新生児気道狭窄の統計的観察と先天性後鼻孔閉鎖症の2症例

富永八千代¹⁾, 石田 稔²⁾, 斎藤 等¹⁾, 田中 昌子³⁾

Statistical Analysis of Respiratory Distress of New-Born Babies and Two Cases of Congenital Choanal Atresia

Yachiyo Tominaga and Hitoshi Saito

(Fukui Medical School)

Minoru Ishida

(Suita Municipal Hospital)

Masako Tanaka

(Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health)

New-born babies suffering from respiratory distress treated at Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health between Oct. 16, 1981 and Dec. 31, 1986 were statistically analyzed. Two cases of congenital choanal atresia among these babies were reported herein.

Both cases showed bilateral bony atresia. Case 1 was also accompanied by external nasal anomaly. She had an operation to correct the anomaly at 5 months of age and an operation for choanal atresia by the transpalatal approach at 1 year and 5 months of age. Case 2 also had multiple anomalies with a chromosomal disorder. His atresia was operated on by transnasal route at 3 months of age.

Key words: congenital choanal atresia, dyspnea, chromosomal disorder

はじめに

新生児における呼吸困難の原因の一つとして気道狭窄は重要である。後鼻孔閉鎖、舌根嚢胞、血管輪などの先天性奇形、声帯麻痺などの機能異常、炎症などがあげられる。気道の奇形は、炎症に比べて小児においては比較的稀な疾患であるが、生命的な点で緊急を要する。耳鼻咽喉科医にとって触れることの少ない症例とは言え無視することのできない分野である。

1981年10月16日に大阪府立母子保健総合医療センターが開設されてから、ほぼ5年を経過した1986年12月31日迄に、新生児及び乳幼児に重

点を置いた医療機関において、喘鳴あるいは呼吸困難を主訴として耳鼻咽喉科を受診した1才未満の症例について、新生児気道狭窄症例を整理し、その中でも興味ある先天性後鼻孔閉鎖症の2例について報告する。今回の呼吸困難及び喘鳴については軽度のもは除いて呼吸停止発作あるいはチアノーゼを生じるような重度のものを取り扱った。その症例数は表1のようになった。新患数のほぼ4%近くを毎年占めているようである。この中で喉頭および気管の先天奇形について、その処置を簡単にまとめると表2のようになる。食道気管瘻孔に関しては瘻孔閉

1) 福井医科大学耳鼻咽喉科学教室

2) 吹田市民病院耳鼻咽喉科

3) 大阪府立母子保健総合医療センター耳鼻咽喉科

鎖術は記載からはぶいたが小児外科にておこなっている。声帯麻痺に関しては両側麻痺を1例含むがすべて外科的な処置は施さずに経過を見ているが順調に発育してきている。

表1 症例数(1981. 10. 16-1986. 12. 31)

疾患名 初診名	1982	1983	1984	1985	1986
喘鳴	6	13	9	13	5
呼吸困難	2	3	2	3	3
喉頭無力症	2	2	3	8	7
気管気管支無力症		1	1		2
喉頭気管奇形	2	2	3	4	2
声帯麻痺	4	4	5	1	2
後鼻孔閉鎖症	1				1

先天性後鼻後閉鎖症例

症例1 [redacted] 女児 生後1日目

主訴 鼻呼吸困難

家族歴 特記すべきことなし

現病歴 1982年12月12日出生時体重 2560 g, APGAR 点数10/?, 吸引分娩にて出生。在胎週数は不明。開業産婦人科より外鼻奇形(図1)と呼吸困難を主訴として出生後約4時間で本センターに搬送入院となる。両鼻腔共に栄養カテーテルの挿入はできず左外側の鼻孔は鼻腔とは通じていない状態であった。鼻汁が多くそれが極少量の気泡を伴いながら出て来るが、はっきりした後鼻孔はファイバーにて認められず、鼻

