

気管・気管支狭窄	STUDY-ID	-A-
----------	----------	-----

④ 手術—3回目

手術の有無	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
手術適応	<input type="checkbox"/> 本疾患による手術 <input type="checkbox"/> 合併症による手術
手術実施日	年      月      日
手術アプローチ	<input type="checkbox"/> 内視鏡下 <input type="checkbox"/> 頸部 <input type="checkbox"/> 開胸 <input type="checkbox"/> その他
術式	<input type="checkbox"/> 気管切開 <input type="checkbox"/> バルーン拡張術 <input type="checkbox"/> ステント留置 <input type="checkbox"/> 切除・端々吻合術 <input type="checkbox"/> 気管形成術（グラフト移植による） <input type="checkbox"/> スライド気管形成術 <input type="checkbox"/> その他
術中合併症	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
転帰	<input type="checkbox"/> 改善 <input type="checkbox"/> 不変
根治度	<input type="checkbox"/> 根治術 <input type="checkbox"/> 姑息術
術中合併症・ありの詳細	
術後合併症	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
術後合併症・ありの詳細	

3回以上手術をされた場合は、この用紙をコピーしてご記載ください。

ご協力ありがとうございました。

気管・気管支軟化	STUDY-ID	-A-
----------	----------	-----

## ② 重症度

気管・気管支軟化の程度	<input type="checkbox"/> I度：原則として、陽圧による呼吸管理が不要なもの <input type="checkbox"/> II度：啼泣時でも、陽圧があれば気道管理（呼吸管理）が可能なもの <input type="checkbox"/> III度：安静時には、陽圧による気道管理（呼吸管理）が容易であるが、啼泣時などには困難になるもの <input type="checkbox"/> IV度：安静時でも、陽圧による気道管理（呼吸管理）が困難なもの
軟化部位	<input type="checkbox"/> 気管 <input type="checkbox"/> 右主気管支 <input type="checkbox"/> 左主気管支
人工呼吸管理の有無	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
人工呼吸管理の実施期間	<input type="checkbox"/> 1ヶ月未満 <input type="checkbox"/> 1ヶ月以上 <input type="checkbox"/> 3ヵ月以上 <input type="checkbox"/> それ以上
酸素療法の有無	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
酸素療法の実施期間	<input type="checkbox"/> 1ヶ月以上 <input type="checkbox"/> 3ヵ月以上 <input type="checkbox"/> それ以上
呼吸の種類	<input type="checkbox"/> 陥没呼吸 <input type="checkbox"/> 努力呼吸 <input type="checkbox"/> 頻呼吸 <input type="checkbox"/> 下顎呼吸 <input type="checkbox"/> 不明

## ③ 治療

初期治療法	<input type="checkbox"/> 気管挿管 <input type="checkbox"/> 気管切開 <input type="checkbox"/> 鼻咽頭エアウェイ <input type="checkbox"/> バルーン拡張 <input type="checkbox"/> その他
治療後の呼吸状態	<input type="checkbox"/> 改善 <input type="checkbox"/> 不変
チアノーゼの有無	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし

気管・気管支軟化	STUDY-ID	-A-
----------	----------	-----

## ④ 手術—1回目

手術の有無	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
手術適応	<input type="checkbox"/> 本疾患による手術 <input type="checkbox"/> 合併症による手術
手術実施日	年                  月                  日
手術アプローチ	<input type="checkbox"/> 内視鏡下 <input type="checkbox"/> 頸部 <input type="checkbox"/> 開胸 <input type="checkbox"/> その他
術式	<input type="checkbox"/> 気管切開 <input type="checkbox"/> ステント留置（内ステント） <input type="checkbox"/> ステント留置（外ステント） <input type="checkbox"/> 大動脈胸骨固定術（吊り上げ術） <input type="checkbox"/> 肺動脈吊り上げ術 <input type="checkbox"/> その他
転帰	<input type="checkbox"/> 改善 <input type="checkbox"/> 不変
根治度	<input type="checkbox"/> 根治術 <input type="checkbox"/> 姑息術
術中合併症	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
術中合併症・ありの詳細	
術後合併症	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
術後合併症・ありの詳細	

気管・気管支軟化	STUDY-ID	-A-
----------	----------	-----

## ④ 手術—2回目

手術の有無	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
手術適応	<input type="checkbox"/> 本疾患による手術 <input type="checkbox"/> 合併症による手術
手術実施日	年                      月                      日
手術アプローチ	<input type="checkbox"/> 内視鏡下 <input type="checkbox"/> 頸部 <input type="checkbox"/> 開胸 <input type="checkbox"/> その他
術式	<input type="checkbox"/> 気管切開 <input type="checkbox"/> ステント留置（内ステント） <input type="checkbox"/> ステント留置（外ステント） <input type="checkbox"/> 大動脈胸骨固定術（吊り上げ術） <input type="checkbox"/> 肺動脈吊り上げ術 <input type="checkbox"/> その他
転帰	<input type="checkbox"/> 改善 <input type="checkbox"/> 不変
根治度	<input type="checkbox"/> 根治術 <input type="checkbox"/> 姑息術
術中合併症	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
術中合併症・ありの詳細	
術後合併症	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
術後合併症・ありの詳細	

