

クリニカルクエッション

1. 嚢胞性肺疾患にはどのようなものが含まれるか CQ 1
2. 診断
- 1) 出生前診断に MRI 検査は有用か CQ 2
 P: 嚢胞性肺疾患 出生前診断例
 I/C: 胎児 MRI 検査 (+) / (-)
 O: 生存率 呼吸機能検査値
- 2) 病変容積指標はリスク判定に有用か CQ 3
 P: 嚢胞性肺疾患 出生前診断例
 I/C: 病変容積評価
 O: 周産期死亡率
- 3) 生後診断に CT は有用か CQ 4
 P: 嚢胞性肺疾患
 I/C: 胸部 CT 検査 (+) / (-)
 O: 診断率 合併症 呼吸機能検査値
- 4) 血管造影は推奨されるか CQ 5
 P: 嚢胞性肺疾患
 I/C: 血管造影検査 (+) / (-)
 O: 診断率 合併症 呼吸機能検査値

3. 治療

1) 乳児期の手術は有用か CQ 6

P : 嚢胞性肺疾患 出生前診断例、新生児診断例

I/C : 乳児期手術 / 学童期以降の手術

O : 合併症 呼吸機能検査値

2) 区域切除は有用か CQ 7

P : 嚢胞性肺疾患

I/C : 区域切除 / 肺葉切除

O : 合併症 呼吸機能検査値

3) 複数肺葉の罹患症例に対して肺全摘は推奨されるか CQ 8

P : 嚢胞性肺疾患 複数肺葉罹患例

I/C : 肺全摘症例 / 嚢胞温存・肺葉切除

O : 合併症 呼吸機能検査値

4. 合併症

1) 合併症にはどのようなものがあるか CQ 9

2) 定期的な胸部 X 線写真撮影は有用か? CQ 10

P : 嚢胞性肺疾患 手術後症例

I/C : 定期的胸部 X 線写真撮影 (+) / (-)

O : 合併症 呼吸機能検査値

CQ 8：複数肺葉の罹患症例に対して肺全摘は推奨されるか？

(推奨文) 複数肺葉が罹患している場合においても、手術治療として肺全摘を可及的に避けることを提案する

推奨度：行わないことを提案する (弱い推奨)

エビデンスレベル： D

(解説)

CQ に対して、1 次スクリーニングで英文 47 編、和文 111 編の文献を抽出し、スクリーニングの上で 18 論文について細な分析を行った。肺全摘を可及的に避けるべきであると明記する論文は複数見られたが、肺全摘を容認する論文はみられなかった。しかしながら、複数肺葉の罹患における肺全摘と罹患肺葉を一部温存した症例の比較や RCT の論文はなく、いずれの記述も本 CQ との直接性に乏しいものと思われた。肺全摘後には、患側胸腔の虚脱から縦隔がここへ落ち込むことにより、健側気管支が引き延ばされた形で椎体に押しつけられ、重篤な気道狭窄を来す。特に右側ではこの現象が顕著で「右肺全摘後症候群」と呼ばれる。これに対する治療法として、患側胸腔にティッシュ・エクspander を挿入して縦隔構造を押し戻すなどの治療法の報告は見られるが、効果は確立されておらず、ティッシュ・エクspander の長期留置に関する感染、癌化などの合併症も指摘される。

(推奨分作成の経過)

ガイドライン作成委員会の検討では、遺残病変からの悪性腫瘍発症の報告に関しても検討された。しかしながら悪性化の報告は希少であり、本邦の全国調査では遺残病変が悪性化した症例が見られなかったこと、肺全摘後、特に右肺全摘後の気管支狭窄など、治療が未確立の重篤な有害事象を重視し、全員一致で、肺全摘術を行わないことを提案するとの結論に達した。検索し得た文献の非直接性から、エビデンスレベルは D とした。

CQ 9: 嚢胞性肺疾患手術の晩期合併症にはどのようなものが含まれるか

嚢胞性肺疾患手術の晩期合併症として、以下の様なものが報告される。

病変取り残し

22 例のケースシリーズのうち 1 例 再切除術施行[3]

