

3.6 予後・転帰（表 10、表 11）

表 10

	咽頭狭窄	喉頭狭窄	気管・気管支狭窄	気管・気管支軟化症
症例数	N=66	N=231	N=83	N=153
症状の再発				
あり	13	22	10	38
なし	41	154	60	75
不明	11	53	10	37
予後				
軽快	17	66	40	45
治療継続中	38	145	23	73
死亡	9	10	15	22
不明	1	8	5	12
死因				
原疾患による	4	3	5	7
合併症による	1	0	7	8
他疾患による	2	2	5	5
事故	0	1	0	0
不明	2	4	1	5

表 11

	咽頭狭窄	喉頭狭窄	気管・気管支狭窄	気管・気管支軟化症
症例数	N=66	N=231	N=83	N=153
治療後再入院				
あり	36	144	38	82
なし	28	85	45	67
再入院の回数				
5回未満	35	131	55	82
5～9回	5	40	10	16
10回以上	6	15	6	14

4 咽頭狭窄症 (N=66)

4.1 臨床症状と分類 (表 12)

表 12

狭窄部位 (複数選択可)	
上咽頭	21
中咽頭	49
下咽頭	20

基礎疾患 (複数選択可)	
小顎症	26
頭蓋顔面奇形	20
口蓋裂	16
頭蓋骨早期癒合	6
骨系統疾患	4
軟骨形成	0
その他	22
小脳低形成	1
巨舌、舌根沈下、舌後退	2
挿管に伴う喉頭浮腫	1
脳神経障害による筋低緊張	1
脳性麻痺	1

呼吸の種類	
陥没呼吸	45
努力呼吸	30
頻呼吸	15
下顎呼吸	1
不明	10

人工呼吸管理の有無	
あり	50
なし	14

人工呼吸管理の実施期間	
1ヶ月未満	21
1ヶ月～3ヶ月	9
3ヶ月～6ヶ月	4
それ以上	16

酸素療法の有無	
あり	54
なし	11

酸素療法の実施期間	
1ヶ月以上	12
3ヶ月以上	6
6ヶ月以上	27

4.2 治療（表 13）

表 13

初期治療法（複数回答可）	
鼻咽頭エアウェイ	14
気管挿管	36
酸素投与	31
CPAP（BIPAP）	15
その他	7
気管切開	2
口腔内装具による気道確保	1

治療後の呼吸状態	
改善	54
不変	11

手術治療	1回目	2回目
手術の有無		
あり	55	8
なし	11	10
手術適応		
本疾患による手術	54	7
合併症による手術	1	1
根治度		
根治術	9	2
姑息術	46	6
手術アプローチ		
経口腔的	3	1
頸部	43	5
下顎	0	0
その他	10	2
術式		
気管切開	44	4
経鼻エアウェイ （鼻咽頭ブジー＋ステント留置）	10	1
下顎延長	0	0
舌形成術	1	0
咽頭形成	0	0
その他	10	4
経鼻アプローチ、CO2 レーザー にて先天性後鼻孔閉鎖の開放	1	1
血管腫硬化療法	0	1
喉頭気管分離術	5	1
後鼻孔造設術	1	0
同時気管挿管	1	0
口蓋形成術	1	0
下咽頭血管腫を喉頭直達鏡検査 で確認	1	0
胃瘻造設術	0	1
転帰		
改善	50	8
不変	5	0
術中合併症		
あり	0	0
なし	-	-
術後合併症		
あり	2	0
なし	-	-
術後合併症・詳細		
繰り返す誤嚥性肺炎	2	0

5 喉頭狭窄症 (N=231)

5.1 臨床症状および重症度 (表 14)

表 14

狭窄部位 (複数選択可)	
声門上	58
声門	62
声門下	134

  

狭窄の程度 (Cotton-Myer 分類)	
Grade I (0%~50%の狭窄)	27
Grade II (51%~70%の狭窄)	50
Grade III (71%~90%の狭窄)	79
Grade IV (完全閉塞)	16
分類不能 (声門下~気管の狭窄の場合)	39

  

人工呼吸管理の有無	
あり	189
なし	39

  

人工呼吸管理の実施期間	
1ヶ月未満	83
1ヶ月以上	39
3ヶ月以上	47
6ヶ月以上	29

  

酸素療法の有無	
あり	179
なし	51

  

酸素療法の実施期間	
1ヶ月以上	71
3ヶ月以上	48
6ヶ月以上	29

  

呼吸の種類	
陥没呼吸	112
努力呼吸	114
頻呼吸	44
下顎呼吸	2
不明	50

5.2 治療 (表 15)

