

舌病変に外科的切除のみを用いた報告として、4編 24 症例あった。Catalfamo L⁽¹⁾らは限局性の腫瘍を対象に腫瘍から水平方向に 1cm の正常構造を含めて外科的切除を施行し、舌病変の 9 例中 8 例(88.9%)で縮小が可能であったとしている。

全切除が不可能なほど大きい病変に関して Simone JB ら⁽¹¹⁾は 13 症例の外科的部分切除例を報告しているが、縮小は見られるものの複数回の手術を要することが多い。また症例報告^(2, 3)が合計 2 例あり、いずれも縮小を認めた。術後の再増大に関して違いがあったが、②合併症で後述する。

このほか硬化療法を 15 回施行したが縮小を得られず切除を行った 1 症例報告では再発なく経過良好としている⁽⁸⁾。

舌の症例のみを集めた報告ではなかったものの、Lei ZM ら⁽¹⁰⁾は頭頸部 89 例中 73 例(82%)で Excellent、16 例で(18%) Good であったとしている。そのうち舌症例は 43 例であった。

一方で切除と硬化療法やレーザー治療を併用して有効性を示唆している文献⁽⁴⁻⁷⁾が散見された。Wiegand S ら⁽⁵⁾は病変範囲によって病期を 4 つの Stage に分類し、予後因子となり得ることを報告している。表層から筋層一部までに限局した症例に対しての外科治療は有効であり、合併症も少ない。筋層全体や舌底・頸部まで進展する症例に対しては切除が有効となり得るものの完全切除は困難である。そのため部分切除を繰り返し、レーザー加療や硬化療法を併用することが多いが再発が非常に多いとしており、再発率の項で後述した他家の報告^(10, 11)に矛盾しない結果であった。

G. 症状 symptom

腫瘍の部位により多彩な症状が見られ、舌の違和感、出血、疼痛、経口摂食困難⁽¹²⁾などが報告されている。Roy S ら⁽⁹⁾は焼灼療法により舌表面からの出血、疼痛、摂食困難が改善されたと報告している。

H. 機能性 function

機能障害をきたす症例では病変が単回外科的切除の適応とならないほど進展していることがほとんどであった。舌基部などの大きな腫瘍では呼吸障害、嚥下障害、会話困難をきたす。Azizkhan RG⁽⁷⁾らの報告によると舌基部の症例で 21 例中 14 例が常食の経口摂食が可能となり、21 例中 8 例で通常構音が可能となった。さらに気管切開症例であった 17 例中 5 例が離脱可能であった。

I. 整容性 cosmetic

整容性に対する評価においても客観的評価をすることは困難である。

Azizkhan RG⁽⁷⁾らは重度変形見られた死亡 1 例を除く 20 例に関して下顎・上顎など舌周辺の変形として 6 例は軽度、5 例は中等度、9 例は重度であったと報告している。症例報告で舌の縮小が見られた外科切除例では整容性も改善している報告が散見されるが、客観的な評価は乏しい。

③ 合併症 complication、再発率 recurrence

病変の性状が不明である文献もあるが顔面領域の合併症として、顔面神経麻痺、迷走神経麻痺、感染、血腫、漿液種、唾液漏、縫合不全、皮弁壊死などが報告されている。その他、疼痛、出血等一過性の合併症の報告もある。

また、再発率 recurrence に関して臨床上加療を要する程度の再燃はみられないという

術後評価が散見された。Lei ZM⁽¹⁰⁾らはより詳しく報告しており、89例中21例(23.6%)で再発を来し、1歳以下、口腔・顔面、病変部位が3カ所以上、Microcystic typeで多いとされる。Simoneら⁽¹¹⁾によると舌リンパ管奇形は他の頭頸部に比べて再発が多く28例中12例(48%)であった。この一因として舌では口腔底など他部位に進展している症例が多いことやMicrocystic typeが多かった(70%)ことが影響している可能性が示唆されている。

