

【まとめ】

「軟部・体表のリンパ管奇形（リンパ管腫）に対する適切な手術時期はいつか？」という CQ を考察するにあたり、文献検索を行った結果、切除時期に関する記載はあるものの、時期に関する妥当性に関して検討している論文はほとんどなかった。言及している論文が 3 論文あったためこれを中心に分析を行ったが、これらのみの分析では手術時期に関する一般論を述べていることには全くなならない。従って、適切な手術時期の検討のためには今後 RCT などのデザインでの検討が必要と思われるが、現時点では本 CQ をガイドラインの 1 つの CQ としてとりあげ、検討する妥当性そのものを論じる必要があると思われる。

文献

1	Schoinohoriti OK, Theologie-Lygidakis N, Tzerbos F, Iatrou I	Lymphatic malformations in children and adolescents.	J Craniofac Surg	2012	23(6)	1744-7
2	Gilony D, Schwartz M, Shpitzer T, Feinmesser R, Kornreich L, Raveh E	Treatment of lymphatic malformations: a more conservative approach.	J Pediatr Surg	2012	47(10)	1837-42
3	Zhou Q, Zheng JW, Mai HM, Luo QF, Fan XD, Su LX, Wang YA, Qin Z	Treatment guidelines of lymphatic malformations of the head and neck.	Oral Oncol	2011	47(12)	1105-9
4	Kahana A, Bohnsack BL, Cho RI, Maher CO	Subtotal excision with adjunctive sclerosing therapy for the treatment of severe symptomatic orbital lymphangiomas.	Arch Ophthalmol	2011	129(8)	1073-6
5	Sanger C, Wong L, Wood J, David LR, Argenta LC	Giant facial lymphangioma.	J Craniofac Surg	2011	22(4)	1271-4
6	Wiegand S, Zimmermann AP, Eivazi B, Sesterhenn AM, Werner JA	Lymphatic malformations involving the parotid gland.	Eur J Pediatr Surg	2011	21(4)	242-5
7	Bajaj Y, Hewitt R, Ifeacho S, Hartley BEJ	Surgical excision as primary treatment modality for extensive cervicofacial lymphatic malformations in children.	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	2011	75(5)	673-7
8	Boardman SJ, Cochrane LA, Roebuck D, Elliott MJ, Hartley BEJ	Multimodality treatment of pediatric lymphatic malformations of the head and neck using surgery and sclerotherapy.	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	2010	136(3)	270-6
9	Oosthuizen JC, Burns P, Russell JD	Lymphatic malformations: a proposed management algorithm.	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	2010	74(4)	398-403
10	Chiara J, Kinney G, Slimp J, Lee GS, Oliaei S, Perkins JA	Facial nerve mapping and monitoring in lymphatic malformation surgery.	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	2009	73(10)	1348-52
11	Bloom DC, Perkins JA, Manning SC	Management of lymphatic malformations and macroglossia: results of a national treatment survey.	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	2009	73(8)	1114-8
12	Chen WL, Zhang B, Wang JG, Ye HS, Zhang DM, Huang Z	Surgical excision of cervicofacial giant macrocystic lymphatic malformations in infants and children.	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	2009	73(6)	833-7
13	Greinwald J Jr, Cohen AP, Hemanackah S, Azizkhan RG	Massive lymphatic malformations of the head, neck, and chest.	J Otolaryngol Head Neck Surg	2008	37(2)	169-73
14	Gunduz K, Kurt RA, Erden E	Well-circumscribed orbital venous-lymphatic malformations with atypical features in children.	Br J Ophthalmol	2009	93(5)	656-9
15	Michail O, Michail P, Kyriaki D, Kolindou A, Klonaris C, Griniatsos J	Rapid development of an axillary mass in an adult: a case of cystic hygroma.	South Med J	2007	100(8)	845-9
16	Lei ZM, Huang XX, Sun ZJ, Zhang WF, Zhao YF	Surgery of lymphatic malformations in oral and cervicofacial regions in children.	Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod	2007	104(3)	338-44
17	Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y, Marusasa T, Lane GJ, Yamataka A	Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases.	J Pediatr Surg	2007	42(2)	386-9
18	Burezq H, Williams B, Chitte SA	Management of cystic hygromas: 30 year experience.	J Craniofac Surg	2006	17(4)	815-8
19	Ozen IO, Moralioglu S, Karabulut R, Demirogullari B, Sonmez K, Turkyilmaz Z, Basaklar	Surgical treatment of cervicofacial cystic hygromas in children.	ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec	2005	67(6)	331-4

