Cystic hygroma 8 症例の検討

鶴飼幸太郎・坂倉 康夫・間島 雄一・谷口知恵子

野崎 秋一・伊藤由紀子・荘司 邦夫

Eight Cases of Cystic Hygroma of Head and Neck

Kotaro Ukai, Yasuo Sakakura, Yuhichi Majima,

Chieko Taniguchi, Shuichi Nozaki, Yukiko Itoh

and Kunio Shoji

(Mie Univ.)

Eight patients with cystic hygroma of the head and neck were treated from 1973-1979. Five of 8 made their appearance in the second year of life, but one of 8 appeared in the fourth decade.

The treatment of choice for cystic hygroma is surgical excision. In cases with extensive involvement of the neck and adjacent structures, or infiltration into and around muscles, vital nerves and vessels, subtotal, partial excision or staged resection of the tumor was deemed suitable treatment.

Although cystic hygroma is a benign neoplasma, sudden enlargements after upper-respiratory infection or hemorrhage into the cystic spaces cause dyspnea and dysphagia. Therefore, the tendency to increase in size indicates that emergency surgical removal of the tumor from the neck of the infants and children should be done. Postoperative facial palsy and decanulation were operative complications. There was only one recurrence.

はじめに

Cystic hygroma (嚢腫状リンパ管腫) は主として小児の頸部にしばしば好発する小児良性腫瘍の1つであるが、発生部位によっては気道を圧迫して呼吸困難を惹起し生命の危険を来すことがあり、又手術による後遺症に苦慮する等、臨床的には諸種の問題点を抱えており、検討の余地がある。

そこで昭和48年から53年までの6年間に経験した8症例(このうち4例は荘司¹⁾、山本²⁾、野崎³⁾が報告した。)について臨床経過の概要を述べると共に若干の考察を加えて検討してみた。

症 例

8症例をまとめると表1のようになるが、以下各症例について述べる。

症例1. 1才8ヶ月、女子。主訴は前頸部腫脹および啼泣時の呼吸困難である。約1ヶ月前

表 I

症 例	1	2	3	4	5	6	7	8
性 別	女	男	男	女	女	女	男	男
発症年令	1才6ヶ月	生下時	1才	4才	39才	生下時	生下時	10才
入院時年令	1才8ヶ月	8ヶ月	2才	14才	40才	5才	9才	11才
発症部位	前頸部	左耳介下部 左側頸部	左側頸部	右頸下部	頤部	左耳介下部 頸部, 下顎部	左耳下腺	左頸下部
大 き さ	5×6cm	14×17cm	8×10cm	3×5cm	3×5cm		4×6cm	3×4cm
呼吸困難	+	—	+	—	—	+	—	—
気管切開	—	—	+	—	—	+	—	—
手術法	全摘	全摘	部切	部切	全摘	部切	部切	全摘
分割手術回数	—	—	—	—	—	2回	—	—
再 発	—	—	—	+	—	—	—	—
伸 展 度	上は輪状軟骨 骨甲状軟骨 直下, 下は 胸骨下まで で, 胸腺と 癒着	耳下腺浅葉, 胸鎖乳突筋, 副神経, 頸静 脈を取り巻い ていた.	上は下顎部, 乳様突起, 下 は鎖骨下まで 食道の後から 反対側に及 ぶ.	上方は口腔 底, 下方は 甲状軟骨, 外側は耳下 腺, 胸鎖乳 突筋, 内側 は反対側ま で.	顎舌骨腹に 浸潤, 頤部 皮ふ直下ま で.	口腔底, 頸部 縦隔, 舌根 部, 喉頭蓋, 耳介下部.	耳下腺浅葉, 深葉, 舌根 顔面神経を 取り巻く.	顎下腺と舌 骨との間に あり.
合併症	—	顔面神経副 神経麻痺, 頸部 陥凹	顔面神経麻痺 ホルネル症 候, カニユ ーレ抜去困難, 頸部陥凹, 意 識障害.	—	—	顔面神経麻 痺, 開口障 害, カニユ ーレ抜去困難.	—	—

