

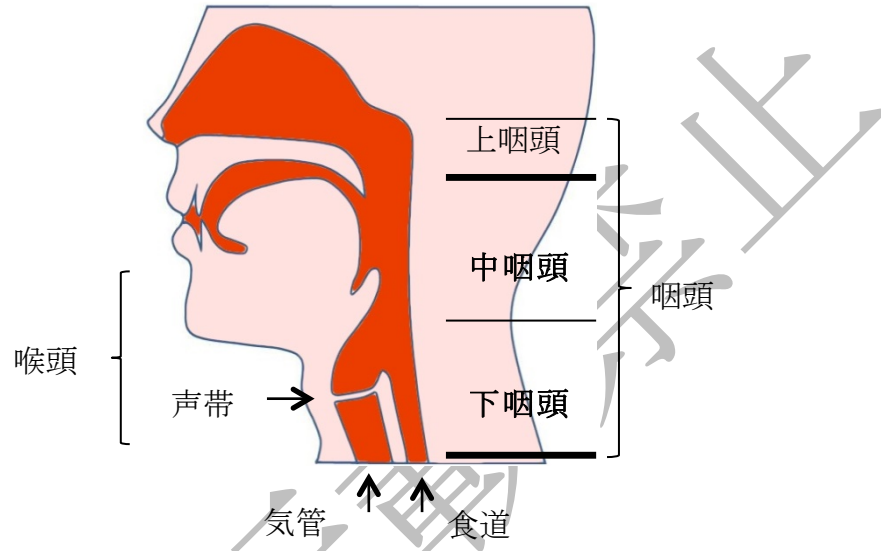
咽頭軟化症

東京女子医科大学附属足立医療センター 新生児科

病態

吸気時に中咽頭から下咽頭腔が虚脱することにより低酸素発作や吸気性喘鳴、哺乳障害などを呈する病態を我々の施設では咽頭軟化症と呼んでいます。

海外でも同様の病態が報告されていますが、まだ国際病名分類には登録されていない比較的なじみの少ない病態です。原因は明らかではありませんが、咽頭腔を保持する機能が脆弱であることが考えられます。経鼻的に軟性気管支鏡検査を行うことにより診断可能です。



呼気 -----> 吸気

*咽頭軟化症では、図のように、息を吸うと咽頭腔が虚脱してしまいます。通常、中咽頭から下咽頭腔は嚥下時に閉鎖してもかまいませんが、安静換気時に虚脱・閉塞することはありません。咽頭軟化症では安静換気時にも吸気時に中咽頭から下咽頭腔が虚脱・閉塞を起こします。

臨床症状

当科で咽頭軟化症と診断した症例は 50 例を超えます。その中で最も多く認められた症状は低酸素発作、次いで吸気性喘鳴、哺乳障害です。いずれも咽頭軟化症に特徴的な症状ではなく、他の気道病変でも認められるため、気管支鏡検査でしか診断はできません。

症状の頻度

低酸素発作	42/56 例	75%
吸気性喘鳴	31/56 例	55.4%
哺乳障害	27/56 例	48.2%

半数以上の症例（約 61%）は生後 1 か月以内に症状の出現を認めました。そして、約 84% の症例が生後 3 か月に咽頭軟化症と診断されています。また、咽頭軟化症の特徴としては、他の気道疾患を合併する症例が多く半数以上（53.6%）に認めました。そして、咽頭軟化症と診断された症例の中には基礎疾患をもつ症例もあります。

他の気道疾患の合併

喉頭軟化症	21 例
気管気管支軟化症	6 例
扁平喉頭	2 例
声帯外転障害	1 例
気管狭窄	1 例

基礎疾患

染色体異常	7/56 例	12.5%
神経筋疾患	8/56 例	14.3%
奇形症候群	3/56 例	5.3%

治療

治療に関しては、症状に対する治療（対症療法）が主体となります。また、他の疾患の合併がある場合は咽頭軟化症とその疾患の双方に対する対応が必要となります。当科で経験した症例のなかで、75%は 1 歳までに治癒しています（体位・姿勢の工夫、酸素投与、経管栄養、持続陽圧呼吸、感染予防など）。そして、1 歳までに治癒した症例の 70%は生後 6 か月以内に治癒しています。その反面、基礎疾患があったり、他の気道疾患があったりすると、治療が長くなることがあります。

約半数は体位・姿勢の工夫、ないしは酸素投与で治癒

酸素投与なしで治癒	16/56 例	28.6%
酸素投与ありで治癒	11/56 例	19.6%

酸素以外で必要とされた治療

経鼻持続陽圧呼吸	20/56 例	35.7%
経管栄養	12/56 例	21.4%
気管切開	7/56 例	12.5%

*治癒とは、気管気管支鏡検査で咽頭腔の虚脱を認めないもの、もしくは症状が消失したものとしています。