

原 著

集中治療管理を要した縦隔リンパ管腫症の2例

国立成育医療研究センター病院集中治療科¹⁾, 同 外科²⁾

芳賀 大樹¹⁾ 問田 千晶¹⁾ 六車 崇¹⁾ 藤野 明浩²⁾

要 旨

縦隔リンパ管腫症はリンパ管腫が肺や骨, 縦隔にびまん性または多発性に発生する予後不良な疾患である。我々は集中治療管理を要した縦隔リンパ管腫症の2症例を経験した。縦隔リンパ管腫症は多彩かつ非特異的な症状を呈するため, 診断が困難とされるが, 画像所見および乳糜胸の合併から縦隔リンパ管腫症を疑い, 病理組織診断にて確定診断し, 特異的治療を開始した。2症例とも大量胸水貯留, リンパ管腫の肺実質浸潤による呼吸障害および重篤な合併症を呈したため, 厳重な集中治療管理を要した。小児リンパ管腫症の急性期治療においては, 特異的治療に加え, 呼吸循環を含めた集中治療管理が不可欠である。

キーワード: 小児集中治療, 大量胸水, 骨透亮像, 乳糜胸

はじめに

リンパ管腫症は非常に稀な疾患であり, リンパ管腫が肺や骨, 縦隔, 肝臓, 脾臓, 軟部組織等にびまん性または多発性に発生することを特徴とする¹⁾。小児縦隔リンパ管腫症は胸水貯留による呼吸不全, リンパ管腫による肺実質障害を呈し, 死亡率が高いとされる²⁾。今回, 我々は集中治療管理を要した縦隔リンパ管腫症の2症例を経験したので報告する。

症 例

【症例1】9歳 女児

【主訴】呼吸苦

【既往歴】なし

【現病歴】入院1か月前より易疲労感が出現, 呼吸苦が増悪し当院救急外来を受診した。

【来院時現症】体重23kg, 身長130cm, 呼吸数40/分, SpO₂80% (room air), 心拍数124/分, 収縮期血圧100mmHg, 体温36.5°C, Glasgow Coma Scale (以下GCS) E4V5M6。顔色不良。起坐呼吸, 陥没呼吸を認め, 両側下肺で呼吸音の減弱を認めた。末梢冷感なし。腹部平坦で肝脾触知せず。外表奇形なし。

【来院時検査所見】血液検査: WBC 6,680/mm³, Hb 13.8g/dl, Hct 43.2%, PLT 437×10³/mm³, CRP ≤0.2mg/dl, T-Bil 0.7mg/dl, AST 32IU/l, ALT 21IU/l, LDH 244IU/l, TP 7.4g/dl, ALB 4.2g/dl, BUN 10.9mg/dl,

CRE 0.37mg/dl, Na 138mEq/l, K 4.7mEq/l, Cl 103mEq/l, PT-INR 1.06, APTT 26.6秒。胸部単純X線写真: 両側大量胸水あり (図1A)。

【集中治療室入院までの経過】大量胸水貯留による呼吸不全に対し, 緊急で気管挿管のうえ両側に胸腔ドレーンを留置した。麻酔導入時に換気不良となり, 気管挿管後は最大吸気圧30cmH₂O, 呼気終末陽圧8cmH₂O, 吸入器酸素濃度0.8と高い呼吸器条件を要した。両側胸腔ドレーンより400mlずつ乳糜胸水を排液したところで呼吸状態が改善し, 気管挿管下に集中治療室 (Intensive Care Unit; 以下ICU) へ入室した。

【入院後経過 (図2)】入室時, 縦隔気腫と気胸の合併により呼吸状態が悪化し, 両側に胸腔ドレーンを追加した。胸水の産生量が多く, 1時間に約1Lの大量胸水の排液を認め, 循環血液量減少性ショックを呈したため, 晶質液および血液製剤800ml/hrで投与を開始した。大量輸液, 輸血を行うもショックから離脱できず, カテコラミン投与を要した (図2上)。大量胸水排液により, 免疫グロブリン, 凝固因子などの蛋白の喪失があり, 適宜補充を要した。同時に胸水貯留の原因検索を進めた。胸水の性状と検査所見から乳糜胸と診断し, オクトレオチド, 絶食と中心静脈栄養を開始した。培養検査, 胸水細胞診, 免疫学的検査より, 感染, 悪性疾患及び膠原病は否定した。胸腹部CT検査にて第3から12胸椎に骨透亮像および大動脈周囲縦隔間質の肥厚を認め (図1B, C), 乳糜胸の所見と合わせて, リンパ管腫症/Gorham-Stout症候群を疑った。入院5日目, 椎体からの検体採取も視野に入れ, 左開胸にて生検を行った。臓側胸膜からの病理組織診断 (図3A) にて, リンパ管腫と確定診断し, 局所的な骨組織の進行性溶解と合わせて縦隔リンパ管腫症/Gorham-Stout症

(平成24年10月3日受付) (平成25年4月13日受理)

別刷請求先: (〒157-8535) 世田谷区大蔵2-10-1

国立成育医療研究センター病院集中治療科

芳賀 大樹

E-mail: haga-t@ncchd.go.jp

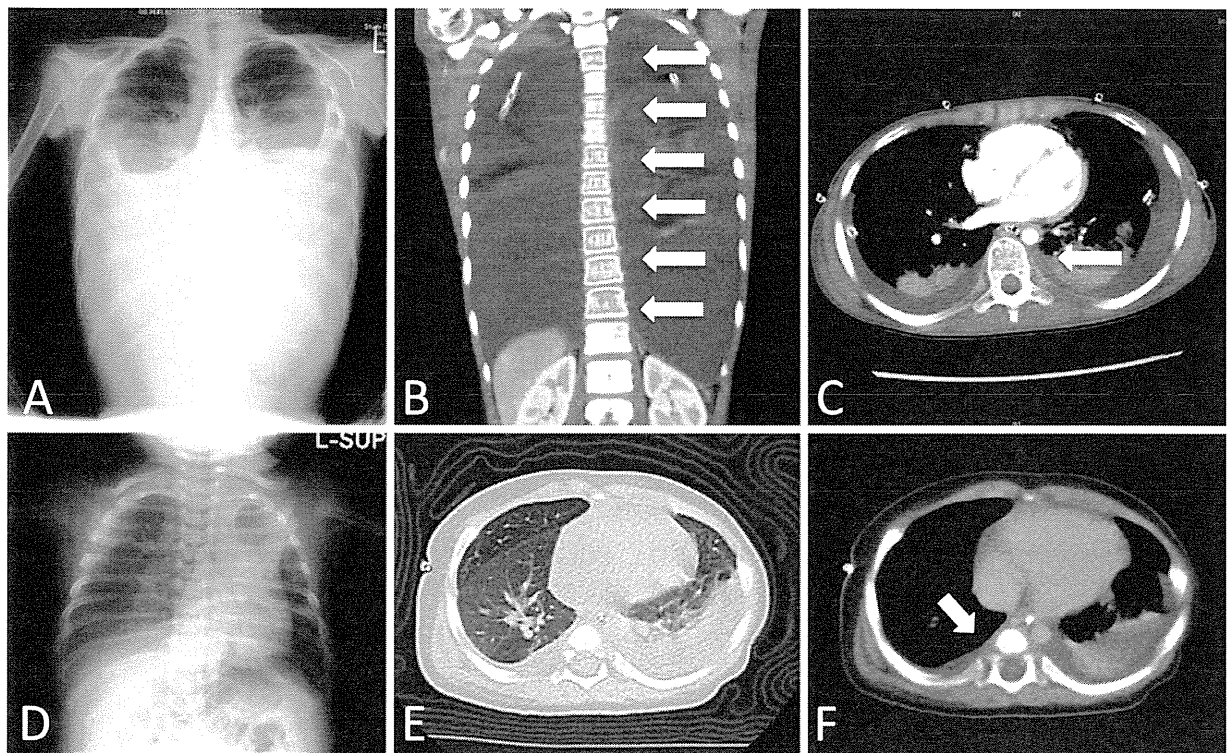


図1 症例1画像検査 (A, B, C), 症例2画像検査 (D, E, F)

