

Case 25-2015: An 8-years-old girl with a chest-Wall Mass and a Pleural Effusion

Dr. Jessica M. Rosenthal: 幼少期の傷害による気道狭窄で長期間気管切開している8歳の女児が胸壁の腫瘍と多量の胸水でこの病院を受診した。

患者は中国で生まれ、7か月のときに腐食剤の吸入が摂取で傷害されたため、緊急で気管切開をされている。2歳半の時にアメリカ人に養子として引き取られ、アメリカに移住している。彼女の養親は喘鳴やいびきに気づいており、彼女がかかりつけの小児科医は彼女が2歳10ヶ月の時にMEEI (Massachusetts Eye and Ear Infirmary) の耳鼻科に紹介した。検査の結果、彼女の上咽頭は完全に閉塞していた。つまり、舌の後部と硬口蓋そして硬口蓋と喉頭蓋が引っ付いてしまっており、中咽頭は狭い開通があった。声門上は通常生じる以上の狭窄があったため声門下の評価はなされていない。

気管切開術が施行され、左の後鼻腔における狭窄はレーザーで取り除かれた。繰り返し気管支内視鏡を行い、喉頭・声門下の気道は正常であることが確認された。二回の上部消化管内視鏡検査で胃食道逆流が無いことがわかった。気管支切開チューブは患者が5歳半の時に取り除かれた(その際気管に除去できない皮膚性の瘻孔が残った)。彼女が7歳半のとき(今回の受診の7か月前)、中咽頭の狭窄が強くなり挿管ができなくなるような可能性ができたため気管切開術を再度施行した。

患者は6.5週間前までは健康に生活をしてきた。6.5週間前には彼女の母親は10日間ずっと気管切開のチューブから血液がにじんだような痰が引けることに気づいており、学校では気管切開部から出血を認めたというエピソードもあった。MEEIの救急部を受診し、気管支内視鏡による検査を行ったが、明らかな出血や肉芽組織は気管や気管切開部には認めなかった。胸部レントゲンでは右の下葉に誤嚥・肺炎・無気肺などが原因と考えられる浸潤影を認めた。グラム染色では喀痰中の多量の好中球を認め、多くのグラム陽性球菌、で一部が連鎖しているもの、多くのグラム陰性双球菌、少量のグラム陽性桿菌・グラム陽性桿菌を認めた。喀痰培養ではMSSA、*Moraxella catarrhalis*、インフルエンザ菌、肺炎球菌を認めた。発熱は認めず、抗菌薬の投与はされなかった。経過観察目的で入院し、次の日に退院となった(受診の5週間前)。以降は1度だけ血液がにじんだような痰を認めた。今回の受診までの2週間の間にサチュレーションは85%程度まで落ちた(もともとは95%程度)。学校での検査では右の呼吸音の減弱があった。今回の受診の前日患者の入浴時に母親が右の乳頭が左に比べ下に位置していることと右の血管が著明に怒張していることに気づき、患者の胸部が左右非対称であることに気づいた。

翌日小児科にて抱かれているときに胸に不快感があると訴えがあった。呼吸速迫、発熱、咳嗽の病歴はなく、診察時は啼泣しグズグズしていた。体温は36.1℃で、気管切開チューブは適切な場所にあった。右側胸部の胸壁は左に比べ大きくなっており、捻髪音はなく、触診したところ軟らかかった。呼吸音は左では正常で右で減弱していた。右の上腹部は軟でその他の身体診察は全て正常であった。患者は他の病院で紹介され胸部レントゲンを撮影し、右肺に多量の胸水と肺炎を認めた。その後患者は当院の救急部門に搬送された。

患者には睡眠時無呼吸と、抜歯が必要な虫歯の既往が5歳から7歳のときにあった。予防接種歴としては、肺炎球菌ワクチンは摂取しており、BCGも1か月のときに摂取しているとの事だった。アメリカに入国する際のツベルクリン試験は陰性であった。現在は内服はなく、アレルギーもない。彼女は養親と兄弟と住んでいた。活発な子供で、学校でも良くやっており、起きているときは気管切開部に蓋をして、ふつうに呼吸、会話、食事摂取をすることが可能だった。彼女は2匹の犬と1匹の猫と住んでいた。母親は屋外で喫煙し、最近旅行に行ったりはしておらず、具合の悪い人との接触はなかった。

