

総肺静脈還流異常症に合併した先天性肺リンパ管拡張症の1例

大場 淳一¹⁾, 青木 秀俊¹⁾, 滝上 剛¹⁾, 小西 貴幸²⁾
梶野 真弓³⁾

市立旭川病院胸部外科¹⁾, 小児科²⁾,
JA厚生連旭川厚生病院小児科³⁾

Key words :

先天性肺リンパ管拡張症, congenital pulmonary lymphangiectasis, 総肺静脈還流異常症, 共通肺静脈閉鎖症, 低酸素血症

A Surgical Case of Congenital Pulmonary Lymphangiectasis Associated with Total Anomalous Pulmonary Vein Connection

Junichi Oba,¹⁾ Hidetoshi Aoki,¹⁾ Ko Takigami,¹⁾ Takayuki Konishi,²⁾ and Mayumi Kajino³⁾

Departments of ¹⁾Thoracic and Cardiovascular Surgery, and ²⁾Pediatrics, Asahikawa City Hospital,
³⁾Department of Pediatrics, Asahikawa Kosei Hospital, Hokkaido, Japan

A case of congenital pulmonary lymphangiectasis associated with total anomalous pulmonary venous connection is presented.

A male neonate presenting deep hypoxia was transferred to our hospital. He was in shock and severely hypoxemic. Although, preoperative echocardiography and angiography revealed the common pulmonary vein, which confirmed the diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection, no vertical vein could be seen. The infant underwent an emergency operation fourteen hours after birth. A fine vertical vein coming off the common pulmonary vein ramified into multiple branches that connected to the innominate vein and superior vena cava. The common pulmonary vein was anastomosed to the left atrium. Although he could be weaned off cardiopulmonary bypass quite easily, deep hypoxemia was intractable even after the operation. He died of infection and renal failure fifty days after surgery.

Postmortem examination revealed diffuse lymphangiectasis of both lungs, leading to the final diagnosis of congenital pulmonary lymphangiectasis. Although rare, this congenital anomaly should be considered when intractable or inexplicable hypoxemia is encountered.

要 旨

総肺静脈還流異常症 (total anomalous pulmonary vein connection : TAPVC) に合併した先天性肺リンパ管拡張症 (congenital pulmonary lymphangiectasis : CPL) の新生児例を経験した。症例は生後14時間の男児。低酸素血症と循環不全で発症。手術所見では、左房背側の共通肺静脈幹から頭側に1本の細い垂直静脈が出ていたが、多数の細い分枝となり、無名静脈や上大静脈と連続していた。共通肺静脈閉鎖症 (common pulmonary vein atresia : CPVA) への移行型と考えられた。術後も低酸素血症は持続した。感染、腎不全を併発して術後50日目に死亡した。病理解剖組織所見では両肺びまん性にリンパ管の拡張がみられた。肺以外の臓器には異常はなかった。

CPLはまれな疾患であるが、左心系の閉塞疾患に合併した場合は致死的である。診断、治療ともに困難な疾患であるが、高度のチアノーゼや病態に合致しない呼吸不全に遭遇した際には鑑別すべき疾患の一つと考える。

はじめに

先天性肺リンパ管拡張症 (congenital pulmonary lymphangiectasis, 以下CPL) は100年以上前に記載された疾患であるが、報告例が少ないため、病態、診断、治療には不明な点が多い。最近われわれはCPLと、共通肺静脈閉鎖症 (common pulmonary vein atresia, 以下CPVA)

への移行型と考えられる総肺静脈還流異常症 (total anomalous pulmonary vein connection, 以下TAPVC) の合併例を経験した。若干の文献的考察を含めて報告する。

症 例

1) 症例

生直後の男児。血縁関係のない健康な両親の、第2子

平成16年1月6日受付
平成16年10月19日受理

別刷請求先：〒070-8610 旭川市金星町1-1-65
市立旭川病院胸部外科 大場 淳一



Fig. 1 Chest X-ray five hours after birth. Left pneumothorax, fine granular shadow, and reduced transparency are noted.

