

表 . 先天性嚢胞性肺疾患の分類試案

-
- 1 . 気管支閉塞群(Bronchial obstruction)
 - ・ 気管支閉鎖症(Congenital Bronchial Atresia)*1
 - ・ 気管支狭窄症(Bronchial Stenosis)*1
 - ・ 外因性気管支狭窄(Extrinsic Compression of the Bronchus)*2
 - ・ 乳児肺葉性肺気腫(Infantile Lobar Emphysema)*3
 - 2 . 先天性肺気道奇形*4(Congenital Pulmonary Airway Malformation, CPAM)
 - ・ Type 0(Acinar Dysplasia or Agenesis)
 - ・ Type I (CCAM Type I)*5
 - ・ Type II(CCAM Type II)*6
 - ・ Type III(CCAM Type III)*7
 - ・ Type IV(Peripheral Acinar Cyst Type)*8
 - 3 . 肺分画症群(Bronchopulmonary Sequestration, BPS)
 - ・ 肺葉内肺分画症(Intralobar Sequestration)*9
 - ・ 肺葉外肺分画症(Extralobar Sequestration)
 - ・ 前腸由来管腔(食道・胃など)と交通のないもの(肺葉外肺分画症)
 - ・ 前腸由来管腔(食道・胃など)と交通のあるもの*10
 - 4 . 前腸重複嚢胞群(Foregut Duplication Cysts)群
 - ・ 気管支原性嚢腫(Bronchogenic Cysts)
 - ・ 腸管重複嚢腫(Enteric Duplication Cysts)
 - ・ 神経腸管嚢腫(Neurenteric Cysts)
 - ・ 前腸由来嚢腫(Foregut Cysts)*11
 5. その他
 - ・ 先天性肺リンパ管拡張症 (Congenital Pulmonary Lymphangiectasis, CPL)
-

- *1: 分枝異常や気管支粘膜の粘膜襞による狭窄を含む。粘液栓、異物、肉芽腫、繰り返す感染による場合は後天性と考えられるので区別して後天性の項目に入れる。
- *2: 外因とは、異常血管、拡張心、拡張血管、腫瘍による圧迫のこと。
- *3: 気管支の閉塞機転により肺胞腔が拡張した病態を表現した疾患名で、閉塞原因となる気管支異常が明確ならそれを記載する。肺胞数の増加が証明されればPolyalveolar disease or typeと記載する。
- *4: 英文疾患名を暫定的に和訳した。
- *5: Large cyst type (3 ~ 10cm径) , bronchioloalveolar carcinomaの発生源となる。
- *6: Medium cyst type(0.5 ~ 2.0cm径), Rhabdomyomatous dysplasiaの成分を有する。肺葉外肺分画症の半数例でこの組織所見がみられる。腎無形成、心疾患や肺葉外肺分画症などの合併をみる。
- *7: Small cystic or solid type (< 0.2mm径) 、頻度は多くない。
- *8: CPAM/CCAM Type Iと誤認されやすい。嚢胞を裏打ちしているFlattened epithelial cells(type I and II alveolar lining cells)を観察することで鑑別できる。
- *9: 肺葉内肺分画症(下葉)では、肺靭帯付着部から体循環系の異常な弾性動脈が流入し、正常気管支との交通がなく、分画肺内の気管支構造は肺靭帯付着部が偽の肺門部(中枢側)になっている。しかも下葉の正常肺部には正常に分枝した気管支構造を有していることを要件とする。
- *10: 管腔で交通する場合は特異な病態となる。BPFM(Bronchopulmonary-foregut malformation)とは呼称せず、交通臓器を明記して個別の病名とする(例・食道と索条物(または管腔)でつながる左肺葉外肺分画症、右主気管支食道起始症、左下葉食道起始症、胃と索状物でつながる右肺葉外肺分画症、など)。
- *11: 肺、気管支、腸管、神経の成分が混在する嚢腫とする。