

# 先天性気道狭窄診療の手引き（2024年版）

---

先天性喉頭狭窄

先天性気管狭窄

呼吸器系先天異常疾患：先天性気道狭窄診療の手引き作成委員会作成

日本小児耳鼻咽喉科学会・日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会

## 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・頭頸部外科医、小児外科医と児の養育に関わる看護師、保育士などです。また、喉頭狭窄には声門上、声門部、声門下狭窄が含まれますが、声門下腔は小児の喉頭・気管の中で最も狭い部位で狭窄症を起こしやすいことから、喉頭狭窄と声門下狭窄が同義に使用されていることがあります。本稿はの中で主に声門下狭窄をとりあげました。今後声門上や声門部の狭窄も取り上げていく必要があると思われませんが、現時点での情報として、ご活用いただくと幸いです。

### 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. 診療手引き作成委員（50音順）

岸本 曜（京都大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科）

肥沼悟郎（国立成育医療研究センター 呼吸器科）

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・頭頸部外科）

玉井直敬（慶応義塾大学医学部 小児科）

津川二郎（高槻病院 小児外科）

二藤隆春（国立国際医療研究センター病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科）

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）

小栗沙織（大分大学医学部 小児科）

前田貢作（兵庫県立こども病院 小児外科、神戸大学小児外科客員教授）

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）

森田圭一（兵庫県立こども病院 小児外科）

守本倫子（国立成育医療研究センター 耳鼻咽喉科）：作成委員長

(文献検索)

山崎むつみ (国立成育医療研究センター政策科学研究部/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、保育士などのメディカルスタッフ。

### 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日本医学図書館協会に依頼して行った。

- 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 <sup>※1</sup>
EMBASE	767(584) <sup>※2</sup>	930(680) <sup>※2</sup>
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) 当初喉頭狭窄症で 10, 気管狭窄症で 9 の CQ を仮設定して検索トライアルを実施した。仮設定 CQ 単位での検索では、小児のみに限定したとしても適切に文献を絞りこむことは困難であり、研究デザインでの絞り込みをすると仮設定 CQ の再検討も必要となるなど、多くの課題が明らかになった。また、仮設定 CQ 単位での検索は、ヒットした文献総数に対して CQ 間での重複文献が多すぎることも判明した。以上の理由から、今回は対象疾患 and 小児 and 先天性、2010 年から 2020 年発表で、英語・日本語文献に限定して検索を行った。個々の仮設定 CQ 毎に関連が強いものを一次スクリーニング (抄録ベース) して、RCT と 10 例以上の症例集積研究を採択し、動物実験や基礎的知見は除外、として選別した。その後システムティックレビュー担当者 2 名が個別に全文を読んだ上で、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は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. 作成資金と利益相反

本手引き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。作成に協力した委員全員について、本疾患に関連する学会以外の組織・企業からの資金提供はない。

## 目次

### 喉頭狭窄症（声門下狭窄症）

概念		
疫学		
症状		
病因	CQ1	気管挿管は声門下狭窄症の原因となるか？
	CQ2	狭窄を挿管以外に増悪させるリスク因子はなにか？
診断	CQ3	確定診断に必要な検査法（モダリティ）はなにか？
治療	CQ4	内視鏡下手術や内視鏡下バルーン拡張術の適応はなにか？
	CQ5	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？
	CQ6	LTR や PCTR はどの程度有効か？
治療条件	CQ7	治療が安全にできる条件はなにか？
将来と課題		

LTR: Laryngotracheal reconstruction 喉頭気管再建術

PCTR: Partial cricotracheal resection 輪状軟骨気管再建術

### 先天性気管狭窄症

概念	CQ1	先天性気管狭窄症とはどのような病態か？
病因	CQ2	病因はなにか？
	CQ3	合併しやすい奇形はなにか？
症状	CQ4	特徴的な症状はなにか？
	CQ5	先天性気管狭窄を疑うべき症例はどのような症例か？
診断	CQ6	確定診断に必要な検査法（モダリティ）はなにか？
	CQ7	臨床的にどのように分類されるのか？
	CQ8	治療方針決定に有用な重症度分類はなにか？
治療	CQ9	外科治療はどのようなものか？
転帰・予後	CQ10	長期予後は？

# 喉頭（声門下）狭窄症

## 概念

喉頭の狭窄症には、広義には声門上、声門部、声門下の病変が含まれる。しかし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ことから、声門下狭窄と喉頭狭窄が同義に使用されていることがある。本稿では声門上、声門部狭窄については触れていないため、混同しないよう声門下狭窄と部位を明確に記載した。声門下狭窄には先天性と後天性の発症の2通りがある。ただし、後天性声門下狭窄はもともと軽度の先天性声門下狭窄があった可能性もあり、判別しにくいこともある。

先天性声門下狭窄症、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。

後天性声門下狭窄症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（Neonatal Intensive Care Unit : NICU）で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

声門下狭窄症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。喘鳴は声門下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、声門部の狭窄があると嘔声や無声などがみられることもある。重度の声門下狭窄症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様になったり、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際に、適切なサイズの挿管チューブが入らないことで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

### CQ1 気管挿管は声門下狭窄症の原因となるか？

#### 推奨：

気管挿管期間が長期化するほど声門下狭窄症のリスクは高くなる。年齢、気管挿管の原因や回数、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 E ら<sup>1)</sup>は気管挿管歴のある 112 例について、声門下狭窄症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。また、Manica D ら<sup>2)</sup>は、挿管期間が 5 日長くなるごとに声門下狭窄症の発症リスクが 50% ずつ上がったと報告している。このため、挿管期間が長くなるほど、声門下狭窄を併発するリスクは高くなると考えられる。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、声門下狭窄症発症との関連は認められていない<sup>1-5)</sup>。

新生児期の気管挿管に関して、Thomas RE ら<sup>6)</sup>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 未満の未熟児で声門下狭窄症発症率が高い傾向にあったと指摘している<sup>6)</sup>。

- 
1. Cakir E, Atabek AA, Calim OF, et al.: Post-intubation subglottic stenosis in children analysis of clinical features and risk factors. *Pediatr Int* 2020; 62: 386-389.
  2. Manica D, Schweiger C, Marostica PJ, et al.: Association between length of intubation and subglottic stenosis in children. *Laryngoscope* 2013; 123: 1049-1054.
  3. Kruse KE, Purohit PJ, Cadman CR, et al.: Subglottic stenosis following cardiac surgery with cardiopulmonary bypass in infants and children. *Pediatr crit care med* 2017; 18: 429-433.
  4. Schweiger C, Eneas LV, Manica D, et al.: Accuracy of stridor-based diagnosis of post-intubation subglottic stenosis in pediatric patients. *J pediatr (Rio J)* 2020; 96: 39-45.
  5. Schweiger C, Marostica PJ, Smith MM, et al.: Incidence of post-intubation subglottic stenosis in children: prospective study. *J Laryngol Otol* 2013; 127:

399-403.

