

呼吸障害を伴う血管輪10例の治療経験

黄 義浩¹⁾, 中村 讓¹⁾, 儀武 路雄¹⁾, 井上 天宏¹⁾
 浦島 崇²⁾, 小野 博²⁾, 菱谷 隆²⁾, 星野 健司²⁾
 小川 潔²⁾

埼玉県立小児医療センター心臓血管外科¹⁾, 循環器科²⁾

Key words :

血管輪 (vascular ring), 呼吸障害,
気管狭窄

Ten Cases of Vascular Ring with Respiratory Failure

Yoshihiro Ko,¹⁾ Yuzuru Nakamura,¹⁾ Michio Yoshitake,¹⁾ Takahiro Inoue,¹⁾ Takashi Urashima,²⁾
 Hiroshi Ono,²⁾ Takashi Hishitani,²⁾ Kenji Hoshino,²⁾ and Kiyoshi Ogawa²⁾

Departments of ¹Cardiovascular Surgery and ²Cardiology, Saitama Children's Medical Center, Saitama, Japan

Background: Congenital vascular rings, which result from abnormal development of the branchial arch system, may produce symptoms as a result of tracheoesophageal compression. We evaluated the effectiveness of surgical repair in terms of the resolution of respiratory failure.

Subjects: Ten consecutive patients with vascular ring underwent surgical repair between February 1987 and July 2000. Mean age was 7 months (range, 1 to 21 months). The types of vascular rings included seven double aortic arches, two aberrant left subclavian arteries, and one pulmonary artery sling.

Results: One hospital death occurred. None of the patients required tracheoplasty or aortopexy. Nine patients showed improvement of respiratory function as to compression of the trachea, inspiratory pressure, and respiratory rate at rest. Residual stridor was noted in six patients, but it improved with the patients' growth.

Conclusions: Most vascular rings can be safely repaired with improvement of respiratory function. However, in patients with concurrent disease, severe tracheal stenosis, and lung lesion, careful management of respiratory function is needed over a long-term period.

要 旨

背 景：血管輪は胎生期における鰓弓形成異常により生じ、気管食道の圧迫症状を来すことがある。今回、呼吸障害を伴う血管輪症例における治療、および呼吸機能への影響につき検討した。

対 象：1987年2月から2000年7月までに呼吸障害のため血管輪解除術を要した10例(男4例, 女6例)。手術年齢は平均7カ月(1~21カ月)で、疾患は重複大動脈弓7例, 左鎖骨下動脈起始異常2例, PA sling 1例であった。

結 果：院内死亡の1例を除き、全例気管形成術や大動脈吊り上げ術を行うことなく良好な結果を得た。気道内圧、安静時呼吸回数、また気管狭窄は死亡例を除く全症例で術後に改善し、6例に残存した喘鳴も成長とともに消退傾向を示した。なお、術前に合併疾患や高度気管狭窄および肺実質病変を認めた5症例のうち、3例が術後比較的長期の挿管を要し、4例が退院時に喘鳴を認めた。

結 論：血管輪症例の多くは手術により気道内圧や呼吸回数の減少、気管圧迫の改善が得られる。しかしながら、合併疾患や高度気管狭窄および肺実質病変を有する症例では、術後に比較的長期の挿管や喘鳴残留を来す可能性が高いと思われる。

緒 言

いわゆる血管輪は胎生期における鰓弓形成異常により生じた血管奇形で、その多くが気管や食道の圧迫により呼吸、嚥下障害を来すために早期の診断治療を要

する。今回、当センター開設以来、新生児、乳幼児期に重篤な呼吸障害を伴う10例の血管輪を経験したので、その診断治療および呼吸機能への影響につき若干の文献的考察を加え報告する。

