

第 31 回日本小児呼吸器外科研究会

プログラム・抄録集

会長：黒田 達夫（慶應義塾大学小児外科）

会期：2021 年 10 月 28 日（木）

会場：第 2 会場

（ベルサール神田 2F HALL B）

プログラム

10月28日(木) 第2会場 (2F HALL B)

セッション1 [上気道・気道管理]

9:00~9:54

(発表6分・質疑3分)

座長：福本 弘二 (静岡県立こども病院外科)
下島 直樹 (東京都立小児総合医療センター外科)

- S1-1** 喉頭気管形成術後再狭窄に対して Partial cricotracheal resection を行った声門下腔狭窄症の2例
矢下 博輝 兵庫県立こども病院
- S1-2** 生存が得られている十二指腸閉鎖合併 FloydII 型気管閉鎖症の極低出生体重児の一例
大山 慧 聖マリアンナ医科大学小児外科
- S1-3** 気管切開孔を有する喉頭気管食道裂術後の嚥下障害に対してスピーチバルブ装着が有効であった1例
久松 千恵子 愛仁会高槻病院小児外科
- S1-4** 気管切開後の気管内肉芽による高度気管狭窄に対し、ステロイド局所注射が有効であった Pfeiffer 症候群の1例
田中 尚 筑波大学医学医療系小児外科
- S1-5** カニューレフリー用人工鼻を用いて良好な気道管理を得た気道分離術後の1例
角田 圭一 福島県立医科大学附属病院小児外科
- S1-6** 重症心身障害児者におけるカニューレ・レス管理の問題～その管理の先にあるものは？
平井 みさ子 茨城福祉医療センター小児外科/東京都立小児総合医療センター消化器科

セッション2 [肺気腫・胸水・腫瘍]

9:54~10:48

(発表6分・質疑3分)

座長：畠山 理 (兵庫県立こども病院小児外科)
望月 響子 (神奈川県立こども医療センター外科)

- S2-1** 幼児巨大肺嚢胞の1例
柳田 佳嗣 埼玉県立小児医療センター外科
- S2-2** 自然気胸における単孔式胸腔鏡下手術の検討
入江 理絵 さいたま市立病院小児外科
- S2-3** 当院の胎児胸腔羊水腔シャントチューブ症例と抜去困難例
島田 脩平 東邦大学医療センター大森病院小児外科
- S2-4** 胎生後期に発生した分類不能型の肺腫瘍の1例
有留 法史 九州大学大学院医学研究院小児外科学分野
- S2-5** 気管原発膿原性肉芽腫の一例
後藤 俊平 自治医科大学附属さいたま医療センター小児外科
- S2-6** 右肺上葉粘表皮癌に対して術中気管支鏡を併用し胸腔鏡下肺葉切除を施行した一例
大西 峻 鹿児島大学小児外科

セッション3 [先天性嚢胞性肺疾患-1]

10:48~11:32

(発表8分・質疑3分)

座長：廣部 誠一 (都立小児総合医療センター外科)
田中 水緒 (神奈川県立こども医療センター病理診断科)

- S3-1** 当科における先天性嚢胞性肺疾患 22 例の検討
中村 恵美 宮城県立こども病院外科
- S3-2** 先天性嚢胞性肺疾患に対する high volume center 調査の後方視的検討
瀧本 康史 国際医療福祉大学小児外科
- S3-3** 画像検査による術前診断と病理組織診断が一致しなかった先天性のう胞性肺疾患症例の検討
中田 光政 千葉大学大学院医学研究院小児外科学
- S3-4** 当院で経過観察を継続している気管支閉鎖のその後
望月 響子 神奈川県立こども医療センター外科

セッション4 [ガイドラインセッション]

14:00~15:00

(発表8分・質疑4分)

座長：臼井 規朗 (大阪府立母子医療センター小児外科)
黒田 達夫 (慶應義塾大学小児外科)

- S4-1** 先天性嚢胞性肺疾患に対する新規診療ガイドライン作成
黒田 達夫 慶應義塾大学小児外科
- S4-2** 先天性嚢胞性肺疾患診療ガイドラインの紹介—画像診断—
野澤 久美子 神奈川県立こども医療センター放射線科/先天性嚢胞性肺疾患ガイドライン作成グループ
- S4-3** 先天性嚢胞性肺疾患診療ガイドラインの紹介—病理診断関連—
松岡 健太郎 東京都立小児総合医療センター、病理診断科
- S4-4** 先天性嚢胞性肺疾患診療ガイドラインの紹介—外科治療—
瀧本 康史 国際医療福祉大学小児外科
- S4-5** 先天性嚢胞性肺疾患に対する外科治療ガイドライン
黒田 達夫 慶應義塾大学小児外科

セッション5 [先天性嚢胞性肺疾患-2]

15:30~16:15

(発表6分・質疑3分)

座長：藤代 準 (東京大学小児外科)
大片 祐一 (神戸大学小児外科)

- S5-1** 出生後早期に肺切除術を行い救命できた巨大先天性肺気道奇形 (CPAM) の一例
嶋村 藍 京都府立医科大学附属病院小児外科
- S5-2** 末梢気管支の狭窄が原因と考えられた肺葉性肺気腫の1例
關根 沙知 自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児外科
- S5-3** 治療方針の決定に難渋している両側多発性先天性嚢胞性肺疾患の1例
廣谷 太一 金沢医科大学小児外科
- S5-4** 最終診断に迷う縦隔嚢胞性病変の1例
下高原 昭廣 東京都立小児総合医療センター外科

S5-5 左先天性横隔膜ヘルニアに先天性肺気道奇形を伴った左肺葉外肺分画症を合併した一新生児例

世川 修 東京女子医科大学小児外科

セッション6 [先天性嚢胞性肺疾患-3]

16:15~16:51

(発表6分・質疑3分)

座長：高見澤 滋 (長野県立こども病院小児外科)

中田 光政 (千葉大学大学院医学研究院小児外科学)