より頸部の軟かい腫脹と啼泣時にそれが増大することに母親が気付く, 某医を受診し, 穿刺を受け一旦縮小したが3日後にはもとの大きさに戻り, 又啼泣努責時に呼吸困難を来す様になった為, 当科に紹介された. 入院時局所所見では頸部正中中部で甲状軟骨下縁から胸骨にかけてびまん性境界不鮮明の腫脹を認めた. 入院第1日目, 採血検査の際, 頸部腫瘍は呼吸時には小児手拳大に増大し, 一方吸気時にはほとんど触知出来ない状態を反覆しつつ, 呼吸困難とチアノーゼを来し遂には意識消失を来した. さらに対光反射は消失し脈拍微弱となり一時は生命の危険も感ぜられたが, 酸素吸入, ステロイド剤, 強心剤の投与と腫瘍の穿刺を行うことによって, 1時間35分後に呼吸は安静となり, 意識の回復をみた. その後の諸検査はすべて慎重をきし, 全麻下に腫瘍の穿刺とウログラフィンによる造影撮影を行った. その結果腫瘍下縁は胸骨下に達し(写真1, 2), 特に吸気時に胸骨下

に陥入する為, 気管を圧迫し呼吸困難をひき起すことが想像された. 胸部外科医の協力を得て手術を行った結果, 腫瘍は上方では輪状軟骨又一部は甲状腺と癒着しつつ気管に達し, 下方は胸骨下で胸腺と癒着していたが開胸することなく摘出に成功した. 囊腫壁は非常に菲薄で, 摘出腫瘍の上 $\frac{2}{3}$ は鶏卵大の1つの腔よりなり, その中に血性内容液を含んでいたが下 $\frac{1}{3}$ は大小不同, 多房性の比較的厚い囊腫壁を有する腫瘍であった. 組織所見は内皮細胞で被われた腔があり, 腔内に赤血球を含まない典型的な本症所見を呈していた.

症例2. 8ヶ月, 男子(写真3). 主訴は左側頸部腫瘍. 生下時より左耳下部から頸部にかけて腫瘍が存在し, 成長と共に増大した. 感冒罹患後急速に増大した為に入院した. 入院時所見では貧血, チアノーゼはなく, 白血球増多を認めた. 局所所見は, 左耳介後部より頸部にかけて14×17cm大の著明な波動を有する弾性軟

写真1 正面

写真 3

な腫瘤を認めた。家族歴で姉に耳介異常と難聴があった。手術所見では嚢腫は胸鎖乳突筋附着部より発し、鎖骨下に至っていた。嚢腫摘出の際、顔面神経頰枝及び下顎枝、副神経を損傷した。

症例3. 2才, 男子. 主訴は左側頸部腫瘤と吸気性呼吸困難. 1才頃から喘息性気管支炎にて治療中であったが, 啼泣時左側頸部腫脹を来した為, 当科を紹介された. 嚢腫状リンパ管腫の疑いのもとに, 全身状態の改善を待ってから手術を行う為, 外来にて経過を観察していたところ, 突然吸気性呼吸困難を来した為緊急入院した. 入院時の局所所見は左側頸部に $8 \times 10\text{cm}$ 大の波動を有する表面平滑, 弾性軟な腫瘤を認めた. 入院後直ちに気管切開を行うために胸部レ線写真を撮り, 輸液を確保し, 酸素テントに収容, 手術場へ担送する直前, 完全な無呼吸状態となった. 直ちに挿管を試みたが, 腫瘤による圧迫で喉頭の変位が著しく挿管は困難をきわめた. 19号注射針を気管に数本刺入し人工呼吸を続けながら挿管に成功した. しかしこの間3~5分間呼吸停止が続いた. 挿管後, 酸素吸入, 心マッサージ, 強心剤の投与にて約5分後に心拍動開始, 約10分後に自発呼吸が再開した. 直ちに気管切開を行いカニューレ装着, 3ヶ月後に腫瘤の摘出術を行ったが, 意識は現在まで回復していない. 手術所見では嚢腫は口腔底から鎖骨下まで, 後方は食道と頸椎間を通り反対側にまで伸展していた. この為腫瘤は完全

写真2 側面

に摘出することが出来ず、頸椎前から右側にかけての腫瘤は残存させた。術後顔面神経麻痺及びホルネル症候を伴ない、現在経過観察中であるが残存させた腫瘤の増大傾向はない。

症例 4. 14才, 女子. 主訴は右顎下部腫瘤. 4才時, 口腔底の腫脹を来し, 本症の診断のもとに摘出術を受けているが14才時再び右顎下部腫脹を来した. 局所所見では右顎下部に弾性軟, 波動を有する $3 \times 5\text{cm}$ 大の腫瘤を認めた. 手術所見で嚢腫は多数の突起を有し, 口腔底より甲状軟骨まで存在し, 胸鎖乳突筋と強く癒着, 完全摘出は困難であった.

