

疾病名 先天性嚢胞性肺疾患**疾患概念**

肺実質内に先天性に気道以外に恒常的に嚢胞が存在する状態をいう。近年は出生前に胎児肺の異常として診断される症例も多い。本邦における全国的な調査では、出生前診断される症例の10-15%程度は周産期に、胎児水腫、子宮内胎児死亡、生直後の呼吸不全などの重篤な症状を呈することが分かった。生直後に呼吸器症状がない場合でも、9割以上の症例は幼児期の中に反復する肺感染などを発症するため、乳児期、遅くも幼児期早期までに手術的に病変を切除すべきであると考えられる。一部の症例では複数肺葉に病変がみられ、手術後も成人後まで嚢胞性病変の遺残や、呼吸障害などの症状を呈し、手術の反復や内科的治療を要することがある。また、本疾患からの発がんの報告が海外で見られるが、近年の全国調査では1992年以降に出生した850例以上の症例中で発がん例は確認されていない。これらから、手術後に正常肺機能を獲得する症例が多い一方で、成人以降も経過観察を要するものと考えられる。

臨床症状

【出生前】 胎児肺異常、胎児水腫、羊水過多、子宮内胎児死亡

【生 後】 呼吸不全、呼吸障害、反復性肺炎

【慢性期】 嚢胞遺残、気胸、肺炎、呼吸障害、胸郭変形

治 療

病変部の外科的切除が原則。その他、症状に応じて抗感染治療、呼吸補助、胸腔ドレナージなどの支援療法を行う。