として市内産科医院で出生。母親の妊娠経過には異常なし。在胎39週3日で正常経膈分娩。出生体重は2,775g。アプガースコアは1分で8点、5分で10点であった。生後3時間からチアノーゼが出現。多呼吸となり、経皮酸素飽和度が低下。市内総合病院のNICUに搬送された。呼吸不全が急激に進行したので気管内挿管、人工呼吸器管理とした。心臓エコー検査で大動脈弓の異常とTAPVCが疑われたため、当院小児科に転送された。当院入院時はショック、無尿であったが、大腿動脈拍動は触知した。

2)胸部X線写真

生後5時間の胸部X線写真では、左気胸と右肺の細顆粒状陰影、透過性の低下がみられた(Fig. 1)。

3)心エコー所見

当院小児科入院時のエコーでは、左右肺静脈が左房背側で合流して共通肺静脈幹を成すことが確認できた。しかし共通肺静脈幹と左房との交通はなかった。細い垂直静脈が共通肺静脈管から頭側に向かって起始していたが、途中で追跡不能となり、還流部位は同定できなかった(Fig. 2)。

4)心臓カテテル検査

大動脈弓異常が否定できなかったため、心臓カテテル検査と造影検査を行った。右室圧は左室圧とほぼ等圧であった。肺高血圧症が顕著であった(Table 1)。

肺動脈造影では、動脈管を介して正常の大動脈弓が造影され、大動脈縮窄症、大動脈離断症などの大動脈弓異常は否定できた。動脈管をバルーンで閉塞して行った肺動脈造影では、左右上下の肺静脈は左房背側で合流して共通肺静脈幹となるが、明瞭な垂直静脈は

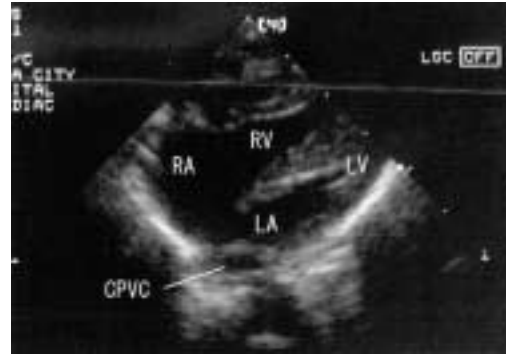


Fig. 2 Echocardiography. A common pulmonary trunk is seen. No vertical vein was found. CPVC: common pulmonary vein chamber, RA: right atrium, RV: right ventricle, LA: left atrium, LV: left ventricle

Table 1 Arterial blood gas analysis (on admission)

Location	Systolic	Diastolic	Mean	O ₂ sat
SVC				59.6%
RA	a 4	v 3	0	
RV	56	EDP 6		
PA	65	44	50	
LA	6		0	
LV	58	EDP 0		

Room air pH 7.147, PCO₂ 81.5, PO₂ 10.9, BE -4.4
 O₂ 100% pH 7.150, PCO₂ 80.2, PO₂ 25.0, BE -4.3
 SVC: superior vena cava, RA: right atrium, RV: right ventricle, PA: pulmonary artery, LA: left atrium, LV: left ventricle, EDP: end-diastolic pressure

造影されず、還流部位はやはり不明であった(Fig. 3)。

5)手術所見

きわめて重篤な低酸素血症と高炭酸ガス血症に加えて、アシドーシスが急速に進行していたので、タイプ未確定のままTAPVCとして生後14時間で開心根治手術を行った。前胸部正中皮膚切開と胸骨縦切開でアプローチした。術中所見では左房背側の共通肺静脈幹から頭側に向かう細い垂直肺静脈の起始が確認できたが、途中から多数の細かい分枝、または索状物となって、無名静脈から上大静脈にかけて複数の箇所に関連していた。胸膜は開いていないので、肺の肉眼観察は行っていない。上行大動脈送血、上下大静脈脱血で人工心肺を確立。直腸温28度の低体温併用。上行大動脈遮断、cold blood cardioplegiaによる心停止下にsuperior approachで共通肺静脈と左房を吻合した。人工心肺の離脱は容易であったが、離脱後も低酸素血症は持続した。

6)術後経過

術後は血圧、脈拍ともに安定し、少量のカテコラミンで利尿も良好であった。しかし、心エコーでは右室

圧は左室圧の80%程度と推測され、肺高血圧症が持続していることが推測された。心エコーでは、共通肺静脈幹と左房の吻合部には狭窄はなかった。さらに、術後も持続する低酸素血症、高炭酸ガス血症に対してサーファクタントや一酸化窒素を使用した。改善はみられなかった。経過中、右気胸も発生した。術後経過を通じて、肺のコンプライアンスはきわめて高かった。high frequency ventilationも行ったが、改善はみられなかった。呼吸不全は次第に進行した。感染、腎不全も発症し、術後50日目に死亡した。

7) 剖検所見

肺は左右とも3葉であったが、脾は通常の位置に確認でき、無脾症候群は否定できた。肺動脈は軽度の肥厚がみられ、Heath-Edward Iの肺高血圧所見であった。胸膜下、肺小葉間隔壁、細気管支、細動脈周囲に著明なリンパ管の拡張がみられた。リンパ管の拡張は左右肺に認められ、呼吸不全の主たる原因と推測された (Fig. 4)。なお、肺以外の臓器にはリンパ管拡張はみられなかった。