47 例のケースシリーズのうち 3 例 再切除術施行[4]

45 例のケースシリーズのうち 1 例 再切除術施行[7]

胸郭変形

22 例のケースシリーズのうち 3 例 胸郭変形、内 1 例に Nuss procedure[3]

24 例のケースシリーズのうち 3 例 漏斗胸と側弯症[6]

46 例のケースシリーズのうち 1 例 胸骨変形と呼吸障害[7]

144 例のケースシリーズのうち 1 例 胸郭変形、修正術[9]

成長障害

22 例のケースシリーズのうち 5 例に成長障害[3]

20 例のケースシリーズのうち 1 例に成長障害[5]

喘息

22 例のケースシリーズのうち 4 例に喘息発症[3]

23 例のケースシリーズのうち 2 例に喘息発症[5]

46 例のケースシリーズのうち 2 例に喘息発症[7]

隔膜挙上

46 例のケースシリーズのうち 1 例に横隔膜挙上[7]

胃食道逆流

46 例のケースシリーズのうち 1 例に胃食道逆流[7]

悪性腫瘍発生

22 例のケースシリーズのうち 1 例が悪性腫瘍で、その再発[10]
症例報告 CPAM type4 の残存病変からの胸膜肺芽腫発生[11]

(解説)

抽出された論文 32 編中、22 編がケースシリーズで 9 編が症例報告 (1 編は 3 例報告、他は 1 例報告) であり、これら 31 編全てエビデンスレベル 5 であった。Shanmugam らの 1 編[1]は Kim らのケースシリーズ[2]へのコメントであったため、除外した。

22 編のケースシリーズの中で、晩期合併症の記載があったのは、8 編であった。Kamata らは 1 例の病変残存を認め再手術施行、3 例の胸郭変形を認め内 1 例に Nuss procedure 施行、5 例に成長障害、4 例に喘息の発症を認めている[3]。Khosa らは 3 例の残存病変を認め、いずれも感染などにより再手術を要している[4]。Chow らは、1 例の成長障害および 2 例の喘息発症を報告している[5]。Vu らは、12 例の胸腔鏡手術と 24 例の開胸術の比較で、開胸術後の 3 例で漏斗胸と側弯症となったが、いずれも手術は施行されていない[6]。Sundararajan らは、16 例の胸腔鏡手術と 30 例の開胸術の比較で、胸腔鏡手術後の 1 例で食道偽憩室、開胸術後の 1 例で胸骨変形と呼吸障害、2 例に喘息、隔膜挙上、胃食道逆流が 1 例ずつみられたとしている[7]。Kim らは部分切除後の 1 例で遺残病変の切除を要した[8]。Evrard らは、葉切の 1 例で 4 年後に胸郭修正術を施行している[9]。Bogers らは 1 例で部分切除した病変から悪性腫瘍の発生を認めている[10]。

9 編の症例報告のうち、1 編は胎児手術の報告であったため除外した。残り 8 編のうち、1 編で残存病変からの悪性腫瘍の発生の記載が見られた[11]。同論文では 7 ヶ月時に”benign bronchogenic cyst”の切除術が施行され、23 か月後に胸膜肺芽腫が発症したと報告している。本文および論文中の図より、congenital pulmonary airway malformation, type4 の残存病変からの胸膜肺芽腫発生を考える。他の 7 編の症例報告には晩期合併症発症の記載はみられなかった。

今回の抽出には含まれなかったが、肺切除後の肺の発達・機能・発育、切除時期とその後の肺機能、切除範囲、神経・骨格および整容性など、先天性嚢胞性肺疾患の長期予後について、上記の論文を含む review 論文があった[12]。

