

症 例 報 告

小児顎下腺腫瘍の2例

森田有香, 野崎太希, 榎殿文香理⁴⁾, 細谷要介¹⁾, 長谷川大輔¹⁾
真部 淳¹⁾, 細谷亮太¹⁾, 川野孝文²⁾, 鈴木高祐³⁾, 齋田幸久
聖路加国際病院 放射線科, 同 小児科¹⁾, 同 小児外科²⁾, 同 病理診断科³⁾
東京都立小児総合医療センター 診療放射線科⁴⁾

Two cases of submandibular gland tumors in children

Yuka Morita, Taiki Nozaki, Akari Makidono⁴⁾, Yosuke Hosoya¹⁾, Daisuke Hasegawa¹⁾
Atsushi Manabe¹⁾, Ryota Hosoya¹⁾, Takafumi Kawano²⁾, Koyu Suzuki³⁾, Yukihiisa Saida

Department of Radiology and Pediatrics¹⁾ and Pediatric Surgery²⁾ and Pathology³⁾, St. Luke's International Hospital
Department of Radiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center⁴⁾

Abstract Submandibular gland tumors in children are rare, but have a higher rate of malignancy than parotid gland tumors. Although their preoperative assessments are important, it is often difficult to distinguish between benign tumors and malignant ones. Herein we report two patients, in whom it was confusing to discriminate the malignant potential from their radiological findings. We should pay attention to the difficulties of preoperative diagnosis of submandibular gland tumors in some patients, and discuss therapeutic measures with each specialist in the tumor board.

Keywords Submandibular gland tumor, Salivary gland tumor, Magnetic Resonance Imaging

はじめに

唾液腺腫瘍はいかなる年齢層にも生じ得るものの、小児に発生することは比較的稀である。唾液腺腫瘍の中では耳下腺腫瘍が約50～60%と最も頻度が高い。顎下腺腫瘍は唾液腺腫瘍の約15～30%を占めるにすぎないが¹⁾、耳下腺腫瘍と比較して悪性腫瘍の発生率が高いことが知られている²⁾。今回、小児顎下腺腫瘍の2例を経験したので超音波検査およびMR所見と共に報告する。

症 例

症例1 13歳, 男子

主訴: 左顎下腫脹

現病歴: 来院1週間ほど前より左顎下部の腫脹を自覚し、他院を受診。他院で施行されたMRにて左顎下腺良性腫瘍が疑われ、当院紹介受診となった。

既往歴: 特記事項なし

原稿受付日: 2013年1月9日, 最終受付日: 2013年3月6日

別刷請求先: 〒104-8560 東京都中央区明石町9-1 聖路加国際病院 放射線科

身体所見：左下顎角の前下方に径3cm程度のやや硬い腫瘍性病変を認める。体表の軽度膨隆あり。明らかな圧痛なし。

検査所見：血液生化学的に明らかな異常所見なし。

MR所見：左顎下腺に径26×24×26mmの境界明瞭な腫瘍性病変を認める。T1強調画像およびT2強調画像では対側の顎下腺とほぼ同程度の信号強度を呈し、均一な造影効果を認める (Fig.1)。

臨床経過：明らかな腫大リンパ節は認められなかった。画像所見から良性顎下腺腫瘍が疑われ、左顎下腺腫瘍核出術が施行された。

病理所見：核小体の目立つ不整形に腫大した核を有する腫瘍細胞が増生し、腺管内にはPAS陽性の顆粒を細胞内に有する。

免疫染色：CEA陽性、S-100陰性 (Fig.2)

病理診断より腺房細胞癌と診断され、腫瘍断端陽性であったため左顎下腺全摘術＋リンパ節郭清術が追加施行された。その際の病理所見では残存腫瘍なしと判断された。

症例2 14歳、女子

主訴：右頸部痛

現病歴：来院当日より右頸部痛を自覚し受診。頸部リンパ節炎の診断で抗菌薬加療されるも病変は緩徐に増大傾向であり、初診から約4か月後に疼痛の増悪を認めたため当院再診となった。

