

先天性肺動脈弁欠損症候群の1例 —術中気管支鏡診断の有用性について—

(平成2年12月8日受付)

(平成4年2月7日受理)

岩手医科大学第3外科, 小児科*

椎名 祥隆 菰田 研二 伊藤伊一郎 浜田洋一郎
新津 勝宏 小山耕太郎* 中村 富雄*

key words : 先天性肺動脈弁欠損症候群, 新生児, 呼吸不全, 術中気管支鏡, 胸腺欠損

要 旨

先天性肺動脈弁欠損症候群の乳児期早期の症例に対し, 術中気管支鏡で確認しながら気道狭窄解除術を行い, その有用性を認めたので報告する. 本症例は生後21日に肺動脈絞扼術, 生後39日に肺動脈縫縮術と肺動脈つり上げ術を行ったが呼吸状態の改善は得られなかった. 生後87日, 術中に気管支鏡を用いて気管支の開存状態を確認しながら手術(肺動脈縫縮術と肺動脈・大動脈吊り上げ術)を行った結果, 自発呼吸時にも陥没呼吸は認められずレスピレーターの weaning を進められるようになった. 患者は生後102日, 創感染に伴う大動脈の突然の出血により死亡したが, 気道狭窄解除を確実に行うには術式のいかんを問わず, 術中, 気管支鏡で手術効果を確認しながら手術を行う必要性のあることを強調したい.

緒 言

新生児期・乳児期早期に発症する肺動脈弁欠損症候群は, 心不全に加えて重篤な呼吸不全を合併するため, そのほとんどは早期に死亡し予後不良である. 圧迫された気道を解除するために様々な手術が行われているが満足すべき成績は得られていない. 気道狭窄の解除を確実に行うには, 術前, 術中の狭窄部位の評価と, 術中に狭窄解除を確認する必要がある. 今回, 術中に気管支鏡を用いて手術効果を確認しながら手術を行い, 術中気管支鏡の有用性を認めたので若干の文献的考察を加えて報告する.

症 例

M.K. 生後21日, 男児.

主訴: チアノーゼ, 心雑音.

家族歴: 特記事項なし.

現病歴: 在胎41週, 出生時体重2,540g, Apgar score6/1分, 7/5分, 生直後からチアノーゼと呼吸窮迫が出現, 人工呼吸管理を行ったが, その後, 症状が増

悪したため生後10時間本学 NICU へ入院した. 心エコーの結果, 先天性肺動脈弁欠損症候群と診断し呼吸不全および心不全に対する外科的治療を目的に当科紹介となった.

現症(NICU 入院時): 体幹, 四肢に著明なチアノーゼを認め, 特に啼泣時, 著明だった. 血圧: 62/41 mmHg, 脈拍: 145/分・整, 呼吸数74/分(IMV40/分), 陥没呼吸を認めた. 両肺野にラ音を聴取し, 右下肺野では呼吸音の減弱を認めた. 胸骨左縁第3~4肋間に Levine 4/VI の to- and fro murmur を聴取した. 著明な心尖拍動を認めた. 肝を2.5横指触知した.

術前検査成績: 血液一般・血液生化学検査では異常を認めなかった. 入院時, 動脈血ガス分析(IMV 30/min. room air)では pH 7.39, PaCO₂ 32.6mmHg, PaO₂ 29.2mmHg, HCO₃ 20.4mEq/l, BE-3.4, O₂ Sat. 55.3%であった.

胸部 X 線所見(図1): 肺門部での肺血管陰影の増強と, 肺野末梢における透過性の亢進を認め, 特に右下肺野は肺気腫状を示していた. CTR 59%, 左第2弓・4弓及び右第2弓の突出を認めた.

