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)
	巨舌を伴うリンパ管腫を扱う39施設のアンケート		
	頸部顔面47例(頸部:23例, 耳下・傍咽頭:16例, 舌・口腔底:6例, 顔面・頬:2例)	giant macrocystic lymphatic malformations	なし
記載なし	頸部23例、耳下腺部16例、口腔内6例、顔面2例	全例嚢胞性(47例)	なし
	顎顔面頸部におよぶ巨大リンパ管腫(10.例片側例でそのうち7例が正中を越え、3例が胸部にまで及ぶ。6例が両側例で5例が3領域に及ぶ)	2例(ただし両者とも硬化療法で治療)	14例がmixed type(microcystic-macrocystic)
記載なし	頭頚部～胸部のmassive 1.片側で2器官以上が50%以上侵されている。 2.片側器官発生だがmidlineが侵されている。 3.両側でそれぞれ50%以上侵されている。	Macrocystic 2例	Mixed (macro & micro) 14例
不詳	眼窩上、内側、眼窩下		眼窩近辺に4例、画像でheterogenousと表現されているが、境界明瞭であった。
記載なし	眼窩。内側1例、上方1例、下尾側2例。右が3例、左が1例。		
記載なし	右腋窩	嚢胞性	該当なし
n/a(4週間？)	右腋窩	腋窩に1	
	舌47例(40.17%)、頬19例(16.24%)、前頚部17例(14.53%)、 唇16例(13.67%)、下顎8例(6.84%)、 耳下腺5例(5.13%))、口腔底2例(1.71%)、後頚部2例(1.71%)	29例(フォローしていた症例89例の中で。部位などの詳細不明)	60例(フォローしていた症例89例の中で。部位などの詳細不明)

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
	手術あり	手術なし
	治療法に関するアンケート調査	
手術前治療:triamcinolone (10mg/kg)局注15例, OK432局注8例, 吸引6例 手術前状態:占拠性病変47例, 出血10例, 感染8例, 嚥下困難・気道閉塞5例	手術	比較なし
	切除　詳細記載なし	
舌症例は除く。Massiveとは、①一側性で解剖学的に2領域の50%以上に及ぶ、②一側性で頭頸部で正中を越える、③両側性で各々が50%以上の範囲に及ぶ	手術あり	手術なし(1例化学療法のみ)
	手術あり　11例 硬化療法　2例	
	手術あり	
術前の症状:全例触知される腫瘤前面の皮膚が青色に変色していた。眼球突出や視力の変化は認めなかった。	摘出術	
突然に右腋窩が腫脹し、12時間後に受診した。エコー、CT、MRI、リンパ管シンチなどの検査施行。最初に嚢胞壁の生検と、ドレナージを施行された。ドレーン抜去後4週間で嚢胞の再増大があり、最終的に嚢胞の切除術が施行された。	手術あり	
12時間の経過で急激に増大し、右上肢の可動域制限をきたした	手術有り	
フォローしていた89例のうち、1歳以下38例・1歳以上51例、頸部24例・口腔＆顔面65例、病変の広がりが1or260例・3以上29例	手術ありのみ	

