

特集 新生児肺疾患の画像診断上の *Pitfall*

肺の先天奇形について

前田貢作, 山本哲郎

高槻病院 小児外科

Pitfalls of Diagnostic Imaging of the Congenital Abnormality of the Lung in Neonates

Kosaku Maeda, Tetsuo Yamamoto

Department of Pediatric Surgery, Takatsuki General Hospital

Abstract

Congenital abnormalities of the lung are uncommon in the newborn period. We reviewed our cases of these conditions from the point of view of diagnostic imaging. Congenital cystic adenomatoid malformation is most common in this period. Bronchopulmonary foregut malformation and pulmonary sequestration are also important. The imaging of these diseases is discussed in each case.

Key words : Cystic adenomatoid malformation,
Bronchopulmonary foregut malformation,
Pulmonary sequestration

はじめに

新生児期に呼吸障害にて発見される肺疾患のうち、先天性の奇形の範疇に含まれるものはそれほど多くはない。我々が経験した外科的治療の対象となる疾患では、そのほとんどが嚢胞性肺疾患 (Cystic disease of the lung) であった。しかしながら、それ以外にも重篤な呼吸症状を呈し、早期に診断し治療を行わなければ致命的となる疾患群も含まれる。本稿では、我々が経験した先天性肺疾患の中で、興味深い経過をとった症例や、画像診断上問題のあった症例を中心に紹介し、診断、治療について概説する。以下症例を供覧する。

症 例

症例1 (Fig.1 a - e) : 在胎41週, 体重3405 gにて出生した男児。生下時より多呼吸を認め呼吸障害が強くなるため、当院NICU入院。入院時の胸部X線写真で右肺に陰影を認め肺炎が疑われた。酸素投与にて次第に症状軽快し、翌日にとられた胸部立位正面像にて液面形成を伴う嚢胞が認められたため、小児外科転科となった。胸部CTにて右上葉に大きな嚢胞を認め、その上方に複数の小さな嚢胞を確認し、Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (CCAM) (Stocker I型) と診断した。治療に先立ち嚢胞の局在を診断するために気管

支造影及び血管造影を行い、S3領域の病変と診断した。その後も呼吸状態の増悪は認められず、生後1ヵ月目に右肺上葉切除を行った。

症例2 (Fig.2 a - d) : 在胎27週、1220 gにて出生した女児。生直後より呼吸障害あり人工換気が開始された。出生直後の胸部X線写真を示す。18日間の人工換気が続けられ、以後も呼吸状態に変化は認めなかった。また、3ヵ月後にNICUを退院するまで嚢胞像には変化が無かった。外来にて経過観察を続けたが、胸部単純写真では次第に嚢胞像の縮小を認め、自然縮小が期待されたが、胸部CTでは嚢胞が残存するため、生後6ヵ月時に手術施行。右下葉に多発性の嚢胞を認め、下葉切除を行った。CCAM (II型)と診断した。

症例3 (Fig.3 a - c) : 在胎40週、3250 gにて出生。出生直後は特に症状を認めず。生後3ヵ月頃より哺乳力の低下と軽度の陥没呼吸が出現した。生後4ヵ月時に突然呼吸困難が出現し、近医受診。このときの胸部X線写真にて右気胸と診断され胸腔ドレナージを施行された。しかしながらドレインからの排気が止まらず、胸部X線写真にて嚢胞像が認められたため当科に紹介された。胸部CTでは嚢胞内にドレナージチューブが挿入されており、また、大きな嚢胞の周囲にいくつかの小さな嚢胞が認められ、CCAM (I型)と診断した。右下葉S8の領域で、嚢胞のみの切除が可能であった。

症例4 (Fig.4 a, b) : 在胎32週、1614 gにて出生。生後1ヵ月目に呼吸困難、チアノーゼ出現。右気胸が疑われ胸腔穿刺、脱気が施行された。症状の改善を認めたが、胸部X線写真上右下葉に大きな嚢胞を認めたため当科に紹介となった。大きな嚢胞の周囲にいくつかの小さな嚢胞が認められた。手術はS5領域の嚢胞をふくめ肺部分切除を行った。本症例では気管支と明らかな交通が認められた。

症例5 (Fig.5 a, b) : 在胎37週、体重2495 gにて出生した女児。生下時より呼吸障害を認め当科に緊急搬送された。先天性声門下腔狭窄症、鎖肛、ファロー四徴症、脊椎奇形、耳介欠損な

どの多発奇形を認めた。声門下腔狭窄症に対して輪状軟骨前方切開術を行い至適サイズの気管内チューブを留置し呼吸管理を開始したところ、右中下葉の気腫が出現し、人工呼吸管理が困難となった。気管支造影を行ったところ、右中下葉支が起始部で高度の狭窄を呈しており、これが原因で中下葉の気腫を呈していることが判明した。中下葉切除にて呼吸症状は改善した。