表 15

初期治療法	
気管挿管	136
気管切開	82
その他	26
Bipap	1
nCPAP	2
酸素投与と経鼻 CPAP	1

治療後の呼吸状態	
改善	196
不変	32

手術	1回目	2回目	3回目	4回目	5回目～
手術の有無					
あり	209	52	21	6	3
なし	21	30	11		
手術適応					
本疾患による手術	203	39	11	2	-
合併症による手術	4	13	9	4	3
根治度					
根治術	50	30	15	3	
姑息術	159	22	6	3	

手術アプローチ					
経口腔的	27	20	8	2	2
頸部	177	27	11	3	1
その他	2	4	2	1	-
術式・経口腔的アプローチによる					
声門上部形成術	7	2	1	-	-
声帯横隔膜切除術	0	-	-	-	-
輪状後部形成術	0	-	-	-	-
披裂軟骨切除術	3	1	-	-	-
声帯外方移動術	2	2	-	-	-
ステント留置	0	-	-	-	-
肋軟骨移植	0	1	-	-	-
レーザーによる蒸散	6	3	3	1	2
その他	17	15	4	14	-
術式・頸部アプローチによる					
気管切開術	149	7	2	1	-
喉頭載開術	1	1	1	-	-
輪状軟骨前方切開術	16	9	1	-	-
輪状軟骨後方切開術	0	3	1	-	-
喉頭気管前壁再建術	2	4	1	-	-
輪状軟骨気管切除術	5	1	-	-	-
ステント留置	8	4	2	-	-
肋軟骨移植	10	9	2	-	-
その他	4	4	5	2	1

5.3 転帰 (表 16)

表 16

転帰					
改善	180	41	17	5	3
不変	29	11	4	1	-

術中合併症					
あり	-	-	1	-	-
なし	-	-	-	-	-
術中合併症・詳細					
気管後壁および食道壁損傷			1		
術後合併症					
あり	19	5	3	-	-
なし	-	-	-	-	-
術後合併症・詳細 (重複あり)					
感染	2	-	-	-	-
肉芽形成	9	2	2	-	-
その他	8	4	1	-	-

6 気管・気管支狭窄 (N=83)

6.1 臨床症状と重症度 (表 17)

表 17

気管狭窄の長さ	
30%未満	26
30%-70%	35
70%以上	16
狭窄部位と形態 (複数選択可)	
気管狭窄	69
右主気管支狭窄	9
左主気管支狭窄	11
気管分岐部狭窄	6
気管支分岐部異常 (気管気管支)	7
片肺無形成	7

人工呼吸管理の有無	
あり	73
なし	9
人工呼吸管理の実施期間	
1ヶ月未満	33
1ヶ月以上	15
3ヶ月以上	7
6ヶ月以上	20
酸素療法の有無	
あり	72
なし	9
酸素療法の実施期間	
1ヶ月以上	32
3ヵ月以上	9
6ヶ月以上	24

呼吸の種類	
陥没呼吸	47
努力呼吸	42
頻呼吸	30
下顎呼吸	2
不明	15

6.2 治療（表 18）

表 18

治療前チアノーゼの有無		手術	1回 目	2回 目	3回 目	4回 目
あり	44	手術の有無				
なし	32	あり	73	20	7	1
		なし	6	26	15	-
初期治療法		手術適応				
酸素投与	50	本疾患による手術	70	12	4	1
気管挿管	54	合併症による手術	4	9	3	-
気管切開	8	手術アプローチ				
バルーン拡張	5	内視鏡下	10	5	4	0
その他	5	頸部	13	8	2	0
治療後の呼吸状態		開胸	47	6	1	1
改善	36	その他	2	2	0	0
軽快	32	術式				
不変	11	気管切開	12	6	2	-
		バルーン拡張術	10	5	3	-
		ステント留置	-	-	-	-
		切除・端々吻合術	3	2	-	-
		気管形成術（グラフト移植）	1	2	-	-
		スライド気管形成術	43	-	-	1
		その他	5	6	2	-
		転帰				
		改善	64	19	6	1
		不変	9	2	1	-
		根治度				
		根治術	51	7	1	1
		姑息術	23	13	6	-



