

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業
分担研究報告書

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；気道狭窄症

研究分担者 守本 倫子 国立成育医療研究センター耳鼻咽喉科 診療部長
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 国立成育医療研究センター呼吸器科 診療部長
二藤 隆春 埼玉医科大学総合医療センター耳鼻咽喉科 准教授

研究要旨

【研究目的】小児の喉頭狭窄・気管狭窄はいずれも先天性に生じた呼吸器の形成異常が元になって生じる先天性の難治性希少疾患である。治療や管理の困難さから、診療できる施設も限られており、海外でも診療・治療のガイドラインは未定になっている。そこで本研究では、関連する学会と連携をしながら、国内の実態調査結果や国内外の文献によるエビデンスを収集し、長期的なフォローアップ体制を目指すための診療ガイドラインを作成することを目的とした。

【研究方法】ガイドラインは最重要課題を設定し、2010～2020年の文献検索をおこない、CQを策定した。それぞれに対応する文献を独立した2人によりシステマティックレビューを行った。

【研究結果】喉頭狭窄はCQが6、気管狭窄はCQが10推奨文の案を作成し、解説文を作成した。

【結論】全国調査結果の解析結果を踏まえてガイドライン作成作業を進めた。ただし、ガイドライン作成の手順としては、希少疾患であり文献に偏りがあること、CQが明確になりにくかったことからMINDS推奨の方法を参照しながら、益と害のバランスを重視しつつ論文選定の基準を明確にしガイドラインに準じたマニュアルを作成した。今後は各方面からの意見を集約しつつ数年後の見直しでは信頼性の高いガイドラインを作成できるものとする。

A. 研究目的

小児の喉頭・気管狭窄は希少疾患であるため診断方法や治療方法についての情報が少ないため、主治医の判断に任せられてしまうのが現状である。そこで、本疾患の臨床に関して、海外の診療や治療に関する知見を踏まえ、現在利用可能な資源を用いて最大限の効果を挙げるための戦略的臨床指針を示すことを目的として、診療マニュアルの作成をすることにした。国内外において診療が行える施設が限られていることや、海外と医療事情が異なる背景もある。本研究の目的は、本邦全国調査結果解析などこれまでの研究成果を踏まえて、診療や治療のエビデンスに基づいた診療ガイドラインを整備した上で、長期的なフォローアップ体制を構築し、小児から成人への移行期医療を推進し、適切な診療体制を構築することとした。

B. 研究方法

気道狭窄に関する診療ガイドラインの策定作業

ガイドライン策定のための大まかな流れの確認、検索方法については、成育医療研究センター社会医学教室(竹原健二部長)に臨床研究相談を行い、文献検索は図書館協会員に依頼し、定期的に助言を受けた。

1) 重要臨床課題の検討

前研究班およびAMED研究班による全国調査の解析結果を勘案して、診療アルゴリズムの検討を行い、重要臨床課題を設定。

2) 複数のデータベースを用いた文献検索による網羅的な文献検索とクリニカルクエスション (CQ) の設定

「喉頭狭窄」、「気管狭窄」という検索語に小児、先天性、などの検索語をかけて、EMBASE, MEDLINE (PUBMED) で検索を行い、漏れのない文献の検索を行った。この中で2010年1月1日から2020年8月1日までの文献を採用することとし、Minds診療ガイドライン作成マニュアル2020を参考にしながら作成した。

a. SCOPE 作成

b. PICO を用いて CQ 作成

c. 文献検索・システマティックレビュー

d. 推奨作成・解説執筆

e. 診療マニュアル草案作成

3) 文献のレビュー

CQに関する文献はそれぞれ相当数の重複が想定されるため、重要臨床課題全体で文献検索を行い、各CQに関連が強いものを抄録ベースで一次スクリーニングにて選択した。一次スクリーニングでの文献採択基準はRCT, 症例集積研究(10例以上)とし、動物実験や基礎的知見に関するものは除外した。その後システマティックレビュー担当員2名により全文を読んだのち、採用論文を決定した。

(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。

C. 研究結果

前年度中に行った検索では、MEDLINE およびEMBASEの2つを用いて検索を行い、重複を除去した結果は「喉頭狭窄」が1012件、

「気管狭窄」が1257件であった。

1. 一次スクリーニング

一次スクリーニングにより再度重複を除去し、後天性、外傷、腫瘍によるものを除外した結果は喉頭狭窄において378件、気管狭窄において591件であった。

2. CQ決定

1) 喉頭狭窄症

文献の選択基準はCQ1のみが20症例以上、CQ2-7は症例数10例以上の症例集積論文、RCT、レビューを採用とした。6個のCQは次のとおりである。

- CQ1. 気管内挿管は喉頭狭窄の原因となるか？
- CQ2. 喉頭狭窄を挿管以外に増悪させるリスク因子はなにか？
- CQ3. 喉頭狭窄症の確定診断に必要なモダリティは？
- CQ4. 喉頭狭窄症の治療において、内視鏡手術や内視鏡下バルーン拡張術の適応は何か？
- CQ4-1 ステロイドやマイトマイシンCなどの併用薬物は有効か
- CQ5. 喉頭狭窄症の治療にLTRやPTCRほどの程度有効か？
- CQ6. 喉頭狭窄の治療が安全にできる条件は何か？

2) 気管狭窄症

症例数10例以上の症例集積論文、RCT、レビューを採用とした。また除外基準として、

- ・ 外傷性(挿管や事故に伴うもの)と記載があるものは除外。
- ・ 明らかに喉頭や声門下狭窄のみと分かったものは除外。
- ・ 先天性声門下狭窄が含まれている可能性があるものを残した。

- ・ PAsling(たまに血管輪)は残した(圧排されての狭窄が残っている可能性がある)。
- ・ 多発奇形を伴う希少疾患の症例報告は除外。

10個のCQは次のとおりである。

- CQ1. 先天性気管狭窄とはどのような病態か
- CQ2. 先天性気管狭窄症の原因は何か
- CQ3. 先天性気管狭窄に合併しやすい奇形は何か
- CQ4. 先天性気管狭窄症の特徴的な症状は何か
- CQ5. どのような症例で気管狭窄を疑うべきか
- CQ6. 先天性気管狭窄症の確定診断に必要なモダリティは？
- CQ7. 先天性気管狭窄症の臨床分類は？
- CQ8. 治療方針決定に有用な重症度分類は？
- CQ9. 先天性気管狭窄症に対する外科治療はどのようなものか？
- CQ10. 先天性気管狭窄症の長期予後は？

3. 推奨文の作成

推奨文および解説を作成した(資料4-1)。希少疾患のため、診療が行われている施設が全世界的に偏りがあり、一部の同一施設から複数の症例集積研究論文やエキスパートオピニオンが出されていたことを鑑み、アウトカム全般に関する全体的なエビデンスの強さ、益と害のバランスの観点を重視しながら推奨文の作成を行った。ほとんどの文献が症例集積であることからエビデンスの強さはCとなり、今回はGRADEを用いた推奨の強さの決定は行わなかった(資料4-2)。

D. 考察

以前に行われた全国調査の解析結果を勘案して、気道狭窄症に対する診療ガイドライン策定の作業を進めた。また、AMED 難治性疾患実用化研究班（大森班）と連携し、成人期の実態をさらに調査、エビデンスに基づいた診療ガイドラインを目指すことを目標としている。

「咽頭・喉頭・気管狭窄に関する全国疫学研究(2017)」日本気管食道科学会臨床研究(班長：大森孝一)によると、全国疫学調査では調査参加した204施設中、喉頭狭窄158例、気管狭窄50例が登録されたとしている。症例が希少であり、さらに診断や治療がどこでも行えるわけではないため、海外でも治療成績などの報告がいくつかの施設からのものに限られているのが現状である。今回 Minds の手順に沿ったガイドライン作成を目指したものの、RCT がほとんどなく、多くが症例蓄積研究であったことから、なるべく EBM の考え方を遵守しつつ、現実的な診療マニュアルとして作成した。希少疾患のため、手術方法などが日本語訳が確立していないところがある。これについては、学会の用語編纂にて相談や新規登録などを検討依頼している。また、本『先天性気道狭窄診療マニュアル』(資料 4-2)については、現在関連学会の審査の依頼中である。

重要臨床課題

1. 治療方法：

施設によって方針は一定せず、また海外においても喉頭気管形成術により一期的に気管切開を閉鎖したり、段階的に治療を行ったりと治療方針が多様になっている。内視鏡を用いた治療方法も浸透しつつある中で、どのような病態がどのような治療を要

し、何歳から治療を行うことが可能であるのか、最適な方法、時期など明らかにする必要はある。

2. 症状と診断

喉頭狭窄や気管狭窄の重症度分類と症状を共通言語にすることによって、治療評価基準になる。

これまでの実績

- a. 全国調査を行い小児気道狭窄患者の実態を把握する。(2015年4月)
- b. 小児気道狭窄の診断基準を策定する。(2016年7月)
- c. 小児気道狭窄の診断基準を学会で承認する。(2016年7月)
- d. 小児気道狭窄の重症度分類を策定する。
達成済み(2016年7月)
改訂済み(2017年11月)
- e. 小児気道狭窄の重症度分類を学会で承認する。
達成済み：(2016年7月)
改訂済み：(2017年12月)
- f. 気道狭窄として指定難病に選択される。
達成済み：先天性気管狭窄症(2017年4月)
達成済み：先天性声門下狭窄症(2018年4月)
2018年4月現行の指定難病(先天性気管狭窄症)との統合
- g. AMED 難治性疾患実用化研究班との連携診療ガイドライン作成を目指したエビデンス創出研究『咽頭・喉頭・気管狭窄に関する全国疫学調査』2018年度
2019年度全国疫学調査(一次)終了
難病プラットフォームを用いた患者レジストリーの構築
- h. 市民公開講座(2020年2月16日開催)

i. 診療ガイドライン作成（作成は終了）

診療マニュアル(資料 4-2)として作成し、日本耳鼻咽喉科学会、日本小児耳鼻咽喉科学会、日本小児外科学会、日本小児呼吸器科学会での承認を予定している。

E. 結論

エビデンスに基づく喉頭狭窄・気管狭窄の診療マニュアルが作成されたため、今後は症例登録と共に長期フォローアップ体制の確立と成人医療移行の状況について検討する必要がある。

F. 研究協力者

文献検索：

山崎むつみ（静岡県立静岡がんセンター研究所 情報管理室）

鈴木博道（政策科学研究部）

小河邦雄（政策科学研究部）

SR チーム：

小林久人（慶応義塾大学医学部小児科）

玉井直敬（成育医療研究センター呼吸器科）

船田桂子（成育医療研究センター呼吸器科）

水野佳世子（京都大学大学院医学研究科 薬剤疫学分野 デジタルヘルス学講座）

岸本曜（京都大学耳鼻咽喉科）

橋本亜矢子（静岡県立こども病院耳鼻咽喉科）

原真理子（成育医療研究センター耳鼻咽喉科）

高田菜月（成育医療研究センター耳鼻咽喉科）

津川二郎（高槻病院小児外科）

G. 研究発表

論文発表

1. 守本倫子. 小児の気道狭窄の外科治療. 喉頭 2022;34 (1) :1-6.
2. 井上剛志 守本倫子. 医療ケア児支援と在宅医療 気管切開の管理. 小児外科 2022;54:507-510.
3. 守本倫子. 喉頭気管狭窄 小児の声門下狭窄. 喉頭 2022; 33: 89-93.
4. 守本倫子. 重症心身障害児の側弯と気管カニューレ管理. 耳鼻臨 2022; 115 (8) :643-649.
5. 相原 健志, 阪下 和美, 中舘 尚也, 窪田 満, 守本 倫子, 石黒 精, 永井 章. 吸気性喘鳴を呈し、喉頭ファイバーを施行した乳児における哺乳不良の有無と介入必要性の検討. 東京都小児科医会報 2022;41 (2) :35-41.
6. Mariko Hara, Noriko Morimoto, Takahisa Watabe, Takeshi Inoue, Natsuki Takada, Yasunobu Amari, Hideaki Morita Kenji Matsumoto. Virus-related stimuli modulate SARS-CoV-2 entry factor expression in pediatric tonsillar epithelial cells in vitro . Allergy 2022;77(7):2240-2242. doi: 10.1111/all.15296.
7. 二藤 隆春：【耳鼻咽喉科頭頸部外科 見逃してはいけないこの疾患】口腔・咽頭・喉頭領域 声門下狭窄症. ENTONI2022;276; 151-157
8. 二藤 隆春：喉頭気管狭窄 癥痕性喉頭狭窄症 特に声門後部癒着症について. 喉頭2021;33:99-103
9. 二藤 隆春：成人の気道狭窄に対する外科治療. 喉頭2022; 34:7-13

10. 二藤隆春：音声障害の診断. 日耳鼻
会報 2022 ; 125(6) : 1028-1031.
11. 二藤隆春：声門開大術 ー披裂軟骨
切除術を中心にー. 喉頭2022 :
34(2) : 117-120.
12. 谷本 光隆, 尾藤 祐子, 大片 祐一,
西島 栄治, 前田 貢作. 右主気管支
食道起始症を合併した先天性気管狭
窄症の1例. 日本小児外科学会雑誌
2022 ; 58 : 712-716.