症例6 (Fig.6 a - c) : 在胎38週、体重2342 gにて出生した男児。鎖肛、左耳介形成異常、左顔面神経麻痺を認めたため当科に紹介された。生後2日目に人工肛門を造設したが、術後に頻回に肺炎症状をくりかえし、右横隔膜の挙上が疑われた。超音波検査にて横隔膜上に腫瘤像が認められ、内部に気管支様構造が認められた。胸部CTでこれはより明らかで、食道との交通が示唆された。食道造影により下部食道から腫瘤内に気管支が造影されBPFM (Bronchopulmonary Foregut Malformation) と診断した。開胸手術を施行したところ、右肺は1葉で低形成を示し、食道と交通した分画肺は健常肺と容易に分離できた。動静脈は健常肺より分布していることが確認された。

症例7 (Fig.7 a - c) : 在胎35週、2851 g帝王切開にて出生した男児。在胎35週の胎児エコーにて胎児水腫、両側の胸水および左胸腔内の異常陰影を指摘されて母体搬送された。羊水過多が進行するため小児外科医待機のもとで帝王切開にて娩出された。出生直後に啼泣無く直ちに気管内挿管し、超音波ガイド下に両側胸腔穿刺を行い、多量の胸水を吸引した。この後も呼吸障害が強くNICUに収容し人工換気を開始した。胸水穿刺吸引後も左肺の拡張は不良で、また横隔膜直上に腫瘤像が認められた。超音波検査及び胸部CTで、大動脈と交通が認められる異常動脈が描出され、内部構造より肺分画症と診断した。呼吸状態が安定した生後2日目に開胸手術施行したところ、横隔膜直上に含気のない肺葉外肺分画症が確認された。異常動脈は横隔膜を貫いて分画肺に流入しておりこれを結紮処理することにより、容易に摘出することが

