

## 循環器系疾患分野・その他分野

# 原発性リンパ浮腫

### 1．概要

原因が特定できないリンパ節、リンパ管の形成不全や機能不全により四肢、特に下肢に浮腫が発症する。Kinmonth(キンモンズ)の分類から、発症時期に応じて、先天性(生まれつき)、早発性(35歳以前)、遅発性(35歳以降)に分けられる。

### 2．疫学

全リンパ浮腫患者の20%程度とされているが、詳細は不明。

### 3．原因

先天性原発性リンパ浮腫の一部では遺伝子の異常が原因と言われているが、多くは孤発例であり、早発性、遅発性と同様に原因は不明。

### 4．症状

主な症状は四肢、特に下肢の浮腫であり、片側性であることが多い。浮腫は徐々に進行して皮膚の肥厚、皮下組織の繊維化を来す。

### 5．合併症

蜂窩織炎、象皮病、皮膚潰瘍、リンパ瘻、皮膚色素沈着、関節可動域制限、リンパ管肉腫など。

### 6．治療法

現在、主に行われている治療法は、マッサージと圧迫(弾性着衣やバンテージ)を中心とする保存療法と、リンパ管と静脈にバイパスを形成するリンパ管吻合術を中心とする外科療法である。

### 7．研究班

原発性リンパ浮腫患者におけるリンパ機能評価による重症度分類と新たな治療法の検討研究班