心電図所見: 洞調律・整, 電気軸75度. RV₆ 2.0mV

別刷請求先: (〒020) 手県盛岡市内丸19-1

岩手医科大学第三外科 椎名 祥隆

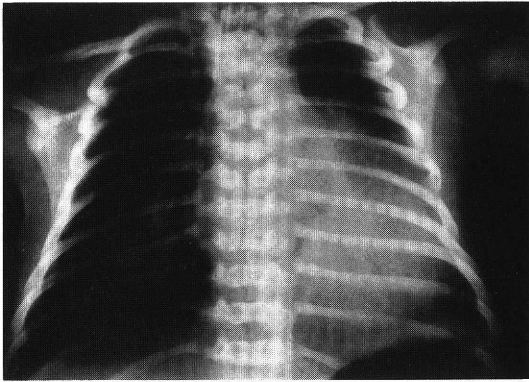


図1 入院時胸部X線(説明なし)

で、軽度左室肥大所見を示した。

心エコー所見：大動脈基部を含む短軸像では瘤状に拡大した拍動性の肺動脈を認めた、肺動脈弁は痕跡的に認めるのみであった(図2上段)。左室長軸像では、VSDと大動脈騎乗を認め、左房を圧排するように拡大したPAを認めた。右室流出路から肺動脈におけるパルスドップラーでは肺動脈弁での逆流が検出された(図2下段)。

心臓カテテル検査成績(生後18日)：肺動脈造影正面像(図3左)で、肺動脈主幹から右肺動脈にかけて瘤状に拡大し、著明な拍動と右室への逆流を認めた。側面像(図3右)では肺動脈は体軸に対し前後方向に走行し、気管は胸椎と肺動脈に挟まれて、圧迫を受ける形であった。心内圧は、肺動脈主幹38/12(24)mmHg、右肺動脈38/10(20)mmHg、右室78/38(42)mmHg、肺動脈・右室圧較差40mmHg、左上肢72/37mmHgであった。

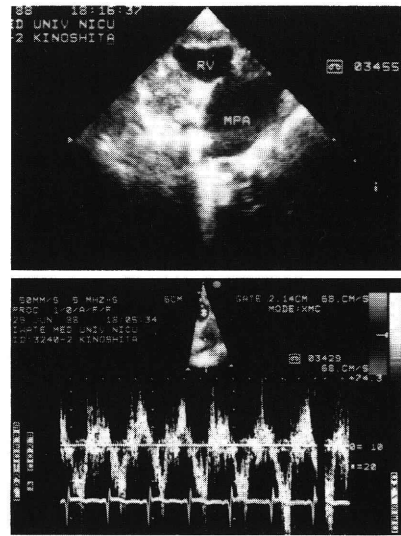


図2 入院時心エコー図。上段：大動脈弁レベルでの短軸像、RV：右室、MPA：主肺動脈。下段：右室流出路におけるパルスドップラー所見。

術前経過(図4)：NICU入院後、呼吸不全に対し人工呼吸管理を施行したが血液ガス所見上PaCO₂は上昇し、自発呼吸時には著しい陥没呼吸となった。保存的治療による症状の改善が認められないため、生後21日、呼吸不全と心不全に対し肺動脈絞扼術を施行した。

初回手術所見(図5)および術後経過(図4)：胸骨正中切開にて心臓に到達。右肺は膨隆し胸腺および無名静脈は欠損していた。大動脈径は基部で10mm、肺動脈径は主幹下部で18mm、主幹分岐部付近は瘤状を呈し著明に拡大していた。右肺動脈径は27mmでthrillを触知した。4mm幅のPTFEを用いて、右肺動脈の