外科的切除のみを行っている2例のうち舌中央部切除を行った1例では1年以上の経過で術後再増大なしとしている⁽²⁾が、辺縁切除を行った1例は合計3回繰り返して切除術を行っていた⁽³⁾。繰り返して切除した症例でも最終切除後は期間不明ながら再増大していない。

【まとめ】

「舌のリンパ管奇形(リンパ管腫)に対して外科的切除は有効か?」というCQを考察するにあたり、外科的切除を行うことによる治療効果 response (切除率 resectability、症状 symptom、機能的予後 function、整容性の改善 cosmetics)、合併症 complication、再発率 recurrence という視点から分析を行ったが、ほとんどの論文が症例集積や症例報告であった。外科的切除により病変の縮小は有効であるとするものが多い。一方で、病変のサイズが大きい、舌以外に占拠している、Microcystic typeであるものは、複数回の手術を要したり、硬化療法やレーザー治療を手術と組み合わせるといった方法が行われていたが、再発率が上昇する傾向も見られた。症状や機能的予後、整容性などにおいて、いくつか言及した論文があったものの、舌のリンパ管奇形(リンパ管腫)に対する外科的切除の一般論を述べるのには不十分であった。外科的切除特有の合併症として、顔面神経や迷走神経など重要臓器の損傷、唾液漏、縫合不全、皮弁壊死など重篤な障害をきたす可能性があり、この点には留意する必要がある。以上を踏まえると舌におけるリンパ管奇形(リンパ管腫)に対する外科的切除の適応について、現段階では基準を設けて治療適応を決定することは困難である。そのため、本CQの硬化療法の有用性の検討には今後RCTなどのデザインでの検証が必要と思われた。

文献

1. Catalfamo L, Nava C, Lombardo G, Iudicello V, Siniscalchi EN, Saverio de PF. Tongue lymphangioma in adult. *J Craniofac Surg.* 2012;23(6):1920-2.
2. 馬越 誠之 岡宗, 重松 久夫, 鈴木 正二, 草間 薫, 坂下 英明. 舌に発生した血管リンパ管腫の1例. *日本口腔診断学会雑誌.* 2003;16(2):250-2.
3. 扇内 博子 山卓, 山村 崇之, 桑澤 隆補, 扇内 秀樹. 長期経過をたどった舌口底リンパ管腫の1例. *小児口腔外科.* 2003;13(1):17-20.
4. Chakravarti A, Bhargava R. Lymphangioma circumscriptum of the tongue in children: successful treatment using intralesional bleomycin. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013;77(8):1367-9.
5. Wiegand S EB, Zimmermann AP, Neff A, Barth PJ, Sesterhenn AM, Mandic R, Werner Microcystic lymphatic malformations of the tongue diagnosis classification and treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009;135(10):976-83.
6. Hong JP LM, Kim EK, Seo Giant lymphangioma of the tongue. *J Craniofac Surg.* 2009;20(1):252-4.
7. Azizkhan RG, Rutter MJ, Cotton RT, Lim LH, Cohen AP, Mason JL. Lymphatic malformations of the tongue base. *J Pediatr Surg.* 2006;41(7):1279-84.

8. Rowley H P-AA, Burrows PE, Rahbar. Management of a giant lymphatic malformation of the tongue. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002;128(2):190-4.
9. Roy S, Reyes S, Smith LP. Bipolar radiofrequency plasma ablation (Coblation) of lymphatic malformations of the tongue. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2009;73(2):289-93.
10. Lei ZM, Huang XX, Sun ZJ, Zhang WF, Zhao YF. Surgery of lymphatic malformations in oral and cervicofacial regions in children. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2007;104(3):338-44.
11. Simone JB LA, Derek R, Martin J, Benjamin E. Multimodality treatment of pediatric lymphatic malformations of the head and neck using surgery and sclerotherapy. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2010;136(3):270-6.
12. Ogawa-Ochiai K, Sekiya N, Kasahara Y, Chino A, Ueda K, Kimata Y, et al. A case of mediastinal lymphangioma successfully treated with Kampo medicine. J Altern Complement Med. 2011;17(6):563-5.

