

## 症例から学ぶ

## 乳び胸・乳び心嚢で発症した縦隔リンパ管腫の 1 例

秋山 博彦<sup>1)</sup> 山下 浩二<sup>1)</sup> 西村 仁志<sup>1)</sup> 山本 光伸<sup>1)</sup> 原口 秀司<sup>2)</sup>  
 平田 知己<sup>3)</sup> 久吉 隆郎<sup>3)</sup> 真崎 義隆<sup>4)</sup> 五味 誠<sup>4)</sup> 松島 申治<sup>5)</sup>  
 富士崎 隆<sup>6)</sup> 向井 佐志彦<sup>6)</sup> 榎本 豊<sup>7)</sup> 岡田 大輔<sup>7)</sup> 福島 光浩<sup>7)</sup>  
 窪倉 浩俊<sup>7)</sup> 三上 巖<sup>7)</sup> 小泉 潔<sup>7)</sup> 田中 茂夫<sup>7)</sup>

<sup>1)</sup>埼玉県立がんセンター胸部外科

<sup>2)</sup>防衛医科大学第 2 外科 <sup>3)</sup>日本医科大学第二病院外科

<sup>4)</sup>日本医科大学千葉北総病院胸部外科 <sup>5)</sup>同多摩永山病院外科

<sup>6)</sup>中野佼成病院外科 <sup>7)</sup>日本医科大学付属病院第 2 外科

## A case of mediastinal lymphangioma with chylothorax and chylopericardium

Hirohiko Akiyama<sup>1)</sup>, Kouji Yamashita<sup>1)</sup>, Hitoshi Nishimura<sup>1)</sup>, Mitsunobu Yamamoto<sup>1)</sup>, Shuji Haraguchi<sup>2)</sup>,  
 Tomomi Hirata<sup>3)</sup>, Takao Hisayoshi<sup>3)</sup>, Yoshitaka Masaki<sup>4)</sup>, Makoto Gomibuchi<sup>4)</sup>, Shinji Matsushima<sup>5)</sup>,  
 Takashi Fujisaki<sup>6)</sup>, Sashihiko Mukai<sup>6)</sup>, Yutaka Enomoto<sup>7)</sup>, Daisuke Okada<sup>7)</sup>, Mitsuhiro Fukushima<sup>7)</sup>,  
 Hirotohi Kubokura<sup>7)</sup>, Iwao Mikami<sup>7)</sup>, Kiyoshi Koizumi<sup>7)</sup> and Shigeo Tanaka<sup>7)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Thoracic Surgery, Saitama Cancer Center

<sup>2)</sup>Second Department of Surgery, National Defense Medical College

<sup>3)</sup>Department of Surgery, Nippon Medical School Second Hospital

<sup>4)</sup>Department of Thoracic Surgery, Nippon Medical School Chiba Hokuso Hospital

<sup>5)</sup>Department of Surgery, Nippon Medical School Tama-Nagayama Hospital

<sup>6)</sup>Department of Surgery, Nakanokosei Hospital

<sup>7)</sup>Department of Surgery II, Nippon Medical School Hospital

**症例供覧：**症例は 33 歳，女性．16 歳より片頭痛と，32 歳時にクリプトスポリジウム感染による下痢・胆嚢炎で数日間入院治療の既往があり，家族歴には兄に精巣腫瘍がある（クリプトスポリジウム：原虫の一種で，ヒト，ウシ，ブタ，イヌ，ネコ，ネズミなどの腸粘膜上皮細胞の微絨毛内に寄生し，感染すると激しい下痢と腹痛，発熱，嘔吐などの症状がでる．）．現病歴として，平成 8 年 7 月（クリプトスポリジウム感染の約半月後），他院で心嚢液貯留に対し，心嚢ドレナージをうけた．退院後定期的に胸部 CT を撮影し経過観察されていたが，左心嚢表面の縦隔腫瘍を指摘され，平成 9 年 4 月 30 日当センターに紹介された（図 1）．外来で精査をすすめたが，5 月 22 日胸部 CT 来院時に呼吸苦と胸痛が増強しており緊急入院となった．入院時血圧 110/70 mmHg，心拍数 90/min 整，身長 160 cm，体重 56 kg，起座呼吸（+）で，胸部 CT 上は心嚢液・右胸水の貯留を認め（図 2），Echo ガイド下に心嚢穿刺（14 G，IVH カテ留置）を施行した．心嚢液の性状は当

