



**リンパ管腫**  
2015/2/15  
国立成育医療研究センター外科  
高橋 正貴

**リンパ管腫の発生原因**

- .. 不明
- .. 胎生のリンパ管形成期の異常により囊胞性病変を形成すると考えられる。
  - # 閉塞による拡張説
  - # 異常な発芽説

**リンパ管腫に関する疑問**

リンパ管腫とは何か？      リンパ管腫は何故発生する？

リンパ管腫は  
治せないのか？

奇形？腫瘍？      有効な薬剤はないのか？

**リンパ管腫の研究報告は少ない**

リンパ管腫の生物学的特性が不明

↓

リンパ管腫の細胞を培養して検討

**ヒトリンパ管腫由来リンパ管内皮細胞**

Human Lymphangioma derived  
Lymphatic Endothelial Cell  
(HL-LEC)

- ① HL-LEC初代培養を作成
- ② HL-LECは正常リンパ管内皮細胞(LEC)と異なるのか？

HL-LECは正常リンパ管内皮と同じようにリンパ管内皮マーカーを発現している。

しかし、HL-LECをマウスに移植すると・・・

正常リンパ管内皮細胞はリンパ管を形成

↑↓

HL-LECはリンパ囊胞を形成

### HL-LECのまとめ

☆ リンパ管腫由来リンパ管内皮細胞は*in vitro*で正常なリンパ管のマーカを発現し、内皮細胞の特性を示した。

☆ 正常リンパ管内皮細胞はリンパ管を形成するが、リンパ管腫由来リンパ管内皮細胞はリンパ嚢胞を形成する。

☆ HL-LECから、HL-LEC蛍光不死化細胞株を作成した

☆ 蛍光リンパ管腫モデルマウスの作成を試みている

### 蛍光リンパ管腫モデルマウス



直接は見えない



励起すると蛍光を発する

### マイクロアレイによる 遺伝子発現の検索 HL-LEC vs Normal LEC

☆ リンパ管腫 vs 正常リンパ管内皮の遺伝子発現プロファイルをマイクロアレイで比較

☆ HL-LEC15株と正常LEC8株で比較

↓  
17 遺伝子の発現が  
共通して異常を示した

☆ 各遺伝子の機能解析を実施中

☆ マーカーとしての意義を検討中

リンパ管腫由来内皮細胞に対する  
各種薬剤の直接効果の検討

HL-LECへの各薬剤の直接効果

- # ビシバニール
- # プレオマイシン
- # プロプラノロール
- # ラバマイシン

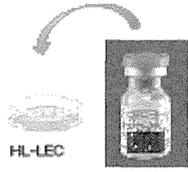
を加えるとHL-LECの生細胞数は減少する

↓

上記薬剤は直接HL-LECに有効である

OK-432の作用機序の検討

- ◆ 形態の変化
- ◆ 生細胞数の減少
- ◆ 免疫染色で内皮細胞へ  
とりこまれる
- ◆ アポトーシスは関与  
していない



↓

免疫反応なしにHL-LECに有効である

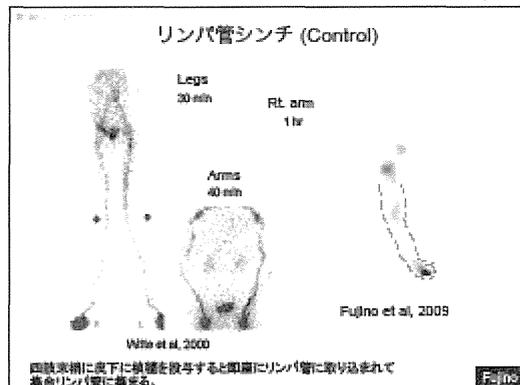
リンパ管腫治療の研究のまとめ

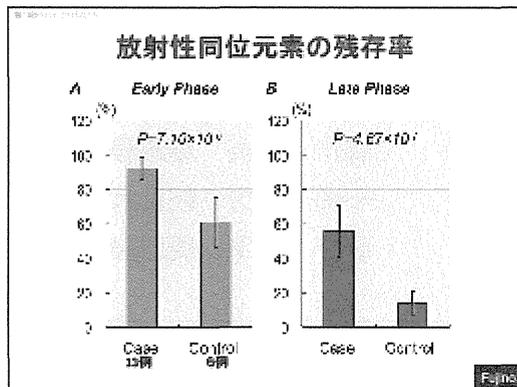
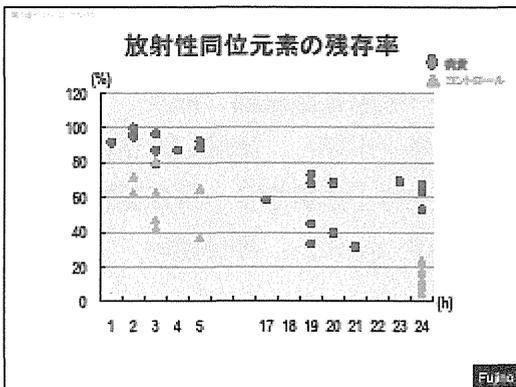
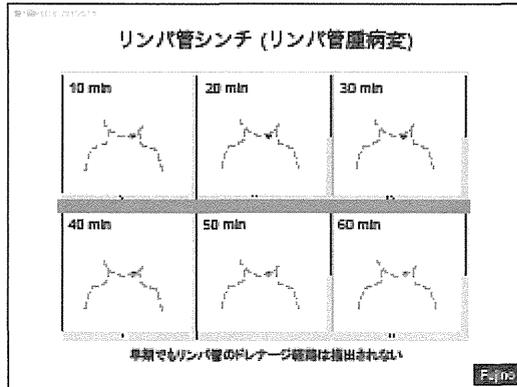
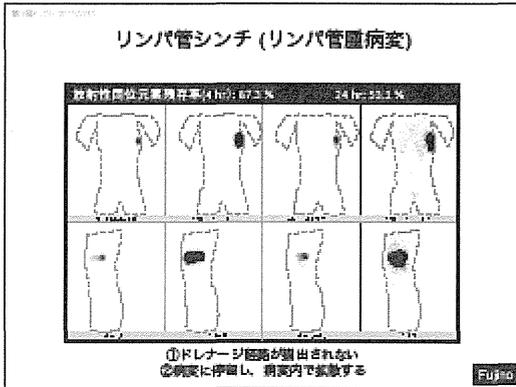
- ☆ OK-432, bleomycin, rapamycin, propranolol は  
*in vitro*でHL-LECに直接作用する
- ☆ OK-432 はエンドサイトーシスによってHL-LEC  
に取り込まれ、免疫反応を介さずに細胞死を惹  
起する

