嚢胞状リンパ管腫の診断と治療

丹羽 秀夫・木田 亮紀・遠藤 壮平
山田洋一郎・酒井 文隆・根本 則道*

Diagnosis and Treatment of Cystic Lymphangioma

Hideo Niwa, Akinori Kida, Sohei Endo, Yoichiro Yamada,
Fumitaka Sakai and Norimichi Nemoto

(Nihon University School of Medicine)

Cystic lymphangiomas occur as the result of a congenital malformation of the lymphatic system and are histologically benign tumors, with spaces lined by true endothelium. We reviewed our 10-years of experience in treating cystic lymphangioma of the head and neck. Magnetic resonance imaging (MRI) was used to assess the size and extent of the lesion and to assist in planning the surgical approach. We performed surgical resection on all patients. A brief discussion of cystic lymphangioma and its management is presented, followed by a review of 8 patients with cystic lymphangioma of the head and neck treated at the Department of Otorhinolaryngology, Nihon University.

Key words : cystic lymphangioma, MRI, treatment

はじめに

リンパ管腫はリンパ管の先天的な形成異常とされ、組織学的にリンパ管内皮細胞で内側を覆われた嚢胞状の管腔でできた良性の腫瘍性病変である¹⁾。リンパ管腫は頭頸部領域に発生する頻度が高く、診断は比較的容易である。今回我々は、日本大学医学部耳鼻咽喉科学教室で経験した嚢胞状リンパ管腫8例について若干の文献的考察を加えてその診断と治療を検討した。

対象症例

症例は1984年6月から1993年8月までの間に日本大学医学部耳鼻咽喉科で治療された嚢胞状リンパ管腫は8例であった。すべての症例とも外科的治療を受け、病理組織学的に、嚢胞状リンパ管腫と診断されたものを対象と

した。表1に性別、年齢、部位、主訴、治療、病歴期間、再発を示した。症例8例の性別は男性4例、女性4例で性差なく、初診時年齢は、2歳から68歳(平均37.0歳)であった。リンパ管腫の発生部位は左後頸部1例、左前頸部1例、左頸部2例、右耳下腺部2例、右顎下部1例、右頬部1例であった。顎下部の症例と右耳下腺部の症例は口腔内に腫瘍が進展していた(症例2, 7)。左前頸部の症例は初診時、触診上、甲状腺にほぼ一致しており術前診断では甲状腺腫瘍の診断を受けていた。手術時に腫瘍は甲状腺下の気管輪1~3の高さにあり、気管壁に接していたが甲状腺との癒着はなかった(症例3)。症状についてみると咽喉頭異常感を主訴に来院した1例以外の症例は全て、頭頸部領域における腫脹を主訴に来院した。感染による急激な腫瘍の腫大のため、疼痛を訴えた症例

表 1 嚢胞状リンパ管腫症例

症例	性別	年齢	部 位	主 訴	治 療	病悩期間	再発
1	男	28	左後頸部	左頸部腫脹	切除 1992.4.17	約24年	無
2	女	2	右顎下部	右顎下部腫脹	切除 1988.9.16 BLM 5.5 mg	約 1 年	無
3	女	58	左前頸部	咽喉頭異常感	切除 1984.10.29	約 2 カ月	無
4	女	57	左頸部	左頸部腫脹	切除 1991.8.6	約 3 カ月	無
5	男	26	右頬部	右頬部腫脹	切除 1985.12.13	約20年	無
6	男	18	右耳下腺部	右耳下腺部腫脹	切除 1993.10.22	約 4 年	無
7	女	39	右耳下腺部	右耳下腺部腫脹	切除 1988.6.14	約 3 カ月	無
8	男	68	左頸部	左頸部腫脹	切除 1985.6.21	約 2 カ月	無

