

## 肺低形成の組織学的比較検討 Potter 症候群と先天性横隔膜ヘルニア

(分担研究： 新生児の呼吸管理に関する研究)

鬼頭 秀行,\* 今西 雅彦,\* 永井 浩司\*  
山田 薫,\* 石井 睦夫,\* 堀江 昌代\*  
西尾 公男,\* 平田 清二,\* 犬飼 和久\*  
小林 寛\*\*

### 要 約

異なる原因で肺低形成を来たす Potter 症候群と先天性横隔膜ヘルニア (CDH) の剖検肺について病理組織学的に比較検討した。CDH は Potter 症候群に比べ % wall thickness が大きく、特に細小動脈の中膜の肥厚が著しかった。CDH の対側肺に於ても同様の傾向が見られた。Potter 症候群は肺胞の拡張の程度が小さく、肺胞数 (alveolar counts) はより少なかった。

見出し語： Potter 症候群, 先天性横隔膜ヘルニア, % wall thickness, alveolar counts

### 研究目的

新生児期早期より著明な呼吸障害を来たし、その原因が肺低形成に起因する代表的疾患として Potter 症候群と先天性横隔膜ヘルニアがある。両者の発症要因は異なるが、その低肺形成の病理組織学的差異についての検討は少ない。今回は剖検例の光顕像により肺小動脈血管壁の肥厚の程度、肺胞数の数などについて検討した。

### 方 法

当院 NICU へ呼吸障害のため入院し死亡した 5 例の Potter 及び Potter 様症候群 (在胎 35~39 週, 出生体重 2.0~2.4 kg) と先天性横隔膜ヘルニア 5 例 (在胎 34~40 週, 出生体重 2.7~3.4 kg) の剖検例について Hematoxyline eosine 染色及び Elastine van Giesone 染色を施行し肺小動脈の血

管壁の肥厚、肺胞の拡張の程度、肺胞数についての光学顕微鏡的観察を行った。

肺小動脈壁の筋層の定量的分析は呼吸細気管支レベルに於ける直径 100  $\mu$ m 以下の肺小動脈について、筋層形成の程度を下記の式に基づき算出した。

% wall thickness (% WT)

$$= (\text{血管壁の厚さ} \times 2 / \text{外径}) \times 100$$

肺胞数 (Radial alveolar counts) は終末気管支より胸膜へ 700  $\mu$  の垂線を下し、その間の肺胞数を数えた。

なお Potter 及び Potter 様症候群の肺重量/体重比は  $0.88 \pm 0.43\%$ 、先天性横隔膜ヘルニアの値は  $0.96 \pm 0.50\%$  であった。

\* 聖隷浜松病院小児科

\*\* 聖隷浜松病院病理

## 結 果

(1) Potter及びPotter様症候群の細胞小動脈の血管壁%WTは表1に示す如く $67.1 \pm 5.02\%$ であった。先天性横隔膜ヘルニア(CDH)の%WTは左側(患側) $76.8 \pm 5.8\%$ 、右側 $79.9 \pm 1.6\%$ であった。Potter症候群に比較しCDHは左側・右側共に%WTは高値であり、CDHでは特に中膜の肥厚が顕著であり、一部の血管では殆ど閉塞様であった。

(2) Potter症候群はCDHに比べ肺胞腔の拡張の程度が少なく、肺胞数(Alveolar counts)も表2に示す如く少なかった。CDHではある程度肺胞数は見られるが、呼吸障害のない成熟児の剖検例と比較すると明らかに肺胞数の減少が見られた。

(3) CDHではPotter症候群に比較し肺胞内の出血が見られるものが多かったが、人工換気の時間及び換気条件との関連があるかもしれない。

## 考 察

異なった原因で肺低形成を来すPotter症候群と先天性横隔膜ヘルニアの剖検肺について病理組織学的検討を加えた。CDHはPotter症候群に比較して%WTが大きい傾向にあり特に細小動脈の中膜の肥厚が著しかった。CDHでは患側のみならず対側も%WTが大きく胎児循環遺残症の要因

になり得ることが推測された。今回の計測値はBohn, D.<sup>1)</sup>や田村<sup>2)</sup>らの%WT値と較べ大きな値を示しているが、剖検時の標本のホルマリン固定前処置との関係が深いと考えられる。即ち彼らは肺組織固定前に主肺動脈より60°Cに温めたゼラチンとバリウムとの混合液を100 cm H<sub>2</sub>Oの圧で注入、次いで気管より10%緩衝ホルマリンを25~30 cm H<sub>2</sub>Oの圧で注入して肺胞を膨脹させたままで固定しているが、我々はそれを行っておらず正確な%WTを出すためには彼らの方法を行うべきであったと考えている。また、Potter症候群はCDHに比べ肺胞の拡張の程度が弱く、肺胞数(Alveolar counts)はより少ないことが判った。これらより肺低形成を来す要因は両者で異なることが推定されるが、これについては今後検討を重ねたい。

## 文 献

- 1) Bohn, D. et al: Ventilatory predictors of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia, confirmed by morphologic assessments. J. Pediatr. 1987, **111**: 423
- 2) 田村正徳: 先天性横隔膜ヘルニアに於ける肺低形成の定量的分析. 日本小児科学会雑誌, 1987, **91**: 1559

表1.

横隔膜ヘルニア(% Wall T.) Potter 症候群(% Wall T.)

氏名	左肺	右肺	氏名	左肺	右肺
須○	81.9	81.1	渡○	-	64.7
徳○	69.5	80.6	萩○	-	73.7
小○	72.4	78.1	藤○	60.4	-
北○	82.9	-	安○	-	69.7
河○	77.5	-	石○	-	-
平均	76.8	79.9	平均	67.1	

表2.

Radial alveolar counts

C D H		Potter 症候群	
小○	4.0	渡○	2.5
徳○	2.5	萩○	3.7
須○	3.5	石○	2.5
北○	3.5	藤○	2.0
河○	3.0	安○	2.7
計	3.3 ± 0.5 1	計	2.7 ± 0.5 6



## 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



### 要約

異なる原因で肺低形成を来たす Potter 症候群と先天性横隔膜ヘルニア (CDH) の剖検肺について病理組織学的に比較検討した。CDH は Potter 症候群に比べ % wall thickness が大きく、特に細小動脈の中膜の肥厚が著しかった。CDH の対側肺に於ても同様の傾向が見られた。Potter 症候群は肺胞の拡張の程度が小さく、肺胞数 (alveolar counts) はより少なかった。