

## 気道評価を行ったファロー四徴症兼肺動脈弁欠損症の3例

坂井 美穂<sup>1)</sup>, 松本 康俊<sup>2)</sup>, 長谷川久弥<sup>1)</sup>  
鈴木 一広<sup>2)</sup>, 永瀬 裕三<sup>3)</sup>, 岡 徳彦<sup>3)</sup>

松戸市立病院新生児科<sup>1)</sup>, 小児科<sup>2)</sup>, 心臓血管外科<sup>3)</sup>

Key words :  
absent pulmonary valve, tetralogy of  
Fallot, tracheobronchial abnormality

## Three Cases of Airway Evaluation for Tetralogy of Fallot with Absent Pulmonary Valve

Miho Sakai,<sup>1)</sup> Yasutoshi Matsumoto,<sup>2)</sup> Hisaya Hasegawa,<sup>1)</sup> Kazuhiro Suzuki,<sup>2)</sup> Yuzou Nagase,<sup>3)</sup>  
and Norihiko Oka<sup>3)</sup>

Departments of <sup>1)</sup>Neonatology, <sup>2)</sup>Pediatrics and <sup>3)</sup>Cardiovascular Surgery, Matsudo City Hospital, Chiba, Japan

Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve (TOF/APV) is known to carry associated anomalies of marked dilatation of the pulmonary artery and life-threatening tracheobronchial obstruction. In the present study, we describe three patients whose therapeutic results were affected considerably by the magnitude of the tracheobronchial abnormality. Case 1: A one-day-old female neonate was admitted with a diagnosis of TOF/APV. Bronchoscopic examination and three-dimensional computed tomography (3-DCT) demonstrated airway obstruction in the trachea and left main bronchus. Although she underwent the definitive intracardiac repair and pulmonary arterioplasty at 34 days of age, she failed to survive the procedure. Case 2: A male neonate with a prenatal diagnosis of TOF was found to have APV at presentation. He underwent successful intracardiac repair at 1.2 years of age. Intraoperative bronchoscopy disclosed mild obstruction of the airway, thereby excluding the need for tracheobronchial intervention. Case 3: A 9-month-old male infant had been diagnosed as having TOF/APV at 2 months of age and was admitted for the purpose of surgical treatment. Preoperative bronchoscopy and 3-DCT demonstrated tracheal bronchus and tracheobronchomalacia, with the malformed regions being obstructed during expiration. The surgical procedure comprised definitive intracardiac repair, pulmonary arterioplasty, and external tracheobronchial stenting. He survived the procedure and the postoperative catheter examination, and 3-DCT demonstrated a successfully repaired pulmonary artery and tracheobronchial tree.

The results lead us to conclude that the optimal management of a patient with TOF/APV requires preoperative assessment of the tracheobronchial abnormality and concomitant repair of the detected abnormality as needed.

## 要 旨

肺動脈弁欠損症は肺動脈弁の低形成と肺動脈の拡張を特徴とする疾患であり、末梢肺動脈の発育や気道系の圧迫などが問題となる。今回われわれは異なる臨床経過をとり、気道評価を行ったファロー四徴症兼肺動脈弁欠損症 (TOF/APV) の3例を経験したので報告する。症例1は日齢1女児。心雑音とチアノーゼを主訴に入院し、TOF/APVと診断した。入院時は多呼吸を認めるだけであったが徐々に呼吸状態が悪化し、気管支ファイバースコープにて気管・気管支全体の狭小化と扁平化および喀痰分泌増加を認め、気道の3D構築CTにて、気管・気管支全体が細い所見であった。呼吸状態の悪化と体重増加を望めないため、日齢34に肺動脈縫縮術と心内修復術を施行するも死亡した。症例2は日齢0男児。妊娠32週ごろより胎児エコーにてファロー四徴症を指摘されていた。精査目的に入院しTOF/APVと診断した。呼吸困難はなく体重増加も良好にて日齢82で退院し、1歳時に心内修復術を施行した。気管支ファイバースコープでは左主気管支入口部の変形は認めるも、気道は保たれており、大きな異常は認めなかった。術後経過良好に退院した。症例3は9カ月男児。他院にてフォローされていたが、手術目的に当院紹介となる。心臓カテーテル検査時の気管支ファイバースコープにて気管・右気管支軟化症を認めた。心内修復術と同時に気管・右気管支外ステント術を施行し、術後経過良好に退院した。

平成19年2月15日受付  
平成20年1月30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

肺動脈弁欠損症は、軽症から新生児期早期に重篤になり救命が難しい症例までさまざまな臨床経過を呈する。経過を左右する因子の一つとして気道病変の有無があり、気道病変は治療が可能なものから、治療に難渋するものまでその病態はさまざまである。したがって心臓手術を行う前の気道評価は重要であり、症例によっては気道病変の治療も行う必要がある。

## はじめに

肺動脈弁欠損症は肺動脈弁の低形成と肺動脈の拡張を特徴とする疾患であり、拡張した肺動脈により気道系の圧迫や閉塞が生じ、その結果呼吸器症状を呈する<sup>1)</sup>。その臨床経過は呼吸器症状を伴わない軽症のものから、新生児期より重篤な呼吸器症状を伴うものまでさまざまである。今回われわれは、異なる臨床経過をとったファロー四徴症兼肺動脈弁欠損症 (tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: TOF/APV) の気道評価を行った3例を経験したので報告する。