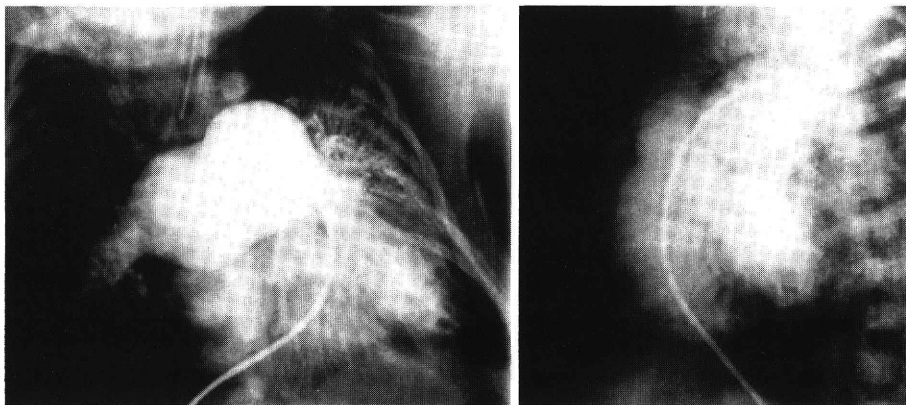


図3 肺動脈造影。左：正面像、右：側面像(R→L)

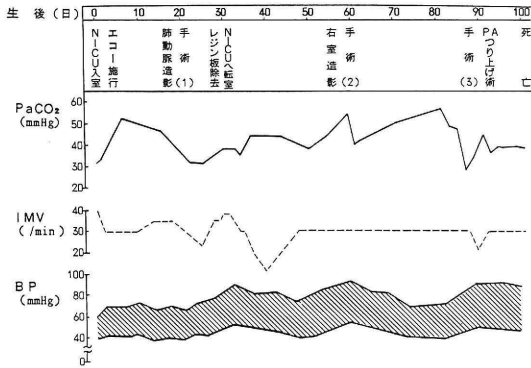


図4 臨床経過

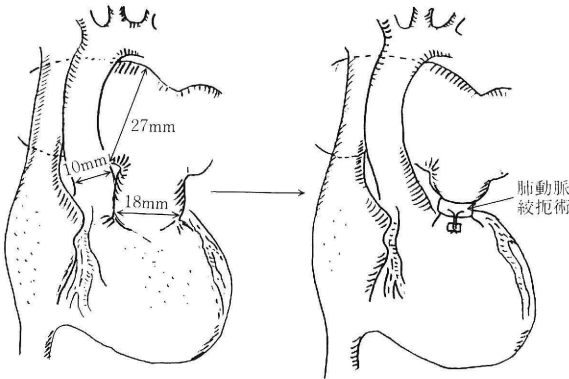


図5 第1回手術所見。肺動脈絞扼術。

thrill と拍動が消失するまで肺動脈主幹を絞扼したところ、肺動脈主幹の周径は40mm から28mm となった。心拡大が強く胸骨閉鎖ができないためレジン板で架橋し皮膚のみを縫合閉鎖した。

術後、PaCO₂は正常化し、血圧や尿量も安定した。術後10日にレジン板の除去を行ったが、その後再びレスピレーターの weaning にもない PaCO₂の上昇を来したため、人工呼吸管理を行った。

術後34日目の心臓カテーテル検査では肺動脈主幹圧は18/6 (11) mmHg で、術前に比べて低下したが、肺動脈主幹から右肺動脈にかけて著明な瘤状拡大が認められた。術後1カ月時の心エコーでは術直後には見られなかった肺動脈の逆流と拡張が再び認められた。そのため生後60日、前回の肺動脈絞扼術に加えて右肺動脈縫縮術と肺動脈基部つり上げ術を施行した。

