未治療で経過した先天性後鼻孔閉鎖例

設楽 仁一・加納 有二

A Case of Untreated Congenital Choanal Atresia

Jin-ichi Shidara and Yuji Kano

(Teikyo University)

A young girl, 5 years and 9 months of age, was referred to our hospital because of nasal obstruction, mouth breathing and coughing at night. At 6 years of age, reconstructive surgery for the treatment of bilateral choanal atresia was performed using a transnasal approach. Airway tubes were retained in each choanae for 4 months after the surgery. Reobstruction of both choanae was not recognized until two years after the surgery. Nasal obstruction and mouth breathing had improved, but mouth breathing sometimes occurred unconsciously. The patient was able to recognize strong smells, but could not identify what the smells were. It is generally agreed that bilateral choanal atresia in the newborn with dyspnea is an emergency situation. This patient evidently did not experience dyspnea and survived without surgery because she was able to breathe orally since newborn. Considering that the patient's problems, such as nasal obstruction and disturbances of the sense of smell had been prolonged, surgical treatment for bilateral choanal atresia was recommended as soon as possible. This paper comprises a discussion of clinical symptoms in a case of untreated congenital choanal atresia.

Key words : bilateral congenital choanal atresia, clinical symptoms, surgery and age of treatment

はじめに

先天性後鼻孔閉鎖症は6000人から8000人に1人の割合で発生すると報告されており¹⁾²⁾, 比較的稀な疾患である。

本症の発見や診断の時期は随伴する症状によって異なるが多くの場合, 乳児期に呼吸困難や哺乳障害で発見されることが多い。しかし小児の中には生下時より口呼吸を行うことができるものがあるといわれ, 幼児期あるいは成人になってから本症が発見されることも報告されている^{3)~6)}。

本症の臨床的な問題点としては, 早期の重篤な症状である呼吸困難や哺乳障害の他に, 幼児期まで治療が遅れた場合には, 構音障害, 嗅覚障害, 身体・精神発達障害, 鼾や睡眠時無呼吸症候群などを呈することである。

今回われわれは, 6歳まで未治療で経過した先天性後鼻孔閉鎖症の1例を経験したのでこれらの臨床上的の問題点を考察して報告する。

症 例

症例: 5歳9カ月, 女児。

主訴: 鼻閉, 口呼吸, 夜間の咳嗽発作。

現病歴および既往歴:

患児は1985年12月6日, 在胎36週, 生下時体重2600g, 正常分娩にて出生した。生下時に臍帯ヘルニアがあり全身麻酔下に手術を施行された。同病院にて先天性後鼻孔閉鎖症と診断されたが, 心奇形や外表奇形は認められなかった。後鼻孔閉鎖症に対し手術が必要であると言われたが, 生下時より口呼吸が可能であり, 発育も問題

なかったためそのまま放置されていた。5歳9カ月時、上記主訴のため手術治療を希望し1991年9月5日、当院を受診した。

家族歴：特記すべきことなし。

初診時所見：

患児の身長は113 cm、体重20 kgとやや小さく、口呼吸が著しかった。前鼻鏡所見では鼻内に鼻汁が充滿し、綿棒を挿入すると途中で挿入できなかった。後鼻鏡で後鼻孔に閉塞が認められた。咽頭所見では、扁桃の肥大や硬口蓋の位置に異常を認めず、軟口蓋も左右対称で挙上運動も良好であった。喉頭所見にも異常を認めなかった。術前の前鼻鏡所見を図1に示した。

検査および治療経過：

鼻・副鼻腔の単純レントゲン、CTおよびMRIを施行した。術前の鼻・副鼻腔のCTおよびMRIを図2, a～cに示した。後鼻孔に一致して厚い粘膜様の閉鎖を認めた。両者とも骨性の閉塞を示す所見はなく、膜性に閉鎖しているものと考えられた。上顎洞には炎症所見を認めなかったが、両側の篩骨洞に軽度の粘膜肥厚を認めた。胸部の理学的所見には異常なく、血圧は110/58 mmHgと正常範囲内であり、頻脈等の心電図異常も認められなかった。アリナミン2 mlによる静脈性嗅覚検査を施行したが、アリナミン臭の自覚は得られなかった。