文献

- 1) Shanmugam, G., *Resection for congenital cystic adenomatoid malformation-surgery delayed is surgery denied?* Eur J Cardiothorac Surg, 2005. **28**(2): p. 360-1; author reply 361.
- 2) Kim, Y.T., et al., *Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation-does resection in the early postnatal period increase surgical risk?* Eur J Cardiothorac Surg, 2005. **27**(4): p. 658-61.
- 3) Kamata, S., et al., *Long-term outcome in patients with prenatally diagnosed cystic lung disease: special reference to ventilation and perfusion scan in the affected lung.* J Pediatr Surg, 2006. **41**(12): p. 2023-7.
- 4) Khosa, J.K., S.L. Leong, and P.A. Borzi, *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: indications and timing of surgery.* Pediatr Surg Int, 2004. **20**(7): p. 505-8.
- 5) Chow, P.C., et al., *Management and outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung.* Hong Kong Med J, 2007. **13**(1): p. 31-9.
- 6) Vu, L.T., et al., *Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformations of the lung.* J Pediatr Surg, 2008. **43**(1): p. 35-9.
- 7) Sundararajan, L. and D.H. Parikh, *Evolving experience with video-assisted thoracic surgery in congenital cystic lung lesions in a British pediatric center.* J Pediatr Surg, 2007. **42**(7): p. 1243-50.
- 8) Kim, H.K., et al., *Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation: should lobectomy always be performed?* Ann Thorac Surg, 2008. **86**(1): p. 249-53.
- 9) Evrard, V., et al., *Congenital parenchymatous malformations of the lung.* World J Surg, 1999. **23**(11): p. 1123-32.
- 10) Bogers, A.J., et al., *Surgical treatment of congenital bronchopulmonary disease in children.* Eur J Cardiothorac Surg, 1993. **7**(3): p. 117-20.
- 11) Papagiannopoulos, K.A., et al., *Pleuropulmonary blastoma: is prophylactic resection of congenital lung cysts effective?* Ann Thorac Surg, 2001. **72**(2): p. 604-5.
- 12) Hall, N.J. and M.P. Stanton, *Long-term outcomes of congenital lung malformations*

CQ10：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？

（推奨文）術後合併症の診断における胸部 X 線写真撮影は有用な場合があり、行うことを提案する。

推奨度：行うことを提案する（弱い推奨）

エビデンスレベル：C

（解説）

（推奨作成の背景・目的）

術後の胸部単純 X 線写真（以下単純写真）は、術後合併症の診断の他に、挿管チューブや胸腔ドレーン、中心静脈カテーテルなどのチューブやカテーテル類の位置確認や、呼吸循環器系疾患の経過観察を目的に施行される。先天性嚢胞性肺疾患での術後単純写真の有用性について検討した。

（文献検索）

CQ に対する一次 d スクリーニングで先天性肺嚢胞性疾患の手術に関する 12 個の論文が抽出され、そのうち成人期に手術が施行されている 2 個を除く 10 個の論文をレビューの対象とした。これらの論文内には術後の術後合併症の記載はあったが、定期的な胸部単純 X 線写真の有用性についての記載が認められなかったため、さらに小児期あるいは乳児期の定期的な胸部単純 X 線写真に関して 28 個の論文を一次抽出した。28 個の論文の内、胸部疾患術後管理の定期的な胸部単純 X 線写真に関しての 11 個の論文を二次的に抽出した。さらにアメリカ小児科学会が提唱する Choosing wisely キャンペーンに関する 1 個の論文を加えた 12 個の論文をレビューの対象とした。

1) 術後合併症の診断について

（益の評価）

過去の報告 1) -10)の中で小児期に胸部手術が施行されたのは 251 例（先天性

肺気道奇形 189 例、肺分画症 34 例、気管支原性嚢胞 17 例、先天性肺気腫 5 例、食道重複嚢胞 6 例)であった。そのうち術後合併症の記載は 58 例(23%)で認められ、気胸、創部感染、新生児遷延性肺高血圧症、気管支瘻、食道瘻、無気肺、肺炎、胸水、血胸、乳び胸、横隔神経麻痺、皮下気腫が含まれる。各論文の中で術後合併症に対する胸部単純の有用性は検討されていないが、これらの診断に胸部単純写真が有用である可能性がある。また、CCAM に対し区域切除が行われた症例の晩期合併症として残存病変部への感染の報告がある 7)。残存病変の診断に胸部単純写真が有用であるという根拠は明らかではないが、感染併発の診断に有用である可能性はあると考えられる。

