

腹部リンパ管疾患

藤野 明浩 国立成育医療研究センター外科 医長
小関 道夫 岐阜大学小児科 助教
上野 滋 東海大学小児外科 教授
岩中 督 埼玉県立小児医療センター 病院長
森川 康英 国際医療福祉大学小児外科 教授
野坂 俊介 国立成育医療研究センター放射線診断部 部長
松岡 健太郎 北里大学研究所病院・病理診断・医長
木下 義晶 九州大学小児外科 准教授

【研究要旨】

腹部リンパ管疾患分担班の目的は以下の3点である。

1. 腹部リンパ管疾患の診療ガイドラインの作成
2. 腹部リンパ管疾患の重要臨床課題に対する調査研究
3. 小児慢性特定疾患指定後の対応と難病指定への対応

結果として、1. 4つのクリニカル・クエスチョンに対して推奨文が作成され、ガイドラインの編集が行われた。当班で検討したクリニカル・クエスチョンは他の2つの厚労科研研究班におけるそれぞれのパートのリンパ管疾患に関わるクリニカル・クエスチョンと統合し、最終的には、三村班「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班」より年度末に発行される予定である。2. 「リンパ管腫症例調査2015」の一部としてWeb登録が開始され、約1700例の症例登録がなされた。現在データクリーニング作業が終了し解析が行われている。いくつかの論文にまとめるが、来年度の公表となる見込みである。3. 小児慢性特定疾患の慢性呼吸器疾患として呼吸障害を生ずるリンパ管腫・リンパ管腫症が新たに認定された（2015年1月）。また、頸部・顔面巨大リンパ管奇形（リンパ管腫）、リンパ管腫症/ゴーハム病が難病として認定された。（2015年7月）。その他、研究期間中に第1回および第2回の小児リンパ管疾患シンポジウムを開催し、患者・医療者間の情報共有と公開を行った。また引き続きリンパ管疾患情報ステーションの管理・更新を行った。

結論として、3つ課題について成果を残したと考える。年度内に完成しない部分はあるが、診療ガイドラインの作成も調査研究結果のまとめも来年度早期に完結する見込みとなっている。リンパ管腫（リンパ管奇形）は難病指定されたが、部位が限局されたため、当研究班における対象患者で難治性でありながらも対象から漏れる例がある。この点の改正への作業には踏み込めなかったが、調査研究結果を踏まえて、今後の指定拡大に向けていく。

A. 研究目的

1. 腹部リンパ管疾患の診療ガイドラインの作成
2. 腹部リンパ管疾患の重要臨床課題に対する調査研究
3. 小児慢性特定疾患指定および難病指定への準備および対応

小児期からの希少難治性消化管疾患は、H類縁、H病、非特異性多発性小腸潰瘍症、先天性吸収不全症、仙尾部奇形腫、腹部リンパ管腫など、胎児期・新生児期や小児期に発症し成人に至る慢性的な経過をとるものが多い。これらの疾患は特定疾患の4条件を満たしているが未指定であるため診断基準や重症度分類や治療のガイドラインの確立が急務である。腹部リンパ管腫及び関連疾患（リンパ管腫症やゴーハム病）には感染により急性腹症を来し、長期間の蛋白漏出や腸閉塞による成長障害をきたす難治性症例が存在する。

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まれてきたいくつかの難治性疾患研究（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。主に小児において腹部に病変があり消化器に影響を及ぼすことがある疾患の一つで時に致死性である。腹部（腸間膜や大網、後腹膜等）リンパ管腫（リンパ管奇形）、リンパ管腫症・ゴーハム病、そして乳び腹水を研究対象としている。これらはいずれも希少疾患であり

難治性である。現時点で得られる情報を集積し、診療ガイドラインを作成することは非常に意義があり、これを大目的のひとつとする。

また同時に、国内でこられの疾患診療において、現時点の情報では解答の得られないどのような問題があるかを検討した上で、実際の診療がどのように行われているかについて後方視的な症例調査を行い、症例の集積により解答を求めるという調査研究を行うことをもうひとつの目的とする。

また新たに小児慢性特定疾患の呼吸器疾患としてリンパ管腫・リンパ管腫症が指定されるにあたり（2015年1月）、診断基準作成作業、また必要な提言を行い、行政側と折衝を行い、小児慢性特定疾患指定への準備を行うことも分担研究班の主要な目的となった。そして国の難病政策の変化に伴い新たに指定難病として当疾患を提言することも目的となった。

B. 研究方法

1. ガイドラインの作成は基本的にMindsの診療ガイドライン作成の手引き2014に則って行われた。すなわち、分担研究者を中心としてガイドライン作成チームが編成され、SCOPEを作成の上、システムティックレビューを行い、その結果に沿ってガイドライン作成がすすめられた。3年の研究期間内に完成したガイドラインを関係各学会の承認、パブリックコメントも集めたうえで公開する予定であった。

対象の中心となっているリンパ管腫、リンパ管腫症については、他に呼吸器の難治性疾患研究班（臼井班）「小児呼吸器形成異常・低形成疾患に関する実態調査ならびに診療ガイドライン作成に関する研究」において腹部の診療ガイドライン作成をおこなっており、頸部・胸部と腹部のガイドラ

イン作成は作業時期を揃えて進められる。また、形成外科医、放射線科医が中心となっている三村班「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」においては軟部・体表における診療ガイドラインを作成しつつあるため、これら3つの整合性につき配慮がなされ、いずれも完成時期は2016年度末が目標であったため統合したガイドラインを三村班より刊行することとなっている。

2. 一方、ガイドライン作成作業において重要臨床課題が検討されるが、そこでは実際に文献を参照しても正解を得られないと考えられる様々な臨床的問題があることが明らかであった。本研究班ではそれらの課題につき実臨床の記録より回答を求めることを目的としてWeb登録システムによる症例調査研究を行った。日本小児外科学会会員施設、その他関連する各学会へ依頼を行い、登録医の認証を行った上でログイン可能とするシステムを用い、腹部のリンパ管腫、リンパ管腫症患者につき連結可能匿名化にて臨床情報に関する調査を行った。web調査には既に稼働している「リンパ管疾患情報ステーション」の研究者向けページを用い、「リンパ管腫症例調査2015」としたリンパ管腫全般に対する調査研究の一部として行った。

