

図3 さまざまな部位のリンパ管腫
 A: 右頸部リンパ管腫 (3カ月), B: 右頸部リンパ管腫 (1歳, 治療中), C: 背部正中リンパ管腫, D: 左殿部リンパ管腫, E: 右腋窩リンパ管腫

発症時期

リンパ管腫は多くが先天性に発生すると考えられており、その多く (80%) が乳児期までに発見される²⁾⁴⁾。

病変の大きさや部位によっては胎児超音波検査にて検出され出生前診断されることがある²⁾。また、病変が体表にある場合には出生時に外観上明らかであることが多い。目立たない病変の場合、新生児期や乳児期に親が体の左右差から腫瘤の存在に気づいて受診したり、健診で初めて診察医に指摘されたりすることが多い。

幼児期以降は突然腫脹が出現して、本人や家族が気づいて受診に至ることが多い。突然腫れてくる原因はリンパ嚢胞内への出血や感染がほとんどである。

またリンパ管腫は体調により病変部の張りに変

化を認めることが多く、体調不良 (感冒など) を契機に患部の張りや突出に気づかれることもある。

検査

問診から視診・触診にてリンパ管腫が鑑別疾患にあがった場合には、まず簡便で正確性が期待できる超音波検査を行う。典型的な嚢胞性病変が描出される (図1-A, B)。嚢胞を含む疾患は多数あり鑑別が必要となることもあるが、その場合にはMRI, CT (とくに造影CT) (図2) が有用である⁷⁾。

嚢胞内容液を穿刺吸引し、細胞、生化学検査よりリンパ液であれば一応診断できるが必須ではない。確定診断には組織の病理学的検査が必要だが、切除前に生検を行うことはまれである。



図4 治療前、治療後の外観
左頸部リンパ管腫の男児。治療前 (A) とOK-432硬化療法2回施行6カ月後 (B)

治療

リンパ管腫に対する治療は、外科的切除、硬化療法、全身療法に大きく分けられる。

1. 外科的切除

リンパ管腫は手術でリンパ液を含んだ大小の嚢胞をすべて取り除くことができれば完治するので、短期間で治療を完了できる⁸⁾。体幹や四肢などの体表にあり切除が容易な場合にはよい適応である。また海綿状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。気道閉塞をきたすような場合にも早期の解除のため切除を選択せざるを得ないこともある。

手術で切除する際の問題としては、血管・神経・筋肉が病変部に完全に巻き込まれているときなどは、完全切除のためにはこれらの正常な部分も同時に切除せざるを得ず、機能的・整容的な問題を残すことである。したがって、そういった問題を避けるべく病変を部分的に切除することも選択される。またリンパ管腫の特徴として病変部にリンパ液が流入するため、切除した断端からのリンパ液流出が長く続くことがある。創部や漏出するリンパ液を伝って細菌が流入し、感染を生じることもある。

2. 硬化療法

リンパ管腫治療において外科的切除と並ぶ治療の柱である。日本では、まず硬化療法の可能性を最初に考慮することが一般的である。薬剤を病変部に注入すると、その反応でリンパ嚢胞が縮小していく。理想的には嚢胞内リンパ液を吸引し、嚢胞内に薬剤を注入するともっとも効果が出ると考えられている。

硬化剤としてはOK-432(ピシバニール[®])⁵⁾、ブレオマイシン⁹⁾、無水エタノール、フィブリンなど、さまざまな薬剤が用いられてきた。

日本では現在OK-432が第1選択である。発熱、局所の強い炎症反応(発赤、腫脹、疼痛)が生じるが、後遺症を残すことなく多くの場合には最終的に病変部が縮小する(図4)。嚢胞性リンパ管腫にはとくに効果的であることが知られている⁵⁾¹⁰⁾。

ブレオマイシンは世界中で用いられている。リンパ管腫縮小に有効であることが認められているが、用量依存性に肺線維症をおこす可能性があり、第1選択として用いている施設はわが国では少なくなってきた⁹⁾。

上記のように硬化剤は多様だが、どの薬剤も嚢胞状のリンパ管腫には有効で、一方、海綿状リンパ管腫に確実な効果が得られる薬剤は知られてい

ない。

3. 全身療法

難治性のリンパ管腫に対しては全身療法も試みられている。インターフェロンやステロイド投与が有効であった症例の報告¹¹⁾¹²⁾があるが、無効例の報告もある。ごく最近、プロプラノロール (β 遮断薬) がリンパ管腫症 (後述) に有効であったとの報告があり¹³⁾、現在研究が行われつつある。いずれの治療法も国内外を通じて実際に治療を受けた症例数が不十分で、効果についての一定の見解はない。

至適治療時期

一般的には発見時に緊急を要することは少ない。治療の適応は大きく機能的問題・整容的問題の2点であり、どちらも許容範囲内であると納得できる軽症の場合、必ずしも治療の必要はない。ただし経過中に内出血や感染などを発症し、疼痛などの症状や外観の変化などの2次症状を生じることがある。これらが誘因となりリンパ管腫が縮小することも知られているが⁴⁾、頻繁におこると不都合も多いので治療適応となりうる。生後1年ぐらいは病変が自然縮小していくこともある。一方、治療にもかかわらず病変が増大することもあり、乳児期に必ずしも急いで治療を開始する必要はない。

ただし、頸部に病変がある場合にはCTなどで病変が咽頭後壁部まで広がっていないことを確認しておく。とくに乳児では、咽頭後壁まで広がる場合には、出血や感染などで容易に上気道閉塞をきたすため、注意が必要である (図2)。症状が出たら気道確保が必要となる場合も多く、早期の外科的介入を要することもある。

気道狭窄症状は年齢とともに出にくくなる傾向が認められるため、腫脹を誘発する硬化療法は乳児期には避けることも考慮してよい。

特殊な型のリンパ管腫

他に全身性にリンパ管腫が発生し進行性を認めるリンパ管腫症やさらに骨病変を合併する Gorham-Stout 症候群、血管奇形と混在する Klippel-Trenauney (-Weber) 症候群など、リンパ管腫を含む疾患、症候群があるが非常にまれである。

おわりに

リンパ管腫は比較的まれであるが、診断されれば、小児外科を中心として外科的治療・局所療法にて改善を期待できることが多い。緊急を要することは少ないが、頸部病変の場合に気道狭窄の可能性を念頭におく必要がある。

文 献

- 1) Luzzatto C, Lo Piccolo R, Fascetti Leon F et al.: Further experience with OK-432 for lymphangiomas. *Pediatr Surg Int* 21:969-72, 2005
- 2) 阿曾沼克弘, 猪股裕紀洋: 小児リンパ管腫に対する最近の治療戦略—第34回九州小児外科研究会アンケート調査による217例の検討—。日本小児外科学会雑誌 42:215-221, 2006
- 3) Godart S: Embryological significance of lymphangioma. *Arch Dis Childh* 41:204-206, 1966
- 4) 中條俊夫, 佐伯守洋, 小方 卓・他: 嚢胞状リンパ管腫の治療とその成績—273例の分析に基づいた治療方針—。小児外科 16:931-938, 1984
- 5) Ogita S, Tsuto T, Nakamura K et al.: OK-432 therapy in 64 patients with lymphangioma. *J Pediatr Surg* 29:784-785, 1994
- 6) Giguère CM, Bauman NM, Smith RJ: New treatment options for lymphangioma in infants and children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 111:1066-1075, 2002
- 7) 宮坂実木子, 野坂俊介, 堤 義之・他: 小児頸部腫瘍・腫瘍類似疾患 (頭頸部の診断と治療 update—(画像診断小児)。臨床放射線 53:1525-1536, 2008
- 8) 長谷川史郎, 河野澄男, 吉沢康男・他: 小児嚢胞状リンパ管腫 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

- 9) 由良二郎：小児の頸部腫瘍，特に嚢胞状リンパ管腫とBleomycinの効果について，小児外科・内科8:279-285:1976
- 10) Fujino A, Moriya Y, Morikawa Y et al.:A role of cytokines in OK-432 injection therapy for cystic lymphangioma:an approach to the mechanism. J Pediatr Surg 38:1806-1809, 2003
- 11) Reinhardt MA, Nelson SC, Sencer SF et al.:Treatment of childhood lymphangiomas with interferon-alpha. J Pediatr Hematol Oncol 19:232-236, 1997
- 12) Farmand M, Kuttner JJ:A new therapeutic concept for the treatment of cystic hygroma. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 81:389-395, 1996
- 13) Ozeki M, Fukao T, Kondo N:Propranolol for intractable diffuse lymphangiomatosis. N Engl J Med 364:1380-1382, 2011