7月22日 14-15時 @小児耳鼻科学会

気道狭窄ガイドライン製作会議

参加者：守本、津川、原、橋本、二藤、肥沼、高田

① 喉頭狭窄・気管狭窄共通で CQ についての記載の仕方を統一する。

→

Question に対する数行の回答、さらに解説文（引用文献）という形にする。まずは解説文のための基礎的な文章作成を目指すのがよい。9月の会議の前に abstract table も共有させてほしい。これは前田先生と肥沼先生に気管狭窄の文章を統一してもらおう。

②（特に）喉頭狭窄が遅れているため、治療について abstract table 作成を8月いっぱい、9月の連休までに解説文を作成、連休中または前後に会議を行う。

→CQ4:非侵襲的治療 CQ5:侵襲的治療 が文献 80 ずつあるため、分担して1つの abstract table を作成し、解説文をいくつに分けるか検討してそのグループで分担する。

CQ1 のリスク、原因などについては原先生、高田先生

CQ 2, 3 はまとめて、診断・検査方法・重症度分類について二藤先生が作成

次回会議は web にて行う予定。9月中旬頃。

2022年9月28日 18時～19時

臼井班「気道狭窄ガイドライン作成」zoom 班会議議事録

参加者：前田・肥沼・岸本・高田・津川・原・水野・守本

喉頭狭窄診療ガイドについて

CQ1.原因・リスク因子は何か？

1-1 気管内挿管は声門下狭窄の原因となるか。

1-2 声門下狭窄を挿管以外に増悪させる因子はなにか

推奨文が1行、そのあと解説、文献となっているため、あとは推奨度およびエビデンスレベルのみ。

CQ2 喉頭狭窄の臨床症状の重症度、カニューレ抜去可能な適応はどのように判断するか

CQ3 喉頭狭窄症の診断にはどのような検査が必要か

この2つは二藤担当のため、確認が必要。

CQ4 喉頭狭窄症の治療において内視鏡手術や内視鏡下バルーン拡張術の適応はなにか？

→ 推奨文は最初の1文でよい。そのほかは解説に加えるべきであろう。引用の論文が多いが、この中でRCTがどのくらいあるのか、などを記載する。ここは水野、守本で少し改変→橋本

CQ5 喉頭狭窄症の治療のLTRやPTCRほどの程度有効か？

箇条書きにされたポイントは収集終了、これから津川記載する予定。LTR,PTCRという言葉がわかりにくいかもしれない。その後岸本、原、高田で回覧する。

CQ7 喉頭狭窄症の治療が安全にできる条件は何か？

今後推奨度およびエビデンスレベルのみ。

気管狭窄診療ガイドについて

CQ1 先天性気管狭窄症の原因と疫学について

1-1 原因と1-2 頻度

1-3 先天性気管狭窄症に合併しやすい奇形は

合併奇形が多く羅列されていることで、重要なものがわかりにくい。推奨文のように簡潔な形式にかいて、解説をした方がいいだろう。

CQ2 先天性気管狭窄症の臨床症状の特徴は

2-1 特徴的な臨床症状は

2-2 どのような症例で先天性気管狭窄を疑うべきか

これも推奨文のような形式に書いた方がよい。→作成者と相談する予定（肥沼）

CQ3 先天性気管狭窄症の確定診断に必要なモダリティは

気管支鏡、CT, MRI、そのほかの検査が細かく書かれているが、これは実用的ではない。

手術などを検討するのに実際に必要なものは、気管支鏡と、造影 CT ではないか（前田）。

最も推奨されるものを中心に書いて、余白に記載する程度でもよいのではないか。

CQ4 先天性気管狭窄症の臨床分類は？重症度分類は？

これもたくさんの分類が書かれているため、わかりにくい。外科として広く使われているものは Anton-Pacheco らの分類。見てもわかりにくいことから、図などを入れた解説にした方がいいだろう。

4-2 治療方針決定に有用な重症度分類は

このあたりは前田先生の意見を聞いてから再度まとめ直しをしたい。

CQ5 先天性気管狭窄症に対する外科治療は？

推奨文と解説はあるものの、どの文献を使っているのかがわからないため、採用文献番号、あとは推奨度、エビデンスレベルの追加。

CQ5 先天性気管狭窄症の長期予後

推奨文と解説はあるものの、どの文献を使っているのかがわからないため、採用文献番号、あとは推奨度、エビデンスレベルの追加。

- それぞれの担当箇所を追加編集して、10 月末に再度班会議予定。
- 喉頭 CQ2,3 について二藤先生に確認
- 採用した文章に使った文献について Abstract Table も同時に提出を
- エビデンスレベルは会議で判定 推奨度はある程度自分で推測して記載
- 班会議の日程については、このあと調整ツールで調整予定。

先天性気道狭窄診療マニュアル

はじめに

喉頭や気管が先天性に狭窄していることで、出生直後から喘鳴や呼吸困難、チアノーゼなどがみられることがあり、すぐに気管切開や呼吸器装用が必要となることがあります。発声ができなかったり、気管カニューレが事故抜去してしまうことで生命の危険を感じることもありますし、就園や就学などを考える際にも考慮が必要となります。患者さんからは「何が起きているのか」「いつになったらこの状態が改善するのか」と聞かれるものの、先天性の喉頭や気管狭窄などの希少疾患は治療法や診断方法についての情報が少なく、なかなか回答が困難です。そこで、厚生労働科研・難治性疾患政策研究事業「呼吸器系先天異常疾患の診療体制構築とデータベースおよび診療ガイドラインに基づいた医療水準向上に関する研究（臼井班）」において、現時点での本疾患に関する知識のアップデート、および全国での診療および治療の標準化を目指すため、本疾患の手引きを作成しました。

本手引きの対象は新生児科医、小児科医、耳鼻咽喉科医、小児外科医と児の養育に関わる看護師、保育士などです。今後さらにブラッシュアップしていく必要があると思いますが、現時点での情報として、ご活用いただけると幸いです。

1. 作成組織

厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業

呼吸器系先天異常疾患の診療体制構築とデータベースおよび診療ガイドラインに基づいた医療水準向上に関する研究班（代表：臼井規朗）

2. 診療マニュアル作成委員（50音順）

岸本 曜（京都大学耳鼻咽喉科）

肥沼悟朗（国立成育医療研究センター 呼吸器内科）

小林久人（慶応義塾大学医学部小児科）

高田菜月（岐阜県総合医療センター 耳鼻咽喉科）

玉井直敬（成育医療研究センター呼吸器科）

津川二郎（高槻病院 小児外科）

二藤隆春（埼玉医科大学 耳鼻咽喉科）

橋本亜矢子（静岡県立こども病院 耳鼻咽喉科）

原真理子（国立成育医療研究センター 耳鼻咽喉科）

船田桂子（成育医療研究センター呼吸器科）

前田貢（神戸大学 名誉教授）

水野佳世子（京都大学大学院医学研究科 薬剤疫学分野 デジタルヘルス学講座）

守本倫子（国立成育医療研究センター 耳鼻咽喉科）

（文献検索）

山崎むつみ（静岡県立静岡がんセンター研究所 情報管理室）

鈴木博道（国立成育医療研究センター政策科学研究部）

小河邦雄（国立成育医療研究センター政策科学研究部）

3. 対象：喉頭狭窄・気管狭窄の診断や治療に携わる新生児科医、小児科医、小児外科医、耳鼻咽喉科医、および看護師、保育士などのコメディカルを想定して作成した。

4. 目的：医療者と患者が特定の臨床状況で適切な決断をする際に参考となる資料となり、診断と治療におけるアウトカムを改善することを目的とした。

5. 作成方法概略

Minds 診療ガイドライン作成マニュアル 2020 を参考にしながら作成した。

- ① SCOPE 作成
- ② PICO を用いて CQ 作成
- ③ 文献検索・システマティックレビュー
- ④ 推奨作成・解説執筆
- ⑤ 診療マニュアル草案作成

6. 文献検索

- A) 文献検索方法については成育医療研究センター社会医学教室（竹原健二部長）に相談、確認し、文献検索は政策科学研究部および図書館協会員に依頼して行った。
- B) 「喉頭狭窄」、「気管狭窄」という検索語に小児、先天性、などの検索語をかけて、EMBASE, MEDLINE (PUBMED) で 2010 年 1 月 1 日から 2020 年 8 月 1 日までの文献を検索・採用した。

MEDとEMの検索結果をエンドノートで重複除去処理（case report とその他の合計数）

	larynx	trachea
MEDLINE	428	577 ^{※1}
EMBASE	767(584) ^{※2}	930(680) ^{※2}
合計(重複除去)	1012	1257

※1:最新の再検索結果でデータ更新などで件数が変化

※2:カッコは、重複除去した件数

- C) CQ に関する文献はそれぞれ相当数の重複が想定されるため、重要臨床課題全体で文献

検索を行い、各 CQ に関連が強いものを抄録ベースで一次スクリーニングにて選択した。一次スクリーニングでの文献採択基準は RCT、症例集積研究（10 例以上）とし、動物実験や基礎的知見に関するものは除外した。その後システマティックレビュー担当員 2 名により全文を読んだのち、採用論文を決定した。

7. 推奨文作成

希少疾患のため、診療が行われている施設が全世界的に偏りがあり、一部の同一施設から複数の症例集積研究論文やエキスパートオピニオンが出されていたことを鑑み、アウトカム全般に関する全体的なエビデンスの強さ、益と害のバランスの観点を重視しながら推奨文の作成を行った。

8. 作成資金

本マニュアルは厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業「呼吸器系先天異常疾患の診療体制構築とデータベースおよび診療ガイドラインに基づいた医療水準向上に関する研究班」の研究費を用いた。他の組織・企業からの資金提供はない。

喉頭狭窄

● 概念

喉頭の狭窄症には様々なものが含まれるが、声帯周囲の病変が最も多い。その中でも声門下腔は小児の喉頭・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。

先天性声門下狭窄、声帯横隔膜症は輪状軟骨の形成異常により、胎生 10 週までに輪状軟骨がリング状の構造にならなかったことで発生する。

後天性声門下狭窄は主に挿管時の損傷や感染により生じる。長期的な挿管なども声門下の肉芽や潰瘍が形成される原因となり、声門下狭窄を促進する。

● 疫学

正確な症例数、発症頻度は明らかになっていない。未熟児に対する気管内挿管や長期人工呼吸が始まった 1960 年代には後天性の声門下狭窄症の発症率は 24%もあったとされているが、近年では新生児集中治療室（NICU）にて人工呼吸管理を受けた新生児に後天性声門下狭窄症が発症する頻度は 1%未満とされている。

● 症状

喉頭狭窄の症状は狭窄部位や年齢、全身状態によって多岐にわたる。喘鳴は喉頭狭窄に共通に認められる症状である。他には無呼吸、陥没呼吸、頻呼吸・低呼吸などが認められるが、一般的には吸気時の喘鳴である。低酸素になるとチアノーゼが生じ、声門が巻き込まれていると嘔声や無声などがみられることもある。重度の喉頭狭窄では窒息の危険や嚥下障害が認められるものの、軽度から中等度の狭窄では感染などで粘膜が浮腫んだり、喀痰が増加しない限り症状が不明確なことも多い。反復する声門下喉頭炎は声門下狭窄を疑うべき所見となる。また、全身麻酔のために挿管することになり声門下狭窄が指摘されることもある。

全般的に、声門前方の癒痕狭窄では発声障害が生じ、声門後部の癒痕狭窄では呼吸障害が生じる。

● 病因・リスク因子

CQ1 気管内挿管は喉頭狭窄の原因となるか？

推奨：

気管内挿管期間が長期化するほど声門下狭窄のリスクは高くなる傾向にある。年齢、気管内挿管の原因や回数、チューブの種類やサイズとの関連は明らかではない。ただし、新生児期には、挿管期間以外の因子がリスクとなる可能性が指摘されている。

解説：

Cakir は気管内挿管歴のある 112 例について、声門下狭窄を発症した群と発症しなかった群とを比較した結果、気管内挿管期間の中央値がそれぞれ 20.5 日間と 6 日間で有意差を認めたと報告している。¹ また、Manica は、挿管期間が 5 日長くなるごとに声門下狭窄の発症リスクが 50%増加したと報告している²。一方で年齢、性別、挿管の原因、挿管回数、カフ付き挿管チューブの使用については、声門下狭窄発症との関連は認められていない。^{1 2 3 4 5}

新生児期の気管内挿管に関して、Thomas は、新生児期に挿管歴のあった重度声門下狭窄症 35 例について検討を行い、6 回以上の挿管回数、不適切なサイズの挿管チューブの使用、外傷を伴うような挿管手技がリスク因子となり、一方で挿管期間は有意なリスク因子ではなかったと報告している。さらに、妊娠 28 週未満、出生体重 1500g 未満の未熟児で SGS 発症率が高い傾向にあったと指摘している。⁶

参考文献

1. Cakir E, Atabek AA, Calim OF, et al. Post-intubation subglottic stenosis in

- children: Analysis of clinical features and risk factors. *Pediatrics international : official journal of the Japan Pediatric Society*. 2020;62(3):386-389.
2. Manica D, Schweiger C, Marostica PJ, Kuhl G, Carvalho PR. Association between length of intubation and subglottic stenosis in children. *The Laryngoscope*. 2013;123(4):1049-1054.
 3. Kruse KE, Purohit PJ, Cadman CR, Su F, Aghaeepour N, Hammer GB. Subglottic Stenosis Following Cardiac Surgery With Cardiopulmonary Bypass in Infants and Children. *Pediatric critical care medicine : a journal of the Society of Critical Care Medicine and the World Federation of Pediatric Intensive and Critical Care Societies*. 2017;18(5):429-433.
 4. Schweiger C, Eneas LV, Manica D, et al. Accuracy of stridor-based diagnosis of post-intubation subglottic stenosis in pediatric patients. *Jornal de pediatria*. 2020;96(1):39-45.
 5. Schweiger C, Marostica PJ, Smith MM, Manica D, Carvalho PR, Kuhl G. Incidence of post-intubation subglottic stenosis in children: prospective study. *The Journal of laryngology and otology*. 2013;127(4):399-403.
 6. Thomas RE, Rao SC, Minutillo C, Vijayasekaran S, Nathan EA. Severe acquired subglottic stenosis in neonatal intensive care graduates: A case-control study. *Archives of Disease in Childhood: Fetal and Neonatal Edition*. 2018;103(4):F349-F354.

