

難治性血管腫・血管奇形についての調査研究班

＜研究の背景と目的＞

血管腫、血管奇形は全身のどの部位にも発症し、巨大病変や多発病変では症状が多岐にわたり、治療も難渋します。多くの場合、疼痛、発熱、感染、出血、醜状変形などが主訴となり、患部の肥大や変形、萎縮などによる運動機能障害も稀ではありません。その多くは進行性で成長につれて悪化して行き、生命の危険にさらされることもあります。従来は切除しか治療方法がなく、小範囲に局限した病変でしか確実な効果が得られませんでした。巨大病変、多発病変、筋肉などの深部浸潤性病変では、「治療不可能」として放置されたり、無理に切除を試みて、大量出血や重大な神経障害などの合併症をきたすことが多くあります。硬化療法や塞栓療法の進歩により、従来よりも安全かつ有効に治療を行えるようになってきましたが、多数回の治療を要し、いざ適切な治療を受けられる環境になっても、10年以上もしくは一生にわたる疾患治療・管理が必要であり、現在の治療法では完治させることが難しい状況です。患者は小児期から多くの病院を受診し、時に誤った治療法によりさらに悪化を招いています。不幸にも血管奇形に対する硬化療法や塞栓療法は日本では保険適応になっていず、患者の負担は非常に大きく、いざ適切な治療を受けられる環境になっても、10年以上もしくは一生にわたる疾患治療・管理が必要で、現在の治療法では完治させることが難しい。

以上から血管腫・血管奇形の疾患概念の形成と患者実態の把握および新規治療法の開発を目的として国内多施設協力により臨床研究をおこなう。

難治性血管腫・血管奇形についての調査研究について

血管腫・血管奇形の疾患概念の形成と患者実態の把握および新規治療法の開発を目的とした国内多施設臨床研究であり、医師のみならず患者組織の協力を得て実施

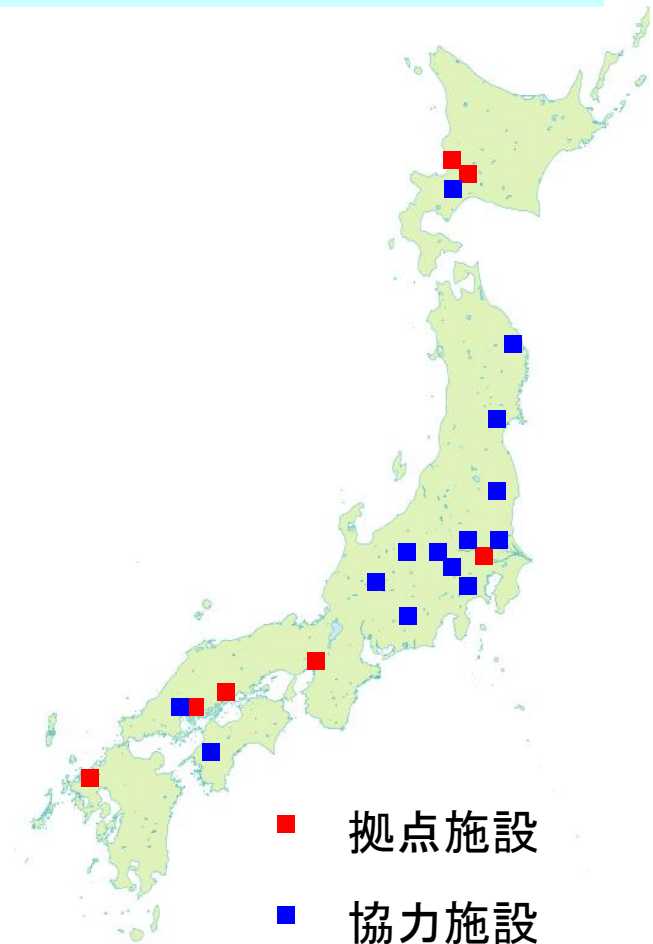
平成21年度からの研究開始

- ①「血管腫・血管奇形診療ガイドライン」の作成
- ②「難治性疾患としての血管奇形診断基準案」の作成
- ③ 疾患情報データベース:症例登録
- ④ 患者聞き取り(アンケート)調査によるQOLスコア化の調査
- ⑤ 血管病変の病理学的解析、分子生物学的解析
- ⑥ 血管腫・血管奇形の疾患情報ホームページの作成

①②はほぼ完成

今後は②～⑥を中心に研究予定

上記研究により日本における難治性血管腫・血管奇形の実態を明らかにし、有益な治療法の保険適応と新規治療法の開発にて、診療レベルの飛躍的向上と患者負担の軽減が期待される



血管腫・血管奇形の分類

血管性腫瘍

乳児血管腫(莓状血管腫)

増殖期

退縮期

先天性血管腫

RICH

NICH

中川血管芽腫

血管内皮腫 など

血管奇形

毛細血管奇形

リンパ管奇形

静脈奇形

動静脈奇形

混合型血管奇形

難治性静脈奇形の例 (右の写真)

30歳代女性。

生まれつきに右上肢全体と胸背部に暗青色腫瘍があり、治療法はないといわれていました。

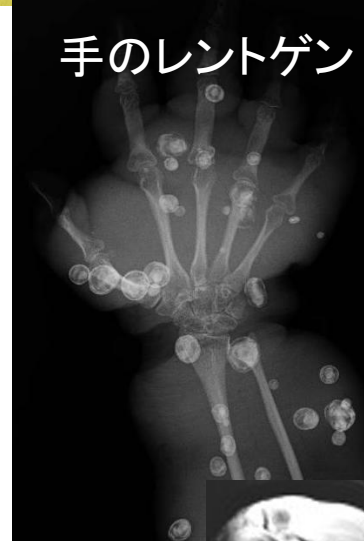
腫瘍は徐々に増大し、常に右上肢を挙上していないと苦痛に耐えられません。右腕を使うことがほとんど不可能で、常に鎮痛剤が必要です。上肢の骨は細くなり、血管奇形内の石灰化による石のようなもの(静脈石)が多数あります。全身的に出血しやすい状態になっています。



手の下垂時



手のレントゲン



手の挙上時