著者連絡先

〒157-8535 東京都世田谷区大蔵2-10-1
国立成育医療研究センター
臓器・運動器病態外科部外科
藤野明浩

第2回小児呼吸器ウイルス感染症研究会のお知らせ

- 会 期 2012年5月31日(木) 19時~21時
会 場 品川プリンスホテル
〒108-8611 東京都港区高輪4-10-30
TEL 03-3440-1111
- 会 長 堤 裕幸(札幌医科大学小児科教授)
特別講演 中川 聡(国立成育医療研究センター病院手術集中治療部集中治療科医長)
「RSVとhuman metapneumovirusによる呼吸不全とその管理」(仮題)
- 参加費 1,000円
演題締切 2012年4月1日(日)
応募方法 E-mailにて当番世話人宛(下記)に, 演者, 所属, 主要なデータを織り込んだ
400字以内の抄録を添えて申し込み
- 事務局 〒629-0197 京都府南丹市八木町八木上野25
公立南丹病院小児科
当番世話人: 伊藤陽里
TEL:0771-42-2510 FAX:0771-42-2096
E-mail: nghped@yahoo.co.jp

原 著

集中治療管理を要した縦隔リンパ管腫症の2例

国立成育医療研究センター病院集中治療科¹⁾, 同 外科²⁾

芳賀 大樹¹⁾ 問田 千晶¹⁾ 六車 崇¹⁾ 藤野 明浩²⁾

要 旨

縦隔リンパ管腫症はリンパ管腫が肺や骨, 縦隔にびまん性または多発性に発生する予後不良な疾患である. 我々は集中治療管理を要した縦隔リンパ管腫症の2症例を経験した. 縦隔リンパ管腫症は多彩かつ非特異的な症状を呈するため, 診断が困難とされるが, 画像所見および乳糜胸の合併から縦隔リンパ管腫症を疑い, 病理組織診断にて確定診断し, 特異的治療を開始した. 2症例とも大量胸水貯留, リンパ管腫の肺実質浸潤による呼吸障害および重篤な合併症を呈したため, 厳重な集中治療管理を要した. 小児リンパ管腫症の急性期治療においては, 特異的治療に加え, 呼吸循環を含めた集中治療管理が不可欠である.

キーワード: 小児集中治療, 大量胸水, 骨透亮像, 乳糜胸

はじめに

リンパ管腫症は非常に稀な疾患であり, リンパ管腫が肺や骨, 縦隔, 肝臓, 脾臓, 軟部組織等にびまん性または多発性に発生することを特徴とする¹⁾. 小児縦隔リンパ管腫症は胸水貯留による呼吸不全, リンパ管腫による肺実質障害を呈し, 死亡率が高いとされる²⁾. 今回, 我々は集中治療管理を要した縦隔リンパ管腫症の2症例を経験したので報告する.

症 例

【症例1】9歳 女児

【主訴】呼吸苦

【既往歴】なし

【現病歴】入院1か月前より易疲労感が出現, 呼吸苦が増悪し当院救急外来を受診した.

【来院時現症】体重23kg, 身長130cm, 呼吸数40/分, SpO₂80% (room air), 心拍数124/分, 収縮期血圧100mmHg, 体温36.5°C, Glasgow Coma Scale (以下GCS) E4V5M6. 顔色不良, 起坐呼吸, 陥没呼吸を認め, 両側下肺で呼吸音の減弱を認めた. 末梢冷感なし. 腹部平坦で肝脾触知せず. 外表奇形なし.

【来院時検査所見】血液検査: WBC 6,680/mm³, Hb 13.8g/dl, Hct 43.2%, PLT 437×10³/mm³, CRP ≤0.2mg/dl, T-Bil 0.7mg/dl, AST 32IU/l, ALT 21IU/l, LDH 244IU/l, TP 7.4g/dl, ALB 4.2g/dl, BUN 10.9mg/dl.

CRE 0.37mg/dl, Na 138mEq/l, K 4.7mEq/l, Cl 103mEq/l, PT-INR 1.06, APTT 26.6秒. 胸部単純X線写真: 両側大量胸水あり (図1A).

【集中治療室入院までの経過】大量胸水貯留による呼吸不全に対し, 緊急で気管挿管のうえ両側に胸腔ドレーンを留置した. 麻酔導入時に換気不良となり, 気管挿管後は最大吸気圧30cmH₂O, 呼気終末陽圧8cmH₂O, 吸入器酸素濃度0.8と高い呼吸器条件を要した. 両側胸腔ドレーンより400mlずつ乳糜胸水を排泄したところで呼吸状態が改善し, 気管挿管下に集中治療室 (Intensive Care Unit; 以下ICU) へ入室した.

【入院後経過 (図2)] 入室時, 縦隔気腫と気胸の合併により呼吸状態が悪化し, 両側に胸腔ドレーンを追加した. 胸水の産生量が多く, 1時間に約1Lの大量胸水の排泄を認め, 循環血液量減少性ショックを呈したため, 晶質液および血液製剤800ml/hrで投与を開始した. 大量輸液, 輸血を行うもショックから離脱できず, カテコラミン投与を要した (図2上). 大量胸水排泄により, 免疫グロブリン, 凝固因子などの蛋白の喪失があり, 適宜補充を要した. 同時に胸水貯留の原因検索を進めた. 胸水の性状と検査所見から乳糜胸と診断し, オクトレオチド, 絶食と中心静脈栄養を開始した. 培養検査, 胸水細胞診, 免疫学的検査より, 感染, 悪性疾患及び膠原病は否定した. 胸腹部CT検査にて第3から12胸椎に骨透亮像および大動脈周囲縦隔間質の肥厚を認め (図1B, C), 乳糜胸の所見と合わせて, リンパ管腫症/Gorham-Stout症候群を疑った. 入院5日目, 椎体からの検体採取も視野に入れ, 左開胸にて生検を行った. 臓側胸膜からの病理組織診断 (図3A) にて, リンパ管腫と確定診断し, 局所的な骨組織の進行性溶解と合わせて縦隔リンパ管腫症/Gorham-Stout症

(平成24年10月3日受付) (平成25年4月13日受理)

別刷請求先: (〒157-8535) 世田谷区大蔵2-10-1

国立成育医療研究センター病院集中治療科

芳賀 大樹

E-mail: haga-t@ncchd.go.jp

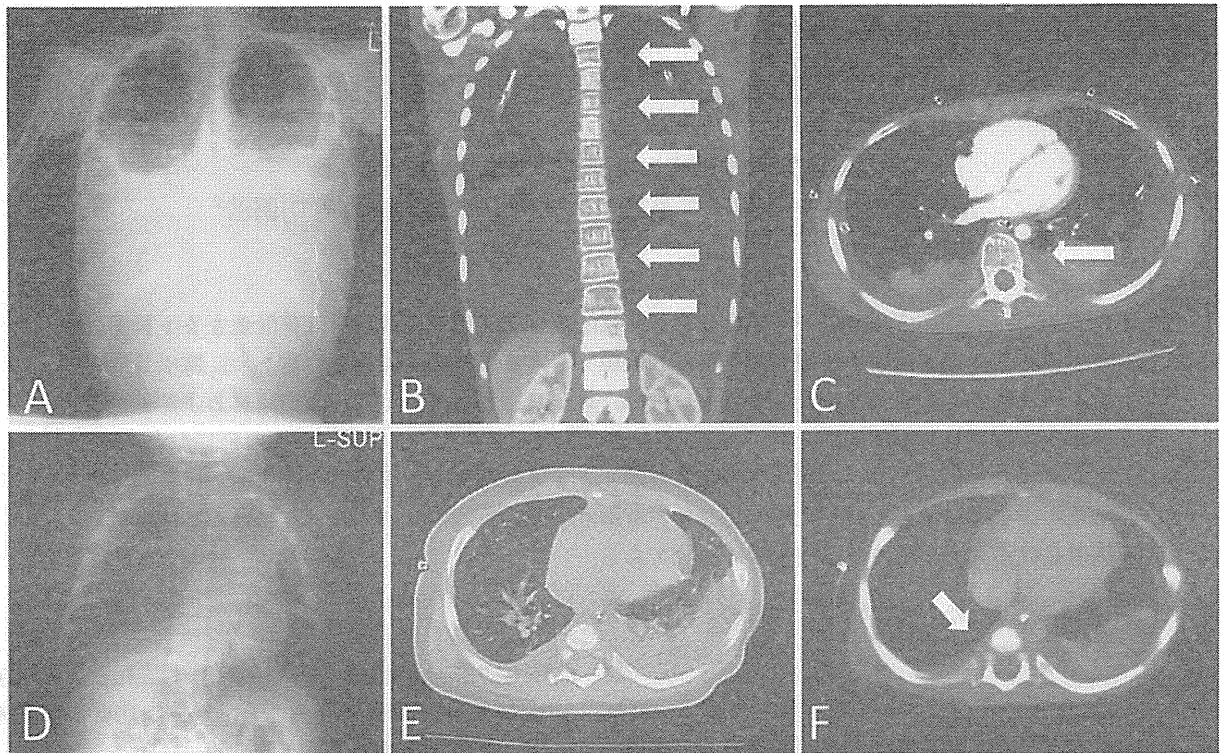


図1 症例1画像検査 (A, B, C), 症例2画像検査 (D, E, F)