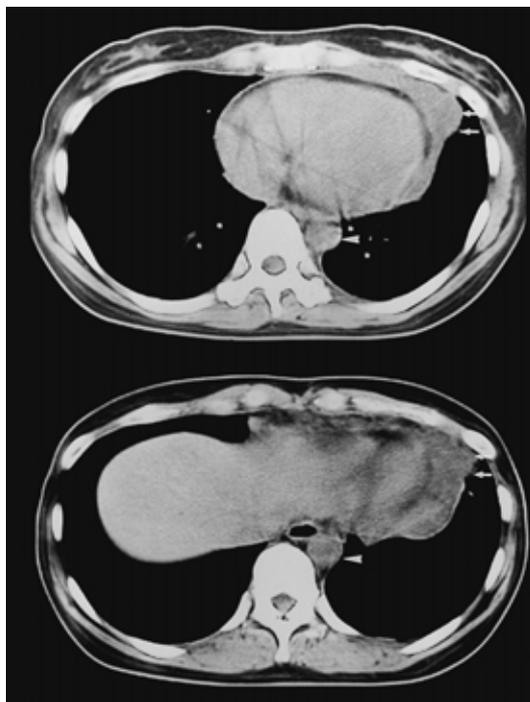


図 1 胸部 CT 写真（他院）．心嚢表面左に腫瘤影を認める（ ）。三角矢印は下行大動脈．



図2 胸部 CT 写真（緊急入院時）. 心嚢液（ ）と右胸水（三角矢印）を認める .

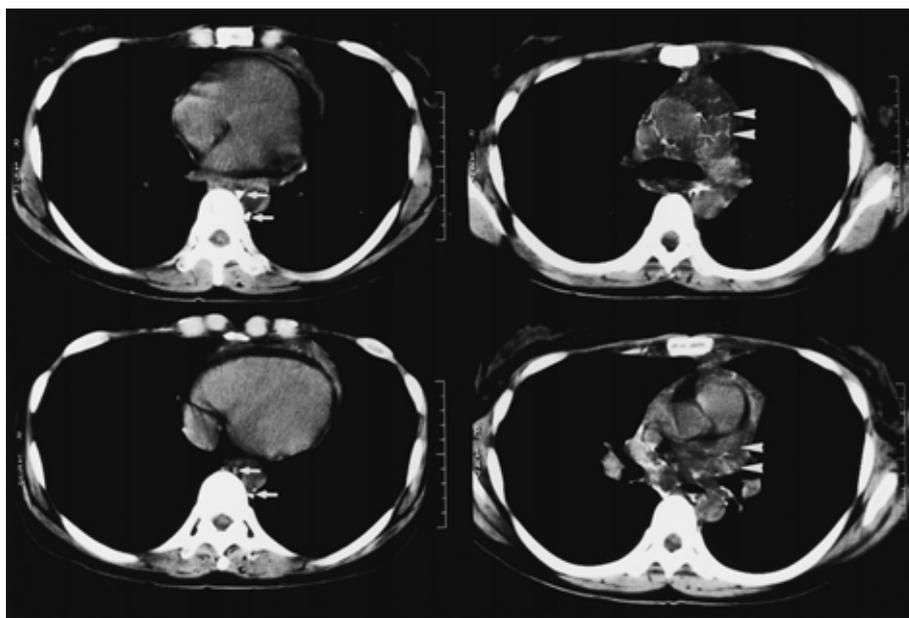


図3 リンパ管造影下の胸部 CT 写真 . 横隔膜レベルで2本の胸管を認める(左・ ) . 上縦隔では複雑に入り組んだリンパ流を認める(右・三角矢印) .

初淡血性で数日後より乳白色の混合がみられた . 心嚢液の一般細菌 , 結核菌培養は陰性 , 悪性細胞もみられず , 血清と心嚢中のクリプトスポリジウム抗体は陰性であった . 心嚢液の生化学検査の結果 TG は 773 mg/dl と高値を示し , 食事療法 ( 脂肪制限食 + MCT ) と利尿剤の投与を開始した . 6月6日足背よりリポドール 10 ml を注入し , リンパ管造影下に胸部 CT 検査を行い , 注入直後の CT では横隔膜レベルで大動脈周囲に2本の胸管と気管分岐部レベルで縦隔全体に分枝が

広がる像を認め ( 図3 ) , 3時間後の追跡 CT では心嚢液の中にリポドールの存在が確認できた . 以上の検査結果より乳び心嚢と診断を確定し , 保存的治療を継続するも心嚢液の排液量は1日 100 ~ 300 ml 程度で続き乳びも改善しなかったため , 7月1日左開胸胸管結紮術 ( 部分切除 ) + 心膜開窓術を施行した . 術中の所見は縦隔全体が発赤を伴う浮腫状組織で , 一部肥厚し腫瘤を形成している部分も散在し , 完全切除は到底無理な状況であった ( 図4 ) . 当初の予定どおり横隔膜レ



