

## 症 例

### 先天性嚢腫性リンパ管腫の一例検例

菅 沼 龍 夫

信州大学医学部第二病理学教室 (指導: 那須 毅教授)

#### AN AUTOPSY CASE OF CONGENITAL CYSTIC HYGROMA

Tatsuo SUGANUMA

Department of Pathology, Faculty of Medicine,  
Shinshu University  
(Director: Prof. T. Nasu)

Key Words: 先天性嚢腫性リンパ管腫 (congenital cystic hygroma), 分離腫 (choristoma),  
リンパ管内皮 (endothelium of lymphatic vessel)

#### 緒 言

先天性嚢腫性リンパ管腫はリンパ管性起源の内皮に被われた嚢腫であり, その発生は比較的稀なものである。

本症に関する報告は, 1828年 Rendenbacher のものが最初であり, 1843年 Wernher が本症を congenital cystic hygroma と名づけた。以来 Wegner<sup>1)</sup>, Goetsch<sup>2)</sup>, Gross<sup>3)4)</sup>らによって本症の発生病理に関して種々な意見が発表されているが, 未だに統一された見解は得られていない<sup>5)</sup>。

著者は最近, 右側胸部の巨大な先天性嚢腫性リンパ管腫を有する死産児を剖検する機会を得, 病理学的に検討した。

#### 症 例

##### 死産児 男

臨床診断: 右側胸部腫瘍。

母親 26才 初産婦

家族歴, 既往歴に特記すべきことはない。

妊娠経過: 妊娠初期, 中期には異常がなく, 妊娠第9カ月中頃より, 体重の急増と下肢の浮腫が出現, 第10カ月に入り尿蛋白陽性となり, 高血圧 (170/80 mmHg) をも生じ妊娠中毒症として入院, 治療をうけていた。

分娩経過: 分娩予定日より1日遅れで初発陣痛が来し, 6時間後に子癇発作が出現。21時間後, 自然破水し羊水は混濁していた。27時間後, 排臨状態で吸引し, 5回目に児頭を娩出したが突然児心音が緩弱となり, まもなく停止した。児心音停止後約10分間経過して児を娩出した。分娩所要時間は27時間28分。

#### 病理解剖学的診断

- 1) 先天性嚢腫性リンパ管腫 (右側胸部, 小児頭大)
- 2) 死産児
- 3) 羊水吸引
- 4) 脳浮腫
- 5) 肝, 脾のうっ血
- 6) 眼瞼結膜, 球結膜の点状出血
- 7) 卵円孔開存

#### 剖検所見

体格は中等大, 栄養状態やや不良。後頭部全体に成人手掌大の血腫を認める。眼瞼結膜, 球結膜に点状出血がある。右側胸部に小児頭大の腫瘍が形成されている (図1)。腫瘍部の皮膚は全般的にはほぼ尋常であるが, 一部が非薄化し, 内部が嚢腫状で黄色液を透見できる。腫瘍の境界はやや不明瞭。上下肢は尋常で浮腫を認めない。胸水, 腹水の貯溜はない。

右側胸部腫瘍：右腋窩部から右側胸部にかけて半球状小児頭大（18×12×6cm）で、皮下組織内に存在し、右胸郭を圧迫している。腫瘍基底部分は胸筋内に入り込み、剝離困難である。硬度は軟、波動性に富んでいる。

断面は黄色ないし黄褐色で、胡桃大から手拳大までの囊腫が散在しており、内部に黄色透明液を容れている（図2）。囊腫の内壁に沿って、線維性索状構造物が交錯して走っており、囊腫内面は淡黄白色で滑沢である。他の黄色部は直径数mm位の小さな多房性囊胞を形成し、黄色液を多量に有している。

組織学的には、多房性囊胞を形成している部では、大小種々の管腔が形成され、その内面は主として一層の扁平な紡錘形の内皮様細胞で被われている（図3）。部位によっては、この内皮様細胞の配列が不規則となり、円形の核をもつ大形細胞が何層にも増殖し、管腔内へ突隆しているところもある（図4）。このような部位では、内皮様細胞は周囲結合織内に散在する線維芽細胞と光顕的には極めて酷似している。又、明瞭な基底膜および pericyte は認められない。