S6-1 肺動脈より血液供給された肺葉外肺分画症の1例

佐永田 友季子 千葉大学大学院医学研究院小児外科学

S6-2 灌流域の異なる2本の異常血管を有し、非典型的な病態を示した嚢胞性肺疾患の1例

梅山 知成 慶應義塾大学医学部小児外科

S6-3 右肺底動脈腹腔動脈起始症に対し異常血管結紮を施行し、心機能が著明に改善した1乳児例

松岡 亜記 東京女子医科大学八千代医療センター小児外科

S6-4 左肺底動脈大動脈起始症に対する外科的治療戦略

黒田 靖浩 兵庫県立こども病院小児外科

S1-1 喉頭気管形成術後再狭窄に対して Partial cricotracheal resection を行った声門下腔狭窄症の 2 例

- 1) 兵庫県立こども病院
2) 社会医療法人愛仁会高槻病院

○矢下 博輝¹⁾、森田 圭一¹⁾、津川 二郎²⁾、
植松 綾乃¹⁾、黒田 靖浩¹⁾、高成田 祐希¹⁾、
宮内 玄德¹⁾、中谷 太一¹⁾、竹内 雄毅¹⁾、
河原 仁守¹⁾、横井 暁子¹⁾、畠山 理¹⁾

Partial cricotracheal resection (PCTR) は声門下狭窄症 (SGS) の治療法の一つで、輪状軟骨の前壁、気管近位部を切除し、遠位の正常気管断端を輪状軟骨後壁にはめ込む術式である。今回我々は、喉頭気管形成術後の再狭窄に対して PCTR を行った SGS の 2 例を経験した。

症例 1 は 5 歳男児、症例 2 は 6 歳女児で、両症例とも後天性 SGS に対して肋軟骨グラフト移植を伴う喉頭気管形成術が施行された。しかし再狭窄をきたし、PCTR を施行した。症例 1 は術後 8 か月で気管切開チューブを抜管、術後 10 か月が経過し呼吸状態は安定している。症例 2 は声門下の開存は良好であるが嚥下障害を認めるため気管切開管理を継続している。

両症例で輪状軟骨の肋軟骨グラフト留置部分や切開部分には軟骨壁の高度な菲薄化や瘢痕化が見られた。PCTR は新たな気道の枠組みを構成することができるため、喉頭気管形成術後で気道の枠組みが保持されていない SGS 症例に対する有効な再建術式であると考えられた。

S1-2 生存が得られている十二指腸閉鎖合併 FloydII 型気管閉鎖症の極低出生体重児の一例

聖マリアンナ医科大学小児外科

○大山 慧、古田 繁行、田中 邦英、川口 皓平、
北川 博昭

【症例】現在 1 歳の男児。妊娠 28 週 2 日で帝王切開にて 1,092g で出生した。気管挿管され、レントゲンにてダブルバブルサインを認め、消化管への空気の流入を多量に認めた。気管食道瘻を疑い、気管支ファイバー検査施行し、挿管チューブから胃管を認め、気管閉鎖 (TA)などを疑い、頸胸部 CT 検査施行した。食道から瘻孔を介して左右の主気管支を認めたため TA (Floyd 2 型) の診断となった。日齢 11 日で十二指腸閉鎖根治、食道バンディング、胃ろう造設を施行。術後 1 ヶ月で食道バンディングが緩み誤嚥性肺炎となり、開腹にて胃噴門部の刺通結紮を行ったが、free air が出現した。ドレナージと胃瘻孔から十二指腸チューブと胃瘻チューブを挿入し、全身状態の安定が得られた。2 ヶ月時に胸部食道離断術を施行し、その後の経過は安定した。体重 3,200 g の 5 ヶ月時に頸部食道瘻 (偽気管瘻)、頸部唾液瘻造設術施行した。現在呼吸器は必要なものの安定しており生存している。

S1-3 気管切開孔を有する喉頭気管食道裂術後の嚥下障害に対してスピーチバルブ装着が有効であった 1 例

- 1) 愛仁会高槻病院小児外科
2) 愛仁会高槻病院リハビリテーション科

○久松 千恵子¹⁾、俵屋 章則²⁾、田中 聡志¹⁾、辻 恵未¹⁾、服部 健吾¹⁾、津川 二郎¹⁾、樺 篤²⁾、西島 栄治¹⁾

【症例】正期産出生の 1 ヶ月男児。生後間もなくして喘鳴が顕著になり、当院に搬送された。硬性気管支鏡 (RB) 検査で余剰粘膜による喉頭狭窄と気管軟化症を認めた。呼吸状態が悪化し、気管切開術を施行。手術時 RB にて喉頭気管食道裂 (LTEC) II 型と診断した。2、3 ヶ月時に支持喉頭鏡下 LTEC 手術を実施。術後誤嚥はあったが増粘剤添加下に経口摂取を進める方針とし、6 ヶ月時に退院した。しかし、その後も誤嚥は遷延し、食事形態はペースト食に留まった。発声も困難だった。1 歳時に RB 再検。声門下腔背側に余剰粘膜残存を疑う膨隆があるものの LTEC 再発は明らかではなかった。気管切開カニューレをスピーチカニューレに変更しスピーチバルブを装着させた。発声を認め誤嚥は消失、年齢相応の食事が摂取可能となった。

【考察】気管切開状態下にスピーチバルブを装着すると、喉頭内へ流入した呼気が食塊や分泌物の喉頭流入を阻止し、誤嚥が消失したと考えられた。

S1-4 気管切開後の気管内肉芽による高度気管狭窄に対し、ステロイド局所注射が有効であった Pfeiffer 症候群の 1 例

筑波大学医学医療系小児外科

○田中 尚、新開 統子、増本 幸二、西塔 翔吾、後藤 悠大、佐々木 理人、千葉 史子、小野 健太郎、神保 教広、瓜田 泰久

症例は 3 歳、女児。生後 Pfeiffer 症候群と診断され、月齢 3 で上気道狭窄のため気管切開術を施行した。3 歳時に気切孔周囲からカニューレ先端にかけて、広基性の肉芽による高度な気管狭窄のため換気障害を来した。気切孔から挿管チューブを分岐部近くに留置し、鎮静下に人工呼吸管理を行い、ステロイドの全身投与とステロイド吸入を開始した。上気道狭窄のため、硬性気管支鏡操作は困難で、酸素需要下での安全性を考慮して、気管内肉芽に対しレーザー焼灼ではなく、経気切カニューレでのステロイドの局所注射を行った。処置は、スパイナル針をカニューレに沿わせる形状に形成し、針先端の位置を外径 2.2mm の細径ファイバーで確認しながら気管内へ誘導し、肉芽に直接穿刺した。術後肉芽は著明に縮小し呼吸状態も改善した。気管内肉芽に対する経気切カニューレによるステロイド局所注射は、器材を工夫することで安全に施行でき、有効な方法であると考えた。

