

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)）

分担研究報告書

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

分担課題：診療ガイドライン作成

尾崎峰 杏林大学医学部形成外科 准教授

#### 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し、その疾患概念を形成し患者に貢献することを目的とする。特に脈管奇形の一つである動静脈奇形につき、診断、治療法の概略を過去の文献を元に診療ガイドラインを策定し、関連学会の承認を得て、一般に公開する。また他の血管腫・脈管奇形についても、研究代表者を中心に分担研究者と連携を取りつつ内容を審議し、診療ガイドラインの策定に寄与する。

#### 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。旧佐々木班・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。本研究では、診療ガイドラインの改訂および平成26年度に制定された診断基準・重症度分類の再検討を行う。

#### B. 研究方法

##### 1. 診療ガイドラインの改訂

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。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」に従って作成する。CQおよび推奨

作成のためのガイドライン作成グループ・システマ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された。われわれは動静脈奇形を担当し、また総説の作成も担当する。

##### 2. 診断基準・重症度分類の再検討

平成26年度に制定された診断基準・重症度分類に対して、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たため、各グループ代表により再検討を行う。

（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。本研究は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調査内容に限られている。

## C. 研究結果

### 1. 「血管腫・脈管奇形診療ガイドライン（仮称）」作成

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、システムティックレビューを行い、推奨案・解説案の試作を行った。そのうち動静脈奇形に関する新設のCQは2個であった。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個であり、そのうち動静脈奇形に関するものは3個であった。平成28年度には上記5個のCQに対して、システムティックレビュー、推奨案の作成および改訂を遂行できた。また動静脈奇形に関する総説に関しても、改訂を行った。さらに用語集の作成、診療アルゴリズムの作成も行った。

### 2. 指定難病調査票の作成

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。

## D. 考察

「Minds診療ガイドライン作成の手引き2014」では、比較的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対象としている。そのため対象とする疾患が稀少な場合は、関連論文の多くがケースシリーズや症例報告となり、求められた良質な（エビデンスレベルの高い）診療ガイドラインの作成は困難である。そのため、総説に重きを置いて充実させることで診療概略を示すことが重要と判断した。

## E. 結論

「血管腫・血管奇形診療ガイドライン2013」の改訂作業を行った結果、新

たにCQ16個の改訂作業を行い（動静脈奇形に関しては5個）、システムティックレビュー、推奨案を作成した。難病指定に関わる疾患に対して、診断基準・重症度分類の改訂も行った。さらに用語集、診療アルゴリズムも作成した。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

なし

### 2. 学会発表

1. 尾崎峰、栗田昌和、井原玲、岩科裕己、加地展之、多久嶋亮彦、波利井清紀：手指の静脈奇形に対する治療法の検討. 第58回日本形成外科学会総会・学術集会、京都、2015年4月10日.
2. 倉地彩奈、尾崎峰、井原玲、多久嶋亮彦、波利井清紀：超低出生体重児に生じた開瞼障害を伴う右上眼瞼乳児血管腫の治療経験. 第33回日本頭蓋顎顔面外科学会学術集会、宝塚、2015年11月12日.
3. 中務 秀一、尾崎 峰、井原 玲、白石 知大、多久嶋 亮彦、波利井 清紀：耳介部動静脈奇形切除後の外耳道形成術の検討. 第33回日本頭蓋顎顔面外科学会学術集会、宝塚、2015年11月12日.
4. 岩科裕己、尾崎峰、井原玲、栗田昌和、白石知大、成田圭吾、多久嶋亮彦、波利井清紀. 遊離皮弁を用いて再建を行った動静脈奇形切除症例の再発に関する検討. 第42回日本マイクロサージャリー学会学術集会、さいたま、2015年11月26日.

## G. 知的所有権の出願・取得状況（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