

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 リンパ管奇形 診療ガイドラインの策定

木下 義晶 国立大学法人九州大学 大学病院 総合周産期母子医療センター 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。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。リンパ管疾患については関連する班研究で胸部、腹部に関する本疾患についてもガイドライン作成を検討されており、このたび、連携を行うことによりリンパ管疾患に対しての全体を網羅するガイドラインを作成を行うこととした。分担研究者はリンパ管疾患に関して診断基準、重症・難治性度診断基準などの作成の班会議にもかかわっており、CQ作成から推奨文作成の過程に関して、全体に係わりつつ、主にシステマティックレビューのリーダーとして文献レビューを行うこととなった。軟部・体表、胸部、腹部で全部で12のClinical Question(CQ)が作成され、16名の研究協力者とともにレビューを行い、推奨文作成に必要な情報を収集し、分析を行い、システマティックレビューレポートとして作成した。

A. 研究目的

「血管腫・脈管奇形診療ガイドライン」作成

リンパ管奇形（リンパ管腫）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、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年度完成を目指すことを目的とした。分担研究者（木下）はシステマティックレビューを主に担当した。

B. 研究方法

今回脈管奇形の中でも特にリンパ管奇形（リンパ管腫）に関して本班研究に特化した3題の軟部・体表リンパ管奇形（リンパ管腫）に関するCQを、さらにリンパ管奇形に関連する他の班研究（臼井班、田口班）で行っている胸部、腹部のリンパ管奇形に関してもそれぞれ5題、4題のCQを設定し、

それぞれ、システマティックレビューを行い、推奨文作成までの橋渡しを行った。16名の研究協力者とともにシステマティックレビューチームを組織し、全体で12題のCQに対して5000件を超える文献をレビューし、検討を行った。

（倫理面への配慮）

C. 研究結果

12題のCQに対してシステマティックレビューチームで検討を重ね、推奨文作成に至る橋渡しとして、文献検索とスクリーニング、観察期間の評価、検討結果、制限事項、まとめなどについて解説を作成した。

D. 考察

結果的にほとんどのCQに対して推奨の強さは2（弱い）、エビデンスD（非常に弱い）という結果になり、本疾患に対しては治療法が確立されていない現状が明らかとなった。しかし、今回このような現状を把

握できたことは本疾患の今後の治療戦略を考える上である一定の示唆を与えたものと思われ、さらに本疾患に罹患する患者や家族に対しての最新の情報提供になりうるものと思われる。

E. 結論

リンパ管奇形（リンパ管腫）に対して現時点で必要と思われる12題のCQについて検討を行い、推奨文を作成し、ガイドラインの作成を行った。

F. 研究発表

1. 論文発表

2. 学会発表

木下義晶. リンパ管腫（リンパ管奇形）各論、臨床的疑問点. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 東京. 2016. 9. 18.

木下義晶. リンパ管疾患の分類について. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 東京. 2016. 9. 18.

木下義晶. リンパ管腫（リンパ管奇形）疾患概要説明. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 東京. 2016. 9. 18.

木下義晶. ガイドライン作成について. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 東京. 2016. 9. 18.

G. 知的所有権の出願・取得状況（予定を含む）

1 特許取得

2 実用新案登録

3 その他