小児喉頭麻痺の臨床

久 育 男¹⁾・豊 田 健 司²⁾・只 木 信 尚³⁾・宇 野 敏 行³⁾
村 上 泰³⁾

Laryngeal Paralysis in Children

Yasuo Hisa¹⁾, Kenji Toyoda²⁾, Nobuhisa Tadaki³⁾,
Toshiyuki Uno³⁾ and Yasushi Murakami³⁾

Fourteen children were diagnosed as having unilateral or bilateral laryngeal paralysis at the Department of Otolaryngology, Kyoto Prefectural University of Medicine between 1985 and 1991. The ratio of bilateral paralysis was high compared to adult cases. Most of the congenital paralyzes were idiopathic, whereas the causes of all acquired paralyzes were known. The congenital idiopathic paralyzes generally recovered suggesting that birth trauma may be involved in these cases. Management of the respiration was important since stridor besides hoarseness was found even in many of the unilateral paralyzes. Tracheostomy was necessary in 3 of 4 bilateral paralyzes while endotracheal intubation was necessary in the other one as well as in 2 unilateral paralyzes.

Key words : 喉頭麻痺, 小児

はじめに

小児の喉頭麻痺は身体的および精神的発達に影響するとともに、時に致命的になるにもかかわらず、その診断、治療、予後を含めた報告は少ない。しかし、周産期における呼吸管理の発展に伴う本疾患患者の救命率の向上と細径 flexible fibroscope の普及に伴う診断の容易化によって、本疾患の存在とともにその診断の重要性が認識され、本邦においてもいくつかの報告がなされるようになってきた¹⁻³⁾。Holinger ら⁴⁾は先天性喉頭麻痺は先天性喉頭疾患の10%を占め、喉頭軟弱症について多いと報告している。本稿では我々が経験した小児喉頭麻痺症例について検討し、その診断と治療上の問題点について報告する。

対 象

検討の対象は1985年から1991年の7年間に京都府立医科大学付属病院耳鼻咽喉科において経験した14例の小児喉頭麻痺症例である(表1)。なお、生後1か月以内に発症した症例1~8は先天性症例として取り扱った。

結 果

1. 性差

全体の性差は、男 : 女 = 3 : 11であった。先天性症例に

限れば、男 : 女 = 2 : 6であった。

2. 麻痺側

麻痺側では、両側が4例、左側9例、右側1例であった。先天性症例に限れば、両側3例、左側4例、右側1例であった。

3. 原因

両側性麻痺の3例は先天性で、そのうち1例は男児とその母親の家族性発症であり、遺伝性麻痺が疑われた。この例では、母親は男児の診察時にその軽度の音声障害と喘鳴に気づかれ初めて診断されたものだが、症状は幼少時から存在したという。他の2例は原因と考えられるものは認められず、妊娠分娩中にも異常を認めなかった。残る両側性麻痺の1例は脳腫瘍(髄膜腫)術後症例であった。片側性麻痺では先天性のものが5例あった。そのうち1例に喉頭蓋の同側欠損を認め、もう1例は心室中隔欠損を有していた。残る3例には明らかな原因と考えられるものは認められず、妊娠分娩ともに異常なかった。後天性麻痺では心疾患術後の合併症が4例、急性心筋炎の合併症が1例とすべて心疾患に起因するものであった。