- A: 胸部単純X線 (来院時)
- B, C: 胸腹部CT (入院3日目). 両側に大量胸水を認め、第3から12胸椎まで骨透亮像、および傍椎体、大動脈周囲にて縦隔軟部組織の肥厚を認める.
- D: 胸部単純X線 (来院時)
- E: 胸腹部CT (来院時). 多発性無気肺及び気腫性病変の混在あり、右優位に胸水貯留を認める.
- F: 胸腹部CT (入院3日目). 食道や大動脈周囲にて縦隔軟部組織の肥厚を認める.

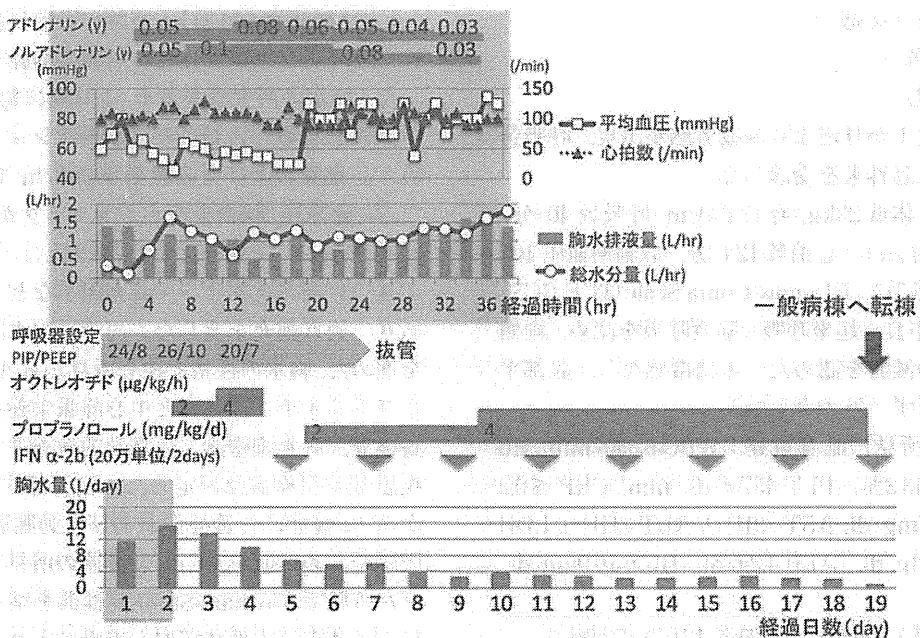


図2 症例1入院後経過
上: 急性期 (入室から38時間後)
下: ICU入院経過 (入室からICU退室まで)

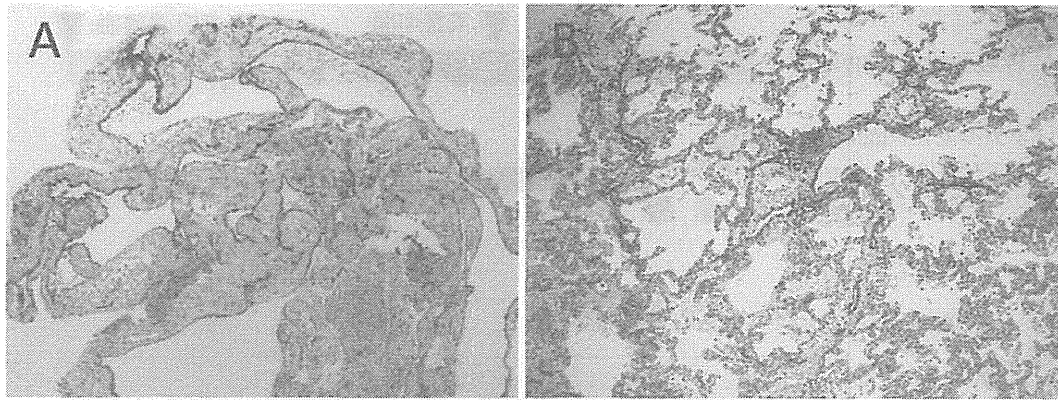


図3 病理組織画像

- A: 症例1病理組織画像 (D2-40染色: 臓側胸膜), 内皮に覆われた拡張した管腔様構造を認め, その管腔は一層のD2-40染色内皮に覆われている. 不規則に拡張したリンパ管の増生を認める.
- B: 症例2病理組織画像 (D2-40染色: 左肺), 内皮に覆われた拡張した管腔様構造を認め, その管腔は一層のD2-40染色内皮に覆われている. 不規則に拡張したリンパ管の増生を認める.

候群と診断した. リンパ管腫症に対する特異的治療としてインターフェロン α -2b (Interferon α -2b; 以下IFN α -2b), プロプラノロールを開始した. 1日15Lも認めた胸水排液は, 1日2Lまで減少した. 入院19日目に一般病棟へ転棟した. 転棟後, 胸膜剝皮術, OK-432による胸膜癒着術, ステロイドパルス療法を施行するも, 1日1Lの胸水排液は継続している. リンパ管腫の骨浸潤に対して, ビタミンD製剤, パミドロン酸二ナトリウム投与を行っている.

【症例2】2か月 男児

【主訴】努力呼吸

【既往歴】37週6日, 3,095gで出生. 周産期異常なし.

【現病歴】生後1か月より努力呼吸を認め, 前医へ入院. 胸部CT検査で両側胸水, 多発性無気肺および気腫性病変を認め, 精査加療目的に当院へ転院した.

【来院時現症】体重5kg, 身長64cm, 呼吸数40回/分, SpO₂100% (酸素マスク6L/min), 心拍数140/分, 血圧82/42mmHg, 体温37.3°C, GCS E4V5M6. 陥没呼吸を認め, 右肺底部で呼吸音の減弱あり.

【来院時検査所見】血液検査: WBC 5,140/mm³, Hb 10.1g/dl, Hct 31.3%, PLT 357×10³/mm³, CRP ≤0.2 mg/dl, T-Bil 0.74mg/dl, AST 50IU/l, ALT 28IU/l, LDH 276IU/l, BUN 6.4mg/dl, CRE 0.17mg/dl, Na 142 mEq/l, K 4.8mEq/l, Cl 108mEq/l, PT-INR 1.07, APTT 27.6秒. 胸部単純X線 (図1D), 胸部CT検査 (図1E): 多発性無気肺及び気腫性病変の混在あり. 右優位に胸水貯留あり.

