

**Table 3** Adjusted means of health outcomes between those with chronic pain and those with non-chronic pain

Dependent variable	Pain group	Adjusted mean	SE	95 % LCL	95 % UCL	<i>p</i> value
SF-12: mental component summary	Chronic pain	44.04	0.38	43.29	44.79	0.3848
SF-12: mental component summary	Non-chronic pain	44.41	0.19	44.05	44.78	–
SF-12: physical component summary	Chronic pain	43.93	0.28	43.38	44.48	<0.0001
SF-12: physical component summary	Non-chronic pain	47.73	0.14	47.46	48.00	–
Health state utility score	Chronic pain	0.67	0.00	0.66	0.68	<0.0001
Health state utility score	Non-chronic pain	0.71	0.00	0.70	0.71	–
Absenteeism %	Chronic pain	4.70	0.98	3.12	7.08	0.0111
Absenteeism %	Non-chronic pain	2.60	0.25	2.15	3.14	–
Presenteeism %	Chronic pain	30.33	1.62	27.32	33.67	<0.0001
Presenteeism %	Non-chronic pain	20.38	0.51	19.41	21.41	–
Overall work impairment %	Chronic pain	32.02	1.77	28.74	35.68	<0.0001
Overall work impairment %	Non-chronic pain	21.96	0.57	20.87	23.10	–
Activity impairment %	Chronic pain	34.79	1.17	32.56	37.17	<0.0001
Activity impairment %	Non-chronic pain	26.07	0.43	25.25	26.93	–
Healthcare provider visits in past 6 months	Chronic pain	10.91	0.56	9.86	12.06	<0.0001
Healthcare provider visits in past 6 months	Non-chronic pain	6.34	0.16	6.03	6.67	–
ER visits in the past 6 months	Chronic pain	0.20	0.05	0.12	0.33	0.0127
ER visits in the past 6 months	Non-chronic pain	0.10	0.01	0.08	0.13	–
Hospitalizations in the past 6 months	Chronic pain	0.78	0.22	0.45	1.35	0.0356
Hospitalizations in the past 6 months	Non-chronic pain	0.41	0.05	0.31	0.53	–

SE standard error, LCL lower confidence limit, UCL upper confidence limit

due to presenteeism per-patient per-year compared with ¥894,642 for employed respondents with non-chronic pain ( $p < 0.05$ ). The total indirect costs for employed patients with chronic pain were significantly higher than employed respondents with non-chronic pain (¥1,513,879 vs. ¥1,000,650,  $p < 0.05$ ).

The overall rating of pain was 5.26 (SD = 2.47) on the eleven-point NRS. We sought to examine which factors were associated with a higher assessment of severity (see Table 4). Pain severity was highest among respondents with chronic pain between 30 and 80 years ( $bs = 1.36$ – $1.77$ ) and lowest among respondents less than 30 years (all  $p < 0.05$ ). Females reported higher levels of pain ( $b = 0.41$ ) as did respondents with lower household income ( $b = 0.58$ ; both  $p < 0.05$ ). Regular exercise was associated with lower pain severity ( $b = -0.43$ ). Although comorbidities were unrelated to pain severity, an increasing number of pain types was associated with increased severity (2 pain types:  $b = 0.49$ ; 3 pain types:  $b = 1.19$ ; 4+ pain types:  $b = 1.37$ ; all  $p < 0.05$ ).

## Discussion

Although a few studies have examined the effect of specific chronic pain conditions on the health outcomes of patients in Japan, the literature has lacked a broad assessment of the

effect of chronic pain. The aim of the current study was to address this gap by examining the effect of chronic pain across health status, work productivity, healthcare resource use, and economic outcomes as well as determining which factors were most strongly associated with greater pain severity

A large percentage of chronic pain was experienced in the back, joints, neck, and shoulders, which replicates previous prevalence studies in Japan [7, 8]. Nearly 60 % of patients with chronic pain were not currently treated, highlighting the unmet needs of these patients. A previous study in Japan found a similar percentage of chronic pain patients had sought treatment (42 %), however this included both treatment through a medical institution and folk remedies and only in patients experiencing chronic musculoskeletal pain [7]. The current finding suggests an inadequacy with current treatment options which has been previously reported in prior studies in Europe [8, 18].

Very few studies have assessed the burden of chronic pain in Japan; the ones that have done so were limited by only including a specific type of pain [7–9]. Comparisons between those with and without chronic pain suggested, even after adjusting for demographic and health history differences, that patients with chronic pain report worse health status. Chronic pain affects physical functioning, and it is, therefore, not surprising that group differences were greater for physical health than on mental health. Nevertheless, for

**Table 4** Predictors of pain severity among those with chronic pain ( $N = 785$ )

Parameter	<i>b</i>	95 % LCL	95 % UCL	<i>t</i>	<i>p</i>
Intercept	2.97	1.93	4.00	5.63	<0.0001
Age group: <30 years	–	–	–	–	–
Age group: 30 to <40 years	1.36	0.44	2.27	2.91	0.0037
Age group: 40 to <50 years	1.55	0.69	2.40	3.55	0.0004
Age group: 50 to <60 years	1.77	0.92	2.61	4.10	<0.0001
Age group: 60 to <70 years	1.50	0.66	2.34	3.49	0.0005
Age group: 70 to <80 years	1.68	0.78	2.59	3.64	0.0003
Age group: 80 years or more	0.43	–1.30	2.17	0.49	0.6221
Male	–0.41	–0.79	–0.02	–2.08	0.0377
Income: <¥3 million	0.58	0.07	1.10	2.21	0.0273
Income: ¥3 million to <¥5 million	–	–	–	–	–
Income: ¥5 million to <¥8 million	0.06	–0.42	0.54	0.24	0.8099
Income: ¥8 million or more	–0.53	–1.01	–0.05	–2.19	0.029
Income: decline to answer	–0.07	–0.81	0.68	–0.18	0.8589
BMI: underweight	0.24	–0.40	0.88	0.74	0.458
BMI: acceptable risk	–	–	–	–	–
BMI: increased risk	0.17	–0.22	0.56	0.85	0.3976
BMI: high risk	0.40	–0.15	0.94	1.43	0.1544
BMI: decline to provide weight	0.24	–1.08	1.56	0.36	0.7202
Former smoker	0.25	–0.15	0.66	1.24	0.2157
Current smoker	0.15	–0.32	0.61	0.62	0.5357
Alcohol use	–0.03	–0.43	0.36	–0.16	0.872
Regular exercise	–0.43	–0.77	–0.08	–2.45	0.0147
CCI	0.06	–0.04	0.15	1.22	0.2235
Household composition: live alone	–	–	–	–	–
Household composition: live with adults only	0.33	–0.20	0.86	1.23	0.2182
Household composition: live with children and adults	0.18	–0.44	0.79	0.56	0.5751
Household composition: live with children only	0.59	–0.71	1.90	0.89	0.3726
Number of pain types: 1 pain type	–	–	–	–	–
Number of pain types: 2 pain types	0.49	0.03	0.96	2.07	0.0387
Number of pain types: 3 pain types	1.19	0.70	1.69	4.72	<0.0001
Number of pain types: 4+ pain types	1.37	0.91	1.83	5.88	<0.0001

*b* unstandardized regression estimate, 95 % LCL 95 % lower confidence limit of the unstandardized regression estimate, 95 % UCL 95 % upper confidence limit of the unstandardized regression estimate, *t* *t*-value

both physical and mental components, differences between those with and without chronic pain exceeded established clinically-relevant cutoffs, emphasizing the dramatic effect of chronic pain on the patient health experience.

By using the WPAI-GH questionnaire, one of the few ways to understand from the patient perspective how their health is affecting their job duties, this study also provides an estimate of the economic burden of chronic pain. Compared with those without chronic pain, respondents with chronic pain were characterized by significantly greater work and activity impairment relative to those without chronic pain, which is consistent with past research in Japan that focused on work effects and impairment in activities of daily living [7–9]. Respondents with chronic

pain reported between 73–99 % more work and activity impairment compared to those without chronic pain; this equated to approximately one-third more of work time that was missed or rendered ineffective due to health problems. The data additionally showed that respondents with chronic pain reported more resource use than those without chronic pain. Chronic pain patients reported over twice the number of physician visits, ER visits and hospitalizations.

To further reinforce the effect of chronic pain on health outcomes, we also performed a supplemental analysis which compared patients with chronic pain to patients with non-chronic pain. Although, as would be expected, the differences between groups was less than in the main analysis, significant effects were observed in health status, work

impairment, and healthcare resource use. Indeed, respondents with chronic pain reported significantly lower levels of PCS and health utilities to a clinically relevant degree and reported approximately 50 % more work impairment and healthcare resource use visits compared with respondents with non-chronic pain. These results further reinforce the burden of chronic pain, even above and beyond that of more general, non-chronic pain.

The severity results suggest that most patients experience moderate-to-severe levels of pain. Holding other variables constant, income <¥3 million was associated with higher pain severity. Johannes et al. [19] identified an association of low household income and chronic pain, which support our current findings. The current study also demonstrated the negative correlation of regular exercise and pain severity. These results suggest that encouragement of regular exercise by healthcare professionals may help to alleviate the severity of a patient's pain.

In conclusion, the results suggest that chronic pain has a significant role in an individual's health status, work productivity, daily activity impairment, healthcare resource use, and economic burden in Japan. Given this burden, and low treatment rates, the current study suggests that a multidisciplinary approach to patients with chronic pain in Japan is warranted.

## Limitations

Because chronic pain could only be calculated for those who were diagnosed with their type of pain (since duration of pain was not known among those without a diagnosis of their pain), the prevalence estimate of chronic pain (2.62 %) is dramatically underestimated. However, if we assume the distribution of pain duration for those diagnosed is similar to all of patients who reported pain in the past month, then the prevalence of chronic pain in the NHWS sample could be estimated at 12 % (90 % of patients diagnosed had their pain for 3 months or more  $\times$  13.31 % of all NHWS respondents who reported pain in the past month = 12 %). This figure of 12 % is more consistent with the literature in Japan [20].

Other limitations of the current study include a reliance on patient-reported data, the cross-sectional design, statistical methods, and the sampling method. Although patient-reported data is necessary to assess the subjective nature of pain, measurement data may have been introduced due to the inability to verify patient reports of certain variables such as treatment use or healthcare resource use. Additionally, the cross-sectional nature of the data does not allow the ability to make causal inferences between the presence of chronic pain and various outcomes or between health history and pain severity. We attempted to control for a

variety of key important variables (e.g., age, comorbidities, etc.). However, it is possible there are other third variables not included in the analysis that would explain part, or all, of the association between chronic pain and health outcomes. There was also a large imbalance in sample size between the pain and control groups. Although this does not bias our estimates of the burden of pain, different adjusted means might be generated if alternative techniques are used (e.g., matching, instrumental variable approach). Lastly, it is unclear the extent to which our chronic pain sample generalizes to the chronic pain population; certain subpopulations (i.e., patients in very poor health) may be underrepresented.

**Acknowledgments** This study was funded by Pfizer Japan, Inc. KF and NE are currently full-time employees of Pfizer Japan, Inc. The NHWS is a survey conducted by, with the associated data owned by, Kantar Health. Pfizer Japan, Inc. purchased access to the NHWS 2011 database and commissioned Kantar Health to analyze the data for this study and assist in the preparation of this manuscript. MD is a full-time employee of Kantar Health. TTak, TU, TK, and TTag each received a consultancy fee from Pfizer Japan, Inc. for their participation in the study advisory board.

