

## 2. 気管支閉鎖に関連した嚢胞性肺疾患の検討

廣部誠一<sup>1)</sup>, 小森広嗣<sup>1)</sup>, 宮川知士<sup>2)</sup>, 福澤龍二<sup>3)</sup>, 藤田和俊<sup>4)</sup>, 河野達夫<sup>4)</sup>東京都立小児総合医療センター 外科<sup>1)</sup>, 呼吸器科<sup>2)</sup>, 病理<sup>3)</sup>, 放射線科<sup>4)</sup>

## Bronchial atresia : a spectrum of congenital pulmonary cystic disease

Seiichi Hirobe<sup>1)</sup>, Kouji Komori<sup>1)</sup>, Tomoo Miyakawa<sup>2)</sup>  
Ryuji Fukuzawa<sup>3)</sup>, Kazutoshi Fujita<sup>4)</sup>, Tatsuo Kono<sup>4)</sup>Tokyo Metropolitan Children's Medical Center,  
Department of Surgery<sup>1)</sup> and Pulmonary<sup>2)</sup> and Pathology<sup>3)</sup> and Radiology<sup>4)</sup>

## Abstract

Pulmonary cystic lesions are occasionally observed in association with bronchial atresia (BA). It has been proposed that congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) is one type of parenchymal maldevelopment occurring secondarily to bronchial obstruction during fetal life. We conducted pathologic analyses of pulmonary cystic lesions in 43 cases of BA. BA was investigated using a dissection microscope or bronchography. CCAM was observed in 49 % of BA. Histologically, BA showed characteristic parenchymal changes: retention cysts adjacent to atretic bronchi, CCAM lesions distal to the retention cysts and distended alveoli around the CCAM lesions. These results support the hypothesis that bronchial obstruction occurring during bronchial embryogenesis causes a hamartomatous change, leading to secondary CCAM formation.

**Keywords :** *Bronchial atresia, Congenital cystic adenomatoid malformation, Congenital pulmonary cystic disease*

## はじめに

気管支閉鎖症は気管支が限局的に閉鎖し、臨床像として、①閉鎖部より末梢の気管支拡張(嚢胞)、②粘液貯留と炎症(腫瘍、肺炎)、③側副換気による気腫の3つの要素が重なった多様な病態を示す<sup>1,2)</sup>。特に気管支拡張の形態は様々で、肺門部付近で拡張する中枢性嚢胞が多いが、末梢性嚢胞の症例もあり、嚢胞性肺疾患との鑑別が問題となる。また、気管支閉鎖の病変の末梢側に先天性嚢胞性腺腫様奇形(以下CCAM)が合併する報告も認めるが、Langstonらは、CCAM

は、胎生期の気道の閉塞が原因で、二次的に発生する病態であるという報告をしている<sup>3,4,5)</sup>。

今回、気管支閉鎖と嚢胞性肺疾患の関係、特にCCAMとの関連を検討した。

## 目的と方法

当院で経験した気管支閉鎖症43例を対象とした。そのうちCCAM病変を病理学的に検討ができた症例は38例であった。気管支閉鎖の診断基準は実体顕微鏡を用い、区域あるいは亜区域支末梢レベルまでの限局的な閉鎖が同定でき

たものとした。CCAMの診断は、実体顕微鏡下のマクロ所見で、線維性被膜に覆われた、光沢のある内腔面、肉柱形成、気道との交通を示す orifice が確認され、ミクロ所見で確認し CCAM の確定診断を行った。

## 結 果

### 1) 気管支閉鎖と気管支拡張、嚢胞の形態

気管支閉鎖症43例の内、閉鎖部位は区域気管支基部が32例と多く、内視鏡等で術前診断可能な症例を認めたが、亜区域気管支以下は11例で病理学的検討により最終診断した。閉鎖部末梢の気管支拡張の形態は、肺門部付近での中枢性嚢胞すなわち閉鎖部直上が部分的に拡張するものは28例で、肺末梢まで拡張する末梢性嚢胞は15例35%に認めた。閉鎖部位の肺葉別の症例数は、右肺では上葉9(その内、亜区域閉鎖3)、中葉1(亜区域閉鎖0)、下葉16(亜区域閉鎖6)、左肺では上葉11(亜区域閉鎖1)、下葉6(亜区域閉鎖1)であった。好発部位の左上葉11例中左上区支閉鎖が7例と多く、その閉鎖の原因として上区支上方転位の分岐位置異常が病因に関係していた<sup>1)</sup>。右下葉の特徴としては亜区域以下の閉鎖を6例と多く認めた。

