

症例報告

乳糜心膜症の1例

下埜 城嗣* 宮下 直洋* 堤 豊*
馬渡 徹** 森下 清文***

A case of primary chylopericardium

Joji SHIMONO, Naohiro MIYASHITA, Yutaka TSUTSUMI
Toru MAWATARI, Kiyofumi MORISHITA

Key words : primary chylopericardium — Von-Recklinghausen disease

はじめに

乳糜心膜症は乳糜の心膜内への貯留を認めるきわめてまれな疾患であり、Grovesらの報告¹⁾以来、現在までに120例以上の報告がある。原因として胸管からのリンパの流出が悪化し心嚢内にリンパ流が逆流するためとされている。一般的に術後・外傷などによる2次性のものが多いとされるが特発性の症例報告もまれではない。今回我々はVon-Recklinghausen病に合併した特発性乳糜心膜症の1例を経験したので報告する。

症 例

症 例：40歳女性

現病歴；2012年3月頃より労作時の息切れを自覚、症状増悪ないため経過観察していた。5月26日感冒様症状あり近医受診、胸部レントゲン・CTで多量の心嚢液貯留を認めた。心嚢穿刺施行し細胞診で異型リンパ球を認めたことから悪性リンパ腫疑いで6月1日当科入院となった。

既往歴；6歳肩・頭部の形成術（詳細不明）

合併症；Von-Recklinghausen病

家族歴；近親者にVon-Recklinghausen病なし

身体所見；身長150cm 体重49.3kg

体温36.8℃ 脈拍 99回/分整 血圧 110/60mmHg SpO₂ 99%

下腿浮腫や頸静脈怒張は認められず、聴診では心雑音や心膜摩擦音は認められなかった。呼吸音は清で腹部は平坦・軟であった。神経学的異常所見を認めなかった。

*市立函館病院 血液内科

**市立函館病院 呼吸器外科

***市立函館病院 心臓血管外科

右顔面部・左前胸部・右臀部に褐色色素斑を認めた。血液検査所見（表1）；末梢血・生化学・凝固系に明らかな異常を認めなかった。

胸部レントゲン（図1a）；著明な心拡大を認めた。

心臓超音波検査；最大73mm幅の全周性心嚢液貯留を認める。振り子様運動を呈しているが右室にcollapse signを認めない。LV wall motion良好でEF70%であった。

胸部CT；全周性に心嚢液貯留を認めた。奇静脈の走行異常を認めず、胸管も同定できなかった。

表1 血液検査・心嚢液検査所見

血液検査		心嚢液検査	
<末梢血>	<生化学>		
WBC	7.200/ μ l	TP	7.2g/dl
seg	83.1%	ALB	4.2g/dl
stab	0.0%	T-Bil	0.5mg/dl
mono	2.9%	AST	16IU/l
lym	12.7%	ALT	11IU/l
Eos	1.0%	LDH	188IU/l
Bas	0.3%	γ -GTP	23IU/l
RBC	456 \times 10 ⁴ / μ l	ALP	148IU/l
Hb	12.7g/dl	BUN	6.0mg/dl
Ht	38.1%	Cr	0.5mg/dl
MCV	83.6fl	Na	139mEq/l
PLT	27.9 \times 10 ⁴ / μ l	K	3.9mEq/l
		Cl	106mEq/l
<凝固系>	CRP	0.27mg/dl	
PT	16.5秒	T-chol	119mg/dl
APTT	25.6秒	TG	74mg/dl
Fib	289mg/dl	血糖	128mg/dl
FDP	4.0 μ g/ml	HbA1C	4.9%
	IgG	1498mg/dl	
	IgA	180mg/dl	
	IgM	171mg/dl	
	抗核抗体	40倍	
	T-chol	74mg/dl	
	TG	867mg/dl	
	LDH	210IU/l	
	性状	乳糜	
	比重	1.036	
	蛋白	5.3g/dl	
	糖	105mg/dl	
	細胞数	3075/mm ³	
	細菌・抗酸菌培養	陰性	