既往歴：特記事項なし

身体所見：右顎下部に径3cm程度の腫瘍を触知。軽度圧痛あり。

検査所見：血液生化学的に明らかな異常所見なし。

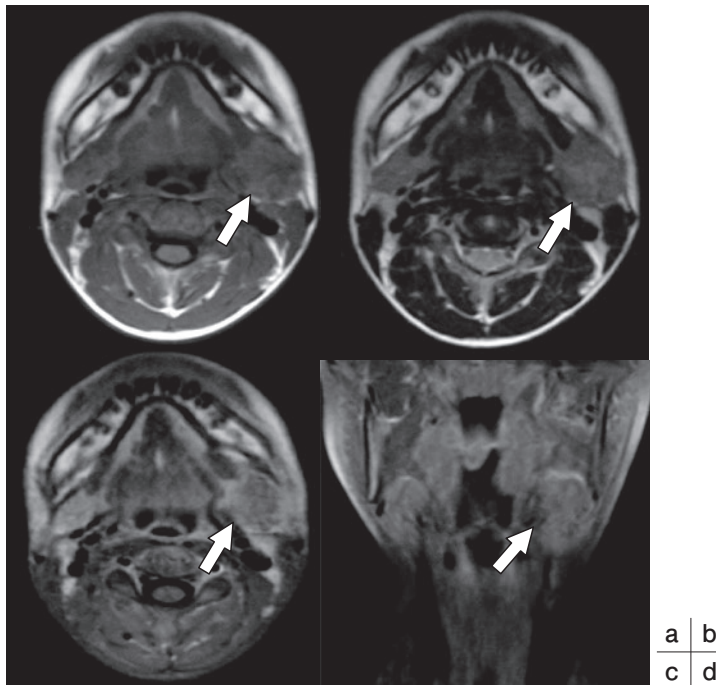


Fig.1 顎下腺MR

a: T1強調画像

b: T2強調画像

c: 脂肪抑制造影T1強調画像

d: 脂肪抑制造影T1強調画像冠状断

左顎下腺内に境界明瞭な腫瘍を認める (矢印)。T1強調画像およびT2強調画像では対側の顎下腺と比較して等信号を示し、比較的均一な造影効果を伴う。

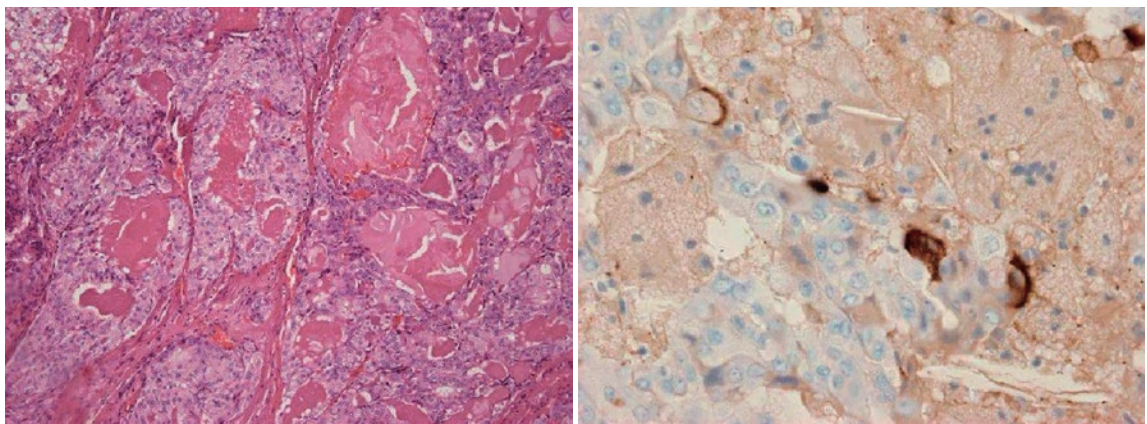


Fig.2 左顎下腺腫瘍組織像

a: HE 染色

b: CEA 染色

核小体の目立つ不整形に腫大した核を有する腫瘍細胞が増生している。腺管内にはPAS陽性の顆粒を細胞内に有し(非呈示), 免疫染色ではCEA陽性であった。病理学的診断は腺房細胞癌であった。