- A: 胸部単純 X 線 (来院時)
- B, C: 胸腹部 CT (入院3日目). 両側に大量胸水を認め、第3から12胸椎まで骨透亮像、および傍椎体、大動脈周囲にて縦隔軟部組織の肥厚を認める。
- D: 胸部単純 X 線 (来院時)
- E: 胸腹部 CT (来院時). 多発性無気肺及び気腫性病変の混在あり. 右優位に胸水貯留を認める。
- F: 胸腹部 CT (入院3日目). 食道や大動脈周囲にて縦隔軟部組織の肥厚を認める。

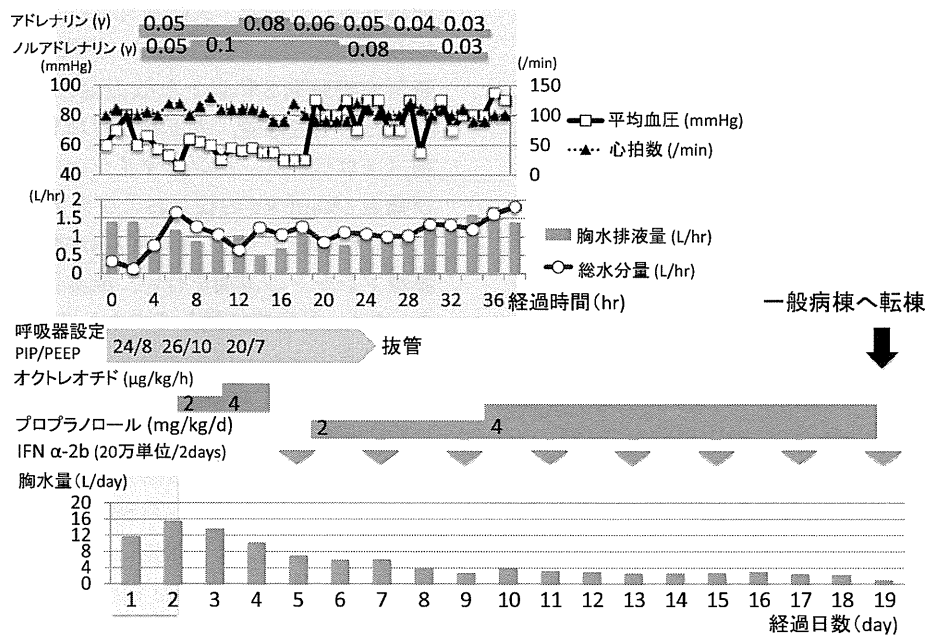


図2 症例1入院後経過
 上: 急性期 (入室から38時間後)
 下: ICU入院経過 (入室からICU退室まで)

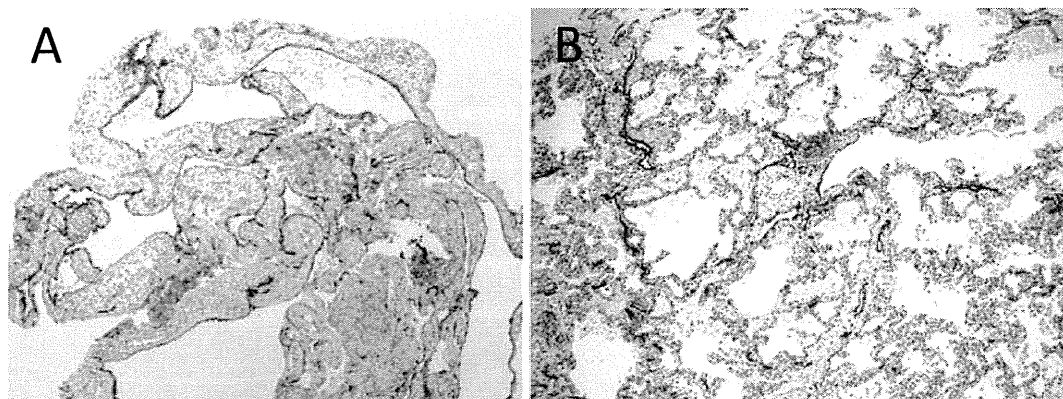


図3 病理組織画像

- A：症例1病理組織画像（D2-40染色：臓側胸膜）．内皮に覆われた拡張した管腔様構造を認め、その管腔は一層のD2-40染色内皮に覆われている．不規則に拡張したリンパ管の増生を認める．
- B：症例2病理組織画像（D2-40染色：左肺）．内皮に覆われた拡張した管腔様構造を認め、その管腔は一層のD2-40染色内皮に覆われている．不規則に拡張したリンパ管の増生を認める．

候群と診断した．リンパ管腫症に対する特異的治療としてインターフェロン α -2b（Interferon α -2b；以下IFN α -2b），プロプラノロールを開始した．1日15Lも認めた胸水排液は，1日2Lまで減少した．入院19日目に一般病棟へ転棟した．転棟後，胸膜剥皮術，OK-432による胸膜癒着術，ステロイドパルス療法を施行するも，1日1Lの胸水排液は継続している．リンパ管腫の骨浸潤に対して，ビタミンD製剤，パミドロン酸二ナトリウム投与を行っている．

【症例2】2か月 男児

【主訴】努力呼吸

【既往歴】37週6日，3,095gで出生．周産期異常なし．

【現病歴】生後1か月より努力呼吸を認め，前医へ入院．胸部CT検査で両側胸水，多発性無気肺および気腫性病変を認め，精査加療目的に当院へ転院した．

【来院時現症】体重5kg，身長64cm，呼吸数40回/分，SpO₂100%（酸素マスク6L/min），心拍数140/分，血圧82/42mmHg，体温37.3℃，GCS E4V5M6．陥没呼吸を認め，右肺底部で呼吸音の減弱あり．

【来院時検査所見】血液検査：WBC 5,140/mm³，Hb 10.1g/dl，Hct 31.3%，PLT 357×10³/mm³，CRP ≤0.2 mg/dl，T-Bil 0.74mg/dl，AST 50IU/l，ALT 28IU/l，LDH 276IU/l，BUN 6.4mg/dl，CRE 0.17mg/dl，Na 142 mEq/l，K 4.8mEq/l，Cl 108mEq/l，PT-INR 1.07，APTT 27.6秒．胸部単純X線（図1D），胸部CT検査（図1E）：多発性無気肺及び気腫性病変の混在あり．右優位に胸水貯留あり．

【入院後経過（図4）】呼吸数40回/分の多呼吸および陥没呼吸を認め，酸素投与を開始した．入院2日目，胸水貯留による呼吸状態の悪化を認め，胸腔ドレーン

を留置した．胸腔ドレーンにより呼吸窮迫は著明に改善した．同時に胸水貯留の原因検索も進めた．胸水の性状と検査所見から乳糜胸と診断し，オクトレオチドおよび中鎖脂肪酸を含む食事療法を開始した．培養検査，胸水細胞診，免疫学的検査より，感染，悪性疾患および膠原病は否定した．入院3日目に施行した胸部CT検査にて，食道や大動脈周囲の縦隔後部の低吸収域を認めた（図1F）．乳糜胸と胸部CT検査の所見よりリンパ管腫症を疑った．胸水排液は1日200mlで継続するも，ドレーン留置下では，酸素需要なく呼吸状態は安定していた．入院6日目に，心拍数190/分，血圧92/46mmHg，体温38.8℃，網状チアノーゼ，毛細血管再充満時間3秒以上と敗血症性ショックの状態となった．気管挿管，人工呼吸管理を開始し，広域抗生剤（メロペネム，バンコマイシン）の投与，輸液および輸血180ml/kgの投与およびカテコラミン投与を行い，状態は安定した．両側の胸水貯留の悪化に対し，胸腔ドレーンの追加を行い，酸素化換気の改善を認めた．また，乳糜胸に対しオクトレオチド投与を継続し，経腸栄養中止およびステロイド投与を開始した．大量胸水排液により，免疫グロブリン，凝固因子などの蛋白喪失があり，適宜補充を要した．確定診断には至っていないが，開胸生検に耐えうる状態ではなく，確定診断に先行し，胸部リンパ管腫症に対する特異的治療としてプロプラノロール投与を開始した．その後も胸水排液は1日300～500ml程度で継続した．またリンパ管腫の肺実質障害により，人工呼吸器からの離脱は困難であり，入院42日目で気管切開を行った．入院63日目に一般病棟へ転棟した．入院83日目に，開胸下の生検に耐えうる呼吸状態に改善したため，開胸にて縦