当研究については中心となる国立成育医療研究センター（承認番号：596）、慶應義塾大学医学部（承認番号：20120437）にて倫理審査を経て実施された。

3. 小児慢性特定疾患の診断基準作成においては先行する研究班においてすでに吟味がなさ

れていたが、当研究班においてもまとめの作業を行い、申請した結果、2015年1月に「慢性呼吸器疾患」の一疾患として「リンパ管腫、リンパ管腫症」が認定された。また三村班を中心としておこなった難病への提言において内容の確認等、協力した。

C. 研究結果

1. ガイドライン作成メンバーは当初より変更なく作成は進められた。一方、他の研究班における同じ疾患の他部位に関する診療ガイドライン作成と作業が重なることよりシステムティックレビュー作業の負担が非常に大きくなることが予想されたため、昨年度レビューメンバーには新たに6名を加えて16名にて作業が行われた（資料1）。

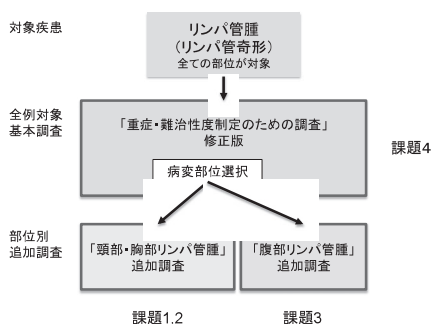
一昨年度は重要臨床課題について討議を重ね、列挙された約100の臨床課題より4つのクリニカル・クエスチョンが選定された。

-
- CQ1：腹部リンパ管腫に硬化療法は有用か？
 - CQ2：臨床症状の乏しい腹部リンパ管腫は治療すべきか？
 - CQ3：難治性乳び腹水に対して有効な治療は何か？
 - CQ4：腹部リンパ管腫における合併症はどのようなものか？
-

一昨年度中に作成されたSCOPEに基づき、日本図書館協会の協力を得て2014年度末より文献検索が開始され、邦文・英文その他の外国語論文約4,500が列挙された。2015年度は引き続きシステムティック・レビューチームにより作業が進められた。列挙された論文の一次スクリーニングの結果、約250の論文が残り、それぞれのCQに対してレビューのまとめが作成された。2016年度に

は、ガイドライン作成チームによる推奨文作成作業が行われ、推奨文、解説が作成された(資料2)。CQ及び推奨文は他の厚労科研2班において作成されたCQ及び推奨文と統合され、合計12のCQの一部として三村班においてまとめられ、「血管腫、血管奇形、リンパ管奇形診療ガイドライン2017」として刊行される。2017年2月現在、最終化作業中であり、2016年度末もしくは2017年度初頭に刊行予定である。

リンパ管腫調査2015の調査項目と対応する課題



2. 調査研究課題については前研究班「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」においてすでにガイドライン用CQ選定作業が開始されており、同時に診療上ヒントになると考えられる調査課題は以下の32項目が選定されていた。

-
- 1、腹部リンパ管腫の種類と頻度は？ 2、腹部リンパ管腫の難治性度の評価・診断基準は？
 - 3、腹部リンパ管腫と診断した根拠は？ 4、腹部リンパ管腫の症状・合併症は何か？ 5、臨床症状、臨床所見と難治度は関連するか？
 - 6、腹部リンパ管腫の画像診断にはMRIを行うべきか？ 7、腹部リンパ管腫のフォローはMRIで行うべきか？ 8、腹部リンパ管腫の診断(病態の把握)に用いられる検査は？ 9、臨床検

- 査所見と難治度は関連するか？ 10、腹部リンパ管腫の治療に手術は有用か？ 11、腹部リンパ管腫の手術に腹腔鏡手術を積極的に導入するべきか？ 12、腹部リンパ管腫の治療にOK-432局注は有用か？ 13、腹部リンパ管腫の治療にブレオマイシン局注は有用か？ 14、腹部リンパ管腫の治療にリンパ管静脈吻合は有用か？ 15、腹部リンパ管腫の治療方法にはどのような方法があるか？ 16、腹部リンパ管腫に対する有効な治療法は何か？ 17、腹部リンパ管腫の手術適応はどのような場合か？ 18、広範な腸間膜リンパ管腫は局注療法を第一選択とする？ 19、難治性乳糜腹水、リンパ管腫症に対してミノマイシン注入は有用か？ 20、難治性乳糜腹水、リンパ管腫症に乳糜叢結紮は有用か？ 21、腹部リンパ管腫の感染時には抗生剤投与を第一選択とするか？ 22、小児腹部リンパ管腫のわが国における発生頻度(数)は？ 23、腹部リンパ管腫の成因は？ 24、出生前発見例の頻度(数)は？ 25、腹部リンパ管腫の性差はどうなっているか？ 26、胎児期発見のリンパ管腫はまず待機的に経過観察か？ 27、腹部リンパ管腫は臨床症状がなければ待機的に経過観察でよいか？ 28、腹部リンパ管腫による死亡数はどれくらいか？ 29、腹部リンパ管腫の治療合併症にはどのようなものがあるか？ 30、腹部リンパ管腫のある患児の成長はどうなっているのか？ 31、出生時身長体重は？ (体重はあてにならない?) 32、治療時の身長体重は？ (体重はあてにならない?)

