

リンパ管腫症・ゴーハム病について



リンパ管腫症は、異常な構造となったリンパ管組織が全身の様々な臓器で増える疾患です。原因は分かっておらず、非常にまれな疾患です。ゴーハム病は骨が溶けることを特徴としますが、リンパ管腫症と同様に全身に病変が広がる場合もあり、同じ病気なのか否か、分かっていません。国内には合わせて、推定 100 人の患者さんがいらっしゃいます。

* 症状

リンパ管病変がどの臓器に現れるかによって症状が異なります。

リンパ管腫症は、脳、脊髄以外の身体中の様々な臓器に、広範囲にまたは多発性に起こります。胸部病変は、息切れ、咳、喘鳴、気道閉鎖、呼吸困難などを、腹部病変は、腹部の張り、吐き気、食欲低下、息切れなどを引き起こします。骨に病変が確認されると病的骨折や側彎^{そくわん}を起こす場合もあります。一方、ゴーハム病は骨の硬い表面から形が崩れるように溶け、隣接する骨へと連続性に広がります。骨が溶けた場所の疼痛^{とうつう}や腫脹^{しゅちやう}、病的骨折、側彎^{そくわん}、四肢短縮、脊椎神経の障害などを引き起こします。その周囲にリンパ浮腫^{ふしゆ}やリンパ漏^{ろう}を起こすこともあります。

* 合併症

胸部病変の場合：胸水^{きやうすい}、乳糜胸^{にゅうびきやう}、心嚢水^{しんのうすい}、縦隔病変^{じゅうかくびやうへん}、肺病変

腹部病変の場合：腹水、脾臓病変

骨病変、骨溶解の場合：病的骨折、四肢短縮、側彎、脊椎神経の障害

皮膚、軟部組織（筋肉、腱、脂肪、血管、末梢神経など）病変の場合：リンパ漏、
リンパ浮腫

その他：低栄養、貧血、低タンパク、低グロブリン血症（大量胸水のため）、血液凝固異常、熱、内出血、体の一部での感染症など

* 診断

症状が人によって異なるため、臨床症状、画像所見（X線、MRI、高分解能CT）、病理組織学的所見（患者さんの体から病変であるリンパ管組織を採取、観察）から総合的に診断します。リンパ管腫症とゴーハム病の明確な診断基準はなく、病変を認めた臓器、骨の画像検査所見、病理検査所見などを組み合わせて判断します。

リンパ管腫症・ゴーハム病について

* 治療

確立された治療法はなく、各症状に対する対症療法が主になります。病変が一部分の場合は、外科的切除や硬化療法も行われますが、全身性、びまん性の場合が多く、薬物療法や放射線治療が一般的です。

骨病変・・・

薬物療法：骨が溶けるのを抑えるための治療。

外科療法：病巣の切除や硬化療法、または病的骨折に対しての整形外科的手術、脳外科的手術など。

放射線療法：有効例の報告はありますが、小児の場合、晩期合併症（骨の成長障害、二次がんなど）が重大な問題となります。



乳糜胸、心嚢水、腹水など・・・

栄養療法：低脂肪食、中鎖脂肪酸食、絶食、高カロリー輸液によって必要な栄養素を補う完全静脈栄養など。

薬物療法：病変の縮小や症状改善を目指す治療（ただし、保険適応のある薬剤はありません）。

外科療法：リンパ液の体外への排出（胸腔穿刺、腹腔穿刺）、病巣の切除、リンパ液の漏れを防ぐ胸膜癒着術、胸管結紮術^{けっさつじゆつ}、硬化療法など。

放射線療法：コントロール困難な乳糜胸や心嚢水、胸壁・胸膜に腫瘤性病変^{しゅりゆうせい}がある症例などに行う事がありますが、やはり晩期合併症が問題となります。

補助療法：呼吸の異常に対して、気管支拡張薬や酸素投与、人工呼吸器管理など。また大量の胸水によって血液中のタンパク質、免疫グロブリンなどの喪失に対し、アルブミン、ガンマグロブリンの補充や、貧血に対し輸血を行います。

* 予後

乳糜胸などの胸部病変は命に関わることもあり、予後不良です。完治された患者さんは、ほとんどいらっしゃいませんので、多くの患者さんは、継続的な診療が必要となります。