## 症 例 (Table 1)

### 1. 症例 1: 日齢 1, 女児

#### 1) 主訴

チアノーゼ, 心雑音。

#### 2) 妊娠分娩歴

妊娠30週ごろから胎児心音の異常に気づかれるも、近医にて経過観察となっていた。在胎39週6日、出生体重2,570g, Apgar score (1) 1(5), 正常分娩で出生した。日齢1にチアノーゼと心雑音を主訴に近医産婦人科より新生児科紹介入院となった。

#### 3) 入院時現症と検査

FiO<sub>2</sub> 21%でSpO<sub>2</sub> 83~88%, 心拍数125回/分, 呼吸数60回/分, 血圧66/33mmHg。

全身状態は安定しており、胸骨左縁第2肋間にto and fro murmur Levine 2/6が聴取された。胸部X線写真ではCTR 65%, 左上肺野に無気肺を認めた (Fig. 1A)。心エコーではTOF/APVを認めた。肺動脈弁は痕跡程度で主肺動脈から左右の肺動脈にかけて拡張を認め、 $\Delta P = 52\text{mmHg}$ の肺動脈弁狭窄の状態であり、肺動脈弁逆流は軽度に認められた。

#### 4) 経過

徐々に多呼吸が進行し、陥没呼吸も強く認められるようになるなど呼吸状態は増悪した。日齢9に気管支ファイバースコープを施行したところ、気管・気管支の内腔が全体的に細く、気管の膜性部が広く扁平化しており、大量の喀痰が認められた。胸部X線写真上も無気肺と肺気腫像の混在が増加していた (Fig. 1C)。体重増加不良と呼吸状態の悪化を認めたため、手術を前提に心臓カテーテル検査と気道評価を行った。心臓カ

テーテル検査では造影上右肺動脈径16.9mm, 左肺動脈径13.8mm, PA index 1,882mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>であるも末梢肺動脈の発育が不良であった (Fig. 1D)。呼吸機能検査にて呼吸抵抗436.2kg/cmH<sub>2</sub>O/l/sec, 静肺胸郭コンプライアンス1.22ml/cmH<sub>2</sub>O/kgと呼吸抵抗が高値で、気道の狭窄が疑われた。肺換気血流シンチグラムでは左肺の換気および血流の取り込みが不良で、左肺の機能低下が疑われた。気道の3D構築CT検査 (3DCT) では局在性の病変は認めなかったが、気管・気管支全体が細い所見が認められ、全体的に低形成であった (Fig. 1B)。このままでは呼吸状態の悪化が進行し体重増加も望めないため、救命が難しいと判断し、日齢34に心内修復術 (心室中隔欠損症パッチ閉鎖術, 一弁付きパッチにて右室流出路再建術, 左右肺動脈縫縮術) を施行した。右室流出路には弁はなくfibrous ringを認めた。術後に肺出血, 不整脈, 代謝性アシドーシスを認め、術後1日に死亡した。

### 2. 症例 2: 日齢 0, 男児

#### 1) 主訴

胎児エコーにて先天性心疾患疑い。

#### 2) 妊娠分娩歴

妊娠32週ごろより胎児エコーにてファロー四徴症が疑われていた。在胎39週1日、出生体重2,984g, Apgar score (1) 1(5), 正常分娩で出生した。胎児心エコーにて心疾患が疑われていたために、生直後に新生児科入院となった。

#### 3) 入院時現症と検査

FiO<sub>2</sub> 21%でSpO<sub>2</sub> 90%前後, 心拍数140回/分, 呼吸数50回/分, 血圧69/37mmHg。

全身状態は安定しており、胸骨左縁第2肋間にto and fro murmur Levine 2/6が聴取された。

胸部X線写真ではCTR 60%, 肺野の含気は良かったが、肺血流は減少していた (Fig. 2A)。心エコーではTOF/APVを認めた。肺動脈弁は痕跡程度で主肺動脈から左右の肺動脈にかけて拡張を認め、 $\Delta P = 49\text{mmHg}$ の肺動脈弁狭窄の状態であり、肺動脈弁逆流は中等度に認められた。

#### 4) 経過

状態は安定しており、明らかな呼吸器症状も認めなかった。日齢82に当科を退院し、その後も呼吸器感染症を起こすことなく経過順調で、1歳時に心臓カテー

Table 1 Characteristics of three patients

Case	Age	BW (kg)	HT (cm)	BSA	Cardiac examination			Respiratory examination						Operation		Outcome		
					PA size(mm)		PAI	PR	X ray	Fiberscopy	Respiratory function		CT	Age	Airway			
					rt	lt					Rrs	CrS						
1	1M	2.6	49	0.18	16.9	13.8	1,882	mild	ate.	narrowness flatness	436.2	1.22	narrowness	Day 35	-	Died one day post operation		
2	1Y	9.4	77	0.43	20	19	1,439	moderate	none	none	374.9	1.47	-	1 year	-	well		
3	9M	6.9	76	0.38	26.6	17.8	2,133	moderate	ate., emphysema	TM, rtBM, TB	519.6	381.8	0.68	0.95	TM, rtBM, TB	9 months	ext. stents	well

