

第 28 回日本小児呼吸器外科研究会

プログラム・抄録集

会長： 窪田正幸
新潟大学大学院 小児外科

会期： 平成 29 年 10 月 27 日（金）
会場： 川崎市産業振興会館
第二会場（4階 企画展示場）

第 28 回日本小児呼吸器外科研究会

会 長 挨 拶



会長： 窪田正幸
新潟大学大学院 小児外科

ご挨拶

今回、PSJM2017において第28回日本小児呼吸器外科研究会を開催させて戴きます新潟大学小児外科の窪田です。歴史と伝統を誇る本研究会の第28回会長にご指名戴き心より感謝申し上げます。呼吸器外科は小児外科の中でも、症例数が増え再生医療や内視鏡手術の導入など、日々発展している領域と思われれます。それに伴い、難易度の高い症例も多く経験されるようになりました。

今回は主題として、通常の1葉切除で対応が困難な「2肺葉以上におよぶ病変の外科手術」をとりあげました。短期的には手術術式の選択や手術時期の問題があり、長期的には胸郭変形や呼吸機能など、通常の1葉切除例よりは多くの問題を抱えているものと思います。この主題には9題の応募を戴きました。両側症例や全肺症例、複数病変の合併例など大変興味深い演題ばかりです。また、特別企画として「気管再生研究 up-to-date」を設け、小児外科領域で気管再生研究をされている私を含めた4名の先生に発表をお願いし、基礎から臨床への展開を発表戴く予定です。キーノートレクチャーとして聖マリアンナ医科大学臨床再生組織工学の小島宏司先生に、気管再生研究の臨床応用の現状に関する講演を戴きます。今から、発表を大変楽しみにしております。演題総数は47題と、例年と変わらぬ多くの演題を戴きました。病理検討も主題を中心に6題を予定しております。また、演題の中で使用されている疾患名は、歴史的変遷をふまえて統一されていない現状があり、前田貢作先生に教育講演として、「先天性嚢胞性肺疾患の疾患概念：overview」をお

願いました。このように盛りだくさんの企画となり、プログラム作成において、事務局の北川博昭先生、島 秀樹先生には、大変なご高配を戴きました。この場を借りて厚く御礼申し上げます。

PSJM と秋季シンポジウムは秋のビックイベントとなり、その開催や開催様式も開催年によって変化し、各会長先生の多大なご尽力なしには開催困難な現状があります。第 33 回日本小児外科学会秋季シンポジウム会長北川博昭先生、第 37 回日本小児内視鏡外科・手術手技研究会会長吉澤穰治先生、第 47 回日本小児外科代謝研究会会長松藤 凡先生、第 74 回直腸肛門奇形研究会会長河野美幸先生、第 22 回日本小児外科漢方研究会会長仁尾正記先生はじめ事務局島 秀樹先生には、この場にて厚く御礼申し上げます。

演者や会員の先生におかれましては、有意義な研究会となりますよう重ねてご尽力をお願い申し上げます。

プログラム

2017年10月27日 (金) 第二会場 (4階 企画展示場)

開会の挨拶 9:00～ 9:05

会長：窪田 正幸 新潟大学大学院 小児外科

セッション1 画像評価・CCAM・気管支閉鎖 9:05～ 9:58

座長：北川 博昭 (聖マリアンナ医科大学 小児外科)

廣部 誠一 (東京都立小児総合医療センター 外科)

- 1-1 先天性横隔膜ヘルニアにおける胎児 MRI 肺-肝信号比の検討 (6分)
静岡県立こども病院 小児外科
矢本 真也
- 1-2 320列 area detector CTによる先天性肺嚢胞性病変評価の試み
(6分)
千葉大学 大学院医学研究院 小児外科学
中田 光政
- 1-3 術前に病変部位の同定が困難であった先天性嚢胞性腺腫様奇形
(CCAM)の1例 (4分)
独立行政法人国立病院機構岡山医療センター
花木 祥二郎
- 1-4 繰り返す肺膿瘍を契機に診断されたCCAM type2の1例 (4分)
東京女子医科大学附属八千代医療センター
古来 貴寛
- 1-5 胸腔鏡下肺切除術(VATS)を施行した思春期嚢胞性肺疾患の2例
(4分)
京都府立医科大学 小児外科
三村 和哉
- 1-6 左下葉気管支で閉鎖し無気肺像を呈した先天性気管支閉鎖症の1症
例 (4分)
大阪母子医療センター
南園 京子

- 1-7 気管支閉鎖症に対し生後6ヵ月に胸腔鏡補助下肺区域切除術を施行した1例(4分)

福井県立病院 外科

安部 孝俊

セッション2 慢性肺疾患・気腫病変 9:58~10:26

座長 中原 さおり(日本赤十字社医療センター 小児外科)

- 2-1 嚢胞穿刺が有効であった慢性肺疾患に合併した巨大肺嚢胞の1例(4分)

埼玉県立小児医療センター 外科

鈴木 啓介

- 2-2 早産・超低出生体重児における気腫の経験:外科的治療を要した1例(4分)

茨城県立こども病院 小児外科

吉田 志帆

- 2-3 胎便吸引症候群後の巨大肺嚢胞、反復性気胸に対して嚢胞切除術を施行した1例(4分)

順天堂大学 医学部附属浦安病院 小児外科

三上 敬文

- 2-4 人工呼吸管理からの離脱に難渋している間質性肺気腫の1例(4分)

姫路赤十字病院 小児外科

高成田 祐希

セッション3 漏斗胸・気胸 10:26~10:56

座長 植村 貞繁(川崎医科大学 小児外科)

- 3-1 小児漏斗胸患者に対する治療時期の検討(6分)

川崎医科大学 小児外科

植村 貞繁

- 3-2 Nuss手術後に遅発性心タンポナーデをきたした漏斗胸の1例(4分)

自治医科大学 小児外科

關根 沙知

3-3 脊柱側彎による自然気胸の2例 (4分)

岡山大学病院 小児外科

尾山 貴徳

3-4 小児難治性気胸に対するEWSを用いた気管支充填術の経験 (4分)

九州大学大学院医学研究院 小児外科学分野

宗崎 良太

特別企画 気管再生研究 up-to-date

10:56~12:07

司会 窪田 正幸 (新潟大学大学院 小児外科)

古村 眞 (埼玉医科大学 小児外科)

キーノートレクチャー (35分)

組織工学的手法を用いたバイオ気管の臨床への第一歩

14歳の少女から学んだこと

聖マリアンナ医科大学 臨床再生組織工学

小島 宏司

特別演題

特別1 家兎気管大欠損モデルにおける代用気管と欠損部再生様式 (6分)

新潟大学大学院 小児外科

窪田 正幸

特別2 バイオシートを用いた気管形成術の可能性—長期観察モデルの経過を踏まえて— (6分)

大阪大学大学院医学系研究科 小児成育外科

梅田 聡

特別3 ブタを用いた気管再生の前臨床研究 (6分)

国際医療福祉大学小児外科

淵本 康史

特別4 下気道閉塞に対する気道再生医療を目指した研究 (6分)

埼玉医科大学小児外科

古村 眞

教育講演

12:07~12:17

司会 窪田 正幸 (新潟大学大学院 小児外科)

先天性嚢胞性肺疾患における疾患名とその概念 : Overview

兵庫県立こども病院 小児外科
前田貢作

施設代表者会議

13:30~13:40

主題 2 肺葉以上におよぶ病変の外科手術

13:40~15:14

座長 田口 智章 (九州大学大学院 小児外科)

黒田 達夫 (慶応義塾大学医学部 小児外科)

主題 1 2肺葉以上を摘出した先天性嚢胞性肺疾患症例の特徴に関する検討 (6分)

国立成育医療研究センター 外科
渡辺 稔彦

主題 2 両側性(右上葉、左下葉)CCAMの1例 (4分、病理検討5分)

鹿児島市立病院 小児外科
馬場 徳朗

主題 3 左下葉切除後経過を観察している両側 CCAMの1例~今後の手術適応可否、時期について~ (4分)

久留米大学 外科学講座 小児外科部門
升井 大介

主題 4 左肺上下両葉に存在する嚢胞性肺疾患に対する下葉切除施行後に反復性肺炎を呈している1例 (4分)

東京大学 医学部 小児外科
藤代 準

主題 5 2肺葉以上の広範囲切除を要した CCAM3例の検討 (6分、病理検討5分)

新潟大学 大学院 小児外科
大山 俊之

主題 6 左全肺に病変を認めた CPAM に対し待機的に左肺全摘術を施行した 1 例 (4 分、病理検討 5 分)

長崎大学病院 小児外科

篠原 彰太

主題 7 2 肺葉におよぶ先天性嚢胞性肺疾患に対し完全胸腔鏡下肺切除術を施行した 3 例の検討 (6 分)

順天堂大学 医学部 小児外科・小児泌尿生殖器外科

越智 崇徳

主題 8 右肺の上下葉にわたる気管支閉鎖症と肺葉外分画症に対して胸腔鏡補助下手術を施行した 1 例 (4 分、病理検討 5 分)

大阪母子医療センター 小児外科

前川 昌平

主題 9 二肺葉にまたがる気管支閉鎖症に対し、区域切除を施行した 2 例 (4 分、病理検討 5 分)

日赤医療センター

森田 香織

セッション 4 肺腫瘍・縦隔腫瘍

15:14~16:03

座長 増本 幸二 (筑波大学大学院 小児外科)

漆原 直人 (静岡県立こども病院 小児外科)

4-1 肋骨合併切除を行った胸膜肺芽腫の 1 例 (4 分)

筑波大学 小児外科

相吉 翼

4-2 左副腎皮質がん StageIV (両肺転移) に対し三期的手術を施行する症例 (4分)

沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児外科

大城 清哲

4-3 原発性肺舌区悪性腫瘍に対する胸腔鏡下系統的左 S4+5 区域切除術 (4分)

群馬大学 大学院 総合外科学講座 小児外科

小山 亮太

- 4-4 胃GIST術後9年目に肺軟骨腫切除を施行した不完全型 Carney' s triadの1例 (4分)

兵庫県立こども病院 小児外科

鮫島 由友

- 4-5 胸腔鏡下にて切除し得た前縦隔奇形腫の1例 (4分)

山梨大学 医学部 第二外科

沼野 史典

- 4-6 前縦隔(胸腺)奇形腫の2症例 (4分)

近畿大学 医学部 奈良病院 小児外科

古形 修平

- 4-7 著明な気管狭窄と左主気管支閉塞を呈し、人工心肺下に摘出した中縦隔Extrarenal rhabdoid tumorの1例 (4分)

東京都立小児総合医療センター 外科

下高原 昭廣

セッション5 頸部・縦隔病変

16:03~16:45

座長 仁尾 正記 (東北大学大学院 小児外科)

- 5-1 新生児上気道閉塞疾患に対する治療戦略 (6分)

鹿児島大学学術研究院 医歯学域医学系

川野 正人

- 5-2 術前の鑑別診断が困難だった頸部気管支原性嚢胞の出生前診断例 (4分)

東北大学 小児外科

風間 理郎

- 5-3 気管支炎を契機に発見された後縦隔 foregut cystの1例 (4分)

兵庫県立こども病院 小児外科

矢部 清晃

- 5-4 感染が契機となり発見された頸部気管支原性嚢胞の1例 (4分、病理検討5分)

神戸大学医学部附属病院 小児外科

會田 洋輔

5-5 呼吸障害にて発症した気管支原生嚢胞の1乳児例 (4分)