平成14年4月24日受付

別刷請求先：〒339-8551 埼玉県岩槻市大字馬込2100

平成15年2月10日受理

埼玉県立小児医療センター心臓血管外科

黄 義浩

Table 1 Patient characteristics

Case	Age Sex	Disease	Procedure	Concurrent disease	Respiratory disease	Concomitant op.	Intubation time	D/A
1	13 m F	DAA	lt. arch and DA division	(-)	tracheomalacia	(-)	1 hour	alive
2	3 m F	PA sling	lt. PA-mPA anastomosis	(-)	tracheal stenosis	(-)	8 days	alive
3	2 m M	DAA	lt. arch and DA division	(-)	tracheomalacia	(-)	9 hours	alive
4	21 m M	DAA	lt. arch and DA division	(-)		(-)	3 hours	alive
5	2 m F	DAA	lt. arch and DA division	anoxic brain damage	tracheomalacia	(-)	3 days	alive
6	10 m M	DAA	lt. arch and DA division	(-)	emphysema, tracheomalacia	(-)	4.5 hours	alive
7	1 m F	ALSA	lt. SCA and DA division	d-TGA (II)		arterial switch	(-)	death
8	10 m M	DAA	lt. arch and DA division	TOF, esophagoatresia		esophagoga-stroanast.	12 days	alive
9	6 m F	DAA	lt. arch and DA division	(-)		(-)	4 hours	alive
10	7 m F	ALSA	lt. SCA and DA division	C-TGA, VSD, PS	tracheomalacia	(-)	23 hours	alive

DAA: double aortic arch, ALSA: aberrant left subclavian artery, PA: pulmonary artery, DA: ductus arteriosus, SCA: subclavian artery

症 例

症例は1987年2月から2000年7月までに当施設において手術を施行した呼吸障害を伴う血管輪10例で男児4例, 女児6例であった。主訴はいずれも喘鳴で, 発症時期は生下時から6カ月(平均2カ月), 手術時年齢は1~21カ月(平均7カ月)であった。疾患の内訳は重複大動脈弓(DAA)7例, 左鎖骨下動脈起始異常(ALSA)2例, PA sling 1例であり, 重複大動脈弓症例は全例右大動脈弓優位で, そのうち2例は索状の左大動脈弓が認められた。合併心疾患は重複大動脈弓の1例にTOFを, 左鎖骨下動脈起始異常の2例にそれぞれC-TGA + VSD + PS, d-TGA(II)を認めた(Table 1)。また, 3例の患者は術前より呼吸器管理を要した。

診断・治療

診断には気管支鏡, 血管および食道造影, MRI, CT, UCGを主に用い, 症例平均4.8種類の画像検査を施行した。特に気管支鏡, 血管造影は術式や術後管理を検討する上でも重要であり, 全例に施行した。術前に確定診断を得たものは10例中8例であり, 2例が術中診断となった。

手術は重複大動脈弓症例に対して左大動脈弓および動脈管索離断, 左鎖骨下動脈起始異常症例に対して左

鎖骨下動脈および動脈管索離断を行い, PA sling症例では体外循環下に左肺動脈主肺動脈吻合を行った。PA sling症例とd-TGA(II)を合併した左鎖骨下動脈起始異常症例では正中切開を行い, そのほかはすべて左側開胸下に手術を施行した。同時手術はd-TGA(II)に対する動脈スイッチ術1例, 食道閉鎖症に対する胃食道吻合術1例のみで, 気管形成や大動脈吊り上げ術は全例施行しなかった。

血管輪解除直後より最高気道内圧は平均6.8mmHg減少し, 気管支鏡で気管圧排所見の改善を確認した。また, 安静時呼吸回数は術前後1週間の平均で比較したところ, 術後に平均15.6%の減少を得た。気管狭窄(Fig. 1)に関しては, 透視側面像においてcarina上の健常気管径を100とした最狭部径を術前, 術後(喘鳴改善時)で比較したところ, $48.9 \pm 11\%$ から $60.3 \pm 8\%$ と有意な改善を認めた($p < 0.01$)。術前より低酸素性虚血脳症および喉頭気管軟化症を認めた2カ月児の重複大動脈弓と, 食道閉鎖症の同時手術を施行した10カ月児の重複大動脈弓はそれぞれ術後3日, 12日目に抜管, また, PA sling症例は気管狭窄が強く術後8日間の挿管を要したが, 院内死亡例を除く他6例は術後24時間以内(平均7.4時間)に抜管しえた。退院時での喘鳴は9例中6例に残るも, 5例は術後18カ月以内(平均5.6カ月)に消失, 1例は内科治療でのコントロールが可能となった。生存例

