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18人・24手術（12人手術1回、6人手術2回）	手術なし3人（1人心臓病のため手術を延期し、気管切開と胃ろう状態。2人はリンパ管腫による機能障害が軽度のため手術の同意が得られていない。）
最大径3cm以上の症例のみ。3-5cm 9例、5cm以上12例、うち浸潤傾向2例。手術適応根拠は嚥下障害2、呼吸困難1、眼窩・外耳道3、骨浸潤2、醜形10	手術有り	
右：17例 症状：眼球突出22例（その内上気道感染や眼窩外傷が12例）。慢性眼周囲痛10例、結膜浮腫5例、眼瞼下垂19例、眼球運動制限12例 定量的視力測定（2歳以上の16例）：20/30以上が11、20/40～20/100が3、20/200以下が2	手術あり	
	手術あり	手術なし
	手術	なし
	切除	
	完全切除。再発無し。	
術前の症状；右陰嚢の腫瘤と圧痛	完全切除	
	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。	
精巣・尿路には異常なし	手術有り	
気管切開は5例	手術あり	

O: 記載されているOとその形式	自由記述
・手術数24例(**Tumor Size Ⅰ** (9人10例):頸部全摘2例(2例ともno tumor)、頸部亜全摘(1例no tumor、1例controlled)、頸部部分切除1例(1例recurrence)、頸部切開/吸引2例(2例recurrence)、頸部手術なし1例(1例no result)。頬部/耳下腺部全摘1例(1例no tumor)、頬部/耳下腺部手術なし1例(1例no result)。その他の部位全摘1例(1例no tumor)、その他の部位部分切除1例(1例recurrence)。)(**Tumor Size Ⅱ** (10人11例):頸部部分切除2例(2例recurrence)。頬部/耳下腺部亜全摘1例(1例controlled)、頬部/耳下腺部部分切除2例(1例no tumor、1例recurrence)。口腔/舌手術なし1例(1例no result)。その他の部位亜全摘1例(1例no tumor)。複数ヶ所全摘1例 (1例no tumor)、複数ヶ所亜全摘3例(3例no tumor)、複数ヶ所部分切除1例(1例recurrence)。)(**Tumor Size Ⅲ** (2人3例):複数ヶ所亜全摘2例(1例controlled、1例recurrence)、複数ヶ所切除/吸引1例(1例recurrence) ・有効率:58%(頸部4例、頬部/耳下腺部3例、その他の部位2例、複数ヶ所5例)	Tumor Size Ⅰ=直径3~5cm。Tumor Size Ⅱ=5cm以上で浸潤なし。Tumor Size Ⅲ=5cm以上で浸潤あり。No tumor=手術後に腫瘍が確認できないもの。Controlled=再発もしくは残存腫瘍が最初の腫瘍サイズの10%未満で臨床症状や整容的に問題がなく、複数の術後検査で増大傾向が認められないもの。Recurrence=再発もしくは残存腫瘍の大きさが最初の腫瘍サイズの10%より大きいもの、臨床症状や整容的な問題があり、増大傾向を認めるもの。
切除術24回、うちtotal5(腫瘤無し5)、sub total(重要臓器への腫瘤壁のわずかな遺残) 9(腫瘤無し5, control3,再発1)、部分切除(嚢胞遺残) 7(腫瘤無し1, 再発6)、穿刺吸引または切開 3(再発3)(control:腫瘤ありも症状無しまたは元の腫瘤の10%未満へ減量、再発:症状有り)、合併症 顔面神経末梢枝の麻痺1、創癒合不全1	手術適応として、骨の分離・浸潤、嚥下障害、呼吸障害、醜形、目耳を巻き込む症例が提示された。Follow up期間は平均31ヶ月と記載
2例無治療経過観察で24例が手術例(完全切除or減量手術)。 再発なし10例(9例部分切除、1例完全切除) 再発は14例で初回手術より3.4年。2度目の手術後8例再発なし(7例部分切除、1例完全切除) 再々発は6例で、その内5例は再々々発した。3回目の手術より11.5か月で発症。 突出を認めた内の18例が症状の改善を自覚し、17例が突出の割合が減少。完全切除例2例で複視消失、眼痛症例の8/10で疼痛消失し、残り2例は年1回程度の痛みが残る程度。整容性では18/24例で満足が得られ、機能的問題なし。6例が眼周囲皮膚瘢痕あり。複視なし。視力検査:20/30以上が16例、20/40~20/70が4例で弱視であった、20/200以下が3例で2例は弱視、1例は視神経萎縮を呈した。	眼球突出の状態や程度と再発の有無とに関連性はなかった。 再発例は非再発例と比較し眼球運動制限が有意に認めた。
26例中手術は24例に施行。24例中10例(部分切除9例、全摘1例)は再発無し。14例(58%)の再発は平均3.4年ででみられた。14例中8例は2回目の手術でその後再発はみられない。再発例は眼球運動制限の有する症例に有意に多かった。75%の症例で視力や美容的な満足が得られた。	
手術:1例 ・完全摘出1例 ・合併症:なし ・再発:なし(術後6か月)	陰嚢腫瘤から診断にいたった1例報告。
徐々にサイズUPしたため切除 腹壁への進展部も含めて全摘 術後経過良好	
術後8か月再発なし	陰嚢のリンパ管種に対して完全切除が有効であった。
穿刺後は再増大がみられ、手術による摘出が行われた。術後1年で再発なし。	
初回穿刺後径は縮小したが、消失せず、手術施行。1年の経過観察で特に合併症・再燃などなし	穿刺排液のみで硬化療法は施行していない。
・手術数74例(うち2例は嚢胞吸引無効例) ・周術期合併症率は全体で22%(感染5例、出血4例、脳神経麻痺10例、漿液腫2例、唾液ろう1例、創し開1例、舌腫大1例) ・手術は16例(22%)で奏功しなかった。16例中12例では追加治療を行い、平均3回(1-9回)の手術を行った。2例が死亡し、4例は大きく残存、6例は病変がほぼ切除された。 ・術後再発因子として有意なものは、新生児期発症例、腫瘤以外の随伴症状を有するもの、病変が頭部から頸部に存在するもの、病変部の進展が3領域にまたがるものであった。	

