

第 29 回 医療講演会 報告

2023 年 7 月 23 日

特定非営利活動法人 血管腫・血管奇形の患者会

報告者：赤根 大吾

2023 年 7 月 23 日(日)、Zoom を使ったオンライン形式での医療講演会を行いました。アーカイブ配信を含めるとトータル 52 名、うちリアルタイムでの参加は 30 名となりました。今回の講演会は以下の 2 部構成で行われました。

- 第 1 部 医療講演「脈管奇形に対する血管内治療の現況」
大阪医科薬科大学医学部 放射線診断学教室 教授 大須賀 慶悟 先生
- 第 2 部 患者家族講演「KTS の子供の未来への懸念と対策～経過と治療法の探究～」
血管腫・血管奇形の患者会 会員 神崎 元治 さん

当日はオンライン形式の特性を生かし、地理的な制約のない幅広い地域から、リラックスした雰囲気でも多くの参加をいただきました。以下に詳細を記します。

【第 1 部】

医療講演「脈管奇形に対する血管内治療（IVR）の現況」

大阪医科薬科大学医学部 放射線診断学教室 教授 大須賀 慶悟 先生

講師の大須賀先生より、脈管奇形の種類や分類、治療の方法や実際の症例の紹介をいただき、また、そのような治療を行うための体制について、経験に基づく貴重なお話をいただきました。

- 大須賀先生の所属される大阪医科薬科大学は、大阪医科大学と大阪薬科大学が 2021 年に統合したものの。
- 患者会との関わりは長く、ご自身の担当された学会のテーマは「集学的診療への架け橋」。放射線科という診療科の性質上、さまざまな診療科との連携が必要。「患者救済の道のり-難病対策と合意形成」というテーマでシンポジウムを開き、患者会代表の参加も実現した。
- いわゆる「血管腫・リンパ管腫」と称されるものには特徴や治療方針の異なるものが混在している。例えば「乳児血管腫」「リンパ管奇形」「静脈奇形」「動静脈奇形」など。このうち「乳児血管腫」は腫瘍に属する。本日の話で扱うのは「脈管奇形」で、血管やリンパ管の発生の異常だが、発生部位により「リンパ管奇形」「静脈奇形」「動静脈奇形」などと分類される。また複数の脈管で発生することもある。
- 脈管形成に関連する情報伝達系が徐々に明らかになってきており、それに伴い MEK 阻害薬、PIK3CA 阻害薬、mTOR 阻害薬などの分子標的治療の開発・実用化が進んでいる。
- 脈管奇形による症状として、腫脹、整容障害、疼痛、機能障害、出血、潰瘍、感染などがあり、QOL や活動性が低下する。

- 病状の進行には個人差が大きく予測が困難で、放置することのリスクと治療のリスクを考慮して方針を判断する必要がある。根治を目的とせず、症状の緩和を目的とすることも多い。
- 血管内治療は、外科手術やレーザー、凍結療法などさまざまな治療の選択肢があるなかの一つ。IVRはInterventional Radiologyの略。低侵襲性で繰り返すことができるという特徴がある。ただし、特有の合併症も存在する。
- イメージング、カテーテル・穿刺針、塞栓物質・硬化剤というテクノロジー要素の他、術者の技量、経験も必要。また、診療科や職種の連携や施設環境も重要。
- 用途に応じたさまざまなカテーテルの種類がある。先端の向きを変えられるもの、血流コントロールのためのバルーンがつくものも。
- 血管造影の技術も進化しており、3D/4Dでの表現が可能になっている、低被曝量、低造影剤への改良が進んでいる。
- リンパ管腫に対する硬化療法。ピシバニールが保険適用可能で第一選択。適用外だが無水エタノールやブレオマイシンも。硬化剤による内皮の障害→癒着→器質化により病変を縮小させる。ピシバニールが効かない例でエタノールがよく効いた例もある。
- 静脈奇形に対する硬化療法。穿刺で硬化剤を注入し、うまくいった場合は葡萄が干し葡萄になるようにしぼむ。形態による分類があり、大きいサイズや流出する血流がある場合には効きにくい。ポリドカノール、エタノラミンオレイン酸（オルダミン）、テトラデシル硫酸ナトリウム、エタノール、ブレオマイシンなど。ただしどれも静脈奇形一般に対して認められているわけではない。エタノラミンオレイン酸の適応拡大を目指した医師主導治験が進んでいる。
- 動静脈奇形（AVM）に対する塞栓術。塞栓物質にはコイル、ビーズ、NBCA、エタノール、Onyxなど。ただしエタノールとOnyxは保険適応外。2022年、NBCA（ヒストアクリス）が適応拡大した。形状によるCho&Do分類があり、到達経路や塞栓物質の選択に利用されている。動脈側、静脈側からのカテーテルによるアプローチや直接穿刺が使われる。外科的切除と組み合わせることもある。
- 現在の病院に異動して4年。当初から体制が整っていたわけではなかった。外来の開設、さまざまな診療科や職種との連携を図り、IVR治療の受け皿はある程度整ってきた。例えば、病理所見から塞栓物質の機序・影響を明らかにし、画像診断や治療戦略に活かすなどのカンファレンスも行っている。
- 調査研究班の活動について。2023年3月に診療ガイドライン2022年版を刊行。今後、英文化を行い国際的な情報発信を行う予定。今後も5年後に改訂予定。
- 今後、難治例に対する薬物療法の導入も目指したい。

