

痛や外観の変化などを生じ、頻繁に起こると不都合も大きいので、頻繁であればその時に積極的治療の適応となる。

治療の適応は先に述べた3点であり、いずれも許容範囲内であると患者・医療者ともに納得できる軽症の場合は、必ずしも治療の必要はない。乳児期以降は治療適応があれば特に最適年齢はない。病変が大きく規模の大きな治療を行うには、両親の十分な納得を得ている必要があり、時間をかけて治療の必要性を十分理解してもらってから行うべきである。就学前に何とか改善したいという理由も治療時期の選択に影響する。

一般的に乳児期に必ずしも急いで治療を開始する必要はないが、特に頸部に病変がある場合にはCTもしくはMRIにて病変が咽頭後壁部まで広がっていないかどうかを確認しておく必要がある。咽頭後壁に病変が及ぶ場合には、出血や感染などで容易に哺乳困難や上気道閉塞をきたすため、注意が必要である<sup>18)</sup>(図5)。外観上の重症性と一致しないこともある。症状が出たら気道確保が必要となり、早期の外科的介入を要することもある。

## 6. 治療の選択

治療を行う際には、症例に応じて最初に硬化療法と外科的治療のどちらを選択すべきかを考えねばならない。嚢胞性リンパ管腫では硬化療法が劇的に効くため、まずは硬化療法を選択することが多い。繰り返しも可能で、腫瘤を徐々に縮小でき、多くの場合満足いく結果が得られる。しかし巨大な病変の場合には、次第に腫瘤に嚢胞成分が少ない海綿状に変化し硬化療法は効果がなくなってしまうため、外科的切除へ移行することが多い。嚢胞性リンパ管腫でも明らかに完全切除が可能であり、手術創が苦にならない場合には外科的切除を第一選択とする方が、病悩期間も短く良い点も多い。

軽症の場合にはいずれにしても良い結果が得られることが多いが、上眼瞼、口唇などは病変が小さくても治療が非常に難しい。また巨大病変の場合には最終目標にはある程度の妥協が必要となる。

## おわりに

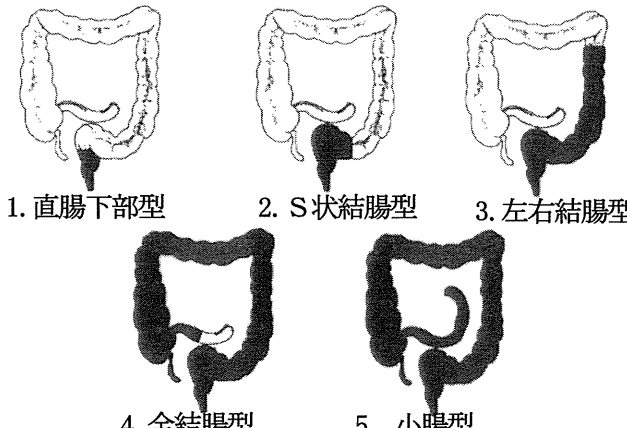
リンパ管腫に対して現時点で得られる治療法には限界があり、必ずしも全ての患者において満足すべきQOLが得られないこともある。外科医は決して冒険しすぎずに、良いバランスを目指して治療を進めるよう心がけるべきである。新たに画期的な治療法が開発されることを期待したい。

## 文 献

- 1) 藤野明浩：厚生労働省科学研究費難治性疾患克服研究事業「日本におけるリンパ管腫(特に重症患者長期経過)の実態調査及び治療指針の作成に関する研究」平成23年度 総合研究報告書, 2012.
- 2) Godart, S.: Embryological significance of lymphangioma. Arch Dis Childh. 41: 204-206, 1966.
- 3) 中條俊夫ほか：嚢胞状リンパ管腫の治療とその成績—273例の分析に基づいた治療方針—。小児外科・内科. 8: 279-285, 1976.
- 4) Ogita, S., et al.: OK-432 therapy in 64 patients with lymphangioma. J Pediatr Surg. 29: 784-785, 1994.
- 5) 由良次郎ほか：小児の頸部腫瘍、特に嚢腫状リンパ管腫とBleomycinの効果について。小児外科. 16: 925-930, 1984.
- 6) Giguère, C. M., et al.: New treatment options for lymphangioma in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol. 111: 1066-1075, 2002.
- 7) 宮坂実木子ほか：画像診断。小児 小児頸部腫瘍・腫瘍類似疾患。頭頸部の診断と治療 update. 臨床放射線. 53: 1525-1536, 2008.
- 8) 長谷川史郎ほか：小児嚢胞状リンパ管腫 頸部巨大嚢胞状リンパ管腫の治療とその成績。小児外科. 16: 953-959, 1984.
- 9) Fujino, A., et al.: A role of cytokines in OK-432 injection therapy for cystic lymphangioma: an approach to the mechanism. J Pediatr Surg. 38: 1806-1809, 2003.
- 10) Niramis, R., Watanatittan, S., Rattanasuwan, T.: Treatment of cystic hygroma by intralesional bleomycin injection: experience in 70 patients. Eur J Pediatr Surg. 20(3): 178-182, 2010.
- 11) Puig, S., Aref, H., Brunelle, F.: Double-needle sclerotherapy of lymphangiomas and venous angiomas in children: a simple technique to

