

リンパ管腫に対しては硬化療法が効かないことが多く、切除術が有効である。ただし頸部においては、手術創が露出部であり、周囲の神経や細かい筋肉などの正常組織も一部切除せざるを得ないことが多いため、機能的・整容的に問題を残すこととなる。なるべくそのような問題を避けるためバランスを求めて病変を部分的に切除することが多い¹¹⁾。

硬化療法は外科的切除と並ぶ治療の柱であり、とくに嚢胞が大きなタイプのリンパ管腫に著効する。薬剤を病変部嚢胞内に注入すると、リンパ嚢胞が縮小するために病変は徐々に小さくなる。硬化剤としてはOK-432 (ピシバニール)、プレオマイシン、無水エタノールなど、さまざまな薬剤が用いられる。日本ではOK-432が主流である。感染時と同じような発熱、局所の強い炎症反応(発赤、腫脹、疼痛)が生ずるが、後遺症を残すことなく多くの場合には最終的に病変部を縮小する。

3) 感染時の治療

出血や感染が契機に病変部に蜂窩織炎様の強い炎症を生じることがあり、全身症状も出て感染が強く疑われる場合には抗菌薬投与を行う。皮膚常在菌や口腔由来の細菌を想定して抗菌薬選択を行う。ドレナージが必要となる場合は少ない。感染が消退後に病変が自然に縮小する場合もある。

おわりに

小児の頸部に認められる先天性疾患を原因とする炎症性腫瘍・嚢胞・瘻について代表的なものをまとめた。部位の特徴、画像診断の組み合わせにより正診に至るが、いずれも珍しい疾患であるため、実際には診断に時間がかかることが多い。急性炎症を発症した場合には、いずれもまずは炎症を抑えることが必要であり、抗菌薬の投与やドレナージが基本となる。最終的治

療は外科的切除であり、なるべく早期から外科医と連携して診療を進めることが望ましい。



- 1) John E. Skandalakis and Stephen Wood Gray. Embryology for Surgeons: The Embryological Basis for the Treatment of Congenital Anomalies, Chapter 2 The pharynx and its derivatives.
- 2) 横山稔太郎 (監修), 岡田正ほか (編集). 標準小児外科学 (第4版). 医学書院 2000: 64-70
- 3) Goff CJ, Allred C, Glade RS. Current management of congenital branchial cleft cysts, sinuses, and fistulae. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2012 Dec; 20 (6): 533-539
- 4) Nicoucar K et al: Management of congenital third branchial arch anomalies: a systematic review. Otolaryngol Head Neck Surg 2010; 142: 21-28
- 5) Roh JL et al: Treatment of branchial cleft cyst with intracystic injection of OK-432. Acta Otolaryngol 2006; 126: 510-514
- 6) Verret DJ et al: Endoscopic cauterization of fourth branchial cleft sinus tracts. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2004; 130: 465-468
- 7) Galluzzi F et al: Risk of recurrence in children operated for thyroglossal duct cysts: A systematic review. J Pediatr Surg. 2013 Jan; 48 (1): 222-227
- 8) Mazzaferri EL (2004) Thyroid cancer in thyroglossal duct remnants: a diagnostic and therapeutic dilemma. Thyroid 14: 335-336
- 9) Gallagher TQ, Hartnick CJ: Thyroglossal duct cyst excision. Adv Otorhinolaryngol. 2012; 73: 66-69
- 10) Bajaj Y et al: Branchial anomalies in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2011 Aug; 75 (8): 1020-1023
- 11) 藤野明浩: リンパ管腫 (リンパ管奇形) の診断・治療戦略. PEPARS 71, 血管腫・血管奇形治療マニュアル 2012 (11), 68-77
- 12) Thomas W Sadler: Langman's Medical Embryology. Lippincott Williams and Wilkins, 2009
- 13) PROCTOR B: Lateral vestigial cysts and fistulas of the neck. Laryngoscope 1955, 65: 355-401
- 14) Moore KL: Before we are born, Basic Embryology and Birth Defects, 3rd Ed. WB Saunders, 1989

