

		chyloperitoneum with fibrin glue				
12)	中川 潤子, 中林 稔, 菊地 真紀子, 佐藤 千歳, 木戸 道子, 笠井 靖代, 宮内 彰人, 安藤 一道, 石井 康夫, 照内 忠晴, 杉本 充弘	胎内治療により改善をみた胎児乳び腹水症の1例	日本産科婦人科学会東京地方部会会誌	200 2	51 (4)	399-4 03
13)	脇坂 宗親, 北川 博昭, 佐藤 百合子, 中田 幸之介	【乳糜胸・腹水及び関連疾患の病態と治療の工夫】 開腹術・OK-432注入で治癒した先天性乳糜腹水	小児外科	200 1	33 (2)	196-2 00
14)	佐藤 英章, 岡松 孝男, 八塚 正四, 五味 明, 鈴木 淳一, 鈴木 孝明, 大橋 祐介, 前田 龍明, 田中 大介, 竹内 敏雄, 飯倉 洋治	【乳糜胸・腹水及び関連疾患の病態と治療の工夫】 単開腹により治癒した乳糜腹水	小児外科	200 1	33 (2)	191-5
15)	高橋 篤, 鈴木 則夫, 桑野 博行	【乳糜胸・腹水及び関連疾患の病態と治療の工夫】 新生児乳糜腹水	小児外科	200 1	33 (2)	144-7
16)	小室 広昭	【あなたならどうする、こんな時プロに訊く術中の機転】 乳糜胸・乳糜腹水に対する内視鏡手術	小児外科	201 0	42 (8)	805-8

		漏出部位がわからなかったらどうする				
17)	Zeidan S. , Delarue A. , Rome A. , Roquelaure B.	Fibrin glue application in the management of refractory chylous ascites in children	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2008	46 (4)	478-81
18)	Huang Q. , Jiang Z. W., Jiang J. , Li N., Li J. S.	Chylous ascites: treated with total parenteral nutrition and somatostatin	World journal of gastroenterology : WJG	2004	10 (17)	2588-91
19)	根本 貴史, 土屋 博之, 長島 金二	【乳糜胸・腹水及び関連疾患の病態と治療の工夫】 乳糜胸・腹水の臨床的ならびに実験的検討	小児外科	2001	33 (2)	119-22
20)	大津 一弘, 上田 祐華, 栗原 將, 河島 茉澄	【こんなときどうすればよいの(その2)】 難治性乳び腹水	小児外科	2011	43 (7)	747-50
21)	Ono S., Iwai N., Chiba F., Furukawa T., Fumino S.	OK-432 therapy for chylous pleural effusion or ascites associated with lymphatic malformations	J Pediatr Surg	2010	45 (9)	e7-10
22)	田中 水緒, 横森 欣司, 上井 義之	【乳糜胸・腹水及び関連疾患の病態と治療の工夫】 後腹膜リンパ管腫にみられた乳	小児外科	2001	33 (2)	163-7

		糜腹水				
23)	Siebert S. , Helbling C., Wolff M. , Franz A. , Muller A. , Kau N. , Bartmann P., Heep A.	Peritoneovenous shunting as palliative treatment in an infant with chylous ascites due to generalised congenital lymphangiectasi a	Klin Padiatr	201 0	222 (5)	317-8
24)	Densupsoontorn N. , Jirapinyo P., Aanpreung P. , Laohapensang M. , Parichatikanond P.	Congenital chylous ascites: the roles of fibrin glue and CD31	Acta Paediatr	200 9	98 (11)	1847- 9
25)	Guvenc B. H. , Ekingen G. , Tuzlaci A., Senel U.	Diffuse neonatal abdominal lymphangiomas: management by limited surgical excision and sclerotherapy	Pediatr Surg Int	200 5	21 (7)	595-8
26)	小寺 厚志, 鎌 形 正一郎, 広 部 誠一, 下野 隆一, 湊本 康 史, 佐久間 恒, 羽藤 晋, 林 隼	【乳糜胸・腹水及 び関連疾患の病 態と治療の工夫】 乳糜胸・腹水を伴 った Diffuse lymphangiomas の 1 例	小児外科	200 1	33 (2)	128-3 3

27)	堀澤 稔, 西本 和生, 小倉 行 雄, 田井中 貴 久, 松永 和哉, 新実 紀二	【乳糜胸・腹水及 び関連疾患の病 態と治療の工夫】 乳糜胸・腹水及び 陰嚢乳糜漏を呈 した Generalized lymphatic dysplasia の 1 例	小児外科	200 1	33 (2)	180-5
---------	--	--	------	----------	-----------	-------