レビューアーからのコメント	
頭頸部に発生したリンパ管腫に限定して外科的治療の効果を検討した有意義な報告。No tumorとcontrolledが有効例と考えるが、当初の腫瘍サイズの10%未満とし、症状や整容性にも問題がないもの以上が有効と捉えられ、基準は厳しく評価していると思われる。	
完全切除ができることなら望ましいが、完全切除によって機能を損なってしまう様な場合には、嚢胞壁の一部を残すsubtotal切除も正当化されるとしている。部分切除は舌、咽頭、喉頭にあるものに限り適切としており、硬化療法いる。	
眼窩領域のリンパ管奇形症例。複数回による切除が眼の機能や整容性を保つ上で必要であると述べている。部分切除や完全切除の選択する適応については述べられていない	
眼窩周辺病変のみを検討した貴重な報告と思われるが、画像提示が無く、イメージしにくい。	
特になし	
特に目立った工夫なし	
完全切除には広範囲な剥離が必要となる場合も	
陰嚢のリンパ管種の1例報告である。	
硬化療法との比較はない。	

文献No.	文献情報							
	ID	Language	Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages
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
32		英語	Fageeh N, Manoukian J, Tewfik T, Schloss M, Williams HB, Gaskin	Management of head and neck lymphatic malformations in children.	J Otolaryngol	1997	26(4)	253-8
32		英語	Fageeh N, Manoukian J, Tewfik T, Schloss M, Williams HB, Gaskin	Management of head and neck lymphatic malformations in children.	J Otolaryngol	1997	26(4)	253-8
33		英語	Wright JE, Sullivan TJ, Garner A, Wulc AE, Moseley	Orbital venous anomalies.	Ophthalmology	1997	104(6)	905-13
33		英語	Wright JE, Sullivan TJ, Garner A, Wulc AE, Moseley	Orbital venous anomalies.	Ophthalmology	1997	104(6)	905-913
34		英語	Peter D. Witt	Aesthetic Considerations In Extirpation of Melolabial Lymphatic Malformations In Children	Plast Reconstr Surg	1995	96	48-57
34		英語	Peter DW, etal	Aesthetic considerations in extirpation of melolabial lymphatic malformations in children	Plastic and reconstructive surgery	1995	96	48-57
35		English	Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF, Mulliken	Cervicofacial lymphatic malformation: clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal hypertrophy.	Plastic and reconstructive surgery	1995	95	951-960

