知りたい！

リンパ管疾患のこと

監修 国立成育医療研究センター 小児外科系専門診療部
小児外科　藤野　明浩 先生

リンパ管疾患として、リンパ管腫（リンパ管奇形）、リンパ管腫症、ゴーハム病、リンパ管拡張症などがあります。

ノーベルファーマ株式会社

はじめに

「リンパ管疾患」という病名について、初めて耳にしたという方が多いのではないでしょうか。この冊子は、「リンパ管疾患」と診断された患者さんとご家族の方が、病気についてご理解を深めていただくための資料です。この病気と前向きに付き合っていくための役に立つ情報が掲載されています。ぜひ一度お読みください。

今後、治療を続けていく中で、病気や治療についてわからないことや気になることが出てくるかもしれません。そのときは悩みを抱え込まず、担当の医師や看護師、薬剤師などに遠慮なくご相談ください。

リンパ管疾患とは 3
リンパ管腫(リンパ管奇形)の解説 4
リンパ管腫(リンパ管奇形)とは 4
患者数 4
検査と診断 5
主な治療法 5
Q&A 6
リンパ管腫症、ゴーハム病、リンパ管拡張症の解説 7
リンパ管腫症、ゴーハム病とは 7
患者数 7
検査と診断 7
主な治療法 8
リンパ管拡張症とは 8
Q&A 9
患者さんを支えるご家族へ 10
お役立ちサイト

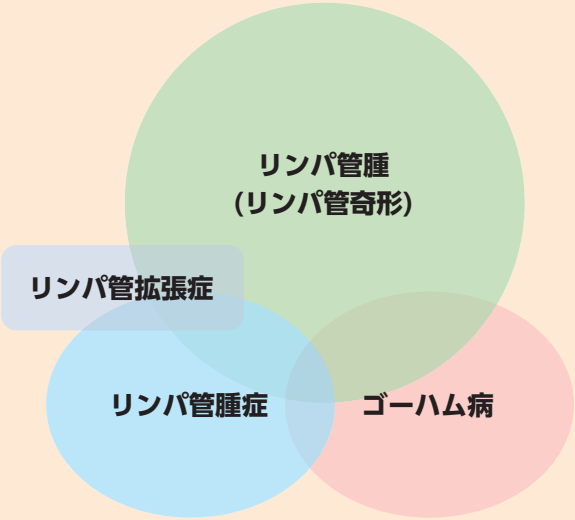
リンパ管疾患とは

リンパ管疾患は、私たちの全身に広がるリンパ管に、何らかの異常が生じることで起きる病気の総称です。代表的なリンパ管疾患としてリンパ管腫（リンパ管奇形）、リンパ管腫症、ゴーハム病、リンパ管拡張症などが挙げられますが、これらは互いに似た症状を示すことがあり、正確な分類・診断は難しいとされています。また、発症する原因についても、明らかになっていないことが多い病気です。

こうしたリンパ管疾患の多くは、先天性（生まれつき）、あるいは小児期に発症します。発症した場所や範囲によっては、体の様々な機能に影響を及ぼし、難治（なんち）性（※）と診断されることがあります。近年、そのような難治例に対する治療法の確立に向けて、様々な研究が進められています。

（※）治療が難しく、病状も長く続いて日常生活の負担が大きい病気のことなど

代表的なリンパ管疾患



リンパ管腫(リンパ管奇形)の解説

リンパ管腫(リンパ管奇形)とは

リンパ管は本来、血管と同様に筒状で、リンパ液が流れています。しかし、何らかの原因によってリンパ管の一部が異常に膨らんで袋状(嚢胞といいます)となり、それが集まって腫瘤(コブ)を形成することがあります。これをリンパ管腫(リンパ管奇形)といいます。多くは先天性、あるいは小児期に発症するものの、詳しい原因は明らかになっていません。ただ最近の研究によると、細胞の分裂や増殖などに深くかかわるmTOR(※)などのはたらきが必要以上に強まり、リンパ管の形成に異常が起こることが原因の一つと考えられています。そこで近年では、リンパ管奇形とも呼ばれることが多くなっています。

リンパ管腫は首の周り、わきの下、体幹などの体表や、縦隔(左右の肺の間にある空間のこと)などの深部に発生することが多いものの、全身どこにでも発生することがあります。病変の部分はリンパ液をため込んで水風船のように膨らんで見えて、触ると柔らかく、弾力性があることが多いです。大きさや広がり方はさまざまですが、転移することはありません。