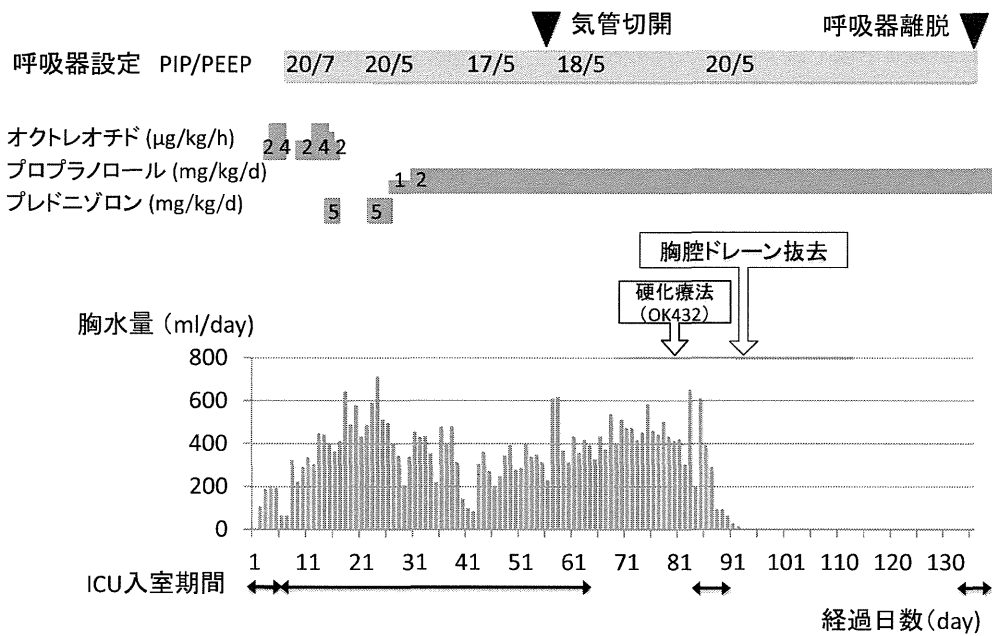


図4 症例2入院後経過

表1

	症例1	症例2
発症年齢	9歳	2か月
性別	女	男
初発症状	呼吸障害	呼吸障害
病変部位	胸膜, 縦隔後部 (大動脈周囲), 骨 (第3~12胸椎)	胸膜, 縦隔後部 (食道, 大動脈周囲), 肺
病理所見	不規則に拡張したリンパ管の増生	不規則に拡張したリンパ管の増生
特異的治療	プロプラノロール, 胸膜癒着術 (OK-432), 胸膜剥皮術, IFNα-2b, ステロイドパルス療法	プロプラノロール, 胸膜癒着術 (OK-432), 胸膜剥皮術

隔, 臓側胸膜の生検を行った. 同時に胸膜剥皮術, OK-432による胸膜癒着術を施行した. 病理組織診断 (図3B)にてリンパ管腫と確定診断し, 縦隔リンパ管腫症と診断した. 胸膜癒着術施行後, 胸水量は激減し, 入院93日目に胸腔ドレーンを抜去した. 入院135日目に人工呼吸器から離脱し, 現在在宅管理に向けた調整を行っている.

考 察

リンパ管腫症は, 胎生20週未満でのリンパ管発達の先天異常が原因とされ, 性差はなく, 乳児期から学童期の小児に好発し, 非常に稀な疾患である. リンパ管腫は局所的なリンパ管の嚢胞状拡張を中心とした限局された病変であるのに対し, リンパ管腫症はびまん性または多発性に増殖し, 骨, 肺, 肝臓, 脾臓, 縦隔, その他臓器, 周囲軟部組織に浸潤し進行する疾患である¹⁾. リンパ管腫自体は病理学的に良性であるが, 隣接する構造物に侵入または圧排する悪性様の性質を示すことがある³⁾. また拡張, 増生したリンパ管あるいは血

管による骨組織の進行性融解は Gorham-Stout 症候群の疾患概念にも含まれる⁴⁾. 縦隔リンパ管腫症の主な症状は, 慢性咳嗽, 喘鳴, 息切れなどであり, 乳糜胸を伴うことが多いとされるが, 症状および画像所見が非特異的かつ多彩であり, リンパ管腫症の診断は困難とされる¹⁾. 画像所見としては, 縦隔軟部組織, 胸膜/葉間のびまん性肥厚や骨透亮像を認め, これらの所見に乳糜が共存する場合はリンパ管腫症を疑う所見とされる¹⁾⁵⁾. 確定診断は病理組織診断によりなされる. 今回の2症例とも乳糜胸を認めた. 病歴, 身体所見, 細菌培養検査, 胸水細胞診, 免疫学的/生化学的諸検査より外傷性, 感染性, 悪性疾患, 肝硬変, 膠原病等を否定し, リンパ管腫症を含めたリンパ系疾患や特発性の可能性が示唆された. また胸部CT検査にて症例1では縦隔の肥厚と骨透亮像, 症例2では縦隔の肥厚を認め, 乳糜胸との共存からリンパ管腫症を疑い, 2例とも病理組織診断にてリンパ管腫と確定診断し, 縦隔リンパ管腫症の診断に至った (表1).

小児の縦隔リンパ管腫症は, 大量胸水貯留による呼

吸障害、リンパ管腫の肺実質への浸潤等により、死亡率39%との報告があり予後不良である²⁾。そのため、救命のためには、リンパ管腫症を診断し、特異的治療を開始することに加え、急性増悪時には救命のため集中治療管理を行うことが重要である。リンパ管腫症の特異的治療としてIFN α -2b⁶⁾やプロプラノロール⁷⁾、ステロイド⁸⁾、シロリムス⁹⁾などの薬物治療、OK-432などを用いた胸膜癒着術、放射線療法が有効であったとする報告がある。外科的切除は正常組織との分離が困難で高率に再発するとされる¹⁾。乳糜胸が合併する場合は、絶食と中心静脈栄養、低脂肪・中鎖脂肪酸を含んだ食事療法、オクトレオチドによる薬物療法を行う¹⁰⁾。また乳糜にはリンパ球や免疫グロブリンが豊富に含まれているため、乳糜の喪失により、感染のリスクが高まるとされ、喪失した免疫グロブリンなどを補充し、感染予防に努めることが重要とされる。今回の2症例とも乳糜胸に対し、絶食と中心静脈栄養、およびオクトレオチド投与を行ったが、治療効果は明らかではなかった。またリンパ管腫症に対する特異的治療としては、症例1ではIFN α -2b、プロプラノロールを開始し、胸膜切除やOK-432による胸膜癒着術、ステロイドパルス療法を行った。急性期の超大量胸水からは脱したが、依然として1日1L前後のドレーン排液を認めており、治療に難渋している。症例2では、状態が不安定であり、開胸生検に耐えうる状態ではなかったため、確定診断前に特異的治療を開始する必要があった。プロプラノロール投与に続き、OK-432による胸膜癒着術を施行し、治療効果を得た。本症例のように重篤な合併症等により、開胸生検にて確定診断をつけることが困難な場合には、確定診断前に特異的治療を開始せざるを得ない。小児では、成人に比して機能的残気量が少なく、酸素予備能が低い呼吸不全を呈した場合、より迅速な対応が必要となる。縦隔リンパ管腫症では、大量胸水の貯留およびリンパ管腫による浸潤、圧排による肺実質障害が関与して呼吸不全を呈するため、胸水ドレナージのみでは改善しない場合があり、気管挿管のうえで人工呼吸管理を要することが多い。今回の2症例とも気管挿管、人工呼吸管理、胸腔ドレナージを要した。症例1では、気胸、縦隔気腫、循環血液量減少性ショック、症例2では敗血症性ショックを合併し、呼吸循環をはじめとし、多彩な病態に対する迅速な対応が必要であった。小児の縦隔リンパ管腫

症においては、小児重症患者の集中治療管理に長けた施設での治療が望ましいと考える。

結 語

集中治療を要した縦隔リンパ管腫症2症例につき報告した。リンパ管腫症は死亡率が高く、現時点で有効な治療法は確立していない。救命のためには、様々な特異的治療を行うとともに、呼吸循環を含めた集中治療管理が不可欠である。

