

330 先天性気管狭窄症/先天性声門下狭窄症

○ 概要

1. 概要

気道は上気道(鼻咽頭腔から喉頭)と下気道(気管、気管支)に大別される。指定難病の対象となるものは声門下腔や気管に先天的な狭窄や閉塞症状を来す疾患で、その中でも先天性気管狭窄症や先天性声門下狭窄症が代表的な疾病である。多くが救命のため緊急の診断、処置、治療を要する。外傷や長期挿管後の二次性のものは除く。

2. 病因

原因は不明で、発病の機構は解明されていない。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、先天性心疾患や肺動脈による血管輪症を高頻度に合併する。先天性声門下狭窄症では輪状軟骨の形成異常(主に過形成)により発生すると推測されている。

3. 症状

先天性気管狭窄症では生後1～2か月頃から喘鳴、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。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。気管内挿管が試みられ疾病が発見される。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ことも多い。

先天性声門下狭窄症の成人期には、狭窄により呼吸困難を認め、その部位や程度により、発声困難になることが多い。狭窄が中等度から高度の場合は気管切開孔をあけておく必要があり、気管孔や気管切開チューブに関わる症状が生じる危険性が常に継続的に存在する。

4. 治療

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。気管狭窄に対しては種々の気管形成術が行われる。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図る方法も試みられている。声門下狭窄症の治療には喉頭気管形成術として輪状軟骨前方切開術や自家肋軟骨移植による形成術が試みられる。

両疾患とも成人期においては、狭窄の原因となっている病変を切除し、気道内腔を十分確保した上で、気道を再建する手術が行われる。数年にわたる複数回の入院と手術が必要であり、その間はずっと気管に穴が開いた状態である。気管切開孔を閉鎖できたとしても、瘢痕や肉芽などにより狭窄は再発しやすく、極めて難治である。また、気道再建は非常に難しい。

5. 予後

気道病変の急性期では、呼吸障害が問題となるため、酸素療法やステロイドなどが必要となる。呼吸困難例では気管挿管や人工呼吸管理を行うが、管理困難な症例では上記の外科治療を行うが予後不良であ

る。急性期の治療後も約半数は外科治療が奏功せず、気管切開管理や人工呼吸管理が必要となる。

成人期以降、外科治療の奏功例でも喀痰の排出不良などから気道感染を繰り返し、頻回の入院加療を要する例が多い。また、形成部の肉芽形成や癒痕形成により狭窄症状の進行を認める症例も少なくない。気管切開管理中に大血管の圧迫による気管腕頭動脈瘻や気管肺動脈瘻などを形成し大出血に至る例が存在する。近年増加している重症の救命例の15～30%程度に、反復する呼吸器感染、慢性肺障害、気管支喘息、逆流性食道炎、栄養障害に伴う精神運動発達遅延、聴力障害など後遺症や障害を伴うことが報告されている。生命予後の改善による重症救命例の増加に伴い、後遺症や障害を有する症例が今後も増加することが予想される。

○ 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(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(対症療法である気管切開と気道の形成術)
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。外科治療の奏功例でも喀痰の排出不良などから気道感染を繰り返し、頻回の入院加療を要する。また、形成部の肉芽形成や癒痕形成が進行する症例も少なくない。)
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)
6. 重症度分類
modified Rankin Scale(mRS)、呼吸の評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。

○ 情報提供元

難治性疾患政策研究事業「先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患に関する診療ガイドライン作成ならびに診療体制の構築・普及に関する研究」

研究代表者 大阪母子医療センター 小児外科主任部長 臼井規朗

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部長 守本倫子

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

<診断基準>

1) 先天性気管狭窄症の診断基準

Definite を対象とする。

1. 気道狭窄による呼吸困難の症状がある。
2. 気管の単純 X 線撮影(気道条件)、内視鏡検査又は3D-CT により、気管及び気管支に狭窄を認める。
3. 内視鏡検査で狭窄部に一致して完全気管軟骨輪を認める。
4. 二次性のものを除く。

<診断のカテゴリー>

Definite: 1～4を満たすもの

2) 先天性声門下狭窄症の診断基準

Definite を対象とする。

1. 気道狭窄による呼吸困難の症状がある。
2. 頸部の単純 X 線撮影(気道条件)、内視鏡検査又は 3D-CT により、輪状軟骨に一致した声門下に狭窄を認める。
3. 二次性のものを除く。

