



INTERNATIONAL  
LYMPHOEDEMA  
FRAMEWORK

Focus Document



国際リンパ浮腫フレームワーク

# リンパ浮腫の子どもと 家族のためのケアガイド

[www.lympho.org](http://www.lympho.org)

Belong  Together



<b>1. はじめに</b> .....	P3
<b>2. 小児リンパ浮腫：症候群と臨床所見</b> Adapted from an original article by Fiona Connell, Consultant Geneticist at South East Thames Regional Genetics Service, Glen Brice, Genetics Counsellor at South West Thames Regional Genetics Service, StGeorge's University of London, Sahar Mansour, Consultant Geneticist at South West Thames Regional Genetics Service, St George's University of London, and Peter Mortimer, Professor of Dermatological Medicine, Cardiac and Vascular Sciences(Dermatology) St George's University of London .....	P4
<b>3. リンパ浮腫と共に生きるということ 子どもたちと家族の体験</b> Adapted from an original article by Christine Moffatt, CBE, Hon Professor in Nursing and Health Care GlasgowUniversity, Director of the Centre for Research and Implementation of Clinical Practice (CRICP), and of the InternationalLymphoedema Framework (ILF) and Susie Murray, Researcher at the Centre for Research and Implementation of Clinical Practice, London .....	P9
<b>4. リンパ浮腫と共に生きる子どもたちと家族のためのサービス</b> Adapted from an original (unpublished) article by Dr. Jacquelyne E Todd, Physiotherapist Consultant in Lymphoedema, Leeds Lymphoedema Service .....	P13
<b>5. よくある質問</b> .....	P17
<b>6. 症候群と症状</b> .....	P19
Written by Gail Close, Clinical Manager, Haddenham Healthcare	
<b>7. 参考文献</b> .....	P21
<b>8. 用語集</b> .....	P22

# 1. はじめに

このフォーカスドキュメントは、小児リンパ浮腫の概要（原因、臨床所見、管理へのアプローチ）を実践者に提供するものです。

小児、思春期、若年成人に発症するリンパ浮腫は、医療知識の不足によりほとんど注目されてこなかった希少な慢性疾患です。ほとんどの場合、胎児期のリンパ系の発達異常が原因ですが、がん治療や外傷によって発症することもあります。フィラリア症によるリンパ浮腫は、小児にもみられることがあります。リンパ浮腫は、世界保健機関（WHO）によって希少疾患に認定されていますが、同時に孤発性疾患難病としても分類されており、現在のところ治療法は存在しません。

初めてリンパ浮腫が紹介されたのは、1891年のMilroyによる原発性リンパ浮腫に関する論文と、1899年のMeigeによる10代のリンパ浮腫に関する論文でした。これにより、リンパ浮腫と他の全身性浮腫の鑑別が容易になりました。近年、原発性リンパ浮腫に関連する遺伝子が同定されたことで、将来の治療法開発の可能性が大いに高まっています。

症状が慢性的であるため、子どもの生活の多くの側面、特に社会的、家庭的、教育的な側面に多大な影響を与えます。リンパ浮腫を有する子どもと関わる医療従事者は、これらの問題と、ケアとサービスの連携に関する研究基盤の強化の重要性を認識しています。

このフォーカスドキュメントは、患者とその家族の意見とニーズをしっかりと反映し、リンパ浮腫の子どものケアを明確にし、改善するための国際的な取り組みの第一歩であるといえます。

**Isabelle Quéré**, Professor of Vascular Medicine, University Hospital of Montpellier, Montpellier 1 University, France

**Christine Moffatt CBE**, Professor in Nursing and Health Care Glasgow University, Director of the Centre for Research and Implementation of Clinical Practice (CRICP), and of the International Lymphoedema Framework (ILF)

## 2. 小児リンパ浮腫： 症候群と臨床所見

リンパ浮腫は、一般的には四肢に生じる慢性的な腫脹で、リンパ管が間質からリンパ液を生成できないために生じます<sup>(1)</sup>。原発性リンパ浮腫は、リンパ系の発達異常によって引き起こされ、小児におけるその有病率は、ある診療所の受診率に基づくと、人口 10 万人あたり 1.15 人と推定されます<sup>(2)</sup>。続発性（二次性）リンパ浮腫は、リンパ節の切除や損傷（例えば、手術後）、リンパ節の線維化（放射線治療後）、けがや感染症等の後遺症です。

英国では、医師が小児のリンパ浮腫の症例を診るのは年間 10 例以下であるため、診断とその結果に基づいた迅速な治療と支援へのアクセスが課題となっています<sup>(3)</sup>。(BOX 1)

### 小児リンパ浮腫に共通すること

原発性リンパ浮腫は、非症候性メンデル型（遺伝性）疾患として発症するか、または症候性疾患の一部として発症するもので、小児において最もよくみられるタイプです。ほとんどの場合、浮腫は出生時からみられますが、一部では後から発症する場合があります。

原発性リンパ浮腫には様々な病型がありますが、小児における 2 つの主な原因は、ミルロイ病と重睫毛症を伴う原発性リンパ浮腫です。正確な診断を行うために、医師は以下のことを考慮する必要があります：

- 発症年齢
- 浮腫の部位
- 関連する特徴
- 遺伝のパターン
- 遺伝的原因

### BOX 1： 正確な診断

遺伝学者は「何かおかしいところがある ... 様子を見てみましょう。」と言いました。小児科医は、整形外科医に紹介して足の形を整える手術を受けるように言いました。一方で、形成外科医は、この赤ちゃんはリンパ浮腫だと言いました...