- prevent complications. *AJR Am J Roentgenol.* **180**(5) : 1399-1401, 2003.
- 12) 羽金和彦ほか：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入法. *小児外科.* **33** : 238-243, 2001.
- 13) Reinhardt, M. A., et al. : Treatment of childhood lymphangiomas with interferon-alpha. *J Pediatr Hematol Oncol.* **19** : 232-236, 1997.
- 14) Farmand, M., et al. : A new therapeutic concept for the treatment of cystic hygroma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* **81** : 389-395, 1996.
- 15) Ozeki, M., et al. : Propranolol for intractable diffuse lymphangiomatosis. *N Engl J Med.* **364** : 1380-1382, 2011.
- 16) Reinglas, J., Ramphal, R., Bromwich, M. : The successful management of diffuse lymphangiomatosis using sirolimus : a case report. *Laryngoscope.* **121**(9) : 1851-1854, 2011.
- 17) Swetman, G. L., Berk, D. R., Vasawala, S. S., Feinstein, J. A., Lane, A. T., Bruckner, A. L. : Sildenafil for severe lymphatic malformations. *N Engl J Med.* **366**(4) : 384-386, 2012.
- 18) Barrand, K. G., Freeman, N. V. : Massive infiltrating cystic hygroma of the neck in infancy. *Arch Dis Child.* **48**(7) : 523-531, 1973.
- 19) Luzzatto, C., et al. : Further experience with OK-432 for lymphangiomas. *Pediatr Surg Int.* **21** : 969-972, 2005.
- 20) 小児リンパ管腫に対する最近の治療戦略—第34回九州小児外科学研究会アンケート調査による217例の検討—. *日小外会誌.* **42** : 215-221, 2006.

# V. 資 料

小児慢性疾患名（日本語） 小児慢性疾患名（英語）	ひるしゅすぷるんぐびょう ヒルシュスプルング病 Hirschsprung's disease
カテゴリ	A
診断方法	臨床症状と病理所見の双方を満たせば確定診断とする ただし病理所見は1または2のいずれかを満たせばよい 臨床症状 消化管に器質的閉塞がないにもかかわらず嘔吐、腹部膨満などの腸閉塞症状や、排便障害、頑固な便秘腸炎を呈する 病理所見 1. 直腸粘膜生検のアセチルコリンエステラーゼ染色により神経線維の増生および神経節細胞の欠如を認める 2. 手術または剖検により得られた消化管の全層標本で肛門から連続して腸管壁内神経節細胞の欠如を認める
カテゴリAたる背景	疾患概念と確定診断が同一であり、臨床症状と病理所見で診断が確定するため、系統的レビューは不要であると判断した。
対象基準 (重症度分類)	ヒルシュスプルング病、手術による根治術後も結腸・小腸大量切除により経静脈栄養や経管栄養管理を必要とする症例があり、それらを小児慢性特定疾患の対象とする。無神経節腸管の長さにより重症度を以下に分類し、重症例と最重症例を小児慢性特定疾患給付の対象とする 軽症例 1. 直腸下部型（肛門から直腸下部まで） 2. S状結腸型（直腸下部からS状結腸まで） 中等症例 3. 左右結腸型（下行結腸から盲腸まで） 重症例 4. 全結腸型（回盲部から口側30cmの回腸まで） 最重症例 5. 小腸型（回盲部から口側30cmの回腸を超える範囲）  1. 直腸下部型      2. S状結腸型      3. 左右結腸型 4. 全結腸型      5. 小腸型