診察では体温37℃、血圧102/68、脈拍は135、呼吸数は16~30回/分、SpO2は95%だった。咽頭所見はきれいで紅斑などはなかった。頸部は腫脹なく、気管切開部はきれいで乾燥していた。右の胸鎖乳突筋前面と腋窩に1cmのリンパ節を触知した。右の呼吸音は減弱していた。右の側胸部の胸壁に4cm~7cmのふくらみがあり、触診では軟らかく可動性はなく皮膚のひきつれ無し。ヘマトクリット、赤血球関連の指標、アニオンギャップは正常だった。その他の血液検査はtable1に記載。

7か月前の受診時に正面からの胸部レントゲンは気管切開チューブ、肺野は異常所見なく、胸水貯留はなかった。受診時に正面、側面、両側臥位でのレントゲンが撮影され、右下肺野の透過性の低下を認め、右片側横隔膜の辺縁と心臓との辺縁が不明瞭であり、右に多量の胸水の貯留を認めた。左側に関しては異常所見は認めなかった。CTが同日施行され (figure2)、胸部の不均衡は右の胸壁にある多様な成分からなる軟部組織の塊と軟部組織の肥厚によるものと分かった。浸潤影は右の下葉と中葉にみとめた。右下葉の低吸収領域は灌流の低下や壊死の可能性を示唆していた。大きな嚢胞状の胸水、右の上葉に不規則な形状をした充実性の腫瘍、腋窩のリンパ節の著明な腫脹、右の8番の肋骨の骨膜でわずかな肥厚を認めた。

患者は小児のICUに入室となり、体温はその後38.7℃まで上昇し、アセトアミノフェンが投与されそれにより改善した。

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

Dr. Samuel M. Moskowitz :

この8歳女児は乳児期の腐食剤への曝露により上気道閉塞をきたし、気管切開に依存していた。この気道損傷により軽度の嚥下障害が引き起こされ、気道への誤嚥リスクが高まったのではないかと推測する。彼女は口腔内衛生が保たれていなかった既往がある。彼女のワクチン接種歴は肺炎球菌ワクチンとBCGを含んでおり、アメリカへ移住後のツベルクリン反応は陰性だった。入院6週間前、*S. aureus*, *S. pneumoniae*, *H. influenzae* による細菌性気管支炎に罹患し、右肺野の透過性低下が認められた。細菌性気管支炎と肺炎は気管切開術後の小児に多く、年間発生率は88%である。気管支炎は抗生剤を投与することなく自然に改善したものの、肺野の病変は進行し、同時に低酸素血症、胸部圧痛、呼吸音減弱、胸水も伴うようになったが、発熱は生じなかった。来院時、患者は頻呼吸で右胸壁外側に突起と圧痛があり、軟らかい右腋窩リンパ節が触知された。血液検査では血小板増多症や高グロブリン血症といった、急性反応物質の上昇があった。胸部画像検査では右下肺野の透過性低下、小泡状の浸出液、不正な胸壁腫瘍、局所的なリンパ節増大と、ごくわずかな骨質の変化が認められた。

胸壁腫瘍は小児の所見のうちで最も悩ましい臨床的特徴だ。後天的な胸壁の変形や腫瘍は骨軟部組織を発生母地とすることがあり、鑑別には外傷、悪性新生物、炎症、感染や、それらの組み合わせが挙げられる。画像検査の結果により特異的な疾患を診断・除外することができなかった頃は、腫瘍は右肺のヘルニア、良性または悪性腫瘍、無菌性の炎症細胞集合、膿瘍を示唆しうる所見だった。

胸壁外傷

外傷による胸壁を構成する骨格の損傷は、奇異性の胸郭運動とガス交換の危機を伴うフレイルチェストを引き起こしうるが、本児にはそういった所見は認められなかった。肺ヘルニアは、呼吸困難や疼痛、呼吸サイクルに伴い変化する拡張を引き起こす、珍しい胸壁変形である。大抵は外傷により発生するが、先天的なものや、咳発作による後天的なものも起こりうるし、新生物や炎症、感染性の胸壁障害によることもある。本児では画像検査で特徴的な膨張や肺ヘルニアを認めなかった。最近の外傷の病歴はなく、血腫や横隔膜損傷もまた考えにくい。

