

症 例 報 告

造影により特異な画像所見を示した
頸部・縦隔リンパ管腫の1例

大塩猛人, 石橋広樹, 曾我美朋子, 高野周一
国立病院機構香川小児病院 外科

Unusual findings of contrast study in a cervicomedial cystic hygroma :
A case report

Takehito Oshio, Hiroki Ishibashi, Tomoko Sogami, Shuichi Takano
Department of Surgery, National Kagawa Children's Hospital

Abstract A one-year-old boy was referred to our institution because of a swelling during the expiratory phase, and depression during the inspiratory phase on the right lower cervix. He did not complain of any symptoms. He was diagnosed as having a cervicomedial cystic hygroma, a dumbbell-shaped mass, by findings of MRI studies. His family refused both sclerotherapy and operation. Contrast study was performed to clarify the location and connection of the cysts. During each respiration, contrast material containing lymphatic fluid moved with a to-and-fro motion. The changes in swelling and depression on the neck were the result of changes in the shape of the cystic mass due to the intrathoracic pressure. At two years of age, severe swelling in his right cervix developed. This was due to infection and hemorrhage of the lymphangioma. Antibiotic administration and aspirations of the lymphangioma, a contrast study was repeated. The large cervicomedial mass maintained a fixed form with pressure of 40cm H₂O, and was not influenced by breathing motions.

The reason for the difference in the findings of each contrast study is thought to be that in the first study, the inside pressure of the lymphangioma was low, while in the second, the pressure was much higher than the intrathoracic pressure.

Keywords Contrast study, Lymphangioma, Dumbbell, Respiration, Child

はじめに

リンパ管腫は小児の日常診療においてしばしば認められる疾患である。稀な発生部位である頸部から縦隔に連なる嚢胞状リンパ管腫において嚢腫

造影を施行したところ、特異な画像所見を認めたので報告する。

症 例

症 例：1歳5ヵ月, 男児

原稿受付日：2008年7月4日, 最終受付日：2008年9月24日

別刷請求先：〒765-8501 香川県普通寺市普通寺町2603 国立病院機構香川小児病院 外科 大塩猛人

主 訴：右前頸部下方の呼吸性膨隆と陥凹

既往歴：特記すべきことなし

現病歴：生後9ヵ月頃から祖母が、右前頸部下方が呼吸性に膨隆と陥凹を繰り返しているのに気づいた。近医を受診し当科へ紹介された。

現 症：右前頸部下方に柔らかい腫瘤を認め、

呼吸時に膨隆し吸気時に陥凹消失した (Fig.1).
他に異常所見はなかった。

画像所見：右頸部下方において、超音波検査で多房性、胸部X線写真 (Fig.2) で右上縦隔の腫瘤陰影および気管の左方偏位、MRI 検査 (Fig.3) で右頸部下方から右上縦隔に至る dumbbell 型の囊腫性

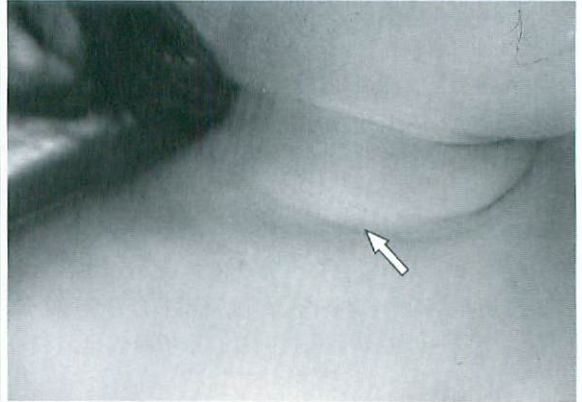
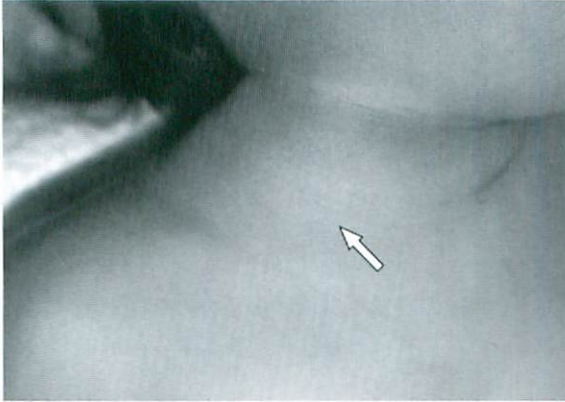