BSA: body surface area, PAI: pulmonary artery index ( $\text{mm}^2/\text{m}^2$ ), Rrs: respiratory system resistance  $\text{kg}/\text{cmH}_2\text{O}/\text{l}/\text{sec}$ , Crs: respiratory system compliance  $\text{ml}/\text{cmH}_2\text{O}/\text{kg}$ , ate.: atelectasis, TM: tracheomalacia, rt BM: right bronchomalacia, TB: tracheobronchus

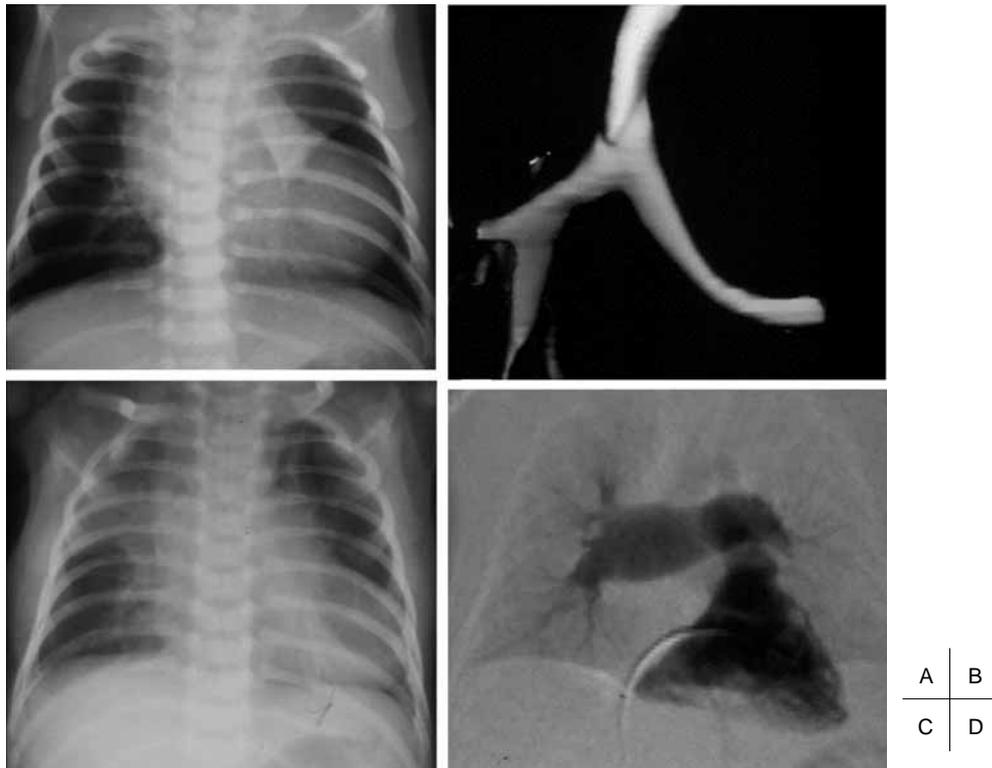


Fig. 1 Case 1  
Chest X-P showed pulmonary hyperinflation and atelectasis of the left lung at admission (A) and progressive extension of atelectasis within a month (C). Preoperative 3-DCT demonstrated tracheobronchial obstruction (B). Preoperative RVG demonstrated considerably dilated PA (D).  
Chest X-P: chest roentgenogram, 3-DCT: three-dimensional computed tomography, RVG: right ventriculography, PA: pulmonary artery

ル検査を施行した。心臓カテーテル検査では造影上右肺動脈径20.0mm，左肺動脈径19.0mm，PA index  $1,439\text{mm}^2/\text{m}^2$  (Fig. 2B)，mPA圧 $31/10(17)\text{mmHg}$ ， $\Delta\text{PG}$  (mPA-RVout) =  $50\text{mmHg}$ ，Ao圧 $90/46(64)\text{mmHg}$ ， $\text{Qp}/\text{Qs} = 0.98$ であった。気管支ファイブスコープでは左主気管支入口部が圧迫により変形していたが，気道内腔としては保たれていた。呼吸機能検査にて呼吸抵抗

$\text{cmH}_2\text{O}/\text{kg}$ と呼吸抵抗が軽度高値であった。1歳2カ月時に心内修復術(心室中隔欠損症パッチ閉鎖術，自己心膜を用い右室流出路再建術，左右肺動脈縫縮術)を施行した。右室流出路は13mmで，弁はなくfibrous ringを認めた。術後経過良好に経過している。術後1年の心臓カテーテル検査では造影上右肺動脈径13.8mm，左肺動脈径13.1mm，PA index  $459\text{mm}^2/\text{m}^2$ と肺動脈の再拡張はなく(Fig. 2D)，mPA圧 $25/4(12)\text{mmHg}$ ， $\Delta\text{PG}$ (mPA-