図4 術中所見．縦隔全体に発赤を伴う浮腫状組織を認めた．部分的に肥厚し腫瘍(三角矢印・黒)を形成していた．三角矢印・白は左肺,写真上方が頭側．

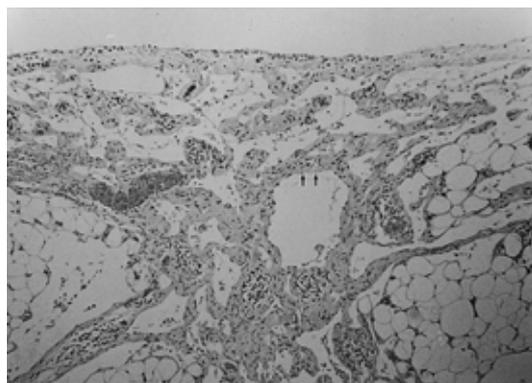


図5 心嚢上に発育していた組織のHE染色．結合織と脂肪織を認め,結合織内には多数のリンパ管が存在した(は拡張したリンパ管)．

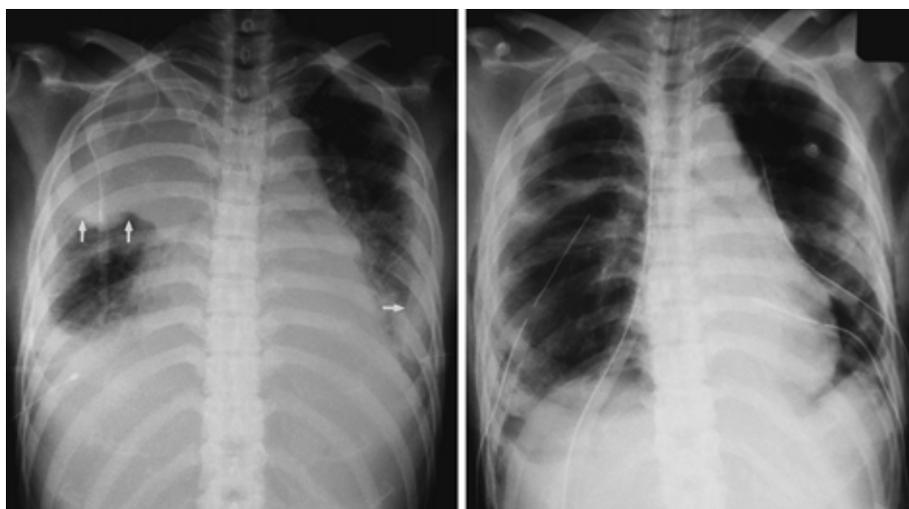


図6 緊急手術前後(左/右)の胸部レントゲン写真．右胸腔内に大量の粘性胸水(左: )を認め,緊急ドレナージ術を施行した．

ベルで大動脈近傍を走る胸管2本を上下結紮し,3~4 cmの長さにわたり胸管を切除した．肥厚した心膜を開放すると内部は肉柱様の癒着が密に存在したため,それを慎重に剥離し,長径6 cm,短径4 cm程度の楕円形に心膜を切除,辺縁は出血とリンパ漏の防止をかねて連続縫合を加えた．前縦隔の腫瘍様病変部を開放すると内部には索状物を認め,深部から淡血清のリンパ液がわき上がってくる所見が見られた．心膜上組織の病理所見は,結合織と脂肪織を認め,結合織内には不規則な内腔を持つリンパ管が多数存在するとのことであり(図5),手術所見と合わせて縦隔全体にびまん性に広がるリンパ管腫がこの病態の原因と考えられた．術後胸腔ドレーンよりの排水量がやや多く利尿剤投与を要したが,乳びは消失,術後第10病日にドレーンを抜去した．7月16日退院時の胸部レントゲン写真では

両側胸水,心嚢液ともに軽度認めるのみであった．

退院後,外来通院にて経過観察したが約1カ月後の8月11日夕より呼吸苦が出現し,夜間緊急入院となった．胸部レントゲン写真上両側胸水の増加を認めたので,右胸腔ドレーンを挿入し排水を行った．胸水の量は1日1,000 ml前後で,性状は当初淡血清で数日後より乳白色との混合となった．利尿剤投与にても胸水量は減らないため,胸腔内にミノマイシンを投与し癒着療法を試みたが効果はなかった．胸水ドレナージによる蛋白喪失の低栄養状態に対し,高カロリー輸液とアルブミン製剤の投与も行った．リンパ管造影を再検し,右胸腔への乳び胸水は腹腔内臓器から流れてくるリンパ液が乳び槽を経由し流入していると考え,9月25日右開胸,下大静脈周囲結合織結紮切離術を行った．縦隔の術中肉眼所見は左側と全く同様発赤を伴う浮腫