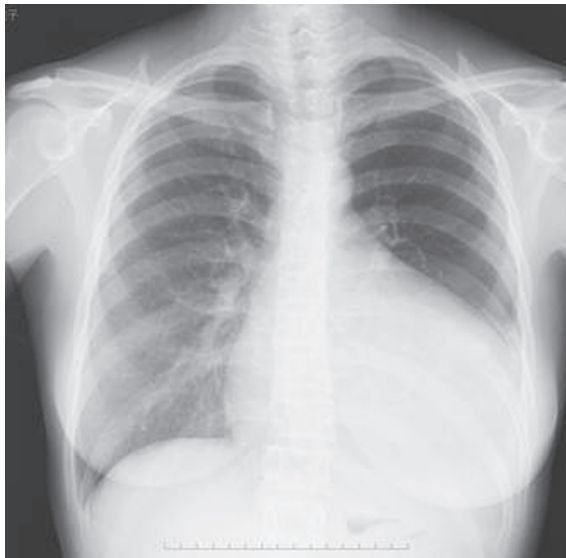


図1a 胸部レントゲン
CTR60%と著明な心拡大を認めた

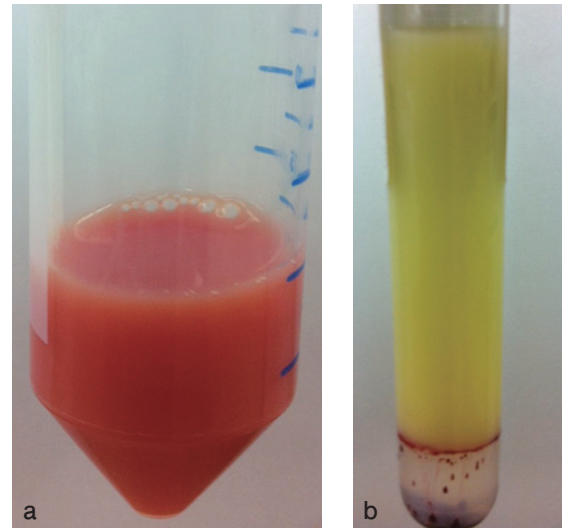


図2 心嚢液
a) 赤白色心嚢液を認めた
b) 遠心後、著明な乳糜を認めた

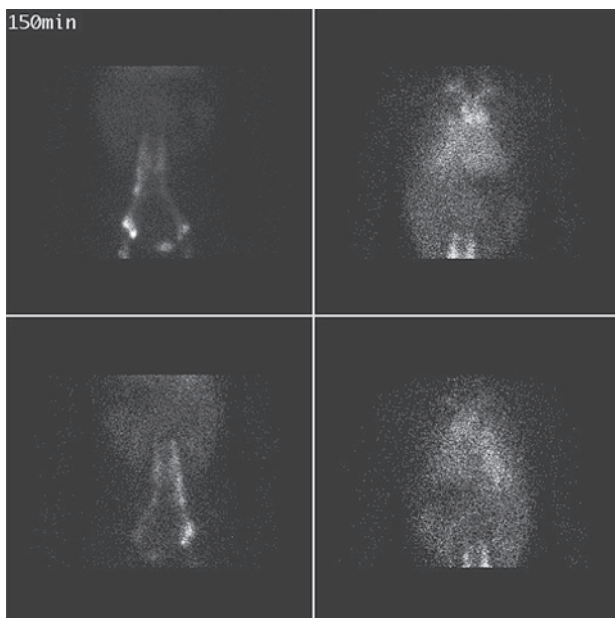


図1b リンパ管シンチ
150分後の planar・SPECT 像 左鎖骨上リンパ節への集積が見られず心嚢および上部前縦隔リンパ節への集積を認め、胸管レベルでリンパ流の障害があることを示唆している。

臨床経過；入院後心嚢ドレナージを施行した。心嚢液は赤白色（図2a）であり遠心後、著明な乳糜を示していた（図2b）。心嚢液検査所見（表1）として著明なTG高値を認めたが、T-CholとLDHは同時期の血液検査と比べて高値を認めなかった。細菌・抗酸菌培養は共に陰性であった。心嚢液細胞診では背景は血性でありヘモジデリンを貪食した組織球と多くのリンパ球を認めた。リンパ球はフローサイトメトリーの所見からCD2, CD3, CD5, CD7, CD8陽性のTリンパ球が主体であり

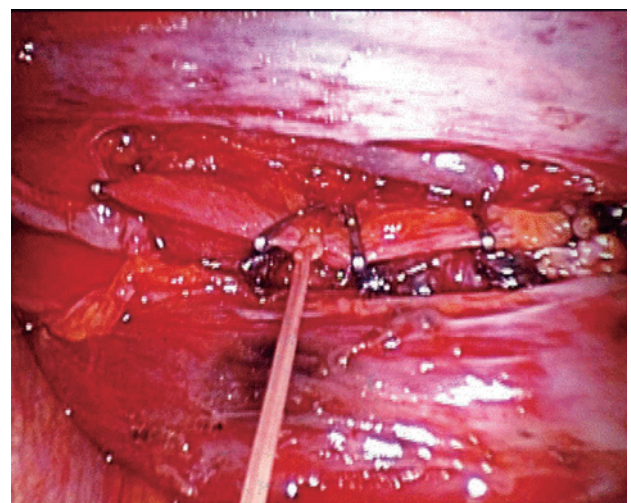


図3
胸管を結紮し頭側・尾側にclippingを行った

悪性リンパ腫を示唆する所見は認めなかった。

リンパ管シンチにてリンパ管と心嚢との交通を認めたことから（図1b）、乳糜心膜症と診断した。外傷や手術などの既往もないため特発性と考えられた。10日間の脂肪制限食による保存的治療を行うも明らかな改善を認めなかったため、当院呼吸器外科にて手術施行された。術後は心嚢液貯留を認めず経過している。