気管・気管支軟化	STUDY-ID	-A-
----------	----------	-----

④ 手術—3回目

手術の有無	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
手術適応	<input type="checkbox"/> 本疾患による手術 <input type="checkbox"/> 合併症による手術
手術実施日	年      月      日
手術アプローチ	<input type="checkbox"/> 内視鏡下 <input type="checkbox"/> 頸部 <input type="checkbox"/> 開胸 <input type="checkbox"/> その他
術式	<input type="checkbox"/> 気管切開 <input type="checkbox"/> スtent留置（内Stent） <input type="checkbox"/> スtent留置（外Stent） <input type="checkbox"/> 大動脈胸骨固定術（吊り上げ術） <input type="checkbox"/> 肺動脈吊り上げ術 <input type="checkbox"/> その他
転帰	<input type="checkbox"/> 改善 <input type="checkbox"/> 不変
根治度	<input type="checkbox"/> 根治術 <input type="checkbox"/> 姑息術
術中合併症	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
術中合併症・ありの詳細	
術後合併症	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
術後合併症・ありの詳細	

3回以上手術をされた場合は、この用紙をコピーしてご記載ください。

ご協力ありがとうございました。

## 診断の手引き

疾患名：気道狭窄（咽頭狭窄、喉頭狭窄、気管・気管支狭窄、気管・気管支軟化症）

英語名 airway obstruction and stenosis

疾患群名：3. 慢性呼吸器疾患 大分類名：1. 気道狭窄

### 診断方法

#### 主要臨床症状

気道狭窄による呼吸困難の症状が必ずある。

気管内挿管、気管切開、鼻咽喉頭エアウェイなどの管理が必要である。

1 か月以上の人工呼吸管理や酸素療法を受けた事がある。

通常の手術で軽快する疾患は除外する。

#### 他の重要な臨床所見および検査所見

##### 1. 咽頭狭窄症

呼吸性鳴咽、呼吸困難、低酸素血症、経口摂取不良などが存在している。

感染などに対する適切な加療を行っても改善せず、概ね1 か月以上持続している。

内視鏡検査を必須とする。ただし、実施が困難な場合、単純エックス線写真、CT、MRI の所見を総合して診断する。

##### 2. 喉頭狭窄症

呼吸性喘鳴、呼吸困難、低酸素血症、経口摂取不良などが存在している。

感染などに対する適切な加療を行っても改善せず、概ね1 か月以上持続している。

内視鏡検査を必須とする。ただし、実施が困難な場合、単純エックス線写真、CT、MRI の所見を総合して診断する。

喉頭狭窄症には、声門上・声門・声門下の狭窄が含まれる。

##### 3. 気管・気管支狭窄症

喘鳴、呼吸困難、低酸素血症、経口摂取不良などが存在している。

感染などに対する適切な加療を行っても改善せず、概ね1 か月以上持続している。

内視鏡検査を必須とする。ただし、実施が困難な場合、単純エックス線写真、CT、MRI の所見を総合して診断する

「狭窄」とは気道径の呼吸性の変動が概ねないものとする。

##### 4. 気管・気管支軟化症

喘鳴、呼吸困難、低酸素血症、経口摂取不良などが存在している。

感染などに対する適切な加療を行っても改善せず、概ね1 か月以上持続している。

内視鏡検査を必須とする。ただし、実施が困難な場合、単純エックス線写真、CT、MRI の所見を総合して診断する。

「軟化症」とは気道内腔の呼吸性変動が著しいものとする。

#### 当該事業における対象基準

治療で呼吸管理（人工呼吸器、気管切開術後、経鼻エアウェイ等の処置を必要とするものをいう）、酸素療法、気道拡張術・形成術後、中心静脈栄養又は経管栄養のうち一つ以上を行う場合（急性期のものを除く。）。咽頭狭窄については、気管切開術、上顎下顎延長術を除く通常の手術（アデノイド切除術、扁桃摘出術、咽頭形成術等）により治癒する場合は対象としない。

文責：日本小児呼吸器学会・日本小児外科学会・日本小児耳鼻咽喉科学会

## 1. 咽頭狭窄 (Pharyngeal stenosis)

### 概念・定義 Introduction

咽頭狭窄は、咽頭腔が同年齢の正常児に比べて明らかに狭く、かつそれに起因する症状を有する状態をいう。狭窄には固定性のものと変動性のものがある。

### 病因 Pathogenesis

咽頭腔を構成する組織の形成異常や形態・位置異常による。先天性としては頭蓋顔面奇形、前頭蓋底の形成不全、下顎形成不全、代謝異常症など、後天性としては神経筋疾患、舌根沈下、腫瘍、高度肥満などがある。

### 疫学 Epidemiology

正確な症例数や発生頻度は明らかではない。

### 臨床症状 Clinical manifestations

以下のような症状を呈する。症状の程度は、狭窄の程度や部位、合併疾患の有無などによって異なる。

- ・呼吸困難：狭窄が高度の場合にはチアノーゼや無呼吸を生じる。特に口呼吸を獲得するまでの乳児では呼吸困難が出現しやすく、気管挿管などによる気道確保が必要になることがある。
- ・喘鳴：主として吸気性である。喘鳴の程度は、狭窄の程度、安静状態、体位に影響される。
- ・繰り返す気道感染症：努力呼吸によって口腔内のものが気管へ吸引されて気道感染を起こすことがある。反復あるいは遷延しやすい。
- ・胃食道逆流：努力呼吸によって空気の嚥下が増加するため、胃食道逆流が起こりやすくなる。