表2 喉頭および気管奇形症例と治療

1982年	1	[redacted]	男	2カ月	異所性気管支	肺部分切除術
	2	[redacted]	男	1日目	喉頭狭窄症 小顎症 耳介奇形	気管切開術
1983年	3	[redacted]	男	2カ月	気管食道瘻孔, 気管軟化症, 血管による気管圧迫	大動脈固定術
	4	[redacted]	女	1カ月	気管狭窄症	経過観察
1984年	5	[redacted]	男	7カ月	喉頭狭窄症	喉頭形成術
	6	[redacted]	女	3カ月	気管食道瘻孔, 気管軟化症, 血管奇形に因る気管圧迫	大動脈固定術
1985年	7	[redacted]	男	3カ月	喉頭狭窄症, 小顎症, 小頭症, 唇口蓋裂	気管切開術
	8	[redacted]	女	4カ月	喉頭嚢腫	嚢腫切開術
	9	[redacted]	男	1カ月	気管食道瘻孔, 気管軟化症	経過観察
	10	[redacted]	男	3カ月	気管食道瘻孔, 気管軟化症	経過観察
	11	[redacted]	女	1日目	喉頭狭窄症	経過観察
1986年	12	[redacted]	女	1日目	喉頭狭窄症, 気管軟化症, 小耳症	喉頭形成術
	13	[redacted]	男	2カ月	Cryopharyngial Acarasia	経過観察

図1 症例1 外鼻奇形

腔造影にて造影剤が咽頭に流れ出ず鼻腔に貯溜したままの状態であった。CT撮影にて後鼻孔に一致した場所に厚い骨性と思われる隔壁を認めた。

後鼻孔閉鎖症と診断してチューブによる栄養摂取を行った。呼吸に関しては比較的うまく口呼吸を修得していった。生後3ケ日目より哺乳瓶による経口摂取を開始したが、70 ml を飲むのに約20分かかる状態ではあったが、時々休んでは口呼吸をしてまた飲むというようにうまく飲んでいくようであった。いちおう新生児期の危険な状態は脱したため2月10日体重3875gにて退院となった。

外来にて経過を追っていたが体重増加が良くない状態であった。その原因として後鼻孔閉鎖症による呼吸困難が案じられたが、経口摂取の様子を見てみるとその困難さのためと思われる。入院にて管理を行ったところ著明な体重の増加を認めた。保健婦やケースワーカーに入っ

てもらい、母親の児に対する様子を見てみると今一つ授乳に対する熱心さに欠けているように思われた。

母親の育児に対する不熱心さには、外鼻奇形が関係している面が強く感じられたため1983年5月30日、全身麻酔下にて外鼻整形術を施行した。その後体重も順調にのび大きな問題無く成長していった。後鼻孔閉鎖症に関しては1984年5月7日、経口蓋的に後鼻孔を形成した。後鼻孔縁に一致した骨性の閉鎖を認めた。鼻中隔後端を含めて閉鎖板を鋭匙や載除鉗子にて除去したが、大きな骨片として除去することはできなかった。閉鎖部を開放してネラトンカテーテルを挿入してその維持をはかった(図2)。術後10日目にカテーテルを抜去したが、その後後鼻孔は閉鎖することなく経過した。5才現在、知的発達、運動面の発達共に異常無く成長している。口蓋創部も治癒し開鼻声なども見られていない(図3)。

症例2 ■■■■■ 男児 生後1日目

主訴 呼吸困難

家族歴 母親染色体異常 46, XX, t(3;5)(q13.2;q13.3) 妊娠経過には異常なし

現病歴 1986年12月17日出生、在胎週数41週、出生時体重 2260 g. APGAR 点数 3/6 の状態に

図2 症例1 術中所見

図3 症例1 術後3年目口腔内所見

て開業の産婦人科にて出生、重症仮死、胎便吸引症候群にて3時間後に本センターに搬送される。小頭症、小顎症(図4)、右手猿線、肋骨不完全形成、頸椎形成異常、仙骨腰椎化、側脳室形成不全、脳梁欠損、前頭部未発達などの多発奇形が認められた。鼻腔栄養チューブが入らない為後鼻孔閉鎖症が疑われて耳鼻科への紹介受診となる。

耳鼻科的には耳介奇形、喉頭無力症、舌根沈下、そして後鼻孔閉鎖症がレントゲン鼻腔造影にて造影剤が咽頭に流れ落ちないことより確認された。染色体検査にて転座による異常を認めた。46, XX, t(3;5)(q13.2;q13.3)。出生後約1ヶ月気管内挿管にて呼吸管理を行い、その後酸素の使用は続けるも時々エアウェイを使用する程度にて過ぎていた。軽く口を開いて呼吸を行っていた(図5)。普段は両肺に空気は十分入っているが、強く泣き出すと空気の入りが悪くなり、自発呼吸が無くなりチアノーゼ増強し

