臨床診断に苦慮した嚢胞性リンパ管腫

立 松 憲 親・大久保恒正・市 原 秀 記・加 藤 幸 弘
兵 東 巖・奥 村 康 明

A case of cystic lymphangioma defying diagnosis

Norichika TATEMATSU・Tsunemasa OKUBO・Hideki ICHIHARA
Yukihiro KATOU・Iwao HYODO・Yasuaki OKUMURA

Abstract: A case of cystic lymphangioma was recently encountered in which a buccal swelling had remitted on centesis and aspiration without any definitive diagnosis at the age of 2 years and recurred when the patient was 10 years old. Exploratory incision made under the clinical diagnosis of hemangioma disclosed the lesion to be cystic lymphangioma. Surgical treatment was performed by excision as extensively as feasible and the patient has been progressing favorably with no indications of recurrence five years. The case will be reported with a brief review of the literature.

Key words: cystic lymphangioma (嚢胞性リンパ管腫), buccal region (頬部)

緒 言

嚢胞性リンパ管腫は特異的なリンパ性起源の嚢胞性疾患であり、新生児、小児期に頸部、顎下部に発生する比較的可成りな疾患である。

今回、われわれは2歳時に頬部が腫脹し穿刺、投薬などの対症療法のみで、確定診断が得られないまま一時消退し、8年後に再腫脹し来科、臨床診断に苦慮した嚢胞性リンパ管腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患 者: 10歳 男児。

初 診: 昭和59年4月■日。

主 訴: 左側頬部より顎下部の腫脹。

家族歴・既往歴: 特記すべき事項なし。

現病歴: 2歳時、母親が左側頬部の腫脹に気づき某総合病院外科を受診。頬部血腫の臨床診断下に2度の穿刺をうけ、その都度血液様内容液を吸引したため、血管腫

が疑われたが、確定診断が得られないまま自然消退した。

今回、2歳時と同様の症状で同科を受診し、赤十字総合病院口腔外科に紹介された。

現 症:

全身所見: 栄養体格ともに良好で異常所見はみられな

写真 1 顔貌写真

岐阜大学口腔外科学教室

(主任: 岡 伸光教授)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Gifu University School of Medicine (Chief: Prof.
Nobumitsu Oka)

受付日: 平成元年9月28日

写真 2 CT 写真
矢印は境界不明瞭の腫瘤を示す

写真 5 術中写真, 矢印は嚢胞壁の一部

写真 3 内溶液を示す

写真 4 手術時の頬部から顎下部の腫脹

写真 6 5年後の顔貌写真

かった。顔貌所見は左右非対称性で左側頬部に、び慢性の腫脹を認め、触診により弾性軟で、波動を触知し、圧痛を認めた(写真1)。

臨床検査成績: 特に異常は認めなかった。

X線所見: CT所見により頬部から下顎部にかけて、境界不明瞭な腫瘤を認めた(写真2)。

総頸動脈より60%コンレイによるCT撮影では造影

効果は認められなかった。

臨床診断: 頬部血管腫。

処置および経過: 口腔内歯牙には異常所見なく、外頬部よりの試験穿刺により血液様の色調を帯びた内容液を吸引(写真3)、同処置により一時腫脹は縮小したが、翌日には処置時より腫脹は増大し頬部から下顎部、上顎部までおよび、皮膚に発赤、光沢を有するいわゆる頬部蜂窩織炎様症状となった。

昭和59年4月■日、頬部腫脹は日増しに増大するため、GOF全身麻酔下頬部血管腫の診断下に輸血を準備し、試験切開を行った(写真4)。左顎下部に7cmの切開を加え、広頸筋層を剝離すると、暗黒赤色の薄い脆弱な嚢胞壁様の一部が認められ、嚢胞壁は緊張しており、鈍的に剝離を試みたが、剝離子により嚢胞壁が破綻し、約50ccの血液様内容液が流出した。手術所見より

写真 7 病理組織写真 (H-E 染色 ×40)

写真 8 病理組織写真 (H-E 染色 ×400)