CQ2 喉頭狭窄を挿管以外に増悪させるリスク因子はなにか

推奨：

挿管中の浅い鎮静管理は声門下狭窄のリスクを高める。気道感染や胃食道逆流（Gastroesophageal reflux disease : GERD）の有無については一定の見解は得られていない。

解説：

Jang ら¹⁾は 28 の文献をレビューし、挿管中の体動の増加は気管肉芽や声門下狭窄のリスク因子であると述べている。Manica,D.ら²⁾は 5 歳未満の挿管患者 142 例を前向きに検討し、1 日当たりの鎮静薬増加、挿管中の体動増加で声門下狭窄のリスクが 12%増加すると報告している。また Schweiger,C.ら³⁾は生後 30 日～5 歳の挿管患者 36 例を前向きに検討したところ、11%が声門下狭窄をきたしており、声門下狭窄の症例では、有意に鎮静薬の追加投与が必要になり挿管中の体

動が多かったと報告している。

気道感染の有無が声門下狭窄を増悪させるかどうかについては研究によって結果が異なり、一定の見解は得られていない。Jangら¹⁾が気道感染により、気管肉芽や声門下狭窄のリスクが上がると報告している一方で、Manica,Dら²⁾は気道感染の存在は声門下狭窄とは有意な関係性はなかったと報告している。

胃食道逆流（GERD）についても、一定の見解は得られていない。Venkatesan,N⁴⁾は、声門下狭窄はGERDを合併することが多いと報告しているが、増悪させる因子なのかについては明確にしていない。GERDは粘膜の再上皮化を妨げるため、GERDの早期発見と治療は、声門下狭窄の進行防止につながることを示唆している。Tottam,P.J⁵⁾は、45例（0～15歳）の声門下狭窄について後ろ向きに検討したところ、66.7%がGERDを合併しており、GERD合併例では声門下狭窄術後の挿管管理が長期化したと報告している。

1) Jang, M. Basa, K. Levi, J. Risk factors for laryngeal trauma and granuloma formation in pediatric intubations. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2018; 107:45-52.

2) Manica, D. Schweiger,C. Marostica,P. Association between length of intubation and subglottic stenosis in children. Laryngoscope 2013;123:1049-1054

3) Schweiger, C. Manica,D. Pereira,D.R.R. Undersedation is a risk factor for the development of subglottic stenosis in intubated children. J Pediatr (Rio J) 2017;93(4):351-355

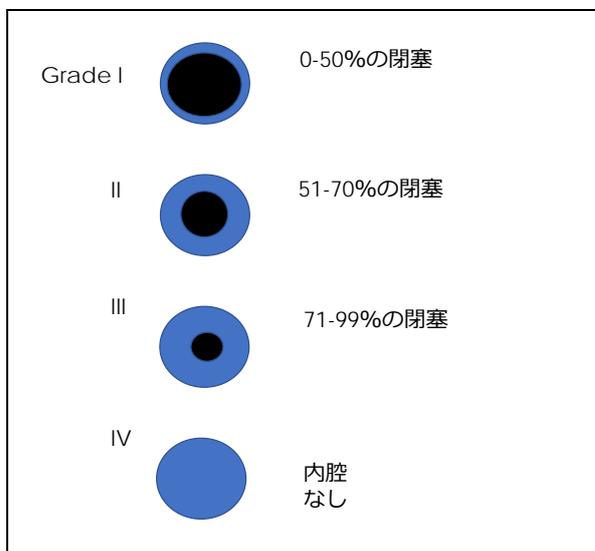
4) Venkatesan, N. N. Pine,H.S. Underbrink,M. Laryngopharyngeal reflux disease in children. Pediatric Clinics of North America. 2013;60(4):865-878

5) Thottam, P. J. Georg,M. Simons,J.P. Structured care to improve outcomes in primary single stage laryngotracheal reconstruction. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2018;114:71-75

● 診断

● 重症度分類

内視鏡検査は、必須の検査となる。吸気性喘鳴、呼吸困難、低酸素血症、経口摂取不良が存在しており、感染などに対する適切な加療を行っても改善せず、症状が長期に持続する状態となる。



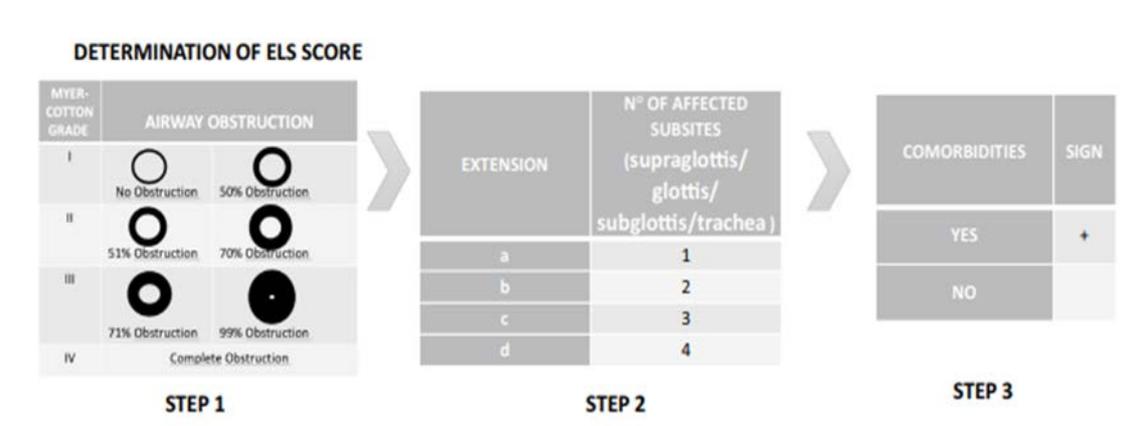
Myer -Cotton 分類 では内視鏡的に気管内腔の狭窄している面積で分類する。

挿管チューブを挿入して、水圧 20 c m以下でエアリークが認められる最大のチューブサイズを測定して閉塞率を算出する。

狭窄病変の進展度からみた分類a~d
 a 声門上・声門・声門下・気管のうち狭窄部位は1つの部位のみ
 b 2つの部位にまたがる
 c 3つの部位にまたがる
 d 4つすべての部位にまたがる

ELS 分類 the European Laryngological Society
 ELS が 2015 年に出版した、成人・小児の良性的喉頭気管狭窄症の分類法

Myer – Cotton 分類と狭窄進展度(a-d)と合併症・合併奇形あり(+)なし(-)で記載する。



CQ3 喉頭狭窄症の確定診断に必要なモダリティは？

推奨：

声門下狭窄症の確定診断および病態評価には、覚醒下および鎮静下での経鼻的軟性内視鏡検査が最も重要な役割を果たす。狭窄部の詳細な評価や声帯運動障害の鑑別には喉頭直達鏡検査が有用である。画像検査としては CT 検査が考慮され、三次元再構築画像は気道の状態を可視化できる。

解説：

小児声門下狭窄症の診断における gold standard は内視鏡検査である¹⁾。画像検査としては、CT 検査により狭窄の位置や範囲を評価できるが、その有用性に関しては意見が分かれる。

経鼻的軟性内視鏡検査

一部の小児では困難であるが、覚醒下で実施することで声帯運動や声門上部構造の動きを評価することが可能であり、声帯麻痺や喉頭軟化症の有無の評価に有用である²⁻⁴⁾。声門下の詳細な観察を覚醒下に行うことは困難な場合が多いため、自発呼吸を残した状態で鎮静下に実施する必要がある。この際、喉頭痙攣や粘膜損傷に注意を要する⁵⁾。

● **喉頭直達鏡検査**

全身麻酔下に行う喉頭直達鏡検査により、気道の状態を立体的に詳細に評価することができる。硬性内視鏡を用いることにより狭窄部の長さや、気管孔や気管分岐部からの距離など、手術方針を決定するための情報を得ることができる。また、喉頭リトラクターは声門後部癒着症や輪状披裂関節強直症 (posterior glottic stenosis) と両側声帯麻痺との鑑別に有用である。

● **CT 検査**

小児の声門下狭窄の診断においては、軟骨の描出が困難であることや被爆することなどから、CT 検査の有益性に関してはコンセンサスが得られていないが、気道を圧迫する嚢胞性・充実性疾患および縦隔における血管の走行以上の診断には有用である⁶⁾。特に、覚醒下での経鼻内視鏡検査が難しい場合には、三次元再構築画像は、気道の状態を立体的に可視化することができ、狭窄の位置や範囲、重症度の評価に有用である⁷⁾。

● **超音波検査**

声門下の気道径の評価に関して、内視鏡検査と超音波検査での測定が強く相関することが前向き試験で示されている⁸⁾。麻酔下の小児を対象としているためその有用性については今後の検証が必要であるが、point-of-care の検査としての可能性が期待されている。

1. Jefferson, N.D., Cohen, A.P., and Rutter, M.J. (2016). Subglottic stenosis. *Semin. Pediatr. Surg.* 25, 138–143. 10.1053/j.sempedsurg.2016.02.006.
2. Monnier, P., Dikkers, F.G., Eckel, H., Sittel, C., Piazza, C., Campos, G., Remacle, M., and Peretti, G. (2015). Preoperative assessment and classification of benign laryngotracheal stenosis: a consensus paper of the European Laryngological Society. *Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngol. Off. J. Eur. Fed. Oto-Rhino-Laryngol. Soc. EUFOS Affil. Ger. Soc. Oto-Rhino-Laryngol. - Head Neck Surg.* 272,

- 2885–2896. 10.1007/s00405-015-3635-4.
3. Richter, G.T., and Thompson, D.M. (2008). The Surgical Management of Laryngomalacia. *Otolaryngol. Clin. North Am.* *41*, 837–864. 10.1016/j.otc.2008.04.011.
 4. Eshaq, M., Chun, R.E., Martin, T., Link, T.R., and Kerschner, J.E. (2014). Office-based lower airway endoscopy (OLAE) in pediatric patients: A high-value procedure. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* *78*, 489–492. 10.1016/j.ijporl.2013.12.026.
 5. Leboulanger, N., Celerier, C., Thierry, B., and Garabedian, N. (2016). How to perform endoscopy in paediatric otorhinolaryngology? *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis.* *133*, 269–272. 10.1016/j.anorl.2016.03.002.
 6. Filauro, M., Mazzola, F., Missale, F., Canevari, F.R., and Peretti, G. (2020). Endoscopic Preoperative Assessment, Classification of Stenosis, Decision-Making. *Front. Pediatr.* *7*.
 7. Poynot, W.J., Gonthier, K.A., Dunham, M.E., and Crosby, T.W. (2020). Classification of tracheal stenosis in children based on computational aerodynamics. *J. Biomech.* *104*, 109752. 10.1016/j.jbiomech.2020.109752.
 8. Lambert, E.M., Tran, H.D., and Ongkasuwan, J. (2020). Comparison of Endoscopic and Ultrasonographic Measurements of the Subglottic Airway in Children. *Otolaryngol. Neck Surg.* *163*, 1264–1269. 10.1177/0194599820936249.

● 治療

成熟した声門下狭窄に対して薬物療法の効果はほとんどない。炎症がくすぶっているような、未成熟の状態であれば、吸入ステロイド治療により炎症を抑えることは可能である。声門下狭窄が完成している場合は、外科治療が第一選択となる。

外科治療方法には内視鏡手術と、頸部外切開による手術の2通りがある。個々の症例の狭窄程度により治療方針を決定する。

内視鏡手術

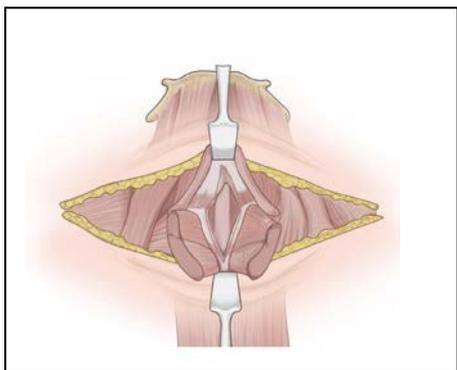


- 内視鏡下バルーン拡張術
気管用バルーンを用いて狭窄部位を拡げる。
- レーザー切除
狭窄部位を炭酸ガスレーザー・YAGレーザーなどで蒸散させる。

頸部外切開による手術

喉頭・気管の再建手術の目的は声門下気道の拡張と拡張した喉頭フレームが安定することによる音声の改善および呼吸困難の解消となる。

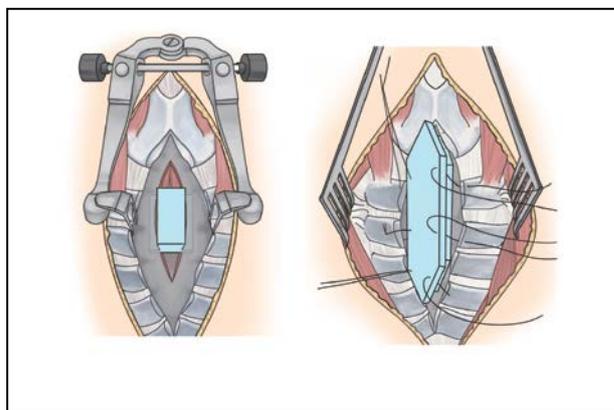
- 輪状軟骨前方切開術 (Anterior Cricoid Split: ACS)



抜管時に気道閉塞症状を呈する新生児に対して、気管切開を回避する目的で行われている。輪状軟骨を露出し、正中で縦に切開を加え、児の体格に合わせた太さのチューブで再挿管する。皮膚は並走し、挿管チューブは約 7-10 日間ステント代わりに固定する。開いた部位が線維性組織にて被覆されることを期待する方法である。