リンパ管腫内に投与した  
薬物の動態は？

↓

リンパ管腫シンチグラフィの応用





リンパ管腫内リンパ動態のまとめ

- ☆ 正常なドレーンage路がない
- ☆ 正常なリンパ管ネットワークとの交通が乏しい

↓

正常組織より病変内に長時間とどまる

病変に直接投与した薬剤の効果が期待できる

(藤野雅也 他. リンパ管腫内リンパ動態の検討. リンパ学 24: 7-12, 2011.)

今後の課題

- リンパ管腫由来細胞株・モデル動物を用いて
- ☆ 診断マーカーの確立
- ☆ 新規治療の開発

厚生労働科学研究委託費（難治性疾患実用化研究事業）  
委託業務成果報告

④ 臨床データ収集・管理、情報の発信

- ★ リンパ管疾患情報ステーションの整備・管理
- ★ 患者自己申告を起点とした症例登録システムの構築
- ★ 疾患由来組織・画像の保存（連結可能匿名化済み）
- ★ 小児リンパ管疾患シンポジウム
- ★ 各リンパ管疾患症例登録システムの整備・管理

担当責任者

岩中 督	東京大学大学院医学系研究科小児外科	教授
上野 滋	東海大学医学部外科学系小児外科学	教授
木下 義晶	九州大学大学院医学研究院小児外科学分野	准教授
野坂 俊介	国立成育医療研究センター放射線診療部	部長
森川 康英	慶應義塾大学医学部外科学（小児）	講師（非常勤）
小関 道夫	岐阜大学大学院医学系研究科小児病態学	兼任講師
藤野 明浩	慶應義塾大学医学部外科学（小児）	専任講師

研究要旨

【研究目的】

先天性リンパ管疾患は、原因不明で有効な治療法が存在しない稀少な難治性疾患が多く、患者 QOL に非常に大きな支障を来す。委託業務④「臨床データ収集・管理、情報の発信」は当疾患の研究を発展させ、治療法開発へ導くために必須の業務である。

【研究進捗状況】

前研究班にて設立したリンパ管疾患の総合的 HP 「リンパ管疾患情報ステーション」は調査研究の進捗に伴い、特にリンパ管腫症・ゴーハム病のページが充実化された。また新たな調査研究開始の準備が行われている。患者自己申告を起点とした症例登録システムについてはリンパ管疾患情報ステーション内に作成中である。来年度の調査研究開始時に合わせて完成される。疾患由来組織・画像の保存（連結可能匿名化済み）については国立成育医療研究センター内に疾患毎に画像保存するシステムを作成している。実際の保管はまだ開始していない。平成 27 年 2 月 15 日（日）に第 1 回小児リンパ管疾患シンポジウムを国立成育医療研究センターにて開催し、延べ約 160 名の医師、医療関係者、患者、家族が参加した。リンパ管腫（嚢胞性リンパ管奇形）、リンパ管腫症・ゴーハム病の新たな症例登録システムの整備を行った。

## 【結論】

本分担業務は最終的に対象である稀少難治性疾患のリンパ管疾患に対する研究を行う基盤を確立することである。いくつかの前研究班の成果を用いて発展がスムーズに行われている。3年の研究期間内に整備は完了する予定である。

### A. 研究目的

先天性リンパ管疾患は、原因不明で有効な治療法が存在しない稀少な難治性疾患が多く、患者 QOL に非常に大きな支障を来す。しばしば鑑別診断が困難であり、小児関連各科が診療に難渋する。様々なリンパ管疾患が混同され診断・治療を困難にしている面もみられ、これらを整理し関連各科共通の診断基準・診療ガイドラインを作成する事は今後この領域の疾患の医療の質を高める上で避けることはできない。国際的にもそういう大規模な試みは過去に認められず意義が大きい。

当分担研究は、5年来厚生労働科研費難治性疾患克服研究事業で進められてきた難治性疾患研究（平成 21-23 年度難治性疾患等克服研究事業「日本におけるリンパ管腫患者（特に重症患者の長期経過）の実態調査及び治療指針の作成に関する研究」藤野班、平成 24-25 年度「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」田口班、平成 24-25 年度「リンパ管腫症の全国症例数把握及び診断・治療法の開発に関する研究班」小関班）を再編したもののひとつに相当する。

