

## びまん性過誤腫性肺脈管筋腫症の1例

東京女子医科大学 第二病理学教室

サトウ アキト フジナミ ムツヨ モリモトシンイチロウ  
佐藤 昭人・藤波 睦代・森本紳一郎ニシカワ トシオ カジタ アキラ  
西川 俊郎・教授 梶田 昭

東京女子医科大学 第一内科学教室

教授 タキザワ タカオ  
教授 滝 沢 敬 夫

(受付 昭和59年9月17日)

## はじめに

著者らは最近びまん性過誤腫性肺脈管筋腫症(山中)の1例を臨床的に観察し、剖検によって肺、リンパ節系に本症に特有の病変を確認し得た。ここにその臨床・病理所見の概要を記載し、若干の考察を加えておきたい。

## 症 例

## 1. 臨床経過

症例：30歳の未婚女性で、職業は会社員。遺伝関係は詳細不明、既往歴には特記すべきことはない。

## 発病および経過

1976年ごろより労作時の息切れ。1978年には、平地歩行が他人より遅れはじめた。同年秋、左背部痛(気胸が疑われる)が出現したが、しかし翌日には軽快した。1979年、階段昇降が困難となり、入院。入院中左側の気胸がおこったが、安静のみで軽快。また不正出血があり、ホルモン剤の投与をうけた。同年8月15日当院に入院。入院時、安静時の息切れがあり、高血圧(200/140mmHg)、奇脈の他、呼吸音減弱、打診上の鼓音などの所見もあった。血液ガス検査では軽度の低酸素血症、肺機能検査では高度の閉塞性障害、残気量増加、拡散障害、肺弾性収縮力の低下、動肺コンプライア

ンスの周波数依存性を認めた。以上の所見からびまん性過誤腫性肺脈管筋腫症を疑っていたが、12月7日に右開胸生検を施行し、同診断を確定した。術後経過は順調であったが、7日目より高度の皮下気腫が出現し、右肺の気胸も併発した。これらはいずれも軽快したが、その後徐々に低酸素血症が進行。1980年に入り、高炭酸ガス血症も認められ、息切れが増強、精神的に不安定となり、8月13日、自ら命を絶った。本例は、生前すでに臨床所見を中心に報告され、検査成績、肺機能検査成績はこれに記載されている<sup>1)</sup>ので、詳細は省略する。

## 2. 病理解剖学的所見(剖検#8504)

## 外表所見

皮膚は蒼白で、前胸部および下腿に皮下気腫がみられ、顔面は浮腫状。

## 胸部臓器

開胸すると両肺の虚脱はごく軽度。両側胸腔に血性液(左200cc、右800cc)が貯溜している。左胸腔に癒着はなく、右側は索状の癒着が数カ所に認められた。

肺は両側とも容積を増しているが非常に軟かい。各葉とも表面に微細なブラ状のcystが密在し、断面でも各葉にこまかいcystが密在している

Akito SATO, Mutsuyo FUJINAMI, Shinichiro MORIMOTO, Toshio NISHIKAWA, Akira KAJITA [Department of Pathology (Director: Prof. Akira KAJITA)] and Takao TAKIZAWA [Department of Medicine I (Director: Prof. Takao TAKIZAWA)]: A case of pulmonary lymphangiomyomatosis—Clinico-pathological study.

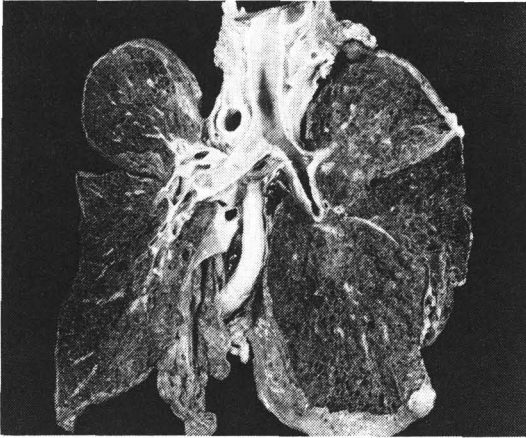


写真1 両肺の前額断  
ホルマリン注入後の断面。各葉の均等な蜂巢化。

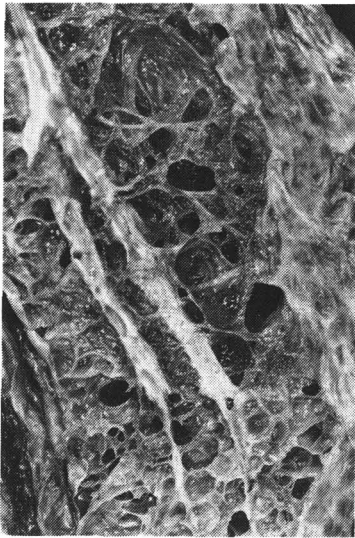


写真2 肺の一部（肋膜下）  
気道末端の拡張，固有の肺組織は認めにくくなっている。

(図1, 2). 固有の肺胞組織は認めにくい。cystの大きさは、直径でおよそ5mm以下のものがほとんどである。一般に上葉よりは下葉に目立ち、また下葉ではcystもいく分大きい。肺内の線維化や多少ともまとまった滲出の徴候は無い。右中葉、左下葉やや出血性。肉眼的な次序の気管支に拡張は目立たない。左右の主気管支には粘液のうっ滞がある。肺門のリンパ節は一般に小さく軟かい。炭症は軽度。