CQ4. 新生児期の乳び胸水に対して積極的な外科介入は有効か？

【文献検索とスクリーニング】

本 CQ に対して(乳び胸/TH or 乳糜胸/TA) and (CK=新生児 or 新生児/AL) and (DT=1980:2014) and PT= 会議録 除く and CK= ヒト、("chylous pleural effusion"[TIAB] OR "chylothorax"[TW]) AND surgery[TW] AND (Infant[MH] OR infant[TIAB] OR infantile[TIAB] OR neonatal[TW]) AND "Humans"[MH] AND "1980"[PDAT] : "2014"[PDAT] AND (English[LA] OR Japanese[LA])、("chylous pleural effusion":ti,ab,kw or "chylothorax":ti,ab,kw (Word variations have been searched)) and ("infant":ti,ab,kw or "infants":ti,ab,kw or "infantile":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 98 篇、欧文 264 篇 (PubMed_262 篇、Cochrane_2 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、8 篇の邦文、9 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。外科治療を検討項目とした Randomized controlled study は認めず、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それぞれの症例集積における結果、考察を統合した。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、新生児期の乳び胸水に対する外科治療の有効性に対する評価は、以下のような視点で行われていることが判明した。

- ① 治療効果 response
- ② 合併症 complication

これらの視点での乳び胸水に対する有効性に関する記述内容をまとめた。

新生児期の乳び胸に対する外科治療は、MCT ミルクでの栄養療法や完全静脈栄養、オクトレオチド投与などの内科的治療に加え、胸腔ドレナージを施行しても治療効果が不十分である症例において施行されている。

今回の文献検索において用いられた外科的介入方法は、OK-432 投与、フィブリン胸腔内注入、ポピドンヨード投与による胸膜癒着療法などのほかに胸管結紮、胸腔腹腔シャントなどがあり、胎児期から指摘されているものでは胸腔羊水腔シャントを施行された症例も認められた。また、開胸による胸管結紮に加え、胸腔鏡下での胸管結紮、フィブリン胸腔内塗布などの低侵襲治療を施行された症例が報告されている。

外科治療にすすむ前段階に行われた治療、期間は一定ではない。また、外科手術後に発生した乳び胸水と先天的な乳び胸症例があり、有効性を判定する上で、多様な背景を持つことを考慮する必要がある。

- ① 治療効果 response

外科治療を行うことで、乳び胸水の消失、呼吸器症状の改善、人工呼吸器からの離脱が可能となり、再発を認めないこともポイントと考えられた。胸部外科手術後の乳び胸水はドレナージのみで改善したとの報告を認めた。Cleveland K らは TPN, オクトレオチド、利尿

剤投与などの保存的療法を最大とし、反応不良例の内、保存加療を続けた群 5 例では死亡率 80%，手術加療を追加した 4 例は死亡率 0%と、死亡率の減少に手術加療が寄与していると述べている⁴⁾。Buttiker らが示したガイドラインでは TPN などの保存療法は 3 週間程度続ける価値はあるが、それ以上は栄養障害や易感染、肝障害などのリスクもあり続けるべきでないとしているが、加地らは外科的治療の有効性や成功率が不明であるだけに、保存療法の治療期間を明確に設けることは困難と述べている^{*)}。

② 合併症 complication

硬化剤による合併症として、OK-432 投与による発熱、炎症反応上昇のほか、肺膿瘍、肋間神経損傷によると思われる一過性の上腹部弛緩、突出をみとめた症例の報告が認められた。また、胸腔腹腔シャント術を行った症例において腹腔側からの乳びの漏出を認めているが、致命的合併症などの報告が認められなかった。

