

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)）

分担研究報告書

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

分担課題 リンパ管腫・リンパ管腫症に関する診療ガイドライン作成（画像診断）

野坂俊介 所属研究機関 国立成育医療研究センター放射線診療部 部長

研究要旨

血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症およびその関連疾患を対象とし、その疾患概念を形成し患者に貢献することを目的とする本研究において、リンパ管腫・リンパ管腫症に関する診療ガイドライン作成を担当する。診療ガイドラインでは、総論の画像診断に関する解説（「画像診断 リンパ管奇形」）を担当した。

**A. 研究目的**

本分担研究は、血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症およびその関連疾患を対象とし、その疾患概念を形成し、診療ガイドラインの中の、リンパ管腫・リンパ管腫症に関する画像診断の解説を策定することである。

**B. 研究方法**

【平成26-28年度】

「リンパ管腫・リンパ管腫症」は研究期間中に「リンパ管奇形」とすることにした。これは、International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)によるISSVA classification for vascular anomaliesでは、リンパ管奇形/lymphatic malformations (LM)はsimple vascular malformations IIのひとつに分類されているためである。画像診断では、common (cystic) LM、Generalized lymphatic anomaly (GLA)、LM in Gorham-Stout disease（ゴーハム病）の画像診断の進め方について解説することを目的とした。

ハンドサーチにて文献を検索し、画像診断検査法の選択、病態別の画像所見についての解説を策定し、診療ガイドラインの総論部分に提示することにした。

**C. 研究結果**

International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)によるISSVA classification for vascular anomaliesを参考に、common (cystic) LM、Generalized lymphatic anomaly (GLA)、LM in Gorham-Stout disease（ゴーハム病）に関する、画像診断検査（単純X線撮影、超音波検査、CT、MRI、核医学検査）の選択ならびに各種画像診断所見の解説を策定した。

なお、ISSVA classification for vascular anomaliesにおいて、暫定的に分類不能なリンパ管奇形とされているKaposiform lymphangiomatosis (KLA)は近年注目された病態であるが、このKLAの画像所見についても、解説に含めることにした。KLAの画像所見はGLAと類似するが、骨格系病変周囲の軟部組織病変、造影効果を示す縦隔および後腹膜病変が目立つ傾向がある

画像診断検査を行う場合、被曝をともなう検査は、ALARA (As Low As Reasonably Achievable)の原則に則り、診断に支障を来さない程度にできる限り低線量であることが望ましい。

#### D. 考察

リンパ管奇形には、common (cystic) LM、Generalized lymphatic anomaly (GLA)、LM in Gorham-Stout disease (ゴーハム病) が含まれる。また、近年注目されている疾患として、KLAは、GLAの鑑別疾患として重要であるため、本解説に含めることにした。KLAはGLA様の病変を有するが、兆候として中等度の血小板減少(100,000/ $\mu$ 以下)や、血胸を始めとした病変内からの出血が合併する場合には、KLAの可能性が示唆され、生検での確認を要する。

リンパ管奇形に含まれる各病態について、単純X線撮影、超音波検査、CT、MRI、核医学検査、それぞれの画像所見についてハンドサーチによる文献検索を行い、その結果を基に解説を策定することができた。

#### E. 結論

リンパ管奇形の画像診断について、画像

診断検査の選択ならびに各種画像診断についての解説を策定し、診療ガイドラインの総論部分に提示した。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

野坂俊介, 藤川あつ子, 宮坂実木子, 岡本礼子, 宮寄 治, 堤 義之, 武藤絢子, 青木英和: 特集 リンパ管奇形のすべて リンパ管疾患の画像診断. 小児外科 48:1257-1363, 2016

##### 2. 学会発表

該当なし

#### G. 知的所有権の出願・取得状況 (予定を含む)

##### 1 特許取得

該当なし

##### 2 実用新案登録

該当なし

##### 3 その他