	AC, Kale N					
20	Erol O, Ozcakar L, Inanici F	Cystic hygroma in the quadriceps muscle: a sanguine diagnosis for knee pain.	Joint Bone Spine	2005	72(3)	267-9
21	Greene AK, Burrows PE, Smith L, Mulliken JB	Periorbital lymphatic malformation: clinical course and management in 42 patients.	Plast Reconstr Surg	2005	115(1)	22-30
22	Hamoir M, Plouin-Gaudon I, Rombaux P, Francois G, Cornu AS, Desuter G, Clapuyt P, Debauche C, Verellen G, Beguin C	Lymphatic malformations of the head and neck: a retrospective review and a support for staging.	Head Neck	2001	23(4)	326-37
23	Honig JF, Merten HA	Surgical removal of intra- and extraoral cavernous lymphangiomas using intraoperative-assisted intralesional fibrin glue injections.	J Craniofac Surg	2000	11(1)	42-5
24	Orvidas LJ, Kasperbauer JL	Pediatric lymphangiomas of the head and neck.	Ann Otol Rhinol Laryngol	2000	109(4)	411-21
25	Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM	25 years' experience with lymphangiomas in children.	J Pediatr Surg	1999	34(7)	1164-8
26	Riechelmann H, Muehlhays G, Keck T, Mattfeldt T, Rettinger G	Total, subtotal, and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas.	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	1999	125(6)	643-8
27	Tunc M, Sadri E, Char DH	Orbital lymphangioma: an analysis of 26 patients.	Br J Ophthalmol	1999	83(1)	76-80
28	Alaminos-Mingorance M, Sanchez-Lopez-Tello C, Castejon-Casado J, Valladares-Mendias JC, Martinez-Meca S	Scrotal lymphangioma in children.	Urol Int	1998	61(3)	181-2
29	Yasui T, Akita H, Kobayashi K, Kohri K	Scrotal lymphangioma.	Urol Int	1998	61(3)	178-80
30	Hamada Y, Yagi K, Tanano A, Kato Y, Takada K, Sato M, Hioki K	Cystic lymphangioma of the scrotum.	Pediatr Surg Int	1998	13(5-6)	442-4
31	Raveh E, de Jong AL, Taylor GP, Forte V	Prognostic factors in the treatment of lymphatic malformations.	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	1997	123(10)	1061-5
32	Fageeh N, Manoukian J, Tewfik T, Schloss M, Williams HB, Gaskin D	Management of head and neck lymphatic malformations in children.	J Otolaryngol	1997	26(4)	253-8
33	Wright JE, Sullivan TJ, Garner A, Wulc AE, Moseley IF	Orbital venous anomalies.	Ophthalmology	1997	104(6)	905-13
34	Witt PD, Martin DS, Marsh JL	Aesthetic considerations in extirpation of melolabial lymphatic malformations in children.	Plast Reconstr Surg	1995	96(1)	48-57
35	Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF, Mulliken JB	Cervicofacial lymphatic malformation: clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal hypertrophy.	Plast Reconstr Surg	1995	95(6)	951-60
36	de Serres LM, Sie KC, Richardson MA	Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal for staging.	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	1995	121(5)	577-82
37	Kocer U, Atakan N, Aksoy HM, Tiftikcioglu YO, Aksoy B, Astarci M	Late-onset superficial lymphatic malformation: report of a case and review of the literature.	Dermatol Surg	2003	29(3)	291-3
38	Patel GA, Schwartz RA	Cutaneous lymphangioma circumscriptum: frog spawn on the skin.	Int J Dermatol	2009	48(12)	1290-5

39	Mordehai J, Kurzbart E, Shinhar D, Sagi A, Finaly R, Mares AJ	Lymphangioma circumscriptum.	Pediatr Surg Int	1998	13(2-3)	208-10
40	Colbert SD, Seager L, Haider F, Evans BT, Anand R, Brennan PA	Lymphatic malformations of the head and neck-current concepts in management.	Br J Oral Maxillofac Surg.	2013	51(2)	98-102
41	Schneider LF, Chen CM, Zurada JM, Walther R, Grant RT	Surgical management of a dermal lymphatic malformation of the lower extremity.	Can J Plast Surg	2008	16(4)	236-8
42	Thissen CA, Sommer A.	Treatment of lymphangioma circumscriptum with the intense pulsed light system.	Int J Dermatol	2007	46 Suppl 3	16-8
43	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	【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	小児外科	2014	46(2)	105-110
44	藤野 明浩	【頭頸部炎症疾患の画像診断と治療】 頸部瘻・嚢胞性疾患の炎症	小児科	2013	54(9)	1221-1228
45	沼田 勉	【顔面・頸部疾患診療における論点】 リンパ管腫の治療は? 手術治療の立場から	JOHNS	2011	27(10)	1644-1647
46	田口 智章, 水田 祥代, 上杉 達	【胎児診断・治療と患児の予後】 出生時および出生直後から治療介入した巨大頭頸部腫瘍患児の追跡結果	小児外科	2004	36(12)	1468-1476
47	比企 さおり, 山高 篤行, 小林 弘幸, 岡田 安弘, 宮野 武	小児リンパ管腫 105 例の臨床的検討 発生部位・病型別治療評価	順天堂医学	2003	48(4)	476-483

CQ 3,4 システマティックレビュー2次スクリーニング

CQ3,4二次スクリーニング一覧表								
文献No.	文献情報							
	ID	Language	Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages
1		英語	Schoinohoriti OK, Theologie-Lygidakis N, Tzerbos F, Iatrou	Lymphatic malformations in children and adolescents.	J Craniofac Surg	2012	23(6)	1744-7
1		英語	Schoinohoriti OK, Theologie-Lygidakis N, Tzerbos F, Iatrou	Lymphatic malformations in children and adolescents.	J Craniofac Surg	2012	23(6)	1744-7
1		英語	Schoinohoriti OK, Theologie-Lygidakis N, Tzerbos F, Iatrou	Lymphatic malformations in children and adolescents.	J Craniofac Surg	2012	23(6)	1744-7
2			Gilony D, Schwartz M, Shpitzer T, Feinmesser R, Kornreich L, Raveh	Treatment of lymphatic malformations: a more conservative approach.	J Pediatr Surg	2012	47(10)	1837-42
2		英語	Gilony D, Schwartz M, Shpitzer T, Feinmesser R, Kornreich L, Raveh	Treatment of lymphatic malformations: a more conservative approach.	J Pediatr Surg	2012	47(10)	1837-42
3		英語	Qin Zhou, Jia Wei Zheng, Hua Ming Mai, Quan Feng Luo, Xin Dong Fan, Li Xin Su, Yan An Wang, Zhong Ping Qin	Treatment guidelines of lymphatic malformations of the head and neck	Oral Oncology	2011	47	1105-1109
3		英語	Qin Zhou, Jia Wei Zheng, etal	Treatment guidelines of lymphatic malformations of he head and neck	Oral Oncology	2011	47	1105-9
4		English	Kahana A, Bohnsack BL, Cho RI, Maher	Subtotal excision with adjunctive sclerosing therapy for the treatment of severe symptomatic orbital lymphangiomas.	Arch Ophthalmol	2011	129(8)	1073-1076
4		英語	Kahana A, Bohnsack BL, Cho RI, Maher CO.	Subtotal excision with adjunctive sclerosing therapy for the treatment of severe symptomatic orbital lymphangiomas.	Arch Ophthalmol.	2011	129(8)	1073-6