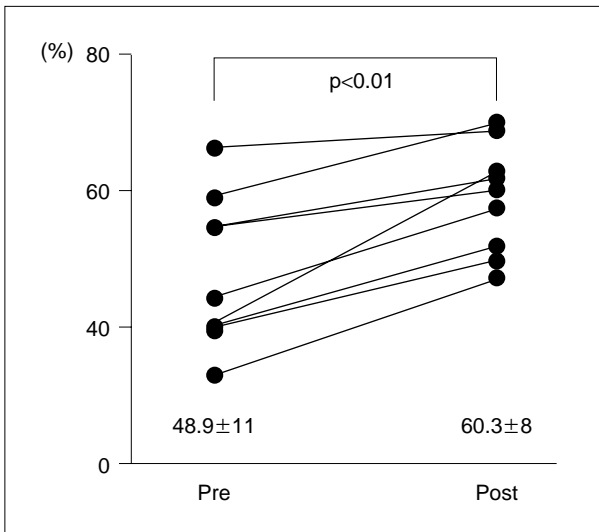


Fig. 1 Tracheal stenosis ratio above the carina.
ratio = minimum diameter/normal diameter \times 100 (%)

中，術前に合併疾患や高度気管狭窄および肺実質病変を認めた症例は5例あり，そのうち3例が術後比較的長期挿管を要し，4例が退院時に喘鳴を認めた．

院内死亡 (Fig. 2) はd-TGAを合併した左鎖骨下動脈起始異常の1例で，同時に行った動脈スイッチ手術の新大動脈と下行大動脈に残存した憩室による気管圧迫から呼吸不全となり，肺炎の併発から術後9日目に死亡した．遠隔期死亡はなかった．術後合併症は嘔声3例，左眼瞼下垂1例，乳び胸を1例に認めたが，いずれも術後6カ月以内には改善した．術後観察期間は7カ月～14年(平均5年)で，術後慢性期での呼吸器感染を3例，喘息を1例に認めた．

考 察

いわゆる血管輪は大動脈弓やその分枝の発生学的な形態異常により気管や食道が圧迫され，呼吸，嚥下障害を来す．特に気管は長期の圧迫から形成異常を来すこともあり，その程度が予後に大きく影響するため^{1,2)}，早期の血管輪解除が望まれる．一方，血管輪には類縁，合併疾患も多く³⁾，診断および治療に際しては複数検査による統合判断のもと慎重に行われる必要がある．

診断には，気管支鏡，血管および食道造影，MRI，CT，UCGを主として用いたが，術式の決定に際して特に重要なことは，異常血管のみならず血管周囲臓器も含めた解剖学的な構築である．本検討でも左大動脈弓が索状化した重複大動脈弓を血管造影とUCGだけの評価でsingle archと誤認した例 (Fig. 3) があったように，血管造影はもちろんのこと，MRIやCTにより血管周辺の3

次元構造を明らかにしておくべきと思われる．特にMRIは索状化した血管，異常血管を含めた臓器位置関係の把握が容易であり，今後の有力な検査手段となるであろう⁴⁾．また，気管圧迫部周辺の形態性状は術式決定だけでなく術後管理上においても重要な情報であり¹⁾，われわれは術中に気管支鏡を用い，術前後の気管狭窄改善度，上行大動脈牽引による気管内腔の変化を直接評価し，気管形成術，大動脈吊り上げ術の可否を判断した．もちろん，症例は新生児，乳幼児であり，また，状態不良時には可能な限り低侵襲で少ない検査とすべきであるが，場合によっては低体重，急変による術前検査の制限，合併疾患による不明瞭な病態から正確な診断，治療方針の決定が困難となることもあり，注意が必要である．

通常，血管輪解除術は単独であれば比較的容易とされているが，合併疾患や気管病変に対する外科処置に関しては，まだ検討すべき点は多い．左鎖骨下動脈起始異常のなかにはその起始部が大動脈憩室になっている場合があり，その処置についての異論は多い．しかしながら，今回の院内死亡症例と同様，残存した憩室が術後に再度，気管や食道圧迫の責任病変となることもあり⁵⁾，場合によっては憩室切除や大動脈再建術による断端処理も考慮する必要があると思われる．また，本疾患群の予後に大きく影響する気管形成異常に関し，湊ら⁶⁾は気管狭窄率が40%未満の場合，気管形成術の適応としており予後の経過に注意が必要である．異常腕頭動脈等による気管の前方圧迫に対しては，大動脈吊り上げ術も有効となる場合があり，特に術中気管支鏡モニター下での評価は有用である¹⁾．本症例中にも気管狭窄率40%未満を示したものが1例あり (Fig. 4)，気管形成術や大動脈吊り上げ術も考慮されたが，気管支鏡による術中評価で不要と判断した．同症例は幸いにも軽快退院となったが，術後呼吸管理には最も難渋しており，今後は血管輪症例での気管手術に対する明確な指標の確立も必要と思われる．