8) 最終診断

出生時から高度の低酸素血症があり、生直後の胸部X線写真上には細顆粒状陰影と左気胸がみられた。合併するTAPVCを手術的に根治せしめた後も低酸素血症は進行性に持続し、胸部X線写真上の異常陰影は消失しなかった。以上から、剖検所見でみられたリンパ管拡張は出生時からすでに存在したものと考えられた。剖検所見と合わせ、CPLを最終診断とした。

考 察

CPLはまれな疾患である。1856年、Virchowの報告を嚆矢とする¹⁾が、独立した疾患単位として記載したのはBredt²⁾、Laurence^{3, 4)}である。報告例は少ないが、Laurence^{3, 4)}は1955年に死産児および新生児期剖検例341例中3例に、さらに1959年には451例中5例にCPLを見出し、実際の発生頻度は低くないとしたが、死産児および新生児期剖検例であることを考えると、子宮内死亡や新生児期死亡の原因としてはまれではない、と解釈すべきであろう。臨床上的特徴は、生直後から高度のチアノーゼ、呼吸不全で発症し、1週間以内に死亡することである。Noonanら⁵⁾は本症を3つの病型に分類し、Wagenaarら⁶⁾はそれを改変した。Wagenaarらの分類によれば、本症例はTAPVCに合併した二次性CPLに属する。primaryに発生するもののうち、全身のリンパ管拡張症の一分症として発生する肺のリンパ管拡張症は症状も軽度で、長期生存できる。一方、肺に限局するものや、TAPVC、左心低形成症候群など、左



Fig. 3 Angiography confirmed the diagnosis of TAPVC, but could not show a vertical vein.

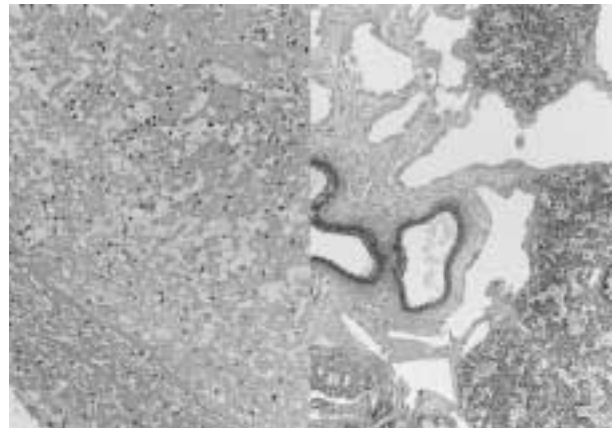


Fig. 4 Postmortem pathological findings. Dilated lymphatic ducts are seen.

心系の閉塞疾患に合併するものは、ほぼ致命的とされている。

リンパ管が拡張する原因については古くから議論があった。Giammalvo⁷⁾やLaurence^{3, 4)}はリンパ系の発生異常を主張したが、Heumannら⁸⁾は肺内リンパ流の閉塞、Shortland-Webbら⁹⁾は肺静脈の閉塞にCPLの原因を求めた。現在では、Laurence⁴⁾が提唱した発生異常説が定説とされている。胎生4週で肺芽が形成され、9週からリンパ管が肺芽に侵入する。16週ではリンパ管が血管系よりも優勢である。さらに、胎生20週以降はリンパ管の退縮が始まり、生後2歳に至りようやくリンパ系が成熟するとされている¹⁰⁾。胎生16週でのリンパ系が優勢な肺組織と、CPLとの組織所見が酷似していることから、Laurence⁴⁾はリンパ管の生理的退縮が障害されることに

よって本症が発生するとした。

臨床上的特徴は、生直後からのチアノーゼと呼吸不全である。X線写真上は非特異的な変化のみであるので、臨床的に診断することは困難である。確定診断は肺生検または剖検に頼らざるを得ない。本症例でも、生直後の自然気胸、高度低酸素血症、チアノーゼで発症し、それらはTAPVCの根治術後も改善されなかった。さまざまな病態を考慮したが、最終診断は剖検結果を待たざるを得なかった。

本症で高度の低酸素血症が出現する機序は明らかにされていないが、拡張したリンパ管が肺実質の多くを占めることから、ガス交換に関わる肺胞の絶対量が減少するためと考えられる。実際に、本症例でも人工呼吸器管理中の肺コンプライアンスはきわめて高かったが、機能している肺胞の絶対量が少ないことに合致する所見といえる。