第2回手術所見(図6)および術後経過(図4): 右肺動脈前壁を上下の後側壁にかけた5・0・プロリン糸のU字縫合で縫縮した。さらに前回肺動脈絞扼術を行っ

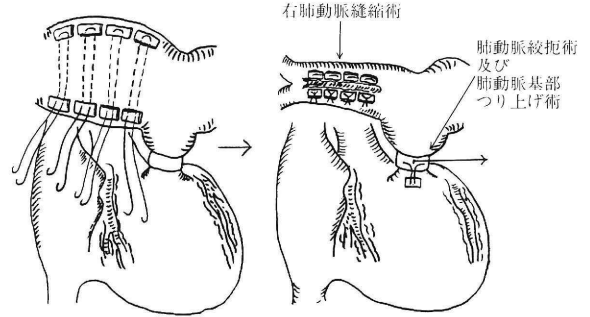


図6 第2回手術所見。右肺動脈縫縮術。肺動脈基部つり上げ術を追加した。

た部位を支点として肺動脈つり上げ術を行った。

術後 weaning により PaCO₂が上昇するため人工呼吸管理を続けた。生後86日、用手換気下に Bronchofiberscopy を行った結果、気管分岐部と左主気管支での著明な狭窄を認めた。そのため、翌日生後87日術中に気管支鏡を用いて直視下に気管支の開存状態を見ながら手術を行った(図7)。

第3回手術所見(図7)および術後経過(図4): 図7(a)(b)は手術操作前の肺動脈の拍動に伴う気管内腔の変化を示している。気管支粘膜は全体的に浮腫状である。(a)は肺動脈拡張時(心収縮期)のもので、左右の主気管支が著しく圧迫を受けている。このときは右主気管支の狭窄が著明である。(b)は、肺動脈収縮期(心拡張期)で肺動脈の拍動の影響が少なくなり分岐部付近が開いた状態である。このときは心収縮時とは逆に左主気管支の方が狭くなっている。肺動脈の拍動に伴い、分岐部は狭窄が開存を繰り返していた。左主気管支レベルの圧迫解除は、以前に行ってある肺動脈絞扼術のみでは不十分であると考えた。術野からの情報より左主気管支レベルの狭窄の原因は拡大した左肺動脈による圧迫と判明した。(c)は大動脈および肺動脈の後壁を充分に剝離した後、左肺動脈の後側壁から上壁を縫縮した時の分岐部の様子である。左主気管支の狭窄はかなり解除された。しかし気管支鏡ではまだ分岐部付近に拍動性の圧迫が残っていることが確認された。拍動性圧迫を完全に解除する目的で、さらに肺動脈・大動脈つり上げ術を追加した(図8)。図7(d)は、左肺動脈縫縮術に加えて大動脈・肺動脈つり上げ術も全て行い閉胸したときの写真である。手術操作前に比べ分岐部付近の圧迫は著しく改善され、左主気管支レベルの狭窄もかなり軽減している。胸骨間をレジン板で架橋し胸郭拡大を計り手術を終了した。

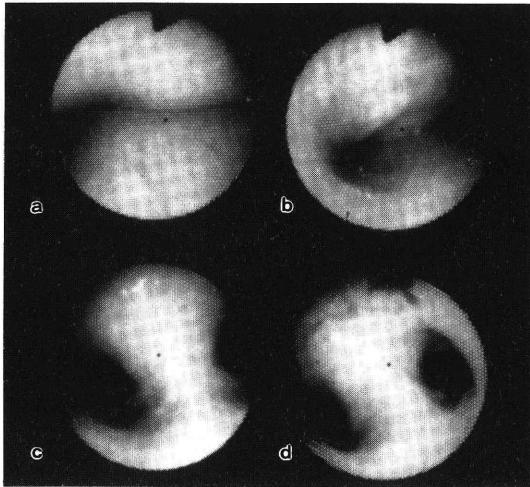


図7 術中気管支鏡所見(第3回手術)。a・bは肺動脈の拍動に伴う気管支内腔の変化を示している。
 a：心収縮期(肺動脈拡大時)，分岐部は肺動脈による圧迫のため著明な狭窄が認められる。
 b：心拡張期(肺動脈収縮時)，分岐部付近は開存するが，左主気管支への圧迫は残存している。従って肺動脈絞扼術で拍動を除去するだけでは左主気管支の狭窄は解除できないと予測された。
 c：術野からの情報により，左主気管支圧迫の原因は拡大した左肺動脈であることが判明した。そこで左肺動脈縫縮術を施行したところ左主気管支の狭窄は解除された。
 d：肺動脈つり上げ術を追加したが，まだ分岐部付近に拍動性の圧迫が残るため，さらに大動脈つり上げ術も施行した。その結果，分岐部および両側主気管支への圧迫は解除された。