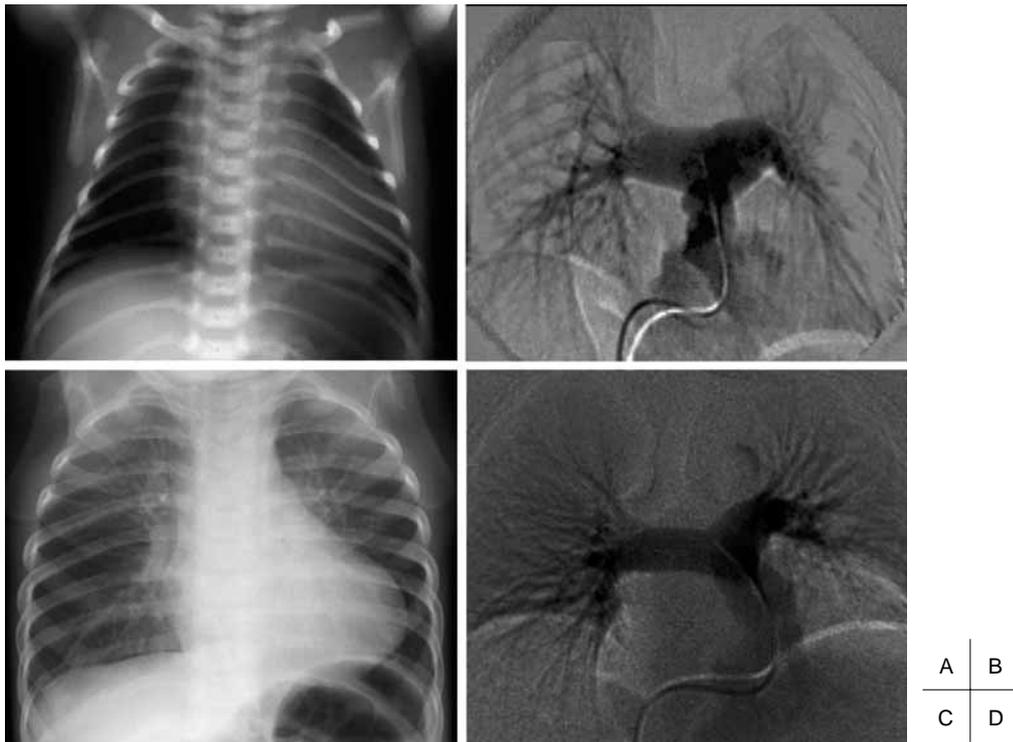


Fig. 2 Case 2  
Pre- (A) and postoperative (C) chest-X-P showed normal lung fields without evidence of atelectasis. RVG showed preoperative dilatation of PA (B) and ameliorated figures after the operation (D). Abbreviations as in Figure 1.

RVout) = 0mmHgと状態は良好であった。

### 3. 症例 3 : 9 カ月, 男児

#### 1) 主訴

心雑音, チアノーゼ。

#### 2) 現病歴

在胎38週, 出生体重3,208g, 前回帝王切開のため帝王切開にて出生した。心雑音を主訴に近医を受診し, TOF/APVと診断され, 手術待機となり, 9カ月時に手術目的で小児科入院となった。入院直前に細気管支炎で1週間の入院歴があった。

#### 3) 入院時現症と検査

入院時身長67.2cm, 体重6.9kg,  $FiO_2$  21%で $SpO_2$  93%, 心拍数118回/分。胸部X線写真にてCTR 60%, 肺野は過膨張と無気肺を認めた(Fig. 3A)。心エコーではTOF/APV, 右大動脈弓, 痕跡程度の肺動脈弁と主肺動脈から左右の肺動脈にかけて拡張を認め,  $\Delta P = 100$ mmHgの肺動脈弁狭窄の状態であり, 肺動脈弁逆流は中等度に認められた。心臓カテーテル検査では造影上右肺動脈径26.6mm, 左肺動脈径17.8mm, PA index 2,133mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>, PR 2度(Fig. 3B), mPA圧24/12(18)mmHg,  $\Delta P$ (mPA-RVout) = 62mmHg, Ao圧100/48(70)

mmHg,  $Qp/Qs = 1.33$ であった。

#### 4) 経過

心臓カテーテル検査時に, 呼吸状態が不安定となったため人工呼吸管理となり, 気道評価も行った。気管支ファイバースコープでは右上葉気管気管支(Fig. 4A), 呼気時に気管および右主気管支が閉塞してしまう気管・右気管支軟化症を認めた(Fig. 4B)。3DCTを呼気終末陽圧(positive end-expiratory pressure: PEEP) 0cmH<sub>2</sub>OとPEEP 20cmH<sub>2</sub>Oと変化させて撮影したところ, PEEP 0cmH<sub>2</sub>Oでは気管分岐部から左右の気管支にかけて欠損像となり, PEEP 20cmH<sub>2</sub>Oでも右中下葉支の一部が欠損像となった(Fig. 5)。欠損像の原因としては, 拡張した肺動脈と下行大動脈に, 気管および気管支が挟まれて圧迫されたことによるものであった。またCT検査の肺野条件では右肺の過膨張所見が得られた。呼吸機能検査にて呼吸抵抗519.6kg/cmH<sub>2</sub>O/l/sec, 静肺胸郭コンプライアンス0.68ml/cmH<sub>2</sub>O/kgと呼吸抵抗が高値で静肺胸郭コンプライアンスが低く, 気道の狭窄と肺機能の低下が疑われた。気管と右気管支の狭窄は圧に対して可変的であることから軟化症の病態が主であると考え, 気管・右気管支軟化症に対し, 外ステント術を選択した。心臓カテーテル検査後5日に心内修復術