## References

1. International Association for the Study of Pain. Classification for chronic pain. *Pain*. 1986; Suppl 3:S1–S225.
2. Ospina M, Harstall C. Prevalence of chronic pain: an overview. Alberta Heritage Foundation for Medical Research, Health Technology Assessment. Edmonton, AB: 2002; Report No. 28.
3. Ogawa S, Iseki M, Kikuchi S. A large-scale survey on chronic pain and neuropathic pain in Japan [Japanese]. *Clin Orthop Surg*. 2012;47(6):565–74.
4. Institute of Medicine Report, Institute of Medicine (US), Committee on Advancing Pain Research, Care, and Education. Relieving pain in America A blueprint for transforming prevention, care, education, and research. Washington: National Academies Press; 2011.
5. Langley PC. The societal burden of pain in Germany: health-related quality-of-life, health status and direct medical costs. *J Med Econ*. 2012;15(6):1201–15.
6. McDonald M, DiBonaventura MD, Ullman S. Musculoskeletal pain in the workforce: the effects of back, arthritis, and fibromyalgia pain on quality of life and work productivity. *J Occup Environ Med*. 2011;53(7):765–70.
7. Nakamura M, Nishiwaki Y, Ushida T, Toyama Y. Prevalence and characteristics of chronic musculoskeletal pain in Japan. *J Orthop Sci*. 2011;16(16):424–32.
8. Nishiwaki Y, Michikawa T, Yamada M, Eto N, Takebayashi T, Kurabuchi Study Group. Knee pain and future self-reliance in older adults: evidence from a community-based 3-year cohort study in Japan. *J Epidemiol*. 2011;21(3):184–90.
9. DiBonaventura MD, Fukuda T, Stankus AP. The effect of neuropathic pain on health status, work productivity loss, and healthcare resource use in Japan. ISPOR Asia-Pacific Conference, Taipei, Taiwan. Sept 2012.
10. Breivik H, Collett B, Ventafridda V, Cohen R, Gallacher D. Survey of chronic pain in Europe: prevalence, impact on daily life, and treatment. *Eur J Pain*. 2006;10(4):287–333.

11. Lightspeed Research. Lightspeed Research Panel Book. Warren, NJ: Lightspeed LLC; 2011.
12. Liu GG, DiBonaventura MD, Yuan Y, Wagner JS, L'Italien GJ, Langley P, Kamae I. The burden of illness for patients with viral hepatitis C: evidence from a national survey in Japan. *Value Health*. 2012;15:S65–71.
13. Charlson ME, Pompei P, Ales KL, MacKenzie CR. A new method of classifying prognostic comorbidity in longitudinal studies: development and validation. *J Chronic Dis*. 1987;40(5):373–83.
14. Ware JE, Kosinski M, Turner-Bowker D, Gandek B. How to score version 2 of the SF-12 health survey. Lincoln: QualityMetric Incorporated; 2002.
15. Brazier JE, Roberts J. The estimation of a preference-based measure of health from the SF-12. *Med Care*. 2004;42(9):851–9.
16. Reilly MC, Zbrozek AS, Dukes EM. The validity and reproducibility of a work productivity and activity impairment instrument. *Pharmacoeconomics*. 1993;4(5):353–65.
17. Ministry of health, labour and welfare. Summary report of basic survey on wage structure (Nationwide) 2011. [http://www.mhlw.go.jp/english/database/db-1/dl/23gaikyo\\_zenkoku\\_Eng.pdf](http://www.mhlw.go.jp/english/database/db-1/dl/23gaikyo_zenkoku_Eng.pdf). Accessed April 11 2014.
18. Crichton B, Green M. GP and patient perspectives on treatment with non-steroidal anti-inflammatory drugs for the treatment of pain in osteoarthritis. *Curr Med Res Opin*. 2002;18(2):92–6.
19. Johannes CB, Le TK, Zhou X, Johnston JA, Dworkin RH. The prevalence of chronic pain in United States adults: results of an Internet-based survey. *J Pain*. 2010;11(11):1230–9.
20. Gureje O, Von Korff M, Simon GE, Gater R. Persistent pain and well-being: a World Health Organization study in primary care. *JAMA*. 1998;280(2):147–51.

## ■ 特集 トランジション

## リンパ管腫とリンパ管腫症・ゴーハム病の成人例の実際

藤野明浩<sup>\*1,2</sup> 小関道夫<sup>\*3</sup> 上野 滋<sup>\*4</sup>  
 岩中 督<sup>\*5</sup> 木下 義 晶<sup>\*6</sup> 野坂 俊 介<sup>\*7</sup>  
 松岡 健太郎<sup>\*8</sup> 森川 康 英<sup>\*1,9</sup> 黒田 達 夫<sup>\*1</sup>

## はじめに

胎生期のリンパ管の発生異常が原因とされるリンパ管の疾患の代表的なものには、リンパ管腫 (lymphangioma)、リンパ管腫症 (lymphangiomatosis)、ゴーハム病 (Gorham's disease, Gorham-Stout syndrome など)、原発性リンパ浮腫 (primary lymphedema) などがあるが、リンパ管の異常に加えてクリッペル・トレノネー症候群などの血管異常を伴う症候群も複数知られている。

典型的なリンパ管腫は小児外科医にとっては馴染みがあり、その多くは比較的よい経過をたどることが知られている。一方、一部のリンパ管腫とそのほかのリンパ管疾患は難治性で治療は長期にわたり、小児外科医が成人期の患者の診療にあたることもある。各疾患を鑑別する病態に即した明確な診断基準がなかったこともあり、リンパ管腫とリンパ管腫症、リンパ管腫症とゴーハム病、リンパ管腫と原発性リンパ浮腫などは鑑別が必ずしも容易でなく<sup>1)</sup>、成人期患者のなかには、長期に

わたり診断が定まらずにいた例が存在する。

本稿では、これらのリンパ管疾患のうちリンパ管腫、リンパ管腫症、ゴーハム病の成人期の諸問題について、症例とともに考察する。

## I. 症 例

## 1. 症例 1

22 歳男性。両側頬部から頸部、上縦隔にいたるリンパ管腫。生下時より気道確保を要し、前頸部の病変を切除し気管切開。硬化療法を繰り返した。残存病変は幼少期のうちに徐々に顎下部へ張り出し、垂れ下がっている (図 1 A)。病変は海綿状であり、血管の増生を伴っている。現在も、下顎部は断続的に炎症による発赤と強度の腫脹を繰り返し、張った表皮や口腔内からは血液混じりのリンパ液の流出を認める (図 1 B)。経口摂取は不能、胃瘻より経管栄養。発語はできない。

## 2. 症例 2

32 歳女性。直腸周囲の骨盤底から尾骨周囲、皮下に分布するリンパ管腫 (図 1 C)。幼少時から穿刺局注による硬化療法や部分切除などを受けたが、明らかな改善はなかった。20 歳代以降、数年間に 1 度程度蜂窩織炎様の患部の感染を発症し、全身症状が強くなり入院加療を要した。感染源、原因菌は同定されていない。2 度の妊娠・出産を経たが、徐々に感染の頻度が上がっているため、原病に対してなんらかの治療による改善を求めて当科を受診した。外科的切除は機能温存の面から困難と考えられ、現在ブレオマイシンによる硬化療法を行っている。

Akihiro Fujino Michio Ozeki Shigeru Ueno  
 Tadashi Iwanaka Yoshiaki Kinoshita Shunsuke Nosaka  
 Kentaro Matsuoka Yasuhide Morikawa Tatsuo Kuroda

\*1 慶應義塾大学医学部小児外科

〔〒160-8582 東京都新宿区信濃町 35〕

\*2 国立成育医療研究センター外科

\*3 岐阜大学医学部附属病院小児科

\*4 東海大学医学部外科学系小児外科学

\*5 埼玉県立小児医療センター

\*6 九州大学大学院医学研究院小児外科

\*7 国立成育医療研究センター放射線診療部

\*8 同 臨床検査部

\*9 国際医療福祉大学小児外科

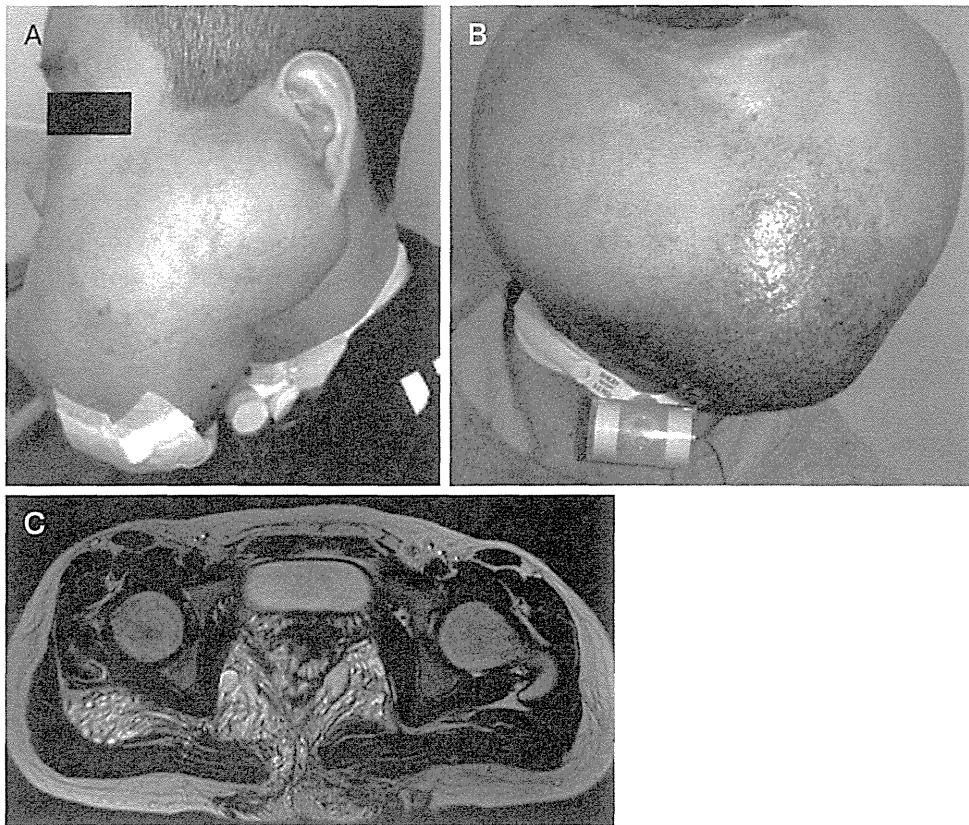


図 1 症例 1, 2 所見

- A. 症例 1: 下顎の病変は切除後下方へ突出しており、気管切開部に被さる。  
 B. 症例 1: 頤部に繰り返す炎症。発赤、腫脹、硬結とともにリンパ液の滲出を認める。  
 C. 症例 2: 骨盤部 CT。直腸周囲から仙尾部皮下へ広がる病変。