周囲結合織は全般に浮腫状で膠原線維は疎で膨化している。結合織内にはリンパ球の浸潤が若干認められ、リンパ濾胞様構造をとっているところもある。そのほか、毛細血管や細動脈程度の内径を有する血管、さらに神経線維束、平滑筋線維束も存在している（図5）。ところによっては、このような毛細血管、神経、平滑筋線維束などが管腔内に梁状に走り、その周囲は一層の内皮様細胞によって被われているところもある。これらの神経、筋線維束はほぼ尋常で、変性壊死は認められない。

管腔内には、主にリンパ球が認められるが、一部の結合織内には出血を生じており、管腔内にも赤血球を容れているところがある。

## 考 察

本例は、上記の如く腋窩部から側胸部という特色のある発生部位を取っていること、又、大小種々の囊腫と微細な多房性囊胞から形成され、黄色透明なリンパ様液を容れていること、さらに囊腫及び囊胞壁は、主として一層の扁平な内皮様細胞で被われていることから、リンパ管内皮に関連のある形成物と考えられる。

一般に本腫瘍はその好発部位が頸部、腋窩部、鼠径部、後腹膜の順であること、その発症が生下時あるいは生後1、2年であるものが大多数であること<sup>9)</sup>、

又、その組織学的構造が Fraley らのリンパ管の基準<sup>7)</sup>、すなわち、1) 基底板の欠如<sup>8)</sup>、2) 壁の薄さ<sup>3)</sup>、3) 周囲結合織への内皮細胞の突出、4) pericyte の欠如に極めて類似していることなどが指摘されている。

元来、リンパ管の発生に関しては、頸静脈などの一定部位の静脈内皮から発芽したリンパ管原基が lymphatic sac を形成し、ここから遠心的に末梢へ延びていくという、Sabin ら<sup>9)10)</sup>に代表される遠心性発生説と、間葉系組織の組織間隙が lymphatic cavity を形成し、求心的に延びて二次的に静脈に結合するという、Huntington ら<sup>11)12)</sup>の求心性発生説が対立していた。

しかし、忽那<sup>13)</sup>、額川らによればリンパ管の初発像は胎生第2カ月頃に一定部位の静脈より発芽し、それと同時に、周囲間葉系組織の組織間隙の発生によって構成されることが家鴨胎、鶏胎について認められるといい、いわば折衷説をとっている。

いずれにしても、Sabin に従えば、リンパ管は次の5つの原基から発生するものと考えられる。1) paired jugular sacs lateral to jugular veins, 2) unpaired retroperitoneal sac at root of mesentery, 3) paired posterior sacs in relation to sciatic veins である。

胎生途上におけるこれら lymphatic sac の位置と cystic hygroma の発生部位とは密接な関連性があることを大多数の報告<sup>14)</sup>が指摘しているが、本例もその好発部位の1つである右腋窩部に認められた。

病理組織学的には、Wegner<sup>1)</sup>がリンパ管腫を、1) lymphangioma simplex, 2) lymphangioma cavernosum, 3) lymphangioma cystoides に分類し、基本的には現在までの分類が踏襲されている。この3型にはそれぞれ移行型、合併型が存在することが指摘されている<sup>15)</sup>が、本例においても、多房性の囊胞、つまり lymphangioma cystoides の像とともに、組織学的に lymphangioma cavernosum といえる組織所見も認められる（図6）。