O: 記載されているOとその形式	自由記述
	・巨舌の治療適応は、気道閉塞または睡眠時無呼吸が39施設中27施設(69%)、繰り返す舌の外傷性による出血、疼痛、粘膜変化が39施設中11施設(28%)とされていた。 ・Stage1では段階的切除、単回切除での完全切除、硬化療法のみ、硬化療法と手術の併用を行った施設は、各々8%、58%、29%、5%であった。Stage2では、各々8%、55%、24%、13%であった。Stage4、5では、各々42%、11%、16%、32%であった。 ・巨舌に対する治療法は硬化療法17%、ラジオ波11%、レーザー焼灼45%、切除36%の施設が第一選択としていた。
	小児耳鼻科医の多くはstage1(unilateral infrahyoid),stage2(unilateral suprahyoid)に対しては切除を好み、より大きな病変に対しては多段階の切除を選択肢、経過観察す
手術数47例 ・有効率:全例有効 ・合併症: ・術後の構音障害, 嚥下障害, 呼吸障害:なし ・美容上の問題:なし ・出血3例(頸部2例, 舌1例) ・顔面神経麻痺:2例(頸部1例, 耳下1例) ・Frey症候群1例(耳下1例) ・再発5例(10.6%)(新生児:4例(8.5%)(頸部1例, 耳下2例, 舌口腔1例, 乳児:1例(2.1%)(耳下1例))	・3例の症例提示あり
9例にminor complication。一時的顔面神経麻痺2例、術後血腫3例、他。89.4%に根治性あり。再発5例は新生児期、乳児期に集中。	手術前処置 トリアムシノロン15例、OK432 8例、穿刺吸引6例。
・手術単独は11例:complete resolutionが5例(平均1.6回、最大3回の切除数。片側4例でその内2例は正中範囲まで及び、その中の1例が3領域にわたる。両側は1例)、marked resolutionが3例(1例が正中範囲まで及び術前に気切施行し切除後チューブ抜去、2例は両側性で、ともに3領域にわたる症例。1例術前に気切施行)、partial resolutionが3例(1例が正中範囲まで及ぶ。2例は両側性で2例とも術前に気切施行、その内1例は3領域にわたり、切除後死亡)。 ・手術+硬化療法が2例(両者とも胸部にまで至る3領域発生。1例が両側発生で5回手術+2回硬化療法、もう1例が正中にまで及び1回手術+3回硬化療法。全例術前に気切あり、治療後に両者とも死亡)	消化管合併症として6名、その内4名が4例が胃瘻造設(3領域にわたる腫瘍and/or正中への浸潤のある症例)11名が呼吸障害を伴い、そのうち気切を要したのが8例。6例でリンパ管奇形の感染歴あり。 mortalityは19%(3例が死亡、他の文献でも20%程度のmortality)。
Completely resolution (>90%縮小) 5人 Marked lesion resolution (50-80%) 3人 Partial resolution (20-50%) 3人 硬化療法2名はCR 呼吸障害で3名死亡	11例中8例が気管切開を必要とし、6例が嚥下障害があり、4例が胃瘻を必要とした。 頭頸部でmassiveにリンパ管腫が存在する場合、生命予後は悪い。気道へのinvolveが予後を規定する因子である。
orbitotomy, blunt dissection, no complications, improvement of visual acuity 標本検体:dark red discoloration,	
全例眼窩切開と腫瘤摘出が行われた。平均50か月のフォロー期間で、再発例はなく、術前の視力は保たれた。	境界明瞭な眼窩のVLMの症状、、MRIの所見、手術と病理について述べられている。摘出が有効であったとの症例報告である。
最初は嚢胞壁生検、ドレナージ施行。ドレーン抜去4週間で嚢胞の再増大。最終的に(期間不明)切除術施行され、経過良好にて手術翌日に退院。	
初回穿刺ドレナージと嚢胞壁生検で再燃、4週以降で根治切除。以後軽快。遠隔期合併症記載無し	
フォローしていた89例のうち、73例(82%)が有効(excellent or good)、16例(17.98%)がまずまず(fair)、poorな症例はなし。 再発or残存病変は21例に認めたが、その内14例に再手術を施行し、5例は切除した。 再発率に関する要素として、腫瘍が3領域以上に拡がるか、顔面or口腔に浸潤するかが重要で、腫瘍の性状や年齢は有意差がなかった。 合併症は26人:顔面神経関連6例、迷走神経1例、感染7例、血腫4例、見た目の変形7例、唾液瘻2例。 合併症に関する要素として、腫瘍が3領域以上に拡がっている場合に有意に上昇するが、他の要素では有意差は見られない。	(考察より)文献上で、診断から治療までの期間と予後とは相関しない。しかし、正常組織に浸潤したり、感染を繰り返す前に切除した方が良いという文献(Balakrishnan A; Lymphanjioma of the tongue,1991)はある。 今回の検討では、年齢や手術切除時期が再発や合併症との関連性はないが、生後6か月以降のほうが安全に手術を施行し得る。 再発率は文献上18-56%(今回の報告は24%)

レビューアーからのコメント	
他施設のアンケートによるもので、治療法の比較をしたものではない。	
米国小児耳鼻科学会の会員に対して、lymphatic malformationやmaccroglossiaに対してどのように治療に臨むかをアンケート形式で調査した論文。 39/329(12%)が回答。	
・著者は小児の頸部顔面の巨大嚢胞性リンパ管奇形は硬化療法の反応が不良で，緊急手術を要しやすいこと，手術により良好な結果が得られるということを強調している。	
保存治療症例なし。手術例に限定してのreview。年齢別、部位別の検討がなされている。手術に際しての工夫などの記載はなし。	
complete resolutionは90%以上のreduction、marked resolutionは60-90%reduction、partial resolutionは20-50%reduction 。 手術適応や時期については述べていない。 治療効果としてはRCTを行うことが必要と述べているが、このような領域の巨大リンパ管奇形に対してRCTを行うのは難しい。	
well-circumscribedという表現より境界は明瞭だったと理解。手術は比較的容易に摘出された。Cavenous hemangiomaとの鑑別が困難であったと述べている。	
venous-lymphatic malformationという病理がいわゆるリンパ管種に入るのかどうか。	
腋窩で特に誘因なく急激に増大したリンパ管腫を切除したという症例報告。	
多くの症例を集積しており重要な報告と考えるが、口腔外科医の発表のため舌や口腔の症例が多い。 多領域にまたがる病変は再発率や合併症率を上げる要素となっていることを述べている。 合併症率では見られなかったが、再発率に関しては口腔や舌の症例は、頸部と比較し有意に大きいとし部位による違いを述べているが、症例数に偏りがある点は注意すべきだろう。 有意差は出てないが、microcysticの方がmacrocysticより再発率(28.3%:13.8%)や合併症率(26.5%:11.7%)は高く、性状によるこれらの違いを考慮しても良いと思う。	