良性/悪性胸壁腫瘍

種々の良性・悪性腫瘍が胸壁の骨から発生しうる。しかし本症例では、胸部CTによりごく小さな肋骨障害が判明したのみで、したがって骨腫瘍は可能性が低い。リンパ管腫(嚢腫性リンパ管腫)や血管腫のように、小児に発生する良性腫瘍もあるが、胸壁の軟部組織から発生してそこに限局し、この症例で認めるような胸膜や肺の構成要素は伴わない。脂肪腫など、軟部組織から発生するその他の良性腫瘍は、小児よりも成人に多い。末梢神経腫瘍は滲出液や胸膜結節を伴うことがあるが、神経線維腫症が判明している患者に起こりやすい。デスモイド腫瘍は組織学的に良性の線維腫症であるが局所的には侵襲性となりうるが、胸部の前外側よりもむしろ肩周囲の領域に発生しやすい。良性中皮腫は小児ではまれであり、胸腔に限局する。

炎症性線維芽細胞腫の患者は胸壁に軟性の腫瘍を呈することがある。これは肺実質組織から発生し、限局的な質量効果を伴って胸壁の中へ広がらう。小児で最も一般的な肺腫瘍であるこれらの病変は、典型的には良性であるが、時に悪性化の転帰を辿ることがある。そして、呼吸困難感や咳嗽、咯血、発熱を伴うのが典型的である。血液検査により鉄欠乏性貧血、血小板減少、高 γ -Glb血症が明らかになる場合もある。しかし、胸壁への侵襲はこれらの疾患に合致せず、一般的に症状の出現から12-18ヶ月以上の期間を要するうえ、胸水が生じるとは珍しく、リンパ節疾患も稀である。胸部CTでは、不均一な増大と減弱を伴う、さまざまに変化する非特異的所見を認める。この患者では、血液検査の結果と画像検査により炎症性線維芽細胞腫が示唆されるが、彼女の経過は、この疾患にしては例にないほど速く、一般的な徴候や症状のうち幾つかが欠けている。

本児は、悪性腫瘍を示唆するような持続性の全身症状を呈していなかった。しかし、悪性新生物を見逃した場合の結果の重大性を鑑みると、これらの疾患は考慮するに足る。小児では、胸壁の軟部組織から発生する悪性腫瘍のうち最も一般的なのは、横紋筋肉腫である。しかし胸部CTでは不連続の腫瘍を認めるのが典型的で、本児の所見とは異なっている。その他の軟部組織肉腫は、小児では比較的稀だ。胸膜胚芽腫は胸膜または肺から発生し、胸壁に浸潤しうるが、たいてい5歳以下の小児に発生する。悪性線維性組織球腫のほとんどは胸壁に限局し、小児よりも高齢者に多い。

胸部のリンパ腫は典型的に縦隔から発生し、前胸壁へ拡大することがあるため、この症例では限局的な侵襲性リンパ腫も考慮しておく必要がある。胸部リンパ腫の患者はふつう、胸痛、呼吸困難感、リンパ節腫脹を呈し、ときに発熱がないこともある。縦隔から発生した早期のホジキンないし非ホジキンリンパ腫は、肺実質や胸壁へ浸潤しうるが、この浸潤はたいてい前縦隔にある腫瘍と隣接しており、胸部の外側下方(本児の胸壁病変がある場所)を侵さない。更に、リンパ腫の胸壁浸潤はほとんどの場合、本児で見られるよりもずっとゆっくりと進行する。

まとめると、このケースで腫瘍性の隆起性病変を否定することはできないが、炎症または感染によるものの方が考えやすい。

炎症性・感染性の胸壁隆起性病変

骨化過剰や慢性周期性多発性骨髄炎のような骨の一次性炎症は、胸壁腫瘍を形成しうる。胸壁に限局する腫脹や硬結を伴う骨髄炎または敗血症性関節炎は、種々の病原体により引き起こされる。しかし位置と画像所見から、本児には骨病変を認めない。

