

臨床報告

総肺静脈還流異常を含む複雑心奇形を伴う
先天性肺リンパ管拡張症

東京女子医科大学 母子総合医療センター新生児部門 (指導: 仁志田博司教授)

ミヤコ	コ	タカハシ	ナオト	ホシ	ジュン
都	もと子	・高橋	尚人	・星	順
カベ	カズヒコ	アライ	トシヒコ	ニシ	ダヒロシ
加部	一彦	・新井	敏彦	・仁志田	博司

東京女子医科大学 第一病理学教室

トヨ	ダ	チ	サト
豊	田	智	里

東京女子医科大学 第一外科学教室

ア	ダチ	タカシ
足	立	孝

(受付 昭和63年4月27日)

はじめに

先天性肺リンパ管拡張症は、重篤な呼吸障害をきたし、先天性心疾患合併の多い予後不良な疾患である。1856年に Virchow¹⁾によって初めて報告されて以来、本邦では約20例ほどの報告がある²⁾⁻¹⁴⁾。今回我々は複雑心奇形を伴う先天性肺リンパ管拡張症の一例を経験したので、先天性肺リンパ管拡張症の病因と総肺静脈還流異常について若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患児: T. F. 男児、生後3時間。

主訴: 全身チアノーゼ、陥没呼吸。

家族歴、妊娠歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 在胎40週、正常分娩、アプガー8点にて出生。出生時体重は3,198gであった。羊水混濁を認めている。出生直後より全身チアノーゼ、陥没呼吸が出現し、生後3時間にて当センターへ転院となる。

入院時所見: 全身チアノーゼ著明、陥没呼吸が認められた。全肺野にラ音聴取され、心音ではII音の軽度亢進はあったが、心雑音は聴取されなかった。また肝臓は二横指触知した。入院時の胸部X線写真(写真1)では、全肺野にびまん性点状陰影が見られ、心臓周囲に空気透亮像を示した。入院時検査所見は表1に示す。

経過(図1): 入院後ただちに人工換気を開始し、感染症、羊水吸引症候群、先天性心疾患を考慮して抗生剤、ドーパミン、プロスタグランジンE1を投与した。全肺野で聴かれたラ音は翌日には聴かれなくなったが、依然として陥没呼吸は著しく、胸部X線所見も改善せず、生後4日、呼吸不全にて永眠した。なお経過中尿量は0.5~2.0ml/kg/hと少なく、低Na血症、低Ca血症が見られた。心雑音は聴取されず、心電図は正常範囲であった。

剖検所見は以下の通りである。

1) 心血管奇形, a) 两大血管右室起始, b) 心室中

Motoko MIYAKO, Naoto TAKAHASHI, Jun HOSHI, Kazuhiko KABE, Toshihiko ARAI and Hiroshi NISHIDA [Maternal and Perinatal Center, Neonatal Division, Tokyo Women's Medical College (Director; Prof. Hiroshi NISHIDA)], Chisato TOYODA [Department of Pathology I, Tokyo Women's Medical College], Takashi ADACHI [Department of Surgery I, Tokyo Women's Medical College]: Congenital pulmonary lymphangiectasis associated with total anomalous pulmonary venous connection and cardiac anomalies

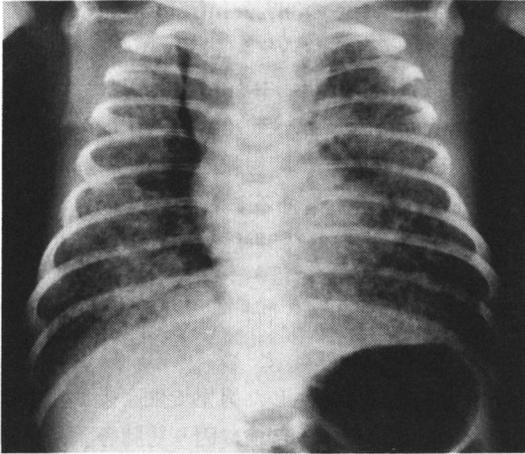


写真1 入院時胸部X線写真



写真2 肺肉眼像

表1 検査所見

入院時(8月9日)		8月10日 生化学	
白血球	19600 /mm ³	GOT	28 KU
赤血球	430×10 ⁴ /mm ³	GPT	9 KU
Hb	14.7 g/dl	LDH	549 mU/ml
Ht	46.1 %	ALP	288 IU
血小板	28.6×10 ⁴ /mm ³	T.bil	5.3 mg/dl
CRP	0.2	BUN	6.9 mg/dl
IgM	10 mg/dl	Creat	0.6 mg/dl
Na	141 mEq/l	Na	131 mEq/l
K	4.70 mEq/l	K	4.81 mEq/l
血糖	210 mg/dl	Ca	7.5 mg/dl
血液培養	陰性		

