

## 乳幼児巨大肝血管腫 平成 30 年度改訂 CQ 案

### 【診断】

「乳幼児肝巨大血管腫」について：疫学、診断基準など概要の解説

#### CQ 1. 予後予測因子は何か？

凝固障害、呼吸循環障害、発症年齢、在胎週数など

##### 凝固障害は予後予測に有用か？

P：乳幼児肝巨大血管腫（有症状例）

I/C：凝固障害のある例・ない症例

O：生存率

合併症率

乳幼児期入院期間

治療期間

##### 呼吸循環障害は予後予測に有用か？

P：乳幼児肝巨大血管腫（有症状例）

I/C：呼吸循環障害のある例・ない症例

O：生存率

合併症率

乳幼児期入院期間

治療期間

#### CQ 2. 病理所見に関する概要の解説

【治療】

**CQ 3. 急性期の呼吸循環障害に有効な治療は何か**

P：乳幼児肝巨大血管腫（呼吸循環障害のある症例）

I/C：ステロイド投与例・非投与例

プロプラノロール投与例・非投与例

**mTOR 阻害剤投与例・非投与例**

抗がん剤投与例・非投与例

IVR 塞栓療法施行例・非施行例

放射線療法施行例・非施行例

外科手術例・非手術例

O：呼吸循環障害の改善

**CQ 4. 急性期の血液凝固障害に有効な治療は何か**

P：乳幼児肝巨大血管腫（血液凝固障害のある症例）

I/C：ステロイド投与例・非投与例

プロプラノロール投与例・非投与例

抗DIC治療施行例・非施行例

抗がん剤投与例・非投与例

IVR 塞栓療法施行例・非施行例

放射線療法施行例・非施行例

外科手術例・非手術例

O：血液凝固障害の改善

**CQ 5. 長期薬物療法は有用か？**

P：乳幼児肝巨大血管腫（有症状例）

I/C：ステロイド短期投与例・長期投与例

プロプラノロール短期投与例・長期投与例

抗がん剤1コース投与例・多コース投与例

O：症状再燃の有無

副作用の有無

【長期予後】

**CQ 6.** 慢性期の合併症にはどのようなものがあるか？

**CQ 7.** 慢性期の肝不全に肝移植は有用か

P：乳幼児肝巨大血管腫で年長児に肝障害を呈した症例

I/C：肝移植施行例・非施行例

O：長期生存の有無