

症例報告

漏斗胸に合併した肺嚢胞性疾患の2例

中川賀清, 植村貞繁, 矢野常広, 中岡達雄, 谷本光隆, 今井茂樹¹⁾, 渡部 茂¹⁾
川崎医科大学 小児外科, 同 画像診断部¹⁾

Pulmonary cystic disease associated with pectus excavatum : Two case

Yoshikiyo Nakagawa, Sadashige Uemura, Tsunehiro Yano, Tatsuo Nakaoka
Terutaka Tanimoto, Shigeki Imai¹⁾, Shigeru Watanabe¹⁾

Department of Pediatric Surgery, Diagnostic Radiology¹⁾, Kawasaki Medical School

Abstract We report two cases of pulmonary cystic disease which were accidentally found in preoperative images of pectus excavatum (PE).

Case 1 : A seven-year-old girl presented with moderate chest depression without a history of respiratory symptoms. Preoperative CT scan demonstrated an emphysematous lesion in the upper lobe of the right lung. We removed it surgically under thoracoscopic assistance. Although bronchial obstruction and stenosis were not clear from the images and pathological findings, it was diagnosed as lobar emphysema. The postoperative course was favorable and she underwent the Nuss procedure a half year later.

Case 2 : A six-year-old girl presented with moderate chest depression without other symptom. CT scan demonstrated an emphysematous lesion in the right lower lobe. As an abnormal vessel was pointed out in the area, we performed MR angiography. An aberrant vessel which flowed into the right lower lobe from the aorta was clearly depicted. Accordingly, we diagnosed it as pulmonary sequestration. We performed thoracoscopic right lower lobectomy. She underwent the Nuss procedure a year later.

As congenital pulmonary cystic disease and PE occasionally coexist, preoperative CT scan of PE should be performed. When lung resection was required for a patient with PE, two-stage surgery was performed, as earlier lung resection would be more favorable in preventing bar-related infection and acute expansion of the lung.

Keywords Pulmonary cystic disease, Pectus excavatum (funnel chest), Lobar emphysema, Pulmonary sequestration, Nuss procedure

はじめに

漏斗胸は前胸部が陥凹する疾患であるが、先天

性肺疾患をまれに合併することが報告されている^{1~4)}。漏斗胸の治療に関しては、従来の手術法に比して、より低侵襲のNuss法⁵⁾の導入によって、

原稿受付日：2008年1月8日，最終受付日：2008年9月19日

別刷請求先：〒654-0081 神戸市須磨区高倉台1丁目1-1 兵庫県立こども病院 泌尿器科 中川賀清

多くの患者が手術を受けるようになった。したがって漏斗胸の術前検査で無症状の肺病変が発見される頻度が高くなっていると考えられる。今回われわれは、漏斗胸術前検査で偶然発見された肺囊胞性疾患2例を経験し、漏斗胸との関連性、そして肺病変が漏斗胸術前に発見された場合の治療方針について考察した。

症 例

症例1：7歳、女児

現病歴：幼少時から前胸部の陥凹を認め、徐々に進行した。呼吸器症状はなく、胸の陥凹以外に症状はなかった。Nuss法による漏斗胸手術目的で当科を受診した。

身体所見：身長126cm、体重20kg、痩せ気味だが、発達は問題なし。胸骨下部ほぼ正中を中心に中等度の前胸部の陥凹を認めた。心音、呼吸音は問題なかった。

画像所見：胸部単純写真では、右上肺野で透過性がやや亢進していた。正面像で心陰影の左方変位があり、側面では胸骨の中等度の陥凹を認めた (Fig.1)。胸部CTでは胸部陥凹の指標となる

HallerのCT indexは4.8で、陥凹は中等度であった。右肺上葉部全体にわたる気腫性病変と一部囊胞状拡張を認めたが、他の肺葉には病変を認めなかった (Fig.2a)。一つの囊胞は数cm以内の大きさであり、病変部内に液体貯留や実質性のものはなかった。右上葉気管支は狭窄なく開存し (Fig.2b)、分岐異常はなく、画像診断としてcongenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) と考えた。