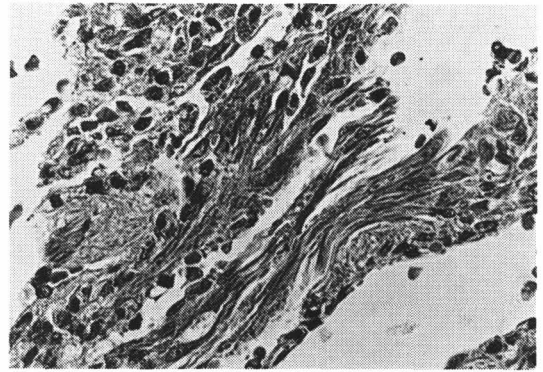


写真3 気道末端壁の平滑筋増生(1)

心臓(200g)は萎縮性であるが、右室壁は割合に厚い。しかし右房室の拡張は認められない。

#### その他の臓器

腹腔内諸臓器(肝、脾、副腎)は萎縮性、副脾が1個存在した。腎は両側ともやや大きく(左右それぞれ160g)、うっ血性。脳は軽度に腫脹し、小脳扁桃のヘルニアを伴う。

各部のリンパ節は一般に小さく、腸間膜、鼠蹊、後腹膜、脾頭などではほぼ米粒大でやや硬い。縦隔では、大動脈周囲にやや大きいものがあり、髄様で軟かく、炭症を伴っている。

#### 3. 肺および各部リンパ節を中心とする組織学的所見

肺内でcyst状に拡張しているのは、主として呼吸細気管支から肺泡道に至る気道末端と思われるが、このようなcyst壁に、びまん性、あるいはところによりややまとまって平滑筋細胞の増生がみられる(図3, 4)。これらの細胞は、細長く、中心にやや濃染する、やはり細長い核をもつ。まとまって存在するところでは、気道壁の不規則な肥厚という形をとる。平滑筋細胞の増生は、肺胞壁、小葉間結合織、肋膜にもみられるが比較的軽度である。間質性線維化の所見はほとんどない。肺組織は一般にうっ血性で、一部に出血を伴い、担鉄細胞が気腔内(一部間質内)にかなり多い。

リンパ節では、主として洞系をうめる形で筋細胞の増生がみられ(図5, 6)、固有のリンパ組織は萎縮、ところによっては消失におちいつている。筋細胞束の横断面を見ると、比較的核が大きく、

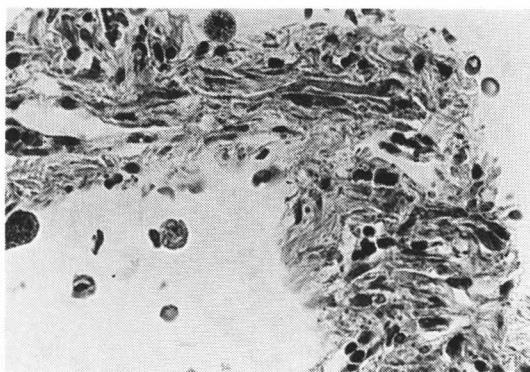


写真4 気道末端壁の平滑筋増生 (2)

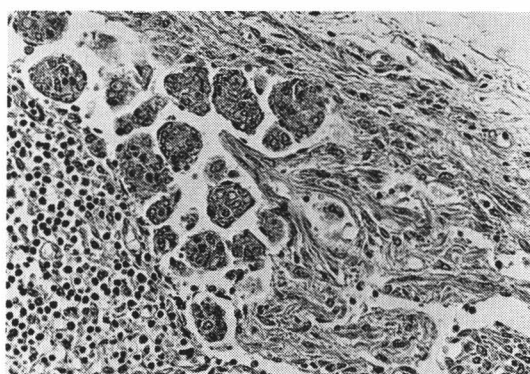


写真5 腸間膜リンパ節  
平滑筋および血管構造の増生。

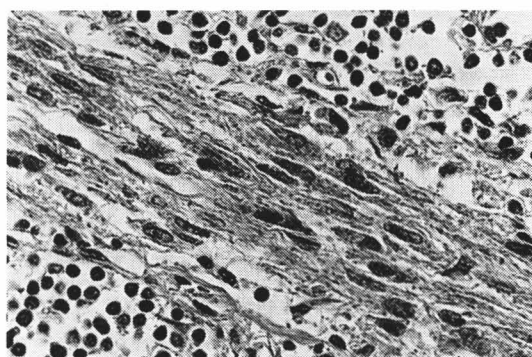


写真6 腸間膜リンパ節  
縦走する異所性の平滑筋。

やや未熟な感じがする。一部には血管組織の新生・増殖像も認められる。

肝には軽度の遷延性うっ血と脂肪化、腎には尿管の拡張および間質の浮腫、散在性の糸球体癒

痕がみられる。

## 考 察

いわゆるびまん性過誤腫性肺脈管筋腫症 pulmonary lymphangiomyomatosis に当る 1 例について臨床・病理所見を記載した。

本例は、若年の女性で労作時の動悸を初発症状とし、次第に安静時にも息切れが出現、気胸の併発、著明な換気障害などから、臨床的にも本症が疑われた。次第に低酸素血症が進行し、加療中であつたが自ら命を絶つたもので、発病後約 4 年の日数を経過した時点であつた。