6. Thomas RE, Rao SC, Minutillo C, et al.: Severe acquired subglottic stenosis in neonatal intensive care graduates A case-control study. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2018; 103: F349-F354.

## CQ2 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体動を増加させ、声門下狭窄症のリスクを高める。気道感染や胃食道逆流（Gastroesophageal reflux: GER）の有無については一定の見解は得られていない。

### 解説：

Jang M ら<sup>1)</sup>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症のリスク因子であると述べている。Manica D ら<sup>2)</sup>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症のリスクが 12%増加したと報告している。また Schweiger C ら<sup>3)</sup>も生後 30 日～5 歳の挿管患者 36 例を前向きに検討したところ、11%に声門下狭窄症が認められ、声門下狭窄をきたした症例では、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症例であ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 M ら<sup>1)</sup>が気道感染により、気管肉芽や声門下狭窄症のリスクが上がったと報告している一方で、Manica D ら<sup>2)</sup>は気道感染の存在は声門下狭窄症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（GER）についても、一定の見解は得られていない。Venkatesan N ら<sup>4)</sup>は、声門下狭窄症は GER 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。しかし、GER は粘膜の再上皮化を妨げるため、GER の早期発見と治療は、声門下狭窄症の進行防止につながることを示唆している。一方、Tottam P ら<sup>5)</sup>は、45 例（0～15 歳）の声門下狭窄症について後ろ向きに検討したところ、66.7%が GER を合併しており、GER 合併例では声門下狭窄症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. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2018; 107: 45-52.
  2. Manica D, Schweiger C, Marostica PJ, et al.: Association between length of intubation and subglottic stenosis in children. Laryngoscope 2013; 123: 1049-1054.

3. Schweiger C, Manica D, Pereira DRR, et al.: Undersedation is a risk factor for the development of subglottic stenosis in intubated children. *J Pediatr (Rio J)* 2017; 93: 351-355.
4. Venkatesan NN, Pine HS, Underbrink M: Laryngopharyngeal reflux disease in children. *Pediatr Clin North Am* 2013; 60: 865-878.
5. Thottam PJ, Georg M, Simons JP, et al.: Structured care to improve outcomes in primary single stage laryngotracheal reconstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2018; 114: 71-75.

## ● 診断

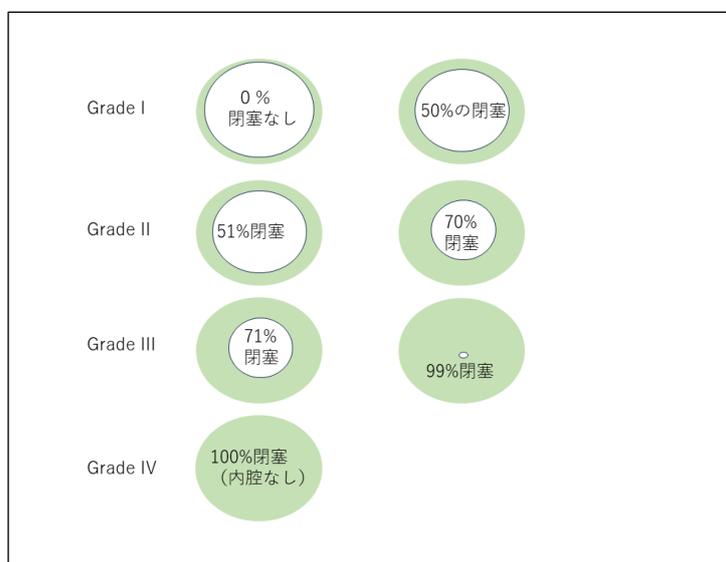
### ● 重症度分類

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**

内視鏡下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。



### **ELS 分類**

ELS(the European Laryngological Society)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

声門上・声門・声門下・気管のうち狭窄病変がまたがる部位の数	
a	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つの部位にまたがる

Myer-Cotton 分類と狭窄伸展度 (a-d) 合併症や合併奇形あり (+) なし (-) で記載する。

### CQ3 確定診断に必要な検査法（モダリティ）はなにか？

#### 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ゴールドスタンダードは内視鏡検査である<sup>1)</sup>。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、声帯麻痺や喉頭軟弱症の有無の評価に有用である<sup>2-4)</sup>。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を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<sup>5)</sup>。

##### ● 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

小児の声門下狭窄症の診断においては、軟骨の描出が困難であることや被ばくすることなどから、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。しかし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異常の診断には有用である<sup>6)</sup>。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<sup>7)</sup>。

##### ● 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<sup>8)</sup>。全身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、ベッドサイドで速やかに検査が可能な検査（point-of-care testing）としての可能性が期待されている。

- 
1. Jefferson ND, Cohen AP, Rutter MJ: Subglottic stenosis. *Semin Pediatr Surg* 2016; 25: 138–143.
  2. Monnier PH, Dikkers FG, Eckel H, et al.: Preoperative assessment and classification of benign laryngotracheal stenosis: a consensus paper of the

European Laryngological Society. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2015; 272: 2885-2896.

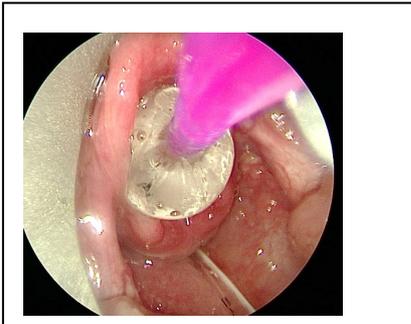
3. Richter GT, Thompson DM: The surgical management of laryngomalacia. *Otolaryngol Clin North Am* 2008; 41: 837-864.
4. Eshaq M, Chun RE, Martin T, et al.: Office-based lower airway endoscopy (OLAE) in pediatric patients: A high-value procedure. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*; 2014; 78: 489-492.
5. Leboulanger N, Celerier C, Thierry B, et al.: How to perform endoscopy in paediatric otorhinolaryngology? *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2016; 133: 269-272.
6. Filauro M, Mazzola F, Missale F, et al.: Endoscopic preoperative assessment, classification of stenosis, decision-making. *Front Pediatr* 2020; 7: 532.
7. Poynot WJ, Gonthier KA, Dunham ME, et al.: Classification of tracheal stenosis in children based on computational aerodynamics. *J. Biomech* 2020; 104: 109752.
8. Lambert EM, Tran HD, Ongkasuwan J: Comparison of endoscopic and ultrasonographic measurements of the subglottic airway in children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2020; 163: 1264-1269.