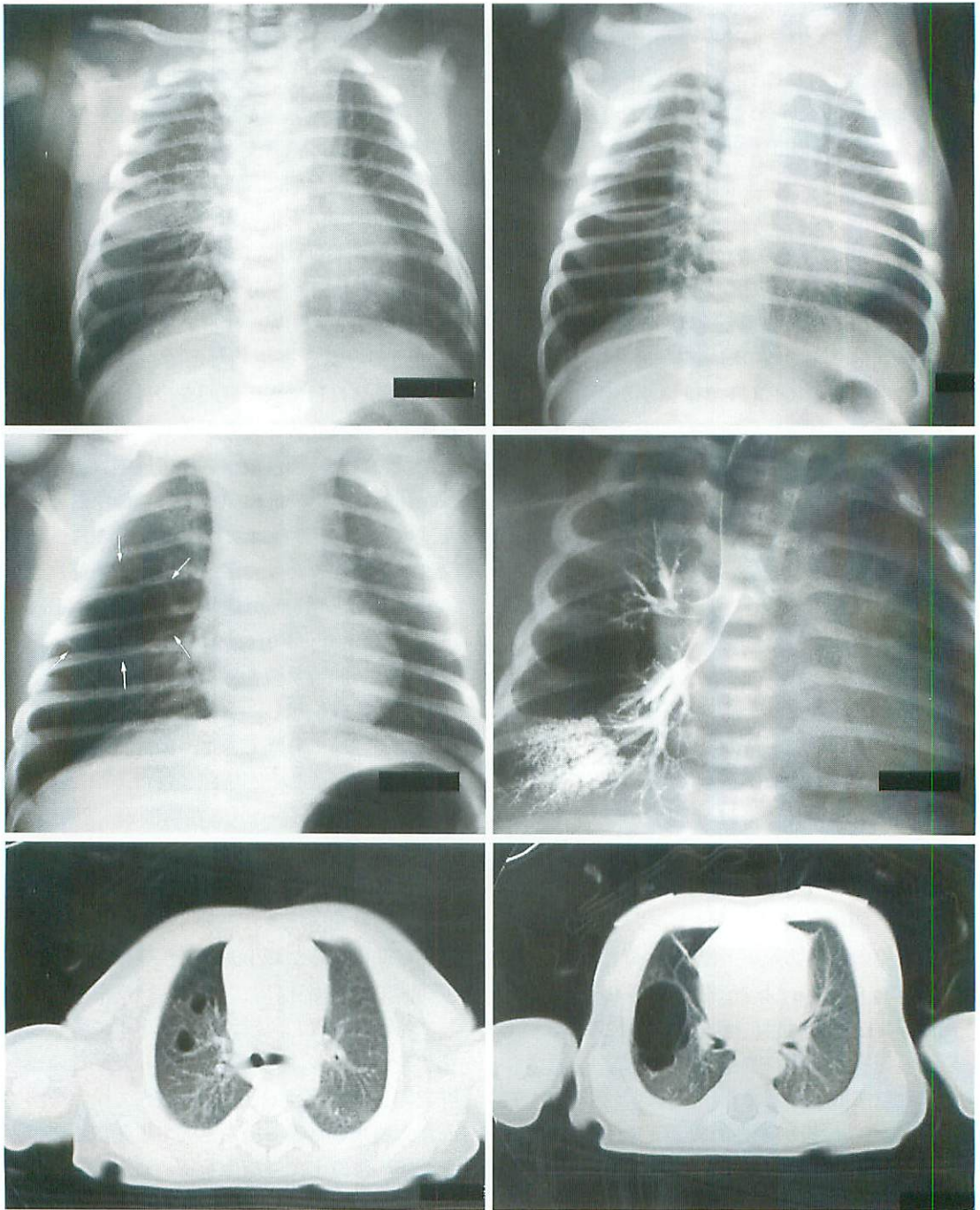


Fig. 1

a : Case 1 (CCAM : Type I) at birth.

b : Air replaces the fluid in the cyst.

c : Note the large cyst.

d : Bronchography showing the shift of lower lobe bronchus by the cyst.

e : CT scan demonstrated a large cyst with multiple small cysts.

a	b
c	d
e	

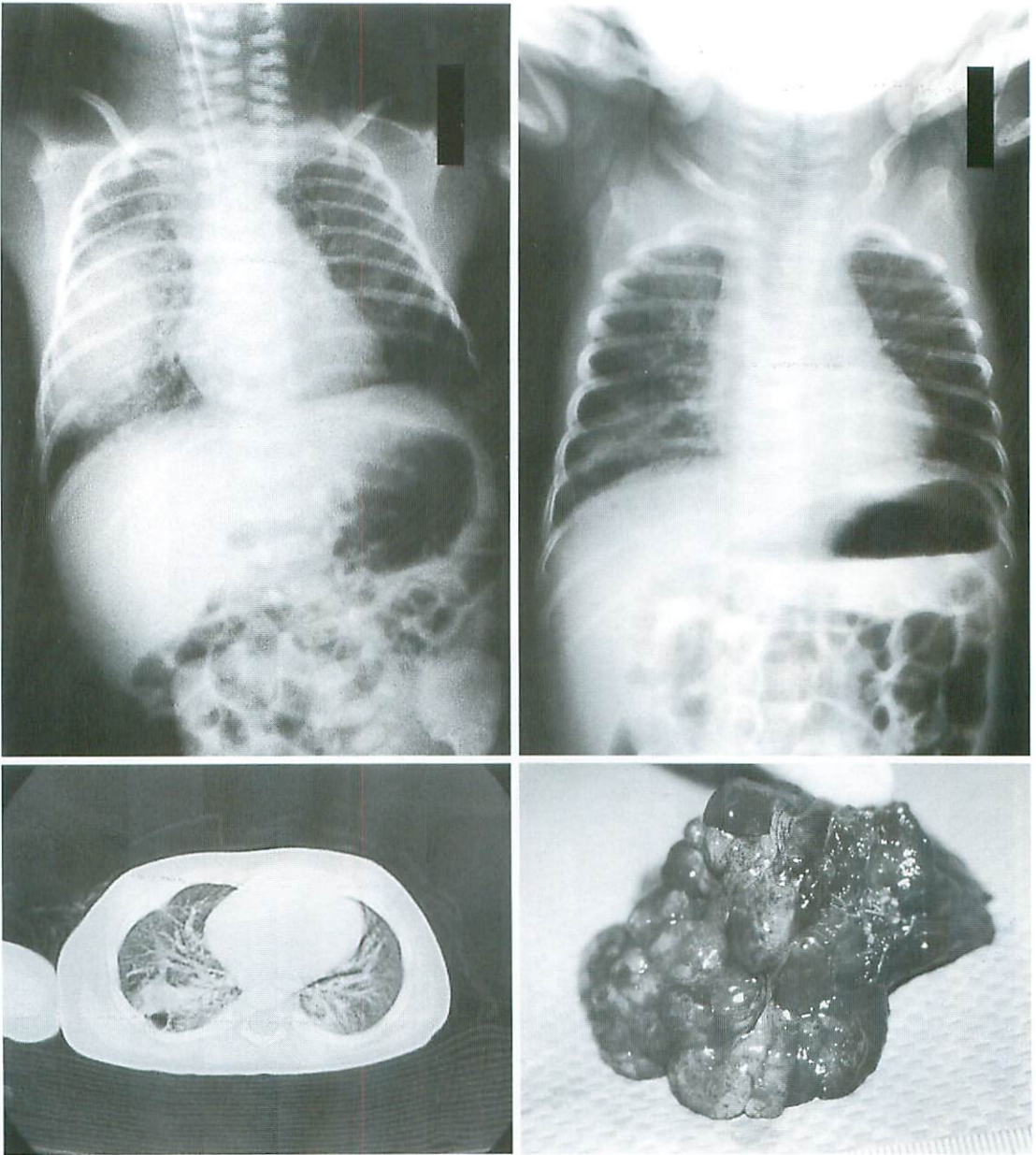


Fig. 2

- a : Case 2 (CCAM : Type II) at birth.
- b : Chest X-ray of Case 2 at three months old.
- c : CT scan at three months old.
- d : Multiple cysts was surgically resected at six months old.

