

気管・気管支軟化症

1. 病態

気管・気管支軟化症は気道が脆弱なため、呼気時に気道内腔を保持できないために生じる閉塞性気道病変です。気管・気管支は馬蹄形の軟骨からなる軟骨部と薄い平滑筋が横走る膜性部から構成され、通常、軟骨部と膜性部の比率は4～5：1程度になっています。気管・気管支軟化症は様々な原因によって生じますが、小児ではこの膜性部／軟骨部の比率が大きくなっているため脆弱性が増している場合が多く(図1)、呼気時に気道閉塞をきたすことにより症状がでます(図2)。

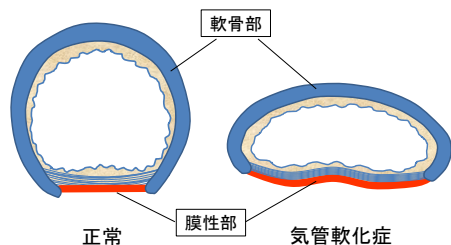


図1: 気管断面図

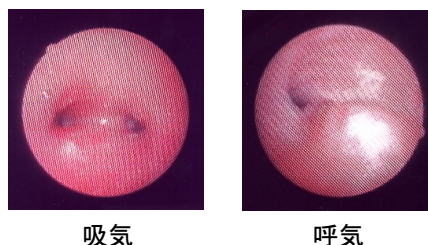


図2: 気管軟化症の気管支鏡所見

2. 臨床症状

気管・気管支軟化症の臨床症状としてよく見られるものとしては、啼泣時のチアノーゼ、持続する喘鳴、犬吠様咳嗽、繰り返す呼吸器感染などが主なもので、重症例では dying spell と呼ばれる回復困難な無呼吸、チアノーゼ発作がみられます。Dying spell は、啼泣などをきっかけに中枢側の気道が先に潰れてしまい、胸腔内が高い陽圧となったまま呼気ができなくなり、呼吸停止、心停止に至る重篤な発作です。Dying spell を起こした場合には通常の蘇生行為では回復困難な場合が多く、閉塞に打ち勝つ位の極めて高い圧で強制換気を行うか、閉塞部位を越えるように気管内挿管チューブを深く挿入し閉塞の解除を試みます。最重症の発作では、蘇生行為を行っても救命困難な場合や、救命できたとしても重篤な後遺症を残す場合もあります。Dying spell は気道を潰す力と支える力のバランスが崩れることによっておこります。潰す力が強い場合としては、1) 本人の啼泣、2) 外部からの圧迫、支える力が弱い場合としては、3) 呼吸器を外している場合、4) 気管内吸引、などがあげられます。バランスの崩れやすい状況を理解し、バランスが崩れないように管理することが重要です。これらの症状以外にも、人工呼吸器からの離脱困難、抜管困難などを繰り返す場合には、気管・気管支軟化症をはじめとする気道病変の存在を疑う必要があります。

3. 治療

気管・気管支軟化症の原因が異常血管などによる外部からの圧迫の場合には、これらの原因を取り除く外科的手術が第一選択となります。しかし、これらの治療を施し、外部からの気道圧迫の原因を取り除いても、すでに気道そのものの変形を来しているような場合、

もしくは外部からの圧迫ではなく、気道そのものが病変を持っている場合には気道そのものに対する治療が必要となります。気管・気管支軟化症の治療としては、high PEEP 療法などの呼吸管理による保存療法、および、大動脈前方固定術、外ステント術、内ステント術などが行われています。気管切開も長期人工換気のために施行する場合と内ステント効果を期待して行う場合とがあり、新しいタイプの気管切開チューブも開発され、症例によっては有効な治療法となり得ます。治療法別成績を表 1 に示します。治療は単独ではなく、組み合わせて行う場合もあります。

治療法別有効率

		治療中
保存療法	63/86(73.3%)	(2)
外ステント術	45/51(88.2%)	(0)
前方固定術	6/10 (60.0%)	(0)
内ステント術	1/4 (25.0%)	(0)

重複治療含む

(1990-2016 東京女子医科大学東医療センター & 松戸市立病院 143例中)