(害の評価)

胸部単純写真を施行することで生じる不利益に関する文献や経済効果について検討した論文はなかった。

術後の残存病変の評価に関しては、胸部単純写真では描出できず CT のみで指摘できたと報告されており 2)、胸部 X 線写真の有用性は低いと考える。

文献

- 1) Balegar V KK, Barr PA, McCauley JC, et al. Selective bronchial intubation in a preterm infant with congenital cystic adenomatoid malformation and pulmonary air leak syndrome. J. Paediatr Child Health, 2013, 49, E93-6
- 2) Johnson SM, Grace N, Edwards MJ, et al. Thoracoscopic segmentectomy for treatment of congenital lung malformations. J, Pediatr Surg, 2011, 46, 2265-9
- 3) Kim HK, Choi YS, Kim K, et al. Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation: should lobectomy always be performed? Thorac Surg, 2008, 86, 249-53
- 4) Sundararajan L, Parikh J. Evolving experience with video-assisted thoracic surgery in congenital cystic lung lesions in a British pediatric center. Pediatr Surg, 2007, 42, 1243-50
- 5) Chow PC, Lee SL, Tang MH, et al. Management and outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Hong Kong Med J, 2007, 13, 31-9
- 6) Kim YT, Kim JS, Park JD, et al. Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation-does resection in the early postnatal period increase surgical risk? Eur J Cardiothorac Surg, 2005, 27, 658-61

- 7) Khosa JK, Leong SL, Borzi PA. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: indications and timing of surgery. *Pediatr Surg Int* 2004, 20, 505-8
- 8) Sauvat F, Michel JL, Benachi A, et al. Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2003, 38, 548-52
- 9) Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, et al. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg*, 1999, 23, 1123-32
- 10) Atkinson JB, Ford EG, Kitagawa H, et al. Persistent pulmonary hypertension complicating cystic adenomatoid malformation in neonates. *Pediatr Surg* 1992, 27, 54-6

2) 定期的な単純写真撮影の有用性について

(益の評価)

挿管チューブ挿入後の定期的な単純写真撮影では 50%の頻度で新たな異常所見が認められ 1)、挿管チューブの先端が不適切な群では挿管チューブの位置を修正した後も 25%の頻度で再び位置異常が認められた 2)。挿管後の単純写真に要した時間及び挿管チューブの位置調整の頻度を検討した報告では、単純写真の撮影により平均で 33 分ほどの時間を要し、全体の 47%で挿管チューブの位置調整が必要であった 7)。

353 枚の単純写真で臨床医の予想と単純写真の所見の比較検討で、23%で臨床医の予想は正しくなく、それは、より年齢が若く、挿管され、人工換気、中心静脈栄養が行われている患児でその頻度が多かった 3)。単純写真と臨床的介入に関して、呼吸不全を有する新生児を対象とした検討では、臨床的な介入が必要であったのはスクリーニングで定期的に撮影された単純写真の内 33%、臨床的必要性があり撮影された単純写真の内 34%であり、定期的な撮影により臨床的な状況が発現する前に潜在的な問題を検出できていたとの報告がある 4)。別の報告では、単純写真により、挿管チューブの 16%、中心静脈カテーテルの 23%、胃管の 15%の位置異常が認められた 5)。126 症例での異常所見とその後の介入の有無の検討では、81%の単純写真で一つ以上の呼吸循環器系の異常が認められ、25%では治療法に影響を与え、1 歳以下の群で臨床的な介入が有意に多かった 11)。512 例の定期的な単純写真撮影後の介入の有無の検討によれば、より体重が小さく、重症で、一つ以上のデバイスが挿入されたり、呼吸循環器の症状を有する患者では撮影後の介入が行われる傾向にあった 12)。従って、このよ