a	b
c	d

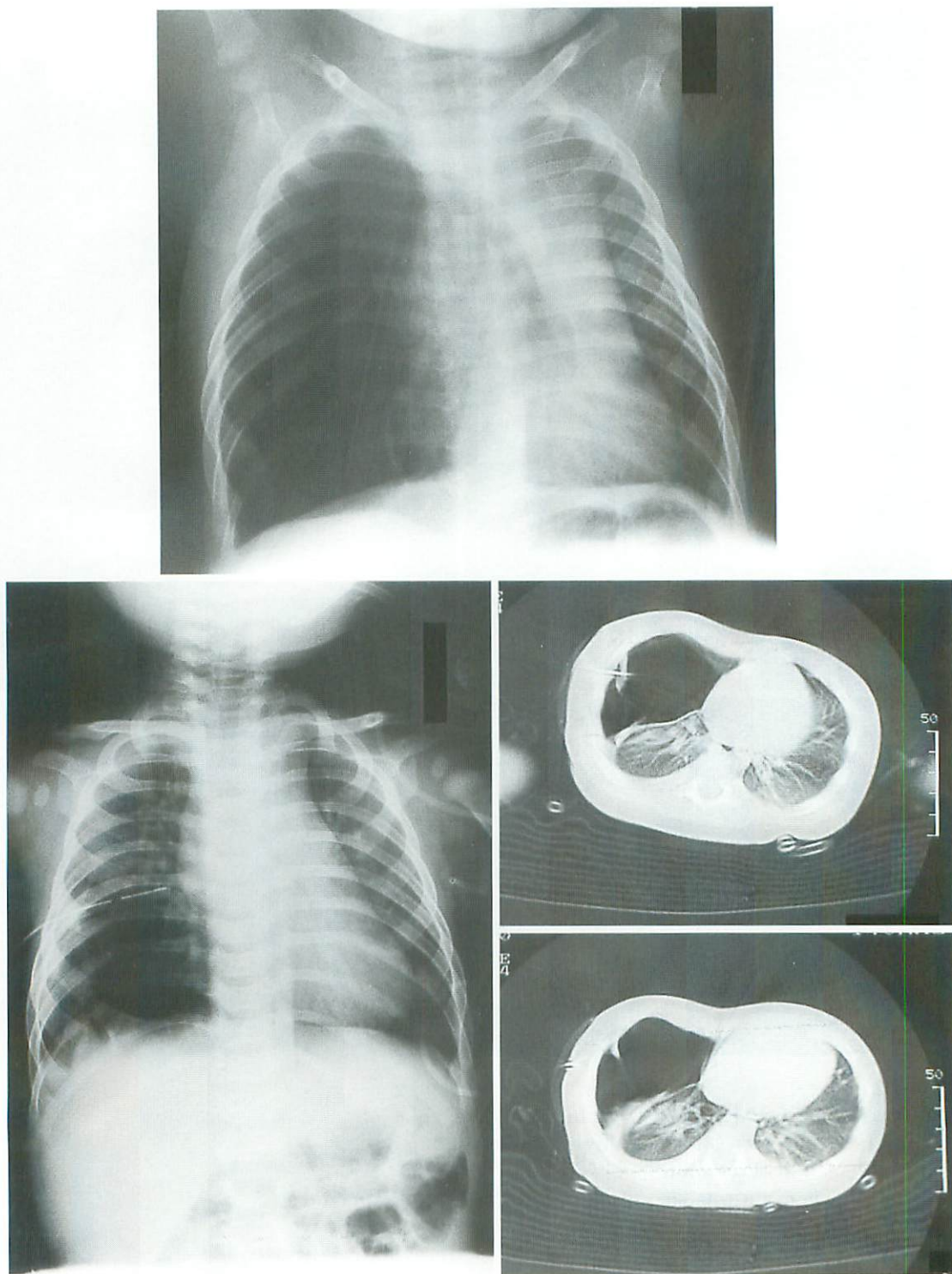


Fig. 3

a : Case 3 (CCAM : Type I)

Pneumothorax

b : Chest tube was inserted in the cyst.

c : CT scan showing the large cyst with chest tube.