Fig.1 Clinical photograph of the patient (at 1 year 5 months of age)
Note the swelling in the expiratory phase and depression in the inspiratory phase.
a : Expiration
b : Inspiration

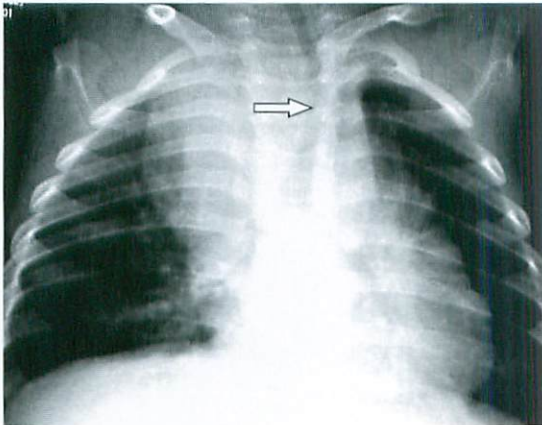


Fig.2 Chest X-ray film
The trachea is located in the right side of the mediastinum.



Fig.3 Findings of coronal T2-weighted MR images
A dumbbell-shaped mass is noted between neck and mediastinum.

腫瘤を認めた。

診断：右頸部から縦隔に存在する囊胞状リンパ管腫と診断した。治療を勧めるも、家族は穿刺吸引排液のみを希望し、手術や硬化療法の同意が得られなかった。1歳5ヵ月時に、適応はないが家族の強い希望により、囊腫の穿刺吸引排液と同時に、呼気時に膨隆し吸気時に陥凹消失する囊腫の状態把握と占拠部位および囊腫相互の関連を確認する穿刺造影を目的に入院した。

入院時所見：体温36.0℃、脈拍124/分・整、呼吸数38/分、体重13kg。全身所見に異常はなく、局所所見として右前頸部下方は呼吸性に膨隆と陥凹を繰り返していた。

検査所見：血液・生化学検査、出血凝固機能検査、腫瘍マーカーなどに異常を認めなかった。

造影所見：全身麻酔下、右前頸部下方の囊腫を穿刺しチューブを留置して、3倍希釈血管造影

剤を10ml注入して造影した。最大径の囊腫内に造影剤が注入され、他の囊腫との交通は不明であった。X線透視にて呼吸運動に伴い囊腫の占拠部位および形態の変化と内容液の移動を認めた(Fig.4)。呼気時に縦隔内の囊腫は、その大部分が縦隔内より頸部側へ押し出され縮小して細長くなった。それに連なる右前頸部囊腫は、膨隆し増大した。一方、吸気時に頸部の囊腫は著明に縮小した。その際に縦隔内では、囊胞は奥深く引き込まれ移動して球形に膨隆し増大した。注入した造影剤は、呼吸運動毎の囊腫の位置と形態変化に伴い、頸部と縦隔の囊腫内を早い速度で“to and fro”する所見を示した。検査後、造影剤を含むリンパ液を吸引除去した。なお、造影前に吸引した内容液の電解質の性状は血清とほぼ同様であった。