嚢胞性リンパ管腫と診断し、同疾患にのって処置を進めた。嚢胞壁は一部周囲組織と癒着しており、可及的に摘出し得た(写真5)。術後経過良好で7日後抜糸し、退院した。術後5年の現在、顔貌は左右対称性で、手術時の瘢痕を認めるのみで、顔面神経麻痺などの後遺症はなく、再発はない(写真6)。

摘出物所見：内容液の流出により嚢胞は縮小したが、約100×30×30 mm の大きさで嚢胞壁は薄く脆弱で多胞性であった。

病理組織学的所見：不規則に拡張した嚢胞様空隙が脂肪組織中に存在しており、嚢胞の内腔は細長く伸びた1層の内皮細胞で覆われており、1部にリンパ球の集簇も散見できた(写真7, 8)。

病理組織学的診断：嚢胞性リンパ管腫。

考 察

嚢胞性リンパ管腫の発生に関しては、リンパ系が静脈系から発生するか、間葉系組織から発生するか、異論のあるところであるが、胎生8週ごろまでに5つの原始リンパ嚢として形成が始まり、これを基幹として各方面の

末梢部にリンパ系が形成される。これらの原始リンパ嚢の遺残物として、これらの部位に一致して発生するものである。5つの原始リンパ嚢とは、頸静脈に通ずる両側頸部リンパ嚢、腸間膜根部へ導く後腹膜リンパ嚢、腸骨静脈に関係のある両側後部リンパ嚢である¹⁾。

胎生初期の静脈内のリンパ組織は、合同して大きなリンパ嚢を形成し、これが静脈系に開口しているが、後にこの嚢は小さくなり、まっすぐに細くなる。この時にこれらのリンパ系と静脈系との交通がなくなると、リンパ系のおもな集合管に閉塞が起きて本症が発生すると述べている²⁾。

リンパ管腫は、病理組織学的に分類すると単純性リンパ管腫、海綿状リンパ管腫、嚢胞状リンパ管腫の3型に分類される³⁾。日本小児腫瘍組織分類委員会ではさらに、全身性リンパ管腫症を追加している⁴⁾。単純性リンパ管腫、海綿状リンパ管腫、嚢胞状リンパ管腫はお互いに混合して腫瘤を形成することが多いとし、まれには血管腫と一緒に混合して認められることがある¹⁾。

発生部位は身体どの部位にも発生するが、頭頸部領域では、池田ら¹⁾は20症例中頸部に60～70%、腋窩部に20%、他の部位(縦隔、後腹膜、骨盤、鼠径部)に5%と、さらに本邦72症例をまとめ頸部に40%と、Ward ら⁵⁾は15症例中、頸部に87%、他の部位、腋窩部と頬部に1例ずつの報告をしており、頸部が圧倒的に多く、このことは原始リンパ嚢の両側の頸静脈部が胎生期の一番初めに発生し、最も大きいためであろう。頬部に発生した報告ではWard ら⁵⁾、坂元ら⁶⁾、塩田ら⁷⁾、らで散見され、したがって本症例での頬部は比較적まれと思われた。発生時期については生下時または乳幼児に発見されることが多いとされ、ほとんどが2歳未満までに発生する²⁾。鵜飼ら⁸⁾は8例中6例に前述の時期に認めたこと、その他の2例中1例に39歳時まで、全く無症状に経過したというまれな症例を報告し、またKrelly ら⁹⁾は17歳、山田ら¹⁰⁾は18歳の報告を見る。

嚢胞性リンパ管腫の診断は、発生部位、臨床症状、臨床経過、内容液の性状(一般には黄色を呈する透明漿液性)から、比較的容易とされているが、本症例は頬部とそのまれな発生部位とともに、既往歴より2歳時、穿刺にさいし常に血液様内容液を吸引したことで、臨床的に血管腫が疑われた。本症で頸部に発生した場合、嚢胞内に感染が加わったり、出血が生じたりすると、急激な増大をきたし生命の危険をきたすことがあると¹¹⁾、さらに感染と出血が加わった時には嚢胞壁が肥厚し、緊満性となり血管腫との鑑別が困難な場合があると報告されている²⁾。本症例も入院後、急激に頬部が日増に増大したため、臨床診断で血管腫とし、試験切開をせざるを得なかった。しかし造影CT所見で造影効果がなかったこと、内容液を放置しても凝固しなかったことなどから、やはり嚢胞性リンパ管腫と臨床診断するのが妥当であったか