参加者からの質問、意見、感想等

Q: Cho&Do分類を紹介いただきましたが、Yakes分類というのも耳にしたことがあるのですが、どのような違いがあるのでしょうか？

A: とともに形状による分類でよく似ている。毛細血管が絡むType-IVとして、Cho&Do分類にない

ものが Yakes 分類には存在したり、Type のナンバリングが異なっていたりする。

Q: 途中お話にあったエタノラミンオレイン酸の適応拡大を目指した医師主導治験について、差し支えない範囲で教えていただけますか？

A: 現在結果を取りまとめている、今後規制当局に報告、当局からの疑義紹介などが行われ薬としての認可が行われる。ただし、薬としての認可と、その薬を使った硬化療法という医療行為が認められるかは別の話で、関連学会から要望を上げていくプロセスが必要。

Q: 硬化療法に使用する薬の種類や使用量は学会などである程度共通認識があるものなのでしょうか？それとも先生によってかなり違いがあるものなのでしょうか？

A: 希少疾患で治療を行える施設も限られているため、どうしても術者の経験や考え方に依存するのが現状。多いとよく効くが合併症のリスクも高く、少なすぎると効かないのでバランスが難しい。治験では添付文書の記載が守られる。関連学会で薬の種類や使用量などについても実態調査が行われており、今後論文などの形で知見が共有されるものと思われる。

Q: 現在は放射線科や形成外科の先生に治療などを行っていることが多いと思うのですが、今後分子標的薬による治療が行われる際、内科医など薬を専門にする先生に診てもらう必要が出てくるのでしょうか？

A: 小児や皮膚科、形成外科、小児外科でもある程度投薬治療は行われているものの、個人的には副作用モニタリングなど不安な点はあるため、専門の科と連携できると良いと思う。

Q: 大須賀先生が血管奇形の治療体制の構築のために他の診療科との連携などご尽力されたようですが、他の施設でも同様にそのようなことが行われているものなのか、うまくいっているものなのでしょうか？

A: どこでも容易くできることではないと思う。定型的な病気ではなく、悪性疾患でもなく頻度も低く、年代も幅広く全身多臓器に渡り、特定の診療科が引き受けることになりにくい不利な病気。

Q: 高校生の娘がクリッペルウェーバー症候群で血管腫が腰からつま先まで広範囲にあります。レーザー治療を繰り返し行い青アザは消えたのですが、赤アザが消えません。

A: 表面のアザは毛細血管やリンパ管の細かい粒々、皮下はリンパの浮腫や静脈瘤なども絡む複合的な疾患ですが、レーザーということは、表面のアザに対するものだと思います。レーザーも波長によって種類があるため、この疾患に詳しい専門領域の先生で、かつレーザーにも詳しい先生