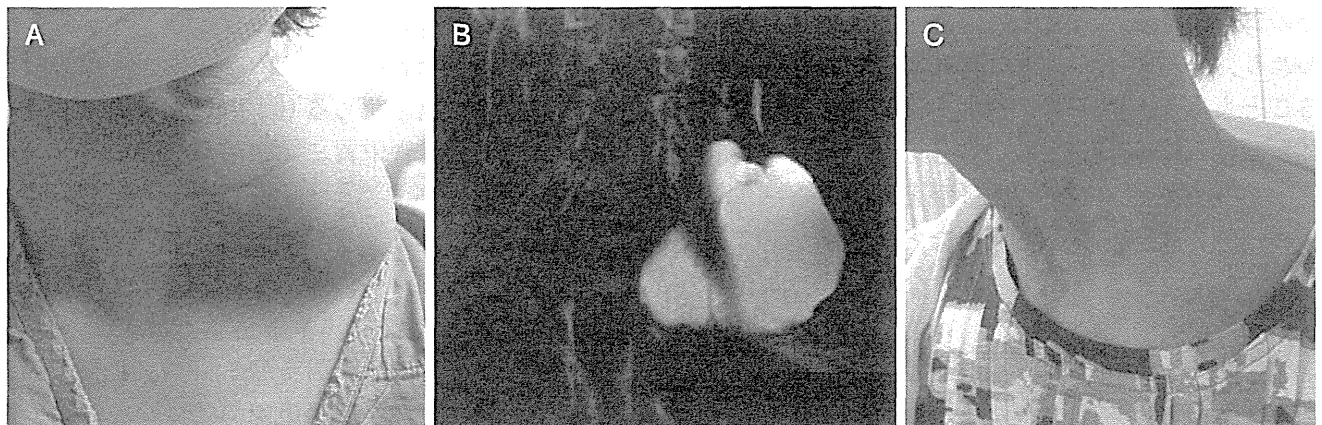


図 2 症例 3 所見

- A. 外観。左鎖骨上窩を中心に膨隆する皮下腫瘤。圧痛なく柔らかい。  
 B. MRI T2 強調。患部冠状断像。10 cm 大の辺縁明瞭な嚢胞性病変。  
 C. 硬化療法後、外観。著明な炎症反応後、腫瘤は縮小へ転じ、目立たなくなってきた。

### 3. 症例 3

64 歳女性。生来健康。63 歳時よりとくに誘因なく、頸部左側の付け根あたりの腫脹を発症。疼痛

はなかったが、徐々に上下に広がった (図 2 A)。超音波、MRI 検査にて嚢胞性病変を認めた (図 2 B)。嚢胞性リンパ管腫と診断され、OK-432 によ

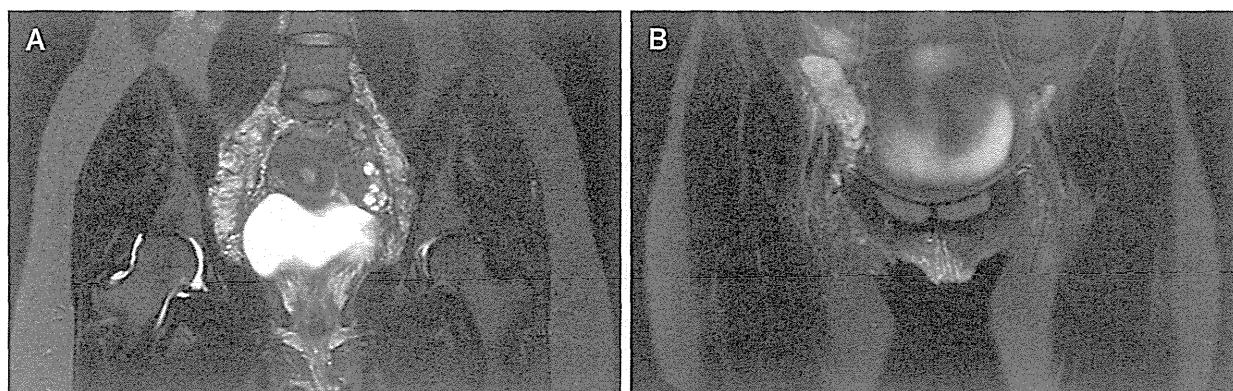


図3 症例4 所見

- A. 骨盤部MRI 脂肪抑制 T2 強調冠状断像 (大腿骨頭通過レベル)。病変は大きな腫瘤を形成せず、骨盤内後腹膜から鼠径部へ連続し広範囲に分布する。
- B. 骨盤部MRI 脂肪抑制 T2 強調冠状断像 (大腿輪通過レベル)。骨盤部後腹膜から皮下に嚢胞性病変を認める。これらは大腿輪、鼠径管を通して連続している (not shown)。

る硬化療法を2回施行したところ、3カ月目より次第に縮小してきたため観察中である(図2C)。病変は、出生前より存在したものが初めて顕在化したのかどうかは不明である。

#### 4. 症例4

30歳女性。後腹膜から鼠径部、陰部のリンパ管病変(図3A)。4歳時に右鼠径部皮膚に病変出現。6歳時に同部の部分切除が行われたが、その後リンパ漏を認めるようになった。病変は陰部へ広がり(図3B)、18歳時には陰唇部の腫れで坐位保持困難となり、部分切除施行。大陰唇より多いときは1日3Lほどの乳白色滲出を認める。プロプラノロールや漢方薬などを試みたが、明らかな改善は認めていない。

#### 5. 症例5

40歳女性。診断名を求めて紹介受診。13歳のときに腸間膜血管腫および回腸部分切除術を受けた。17歳時に腹水出現。20歳ごろより右鼠径部皮下に腫瘤が出現し、徐々に頭側へ広がり下腹部の大きな腫瘤を形成した(図4A, B)。画像検査所見よりリンパ管腫と診断されていた。骨には明らかな異常を認めない。腹水と右胸水(図4C)を認め、年1回程度重篤な感染を起し胸腔ドレナージ、抗菌薬加療を要した。下腹部の皮下腫瘤に対して硬化療法(OK-432)は無効であったため、切除術を行った。病理診断はリンパ管腫であったが、臨床診断はリンパ管腫症とした。

#### 6. 症例6

19歳女性。ゴーハム病。2歳時、転倒にて右大腿骨折。骨折治癒時に大腿骨萎縮とすりガラス状の透亮像を認めた。以後病変は下腿骨、骨盤骨へ進行性に下肢頭側へ広がり、下肢全体は短縮、骨盤骨へいたっている(図5A~C)。腰痛、胸水、皮膚所々から時折血液混じりのリンパ漏を認める(図5D)。下肢は、拳上により著明に張りが減弱する。プロプラノロール、ビスホスホネート、インターフェロン療法などを試みたが硬化は明らかでなく、症状は進行性である。

#### 7. 症例7

52歳男性。ゴーハム病。49歳時、左手第1指内側を刃物で受傷。その後、指の短縮に気づいた。両側手指末節骨の鈍痛と進行性の消失とを自覚した。また背部鈍痛を生じたが、肋骨の骨折と趾の溶解も認めた。右第2, 3, 4指, 左1, 4指, 末節の骨質が先端部より消失していく像が認められる(図6)。手指末節骨部の生検では、比較的血管に富む線維性組織で、骨梁は吸収されているが破骨細胞は目立たなかった。ゴーハム病と診断。プロプラノロール内服を開始したが、その後も骨破壊は進行しており、インターフェロン使用が検討されている。

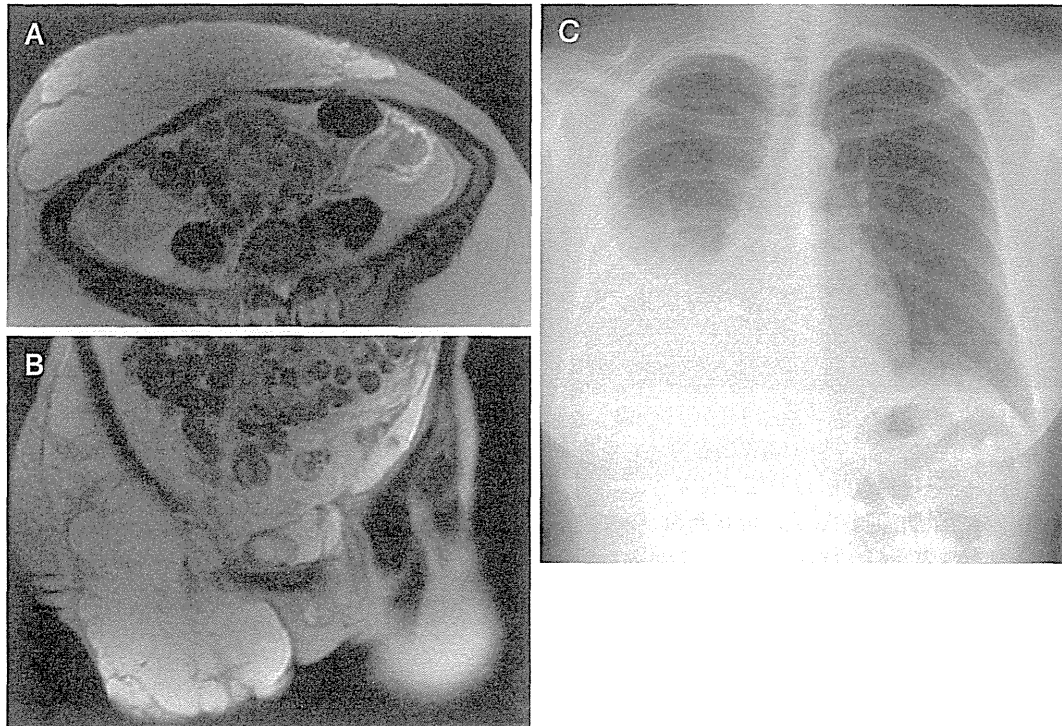


図 4 症例 5 所見

- A. 腹部 MRI T2 強調水平断像。右側優位に皮下に広がる多嚢胞性病変を認める。腹腔内にも嚢胞病変および腹水あり。
- B. 腹部 MRI T2 強調冠状断像。右下腹部から大腿上部・陰部へいたる広範囲に嚢胞性病変を認める。
- C. 胸部単純 X 線。右胸水を認める。縦隔偏位は認めない。

## II. 考 察

### 1. 疾患名・分類

21 世紀に入ってからリンパ管に関する生物学的な基礎研究は大きく進歩し<sup>2)</sup>、臨床的にも各リンパ管疾患の症例の情報は集約され、それぞれの特徴について理解が深まってきた。それに伴い、従来の病名や疾患分類を大きく書き換える作業が始まっている。血管・リンパ管疾患の分類を積極的にリードしている The International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) の提唱する脈管異常の分類<sup>3)</sup>では、本稿で対象とするいずれの疾患もリンパ管奇形 (lymphatic malformation) に分類され、従来のリンパ管腫はリンパ管奇形 (common or cystic lymphatic malformation), リンパ管腫症は generalized lymphatic anomaly (GLA), ゴーハム病は LM in Gorham-Stout disease という名称に置き換えられている (表 I)。わが国でも、これら新名称を用いること

が徐々に増えている。また ISSVA 分類以外にも、Kaposiform lymphangiomatosis (KLA)<sup>4)</sup>, central conducting lymphatic anomaly (CCLA)<sup>5)</sup>, complex lymphatic anomaly (CLA)<sup>5)</sup>などのリンパ管異常の新たな概念の提唱もなされており、リンパ管拡張症やリンパ管形成不全などの多様なリンパ管疾患を正確に理解しようとする試みが盛んである。本稿で紹介した症例も、鑑別が難しいものもある (表 2)。現在はこのような作業の過渡期であり、分類・診断基準とも定着してはいない。