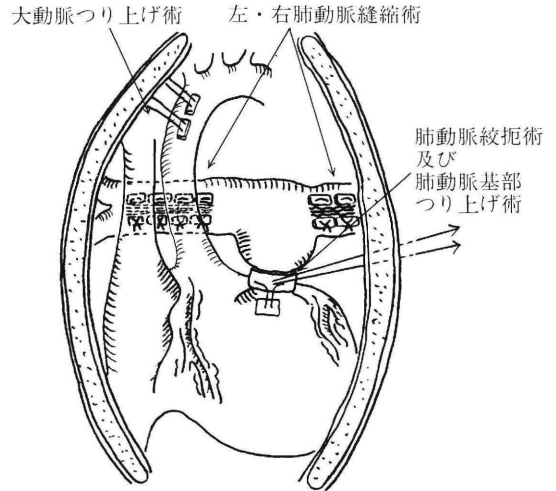


図8 第3回手術所見。右肺動脈再縫縮術・左肺動脈縫縮術・肺動脈基部つり上げ術・大動脈つり上げ術を施行。その結果，気管分岐部および両側主気管支の狭窄は解除された。

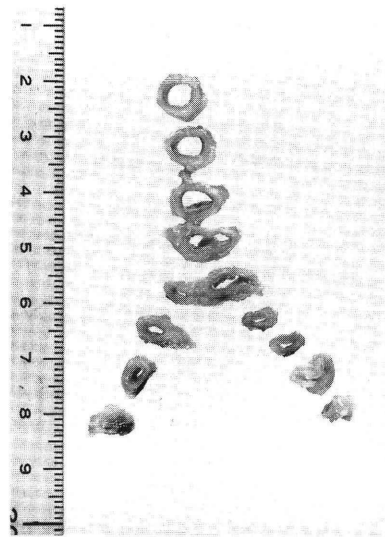


図9 気管・気管支剖検所見

術後，気管支鏡で観察しながら体外に留置した肺動脈つり上げの糸を調節することにより PaCO₂の上昇はなくなった。自発呼吸時にも陥没呼吸は認められなくなりレスピレーターの weaning も開始できた。しかし生後90日縦隔洞炎合併のためレスピレーターの weaning は一時見合わせ縦隔洞炎に対する治療を開始したが，生後102日，突然，大動脈からの出血にて死亡した。

剖検所見：死因は，大動脈つり上げのため糸をかけた大動脈壁に亀裂が生じ，そこから出血したことが判明した。その原因は縦隔感染と考えられた。気管・気管支連続切片を作製し鏡検したところ，炎症性肉芽による両側主気管支内腔への隆起を認めた。また，気管支壁の炎症性肥厚と内腔の狭小化を認めた(図9)。鏡検上気管軟化症を示す所見は認められなかった。

考 察

先天性肺動脈弁欠損症候群の主病態は肺動脈弁狭窄および閉鎖不全に起因する心不全と瘤状に拡大した肺動脈が気管支を圧迫するために生じる重篤な呼吸不全である。本疾患は大別すると，(1) 新生児期・乳児期早期から重篤な呼吸不全症状で発症し早期に外科的治

療を必要としながらも、いまだに手術成績が不良な型と、(2) 内科的治療にて乳児期をのりきり、その後の手術成績も良好な型とに分けられる¹¹⁻¹³⁾。本症例は前者に相当し重篤な呼吸不全症状のため新生児期に手術を必要とした。