■ 特集 プロが見せる手術シリーズ (4) : 難易度の高い腫瘍の手術

気道周囲を取り巻く頸部・縦隔リンパ管腫切除

藤野明浩^{*,**} 高橋信博^{*} 石濱秀雄^{*}
 藤村匠^{*} 加藤源俊^{*} 富田紘史^{*}
 淵本康史^{**} 星野健^{*} 黒田達夫^{*}

はじめに

リンパ管腫は全身どこにでも発生しうることが知られているが、そのなかでも重症なものとして、好発部位とされる頸部から縦隔に病変が広がる症例があげられる。良性疾患であるリンパ管腫であるが、一部の症例では病変が気道を取り巻いたり大きく圧排したりして狭窄・閉塞をきたすため、呼吸困難を生じ生命が脅かされる。

気道狭窄をきたすのは多くが乳幼児であり、出生前診断にてすでに出生直後から呼吸困難が予想されるような重症例もあるが、初期には症状が乏しく経過観察中に内出血や感染による急速な腫脹により、一気に気道狭窄が進行し換気が困難となる場合が多い。一度呼吸困難を発症すると、緊急に気道確保が必要となる。診療にあたる医師はとくに頸部・縦隔病変のあるリンパ管腫患者に対しては、正確に病変分布を把握し気道狭窄・閉塞のリスクを念頭において管理せねばならない。

このような気道周囲の病変をもつ症例においては、急激な病変の腫脹を避けるため、硬化療法よりむしろ外科的切除を第一に選択すべき場合がある。また気管内挿管により気道確保がなされた場合も速やかにこれを離脱する必要があり、それには外科的切除がもっとも効果的な治療となることがある。本稿ではこのような場合の「気道周囲を

取り巻く頸部・縦隔リンパ管腫切除」を主題とする。

I. 頸部・縦隔リンパ管腫による気道狭窄のリスク

リンパ管腫による気道狭窄のリスクは病変の分布やタイプ、また年齢によってある程度の予測が可能である。内出血・感染を生じた場合には、とくに新生児・乳児では組織が脆弱なため病変部は大きく腫脹し、体表側へ膨張するとともに、内径に限りある気道内腔側へも突出するため、結果として気道閉塞をきたしやすい。

圧迫、気道狭窄の生じやすい部位は咽喉頭部、輪状軟骨以下の気管部に大別され、多くの場合、前者において急激な症状の増悪をみる。

咽喉頭部では病変により気道は前方、両側方、後方からのせり出しにより狭窄する。片側頸部深部に広がるリンパ管腫では多くの場合、咽頭後壁部への伸展が認められる。急性腫脹時には咽頭後壁側の病変は椎体に阻まれるため気道内腔側へのみ突出し、気道を狭める。下顎骨の前後軸は腫瘍の圧排により大きく偏位し狭窄を緩和するが、対側におよぶ広がりをもつ場合には気道狭窄は高度となる(図1)。上気道前方に位置する舌に病変がある場合も感染や出血の影響は非常に大きい。舌は腫脹すると口腔内で可動性は制限され、前方に突出して閉口困難を呈する。また喉頭蓋部を後方へ圧排し、嚥下困難、換気困難を生じる。病変が咽頭部全周を取り巻いている場合にはわずかな腫脹が気道閉塞につながるため、気道確保が必須であり、生後早期に気管切開を要する。