### 2. 各疾患の概要と成人期の諸問題

#### 1) リンパ管腫 (嚢胞性リンパ管奇形) (表 2)

リンパ管腫は、種々の大きさのリンパ嚢胞の集簇により形成される腫瘍性病変である。腫瘍性増大は認めず、自然消失はまれであり、多くは硬化療法や外科的切除で良好な効果が得られる。しかし、頭頸部や後腹膜の巨大な病変や皮下に広がる病変は治療困難で、成人期へ移行する患者が多い (症例 1, 2)。一般に先天性の発生異常が原因とさ



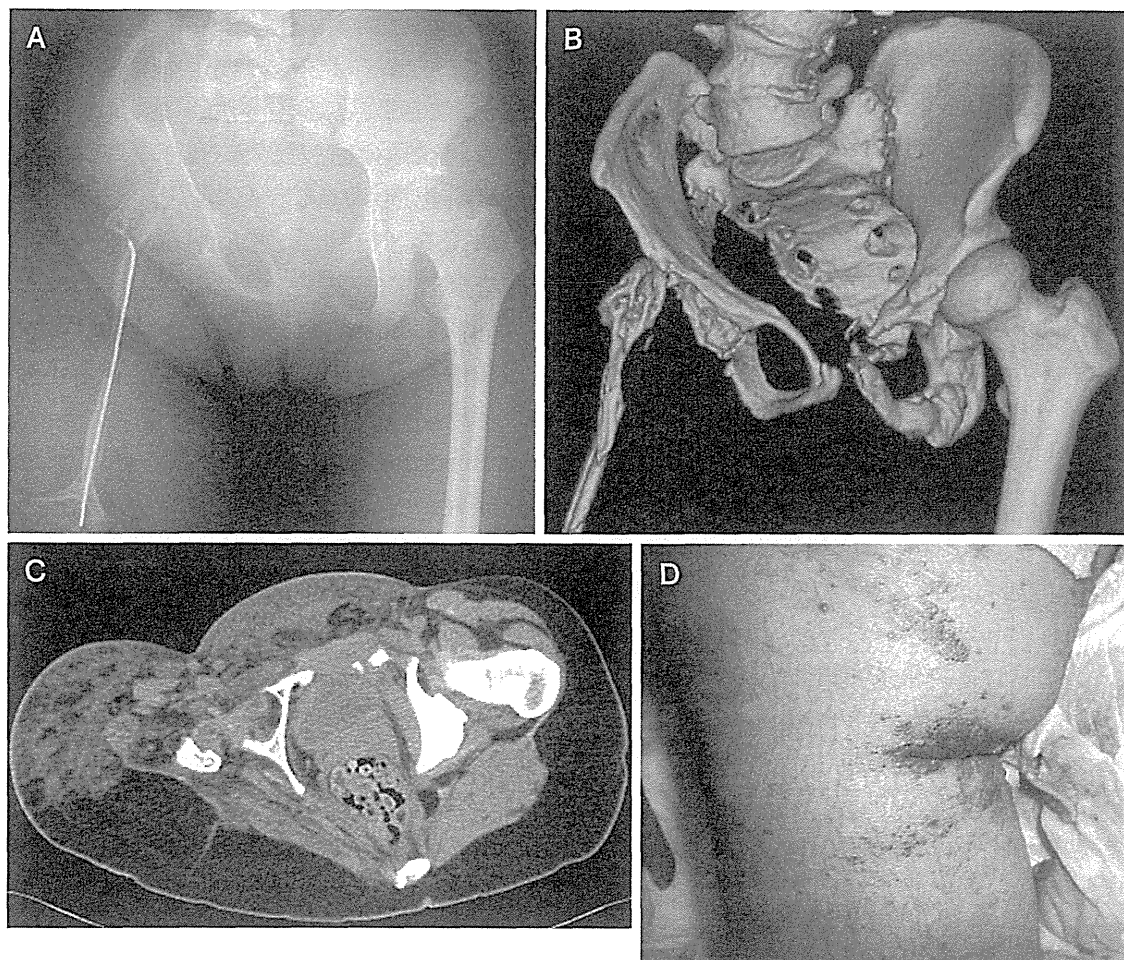


図 5 症例 6 所見

- A. 骨盤大腿上部単純 X 線。右大腿骨は高度の骨溶解消失を認め、骨内にピンが留置されている。
- B. 骨盤部 CT。右大腿骨、腸骨、坐骨の骨溶解像。
- C. 骨盤部 CT 水平断。右腸骨、大腿骨の骨溶解・消失。
- D. 患肢膝周囲の皮膚病変。時折、血液を混じりリンパ漏を生じる。

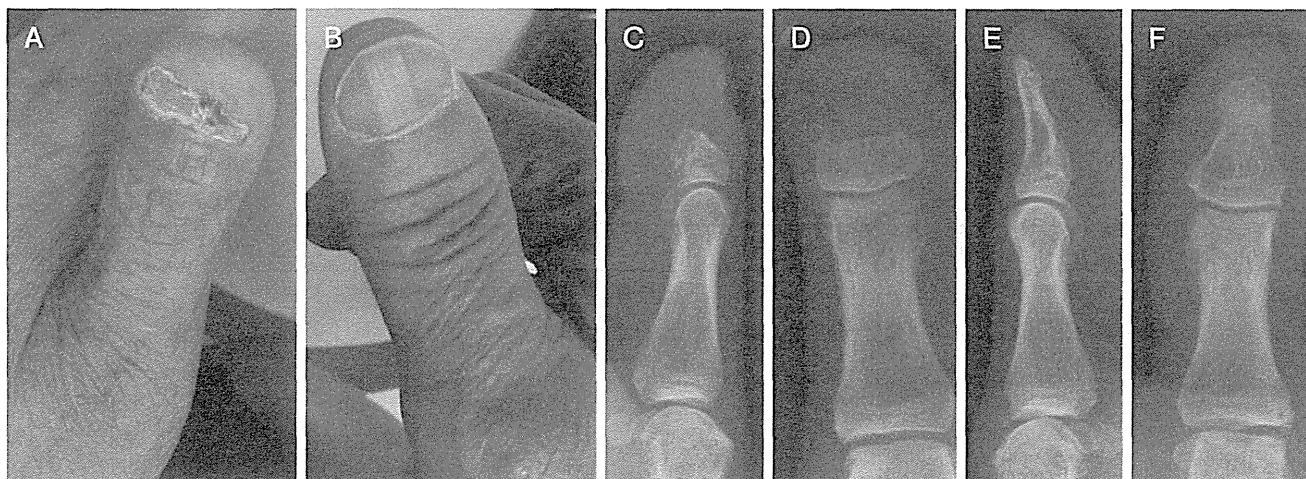


図 6 症例 7 所見

- A, B. 第 1 指外観 (A: 左, B: 右)。左第 1 指末節部の爪を含めて末節部組織の短縮を認める。
- C~F. 第 1 指単純 X 線 (C: 左側面, D: 左正面, E: 右側面, F: 右正面)。左第 1 指末節骨の先端から骨消失を認め、左右差は明らか。

表 1 ISSVA 分類 (2014 年 4 月改定) におけるリンパ管疾患の分類と対応する日本語名

lymphatic malformations (LM)	リンパ管奇形
common (cystic) LM	一般型 (嚢胞型) リンパ管奇形* (=リンパ管腫)
macrocytic LM	大嚢胞型リンパ管奇形* (≒嚢胞型リンパ管腫)
microcystic LM	小嚢胞型リンパ管奇形* (≒海綿状リンパ管腫)
mixed cystic LM	混合型リンパ管奇形 (=混合型リンパ管腫)
generalized lymphatic anomaly (GLA)	全身性リンパ管異常 (=リンパ管腫症)
LM in Gorham-Stout disease	ゴーハム病におけるリンパ管奇形
channel type LM	チャンネル型リンパ管奇形*
primary lymphedema	原発性リンパ浮腫
others	そのほか

注：ただし対応する日本語名は今まで存在しなかったものであり、現時点では日本語の表記についてコンセンサスはない。

れるが、まれに成人期発症例もある<sup>6,7)</sup> (症例 3)。頸部の深部に広範に浸潤性に分布し、新生児期から呼吸障害を生ずるような巨大なリンパ管腫が成人期に新たに発生することはないが、潜在性の病変が成人期に内出血や感染で顕性化することはあると考えられ、縦隔内<sup>6)</sup>、腹腔内、後腹膜<sup>7)</sup>、頸部<sup>6)</sup>、体表など、それぞれの部位の報告がある。

患部の感染 (蜂窩織炎) は慢性期の問題の一つ

である (症例 1, 2)。感染経路, 起因菌など, 正確な発症機序は多くの場合不明であるが, 抗菌薬治療が有効である。慢性的に炎症を繰り返す病変では組織への血液流入が多くなり, 結果的に内出血, 外出血が増える<sup>8)</sup>。炎症, 出血, 感染の悪循環に陥ると安定した管理が難しくなり, 生活に支障をきたす。

病悩期間が長くなると皮下や粘膜下の病変が表面に進展し, 丘疹・結節状を呈する小嚢胞性病変が形成される (限局性リンパ管腫: lymphangioma circumscriptum)。リンパ漏を生じ, 出血原因, 感染経路となりうる病変であり, 治療も難しい。

年長児や成人でそれまで不顕性のリンパ管腫病変が内出血により急速増大し顕性化することがある。嚢胞性であり, 硬化療法は有効である (症例 3)。

## 2) リンパ管腫症 (表 2)

リンパ管腫症は, 異常に拡張したリンパ管組織が増殖・進展し広範に病変が出現する疾患である<sup>9)</sup>。平均発症年齢はリンパ管腫と比較すると高く, 小児・若年者に多く発症する<sup>10,11)</sup>。病変はリンパ管腫様であるが拡大浸潤傾向, 多発傾向を認める。明らかな腫瘤を形成しない場合もある (症例 4)。症状は浸潤臓器によりさまざまだが, 乳び胸など胸部病変を合併すると呼吸障害を生じ, 予後不良である<sup>9,10)</sup>。骨溶解や乳び腹水, 脾臓浸潤, リンパ浮腫, 血液凝固異常も起こす。一般的に進行性であるが, 急速増悪期と静止期を認めることもある (症例 5)。急性期増悪期には 1 日数 L もの乳び胸水・腹水を認め, 呼吸不全, 貧血, DIC などの病態に対して集中管理が必要となる。

表 2 症例まとめ

症例	1	2	3	4	5	6	7
発症	生下時	幼児期	成人期	幼児期	10代	幼児期	50代
主病変	顔面頸部縦隔	骨盤底・皮下	頸部	骨盤内・皮下	骨盤内・皮下	右下肢・骨盤	両手指
病変範囲拡大傾向	(-)	(-)	(-)	(+)	(+)	(+)	(+)
骨病変	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(+)	(+)
胸水	(-)	(-)	(-)	(-)	(+)	(+)	(-)
リンパ漏 (体外)	(+)	(-)	(-)	(+)	(-)	(+)	(-)
脾臓病変	不明	(-)	不明	(+)	(-)	(-)	(-)
感染	頻繁	1回/年	(-)	<1回/年	1~2回/年	<1回/年	(-)
診断名	リンパ管腫	リンパ管腫	リンパ管腫	リンパ管腫症	リンパ管腫症	ゴーハム病	ゴーハム病
鑑別診断				リンパ管腫	リンパ管腫	リンパ管腫症	