CQ4. 腹部リンパ管腫における合併症はどのようなものか？

【文献検索とスクリーニング】

本 CQ に対して((リンパ管腫/TH or リンパ管腫/TA or リンパ管奇形/TA or (リンパ管形成/TH and リンパ系異常/TH) or "lymphatic malformation"/TA) and (腹部/TH or 腹部/TA or 腹部腫瘍/TH or 腹腔/TA or 腹膜/TA) and (合併症/TH or 合併/TH or 併発/TA or SH=合併症 or 徴候と症状/TH or 術後合併症/TH) and DT=1980:2014 and LA=日本語,英語 and PT=会議録除く and CK=ヒト) OR ((リンパ管腫/TH or リンパ管腫/TA or リンパ管奇形/TA or (リンパ管形成/TH and リンパ系異常/TH) or "lymphatic malformation"/TA) and (腹部/TH or 腹部/TA or 腹部腫瘍/TH or 腹腔/TA or 腹膜/TA) and (硬化療法/TH or 硬化療法/TA or 硬化剤/TH or 硬化剤/AL or 注入/TA or SH=治療的利用,治療,薬物療法,外科的療法,食事療法,放射線療法) and DT=1980:2014 and LA=日本語,英語 and PT=会議録除く and CK=ヒト)、((lymphangioma[TW] OR "lymphatic malformations"[TIAB] OR "Lymphatic Vessels/abnormalities"[MH]) AND ("Abdomen"[MH] OR abdomen[TIAB] OR intraperitoneal[TIAB] OR abdominal[TW] OR peritoneum[TW] OR peritoneal[TIAB] OR retroperitoneal[TW] OR retroperitoneum[TIAB] OR "Abdominal Neoplasms"[MH]) AND ("therapy"[SH] OR sclerotherapy[TW] OR "Sclerosing Solutions"[PA] OR sclerosing[TIAB] OR injection[TIAB] OR "therapeutic use"[SH] OR "Treatment Outcome"[MH]) AND "humans"[MH] AND (English[LA] OR Japanese[LA]) AND 1980[PDAT] : 2014[PDAT]) OR ((lymphangioma[TW] OR "lymphatic malformations"[TIAB] OR "Lymphatic Vessels/abnormalities"[MH]) AND ("Abdomen"[MH] OR abdomen[TIAB] OR intraperitoneal[TIAB] OR abdominal[TW] OR peritoneum[TW] OR peritoneal[TIAB] OR retroperitoneal[TW] OR retroperitoneum[TIAB] OR "Abdominal Neoplasms"[MH]) AND ("therapy"[SH] OR sclerotherapy[TW] OR "Sclerosing Solutions"[PA] OR sclerosing[TIAB] OR injection[TIAB] OR "therapeutic use"[SH] OR "Treatment Outcome"[MH]) AND "humans"[MH] AND (English[LA] OR Japanese[LA]) AND 1980[PDAT] : 2014[PDAT])、("lymphangioma":ti,ab,kw or "lymphatic malformations":ti,ab,kw or "lymphatic abnormalities":ti,ab,kw (Word variations have been searched)) and ("complications":ti,ab,kw or "complication":ti,ab,kw or "complicated":ti,ab,kw (Word variations have been searched)) and ("abdomen":ti,ab,kw or "intraperitoneal":ti,ab,kw or "abdominal":ti,ab,kw or "retroperitoneal":ti,ab,kw or "retroperitoneum":ti,ab,kw (Word variations

have been searched)) and (Publication Year from 1980 to 2014, in Cochrane Reviews (Reviews and Protocols) and Trials (Word variations have been searched))の検索式により、邦文 203 篇、欧文 602 篇 (PubMed 593 篇、Cochrane 9 篇) の文献が検索され、これらに対して 1 次スクリーニングを行い、23 篇の邦文、27 篇の欧文が本 CQ に対する 2 次スクリーニングの対象文献となった。その内訳は RCT、システマティックレビュー、メタアナリシスは認められず、全ての論文が症例集積あるいは症例報告であった。したがって、本 CQ に対する推奨文の検討においては症例集積、症例報告における結果、考察を統合した。また本 CQ における合併症とは、腹部リンパ管腫の治療により発生した合併症を指すものとした。エビデンスには乏しいが、推奨文を作成するのに有用と判断された文献をレビューデータとして記載した。

【症例集積の評価】

文献スクリーニングにより、腹部リンパ管腫における治療後の合併症は硬化療法、外科療法での報告が認められている。

1.硬化療法における合併症

硬化療法の報告は OK-432 を用いた硬化療法では、腸間膜リンパ管腫において、腸閉塞や出血が認められ¹⁾、後腹膜リンパ管腫では乳び漏出の報告が認められた²⁾。Acetate acid を用いた硬化療法では、後腹膜リンパ管腫の例で治療後の疼痛や血尿が認められた³⁾。

