

(症 例)

先天性肺嚢胞性腺腫様形成異常 (CCAM) の1例

竹内 薫¹⁾ 大畠 順恵¹⁾ 坂尾 啓¹⁾
 金田 祥²⁾ 小林 正美²⁾ 山根 哲実³⁾

鳥取赤十字病院 産婦人科¹⁾
 放射線科²⁾
 病理部³⁾

Key words : 先天性肺嚢胞性腺腫様形成異常 (CCAM), 出生前診断, 胎児水腫

はじめに

先天性肺嚢胞性腺腫様形成異常 (congenital cystic adenomatoid malformation of the lung : CCAM) は, 胎児の器官形成期に終末細気管支がさまざまな大きさの嚢胞を形成する疾患である. 近年, 胎児期の超音波や母体MRI検査などの発達により, 出生前に発見される症例が増えてきている.

今回, 妊娠19週でCCAMと診断した1例を経験したので, 画像診断および剖検所見を中心に, 若干の文献的考察を加えて報告する.

症 例

患者: 28歳, 女性, 0経妊0経産

主訴: 胎児超音波検査の異常

既往歴, 家族歴: 特記すべき異常なし

現病歴:

20XX年, 自然妊娠が成立して当科を受診し, 妊娠6週と診断された.

妊娠初期検査には異常を認めなかった. 妊娠18週の超音波検査で, 胎児心臓四腔断面において心臓が右方に偏位し, 心尖部が右を向いている所見を認めた. 左側胸腔内に高輝度エコーで内部に小嚢胞を有する腫瘤を認めた. この腫瘤のために縦隔は右方に偏位し, 右肺は低形成を示していた. 胃泡は左側に存在しており, 横隔膜ヘルニアは認めなかった. 妊娠19週の超音波検査およびMRI検査で, CCAMのStocker¹⁾分類のⅢ型および胎児水腫と診断した. 胎児水腫が徐々に進行するため予後不良と判断し, 妊娠19週4日で希望により人工妊娠中絶術

を施行した.

超音波所見

妊娠19週4日の胎児超音波断層写真を図1に示した. a) の胸部横断面像では, 内部に微細な嚢胞を有し高輝度エコーを呈するCCAMの腫瘤が左胸腔内を占拠しており, このため心臓は著明に右方に圧排され, 右肺は低形成を示している. Timothyら²⁾の提唱するCVR (CCAM volume ratio : CCAM容積/頭囲) は2.57であり, 予後不良の指標とされる1.6を越えていた. b) の胸腹部縦断面像では, 胎児腹腔内に多量の腹水の貯留が認められる.

MRI所見

妊娠19週での妊娠子宮のMRI (T2WI) を図2に示した. a) は母体前額断面 (胎児矢状断面), b) は母体腹部横断面 (胎児頭胸部断面) を示している. 左胸腔内を占拠するCCAMによって心臓は右方に偏位し, 右肺は低形成である. 腹水の貯留や頭皮下の浮腫など胎児水腫の所見が明瞭に認められる.



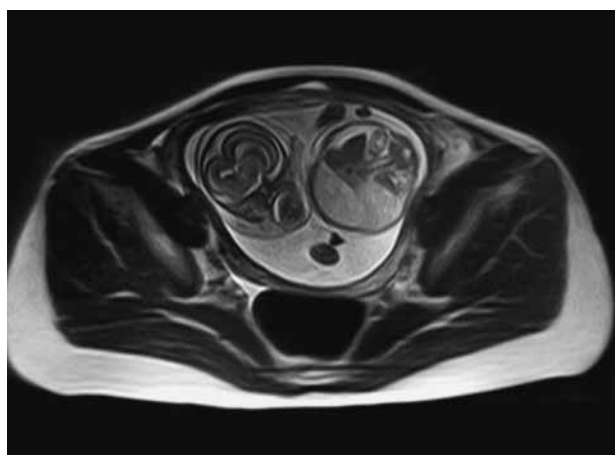
a) 胸部横断面像

b) 胸腹部縦断面像

図1 超音波所見



a) 母体前額断面 (胎児矢状断面)

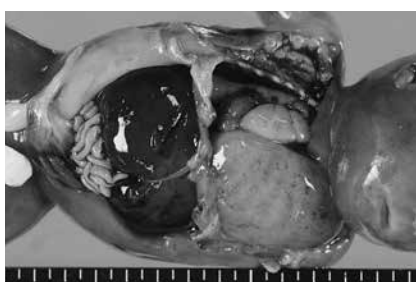


b) 母体腹部横断面 (胎児頭胸部断面)