### 診断 Diagnosis

診断には経鼻内視鏡検査が最も有用である。

- ・内視鏡検査：狭窄の部位、程度、範囲、呼吸性変動を評価する。検査は喘鳴が強くなる条件下（体位や安静状態など）で行うよう努める。症状の主因が咽頭狭窄であることを確定するためには、喉頭や下気道に異常がないことを確認する必要がある。
- ・頸部単純 X 線検査：咽頭腔の大きさを評価するための簡易検査である。乳幼児では呼吸、体位の影響を受けやすいため、この所見だけで咽頭狭窄と診断することはできない。
- ・CT、MRI：咽頭狭窄の部位、程度、範囲の評価のほかに、周辺臓器の情報を得るのに有用である。狭窄の呼吸性変動は評価できない。

### 治療 Management

呼吸状態によって異なるが、可能であればまず保存的治療（薬物療法、経管栄養、酸素吸入など）を行う。迅速な呼吸管理が必要であれば、気道確保（エアウェイ、挿管、気管切開）を行う。保存的治療に抵抗性で、適応があれば外科的治療（後鼻孔狭窄、咽頭の腫瘍、アデノイド肥大、口蓋扁桃肥大など）を行う。

・対症療法：体位の工夫を試みる。一般に仰臥位より側臥位あるいは監視下の腹臥位が奏効しやすい。経口摂取が困難であれば経管栄養を行う。口腔内分泌物の貯留が多いときには口腔内持続吸引を行うことがある。入院中であればパルスオキシメータを装着し、必要に応じて酸素吸入を行う。

・薬物療法：気道感染症の合併は気道狭窄の増悪につながるため、感染兆候がみられたら早期に治療を開始する。症状が軽度であれば去痰薬、細菌感染が示唆されれば抗菌薬、下気道狭窄症状があれば気管支拡張薬を投与する。

・経鼻エアウェイ：経鼻的に咽頭狭窄部を超える長さのチューブを留置する。ただし、頭蓋顔面奇形に伴う狭窄の場合には、骨性に狭窄しているため、狭窄部の削開術などの外科的治療が必要になる。チューブ留置によって感染、出血、肉芽などの合併症が生じることがあるため、長期間の留置では定期的な観察が必要である。

・非侵襲的陽圧呼吸（NPPV）：顔面や鼻にマスクを装着し、陽圧をかけて気道や換気を確保する方法である。マスクによる外傷やマスクからの空気漏れに注意する。

・外科的治療：経口あるいは経鼻的な気道確保が困難な場合や長期挿管では気管切開を行う。狭窄の原因がアデノイド肥大、口蓋扁桃肥大、咽頭腔の腫瘍などでは摘出術を行う。下顎低形成では下顎の延長術を行うことがある。舌肥大では舌縮小術を行う。

## 2.喉頭狭窄(声門上・声門・声門下狭窄症)(Laryngeal Stenosis, Subglottic Stenosis)

### 概念・定義 Introduction

喉頭の狭窄症には様々なものが含まれるが、声帯周囲の病変が最も多い。その中でも声門下腔は小児の喉頭・気管の中で最も狭い部分を形成するため、狭窄症を来しやすい。

### 病因 Pathogenesis

- ・輪状軟骨の形成異常（主に過形成）により先天性声門下狭窄症が発生する。
- ・気管内挿管が原因となった、声門部の肉芽や声門下腔の瘢痕性狭窄（後天性声門下狭窄症）では、気管チューブを抜去すると呼吸困難が出現する、いわゆる抜去困難症となって現れる。
- ・極・超低出生体重児に積極的に人工呼吸管理が行われるようになった結果、気管内挿管の合併症としての声門下腔狭窄症の発症が問題となってきている。
- ・気管内チューブの長期間留置や、太すぎるチューブが使用されると、輪状軟骨部の粘膜、粘膜下組織が圧迫による阻血から壊死に陥り、瘢痕性狭窄を来すと推測されている。

### 疫学 Epidemiology

- ・正確な症例数、発症頻度は明らかになっていない。
- ・小児の喉頭狭窄の 80%以上が後天性声門下狭窄症、約 20%が先天性声門下狭窄症とされて



いる。

- ・ 新生児集中治療室（NICU）にて人工呼吸管理を受けた新生児に後天性声門下狭窄症が発症する頻度は1%未満とされている。

#### 臨床症状 Clinical manifestations

先天性声門下腔狭窄症では出生直後から呼吸困難や呼吸障害（喘鳴、陥没呼吸）をきたす。吸気性の呼吸障害が主体で、胸骨上部の陥凹を認める。しばしば救命のため緊急的な気管内挿管や気管切開が必要となる。

後天性声門下狭窄症では、救命のために気管内挿管が行われ、原疾患が治癒したにもかかわらず、気管チューブの抜去困難として認められる。

#### 診断 Diagnosis

頸部の単純エックス線撮影（気道条件）、喉頭鏡（ファイバースコープ）、気管支鏡検査により診断される。

最近では3-DCTでも診断が可能である。

#### 治療 Management

- ・ 狭窄の程度が強い場合、窒息につながるため、気道確保の目的で一旦気管切開がおかれた上で保存的に治療される事が多い。
- ・ 声門下狭窄症の治療には喉頭気管形成術が行われる。輪状軟骨前方切開術や自家肋軟骨移植による形成術、Tチューブやステント留置による形成術が行われている。
- ・ 声門下の限局した膜様狭窄にはレーザーによる焼灼が有効なこともある。また、バルーンカテーテルによる拡張術も試みられている。
- ・ いずれにせよ、気管切開を置いて適切な手術時期を待つ方が安全である。