a | b

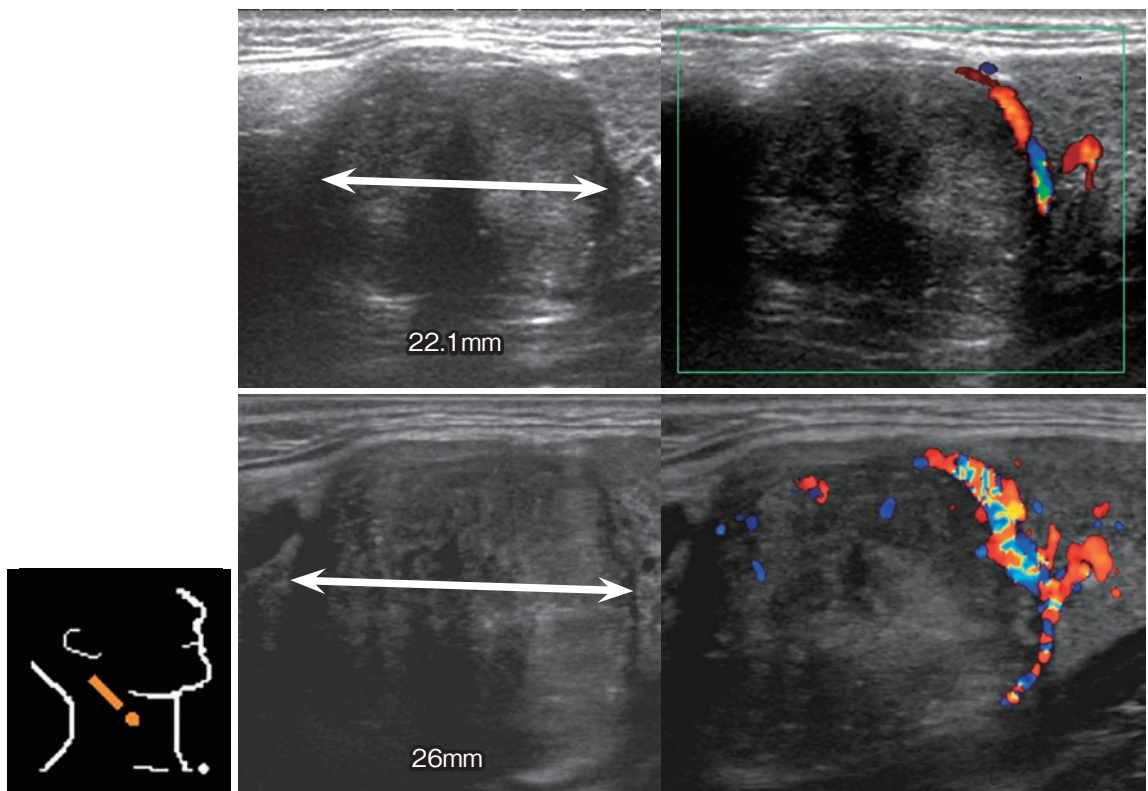


Fig.3 右顎下腺超音波検査

a: B-mode, b: カラー Doppler; 初診時

c: B-mode, d: カラー Doppler; 4 か月後再診時

初診時および再診時いずれにおいても右顎下部には境界明瞭で内部不均一な腫瘍性病変を認める。再診時には腫瘍は増大し、辺縁および病変内部血流の増加を認める。

a | b
c | d

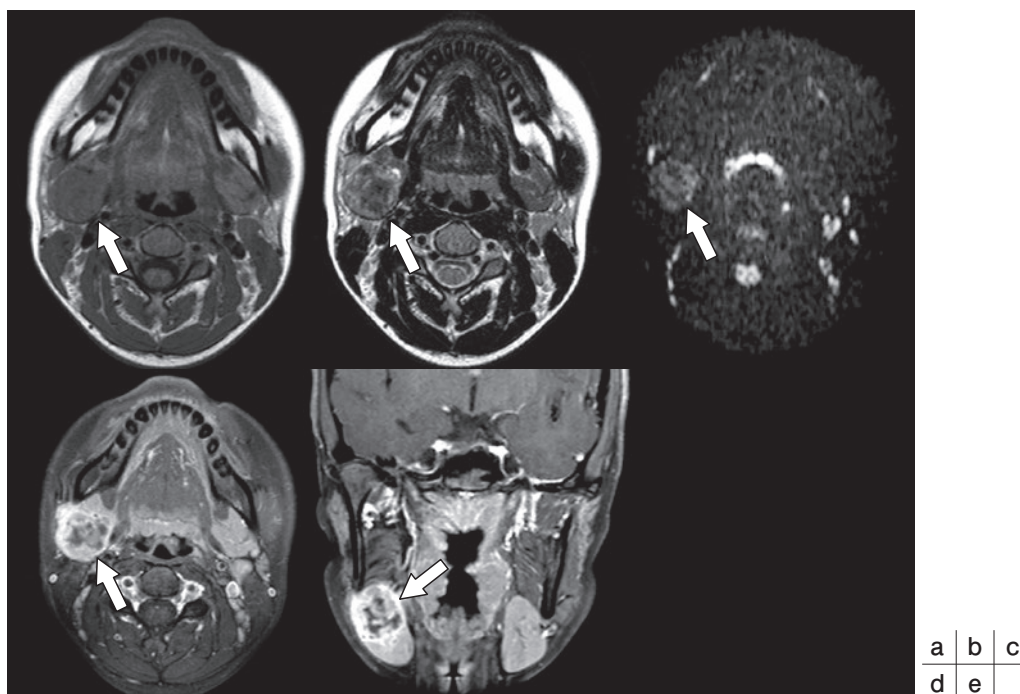


Fig.4 顎下腺MR

- a: T1 強調画像
- b: T2 強調画像
- c: 拡散強調画像
- d: 脂肪抑制T1 強調画像
- e: 脂肪抑制T1 強調画像冠状断

右顎下部には境界明瞭でT2強調画像で内部不均一な腫瘍性病変(矢印)を認める。病変は辺縁優位に拡散制限を伴い(ADC map非呈示),造影では不均一な造影効果を認め、一部に造影効果を伴わない壊死巣を認める。

