

症 例

Cervical Cystic Hygroma の 1 例

大阪市立大学医学部外科学教室（指導：白羽弥右衛門教授）

門脇 宏・岩本洋三・光吉 聖・浜中良郎・朝倉 保

大阪市立大学大学院医学研究科外科学専攻（指指：白羽弥右衛門教授）

上 居 進・服 部 洋

（原稿受付 昭和37年12月10日）

A CASE OF CERVICAL CYSTIC HYGROMA

by

HIROSHI KADOWAKI, YOZO IWAMOTO,
YOSHIO HAMANAKA, TAMOTSU ASAKURA

(From the Department of Surgery, Osaka City University Medical School)

SUSUMU DOI and HIROSHI HATTORI

(From the Department of Surgery, Osaka City University Graduate School)

A seven month old girl gave a history of having noticed a large semifluctuating mass surrounding her neck without anyone of respiratory difficulties, dysphagia and infection of the tumor.

A diagnosis of cervical cystic hygroma was made, and the main portion of the tumor was removed successfully under an endotracheal anesthesia, leaving its small portion invading deeply into the floor of the mouth.

The embryology, pathology, clinical course and treatment of the cystic hygroma are briefly reviewed in literatures.

小児にみられる腫瘍のうち cystic hygroma の頻度は余り高くないが、これは小児外科の領域でかなり重要な疾患である。しかも、従来の教科書には本症に関してわずかに言及されているにすぎない。たまたま最近、われわれも本症の 1 例を経験することが出来たので、ここにその症例を記載するとともに、若干の文献的考按を加えてみたい。

症 例

生後 7 カ月の女児。満期 正常分娩。生下時 体重は 3.25 kg. 家族歴に特記すべきものがない。生下時すでに左頸下部から頤下部にかけて軽度の腫脹があるのに気づかれていた。その後の発育は順調であつたが、左

頸下の腫脹もしだいに増大し、両側の前頸部、側頸部にまで及んできた。生後 6 カ月日某医により左側腫瘍の一部を摘出されたので、腫瘍はやや縮小したが、その後再び腫瘍は増大し、生後 7 カ月日には頸部をとりまく大きな無痛性腫瘍を主訴として当科に受診するに至つた。

初診時、両側耳下部から頸下部、頤下部にかけて一連の腫瘍があり、その表面はやや凹凸不整で軟かく、境界は不明瞭、かつ全体にわたつて波動が証明された。腫瘍の透光性は認められたが、圧縮性は証明されなかつた。また、呼吸時腫瘍の圧縮性および膨隆性も認められなかつた(図 1)。軽度の呼吸困難があり、嘔吐を伴う食欲不振と睡眠障害とを訴え、体重増加も衰え

図 1



両側耳下部より顎下部、頤下部にかけて、波動を触れる軟い腫瘍がある。

ていた。入院時検査所見中血液には特記すべきものがなく、胸部レ線像でも異常陰影を認めなかった。

そこで、頸部囊腫状ヒグロームと診断、気管内麻酔下に、まず左半分の腫瘍摘出術を行つた。すなわち、左顎下部に約5cmの皮切をおき、露出された蜂窠状囊腫を可及的一塊として摘出した。しかし腫瘍は顎下部、頤下部から口腔底にまで充満、浸潤しており、そのために、口腔底に向つて浸潤している部分を切除し

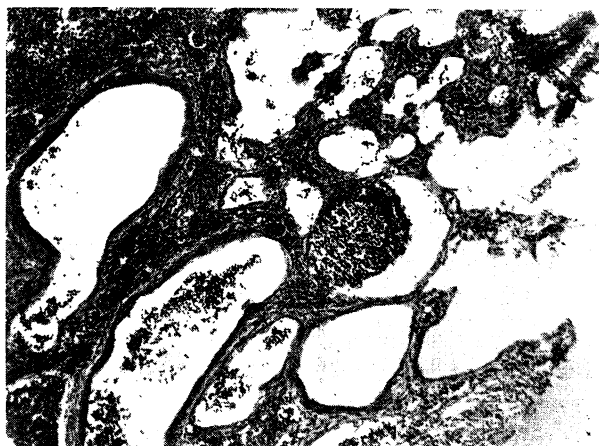
えなかつたが、できるだけ囊腫を開放したのち、内腔にヨードチンキを塗布して内腔上皮の荒廃をはかり、ゴムドレーンを挿入、第1次手術を終了した。9日後に、右半分の腫瘍に対しても、前回と同様の手術を行い、術後10日に軽快退院した。退院後2カ月の現在、腫瘍の再発はみられず、食欲も増加し、順調な発育をとげている。

