出生前診断にて肺嚢胞性疾患を疑ったCCAM（Congenital Cystic Adenomatoid malformation）の1例

（分担研究：新生児外科的疾患に関する総合的研究）

高橋英世，大沼直躬，我妻道生，吉田英生

要約：昭和60年より昭和62年までに出生前診断を行い千葉大小児外科を受診した症例は6例で内訳は十二指腸閉鎖症2例，臍帯ヘルニア1例，髄膜瘤1例，仙尾部奇形腫1例，CCAM1例であった。このうち，出生前診断にて肺嚢胞性疾患を疑ったCCAM（Congenital Cystic Adenomatoid malformation）の詳細について若干の文献的考察を加えて報告する。

見出し語：出生前診断，新生児CCAM

症　例

患児：秋○，出生直後の女児

主訴：チアノーゼ

妊娠経過：在胎28週で，当院産婦人科にて超音波検査を行い，胎児胸腔内に嚢胞を認めた。先天性肺嚢胞症を疑い，その後ほゞ1週おきに超音波検査を行ったが，特に増大する傾向はなかった。また定期的に行ったnon stress testでも胎児に異常は認められなかった。

現病歴：在胎38週で正常分娩。羊水中等量であるも混濁なし。出生体重2838gでApgar score 8点，軽度チアノーゼを認めるも，先天性肺嚢胞の診断で当科転科となった。

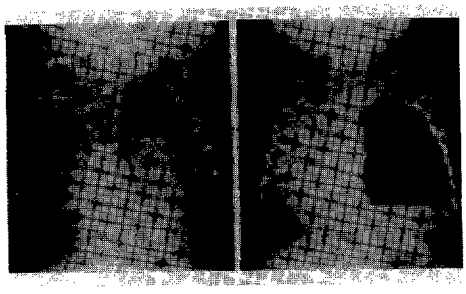
現症：脈拍数146／分，呼吸数48／分，浮腫，外表奇形等はなかった。呼吸音は左前胸部で著しく減弱し，心音を右側で強く聴取した。腹部に異常所見なし。

検査所見：在胎28週の胎児超音波像では，矢状断で嚢胞と横隔膜を認め，横断面で胸部左側に嚢胞があり，心臓が右方に圧排されていることがわかる。（図1）

入院時の胸部X線単純写真では，心臓および縦隔が右方へ偏位し，左胸部の大部分を占める異常陰影中に嚢胞性の部分を認めた。一般状態が良好であったためできるだけ肺の発育を待って手術を行う方針を立て待機した。しかし，生後3日目，

千葉大学医学部附属病院小児外科

（図　1）



（図　2）

突然多呼吸となり，retraction 著明となった。胸部X線単純写真では，左肺の嚢胞が腫大し，鏡面像の形成もみられ，緊張性肺嚢胞の像を呈するに至った（図2）。緊急手術を行った。

手術所見：左第5肋間にて開胸すると創直下に鶏卵大の嚢腫を認めた。嚢胞は下葉全体を占めており，上葉は正常であった。嚢胞は多房性で，嚢胞内は黄色混濁した液体が充満していた。

病理所見：乳頭状に増殖した大小さまざまな嚢胞が混在し，嚢胞内面は多列繊毛上皮で被われていた。嚢胞周囲に軟骨組織・気管支腺などは存在せず，また炎症細胞の浸潤も認められなかった。以上よりCCAMと診断された。

術後経過：術後経過は順調で，術後1日目に人工呼吸器より離脱し，術後3日目より哺乳開始，術後10日目で退院となった。

考　　案

文献検索によると本邦のCCAMの報告例は死産児6例を含め61例であった。男女別頻度は男30例，女30例，不明1例で男女に差はなかった。年令別頻度では，新生児30例，乳児16例と圧倒的に年少児に多いことがわかる。

死産児6例と16才以上の症例4例を除く51例の小児CCAMの初発症状を記載明らかな42症例につき検討した。年令により一定の傾向が認められ，新生児では26例中22例，約80％が呼吸困難で発症しているのに対し，乳児では感染症状で発症することが多く，11例中8例，約70％を占めていた。幼児以上になると，無症状で検診などで発見される機会が多くなる。

新生児CCAMの発症部位は，30例中記載明瞭な27例でみると，右葉14例，左葉13例で，左右差は認められなかった。いずれも一葉に限局しており，右上葉5例，右中葉3例，右下葉6例，左上葉2例，左葉間1例，左下葉10例であり，自験例も左下葉であった。

新生児CCAMの発症時期と予後をみると，生後24時間以内発症が30例中18例と60％を占めているが，うち5例，約30％が死亡している。生後24時間以降発症の13例では，わずかに2例のみの死亡であるので，発症までの経過の長い例の予後は決して悪くないと思われた。

出生前診断で発見されたCCAMの症例は自験例を加え7例であった。出生前に超音波検査を行った理由は羊水過多が4例，定期的検診3例であ

った。診断時期は22週から35週にわたっている。羊水過多のあった症例は4例とも死亡しているが，内訳は死産2例，出生直後死亡1例で，1例のみ手術を行うも救命し得ていない。定期検診で発見された3例中1例は，在胎23週で人工中絶されているが，残り2例は，生後3時間，生後3日目に各々手術を行い救命し得ている。従って，出生前診断がなされてから，嚢胞の大きさの変化，胎児のチェックなどを頻回に行いつゝ，在胎週数を長くすることが可能な症例では良好な予後が期待されると思われた。

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:昭和60年より昭和62年までに出生前診断を行い千葉大小児外科を受診した症例は6例で内訳は十二指腸閉鎖症2例,臍帯ヘルニア1例,髄膜瘤1例,仙尾部奇形腫1例,CCAM1例であった。このうち,出生前診断にて肺嚢胞性疾患を疑った CCAM(Congenital Cystic Adenomatoid malformation)の詳細について若干の文献的考察を加えて報告する。