## ● 治療

成熟した声門下狭窄症に対して薬物療法の効果はほとんどない。抜管直後など、炎症がくすぶっていてこれから狭窄が進行してく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。声門下狭窄症がすでに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下手術と、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。

### 内視鏡下手術



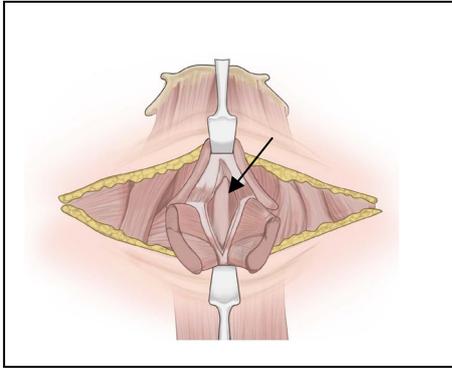
- 内視鏡下バルーン拡張術  
気管用バルーンを用いて狭窄部位を広げる。
- レーザー切除  
狭窄部位を炭酸ガスレーザー・YAGレーザーなどで蒸散させる。

### 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で、音声の改善および呼吸困難を解消することである。

- **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。皮膚は閉創

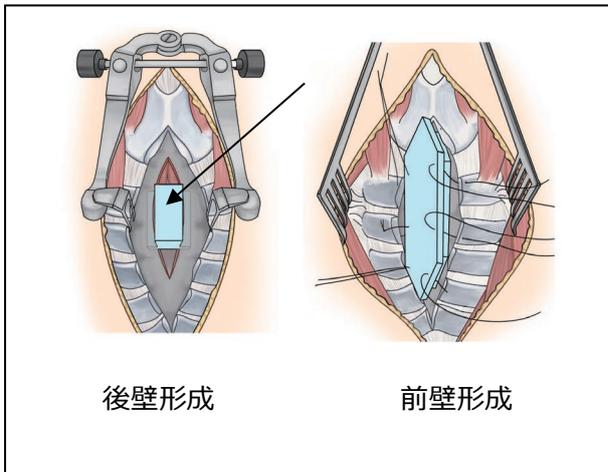


し、挿管チューブは約 7-10 日間ステント代わりに固定する。開いた部位が線維性組織にて被覆されることを期待する方法である。

矢印 (↓) は気管が左右に広げられて気管挿管チューブが見えている状態

- **喉頭気管再建術 (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

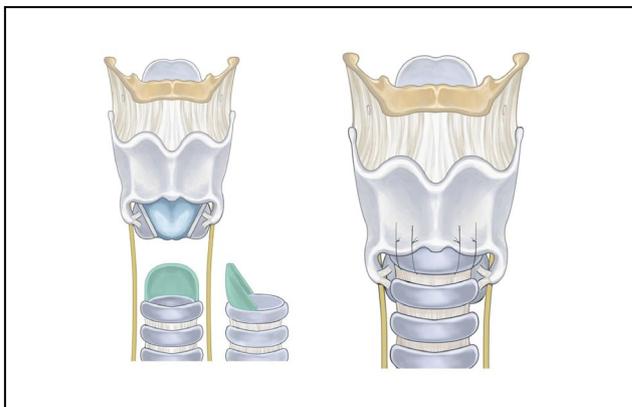


(特に後壁の場合) ことが推奨されており、肋軟骨、甲状軟骨、耳介軟骨などが用いられる。手術後は軟骨が脱落しないように、ステント留置が必要である。

矢印 (↓) は後壁に挿入した軟骨

- **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、癆痕化した喉頭・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、気管挿管またはチューブによる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

- 一期的手術 (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、気管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。

- 二期的手術 (Double stage procedure)

気管切開をにおいて（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。

#### ステントの種類

T チューブ：気管孔より挿入し、一体化しているため、気管切開孔上下ともに狭窄の解除が期待できる。ただし、細径では喀痰が吸引しづらくなるため閉塞のリスクが高くなる。

ストレート型ステント：ラターステント、モニエール LT-モールドなど、気管カニューレと別に留置するもので、ステントと一体型になっていないため閉塞のリスクは通常の気管カニューレと同程度である。ただし、ステントとカニューレの間に間隙が生じてしまう可能性や、現時点ではわが国には製品は未承認であり販売も行われていない。

海外では年少児に対して使用するステントは、安全性の側面からもストレート型ステントを推奨している<sup>1)</sup>。

---

1) Preciado D, Zalzal G. Laryngeal and tracheal stents in children. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2008; 16: 83–85.

CQ4：内視鏡下手術や内視鏡下バルーン拡張術の適応はなにか？

**推奨：**

狭窄が Myer-Cotton 分類 Grade I, II の軽症であること、低年齢、急性期の狭窄、狭窄後の早期介入、胃食道逆流（GER）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る。同時に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 年に掲載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、声門下狭窄症の Grade(Myer-Cotton 分類)の低下、気管切開の離脱、再手術が不要であった症例を「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<sup>1)</sup>。

バルーン拡張術が成功することと関連する因子として、Myer-Cotton 分類 Grade I-II の軽度の狭窄<sup>2-5)</sup>、低年齢<sup>4, 6)</sup>、急性狭窄<sup>6)</sup>、狭窄発症後（<30 日）の早期介入<sup>7)</sup>、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、Grade III, IV などの重度の狭窄<sup>3,8)</sup>、胃食道逆流の合併<sup>3)</sup>、術後早期の合併症<sup>9)</sup>、気管切開がおかれていない<sup>6,10)</sup> 随伴する気道病変<sup>11)</sup> 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、小児集中治療室（Pediatric Intensive Care Unit: PICU）の在室期間も短く、抗菌薬使用が少なく、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<sup>12)</sup> 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。

## CQ5 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 C 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<sup>13)</sup>。
- マイトマイシン C（保険適応外）：マイトマイシン C は抗腫瘍薬で、線維芽細胞の増殖を抑制し、創傷治癒や瘢痕化を遅延させる<sup>14)</sup>。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<sup>15)</sup>。

1980 年以降の論文のシステマティックレビューでは、Myer-Cotton 分類 Grade I~III の声門下狭窄症において、バルーン治療のみでは 50%、硬性ブジーでは 53%が成功であったとする一方で、レーザー治療、ステロイド、マイトマイシン C<sup>16)</sup>、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<sup>17)</sup> との報告もある。

- 
1. Wentzel JL, Ahmad SM, Discolo CM, et al.: Balloon laryngoplasty for pediatric laryngeal stenosis: case series and systematic review. *Laryngoscope* 2014; 124: 1707-1712.
  2. Lang M, Brietzke SE: A systematic review and meta-analysis of endoscopic balloon dilation of pediatric subglottic stenosis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2014; 150: 174-179.
  3. Maresh A, Preciado DA, O'Connell AP, et al.: A comparative analysis of open surgery vs endoscopic balloon dilation for pediatric subglottic stenosis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2014; 140: 901-905.
  4. Marston AP, White DR: Subglottic Stenosis. *Clin Perinatol* 2018; 45: 787-804.
  5. Pookamala S, Thakar A, Puri K, et al.: Acquired subglottic stenosis: aetiological profile and treatment results. *J Laryngol Otol* 2014; 128: 641-648.