S1-5 カニューレフリー用人工鼻を用いて良好な気道管理を得た気道分離術後の 1 例

福島県立医科大学附属病院小児外科

○角田 圭一、清水 裕史、南 洋輔、田中 秀明

永久気管孔のカニューレフリー管理では、人工鼻の離脱に伴う加温・加湿不良、異物・感染、換気不良などが問題となる。今回我々は、喉頭全摘術後のカニューレフリー用人工鼻として開発された HME[®] (ATOS 社) を用いて良好な経過を得た症例を経験したので報告する。

症例は 12 歳男児。重症新生児仮死を背景に嚥下機能障害を来し 1 歳 11 ヶ月時に気道分離術が施行された。その後成長発達により ADL はほぼ自立し、自発呼吸・喀痰排出および気管孔に問題ないため、HME を用いたカニューレフリー管理の方針となった。HME は気管孔を中心に円形の皮膚保護材を貼付して人工鼻を着脱するデバイスであり、装着後の換気は良好で、デバイス着脱や喀痰処理も容易であった。本人、家族の高い満足度が得られ、導入 2 ヶ月経過し問題点は認められない。

HME は従来のカニューレフリー管理での問題点を克服し得る新規デバイスであり、今後は小児気道分離術後症例での適応拡大が期待される。

S1-6 重症心身障害児者におけるカニューレ・レス管理の問題～その管理の先にあるものは？

1) 茨城福祉医療センター小児外科

2) 東京都立小児総合医療センター消化器科

○平井 みさ子^{1,2)}

重症心身障害児・者に対する喉頭気管分離術後に気管変形狭窄や過緊張などでカニューレ管理に難渋し、一部でカニューレ・レス管理が導入されている。が、学校や福祉現場でそれが問題となっていることは知られていない。死亡リスクを孕むカニューレ・レス管理を託される福祉側からは不都合なデータは発表され難く、危険な管理を要する喉頭気管分離術自体を否定する動きも出ている。当センターではカニューレ・レス管理は入所不適格と判断している。この管理は本来自己管理できる成人患者に認められたもので、適切な危険回避行動がとれない、自発的な深呼吸や咳嗽喀出が困難な重症心身障害児・者では窒息（末梢気道閉塞も含む）リスクがあることを無視してはならない。病院や家族による管理は可能でも、人的資源が少ない学校や福祉施設では受け入れ難いことを理解すべきである。カニューレ・レス管理症例の危険な実態と適切な管理と障害児の QOL について考察する。

S2-1 幼児巨大肺嚢胞の1例

埼玉県立小児医療センター外科

○柳田 佳嗣、三宅 和恵、井上 真帆、
追木 宏宣、服部 健吾、石丸 哲也、川嶋 寛

【はじめに】幼児期の縦隔偏位を伴う巨大肺嚢胞の1例を経験したので文献的考察も含めて報告する。

【症例】特に既往のない2歳4か月の男児。低酸素血症、RSV 抗原陽性のため前医受診、レントゲンで左緊張性気胸の診断となり、当院転院搬送となった。レントゲンで左肺野全体の透過性亢進と右側への縦隔偏位を認め、III度左気胸の診断で胸腔ドレーンを留置した。気胸は一時的に改善したが、その後再増悪を認め、ドレーンの入れ替え・追加挿入を行うも改善見られず、第3病日に審査胸腔鏡を施行した。左肺上葉から発生する巨大ブラを認め、鏡視下に切除した。病理組織では重層扁平上皮と線毛を伴う嚢胞を認めた。術後経過は良好で術後5日目に退院、外来経過観察中である。

【考察】縦隔偏位を伴う気胸様の画像所見では巨大肺嚢胞の可能性を考慮して検査治療を進めることが肝要であると考えられた。

【まとめ】幼児に発生した縦隔偏位を伴う巨大肺嚢胞の1例を経験した。

S2-2 自然気胸における単孔式胸腔鏡下手術の検討

1)さいたま市立病院小児外科
2)さいたま市立病院呼吸器外科

○入江 理絵¹⁾、吉田 史子¹⁾、大野 通暢¹⁾、
米谷 文雄²⁾

【背景】近年、小児自然気胸に対する胸腔鏡下手術は多数報告例がある。当科では一部の両例にウンドリトラクター[®]を用いた単項式胸腔鏡下肺嚢胞切除術を施行している(以下、本法)。今回、有用性について検討した。

【対象と方法】2011年1月から2022年8月まで当科で胸腔鏡下肺嚢胞切除術を施行した症例15例(本法4例、3ポート使用症例11例)を対象とし、手術方法、手術時間、入院期間、出血量、コスト等について比較検討を行った。

【結果】両者とも手術時間、入院期間、出血量において有意差は認めなかった。手術コストに関しては3ポート症例と比較して本法がより低コストであった。

【考察】本法は分離肺換気が必要であるが、視野が非常に良好で、安全性が高い。また、創が小さくかつポート数が少ないことから整容面ですぐれている。更にコストが安いという利点からも、本法は有用な術式と考える。

S2-3 当院の胎児胸腔羊水腔シャントチューブ症例と抜去困難例

- 1) 東邦大学医療センター大森病院小児外科
- 2) 東邦大学医療センター大森病院産婦人科
- 3) 東邦大学医療センター大森病院新生児科

○島田 脩平¹⁾、長島 俊介¹⁾、鷹野 真由実²⁾、
中田 雅彦²⁾、與田 仁志³⁾、田井中 貴久¹⁾

【背景】胎児胸水は貯留すると循環動態に影響し、胎児水腫をきたし重篤な病態に陥りやすいことが知られており、当院では胎児胸腔羊水腔シャント術（以下、TAS）を積極的に行っている。しかしながら、TAS 後にチューブ抜去困難となることがあり当院での症例について検討した。

【対象】2016年8月から2021年8月までにTAS施行し当院で出生した13例を対象とした。

【結果】チューブ抜去困難例は6例（46%）あり、3例はチューブの体内迷入で手術を要した。もう3例はチューブの一部が体外に露出していたが、抜去時に通常より抵抗を認めた。