基本的に痛みは生じませんが、発生した場所や大きさによっては、見た目の問題や動作など身体機能への影響が生じる場合があります。特に首の深部に発生した場合、気道や食道を圧迫して、呼吸や食事をとることが難しくなることもあります。

(※)哺乳類ラパマイシン標的タンパク質(mammalian Target Of Rapamycin):タンパク合成、細胞の増殖、血管新生、免疫などを調節するはたらきを持つ

患者数

発生率は1,000～5,000人に1人といわれ、国内では約10,000人の患者さんがいると推定されています。出生時の発症が約50%、2歳までの発症が約90%で、性別による違いはありません。遺伝性はないと考えられています。

出典：「血管腫・血管奇形・リンパ管奇形診療ガイドライン 2017」

リンパ管腫（リンパ管奇形）の解説

検査と診断

超音波検査やCT、MRIなどの画像検査が主に行われ、臨床症状とあわせて診断されます。診断が難しい場合は、腫瘤（コブ）の中のリンパ液や組織をとり、顕微鏡で観察する検査や、リンパ液の流れをみる造影（ぞうえい）検査なども必要に応じて行われる場合があります。それらを通じて、病変の広がりや周囲の組織・臓器との関係を確認し、治療の仕方が検討されます。

主な治療法

リンパ管腫の治療では、外科的治療、硬化療法、薬物療法などが使い分けられています。外科的治療では嚢胞そのものを切除します。硬化療法とは、病変に薬剤を注射して縮小・消失を目指す治療法です。また、近年、薬物療法も治療の選択肢となっています。

Q リンパ管腫とリンパ管奇形は同じですか?

A 同じ病気のことです。これまで「リンパ管腫」と呼ばれていましたが、近年の研究によって、腫瘍(しゅよう)ではなくリンパ管の形成異常が原因だとわかってきたため、「リンパ管奇形」と呼ばれるようになっています。

Q 次に生まれる子ども(弟妹)が同じ病気になる可能性はありますか?

A 遺伝性はないと考えられているため、患者さんのご弟妹に発生する可能性は極めて低いといわれています。

Q 医療費が心配です。助成制度などはありますか?

A リンパ管腫と診断され、疾病(しっぺい)(病気)の程度が一定の程度以上である18歳未満の患者さん(※)は、「小児慢性特定疾病対策」という名称の医療費助成制度の対象となります。また巨大リンパ管奇形(頚部(けいぶ)顔面病変)は指定難病に認定されており、一定程度の病状の場合、医療費の助成を受けることができます。それぞれの制度についての詳細は、下記サイトをご確認ください。

他にも、治療にかかる医療費助成や療養生活を継続するための支援制度を受けられる場合もあります。どのようなサポートを受けられるかについては、お住まいの自治体・保健所の担当窓口にご相談ください。

※18歳到達時点において本事業の対象になっており、かつ、18歳到達後も引き続き治療が必要と認められる場合には、20歳未満の方も対象となります。

小児慢性特定疾病情報センター
https://www.shouman.jp/assist/outline
難病情報センター
https://www.nanbyou.or.jp/entry/5460

リンパ管腫症、ゴーハム病、リンパ管拡張症の解説

リンパ管腫症、ゴーハム病とは

リンパ管腫症は脳・脊髄（せきずい）を除く全身のさまざまな臓器に、リンパ管の組織が浸潤（しんじゅん）（周りの組織の中に広がる状態）する病気です。非常にまれな病気で、原因や発症の要因はわかっていません。リンパ管腫と似ていますが、主に病変が離れた位置に複数ある、広範囲にみられる、拡大傾向がある場合は、リンパ管腫症に分類されます。発生場所によって症状は様々で、胸部の場合は胸水（胸に水がたまる）や呼吸困難など、腹部の場合は腹水などが起こります。

一方、ゴーハム病は体のある部位から始まった骨の溶解が広がるもので、溶けた部分やその周囲に異常なリンパ管の増生した組織が認められる病気です。骨だけでなく、リンパ管腫症のように全身の臓器に病変が広がることもあるため、厳密な区別が難しいことがあります。

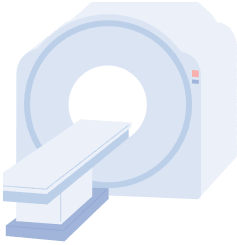
患者数

両方の病気をあわせて、全国に約100例の患者さんが確認されています。リンパ管腫症は小児、若年者に多く発症し（約80%）、ゴーハム病は全年齢で発症します。性別による違いはありません。