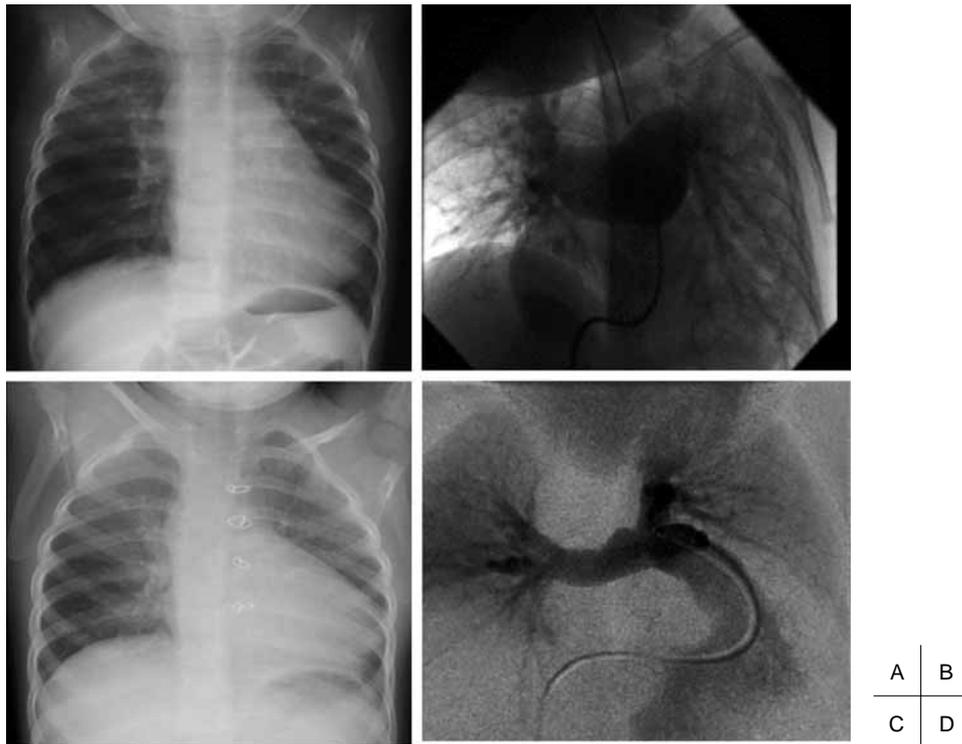


Fig. 3 Case 3  
Chest X-P showed pulmonary hyperinflation and atelectasis before surgery (A) and ameliorated figures after surgery (C). RVG showed extensive dilatation of PA preoperatively (B) and ameliorated figures postoperatively (D). Abbreviations as in Figure 1.

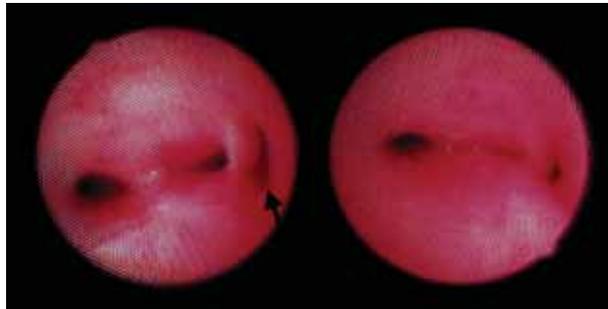


Fig. 4 Case 3  
Preoperative bronchoscopy showed compressed airway tract and ectopic origin of the right upper bronchus (arrows). The left and right panels show findings during the inspiratory and expiratory phases, respectively.

(心室中隔欠損症パッチ閉鎖術，自己心膜を用い右室流出路再建術，左右肺動脈縫縮術)と16mmのリング付きゴアテックスの人工血管を用いて気管・右気管支外ステント術を施行した(Fig. 6)。右室流出路は14mmで，弁はなくfibrous ringを認めた。術直後の呼吸機能検査にて呼吸抵抗 $381.8\text{kg}/\text{cmH}_2\text{O}/\text{l}/\text{sec}$ ，静肺胸郭コンプライアンス $0.95\text{ml}/\text{cmH}_2\text{O}/\text{kg}$ と改善を認め，術後1日で抜管し，経過順調に退院した。術後1年7カ月の心臓カテテル検査では造影上右肺動脈径 $8.0\text{mm}$ ，左肺動脈径 $7.0\text{mm}$ ，PA index  $181\text{mm}^2/\text{m}^2$ と肺動脈の再拡張はなく(Fig. 3D)，mPA圧 $28/3(13)\text{mmHg}$ ， $\Delta\text{PG}(\text{mPA}-\text{RVout})=0\text{mmHg}$ と状態は良好であった。術後胸部X線写真では

