

当初急性細気管支炎が疑われ、診断確定までに 2カ月を要した先天性気管狭窄症の1例

北 沢 博, 今 井 香 織, 山 本 克 哉
 中 山 東 城, 渡 辺 庸 平, 吉 田 弘 和
 古 賀 晋一郎, 佐 藤 育 子, 涌 澤 圭 介
 大 沼 祥 子, 高 柳 勝, 村 田 祐 二
 大 竹 正 俊, 安 藤 幸 吉*

はじめに

先天性気管狭窄症はまれな疾患であり早期に診断することは必ずしも容易ではない。気管支喘息、細気管支炎など、他の呼吸器疾患として治療を開始される例も少なくない。当科でも、当初は細気管支炎と考えて治療を開始したが、初診から約2カ月経ってから先天性気管狭窄の診断に至った症例を経験したので報告する。

症 例

患児：3カ月，女児

家族歴：特記事項なし

妊娠分娩歴：妊娠中母体に問題はなく、在胎42週、帝王切開にて出生。Apgar 1分値，5分値ともに8点，出生体重2,750g。出生時より副耳，多指症に気づかれていた。

主訴：発熱，咳嗽，喘鳴

現病歴：生後2カ月より哺乳時に喘鳴が聞かれるようになり，次第に増強した。2002年5月29日より哺乳量が低下したため近医を受診し鎮咳薬を処方された。6月1日より38°C台の発熱，6月3日，哺乳量が更に低下し，呼吸困難が出現したため，近医を再受診し急性細気管支炎として当科へ紹介入院となった。

入院時現症：体重5,150g，体温36.6°C。陥没呼

吸あり，酸素2 l/分投与にて酸素飽和度（以下SpO₂）98%であった。胸部に湿性ラ音を聴取した

表1. 入院時検査成績

WBC	14,600/ μ l	マイコプラズマ抗体	80倍
RBC	420 \times 10 ⁴ / μ l		
Hb	12.2 g/dl		
Ht	36.2%		
Plt	73.8 \times 10 ⁴ / μ l		
CRP	2.20 mg/dl		
GOT	33 IU/l	静脈血液ガス	
GPT	32 IU/l	pH	7.259
ALP	529 IU/l	pCO ₂	55.7 mmHg
LDH	531 IU/l	pO ₂	40.5 mmHg
γ -GTP	34 IU/l	HCO ₃	24.1 mmol/l
T-Bil	0.1 mg/dl	BE	-3.6 mmol/l