1991年11月13日、当院に入院し、11月20日全身麻酔下に後鼻孔開放術を施行した。患児が6歳と比較的大きく、鼻内からの観察が容易であったため、内視鏡下で後鼻孔を開放した。後鼻孔は粘膜性の閉鎖であった。後鼻孔開放後、鼻内に内径6 mmの気管内挿管用マリネクロットチューブを挿入し、鼻腔の前後で結紮し固定した。同年12月26日、鼻漏が多く鼻内より異物臭を認めたため、同径のファイコンカテーテルに交換した。

1992年3月10日(術後約3カ月目)、鼻内のチューブを抜去した。抜去後は鼻呼吸が可能となったが、無意識に口呼吸をしていることも多いとの訴えがあった。1993年3月23日に施行した鼻・副鼻腔CTを図2, dに示した。後鼻孔は十分に開放されていた。1994年8月、手術後2年9カ月を経過した現在、後鼻孔の再開鎖は見られていない。

切除した閉鎖部の病理組織所見を図3に示した。閉鎖した後鼻孔の粘膜は鼻腔側、咽頭側ともに多列線毛円柱上皮で覆われた膜性線維性組織で、漿液腺、粘液腺を認め慢性炎症を伴っていた。切除した組織のなかには骨や

(a)

(b)

図1 術前の前鼻鏡所見

a：左前鼻鏡所見

b：内視鏡下での後鼻孔所見(鼻腔より見た後鼻孔閉鎖部)

I.C：下鼻甲介 N.S：鼻中隔
後鼻孔の閉鎖を認める(▲)。

軟骨組織は認めなかった。術後2年経過後に嗅裂部の粘膜を採取したが、採取した部の嗅裂部粘膜には嗅上皮や嗅神経は確認できなかった。しかし術後からは嗅覚を訴えるようになってきており、再度施行した静脈嗅覚検査ではアリナミン静注から10秒後にアリナミン臭の自覚が認められた。

(a)

(c)

(b)

(d)

図2 CTおよびMRI所見

a : 術前の鼻・副鼻腔 CT

b : 術前の鼻・副鼻腔 CT, 骨強調像

c : 術前の頭部 MRI 正中矢状断像

後鼻孔部に一致して粘膜の閉鎖を認める. 骨性の閉鎖は認められない.

a, b, c の矢印は膜性閉鎖部を示す. また b 図の * 印は, 病理組織採取部を示す.

d : 術後の鼻・副鼻腔 CT

後鼻孔閉鎖部は広く開放されている.

矢印は開放された後鼻孔を示す.

考 察

1) 後鼻孔閉鎖症の発見時期と臨床症状

先天性後鼻孔閉鎖症のうち閉塞が一側性である場合には, 副鼻腔炎として治療されている症例もあり, 疾患自体の存在が見逃がされることがある. この場合には一側の鼻閉や鼻漏を示すのみであり, 大人になってから本疾

患が発見されることも珍しくない.

後鼻孔の閉鎖が両側性の場合には, 新生児の呼吸は鼻呼吸に依存しているため呼吸障害によって死亡したり, 鼻呼吸障害に付随して起こる哺乳障害から, 栄養障害や誤嚥による肺炎を繰り返す場合もある. したがって本症候群が両側性である場合には乳幼児期の早期に手術治療

(a)

(b)

図3 切除した後鼻孔閉鎖部粘膜の病理組織(図2bの*印の部位より採取したもの)

a: 弱拡大(HE染色, ×40)

切除した粘膜の表面を示す(鼻腔側). 多列線毛円柱上皮で覆われた膜性線維性組織.

b: 強拡大(HE染色, ×200)

炎症性細胞浸潤を伴い, 漿液腺, 粘液腺を認める.

を受けることが多い. しかし両側性でありながら発見が遅れたり, 未治療で経過した症例も報告されている^{3)~6)}. 新生児の中には稀に生下時より口呼吸が行えるものもあるとされており, 発見や治療が遅れる原因となることが考えられる.