気腫像は消失し(Fig. 3C)，3DCTにて気道内腔の開存を認めたが(Fig. 5)，右肺野末梢の肺気腫像は一部残存していた。

## 考 察

### 1. 病態生理

肺動脈弁欠損症は肺動脈弁の低形成と肺動脈の拡張を特徴とする疾患であり<sup>1)</sup>，末梢肺動脈の発育や気道系の圧迫などが問題となる。合併心内奇形としてはファロー四徴症が多く，ファロー四徴症の3~6%に合併する。それ以外には三尖弁閉鎖症，完全大血管転位症，心房中隔欠損症などの報告<sup>2,3)</sup>があり，孤立性肺動脈弁

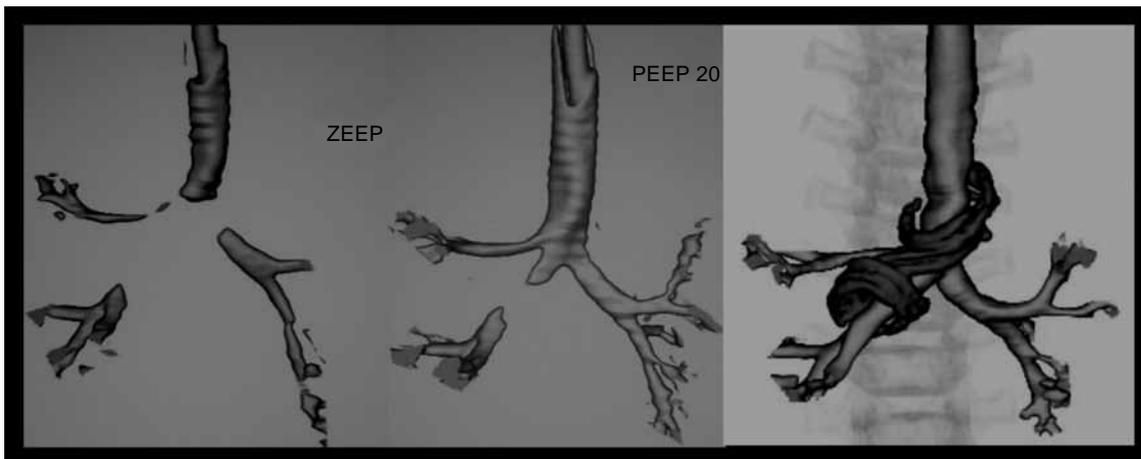


Fig. 5 Case 3  
Preoperative 3-DCT of the tracheobronchus (left and middle panels) showed extensive obstruction. The left panel shows figures in the setting of positive end-expiratory pressure: PEEP 0 cmH<sub>2</sub>O, whilst the middle panel shows those in the setting of PEEP 20 cmH<sub>2</sub>O. The right panel shows ameliorated figures after the operation.

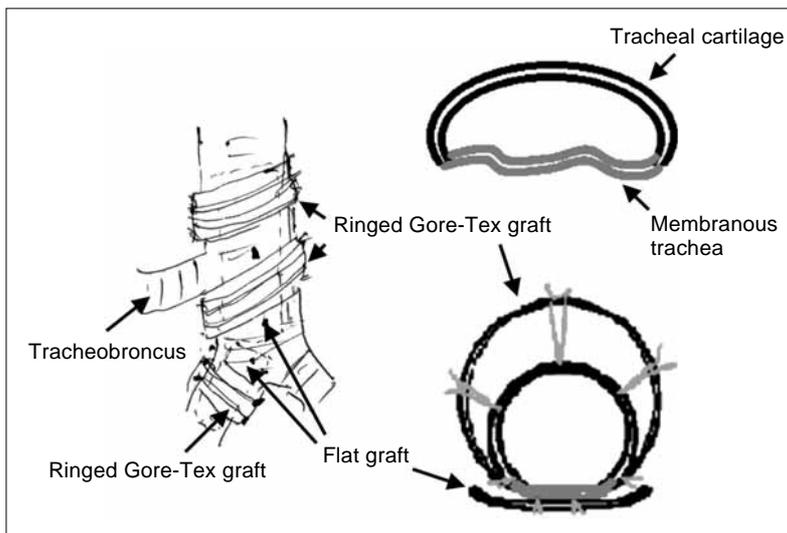


Fig. 6 Case 3  
Schema of external tracheobronchial stenting operation.

欠損症は成人例などの報告<sup>4</sup>があるもまれである。

気道病変に関しては拡張した肺動脈により圧迫を受けるため、症例によっては生直後から人工呼吸器を必要とする例、術後に抜管困難などを認める例、気管・気管支軟化症例などの報告<sup>2,3,5-7</sup>がある。坂本ら<sup>8</sup>は、生理的肺血管抵抗が低下し、肺への血流が増加すると、中心肺動脈壁のコンプライアンスが大きいために、Windkessel効果により肺動脈逆流が増加し、右室から肺動脈への1回拍出量が増加するため肺動脈が拡張する。そして拡張した肺動脈は気管支の高度拍動性扁平狭窄や肺気腫などの原因となり、呼吸器症状を悪化させると報告している。Rabinovitchら<sup>3</sup>は、気道系の圧迫は胎児期より持続しており、その結果として、肺動

