

呼吸器系疾患分野

胎児・新生児肺低形成

1. 概要

胎児・新生児肺低形成とは、肺胞や気管支・肺葉などの数やサイズの減少を伴う肺の発育形成不全のことをいう。通常は、正常肺の発育を阻害する他の胎児異常に伴って二次的に発症する。肺低形成は、しばしば新生児の死因となり、死産においてもしばしば認められる所見である。肺低形成の度合いを評価するものとして、肺重量の減少、肺容積の減少、肺 DNA 量の減少、肺胞数の減少などがある。

2. 疫学

それぞれの疾患が原因となる本症の年間発生数は、先天性横隔膜ヘルニアによるもの約 80 例、先天性嚢胞性肺疾患によるもの約 20 例、胎児胸水によるもの約 40 例、胎児尿路閉塞性疾患によるもの約 10 例、その他約 50 例と推定される。すなわち、本症の年間発生数は約 200 例、発生率は 1/5000 出生と推定される。

3. 原因

本症は、特発性に発症することもあるが、多くは他の胎児異常に伴い二次的に発症する。その原因として、先天性横隔膜ヘルニアにおける腹腔内臓器や、先天性嚢胞性肺疾患における肺嚢胞、胎児胸水などによる圧迫がある。また本症は、胎児尿路閉塞性疾患における巨大に拡張した膀胱と、高度の羊水過少によっても生じる。胎児の呼吸用運動中に生じる圧刺激は、肺の発育に影響することが知られている。ことに気道の拡張が、チロシンキナーゼ受容体や成長因子、レチノイン酸などの発達や、シグナル伝達経路に影響すると言われている。

4. 症状

本症の主たる症状は、さまざまな重症度を呈する呼吸障害である。患児は、しばしば酸素投与、人工呼吸、一酸化窒素吸入療法、膜型人工肺などを含めた呼吸補助を必要とする。重症例では、呼吸不全のために出生直後に死亡することも稀ではない。

5. 合併症

新生児遷延性肺高血圧症は本症のよく知られた合併症である。人工呼吸に伴って気胸を発生することもある。長期間の羊水過少による胸郭圧迫変形が観察される場合もある。長期の合併症としては、慢性肺障害や循環不全、成長障害、精神運動発達障害、胸郭変形などがある。

6. 治療法

治療は、出生前の治療、出生のタイミングと場所、出生後の治療の 3 つに大別される。肺低形成が最も高度な症例では、胎児治療の適応となる。先天性横隔膜ヘルニアにおいてはバルーンによる胎児気管閉塞術が行われる。嚢胞性肺疾患では、肺嚢胞の液を排出するために子宮内嚢胞-羊水腔シャント術が有効である。胎児尿路閉塞性疾患においては、子宮内での膀胱-羊水腔シャント術が用いられる。時に肺低形成のリスクの高い胎児では、特定高次機能施設における計画分娩が必要となる。出生後には、酸素投与が必要となる児も多い。また、より重症の症例では、高頻度振動換気法や一酸化窒素吸入療法、膜型人工肺などの高度医療を行わなければ救命できない。

7. 研究班

胎児・新生児肺低形成の診断・治療実態に関する調査研究班