研究デザイン	P	P	P	P	P
	サンプル数	対象年齢	国、施設	男女比	対象期間
症例集積	18例	3ヶ月から14歳	ギリシャ A&P Kyriakou Children'S Hospital	12対6	1998-2011
症例集積	18例	3ヶ月から14歳	ギリシャ A&P Kyriakou Children'S Hospitalの口腔顎骨顔面領域の外科	12対6	1998-2011
症例集積	18例	3ヶ月～14歳	ギリシャ A&P Kyriakou Children'S Hospital	12対6	1998-2011
症例対照研究、非ランダム化比較	46例(手術15例、OK432硬化療法15例、経過観察11例)	成人3例(手術1例、硬化療法2例) 小児43例(手術2ヶ月～10歳、硬化療法5ヶ月～10歳、経過観察1ヶ月～14歳)	イスラエル、スナイデル小児病院	不明	1999～2010
症例集積	46例 手術群 15例 硬化療法群 20例 経過観察群 11例	2ヶ月～10歳(手術群) 5ヶ月～10歳(硬化療法群) 1か月から14歳(経過観察群)	イスラエル Otolaryngology, Schneider Children's Medical Center of Israel		1999-2010
Review	特定なし	特定なし	特定なし	特定なし	特定なし
Review 文献＋自経験	記載なし	記載なし	中国、上海交通大学医学院	記載なし	記載なし
retrospective medical review	2	12F, 31F	USA, Michigan/Texas	F2 M0	?
症例報告	2例	12歳、31歳	アメリカ kellogg Eye center, University of Michigan,Ann Arbor	2例とも女	記載なし

P	P	P	P
初診から手術までの期間	部位	嚢胞性(部位別にあれば各々記載)	海綿状(部位別にあれば各々記載)
	頭頸部の軟部組織18 (舌12、頬粘膜2、歯槽1、胸鎖乳突筋1、頸部1、口腔底1)		
	頭頸部の軟部組織18例 (舌12例、頬粘膜2例、歯槽粘膜1例、口腔底1例、顎下部1例、頸部1例)	嚢胞状1例(舌症例)	海綿状15例(舌9例、頬粘膜2例、歯槽粘膜1例、口腔底1例、顎下部1例、頸部1例) 混合性2例(ともに舌症例)
記載なし	頭頸部の軟部組織18 (舌12、頬粘膜2、歯槽1、胸鎖乳突筋1、頸部1、口腔底1)	記載なし	記載なし
不明	手術(頸部7例、耳下腺巻き込み4例、上口唇と頬1例、下咽頭1例、頸部・耳下腺・上咽頭・喉頭・口腔内の広範囲1例) 硬化療法(頸部15例、耳下腺3例、口腔内1例、上肢1例) 経過観察(不明)	Macrocyysts19例(手術7例、硬化療法7例、経過観察5例) Mixed4例(手術2例、硬化療法2例、経過観察0例)	Microcysts1例(手術1例、効果療法0例、経過観察0例)
	顔面、頸部	Macro(>1cm):Micro(<1cm):Mixed 手術群 53%:13%:33% 硬化療法群 70%:5%:25% 経過観察群 82%:0%:18%	同左
特定なし	頭頸部	•Oral mucosal microcystic lymphatic malformations •Deep-seated microcystic lymphatic malformations •Macrocystic lymphatic malformations	特定なし
記載なし	記載なし	記載なし	記載なし
症例1;不詳 症例2;20年以上	orbital		1 at orbital area respectively
1例目は数年前に他医にて生検。2例目は20年以上に渡り複数回手術を受けていた。	2例とも右眼窩	記載はないが、2例ともmicrocysticか海綿状のような画像所見です。	

P その他特徴	I: 記載されているIとその形式	C: 記載されているCとその形式
術前の症状: 潰瘍9例、出血、気道閉塞1例、容貌的問題8例	手術あり	
術前の症状: 潰瘍や出血9例、嚥下摂食障害2例、気道閉塞1例、再発2例、容貌的問題8例	手術あり	
術前の症状: 潰瘍9例、出血、気道閉塞1例、容貌的問題8例	手術あり 18例(全例)	手術なし 0例
	手術あり	手術なし(OK432硬化療法、経過観察)
	手術 15例 硬化療法 20例 経過観察 11例	
リンパ管奇形の一般事項 ・70%は頭頸部発生 ・骨過形成83%, 骨形態異常33% ・病理学的にリンパ管奇形LMsはリンパ内皮層に裏打ちされる多様に拡張した嚢胞から成り, その周囲を結合組織基質がとり囲み, そこにリンパ濾胞, 時に胚中心が散在する。Macrocystic病変は局在する大きな嚢胞構造から成る。Diffuseびまん性病変は指状に周囲の組織に進行性に拡大し, 摘出が困難である。 ・MRIではT1iso, T2high, Gd造影効果なし。Macrocysticで内部に出血が伴う場合はHb分解産物によりT2lowを呈することがある。	・手術 ・硬化療法 ・OK432, Bleomycin, PYM, Doxy ・エタノール ・レーザー治療 ・放射線治療 ・電気凝固 ・冷凍療法 ・結紮 ・塞栓	特定なし
記載なし	術式の詳細なし 切除もしくはレーザー照射	bleomycin, OK-432
	手術あり+硬化療法(sodium morrhuate)視力温存のために大部分の病変を硬化療法を併用し、出血を押さえて摘出。術後の炎症も最小限に。	
術前の症状: 1例目は毎日の出血と視野減退、増悪する複視と眼球位置異常であった。2例目は右目の視力が低下し、求心性瞳孔反応欠損も認めた。	手術および硬化療法	