当研究計画の3年間の業務項目は、大きく以下の4点で示される。

#### ①総括

#### ②先天性リンパ管疾患診断技術の改良

#### ③先天性リンパ管疾患治療開発への応用

#### ④臨床データ収集・管理、情報の発信

計画している委託業務④「臨床データ収集・管理、情報の発信」は稀少難治性疾患である先天性のリンパ管疾患のデータを収集、蓄積し、また得られた情報を広く発信することを目的とする。これらは、当該疾患を正確に理解し、診断技術を向上させ、研究を発展の上治療法開発へ導くために必須の業務である。

前研究班にて作成された HP「リンパ管疾患情報ステーション」を活用し、患者・医療者を導く「情報公開」「診断システム作成」を行い、さらに研究サイトにて疫学研究のため臨床情報を収集する「疾患登録システム」を運用し、臨床上あらゆる情報の集約、今後の研究発展の基盤をつくる。

(1) 全国調査からの患者データベース作成、情報公開による社会的認知度の上昇

(2) 診断システム・治療指針掲載による患者の診断率・治癒率・QOL 向上、医療費削減

(3) 対象リンパ管疾患の原因解明、他のリンパ系難治疾患への応用

等が概念的な目的である。具体的には以下の方法に示す。

### B. 研究方法

a. リンパ管疾患情報ステーションの整備・管理：



HP「リンパ管疾患情報ステーション」の各疾患の情報をアップデートし、医療者向け患者向けそれぞれ診断・治療に関わる内容の充実化を図る。また研究対象であるリンパ管疾患に対して、長期的に最も効率よく研究を進めていくためには、運営、研究への協力などの情報提示を行う患者ページの構築が重要であると考えられる。患者会などと協議しつつ、慎重に有益なページを造る。

b. 患者自己申告を起点とした症例登録システムの構築：

対象疾患は非常な稀少難治性疾患であり一般的に患者の疾患に対する意識は高く、また改善の望みも大きいため研究協力も容易に得られることが多い。この特徴を生かして、効率よく症例登録を進めるためのシステムを構築する。症例登録はリンパ管疾患情報ステーションを通して行う。本疾患の発生動向の集計や治療研究など多様に利用できるデータベースとなることを目指す。

c. 疾患由来組織・画像の収集・保存：

調査研究、及各疾患の切除組織及び派生物を収集・保存する。国立成育医療研究センター内に保存システムを作成する。

d. シンポジウムの開催：

かつて本邦においては開催されたことがない難治性リンパ管疾患のシンポジウムを行う。初の試みであり、時間は短めで密度の濃い会とすることを念頭に準備をする。医療者・研究者を主体とした午前の部と、疾患の情報をまとめて患者・家族に説明し、また患者家族の会と連携し、意見交換を行える場を設ける午後の部に分けて開催する。

(倫理面への配慮)

本研究の基盤となる臨床情報は、厚生労働省の「疫学研究に関する倫理指針」に則った研究により収集された。プライバシーの保護、不利益・危険性の排除については特に厳守した研究であり、集計されたデータは、「観察研究」による「連結可能匿名化された情報」で「被験者の心理的苦痛を伴わないもの」であり、研究を行う各施設での倫理審査を経て施行された。

一部の研究は既に診断治療目的で採取された「人体から採取された試料等」を用いるが、研究対象者には、文書により本研究の内容、方法および予想される結果を十分に説明し十分な理解（インフォームドコンセント）を得た上で実施されるものであり、その「保存、利用」や「人権擁護」については厚生労働省の「臨床研究に関する倫理指針」に準拠しており、すでに研究計画は各研究施設の倫理審査にて承認を得ている。

上記はいずれも平成27年4月に施行予定の「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」にも準拠している。

上記のごとく現計画では倫理問題に抵触する研究は含まれないと考えられるが、研究計画は施行後も各研究施設の倫理審査委

員会により、定期的な監査・モニタリングがおこなわれる。

### C. 研究結果

#### a. リンパ管疾患情報ステーションの整備・管理：

前研究班にて設立したリンパ管疾患の総合的HP「リンパ管疾患情報ステーション」は調査研究の進捗に伴い、特にリンパ管腫症・ゴーハム病のページが充実化された。

様々なリンパ管疾患の臨床・研究情報の収集や発信を行っています。

#### リンパ管腫症及びゴーハム病とは

##### リンパ管腫症・ゴーハム病

リンパ管腫症 (Lymphangiomatosis, 最近ではGeneralized lymphatic anomalyと呼ばれる) は全身臓器にリンパ管腫瘍の増殖する先天性の希少な難治性疾患である。小児・若年者に多く発症し、症状は臓器増殖により様々だが、突如発症し胸部病変を合併する全半体不整である。骨溶解や乳び腫、線維筋腫、リンパ管腫、血腫、出血傾向も併発する。

一方、ゴーハム病は1954年にGorhamとStoutらが最初にまとめた“disappearing bone”を特徴する疾患で、骨が溶解し、血管やリンパ管増殖に由来する疾患である。1983年にHelfferらが発見した診断基準では、内臓への増殖は認められていないが、乳び腫を伴う症例報告も多い。両者の疾患と考えられているにも関わらず、臨床的にリンパ管腫症と病態が異なることが明らかになる。

最新分類の主要な国際分類であるISSVA(International Society of Studying Vascular Anomaly)分類が2014年にアップデートされ、これまでリンパ管腫症 (Lymphatic malformation) と一語であったのが、大きく分類された。(図1)。最近、リンパ管疾患に関する研究は大きく進歩してきているが、この疾患については研究が進んでおらず、病態解明だけでなく、診断や治療法の確立が急務である。