BLM : bleomycin

(症例 5) 以外は腫脹した部位での疼痛の訴えはなかった。腫瘍が急激に増大した症例が 3 例であった。(症例 4, 5, 6)。ミルクの誤嚥により近医受診し、口腔内に腫瘍を指摘された症例を認めた(症例 2)。咽喉頭異常感のみで受診し、診察時に前頸部に弾性軟の腫瘍を指摘された(症例 3)。交通事故による腫瘍部位の外傷後、徐々に腫脹し、圧迫感を訴える症例も認めた(症例 1)。腫瘍の圧迫による呼吸困難の症状を呈する症例は我々の症例では認めなかった。治療は当科で全ての症例に外科的切除が行なわれた。初診時から手術までの平均期間は約 1.5 カ月であった(期間: 約 1 カ月~4.5 カ月)。手術のみの症例が 7 例(症例 1, 3~8)、手術の他にブレオマイシンの局注を施行した症例が 1 例(症例 2)であった。この症例 2 は顎下部の腫瘍は切除したが、口腔底粘膜と顎下横隔膜の間にある腫瘍の切除を行なうと舌神経損傷などの合併症の可能性が高いため、ブレオマイシンを局注した。ブレオマイシンはいずれも手術時と手術後に腫瘍部位に注入された。ブレオマイシンの総投与量は 5.5 mg (症例 2)であった。ブレオマイシンによる肺繊維症、発熱などの副作用は認めなかった。手術後の合併症としては末梢性顔面神経麻痺(特に下顎縁枝)(症例 2, 6)と血腫(症例 5)が認められた。顔面神経麻痺は全て一過性の麻痺で術後しばらくして軽快した。血腫も術後すぐに消退した。次に代表的な 1 症例を呈示する。

症 例 6

症例: 18歳, 男性。

初診日: 1993年 8 月 26 日。

主訴: 右耳下腺部腫脹。

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 1993年 5 月頃より学校の教師に顔面の腫脹を指摘され近医受診し、当科を紹介され精査治療のため受診した。初診時右耳下腺部から頬部にかけて約 6.5×8.5 cm の弾性軟の境界は比較的明瞭な、圧痛のない腫瘍を認めた。単純 CT 所見では筋層と同程度の腫瘍陰影を認めた。造影 CT では腫瘍の造影効果は認められなかった(図 1)。MRI 所見は T1 強調画像で腫瘍は筋層よりやや強い信号を呈し、T1 強調画像の造影剤(Gd-DTPA)投与後では腫瘍の信号に変化は見られなかった。T2 強調画像では高信号を呈した(図 2)。術前、穿刺吸引細胞診を施行したが、内容物は透明であり、赤血球も見られたがリンパ球優位であり、一部上皮細胞が見られた。画像所見、細胞学的所見から嚢胞状リンパ管腫を考え、1993年 10 月 22 日手術を行なった。

手術所見: S 字状切開を施し、皮膚を剥離、反転した。茎状突起と乳様突起の間から出た顔面神経本幹を確認し各分枝を筋層に入る部分まで露出し確認した。リンパ管腫は多房性で耳下腺の頭側 1/3 から側頭上窩の皮下に、筋突起から頬骨の高さで存在し、耳下腺浅葉を含めて腫瘍を摘出した。腫瘍の 90% は摘出したが一部残した。病

図1 症例のCT所見(上:単純, 下:造影)

理組織学的検査では一層の内皮細胞に覆われ、様々に拡張した嚢胞性の部分を認めた(図3)。リンパ管の内腔には淡紅色の無構造物が見られた。術後、下顎縁枝の一過性の麻痺を生じたが、しばらくして回復した。経過良好で現在まで再発を認めない。

考 察

リンパ管腫は先天性の腫瘍と考えられているが、リンパ系の発達が完全には理解されておらずリンパ管腫の発生に関しては不明のままである²⁾。本症の成因については種々の説があり、リンパ系は5つの原始嚢から発生し、これら原始嚢の内皮細胞の組織芽が末梢リンパ系を形成するために遠心性に拡がる説、胎生期に原始嚢の部分から派生したリンパ組織の一部から発生する説、隔離されたリンパ組織は嚢胞を形成し、嚢胞の壁由来の内皮細胞の繊維膜組織芽が周囲の正常組織に侵入し、繊維組織が