US所見: (初診時) 右顎下部に径22mmの境界明瞭な腫瘍性病変を認める。内部エコーは不均一であり、カラードプラでは病変内部に明らかな血流は認められない(Fig.3a, b)。

(4か月後再診時) 腫瘍のサイズは径26mmに軽度増大している。カラードプラでは血流の増加を認め、病変内部にも血流が出現している(Fig.3c, d)。

MR所見: 右顎下腺には径27×24×25mmの境界明瞭な腫瘍性病変を認める。T2強調画像では病変の信号強度は不均一である。脂肪抑制造影T1強調画像では不均一な造影効果を認める。拡散強調画像では、辺縁が高信号となっておりADC値の低下を伴っている(Fig.4)。

臨床経過: 病変内部の造影不良域に壊死を伴っており、拡散制限も伴うことから悪性顎下腺腫瘍(粘表皮癌、腺房細胞癌、明細胞癌、腺様嚢胞癌など)を疑って、右顎下腺摘出術が施行された。

病理所見: 境界明瞭で線維性被膜に覆われた腫瘍であり、上皮様細胞がシート状、索状、腺管状に増殖し、硝子線維性間質に連続している。間質ではmyxomatousな部位や軟骨様の部位を認めることから多形腺腫と診断された。腫瘍の一部には壊死巣も認められたが、明らかな悪性成分は認められなかった(Fig.5)。