大阪市立総合医療センター 小児外科
西本 聡美

セッション6 喉頭気管分離 16:45~17:19

座長 米倉 竹夫 (近畿大学医学部奈良病院 小児外科)

6-1 脊髄性筋萎縮症1型に対する乳児期喉頭気管分離手術の検討 (4分)

鹿児島市立病院 小児外科
松久保 眞

6-2 重症心身障がい児の誤嚥性肺炎に対する噴門形成術と喉頭気管分離術の同時手術の有用性 (6分)

茨城県立こども病院 小児外科
吉田 志帆

6-3 当科における気管切開・喉頭気管分離術施行症例の検討 (6分)

東海大学医学部小児外科学
森 昌玄

6-4 当科における喉頭気管分離術後の合併症に関する検討 (6分)

東北大学病院 小児外科
山木 聡史

セッション7 喉頭気管病変 17:19~18:07

座長 前田 貢作 (兵庫県立こども病院 小児外科)

7-1 Tracheal bronchus を伴う先天性気管狭窄症の治療経験 (6分)

東京都立小児総合医療センター 外科
春松 敏夫

7-2 心奇形・肺奇形を伴う先天性気管狭窄症に対する治療戦略 (6分)

兵庫県立こども病院 小児外科
前田 貢作

7-3 長期の気管内レーザー焼灼を要し感染のコントロールが困難となった肺動脈走行異常合併気管狭窄症の1例 (4分)

名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科
田井中 貴久

7-4 喉頭気管食道裂に対する喉頭顕微鏡下手術 (6分)

静岡県立こども病院 小児外科
福本 弘二

7-5 C型食道閉鎖症を合併した気管無形成の1例 (4分)

兵庫県立子ども病院 小児外科
三浦 紫津

7-6 食道閉鎖症術後 21年目に発症した気管食道瘻再々発例に対する大網充填を用いた修復術 (4分)

兵庫医科大学 小児外科
銭谷 昌弘

閉会の辞・次期会長挨拶

18:07~18:17

会 長：窪田 正幸 (新潟大学大学院 小児外科)

次期会長：漆原 直人 (静岡県立こども病院 小児外科)

特 別 企 画

気管再生研究 up-to-date

組織工学的手法を用いたバイオ気管の臨床への第一歩
14歳の少女から学んだこと

聖マリアンナ医科大学
臨床再生組織工学・呼吸器外科
小島宏司



現在までに心臓、骨、軟骨、皮膚、角膜などの組織はすでに再生医療領域での臨床応用が開始されている。一方、肺・気管・気管支など呼吸器領域における再生医療の現状は、これら組織の機能が複雑であることから、他組織に比べて遅れている。特に気管・気管支は常に外気、外界と接しており、人工物による代替えは感染、逸脱などの問題から、臨床応用にまで達していないのが現状である。我々は15年以上も組織工学的手法を用いたバイオ気管の研究を行っているが未だに臨床応用が可能となるまでには至っていない。そのような状況下において、全米トップ5の全ての小児病院から切除不能と判断された気管腫瘍を持つ14歳の少女の主治医と家族が、我々の気管再生の研究報告に注目して相談に来られた。

画像より腫瘍は気管分岐部に存在し、根治術は自己細胞を用いて作成するバイオ気管を用いる以外にはないと考えられた。そこで我々の持っているすべてのデータの詳細な説明が、さらに当院の胸部外科チームも加わり、家族、主治医にあらゆる起こりうる可能性について説明された。3週間後、家族、患者本人とも再度話し合い、最終的には14歳の少女自身の判断で我々の作成するバイオ気管を移植することに決定した。すぐにプロジェクトチームが結成され、病院の倫理委員会、FDAの認可を取り付け、再発気管腫瘍切除及びバイオ気管移植を予定した。結果的にはバイオ気管を使用することなく、気管と左右の気管支端端吻合による分岐部形成が可能であった。しかし、この貴重な症例で多くのことを学んだ。今回、気管再生の基礎研究の成果をどのように臨床応用したのか、また倫理的な面も含め、手術に至るまでに数多くの困難に遭遇した経験を紹介する。

特別 1

家兎気管大欠損モデルにおける代用気管と欠損部再生様式

¹新潟大学大学院 小児外科、

²新潟大学保健学科医用工学

¹窪田 正幸、²松田 康伸



家兎の気管の約半周を6軟骨輪の長さ（気管径の倍の長さに相当）にわたって切除し（気管大欠損モデル）、欠損部をそのままにして頸部を閉鎖しても、54±13%の気管狭窄が発生するものの、家兎は100%生存する。すきまのある紡錘形コイルを狭窄予防で欠損部に挿入すると、異物が存在することにより旺盛な肉芽組織が発生し、致命的な気道閉塞を来す。コイルを隙間のない紡錘形とし、さらに欠損部をうめる部分を二重コイルとすることで、ほぼ100%の2カ月生存率となり、代用気管としての有用性を確認することができた。一方、コイル周辺に形成される肉芽組織の細胞内mTORシグナル活性をp70S6KとS6RPを指標として調べると、それぞれの活性が16.6倍ならびに46.5倍上昇していることより、ラパマイシンの肉芽抑制効果を検討したが、肉芽組織のmTOR系の発現は抑制されるものの、肉芽組織は陳旧化しない液性の不良肉芽となり、却って生存率を低下させた。

次に、気管欠損部を放置した際に発生する線維性組織の上皮化を調べると、術後1週間では上皮化は観察されないが、術後2週間で線毛上皮による被覆がほぼ100%完成していた。しかし、線毛上皮の増殖細胞比率をPCNAで調べると正常部の線毛細胞より有意差をもって低下し（正常部 vs 欠損部；70±14% vs. 40±4%）、vimentinを用いた基底膜被覆率（33±5% vs. 4±5%）やp-p70S6Kを用いた線毛上皮のmTOR活性化細胞の陽性率（93±5% vs. 31±23%）においても有意に低下していた。bFGFを手術時や術後に気管支鏡で気管欠損部に投与することで、欠損部上皮細胞の増殖細胞比率やmTOR活性を正常部と同等に上昇させることができたが、bFGFを投与した家兎の生存率は周辺組織の気管内腔への落ち込みで50%程度に低下した。

家兎気管大欠損モデルは、気管自然修復機構ならびに代用気管の検討に適したモデルで、現在修復機構に及ぼすTNF α などの効果も検討している。

特別 2

バイオシートを用いた気管形成術の可能性—長期観察モデルの経過を踏まえて—



¹大阪大学大学院医学系研究科 小児育成外科

²国立循環器病研究センター研究所 人工臓器部

¹梅田 聡、²中山泰秀、¹樋渡勝平、¹高間勇一、²巽 英介、

¹奥山宏臣

【目的】気管・気管支の先天異常では極めて重篤な呼吸困難を呈し、しばしば死に至る。病変部が短い場合には肋軟骨パッチなどを用いた気管形成術が行われるが、足場採取時の侵襲が大きく、採取できる足場の大きさや形状に限界があるなど、依然として臨床における課題が多い。近年、生体内組織形成術（以下、本技術）によって作成した自己結合組織を用いた臓器再建の実験報告がなされている。本技術は特殊な組織培養装置を必要とせず、必要に応じた形状や大きさの足場を作製できることが特徴であり、長所である。本技術によって作製した結合組織片（バイオシート）を用いた気管形成術は、過去に古村らによる家兎を用いた実験で、足場内への繊毛円柱上皮および気管軟骨の再生が報告されている。今回我々は、大動物に対するバイオシートを用いた気管形成術の長期経過について検討した。

【方法】実験動物には雌のビーグル成犬（n=9）を用いた。背部皮下にバイオシートの鋳型となる基材を埋め込み、8週間後に摘出した。得られたバイオシートに対し組織学的評価を行った後、頸部気管前壁に10×20 mmの欠損孔を作成し、同サイズのバイオシートを用いて気管形成術を行った。術後は気管支鏡検査にて内腔面の評価を行い、術後1か月（n=3）、3か月（n=4）および12か月（n=2）に犠牲死させ、組織学的評価を行った。

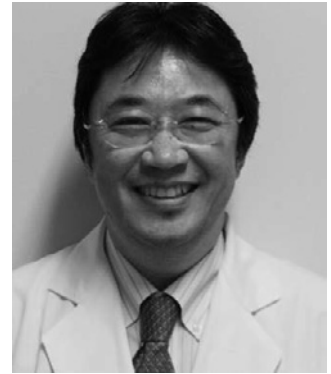
【結果】作製したバイオシートは十分な強度を有し、気管との縫合が容易であった。観察期間中の死亡例は認めなかった。術後の内視鏡所見では、気管内腔は保たれており、移植したバイオシートの粘膜所見は滑らかであった。術後12か月の遠隔期においても移植したバイオシートは形状を保持しており、狭窄は認めなかった。組織学的には、術後1か月でバイオシート内腔に線毛円柱上皮の再生を認めた。一方で気管軟骨については、術後1か月ではバイオシート内への再生を認めなかったが、術後3か月、12か月にはバイオシート内に経時的に拡大する軟骨組織の再生を認めた。

【まとめ】大動物長期観察モデルにおいて、バイオシート内に線毛円柱上皮及び軟骨の再生を認めた。バイオシートは気管形成術の足場として有用である可能性が示唆された。

特別 3

ブタを用いた気管再生の前臨床研究

- ¹国際医療福祉大学小児外科、
²国立成育医療研究センター、³埼玉医科大学小児外科、
⁴国立循環器病研究センター、⁵慶應義塾大学小児外科
¹ 瀧本康史、² 大野通暢、² 絵野沢伸、³ 古村 眞、
⁴ 山岡哲二、⁵ 黒田達夫



近年、新生児疾患に対する長期気管内挿管の合併症として気道狭窄が問題となっている。更に小児声門下狭窄や先天性気管狭窄などの先天性気道狭窄は生命予後に関与する。そこで、前臨床研究として幼若ブタを用いて①インプラント型気管グラフト、②脱細胞他家グラフトをパッチ移植して気管再建の研究を行った。

【方法】5週齢の豚（体重約7-10kg）を使用して全身麻酔下に気管の1/2～2/3周を2cm幅切除後に、気管パッチグラフトを縫合移植した。グラフトは下記の二通りで作成した。I. インプラント型グラフト：耳軟骨の培養ののち、培養軟骨細胞をアテロコラーゲンハイドロゲルとポリ乳酸多孔体による足場に播種して、b-FGFとともに6週間、皮下移植して作成、II. 脱細胞他家グラフト：ブタの気管を超高圧力（980MPa, 10min）により処理し、その後洗浄過程を経てグラフトを作成した。

【結果】I. 5週、11週の評価。インプラント型グラフトでは気管支鏡ならびに病理組織にて、足場に対する異物反応による膠原繊維の肥厚が著しく、気管内腔の狭窄が認められた。II. 5週、11週の気管支鏡では脱細胞気管は非脱細胞と比較して肉眼的に狭窄の程度は軽かった。同時期の病理組織では、脱細胞気管では移植軟骨の拒絶は認められず、レシピエントの気管断端から新生軟骨が認められた。更に気管上皮の形成も認められた。非脱細胞気管においては移植軟骨周囲の拒絶反応が強く、移植軟骨が破壊されていた。更に6か月、12か月においては脱細胞気管では気管支鏡にて、軽度の狭窄を認めた。病理組織では移植気管グラフトの下層に自己軟骨の再生が更に伸びて、ほぼ全周性となっていた。更に、移植気管グラフト内にも軟骨細胞が入り込む所見がみられた。