a
b c

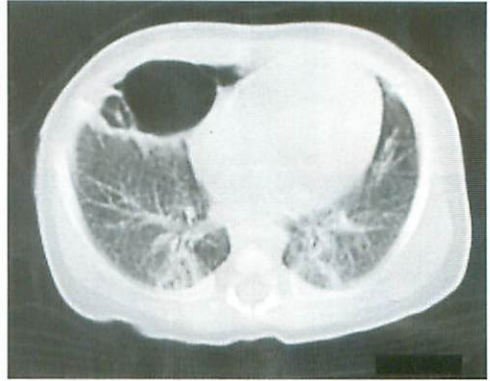
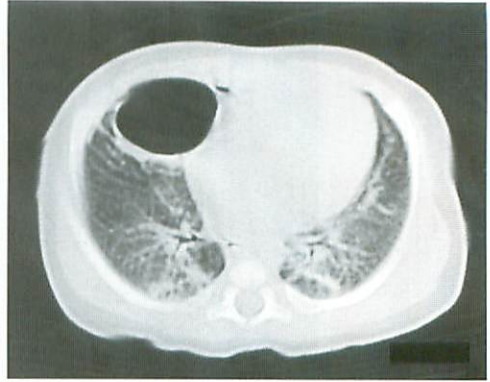
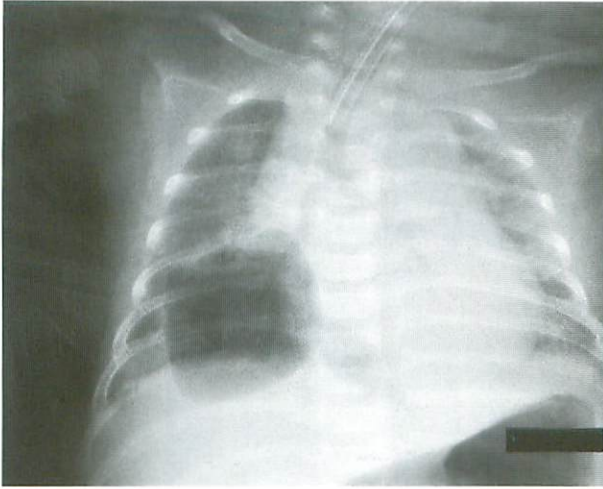


Fig. 4

a : Case 4 (Congenital lung cyst)

a | b

b : CT scan demonstrating a peripheral large cyst.

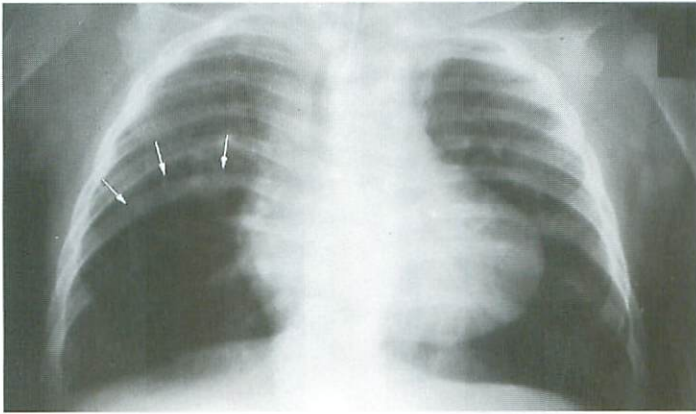
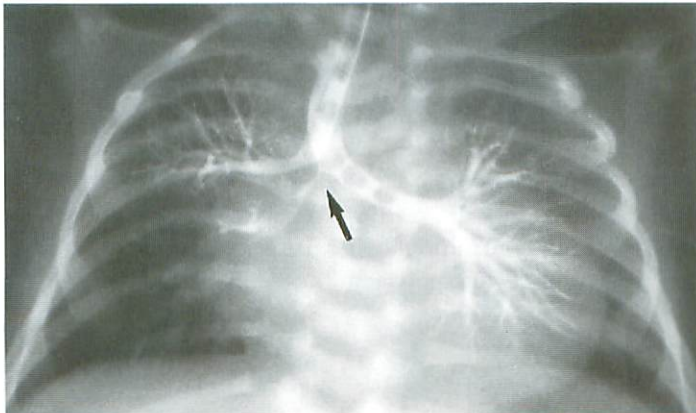


Fig. 5

a : Case 5 (Congenital Lobal Emphysema : white arrow)



b : Bronchography showing a severe stenosis of bronchus : arrow.

