

症 例

間質性肺炎の発症を契機に診断された先天性気管狭窄症の成人例

横村 光司^{1,2)} 千田 金吾²⁾ 須田 隆文²⁾ 黒石 重城²⁾
 宮崎 洋生²⁾ 水嶋 久乃²⁾ 榎本 紀之²⁾ 藤澤 朋幸²⁾
 三輪 清一²⁾ 中野 秀樹²⁾ 鈴木研一郎²⁾ 佐藤 潤²⁾

要旨：症例は42歳女性。生来健康であり、例年の胸部検診でも異常を指摘されたことは無かった。今回、平成16年6月に突然の右胸痛があり、右自然気胸と両下肺の網状影を指摘された。気胸は安静のみで改善し、胸部異常影は皮膚筋炎に伴う間質性肺炎と診断されたが、同時に胸部単純X線及びCTにて気管狭窄が指摘された。気管支鏡検査で、声門直下より気管分岐部直上までの気管は膜様部を欠き、輪状の気管軟骨が連続し狭窄しており、complete tracheal rings と呼ばれる先天性気管狭窄症と考えられた。通常、先天性気管狭窄症では生下時より症状を伴うため、無症状で経過した成人例を経験することは極めて稀である。本症例も皮膚筋炎の発症が無ければ見過ごされていた可能性が高く、健常人の中にも一定の割合で無症候性の症例が含まれる可能性が示唆され、注意が必要と思われた。特徴的な内視鏡所見と併せて報告する。

キーワード：先天性気管狭窄症，完全気管軟骨輪，成人例，無症候性

Congenital tracheal stenosis , Complete tracheal rings , Adult case , Asymptomatic

緒 言

先天性気管狭窄症は、ほとんどが出生直後から症状を呈し、しばしば心血管奇形を伴い、予後不良であることから、無症状で経過した成人例を我々呼吸器科医が経験することは極めて稀である。今回、皮膚筋炎に伴う間質性肺炎の診断時に確認された、先天性気管狭窄症の成人例を経験したため、画像所見及び特徴的な気管支内視鏡所見を呈示し報告する。

症 例

症例：42歳，女性。

主訴：乾性咳嗽。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：弟にGaucher病。

生活歴：喫煙(-)，粉塵吸入歴(-)。

現病歴：平成15年9月頃より、両手指先端の発赤が出現し、接触性皮膚炎として外用剤の処方を受けていたが無効であった。平成16年6月、右胸痛で他院を受診した際に、右自然気胸と両側下肺野の網状影を指摘された。気胸は安静のみで改善したが、以後、乾性咳嗽が持続し、9月22日に当科紹介入院となった。

入院時現症：身長150.8cm，体重54.8kg，体温37.4℃。血圧124/80mmHg，脈拍110回/分。貧血・黄疸・浮腫・チアノーゼなし。ばち指なし。

胸部：両背部で吸気終末にfine cracklesを聴取する。心雑音なし。

腹部：神経学的異常所見なし。

皮膚：両側手指先端の落屑を伴う紅斑と、両膝関節の伸側・両足関節屈側及び足背部に角化傾向を伴う皮疹が認められた。

入院時検査所見 (Table 1)：血液検査では、CRP 0.48 mg/dl，ESR 45 mm/h と軽度の炎症反応が認められ、KL-6 962 ng/ml，SP-D 494 pg/ml といずれも上昇していた。IgG は2,261 mg/dl と上昇がみられたが、Jo-1 抗体を含め測定した自己抗体は全て陰性であった。呼吸機能検査ではFVC 1.69 L (63.5%)，FEV_{1.0} 1.28 L (75.5%) と拘束性換気障害を認め、フローボリュームカーブは下降脚に平坦な部分を伴う胸郭内気管狭窄のパターンをとった。

経過：

間質性肺炎：胸部X線では両下肺の容積減少を伴う粒状網状影が認められ (Fig. 1)，CTでは明らかな蜂窩肺の形成を伴わない両側下肺背側胸膜直下優位の間質影が確認された (Fig. 2)。平成15年9月の検診時のX線では明らかな異常所見は無く、陰影は亜急性の経過で増悪している可能性が考えられた。典型的なヘリオトロープ疹やゴットロン徴候、筋症状は伴わなかったが、下腿