親<sup>(4)</sup>

# 小児リンパ浮腫：症候群と臨床所見



**図 1**  
ステマー徴候の陽性所見（第2趾のつけねで皮膚のひだをつかめないこと）は、皮膚の肥厚を示し、リンパ浮腫を他の浮腫と鑑別する際に有用です。カポジ・ステマー徴候としても知られています。

## リンパ浮腫の診断

診断は主に臨床所見に基づいて行われますが、適切な治療を開始するためには、類似した臨床症状を示す他の疾患と区別することが重要です。医師は、原発性リンパ浮腫が二次的な原因と併存する可能性があることを認識する必要があります。二次的な原因が発見された場合でも、原発性のリンパ管機能障害を否定するものではありません。

リンパ浮腫には、以下のようなさまざまな臨床的特徴がみられます：

- 皮膚および皮下組織の肥厚
- 圧痕性浮腫（挙上しても著明に消失しない）
- カポジ・ステマー徴候陽性<sup>(5)</sup>（図1）
- 線維症
- 角質増殖症
- 乳頭腫症
- リンパ管拡張症

全身性病変がみられる場合、腹水、胸水、および腸管リンパ管拡張症が発生することがあります。

リンパシンチグラフィは、リンパ系の評価におけるゴールドスタンダードとされており、機能的画像診断やリンパ系特異的マーカーは補助的に用いられます。

## ミルロイ病

ミルロイ病は、先天性発症のリンパ浮腫で、典型的には下腿に発症します<sup>(6)</sup>。臨床所見には、上向きの爪（図2）、隆起した太い下肢静脈（図3）、および男性では30%の症例で水腫がみられます。



**図 2**  
ミルロイ病成人患者にみられる、足部の浮腫、スキージャンプ爪、先天性リンパ系異常にみられる乳頭腫症



**図 3**  
ミルロイ病でよくみられる隆起した静脈

# 小児リンパ浮腫：症候群と臨床所見

## リンパ浮腫・睫毛重生症候群

この稀な疾患は、原発性で思春期または思春期以降に発症するリンパ浮腫と、異常なまたは通常以上のまつ毛の出現が合併しています。(図4) また、口蓋裂、静脈瘤および静脈異常、先天性心疾患も認められます。

リンパ浮腫は、以下のような症候性疾患とも関連しています。

- ターナー症候群
- ヌーナン症候群
- ブラダー・ウィリー症候群
- チャージ症候群（形成不全、心臓疾患、後鼻孔閉鎖、発育・発達遅延、外性器低形成、耳の異常／難聴）
- クリッペル-トレノネー症候群

(これらの症候群の全容についてはセクション6を参照)

その他の原因や関連性については、BOX 2にまとめてあります。

## 合併症

合併症の数、性質、重症度は浮腫の程度に左右されます。蜂窩織炎とリンパ管炎がよくみられます。蜂窩織炎は急性炎症につながり、リンパ系の損傷をさらに進行させます。異常なリンパ液の輸送により引き起こされる細胞内輸送の障害は、免疫系の機能を低下させる可能性があります。局所感染が急速に敗血症に進行する可能性があります。

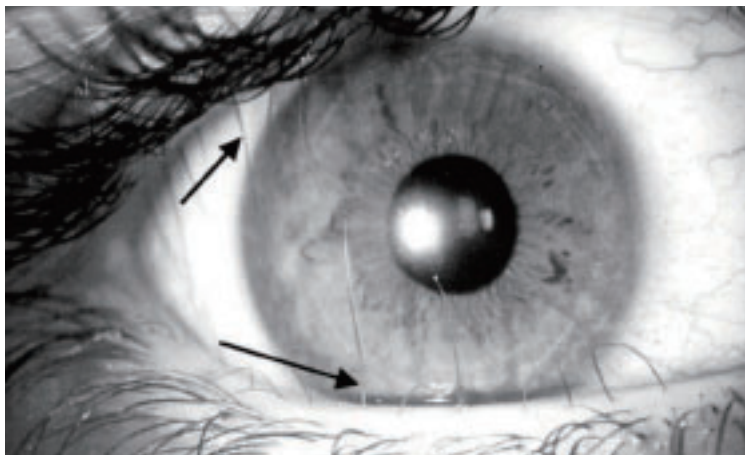


図4

上まぶたと下まぶたの睫毛重生症。正常な睫毛が1列以上存在しますが、マイボーム腺から生えている異常な睫毛（矢印で示された部分）の前方にあり、明らかに離れています。

# 小児リンパ浮腫：症候群と臨床所見

## BOX 2 :

### リンパ浮腫のその他の原因および関連要因

#### 血管奇形

分画型リンパ浮腫：リンパ浮腫が1つまたは複数の身体の分画および隣接する組織（生殖器、顔面、結膜）に及ぶ表現型。全身性病変はない。（図5）

全身性リンパ管異形成症（タイプIおよびII）：多分画に影響を及ぼす全身性病変（タイプI）または全身に影響を及ぼす全身性病変（タイプII）（図6）

## 管理

リンパ浮腫は生涯にわたる疾患であり、すべての段階で多職種連携による支援が必要です。子どもと家族には、治療よりも管理に重点を置くことを明確に示すべきです。治療と予防に関する確固とした指針はありませんが、成人に関する文書を小児に適応することができます：