- 喉頭気管再建手術 (Laryngotracheal reconstruction: LTR)
輪状軟骨の前方か後方のみ、または両方を切開し、切開した隙間を線維性組織にて被覆させる代わり

に軟骨を移植する方法である。軟骨は気管の拡張を維持されるためにも、十分な強度の軟骨を使用する（特に後壁の場合）ことが推奨されており、肋軟骨、甲状軟骨、耳介軟骨などが用いられる。手術後は軟骨が脱落しないように、ステント留置が必要である。



- 輪状軟骨気管切除術（Partial cricotracheal reconstruction:PCTR）

甲状軟骨の下縁より切開を入れ、癒痕化した喉頭・気管狭窄の病変部位を気管に水平に切開をいれ、気管輪を切除する。下部気管を引き上げるために周囲組織から剥離し、正常の気管上縁と甲状軟骨下縁を端端吻合する。術後浮腫と縫合不全予防のため、ステント留置を行い、テンションがかからないよう頸部を屈曲させた状態を保つ。



ステント留置方法

- 一期的方法（Single stage procedure）

気管切開をおかずに、手術後経口（鼻）挿管することで、挿管チューブがステントの代わりになる方法である。利点としては、気管切開を行わないため、気管切開に関連する狭窄や変形などが生じないことであるが、抜去後の呼吸困難に対して管理ができる体制が必要となる。

- 二期的方法（Double stage procedure）

気管切開を（または同時）手術を行う方法であり、術中および術後管理が気管切開下に行えることから安全性は高い。

CQ4：喉頭狭窄症の治療において、内視鏡手術や内視鏡下バルーン拡張術の適応は何か？

推奨：

狭窄が G1,2 の軽症である事、低年齢、急性期の狭窄、狭窄後の早期介入、胃食道逆流がない、気管切開がない、随伴する気道病変がないことなどが挙げられる。

解説：

内視鏡下バルーン拡張術は、声門下狭窄部位にバルーンを挿入して気管径まで拡張する方法であり、気管前壁をレーザーで輪状軟骨前壁切開（Anterior Cricoid Split: ACS）することを併用して行うこともある。これらの方法は低侵襲であり複数回治療を繰り返すことが可能であるため、初回治療はすべてバルーン拡張術を推奨する意見もある。1991 年から 2012 年に出された論文におけるシステマティックレビューにおいて、症状の改善、喉頭狭窄のグレードの低下、気管切開の離脱、再手術が不要だった症例を成功とすると、バルーン喉頭形成を行った 18 歳以下 202 人のうち、64%で成功していた¹⁾。バルーン拡張術の成功と関連する因子として、G1-2 の軽度の狭窄²⁻⁵⁾、低年齢^{4, 6)}、急性狭窄⁶⁾、狭窄発症後（<30 日）の早期介入⁷⁾、が挙げられており、新生児に対しても効果が認められている。一方、バルーン拡張術不成功や合併症を生じるリスク因子としては、G3, G4 などの重度の狭窄^{3,8)}、胃食道逆流の合併³⁾、術後早期の合併症⁹⁾、気管切開が置かれていない^{6,10)} 随伴する気道病変¹¹⁾ があること、などが報告されている。

気管切開なしでバルーン治療を行うことは可能であり、5 例中 4 例（約 80%）は気管切開なしで施行して症状も改善したとの報告もある。気管切開を行ってから介入するよりも、初回治療としてバルーン治療を行った方が全身麻酔下での処置が少なく、PICU の在室期間も短く、抗生剤使用が少なく、術後の経口摂取への移行が早く、術後合併症や発熱の発生が少なかった¹²⁾ とされている。病期の評価が重要であるが、適切な評価により低侵襲な治療法を選択することが可能となり、医療費の削減にもつながる。

CQ4-1 ステロイドやマイトマイシン C などの併用薬物は有効か？

推奨：

ステロイドは急性期症例においては単独での効果が期待できる。併用薬としては、ステロイドもマイトマイシンも効果が上がる可能性はあるが、エビデンスは高くはない。

解説：

- ステロイド：抜管後の急性期声門下狭窄症例に対しては、高度狭窄症例でも声門下へのステロイド注射により外科的治療を回避することができた（4/5,80%）とされており急性期症例については単独で効果が期待できる¹³⁾。
- マイトマイシン C：マイトマイシン 0.1 mg/mL to 10 mg/mL,は antineoplastic agent で、線維芽細胞の増殖を抑制し、創傷治癒や瘢痕化を modulate する¹⁴⁾。(18) このため、再狭窄を予防することも可能であるとされているものの、RCT による検討にて、有意な効果はないと結論づけられている¹⁵⁾。

1980 年以降の論文のシステマティックレビューでは、グレード 1～3 の喉頭狭窄において、バルーン治療のみでは 50%、硬性ブジーでは 53%が成功したものの、レーザー治療、ステロイド、マイトマイシン C¹⁶⁾、などを併用するとバルーン治療では 78%、硬性ブジーでは 100%に成功率が上昇していた¹⁷⁾との報告もある。

参考文献

1. J. L. Wentzel, S. M. Ahmad, C. M. Discolo, M. B. Gillespie, A. M. Dobbie and D. R. White. Balloon laryngoplasty for pediatric laryngeal stenosis: case series and systematic review. *Laryngoscope*.2014;124:1707-1712.
2. M. Lang and S. E. Brietzke. A systematic review and meta-analysis of endoscopic balloon dilation of pediatric subglottic stenosis. *Otolaryngol Head Neck Surg*.2014;150(2):174-9.
3. A. Maresh, D. A. Preciado, A. P. O'Connell and G. H. Zalzal. A comparative analysis of open surgery vs endoscopic balloon dilation for pediatric subglottic stenosis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*.2014;140(10):901-905.
4. A. P. Marston and D. R. White. Subglottic Stenosis. *Clin Perinatol*.2018;45:787-804.
5. S. Pookamala, A. Thakar, K. Puri, P. Singh, R. Kumar and S. C. Sharma. Acquired subglottic stenosis: aetiological profile and treatment results. *J Laryngol Otol*.2014;128(7):641-8.
6. R. Maunsell and M. A. Avelino. Balloon laryngoplasty for acquired subglottic stenosis in children: Predictive factors for success. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*.2014;80(5):409-415.
7. R. Ortiz, E. Dominguez, C. De La Torre, F. Hernandez, J. L. Encinas, S. Lopez-Fernandez, L. Castro, J. J. Menendez, O. De la Serna, J. Vazquez, M. L.

- Santamaria and J. A. Tovar. Early endoscopic dilation and mitomycin application in the treatment of acquired tracheal stenosis. *Eur J Pediatr Surg.*2014;24:39-45.
8. R. O. Gunaydin, N. Suslu, M. D. Bajin, O. Kuscu, T. Yilmaz, O. F. Unal and U. Akyol. Endolaryngeal dilatation versus laryngotracheal reconstruction in the primary management of subglottic stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.*2014;78:1332-1336.
 9. J. Lisy, D. Groh, M. Chovanec, M. Markova, V. Suchanek, P. Polaskova and M. Travnicek .Balloon dilatation of pediatric subglottic laryngeal stenosis during the artificial apneic pause: experience in 5 children. *Biomed Res Int.*2014;
 10. E. J. Romero Manteola, C. Patino Gonzalez, P. Ravetta, V. Defago and C. Tessi. Dilation with rigid dilators as primary treatment of subglottic stenosis in pediatrics. *Pulmonology.*2022;28(5):345-349.
 11. A. S. Whigham, R. Howell, S. Choi, M. Pena, G. Zalzal and D. Preciado. Outcomes of balloon dilation in pediatric subglottic stenosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol.*2012;121(7)442-8.
 12. A. M. Wenzel, C. Schweiger, D. Manica, L. Sekine, I. C. S. Ferreira, G. Kuhl and P. J. C. Marostica. Impact of balloon laryngoplasty on management of acute subglottic stenosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol.*2018;275:2325-2331.
 13. J. Kaufmann, K. Bode, C. Puder, M. Laschat, T. Engelhardt and F. Wappler. Transglottic corticosteroid injection for treatment of soft post-intubation subglottic stenosis: a retrospective analysis of 26 children. *Eur Arch Otorhinolaryngol.*2019;276:3419-3424.
 14. Veen EJ, Dijkers FG. Topical use of MMC in the upper aerodigestive tract: a review on the side effects. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2010 Mar;267(3):327-34.
 15. Hartnick CJ, Hartley BE, Lacy PD, Liu J, Bean JA, Willging JP, Myer CM 3rd, Cotton RT. Topical mitomycin application after laryngotracheal reconstruction: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001 Oct;127(10):1260-4.
 16. Y. T. Liew, D. J. Yong, M. Somasundran and C. L. Lum. Management experience of subglottic stenosis by endoscopic bougie dilatation with mitomycin C and review of literature: case series. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.*2015;67(1)129-133.

17.K. Chueng and N. K. Chadha. Primary dilatation as a treatment for pediatric laryngotracheal stenosis: a systematic review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol.2013;77:623-628.

CQ5 喉頭狭窄の治療に LTR や PCTR はどの程度有効か

推奨：

LTR や PCTR などの外科的再建手術は GradeⅢ、Ⅳなどの高度な狭窄症例や内視鏡手術が無効な症例に対して有効な治療方法である。

手術の治療成績（気管切開カニューレ、気管挿管チューブの抜管率）は、手術後の追加治療も合わせると最終的には 80-90%程度との報告が多い。LTR と PCTR のどちらが有意に優れているかは、明らかではない。

解説：

喉頭狭窄の外科治療は、内視鏡的治療と外科的再建手術(LTR,PCTR など)に分類される。外科的再建手術は、①狭窄部（病変部）を切除せずに狭窄部の喉頭気管の前壁（後壁）に切開を入れ内腔を開大させる術式と②狭窄部である輪状軟骨と気管を切除し、残存気管と甲状軟骨を吻合する輪状軟骨気管切除術(Partial cricotracheal resection：PCTR)に大別される。①の狭窄部を切除しない術式には、切開した部位に肋軟骨グラフトをはめ込み内腔を形成する喉頭気管再建術(Laryngotracheal Reconstruction：LTR)と単純に切開のみを行ない気管挿管チューブや T チューブなどを留置する輪状軟骨前方切開（Anterior Cricoid split：ACS）が代表的な手術術式である。

● 喉頭気管再建術（LTR）について

LTR は本症に対する第一人者である Cotton が 1978 年に報告¹⁾して以来現在まで世界中の多くの施設で最も行なわれている手術術式である。この手術術式により本症の治療成績（気管切開カニ

ューレ、気管挿管チューブの抜管率)は向上し、Cottonらは1989年の報告²⁾で治療成績はGradeⅢでは91%、GradeⅣでは72%の治療成績を報告している。この報告では、GradeⅢ以上の高度な狭窄病変に対する治療成績の向上が課題であると述べている。

- 輪状軟骨気管切除術 (PCTR) について

PCTRは、新たな手術術式として1993年にMonnierが小児例に対して実施したことを報告した³⁾。Monnierらは症例を蓄積し2003年にはGradeⅢ以上の症例で95%の治療成績を報告し、高度な狭窄に対してPCTRを選択することを推奨している⁴⁾。

最近10年間の外科的再建手術の治療成績は、手術後の追加治療後の成績を合わせると最終的には80-90%程度との報告が多い⁵⁻⁹⁾。手術単独の治療では抜管に至らない症例も術後の追加治療(内視鏡手術)を行うことで最終的な抜管率の改善が得られている^{6,8)}。現在ではLTRもPCTRも数多く行なわれているが、LTRとPCTRの手術のどちらが優れているかを前向きに研究した報告はなく、それぞれの施設により術式選択が行なわれている。

- 合併症

外科的再建手術の合併症は、LTRでは、手術に関してグラフトの脱落や肉芽形成、ステントの計画外抜去などの報告が20-40%の合併率として報告されている。また術後管理に関するものとして術後の肺炎や誤嚥の問題も報告がある^{5,9,10)}。PCTRでは、吻合部の離開(縫合不全)が最も重大な合併症として6-10%発症したと報告があるが、手術後の反回神経麻痺の報告はなかった^{8,11)}。

- 術後ステント

外科的再建手術後には、手術部位のステントが必要になる。ステント方法として、一期的手術と二期的手術がある。一期的手術は、手術時に気管切開を置かず経口もしくは経鼻気管挿管を用いたステントおよび気道管理を行ない手術後1-2週間で抜管を目指す方法である。二期的手術は、手術時に気管切開を置き、Tチューブや喉頭 mold などのステントを留置し段階的に抜管を目指す方法である。二期的手術で用いられるステントとして本邦ではシリコーンTチューブが用いられることが多い^{12, 13)}。欧米では、Aboulker stent や Montgomery T-tube、Monnier LT-mold などの使用報告があるが

本邦では使用できない^{14, 15)}。一期的手術と二期的手術の手術成績では、2003年に Padia が 712 例の LTR 手術をレビューし、Grade 別の比較で一期的および二期的手術で治療成績に有意差は認めないと報告している¹⁶⁾。Nicolla は 232 例の手術症例 (LTR, PCTR) を検討しており、基礎疾患として脳神経障害を有する症例では有意に二期的手術が選択されており、ステント期間も長い傾向にあったが最終的な治療成績は有意差を認めないと報告している¹⁷⁾。