【まとめ】

「新生児期の乳び胸水に対して積極的な外科介入は有効か？」という CQ を考察するにあたり、治療効果、合併症 という視点から分析を行ったが、エビデンスの高い論文は見つからなかった。ほとんどの症例で保存的加療での治療効果が得られない場合外科治療の適応とされており、その保存的加療の期間について検討された論文はなく、他の治療法との比較は不可能であった。新生児期における乳び胸水に対する外科的介入の適応について、より積極的な介入を推奨することは今回の検討では困難である。そのため、本 CQ の外科的介入の有用性の検討には今後 RCT などのデザインでの検証が必要と思われた。

文献

1	加地 真理子, 坂内 優子, 吉井 啓介, 関 亜希子, 谷 諭美, 岸 崇之, 世川 修, 大澤 眞木子	内科的治療が奏功せず外科的治療を必要とした生後 2 ヶ月の乳糜胸の 1 例	東京女子医科大学雑誌	2013	83(臨増)	E366-E370
2	劔持 孝博, 武田 義隆, 中村 久里子, 立石 格	OK-432 による早期の胸膜癒着療法が奏効した先天性乳び胸の 1 例	日本周産期・新生児医学会雑誌	2013	48(4)	945-950
3	谷 岳人, 奥山 宏臣, 窪田 昭男, 川原 央好	低出生体重児の先天性乳糜胸に対して胸腔鏡下胸管結紮術を施行した 1 例	日本小児外科学会雑誌	2011	47(5)	844-847
4	Vasu V, Ude C, Shah V, Lim E, Bush	Novel surgical technique for insertion of pleuroperitoneal shunts for bilateral chyloous effusions in Ex preterm infant at term corrected age.	Pediatr Pulmonol	2010	45(8)	840-3
5	Cleveland K, Zook D, Harvey K, Woods	Massive chylothorax in small babies.	J Pediatr Surg	2009	44(3)	546-50
6	Miura K, Yoshizawa K, Tamaki M, Okumura K, Okada	[Congenital chylothorax treated with video-assisted	Kyobu Geka	2008	61(13)	1149-51

		thoracic surgery].				
7	Altuncu E, Akman I, Kiyani G, Ersu R, Yurdakul Z, Bilgen H, Ozdogan T, Ozek	Report of three cases: congenital chylothorax and treatment modalities.	Turk J Pediatr	2007	49(4)	418-21
8	Rocha G, Fernandes P, Rocha P, Quintas C, Martins T, Proenca	Pleural effusions in the neonate.	Acta Paediatr	2006	95(7)	791-8
9	Brissaud O, Desfrere L, Mohsen R, Fayon M, Demarquez	Congenital idiopathic chylothorax in neonates: chemical pleurodesis with povidone-iodine (Betadine).	Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed	2003	88(6)	F531-3
10	雨海 照祥, 中村 博史, 金子 道夫, 杉浦 正俊, 濱田 洋実	【乳糜胸・腹水及び関連疾患の病態と治療の工夫】 新生児乳糜胸に対する胸腔-腹腔シャントの意義と問題点	小児外科	2001	33(2)	201-207
*	Buttiker V	Chylothorax in Children: Guidelines for Diagnosis and Management.	Chest	1999	116	682-687

CQ5. 難治性の乳び胸水や心嚢液貯留, 呼吸障害を呈するリンパ管腫症やゴーハム病に対して有効な治療法は何か?