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	85例	0歳～14歳	米国 Otolaryngology, The Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario	33対52	1988-1996
Retrospective study	35例	15例は出生時(43%)、6か月殻2歳で診断11例(31%)、2-7歳で診断6例(17%)、7歳以降3例(9%)		24対11	1985-1995
症例集積	35例	0～6ヶ月: 15例(43%) 6ヶ月～2歳:11例(31%) 2歳～7歳:6例(17%) 7歳～:3例(9%)	カナダOtolaryngology, McGill University, Montreal, Quebec, Canada	24対11	1985-1995
Retrospective study	91	生後1か月から25歳まで(平均4.1歳)	イギリス Moorfields Eye Hospital	詳細不明(手術なし症例を含めると62対96)	1968-1992
症例集積	158例	1ヶ月～25歳	英国 The orbital Clinic, Moorfields Eye Hospital, London	62対96	1968-1992
症例集積	9例	10か月～15歳	単施設 米国, セントルイス St. Louis Children's Hospital	3対6	1986-1989
retrospective review	頸部顔面40例中、口唇部の9例	10ヶ月～15歳	アメリカ ワシントン大学セントルイス小児病院	男児3例女児6例	1986-1989
retrospective medical review	91		boston		1979-1993

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)
平均12ヶ月 長短は予後に関係なし。	頚部　65 顔面・口腔　29 縦隔　10	41例 再発9例(22%)	31例 再発例(23%)
7歳までに治療したのが29例(83%)	頚部の後方三角19れ(53%)、下顎部6例(18%)、舌3例(9%)、鎖骨上2例(6%)、口腔底2例(6%)、頬2例(6%)、耳下腺1例(2%)	記載なし	記載なし
	後頚部　19(53%) 顎下　6(18%) 舌　3(9%) 鎖骨上窩　2(6%) 口腔底　2(6%) 頬　2(6%) 耳下腺　1(2%)		
不明	手術なし症例を含む158例で検討: 眼窩前方1/3領域について:4分円の1か所に留まる119例、全領域に及ぶ9例。33例は前方浸潤なし 眼窩後方2/3領域について:四分円の1か所に留まる74例、円錐内のみ34例、全領域20例、19例は後方浸潤なし、11例は不明	記載なし	記載なし
	眼窩		
中央値2年(8か月～27か月)(Table1に診断時年齢，初回手術時年齢記載あり)	頬口唇部(melolabial)	記載なし	記載なし
平均2年(8～27ヶ月)	口唇部		
	18・頚部、17頬、10後頚三角、9唾液腺、8舌、8眼窩周囲、4口唇	17例の手術症例で、顔面下部、舌、首、下顎の広範囲なリンパ管腫。11例に気管切開。早期縮小手術で約10ヶ月の経過で抜管可能に。口腔内病変は7病変で胃瘻増設が必要となった。部分切除で経口摂取可能に。12例に感染症発生。歯科治療に併発して感染症が発症。気道圧迫／閉塞を合併した例は静脈注抗生物質	9例に歯の喪失(予防的抜歯)。8例は構音障害。顔面骨の異常。11例に開口(閉口)障害。下顎の角度の鈍化。早期手術が骨格の異常を予防するわけではない。

