

AMCoR

Asahikawa Medical University Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

日本呼吸器外科学会雑誌 (2009.01) 23巻1号:105～109.

成人で発見されたCongenital Cystic Adenomatoid Malformationの1例

松田佳也, 八柳英治, 草島勝之, 藤井正範, 佐藤啓介

症 例

成人で発見された Congenital Cystic Adenomatoid Malformation の 1 例

松田 佳也, 八柳 英治, 草島 勝之
藤井 正範*¹, 佐藤 啓介*²

要 旨

病理組織学的に congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) と診断された成人男性における多発肺嚢胞の 1 例を経験したので報告する。症例は、26歳、男性。2005年 4 月の検診時に胸部 X 線写真で異常影を発見され近医を受診。その後、経過観察されていたが改善がみられなかったため当院紹介となった。呼吸器内科における精査にても確定診断には至らなかったが、感染・破裂の可能性に加え本人の希望もあり、手術目的にて当科紹介となった。手術は胸腔鏡補助下右下葉切除術を施行した。病理診断にて CCAM, Stocker 分類の I 型と診断された。術後経過は良好で、現在再発の兆候なく外来経過観察中である。CCAM の成人発見例は稀であるが、感染・破裂の危険性に加え悪性腫瘍合併の報告もあることから外科的切除が第一選択と考える。成人における多発肺嚢胞症例に対しては本疾患も念頭におき、治療方針を決める必要があると思われた。

索引用語：成人，肺嚢胞，先天性嚢胞状腺腫様奇形
adult, pulmonary cyst, congenital cystic adenomatoid malformation

症 例

患 者：26歳，男性。

主 訴：特になし。

既往歴・家族歴：特記事項なし。

喫煙歴：なし。

現病歴：1998年から2003年まで検診を受けており、明らかな異常は指摘されていなかった。2004年に一度だけ39℃ 台の発熱が数日間続き、近医受診するも胸部 X 線撮影等の検査は行われず、投薬のみにて軽快した（それ以降、発熱等の症状は全く出現しなかった）。2005年 4 月の検診時に胸部 X 線撮影で異常影を発見され、近医を受診。右肺下葉に多発肺嚢胞状陰影が認められたが、自覚症状は無く経過観察となった。2005年 12月の画像上、嚢胞内に鏡面像が認められたため、精

査加療目的で当院紹介となった。

現 症：身長172 cm，体重60 kg，体温36.1℃，四肢・体幹には外見上，異常を認めず。聴診では心音・呼吸音に異常を認めなかった。

検査所見：血液生化学検査上，白血球数5410/mm³，CRP 0.05 mg/dl と正常範囲内であり炎症所見は陰性であった。心機能・呼吸機能には異常を認めなかった。また、腫瘍マーカーも CEA, SCC, NSE, SLX, シフラすべて正常範囲内であった。