【文献検索とスクリーニング】

本CQに対して(リンパ管腫症/TA or リンパ管症/TA or 骨溶解-本態性/TH or ゴーハム/TA or 骨溶解/TA) and (乳び胸/AL or 乳糜胸/TA or 心膜液貯留/TH or 心のう液貯留/TA or 心嚢液貯留/TA or 液体貯留/TA or 心嚢浸出液/TA or 心嚢水腫/TA or 心膜水腫/TA or 乳び心膜/TA or 乳糜心膜/TA or 気道疾患/TH or 呼吸/TA or 換気/TA) 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] OR "Osteolysis, Essential"[MH] OR gorham[TIAB]) AND ("Respiratory Tract Diseases"[MH] OR hydropericardium[TIAB] OR chylopericardium[TIAB] OR chylothorax[TW] OR "Respiration Disorders"[MH] OR respiratory[TW]) AND "Humans"[MH] AND "1980"[PDAT] : "2014"[PDAT] AND (English[LA] OR Japanese[LA]), ("chylous pleural effusion":ti,ab,kw or "chylothorax":ti,ab,kw or "hydropericardium":ti,ab,kw or "chylopericardium":ti,ab,kw (Word variations have been searched)) and ("respiration":ti,ab,kw or "respiratory":ti,ab,kw (Word variations have been searched)) and ("lymphangioma":ti,ab,kw or "lymphatic malformations":ti,ab,kw or "osteolysis":ti,ab,kw or "gorham":ti,ab,kw or "lymphatic vessel":ti,ab,kw (Word variations have been searched)) and (Publication Year from 1980 to 2014, in Cochrane Reviews (Reviews and Protocols) and Trials)の検索式により、邦文～篇、欧文～篇の文献が検索された。

現状でなされている治療の報告は、単例の症例報告がほとんどであった。治療効果の評価方法においても統一されたものはなく、有効率も論文間での比較は困難である。またコホート研究や無作為比較試験が行われた治療法はなく、その有効性について高いエビデンスがないのが現状である。また薬物療法は科学的に効果が証明されている報告はない。しかしながら、稀な疾患であることも考慮し評価対象文献についてまとめる。

評価対象文献内での治療法は、局所病変に対する外科的切除、胸腔穿刺、胸膜剥皮術、胸膜癒着術、胸管結紮術、胸腔腹腔シャント、放射線治療、栄養療法として高カロリー輸液、中鎖脂肪酸食、高タンパク食、内科療法としてインターフェロン α 、プロプラノロール、抗癌剤(ビンクリスチンなど)、ビスフォスフォネート、オクトレオチド、ステロイド、シロリムスなどであった。多くの報告がこれらを組み合わせて治療していた。

ほとんどの症例で胸水貯留に対し、胸腔穿刺が行われていたが、そのみで治癒した報告は無かった。胸水に対する外科的治療としては胸膜剥皮術、胸膜癒着術、胸管結紮術が多く行われており、胸膜剥皮術は8例に使用して4例、胸管結紮術は12例に使用して5例、胸膜癒着術は11例に使用して8例に有効性を認めた。癒着術にはOK-432を用いた報告が最も多かった。心嚢液貯留に対する外科的治療は心膜切除、心膜開窓術が行われていた。これらによって局所コントロールが可能となった場合は、著しい効果を示していた。放射線治療は13例に使用して5例に効果が見られた。照射量は9~40Gyとかなり幅がみられたが、効果を認めた症例は30~40Gyと高用量であった。栄養療法については効果が見られた報告はほとんどなかった。内科療法ではインターフェロン α を使用した症例報告が最も多く、12例に使用して7例に効果が見られ、著明な効果を認めた症例報告も散見された。そのほかの薬剤はそれぞれ数例ずつの報告のみであり、効果もまちまちであった。

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1

症例管理情報

症例管理番号

患者ID番号

症例基本情報

性別

女

生年月

2010 (平成22年) 年 10 月 不明

初診月

2012 (平成24年) 年 02 月 不明

最終受診月

2015 (平成27年) 年 03 月 不明

前医の有無

前医なし

診断

病変の発見時期

1 歳時

診断名

混合型

補足コメント等

戻る

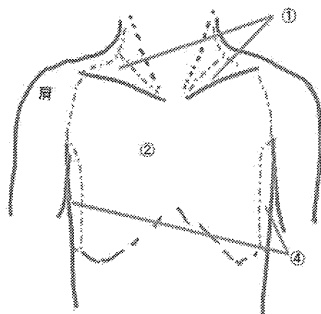
次へ

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 | トップページ | 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



- ① 鎖骨上窩
- ② 前胸部
- ③ 腋窩
- ④ 側胸部
- ⑤ 側腹部

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)