日本小児科学会の定める利益相反に関する開示事項はありません。

文 献

- 1) Faul JL, Berry GJ, Colby TV, et al. Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2000 ; 161 : 1037—1046.
- 2) Alvarez OA, Kjellin I, Zuppan CW. Thoracic Lymphangiomatosis in a Child. *J Pediatr Haematol Oncol* 2004 ; 26 : 136—141.
- 3) Huaranga AJ, Chittari LM, Herzog CE, et al. Pleuro-Pulmonary Lymphangiomatosis : Malignant Behavior Of A Benign Disease. *The Internet Journal of Pulmonary Medicine* 2005 ; 5.
- 4) Gorham LW, Stout AP. Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone) : its relation to hemangiomatosis. *J Bone Joint Surg Am* 1955 ; 37-A : 985—1004.
- 5) Yekeler E, Dursun M, Yildirim A, et al. Diffuse pulmonary lymphangiomatosis : imaging findings. *Diagn Interv Radiol* 2005 ; 11 : 31—34.
- 6) Laverdiere C, David M, Dubois J, et al. Improvement of disseminated lymphangiomatosis with recombinant interferon therapy. *Pediatr Pulmonol* 2000 ; 29 : 321—324.
- 7) Ozeki M, Fukao T, Kondo N, et al. Propranolol for Intractable Diffuse Lymphangiomatosis. *N Engl J Med* 2011 ; 364 : 1380—1382.
- 8) Sires BS, Goins CR, Anderson RL, et al. Systemic corticosteroid use in orbital lymphangioma. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2011 ; 17 : 85—90.
- 9) Reinglas J, Ramphal R, Bromwich M. The successful management of diffuse lymphangiomatosis using sirolimus : a case report. *Laryngoscope* 2011 ; 121 : 1851—1854.
- 10) Buttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children : guidelines for diagnosis and management. *Chest* 1999 ; 116 : 682—687.

Two Cases of Mediastinal Lymphangiomas That Required Intensive Care Management

Taiki Haga¹⁾, Chiaki Toida¹⁾, Takashi Muguruma¹⁾ and Akihiro Fujino²⁾¹⁾Department of Intensive Care Medicine, National Center for Child Health and Development²⁾Department of Surgery, National Center for Child Health and Development

Mediastinal lymphangiomas are a disease with a poor prognosis in which lymphangioma occurs diffusely or at multiple sites in the lung, bone, and mediastinum. We encountered 2 cases of thoracic lymphangiomas that required intensive care management. It is difficult to diagnose mediastinal lymphangiomas because of the diverse and ambiguous symptoms and findings from imaging. In the presented cases, however, thoracic lymphangiomas were suspected from imaging findings as well as from a complication of chylothorax. A definitive diagnosis was made from the histopathological results, and specific treatment was commenced. However, both cases exhibited massive pleural effusion and respiratory disorder as well as serious and diverse complications due to lung parenchymatous infiltration of the lymphangioma, thereby requiring strict intensive care management. In the treatment of lymphangiomas in children at the acute phase, intensive care management including breathing circulation at the acute phase is essential in addition to specific treatment.

■ 特集 プロが見せる手術シリーズ (4): 難易度の高い腫瘍の手術

気道周囲を取り巻く頸部・縦隔リンパ管腫切除

藤野明浩^{***} 高橋信博^{*} 石濱秀雄^{*}
 藤村匠^{*} 加藤源俊^{*} 富田紘史^{*}
 瀧本康史^{**} 星野健^{*} 黒田達夫^{*}

はじめに

リンパ管腫は全身どこにでも発生しうることが知られているが、そのなかでも重症なものとして、好発部位とされる頸部から縦隔に病変が広がる症例があげられる。良性疾患であるリンパ管腫であるが、一部の症例では病変が気道を取り巻いたり大きく圧排したりして狭窄・閉塞をきたすため、呼吸困難を生じ生命が脅かされる。

気道狭窄をきたすのは多くが乳幼児であり、出生前診断にてすでに出生直後から呼吸困難が予想されるような重症例もあるが、初期には症状が乏しく経過観察中に内出血や感染による急速な腫脹により、一気に気道狭窄が進行し換気が困難となる場合が多い。一度呼吸困難を発症すると、緊急に気道確保が必要となる。診療にあたる医師はとくに頸部・縦隔病変のあるリンパ管腫患者に対しては、正確に病変分布を把握し気道狭窄・閉塞のリスクを念頭において管理せねばならない。

このような気道周囲の病変をもつ症例においては、急激な病変の腫脹を避けるため、硬化療法よりむしろ外科的切除を第一に選択すべき場合がある。また気管内挿管により気道確保がなされた場合も速やかにこれを離脱する必要があり、それには外科的切除がもっとも効果的な治療となることがある。本稿ではこのような場合の「気道周囲を

取り巻く頸部・縦隔リンパ管腫切除」を主題とする。

1. 頸部・縦隔リンパ管腫による気道狭窄のリスク

リンパ管腫による気道狭窄のリスクは病変の分布やタイプ、また年齢によってある程度の予測が可能である。内出血・感染を生じた場合には、とくに新生児・乳児では組織が脆弱なため病変部は大きく腫脹し、体表側へ膨張するとともに、内径に限りある気道内腔側へも突出するため、結果として気道閉塞をきたしやすいため。

圧迫、気道狭窄の生じやすい部位は咽喉頭部、輪状軟骨以下の気管部に大別され、多くの場合、前者において急激な症状の増悪をみる。

咽喉頭部では病変により気道は前方、両側方、後方からのせり出しにより狭窄する。片側頸部深部に広がるリンパ管腫では多くの場合、咽頭後壁部への伸展が認められる。急性腫脹時には咽頭後壁側の病変は椎体に阻まれるため気道内腔側へのみ突出し、気道を狭める。下顎骨の前後軸は腫瘍の圧排により大きく偏位し狭窄を緩和するが、対側におよぶ広がりをもつ場合には気道狭窄は高度となる(図1)。上気道前方に位置する舌に病変がある場合も感染や出血の影響は非常に大きい。舌は腫脹すると口腔内で可動性は制限され、前方に突出して閉口困難を呈する。また喉頭蓋部を後方へ圧排し、嚥下困難、換気困難を生じる。病変が咽頭部全周を取り巻いている場合にはわずかな腫脹が気道閉塞につながるため、気道確保が必須であり、生後早期に気管切開を要する。

縦隔のリンパ管腫は腫脹すると胸腔へ張り出

Akihiro Fujino Nobuhiro Takahashi Hideo Ishihama
 Takumi Fujimura Mototoshi Kato Hirofumi Tomita
 Yasushi Fuchimoto Ken Hoshino Tatsuo Kuroda