その後の経過：右前頸部下方の膨隆と陥凹は持続したが、胸部X線写真にて気管の偏位は改善し

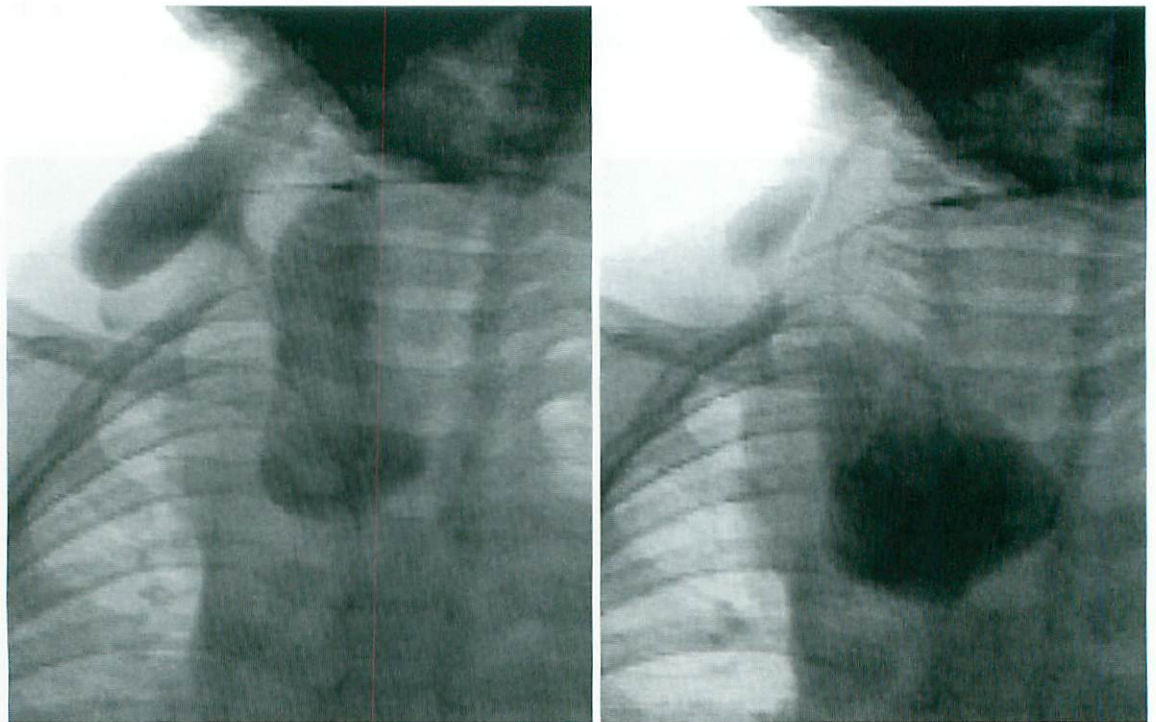


Fig.4 Contrast study of cystic hygroma

During each respiration, contrast material containing lymphatic fluid moved in a to-and-fro motion. The shift of swelling and depression on the neck is the result of the change in the shape of the cystic mass due to the intrathoracic pressure.

a : Expiration

b : Inspiration

a | b

た。家族の希望にて外来で経過観察していた。

2歳6ヵ月時に発熱、右頸部の疼痛と著明な腫脹をきたし入院した。血液検査ではWBC 17,200/mm³、CRP 13.5mg/dlと炎症所見を呈し、CT検査で頸部および縦隔の嚢胞状リンパ管腫の著明な増大所見を示した。感染および嚢腫内出血による急激な増大と診断した。抗生剤投与(amikacin sulfate)を行い、嚢腫穿刺にて漿液性と淡血性内容を吸引し頸部の膨隆は縮小した。穿刺吸引液の性状は、漿液性はリンパ球(73%)が、淡血性は好中球(79%)がほとんどを占めた。菌の検出はできなかった。

1ヵ月後、右前頸部腫脹を認め(Fig.5)家族により硬化療法の希望があり入院した。MRI検査では縦隔の嚢腫は二層性を示した。全身麻酔下に嚢腫を穿刺した。縦隔内の嚢腫内圧は40cm水柱で、その内圧は呼吸性変動を認めなかった。生食で2倍希釈した血管造影剤を10ml注入し再度造影した。X線透視下に観察すると、呼吸運動による嚢腫の占拠部位および形態の変化や内容液の移動は認めなかった(Fig.6)。造影剤を含む内容液を吸引除去した後に、生食10mlに1KEのOK-432を混和して注入した。4日間、気管内挿管して呼吸管理した。嚢腫内にチューブを留置して吸引を続行し

6日目に除去した。

その後、頸部の腫脹は縮小傾向を示し、1ヵ月半後には外観上頸部の腫瘍は認められなくなった。2歳9ヵ月にて縦隔に腫瘍陰影を認めるが、右前頸部下方の呼吸性膨隆と陥凹は見られていない。

