

●症 例

喘息を契機に診断した成人の先天性気管狭窄症の1例

佐藤 友英^a 佐藤 千春^a 林 光恵^b
 山崎 智久^b 塚本 浩^c 角 勇樹^d

要旨：症例は23歳男性。上気道炎症状にて受診し、聴診にて両側肺に wheezes を聴取し、喘息発作の診断にて吸入ステロイド (ICS) + 長時間作用性 β_2 刺激薬 (long-acting β_2 agonist : LABA) にて治療開始。その後は症状改善したが、8ヶ月後に胸部痛にて再度受診。胸部単純X線写真にて異常が疑われCT検査を施行。右気管気管支と気管狭窄、完全気管輪、肺動脈スリングを認めたため先天性気管狭窄症と診断した。成人での発見は非常に稀であり、わが国でも数例の報告のみである。貴重な症例と考え報告する。

キーワード：先天性気管狭窄症、完全気管輪、肺動脈スリング、バーチャル気管支鏡ナビゲーション
 Congenital tracheal stenosis (CTS), Complete tracheal ring, Pulmonary artery sling,
 Virtual bronchoscopic navigation (VBN)

緒 言

先天性気管狭窄症 (congenital tracheal stenosis : CTS) は肺芽の発生異常に由来する気道狭窄疾患である。ほとんどの場合は乳児期に繰り返す喘鳴や呼吸困難、チアノーゼで発見されるが、成人での報告は非常に少ない。今回我々は感染による喘息発作様症状を契機として発見された成人での先天性気管狭窄症を経験したため報告する。

症 例

患者：23歳，男性。

主訴：前胸部痛。

既往歴：13歳時に睾丸手術（詳細不明）。

家族歴：特記すべきことなし。

喫煙歴：なし。

職業歴：美容師。

現病歴：20XX-1年10月に上気道炎症状にて当院を受診。胸部聴診で両側肺に wheezes を聴取し、気道感染による気管支喘息増悪と診断されクラリスロマイシン、

ブデソニド・ホルモテロール吸入剤（シムビコート[®]）による治療を行った。その後症状は改善し、特に定期通院はしていなかったが、20XX年6月に労作時の胸部痛を自覚するようになり、再び当院を受診した。

来院時現症：経皮的動脈血酸素飽和度 (SpO₂) : 97% (室内気)。聴診にて wheezes なし。

胸部単純X線写真 (図1) : 左肺容積が右肺と比較し低下しており、左肺尖部に胸膜肥厚を認める。左肺野の血管影は乏しい。気管分岐部は第8胸椎レベル (正常では第4~5胸椎レベル) で、低位であり (矢印)、正常な気管支分枝を認めない。

胸部CT, 3D CT : 肺野で右肺動脈は左肺動脈と比べ拡大を認める (図2a)。左肺動脈は正常部位からの分岐を認めない (図2b)。左肺動脈は右肺動脈からの起始を



図1 胸部単純X線写真。気管分岐部は正常と比較し低位である (矢印)。

連絡先：佐藤 友英

〒252-0813 神奈川県藤沢市亀井野2-10-13

^a むつあい内科クリニック

^b 新渡戸記念中野総合病院内科

^c 藤沢市民病院放射線科

^d 東京医科歯科大学大学院保健衛生学研究科

(E-mail: tomohide19780127@yahoo.co.jp)

(Received 26 Sep 2017/Accepted 1 Mar 2018)

