成人の顎下部に発生した嚢胞状リンパ管腫の1例

高橋 幸伸^{1,2)}・今井 英樹¹⁾・持田 薫利²⁾
角倉可奈子²⁾・原田 浩之²⁾

A case of cystic lymphangioma in the submandibular region of an adult

TAKAHASHI Yukinobu^{1,2)}・IMAI Hideki¹⁾・MOCHIDA Kaori²⁾
SUMIKURA Kanako²⁾・HARADA Hiroyuki²⁾

Abstract: Cystic lymphangioma usually occurs in infants and children, but rarely develops in adults. We report a case of cystic lymphangioma arising in the left submandibular region of 44-year-old woman. The patient presented with a soft, painless mass in the left submandibular region in December 2012. Magnetic resonance imaging revealed a multilocular lesion surrounding the submandibular gland. The patient underwent resection of the tumor with the submandibular gland under general anesthesia in March 2013. Histopathological examination revealed cystic lymphangioma. There has been no evidence of recurrence as of 4 years 3 months after surgery.

Key words: cystic lymphangioma (嚢胞状リンパ管腫), adult (成人), submandibular region (顎下部)

緒 言

嚢胞状リンパ管腫は、胎生期より遺残した原始リンパ嚢から発生するとされ、その多くは2歳頃までにみられ成人に発生することはまれとされている^{1,2)}。さらに顎部に生じるもののうち、顎下部に発生したものは少ない。今回われわれは、成人の顎下部に発生した嚢胞状リンパ管腫を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者：44歳，女性。
初 診：2012年12月。
主 訴：左側顎下部の腫脹。

既往歴および家族歴：特記事項なし。

現病歴：2002年頃より、左側顎下部に無痛性の腫脹・消退を繰り返していた。2012年12月、同部の腫脹増大を自覚し不安になり、ひたちなか総合病院歯科口腔外科を受診した。

現 症：

全身所見：体格中等度，栄養状態良好。

口腔外所見：左側顎下部に弾性軟，可動性の腫瘍性病変を認めた。波動は明らかではなく，同部皮膚の知覚異常は認めなかった（写真1）。

口腔内所見：異常所見は認めなかった。

検査所見：

画像所見：MR像では左側顎下部にT1強調像で低信号，T2強調像で高信号を呈する多房性嚢胞状病変を認めた。多房性病変は顎下腺を取り囲むように存在し，顎下腺を含めた腫瘍のサイズは62×40×34mm大であった。病変の内側は顎動脈前縁に達し，上方は副咽頭間隙に入り込んでいたが境界は明瞭であり，周囲組織への浸潤像は認めなかった（写真2）。

内容液解析所見：側顎下部より穿刺を行い，赤褐色やや粘稠な5mLの内容液を吸引した（写真3）。塗抹標本ではリンパ球は認めず，生化学的分析ではアミラーゼは49U/Lであった。

¹⁾ 株式会社日立製作所ひたちなか総合病院歯科口腔外科
(主任：今井英樹主任医長)

²⁾ 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科口腔機能再構築学講座顎口腔外科学分野
(主任：原田浩之教授)

¹⁾ Division of Dentistry and Oral Surgery, Hitachi, Ltd. Hitachinaka General Hospital (Chief: Dr. IMAI Hideki)

²⁾ Oral and Maxillofacial Surgery, Department of Oral Restitution, Division of Oral Health Sciences, Graduate School, Tokyo Medical and Dental University (Chief: Prof. HARADA Hiroyuki)

受付日：2016年9月8日

採択日：2018年4月24日

写真2 MR画像

- a : T1 強調像 (水平断)
 b : T2 強調像 (水平断) ; 左側顎下部に T1 強調像で低信号, T2 強調像で高信号を呈する多房性嚢胞状病変を認める. 病変は顎下腺を取り囲むように存在し, 内側は頸動脈前縁に達している (矢印).
 c : T2 強調像 (前頭断) ; 病変の上方は副咽頭間隙に入り込んでいる (矢印).

臨床診断：嚢胞状リンパ管腫の疑い.

処置および経過：2013 年 3 月, 全身麻酔下に病変および顎下腺摘出術を施行した. 左側頸部に弧状切開を加えると, 広頸筋直下に被膜を有する多房性の病変を認めた. 病変は顎下腺を内包するように存在していた. また, 病変は咬筋下端および顎二腹筋後腹と癒着していたが, 剥離は可能であった. 顔面動静脈は結紮切断し, 病変は顎下腺とともに摘出した (写真 4). 舌神経は保存可能であった. 術後経過は良好で, 術後 3 年 3 か月経過した現在, 再発所見は認められない.

