

ファロー四徴症兼肺動脈閉鎖症に左主気管支狭窄を合併した1例

坂井 美穂¹⁾, 松本 康俊²⁾, 朴 仁三⁴⁾, 永瀬 裕三³⁾
 長谷川久弥¹⁾, 新津 健裕⁵⁾

松戸市立病院新生児科¹⁾, 小児科²⁾, 心臓血管外科³⁾,
 榊原記念病院小児科⁴⁾, 長野県立こども病院新生児科⁵⁾

Key words :

ファロー四徴症, 動脈管開存症, 左気管支
 狭窄, 気管支バルーン拡張術

A Case of Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia Accompanied with Left Main Bronchial Stenosis

Miho Sakai,¹⁾ Yasutoshi Matsumoto,²⁾ In-sam Park,⁴⁾ Yuzou Nagase,³⁾
 Hisaya Hasegawa,¹⁾ and Takehiro Niitsu⁵⁾

Departments of ¹⁾Neonatology, ²⁾Pediatrics and ³⁾Cardiovascular Surgery, Matsudo City Hospital, Chiba,

⁴⁾Department of Pediatrics, Sakakibara Memorial Hospital, Tokyo, ⁵⁾Department of Neonatology, Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan

We report a case of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia (TOF/PA) accompanied with left main bronchial stenosis caused by dilatated patent ductus arteriosus (PDA). A one-day-old girl with cyanosis and heart murmur was admitted to the NICU. We diagnosed TOF/PA/PDA and started prostaglandin treatment. She showed decreased left respiratory sound and pulmonary blood flow on chest x-ray on day 9. Using bronchoscopy and computed tomography, we diagnosed left main bronchial stenosis caused by dilatated PDA. She underwent Blalock-Taussig shunt and PDA banding operation on day 23, and was treated for left main bronchial stenosis by balloon dilatation on day 30. Her postoperative course was good. It is difficult to treat patients who have congenital heart disease with respiratory disease owing to the imbalance in ventilation-perfusion. Simultaneous treatment of the cardiac and respiratory systems can result in good outcomes in these patients.

要 旨

ファロー四徴症兼肺動脈閉鎖症(TOF/PA)に、拡張した動脈管(PDA)の圧迫による左主気管支狭窄を合併した1例を報告する。症例は日齢1にチアノーゼと心雑音を主訴に入院となり、TOF/PA/PDAと診断しアルプロスタジル(lipo-PGE₁)製剤を開始した。日齢9頃から左呼吸音の減弱と胸部X線上肺血管影の左右差を著明に認め、気管支ファイバースコープ、胸部CTの検査により、拡張蛇行したPDAによる左主気管支狭窄と診断した。日齢23にPDA絞扼術と左Blalock-Taussig(BT)シャント術を施行したが、気管支狭窄は改善しないため、日齢30に左主気管支バルーン拡張術を行い、日齢53に抜管し、順調な経過で退院した症例を経験した。本症例の場合のように気道病変を合併している先天性心疾患は肺の換気血流不均衡の問題が大きく、管理に難渋するが、血管系と気道系の両方を並行して治療することにより、良好な結果を得ることができた。

はじめに

今回われわれはファロー四徴症兼肺動脈閉鎖症(TOF/PA)に、拡張した動脈管(PDA)の圧迫による左主気管支狭窄を合併し、PDA絞扼術と左Blalock-Taussig(BT)シャント術、左主気管支バルーン拡張術を行い良好な結果を得られたので報告する。

症 例

1. 症例
日齢1, 女児.
2. 家族歴
特記すべきことなし.

平成15年3月18日受付
 平成15年9月29日受理

別刷請求先: 〒271-8511 千葉県松戸市上本郷4005
 松戸市立病院新生児科 坂井 美穂



Fig. 1 Chest roentgenograms show decreased vascularity and emphysema in the left lung on day 5 and deterioration of emphysema on day 15.

A Day 5.
B Day 15.