[www.lymphoedema.org/lisn](http://www.lymphoedema.org/lisn)

リンパ浮腫の専門的ケアを担う医療従事者は、ケアの提供と調整において中心的役割を果たします。

基本的な管理は以下の通り：

- 腫脹の軽減と体型の改善
- 感染症の予防と治療
- 乳頭腫症やリンパ漏などの皮膚疾患の治療
- 疼痛管理
- 心理社会的介入
- 複合的な治療；リンパ液の生成をコントロールし、ドレナージを改善する（運動、圧迫療法、用手的リンパドレナージ）

明らかに、早期かつ正確な診断は、適切な管理を開始するために不可欠です。（BOX3 に診断に関する考慮事項を要約しています。）

図5  
小児の単一領域の浮腫



図6  
四肢リンパ浮腫を伴う広範なリンパ管低形成と腹水



## 小児リンパ浮腫：症候群と臨床所見

BOX3：診断に関する考察	
原発性または続発性；二次的原因を除外する	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ 外傷</li> <li>■ 医薬品</li> <li>■ 海外旅行（海外で流行している感染症）</li> <li>■ 手術</li> <li>■ 神経疾患</li> <li>■ リンパ管を閉塞させるような悪性疾患</li> </ul>
発症年齢	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ 先天性</li> <li>■ 思春期</li> <li>■ その他</li> </ul>
家族歴	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ リンパ浮腫および関連する問題（水腫、蜂窩織炎、静脈疾患など）の既往歴</li> </ul>
認識可能な症候群を示唆する関連した特徴はありますか？	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ 形態異常</li> <li>■ 学習障害</li> </ul> <p>もしある場合は、遺伝学的検査を検討してください</p>
調査	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ アルブミン</li> <li>■ 免疫機能のマーカー</li> <li>■ 脳性ナトリウム利尿ペプチド（BNP）</li> <li>■ 腎機能検査</li> <li>■ リンパシンチグラフィ</li> <li>■ 腹部超音波検査</li> <li>■ 血管超音波検査</li> <li>■ MRI 検査, X 線検査</li> </ul>
遺伝子検査	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ 突然変異解析</li> <li>■ 標準核型分析</li> <li>■ 形態異常または学習障害が認められる場合には、比較ゲノムハイブリダイゼーション（CGH）検査（染色体の微細な欠乏や重複を検出する遺伝学的検査）</li> </ul>
管理	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ リンパ浮腫の専門的ケアを担う医療従事者への紹介</li> <li>■ 弾性着衣と運動</li> <li>■ 感染管理</li> </ul>

このセクションはオリジナル記事<sup>(7)</sup>からの抜粋である。

### 3. リンパ浮腫と共に生きるということ 子どもたちと家族の体験

リンパ浮腫が子どもとその家族に与える影響については、まだ多くのことが分かっていません。しかし、経験則に基づく報告によると、最も大きな課題の一つは、サービスが不足しているため治療を受けることが困難である点です。

Moffatt と Murray<sup>(4)</sup> は、リンパ浮腫と共に生きる両親、子ども、思春期の子どもたちの体験を探るため、20 家族を対象に調査しました。話が展開される中で、次のようなことが明らかになりました。子どもに問題があると気づく段階から、治療へのアクセスや継続的な管理サービスを受けるまでのあらゆる段階で、困難と不安を伴うものであったことが示されました。例えば、母親に妊娠中に喫煙や飲酒をしたかどうかを尋ね、親がリンパ浮腫の発症に関わった可能性を専門家が示唆することは珍しいことではありませんでした (BOX 4)。

#### 診断

正しい診断を得るには、かなりの時間がかかります。

例えば、この研究に参加した 20 人の子どもたちのうち、次のような子どもたちがいました：

- 4 人は出生前に診断されました
- 8 人は出生時に診断されました
- 8 人は幼児期に診断されました

家族はしばしば多くの専門職に相談しますが、診断に必要な知識や技能が十分でないことや、症状が他の原因によるものと判断される場合もあります。

#### BOX 4 :

#### 専門家の対応に関する家族の体験<sup>(4)</sup>

- 「共に生きる」
- 地域サービスの欠如
- 一次および二次医療レベルにおける一般的な知識と関心の欠如
- 対人スキルの低さ
- 他分野の専門家に対する高圧的な態度

# リンパ浮腫と共に生きるということ 子どもたちと家族の体験

## 専門家の助言を受けること

この疾患に関する情報を入手することは困難であり、入手したとしても主に成人に関するものです。専門家は必ずしも子どものリンパ浮腫に関する経過を予測することができないため、大人の病気の経過を想定しています（BOX 5）。