6. Maunsell R, Avelino MA: Balloon laryngoplasty for acquired subglottic stenosis in children: Predictive factors for success. *Braz J Otorhinolaryngol* 2014; 80: 409-415.
7. Ortiz R, Dominguez E, De La Torre C, et al.: Early endoscopic dilation and mitomycin application in the treatment of acquired tracheal stenosis. *Eur J Pediatr Surg* 2014; 24: 39-45.
8. Gunaydin RO, Suslu N, Bajin MD, et al.: Endolaryngeal dilatation versus laryngotracheal reconstruction in the primary management of subglottic stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014; 78: 1332-1336.
9. Lisy J, Groh D, Chovanec M, et al.: Balloon dilatation of pediatric subglottic laryngeal stenosis during the artificial apneic pause: experience in 5 children. *Biomed Res Int* 2014; 2014: 397295.
10. Romero Manteola EJ, Patino Gonzalez C, Ravetta P, et al.: Dilation with rigid dilators as primary treatment of subglottic stenosis in pediatrics. *Pulmonology* 2022; 28: 345-349.
11. Whigham AS, Howell R, Choi S, et al.: Outcomes of balloon dilation in pediatric subglottic stenosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2012; 121: 442-448.
12. Wenzel AM, Schweiger C, Manica D, et al.: Impact of balloon laryngoplasty on management of acute subglottic stenosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2018; 275: 2325-2331.
13. Kaufmann J, Bode K, Puder C, et al.: 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; 267: 327-334.
15. Hartnick CJ, Hartley BE, Lacy PD, et al.: Topical mitomycin application after laryngotracheal reconstruction: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 1260-1264.
16. Liew YT, Yong DJ, Somasundran M, et al.: 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: 129-133.
17. Chueng K, Chadha NK: Primary dilatation as a treatment for pediatric laryngotracheal stenosis: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013; 77: 623-628.

## CQ6 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下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 のどちらが有効かは、明らかではない。

### 解説：

声門下狭窄症の外科治療は、内視鏡下手術と外科的再建手術(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術 (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 R 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多く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）は向上した。Cotton R らは 1989 年 2) に 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 P らにより報告された 3) 。さらに Monnier P 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は 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（内視鏡下手術）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 チューブや喉頭モールド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ン T チューブが用いられることが多い 12, 13)。欧米では、「アブルカーステント」や「モンゴメリー T チューブ」、「モニエール LT-モールド」などの使用報告があるが、本邦では未承認で使用できない 14, 15)。一期的手術と二期的手術の手術成績では、2003 年に Padia R ら 16) が 712 例の LTR 手術をレビューし、Grade 別で比較したところ一期的および二期的手術の間に治療成績に有意差は認めなかったと報告している。Nicollas R ら 17) は 232 例の手術症例（LTR, PCTR）を検討している。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ていないと報告している。

#### ● 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 M ら 19) と Morita K ら 20) 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。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（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。

- 
1. Cotton R: Management of subglottic stenosis in infancy and childhood. Review of a conservative series of cases managed by surgical reconstruction. 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: 1111-1116.
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, et al.: Comparison of hybrid laryngotracheal reconstruction to traditional single- and double-stage laryngotracheal reconstruction. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2015; 152: 524-529.
6. Yamamoto K, Monnier P, Holtz F, et al.: Laryngotracheal reconstruction for pediatric glotto-subglottic stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014; 78: 1476-1479.
7. Pullens B, Hoeve LJ, Timmerman MK, et al.: 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: 1444-1448.
8. Yamamoto K, Jaquet Y, Ikonomidis C, et al.: Partial cricotracheal resection for paediatric subglottic stenosis: update of the Lausanne experience with 129 cases. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015; 47: 876-882.
9. Rodriguez H, Cuestas G, Botto H, et al.: Post-intubation subglottic stenosis in children. Diagnosis, treatment, and prevention of moderate and severe stenosis. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2013; 64: 339-344.
10. Thottam PJ, Georg M, Simons JP, et al.: 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, et al.: 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, et al.: 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, et al.: 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: S97-98.
  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, et al.: 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, et al.: 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, et al.: Management of severe pediatric subglottic stenosis with glottic involvement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139: 411-417.
  20. Morita K, Yokoi A, Bitoh Y, et al.: Severe acquired subglottic stenosis in children: analysis of clinical features and surgical outcomes based on the range of stenosis. *Pediatr Surg Int* 2015; 31: 943-947.
  21. Monnier P, Ikonomidis C, Jaquet Y, et al.: Proposal of a new classification for optimising outcome assessment following partial cricotracheal resections in severe pediatric subglottic stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009; 73: 1217-1221.

## ● 治療条件

### CQ7 治療が安全にできる条件はなにか？

#### 推奨：

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

#### 解説：

声門下狭窄症の治療として、バルーン拡張術などの低侵襲の手術とLTR、PCTR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<sup>1)</sup>。合併症のリスク因子としては、狭窄部位が複数の範囲にまたがる場合（声門上、声門、声門下、気管）<sup>2)</sup>、心疾患などの併存疾患がある（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）<sup>2)</sup>、術前の嚥下障害<sup>2,3)</sup>、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<sup>1)</sup>が挙げられる<sup>1-3)</sup>。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<sup>2)</sup>、抜管を阻害するリスク因子として、気道の合併症がある<sup>2,5)</sup>、狭窄部位が2か所以上ある<sup>2)</sup>、ELSスコアIII b以上である<sup>2)</sup>、術前にすでに気管切開が行われている<sup>4)</sup>、重度の狭窄<sup>5)</sup>、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）<sup>5)</sup>、活動性の胃食道逆流症<sup>3,5)</sup>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、若年の方が抜管率は高いと報告されている<sup>4)</sup>。米国外科学会が内視鏡下または外切開による気管再建術を行って登録されたデータベースを用いた研究では、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）のリスクが高かった、と報告しており<sup>6)</sup>、さらに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<sup>1)</sup>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 Cら<sup>7)</sup>はPCTR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。一方、Li Lら<sup>8)</sup>は20歳以下の声門下狭窄症手術患者107人について検証し、術後7.6%に披裂軟化症（英語表記：arytenoid prolapse）が随伴し、これは手術時体重8kg未満、喉頭気管後壁再建術を行った、という因子が関連していたとしている。