治療は対症療法が中心となり、根本的な治療についてコンセンサスはないが、プロプラノロール、インターフェロン、放射線療法、mTOR 阻害薬が有効であったとの報告が散見される。ゴーハム病と合わせて、国内で 100 名程度の患者数と推定される<sup>10)</sup>。

リンパ管腫症は、漏出点の不明な腹水・胸水や全身症状を認めない場合には、リンパ管腫との鑑別が難しいこともある。病理学的には両者は区別ができないことが多いが、病変の浸潤、拡大、多発の傾向を示す場合にはリンパ管腫症とされる(症例 4, 5)。また次に述べるゴーハム病と症状がオーバーラップし(症例 6)、鑑別が難しい。

成人症例では、どの診療科が中心となるかが、まず問題になる。内科、外科、ときに放射線科も含めて集学的治療を要するが、非常に稀少な疾患であり、有効性がはっきりしている根本的治療はない。また、小児期からのトランジション症例も多い、などの理由から成人診療科でイニシアチブをとりづらいつ考えられる。診断名すら定まらぬこともあり、患者の苦悩は大きい(症例 5)。

### 3) ゴーハム病(表 2)

ゴーハム病は骨溶解消失(disappearing bone)を特徴する疾患で<sup>12)</sup>、骨が溶解し、血管やリンパ管の増生した組織に置換される(図 6 骨写真)。溶解した骨周囲の軟部組織にも拡張したリンパ管や血管の増生した組織を認める。乳び胸・腹水を伴う症例報告も多い(症例 6)。発症年齢は広い分布を示すが、小児期・青年期に多い<sup>13)</sup>。病変は進行性で、確実に効果のあるコンセンサスの得られた治療法はない。

リンパ管腫症とゴーハム病は、臨床的にさまざまな症状がオーバーラップする(症例 6)ため、明確に区別ができないことが多かったが、最近の報告では、リンパ管腫症の骨病変では髄質が中心に冒され、病変の個数が多いことが特徴的で、逆にゴーハム病では骨は皮質より溶解し、進行性に破壊が進むとされる(症例 6, 7)<sup>14)</sup>。

ゴーハム病も、リンパ管腫症と同じように診療の中心となる科が定まりにくい。骨病変を中心とするため整形外科が入り口となることが多いが、整形外科的に病状の進行に対して有効な治療はな

く、進行すると内科的・外科的治療が重要となってくる。有効な治療法が定まるまで、この問題は残るだろう。

### 3. 難病指定

リンパ管腫およびリンパ管腫症・ゴーハム病のうち、頸部・胸部の重症の小児患者は、2015(平成 27)年より小児慢性特定疾患に指定された。対象となる患者・家族にとっては朗報であろう。ところが本稿で示した症例のように、保障がふさわしいと考えられる患者の多くは、小児慢性特定疾患の保障ではカバーされない成人期へトランジションする。筆者らは数年来、厚生労働省難治性疾患克服研究事業の研究班でこれらの疾患の実態調査を行い、難病指定への提言の準備を進めてきた。難病に重点をおく国策に乗り、本年、これらリンパ管疾患の重症基準を満たす患者は難病患者とされることが内定した(2015年3月)。現在、執行に向けて実務作業が進められている。

制度の指定対象設定は完全ではないが、画期的な治療法が開発されないなか、少しでも患者の負担を減らし、また社会にこの疾患を認知してもらうための一歩が踏み出されたことの意義は大きい。

### おわりに

リンパ管腫、リンパ管腫症、ゴーハム病の成人期症例について概説した。現時点では確実に有効な治療法がなく難治性で、治療の中心となる科すら定まらない状態であり、患者も対応する医療者も苦しんでいる。しかしながら、リンパ管疾患は近年世界的に注目され研究は進んでおり、そのなかでも mTOR 阻害薬は有効性が期待され、治験も進んでいる(<http://www.clinicaltrials.gov>; NCT00975819, NCT01811667)。わが国においても、公的に難病に指定される見込みで注目を集めており、今後リンパ管疾患の医療の急速な進歩・発展が期待される。

### 文 献

- 1) Lee BB, Villavicencio JL: Primary lymphoedema and lymphatic malformation: are they the two sides of the same coin? Eur J Vasc Endovasc Surg 39: 646-653. 2010

- 2) Yang Y, Oliver G : Development of the mammalian lymphatic vasculature. *J Clin Invest* **124** : 888-897, 2014
- 3) ISSVA new classification 2014.  
web サイト ([http://www.issva.org/content.aspx?page\\_id=22&club\\_id=298433&module\\_id=152904](http://www.issva.org/content.aspx?page_id=22&club_id=298433&module_id=152904))
- 4) Croteau SE, Kozakewich HP, Perez-Atayde AR, et al : Kaposiform lymphangiomatosis : a distinct aggressive lymphatic anomaly. *J Pediatr* **164** : 383-388, 2014
- 5) Trenor CC 3rd, Chaudry G : Complex lymphatic anomalies. *Semin Pediatr Surg* **23** : 186-190, 2014
- 6) Riquet M, Briere J, Le Pimpec-Barthes F, et al : Cystic lymphangioma of the neck and mediastinum : are there acquired forms? Report of 37 cases. *Rev Mal Respir* **16** : 71-79, 1999
- 7) Chung SH, Park YS, Jo YJ, et al : Asymptomatic lymphangioma involving the spleen and retroperitoneum in adults. *World J Gastroenterol* **28** : 5620-5623, 2009
- 8) 藤野明浩, 上野 滋, 岩中 督, 他 : リンパ管腫  
小児外科 **46** : 1181-1186, 2014
- 9) Blei F : Lymphangiomatosis : clinical overview. *Lymphat Res Biol* **9** : 185-190, 2011
- 10) 小関道夫 : 平成24年厚生労働省科学研究費難治性疾患克服研究事業「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」総合研究報告書, 2012
- 11) Alvarez OA, Kjellin I, Zuppan CW : Thoracic lymphangiomatosis in a child. *J Pediatr Hematol Oncol* **26** : 136-141, 2004
- 12) Gorham LW, Wright AW, Shultz HH, et al : Disappearing bones : a rare form of massive osteolysis : report of two cases, one with autopsy findings. *Am J Med* **17** : 674-682, 1954
- 13) Dellinger MT, Garg N, Olsen BR : Viewpoints on vessels and vanishing bones in Gorham-Stout disease. *Bone* **63** : 47-52, 2014
- 14) Lala S, Mulliken JB, Alomari AI, et al : Gorham-Stout disease and generalized lymphatic anomaly-clinical, radiologic, and histologic differentiation. *Skeletal Radiol* **42** : 917-924, 2013

雑誌『小児内科』47巻4号(2015年4月号) 定価(2,700円+税)

### 特集 抗菌薬, 抗ウイルス薬 —いつ始めるの, いつ止めるの?

Now on Sale



序—抗菌薬, 抗ウイルス薬を正しく選択するために  
〔総論〕  
抗微生物薬治療の基本—当たり前前を, 当たり前前に  
抗菌薬の作用機序  
抗菌薬の耐性機序—主にグラム陰性桿菌の耐性メカニズムについて  
抗ウイルス薬の作用機序  
薬剤耐性ウイルスの出現機序について—抗 HIV 薬  
耐性ウイルス分離実験からの考察  
抗菌薬の体内動態と薬力学 (PK/PD, TDM)  
抗ウイルス薬の体内動態と薬力学 (PK/PD, TDM)  
〔各論〕  
細菌感染症  
咽頭炎, 頸部リンパ節炎  
急性中耳炎, 急性鼻副鼻腔炎  
肺炎  
腸炎  
尿路感染症  
伝染性膿痂疹

化膿性髄膜炎  
菌血症・敗血症  
感染性心内膜炎  
骨髄炎  
発熱性好中球減少症  
ウイルス感染症  
ヘルペスウイルス感染症—単純ヘルペス脳炎を中心に  
水痘帯状疱疹ウイルス感染症  
先天性サイトメガロウイルス感染症  
EBウイルス感染症—慢性活動性EBウイルス感染症  
を中心に  
インフルエンザウイルス感染症  
肝炎ウイルス感染症  
HIV感染症  
骨髄移植後のウイルス感染症—サイトメガロウイルスとヒトヘルペスウイルス6  
〔トピック〕  
抗RSウイルス薬の開発の現状

東京医学社

〒101-0051 東京都千代田区神田神保町2-20-13 Y's コーラルビル TEL 03-3265-3551 FAX 03-3265-2750  
E-mail : hanba@tokyo-igakusha.co.jp URL : <http://www.tokyo-igakusha.co.jp/>



## 〔胸部〕

## 縦隔腫瘍

藤野明浩\*

## I. 原因疾患

## 1. 特徴

小児において縦隔の腫瘍性病変（腫瘍や嚢胞）は比較的まれである。

原因疾患としては、小児では良性疾患よりも悪性腫瘍性病変の割合が大きい<sup>1)</sup>。小児にとくに多いのは神経芽腫などの神経節細胞腫瘍で、成人に多い胸腺由来腫瘍などは非常にまれである。奇形腫などの胚細胞腫瘍やリンパ腫は成人と同様に頻度が高い<sup>2)</sup>。

特徴的なのは成人と比較して有症状で発見される率が高いことである<sup>3)</sup>。主な症状は咳や呼吸困難であるが、小児は物理的に気道が細いことと組織が脆弱であることより腫瘍や嚢胞による気道圧迫によって呼吸障害を生じやすいと考えられる<sup>4)</sup>。時には救急処置が必要となることもある（図1A～E）。このような症状はとくに良性病変より悪性腫瘍においてより出やすいことが知られている<sup>3)</sup>。

## 2. 頻度の高い疾患

小児縦隔腫瘍で頻度の高いもの<sup>2)</sup>を以下に示す。

- ① 神経原性腫瘍（神経芽腫，神経節芽腫，神経節腫など）
- ② 悪性リンパ腫（非ホジキンリンパ腫）

## ③ 胚細胞腫瘍（成熟奇形腫，悪性胚細胞腫瘍）

## 3. 縦隔の区分と疾患

縦隔は前（上前）縦隔，中縦隔，後縦隔の3つの部位に区分される（図2A，B）<sup>3,5,6)</sup>。

- 前（上前）縦隔：胸骨と心臓前面から腕頭血管群の前縁に連続する曲面との間。
- 後縦隔：心臓後面から気管後壁に連続する面より背側。
- 中縦隔：上記2つの間の部分。

部位ごとに発生しやすい疾患が知られている（表）。前縦隔には胸腺があり，前縦隔病変は胸腺やリンパ節より生じることが多い。前縦隔病変は仰臥位にて気道閉塞を生じやすいため注意を要する<sup>7)</sup>。中縦隔には心臓，大血管，気管気管支，リンパ節，主な神経などが存在する。中縦隔病変は気管・大血管の圧迫を生じて上大静脈症候群や気道狭窄症状を呈しやすい。また後縦隔には神経（節），リンパ節，骨が存在する。後縦隔病変では神経原性腫瘍が多い。

表 縦隔各部にみられる腫瘍性病変

前縦隔	中縦隔	後縦隔
リンパ腫	腸管原性嚢胞	神経原性腫瘍
胚細胞腫瘍	気管支原性嚢胞	気管支原性嚢胞
胸腺腫	リンパ腫	リンパ腫
リンパ管腫	リンパ管腫	
血管腫	胸管嚢胞	
副甲状腺腫	リンパ節腫大	
胸腺嚢胞		
脂肪腫		
異所性甲状腺		