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　74例	
26症例が症状ない腫瘍、5例が炎症を伴った腫瘍、3例が舌腫大、1例が呼吸障害	手術有	穿刺吸引
	手術あり35例 全摘　22例(63%) 亜全摘　7例(20%) 穿刺　6例(17%)	
主訴(手術なし症例を含む):腫瘤67例、血腫59例、突出24例、疼痛6例、眼瞼下垂1例、人工眼が合っていない1例 その他症状:疼痛68例、複視14例、鼻炎の悪化12例、視野悪化11例、流涙の悪化3例、くり返す鼻出血3例	手術あり	
	手術　91例	
	手術 ・頬口唇部からの皮切による減張術(melolabial debulking) ・その他組み合わせ	なし
	両側の頭頸部リンパ管腫の全症例で手術施行。亜全摘と舌の縮小手術が最も一般的。あごの過度の発達に対しては様々な形成的治療(orthognathic、骨きり術)が、基本的に骨格の成長が完了してから行われた。口咬障害の症例が顕著であった2症例で、骨格成長が完了する以前に治療がなされた。	17人の患者に89回の手術。平均年齢8歳。ほとんどの患者は乳児期、幼少期、10代、20代と軟部組織切除を何度も受けている。骨切りは通常1回で、15歳が平均年齢。

O: 記載されているOとその形式	自由記述
74例(87%)が外科的治療を受けている。 再発率は22%、死亡率は3%。	若年であるほど(特に新生児)予後が悪い。 症状が腫瘤以外のものである場合に予後が悪い。 3か所以上に存在する場合に予後が悪い。 特に顔面、口腔をinvolveする症例は予後が悪い。 組織型と診断から治療までの期間に関しては予後に関係ない。 外科的切除はできるだけ早めに行う方が推奨されるが、そのタイミングは患者の機能易美容的予後を考慮したものでなければならない。
完全切除が22例(63%)、部分切除が7例(20%)、穿刺吸引が6例(17%)。部分切除例全てにおいて、頸部1領域以上に拡がっているか、サイズが8cm以上の症例。 平均在院日数は3日、合併症は感染が5例(14%)、気管軟化による気道閉塞が1例。 術後最低1年以上フォローしており再発は4例(11%)。	(考察より)3歳未満で4cm以下のサイズで、正中に近かったり呼吸障害のない症例なら、自然退縮もあり経過観察も可能かもしれない。 頸部の巨大腫瘍で呼吸障害を引き起こす新生児例は、穿刺吸引(±気管切開)による治療を行い、将来的に切除するプランもある。 外科的完全切除は周囲の重要な構造物を犠牲にする可能性が高く、段階的な切除が勧められる。 手術時期は3-5歳くらいまで待ってから施行した方が、自然退縮を期待できたり、手術時に周囲構造物を容易に認識できあり、出血のコントロールが容易であったり、術後管理が簡便であったりという理由で良いとする論文が多いとのこと。 再発率は舌骨上領域の腫瘍の方が、舌骨下領域のそれよりも高いとされている。
	切除が推奨される。 針穿刺や硬化療法の効果については未だ不明(時代的なもの) 3歳以下で小さな病変は経過観察か穿刺が可能。 3歳以上で小さな病変は切除が最良の治療。
手術適応:①整容性や機能の改善66例(前方眼窩切開術51、側方眼窩切開術16)、②診断確定のため12例(前方眼窩切開術11例、側方眼窩切開術1例)、③眼神経圧迫8例(前方眼窩切開術3例、側方眼窩切開術5例)、④end stage disease5例(側方眼窩切開術4例、部分切除1例) 手術回数:1回が54例、2or3が20例、4回以上が17例 複数回手術に及んだ症例は、元々or手術後に出血が繰り返されたもの。前方眼窩切開術をした患者は誰も視野欠損がなかった。 側方眼窩切開術をした患者のうち3名は盲目となったが、全例元々end stage disease症例ですでに視力低下があった。	手術アプローチは病変の位置と広がりによる。 内側角膜周囲切除は円錐領域のアプローチには良い。
	手術の適応に関して 美容的、機能的理由　66例(72%) 診断のため　12例(13%) 視神経の圧迫症状　8例(9%) 末期の疾患　5例(6%)
手術:9例 ・8例はドレナージ, 減張術(debulking)を組み合わせて段階的に治療されている ・合併症: ・創部感染例なし(術後蜂窩織炎例あり) ・望ましくない瘢痕2例 ・心理社会的評価 ・瘢痕の受容:受容5例, おおむね受容2例, 非受容2例 ・からかいあり:2例 ・カウンセリング:1例	・40例の頭頸部リンパ管奇形患者のうち, 頬口唇部melolabialのリンパ管奇形に対して治療が行われた9例の症例集積検討。 ・melolabialアプローチは顔面神経麻痺などの合併症軽減につながる。
切除　表面アプローチ、口腔内アプローチ両者あり　バイポーラーを使用	
合併症;24%に創部感染。13人(76%)に顔面神経麻痺。2人に気道確保目的の気管切開が必要。4人にはさらに舌下神経麻痺もみられた。首の軟部組織を取りすぎる事により下顎の肥大が強調してしまう。	骨きりによる骨の病理学所見;7例に海綿骨内部のリンパ奇形が認められた(10例中)。骨の内部のリンパの異常が骨の過度の発育に寄与。