【まとめ】高圧脱細胞他家気管は組織再生の足場として欠損部両端および内層に自家軟骨の再生を誘導する所見がみられ、長期経過では軽度の狭窄を認めるものの気管再建の臨床応用への可能性が示唆された。

特別 4

下気道閉塞に対する気道再生医療を目指した研究

¹ 埼玉医科大学小児外科

² 東京大学医学部附属病院ティッシュエンジニアリング部

^{1, 2} 古村 眞



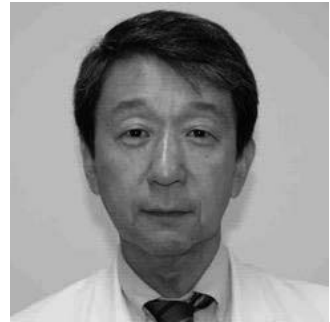
我々の下気道閉塞症に対する再生医療による治療法の開発研究を紹介する。

2006年より気道開存の為に重要な軟骨の再生課程について検討した。軟骨細胞を生分解性足場に播種し、生体内に移植して6週後に気管軟骨と同等の力学的強度をもった軟骨が再生されることを確認した (Int J Artif Organs. 33:775, 2010)。気道軟骨が再生されるまで強度が維持される生分解性足場に軟骨細胞を播種し、徐放化線維芽細胞増殖因子 (b-FGF) を投与して、気管前壁欠損孔に移植し軟骨が再生されることを実証した (J Pediatr Surg. 43:2141, 2008)。また、気道粘膜上皮は、足場の内面に自律再生することを確認した。さらに、気管軟骨断端と再生軟骨が肉芽組織ではなく軟骨で接合されることを確認し、従来の肋軟骨移植よりも再生軟骨による気道再建が有利であることを証明した (Laryngoscope. 123:1547, 2013)。これらの基礎研究から、大動物による前臨床研究を行っている。さらに、次世代の材料として、皮下に移植した鋳型周囲に形成される線維性結合組織について研究した。この組織を気管前壁欠損部に移植することで、軟骨と粘膜の自律再生を確認した (J Pediatr Surg. 51:244, 2016)

軟骨再生研究の知見から b-FGF の気管投与についての研究を行った。b-FGF を気道に投与すると、軟骨細胞と軟骨基質量が増加し、気管の力学的強度も増強して気管の成長が促進されることを確認した (J Pediatr Surg. 48:288, 2013. 50:255, 2015)。膜様部に b-FGF を局注することで、気道内腔の拡大を認めた (J Pediatr Surg. 49:296, 2014. 52:235, 2017)。b-FGF が、気管軟化症の治療薬となり得ると考えている。

教 育 講 演

先天性嚢胞性肺疾患における疾患名とその概念：Overview



兵庫県立こども病院 小児外科
前田貢作

先天性嚢胞性肺疾患にはいくつかの異なる疾患概念が包含されている。歴史的には1944年にPryceらが「大循環系からの異常動脈を持つ肺組織に着目して肺分画症」の概念を提唱し、1977年にはStockerらが「病理組織学的に嚢胞壁の腺腫様構造に着目してCongenital Cystic Adenomatoid Malformation (CCAM, 先天性嚢胞性腺腫様奇形)」の概念を提唱した。また最近では「気管支閉鎖症をこれらに含める考えも多くなってきている」。

発生学的な背景を中心に先天性嚢胞性肺疾患を分類する考え方も支持されている。これを受けてStockerは1994年にCCAMを新たにCongenital Pulmonary Airway Malformation (CPAM、先天性肺気道奇形)という概念で再定義した。中樞気道から末梢気道にいたるいずれかのレベルで起こった肺・気道の発生異常という見方から病型分類することを提唱している。

本邦では黒田らが「厚生労働難治性疾患等政策研究事業の班研究（主任研究者：臼井規朗）」において先天性嚢胞性肺疾患の定義と分類試案をまとめており、現時点ではこれが最も理解しやすい分類であると思われる。

今回はこれらの疾患の名称と概念を歴史的背景を踏まえてOverviewしてみたい。

主 題

主題1 2肺葉以上を摘出した先天性嚢胞性肺疾患症例の特徴に関する検討

国立成育医療研究センター 外科¹、同 胎児診療科²、国立成育医療研究センター 新生児科³、同呼吸器科⁴、同病理診断科⁵

渡辺 稔彦¹⁾、小川 雄大¹⁾、沓掛 真衣¹⁾、後藤 倫子¹⁾、朝長 高太郎¹⁾、大野 通暢¹⁾、田原 和典¹⁾、杉林 里佳²⁾、小澤 克典²⁾、和田 誠司²⁾、左合 治彦²⁾、伊藤 裕司³⁾、樋口 昌孝⁴⁾、川崎 一輝⁴⁾、義岡 孝子⁵⁾、藤野 明浩¹⁾、菱木 知郎¹⁾、金森 豊¹⁾

【背景】先天性嚢胞性肺疾患の複葉罹患の症例の特徴について十分に検討されていない。【方法】肺切除を行った163例を対象に2肺葉以上の摘出を要した症例の特徴を検討した。【結果】全症例中で2肺葉以上の摘出を要した症例は12例(7%)で、そのうち10例(83%)が胎児診断されていた。4例(33%)が呼吸障害を呈し新生児期に緊急手術が行われ、8例(67%)は無症状で待機手術が行われた。新生児期に緊急手術を要した4例では3例に胎児水腫を呈し胎児治療が行われておりうち2例が肺切除後に死亡したが、待機手術の症例は全例生存し、全症例の生存率は83%であった。病理診断は9例が気管支閉鎖、3例が先天性嚢胞性腺腫様奇形であった。【結論】2肺葉以上の摘出を要するような症例であっても予後は良好で、胎児水腫が予後不良となる因子であった。原因疾患は気管支閉鎖がほとんどで先天性嚢胞性肺疾患の病変の大きさに関する発生学的な検討が必要と考えられた。

主題2 両側性(右上葉、左下葉)CCAMの1例

鹿児島市立病院 小児外科¹、鹿児島市立病院 新生児科²

馬場 徳朗¹⁾、野口 啓幸¹⁾、後藤 倫子¹⁾、松久保 眞¹⁾、鈴木 昌也¹⁾、武藤 充²⁾

母体トキソプラズマ抗体価の上昇があり、分娩管理目的に当院へ紹介。在胎21週の胎児エコーで左肺野に嚢胞性病変を指摘。在胎27週の胎児エコーで右上葉にも同病変を指摘され、両側CCAMが疑われた。経過中胎児水腫などの異常は認めなかった。在胎36週4日、出生体重2128g、経膈分娩にて出生。日齢2の胸部CTにて右上葉S2領域、及び左下葉全域に渡る、複数の大小不同な嚢胞性病変を認め、CCAM Stocker I型と考えられた。出生後より呼吸障害は認めず、待機的手術の方針とした。生後11ヶ月時に開胸左下葉切除術、1歳2ヶ月時に開胸右上葉切除術を施行した。病理検査では、いずれの病変もCCAM Stocker I型に矛盾しない所見であった。術後経過は良好で、現時点で再発なく経過している。両葉にわたるCCAMの報告は珍しく、文献的考察を加えて報告する。

主題3 左下葉切除後経過を観察している両側 CCAM の1例～今後の手術適応可否、時期について～

久留米大学 外科学講座 小児外科部門¹、久留米大学医学部付属病院医療安全管理部²

升井 大介¹、鶴久 士保利¹、坂本 早季¹、東館 成希¹、吉田 索¹、橋詰 直樹¹、七種 伸行¹、石井 信二¹、深堀 優¹、浅桐 公男¹、田中 芳明²、八木 実¹

症例は3歳男児。前期破水、切迫早産により在胎24週6日に753gで出生。NICUで管理となり、日齢77の胸部レントゲンで左肺野の過膨張及びそれに伴う縦隔偏位を認めた。片肺換気によるLung Restで左肺の病変は残存するが、縮小傾向となった。それに伴い、右上葉にも嚢胞性病変が指摘された。家族は手術を希望されず、経過観察となったが、年齢や体重の増加を考慮し3歳時に胸腔鏡補助下左肺下葉摘出術を施行。切除肺は5cm大の単房性嚢胞を認め、病理組織学的にCCAM (type I) に特徴的な所見であった。術後は特に問題なく経過し、右肺の嚢胞性病変の増大は認めず、呼吸状態は良好で順調に発育している。対側肺の残存部を手術すると呼吸機能低下をきたす可能性を考慮する必要がある。本患児の今後の残存病変に対する治療方針決定上の問題につき文献的考察を踏まえ報告する。

主題4 左肺上下両葉に存在する嚢胞性肺疾患に対する下葉切除施行後に反復性肺炎を呈している1例

東京大学 医学部 小児外科

藤代 準、林 健太郎、高本 尚弘、竹添 俊子、魚谷 千都絵、星野 論子、渡邊 美穂、鈴木 完

症例は2歳女児。出生前診断にて左肺の先天性嚢胞性肺疾患が指摘されていた。出生後の精査にて左下葉中心のCCAMと診断された。CCAMと思われる多房性嚢胞性病変は一部左舌区にも存在した。また、左肺尖後区(S1+2)は気腫状に拡張し気管支閉鎖と考えられた。成長を待つ待機的に感染のリスクが高いと考えられる左下葉を切除する方針となった。1歳0ヶ月時に左下葉CCAMの感染による肺炎を生じ入院加療を要した。1歳4ヶ月時に胸腔鏡下左肺下葉切除術を施行した。左肺S6と上葉の癒着は高度であり、葉間の判別が困難であった。また、舌区の病変は術中所見では判別できなかった。術後に左肺の肺炎を繰り返すようになった。精査にて感染巣はわずかに残存した左S6と切除していない舌区の病変と考えられている。残存するS6と舌区切除を検討しているが、左肺全摘の可能性を危惧し、現在のところ保存的治療を継続している。

主題5 2肺葉以上の広範囲切除を要したCCAM3例の検討

新潟大学 大学院 小児外科

大山 俊之、窪田 正幸、小林 隆、荒井 勇樹、横田 直樹、斎藤 浩一

2007年以降、当科で経験したCCAM16例のうち、2肺葉以上にわたる病変を有するのは3例であった。【症例1】17生日女児。胎児診断された右CCAM。上中葉の分葉不全があり、主たる嚢胞性病変を含む中葉切除に加え、上葉の一部に認められた病変を自動吻合器で部分切除した。病理診断はStocker type Iであった。【症例2】2生日女児。胎児期より右CCAMが疑われ、1生日のCTで肺分画症合併CCAMと診断された。嚢胞性病変を認めた中下葉切除に加え、分画肺に相当する横隔膜内腫瘍を切除した。病理診断はtype II、IIIであった。【症例3】3ヶ月女児。胎児診断された右CCAMで、結節性硬化症、心臓腫瘍を合併。心臓腫瘍、循環状態の安定後、根治術を施行した。嚢胞性病変は上下葉に分布し、バイポーラーで嚢胞病変のみを切除した。病理診断はtype IIであった。【まとめ】2肺葉以上にわたるCCAMでは、残存肺機能を考慮した切除範囲および術式選定が重要と考えられた。

主題6 左全肺に病変を認めたCPAMに対し待機的に左肺全摘術を施行した1例

長崎大学病院 小児外科¹、病理部²

篠原 彰太¹、山根 裕介¹、鋳尾 智幸¹、吉田 拓哉¹、田浦 康明¹、小坂 太一郎¹、高槻 光寿¹、江口 晋¹、田中 伴典²、福岡 順也²、永安 武¹

【緒言】先天性肺気道奇形(CPAM)に対する外科治療は罹患肺葉の切除が基本だが、罹患肺葉が複数存在する場合、術式選択に難渋することがある。今回、胎児期に診断された左全肺CPAMに対し待機的左肺全摘術を施行した1例を経験したので報告する。