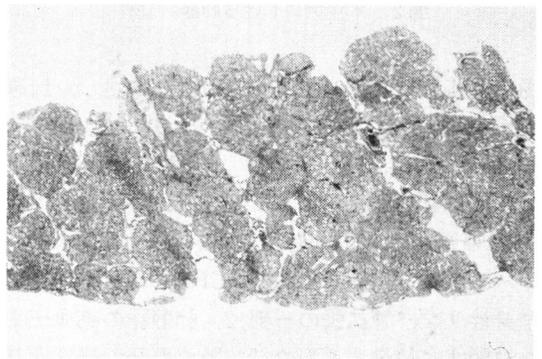


写真3 肺組織像(マッソン染色)

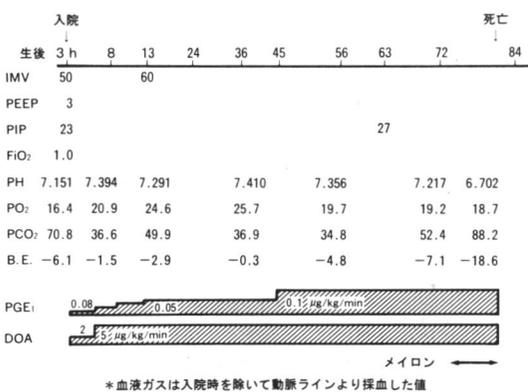


図1 入院後の経過

隔欠損, c) 卵円孔開存, d) 肺動脈弁下部狭窄(肺動脈弁は二弁), e) 総肺静脈還流異常 (infracardiac type, 一部は胃冠状静脈に流入し, 大部分は

胃壁に終わる), f) 左上大静脈遺残, g) 動脈管開存, h) 右大動脈弓, 2) 先天性肺リンパ管拡張症, 3) 未熟な肺(26~27週相当), 4) 肺は両側三分葉, 5) 右肺内側部に肺気腫(先天性なものか機械的なものかは不明), 6) 肺以外の臓器にリンパ管の拡張は認めない。

なお, 脾臓は1個で, 内臓正位であった。

肺の肉眼像(写真2)では, 肺表面は小葉中隔が明瞭で網目状を呈している。マッソン染色による肺組織像(写真3)では, 小葉間結合組織, 動脈周囲, 胸膜下に著明に拡張したリンパ管が見られている。

考 案

先天性肺リンパ管拡張症 (congenital pulmonary lymphangiectasis, CPL) の原因は明らかではないが, 幾つかの説が挙げられている。正常な

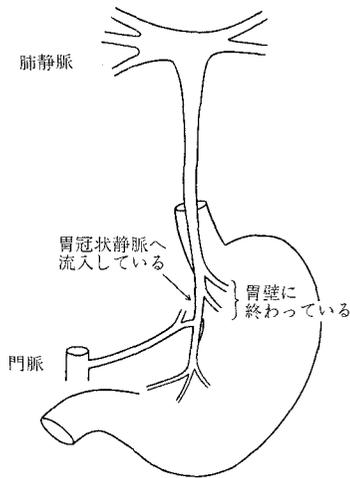


図2 本症例における肺静脈還流

場合、肺リンパ管は胎生8週頃より発生し、14週で最も顕著になり20週以後は狭小化する。Laurence¹⁵⁾は、CPLは肺リンパ管が狭小化しないために起こるとしている。また、Noonan¹⁶⁾はCPLの原因として肺静脈閉塞による二次的なリンパ管拡張を指摘しており、CPLの原因から、1)全身性リンパ管拡張の一部、2)肺静脈の高血圧または閉塞に続発するもの、3)肺の原発性発達異常の3型に分類している。この症例では総肺静脈還流異常(total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)があり、図2に示すように肺静脈の一部は胃冠状静脈に流入しているが、大部分は胃壁に終わっているため、静脈のうっ滞が起こっていたと考えられる。肺以外のリンパ管拡張はみられないので、Noonanの分類では2型に当たる。肺静脈閉塞が起こると、肺リンパ流の増加、肺静脈血の短絡路の形成、肺毛細管透過性の亢進、肺細動脈の反射的収縮が起こるとされており¹⁷⁾、特に肺リンパ流の増加はCPLの原因として強く考えられる。また、この症例では26~27週相当の肺の未熟性もあり、CPLの発症には肺の発達異常も加わっていると考えられる。

