

<小児科>

①研修医のためのクリニカルクイズ

②馬場美子

③田坂 勝、吉野 倫、田村尚子、出雲大幹

④小児内科

⑤第47巻第3号、P305-307、2015

症例： 12 か月 男児

<第 145 回>

主訴： 喘鳴

出題： 馬場美子* 田坂 勝**,** 吉野 倫* 田村尚子*,*** 出雲大幹*

既往歴：周産期に異常なし。

現病歴：生後 11 か月時に、肺炎で他院入院。退院後も喘鳴と発熱をくり返したため、近医小児科経由で当科に紹介入院。

入院後経過：呼吸音は全肺野に乾湿性ラ音聴取，ステロイド・抗菌薬点滴静注， β_2 刺激薬の吸入・内服にもかかわらず，喘鳴・発熱の改善なく， SpO_2 が 90%以下となり，呼吸困難が増悪，断続的に酸素投与を必要とした。

入院時検査：WBC 32880/ μ L（好中球 73%，好酸球 2%，リンパ球 19%），CRP 4.9 mg/dL，LDH 360 IU/L，CK 34 IU/L，IgE 2544 IU/mL，RAST ダニ：クラス 2

胸部 X 線検査所見を示す（図 1，2）。

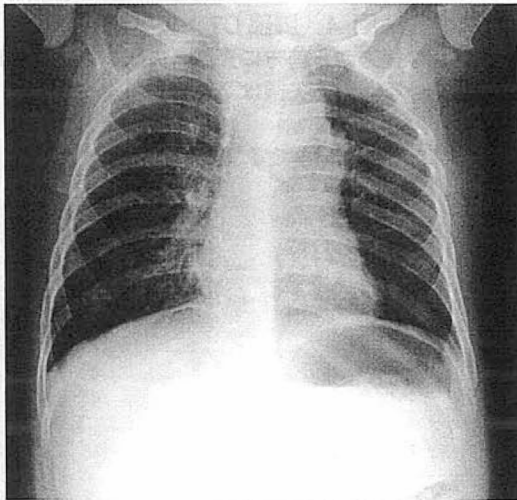


図 1 胸部 X 線正面像

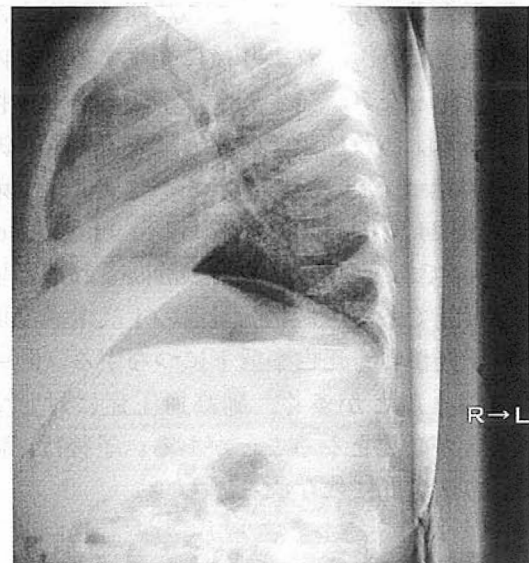


図 2 胸部 X 線側面像

【問】

1. 図 1，2 の所見は？
2. 考えられる原因は？

【臨床経過】

当初、喘息と肺炎の合併と考え、内科的治療を施行したものの改善を認めなかった。そこで、胸部の構造異常を疑い体幹 CT の評価をしたところ、後縦隔に縦径 5 cm の嚢胞陰影を認めたため (図 3, 4)、ECMO 可能な他院小児外科に転院し、手術を施行した。最終的に ECMO は使用せず、順調に退院した。病理検査では、気管と食道の成分が混在し、悪性所見はなく、前腸嚢胞と診断された (図 5)。後日、胸部 X 線側面像を改めて見直すと、嚢胞により気管は後方から前方へと偏位しており、胸部 X 線側面像の重要性を痛感した。