A | B

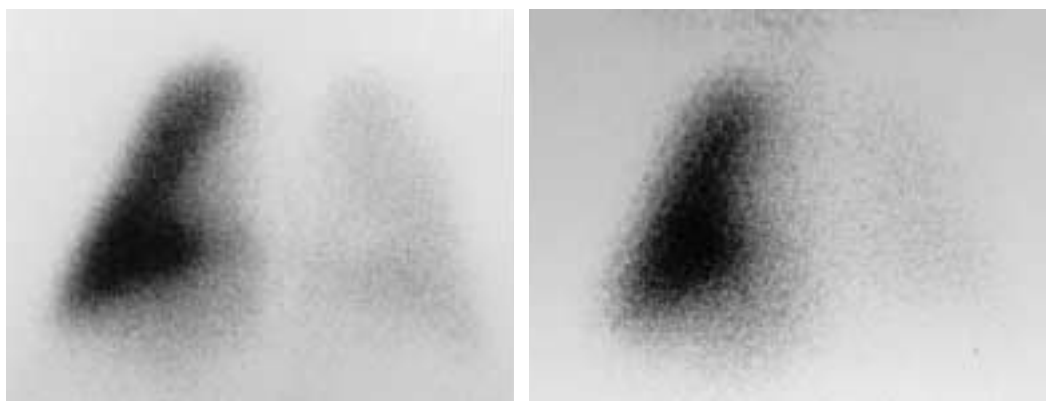


Fig. 2 Decreased uptake in the left lung is shown in both scans.

A Perfusion scan (^{99m}Tc -MAA).
B Ventilation scan (^{81m}Kr).

A | B

3. 現病歴

38週6日, 3,104g, Apgar score Ⅸ(1)~Ⅸ(5), 正常分娩. 生後13時間にチアノーゼと心雑音を主訴に当科入院となる.

4. 入院時現症と検査

チアノーゼは認めるも呼吸困難なく哺乳良好であり, SpO_2 ; 88~90%, 呼吸数; 50~70/分, 心拍数; 110~130/分であった. 胸骨左縁第2肋間にLevine I/VI度の連続性雑音, II音の亢進を聴取した. 入院時胸部X線写真ではCTR; 54%, 心尖部の挙上, 肺血流の減少, 縦隔気腫を認めたが, 聴診所見上肺野に左右差は認められなかった. 心エコーにてTOF/PA/PDAと診断した.

5. 入院後経過

Lipo-PGE₁製剤を5ng/kg/minで開始し, 多呼吸はあるものの状態は安定していた.

日齢9頃より左呼吸音の減弱と胸部X線写真上肺血管陰影の左右差を認めるようになった(Fig. 1).

肺血管陰影の左右差が増強するため, 日齢11に肺換気血流シンチグラムを施行したところ, 換気; 右86.5%, 左13.5%, 血流; 右77%, 左23%と左肺の換気および血流の著明な低下を認めた(Fig. 2).

気管支ファイバースコープを施行したところ, 高度な左主気管支の狭窄とその部位の拍動を認めた(Fig. 3).

日齢15にヘリカルCTを行った(Fig. 4, 5). その結果, 拡張蛇行したPDAの圧迫により左主気管支が狭窄していた. 狭窄部位は狭窄が高度のため欠損像となっ

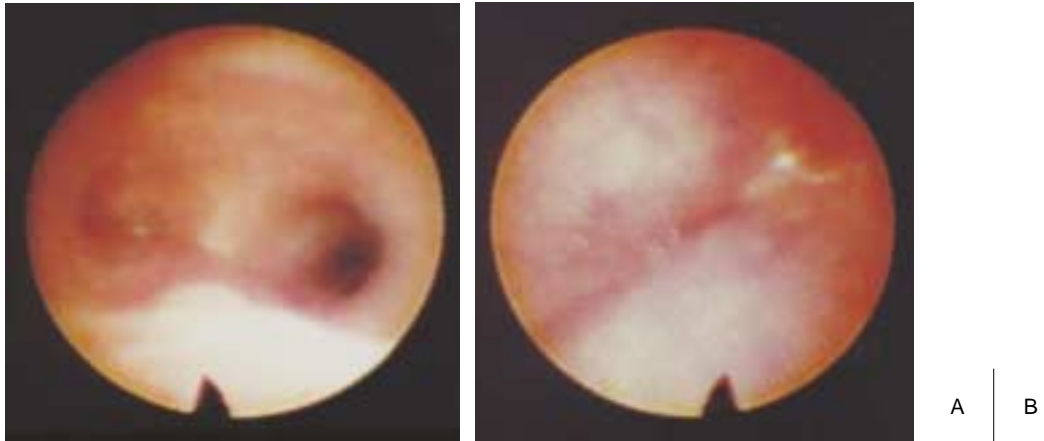


Fig. 3 Severe left main bronchial stenosis is observed in the endoscopic view.
A Carina.
B Left main bronchus.