組織学的所見では、大小の脈管腔が認められ、その間の結合織にはリンパ球の集団が多くみられる。これは、リンパ管の過剰増殖ならびにその拡大像と考えられるが、すべてよく分化した形をとっている(図2)。

考 按

囊性ヒグロームは cystic hygroma, hygroma cysticum, hygroma cysticum colli, lymphangiectasia congenita などとも称されているが、Ravitch and Rushによれば、Redenbacker(1828)が ranula congenita として記載したのが最初といわれ、Wernher(1843)が本症をはじめて cystic hygroma (Kysten-hygrome) と命名した。その後、Koester(1872), Sabin(1901), Dowd and McClure(1913), Goetsch(1938)らの努力により本症の本態がしだいに明らかにされてきた。Ravitch and Rushによれば hygroma の語源はギリシヤ語で moist or watery tumor を意味するといひ、Dorland の辞書でも、hygroma とは "Sac, cyst or bursa distended with fluid" となつており、cystic の語は余分といえるわけであるが、病理解剖学的な立場からすれば、cystic

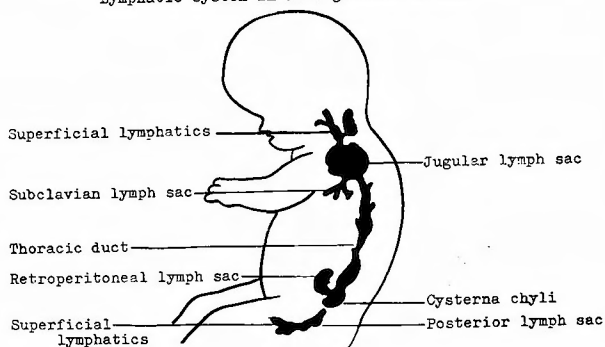
図 2



H. E. ×100, 内皮細胞におゝわれた大小の脈管腔があり、その間の結合織中には多くのリンパ球の集団がみられる。

図 3

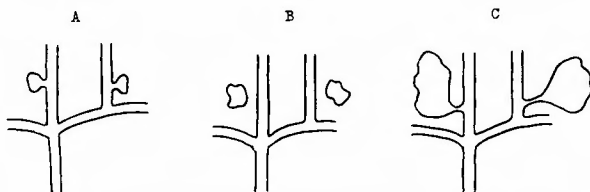
Lymphatic system in an eight week embryo



(Ravitch and Rush) より

図 4

Stages in the formation of the primitive jugular lymphatic sacs



A: Endothelial pouches formed from the internal jugular veins

B: Lymphatic sacs divorced from internal jugular veins

C: Paired jugular sacs reunited to the jugular veins

(Childress et al. より)

lymphangiomaと呼ぶ方が適切であるといわれている。

発 生

Ravitch and Rush によれば、本症の発生病理は主として Sabin, Goetschらのリンパ系の発生学的研究により明らかにされた。Sabin は、リンパ系のすべてが静脈から発生する5つの primitive lymph sac から発育、分化したものであることを明らかにし、彼女はこれを lymph hearts と名づけた。したがって、リンパ系は modified vein と称さるべきものである。すなわち、胎生2カ月の終りになると、これらの primitive lymph sac が完成され、つぎの5カ所に存在するようになる(図3)。

1. paired jugular sacs lateral to the jugular veins
2. unpaired retroperitoneal sac at the root of mesentery
3. paired posterior sacs in relation to the sciatic veins

primitive lymph sacの発生についてcysterna chyli, 胸管, subclavian lymph sacも形成される。ついで, primitive lymph sacからは遠心性の outbuddingにより末梢リンパ系が形成されてくる。したがって、胎生期にこれらの primitive lymph sac がなんらかの原因により sequestraton をおこしたばあいには、もともと発育、増殖する強い潜在力をもっているこれらの組織が、異所的に周囲に向って増殖、リンパ腔を形成し、ここに cystic hygroma が形成されると説明されている。事実、少数の例外を除いては、胎生期に primitive lymph sac が存在していた部に近く発生するものである。

頸部に発生する cystic hygroma の解釈として、Childress は、Sabinの説を図式化し、つぎのごとく説明している(図4)。すなわち、primitive jugular sacの発生には3段階があり、第1の段階では内頸静脈から内腔が内皮細胞によつておおわれた pouch が膨出す