胸部単純 X 線写真：右中下肺野に鏡面像を伴う多房性の結節影を認めた (Fig. 1)。

胸部 CT：右肺下葉に鏡面像を伴う多房性の嚢胞病変を認めた (Fig. 2)。

胸部 MRI：T1・T2 強調像共に高信号を示しており、粘張度の高い内溶液を含む多房性の嚢胞病変と考えられた (Fig. 3)。

その他の検査結果および治療経過：気管支鏡検査では可視範囲内に異常は認めなかった。また肺分画症も疑い大動脈造影を施行したが、右肺の病変に流入する

国立病院機構帯広病院 呼吸器外科

*¹同 呼吸器内科

*²旭川医科大学 病理学講座（免疫病理分野）

原稿受付 2008年 3月17日

原稿採扱 2008年 8月1日

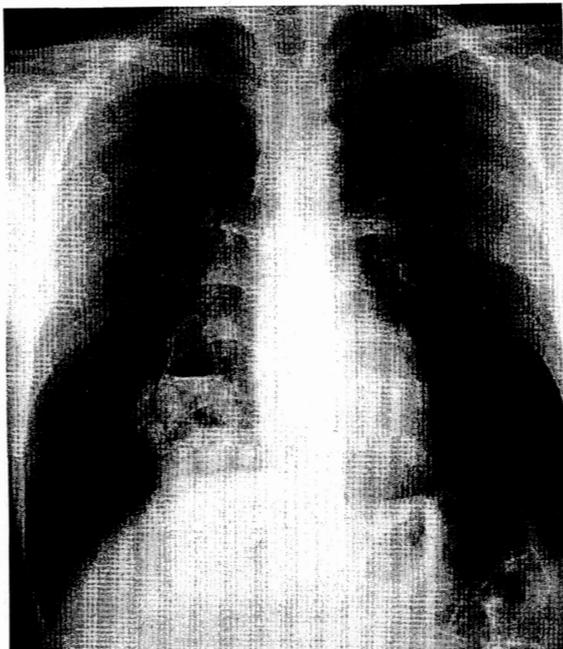


Fig. 1 Chest radiograph showing multiple cystic lesions in the right middle and lower lung field.



Fig. 2 CT scan of the chest also showing multiple cystic lesions with an air-fluid level in the right lower lobe.

異常血管は認めなかった。これら諸検査にても確定診断に至らなかったが、何らかの感染性疾患である可能性が否定出来ず、呼吸器内科において診断的治療目的に抗生剤投与し経過観察する方針となった。しかし、画像上、改善傾向は認められず、新たな感染の成立や気胸などを併発する可能性があったことに加え、患者本人が外科的切除を強く希望したため、2006年5月1日に手術を施行した。

手術所見：手術は第6肋間に10 cmの小開胸を置き、

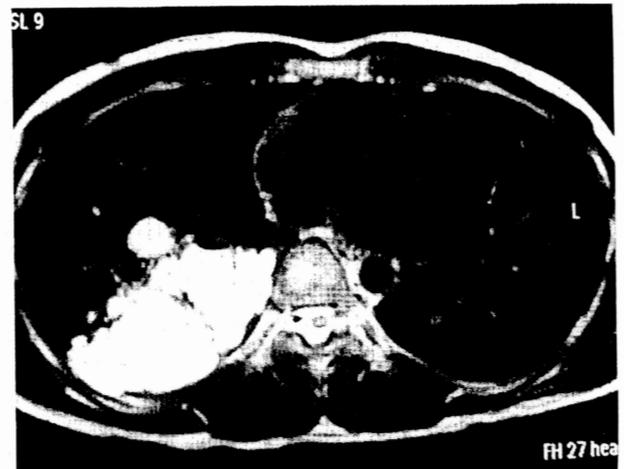


Fig. 3 MRI of the chest showing a high signal intensity on T2-weighted images.

胸腔鏡補助下に施行した。胸腔内には、胸水や癒着は認めず、葉間は完全分葉であった。病変が下葉のほぼ全体を占めていたため、右下肺葉切除術を施行した。葉間を切開して肺動脈本幹を確認した後、A⁶およびA⁷⁺⁸⁺⁹⁺¹⁰を各々結紮切離した。右下肺静脈は自動縫合器を用い切離した。下葉気管支はSweet法に準じてやはり自動縫合器を用い切離し、有茎心膜脂肪織弁で断端を被覆し手術を終了した。

切除標本：右下肺葉に1~3 cmの、多房性の囊胞病変を認めた。内腔には茶褐色の膿汁様の液体が存在していたが、細菌培養は陰性であった。細胞診で、この内容液は好中球を主体としており、悪性細胞は認められなかった (Fig. 4)。

病理組織学的所見：異型の乏しい気管支上皮で覆われた大小の囊胞を認め、一部で腺腫様増生を示す組織パターンを認めた。囊胞壁には平滑筋・線維性間質が認められたが軟骨は欠如していた。囊胞周囲にリンパ球を主体とする炎症細胞の浸潤像を認めた (Fig. 5)。以上より、病理組織学的にCCAMと診断されStockerのI型と判定された。