脂腺嚢胞の患者では軟部組織腫瘍を認めるが、胸壁に限局し、胸膜や肺へ浸潤しない。胸壁の軟部組織感染は単発の嚢胞または蜂窩織炎を呈し、隣接組織にも炎症を伴うことがある。しかし、本児では胸腔の感染源や胸壁への拡大の所見に乏しい。

胸壁穿孔性膿胸

臨床及び放射線的特徴の特徴は膿胸が胸壁まで拡大することを特徴とする胸壁穿孔性膿胸と矛盾しない。胸壁穿孔性膿胸は典型的には4～8週間かけて形成され、前外側胸部の疼痛、膨隆、リンパ節腫大を伴い、しばしば発熱を伴わない。これらの特徴は本症例でもみられる。胸膜気管支瘻、胸膜皮膚瘻をきたすこともあるが、本症例では見られない。ラエンネックは1819年にこの病気の原因を以下のように説明した。慢性的肋膜炎の結果として、壊疽性の焼痂が胸膜に形成され、その場所の肋間を浸出物が通って、皮下に膿胸が形成される。ごくたまに自然に膿胸は治癒する。この種の膿胸は時々外科医が発見することがあり、胸壁穿孔性膿胸と呼ばれていた。この例は極めて稀で、私の友人は2度経験し、私は一度だけ経験したことがある。

ラエンネックの症例は12歳の少年であった。1869年のウィリアムムアの症例は10歳の女の子であった。19世紀からごく少数のケースレポートがあり発表され、こういった状態は本当に極めてまれに子供に起きうると指摘している。それでも私はこの子供は胸壁穿孔性膿胸をきたしていると信じている。

胸壁穿孔性膿胸は抗生物質が普及する前の時代にはもっと一般的であった。当時、当時、致死率はおおよそ66%で、最もコモンな病原体は結核菌(致死率87%)、肺炎球菌(28%)。抗菌薬が使用されるようになって胸壁穿孔性膿胸は滅多に致死的ではなくなり、アクチノマイシスによるものが肺炎球菌によるものよりコモンになった。頻度は低い病原体としては、黄色ブドウ球菌、ストレプトコッカス・ミレリ、フソバクテリウム・ヌクレアタム、マイコバクテリウム・アビウム、マイコバクテリウム・イントラセルラーレ、セパシア菌、プラストミセス、ノカルジア・アステロイデスがある。

この子供がBCGの予防接種歴がありPPD皮膚テストが陰性であることから、結核は否定的である。気管分泌物の培養から肺炎球菌が陽性であることから、肺炎球菌が最も疑わしいように思える。無併発性膿胸膿胸を持つおおよそ50%の子供の胸腔内に肺炎球菌は発見され、これらの患者では他の病原体はあまり一般的ではない。しかし、この患者の肺炎球菌ワクチンの接種歴があることより可能性は低下する、気管分泌物内の他の好気性の細菌は肺炎を起こしうるが、これらの中で肺炎球菌のみが胸壁穿孔性膿胸の患者において発見されている。肺炎球菌と黄色ブドウ球菌はともに発熱の原因となりうるが、この症例ではどちらもみられていない。

口腔内の不衛生は細菌の繁殖に繋がり、肺炎の原因となり得る。これには肺炎球菌といった好気性菌もふくまれるが、ルーチンの気管分泌物の培養では発見されない嫌気性菌も含まれる。胸壁穿孔性膿胸をきたす嫌気性菌の代表はアクチノマイシス・イスラエリーである。この症例において肺アクチノマイシスの可能性を引き上げる要因に誤嚥のリスク、亜急性の経過、熱がないことが含まれる。肺アクチノマイシスはしばしばグラム陽性細菌と嫌気性菌の多微生物性であり、空洞形成を伴うこともある。少量～中等度の量の胸水が発生すると、小児では胸壁浸潤が早期の肋骨浸潤につながることもある。私はアクチノマイシスが彼女の主要病原体であると疑う。