<診断のカテゴリー>

Definite: 1～3を満たすもの

<重症度分類>

modified Rankin Scale (mRS)、呼吸の評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。

日本版modified Rankin Scale (mRS) 判定基準書		
modified Rankin Scale		参考にすべき点
0	全く症候がない	自覚症状及び他覚徴候が共にない状態である
1	症候はあっても明らかな障害はない: 日常の勤めや活動は行える	自覚症状及び他覚徴候はあるが、発症以前から行っていた仕事や活動に制限はない状態である
2	軽度の障害: 発症以前の活動が全て行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える	発症以前から行っていた仕事や活動に制限はあるが、日常生活は自立している状態である
3	中等度の障害: 何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える	買い物や公共交通機関を利用した外出などには介助を必要とするが、通常歩行、食事、身だしなみの維持、トイレなどには介助を必要としない状態である
4	中等度から重度の障害: 歩行や身体的要求には介助が必要である	通常歩行、食事、身だしなみの維持、トイレなどには介助を必要とするが、持続的な介護は必要としない状態である
5	重度の障害: 寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする	常に誰かの介助を必要とする状態である
6	死亡	

日本脳卒中学会版

呼吸 (R)

0. 症候なし。
1. 肺活量の低下などの所見はあるが、社会生活・日常生活に支障ない。
2. 呼吸障害のために軽度の息切れなどの症状がある。
3. 呼吸症状が睡眠の妨げになる、あるいは着替えなどの日常生活動作で息切れが生じる。
4. 喀痰の吸引あるいは間欠的な換気補助装置使用が必要。
5. 気管切開あるいは継続的な換気補助装置使用が必要。

※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あって、直近6か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ものについては、医療費助成の対象とする。

330-1 先天性気管狭窄症／先天性声門下狭窄症
(先天性気管狭窄症)

■ 行政記載欄

受給者番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	判定結果	<input type="checkbox"/> 認定	<input type="checkbox"/> 不認定
-------	--	------	-----------------------------	------------------------------

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>							
住所								
生年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月	<input type="text"/> <input type="text"/>	日	*以降、数字は右詰めで記入
性別	<input type="checkbox"/> 1. 男 <input type="checkbox"/> 2. 女							
出生市区町村								
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)				名 (かな)			
	姓 (漢字)				名 (漢字)			
家族歴	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明							
	発症者続柄							
	<input type="checkbox"/> 1. 父 <input type="checkbox"/> 2. 母 <input type="checkbox"/> 3. 子 <input type="checkbox"/> 4. 同胞 (男性) <input type="checkbox"/> 5. 同胞 (女性) <input type="checkbox"/> 6. 祖父 (父方) <input type="checkbox"/> 7. 祖母 (父方) <input type="checkbox"/> 8. 祖父 (母方) <input type="checkbox"/> 9. 祖母 (母方) <input type="checkbox"/> 10. いとこ <input type="checkbox"/> 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入							
	続柄							
発症年月	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月			

社会保障	
介護認定	<input type="checkbox"/> 1. 要介護 <input type="checkbox"/> 2. 要支援 <input type="checkbox"/> 3. なし
要介護度	<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
生活状況	
移動の程度	<input type="checkbox"/> 1. 歩き回るのに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 寝たきりである
身の回りの管理	<input type="checkbox"/> 1. 洗面や着替えに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 自分でできない
ふだんの活動	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 行うことができない
痛み／不快感	<input type="checkbox"/> 1. ない <input type="checkbox"/> 2. 中程度ある <input type="checkbox"/> 3. ひどい
不安／ふさぎ込み	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. 中程度 <input type="checkbox"/> 3. ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる

■ 診断基準に関する事項

A. 症状

1. 気道狭窄による呼吸困難の症状がある	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> チアノーゼ発作 <input type="checkbox"/> 無呼吸発作	
2. 二次性ではない	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. その他の症状	
<input type="checkbox"/> 喘鳴 <input type="checkbox"/> 上気道感染 <input type="checkbox"/> 反復する呼吸器感染 <input type="checkbox"/> 栄養障害に伴う精神運動発達遅延 <input type="checkbox"/> 聴力障害	
4. 合併症	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 先天性心疾患 <input type="checkbox"/> 肺動脈による血管輪症 <input type="checkbox"/> 手術後の肉芽形成 <input type="checkbox"/> 手術後の再狭窄 <input type="checkbox"/> 慢性肺障害 <input type="checkbox"/> 気管支喘息 <input type="checkbox"/> 逆流性食道炎	