文献No.	文献情報							
	ID	Language	Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages
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)	338-344
17		英語	Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y, Marusasa T, Lane GJ, Yamataka	Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases.	J Pediatr Surg	2007	42(2)	386-9
17		英語	Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y, Marusasa T, Lane GJ, Yamataka	Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases.	J Pediatr Surg	2007	42(10)	386-9
18		英語	Hisham Burezq	Management of Cystic Hygromas: 30 Year Experience	J Craniofac Surg	2006	17(4)	815-818
18		英語	Hisham B, Bruce W, etal	Management of cystic hygromas: 30 year experience	Journal of craniofacial	2006	17(4)	815-8
19		English	Ozen IO, Moralioglu S, Karabulut R, Demirogullari B, Sonmez K, Turkyilmaz Z, Basaklar AC, Kale	Surgical treatment of cervicofacial cystic hygromas in children.		2005		331-4
19		英語	Ozen IO, Moralioglu S, Karabulut R, Demirogullari B, Sonmez K, Turkyilmaz Z, Basaklar AC, Kale N.	Surgical treatment of cervicofacial cystic hygromas in children.	ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.	2005	67(6)	331-4
20		英語	Erol O, Ozcakar L, Inanici	Cystic hygroma in the quadriceps muscles: a sanguine diagnosis for knee pain	Joint Bone Spine	2005	72	267-9
20		英語	Erol O, Ozcakar L, Inanici	Cystic hygroma in the quadriceps muscle: a sanguine diagnosis for knee pain.	Joint Bone Spine	2005	72(3)	267-9
21		英語	Greene AK, Burrows PE, Smith L, Mulliken	Periorbital lymphatic malformation: clinical course and management in 42 patients.	Plast Reconstr Surg	2005	115(1)	22-30
21		英語	Greene AK, Burrows PE, Smith L, Mulliken	Periorbital lymphatic malformation: clinical course and management in 42 patients.	Plast Reconstr Surg	2005	115(1)	22-30
22		英語	Hamoir M, Plouin-Gaudon I, Rombaux P, Francois G, Cornu AS, Desuter G, Clapuyt P, Debauche C, Verellen G, Beguin	Lymphatic malformations of the head and neck: a retrospective review and a support for staging.	Head Neck	2001	23(4)	326-37

研究デザイン	P サンプル数	P 対象年齢	P 国、施設	P 男女比	P 対象期間
症例集積	117例	6ヶ月～17歳	中国 Hospitals of Stomatology, Wuhan University	78対49	1985-2005
Retrospective study	128例	Ⅰ期目:11.7 ± 19.0か月、Ⅱ期目:12.7 ± 22.4か月	日本 順天堂大学小児外科	72対56	1979-1988(Ⅰ期目)53例、1989-2005(Ⅱ期目)75例
症例対照研究、非ランダム化比較	128		日本、順天堂大学	72対56	1979～2005 Ⅰ期は1979～1988 Ⅱ期は1989～2005
症例集積	14例	新生児	単施設 カナダ, モントリオール Montreal Children Hospital	7対7	1970-2003
retrospective review	リンパ管腫47例 嚢胞型14例	詳細記載なし	カナダ、McGill University,モントリオール小児病院	男女差なし	1970-2003
retrospective medical review	17	0—13歳	トルコ	10M, 7F	1985-2004
症例集積	17例	乳児期から12歳まで	トルコ Gazi University Medical Faculty,Emek	男10例(59%)、女7例(41%)	1985年から2004年
症例報告	1例	28歳	Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Hacettepe University Medical School, Ankara, Turkey	女性	記載なし
症例報告	1	28	トルコ、Hacettepe University Medical School	女1	n/a
Retrospective study	42例	25例(59%)は出生時点で認めている。 生後発症は生後5日～7歳(平均14か月)	アメリカ the Vascular Anomalies Center at Children's Hospital Boston	20対22	1971-2003
症例集積	42例	5日～7歳	米国 Vascular anomaly center, Boston children's hospital	20対22	1971-2003
症例対象研究	22		ベルギー、Saint-Luc大学	12対10	1986～1997