病理診断で最終診断が気管支閉鎖症に変更された症例での術前診断は、気管支性嚢胞11例、肺葉内肺分画症8例、肺葉性気腫4例、腫瘍3例であった。

Fig.1に術前診断で気管支性嚢胞とした症例を示す。病理標本で右B<sup>2</sup>気管支閉鎖が確認され、閉鎖部直上は紡錘形の軽度の拡張を認めたが、更に連続して末梢気管支が大きく嚢胞状に拡張していた。閉鎖により気管支内圧が高まり、脆弱部が嚢胞状となったと考えられる。

### 2) 気管支閉鎖とCCAMとの関係

病理学的に検討ができた症例38例中18例(49%)にCCAMを合併していた。CCAMを合併した症例の閉鎖部は区域56%、亜区域44%で、CCAMを合併しない症例の閉鎖部は区域が86%で、有意に中枢側で閉鎖している症例であった。CCAM合併例18例のうちわけは、1型9例、2型9例だが、1型は亜区域閉鎖が67%と、末梢側で閉鎖している症例に多く認めた。2型は区域閉鎖が78%と、中枢側で閉鎖している症例に多く認めた。

Fig.2にCCAM2型を合併したB<sup>6</sup>の気管支閉鎖症例の術前CTを示す。B<sup>6</sup>領域に気腫性病変を認め、小さな多発性嚢胞も認めた。気管支鏡にてB<sup>6</sup>の気管支閉鎖を認め右下葉切除を施行した。

Fig.3に病理マクロ所見と術前CT所見を対比して示す。病理学的所見ではB<sup>6</sup>区域気管支の閉鎖を認めたが、拡張気管支には粘液は貯留しなかった。また、末梢側には肉柱形成を伴う多発嚢胞と気腫性変化を認め、CCAM2型を合併したB<sup>6</sup>の気管支閉鎖と最終診断した。術前CTと

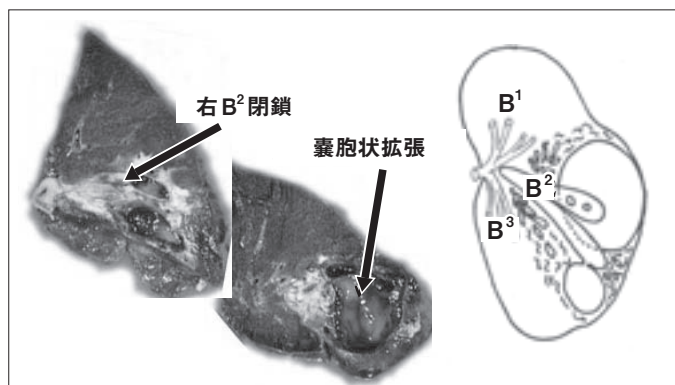


Fig.1 右 B<sup>2</sup>気管支閉鎖症例

病理標本で右B<sup>2</sup>気管支閉鎖が確認され、閉鎖部直上は紡錘形の軽度の拡張を認めるが、更に連続して末梢気管支が大きく嚢胞状に拡張している。

対比してみると、気管支閉鎖部、CCAM、気腫性変化の連続した病変が対比される。

Fig.4はCCAM2型を合併したB<sup>10</sup>亜区域気管支閉鎖症例の術前CT所見である。右下葉B<sup>10</sup>のやや末梢領域に貯留性囊胞と気腫性病変を認めたが、明らかな多発性囊胞性病変は認めなかった。

