

## 第3回

# 小児リンパ管疾患シンポジウム

第3回 小児リンパ管疾患シンポジウム

もっと知って欲しい  
小児リンパ管疾患のこと

日時: 2018年9月23日(日) 9:00-17:00

午前 医療従事者・研究者対象: 基礎研究・乳幼児肝血管腫治療指針説明会  
午後 患者・家族・医療従事者対象: 診療と研究の現状

会場: 国立成育医療研究センター 1階 講堂

参加申し込み: 小児リンパ管疾患シンポジウム事務局 (メールアドレス: 2018PLDS@gmail.com)

9月22日(土)16:00-18:00 同会場にて、小児リンパ管疾患症例検討会(医療者限定)を開催致します。症例の相談や報告等を募集します。参加ご希望の方は、シンポジウム事務局までご一報ください。

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(藤野班、小関班)、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、白井班、秋田班) 成育医療研究開発費(藤野班)

デザイン: 川崎医療福祉大学 3年 岩城健太さん

出会いの場から  
再会の場へ

2018年9月23日

2018年9月23日

第3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開催されました。

2015年2月、2016年9月に続き、3回目の開催となりました。

### 「第3回」

第3回目のシンポジウムが開催されると聞き、率直に、「主催者にとっては、これまでになくハードルが高くなるのでは」と感じました。「第1回」には、初回の持つ華々しさがあり、「第2回」には、続いたことへの安堵感や感謝があります。しかし、継続することがある程度前提となった上で開かれる「第3回」はシンポジウムへの評価が厳しくなるのは必然ではないかと思いました。

### 「もっと知って欲しい 小児リンパ管疾患のこと」

このタイトルから、私は主催者の切実な想いを感じました。まるで第1回のようなこのタイトルを今回のテーマに据えた背景には、シンポジウムとしては3回目を迎えられたものの、急速に拡大していく疾患に関する情報をまだ十分に共有できていない現状を憂う医療従事者たちの想いがあるのではないかと想像したからです。

こういった思いもあり、過去2回と比べ、少し背筋が伸びる思いで、私は席につきました。

私の緊張感とは裏腹に、シンポジウム自体は非常にスムーズに進行し、さすが3回目と思わせる安定感がありました。司会進行、各発表、スタッフの動きはもちろんのこと、オーディエンスにもこなれ感が漂っており、とても落ち着いた空気の中、参加者は集中して講義に臨まれたのではないかと推察します。

開会の辞の中で、上野先生より研究基盤やシンポジウムの目的について話がありました。語り口がやわらかく、冗談を交えながら話して下さったため、難治の疾患をテーマにしているものの、リラックスした雰囲気の中、各発表に移行できたのではないのでしょうか。



■プログラム

午前の部	開会の辞	上野 滋
	基調講演「リンパ管発生の基礎」	平川 聡史
	リンパ管疾患の分類・鑑別・問題点	小関 道夫 藤野 明浩 宮坂 実木子 松岡 健太郎
	リンパ管腫症・ゴーハム病における疾患遺伝子	青木 洋子
	ISSVA 2018報告	渡邊 彰二
	特別講演「リンパの流れを変える、低侵襲外科治療」	加藤 基
	討論	
	乳幼児肝血管腫ガイドライン	木下 義晶
	閉会の辞	上野 滋

午後の部	開会の辞	上野 滋
	小児リンパ管疾患研究班とシンポジウム	藤野 明浩
	リンパ管について～血管と比較しながら構造と機能を理解する～	平島 正則
	疾患概要(リンパ管腫・リンパ管腫症・ゴーハム病・リンパ管拡張症・ 原発性リンパ浮腫)	木下 義晶
	疾患研究の動向・各学会・ISSVA報告	渡邊 彰二
	難治性リンパ管疾患に対するシロリムス療法の治験の進捗について	小関 道夫
	リンパ管疾患を対象とした医療費助成について	前川 貴伸
	診療ガイドライン	木下 義晶
	リンパ管疾患情報ステーションHP更新のご報告～今後の活用・展望も含めて～	出家 亨一
	第2回小児リンパ管疾患シンポジウムアンケート結果	出家 亨一
	全体の質疑	シンポジスト
	閉会の辞	上野 滋
	交流会	
	開会の辞	小関 道夫
	懇談会	
開会の辞	藤野 明浩	