症例 5. 40才, 女性. 主訴は頤部の腫瘤. 入院約10ヶ月前より同部位の腫瘤を来し某病院にてガマ腫と診断されたが放置していた. 入院時所見は口腔底部に $3 \times 5\text{cm}$ の半球状, 弾性軟, 嚢腫状腫瘤を認めた. 手術所見では口腔底部粘膜直下で顎舌骨筋中に伸展し1部は頤部皮下にまで達していた. 写真 4 は組織像を示す.

症例 6. 5才, 女子. 生下時より左下顎部の軟かい腫瘤を認め, 燕下困難, 呼吸困難を伴っていた為, 某大学病院において生後20日目と1年1ヶ月目の2回に分けて耳介下部, 口腔底, 舌根部, 喉頭蓋, 顎部縦隔に渡る巨大な多房性の嚢腫摘出術を受けるも完全に摘出出来ず, カニューレ抜去困難症を合併したまま当科にて経過観察中である. 現在左耳介下部から口腔底にかけ腫瘤の残存を認めるが増大傾向は見られない.

症例 7. 9才, 男子 (写真 5). 生下時より左耳介前部に青白色嚢腫状腫瘤あるも放置していたが9才時に左顔面の腫瘤増大来した為摘出術を受けた. 腫瘤は嚢腫状で多房性, 嚢腫壁は薄く耳下腺組織と混在しつつ, 皮膚とも明確な境界なく耳下腺の浅葉と深葉にまたがり, 顔面神経を取り巻いていた為浅葉のみ摘出し, 残存させた腫瘍へブレオマイシンの局注を行った. 組織所見は典型的な本症所見を呈していた (写真 6). 現在術後1年7ヵ月であるが再発傾向はない.

写真 4

写真 5

写真 6

症例 8. 11才, 男子. 約1年前, 左顎下部腫脹を来し某医受診, 投薬にて消失したが, 1年後再び同部位に無痛性腫脹を来した為摘出術を受けた. 腫瘤は嚢腫状腫瘍で $3 \times 4\text{cm}$ 大で顎下腺と舌骨との間にあった. 内容物は黄色透明ゼリー状のもの約5ml を採取した.

考 按

Cystic hygroma は頭頸部に好発するにもかかわらず、耳鼻科領域での報告は比較的少いの
に比し外科領域においてはしばしば報告されて
いる。古本ら⁴⁾ は過去15年間で20例を、今村
ら⁵⁾ は18年間で17例それぞれ頭頸部での発生を
報告している。しかし耳鼻科領域では昭和47年
に小池ら⁶⁾ が5例を報告したのを含め現在まで
に28例⁶⁾⁻²⁰⁾である。当教室の過去10年間の先天
性頸部良性腫瘍症例数は表2に示す如くであ
る。このうち Cystic hygroma の症例は8例
で22.2%に見られた。

リンパ管腫は病理組織学的²¹⁾に分類すると、
1) 毛細リンパ管腫 capillary lymphangioma,
2) 海綿状リンパ管腫 cavernous lymphangi-
oma, 3) 嚢腫状リンパ管腫 cystic lymphangioma (hygroma), 4) 全身性リンパ管腫
症 systemic lymphangiomatosis に大別され
るが通常見られるのは海綿状と嚢腫状リンパ管
腫であり、原始リンパ嚢の存在していた部位
には嚢腫状リンパ管腫が多発し、顔面、舌、縦
隔、四肢等には海綿状リンパ管腫が多いが、こ
れら両者の合併していることもしばしば認めら
れる。