先天性囊腫性リンパ管腫の病理発生に関する諸説をまとめると以下の如くなる。

### I 真性腫瘍説

- 1) リンパ管内皮由来
- 2) 幼若結合織由来

### II 過誤腫説

- 1) リンパ管内皮由来
  - a) 先天的組織奇形

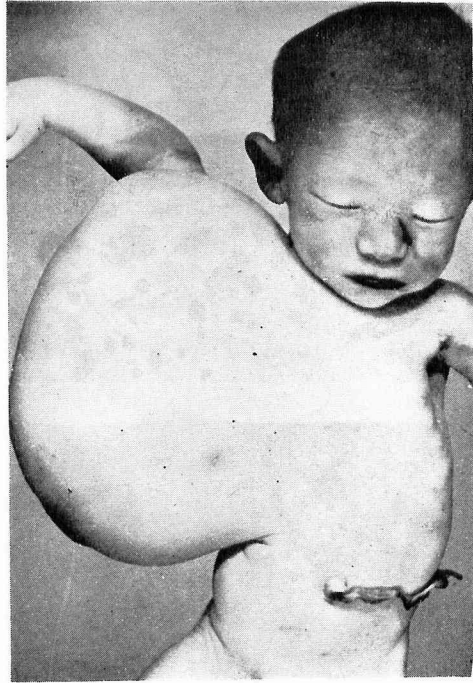


図1 右側胸部巨大腫瘍



図2 腫瘍剖面  
(18×12×6 cm)