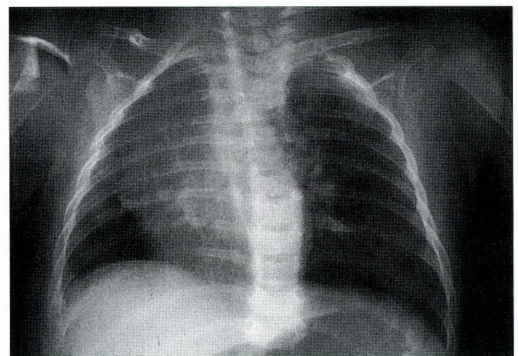


図1. 入院時の胸部単純写真：左肺の過膨張，右肺野に陰影，上部胸椎の形成不全と左に凸の側彎を認める

仙台市立病院小児科

* 同 麻酔科

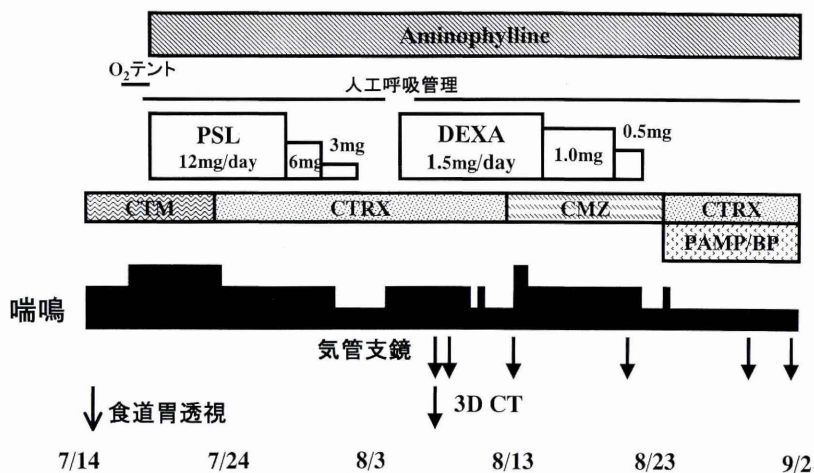


図2. 臨床経過 (2回目の入院)

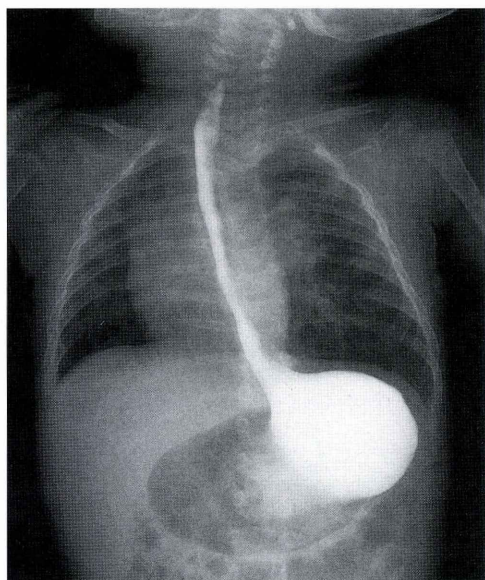


図3. 胃食道透視：高度の逆流が認められる

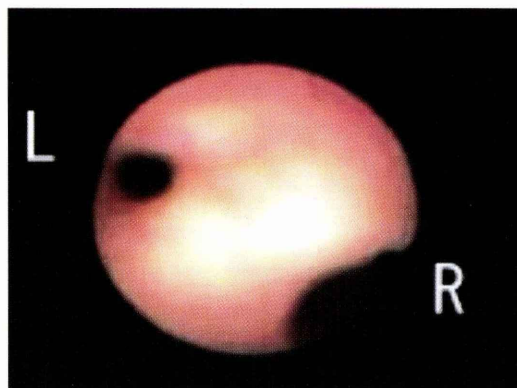


図4. 気管支鏡：右気管支(R)及び内腔が著明に狭窄している気管(L)

が心臓、腹部など他に異常所見はみられなかった。

入院時検査所見(表1)：白血球 14,600/ μ l, CRP 2.20 mg/dl と軽度上昇。マイコプラズマ抗体 80 倍, RS ウイルス迅速の結果は陰性。

胸部単純 X 線像(図1)：左肺の過膨張, 右肺野に陰影を認めた。また上部胸椎の形成不全と左に凸の脊柱側彎が認められた。

入院後経過：入院後, アミノフィリン持続静注,

抗生剤静注, 硫酸サルブタモール吸入, 酸素投与, 鎮咳薬処方にて治療を開始した。6月4日に痰が多量に吸引されたため塩酸ブロムヘキシシン静注を追加した。その後も呼吸安定せず, 咳, 咳き込みが頻回に見られ, 吸引にて痰が多量に引ける状態が続いた。6月9日よりプレドニゾロン静注を開始したが改善せず, SpO₂ 値の低下もみられるようになった。6月11日 AM5 時, 看護師が鼻より吸引をしていたところ急にむせ込み, チアノーゼ, 陥没呼吸が増強し, bagging にて改善しないため気管内挿管の上 ICU にて人工呼吸管理を開始した。12 日間の人工呼吸管理の後喘鳴は改善し 6 月