【まとめ】TAS後、一定の頻度（46%）でチューブ抜去困難となっていた。胸腔内迷入症例は全身麻酔下胸腔鏡併用の手術がよいと考える。チューブ抜去時抵抗を認める例に関しては、牽引力を確認しながら抜去した方がよいと考える。

S2-4 胎生後期に発生した分類不能型の肺腫瘍の1例

- 1) 九州大学大学院医学研究院小児外科学分野
- 2) 同形態機能病理

○有留 法史¹⁾、永田 公二¹⁾、福田 篤久¹⁾、
松浦 俊治¹⁾、玉城 昭彦²⁾、孝橋 賢一²⁾、
小田 義直²⁾、田尻 達郎¹⁾

症例は3ヶ月の男児。在胎37週3日に前医にて左上葉を占拠する腫瘍性病変を認め、当院へ紹介となった。在胎38週2日に経膈分娩で出生し、精査加療目的に当科入院となった出生時体重2,118g、Apgar score 1分値は8点であり、呼吸状態は安定していた。出生直後の胸部単純レントゲン写真では縦隔偏位を認める左上葉を占める腫瘍性病変であり、日齢2に施行した胸部造影CTでは左胸腔内に52×31×36mm大の境界明瞭で腫瘍内部に不均一な増強効果を認める腫瘍性病変を認めた。呼吸状態の増悪なく経過したため、日齢18に退院し、外来経過観察となった。鑑別疾患として、肺腫瘍（fetal lung interstitial tumor：FLIT）を疑い、生後3ヶ月で胸腔鏡補助下左上葉切除術を施行した。術後経過良好で術後9日目に退院した。病理組織診断結果ではFLITは否定的で、分類不能型の肺腫瘍と診断された。今回、胎生後期に発生した稀な肺腫瘍を経験したため鑑別診断についてまとめて報告する。

S2-5 気管原発膿原性肉芽腫の一例

自治医科大学附属さいたま医療センター小児外科

○後藤 俊平、池田 太郎、加藤 礼保納

症例は 13 歳男児。主訴は血痰。1 年前と 5 ヶ月前に血痰を認め、近医を受診した。感冒症状や鼻出血を認めたことから、経過観察となっていた。今回、受診 4 日前から咳嗽を認めていた。近医を受診し、全身状態には異常は見られないが、繰り返す血痰のために精査となり、胸部単純 CT にて気管異物を疑われ、当院に紹介となった。

来院時、特に自覚症状は認めなかった。SpO₂ 100% で、診察でも明らかな呼吸雑音は聴取しなかった。胸部レントゲン、前医の胸部単純 CT にて気管分岐部より 3cm 頭側に、気管内腔をほぼ占拠する腫瘤を認めた。気道閉塞のリスクも高く緊急手術となった。全身麻酔下に気管支鏡で観察した。腫瘤は弾性軟で表面に膿苔が付着した亜有茎性腫瘤であった。切除可能と判断し、硬性鏡下でスネアにて茎部を焼灼し摘出した。病理診断は膿原性肉芽腫であった。術後経過は良好で、呼吸症状なく術後 3 日で退院となった。現在まで再発所見なく外来経過観察中である。

S2-6 右肺上葉粘表皮癌に対して術中気管支鏡を併用し胸腔鏡下肺葉切除を施行した一例

1) 鹿児島大学小児外科

2) 鹿児島大学病院総合臨床研修センター

○大西 峻¹⁾、祁答院 千寛¹⁾、松井 まゆ¹⁾、村上 雅一¹⁾、杉田 光士郎¹⁾、矢野 圭輔¹⁾、春松 敏夫¹⁾、山田 耕嗣¹⁾、山田 和歌^{1,2)}、松久保 眞¹⁾、武藤 充¹⁾、加治 建^{1,2)}、家入 里志¹⁾

症例は 6 歳女児。細菌性肺炎に伴う右上肺無気肺を繰り返し、肺炎の改善後も無気肺が残存した。造影 CT での精査で右肺上葉 S3 領域に 30mm 大の腫瘤影を認め、気管は閉塞し、末梢の無気肺像を呈していた。小唾液腺系の腫瘍が疑われ、胸腔鏡下右上葉切除術を施行した。術中気管支鏡で腫瘍の気管内腔への突出はなかった。血管処理後に気管支右上葉枝を切離する際に気管支鏡で観察しながら中葉枝の閉塞がないこと、腫瘍の残存がないことを確認し、自動縫合器にて上葉枝を過不足なく切離した。術後経過は良好であり、術後 3 ヶ月で再発を認めていない。病理組織は Mucoepidermoid carcinoma、low grade であった。粘表皮癌の発生頻度は 10 万人に 0.1 人、全唾液腺腫瘍の 5% と稀ではあるが、本症例のように区域気管支までに発生する中枢型が多い。本症例では気管支鏡を併用することで過不足なく切除することが可能であった。

S3-1 当科における先天性嚢胞性肺疾患 22 例の検討

宮城県立こども病院外科

○中村 恵美、橋本 昌俊、櫻井 毅、遠藤 尚文

【目的】先天性嚢胞性肺疾患（本症）の出生前診断は増加しており、現在は当科でも、無症状例は生後半年から1歳を目安に手術を行っている。今回、当科の症例において治療方針の妥当性を検討した。

【方法】1992年から2021年6月に当科で手術した本症は計22例で、先天性肺気道奇形18例、肺気腫2例、肺分画症1例、気管支閉鎖1例であった。これらの出生前診断の有無、臨床経過、手術時期について後方視的に検討した。

【結果】出生前診断は有（P群）13例、無（N群）9例であった。手術時期（中央値）はP群0歳7か月、N群1歳6か月であった。呼吸障害・嚢胞の増大で直ちに手術を要したものは3例で手術時日齢（同）は2日であった。術前の肺炎発症例は9例、発症時年齢（同）は1歳0か月で、肺炎治癒後待機的に手術した。

【結論】術前の肺炎発症時期から、無症状例では生後半年から1歳を目安に手術を行うことは妥当と考える。

S3-2 先天性嚢胞性肺疾患に対する high volume center 調査の後方視的検討

- 1) 国際医療福祉大学小児外科
- 2) 慶應義塾大学小児外科
- 3) 東京都立小児総合医療センター外科
- 4) 神奈川県立こども医療センター放射線科
- 5) 東京都立小児総合医療センター病理
- 6) 大阪府立母子医療センター小児外科

