

24OP10-5

当院でのリンパ管腫切除例の検討

佐藤 かおり、岩中 督、金森 豊、杉山 正彦、古村 眞、中原 さおり

東京大学 小児外科

(はじめに)

リンパ管腫の治療は、硬化療法もしくは外科的切除がある。単胞性リンパ管腫では、OK432 等を用いた硬化療法のみで消失するものも多い。しかしながら、海綿状リンパ管腫では全摘出術が可能な症例は少なく、治療に難渋することが多い。今回、われわれは当院で経験したリンパ管腫切除例を検討したので報告する。

(方法)

1986 年 1 月より 2006 年 7 月までに、当院で治療を要したリンパ管腫 28 例のうち外科的切除を施行した海綿状リンパ管腫 12 例(切除回数のべ 25 回)について、年齢・症状・発生部位・大きさ・治療効果を検討した。

(結果)男女比は、男児 7 例・女児 5 例で、切除時の平均年齢は 3 歳 7 ヶ月(1 ヶ月～13 歳)であった。切除 12 例のうち、全摘出もしくは亜全摘出できた症例は 4 例(33%)のみであった。

発生部位は頸部 5 例・胸腹壁 2 例・四肢 2 例・腹腔内 2 例で、それぞれリンパ管腫が手術後も残存している症例は、頸部で 4 例・胸腹壁で 1 例・四肢で 2 例であった。リンパ管腫の大きさは、径 5cm 未満 3 例・径 5cm 以上 9 例で、5cm 未満での症例では 3 例中 2 例が全摘出術が可能であった。一方、径 5cm 以上で全摘出もしくは亜全摘出できた症例はわずか 2 例であった。症状としては、気管の圧排による呼吸困難・嚥下困難・感染などによる疼痛・外観上の問題・腹水などが見られ、全摘できない症例ではこれらの症状が遷延していた。

(考察)

リンパ管腫は頸部や四肢など多く発症し、神経温存などの必要性から完全切除は困難で、術後もリンパ管腫が残存する傾向にあった。しかしながら、これらの部位は美容的にも全摘出術が望まれる部位であり、かつ、感染・疼痛・嚥下困難・呼吸困難などの症状が遷延する症例も多く、これらの部位に対する新しい治療法の工夫が今後の課題であると考えられた。

24OP10-6

広範な腹腔内血管腫により DIC のコントロールが困難であった Kasabach-Merritt 症候群の一例

金田 尚¹⁾、三谷 裕介¹⁾、廣野 恵一¹⁾、小林 陽子¹⁾、三浦 正義¹⁾、山崎 徹²⁾、岡田 安弘²⁾、宮本 正俊²⁾、齋藤 勝彦³⁾

市立富山市民病院小児科¹⁾、市立富山市民病院小児外科²⁾、市立富山市民病院病理科³⁾

今回我々は診断・治療に苦渋した腹腔内血管腫の新生児例を経験したので報告する。

【症例】在胎 34 週に胎児腹水に気付かれ当院産婦人科で管理されていた。在胎 35 週に胎児 MRI が施行され、腸管を巻き込み塊状となった腹腔内腫瘍を指摘された。その後羊水過少と腹水は増悪し、在胎 36 週 5 日に non-reactive あるいは高度変動性徐脈をきたして緊急帝王切開で出生した。出生時体重 3026g、Apgar Score1 分值 1 点、5 分值 5 点で挿管後、当院 NICU 入院となった。腹水貯留による横隔膜挙上もあって人工呼吸開始も換気不全をきたすため腹腔内ドレナージを施行後、輸血や強心薬投与を開始した。ドレナージで腹部緊満が緩むと肝脾腫と腹部正中に弾性硬の腫瘍を触知した。腹水は滲出性で、異型細胞の混入はなかった。呼吸管理が容易でなく画像検査は制限されたが腹部単純 CT では正中部に位置して肝臓や腸管を巻き込み、後腹膜に達する巨大な腫瘍を認めた。他臓器との境界は不鮮明で、原発部位の同定は困難であった。超音波検査では Hypervascular な印象はなかった。血清 NSE や AFP、尿中 HVA など腫瘍マーカーの有意な上昇もなかった。日齢 1 に DIC(播種性血管内凝固症候群)が出現し、Hb6.6g/dl、Plt1.9 万 / μ l、GOT121、LDH1828、Fbg58mg/dl、FDP142.1 μ g/ml、D-dimer92ng/ml まで急激に進行した。病理診断が治療に不可欠なことから開腹生検を行うべく、抗凝固療法や交換輸血など積極的に行ったが肺出血や頭蓋内出血を繰り返し、一時心肺停止にも陥るなど生検実施は困難であった。腎不全と大量肺出血を契機に日齢 26 に永眠された。両親承諾の上で病理解剖を行い、腸間膜・腹膜・肝門部・本来の脾の存在する領域にわたり巨大な腫瘍が一塊となって存在し、内部には多量の凝血塊が認められた。病理学的には血管腫ではあるが、原発部位が特定できず広汎に病変が存在するなど血管腫症というべき病像を呈していた。本例の DIC は Kasabach-Merritt 症候群と考えられた。

【結語】胎児期より腹部腫瘍を認め、出生後難治性 DIC を合併した腹部血管腫の一例を経験した。胎児診断の時点で血管腫は腹部腫瘍の鑑別疾患の一つとして十分認識すべきと痛感した。出生後の DIC をいかに制御すべきかは今後の課題である。