### 3. 気管狭窄（Tracheal stenosis）

#### 概念・定義 Introduction

小児の気道は上気道（鼻咽頭腔から声門）と狭義の気道（声門下腔、気管、気管支）に大別される。呼吸障害を来し外科的治療の対象となるものは主に狭窄や閉塞症状を来す疾患で、その中でも気管狭窄症が代表的であり、多くが緊急の診断、処置、治療を要する。小児ではほとんどが先天性の狭窄であり、外傷や長期挿管後の後天性のものは比較的まれである。

#### 病因 Pathogenesis

先天性気管狭窄症は気管軟骨の形成異常のために生じる疾患と考えられ、狭窄部の気管には膜様部が存在せず、気管壁の全周を軟骨がドーナツ様に取り囲んでいる（Complete tracheal ring）。気管支の分岐異常を合併していたり、約半数に先天性心疾患や肺動脈による血管輪症を合併する。

後天性気管狭窄症の原因は鈍的胸部外傷、気管内挿管チューブや気管切開チューブによる損傷、

壊死性気管・気管支炎、気道熱傷などである。気管のいずれの部位にも発症する可能性がある。

#### 疫学 Epidemiology

数万人に一人のまれな疾患と考えられていたが、診断法の進歩や疾患に対する理解から、以前より多い頻度で発見されるようになった。正確な症例数や発生頻度は明らかではない。

#### 臨床症状 Clinical manifestations

先天性気管狭窄症では生後1～2ヶ月頃から喘鳴、チアノーゼ発作などの呼吸症状が認められる。上気道感染を契機にして呼吸困難が強くなり、窒息に至ることもある。気管内挿管が試みられ、適切な深さまで気管内チューブが挿入できない事から発見される。また、他の合併奇形が多いため、他疾患の治療に際して全身麻酔のために気管内挿管が試みられ、気管内チューブが挿入できずに気づかれる事も多い。

後天性の狭窄では気管チューブが抜去できない抜去困難症を呈する。

#### 診断 Diagnosis

胸部単純撮影（気管条件）、MRI、3DCT、硬性気管支鏡検査ならびに気管支造影により診断される。気管内挿管中の場合は細径ファイバースコープにより診断されることもあるが、病変部の範囲を確定することは困難なことが多い。小児用の気管支鏡検査は診断の確定および狭窄起始部の同定、狭窄の範囲、末梢気管支の状態の検索のために必須である。気管支造影は、造影剤による気管粘膜の腫脹から閉塞症状を来す事があり危険なため、禁忌とする報告もある。最近では血管造影を併用した胸部の3D-CTにて多くの情報が得られるようになった。

#### 治療 Management

##### 1) 保存的治療

狭窄の程度が軽く、呼吸症状が軽度な場合、去痰剤、気管支拡張剤、抗生物質の投与にて経過観察する事が可能である。成長とともに狭窄部気管が拡大し、症状が軽減していくとの報告も散見される。

##### 2) 外科的治療

外科的治療は先天性も後天性も差異がない。狭窄が気管全長の1/3までの症例では狭窄部を環状に切除し端々吻合することが可能である。それ以上の長さの狭窄では吻合部に緊張がかかり再狭窄の危険性がある。

気管全長の1/3以上におよぶ広範囲の狭窄例に対しては種々の気管形成術が行われている。手術方法としては狭窄部の気管前壁を縦切開し、切開部に自家グラフト（肋軟骨、骨膜、心膜など）を当て、内腔を拡大する方法ある。この手技では、合併症として再狭窄や肉芽形成などが見られ、術後管理に難渋する例も少なくない。これ以外には狭窄部中央の気管を横断した後側々吻合するスライド気管形成（Slide Tracheoplasty）が導入され安定した成績が報告されている。最近では内視鏡下に狭窄部をバルーン拡張したり、その後にステントを留置して拡大を計る方法も試みられている。

上記の治療に抵抗する場合は気管切開をおき、狭窄を超えて留置できる特殊チューブの留置で気道確保が行われる。

## 4. 気管軟化症 (Tracheomalacia)

### 概念・定義 Introduction

気管軟化症は気管や気管支の内腔が保たれず、虚脱（扁平化）し、閉塞症状を来すものと定義される。

### 病因 Pathogenesis

成因として、気管壁を保持している気管軟骨の構造的欠陥によるものと大血管や腫瘍などによる外部からの圧迫が原因である場合とが考えられている。

先天性食道閉鎖症や気管食道瘻に合併するものではこれら両因子がからんでいる。

### 疫学 Epidemiology

正確な症例数、発症頻度は明らかになっていない。

### 臨床症状 Clinical manifestation

以下の様な症状を呈する

- ・ 喘鳴：吸気時に喘鳴を聴取する。
- ・ 咳嗽：特徴的な咳嗽を認める。犬吠様咳嗽と表現され、音が低いのが特徴である。
- ・ 繰り返す呼吸器感染症：狭窄による分泌部の貯留が起りやすく、気道感染を反復する事が多い。
- ・ 低酸素血症・呼吸困難：狭窄の程度が高度になると低酸素血症や呼吸困難を呈する。安静時には比較的軽度であるが、特に啼泣時には症状が増悪し、窒息に至る事もある。

### 診断 Diagnosis

- ・ 単純エックス線撮影では正面で太い気管が側面では細く虚脱して認められる。
- ・ 気管支鏡検査にて内腔が三日月状に変形し閉塞した気管が観察され診断が確定する。
- ・ 大血管の圧迫が疑われる場合は動脈造影もしくは心大血管の超音波検査を施行し、血管と気管の位置関係を明らかにする。
- ・ 造影 3D-CT が最も診断に有効である。腫瘍性病変による外部からの圧排が疑われる場合も胸部造影 CT が有効である。

