奨文：病変の部位・大きさ・症状にあわせてレーザーの種類を選択すれば、静脈奇形

に対するレーザー治療は有効な治療選択肢となり得る。症例ごとにレーザー治療による正味の利益がコストや資源に見合ったものなのか、硬化療法や切除術など他の治療法と比較検討することを勧める。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス C

CQ 9 . (旧 CQ 20)

静脈奇形に対する硬化療法は有効か？

推奨文：静脈奇形に対する硬化療法は、症状の改善、病変の縮小のために有効であり、推奨される。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス D

CQ 1 0 . (旧 CQ 31 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？

推奨文：多くの報告で静脈奇形と血管性腫瘍の混在が疑われ、治療効果の判断ができない。また、晩期合併症として、悪性腫瘍の発症や成長障害、機能障害が報告されていることから、安易に施行するべきではない。

推奨の強さ 2 行わないことを弱く推奨する。

エビデンス D

CQ 1 1 .

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？

推奨文：毛細血管奇形に対する色素レーザー照射は顔面、頸部ではその他の部位に比べ有効性が高く、四肢では色素沈着などの合併症を来しやすい可能性がある。

推奨の強さ 2

エビデンス C

CQ 1 2 . (旧 CQ 1 3)

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？

推奨文：色素レーザー照射は毛細血管奇形の治療法として一定の効果が確立されているが、治療後の経過が長いほど再発率が高くなる可能性がある。

推奨の強さ 2
エビデンス C

CQ13 . (旧 CQ16)

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？

推奨文：1歳前のレーザー治療が有効性が高い可能性があり、できるだけ早期に治療を開始することを選択肢の一つとして提案する。

推奨の強さ 2
エビデンス D

CQ14 .

乳児血管腫に対してプロプラノロール内服療法は安全で有効か？

推奨文：慎重な観察の下に投与されるのであれば、プロプラノロール内服療法は乳児血管腫に対し第1選択となる可能性のある薬剤である。

推奨の強さ 1 行うことを強く推奨する。
エビデンス A

CQ15 . (旧 CQ7)

乳児血管腫における潰瘍形成に対する有効な治療法は何か？

推奨文：潰瘍形成に対し、プロプラノロール投与を行うことを推奨する。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。
エビデンス C

推奨文：潰瘍形成に対し、抗菌薬局所投与、抗菌薬全身投与を行うことを推奨する。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。
エビデンス D

推奨文：潰瘍形成に対し、ドレッシング材の使用を推奨する。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。
エビデンス D

推奨文：潰瘍形成に対するレーザー治療は、一部の症例には効果のある可能性もあるが、エビデンスが十分であるとは現時点では言い難い。

推奨の強さ 2 行わないことを弱く推奨する。

エビデンス D

推奨文：潰瘍形成に対し、ステロイド全身投与は行わないことを推奨する。

推奨の強さ 2 行わないことを弱く推奨する。

エビデンス D

推奨文：潰瘍形成に対し、血小板由来成長因子製剤の使用は症例の集積が少なく、判断不能である。

推奨の強さ 推奨なし。

エビデンス D

CQ 1 6 . (旧 CQ 2 7)

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？

推奨文：ステロイドによる治療は、血管腫の早期退縮に有効である。局所注射と全身投与との間に有効性の有意差は認めないが、局所注射では眼球周囲といった投与部位、全身投与では高血圧や成長遅延などの合併症に留意が必要である。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス B

CQ 1 7 . (旧 CQ 2 9)

乳児血管腫に対する薬物外用療法は有効か？

推奨文：プラセボと比較した報告がない点と、全身的に投与される薬剤と比べて改善度が低いことに留意する必要があるが、合併症のリスクのない乳児血管腫に対する治療としては、副作用が少ない薬剤を選択すれば外用療法は治療の選択肢のひとつになりうる。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス C

CQ 1 8 . (旧 CQ 3 2 改訂)

乳児血管腫に対して圧迫療法は有効か？

推奨文：個々の症例に応じた圧迫方法を選択する必要性はあるが、熟練者が皮膚障害や局所・周囲の発育障害に十分注意しながら行うことを条件に選択肢にしても良い。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。
エビデンス D

CQ19 .

乳児血管腫の診断に GLUT-1 免疫染色は有効であるか？

推奨文：Glucose transporter 1 (GLUT-1)の免疫染色は乳児血管腫の proliferating phase、involuting phase、involved phase いずれの時期でも陽性であり、感度、特異度ともに高く、臨床的診断が困難な場合は乳児血管腫の診断に免疫染色は有用である。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。
エビデンス C

CQ20 .