<p>頭頸部 表在 R. L.</p> <p>頭部 <input type="checkbox"/></p> <p>前顔部 <input type="checkbox"/></p> <p>眉部・上下眼瞼部 <input type="checkbox"/></p> <p>鼻部 <input type="checkbox"/></p> <p>眼窩下部 <input type="checkbox"/></p> <p>頬骨部 <input type="checkbox"/></p> <p>頬部 <input type="checkbox"/></p> <p>耳下腺(咬筋)部 <input type="checkbox"/></p> <p>口唇部(上・下・口角含む) <input type="checkbox"/></p> <p>オトガイ部 <input type="checkbox"/></p> <p>耳介部(耳介自体の病変のみ) <input type="checkbox"/></p> <p>下顎後窩 <input type="checkbox"/></p> <p>顎下部(前顎三角上部) <input type="checkbox"/></p> <p>前顔部(前顎三角下部) <input type="checkbox"/></p> <p>前頸部(後顎三角上部) <input type="checkbox"/></p> <p>側頸部(後顎三角下部) <input type="checkbox"/></p> <p>後頸部(項部) <input type="checkbox"/></p> <p>頭頸部 深部 R. L.</p> <p>頭蓋内 <input type="checkbox"/></p> <p>眼窩内 <input type="checkbox"/></p> <p>口腔内頬粘膜・粘膜下 <input type="checkbox"/></p> <p>舌内 <input type="checkbox"/></p> <p>喉頭蓋・披裂部・声帯 <input type="checkbox"/></p> <p>咽頭後壁 <input type="checkbox"/></p> <p>気管内(頸部) <input type="checkbox"/></p>	<p>胸部・背部 体表 R. L.</p> <p>鎖骨上窩 <input type="checkbox"/></p> <p>前胸部 <input type="checkbox"/></p> <p>腋窩 <input type="checkbox"/></p> <p>側胸部 <input type="checkbox"/></p> <p>背脊部(胸部) <input type="checkbox"/></p> <p>腋窩 <input type="checkbox"/></p> <p>腰部 <input type="checkbox"/></p> <p>脊柱部 <input type="checkbox"/></p> <p>仙骨部 <input type="checkbox"/></p> <p>臀部 <input type="checkbox"/></p> <p>胸腔体幹 深部 R. L.</p> <p>胸腔内(壁側胸膜下) <input type="checkbox"/></p> <p>上縦隔 <input type="checkbox"/></p> <p>前縦隔 <input checked="" type="checkbox"/></p> <p>中縦隔 <input checked="" type="checkbox"/></p> <p>後縦隔 <input type="checkbox"/></p> <p>気管内(胸部) <input type="checkbox"/></p> <p>胸膜 <input type="checkbox"/></p> <p>肺 <input type="checkbox"/></p> <p>心臓 <input type="checkbox"/></p> <p>傍脊椎 <input type="checkbox"/></p> <p>食道 <input type="checkbox"/></p>	<p>腹部体幹 体表 R. L.</p> <p>腹部(臍上部) <input type="checkbox"/></p> <p>腹部(臍下部) <input type="checkbox"/></p> <p>恥骨部 <input type="checkbox"/></p> <p>鼠径部(腹部側) <input type="checkbox"/></p> <p>側腹部 <input type="checkbox"/></p> <p>陰部(陰囊・陰唇) <input type="checkbox"/></p> <p>肛門部 <input type="checkbox"/></p> <p>腹部 深部 R. L.</p> <p>後腹膜(骨髄内) <input type="checkbox"/></p> <p>後腹膜(腎動脈以下) <input type="checkbox"/></p> <p>後腹膜(腎動脈以上) <input type="checkbox"/></p> <p>傍脊椎 <input type="checkbox"/></p> <p>大網 <input type="checkbox"/></p> <p>腸間膜 <input type="checkbox"/></p> <p>小網(肝十二指腸間膜) <input type="checkbox"/></p> <p>胃・腸(壁外・壁内・内腔) <input type="checkbox"/></p> <p>実質臓器 脾 <input type="checkbox"/></p> <p>肝 <input type="checkbox"/></p> <p>脾 <input type="checkbox"/></p> <p>腎 <input type="checkbox"/></p> <p>副腎 <input type="checkbox"/></p> <p>尿路 膀胱 <input type="checkbox"/></p> <p>尿管 <input type="checkbox"/></p> <p>陰茎 <input type="checkbox"/></p> <p>生殖器 性腺 <input type="checkbox"/></p> <p>子宮 <input type="checkbox"/></p> <p>卵管 <input type="checkbox"/></p>	<p>上肢 R. L.</p> <p>腋窩 <input type="checkbox"/></p> <p>肩 <input type="checkbox"/></p> <p>上腕 <input type="checkbox"/></p> <p>前腕 <input type="checkbox"/></p> <p>肘部 <input type="checkbox"/></p> <p>肘窩 <input type="checkbox"/></p> <p>手関節部 <input type="checkbox"/></p> <p>手背 <input type="checkbox"/></p> <p>手掌 <input type="checkbox"/></p> <p>手指 1 <input type="checkbox"/></p> <p>2 <input type="checkbox"/></p> <p>3 <input type="checkbox"/></p> <p>4 <input type="checkbox"/></p> <p>5 <input type="checkbox"/></p> <p>下肢 R. L.</p> <p>臀部 <input type="checkbox"/></p> <p>大腿(髀徑部) <input type="checkbox"/></p> <p>大腿(股徑部より下) <input type="checkbox"/></p> <p>膝部 <input type="checkbox"/></p> <p>膝窩 <input type="checkbox"/></p> <p>下腿 <input type="checkbox"/></p> <p>踵部 <input type="checkbox"/></p> <p>足背 <input type="checkbox"/></p> <p>足底 <input type="checkbox"/></p> <p>足趾 1 <input type="checkbox"/></p> <p>2 <input type="checkbox"/></p> <p>3 <input type="checkbox"/></p> <p>4 <input type="checkbox"/></p> <p>5 <input type="checkbox"/></p>
---	---	---	---