それぞれの課題に対する回答を得るべく調査項目が選定され、「リンパ管腫症例調査2015」としてWeb調査にて2015年10月28日から2016年1月20日の登録期間に1730症例が登録された。2016年度前半にはデータクリーニングが行われ、後半から解析作業が開始された。年度末

に向けて特に「腹腔・後腹膜腔内のリンパ管腫の感染時の治療の選択」について、邦文・英文による結果報告を行う予定である。

また新たに本研究の対象疾患（リンパ管腫、リンパ管腫症・ゴーハム病等）に対する治験が始まる予定となり、登録ページを大幅に改修しているが、2016年度内に登録が開始される予定である。

3. 2015年1月に、小児慢性特定疾病の新規呼吸器疾患として「リンパ管腫・リンパ管腫症」が認定された。診断基準はそれぞれの疾患境界を明確にしないものとして以下の通りとなっている。

<リンパ管腫・リンパ管腫症診断基準>

リンパ管腫・リンパ管腫症とは、「1～複数のリンパ嚢胞もしくは拡張したリンパ管が病変内に集簇性（しゅうぞくせい）もしくは散在性に存在する腫瘍性病変註1」であり、以下の3項目のひとつ以上を満たす。

- A, 嚢胞内にリンパ液を含む註2。（生化学的診断）
- B, 嚢胞壁がリンパ管内皮で覆われている。（病理診断）
- C, 他の疾患が除外される。（画像診断）
部位：病変は頭頸部・縦隔・腋窩等に多いが全身どこにでも発生しうる。

（註1）：リンパ管腫症はリンパ管腫様病変が広範に存在し明らかな腫瘍を形成しないこともある。乳糜胸、乳糜心嚢液、乳糜腹水、骨融解（ゴーハム病）などを呈することもある。

（註2）：病変よりリンパ液の漏出を認める場合も含む 病理組織検査を必須とする。ただし、実施が困難な場合、単純エックス線写真、CT、MRIの所見を総合して診断する

また2015年7月には難病として顔面・頸部巨大リンパ管奇形（リンパ管腫）とリンパ管腫症・ゴーハム病が認定された。当研究班、臼井・三村班で協力し診断基準作成を作成し、三村班より提言がなされた。しかしながら、研究班での研究成果をもとに提言したものは大幅に修正を余儀なくされたが、最終的には他の血管奇形疾患と調整された診断基準・重症度分類が採択された。難病指定は部位が顔面・頸部に限られたが、当研究班で対象としている腹部病変について同じ程度の重症・難治性の患者がおり、これらに対して、新たに指定範囲を広げることが今後検討していきたい。2015年に行われた症例調査により、実態を明らかにし、国へ提言する。

また難病センターにおける情報公開用資料を作成した。

その他

リンパ管疾患研究チームとして情報の普及活動が続けている。

研究期間内に医療者・患者を対象として第1回（2015/2/15）、第2回（2016/9/18）小児リンパ管疾患シンポジウムを開催した。100名を超える参加者があり、午前は疾患の研究に関する基礎・臨床の発表と討議、午後は疾患分類・診断など一般の参加者向けにまとめ、さらに公的助成の説明や看護師サイドからの発表が行われた。最後に疾患ごとに患者同士が交流し、またDr. に質疑応答する場が設けられた。患者サイドからは定期的な開催を求める声が強かった。（資料3）

またホームページ「リンパ管疾患情報ステーション」の運営、当ウェブサイトを通しての症例調査研究が当研究班において行われた。患者・一般向けの情報が限られている中で情報の集約を行う当研究チームからの情報発信であ

り、重要なソースとしてコンスタントなページアクセス数を記録している。

D. 考察

当分担研究班は平成25年度以前のリンパ管腫、リンパ管腫症の実態調査研究を継承して結成された。3つの大きな研究を柱として、小児で腹部に病変のあるリンパ管疾患の情報を集積して総括する作業が進められた。

E. 結論

小児で腹部に病変のあるリンパ管疾患（リンパ管腫、リンパ管腫症・ゴーハム病、乳び腹水）についての初めて大規模な研究であった。先行する研究のアドバンテージを生かして進められ、3年間の研究期間内に、小児慢性特定疾病に指定され、さらにリンパ管腫は部位が異なるが難病に指定され、リンパ管腫症、ゴーハム病は難病に指定された。さらに他の2研究班と共同でガイドラインが作成され、残存する臨床課題に対して調査研究もおこなわれ、いずれも完成する見込みである。

臨床的には難治性疾患として課題は残されており、今後もさらなる研究の発展が期待される。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Ozeki M, Nozawa A, Kanda K, Hori T, Nagano A, Shimada A, Miyazaki T, Fukao T. Everolimus for Treatment of Pseudomyogenic Hemangioendothelioma. *J Pediatr Hematol Oncol*. [Epub ahead of print], 2017
- 2) Kato H, Ozeki M, Fukao T, Matsuo M. Craniofacial CT findings of Gorham-Stout disease and generalized

lymphatic anomaly. *Neuroradiology*. 58:801-6, 2016

- 3) Ozeki M, Nozawa A, Hori T, Kanda K, Kimura T, Kawamoto N, Fukao T. Propranolol for infantile hemangioma: Effect on plasma vascular endothelial growth factor. *Pediatr Int*. 58:1130-1135, 2016
- 4) Ozeki M, Hori T, Kanda K, Kawamoto N, Ibuka T, Miyazaki T, Fukao T. Everolimus for Primary Intestinal Lymphangiectasia With Protein-Losing Enteropathy. *Pediatrics*. 137: e20152562, 2016
- 5) Ozeki M, Fujino A, Matsuoka K, Nosaka S, Kuroda T, Fukao T. Clinical Features and Prognosis of Generalized Lymphatic Anomaly, Kaposiform Lymphangiomatosis, and Gorham-Stout Disease. *Pediatr Blood Cancer*. 63: 832-8, 2016
- 6) Nozawa A, Ozeki M, Kuze B, Asano T, Matsuoka K, Fukao T. Gorham-Stout Disease of the Skull Base With Hearing Loss: Dramatic Recovery and Antiangiogenic Therapy. *Pediatr Blood Cancer*. 63:931-4, 2016
- 7) Matsumoto H, Ozeki M, Hori T, Kanda K, Kawamoto N, Nagano A, Azuma E, Miyazaki T, Fukao T. Successful Everolimus Treatment of Kaposiform Hemangioendothelioma With Kasabach-Merritt Phenomenon: Clinical Efficacy and Adverse Effects of mTOR Inhibitor Therapy. *J Pediatr Hematol Oncol*. 38:e322-e325, 2016
- 8) 藤野明浩、黒田達夫. 頸部広範囲リンパ管