【解説】

気管支喘息は、通常の治療に反応しない場合、占居性病変、血管輪などの先天性構造異常、異物、胃食道逆流症などを考慮すべきであるが、自験例は後縦隔前腸嚢胞であった。

前腸は、発生学上は内胚葉に分類され、胎生 4 週に気管と食道に分化する。この時期に発生すると前腸嚢胞となり、それより後に発生すると肺内の気管支嚢胞となる。発生頻度は不明だが、比較的まれである。ある施設での報告によると、1997 年から 2011 年 8 月までの 14 年 8 か月間で、先天性縦隔腫瘍 24 例のうち、7 例が bronchopulmonary foregut であった¹⁾。出生前に診断されると早期治療が可能である。症状発現前の 1 歳未満で切除すれば予後がよく死亡率低下につながる。肺の低形成を伴うことが多く、肺高血圧症に対して ECMO 導入が必要となることがある。予後は、肺高血圧症の重症度に依存する²⁾。

謝辞 手術・検査をしていただきました、広島市民病院小児外科 秋山卓士先生、病理科 松浦博夫先生に謝意を表します。

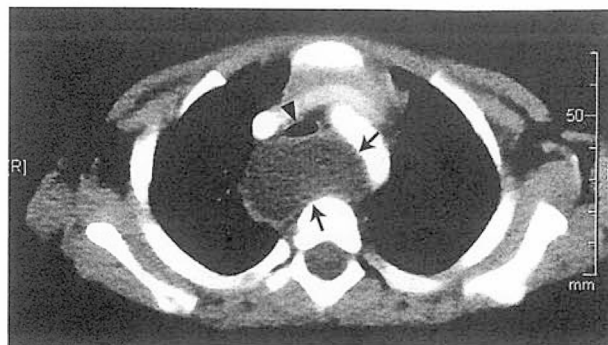


図 3 胸部 CT：軸位断
後縦隔に嚢胞陰影を認める (矢印)。前方矢頭は気管である。



図 4 胸部 CT：矢状断
気管は後方から前方に嚢胞 (矢印) で圧され彎曲している。前方矢頭は気管である。

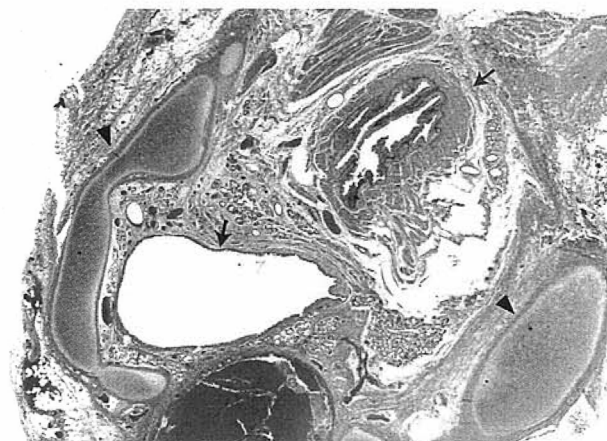


図 5 病理組織所見：HE 染色
黒矢印：気管支の構造，赤矢印：食道の構造，矢頭：軟骨組織

組織学的に、嚢胞壁は、大きく 2 つの部分からなっている。1 つは、大部分を占める食道壁の構造を有する部分で、粘膜は重層扁平上皮～肥厚した線毛円柱上皮からなる。

もう 1 つの部分は、気管支壁の構造を有する部分である。輪状の気管軟骨を認める。

文 献

- 1) Ballouhey Q, et al : The surgical management and outcome of congenital mediastinal malformations. *Interact Cardiovasc Thorac Sug* 14 : 754-759, 2012
- 2) Schwartz MZ, et al : Congenital malformation of the lung and mediastinum--a quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg* 32 : 44-47, 1997

【答】

1. 上縦隔，とくに左側に腫瘤陰影を認める。横隔膜は平坦化しており，肺は過膨張（図1）。気管は後方から前方に圧され彎曲している（図2）。
2. 後縦隔腫瘍