手術所見；胸腔鏡下に胸管結紮術を施行した。

胸腔内は癒着などなく心嚢の腫脹を認めた。奇静脈と下行大動脈の間にある胸管を同定した。胸管を結紮し結紮点の頭側・尾側をclippingした（図3）。また心嚢に切開を加え内容液1000mlの排出を行った。

考 察

乳糜心膜症の発症年齢（生後1日～77歳）は広範に分布しており比較的若年が多く平均年齢は24.8歳という報告がある²⁾。

発見契機として慢性的な心嚢液の貯留のため胸部レントゲンや心臓超音波検査などで見つかることが多いとされている。

診断は胸管の閉塞の有無についてリンパ管シンチもしくはリンパ管造影を行い胸管と心嚢との異常な交通を証明することと心嚢液検査において心嚢液が著明な乳糜があること、無臭乳白色で中性脂肪50-500mg/dl, 蛋白2.2-6.0mg/dlで細菌は原則的に証明されないこととされている³⁾。本例ではリンパ管シンチを行い心嚢に異常集積を認めたこと、心嚢液検査で上記の検査所見を満たしていたことから乳糜心膜症の診断となった。

治療は保存的治療として心嚢ドレナージに加えて胸管へのリンパ流量減少させるための脂肪制限食治療がある^{4) 5)}。

赤松らの報告²⁾では10例に対して保存的治療を施行されたが6例で再発を認めていることから保存的治療は施行せず外科的治療を施行する症例も多い。外科的治療としては胸管と心嚢の交通遮断、乳糜の胸管内流入遮断、胸管内圧減弱を目的として胸管結紮術・切除と心タンポナーデの再発と遠隔期の収縮性心膜炎予防として心膜切除を加えることが多い⁶⁾。本症例では診断確定後、心嚢ドレナージと脂肪制限食治療を行ったが、明らかな改善を認めなかったことから外科的治療を施行し再発なく経過している。

乳糜心膜症の予後は一般的に良好であるとされているが、一方で保存的治療では再発が多く経過中に心タンポナーデや慢性収縮性心膜炎に移行した報告もある⁷⁾。また外科的治療でも術後乳糜心嚢液の再貯留症例なども認められるため、術中の確実な胸管の露出と異常交通部位の確認が重要であるとされている。

Von recklinghausen 病は皮膚や神経など様々な器官に異常を生じる遺伝性疾患である。

Von recklinghausen 病に乳糜心膜症を合併した症例は現在まで1例のみ報告⁸⁾がある。同報告によると縦隔内のFibromatotic lesionが胸管の閉塞を起こしたと考察しているが、症例数が少なく因果関係は明らかではない。

本症例においても胸管閉塞の原因は明らかでなく特発性の診断となったが、遺伝性疾患であるVon recklinghausen

病と乳糜心膜症との因果関係も否定できない。今後の症例蓄積が必要と考えられた。

ま と め

乳糜心膜症の発見契機は慢性的な心嚢液の貯留のため、胸部レントゲンや心臓超音波検査などで無症候性に見つかることが多く、心嚢液検査やリンパ管シンチが診断には必要とされ、治療は保存的治療と外科的治療が存在し、保存的治療は再発も多いことから外科的治療が選択される場合が多い。

本例と Von-Recklinghausen 病との関連性は否定できず、今後の症例蓄積が望まれる。

文 献

- 1) GROVES LK, EFFLER DB.: Primary chylopericardium. *N Engl J Med*, 1954; 25: 520-3.
- 2) Akamatsu H, Amano J, Sakamoto T, et al: Primary chylopericardium. *Ann Thorac Surg*, 1994; 58: 262-6.
- 3) Rose DM, Colvin SB, Danilowicz D, et al: Cardiac tamponade secondary to chylopericardium following cardiac surgery: case report and review of the literature. *Ann Thorac Surg*, 1982; 34: 333-6.
- 4) Harada K, Takagawa I, Toyoda H, et al: Primary chylopericardium recovered without surgical treatment. - Report of a case and review of the literature. *Jpn Circ J*, 1982; 46: 162-71.
- 5) Lopez-Castilla JD, Sout J, Falcon JM, et al: Primary idiopathic chylopericardium in a 2 month old successfully treated without surgery. *J Pediatr Surg*, 2000; 35: 646-8.
- 6) LAMPSON RS Traumatic chylothorax: a review of the literature and report of a case treated by mediastinal ligation of the thoracic duct. *J Thorac Surg*, 1948; 17: 778-91.
- 7) Morishita Y, Taira A, Furoi A, et al: Constrictive pericarditis secondary to primary chylopericardium. *Am Heart J*, 1985; 109: 373-5.
- 8) Furrer M, Hopf M, Ris HB, et al: Isolated primary chylopericardium: treatment by thoroscopic thoracic duct ligation and pericardial fenestration. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1996; 112: 1120-1.