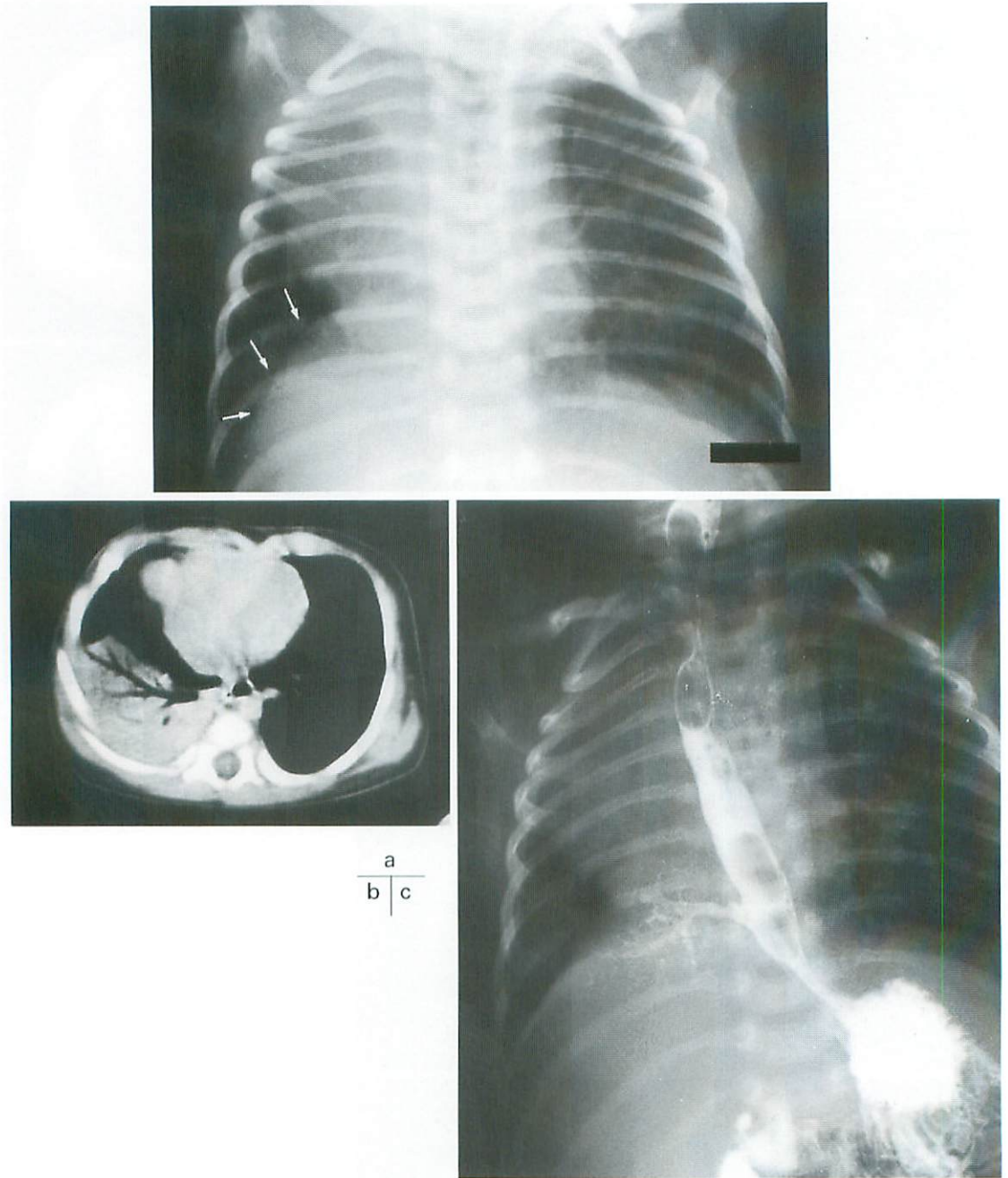


Fig. 6

a : Case 6 (Bronchopulmonary foregut malformation)

Hypoplasia of the right lung with the mass on the right diaphragm : arrow.

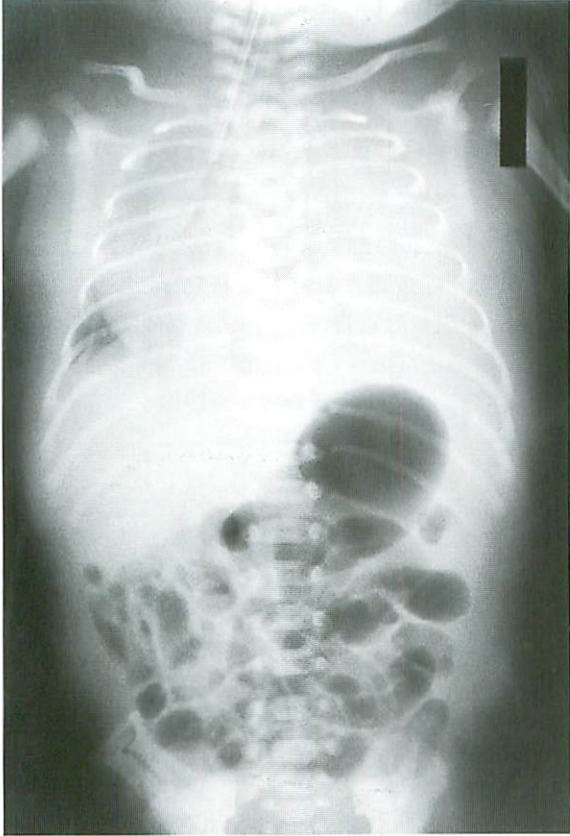
b : CT scan shows sequestration of the lung communicating with esophagus.

c : Esophagogram demonstrating communication between the esophagus and malformation.