● 治療成績に影響を与える因子

治療成績に影響を与える因子は、狭窄の grade、狭窄の範囲、体重 (10kg 未満)、併存疾患、喉頭手術の既往の有無などの報告がある^{11,18,19,20)}。この中でも特に、狭窄病変の範囲が大きな影響があると考えられる。George と Morita は、狭窄病変が声門下腔だけに限局せず、声門や声門上腔に及ぶ症例で治療成績が悪いと報告している^{19,20)}。治療成績に影響する併存疾患として、酸素依存性の呼吸状態、脳神経障害、重篤な心疾患、胃食道逆流症 (GER)、他の気道疾患 (気管軟化症、気管狭窄症など) が報告されている。治療方針を決めるには、従来の Myer-Cotton 分類による狭窄の grade だけでなく、狭窄の範囲や併存疾患を含めた術前の評価を行なうことが重要である。そのため従来の Myer-Cotton 分類とこれらの因子を含めて評価する Modified Myer-Cotton 分類²¹⁾ や ELS 分類 (European Laryngological Society classification)¹¹⁾を用いることが推奨される。

参考文献

1. Cotton RT : Management of subglottic stenosis in infancy and childhood.
Ann Otol Rhinol Laryngol 1978 ; 87 : 649-657
2. Cotton RT, Gray SD, Miller RP : Update of the Cincinnati experience in pediatric laryngotracheal reconstruction. Laryngoscope 1989;99 : 1111-16
3. Monnier P, Savary M, Chapuis G : Partial cricoid resection with primary tracheal anastomosis for subglottic stenosis in infant and children.
Laryngoscope 1993 ; 103 : 1273-1283

4. Monnier P, Lang F, Savary M : Partial cricotracheal resection for pediatric subglottic stenosis : a single institution's experience in 60 cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2003; 260: 295-297
5. Raol N, Rogers D, Setlur J: Comparison of hybrid laryngotracheal reconstruction to traditional single- and double-stage laryngotracheal reconstruction. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2015; 152:524-9
6. Yamamoto Y, Monnier P, Holtz F: Laryngotracheal reconstruction for pediatric glotto-subglottic stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014; 78(9):1476-9
7. Pullens B, Hoeve LJ, Timmerman MK: Characteristics and surgical outcome of 98 infants and children surgically treated for a laryngotracheal stenosis after endotracheal intubation: excellent outcome for higher grades of stenosis after SS-LTR. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014 ;78(9):1444-8
8. Yamamoto K, Jaquet Y, Ikonomidis C: Partial cricotracheal resection for paediatric subglottic stenosis: update of the Lausanne experience with 129 cases. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015 ;47(5):876-82
9. Rodriguez H, Cuestas G, Botto H: Post-intubation subglottic stenosis in children. Diagnosis, treatment, and prevention of moderate and severe stenosis. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2013 ;64(5):339-44
10. Thottam PJ, Georg M, Simons P : Structured care to improve outcomes in primary single stage laryngotracheal reconstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2018; 114:71-75
11. Fiz I, Monnier P, Koelmel JC: Implementation of the European Laryngological Society classification for pediatric benign laryngotracheal stenosis: a multicentric study. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2019 ; 276 785-792

12. Zaima A, Bitoh Y, Morita K: Long-term T-tube stenting as definitive treatment of severe acquired subglottic stenosis in children. *J Pediatr Surg* 2010 ;45:996-999
13. Bitoh Y, Okata Y, Tsugawa J: Anterior-posterior cricoid split combined with silastic T-tube stenting for subglottic stenosis in children: a single surgeon's experience. *Pediatr Surg Int* 2018; 34:1041-1046
14. Preciado D: Stenting in pediatric airway reconstruction *Laryngoscope* 2012; 122 Suppl 4: S97
15. Monnier P: A new stent for the management of adult and pediatric laryngotracheal stenosis. *Laryngoscope* 2003; 113: 1418-1422
16. Padia R, Sjogren P, Smith M: Systematic review/meta-analysis comparing successful outcomes after single vs. double-stage laryngotracheal reconstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2018; 108:168-174
17. Nicollas R, Moreddu E, Le Treut-Gay C: Laryngotracheal Stenosis in Children and Infants with Neurological Disorders: Management and Outcome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2016; 125:1025-1028
18. El-Fattah A. M. A, Ebada H. A: Partial cricotracheal resection for severe upper tracheal stenosis: Potential impacts on the outcome. *Auris Nasus Larynx* 2018; 45:116-122
19. George M, Jaquet Y, Ikonomidis C: Management of severe pediatric subglottic stenosis with glottic involvement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139:411-7
20. Morita K, Yokoi A, Bitoh Y: Severe acquired subglottic stenosis in children: analysis of clinical features and surgical outcomes based on the range of stenosis. *Pediatr Surg Int* 2015; 31:943-7

21. Monnier P, Ikonomidis C, George M: Proposal of a new classification for optimising outcome assessment following partial cricotracheal resections in severe pediatric subglottic stenosis. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2009; 73:1217-21

● 治療条件

CQ6 喉頭狭窄の治療が安全にできる条件は何か？

推奨：

重度の狭窄、併存疾患、活動性の胃食道逆流症などのリスク因子がないことが挙げられる。

解説：

声門下狭窄の治療としてバルーン拡張術などの低侵襲の手術と、LTR、CTR などの高侵襲手術がある。侵襲の高い手術では術後 ICU にて挿管管理が行われるが、肺炎などによる換気障害が生じることがある。米国外科学会のデータベース解析によると 18 歳以下で手術を受けた患者のうち 26.9% に有害事象が認められた¹⁾。合併症のリスク因子としては、狭窄部位が多い（声門上、声門、声門下、気管）²⁾、心疾患などの併存疾患（呼吸器疾患、心疾患、神経疾患、胃食道逆流症、先天性症候群など）²⁾、術前の嚥下障害^{2,3)}、気管切開を行っていない場合は入院～手術までの日数増加¹⁾が挙げられる^{1,2,3)}。また、術後の抜管成功率は周術期の合併症が少ないことと関連しており²⁾、抜管を阻害するリスク因子として、気道の合併症がある^{2,5)}、狭窄部位が 2 か所以上ある、ELS スコア III b 以上である²⁾、術前にすでに気管切開が行われている⁴⁾ 重度の狭窄⁵⁾、併存疾患（低出生体重、呼吸器疾患、心疾患、頭蓋顔面奇形など）⁵⁾、活動性の胃食道逆流症^{3,5)}が挙げられている。

若年であることが有害事象やカニューレ抜管率にも影響するとの報告もあるものの、年齢については、研究によって結果が異なり一定の見解は得られていない。

後天性声門下狭窄症のバルーン喉頭形成術では、若年の方が、抜管率が高いと報告されている⁴⁾。米国外科学会のデータベース登録された内視鏡または外切開による気管再建術を行った研究では、内視鏡下手術では 1 歳未満の方が、1 歳以上よりも再入院（オッズ比 4.21）、再手術（オッズ比 4.39）のリスクが高い、と報告しており⁶⁾、有害事象も若年であることは関連しているとされている¹⁾ことから、1 歳以上で手術を検討するのが良いといえる。

また、Ikonomidis は PCTR（輪状軟骨気管部分切除）を施行された患者 101 人において、体重

10kg 未満と 10kg 以上の間で、術後の抜管に有意差がなかったと報告している⁷⁾。一方、Liらは20歳以下の喉頭狭窄症手術患者 107 人について検証し、術後 7.6%に arytenoid prolapse（披裂軟化症）が随伴し、手術時体重 8kg 未満、posterior graft laryngotracheal reconstruction（喉頭気管後壁再建術）が関連していたとしている⁸⁾。

参考文献

1. Cheng J, Liu B, Farjat AE. Areas for Quality Improvement for Airway Dilatation in Children: NSQIP-Pediatric 30-Day Outcomes. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2018;158(6):1119-26.
2. Fiz I, Monnier P, Koelmel JC, Di Dio D, Torre M, Fiz F, Missale F, Piazza C, Peretti G, Sittel C. Implementation of the European Laryngological Society classification for pediatric benign laryngotracheal stenosis: a multicentric study. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2019 Mar;276(3):785-792.
3. Thottam PJ, Georg M, Simons JP, Kashiwazaski R, Mehta DK. Structured care to improve outcomes in primary single stage laryngotracheal reconstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018;114:71-5.
4. Avelino M, Maunsell R, Jubé Wastowski I. Predicting outcomes of balloon laryngoplasty in children with subglottic stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(4):532-6.
5. Maunsell R, Lacerda NS, Prata L, Brandão M. Pediatric airway reconstruction: results after implementation of an airway team in Brazil. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2020;86(2):157-64.
6. Bavishi A, Boss E, Shah RK, Lavin J. Outcomes after endoscopic dilation of laryngotracheal stenosis: an analysis of ACS-NSQIP. *J Clin Outcomes Manag.* 2018;25(3):111-6.
7. Ikonomidis C, George M, Jaquet Y, Monnier P. Partial cricotracheal resection in children weighing less than 10 kilograms. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;142(1):41-7.
8. Li L, Black K, White M, Zalzal G, Preciado D. An evaluation of arytenoid prolapse following laryngotracheal reconstruction. *Laryngoscope.* 2020;130(1):247-51.

● 将来と課題

現在のところ、手術方法についても最初から内視鏡手術で行うべきなのか、外科的治療を行うべきなのか、という一定のコンセンサスはまだ成り立っていない。外科的治療と同時に予防のための内科的な治療方法も評価されるようになってきている。また、肋軟骨を採取することなく、肋軟骨の代用になる軟骨の再生医療、成長因子や創傷治癒を防ぐ技術なども今後評価されていくと思われる。またステントについても、現在は輸入に伴う医薬品評価の必要性からなかなか新しい物品が日本に導入されにくい状況であるが、国内での開発や生体吸収型ステントの開発なども行われており、今後外科手術の必要性が減少してくる可能性が期待されている。

気管狭窄

● 概念

先天性気管奇形は気管そのものが狭窄しているものと、気管を圧迫する外力による狭窄の2つがある。正常な気管は、16～20個の軟骨が気管の前部2/3を形成し、後部は弾性線維組織と筋線維（気管筋）によって馬蹄形に形成されている。先天性気管狭窄はC型の軟骨後方が癒合し、後部膜様部が欠如していることで、リング状になって狭窄している。単一の気管輪または複数の気管輪が狭窄している場合や、50%以上、または気管全長に及ぶ場合などがある。

CQ1 先天性気管狭窄とはどのような病態か

推奨：

先天性気管狭窄は、完全気管輪によって気管径の50%以上が狭窄していることを特徴とする先天奇形であり、発症頻度は6400人から10万人に1人出生とされる稀な疾患である。

解説：

先天性気管狭窄は、正常な膜様部が存在しない完全気管輪によって気管の内径が50%以上減少していることを特徴とする先天奇形である^{1,2)}。6400人から10万人に1人出生に発症するとされる稀な疾患であり^{3,4,5,6,7,8)}、喉頭気管狭窄全体のうち0.3-1%を占める⁽⁹⁾。

特に、狭窄が気管全長の50%以上に及ぶ場合、long-segment型の狭窄と呼ばれ、予後が不良である⁽⁴⁾。

図 正常と気管狭窄における気管断面図



正常

気管狭窄

参考文献：

- 1) Abelardo E, Muthialu N. Ultrashort-segment tracheal stenosis at juxtacarinal location: is it congenital absence of just the single cartilage or part of a spectrum of anomalous growth? *Ann Thorac Surg.* 2014 Sep;98(3):1106-9. doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.10.109. PMID: 25193201.
- 2) Resheidat A, Kelly T, Mossad E. Incidental Diagnosis of Congenital Tracheal Stenosis in Children With Congenital Heart Disease Presenting for Cardiac Surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2019 Mar;33(3):781-784. doi: 10.1053/j.jvca.2018.04.027. Epub 2018 Apr 12. PMID: 29753667.
- 3) Krause U, Rödel RM, Paul T. Isolated congenital tracheal stenosis in a preterm newborn. *Eur J Pediatr.* 2011 Sep;170(9):1217-21. doi: 10.1007/s00431-011-1490-x. Epub 2011 May 18. PMID: 21590265; PMCID: PMC3158335.
- 4) Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, Elliott MJ. Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016 Jun;25(3):144-9. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2016.02.007. Epub 2016 Feb 19. PMID: 27301600.
- 5) Agarwal A, Nakao M, Rajadurai VS, Chandran S. Neonatal airway: challenging endotracheal intubation in infants with tracheal malformations at birth. *BMJ Case Rep.* 2017 Apr 13;2017:bcr2016218818. doi: 10.1136/bcr-2016-218818. PMID: 28408368; PMCID: PMC5534733.
- 6) Varela P, Torre M, Schweiger C, Nakamura H. Congenital tracheal malformations. *Pediatr Surg Int.* 2018 Jul;34(7):701-713. doi: 10.1007/s00383-018-4291-8. Epub 2018 May 30. PMID: 29846792.1
- 7) Yokoi A. Congenital tracheal stenosis: what should we look at for successful tracheoplasty? *Transl Pediatr.* 2018 Jul;7(3):229-232. doi: 10.21037/tp.2018.07.01. PMID: 30159250; PMCID: PMC6087833.
- 8) Herrera P, Caldarone C, Forte V, Campisi P, Holtby H, Chait P, Chiu P, Cox P, Yoo SJ, Manson D, Kim PC. The current state of congenital tracheal stenosis. *Pediatr Surg Int.* 2007

Nov;23(11):1033-44. doi: 10.1007/s00383-007-1945-3. Epub 2007 Aug 22. PMID: 17712567.
 9) Wertz A, Fuller SM, Mascio C, Sobol SE, Jacobs IN, Javia L. Slide tracheoplasty: Predictors of outcomes and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020 Mar;130:109814. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.109814. Epub 2019 Dec 13. PMID: 31862500.