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

1. 以下のいずれかの検査で気管および気管支に狭窄を認める	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 単純X線撮影 (気道条件)	<input type="checkbox"/> 内視鏡検査	<input type="checkbox"/> 3D-CT	
2. 内視鏡検査で狭窄部に一致して完全気管軟骨輪を認める	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
3. その他の検査所見	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 気管軟骨の形成異常	<input type="checkbox"/> 狭窄部の気管に膜様部が存在しない		
<input type="checkbox"/> Complete tracheal ring	<input type="checkbox"/> 気管支の分岐異常		

<診断のカテゴリー>

Definite : Aの1、2、Bの1、2を全て満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当
------------------------------	--------------------------------	---------------------------------

症状の概要、経過、特記すべき事項など *250文字以内かつ7行以内

--

■ 治療その他

薬物療法			
ステロイド	<input type="checkbox"/> 1. 実施		<input type="checkbox"/> 2. 未実施
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善	<input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
その他	<input type="checkbox"/> 1. 実施		<input type="checkbox"/> 2. 未実施
	薬物名		
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善	<input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
その他の治療			
酸素療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施		<input type="checkbox"/> 2. 未実施
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善	<input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明

気管挿管	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
バルーン拡張	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
ステント留置	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
人工呼吸管理	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
気管切開管理	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
手術	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	方法	<input type="checkbox"/> 気管形成 (軟骨移植) <input type="checkbox"/> その他
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
その他	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	治療名	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明

■ 重症度分類に関する事項

modified Rankin Scale (mRS)

0. まったく症候がない
1. 症候はあっても明らかな障害はない（日常の勤めや活動は行える）
2. 軽度の障害
（発症以前の活動がすべて行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える）
3. 中等度の障害（何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える）
4. 中等度から重度の障害（歩行や身体的要求には介助が必要である）
5. 重度の障害（寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする）

呼吸

0. 症候なし
1. 肺活量の低下などの所見はあるが、社会生活・日常生活に支障ない
2. 呼吸障害のために軽度の息切れなどの症状がある
3. 呼吸症状が睡眠の妨げになる、あるいは着替えなどの日常生活動作で息切れが生じる
4. 喀痰の吸引あるいは間欠的な換気補助装置使用が必要
5. 気管切開あるいは継続的な換気補助装置使用が必要

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり		
開始時期	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
離脱の見込み	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
種類	<input type="checkbox"/> 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 <input type="checkbox"/> 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器		
施行状況	<input type="checkbox"/> 1. 間欠的施行 <input type="checkbox"/> 2. 夜間に継続的に施行 <input type="checkbox"/> 3. 一日中施行 <input type="checkbox"/> 4. 現在は未施行		
生活状況	食事	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	車椅子とベッド間の移動	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 軽度介助 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助

整容	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能
トイレ動作	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
入浴	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能
歩行	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 軽度介助
	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 全介助
階段昇降	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能
着替え	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
排便コントロール	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
排尿コントロール	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助

医療機関名	
指定医番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>
医療機関所在地	
電話番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> *ハイフンを除き、左詰めで記入
医師の氏名	印 ※自筆または押印のこと
記載年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日

- ・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ありません。(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りです。)
- ・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か月間で最も悪い状態を記載してください。
- ・診断基準、重症度分類については、
「指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について」(平成26年11月12日健発1112第1号健康局長通知)を参照の上、ご記入ください。
- ・審査のため、検査結果等について別途提出をお願いすることがあります。

