

## 気管形成術を施行した先天性心疾患 3 例の経験

仁木 敬夫<sup>1)</sup>, 鈴木 浩<sup>1)</sup>, 笹 真一<sup>1)</sup>, 吉村 幸浩<sup>2)</sup>山形大学医学部発達生体防御学講座小児医科学分野<sup>1)</sup>同 器官機能統御学講座循環器・呼吸器・小児外科学分野<sup>2)</sup>

## Key words :

tracheal stenosis, congenital heart disease, tracheoplasty

Tracheoplasty for Tracheal Stenosis with Congenital Heart Disease:  
A Report of Three CasesTakao Niki,<sup>1)</sup> Hiroshi Suzuki,<sup>1)</sup> Shin-ichi Sasa,<sup>1)</sup> and Yukihiro Yoshimura<sup>2)</sup>Departments of <sup>1)</sup>Pediatrics, Course of Developmental and Bio-defending Medicine, and <sup>2)</sup>Cardiovascular, Thoracic and Pediatric Surgery, Course of Organ Functions and Controls, Yamagata University School of Medicine, Yamagata, Japan**Background:** Congenital heart disease is rarely associated with tracheal stenosis and its management is challenging.**Patients:** Three patients with tracheal stenosis associated with congenital heart disease underwent tracheoplasty. One of the patients with pulmonary artery (PA) sling underwent repair of the sling at 11 months of age, but she had persistent respiratory failure and had tracheoplasty at 14 months of age. The second patient with PA sling and the third patient with tetralogy of Fallot (TOF) had concomitant surgical repair of cardiac anomalies and tracheal stenosis at 4 months and 9 months of age, respectively. Both of them followed a favorable clinical course.**Conclusion:** For patients with tracheal stenosis associated with congenital heart disease, simultaneous repair of cardiac anomalies and tracheoplasty are recommended.

## 要 旨

**背景:** 先天性心疾患に気管狭窄が合併した例はまれであり、治療に難渋することが多い。**症例:** 気管形成術を施行した先天性心疾患の 3 例を報告する。2 例が pulmonary artery (PA) sling で 1 例が Fallot 四徴症 (TOF) であった。PA sling の 1 例には、11 カ月時に PA sling の修復術を施行したが呼吸不全が改善せず、1 歳 2 カ月時に気管形成術を施行した。PA sling の 1 例と TOF の 1 例はそれぞれ 4 カ月時、9 カ月時に心疾患の修復術と気管形成術を同時に施行した。術後経過は良好である。**結論:** 気管狭窄を合併した先天性心疾患に対しては、気管形成術と心疾患の同時手術が望ましい。

## はじめに

先天性気管狭窄症はチアノーゼや呼吸困難を来す重篤な疾患である<sup>1)</sup>。先天性心疾患に気管狭窄が合併した例はまれであるが、気管狭窄の症状は喘鳴、チアノーゼや呼吸困難など先天性心疾患によるものと類似することから、気管狭窄の診断が遅れることがある。また、早期に診断できても気管形成術を積極的に行っている施設は限られており<sup>2-4)</sup>、手術までの待機中の呼吸管理や患者の搬送など困難なことが多い。当院で経験した先天性心疾患に気管狭窄を合併し、気管形成術を施行した 3 例を報告する。

## 症 例

## 1. 症例 1 : 10 カ月, 女児

**主訴:** 呼吸不全。

**現病歴:** 在胎 36 週, 体重 2,074g, 帝王切開で出生した。日齢 1 に心雑音を認めたため、日齢 2 に山形大学小児科に紹介され、大動脈肺動脈窓 (I 型)、小さな筋性部心室中隔欠損、左上大静脈遺残、卵円孔開存、肺高血圧と診断された。心不全が進行したため、日齢 19 に榊原記念病院に転院した。術前に pulmonary artery (PA) sling が判明したが呼吸器症状は認められなかったため、日齢 26 に大動脈肺動脈窓修復術と心室中隔欠損閉鎖術のみを施行された。しかし、術後から喘鳴が出現する