術後の呼吸機能は，術中の気管支鏡所見や気道内圧変化，安静時呼吸回数において，ほとんどが有意な改善を示し，術後残存した喘鳴も気管の成長過程において改善が期待できると思われた．なお，全症例中，唯一喘鳴消失のみられなかった症例は，症状発現から手術までに10カ月経っており，慢性的な呼吸器感染から不可逆的な肺気腫性変化を来していたことが主因と思われた．

今回の検討において，血管輪症例の術後呼吸管理や喘鳴改善を得る上で影響を受けたと思われるものは，合併疾患や同時手術，高度な気管狭窄や感染，肺気腫

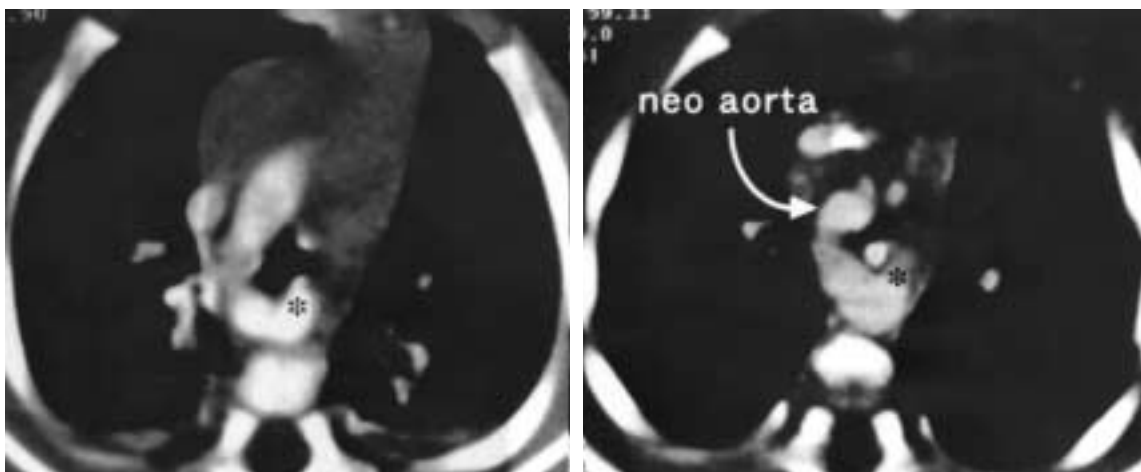


Fig. 2 Chest CT in case 7 showing tracheal compression by neo aorta and Kommerell's diverticulum (*).

