

## 小児重症気道狭窄に関する全国実態調査ならびに 診療ガイドライン作成に関する研究

研究分担者	前田 貢作	神戸大学大学院医学研究科小児外科学分野 客員教授
	肥沼 悟郎	慶応義塾大学医学部小児科 助教
	守本 倫子	国立成育医療研究センター耳鼻咽喉科 医長
	西島 栄治	愛仁会高槻病院小児外科 部長
	二藤 隆春	東京大学医学部耳鼻咽喉科 講師

### 研究要旨

小児の重症気道狭窄に対して、本邦では初めての实態調査を実施し、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・治療法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作業を行った。

全国調査結果の解析結果を踏まえてMINDS 2014年度版ガイドライン作成マニュアルに準拠してガイドライン作成作業を進めた。文献検索作業が開始・進行中でありシステムティックレビューと推奨文作成を目指している。

## A. 研究目的

小児呼吸器形成異常・低形成疾患には、先天性横隔膜ヘルニア、先天性嚢胞性肺疾患、気道狭窄、などが含まれ、いずれも小児呼吸器における形成異常や低形成に起因する難治性希少疾患である。新生児・乳児期に死亡する最重症例のみならず、仮に救命できても呼吸機能が著しく低下しているため、身体発育障害、精神運動発達障害、中枢神経障害に加えて、長期間に気管切開や在宅人工呼吸、経管栄養管理などを要する様々な後遺症を伴うことも稀ではない。かかる疾患のうちでも、気道狭窄は症例数が少なく、疾患の自然歴、重症度別の予後や外科治療の有効性などに関する本邦での多数例での検討は存在しないため、それらの精確な実態は不明である。

本研究の目的は、気道狭窄に対して、まず実態調査を実施して科学的根拠を集積・分析し、診断基準（診断の手引き）や重症度分類を作成すること、および主たる学会・研究会との連携の下に診療ガイドラインを作成し、小児慢性特定疾患の指定や難病の指定を通じて医療政策や社会保障制度の充実に資することである。

## 研究概要

### 1.1 研究名

気道狭窄に関する全国実態調査

### 1.2 研究責任者

前田貢作（神戸大学大学院 小児外科学分野/兵庫県立こども病院）

### 1.3 研究組織

研究分担者：

肥沼悟郎 慶應義塾大学医学部 小児科  
守本倫子 国立成育医療研究センター

耳鼻咽喉科

西島栄治 愛仁会高槻病院 小児外科

二藤隆春 東京大学医学部 耳鼻咽喉科

### 1.4 試験デザイン

多施設共同調査研究、後ろ向き

コホート研究

### 1.5 対象

小児気道狭窄症例について、日本における全症例数と外科治療が実施された症例数、予後に関する調査を国内の小児呼吸器疾患治療施設を対象として、下記の患児を調査対象とする。被験者数の設定：本邦での全数を対象と考える（推定 500 例）。

#### 1.5.1 適格規準（4 疾患共通）

1. 2009 年 1 月 1 日から 2013 年 12 月 31 日までの間に、内視鏡で診断された小児気道狭窄症とする。
2. 気道狭窄による呼吸困難の症状が必ずある。
3. 気管内挿管の管理、気管切開、鼻咽頭エアウェイ等の管理を要する。
4. 1 ヶ月以上の人工呼吸管理や酸素療法を受けた事がある。
5. 診断時に 16 歳未満である。

#### 1.5.2 除外規準（4 疾患共通）

1. 通常の手術で軽快する疾患  
\* 扁頭摘出など術後 1 週間程度で完治する疾患
2. 神経性疾患による中枢性呼吸障害。
3. 腫瘍性疾患

### 1.6 評価項目

プライマリ・エンドポイント：各疾患の本邦における発生頻度と治療予後について実態をあきらかにする。

セカンダリ・アウトカム：疾患分類、診断方法、重症度、外科治療の有効性、根治

的手術施行の割合、機能的予後、神経学的予後、再発の割合、他の合併症の発生の割合を検証する。

予後因子：出生前診断の有無、合併奇形、合併する染色体異常、出生後の早期の各種データ（在胎週数、出生時体重、Apgar スコア、画像診断など）。

## 2.1 ガイドラインの作成

ガイドラインの作成は MINDS の診療ガイドライン作成の手引き 2014 に準拠して行なう。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上で公開する。

