頬部に発生した嚢胞性リンパ管腫の1例

岩井正行・大木淳一・寺島龍一・折本 聡
奥田泰生・梶村悦朗・古田 勲

A case of cystic lymphangioma of the cheek

Masayuki IWAI・Jun-ichi OHKI・Ryuichi TERASHIMA
Satoshi ORIMOTO・Yasuo OKUDA・Etsurou KAJIMURA
Isao FURUTA

Abstract: The cystic lymphangioma is a rare tumor of the head and neck. A case of cystic lymphangioma in the cheek of a 16-year-old female was presented. The tumors were two round masses measuring 37×37 mm and 20×20 mm which were clinically diagnosed as an angioma. The lesion was excised completely from intra-oral approach. Histologically, the excisional specimen consisted of dilated lymphatic vessels. After one year and eight months, there was no evidence of recurrence. The clinical characteristics, treatment and prognosis of 21 cases published in the literature of oral and maxillofacial surgery were analyzed and summarized.

Key words: cystic lymphangioma (嚢胞性リンパ管腫), hygroma (ヒグローム), cheek (頬部)

緒 言

嚢胞性リンパ管腫 (cystic lymphangioma, cystic hygroma) は新生児、乳幼児の頸部に先天性にみられるリンパ組織由来の嚢胞状の腫瘍性疾患である¹⁾。本症は身体各所に発生し、特に側頸部の発生例が多いが、頬部に発生することは比較的まれである¹⁻⁹⁾。今回、われわれは16歳、女性の左頬部に発生した嚢胞性リンパ管腫を経験したので、その概要を文献考察とともに報告する。

症 例

患 者：16歳 女性。
主 訴：左頬部の腫脹。
初 診：1988年9月。[]
現病歴：1988年9月初旬、左頬部の腫脹に気づく。そ

の後腫脹が増大したため某総合病院外科受診。消炎処置を受けるも症状軽減せず紹介により当科を受診した。

現 症：

全身所見：体格、栄養ともに良好である。

顔貌所見：顔貌は左右非対称で、左頬部にび慢性腫脹を認めた(写真1)。触診にて37×37 mm と20×20 mm の腫瘍が連続して2個触知され、その性状は弾性軟、可動性で圧痛はなかった。被覆皮膚は健常であった。局所リンパ節は左右顎下部に大豆大各1個触知し、可動性で圧痛はなかった。

口腔内所見：左頬粘膜下に腫瘍を触知するも、頬粘膜は発赤、潰瘍などなく健常で、耳下腺管開口部に炎症所見なく、唾液の流出は正常であった。

臨床検査成績：一般血液検査、出血凝固系に異常なく、生化学検査も異常なかった。梅毒反応、HBs 抗原、CRP、トキソプラズマ反応などの検査結果はすべて陰性であった。

画像所見：初診時に撮影したオルソパントモグラフィーでは左上顎の歯牙、左上顎洞に異常所見を認めなかった(写真2)。Ga シンチ、Tc 唾液腺シンチ、血管造影において異常所見は認められなかった。超音波所見にて2個触れる腫瘍は内部で連続しており、cystic echoを有し、嚢胞を疑わせる所見を得た(写真3)。CT 所見として左咬筋前縁で頬筋上に、内部が low density で管腔

富山医科薬科大学医学部歯科口腔外科学講座
(主任：古田勲教授)
Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Faculty of Medicine, Toyama Medical and Pharmaceutical University (Chief: Prof. Isao Furuta)
受付日：平成2年7月27日

写真 1 初診時顔貌写真

写真 2 オルソパントモグラフィー

写真 3 超音波写真. 2 個触れる腫瘍は内部で連続しており cystic echo を有している.