て、蘇生術が必要になる状態であった。出生後2ヶ月半の時期に誤嚥性肺炎を生じる。その頃より呼吸停止が頻回に来るようになり時に心停止が生じるようになってきた。

呼吸障害に関しては、後鼻孔閉鎖症がその大きな原因とは考えにくい、ひとつの障害を取り除く目的で1987年3月16日に手術を行った。手術は全麻下に経鼻的に行った。前鼻孔より約3.5 cm から4 cm のところに厚さ約1 mm の骨性の閉鎖を両側に認めた。ノミにて閉鎖部を削開した。比較的容易に開放が可能であった。除去閉鎖板を図6に示した。開放後周囲を鋭匙にて十分剥離を行った後に、ゴム製ネラトンカテーテル6号を図4のごとくに入れ拡大をはかった。

カテーテルは4月9日まで挿入しておき、その後経口摂取ができないために後鼻孔拡大の目的も兼ねて鼻腔栄養チューブを左右の鼻腔に交互に挿入して使用した。後鼻孔はその後保たれてはいたが、強く泣いたりすると相変わらず呼吸困難が生じていた。ファイバーにて咽頭および喉頭を観察すると、落込んだ舌根と、咽頭後壁や側壁の無力症様の状態にて吸気時に咽頭が閉鎖して、喉頭まで十分に空気が届かない状態であった。泣くとこの症状は著明になった。喉頭蓋も軽い喉頭無力症様の状態であった。気管などに奇形や無力症などの所見がないことより、気管切開の適応かと思われたが、家族の賛成を得られないままに、その後も呼吸停止や心

図4 症例2 小頭症 小顎症

図5 症例2 口呼吸の状態

図6 症例2 除去閉鎖板

停止が頻回に来るようになって1987年7月23日に死亡した。

考 按

発生頻度については、鼻呼吸が行えず生後間もなく死亡してしまう症例も考えられ発生率として挙げることは難しい。比較的稀な疾患と言うことはできる。今までの報告をみると、水田¹⁾ は出生 7,000-8,000 に 1 人ぐらいと報告している。Ferguson²⁾ は 8,000 人に 1 人ぐらいと述べている。各報告者の自験例からの報告では、Stewart³⁾ が 20 年間 28,000 人の患者の内 6 人、Kazanjian⁴⁾ が 16 年間 62,000 人のうち 10 人とのべており、本邦では、松村⁵⁾ が 9 大 60 年間 39,058 人の患者の内 3 人と報告している。今回当センターでの 5 年間の調査の結果ではこの 5 年間で正常出生児 5,396 人、ハイリスク出生児 1,571 人、合計 6,967 人の中で 2 人という結果となった。やや多いのではないかとと思われる。

男女比については Osguthorpe⁶⁾ によると男：女が 2：1 とのことであるが、本邦での報告を見るとやや女性に多いと思われる。

原因については先天性と後天性で異なり、先天性では Osguthorpe⁶⁾ によると (1) 口咽頭膜 buccopharyngeal membrane が胎生 4 週を過ぎても遺残する、(2) 胎生 6 週から 7 週にかけて疎通する口鼻膜 bucconasal membrane が遺残する、(3) 口蓋骨の水平、垂直への発育過剰などが挙げられる。その他後鼻孔形成過程における周囲組織の先天性癒着が原因と Craig⁷⁾ は述べている。後天性のものに対する原因としては、梅毒、結核、外傷、ジフテリーなどが挙げられている。興味ある原因としてはアデノトミーの手術による外傷を挙げている者もある。今回の症例に関しては、症例 1 は原因と思われることは見当たらず、症例 2 では染色体異常の一症状としてのものと思われる。

閉鎖板の種類については、位置的な分類から Kayser³⁾ は (1) 鼻腔内後鼻孔閉鎖症 (2) 周辺性後鼻孔閉鎖症、それに外傷など後天性のものによく見られる (3) 鼻腔外後鼻孔閉鎖症に分類してい