4. 先天性麻痺における合併症

前述のように、片側性麻痺の1例に喉頭蓋の同側欠損を認めたが、声帯は運動障害以外、正常の所見を呈していた。また、心室中隔欠損を有するものが1例あった。

1) 京都第一赤十字病院耳鼻咽喉科

2) 山科愛生会病院耳鼻咽喉科

3) 京都府立医科大学耳鼻咽喉科教室

1) Department of Otolaryngology, Kyoto First Red Cross Hospital

2) Department of Otolaryngology, Yamashina Aiseikai Hospital

3) Department of Otolaryngology, Kyoto Prefectural University of Medicine

表 1 小児喉頭麻痺症例

症例	性	発症年齢	麻痺側	嗄声	喘鳴	哺乳困難	原因	合併疾患等	気道確保	経過
1	男	1日	両	—	+	+	特発性		挿管→気管切開	生後 6月：右側改善傾向 生後1年4月：両側回復確認
2	女	1日	両	+	+	+	特発性	左顔面神経麻痺 四肢麻痺	挿管	生後 6月：右側改善傾向 生後1年2月：両側回復確認
3	男	2週	両	—	+	—	特発性	母親：両側麻痺	気管切開	回復（—）
4	女	5日	右	+	+	—	特発性			不明
5	女	2週	左	+	+	—	特発性			生後10月：回復確認
6	女	1週	左	+	—	—	特発性			生後 5月：回復確認
7	女	1日	左	+	+	+	輪状披裂 関節異常？	喉頭蓋 一部欠損	挿管	回復（—）
8	女	3週	左	+	+	—	VSD	VSD		生後 7月：回復確認
9	女	11月	左	+	+	—	急性心筋炎		挿管	初診 1月後：回復確認
10	女	6月	左	—	+	—	PDA 術後			不明
11	男	6月	左	+	+	—	VSD 術後			不明
12	女	1才	左	+	—	—	TGA 術後			術後 7月：回復確認
13	女	2才	左	+	—	—	PDA 術後			回復（—）
14	女	9月	両	—	+	+	脳腫瘍術後		挿管→気管切開	術後 2月：右側回復確認 術後 8月：両側回復確認

他に先天性両側性麻痺の1例に左末梢性顔面神経麻痺の合併を認めた。本症例では、喉頭麻痺は回復したが顔面神経麻痺は4才の現在残存している。

5. 発症時期

先天性麻痺では、両側性麻痺は1日から2週間、片側性麻痺では5日から3週間の間に発症した。一方、後天性麻痺の発症時期は6か月から2才であった。

6. 症状

音声障害の内容は、泣き声が弱い、嗄声といった訴えで、両側性麻痺の25%、片側性麻痺の90%に認めた。喘鳴、呼吸困難は両側性麻痺では必発で、片側性麻痺でも70%に喘鳴を認めた。両側性麻痺の3例と片側性麻痺の1例に哺乳、嚥下困難があり、経管栄養を必要とした。誤嚥は2例に認め、両者ともに肺炎を併発した。

7. 気道確保を要した症例

麻痺そのものに対する積極的な治療を行ったものは現在までのところないが、気道確保を要したものは6例であった。両側性麻痺の4例はすべて気道確保を要し、3例に気管切開術を行った。片側性麻痺で気道確保を要したものは2例でいずれも気管内挿管を行った。

8. 転帰

先天性両側性麻痺のうち1例は生後6か月で右側、1才2か月で左側が、もう1例でも生後6か月で右側が、1才4か月で左側が回復した。しかし、家族性発症例では6才の現在も両側正中位固定の状態である。先天性片側性麻痺5例のうち、1例の経過は不明であるが、心室中隔欠損を伴ったものは生後7か月時に回復した。喉頭蓋欠損例は5才の現在回復していないが、音声障害はない。残る2例は生後10か月以内に回復した。

後天性麻痺では、脳腫瘍術後の両側性麻痺は術後2か月で右側が、8か月で左側が回復したが、原疾患のため不幸な転帰をとった。片側性麻痺では、大血管転位術後と急性心筋炎症例の2例は回復したが、PDA術後の1例は回復せず、PDA術後とVSD術後の2例は不明である。

考 察

我々の症例では圧倒的に女児が多かったが、男児に多いという報告⁵⁾もある。しかし、Holingerら⁴⁾の149例の報告における性差は男：女＝80：69と特に差を認めていない。我国における石橋の報告¹⁾ではやや女児に多いとする一方、川城ら²⁾の報告ではやや男児に多い。これらのことから、特に本症における性差はないと考えるのが妥当と思われる。