- 腫(リンパ管奇形). 小児外科. 48(9):894-900, 2016
- 9) 高橋正貴、藤野明浩、小関道夫、渡邊稔彦、前川貴伸、松岡健太郎、野坂俊介、黒田達夫、瀧本康史、金森 豊. 難治性胸水の外科治療. 小児外科. 48(9):933-937, 2016
 - 10) 藤野明浩. リンパ管腫(嚢胞性リンパ管奇形)の治療. 小児科臨床. 69(11):1773-1779, 2016
 - 11) 藤野明浩. リンパ管腫(嚢胞性リンパ管奇形)周産期の諸問題. 日本周産期・新生児医学会雑誌. 51(5):1423-1426, 2016
 - 12) 加藤源俊、藤野明浩. リンパ管疾患に対する基礎研究. 小児外科. 48(12):1241-1246, 2016
 - 13) 松岡健太郎. リンパ管疾患の病理診断. 小児外科. 48(12):1252-1256, 2016
 - 14) 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. リンパ管疾患の画像診断. 小児外科. 48(12):1257-1263, 2016
 - 15) 小川雄大、藤野明浩. リンパ管腫に対するOK-432療法. 小児外科. 48(12):1275-1280, 2016
 - 16) 小関道夫、藤野明浩、深尾敏幸. リンパ管腫症・ゴーハム病について. 小児外科. 48(12):1320-1328, 2016
 - 17) 藤野明浩. リンパ管疾患に対する小児慢性特定疾病・難病指定. 小児外科. 48(12):1335-1340, 2016
 - 18) 小関道夫、深尾敏幸. リンパ管腫症/ゴーハム病の診断と治療 指定難病最前線. 新薬と臨牀. 65:857-862, 2016
 - 19) 小関道夫、深尾敏幸. 乳児血管腫に対するプロプラノロール療法中のリスクマネジメント. Pharma Medica. 34:86-90, 2016
2. 学会発表
- 1) Fujino A. From clinical to basic biological study: a strategic approach to new treatment of lymphangioma. 68th Annual Congress of Korean Surgical Society (KSS 2016). November 3, 2016, Seoul Korea
 - 2) 小関道夫. 複雑型脈管異常に対するmTOR阻害剤の有効性. 日本小児科学会. 平成28年5月15日、北海道
 - 3) 藤野明浩. リンパ管奇形の診断と治療. 第8回日本血管腫血管奇形講習会. 平成28年5月20日、沖縄
 - 4) 小関道夫. Kaposiform lymphangiomatosisの臨床学的特徴と凝固異常について. 日本血管腫血管奇形講習会. 平成28年5月20日、沖縄
 - 5) 小関道夫. 血管腫・血管奇形の薬物療法(レクチャー). 日本血管腫血管奇形講習会. 平成28年5月20日、沖縄
 - 6) 小関道夫. 複雑型脈管異常に対するmTOR阻害剤の有効性. 日本血管腫血管奇形講習会. 平成28年5月21日、沖縄
 - 7) 藤野明浩、清水隆弘、阿部陽友、森禎三郎、高橋信博、石濱秀雄、藤村 匠、山田洋平、下島直樹、星野 健、黒田達夫. 難治性リンパ管腫(特に海綿状)に対するブレオマイシン局注療法の実績. 第13回日本血管腫血管奇形学会学術集会. 平成28年5月21日、沖縄
 - 8) 藤野明浩、Arhans C. Ismael、加藤源俊、藤村 匠、森定 徹、平川聡史、梅澤明弘、黒田達夫. リンパ管腫(一般型・嚢胞状リンパ管奇形)前臨床試験モデルの作成. 第13回日本血管腫血管奇形学会学術集会. 平成28年5月21日、沖縄
 - 9) 藤野明浩、清水隆弘、阿部陽友、森禎三

- 郎、高橋信博、石濱秀雄、藤村 匠、山田洋平、下島直樹、星野 健、黒田達夫. 当院におけるリンパ管腫(リンパ管奇形)に対するブレオマイシン局注硬化療法の検討. 第53回日本小児外科学会学術集会. 平成28年5月25日、福岡
- 10) 藤野明浩、中原理紀、清水隆弘、藤村匠、阿部陽友、森禎三郎、高橋信博、石濱秀雄、山田洋平、下島直樹、星野健、黒田達夫. 胎児水腫からリンパ浮腫へ移行したリンパ管形成不全の1例(リンパ管シンチグラフィ所見からの考察). 第16回小児核医学研究会. 平成28年6月18日、東京
- 11) 小関道夫. 乳児血管腫(いちご状血管腫)に対するプロプラノロール療法. 中部日本小児科学会. 平成28年8月21日、岐阜
- 12) 木下義晶. リンパ管腫(リンパ管奇形)各論、臨床的疑問点. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 13) 小関道夫. リンパ管腫・ゴーハム病他 各論、臨床的疑問点. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 14) 木下義晶. リンパ管疾患の分類について. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 15) 松岡健太郎. リンパ管“奇形”かリンパ管“腫”か病院病理医の立場として感じる問題点. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 16) 藤野明浩、高橋正貴. リンパ管腫(嚢胞性リンパ管奇形)の細胞生物学的検討. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 17) 小関道夫. 難治性リンパ管異常に対するシロリムス療法 ～医師主導治験を目指して～. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 18) 小関道夫. 2nd International Conference on Generalized lymphatic Anomaly and Gorham-Stout Diseaseに参加して. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 19) 藤野明浩. 小児リンパ管疾患研究班. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 20) 木下義晶. リンパ管腫(リンパ管奇形)疾患概要説明. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 21) 藤野明浩. リンパ管腫(リンパ管奇形)研究進捗状況. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 22) 小関道夫. リンパ管腫症・ゴーハム病 ～疾患概要・最新の研究動向～. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 23) 木下義晶. ガイドライン作成について. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 24) 上野 滋. 研究協力のお願ひ. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 25) 出家享一. 第1回シンポジウム(2015年)のアンケート結果. 第2回小児リンパ管疾患シンポジウム. 平成28年9月18日、東京
- 26) 竹添豊志子、小川雄大、朝長高太郎、野村美緒子、大野通暢、渡邊稔彦、田原和典、菱木知郎、藤野明浩、金森 豊. 気道圧迫症状をきたした頸部縦隔神経線維腫の2切除例. PSJM2016 第36回日本小児内視鏡外科・手術手技研究会. 平成28年10月27日、埼玉
- 27) 田原和典、野村美緒子、小川雄大、朝長高太郎、竹添豊志子、大野通暢、渡邊稔