○瀧本 康史¹⁾、黒田 達夫²⁾、廣部 誠一³⁾、野澤 久美子⁴⁾、松岡 健太郎⁵⁾、白井 規朗⁶⁾

1992～2012年に多症例施設で治療された嚢胞性肺疾患428例（胎児診断194例、生後診断234例）につき後方視的検討を行った。超音波検査で在胎12～42週（中央値24週）で胸部異常を指摘された。胎児肺病変体積/頭囲（LVR）は妊娠後期に低下する傾向がみられたが、生後呼吸有症状群では無症状群よりも、胎児水腫例では非胎児水腫例よりも初回時に有意に高い値を示した（ 2.04 ± 1.71 vs 0.98 ± 0.50 , $P < 0.00071$ ）、（ 2.34 ± 1.79 vs 0.96 ± 0.46 , $P < 0.00005$ ）。LVRは周産期リスク予測に有用である可能性が示された。

出生後、12.4%が気管内挿管を要した。30生日では67.9%は無症状で、14%が呼吸補助を要し、3.3%が死亡した。一方で無症状な症例中33.6%は1歳前に呼吸器感染を呈し、呼吸器感染の累積発症率は3歳時には74.3%であった。6歳以降の肺機能検査で、胎児診断にて肺感染症前に病変部切除を受けた症例は有意に高い%VC値を示した（ 98.3 ± 119 vs 81.7 ± 9.7 , $p < 0.0222$ ）。

S3-3 画像検査による術前診断と病理組織診断が一致しなかった先天性のう胞性肺疾患症例の検討

- 1) 千葉大学大学院医学研究院小児外科学
2) 千葉大学大学院医学研究院画像診断・放射線腫瘍学

○中田 光政¹⁾、照井 慶太¹⁾、小松 秀吾¹⁾、
服部 真也²⁾、柴田 涼平¹⁾、川口 雄之亮¹⁾、
吉澤 比呂子¹⁾、廣川 朋矢¹⁾、中谷 恵理香¹⁾、
菱木 知郎¹⁾

先天性のう胞性肺疾患の術前画像検査では診断名を絞ることが困難なことがあり、術後の病理組織診断が一致しない場合もある。今回我々は術前診断と病理組織診断が一致しなかった症例についてその要因を検討した。対象は 2007 年 1 月から 2020 年 12 月までに当院で手術を施行した先天性のう胞性肺疾患 42 例中、術前診断と病理組織診断が一致しなかった 7 症例である。内訳は術前診断が気管支閉鎖で病理組織診断が先天性肺気道奇形 (CPAM) となった症例が 2 例、肺葉内肺分画症が気管支閉鎖 + CPAM となった症例が 1 例、CPAM が肺葉外肺分画症となった症例が 2 例、CPAM が CPAM + 気管支閉鎖となった症例が 1 例、CPAM または pneumatocele が気管支原性のう胞となった症例が 1 例であった。要因は液体貯留などで画像所見が不十分で診断上重要な所見が得られない、ハイブリッドの存在、希少症例であった。先天性のう胞性肺疾患で術前後診断が一致しない症例を共有していくことは重要である。

S3-4 当院で経過観察を継続している気管支閉鎖のその後

- 1) 神奈川県立こども医療センター外科
2) 神奈川県立こども医療センター放射線科
3) 神奈川県立こども医療センター病理診断科

○望月 響子¹⁾、野澤 久美子²⁾、田中 水緒³⁾、
川見 明央¹⁾、奥村 一慶¹⁾、八木 勇磨¹⁾、
都築 行広¹⁾、白井 秀仁¹⁾、北河 徳彦¹⁾、
新開 真人¹⁾

【目的】当院では画像所見で嚢胞成分が少なく肺炎歴のない気管支閉鎖は計画的な手術を施行せずに経過をみる方針としている。当院の気管支閉鎖経過観察選択例の病状経過についてまとめ治療方針の妥当性について検証する。

【対象と方法】2012 年以降当院で気管支閉鎖の診断となった 29 例のうち経過観察のみを行っている 15 例。患者背景、経過などについて後方視的にまとめた。

【結果】経過観察中に肺炎併発は 1 例で 4 歳 5 ヶ月時であったが、その後も経過観察継続し肺炎再燃はない。大半は病変の消失はえられず変化がないという所見である。経過観察継続期間中央値は 70 ヶ月間であった。

【考察】気管支閉鎖の画像診断例の半分以上は手術をせずに経過観察となっている。幼児期以降の経過観察例の肺炎併発は少ないが認められており、経過観察の適応はまだ議論の余地がある。本邦で経過観察選択例が多い当院は、引き続き慎重な観察を行い、報告を続ける責務があると考えている。

S4-1 先天性嚢胞性肺疾患に対する新規診療ガイドライン作成

- 1) 慶應義塾大学小児外科
- 2) 高槻病院小児外科
- 3) 都立小児総合医療センター外科
- 4) 国際医療福祉大学小児外科
- 5) 神奈川県立こども医療センター放射線科
- 6) 都立小児総合医療センター病理
- 7) 大阪府立母子医療センター小児外科

○黒田 達夫¹⁾、西島 栄治²⁾、鎌形 正一郎³⁾、
 瀧本 康史⁴⁾、野澤 久美子⁵⁾、松岡 健太郎⁶⁾、
 廣部 誠一³⁾、白井 規朗⁷⁾

われわれは先天性嚢胞性肺疾患(CCLD)に対して最新版 MINDS マニュアルに準じて診療ガイドラインを策定した。CCLD の分類、出生前評価、生後評価、外科治療、術後合併症に関する 10 個のクリニカルクエッションを設定し、PubMed および医学中央雑誌から英文・和文の延べ 1042 編の論文を一次検索した。うち 228 編の論文を抽出して検討し、本研究会の後方視的全国調査結果と合わせてガイドラインを策定した。まず CCLD を発生学的背景から先天性肺気道形成不全(CPAM)、肺分画症などの肺芽異常、気管支原性嚢胞などの前腸異常、気管支閉鎖症、その他の 5 項目に分類し、ハイブリッド病変など重複する概念を廃棄した。出生前の MRI 所見や LVR 計測は周産期リスクの予測に有用だが、出生前外科的介入の適応決定には十分な信頼性はないと考えられた。生後評価には造影 CT が有用で、無症状例に対しても乳児期の肺葉切除が標準治療と考えられた。策定の経緯を領域ごとに解説する。