O: 記載されているOとその形式	自由記述
手術数18例、20回(2例は再発手術あり) 全例、機能的、美容的には満足のいく結果。 2人再発→再切除により再再発なし。 有効率: 100% 術後合併症なし。	5cm ³ 以下のものは切除+断端縫合閉鎖 9cm ³ 以上のものは生検で診断後広範切除 切除方法はmonopolar radiosurgery (4MHz) 症例を選択すれば外科的切除も有効である。
手術数18例、20回(2例は再発し再手術施行し、再発なし) (再発2例とも再発のサイズは1cm ³ 未満) 全例、機能的、美容的には満足のいく結果。 有効率: 100% 術後合併症なし。	5cm ³ 以下のものは切除+断端縫合閉鎖で9例 9cm ³ 以上のものは生検で診断後広範切除で9例 切除方法はmonopolar radiosurgery (4MHz)
手術数18例、20回(2例は再発手術あり) 全例、機能的、美容的には満足のいく結果。 2人再発→再切除により再再発なし。 有効率: 100% 術後合併症なし。	5cm ³ 以下のものは切除+断端縫合閉鎖 9cm ³ 以上のものは生検で診断後広範切除 切除方法はmonopolar radiosurgery (4MHz) 症例を選択すれば外科的切除も有効である。
・手術15例(Macrosysts8例のうち著明改善7例、改善1例。Mixed5例のうち著明改善2例、改善2例、不変1例。Microsysts2例のうち著明改善1例、不変1例。)・硬化療法20例(Macrocysts14例のうち著明改善7例、改善6例、不変1例。Mixed5例のうち著明改善2例、改善3例。Microsysts1例は軽度改善。)・経過観察11例(Macrocysts9例のうち著明改善5例、改善4例。Mixed2例は改善2例。)・全体のまとめとして、著明改善は手術群67%、硬化療法群45%、経過観察群45%。改善(50%以上の縮小)は手術群20%、硬化療法群50%、経過観察群55%。不変は手術群13%、硬化療法群5%。)これらに統計学的有意差はない。	手術群の詳細:手術例の年齢は2ヶ月~10歳であり、平均年齢は3.6歳。15例中10例(67%)が著明改善。不完全切除の3例(20%)と不変の2例(13%)は全て軌道、顔面、耳下腺に広域に病変あり完全切除の妨げとなっていた。2例が一過性の顔面麻痺の合併症がみられた。
縮小率 Complete removal : Fair(>50%) : Poor (<50%) 手術群 67%:20%:13% 硬化療法群 45%:50%:5% 経過観察群 45%:55%:0% 機能的予後 Complete : Fair : Poor Macrocytic 7:1:0 Mixed 2:2:1 Microcytic 1:0:1	手術の適応は以下の条件とするべきである。 診断のための生検 macrocytic type 硬化療法の不応例 気道閉塞など緊急性のある臨床徴候のあるもの
・治療戦略フローチャートあり ・Macrocytic病変では硬化療法が有用。 ・表層限局性病変は局注やレーザーが有効 ・広範な病変では局注が初回治療や手術時補助治療として有効かもしれない。	
詳細記載なし	口腔粘膜microcystic: bleomycin, OK432局注が有効。表層限局病変にはレーザー照射(CO2, Nd:YAG, dye, diode)も有効である。肥厚癬痕にはケナコルトの局注。切除もするがリンパ漏が多い。深層病変にはbleomycin, OK432局注を推奨。嚢胞型:頸部単一嚢胞は切除を推奨も新生児期は再発の危険性を指摘。舌、口腔内、頬等は顔面神経麻痺を含め合併症が多い。眼窩部病変は視力保護の観点から早期の手術を推奨。
手術を併用し、直視下に硬化療法を行う事で、周囲組織への線維化や炎症を最小限に。周囲血管系との交通を造影dynamic MRIで否定し、硬化療法の安全性を確保。	症例1は視力は改善。眼球突出も改善したが、複視は残存。その後lost follow-up。症例2は術後1年で外見突出は著明に改善。視力も改善。
2例とも手術+硬化療法。1例目は4週後に視力が改善し、眼球突出と眼球位置異常は改善したが、複視と外斜視は改善しなかった。眼球突出度計測では右側が0.5mmの眼球突出を認めた。2例目は視力と求心性瞳孔反応欠損は改善したが前医で眼窩骨壁の摘除をうけているので眼球位置異常は改善しなかったが、程度が軽微のため治療は不要と考えた。眼球突出度計測では右側が3mmの眼球陥凹を認めた。	眼窩のリンパ管種に対して外科的切除とモルイン酸ナトリウムによる硬化療法が有効であったとの2例報告である。