- 
1. Cheng J, Liu B, Farjat AE: Areas for quality improvement for airway dilation in children: NSQIP-Pediatric 30-day outcomes. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2018; 158: 1119-1126.
  2. Fiz I, Monnier P, Koelmel JC, et al.: Implementation of the European Laryngological Society -classification for pediatric benign laryngotracheal stenosis: a multicentric study. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2019; 276: 785-792.
  3. Thottam PJ, Georg M, Simons JP, et al.: Structured care to improve outcomes in primary single stage laryngotracheal reconstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2018; 114: 71-75.
  4. Avelino M, Maunsell R, Jubé Wastowski I: Predicting outcomes of balloon laryngoplasty in children with subglottic stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2015; 79: 532-536.
  5. Maunsell R, Lacerda NS, Prata L, et al.: Pediatric airway reconstruction: results after implementation of an airway team in Brazil. *Braz J Otorhinolaryngol* 2020; 86: 157-164.
  6. Bavishi A, Boss E, Shah RK, et al.: Outcomes after endoscopic dilation of laryngotracheal stenosis: an analysis of ACS-NSQIP. *J Clin Outcomes Manag* 2018; 25: 111-116.
  7. Ikonomidis C, George M, Jaquet Y, et al.: Partial cricotracheal resection in children weighing less than 10 kilograms. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2010; 142: 41-47.
  8. Li L, Black K, White M, et al.: An evaluation of arytenoid prolapse following laryngotracheal reconstruction. *Laryngoscope* 2020; 130: 247-251.

## ● 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下手術で行うべきなのか、外科治療を行うべきなのか、という一定のコンセンサスは得られていない。外科治療と同時に、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人工気管の実用化、成長因子や創傷治癒を促進する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。しかし、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ことが期待されている。

# 先天性気管狭窄症

## ● 概念

先天性気管狭窄症は、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。先天性気管狭窄症は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 先天性気管狭窄症とはどのような病態か

#### 推奨：

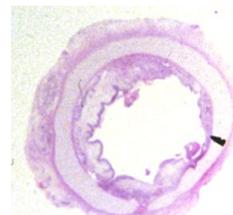
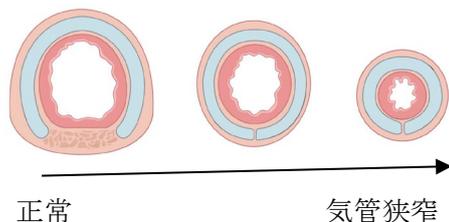
先天性気管狭窄症は、完全気管輪によって気管径の50%以上が狭窄していることを特徴とする先天奇形であり、狭窄が気管全長の50%以上（long-segment型）は予後不良である。

#### 解説：

先天性気管狭窄症は、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<sup>1, 2)</sup>。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<sup>3-8)</sup>、喉頭気管狭窄全体のうち0.3-1%を占める<sup>9)</sup>。

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<sup>4)</sup>。

### 気管断面図の病理所見シエーマ（左）とHE染色写真（右）



正常気管（左）では気管後壁に膜様部が存在するのに対し、気管狭窄症では全周性に軟骨で囲われている。

- 
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; 98: 1106-1109.
  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; 33: 781-784.
  3. Krause U, Rödel RM, Paul T: Isolated congenital tracheal stenosis in a preterm newborn. *Eur J Pediatr* 2011; 170: 1217-1221.
  4. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, et al.: Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg* 2016; 25: 144-149.
  5. Agarwal A, Nakao M, Rajadurai VS, et al.: Neonatal airway: Challenging endotracheal intubation in infants with tracheal malformations at birth. *BMJ Case Rep* 2017; 2017: bcr2016218818.
  6. Varela P, Torre M, Schweiger C, et al.: Congenital tracheal malformations. *Pediatr Surg Int* 2018; 34: 701-713.
  7. Yokoi A: Congenital tracheal stenosis: What should we look at for successful tracheoplasty? *Transl Pediatr* 2018; 7: 229-232.
  8. Herrera P, Caldarone C, Forte V, et al.: The current state of congenital tracheal stenosis. *Pediatr Surg Int* 2007; 23: 1033-1044.
  9. Wertz A, Fuller SM, Mascio C, et al.: Slide tracheoplasty-Predictors of outcomes and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2020; 130: 109814

## ● 病因

### CQ2 病因はなにか？

#### 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：

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ことが、気管狭窄症の原因の一つと考えられている<sup>1, 2)</sup>。

遺伝性に関しては一卵性双胎例の報告があるが<sup>1)</sup>、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。先天性気管狭窄症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<sup>3)</sup>。なお現時点では、先天性気管狭窄症に対する遺学的検査は臨床研究として行われている。

- 
1. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, et al.: Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg* 2016; 25: 144-149.
  2. Qureshi AM, Nebayosi T, Devani P: Congenital tracheal stenosis in a patient with cleft lip. *Ann African Surg* 2013; 10: 42-45.
  3. Sinner DI, Carey B, Zgherea D, et al.: Complete tracheal ring deformity. A translational genomics approach to pathogenesis. *Am J Respir Crit Care Med* 2019; 200: 1267-1281.

### CQ3 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：

先天性気管狭窄症の60-90%に合併奇形を認める<sup>1-3)</sup>。

心血管奇形の合併率は最も高く(36.4-97.5%)<sup>2-18)</sup>、その中では肺動脈スリングが最多(5.3-69.6%)<sup>6, 10, 12, 15, 16, 18-20)</sup>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<sup>16)</sup>。

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	文献番号
心血管系	
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, 13, 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；5.3-52.5%	4, 5, 7, 13, 14, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 23, 24
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・ロバンシークエンス・Klippel-Feil症候群	6, 11, 12, 13, 16, 17