両側性麻痺と片側性麻痺のどちらが多いかは過去の報告によって異なる。しかし、いずれにせよ成人例と比較して小児例では両側性麻痺が多いのが特徴的である。本結果でも約30%が両側性麻痺であった。この理由としては次のようなことが考えられる。まず成人例に比し、先天性麻痺が多いということである。先天性麻痺では、遺伝性のものを含め延髄を中心とする中枢性麻痺の可能性が多く⁶⁻⁸⁾、両側性に障害を来しやすいと考えられる。また、先天性麻痺の中には後述するように分娩時損傷によるものが含まれている可能性が高く、このような場合にも両側性に障害され易いのではないだろうか。また、後天性麻痺の場合も脊髄髄膜瘤や水頭症に付随して起こってくるものも多く³⁾、このような場合も両側性に傷害される可能性が高いと考えられる⁹⁾。

我々の結果では、後天性麻痺のすべての原因が明らかであった。Holingerら⁴⁾は149例の小児両側性麻痺を先天性

82例、後天性59例、不明8例と分類したうえで、その原因について言及している。その後天性麻痺59例では、やはりすべてその原因が明らかとなっている。また、Emery and Fearon¹⁰⁾も同様に71例の小児喉頭麻痺を先天性19例、後天性52例に分類したうえで、後天性52例のうち88%の46例の原因が明らかで、特発性麻痺と診断したものは6例の12%であったと報告している。これらは成人例の診断において常に問題となる特発性麻痺が小児の後天性麻痺では少ない可能性を示唆し、興味深い。

一方先天性麻痺では、Holinger ら⁴⁾は82例中の39例(48%)が原因不明、Emery and Fearon¹⁰⁾も19例中の10例(53%)が特発性麻痺であったとし、その比率の高いことを報告している。今回の結果でも先天性麻痺8例のうち、原因が推定できるものは3例であった。その1例である男児と母親の家族発症例は両者共に麻痺の回復は見られず、遺伝性による何らかの喉頭の運動神経系異常の存在が疑われる。このような両側性麻痺の家族発症例に関する国内での報告はないが、国外では以下のように散見される。Plott⁶⁾は4人の男兄弟の発症例(性染色体遺伝、疑核の形成不全と推定)、Watters and Fitch¹¹⁾は、著明な心身発達異常を伴った男児とその母親の2人の従兄弟の発症例(性染色体劣性あるいは常染色体優性遺伝、広範な中枢神経系異常と推定)、Gacek⁷⁾は父親と2人の息子の発症例(性染色体遺伝、疑核の異常と推定)、Grundfast and Milmo⁸⁾は父親と息子と娘の3人の発症例(常染色体優性遺伝、息子と娘は14か月以内に回復し、脳幹における神経系の発達遅延と推定)、Tucker¹²⁾は父親と娘の発症例(遺伝形式、障害部位については記述なし)をそれぞれ報告している。また、Cohen¹³⁾は先天性多発性関節拘縮症による姉と弟の先天性両側性麻痺の家族発症例を報告している。これは神経系の異常による麻痺ではなく、輪状披裂関節の拘縮による声帯の運動障害と考えられる。一方、家族性発症ではないが、染色体異常を伴う喉頭麻痺の報告例もある^{2, 4, 10)}。

残る先天性両側性麻痺の2例はともに麻痺が回復するとともに、その回復過程が類似している。Holinger ら⁴⁾も他の奇形を伴わない先天性両側性麻痺39例の大多数は数か月以内に改善したと述べている。また今回検討した先天性片側性麻痺の3例も早期に回復している。先天性特発性麻痺の経過はこのように良いものが多いことから、小河原ら³⁾は一時的な分娩外傷が含まれている可能性があるとして述べているが、同感である。先天性片側性麻痺例で回復しなかった1例は喉頭蓋の同側欠損を伴っていた。この症例では、肉眼的には声帯の異常を認めなかったが、前述のCohen¹³⁾の例のように輪状披裂関節の異常による物理的な運動障害である可能性が否定できない。原因の究明にあたってはこのような神経麻痺ではない症例の存在を念頭に置くことが大切であると思われる。