S4-2 先天性嚢胞性肺疾患診療ガイドラインの紹介—画像診断—

- 1) 神奈川県立こども医療センター放射線科
- 2) 先天性嚢胞性肺疾患ガイドライン作成グループ
- 3) 慶應義塾大学小児外科
- 4) 国際医療福祉大学成田病院小児外科
- 5) 東京都立小児総合医療センター病理診断科
- 6) 埼玉県立小児医療センター放射線科
- 7) 横浜市立大学放射線診断学教室
- 8) 大阪母子医療センター小児外科

○野澤 久美子^{1,2)}、黒田 達夫^{2,3)}、瀧本 康史^{2,4)}、
 松岡 健太郎^{2,5)}、田波 穰^{2,6)}、岡部 哲彦^{2,7)}、
 白井 規朗^{2,8)}

厚生労働科学研究費 難治性疾患等政策研究事業「呼吸器系先天異常疾患の診療体制構築とデータベースおよび診療ガイドラインに基づいた医療水準向上に関する研究」(代表研究者 白井規朗先生)の研究課題の一つである、「先天性嚢胞性肺疾患診療ガイドライン作成」において、放射線診断医としてガイドライン作成グループに参加させていただく機会を得た。画像診断に関わる 4 つのクリニカルクエッション：嚢胞性肺疾患の出生前診断に MRI は有用か？、嚢胞性肺疾患の生後診断に CT は有用か？、嚢胞性肺疾患に血管造影は推奨されるか？、術後合併症に関して定期的な胸部 X 線写真撮影は有用か？、につき推奨文・解説文の内容を紹介する。

S4-3 先天性嚢胞性肺疾患診療ガイドラインの紹介—病理診断関連—

- 1) 東京都立小児総合医療センター、病理診断科
- 2) 慶應義塾大学医学部、小児外科
- 3) 神奈川県立こども医療センター、病理診断科
- 4) 北海道大学病院、病理診断科
- 5) 国際医療福祉大学病院、小児外科
- 6) 神奈川県立こども医療センター、放射線科
- 7) 東京都立小児総合医療センター、小児外科
- 8) 大阪府立母子医療センター、小児外科

- 松岡 健太郎¹⁾、黒田 達夫²⁾、田中 水緒³⁾、高桑 恵美⁴⁾、瀧本 康史⁵⁾、野澤 久美子⁶⁾、廣部 誠一⁷⁾、臼井 規朗⁸⁾

小児に生じる嚢胞性肺病変は様々だが、それぞれの発症時期、発症機序は不明な点が多く、専門家の間でも見解・解釈に差異がある。われわれは、ガイドライン策定にあたり、“嚢胞性肺疾患にはどのようなものが含まれるか？”という CQ を設定し、推奨文を作成することとしたが、SR、RCT などエビデンスレベルの高い論文はなく、2014 年に西島により提案された小児嚢胞性肺疾患を先天性と後天性に分ける分類案をもととし、鑑別を要する腫瘍性疾患を追加して推奨文を作成した。その結果、嚢胞性肺疾患として、I. 先天性病変：気管支閉塞群、先天性肺気道奇形、肺分画症群、前腸重複嚢胞群、II. 後天性病変：気管支閉鎖・狭窄、気管支拡張症、肺炎後肺嚢胞、間質性肺気腫、気腫性嚢胞、胸膜下嚢胞、肺胞性肺嚢胞、III. 腫瘍性病変：胸膜肺芽腫、細気管支肺胞上皮癌、などが挙げられた。本講演では、これらの疾患の病理組織学的特徴について概説する。

S4-4 先天性嚢胞性肺疾患診療ガイドラインの紹介—外科治療—

国際医療福祉大学小児外科

- 瀧本 康史

S4-5 参照

S4-5 先天性嚢胞性肺疾患に対する外科治療ガイドライン

- 1) 慶應義塾大学小児外科
- 2) 国際医療福祉大学小児外科
- 3) 神奈川県立こども医療センター放射線科
- 4) 都立小児総合医療センター病理
- 5) 都立小児総合医療センター外科
- 6) 大阪府立母子医療センター小児外科

○黒田 達夫¹⁾、瀧本 康史²⁾、野澤 久美子³⁾、
松岡 健太郎⁴⁾、廣部 誠一⁵⁾、白井 規朗⁶⁾

われわれは先天性嚢胞性肺疾患に対する出生前から成人期に至る診断・治療を標準化する目的でMINDS 最新版に準拠した新たな診療ガイドラインを策定した。このうち外科治療に関しては、出生前治療、生後至適手術時期ならびに手術術式、複数肺葉が罹患している場合の肺全摘の是非につきクリニカルクエッションが設定され、体系的文献検索と本研究会の 874 例に対する後方視的全国調査結果を勘案して、推奨文が策定された。出生前外科的介入の適応を決定する十分に信頼度の高い単独の指標は見つからなかった。無症状の症例に対してもその後の自然史と術後肺発育を考慮して乳児期の肺葉切除が標準治療と考えられたが、区域切除の有用性に関してはエビデンス総体が弱く推奨の是非は確定できなかった。複数肺葉が罹患している症例でも術後合併症を勘案し、肺全摘は可及的に避けることが推奨された。今後、ガイドラインの有用性を検証してゆきたい。

S5-1 出生後早期に肺切除術を行い救命できた巨大先天性肺気道奇形 (CPAM) の一例

京都府立医科大学附属病院小児外科

○嶋村 藍、武内 悠馬、高山 勝平、金 聖和、
東 真弓、文野 誠久、青井 重善、古川 泰三、
田尻 達郎

胎児水腫を伴う CPAM 早産児の一救命例を経験したため報告する。

症例は DD 双胎、切迫早産で管理中、在胎 26 週より右肺に巨大な腫瘍と胎児水腫を認め、当院へ転院となった。画像上 microcystic な CPAM を疑う嚢胞性病変を認め、初診時 CVR : 1.66 であり胎児治療としてベタメタゾンを計 2 回投与した。破水と胎児機能不全の為 30 週 3 日に緊急帝王切開となり 1614 g、Apgar score 2/3/6 点 (1/5/6 分) で出生した。出生直後は致命的な呼吸障害を認めなかったが病変部による健常肺への圧迫で呼吸状態が改善せず、日齢 3 に右肺中下葉切除術を施行。病理検査で CPAM、type 2 と診断した。術後は日齢 14 で抜管。日齢 73 に退院となった。