● 病因

CQ2 先天性気管狭窄症の原因はなにか

推奨：

明らかな原因は不明だが、胎生 3 週以降に前腸から気管が分化する段階で起こる発生学的な異常が考えられる。

解説：

Qureshi らは、気管の分化の過程で血液供給が局所的に途絶することにより、気管の成長障害が起こると^{1, 2)}述べている。

遺伝性に関しては、一卵性双胎例の報告があるが¹⁾、二卵性双胎例や同胞例、親子例はなく、表現型の多様性から多因子遺伝の可能性があると考えられる。先天性気管狭窄患者とその両親に対する全エクソーム解析をトリオ（患者、父、母）で行い、気管軟骨の発生に重要な Hedgehog シグナルと Wnt シグナル経路に関与する複数の遺伝子（SHH、HSPG2、WLS、ROR2）変異による loss of function が同定されている³⁾。なお現時点では、先天性気管狭窄症に対する遺伝学的検査は保険診療内では実施できない。

参考文献：

1. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, Elliott MJ. Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016 Jun;25(3):144-9. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2016.02.007. Epub 2016 Feb 19. PMID: 27301600.
2. Qureshi AM, Nebayosi T, Devani P. Congenital Tracheal Stenosis in a Patient with Cleft Lip. *The ANNALS of AFROCAN SURGERY.* 2013 Jul ; 10(2):42-45
3. Sinner DI, Carey B, Zgherea D, Kaufman KM, Leesman L, Wood RE, Rutter MJ, de Alarcon A, Elluru RG, Harley JB, Whitsett JA, Trapnell BC. Complete Tracheal Ring Deformity. A Translational Genomics Approach to Pathogenesis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2019 Nov 15;200(10):1267-1281. doi: 10.1164/rccm.201809-1626OC. PMID: 31215789; PMCID: PMC6857493.

CQ3 先天性気管狭窄に合併しやすい奇形はなにか

推奨：

最も合併率が高いのは心血管奇形であり、中でも肺動脈スリングが最多である。

解説：

先天性気管狭窄の60-90%に合併奇形を認める^{1, 2, 3)}。

心血管奇形の合併率は最も高く(36.4-97.5%)²⁻¹⁸⁾、その中では肺動脈スリングが最多(5.3-69.6%)^{6, 10, 12, 15, 16, 18-20)}である。なお、心内奇形を合併する場合には、死亡率が高いことがメタアナリシスで示されている¹⁶⁾。

その他、比較的頻度が高い合併奇形として報告されているものを表に記載する。

表 先天性気管狭窄症に合併しやすい奇形・合併症

-
- ・ 心血管奇形 (肺動脈スリングが最多)
 - ・ 消化管 (気管食道瘻、食道閉鎖、先天性横隔膜ヘルニア、胃食道逆流症、胆道閉鎖 23.6-36.4%)^{12-14, 16, 19, 21)}
 - ・ 筋骨格 (側弯症、椎体奇形 29.2%)¹⁴⁾
 - ・ 泌尿生殖器 (腎異形成、片腎欠損、総排泄腔遺残を伴う鎖肛 12.5-18.1%)^(2, 6, 14, 22)
 - ・ 気道 (鼻腔閉鎖症、声帯機能不全、喉頭気管裂、気管/気管支分岐異常、気管支狭窄症、気管/気管支軟化症、交通性気管支肺前腸奇形 5.3-52.50%)^(4, 5, 7, 13, 14, 16-21, 23-25)
 - ・ 肺 (片肺低形成、片肺無形成 5-15.3%)^(4, 11, 14, 21, 22, 18)
 - ・ 染色体異常 (21トリソミーが最多)
 - ・ 先天異常症候群 (VACTERL 連合、Goldenhar 症候群、CHARGE 症候群、Pfeiffer 症候群、Smith-Magenis 症候群、Pierre Robin Sequence、Klippel-Feil 症候群^(6, 11-13, 16, 17))。
-

参考文献：

- 1) Hegde SV, Greenberg B. Newborn respiratory distress: airway abnormalities. Semin Ultrasound CT MR. 2015 Apr;36(2):138-45. doi: 10.1053/j.sult.2015.01.005. Epub 2015 Feb 3. PMID: 26001943.
- 2) Hofferberth SC, Watters K, Rahbar R, Fynn-Thompson F. Management of Congenital Tracheal Stenosis. Pediatrics. 2015 Sep;136(3):e660-9. doi: 10.1542/peds.2014-3931. PMID: 26304826.
- 3) McMahon CJ, Ayoubi K, Mehanna R, Phelan E, O'Cearbhaill E, Russell J, Nölke L. Outcome of congenital tracheal stenosis in children over two decades in a national cardiothoracic surgical unit. Cardiol Young. 2020 Jan;30(1):34-38. doi: 10.1017/S1047951119002725. Epub 2019 Nov 20.

PMID: 31744583.

- 4) Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, Elliott MJ. Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016 Jun;25(3):144-9. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2016.02.007. Epub 2016 Feb 19. PMID: 27301600.
- 5) Varela P, Torre M, Schweiger C, Nakamura H. Congenital tracheal malformations. *Pediatr Surg Int.* 2018 Jul;34(7):701-713. doi: 10.1007/s00383-018-4291-8. Epub 2018 May 30. PMID: 29846792.
- 6) Chao YC, Peng CC, Lee KS, Lin SM, Chen MR. The association of congenital tracheobronchial stenosis and cardiovascular anomalies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016 Apr;83:1-6. doi: 10.1016/j.ijporl.2016.01.024. Epub 2016 Jan 27. PMID: 26968043.
- 7) Hofferberth SC, Watters K, Rahbar R, Fynn-Thompson F. Evolution of Surgical Approaches in the Management of Congenital Tracheal Stenosis: Single-Center Experience. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2016 Jan;7(1):16-24. doi: 10.1177/2150135115606627. PMID: 26714989.
- 8) Morita K, Yokoi A, Fukuzawa H, Hisamatsu C, Endo K, Okata Y, Tamaki A, Mishima Y, Oshima Y, Maeda K. Surgical intervention strategies for congenital tracheal stenosis associated with a tracheal bronchus based on the location of stenosis. *Pediatr Surg Int.* 2016 Sep;32(9):915-9. doi: 10.1007/s00383-016-3928-8. Epub 2016 Jul 25. PMID: 27457232.
- 9) Maeda K. Pediatric airway surgery. *Pediatr Surg Int.* 2017 Apr;33(4):435-443. doi: 10.1007/s00383-016-4050-7. Epub 2017 Jan 28. PMID: 28132084.
- 10) Zhang H, Wang S, Lu Z, Zhu L, Du X, Wang H, Xu Z. Slide tracheoplasty in 81 children: Improved outcomes with modified surgical technique and optimal surgical age. *Medicine (Baltimore).* 2017 Sep;96(38):e8013. doi: 10.1097/MD.00000000000008013. PMID: 28930836; PMCID: PMC5617703.
- 11) Cetrano E, Trezzi M, Secinaro A, Di Chiara L, Trozzi M, Bottero S, Polito A, Carotti A. Bronchial Mismatch as a Predictor of Respiratory Failure After Congenital Tracheal Stenosis Repair. *Ann Thorac Surg.* 2018 Apr;105(4):1264-1271. doi: 10.1016/j.athoracsur.2017.10.046. Epub 2018 Feb 15. PMID: 29397926.
- 12) Usui Y, Ono S, Baba K, Tsuji Y. Pitfalls in the management of congenital tracheal stenosis: is conservative management feasible? *Pediatr Surg Int.* 2018 Oct;34(10):1035-1040. doi: 10.1007/s00383-018-4329-y. Epub 2018 Aug 11. PMID: 30099581.
- 13) Wilcox LJ, Hart CK, de Alarcon A, Schweiger C, Peddireddy NS, Tabangin M, Rutter MJ. Unrepaired Complete Tracheal Rings: Natural History and Management Considerations. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2018 Apr;158(4):729-735. doi: 10.1177/0194599817751889. Epub 2018 Feb 13. PMID: 29436269.
- 14) Fukushima N, Shimojima N, Ishitate M, Miyakawa T, Hirobe S, Miura M. Clinical and structural aspects of tracheal stenosis and a novel embryological hypothesis of left pulmonary artery sling.

Pediatr Pulmonol. 2020 Mar;55(3):747-753. doi: 10.1002/ppul.24661. Epub 2020 Jan 24. PMID: 31975532.

15) Wang S, Zhang H, Zhu L, Zhen J, Liu J, Xu Z. Surgical management of congenital tracheal stenosis associated with tracheal bronchus and congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016 Apr;49(4):1201-6. doi: 10.1093/ejcts/ezv317. Epub 2015 Sep 15. PMID: 26374867.

16) Li X, Cheng LC, Cheung YF, Lun KS, Chau KT, Chiu SW. Management of symptomatic congenital tracheal stenosis in neonates and infants by slide tracheoplasty: a 7-year single institution experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2010 Nov;38(5):609-14. doi: 10.1016/j.ejcts.2010.03.011. Epub 2010 Apr 22. PMID: 20417113.

17) Vu HV, Huynh QK, Nguyen VDQ. Surgical reconstruction for congenital tracheal malformation and pulmonary artery sling. *J Cardiothorac Surg.* 2019 Mar 1;14(1):49. doi: 10.1186/s13019-019-0858-2. PMID: 30823928; PMCID: PMC6397439.

18) Wu Y, Wang G, Dai J, Li H, Li Y, Wu C, Wei G. Slide Tracheoplasty for Congenital Tracheal Stenosis Repair: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Laryngoscope.* 2022 Aug;132(8):1532-1541. doi: 10.1002/lary.29771. Epub 2021 Jul 20. PMID: 34287919.

19) Stephens EH, Eltayeb O, Mongé MC, Forbess JM, Rastatter JC, Rigsby CK, Backer CL. Pediatric Tracheal Surgery: A 25-Year Review of Slide Tracheoplasty and Tracheal Resection. *Ann Thorac Surg.* 2020 Jan;109(1):148-153. doi: 10.1016/j.athoracsur.2019.06.042. Epub 2019 Aug 7. PMID: 31400322.

20) Pellen G, Pandit C, Castro C, Robinson P, Seton C, Fitzgerald DA, Waters K, Cheng AT. Use of non-invasive ventilation in children with congenital tracheal stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019 Dec;127:109672. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.109672. Epub 2019 Sep 13. PMID: 31539787.

21) Ley S, Loukanov T, Ley-Zaporozhan J, Springer W, Sebening C, Sommerburg O, Hagl S, Gorenflo M. Long-term outcome after external tracheal stabilization due to congenital tracheal instability. *Ann Thorac Surg.* 2010 Mar;89(3):918-25. doi: 10.1016/j.athoracsur.2009.11.066. PMID: 20172154.

22) Chen SJ, Wu ET, Wang CC, Chou HW, Chen YS, Huang SC. Excessive Tracheal Length in Patients With Congenital Tracheal Stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2019 Jul;108(1):138-145. doi: 10.1016/j.athoracsur.2019.01.059. Epub 2019 Mar 5. PMID: 30849334.

23) Wertz A, Fuller SM, Mascio C, Sobol SE, Jacobs IN, Javia L. Slide tracheoplasty: Predictors of outcomes and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020 Mar;130:109814. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.109814. Epub 2019 Dec 13. PMID: 31862500.

24) Chen L, Zhu L, Wang H, Lu Z, Xu Z, Du X, Wang S. Surgical management strategy of slide

tracheoplasty for infants with congenital tracheal stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2022 Jun;163(6):2218-2228. doi: 10.1016/j.jtcvs.2021.10.047. Epub 2021 Nov 4. PMID: 34872757.

25) Chen L, Zhu L, Wang H, Lu Z, Xu Z, Du X, Wang S. Surgical management strategy of slide tracheoplasty for infants with congenital tracheal stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2022 Jun;163(6):2218-2228. doi: 10.1016/j.jtcvs.2021.10.047. Epub 2021 Nov 4. PMID: 34872757.

● 症状

CQ4 先天性気管狭窄症の特徴的な症状はなにか

推奨：

よくみられる症状は、喘鳴、チアノーゼ発作や窒息、経口摂取不良や体重増加不良などである。

解説：

気道狭窄のため喘鳴が生じる。基本は吸気性が主体で、狭窄が強い症例や感染合併時では吸気・呼気ともに認める往復性となる。狭窄症状が強まるとチアノーゼ発作や窒息発作がみられる。咳嗽を伴う場合にはときに犬吠様を呈し、クループとの鑑別が問題となることがある¹⁻⁵⁾。

Yokoi らは気管形成術が行われた 81 例を検討し、診断のきっかけとなった症状について喘鳴 38 例、呼吸障害 16 例、挿管困難 8 例、チアノーゼ 8 例、窒息 6 例、抜管困難 5 例と報告している¹⁾。

一方で、Harada らは手術が不要だった 16 例の症状について検討し、喘鳴 10 例、呼吸障害 2 例、無症状（偶発的発見）2 例と報告している²⁾。

参考文献

1. Yokoi A, Hasegawa T, Oshima Y, et al. Clinical outcomes after tracheoplasty in patients with congenital tracheal stenosis in 1997-2014. *J Pediatr Surg.* 2018;53(11):2140-2144.
2. Yamoto M, Fukumoto K, Sekioka A, et al. Non-operative management of congenital tracheal stenosis: criteria by computed tomography. *Pediatr Surg Int.* 2019;35(10):1123-1130.
3. Usui Y, Ono S, Baba K, et al. Pitfalls in the management of congenital tracheal stenosis: is conservative management feasible? *Pediatr Surg Int.* 2018;34(10):1035-1040.
4. Harada A, Shimojima N, Shimotakahara A, et al. Surgical indication for

congenital tracheal stenosis complicated by pulmonary artery sling. *J Thorac Dis.* 2019;11(12):5474-5479.