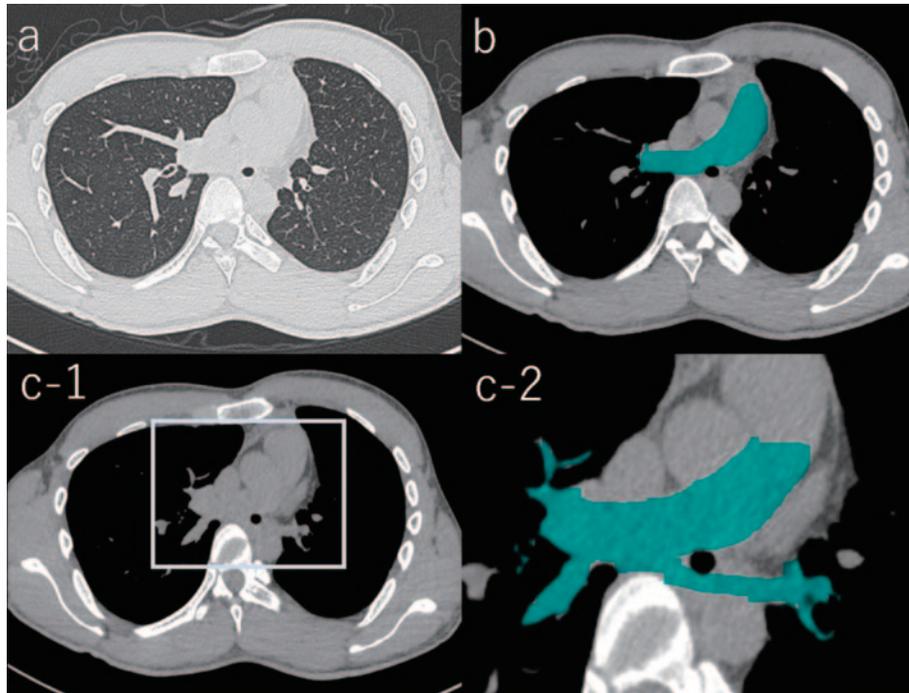


図2 胸部CT. (a) 気管の内腔狭窄と血管径の左右差を認める. (b) 左肺動脈は正常部位からの分岐を認めない. (c-1, c-2) 左肺動脈は右肺動脈からの起始を認める.

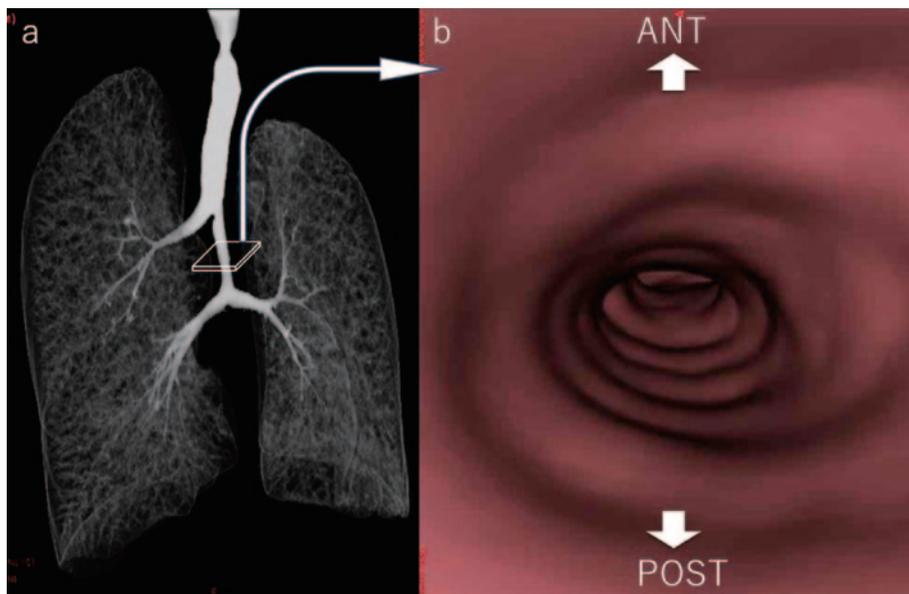


図3 3D CT, VBN所見. (a) 右上葉支分岐後の気管狭窄を認める (3D CT). (b) 気管内腔は膜様部が欠損し, 全周性の気管軟骨を認める (VBN).