* 慶應義塾大学医学部小児外科

〔〒160-8582 東京都新宿区信濃町 35〕

** 国立成育医療研究センター外科

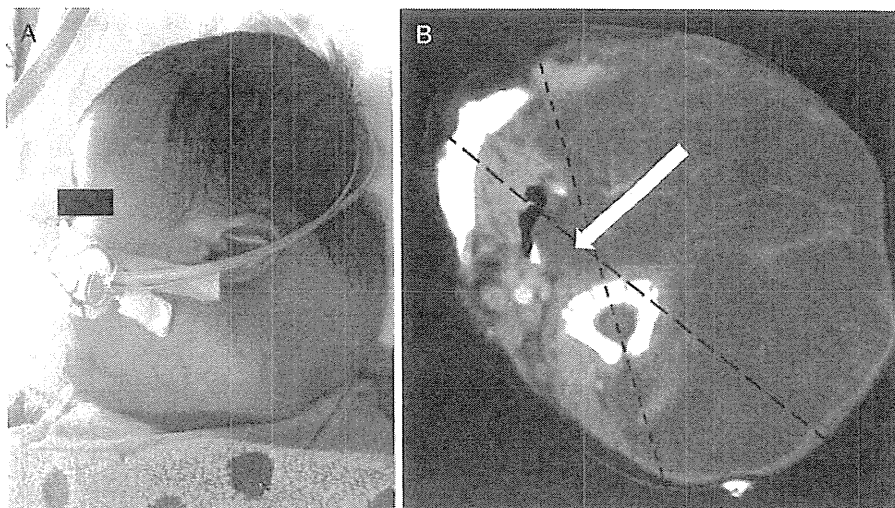


図 1 咽頭後壁へ伸展する左頸部リンパ管腫による気道狭窄

A. 外観写真, B. 造影CT。

左頸部の巨大なリンパ管腫。

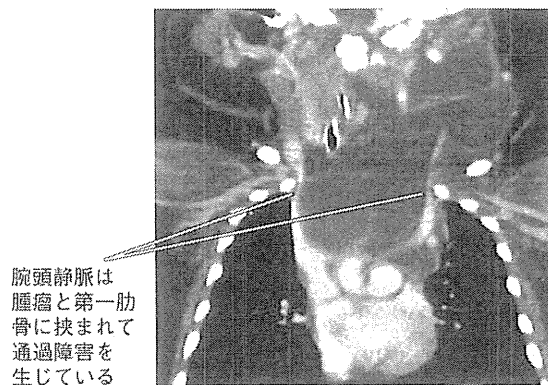
矢印：咽頭後壁間隙への病変の進展により咽頭腔は強度の狭窄を示す。

短破線：椎体の前後軸，長破線：下顎骨の前後軸。腫瘍の圧排，下顎骨の偏位の指標となる。

し、頭側へ突出するが、胸部上縁、すなわち椎体、第1肋骨にて囲まれる部位では、腕頭静脈が病変と肋骨に挟まれる。その結果、頭頸部・上肢からの静脈還流障害を生じ、上大静脈症候群をきたす(図2)。頸部にも病変があると腫脹し、還流不全により生じた喉頭周囲にも浮腫をきたし換気困難になる。また縦隔内で腫瘍により気管がさまざまな向きに圧排され狭窄するため、とくに組織が脆弱な乳幼児では気管レベルでも狭窄による呼吸不全を生じうる。

II. 治療法の選択

一般にリンパ管腫は病変のタイプ、部位、大きさに応じて治療戦略を練る必要がある。リンパ管腫は良性疾患であり、疾患自体は生命を奪うものではない。多くが新生児・乳児期に発症するため、長い人生を生きていく患児のQOLにも深く配慮しながら、病変に応じた適切な治療を選択することが望まれる。しかし、頸部・縦隔のリンパ管腫で呼吸障害を生じた場合には治療の選択肢は狭まる。生命の危機であり、まず気道確保が必要となる。長期の挿管管理は困難であるため速やかに病変の影響を軽減するか、もしくは気管切開により



腕頭静脈は腫瘍と第一肋骨に挟まれて通過障害を生じている

図 2 頸部・縦隔の広範なリンパ管腫

造影CT。病変は縦隔から左側頸部深部の多嚢胞性である。上縦隔病変が緊満して両側腕頭静脈を外側へ圧排し、第一肋骨とのあいだに狭窄を生じて静脈還流不全を生じている。右内頸静脈の怒張が認められる。

気道確保のうえ時間をかけて治療するかを選択せねばならない。硬化療法にて病変サイズを軽減するには通常数週間を要するため、気管切開を避けるためには外科的切除に踏み切る必要が出てくる。

III. 頸部・縦隔リンパ管腫に対する手術療法

1. 外科的切除の目標

外科的切除の目標は症例により異なる。最大径 5 cm 以下のまとまった病変であれば目指すべきは全摘である¹⁾。しかし広範に分布するリンパ管腫の場合には、メジャーな神経や血管の損傷・後遺症の大きなリスクを負ってまで全摘を狙うべきではない^{2,3)}。主要臓器、組織に接する部分のみを残し、明らかな嚢胞病変を残さない亜全摘切除が遂行されれば、のちに大きな問題となるような再発は少ない¹⁾。一方、明らかな嚢胞の壁部分を残しての部分切除の場合には、工夫により非常によい結果を得られる場合もあるが⁴⁾、十分手術効果が得られず再腫脹を認めることも多い¹⁾。

海綿状リンパ管腫の場合、嚢胞性リンパ管腫とは少し異なり、部分切除となっても断端部に新たに大きな病変を作ることはないため、副損傷を避

け、バランスを取ることを目的とした部分切除を行えばよい。

左右両側に跨がり咽頭全周を取り囲むような非常に広範な分布の病変の切除は一般に困難で、こういった深部病変には体表からのアプローチの切除時には手をつけず、気道狭窄の改善を目的として咽頭腔側からレーザー焼灼や硬化療法を追加していくのが現実的である。

深頸部病変と比較すると縦隔病変は切除に困難が少ない。主要な血管、反回神経や横隔神経など損傷すれば大きな後遺症を残す組織もあるが、全摘、亜全摘が可能であることが多い⁵⁾。初めからそのつもりで臨むべきである。

2. 病変分布の把握

術前の画像検査（造影 CT, MRI, US）にて、病変の主座があるレイヤー、筋との位置関係、主要な動静脈と病変の接する範囲、また術前に完全には予測しえないが主要神経の走行と病変との関

表 頸三角と重要臓器

名称 (1)	名称 (2)	構成する臓器	存在または到達しうる主要臓器
前頸三角 (正中線 胸鎖乳突筋 下顎体下縁)	オトガイ下三角 または 舌骨上三角	顎二腹筋前腹 正中線 舌骨体	舌骨上筋群（顎二腹筋、顎舌骨筋、茎突舌筋、オトガイ舌骨筋、舌骨舌筋） リンパ節
	顎下三角 または 二腹筋三角	下顎体下縁 茎突舌骨筋と顎二腹筋後腹 顎二腹筋前腹	舌骨舌筋、顎下腺、耳下腺 前顔面静脈、顔面動脈、 顔面神経下顎枝、舌下神経、舌神経、顎横神経
	上顎動脈三角 または 顎動脈三角	肩甲舌骨筋上腹 胸鎖乳突筋前縁 茎突舌骨筋と顎二腹筋後腹	甲状舌骨筋、中および下咽頭収縮筋 顎動脈分岐部、内頸静脈 迷走神経、交感神経幹、舌下神経、上喉頭神経、副神経、 顎神経ワナ、顔面神経頸枝、顎横神経、横膈神経
	下顎動脈三角 または 筋三角 または 甲状三角	正中線 胸鎖乳突筋前縁 肩甲舌骨筋上腹	胸骨舌骨筋、胸骨甲状筋 甲状腺、上皮小体、喉頭、気管、食道 総頸動脈、内頸静脈 顎神経ワナ、交感神経幹、迷走神経、反回神経、横膈神経
後頸三角 (胸鎖乳突筋 僧帽筋前縁 鎖骨中 1/3)	後頸三角 または 肩甲僧帽三角	胸鎖乳突筋 僧帽筋前縁 肩甲舌骨筋下腹	中斜角筋、後斜角筋 外頸静脈 副神経、顎横神経、鎖骨上神経、腕神経叢上部
	鎖骨上三角 または 肩甲鎖骨三角	胸鎖乳突筋 肩甲舌骨筋下腹 鎖骨	前斜角筋 鎖骨下動脈、外頸静脈、胸管 腕神経叢、鎖骨上神経

リンパ管腫切除時には頸三角を目印として正常な神経・血管の走行を予測できる。(片桐ら⁷⁾, 1997 引用改変)
下線はとくに損傷を避けるべき臓器・組織。

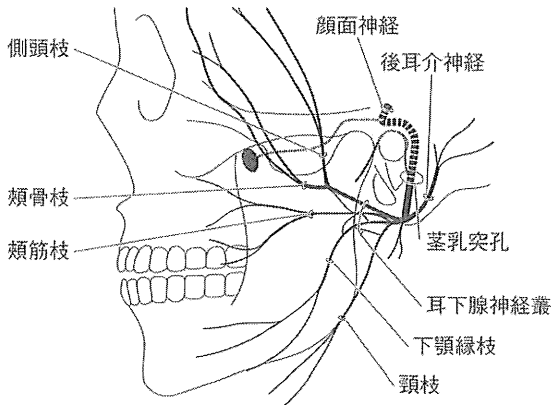


図 3 顔面神経の分枝
とくに下顎縁枝に注意したい。(三井ら⁶⁾, 1986 引用改変)