2014年版 ISSVA分類 Simple vascular malformation II Lymphatic malformations (LM)	従来からの呼称
Common (cystic) LM	Lymphangioma リンパ管腫
Macrocytic LM	Cystic lymphangioma 嚢胞型
Microcytic LM	Cavernous lymphangioma 海綿状型
Mixed cystic LM	Mixed lymphangioma 混合型
Generalized lymphatic anomaly (GLA)	Lymphangiomatosis リンパ管腫症
LM in Gorham syndrome	Gorham-Stout disease ゴーハム病
Channel type LM	その他、ゴーハム・スタウト症候群、大血管炎、精血、massive osteolysis, vanishing bone disease, ribbons bone disease, Gorham's disease, Gorham-Stout syndromeなども呼ばれる
Primary lymphedema	
Others	

図1: 2014年版ISSVA分類のリンパ管腫症 (Lymphatic malformation) 分類と従来からの呼称の比較

#### リンパ管腫症、ゴーハム病の特徴とその違い

これまで国内では症例報告が散見されるのみで、疫学的データは存在しなかった。我々は平成24、25年度の厚生労働省難治性疾患先駆研究事業の「リンパ管腫症の全国臨床情報登録及び診断・治療法の開発に関する研究」の一環として、

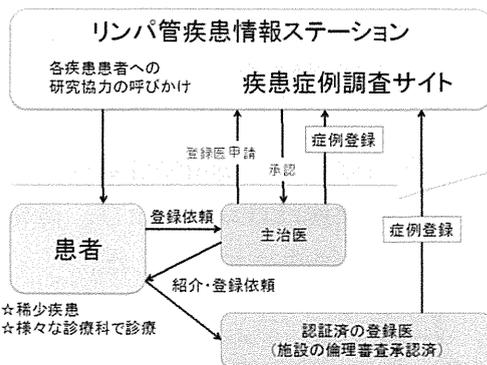
<http://lymphangioma.net/about202.html>

研究サイトでは患者登録システム及び新たな調査研究のページが作成され、来年度からの登録へ向けて準備が行われている。

患者登録フォームのスクリーンショット。項目には「性別」「年齢」「病歴」「症状」などが含まれている。

#### b. 患者自己申告を起点とした症例登録システムの構築：

##### 患者自己申告を起点とした症例登録システム



リンパ管疾患情報ステーション内に作成中である。来年度の調査研究開始時に合わせて完成される。

#### c. 疾患由来組織・画像の収集・保存：

収集・保管される試料はリンパ管腫、リンパ管腫症・ゴーハム病を中心としたリンパ管疾患関連検査画像、病理組織写真、手術時に切除された組織の余剰、組織からの派生物等であり、連結可能匿名化して保存される。国立成育医療研究セ

ンター内に疾患毎に画像保存するシステムを作成している。実際の保管はまだ開始していない。

d. シンポジウムの開催：

平成 27 年 2 月 15 日（日）に第 1 回小児リンパ管疾患シンポジウムを国立成育医療研究センターにて開催した。

テーマは当研究の対象疾患に関する情報を整理する主旨で「リンパ管腫？リンパ管腫症？ゴーハム病？」とした。シンポジウムの会告は、リンパ管疾患情報ステーションを始めとして、日本小児外科学会、日本小児科学会、日本小児血液・がん学会、日本小児科学会、日本小児呼吸器学会、日本小児病理研究会（会報）、日本小児放射線学会、日本小児整形外科学会、日本小児耳鼻咽喉科学会のホームページに掲載許可をとり、関係各科の医師への周知に努めた。（日本形成外科学会からは今回は掲載見合わせの回答あり）患者家族は口コミおよび、情報ステーションの会告にて来場した。

**第1回 小児リンパ管疾患シンポジウム**  
lymphatic disease

テーマ  
『リンパ管腫？リンパ管腫症？ゴーハム病？』

日 時：2015年2月15日（日）  
開催場所：国立成育医療研究センター 1階 講堂

**プログラム**

【午前の部】  
10:00-12:00 シンポジウム  
「基礎研究、疾患概念」  
対象：医療従事者、研究者

【午後の部】  
13:00-15:00 公開シンポジウム  
「病気の説明、最新治療、公費助成」  
15:00-16:00 交流会  
対象：患者さんご家族

主催：小児リンパ管疾患研究班  
成育医療研究開発費（24-19）、難治性疾患実用化研究事業（H26-委託）一般-070  
問い合わせ：小児リンパ管疾患シンポジウム事務局 2015PLDS@gmail.com