* 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 ② 125cm³以上~250cm³未満

骨病変の有無 ③ なし

初診時の重症度 ④ 軽症

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

前症例検索結果 (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

1回

治療回数に、前医治療を含んでいる

外科的切除 ①

あり (1回)

硬化療法 ①

なし

硬化剤の選択 ①

 OK-432(ピシパニール) プレオマイシン 無水エタノール フィブリン糊 高張食塩水 高濃度糖水 その他

その他の治療 ①

 なし ステロイド インターフェロン プロプラノロール (インデラル) 漢方薬 mTOR阻害剤 抗がん剤 放射線照射 レーザー アブレーション その他

補足コメント等

戻る

次へ

メニューへ戻る

Home | お知らせ | リンパ管腫研究期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 | トップページ | 会員・研究協力者登録 | 医療関係者向け | 会員ページ | トップページ | 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) ①

外観の程度 (整容性) ①

わからない

限局性リンパ管腫病変の有無 ①

[例示画像]

なし

気道狭窄 ①

なし

経口摂取困難

なし

神経麻痺 ①

なし

運動障害 ①

なし

臓器等の機能障害 ①

軽度

リンパ漏 ①

なし

出血 ①

なし

内出血 ①

なし

疼痛 ①

なし

痒み ①

なし

感染 ①

なし

補足コメント等

心臓への圧排あり。

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

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 ①

原病変に対する現在の治療状況 ①

残存病変の外科的切除の可能性 ①

最終受診時の重症度 ①

最終受診時の難治性について ①

これまでの診療において公的助成はあるべきだったか? ①

今後の診療において公的助成は必要か? ①

今後の治療の必要性 ①

補足コメント等

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 気切適応調査

症例管理情報

症例管理番号

患者ID番号

A.経過

出生時に外観上病変を認めたか ①

認めなかった

気道狭窄症状の既往の有無 ①

なし

全経過における気管切開の既往 ①

なし

B.病変要素

病変と気道との位置関係 ①

離れている

病変が気道と接触している範囲 ①

接している部位毎の接触範囲 ①

 上咽頭部

接触範囲≦1/4周

 中咽頭部 (喉頭蓋より上)