摘出標本所見：摘出標本は 50×45×13mm 大で, 淡褐色を呈し, 透過性のある薄い被膜に覆われていた (写真 5a). この多房性病変は顎下腺を全周性に内包しており, 黄色やや粘稠な内容液を含んでいた (写真 5b).

病理組織学的所見：摘出した腫瘍の主体は唾液腺組織で, その周囲には種々の量の脂肪組織がみられた. 脂肪組織内には, 嚢胞状に拡張した管腔構造を認め, 管腔面は一層の扁平な内皮細胞で覆われていた. 唾液腺組織内には, ごく軽度のリンパ球の浸潤が巣状にみられる以外は著変を認めなかった. 免疫組織化学染色において内皮細胞が D2-40 陽性であった (写真 6).

病理組織学的診断：嚢胞状リンパ管腫.

考 察

リンパ管腫 (lymphangioma) は腫瘍ではなく, 形成不全であるとの認識から ISSVA (The International Society for

the Study of Vascular Anomalies) が提唱した疾患分類においては血管奇形の 1 つとされ, リンパ管奇形 (lymphatic malformation) と呼ばれている. この分類は本邦においても「血管腫・血管奇形ガイドライン 2017」で用いられているが, 現在は過渡期であるため, 本報告では従来のリンパ管腫という名称を用いた.

リンパ管腫は, 胎生 8 週頃までに形成される原始リンパ嚢より発生すると考えられている. 原始リンパ嚢は両側頸部, 腸間膜根部, 両側坐骨静脈部に存在するが, 頸静脈リンパ嚢は最も初期に形成されるのに加えて, 他の原始リンパ嚢より大きいため, リンパ管腫の約 75% が頸部に好発する^{3, 4)}. 頸部に発生したもののうち胸鎖乳突筋, 僧帽筋, 鎖骨上縁に囲まれた後頸三角を中心に側頸部に発生するのがほとんどで, 顎下部に発生したという報告は少ない. しかも, 自験例では顎下腺を取り囲むように存在していた. この発生メカニズムとしては, (1) 胎生 6 週に発生する顎下腺を最初から取り囲むように頸静脈リンパ嚢が存在した, (2) 顎下腺周囲に発生した頸静脈リンパ嚢が増大する過程で, 顎下腺の内外側を取り巻くように成長した, 以上の 2 つが考えられる. 病変は内側は頸動脈前縁, 上方は副咽頭間隙に進展していたが, 顎下腺の下面には至っていなかった. (2) の場合, 疎な結合組織を有する顎下腺の下面および頸動脈鞘沿いの下方進展を認めなかったことへの疑問が残るものの, 成因については双方の可能性が考えられた.

Gross ら¹⁾によれば, リンパ管腫の 65% は生下時に,

写真1 初診時顔貌写真
左側顎下部に弾性軟、無痛性の腫瘍を認める。

写真3 穿刺吸引した内容液
内容液は赤褐色、やや粘調性の液体である。

写真4 術中写真
病変は広頸筋直下に存在しており、顎下腺は病変内部に内包されている。

90%は生後2年以内に発症するとし、成人に発症することはまれである。成人に発症する機序は外傷性刺激⁵⁾、放射線照射⁶⁾、上気道感染⁷⁾、頸部皮膚炎⁸⁾などが挙げられるが、明らかな誘因がなくても発症するとの報告もある⁹⁾。自験例も初診の10年前より腫脹を認めていたが、発症の誘因となるものはなかった。

頸部のうち顎下部、さらに成人に発症した症例はまれで

写真5 摘出標本写真 (a: HE 全体像 b: 割断面)
摘出標本は50×45×13mm大であり淡褐色を呈している。病変は多房性であり、顎下腺と癒着し (矢頭: 顎下腺, 矢印: 腫瘍), 一塊となっている。

写真6 病理組織像
(a: HE 染色 b: D2-40 染色)
嚢胞状に拡張した管腔 (*) を多数認める。管腔内面は一層の扁平な内皮細胞 (矢印) に覆われている。D2-40 染色で内皮細胞 (矢印) は陽性を呈している。