2.手術療法における合併症

手術療法での報告は、開腹手術による完全切除術の場合、腸間膜、後腹膜ともに術創部感染⁴⁾⁵⁾、腸閉塞⁵⁾⁷⁾といった一般的な合併症と報告されていた。重篤な合併症では下大静脈閉塞¹⁾や、腸管壁へのリンパ管腫組織の迷入から大量腸管切除を余儀なくされた重症例も報告されていた⁸⁾。腹腔鏡を用いた完全切除術合併症の報告では Tran らは腹部リンパ管腫における腹腔鏡下切除術を 47 例に施行した報告を行っていたが、開腹移行例は 3 例(6.4%)であり、2 例は強固な癒着のためであったが、残る 1 例は術中出血による開腹移行であった⁹⁾。

開腹手術による部分切除の場合には乳び漏出が長期におよびその治療に苦慮した報告が認められた⁷⁾。

また、各合併症においてその発生率を示す文献は認められなかった。

【まとめ】

「腹部リンパ管腫における合併症はどのようなものか？」という CQ を考察す

るにあたり、エビデンスの高い論文は見つからなかった。硬化療法の合併症として腸閉塞、出血、疼痛、血尿、乳び漏出が認められた。外科療法の合併症として創部感染、腸閉塞、出血、乳び漏出など一般的な合併症の他、下大静脈閉塞、大量腸切除など重篤な合併症も認められた。

文献

1	Oliveira C, Sacher P, Meuli	Management of prenatally diagnosed abdominal lymphatic malformations.	Eur J Pediatr Surg	2010	20(5)	302-306
2	内山 昌則, 村田 大樹, 大滝 雅博	急性腹症で発症し十二指腸壁に炎症性浸潤をきたしていた後腹膜リンパ管腫の1例 小児腹部リンパ管腫報告例の検討	日本小児外科学会雑誌	2007	43(7)	938-944
3	Won JH, Kim BM, Kim CH, Park SW, Kim	Percutaneous sclerotherapy of lymphangiomas with acetic acid.	J Vasc Interv Radiol	2004	15(6)	595-600
4	池田 太郎, 浅井 陽, 南郷 容子, 星野 真由美, 大橋 研介, 井上 幹也, 杉藤 公信, 萩原 紀嗣, 越永 従道, 草深 竹志	小児腹部リンパ管腫の検討	日本小児外科学会雑誌	2008	44(7)	959-964
5	Katz MS, Finck CM, Schwartz MZ, Moront ML, Prasad R, Timmapuri SJ, Arthur	Vacuum-assisted closure in the treatment of extensive lymphangiomas in children.	J Pediatr Surg	2012	47(2)	367-370

6	Mendez-Gallart R, Bautista A, Estevez E, Rodriguez-Barcena	Abdominal cystic lymphangiomas in pediatrics: surgical approach and outcomes.	Acta Chir Belg	2011	111(6)	374-377
7	杉藤 公信, 池田 太郎, 萩原 紀嗣, 後藤 博志, 遠藤 和伸, 田中 正純, 越永 従道, 福澤 正洋	炎症を伴った巨大腸間膜嚢腫の1例	小児外科	2001	33(9)	1017-1020
8	Chang TS, Ricketts R, Abramowsky CR, Cotter BD, Steelman CK, Husain A, Shehata	Mesenteric cystic masses: a series of 21 pediatric cases and review of the literature.	Fetal Pediatr Pathol	2011	30(1)	44-47
9	Tran NS, Nguyen	Laparoscopic management of abdominal lymphatic cyst in children.	J Laparoendosc Adv Surg Tech A	2012	22(5)	505-507

LDIS Lymphatic Disease Information Station
リンパ管疾患情報ステーション

一般・患者向け 医療関係者向け 研究

Home

一般・患者向け

医療関係者向け

会員メニュー
前回調査結果 (準備中)

研究

会員・研究協力者登録はこちら

症例入力 その1

症例管理情報
症例管理番号 [REDACTED]
患者ID番号 [REDACTED]

症例基本情報

性別 女 ▼

生年月 1995 (平成07年) ▼ 年 02 ▼ 月 [不明]

初診月 ① 2015 (平成27年) ▼ 年 11 ▼ 月 [不明]

最終受診月 ① 2015 (平成27年) ▼ 年 11 ▼ 月 [不明]

前医の有無 前医あるが治療無し ▼

診断

病変の発見時期 ① 20 歳時 ▼ ①

診断名 ① 嚢胞性リンパ管腫 ▼
[REDACTED]

補足コメント等 腸間膜

戻る 次へ

メニューへ戻る

Home | お知らせ | リンパ管腫研究班による全国調査結果 | お問い合わせ | このサイトについて |
一般患者向け | リンパ管腫とは | 用語解説集 | Q & A | --- | 会員・研究協力者登録 | 医療関係者向け | 会員ページ | --- | 研究 |