に診ていただくのが重要と思われます。

阿部（PAVA）：学会にある専門医の一覧もご参考にしてください。

<https://plaza.umin.ac.jp/~jssva/pdf/facility3.pdf>

本日参加いただいている他の先生から、集学的治療や内服薬での治療についてコメントいただけますか。

小関先生（岐阜大）：

（集学的治療について）大須賀先生の経験とリーダーシップあってのもので、どこでも同じようにできるものではない。岐阜大では手術や IVR などはその都度他診療科に依頼して連携を行っているが、やはり中心になる人が必要。

大須賀先生：

投薬について、これまでこの疾患を集中的に診ていたが、一方投薬には詳しくない先生がいた場合、これはその先生が引き続き投薬を見ていくのがよいのでしょうか？それとも腫瘍学や化学療法を専門にされた先生が引き継いだ方がいいのでしょうか？

小関先生（岐阜大）：

専門の先生の方が、腫瘍の大きさや副作用のコントロールには長けているかもしれませんが、直接患者さんを診ている主治医の先生が投薬して慣れていくものだと思います。

Q：学会で投薬についての知見は共有されているか？

小関先生（岐阜大）：

学会や企業主催のものなどが存在している。企業が重要な情報を全部持っているのでまずは企業に相談するのが良いと思う。

Q：血管奇形に限らない日々の業務の中でさまざまな診療科と調整を行い体制を構築するのは大変なご苦労があったと思うのですが、そのパワーのモチベーションの源は何ですか？

A：患者さんとの関わり。さまざまな巡り合わせで AVM と関わるようになり、その一方で AVM が血管腫・血管奇形の領域ではごく一部分だったり、IVR で対処できるものは限定的と思い知ったりもした。そのような場合でも患者さんに他の手段を提供したい。そのために他の先生と連携して仲間を作っている。そのような私の成長を支えているのが患者さんたちの存在。見返りを求めているのではなく、純粋なもの。プライベートが犠牲になっていてワークライフバランスの時代にはそぐわないかもしれないが（笑）、ありのままやるしかない。今日のようなイベントはモチベーションになる。

【第2部】

「KTSの子供の未来への懸念と対策～経過と治療法の探究～」

血管腫・血管奇形の患者会 会員 神崎 元治 さん

休憩後、患者家族講演として当会会員の神崎さんより、クリッペルトレノネーを持つ息子さんの6年にわたる闘病と成長の軌跡と、その中で直面した治療方法や医師・医療機関の選択について、具体的に率直なお話をいただきました。

- クリッペルトレノネーを持った長男の経過と成長の記録。この講演会のための資料を作成していく中で、今後の懸念・課題を振り返る良い機会となった。個人の経験なので一意見として聞いてもらえれば。
- 高知出身。前職MR（製薬会社の営業職）だったが、農家としての独立準備中。コロナ禍でリモートワークなどの中で、家庭の事情、妻の大変さがわかり、仕事の量やストレス、時間などをコントロールするために踏み切った。
- 2016年、長男誕生。生後すぐに血管腫の疑いで転院、その後血管奇形と診断。
- 愛知の病院に通う。体が小さいので積極的な治療は難しく、「ばあば」が弾性包帯を縫い合わせてタイツを作成していた。
- 1歳でクリッペル・トレノネー症候群、パークス・ウェーバー症候群と診断。タイツ着脱による貧血が多発。振り返ると、横抱きにしたらよかった、タイツの圧をもっと高くすべきだったかもと反省することも。
- 2歳。膝上に硬化療法。特に効果なし。小児慢性特定疾病療養受給者認定。身体障害者認定3級。
- 高知県へ転居。股関節が脱臼していると診断。熱性痙攣があり4歳までダイアップを使用。徐々に「ばあば」のタイツのクオリティも上がってきた。長下肢装具を作成する。PCW（ポスチャーコントロールウオーカー）を使用した歩行訓練を行うも、貧血があるので長距離の歩行は難しかった。3輪のキッズバイクで移動していた。
- 3歳。治療ができるという医師の診断から数回にわたる硬化療法を行う。医師からはオムツで圧がかからないのでトイレトレーニングを進めるよう言われるが、貧血があるためなかなか進まなかった。病気の治療と並行してトイレトレーニングを行うのは無理があった。大きな治療効果は得られず、発熱も継続していた。歩行訓練も強く求められたが、股関節が脱臼していることもあり難しかった。
- ここまで、効果的な治療法、QOLの向上には至らず。尿閉による発熱、疼痛も発生してきた。
- セカンドオピニオンでの相談の結果、シロリムスの治験への参加を勧められる。また小児整形の視点で診ることのできる医療施設も紹介してもらえた。
- シロリムスの治験に参加。約1年間で14回の通院。
- 4歳。シロリムス服用の効果か尿閉や発熱がなくなった。開始初期は口内炎が多発し軟膏を