臨床的または実践的なアドバイス（例えば、どこで追加製品を入手すればよいかなど）を提供する一元的な情報源が存在しないため、矛盾した情報が提供されるおそれがあります。親は、子どもが適切な治療を受けられるように、専門家に対して教育者の役割を果たす必要があるかもしれません。

しかし、専門家による助言や、リンパ浮腫専門の医療機関等が見つければ、スタッフは、適切な臨床情報や、リンパ浮腫サポートネットワーク<sup>(6)</sup>（LSN）や地域のサポートグループなどの組織に関する情報を提供し、親たちを安心させることができました。ただし、このような医療施設は多くの場合は居住地域にないため、受診するためには家族全体のスケジュールを再調整する必要があります。例えば、兄弟姉妹を友人宅に預ける必要が生じます。このような家庭生活の混乱は、時間も費用（旅行や宿泊の点で）もかかり、兄弟姉妹からの疎外感を引き起こす可能性があります。

例えば用手的リンパドレナージなどの治療や情報が専門施設で受けられるようになったとしても、親たちはこれらのサービスが地域で利用できない（または助成金が提供されていない）ため、地域によっては、この費用を自己負担せざるを得ない状況です。さらに、足の病変に対する継続的なケアについても、専門機関からの紹介がない限り利用が認められない状況にありました。

### BOX 5 :

#### 親の体験談

「...彼は医学書にある説明を読みました。彼はそのことについて何も知りませんでした... 私たち夫婦は大変ショックを受けました... なぜなら、その内容が非常に深刻だったからです」

親<sup>(4)</sup>

#### 親の負担

親が直面する課題は、決して軽視すべきものではありません。多くの親は、制度上の壁、情報不足、専門家の考え方などの障害を乗り越えようと、子どもを擁護する役割に重点を置いています（BOX6）。

学校が、子どもに適切に対応できる体制を整えることは容易ではなく、基本的な配慮から個別性の高い配慮に至るまで、十分に対応されないことがあります。例えば、運動後に弾性ストッキングをはき直す際に、職員の支援が得られないことがあります。中には通常学級での就学が適切でないとし唆する者もいます。

# リンパ浮腫と共に生きるということ 子どもたちと家族の体験

## BOX 6：親が直面する問題

- 診断を求めている
- 情報を探す
- 専門家によるケアと適切なサービスを求める（例：足病科）
- サービスの継続性の欠如
- 子どものニーズを擁護する
- 処方された治療の習得と管理
- 弾性着衣、靴、包帯の十分な供給の確保（資金不足または注文と配送の調整不足）
- 子どもや兄弟姉妹の身体的・心理社会的ニーズを理解し、管理する  
例えば、子どもがいじめられたり、ストッキングや靴が気に入らなかったり、兄弟姉妹が疎外感や嫉妬を感じたりすることがある
- 病状がもたらす問題にもかかわらず、子どもたちに「普通」を許すこと  
これはすべての年齢層で問題ですが、特に自立を目指している思春期において顕著です

## 子どもの体験

リンパ浮腫のない生活を知らない幼い子どもたちは、一般的にリンパ浮腫を受け入れ、特に、スポーツのような楽しい活動を制限する場合でも、その問題を受け入れています。ほとんどの子どもはリンパ浮腫の病状と長期的な影響を理解していましたが、多くは治癒を期待しています。

子どもたちは、フラストレーションを感じると、独自の対処方法をとります；

「... 枕を蹴ったり殴ったりすればいいんだ ... 近くに坂があれば、... 叫びながら、無我夢中で腕を振り回して駆け下りればいい。ふもとに着いた頃には、ずいぶん気分が良くなっているはずだ ...」

他の子どもたちと経験を共有することも、孤立感を和らげる上で非常に役立っています。

リンパ浮腫は、特にボディイメージやピアグループ（同じ疾患をもつ子どもや家族が相互に支え合う交流の場）への参加という点で、思春期の若者たちにより大きな影響を与えます。対処法としては、浮腫を隠すような服装をしたり、自分がリンパ浮腫であることを他人に言わないことなどが挙げられます。結局のところ、治療に対する相互理解は難しいものです。そもそも、どの思春期の若者が弾性着衣を着たいと思うのでしょうか？ここでも、同じ症状を持つ他の思春期の若者たちと交流することが役立っています。

# リンパ浮腫と共に生きるということ 子どもたちと家族の体験

## 積極的でシームレスなサービスへの取り組み

家族の体験は、特にリンパ浮腫が家族性であった場合、大きな苦痛と不安を引き起こしましたが、これらの感情がその後、前向きに活かされた点は注目に値します。親たちは、子どもたちにとっての強い支援者となりました。彼らの知識と体験は、専門家によって認められ、個々の家族に応じた管理方法の開発に活かされるべきです。

Moffatt と Murray <sup>(4)</sup> は、本人とその家族にとって、積極的でシームレスなサービスを支援するためにできるいくつかのステップを提案しています：