胎児水腫を伴う CPAM は予後不良で胎児治療の重要性が報告されている。本症例のような高リスク例では、出生後早期に手術を施行することで救命できる症例もある。

S5-2 末梢気管支の狭窄が原因と考えられた肺葉性肺気腫の 1 例

自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児外科

○關根 沙知、小野 滋、薄井 佳子、馬場 勝尚、
辻 由貴、坂野 慎哉、堀内 俊男

【症例】1 歳女児。心疾患あり。生後 7 か月時に抜管困難で気管切開術を施行。生後 2 か月より右肺の透過性亢進があり、生後 10 か月時の胸部 CT で気腫の進行を認め、肺葉性肺気腫が疑われた。気道感染を契機に呼吸状態が悪化し、感染の鎮静化後、1 歳 3 か月時に手術となった。

【手術所見】右上中葉は完全分葉不全で気腫状であり、右下葉は全く含気がなく、萎縮様であった。右上中葉切除を施行。切除後、下葉の拡張を確認した。

【病理所見】上葉は弾性繊維が軽度凝集し、肺胞の改変が示唆された。中葉の肺胞構造は保たれており、一部気腫様変化を認めた。肺門部気管支は正常だが、末梢気管支は伴走する動脈と比較して細かった。術後は呼吸状態の改善を認めた。

【考察】肺葉性肺気腫は気管支のチェックバルブ機構により肺の過膨張をきたす疾患で、原因は様々である。本症例は気管支閉鎖や狭窄は認めず、末梢の気管支が通常と比較して細く、肺の過膨張の原因と考えられた。

S5-3 治療方針の決定に難渋している両側多発性先天性嚢胞性肺疾患の 1 例

金沢医科大学小児外科

○廣谷 太一、西田 翔一、中村 清邦、
安井 良僚、田村 亮、岡島 英明

症例は生後 5 か月の男児。在胎 24 週頃から胎児腹水を認め、両側肺野にびまん性嚢胞性病変も指摘されるようになった。胎児腹水は在胎 31 週にほぼ消失したが肺病変は残存し、CPAM type 4 もしくはリンパ管奇形の疑いがあると診断された。出生後に ECMO が必要となる可能性があったため、在胎 32 週 1 日に当院へ母体搬送となった。在胎 37 週 2 日、陣痛発来のため緊急帝王切開で出生した。NICU 入室後に気管内挿管を行い、人工呼吸管理を開始した。胸部単純 X 線撮影にて両側肺野中枢側は網状および斑状の陰影で占められており、両側肺野の末梢には含気のある嚢胞性陰影が描出された。ECMO を要することなく呼吸管理が可能であり、日齢 12 で CT 検査を行った。CT では両側肺の胸膜直下優位に多発する嚢胞性病変を認めた。呼吸器条件は少しずつ軽減可能であったが、人工呼吸器からの離脱は困難であり、生後 3 か月で気管切開術を施行した。今後の外科的介入の必要性について、検討中である。

S5-4 最終診断に迷う縦隔嚢胞性病変の 1 例

1) 東京都立小児総合医療センター外科

2) 東京都立小児総合医療センター病理診断科

○下高原 昭廣¹⁾、前田 悠太郎¹⁾、伊藤 佳史¹⁾、
宮國 憲昭¹⁾、月崎 絢乃¹⁾、上山 未来¹⁾、
阿部 陽友¹⁾、橋本 真¹⁾、本田 正樹¹⁾、
富田 紘史¹⁾、下島 直樹¹⁾、松岡 健太郎²⁾、
廣部 誠一¹⁾

【はじめに】小児の肺・縦隔嚢胞性病変の分類は十分に整理されたとは言い難く、診断の確定に難渋する症例を経験する。

【症例】2 歳、女児。胸部異常陰影で発見された左肺門の有茎性嚢胞性病変を摘出した。嚢胞性病変には肺組織が付着し、左肺動脈本幹・上肺静脈との間にそれぞれ比較的太い血管を認めた。気管支鏡では気管支の分岐異常・閉塞病変を認めなかった。嚢胞には白色粘稠な内容液が充満し、病理学的には線毛円柱上皮・立方上皮に覆われた嚢胞壁に軟骨・混合腺を認め、低形成性の肺組織が連続していた。

【考察】明らかな閉塞気管支病変や体循環からの異常動脈を認めなかったため、過分葉肺の気管支閉鎖症や肺葉外肺分画症ではなく、気管支原性嚢胞と診断した。しかし、縦隔の気管支原性嚢胞に太い肺動脈が流入することは珍しく、肺組織も伴っていることから、依然として最終診断に確信を持たずにいる。

S5-5 左先天性横隔膜ヘルニアに先天性肺気道奇形を伴った左肺葉外肺分画症を合併した一新生児例

- 1) 東京女子医科大学小児外科
- 2) 同母子総合医療センター産科
- 3) 同母子総合医療センター新生児科
- 4) 同病理診断科

○世川 修¹⁾、山口 隆介¹⁾、末吉 亮¹⁾、
牧 ゆかり¹⁾、古橋 七海¹⁾、小川 正樹²⁾、
和田 雅樹³⁾、山本 智子⁴⁾

症例は術時生後 3 日の女児。在胎 20 週の胎児超音波で左先天性肺気道奇形 (CPAM) が疑われた。29 週の胎児 MRI では、左肺に小さな嚢胞様の T2WI 高信号域が多発していた。また胸腔内への腸管や脾臓の脱出が認められ、先天性横隔膜ヘルニア (CDH) の合併が疑われた。37 週 3 日、2,942g、母体深麻酔による帝王切開で出生。呼吸循環動態の安定後、生後 3 日に左 CDH+左 CPAM の術前診断で腹腔鏡下左 CDH 手術を施行。脱出臓器を還納後に胸腔内を観察すると、横隔膜直上に肺葉外分画肺が認められ、大動脈近傍で結紮切離した。病理組織検査では、肺胞形成は概ね年齢相応の 30x25x10mm 大の肺組織に、径約 2mm 程度までの嚢胞様構造が散見された。内面は線毛円柱上皮に覆われており、周囲には loose な fibromuscular tissue が観察され、2 型の CPAM に相当する病変と考えられた。退院前の左肺 MRI では、S6 以外での容積減少以外は明らかな異常所見は認めなかった。

