平成27年度 厚生労働科学研究費補助金（成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業）
「今後の小児慢性特定疾患治療研究事業のあり方に関する研究」
分担研究報告書

耳鼻咽喉科疾患における小児慢性特定疾患治療研究事業のあり方に関する研究

研究分担者 守本 倫子（国立成育医療研究センター耳鼻咽喉科 医長）

研究要旨

2015 年より咽頭・喉頭狭窄も小児慢性特定疾患治療研究事業の登録対象疾患となった。しかし、今までも気管切開を受ける重篤な症状を呈する症例については、気管狭窄として登録していた可能性が高い。今までの登録データを分析したところ、おそらく半数近くは下気道というよりは上気道の狭窄に伴う病態で登録されていたと考えられた。今後は正確に登録されるようになるため、病態や治療、予後が明らかになり、将来的には社会福祉政策に反映する基礎データとなることが期待できるだろう。

A．研究目的

2015 年より慢性呼吸器疾患に認定されていた「気管狭窄」が、気道狭窄という群となり喉頭狭窄や咽頭狭窄、気管狭窄および気管・気管支軟化症を含むようになった。これらの登録はまだ始まったばかりであり、どの程度の症例数がいるのか推測の域をでない。しかし、今までも咽頭･喉頭狭窄が病態でありながら、気管狭窄として登録していた症例も少なくなく、今後は正確な登録により実態の調査が可能になると考えられる。そこで、我々が他研究事業にて行った気道狭窄の調査結果と過去の気管狭窄として登録された症例について検討を行った。

B．研究方法

<u>対象と方法</u>

① 小児慢性特定疾患治療研究事業登録データ解析

2014 年（平成 26 年）の小慢事業登録データを用い、慢性呼吸器疾患 3265 例のうち気管狭窄として登録されていた症例 897 例について、咽頭狭窄や喉頭狭窄などが疑われる症例を検索した。

② 小児気道狭窄に関する実態調査（厚労省科学研究・難治性疾患政策研究事業（代表 臼井規朗）による解析

2009 年 1 月 1 日から 2013 年 12 月 31 日までの間に内視鏡で診断され、気道狭窄による呼吸障害があり、1 ヵ月以上の人工呼吸管理や酸素療法を受け、気管切開や鼻咽頭エアウェイなどの管理を長期的に要している 16 歳未満の小児について、基礎疾患、治療方法、予後などを全国の大学病院、基幹病院にアンケート調査を

行った。

C．研究結果・考察

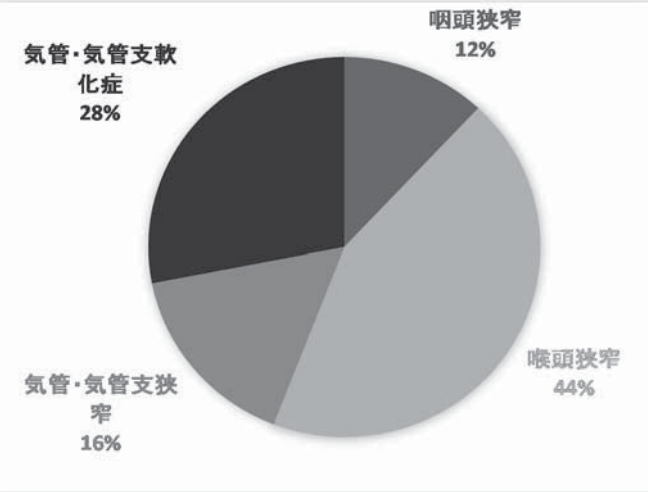
① 小慢「慢性呼吸器疾患」の内訳

慢性呼吸器疾患 3265 例のうち、気管狭窄と登録されていたのは 897 例 8（35%）であった。これは慢性肺疾患（50%）に次いで多く、続いて先天性中枢性低換気症候群 220 例（9%）であった。気管狭窄症例について、喘息症状がないこと、また気管切開などの治療介入が必要であったものの、人工呼吸器の装着や酸素投与が必要ではない症例を抽出した。その結果を図 1 に示す。