レビューアーからのコメント	
舌の症例が中心。 症例を選べば手術が有効といっているが、明確な基準は結論として述べていない。	
口腔外科領域の外科医のためか舌の症例が中心。 症例を選べば手術が有効といっているが、明確な基準はない。	
舌の症例が中心。 症例を選べば手術が有効といっているが、明確な基準は結論として述べていない。	
手術群、硬化療法群、経過観察群を比較している。有意差はないが、手術は組織学的診断が必要な症例、microcystic type、気道閉塞などの急を要する症例、硬化療法無効例に有用であると結論されている。	
文献報告に筆者らの経験を加えてのreviewであるが、自験例数や術式の詳細は記載なく、また局注内容についても報告例を元にした記載か自施設での詳細なのかが不明。治療フローチャートのfigはあるがこれまで報告されているものの再掲という印象。結論も極一般的なものであり他人の報告論文を集めてまとめたおしたという印象の強い論文。	
症例数は少ないが、専門知識技術が必要となる領域で視力を温存し、外観が改善した点は重要。しかし、症例1の長期術後経過が不明。	
アウトカムが眼科の専門的なもので、他科のものには判断がやや難解と思われる。	

文献No.	文献情報							
	ID	Language	Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages
5		英語	Sanger C, Wong L, Wood J, David LR, Argenta LC	Giant facial lymphangioma	J Craniofacial Surg	2011	22(4)	1271-4
5		英語	Sanger C, Wong L, Wood J, David LR, Argenta	Giant facial lymphangioma.	J Craniofac Surg	2011	22(4)	1271-4
6		英語	Wiegand S, Zimmermann AP, Eivazi B, Sesterhenn AM, Werner	Lymphatic malformations involving the parotid gland.	Eur J Pediatr Surg	2011	21(4)	242-5
6		英語	Wiegand S, Zimmermann AP, Eivazi B, Sesterhenn AM, Werner	Lymphatic Malformations Involving the Parotid Gland	Eur J Pediatr Surg	2011	21(4)	242-245
7			Bajaj Y, Hewitt R, Ifeacho S, Hartley	Surgical excision as primary treatment modality for extensive cervicofacial lymphatic malformations in children.	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	2011	75(5)	673-7
7		英語	Bajaj Y, Hewitt R, Ifeacho S, Hartley	Surgical excision as primary treatment modality for extensive cervicofacial lymphatic malformations in children.	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	2011	75(5)	673-7
8		英語	Simone J. Boardman	Multimodality Treatment of Pediatric Lymphatic Malformations of the Head and Neck Using Surgery and Sclerotherapy	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	2010	136(3)	270-276
8		英語	Simone JB, Lesley AC, et al	Multimodality treatment of pediatric lymphatic malformations of the head and neck using surgery and sclerotherapy	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	2010	136(3)	270-6
9		English	Oosthuizen JC, Burns P, Russell	Lymphatic malformations: a proposed management algorithm.	International J Ped Otorhinolaryngolog y	2010	74	398-403
9		英語	Oosthuizen JC, Burns P, Russell JD.	Lymphatic malformations: a proposed management algorithm.	Int J Pediatr Otorhinolaryngol.	2010	74(4)	398-403
10		英語	Chiara J, Kinney G, Slimp J, Lee GS, Oliaei S, Perkins JA	Facial nerve mapping and monitoring in lymphatic malformation surgery	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngolog y	2009	73	1348-52
10		英語	Chiara J, Kinney G, Slimp J, Lee GS, Oliaei S,	Facial nerve mapping and monitoring in lymphatic malformation surgery.	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	2009	73(10)	1348-52

研究デザイン	P	P	P	P	P
	サンプル数	対象年齢	国、施設	男女比	対象期間
症例報告	1例	出生前～5歳までのフォロー	Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Wake Forest University School of Medicine, Winston-Salem, North Carolina	女兒	記載なし
症例報告	1	出生前診断、新生児	米国、Wake Forest University Medical center	女1	n/a
Retrospective study	20例	生後1か月～30歳(平均11.8歳)	ドイツ the Philipps University of Marburgの耳鼻咽喉科	12対8	1998～2008
症例集積	20例	1ヶ月～30歳	ドイツ Philipps University Otolaryngology, Head and Neck Surgery	12対8	1998-2008
症例対照研究	頭頸部リンパ管腫118例中、手術53例	3日～10歳	イギリス、グレートオーモンドストリート病院	27対26	2001～2010
Retrospective study	118例(手術は53例)	日齢3～10歳	イギリス Great Ormond Street Hospitalの小児耳鼻咽喉科	27対26	2001～2010
症例集積	97例	1か月から16歳(中央値44か月)	単施設 英国、ロンドン Great Ormond Street Hospital for Children	54対47	2001-2008
retrospective study	101例 最終評価対象97例	1ヶ月～16歳	England, GOSH	54対47	2001/1/1～2008/6/30
authors' experience and literature review	14	0-7歳、2症例はprenatal, 5症例は出産時。	Ireland	8M, 6F	1998-2008
症例集積	14例	出生前診断から7歳まで 2例(14%)が出生前、5例(36%)が出生時、3例(21%)が乳児期、他(29%)は3から7歳まで	アイルランド Lady's hospital for sick children, Crumlin, Dublin	男8例(57%)、女6例(43%)	1998年から2008年
症例集積(後方視的検討)	7例(8リンパ管腫)	中央値30か月(2～105ヶ月)	Division of Pediatric Otoparyngology, Seattle Children's Hospital, Seattle, WA, United States	記載なし	2000-2005
症例集積	5	2ヶ月から3歳	米国、Madigan army medical center	n/a	2000-2005