## ■リンパ管について

午前の部では、浜松大学の平川先生が、午後の部では神戸大学の平島先生が「リンパ管」に関して講演されました。

平川先生からは、血管内皮増殖因子(VEGF)について、又「リンパ管と血管に交通はあるのか」という命題について、発表がありました。VEGFは、正常なリンパ管や血管等の新生を促進するタンパク分子ですが、腫瘍の血管増生や転移を促すこともあり、特にがん治療においてターゲットとなっている分子です。昨今、VEGFに働きかける薬剤の研究も進んでおり、VEGFの更なる研究がリンパ管疾患の治療にもつながるものと期待します。



リンパ管と血管の交通に関しては、リンパ管腫の嚢胞内に赤血球が確認されていること、血管がリンパ管内へ穿通していくことがあり、それがリンパ管の奇形を生む要因の1つではないかということをも最新の顕微鏡技術によって得られた映像をもとに示されました。皮膚科医の平川先生ならではの視点があり、様々な診療科の先生方がこの疾患研究に取り組まれていることを改めて確認し、大きな意義を感じました。

平島先生は、リンパ管と血管を比較しながら、その構造や機能を解説されました。専門的な内容にもかかわらず、平易な言葉を交えながら詳細かつ丁寧に話していただき、参加者はさらに理解を深められたのではないかと思います。基礎研究をされている平島先生の日常の研究を垣間見ることができ、患者さんやご家族は心強く思われたのではないのでしょうか。また、最新の研究内容が紹介され、リンパ管が脂肪細胞の増殖を抑える働きを担っていること、アルツハイマー病の原因となるアミロイドβという物質の除去に関わっていることを知りました。患者さんが新しい研究を常にキャッチし続けることは難しい中で、発表されたばかりの最新の研究情報を共有していただき、先生の誠意を感じると共に、リンパ管そのものの研究が確実に進んでいることを実感できる時間となりました。

リンパ管と血管双方を理解する重要性を再認識するきっかけにもなりました。

## ■疾患概要について

疾患遺伝子、疾患の分類や定義、病理診断、画像診断に見られる病変の変化や特徴、治療等について、包括的な講義がありました。どの発表も共通して、会場のスライドにうつす画像と、資料として配られたハンドアウトに掲載された画像とに違いがありました。患者さんの個人情報を含むため資料としてお渡しできない画像も、理解を深めるためにスライドでは紹介されたものと思います。ぎりぎりまで可能な限り情報をシェアしたいという医師の思いが伝わりました。病変の写真や治療の過程を示した画像は、疾患を理解する上で、また自分の症状や治療と比較する上で有効なだけでなく、発表そのものが机上の空論に終始せず、今臨床現場で起こっていることをより現実味を持って訴えており、力強いプレゼンテーションだったと感じます。

## ■リンパの流れを変える低侵襲外科治療

形成外科医の加藤先生より、元来成人の二次性リンパ浮腫に対して行われてきたリンパ管静脈吻合術(LVA)について、手術画像を用いながら特別講演がありました。滞ったり、逆流したりしているリンパ液を静脈と直接つなげることで、正常な流れに戻すために行われている術式で、1~2cm 程度の皮膚切開ですむこと、皮膚の浅い部分での手術になることにより、患者さんの負担が小さいのが特徴です。

リンパ液がリンパ管の外に漏れだしてしまうリンパ浮腫や乳糜胸腹水と違い、リンパ管腫はリンパ管内にリンパ液が溜まりますが、リンパ液が滞っている部分がリンパ管とつながっているのか、つながっていないのか等によって、リンパ管静脈吻合術の術方が変わることを映像とイラストを交えながらご説明くださいました。治療と直結する講義で、医療関係者にとっても患者さんにとっても今までになく興味深い内容であったと思います。

## ■シロリムス治験・診療ガイドライン

第2回シンポジウムで案内のあったシロリムス(ラパリムス錠)の治験が昨年9月に開始したこと、同じく第2回では作成中であることが案内されていた診療ガイドラインが完成したことが報告されました。前回は参加された方からは、進んでいることを実感できる報告に「素直に嬉しい」との声があがりました。治療や診察に課題が多い疾患だけに、前向きな情報が示されることは、皆さんの力になると感じました。