6.3 合併症（表 19）

表 19

手術	1回目	2回目	3回目	4回目
術中合併症				
あり	1	1	1	-
なし	73	20	6	1
術中合併症・詳細				
気管穿孔	1	-	-	-

術後合併症				
あり	16	2	-	1
なし	57	17	6	-
術後合併症・詳細				
再狭窄	3	-	-	-
気管肉芽	2	-	-	-
吻合部、形成部軟化症	4	1	-	-
吻合部壊死	1	1	-	-
縫合不全	2	-	-	-
反回神経麻痺	2	-	-	-
気管腕頭動脈瘻からの出血	1	-	-	-
後出血 肺膿瘍	1	-	-	-
肺動脈瘤、気管軟化症	1	-	-	-
循環不全（術後1日目に死亡）	-	-	-	1

7 気管・気管支軟化症 (N=153)

7.1 臨床症状と重症度 (表 20)

表 20

気管・気管支軟化の程度	
I 度	31
II 度	28
III 度	45
IV 度	42
軟化部位 (複数選択可)	
気管	113
右主気管支	24
左主気管支	54
人工呼吸管理の有無	
あり	135
なし	12
人工呼吸管理の実施期間	
1ヶ月未満	27
1ヶ月以上	23
3ヶ月以上	31
6か月以上	60
酸素療法の有無	
あり	114
なし	33
酸素療法の実施期間	
1ヶ月以上	21
3ヶ月以上	28
6ヶ月以上	56
呼吸の種類	
陥没呼吸	67
努力呼吸	65
頻呼吸	24
下顎呼吸	21
不明	27

I 度：原則として、陽圧による呼吸管理が不要なもの

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

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

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

7.2 治療（表 21）

表 21

治療前チアノーゼの有無	
あり	83
なし	66

初期治療法	
気管挿管	111
気管切開	16
鼻咽頭エアウェイ	2
バルーン拡張	2
その他	24

治療後の呼吸状態	
改善	122
不変	26

手術	1回目	2回目	3回目	4回目～
手術の有無				
あり	128	36	12	4
なし	22	20	15	-

手術適応				
本疾患による手術	120	26	9	2
合併症による手術	14	11	3	2
手術アプローチ				
内視鏡下	-	-	1	-
頸部	79	19	4	-
開胸	47	17	6	2
その他	1	-	1	2
術式				
気管切開	75	12	2	-
ステント留置（内ステント）	1	1	-	-
ステント留置（外ステント）	26	9	4	2
大動脈胸骨固定術（吊り上げ術）	14	5	3	-
肺動脈吊り上げ術	1	0	-	-
その他	20	12	4	2
転帰				
改善	104	30	9	4
不変	25	6	3	-
根治度				
根治術	42	17	10	3
姑息術	87	19	2	1

7.3 合併症（表 22）

表 22

手術	1回目	2回目	3回目	4回目～
術中合併症				
あり	-	1	-	-
なし	129	35	12	4
術中合併症・詳細				
気道出血	1			
術後合併症				
あり	19	3		
なし	110	32	12	4
術後合併症・詳細				
肺炎	2			
乳び胸	1			
横隔膜麻痺	2			
気管支狭窄	3			
肺静脈狭窄	1			
縦隔炎	1			
感染性心内膜炎	1			
縫合不全	1			
気管孔肉芽	3			
気管軟化症	2	1		
左反回神経麻痺	1	1		
左上肺静脈狭窄	1			
肺炎	2			
腕頭動脈による気管前壁の圧迫	1			
右横隔神経麻痺	1			
外ステント穿孔	1			
ARDS	1			
気管腕頭脈瘻からの出血	1			
窒息、換気不全	1			

## D. 考 察

小児の重症気道狭窄に対して、本邦における実態調査を実施して科学的根拠の集積・分析を試みた。これに基づいて、診断基準（診断の手引き）や重症度分類を作成したうえで、診療ガイドラインを作成し、小児慢性特定疾患の指定や難病の指定を通じて本症医療政策や社会保障制度の充実に資することを目的として本研究を施行した（資料4-1、資料4-2）。

1次調査は小児の重症気道狭窄症の治療を行っていると思われる日本小児外科学会専門医制度認定施設、および教育関連施設に加えて、これまで気管狭窄症に対して小児慢性特定疾患を申請した実績のある施設、および小児科・耳鼻咽喉科で小児の呼吸器疾患を主に扱っている施設 385 を抽出して行った。この結果 281 施設（72.9%）から回答が得られ、治療を要した症例の回答いただいた施設に、さらに二次調査を依頼した。97 施設から 825 症例について調査協力が得られたが、2015 年 4 月末までに結果を回収できたのは 650 例であった。このうち適格例は 533 例で、これらの症例について以下の検討を加えた。