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)
記載なし	舌47,頬19、前頚部17、唇16、顎下腺8、耳下腺5、口腔底2、後頚部2	Macrocystic 4例	Microcystic 60例
	head and neck(HN)69例、trunk(TR)34例、extremities/others(EO)25例	single cyst(SI)23例,HN9,TR6,EO8、macrocystic(MA ; diameter >1cm and cysts >5)11例,HN5,TR6,EO 0	microsysstic(MI ; diameter <1cm and/or cysts >5)69例,HN44,TR14,EO11、cavernous (CA ; multiple cysts : no limit to the size or number)25例,HN11,TR 8, EO 6
	頭頸部(Ⅰ期28例・53%、Ⅱ期41例・54%) 体幹(Ⅰ期14例・26%、20例・27%) 四肢・その他(Ⅰ期11例・21%、Ⅱ期14例・19%)	Ⅰ期(頭頸部4例、体幹6例、四肢3例) Ⅱ期(頭頸部10例、体幹6例、四肢5例) Single cyst + Macrocyst	Ⅰ期(頭頸部24例、体幹8例、四肢8例) Ⅱ期(頭頸部31例、体幹14例、四肢9例) Microcystic + Cavernous
	頸部13例, 腋窩1例	Cystic hygroma	なし
記載なし	頸部13例、腋窩1例	14例	なし
11年、半年、4ヶ月、直後、4ヶ月、3ヶ月、5ヶ月、直後、7ヶ月、4ヶ月、1ヶ月、直後、2年、1年、6	9は左頸部、7右頸部、1は正中。11は舌骨下、6は舌骨上。		
0から11年	頭頸部。舌骨下が11例(65%)、舌骨上が6例(35%)	全例がcystic hygroma	
記載なし(発症から約2年で初診。手術までの期間は記載なし)	右大腿四頭筋内(右膝痛で発症)	嚢胞性	該当なし
n/a	左外側広筋	左外側広筋内1	
初回手術年齢3日～20歳(平均2歳) 27名が手術(単独or硬化療法と組み合わせて)	眼窩周囲のリンパ管奇形:右16例、左26例。 腫瘍の拡がり:眼窩のみ18例(43%)、まぶたまで36例(86%)、頬まで11例(26%)、側頭部11例(26%)、前頭部10例(24%)	小児の43%が嚢胞性で、硬化療法をしたとの記載あり(成人例が何例いるのか不明で総数は分からない)	
3日～20年	眼窩 42 (右16、左26)		
7人が生後6ヶ月までに、12人が1歳までに、15人が2歳までに、18人が4歳までに手術を受けた。	22例全例頭頸部。StageⅠ:片側舌骨下9例、StageⅡ片側舌骨上3例、StageⅢ:片側舌骨上下8例、StageⅣ:両側舌骨上0例、StageⅤ:両側舌骨上下2例	11例(SrageⅠ:7例、StageⅡ:2例、StageⅢ:2例、StageⅣ:なし、StageⅤ:なし)	11例(SrageⅠ:2例、StageⅡ:1例、StageⅢ:6例、StageⅣ:なし、StageⅤ:2例)

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
	手術あり 117例(全例)	手術なし 0例
Ⅰ期目とⅡ期目とに分けた理由は、硬化療法の違い。Ⅰ:ブレオマイシン、Ⅱ:OK-432	手術あり	硬化療法
	手術あり	手術なし
	手術:なし 吸引:14例(3例は複数回吸引)	比較なし
	手術なし	穿刺吸引のみ
	手術あり	
術前の症状:頭頸部の腫瘤。気道閉塞や嚥下困難は認めず。	手術	
初診の2年前から右膝痛自覚あり。	手術あり	
動作時に増強する疼痛あり	手術あり	
	手術有	手術なし、硬化療法
	手術あり 27例(64%) 硬化療法 17例(40%):macrocystic type	
	手術あり	手術なし