図2 症例のMRI所見(上:T1強調画像, 中:T1Gd-DTPA下:T2強調画像)

らの分泌液で満たした嚢胞を形成するように導く説などが挙げられている³⁾。

組織学的には一層の平らな内皮細胞で覆われ、様々な厚さの間質は結合組織よりなり、リンパ組織、筋組織、

図3 病理組織所見(HE 染色×100)

血栓や被膜片を含んでいることもある¹⁾。症例6においても一層の内皮細胞に覆われ、様々に拡大している囊胞性の部分があり特徴的な病組織学的所見を有していた。リンパ管腫の組織学的分類にAschoffの分類法⁴⁾が知られ、次の様に分類されている。1. 単純性リンパ管腫(内皮細胞で被覆された薄い壁を有するリンパ管の集合よりなる。)2. 海綿状リンパ管腫(著しく拡張した管腔を有する。)3. 囊胞状リンパ管腫(リンパ管の管腔が囊胞状を呈する。)

発生部位としては頭頸部が最も頻度が高く、中でも後頸三角部に出現しやすい²⁵⁾。顔面、舌、口腔底にもしばしば見られる。これはリンパ系が全身の他の部位と比べて頭頸部では複雑で広範囲に存在するからと考えられる。

50～60%の症例が生下時にすでに存在し、2歳までに80～90%とほとんどの症例で発症している¹⁾。我々の症例は受診時は高年齢であるが、発症年齢は8例中4例が明確な発症年齢は不詳だが、恐らく乳幼児での発症と考えられる。

臨床症状としては発生した部位の大きさや、合併症の有無によって異なるが、一般に無痛性で境界不明瞭であり、波動性のある弾性軟な腫瘍を呈する。リンパ管腫が舌、口腔底、咽頭、喉頭および縦隔へ進展する様な症例は呼吸困難、嚥下困難をきたしてくる²⁶⁾。我々の症例においても症例3で腫瘍が気管壁に接していたが、呼吸困難を訴えるようなことはなかった。外傷や感染などの刺激の結果、腫瘍の急激な腫大をきたしたり、炎症、圧痛、囊胞内出血を認めることがある²⁵⁾。症例1は交通

事故により腫瘍部位の外傷の既往があり、外傷後、腫大してきたと思われる。

診断は比較的容易であり、触診上、可動性で波動性のある腫瘍を示すものもあり、粘膜下に存在する囊胞状リンパ管腫の場合、明るい光線で透過性を示すもの他の疾患と鑑別する上で有用である。内容液の細胞診では囊胞であれば淡黄色で透明であり、リンパ球が存在している。画像診断による診断ではCT、MRIが有用で⁷⁸⁾、特にMRIが優れていると言われる⁸⁾。多くのリンパ管腫が特徴的なMRI画像を呈していると考えられ^{8)~10)}、T1強調画像においては筋肉より低信号、又は同程度の信号を示し、T2強調画像においては脂肪より高信号を示すと多くの文献等で述べられている^{8)~10)}。このことは囊胞に液体が貯留していることを強く反映している。症例6においては耳下腺のリンパ管腫のMRI画像はT1強調画像で筋層より同程度～高信号を呈し、T2強調画像では高信号を示した。T1Gd造影所見で造影効果は認められなかったが、このことは囊胞内への血流がないことを意味している。我々の症例のCT、MRI画像を表2にまとめた。我々の症例はT1、T2でも高信号を呈しており、必ずしもT1で低信号が特徴的な所見であるとは言えないと考える。CT(単純、造影)、MRI(T1、T1Gd、T2)などの画像において囊胞性病変が確認できるが、これが囊胞状リンパ管腫であるということを特定することは難しい。診断は視診、触診、細胞診、画像所見などにより、囊胞状リンパ管腫と診断できる。

リンパ管腫の治療は従来より、外科的療法、放射線療法、硬化剤の注入療法などがある。我々の症例は全ての症例で外科的治療(腫瘍全摘、亜全摘を含め)が行なわれた。放射線療法は効果が不十分であり、局所の発育を阻害することや悪性腫瘍を誘発するなどの副作用のため原則として行なわれるべきではないが、咽喉頭のリンパ管腫で他の治療が行ないえない場合に、行なわれることが