午前は医療者、研究者を対象とし約 60 名の参加を得た。午後は患者及び家族を中心とし約 120 名の参加者を数えた。

（資料 1 参照）

シンポジウム後はリンパ管腫患者とリンパ管腫症・ゴーハム病患者に分かれ、患者同士の交流会とした。患者会の形成に向けての動きが見られた。

第 1 回小児リンパ管疾患シンポジウムのお知らせ

- |            |  |
|------------|--|
| 1 会名       | 第 1 回小児リンパ管疾患シンポジウム  |
| 2 主催       | 小児リンパ管疾患研究班<br>(成育医療研究開発費 24-19)<br>(厚労科難治性疾患実用化研究事業 H26-委託(難)一般-070)  |
| 3 会期       | 平成 27 年 2 月 15 日（日） 10:00～16:00  |
| 4 会場       | 国立成育医療研究センター講堂   |
| 5 目的       | 1、小児リンパ管疾患に関する最新の知見の統合、整理<br>1、小児リンパ管疾患研究班の成果公表と対論<br>1、小児リンパ管疾患に関する調査結果の検討及び情報の発信<br>1、患者交流機会の提供  |
| 6 主題       | 『リンパ管腫？リンパ管腫症？ゴーハム病？』  |
| 7 参加予定者    | AM 医師、研究者、コメディカル<br>PM 一般・患者家族等、医師、コメディカル  |
| 8 申込み方法    | ご参加は自由です。<br><br>出席者の概数把握のため、参加ご希望の方はご出席予定人数を事務局に e-mail にてお知らせ頂けますようお願い申し上げます。<br>事務局：2015PLDS@gmail.com  |
| 9 会費       | 無料   |
| 10 プログラム概要 | ☆ 講堂<br>【10:00-12:00】 研究者・医師向け研究報告・対論<br>1、リンパ管疾患の現状 藤野 明浩<br>2、リンパ管腫（嚢胞性リンパ管奇形） 高橋 正貴<br>3、リンパ管腫症・ゴーハム病 小関 道夫<br>4、リンパ管疾患の顕微鏡所見について 野坂 俊介<br>5、リンパ管疾患の病理 松岡 健太郎<br>6、リンパ管疾患と遺伝子 青木 洋子<br>7、パネルディスカッション<br><br>【13:00-15:00】 医療従事者・患者・家族向け、研究報告会<br>1、各リンパ管疾患の概要説明 藤野・小関<br>2、リンパ管疾患研究の進捗報告 松岡 健太郎<br>3、公費助成の話 前川 貴伸<br>4、コメディカルより 土屋 秋海<br>5、総合対論<br><br>【15:00-16:00】 情報交換、交流会<br><br>☆ 講堂外ホール<br>【10:00-16:00】 展示 |

- 11 連絡先 小児リンパ管疾患シンポジウム事務局（藤野明浩）  
E-mail: 2015PLDS@gmail.com  
参加ご希望の方はご出席予定人数をお知らせください。  
質問・意見・提案等も遠慮なくご連絡ください

D. 考察

稀少な難治性疾患である先天性リンパ管

疾患を対象とした当研究班の課題「先天性リンパ管疾患の治療指針作成及び病理・細胞生物学的知見の臨床応用へ向けた研究」の課題業務「臨床データ収集・管理、情報の発信」は患者データや得られた試料を収集、蓄積し、また得られた情報を広く発信することを目的とする。これらは、当該疾患を正確に理解し、診断技術を向上させ、研究を発展の上治療法開発へ導くために欠かせない業務である。4つの小課題は継続的な患者サイドや研究者の連携窓口であるホームページ「リンパ管疾患情報ステーション」を中心として有機的にかみ合っており、徐々に充実してきている。

シンポジウムは研究が行われていることなどを患者・家族へ伝えることが出来たと考えられ、多くの参加者の好評を得た。

先行研究のアドバンテージを生かして継続的に一連の研究を開始している。当初の想定通り、初年度は進み、必要となるシステムは完成しつつある。3年間の研究期間に後に引き継ぐべき基盤を完成出来ると考えられる。

#### E. 結論

本分担業務は最終的に対象である稀少難治性疾患のリンパ管疾患に対する研究を行う基盤を確立することである。いくつかの前研究班の成果を用いてスムーズに発展している。3年の研究期間内に整備は完了する予定である。

#### F. 健康危険情報

特になし。

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

- 1) 藤野明浩, 高橋信博, 石濱秀雄, 藤村匠, 加藤源俊, 富田紘史, 湊本康史, 星野健, 黒田達夫: 気道周囲を取り巻く頸部・縦隔リンパ管腫切除. 小児外科 46(2): 105-110, 2014
- 2) 藤野明浩, 森定徹, 梅澤明弘, 黒田達夫: ヒトリンパ管腫モデル動物の作成. 小児外科 46(6):635-638, 2014.
- 3) 藤野明浩, 上野滋, 岩中督, 木下義晶, 小関道夫, 森川康英, 黒田達夫: リンパ管腫. 小児外科 46(11):1181-1186, 2014.
- 4) Budiant IR, Tan HL, Kinoshita Y, Tamba RP, Ieiri S, Taguchi T. Role of laparoscopy and ultrasound in the management of “impalpable testis” in children. Asian J Surg 37: 200-204, 2014
- 5) Yuniartha R, Aratas FS, Nagata K, Kuda M, Yanagi Y, Esumi G, Yamaza T, Kinoshita Y, Taguchi T. Therapeutic potential of mesenchymal stem cell transplantation in a nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia rat model. Pediatr Surg Int 30: 907-914, 2014
- 6) Kinoshita Y, Tanaka S, Souzaki R, Miyoshi K, Kohashi K, Oda Y, Nakatsura T, Taguchi T. Glypican 3 Expression in Pediatric Malignant Solid Tumors. Eur J Pediatr Surg

25: 138-144, 2015

- 7) Budianto IR, Obata S, Kinoshita Y, Yoshimaru K, Yanagi Y, Miyata J, Nagata K, Ieiri S, Taguchi T. Reevaluation of Acetylcholinesterase Staining for the Diagnosis of Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014 Dec 16. [Epub ahead of print]