### 1. 気道狭窄症例の概要

533 例の内訳は咽頭狭窄 66 例（12.4%）、喉頭狭窄 231 例（43.3%）、気管・気管支狭窄 83 例（15.6%）、気管・気管支軟化症 153 例（28.7%）であった。性差はいずれの疾患も同等であり、喉頭狭窄を除く 3 疾患では先天性と考えられるものが 8 割を占めていた。喉頭狭窄には、いわゆる抜管困難症の後天性声門下狭窄症が多く含まれるため、先天性と後天性の比率が同等となった。

診断時期については乳児期が最も多く、喉頭狭窄については抜管困難症が含まれるため、遅れる傾向にあった。診断方法は、診断基準を内視鏡にて診断されたものを原則としたため、これが最も多いが、それ以外には CT による診断が多かった。また、気道狭窄症例は出生前診断されるものが少ない（全体の 17.0%）ことも、今回の調査で判明した。

出生時の所見からは低出生体重児の比率が高いが、喉頭狭窄を除く 3 疾患では出生直後の気管内挿管の頻度はそれほど多くないことがわかった。また合併奇形の頻度は極めて高く、すべての疾患群で半数以上に合併していることが判明した。

診断時の症状としては、やはり呼吸困難、頻呼吸、喘鳴が多く、外科治療を要する症例で重篤な症状を呈することがわかった。

合併する機能障害では体重増加不良と精神発達障害をどの疾患群でも半数以上に認めているが、てんかんや痙攣の頻度はそれほど多くないことが特徴的であった。

在宅医療に移行した症例の検討では気管切開による気道確保が行われている症例が気管・気管支狭窄を除く 3 疾患で半数以上にみられ、治療期間の遷延と、在宅医療への移行の頻度が高いことが判明した。しかしながら、在宅人工呼吸、在宅酸素の使用頻度はそれほど高くなく、気道狭窄症例では気道確保が適切になされれば、肺での換気状態は良好であることが判明した。

予後では適切に治療されると、症状の再発の頻度は少ない事が判明した。しかしながら、軽快率は気管・気管支狭窄を除いて予想より低く、治療に長期間を要していることが判明した。今回の調査期間中、半数

以上の症例で治療が継続中であること、治療後の再入院の比率が高いことはこのことを如実に示している。

## 2. 咽頭狭窄症

咽頭狭窄症は 66 例が登録された。上咽頭 21 例、中咽頭 49 例、下咽頭 20 例であった。基礎疾患としては小顎症、頭蓋顔面奇形、口蓋裂、頭蓋早期癒合が多かった。78%に人工呼吸管理が行われていた。初期治療としては鼻咽頭エアウェイ、気管挿管、酸素投与、CPAP が多く、これらの治療で 82%に改善が得られた。

56 例 (85%) に手術治療が行われた。手術適応は本疾患によるものが 55 例 (98.2%) であったが、根治的手術が試みられたのは 9 例のみであった。このため術式としては気管切開が 44 例と最も多く、症状の改善が得られるも、ほとんどの例がそのまま在宅医療に移行していることが判明した。

## 3. 喉頭狭窄症

喉頭狭窄症は 231 例が登録された。病変の部位としては、声門上 58 例、声門 62 例、声門下 134 例で、声門下狭窄が全体の 58% を占めた。診断は 217 例 (93.1%) で内視鏡により行われており、重症度は内視鏡下の狭窄の程度を示す、Cotton-Myer 分類で GradeII 以上が 88.3%を占めた。81.8%に人工呼吸管理が行われていたが、このうち半数は低出生体重にて出生直後より呼吸管理が行われ、結果として抜去困難となった、後天性の狭窄症が含まれる。初期治療としては気管挿管もしくは気管切開がなされており、CPAP のみの管理では十分でないことが判明した。

209 例 (90.5%) に手術治療が行われた。手術適応は本疾患によるものが 203 例 (97.1%) であった。根治的手術が 50 例 (23.9%) に行われ、それ以外は気管切開による気道確保にとどまった。術中の合併症 1 例のみであったが、術後の肉芽形成等の合併症は 28 例 (56%) と高頻度に発生していることが判明した。本邦における小児の喉頭気管形成術の困難さを示す結果と考えられた。

予後は死亡例がこの期間で 10 例 (4.3%) であるが、161 例 (69.7%) が気管切開を置いたまま在宅医療に移行しており、このうち 145 例が治療継続中である。