- 彦、藤野明浩、金森 豊. 重症横隔膜ヘルニアに対し二期的腹壁閉鎖術を行った1例. PSJM2016 第36回日本小児内視鏡外科・手術手技研究会. 平成28年10月27日、埼玉
- 28) 石濱秀雄、森禎三郎、阿部陽友、高橋信博、清水隆弘、山田洋平、下島直樹、藤野明浩、瀧本康史、星野 健、黒田達夫. 先天性嚢胞性疾患に肺分画症を合併していた1症例報告. PSJM2016 第27回日本小児呼吸器外科研究会. 平成28年10月28日、埼玉
- 29) 金森 豊、藤野明浩、田原和典、渡邊稔彦、大野通暢、竹添豊志子、朝長高太郎、小川雄大、野村美緒子、菱木知郎、川崎一輝、樋口昌孝、松尾基視. 過剰分葉 (Accessory fissure) を認めた先天性嚢胞性肺疾患9例の治療経験. PSJM2016 第27回日本小児呼吸器外科研究会. 平成28年10月28日、埼玉
- 30) 清水隆弘、瀧本康史、藤野明浩、松本直、松崎陽平、池田一成、森禎三郎、阿部陽友、高橋信博、石濱秀雄、山田洋平、下島直樹、星野健、田中 守、黒田達夫. 胎児MRIでCongenital pouch colonが示唆された男児の1例. PSJM2016 第73回直腸肛門奇形研究会. 平成28年10月28日、埼玉
- 31) 田原和典、野村美緒子、小川雄大、朝長高太郎、竹添豊志子、大野通暢、渡邊稔彦、藤野明浩、金森 豊. 越婢加朮湯が奏効した乳児胸背部リンパ管腫の一例. PSJM2016 第21回日本小児外科漢方研究会. 平成28年10月28日、埼玉
- 32) 小関道夫. 小児の骨軟部腫瘍の診断と治療～血管性腫瘍・血管奇形の最新情報～. 東海小児骨軟部腫瘍研究会. 平成28年10月29日、愛知
- 33) 小関道夫、野澤明史、堀友 博、神田香織、川本典生、深尾敏幸. 複雑型脈管異常に対するmTOR阻害剤の有効性. 第58回日本小児血液・がん学会学術集会. 平成28年12月15日、東京
- 34) 小関道夫、野澤明史、堀友 博、神田香織、藤野明浩、黒田達夫、松岡健太郎、野坂俊介、深尾敏幸. Kaposiform lymphangiomatosisの臨床学的特徴と凝固異常について. 第58回日本小児血液・がん学会学術集会. 平成28年12月15日、東京
3. その他
HP：リンパ管疾患情報ステーション
<http://lymphangioma.net>
- G. 知的財産権の出願・登録状況
1. 特許取得 なし
 2. 実用新案登録 なし
 3. その他 なし

(資料 1)

2016 年度 ガイドライン作成及びシステマティック・レビュー メンバー
(2017 年 2 月現在)

ガイドライン作成

藤野明浩	国立成育医療研究センター/小児外科
森川康英	国際医療福祉大学/小児外科
上野滋	東海大学/小児外科
岩中督	埼玉県立小児医療センター/小児外科
小関道夫	岐阜大学/小児腫瘍
野坂俊介	国立成育医療研究センター/病理診断
松岡健太郎	北里大学研究所病院/画像診断

システマティック・レビュー

リーダー	木下義晶	九州大学/小児外科
	日比将人	オーシャンキッズクリニック/小児科・小児外科
	樋口恒司	京都府立医科大学/小児外科
	風間理郎	東北大学小児外科
	伊崎智子	九州大学/小児外科
	前川貴伸	国立成育医療研究センター/小児科総合診療部
	宮田潤子	九州大学/小児外科
	山田洋平	慶應義塾大学/小児外科
	高間勇一	大阪大学小児外科
	山本裕輝	都立小児総合医療センター/小児外科
	堀 友博	岐阜大学/小児科
	狩野元宏	慶應義塾大学/小児外科
副リーダー	出家亨一	東京大学/小児外科
	橋詰直樹	久留米大学/小児外科
	加藤基	埼玉県立小児医療センター/形成外科
	野澤明史	岐阜大学/小児科

(資料 2)

「血管腫・血管奇形・リンパ奇形診療ガイドライン」

平成 28 年度末に発行予定のガイドラインである。

作成にあたり、リンパ管疾患について以下の 3 班がそれぞれ、体表・軟部病変、腹部病変、頸部・胸部病変を担当して作成された。

現在ガイドラインの最終化作業中である。

担当チーム

平成 26-28 年度難治性疾患政策研究事業の研究課題

「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」三村班

「小児期からの稀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」田口班

「小児呼吸器形成異常・低形成疾患に関する実態調査ならびに診療ガイドライン作成に関する研究」臼井班

により作成

* 田口班作成部分は総合研究報告書に掲載

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：患者さんとお家族

※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／東急コーチ）
 - ▶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（24-19）、難治性疾患実用化研究事業（H26-委託（難）-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

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

熱い思い

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はいますが、リンパ管疾患についてはほとんど解

野坂先生挨拶写真

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態	藤野 明浩
2、リンパ管腫	高橋 正貴
3、リンパ管腫症・ゴーム病	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
6、リンパ管と遺伝子	青木 洋子

ご発表写真

■午後の部

タイトル	発表者
1、疾患概要説明	藤野 明浩 小関 道夫
2、リンパ管疾患研究の現状	松岡 健太郎 高橋 正貴
3、リンパ管疾患を支える医療費の助成	前川 貴伸
4、よりよいケアを目指して	土屋 秋海