## 2.学会発表

- 1) 高橋正貴, 藤野明浩, 黒田達夫, 他. 難治性リンパ管腫症 (lymphangiomatosis) の集学的治療における外科の役割. 第 114 回日本外科学会学術集会 (2014 年 4 月 3 日, 京都)
- 2) 彦坂信, 金子剛, 長島隼人, 藤野明浩. 顔面リンパ管腫の手術経験. 第 57 回日本形成外科学会総会・学術集会 (2014 年 4 月 9-11, 長崎)
- 3) 藤野明浩, 黒田達夫, 他. 我が国における「リンパ管腫」と「ISSVA 分類におけるリンパ管奇形」の現況. 第 51 回日本小児外科学会学術集会 (2014 年 5 月 10 日, 大阪)
- 4) 藤野明浩, 青木一憲, 黒田達夫, 他. 急性呼吸障害を生じた頸部・縦隔リンパ管腫症例の検討. 第 28 回日本小児救急医学会学術集会 (2014 年 6 月 7 日, 横浜)
- 5) 高橋正貴, 松岡健太郎, 小関道夫, 藤野明浩, 他. リンパ管関連疾患診断基準策定のための臨床病理学的検討. 第 103 回日本病理学会総会 (2014 年

4 月 25 日, 広島)

- 6) 松岡健太郎, 高橋正貴, 藤野明浩, 他. リンパ管奇形 (Lymphatic malformation) の病理学的鑑別. 第 34 回日本小児病理研究会 (2014 年 9 月 6 日, 岡山)
- 7) 松岡健太郎, 高橋正貴, 野坂俊介, 他. 縦隔腫瘍の一例. 第 128 回関東東海地区小児病理カンファレンス (2014 年 6 月 20 日, 東京)
- 8) 木下 義晶. 新生児の難治性良性腫瘍の現状と展望 奇形腫. 第 32 回周産期学シンポジウム プレコングレス 奇形種 (平成 26 年 2 月 7-8 日福岡)
- 9) 木下 義晶, 代居 良太, 川久保 尚徳, 宗崎 良太, 田口 智章. 小児の難治性の良性腫瘍に対する治療戦略 難治性小児胚細胞腫瘍の解析と治療戦略. 第 114 回日本外科学会 (平成 26 年 4 月 3 日-5 日 京都)
- 10) 木下 義晶, 江角 元史郎, 宗崎 良太, 永田 公二, 林田 真, 家入 里志, 田口 智章. 新生児外科手術における臍部アプローチ. 第 51 回日本小児外科学会 (平成 26 年 5 月 8 日-10 日 大阪)

## 3.その他

### ☆講演

- 3) 藤野明浩. リンパ管腫・血管腫. 第 30 回日本小児外科学会卒後教育セミナー (2014 年 5 月 11 日, 大阪)
- 4) 藤野明浩. 小児リンパ管疾患の実態. 第 1 回小児リンパ管疾患シンポジウム (2015 年 2 月 15 日, 東京)

- 5) 小関道夫. リンパ管腫症・ゴーハム病. 第1回小児リンパ管疾患シンポジウム (2015年2月15日, 東京) <http://medical.nikkeibp.co.jp/leaf/mem/pub/report/201407/537642.html>
- 6) 野坂俊介. リンパ管疾患の画像所見について. 第1回小児リンパ管疾患シンポジウム (2015年2月15日, 東京) H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む。)
- 7) 藤野明浩, 小関道夫. 疾患概要説明. 第1回小児リンパ管疾患シンポジウム (2015年2月15日, 東京)
1. 特許取得  
特になし
  2. 実用新案登録  
特になし

☆特集

日経メディカル 「複数の診療科で遭遇しうる「リンパ管腫症」の実像」 (小関道夫) 2014/7/25 掲載

3. その他  
特になし

# 第1回 小児リンパ管疾患シンポジウム lymphatic disease

テーマ

『リンパ管腫？リンパ管腫症？ゴーラム病？』

日 時：**2015年2月15日(日)**

開催場所：国立成育医療研究センター 1階 講堂

参加無料

## プログラム

### 【午前の部】

10:00-12:00 シンポジウム

「基礎研究、疾患概念」

対象：医療従事者、研究者

### 【午後の部】

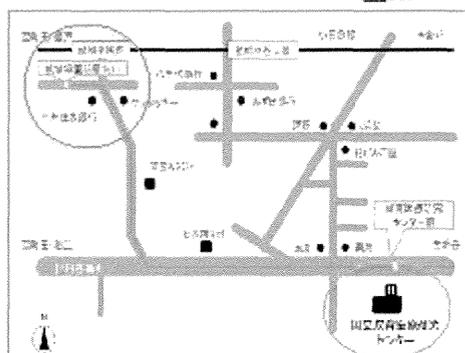
13:00-15:00 公開シンポジウム

「病気の説明、最新治療、公費助成」

15:00-16:00 交流会

対象：患者さんご家族

※出席者の顔数把握のため、参加ご希望の方はご出席  
予定人数を事務局にe-mailにてお知らせ頂きますよう  
お願い申し上げます。事務局：2015PLDS@gmail.com



- 徒歩 祖師ヶ谷大蔵駅より 約15分
- バス (小田急バス/東急バス/東急コー子)
  - ▶小田急線 成城学園前駅 南口より 約10分
  - ▶東急田園都市線 用賀駅より 約15分
  - ▶東急田園都市線 二子玉川駅より 約25分
  - ▶渋谷駅より 約40分

主催：小児リンパ管疾患研究班 成育医療研究開発費、難治性疾患実用化研究事業

問い合わせ：小児リンパ管疾患シンポジウム事務局 2015PLDS@gmail.com

## 第1回小児リンパ管疾患シンポジウムのお知らせ

- 1 会名 第1回小児リンパ管疾患シンポジウム
- 2 主催 小児リンパ管疾患研究班  
(成育医療研究開発費 24-19)  
(厚労科研難治性疾患実用化研究事業 H26-委託(難)-一般-070)
- 3 会期 平成 27 年 2 月 15 日 (日) 10:00~16:00
- 4 会場 国立成育医療研究センター講堂
- 5 目的 1, 小児リンパ管疾患に関する最新の知見の統合、整理  
1, 小児リンパ管疾患研究班の成果公表と討論  
1, 小児リンパ管疾患に関する調査結果の検討及び情報の発信  
1, 患者交流機会の提供