小児慢性疾患名（日本語） 小児慢性疾患名（英語）	ちょうかんしんけいせつさいぼうきんしょうしょう 腸管神経節細胞僅少症 Congenital IsolatedHypoganglionosis
カテゴリ	A
診断方法	1. 新生児早期から腸閉塞症状を発症する 2. 病理組織採取からの診断基準に従う 「神経節細胞の数が著しく減少し、壁内神経叢が低形成である」 ①病変採取部位：少なくとも空腸または回腸（できれば両方）と結腸の十分量な全層生検標本で診断する。
カテゴリ Aたる背景	疾患概念と確定診断が同一であり、手術所見・剖検所見または画像診断で診断が確定するため、系統的レビューは不要であると判断した。
対象基準 （重症度分類）	1. 病理学的な腸管神経節細胞低形成の程度最終的な経静脈栄養の依存度 2. 合併する肝障害の程度 3. 初期治療（ストーマ作成を含む）の効果 4. 管理可能な腸瘻の位置 5. 肛門側腸管の機能

小児慢性疾患名（日本語） 小児慢性疾患名（英語）	まんせいとくはつせいぎせいちょうへいそくしょう 慢性特発性偽性腸閉塞症 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-Obstruction : CIIP
カテゴリ	A
診断方法	以下の7項目を全て満たすもの <ol style="list-style-type: none"> <li>1. 腹部膨満、嘔気・嘔吐、腹痛等の入院を要するような重篤な腸閉塞症状を長期に持続的または反復的に認める</li> <li>2. 新生児期発症では2か月以上、乳児期以降の発症では6か月以上の病悩期間を有する</li> <li>3. 画像診断では消化管の拡張と鏡面像を呈する<sup>註1)</sup></li> <li>4. 消化管を閉塞する器質的な病変を認めない</li> <li>5. 腸管全層生検のHE染色で神経叢に形態異常を認めない</li> <li>6. Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)とSegmental Dilatation of intestineを除外する</li> <li>7. 続発性CIPOを除外する<sup>註2)</sup></li> </ol> <p>註1) 新生児期には、立位での腹部単純Xpによる鏡面像は、必ずしも必要としない。</p> <p>註2) 除外すべき続発性CIPOを別表1に示す。</p>
カテゴリAたる背景	疾患概念と確定診断が同一であり、手術所見・剖検所見または画像診断で診断が確定するため、系統的レビューは不要であると判断した。
対象基準 (重症度分類)	腹痛、腹部膨満、嘔気・嘔吐などの腸閉塞症状により、日常生活が著しく障害されており、かつ以下の3項目のうち、少なくとも1項目以上を満たすものを、重症例とする。 <ol style="list-style-type: none"> <li>1. 経静脈栄養を必要とする</li> <li>2. 経管栄養管理を必要とする</li> <li>3. 継続的な消化管減圧を必要とする<sup>註1)</sup></li> </ol> <p>註1) 消化管減圧とは、腸瘻、胃瘻、経鼻胃管、イレウス管、経肛門管などによる腸内容のドレナージをさす</p>

1) 消化管平滑筋関連疾患

全身性硬化症  
皮膚筋炎  
多発筋炎  
全身性エリテマトーシス  
MCTD (mixed connective tissue disease)  
Ehlers-Danlos 症候群  
筋ジストロフィー  
アミロイドーシス  
小腸主体のLymphoid infiltration  
Brown bowel症候群 (Ceroidosis)  
ミトコンドリア脳筋症

2) 消化管神経関連疾患

家族性自律神経障害  
原発性自律神経障害  
糖尿病性神経症  
筋緊張性ジストロフィー  
EBウイルス、Herpes Zosterウイルス、Rotaウイルスなどの感染後偽性腸閉塞

3) 内分泌性疾患

甲状腺機能低下症  
副甲状腺機能低下症  
褐色細胞腫

4) 代謝性疾患

尿毒症  
ポルフィリン症  
重篤な電解質異常 ( $K^+$ 、 $Ca^{2+}$ 、 $Mg^{2+}$ )

5) その他

セリアック病  
川崎病  
好酸球性腸炎  
傍腫瘍症候群 (Paraneoplastic pseudo-obstruction)  
腸間膜静脈血栓症  
放射線治療による副反応  
血管浮腫  
腸結核