FUJINO Akihiro

\* 慶應義塾大学医学部小児外科

〒160-8582 東京都新宿区信濃町 35]

TEL 03-5363-3024 FAX 03-3356-8804

E-mail : a.fujino@yahoo.com

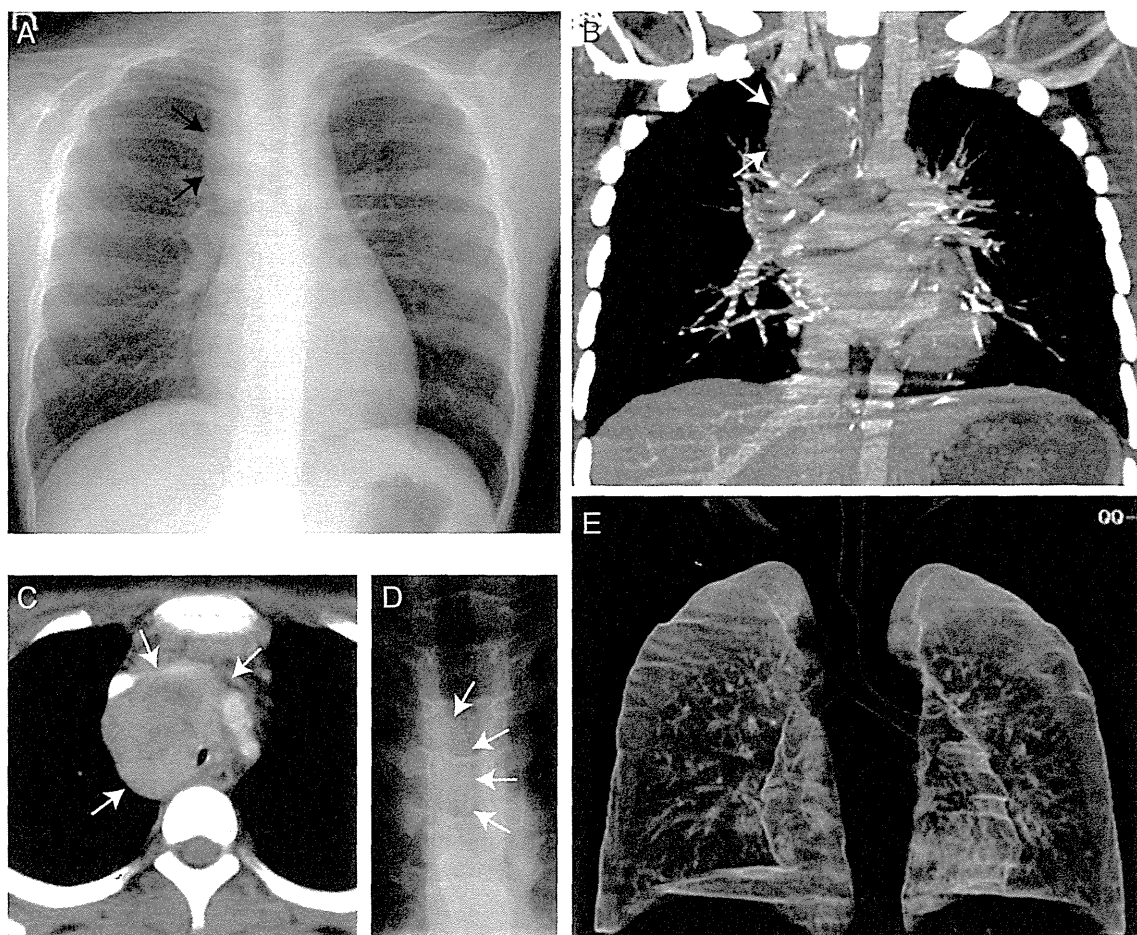


図 1 気道閉塞にて蘇生を要した縦隔腫瘍

10歳女児。未分化胚細胞腫。来院後、呼吸不全にて気道確保を要した。

A: 単純X線撮影。気管分岐部の頭側にやや右寄り中心の腫瘍陰影(+)。通常この年齢では胸腺陰影は認められない。

B: 造影CT(静脈相, 冠状断像)。中縦隔に内部不均一不整形の腫瘍(+)

C: 造影CT(静脈相, 水平断像)。腫瘍は大血管を腹側へ、気管を左背側へ圧排し狭窄をきたしている。

D: 単純X線撮影(気管陰影コントラスト増強)。気管下部に右側から圧排する像あり気管狭窄(+)

E: CT(気管/肺強調合成像)。気管下部の狭窄。

## II. 最初に行いたい画像検査

### ① 胸部単純X線撮影(正面, 側面)

### ② 胸部造影CT検査(場合によってMRI)

小児においては疾患の発見は症状出現によるものが多い。呼吸器症状があれば、まず行うべきは簡便な胸部単純X線撮影であり、正面像に加えて側面像も有用である。縦隔腫瘍性病変について単純X線写真で得られる情報は多い。腫瘍陰影を認めれば、その部位、大きさや形、内部の石灰化の有無、気道圧迫・狭窄の有無などを注意して見るとさまざまな情報を得られる。側面像もあれば部

位についてはさらに情報が得られるし、正面像ではわかりにくい方向の気道狭窄も見ることがある<sup>3,5,8)</sup>。

単純X線撮影にて腫瘍陰影を認めた場合に次に行うべきは胸部CT撮影である。腫瘍部位の特定、境界線の状態、石灰化の有無についての判別には単純CTも有益であるし、血管との関係、腫瘍内の血流などを知るために造影CTを行うことにより多くの情報が得られる。

超音波検査は簡便でとくに腫瘍の内部の嚢胞成分の有無、性状などはもっとも詳細にわかる検査である。ただし、縦隔内はアプローチできる部位は限られること、全体像を捉えにくいこと、施行

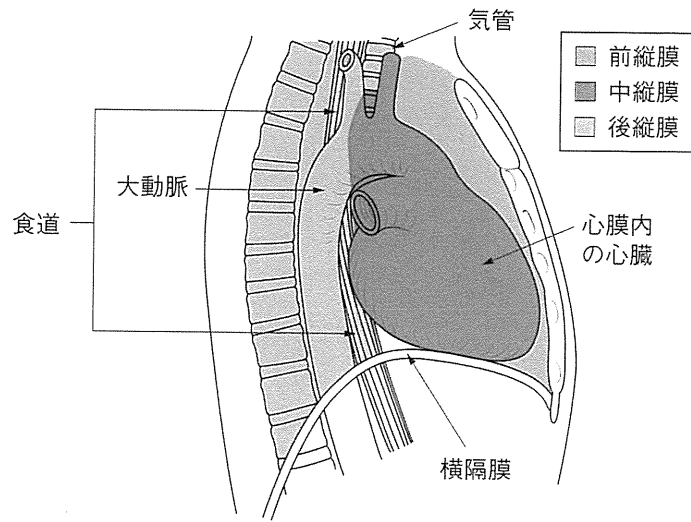
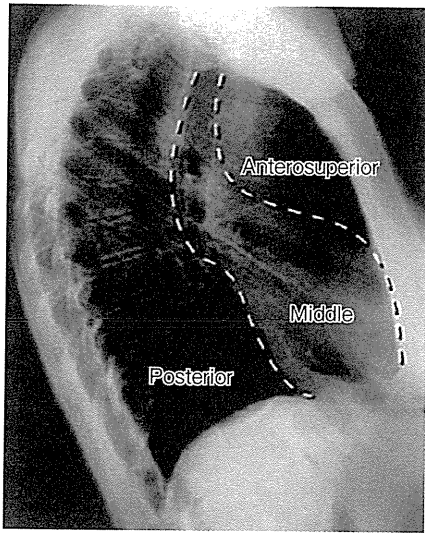


図 2 縦隔の区域 (A: Kennebeck<sup>5)</sup>, 2005)

A: 胸部単純X線側面像。縦隔は前縦隔 (上前縦隔), 中縦隔, 後縦隔に区分される。詳細は本文。  
B: シェーマ。

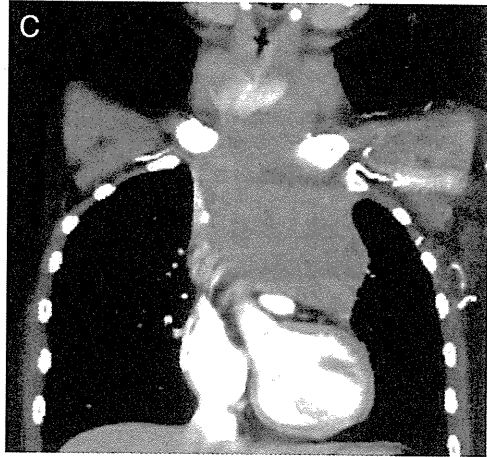
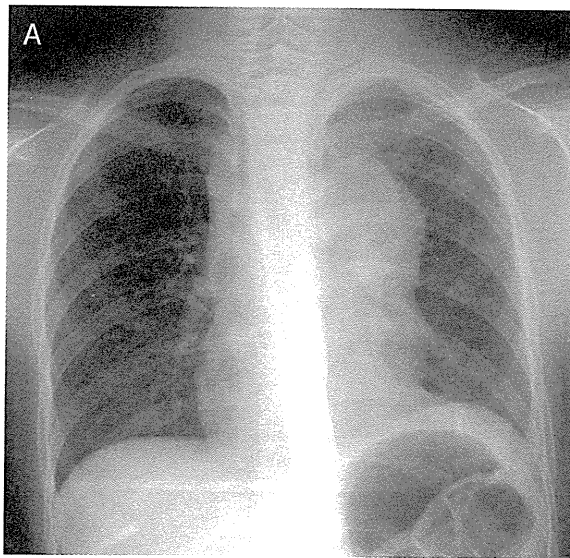


図 3 悪性リンパ腫の画像検査所見 1

A: 単純X線正面像。気管分岐部レベルで左右の縦隔辺縁ラインの拡大を認める。気管はやや右へ偏位している。左横隔膜挙上 (+)。  
B: 造影CT水平断像。前縦隔に腫瘤 (+)。わずかに内部不均一な腫瘤を認める。頸部血管を巻き込み気管周囲にいたる。右腕頭静脈を右へ圧排。左胸水 (+)。  
C: 造影CT冠状断像。前縦隔腫瘍は心臓を尾側へ圧排し両側頸部に進展している。