6 主題 『リンパ管腫？リンパ管腫症？ゴーハム病？』

7 参加予定者 AM 医師、研究者、コメディカル  
PM 一般・患者家族等、医師、コメディカル

8 申込み方法 ご参加は自由です。

出席者の概数把握のため、参加ご希望の方はご出席予定人数を事務局に e-mail にてお知らせ頂けますようお願い申し上げます。

事務局：[2015PLDS@gmail.com](mailto:2015PLDS@gmail.com)

9 会費 無料

### 10 プログラム概要

#### ☆ 講堂

【10:00-12:00】 研究者・医師向け研究報告・討論

- |                      |        |
|----------------------|--------|
| 1, リンパ管疾患の現況         | 藤野 明浩  |
| 2, リンパ管腫 (嚢胞性リンパ管奇形) | 高橋 正貴  |
| 3, リンパ管腫症・ゴーハム病      | 小関 道夫  |
| 4, リンパ管疾患の画像所見について   | 野坂 俊介  |
| 5, リンパ管疾患の病理         | 松岡 健太郎 |

Lymphatic disease

第1回小児リンパ管疾患シンポジウム  
『リンパ管腫？リンパ管腫症？ゴーハム病？』

そこに集まった 優しく 静かで

そして

熱い想い

2015年2月15日

2015年2月15日

**第1回小児リンパ管疾患シンポジウム**が国立成育医療研究センターにて行われました。センターの医師を中心とした「小児リンパ管疾患研究チーム」が発足して、約3年。リンパ管腫、リンパ管腫症、ゴーハム病などリンパ管疾患に関するシンポジウムとしては、**日本で初めての開催**となりました。

#### <シンポジウムに参加するにあたり>

シンポジウムの存在を知った時、最初に私の頭に浮かんだのは「？」でした。

「第1回？」

一体どういうことだろうと思いました。

あらゆる分野の先端技術を集めた場所、様々な研究がなされている場所、それが医療の世界だと思っていたからです。



その世界で、今、「第1回」？

しかも、リンパ管は素人の私でも知っている言葉です。新薬の開発、新しいウィルスの発見、そういったことでもなさそうです。

少し考えて、私がたどり着いた答え。それは、今回のシンポジウムを主催する医師やチームにとって、第1回なのかということ。もしくは、今回は疾患の包括的な話ではなく、焦点を絞った、ディテールの話で、その点に着目したシンポジウムが第1回なのかということ。

そのどちらかだろうかと思いながら、会場に向かいました。

#### <冒頭の挨拶からわかったことは・・・>

まず私は「小児リンパ管疾患に関するシンポジウム自体が初めて」だと知りました。

率直に驚きました。

リンパ管は血管と並び、人体においてとても重要な役目を果たしていますが、現段階では、血管に比べ、研究が遅れているということでした。2000年以降、



急速に基礎研究が進んでいますが、リンパ管疾患についてはほとんど解明されていないのが現状でした。

そのため、今回のシンポジウムの開催意義は、リンパ管疾患の臨床や研究に関わる医療従事者、又、患者さんやそのご家族に各疾患の特徴(共通点や相違点)、治療や診察の現状を知って頂き、情報を共有することでした。

また、非常に稀少な疾患で、通常、患者さん同士が直接コミュニケーションをとる機会がほとんどないため、交流会を設け、患者さんのネットワークを強めて頂きたいという想いもありました。

### <医療従事者の反応は・・・>

シンポジウムは午前の部、午後の部と別れており、最後に交流会が行われました。

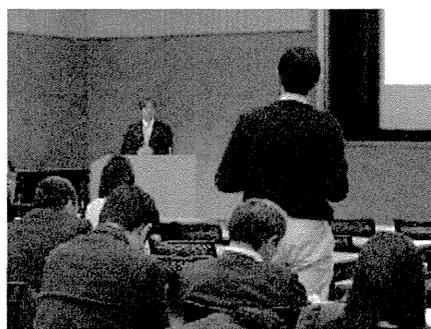
#### ■午前の部

タイトル	発表者
1. 小児リンパ管疾患の実際	瀬野 明洋
2. リンパ管腫	永橋 止真
3. リンパ管腫立・ゴ ハム病	小栗 道人
4. リンパ管癌腫の再発再発について	野坂 俊介
5. リンパ管癌腫の病理	松岡 健太郎
6. リンパ管と遺伝子	菅六 洋子



#### ■午後の部

タイトル	発表者
1. 大会概要説明	高野 明洋 小栗 道人
2. リンパ管癌腫研究の現状	松岡 健太郎 高橋 正典
3. リンパ管癌腫を支える医療従事者の現状	西川 貴伸
4. よりよいケアを目指して	土屋 敏博



午前の部は主対象が医療従事者、研究者。

午後の部は主対象が患者さん、ご家族、医療従事者。

そういった対象の差から、資料の見せ方や画像の専門

性に違いはありましたが、プレゼンテーションは概ね以下のような内容でした。

- 小児リンパ管疾患に関する研究の発表
- 各疾患の特徴の理解、現状の治療や診断に関する情報の共有

午前の部は医師・研究者が各専門の見地から、リンパ管疾患にアプローチされました。発表者、聴講者、共に医療従事者や研究者であったため、専門性が高く、踏み込んだ内容だと感じました。