5. McMahon CJ, Ayoubi K, Mehanna R, et al. Outcome of congenital tracheal stenosis in children over two decades in a national cardiothoracic surgical unit. *Cardiol Young.* 2020;30(1):34-38.

CQ5 気管狭窄を疑うべき症例はどのような症例か

推奨文：治療抵抗性の喘鳴や咳嗽、チアノーゼの反復、挿管困難や抜管困難を認めた場合に疑う。

解説：

気道狭窄に伴う症状（往復性喘鳴や慢性咳嗽）を認めた場合や先天性心疾患や他の奇形の合併がある場合に先天性気管狭窄症を疑う。

Najada らは反復性の吸気性喘鳴を呈して気管支鏡検査が行われた乳児症例の 2.1%が先天性気管狭窄症と診断されたと報告している¹⁾。

Hewitt らは内腔が 50%を超えて減少すると症状が出現すると報告している²⁾。10 例以上を集積した報告のうち、新生児期（生直後～生後 1 か月未満）に診断された割合は 25～31%だった^{3,4)}。狭窄が比較的軽度な症例では、生後 1～3 か月頃まで症状が出現しないことがある。また、乳児期までに症状がなくとも 1 歳前後で活動度が上がったタイミングで症状が出現する場合や、感染症を契機に急激に呼吸状態が悪くなることで発見されることがある。すなわち、症状発現時の年齢のみで先天性気管狭窄症を否定することはできない、と考えるべきである。

参考文献

1. Najada AS, Dahabreh MM. Bronchoscopy findings in children with recurrent and chronic stridor. *J Bronchology Interv Pulmonol.* 2011;18(1):42-7.
2. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, et al. Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25(3):144-9.
3. Yamoto M, Fukumoto K, Sekioka A, et al. Non-operative management of congenital tracheal stenosis: criteria by computed tomography. *Pediatr Surg Int.* 2019;35(10):1123-1130.
4. Usui Y, Ono S, Baba K, et al. Pitfalls in the management of congenital tracheal stenosis: is conservative management feasible? *Pediatr Surg Int.* 2018;34(10):1035-1040.

● 診断

CQ6. 先天性気管狭窄症の確定診断に必要なモダリティは？

推奨：

先天性気管狭窄を疑う患者に対しては、造影 CT と気管支鏡を組み合わせ、CTR（Complete



Tracheal Ring) を確認して確定診断することが一般的である¹⁻⁵⁾。

解説：

先天性気管狭窄を疑う患者に対しては、造影 CT と気管支鏡を組み合わせ、CTR（Complete Tracheal Ring) を確認して確定診断することが一般的である¹⁻⁵⁾（[1-5]）。

（1）気管支鏡検査

全身麻酔下での硬性気管支鏡検査は、確定診断（および狭窄部の長さ・径の評価）の Gold Standard である。CTR を評価できる点や、気道のダイナミクス（特に狭窄部遠位の軟化症所見の有無）を評価できる点が CT より優れている⁶⁾。

軟性気管支鏡検査も CTS の診断・評価に有用とされ^{2,7)}、気道損傷や浮腫を懸念し、硬性気管支鏡検査より軟性気管支鏡検査の方が望ましいと考える施設もある⁸⁾。

(2) CT 検査

造影 CT 検査は、心血管系の合併奇形、大血管と気道との関係などの確認に有用である^{6,9-11)}。また、CTS そのものの評価（CTS の診断、部位、狭窄部の長さ・径の評価など）にも有用とする意見がある^{2,6,12-18)}。一方、CT 検査では気道径が過小評価されうるため^{2,19)}、CTS の除外には不適切という意見もある²⁰⁾。

CT データを用いた Virtual Bronchoscopy (VB)（気管支鏡検査のような画像を表示する）は気管支鏡検査と比べて非侵襲的であり、また気管支鏡が通過できない狭窄部位の遠位も評価できる²¹⁻²⁴⁾。

(3) その他のモダリティ

○単純 X 線検査：CTS を疑う契機になりうる¹⁰⁾が、所見は分かりにくいことが多い²⁵⁾。

○MRI 検査：血管輪や PA スリングなどの外因性の狭窄の評価に使用されることがある^{23,26)}。MRI 検査による CTS そのものの評価は一般的でないが、気道病変の評価にも用いられつつある²⁷⁻²⁹⁾。

○Optical Coherence Tomography（光干渉断層撮影）：プローブのサイズが小さいため、狭窄が重度で気管支鏡が通過できない場合も、狭窄部の遠位を評価できる^{6,30,31)}。

参考文献

- [1] Zhong YM, Jaffe RB, Zhu M, Gao W, Sun AM, Wang Q. CT assessment of tracheobronchial anomaly in left pulmonary artery sling. *Pediatr Radiol*. 2010;40(11):1755-1762. doi:10.1007/s00247-010-1682-y
- [2] Yokoi A. Congenital tracheal stenosis: what should we look at for successful tracheoplasty?. *Transl Pediatr*. 2018;7(3):229-232. doi:10.21037/tp.2018.07.01
- [3] Terada M, Hotoda K, Toma M, Hirobe S, Kamagata S. Surgical management of congenital tracheal stenosis. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;57(4):175-183. doi:10.1007/s11748-008-0399-4
- [4] Kocyildirim E, Kanani M, Roebuck D, et al. Long-segment tracheal stenosis: slide tracheoplasty and a multidisciplinary approach improve outcomes and reduce costs. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;128(6):876-882. doi:10.1016/j.jtcvs.2004.07.008
- [5] McLaren CA, Elliott MJ, Roebuck DJ. Tracheobronchial intervention in children. *Eur J Radiol*. 2005;53(1):22-34. doi:10.1016/j.ejrad.2004.07.022
- [6] Muthialu N, Ramaswamy M, Beeman A, Yeh YT. Management of Tracheal Diseases in Children. *Front Pediatr*. 2020;8:297. Published 2020 Jun 12. doi:10.3389/fped.2020.00297
- [7] Boiselle PM. Imaging of the large airways. *Clin Chest Med*. 2008;29(1):181-vii. doi:10.1016/j.ccm.2007.11.002

- [8] Fukushima N, Shimojima N, Ishitate M, Miyakawa T, Hirobe S, Miura M. Clinical and structural aspects of tracheal stenosis and a novel embryological hypothesis of left pulmonary artery sling. *Pediatr Pulmonol*. 2020;55(3):747-753. doi:10.1002/ppul.24661
- [9] Windsor A, Clemmens C, Jacobs IN. Rare Upper Airway Anomalies. *Paediatr Respir Rev*. 2016;17:24-28. doi:10.1016/j.prrv.2015.07.001
- [10] Varela P, Torre M, Schweiger C, Nakamura H. Congenital tracheal malformations. *Pediatr Surg Int*. 2018;34(7):701-713. doi:10.1007/s00383-018-4291-8
- [11] Javia L, Harris MA, Fuller S. Rings, slings, and other tracheal disorders in the neonate. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2016;21(4):277-284. doi:10.1016/j.siny.2016.03.005
- [12] Hellinger JC, Daubert M, Lee EY, Epelman M. Congenital thoracic vascular anomalies: evaluation with state-of-the-art MR imaging and MDCT. *Radiol Clin North Am*. 2011;49(5):969-996. doi:10.1016/j.rcl.2011.06.013
- [13] Shi K, Gao HL, Yang ZG, Zhang Q, Liu X, Guo YK. Preoperative evaluation of coronary artery fistula using dual-source computed tomography. *Int J Cardiol*. 2017;228:80-85. doi:10.1016/j.ijcard.2016.11.169
- [14] Godoy MC, Saldana DA, Rao PP, et al. Multidetector CT evaluation of airway stents: what the radiologist should know. *Radiographics*. 2014;34(7):1793-1806. doi:10.1148/rg.347130063
- [15] Lee EY. MDCT and 3D evaluation of type 2 hypoplastic pulmonary artery sling associated with right lung agenesis, hypoplastic aortic arch, and long segment tracheal stenosis. *J Thorac Imaging*. 2007;22(4):346-350. doi:10.1097/RTI.0b013e31813fabca
- [16] Gilkeson RC, Ciancibello L, Zahka K. Pictorial essay. Multidetector CT evaluation of congenital heart disease in pediatric and adult patients. *AJR Am J Roentgenol*. 2003;180(4):973-980. doi:10.2214/ajr.180.4.1800973
- [17] Lee EY, Greenberg SB, Boiselle PM. Multidetector computed tomography of pediatric large airway diseases: state-of-the-art. *Radiol Clin North Am*. 2011;49(5):869-893. doi:10.1016/j.rcl.2011.06.006
- [18] Lee EY, Siegel MJ. MDCT of tracheobronchial narrowing in pediatric patients. *J Thorac Imaging*. 2007;22(3):300-309. doi:10.1097/RTI.0b013e3180cab6e8
- [19] Airway Reconstruction Team. Recent challenges in the management of congenital tracheal stenosis: an individualized approach. *J Pediatr Surg*. 2005;40(5):774-780. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.01.040

- [20] Torre M. Left pulmonary artery sling and congenital tracheal stenosis: to slide or not to slide?. *J Thorac Dis.* 2017;9(12):4881-4883. doi:10.21037/jtd.2017.11.76
- [21] Javidan-Nejad C. MDCT of trachea and main bronchi. *Radiol Clin North Am.* 2010;48(1):157-176. doi:10.1016/j.rcl.2009.10.003
- [22] Boiselle PM, Reynolds KF, Ernst A. Multiplanar and three-dimensional imaging of the central airways with multidetector CT. *AJR Am J Roentgenol.* 2002;179(2):301-308. doi:10.2214/ajr.179.2.1790301
- [23] Boiselle PM, Ernst A. State-of-the-art imaging of the central airways. *Respiration.* 2003;70(4):383-394. doi:10.1159/000072902
- [24] Boiselle PM, Lee KS, Ernst A. Multidetector CT of the central airways. *J Thorac Imaging.* 2005;20(3):186-195. doi:10.1097/01.rti.0000171624.84951.f2
- [25] Hegde SV, Greenberg B. Newborn respiratory distress: airway abnormalities. *Semin Ultrasound CT MR.* 2015;36(2):138-145. doi:10.1053/j.sult.2015.01.005
- [26] Atkins MD, Fuller S. Thoracic Surgery Considerations in the Child and Young Adult. *Thorac Surg Clin.* 2018;28(1):43-52. doi:10.1016/j.thorsurg.2017.08.005
- [27] Amendola RL, Reinhardt JM, Zimmerman MB, Sato Y, Diggelmann HR, Kacmarynski DS. Development of a preliminary pediatric tracheal growth model from magnetic resonance images. *Laryngoscope.* 2014;124(8):1947-1951. doi:10.1002/lary.24547
- [28] Sommburg O, Helling-Bakki A, Alrajab A, et al. Assessment of Suspected Vascular Rings and Slings and/or Airway Pathologies Using Magnetic Resonance Imaging Rather Than Computed Tomography. *Respiration.* 2019;97(2):108-118. doi:10.1159/000492080
- [29] Hou Q, Gao W, Zhong Y, et al. Diagnostic Accuracy of Three-dimensional Turbo Field Echo Magnetic Resonance Imaging Sequence in Pediatric Tracheobronchial Anomalies with Congenital Heart Disease. *Sci Rep.* 2018;8(1):2529. Published 2018 Feb 7. doi:10.1038/s41598-018-20892-2
- [30] Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, Elliott MJ. Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25(3):144-149. doi:10.1053/j.sempedsurg.2016.02.007
- [31] Butler CR, Speggorin S, Rijnberg FM, et al. Outcomes of slide tracheoplasty in 101 children: a 17-year single-center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;147(6):1783-1789. doi:10.1016/j.jtcvs.2014.02.069

CQ7. 先天性気管狭窄症の臨床分類は？

推奨：

症状による分類は Anton-Pacheco らの分類が代表的であり、手術患者の選択に有用である。解剖学的な分類は手術を行う際に有用で、Cantrell と Guild らの分類が最も簡便である。

解説：

CTS については数多くの分類が報告されているが、コンセンサスが得られたものはなく¹⁾、臨床の現場では複数の分類が補完的に使用される。つまり、症状による分類は手術患者の選択に、解剖学的な分類は手術を行う際に有用である²⁾。

臨床的な先天性気管狭窄症の分類
Group I 軽症 気管膜様部が狭小 無症状 または 間欠的に症状出現
Group II 中等症 気管膜様部が欠損（完全気管輪） 症状あり ただし呼吸困難なし
Group III 重症 完全気管輪 症状は重度で、呼吸困難あり
Subgroups A 合併奇形なし B 合併奇形あり

文献 3 から引用（一部改変）症状による分類では Anton-Pacheco らの分類（表）が代表的で、臨床症状（と内視鏡所見）によって Group I から III に分類し、さらに合併奇形の有無によって 2 群（subgroup）に分類する³⁾。

解剖学的な分類の代表的なものとして、Cantrell と Guild らの分類（図）⁴⁾、Grillo らの分類⁵⁾、Great Ormond Street Hospital の分類¹⁾ などがある。なお、声門下狭窄の分類として提案された Myer-Cotton 分類を CTS に用いることもある^{7,8)}。