した者でないとわかりにくいことがある, など万能ではない。

MRI も CT と同様に病変の位置や範囲の描出に

すぐれ, 境界の様子, 椎体周囲組織との関係や腫瘤内部の質的診断には CT よりも多くの情報を得られる。30分程度のしっかりした鎮静を要するた

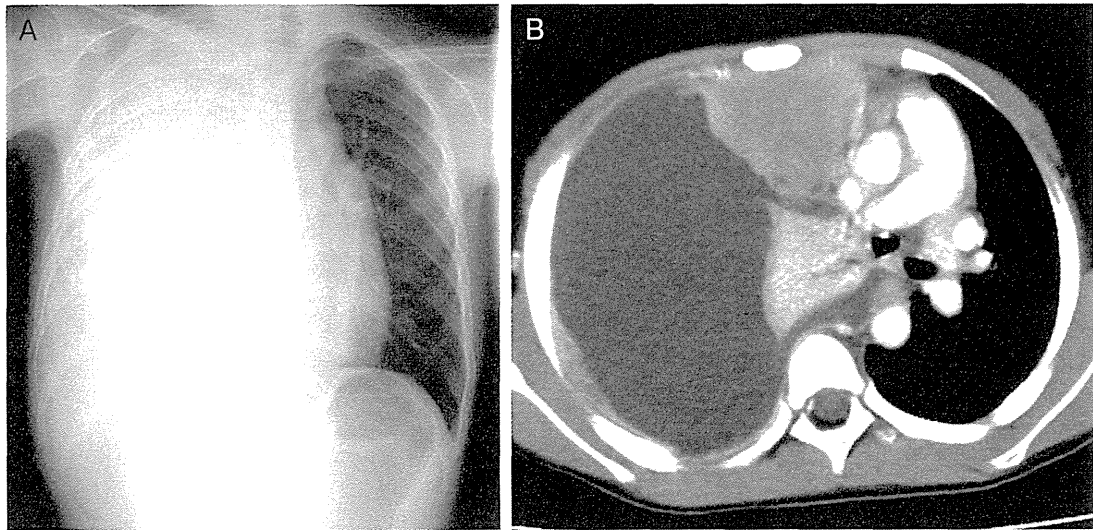


図 4 悪性リンパ腫の画像検査所見 2

- A: 単純 X 線正面像。右胸腔を液体が占め含気を認めない。気管・両側主気管支とも左へ偏位している。
- B: 造影 CT 水平断像。縦隔全体の偏位あり。前縦隔に内部不均一な不整形腫瘍を認める。右胸水、右上葉無気肺を認める。右外背側壁側胸膜に縦隔と同様の輝度の腫瘍を認める。右胸腔を胸水が占めている。

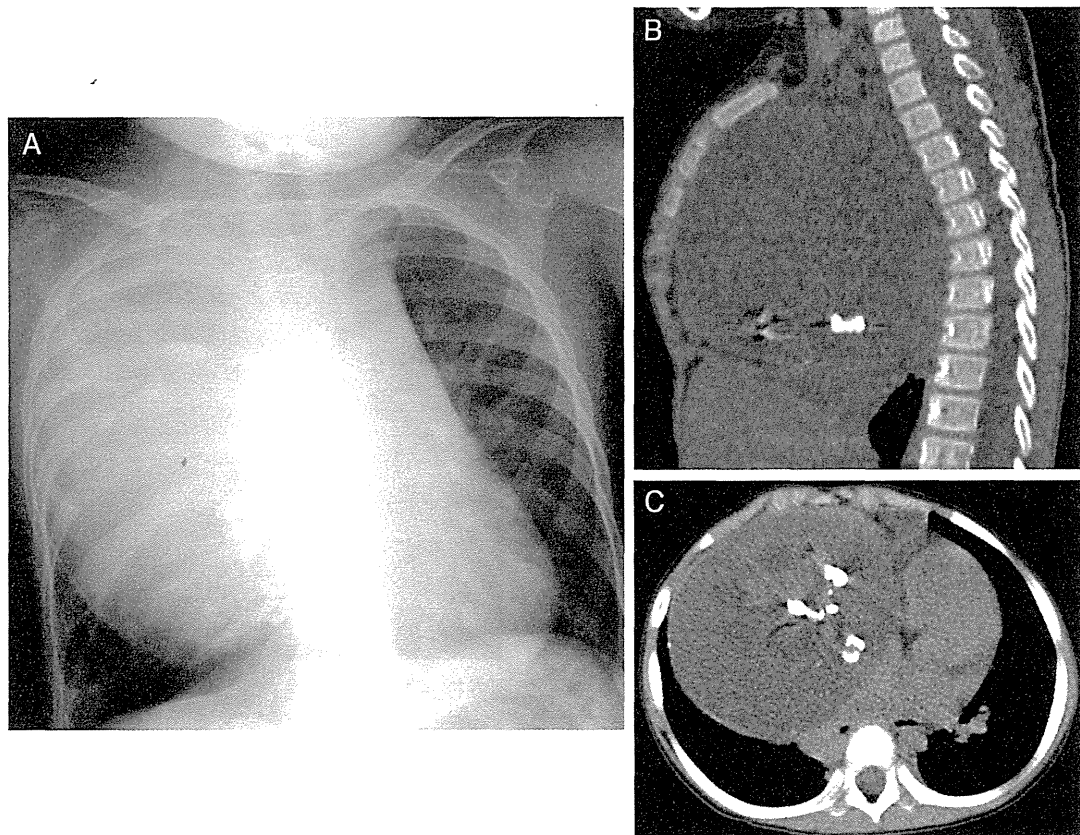


図 5 縦隔奇形腫の画像検査所見 1

- A: 単純 X 線正面像。縦隔から右胸腔に突出する腫瘍。腫瘍の尾側部に複数の石灰化を認める。気管を含む縦隔の左方偏位 (+)。
- B: 胸部単純 CT 矢状断像。縦隔内に骨様の石灰化、周囲の脂肪組織を内包する充実性腫瘍を認める。腫瘍により胸郭は前後に拡大している。
- C: 胸部単純 CT 水平断像。B と同様の腫瘍の所見。Beak サイン (+)。縦隔臓器は左背側へ圧排されている。



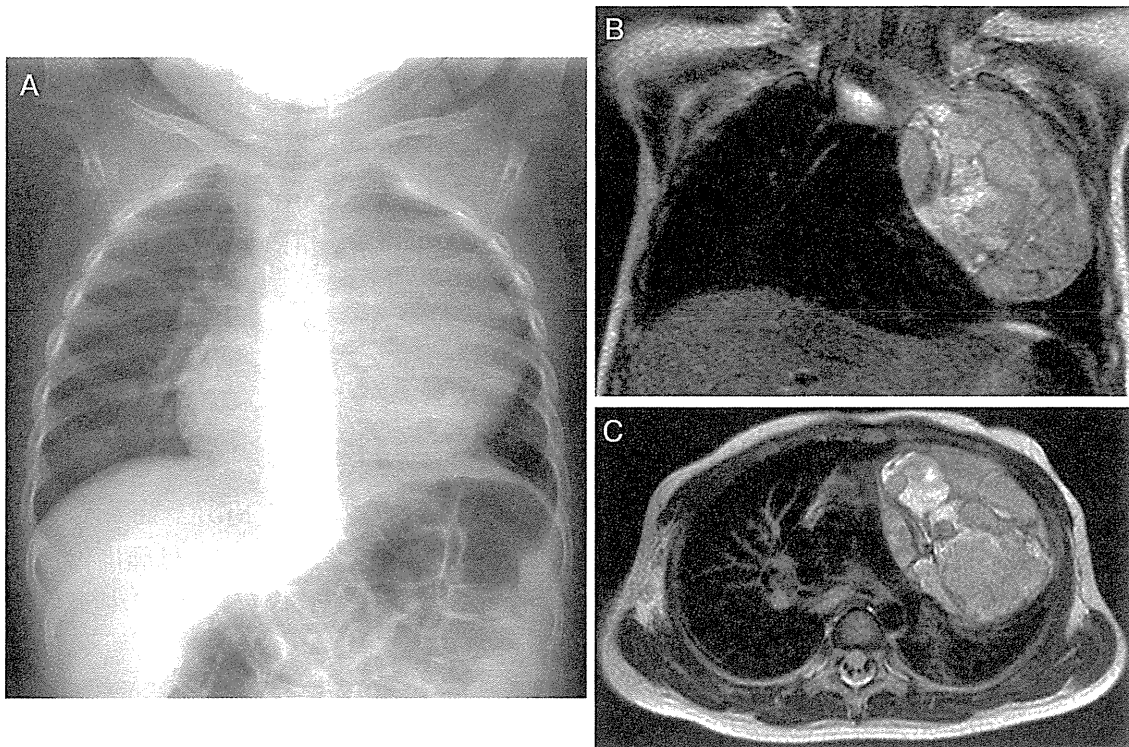


図 6 縦隔奇形腫の画像検査所見 2

- A: 単純 X 線正面像。縦隔から左胸腔に突出する腫瘤。内部に石灰化を認める。気管の偏位 (-)。  
 B: MRI T2 強調冠状断像。上縦隔から連続し左胸腔へ大きく突出する境界明瞭で平滑な腫瘤 (+)。内部にさまざまな信号強度の構造を認める。脂肪組織もあり。  
 C: MRI T2 強調水平断像。前縦隔から左胸腔へ突出する腫瘤。腫瘤所見は B と同様。

め、4~5 歳以下の小児においては全身麻酔や深い鎮静を要する。一方単純 X 線撮影や CT は比較的短時間でできるため、安静を得にくい小児や、状態が悪い患者においても選択しやすいが、CT は被曝のマイナス面もあることは忘れてはならない。

### III. 読影する際の注意点

- ① 病変の解剖学的な位置はどこか? (前・中・後縦隔, 臓器との連続性など)
- ② 病変内部の性状は? (嚢胞性, 充実性, 石灰化, 脂肪成分など)
- ③ 縦隔内正常組織との関係は? (境界明瞭性, 浸潤性, 気道への影響など)

### IV. 乳児の胸腺, 肺門部リンパ節腫大などとの鑑別

頻度順に疾患の画像所見を解説する。

#### 1. 悪性リンパ腫 (malignant lymphoma)

- 胸腺との境界が不明瞭な前縦隔の軟部組織腫瘍であることが多いが (図 3 A), 前縦隔以外にも生じうる。
- CT にて腫瘍内部には壊死などのため低濃度域を生じ, 不均一の濃度を示すこともある。胸水を認めることも多い (図 3 B, 3 C, 4 A, 4 B)。
- 静脈の圧排による環流障害 (図 3 C) や気道狭窄を生ずることもある。
- 一部の悪性リンパ腫は急速に増大するため, 気道の状態には注意を要する<sup>7)</sup>。

#### 2. 奇形腫 (teratoma) (図 5, 6)

- CT, MRI ともに有用。
- ほとんどが前縦隔の境界明瞭な腫瘍で, 内部に脂肪組織, 石灰化を示すことが多い (図 5 B, 5 C, 6 B, 6 C,)。
- 時に破裂することが知られている<sup>6)</sup>。

3. 神経芽腫（神経節芽腫 (neuroblastoma), 神経節腫 (ganglioneuroblastoma) などの神経節細胞由来腫瘍 (ganglioneuroma)） (図 7, 8)

- 椎体に接して後縦隔に認める (図 7, 8)。
- 内部に石灰化を認めることが多い (図 8)。
- 周囲組織との関係を把握するのに MRI が有効。腫瘍は T1 強調像で低信号, T2 強調像で高信号を呈し, 内部は不均一。とくに椎間孔を介して脊柱管内へ進展する dumbell 型の診断に有用 (図 7 D)。

4. リンパ管腫 (lymphangioma, cystic lymphatic malformation) (図 9)

- 前縦隔, 中縦隔。
- 内部に隔壁を有する嚢胞性腫瘍。血管を巻き込むように分布することが多い。
- 造影 CT が有用である。血管との関係がわかりやすい。嚢胞内は造影されないが, 辺縁には造影効果あり。内出血を伴い, 嚢胞内容液が二相性を呈することもある。
- 超音波検査も有用であり, 頸部から縦隔内上部の多房性病変を描出する。
- 嚢胞性病変のほかの血管病変 (血管腫, 静脈奇形など) の内腔との鑑別には造影 MRI が有用 (血管病変は増強されるがリンパ管腫では変わらない)。