20日抜管となった。その後呼吸は安定しており、哺乳力は入院前の状態に戻り7月10日退院となった。しかし、退院翌日の7月11日夕方より湿性咳嗽が出現したため、7月12日当科救命救急センター受診し、吸入にて症状は軽快したため帰宅した。7月14日、20時に自宅で覚醒し、母が吸引したところ突然息がつまったような感じになり口唇チアノーゼが出現した。20時27分に救命救急センターに来院し、喘鳴が著明であり、胸部単純X線像で肺炎を認め再度入院となった(図2)。軽

度の陥没呼吸を認め、吸気性及び呼気性の喘鳴が聴取された。SpO₂は97%と低下はみられなかった。

哺乳後に喘鳴の増強が繰り返し認められたため、胃食道逆流による誤嚥性肺炎を疑い、7月16日に食道胃透視を施行したところ、逆流が確認され(図3)、呼吸困難反復の原因と考えられた。哺乳後の姿勢、調乳の工夫により保存的に経過を見ていたが、入院9日目の早朝、喀痰吸引中に突然呼吸困難、チアノーゼが出現し、呼吸不全状態に陥り、再び集中治療室での人工呼吸管理が必要となった。抗生剤、ステロイド剤、気管支拡張剤及び呼吸理学療法により治療していたところ、肺炎は改善し、痰の量も減少し8月5日に抜管した。しかし、8月6日早朝より再び呼吸困難が出現、喘鳴、陥没呼吸著明となり再挿管となった。人工換気中にも突然の換気量及びSpO₂の低下が反復して認められたため、この時点で何らかの気管・気管支の異常を疑い8月7日に気管支鏡を施行した。その結果、右主気管支が盲端に終わっており、左の主気管支が狭窄(図4)していると思われる所見が認められた。8月8日の3D-CTで(図5)右気管支の形成異常を伴った気管の高度狭窄であることが判明した。心大血管系には異常はなかった。その後もSpO₂の低下が頻回に見られたため、ベクロニウムにより体動の抑制及び狭窄部位の痙縮の抑制を試みた。8月21日の気管支鏡にて狭窄部

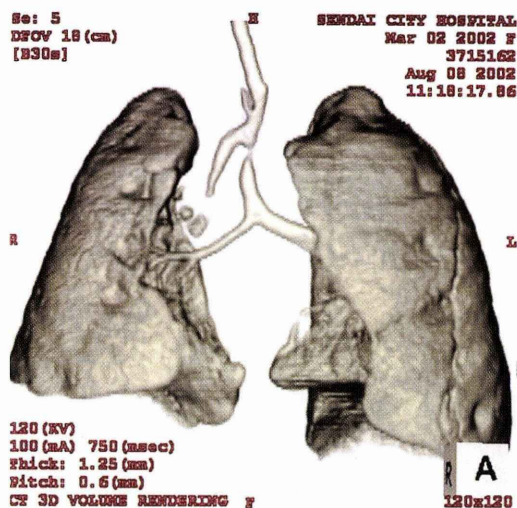


図5. 3D CT: 右気管支は盲端に終わっており、気管の強度狭窄を認める

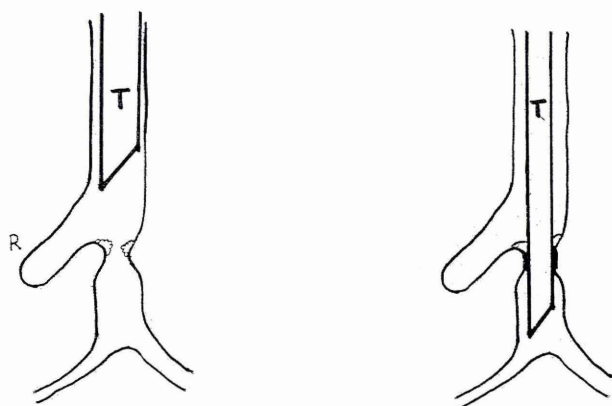


図6. 8月21日に肉芽を確認する前後の挿管チューブの位置: 挿管チューブ(T) 4.5Fr(左図)を2.5Frのものに入れ換え、先端を狭窄部位より末梢に進めた(右図)