る。閉鎖板の組織より、(A)骨性 (B)膜性 (C)軟骨性 (D)混合性に分けることが出来る。Osguthorpe⁶⁾ の報告では骨性 90% 膜性 10% とあるが、本邦の報告では骨性膜性にあまり差が無いと思われる。今回の症例では 2 症例ともかなり厚い骨性の閉鎖板で、位置的には後鼻孔に一致した場所に閉鎖を認めた。

本疾患は他の奇形と合併していることが多く、Evans⁸⁾ の報告では 65 例中 28 例 43% に奇形を認めた。その半数に当たる 14 例は血管輪などの大奇形を合併していた。その他柴田⁹⁾ の報告では 33 例中 15 例 53% に、藤野¹⁰⁾ の報告では 59 例中 19 例 32% に合併奇形を認め、その中では特定の疾患が多いということはないが、頭蓋や顔面の奇形が多いようである。今回の我々の症例では、第 1 症例が外鼻奇形と軽度のしょう立耳を合せ持ち、第 2 例では小顎症、小耳症、肋骨、頸椎、仙骨異常に脳梁欠損、前頭部未発達を伴った重度の精神および運動発達遅滞を認めた。

症状については一側性と両側性では非常に異なってくる。一側性の場合は一側性の鼻閉と鼻漏が主な症状で乳児期や小児期には鼻内異物や慢性副鼻腔炎と間違われることが多く、成人になってから発見されることも多い。両側性に関しては呼吸困難、チアノーゼ、哺乳困難がかなり重症にくる。生来口呼吸が可能な今回の第 1 症例のようなこともあるが、口呼吸のできないままに原因不明の新生児のうちに死亡している症例もあるのではないかとと思われる。一般に口呼吸の修得には 2-6 週間かかるといい、水田の例では 9 週間かかった。呼吸困難は泣くと楽になり授乳で悪化するのが特徴で、Hobolth¹¹⁾ はこのことを Cyclic Respiratory Distress と名づけている。その他呼吸困難の乳幼児の場合の症状として発育不良特に体重増加不良が挙げられるが、今回の第 1 症例でも体重増加不良に関してその原因が後鼻孔閉鎖症によるものではないかと言うことが初め非常に案じられた。

診断に関しては両側性の場合は比較的容易である。新生児科医がまずゾンデ、カテーテルが

入らないと言うことでこの疾患に疑いを持つようである。一旦疑いを持てば、鼻腔内への色素の注入、鼻腔造影などで閉鎖を確認することは難しくない。CT撮影では閉鎖板が骨性か膜性かということがかなり推測できると思われる。

治療法については一側性の場合は呼吸困難が強くなければ成長を待って手術にもってゆけるが、両側性の場合は、出生後かなり早い時期に手術が必要となることが多い。手術法としては、(1)経鼻法(2)経口蓋法(3)経上顎法などが挙げられる。一般には経口蓋法がよく行われるし、また成績も良好である。侵襲が少ないという点では経鼻法が良いと思われる。最近では手術に際して炭酸ガスレーザーの使用が取り上げられ成績が良いようである。いずれの手術法でも再発がこの手術の問題である。再発率について見ると、Carpenter¹²⁾の報告では8才以下の症例では54%に再発を認め、Freng¹³⁾は3カ月では再発は認めないが9カ月目位になると15例中4例に狭窄を認めたと報告している。水田¹⁾は3年から4年の観察で3分の1程度に狭窄を認めたと述べている。再発に関して各報告者が問題としているのは術後鼻腔内から後鼻孔に留置するチューブの種類と留置期間である。種類に関してはポリエチレンチューブが良いという意見が多い。留置期間に関しては、Owen¹⁴⁾¹⁵⁾、McGovern¹⁶⁾、Carpenter¹²⁾らが3-4週間という期間を挙げ、Osguthorp⁶⁾は少なくとも6週間必要で再発の場合は12週間を要すると述べている。Winther¹⁷⁾も12週間の留置が必要としている。しかし長期間留置しておくことは、子供の場合管理上困難なことが多いようである。今回の症例ではチューブはゴム製ネラトンカテーテルを使用した。留置期間に関しては第1例目は10日間、第2例目は24日間でポリエチレン製の鼻腔栄養チューブを死亡する迄挿入していた。