1. Hegde SV, Greenberg B: Newborn respiratory distress: airway abnormalities. Semin Ultrasound CT MR 2015; 36: 138-145.
2. Hofferberth SC, Watters K, Rahbar R, et al.: Management of congenital tracheal stenosis. Pediatrics 2015; 136: e660-e669.
3. 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: 34-38.
4. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, et al.: Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg* 2016; 25: 144-149.
  5. Varela P, Torre M, Schweiger C, et al.: Congenital tracheal malformations. *Pediatr Surg Int* 2018; 34: 701-713.
  6. Chao YC, Peng CC, Lee KS, et al.: The association of congenital tracheobronchial stenosis and cardiovascular anomalies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2016; 83: 1-6.
  7. Hofferberth SC, Watters K, Rahbar R, et al.: Evolution of surgical approaches in the management of congenital tracheal stenosis Single-Center Experience. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2016; 7: 16-24.
  8. Morita K, Yokoi A, Fukuzawa H, et al.: Surgical intervention strategies for congenital tracheal stenosis associated with a tracheal bronchus based on the location of stenosis. *Pediatr Surg Int* 2016; 32: 915-919.
  9. Maeda K: Pediatric airway surgery. *Pediatr Surg Int* 2017; 33: 435- 443.
  10. Zhang H, Wang S, Lu Z, et al.: Slide tracheoplasty in 81 children: Improved outcomes with modified surgical technique and optimal surgical age. *Medicine (Baltimore)* 2017; 96: e8013.
  11. Cetrano E, Trezzi M, Secinaro A, et al.: Bronchial mismatch as a predictor of respiratory failure after congenital tracheal stenosis repair. *Ann Thorac Surg* 2018; 105: 1264-1271.
  12. 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: 1035-1040.
  13. Wilcox LJ, Hart CK, de Alarcon A, et al.: Unrepaired complete tracheal rings: natural history and management considerations. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2018; 158: 729-735.
  14. Fukushima N, Shimojima N, Ishitate M, et al.: Clinical and structural aspects of tracheal stenosis and a novel embryological hypothesis of left pulmonary artery sling. *Pediatr Pulmonol* 2020; 55: 747-753.
  15. Wang S, Zhang H, Zhu L, et al.: Surgical management of congenital tracheal stenosis associated with tracheal bronchus and congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg* 2016; 49: 1201-1206.
  16. Li X, Cheng LC, Cheung YF, et al.: Management of symptomatic congenital tracheal stenosis in neonates and infants by slide tracheoplasty: a 7-year

- single institution experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; 38: 609-614.
17. Vu HV, Huynh QK, Nguyen VDQ: Surgical reconstruction for congenital tracheal malformation and pulmonary artery sling. *J Cardiothorac Surg* 2019; 14: 49.
  18. Wu Y, Wang G, Dai J, et al.: Slide Tracheoplasty for congenital tracheal stenosis repair: A systematic review and meta- analysis. *Laryngoscope* 2022; 132: 1532-1541.
  19. Stephens EH, Eltayeb O, Mongé MC, et al.: Pediatric tracheal surgery: A 25-year review of slide tracheoplasty and tracheal resection. *Ann Thorac Surg* 2020; 109: 148-153.
  20. Pellen G, Pandit C, Castro C, et al.: Use of non-invasive ventilation in children with congenital tracheal stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2019; 127: 109672.
  21. Ley S, Loukanov T, Ley-Zaporozhan J, et al.: Long-term outcome after external tracheal stabilization due to congenital tracheal instability. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 918-925.
  22. Chen SJ, Wu ET, Wang CC, et al.: Excessive tracheal length in patients with congenital tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 2019; 108: 138-145.
  23. Wertz A, Fuller SM, Mascio C, et al.: Slide tracheoplasty- Predictors of outcomes and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2020; 130: 109814.
  24. Chen L, Zhu L, Wang H, et al.: Surgical management strategy of slide tracheoplasty for infants with congenital tracheal stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2022; 163: 2218-2228.

## ● 症状

### CQ4 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、窒息、経口摂取不良および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<sup>1-5)</sup>。

Yokoi A ら<sup>1)</sup> は気管形成術が行われた 81 例を検査し、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<sup>1)</sup>。一方で、Harada A ら<sup>4)</sup> は手術が不要であった 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。

- 
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: 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: 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: 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: 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: 34-38.

## CQ5 先天性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 AS ら<sup>1)</sup>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。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%であった<sup>2,3)</sup>。Hewitt RJ ら<sup>4)</sup>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おり、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なるとも、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。

- 
1. Najada AS, Dahabreh MM: Bronchoscopy findings in children with recurrent and chronic stridor. *J Bronchology Interv Pulmonol* 2011; 18: 42-47.
  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: 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: 1035-1040.
  4. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, et al.: Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg* 2016; 25: 144-149.

## ● 診断

CQ6. 確定診断に必要な検査法（モダリティ）はなにか？

### 推奨：

先天性気管狭窄症を疑う患者に対しては、造影 CT と気管支鏡を組み合わせ、完全気管輪（Complete Tracheal Ring : CTR）を確認して確定診断することが一般的である<sup>1-5)</sup>。

### 解説：

先天性気管狭窄症の診断は、以下の検査、特に造影 CT と気管支鏡を組み合わせで行われる<sup>1-5)</sup>。実際には、造影 CT で気管狭窄を疑い、気管支鏡検査で完全気管輪を確認することが確定診断となる。

### ● 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）のゴールドスタンダードとされている。完全気管輪（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<sup>6)</sup>。

軟性気管支鏡検査も先天性気管狭窄症の診断・評価に有用とされ<sup>2,7)</sup>、気道損傷や浮腫を懸念すると、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<sup>8)</sup>。



気管内視鏡によって認められる CTR 所見

下(矢印方向)が食道側であるが、膜様部がなく、全周軟骨でおおわれているのがわかる。

### ● 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<sup>6,9-11)</sup>。また、先天性気管狭窄症そのものの評価（先天性気管狭窄症の診断、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<sup>2,6,12-18)</sup>。一方、CT 検査では気道径が過小評価されるため<sup>2,19)</sup>、先天性気管狭窄症の除外には不適切という意見もある<sup>20)</sup>。

CT データを用いたバーチャル気管支鏡（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<sup>21-24)</sup>。

### **その他の検査法 (モダリティ)**

- 単純 X 線検査：先天性気管狭窄症を疑う契機になりうる<sup>10)</sup>が、所見は分かりにくいことが多い<sup>25)</sup>。
- 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<sup>23,26)</sup>。MRI 検査による先天性気管狭窄症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<sup>27-29)</sup>。
- 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<sup>6,30,31)</sup>。