O: 記載されているOとその形式	自由記述
73例(82.02%):excellent or good 16例(17.98%):fair 0例:poor 6か月以上の月例で安全に手術治療を行うことができる。	microcystic typeのものや1歳未満で手術したものは そうでない群に比べて再発率が高い傾向があったが有意差はなかった。 口腔内や顔面に病変がある症例は頸部の症例に比べて再発率が有意に高かった。(29.23% vs 8.33%, P<.05)また3か所以上に病変がある症例は2か所以下の症例に特に手術合併症が有意に多く発生した。(37.84% vs 15.58%, P<.01) 合併症の種類は顔面神経麻痺6例、迷走神経麻痺1例、感染7例、血腫、seroma4例、変形7例、唾液腺瘻2例
初回手術69/78例で有効であった(50%以上の減量ができたもの)。 手術成功例を群別にすると、HN群は28/35(80%)で、TR群18/19(94.7%)やEO群23/24(95.8%)と比較して有意差はないもののHN群の効果は低かった。 合併症は35例に認め、それぞれリンパ漏21例、顔面・横隔神経麻痺6例、感染5例、呼吸閉塞1例、嗄声1例、持続的な疼痛1例と硬化療法より多く認めた。再手術を7例に認めた。 一方で、硬化療法が有効ではなかった18例の内17例で手術を施行し良い結果となった。	(考察より)手術はリンパ管腫の性状や部位により選択肢となり得る治療との記載あり、硬化療法後の手術はあまり難しい手技でなくなると考えられるとのこと。 再発率や合併症は硬化療法よりも高い
部位別の初回治療の有効率は、頭頸部では硬化療法61．8%(21／34例)、切除80%(28／35例)。体幹では硬化療法66．7%(10／15例)、切除94．7%(18／19例)。四肢では硬化療法100%(1／1例)、切除は95．8%(23／24例)であり、全体では硬化療法64%、切除は88．5%であり有意差を認めた。タイプ別硬化療法の有効率は単嚢胞型90．9%、大嚢胞型100%、小嚢胞型68%、海綿状10%であった。	硬化療法と切除の初回治療における合併症は、各々、リンパ漏:記述無し　対27%(21例)、発熱・腫脹:32%(16例)対　記述無し、感染:6%(3例)対6%(5例)、顔面／横隔神経麻痺:2%(1例)対8%(6例)、気道閉塞:4%(2例)対1%(1例)、嗄声:記述無し　対1%(1例)、頑固な疼痛:記述無し　対1%(1例)
吸引:14例 ・有効率:全例有効(平均追跡期間:5.75年) ・合併症 　・感染症1例 ・再発:3例で追加治療(吸引)	
穿刺吸引のみで全例改善　3例は複数回の施行(平均1．66回)	
	4合併症。1再発。2顔面神経麻痺(いずれも唾液腺に浸潤していた)。いずれもステロイドで治療されて改善。1液体貯留。
合併症:1例(5.9%)に再発を、2例(11.8%)に顔面神経麻痺、1例(5.9%)に切除部位への液体貯留を認めた。	診断は診察とエコーで主に行い、CTは1例のみに施行している。 頭頸部のcystic hygromaに対しては手術が有効だが、耳下腺部については合併症を避けるために手術以外の治療も考慮すべきと。
外科的手術で嚢胞を全摘出し再発なし。(術後2か月)	
手術後症状消失し2ヶ月の観察期間中に再発無し	硬化療法の既往の有無などは詳述されていない
27例が手術(単独or硬化療法との組み合わせ)、平均3.4回施行。 亜全摘24例(57%)、眼版縫合9例(21%)、ﾄﾞﾚﾅｰｼﾞ5例(12%)、内容除去→眼板切除→側頭筋皮弁による再建が2例。 切除適応は症状のある海綿状のものか硬化療法が失敗した嚢胞性のもの。 眼窩内の切除不能なリンパ管奇形が拡大し、眼球の運動障害や視野の喪失となるなら内容除去術がすすめられる。	
記載なし	切除の適応は症状の顕著なmicrocystic typeまたは硬化療法が奏功しなかったmacrocystic type
StageⅠは1回の手術で終了、合併症は11%であったが、縦隔進展症例が50%を占めた。StageⅡの合併症は33%、StageⅢお合併症は75%であった。	術前合併症は、感染、気道管理、哺乳障害。術後合併症は脳神経麻痺、感染、漿液腫などがみられた。

レビューアーからのコメント	
RCTではないため限界があるが、日本ではこのようなまとめをした報告は他にない。 性状や部位別の手術時期などの記載はない。	
初回治療は嚢胞状のものは硬化療法で、海綿状のものは硬化療法後切除でという明確な結論を、1施設の症例でまとめたのは意義がある。	
・著者はリンパ管奇形は大きく二つの病態：リンパ管と静脈の交通確立の異常（Hygromaはこれにあたる）と，リンパ管の形態発生学的異常（嚢胞性リンパ管奇形など）に大別できると考えており，Hygromaは嚢胞性リンパ管奇形と異な，手術や硬化療法は不要で，吸引のみで改善が期待できる，その理由として吸引によりリンパ管と静脈が交通するのではないかと推察している。	
嚢胞性病変には切除は必要無いと主張。硬化療法、切除はmicrocystic typeなどに適用と結論。	
Parotid regionにかかるリンパ管腫の手術は神経合併症の注意が必要。硬化療法を暗に示唆。	全ての症例で手術的に摘出。術前の機能障害はなし。再発は1例のみ。
頭頸部のリンパ管種に対する手術治療の有効性と合併症について。無駄な検査は不要と。	
術後フォローについては記載が十分でなく、手術の有用性という意味ではやや評価が困難であるが、眼窩のリンパ管奇形における手術適応とその術式選択について記載あり（RCTではないが）	
術式に関する内容のみで予後に関しては記載なし	
病変の局在・進展をStagingして検討したことは評価されるべきだが、症例数が少ない。	

文献No.	文献情報							
	ID	Language	Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages
22		英語	Hamoir M, Plouin-Gaudon I, Rombaux P, Francois G, Cornu AS, Desuter G, Clapuyt P, Debauche	Lymphatic malformations of the head and neck: a retrospective review and a support for staging.	Head Neck	2001	23(4)	326-37
23		英語	Johannes Franz Honig	Surgical Removal of Intra- and Extraoral Cavernous Lymphangiomas Using Intraoperative-Assisted Intralesional Fibrin Glue Injections	J Craniofac Surg	2000	11(1)	42-45
23		英語	Johannes FH, Hans AM	Surgical removal of intra-and extraoral cavernous lymphangiomas using intraoperative-assisted intralesional fibrin glue injections	Journal of craniofacial surgery	2000	11(1)	42～5
24		英語	Orvidas LJ, Kasperbauer	Pediatric lymphangiomas of the head and neck.	Ann Otol Rhinol Laryngol	2000	109(4)	411-21
24		英語	Orvidas LJ, Kasperbauer	Pediatric lymphangiomas of the head and neck.	Ann Otol Rhinol Laryngol	2000	109(4)	411-421
25		英語	Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM.	25 years' experience with lymphangiomas in children.	J Pediatr Surg.	1999	34(7)	1164-68
25		English	Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge	25 years' experience with lymphangiomas in children.	JPS	1999	34	1164-8