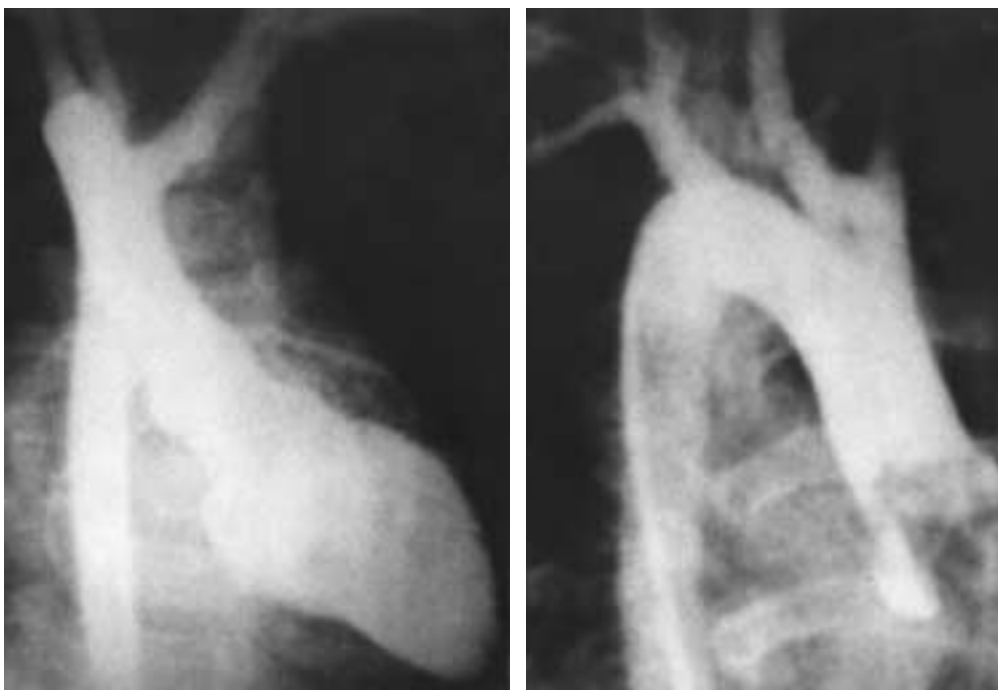


Fig. 3 In a case of double aortic arch with left ligamentum arteriosum, the angiogram shows a single right aortic arch.

などによる肺実質病変のある症例であり、術前挿管との関連はなかった。また、気管軟化症は10例中5例に認められたが、呼吸機能の改善度との相関は得られず、気管の成長にも特に障害となるものではなかった。以上より、呼吸障害を伴う血管輪症例においては、気管や肺実質への影響を来す前に、合併疾患も念頭に置いた正確な診断のもと、早期外科手術を施行すべきと思われる。その際、気管狭窄の程度は予後に大きく影響する

ため、術前検査はもちろんのこと、術中気管支鏡による慎重な病変評価の上、大動脈吊り上げ術、気管形成術の同時手術にも対応する用意が必要である。また、喘鳴等の術後呼吸器症状は多くが気管の成長とともに次第に消失していくものと思われるが、Van Aalderenら⁷⁾は気管狭窄により呼吸器感染が繰り返され、重大な肺実質損傷をもたらすとし、Marmonら⁸⁾は術後遠隔期に中枢気道の再狭窄を来したり、過半数の症例が何らかの呼吸器



Fig. 4 In the case of PA sling, severe stenosis was detected in the long segment of the trachea.

続発症を認めると述べている。今回も術後慢性期の呼吸器感染を3例、喘息を1例に認めており、術後も継続的な経過観察が必要と思われた。

結 語

血管輪には類縁、合併疾患も多く、慎重な診断および治療計画を要する。

当施設での血管輪の外科治療成績はおおむね良好であったが、特に合併疾患や高度な気管形成異常、肺実質病変を伴う症例では血管輪解除後も呼吸管理に注意を要した。

【参考文献】

- 1 Filston HC, Ferguson TB Jr., Oldham HN: Airway obstruction by vascular anomalies. Importance of telescopic bronchoscopy. *Ann Surg* 1987; 205: 541-549
- 2 Sebening C, Jakob H, Tochtermann U, et al: Vascular tracheobronchial compression syndromes - Experience in surgical treatment and literature review - . *Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48: 164-174
- 3 Woods RK, Sharp RJ, Holcomb GW 3rd., et al: Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: A single institution's 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 434-439
- 4 Van Son JAM, Julsrud PR, Hagler DJ, et al: Imaging strategies for vascular rings. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 604-610
- 5 Jung JY, Almond CH, Saab SB, et al: Surgical repair of right aortic arch with aberrant left subclavian artery and left ligamentum arteriosum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75: 237-243
- 6 湊 直樹, 伊藤健二, 大川恭矩, ほか: 先天性気管狭窄症の治療および手術適応 - 13例の治療経験をもとに - . *日外会誌* 1989; 90: 434-439
- 7 Van Aalderen WM, Hoekstra MO, Hess J, et al: Respiratory infections and vascular rings. *Acta Paediatr Scand* 1990; 79: 477-480
- 8 Marmon LM, Bye MR, Haas JM, et al: Vascular rings and slings - Long-term follow-up of pulmonary function - . *J Pediatr Surg* 1984; 19: 683-692