術後は著変なく経過し、現在再発の兆候なく外来で経過観察中である。

考 察

CCAMを1つの独立した疾患単位として報告したのは1949年のCh'in¹⁾が最初である。病理学的には、細気管支上皮の腺腫様増殖により多数の囊胞を形成する先天性疾患とされている。1977年にStocker²⁾は症例

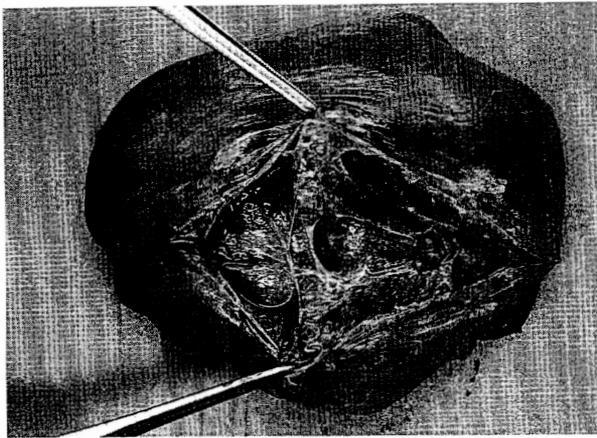


Fig. 4 Multiple cystic lesions were found in the resected lower lobe. Brown purulent fluid was contained in the cysts.

を検討し、病理組織学的特徴に臨床学的特徴も加えて以下の3型に分類した。I型は平滑筋と弾性線維で構成された壁をもつ大きな嚢胞が少数認められるもので、CCAM全体の75%近くがこのタイプである。大部分が生後1週間から1ヵ月の間に呼吸困難やチアノーゼにて発症する。この時期を無症状で経過しても、ほとんどは乳児期や学童期での反復する肺炎や肺化膿症などの呼吸器感染症で発見される³⁾。しかし、ごく稀に成人期まで無症状のまま経過し、検診や呼吸器感染症状で発見されることもあるとされている。II型は直径1 cm未満の嚢胞が多数認められ、嚢胞壁は平滑筋に裏打ちされた線毛上皮により構成されている。CCAM全体の20%を占め、生後1年以内に症状が発現するのがほとんどであり、心・泌尿器系の奇形を合併する確率が高く予後は不良である。III型はII型よりもさらに小さい嚢胞が肺葉全体または全肺野におよんでおり、気管支のない未熟肺である。CCAM全体の10%を占め、生後1日～1ヵ月で症状が発現し、胎児浮腫を来たすため高い致死率を示し極めて予後不良である。従って、成人期にみられるCCAMはStockerのI型と考えられている。

成人期に発見されるCCAMは極めて稀であり、本邦における報告例は自験例を含めて7例のみである⁴⁻⁸⁾

(Table 1)。自験例を除くこれら本邦報告6例をまとめると、年齢は20～44歳(平均31歳)、性別は男性4例、女性2例。主訴・発見契機であるが、4例は発熱・呼吸困難・咳・血痰等の有症状例であったが、本例と同様無症状の検診発見例も2例認められた。画像所見と