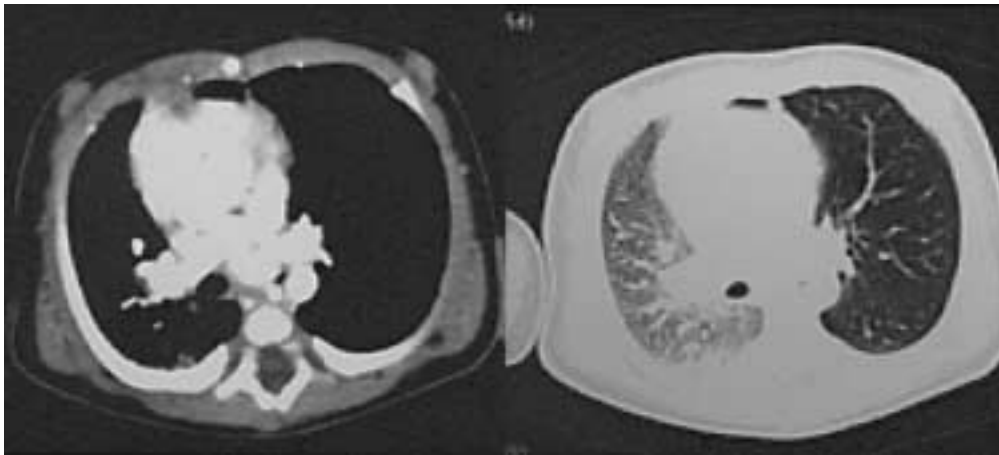


Fig. 4 Computed tomography scan shows left main bronchial compression caused by dilatation of PDA, demonstrating no difference in diameter between the two pulmonary arteries.

ており，狭窄部位の長さは5.0mm，狭窄前の正常気管支径は5.0mmであった．また肺動脈径は右肺動脈5.0mm，左肺動脈5.5mmであった．

6. 治療

人工呼吸管理およびPEEP圧 7cm H₂Oと高めに設定し，鎮静をかけて治療を行うも，状態改善せず，日齢23にPDA絞扼術と左BTシャント術を行った．当初PDA結紮術を行う予定であったが，PDAを閉塞すると児のSpO₂が保てなかったため絞扼術となった．術後左主気管支狭窄は改善せず，日齢30に左主気管支バルーン拡張術を行った (Fig. 6)．

筋弛緩剤を用いた全身麻酔下で，FiberTech社製2.3mm処置孔付き細径ファイバースコープを用い，処置孔に0.25インチのガイドワイヤーを通し，左主気管支に留置



Fig. 5 Three-dimensional computed tomography scan shows left main bronchial compression caused by dilatation of PDA.