## B . 研究方法

### 1 . 一次調査：

小児気道狭窄について、日本における全症例数と外科治療が実施された症例数、予後に関する調査を国内の小児呼吸器疾患治療施設を対象として実施する。

### 2 . 二次調査：

一次調査で同意の得られた施設を対象に、二次調査票を用いた最近 5 年間の後方視的観察研究を行う。

3 . 気道狭窄の疾患分類（咽頭狭窄、喉頭狭窄、気管気管支狭窄、気管気管支軟化症）、気道狭窄に対する治療（気管切開、拡張術、形成術等）の実施状況による生命予後、治療後の呼吸状態について検討する。

4 . 観察研究の結果から小児気道狭窄の発生頻度、種類の実態の解析、気道狭窄治療の適応基準の作成、小児気道狭窄症の診断・治療ガイドラインの作成に焦点を当てて、重症度別治療指針を検討する。

（倫理面への配慮）

本研究は「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に則り、各施設の倫理委員会の承認を得て行われており、倫理面での問題はないものと考えられる。

## 5 . ガイドラインの作成

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 に準拠して行なっている。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。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上で公開することとなる。

## C . 研究結果

### 1. 1次調査結果

#### 1.1 1次調査有効回答割合（表1）

1次調査対象施設	施設数	有効回答数	(%)
小児外科学会認定施設	98		
教育関連施設	57		
小児慢性特定疾患申請施設	189		
その他	41		
合計	385	281	72.9%

#### 1.2 治療を要した症例数（表2）

	咽頭 狭窄	喉頭 狭窄	気管・気管支 狭窄	気管・気管 支軟化症	合計
二次調査協力施設（97）	81	307	175	262	825
二次調査非協力施設（10）	3	31	4	29	67
計（107）	84	338	179	292	892

### 2. 2次調査結果：

平成27年4月末まで

受付分を追加して再度集計した。

#### 2.1 治療例の集計

全登録例：650例

全適格例：533例

### 3. 背景因子の集計

#### 3.1 患者背景（表 3、表 4）

表 3

	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
性別				
男	35	117	42	91
女	31	114	41	62
発症時期（先天性・後天性）				
先天性	55	87	71	84
後天性	7	82	8	24
不明	4	52	3	32
診断時日齢				
中央値	48	136	143	140
（期間）	0-4546	0-5786	0-5780	2-5838

表 4

	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
診断方法 （複数回答あり）				
内視鏡	58	217	65	145
MRI	2	0	2	2
CT	9	45	59	40
X線	13	11	6	3
その他	10	10	4	1
出生前診断				
あり	8	6	3	15
なし	57	223	78	137

### 3.2 出生時所見（表5）

	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
在胎週数	37	37	37.5	38
（範囲）	(22-41)	(23-41)	(24-41)	(23-41)
出生体重(g)	2421	2348	2415	2436
（範囲）	(482-4300)	(396-4046)	(624-5015)	(494-4438)
Apgar 1分	5.4	5.8	6.0	6.3
Apgar 5分	7.2	7.4	7.6	7.7
挿管の有無				
あり	32	153	45	91
なし	34	73	37	58

### 3.3 合併奇形（表6）

	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
合併奇形あり	51	112	63	118
合併奇形なし	13	118	19	34
合併奇形の種類				
消化器系	6	24	19	27
循環器系	19	65	55	82
腎泌尿器系	4	13	9	16
神経系	20	25	7	21
頭蓋顔面奇形	29	35	10	29
染色体異常	15	31	13	45

### 3.4 症状（表7）

	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
呼吸困難	50	178	58	122
頻呼吸・努力呼吸	28	105	44	82
チアノーゼ	20	73	27	72
喘鳴	30	96	46	58
体重増加不良	20	45	15	52
その他	7	7	6	7