## ■ ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies) 報告

ISSVA active 会員の渡邊先生より2018年5月にアムステルダムで行われた国際学会に関する報告がありました。ISSVAは血管を含めた脈管疾患全てをターゲットとしていますが、最近は特にリンパ管の研究がトレンドになっていること、シロリムスのリンパ管疾患への効果についても多く取り上げられていたこと、同時に遺伝子の研究がEUで積極的に行われていること、また、EUは各国の距離が近く、人の移動が頻繁なため、別の国へ移動後も治療データをシェアできることが課題となっていること等の説明がありました。これまでISSVAは2年に1度の開催でしたが、基礎研究の進歩が著しいため、2021年からは毎年開催に変更になります。大きな変化だと感じます。

世界的にリンパ管疾患の遺伝子研究が急速に進んでいること、そのデータを多施設、多国間で共有する動きがあり、特にEUで進められていること、リンパ管に関しては先行して行われてきた癌の研究を先天的形態異常にあてはめる研究が行われていることもあわせて紹介されました。

## ■医療費助成制度・HP 更新案内・前回シンポジウムアンケート結果報告

各医薬品は適応できる「効能・効果」が決められており、それ以外の疾患に対しては、同じ薬でも保険適用外になる旨、シロリムスを例に説明がありました。また、小児慢性特定疾病に申請すれば、20歳までは医療費助成を受けることができ、病院側も小児の枠内で診療してくれるなどのメリットがある等、具体的な事例が示されました。

研究班が運営しているリンパ管疾患情報ステーション HP が内容・デザイン共に更新されたこと、運営と一緒に携わってくださる患者さんを募集していることについても案内がありました。この HP は、現状、小児リンパ管疾患研究班が直接情報発信している唯一のものなので、医療関係者・患者さん双方にとって更に有効なツールとなることを望みます。

第2回シンポジウムアンケートでいただいたご意見をもとに、第3回で改善した項目に関して報告がありました。回答が次につながっていることを参加者に知って欲しいと思うと同時に、今後このシンポジウムをよりアップデートしていくために、ぜひこの流れを途絶えさせず続けていただきたいと思います。

## ■講義全体を通じて

過去2回と比べ、様々な科の先生方が講師をされていたため、アプローチ視点が多様で、より包括的に疾患を捉えることができました。これまでになく充実した内容であったと思います。



午前・午後共に、全講義終了後にシンポジストが前に集まり、フロアからの質疑に回答する時間が設けられ、質問に対しての回答という一方向のやり取りではなく、双方向コミュニケーションが実現していたことが印象的でした。細かい話ですが、シンポジスト達が席に座ったため、両者の視線が揃い、それも会話を引き出す上で有効だったのではないかと思います。

患者さんやご家族からの質問は、発表内容に関するものが多かったように感じました。過去は診察内容や主治医との関係性への不安を訴える方も多くいらしたと記憶しています。シンポジウムが続くことにより患者さん同士の横のつながりや主治医ではない医師とのつながりができ、患者さんが以前より日常的に不安を解消できる場所を持っているのであれば嬉しいと思いました。

## ■交流会

例年にならい、机を全て片付けた後、疾患ごとに輪になって交流会がスタートしました。リンパ管腫のグループ、リンパ管腫症・ゴーハム病のグループと大きく2つに分かれ、それぞれの輪に医師が入りフリーディスカッション

ヨンする場となりました。

リンパ管腫のグループは人数が多く、子供も多く、全員に声が届いているのか最初は心配しましたが、丸くなって座ることで、参加者の距離が近づき、顔を見ることができたため、患者さんやご家族もリラックスしてお話に参加されたのではないかと感じました。大人の輪の真ん中で、子供どうしで一緒に遊んでいる姿がとても印象的でした。いささか無責任な物言いですが、この子供達をここにいる大人達で守っていきたいと思いました。交流会は医師が質問に答える形で進みましたが、患者さんは通常、主治医以外の方の見解を聞く場を持ちにくいので、貴重な時間だったのではないかと思います。



リンパ管腫症・ゴーハム病のグループは 20 人程の患者さんやご家族が集まりましたが、人数が比較的少なく、顔見知りの方同士も多くいらしたためか、最初からほぼ患者さん主導で交流会が進んでおり、1 回目からの変化を感じました。それぞれの疾患発症経緯、治療歴等を皆さんが丁寧に語られていて、同じ疾患でも全く違うこともあるし、似ているところもあるし、そういった1つ1つが、患者さんやご家族にとって大事な情報であることを改めて認識しました。海外での治療経験を持つ方もいらっしゃり、日本とは全く治療方針が違ったことを紹介してくださいました。