る。ついで、第2段階ではこれが静脈から分離して sac を形成する。さらに、第3段階では parent vein に再結合し、これからのちには周囲に向つて末梢リンパ系を形成して行く。この第2の段階で、primitive jugular sac が sequestrate され、静脈に再結合されないばあいには、将来この sac から cystic hygroma が形成されるという。このさい Goetsch は、sequestrate された sac が、将来頸部を形成すべき組織中に含まれておれば、頸部 cystic hygroma が発生することになり、従隔となるべき組織中にあれば、mediastinal cystic hygroma となり、さらに両組織中にまたがつて存在するばあいには、cervicomediastinal type となると説明している。

病 理

リンパ管腫が真の腫瘍であるか否かは、なお異論のあるところであるが、一般には真性腫瘍と組織奇型の中間的存在として理解されているようである。このことは、cystic hygroma の発生病理を考え合わせるときよく首肯されるところである。なお Galofré によれば、Landing and Farber はリンパ管腫をつぎのごとく分類している。

1. lymphangioma simplex (capillary lymphangioma) composed of small thin-walled lymphatic channels

2. Cavernous lymphangioma composed of larger thin-walled lymphatic channels, often with fibrous adventitial coats

3. Cystic lymphangioma (hygroma) composed of large cystic spaces lined with endothelium, often with thick walls containing collagen and smooth muscles in varying proportions

したがつて、cystic hygroma も本質的には他のリンパ管腫と異なるところがなく、単に形態学的に cystic space が比較的大きいというにすぎない。また、上記3種のリンパ管腫の間には移行型が多いものであるから、これらすべてを単に lymphangioma と呼んではどうかという提案もなされている。

肉眼的には単房性または多房性で、直径1mm～5cm大の個々の cyst からなり、境界は余り鮮明でなく、その壁は感染のないかぎりきわめて薄い。血管、神経の周囲にしばしば微少な cyst が入り込んでいる。多くは漿液性内容をもっているが、ときに血性を帯びていることがある。

組織学的には、薄い結合性の壁からなり、内腔は1層の扁平な内皮細胞層によつておおわれており、壁内

にはリンパ球の浸潤があり、リンパ濾胞、胚中心のみられることもある。また、cyst が内皮細胞の発芽によつて増殖するにあつて、周囲組織のなかに入り込み、あるいはこれをとり囲むために、これらの組織が cyst を横切り、あたかも cyst に固有の隔壁があるかのごとき trabeculation が形成され、そのなかにはしばしば平滑筋線維が含まれていることもある。

臨床症状

Ravitch and Rush によれば、性別、人種による差はなく、Anderson は小児にみられた758例の良性腫瘍のうち、本症の20例がみられたといい、本症の頻度は余り多くない。

発症年齢は、生下時すでに存在するために、分娩を妨げるばあいもある。50～60%は生後1年以内に発症し、80～90%は生後2年以内に発症、ときには成人にもみられるという。Childress が集計した18例の mediastinal type 例の年齢は2才から61才におよび、その大部分が成人によつて占められているが、これは発生部位の関係から発見が遅れたためであろうと推定される。

発生部位は、Ravitch and Rush によれば、頸部75%、腋窩20%、5%は縦隔、後腹膜腔、骨盤腔、鼠径部であつたという。Galofré らによると、結腸、腎、大網、副腎にも稀に発生することがあるという(表1)。Gross によれば、頸部に発生するものの多くは、posterior triangle に発生し、ときに鎖骨下を介して axillary hygroma と交通するものがある。また、頸部の anterior triangle にも発生するが、この形をとるものは口腔底近くに発生し、intraoral hygroma をしばしば

表 1.

Distribution of tumor by site of occurrence

Neck	104
Neck and mediastinum	9
Floor of mouth	6
Face and lip	6
Neck, floor of mouth and tongue	4
Neck and floor of mouth	3
Neck, mediastinum and axilla	2
Mediastinum	2
Mediastinum and axilla	1
Axilla	1
Right lower abdominal quadrant	1
Left buttock	1
Groin	1

Total

141 cases

(Galofré et al より)

合併して、咽頭、上気道を圧迫することがある。治療にあつても口腔底に向つて侵入した cyst を完全に摘出することはまず不可能である。頸部に発生するもののうち約2～3%は mediastinal extension を示し、いわゆる cervicomedial hygroa の型をとるので、必ず術前の胸部レ線検査を行つておかねばならない。

