

症 例

舌正中に発症したリンパ管腫の1例

山 岡 真太郎<sup>1,2,3)</sup> 太 田 貴 久<sup>1,2,3)</sup> 鶴 飼 哲<sup>4)</sup> 松 永 良 健<sup>4)</sup>  
山 田 和 人<sup>4)</sup> 村 松 泰 徳<sup>1,2,3)</sup> 住 友 伸 一 郎<sup>1,2,3)</sup>

A Case of Lymphangioma in the Median Dorsum of Tongue

SHINTARO YAMAOKA<sup>1,2,3)</sup>, TAKAHISA OHTA<sup>1,2,3)</sup>, AKIRA UKAI<sup>4)</sup>, RYOKEN MATSUNAGA<sup>4)</sup>,  
KAZUTO YAMADA<sup>4)</sup>, SINICHIRO SUMITOMO<sup>1,2,3)</sup>, YASUNORI MURAMATSU<sup>1,2,3)</sup>

リンパ管腫はリンパ嚢胞を主体とした稀な腫瘍性病変でリンパ管形成異常と考えられている。全身的に発生するが頭頸部や縦隔、腋窩、腹腔、後腹膜内、四肢に好発する。稀に年長児や成人期発症例もある。

今回、我々は舌背正中部に発生し経過観察中に拡大したために摘出した先天性リンパ管腫の一例を経験したため、その治療経験に文献的考察を加えて報告する。

患者は1歳5か月の男児。2010年2月に舌の腫瘤を主訴に初診来院した。生後5か月時に川崎病で入院した際に、腫瘤を指摘されたが放置していたという。舌背中央部に10×10mmの表面顆粒状のやや赤みのある硬い腫瘤を認めた。超音波検査とMRI検査を行った結果、MRIでは舌背粘膜下にT1強調像で中等度信号、T2強調像で高信号を認め、筋層への進展は認めなかった。リンパ管腫と考え、1か月毎の定期的な経過観察を行うこととした。

2014年3月来院時、腫瘤は15×12mmへと増大を示したため、患児の両親に説明し全身麻酔下にて切除術を行う方針となった。

同年8月に全身麻酔下にて舌背のリンパ管腫切除術施行。腫瘍は筋層や周囲組織からの剥離は容易であり癒着は認めなかった。深部への浸潤も認めず一塊として摘出でき、創部も小さいため創部は縫縮とした。

切除標本の病理組織検査では多数の平滑筋層のない管腔形成を認め、免疫組織化学的にリンパ管内皮細胞(D2-40)の裏打ちを認める。血管内皮細胞(CD31)も一部認めるが、リンパ管腫内に点在している毛細血管と思われる。診断は海綿状リンパ管腫であった。術後4年を経過した現在、経過良好で再発等の異常は認めない。

キーワード：リンパ管腫，先天性疾患，舌背正中，免疫組織化学，小児

*The rare tumor by which a lymphangioma made the lymphocyst a subject, it's thought lymphangioplasty abnormality by a pathological change.*

*It occurs to the whole body, but it's easy to form in in the head and neck, the mediastinum, the armpit, the abdominal cavity and the film of afterpains and a limb in particular. I also rarely develop the symptoms in an old child and adulthood.*

*Congenital lymphangioma of the tongue is one of abnormal developmental disorder arised in childhood.*

<sup>1)</sup> 朝日大学歯学部口腔病態医療学講座口腔外科学分野

<sup>2)</sup> 朝日大学病院歯科口腔外科

<sup>3)</sup> 朝日大学医科歯科医療センター口腔外科

<sup>4)</sup> 福井赤十字病院歯科口腔外科

<sup>1)</sup> 〒501-0296 岐阜県瑞穂市穂積1851

<sup>2)</sup> 〒500-8523 岐阜県岐阜市橋本町3-23

<sup>3)</sup> 〒501-0296 岐阜県瑞穂市穂積1851

<sup>4)</sup> 〒918-8501 福井市月見2-4-1

<sup>1)</sup> Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Division of Oral Pathogenesis and Disease Control, Asahi University School of Dentistry