【入院後経過 (図4)]呼吸数40回/分の多呼吸および陥没呼吸を認め, 酸素投与を開始した. 入院2日目, 胸水貯留による呼吸状態の悪化を認め, 胸腔ドレーン

を留置した. 胸腔ドレーンにより呼吸窮迫は著明に改善した. 同時に胸水貯留の原因検索も進めた. 胸水の性状と検査所見から乳糜胸と診断し, オクトレオチドおよび中鎖脂肪酸を含む食事療法を開始した. 培養検査, 胸水細胞診, 免疫学的検査より, 感染, 悪性疾患および膠原病は否定した. 入院3日目に施行した胸部CT検査にて, 食道や大動脈周囲の縦隔後部の低吸収域を認めた (図1F). 乳糜胸と胸部CT検査の所見よりリンパ管腫症を疑った. 胸水排液は1日200mlで継続するも, ドレーン留置下では, 酸素需要なく呼吸状態は安定していた. 入院6日目に, 心拍数190/分, 血圧92/46mmHg, 体温38.8°C, 網状チアノーゼ, 毛細血管再充満時間3秒以上と敗血症性ショックの状態となった. 気管挿管, 人工呼吸管理を開始し, 広域抗生剤 (メロペネム, バンコマイシン) の投与, 輸液および輸血180ml/kgの投与およびカテコラミン投与を行い, 状態は安定した. 両側の胸水貯留の悪化に対し, 胸腔ドレーンの追加を行い, 酸素化換気の改善を認めた. また, 乳糜胸に対しオクトレオチド投与を継続し, 経腸栄養中止およびステロイド投与を開始した. 大量胸水排液により, 免疫グロブリン, 凝固因子などの蛋白喪失があり, 適宜補充を要した. 確定診断には至っていないが, 開胸生検に耐えうる状態ではなく, 確定診断に先行し, 胸部リンパ管腫症に対する特異的治療としてプロプラノロール投与を開始した. その後も胸水排液は1日300~500ml程度で継続した. またリンパ管腫の肺実質障害により, 人工呼吸器からの離脱は困難であり, 入院42日目で気管切開を行った. 入院63日目に一般病棟へ転棟した. 入院83日目に, 開胸下の生検に耐えうる呼吸状態に改善したため, 開胸にて縦

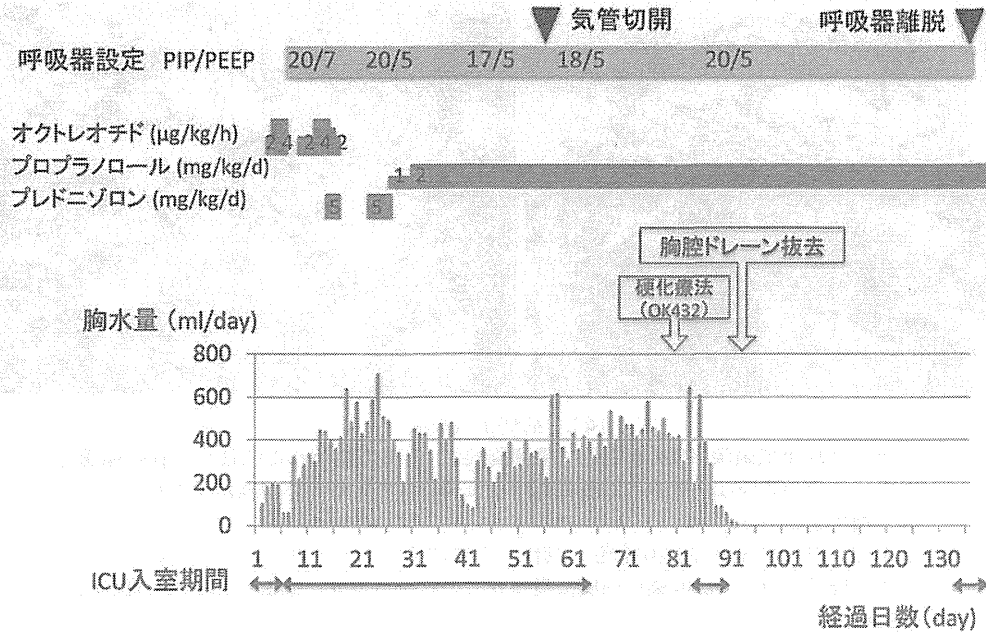


図4 症例2入院後経過

表1

	症例1	症例2
発症年齢	9歳	2か月
性別	女	男
初発症状	呼吸障害	呼吸障害
病変部位	胸膜, 縦隔後部(大動脈周囲), 骨(第3~12胸椎)	胸膜, 縦隔後部(食道, 大動脈周囲), 肺
病理所見	不規則に拡張したリンパ管の増生	不規則に拡張したリンパ管の増生
特異的治療	プロプラノロール, 胸膜癒着術(OK-432), 胸膜剥皮術, IFN α -2b, ステロイドパルス療法	プロプラノロール, 胸膜癒着術(OK-432), 胸膜剥皮術

隔、臓側胸膜の生検を行った。同時に胸膜剥皮術、OK-432による胸膜癒着術を施行した。病理組織診断(図3B)にてリンパ管腫と確定診断し、縦隔リンパ管腫症と診断した。胸膜癒着術施行後、胸水量は激減し、入院93日目に胸腔ドレーンを抜去した。入院135日目に人工呼吸器から離脱し、現在在宅管理に向けた調整を行っている。

考 察

リンパ管腫症は、胎生20週未満でのリンパ管発達の先天異常が原因とされ、性差はなく、乳児期から学童期の小児に好発し、非常に稀な疾患である。リンパ管腫は局所的なリンパ管の嚢胞状拡張を中心とした限局された病変であるのに対し、リンパ管腫症はびまん性または多発性に増殖し、骨、肺、肝臓、脾臓、縦隔、その他臓器、周囲軟部組織に浸潤し進行する疾患である¹⁾。リンパ管腫自体は病理学的に良性であるが、隣接する構造物に侵入または圧排する悪性様の性質を示すことがある²⁾。また拡張、増生したリンパ管あるいは血

管による骨組織の進行性融解は Gorham-Stout 症候群の疾患概念にも含まれる³⁾。縦隔リンパ管腫症の主な症状は、慢性咳嗽、喘鳴、息切れなどであり、乳糜胸を伴うことが多いとされるが、症状および画像所見が非特異的かつ多彩であり、リンパ管腫症の診断は困難とされる¹⁾。画像所見としては、縦隔軟部組織、胸膜/葉間のびまん性肥厚や骨透亮像を認め、これらの所見に乳糜が共存する場合はリンパ管腫症を疑う所見とされる^{1,3)}。確定診断は病理組織診断によりなされる。今回の2症例とも乳糜胸を認めた。病歴、身体所見、細菌培養検査、胸水細胞診、免疫学的/生化学的諸検査より外傷性、感染性、悪性疾患、肝硬変、膠原病等を否定し、リンパ管腫症を含めたリンパ系疾患や特発性の可能性が示唆された。また胸部CT検査にて症例1では縦隔の肥厚と骨透亮像、症例2では縦隔の肥厚を認め、乳糜胸との共存からリンパ管腫症を疑い、2例とも病理組織診断にてリンパ管腫と確定診断し、縦隔リンパ管腫症の診断に至った(表1)。

小児の縦隔リンパ管腫症は、大量胸水貯留による呼

吸障害、リンパ管腫の肺実質への浸潤等により、死亡率39%との報告があり予後不良である²⁾。そのため、救命のためには、リンパ管腫症を診断し、特異的治療を開始することに加え、急性増悪時には救命のため集中治療管理を行うことが重要である。リンパ管腫症の特異的治療としてIFN α -2b⁶⁾やプロプラノロール⁷⁾、ステロイド⁸⁾、シロリムス⁹⁾などの薬物治療、OK-432などを用いた胸膜癒着術、放射線療法が有効であったとする報告がある。外科的切除は正常組織との分離が困難で高率に再発するとされる¹⁾。乳糜胸が合併する場合は、絶食と中心静脈栄養、低脂肪・中鎖脂肪酸を含んだ食事療法、オクトレオチドによる薬物療法を行う¹⁰⁾。また乳糜にはリンパ球や免疫グロブリンが豊富に含まれているため、乳糜の喪失により、感染のリスクが高まるとされ、喪失した免疫グロブリンなどを補充し、感染予防に努めることが重要とされる。今回の2症例とも乳糜胸に対し、絶食と中心静脈栄養、およびオクトレオチド投与を行ったが、治療効果は明らかではなかった。またリンパ管腫症に対する特異的治療としては、症例1ではIFN α -2b、プロプラノロールを開始し、胸膜切除やOK-432による胸膜癒着術、ステロイドパルス療法を行った。急性期の超大量胸水からは脱したが、依然として1日1L前後のドレーン排液を認めており、治療に難渋している。症例2では、状態が不安定であり、開胸生検に耐えうる状態ではなかったため、確定診断前に特異的治療を開始する必要があった。プロプラノロール投与に続き、OK-432による胸膜癒着術を施行し、治療効果を得た。本症例のように重篤な合併症等により、開胸生検にて確定診断をつけることが困難な場合には、確定診断前に特異的治療を開始せざるを得ない。小児では、成人に比して機能的残気量が少なく、酸素予備能が低いため呼吸不全を呈した場合、より迅速な対応が必要となる。縦隔リンパ管腫症では、大量胸水の貯留およびリンパ管腫による浸潤、圧排による肺実質障害が関与して呼吸不全を呈するため、胸水ドレナージのみでは改善しない場合があり、気管挿管のうえで人工呼吸管理を要することが多い。今回の2症例とも気管挿管、人工呼吸管理、胸腔ドレナージを要した。症例1では、気胸、縦隔気腫、循環血液量減少性ショック、症例2では敗血症性ショックを合併し、呼吸循環をはじめとし、多彩な病態に対する迅速な対応が必要であった。小児の縦隔リンパ管腫