気管支鏡でも閉鎖は認めなかったが、CT所見より右下葉B<sup>10</sup>末梢領域の気管支閉鎖と術前診断し右下葉切除を施行した。病理学では粘液栓の充満した拡張気管支とB<sup>10</sup>亜区域の気管支閉鎖を認めた。末梢領域には病的には多発性囊胞を認め、光沢のある膜様被膜、肉柱形成、気道へ交通し

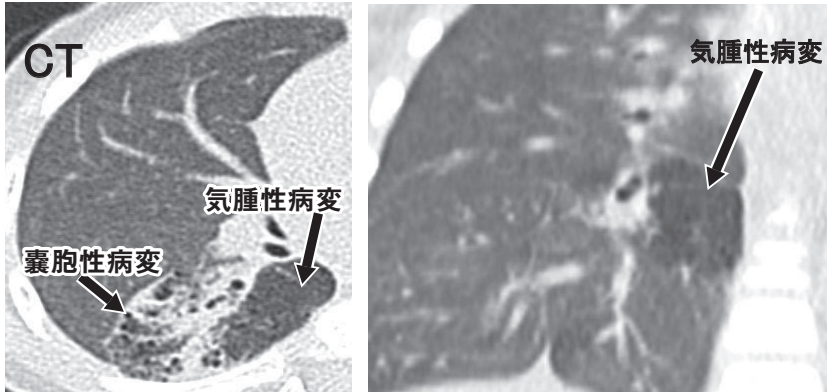


Fig.2 CCAM2型を合併したB<sup>6</sup>気管支閉鎖症例の術前CT  
B<sup>6</sup>領域に気腫性病変を認め、小さな多発性囊胞も認める。

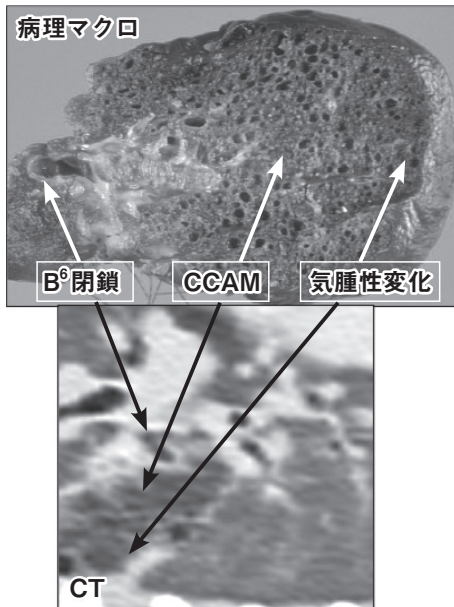


Fig.3 病理マクロ所見と術前CT所見の対比  
B<sup>6</sup>区域気管支の閉鎖を認めたが、拡張気管支には粘液は貯留してない。また、末梢側には肉柱形成を伴う多発性囊胞と気腫性変化を認める。術前CTと対比してみると、気管支閉鎖部、CCAM、気腫性変化の連続した病変が対比される。

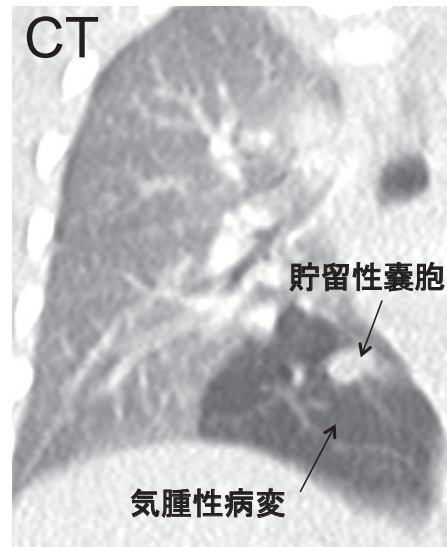


Fig.4 CCAM 2型を合併したB<sup>10</sup>亜区域気管支閉鎖症例での術前CT所見  
右下葉B<sup>10</sup>のやや末梢領域に貯留性囊胞と気腫性病変を認める。

