

優秀論文紹介

北海道大学大学院医学研究院 画像診断学教室
北海道大学病院 歯科放射線科

木野田直也

〈編集委員長推薦論文〉

Naoya Kinota, et al.
Lymphangiography as a Treatment for
Refractory Congenital Chylothorax Due to
RASopathies: A Report of Two Cases
Interventional Radiology 2022; 7: 17-20.

はじめに

この度、この場をお借りしましてInterventional Radiology誌へ2022年に掲載された拙稿を紹介させていただくこととなりました。本論文は、近年RASopathyと称される疾患群に属しリンパ漏を生じた2小児例に対して油性造影剤を用いたリンパ管造影を用いて治療した報告となります。本論文の執筆に際しまして、懇切丁寧に御指導いただきました兵庫医科大学の児玉大志先生、山門亨一郎教授始め共著者の皆様に深く御礼申し上げます。

リンパ漏に対するインターベンションは近年広がりを見せていますが、多くの施設においては成人症例に対して治療する機会が主かと思えます。現勤務先である北海道大学病院でも、成人の術後症例や特発性リンパ漏症例については臨床科の認知度が上昇してきており、乳糜胸腹水や鼠径リンパ漏、時には肝リンパ漏疑いに対する診断・治療の依頼を定期的に受けています。リンパ漏診断や解剖評価においては、油性造影剤を用いたリンパ管造影だけでなく、術前の非造影MRI、水溶性ヨード造影剤を用いたCT lymphangiography、あるいはガドリニウム造影剤を用いたdynamic MR lymphangiography等の技術が報告され、本邦の施設でも徐々に施行されるようになってきているようです。北海道大学病院でも水溶性ヨード造影剤を使用したリンパ管評価を試みています。治療介入においては、油性造影剤によるリンパ管造影単独のみならず経腹的穿刺や

経静脈的逆行性アプローチによる胸管塞栓術、画像ガイド下胸管破碎術が報告され、胸管内へプラグやステントを留置する報告すら見られるようになりました。

成人のリンパ管インターベンションへの敷居は上記のように低くなってきたと感じておりますが、その一方で小児症例に治療介入するハードルは未だに高いという施設が多いのではないのでしょうか。私自身も、小児症例の胸管塞栓術については経験がありません。本論文では、小児例に対する油性造影剤を用いたリンパ管造影後の経過を報告しており、各施設でも(胸管塞栓術と比べれば)施行しやすいような内容なのではないかと思っております。尚、本論文を執筆した2021年以降、水溶性造影剤を用いたCT lymphangiographyやdynamic MR lymphangiographyの小児例への適応についての論文が発表されています(本邦では適応外使用であり使用には各施設で手続きを踏む必要があると思われまます)。また、ここ数年のMRIの画質向上は著しく、非造影検査で1mmに満たないリンパ管の形態を比較的短時間で描出することができるようになっていきます。本論文の症例でも、油性造影剤の使用後浮腫を生じたケースがありましたので、最新の知見をもとにすれば、治療効果を求めずリンパ管解剖評価を主眼に置く場合は油性造影剤を使用しない戦略も考慮されるのかもしれない。

診断技術、治療技術ともに日進月歩ではありますが、本論文で報告させていただきました知見が皆様の臨床判断の一助になりますと幸いです。

以下に論文の要旨を掲載いたします。

背景

RASopathyは、Ras/MAPK経路に関連する遺伝子変異に起因する症候群の総称で、Noonan症候群、Cardiofaciocutaneous症候群、Costello症候群、神経線維腫症1型、Legius症候群などが含まれる。乳糜胸水はRASopathyに関連して発生することは稀であるが、生命を脅かす状態を生じうる。通常、食事療法、完全静脈栄養、オクトレオチド投与、胸水ドレナージ、胸膜癒着術、胸管結紮などの保守的および外科的治療が行われるが、これらが奏効しない場合もある。本論文では繰り返す小児の乳糜胸水に対してリンパ管造影を施行した2例の結果について報告する。

症例報告

リンパ管造影手技

鼠径リンパ節を25G針でUSガイド下に穿刺し、油性造影剤(Lipiodol)をシリンジポンプで0.2ml/分の速度で注入した。CTは手技直後および翌日に撮像した。

症例1

特発性両側乳糜胸を生じたCardiofaciocutaneous症候群の8歳女児。保存加療下でも胸水が増加し定期的な穿刺排液を要していた。リンパ管造影目的に放射線科紹介となった。両側鼠径リンパ節からリンパ管造影を行った。X線透視やCTでは胸膜、胸壁、肺門部、腎門部や肝門部への油性造影剤逆流を認めた。リンパ管造影後、乳糜胸は減少した。少量の乳糜胸が残存したが、追加治療は要さず2.5年間経過観察されている。

症例2

Noonan症候群の2ヵ月男児。Plastic bronchitisおよび多量の両側乳糜胸を認めた。完全静脈栄養およびオクトレオチド投与下でも継続的な胸水ドレナージを要した。左鼠径リンパ節からリンパ管造影を施行した。乳糜胸は改善し、14日後に胸水ドレナージチューブは除去された。しかし、plastic bronchitisは改善せず、また四肢浮腫悪化が見られ、定期的な皮下ドレナージを要した。患児はリンパ管造影から4ヵ月後に敗血症で死亡した。

考 察

この研究では、リンパ管造影がRASopathyに起因する乳糜胸のコントロールに有効であることを示した。治療効果のメカニズムは完全には理解されていないが、炎症反応および肉芽腫反応、またはヨード化油の

塞栓効果が想定されている。メタアナリシスによれば油性造影剤によるリンパ管造影の技術的/臨床的成功率は92%/41%と報告されており、高い技術的成功が期待できる。他の治療オプションとしては、胸管塞栓術や胸管破碎術があるが、これらはリンパ管造影単独と比べて技術的難度が高い。

特発性乳糜胸において、どのような病態に対しどのようなリンパ管インターベンションを選択すべきか、まだ定まっていない部分が多い。特発性乳糜胸は慢性経過をたどることが多いため、漏出量が相対的に少ない場合はリンパ管造影単独での治療は侵襲度の低い初期診断及び治療として考慮しうると考えられる。リンパ管造影単独では治療効果が不十分の場合は胸管塞栓術などを考慮することもできるであろう。また、リンパ漏の量が多い場合にはリンパ管造影の治療効果は十分でないとの報告もあり、初期治療として胸管塞栓術なども考慮されうる。患者が肺門部のリンパ管逆流(pulmonary lymphatic perfusion syndrome: PLPS)を生じている場合は、胸管塞栓術が第一選択となりうるとの報告もある。Noonan症候群の乳糜漏を検討した報告では、複数臓器にリンパ管異常を生じた症例では治療介入への反応が不十分で予後不良、逆に胸部に限局したリンパ管異常の症例では治療介入への反応が良好であったと報告されている。患児の併存症や期待される予後を考慮しながら、治療適応を慎重に検討する必要があると考えられる。

この論文はJ-STAGEにて閲覧・ダウンロードが可能です。
<https://doi.org/10.22575/interventionalradiology.2021-0014>

J-STAGE 英文誌ホーム
<https://www.jstage.jst.go.jp/browse/interventionalradiology/-char/en>
日本IVR学会 Interventional Radiology ホームページ
<https://ir-journal.jp/>