写真 4 CT 像

左咬筋前縁で頬筋上に、内部が low density で管腔構造のある境界明瞭な充実性の腫瘍が認められる。

構造のある境界明瞭な充実性の腫瘍が認められた (写真 4)。

臨床診断：管腫の疑い。

処置と経過：外来にて穿刺吸引したところ、約 3 ml の血性成分を吸引し、腫瘍の縮小を認めた。しかし、翌日ふたたび腫瘍が増大したため管腫の疑いの下、10月■日全身麻酔下にて腫瘍摘出術を施行した。手術は口腔内より粘膜切開を加え、腫瘍を鈍的に剝離し、腫瘍を一塊として摘出した。摘出時、周囲の脈管との交通はなかった。術後、顔面神経麻痺や唾液流出障害は認められず、1年8か月経た現在再発の徴候なく経過良好である。

摘出物所見：摘出物は 35×16×16 mm 大の卵円形で、表面は暗赤色を呈していた。腫瘍は弾性軟で、血性の内容液を含んでいた (写真 5)。

病理組織所見：標本の切除片は 20×20×18 mm の薄い線維性の壁を有する嚢胞があり、中に褐色の液を入れている。組織学的に嚢胞壁は線維性に厚くなっており、壁を内張りする細胞はない (写真 6)。嚢胞の外側には

写真 5 摘出物写真

35×16×16 mm 大の卵円形で、表面は暗赤色を呈し、3 個の嚢腔より構成されている。

写真 6 病理組織像 (H-E, ×40)

嚢胞壁は線維性に厚くなっており、壁を内張りする細胞はない。嚢胞の外側には線維、脂肪組織が付着しており、嚢胞近傍には多数の拡張したリンパ管が認められる。

写真 7 病理組織像 (H-E, ×100)

嚢胞周囲にはリンパ管に混じって小数の静脈が認められる。

線維、脂肪組織が付着しており、嚢胞近傍には多数のやや拡張したリンパ管が認められる(写真6)。嚢胞周囲にはリンパ管に混じって小数の静脈が認められる(写真7)。

病理組織診断：嚢胞性リンパ管腫。

考 察

1. 疾患名について

本症の最初の報告は Redenbacher (1828) による記載であり¹⁾、Werhner (1943) により cystic hygroma と命名された。その後、Wegner (1946) が lymphangioma cysticum と記載し⁴⁾、本命名に対して文献上嚢胞性リンパ管腫、嚢胞状リンパ管腫、嚢腫性リンパ管腫、嚢腫状リンパ管腫、嚢状リンパ管腫などの訳語があり、いずれの訳語も用いられており呼名の統一がない。リンパ管腫は病理組織学的には内皮細胞に覆われた薄い壁を有するリンパ管の集合からなるもので、腔内にはリンパ性体液を含んでいる。管腔の大きさにより、単純性リンパ管腫、海綿状リンパ管腫、嚢胞性リンパ管腫の3つに分類されてきた¹⁰⁾。日本病理学会小児腫瘍組織分類委員会¹¹⁾によりさらに全身性のリンパ管腫を加えて4つに分類するのが一般的である。自験例は臨床ならびに組織所見から嚢胞性リンパ管腫に相当するものであった。

2. 発生機序(成因)について

本症は胎生期におけるリンパ組織の異常である。発生部位は原始リンパ嚢に一致し、嚢胞はリンパ組織の隔離によって起こるとの説(Sabin)、中央リンパ組織あるいは静脈との連絡が不十分であるという説(Godart, Bill)およびリンパ組織の過成長と過剰な分泌による説(Goesch)があり¹⁾、リンパ管腫の本態は組織奇形か真性腫瘍かの結論はでていないのが現状であり、一般的にはその中間的存在であるとの意見が支配的である。

3. 発生頻度について

多数例についての集計報告は Ninh (126例)³⁾、久保田 (61例)⁴⁾、中條 (273例)⁶⁾、長谷川 (98例)⁷⁾、世良 (34例)⁵⁾、鶴賀 (32例)⁸⁾、由良 (18例)⁹⁾ らの報告がある。これら報告者の所属する施設は小児外科、小児科、外科などで、口腔外科での報告はいずれも症例報告であり、口腔外科に受診することは比較的少ないように思われた。

患者の年齢別発生頻度については、出生時すでに認められているのは19/34例(55.8%)³⁾、51%⁶⁾であり、1歳までの乳児期に認められているものは58/126名(46.0%)³⁾、24名(39.3%)⁴⁾、24/34(70.5%)⁵⁾、79.2%⁸⁾、頸部発生例では31/51(52.0%)例⁷⁾、われわれの集計では明記例8/21例(38.1%)が出生時より認められており(1歳以下も同数)、他施設と比較して低値であった。逆に、1歳以上が14例であり、小児外科、外科に比較して