【症例】日齢47の女児。胎児期に縦隔の右方偏位を伴う左胸腔の腫瘍性病変を指摘、左全肺CPAMが疑われた。在胎38週1日で出生、直後から人工呼吸器管理を要し、胸部CTで左全肺の小嚢胞病変と、左肺上区の気管支閉鎖が疑われた。最大病変切除のため、日齢3に左肺上区切除を施行。術後、縦隔偏位は軽減したが高炭酸ガス血症が遷延。日齢47に残肺全摘を施行し、呼吸状態は改善した。術後1年が経過、在宅酸素の使用なく外来経過観察中である。

【考察】片肺全摘は術後死腔への縦隔臓器シフトによる問題が生じうる。残肺全摘は手術難度が高くなるが、児の状態に応じて段階的な切除を行うことは重要であると思われた。

主題 7 2 肺葉におよぶ先天性嚢胞性肺疾患に対し完全胸腔鏡下肺切除術を施行した 3 例の検討

順天堂大学 医学部 小児外科・小児泌尿生殖器外科
1、同 呼吸器外科²、同 放射線科³、同 麻酔科・ペ
インクリニック⁴

越智 崇徳¹⁾、古賀 寛之¹⁾、岡和田 学¹⁾、澁谷 聡一¹⁾、宮野 剛¹⁾、平山 俊希²⁾、今清水 恒太²⁾、鈴木 一廣³⁾、桑鶴 良平³⁾、西村 欣也⁴⁾、稲田 英一⁴⁾、鈴木 健司²⁾、山高 篤行¹⁾

先天性嚢胞性肺疾患に対し当科で施行した完全胸腔鏡下肺葉切除症例 51 例のうち、病変が 2 肺葉に及んでいた 3 例 (5.9%) について検討、手術ビデオを供覧する。3 例はいずれも胎児診断症例。【症例 1】は右上中葉病変で、出生後徐々に哺乳時の陥没呼吸、縦隔の健側シフトを認め、日齢 12 (3.1kg) に手術施行。手術時間 290 分、出血量 2ml。トロッカーは術後 3 日目 (POD3) に抜去したが、胸水再貯留認め POD9 再挿入、POD17 抜去。【症例 2】は左中下葉病変で、1 歳 11 ヶ月 (10.6kg) に手術施行。手術時間 348 分、出血量 6ml。トロッカーは肺尖部を POD2、横隔膜上を POD6 に抜去。【症例 3】は右上中葉病変+S6 分画肺で、2 歳 7 ヶ月 (11.3kg) に手術施行。手術時間 259 分、出血量 5ml。2 本の肺尖部トロッカーは、POD2、3 にそれぞれ抜去。病変の存在する 2 肺葉は高度不全分葉を認めたが、正常肺との分葉は良好であった。病変が 2 肺葉に及ぶ症例にも、完全胸腔鏡下手術は安全に施行可能である。

主題 8 右肺の上下葉にわたる気管支閉鎖症と肺葉外分画症に対して胸腔鏡補助下手術を施行した 1 例

大阪母子医療センター 小児外科

前川 昌平、南園 京子、當山 千巖、井深 奏司、正島 和典、奈良 啓悟、曹 英樹、臼井 規朗

症例は 4 ヶ月男児。胎児期より右嚢胞性肺病変を指摘されていた。在胎週数 41 週 0 日、3346g、APGAR 8/9 にて出生。出生後の造影 CT で右肺 S6 と分葉不全となった S2 に気管支閉鎖症を認め、これとは別に下肺野に肺葉外肺分画症を合併していると診断した。出生後は呼吸症状を認めず経過観察していた。成長とともに相対的に嚢胞性病変が増大傾向となり、発育遅延も認めたため 4 ヶ月時に胸腔鏡補助下に手術した。手術では分離肺換気下に胸腔鏡を用いて右内胸動脈から分岐する栄養血管を切離して分画肺を切除した。続いて第 5 肋間で開胸すると、分葉不全を呈した S2 から S6 に連続する嚢胞性病変を認めた。葉間の胸膜を切開して A6 を切離、嚢胞性病変をテーピングした後、右肺の換気およびブロックを繰り返して正常肺と嚢胞の境界を明瞭にし、自動縫合機にて S2 および S6 を部分切除することにより、一部正常肺を含めて嚢胞病変を一塊にして切除した。経過良好で術後 4 日に退院した。

主題 9 二肺葉にまたがる気管支閉鎖症に対し、区域切除を施行した 2 例

日赤医療センター

森田 香織、小西 健一郎、中原 さおり

一般的に先天性嚢胞性肺疾患に対する治療において、区域切除は肺葉切除に比較して術後の合併症が多く、肺葉切除を施行しても残存肺葉の代償性発育が期待できることより、肺葉切除が選択されることも多い。しかし二肺葉に病変を有する場合には、肺機能の温存を考慮し区域切除を積極的に検討する必要がある。今回、我々は二肺葉にわたる気管支閉鎖症に対し、区域切除を施行し良好な経過を得たため、文献的考察を合わせ報告する。症例 1 は 2 歳男児。胎児期より肺嚢胞を指摘。出生後に呼吸障害を認めたため、日齢 18 で左肺上葉切除施行。外来経過観察中に S8 に病変が残存していることが分かり、2 歳時に左 S8 切除施行し、術後 9 日目に退院となった。症例 2 は 7 ヶ月男児。胎児期より肺嚢胞を指摘。左 B1+2 の気管支閉鎖として経過観察された。7 ヶ月時に左上区および S6 の区域切除を施行し、術後 17 日目に退院した。いずれの症例も外来経過観察中で、術後経過は良好である。

一般演題

1-1 先天性横隔膜ヘルニアにおける胎児 MRI 肺-肝信号比の検討

静岡県立こども病院 小児外科

矢本 真也、福本 弘二、高橋 俊明、
関岡 明憲、野村 明芳、大山 慧、山
田 豊、漆原 直人

【目的】先天性横隔膜ヘルニアの出生前重症度指標は肺容積の計測が主である。今回、肺の成熟度を表す指標としての胎児 MRI の肺-肝信号比 (LLSIR) が予後に関連するか検討した。【方法】2007-2016 年 Isolated CDH30 例に 47 回胎児 MRI を行ない、control として循環呼吸疾患のない 88 例を計測した。CDH における予後良好群と予後不良群でも比較した。【結果】CDH 群の LLSIR は 2.36 ± 0.56 、control 群は 3.29 ± 0.95 と有意差を認めた ($p < .01$)。予後良好群は 2.6 ± 0.51 、予後不良群は 1.86 ± 0.16 と有意差を認めた。週数で近似する曲線を引くと control 群 $2.2 + 0.134 \times (\text{在胎週数} - 23)$ 、予後良好群 $1.83 + 0.092 \times (\text{在胎週数} - 23)$ 、予後不良群 $1.73 + 0.025 \times (\text{在胎週数} - 23)$ であった。予後不良群は週数による LLSIR の増加率が非常に少なく、週数に伴う肺成熟が得られていないと考えられた。【結論】胎児 MRI の LLSIR は比較的予後に関連しており、肺成熟の指標として有用であると考えられた。

1-2 320 列 area detector CT による先天性肺嚢胞性病変評価の試み

千葉大学 大学院医学研究院 小児外科学

中田 光政、齋藤 武、照井 慶太、小松
秀吾、柴田 涼平、原田 知明、小林 真
史、秦 佳孝、笈田 諭、勝俣 善夫、西
村 雄宏、吉田 英生

320 列 area detector CT (以下 ADCT) では 16cm 幅を 0.35 秒で撮影でき、アーチファクトのない画像が得られる。今回、胎児診断の先天性肺嚢胞性病変評価に対し、乳児期に 320 列 ADCT で評価を行い、その有用性について検討した。対象は 1998 年以降に 16-64 列 CT を施行した A 群 19 例、320 列 CT を施行した B 群 9 例である。方法は術前、術後診断でおこなった。A 群は CCAM13 例、気管支閉鎖 (以下 BA) 2 例、気管支原性嚢胞 (以下 BC) 1 例、肺葉外肺分画症 (以下 ELS) 2 例、肺葉内肺分画症 (以下 ILS) 1 例。B 群は CCAM2 例、CCAM+BA1 例、ILS2 例、ELS2 例、ILS+CCAM1 例、ILS+CCAM+BA1 例であり、B 群で複数病変合併を診断できるようになった。術前後で診断が異なった症例は A 群では術前-術後診断の順で BA-BC、ILS-CCAM+BA、BA-CCAM、B 群では CCAM-CCAM+BA であり、B 群で少なかった。いずれも気管支走行の同定が重要であり、微細構造を同定できる 320 列 ADCT は有用と考えられた。

1-3 術前に病変部位の同定が困難であった先天性嚢胞性腺腫様奇形 (CCAM) の 1 例

独立行政法人国立病院機構岡山医療センター¹、NPO 法人中国四国小児外科医療支援機構²

花木 祥二郎^{1,2)}、浮田 明見^{1,2)}、仲田 惣一^{1,2)}、中原 康雄^{1,2)}、後藤 隆文^{1,2)}、青山 興司^{1,2)}

症例) 胎児 MRI 検査にて右肺嚢胞性病変を指摘された男児。妊娠 39 週 2 日経膈分娩にて出生。NICU 管理にて出生後呼吸状態は安定していたが、日齢 5 日より酸素化低下、陥没様呼吸が進行し、Xp 上も徐々に右中肺野の透過性亢進と縦隔の左方移動を認めるようになった。日齢 14 日より酸素投与開始。日齢 15 日に造影 CT 検査にて右中葉 CCAM と診断。呼吸状態改善なく体重増加不良を認めた為、日齢 21 日目に手術加療行った。病変部位は術前の予想と異なり右上葉であり、上葉と中葉が見に向かって反時計回りに逆転した位置となっていた。右上葉切除術施行した。血管、気管に走行異常等の破格は認めなかった。病理診断は CCAM1 型であった。術後は速やかに呼吸状態と哺乳改善した。考察) 術前に病変部位の予測が困難であった CCAM の 1 例を経験した。新生児期では術前画像検査での詳細な評価が難しい場合があり、解剖学的異常や破格の可能性も十分に考慮して手術に臨む必要がある。

1-4 繰り返す肺膿瘍を契機に診断された CCAM type2 の 1 例

東京女子医科大学附属八千代医療センター

古来 貴寛、幸地 克憲、武之内 史子、松岡 亜記、中田 千香子

【症例】2 歳 1 ヶ月 女児【主訴】発熱、咳嗽【既往歴】在胎 30 週 4 日 1,082g にて出生。神経線維腫症 1 型。未熟神経節腸管にて腸瘻造設し NICU で管理された。胸部 X 線検査で右肺門部の浸潤影を認めたが、特に胸部所見は呈さなかった。【現病歴】1 歳 7 ヶ月時発熱、咳嗽にて当院小児科を受診した。胸部 CT 検査で右上葉 S3 の肺門部に鏡面像を伴う 45×52mm の腫瘤性病変を認め、右肺膿瘍の診断にて抗生剤治療を行った。肺門部陰影の縮小を確認し退院したが、1 歳 8 ヶ月時、1 歳 11 ヶ月時に右肺膿瘍が再燃したため、右上葉の嚢胞性肺疾患による反復感染と診断し 2 歳 1 ヶ月時に右上葉切除術を施行した。