レビューアーからのコメント	
性状による分類はしていない。 穿刺吸引による対応は呼吸障害のある頸部リンパ管腫の治療の選択肢の一つとして検討して良いかもしれないが、詳細な報告はない。	
文献が古い時代のものであり、硬化療法の適応などについては不明とコメント	
眼窩領域の観察研究 静脈奇形の論文としての要素が強く、除外して良いだろう 手術ありの症例と手術なしの症例が混在しているデータが多く、詳細不明なものが多い	
眼窩の血管奇形すべてを含 んだものであり、リンパ管腫に特化した論文ではない。	
・個々に行われた治療経過は個別性が高く，特定の結論づけが難しい。 ・著者は，CTまたはMRIにより病変が限局的なのかびまん性に浸潤しているのか評価を行うこと，その結果に対して段階的な治療計画をたてることが大切だと結論づけている。	
治療困難な口唇部の手術症例についてのreview。患者満足度は高いと筆者は表しているが満足としているのは5/9にとどまる	
頭頸部の手術に精通した形成外科医に再読を依頼したい。この部位のリンパ管腫に対する症例数の多い論文。神経麻痺の頻度が高い。	

気道確保と栄養管理が第一。口腔内病変は歯の発育に支障を来す。思春期に至ると、顔面下部のゆがみや軟部組織の肥大が目立つようになり容姿的な問題も。	筆者は段階的な手術を推奨。それでも神経麻痺発生は免れない。舌の肥大縮小手術も神経麻痺のリスク。両側麻痺の場合はspeech/嚥下に大打撃。下顎の骨切りは成長が完了するまでは施行しないのが通常だが、気道確保目的、発音／摂食障害の際には早期の骨切り形成も適応となる。長期の気管切開のリスク軽減。下顎体の切除も時に有効。	

文献No.	文献情報							
	ID	Language	Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages
35		英語	Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF, Mulliken JB.	Cervicofacial lymphatic malformation: clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal	Plast Reconstr Surg.	1995	95(6)	951-60
36		英語	de Serres LM, Sie KC, Richardson MA	Lymphatic malformations of th e head and neck	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	1995	121	577－82
36		英語	de Serres LM, Sie KC, Richardson	Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal for staging.	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	1995	121(5)	577-82
37		英語	Kocer U, Atakan N, Aksoy HM, Tiftikcioglu YO, Aksoy B, Astarci	Late-onset superficial lymphatic malformation: report of a case and review of the literature.	Dermatol Surg	2003	29(3)	291-3
37		英語	Kocer U, Atakan N, Aksoy HM, Tiftikcioglu YO, Aksoy B, Astarci	Late-onset superficial lymphatic malformation: report of a case and review of the literature.	Dermatol Surg	2003	29(3)	291-293
38		英語	Patel GA, Schwartz RA	Cutaneous lymphangioma circumscriptum: frog spawn on the	Int J Dermatol	2009	48(12)	1290-5
38		英語	Patel GA, Schwartz RA	Cutaneous lymphangioma circumscriptum: frog spawn on the skin.	Int J Dermatol	2009	48(12)	1290-5
39		英語	J Mordehai	Lymphangioma circumscriptum	Pediatr Surg Int	1998	13	208-210
39		英語	Mordehai J, etal	Lymphangioma circumscriptum	PSI	1998	13	208-210