Copyright ©2010 リンパ管疾患情報ステーション All Rights Reserved. | サイトマップ |

Home

一般・患者向け

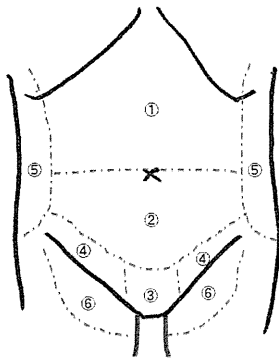
医療関係者向け

会員メニュー

前回調査結果 (準備中)

研究

会員・研究協力者登録はこちら



- ① 腹部 (臍上部)
- ② 腹部 (臍下部) 前額部
- ③ 恥骨部
- ④ 鼠径部
- ⑤ 側腹部
- ⑥ 大腿 (鼠径部)

症例入力 その2

症例管理情報

症例管理番号

患者ID番号

診断 (病変部位)

頭頸部 表在	R	L	胸部・背部 体表	R	L	腹部体幹 体表	R	L	上肢	R	L
頭部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	鎖骨上高	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	腹部(臍上部)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	腋高	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
前額部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	前胸部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	腹部(臍下部)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	肩	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
眉部・上下眼瞼部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	腋高	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	恥骨部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	上腕	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
鼻部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	側腹部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	鼠径部(腹部側)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	前腕	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
眼高下部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	背部(胸部)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	側腹部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	肘部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
頬骨部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	腰部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	陰部(陰囊・陰唇)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	肘高	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
頬部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	脊柱部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	肛門部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	手関節部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
耳下腺(咬筋)部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	仙骨部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	腹部 深部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	手背	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
口唇部(上・下・口角含む)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	嚕部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	後腹膜(骨盤内)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	手掌	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
オトガイ部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	胸部体幹 深部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	後腹膜(腎動脈以下)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	手指 1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
耳介部(耳介自体の病変のみ)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	胸腔内(壁側胸膜下)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	後腹膜(腎動脈以上)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	手指 2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
下顎後高	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	上縦隔	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	傍脊椎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	手指 3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
顎下部(前額三角上部)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	前縦隔	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	大網	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	手指 4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
前額部(前額三角下部)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	中縦隔	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	腸間膜	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	手指 5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
側頭部(後額三角上部)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	後縦隔	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	小網(肝十二指腸間膜)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	下肢 R	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
側頭部(後額三角下部)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	気管内(胸部)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	胃・腸(壁外・壁内・内腔)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	L	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
後頭部(頂部)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	胸腺	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	実質臓器	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	臀部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
頭頸部 深部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	肺	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	肝	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	大腿(鼠径部)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
頭蓋内	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	心臓	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	脾	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	大腿(鼠径部より下)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
眼高内	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	傍脊椎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	膵	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	膝部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
口腔内頬粘膜・粘膜下	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	食道	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	腎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	膝高	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
舌内	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	副腎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	下腿	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
喉頭蓋・披裂部・声帯	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	尿路	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	踵部	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
喉頭後壁	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	尿管	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	足背	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
気管内(頸部)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	陰茎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	足底	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	生殖器	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	足趾 1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	子宮	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	足趾 2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	卵管	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	足趾 3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	足趾 4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	足趾 5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

* 部位について補足のある方はこちらに入力してください。

最大径 ① 5cm以上～10cm未満 ▾

およその体積 ① 500cm³以上～1000cm³未満 ▾

骨病変の有無 ① なし ▾

初診時の重症度 ① 中等症 ▾

補足コメント等

戻る

次へ

メニューへ戻る

Home

一般・患者向け

医療関係者向け

◆ 会員メニュー

前回調査結果 (準備中)

研究

会員・研究協力者
登録はこちらから

症例入力 その3

症例管理情報

症例管理番号

患者ID番号

治療の入力

治療回数 ①

0回

治療回数に、前医治療を含んでいる

補足コメント等

戻る

次へ

メニューへ戻る

Home | お知らせ | リンパ管腫研究班による全国調査結果 | お問い合わせ | このサイトについて |

一般患者向け | リンパ管腫とは | 用語解説集 | Q & A | --- | 会員・研究協力者登録 | 医療関係者向け | 会員ページ | --- | 研究 |

Home

一般・患者向け

医療関係者向け

*会員メニュー

前回調査結果 (準備中)

研究

会員・研究協力者
登録はこちらから

症例入力 その4

症例管理情報

症例管理番号

患者ID番号

症状 最終時点 (原病と関係があると考えられるもののみ) ⓘ

外観の程度 (整容性) ⓘ	わからない ▼
限局性リンパ管腫病変の有無 ⓘ [例示画像]	なし ▼
気道狭窄 ⓘ	なし ▼
経口摂取困難	なし ▼
神経麻痺 ⓘ	なし ▼
運動障害 ⓘ	なし ▼
臓器等の機能障害 ⓘ	なし ▼
リンパ漏 ⓘ	不明 ▼
出血 ⓘ	不明 ▼
内出血 ⓘ	不明 ▼
疼痛 ⓘ	ときどきあり ▼
痒み ⓘ	なし ▼
感染 ⓘ	ときどきあり ▼