P	P	P	P
初診から手術までの期間	部位	嚢胞性(部位別にあれば各々記載)	海綿状(部位別にあれば各々記載)
7生日	右顔面	嚢胞性(眼球偏移のある巨大な顔面嚢胞性リンパ管腫。出生時12×7×25cm)	該当なし
7日, 11,21,33ヶ月, 5歳	頭部・顔面の軟部1	腫瘤の大半をsimple cystが占める	側頭下窩にmicro cystic lesionあり
	耳下腺に限局4例(男女比2:2)、耳下腺および頭頸部にまで及ぶもの16例(男女比10:6)	不明	不明
記載なし	耳下腺20 typeI(耳下腺限局) 4, typeII(広範)16	記載なし	記載なし
	全例頭頸部(12例が両側、41例が片側)19例が頸部限局、13例が耳下腺、4例が咽頭喉頭、16例が口腔内、10例が顎下腺をまきこむ。	Macrocytic 31例	Microcystic 9例、Mixed13例
手術時期: 19名は生後12か月以内 46名は6歳までに手術を 施行	頸部のみに限局した例は19例。 残りは周囲に浸潤した症例で、耳下腺13例、後頭部4例、口腔(舌や口腔底)16例、下顎10例、副咽頭間隙10例、咽頭後2例。4例に顔面への浸潤あり。	31例	海綿状9例、混合性13例
	頸部(84)(片側67:両側17, 隣接拡大54:孤発病変30), 縦隔(12), 耳下(28), 口腔(27), 咽喉頭(11) (それぞれ重複あり)	頸部孤発(30):28 macro, 2 micro 縦隔(12):本文には記載なし 耳下(28):4 micro, 12 mix 口腔(27):17 micro or mix 咽喉頭(11):2 macro, 3 micro, 6 mix (Fig 2 と一部整合性不正)	なし
記載なし	頸部84例(片側67例、両側17例)30例は頸部限局。縦隔12例(6例頸部縦隔)、耳下腺部28例(17例は周囲に及ぶ)、舌・口腔内27例、咽頭喉頭部11例	61例(頸部28、耳下腺部5、口腔6、咽頭2)	10例(頸部2、耳下腺部16、口腔7、咽頭3)
不詳	下顎、舌、顔、頸部、唾液腺、各症例overlapあり。2症例は縦郭進展あり。	Macro:6, Micro:2, Comb:6	Micro:2, comb:6 下顎、舌、口腔粘膜、顔面、前頸3角、後頸3角。
	いずれも頭頸部。86%が舌骨上	macrocytic 6例、microcystic 2例、combined 6例	
記載なし	症例①-1頸部、口腔底、耳下腺、副咽頭および頬部。症例①-2下耳下腺、副咽頭間隙、口腔底。症例②左顔面、頸部、耳下腺。症例③右顔面。症例④右側頸部、前・後顔面(?)。症例⑤側頸部、口腔底、副咽頭部。症例⑥後三角部、喉頭部、頸動脈鞘、副咽頭間隙。症例⑦左顔面	記載なし	記載なし
n/a	顔面		

P その他特徴	I: 記載されているIとその形式	C: 記載されているCとその形式
出生前診断あり。帝王切開にて出生。顔面の嚢胞が巨大なため、出生時に穿刺し、300mlの嚢胞内容液吸引。呼吸管理の必要なし。	手術あり	
右顔面の半分から著明に突出し、頬骨・眼窩などの偏位を伴う	手術有り	
前医での治療歴; type I (手術2例、なし2例)、type II (手術8例、硬化療法3例、レーザー1例、なし6例)、前医治療後に顔面神経麻痺3例あり	手術あり	手術なし
	手術あり 9例 type I 2例 type II 7例	手術なし 11例 wait and see type I 2例 type II 9
	手術あり	手術なし(硬化療法先行、経過観察)
顎顔面リンパ管奇形53例のうち、12例が両側、43例が片側。	手術あり	手術なし、硬化療法
	手術、硬化療法(OK432)、硬化療法(Ethibloc)	比較なし
mixed 26例		
無症状:50%、気道圧迫36%、嚥下障害14%。	手術のみ5例、OK432:3例、comb:2例、経過観察3例。気道圧迫の例は気管切開を要した。	
術前の症状:無症候性腫瘤が50%、気道圧排が36%、嚥下障害が14%。	手術5例、OK-432 3例、経過観察3例、手術後OK-432 2例	
リンパ管腫サイズ別分類あり。Large 6例、Small 2例。SerresによるLM stagingによる分類あり。Stage I 片側で舌骨下の病変、Stage II 片側で舌骨上の病変、Stage III 片側で舌骨上下の病変、Stage IV 両側で舌骨上の病変、Stage V 両側で舌骨上下の病変。症例はLargeの分類はStage IIIが3例、Stage IVが2例、Stage Vが1例。Smallは1例が副咽頭嚢胞、もう1例は血管腫。	手術あり	
7例報告、うち1例が血管腫、1例が副咽頭間隙嚢胞の症例	手術有り	