本症例では、共通肺静脈幹から1本の垂直静脈が起始していたが、途中で多数の分枝ないしは索状物となって、無名静脈から上大静脈にかけて連結していた。これはCPVAへの移行型¹¹⁾とも考えられた。CPLとTAPVCとの合併はまれではない。Franceら¹²⁾は826例の死産児、1,289例の新生児期死亡例、399例の乳児期死亡例の計2,514例の剖検例のうち、11例・0.44%にCPLを認め、そのうち7例はTAPVDを合併していたと報告しており、肺静脈の閉塞がリンパ拡張の原因と主張する一派の根拠となっている。

現在のところ、CPLに対しては決定的な治療はなく、ほぼ致命的な疾患であるが、まれながら長期生存例の報告¹³⁾もある。ただし、長期に生存している例は、多くはリンパ管拡張が肺の1葉のみに限局しており、肺葉切除が根治的となった例である。われわれの例のように、リンパ管拡張が両肺にびまん性に及んだ例では、根治は不可能で、移植を治療のオプションとする報告¹⁴⁾もある。

なお、われわれの症例では剖検時に左肺が3葉であることが判明したが、脾は通常の位置に認められ、無脾症候群ではなかった。左肺のhyperlobulationを合併したCPLはRywinら¹⁵⁾が報告しているが、われわれの症例と同様にCPVA(Rywinらの論文ではblind common pulmonary veinと記載)を合併していた。脾についての記載はなかった。われわれが調べ得た限りでは、肺のhyperlobulationとCPLとの合併例はこの1例のみであり、きわめてまれと言える。

まとめ

CPLと、共通肺静脈閉鎖症への移行型と思われる

TAPVCの合併例を報告した。診断、治療ともに困難な疾患であるが、高度のチアノーゼや病態に合致しない呼吸不全に遭遇した際には鑑別すべき疾患の一つと考える。

謝辞

本症例の最終病理学的診断をくださった、当院検査科 神田 誠先生に感謝いたします。

【参考文献】

- 1) Virchow RC: Gesammelte Abhandlungen zur wissenschaftlichen Medicin. Frankfurt am Main, Meidinger, Sohn und Co.1856, pp 982
- 2) Bredt H: Lymphangiectasia Pulmonum Congenita. Virchows Arch 1952; 321: 517-530
- 3) Laurence KM: Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis. J Pathol Bacteriol 1955; 70: 325-333
- 4) Laurence KM: Congenital pulmonary lymphangiectasis. J Clin Pathol 1959; 12: 62-69
- 5) Noonan JA, Walters LR, Reeves JT: Congenital pulmonary lymphangiectasis. Am J Dis Child 1970; 120: 314-319
- 6) Wagenaar SS, Swierenga J, Wagenvoort CA: Late presentation of primary pulmonary lymphangiectasis. Thorax 1978; 33: 791-795
- 7) Giannello JT: Congenital lymphangiomatosis of the lung: A form of cystic disease; Report of a case with autopsy findings. Lab Invest 1955; 4: 450-456
- 8) Heumann G, Korn R, Levy-Silagy J: A propos d'un cas de lymphangiectasies pulmonaires congenitales. Arch Fr Pediatr 1960; 17: 1012-1023
- 9) Shortland-Webb WR, Tozer RA, Cameron AH: Intra-uterine closure of the atrial septum. J Clin Path 1966; 19: 549-554
- 10) Siegal A, Katsenstein M, Wolach B: Neonatal pneumothorax, a rare complication of pulmonary cystic lymphangiectasis. Eur J Respir Dis 1985; 66: 153-157
- 11) 竹内敬昌, 原田順和, 太田敬三, ほか: Common Pulmonary Vein Atresiaへの移行型と考えられた総肺静脈還流異常症(1b)の1例. 胸部外科 1997; 50: 298-301
- 12) France NE, Brown RJ: Congenital pulmonary lymphangiectasis. Report of 11 examples with special reference to cardiovascular findings. Arch Dis Child 1971; 46: 528-532
- 13) Bouchard S, Di Lorenzo M, Youssef S, et al: Pulmonary lymphangiectasia revisited. J Pediatr Surg 2000; 35: 796-800
- 14) Antonetti M, Manuck TA, Schramm C, et al: Congenital pulmonary lymphangiectasia: A case report of thoracic duct agenesis. Pediatr Pulmonol 2001; 32: 184-186
- 15) Rywin AM, Fojaco RM: Congenital pulmonary lymphangiectasia associated with a blind common pulmonary vein. Pediatrics 1968; 41: 931-934