表 臨床的な先天性気管狭窄症の分類

Group I 軽症

気管膜様部が狭小

無症状 または 間欠的に症状出現

Group II 中等症

気管膜様部が欠損（完全気管輪）

症状あり ただし呼吸困難なし

Group III 重症

完全気管輪

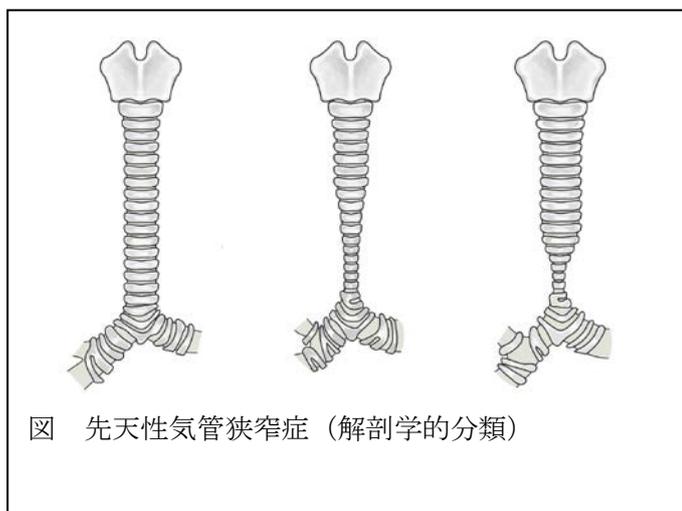
症状は重度で、呼吸困難あり

Subgroups

A 合併奇形なし

B 合併奇形あり

文献 3 から引用（一部改変）

**参考文献**

1. Maeda K. Pediatric airway surgery. *Pediatr Surg Int.* 2017;33(4):435-443. doi:10.1007/s00383-016-4050-7
2. Herrera P, Caldarone C, Forte V, et al. The current state of congenital tracheal stenosis. *Pediatr Surg Int.* 2007;23(11):1033-1044. doi:10.1007/s00383-007-1945-3
3. Antón-Pacheco JL, Cano I, García A, Martínez A, Cuadros J, Berchi FJ. Patterns of management of congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg.* 2003;38(10):1452-1458. doi:10.1016/s0022-3468(03)00495-0
4. CANTRELL JR, GUILD HG. CONGENITAL STENOSIS OF THE TRACHEA. *Am J Surg.* 1964;108:297-305. doi:10.1016/0002-9610(64)90023-6

5. Grillo HC. Slide tracheoplasty for long-segment congenital tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg.* 1994;58(3):613-621. doi:10.1016/0003-4975(94)90714-5
6. Spegiorin S, Torre M, Roebuck DJ, McLaren CA, Elliott MJ. A new morphologic classification of congenital tracheobronchial stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2012;93(3):958-961. doi:10.1016/j.athoracsur.2011.12.019
7. Lim SY, Kim H, Jeon K, et al. Prognostic factors for endotracheal silicone stenting in the management of inoperable post-intubation tracheal stenosis. *Yonsei Med J.* 2012;53(3):565-570. doi:10.3349/ymj.2012.53.3.565
8. Kuo CF, Leu YS, Kuo R, et al. Three-dimensional reconstruction of trachea using computed tomography imaging as therapy for tracheal stenosis in infants. *Comput Methods Programs Biomed.* 2016;132:177-187. doi:10.1016/j.cmpb.2016.04.027

CQ8 治療方針決定に有用な重症度分類は？

推奨:

現在のところ有用な重症度分類は確定されたものがない。

解説:

症状の重症度は、一般的には狭窄部の径と関連していると言われる^{1, 2)}。

CT 検査で気管狭窄部の最短径 (DTNP= the Diameter of the Tracheal Narrowest Part) を計測して評価することが一般的である。

(1) DTNP \geq 2.7mm かつ/または (2) DTNP \geq 40% (体重と年齢を調整した通常気管径に対して) を保存的管理の条件とする報告³⁾ や、新生児症例では DTNP \leq 2mm の場合に手術を推奨する報告⁴⁾ がある。肺動脈スリング合併 CTS に対しては、DTNP \geq 3mm であれば肺動脈の付け替え術のみで良いとする報告⁵⁾ がある。ただし、日本人小児の気管径の基準値の報告はない。

一方で、狭窄部の径は手術必要群と不要群で有意差がなく、狭窄部の長さには有意差があったという報告や⁶⁾、DLR (Diameter Length Ratio : 狭窄部の径を分子とし、狭窄部の長さを気管全長で除したものを分母として得られる比 (狭窄部の径 / (狭窄部の長さ/気管全長)) として定義)を用いた報告^{6,7)} もある。

参考文献

1. Brigger MT, Boseley ME. Management of tracheal stenosis. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012;20(6):491-496.
doi:10.1097/MOO.0b013e328358566d
2. Brouns M, Jayaraju ST, Lacor C, et al. Tracheal stenosis: a flow dynamics study. *J Appl Physiol* (1985). 2007;102(3):1178-1184.
doi:10.1152/japplphysiol.01063.2006
3. Yamoto M, Fukumoto K, Sekioka A, et al. Non-operative management of congenital tracheal stenosis: criteria by computed tomography. *Pediatr Surg Int.* 2019;35(10):1123-1130. doi:10.1007/s00383-019-04532-y
4. Morita K, Maeda K, Yabe K, Oshima Y. Management of congenital tracheal stenosis in the neonatal period. *Pediatr Surg Int.* 2017;33(10):1059-1063.
doi:10.1007/s00383-017-4137-9
5. Torre M. Left pulmonary artery sling and congenital tracheal stenosis: to slide or not to slide?. *J Thorac Dis.* 2017;9(12):4881-4883.
doi:10.21037/jtd.2017.11.76
6. Hong X, Zhou G, Liu Y, Liu Y, Wang H, Feng Z. Management of pulmonary artery sling with tracheal stenosis: LPA re-implantation without tracheoplasty. *Int J Clin Exp Med.* 2015;8(2):2741-2747. Published 2015 Feb 15.

● 治療

外科的手法として、内視鏡的治療ではレーザーによる切開と拡張、気管ステント留置術が行われる。また、外科治療としては気管切除術、心膜移植や再生医療による気管形成術、気管スライド術など開胸による手術が行われる。外科的管理のために ECMO や一時的な心臓バイパスを必要とする場合もある。

CQ6. 先天性気管狭窄症に対する外科治療はどのようなものか？

推奨:

スライド気管形成術 (Slide Tracheoplasty) が最も多く行われており、有効である。

解説:

先天性気管狭窄症患者に対する外科的介入の結果は、特に過去 20 年間、着実に改善されてきており平均余命が大幅に改善されてきている¹⁾。

先天性気管狭窄症患者の外科的治療における重要な進歩のほとんどは、過去 50 年間にみられる²⁾。歴史的には、最初の肺動脈スリング修復 (1953 年)、気管切除端々吻合 (1958 年)、軟骨グラフ

トによる気管形成術（1981年）、心膜気管形成術（1982年）、スライド気管形成術（1989年）、ホモグラフトによる気管形成術（1994年）、および気管自家移植術（1996年）があげられる。

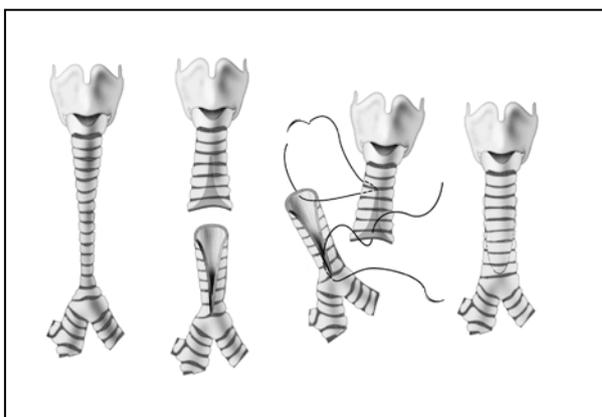
狭窄の範囲が気管全長の30%未満の症例では狭窄部の切除と一次的端々吻合が用いられる。しかし、吻合に緊張がかかるため、このようなアプローチは短いセグメントでのみ可能である^{1,3)}。広範囲の先天性気管狭窄（LCTS）にはなんらかの形成術が必要であり、ステントと組み合わせた気管前壁のパッチ形成術（肋軟骨、心膜、軟骨など）が試みられてきた⁴⁻⁶⁾。この外科的手法は、即時に狭窄を解除できたが、長期的な予後は、継続する肉芽形成と再狭窄によって必ずしも満足のいくものではない⁷⁻¹²⁾。スライド気管形成術は1989年にCTSに最初に使用され¹²⁾、その後非常に用途が広いことが証明されてきた。この手術手技は、LCTSの外科的治療として現在多くの外科医に採用されており、大規模なシリーズでは、88%を超える生存率と、関連する罹患率や死亡率が低い安全で信頼性の高い技術であることが証明されている^{3, 13-15)}。

外科治療が困難な低出生体重児例においては、救命のための初期治療としてバルーン気管形成術が試みられることがある¹⁶⁾。

多数例を経験している施設では、人工心肺の使用、関連する肺動脈スリングや心奇形の同時修復、およびスライド気管形成術の選択が最も標準的となっている。

● スライド気管形成術

気管狭窄部の中央を離断し、上部機関の後壁と下部気管の前壁を縦切開し、両方をスライドさせて吻合する方法。これにより気管の外周は2倍になる。しかし、狭窄部位が長いとそれだけ気管が短くなるため緊張が強くなり、縫合不全のリスクも高くなる



参考文献

1. Anton-Pacheco JL, Cano I, Comas J, Galletti L, Polo L, Garcia A et al (2006)

- Management of congenital tracheal stenosis in infancy. *Eur J Cardiothorac Surg* 29(6):991-996
2. Backer C. L, Holinger L. D (2010) A history of pediatric tracheal surgery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 1:344-363
 3. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, Elliott MJ (2016) Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg* 25:144-149
 4. Elliott MJ, Haw MP, Jacobs JP, Bailey CM, Evans JN, Herberhold C (1996) Tracheal reconstruction in children using cadaveric homograft trachea. *Eur J Cardiothorac Surg* 10(9):707-712
 5. Dayan SH, Dunham ME, Backer CL, Mavroudis C, Holinger LD (1997) Slide tracheoplasty in the management of congenital tracheal stenosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 106(11):914-919
 6. Idriss FS, DeLeon SY, Ilbawi MN, Gerson CR, Tucker GF, Holinger L (1984) Tracheoplasty with pericardial patch for extensive tracheal stenosis in infants and children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88(4):527-536
 7. Cosentino CM, Backer CL, Idriss FS, Holinger LD, Gerson CR, Mavroudis C (1991) Pericardial patch tracheoplasty for severe tracheal stenosis in children: intermediate results. *J Pediatr Surg* 26(8):879-884
 8. Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, Holinger LD (1997) Reoperation after pericardial patch tracheoplasty. *J Pediatr Surg* 32(7):1108-1111
 9. Grillo HC (1990) Tracheal replacement. *Ann Thorac Surg* 49(6):864-865
 10. Jacobs JP, Quintessenza JA, Andrews T, Burke RP, Spektor Z, Delius RE et al (1999) Tracheal allograft reconstruction: the total North American and world wide pediatric experiences. *Ann Thorac Surg* 68(3):1043-1051
 11. Jacobs JP, Elliott MJ, Haw MP, Bailey CM, Herberhold C (1996) Pediatric tracheal homograft reconstruction: a novel approach to complex tracheal stenosis in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 112(6):1549-1558
 12. Tsang V, Murday A, Gillbe C, Goldstraw P (1989) Slide tracheoplasty for congenital funnel-shaped tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 48(5):632-635
 13. Manning PB, Rutter MJ, Border WL (2008) Slide tracheoplasty in infants and children: risk factors for prolonged postoperative ventilator support. *Ann Thorac Surg* 85(4):1187-1191
 14. Manning PB, Rutter MJ, Lisec A, Gupta R, Marino BS (2011) One slide fits all: the versatility of slide tracheoplasty with cardiopulmonary bypass support for airway reconstruction in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 141(1):155-161
 15. Butler CR, Speggorin S, Rijnberg FM, Roebuck DJ, Muthialu N, Hewitt RJ et al

(2014) Outcomes of slide tracheoplasty in 101 children: a 17-year single-center experience. J Thorac Cardiovasc Surg 147(6):1783-1789

16. Ono S, Maeda K, Baba K, Usui Y, Tsuji Y et al (2014) Balloon tracheoplasty as initial treatment for neonates with symptomatic congenital tracheal stenosis. Pediatr Surg Int 30:957-960

● 転帰・予後

CQ10. 先天性気管狭窄症の長期予後は？

推奨：

外科治療後の長期予後は概ね良好である。

解説

スライド気管形成術をはじめとした外科治療後の長期予後は概ね良好となってきた。

過去 50 年間に、先天性気管狭窄症の乳児のケアは大幅に進歩した。これらの子供たちの予後は現在非常に良好であり、これらの患者に対して慎重に集学的なアプローチをとっている施設で特に明白である¹⁾。

新生児期および乳児期初期の症例で、年齢の中央値が 4 か月、体重の中央値が 4kg の 127 人の患者に基づいた長期の検討では、12%の患者が ECMO 下に治療を開始する必要がある重症例であったにもかかわらず、施設での経験が増えるにつれ生存率は上昇し、術後 110 か月での生存率は 89.9% と報告されている²⁾。

先天性気管狭窄症患者に対する外科的介入の結果は、特に過去 20 年間、着実に改善されてきました。多数例を経験している施設では、人工心肺の使用、関連する肺動脈スリングや心奇形の同時修復、およびスライド気管形成術の選択が最も標準的となっている。

術前の遠位気管支軟化症の存在は、気管支狭窄症と同様に、死亡リスクを有意に増加させる。また、術前の ECMO と人工換気の必要性、先天性心疾患を含む症候群または片肺無形成の存在が重要な危険因子であると報告されている。さらに、早産児や低出生体重も重要な危険因子である²⁾。

参考文献

1. Backer C. L, Holinger L. D (2010) A history of pediatric tracheal surgery. World J Pediatr Congenit Heart Surg 1:344-363

2. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, Elliott MJ (2016) Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg* 25:144–149