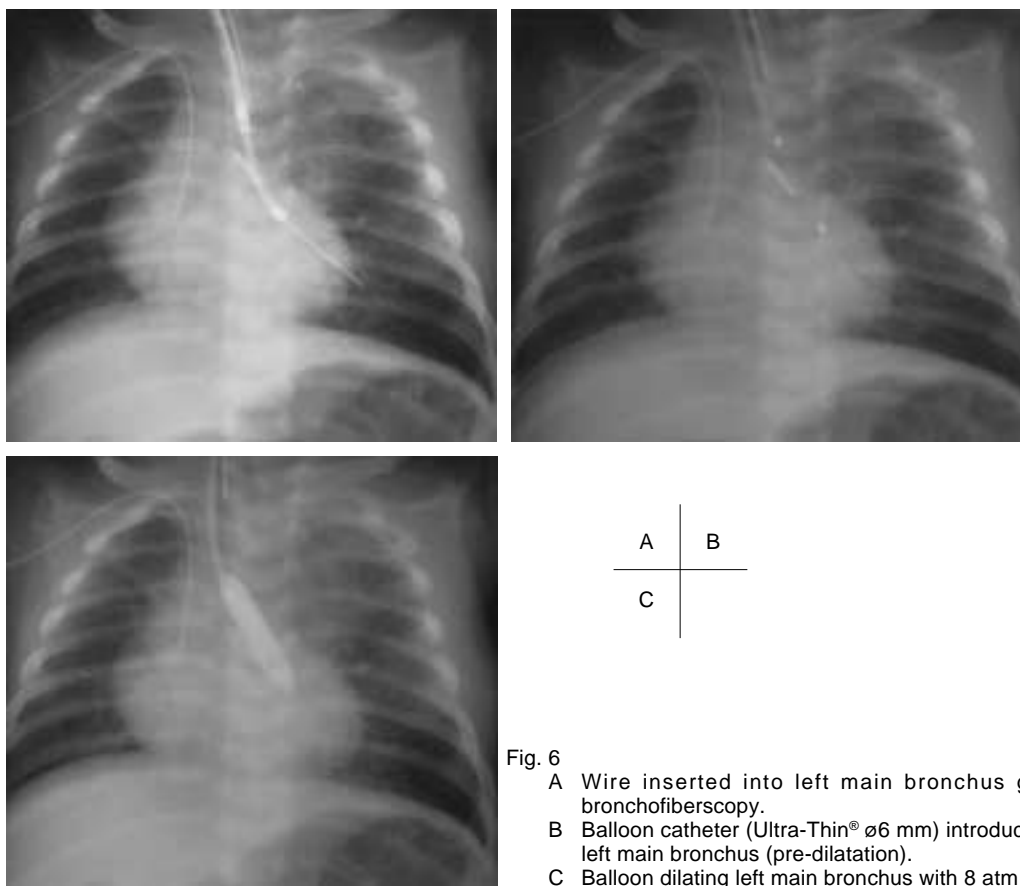


Fig. 6

- A Wire inserted into left main bronchus guided by bronchofiberscopy.
 B Balloon catheter (Ultra-Thin® ø6 mm) introduced into the left main bronchus (pre-dilatation).
 C Balloon dilating left main bronchus with 8 atm for 30 sec.

した。ファイバースコープを抜き、透視下にガイドワイヤーに沿ってバルーンカテーテルを挿入した。狭窄前後の最大気管支径が5.0mmであったため、1mm大きい6mmのバルーンカテーテル(Ultra-Thin® ø6mm)を選択した。位置決めを行い、8気圧で30秒間インデフレーターを用いバルーンを拡張させ、その後バルーンを縮小させてカテーテルを除いた。最後に気管支ファイバースコープにて観察し(Fig. 7)、少量の出血を認めたためエピネフリンとデキサメタゾンの局所投与を行い終了とした。また術前後に呼吸機能検査を行い効果判定をした。

拡張術後は徐々に酸素化も改善し、呼吸器条件を前進させることができた。胸部X線写真上も改善を認め(Fig. 8)、日齢46に肺換気血流シンチグラムにて換気；右50.8%，左49.2%，血流；右48%，左52%と改善を確認して(Fig. 9)、日齢53に抜管、その後経過良好となり日齢75に退院した。

考 察

血管輪、動脈管や拡張した血管の外的圧迫により、

気道狭窄や軟化症などの気道病変が生じることは報告されている¹⁻³⁾。治療として外的圧迫の除去により改善できる症例もあるが、本症例のように改善できない症例もある。その場合は気道に対しての治療を並行して行わなければならない。治療法として大動脈や肺動脈の吊り上げ術、外ステント術、内ステント術、そして気管支バルーン拡張術など⁴⁾が挙げられる。

気管・気管支狭窄に対し初めてバルーン拡張術を行ったのは1984年、Cohenら⁵⁾である。気管拡張のメカニズムは、狭窄部に留置したバルーンの拡張圧が放射状に加わり、膜様部が広げられるために拡張される⁶⁾と考えられる。しかし気道狭窄の状態が、圧迫などによる変形狭窄なのか軟骨輪なのか軟化症なのかによって治療の効果が変わってくる。