症においては、小児重症患者の集中治療管理に長けた施設での治療が望ましいと考える。

結 語

集中治療を要した縦隔リンパ管腫症2症例につき報告した。リンパ管腫症は死亡率が高く、現時点で有効な治療法は確立していない。救命のためには、様々な特異的治療を行うとともに、呼吸循環を含めた集中治療管理が不可欠である。

日本小児科学会の定める利益相反に関する開示事項はありません。

文 献

- 1) Faul JL, Berry GJ, Colby TV, et al. Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2000 ; 161 : 1037—1046.
- 2) Alvarez OA, Kjellin I, Zuppan CW. Thoracic Lymphangiomatosis in a Child. *J Pediatr Haematol Oncol* 2004 ; 26 : 136—141.
- 3) Huaranga AJ, Chittari LM, Herzog CE, et al. Pleuro-Pulmonary Lymphangiomatosis : Malignant Behavior Of A Benign Disease. *The Internet Journal of Pulmonary Medicine* 2005 ; 5.
- 4) Gorham LW, Stout AP. Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone) : its relation to hemangiomatosis. *J Bone Joint Surg Am* 1955 ; 37-A : 985—1004.
- 5) Yekeler E, Dursun M, Yildirim A, et al. Diffuse pulmonary lymphangiomatosis : imaging findings. *Diagn Interv Radiol* 2005 ; 11 : 31—34.
- 6) Laverdiere C, David M, Dubois J, et al. Improvement of disseminated lymphangiomatosis with recombinant interferon therapy. *Pediatr Pulmonol* 2000 ; 29 : 321—324.
- 7) Ozeki M, Fukao T, Kondo N, et al. Propranolol for Intractable Diffuse Lymphangiomatosis. *N Engl J Med* 2011 ; 364 : 1380—1382.
- 8) Sires BS, Goins CR, Anderson RL, et al. Systemic corticosteroid use in orbital lymphangioma. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2011 ; 17 : 85—90.
- 9) Reinglas J, Ramphal R, Bromwich M. The successful management of diffuse lymphangiomatosis using sirolimus : a case report. *Laryngoscope* 2011 ; 121 : 1851—1854.
- 10) Buttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children : guidelines for diagnosis and management. *Chest* 1999 ; 116 : 682—687.

Two Cases of Mediastinal Lymphangiomas That Required Intensive Care Management

Taiki Haga¹⁾, Chiaki Toida¹⁾, Takashi Muguruma¹⁾ and Akihiro Fujino²⁾¹⁾Department of Intensive Care Medicine, National Center for Child Health and Development²⁾Department of Surgery, National Center for Child Health and Development

Mediastinal lymphangiomas are diseases with a poor prognosis in which lymphangiomas occur diffusely or at multiple sites in the lung, bone, and mediastinum. We encountered 2 cases of thoracic lymphangiomas that required intensive care management. It is difficult to diagnose mediastinal lymphangiomas because of the diverse and ambiguous symptoms and findings from imaging. In the presented cases, however, thoracic lymphangiomas were suspected from imaging findings as well as from a complication of chylothorax. A definitive diagnosis was made from the histopathological results, and specific treatment was commenced. However, both cases exhibited massive pleural effusion and respiratory disorder as well as serious and diverse complications due to lung parenchymatous infiltration of the lymphangioma, thereby requiring strict intensive care management. In the treatment of lymphangiomas in children at the acute phase, intensive care management including breathing circulation at the acute phase is essential in addition to specific treatment.

頸部瘻・嚢胞性疾患の炎症

ふじの あきひろ
 藤野 明浩*

要旨

頸部に炎症を伴う嚢胞性病変を形成する代表的な先天性疾患は、正中頸嚢胞（甲状舌管嚢胞）、側頸瘻（嚢胞）、梨状窩瘻などの咽頭部の発生異常による瘻孔からなるものやリンパ管発生異常による頸部リンパ管腫などである。前群は疾患ごとに頸部の一定した部位に腫瘤を認めることが特徴的である。急性炎症時には抗菌薬の投与とドレナージにより炎症を抑え、完全な消退を得てから、瘻孔、嚢胞ごと全摘することが必要である。リンパ管腫では膿瘍形成は比較的少なく、抗菌薬投与にて炎症は軽快することが多い。治療は一律でなく外科的切除もしくは硬化療法が選択される。いずれの疾患も外科医と連携しながら診療を進めることが重要である。

はじめに

頸部に炎症を伴った嚢胞性病変を形成する疾患はさまざまである。このような病変が細菌感染を中心とした炎症を起こすには、先天性もしくは後天性の何らかの原因が存在すると考えられる。後天性要因については本特集号の他稿にて詳説されるので、本稿では先天性に発生すると考えられている瘻孔性・嚢胞性疾患につき述べる。先天性の頸部嚢胞性疾患には、口腔・咽頭腔・外耳道などの正常腔部との連続性を有する瘻孔を原因として病変の位置が解剖学的にほぼ一定である疾患と、その他のリンパ管腫、奇形腫などの元来嚢胞を内包する腫瘍性・腫瘍性疾患でどこにでも発生しうるものと大別される。いずれも局所の感染による強い炎症を生じることが知られている。これらは先天性の疾患であるため小児期から若年成人に発症することが

多い。小児期に頸部の腫脹・疼痛を主訴に最初に受診するのは多くの場合小児科であり、炎症に対する初期治療を小児科医が行うこともあるが、根治的治療は原則外科的切除であるため、多くの場合当初から小児外科、耳鼻咽喉科、形成外科等が治療を担当する。本稿では、これらの疾患の症状、炎症・感染時の特徴、診断、治療について概説する。

I 先天性瘻孔性疾患

1. 発生

頸部の先天性瘻孔性・嚢胞性疾患は発生過程初期に現れる鰓溝 (branchial cleft) に由来すると考えられており比較的まれである^{1)~3)}。

頸部の先天性嚢胞でよく知られているものに、正中頸嚢胞（甲状舌管嚢胞：thyroglossal (duct) cyst）、側頸瘻（lateral cervical cyst）、梨状窩瘻（下咽頭梨状窩瘻：pyriform sinus fistula）がある。いずれも鰓溝由来であるため、

* 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

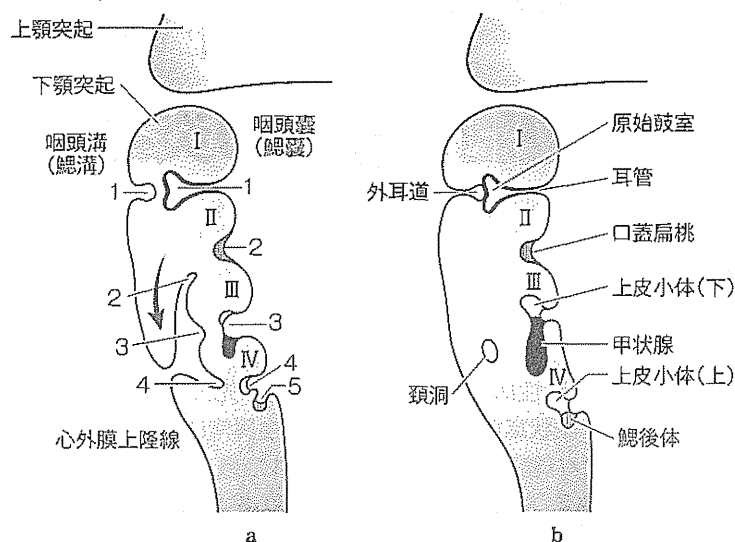


図1 鰓溝と臓器の発生
(Thomas W Sadler, 2009¹²⁾より引用)