【手術所見】右第 4 肋間開胸。右上中葉の葉間は一部分葉不全を認め自動縫合器を用いて切離、右上葉を切除した。右上葉に膿瘍腔を認めた。病理組織学的には一層の線毛上皮に覆われた小型嚢胞を多数認め、CCAM Stocker type2 と診断した。術後は肺膿瘍の再発なく経過している。

1-5 胸腔鏡下肺切除術(VATS)を施行した思春期嚢胞性肺疾患の2例

京都府立医科大学 小児外科¹、京都府立医科大学 呼吸器外科²

三村 和哉¹⁾、坂井 宏平¹⁾、東 真弓¹⁾、文野 誠久¹⁾、青井 重善¹⁾、古川 泰三¹⁾、井上 匡美²⁾、田尻 達郎¹⁾

【はじめに】思春期嚢胞性肺疾患2例に対して呼吸器外科と共同で分離肺換気下に胸腔鏡下肺切除(VATS)を経験したので報告する。【症例】症例1:12歳女兒。先天性嚢胞性腺腫様奇形に対して胸腔鏡下左肺下葉切除術(手術時間212分、出血少量)を施行し、術後7日で退院。症例2:14歳女兒。先天性気管支閉鎖症に対して胸腔鏡下左肺上区域切除術(手術時間301分、出血少量)を施行し、術後11日で退院。ともに術後経過良好で、残存病変も認められない。2症例とも呼吸器外科の協力のもとに3ポート完全胸腔鏡下手術で完遂した。【まとめ】思春期に発見される嚢胞性肺疾患に対して開胸で施行する場合、切開創が大きくなり、術後疼痛も強い。分離肺換気が可能である場合は、整容面に優れるだけでなく視野も良好となることから、安全面を考慮して呼吸器外科と共同でVATSを施行することはメリットが大きいと考える。

1-6 左下葉気管支で閉鎖し無気肺像を呈した先天性気管支閉鎖症の1症例

大阪母子医療センター

南園 京子、當山 千巖、前川 昌平、井深 奏司、正島 和典、奈良 啓悟、曹英樹、臼井 規朗

症例は1歳0ヶ月の女兒。胎児期に左下葉の気管支閉鎖症と診断されていた。出生後の造影CTでは左肺門部に嚢胞状構造を認め、左下葉は無気肺像を呈していた。1歳時に胸腔鏡下左下葉切除術を行ったところ、左下葉気管支付近で肺組織は離断し、左下葉全体が無気肺となっていた。病理所見では左肺下葉気管支の分岐部直後で気管支閉鎖となっており、左下葉全体に粘液が貯留していた。気管支中枢側に粘液栓を認め、末梢は1mm以下の多列線毛上皮からなる嚢胞を多数認めた。通常区域レベルの気管支閉鎖における病変は周辺換気のために気腫状となるが、無気肺となるのは稀である。本症例に関し文献的考察を加えて報告する。

1-7 気管支閉鎖症に対し生後6ヵ月に胸腔鏡補助下肺区域切除術を施行した1例

福井県立病院 外科

安部 孝俊、石川 暢己、中林 和庸、清水 陽介、服部 昌和

【背景】気管支閉鎖症は比較的稀な疾患であり、現状では外科的治療の術式や手術時期に関しては議論がなされており明確な指針はない。今回私達は気管支閉鎖症に対し生後半年に胸腔鏡補助下肺区域切除術を施行した1例を経験したので報告する。【症例】在胎40週、体重3,374g、正常経膈分娩にて出生した男児。出生後呼吸状態は安定しており感染兆候も認めなかったため体重増加を待ち生後6ヵ月に手術施行となった。手術は胸腔鏡補助下で開始、術前は肺葉切除の必要性を想定していたが左S6区域がほぼ完全に区域分葉していたこと、病変が同区域に局限していたことから区域肺切除を施行した。現在術後2年6か月経過し外来にて経過観察中だが、再発や感染兆候、気胸発症なく経過良好である。【結論】気管支閉鎖症に対し乳幼児期に胸腔鏡補助下肺区域切除術を施行し、再発等や術後合併症なく経過している症例を経験したので報告する。

2-1 嚢胞穿刺が有効であった慢性肺疾患に合併した巨大肺嚢胞の1例

埼玉県立小児医療センター 外科

鈴木 啓介、川嶋 寛、石丸 哲也、高見尚平、柿原 知、加藤 怜子、青山 統寛

症例は1歳男児。在胎32週4日、724gで出生し、慢性肺疾患のため在宅酸素療法を導入された。胸部単純X線で左上肺野に嚢胞性病変を認めていたが次第に増大し、1歳8ヵ月時に呼吸状態が悪化して搬送された。入院時、低酸素血症を認め高流量鼻カニューラ酸素療法を開始した。胸部CTでは両肺にびまん性の気腫性変化と多数の小嚢胞を伴い、左肺上区域に径10cmの巨大な嚢胞を認め縦隔と右肺を圧排していた。嚢胞の外科的切除も検討したが、まずは呼吸状態を改善させるため巨大嚢胞の穿刺ドレナージを施行した。隔壁を有したため繰り返し穿刺を要したが嚢胞は次第に縮小して4cm大となり、呼吸状態も改善し第31病日に退院となった。半年後現在、嚢胞の再増大は認めていない。慢性肺疾患に合併する肺嚢胞は背景肺の気腫性変化のため多発し呼吸予備能が低い場合が多い。嚢胞穿刺ドレナージは低侵襲で、自己肺を温存しつつ嚢胞の縮小を得ることができ有用な方法と考えた。

2-2 早産・超低出生体重児における気瘤の経験：外科的治療を要した1例

茨城県立こども病院 小児外科¹、茨城県立こども病院 新生児科²

吉田 志帆¹、矢内 俊裕¹、加藤 愛香里¹、産本 陽平¹、後藤 悠大¹、益子 貴行¹、東間 未来¹、鎌倉 妙²、雪竹 義也²、新井 順一²

【緒言】新生児に生じる気瘤の多くは自然軽快するが、稀に外科的治療を要する。嚢胞ドレナージを要した気瘤を経験したので、文献的考察を加えて報告する。【症例】切迫早産のため緊急帝王切開で出生した、24週2日、666gの男児。出生直後に気管内挿管され日齢3よりHF0管理となっていたが、日齢13より右下肺野の嚢胞が認められた。日齢47に抜管しCPAPに移行したが嚢胞は増大し、縦隔偏位を伴うようになった。換気面積の減少によりCPAPからの離脱は困難であり、日齢76、1777gで嚢胞ドレナージを施行し持続吸引を開始した。嚢胞は著明に縮小し、日齢86にCPAPを離脱でき日齢95にドレーンを抜去した。気瘤は完全消失し、再発なく経過良好である。【考察】未熟児の気瘤の殆どは換気陽圧の軽減により軽快し、抜管後も増悪する例は稀である。嚢胞ドレナージにより短期間で気瘤が消失したことから、保存的治療で改善しない症例では積極的にドレナージを行うべきである。

2-3 胎便吸引症候群後の巨大肺嚢胞、反復性気胸に対して嚢胞切除術を施行した1例

順天堂大学 医学部附属浦安病院 小児外科¹、順天堂大学 医学部附属浦安病院 小児科²

三上 敬文¹、小笠原 有紀¹、細野 優²、渡邊 晶子²、西崎 直人²、大日方 薫²、岡崎 任晴¹

症例は分娩遷延、羊水混濁を伴う破水を認めたため、在胎41週0日に緊急帝王切開にて出生の男児。出生時体重4230g、Apgar score 1点(1分)、3点(5分)。胎便吸引症候群、重症肺高血圧症及び呼吸急迫症候群を認めたため、サーファクタント投与、一酸化窒素吸入、高い設定での高頻度人工換気法の管理を余儀なくされた。日齢10に右緊張性気胸、日齢12には左気胸発症。胸腔内自己血注入やミノマイシンによる左胸膜癒着を5回施行し、日齢62に胸腔ドレナージから離脱した。しかし日齢88に左肺全体に多発巨大嚢胞を伴う気胸が再発し、ドレナージが奏功せず日齢116に左嚢胞切除術を施行した。左開胸、左肺は分葉不全が著明で嚢胞は左上葉から下葉にかけて存在した。分離肺換気にてinflate、deflateを繰り返し嚢胞と正常肺との境界を判別、LigaSureを用いて嚢胞を切離した。術後経過は良好である。

2-4 人工呼吸管理からの離脱に 難渋している間質性肺気腫の 1例

姫路赤十字病院 小児外科

高成田 祐希、久松 千恵子、畠山 理

症例は1歳7ヶ月男児。在胎30週5日、体重1528gで出生。慢性肺疾患により人工呼吸管理を要していた。また新生児遷延性肺高血圧症を合併し、27日間一酸化窒素吸入療法を行った。日齢60頃から胸部レントゲン上巨大肺嚢胞が出現し間質性肺気腫(PIE)の発症が考えられた。巨大肺嚢胞は選択的気管支挿管により縮小した。日齢145に気管切開術を施行。以後、人工呼吸管理から離脱困難な状態となっている。胸部CTでは右中下葉の過膨張と右上葉の無気肺を認め、縦隔は左側に偏位している。肺換気・血流シンチでは過膨張肺の換気・血流はともに著しく低下し、無気肺での血流は保たれている。PIEが遷延化もしくは緊張性へ進行した場合、保存的治療の他に嚢胞穿刺や肺葉切除等の外科的治療が試みられるが、本症例において人工呼吸管理離脱を目的としたvolume reduction surgeryの適応があるか、ご意見を伺いたい。

3-1 小児漏斗胸患者に対する治 療時期の検討

川崎医科大学 小児外科

植村 貞繁、吉田 篤史、山本 真弓、久山 寿子

乳幼児期から見られる漏斗胸のNuss手術の年齢は8歳以降としている。その理由は術後再発の問題や、胸腔内に金属の異物が長期間留置されるため、術後の胸腔内癒着や肋骨の石灰化、胸壁の高度変形という問題点も指摘されている。このように、Nuss手術は低年齢の患者にとって過大な侵襲のある手術といえる。逆に、早期に漏斗胸を治療することで、術後の身体的、精神的成長発達、すなわち術後に体重が増え、運動が活発にできるようになるということはよく経験されることである。このようなことを考えると、Nuss手術以外で年齢の低い患者に早期に治療できる方策を模索する必要があるのではないだろうか。われわれが行った1000例のNuss手術症例の経験を基に、低年齢の小児漏斗胸患者の治療と身体的、精神的成長発達の問題について検討する。

3-2 Nuss 手術後に遅発性心タンポナーデをきたした漏斗胸の 1 例

自治医科大学 小児外科

關根 沙知、小野 滋、薄井 佳子、馬場 勝尚、辻 由貴、若尾 純子

漏斗胸に対する Nuss 手術は低侵襲手術で術後成績も良好であるため広く行われている。Nuss 手術施行 1 か月後に心タンポナーデを発症したまれな合併症の 1 例を経験したので報告する。症例は 14 歳の男児。漏斗胸に対して Nuss 手術を施行され、経過良好にて術後 12 日目に退院となった。術後 1 か月時に間欠的胸痛、頰脈を主訴に近医を受診し、心筋炎の疑いで当院に緊急入院となった。精査の結果心タンポナーデの診断となり、緊急心嚢ドレナージを行った。ペクタスバーは抜去せずに経過をみたが、術後も心嚢液の持続ドレナージ量は 300ml/day 程度で推移した。そのためドレナージ後 4 日目にバー抜去術を行った。バー抜去後は症状の改善およびドレナージ量の減少を認め、術後 10 日目に退院となった。心タンポナーデの原因はペクタスバーの反応性によるものと考えられた。Nuss 手術施行時には術中術直後の合併症だけでなく、稀ではあるが遅発性の重篤な合併症にも注意が必要である。