## 4. 気管・気管支狭窄症 (先天性気管狭窄症)

気管狭窄症は 83 例が登録された。病変は気管狭窄のみが 69 例、左右の気管支におよぶものが 20 例、気管分岐部におよぶものが 6 例であった (重複を含む)。診断は内視鏡と CT で行われており、重症度を示す気管狭窄の範囲 (気管全長に対する狭窄部長の割合) では 30%未満が 26 例 (33.8%)、30-70% が 35 例 (45.4%)、70%以上が 16 例 (20.8%) であり、全体の 7 割が重症例と考えられた。初期治療として酸素投与、気管挿管、気管切開による気道確保、バルーン拡張術が行われており、効果は改善と軽快を合わせて 86%であった。

74 例 (89.1%) に手術治療が行われた。手術適応は本疾患によるものが 70 例 (94.6%) であり、術式としては気管切除・端々吻合が 5 例 (7.1%)、スライド気管形成を含む気管形成術が 46 例 (65.7%)、バルーン拡張術が 10 例 (14.3%) であり、病変の範囲により術式が選択されていることがわかった。また、積極的に手術治療が行

われていることも判明した。術中合併症は3例に見られ、術後合併症は18例に見られた。

原疾患による死亡は5例、合併奇形による死亡が7例に見られた。気管切開を置いて在宅医療に移行した症例は24例であり、うち23例が治療継続中である。手術治療を受けた1/3にあたる例が成人期に移行して治療が必要であることが判明した。

## 5. 気管・気管支軟化症

気管・気管支軟化症は153例が登録された。軟化症の部位は気管のみ113例(73.8%)、右主気管支24例(15.7%)、左主気管支54例(35.3%)であった(重複を含む)。重症度は呼吸管理が不要なI度が31例(20.2%)で、それ以上のIIからIV度のものが大数を占めた。人工呼吸管理を受けたものが135例(88.2%)を占め、初期治療として、気管挿管が11例、気管切開が16例、エアウェイ、バルーン拡張がそれぞれ2例であった。122例(90.3%)で改善を認めた。

128例に手術治療が行われた。術式としては気管切開89例、気管ステント(内・外)27例、吊り上げ固定術15例であった。術中雨合併症は1例のみであったが。術後合併症は22例と気管切開以外の術式に多く見られた。

原疾患による死亡は7例で、気管切開にて在宅治療に移行した89例のうち人工呼吸管理が66例、酸素投与が63例で、軟化症を呈する基礎疾患が多種にわたるためと考えられた。

以上の解析から、本研究期間内での原疾患による死亡例は極めて少なく、適切に気

道確保がされ、積極的な外科治療が選択されることで患児の予後が改善していく可能性が示唆された。

## E. 結 論

小児の重症気道狭窄に対して、本邦では初めての実態調査を実施し、科学的根拠を集積・分析した。結果として、小児の気道狭窄は咽頭狭窄、喉頭狭窄、気管・気管支狭窄、気管・気管支軟化症に大きく分類されること、外科治療を要する重症例の発生頻度は5年間で約900例である事が初めて解明された。ほとんどが先天性と考えられるが、喉頭狭窄に関しては低出生体重児に対する気管挿管管理の合併症としての後天性の要因も大きいことが判明した。

診断には内視鏡検査が有効であるが、近年の画像診断の進歩によりCTによる診断も重要であることがわかった。

適切に診断され、初期治療として気道確保された症例の予後は決して不良ではないものの、根治的な治療法の確立には至っておらず、長期間の治療を要する症例が多いことが判明した。

今後さらなる予後改善を目指す上で診断・治療方の確立と標準化が必要であり、診断基準と重症度分類の作成が急務であることが判明した。

## F. 研究発表

### 1 論文発表

- 1) Severe acquired subglottic stenosis in children: analysis of clinical features and surgical outcomes based