出典：「血管腫・血管奇形・リンパ管奇形診療ガイドライン 2017」

検査と診断

患者さんによって症状が異なるため、患者さんの症状や、X線、MRI、高分解能CTなどの画像診断、病理学的検査から総合的に診断します。リンパ管腫症とゴーハム病を明確に区別することは難しく、病変が確認された臓器・骨の画像診断、病理学的検査などを組み合わせて判断します。



主な治療法

リンパ管腫症、ゴーハム病を根本的に治療する方法は確立されておらず、病変の外科的処置など、各病変に対する対症療法が選択されています。また薬物療法も、治療の選択肢となります。

患者さんによって病態が異なることから、治療の内容や、治療が及ぼす生活面への影響などについて、説明を受けたうえで、医師とよく相談して治療法を選択することが重要です。

リンパ管拡張症とは

原因は不明ですが、リンパ管が拡張してリンパ液がうまく流れず、外に漏れてしまう病気を、リンパ管拡張症と呼ぶことがあります。ただ現時点では、リンパ管腫やリンパ管腫症と明確に区別できないこともあります。リンパ液とともにタンパク質が漏れ出すことで、さまざまな症状をきたします。腸リンパ管拡張症（腸管壁内のリンパ管に生じた症例）では、しばしば非対称性の全身性の浮腫（むくみ）を認めるほか、下痢、嘔吐、腹部膨満（腹水貯留）などが生じることもあります。また、脂肪を含んだリンパ液が漏れ出て胸部や腹部に溜まってしまう、乳び胸水・腹水も特徴的な症状です。

Q リンパ管腫症、ゴーハム病は悪性ですか?

A 悪性ではありません。ただリンパ管腫と異なり、全身の骨や肺などの多臓器に浸潤するのが特徴です。急激に増殖したり、病状が悪化したりすると、生命に関わることもあります。

Q どの診療科を受診すれば良いのでしょうか?

A 子どもの患者さんは小児科、大人の患者さんは成人の内科に相談するのがよいですが、症状の出る部位によって最初に受診するのが整形外科や皮膚科ということもあります。その後、適切と思われる専門診療科に紹介されたりして診断がなされると、小児科・内科を中心として、部位による多彩な症状に応じて各専門診療科(小児外科、形成外科、放射線科、耳鼻咽喉(いんこう)科、皮膚科など)が集まり、チームを形成して治療が行われます。

Q 医療費が心配です。助成制度などはありますか?

A リンパ管腫症、ゴーハム病、もしくは腸リンパ管拡張症と診断され、疾病の程度が一定の程度以上である18歳未満の患者さん(※)は、小児慢性特定疾病対策の医療費助成制度の対象となります。またリンパ管腫症、ゴーハム病は指定難病に認定されており、一定程度の病状の場合医療費助成を受けることができます。それぞれの制度についての詳細は、下記サイトをご確認ください。
他にも、治療にかかる医療費助成や療養生活を継続するための支援制度を受けられる場合もあります。どのようなサポートを受けられるかについては、お住まいの自治体・保健所の担当窓口にご相談ください。

※18歳到達時点において本事業の対象になっており、かつ、18歳到達後も引き続き治療が必要と認められる場合には、20歳未満の方も対象となります。

小児慢性特定疾病情報センター
https://www.shouman.jp/assist/outline
難病情報センター
https://www.nanbyou.or.jp/entry/5460

患者さんを支えるご家族へ

ご家族がリンパ管疾患と診断された方の中には、日々の生活や将来のことについて、心配や不安に悩む方がいらっしゃると思います。また、身近に同じ病気の方がいない場合や、治療に伴って生活や環境が変化するときなどには、孤立した気持ちになるかもしれません。ご家族が自分自身の気持ちや体をいたわり、生活を大切にしていくことは、患者さんを支えることにもつながります。もし、心のつらさを感じることがあれば、我慢しすぎず、周囲に相談してみてください。医療機関や行政も、サポートしてくれるはずです。

MEMO

お役立ちサイト

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

▶ 難病情報センター
巨大リンパ管奇形（頚部顔面病変）
https://www.nanbyou.or.jp/entry/4892
リンパ管腫症／ゴーハム病
https://www.nanbyou.or.jp/entry/4636

▶ 小児慢性特定疾病情報センター
リンパ管腫
https://www.shouman.jp/disease/details/16_01_006/
リンパ管腫症
https://www.shouman.jp/disease/details/16_01_007/
腸リンパ管拡張症
https://www.shouman.jp/disease/details/12_01_008/

ノーベルファーマ株式会社

RPA-031-PI
2021年9月作成