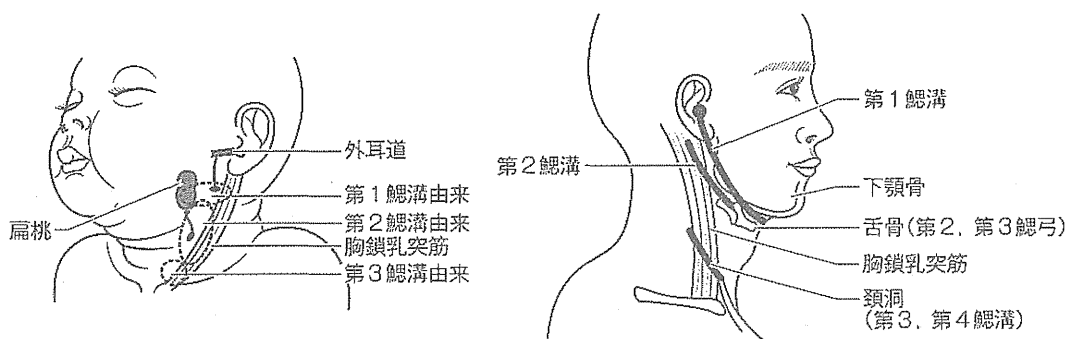


図2 鰓溝由来瘻・嚢胞の位置
(文献2)13)より引用)

咽頭部周辺に開口部を認める。頭側から順に、まず側頸瘻は第1もしくは第2鰓溝より発生すると考えられており、第1鰓溝由来の側頸瘻は外耳道へ、第2鰓溝由来の側頸瘻は咽頭扁桃窩へ開口する¹⁾²⁾(図1, 2)。梨状窩瘻は第3もしくは第4鰓溝由来と考えられ、下咽頭梨状窩に開口する管状構造組織である¹⁾²⁾(図1, 2)。正中頸嚢胞は甲状腺原基が原始咽頭嚢に発生した後、舌骨前面から気管前面に下降する際に正中に発生する甲状舌管の遺残によるもので、舌根部の舌盲孔が開口部である¹⁾²⁾(図3)。

2. 症状出現に至る経過

これらの瘻孔内には、粘液性の気道・口腔内分泌物や瘻孔上皮による代謝物等が瘻孔から排泄されず貯まることがある。次第に貯留部は膨大し嚢胞状を呈するようになる。これが嚢胞を形成するゆえんである。

細菌が瘻孔に侵入し嚢胞内で増殖すると嚢胞内、嚢胞周囲には強い炎症が生じ、嚢胞の出口も炎症のため閉塞してしまう。出口のない嚢胞は内部に膿を貯め拡大するため、嚢胞形状態を保ったまま周囲を圧排することもあるし、急速

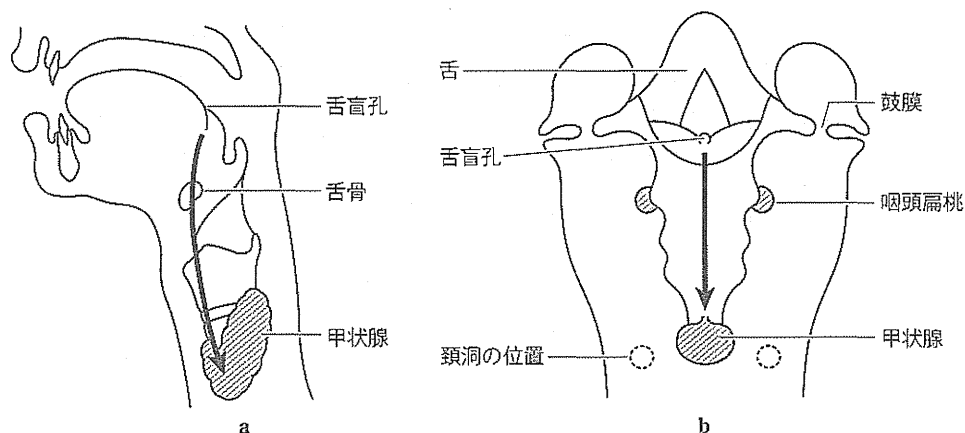


図3 正中頸嚢胞の発生

- a : 甲状舌管の経路 (矢状断面・成人)
- b : 甲状舌管の経路 (冠状断面・胎生7週)

(文献2)14)より引用改変)

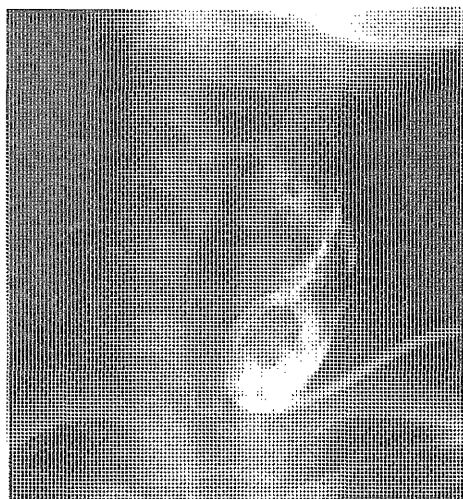


図4 梨状窩瘻膿瘍ドレーン造影

な炎症の悪化に嚢胞壁が耐えられず、嚢胞は破綻し八つ頭状に不規則に枝を伸ばして組織間隙に複雑に広がっていく場合もある (図4)。

3. 症状

これらの疾患は嚢胞を形成せず、瘻孔だけの状態の場合には皮膚に瘻孔が通じていて体表に認められる場合を除いて発見されにくい。発見契機としては、炎症のない球形に近い嚢胞が徐々に増大するのが認められるか、感染により

強い炎症を伴い急速に増大する有痛性の腫瘤が発見される場合が多い。その際には破綻して皮下に複雑な形の膿瘍を形成したり (図4) 皮膚に穿通して瘻孔を形成することもある。後に述べるが梨状窩瘻では急性化膿性甲状腺炎を繰り返す例があることが知られている²⁾⁴⁾。

4. 治療

いずれの疾患も感染による急性炎症期には根治手術を避け、炎症がおさまってから瘻孔全摘出を行う。膿瘍形成に対して抗菌薬投与による改善が見込まれないときには積極的に体表よりドレナージを行う (図4)。ドレーンを留置して膿瘍内の洗浄を追加すれば炎症は確実に改善し、病変も縮小してくる。十分炎症が去ってから (通常は1カ月以上)、根治切除を行う。近年、複雑な根治切除術にかわり、嚢胞内にOK-432等を注入する硬化療法⁵⁾や内視鏡下に瘻孔を焼灼する方法⁶⁾が有効であるとする報告もなされている³⁾。

5. 正中頸嚢胞

正中頸嚢胞は舌骨と関係が強い。甲上舌管は甲状腺原基移動の道筋上の遺残組織であるが、舌骨の正中部を通過していることが多い¹⁾²⁾ (図3)。咽頭部の瘻孔性疾患のうち正中頸嚢胞が最

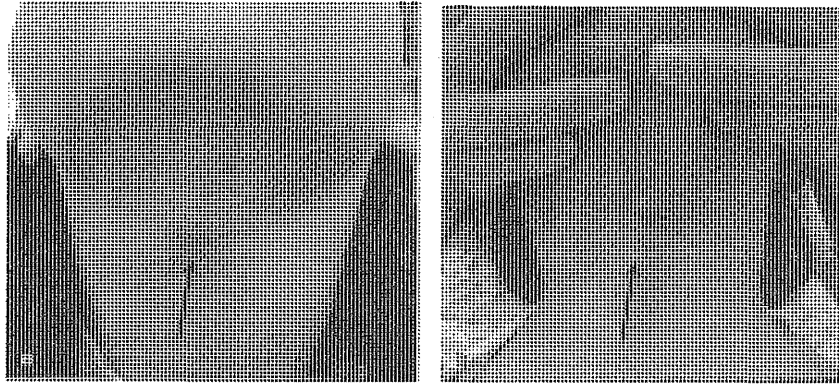


図5 正中頸嚢胞の外観

舌骨に重なるように認められる皮下腫瘍(矢印). 可動性は不良,
bは感染にて自壊した既往がある.