考 察

リンパ管腫 lymphangioma は発生学的異常であり、vascular malformation の一つの病型である¹⁾。胎生2ヵ月頃、左右頸部、後腹膜、腸間膜根部、左右大腿静脈根部に現れた原始内皮嚢が互いに繋がりリンパ系が形成される。この発生過程の異常により種々の形態学的異常をきたす。毛細リンパ管腫、海綿状リンパ管腫、嚢胞状リンパ管腫(cystic hygroma)に分類され、しばしば混在する¹⁾。嚢胞状リンパ管腫の好発部位は頸部であり、その1~2%が縦隔へ進展し、1%以下の嚢胞状リンパ管腫が縦隔のみに発生する^{2,3)}。リンパ管腫の頸部から縦隔への下降は鎖骨下の血管の間で横隔神経の下降経路に従う⁴⁾。

嚢胞状リンパ管腫の外観は頸部では柔らかい膨隆として認められるが、縦隔内では外観からは不明である。われわれの症例では、前頸部下部にお



Fig.5 Clinical photograph of the patient (at 2 years 7 months of age)
There is no change in swelling during either the expiratory or inspiratory phases.



Fig.6 Repeated contrast study (at 2 years 7 months of age)
A large cystic cervicomedial mass maintains a fixed form and is not influenced by breathing motions.

いて呼吸運動に応じて膨隆と陥凹を繰り返していた。Limら⁵⁾は、頸部と縦隔リンパ管腫はその形態とサイズは呼吸によって変わると報告した。われわれが調べた範囲内において、他に同様な記載をした報告を見つけることはできなかった。なお、成人で、左鎖骨上の径3cm大のリンパ管腫で拍動性腫瘍を認めた症例の報告があった⁶⁾。

リンパ管腫の診断には画像検査が極めて有用であり、単純X線写真、超音波検査、CT検査、MRI検査、X線透視、造影検査などがある。

1) 単純X線写真撮影

頸部および縦隔においてリンパ管腫の占拠部位や圧迫による気道の偏位を知ることができる。木谷ら⁷⁾は胸部X線正面像、右側臥位像、左側臥位像、側面像において異なった所見を呈した前縦隔に位置した巨大リンパ管腫の5歳男児を報告した。リンパ管腫が縦隔構造物を襟巻状に取り囲んでいたため重力により内容液の移動が発生し体位によるリンパ管腫の形態変動がみられたと考えた。

2) 超音波検査、CT検査、MRI検査

頸部では超音波検査が縦隔内ではCT検査やMRI検査がリンパ管腫の形態、大きさ、多房性の有無、周囲臓器との位置関係を知るのに役立つほとんどの症例において施行されている。金川⁸⁾はCT、MRI検査はともに多房性嚢胞性腫瘍像を呈し、CT検査では水と同じ吸収域を呈するが、出血を伴うと吸収域が上昇する。MRI検査ではT1強調像では筋肉と同じかやや低い低信号を呈するが出血を伴うと高信号を示し、内部に特徴的な隔壁構造が認められると記載している。また、嚢腫内に出血すれば二層性に描出されることがある⁹⁾。

3) X線透視

Grosfeldら¹⁰⁾は、透視を施行し、呼吸と心拍動により嚢腫に波状の動きが見られたと報告した。

4) 造影検査

診断のために頸部嚢腫内に空気や造影剤を注入することにより異常をきたすことはない⁵⁾、稀にリンパ管腫の造影検査の報告がある。Choら¹¹⁾は左頸部から縦隔のリンパ管腫の診断にリンパ管腫を穿刺して造影し、胸管と心嚢の連絡のないことを確認した。われわれは呼吸性に前頸部下部の膨隆と陥凹している状態においてリンパ管腫を造影した。呼吸運動による胸腔内圧の変化に一致し

て頸部と縦隔において嚢腫の位置移動およびその形態の変化を繰り返し、それに伴ってリンパ液を含む造影剤がto and froした所見を示した。一方、頸部が著明に腫脹し嚢腫内圧が著明に上昇した時期に施行したリンパ管腫造影では同様な所見は認められなかった。