研究デザイン	P サンプル数	P 対象年齢	P 国、施設	P 男女比	P 対象期間
症例集積	22例	診断時年齢(累積) at birth: 8例(36%) ～1歳:12例(54.5%) ～2歳:16例(73%) ～4歳:18例(82%)	ベルギー Otolaryngology, St Luc University Hospital, Brussels,Belgium	12対10	1986-1997
症例集積	27例	7歳～24歳	単施設 ドイツ, ゲッティンゲン Medical School of Goettingen	11対16	10年間
おそらく retrospective review	27例	7歳～24歳	ドイツ、Medical school of Goettingen	記載なし	10年間(期間の詳細不明)
Retrospective study	65例(2例除外しており65例に含んでいない)	出生時から18歳まで。 出生時点で23例、1歳までにさらに13例、3歳までにさらに11例が診断されている(3歳までで72%が診断されている)。	アメリカ Mayo Clinicの耳鼻咽喉科	29対36	1986-1996
症例集積	67例	0生日～18歳	米国 Otorhinolaryngology, Mayo Clinic and Mayo Foundation , Rochester, Minesota	36対31	1986-1996
観察研究	186人191の病変	胎生26週から17歳まで、平均3.3歳	カナダ Montreal Children's Hospital, Department of surgery, McGill University, Quebec	男98例、女88例	1999年までの25年間
retrospective medical review	86	0-17	カナダ	98M、88F	

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)
手術時年齢(累積) 全例手術 6か月: 7例 ～1歳:12例 ～2歳:15例 ～4歳:18例	I:unilateral infrahyoid 9例 II:unilateral suprahyoid 3例 III:unilateral suprahyoid and infrahyoid 8例 IV:bilateral suprahyoid 0例 V:bilateral suprahyoid and infrahyoid 2例 VI:bilateral infrahyoid 0例		
	耳下3例, 耳前4例, 舌前12例, 頬3例, 下口唇5例	なし	27例
記載なし	耳下腺3例、耳介前部4例、舌部12例、頬3例、口唇5例	なし	27例
	頭頚部の右側48%、左側46%、4例正中に発生。 部位:下顎部24例、耳下腺20例、前頚部15例、頬15例、舌13例、眼窩10例、副咽頭間隙10例、後頚部8例、口腔咽頭8例、後頭部7例、側頭部6例、口腔底4例・・・30名が1か所より多くの領域に浸潤している。	記載なし	記載なし
	顎下腺 24 耳下腺 20 前頚部 15 頬 15 舌 13 眼窩 10 その他	記載なし	記載なし
85例(45%)が平均5年の経過観察後に治療された。	頚部55例、頭部34例、体幹四肢が78例、内臓が18例。		
45%の症例で待機的治療。	顔34／首55、体幹／四肢78、内臓19。	舌12、ほほ3、口腔内3、唾液腺2、唇5、顔1、扁桃1、耳介周囲3、頭皮1、まぶた2、前額1	

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
	手術あり　22例 (100%)	
	手術 ・術前にフィブリン糊を局注	比較なし
	手術例のみの報告	
症状：最も多い症状は、触知する腫瘤57例(88%)で他の8例は眼窩内腫瘍のため触知せず。 36例が感染を伴った腫瘤の増大あり、10例が突出、8例が疼痛、8例が呼吸障害でその内5例に気管切開を施行。嚥下困難6例、発生障害5例	手術あり	手術なし：13例。その内4例は腫瘍の減少が得られ、9例は残存した。ﾚｰｻﾞｰ治療8例、インターフェロン2例、ステロイド2例、
	手術あり　49例 手術なし　13例	
術前の症状：腫瘤が144例、腹痛が13例、鼡径部の膨隆が4例。レントゲンでの発見が2例、超音波での脾臓の嚢腫としてが1例。	肉眼的完全切除が145例、部分切除10例、穿刺吸引5例、レーザー焼灼10例、生検のみ4例、ドレナージと生検2例、硬化療法の局注10例	
	１４５例にマクロで完全切除。部分切除１０、５例に吸引のみ。レーザーを１０人。生検のみ4人。ドレナージと生検2人。硬化療法１０人。	