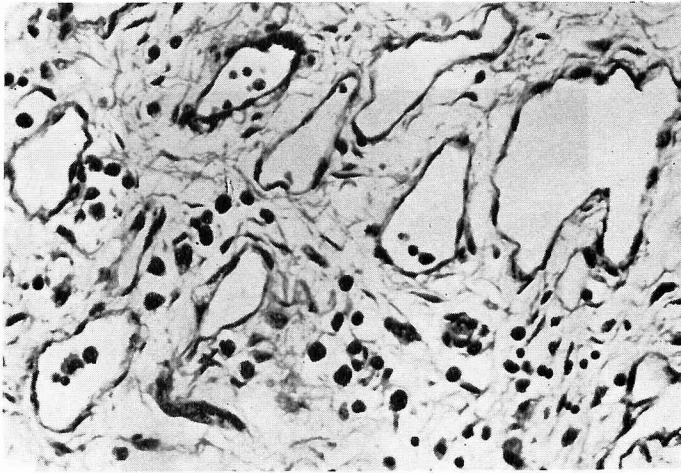


図 3 細リンパ管と不完全な管腔形成

× 200

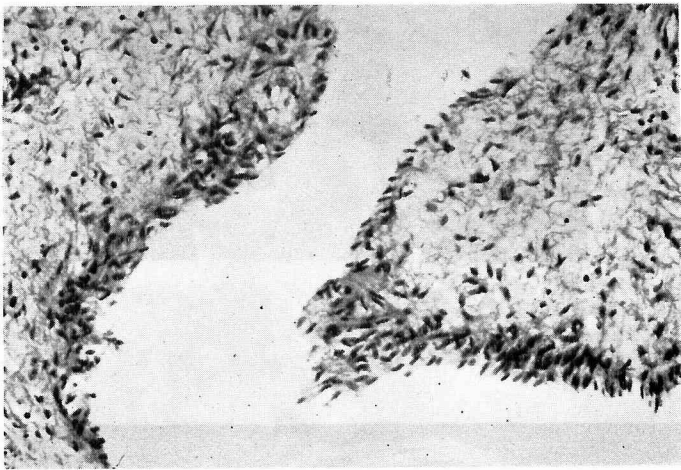


図 4 嚢腫壁内面の被覆細胞の重層的増殖像

× 100

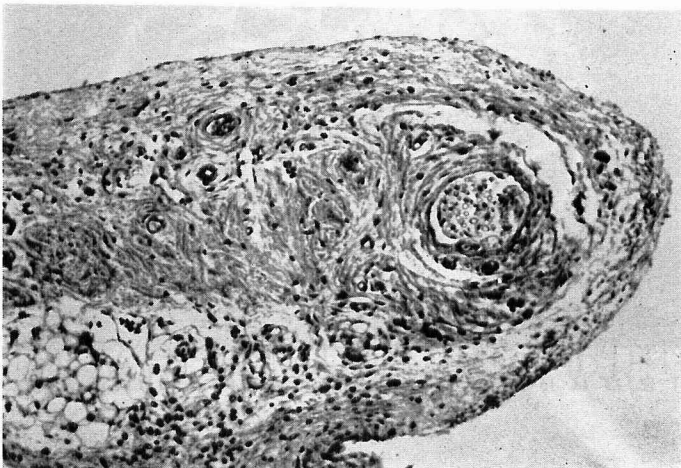


図 5 嚢腫内への Polyp 状突出部  
神経束、脂肪組織、細胞浸潤、  
細管形成などが散見される

× 100

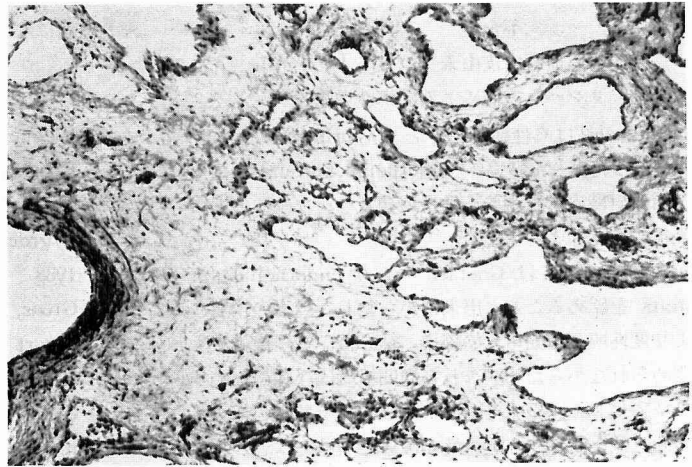


図 6 囊腫壁とリンパ管腔が海綿状構造を呈する部  
Masson ×40

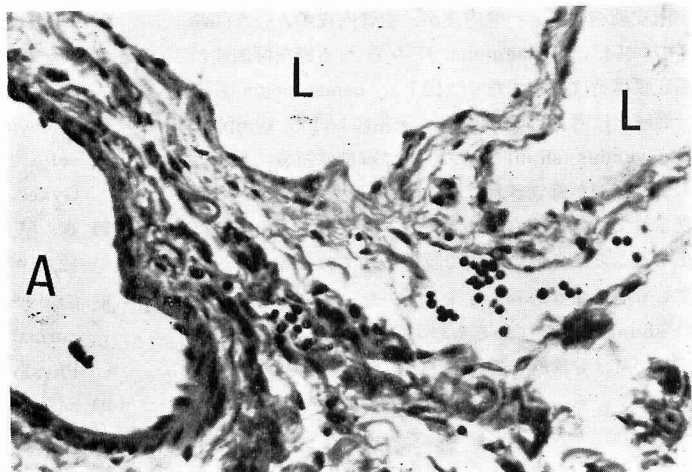


図 7 明瞭な血管(A)と裂隙状リンパ管形成像と囊胞状リンパ管(L)  
×200

b) 末梢リンパ管静脈系 Shunt 形成  
不全

2) 血管内皮由来

Ⅲ リンパうっ滞による反応性増殖説

Goetsch<sup>2)</sup>は真性腫瘍説をとり, primitive lymph sac から発生した腫瘍が endothelial sprouts を出して周囲組織内に浸潤し, 独自の発育を行なうことを組織学的検索によって主張している。

本例においては Goetsch のいう endothelial sprouts を認めることは出来なかったし, 腫瘍の増殖により変性壊死に陥った筋線維, 結合織, 神経線維束も認められなかった<sup>16)</sup>。これら周囲組織は浮腫のため多分に膨化してはいるものの, ほぼ尋常である。従って周囲組織を侵蝕する進行性の腫瘍性増殖とは思われない。

内皮細胞のリンパ管内皮か, 血管内皮かという問題については, hemangioma にみられる様な好銀性の基底膜構造は明瞭でなく(図7), hemangioma と同一範疇とは考えにくい。又, 末梢における lymphatico-venous shunt については解剖学領域においてもまだ定説が確立されてはいないが, 本症において形成されている管腔内にリンパ液と混ざって赤血球が存在することが多数の症例で認められており, それが必ずしも血管原性のみを意味していないことの根拠をこの shunt に求めているものもある<sup>17)18)</sup>。さらに本例においては分娩時の障害によるものと思われる出血が加わっていることもあり, 管腔内の赤血球の由来は軽々しく判定できないし, 又, この所見から内皮細胞の性格を決定する根拠ともし難い。