表1 成人の顎下部に発生した嚢胞状リンパ管腫の本邦報告例

症例	報告者	報告年	年齢 / 性別	大きさ	治療	単房性 / 多房性	内容液
1	小田ら ¹⁰⁾	1989	24/M	鶏卵2個分	手術	単房性	漿液性
2	塩崎ら ¹¹⁾	1992	51/M	5×3.7cm	手術	不明	黄色透明
3	楠ら ¹²⁾	2000	27/M	8 cm	手術	多房性	不明
4	田中ら ¹³⁾	2004	46/M	11×4 cm	手術	多房性	淡黄色
5	自験例	2018	44/F	6.2×4×3.4cm	手術+局注	多房性	赤褐色

あり、本邦では自験例を含め5例¹⁰⁻¹³⁾が報告されている(表1)。性別は男性4名、女性1名であった。年齢分布は24～51歳で中央値は44歳であった。長径は5 cm大から鶏卵2個大とさまざまであったが、形状に関しては多房性3例、単房性1例、不明1例であり、多房性が多い傾向を示していた。治療法に関しては、4例は手術療法であり、残り1例は手術療法と局注療法(高張ブドウ糖液)が併用されていた。

リンパ管腫は組織学的には嚢胞状リンパ管腫、海綿状リンパ管腫、毛細リンパ管腫に分類されるが、多くは嚢胞状リンパ管腫と海綿状リンパ管腫であり、その比は2:1と報告されている¹⁴⁾。通常のリンパ管腫は1種類の組織型を示すことは少なく、種々に混在するものが多くを占めるとされている¹⁵⁾。また、正常リンパ管やリンパ管腫内皮は免疫組織化学的に抗D2-40抗体にて染色されるとされており^{16, 17)}、自験例においても、病変は嚢胞状に拡張した多数の管腔から成っていたことに加えて、内皮細胞がD2-40染色にて陽性を示した。

内容液に関しては、通常漿液性、透明でわずかに黄色を呈し、リンパ球成分が多ければ診断の一助となるが、内壁からの出血によって血性となり¹⁸⁾、診断不能となることもある。自験例においても術前穿刺した内容液は赤褐色であり、嚢胞壁からの出血を伴っていた可能性が示唆された。

画像検査では、MRIが最も有効であるとされている。MRIにおけるリンパ管腫の典型的な画像所見はT1強調像で低信号ないしは筋組織と同等、T2強調像では高信号を示すとされ^{19, 20)}、自験例においてもこの所見に矛盾はなかった。

治療法に関しては、外科的治療と保存的治療が挙げられる。一般的に成人発症例の場合、外科的治療による完全切除が選択されることが多いが、その理由として、成人発症例では小児発症例と比較し、被膜が保たれていることが多く、摘出が比較的容易であることが挙げられる²⁾。しかし、顎部においては病変が深部に入り込み、主要神経、血管を巻き込んでいると切除が困難となり、術後の合併症が問題となることがある。主な合併症として、顔面神経下顎縁枝

の麻痺、舌下神経麻痺、反回神経麻痺、副神経麻痺等が挙げられる²¹⁾。自験例では、病変は顎下腺を内包するように存在していたが、被膜を有し周囲組織との癒着も軽度であったことから、完全切除が可能であり、術後の合併症も認めなかった。

一方、小児発症例では被膜が薄いことも多く、完全切除が困難な場合が多い。そのため保存的治療としてOK-432を使用した局注療法が選択されることが多い²²⁾。最近では成人発症例に対してもOK-432局注療法の有用性を示す報告も多い²³⁾。太田²⁴⁾は、多房性の嚢胞状リンパ管腫の場合、拡張したリンパ管腔は互いに交通しているため、1つの嚢胞腔へOK-432を局注すればリンパ管腫全体に拡散し、個々の嚢胞腔それぞれに局注する必要はないと報告している。一方で、飯田ら²⁵⁾は、OK-432局注療法において、単房性では著効例が71%であったのに対して、多房性では25%と著効率が低かったと報告している。著効率に違いが出る要因としてはOK-432の濃度、1回局注量、局注回数、病変の大きさや嚢胞腔の数といったさまざまな要因が関与していると考えられる。自験例は多房性であることに加えて、初回穿刺時に少量しか内容液が吸引できず、十分な量の薬剤が注入できない可能性が示唆された。そのため患者と相談のうえ、外科的治療を選択した。しかし、病変の大きさ、発生部位によっては術後機能障害、審美性の問題が生じる可能性もあるので、治療法に関しては慎重に選択する必要があると考えている。

術後再発については一般的に外科治療後1年以内のことが多く、病変の一部が残存した場合、10～15%再発するとの報告もある²⁶⁾。自験例では術後4年3か月経過した現在まで再発を認めていないが、今後も慎重な経過観察が必要であると考えている。