リンパ系を発生学的に見ると²²⁾、胎生2ヶ月
までに両側頸部、腸間膜根部、両側坐骨静脈部
に原始リンパ嚢 (primitive lymphatic sac) が
形成され、これを基幹として末梢部にリンパ系
が形成される。嚢腫状リンパ管腫はこれら原始
リンパ嚢の遺残物として、これらの部位に相当
して発生し、このうちでも頸部リンパ嚢は初期
に形成されてしかも最も大きく、嚢腫状リンパ
管腫の好発部位となっている。我々の症例で
は、頸部は5例 (62.5%) で今村ら⁵⁾ の報告よ
り多頻度に認められた。又本症の発生時期は当
然生下時又は乳幼児に発見されることが多く、
自験例でも8例中6例に認められた。しかし症
例5のように39才時まで全く無症状に経過する
こともあり、又自然治癒も稀にあると云われて
いる。

表2 当教室先天性頸部良性腫瘍症例数
(昭和44年～53年)

正中頸嚢腫	18例	50.0%
側頸嚢腫	7	19.4
血管腫	2	5.6
皮様嚢腫	1	2.8
嚢腫状リンパ管腫	8	22.2
	36	100%

男女比は今村ら⁵⁾ の3対2、古本ら⁴⁾ の21対
9といずれも男に多かったのに対し、我々の症
例では4対4と同率であった。腫瘍の大きさは
さまざまで、無症状に経過することが多いが本
症例1、3のように啼泣や呼吸によって影響さ
れることがあり、又嚢胞内の出血又は感染によ
り急速に増大して上気道、食道を圧迫し、呼吸
困難や燕下障害を引き起し緊急手術を要するこ
とがある (症例1、3、6)。

本症の診断は、好発部位、好発年令、腫瘍の
大きさ、触診、穿刺液の性状等から容易である
が、腫瘍が小さい場合あるいは成人に発生した
場合には確定診断が難しい。血管腫との鑑別
の為に血管撮影が、腫瘍の伸展度を知る為にウ
ログラフィン造影 (症例1) が必要である。そ
の他先天性の種々な嚢腫との鑑別が必要であ
る。

先天性頸部嚢腫状リンパ管腫の治療における
最大の問題点は、本症の1、3例に述べた如
く、嚢腫の急激な増大により気道を圧迫し呼吸
困難、チアノーゼ、意識消失を来して死の転機
をとる危険性のあることである。その為に乳幼
児、ことに生下時より頸部に大きな嚢腫状リン
パ管腫が発見された場合、急激な増大傾向があ
れば、時機を失することなく出来るだけ早急に
外科的手術を行うべきである。このような症例
では喉頭あるいは下咽頭は腫瘍の圧迫で変形
し、緊急時の気管内挿管は極めて困難となるこ
とは第3例の教えるところである。

腫瘍が耳下腺部から側頸部にかけて広範囲に

存在している例では, 症例 2, 3, 6 の如く顔面神経下顎枝が損傷される。これらの症例では腫瘍は多房性で囊腫壁が薄く, 神経を囊腫内に巻込んで存在した。このような例では腫瘍の en bloc 摘出を企てるより, 腫瘍が良性であることを考慮して神経周囲の腫瘍を残存させたり, 或は分割摘出なども考慮すべきである。全摘を断念し, 腫瘍を残存させた第 3, 6, 7 症例において, 術後最長 6 年間再燃の徴はないことがこの理由である。しかし第 4 症例では残存させた部位に再燃はなかったが, 摘出しえたと考えていた部位に 10 年後再発を来したので, 本

症の術後には長期間の観察が必要であると考えられる。

本症の術後合併症として巨大な腫瘍摘出後の組織欠損がある。症例 2, 3 に認められた。

その他の治療法として放射線療法²³⁾, プレオマイシン²⁴⁾やナイトロミン²⁵⁾の注入等も報告されているが手術療法に優るほどの効果はいずれもない。

予後は一般に良好である。自験例は 8 例ともに現在経過観察中であるが残存腫瘍の増大を来した症例はない。

ま と め

我々が過去 6 年間に経験した囊腫状リンパ管腫 8 例について検討した。

8 例中 5 例は生下時又は幼少時より頸部に発生したものと考えられたが, 39 才時まで無症状に経過したものも 1 例に認めた。本症は悪性ではないが, 急激に増大し気道閉塞を来し死の転機をとることがあるので, 乳幼児で頸部に発生した場合には出来るだけ早急に外科的手術をする必要がある。この場合, 神経を損傷しない為, en bloc にこだわらない方法が必要である。術後の合併症として 8 例中 3 例に顔面神経麻痺が, 2 例にカニューレ抜去困難症を認めた。予後は良好で残存腫瘍の増大傾向を認めなかった。