<sup>2)</sup> Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Asahi University Hospital

<sup>3)</sup> Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Medical and Dental Clinical Center, Asahi University

<sup>4)</sup> Department of Dentistry, Oral and Maxillofacial Surgery, Fukui Red Cross Hospital

<sup>1)</sup> Hozumi 1851, Mizuho, Gifu 501-0296, Japan

<sup>2)</sup> 3-23 Hshimotochou, Gifu 500-8523, Japan

<sup>3)</sup> Hozumi 1851, Mizuho, Gifu 501-0296, Japan

<sup>4)</sup> 2-4-1 Tsukimi Fukui City, 918-8501, Japan

(平成30年12月1日受理)

*This tumorigenesis is still unclear and sometimes oral surgeons face with a dilemma to decide removal is required when quick expanding of the lesion is recognized. We report a case of congenital lymphangioma arisen in the median dorsum of the tongue revealed expanding growth activity during follow up.*

*One-year and five months-old boy accompanied with Kawasaki disease in the past history, referred to our hospital and complained swelling of the median dorsum part of the tongue. 10×10mm of reddish hard mass with granular surface was observed. Ultrasonic image showed that the lesion was located between the mucosal epithelium and muscle layer. MRI showed moderate signal of T1 emphasis image and high signal of T2 emphasis image were observed in the lesion. These findings of clinical imaging suggested a kind of vessels tumor and a monthly follow up was scheduled. During four years' follow-up, the tumor was grown up to 15×12mm and surgically removed under compliance with his parents. Histopathologically, the tumor was composed of prominent number of dilated vessels located under the mucosal epithelium and fibrous connective tissue with tiny vessels. These vessels were covered with endothelium lining inside. Immunohistochemically, D2-40 positive but CD31 negative at dilated vessels endothelium showed lymphatic vessels. In contrast, tiny blood vessels around dilated lymphatic vessels were CD31 positive capillary blood vessels. The lesion exhibited immunohistochemical D2-40 positive and hence it was diagnosed as lymphangioma and clinically it was identified as congenital lymphangioma. There was no evidence of recurrence four years after surgery.*

*These findings indicated that this congenital development disorder should be expected surgical remove due to clinical problem.*

Key words : Lymphangioma, Congenital disease, Median dorsum tongue, immunohistochemistry, Childhood

## 緒 言

リンパ管腫は主に小児に発生する大小のリンパ管、リンパ嚢胞が拡張・増殖することによってできる腫瘍性病変である。良性腫瘍であり、全身どこにでも発生しうるが、口腔領域では比較的稀なものであるが、主に舌・口唇・頬粘膜に発生する。血管腫よりも少ないとされている。

約半数は新生児に認められ、リンパ管腫の多くが先天性で胎生期のリンパ管の発生異常により生じた病変と考えられている。治療法としては外科的切除、硬化療法、内科的治療が行われる。外科的切除を行った場合は再発率が高いとされている。

今回我々は、生後5か月に発生した舌中央部のリンパ管腫に対して6歳時に外科的切除を行った経験に文献的考察を加えて報告する。

## 症 例

(患者～病理組織所見を必要に応じて記載)

患者：1歳5か月，男児

初診：2010年2月

主訴：舌背中央部の腫瘍

既往歴：川崎病にて生後5か月ごろに福井赤十字病院小児科にて入院加療をうけ、現在特に後遺症等はない。

家族歴：特記すべき事項はない。

現病歴：生後5か月、川崎病にて入院加療時、舌の腫瘍を指摘されたが放置していたが消失しないため来院したという。精査は年齢的に困難であるため定期的に経過観察をしていたが、腫瘍増大は認めなかった。6歳時の来院で腫瘍の増大認め、今後も増大の可能性があり、家族の希望により外科的切除となった。