O: 記載されているOとその形式	自由記述
7生日に穿孔し、高張食塩水注入し、内容液吸引後、切開し、内腔壁面をCO2レーザーで処置。数ヶ月で嚢胞や陥没による変形は改善した。11、17、21、33生月時に形成外科の手術(頬骨弓のovergrowthに対する?)を施行。5歳時にも形成外科の手術を施行した。	
機能的合併症なし、美容的観点で再手術4回、リンパ管腫切除は初回のみ	
type I : 全例片側性。2例は完全切除、2例は経過観察(1例は前医で4回に及ぶ部分切除をしたが顔面神経麻痺の合併症、もう1例は出生後よりずっと経過観察、感染しても保存療法のみ)。 Type II : 全例片側性。以前に治療していない6例(3例完全切除、1例切除も残存あり、2例症状がないため経過観察)、以前に治療した10例(1例以前に部分切除→今回完全切除も一時的な顔面の感覚低下あり、1例は以前に部分切除+硬化療法も残存、1例は以前に複数回部分切除も残存、残り7例は経過観察のみでその内6例が16歳未満で今後手術を検討中)	(考察より)type I では神経麻痺が重要な合併症である。Type II では、できれば一期的完全切除が望ましいが、重要な合併症が伴いやすい(顔面神経障害、感染、瘢痕、出血など)。耳下腺のリンパ管奇形に対して特定の治療法を提示できるものではなく、個々の症例によって検討すべきとある。症状がない場合は経過観察も良いが、それによるリスクや他の治療法について考慮しておくべきである。
手術なしのtype II のうち7人は16-18歳で何らかの治療を計画している。	初回の治療後(手術以外の治療も含む)に3例に顔面神経麻痺
53例は全て一期的手術例。15例(28.3%)は術前に気管切開を行った。そのうち7例は気管切開を離脱。41例(77.3%)は広範囲な病変だったが1回の治療(外科切除36例、レーザー切除5例)が行われた。残りの12例は複数回切除(5例が2回、3例が3回、3例が4回、1例が5回)。・完全寛解28例+ほぼ完全寛解14例(計42例、79.3%、Macro30例、Micro2例、Mixed10例)。・部分寛解11例(19.7%)で、5例が追加切除、2例がレーザー、4例が硬化療法を追加。この群では追加治療により5例が完全寛解、Macro1例、Micro7例、Mixed3例。 ・頸部限局例は初回手術で全例寛解。・合併症は6例(11.3%)で、血腫2例、感染2例、一過性の下顎神経麻痺2例。	・Macro31例中30例(96.8%)は完全寛解またはほぼ完全寛解。 ・Micro9例中完全寛解は2例のみ。 ・Mixed 13例は完全またはほぼ完全寛解は10例(76.9%)
15例(28.3%)は初回手術前に気管切開を施行(7例は後日抜去)。手術回数: 41例(77.3%)は1回(切除36、レーザー5例)、2回5例、3回3例、4回3例、5回1例。 有効な切除は42例79.3%(完全切除28例、亜全摘14例。嚢胞状30、海綿状2、混合性10例)、この42例の中の11例は残存病変に対して追加治療を施行(5例追加切除、2例レーザー、4例硬化療法)し、5例は根治、6例はさらに追加治療を要した。 部分切除は11例に施行した(嚢胞性1、海綿状7、混合性3)。 合併症は6例(血腫2例、感染2例、下顎枝の神経障害2例)、持続的な神経障害なし。	頸部に限局した病変23例は全例で初回手術に完全切除or亜全摘を施行した。 嚢胞状の患者の30/31例で完全切除or亜全摘ができています。海綿状患者は2/9例のみしか完全切除できず。混合性患者は10/13例で完全切除or亜全摘を施行。
・治療反応: (complete/near-complete)/(partial/no resp) 頸部孤発(30/0)、縦隔(11/1)、耳下(17/11)、口腔(14/13)、咽喉頭(6/4)(Fig3) ・気管切開 15例(9例は治療後にカニューレ抜去成功)	・頸部孤発病変(isolated neck)例では再治療が必要となることは少ない(2/29(7%))が、周辺拡大ある場合再治療を要する例が多い(18/54(33%))。 ・口腔病変を合併する群は、治療不応が多く、複数の治療(手術および硬化療法)を必要とする例が多い。
手術数85例 手術のみ43例 うち手術1回のみ32例。頸部嚢胞性15例、2例は硬化療法併用、海綿状2例とも手術、反応非常に良好ほぼ100%。縦隔例6例手術、1例自然退縮。手術例は有効。耳下腺部8例手術、8例硬化療法併用。5例経過観察。口腔13例手術、8例併用。咽喉頭9例手術、2例併用。耳下腺、口腔、咽喉頭病変は反応不良。併用療法の比率高い。	頸部手術 顔面神経麻痺1例、縦隔手術 声帯麻痺3例
口腔内のmicrocystic diseaseに対してはKTP-laser治療。	7つの手術症例のうち4症例は前医での手術歴あり。顔面神経麻痺、舌下神経麻痺(再手術症例に発生。)気道圧迫症例は感染を契機に増大し、気道閉塞の危険性から抗生物質の投与を推奨。
excellent(5例)とgood(5例)で合わせて83%がfavorableであった。症状の持続や再発は4例に認めた。再発の部位で最多は舌(50%)であった。	リンパ管腫に対しては外科的切除が治療の選択肢として挙げられてきたが、その合併症の可能性の高さにより手術については疑問が生じてきている。OK-432による硬化療法が有効であるため、頭頸部のリンパ管腫に対する管理のアルゴリズムを提唱する。
皮膚切開前に顔面神経を経皮的に刺激し、mappingしてから手術を行い顔面神経と腫瘍を同定しながらより洗練された手術を行うための試み。全例で顔面神経の部分切除が必要であった。顔面神経全上下枝切除が4例、全下枝4例。	
1例のみ2回手術。全6手術のうち1例で長期顔面神経麻痺	手術手技に関するpaper