表2 囊胞状リンパ管腫のCT、MRI所見

画像	条 件	信号強度
CT	単 純 造 影	低～等信号 造影効果なし
	T1 強調画像	筋層より低～高信号
MRI	T1Gd-DTPA	造影効果なし
	T2 強調画像	筋層より高信号

ある³⁾。症例2においてはブレオマイシンの局注も行なった。症例2では術中、術後と合わせてブレオマイシンを総量5.5 mg 使用し、腫瘍は消失した。1例であるがブレオマイシンは有効であった。文献的には硬化剤(特にOK-432)の注入による有効性が示唆されており^{11)~13)}我々の症例では経験されてはいない。治療の第1選択は外科的治療と考えるが外科的治療が難しく合併症を示す可能性のある症例に対してOK-432の使用を今後、検討していきたいと考える。

外科的治療のみ行なった症例は、一過性の末梢性顔面神経麻痺と血腫以外は術後の感染、敗血症、瘻孔形成、神経損傷などの重篤な合併症は認められなかった。末梢性顔面神経麻痺と血腫も術後には消失し、現在まで合併症の影響は認めない。リンパ管腫の再発は一般に外科的治療後、1年以内のことが多く、腫瘍の一部を残すと10~15%再発するとの報告がある³⁾。我々の症例は現在まで再発は認めない。我々の施設では治療法の第1選択として外科的に許される限り、周囲組織を含めて十分に摘出するのが望ましいと考える。

ま と め

我々は過去10年間、当教室で経験した8例の嚢胞状リンパ管腫について検討し若干の考察を加えた。MRIは有用であるが、確実性はない。治療はすべて外科的治療を行なった。

参考文献

- 1) Brooks J : Cystic hygroma of the neck. *Laryngoscope* **83** : 117~128, 1973.
- 2) Kennedy TL : Cystic hygroma-lymphangioma ; a rare and still unclear entity. *Laryngoscope* **99** : 1~10, 1989.
- 3) Emery PJ, Bailey CM and Evans JNG : Cystic hgroma of the head and neck. *J Laryngol Otol* **98** : 613~619, 1984.
- 4) 伊藤千鶴, 橋本 温, 佐々木香, 他 : 開咬を伴った舌リンパ管腫の一例. *日口外誌* **36** : 2567~2573, 1990.
- 5) Singh S, Baboo ML and Pathak IC : Cystic lymphangioma in children ; report of 32 cases including lesions at rare sites. *Surgery* **69** : 947~951, 1971.
- 6) 中野美和子, 佐伯守洋, 黒田達夫, 他 : 呼吸障害を伴う頸部リンパ管腫の治療. *小児外科* **25** : 407~414, 1993-4.
- 7) Silverman ML, Korobkin M and Moore AV : CT diagnosis of cystic hygroma of the neck. *J Comput Assist tomogr* **7** : 519~520, 1983.
- 8) Siegel MJ, Glazer HS, Amour TE, et al : Lymphangiomas in children ; MR imaging. *Radiology* **170** : 467~470, 1989.
- 9) 高橋陸正 : 全身のMRI. 334頁, 南江堂, 東京, 1993.
- 10) Goshen S and Ophir D : Cystic hygroma of the parotid gland. *J Laryngol Otol* **107** : 855~857, 1993.
- 11) Ogita S, Tsuto T, Deguchi E, et al : OK-432 therapy for unresectable lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* **26** : 263~270, 1991.
- 12) 荻田修平, 伝 俊秋, 中村 香, 他 : リンパ管腫のOK-432局注療法による治療. *小児外科* **25** : 371~376, 1993-4.
- 13) 岩田光正, 岡部郁夫, 野中倫秋, 他 : リンパ管腫のOK-432局注療法による治療. *小児外科* **25** : 377~383, 1993-4.

(別刷請求先 : 丹羽秀夫
〒101 東京都神田駿河台1-8-13
駿河台日本大学病院耳鼻咽喉科)