接触範囲≦1/4周

 喉頭部 (声門上)

接触範囲≦1/4周

 喉頭部 (声門下)

接触範囲≦1/4周

 主気管 (頸部)

接触範囲≦1/4周

 主気管 (縦隔内)

接触範囲≦1/4周

C.治療と予後

最終時点で気道に接する病変範囲は軽減したか ①

増悪

気道狭窄を生ずる部位の病変のタイプは ①

覆膜性

補足コメント等

戻る

次へ

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 縦隔病変調査

症例管理情報

症例管理番号

患者ID番号

縦隔病変調査

縦隔病変の
組織型分類

海綿状

縦隔病変の
発見時期

1

歳時

発見時症状 (縦隔病変の発見時)

- | | |
|---|---|
| <input checked="" type="checkbox"/> なし (胸部異常陰影のみ) | <input type="checkbox"/> なし (胸部異常陰影以外で発見) |
| <input type="checkbox"/> 浮腫・水腫 | <input type="checkbox"/> 呼吸困難 |
| <input type="checkbox"/> 咳・喀痰 | <input type="checkbox"/> 喘鳴 |
| <input type="checkbox"/> 発熱 | <input type="checkbox"/> 動悸 |
| <input type="checkbox"/> 嚥下困難・障害 | <input type="checkbox"/> 痛み・圧迫感 |
| <input type="checkbox"/> ショック | <input type="checkbox"/> 胸水 |
| <input type="checkbox"/> その他 | |

縦隔病変への
治療の有無

あり

縦隔病変への治療
(開始) 時期

3

歳時

治療時症状 (縦隔病変に対する治療時)

- | | |
|---|--|
| <input checked="" type="checkbox"/> なし (胸部異常陰影) | <input type="checkbox"/> なし (胸部異常陰影以外) |
| <input type="checkbox"/> 浮腫・水腫 | <input type="checkbox"/> 呼吸困難 |
| <input type="checkbox"/> 咳・喀痰 | <input type="checkbox"/> 喘鳴 |
| <input type="checkbox"/> 発熱 | <input type="checkbox"/> 動悸 |
| <input type="checkbox"/> 嚥下困難・障害 | <input type="checkbox"/> 痛み・圧迫感 |
| <input type="checkbox"/> ショック | <input type="checkbox"/> 胸水 |
| <input type="checkbox"/> その他 | |

治療時病変の大きさ (縦隔病変のみ)

5cm以上~10cm未満

治療方法

- | | |
|---|-------------------------------|
| <input checked="" type="checkbox"/> 全摘除 | <input type="checkbox"/> 部分摘除 |
| <input type="checkbox"/> 硬化療法 | <input type="checkbox"/> 嚢胞穿刺 |
| <input type="checkbox"/> ドレナージ | |
| <input type="checkbox"/> その他 | |

切除の場合のアプローチ法 ①

- 摘出術（胸骨正中切開による） 摘出術（右開胸による）
 摘出術（左開胸による） 摘出術（内視鏡による）
 その他

治療後合併症

- 乳び胸 出血
 横隔神経麻痺 反回神経麻痺
 縦隔炎
 その他

治療後病変の有無



病変残存あり

治療後症状の有無

改善した

日常生活上の不自由



なし

補足コメント等

戻る

次へ

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）

きょだいいりんぱかんきけい（けいぶがめんびょうへん）

【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い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

【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か縮小しない腫瘤性病変を認める。

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瘤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、ダーモスコープ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		参考にすべき点
0_	まったく症候がない	自覚症状および他覚徴候がともにない状態である
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 資料 5-4
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）。

2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。

資料5-4

3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。