小児両側骨性前鼻孔閉鎖症の一例

藤田保健衛生大学医学部耳鼻咽喉科学教室

大 山 俊 廣 内 藤 健 晴 岩 田 重 信
岩 田 義 弘 小 森 真 由 美 高 須 昭 彦

A CASE REPORT OF BILATERAL ANTERIOR NASAL BONY ATRESIA

Toshihiro Ohyama, Kensei Naito, Shigenobu Iwata
Yoshihiro Iwata, Mayumi Komori and Akihiko Takasu

Department of Otolaryngology, Fujita Health University, School of Medicine

Anterior nasal atresia is a relatively rare condition that may cause airway obstruction. An 8-week-old newborn male with bilateral anterior nasal bony atresia was treated surgically via a sublabial approach. The stenotic bony apertures were widened using a surgical drill and tracheal tubes (I.D.3.0mm) were placed in each nasal cavity for 4 weeks.

Three years after the operation, no recurrence was found. Fifty cases of anterior nasal atresia, including our case, have been reported in Japan. Only one case of bony stenosis was reported in 1938, and we believe that our patient is the second reported case of anterior nasal bony atresia in Japan.

Key words : newborn, nasal obstruction, anterior nasal atresia, nasal bony atresia

1. 緒 言

前鼻孔閉鎖症は、本邦においては1901年¹⁾に佐藤が報告して以来、現在までに49例の報告を見るのみであり²⁾、先天性または後天性に認められる稀な疾患である。さらに骨性閉鎖の場合、その報告は現在まで神尾(1938)³⁾の1例を見るにすぎない。今回我々は、両側骨性前鼻孔閉鎖症の新生児に対し外科的治療を施行し、術後良好な経過を得られた症例を経験したので文献的考察を加え報告する。

2. 症 例

【症 例】G. S. 男児

【主 訴】呼吸困難

【家族歴】特記すべき事項なし。

【現病歴】平成6年6月4日(在胎35週3日)前早期破水の後、自然分娩にて出生。低出生体重児(出生体重

2114g)および新生児仮死にてNICU管理となる。呼吸困難が認められ、小児科医により気管支拡張剤などの投薬加療されたが、症状の改善をみなかった。また哺乳力低下のため経鼻的にN-Gチューブの挿入を行うも、非常に困難を伴って留置された。その時点で前鼻孔の狭窄が疑われたため、CTを施行したところ前鼻孔の骨性閉鎖(不完全閉鎖)を認め当科に併診依頼があった。

【全身所見】出生体重2114g(低出生体重児)、頭位31.5cm、身長46cmで、胸腹部四肢に異常なく、他の合併奇形は認めなかった。

【検査所見】血液、尿検査、胸部レントゲン写真、心電図にて異常は認めず、TPHAは陰性、母胎内感染あるいは染色体異常は認められなかった。

【局所所見】前鼻鏡所見で、両側の前鼻孔は極めて狭小化しており、特に右鼻腔は#5の経鼻栄養チューブがやっと通過する程度の大きさであった(図1)。また両鼻孔とも黄色粘膿性鼻汁を認め、細菌学的検査の結果MRSAが

検出され抗生剤OFLXの点鼻局所投与を行った。3D-CT上は両側前鼻孔（とくに右前鼻孔の狭小化が著しい）の骨性の不完全閉鎖が認められ、両側骨性前鼻孔閉鎖症と診断した。

【経過】症例はNICU管理下で成長を待ち保存的に前鼻孔の開大を期待したが、無呼吸発作の頻発と陥没呼吸を認め、投薬によっても呼吸困難は改善せず、早期の外科的治療が必要との小児科医による判断によって、平成6年8月5日全身麻酔下にて両前鼻孔開大術を施行した。Sublabial excision approachにて狭小化した前鼻孔骨を