手術所見：胸腔鏡補助下に右肺上葉切除を行った。右上葉の表面には、大きさ2cm以内の囊胞が多数存在していた。分離肺換気にて右肺を虚脱させようとしたが、右上葉のみがなかなか虚脱せず、肺切除開始まで十数分を要した。型のごとく肺葉切除を行ったが、血管異常は認められず、右上葉気管支の切除部位にも異常はみられなかった。

病理所見：上葉全体に細気管支と肺胞の著明な拡張がみられたが (Fig.3)、中枢側の気管支や気管支軟骨の異常はなかった。組織内に腺腫様変化はなく、CCAMは否定された。画像検査と気管支の病理所見から気管支の異常は認められなかったが、末梢肺の病理所見により肺葉性肺気腫と診断された。

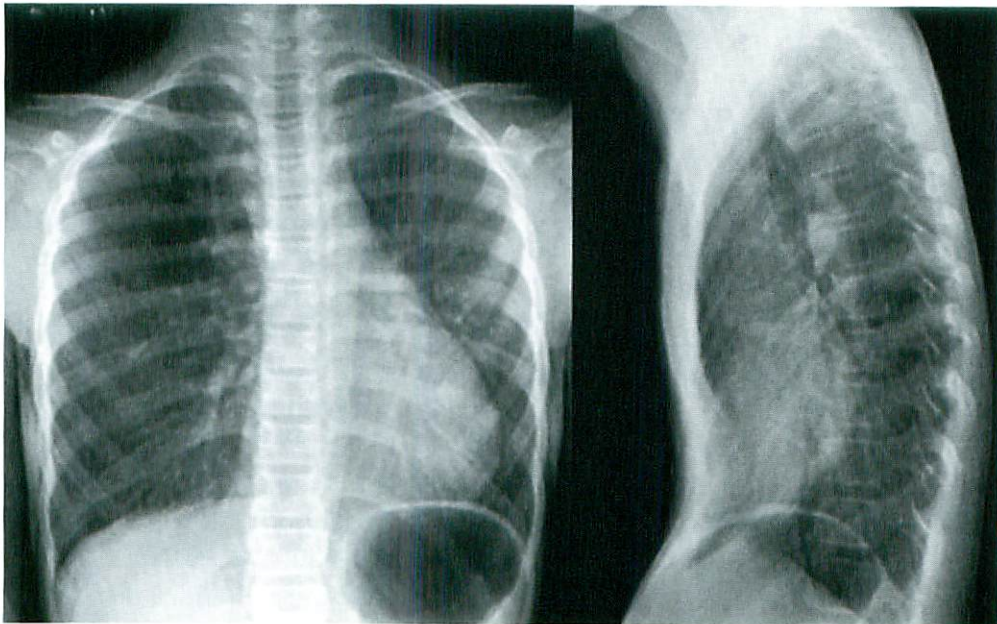


Fig.1 Chest radiograph of Case 1

Lateral view of the chest radiograph demonstrates moderate chest depression, and high lucent area is seen in the right upper lung in the frontal view.