O: 記載されているOとその形式	自由記述
	術前合併症(感染、気道閉塞、栄養障害) 術後合併症(脳神経麻痺、術後感染、seroma) がstageが上がるほど率が高くなる。 →部位によるstagingシステム(Serres)によりリスクの層別化が可能である。
手術:27例 ・有効率:全例有効(10年間) ・合併症:なし ・再発:なし(10年間)	27例で有効, 再発なし。 フィブリン糊局注を行っていない, 過去の手術報告での再発率(7～41%;多くは1年以内に再発)と比較して再発が少ない。
切除前にfibrin glueを病変内に注入し硬化。	
・49例が手術施行(前医施行例含む)、31例が1回切除、4例が10.回手術施行と幅がある。36例が同施設にて施行し、23例が初回手術で完全切除、再発は5例(22%)。完全切除できなかったり、再発しやすい部位として前頚部や後頚部で2例ずつ、頬と耳下腺浸潤例が1例あった。 ・自施設で施行した36症例のうち、14例(39%)に残存する病変を認めた。これらの患者のうち最も好発部位は舌6例、咽頭部5例であった。対照的に、再発なしの完全切除を施行しやすい部位は下顎部で11/24(46%)であった。この11例は2領域以内に留まる病変で、5例は下顎部のみの病変であった。 ・手術回数と病変の関係:病変が1か所なら手術なし(経過観察)12/35例、手術1回20/35例。病変の場所が増える毎に手術回数が増える傾向にあり、病変が4か所なら手術2回以上が5/7例、5か所以上なら8/8例であった。 ・出生時期と手術回数との関係:出生時なら手術1回11/23例、2回10/23例。3歳以上なら手術なし5/18例、手術1回9/18例、2回4/18例。 ・合併症:顔面神経麻痺8例、舌下神経麻痺1例、1か所以上の脳神経障害が2例、手術を施行した49例中神経障害が残存したのは20%(9例?)。ほかに、一時的な顔面の脆弱性3例、漿液腫5例、血腫3例、乳び漏1例、感染はなし。 ・フォローした60例の内、死亡例が2例ある。ともに病変の拡大、腫大があり、1例は気管切開の閉塞によるもので、もう1例は感染によるもの。残り58例のうち31例が腫瘍残存した。16例は縮小、3例は増大していた。9例が追加治療をした(6例手術、3例レーザー)	手術回数は、病変の部位とサイズに依存している。 病変の範囲が複数に及ぶほど手術回数が多くなる。 発症時期が早いほど手術回数が多い傾向がある。 病変の残存する割合は、病変の範囲が複数に及ぶほど多くなる傾向がある。 年齢若いほど手術回数が多くなる傾向がある。 口唇、咽頭、喉頭、舌、口腔底などの領域は再発や残存病変の割合が高い。
45例(75%)は1歳前に外科的治療を受けている。 そのうち31例は切除は1回のみで終了、4例が10回以上の切除を受けている。 年齢的に早い時期に診断を受ける症例ほど多くの回数の外科的治療を必要とする。	口唇、下咽頭、喉頭、舌、口腔底をinvolveする症例は 外科的切除後の再発率が高い
再発は穿刺吸引後は100%、局注後100%、不完全切除後40%、レーザー焼灼後40%、肉眼的完全切除後17%。完全切除例のうちの再発例:体幹四肢は65例中13例(20%)、頸部は47例中6例(12.8%)、頭部は18例中6例(33%)、内臓は14例中0例(0%)、計144例中25例(17%)	ただちに切除した群と待機的に手術した群ではアウトカムに差はなかった。多数例の中で完全切除が再発率が一番低く、自然退縮する可能性は低いと結論づけている。
合併症:8人にseroma、6人に創感染。咽頭神経麻痺を1例。顔面神経麻痺1例。2例の死亡(原疾患による)。腹腔内の巨大なリンパ管腫、感染を繰り返した。もう一例は未熟児で、胎児水腫、ニュウビキョウ、肺の低形成を合併していた。生後5週間で死。	54例に再発。44に再切除。5例に自然消退。残りの5例はそのまま。吸引症例は100%再発。硬化療法も100%再発。レーザーは40%再発。部分切除で40%。完全切除でも17%。部位別には頭部の再発が高く33%。頸部は17%。初診時の手術(101例)と待機的手術(85例)に再発の発生に差はみられず。

レビューアーからのコメント	
部位によるstagingシステムによる合併症のリスク層別化が可能とする論文	
・著者は，フィブリン糊局注により，隣接する嚢胞壁が固着するため，嚢胞破裂や出血なく摘出をすることが可能となり，再発を減らすことにもつながると結論づけている。	
fibrin glueで硬化することで剥離が容易で完全切除が可能と主張	
観察研究ではあるものの、様々な角度から頭頸部におけるリンパ管奇形の傾向や特徴を捉えようとしている点は評価できる。 性状による分類はない。	
表在、皮下のリンパ管腫は 除外されている	
大規模な観察研究で完全切除を推奨している。	
macroとmicroを分別していない	自然消退は稀（1／186）で、再発症例は消退する傾向あり（5／54）。神経を巻き込むような症例は体が大きくなるまで待機し、手術以外の治療を考慮する事を推奨。