口腔外科では1歳以上の小児ならびに成人例が多い傾向であった。性別発生頻度は男に多いとの報告^{3,5)}, 女に多いとの報告⁴⁾, 性差なし^{6,7)}との報告があり, まちまちである。本邦口腔外科領域の報告例をまとめてみると, 男8・女10(不明4名)であり, 男女ほぼ同数であった。

4. 部位別発生頻度について

嚢胞性リンパ管腫は身体各所に発生するが, 頭頸部に好発するもので, 76/126名(60.3%)³⁾, 12/32例(37.5%)⁹⁾, 頸部発生例に限局すると60/123例(48.8%)²⁾, 8/18例(44.4%)³⁾, 29/34例(85.3%)⁵⁾, 中條⁹⁾によれば82/273例(30.0%)が側頸部, 顎下部から鎖骨上窩を含めると, 198/278例(72.5%)であった。それに対して頭部顔面例は6/98例(6.1%)⁷⁾, 顔面発生例は11/126例(8.7%)³⁾。頸部発生例では24/273例(8.8%)⁶⁾ときわめて少ない。われわれの集計では自験例を含めて頸部発生例は6/22例(27.3%)と他施設の報告と比較して多い傾向であった。多くは片側性に生ずるが, 両側性のこともあり, 本症の左右別発生頻度では右側に多いとの報告¹⁾, 左側に多いとの報告^{3,7)}, 左右差なしとの報告がある^{4,5)}。われわれの集計では10:7でやや右に多い傾向であった。

5. 臨床所見について

嚢胞性リンパ管腫の臨床所見は, 表面平滑な柔らかい波動を触れる腫瘍で, 頸部に発生したものでは上方は耳下腺, 舌, 下方は縦隔に及ぶこともある。頸部発生例では約15%が縦隔や舌に達しているとの報告がある¹⁾。大きさについては, 1歳以下で先天性に発見されているものは巨大なものが多いが, 2歳以上の小児ならびに成人に発生した症例では比較的小さい。われわれの集計では乳児頭大¹⁵⁾から拇指頭大¹⁶⁾までであり, 1歳以下では乳児頭大1例¹⁵⁾, 小児手拳大¹⁸⁾, 11×7cm²⁰⁾と大きいものに対し, 1歳以上では鶏卵大8例^{13,17,19,21,22,24,26,27)}, 拇指頭大¹⁶⁾, 手拳大²³⁾, 小児手拳大²⁵⁾, 9×6cm²⁹⁾であり, 比較的小さい傾向であった。吸引内容物は一般に黄色～淡黄色の透明ないし半透明であるが, 血液様を呈する^{16,17,26,27)}ことも少なくない。これは嚢胞内出血を合併するためであり, 出血による腫脹で初めて自覚することも少なくない。血液様内容物を含むことに対して, 世良⁵⁾は一部に血管腫が混在する場合と, 嚢胞内に針金を張ったように残存する細い血管が切れて出血する場合があるとしている。自験例においても, 内容液は血液様であった。発症誘因として風邪²¹⁾, 感冒²³⁾, 発熱²⁸⁾あるいは感染などにより急速に大きくなるようである。本症例では風邪, 発熱, 打撲などの発症誘因は全くなかった。本症の合併症は15.8%に炎症を, 12.6%に嚢胞内出血を認めている³⁾。また, 新生児の頸部に発生した巨大なものでは気管や食道の圧迫による呼吸困難や喘鳴, 嚥下障害などをきたすことがある^{3,7,8,32)}。