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	17例	5歳から40歳、平均19歳	アメリカDivision of Plastic Surgery, Children's Hospital, Boston, Mass.		1979年から1993年
症例集積(後方視的検討)	56例(1例はコデイン中毒で死亡したため、55例で検討している。)	平均18.7ヶ月(50名分)6名分は年齢不詳	Children's Hospital and Medical Center , Seattle, Washington, USA	男児:女児=27:29	1983～1993
症例集積	55	平均18.7ヶ月	米国、Children's hospital and mediacl centre and the uniersity of Washington school of medicine	男27/女29	1983-1993
Case Report	1例	53歳	トルコ	女性	不明
症例報告	1例	53歳	トルコ Plastic and Reconstructive Surgery, Ankara Training and Research	女性	2003
review	具体例なし				
レビュー			米国、ニュージャージー医科大学		
症例報告	2例	新生児, 5歳	単施設 イスラエル, ネゲブ Soroka medical center	2対0	記載なし
case report	2例	新生児(出生前診断例)、5歳	イスラエル Ben-Gurion大学	男児	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		
記載なし。	頭頸部(StageⅠ:片側で舌骨より下(前・後頸三角部12例)、StageⅡ:片側で舌骨より上(口腔底・舌・頭蓋骨・耳下腺・下顎骨・後耳介部・眼窩17例)、StageⅢ:片側で舌骨の上下(頸部・頭蓋底や後咽頭間隙・下顎骨・耳下腺15例)、StageⅣ:両側で舌骨より上(舌・口腔底・顎下腺・耳下腺・頭蓋骨・鼻唇(正中を越える)5例)、StageⅤ:両側で舌骨の上下(6例)	Cystic Hygroma StageⅠ:9例、StageⅡ:6例、StageⅢ:10例、StageⅣ:0例、StageⅤ:4例(合計29例)	海綿状という記載はない。Lymphangioma StageⅠ:3例、StageⅡ:11例、StageⅢ:5例、StageⅣ:5例、StageⅤ:2例(26例)
n/a	I(片側舌骨上12)、II(片側舌骨上17)、III(片側舌骨上下にまたがる15)、IV(舌骨上両側5)、V(両側舌骨上下または顔面6)	cystic hygroma 30, lympahngioma 26	
5年で徐々に増大	腹壁	分類できず	分類できず
	腹壁	lymphangioma circumscriptum	
	皮膚		
・数週間 ・4年	・右腋窩+右上肢+縦隔 ・体幹皮膚	・Multicystic lymphangioma	記載なし
①新生児期に予定手術、②5歳まで放置	①右腋窩、縦隔②右体幹		microcystic、皮膚微小病変の集簇

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;感染71%、気管切開が必要な気道閉塞が65%、齲歯53%、発語障害47%、出血35%	手術(一人あたり平均 4回)	
人種(白人34名、アメリカンインディアン5名、ヒスパニック4名、アジア4名、アフリカ系アメリカ人3名、不明6名)、5名新生児期に気管切開、36名術後フォローあり(期間1ヶ月～14年)、19名は他の病院でフォローあり。1名コデイン中毒で死亡。	全例手術あり	
I (術前感染17%)、II (術前感染12%、気道閉塞・経口摂取困難無し)、III (術前感染27%、気道閉塞無し、経口摂取困難2)、IV (術前感染2、気管切開1、胃瘻1、嚥下困難2)、V (術前感染3、挿管3、気管切開4、緊急気切3、経口摂取困難5、胃瘻1)	手術あり	
見た目は血管原基性腫瘍に類似	手術あり	
	手術	
	手術	なし
	手術のみ　全切除	