- 適切な助成金の獲得や他の専門家との協働が可能となり、その結果、診断へより簡単な方法が実現します。
- 専門家（医療従事者および教育関係者）は、子どもの最善の利益を実現するため、親たちと連携します。一次医療に携わる者は、専門家の知識と経験を認め、それに応じて適切に対応します。
- ケアの継続性（特に地域のサービスが廃止された場合や、子どもから成人へのサービスに移行する場合）
- 専門外の医療従事者がリンパ浮腫とその管理についてさらに深く知り、そのサービス（足病科など）に自由かつ簡単にアクセスできるようにします。
- 親たちと子どもまたは思春期の子どもがリンパ浮腫の理解を深めるため、適切なレベルで、リンパ浮腫の病状と管理の選択肢に関する情報へのアクセスがより容易になるよう改善します。
- リンパ浮腫の子どものいる他の家族との連絡や交流
- 専門家と家族のニーズに合わせた予約時間と場所
- 福利厚生に関する情報（交通費など）の提供
- 弾性ストッキングと靴の定期的な試着と供給を確保します（必要に応じて追加購入の可能性あり）。また、これらを子どもと思春期の子どもが受け入れられるようにすすめていきます。

詳細については、以下の連絡先までお問い合わせください。

<https://www.ilfj.jp/>

<https://www.ilfj.jp/contact.html>

## 4. リンパ浮腫と共に生きる子どもたちと家族のためのサービス

リンパ浮腫のある子ども専用のサービスはまれであり、その提供に関する明確なガイドラインや基準はありません。イギリスでは保健省（DH）および子ども・学校・家庭省（DCSF）のガイドライン<sup>(9,10)</sup>に示されているような指針は、子どもの多様なニーズが適切に満たされるよう、基本原則と国家基準を定めています（BOX 7）。臨床的には、小児リンパ浮腫の治療は成人のガイドラインに基づいて行われています<sup>(11,12)</sup>。理想的には、これらの文書に含まれる推奨事項と、MoffattとMurray<sup>(4)</sup>の推奨事項を組み合わせることで、子どものリンパ浮腫の管理とサービスに関する専用の枠組みを構築することが可能です。

### BOX7 :

#### 「子ども・若者・妊産婦のための国家サービス枠組み」の一般原則<sup>(9)</sup>

- 複数の機関が連携したケア
- 子どもや若者が自分の行動に責任を持ち、自分の健康について十分な情報を得た上で適切な選択を行うことができるようにする
- 支援、教育、情報の提供
- 子どもと家族のニーズに迅速に対応した利用しやすいサービス
- スタッフは、共通のコアスキル、知識、および能力を共有している
- 年齢相応のサービスであり、生活の他の側面において、疾患に関連するニーズに対応している
- 子どもの福祉のあらゆる側面に対応する質の高い治療へのアクセス
- 適切な環境で提供されるケア

# リンパ浮腫と共に生きる子どもたちと家族のためのサービス

原発性リンパ浮腫は先天性であるため、診断と治療への紹介は、妊娠から思春期までいつでも行うことができます。つまり、これは子どもや親のニーズが、専門家や臨床家の意見、心理的ケア、リソースの面において様々であることを意味しています。

サービス提供者はまた、子どもから成人へのサービス移行についても考慮する必要がありますが、これは必ずしも年齢に依存するものではありません。イギリスの DH ガイドライン<sup>(9)</sup> では、子どもや若者とは 19 歳未満の者を指すとされていますが、これは各機関の法的義務により異なる場合があります。子どもが小規模で専門家チームの支援を受けることができる場合、同じ専門家に診てもらえるため、移行は一般的にスムーズです。これらは、同じ医療従事者がケアの提供における主導的な役割を継続し、若年成人向けの専門クリニックを設置することで実現可能です。これらのクリニックでは、社会的交流、教育、情報交換を促進し、孤立感の軽減を図ることを目的としています。

## 多職種連携によるケアの提供

子どものニーズを十分に満たすためには、チームベースのアプローチが不可欠です。これには以下のようなものがあります

- **リンパ浮腫を専門としている医療従事者**  
 専門家は、子どもと家族の身体的、機能的、心理社会的ニーズに対応し、ケアを調整し、複数の機関（例えば子どもの学校）とコミュニケーションをとるための経験と臨床技術を有する。
- **小児科医と遺伝学者**  
 遺伝学者は、遺伝性リンパ浮腫のタイプを同定し、問題の経過に関するカウンセリングと情報を提供します。小児科医は、蜂窩織炎などのリンパ浮腫に関連した問題について具体的な医学的アドバイスを提供し、必要に応じて他の医療従事者を紹介することができます。
- **臨床心理士**
- **プレイセラピスト**  
 遊びを通じて子どもの心理的支援を行う専門職
- **その他**  
 皮膚科医、理学療法士、作業療法士、弾性着衣などのフィッティングを担当する専門職、栄養士、外科医

## リンパ浮腫と共に生きる子どもたちと家族のためのサービス

リンパ浮腫サービスは、どこでどのように治療を提供できるのかを決めるために、国のガイドラインと地域のプロトコルに従わなければなりません。環境は子ども中心のものであるべきで、既存の小児部門内であれば、リンパ浮腫サービス用の十分なスペースと資源を提供し、専用の待合室、およびこれらの子ども向けの計画されたセッション（適切な設備や物品、施設および子ども向けの情報を備えたもの）を提供する必要があります。