係を確認しておく。頸部の手術にてメルクマールにすべき筋、注意すべき部位、神経・血管を図・表に列挙した(表, 図3~5)。症例によっては病変に圧排される正常組織の変位が大きいいためその同定が困難であることもある。とくに神経はリンパ管腫の壁に張り付いて伸展されており予想外の位置に出現することがあるが、副損傷を避けるためにはその可能性を含めて術前に十分検討し予測しておきたい。

3. 皮膚切開および視野の展開

頸部リンパ管腫へのアプローチは、十分な術野の展開、整容性への配慮が必要であるが、腫瘍の

最大突出部を通る皺の方向に沿った横切開が一般的である(図6)^{2,8)}。縦方向の切開は癍痕形成率が高いのでなるべく避ける⁸⁾。

上頸部浅部で非常に頻度が高い部位の一つが下顎角周辺部であり、ここから深部に病変が広がると気道を狭窄する。皮切、皮下切開によるアプローチ時に注意すべきは顔面神経、とくに下顎縁枝の走行である。下顎骨の尾側の頸部で下顎底に沿って走る下顎縁枝は口周囲の運動を司り、ほかの神経との吻合がなく損傷は麻痺に直結する(図2)。

上縦隔に連続する病変で頸部からのアプローチでは深部まで到達しえない場合には、頸部切開を正中で胸骨上に延長し、上部胸骨正中切開にて開胸すると(hockey stick incision)、頸部から上縦隔の良好な視野を得ることができる(図7)⁹⁾。上頸部の病変が縦隔にまで連続する場合、頸部と縦隔病変を別々にアプローチすることも行われている²⁾。

4. 病変の剝離・切除

皮膚切開のあと、腫瘍にいたるまでのレイヤーを切開し、嚢胞性病変の表面に到達したらなるべく嚢胞が穿孔しないように注意しながら、周囲組織より剝離し、授動していく。とくに深部では嚢胞内容液がある程度残っているほうが病変部位としてわかりやすい。大きな嚢胞は開窓して壁を把

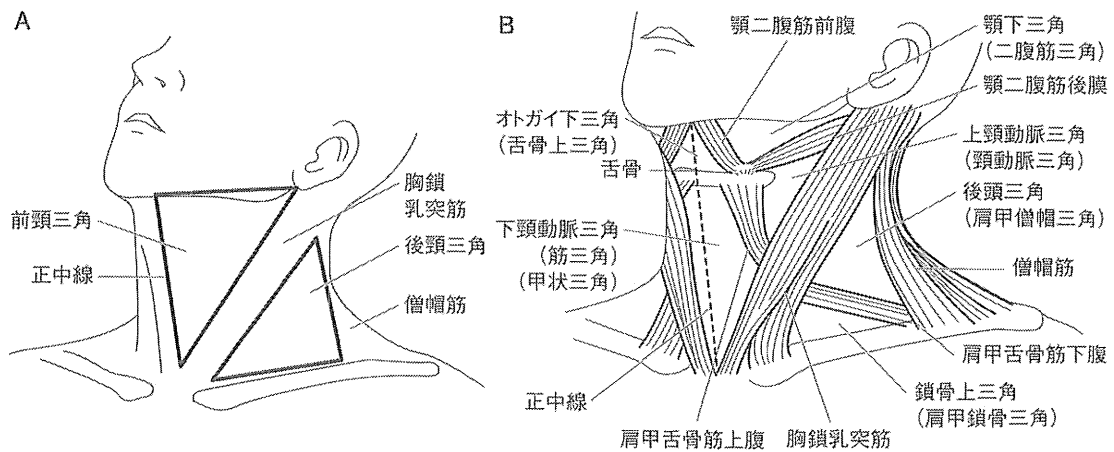


図 4 頸三角のシェーマ
A. 前頸三角と後頸三角, B. 小三角。
頸部の主要な筋を目印として正常血管・神経の走行を予測できる(表参照)。(片桐ら⁷⁾, 1997 引用改変)

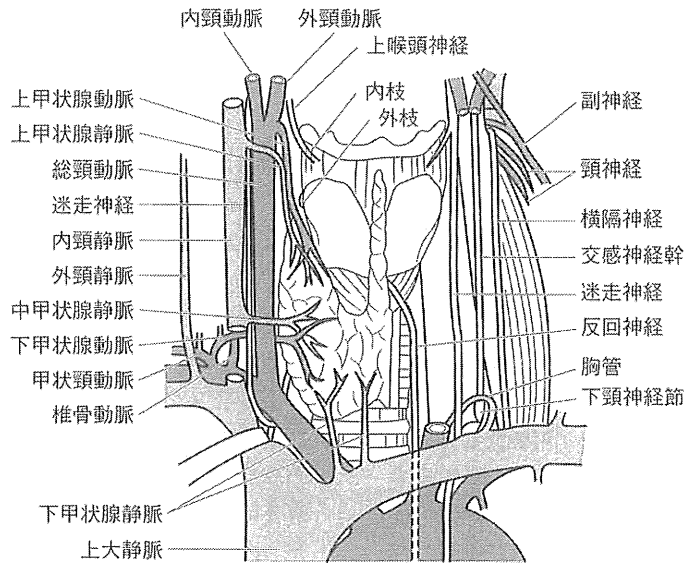


図 5 頸部上縦隔の主要な神経と血管
 頸部前方からの視野による正常神経・血管の走行。(片桐ら⁷⁾, 1997 引用改変)



図 6 頸部リンパ管腫に対する切開線の1例
 注：顎下部から咽頭へいたるリンパ管腫に対する乳
 様突起から舌骨に向かう切開線。皮膚の皺に沿って
 おり術後の経過がよい。(金子ら⁸⁾, 1997 引用改変)

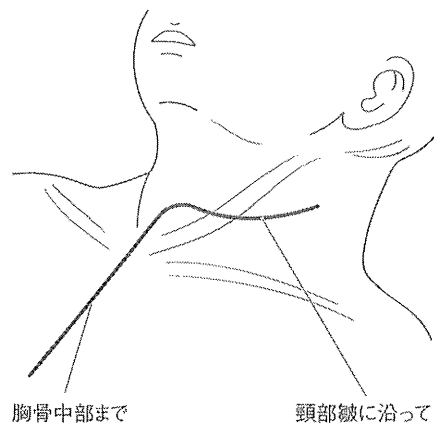


図 7 頸部・縦隔リンパ管腫に対する
 hockey stick incision 法
 頸部の横切開を正中で胸骨上部へ延長
 し、胸骨上部を正中切開して開胸する。
 上縦隔から頸部全体の良好な視野を得る。

持しつつ剝離を進めるのもよい。剝離は可及的鈍的に、切開は神経のないことを確認して進める。嚢胞が神経を押し広げるようにして壁内に完全に巻き込んでいる場合があるが、その部分の切除をすべきかどうかは確認を要する。頸神経叢ではよくみられる。細かい神経線維をすべて残すのは不可能であるが、本稿であげていない細い神経はあ

る程度合併切除しても大きな神経障害は生じない(表)⁷⁾。また血管も嚢胞壁に分布する細かい枝は当然合併切除しても正常部への障害にはならないが、複数の嚢胞が接する鞘を形成している部には比較的大きな血管が貫通していることがあり、注意を要する。血管鞘や神経を温存するため嚢胞壁の断端を残す場合にはバイポーラなどで断端を焼

灼することが勧められる。断端を閉鎖するためには LigaSure™ が有効であるという報告もなされている⁹⁾。また残った嚢胞壁は内側を擦過し内皮を障害しておく²³⁾。

5. 閉鎖の前に

切除後には、断端部にフィブリン糊製剤を散布し有効であったとする報告が複数ある²⁴⁾。われわれの経験では残存病変の内腔が完全に閉鎖した例もあれば、全く効かずリンパ漏が続いた例もあり、効果は一定しなかった。どのような症例に効果的であるかは現時点では明確でないが、切除が不十分である場合に無効であった可能性がある。

切除後は創内にドレーンを留置する。われわれは 10 Fr. Brake ドレーンを留置して、陰圧にて管理している。大きなリンパ漏がなければ数日で抜去可能となる。リンパ液貯留が認められた場合には OK-432 の局注を行い、組織の炎症癒着を惹起させるのが有効である。

