

## 診断の手引き

**疾患名:** 気道狭窄（いんとうきょうさく 咽頭狭窄、こうとうきょうさく 喉頭狭窄、きかん・きかんしきょうさく 気管・気管支狭窄、きかん・きかんしなんかしょう 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。

##### 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。

## 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、腫瘤、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、体動、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、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、咽頭の腫瘤、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癒痕性狭窄（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、癒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局限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）。