藤野ら⁷⁾は1923年より1980年までに本邦で報告された先天性両側性後鼻孔閉鎖症の29例の検討を行い, 10歳以上で発見された症例が16例であったと報告している. 一方, Evansら⁸⁾の報告では両側性後鼻孔閉鎖症28例のうち22例が1歳未満, 26例が3歳未満で発見され, 3歳以上はわずか2例で診断されている. 近年, CTやMRI

などによる診断技術の向上により本症が早期に発見され治療されていることが多い⁹⁾¹⁰⁾.

2) 診断および治療の遅延例における本疾患の問題点

先天性両側性後鼻孔閉鎖症は乳児期の早期に治療をうけることが多いため, 長期間未治療で放置された後鼻孔閉鎖症の報告は少なく, また長期間の後鼻孔の閉鎖が患者にどのような影響を与えるかについての報告はほとんどなされていない. 本邦では洲崎ら³⁾が22歳で発見された患者について, 呼吸状態, 構音機能, 嗅覚などについて詳細に報告している. 一般には呼吸障害, 構音障害, 嗅覚障害, 睡眠時無呼吸や鼾, これらに伴う身体あるいは精神発達の障害などが問題となると考えられる.

本症例では, 生下時から口呼吸が可能で, 発育が正常であったため, 生下時の臍帯ヘルニアの手術時に両側性後鼻孔閉鎖症と診断されたにもかかわらず, 治療されることなく5歳9カ月時まで放置されていた.

患児の呼吸様式は術前にはすべて口呼吸によるものであり, 鼾をかくこともたびたびあった. 手術後2年を経過し, 鼻呼吸ができるようになり, 鼾の程度も軽減した. しかし無意識のうちに口呼吸をしていることも多いようである.

構音機能では術前には閉鼻声があり鼻音(/m/, /n/)の歪が強く, マ行が不明瞭でナ行はラ行に近い発音であった. 術後から徐々に鼻音の発音は改善しているが, 鼻音の発音はいまだ不明瞭である.

嗅覚に関しては, 日常生活でも嗅覚の自覚が無く, 術前のアリナミンテストでも反応が認められなかった. 術後には嗅覚は自覚するようになったが, 強い嗅いに反応するのみで, 何の嗅いであるか, あるいは軽微な嗅いに関しては認知ができないようである.

洲崎ら³⁾の報告した症例においてもナ行およびマ行のdenasalizationが認められ, 構音訓練3カ月半後に会話レベルが正常となったと報告している. 本症例も今後の構音訓練により正常な発音が可能となると考えられる. 嗅覚について洲崎ら³⁾の症例でも, 嗅いの存在はわかるが嗅いの認知ができないとしている. Ritter¹¹⁾は喉頭摘出患者と正常者との比較において嗅上皮の廃用性萎縮はないであろうと述べており, その意味では後鼻孔の開放により徐々に嗅覚の認知がなされる可能性があると思われる. 一方で本疾患が無嗅脳症を合併することも知られており, 中枢性の嗅覚障害を合併している可能性も否定できない. したがって本症の嗅覚の予後については今後

の経過を見守る必要がある。

先天性両側性後鼻孔閉鎖症では、嗅覚や音声の障害の他にも、鼻閉塞による鼾や睡眠時無呼吸症候群などが合併する可能性も考えられる。構音機能や嗅覚機能が長期間持続することは、患児の身体、精神的発達に大きな影響を及ぼすものと考えられる。

3) 手術的療法と手術時期について

本疾患の根本的な治療としては、手術的に後鼻孔を開放することが必要であるが、手術の時期や方法については、CHARGE association (目のコロボーマ、心奇形、後鼻孔閉鎖、精神運動発達遅滞、生殖器の低形成、耳の奇形または聴力障害)¹²⁾などの合併症を伴うこともあり、手術侵襲の問題から待機的に治療を行う必要がある場合や、後鼻孔の再閉鎖の問題があり議論の分かれるところである。

本疾患の手術的治療としては経鼻内法、経中隔法、および経口蓋法が報告されている。経口蓋法が確実な方法であると考えられるが、乳幼児期には経鼻内法が推奨されているようである¹⁰⁾¹³⁾。