露出し、軟部組織を骨面より鼻腔内側に向かって充分剥離した後、前鼻孔骨をバーにて内径3mmのポーテックスチューブが容易に挿入できる程度の大きさに開大した（図2）。同サイズのポーテックスチューブを両側鼻腔内に挿入し術後の再狭窄防止のため約1カ月間留置した。MRSAによる術後感染も併発せず前鼻孔の開大により呼吸状態もほぼ正常に回復し哺乳も良好となり、平成6年9月9日退院した。退院時の体重は4100gであった。その後も外来にて3年以上経過観察を続けているが全身の発育も順調で、現在まで鼻腔内の再狭窄も認めず（図3）、3D-CTでも前鼻孔の開大は充分で良好な経過が得られている（図4）。

図1 術前の鼻腔所見
哺乳力低下のため右鼻腔に#5の経鼻栄養チューブが留置されている。挿入は困難であった。

図2 術中所見
内径3mmのポーテックスチューブが容易に挿入できる程度の大きさに開大。

図3 術後の鼻腔ファイバー所見（退院2年6カ月後）
左に右鼻腔内所見，右に左鼻腔内所見を示す。

図4 術前後の3D-CT像（左：術前，右：術後）

左：両側前鼻孔の骨性の不完全閉鎖を認めた。

右：術前にみられた前鼻孔周囲の骨性隆起，閉鎖部分は術後十分に開大されている。

3. 考 察

新生児において出生直後より鼻閉，呼吸困難，哺乳障害をきたす疾患としては，後鼻孔および前鼻孔の狭窄，閉鎖に伴うものや固有鼻腔全体の横幅が狭小化している先天性狭鼻症⁴⁾等があげられる。このうち前鼻孔閉鎖症は，膜性及び骨性に前鼻孔の閉鎖をきたす比較的稀な疾患であり，前鼻孔が完全に閉鎖した完全閉鎖型と一部に小孔の残存を伴った不完全閉鎖型がある⁵⁾。本邦における本疾患の第1例は1901年佐藤¹⁾により報告され，その後現在まで高山⁶⁾が報告した戦傷による39例（鼻前庭部24例，鼻閥部15例）を除外すると，自験例を含めて50例の報告がある²⁾。本症の成因は先天性及び後天性とに分けられ，本邦報告例では原因記載のない3例を除くと後天性が39例(78%)と殆どを占め，先天性は8例(16%)で，その内半数は先天性梅毒に随伴したものだった。後天性の39例の内訳は外傷性(熱傷含む)18例，痘瘡9例，湿疹4例，梅毒3例，術後性2例，その他3例であり，本邦においては外傷や感染症などに続発した報告例が多かった。自験例は，遺伝子異常，母胎内感染を伴わず，CT上で前鼻孔の不完全な骨性閉鎖のみを認めた(いわゆる先天性狭鼻症とは異なり固有鼻腔全体の狭小化を認めない)先天性の前鼻孔骨性閉鎖症であったが，本邦報告50例のうち48例までが膜様及び瘢痕性閉鎖であり，骨性閉鎖に関しては1938年神尾³⁾が報告した一部骨性・一部膜様の先天性梅毒に伴う1例に次いで，自験例は本邦

第2例目の極めて珍しい症例であった。欧米においても本症は比較的稀とされているが，小児(新生児)における前鼻孔閉鎖症の多くは先天性で骨性閉鎖であるという報告もある⁷⁾。本症は前鼻孔が完全に閉鎖するかもしれない小孔を有するのみであるため，多くは前鼻鏡所見で容易に診断が付く。本疾患の症状は前鼻孔の閉鎖に伴う鼻閉及び呼吸困難であり，特に口呼吸が不得意な新生児においては呼吸困難が強く，チアノーゼや哺乳力低下なども重要な所見となる。前述の如く本邦では後天性のものが多く，外傷や感染などの既往も診断上参考になる。しかし，骨性閉鎖の有無についてはCT，特に3D-CTの施行が有用である。自験例においても呼吸困難を主訴とし，経鼻栄養チューブの挿入が困難なため前鼻孔閉鎖が疑われ，骨性閉鎖症の診断はCT及び3D-CTの所見で行った。新生児における本症の治療については，まず保存的にエアウェイもしくはMcGovern nipple⁸⁾などの装具を留置し，患児の成長を待ち前鼻孔の自然開大を期待するが，多くは外科的治療が必要となる。しかし日本人は欧米人に比し外鼻孔が狭く小さいため⁹⁾，その形成手術は困難なことが多い。閉鎖部への外科的アプローチは経鼻的に到達する方法と歯齦部より到達する方法とがあり，前者は主に成人に対して，後者は主に小児に対して行われる。Brownら⁸⁾によれば，新生児の前鼻孔閉鎖症に対する適切な手術時期は，患者の状態が許せば体重が10pounds(約4.5kg)以上，生後10週以降，ヘモグロビン10g/dl以上になってからが望ましいとしているが，臨