### 3.4 合併する機能障害（表8）

	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
体重増加不良				
あり	42	112	43	102
なし	21	118	32	47
精神運動発達障害				
あり	50	113	28	102
なし	12	113	47	39
てんかん・痙攣				
あり	19	36	9	32
なし	44	192	72	116

3.5 在宅医療（表9）

	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
気管切開				
あり	43	161	24	89
なし	21	64	57	58
在宅人工呼吸(HMV)				
あり	16	36	17	66
なし	46	189	61	78
在宅酸素療法(HOT)				
あり	26	50	20	63
なし	36	176	57	81
栄養管理(複数回答あり)				
経口	17	139	52	65
経管栄養	30	57	17	50
胃瘻	18	34	11	38
経静脈栄養	2	0	0	2

### 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

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。

#### 5. 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 Grade II 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。

#### 6. 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%未滿が 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。

## 7. 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。術中両合併症は 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。

## 8. ガイドラインの作成

本研究では 4 つの病態の検討が必要であるため、各疾患ごとに 4 つのクリニカルクエスチョンを選定した。

CQ0 咽頭狭窄症の診断には何が有用か

CQ02 咽頭狭窄症の症状増悪リスクファクターは何か

CQ03 咽頭狭窄症に外科治療は有効か

CQ04 咽頭狭窄症に対する外科治療のタイミングは

CQ05 喉頭狭窄症の診断には何が有用か

CQ06 喉頭狭窄症の症状増悪リスクファクターは何か

CQ07 喉頭狭窄症に外科治療は有効か

CQ08 喉頭狭窄症に対する外科治療のタイミングは

CQ09 先天性気管狭窄症の診断には何が有用か

CQ10 先天性気管狭窄症の症状増悪リスクファクターは何か

CQ11 先天性気管狭窄症に外科治療は有効か

CQ12 先天性気管狭窄症に対する外科治療のタイミングは

CQ13 気管・気管支軟化症の診断には何が有用か

CQ14 気管・気管支軟化症の症状増悪リスクファクターは何か

CQ15 気管・気管支軟化症に外科治療は有効か

CQ16 気管・気管支軟化症に対する外科治療のタイミングは

-----  
作成した SCOPE に基づき、日本図書館協会の協力を得て 2016 年初頭より文献検索が施行され、邦文・英文その他の外国語論文約 2,000 件が列挙された。システムティック・レビューチームにより列挙された論文の一次スクリーニングの結果、約 300 の論文が残り、それぞれの CQ に対してレビューが行われている。

## 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。

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、予定年度内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、どの疾患群でも体重増加不良と精神発達障害を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 (N = 66)

咽頭狭窄症例は 66 例 (上咽頭 21 例: 中咽頭 49 例: 下咽頭 20 例) であった。基礎疾患

は小顎症 26 例、頭蓋顔面奇形 20 例、頭蓋骨早期癒合 6 例、骨系統疾患 4 例、口蓋裂 16 例であり、複数合併している例が多く、全くこれらの基礎疾患がなかった症例は 66 例中 23 例(35%)であった。出生後人工呼吸器や酸素療法ののち、初期治療として 19 例に鼻咽頭エアウェイ、15 例に BIPAP が行われていた。二次治療として、後鼻孔削除が 2 例、舌形成術・口蓋形成術が 1 例ずつ行われていたが、最終的に 66 例中 48 例(72%)が気管切開を要した。経鼻エアウェイのみで呼吸管理が可能であったのは 10 例、エアウェイが無効で気管切開を行った例が 9 例であり、無効例の半数が小顎を合併していた。気管切開を行った中には、喉頭気管分離手術が 6 例に行われていた。

### 3 喉頭狭窄症 (N=231)

喉頭狭窄症例は 231 例(男 : 女= 117 : 114)であった。先天性 90 例、後天性 84 例、不明 56 例であり、狭窄部位は声門上 58 例、声門 62 例、声門下 134 例であった。合併奇形は 112 例に存在し、循環器系疾患が 65 例と最多であった。初期治療として気管挿管 136 例、気管切開 82 例が行われ、外科的治療は経口腔的にのべ 59 件、頸部外切開でのべ 219 件(うち気管切開は 159 例)が行われていた。根治術としてのべ 98 件の手術が行われ、軽快した症例は 66 例(29%)、治療継続中が 145 例(63%)、死亡が 10 例であった。