もし腫瘍の可能性があるなら、主要描出のためにPETやMRI、もしくはエコーorCTガイド可能性吸引生検を提案する。感染症もしくは肋膜と実質区画の限定された炎症の場合、私は胸腔ドレナージ及び剥皮術のためにビデオガイド下胸腔鏡手術を行い、肺生検を行う。胸壁障害に対しては、私は生検と開胸のデブリードマンのために開胸術を支持する。

Dr.Harris「臨床チームの考えを教えてください」

Dr.Ryan「我々は肋膜の多巣性の結節と変動性や熱感がなく、典型的な感染の兆候のない胸壁の大きな腫瘍に注目しました。腫瘍の生検を行い、胸水ドレナージのためのチューブを設置するための胸部瘻増設術を行うため彼女を手術室に連れて行きました。我々は胸部の腫瘍に小さな切れ込みを入れました。切開生検を行うと、1mm以下の白く硬い小さな粒を含んだ黄色の膿が出てきました。我々が腫瘍にドレーンを留置しました。またその時胸腔鏡検査を行なわないことをきめました。

臨床診断；胸壁、もしくは肋膜の悪性腫瘍の可能性あり

Dr.Samuelの鑑別診断

右下葉の肺炎とアクチノマイシスによる右肋膜の空洞を伴った胸壁穿孔性膿胸

病理診断；

Dr.Mark；胸壁の軟部組織腫瘍の生検の診断が進められた。病理組織学的検査により肉芽種炎症と線維化に囲まれた化膿性の炎症を伴った膿瘍が明らかになった。HE染色で膿瘍の中に菌塊の細粒があることが明らかになった。その周りに繊維状の構造物が確認できる。銀染色では繊維状の構造物が菌塊を作り、その周囲に桿菌のように広がっている。これらの形態学的特徴はアクチノマイ

シスの典型像である。

アクチノマイシスとノカルジアはどちらも枝状の体節を伴った糸状性細菌であり、しばしばグラム染色で陽性であったり、陰性であったり変化する。アクチノマイシスは菌塊の中に検出され、周囲の炎症では検出されなかった。

組織と膿瘍の培養からはアクチノマイシス・イスラエリーとアグレガチバクター・アクチノミセテムコミタンスが検出された。アグレガチバクターはグラム陽性の非運動性の桿体でありしばしばアクチノマイシスとともに分離され、また口腔内にいる微生物で歯周炎との関連が指摘されている。

この症例では口腔内からの誤嚥による胸膜肺の感染であるのか、そして気管もしくはその周囲の組織のアクチノマイシスの感染なのかははっきりしない。

Dr.Harris ; Dr.Pasternack、あなたは患者をどのように治療し、どう経過しましたか。

Dr.Pasternack ; この患者は胸部放線菌症の古典的な症状を呈していた。胸壁の軟部組織、無痛性の臨床進行、熱がないこと急性感染の兆候と症状、放射線学的に明らかな胸部の腫瘤といった所見は初めは悪性腫瘍による経過を思わせた。外科的診査の時に初めて感染症という診断がくだった。

子供はメチシリン感受性黄色ブドウ球菌や緑膿菌といった毒性の高い病原体を気道内分泌物の中に持っていることが知られているので、我々はイミペネムによる単剤療法から開始した。自宅での静脈内抗生物質療法のために PICC が留置された。約 5 週間の治療後より、40℃を超える急性の発熱に発展し、患者は再入院となった。血液培養は陰性で、フォローアップの CT で胸壁の障害は肋膜の肥厚と右下葉が改善していることが明らかになった。彼女の熱はイミペネムを中止し、セフトリアキソンによる治療を開始しても持続した。治療が経口のドキシサイクリンに移行し、カテーテル抜去した後より熱は下がり始めた。

患者はドキシサイクリンに良い反応を示し、1 年間に渡る治療を受けた。3 年経過した現在、彼女はすっかり元気になり、彼女とその家族は気管切開術のチューブ抜去を可能にする再建術を考えている。

解剖学的診断 ; アクチノマイシス・イスラエリーとアグレガチバクター・アクチノミセテムコミタンスの胸壁感染 (胸壁穿孔性膿胸)