3-3 脊柱側彎による自然気胸の 2 例

岡山大学病院 小児外科

尾山 貴徳、野田 卓男、谷 守通、納所 洋、谷本 光隆

【症例 1】Sotos 症候群の男児。脊柱側彎あり。13 歳時に呼吸苦にて右自然気胸を発症。保存的に加療されたが短期間に再発を繰り返した。術後呼吸管理に難渋することが予想されたため、当科転院し胸腔鏡下右肺ブラ切除術を施行した。現在、再発は認めていない。【症例 2】14 歳、女児。著明なるいそう、特徴的顔貌、脊柱側彎等あり、精査されてきたが診断に至っていない。精神発達遅滞は認めない。胸痛にて右自然気胸を発症し、保存的に軽快したが、巨大な右肺ブラを認めたため当科紹介。胸腔鏡補助下右肺ブラ切除術を施行した。呼吸機能は側彎のため術前から低く、術後は夜間に在宅酸素が必要となっている。【考察】年長児の続発性自然気胸は、Marfan 症候群や Ehlers-Danlos 症候群を基礎疾患とする報告が多い。自験例のように Marfan 症候群等を伴わず、脊柱側彎が原因と考えられる小児自然気胸は稀である。側彎症は呼吸機能が低く、術後管理は慎重を要する。

3-4 小児難治性気胸に対する EWS を用いた気管支充填術の経験

九州大学大学院医学研究院 小児外科学分野¹、九州大学大学院医学研究院 成長発達医学²、九州大学大学院医学研究院 胸部疾患研究施設³ 宗崎 良太¹、名西 悦郎²、原田 英治³、石崎 義人²、神宮司 祐治郎³、川久保 尚徳¹、大賀 正一²、中西 洋一³、田口 智章¹

＜初めに＞成人の難治性気胸に対して Endobronchial Watanabe Spigot (EWS) を用いた気管支充填術の有用性が報告されているが、小児に対して行われた報告はほとんどない。今回、小児に対して、EWS を用いた気管支充填術を行い良好の経過を得たので報告する。

＜症例＞12歳女児。アテトーゼ型脳性麻痺があり寝たきりの状態で、誤嚥に伴う右肺膿瘍を発症、その後、肺膿瘍が穿破し緊張性気胸となり、緊急で胸腔ドレナージを施行した。約3週間経過をみるも、呼吸状態も悪く陽圧換気が必要なこともあり、気胸の改善はなかった。また、膿胸の状態で気胸に対する外科的介入は困難と考えられた。そのため EWS を用いた気管支充填術を施行。B8 を気管支鏡下に EWS を用いて充填し air leak の消失を確認。その後胸腔ドレインからの胸腔内洗浄ののち、ドレイン抜去。現在治療後1か月で再燃を認めていない。

＜まとめ＞小児に対しても、難治性気胸に対する EWS を用いた気管支充填術は治療の選択肢の1つとなりうると考えられた。

4-1 肋骨合併切除を行った胸膜肺芽腫の1例

筑波大学 小児外科¹、筑波大学 小児内科²

相吉 翼¹、増本 幸二¹、高安 肇¹、根本 悠里¹、田中 尚¹、石川 未来¹、佐々木 理人¹、千葉 史子¹、小野 健太郎¹、川上 肇¹、五藤 周¹、瓜田 泰久¹、新開 統子¹、酒井 愛子²、鈴木 涼子²、福島 敬²

【症例】2歳、男児。呼吸苦を主訴に受診。左胸腔を占拠する巨大腫瘍を指摘された。開胸生検により胸膜肺芽腫と診断、ドキソルビシンを含む術前化学療法を4コース施行後に腫瘍摘出を行った。術前化学療法では腫瘍縮小を認めたが、腫瘍嚢胞成分からの気漏が持続し、約3ヶ月間胸腔ドレナージを行った。術中所見では左壁側胸膜からの腫瘍原発が疑われ、第7肋骨を合併切除し、肉眼的腫瘍全摘術を行った。肋骨欠損部はゴアテックスを用いて胸壁形成を行った。病理所見では、肺尖部付近で断端陽性であり、術後に化学療法と陽子線治療を行っている。

【考察】胸膜肺芽腫に対する治療方針は現在確立していないが、腫瘍の全摘出が予後を改善するとの報告があり、手術では可及的に腫瘍の全摘出を目指すことが重要と考えられる。本症例では腫瘍の浸潤が疑われたため肋骨合併切除を行い、ゴアテックスを用いた胸壁形成により良好な術後経過が得られている。

4-2 左副腎皮質がん StageIV (両肺転移) に対し三期的手術を施行する症例

沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児外科¹、沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 呼吸器外科²、沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児血液腫瘍科³

大城 清哲¹、金城 僚¹、仲間 司¹、我部 敦²、長嶺 直治²、比嘉 猛³、松田 竹広³、上原 太一³、屋宜 孟³

(はじめに) 副腎皮質癌は 100 万人に 0.72 人と非常に稀な腫瘍で、40~50 代をピークにする。小児領域では症例報告が散見されるのみである。副腎皮質癌 StageIV(両肺同時転移)を経験したので、これを報告する。(本文) 8 才女兒。腹部腫瘤を契機に発症した左副腎腫瘍。生検および精査にて副腎皮質癌 StageIV(右肺下葉多発転移、左肺下葉多発転移)の診断で化学療法開始となる。化学療法無効の判断でミトタン(商標)併用化学療法を 2 コース施行後に原発巣切除(左副腫瘍摘出術、左腎・尿管合併切除)を施行した。その後、化学療法 2 コース施行の後、左肺部分切除を施行した。その術後、化学療法を 2 コース施行した後、右肺下葉切除術を行う予定である。(終わりに) 副腎皮質癌 StageIV で術前化学療法を含めた、多期手術により根治を目指した症例を経験した。文献的考察を含めて、これを報告する。

4-3 原発性肺舌区悪性腫瘍に対する胸腔鏡下系統的左 S4+5 区域切除術

群馬大学 大学院 総合外科学講座 小児外科¹、群馬大学 大学院 総合外科学講座 呼吸器外科²、群馬大学 大学院 総合外科学講座³

小山 亮太¹、内田 康幸¹、大串 健二郎¹、大竹 紗弥香¹、鈴木 信¹、茂木 晃²、桑野 博行³

【はじめに】臨床病期 I 期の肺癌に対する標準術式は肺葉切除だが、近年では肺機能温存の観点から区域切除も行われ胸腔鏡下手術との組み合わせにより低侵襲性が期待される。今回左肺舌区の低悪性度腫瘍に対し胸腔鏡下左 S4+5 区域切除術を施行したので報告する。【症例】14 歳男児、検診の胸部レントゲンで左肺腫瘍を指摘され、PET 弱陽性所見から区域切除の方針。【術式】5mm2 本、12mm1 本、小開胸 2cm。葉間から肺動脈剥離し A4/A5 処理。腹側縦隔胸膜を切開し上肺静脈露出し末梢に剥離進め V4+5 を処理。さらに上葉気管支、末梢舌区気管支を露出。区域間剥離は切除側含気法で行い、区域間静脈は原則温存。気管支は Stapler で処理、開胸創より摘出。【結果】手術時間 210 分、出血量 0ml、胸腔ドレーン留置 2 日、術後在院日数 4 日。病理は腺様嚢胞癌 (pT1cNOMO, Stage IA, R0)。【結語】根治性が得られるならば機能温存の観点から胸腔鏡下区域切除も考慮すべき術式と考える。

4-4 胃 GIST 術後 9 年目に肺軟骨腫 切除を施行した不完全型 Carney' s triad の 1 例

兵庫県立こども病院 小児外科

鮫島 由友、福澤 宏明、梶原 啓資、矢部 清晃、河原 仁守、磯野 香織、三浦 紫津、森田 圭一、中尾 真、横井 暁子、前田 貢作

Wild type GIST の中にコハク酸脱水素酵素 (SDH) 機能異常を持つものがある。その中で胃 GIST、肺軟骨腫、副腎外神経節腫の 3 病変を伴う稀な疾患を Carney' s triad と呼ぶ。今回、胃と肺の 2 病変を伴う不完全型 Carney' s triad の 1 例を経験したので報告する。症例は 19 歳女性。10 歳時に血便で発症し、胃前庭部に多発する粘膜下腫瘍と多発性肺腫瘍を認めた。胃粘膜下腫瘍に対して幽門側胃切除を施行。病理検査で wild type GIST と診断された。肺腫瘍に対し、イマチニブを使用した。腫瘍は緩徐に増大し、薬剤を変更しても効果はなかった。SDH 機能異常に関する最近の知見を基に胃切除標本を再検したところ SDH 欠失型の GIST と判明し、肺の腫瘍は軟骨腫である可能性が考えられた。右肺上葉の腫瘍が徐々に増大し、19 歳時に右上葉切除を行った。病理検査で軟骨腫と診断された。SDH 欠失型 GIST では異時に肺軟骨腫や副腎外神経節腫が出現する可能性があり、長期フォローを要する。

4-5 胸腔鏡下にて切除し得た前 縦隔奇形腫の 1 例

山梨大学 医学部 第二外科

沼野 史典、蓮田 憲夫、松原 寛知、市原 智史、松岡 弘泰、内田 巖、梶村 彩、佐藤 大輔、塚原 悠、山元 奏志、中島 博之

症例：患児は 13 歳女児。1 ヶ月前より胸痛を自覚。胸膜炎の診断にて精査中に前縦隔腫瘍を指摘された。画像検査上前縦隔成熟奇形腫の診断で胸腔鏡下前縦隔腫瘍摘出術を施行した。左半側臥位、分離肺換気下で 3port、人工気胸下に手術を施行。腫瘍は 5cm 大の充実性腫瘍で、横隔神経、上中葉の肺胸膜と炎症性に癒着していた。肺及び横隔神経を剥離温存しつつ腫瘍を摘出した。病理所見では上皮、軟骨成分や隣組織を認め成熟奇形腫の診断であった。術後経過は良好で術後 11 日に退院した。考察：小児の縦隔腫瘍は重要臓器に近く、working space が狭いため開胸による摘出術が主流であったが近年胸腔鏡の報告も増えてきた。当科では呼吸器外科と連携して積極的に胸腔鏡手術を取り入れており、切除可能なら審美性などの面で有効な術式だと考えている。結語：小児前縦隔腫瘍に対し胸腔鏡下にて切除し得た前縦隔奇形腫の 1 例を経験した。

4-6 前縦隔（胸腺）奇形腫の2症例

近畿大学 医学部 奈良病院 小児外科
古形 修平、米倉 竹夫、石井 智浩、
山内 勝治、森下 祐次、木村 浩基、
中島 賢吾

【緒言】巨大腫瘍として発見された小児の胸腺原発の前縦隔奇形腫の2例を報告する。

【症例】症例1) 6歳女児。主訴は3年前から増悪してきた咳嗽。CT・MRIで前縦隔に左肺動脈を圧排する石灰化を伴う10cm大の多房性の腫瘍性病変を認め、血管合併切除の可能性を踏まえ胸骨正中切開にて腫瘍摘出施行。左肺動脈への癒着は軽度であり合併切除なく腫瘍摘出した。症例2) 15歳女児。主訴は5ヶ月前から右肩の疼痛と胸痛。CT・MRIで前縦隔から右胸腔へと突出する脂肪様の実質成分を含む7cm大の多房性の腫瘍性病変を認め、胸腔鏡補助下縦隔腫瘍摘出術を行ったが、癒着した心膜及び腫瘍と一塊となり器質化した右肺中葉を合併切除し、腫瘍を全摘出した。なお両症例ともAFPは正常で、病理診断は成熟胸腺奇形腫であった。