### 4 気管狭窄 (N=83)

気管狭窄症例は 83 例(先天性 71 例、後天性 8 例、不明 4 例)であった。63 例に合併奇形を認め、循環器疾患が 55 例で、消化管、頭蓋顔面奇形、腎泌尿器が続いた。初期治療として 50 例に酸素投与、54 例に気

管挿管が行われた。外科治療は気管形成術 47 例、バルーン拡張 10 例、気管切開 12 例であった。予後は軽快が 40 例で、治療継続 23 例、死亡 15 例であった。

### 5 気管・気管支軟化症 (N=153)

気管・気管支軟化症は 153 例で、重症度分類\*では I 度 : 31 例、II 度 : 28 例、III 度 : 45 例、IV 度 : 42 例であった。軟化症の部位は気管 : 113 例、右主気管支 : 24 例、左主気管支 54 例(重複を含む)であり、気管が主体であるが、気管支は左側が優位であった。135 例に術前人工呼吸管理が行われていた。外科治療は気管切開が 89 例、内ステント 2 例、外ステント 41 例、大動脈胸骨固定術 22 例であった。予後は原疾患による死亡は 7 例であったが、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。

#### \*重症度分類

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

この結果に基づいて、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、小児慢性特定疾病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標とし(資料4-1、資料4-2、資料4-3)小児慢性特定疾病の指定と先天性気管狭窄に限定ではあるが難病の指定も認められた。

## E. 結論

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。しかしながら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も判明した。

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と1年以内にガイドライン作成が完成することを見込んでいる。

## F. 研究発表

### 1 論文発表

- 1) Surgical Management of Duplication of the Pituitary Gland-Plus Syndrome With Epignathus, Cleft Palate, Duplication of Mandible, and Lobulated Tongue. Noguchi T, Sugiyama T, Sasaguri KI, Ono S, Maeda K, Nishino H, Jinbu Y, Mori Y. J Craniofac Surg. 2016 Dec 23. [Epub ahead of print]
- 2) Pediatric airway surgery. Maeda K Pediatr Surg Int. 2017[Epub ahead of print]
- 3) Biodegradable polydioxanone stent as a new treatment strategy for tracheal stenosis in a rabbit model

fascia. Kawahara I ,Ono S, Maeda K J Pediatr Surg.2016 51:1967-1971.

- 4) Surgical intervention strategies for congenital tracheal stenosis associated with a tracheal bronchus based on the location of stenosis Morita K, Yokoi A, Fukuzawa H, Hisamatsu C, Endo K, Okata Y, Tamaki A, Mishima Y, Oshima, Maeda K Pediatr Surg Int. 2016 32:915-919
- 5) Clinical equivalency of cardiopulmonary bypass and extracorporeal membrane oxygenation support for pediatric tracheal reconstruction Hasegawa T, Oshima Y, Matsuhisa H, Okata Y, Yokoi A, Yokoyama S, Maeda K Pediatr Surg Int 2016 32:1029-1036
- 6) The role of adjunctive procedures in reducing postoperative tracheobronchial obstruction in single lung patients with congenital tracheal stenosis undergoing slide tracheoplasty J Pediatr Surg. 2017[Epub ahead of print]
- 7) Pediatric tracheostomy: Survival and long-term outcomes. Tsuboi N, Ide K, Nishimura N, Nakagawa S, Morimoto N Int J Pediatr Otorhinolaryng 2016 89:81-85
- 8) Prenatal sonographic images of left pulmonary artery sling. Ochiai D, Miyakoshia K, Koinuma G, Matsumoto T, Tanaka M Eur J Obstet Gynecol 2017[Epub ahead of print]

## G. 知的財産権の出願・登録状況(予定を含む)

なし