- on the range of stenosis. Morita K, Yokoi A, Bitoh Y, Fukuzawa H, Okata Y, Iwade T, Endo K, Takemoto J, Tamaki A, Maeda K. *Pediatr Surg Int.* 2015 Oct;31(10):943-7.
- 2) Clinical Features of Congenital Cystic Lung Diseases: A Report on a Nationwide Multicenter Study in Japan. Kuroda T, Nishijima E, Maeda K, Fuchimoto Y, Hirobe S, Tazuke Y, Nozawa K, Matsuoka K, Usui N. *Eur J Pediatr Surg.* 2016 Feb;26(1):91-5.
  - 3) Thoracoscopic repair of a large neonatal congenital diaphragmatic hernia using Gerota's fascia. Fukuzawa H, Tamaki A, Takemoto J, Morita K, Endo K, Iwade T, Yuichi O, Bitoh Y, Yokoi A, Maeda K. *Asian J Endosc Surg.* 2015 May;8(2): 219-22.
  - 4) Complete transection of the left main bronchus caused by blunt thoracic trauma in a child treated by bronchoplasty and lung parenchyma preservation. Mimura T, Miyata Y, Tsutani Y, Takamizawa S, Nishijima E, Okada M. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2016 Feb;64(2):113-5.
  - 5) Advances in pediatric thoracic surgery during the past 50 years]. Nishijima E. *Nihon Geka Gakkai Zasshi.* 2014 Nov;115(6):323-8. Japanese.
  - 6) Watanabe T, Shimizu T, Takahashi M, Sato K, Ohno M, Fuchimoto Y, Maekawa T, Arai K, Mizutari K, Morimoto N, Kanamori Y. Cricopharyngeal achalasia treated with myectomy and post-operative high-resolution manometry. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014 Jul;78(7): 1182-5.
  - 7) 下垂体重複・下顎骨重複を合併した上顎体. 関根沙知、前田貢作、小野 滋、馬場勝尚、薄井佳子、辻 由貴、河原仁守、福田篤久、野口忠秀、杉山知子、草間幹夫 *小児外科* 47 卷 11 号 : 1109-1112, 2015
  - 8) 手術不要であった左肺動脈起始異常に先天性気管狭窄を合併した ring-sling complex の 10 歳女児例の呼吸機能検査について(会議録). 福田啓伸、吉原重美、宮本 学、安藤裕輔、田村元子、阿部利夫、菅野訓子、前田貢作、有阪 治. *日本小児呼吸器学会雑誌* 26 卷 Suppl. 159, 2015
  - 9) ビデオ喉頭内視鏡を用いて開窓術を行った後天性声門下嚢胞の 1 例 . 森田圭一、横井暁子、福澤宏明、大片祐一、久松千恵子、遠藤耕介、玉城昭彦、三島泰彦、前田貢作. *日本小児呼吸器学会雑誌* 26 卷 Suppl. 156, 2015
  - 10) 外科的治療を要した小児喉頭狭窄症例の全国調査. 二藤隆春、守本倫子、肥沼悟郎、西島栄治、前田貢作. *日本小児呼吸器学会雑誌* 26 卷 Suppl. 154, 2015
  - 11) 外科的治療を要した小児気管狭窄症の全国調査. 前田貢作、西島栄治、守本倫子、二藤隆春、肥沼悟郎 . *日本小児呼吸器学会雑誌* 26 卷 Suppl. 154, 2015
  - 12) 気管・気管支軟化症の治療 気管軟化症に対する大動脈胸骨固定術. 前田貢作. *日本小児呼吸器学会雑誌* 26 卷 1 号 91-96, 2015



- 13) 新生児の気道疾患の初期治療 重症先天性気管狭窄症に対する診断と治療. 前田貢作 日本周産期・新生児医学会雑誌 51 巻 2 号 594, 2015
- 14) 先天性気管狭窄症に対する内視鏡治療 特に新生児症例に対する気管支鏡下バルーン拡張術の有用性について. 前田貢作、小野 滋. Medical Photonics 20 号 25-29, 2015
- 15) 外科的介入を要する先天性気道疾患病態の理解から治療戦略まで. 前田貢作. LiSA 22 巻 7 号 680-684, 2015
- 16) 【画像診断-はじめに何をどう読むか?】 胸部 気管狭窄. 前田貢作. 小児内科 47 巻 6 号 917-923, 2015
- 17) 右側大動脈弓の気管圧迫による気管気管支軟化症. 森田圭一、横井暁子、尾藤祐子、福澤宏明、大片祐一、岩出珠幾、遠藤耕介、武本淳吉、玉城昭彦、大嶋義博、前田貢作. 日本小児外科学会雑誌 51 巻 2 号 299, 2015
- 18) 初回手術として Partial cricotracheal resection(PCTR)を行った高度後天性声門下腔狭窄症の1例. 津川二郎、富岡雄一郎、西島栄治. 日本小児外科学会雑誌 51 巻 3 号 736, 2015
- 19) 頸部から気管分岐部レベルに及ぶ食道重複症に対する頸部切開アプローチ. 大片祐一、横井暁子、尾藤祐子、福澤宏明、園田真理、谷本光隆、吉田拓哉、西島栄治、前田貢作. 小児外科 47 巻 1 号 Page19-22, 2015
- 20) 喉頭軟弱症はどのように治療するか? 手術的治療の立場から. 小森 学、守本倫子 JOHNS 31 巻 12 号 1773-1775, 2015
- 21) 当院にてカニューレ抜去を試みた小児気管切開患者症例の検討. 鈴木法臣、竹田加奈子、近藤陽一、守本倫子. 日本気管食道科学会会報 66 巻 4 号 255-261, 2015
- 22) 喉頭狭窄症の病態と治療(声門後部狭窄と声門下狭窄). 守本倫子. 日本気管食道科学会会報 66 巻 2 号 104-105, 2015
- 23) 当院における咽頭狭窄症例について. 原 真理子、守本倫子. 小児耳鼻咽喉科 36 巻 2 号 191, 2015
- G. 知的財産権の出願・登録状況(予定を含む)  
なし