### 治療 Management

- ・ 低出生体重児に見られるものでは、保存的に気道の成熟による気管壁の強度の改善を待つ。
- ・ 抜管困難例では、気管内挿管もしくは気管切開による内ステント効果および陽圧呼吸 (PEEP) を利用する。
- ・ 外科的治療の適応：気管軟化症では、窒息を起こすような発作 (dying spell) のある例や、

気管内挿管や人工呼吸管理から離脱できない例が手術適応となる。主として気管分岐部付近に限局する軟化症には大動脈胸骨固定術およびその変法が有効である。

- ・ 広範囲の気管壁の軟弱化には気管外ステントが選択される。

## 5. 気管支狭窄症・軟化症 (Bronchial stenosis, Bronchomalacia)

### 概念・定義 Introduction

気管支狭窄症は、体格や気管内腔径から推測される気管支内腔径と比較して、固定性（呼吸性の変動を概ね認めない）の狭窄を気管支に認め、かつそれにもなう症状を呈するものである。

気管支軟化症とは、体格や気管内腔径から推測される気管支内腔径と比較して、呼吸性に大きく変動する（吸気時にはある程度内腔が保たれるが、呼気時には高度の狭窄や閉塞をきたす）狭窄を気管支に認め、かつそれにもなう症状を呈するものである。

### 病因 Pathogenesis

気管支狭窄症・軟化症ともに、その気管支内腔径が先天的に細い場合（形成に問題がある場合）と外部からの圧迫（主に大動脈からの圧迫）によって狭窄症・軟化症となる場合がある。

### 疫学 Epidemiology

正確な症例数、発症頻度は明らかになっていない。

### 臨床症状 Clinical manifestations

狭窄症・軟化症ともに、以下のような症状を呈する。症状の程度は、その狭窄の程度・長さ、その他の基礎疾患の有無によって様々である。

- ・ 喘鳴

主気管支以下の狭窄性病変では呼気性喘鳴を呈するのが一般的であり、気管支喘息と間違われることも少なくない。気管分岐部に近い部位での狭窄の場合や、気管にも狭窄性病変を合併している場合には吸気時にも喘鳴を聴取する（吸気・呼気ともに聴取する喘鳴）こともある

- ・ 咳嗽

特徴的な咳嗽を認める。「犬吠様咳嗽」と表現されるが、クループで認めるそれよりは音が低いのが特徴である

- ・ 繰り返す呼吸器感染症

狭窄による分泌物の貯留が起りやすく、気道感染を反復することがある。

- ・ 低酸素血症・呼吸困難

狭窄が高度になると低酸素血症や呼吸困難を呈する。安静時には比較的軽度で、啼泣時などに増悪する傾向がある。

### 診断 Diagnosis

診断は内視鏡検査で行う。自発呼吸を残した状態で気管支の観察を行い、狭窄の部位・程度・

範囲・呼吸性の変動の有無を診断する。

内視鏡検査の実施が困難な場合には、CT・MRI で狭窄の部位・程度・範囲を同定する。これらの画像検査では呼吸性の変動の有無の診断は困難であり、また狭窄の程度を過大・過小評価することがあることに注意が必要である。

レントゲン透視で気管支径の呼吸性の変動を診断する方法もあるが、乳幼児ではそもそもこの方法での気管支径の推定が困難であること、偽陽性（変動を認めるが、生理的なものを病的と判断してしまう）があることに注意が必要である。

#### 治療 management

多くの場合、特に気管狭窄症・軟化症を合併していない場合には、保存的に経過観察が可能である。保存的治療を選択する場合には、感染に伴う症状の増悪を管理することが重要である。感染（および感染に伴う呼吸状態の増悪）が管理できれば、狭窄の程度が高度であっても、成長とともに臨床症状は軽減することが期待される。

呼吸状態の急性増悪時には、気道確保を念頭において治療に当たることが重要である。第一選択はNPPV（非侵襲的陽圧呼吸）であるが、十分改善が得られない場合には気管挿管での人工呼吸管理を行う。いずれの場合でも、high-PEEP 療法（十分な呼気終末陽圧をかけて気道の虚脱を予防する）が基本となる。

呼吸管理からの離脱が困難な場合や、離脱はできたが自宅での管理が危険な場合に外科的治療を考慮する。

- ・ 狭窄部位の切除・端々吻合：狭窄部位が単独で短い場合には、狭窄部位の切除・端々吻合を検討する。
- ・ 血管吊り上げ術（大動脈胸骨固定術）：軟化症（狭窄症）の原因が、大血管（大動脈、大動脈+肺動脈）による外部からの圧迫が原因の場合に選択する。
- ・ 外ステント術：高度の軟化症で、その原因が外部からの圧迫ではない（圧迫を解除した後も症状が持続する）場合に外ステント術を検討する。気管軟化症合併例（気管分岐部が含まれる場合など）などでも実施可能であるが、肺内気管支の病変には実施できない。
- ・ 内ステント術：狭窄部位がある程度限局されており、その他の治療が困難な場合に（救命的に）選択されることがある。長期的には合併症（出血・肉芽、成長に伴いステント留置部位が狭窄部位となる）も多いので、その適応範囲は限定されている。
- ・ 気管切開（および陽圧人工呼吸管理）：多発性の気管支軟化症などで外科的治療での改善が困難な場合には、気管切開の上陽圧人工呼吸管理を行うことがある（気管切開チューブによる、気管狭窄・軟化症に対する内ステント効果を期待して行われる場合もある）。