補足コメント等

戻る

次へ

メニューへ戻る

Home

一般・患者向け

医療関係者向け

* 会員メニュー

前回調査結果 (準備中)

研究

会員・研究協力者
登録はこちらから

症例入力 その5

症例管理情報

症例管理番号

患者ID番号

病状に対する主治医の評価

臨床経過の結果 ⓘ

不変 ▼

原病変に対する現在の治療状況 ⓘ

治療前 ▼

残存病変の外科的切除の可能性 ⓘ

追加切除の余地あり(合併症あまりなく) ▼

最終受診時の重症度 ⓘ

中等症 ▼

最終受診時の難治性について ⓘ

難治性である ▼

これまでの診療において公的助成はあるべきだったか? ⓘ

不要 ▼

今後の診療において公的助成は必要か? ⓘ

必要 ▼

今後の治療の必要性 ⓘ

必要 ▼

補足コメント等

戻る

次へ

メニューへ戻る

Home

一般・患者向け

医療関係者向け

◆会員メニュー

前回調査結果 (準備中)

研究

会員・研究協力者
登録はこちらから

症例入力 腹部調査

症例管理情報

症例管理番号

患者ID番号

A.発見契機

発見時期

20

歳時

症状

腹部膨満

腫瘍 (触知するもの)

圧痛

発熱

腹痛

嘔気

嘔吐

食欲不振

血便

血尿

低タンパク

貧血

下痢

不明

その他

症状なし (他目的の検査にて偶然発見)

B.診断月

2015 (平成27年) 年 10 月

C.診断あるいは精査目的で行った検査

01.超音波 なし

02.CT あり

造影の有無

あり

検査は診断に有用でしたか? (診断根拠となる所見が得られましたか?)

有用だった

検査は治療に有用でしたか? (治療に有益な所見が得られましたか?)

どちらもいえない

03.MRI あり

造影の有無

あり

検査は診断に有用でしたか? (診断根拠となる所見が得られましたか?)

有用だった

検査は治療に有用でしたか? (治療に有益な所見が得られましたか?)

どちらもいえない

04.リンパ管シンチ なし

05.リンパ管造影 なし

06.リンパ嚢胞液
穿刺細胞診 なし

07.生検 あり

検査は診断に有用でしたか? (診断根拠となる所見が得られましたか?)