縦隔のリンパ管腫は腫脹すると胸腔へ張り出

Akihiro Fujino Nobuhiro Takahashi Hideo Ishihama

Takumi Fujimura Mototoshi Kato Hirofumi Tomita

Yasushi Fuchimoto Ken Hoshino Tatsuo Kuroda

* 慶應義塾大学医学部小児外科

〔〒160-8582 東京都新宿区信濃町 35〕

** 国立成育医療研究センター外科

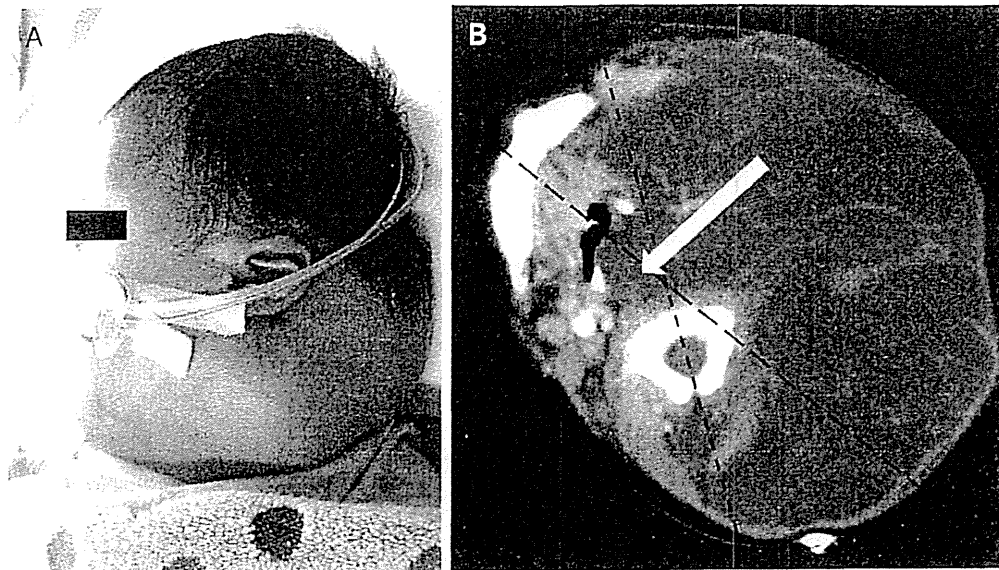


図 1 咽頭後壁へ伸展する左頸部リンパ管腫による気道狭窄
A, 外観写真, B, 造影 CT。

左頸部の巨大なリンパ管腫。

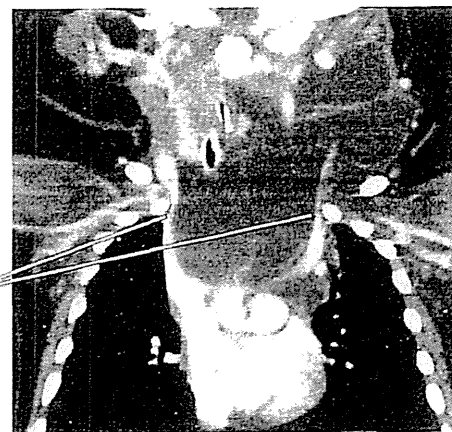
矢印：咽頭後壁間隙への病変の進展により咽頭腔は強度の狭窄を示す。

短破線：椎体の前後軸，長破線：下顎骨の前後軸。腫瘍の圧排，下顎骨の偏位の指標となる。

し、頭側へ突出するが、胸郭上縁、すなわち椎体、第1肋骨にて囲まれる部位では、腕頭静脈が病変と肋骨に挟まれる。その結果、頭頸部・上肢からの静脈還流障害を生じ、上大静脈症候群をきたす(図2)。頸部にも病変があると腫脹し、還流不全により生じた喉頭周囲にも浮腫をきたし換気困難になる。また縦隔内で腫瘍により気管がさまざまな向きに圧排され狭窄するため、とくに組織が脆弱な乳幼児では気管レベルでも狭窄による呼吸不全を生じうる。

II. 治療法の選択

一般にリンパ管腫は病変のタイプ、部位、大きさに応じて治療戦略を練る必要がある。リンパ管腫は良性疾患であり、疾患自体は生命を奪うものではない。多くが新生児・乳児期に発症するため、長い人生を生きていく患児のQOLにも深く配慮しながら、病変に応じた適切な治療を選択することが望まれる。しかし、頸部・縦隔のリンパ管腫で呼吸障害を生じた場合には治療の選択肢は狭まる。生命の危機であり、まず気道確保が必要となる。長期の挿管管理は困難であるため速やかに病変の影響を軽減するか、もしくは気管切開により



腕頭静脈は腫瘍と第一肋骨に挟まれて通過障害を生じている

図 2 頸部・縦隔の広範なリンパ管腫
造影 CT。病変は縦隔から左側頸部深部の多葉性である。上縦隔病変が緊満して両側腕頭静脈を外側へ圧排し、第一肋骨とのあいだに狭窄を生じて静脈還流不全を生じている。右内頸静脈の怒張が認められる。

気道確保のうえ時間をかけて治療するかを選択せねばならない。硬化療法にて病変サイズを軽減するには通常数週間を要するため、気管切開を避けるためには外科的切除に踏み切る必要が出てくる。