6. 診断と鑑別診断について

新生児および小児発生例では診断は比較的容易であるが, 成人に発生した場合は典型的な嚢胞性リンパ管腫の所見を示さず, 発生頻度も少ないため術前の診断が困難な場合が少なくない。事実, 成人例では初診時臨床診断は嚢胞性腫瘍¹³⁾, 顎下リンパ節炎¹⁶⁾, 頬部良性腫瘍¹⁹⁾, 側頸部嚢胞²²⁾, 頬部良性腫瘍²⁴⁾, 頬部嚢胞²⁶⁾, 血腫あるいは血管腫²⁷⁾などと多彩である。これらの他に, 本症と鑑別を要する疾患に顎下型皮様嚢胞, 顎下型ガマ腫および脂肪腫などがあげられる。したがって成人でも頸部腫瘍には, その診断に嚢胞性リンパ管腫の可能性のあることを念頭に入れるべきであろう³¹⁾。われわれの症例も画像診断, 内容液の吸引により管腫との診断はついたが, 嚢胞性リンパ管腫の診断には至らなかった。Silverman³⁰⁾はリンパ管腫の局在と縦隔への広がりや術前に診断するのにCTが有用としているが, われわれの経験ではCT所見と超音波検査所見の組合せが有用であると思われた。一方, MRIによる画像診断では質的診断上の情報は得られず, 臨床的有用性は認められなかったとの報告がある³³⁾。

7. 治療と予後

鶴賀⁹⁾によれば完全摘出した17例全例治癒しており, 嚢胞性リンパ管腫の治療は外科的手術による完全摘出が最良の方法で確実な方法であることは諸家の認めるところである。しかし, 嚢胞性リンパ管腫は良性疾患といわれているが, 隣接する血管, 神経, 筋肉を巻き込んでいるので, その完全摘出は困難を伴う。手術を施行した症例のうち完全摘出の可能であった症例は諸家の報告によれば5/14例(35.7%)³⁾, 3/8例(37.5%)⁵⁾に止まり, 必ずしもすべての症例に完全摘出が容易ではないことを伺わせる。これらの理由および術後の合併症の危険性などを考慮し, 症例を選択してプレオマイシンの局注が試みられている^{5,29,34)}。手術時期は, 気管や食道の圧迫により呼吸困難や喘鳴, 嚥下障害などがなければ新生児期を過ぎてから安全である。感染を契機として縮小治癒することがあるので⁶⁾, 新生児, 乳児の手術では問題のある部位のリンパ管腫の治療には, 自然予後と成長に配慮して, 手術的切除が過度にならないよう心掛け, プレオマイシン局注を加えることにより, 良好な成績をあげ得るようである。口腔外科領域で報告された21例の治療法をまとめてみると, 手術を施行したものは19例であった。19例中全摘出は11例, 部分切除3例^{15,17,28)}, 口腔内への開窓1例¹³⁾, 放射線治療1例¹⁷⁾, プレオマイシン局注1例²⁹⁾であった。全摘したものはいずれも再発なく経過良好であるが, 部分切除例では3例とも再発している。Mussbaum³¹⁾が指摘しているように, 成人の嚢胞性リンパ管腫は小児にみられるような問題や困難さには遭遇しないものと思われるので, 成人の頸部発生例では積極的な外科的切除が治療の第一選択であろうと考えられた。

結 語

16歳、女性の頰部に発生した嚢胞性リンパ管腫の1例を経験し、口腔内より腫瘍を全摘出したところ術後の経過が良好であったので若干の考察を加え報告した。本症例は年齢ならびに発生部位がまれと思われた。