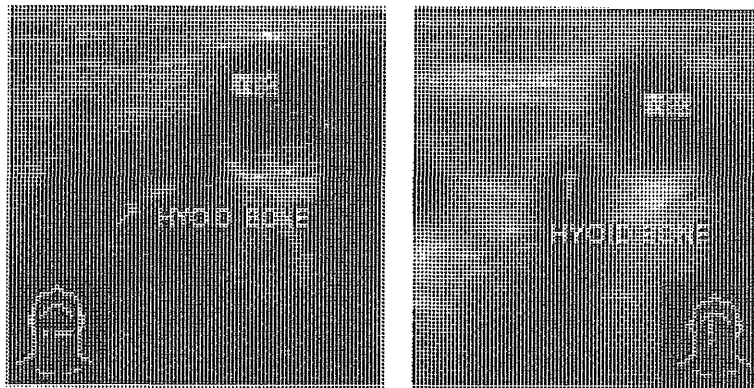


図6 正中頸嚢胞の超音波検査所見

Hyoid bone : 舌骨

舌骨に接して皮下に嚢胞を認める.

も頻度が高い.

a. 症状

幼児期に、舌骨の前方の頸部正中に表面平滑な2~4 cmほどの強性硬の皮下腫瘍として発見されることが多い(図5). 自覚症状はないものの親が気付くことが多い. 細菌感染を起こすと急に熱感, 発赤, 腫脹, 疼痛を発症する. 自壊して皮膚瘻を形成することもあり, 粘液の流出を認める⁷⁾.

b. 検査・診断

頸部の正中に存在し, 舌骨とほぼ接しており, 可動性のない皮下腫瘍である. 病変は皮下の表

在近くにあるため超音波検査が非常に有益で, 病変の広がり, とくに舌骨との位置関係や連続性が確認できる(図6). また正常甲状腺を確認することで腫瘍が異所性甲状腺でないことがわかる. CT, MRIが行われる場合もある. 異所性甲状腺との鑑別には甲状腺シンチグラフィを行うこともあったが, 現在ではあまり用いられない.

c. 治療

放置すると発癌の可能性は数%といわれており, 感染症状がなくても根治切除を行うことが望ましい⁸⁾⁹⁾. 感染にて皮下に炎症の強い腫瘍

ができてきた場合には、抗菌薬投与を行う。消退しない場合には切開・ドレナージを行うが、自壊することも多い。周囲の炎症が強い時期には根治術を避ける。手術も煩雑になり再発率が高いといわれている。全摘のポイントは舌骨の中央部を含めて、舌盲孔（舌の根元）ぎりぎりまで摘出する（シストラंक法：Sistrunk's procedure）ことである²⁷⁾⁹⁾。強い炎症を繰り返す経過をたどると、瘻孔からの枝分かれが多くなり、完全切除が難しくなる傾向があるが、一部でも残すと再発するといわれている⁷⁾⁹⁾。

6. 側頸瘻

前述のように第1鰓溝、第2鰓溝由来のものがある¹⁾²⁾（図2）。正中頸嚢胞、梨状窩瘻と比較すると頻度は低い¹⁰⁾が、梨状窩瘻より多い¹⁰⁾。

a. 症状

側頸瘻（嚢胞）もともに頸部の炎症性腫瘤として発見されることが多く、容易に皮膚が破れて皮膚に瘻孔を生じる。第1鰓溝由来のものは下顎骨下縁から外耳道に至る瘻孔を形成しており顎下腺部に腫瘤を生じる¹⁰⁾。瘻管からの分泌が外耳道より排泄されることがあり、中耳炎、外耳道炎とされて治療されることもある。また第2鰓溝由来は扁桃窩から胸鎖乳突筋前縁下1/3に瘻孔（皮膚につながった孔）を示すことが多い¹⁰⁾（図2-a）。瘻孔は学童期以前に認識されていることが多いが、気付かれず学童期以降若年成人までの間の感染による発症もみられる。

b. 診断

瘻孔の位置、膿瘍形成の部位が診断に有用である（図2）。正確な診断には瘻孔にゾンデを通して向きを確認することや、瘻孔への造影剤注入による透視検査が有用である³⁾。腫瘤を形成した場合には超音波、CT、MRIいずれも位置の把握に有用である。

c. 治療

側頸瘻で感染により膿瘍を形成することがある。腫瘤の位置は特徴的である。瘻孔を認める

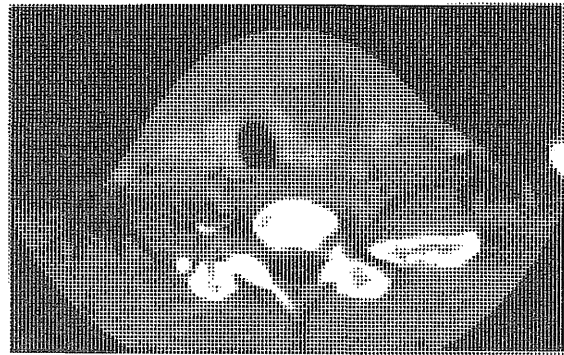


図7 梨状窩瘻 造影CT

場合には瘻孔を通しての排膿・ドレナージが望ましいが、膿瘍部直上の皮膚が自壊して新たなドレナージ路が形成されることもある。瘻孔を認めない場合には膿瘍切開によるドレナージもやむを得ない。抗菌薬の投与は補助的に有用である。

第1鰓溝、第2鰓溝由来ともに瘻孔の外科的全摘出が必要である¹⁰⁾。第1鰓溝由来側頸瘻は、耳下腺と接し、顔面神経と交差するように走行しており損傷に細心の注意を要する。また第2鰓溝由来では、瘻孔が長いため胸鎖乳突筋前縁下1/3の外瘻孔から瘻孔を舌骨あたりまでまず剝離し、次に舌骨から扁桃窩まで剝離する階段状切開によるアプローチが必要となる。どちらも瘻孔を残すと再発する。

7. 梨状窩瘻

梨状窩瘻は下咽頭の左梨状窩から下咽頭収縮筋を貫通して甲状腺周囲の結合組織内に達する瘻孔であり、右側にも発生するが、その頻度は全体の1/10程度である⁴⁾。

a. 症状

梨状窩瘻による嚢胞は、下部頸部正中よりわずかに左寄りに中心があり一部が甲状腺と重なった位置に認められる。前頸部の有痛性腫脹が特徴的で抗菌薬内服などにより軽快したり、自壊して軽快することを繰り返す例もある。膿瘍形成に上気道炎が先行することもある。新生児期

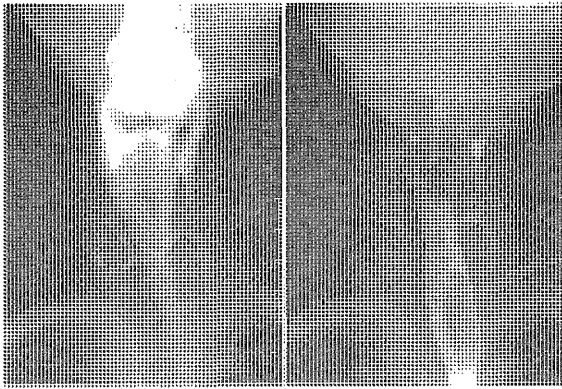


図8 梨状窩瘻 嚥下造影

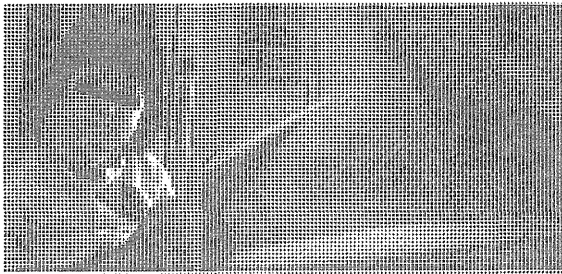


図9 頸部リンパ管腫外観

には腫瘍の圧排による上気道狭窄症状を認めたり、ミルク摂取後に腫瘍を圧迫すると口からミルクがあふれてくるなどの症状を認めたりする。

b. 診断

新生児期には側頸部が大きく膨らむ例がある。幼児期以降は甲状腺部に一致した炎症性腫瘍として認められる。超音波検査、CT、MRIでは膿瘍が甲状腺の上極を削るように存在している(図7)。炎症消退期もやはり甲状腺外側部の部分欠損を認めるのが特徴的である。また嚥下造影、咽頭食道造影により梨状窩から造影剤が瘻孔に沿って下行していくのが観察される(図8)。内視鏡的に梨状窩に瘻孔の開口部を認める⁴⁾⁶⁾。

c. 治療

急性炎症、膿瘍形成時には抗菌薬投与、切開排膿ドレナージによる対処を行う(図4)。診断

が確定したら炎症消失後安定期に外科的に切除を行う。外瘻孔または梨状窩から色素を注入し瘻孔を染色して見やすくしたり、細いカテーテルを挿入してそれをガイドに瘻孔を剝離する。上喉頭神経、反回神経などと交差するため、切除に慎重を要する。内視鏡的焼灼術や硬化療法⁷⁾の報告もあるが、瘻孔が残存すると再発すると考えられている。