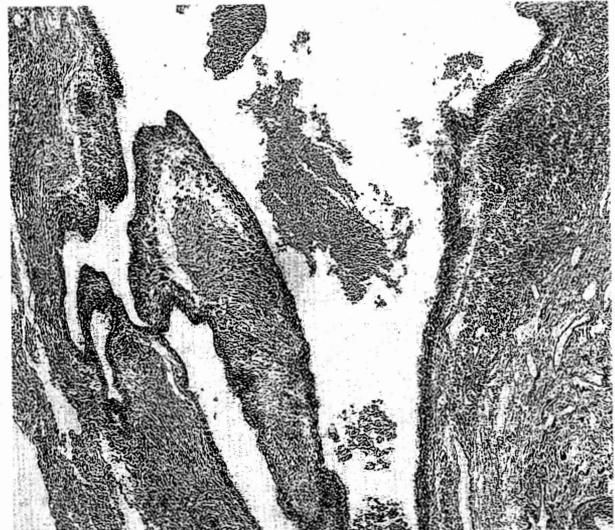


Fig. 5 Microscopic findings of the lesions showing multilocular cysts with an adenomatoid proliferative pattern. Respiratory epithelium without atypia lined the inner surface and lymphocytes infiltrated the outer layer of the cyst wall. Bronchial cartilages were not found in the cyst wall (H. E. stain $\times 100$).

して、胸部X線写真では多房性の嚢胞状陰影を呈しているものがほとんどであり、3例は嚢胞内に鏡面像を伴っていた。いずれの症例も、本例と同様に術前診断がつかないまま、嚢胞病変の存在する肺葉切除術が施行され、摘出標本の病理組織所見からCCAMと診断とされている。

本疾患と鑑別すべき疾患として、肺分画症、気管支閉鎖症、気管支原性嚢胞、気管支拡張症が挙げられる。本例の場合、臨床所見上、肺分画症に特徴的な異常血管は認められず、また、気管支閉鎖症の診断に必須とされる気管支の途絶も認められなかった。病理組織所見では、気管支拡張症であれば認められるはずの気管支の炎症性破壊像が認められず、さらに、本例では嚢胞壁に軟骨が欠如していたことから気管支原性嚢胞も否定された。嚢胞壁上皮に腺腫様増生パターンが認められたことから⁹⁾最終的に本例はCCAMと診断された。

本例において、先天性疾患であるにもかかわらず過去の検診時に異常を指摘されていない点に関しては、最後の検診から今回の異常発見時までの間に高熱を発した既往があることから、もともと間接胸部X線撮影では描出し得ない病変が存在し、これが炎症を契機に増大し発見されるに至ったと推察している。病理組織学的に、嚢胞周囲に炎症性の細胞浸潤像が認められた

Table 1 Congenital Cystic Adenomatoid Malformation Cases in Adults Reported in Japan

Author	Report	Age	Sex	Complaint	Xp · CT film findings	Surgical procedure ~intraoperative findings
1 Sagawa ⁴⁾	1985	23	F	Dyspnea	Xp: giant cystic lesion (R. upper lung field)	R. lower lobectomy ~upper and middle lobes were atrophic, pressed by expanded giant cyst at the superior segment of the lower lobe
2 Sagawa ⁴⁾	1985	44	F	None	Xp: mass shadow (R. lower lung field)	R. lower lobectomy ~multiple small cysts was located in S8, adhesion (-)
3 Kayano ⁵⁾	1995	42	M	Hemoptysis	Xp: cystic lesions (R. middle lung field) CT: cystic shadow with septal formations (R. middle lobe)	R. middle lobectomy (VATS) ~a large cystic lesion in the middle lobe, adhesion (+)
4 Yamamoto ⁶⁾	1996	33	M	Fever	Xp: cystic lesion with air-fluid level (R. middle lung field) CT: cystic lesion with air-fluid level (R. lower lobe)	Partial resection (R. lower lobe) ~multiple cysts in the lower lobe adhesion (+)
5 Takeuchi ⁷⁾	2002	20	M	None	Xp: variously sized cystic lesions contain a small amount of fluid (R. middle and lower field) CT: large cystic shadows and many small cystic shadows (R. lower lobe)	R. lower lobectomy ~a fist sized cyst surrounded by other small cysts in the lower lobe, adhesion (-)
6 Kamijo ⁸⁾	2005	27	M	Cough Fever	Xp: infiltrative shadow with cavity (L. lower lung field) CT: cavity with air-fluid level (L. lower lobe)	L. lower lobectomy ~not described
7 Our case	2008	26	M	None	Xp: multiple cystic lesions (R. middle and lower) CT: multiple cystic lesions with air-fluid level (R. lower lobe)	R. lower lobectomy (mini-thoracotomy) ~multiple cysts in the lower lobe effusion (-), adhesion (-)