認め, 左肺動脈は気管と食道の間を走行し, 左肺に至っている (図2c-1, c-2). 気管は大動脈弓レベルで右上葉枝が分岐し, 分岐後に気管内腔の狭窄を認める (内径6~7mm). 左房レベルに気管分岐部があり, 左主気管支と右中下葉支が分岐している (図3a).

受診後経過: CTにて気管狭窄と肺動脈の奇形を認め,

気管支鏡検査での精査も検討したが, 本人の同意が得られなかったため, 3D CTでの気管画像作成とバーチャル気管支鏡ナビゲーション (virtual bronchoscopic navigation: VBN) を用いてCTから気管内腔の画像作成を行った.

VBN所見: 右上葉支分岐部から画像の作成を行い, 狭窄部位の気管内腔は膜様部が欠損し, 全周性の気管軟骨

表1 成人での先天性気管狭窄症の報告例

Age/ Gender	Complications	Respiratory symptoms	Opportunity of diagnosis	Minimum tracheal diameter	Complete tracheal rings	Treatment for tracheal stenosis	Report
16/F	Scoliosis	None	Difficult intubation	6mm	Not recorded	Nothing	1983 ³⁾
57/M	Right pulmonary agenesis	Degradation of motion function	Chest X-ray, CT	Not recorded	Yes	Nothing	1986 ²⁾
45/F	No history of illness	None	Difficult intubation	6mm	Not recorded	Nothing	1987 ⁴⁾
25/F	Small stature	None	Difficult intubation	6mm	Yes	Nothing	1988 ⁵⁾
39/F	No history of illness	None	Difficult intubation	10mm	Not recorded	Nothing	1988 ⁶⁾
42/F	No history of illness	None	Difficult intubation	6mm	Yes	Tracheostomy	1999 ⁷⁾
21/F	Diabetes mellitus, schizophrenia	None	Difficult intubation	6mm	Yes	Tracheostomy	2002 ⁸⁾
32/F	Intervertebral disc hernia	None	Difficult intubation	5-6mm	Yes	Nothing	2003 ⁹⁾
42/F	Dermatomyositis, interstitial pneumonia	Cough	CT	6mm	Yes	Nothing	2005 ¹⁰⁾
34/M	Ventricular septal defect	Dyspnea	CT	8mm	Yes	Not recorded	2007 ¹¹⁾
29/F	Recurrent airway infection	Dyspnea	CT	7mm	Not recorded	Nothing	2008 ¹²⁾
23/M	Orchiectomy	None	CT	6.8mm	Yes	Nothing	Present case

を認めた (図3b)。

気管狭窄と左肺動脈の起始異常 [肺動脈スリング (pulmonary artery sling)], 気管内腔の膜様部欠損 [完全気管輪 (complete tracheal ring)] などの特徴的な所見を認めたことから, 先天性気管狭窄症と診断した。

気管内腔は最小径でも6.8mmであり, 特に労作時の呼吸困難も認めないことから手術治療の必要性は低いと考え, 無治療にて経過観察とした。

考 察

先天性気管狭窄症は前腸から肺芽が発生する際の異常に由来し, 気管膜様部が欠損する完全気管輪を認めるのが特徴である。乳児期に喘鳴やチアノーゼで発見されることが多く, 成人まで無症状で経過することは非常に稀である。合併症として心血管系の奇形を伴うことが多く, 肺動脈スリングが最も高頻度で認められる。肺動脈スリングとは左肺動脈が右肺動脈から起始し, 気管と食道の間を走行し, 左肺に至るため, 肺動脈により気管が挟み込まれるような状態になることであり, 本症例でも同様の所見が認められた¹⁾。

過去 (1980~2017年) の成人発見例を表1にまとめた。本症例を除き, 11例のみ検索可能であった (成人まで発見されなかった症例のみを対象とし, 出生時に診断され