一般に嚢胞状リンパ管腫では、嚢腫内圧は陽圧で一定の形態を保ち可動性は少なく静止画像所見で検討される。一方、今回のわれわれの症例における前頸部下方が呼気時に膨隆し吸気時に陥凹する所見は、嚢腫が胸腔内圧の上昇する呼気時には頸部へ押し出され膨隆し、胸腔が陰圧となる吸気時には胸腔内へ引き込まれ縮小した結果であり、動的画像所見が極めて重要であった。呼吸運動に一致して嚢腫の形態変化を繰り返す要因は嚢腫内圧が比較的低圧であり胸腔内圧の変動の影響を受けたためと考えられる。同様な臨床症状および造影所見を示した報告はわれわれが調べた範囲内ではなかった。なお、感染と出血を起こし頸部から縦隔に著明な腫脹を生じた際の縦隔リンパ管腫では、その内圧は上昇し、また呼吸運動による胸腔内圧変化の影響を受けることなくその形態が一定で可動性が減少していたためと考えられた。

本症例ではリンパ管腫の大部分が縦隔に存在し、外部から打撲など外力の傷害を受けにくい状態にもかかわらず嚢腫内出血を認めた。出血の原因の一つに、呼吸運動による絶え間ない嚢胞の位置移動および形態変化とそれに伴う内容液の移動をしている状態にて、号泣やくしゃみなどさらに強い変動や感染などを挙げるができる⁹⁾と考える。

結 語

右前頸部下方において呼吸毎に膨隆と陥凹を繰り返す小児の嚢胞状リンパ管腫に穿刺造影を施行したところ、嚢腫はdumbbell型を示し呼吸運動に一致して頸部と縦隔間でリンパ内容液がto and froし、嚢腫の縮小と増大を繰り返している所見を示した。一方、頸部が著明に腫脹した時期に施行した造影では同様な所見は得られなかった。その理由として、嚢腫内圧と呼吸による胸腔内圧との圧差の関連が示唆された。

●文献

- 1) 窪田昭男：リンパ管腫 (lympangioma). 系統小兒外科学, 岡田 正編. 大阪, 永井書店. 2001, 754-758.
- 2) Glasson MJ, Taylor SF : Cervical, cervicomediastinal and intrathoracic lymphangioma. *Prog Pediatr Surg* 1991 ; 27 : 62-83.
- 3) Brown LR, Reiman HM, Rosenow ED, et al : Intrathoracic lymphangioma. *Mayo Clin Proc* 1986 ; 61 : 882-892.
- 4) Grosfeld JL, Ballatine TVN : Surgical respiratory distress in infancy and childhood. *Curr Prob Pediatr* 1976 ; 6 : 44-47.
- 5) Lim RA, Divertie MB, Harrison EG, et al : Cervicomediastinal cystic hygroma. *Dis Chest* 1961 : 40 : 265-275.
- 6) 竹本直明, 浜崎尚文, 古谷素敏, 他 : 胸部仮性動脈瘤との鑑別を要した, 縦隔嚢状リンパ管腫の1例. *日臨外会誌* 1993 ; 54 : 2550-2553.
- 7) 木谷勇一, 藤沢 順, 清水 哲, 他 : 体位により形態が変化した右縦隔巨大リンパ管腫の1例. *日小外会誌* 1994 ; 30 : 648.
- 8) 金川公夫 : 胸部疾患の画像診断法—モダリティーの比較—, 縦隔病変 : CT vs MRI. *日小放会誌* 2002 ; 18 : 80-88.
- 9) 対馬史泰, 渋谷剛一, 緑川 宏, 他 : 腫瘍内出血を来した小児縦隔リンパ管腫の1例. *青島医誌* 2006 ; 51 : 10-13.
- 10) Grosfeld JL, Weber TR, Vane DW : One-stage resection for massive cervicomediastinal hygroma. *Surgery* 1982 ; 92 : 693-699.
- 11) Cho BC, Kang SM, Lee SC, et al : Primary idiopathic chylopericardium associated with cervicomediastinal cystic hygroma. *Yonsei MJ* 2005 ; 46 : 439-444.