- 
1. Zhong YM, Jaffe RB, Zhu M, et al.: CT assessment of tracheobronchial anomaly in left pulmonary artery sling. *Pediatr Radiol* 2010; 40: 1755-1762.
  2. Yokoi A: Congenital tracheal stenosis: What should we look at for successful tracheoplasty? *Transl Pediatr* 2018; 7: 229-232.
  3. Terada M, Hotoda K, Toma M, et al.: Surgical management of congenital tracheal stenosis. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 57: 175-183.
  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: 876-882.
  5. McLaren CA, Elliott MJ, Roebuck DJ: Tracheobronchial intervention in children. *Eur J Radiol* 2005; 53: 22-34.
  6. Muthialu N, Ramaswamy M, Beeman A, et al.: Management of tracheal diseases in children. *Front Pediatr* 2020; 8: 297.
  7. Boiselle PM: Imaging of the large airways. *Clin Chest Med* 2008; 29: 181-193.
  8. Fukushima N, Shimojima N, Ishitate M, et al.: Clinical and structural aspects of tracheal stenosis and a novel embryological hypothesis of left pulmonary artery sling. *Pediatr Pulmonol* 2020; 55: 747-753.
  9. Windsor A, Clemmens C, Jacobs IN: Rare Upper airway anomalies. *Paediatr Respir Rev* 2016; 17: 24-28.
  10. Varela P, Torre M, Schweiger C, et al.: Congenital tracheal malformations. *Pediatr Surg Int* 2018; 34: 701-713.
  11. Javia L, Harris MA, Fuller S: Rings, slings, and other tracheal disorders in the neonate. *Semin Fetal Neonatal Med* 2016; 21: 277-284.
  12. Hellinger JC, Daubert M, Lee EY, et al.: Congenital thoracic vascular

- anomalies: evaluation with state-of-the-art MR imaging and MDCT. *Radiol Clin North Am* 2011; 49: 969-996.
13. Shi K, Gao HL, Yang ZG, et al.: Preoperative evaluation of coronary artery fistula using dual-source computed tomography. *Int J Cardiol* 2017; 228: 80-85.
  14. Godoy MC, Saldana DA, Rao PP, et al: Multidetector CT evaluation of airway stents: what the radiologist should know. *Radiographics* 2014; 34: 1793-1806.
  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: 346-350.
  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: 973-980.
  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: 869-893.
  18. Lee EY, Siegel MJ: MDCT of tracheobronchial narrowing in pediatric patients. *J Thorac Imaging* 2007; 22: 300-309.
  19. Airway Reconstruction Team: Recent challenges in the management of congenital tracheal stenosis: an individualized approach. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 774-780.
  20. Torre M: Left pulmonary artery sling and congenital tracheal stenosis: to slide or not to slide? *J Thorac Dis* 2017; 9: 4881-4883.
  21. Javidan-Nejad C: MDCT of trachea and main bronchi. *Radiol Clin North Am* 2010; 48: 157-176.
  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: 301-308.
  23. Boiselle PM, Ernst A: State-of-the-art imaging of the central airways. *Respiration* 2003; 70: 383-394.
  24. Boiselle PM, Lee KS, Ernst A: Multidetector CT of the central airways. *J Thorac Imaging* 2005; 20: 186-195.
  25. Hegde SV, Greenberg B: Newborn respiratory distress: airway abnormalities. *Semin Ultrasound CT MR* 2015; 36: 138-145.
  26. Atkins MD, Fuller S: Thoracic surgery considerations in the child and young

- adult. *Thorac Surg Clin* 2018; 28: 43-52.
27. Amendola RL, Reinhardt JM, Zimmerman MB, et al: Development of a preliminary pediatric tracheal growth model from magnetic resonance images. *Laryngoscope* 2014; 124: 1947-1951.
  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: 108-118.
  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: 2529.
  30. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, et al.: Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg* 2016; 25: 144-149.
  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: 1783-1789.

### CQ7. 臨床的にどのように分類されるのか？

#### 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：

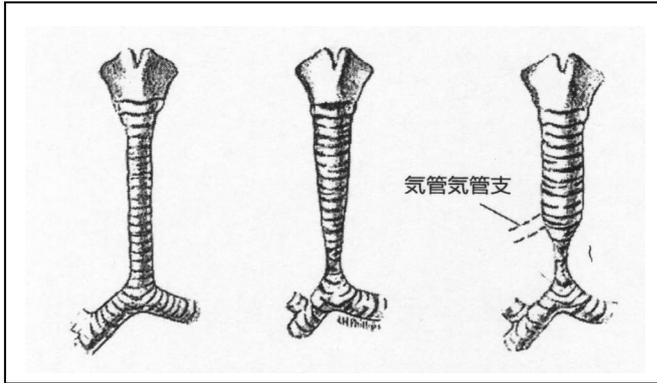
先天性気管狭窄症については数多くの分類が報告されているが、コンセンサスが得られたものはなく<sup>1)</sup>、臨床の現場では複数の分類が補完的に使用される。つまり症状による分類は、手術患者の選択に解剖学的な分類は手術を行う際に有用である<sup>2)</sup>。

**表 Anton-Pacheco らによる症状に伴う分類（文献 3 から引用（一部改変）**

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、呼吸困難あり
Subgroup	
A 合併奇形なし	
B 合併奇形あり	

症状による分類では Anton-Pacheco らの分類（表）が代表的である。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<sup>3)</sup>。

解剖学的な分類の代表的なものとして、Cantrell と Guild らの分類<sup>4)</sup>、Grillo らの分類<sup>5)</sup>、Great Ormond Street Hospital の分類<sup>1)</sup> などがある。なお、声門下狭窄症の分類として提案された Myer-Cotton 分類を先天性気管狭窄症に用いることもある<sup>7,8)</sup>。



Cantrell と Guild による解剖学的な分類 (文献4より引用)

左 気管全長型 (generalized type)

中 漏斗型 (funnel type)

右 分節型 (気管気管支の有無は問わない、segmental type)

- 
1. Maeda K: Pediatric airway surgery. *Pediatr Surg Int* 2017; 33: 435-443.
  2. Herrera P, Caldarone C, Forte V, et al.: The current state of congenital tracheal stenosis. *Pediatr Surg Int* 2007; 23: 1033-1044.
  3. Antón-Pacheco JL, Cano I, García A, et al.: Patterns of management of congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 1452-1458.
  4. Cantrell JR, Guild HG: Congenital stenosis of the trachea. *Am J Surg* 1964; 108: 297-305.
  5. Grillo HC: Slide tracheoplasty for long-segment congenital tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 613-621.
  6. Speggorin S, Torre M, Roebuck DJ, et al.: A new morphologic classification of congenital tracheobronchial stenosis. *Ann Thorac Surg* 2012; 93: 958-961.
  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: 565-570.
  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.