て, 経過観察となっていた症例や後天性の要因が疑われる症例は除外とした)。内訳として男性2例, 女性9例と女性のほうが多く, 自覚症状に乏しい症例がほとんどであり, 呼吸困難を自覚していたのは2例のみであった。性差について触れている報告は少ないが, 小児での手術症例では男児のほうが多かったとする報告もあり, 成人での発見例は女性のほうが多いことを考えると, 性ホルモンが気管の成長に関与している可能性も考えられる。診断の契機としては全身麻酔時の挿管困難で発見されることが多かったが, 最近の症例ではCT検査で発見されるようになってきている。完全気管輪は内腔所見が記載されていた症例すべてに認められ, 気管狭窄に対する処置が施行されていたのは11例中2例のみであり, 気管形成術ではなく気管切開が施行されていた。また肺機能検査の記載があったのは4例のみであり, 1例は右肺低形成による肺活量の低下²⁾, 2例がフローボリューム曲線での軽度の閉塞性障害³⁾⁴⁾, 1例は間質性肺炎による肺活量低下とフローボリューム曲線での胸郭内気管閉塞¹⁰⁾の所見であった。11例のうち1例のみ死亡していたが, これは他の悪性疾患によるものであった^{2)~12)}。

先天性気管狭窄症の診断はCTによる気管狭窄の確認と気管支鏡検査による完全気管輪の確認が必要とされているが, 本症例のように3D CTやVBNでの診断も有用

とする報告もある。また検査による侵襲で狭窄症状を増悪させる可能性もあるため、気管支鏡検査は必ずしも必須ではないと考えられる¹¹⁾。本症例では特徴的な画像所見に加え、X線写真とCTにて肺動脈径の左右差が認められたが、これは肺動脈スリングにより左肺動脈への血流が低下し、結果として右肺動脈への血流が増加したことが一因と思われる。肺機能検査は同意が得られず施行していないが、過去の症例では気道閉塞所見を認める症例は少ない。これは通常では呼吸時に膜様部が動くことで気管前後径が縮小するが、先天性気管狭窄症では気管膜様部が欠損しているため、呼吸時に気管前後径の縮小を認めないことが関与していると考えられた。

治療は小児期に診断された場合、スライド式気管形成術 (slide tracheoplasty) が行われることが多く、小児では気管内径が2mm前後で狭窄が広範囲の場合は窒息のリスクが高くなり、手術の適応となる。しかし必ずしも全例で手術の適応となるわけではなく、診断された小児患者の10人中5人は気管内径の成長により手術が回避された報告もある¹³⁾。成人での手術症例は少ないが、過去の症例では5mm以下で手術となっていた症例が多く、成人での発見例では内径6mm以上がほとんどであり、5～6mmが手術適応となる目安と考えられる¹⁴⁾。

本症例は成人で発見された稀な1例である。13歳のときに全身麻酔管理となる手術を受けているが、気管狭窄は指摘されておらず、狭窄部位が気管下部であったことで、挿管困難とならず発見に至らなかった。特に自覚症状や日常生活の制限も認めないことから、手術の必要性は低いと考えられる。しかし気道感染による分泌物の増加、喫煙による慢性閉塞性肺疾患 (chronic obstructive pulmonary disease : COPD) 進展などにより狭窄が増悪し、重篤な呼吸不全となる可能性は否定できない。生活の指導としては受動喫煙を含めた喫煙の回避、上気道炎症症状が遷延した際の早期受診、インフルエンザワクチンや肺炎球菌ワクチンの定期接種などが必要と考えられた。

先天性気管狭窄症の多くは成人まで無症状で経過することは稀であり、内科医として遭遇することは非常に少ない。気管狭窄の原因も気管支結核や気管内の腫瘍性病変、再発性多発軟骨炎などのほうが多い。しかし特徴的な画像所見を呈することから、気管狭窄の画像診断の際には念頭に入れる必要があると考えられた。