現症：舌背中央後方に10×10mmの表面顆粒状のやや赤みがあった硬い腫瘍を認めた(図1)。



図1 初診時(2010年)の口腔内所見  
舌背正中後方に10×10mm大の表面顆粒状のやや赤みがあった硬い腫瘍を示す。

画像所見：超音波検査を施行したところ甲状腺は正常位置にあり，異所性甲状腺は否定的であった。MRI では病変は舌の粘膜下に存在し，T1強調像で中等度信号，T2強調像で高信号を認めた。超音波検査の所見と同様に筋層への進展は認めなかった。(図2)。

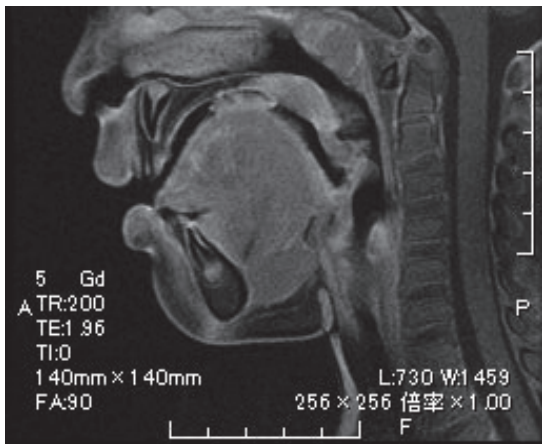


図2 初診時(2010年)のMRI

臨床診断：先天性リンパ管腫  
処置および経過

2014年3月の経過観察来院時に腫瘍が15×12mmに先月経過観察時から急激に増大したため，両親に説明し，腫瘍を切除することとした(図3)。

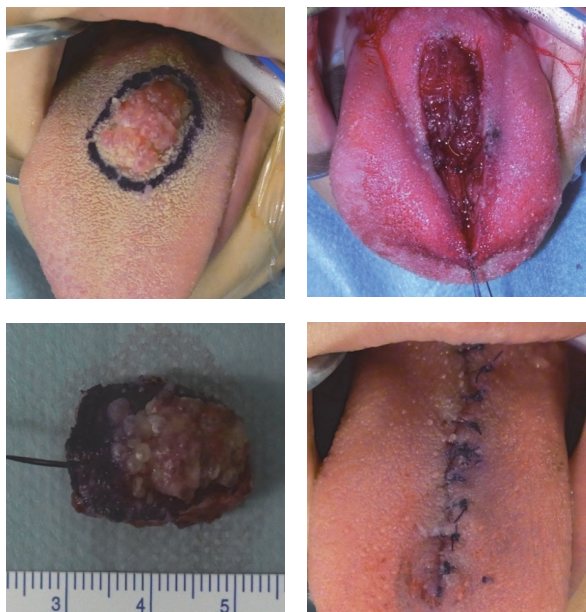


図3 2014年手術時の口腔内写真と摘出物  
腫瘍は14×12mmに拡大し，摘出術を施行した。

2014年8月に全身麻酔下にて舌背のリンパ管腫切除術施行。腫瘍は筋層や周囲組織からの剥離は容易であ

り癒着は認めなかった。深部への浸潤も認めず一塊として摘出でき，創部も小さいため創部は縫縮した。

病理組織所見

舌粘膜上皮下の結合組織内に多数の拡張した壁の薄い脈管認めた(図4)。免疫染色で拡張した脈管はリンパ管か血管かを検討したところ，拡張した脈管の主体は内皮細胞がD2-40(+)(図5)，CD31(+)(図6)，CD34(-)でありリンパ管であると確認できた。