病名	1 気道狭窄					受付種別	<input type="checkbox"/> 新規		
受給者番号			受診日	年 月 日					
ふりがな 氏名 (Alphabet)						(変更があった場合) ふりがな 以前の登録氏名 (Alphabet)			
生年月日	年 月 日		意見書記載時の年齢	歳 か月 日		性別	男 ・ 女 ・ 性別未決定		
出生体重	g		出生週数	在胎 週 日		出生時に住民登録をした所	() 都道府県 () 市区町村		
現在の 身長・体重	身長 (測定日)	cm (SD)			体重 (測定日)	kg (SD)		BMI	
		年 月 日		年 月 日		肥満度	%		
発病時期	年 月 頃		初診日	年 月 日					
就学・就労状況	就学前 ・ 小中学校(通常学級 ・ 通級 ・ 特別支援学級) ・ 特別支援学校(小中学部 ・ 専攻科を含む高等部) ・ 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 ・ 大学(短期大学を含む) ・ 就労(就学中の就労も含む) ・ 未就学かつ未就労 ・ その他 ()								
手帳取得状況	身体障害者手帳	なし ・ あり (等級 1級 ・ 2級 ・ 3級 ・ 4級 ・ 5級 ・ 6級)				療育手帳	なし ・ あり		
	精神障害者保健福祉手帳 (障害者手帳)		なし ・ あり (等級 1級 ・ 2級 ・ 3級)						
現状評価	治癒 ・ 寛解 ・ 改善 ・ 不変 ・ 再発 ・ 悪化 ・ 死亡 ・ 判定不能				運動制限の必要性		なし ・ あり		
	人工呼吸器等装着者認定基準に該当		する ・ しない ・ 不明		小児慢性特定疾病 重症患者認定基準に該当		する ・ しない ・ 不明		
臨床所見 (診断時) ※診断された当時の所見や診断の根拠となった検査結果を記載									
病型	病型: [咽頭狭窄症 ・ 喉頭狭窄症 ・ 気管狭窄症 ・ 気管軟化症 ・ 気管支狭窄症 ・ 気管支軟化症]								
	咽頭狭窄症の場合: 部位: ()								
	喉頭狭窄症の場合: 声門上: [なし ・ あり] 声門: [なし ・ あり] 声門下: [なし ・ あり]								
	気管狭窄症/気管軟化症の場合: 種類: () 狭窄: [なし ・ あり] 軟化症: [なし ・ あり]								
	気管支狭窄症/気管支軟化症の場合: 種類: () 狭窄: [なし ・ あり] 軟化症: [なし ・ あり]								
症状	全身	経口摂取困難: [なし ・ あり]							
	呼吸器・循環器	喘鳴: [なし ・ あり] 呼吸相: [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] 下気道感染の頻度: [なし ・ 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] 心不全: [なし ・ あり]							
	耳鼻咽喉	難聴: [なし ・ あり]							
	その他	症状 (その他): ()							
臨床所見 (申請時) ※直近の状況を記載									
病型	病型: [咽頭狭窄症 ・ 喉頭狭窄症 ・ 気管狭窄症 ・ 気管軟化症 ・ 気管支狭窄症 ・ 気管支軟化症]								
	咽頭狭窄症の場合: 部位: ()								
	喉頭狭窄症の場合: 声門上: [なし ・ あり] 声門: [なし ・ あり] 声門下: [なし ・ あり]								
	気管狭窄症/気管軟化症の場合: 種類: () 狭窄: [なし ・ あり] 軟化症: [なし ・ あり]								
	気管支狭窄症/気管支軟化症の場合: 種類: () 狭窄: [なし ・ あり] 軟化症: [なし ・ あり]								
症状	全身	経口摂取困難: [なし ・ あり]							
	呼吸器・循環器	喘鳴: [なし ・ あり] 呼吸相: [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] 下気道感染の頻度: [なし ・ 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] 心不全: [なし ・ あり]							
	耳鼻咽喉	難聴: [なし ・ あり]							
	その他	症状 (その他): ()							
検査所見 (診断時) ※診断された当時の所見や診断の根拠となった検査結果を記載									
血液ガス分析	血液ガス分析: [未実施 ・ 実施]		実施日: (年 月 日)						
	採血部位: [動脈血 ・ 静脈血]		酸素吸入: [なし ・ あり]						
	pH: () ・ 未実施		PCO ₂ : () torr ・ 未実施		PO ₂ : () torr ・ 未実施				