〒430 0856 静岡県浜松市中島1丁目8番地の1

¹⁾ 社会保険浜松病院呼吸器内科

²⁾ 浜松医科大学第2内科

(受付日平成17年1月6日)

Table 1 Laboratory findings on admission

Urinalysis		Biochemistry		RA	(-)
Protein	(-)	TP	8.2 g/dl	ANA	(-)
Blood	(-)	Alb	3.8 g/dl	ADNA	(-)
Hematology		T-Bil	0.7 mg/dl	Jo-1	(-)
WBC	6,500/mm ³	GOT	18 IU/l	Scl70	(-)
Seg	79.6%	GPT	13 IU/l	RNP	(-)
Lym	15.4%	LDH	287 IU/l	KL-6	962 ng/ml
Mon	3.4%	ALP	228 IU/l	SP-D	494 pg/ml
Eos	1.4%	CPK	102 IU/l	Arterial blood gas	
Bas	0.2%	BUN	8.1 mg/dl	pH	7.425
RBC	466 × 10 ⁴ /mm ³	Cre	0.67 mg/dl	PCO ₂	39.1 Torr
Hb	13.0 g/dl	Na	142 mEq/l	PO ₂	79.8 Torr
Ht	40.4%	K	3.7 mEq/l	HCO ₃ ⁻	26.1 mEq/l
Plt	31.0 × 10 ⁴ /mm ³	Cl	105 mEq/l	Pulmonary function	
ESR	45 mm/h	Serology		FVC	1.69 L
		CRP	0.48 mg/dl	%FVC	63.5%
		IgG	2,261 mg/dl	FEV _{1.0}	1.28 L
		IgA	177 mg/dl	FEV _{1.0%}	75.7%
		IgM	181 mg/dl		



Fig. 1 Chest radiograph taken on admission, showing reticulonodular shadows with volume reduction, predominantly in the lower lung fields of both lungs.



Fig. 2 Chest computed tomography scan taken on admission, showing reticular opacity, predominantly in the dorsal areas of the lower lung fields of both lungs.

の皮疹よりの生検で皮膚筋炎に合致する組織所見が得られ、皮膚筋炎に伴う間質性肺炎と診断した。気管支肺胞洗浄及び外科的肺生検は後述の気管狭窄のため施行出来なかった。

先天性気管狭窄症：入院時の胸部X線で、全長にわたる気管狭窄が認められ (Fig. 1), CT上の計測で気管径は6 mm程度であった (Fig. 3)。再発性多発性軟骨炎を疑う身体所見の異常は伴わなかったが、気管狭窄の画像所見が類似していたため、当初は皮膚筋炎との合併の可能性も考えた。9/29に気管支鏡検査を施行し、声帯を越えると背側にわずかに縦走襞が確認されたが、これ

より末梢の気管では膜様部を欠く細い円筒状になり (Fig. 4), 全周性の輪状軟骨が気管分岐部直上まで連続していることが確認された (Fig. 5)。咳嗽時に気管分岐部の膜様部が分岐部を狭窄させ (Fig. 6) 呼吸困難が強かったため内腔の観察のみで検査は終了した。尚、右中葉及び下葉の気管支入口部も狭く、気管支鏡の挿入は困難であった。

考 察

先天性気管狭窄症は稀な疾患であり、ほとんどが出生直後から strider, 呼気時の wheezing, チアノーゼ, 反



Fig. 3 Chest computed tomography scan taken on admission, showing a stenotic trachea about 6 mm in diameter.

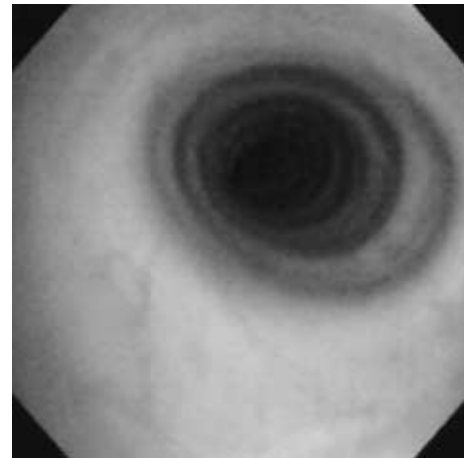


Fig. 5 Bronchoscopic views of stenotic trachea. O-rings of cartilage are continuously visible from just below the vocal cords to just above the carina.