有用だった

検査は治療に有用でしたか？（治療に有益な所見が得られましたか？）

どちらもいえない ▼

08.その他の検査

審査腹腔鏡

検査は診断に有用でしたか？（診断根拠となる所見が得られましたか？）

有用だった ▼

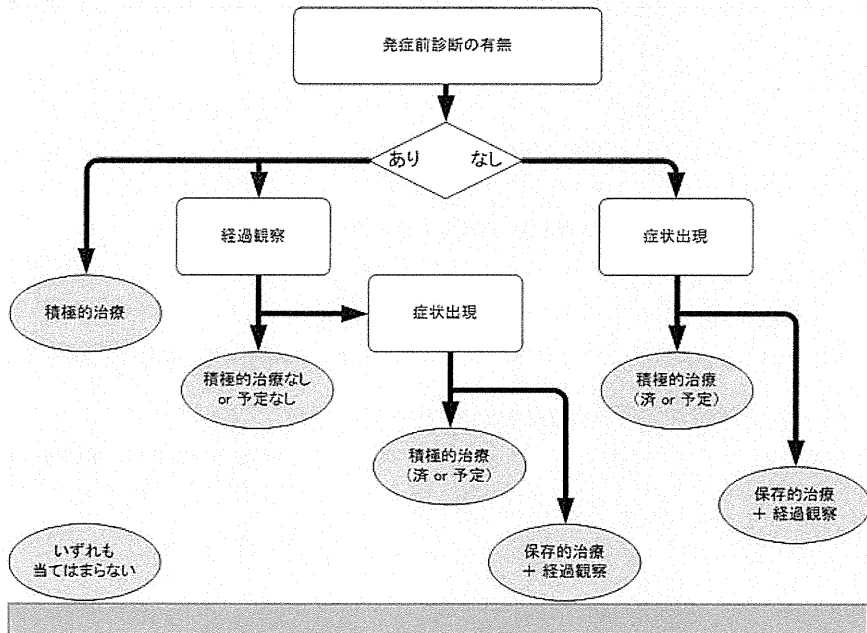
検査は治療に有用でしたか？（治療に有益な所見が得られましたか？）

有用だった ▼

09.検査なし

診断の根拠を書いて下さい。

D.診療経過（現在までにどのような経過をたどったか）



*上の図の楕円部分をクリックすることで選択が出来ます。

☆「経過 観察」：介入的な治療を行わないこと。

☆「症状 出現」：発熱、腹痛など生活に支障をきたすため病変に対する何らかの治療を要する症状が生じること。

☆「積極的治療」：原病に対する治療。（外科的切除、硬化療法、開窓術など）

☆「保存的治療」：原病により生じた症状に対する保存的治療。（抗菌薬、穿刺、ドレナージなど）

E.局所感染の有無

細菌感染

診療経過中に病変部の細菌感染はありましたか？

感染疑いあり ▼ 2回 ▼

発症日

2015 (平成27年) ▼ 年 5 ▼ 月 1 ▼ 日

F.治療 全経過中に行った一連の行った治療につきお答え下さい。

(抗菌薬を変更すれば別の治療1回)

01回目

抗菌薬 ▼

抗菌薬名

開始日 2015 (平成27年) ▼ 年 05 ▼ 月 1 ▼ 日

終了日 2015 (平成27年) ▼ 年 05 ▼ 月 1 ▼ 日

効果 著効 ▼

合併症 特に無し ▼

02回目

抗菌薬 ▼

抗菌薬名

開始日 2015 (平成27年) ▼ 年 01 ▼ 月 1 ▼ 日

	終了日	2015 (平成27年) ▼年 01 ▼月 1 ▼日
	効果	著効 ▼
	合併症	特に無し ▼
03回目	なし	▼
04回目	なし	▼
05回目	なし	▼
06回目	なし	▼
07回目	なし	▼
08回目	なし	▼
09回目	なし	▼
10回目	なし	▼

G. 観察中・術後フォローアップ画像検査

- 超音波
- 造影CT
- 造影MRI
- その他
- 単純CT
- MRI

H. 成長障害はあるか？

なし ▼

*下のリンクから、成長曲線を参照できます。

出展：平成12年乳幼児身体発育調査報告書（厚生労働省雇用均等・児童家庭局）

[男子 体重] [女子 体重] [男子 身長] [女子 身長]

補足コメント等

治療は前医、詳細不明

戻る

次へ

お知らせ ・ 国の難病対策 ・ 病気の解説 ・ 患者会情報 ・ 指定難病一覧

HOME >> 平成27年7月1日から 難病法の施行の指定難病 >> 巨大リンパ管奇形（頸部顔面病変）

巨大リンパ管奇形（頸部顔面病変）

きょだいらんぱかんきけい（けいぶがんめんびょうへん）

【概要】

1. 概要

巨大リンパ管奇形（頸部顔面病変）は顔面・口腔・咽喉頭・頸部に先天性に発症する巨大腫瘍性のリンパ管形成異常であり、ゴーム病（リンパ管腫症）とは異なる。リンパ管奇形（リンパ管腫）は大小のリンパ嚢胞を中心に構成される腫瘍性病変で、多くの場合病変の範囲拡大や離れた部位の新たな出現はない。血管病変を同時に有することもあり、診断・治療に注意を要する。生物学的には良性であるが、特に病変が大きく広範囲に広がるものは難治性で、機能面のみならず整容面からも患者のQOLは著しく制限される。全身どこにでも発生しうるが、特に頭頸部や縦隔、腋窩、腹腔・後腹膜内、四肢に好発する。

なかでも頸部顔面巨大病変は、気道圧迫、摂食・嚥下困難など生命に影響を及ぼし、さらに神経や他の主要な脈管と絡み合って治療が困難となることから、他部位の病変とは別の疾患概念を有する。病変内のリンパ嚢胞の大きさや発生部位により主に外科的切除と硬化療法が選択されるが、完治はほぼ不可能で、出生直後から生涯にわたる長期療養を必要とする。

2. 原因

胎生期のリンパ管形成異常により生じた病変と考えられている。発生原因は明らかでない。

3. 症状

ほとんどの場合症状は出生時から出現する。頸部・舌・口腔病変で中下咽頭部での上気道狭窄、縦隔病変で気管の狭窄による呼吸困難の症状を呈し、多くにおいて気管切開を要する。舌・口腔・鼻腔・顔面病変では摂食・嚥下困難、上下顎骨肥大、骨格性閉口不全、閉塞性睡眠時無呼吸、構音機能障害をきたす。眼窩・眼瞼病変では開瞼・閉瞼不全、眼球突出・眼位異常、視力低下を呈し、眼窩内出血・感染などにより失明に至ることもある。耳部病変では外耳道閉塞、中耳炎、内耳形成不全などにより聴力障害・平衡感覚障害などをきたす。皮膚や粘膜にリンパ管病変が及ぶ場合は集簇性丘疹がカエルの卵状を呈し（いわゆる限局性リンパ管腫）、リンパ瘻・出血・感染を繰り返す。顔面巨大病変では腫瘍形成・変色・変形により高度の醜状を呈し、社会生活への適応を生涯にわたり制限される。どの部位の病変においても、経過中に内部に感染や出血を起こし、急性の腫脹・炎症を繰り返す。