Ⅲ. 頸部・縦隔リンパ管腫に対する手術療法

1. 外科的切除の目標

外科的切除の目標は症例により異なる。最大径 5 cm 以下のまとまった病変であれば目指すべきは全摘である¹⁾。しかし広範に分布するリンパ管腫の場合には、メジャーな神経や血管の損傷・後遺症の大きなリスクを負ってまで全摘を狙うべきではない^{2,3)}。主要臓器、組織に接する部分のみを残し、明らかな嚢胞病変を残さない亜全摘切除が遂行されれば、のちに大きな問題となるような再発は少ない¹⁾。一方、明らかな嚢胞の壁部分を残しての部分切除の場合には、工夫により非常によい結果を得られる場合もあるが⁴⁾、十分手術効果が得られず再腫脹を認めることも多い¹⁾。

海綿状リンパ管腫の場合、嚢胞性リンパ管腫とは少し異なり、部分切除となっても断端部に新たに大きな病変を作ることはないため、副損傷を避

け、バランスを取ることを目的とした部分切除を行えばよい。

左右両側に跨がり咽頭全周を取り囲むような非常に広範な分布の病変の切除は一般に困難で、こういった深部病変には体表からのアプローチの切除時には手をつけず、気道狭窄の改善を目的として咽頭腔側からレーザー焼灼や硬化療法を追加していくのが現実的である。

深頸部病変と比較すると縦隔病変は切除に困難が少ない。主要な血管、反回神経や横隔神経など損傷すれば大きな後遺症を残す組織もあるが、全摘、亜全摘が可能であることが多い⁵⁾。初めからそのつもりで臨むべきである。

2. 病変分布の把握

術前の画像検査（造影 CT, MRI, US）にて、病変の主座があるレイヤー、筋との位置関係、主要な動静脈と病変の接する範囲、また術前に完全には予測しえないが主要神経の走行と病変との関

表 頸三角と重要臓器

名称 (1)	名称 (2)	構成する臓器	存在または到達しうる主要臓器
前頸三角 (正中線 胸鎖乳突筋 下顎体下縁)	オトガイ下三角 または 舌骨上三角	顎二腹筋前腹 正中線 舌骨体	舌骨上筋群 (顎二腹筋, 顎舌骨筋, 茎突舌筋, オトガイ舌骨筋, 舌骨舌筋) リンパ節
	顎下三角 または 二腹筋三角	下顎体下縁 茎突舌骨筋と顎二腹筋後腹 顎二腹筋前腹	舌骨舌筋, 顎下腺, 耳下腺 前顔面静脈, 顔面動脈, 顔面神経下顎縁枝, 舌下神経, 舌神経, 頸横神経
	上頸動脈三角 または 頸動脈三角	肩甲舌骨筋上腹 胸鎖乳突筋前縁 茎突舌骨筋と顎二腹筋後腹	甲状腺舌骨筋, 中および下咽頭収縮筋 頸動脈分岐部, 内頸静脈 迷走神経, 交感神経幹, 舌下神経, 上喉頭神経, 副神経, 頸神経ワナ, 顔面神経頸枝, 頸横神経, 横隔神経
	下頸動脈三角 または 筋三角 または 甲状三角	正中線 胸鎖乳突筋前縁 肩甲舌骨筋上腹	胸骨舌骨筋, 胸骨甲状筋 甲状腺, 上皮小体, 喉頭, 気管, 食道 総頸動脈, 内頸静脈 頸神経ワナ, 交感神経幹, 迷走神経, 反回神経, 横隔神経
後頸三角 (胸鎖乳突筋 僧帽筋前縁 鎖骨中 1/3)	後頸三角 または 肩甲僧帽三角	胸鎖乳突筋 僧帽筋前縁 肩甲舌骨筋下腹	中斜角筋, 後斜角筋 外頸静脈 副神経, 頸横神経, 鎖骨上神経, 腕神経叢上部
	鎖骨上三角 または 肩甲鎖骨三角	胸鎖乳突筋 肩甲舌骨筋下腹 鎖骨	前斜角筋 鎖骨下動脈, 外頸静脈, 胸管 腕神経叢, 鎖骨上神経