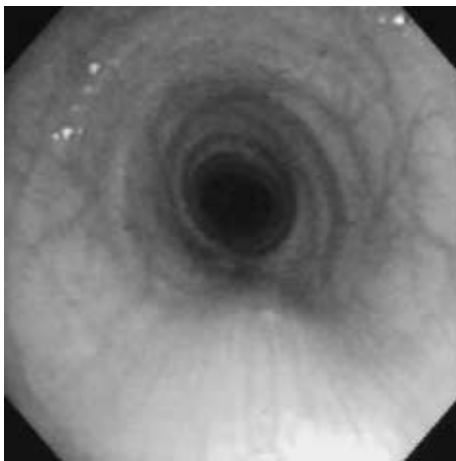


Fig. 4 Bronchoscopic views from just below the vocal cords. The length of the section with normal cartilage arches and a membranous posterior segment is very short, and the cartilage arches are fused posteriorly to form an O-shape.

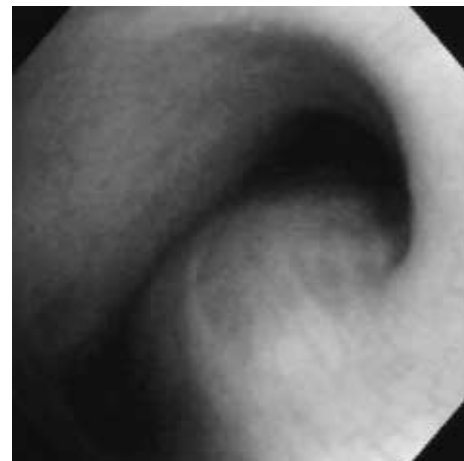


Fig. 6 Bronchoscopic views of carina. The lumen of the bronchus with a membranous posterior portion narrows when the patient coughs.

Table 2 Reported cases of congenital tracheal stenosis diagnosed in life

Age/gender	Initial diagnosis	Congenital anomalies & Complicated disease	The opportunity when tracheal stenosis was diagnosed	report
19/F	Severe asthma	not recorded	not recorded	1994 ⁴⁾
21/F	Severe asthma	ductus arteriosus, diabetes mellitus, schizophrenia	difficult intubation for the treatment of respiratory failure	2002 ⁸⁾
42/F	No history of past illness & anomalies		difficult intubation for the operation of cancer of the tongue	1999 ⁹⁾
32/F	No history of past illness & anomalies		difficult intubation for the operation of lumbar hernia	2003 ¹⁰⁾
42/F	No history of past illness & anomalies		Chest X-ray and CT for the diagnosis of interstitial pneumonia	present case

復性肺炎等の症状を呈する^{1,2)}。しばしば、気管食道瘻、肺動脈 sling、動脈管開存症、右上葉気管気管支等の合併奇形を有し、気道狭窄の程度に応じた外科的治療を必要とする³⁾⁻⁶⁾が、一般に予後は不良である。

成因については、明確な発生学的証拠は示されていない。胎生 8 週に前腸の呼吸器憩室に存在する間葉系細胞が軟骨細胞及び筋細胞への分化を開始し、10 週には気管軟骨部と膜様部を形成するが、現時点においては、この 2 つの組織の成長の不釣り合いが原因と説明されている²⁾。

今回、我々が経験した症例は、complete tracheal rings と分類される先天性の気管狭窄症である。気道狭窄の範囲が気管全長の半分を越える場合を long-segment tracheal stenosis、それに満たないものは short-segment tracheal stenosis⁷⁾とされ本症例は前者に相当するものと思われた。

前述したとおり、生下時より重篤な症状を有する場合が多いため、幼小児期を過ぎてから診断された症例の報告は、本症例を含めても（学会報告例も含む）わずかに 5 例のみ^{4,8)-10)}である（Table 2）。このうち 2 例は幼児期より難治性の気管支喘息として治療され、うち 1 例は動脈管開存や右胸心といった先天奇形を指摘されていた。全く無症状のまま成人した症例は、他疾患の手術時の挿管困難を契機に診断された 2 症例と本例を併せ 3 例であった。