4. 治療法

呼吸困難、摂食障害、感染などの各症状に対しては状態に応じて対症的に治療する。リンパ管奇形（リンパ管腫）自体の治療の柱は外科的切除と硬化療法であり、多くの場合この組み合わせで行われる。硬化療法にはOK-432、プレオマイシン、アルコール、高濃度糖水、フィブリン糊等が用いられる。一般的にリンパ嚢胞の小さいものは硬化療法が効きにくい。抗癌剤、インターフェロン療法、ステロイド療法などの報告があり、プロプラノロール、mTOR阻害剤、サリドマイド等が国外を中心として治療薬として検討されているが効果は証明されていない。巨大リンパ管奇形（頸部顔面病変）は、現時点でいずれの治療法を用いても完治は困難である。

5. 予後

頸部顔面の巨大病変で広範囲かつ浸潤性の分布を示す場合、原疾患のみで死に至ることは稀であるが、治療に抵抗性で持続的機能的障害（呼吸障害、摂食・嚥下障害、視力障害、聴覚障害、など）のみならず整容面（高度醜状）からも大きな障害

を生じ、出生直後から生涯にわたり療養を要する。

【要件の判定に必要な事項】

- 患者数
約600人
- 発病の機構
不明（遺伝性はなく、リンパ管の発生異常と考えられている。）
- 効果的な治療方法
未確立
- 長期の療養
必要（療養は多くの場合出生直後から長期に渡る。）
- 診断基準
あり（研究班作成、学会承認の診断基準あり）
- 重症度分類
①～④のいずれかを満たすものを対象とする。
①modified Rankin Scale (mRS)、食事・栄養、呼吸の評価スケールを用いて、いずれかが3以上。
②聴覚障害：高度難聴以上。
③視覚障害：良好な方の眼の矯正視力が3未満。
④以下の出血、感染に関するそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上。

【情報提供元】

平成26年度「難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症および関連疾患についての調査研究」

研究代表者 聖マリアンナ医科大学放射線医学講座 病院教授 三村秀文

平成21-23年度「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」

研究代表者、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」、平成26年度「小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含するガイドラインの確立に関する研究班」、平成26年度「小児呼吸器形成異常・低形成疾患に関する実態調査および診療ガイドライン作成に関する研究班」研究分担者 慶應義塾大学 小児外科 講師 藤野明浩

<診断基準>

巨大リンパ管奇形（頸部顔面病変）の診断は、(I) 脈管奇形診断基準に加えて、後述する (II) 細分類診断基準にて巨大リンパ管奇形（頸部顔面病変）と診断されたものを対象とする。鑑別疾患は除外する。

(I) 脈管奇形（血管奇形およびリンパ管奇形）診断基準

軟部・体表などの血管あるいはリンパ管の異常な拡張・吻合・集簇など、構造の異常から成る病変で、理学的所見、画像診断あるいは病理組織にてこれを認めるもの。

本疾患には静脈奇形（海綿状血管腫）、動静脈奇形、リンパ管奇形（リンパ管腫）、リンパ管腫症・ゴーハム病、毛細血管奇形（単純性血管腫・ポートワイン母斑）および混合型脈管奇形（混合型血管奇形）が含まれる。

鑑別診断

1. 血管あるいはリンパ管を構成する細胞等に腫瘍性の増殖がある疾患

例) 乳児血管腫（イチゴ状血管腫）、血管肉腫など

2. 明らかな後天性病変

例) 一次性静脈瘤、二次性リンパ浮腫、外傷性・医原性動静脈瘻、動脈瘤など

(II) 細分類

①巨大リンパ管奇形（頸部顔面病変） 診断基準

生下時から存在し、以下の1、2、3、4のすべての所見を認める。ただし、5の(a)または(b)または(c)の補助所見を認めることがある。巨大の定義は患者の手掌大以上の大きさとする。手掌大とは、患者本人の指先から手関節までの手掌の面積をさす。

1. 理学的所見

頸部顔面に圧迫により変形するが縮小しない腫瘍性病変を認める。

2. 画像所見

超音波検査、CT、MRI等で、病変内に大小様々な1つ以上の嚢胞様成分が集簇性もしくは散在性に存在する腫瘍性病変として認められる。嚢胞内部の血流は認めず、頸部顔面の病変が患者の手掌大以上である。