症例が少ないために、研究が進まない現状をふまえ、症例登録への協力依頼も行われました。

活発な質疑応答が繰り広げられましたが、実験の手順や数値の分析方法など、具体的かつ細かな質疑が多かったように思います。より研究を進めるために、医療従事者が知恵を出し合っている印象を受け、現状を前に進めたいという想いが伝わってきました。

発表者が、現段階では回答を用意できないものもあり、成すべきことの多さを確認した時間でもありましたが、同時に、その可能性が未知であることを実感する場でもありました。

医療従事者も研究者も新しい知識と共に課題を現場に持ち帰り、今後の研究に生かしてくださると思います。

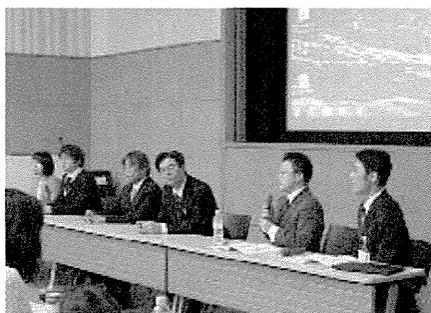
#### <患者さんやご家族の反応は・・・>

午後には、用意していた椅子が足りなくなるほど、患者さんやご家族がたくさんいらっしゃいました。遠方からいらっしゃった方、赤ちゃんを連れてこられた方、車椅子で来られた方。色々な制約を抱えながら集まれた方々に出会い、シンポジウムへの期待の大きさを感しました。

午後の発表は、噛み砕いたわかりやすい内容で、患者さんやご家族の求められる情報がコンパクトにまとまっていたのではないかと思います。

各発表の後に質問タイムが設けられましたが、質問は少数にとどまりました。

会場が広く医師までの距離が遠かったこと、多くの患者さんがいらっしゃり、個人的な質問を控えてしまったこと



などが背景にあるのかもしれませんが。

そんな中、患者さんのご質問から、以下のような課題があがりました。

\* 医療従事者は一体どれくらいこの疾患について知っているのか \*

症例数が少なく、医療従事者の中でも、十分に知識が共有されていない疾患です。患者さんは、いつでも今回シンポジウムを開催したような専門医に診察してもらえるわけではありません。少しでも多くの知識を医療従事者に持ってもらうための努力が、継続する必要があります。

\* 病気の境界が曖昧であるなら、今、自分が受けている診断は本当に適正なのか \*

医師から、特にリンパ管腫症、ゴーハム病については、境界を設けることが難しいという話がありました。その話を受け、自分の病気が本当に診断されている病気なのか、不安を持たれた患者さんもいらっしゃいました。情報は患者さんやご家族にとって良いものばかりではありません。発信と同時に、患者さんの不安をフォローできる体制が必要だと感じました。



< 会場の雰囲気が変わったのは… >

交流会を開始するにあたり、会場に並べられていた机を全て取り除き、椅子を丸く並べ直しました。医師がその輪の中に入り、医師と患者さん、ご家族の距離がぐっと縮まりました。患者さん同士、お互いの顔を見て話ができるようにもなりました。

そのためか、会場の雰囲気が、能動的になるのを感じました。

- > 大勢の前では質問しにくかったことも、気軽に質問できる雰囲気になったこと。
- > 個人的な症状や治療法を、患者さん同士でお話できたこと。
- > 医師とじっくり話せたこと。

それらが患者さんとご家族の安心につながったのではないかと思います。

厚生労働省への難病指定の働きかけのために、署名集めを先導して行われた患者さんのご家族もいらっしゃ

いました。

患者さんのつながりが、大きなパワーになっていく様子を垣間見ることができました。

また、患者さんから「こんなにたくさんの患者さんにお会いしたのは初めてです。」という声が多数聞かれました。

ご本人にしか分からないご苦労やご不安。その胸のうちは、患者さん同士だからこそ、より、深く、共有できるのかもしれない。

交流会が終わった後、患者さんのお話の輪がいくつもできており、談笑がつきることはありませんでした。

その輪を見た時に、僅かかもしれませんが、このシンポジウムが患者さんのご不安を払拭する機会になったのではないかと感じました。



シンポジウムが始まった時に流れていた遠慮がちな空気は、終わる頃にはとても温かく優しいものになり、その余韻は、患者さんが帰られた後も、会場に漂っていました。

## <後記>

私事ですが、私は第2子妊娠中に、胎児に病気が見つかりました。医師からは、2つの病気の可能性を指摘され、1つの病気は4000分の1の確率、もう1つの病気は10万分の1の確率だと言われました。

医療の現場では、数字や確率に出会うことがたくさんあります。医師が素人である患者に状況を分かりやすく伝えるために、数字や確率を使うことは当然です。患者から治癒の確率や、手術の成功率を質問することもあります。

でも、当時の私は、医師との気持ちのずれを感じていました。

10分の1だろうが、1万分の1だろうが、1に当たれば、1なのです。自分がその1に当たった時点で、「何分の1」はもう関係ないのです。物事に100%が存在しない以上、患者にとって、医師から示される数字には、いつだって不安がつきまとうのです。

患者は当事者であり、医師はあくまでも客観的な立場に身をおく技術者であり、そこには、差があり溝がある。そう思ったこともありました。

けれども、今回、私が知らなかった医師と患者さんとの関係を見ることができました。