もしれない。

また2歳時に突発的に頬部が腫脹し対症療法後、数年緩解していたが、今回同様な症状を呈した理由としては、血液様内容液を吸引したことから推測すると、なんらかの原因により嚢胞壁の太い血管が破綻したか、または腫瘍が増大する過程のなかで腫瘤内に周囲血管を巻き込み血管が破綻したのであろう。さらに今回入院し試験穿刺後、急激に腫脹が増大した理由としては嚢胞に隣接した血管を損傷し嚢胞内に血液の貯溜を生じたのではないかと思考される。

鑑別診断としては血管腫、静脈瘤、唾液腺貯留嚢胞、側頸嚢胞、皮様嚢胞、脂肪腫らがあげられる。高橋¹²⁾は血管腫、側頸嚢胞、唾液腺の嚢腫などの鑑別が難しいことがあると述べている。しかし定形的な嚢胞性リンパ管腫は診断にはさほど困難でないと思われる。

治療法としては、以前は種々な保存療法が行われていたが、今日では積極的に摘出手術が行われている。しかし、嚢胞の性質上多胞性構造をもつそれぞれの部分が進展することにより、特徴的に進行し、筋肉、血管、神経、および他の組織を巻き込むとされている。したがってリンパ管腫を完全摘出するため、特に運動神経を切断することより、いくらかとり残しがあっても良いとされている。本症例も積極的に摘出をこころみ、可及的に摘出した。術後、5年を経過するが、再発徴候なく経過良好である。

結 語

2歳時に左側頬部に発生し、穿刺吸引により一時消退、その後10歳時に急激な腫脹の増大をきたした嚢胞性リンパ管腫に対して口腔外より可及的に摘出を施行したところ、術後経過良好で、5年後の現在、再発などの異常所見は認めていない。

本論文の要旨の一部は第39回日本口腔科学会総会において発表した。

引用文献

- 1) 池田恵一, 戸田智博, 他: 小児のリンパ管腫, 外科治療 20(4): 374-387 1969.
- 2) 草間 悟, 和田達雄, 他: 外科 MOOK 顎部腫瘍の臨床. 第3刷, 金原出版, 東京, 1982, 15-29頁.
- 3) 石川梧朗監修: 口腔病理学. 改訂版, 永末書店, 京都, 1982, 581-583頁.
- 4) 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.
- 5) Ward, P.H. and Angeles, L.: Surgical approach to cystic hygroma of the neck. Arch Otolaryng 91: 508-514 1970.
- 6) 坂元晴彦, 朝倉昭人, 他: 頬部に炎症を伴った嚢胞性リンパ管腫の1例. 日口外誌 27: 478-482 1981.
- 7) 塩田 猛, 吉田 広, 他: 頬部に発生した嚢胞性リンパ管腫の1例. 日口外誌 29: 1489-1493 1983.
- 8) 鵜飼幸太郎, 板倉康夫, 他: Cystic hygroma 8症例の検討. 耳鼻臨床 73: 679-685 1980.
- 9) Krelly, J. S., Carr, R.F., et al.: Cystic hygroma in a 17-year-old patient: report of case. J Oral Surg 36: 808-810 1978.
- 10) 山田隆一, 宮城島俊雄, 他: cystic lymphangioma の1例. 日口外誌 26: 752-755 1980.
- 11) 野村恭也, 本庄 巖, 他: 耳鼻咽喉科. 頭頸部外科 MOOK, 顔面・顎部腫瘍. 第1刷, 金原出版, 東京, 1986, 118-121頁.
- 12) 高橋廣臣: 先天性顎部腫脹. 耳喉 55: 847-856 1983.