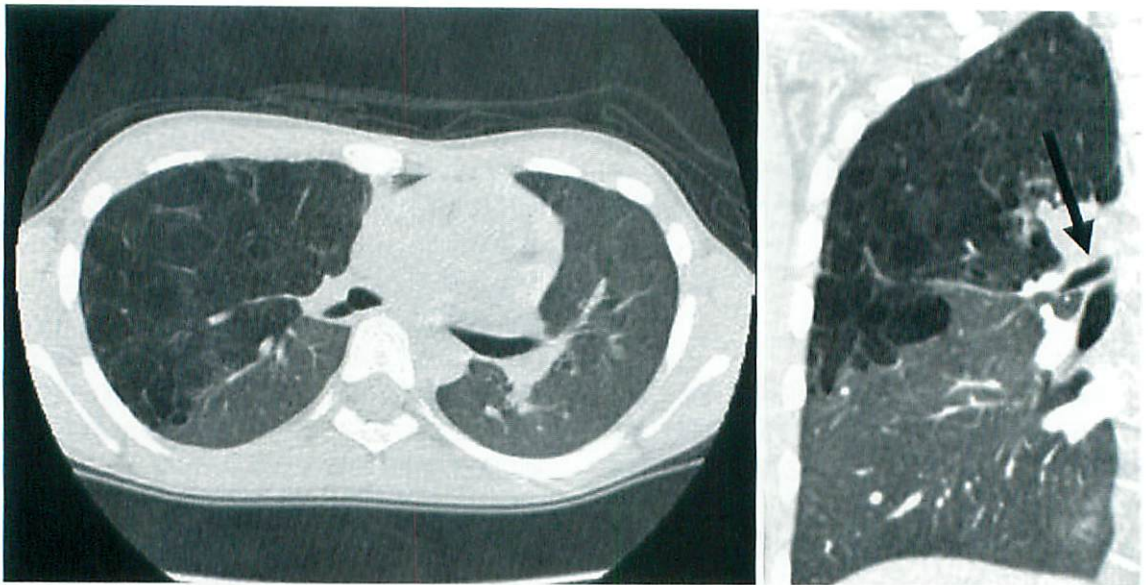


Fig.2 Chest CT scan of Case 1

Chest CT scan depicts an emphysematous lesion in the upper lobe of the lung. The right superior lobe bronchus is open enough without stenosis (arrow).

a | b

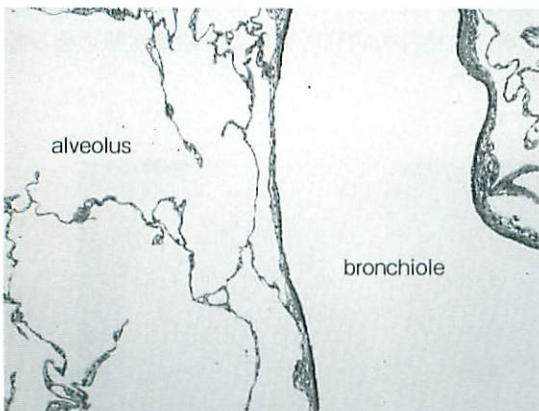


Fig.3 Pathological finding of Case 1

Bronchial and alveolar dilatation is present in the whole specimen. No histological abnormality was found in the bronchial cartilage.

術後経過: 術後は順調に回復し、半年後に Nuss 法にて胸骨挙上術を行った。右胸腔内に癒着が多少存在したが、パーの通過する経路に少しかかる程度であり、鉗子で鈍的に剥離し、手術は順調に行えた。現在、Nuss 術後1年が経過しているが、運動、呼吸機能に問題はなく、術前より活発になり身長と体重の増加も著しい。

症例2: 6歳, 女児

現病歴: 2歳頃から前胸部の陥凹を認め、徐々に進行していた。呼吸器症状はなく、運動機能も正常であった。漏斗胸の手術目的で当科受診となった。

身体所見: 身長123 cm, 体重18.8kg, 痩せ気味だが、発達は問題なかった。胸骨右縁第5肋骨を中心に中等度の前胸部陥凹を認めた。心音、呼吸音は問題なかった。

画像所見: 胸部単純写真では、正面像で心陰影の左方変位と脊椎の軽度の側弯を認め、側面では胸骨の中等度陥凹を認めたが、肺野の異常は診断されなかった (Fig.4)。胸部CTでHallerのCT indexは3.95で、陥凹は中等度であった。右肺下葉内に気腫性の病変を認めた (Fig.5)。この病変の境界は明瞭であり、下葉部に局限していた。気腫状の肺部分に縦隔から続く迷入血管の存在が疑われた (Fig.5矢印)。MR angiographyを行ったところ、横隔膜上の胸部大動脈から右肺下葉に流入する迷入動脈が鮮明に描出された (Fig.6)。病変部から流出する血管は下肺静脈であり、右下葉の肺葉内肺分画症と診断した。