## CQ8 治療方針決定に有用な重症度分類はなにか？

### 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<sup>1,2)</sup>。

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<sup>3)</sup> や、新生児症例では DTNP $\leq$ 2mm の場合に手術を推奨する報告<sup>4)</sup> がある。肺動脈スリング合併先天性気管狭窄症に対しては 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<sup>5)</sup> 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<sup>6)</sup>、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<sup>6,7)</sup> もある。

- 
1. Brigger MT, Boseley ME: Management of tracheal stenosis. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2012; 20: 491-496.
  2. Brouns M, Jayaraju ST, Lacor C, et al.: Tracheal stenosis: a flow dynamics study. *J Appl Physiol* 2007; 102: 1178-1184.
  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: 1123-1130.
  4. Morita K, Maeda K, Yabe K, et al.: Management of congenital tracheal stenosis in the neonatal period. *Pediatr Surg Int* 2017; 33: 1059-1063.
  5. Torre M: Left pulmonary artery sling and congenital tracheal stenosis: to slide or not to slide? *J Thorac Dis* 2017; 9: 4881-4883.
  6. Hong X, Zhou G, Liu Y, et al.: Management of pulmonary artery sling with tracheal stenosis: LPA re-implantation without tracheoplasty. *Int J Clin Exp Med* 2015; 8: 2741-2747.

## ● 治療

外科的手法として、内視鏡下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スライド気管形成術、そのほかに心膜移植や組織工学的手法を用いた再生医療による気管形成術などの開胸による手術が行われる。外科的管理のために体外式膜式人工肺（Extracorporeal membrane oxygenation：ECMO）や一時的な心臓バイパスを必要とする場合もある。

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？

### 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<sup>1)</sup>。

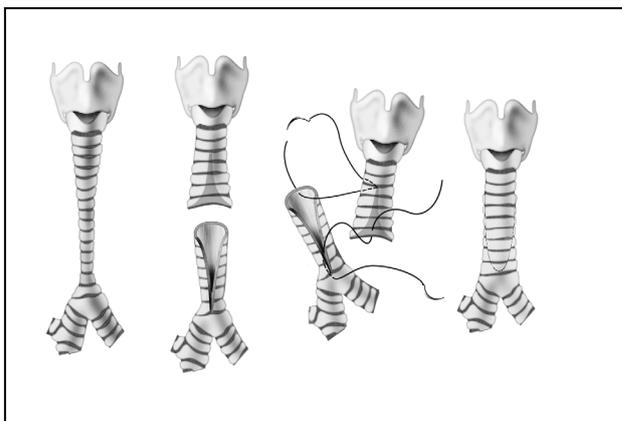
先天性気管狭窄症患者の、外科治療における重要な進歩のほとんどは、過去 50 年間にみられる<sup>2)</sup>。歴史的には、最初の肺動脈スリング修復（1953 年）、気管切除端々吻合（1958 年）、軟骨グラフトによる気管形成術（1981 年）、心膜気管形成術（1982 年）、スライド気管形成術（1989 年）、ホモグラフトによる気管形成術（1994 年）、および気管自家移植術（1996 年）があげられる。

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<sup>1,3)</sup>。広範囲の先天性気管狭窄には、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<sup>4-6)</sup>。この外科的手法は、即時に狭窄を解除できるものの、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<sup>7-12)</sup>。

スライド気管形成術は 1989 年に先天性気管狭窄症に最初に使用され<sup>12)</sup>、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、長い狭窄に対する外科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<sup>3, 13-15)</sup>。以上の理由から、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。なお、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<sup>16)</sup>。

海外からは組織工学的技法を用いたによる気管再建術の成功例が報告されている<sup>17)</sup>。今後、さらなる外科手術への応用が期待されている。

● スライド気管形成術



気管狭窄部の中央を離断し、上部気管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。

- 
1. Anton-Pacheco JL, Cano I, Comas J, et al.: Management of congenital tracheal stenosis in infancy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 29: 991-996.
  2. Backer CL, Holinger LD: A history of pediatric tracheal surgery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2010; 1: 344-363.
  3. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, et al.: Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg* 2016; 25: 144-149.
  4. Elliott MJ, Haw MP, Jacobs JP, et al.: Tracheal reconstruction in children using cadaveric homograft trachea. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996; 10: 707-712.
  5. Dayan SH, Dunham ME, Backer CL, et al.: Slide tracheoplasty in the management of congenital tracheal stenosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997; 106: 914-919.
  6. Idriss FS, DeLeon SY, Ilbawi MN, et al.: Tracheoplasty with pericardial patch for extensive tracheal stenosis in infants and children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 527-536.
  7. Cosentino CM, Backer CL, Idriss FS, et al.: Pericardial patch tracheoplasty for severe tracheal stenosis in children: intermediate results. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 879-884.
  8. Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, et al.: Reoperation after pericardial patch tracheoplasty. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1108-1111.
  9. Grillo HC: Tracheal replacement. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 864-865.
  10. Jacobs JP, Quintessenza JA, Andrews T, et al.: Tracheal allograft reconstruction: the total North American and worldwide pediatric experiences.

Ann Thorac Surg 1999; 68: 1043–1051.

11. Jacobs JP, Elliott MJ, Haw MP, et al.: Pediatric tracheal homograft reconstruction: a novel approach to complex tracheal stenosis in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112: 1549–1558.
12. Tsang V, Murday A, Gillbe C, et al.: Slide tracheoplasty for congenital funnel-shaped tracheal stenosis. Ann Thorac Surg 1989; 48: 632–635.
13. Manning PB, Rutter MJ, Border WL: Slide tracheoplasty in infants and children: risk factors for prolonged postoperative ventilatory support. Ann Thorac Surg 2008; 85: 1187–1191.
14. Manning PB, Rutter MJ, Lisec A, et al.: One slide fits al.: the versatility of slide tracheoplasty with cardiopulmonary bypass support for airway reconstruction in children. J Thorac Cardiovasc Surg 2011; 141: 155–161.
15. 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: 1783–1789.
16. Ono S, Maeda K, Baba K, et al.: Balloon tracheoplasty as initial treatment for neonates with symptomatic congenital tracheal stenosis. Pediatr Surg Int 2014; 30: 957–960.
17. Elliott MJ, De Coppi P, Speggorin S, et al.: Stem-cell-based, tissue engineered tracheal replacement in a child: a 2-year follow-up study. Lancet 2012; 15; 380: 994–1000.

## ● 転帰・予後

### CQ10.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ている。

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、これらの患児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<sup>1)</sup>。

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% となったことが報告されている<sup>2)</sup>。

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<sup>2)</sup>。

- 
1. Backer CL, Holinger LD: A history of pediatric tracheal surgery. World J Pediatr Congenit Heart Surg 2010; 1: 344-363.
  2. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, et al.: Congenital tracheobronchial stenosis. Semin Pediatr Surg 2016; 25:144-149.