硬化療法はステロイド、テトラサイクリン、50%dextrose	4新生児症例で緊急摘出／吸引が必要。気道圧迫。1例で出血による輸血を要した。感染、蜂窩織炎を数例。	再発は1年以内に60%、3年以内に80%。

文献No.	文献情報							
	ID	Language	Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages
26		英語	Riechelmann H, Muehlfay G, Keck T, Mattfeldt T, Rettinger	Total, subtotal, and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	1999	125	643-8
26		英語	Riechelmann H, Muehlfay G, Keck T, Mattfeldt T, Rettinger	Total, subtotal, and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas.	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	1999	125(6)	643-8
27		英語	Tunc M, Sadri E, Char	Orbital lymphangioma: an analysis of 26 patients.	Br J Ophthalmol	1999	83(1)	76-80
27		英語	Tunc M, Sadri E, Char	Orbital lymphangioma: an analysis of 26 patients.	Br J Ophthalmol	1999	83(1)	76-80
28		英語	M. Alaminos-Mingorance	Scrotal Lymphangioma in Children	Urol Int	1998	61	181-182
28		英語		Scrotal lymphangioma in children	Urologia Internationalis	1998	61	181-2
29		English	Yasui T, Akita H, Kobayashi K, Kohri	Scrotal lymphangioma.	Urologia Internationalis	1998		
29		英語	Yasui T, Akita H, Kobayashi K, Kohri K.	Scrotal lymphangioma.	Urol Int.	1998	61(3)	178-180
30		英語	Hamada Y, Yagi K, Tanano A, Kato Y, Takada K, Sato M, Hioki K	Cystic lymphangioma of the scrotum	Pediatr Surg Int	1998	13	442-4
30		英語	Hamada Y, Yagi K, Tanano A, Kato Y, Takada K, Sato M, Hioki	Cystic lymphangioma of the scrotum.	Pediatr Surg Int	1998	13(5-6)	442-4
31		英語	Raveh E, de Jong AL, Taylor GP, Forte	Prognostic factors in the treatment of lymphatic malformations.	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	1997	123(10)	1061-5

研究デザイン	P サンプル数	P 対象年齢	P 国、施設	P 男女比	P 対象期間
症例集積(後方視的検討)	21例	1歳未満6人、1～6歳9人、6歳より上(7歳以上？)6人。	①Department of Otorhinolaryngolory, University of Ulm, Medical School, Ulm, Germany(10人) ②Department of Otorhinoparyngology, University of Tirgu-Mures, Medical School, Tirgu-Mures, Romania(11人)	男児12人、女児9人。	1993-1997
症例集積	12	1歳未満6、1-6歳9、6歳以上6	2施設(ルーマニア University of Tirgu-Mures, ドイツ University of Ulm)	男12、女9	1993-1997
Retrospective study	26例	生後6か月までが5例、6日ヵ月～2歳まで5名、2歳～16歳12例、成人例は2例	アメリカ University of Californiaの眼科医	6対20	1980-1996
症例対照研究	26	1ヶ月～74歳	USA、カリフォルニア大学		1980～1996
症例報告	1例	13歳	単施設 スペイン, グラナダ Virgen de las Nieves University Hospital	1対0	記載なし
case report	1例	13歳	スペイン	男児	
case report	1	6	japan	NA	1998¥
症例報告	1例	6歳男児	名古屋市立大学泌尿器科	6歳男児	記載なし
症例報告	1例	7歳	Second Department of Surgery,Kansai Medical University	男児	記載なし
症例報告	1	7	日本、関西医科大学	男1	n/a
症例対象研究	85例(手術74例)	0歳～14歳	カナダ、トロント小児病院	52対33	1988～1996

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)
記載なし	頬部と耳下部5人、頸部7人、口腔と舌1人、その他(前頭部、後頭部、側頭部、眼瞼部)3人、同時に複数ヶ所5人	記載なし	記載なし
n/a	頭頸部のうち、胸郭に病変のない症例。頬部5例、頚部7例、口腔舌1例、その他3例、複数病巣5例	n/a	n/a
	眼窩領域のみ20例(77%)、6例は眼窩＋まぶた、眼窩＋結膜	嚢胞状3例、海綿状19例、記載なし4例	嚢胞状3例、海綿状19例、記載なし4例
	26例全例眼窩。20例(77%)が眼窩限局病変。		26例
5か月間に病変拡大	陰嚢1例	multicystic lymphangioma　1例	なし
	陰嚢	陰嚢1例	
	陰嚢内		
記載なし	陰嚢	multicystic lymphangioma	
発症後まもなく穿刺し50ml吸引。その後40日以上後に手術施行。	左陰嚢	多嚢胞性	該当なし
47日	左陰嚢	陰嚢部	
平均12か月	頸部65(限局49、全体11)、顔面及び中咽頭29(限局例13)、縦隔及び胸壁10	41	31