3. 嚢胞内容液所見

リンパ（液）として矛盾がない。

4. 除外事項

奇形腫、静脈奇形（海綿状血管腫）、被角血管腫、他の水疱性・嚢胞性疾患（ガマ腫、正中頸嚢胞）等が否定されること。

単房性巨大嚢胞のみからなるものは対象から除外。

5. 補助所見

(a) 理学的所見

- ・深部にあり外観上明らかでないことがある。
- ・皮膚や粘膜では丘疹・結節となり、集簇しカエルの卵状を呈することがあり、ダーモスコピーにより嚢胞性病変を認める。
- ・経過中病変の膨らみや硬度は増減することがある。
- ・感染や内出血により急激な腫脹や疼痛をきたすことがある。
- ・病変内に毛細血管や静脈の異常拡張を認めることがある。

(b) 病理学的所見

肉眼的には、水様ないし乳汁様内容液を有し、多嚢胞状または海綿状断面を呈する病変。組織学的には、リンパ管内皮によって裏打ちされた大小さまざまな嚢胞状もしくは不規則に拡張したリンパ管組織よりなる。腫瘍性の増殖を示す細胞を認めない。

(c) 嚢胞内容液所見

嚢胞内に血液を混じることがある。

特記事項

上記のリンパ管病変が明らかに多発もしくは浸潤拡大傾向を示す場合には、リンパ管腫症・ゴーハム病と診断する。

<重症度分類>

①～④のいずれかを満たすものを対象とする。

①modified Rankin Scale (mRS)、食事・栄養、呼吸のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。

日本版modified Rankin Scale (mRS) 判定基準書		
modified Rankin Scale		参考すべき点
0_	まったく症候がない	自覚症状および他覚徴候がともない状態である
1_	症候はあっても明らかな障害はない： 日常の勤めや活動は行える	自覚症状および他覚徴候はあるが、発症以前から行っていた仕事や活動に制限はない状態である
2_	軽度の障害： 発症以前の活動がすべて行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える	発症以前から行っていた仕事や活動に制限はあるが、日常生活は自立している状態である
3_	中等度の障害： 何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える	買い物や公共交通機関を利用した外出などには介助を必要とするが、通常歩行、食事、身だしなみの維持、トイレなどには介助を必要としない状態である
4_	中等度から重度の障害： 歩行や身体的要求には介助が必要である	通常歩行、食事、身だしなみの維持、トイレなどには介助を必要とするが、持続的な介護は必要としない状態である

5_	重度の障害： 寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする	常に誰かの介助を必要とする状態である
6_	死亡	

日本脳卒中学会版

食事・栄養 (N)

0. 症候なし。
1. 時にむせる、食事動作がぎこちないなどの症候があるが、社会生活・日常生活に支障ない。
2. 食物形態の工夫や、食事時の道具の工夫を必要とする。
3. 食事・栄養摂取に何らかの介助を要する。
4. 補助的な非経口的栄養摂取（経管栄養、中心静脈栄養など）を必要とする。
5. 全面的に非経口的栄養摂取に依存している。

呼吸 (R)

0. 症候なし。
1. 肺活量の低下などの所見はあるが、社会生活・日常生活に支障ない。
2. 呼吸障害のために軽度の息切れなどの症状がある。
3. 呼吸症状が睡眠の妨げになる、あるいは着替えなどの日常生活動作で息切れが生じる。
4. 喀痰の吸引あるいは間欠的な換気補助装置使用が必要。
5. 気管切開あるいは継続的な換気補助装置使用が必要。

②聴覚障害：以下の3 高度難聴以上

- 0 25 dBHL 未満（正常）
- 1 25 dBHL以上40 dBHL未満（軽度難聴）
- 2 40 dBHL以上70 dBHL未満（中等度難聴）
- 3 70 dBHL以上90 dBHL未満（高度難聴）
- 4 90 dBHL以上（重度難聴）

※500、1000、2000Hzの平均値で、聞こえが良い耳（良聴耳）の値で判断。

③視覚障害： 良好な方の眼の矯正視力が0.3未満。

④下の出血、感染に関するそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。

出血

1. ときおり出血するが日常の務めや活動は行える。
2. しばしば出血するが、自分の身の周りのことは医療的処置なしに行える。
3. 出血の治療ため一年間に数回程度の医療的処置を必要とし、日常生活に制限を生じるが、治療によって出血予防・止血が得られるもの。
4. 致死的な出血のリスクをもつもの、または、慢性出血性貧血のため月一回程度の輸血を定期的に必要なとするもの。
5. 致死的な出血のリスクが非常に高いもの。

感染

1. ときおり感染を併発するが日常の務めや活動は行える。
2. しばしば感染を併発するが、自分の身の周りのことは医療的処置なしに行える。
3. 感染・蜂窩織炎の治療ため一年間に数回程度の医療的処置を必要とし、日常生活に制限を生じるが、治療によって感染症状の進行を抑制できるもの。
4. 敗血症などの致死的な感染を合併するリスクをもつもの。
5. 敗血症などの致死的な感染を合併するリスクが非常に高いもの。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。