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）  
分担研究報告書

小児呼吸器形成異常・低形成疾患に関する実態調査ならびに  
診療ガイドライン作成に関する研究：頸部・胸部リンパ管疾患

研究分担者

藤野 明浩	慶應義塾大学小児外科	講師
小関 道夫	岐阜大学小児科	助教
上野 滋	東海大学小児外科	教授
岩中 督	東京大学小児外科	教授
森川 康英	国際医療福祉大学小児外科	教授
野坂 俊介	国立成育医療研究センター放射線診断部	部長
松岡 健太郎	国立成育医療研究センター病理診断部	医長
木下 義晶	九州大学小児外科	准教授

研究協力者

出家 亨一 東京大学小児外科 助教

研究要旨

【研究目的】頸部・胸部リンパ管疾患分担班の目的は以下の3点である。1、頸部・胸部リンパ管疾患の診療ガイドラインの作成。2、頸部・胸部リンパ管疾患の重要臨床課題に対する調査研究。3、小児慢性特定疾患指定への準備および対応

【研究進捗状況】3年計画の1年目として予定通りの進行状況である。1、ガイドライン作成組織の編成、SCOPE作成がなされシステマティックレビュー作業が進行中。2、調査研究課題が設定され調査項目が選定された。Web登録システム構築作業中で年度内に完成し、来年度調査を開始する見込み。3、小児慢性特定疾患の慢性呼吸器疾患として呼吸障害を生ずるリンパ管腫・リンパ管腫症が新たに認定された（平成27年1月）。

【結論】当初予定通りの進捗状況であり、臨床上非常に有益な情報提供がなされると同時に国民の疾患への理解の糸口を見いだすことが期待される。

## A. 研究目的

- 1 頸部・胸部リンパ管疾患の診療ガイドラインの作成
- 2 頸部・胸部リンパ管疾患の重要臨床課題に対する調査研究
- 3 小児慢性特定疾患指定への準備および対応

わが国における小児呼吸器形成異常・低形成疾患（以下本症）に対する治療の標準化、診療の均てん化、high volume center への症例の集約化を目的として、実態調査を実施して科学的根拠を集積・分析する。さらに診断基準（診断の手引き）や重症度分類を作成したうえで、主たる学会・研究会との連携の下に診療ガイドラインを作成する。その結果、本症の治療成績の向上に加え、難病指定や小児慢性特定疾患の指定を通じて本症に対する社会保障制度の充実が期待される。

当分担研究は、5年来厚生労働科研費難治性疾患克服研究事業で進まれてきたいくつかの難治性疾患研究（平成 21-23 年度難治性疾患等克服研究事業「日本におけるリンパ管腫患者（特に重症患者の長期経過）の実態調査及び治療指針の作成に関する研究」藤野班、平成 24-25 年度「小児期からの消化器系希少難治性疾患群の包括的調査研究とシームレスなガイドライン作成」田口班、平成 24-25 年度「リンパ管腫症の全国症例数把握及び診断・治療法の開発に関する研究班」小関班）を再編したもののひとつに相当し、主に小児において呼吸障害を生じることがある疾患の一つである、頸部・胸部に病変をもつリンパ管腫（リンパ管奇形）、リンパ管腫症・ゴーハム病、そして乳び胸水を研

究対象としている。これらはいずれも稀少疾患であり難治性である。現時点で得られる情報を集積し、診療ガイドラインを作成することは非常に意義があり、これを大目的のひとつとする。

また同時に、国内でこられの疾患診療において、現時点の情報では解答の得られないどのような問題があるかを検討した上で、実際の診療がどのように行われているかについてアンケート調査を行い、症例の集積により解答を求めるといふ調査研究を行うことをもうひとつの目的とする。

また新たに小児慢性特定疾患の呼吸器疾患として呼吸障害のある重症リンパ管腫・リンパ管腫症が指定される機会が得られていたが、そのための診断基準作成作業、また必要な提言を行い、行政側と折衝を行い、小児慢性特定疾患指定への準備を行うことも分担研究班の主要な目的となった。

## B. 研究方法

1,

ガイドラインの作成は基本的にMindsの診療ガイドライン作成の手引き2014に則って行っている。すなわち、分担研究者を中心としてガイドライン作成チームが編成され、SCOPEを作成の上、システマティックレビューを行い、その結果に沿ってガイドライン作成へと進む。3年の研究期間内に完成したガイドラインを関係各学会の承認、パブリックコメントも集めたうえで公開する。

対象の中心となっているリンパ管腫、リンパ管腫症については、他に腹部の難治性疾患研究班（田口班）「小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含するガイドライ

ンの確立に関する研究」において腹部の診療ガイドライン作成をおこなっており、頸部・胸部と腹部のガイドライン作成は作業時期を揃えて進められる。また、形成外科医、放射線科医が中心となっている三村班「難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症および関連疾患についての調査研究」においては軟部・体表における診療ガイドラインを作成しつつあるため、これら3つの整合性につき配慮がなされている。いずれも完成時期は2016年度末が目標である。

2,

一方、ガイドライン作成作業において重要臨床課題が検討されるが、そこでは実際に文献を参照しても正解を得られない様々な問題が挙げられることとなる。本研究班ではそれらの課題につき回答を求めることを目的としてWeb登録システムによる症例調査研究を行う。調査対象は日本小児外科学会会員施設、その他関連する各学会へ依頼を行い、登録医の認証を行った上でログイン可能とするシステムを用い、頸部・胸部のリンパ管腫、リンパ管腫症患者につき連結可能匿名化にて臨床情報に関する調査を行う。web調査には既に稼働している「リンパ管疾患情報ステーション」の研究者向けページを用いる。