考 察

唾液腺腫瘍は比較的稀な疾患であり全腫瘍の約3%にすぎず、また頭頸部悪性腫瘍の約1%が唾液

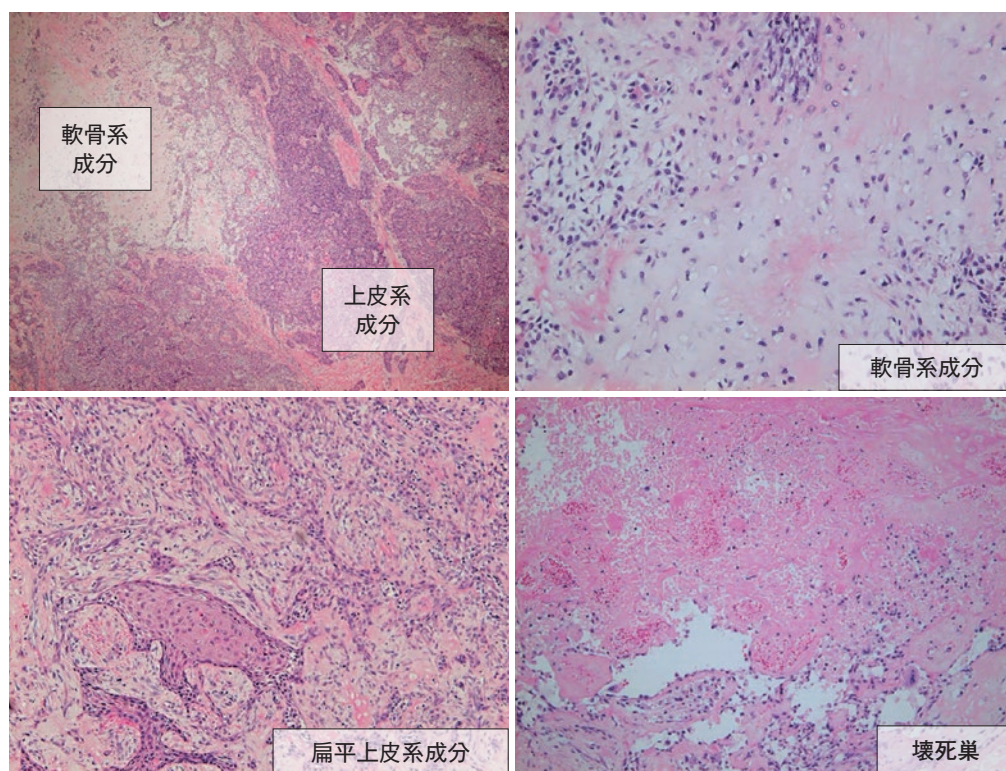


Fig.5 右顎下腺腫瘍組織像

a～d: HE 染色

病変内部には上皮系成分と軟骨系成分とが連続して認められ、一部には壊死を伴っている。病理学的診断は多形腺腫であった。

a	b
c	d

腺由来とされる³⁾。唾液腺腫瘍はいかなる年齢層にも生じ得るものの、小児に発生することは稀であり、唾液腺腫瘍全体の約2～8%に過ぎない。発生部位としては大唾液腺(耳下腺・顎下腺・舌下腺)由来が約75%であり、その中では耳下腺腫瘍が最も多く(50～60%)、次いで顎下腺腫瘍(約15～30%)、舌下腺腫瘍(約0.5～2%)の順となる¹⁾。一般的に唾液腺腫瘍の発生頻度の低い部位ほど悪性腫瘍の割合が高くなることが知られており、舌下腺では約70～85%、顎下腺では約45～60%、耳下腺では約20～30%が悪性とされる²⁾。

小児唾液腺腫瘍の組織型に関して、過去の報告では^{4～6)} 良性腫瘍には多形腺腫(36.3～47.4%)、血管腫／血管奇形(32.3%)、ガマ腫、リンパ管腫／リンパ管奇形などがあり、悪性腫瘍には粘表皮癌(15.3～39.5%)、腺房細胞癌(2～9.7%)、腺癌(2.4%)、横紋筋肉腫、悪性リンパ腫、Langerhans