S6-1 肺動脈より血流供給された肺葉外肺分画症の 1 例

千葉大学大学院医学研究院小児外科学

○佐永田 友季子、小松 秀吾、照井 慶太、
中田 光政、柴田 涼平、川口 雄之亮、
吉澤 比呂子、廣川 朋矢、中谷 恵理香、
菱木 知郎

症例は在胎 19 週の胎児超音波で左胸部異常影と心臓の右側偏位を指摘された。在胎 32 週に施行した胎児 MRI で、左肺下葉に嚢胞性病変を認めた。在胎 36 週 6 日、2,906g、経膈分娩にて出生した。出生後は呼吸障害なく経過し、生後 5 日で退院とした。4 ヶ月時に施行した胸部 CT では、左肺下葉 S6 近傍に気管支との交通を認めない、含気のない腫瘤性病変を認めた。体循環からの異常血管は描出されなかった。以上より先天性肺気道奇形を疑い 6 ヶ月時に手術を施行した。病変は正常肺と胸膜で隔てられており、気管支との交通は認めない肺葉外肺分画症であったが、病変へ左肺動脈からの流入血管と左上肺静脈へ還流する流出血管を有していた。体循環系からの異常血管を認めないことから分画症を疑いにくく、術前診断が困難であった。自験例と同様に肺動脈より血流供給された肺葉外肺分画症は非常にまれであるが報告があり、文献的考察を加えて報告する。

S6-2 灌流域の異なる 2 本の異常血管を有し、非典型的な病態を示した嚢胞性肺疾患の 1 例

1) 慶應義塾大学医学部小児外科
2) 慶應義塾大学医学部小児科
3) 慶應義塾大学医学部病理診断部

○梅山 知成¹⁾、高橋 信博¹⁾、城崎 浩司¹⁾、
山岸 徳子¹⁾、松山 茉衣²⁾、金森 洋樹¹⁾、
加藤 源俊¹⁾、山田 洋平¹⁾、小林 久人²⁾、
上野 影久³⁾、江本 桂³⁾、黒田 達夫¹⁾

症例は 1 歳 6 か月男児。肺分画症の出生前診断がなされていた。出生後の胸部造影 CT にて、異常血管 2 本が大動脈から独立して左肺下葉に流入し、それぞれが半奇静脈、下肺静脈へと還流していた。肺野は肺底部を中心に透過性の亢進を認め、S10 への気管支は不明瞭であった。肺葉内肺分画症と診断し、将来的な感染や咯血のリスク、残存肺の成長を考慮して左肺下葉切除術を実施した。肉眼所見では CT 像に一致するように色調が変化する境界を認めた。しかし病理組織学的には分画構造は不完全で、2 本の異常血管の走行や分布が各々異なっていた。肺葉内肺分画症や肺動静脈瘻などの鑑別を念頭に異常血管 2 本の灌流域各々での病理組織学的相違点について検討中である。気管支や肺実質の先天性素因も考慮され、肺分画症や嚢胞性肺疾患の成因から病態について考察して報告する。

S6-3 右肺底動脈腹腔動脈起始症に対し異常血管結紮を施行し、心機能が著明に改善した 1 乳児例

東京女子医科大学八千代医療センター小児外科

○松岡 亜記、大野 幸恵、笈田 論、矢部 清晃、幸地 克憲

症例は 11 ヶ月の女児。MD 双胎、臍帯血流逆流のため、緊急帝王切開にて在胎 33 週 5 日、1,364g で出生した。NICU 入室時の胸部 X 線画像で右肺低形成を認めたと、呼吸状態は安定していたため経過をみていた。生後 1 ヶ月時より心不全症状が出現。内服加療を行うも、生後 4 ヶ月時に急性増悪した。精査で施行した造影 CT で、右肺下葉の低形成と腹腔動脈を起始とする異常血管を認めた。以上より、肺底動脈大動脈起始症（以下、本症）と診断した。患児の全身状態を考慮し肺切除は行わず、生後 9 ヶ月時に、開胸下に異常血管結紮術のみを施行した。術後、心機能は著明に改善し、血管作動薬は漸減でき、体重も増加に転じた。現在術後 2 ヶ月、合併症なく経過している。

本症は、PryceI 型として肺分画症の一系に分類される。しかし、分画肺を有さない本症は先天性嚢胞性肺疾患とは一線を画す。疾患概念と治療法について、文献的考察を加え報告する。

S6-4 左肺底動脈大動脈起始症に対する外科的治療戦略

兵庫県立こども病院小児外科

○黒田 靖浩、森田 圭一、植松 綾乃、高成田 祐希、矢下 博輝、宮内 玄德、中谷 太一、竹内 雄毅、河原 仁守、横井 暁子、畠山 理

【はじめに】左肺底動脈大動脈起始症は術前診断に応じて複数ある治療アプローチから選択する必要がある。

【症例 1】1 歳女児。心室中隔欠損症に対する心臓カテーテル検査で下行大動脈から左肺下葉へ走行する異常血管を認め左肺底動脈大動脈起始症と診断した。左肺下葉切除も視野に入れて異常血管を先行処理したところ、左肺動脈から左肺底区域への血流が保持されていたため肺葉切除を行わず終了した。

【症例 2】1 歳女児。僧帽弁閉鎖不全症に対して僧帽弁形成術を施行された。術後の造影 CT で左肺底動脈大動脈起始症と診断した。異常血管をバルーンで閉塞して左肺動脈造影を行うと左肺底区域の肺静脈が造影され、左肺底区域が 2 重動脈供給であることを確認した。異常血管のコイル塞栓術を施行した。

【結語】左肺底動脈大動脈起始症の治療アプローチ決定には、左肺底区域の肺実質と気管支の評価に加えて正確な血行支配の把握が重要ある。