床的に必要があればそれ以前であっても施行しなければならないとしている。自験例では体重3.2kg, 生後8週とBrownら⁸⁾の適応時期に達していなかったが, 呼吸困難および無呼吸に対して保存加療の限界に達しており, このままでは生命予後に関わるとの小児科医の判断のもと手術に踏み切った。症例は口蓋や前方切歯部分に奇形や変形を認めなかったが, 手術に際しては永久歯原基を損傷しない範囲で可及的に開大させるよう注意を払った。また本症は術後容易に再狭窄を来しやすく, その防止のため鼻内にシリコンチューブなどのステントを留置し, 更にステロイドの内服・局所投与を併用するのが一般的である。我々も, 新生児が十分に鼻呼吸できると思われる広さが確保できる内腔3mmのチューブを約一カ月間留置し, 再発防止に努めたが, 新生児であるためステロイドの使用は避けた。内藤ら²⁾の統計によれば術後再発率は42%であり, 本症の術後の経過観察は長期に渡り慎重に行わなければならない。自験例も術後3年以上が経過し, 現在のところ再狭窄を認めてはいないが, 歯牙および上顎洞発育の問題も含めて今後さらに観察を継続する必要があると思われる。

4. 結 語

骨性前鼻孔閉鎖症（不完全閉鎖型）の新生児に対し外科的治療を施行し, 術後良好な経過を得られた症例を経験したので報告した。本邦における前鼻孔閉鎖症の多くは膜性で, 骨性前鼻孔閉鎖症としては1938年神尾³⁾が報告した一部骨性, 一部膜様の前鼻孔閉鎖症例以来第2例目であった。

本論文の要旨は, 第34回日本鼻科学会総会(平成7年10月19日～20日, 札幌)において口演した。

参 考 文 献

- 1) 佐藤敏夫：前鼻孔癒着ノ一例. 大日耳鼻 7：455-462, 1901
- 2) 内藤健晴, 三輪正人, 岩田重信, 他：前鼻孔閉鎖治験例. 耳鼻臨床 84：1715-1722, 1991
- 3) 神尾友彦：両側前鼻孔閉鎖症. 大日耳鼻 44：1485-1486, 1938
- 4) 古賀慶次郎, 川城信子, 土橋信明, 他：先天性狭鼻症 新しい疾患概念とその症例. 日耳鼻 96：1869-1877, 1993
- 5) 石神 寛：前鼻孔閉鎖症ニ就イテ. 愛知医学 42：301-308, 1935
- 6) 高山七百珠：戦傷による鼻内癒着症の臨床的観察. 大日耳鼻 49：178-190, 1942
- 7) Peer LA：Atresia of the anterior nares. Otolaryngology vol III, Chapter 4, Harper & Row Publishers, 1972, pp 13-15
- 8) Brown OE, Myer CM, Manning SC：Congenital nasal pyriform aperture stenosis. Laryngoscope 99：86-91, 1989.
- 9) Ohki M, Naito K, Cole P：Dimensions and resistances of the human nose. Racial differences. Laryngoscope 101：276-278, 1991

(1998年8月27日受稿, 1998年11月6日受理)
別刷請求先 〒470-1101

愛知県豊明市杣掛町田楽ヶ窪 1-98
藤田保健衛生大学医学部耳鼻咽喉科学教室 大山 俊廣