Cell Histiocytosis (LCH) などが発生する。成人と比較した小児唾液腺腫瘍の特徴としては血管腫／血管奇形、リンパ管腫／リンパ管奇形の頻度が高いこと、ガマ腫・横紋筋肉腫・LCHなど小児特有の疾患が含まれることが挙げられる¹⁾。これらの疾患の画像所見の特徴をTable 1に示す。多形腺腫は最も頻度の高い良性腫瘍ではあるが、再発や悪性転化など malignant potential を有した腫瘍であり、未治療で放置すると約25%で悪性転化を来す²⁾。悪性転化は経時的にその頻度が高くなるため、必然的に若年発症ではその頻度が高くなる。したがって、小児期に発見された多形腺腫の治療方針は腫瘍の完全摘出が基本となる⁷⁾。

今回経験した2疾患の画像的特徴は、腺房細胞癌に関しては非特異的な画像所見を呈することが多く、低悪性度のものは良性腫瘍との鑑別が困難である。また、他の悪性腫瘍と異なり腺房細胞癌

Table 1 主な唾液腺腫瘍の画像所見

	US	CT	MR
・血管腫/血管奇形			
一乳児血管腫 (イチゴ状血管腫)	- 境界明瞭 - 高エコー腫瘍 - 腫瘍内部に動脈血流が観察でき、拡張した流出静脈も観察できる。	- 豊富な動脈血流を反映して、著明な造影効果を伴う境界明瞭な充実性腫瘍 - 内部の石灰化(静脈石)は認めない。	- T1強調像で低～中間信号、脂肪抑制T2強調像で強い高信号を呈する。 - 全体が強く造影される。 - 静脈石による信号欠損や嚢胞性変化は認めない。
一静脈奇形	- 蜂巣状～多嚢胞状 - 低エコー腫瘍 - カラードプラでは動脈血流を認めないが、エコープローブの圧迫により貯留する血液の動きを観察できることが多い。	- 低濃度腫瘍 - 内部に石灰化(静脈石)を認めることがある。 - 緩徐な造影効果を認めることが多い。	- T1強調像で中間～低信号、脂肪抑制T2強調像で高信号を呈する。 - 緩徐な造影効果を認めることが多い。
一リンパ管奇形	- さまざまな形態の無エコーな腔構造 - 内部に出血や感染を伴うと不均一なエコーレベルを呈する。 - カラードプラでは内部に血流を認めない。	- 低濃度腫瘍 - 隔壁を伴うことが多い。 - 内部に出血を伴うとfluid-fluid levelを形成することもある。 - 造影では辺縁や隔壁は造影されるが内部は造影されない。	T1強調像で低信号～筋組織と同レベルの信号を示す。病変内に出血が存在すると一部高信号となる。脂肪抑制T2強調像では高信号を示す。病変内のfluid-fluid level形成や造影効果はCTと同様。
・ガマ腫	- 口腔底部の無エコー腫瘍 - カラードプラで血流は認められない。	- 口腔底部に嚢胞性病変として描出される。 - 造影効果は認められない。	- T1強調像で低信号、脂肪抑制T2強調像で高信号を呈する。 - 造影効果は認められない。
・多型腺腫	- 低エコー～正常顎下腺と同程度のエコーレベルを呈する腫瘍 - 原則境界明瞭 - 内部に微小な石灰化を伴うことがある。	- 境界明瞭な低濃度腫瘍 - 病変のサイズが大きいと内部に壊死・変性を伴うことがある。	T1強調像で中間～低信号を呈する。脂肪抑制T2強調像では内部不均一な信号であることが多い。
・粘表皮癌 ・腺房細胞癌	大きいものでは壊死や出血がみられることがあるが、基本的には非特異的なものが多く、特に低悪性度の病変は良性腫瘍との鑑別が困難なことが多い。		

は約3%で両側性に発生する⁸⁾。よって、画像所見のみでの診断は困難となることが多い。多形腺腫に関しては、USでは境界明瞭な低エコー腫瘍であり、腫瘍内に血流を伴うことがある。また、3cmを超えるサイズでは、しばしば嚢胞変性や出血、石灰化を伴う。CTでは唾液腺よりも高吸収を呈し、MRではT1強調画像で低信号、T2強調画像で高信号を呈する^{7,8)}。CTおよびMRいずれにおいても基本的には内部均一な腫瘍であるが、嚢胞変性や出血、石灰化を生じた際には不均一となる。従って病変内部の性状からは良性・悪性の区別はしばしば困難となる。