再発に関して、その他術後度々ゾンデにて拡大をはかる、ステロイドの点鼻を行うなどの処置が必要という意見もある。再発予防を考えた手術については、広戸¹⁸⁾は鼻中隔後端を十分除

去することと述べ、Owen¹⁴⁾¹⁵⁾らは術後創面を粘膜弁にて覆う手技を述べている。

ま と め

1981年10月16日より1986年12月31日の約5年間に、新生児乳児を主な対象患者としている大阪府立母子保健総合医療センターでの呼吸障害疾患の概略を示し、その中で後鼻孔閉鎖症の2症例を報告した。2症例共に骨性閉鎖、両側性の閉鎖で、位置は後鼻孔に一致していた。2症例ともに他の合併奇形を伴い、1症例は染色体異常であった。1症例は1才になってから経口蓋的に、もう1症例は生後約3カ月で経鼻的に手術を行った。手術法、症状などに文献的考察を加えて報告した。

参考文献

- 1) 水田邦博, 他: 先天性後鼻孔閉鎖の4例. 耳喉 58: 193~198, 1986.
- 2) Ferguson C F: Congenital choanal atresia. Pediatric otolaryngology 2: 1002~1012, 1972.
- 3) Stewart J P: Congenital atresia of the posterior nares. Arch Otolaryng 13: 570~583, 1931.
- 4) Kazanjian V H: The treatment of congenital atresia of the choanae. Ann Otol 51: 704~711, 1942.
- 5) 松村裕二郎, 他: 先天性後鼻孔閉鎖症の一例. 耳鼻 12: 227~235, 1966.
- 6) Osguthorpe JD, et al: The surgical approach to bilateral choanal atresia. Arch Otolaryngol 108: 366~369, 1982.
- 7) Craig DH, et al: Posterior choanal atresia with a report of ten cases. J Laryngol Otol 73: 603~611, 1959.
- 8) Evans J N G: Choanal atresia. J Laryngol Otol 56: 903~929, 1971.
- 9) 柴田象太郎, 他: 先天性後鼻孔閉鎖症の1例ならびに本邦における本疾患の統計的観察. 耳鼻臨床 60: 209~217, 1967.
- 10) 藤野明久, 他: 先天性両側性後鼻孔閉鎖症の2例. 耳喉 54: 261~265, 1982.
- 11) Hobolth H, et al: Congenital choanal atresia. Acta Paediat Scandi 56: 268~294, 1967.

- 12) Carpenter RJ, et al : Correction of congenital choanal atresia in children and adults. Laryngoscope 87 : 1304~1311, 1977.
- 13) Freg A : Surgical treatment of congenital choanal atresia. Ann Otol Rhinol Laryngol 87 : 346~350, 1978.
- 14) Owens H : Observation in treating seven cases of choanal atresia by the transpalatine approach. Laryngoscope 61 : 304~319, 1951.
- 15) Owens H : Observation in treating twenty-five cases of choanal atresia by the transpalatine approach. Laryngoscope 75 : 84~104, 1965.
- 16) McGovern F H : Bilateral choanal atresia in newborn : a new method of medical management. Laryngoscope 71 : 480~483, 1961.
- 17) Winther LK : Congenital choanal atresia. Arch Otolaryngol 104 : 72~78, 1978.
- 18) 広戸幾一郎, 他 : 後鼻孔閉鎖症とその手術的療法. 耳鼻臨床 51 : 227~230, 1958.
- 19) 犬山征夫, 他 : 先天性後鼻孔閉鎖症の1例. 耳喉 45 : 61~66, 1973.
- 20) 定永恭明, 他 : 先天性後鼻孔閉鎖症の3症例. 耳鼻 32 : 223~227, 1986.
- 21) 塩田浩平 : ヒト胚芽における顔面の形成とその異常. 耳展 30 : 79~84, 1987.
- 22) 山登淳伍 : 気管気管支の先天異常. 日本気管食道学会会報 38 : 471~478, 1987.

(別冊請求先 : 富永八千代
〒910-11 福井県吉田郡松岡町下合月23
福井医科大学耳鼻咽喉科学教室)