図2 MRI所見



a) 全身所見



b) 胸腹部所見



c) 固定後の胸腔内臓器

図3 剖検所見

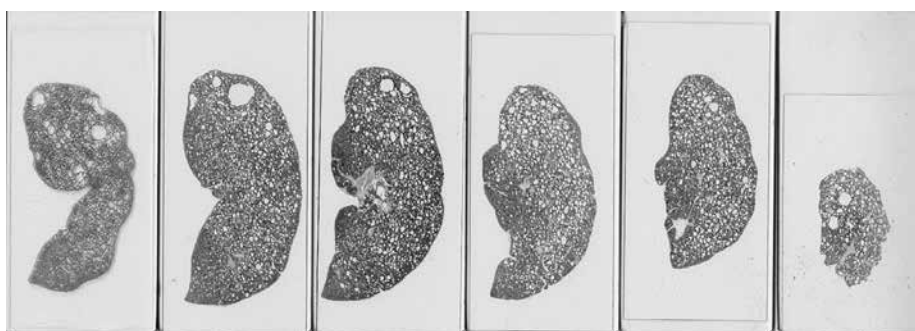
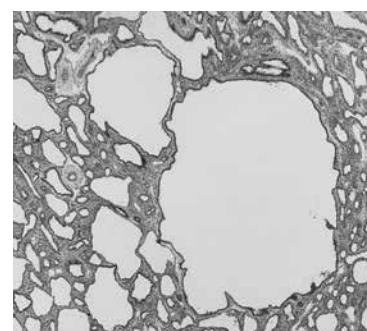
a) CCAMの断面 (6分割) (マクロ)
最大径5 mm以下の嚢胞が多数存在しているb) CCAMの組織所見 (ミクロ)
Stocker分類Ⅲ型に相当

図4 病理組織所見

剖検所見

胎児の剖検所見を図3に示した。a) の全身所見では、著明な胎児水腫を認める。b) の胸腹部所見ではCCAMが左胸腔を占拠し、心臓は右方に圧排されている。c) は固定後の胸腔内臓器を示しており、右からCCAM、縦隔、心臓、右肺である。

病理組織所見

病理組織所見を図4に示した。a) はCCAMを6分割した断面のマクロ所見である。最大径5 mm以下の嚢胞が多数存在している。b) はCCAMのミクロ所見で、軟骨

(-)、粘液腺(-)、線毛(±)であり、Stocker¹⁾ 分類のⅢ型に相当するものと診断された。

考 察

CCAMは文献的には1949年にChinら³⁾ によって最初に提唱された疾患であり、Stockerら¹⁾ は38例の症例を集計して、臨床的ならびに病理組織学的にⅠ～Ⅲ型の3型に分類した。さらにStockerら⁴⁾ は、1994年に0型、4型を加えて5型に分類することを提唱している。

近年、胎児超音波診断の進歩により出生前に診断される症例が増えており、Sauvatら⁵⁾ は、CCAMの75例中53例(70.7%)が出生前に診断されたと報告している。

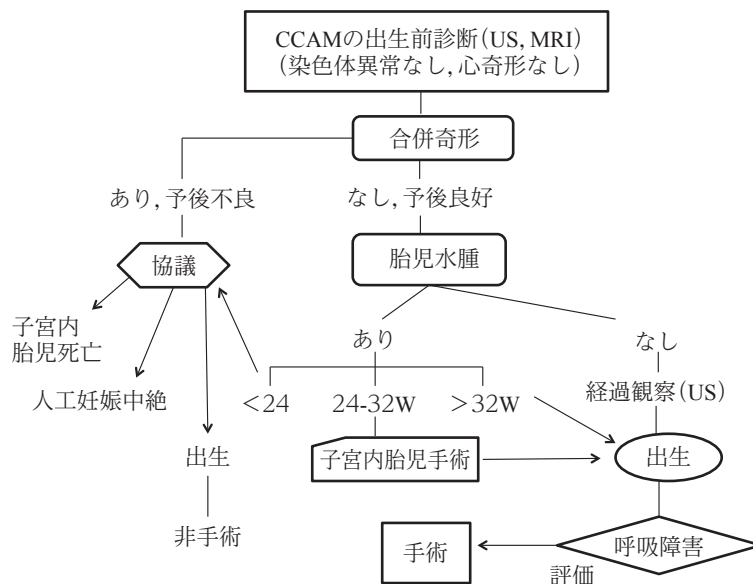


図5 CCAMの治療指針

CCAMは、超音波検査上、辺縁明瞭な胸腔内腫瘤として描出され、単発ないし多発性の多彩な大きさの嚢胞を認めるのが特徴である。病変が大きい場合、縦隔偏位、肺低形成、胎児水腫を生じ、予後不良の所見といわれている。CCAMの病変の大きさの評価法としては、Timothyら²⁾のCVRが代表的であり、1.6以上は予後不良とされている。自験例ではCVRは2.57と1.6以上であり、胎児水腫も進行してきたため、Harrisonら⁶⁾の治療指針(図5)に従って人工妊娠中絶を選択した。自験例の病理組織学的所見は、Stocker分類のⅢ型に合致していた。