気道狭窄解除を目的とした手術法として、肺動脈つり上げ術⁴⁾、肺動脈縫縮術⁵⁾、肺動脈絞扼術⁶⁾、肺動脈絞扼術+短絡手術⁷⁾⁸⁾、肺動脈結紮+短絡手術⁸⁾⁹⁾、主肺動脈～左右肺動脈間の interposed grafting¹⁰⁾等の姑息手術の他、一次的内心修復術¹¹⁾¹¹⁾¹³⁾等が挙げられる。これらの中で著明な呼吸器症状を有した生後2日と3日の新生児に対し Ilbawi らは肺動脈結紮術と modified Blalock-Taussig shunt を施行し良好な成績を得ている。

呼吸不全症状を改善するには、術式のいかに問わず確実な気道狭窄解除が不可欠と考え、まず術前に狭窄部位の評価を行った。その方法として気管支造影や気管支鏡検査があげられるが、最近は新生児期・乳児期早期においても安全に気管支鏡検査が行えるようになったため、重症例における気管支造影はリスクが高いことを考慮し気管支鏡検査を施行した。さらに、われわれは、この気管支鏡を術中にも用い、術中気管支鏡診断が極めて有用であることを確認した。すなわち、本症例では、従来報告されているような肺動脈絞扼術や肺動脈つり上げ術では気道狭窄を解除できなかったが、3回目の手術で術中気管支鏡により気管支内腔の開存状態を確認しながら左肺動脈縫縮術・両大血管つり上げ術を追加した結果、気道狭窄は十分に解除された。手術効果を直視下に確認しながら術式を選択し、確実に手術を行うために術中気管支鏡は極めて有効な手段であった。

術中気管支鏡の有用性として、新たな狭窄部位の発見が可能であること、術野からの情報を加えることによって圧迫の原因となる部位が究明され、最も効果的な術式を選択が可能であること、閉胸前に狭窄解除の確認ができること、などが挙げられる。

気道狭窄症状が術後残存する原因として、気管支への圧迫が手術により完全に除去されていない場合と、気管支自体に原因がある場合とに分けられる。Braham ら¹⁴⁾は血管輪術後の気道狭窄残存について、自験例から次の様に2つのタイプに分類して考察している。第1のタイプは、胎生期の頃から気管支が血管輪によって圧迫を受けるため、気管軟骨の発育が障害され、圧迫部位に一致した狭窄もしくは低形成部分が生

じるもの。第2のタイプは圧迫を受けていた部位に相当する気管軟骨が非薄化し支持力を欠くため、吸気時に虚脱を来し呼吸障害を生じる場合である。このように脆弱で変形した気管・気管支は圧迫が解除されても、その後成長に伴う正常内腔を得るまでにはある程度の時期を要すると言われている。このことはレスピレーターからの離脱を計るとき、あるいは離脱後の呼吸管理において十分に考慮すべき点と思われた。

結 語

先天性肺動脈弁欠損症候群の乳児期早期症例の気道狭窄解除術に際し、術野からの情報を得ながら術中気管支鏡を行うことにより、1) 気道狭窄の原因解明が正確にできた、2) それに対する的確な術式を術中に選択できた、3) その手術効果を直視下に確認できた。