治療経過: 胸腔鏡補助下に右肺下葉切除術を

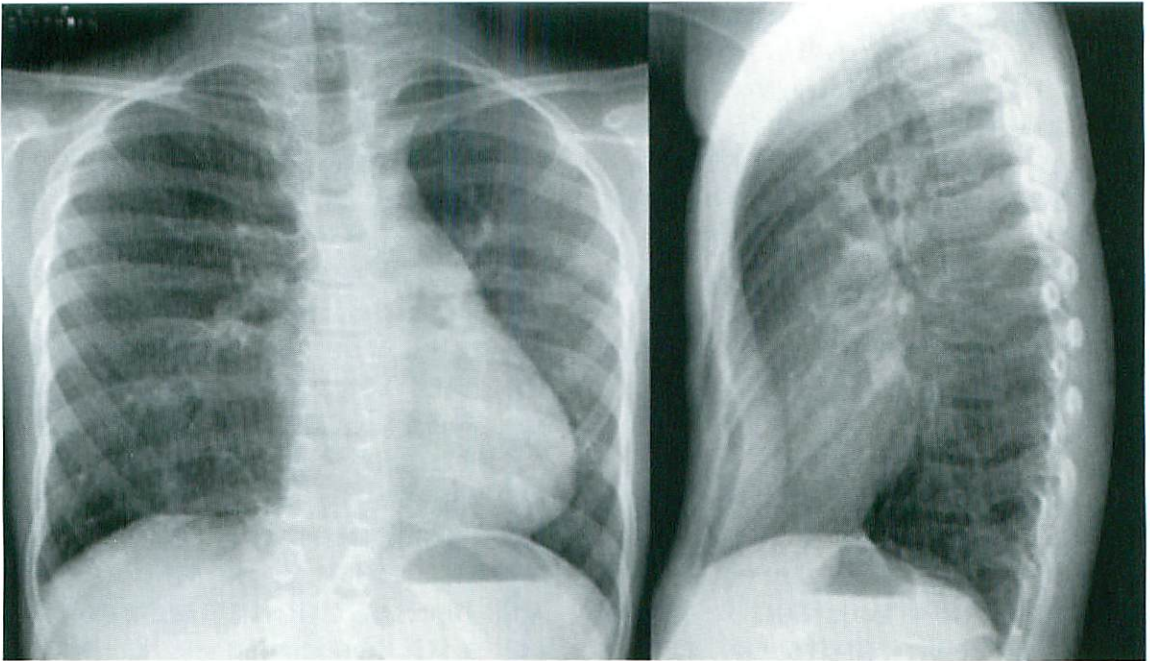


Fig.4 Chest radiograph of Case 2

Lateral view of the chest radiograph demonstrates moderate chest depression, although no obvious abnormality is seen in the lung.



Fig.5 Chest CT scan of Case 2

Chest CT scan shows an emphysematous lesion in the right lower lobe. An aberrant vessel is pointed out in the lesion (arrow).

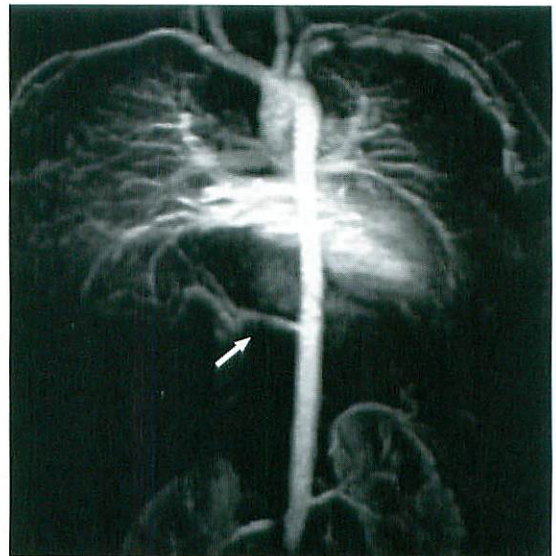


Fig.6 MRA of Case 2

The aberrant vessel which flowed into the right lower lung from the descending aorta is clearly demonstrated (arrow). The drainage vessel was the inferior pulmonary vein.

