

声門下狭窄症

概要

1. 概要

声門下腔は生理的に喉頭・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。一旦狭窄症状を呈すると極めて難治性である。先天性気管狭窄症とは全く異なる疾患である

2. 原因

原因は不明で、発病の機構は解明されていない。以下の推論がなされている。

- ・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と推測されている。
- ・気管内挿管が原因となった、声門下腔の癒痕性狭窄(後天性声門下狭窄症)では、気管内チューブの長期間留置や、太すぎるチューブの使用等で輪状軟骨部の粘膜、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が原因は不明である。

3. 症状

先天性声門下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のため、窒息に陥る。

4. 治療法

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。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が待たれるが、外科治療の成績は不良である。

5. 予後

喉頭気管形成術を受けた症例のうち約半数は気管切開から離脱できているが、残りの症例では永久的な気管切開状態で在宅医療に移行している。声門周囲の狭窄を合併する症例では形成術そのものが不能で、永久的な気管切開状態である。

要件の判定に必要な事項

1. 患者数

約 1000 人

2. 発病の機構

不明(輪状軟骨の過形成と気管挿管による癒痕性狭窄が考えられている)

3. 効果的な治療方法

未確立(対症療法である気管切開と喉頭気管形成術)

4. 長期の療養

必要(難治性で長期の気管切開による気道確保が必要)

5. 診断基準

あり(研究班が作成し、学会が承認した診断基準あり)

6. 重症度分類

一般的に用いられている、Myer & Cotton 分類で Grade III 以上を対象とする。

情報提供元

日本小児外科学会、日本外科学会

当該疾病担当者 兵庫県立こども病院 副院長兼小児外科部長 前田貢作

日本小児科学会

当該疾病担当者 慶応義塾大学 小児科助教 肥沼悟郎

日本小児耳鼻咽喉科学会

当該疾病担当者 国立成育医療研究センター 耳鼻咽喉科医長 守本倫子

日本耳鼻咽喉科学会

当該疾病担当者 東京大学医学部附属病院 講師 二藤隆春

平成 26 年度厚生労働科学研究費補助金:難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患等政策研究事業)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班

研究代表者 大阪府立母子保健総合医療センター 小児外科部長 臼井規朗

< 診断基準 >

厚生労働科学研究費補助金：難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患等政策研究事業）「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班」にて作成

診断基準

1. 気道狭窄による呼吸困難の症状が必ずある。
2. 頸部の単純エックス線撮影（気道条件）、喉頭鏡検査（ファイバースコープ）、気管支鏡検査、3-DCT により診断される。
3. 輪状軟骨に一致した声門下に高度の狭窄を認める。

< 重症度分類 >

Myer & Cotton 分類を用いて Grade III 以上を対象とする。

声門下狭窄の重症度分類（Myer & Cotton）

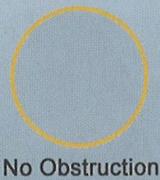
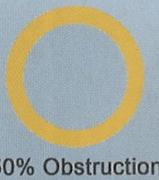
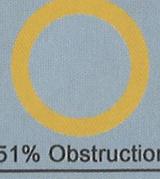
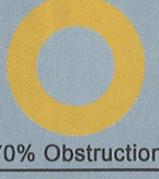
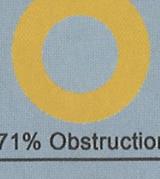
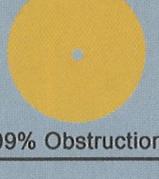
-内視鏡による狭窄の程度-

Grade I : 0-50%の狭窄

Grade II : 51-70%の狭窄

Grade III : 71-99%の狭窄

Grade IV : 完全閉塞

Classification	From	To
Grade I	 No Obstruction	 50% Obstruction
Grade II	 51% Obstruction	 70% Obstruction
Grade III	 71% Obstruction	 99% Obstruction
Grade IV	No Detectable Lumen	

診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近 6 ヶ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。