既存の地域単位でリンパ浮腫の子どもや若者のための専用サービスを展開することは困難であり、必ずしも他のリンパ浮腫のある子どもと出会う機会を提供できるとは限りません。地域拠点施設であれば、より良い機会が与えられ、より多くの子どもたちに標準化された質の高いケアを提供することができます。しかし、ケアの継続性を確保し、家族の不安を軽減するために、専門医療機関と地域の医療提供者との間で、密接かつタイムリーで迅速な情報共有が不可欠です。最も重要なことは、状況に応じて必要な許可を得た上で、関係機関の間で適切な情報を共有することです。そのため、健康、教育、あるいは社会的側面において生活の指導を追加した結果、子どもたちに予後不良のリスクがある場合、「子どもと若者のための共通アクセスメント・フレームワーク：実践者ガイド」<sup>(13)</sup> が、標準化されたアクセスメント手法を提示しています。

前述の通り、小児および若者のリンパ浮腫管理のためのベストプラクティスは、多くの既存のガイドライン、方針、推奨事項を取り入れるべきです。

この中心となるべき基準は以下の通りです：

### **リンパ浮腫のリスクがある人またはリンパ浮腫を患っている人を特定すること**

これは、一般市民や専門家の認識不足によって妨げられる可能性があります。具体的な情報を提供することにより、リンパ浮腫の概要が明らかになり、子どもや家族が質の高い治療や支援を受けやすくなります。

### **その人の持つ力を発揮させるために**

子どもたちとその家族のニーズは急速に変化する可能性があるため、ケア計画やサービスへのアクセスを適応させるためには、定期的な面談を実施することが重要です。アドバイス、サポート、情報へのアクセスもまた、例えば電話やインターネットを通して利用可能であるべきです。

# リンパ浮腫と共に生きる子どもたちと家族のためのサービス

## 継続的に改善され、地域、病院、ホスピスを連携させたサービスをまとめた、質の高い臨床ケアを提供するリンパ浮腫サービスを提供すること

子どもの身体的・機能的な可能性を最大限に引き出し、苦痛を最小限に抑えるためには、質の高い臨床的ケアを必要とします。このケアは、家族のライフスタイルに溶け込み、通常の生活を妨げないようにする必要があります。そして可能な限り子どものニーズと一致するように行い、行き違いを避ける必要があります。

## 蜂窩織炎／丹毒患者に対する質の高い臨床ケアの提供

成人用の投与プロトコルが使用されますが、投与量は子どもの体重に応じて調整されます。

## リンパ浮腫患者への弾性着衣の提供

子どもたちは、弾性着衣にさまざまな機能的、美容的特性を求めます。通常の成長と体型の変化に伴って行われる活動の種類により、定期的な調整が必要となり、6ヶ月ごとに2セット以上が必要となります。

## 複数の機関が連携した保健・福祉サービスの提供

これは、子どものサービスに関する国の指針の中核をなすものです。医療従事者は、このようなサービスについて認識し、適切な紹介をすすめる方法を知っておく必要があります。

## 結論

子ども向けサービスは、標準化された質の高いケアを提供する地域センターのネットワークを通じて提供されるべきであり、個々の子どもと家族のニーズに合わせて、そのニーズに迅速に応えるものです。

詳細は [www.lymphoedemaleeds.co.uk](http://www.lymphoedemaleeds.co.uk) まで。

[www.lymphoedema.org/lisn/](http://www.lymphoedema.org/lisn/)

(Child and Teenager fact sheets)

## 5. よくある質問

子どもとその家族のケアに関わる医療従事者は、多くの質問に答えられるように準備しておく必要があります。当然ながら、その多くはリンパ浮腫が生活に及ぼす影響に関連するため、回答はそれぞれの家族に特有のものとなるでしょう。ただし、最もよく寄せられる質問についてここにまとめました。

- リンパ浮腫を発症した子どもたちの数は多いのですか？
- 私たちにとってはじめての子どもがリンパ浮腫を患っています。今後、私たちに生まれる他の子どもたちも同じ状態になる可能性はどのくらいあるのでしょうか？
- なぜ専門機関は私たちの地域からこんなに遠いのでしょうか？
- なぜリンパ浮腫の分野には専門家が非常に少なく、診断に長い時間がかかってしまうのでしょうか？
- リンパシンチグラフィが子どものリンパ浮腫の原因を理解するのに役立つことは理解していますが、どのような治療を受ければいいのかの参考になりますか？
- 私の子どもは一生包帯やストッキングを使い続けなければならないのでしょうか？
- 包帯によるかゆみにはどのように対処していますか？かゆみは、子どもにとってつらいものです。
- 子どもにストッキングを履かせるのが難しいです。何か実用的なアドバイスはありますか？
- 子どもがストッキングを必要なとき、私たちはどうやって入手できますか？
- 子どもが追加のストッキングが必要な場合、自己負担で購入することは可能でしょうか？
- 私たちの娘は繁華街で靴を購入することができないため、病院で作成してもらっています。一度に1組以上を注文することは可能でしょうか？