症状と経過

頸部に発生したものは通例柔かい腫瘤が存在するというだけで、無症状である。ときに呼吸困難、嚥下障害などをおこすが、窒息死を来すことは稀有である。Gross によれば、上気道の lymphatic drainage area に位するために、上気道感染時に囊腫内容が感染し、腫瘤が急速に増大することがある。しかし、この感染が消褪すれば、腫瘤内をおおう内皮細胞が破壊され、自然治癒を来す症例もあるという。この現象に着目し、治療の目的で故意に内腔を感染させる方法も行われたようである。Childress によれば、本症が縦隔内に発生したばあいにも特有な症状がなく、縦隔腫瘍としての一般症状を示すにとどまり、手術によつて診断の確定することが多いという(表2)。

鑑別診断上、正中頸囊腫、鰓性囊腫、深在性血管腫、皮様囊腫、脂肪腫、頸部髄膜水瘤などを除外せねばならないが、ふつう容易である。

表 2.

Distribution of patients according to main complaint	
Presence of tumor	120
Difficulty in swallowing	3
Protrusion of tongue	3
Inflammation	3
Swelling (floor of mouth)	2
Dyspnea	1
Frequent colds	1
Fever and mass	2
None	6
Total	141 cases

(Galofré et al より)

治療

稀に自然治癒をみる例もあるというが、通例には望みえない。従来、放射線療法、切開排液、穿刺吸引、硬化剤の注入などが試みられているが、いずれも余り有効ではない。ことに、硬化剤の注入は、腫瘤が血管に密接してこれを取り囲んでいたたり、または静脈腔内に開口している可能性もあるので、きわめて危険である。したがつて、手術的に切除するのが最良の方法と

されている。Ravitch and Rush は、手術の時期としては未熟児のみが唯一の例外で、他はあらゆる年齢において発見次第手術すべきであるとのべている。なお Swenson は、術前に水溶性ヨード剤を注入しレ線撮影を行つておくと、腫瘤の拡がりの程度を知る上にある程度参考になるとのべている。

手術は気管内麻酔下に行う。症例によつては被膜がはつきりしているので摘出の容易なものもあるが、多くは周囲組織のなかに侵入しているために、その境界が不明確であり、しばしば血管、神経をとり囲んでいる結果、精密な長時間の手術を必要とし、もつとも困難な手術の1つに数えられている。手術操作中に被膜を破り、内容がもれると、その境界が全く解らなくなり、その後の手術操作もきわめて困難になるので、慎重な剔出操作が望まれる。しかし、本症は悪性腫瘍ではなく、また悪性化することも知られていない。したがつて、正常組織を損傷することがあつてはならず、とくに顔面神経下顎枝、副神経、舌下神経、上腕神経叢の損傷を避ける注意が肝要である。Ravitch and Rush によれば、肉眼的に腫瘤を完全に摘出しえたと考えられるばあいでも、しばしば微少な cyst の残存することが当然考えられるが、臨床的にはかかるばあいでも再発をみることがないという。口腔底、神経周囲などに侵入しているばあいには、完全摘出がしばしば不可能である。このようなばあいには腫瘤の主要部分を摘出したのち残存腫瘤を開放し、2%ヨードチンキを塗布、内腔をおおう内皮細胞の荒廃を計つておけば、再発防止に有効であるという。

本論文の要旨は昭37年10月13日第152回大阪外科集談会において発表された。御指導、校閲を賜つた白羽弥右衛門教授に感謝する。

参考文献

- 1) Chisholm, T. G., et al. : Visible lesions of the neck in children. *Pediatric Clinics of North America* **6**, 1011. 1959 W. B. Saunders. Co., Philadelphia and London.
- 2) Childress, M. E., et al. : Lymphangioma of the mediastinum. Report of a case with review of the literature. *J. Thoracic Surg.* **31**, 338. 1956
- 3) Gross, R. E. : *The Surgery of Infancy and Childhood*. W. B. Saunders. Co., Philadelphia and London. 1956

- 4) Gross, R. E., et al. : Cervico-mediastinal and mediastinal cystic hygroma. Surg., Gynec. and Obst. **87**, 599. 1948
- 5) Galofré, M., et al. : Results of surgical treatment of cystic hygroma. Surg., Gynec. and Obst. **115**, 319. 1962
- 6) Ravitch, M. M., et al., Pediatric Surgery. Year Book Medical Publisher. Inc. Chicago. 1962
- 7) Swenson, O. : Pediatric Surgery. Appleton-Century-Crofts. Inc., New York. 1958