剖検によって、肺野にほぼ均等に分布する蜂巢肺が認められ、組織学的には、主として気道末端壁の拡張と、その壁における比較的びまん性の平滑筋増生がみられたが、線維化の所見はなく、肺胞内には担鉄細胞 siderocyte がやや多いと思われた。各部リンパ節はとくに腫大を示さなかったが、筋細胞が主として洞系に増殖し、固有リンパ組織を萎縮におとしめている。この部の平滑筋細胞は、しばしば核が大きく、未熟な感じであつたが、異型というほどではなかった。

本症は、1940年代から欧米で散発的に報告され、始め cystic lung とか、diffuse myomatosis of the lung などの名で呼ばれていたが、1960年代の後半から lymphangiomyomatosis の名称が一般化した(山中<sup>2)3)</sup>。本邦では、山中、斉木の報告(1970)から関心が高まったが、山中らはびまん性過誤腫性肺脈管筋腫症の名を用い、これが現在も広く用いられている。

Corrin ら<sup>4)</sup>によると、pulmonary lymphangiomyomatosis は、肺外のリンパ管(系)に過剰の筋組織が認められる症候群の 1 型であり、したがって本症は lymphangiomyomatosis syndrome の肺表現に他ならない、という。本症が、結節性硬化症の肺変化を伴う形に類似することもしばしば指摘されており、結節性硬化症の forme fruste とみなす見解 (Valensi<sup>5)</sup>) もある。結節性硬化症のさいに、心臓横紋筋腫や腎腫瘍など、過誤腫性発育を伴うことはよく知られている。本症は、これらの形成異常群の広いスペクトラムのいずれかの位置にある可能性は大きいが、相互関係の同定

は将来の問題であろう。

リンパ節の筋増生は明らかに異所性の性格、と思われる。肺では、各次序の気管支から肺胞囊にかけて、生理的にも平滑筋が存在する。もともと肺が腸管の憩室として発生した事情を考慮に入れば、小葉中心の結合組織は腸管固有層と、胸膜、小葉間結合組織は腸管漿膜と相同であり、小葉中心と小葉間との間に張られた末梢気道、肺胞壁の間質は、筋性に分化する根拠を発生的に具えている、ともいえる。慢性うっ血や肺線維症にさいして、平滑筋の肥大あるいは増生を示すことは、肺病理学の上で顕著な事実であり、古くからの筋性肺硬変 muscular cirrhosis なる概念もこれを示している。しかし本症では、線維化を伴わない筋増生が特徴とされており、本例もこの criteria を充たす像を示した。いわゆる反応性の筋増生とは異なる機序によると考えられるが、詳細は不明である。

肺内では、このような筋増生の結果、末梢気道を閉塞して air trapping, プラ形成の原因となり、静脈閉塞は出血、ヘモジデロージスをおこし、リンパ管閉塞によって乳糜胸をひきおこす、といわれる (Corrin ら<sup>4)</sup>)。肺内の筋増生が、肺内のリンパ系を場として発生するものかどうか、本例では確証は得られなかった。もし肺におけるリンパ系

侵襲が二次的なものならば、むしろ肺・リンパ節の筋増生症が本症の病理学的内容とも考えられる。

本症の今日までの報告例は70例をこえている<sup>6)</sup>が、すべて女性で、20代後半から30代に多く、発症から死亡までの期間は、6カ月から12年までと区々であるが、5年前後のものが比較的多い。

#### ま と め

30歳の女性に発症した、いわゆるびまん性過誤腫性肺脈管筋腫症の1例について臨床経過および病理解剖・組織学的所見を記載し、若干の考察を述べた。

#### 文 献

- 1) 川田 博・滝沢敬夫・佐藤任宏：びまん性過誤腫性肺脈管筋腫症。臨床成人病 10 845~849(1980)
- 2) 山中 晃・斉木茂樹：びまん性過誤腫性肺脈管筋腫症。肺と心 17 171~181 (1970)
- 3) 山中 晃・斉木茂樹：過誤腫性肺脈管筋腫症。日胸 37 675~685 (1978)
- 4) Corrin, B., Liebow, A.A. and Friedman, P.J.: Pulmonary lymphangiomyomatosis. Amer J Path 79 348~367 (1975)
- 5) Valensi, Q.J.: Pulmonary lymphangioma, a probable forme frust of tuberous sclerosis. Amer Rev Resp Dis 108 1411~1415 (1973)
- 6) 谷本普一：びまん性過誤腫性肺脈管筋腫症。日本臨床 36 1914~1915 (1978)