手術時期に関してはHobolthら¹⁴⁾は18カ月頃が最適であるとし、Winther¹⁵⁾は2歳5カ月、Fearonら¹⁶⁾は3歳以内に手術を行うべきであるとしている。患児の体重を指標とした報告では、Manigliaら¹⁷⁾は体重10ポンド、川城¹⁸⁾は体重5kgを手術適応の指標として推奨している。本症例では年齢が6歳で体重20kgであり、乳幼児期の手術に比較し、鼻内からの観察および処置が容易であったため経鼻内法の手術を施行した。

後鼻孔開放部へのチューブの留置に関しては、およそ3カ月程度の留置が必要であるとの報告が多い。学童期に手術を施行した場合、鼻内に長期間チューブを留置することは、患者に精神的な苦痛を与える可能性もあり、家族や患者本人の理解が必要であると思われる。本症例では、幼稚園に通園しながら約4カ月チューブを留置することができ、現在も再閉鎖なく良好に経過している。

参考文献

- 1) Ferguson CF : Congenital choanal atresia. *Pediatric Otolaryngol vol II* (ed by Ferguson CF and Kendig EL).

pp 1002~1012, WB Saunders Co, Philadelphia, 1972.

- 2) Kazanjian VH : The treatment of congenital atresia of the choanae. *Ann Otolaryngol* **51** : 704~711, 1942.
- 3) 洲崎春海, 川端五十鈴, 阿部雅子, 他 : 両側先天性後鼻孔閉鎖症の1例. *耳喉* **54** : 85~91, 1982.
- 4) Candan S, Mizrak S, Karagoz M, et al. : Bilateral congenital choanal atresia at age 16 ; an interesting case. *J Otolaryngol* **20** : 433~434, 1991.
- 5) 松村裕二郎, 森満 保, 西田之昭 : 先天性後鼻孔閉鎖症の1例. *耳鼻* **12** : 227~235, 1966.
- 6) 西岡博之, 坂倉康夫, 鶴飼幸太郎, 他 : 先天性後鼻孔閉鎖症の1例. *耳鼻臨床* **73** : 1581~1589, 1980.
- 7) 藤野明人, 岡本牧人, 鈴木 徹, 他 : 先天性両側性後鼻孔閉鎖症の2例. *耳喉* **54** : 261~265, 1982.
- 8) Evans JNG and MacLachlan RF : Choanal atresia. *J Laryngol* **86** : 903~929, 1971.
- 9) 古賀慶次郎, 荒木照夫 : 後鼻孔閉鎖症. *小児外科* **22** : 27~31, 1991.
- 10) 水田邦博, 市村恵一 : 後鼻孔閉鎖症. *JOHNS* **8** : 601~605, 1992.
- 11) Ritter FN : Fate of olfaction after laryngectomy. *Arch Otolaryngol* **79** : 169~171, 1964.
- 12) Pagon RA, Graham JM, Zonana J, et al : Coloboma, congenital heart disease, and choanal atresia with multiple anomalies ; CHARGE association. *J Pediatr* **99** : 223~227, 1981.
- 13) 吉田 茂, 伊東一則, 島 哲也 : 先天性後鼻孔閉鎖の3例と文献的考察. *口咽科* **5** : 75~79, 1993.
- 14) Hobolth N, Buchmann G and Sandberg LE : *Acta Paediatr Scand* **56** : 286, 1967.
- 15) Winther LK : Congenital choanal atresia. *Arch Otolaryngol* **104** : 72~73, 1973.
- 16) Fearon B and Dickson J : Bilateral choanal atresia in the newborn ; plan of action. *Laryngoscope* **78** : 1487~1499, 1968.
- 17) Maniglia AJ and Goodwin WJ : Congenital choanal atresia. *Otolaryngol Clin North Am* **14** : 167~173, 1981.
- 18) 川城信子 : 後鼻孔閉鎖症. *周産期医学* **20** : 833~836, 1990.

(原稿受付 : 平成8年1月4日
原稿採択 : 平成8年3月6日
別刷請求先 : 設楽仁一
〒173 東京都板橋区加賀2-11-1
帝京大学医学部耳鼻咽喉科学講座)