当研究についてはすでに中心となる国立成育医療研究センター（承認番号：596）、慶應義塾大学医学部（承認番号：20120437）にて倫理審査を経ている。

3,

小児慢性特定疾患の診断基準作成においては先行する研究班においてすでに吟味がなされており、小児慢性特定疾患事業の主旨

と整合性が取れるように改編する作業を行う。また生ずる問題に対して研究班にて協議の上対応する。

## C. 研究結果

1,

ガイドライン作成メンバー及びシステマティックレビュー作業メンバーが決定した（資料 5-1）。重要臨床課題については5月から7月にかけて主にメール審議にて話し合いを進め、100あまりの臨床課題より5つのクリニカルクエスチョンを選定した。

-----  
CQ1：縦隔内で気道狭窄を生じているリンパ管奇形（リンパ管腫）に対して効果的な治療法は何か？

CQ2：頸部の気道周囲に分布するリンパ管奇形（リンパ管腫）に対して、乳児期から硬化療法を行うべきか？

CQ3：舌のリンパ管奇形（リンパ管腫）に対して外科的切除は有効か？

CQ4：新生児期の乳び胸水に対して積極的な外科的介入は有効か？

CQ5：難治性の乳び胸水や心嚢液貯留、呼吸障害を呈するリンパ管腫症やゴーハム病に対して有効な治療法は何か？

-----  
同時に SCOPE の作成を進め平成 26 年末には SCOPE は完成した（資料 5-2）。文献検索については日本医学図書館協会と文献検索に関する条件につき覚え書きを交わし検索作業が開始されている。

2,

調査研究課題についても研究班結成と同



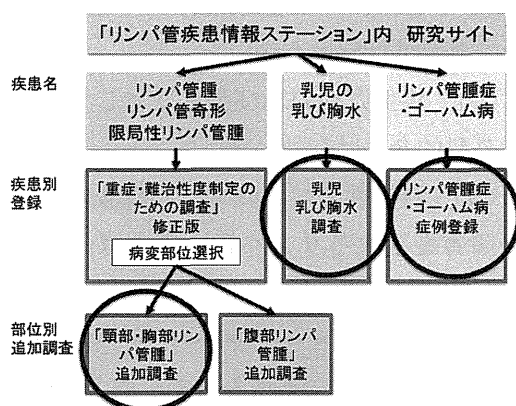
時に吟味が開始された。ガイドライン作成過程における CQ 選定作業と平行して、調査研究にて回答を探すべき課題が明らかになった。

- 1, 頸部・胸部リンパ管腫における気管切開の適応に関する検討
- 2, 乳び胸水に対する外科的治療の現状
- 3, リンパ管腫症・ゴーハム病の実際（範囲は胸部を越えて構わない）
- 4, 縦隔内リンパ管腫における治療の必要性

課題は以上の4点とし、それぞれの課題に対する回答を得べく調査項目が選定された（資料5-3）。

平成26年度内にWeb調査ページが完成し、27年度の幕開けとともに調査が開始となる予定である。各調査と平成22-23年度に行われた調査との関係は以下の図の通りである。

### 胸部・頸部リンパ管疾患調査研究構図



小児慢性特定疾患の新規呼吸器疾患として「リンパ管腫・リンパ管腫症」が認定された。診断基準はそれぞれの疾患境界を明確にしないものとした。これは既に平成27年1月に発効している（資料5-4）。

### <リンパ管腫・リンパ管腫症診断基準>

リンパ管腫・リンパ管腫症とは、「1～複数のリンパ嚢胞もしくは拡張したリンパ管が病変内に集簇性（しゅうぞくせい）もしくは散在性に存在する腫瘍性病変<sup>註1</sup>」であり、以下の3項目のひとつ以上を満たす。

A, 嚢胞内にリンパ液を含む<sup>註2</sup>。（生化学的診断）

B, 嚢胞壁がリンパ管内皮で覆われている。（病理診断）

C, 他の疾患が除外される。（画像診断）

部位：病変は頭頸部・縦隔・腋窩等に多いが全身どこにでも発生しうる。

（註1）：リンパ管腫症はリンパ管腫様病変が広範に存在し明らかな腫瘤を形成しないこともある。乳糜胸、乳糜心嚢液、乳糜腹水、骨融解（ゴーハム病）などを呈することもある。

（註2）：病変よりリンパ液の漏出を認める場合も含む 病理組織検査を必須とする。ただし、実施が困難な場合、単純エックス線写真、CT、MRIの所見を総合して診断する

### D. 考察

当分担研究班は平成25年度以前のリンパ管腫、リンパ管腫症の実態調査研究を継承して結成された。小児で呼吸障害を生じうるリンパ管疾患の情報を集積して総括する作業が順調に進んでいる

### E. 結論

小児で呼吸障害を生じうる頸部・胸部リンパ管疾患（リンパ管腫、リンパ管腫症・ゴーハム病、乳び胸水）について初めて大規模な

調査研究が始められた。先行する研究のアドバンテージを生かして、スムーズな1年目の進捗が得られた。小児慢性特定疾患として新たにリンパ管腫・リンパ管腫症が認定され、2015年1月より施行された。当疾患が広く国民に理解された第一歩であると考え。残り2年の研究期間を加えて、ガイドライン作成、調査研究ともに完成する見込みであり、今後が期待される。

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

藤野明浩, 高橋信博, 石濱秀雄, 藤村匠, 加藤源俊, 富田紘史, 瀧本康史, 星野健, 黒田達夫: 気道周囲を取り巻く頸部・縦隔リンパ管腫切除. 小児外科 46(2): 105-110, 2014

藤野明浩, 森定徹, 梅澤明弘, 黒田達夫: ヒトリンパ管腫モデル動物の作成. 小児外科 46(6): 635-638, 2014.

