

<診断基準>

Definite、Probable を対象とする。

○ 乳幼児巨大血管腫の診断基準

生後 1 歳未満より肝実質内を占拠する有症状性の血管性病変であり、以下の A～C 項に該当する。

A 生後 1 歳未満の画像検査所見(以下に挙げるいずれかを認める。)

1. 肝内に単発で径 60mm 以上の血管性病変。
2. 肝内右外側、右内側、左内側、左外側の 4 区域のうち 2 区域以上にまたがって連続性に及ぶびまん性、多発性の血管性病変。

B 症状・徴候 (以下に挙げる症状、徴候のうち一つ以上を呈する。)

1. 呼吸異常
2. 循環障害
3. 凝固異常
4. 血小板減少
5. 腎不全
6. 肝腫大
7. 甲状腺機能低下症
8. 体重増加不良

C 疑診となる症状

1. 高ガラクトース血症
2. 高アンモニア血症
3. 皮膚血管腫

D 鑑別診断

以下の疾患を鑑別する。

肝芽腫など肝原発の悪性腫瘍は除く。

上記の基準に満たない肝内の単発性、多発性の無症候性の血管性病変は含まない。

<診断のカテゴリー>

Definite: A のうち 1 項目以上 + B のうち 1 項目以上を満たし D の鑑別すべき疾患を除外したもの。

Probable: A のうち 1 項目以上 + C のうち 1 項目以上を満たし D の鑑別すべき疾患を除外したもの。

<重症度分類>

肝血管腫重症度分類を用いて、中等症以上を対象とする。

新生児・乳児難治性肝血管腫 重症度分類案

- ・重症: 生命の危険が差し迫っているもの
凝固異常(PT20秒以上)
血小板減少(血小板数<10万/mm³)
Steroid投与に対してPT活性、血小板数の低下が
改善しないもの
- ・中等症: 放置すれば生命の危険があるもの
下に上げるうち一つ以上の徴候がみられるもの
心機能低下
呼吸障害
肝不全徴候
- ・軽症: 上記以外

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。