Holinger ら⁴⁾は82例の先天性両側性麻痺のうち、52%の43例に何らかの他の先天性奇形を伴っていたとしている。

その主なものは神経系奇形で、ついで喉頭奇形、心奇形と続く。Cohen ら¹⁴⁾はこれら以外に、肺、食道の奇形をあげている。ただこれらの多くは喉頭麻痺の原因となりうるものであり、前述の我々の喉頭蓋欠損例や心室中隔欠損例のように合併症ではなく、原因である可能性も含まれる。このように本疾患は種々の合併症を伴うことがあり、本疾患の診断にあたっては原因疾患の追求のみならず他の奇形の合併の有無を検索する必要がある。

喘鳴が両側麻痺の主症状であることは言うまでもないが、片側性麻痺の70%にも認められたことは興味深い。小河原ら³⁾はこの機序として、新生児期、乳児期では喉頭が狭いうえに片側性麻痺でさらに狭くなること、また喉頭軟骨が軟らかく吸気時に披裂部、喉頭蓋が声門に吸い込まれさらに喉頭腔を狭くするためであると述べている。

嚥下障害は両側性麻痺4例のうち3例に認めた。これらは上喉頭神経麻痺の合併による可能性⁴⁾も否定できないが、我々は脳腫瘍術後の症例は混合性麻痺によるため、残る2例は呼吸障害が強く、呼吸と嚥下のリズムがうまく協調できないため¹⁾と考えた。いずれにせよ、これらの症例では嚥下性肺炎の防止に注意する必要がある。

前述のように小児の喉頭麻痺では呼吸障害を伴うことが多く、気道確保が必要となる場合が多い。Cohen ら¹⁴⁾チアノーゼを生じてからではなく、そうなる前に何らかの気道確保を施すべきであると述べている。彼らは両側性麻痺の73%(平均年齢:生後34日)に気管切開を行ったが、片側性麻痺で気管切開を要したものはなかったとしている。我々の症例でも気管切開を要したものはすべて両側性麻痺であった。両側性麻痺の伴う呼吸困難に対しては積極的に気管切開を選択すべきであると考えている。ただ、例外はArnold-Chiari 奇形に合併する脊髄髄膜瘤の場合で、これはシャント手術により麻痺が回復する可能性があるからである¹⁴⁾。

小児喉頭麻痺自体に対する外科的治療を行った報告は少ない。Cohen¹³⁾は1973年に11例の小児両側性麻痺に外切開による披裂軟骨切除術を行い、良好な結果を得たと報告した。一方、Narcy ら¹⁵⁾は219例の小児喉頭麻痺の22例に外科的治療を行った結果を報告している。両側性麻痺に対する手術例は16例で、披裂軟骨切除術を初期の2例に行ったが結果が思わしくなかったため、その後の14例には披裂軟骨固定術を選択し、良好な結果を得たことから、披裂軟骨固定術を推奨している。

手術時期については、Cohen¹³⁾は発症後少なくとも2-3年経過したもので、就学直前が良いのではとしている。彼は後年の報告でも、小児喉頭麻痺は発症から数年経過した後回復してくるものもあり、積極的外科治療を選択するよりもまず経過観察にゆだねることが大切であると述べている¹⁴⁾。Gentile ら⁵⁾もこの意見に賛成しているし、Emery and Fearon¹⁰⁾も小児喉頭麻痺の自然回復と代償を考慮し、外科的治療を急ぐべきではないとしている。一方これに対して、Narcy ら¹⁵⁾は早期の気管孔閉鎖を期し、