リンパ管腫切除時には頸三角を目印として正常な神経・血管の走行を予測できる。

(片桐ら⁷⁾, 1997 引用改変)

下縁はとくに損傷を避けるべき臓器・組織。

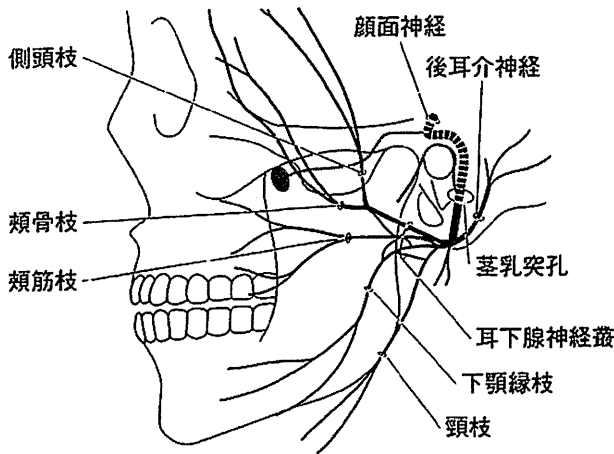


図3 顔面神経の分枝

とくに下顎縁枝に注意したい。(三井ら⁶⁾, 1986 引用改変)

係を確認しておく。頸部の手術にてメルクマールにすべき筋, 注意すべき部位, 神経・血管を図・表に列挙した(表, 図3~5)。症例によっては病変に圧排される正常組織の変位が大きいためその同定が困難であることもある。とくに神経はリンパ管腫の壁に張り付いて伸展されており予想外の位置に出現することがあるが, 副損傷を避けるためにはその可能性を含めて術前に十分検討し予測しておきたい。

3. 皮膚切開および視野の展開

頸部リンパ管腫へのアプローチは, 十分な術野の展開, 整容性への配慮が必要であるが, 腫瘤の

最大突出部を通る皺の方向に沿った横切開が一般的である(図6)^{2,8)}。縦方向の切開は癒痕形成率が高いのでなるべく避ける⁸⁾。

上頸部浅部で非常に頻度が高い部位の一つが下顎角周辺部であり, ここから深部に病変が広がると気道を狭窄する。皮切, 皮下切開によるアプローチ時に注意すべきは顔面神経, とくに下顎縁枝の走行である。下顎骨の尾側の頸部で下顎底に沿って走る下顎縁枝は口周囲の運動を司り, ほかの神経との吻合がなく損傷は麻痺に直結する(図2)。

上縦隔に連続する病変で頸部からのアプローチでは深部まで到達しえない場合には, 頸部切開を正中で胸骨上に延長し, 上部胸骨正中切開にて開胸すると(hockey stick incision), 頸部から上縦隔の良好な視野を得ることができる(図7)⁵⁾。上頸部の病変が縦隔にまで連続する場合, 頸部と縦隔病変を別々にアプローチすることも行われている²⁾。

4. 病変の剥離・切除

皮膚切開のあと, 腫瘤にいたるまでのレイヤーを切開し, 嚢胞性病変の表面に到達したらなるべく嚢胞が穿孔しないように注意しながら, 周囲組織より剥離し, 授動していく。とくに深部では嚢胞内容液がある程度残っているほうが病変部位としてわかりやすい。大きな嚢胞は開窓して壁を把