レビューアーからのコメント	
頭蓋などを巻き込む場合は、早期手術でmass effectを解除することで、骨の・軟部組織のリモデリングがおこり、正常な頭蓋と脳の発達が得られるとの結論。	
手術適応については述べられていない。 耳下腺領域のリンパ管腫は、完全切除できれば有効だが、その分神経障害などの合併症がおこりやすいことを考慮すべきだろう。	
耳下腺原発ではtype II の治療は難しい。 外科的切除においては再発や機能的障害を起こさないように整容性を確保できる治療を目指すべきである。	
一期的手術が特にMacroに有用であるとのことだが、硬化療法との比較ではなく、優位性を示すものではない。	
性状別の成績やそれらに対する手術適応などに触れている論文	
単施設からの報告。 手術は有効な方法であるが、合併症を考慮したうえで治療法の1つとして選択すること、縦隔や口腔の病変では単回の治療での根治は難しく、外科治療と硬化療法を組み合わせることが重要であると述べている。	
単一施設で症例数も多く、部位別・形態別の評価がされている。手術に至る判断基準や手術時のデバイスの選択の詳細は記載ないが治療方針の策定の参考として有効。	
完全消失が5、ほぼ消失が5例。遺残症例が4例。舌が再発好発部位(2例)。	stagingの推奨by De Serres, Stage 1-5片側、両側、舌骨上下で
頭頸部のリンパ管種に対して気管切開、切除やOK-432による硬化療法を含めた治療アルゴリズムを提唱している。OK-432の有効性を主張している。	
顔面神経領域の手術の際にはmappingを行うことで顔面神経の損傷が防げるとの報告。	

出生前診断で、羊水過多の症例は羊水穿刺。染色体異常が高率？気道閉塞が疑われればExitを計画。	頭頸部領域のリンパ管種治療アルゴリズムFig1.2参照。経過観察／OK432/手術	

文献No.	文献情報							
	ID	Language	Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages
11			Bloom DC, Perkins JA, Manning	Management of lymphatic malformations and macroglossia: results of a national treatment survey.	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	2009	73(8)	1114-8
11		英語	Bloom DC, Perkins JA, Manning	Management of lymphatic malformations and macroglossia: results of a national treatment	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	2009	73(8)	1114-8
12		英語	Wei-liang Chen	Surgical excision of cervicofacial giant macrocystic lymphatic malformations in infants and children	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	2009	73	833-837
12		英語	Wei-liang C, Bing Z, et al	Surgical excision of cervicofacial giant macrocystic lymphatic malformations in infants and children	International journal of pediatric otorhinolaryngolog	2009	73	833-7
13		英語	Greinwald J Jr, Cohen AP, Hemanackah S, Azizkhan	Massive lymphatic malformations of the head, neck, and chest.	J Otolaryngol Head Neck Surg	2008	37(2)	169-73
13		英語	Greinwald J Jr, Cohen AP, Hemanackah S, Azizkhan	Massive lymphatic malformations of the head, neck, and chest.	J Otolaryngol Head Neck Surg	2008	37(2)	169-73
14		English	Gunduz K, Kurt RA, Erden	Well-circumscribed orbital venous-lymphatic malformations with atypical features in children.	Br J Ophthalmol	2009	93	656-659
14		英語	Gündüz K, Kurt RA, Erden E.	Well-circumscribed orbital venous-lymphatic malformations with atypical features in children.	Br J Ophthalmol.	2009	93(5)	656-9
15		英語	Michail O, Michail P, Kyriaki D, Kolindou A, Klonaris C, Griniatsos	Rapid development of an axillary mass in an adult: a case of cystic hygroma	Southern Medical Journal	2007	100(8)	845-849
15		英語	Michail O, Michail P, Kyriaki D, Kolindou A, Klonaris C, Griniatsos	Rapid development of an axillary mass in an adult: a case of cystic hygroma.	South Med J	2007	100(8)	845-9
16		英語	Lei ZM, Huang XX, Sun ZJ, Zhang WF, Zhao	Surgery of lymphatic malformations in oral and cervicofacial regions in children.	Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod	2007	104(3)	338-44

研究デザイン	P	P	P	P	P
	サンプル数	対象年齢	国、施設	男女比	対象期間
質問票調査	329施設中39施設から回答		アメリカ、沖縄米海軍病院		2007
	39人の米国小児耳鼻科医のアンケート回答		American Society of Pediatric Otolaryngology		
症例集積	47例	7日～13歳 平均35.2か月(0-1歳:25, 1-3歳:9, 3-7歳:8, 7-13歳:5)	単施設 中国, 広州 Sun Yat-sen University附属第二病院	27対20	1998-2006
retrospective review	47例	生後7日～13歳。新生児25例、乳児9例、就学前8例、学童期5例。	中国、中山大学	27対20	1998/9～2006/12
Retrospective study	16例(手術は13例)	11例は出生時より診断、5例は生後診断(1か月～15歳)	アメリカ Cincinnati Children's Hospital Medical Center	11対5	1985～2002
症例集積	16例	0生日～15歳	アメリカ Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Division of Pediatric Otolaryngology and Head and neck Surgery	11対5	1985-2002
Retrospective onn-comparative case series	4	5-18years old	turkey	3M, 1F	
症例報告	4例	5から18歳,平均11.3歳	トルコ Ankara University Faculty of Medicine	男3例、女1例	記載なし
症例報告	1例	56歳	First Department of Surgery and the Department of Thoracic Surgery, University of Athens Medical School, and the Department of Nuclear Medicine, Laikon Hospital, Athens, Greece	女性	記載なし
症例報告	1	56	ギリシャ、University of Athens Medical school, Laikon hospital	女1	n/a
Retrospective study	117例(手術例)	6か月～17歳(平均42か月)、83名(70.94%)が2歳以下	中国 the Hospital of Stomatology, Wuhan University	78対49	1985-2005