脈の分岐異常、肺内肺動脈や肺胞数の減少、末梢レベルの圧迫を認めると報告している。

## 2. 臨床症状

症例1では生直後より多呼吸が持続し、胸部X線写真においてもすでに無気肺を認めている。徐々に呼吸状態の悪化を認め、体重増加や症状改善を得られなかった症例である。経過にて無気肺や過膨張の所見が悪化したのがあり、もう少し手術時期を早くしていれば気道病変の進行する前に救命できた可能性もある。しかし気管支ファイバースコープや3DCTでは、限局性の病変ではなく、気管・気管支全体が細く、気管・気管支の低形成が疑われ、治療が困難な例と考えられた。

症例2は呼吸器症状を認めず、経過中に呼吸器感染にも罹患せず、体重増加も良好で、臨床経過が順調だった症例である。胸部X線写真上でも肺野の異常を認めず、気管支ファイバースコープでも明らかな病変は認めなかった。

症例3は術前に明らかな呼吸困難はなく、体重増加は良好であったが、細気管支炎罹患後に喘鳴があり、入院時の胸部X線にて無気肺や過膨張を認めた症例である。気管支ファイバースコープや3DCTでは拡張した肺動脈の部分に一致して、気管・気管支軟化症が認められた。気道内圧断面面積試験<sup>9)</sup>などを施行し、肺動脈の圧迫解除のみでは気道の開存は難しいと判断したため、心内修復術と同時に気管・気管支外ステント術を行った。術後の経過は順調で中枢気道の改善は良好であった。しかし術後のCT検査においても一部肺の過膨張所見が残存しており、末梢気道の狭窄は残存している可能性が考えられた。末梢気道に対しての外科的アプローチは難しく、今後は感染予防を行いながら、成長に伴う改善を待つしかないと思われる。

肺動脈弁欠損症は症例2のように無症状で明らかな気道病変を合併しないものから、症例1のように新生児期より呼吸器症状が強く現れ、治療に難渋するものまで、その臨床症状は幅広い。予後を左右するものとしては、合併心奇形の状態もあるが、気道病変の重症度は大きくかかってくる。特に新生児期より症状を呈するような症例では、気道の低形成例や末梢気道の異常例などが含まれており、治療や術後の管理に難渋するものもあると思われる。

### 3. 気道病変の評価法

気道病変の評価方法として、胸部X線写真、気管支ファイバースコープ、呼吸機能検査、胸部CT検査、MRI検査、肺換気血流シンチグラムなどが挙げられる。

#### 1) 胸部X線写真

肺野において無気肺や肺気腫病変の有無やその状態の変化を評価できる。また心拡大や脊椎の異常などの評価を行うのに必要である。

#### 2) 気管支ファイバースコープ

当院ではファイバースコープ社製細径気管支ファイバースコープを用いて、ベッドサイドにて観察を行う。分泌物が多く、細部にわたって観察が必要な場合は前投薬を用いる。分泌物を抑えるために硫酸アトロピンを使用し、鎮静目的にジアゼパムやミダゾラムを使用する。挿管されていない場合は経鼻的に、挿管されている場合は特殊コネクタを用いて換気を行いながら経挿管チューブから行い、気管、気管分岐部およ

び気管支第2分岐部程度まで観察を行う。血管の圧迫によるものは拍動などを観察することができ、また自発呼吸が残った状態であれば、軟化症のような機能的狭窄も観察することができる。

#### 3) 呼吸機能検査<sup>10)</sup>

呼吸器に内蔵されているようなグラフィックモニターでも呼吸抵抗や動肺胸郭コンプライアンスなどを経時的に観察することができるが、当院においてはアイビジョン社製呼吸機能測定装置を使用し、passive flow-volume techniqueを用いて、人工呼吸下に呼吸抵抗、静肺胸郭コンプライアンス、啼泣時肺活量などを測定する。基準値は呼吸抵抗200~300kg/cmH<sub>2</sub>O/l/sec、静肺胸郭コンプライアンス1.0~2.0ml/cmH<sub>2</sub>O/kg、啼泣時肺活量20~30ml/kgである。呼吸機能測定は、経時的に行うことにより肺機能の改善や悪化の状態を把握できる。また抜管前に測定することにより安全な抜管ができ、人工呼吸器管理を行ううえで有用である。症例3においては、外ステント術前後に測定することによって、手術の効果を判定することができ、安全な早期抜管が行えた。

#### 4) 胸部CT検査

CT検査は造影を行うことにより、血管との位置関係などの情報が得られる。CT検査を3D構築することによって、全体像がよりとらえやすくなり、病変部位の範囲などがわかりやすくなる。また機能的狭窄である気管・気管支軟化症の場合は加圧(PEEP 10cmH<sub>2</sub>O)と非加圧(PEEP 0cmH<sub>2</sub>O = ZEEP)の2つの条件で撮影することにより、軟化症の範囲や程度を推測することが可能である。

以上のような検査を組み合わせ、心臓手術を行う前に、気道病変の合併の有無を評価することが重要である。特に胸部X線写真にて無気肺や過膨張の所見がある症例においては必須であると考えられた。

### 4. 気道病変の治療

気道に対して治療を行ったのは症例3であるが、症例3に合併した気管・気管支軟化症の治療としては次のようなものが考えられる。気管・気管支軟化症の原因が肺動脈弁欠損症のように異常血管による外部からの圧迫の場合には、圧迫の原因を取り除く肺動脈縫縮術などが第一選択となる。しかし圧迫は子宮内から認められるため、すでに気道そのものが変形を来したり、軟骨の形成不全などを合併している場合があり、気道病変に対する治療が必要になることもある。