ご発表写真

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。

質問者の写真

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、今後の研究に活かしてくださることと思います。

<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じました。

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、

会場が賑わっている写真

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、継続して必要です。

* 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。

それらが患者さんに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。

会場 change 後の
写真

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にあたった時点で、「何分の」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。

お互いがそれぞれの立場で、できることをする。同じ1つの目標に向かって、手を携えて、協力する。それにより、今まで動かせなかったものを動かしていく。そんな関係が出来上がっていました。

症例の少なさから、一般社会におけるリンパ管疾患の認知度が上がらないこと、研究が進みにくいこと、そのため十分な保障制度が整わないこと。

そういった現状を打破するために、医療従事者、患者さんが、それぞれのアクションを起こしていました。

そのアクションをより有効なものにしていくために必要な物。

- 情報を常にアップデートする。
- 情報格差をなくす。
- 医療従事者と患者さんが緊密な連携をとる。
- 信頼関係を築きあげていく。

その全てが今回のシンポジウムに凝縮されていたように思います。

交流会の中で、15歳の女の子がこんな風に自己紹介をしてくれました。

「私は色々な治療や入院をしてきました。だから、何でも聞いてください。」

彼女は病気によりおそらく生活に支障が出ています。それでも、同じ病気を抱える人達の力になろうとしている。その気持ちの強さに、私は胸が熱くなりました。

患者さんと一言と言っても、抱えていらっしゃる悩みや想いが異なることもあります。同じ病気の患者さんが集まる意味はそこにあります。色々な立場の患者さん同士が顔を合わせて、悩みや情報を共有する。時に、その場に医師が立ち会い、専門的な知識を深めていく。そうやって生まれた連帯感が、新たな力を生み出す。

シンポジウムはそんな時間だったのではないかと思います。

「患者さんと一緒に闘っていきたい」

「研究を進め、現状を打破したい」

「主治医だけではフォローできない患者さんの気持ちに寄り添いたい」

「手術では1人の患者さんの治療しかできないけれど、新しい治療法を確立して、多くの患者さんの治療を目指したい」

シンポジウムを開催するに至った、その根底にある医療従事者の熱い想いにも触れることができました。

彼らをこれまで突き動かしてきたその原動力には、患者さんとの出会いがあることも知りました。

それぞれの闘いの先にリンパ管疾患の未来がある。

そう感じられたシンポジウムでした。

第2回

小児リンパ管疾患シンポジウム

テーマ 「小児リンパ管疾患の現在と将来への展望」

小児リンパ管疾患の克服を目指す、患者さんご家族、医療従事者、研究者などの方々の情報交換の場として、昨年に引き続き第2回シンポジウムを開催させていただきます。皆様のご参加をお待ち申し上げます。

日 程： 2016年**9月18日**（日）

場 所： 国立成育医療研究センター**1階** 講堂



参加無料

※出席者の概数把握のため、参加ご希望の方は代表の方の氏名と参加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：2016PLDS@gmail.com

主催：小児リンパ管疾患研究班

AMED難治性疾患実用化研究事業（藤野・黒田班）

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業（田口班、臼井班、三村班）

【午前の部】

8:30- 受付開始

9:00-12:00 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
「現在の診療と研究の状況」

15:00-17:00 交流会

対象：患者・家族、医療従事者

2016PLDS@gmail.com

交通案内

国立研究開発法人 国立成育医療研究センター

〒157-0074 東京都世田谷区大蔵2-10-1

<http://www.ncchd.go.jp/access/index.html>



- 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/東急コーチ)
 - ▶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

第2回

小児リンパ管疾患シンポジウム

～小児リンパ管疾患の現在と将来への展望～

手を携えて向かう未来

2016年9月18日

2016年9月18日

第2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。

2015年2月に第1回が開催されてから、1年半の時を経て、第2回が開催となりました。

「1年半」

医療の世界において、1年半という期間が長いのか、短いのか、素人の私にはわかりません。ただ、私の勝手なイメージですが、医療現場は最新鋭の技術を有している一方で、物事があまり進まない印象を持っていました。医師の方々が1年半で何を見せてくれるのだろうと、期待と不安が入りまじった気持ちでシンポジウムにのぞみました。

今、シンポジウムを終えて感じること。それは、

シンポジウムはまだ2回目だけれど、医療従事者や患者さんの闘いはずっと前から始まっていること。

医療の世界では、医療従事者、研究者の日々の努力の積み重ねが確実に物事を動かしているということ。
その重みの上に第2回が開催されたということ。

「第1回」の時に私が感じた、少しそわそわとした空気はそこにはなく、確実に何か根をはったような、そんな安定感があったこと。

そして

この会を医療従事者と患者さんだけの時間にしてしまうのは、もったいないということです。

シンポジウム開催の目的の1つは、情報の整理と共有です。午前の部は主に医療従事者、研究者を対象に、午後の部は患者さんや一般の方を対象に研究発表が行われました。また、今回、新しい試みとして、会場外に研究内容をコンパクトにまとめたパネルが設置され、参加された方々が熱心にご覧になっていました。まだまだ認知度の低い疾患ゆえに、医療従事者も患者さんもお持ちの情報量に個人差があると思いますが、多くの方にとって、とてもわかりやすい内容にまとめられていました。

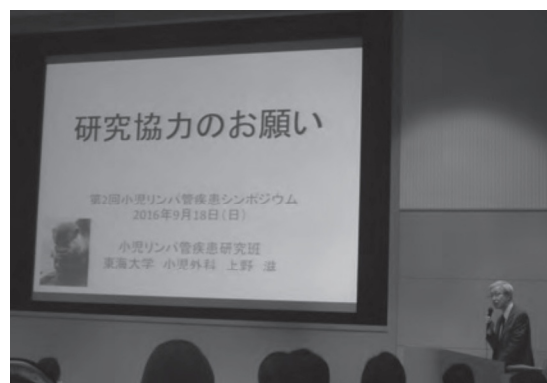
■午前の部

開会の辞	岩中 督
★対象疾患の臨床像の確認、発生や病態に関する疑問	
リンパ管腫(リンパ管奇形)各論、臨床的疑問点	木下 義晶
リンパ管腫症・ゴーハム病他 各論、臨床的疑問点	小関 道夫
リンパ管疾患の分類について	木下 義晶
リンパ管“奇形”か リンパ管“腫”か 病院病理医の立場として感じる問題点	松岡 健太郎
★正常リンパ管発生の解説とsuggestion (特別講演)	
リンパ管の発生学	平島 正則
★現在の研究班の各研究の方向性と進捗状況の発表	
リンパ管腫(囊胞性リンパ管奇形)の細胞生物学的検討	藤野 明浩・高橋 正貴
限局性リンパ管腫の生物学的特性の検討	平川 聡史
ゴーハム病・リンパ管腫症の遺伝子検索	青木 洋子
難治性リンパ管異常に対するシロリムス療法	小関 道夫
★世界の研究の状況	
2 nd International Conference on Generalized lymphatic Anomaly and Gorham-Stout Diseaseに参加して	小関 道夫
★討論	
開会の辞	梅澤 明弘