位周囲に肉芽形成および出血がみられ、狭窄の増強による窒息が危惧されたため、挿管チューブの先端を狭窄部位より末梢に進め(図6)、気道を確保した。

9月2日に東北大学付属病院小児外科に手術目的で転院となった。9月4日に人工心肺下に根治術(狭窄部切除, 端々吻合)が施行され, 術後肉芽の形成も軽く, 一過性のものであり, 術後1週間で抜管可能となった。その後の経過も良好で術後46日目の, 10月19日に退院となった。

考 察

先天性気管狭窄症は稀な疾患であり本邦では40例の報告しかない⁶⁾。以前は数万人に1人の頻度と言われていたが, 診断法の進歩や疾患に対する理解から発見される頻度が高まっている。

気管狭窄は気管壁自体に異常のある内因性のものと気道に隣接する臓器による圧迫が原因の外因性のものに分けられる。内因性の気管狭窄は先天性と後天性に分けられ, 後者は異物, 挿管による人工的な刺激が原因となる。本症例では症状の出現する以前に挿管や固形物の嚥下による刺激もなく先天性のものと考えられる。先天性気管狭窄の原因はいまだ不明であるが気管の発生する胎生4週から3カ月半までの間に感染, 薬物などによる何らかの障害が加わって起きると推測されている。本疾患はCantrellにより形態学的に次のように分類されている¹⁾: ① 気管全長に及ぶ狭窄である generalized hypoplasia (全長型), ② 次第に内腔が狭くなる funnel-like stenosis (漏斗型), ③ 気管の一部分に局限して狭窄がみられる segmental stenosis (局限型)。頻度としては最後に述べた局限型が最も多く, この型では右上葉気管支の分岐異常を合併することが多いと言われている¹⁾。また, 本疾患は他の先天奇形を合併する頻度が高く, 特に心大血管系や肺形成異常などの呼吸器奇形の合併率が高いと言われている^{2,4)}。他に四肢・体表, 消化器, 脳奇形の合併の報告もある。本症例は術前・術後診断で局限型に分類され, 右上葉気管支の分岐異常も認められた。また, 合併奇形としては心や呼吸器奇形はなかったものの, 多

指症及び副耳が認められた。

症状としては気管狭窄の部位や程度によって個人差はあるものの喘鳴で発症することが最も多いとされている。他に呼吸困難, チアノーゼ, 頻回の無呼吸発作, 哺乳困難, 上気道感染の反復なども挙げられる。多くは生後1から2ヶ月以内に発症するが, 成人になってから初めて発症した例の報告もある。

診断には胸部単純撮影, CT, MRI の画像診断が有用である。胸部単純撮影では気管の位置異常や偏位, 大動脈・心臓の位置異常または肺の過膨張の所見をみることができ。CT では気管周囲の状況を確認するのに有用であるが気道の走行, 太さを見るには3D-CTが必要になる。MRI は画像診断法として優れているといわれているが本症例のように挿管した状態でも呼吸状態が不安定な症例ではスキャン時間の長いMRIは現実的には難しい。以前は狭窄部より抹消の情報を得るために気管支造影が必要とされていたが, 最近では造影剤の製造が中止されたことや浸襲が大きいという理由でほとんど行われていない。気管支鏡検査では病変部を直接観察できるため診断の確定, 狭窄の強さ, 周囲の粘膜の状態を把握するには非常に有用である²⁾。小児の気管支鏡は手技的に困難であり一般的にはあまり行われていないが, 本疾患を疑ったら早期に麻酔科医や小児呼吸器科医の助力を得, 気管支鏡を積極的に行うことが早期診断につながると考えられる。

先天性気管狭窄の自然治癒はないが, 症状の軽い症例では内科的治療を中心に行い成長に伴う狭窄症状の軽快を期待する。体位ドレナージ, タッピングにより分泌物の貯留を防止し, 感染予防及び治療のために抗生剤を投与する。また, 炎症が強く呼吸困難出現時にはステロイド剤の短期投与も有用とされている。呼吸困難増悪時には挿管のうえ人口呼吸管理が必要になる。しかしその時にチューブや吸引の狭窄部への刺激により肉芽形成や気道浮腫の可能性があるので十分に注意する必要がある。本症例でも挿管している状態にも関わらず急激な呼吸状態の悪化が出現し気管支鏡により肉芽形成が認められた。内科的治療を優先し, そ