うなリスクを有する患児に対しては定期的な単純写真撮影は有用と考えられる。
(害の評価)

Choosing Wisely キャンペーンでは、挿管していない新生児には予期しない所見があったとしても有用性は明らかでないため、定期的な単純写真撮影は避けるように勧告されている 1)。3737 例の患児について単純写真による医療費の影響を検討した報告によれば、必要に応じて撮影した場合には毎日撮影していた場合と比較して単純写真撮影は 36.4%減少し、医療費が削減されたとの報告がある 2)。また、撮影による意図せざる被ばくとして胸部単純写真の 7%で生殖器の被ばくが認められ、男児では腹部単純写真の 31%、胸腹部単純写真の 34%で精巣の被ばくが認められた 3)。胸腔ドレーン抜去後の単純写真撮影で、無症状症例の 25%で気胸の再発、40%で胸水再貯留が認められたが、胸腔ドレーン再留置の必要はなく、胸腔ドレーン抜去後の単純写真は無症状であれば必要性は低いと考えられる 4)。

文献

- 1) Price MB, Grant MJ, Welkie K. Financial impact of elimination of routine chest radiographs in a pediatric intensive care unit. *Crit Care Med.* 1999, 27, 1588-93.
- 2) Greenough A, Dimitriou G, Alvares BR, et al. Routine daily chest radiographs in ventilated, very low birth weight infants. *J. Eur J Pediatr.* 2001, 160, 147-9.
- 3) Levy FH, Bratton SL, Jardine DS. Routine chest radiographs following repositioning of endotracheal tubes are necessary to assess correct position in pediatric patients. *Chest.* 1994, 106, 1508-10.
- 4) Hauser GJ, Pollack MM, Sivit CJ, et al. Routine chest radiographs in pediatric intensive care: a prospective study. *Pediatrics.* 1989, 83, 465-70.
- 5) Spitzer AR, Greer JG, Antunes M, et al. The clinical value of screening chest radiography in the neonate with lung disease. *Clin Pediatr (Phila).* 1993, 32, 514-519.
- 6) Valk JW, Plötz FB, Schuerman FA, et al. The value of routine chest radiographs in a paediatric intensive care unit: a prospective study. *J. Pediatr Radiol.* 2001, 31, 343-7.
- 7) Sivit CJ, Taylor GA, Hauser GJ, et al. Efficacy of chest radiography in pediatric intensive care. *Am J Roentgenol.* 1989, 152, 575-7.
- 8) Quasney MW, Goodman DM, Billow M, et al. Routine chest radiographs in

- pediatric intensive care units. *Pediatrics*. 2001, 107, 241-8.
- 9) Ho T, Dukhovny D, Zupancic JA, et al. Choosing Wisely in Newborn Medicine: Five Opportunities to Increase Value. *Pediatrics*. 2015, 136, e482-9.
- 10) Sanchez-Pinto N, Giuliano JS, Schwartz HP, et al. The impact of postintubation chest radiograph during pediatric and neonatal critical care transport. *Pediatr Crit Care Med*. 2013, 14, e213-7.
- 11) Bader D, *J Perinatol*. Unintentional exposure of neonates to conventional radiography in the Neonatal Intensive Care Units. 2007, 27, 579-85.
- 12) van den Boom J, Battin M. Chest radiographs after removal of chest drains in neonates: clinical benefit or common practice? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2007, 92, F46-8.

(推奨作成の経過)

先天性嚢胞性肺疾患の術後合併症は約 20%の割合で認められ、その診断において胸部単純写真は有用である可能性が考えられるが、合併症について検討した論文の中で胸部単純写真の有用性については検討されていない。また、挿管チューブや胸腔ドレーン、中心静脈カテーテルや胃管などのチューブやカテーテル類の位置確認に単純写真は有用で、特に乳児や新生児など年齢の低い児での有用性がより高いことから、定期的な胸部単純写真撮影は推奨される。