② 小児気道狭窄に関する実態調査（厚労省科学研究・難治性疾患政策研究事業（代表 臼井規朗）

咽頭狭窄、喉頭狭窄、気管・気管支狭窄、および気管・気管軟化症の 4 つについて登録を行ったところ、登録症例は 510 症例であった。以下分類を示す。

本来の気管狭窄とされていた。16%であり、咽頭狭窄と喉頭狭窄で 50%を越えていた。



③ 喉頭狭窄と咽頭狭窄症例の予測

気管狭窄と登録されていた 897 例のうち、喉頭狭窄や咽頭狭窄などの上気道狭窄がどのくらい含まれている可能性があるかを検討した。喘息症状を起こしているものや、気管切開ののち、人工呼吸器管理や酸素需要があるものは下気道の狭窄や軟化症、さらに肺胞換気障害などの病態も含まれていると推測されたため除外したところ、それでも 379 例が得られた。

他の調査結果でも、気管狭窄と比較して、咽頭や喉頭の狭窄症例は 3 倍以上いることが明らかになっている。ただし咽頭・喉頭狭窄が全例気管切開になっているわけではないため、気管切開をうけた一部が気管狭窄として登録された可能性は小さくないと考えられた。

昨年より咽頭狭窄、喉頭狭窄は気管狭窄とは異なる疾患として登録されることになった。診断基準がまだ曖昧な部分や、周知されていないことなどから、軌道にのるのはやや時間がかかる可能性もある。しかし、特に咽頭狭窄では頭蓋顔面奇形を伴いやすいため、治療にも難渋し、気管切開や気道拡大のための手術が将来に渡って続く可能性は高い。本研究事業に正しく登録されることでこうした頻度や病態、治療の実態が明らかになると、社会福祉政策に反映されることが期待できる。

D．研究発表

1. 論文発表
なし

2. 学会発表

1) 守本倫子、二藤隆春、肥沼悟郎、西島栄治、前田貢作：外科的治療を要した小児咽頭狭窄の全国調査．第 67 回日気食学会，11 月 19 日、福島

E．知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得／2. 実用新案登録／3.その他
いずれもなし

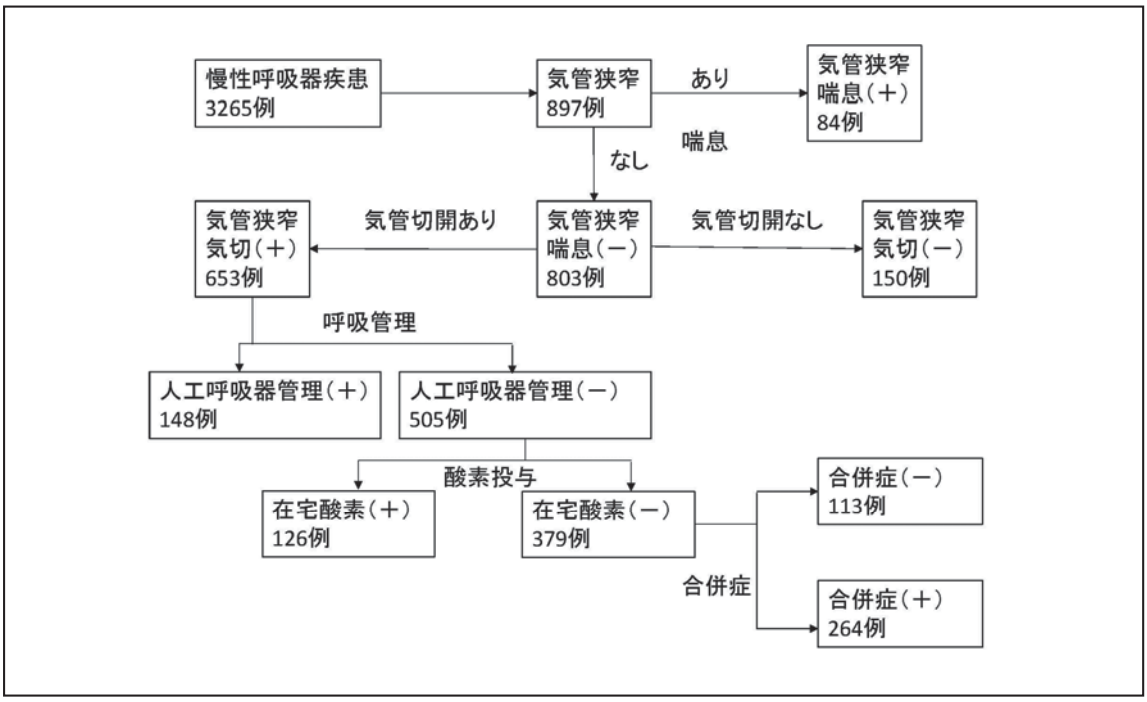


図 1. 平成 26 年度小児慢性徳的疾患治療研究事業・慢性呼吸器疾患分類での気管狭窄登録疾患内訳