本症例では、気管支ファイバースコープにて観察を行うと同時に、マニュアルバギングでPEEP圧を変化させて内腔の変化を観察した。軟骨輪の場合は加圧では変化せず、かつ膜様部が存在しない。軟化症の場合は加圧により内腔の変化が観察できる。本症例では加圧では変化せず、かつ膜様部の存在を認めたため軟骨輪

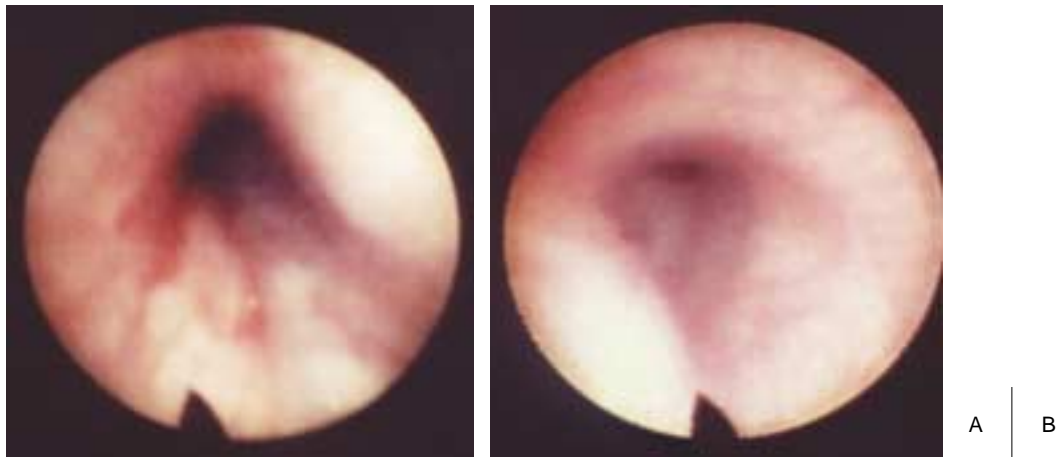


Fig. 7 Endoscopic views of postoperative left main bronchus.
 A Dilated left main bronchus with mucosa and slight bleeding on the day after surgery.
 B Dilated left main bronchus with normal mucosa one year after surgery.



Fig. 8 Postoperative chest roentgenogram shows improved findings in the left lung.

以外の原因による狭窄と診断した。狭窄の原因としては、胸部CTにて狭窄部に一致して拡張し蛇行したPDAを認め、PDAによる圧迫と判断した。圧迫を解除するだけでも狭窄が改善する症例もあるが、本症例においてはPDA絞扼術でPDAが縮小し、圧迫が消失したにもかかわらず、狭窄の程度はほとんど改善しなかった。したがってPDAの長期圧迫による気管支軟骨の変形も伴っている狭窄と判断し、気管支バルーン拡張術を選択した。バルーンカテーテルのサイズを選択は、気管の場合は挿管チューブの外径より1~2mm大きいサイズまで、小さなサイズより順に行う方法⁷⁾があるが、当院においては狭窄前後の最大気管支径を測定し、そのサイズより1~2mm大きいか、もしくは20%大きいサイズ

を選択して行っている。本症例の場合も正常気管支径より1mm大きなものを使用し良好な結果が得られた。拡張術後の内腔を経過観察すると、拡張術直後は拡張圧が放射状にかかった結果として、軟骨の変形と膜様部が広げられた。また膜様部が広げられた結果として粘膜の亀裂を認めた。その後数日は粘膜浮腫のための狭窄を軽度で認めたが、1カ月後は粘膜浮腫も消失し、1年後には内腔は十分開存していた(Fig. 7)。粘膜浮腫の治療としては、ステロイドの局所投与があるが、本症例ではバルーン拡張術終了時にデキサメタゾンの局所投与を行っただけである。

当院において気管・気管支バルーン拡張術を行ったのは15例、延べ24回であり、有効率は71%であった⁸⁾。無効例は肉芽や感染などに伴う急性の狭窄や気管・気管支軟化症などに対して行った場合が多かった⁹⁾。本症例は、軟骨輪や気管支軟化症ではなく、拡張したPDAの圧迫による二次的狭窄であり、感染の合併もなかったため有効だったと考えられる。