状組織で、下大静脈周辺の組織を数回に分けて結紮切離した。手術3時間前に牛乳を投与し手術中に縦隔よりの乳びの流出確認を試みたが、乳びの流出箇所は発見できなかった。上大静脈後方で縦隔を開くと淡血清のリンパ液の流出があり、内部には左と全く同じ索状構造を認めた。病理所見は下大静脈周囲結合織、縦隔索状組織ともにリンパ管腫を認めるとの結果であった。術後4日目、左主肺動脈周辺の前縦隔内胸水貯留により呼吸苦の増強をきたし、ドレナージカテーテル(8F,アスピレーションキット)の留置を要した。手術療法ではコントロールできない縦隔よりのリンパ液の漏出にいかに対処するかが課題となり、縦隔への放射線照射に踏み切ることにした。上縦隔に18 Gyを照射した時点で胸水量は減少しドレーンは抜けたが、3日後には左胸腔内に胸水が増量しドレナージを再開、下縦隔にも21 Gy照射した後上縦隔に12 Gyの追加照射を試みるも、胸水排液量は1日1,000 ml程度で減少の兆しは見られなかった。放射線照射後OK 432の胸腔内注入による胸膜癒着療法も行ったが無効、右胸水も増量し(図6)、右胸腔ドレナージを行うも多房性、粘性で、有効なドレナージができず、呼吸状態の悪化、意識レベルの低下をきたしたため12月4日緊急にて両側開胸ドレナージ+胸膜剥皮術を行った。しかし、術後も呼吸状態、血液ガスデータの改善は見られず、気管切開を施行、人工呼吸器管理は長期に及んだ。両側胸水は癒着療法にてもコントロールされず、気道内圧は40~50 mmH<sub>2</sub>Oと肺の拘束性障害も進行、リンパ液の大量喪失による低栄養状態と免疫能低下もきたし、平成10年4月2日全身状態の悪化と肺炎の併発により死亡した。

リンパ管腫は小児、若年者に好発し、縦隔のみに発生するものは1%以下とされる<sup>1</sup>。また、縦隔腫瘍中の割合は、正岡ら<sup>2</sup>の全国集計では縦隔腫瘍4,098例中31例(0.76%)で、Shenoyら<sup>3</sup>によれば縦隔腫瘍の0.7~4.5%と報告されている。リンパ管腫は顕微鏡的に囊胞の確認される単純リンパ管腫、肉眼的に囊胞の確認される囊状リンパ管腫、その中間が海綿状リンパ管腫と分類される。

縦隔リンパ管腫は囊状リンパ管腫が多く、無症状であることが大半をしめるが、本症例のように乳び胸・乳び心嚢で発症するものまれではあるが存在する。Brownら<sup>4</sup>はGorham's diseaseと呼ばれる両側の乳び

胸を伴う予後不良な縦隔にびまん性に広がるリンパ管腫を報告しているが、本症例もこのような範疇に入るのかもしれない。

成因に関しては、原始リンパ嚢の異常発育とする説や、胎生期静脈より発症した末梢リンパ管の合流障害とする説、胸腺、胸管、縦隔間葉より発生する説があるが、詳細は不明である。

縦隔リンパ管腫の治療は外科的全摘術であるが、乳び胸・乳び心嚢を合併した場合は、この治療も合わせて行うことになる。すなわち、保存的治療が奏功しない場合、外科的に胸管結紮と心膜開窓のいずれか、または両者を行うことになるが、再発の可能性を考えると両者を施行すべきと思われる<sup>5</sup>。重要な点は、本症は乳び胸・乳び心嚢のコントロールがつかない場合良性疾患であるが死につながるということで、治療に際し十分念頭に置く必要がある。

**診療のポイント：乳び胸・乳び心嚢の診断は穿刺液の性状、検査所見より容易であるが、治療に関しては方針をどのように決定するかが問題となる。リンパ管造影下の胸部CTは胸管の走行を描出する有用な方法であり、手術の際の有力な情報を与えてくれる。本症は乳び胸・乳び心嚢のコントロールがつかない場合良性疾患であるが死につながる。**

## 文 献

1. Feutz EP, Yune HY, Mandelbaum I, Brashear RE: Intrathoracic cystic hygroma. A report of three cases. *Diag Radiol* 1973; 108: 61-66.
2. 正岡 昭, 山口貞夫, 森 隆, 安光 勉, 姜 臣國, 竹村政通, 曲直部寿夫: 縦隔外科全国集計. *日胸外会誌* 1971; 19: 1289-1300.
3. Shenoy SS, Baruma NR, Patel AR, Culver GJ, Jamming EC: Mediastinal lymphangioma. *J Surg Oncol* 1978; 10: 523.
4. Brown LR, Reiman HM, Rosenow EC 3d, Glovicki PM, Divertie MB: Intrathoracic lymphangioma. *Mayo Clin Proc* 1986; 61: 882-892.
5. Akamatsu H, Amano J, Sakamoto T, Suzuki A: Primary Chylopericardium. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 262-266.

( 受付 : 1999年3月1日 )

( 受理 : 1999年9月10日 )