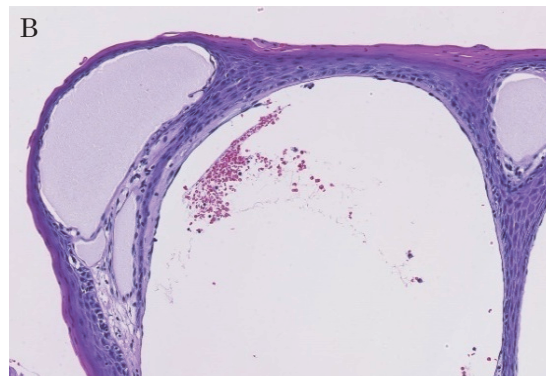
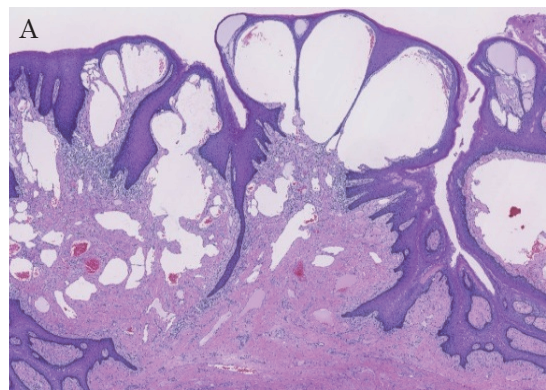


図4 摘出物の病理組織像

HE染色，弱拡大(A)，強拡大(B)：大小の囊胞様腔を粘膜上皮直下に認める。

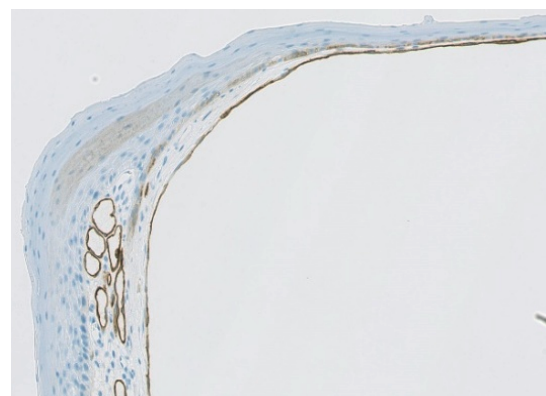


図5 D2-40免疫染色像  
強拡大：リンパ管内皮細胞に陽性を示す。



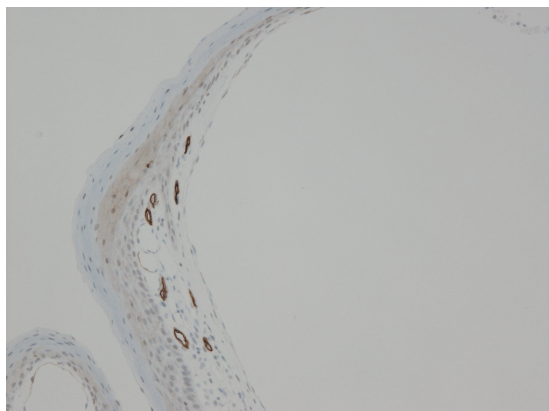


図6 CD31免疫染色像  
強拡大：血管内皮細胞に陽性を示す。

## 考 察

リンパ管腫は主に小児に発生する大小のリンパ嚢胞を主体とした腫瘍性病変であり、腫瘍性を示さず生物学的にはリンパ管形成異常と考えられている。全身いずれにも発生しうるが、特に頭頸部や縦隔、腋窩、腹腔・後腹膜内、四肢に好発する。稀に年長児や成人期発症例もある<sup>1)</sup>。近年国際的に急速に普及しつつあるISSVA分類においては脈管病変の一つとして大分類のリンパ管奇形 (lymphatic malformation) に含まれている<sup>1)</sup>。

我が国での発症率は1000～5000出生に1人といわれ、患者数は10,000人と推定されている<sup>1)</sup>。リンパ管腫は先天性と後天性に分けられ、Gross<sup>2)</sup>によるとリンパ管腫の多くは先天性で、胎生期のリンパ管の発生異常により生じた病変と考えられている。約半数は新生児に認められ、また90%以上は2歳までに発生すると言われている。今回の症例も生後5か月頃に発見されており、先天性と考えて良いと思われる。