ている所見を認め、CPAM2型を合併したB<sup>10</sup>亜区域気管支閉鎖と最終診断した。

## 考 察

気管支閉鎖症は気管支が限局的に閉鎖し、①末梢気管支の拡張(嚢胞)、②粘液貯留と炎症(腫瘍、肺炎)、③側副換気による気腫の3つの要素が重なった多様な病態を示す<sup>1,2)</sup>。末梢気管支の拡張は粘液が充満した中枢性嚢胞が典型的だが、末梢性嚢胞もわれわれの集計では43例中15例35%に認めた。特に亜区域気管支以下で閉鎖している症例ほど末梢性嚢胞を示す傾向を認めた。

気管支閉鎖症の間接所見である限局的気腫像、貯留性嚢胞は術前CTでも認められ、特に末梢気管支閉鎖では限局的気腫像のみ認めることが多いと報告されている<sup>6)</sup>。それらのCT所見を認めたら気管支閉鎖症を疑い、病理検索で閉鎖部位を同定することが確定診断に大切と考えられる。

多くの先天性嚢胞性肺疾患は胎生期の気道の閉鎖と関連して発生する可能性を示唆するLangstonらのmalformation sequenceの考えが提唱された<sup>3)</sup>。Riedlingerらの報告<sup>4)</sup>では、実体顕微鏡下の追跡を行った結果、CCAM(20例)の70%に気管支閉鎖を伴っていたとの報告がされている。今回の我々の検討では気管支閉鎖症38症例中18例、49%にCCAMの合併を認め、気道閉鎖の病態に高率にCCAMが合併していることが判明した。気管支閉鎖にCCAMを合併する病変の分布パターンの典型として、Fig.3に示すような一連の変化が特徴で典型的であった。すなわち閉鎖部位の直下には、拡張した気管支である貯留性嚢胞を認め、その末梢にCCAMが発生し、さらにその末梢に気腫性変化を認めるという一連の変化が特徴的と考えられた。これらの結果からはCCAMは胎生期(気管支・細気管支形成期)での気道の閉鎖にともない、2次的に発生する、先天性の過誤腫性病変、形成異常の病態であることを示唆する結果と考えられる。

多くの嚢胞性肺疾患が単に気管支性嚢胞と診断されたり、嚢胞の形態だけでCCAMと診断されている症例も少なからず存在すると推測される<sup>7)</sup>。

CTなどの画像診断、気管支鏡検査、切除標本の詳細な検討をしておくことが診断には大切である。実体顕微鏡を使用した詳細な病理学的な検討を行い、CCAMの正しい病理学的な診断を行い、その上で隠れた気管支の閉鎖病変の有無を丹念に検索することが必要と思われる。さらなる病因論の解明やその裏付けをしていくためにも、病理医、放射線科医、呼吸器科医、外科医が協力して嚢胞性病変内外の気管支や血管の走行や構築との関係を詳細に解析することが重要であると考えられる。

## ●文献

- 1) 広部誠一, 鎌形正一郎, 吉田光宏, 他: 気管支閉鎖症の臨床病理学的検討—特に左上区支閉鎖と気管支分岐異常の関係について—. 小児外科 2004; 36: 857-862.
- 2) Jederlinic PJ: Congenital bronchial atresia. A report of 4 cases and a review of the literature. *Medicine* 1987; 66: 73-83.
- 3) Langston C: New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12: 17-37.
- 4) Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW, et al: Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol* 2006; 9: 361-373.
- 5) Kunisaki SM, Fauza DO, Nemes LP, et al: Bronchial atresia: the hidden pathology within a spectrum of prenatally diagnosed lung masses. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 61-65.
- 6) William HP, Aziz MM, Holly LH, et al: Course and Postnatal Management of Peripheral Bronchial Atresia: Association with Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. *Fetal Diagn Ther* 2008; 24: 190-196.
- 7) 石田治雄, 初鹿野浩, 林英, 他: 小児肺葉内肺分画症20例の検討—分画肺内の気管支構造より—. 日胸外会誌 1992; 40: 957-968.