本症例の画像所見を振り返ると、腺房細胞癌は境界明瞭で対側の顎下腺と同等の信号強度を呈

し、均一な造影効果を認めたことから画像所見からは良性腫瘍が疑われた。一方で、多形腺腫の症例に関しては、初診時のエコー所見からは顎下腺充実性腫瘍とは考えにくかったため、経過観察となったものの経過中に腫瘍は増大傾向を示し、MRで病変内部に壊死を示唆する不均一な造影効果を有していたことから悪性腫瘍を疑った。しかし、いずれの症例も病理学的診断とは異なるものであった。

小児唾液腺腫瘍は画像所見のみでは良性・悪性の判断が困難なものが多く、治療方針の決定に難渋することが多い。小児においては超音波検査が第一選択となるが、本症例(症例2)のように痛みを訴えている状況もあり、超音波検査は由来部位

や質的診断が時に困難となる。そのような場合にはMRを追加することが望ましい。

病変が顎下腺に存在すると判断できた場合に、次に必要なことは手術が必要な病変であるか否かを判断することである。顎下腺腫瘍は耳下腺腫瘍よりも悪性腫瘍の頻度が高いが、ガン腫やリンパ管奇形、乳児血管腫など明らかに画像上良性病変と判断が可能な病変も存在する。術前の画像診断では、手術が必要でない病変を明確に判断することが極めて重要である。

手術の必要がない良性病変を除外した後は、原則として腫瘍摘出(あるいは生検)を臨床医に推奨すべきと考えられる。その理由として、顎下腺腫瘍は耳下腺腫瘍よりも悪性腫瘍の頻度が高いこと、最も頻度の高い良性腫瘍である多形腺腫であっても悪性転化をきたし得るため基本的には手術適応となること、耳下腺腫瘍とは異なり神経損傷のリスクが少ないことなどが挙げられる。針生検については小児では全身麻酔が必要となることや播種の危険性もあることから、針生検を省略して一期的に腫瘍摘出術を施行することが望ましいことも多く、治療方針に関しては各診療科と十分に検討する必要がある。

結 語

術前に良性・悪性の鑑別が困難であった小児顎下腺腫瘍の2例を経験した。顎下腺腫瘍の術前画像診断においては、生検も手術も必要のない良性病変であるかの判断を明確に行うことがまず重要

である。それらを除外した場合、耳下腺腫瘍よりも悪性腫瘍の頻度が高いことを考慮して各診療科とのカンファレンスに臨み、術前の治療方針を決定すべきであると考えられる。

●文献

- 1) 坂本英明, 宮田 勝, 宮本日出, 他: 小児の唾液腺腫瘍についての病理組織型と臨床所見との統計的検討. 小児口腔外科 1992; 2: 104-109.
- 2) Som PM, Brandwein MS: Salivary gland; anatomy and pathology. Head and neck imaging. (4th ed), Ed by Som PM, Curtin HD. St. Louis, Mosby, 2003, p.2005-2133.
- 3) Eneroth CM: Salivary gland tumors in the parotid gland, submandibular gland, and the palate region. Cancer 1971; 27: 1415-1418.
- 4) Castro EB, Huvo AG, Strong EW, et al: Tumors of the major salivary glands in children. Cancer 1972; 29: 312-317.
- 5) Jaques DA, Krolls SO, Chambers RG: Parotid tumors in children. Am J Surg 1976; 132: 469-471.
- 6) Galich R: Salivary gland neoplasms in childhood. Arch Otolaryngol 1969; 89: 878-882.
- 7) Kakimoto N, Gamoh S, Tamaki J, et al: CT and MR images of pleomorphic adenoma in major and minor salivary glands. Eur J Radiol 2009; 69: 464-472.
- 8) Lee YY, Wong KT, King AD, et al: Imaging of salivary gland tumours. Eur J Radiol 2008; 66: 419-436.
- 9) 血管腫・血管奇形診療ガイドライン作成委員会: 血管腫・血管奇形診療ガイドライン2013, 第1版. www.dicomcast.com/va/guidline.html