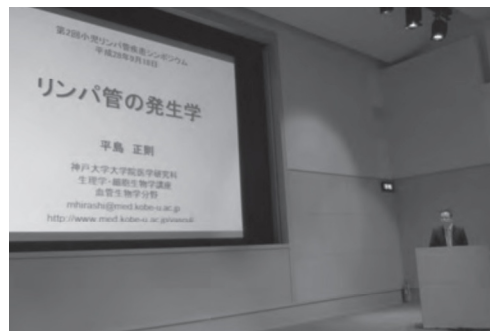
■午後の部

★公開シンポジウム	
開会の辞	岩中 督
小児リンパ管疾患研究班	藤野 明浩
リンパ管について(正常生理学)	平川 聡史
リンパ管腫(リンパ管奇形)疾患概要説明	木下 義晶
リンパ管腫(リンパ管奇形)研究進捗状況	藤野 明浩
リンパ管腫症・ゴーハム病 ～疾患概要・最新の研究動向～	小関 道夫
リンパ管疾患を対象とした医療費助成の変更点	前川 貴伸
ガイドライン作成について	木下 義晶
研究協力のお願い	上野 滋
第1回シンポジウム(2015年)のアンケート結果	出家 亨一
総合討論	
閉会の辞	上野 滋
★交流会	
開会の辞	小関 道夫
懇談会	
閉会の辞	藤野 明浩



1日を通して感じたことですが、個々の研究内容を深掘りするのではなく、医師達が様々な角度からアプローチし、包括的に疾患をとらえる場になっていました。発表テーマが多く、非常にボリュームのある、内容の濃い時間となりました。前回と比較して、午前午後共に1時間ずつ時間がのびており、それがより充実度を高めていたように思います。

午前の部では、神戸大学の平島先生が「リンパ管の発生学」に関して特別講演されました。発表後質問が相次ぎ、基礎研究に専念される平島先生という普段お会いする機会がない方の意見を伺えたことは、参加者にとって非常に有意義であったと思います。



また、シンポジウムのテーマ「小児リンパ管疾患の現在と将来への展望」から分かるように、疾患の根源に関わるようなとても前向きな情報が多く紹介されました。

*リンパ管腫→リンパ管奇形へ

最新のリンパ管奇形の分類が紹介されました。研究が進んだ結果、リンパ管の腫瘍ではなく、発生異常(奇形)が疾患の原因であることがわかり、分類名称が変更になりました。現在はリンパ管腫、リンパ管奇形双方が混在して使用されていますが、リンパ管奇形を使う論文が増えており、徐々に変わっていくものと思われます。リンパ管の研究がまだ未成熟であることを示す結果ではありますが、裏を返せば、研究が着実に進んでいる証拠でもあり、今後の更なる飛躍を期待したいと思います。



*治療法の確立へ

リンパ管奇形に関しては、約 20%にのぼる重症・難治性の患者さんに確実に有効な治療法がないのが現状です。外科療法、硬化療法、全身療法をその都度選択しながらの治療となりますが、それぞれに課題も残ります。そんな中、近年注目されているのがシロリムス療法、無水エタノール局注硬化療法、そして漢方療法です。

シロリムス療法は、リンパ管奇形、リンパ管腫症、ゴーハム病などのリンパ管疾患の他、カサバツハメリット現象を起こす血管性腫瘍など様々な脈管異常に非常に高い有効性・安全性が確認されていますが、未だ世界中で薬事承認はされていません。リンパ管奇形、リンパ管腫症、ゴーハム病といった難治性リンパ管異常に対するシロリムス療法の研究が日本医療研究開発機構(AMED)に採択され、近い将来に医師主導治験が開始される予定です。

無水エタノール局注硬化療法は、限局性リンパ管腫を対象としています。より危険性が少ないことが確認されており、臨床試験がスタートしています。

漢方療法は、リンパ管奇形を対象としています。現在、治験実施を目指して、取組が行われています。

* 自己負担の軽減

2015年7月に「リンパ管腫症・ゴーハム病」「巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)」が指定難病として、新たに認められました。難病医療費助成制度により、年齢の制限なく、医療保険等適用後の自己負担分が助成されるようになりました。

* ガイドラインの作成

一般の患者さんに向けたわかりやすい診療ガイドラインの作成が進んでいます。3つの研究班が約3年の時をかけ、国内外を問わず4,000以上の文献を読み込み、診療の基準や適切な治療の提案等をまとめており、完成間近です。これにより、患者さんは診療上で重要な判断の目安となる情報をどこにいてもweb上で確認できるようになります。



これまで紹介した全ての研究の元になるものが、患者さんの診療情報です。引き続き、症例登録の協力をお願いしたい旨、お話がありました。症例登録の目的は、医療従事者達の情報共有に加え、より効果的な治療法の研究を進めることにあります。患者さんが最新情報にアクセスしやすい環境を作ることも繋がります。リンパ管疾患情報ステーションHPでは、常に登録を受け付けられるよう準備中です。このシンポジウムを機に、更なる登録が進むことを期待します。