## ■新しい取組

### > 症例検討会

シンポジウム前日に医療関係者のみを対象とした症例検討会が開催されました。疾患を専門的に研究している医療者と、専門ではないけれど臨床で患者さんと関わることの多い医療者とそれぞれ抱えている悩みは違うと思いますが、病態の理解や症例のシェアにとどまらず、多くのものを共有されたのではないかと思います。大きな一歩だと感じました。

### > 講義内容の動画配信

午後の講義に限り、後日 web にて動画配信されることになりました。遠くにお住まいの方、入院中の方、なんとなく参加をためらわれている方、色々な方にとっての情報フォローになることを願います。

### > お子様の部屋

前回参加者からいただいた要望をうけての実現となりました。会場脇に子供達が過ごせる部屋を用意できたため、親同士がそこで会話しているシーンも見られ、有効に活用されていたように思います。小さな前進かもしれませんが、主催者と参加者とのコミュニケーションがあってこそその変化であり、そういった一歩一歩が両者の結びつきをより強固にしていくのではないかと思います。

### >名札シール

交流会で、より話しやすい空気をつくるべく、名前シールが導入されました。シールの使用は任意でしたが、たくさんの方が名前や疾患名をシールに記入してはってくださり、名前を呼びながらお話されていました。お互いの名前を呼び合うことで自然と距離が近づいたのではないかと思います。今後も続けて欲しい試みです。

### >患者さん・ご家族写真撮影

患者さんからのご提案によりプロ写真家による写真撮影コーナーが設けられました。撮影の順番を待っていたあるお母さまが「七五三で写真を撮ることができなかったから、嬉しいです」と話してくださいました。この一言を聞いただけで、私はシンポジウムに参加して良かったと思いました。治療や診察に、毎日本当にお忙しくお過ごしであろう皆さんが、少しでも肩の力を抜いていただける時間がそこにあったような気がします。このシンポジウムの持つ意義が、回を追うごとに広がっているように感じました。

### >リンパ管疾患を紹介する絵本

疾患や検査を子供にもわかりやすく説明するツールとして、絵本が紹介されました。川崎医療福祉大学医療福祉デザイン学科との取組の中で作られたもので、診察待合室等での活用が期待されます。

会場外には同じく川崎医療福祉大学の学生によるシンポジウムポスター案が多く展示され、色が抑えられがちだった過去 2 回と比較し、賑やかな雰囲気となりました。



## 後記

皆さまの宝物は何ですか。

小学 2 年生の娘に急に「お母さんの宝物は何？」と聞かれました。

考えていたら、娘が、「私の宝物はこれだよ」と手術の傷あとを見せてくれました。

たしかに、私がそのように育てました。娘が幼稚園に入り、友達にそれは何？と聞かれることが多くなってきた頃から、よく言っていました。

「それは、あなたがとてもがんばった証で、がんばったあなたにしかないもので、大切な宝物だよ。お母さん、そのあとが大好きだよ」と。

でも、いざ娘から唐突に言われると、言葉を失いました。娘はまだ色々を理解せず言っていると思いますが、いつの日か、辛いことがあった時、自信を失った時に傷あとに勇気をもらえたらいいなと、親のエゴだと苦笑しつつもそう願います。



非常に勝手だけれど、言葉にしていくことで真実になることがあるように思います。暗示をかけるというほどの大きさなことではないけれど、上を向けない時、足が動かない時、勝手に自分が作った無理矢理のストーリーでなんとなく乗り切ることが私はあります。

皆さんのそんなストーリーを聞いてみたいと、このシンポジウムに来るといつも思います。なぜなら、交流会で患者さんやご家族が、それぞれの経験をととても丁寧に話しているシーンに出会うからです。その話を皆さんで大事に共有しているシーンを目にするからです。

「辛い」とか「苦しい」とか「何で」とか言い出したらきりがいいそんな気持ちをたくさん抱えていると思うのに、笑顔で「私の経験を他の方のお役にたてて欲しい」と話される方に何人もお会いしました。これよりも優しい言葉はこの世の中にはないと、私は本気で思います。

色々な方の色々な言葉をたくさん心に刻んだシンポジウムでした。

第4回の開催を心より願っています。

(文章・ご協力)参加者 O.Y.