本症の治療に関して、Adzickら⁷⁾は胎児水腫を伴うCCAMは出生後の治療では予後不良であり、子宮内手術を含む胎児治療が考慮されるべきであるとしている。すなわち、胎児水腫合併のⅠ型CCAMに対しては嚢胞穿刺ないし嚢胞羊水腔シャント術、Ⅰ型以外のCCAMに対しては子宮切開による胎児肺切除術を推奨している。また母体への副腎皮質ステロイドの投与が胎児の予後を改善するという報告がある。Curranら⁸⁾は、CVRが1.6以上の13例のCCAM(そのうち9例は胎児水腫を合併)に対して副腎皮質ステロイドを投与したところ、8例(61.5%)でCVRは減少し、9例中7例(77.8%)で胎児水腫が改善したと報告している。しかしながらハイリスクなCCAMはステロイド治療に対してさまざまな反応をするので、周産期死亡率は40%を超えていたというMorrisら⁹⁾の報告もあり、その治療的意義は未だに確立しているとはいえない。

出生後の無症状のCCAMの外科的切除に関しては、手術適応や手術時期について一定の見解は確立していない¹⁰⁻¹²⁾。無症状であっても手術すべきであるという意見

は、感染症を発症する危険性と悪性腫瘍が発生する危険性に基づいている¹⁰⁾。一方、経過観察すべきという意見は、CCAM病巣の画像上の消失や自然退縮の報告に基づいている⁵⁾。

CCAMは、胎児期および出生後のいずれにおいても、予後不良例から無症状経過ないし自然退縮例までさまざまな臨床像を呈する疾患であるといえる。さらにGriffinら¹³⁾は、CCAMと肺分画症との合併例やCCAM 4型と肺葉性肺気腫などの鑑別が困難である症例の存在を指摘している。またFarrugiaら¹⁴⁾は、出生前の画像診断と術後の病理組織所見が一致したのは61.5%と報告している。このようにCCAMの出生前診断には限界があり¹⁵⁾、ときに対応に苦慮する症例も有り得る。CCAMの周産期管理としては、出生直後より呼吸困難を引き起こし新生児緊急手術の対象となるような症例に対して、産科、小児科、小児外科の連携を十分にして嚴重に管理することが、救命可能症例の治療成績向上につながるものと思われる。

ま と め

- 1) 妊娠19週で、超音波およびMRIにより先天性肺嚢胞性腺腫様形成異常(CCAM)と診断した28歳初産婦の1例を経験した。
- 2) 本症例のCCAMはCVR=2.57とサイズが大きく、胎児水腫も進行してきたため予後不良と判断し、希望により人工妊娠中絶術を施行した。
- 3) 病理解剖所見から組織学的にStocker分類のⅢ型に該当するCCAMと診断された。

文 献

- 1) Stoker J. T. et al : Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and Morphologic Spectrum. *Hum Pathol* 8 : 155–171, 1977.
- 2) Timothy M. et al : Cystic adenomatoid malformation Volume Ratio Predicts Outcome in Prenatally Diagnosed Cystic Adenomatoid Malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 37 : 331–338, 2002.
- 3) Chin K. Y. et al : Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* 48 : 221–229, 1949.
- 4) Stocker J. T. : *Pulmonary Pathology* 2nd ed. 155–190, Springer-Verlag, New York, 1994.
- 5) Sauvat F. et al : Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 38 : 548–552, 2003.
- 6) Harrison M. R. et al : Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. *Lancet* 336 : 965–967, 1990.
- 7) Adzick N. S. et al : Fetal lung lesions : Management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 179 : 884–889, 1998.
- 8) Curran P.F. et al : Prenatal steroids for microcystic congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 45 : 145–150, 2010.
- 9) Morris L. M. et al : High-risk fetal congenital pulmonary airway malformations have a variable response to steroids. *J Pediatr Surg* 44 (1) : 60–65, 2009.
- 10) 湯汲俊悟 他：胎児診断された先天性嚢胞性腺腫様奇形の2例. *胸部外科* 58 : 1098–1101, 2005.
- 11) 柴田直昭 他：新生児期に呼吸障害を来した先天性肺嚢胞性疾患の3例. *小児科臨床* 63 : 1817–1821, 2010.
- 12) 森川洋匡 他：先天性嚢胞性腺腫様奇形 (CCAM) の2手術例. *日呼外会誌* 18 : 73–77, 2004.
- 13) Griffin N. et al : CT and histopathological correlation of congenital cystic lesions : a common pathogenesis? *Clin Radiol* 63 : 995–1005, 2008.
- 14) Farrugia M. K. et al : Congenital lung lesion : classification and concordance of radiological appearance and surgical pathology. *Pediatr Surg Int* 24 : 987–991, 2008.
- 15) 黒田達夫：出生前診断の限界と有用性. *日小児放射線誌*. 26 : 45–51, 2010.