生理機能検査	呼吸機能検査：[未実施 ・ 実施] VC：()mL ・ 未実施 %FVC：()% ・ 未実施 FEV _{1.0%} ：()%	実施日：(年 月 日) FVC：()mL ・ 未実施 FEV _{1.0%} ：()mL	%VC：()% ・ 未実施 %FEV _{1.0%} ：()%
画像検査	画像検査：実施日：(年 月 日) 検査方法：() 部位：() 所見：()		
検査所見 (その他)	検査所見 (その他)：()		
検査所見 (申請時) ※直近の状況を記載			
血液ガス分析	血液ガス分析：[未実施 ・ 実施] 酸素吸入：[なし ・ あり] pH：() ・ 未実施	実施日：(年 月 日) 酸素吸入条件：() PCO ₂ ：()torr ・ 未実施	採血部位：[動脈血 ・ 静脈血] PO ₂ ：()torr ・ 未実施
生理機能検査	呼吸機能検査：[未実施 ・ 実施] VC：()mL ・ 未実施 %FVC：()% ・ 未実施 FEV _{1.0%} ：()%	実施日：(年 月 日) FVC：()mL ・ 未実施 FEV _{1.0%} ：()mL	%VC：()% ・ 未実施 %FEV _{1.0%} ：()%
画像検査	画像検査：実施日：(年 月 日) 検査方法：() 部位：() 所見：()		
検査所見 (その他)	検査所見 (その他)：()		
その他の所見 (申請時) ※直近の状況を記載			
合併症	心・大血管の異常：[なし ・ あり] 合併症 (その他)：()		
経過 (申請時) ※直近の状況を記載			
薬物療法	ステロイド剤：全身投与 (経口または静注)：[なし ・ あり]	吸入：[なし ・ あり]	
栄養管理	中心静脈栄養：[なし ・ あり]	経管栄養 (腸瘻・胃瘻含む)：[なし ・ あり]	
呼吸管理	酸素療法：[なし ・ あり] 人工呼吸管理：[なし ・ あり]	経鼻エアウェイ：[なし ・ あり] 気管挿管：[なし ・ あり]	気管切開管理：[なし ・ あり]
手術	手術 1：[未実施 ・ 実施予定 ・ 実施済] 術式：() 所見：()	実施日：(年 月 日)	
	手術 2：[未実施 ・ 実施予定 ・ 実施済] 術式：() 所見：()	実施日：(年 月 日)	
	手術 3：[未実施 ・ 実施予定 ・ 実施済] 術式：() 所見：()	実施日：(年 月 日)	
治療	治療 (その他)：()		
今後の治療方針	今後の治療方針：()		
	治療見込み期間 (入院) 開始日：(年 月 日) 終了日：(年 月 日) 治療見込み期間 (外来) 開始日：(年 月 日) 終了日：(年 月 日) 通院頻度 ()回/月		
医療機関・医師署名			
上記の通り診断します。			
医療機関名		記載年月日	年 月 日
医療機関住所		診療科	
		医師名	(印)
		小児慢性特定疾病 指定医番号 ()	

市民
公開講座

気道狭窄症について

私たちができること

日時 2020年 **2月16日(日)**
13時30分～16時(13時開場)

定員 40名 [・参加費無料
・先着順
・事前申込制]

会場 TKPガーデンシティ
PREMIUM
横浜ランドマークタワー
カンファレンスルームD



PROGRAM

I. 開会挨拶

大森 孝一(京都大学大学院 医学研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 教授)

II. 第一部:講演(13:30-15:20)

司会:金子 公一(埼玉医科大学名誉教授)

平林 秀樹(獨協医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 教授)

13:30～「気道狭窄症の疫学と対応する医療費助成制度について」

前田 貢作(兵庫県立こども病院 副院長)

13:50～「小児気道狭窄の治療」

守本 倫子(成育医療センター 耳鼻咽喉科 部長)

14:10～「大人の気道狭窄はこう治療する」

古川 欣也(東京医科大学 呼吸器・甲状腺外科学分野 教授)

14:30～「気管の再生医療」

大森 孝一(京都大学大学院 医学研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 教授)

14:50～子育てからみた気管切開 一母親として看護師として一

村松 恵(児童発達支援&放課後等デイサービス KIDSゆらりん)

15:05～ 患者さんご家族からのお話を予定しています。

III. 第二部:相談コーナー(15:30-16:00)

【申込み方法】
裏面をご参照
ください。

【主催】AMED「難治性疾患実用化研究事業」(咽喉・喉頭・気管狭窄症診療ガイドライン作成を目指したエビデンス創出研究)研究班
【共催】日本気管食道科学会 臨床研究課題「咽喉・喉頭・気管狭窄に関する全国疫学調査」

お問い合わせ先 株式会社学会サービス(運営事務局) 〒150-0032 東京都渋谷区鷹倉町7-3-101

TEL:03-3496-6950 FAX:03-3496-2150 E-mail:seminar2020@gakkai.co.jp