6. 経口的アプローチ

咽頭後壁の間隙の嚢胞性病変に対して、経口的に咽頭後壁を切開し嚢胞を可及的に切除することができる。視野を大きくとることはできず、また側方へ剥離を進めることは困難であるが、咽頭部の気道狭窄に直接かかわる部へのアプローチはできる。椎体の前面にあたるこの位置はとくに重要な神経・血管はないため、比較的安全である。完全切除できず断端は発生するが、リンパ漏は咽頭腔内へドレナージされ自然停止する。

7. 生じうる合併症

リンパ管腫の切除術におけるもっとも大きな合併症は、神経損傷に伴う支配筋の麻痺・萎縮やホルネル症候群であり、永続的であることが多い。また切除断端からリンパ漏が持続することがあり、とくに左静脈角を病変内に含む頸部・縦隔にまたがるリンパ管腫では胸管を通る大量の乳びが創内に漏れ、止めるのに難渋する。部分切除の場合に術後出血を認めることがある。リンパ管腫は嚢胞壁内に血管が多く、頸部ではとくに主要な血

管に接して病変全体に血流が多いことが理由と考えられる。

おわりに

浸潤性に分布するリンパ管腫の全摘は難しい。とくに頸部・縦隔では神経・血管が複雑にネットワークを形成しているなかに病変があるため、摘出を困難にしている。しかしながら、気道を圧迫して呼吸困難に陥るような症例では可及的に外科的切除をせざるをえない。全摘に近づくほど成績はよいことはわかっており¹⁾、必ずしも外科的切除後に満足な経過をたどることができない症例もあるが、副損傷を避けられる範囲で最大限病変を取り除くことを目指したい。

文 献

- 1) Riechelmann H, Muehlhays G, Keck T, et al : Total, subtotal, and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 125 : 643-648, 1999
- 2) Glasson MJ, Taylor SF : Cervical, cervicomediastinal and intrathoracic lymphangioma. Prog Pediatr Surg 27 : 62-83, 1991
- 3) Barrand KG, Freeman NV : Massive infiltrating cystic hygroma of the neck in infancy. Arch Dis Child 48 : 523-531, 1973
- 4) 羽金和彦, 平林 健 : 頸部リンパ管腫に対する嚢胞開窓隔壁除去術およびフィブリン糊注用法. 小児外科 33 : 238-243, 2001
- 5) Cozzi DA, Zani A, d'Ambrosio G, et al : One-stage excision of massive cervicomediastinal lymphangioma in the newborn. Ann Thorac Surg 84 : 1027-1029, 2007
- 6) 三井但夫, 他 : 新版岡嶋解剖学, 杏林書院, 東京, p723, 1986
- 7) 片桐 誠, 大多和孝博 : 解剖—正確な頸部手術のために. 手術 51 : 705-718, 1997
- 8) 金子 剛, 小林正弘, 藤野豊美, 他 : 頸部の切開・縫合. 手術 51 : 719-727, 1997
- 9) Ono S, Tsuji Y, Baba Y, et al : A new operative strategy for refractory microcystic lymphangioma. Surg Today, 2013 Nov 30 [Epub ahead of print]

* * *

序 文

小児の慢性便秘症は、日常診療でしばしば遭遇する頻度の高い疾患である。また、患児・養育者の QOL が少なからず障害される疾患である。初期に適切な治療が行われれば容易にコントロール可能である一方、巨大結腸症や遺糞症に至った例ではその治療はしばしば困難であり、早期診断と積極的治療を必要とする。

近年、欧米では小児の慢性便秘症に対して、数々の診療ガイドラインや総説が発表されており、治療の標準化が図られている。しかし、わが国においては、本症に関する研究や文献が極めて少ないうえ、体系だった治療指針が作成・発表されたことがないため、医師によりさまざまな方針で本症が治療されているのが現状である。

また、わが国と欧米では、患者の重症度、日常生活や食事の習慣、頻用されている便秘治療薬などが異なっているため、欧米の論文やガイドラインをわが国で日常みられる便秘症児に直接適応することはしばしば不適當である。

以上のことから、わが国における小児便秘症の治療法を見直し、適切な治療方針を確立すべきであるとの認識が小児消化器病を専門とする医師の間で高まり、この「小児慢性機能性便秘症診療ガイドライン」が作成された。

作成にあたっては、国内外の論文を広く検索し、エビデンスに基づく情報を可及的正確に利用者に伝えることを重視した。その一方で、実際の診療での使いやすさにも配慮し、論文のエビデンスでは結論がでない事項に関しては、アンケート調査の結果や作成委員間の討議・投票によるコンセンサスを提示してエビデンスの補足とした。

ただし、臨床上重要と思われても、現時点では明確な結論を述べることができなかつた点も少なくない。たとえば、「便貯留の判断」や「最適な disimpaction(便塊除去)」の具体的な方法については、意見の統一をみるには至らず、いくつかの方法を列挙するにとどまった。何をもって「重症」とするかといった問題も未解決であり、今後の研究にゆだねることとなった。

このガイドラインが、ご利用くださる先生方に日常の診療で参考としていただき、慢性便秘症の子どもたちとその家族が苦痛から救われることの一助としていただければ、作成委員全ての喜びである。

最後に、ご多忙の中甚大なご助力をいただいた協力者の方々および書籍としての出版を可能とさせていただいた診断と治療社に深謝いたします。

2013年9月

小児慢性機能性便秘症診療ガイドライン作成委員会

委員長 友政 剛

副委員長 松藤 凡

V. 資 料

平成 25 年 5 月 27 日

平成 25 年度厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）

「小児期からの消化器系希少難治性疾患群の包括的調査研究とシームレスなガイドライン作成」

第 1 回班会議

日時：平成 25 年 5 月 28 日（火） 14 時 00 分～17 時 00 分

場所：東京八重洲ホール：ホール(B2)

〒103-0027 東京都中央区日本橋 3-4-13 新第一ビル

1. 安倍総理と難病への取り組みについて 田口
2. 国立保健医療科学院からのご挨拶 国立保健医療科学院 研究事業推進官 武村 真治 先生
3. 厚生労働省からのご挨拶 厚生労働省健康局疾病対策課 課長補佐 田中 桜 先生
4. 各研究グループの進捗状況と今年度の研究計画（診断基準および重症度分類の提案）
 - 1) ヒルシユスプルング病類縁疾患
 - a) CIPS (10) 松藤、友政、中島、春間、松橋、福土、位田、牛島、虫明、川原、村永
 - b) MMIHS (5) 福澤、窪田昭、曹
 - c) Segmental dilatation (5) 濱田、増本
 - d) IASA (5) 八木、上野
 - e) Immaturity (3) 田口、家入、三好
 - f) Hypoganglionosis (10) 渡邊、金森、内田
 - g) IND (3) 田口、小林、家入、三好
 - 2) 胆道閉鎖、新生児胆汁うっ滞 (10) 仁尾、松井、窪田正、北川、菫澤、工藤、岡田、安藤、橋本、鈴木
 - 3) 肝巨大血管腫 (10) 黒田、田村、田尻、前田、土岐
 - 4) 腹部リンパ管腫 (10) 藤野、森川、上野、岩中
 - 5) 顕微鏡的大腸炎、原因不明小腸潰瘍 (10) 中島、牛島、位田、内田
 - 6) 病理学的検討 (5) 中澤、小田、孝橋
 - 7) 胎児診断例の検討 (5) 月森、左合
 - 8) 疾患特異的 iPS (5) 中畑、桐野
 - 9) その他発表希望の方はご連絡ください。