治療は気管形成術等の外科的治療を幼小児期に行うのが通常であり、現在まで気管狭窄に伴う症状は認めていない本症例においては、直接治療は不要と思われた。現在、皮膚筋炎に伴う間質性肺炎に対してステロイドを主体とした治療が開始されているが、間質性肺炎の増悪や感染症の合併を来した場合には、痰の喀出困難等のために呼吸器症状が増悪する可能性があり、さらに、重篤な呼吸不全を呈した場合には挿管困難が予想されるため、慎重な経過観察が必要と考えられた。

本症例は今回の入院まで、無症状で経過しており、皮膚筋炎の発症がなければ気管狭窄の存在を見過ごされていた可能性が高いことから、健常人の中にも一定の割合で無症候性の先天性気管狭窄を有する症例が存在する可能性が示唆された。何らかの心肺奇形を有する症例や小児期より治療抵抗性の喘息症状を有する症例はもとより、無症状の症例においても X 線の読影の際に注意が必要と思われた。

ま と め

先天性気管狭窄症の成人例を経験した 稀ではあるが、本症例のように無症候性の成人例が存在する可能性があることを念頭に置く必要があると考えられた。

文 献

- 1) Bennett EC, Holinger LD: Congenital malformations of the trachea and bronchi. In: Bluestone CD, Stool SE, Alper CM, et al, eds, Pediatric otolaryngology. 4 th ed, Saunders, London, 2003; 1473-1483.
- 2) Chen JC, Holinger LD: Congenital tracheal abnormalities: pathology study using serial macrosections and review of the literature. Pediatric Pathology 1994; 14: 513-537.
- 3) Cosentino CM, Backer CL, Idriss FS, et al: Pericardial patch tracheoplasty for severe tracheal stenosis in children: intermediate results. J Pediatr Surg 1991; 26: 879-884.
- 4) Grillo HC: Slide tracheoplasty for long-segment congenital tracheal stenosis. Ann Thorac Surg 1994; 58: 613-619.
- 5) Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, et al: Repair of congenital tracheal stenosis with a free tracheal autograft. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 115: 869-874.
- 6) Kocylidirim E, Kanai M, Roebuck D, et al: Long-segment tracheal stenosis: Slide tracheoplasty and a multidisciplinary approach improve outcomes and reduce costs. J Thorac Cardiovasc Surg (In press, 2005)
- 7) Backer CL, Mavroudis C: Congenital heart surgery nomenclature and database project: vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum. Ann Thorac Surg 2000; 69: S308-S318.
- 8) Nagappan R, Parkin G, Wright CA, et al: Adult long-segment tracheal stenosis attributable to complete tracheal rings masquerading as asthma. Crit Care Med 2002; 30: 238-240.
- 9) 志賀清人, 館田 勝, 横山純吉, 他: 舌癌の術前まで無症状であった先天性気管狭窄症の 1 例. 日耳鼻 1999; 102: 1258-1261.
- 10) 中村仁美, 高橋 敏, 橋本 浩, 他: 全身麻酔中に発見された先天性気管狭窄症の 1 症例. 麻酔 2003; 52: 1153.

Abstract

An adult case of asymptomatic congenital tracheal stenosis

Koushi Yokomura^{1,2)}, Kingo Chida²⁾, Takafumi Suda²⁾, Shigeki Kuroishi²⁾,
Hiroo Miyazaki²⁾, Hisano Mizushima²⁾, Noriyuki Enomoto²⁾, Tomoyuki Fujisawa²⁾,
Seiichi Miwa²⁾, Hideki Nakano²⁾, Kenichiro Suzuki²⁾ and Jun Sato²⁾

¹⁾Department of Internal Medicine, Social Insurance Hamamatsu Hospital

²⁾Second Department of Internal Medicine, Hamamatsu University School of Medicine

A 42-year-old woman was admitted with abnormal chest radiographs. Though interstitial pneumonia associated with dermatomyositis was diagnosed, her chest radiograph also revealed a narrowed trachea about 6 mm in diameter. Bronchoscopy showed that her trachea lacked a membranous posterior segment and O-shaped complete tracheal rings were present throughout the trachea, indicating congenital tracheal stenosis. Congenital tracheal stenosis is a rare disorder and is usually recognized in the first few weeks of life, but the patient had no history of dyspnea or recurrent pneumonia. This case suggests that among healthy people there are a very few who have asymptomatic congenital tracheal stenosis.