れでも症状の軽快が十分に得られない場合、外科的治療を考慮する。狭窄範囲が比較的短ければ(気管全長の1/3から1/2)、狭窄部の切除端々吻合術が可能である。狭窄部が長い例で端々吻合を行うと再狭窄の危険性が高くなるため、気管形成術の適応となる。手術方法としてはまず狭窄部の前壁を縦切開し、切開部分に肋軟骨、骨膜や心膜などの自己グラフトを当て内腔を拡張する。また、気道炎症後や肉芽形成の瘢痕狭窄に対してはバルーン及びステント留置による拡張術の試みもある。しかし、バルーンでは再狭窄の率が高く、ステントの場合はステント自体が刺激になって二次的に肉芽を形成し、気管の成長障害をきたすという報告があり現時点では第1選択とはなっていない⁵⁾。本症例での問題点は初診から診断確定まで約2ヶ月を要したことである。初診時の胸部単純写真では縦隔の右への偏位、左肺の過膨張が認められ、一般的な細気管支炎の所見とは異なっていたが、合併する強度の脊柱側彎で説明可能と考えた。そのため細気管支炎と考え、治療を開始した。胸部単純写真を良い条件で撮影し、より詳しく読影していたら早期診断の手がかりが得られたかもしれない。一旦退院し、その4日後に同様の呼吸困難が再発し再入院となったが、このような短期間での再燃は細気管支炎としては非典型的であるためほかの疾患を疑い、諸検査を施行したが結局確定診断にさらに3週間を費やした。生後2カ月まで呼吸器症状が現れなかったこと、初回入院で一旦症状が完全に消失したことが当初本症を積極的に疑わなかった最大の理由である。先天性気管狭窄は出生直後から常時狭窄による呼吸器症状が認められるのではないかと考えられがちであるが、本症例は一時的に呼吸器症状が完全に消失することもあるということを実際に示したものであり、本症の診断上留意すべき点と思われる。

ま と め

- 1) 当初急性気管支炎と考えられた先天性気管狭窄の稀な1例を報告した。一旦炎症が完全に消失したが、短期間に再増強を反復するという経過が特徴的であった。
- 2) 診断は胸部単純撮影のみでは困難だったが、3D-CT及び気管支鏡が非常に有用だった。
- 3) 本疾患では呼吸状態の急激な増悪を見ることがあり早期診断、早期治療が重要と思われる。そのためには、乳児で反復する気道感染、喘鳴、咳嗽や呼吸困難を見たとき鑑別診断の一つとして常に本症も念頭に置き、早期診断のための諸検査を積極的に進める必要があることを強調した。

[尚、本論文の要旨は第194回日本小児科学会宮城県地方会(2002年11月、仙台市)にて発表した]

文 献

- 1) Cantrell JR et al: Congenital Stenosis of the Trachea. *Am J Surg* **108**: 297-305, 1964.
- 2) Dunham EM et al: Management of Severe Congenital Tracheal Stenosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* **103**: 351-356, 1994
- 3) Manson D et al: Tracheal growth in congenital tracheal stenosis. *Pediatr Radiol* **26**: 427-430, 1996
- 4) Altman KW et al: Congenital Airway Abnormalities in Patients Requiring Hospitalization. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **125**: 525-528, 1999
- 5) Endo A et al: Failure of stent implantation in an infant with congenital tracheal stenosis. *Pediatr Int* **44**: 98-100, 2002
- 6) 山田博 他: バルーン拡張術, ステント挿入術を施行した先天性気管狭窄症の1乳児例. *日本小児科学会雑誌* **106**: 1283-1287, 2002