France¹⁸⁾は周産期死亡と12カ月以内の児の死亡例について、TAPVCとCPLに関し、2,514例中CPLは11例あり、そのうち7例にはTAPVCが存在しており、逆にTAPVCのある例において

supracardiac typeの38%、infracardiac typeの20%にCPLが存在すると報告している。また松岡ら⁵⁾はTAPVC 20例中supracardiac typeの21%、infracardiac typeの30%にCPLがみられたと報告しているが、肺静脈の狭窄や閉塞があってもCPLのない例もあることから、肺リンパ管の拡張が発生するには肺静脈の閉塞以外にリンパの発生異常や肺実質組織の発達異常も関与しているのではないかとしている。

まとめ

正常正期産にて出生した男児で生直後より呼吸困難を呈した症例に、剖検に因り総肺静脈還流異常を含む複雑心奇形と先天性肺リンパ管拡張症が認められた。本例の肺リンパ管拡張の原因としては、肺静脈還流障害が重要であるが、肺の未熟性も加わっていると考えられる。

なお本論文の要旨は第373回日本小児科学会東京都地方会(昭和63年1月)にて発表した。

文 献

- 1) Virchow cited by Laurence KM: Congenital pulmoanry cystic lymphangiectasis. J Pathol Bact 70: 325-333, 1955
- 2) 小林貞夫, 石井誠一, 高橋一郎ほか: 肺のCongenital lymphangiectasisの新生児剖検例. 小児診療 32: 1049-1053, 1969
- 3) 永松一明, 宍戸哲男, 及川 清ほか: 先天性肺リンパ管拡張症の1例. 小児臨 23: 1584-1587, 1972
- 4) 金子 博, 岡村明治: 心内膜線維弾性症の他高度の心奇形に肺の先天性リンパ管拡張症を伴った1剖検例. 胸部外科 25: 121-127, 1972
- 5) 松岡瑠美子, 後藤彰子, 土田昌宏ほか: 肺静脈の閉塞をともなったCongenital Lymphangiectasisの4症例—病学的検索を中心に—. 小児臨 30: 1267-1273, 1977
- 6) 田内 昭, 渥美温代, 一木 貴ほか: 先天性肺リンパ管拡張症の新生児1剖検例. 小児診療 44: 184-187, 1981
- 7) 松山郁子, 大村令子, 青井庸子ほか: 先天性肺リンパ管拡張症の1剖検例. 小児臨 34: 2125-2129, 1981
- 8) 吉田 豊, 岡部俊成, 小越丈夫: 先天性肺リンパ管拡張症の1例. 小児科 22: 1551-1555, 1981
- 9) 工藤協志, 梅津征夫, 本谷 尚ほか: 先天性肺リンパ管拡張症の1例. 臨小児医 30: 333-336, 1982

- 10) 長岑鼎二, 林 邦昭, 張 金山ほか: 総肺静脈還流異常に合併した先天性肺リンパ管拡張症の1例. 小児内科 16: 440-441, 1984
- 11) 小松明男, 綿谷富之, 佐藤英章ほか: 病理形態学上先天性肺リンパ管拡張症と合致する新生児肺疾患. 埼玉小児医療センター医誌 2: 9-14, 1985
- 12) 福田利夫, 城下 尚, 深沢尚伊ほか: 先天性肺リンパ管拡張症の1剖検例. 群馬医 41: 247-250, 1985
- 13) 川村 力, 北沢吉昭, 葛 益昌ほか: 先天性肺リンパ管拡張症 (CPL) の1剖検例. 日病理会誌 69: 316, 1980
- 14) 岡 輝明, 山口和克, 長嶋和郎ほか: 先天性肺リンパ管拡張症 (CPL) の臨床・病理学的検討. 日病理会誌 72: 110, 1983
- 15) **Laurence KM**: Congenital pulmoanry lymphangiectasis. J Clin Pathol 12: 62-69, 1959
- 16) **Noonan JA, Walters LR, Reeves JT**: Congenital pulmoanry lymphangiectasis. Am J Dis Child 120: 314-319, 1970
- 17) 新村一郎, 矢崎茂義, 井村哲也: 総肺静脈還流異常症—Paracardiac typeで肺静脈閉塞を示した1剖検例—. 小児科 14: 511-516, 1973
- 18) **France NE, Brown RJK**: Congenital pulmoanry lymphangiectasis report of 11 examples with special reference to cardiovascular findings. Arch Dis Child 46: 528-532, 1971