出来た。術後も左肺の低形成が残るため長期間の人工換気が必要であったが、以後は順調に経過した。

症例8 (Fig.8 a, b) : 在胎39週, 3508 gにて出生。出生直後より呼吸障害, 心雑音を認め, 胸部X線写真では右無気肺, 右胸心を認めた。

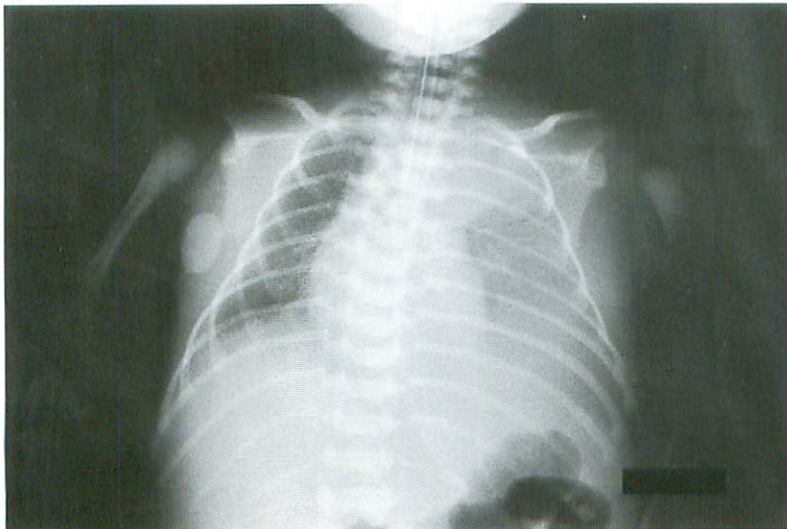
生後5日目の血管造影で右肺に流入する異常血管が描出され, 肺分画症の疑いにて生後24日目に当科紹介された。人工換気にも呼吸管理が困難なため, 分画肺の摘出を目的に開胸したところ, 分画肺は不明で, 肺の分葉も不明な低形成肺を認めるのみであった。また横隔膜を貫い



	c
a	—
b	—

Fig. 7

- a : Case 7 (Pulmonary sequestration with bilateral pleural effusion)
- b : After thoracentesis : Hypoplasia of the left lung.
- c : CT scan shows sequestration of the lung (enhanced).



て肺に流入する5本の異常血管を認めた。肺低形成を伴うPseudosequestrationと診断した。

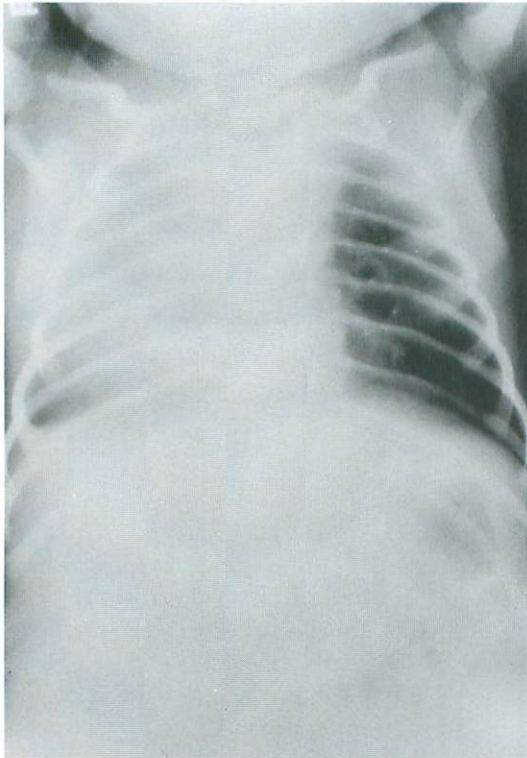
考 察

以上紹介した先天性の肺疾患では、嚢胞性肺疾患と広義のBronchopulmonary foregut malformationに含まれる疾患群の2つに大き

く分けられる。以下、これらを一別して解説していきたい。

1) 嚢胞性肺疾患

新生児期に発見される嚢胞性肺疾患は比較的稀であるが、その中で最も頻度の高いものはCCAM (Congenital Cystic Adenomatoid Malformation)である。Stockerにより3型に分類され、我々が経験した症例では大きな嚢胞とこれに伴う散在した小嚢胞からなる、I型症例が最も多かった。症例1が比較的典型的な経過を呈しており、出生直後より時間が経つにつれて嚢胞内の成分が排出されて空気に置き変わり、液面像を形成する。新生児期では出生直後より呼吸障害の強いものや嚢胞がBalloon-ingを来し呼吸管理が出来ないものが緊急手術の適応となる。最近ではこのような症例でもHFO (高頻度換気療法)を使用することによ