O: 記載されているOとその形式	自由記述
術後合併症として創感染が4例(24%)、気道閉塞で気管切開が必要になったのが2例、顔面神経麻痺が13例(76%)、舌下神経麻痺が4例(24%)。	
StageⅠ:12例(手術は平均1回。術前感染17%、術後合併症・残存病変0%)、StageⅡ:17例(手術は平均1．5回。術前感染12%、術後創感染12%、脳神経麻痺18%(顔面神経麻痺)、病変残存29%)、StageⅢ:15例(術前後の合併症率67%。手術は平均1．3回。術前感染27%、嚥下障害による栄養困難13%、術後感染27%、創部漿液腫13%、神経麻痺(顔面神経・交感神経損傷によるホルネル症候群含む)27%、残存病変40%)、StageⅣ:5例(手術は平均2．3回。術前後の合併症率80%。術前感染40%、1例は1生月で気管切開・7生月で胃ろう造設、2例は嚥下障害。神経障害はない。1例(20%)は術後感染と創部漿液腫形成。80%(4例)が長期間合併症あり。発語障害3例(60%)、噛合障害3例(60%)、齲歯1例(20%)、残存病変60%)、StageⅤ:6例(1例は縦隔までの進展があり、3回胸部の手術を施行された。術前感染50%、気道の確保が必要だった症例83%(5例)(3例挿管、4例、気管切開)、栄養困難5例(1例は嚥下障害のみ。4例に処置を行い、2例はチューブと胃ろう、1例はチューブのみ、1例は新生児期に胃ろう+気管切開)、手術は平均3．3回施行。術後感染83%、脳神経麻痺50%(3例)、漿液腫17%(1例)、噛合障害100%(6例)、齲歯17%(1例)、発語遅れ17%(1例)、残存腫瘍100%(6例)、整容性に問題あり83%(5例)。)	術後合併症の内容とStage別に分析:脳神経麻痺合併(StageⅠ:0%、StageⅡ:18%、StageⅢ:27%、StageⅣ:0%、StageⅤ:50%)、術後感染合併(StageⅠ:0%、StageⅡ:12%、StageⅢ:27%、StageⅣ20%、StageⅤ83%)、漿液腫合併(StageⅠ:0%、StageⅡ:0%、StageⅢ:13%、StageⅣ:20%、StageⅤ:17%) 術後長期後遺症(StageⅠ:0%、StageⅡ:0%、StageⅢ:0%、StageⅣ:60%、StageⅤ:100%)　術後病変残存(StageⅠ:0%、StageⅡ:29%、StageⅢ:40%、StageⅣ:60%、StageⅤ:100%)
I(手術1回、再発・合併症無し)、II(手術1.5回、顔面神経麻痺18%、遺残病変29%)、III(手術1.3回、術後感染27%、seroma13%、神経損傷27%、遺残病変40%)、IV(手術2.3回、術後感染1、seroma1、神経損傷0、発生の遅れ3、不正咬合3、虫歯1、遺残病変3)、V(手術3.3回、術後感染5、脳神経麻痺3、seroma1、咬合不正6、下顎変形6、虫歯1、発声の遅れ1、遺残病変6、外観の醜形5)	舌骨の上下・両側・片側かで分類していた。特に手術基準の記載無し、術前治療の記載無し
完全切除、再発なし、合併症なし	
	late-onsetの表在性のリンパ看守は限局性の病変であることが多く、皮下組織とともに外科的切除を行うことにより再発なく治癒する可能性が高い。
	限局性リンパ管腫は皮膚に限局する。その特徴は正常皮膚や丘疹の上に5mm程度の小水疱の散在または集簇である。プラーク様またはイボ状の角質増殖がみられる。色調は無色、ピンク、赤、紫、黒など。限局性リンパ管腫を、悪性腫瘍の皮膚転移としっかり鑑別することが重要である。薬剤による治療法はなく、二次感染に対する抗生剤投与くらいであり、切除が75%に有効である。再発防止のため、正常組織が出るまで皮下～筋膜まで深く切除する。術中迅速で辺縁を確認する。
手術 症例1 ・腋窩リンパ管腫摘出→局所再発とリンパ漏→反復切除 ・縦隔病変→右開胸手術で摘出(→多嚢胞性リンパ管腫) 症例2 ・体幹→広範切除→再発なし	特になし
手術式の詳細なし　全切除するも他の部位で再発　切除を繰り返す	