本稿の要旨は、第25回日本小児循環器学会にて発表した。

文 献

- 1) Rao, P.S. and Lawlie, G.M.: Absent pulmonary valve syndrome: Surgical correction with pulmonary arterioplasty. *Br. Heart J.*, 50: 586, 1983.
- 2) McCaughan, B.C., Danielson, G.K., Driscoll, D.J. and McGoon, D.C.: Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: Early and late result of surgical treatment. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 82: 280, 1985.
- 3) Karl, T.R., Musumeci, F., Leval, M., Pincott, J. R., Taylor, J.N.F. and Stark, J.: Surgical treatment of absent pulmonary valve syndrome. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 91: 590, 1986.
- 4) Bove, E.L., Shaher, R.M., Alley, R. and McKneally, M.: Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and aneurysm of the pulmonary artery: Report of two cases presenting as obstructive lung disease. *J. Pediatr.*, 81: 339, 1972.
- 5) Stellin, G., Jonas, R.A., Goh, T.H., Brawn, W.J., Venables, A.W. and Mee, R.B.B.: Surgical treatment of absent pulmonary valve syndrome in infants: Relief of bronchial obstruction. *Ann. Thorac. Surg.*, 36: 468, 1983.
- 6) Opie, J.C., Sandor, G.G.S., Ashmore, P.G. and Patterson, M.W.H.: Successful palliation by pulmonary artery banding in absent pulmonary valve syndrome with aneurysmal pulmonary arteries. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 85: 125, 1983.
- 7) Park, M.K. and Trinkle, J.K.: Absent pulmonary valve syndrome: A two stage opera-

- tion. *Ann. Thorac. Surg.*, 41 : 669, 1986.
- 8) Byrne, J.P., Hawskin, J.A., Battiste, C.E. and Khoury, G.H.: Palliative procedures in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: A new approach. *Ann. Thorac. Surg.*, 33 : 499, 1980.
 - 9) Ilbawi, M.N., Fedorchic, J., Muster, A.J., Idriss, F.S., DeLeon, S.Y., Gidding, S.S., and Paul, M. H.: Surgical approach to severely symptomatic newborn infant with tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 91 : 584, 1986.
 - 10) Litwin, S.B., Rosenthal, A. and Fellows, K.: Surgical management of young infant with tetralogy of Fallot, absence of the pulmonary valve, and respiratory distress. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 65 : 552, 1973.
 - 11) 藤原慶一, 横田祥夫, 節家直己, 岡本文雄, 清田芳春, 榎野征一郎, 吉川栄治, 三宅俊治, 中本 進, 佐野俊二: 先天性肺動脈弁欠損症候群の外科治療. *日胸外会誌*, 34 : 227, 1986.
 - 12) Clarke, D.R., Campbell, D.N. and Pappas, G.: Pulmonary allograft conduit repair of Fallot. An alternative to transannular patch repair. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 98 : 730, 1989.
 - 13) 深水 良, 安藤文彦, 柳 泉, 大石喜六, 古賀道弘, 三ヶ島尊利, 加藤裕久, 藤堂景茂, 松永伸二, 橋本武夫: 先天性肺動脈弁欠損症の外科治療の経験. *小児外科*, 17 : 1403, 1985.
 - 14) Bradham, R.R., Sealy, W.C. and Young, W.G.: Respiratory distress associated with anomalies of the aortic arch. *Surg. Gynec. Obst.*, 126 : 9, 1968.

A Case of Absent Pulmonary Valve Syndrome —Assurance of Relief of Airway Stenosis by Intraoperative Bronchofiberscopy—

Yoshitaka Shiina, Kenji Komoda, Ichiro Itoh, Youichiro Hamada, Katsuhiko Niitsu,
Koutaro Oyama* and Tomio Nakamura*

Department of Surgery and Department of Pediatrics*, Iwate Medical University

Bronchial stenosis was relieved under bronchofiberscopic observation during an operation for absent pulmonary valve syndrome in an infant.

In this case at 21 days after birth, pulmonary arterial banding was done; and at 39 days after birth, aneurysmorrhaphy and suspension of the pulmonary artery were performed. However, respiratory distress continued and at 87 days after birth, extended aneurysmorrhaphy of the pulmonary artery and suspension of the aorta and pulmonary artery were carried out, with investigation of the intratracheal state using bronchofiberscopy. Intraoperative bronchofiberscopy showed the accurate region and cause of bronchial stenosis and enabled us to choose the most suitable operative method. As a result of the operation, the respiratory status improved remarkably. At 102 days after birth, the infant died of abrupt bleeding from the aorta due to wound infection. It is emphasized that the operation for bronchial stenosis should be performed confirming the operative effect by simultaneous bronchofiberscopy.