クローン病

Chagas病

外傷、消化管術後、腹腔内炎症等に起因する麻痺性イレウス

Ogilvie症候群

6) 薬剤性

抗うつ薬

抗不安薬

アントラキノン系下剤

フェノチアジン系

Vinca alkaloid

抗コリン薬

オピオイド

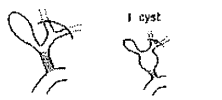


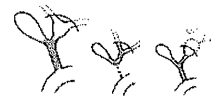
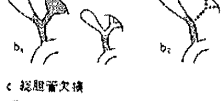

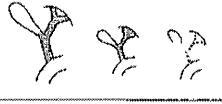
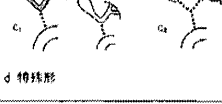
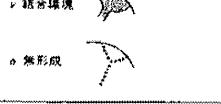
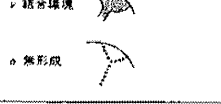
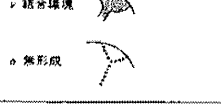
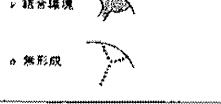
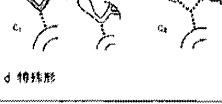
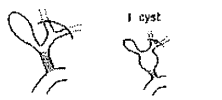


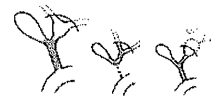
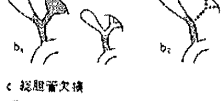

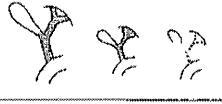
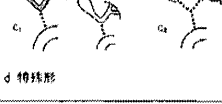
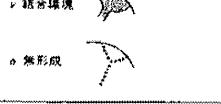
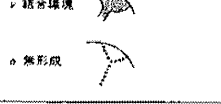
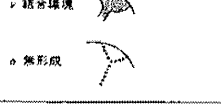
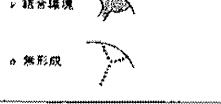
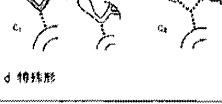
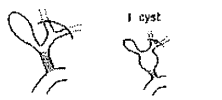


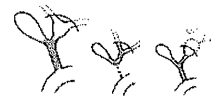
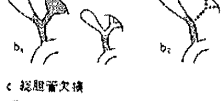

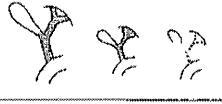
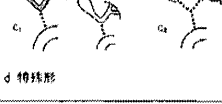
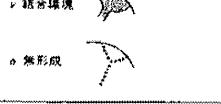
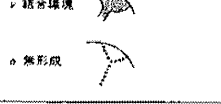
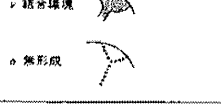
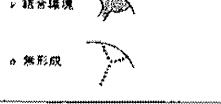
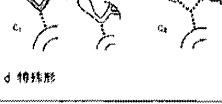
Caチャンネル拮抗薬