表 1: 治療法別有効率

1) High PEEP 療法

気管・気管支軟化症の保存的治療法として、high PEEP 療法があります。High PEEP 療法は PEEP（呼気終末陽圧）をかけることにより、呼気時における気道の虚脱を防ぎ、有効な換気を維持する方法です。PEEP 圧は通常 5~10cmH₂O 程度で行いますが、肺血流の減少しているタイプの心疾患では、より低い PEEP 圧しかかけられない場合もあります。PEEP 圧の設定は、気管支ファイバースコープで観察しながら、PEEP 圧を変化させ、虚脱が防げる圧を設定します。安静が得られず、high PEEP のみでは十分な効果の得られない場合には、鎮静薬などを使用する場合もあります。High PEEP 療法は、少ない侵襲で気道を維持し、気道を開存させたまま成長させることにより、最終的には治癒させることも可能です。治癒までに長期間の呼吸管理を必要とすること、鎮静に用いる薬剤などの問題があり、症例に応じて、他の治療法との併用も考慮する必要があります。

2) 大動脈胸骨固定術 (aortopexy)

大動脈を前方に牽引し、胸骨に固定する方法です。大動脈前壁に糸をかけ、胸骨に縫着することにより、大動脈と結合組織で結ばれている気管も前方へ引っばられ、気管の虚脱が防がれます。同様に肺動脈をつり上げる方法もあります。これらの治療は、範囲の限局した気管軟化症には有効ですが、範囲の広いものや気管支軟化症には効果が十分でない場合が多いです。首からのアプローチでも可能なため、傷が目立ちにくい、縦隔炎などの合併症を起こしにくいなどの利点があります。また、異物を留置しないため、長期的な予後に関する懸念も少ないです。

3) 外ステント術

保存的管理の困難な気管・気管支軟化症に対し、現時点で最も効果の高いと考えている

治療法が外ステント術です。外ステントとしてはリング付き人工血管を用います。気管支外壁を人工血管に固定し、内腔を拡げる手術です（図4）。開胸手術ですが、固定場所の決定や引き上げる強さなどの微妙な調節が必要で、術中の気管支ファイバースコープによる観察が必須です。外ステント術は気管だけでなく、左右主気管支などの肺外気管支病変に対しても有効です（図5）が、病変が肺内気管支や胸腔外の気管へ及ぶ場合には他の治療法を選択する必要があります。外ステント術では取り付けられた人工血管はそのまま残しておくため、気道の成長に対する影響が危惧されますが、最長10年の経過を経た段階においての検査では、成長を阻害していないことを確認しています。

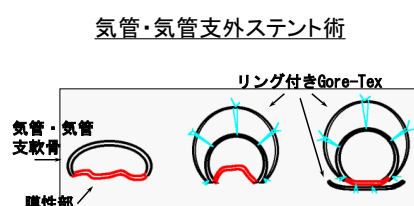


図4. 気管・気管支外ステント術

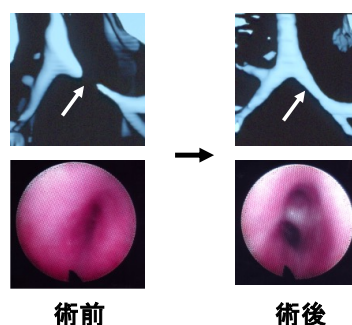


図5. 気管支軟化症に対する外ステント術

4) 内ステント術

ステントを用いて気道を開存させる方法としては、外ステント術の他に内ステント術があります。気道の内ステント術に用いているステントは、1) Palmaz stent (血管用、ステンレス製)、2) Dumon stent (気道用、シリコン製)、3) Luminex stent (胆管用、ナイチノール製) などがあります。内ステント術は、肉芽、出血などの合併症率が極めて高く、保険適応にもなっていないものでは経済的負担も大きいことから、現段階では他の治療法が選択できる場合には安易に内ステント術を行わず、内ステント術以外の選択が困難な例に限って施行するべきであると思われます。

5) 気管切開

気管・気管支軟化症の管理中、気管切開が必要となるのは以下の2つの場合があります。(1) 病変部が胸腔内外におよび外ステント術の適応とならない場合、(2) high PEEP療法などで長期におよぶ人工換気を必要とする場合。前者の場合、気管切開チューブによる内ステント効果と声門下の閉塞性病変に対する気道確保を目的として行われます。最近では、既成の気管切開チューブでは管理困難な児の管理を目的とした気管切開チューブとして、長さ可変式シリコン製気管切開チューブ（アジャストフィットNEO、富士システムズ（株））が市販され、難治性気道病変の児の管理に威力を発揮しています。

治療法は単独ではなく、組み合わせて行う場合もあります。