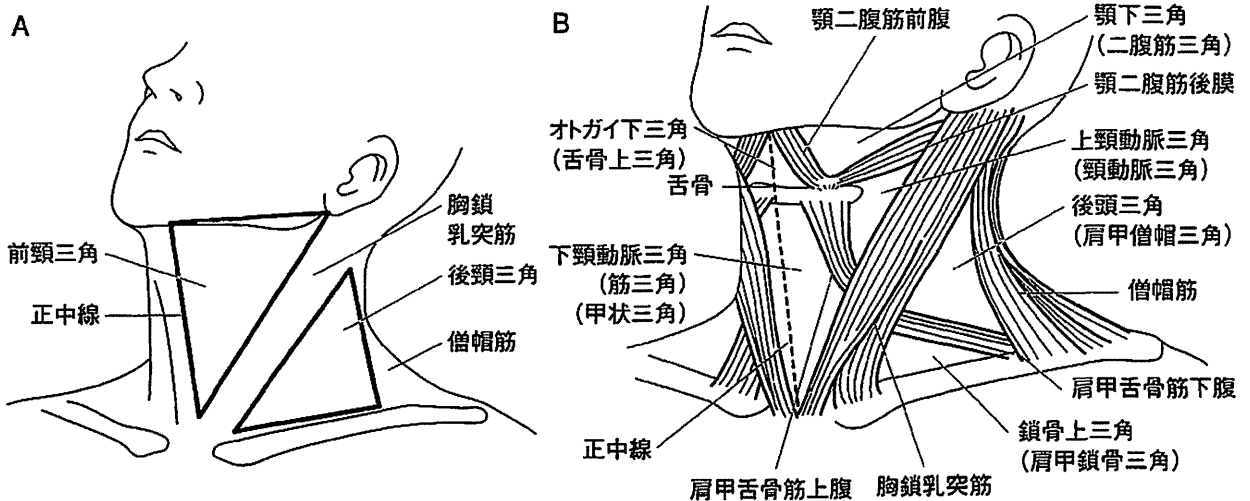


図4 頸三角のシェーマ

A. 前頸三角と後頸三角, B. 小三角。

頸部の主要な筋を目印として正常血管・神経の走行を予測できる(表参照)。(片桐ら⁷⁾, 1997 引用改変)

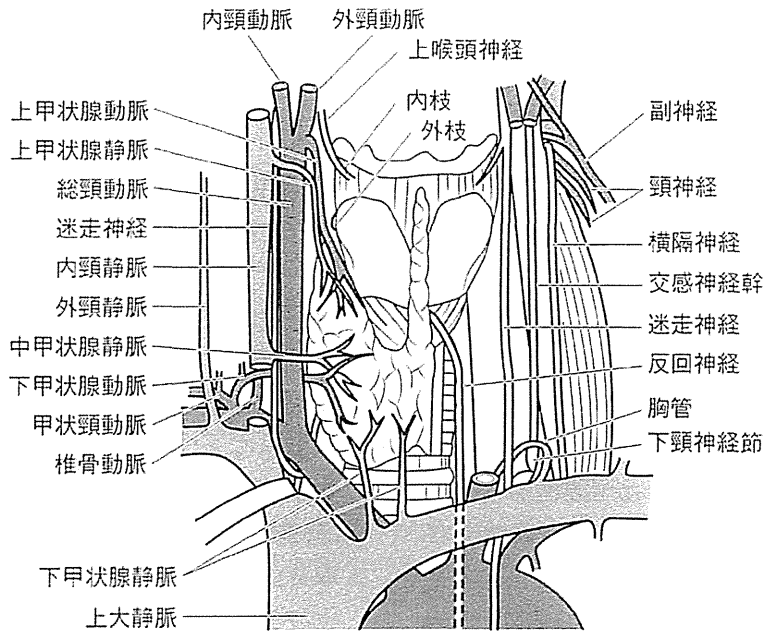


図 5 頸部上縦隔の主要な神経と血管
 頸部前方からの視野による正常神経・血管の走行。(片桐ら⁷⁾, 1997 引用改変)



図 6 頸部リンパ管腫に対する切開線の 1 例

注：頸下部から咽頭へいたるリンパ管腫に対する乳様突起から舌骨に向かう切開線。皮膚の皺に沿っており術後の経過がよい。(金子ら⁸⁾, 1997 引用改変)



図 7 頸部・縦隔リンパ管腫に対する hockey stick incision 法

頸部の横切開を正中で胸骨上部へ延長し、胸骨上部を正中切開して開胸する。上縦隔から頸部全体の良好な視野を得る。

持しつつ剥離を進めるのもよい。剥離は可及的鈍的に、切開は神経のないことを確認して進める。嚢胞が神経を押し広げるようにして壁内に完全に巻き込んでいる場合があるが、その部分の切除をすべきかどうかは確認を要する。頸神経叢ではよくみられる。細かい神経線維をすべて残すのは不可能であるが、本稿であげていない細い神経はあ

る程度合併切除しても大きな神経障害は生じない(表)⁷⁾。また血管も嚢胞壁に分布する細かい枝は当然合併切除しても正常部への障害にはならないが、複数の嚢胞が接する鞘を形成している部には比較的大きな血管が貫通していることがあり、注意を要する。血管鞘や神経を温存するため嚢胞壁の断端を残す場合にはバイポーラなどで断端を焼