リンパ管疾患情報ステーション HP <http://www.lymphangioma.net/>

また、シロリムスと小児リンパ管疾患の研究の推進をお願いする懇願書を作成するための署名も集められました。第1回に引き続き「リンパ管腫症・ゴーハム病の患者・家族の集い」のメンバーの方が署名活動をしてくださいました。医師からも署名の意味や活動内容について説明があり、医師と家族の集いの方との間に強い信頼関係が築かれていること、その信頼関係が新しい一歩を生み出していることを実感しました。

交流会は、「リンパ管奇形(リンパ管腫)」「リンパ管腫症」「ゴーハム病」の3つのグループに分かれて、行われました。

スクリーンに向かって並んでいた机を片付け、皆さんの椅子で輪を作り、医師と患者さん、患者さん同士が顔を

見て話すことができるようになりました。それぞれのグループに医師が入り、進行を行いました。最初はぎこちなく、質問しにくそうにしていた方も、少しずつ口を開き始め、最後には患者さん主役の輪があちらこちらに広がっていました。

患者さん達の話の内容は、とても切実で、とてもリアルでした。直前に行われた医師の発表が前向きなものだったので、私はよりギャップを感じ、より深く心に刻まれました。前を見て進んで行きたいけれど、足元も見なければいけない。その心の折り合いを患者さんお1人お1人がつけておられること、そんな当たり前なことを改めて感じました。



これから始まる子供の集団生活への不安

子供の世界がどんどん広がっていくことへの不安

通学、就職、結婚や出産への不安

長期の見通しがたちにくい不安

病気の認知度が低いために、容姿や症状に関して周囲の理解を得にくいことへの不安

かかりつけの医師が正確な知識を持っているかという不安

そういった患者さんの不安と真摯に向き合い、不安を少しでも取り除こうとする医師の姿は、私がこれまでに出来てきた多くの医師のそれとは全く違いました。病気だけでなく、生活全般に心配りしてくれる医師の存在は有り難いものです。しかし、とても冷たい言い方ですが、医師は患者さんに情報を提供することはできても、患者さんと共有することはできません。患者さんの不安を払拭できるのは、同じ悩みを抱えた患者さんなのだと思います。同じ内容でも、医師を通じて、一例として聞く事と、経験したご本人から聞く事とでは、言葉のもつ深みが違います。患者さん同士の時間を作る意義を心より感じると共に、参加された方々にとって、何かのきっかけになることを願ってやみません。



2016年6月、アメリカで、3つの主要な患者団体がホストになり、世界中のこの疾患の専門家を集めた国際学会が開かれました。その会の開催により、珍しい疾患だけれどもそれだけを取り上げる会があるということ、各地で同じようなことに困り、苦しんでいる患者さんがいることを医師が共有することができました。患者さんの横のつながりが生み出す力は限りない可能性を秘めています。

患者さん同士が気軽に連絡をとりあえるような仕組みの必要性は、皆さん、認識されています。シンポジウムに参加することが難しい方と、同じように交流できる場を作りたいという思いもあります。けれども、セキュリテ

ィの問題、管理の問題などがあり、なかなか作ることができないもどかしさがあります。同じ疾患を抱えているという共通点があっても、それ以外の部分では違う価値観をお持ちの患者さん同士ですと悲しいトラブルに発展することもあります。今後の大きな課題です。

交流会で聞かれたお話の内容は不安なものも多かったけれど、一方で、患者さん方のお話されている様子は、とても明るく、強く、頼もしく、ご病気を抱えておられることを忘れてしまいそうになることもありました。発症してから、現在に至るまで、歩んでこられた道は皆さん違うと思うけれど、それぞれの方がそれぞれのやり方で前を向く自分をつくってこられたのだと思います。その強さと医療従事者の頑張りが、リンパ管疾患の研究を進める原動力になっていることを実感しました。

患者さんも、医療従事者も、お互いの現在の歩みを直に感じられるから、一緒にもっと進みたいと思えるから、この「小児リンパ管疾患シンポジウム」は、単なる情報共有だったらきっと感じることのできない、少し特別な温かい空気がいつも漂うのだと思います。参加者に「私も力になれないだろうか」と思わせる何かがあります。だから、より多くの方にこのシンポジウムのことを知ってもらいたいと思います。

<後記>

ある医師が、リンパ管疾患の研究を始めたのは、10年前、1人のリンパ管腫症の患者さんとの出会いがあったからだと話してくれました。当初、その患者さんの診断をつけることができず、様々な病理や画像を必死に調べ、この疾患に辿りついたそうです。その患者さんの治療の経緯を論文に書き、そこから研究が始まりました。もしその出会いがなかったら、その医師がリンパ管疾患の研究を始めることはなかったのかもしれませんが。全国にそういった出会いがたくさんあって、この研究の今があるのだと思います。

* * *

交流会の際、笑顔がひととき印象に残った患者さんがいました。彼女は主治医の先生が心の声にまで耳を傾けてくれるから、疾患を受け入れながら進むことができると教えてくれました。また、世界希少・難治性疾患の日のイベントに看護師が付き添ってくれて、とても心強かったこと。第1回シンポジウムをきっかけに患者さんの知り合いが増えたこと。入院中にメールで励ましあったり、ゆっくり話をする時間を持ったりしながら、皆さんの頑張る姿を見て、自分も頑張ろうと思えること。そうやって歩き続けていることを話してくれました。彼女の笑顔の陰に、たくさんの方の存在があることを知りました。

* * *

私事ですが、娘が手術のために入院した時に、担当の医師に「なぜ先生は小児外科を選ばれたのですか？」

と質問したことがあります。彼は

「子供には限りない未来があるでしょ。僕はいつでも、この子が僕より長生きするようにと思いながら治療をしています」

そう答えてくれました。当たり前でしょと言わんばかりに、さらっとそうおっしゃいました。

その時、私は、「この先生を絶対に忘れない」と思いました。

時に人生には、そういう出会いがあります。

共に過ごした時間は短くても、その時にかわした会話や、その時に漂っていた空気や、そういったものをその後、何度も思い出し、その思い出に助けられる。そんな出会いが、誰にもあると思います。

今回、ここでご紹介したお2人と出会えたことは、私にとってまた1つの宝物になりました。

シンポジウムが他の方々にとっても、そんな出会いの場になっていたらいいなと心から願います。