結 語

成人の顎下部に発生した嚢胞状リンパ管腫に対して外科的治療を行った1例を経験したので、その概要について報告した。

本論文に関して、開示すべき利益相反状態はない。

引用文献

- 1) Gross RE : Cystic hygroma. The Surgery of Infancy and Child-Hood. WB Sanders, Philadelphia, 1953, 960-970.
- 2) Scheffter RP, Olsen KD, et al : Cervical lymphangioma in the adult. Otolaryngol Head Neck Surg 93: 65-69, 1985.
- 3) 杉田俊明, 湯本英二, 他 : 成人に発生した頸部嚢胞状リンパ管腫例. 耳鼻臨床 94: 743-749, 2001.
- 4) 神崎温子, 飯田直成, 他 : 成人に発症した巨大頸部リンパ管腫の1例. 形成外科 46: 633-639, 2003.
- 5) 茂原 淳, 飯野佑一, 他 : 成人頸部嚢胞性リンパ管腫の1手術例. 北関東医 44: 569-575, 1994.
- 6) 加藤邦隆, 関 竜幸, 他 : 結核性リンパ節切除・照射後に発生した成人の頸部嚢腫状リンパ管腫の1例. 外科 47: 208-210, 1985.
- 7) 平海晴一, 森田武志, 他 : 成人発症した多発性頸部嚢胞状リンパ管腫例. 耳鼻臨床 93: 147-150, 2000.
- 8) 大津一弘, 中野豊道, 他 : 成人の頸部嚢胞性リンパ管腫の1例. 広島医 42: 1312-1314, 1989.
- 9) 佐藤泰則, 野口五十雄, 他 : 成人頸部に発生した嚢胞性リンパ管腫の1例. 日口診誌 4: 439-444, 1991.
- 10) 小田 誠, 村田志郎, 他 : 成人に発症した頸部嚢胞状リンパ管腫の1例. 外科診療 31: 775-777, 1989.
- 11) 塩崎雄生, 野間弘泰, 他 : 成人の顎下部に発生した嚢胞性リンパ管腫の1例. 日口外誌 38: 150-151, 1992.
- 12) 楠 威志, 村田清高 : 頸部嚢胞状リンパ管腫の4症例. 耳鼻臨床 93: 317-322, 2000.
- 13) 田中真也, 重松久夫, 他 : 成人の顎下部に発生した嚢胞性リンパ管腫の1例. 日口外誌 50: 487-490, 2004.
- 14) 萩田修平 : リンパ管腫 ; 領域別症候群シリーズ 15 循環器症候群Ⅳ. 別冊日本臨牀 : 629-631, 1996.
- 15) 久 育男 : 頸部腫瘍の診断と治療. 耳喉頭頸 72: 69-74, 2000.
- 16) Xuan M, Fang YR, et al : Immunohistochemical co-localization of lymphatics and blood vessels in oral squamous cell carcinomas. J Oral Pathol Med 34: 334-339, 2005.
- 17) Fukunaga M : Expression of D2-40 in lymphatic endothelium of normal tissues and in vascular tumours. Histopathology 46: 396-402, 2005.
- 18) 石井良治, 馬場正三 : リンパ管の腫瘍. 現代外科学大系 18: 350, 1973.
- 19) 丹羽秀夫, 木田亮紀, 他 : 嚢胞状リンパ管腫の診断と治療. 耳鼻臨床 補冊 78: 153-157, 1995.
- 20) Siegel MJ, Glazer HS, et al : Lymphangiomas in children: MR imaging. Radiology 170: 467-470, 1989.
- 21) 勝俣慶三 : 頸部腫瘍の臨床. 外科 Mook 7: 15-29, 1979.
- 22) 萩田修平, 伝 俊秋, 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.
- 23) 佐武利彦, 栗原和直, 他 : OK-432 局注療法による成人嚢胞状リンパ管腫の治療経験. 耳喉頭頸 69: 40-43, 1997.
- 24) 太田伸男 : 嚢胞性疾患に対する OK-432 療法. 耳鼻免疫アレルギー 28: 285-289, 2010.
- 25) 飯田則利, 浅部浩史, 他 : 嚢胞状リンパ管腫に対するビシバニール (OK-432) 局注療法の検討. 小児臨 50: 1206-1210, 1997.
- 26) Emery PJ, Bailey CM, et al : Cystic hygroma of the head and neck; a review of 37 cases. J Laryngol Otol 98: 613-619, 1984.