こと、加えて内容液が好中球主体であったことが、この推察を支持する所見と考える。

本疾患に対する治療であるが、気胸・喀血に加え顕著な感染症状が出現した場合の手術適応に関しては異論は無いと考える。症状が無い場合でも、将来的には感染の増悪や破裂の危険性があること、加えて悪性腫瘍の合併例の報告¹⁰⁾もあることから、手術を第一選択に考えるべきとされている。本例の場合、これら理由に加え患者本人が確定診断を求め切除を希望されたことから、手術に踏み切った。

結 語

病理組織学的に CCAM と診断された成人男性における多発肺嚢胞の1例を経験した。CCAM は放置しておく感染・破裂の恐れ、また悪性腫瘍合併例の報告があることから、手術を第一選択とするべきである。

文 献

1. Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol 1949; **48**: 221-9.
2. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Human Pathology 1977; **8**: 155-71.
3. 室出真希子, 小林琢哉, 佐藤 功, 他. 先天性嚢胞状腺腫様奇形 (CCAM) の3例. 臨放 2000; **45**: 1099-103.
4. 佐川宏明, 海老原善郎, 桑原利章, 他. 成人に見られた肺の Congenital Cystic Adenomatoid Malformation の2例. 日胸疾会誌 1985; **23**: 593-8.
5. 萱野公一, 北村泰博, 竹尾正彦, 他. 成人の先天性嚢胞性腺腫様奇形 (congenital cystic adenomatoid malformation: CCAM) で胸腔鏡下に右肺中葉切除術を施行した1例. 日呼外会誌 1995; **9**: 849-53.
6. 山本英博, 岡田昌義, 山本 元, 他. 成人にみられた congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM) の一手術治療例. 日呼外会誌 1996; **10**: 734-9.
7. 竹内幸康, 正岡 昭. 検診で発見された成人先天性嚢胞性腺腫様奇形の1例. 日呼外会誌 2002; **16**: 729-32.
8. 上條 謙, 栗原泰之, 中島康雄, 他. 成人に発見された

- congenital cystic adenomatoid malformation の 1 例. 臨
放 2005; **50**: 191-4.
9. Kwittken J, Reiner L. Congenital cystic adenomatoid
malformation of the lung. *Pediatrics* 1962; **30**: 759-68.
10. Granata C, Gambini C, Balducci T, et al. Bronchioloalveolar
Carcinoma Arising in Congenital Cystic Adenomatoid
Malformation in a Child: A Case Report and Review on
Malignancies Originating in Congenital Cystic Adenomatoid
Malformation. *Pediatr Pulmonol* 1998; **25**: 62-6.

A case report of cystic adenomatoid malformation in an adult

*Yoshinari Matsuda, Eiji Yatsuyanagi, Katsuyuki Kusajima
Masanori Fujii*¹, Keisuke Sato*²*

Department of Chest Surgery, National Hospital Organization Obihiro Hospital

*¹Department of Respiratory Medicine, National Hospital Organization Obihiro Hospital

*²Department of Pathology, Asahikawa Medical University

We report a 26-year-old man with multiple cystic lesions in the right lower lobe of the lung. Although he was asymptomatic, he was pointed out as having an abnormal lung shadow at a group medical examination. A chest radiograph and CT showed multiple cystic lesions with an air-fluid level in the right lower lobe. A right lower lobectomy was performed through a mini-thoracotomy using thoracoscopy. The histopathological diagnosis was type I congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM). His postoperative course was uneventful. He is currently alive with a good respiratory condition and no sign of recurrence. Surgical treatment is necessary for adult patients with CCAM to lower the risk of recurrent pulmonary infections and concomitant malignancies.