

先天性気管狭窄症

概要

1. 概念・定義

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。外科治療を要するもののほとんどが先天性の狭窄であり、外傷や長期挿管後の二次性のものは除く。喉頭に病変を有する声門下狭窄とは全く異なる疾患である。

2. 病因

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。

3. 症状

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。

4. 治療

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が、感染をきっかけに気管粘膜の腫脹から窒息症状を呈し、外科的介入を必要とする例が多い。

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術が導入されている。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。

5. 予後

狭窄の程度が軽度で範囲が短い場合は気管切開からの離脱が可能な例があるが、狭窄の程度が重度で範囲が長い場合は気管切開状態で特殊チューブが留置されたまま、常に閉塞の危険をもちながら在宅医療に移行している。

要件の判定に必要な事項

1. 患者数
約 500 人
2. 発病の機構
不明(先天性であり、発病の機構は不明)
3. 効果的な治療方法
未確立(気管形成術が用いられる)
4. 長期の療養
必要(外科治療で狭窄の解除ができなかった場合は永久気管切開になる)
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
気管全長に対する狭窄部の割合を用いて中等症以上を対象とする。

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

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 白井規朗

< 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. 内視鏡検査で狭窄部に一致して完全気管軟骨輪が確認出来る。
3. 気管の単純エックス線撮影(気道条件)、気管支鏡検査、3-DCTにより気管及び気管支に狭窄が診断される。
4. 二次性のものを除く

< 重症度分類 >

気管全長に対する狭窄部の割合を用いて中等症以上を対象とする。

【先天性気管狭窄症の重症度分類】

気管全長に対する狭窄部の割合	
軽症	0 - 30 %
中等症	31 - 70 %
重症	71 - 100%

以下の並存疾患がある場合は重症度をひとつあげる。

- 1) 重症先天性心疾患
- 2) 大血管奇形(肺動脈スリング、重複大動脈弓)
- 3) 気管支異常(気管気管支)
- 4) 片肺欠損(右肺無形成、左肺無形成)

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ヵ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。