先天性心疾患では、本症例のように左主気管支の狭窄を合併すると換気血流比の問題が生じ、換気血流不均衡は低酸素血症の原因となるため、術前管理を難しくする。本症例でも術前はPaO₂ 30mmHgを維持するのに40~50%の酸素投与が必要であったが、バルーン拡張術後は改善した。気道病変を合併する先天性心疾患は換気血流不均衡の問題が大きく、血管系と気道系の両方を並行して治療する必要がある。

結 語

TOF/PAに拡張したPDAの圧迫による左主気管支狭窄

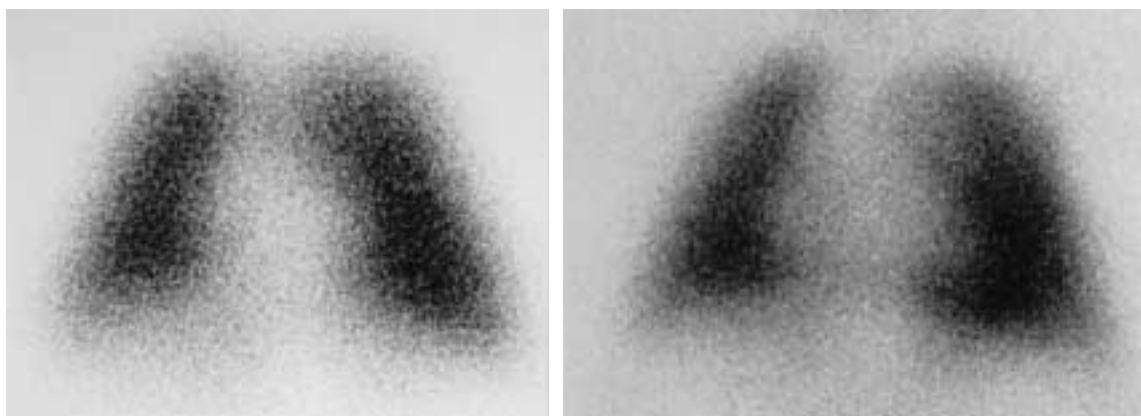


Fig. 9 Improved uptake in the left lung is shown in both scans.

A Perfusion scan ($^{99m}\text{Tc-MAA}$).

B Ventilation scan (^{81m}Kr).

A | B

を合併した症例に対し、PDA絞扼術と左BTシャント術および左主気管支バルーン拡張術を行い良好な結果を得た症例を経験したので報告した。

【参考文献】

- 1) 山口眞弘, 宮下 勝, 細川裕平, ほか: 乳児心, 大血管術後の呼吸管理. 小児外科 1981; 13: 1475-1484
- 2) 小池輝明, 寺島雅範, 滝沢恒世, ほか: 乳幼児心・大血管疾患に合併する気管・気管支狭窄. 気管支学 1993; 15: 12-18
- 3) McLaughlin RB Jr, Wetmore RF, Tavill MA, et al: Vascular anomalies causing symptomatic tracheobronchial compression. Laryngoscopy 1999; 109: 312-319
- 4) 長谷川久弥: 気管支ファイバースコープ. 周産期医学 1998; 28: 509-518
- 5) Cohen MD, Weber TR, Rao CC: Balloon dilatation of tracheal and bronchial stenosis. AJR Am J Roentgenol 1984; 142: 477-478
- 6) Messineo A, Forte V, Joseph T, et al: The balloon posterior tracheal split: A technique for managing tracheal stenosis in the premature infant. J Pediatr surg 1992; 27: 1142-1144
- 7) 塚永徹也, 前田貢作, 山本哲郎: 小児気管支狭窄症に対する内視鏡下バルーン拡張術. 小児外科 1993; 25: 955-959
- 8) 長谷川久弥: 気管・気管支狭窄に対するバルーン拡張術の検討(第2報). 日本未熟児新生児学会雑誌 2001; 13: 352
- 9) 長谷川久弥: 気管・気管支狭窄に対するバルーン拡張術の検討. 日本新生児学会雑誌 1998; 34: 21