本論文の要旨は、第222回日本呼吸器学会関東地方会 (2016年11月、東京) において発表した。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関して特に申告なし。

引用文献

- 1) 西島栄治. 先天性気管狭窄症の管理・手術の進歩. 医学のあゆみ 2005 ; 213 : 819-23.
- 2) 小西秀男, 他. 先天性気管狭窄と左肺動脈走行異常を合併した pulmonary agenesis の1例. 臨放 1986 ; 31 : 741-4.
- 3) Goddard RH, et al. Failed intubation in congenital tracheal stenosis. Anaesthesia 1983; 38: 346-9.
- 4) Saito S, et al. Failure of double-lumen endobronchial tube placement: Congenital tracheal stenosis in an adult. Anesthesiology 1987; 66: 83-5.
- 5) Donnelly J. Congenital tracheal stenosis in an adult, complicated by asphyxial pulmonary oedema. Anaesth Intensive Care 1988; 16: 212-5.
- 6) Esener Z, et al. Difficulty in endotracheal intubation due to congenital tracheal stenosis: A case report. Anesthesiology 1988; 69: 279-81.
- 7) 志賀清人, 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. 日耳鼻会報 1999 ; 102 : 1258-61.
- 8) Nagappan R, et al. Adult long-segment tracheal stenosis attributable to complete tracheal rings masquerading as asthma. Crit Care Med 2002; 30: 238-40.
- 9) 中村仁美, 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 : 1153-4.
- 10) 横村光司, 他. 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. 日呼吸会誌 2005 ; 43 : 673-7.
- 11) Boisselle PM, et al. CT diagnosis of complete tracheal rings in an adult. J Thorac Imaging 2007; 22: 169-71.
- 12) Numasaki M, et al. Congenital tracheal stenosis and an anomalous origin of the right upper lobe bronchus. Lancet 2008; 371: 1526.
- 13) Rutter MJ, et al. Nonoperative management of complete tracheal rings. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2004; 130: 450-2.
- 14) Grillo HC, et al. Management of congenital tracheal stenosis by means of slide tracheoplasty or resection and reconstruction, with long-term follow-up of growth after slide tracheoplasty. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123: 145-52.

Abstract**A case of congenital tracheal stenosis in an adult**

Tomohide Sato^a, Chiharu Sato^a, Mitsue Hayashi^b, Motohisa Yamasaki^b,
Hiroshi Tukamoto^c and Yuki Sumi^d

^aMutsuai Medical Clinic

^bDepartment of Internal Medicine, Nitobe Memorial Nakano General Hospital

^cDepartment of Radiology, Fujisawa City Hospital

^dTokyo Medical and Dental University School of Health Sciences, Faculty of Medicine

A 23-year-old man visited our clinic with upper airway symptoms. Bilateral expiratory wheezes were detected on physical examination. The enlargement of the right pulmonary artery and lower bifurcation of the trachea observed on chest X-ray led us to perform chest computed tomography (CT). This revealed a narrowed trachea and left pulmonary artery malformation (pulmonary artery sling). A three-dimensional (3D) CT and a virtual bronchoscopy were performed on clinical suspicion of anatomical abnormality. The image showed concentric rings at the site of the tracheal narrowing (complete tracheal rings); we therefore made a diagnosis of congenital tracheal stenosis (CTS). Complete tracheal rings and pulmonary artery sling are typical findings in CTS. From 1980 to 2017, only 11 cases of CTS diagnosed in the adult phase were reported (comprising 9 females and 2 males, age at diagnosis 16 to 57 years). The median minimum tracheal diameter was 6.6 mm, and no cases underwent tracheoplasty. Recently, cases diagnosed by 3D CT have been increasingly reported. Since abnormalities of the airway tract cause respiratory distress, it is extremely rare to survive the neonatal and infant phases without severe airway problems. Here, we report a case of CTS diagnosed in the adult phase and review the recent literature.