従って, 本腫瘍は primitive lymph sac から生じたリンパ管原基の一部が何んらかの原因により正常リンパ管系と離断し, もともと発育増殖能力を有しているのであるから, 異所性に発育し, 嚢腫状構造を呈するのは, 管腔内貯溜液が増大した結果によるものと考えるのが妥当である。緒方<sup>19)</sup>らの先天性組織奇形すなわち hamartoma, より厳密には choristoma の概念に一致すると思われる。

本症はその組織学的所見が示すように悪性像は全く認められないが, 従来<sup>20)</sup>の報告例中ではただ一例のみに悪性化が報告されている。

結 語

死産児において右側胸部に発生した巨大な congenital cystic hygroma の症例を剖検した。病理組

織学的には先天性組織奇形に基づく hamartoma, より厳密には choristoma と考えられた。

文 献

- 1) Wegner, M.: Ueber Lymphangiome. Arch. Klin. Chir., 20: 641-707, 1877
- 2) Goetsch, E.: Hygroma colli cysticum and hygroma axillare. Arch. Surg., 36: 494-479, 1938
- 3) Gross, R. E.: Cystic hygroma of the neck, report of 27 cases. Surg. Gynec. Obstet., 69: 48-60, 1939
- 4) Gross, R. E. et al.: Cervicomediastinal and mediastinal cystic hygromas. Surg. Gynec. Obstet., 87: 599-610, 1948
- 5) Anderson, W. A. D.: Pathology (Sixth ed.), pp. 1664-1665, C. V. Mosby Co., St. Louis, 1971
- 6) Watson, W. L. et al.: Blood and lymph vessel tumors, a report of 1,056 cases. Surg. Gynec. Obstet., 71: 569-588, 1940
- 7) 森 堅志: リンパ管の構造. 日本臨牀, 28: 2-12, 1970
- 8) Casley-Smith, J. R. et al.: The structure of normal small lymphatics. Quart. J. exp. Physiol., 46: 101-106, 1961
- 9) Sabin, F. R.: The lymphatic system in human embryos, with a consideration of the morphology of the system as a whole. Amer. J. Anat., 9: 43-91, 1909
- 10) Sabin, F. R.: The origin and development of the lymphatic system. Johns Hopkins Hosp. Rep., 17: 347-440, 1916
- 11) Godart, S.: Embryological significance of lymphangioma. Arch. Dis. Childh., 41: 204-206, 1966
- 12) Kampmeier, O. F.: Ursprung und Entwicklungsgeschichte des Ductus thoracicus nebst Saccus lymphaticus jugularis und Cysterna chyli beim Menschen. Morph. Jb., 67: 157-234, 1931
- 13) 忽那将愛: 日本人のリンパ系解剖学. pp. 21-22, 金原出版, 1968
- 14) 池田恵一, 他: 小児のリンパ管腫. 外科治療,

- 20 : 376-387, 1969
- 15) 三好慶信, 他 : 頰部に発生した先天性リンパ管腫. 歯科医学, 31 : 234-237, 1968
  - 16) Bill, A. H., et al. : A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. Surg. Gynec. Obstet., 104 : 79-86, 1965
  - 17) Elliott, G. B., et al. : Persistence of lymphatico-venous shunts at the level of the microcirculation, their relationship to "lymphangioma" of mesentery. Ann. Surg., 172 : 131-136, 1970
  - 18) Touloukian, R. J., et al. : The micro-vascular circulation of lymphangiomas, a study of  $Xe^{133}$  clearance and pathology. Pediatrics, 48 : 36-40, 1971
  - 19) 緒方知三郎, 他 : 病理学総論, 下の巻. pp. 945-946, 1931
  - 20) Royer, J., et al. : Malignant transformation of lymphangioma into angioblastic sarcoma in a child. Bull. Soc. Ophthal. Paris, 69 : 472-473, 1969

(1974. 8. 17 受稿)