

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

木下 義晶 九州大学病院 総合周産期母子医療センター 准教授

【研究要旨】

本研究は血管腫・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する。前身のいくつかの班会議の成果をもとに本研究班は政策研究班として、いくつかの課題に取り組んでいる。本研究班で取り扱う疾患の小児慢性特定疾患、難病に未指定の疾患の指定を念頭においた活動を行う。ガイドラインの普及、英文論文への投稿、本疾患群を治療する専門医制度の整備、また市民への啓蒙活動を様々な形で行う。

A．研究目的

本研究は血管腫・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する。これらは長期にわたり患者の QOL を損なう多くの難治性の病態が含まれる。これまでに平成 23 年度難治性血管腫・血管奇形研究班（佐々木班）、平成 24-25 年度同研究班（三村班）、平成 21-23 年リンパ管腫研究班（藤野班）、平成 24-25 年度リンパ管腫症研究班（小関班）、平成 24-25 年度小児期からの消化器系希少難治性疾患研究班の分担研究である腹部リンパ管腫研究、肝血管腫・血管奇形研究を進展させ、相互に協力して疾患概念の形成と啓蒙、普及、患者に貢献することを目的とする。

B．研究方法

本研究班で扱う、動静脈奇形、静脈奇形、リンパ管奇形、リンパ管腫症・ゴーハム病、肝血管腫・血管奇形につき、小児慢性疾患、ならびに難病へ未だ未指定の疾患に関して、現状との照合、新規疾病指定を目指しての妥当性について検討した。また昨年度、三村班で完成したガイドラインの普及と英文化を行うことやそれぞれの領域の疾患に対する専門的治療を見据えた専門医制度の確立のための preliminary な準備を行う。

C．研究結果

本年は小児慢性特定疾病の見直しが行われた。本研究班では政策事業の一環として小児慢性特定疾患事業においては、本研究班で取り扱う難治性の疾患でまだ指定されていない疾患をリストアッ

プし、指定に必要な情報を整理した。脈管系疾患という新たなカテゴリーを設定する働きかけを行い、同カテゴリーが新設された。また青色ゴムまり様母斑症候群、巨大静脈奇形、巨大動静脈奇形、クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群、原発性リンパ浮腫は新たに対象に入り、リンパ管腫、リンパ管腫症はこのカテゴリーで継続的に対象となることになった。

ガイドラインは本研究班の前身である三村班において多領域にわたり質量ともに充実した成果物が完成しているが、これらを国際的に発信していくために、各領域に分かれて英文論文化し、投稿を行う方針とした。まず、英訳の作業までが終了した。

専門医制度に関しては本年は班員が所属する各領域の学会における専門医制度の調査や、各疾患における治療の専門性の聞き取り調査などを行った。

2018 年 3 月 3 日には福岡市において本班研究の報告会として市民公開講座を行った。研究班を構成する専門家による講演が行われ、市民との交流も行った。

D．考察

政策研究班として、小児慢性特定疾患のカテゴリーにおいて脈管系疾患が新設されたこと、新規の疾患が指定となったことは意義深い。次年度以降難病指定を目指すべき疾患について診断基準の作成、重症度分類の改訂などを引き続き行う必要がある。ガイドラインの英文化については現在、国際医学雑誌と関連のある学会と連携し、発信でき

るように準備している。市民公開講座は福岡市という地方都市で行ったが、予想以上に多くの参加者があり、市民の情報ニーズが感じられた。

E . 結論

初年度においては、政策研究班としての活動が順調に行えたと考える。またガイドラインの普及や市民公開講座など患者との接点を意識した班研究活動をさらに促進することを目標とする。

F . 研究発表

1. 論文発表

- 1) Ueno S, Fujino A, Morikawa Y, Iwanaka T, Kinoshita Y, Ozeki M, Nosaka S, Matsuoka K, Usui N. Treatment of mediastinal lymphatic malformation in children: an analysis of a nationwide survey in Japan. *Surg Today*. 2018, Feb 26, doi:10.1007/s00595-018-1640-0. [Epub ahead of print]

2. 学会発表

- 1) 当科におけるリンパ管腫(リンパ管奇形)に対する治療戦略, 木下義晶、川久保尚徳、石井生、宗崎良太、木下義晶、田口智章, 第54回日本小児外科学会学術集会, 2017/5/13, 国内
- 2) 当科における気管切開を行ったリンパ管腫(リンパ管奇形)の検討, 宗崎良太、木下義晶、伊崎智子、松浦俊治、江角元史郎、宮田潤子、三好きな、小幡 聡、川久保尚徳、吉丸耕一朗、田口智章, 第31回日本小児救急医学会学術集会, 2018/6/25, 国内
The treatment of lymphangioma (lymphatic malformations) ; 16 years experiences in Kyushu University., Kamouchi A, Kinoshita Y, Izaki T, Matsuura T, Souzaki R, Esumi G, Miyata J, Miyoshi K, Obata S, Kawakubo N, Yoshimaru K, Taguchi T, 第 11 回カンボジア小児外科学会, 2018/11/24, 国外

G . 知的財産権の出願・登録状況

該当事項なし