レビューアーからのコメント	
頭頸部の巨大リンパ管種に対する手術。合併症の割合が高い。	
頭頸部リンパ管腫55(56)例の詳細な部位、経過、治療内容、術前後合併症について詳細に記載しており、分析も詳細にされている。StageⅣとⅤでは治療に難渋し、合併症が多いことが明らか。頭頸部の治療方針を検討するのに有用な報告である。	
病変を部位別に分類することで、より正確に予後が予測できるとした。	
性状による分類はできない。 この論文は表在性リンパ管奇形が晩期発症した症例の提示。 小さな腫瘍に対しては外科切除が有用とコメントあり。 他の文献(Flanagan BP, Helwig EB. Cutaneous lymphangioma, Arch Dermatol 1977; 113:24-30)では、表在性リンパ管奇形の22%が31歳以降に発症したとの報告あり。 同じ研究者たちの報告では、表在性リンパ管腫に対して外科的切除を施行した91%が再発なしに施行し得たとのこと	
他の文献のレビューを引用して表在性のリンパ管奇形は 限局性のものであれば再発なく外科的治療が有効であるとのべている。	
レビューのため不採用	
特になし	
局所再発に加え別部位での再発および皮膚限局の稀な病変を報告。参考になる情報なし。	

文献No.	文献情報							
	ID	Language	Authors	Title	Journal	Year	Volume	Pages
40		English	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 Maxillofacial Surg	2013	51	98-102
40		英語	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		英語	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
41		英語	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		英語	Thissen CA, Sommer A.	Treatment of lymphangioma circumscriptum with the intense pulsed light system.	Int J Dermatol	2007	46(suppl)	8月16日
42		英語	Thissen CA, Sommer A.	Treatment of lymphangioma circumscriptum with the intense pulsed light system.	Int J Dermatol	2007	46 Suppl 3	16-18
43		日本語	藤野明浩	気道周囲を取り巻く頸部・縦隔リンパ管切除	小児外科	2014	46(2)	105-110
43		日本語	藤野、他	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	105-110
44		日本語	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
44		日本語	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		日本語	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
45		日本語	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

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
review			UK		
SR	なし				
症例報告	1例	24歳	Division of Plastic Surgery and Department of Dermatology, New York－Presbyterian Hospital, New York, New York, U	女性	記載なし
症例報告	1	24	米国、New York Presbyterian hospital	女1	n/a
症例報告	1	27	ニュージーランド、マーストリヒト大学	男	
症例報告	1例	27歳	オランダ Department of Dermatology, University Hospital Maastricht, Netherland	男性	2007
総説	特定なし	特定なし	特定なし	特定なし	特定なし
総説	記載なし	記載なし	慶応義塾大学小児外科	記載なし	記載なし
総説	症例提示も具体性なし		日本		
総説					
総説	症例提示も具体性なし		日本		
総説					

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		
記載なし。	右大腿部	多嚢胞性	該当なし
n/a	右大腿皮膚		右大腿皮膚に露出
10年	前胸部		前胸部の皮膚限局性リンパ管腫
10年	右前胸部	lymphangioma circumscriptum	
特定なし	頸部・縦隔（気道周囲を取り巻くもの）	特定なし	特定なし
記載なし	頸部縦隔	記載なし	

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
	外科的切除。15×7cmの皮膚欠損が生じ、皮膚移植施行した。	
出生時から認めており、発赤、かゆみを伴い、増大、浸出が増加	手術有り	
	レーザー	
	Intense Pulse Light (IPL) source	
特定なし	特定なし	特定なし