行った。右肺下葉は外見上、異常は認められなかった。迷入血管は、下縦隔から患者の背側を伝って肺下葉に連続しており、径8mm程度であった。この迷入血管を処理したのち、型のごとく下葉切除を行った。病理診断では、病変部は下葉と共通の胸膜に包まれており、術前診断のとおり肺葉内肺分画症であった。術後経過は順調であり、1年後にNuss法にて胸骨挙上術を行った。バーの通過する経路に癒着はなく、容易に手術が可能であった。現在Nuss術後半年が経過しているが、運動、呼吸機能に問題はない。

考 察

漏斗胸は前胸部が陥凹している疾患で、約1000人に1人の頻度で発生する。漏斗胸に合併する疾患は少ないが、先天性心疾患やMarfan症候群を有する者に合併頻度が比較的高いとされている⁶⁾。その他に先天性肺嚢胞性疾患が、まれに合併することがあり、そのうち肺分画症の合併が多く報告され、その他、CCAMの合併も報告されている^{1~4)}。漏斗胸に関しては、従来の手術法に比べて低侵襲のNuss法の導入により、より多くの漏斗胸患者が手術を受けるようになった。われわれが経験したNuss手術症例432例中、他院でCCAMのため肺切除を受けた後にNuss法を行った症例2例も含めると、先天性肺嚢胞性疾患を合併したものは4例となり、全体の0.9%となる。

肺嚢胞性疾患と漏斗胸の合併には、漏斗胸が二次性変化とする説がある。漏斗胸の原因に関しては諸説^{7~9)}が考えられてきたが、RavitchとMatzenは、漏斗胸の原因は呼吸運動による胸腔の牽引とした⁹⁾。これは上気道狭窄による努力様呼吸時のsternal retractionをイメージすればわかりやすい。この説を引用するなら、肺嚢胞性疾患を持つ患児では、肺の呼吸容積が病変の部分だけ減少しており、胸腔へ過剰な陰圧がかかり、そのため肋骨、肋軟骨の軟らかい小児期に徐々に前胸部が陥没するのではないかと考えられる^{1,2,9)}。しかし、嚢胞性肺疾患の患者すべて、あるいは肺切除後の全患者に漏斗胸が発生するとは限らない。したがって、このような肺嚢胞性疾患のある児でも、肋骨、肋軟骨部の性状など他の漏斗胸発症に関する様々な要因も関与していると思われる。

漏斗胸術前に行う画像検査について、症例1では胸部単純写真で右上肺野の透過性がやや亢進していたが、症例2は単純写真では所見は全く不明であった。この症例2では術前CTを施行しなければ肺疾患は発見されず、このまま放置されていた可能性は高かった。漏斗胸術前のCT検査では、陥凹の状態を把握するだけでなく、肺嚢胞性疾患やブラ¹⁰⁾などの併存肺病変を発見することが必要である。そのため、当科ではできるだけ被ばく線量を減らすようにして、漏斗胸術前には全例胸部CTを行っている。肺嚢胞性疾患を発見した場合は、その所見をよく観察し、疾患の鑑別をする¹¹⁾。

今回の2症例について、重要な鑑別疾患として気管支閉鎖症が挙げられる。症例1のCT画像では気管支の閉鎖は認められず、切除標本でも右上葉気管支には異常はなかったが、切除部より中枢側に閉鎖があった場合は評価が困難である。症例2でも気管支の閉鎖は術前画像、摘出標本でも認められなかったが、肺分画症に気管支閉鎖が併存していた可能性も否定できない。このように気管支閉鎖症を診断する場合、画像および摘出肺からの病理診断が困難な場合もあり、今回の2症例では気管支閉鎖症の否定を証明することはできなかった。