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？

推奨文：血液検査や便潜血検査によるスクリーニングを、出来るだけ早期から行うことを推奨する。消化管出血が疑われた場合、小児例での出血源の同定には内視鏡検査や赤血球シンチグラフィー (99mTc - 標識赤血球)、SPECT-CT 検査の有用性が報告されている。スクリーニングで異常がなく、本症の診断や将来の出血リスク評価のための消化管病変の検索を行う場合、その時期に一定の基準は無い。過去の報告において消化管病変を検出し得た検査の中では、CT や MRI が比較的 low 侵襲にかつ早期から施行できる可能性がある。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。
エビデンス D

CQ21 .

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？

推奨文：脚長差が比較的小さい場合には補高による対処が推奨される。大きい場合には、側彎などにより歩行障害を生じるため成長期には骨端線閉鎖を目的とした外科的治療が行われる。追加の方法として大腿骨や脛骨の短縮術が施行されることもある。健側の骨延長術が脚長差の是正に有効であるとされる。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス D

CQ 2 2 .

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？

推奨文：有効な治療法のひとつであるが、整容性、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 2

エビデンス D

CQ 2 3 .

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？

推奨文：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 2 行うことを弱く推奨する

エビデンス D

CQ 2 4 . (旧 CQ 1 9 改訂)

顔面マイクロシスティックリンパ管奇形（リンパ管腫）に対する硬化療法は有効か？

推奨文：硬化療法に使用されている薬剤は多岐に渡り、異なる薬剤の比較、投与方法や投与回数についてコンセンサスは形成されていないが、種々の症状や機能的な面、整容性について改善を認める。その一方で機能損傷などの合併症も報告されている。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス D

CQ 2 5 .

腹部リンパ管奇形（リンパ管腫）に硬化療法は有用か？

推奨文：有用であるという報告も多数あるが、治療による合併症のリスクがあり、外科的切除の可否や硬化剤の選択を含め、慎重な判断が求められる。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する

エビデンス D

CQ 2 6 .

臨床症状の乏しい腹部リンパ管奇形（リンパ管腫）は治療すべきか？

推奨文：治療による合併症のリスクがあるため、増大傾向がある場合や症状が出現した場合に治療介入を考慮することを提案する。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス D

CQ 2 7 .

難治性乳び腹水に対して有効な治療は何か？

推奨文：絶食、高カロリー輸液、MCT（Medium Chain Triglyceride）などの保存的治療を行い、効果がない場合には内科的治療、硬化療法、外科的治療なども考慮される。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス D

CQ 2 8 .

腹部リンパ管奇形（リンパ管腫）治療における治療の合併症はどのようなものか？

推奨文：腹部リンパ管奇形（リンパ管腫）の治療により発生する合併症には、硬化療法では腸閉塞、出血、疼痛、血尿、乳び漏出、外科療法では創部感染、腸閉塞、出血、乳び漏出などの他、下大静脈閉塞、大量腸切除など重篤な合併症がある。

推奨の強さ 推奨なし。

エビデンス D

CQ 2 9 .

縦隔内で気道狭窄を生じているリンパ管奇形（リンパ管腫）に対して効果的な治療法は何か？

推奨文：マクロシスティックタイプでは硬化療法、ミクロシスティックタイプでは外科的切除が有効であるが合併症率が比較的高いため、個々の状況により治療法を選択すべきである。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス D

CQ 3 0 .

頸部の気道周囲に分布するリンパ管奇形（リンパ管腫）に対して、乳児期から硬化療法を

行うべきか？

推奨文：気道周囲のリンパ管奇形(リンパ管腫)では、乳児期から呼吸障害をきたすリスクがあるが硬化療法による気道狭窄が増悪しやすい。特に気道狭窄リスクが高いと判断されるときや症状が出現したときは、気道確保を含めた十分な準備のうえで硬化療法を行うことを提案する。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス D

CQ3 1 .

舌のリンパ管奇形(リンパ管腫)に対して外科的切除は有効か？

推奨文：

病変の縮小や症状や機能障害の改善に有効である。ただし、全摘は困難であることが多く、合併症や再発の可能性も考慮して、慎重に判断することが求められる。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス D

CQ3 2 .

新生児期の乳び胸水に対して積極的な外科的介入は有効か？

推奨文：

保存的療法が無効な乳び胸水に対して胸膜癒着療法、胸管結紮、胸腔腹腔シャントなどの外科的介入は有効なことがある。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス D

CQ3 3 .

難治性の乳び胸水や心嚢液貯留，呼吸障害を呈するリンパ管腫症やゴーハム病に対して有効な治療法は何か？

推奨文：外科的治療の他、硬化療法、放射線治療、栄養療法、薬物療法などの治療がなされているが、現時点で単独でエビデンスレベルの高い有効な治療法は存在しない。個々の症状に応じて合併症、副作用を考慮して選択するべきである。

推奨の強さ 2 行うことを弱く推奨する。

エビデンス D