【考察】前縦隔奇形腫は胸腺原発が多く、腫瘍の存在位置や、周囲組織への癒着や穿破に伴う合併切除を考慮した手術のアプローチが必要である。

4-7 著明な気管狭窄と左主気管支閉塞を呈し、人工心肺下に摘出した中縦隔 Extrarenal rhabdoid tumor の1例

東京都立小児総合医療センター 外科
下高原 昭廣、内田 豪気、富田 紘史、
加藤 源俊、石岡 茂樹、春松 敏夫、下
島 直樹、廣部 誠一

症例は1歳、女児。感冒様症状で5cm大の中縦隔腫瘍を発見された。腫瘍は右鎖骨下動脈と右総頸動脈の分岐部から左房背側に達し、右肺動脈主幹と左房は前方に偏位していた。気管は右前方に著しく偏位・狭窄し、左主気管支も閉塞し左無気肺を呈していた。超音波ガイド下経食道針生検でリンパ腫以外の悪性腫瘍との暫定病理診断を得たため、気道閉塞早期解除および悪性腫瘍治療を目的に準緊急で人工心肺下の摘出術を行った。腫瘍は大動脈・肺動脈・肺静脈・左房とは容易に剥離できたが、気管・左主気管支・針生検施行部の食道とは強固に癒着していた。途中腫瘍の被膜が破綻し粥状内容物が流出したものの、肉眼的完全切除を達し得た。術後経過は良好で、気道閉塞は速やかに解除された。最終病理診断は Extrarenal rhabdoid tumor となり、補助化学療法および陽子線治療を追加した。

5-1 新生児上気道閉塞疾患に対する治療戦略

鹿児島大学学術研究院 医歯学域医学系 小児外科学分野¹、鹿児島市立病院小児外科²、宮崎大学医学部外科学講座消化管・小児外科³

川野 正人¹⁾、矢野 圭輔¹⁾、大西 峻¹⁾、山田 耕嗣¹⁾、山田 和歌¹⁾、榎屋 隆太¹⁾、川野 孝文¹⁾、町頭 成郎¹⁾、中目 和彦¹⁾、向井 基¹⁾、加治 建¹⁾、野口 啓幸²⁾、鈴木 昌也³⁾、家入 里志¹⁾

【目的】新生児期上気道閉塞疾患は急激な症状進行に対し、緊急の治療を必要とする。【対象と方法】過去 33 年間に当科で経験した新生児上気道閉塞疾患(以下本症)の疾患背景、治療経過を後方視的に検討した。【結果】経験した本症は嚢胞性疾患(舌根部甲状舌管嚢胞 2 例、梨状窩瘻 3 例)、腫瘍性疾患(未熟奇形腫 2 例、喉頭血管腫 1 例、顔面～頸部リンパ管奇形 2 例)であった。出生前診断は嚢胞性疾患で 20%、腫瘍性疾患 60%でなされた。治療は嚢胞性疾患全例で手開窓術または摘出術が施行された。口蓋上顎体症例は EXIT 下に気管切開後、腫瘍摘出術を施行。上顎部未熟奇形腫 1 例、リンパ管奇形症例 2 例ともに気管切開術を必要とした。喉頭血管腫症例はβブロッカーの内服により、症状が改善した。【結論】気道狭窄を呈する腫瘍性疾患は嚢胞性疾患と比較しドレナージ等は無効であり出生前からの気道管理計画が重要である。

5-2 術前の鑑別診断が困難だった頸部気管支原性嚢胞の出生前診断例

東北大学 小児外科

風間 理郎、和田 基、佐々木 英之、田中 拓、工藤 博典、中村 恵美、橋本 昌俊、遠藤 悠紀、二科 オリエ、仁尾 正記

今回、頸部気管支原性嚢胞の出生前診断例を経験した。【症例】生後 0 日、男児。【出生前診断】胎児 MRI で頸部嚢胞を認め、リンパ管腫が疑われた。37 週 6 日、自然分娩で出生、生後当科紹介となる。【現病歴】出生体重 2830 g。頸部左側に弾性軟の腫瘤を触知する以外に症状なく経過観察となった。一旦は縮小したが、その後再度増大した。【画像所見】MRI を再検したところ、頸部食道左側壁に接し 4cm×2cm×2cm 大の単房性の嚢胞を認めた。リンパ管腫以外に鑑別診断として頸部胸腺嚢胞の可能性が指摘された。嚢胞の穿刺造影を行ったところ、白濁した粘調性の液体が吸引され、造影上嚢胞外との交通は認めなかった。1 歳 11 ヶ月時に嚢胞摘出術を施行した。【手術所見】嚢胞壁は食道外膜に強く癒着していた。病理所見で、気管支原性嚢胞の診断となった。【術後経過】一過性の反回神経麻痺を認めた。術後、5 か月、症状なく経過観察中である。

5-3 気管支炎を契機に発見された後縦隔 foregut cyst の1例

兵庫県立こども病院 小児外科¹、社会医療法人愛仁会高槻病院 小児外科²

矢部 清晃¹⁾、梶原 啓資¹⁾、河原 仁守¹⁾、鮫島 由友¹⁾、磯野 香織¹⁾、三浦 紫津¹⁾、森田 圭一¹⁾、福澤 宏明¹⁾、中尾 真¹⁾、横井 暁子¹⁾、前田 貢作¹⁾、西島 英治²⁾

症例は1歳男児。気管支炎で入院中の画像検査で後縦隔腫瘍を指摘された。MRIでは右主気管支を背側から圧排し、胸椎右側に接する径38×34mm大の境界明瞭な腫瘍を認めた。T1強調で低信号、T2強調・拡散強調で高信号であり、頭側にも連続する小さい腫瘍を認めた。腫瘍マーカーは陰性。造影CTで腫瘍内部は均一で、造影効果に乏しく、後縦隔嚢胞(気管支原性嚢胞)と診断した。右後側方開胸で手術を施行。大きい嚢胞は食道に、小さい嚢胞は右気管支と癒着しており、鋭的に剥離を進め全摘出した。大きい嚢胞は内部が重層扁平上皮で被覆されており、小さい嚢胞の壁は軟骨など気管支の構造と気管支上皮で被覆されていた。2つの嚢胞が連続していたことから食道嚢胞と気管支原性嚢胞の両方の性状をもつ foregut cyst と診断した。foregut cyst は比較的稀な疾患であり、その発生機序を考察する上で興味深い症例と考えられたので報告する。

5-4 感染が契機となり発見された頸部気管支原性嚢胞の1例

神戸大学医学部附属病院 小児外科

會田 洋輔、大片 祐一、河原 仁守、高成田 祐希、橘木 由美子、中井 優美子、宮内 玄徳、尾藤 祐子

小児頸部嚢胞性病変の原因は多岐にわたり、各疾患に応じた治療を行う必要がある。しかし、発生部位が特定しにくいことなどから術前診断は容易ではない。今回感染を反復した頸部気管支原性嚢胞を経験したので、小児頸部嚢胞の診断および治療戦略について考察を加え報告する。症例は1歳女児。7ヵ月時に右前頸部腫脹と発熱を主訴に近医受診。頸部嚢胞の感染と診断され抗生剤の投与と嚢胞の穿刺排膿を施行された。嚢胞は一旦縮小したが10ヵ月時に嚢胞の再増大を認め、画像上嚢胞により気管偏移を来していた。11ヵ月時に当科紹介となり、梨状窩嚢胞や気管支原性嚢胞などを疑い、12ヵ月時に手術を行った。術前の内視鏡では両側梨状窩に瘻孔開口部は認めず、頸部切開にて嚢胞を全摘した。嚢胞は一部軟骨組織を認め、瘻管構造を認めなかった。現在術後5ヵ月経過しているが再発は認めていない。病理組織学的検索の結果、頸部気管支原性嚢胞と診断された。

5-5 呼吸障害にて発症した気管支原生嚢胞の1乳児例

大阪市立総合医療センター 小児外科¹、大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科²、大阪市立総合医療センター 病理診断科³
西本 聡美¹、米田 光宏¹、福永 健治¹、塚崎 雪乃¹、山田 弘人¹、神山 雅史¹、西垣 恭一²、井上 健³

8か月女児。喘鳴を主訴に前医受診し待合室で呼吸困難から一時蘇生を要し挿管管理となった。その際のCTで後縦隔に腫瘍性病変を認め当院に緊急搬送となった。腫瘍は嚢胞性で背側から気管分岐部を圧排しており、さらに腫瘍増大があれば完全気道狭窄のリスクがあったこと、腫瘍マーカーは正常域で悪性腫瘍は否定的であったことから緊急手術の方針となった。術前の鑑別診断としては消化管重複症・リンパ管奇形・気管支原生嚢胞が考えられた。第5肋間にて開胸、動脈管索を結紮切離すると大動脈内側に嚢胞壁を認め、嚢胞壁を切開すると粘調な排液が流出した。嚢胞は食道・気管・反回神経と強固に癒着していたが、剥離をすすめ嚢胞を摘出した。病理組織診断では気管支原生嚢胞の診断であった。術後、左反回神経麻痺による嘔声を認めたが、呼吸状態・嚥下は問題なく、術後15日に退院となった。呼吸障害にて発症した気管支原生嚢胞の乳児例を経験したため報告する。

6-1 脊髄性筋萎縮症1型に対する乳児期喉頭気管分離手術の検討

鹿児島市立病院 小児外科

松久保 眞、野口 啓幸、馬場 徳朗

【目的】脊髄性筋萎縮症 (spinal muscular atrophy、以下SMA)1型患児に診断後早期に喉頭気管分離手術を行うことの有益性の評価を行う。【対象と方法】2008年4月から2015年4月までの当科で乳児期に喉頭気管分離手術を施行されたSMA1型の5症例を対象とし、術前・術後の状況を比較し後方視的に検討した。【結果】発症の月齢は平均1.6ヶ月で、術前の画像評価では全症例で無気肺を伴っていた。手術時の平均月齢は5.6ヶ月、平均体重は6.4kgであった。術後合併症は認めず、呼吸器感染による入院の頻度は平均0.77回/年であった。【考察】SMA1型の5症例に対して乳児期に、喉頭気管分離手術を安全に行うことができ、繰り返す呼吸器感染による肺の荒廃を防止することも可能であった。発声機能を獲得する可能性は失われたが、発語に代わるコミュニケーション手段を工夫している症例もある。SMA1型患児に診断後早期に喉頭気管分離を行うことは、患児また家族にとって有益と思われる。

6-2 重症心身障がい児の誤嚥性肺炎に対する噴門形成術と喉頭気管分離術の同時手術の有用性

茨城県立こども病院 小児外科

吉田 志帆、東間 未来、矢内 俊裕、加藤 愛香里、産本 陽平、後藤 悠大、益子 貴行

【方法】過去 26 年間に、重症心身障がい児に対して噴門形成術または喉頭気管分離術を施行した症例について、診療録をもとに後方視的に検討した。【結果】 反復する誤嚥性肺炎に対して 60 例に手術が施行されていた。喉頭気管分離術は 44 例 (74%)、噴門形成術は 49 例 (81%) に施行され、両術式を施行されたのは 33 例 (58%) であった。4 例で胃食道逆流症に対する再手術を要しており、いずれも喉頭気管分離術を先行していない症例であった。両術式の同時手術を 4 例に施行し、手術時間は各術式の単独手術の合計より短く、術後入院期間は各術式の単独手術と差がなかった。【結語】重症心身障がい児の誤嚥性肺炎では、6 割の症例で噴門形成術と喉頭気管分離術の両方が必要であった。両術式を同時施行した 4 例では周術期合併症や入院期間延長は認めず、患者負担の軽減につながると思われた。