本文の要旨は第14回日本口腔外科学会中部地方会(1989年6月11日, 愛知)で発表した。

引 用 文 献

- Gorlim, R.J. and Goldman, H.M. (edited): Thoma's Oral Pathology I. 6th Ed, Mosby Co, St.Louis, 1970, p 70-71.
- 遠城寺宗知, 岩崎 宏, 他: わが国における良性軟部腫瘍—8,086例の統計的観察—, 癌の臨床 20: 594-609 1974.
- Ninh, T.N. and Ninh, T.X.: Cystic hygroma in children: A report of 126 cases J Pediatr Surg 9: 191-195 1974.
- 久保田邦之, 河野三郎: 先天性嚢腫性リンパ管腫の2症例, 小児科臨床 16: 296-299 1963.
- 世良好史, 吉村実信, 他: 頸部巨大嚢胞状リンパ管腫の治療とその成績, 小児外科 16: 945-951 1984.
- 中條俊夫, 佐々木守洋, 他: 嚢胞状リンパ管腫の治療とその成績, 小児外科 16: 931-938 1984.
- 長谷川史郎, 河野澄男, 他: 頸部巨大嚢胞状リンパ管腫の治療とその成績, 小児外科 16: 953-959 1984.
- 由良二郎, 橋本 俊, 他: 小児の頸部腫瘍, 特に嚢胞性リンパ管腫とBleomycinの効果について, 小児外科・内科 8: 279-285 1976.
- 鶴賀信篤, 由良二郎, 他: 嚢胞状リンパ管腫の治療とその成績, 小児外科 16: 939-943 1984.
- Landing, B.H. and Farber, S.: Tumor of the cardiovascular system. Atlas of tumor Pathology. section III, Fascicle 7. Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C., 1965, p 124-125.
- 日本病理学会小児腫瘍組織分類委員会: 小児軟部組織の腫瘍の組織分類, 小児外科 11: 529-556 1975.
- 石川梧朗監修: 口腔病理学Ⅱ, 改訂版, 永末書店, 京都, 1986, 581-583頁.
- 永井 巖, 藤田訓也, 他: 嚢胞様の臨床症状を呈した頰部リンパ管腫の1症例, 日口外誌 12: 176-179 1966.
- 田代英雄, 教正院 靖子, 他: 乳児の Cystic hygroma例(抄), 日口外誌 14: 117-118 1968.
- 西 正勝, 北村勝也, 他: 頸部—顎下部—舌下部にわたる新生児 cystic hygroma とその気管内麻酔について, 日口外誌 16: 286-290 1970.
- 岡山秀昭, 伊藤隆利, 他: 顎下部に発生した嚢胞性リンパ管腫の1例, 日口外誌 19: 488-490 1973.
- 玉城広保, 長山 勝, 他: Cystic hygromaの処置に関する検討, 日口外誌 22: 431-437 1973.
- 福田仁一, 空閑祥浩, 他: 嚢胞性リンパ管腫の治療例, 日口外誌 20: 388-392 1974.
- 木下靱彦, 鎌田 仁, 他: 頰部に発生した Cystic hygroma の1例, 日口外誌 23: 160-164 1977.
- 杉崎正志, 難波まゆみ, 他: 巨大な Cystic hygroma の1例, 日口外誌 25: 115-119 1979.
- 高橋俊治, 斎藤利夫, 他: Cystic hygroma の1例, 日口外誌 25: 901-904 1979.
- 赤嶺和昭, 大鐘清司, 他: 頸部に発生した Cystic lymphangioma の1例, 日口外誌 25: 1433-1436 1979.
- 山田隆一, 宮城島 俊雄, 他: Cystic lymphangioma の1例, 日口外誌 26: 752-755 1980.
- 坂元晴彦, 朝倉昭人, 他: 頰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.
- 領家利男, 小川隆嗣, 他: 巨大な Cystic hygroma の2例(抄), 口科誌 31: 572 1982.
- 塩田 猛, 吉田 広, 他: 頰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.
- 大久保恒正, 市原秀記, 他: 頰部に発生した cystic lymphangioma の1症例(抄), 口科誌 34: 878 1985.
- 藤本誠一, 野代忠宏, 他: 嚢胞性ヒグロームの2症例, 日口外誌 33: 2239-2243 1987.
- 作田正義, 墨 哲郎, 他: プレオマイシン局注により著効をみた嚢胞状リンパ管腫, 口科誌 37: 1052-1057 1988.
- Silverman, P.M., Korobkin, M., et al.: CT diagnosis of cystic hygroma of the neck. J. of computer assisted tomography 7: 519-520 1983.
- Mussbaum, M. and Buchwald, R.: Adult cystic hygroma. Am J Otolaryngol 2: 159-162 1981.
- 小島碩哉, 平間裕一, 他: 先天性喘鳴を伴った cystic hygroma の1例, 小診療 40: 994-997 1977.
- 矢野原邦生, 加藤昭彦, 他: 成人の頰部リンパ管腫症例, 耳鼻臨床 81: 1477-1482 1988.
- 河野嘉彦, 伊達知仁, 他: 嚢胞状リンパ管腫のBLMによる治療経験, 耳鼻臨床 82: 851-856 1989.