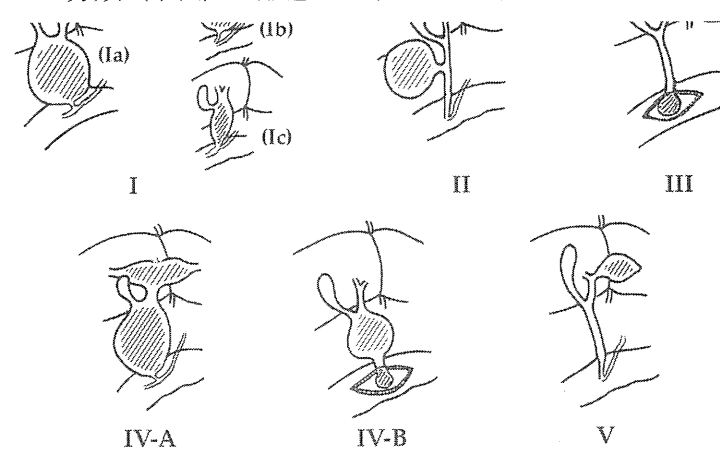
ベラパミル

---



小児慢性疾患名（日本語） 小児慢性疾患名（英語）	きょだいぼうこうたんしょうけつちょうぜんどうふぜんしょう 巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症 Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)
カテゴリ	A
診断方法	以下の5項目を全て満たすもの 1. 出生直後から腹部膨満、嘔吐、腹痛等の腸閉塞症状を呈する 2. 巨大膀胱を呈する 3. 新生児期の注腸造影でMicrocolonを認める 4. 消化管を閉塞する器質的な病変を認めない 5. 全層生検において病理組織学的に神経叢に形態学的異常を認めない
カテゴリ Aたる背景	疾患概念と確定診断が同一であり、手術所見・剖検所見または画像診断で診断が確定するため、系統的レビューは不要であると判断した。
対象基準 (重症度分類)	腹痛、腹部膨満、嘔吐などの腸閉塞症状により、日常生活が著しく障害されており、かつ以下の3項目のうち、少なくとも1項目以上を満たすものを、重症例とする 1. 経静脈栄養を必要とする 2. 経管栄養を必要とする 3. 継続的な消化管減圧を必要とする <sup>註1)</sup> 註1) 消化管減圧とは、腸瘻、胃瘻、経鼻胃管、イレウス管、経肛門管などによる腸内容のドレナージをさす

小児慢性疾患名（日本語） 小児慢性疾患名（英語）	たんどうへいさしょう 胆道閉鎖症 Biliary Atresia															
カテゴリ	A															
診断方法	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 確定診断は手術時（又は剖検時）の肉眼的所見（胆道造影像）に基づいて行う</li> <li>● 胆道閉鎖症病型分類（下表）における基本型の3つの形態のいずれかに当てはまるもの</li> </ul> <table border="1" data-bbox="566 667 1350 1084"> <thead> <tr> <th data-bbox="566 667 827 696">A 基本型分類</th> <th data-bbox="827 667 1088 696">B 下部胆管分類</th> <th data-bbox="1088 667 1350 696">C 肝門部胆管分類</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td data-bbox="566 696 827 824"> <b>I型 総胆管閉塞</b>             I cyst         </td> <td data-bbox="827 696 1088 824"> <b>a 総胆管閉存</b>             a<sub>1</sub> a<sub>2</sub> </td> <td data-bbox="1088 696 1350 824"> <b>α 拡張肝管</b>             α         </td> </tr> <tr> <td data-bbox="566 824 827 952"> <b>II型 肝管閉塞</b>   </td> <td data-bbox="827 824 1088 952"> <b>b 総胆管索状閉塞</b>             b<sub>1</sub> b<sub>2</sub> </td> <td data-bbox="1088 824 1350 952"> <b>β 微小肝管</b>             β         </td> </tr> <tr> <td data-bbox="566 952 827 1084"> <b>III型 肝門部閉塞</b>   </td> <td data-bbox="827 952 1088 1084"> <b>c 総胆管欠損</b>             c<sub>1</sub> c<sub>2</sub> </td> <td data-bbox="1088 952 1350 1084"> <b>γ bile lake</b>             γ  <b>δ 無肝管</b>             δ  <b>ε 結核塊</b>             ε  <b>ο 無形成</b>             ο         </td> </tr> <tr> <td data-bbox="566 1084 827 1084"></td> <td data-bbox="827 1084 1088 1084"> <b>d 特殊形</b>             d         </td> <td data-bbox="1088 1084 1350 1084"></td> </tr> </tbody> </table> <p data-bbox="561 1151 1372 1480">         診断方法として          腹部超音波検査          核医学検査          十二指腸液採取検査          肝生検          などが有用性があるとされているが、いまだ系統的レビューによるエビデンスが確立されていない       </p>	A 基本型分類	B 下部胆管分類	C 肝門部胆管分類	<b>I型 総胆管閉塞</b>  I cyst	<b>a 総胆管閉存</b>  a <sub>1</sub> a <sub>2</sub>	<b>α 拡張肝管</b>  α	<b>II型 肝管閉塞</b> 	<b>b 総胆管索状閉塞</b>  b <sub>1</sub> b <sub>2</sub>	<b>β 微小肝管</b>  β	<b>III型 肝門部閉塞</b> 	<b>c 総胆管欠損</b>  c <sub>1</sub> c <sub>2</sub>	<b>γ bile lake</b>  γ <b>δ 無肝管</b>  δ <b>ε 結核塊</b>  ε <b>ο 無形成</b>  ο		<b>d 特殊形</b>  d	
A 基本型分類	B 下部胆管分類	C 肝門部胆管分類														
<b>I型 総胆管閉塞</b>  I cyst	<b>a 総胆管閉存</b>  a <sub>1</sub> a <sub>2</sub>	<b>α 拡張肝管</b>  α														
<b>II型 肝管閉塞</b> 	<b>b 総胆管索状閉塞</b>  b <sub>1</sub> b <sub>2</sub>	<b>β 微小肝管</b>  β														
<b>III型 肝門部閉塞</b> 	<b>c 総胆管欠損</b>  c <sub>1</sub> c <sub>2</sub>	<b>γ bile lake</b>  γ <b>δ 無肝管</b>  δ <b>ε 結核塊</b>  ε <b>ο 無形成</b>  ο														
	<b>d 特殊形</b>  d															
カテゴリAたる背景	確定診断は最終的には手術所見（肉眼所見）、胆道造影所見により確定するため、系統的レビューは不要であると判断した。															