5. 胸腺腫 (thymoma) (図 10)

- 前縦隔腫瘍で胸腺と連続する。内部は充実性であるが嚢胞性部分を含んで不均一のこともある。
- 小児ではまれである<sup>8)</sup>。

6. 気管支原性嚢胞 (bronchogenic cyst) (図 11)

- 中枢の気管支, 食道と接しており中縦隔もしくは後縦隔嚢胞を呈する (図 7 C~E)。
- 厚い組織でつながっているが内腔は液体が充満しており気道との連続性は通常ない。
- 気管・気管支の圧迫による気道狭窄症状を呈することがある (図 11 E)。

- 肺内に認めることもある<sup>6)</sup>。

7. 腸管嚢胞 (食道重複症)

- 食道に接する中縦隔もしくは後縦隔の辺縁整な嚢胞性もしくは管状腫瘍を呈する。
- 気管の圧排, 気道狭窄を生ずることもある。

## V. 疾患によっては次に行いたい モダリティや診断法

1. シンチグラフィ

- 神経芽腫における MIBG (metaiodobenzylguanidine) シンチグラフィは腫瘍細胞の局在を示すため, 転移の有無などの検索に有用である (図 7 F)。

2. 消化管透視

食道原発の縦隔病変, 嚢胞, 憩室などの診断には有用なことがある。

### Key Points

- ① 縦隔腫瘍では気道狭窄のリスクを念頭におく。
- ② 胸部単純 X 線撮影 (正面, 側面) にて腫瘍の位置, 気道との関係, 石灰化の有無など可能な情報をすべて読み取る。
- ③ CT もしくは造影 CT 撮影にて腫瘍の位置, 周囲組織との関係, 腫瘍の辺縁の状態, 石灰化などを確認する。
- ④ 制約はあるが, 超音波, MRI とともに診断に有用な情報を得られる。

### 文 献

- 1) Grosfeld JL, Weinberger M, et al : Primary mediastinal neoplasms in infants and children. *Annals Thorac Surg* **12** : 179-190, 1971
- 2) Takeda S, et al : Clinical spectrum of primary mediastinal tumors : A comparison of adult and pediatric populations at a single Japanese institution. *J Surg Oncol* **83** : 24-30, 2003
- 3) Jagers J, Balsara K : Mediastinal masses in children. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* **16** : 201-208, 2004
- 4) Wright CD : Mediastinal tumors and cysts in the

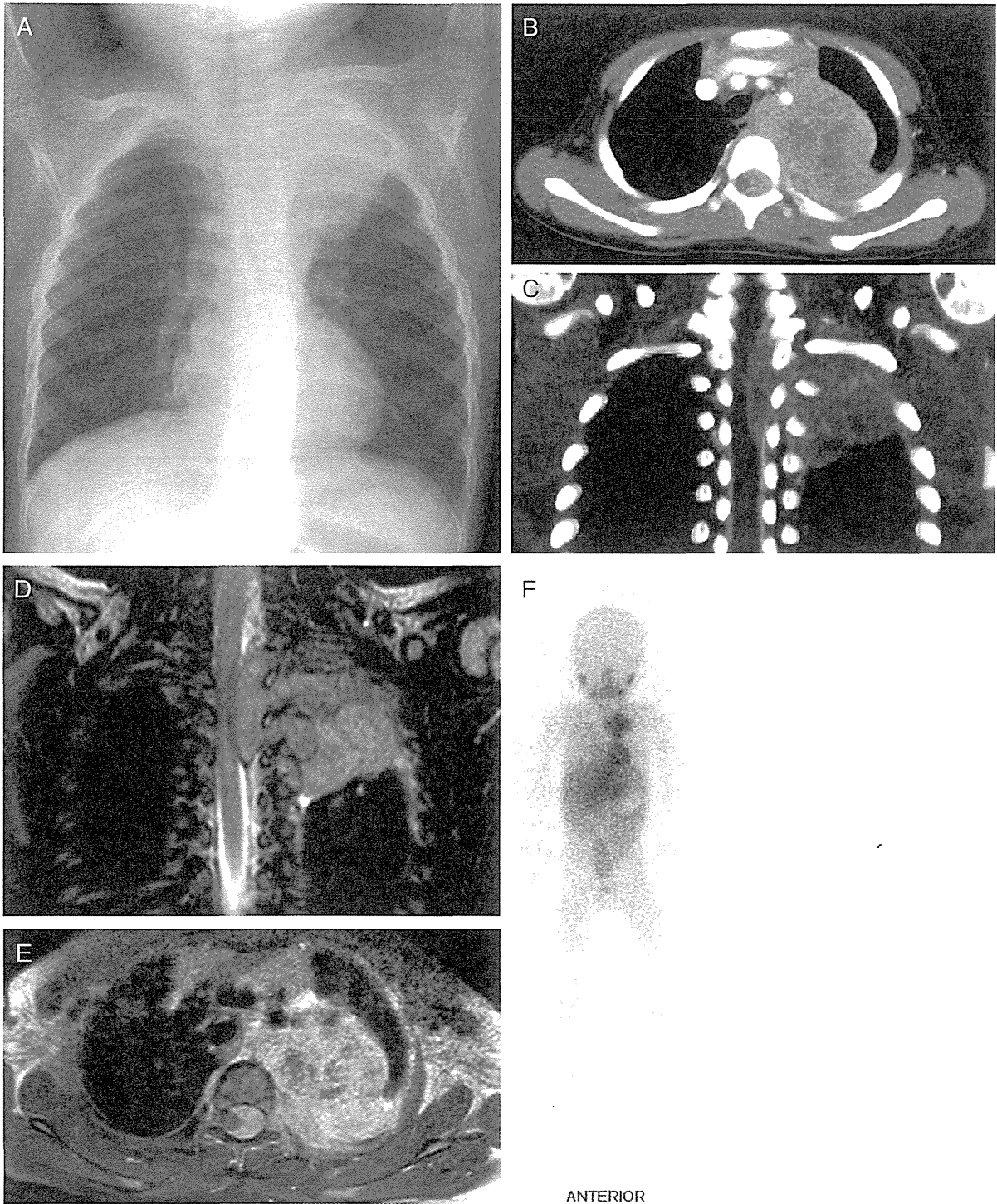


図 7 縦隔神経芽腫の画像検査所見 1

- A: 単純 X 線正面像。上部縦隔から左胸腔に突出する不整形腫瘍 (+)。石灰化 (-)。  
 B: 胸部造影 CT 水平断像。後縦隔の椎体、背部肋骨に接する内部不均一な腫瘍を認める。脊髄腔への進展を認め、脊髄は右へ偏位している。  
 C: 胸部造影 CT 冠状断像。左上後縦隔に腫瘍を認め椎間孔から脊髄腔へ進展している。  
 D: 胸部 MRI T2 強調冠状断像。左上後縦隔に腫瘍を認め椎間孔から脊髄腔へ進展している。脊髄の圧迫も認められる。C の CT 像より明瞭である。  
 E: 胸部 MRI T2 強調水平断像。左上後縦隔に腫瘍を認め椎間孔から脊髄腔へ進展している。B の CT 像より腫瘍の範囲が明瞭に描出されている。  
 F: MIBG シンチグラフィ (24 時間後)。左縦隔の腫瘍へ MIBG の著明な取り込みを認める。

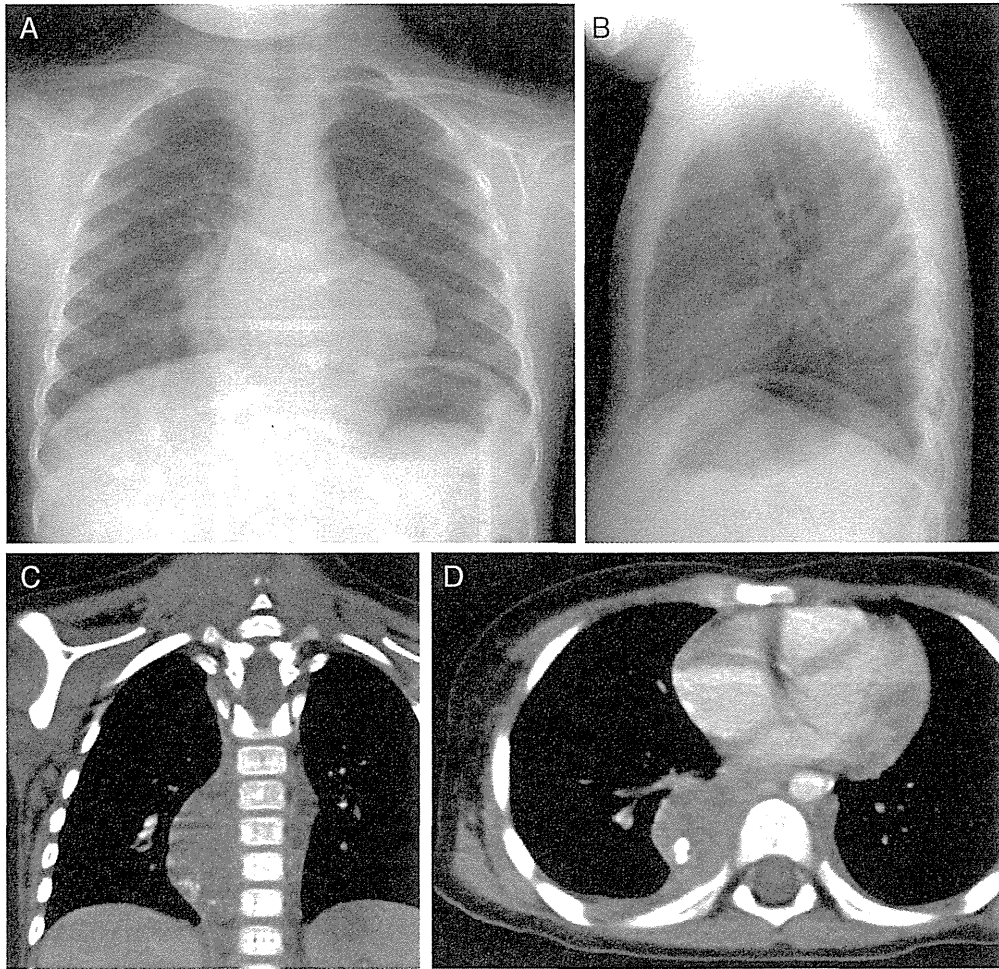


図 8 縦隔神経芽腫の画像検査所見 2

- A: 単純 X 線正面像。右縦隔下部に腫瘍陰影。心外側縁の外側に腫瘍の辺縁あり。  
 B: 単純 X 線側面像。腫瘍陰影ははっきりしない。  
 C: 胸部造影 CT 冠状断像。D: 水平断像。椎体に接する後縦隔腫瘍。椎体右側主体で左側にも進展を認める。内部不均一で石灰化を伴う腫瘍。

pediatric population. *Thorac Surg Clin* **19** : 47-61, 2009

5) Kennebeck S : Tumors of the mediastinum. *Clin Ped Emerg Med* **6** : 156-164, 2005

6) 桑島成子 : 肺および縦隔. *小児科診療* **67** : 51-61, 2004

7) Lerman J : Anterior mediastinal masses in children. *Seminars in Anesthesia, Perioperative Medicine and Pain* **26** : 133-140, 2007

8) Newman B : Thoracic neoplasms in children. *Radiol Clin North Am* **49** : 633-664, 2011