

## 循環器系疾患分野・その他分野

# 原発性リンパ浮腫

### 1. 概要

原発性リンパ浮腫は循環システムの一つであるリンパ管の先天性の低形成・無形成や機能不全により発症し、発症時期により先天性、早発性、遅発性の3型に分類される。

### 2. 疫学

世界的にも大規模な疫学調査はない。これまでの報告と平成21年度事業から推測すると本邦には約2500から3000名の原発性リンパ浮腫患者がいると思われる。

### 3. 原因

本質的な原因はなお不明であるが、本疾患が家族性に発症した場合にはFoxC2、VEGFR-3、SOX18の遺伝子異常が指摘されている。しかしこれらの異常を認めるものは一部で、孤立性の発症も多く、発症時期が異なるなど本疾患の病態解明における意義において不明な点が多い。

### 4. 症状

本疾患に特徴的な症状は四肢、特に下肢に発症する慢性進行性の浮腫である。

### 5. 合併症

以下のような合併症を認める。

蜂窩織炎、白癬症、皮膚感染症、リンパ漏、皮膚潰瘍、色素沈着、皮膚の乾燥、硬化、象皮病、関節機能障害、リンパ管肉腫

### 6. 治療法

100年以上に及ぶ治療法開発の歴史があり、今なお有効な治療がないのが現状である。これまでの外科治療の試行錯誤は20術式以上に及ぶが、主な外科治療は切除術、リンパ誘導術及び両者の併用術式に分けられ、一方、保存的治療は肢挙上、運動制限に加えて、マッサージ（リンパドレナージ）療法とバンデージ（圧迫）治療がある。また本邦で開発された低侵襲治療として、リンパ球動注療法がある。

### 7. 研究班

原発性リンパ浮腫全国調査を基礎とした治療指針の作成研究班