概要

医療費助成について

対象疾病について

各種相談窓口

事業報告・研究について

10E) 小児慢性特定疾病(対象疾病について) 3. 慢性呼吸器疾患(気道狭窄(咽頭狭窄、喉頭狭窄、気管狭窄、気管軟化症、気管支狭窄症(軟化症)) 診断の手引き

## 診断の手引き

慢性呼吸器疾患) 大分類(気道狭窄

## 1 気道狭窄(咽頭狭窄、喉頭狭窄、気管狭窄、気管軟化症、気管支狭窄症・軟化症)

きんうきやうさくPいんとうきやうさく、こうとうきやうさく、きかんきやうさく、きかんおんかやう、きかんあきやうさくMoんかやう  
 airE aF o6sG DcGo> a>d sGe>osis (i>clDdi>: pharF>: eal sGe>osis

番号

6

疾病名

気道狭窄

) 疾患概要、医療意見書等ダウンロードはこちら

## 診断方法

## 主要臨床症状

1. 気道狭窄による呼吸困難(症状がひどい)
2. 気管内挿管、気管切開、鼻咽頭工アウエイオン(管理が必要)がある
3. 1か月以上人工呼吸管理や酸素療法を受けたことがある
4. 通常手術(軽快する疾患)を除く

## ■ 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(存在している)  
 感染(対)する適切な加療を行い、改善(概ね)1か月以上持続している  
 内視鏡検査を必須とする。たが、実施が困難(場合)、単純ワックス線写真、C4、O3I(所見を総合して)診断する

## 2. 喉頭狭窄症

吸気性喘鳴、呼吸困難、低酸素血症、経口摂取不良(存在している)  
 感染(対)する適切な加療を行い、改善(概ね)1か月以上持続している  
 内視鏡検査を必須とする。たが、実施が困難(場合)、単純ワックス線写真、C4、O3I(所見を総合して)診断する  
 喉頭狭窄症(声門上声門下)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(存在している)  
 感染(対)する適切な加療を行い、改善(概ね)1か月以上持続している  
 内視鏡検査を必須とする。たが、実施が困難(場合)、単純ワックス線写真、C4、O3I(所見を総合して)診断する  
 R狭窄」と(気道径)呼吸性変動が(概ね)い(と)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(存在している)  
 感染(対)する適切な加療を行い、改善(概ね)1か月以上持続している  
 内視鏡検査を必須とする。たが、実施が困難(場合)、単純ワックス線写真、C4、O3I(所見を総合して)診断する  
 R軟化症」と(気道内腔)呼吸性変動が(著)い(と)る。

## 当該事業における対象基準

治療(呼吸管理(人工呼吸器、気管切開術後、経鼻工アウエイ等(処置を必要とする)をいう。)、酸素療法、気道拡張術(形成術後、中心静脈栄養(経管栄養)のうち一つ以上を行う場合(急性期)を除く。))。咽頭狭窄(について)、気管切開術、上顎下顎延長術を除く通常手術(アデノイド切除術、扁桃摘出術、咽頭形成術等)により治療(する場合)の対象(と)ない。