発症から10か月以内に外科治療を選択すべきだとしている。実際、彼らの両側性麻痺手術症例の手術時年齢は16例のうち11例が3才以下である。しかし、明らかにこれは少数意見であるし、3才以下の小児の喉頭麻痺に積極的に外科的治療を行うには多くの施設では躊躇するものがあると考えられる。我々の14例でも麻痺が回復せず気管切開による呼吸管理を余儀なくされているのは1例であり、Cohen¹³⁾が言うようにまず経過観察に委ねるべきではないかと考える。ただこの症例では、学童期に至った現在、そろそろ外科的治療を考慮すべき時期であると考えている。

ま と め

1985年から1991年の7年間に京都府立医科大学付属病院耳鼻咽喉科において経験した14例の小児喉頭麻痺症例について検討した。成人例に比し、両側性麻痺が多いのが特徴的であった。原因に関しては、後天性麻痺ではすべて明らかであったが、先天性麻痺の多くは特発性麻痺であった。これらの多くは予後が良く、分娩外傷が含まれる可能性を示唆した。症状では音声障害以外に喘鳴を認めたものが多く、呼吸困難のため両側性麻痺の4例ではすべて気道確保を行い、片側性麻痺でも2例で気管挿管による呼吸管理を必要とした。

本論文の要旨は第5回日本喉頭科学会総会（徳島市）において口演した。

参 考 文 献

- 1) 石橋 康：小児の反回神経麻痺。日気食会報 31：79～85, 1980.
- 2) 川城信子ほか：小児の声帯麻痺。日気食会報 37：9～18, 1986.
- 3) 小河原 昇, 石橋 康：小児の喉頭麻痺。喉頭麻痺基礎と臨床, (廣瀬 肇, 石井英男編), 205～212, 文光堂, 東京, 1992.
- 4) Holinger LD et al : Etiology of bilateral abductor vocal cord paralysis. A review of 389 cases. Ann Otol Rhinol Laryngol 85 : 428～436, 1976.
- 5) Gentile RD et al : Vocal cord paralysis in children 1 year of age and younger. Ann Otol Rhinol Laryngol 95 : 622～625, 1986.
- 6) Plott D : Congenital laryngeal-abductor paralysis due to nucleus ambiguus dysgenesis in three brothers. N Engl J Med 27 : 593～597, 1964.
- 7) Gacek RR : Hereditary abductor vocal cord paralysis. Ann Otol Rhinol Laryngol 85 : 90～93, 1976.
- 8) Grundfast KM, Milmoie G : Congenital hereditary bilateral abductor vocal cord paralysis. Ann Otol Rhinol Laryngol 91 : 564～566, 1982.
- 9) Bluestone CD et al : Airway obstruction due to vocal cord paralysis in infants with hydrocephalus and meningomyelocele. Ann Otol Rhinol Laryngol 81 : 778～783, 1972.
- 10) Emery PJ, Fearon B : Vocal cord palsy in pediatric practice: A review of 71 cases. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 8 : 147～154, 1984.
- 11) Watters GV, Fitch N : Familial laryngeal abductor paralysis and psychomotor retardation. Clin Genet 4 : 429～433, 1973.
- 12) Tucker HM : Congenital bilateral recurrent laryngeal nerve paralysis and ptosis. A new syndrome? Laryngoscope 93 : 1405～1407, 1983.
- 13) Cohen SR : Arytenoidectomy in children. Laryngoscope 83 : 1293～1299, 1973.
- 14) Cohen SR et al : Laryngeal paralysis in children. A long-term retrospective study. Ann Otol Rhinol Laryngol 91 : 417～424, 1982.
- 15) Narcy P et al : Surgical treatment for laryngeal paralysis in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol 99 : 124～128, 1990.

別刷請求先 〒605 京都市東山区本町15丁目749番地
京都第一赤十字病院耳鼻咽喉科 久 育男