小児慢性疾患名（日本語） 小児慢性疾患名（英語）	せんてんせいたんどうかくちょうしょう 先天性胆道拡張症 Congenital Biliary Dilatation
カテゴリ	A
診断方法	<ul style="list-style-type: none"> <li>手術時（又は剖検時）の肉眼的所見（胆道造影像）に基づいて行う</li> <li>Todani分類（下表）の形態のいずれかに当てはまるもの</li> </ul>  <p>図1 先天性胆道拡張症の分類（1995年改変）</p> <p>傾向にある。 Iも型は分節型 segmental type とも呼ばれ、合流</p> <p>診断方法として          CT          MRI (MRCP)          EUS          などの有用性が報告されているが、いまだ系統的レビューによるエビデンスが確立されていない</p>
カテゴリAたる背景	確定診断は最終的には手術所見（肉眼所見）、胆道造影所見により確定するため、系統的レビューは不要であると判断した。

小児慢性疾患名（日本語）	にゅうようじなんちせいかん血管腫
小児慢性疾患名（英語）	乳幼児難治性肝血管腫
カテゴリー	critical infantile hepatic hemangioma
カテゴリー	A
診断方法	<p>肝内の血管性病変であり、以下の2項目の双方を満たす。</p> <p>A. 肝内に単発で径60mm以上、または多発の血管性病変を有する。（画像診断）</p> <p>B. 以下にあげる症状、徴候のうち一つ以上を呈する。（臨床診断）</p> <p>呼吸異常、循環障害、凝固異常、血小板減少、腎不全、肝腫大、肝機能障害、甲状腺機能低下症、体重増加不良</p> <p>付記 本症を疑う参考所見 高ガラクトース血症、高アンモニア血症、皮膚血管腫</p>
カテゴリーAたる背景	<p>疾患概念は海外で比較的最近に提唱され、診断の手引きは厚生労働省難治性疾患克服研究事業「新生児および乳児肝血管腫に対する治療の実態把握ならびに治療ガイドライン作成の研究（H22ー難治ー一般ー153）」における全国調査結果に基づいて策定された。</p>

小児慢性疾患名（日本語）	りんぱかんしゅ・りんぱかんしゅしょう
小児慢性疾患名（英語）	リンパ管腫・リンパ管腫症 lymphangioma, lymphangiomatosis
カテゴリ	A
診断方法	<p>リンパ管腫・リンパ管腫症とは、「1〜複数のリンパ嚢胞が病変内に集簇性もしくは散在性に存在する腫瘍性病変<sup>注1</sup>」であり、以下の3項目のひとつ以上を満たす。</p> <p>A. 嚢胞内にリンパ液を含む<sup>注2</sup>。（生化学的診断）  B. 嚢胞壁がリンパ管内皮で覆われている。（病理診断）  C. 他の疾患が除外される。（画像診断）</p> <p>部位：病変は頭頸部・縦隔・腋窩等に多いが全身どこにでも発生しうる。</p> <p>注1：リンパ管腫症はリンパ管腫様病変が広範に存在し明らかな腫瘍を形成しないこともある。乳糜胸、乳糜心嚢液、乳糜腹水、骨融解（ゴーハム病）などを呈することもある。  注2：病変よりリンパ液の漏出を認める場合も含む</p>
カテゴリAたる背景	疾患概念と確定診断が同一であり、画像診断または手術所見と病理組織により診断が確定するため、系統的レビューは不要であると判断した。