灼することが勧められる。断端を閉鎖するためには LigaSure™ が有効であるという報告もなされている⁹⁾。また残った嚢胞壁は内側を擦過し内皮を障害しておく^{2,3)}。

5. 閉鎖の前に

切除後には、断端部にフィブリン糊製剤を散布し有効であったとする報告が複数ある^{2,4)}。われわれの経験では残存病変の内腔が完全に閉鎖した例もあれば、全く効かずリンパ漏が続いた例もあり、効果は一定しなかった。どのような症例に効果的であるかは現時点では明確でないが、切除が不十分である場合に無効であった可能性がある。

切除後は創内にドレーンを留置する。われわれは 10 Fr. Brake ドレーンを留置して、陰圧にて管理している。大きなリンパ漏がなければ数日で抜去可能となる。リンパ液貯留が認められた場合には OK-432 の局注を行い、組織の炎症癒着を惹起させるのが有効である。

6. 経口的アプローチ

咽頭後壁の間隙の嚢胞性病変に対して、経口的に咽頭後壁を切開し嚢胞を可及的に切除することができる。視野を大きくとることはできず、また側方へ剥離を進めることは困難であるが、咽頭部の気道狭窄に直接かかわる部へのアプローチはできる。椎体の前面にあたるこの位置はとくに重要な神経・血管はないため、比較的安全である。完全切除できず断端は発生するが、リンパ漏は咽頭腔内へドレナージされ自然停止する。

7. 生じうる合併症

リンパ管腫の切除術におけるもっとも大きな合併症は、神経損傷に伴う支配筋の麻痺・萎縮やホルネル症候群であり、永続的であることが多い。また切除断端からリンパ漏が持続することがあり、とくに左静脈角を病変内に含む頸部・縦隔にまたがるリンパ管腫では胸管を通る大量の乳びが創内に漏れ、止めるのに難渋する。部分切除の場合に術後出血を認めることがある。リンパ管腫は嚢胞壁内に血管が多く、頸部ではとくに主要な血

管に接して病変全体に血流が多いことが理由と考えられる。

おわりに

浸潤性に分布するリンパ管腫の全摘は難しい。とくに頸部・縦隔では神経・血管が複雑にネットワークを形成しているなかに病変があるため、摘出を困難にしている。しかしながら、気道を圧迫して呼吸困難に陥るような症例では可及的に外科的切除をせざるをえない。全摘に近づくほど成績はよいことはわかっており¹⁾、必ずしも外科的切除後に満足な経過をたどることができない症例もあるが、副損傷を避けられる範囲で最大限病変を取り除くことを目指したい。

文 献

- 1) Riechelmann H, Muehlhays G, Keck T, et al : Total, subtotal, and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 125 : 643-648, 1999
- 2) Glasson MJ, Taylor SF : Cervical, cervicomediastinal and intrathoracic lymphangioma. Prog Pediatr Surg 27 : 62-83, 1991
- 3) Barrand KG, Freeman NV : Massive infiltrating cystic hygroma of the neck in infancy. Arch Dis Child 48 : 523-531, 1973
- 4) 羽金和彦, 平林 健 : 頸部リンパ管腫に対する嚢胞開窓隔壁除去術およびフィブリン糊注入法. 小児外科 33 : 238-243, 2001
- 5) Cozzi DA, Zani A, d'Ambrosio G, et al : One-stage excision of massive cervicomediastinal lymphangioma in the newborn. Ann Thorac Surg 84 : 1027-1029, 2007
- 6) 三井但夫, 他 : 新版岡嶋解剖学. 杏林書院, 東京, p723, 1986
- 7) 片桐 誠, 大多和孝博 : 解剖—正確な頸部手術のために. 手術 51 : 705-718, 1997
- 8) 金子 剛, 小林正弘, 藤野豊美, 他 : 頸部の切開・縫合. 手術 51 : 719-727, 1997
- 9) Ono S, Tsuji Y, Baba Y, et al : A new operative strategy for refractory microcystic lymphangioma. Surg Today, 2013 Nov 30 [Epub ahead of print]

* * *