平成 25 年度厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）

「小児期からの消化器系希少難治性疾患群の包括的調査研究とシームレスなガイドライン作成」

第 1 回コアメンバー班会議

日時：平成 25 年 7 月 31 日（水） 15 時 00 分～18 時 00 分

場所：東京八重洲ホール：会議室 201

〒103-0027 東京都中央区日本橋 3-4-13 新第一ビル

議題：各グループ別の診断基準と重症度分類の進捗状況およびそれを裏付ける全国調査のデータ、文献的考察など

1. 日本小児科学会小児慢性特定疾患委員会の進捗状況 田口、工藤
2. 国立保健医療科学院からのご挨拶 国立保健医療科学院 研究事業推進官 武村 真治 先生
3. 厚生労働省からのご挨拶 厚生労働省健康局疾病対策課 課長補佐 田中 桜 先生
4. 各グループ別の診断基準と重症度分類の進捗状況およびそれを裏付ける全国調査のデータ、文献的考察など
 - 1) ヒルシュスプルング病類縁疾患
 - 神経節細胞異常あり群
 - a) Immaturity 田口、家入、三好
 - b) Hypoganglionosis 渡邊、金森、内田
 - c) IND 田口、山高、小林、家入、三好
 - 神経節細胞異常なし群
 - d) CIIP 松藤、友政、中島、春間、松橋、福土、位田、牛島、虫明、川原、村永
 - e) MMIHS 福澤、窪田昭、曹
 - f) Segmental dilatation 濱田、増本
 - g) IASA 八木、上野
 - 2) 胆道閉鎖、新生児胆汁うっ滞 (10) 仁尾、松井、窪田正、北川、葦澤、工藤、岡田、安藤、橋本、鈴木
 - 3) 肝巨大血管腫 (10) 黒田、田村、田尻、前田、土岐
 - 4) 腹部リンパ管腫 (10) 藤野、森川、上野、岩中
 - 5) 顕微鏡的大腸炎、原因不明小腸潰瘍 (10) 中島、牛島、位田、内田

平成25年度厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）

「小児期からの消化器系希少難治性疾患群の包括的調査研究とシームレスなガイドライン作成」

第2回コアメンバー班会議

日時：平成25年10月4日（金）13時30分～16時30分

場所：福岡リーセントホテル：舞鶴の間A

〒812-0053 福岡市東区箱崎2丁目52番1号

【議題】

1. 各グループ別の全国調査進捗状況、診断基準、分権的考察など

- | | |
|-------------------------|--------------------------------|
| 1) 顕微鏡的大腸炎、原因不明小腸潰瘍 | 中島、牛島、位田、内田 |
| 2) 腹部リンパ管腫 | 藤野、森川、上野、岩中 |
| 3) 肝巨大血管腫 | 黒田、田村、田尻、前田、土岐 |
| 4) 胆道閉鎖、新生児胆汁うっ滞 | 仁尾、松井、窪田正、北川、葦澤、工藤、岡田、安藤、橋本、鈴木 |
| 5) 胎児診断 | 月森、左合 |
| 6) ヒルシュスプルング病類縁疾患 | |
| a) 薬物療法に関して | 牛島、八木、関、深堀 |
| b) 神経節細胞異常あり群 | |
| a) Immaturity | 田口、家入、三好 |
| b) Hypoganglionosis | 渡邊、金森、内田、下島 |
| c) IND | 田口、山高、小林、家入、三好 |
| c) 病理学的考察 | 中澤、小田、虫明、三好 |
| d) 神経節細胞異常なし群 | |
| d) CIIP | 松藤、友政、中島、春間、松橋、福土、位田、牛島、川原、村永 |
| e) MMIHS | 福澤、窪田昭、曹 |
| f) Segmental dilatation | 濱田、増本 |
| g) IASA | 八木、上野 |

2. 招請講演

「ポケットカルテについて」— 難病の登録および追跡調査への応用の可能性—

国立病院機構京都医療センター 医療情報部長/産科医長 北岡 有喜 先生

平成 26 年 2 月 7 日

平成 25 年度厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）

「小児期からの消化器系希少難治性疾患群の包括的調査研究とシームレスなガイドライン作成」

第 2 回班会議

日時：平成 26 年 2 月 14 日（金） 11 時 00 分～15 時 00 分

場所：大阪大学中之島センター 10F 佐治敬三メモリアルホール

〒530-0005 大阪市北区中之島 4-3-53

[進捗状況と研究報告]

1. ヒルシュスプルング病類縁疾患グループ

- | | |
|-----------------------------|----------------------|
| 1) Immaturity (5) | 田口、家入、三好 |
| 2) Hypoganglionosis (5) | 渡邊芳、金森、内田、下島 |
| 3) IND (5) | 田口、山高、小林、家入、三好 |
| 4) MMIHS (5) | 福澤、窪田昭、曹 |
| 5) Segmental dilatation (5) | 濱田、増本、坂口 |
| 6) IASA (5) | 八木、上野 |
| 7) 小児 CIIP (5) | 松藤、友政、位田、牛島、虫明、川原、村永 |
| 8) 成人 CIPO (5) | 中島、春間、松橋、福土 |
| 9) 肝機能障害 (5) | 松井、渡邊稔 |
| 10) 薬物療法 (5) | 牛島、八木、関、深堀 |
| 11) 病理学的検討 (5) | 中澤、小田、孝橋 |
| 12) 疾患特異的 iPS (5) | 中畑、桐野 |

2. 招請講演 (30)

「顕微内視鏡を用いた消化管筋層神経叢観察の試み」

東京慈恵会医科大学附属病院 内視鏡部 炭山 和毅 先生

3. 胆道閉鎖、新生児胆汁うっ滞 (10)

仁尾、松井、窪田正、北川、葦澤、工藤、岡田、安藤、橋本、鈴木

4. 肝巨大血管腫 (10)

黒田、田村、田尻、前田、土岐

5. 腹部リンパ管腫 (10)

藤野、森川、上野、岩中

6. 顕微鏡的大腸炎、原因不明小腸潰瘍 (5)

中島、牛島、位田、内田

7. 胎児診断例の検討 (5)

月森、左合

8. 本研究についてのまとめと研究報告書について

田口

平成24年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等克服研究事業
「小児期からの消化器系希少難治性疾患群の包括的調査研究とシームレスなガイドライン作成」

「腹部リンパ管腫及び関連疾患」分担研究班
平成25年度 第一回班会議
(第七回班会議)
議事録 (案)

平成25年4月13日 10:00～11:30
福岡サンパレスホテル1Fラグーン

☆ 出席者

上野 滋 (東海大学小児外科)
岩中 督 (東京大学小児外科)
木村 修 (京都府立医科大学)
木下義晶 (九州大学小児外科)
住江正大 (国立成育医療研究センター胎児診療科)
藤野明浩 (慶應義塾大学医学部小児外科)
以上 6名

☆ 議事録

1. 前回議事録を確認しつつ進捗確認及び今後の方向性を確認した。

会議では胎児診断症例をピックアップするのに生後症例からのアプローチのみにすることが同意されたが、その後田口班全体会議で胎児診断の研究班(月森先生)の胎児診断調査の側からもピックアップできるので、協力する、ということになった。(月森先生にご連絡済み)

関連論文の調査は木下先生が進めている。

症例調査の項目についての検討が本日の議題の中心となる。

リンパ管腫の難治性診断基準を設けて、難病指定を受けるように働きかけたい(腹部のみでなく)。その際、他科との整合性(主に血管腫・血管奇形研究会を中心とした研究班)や患者会など患者の視点に立った確認などが必要となる。藤野が進める。

2. 各進捗状況報告と討議

・文献サーチについて

木下先生がすでに主な論文を確認済み。レベルの高い論文はなく、症例報告が多いことが認識されている。

調査対象の論文のピックアップは既にされており、論文チェック項目（資料5）に必要なと思われる項目を適宜追加しながら抄録内容をチェックする。5月の連休中に仕上げることを目標とする（木下）。その後テーマ毎に分類をして各班員に割り当てて論文を読んでもらう。

・症例調査項目について

前回までに挙げたClinical Questionsをもとに必要なと思われる調査項目をクリニカル・クエスチョンからアンケートへ（資料2）に記載したものを元に全体を通して討議した。（討議の結果を反映させた資料を添付ver. 4）

アンケートが出来たら、協力を依頼する施設担当を各班員の先生に分担する。

3. 次回会議日程

次回班会議は5月29日（水）12:00-14:00（評議員会の前）場所は未定（新宿）。

5月28日に田口班全体会議があり、研究進捗状況を報告する。全国調査の調査項目の設定がなされた状態にて呈示し、全体に調査協力の呼びかけをする。そこでの議論を反映させて5月29日班会議でまとめて調査へ進める。

☆ 配布資料

1. 第6回腹部リンパ管腫及び関連疾患班会議事録（電子ファイル）
2. クリニカル・クエスチョンからアンケートへ（電子ファイル）
3. 腹部リンパ管腫及び関連疾患調査シート（電子ファイル）
4. 前調査から新たな調査へ（電子ファイル）
5. 論文チェック項目（腹部リンパ管疾患）（電子ファイル）

以上

平成25年4月13日
慶應義塾大学医学部 小児外科
藤野 明浩