受給者番号 ( )		新規登録 ・ 継続 ・ 転入 ( 転出地 : )	
患者	ふりがな 氏名	男 ・ 女	生年月日 平成 年 月 日 ( 満 歳 )
出生都道府県※1		出生体重 g	出生週数 在胎 週
現在の身長※2	cm	現在の体重※2 kg	母の生年月日 昭和 平成 年 月 日
発病	年 月 頃	初診日	年 月 日
大分類病名	1 気道狭窄	細分類病名	1 気道狭窄
主病変	以下から1つを選択 ( 病変が複数ある場合には、症状の重症度が一番関与するものを選択 ) <input type="checkbox"/> 咽頭狭窄症 <input type="checkbox"/> 喉頭狭窄症 <input type="checkbox"/> 気管狭窄症 <input type="checkbox"/> 気管支狭窄症		
<b>1. 臨床所見</b>			
現在の症状	該当するものに○をつけ、必要な場合には ( ) 内に記載 喘鳴 ( なし ・ あり → 吸気 ・ 呼気 ・ 呼気吸気ともに ) 呼吸困難 ( なし ・ あり )    無呼吸発作 ( なし ・ あり ) 低酸素血症 ( なし ・ あり )    経口摂取不良 ( なし ・ あり ) 心不全 ( なし ・ あり )    心・大血管奇形 ( なし ・ あり ) 下気道感染の頻度 ( なし ・ あり → 年数回以内 ・ 半年に3回以上 ・ 3か月に3回以上 ・ 月に3回以上 ) その他の特記すべき症状 ( なし ・ あり → 所見 : )		
<b>2. 検査所見</b>			
診断の根拠となった主な検査等の結果	該当するものに○をつけ、必要な場合には ( ) 内に記載 ( 数値を用いて具体的に )    継続は現在の状況を記載 咽頭狭窄症の場合    部位 ( )    検査法 ( )    程度 ( ) 喉頭狭窄症の場合    種類 ( 声門上 ・ 声門 ・ 声門下 )    検査法 ( )    程度 ( ) 気管狭窄症の場合    種類 ( 狭窄 ・ 軟化症 )    検査法 ( )    程度 ( ) 気管支狭窄症の場合    種類 ( 狭窄 ・ 軟化症 )    検査法 ( )    程度 ( ) 上記以外に特記すべき所見 ( なし ・ あり → 所見 : ) <b>血液ガス分析</b> 採血部位 ( 動脈血 ・ 静脈血 ) 酸素吸入 ( なし ・ あり → 酸素吸入条件 : ) pH ( )    PO <sub>2</sub> ( ) torr PCO <sub>2</sub> ( ) torr <b>肺機能検査</b> 検査実施日 ( 年 月 日 ) VC ( ) mL    %VC ( ) % FEV1.0 ( ) mL    %FEV1.0 ( ) % FEV1.0% ( ) %		
<b>3. その他の所見</b>			
その他の現在の所見など	基礎疾患/合併症 ( なし ・ あり → 詳細 : )		
<b>4. 経過</b>			
現在の治療	ステロイド使用 ( なし ・ あり → 経口 ・ 吸入 ) 現在の治療 ( なし ・ あり → 人工呼吸管理 ・ 酸素療法 ・ 気管切開管理 ・ 気管挿管 ・ 経鼻エアウェイ ・ 手術 ・ 中心静脈栄養 ・ 経管栄養 )		
過去の主な治療・検査など			
<b>5. 今後の療法方針</b>			
就学・就労	1. 就学前 2. 小中学校 ( 通常学級 ・ 通級 ・ 特別支援学級 ) 3. 特別支援学校 ( 小中学部 ・ 専攻科を含む高等部 ) 4. 高等学校 ( 専攻科を含む ) ・ 高等専門学校 ・ 専門学校/専修学校など 5. 大学 ( 短期大学を含む ) 6. 就労 ( 就学中の就労も含む ) 7. 未就学かつ未就労 8. その他 ( )		
現状評価	一つに○印 : 治癒 ・ 寛解 ・ 改善 ・ 不変 ・ 再発 ・ 悪化 ・ 死亡 ・ 判定不能 小児慢性特定疾病 重症患者認定基準に該当 : しない ・ する ・ 不明    人工呼吸器等装着者認定基準に該当 : しない ・ する ・ 不明		
治療見込期間	入院	年 月 日から 年 月 日まで	
	通院	年 月 日から 年 月 日まで	( 月 回 )
上記の通り診断します。			
医療機関名		科	
および			
所在地			
平成 年 月 日	医師名	印	
小児慢性特定疾病指定医番号			

※1 出生都道府県は母子健康手帳に記載されている出生した際に出生届を提出した住民票の所在地を記入  
 ※2 現在の身長・現在の体重は小数点1位まで記入

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	埼玉県立小児医療センター 病院長
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・ 臨床検査部／小児血液腫瘍研究部・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後の対応と難病指定への対応

【研究進捗状況】 3年計画の2年目としてほぼ予定通りの進行状況である。1、協議の未作成された5つの臨床的・クエスチョンに対して文献検索がなされ、システマティックレビュー作業が終了した。現在推奨文作成が進行中である。2、「リンパ管腫症例調査2015」の一部としてWeb登録が開始され、約1700例の症例登録がなされた。現在データクリーニング作業中である。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（2015年1月）。また頸部・顔面巨大リンパ管奇形（リンパ管腫）が難病として認定された。（2015年7月）。当研究の成果を反映した情報公開を行っている。

【結論】 3つ課題について、当初予定通り2016年度の研究完遂へ向けて進捗している。最終的に、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。