この漏斗胸術前の画像検査にて偶然肺疾患を発見した場合の治療方針に関しては、同時に胸腔鏡下肺切除¹²⁾と漏斗胸Nuss手術を行う方法もある。しかし、われわれは二期的手術の方針をとっている。Nuss法は異物を留置する手術であり、厳密な清潔下の手術が原則となる。肺切除術では気管支断端は清潔とはいえ、また術後合併症として肺瘻や気管支瘻などを起こした場合は、バーへの感染の可能性が高くなる¹³⁾。また同時手術では肺葉切除の分とNuss手術による胸腔の急な拡大のため、残存肺が急激な過膨張を強いられる。術後は痛みやバー留置で胸郭が動きにくい状態となることも考えると、呼吸状態に悪影響を及ぼす可能性が危惧される。したがって感染予防と術後早期の呼吸への影響の面から二期的手術が好ましいと考えている。一方、二期手術では、肺切除で胸腔内の癒着が発生することが危惧され、この剥離時に肺を損傷すれば、出血や気胸の可能性もある。しかし、胸腔鏡下手術では術後の癒着は軽度であ

り、自験例でも前胸部のバーの通す経路に大きな癒着はなかった。当科ではNuss手術時に胸腔内の癒着がある場合は、超音波凝固切開装置¹⁴⁾やリガシユア[®]を用いて慎重に剥離を行い、出血や気胸の発生を防止する対策を行っており、二期手術は安全に行われると考えている。

まとめ

今回、漏斗胸術前画像検査で偶然発見された肺嚢胞性疾患の2例を経験した。両者とも肺は気腫状の所見を示したが、1例は肺葉性肺気腫で、他1例は肺葉内肺分画症であった。前者は気管支の画像所見、病理所見でも原因が不明であったが、後者はMRAなどの画像診断が有用であった。また、われわれは肺嚢胞性疾患が漏斗胸Nuss手術前に発見された場合、肺切除を先にすべきと考えている。

●文献

- 1) Iwa T, Watanabe Y : Unusual Combination of Pulmonary Sequestration and Funnel Chest. *Chest* 1979 ; 3 : 314-316.
- 2) 小川晴彦, 藤村政樹, 西 耕一, 他 : 限局性嚢状気管支拡張症と漏斗胸をきたした肺分画症の一切除例. *日胸疾会誌* 1989 ; 11 : 1371-1374.
- 3) Bratu I, Flageole H, Chen MF, et al : The multiple Faces of Pulmonary Sequestration. *J Pediatr Surg* 2001 ; 5 : 784-790.
- 4) 遠藤美紀, 小太刀康夫, 加藤真由美, 他 : 高度の漏斗胸を合併したCCAMの1例. *日小呼疾会誌* 2002 ; 1 : 89.
- 5) Nuss D, Kelly RE Jr, Croitoru DP, et al : A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1998 ; 33 : 545-552.
- 6) 小山邦広, 足立 孝, 神崎正人, 他 : 漏斗胸手術 Marfan症候群における漏斗胸手術. *胸部外科* 2002 ; 8 : 623-627.
- 7) 貝塚秀樹, 長柄英男, 入江利明 : 発生, 遺伝. 漏斗胸, 胸郭変形—治療と管理(1版), 和田壽郎著. 東京, 文光堂, 1987 : p1-5.
- 8) Shamberger RC : Chest wall deformities. *Pediatric Surgery* (3ed) Ed by Ashcraft KW. Pennsylvania, W.B. Saunders, 2000, p239-255.
- 9) Ravitch MM, Matzen RN : Pulmonary Insufficiency in Pectus Excavatum Associated with Left Pulmonary Agenesis, Congenital Clubbed Feet and Ectromelia : Improvement Following Operation. *Chest* 1968 ; 54 : 58-62.
- 10) 中川賀清, 植村貞繁, 矢野常広, 他 : Nuss手術後バー留置中に発症した自然気胸の検討. *日小外会誌* 2007 ; 43 : 683-687.
- 11) 川崎一輝 : 肺嚢胞性疾患の診断. *小児外科* 1998 ; 7 : 681-687.
- 12) 小泉 潔, 原口秀司, 平田知己, 他 : 良性肺疾患に対する胸腔鏡下手術. *日鏡外会誌* 2006 ; 6 : 703-708.
- 13) 中岡達雄, 植村貞繁, 矢野常広, 他 : 漏斗胸に対するNuss手術後感染例の検討. *日小外会誌* 2007 ; 43 : 609-614.
- 14) 石橋一慶, 真田 裕 : 超音波凝固切開装置. *手術* 2007 ; 8 : 1097-1103.