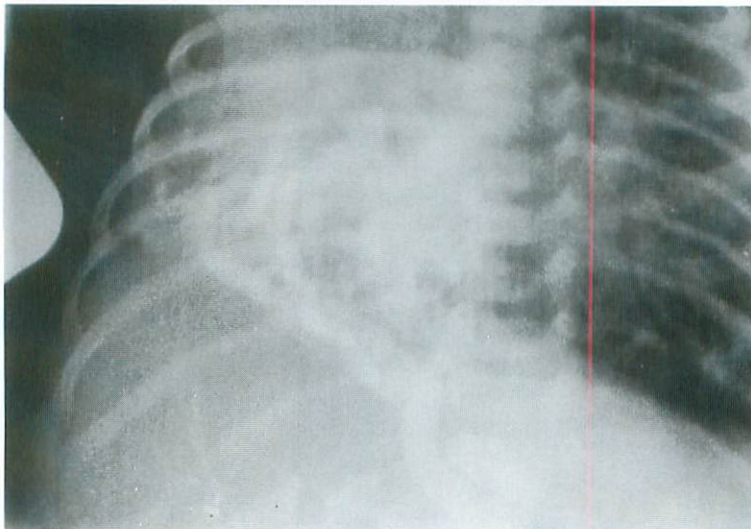


a
b

Fig. 8

a : Case 8 (Pseudo sequestration: association with hypoplasia of the right lung)

b : Aortogram showing aberrant systemic artery.



り、比較的安全に管理できるようになった。また、症例1のように感染を来さない例では、新生児期を越えて待機的に手術することも可能である。出生前診断された例では、胎児水腫を伴って出生直後より人工換気を要する例も多い。また、自然退縮する例も報告されてきているので、どの時期に手術を行うのが適当なのかはまだコンセンサスが得られていない。現時点では感染を起こさない比較的早期に行うのが一般的である。

症例3,4のように末梢肺に発生した嚢胞では、気胸を起こしたり、また気胸と誤診される例も少なくない。ただ、病歴を詳細に検討すれば、呼吸障害が次第に進行している例も多く、注意を要する。症例4はCCAM I型としてよいのか議論が分かれる所であるが、Stockerは0型IV型を追加し、このような末梢の嚢胞例をも含む新分類を提唱している。このような分類に照らし合わせるなら、以前より言われている気管支嚢胞、気管支原性嚢胞などもすべてCCAMに含まれることになり、興味深い。今後の検討が期待される。

症例5では先天性肺葉性気腫例を供覧した。この症例のように先天性の気管支狭窄を証明できる例は少なく、手術時の摘出標本でも原因が明らかでない症例は多くないようである。小児の気管、気管支の狭窄を的確に診断するには気管支造影は重要であるが、現在適当な造影剤が存在しないことが大きな問題となっている。

2) Broncho-pulmonary Foregut Malformation

近年、肺分画症および分画肺と消化管の交通を認めるBPFMは発生学的に同じスペクトラムの疾患であろうとの考え方が優勢になってきている。狭義のBPFMは症例6に示したように消化管(特に食道)と分画肺との間に交通を認める奇形で、その発生頻度は極めて低い稀な疾患である。肺分画症はこれよりも多く認められ、一般的には下葉に多く位置し、気管支系との交通は無く、動脈は大動脈より栄養されるとされる。静脈系は肺静脈、大静脈いずれに還流してもよい。また、左側に多く認められる。

大動脈造影による異常血管の描出は必ずしも必須ではなく、超音波検査やMRIによっても異常血管が適確にとらえられることが多い。最近では症例7のように胎児水腫や胸水貯留に伴って胎児診断される例の報告も増加してきている。この場合出生直後の呼吸管理が生死を決定する場合も多く、周産期の管理が重要な役割を占める。最後にPseudosequestrationは比較的稀な疾患であるが、一般的には異常血管と肺静脈の交通を認め、明らかな分画肺の無いものと定義されている。いずれにせよ肺分画症の一亜型としてとらえられており、症例8のように右肺低形成と合併するものが多いようである。

以上、新生児期に認められる肺の先天奇形につき画像診断を中心に概説した。いずれも外科治療の対象となる疾患であり、新生児期に発症する例では症状も重篤で、早期診断早期治療が必要となる。新生児の呼吸障害の中にこのような疾患が含まれることを念頭におき、今回の報告が今後の診断治療の参考にしていただければ幸いである。

●文献

- 1) Stocker JT, Madewell JE, Drake RM : Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977 ; 8 : 155-171.
- 2) Neilson IR, Russo P, Laberge JM : Congenital adenomatoid malformation of the lung : Current management and prognosis. J Pediatr Surg 1991 ; 26 : 975-981.
- 3) Dumez Y, Mandelbrot L, Radunovic N : Prenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. J Pediatr Surg 1993 ; 28 : 36-41.
- 4) 前田貢作, 山本哲郎 : X線検査 : 気管気管支. 新生児医療の臨床手技, 藤村正哲編, メディカ出版, 1995.
- 5) 西島栄治, 東本恭幸, 連利博 : Broncho-pulmonary-foregut malformation の発生機構とその臨床. 小児外科 1993 ; 25 : 1253-1260.
- 6) Evans MG : Hydrops fetalis and pulmonary sequestration. J Pediatr Surg 1996 ; 31 : 761-764.