

声門下血管腫

東京女子医科大学附属足立医療センター新生児科

<概要>

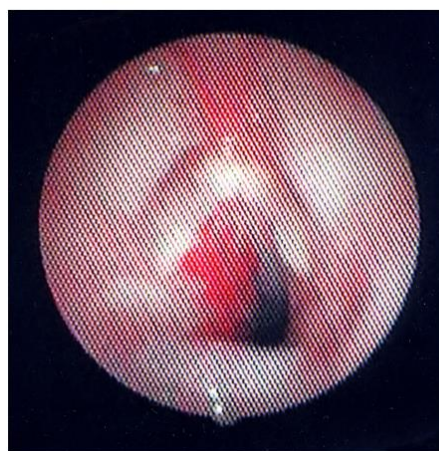
声門下血管腫は、新生児期あるいは乳児期に重篤な気道閉塞症状を呈する稀な疾患である。血管腫は出生後より存在し、生後6ヶ月～1年の間は増大を示し、5～10歳頃にかけて自然消退していく。声門下血管腫はこの増大期に重篤な気道閉塞症状を呈することがあり、早期診断、早期治療が重要となる。

<症状>

血管腫が小さい頃は無症状の場合もあるが、ある程度の大きさになると吸気性喘鳴、犬吠様咳嗽、嘔声などの症状が現れる。クループ症候群と診断され、治療を行われる場合もあるが、ボスミン吸入、ステロイド内服などの効果が顕著でないことも声門下血管腫を疑う契機となる。血管腫がより大きくなると、重篤な気道閉塞症状を呈し、緊急処置が必要となる場合もある。

<診断>

診断は喉頭ファイバースコープで声門下に腫瘤を認めることで疑い、造影CT検査で同部位に腫瘤が造影されることで診断される。喉頭ファイバースコープでみられる腫瘤は表面に血管が見えていることもあるが、血管が見えず平滑な腫瘤だけが見える場合もある。声門下血管腫は通常片側性で、クループ症候群の時に見られる二重声帯のような声門下の対称性の狭窄とは異なる。



<治療>

声門下血管腫は皮膚の血管腫とは異なり、自然消退を待てない場合もあり、また、レーザー治療なども行いにくい。ステロイド全身投与などが行われていたが、長期投与に伴う副作用の問題があった。

2008年に高血圧や心疾患の治療薬として使用されていたプロプラノロールが乳児血管腫に有効であることが報告され、2016年に国内で乳児血管腫に保険適応とされたプロプラノロール（ヘマンジオルシロップ®：マルホ株式会社）が発売され、その効果と副作用の少なさから広く使用されるようになり、現在の乳児血管腫の第1選択の治療となっている。しかし循環器系に作用する薬で、低血糖等の副作用もあることから投与は慎重に行う必要がある。投与開始時や増量時などには循環器系、血糖等のモニタリングが必要である。体重あたりプロプラノロール1mgの少量から開始して副作用のないことを確認しながら治療量の3mgまで増量し、以降は外来で2週間～1か月に1回の通院で6か月を目安に内服治療を行う。診断時に呼吸障害が顕著な場合には、経鼻陽圧換気などの呼吸管理を行いながら内服治療を行う。また、窒息の危険性の高い症例では気管切開による気道確保を行った後、内服治療を行う場合もある。7割強の症例で24週後の効果があることが報告されている。また、薬剤の減量、中止後に血管腫が再発する可能性もあるため、喉頭ファイバースコープ、CTなどによるフォローも重要である。