## よくある質問

- 病院から支給される靴は、もっとファッショナブルなものにならないでしょうか？
- 子どもに合ったサイズで、子どもの年齢にふさわしい服はどこで買えますか？
- なぜ子どもたちは予防的な用手的リンパドレナージ（MLD）を受けられないのですか？
- MLD のための助成金を得ることはできますか？
- 子どもの感染症を予防するために、どのような対策をとればよいですか？
- 蜂窩織炎の見分け方は？
- 再発性足爪疣贅（いぼ）<sup>ゆうぜい</sup>の治療を受けるにはどうすればよいですか？
- どうすれば、わが子の状態を学校に理解してもらえるでしょうか？
- 弾性ストッキングや靴を履いているために学校でいじめられている子どもを、わたしたちはどのように支えればよいでしょうか。
- リンパ浮腫の子どもを持つ親のための支援団体はありますか？
- リンパ浮腫についてもっと詳しく知るためのウェブサイトはありますか？

## 6. 症候群と臨床所見

### ミルロイ病

先天性遺伝性下肢リンパ浮腫

- 出生時に片足または両足にみられる。
- 家族歴として同様の腫脹がある。
- VEGFR 3 遺伝子の変異に遺伝的に関連している。

### クリッペル-トレノネー症候群 (図 7、8)

以下の一部またはすべてを特徴とする：

- ポートワイン斑または先天性血管腫（皮膚毛細血管奇形）
- 軟部組織および骨肥大
- 静脈奇形
- リンパ系の異常
- 通常は 1 か所の四肢に限定されるが、複数の四肢（あるいはその両方）または頭部と体幹部に発症する場合がある。

[www.k-t.org](http://www.k-t.org)

図 7、8  
最近診断された  
クリッペル-トレ  
ノネー症候群の  
18歳の女性 - 治  
療前



### ターナー症候群

女性のみ発症

以下の一部またはすべてを特徴とする：

- 幅広い胸
- 両乳首が離れている
- 眼瞼下垂
- 毛髪線低位
- 耳介低位
- スプーン型、または過度に凸状の爪
- 手の指と足の第 4 趾が短い
- 翼状頸
- 高口蓋
- 低身長
- 外反肘（肘が内側に曲がる）
- 中耳炎
- 聴覚障害
- 近視
- 色素性母斑
- 不妊症
- 高血圧
- 腎臓と尿路の問題
- 大動脈縮窄症（大動脈の狭窄）
- 甲状腺の問題
- 小顎症
- 骨粗鬆症
- 糖尿病
- 行動上の問題
- 学習上の問題

[www.tss.org.uk](http://www.tss.org.uk)

## 症候群と臨床所見

## ヌーナン症候群

以下のいくつか、またはすべてを特徴とする：

- 眼瞼下垂
- 眼瞼裂斜下
- 眼間開離
- 印象的な青色または青緑色の目
- 耳介低位
- 平らな鼻梁
- 広い前額部
- 猫背
- 毛髪線低位
- 低身長
- 先天性心疾患
- 胸骨の変形を伴う陥没胸
- 血液凝固障害
- 近視、斜視、乱視
- 脆弱な口腔筋
- 言語発達遅延
- 思春期遅延

[www.noonansyndrome.org](http://www.noonansyndrome.org)



▲ 図9 プラダー・ウィリー症候群の20歳男性

## プラダー・ウィリー症候群 (図9、10)

以下の一部またはすべてを特徴とする：

- 筋緊張低下
- 性腺機能低下症
- 肥満と過食
- 学習障害
- 低身長
- 小さな手足
- 傾眠
- 情緒・社会性の発達不良
- アーモンド様眼瞼裂
- 狭い前額部
- 下向き口角で三角形の上唇
- 協調性とバランスの欠如
- 背骨の湾曲

[www.praderwillisyndrome.org.uk](http://www.praderwillisyndrome.org.uk)



▲ 図10 プラダー・ウィリー症候群で創傷をもつ21歳の男性

## 7. 参考文献

1. **Rockson, S.G., Rivera, K.K.** (2008) Estimating the population burden of lymphedema. *Ann NY Acad Sci* 1131: 147-154
2. **Smeltzer, D.M., Stickler, G.B.** (1985) Primary lymphedema in children and adolescents: a follow-up study and review. *Pediatrics* 76 (2) : 206-218
3. **Tiwari, A., Myint, F., Hamilton, G.** (2006) Management of lower limb lymphoedema in the United Kingdom. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 31 (3) : 311-315
4. **Moffatt C.J., Murray S.G.** (2010) The experience of children and families with lymphoedema - a journey within a journey. *Int Wound Journal* 7: 14 - 26
5. **Stemmer, R.** (1976) A clinical symptom for the early and differential diagnosis of lymphoedema *Vasa* 5 (3) : 261-262
6. **Milroy, W.F.** (1892) An undescribed variety of hereditary oedema *NY Med J* 5 Nov
7. **Connell F., Brice G., Mansour S., Mortimer P.** (2009) Presentation of childhood lymphoedema. *J Lymphoedema* 4 (2) : 65-72
8. **Lymphoedema Support Network** [www.lymph.com](http://www.lymph.com) (Last accessed: January 2010)
9. **Department of Health** (2004) *Getting the Right Start: The National Service Framework for Children, Young People and Maternity Services.* Hospital Standard. DH, London
10. **Department for Children, Schools and Families** (2009) *Healthier lives, brighter futures: The strategy for children and young people's health.* DCSF, London
11. **Lymphoedema Framework** (2006) Best practice for the management of lymphoedema. International Consensus. London, MEP Ltd. Document on [www.lympho.org](http://www.lympho.org)
12. **Clinical Resource Efficiency Support Team (CREST)** (2008) *Guidelines for the diagnosis, assessment and management of lymphoedema.* CREST, Belfast
13. **Workforce Development Council** (2007) *Common Assessment Framework for children and young people: practitioner's guide.* [www.cwdcouncil.org.uk](http://www.cwdcouncil.org.uk) (Last accessed: January 2010)