藤野明浩, 上野滋, 岩中督, 木下義晶, 小関道夫, 森川康英, 黒田達夫: リンパ管腫. 小児外科 46(11): 1181-1186, 2014.

Budianto IR, Tan HL, Kinoshita Y, Tamba RP, Ieiri S, Taguchi T. Role of laparoscopy and ultrasound in the management of “impalpable testis” in children. Asian J Surg 37: 200-204, 2014

Yuniartha R, Aratas FS, Nagata K, Kuda M, Yanagi Y, Esumi G, Yamaza T, Kinoshita Y, Taguchi T. Therapeutic potential of

mesenchymal stem cell transplantation in a nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia rat model. Pediatr Surg Int 30: 907-914, 2014

Kinoshita Y, Tanaka S, Souzaki R, Miyoshi K, Kohashi K, Oda Y, Nakatsura T, Taguchi T. Glypican 3 Expression in Pediatric Malignant Solid Tumors. Eur J Pediatr Surg 25: 138-144, 2015

Budianto IR, Obata S, Kinoshita Y, Yoshimaru K, Yanagi Y, Miyata J, Nagata K, Ieiri S, Taguchi T. Reevaluation of Acetylcholinesterase Staining for the Diagnosis of Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014 Dec 16. [Epub ahead of print]

### 2. 学会発表

高橋正貴, 藤野明浩, 黒田達夫, 他. 難治性リンパ管腫症 (lymphangiomatosis) の集学的治療における外科の役割. 第114回日本外科学会学術集会 (2014年4月3日, 京都)

彦坂信, 金子剛, 長島隼人, 藤野明浩. 顔面リンパ管腫の手術経験. 第57回日本形成外科学会総会・学術集会 (2014年4月9-11, 長崎)

藤野明浩, 黒田達夫, 他. 我が国における「リンパ管腫」と「ISSVA分類におけるリンパ管奇形」の現況. 第51回日本小児外科

学会学術集会 (2014年5月10日, 大阪)

藤野明浩, 青木一憲, 黒田達夫, 他. 急性呼吸障害を生じた頸部・縦隔リンパ管腫症例の検討. 第28回日本小児救急医学会学術集会 (2014年6月7日, 横浜)

高橋正貴, 松岡健太郎, 小関道夫, 藤野明浩, 他. リンパ管関連疾患診断基準策定のための臨床病理学的検討. 第103回日本病理学会総会 (2014年4月25日, 広島)

松岡健太郎, 高橋正貴, 藤野明浩, 他. リンパ管奇形(Lymphatic malformation)の病理学的鑑別. 第34回日本小児病理研究会 (2014年9月6日, 岡山)

松岡健太郎, 高橋正貴, 野坂俊介, 他. 縦隔腫瘍の一例. 第128回関東東海地区小児病理カンファレンス(2014年6月20日, 東京)

木下 義晶. 新生児の難治性良性腫瘍の現状と展望 奇形腫. 第32回周産期学シンポジウム プレコングレス 奇形種 (平成26年2月7-8日福岡)

木下 義晶, 代居 良太, 川久保 尚徳, 宗崎 良太, 田口 智章. 小児の難治性の良性腫瘍に対する治療戦略 難治性小児胚細胞腫瘍の解析と治療戦略. 第113回日本外科学会 (平成26年4月3日-5日 京都)

木下 義晶, 江角 元史郎, 宗崎 良太, 永田 公二, 林田 真, 家入 里志, 田口 智章. 新生児外科手術における臍部アプローチ.

第51回日本小児外科学会 (平成26年5月8日-10日 大阪)

3. その他

☆講演

藤野明浩. リンパ管腫・血管腫. 第30回日本小児外科学会卒後教育セミナー (2014年5月11日, 大阪)

☆特集

日経メディカル 「複数の診療科で遭遇しうる「リンパ管腫症」の実像」(小関道夫) 2014/7/25 掲載

<http://medical.nikkeibp.co.jp/leaf/mem/pub/report/201407/537642.html>

H. 知的財産の出願・登録状況

なし

Guideline Group	代表 氏名	所属機関/専門分野
○	藤野明浩	慶應義塾大学小児外科/小児外科
	森川康英	国際医療福祉大学/小児外科
	上野滋	東海大学/小児外科
	岩中督	東京大学/小児外科
	小関道夫	岐阜大学/小児腫瘍
	野坂俊介	国立成育医療研究センター/病理診断
	松岡健太郎	国立成育医療研究センター/画像診断

Systematic Review Team	氏名	所属機関/専門分野
	木下義晶	九州大学/小児外科
	日比将人	オーシャンキッズクリニック/小児科・小児外科
	樋口恒司	京都府立医科大学/小児外科
	前川貴伸	国立成育医療研究センター/小児科総合診療部
	宮田潤子	九州大学/小児外科
	山田洋平	慶應義塾大学/小児外科
	山本裕輝	都立小児総合医療センター/小児外科
	狩野元宏	慶應義塾大学/小児外科
	出家亨一	東京大学/小児外科
	加藤基	東京大学/形成外科