リンパ管腫は好発に性差や身体での左右差は認めず、全脈管系腫瘍の約5%を占めるといわれる。また、人の胎児には左右頸部・胸管・後腹膜・後部からなる5個の原始リンパ嚢が存在しており、それらが遺残する脈管奇形である場合が多いといわれている<sup>2)</sup>。Sato<sup>3)</sup>は、リンパ管腫は小児の頭頸部腫瘍の約12%、頭頸部軟組織腫瘍の19%を占め、頭頸部では顎下部に好発し、口腔内では舌背に多く出現すると述べており、本症例とも一致する。

リンパ管腫の診断、特に血管奇形との鑑別にはD2-40、CD31、CD34などの免疫染色で内皮細胞の染色性を確認することが重要であると報告されている<sup>4,5)</sup>。本症例においてもこれらを確認することで、リンパ管腫の確定診断を得た。

頭頸部に現れる先天性血管奇形のうちサーモンパッチ、頸部のウンナ母斑の中には自然消退するものもあるが、リンパ管腫では自然消失はみられない<sup>1)</sup>。そこで、リンパ管腫の治療は必須となり、大きく外科的切除、硬化療法、内科的治療に分けられる<sup>1,6)</sup>。本症例は舌背正中部に限局した症例であり、放置すれば拡大により嚥下障害などを来す可能性も高く、小学生に就学時にいじめに合う可能性もあったため、拡大を認めた時点で両親と話し合い外科的切除することとした。外科療法は体表に存在し、限局性である場合の適応であるが、周囲組織へ浸潤傾向である場合にはしばしば不完全な切除となり再発率も高いと言われている<sup>7)</sup>。本症例では舌背中央部の限局性腫瘍であり、2mmとわずかではあったが安全域を設けて切除し、切除断端には病巣は含まれておらず5年後再発は認めていない。硬化療法は外科療法と並ぶリンパ管腫の代表的な治療法であり、OK-432 (ピシバニール)、プレオマイシン、高濃度アルコール、高濃度糖水およびフィブリン糊などが用いられてきたが、わが国では現在OK-432のみが保険適応となっている<sup>1,6)</sup>。内科的治療は、主に難治性で広範囲症例に用いられ、抗癌剤、インターフェロン療法、ステロイド療法、黄耆建中湯などの漢方薬が報告されているが、現時点では効果についてコンセンサスは得られていない<sup>1,6)</sup>。

## 結 語

今回我々は、6歳児の舌背に生じたリンパ管腫に対して外科的処置を施行した。病理組織検査にてD2-40 (+)、CD31 (+)、CD34 (-)であったため、先天性血管腫ではなく先天性リンパ管腫と診断し、その治療経験に関して文献的考察を加えて本論文で報告した。

## 文 献

- 1) 藤野明浩, 秋田定伯; リンパ管奇形 (リンパ管腫). 難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症および関連疾患についての調査研究班 編. 血管腫・血管奇形・リンパ管奇形診療ガイドライン. 第2版. 東京: 2017: 157-160
- 2) Gross, R, E; The Surgery of Infancy and Childhood. W. B Saunders: Philadelphia; 1964: 960-970
- 3) Sato M, Tanaka N, Sato T and Amagasa T: Oral and maxillofacial tumors in children: a review. Br J Oral Maxillofac Surg 35: 92-95, 1997.
- 4) Xuan M, Fang Y, Wato M, Hata S and Tanaka A: Immunohistochemical co-localization of lymphatics and blood vessels in oral squamous cell carcinoma. J Oral patho Med. 34: 334-339, 2005.
- 5) Fukunaga M: Expression of D2-40 in lymphatic

- endothelium of normal tissues and in vascular tumors. *Histopathology* 46: 396-402, 2005.
- 6) Hirose H, Okabe I and Morita K: Infantile lymphangioma -an analysis of 88 cases. *J Jap Pract Surg Soc.* 48: 1833-1839. 1987.
- 7) Bozkaya S, Ugar D, Karaca I, Ceylan A, Uslu S, Barış E and Tokman B: The treatment of lymphangioma in the buccal by radiofrequency ablation: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral patho Oral Radiol Endod.* 102: e28-e31. 2006.
-