II その他の先天性嚢胞性疾患

1. リンパ管腫

小児期に症状を呈する比較的よくみられる頸部の疾患としてリンパ管腫がある。リンパ管腫は大きささまざまなリンパ嚢胞を主体とする腫瘍性病変で、ほとんどが先天性に発生する良性疾患である。リンパ嚢胞が全体の多くを占める場合には「嚢胞状」、数mm単位の径の小さい嚢胞が散在する場合には「海綿状」と大別している。リンパ管腫病変は感染を起こしやすく、経過中しばしば炎症を起こし、発熱・腫脹を伴う有痛性腫瘍に急変する。蜂窩織炎様を呈し膿瘍を形成することは少ない。もともとの腫脹がわずかな場合に病変に気付かれておらず、急性感染や内出血を起こしてから初めて診断されることもある。

a. 症状

頸部では体表から観察できる部位に病変が存在することが多いが(図9)、中には咽頭後壁から下顎骨弓部の内側に病変が存在し、まったく気付かれない場合もある。体表に突出する病変は、平時は弾性軟～硬であり圧痛はない。可動性はなく、押さえれば変形する場合もあるが、容積は変わらない。

感染時には体表への突出が増大し、発熱、局所の発赤・腫脹・圧痛等の炎症所見がみられる。乳児期は組織が柔らかいためとくに腫脹は強いと考えられ、咽頭内腔へ突出する場合に上気道狭窄症状が出て、緊急に気道確保が必要となる

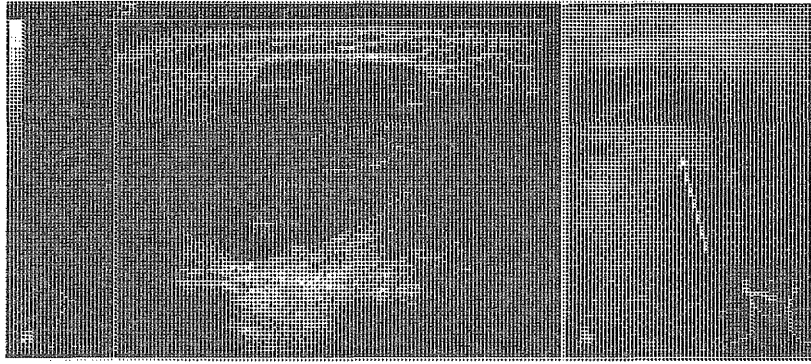


図10 リンパ管腫超音波検査所見

- a : 頸部嚢胞性リンパ管腫
- b : 嚢胞内出血
- 2層性の嚢胞内容液 (矢印)

こともある。舌の病変も比較的多いが炎症により腫大し、疼痛と腫脹による嚥下困難等を呈する。舌は突出して閉口困難となる場合もある。

b. 画像診断

1) 超音波検査

一般にもっともよく行われる検査であり、診断的意義も非常に大きい。大小の嚢胞が無エコー域として認められる(図10-a)。これらの間には薄い隔壁が存在し、また嚢胞壁外には大小の血管を認める。内部に出血があると嚢胞内のエコー輝度が上がり、血液成分が沈殿して2層に分かれた像を呈する(図10-b)。感染にて炎症が強い場合には壁の肥厚が認められる。

2) CT

被曝の問題はあるが、有意義な検査である。病変部はLDAの嚢胞の集簇として認められ、隔壁や周囲に血流は豊富である。とくに病変の範囲をみるのに優れている。

3) MRI

MRIは造影剤を使わずに腫瘍の性状を詳細に描出できる。とくにT2強調像では腫瘍の伸展、周囲組織との関係の把握が容易である。一般的に病変はT1強調像で低信号、T2強調像で高信号を示す。腫瘍内に出血や蛋白成分が混在している場合、T1強調像で高信号を示す部

分もあり、嚢胞内の性状により信号強度に差を認める。

c. 治療

1) 適応

リンパ管腫は良性疾患であるが根治は難しいことが多い。治療が必要となるのは以下の3点のいずれかが理由となる¹¹⁾。

<リンパ管腫治療適応となる条件>

- ① 腫瘍が外観上問題となる
- ② 腫瘍が身体機能的問題を生ずる
- ③ 有症状である

頸部の大きな病変は目立つため治療を受けるのは当然であるが、病変があまり目立たず、本人も家族も気にならないという場合には治療は必ずしも必要でない。逆に目立たない部位にあっても、気道の圧排・狭窄がある場合には治療適応がある。また外観上目立たず、機能的にも問題を生じていなくても、内出血や感染が頻回で、発熱、疼痛を繰り返し生活に支障をきたすような場合には積極的治療を選択すべきである。

2) 治療法

「外科的切除」、「硬化療法」に大別される。

リンパ管腫は完全切除できれば完治するため、短期間で治療を完了できる。とくに海綿状

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) 横山稜太郎 (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

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る、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 Tetsuo 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

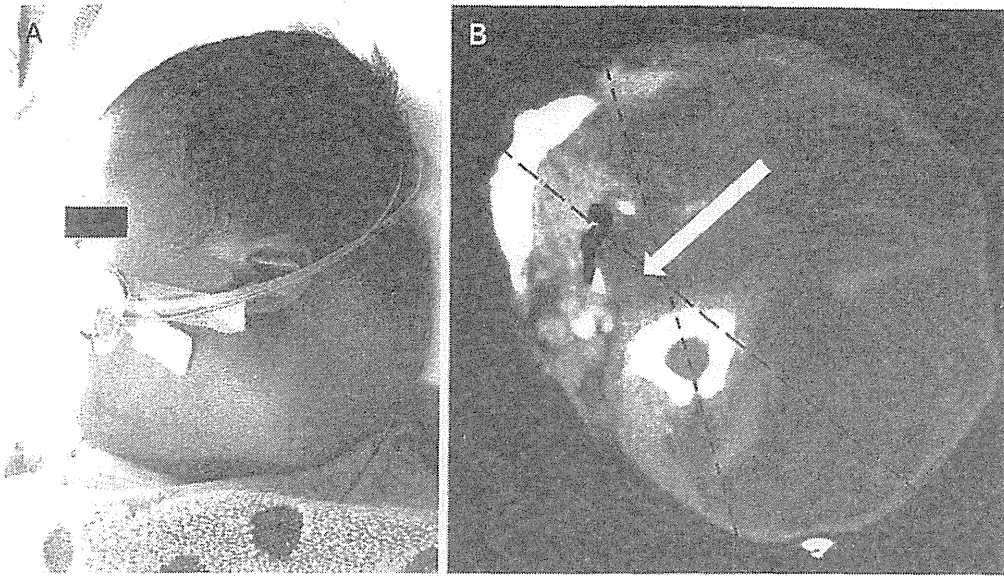


図1 咽頭後壁へ伸展する左頸部リンパ管腫による気道狭窄
A, 外観写真, B, 造影CT。

左頸部の巨大なリンパ管腫。

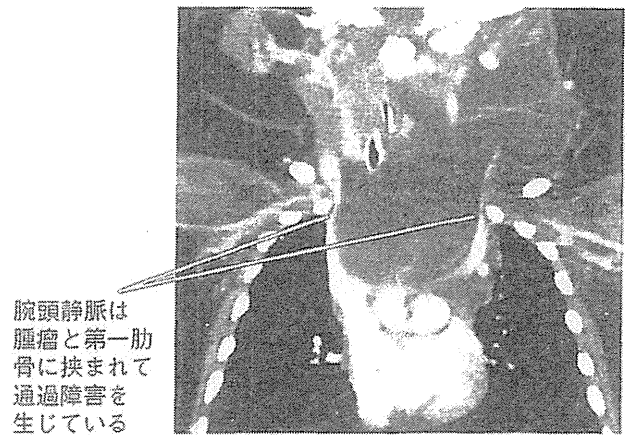
矢印：咽頭後壁間隙への病変の進展により咽頭腔は強度の狭窄を示す。

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胞性である。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。