使用。治験終了後は臨床研究として継続。

- 5 歳。尿蛋白、尿鮮血反応がありシロリムスを中止。その後再開。装具の修理中、装具なしで歩行して転倒して骨折。装具なしで歩かせるべきではなかった。
- 訪問看護の看護師さんが、幼稚園や小学校の児童に病気について説明するための絵本を作成してくれた。
- 現在の状況。4 月から小学 1 年生。特別支援学級に籍を置き、加配の先生の援助も受けながら普通学級で学習中。身体障害者手帳、小児慢性特定疾病医療費医療受給者証、特別児童扶養手当証書、福祉サービス受給者証、デイサービスなどを利用している。
- 脚長差。患部のある足の方が小さい。多くの場合、患部のある足が大きいと聞か。。(質問コーナーで医療者からの回答あり。)
- 車椅子バスケの体験。家族全員で参加。本人の車椅子を利用した。
- 今後の問題点、課題。尿鮮血、尿蛋白が落ち着くか。成育不良時の対応、今後の成長期の症状の悪化。長下肢装具を装着しての水泳。疼痛、蜂窩織炎、血栓性静脈炎発生時の対応。骨折。D-ダイマー高値。本人が病気・状況・将来をどのように認識していくか。
- メッセージ: 主体的に情報を得ること、困った際は周りに相談を。福祉サービスの積極利用。タイトの保険適用。個人的には、「奇形」という言葉より「脈管の形成異常」の方がしっくりくる。

参加者からの質問、意見、感想等：

大内先生（千葉がんセンター）： KTS に関しては患部のある足のある方が大きくなることが多いのは確かだが、扱いやすいのは患部が小さい方。患部が小さい方が、負荷がかからないので安心だ、という見方がある。

抱っこの仕方をこうすれば良かったと反省されているとのことだが、それは医療者が伝えられていないことを反省すべき点と感じた。

兄弟の中に患者がいる場合、患者である子供へのケアも当然必要だが、患者でない方の子供への配慮も重要。

Q: 4 歳の娘が右足に KTS を持っているが発熱が多い。病気のせいなのかわからないのだが、神崎さんのケースでは、発熱の原因はこの病気が原因だったのか、それとも子供が一般的にかかる病気によるものだったのか？発熱があると食欲が落ちて、体重も落ちてしまうのだが、そういうことがあったか、その場合の対処法は？

A: 風邪症状がないのに発熱することはよくあった。シロリムスを飲んでからはないが、3 歳まではそういうことがあった。RS に罹った時は高熱が出て食欲も落ちて入院した。ゼリー飲料を利用したりした。

Q: 抱っこの仕方、車椅子の作り方、発熱時のノウハウなどを共有できると良いのではないかと感

じた。そのような Tips のようなものがまとまっていたら役に立ったか？また医療従事者の方には協力いただけるか？

神崎さん：良いアイデアだと思います。聞いてもらえればどんどんお話しする。

小関先生（岐阜大）：有意義な提案だと思う。患者会ともパンフレットを作成できないかという話を進めている。

阿部（PAVA）：細かいニーズに対応したホームページなりパンフレットを準備できないかという検討を始めている。

大須賀先生、神崎さんには、当日のご講演だけでなく、事前の資料作成等を含め大変な時間と労力をかけ、本講演会参加者のために貴重な知見・ご経験を共有していただきました。本当にありがとうございました。

以上