6-3 当科における気管切開・喉頭気管分離術施行症例の検討

東海大学医学部 小児外科学

森 昌玄、清水 隆弘、鄭 英里、平川均、上野 滋

重症心身障害児への積極的な治療介入の流れもあり、近年気管切開及び喉頭気管分離術を施行症例が増加傾向にある。今回当科でこの 10 年間に施行した計 34 例について検討する。気管切開は男児 21 例女児 5 例の計 26 例に施行しており、施行時年齢は 5 か月から 27 歳 (中央値 2 歳 6 か月)、原疾患は脳性麻痺 10 例、蘇生後脳症 6 例、染色体異常・遺伝性疾患 3 例、神経/筋変性疾患が各 1 例、その他が 5 例であった。カニューレ抜去できたのは腫瘍および頭部外傷によるもので 3 例、喉頭気管分離術に移行したものが 2 例であった。喉頭気管分離術に関しては、当科では 2013 年より行っているが、男児 6 例女児 2 例の計 8 例、施行時年齢は 4 歳 0 か月から 21 歳 (中央値 7 歳 6 か月)、原疾患は神経/筋変性疾患が各 1 例で残りの 6 例は脳性麻痺であった。日常臨床における現状・問題点について検討し、文献的考察を加え報告する。

6-4 当科における喉頭気管分離術後の合併症に関する検討

東北大学病院 小児外科

山木 聡史、田中 拓、和田 基、佐々木 英之、風間 理郎、中村 恵美、工藤 博典、二科 オリエ、仁尾 正記

【目的】当科で施行した喉頭気管分離術（以下、LTS）の手術成績を検討した。【対象と方法】当科において、2006年～2016年に13例（1歳4ヶ月～26歳、平均8歳11ヶ月）のLTSを経験した。原疾患は、神経・筋疾患7例、代謝異常4例、遺伝子異常2例。術式は、気管食道吻合術12例、喉頭側気管断端閉鎖術1例。13例の術後経過、合併症、転帰を検討した。【結果】全例で肺炎頻度が減少した。1例に創感染、5例に気道肉芽形成を認め、全例保存的にまたは処置で改善した。瘻孔形成は認めなかった。1例に気管腕頭動脈瘻を認め動脈離断術を要した。自宅でのカニューレ事故抜去による死亡例を2例認めた。7例が原疾患の進行で死亡した。【結論】全例で手術は安全に行われQOLは向上したが、重篤な晩期合併症を経験した。病態進行に伴う肉芽や動脈瘻形成に対するモニタリングおよびカニューレ管理法の徹底など、継続的な管理・指導が重要である。

7-1 Tracheal bronchus を伴う先天性気管狭窄症の治療経験

東京都立小児総合医療センター 外科

春松 敏夫、下島 直樹、内田 豪気、加藤 源俊、富田 紘史、石岡 茂樹、下高原 昭廣、広部 誠一

【はじめに】 Tracheal bronchus (TB) を伴う先天性気管狭窄症（本症）では、TB分岐の遠位側に狭窄があると、術後は右上葉過膨張となり換気血流不均衡を生じることがある。本症における術式や周術期管理について検討する。【方法と結果】2010年から2017年までに本症に対しスライド式気管形成術（STP）を行なった8例（手術時月齢； 9 ± 1.4 ヶ月、体重； 6.9 ± 12.9 kg）について検討した。狭窄部位は7例でTB分岐の遠位側、1例でTBの上下に亘った。狭窄がTBの上下に亘った1例では、TBと気管分岐部を近接させ三分岐になるよう形成した。気管分岐部の狭窄および軟化症を6例に認め分岐部の逆Y字切開を付加した。同時手術をした心疾患は、左PA sling8例、ASD3例、TOF1例。全例で抜管でき在宅管理となった。【まとめ】本症では術後換気血流不均衡を生じ易い。STPにてTBが気管分岐部に近接することや分岐部の逆Y字切開により、換気血流不均衡の軽減につながると考えられた。

7-2 心奇形・肺奇形を伴う先天性 気管狭窄症に対する治療戦 略

兵庫県立こども病院 小児外科

前田 貢作、梶原 啓資、矢部 清晃、磯
野 香織、三浦 紫津、鮫島 由友、河原
仁守、森田 圭一、福澤 宏明、中尾 真、
横井 暁子

先天性心疾患に対して胎児診断された女
児。在胎 37 週、2138g にて出生。心室中
隔欠損症を伴う肺動脈閉鎖症のため直後
より低酸素血症が持続するため日齢 27
に気管挿管が試みられ、気管狭窄症が判
明した。度々換気不全を繰り返すため治
療目的で当院に紹介となった。まず気管
バルーン拡張術を施行し 3.0mm の気管チ
ューブを狭窄部を超えて留置。気道確保
ができた時点で、並存するシミター血管
を伴う肺分画症を切除し肺内シャントを
閉鎖した。ついで心奇形に対して
Rastelli 型手術を施行して酸素化を改
善。最後に ECMO 下にスライド気管形成術
を行い、術後 7 日目に抜管に成功した。
その後も肺理学療法を中心とする集中治
療を要したが無事救命できた。術前か
ら多職種に及ぶ十分な検討から、短期間
に多段階に亘る手術を計画的に施行す
ることができた。

7-3 長期の気管内レーザー焼灼 を要し感染のコントロール が困難となった肺動脈走行 異常合併気管狭窄症の 1 例

名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科¹、
トータルサポートクリニック²、大府あおぞら
有床クリニック³

田井中 貴久¹、内田 広夫¹、田中 裕
次郎¹、城田 千代栄¹、檜 顕成¹、住
田 互¹、大島 一夫¹、千馬 耕亮¹、
小倉 行雄²、渡邊 芳夫³

先天性気管狭窄症は時に治療に難渋し、
致命的となりうる。症例は 31 歳女性。4
歳時に PA sling に合併した気管狭窄部が
気管の 2/3 を占める気管狭窄症と診断さ
れた。5 歳時に人工心肺を用いて気管狭窄
部切除端々吻合術を施行。術後 2 か月時
に遺残する狭窄のためバルーン拡張を行
い、ステントチューブを留置した。肉芽に
よる気道内閉塞に対して頻回に全麻下レ
ーザー焼灼を必要とした。その後レーザ
ー焼灼を繰り返すことで肉芽の範囲が気
管分岐部にまで伸び、右片肺挿管を余儀
なくされた。結果として、左肺感染が持続
する形となり、31 歳で死亡した。切除端々
吻合においては切除範囲が短くなれば狭
窄の原因となるが、初回根治術当時、スラ
イド形成術がまだ行われていない時代で
あった。レーザーにより救命はできたも
の、常に気道閉塞のリスクを抱えなが
らの生活となった。再根治術の適応やそ
の可能性、合併症治療について検討した
い。

7-4 喉頭気管食道裂に対する喉頭顕微鏡下手術

静岡県立こども病院 小児外科

福本 弘二、矢本 真也、高橋 俊明、関岡 明憲、野村 明芳、大山 慧、山田 豊、漆原 直人

2009年から当院で喉頭気管食道裂に対し喉頭顕微鏡下隔壁形成術を行ったのは11例。Benjamin and Inglesによる分類で、I型9例II型1例III型1例とI型が大半を占めていた。性別は男児4例女児7例。年齢は1ヶ月～7歳10ヶ月（平均2歳7ヶ月）、手術時体重は3.24kg～18.7kg（平均9.70kg）だった。気管切開が既におかれていたのは2例で、9例は経口挿管下に手術を行った。手術は、縫合面の粘膜を薄く切除し、4-OPDSにて1層の結節縫合を行った。披裂喉頭蓋ヒダの短縮による喉頭狭窄の合併が6例で認められ、隔壁形成術と同時に狭窄解除を行なった。III型の1例では声門下狭窄と披裂軟骨脱臼を合併しており、隔壁形成と同時に披裂軟骨の一部を切除し、現在は声門下狭窄の手術待機中である。これら11例で、術後合併症は認められなかった。喉頭顕微鏡下手術は隔壁形成術と同時に、喉頭の形態を自然な形に整えることが出来ることも利点と考えられた。

7-5 C型食道閉鎖症を合併した気管無形成の1例

兵庫県立子ども病院 小児外科¹、広島市立広島市民病院 小児外科²

三浦 紫津¹、前田 貢作¹、梶原 啓資¹、矢部 清晃¹、鮫島 由友¹、河原 仁守¹、磯野 香織¹、森田 圭一¹、福澤 宏明¹、中尾 真¹、横井 暁子¹、向井 亘²、今治 玲助²、秋山 卓士²

今回われわれはC型食道閉鎖症を合併した気管無形成の1例を経験したので報告する。症例は生後2日目の男児。在胎28週より羊水過多を認めていた。在胎38週緊急帝王切開にて2683gで出生。Apgar 5/5点。出生時啼泣なく、マスクバギングで胸郭の挙上ないため直ちに気管挿管が試みられた。声帯が確認できず、盲目的挿管にて換気可能となった。挿管チューブから泡沫状分泌物が持続的に見られ、X線写真で胃管が右主気管支に進んでおり、食道挿管にて換気される気道との瘻孔の存在が示唆された。前医にて胃瘻造設と造影CTを施行後、生後2日目に当院へへり搬送された。臨床経過とCT画像から食道閉鎖が合併し、食道気管瘻と気管食道瘻を有する気管無形成を疑った。硬性気管支鏡検査で確定診断後、右開胸にて気管食道瘻を閉鎖した。生後9日目に気道確保目的に、食道を用いた頸部代用気管瘻を造設した。胃瘻栄養と人工呼吸管理を継続中である。

7-6 食道閉鎖症術後 21 年目に発症した気管食道瘻再々発例に対する大網充填を用いた修復術

兵庫医科大学 小児外科¹、兵庫医科大学呼吸器外科²

銭谷 昌弘¹、佐々木 隆士¹、橋本 昌樹²、田中 夏美¹、長谷川 誠紀²、大植 孝治¹

【背景】食道閉鎖症術後に再発した気管食道瘻 (TEF) は難治性のことがある。我々は成人期に再々発した TEF に対して大網充填を用いた修復術を行い、良好な結果を得たので報告する。

【症例】21 歳、男性。C 型食道閉鎖症根治術後、TEF 再発に対して 1 歳時に心膜パッチ被覆による瘻孔閉鎖術を施行。経過良好であったが最近肺炎を発症し、精査にて TEF 再々発と診断した。

【手術所見】前回右開胸による右胸腔内の強固な癒着が予想されたため、今回は左開胸でアプローチした。気管と食道の癒着は強固なため気管壁を温存し食道壁を犠牲にして剥離し、TEF を閉鎖した。食道壁を修復後、その周囲に大網を巻き瘻孔閉鎖部も被覆して大網充填した。

【術後経過】現在術後 10 ヶ月が経過し、再発の所見を認めていない。

【まとめ】大網は広範囲に介在物を置くことが可能であり、TEF 再発に対して大網充填を用いた修復は選択肢の一つになりうると考えられた。