本論文の症例 1 は第 25 回, 日本気管食道科学会 (昭和 48 年), 症例 1, 4 は東海地方会第 255 回例会 (昭和 51 年), 症例 1 ~ 4 は第 12 回東海地方会連合会 (昭和 53 年) においてそれぞれ発表した。

三吉康郎教授の御校閲を深謝致します。

参 考 文 献

- 1) 三吉康郎, 他: 特異な臨床経過を示した頸部先天性囊状リンパ管腫の 1 治験例. 気管会報 24: 204, 1973.
- 2) 山本真平, 他: 顎下部リンパ管囊腫の難治例. 日耳鼻 79: 226, 1976.
- 3) 野崎秋一, 他: 当教室における Cystic Hygroma 症例の検討. 日耳鼻 81: 975, 1978.
- 4) 古本福市, 他: リンパ管腫—34 症例の検討. 広島医学 28: 1171~1176, 1975.
- 5) 今村健, 他: 囊腫状リンパ管腫. 日小外誌 13: 453~460, 1977.
- 6) 小池吉郎, 他: 頭頸部脈管系腫瘍の治療法について. 耳喉 44: 93~105, 1972.
- 7) 山道至, 他: Cystic Hygroma の 5 例. 耳鼻臨床 70: 66, 1977.
- 8) 湊川徹, 他: 巨大頸部リンパ管腫. 日耳鼻 78: 283, 1975.
- 9) 大塚護, 他: 著しい呼吸困難をきたした乳児頸部 cystic hygroma の一症例. 気食会報 26: 226~229, 1975.
- 10) 荒木昭夫, 他: 血管腫かリンパ管腫か診断困難なる耳前部腫瘍の 1 例. 日耳鼻 77: 397, 1974.
- 11) 犬山征夫, 他: 先天性頸部囊状リンパ管腫の 1 例. 耳喉 46: 195~198, 1974.
- 12) 森本大和, 他: 先天性頸部リンパ管腫の一例. 日耳鼻 77: 247, 1974.
- 13) 東辻英郎, 他: 最近経験した頸部先天性リンパ管腫の 2 症例. 耳鼻臨床 66: 1333, 1973.
- 14) 清藤武三: 頸部囊状リンパ管腫の 1 治験例. 日耳鼻 76: 511, 1973.

- 15) 本位田泰介: 先天性頸部囊腫性淋巴管腫の4例.
耳喉 31: 75~77, 1959.
- 16) 高久享: 先天性頸部囊状淋巴管腫の1例. 日耳鼻
60: 187~189, 1957.
- 17) 谷 一郎: 先天性頸部囊状淋巴管腫の1例. 耳展
15: 217~219, 1972.
- 18) 毛利智次: 側頸部巨大リンパ管腫の1手術症例.
耳鼻臨床 62: 675~679, 1969.
- 19) 河本和友, 鈴木孚: 先天性頸部囊状淋巴管腫の1
例. 耳喉 31: 134~136, 1959.
- 20) 山野辺守幸: 窒息を来せる先天性頸部囊状淋巴管
腫の1例. 耳喉 24: 410~412, 1952.
- 21) 日本病理学会小児腫瘍組織分類委員会: 小児軟部
組織腫瘍の組織分類. 日小外誌 11: 529~544,
1975.
- 22) Arey, L.B: The lymphatic system, In Devel-
opmental Anatomy. P. 390. W. B. Saunders
Co., Philadelphia 1963.
- 23) 玉城広保, 他: Cystic hygroma の処置に関する
検討. 口科誌 22: 431~437, 1972.
- 24) 橋本俊, 他: 小児 Cystic hygroma に対する
Bleomycin 局所投与. 日小外誌 11: 239, 1975.
- 25) 品川正之, 他: 淋巴管腫に対するナイトロミン注
入の経験. 慈医誌 76: 2662~2663, 1962.

原稿到着: 昭和54年11月5日

別刷請求先: 鶴飼幸太郎

〒514 津市江戸橋2丁目174番地

三重大学医学部耳鼻咽喉科学教室