心臓手術と同時に行えるものとしては大動脈前方固定術や外ステント術<sup>11)</sup>がある。当院においては1996年よ

り気道病変に対し、外科的治療を行っている<sup>12)</sup>。治療成績としては、外ステント術が有効率86.3%と最も効果が高い方法となっている。外ステントの素材としてはリング付きゴアテックスを用い、気管・気管支外壁を人工血管に固定し、内腔を拡げる手術である。必ず術中気管支ファイバースコープにて気道内腔を観察しながら手術を行い、術後は気道内圧断面積試験<sup>9)</sup>にてその効果を判定し、安全な抜管を行っている。その結果、症例3は術後1日で抜管できている。外ステント術は気管や肺外気管支に対しては有用であるが、肺内気管支に病変が及ぶような場合は他の治療法を選択する必要がある。外ステント術の合併症としては縦隔炎などがあり、剥離が広範囲になると気管壊死などの重篤な合併症を起こすことがあるので注意を要する。当院では外ステント術を行って最長8年の経過を観察中であるが、現在のところ、気道の成長に対する影響はでない。しかし今後も注意深い観察が必要である。

その他の方法としては内ステント術<sup>13)</sup>や気管切開術などがあるが、肺内気管支まで広く病変部位が及んでいるようであれば、外科的アプローチは難しい。したがって、内科的に人工呼吸管理下でPEEP圧を高く保ち、呼気時に気道が虚脱しないように内腔を支える管理を行う保存療法の適応となるが、治療が長期に及ぶことになる場合が多い。

TOF/APVの治療時期を決めるために、呼吸器症状を認める場合や胸部X線写真で異常を認める場合は、早期に気道病変の評価を行い、気道病変の有無を把握する必要がある。気道病変を合併しているTOF/APVの場合には、肺動脈の拡張が強くなると気道圧迫が悪化するため、気道病変の程度を評価し、気管・気管支軟化症などの所見がある場合は、なるべく早期に圧迫の解除を行うことが望ましい。心臓手術は圧迫解除という意味においても一期的に心内修復術を行うほうがよいと考える。

#### まとめ

気道病変の治療を不要とした症例から救命できなかった症例まで、異なる臨床経過をとったTOF/APVの気道評価を行った3例を経験したので報告した。肺動脈弁欠損症は、軽症例から新生児期より重篤になり救命に難渋するような重症例まで、さまざまな臨床経過を呈する。経過を左右する因子の一つとして気道病変合併の有無がある。気道病変も治療が可能なものか

ら、難しいものまでさまざまであるが、児の予後にかかわってくるため、心臓手術を行う前の気道病変の評価が重要であり、症例によっては気道病変の治療も行う必要がある。

#### 【参考文献】

- 1) 相羽 純：肺動脈弁欠損。高尾篤良，門間和夫，中澤誠，ほか(編)：臨床発達心臓病学。第3版，東京，中外医学社，2001，pp542-544
- 2) Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, et al: Surgical treatment of absent pulmonary valve syndrome associated with bronchial obstruction. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 2221-2226
- 3) Rabinovitch M, Grady S, David I, et al: Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves. *Am J Cardiol* 1982; 50: 804-813
- 4) Okajima K, Kawase Y, Hasegawa T, et al: Long-surviving patient with isolated absent pulmonary valve syndrome: A case report. *J Cardiol* 2005; 45: 165-171
- 5) Chen JM, Glickstein JS, Margossian R, et al: Superior outcomes for repair in infants and neonates with tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132: 1099-1104
- 6) Taragin BH, Berdon WE, Printz BB: MRI assessment of bronchial compression in absent pulmonary valve syndrome and review of the syndrome. *Pediatr Radiol* 2006; 36: 71-75
- 7) 村上栄司，長津正芳，竹内敬昌，ほか：出生直後より重篤な呼吸不全を呈した再重症型肺動脈弁欠損症候群を伴うFallot四徴症。胸部外科 2004；57：921-927
- 8) 坂本喜三郎，横田通夫，曲 人伸，ほか：先天性肺動脈弁欠損症候群 新生児期最重症群に対する治療方針を中心に。胸部外科 1991；44：273-281
- 9) Okazaki J, Isono S, Hasegawa H, et al: Quantitative assessment of tracheal collapsibility in infants with tracheomalacia. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 780-785
- 10) 辰谷川久弥：新生児の呼吸機能。日本未熟児新生児学会雑誌 1993；5：41-58
- 11) Sakamoto T, Nagase Y, Hasegawa H, et al: One-stage intracardiac repair in combination with external stenting of the trachea and right bronchus for tetralogy of Fallot with an absent pulmonary valve and tracheobronchomalacia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 1717-1718
- 12) 辰谷川久弥：新生児気道病変の管理。日本未熟児新生児学会雑誌 2006；18：29-37
- 13) Subramanian V, Anstead M, Cottrill CM, et al: Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and bronchial compression: Treatment with endobronchial stents. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 237-239