# 8.用語集

## チャージ症候群

コロボーマ（眼組織の部分欠損）、心疾患、後鼻孔閉鎖、発育・発達遅延、外性器低形成、耳の異常／難聴

## 複合的治療

### (CDT: Complex Decongestive Therapy)

リンパ浮腫を管理するための4つの治療要素からなる：

- 圧迫（包帯または着衣）
- 用手的リンパドレナージ
- 運動
- スキンケア

## 線維症

タンパク質を多く含むリンパ液の非効率的な排出と蓄積により、皮膚と皮下組織が肥厚する。

## 角質増殖症

ケラチンの過剰産生による皮膚の肥厚

## カポジ・ステマー徴候

第2趾の付け根の皮膚のひだをつまむことができない。

## リンパ管拡張症

リンパ管の拡張により形成される小疱

## リンパ浮腫

リンパ系不全の結果、間質組織に体液が蓄積することによる腫脹（一般に四肢）

## リンパ漏

小疱からのリンパ液の漏出

## 用手的リンパドレナージ

リンパの流れに沿って患部をマッサージのような手技を行い、リンパの動きを促す。

## 乳頭腫症

線維化した部分の間に皮膚のポケットができる。

## 原発性（一次性）リンパ浮腫

リンパ系の発育異常によるリンパ浮腫

## 続発性（二次性）リンパ浮腫

リンパ節の切除や損傷（手術後など）、リンパ節の線維化（放射線治療後）、けがや感染症に起因するリンパ浮腫



INTERNATIONAL  
LYMPHOEDEMA  
FRAMEWORK



# 2010 ILF スポンサー

国際リンパ浮腫フレームワークは、以下の方々のご支援に感謝いたします

## ゴールドスポンサーの皆様



## シルバースポンサーの皆様



## 支援者の皆様



Editor  
Deborah Glover,  
Independent medical  
editor and writer

Designed by Couleur  
Café Montsoreil sur  
Loire France

Produced by Concept  
Design, Berkhamsted,  
England

## 謝辞

国際リンパ浮腫フレームワークは、以下の方々に感謝いたします。

- 本書への画像の掲載を許可して下さった子どもたちとご家族の皆様
- 本書の作成にご協力下さった医療従事者の皆様； Isabelle Quéré、Christine Moffatt、Jacquelyne Todd、Fiona Connell、Glen Brice、Sahar Mansour、Peter Mortimer、Gail Close、Susie Murray
- 第2章の Connell、F, Brice、G, Mansour、S. et al (2009) の論文からの引用を許可下さった Journal of Lymphoedema の編集者および出版社



# ILF の目的： 世界中で、リンパ浮腫と関連疾患の 管理を改善する。

- リンパ浮腫の**認知度**を高める。
- 研究プログラムの開始および／または**研究プログラム**への貢献を通じて、リンパ浮腫に関する**知見**を増やす。
- 非営利の出版事業を**国際的**に展開することにより、知識を**広める**。
- **教育プログラム**の作成および／または開発に貢献することにより、リンパ浮腫とその管理に関する**理解**を**向上**させる。
- すべてのステークホルダーが ILF のアジェンダに貢献し、影響を与える機会を持つことができる**年次国際イベント**を通じて、異文化間のネットワーキングプラットフォームを提供する。
- **国際ミニマムデータセット**の開発により、ベストプラクティスを推進し、文書化する。
- 世界中の患者が**治療を受けられる**ように促進し、貢献する。
- あらゆる場所で、リンパ浮腫の国・地域・地方の管理を改善することを目的とした**イニシアチブ**を**推進・支援**する。
- 医療業界が患者や開業医の**真のニーズ**を理解し、より優れた診断ツールや治療法を開発・評価できるようにする。



## 監修

真田 弘美 石川県立看護大学 学長

## 監訳

須釜 淳子 藤田医科大学保健衛生学部 教授

小林 範子 北海道大学病院婦人科 講師

## 翻訳

臺 美佐子 石川県立看護大学看護学部 教授

戸部 浩美 石川県立看護大学看護学部 教授

## エキスパートレビュー

佐藤 佳代子 さとうリンパ浮腫研究所 代表

増島 麻里子 千葉大学大学院看護学研究院 教授

作田 裕美 大阪公立大学 教授

吉沢 豊予子 関西国際大学保健医療学部看護学科 教授

小川 佳宏 リムズ徳島クリニック 院長

森野 良久 かみいち総合病院 理学療法士

## 制作・印刷

株式会社 春恒社