平成 19 年 3 月 19 日受付 別刷請求先: 〒 990-9585 山形市飯田西 2-2-2

平成 19 年 6 月 25 日受理

山形大学医学部発達生体防御学講座小児医科学分野 仁木 敬夫

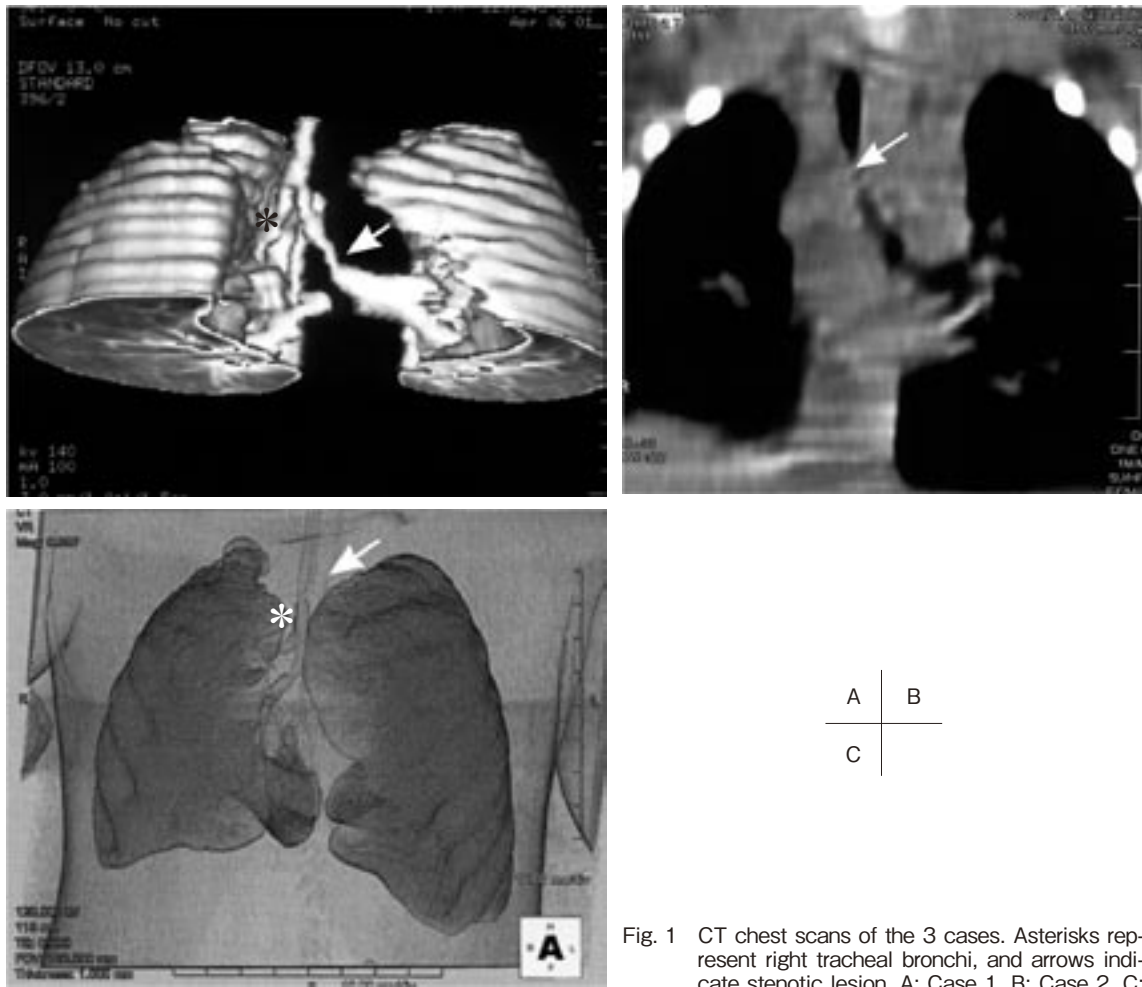


Fig. 1 CT chest scans of the 3 cases. Asterisks represent right tracheal bronchi, and arrows indicate stenotic lesion. A: Case 1, B: Case 2, C:

ようになり、3カ月時に喘鳴が増強し当院小児科に入院した。胸部CTで左主気管支と思われる部分の軽度の狭窄を認めた。その後喘鳴はなくなり退院となったが、10カ月時に気管支炎を契機に呼吸困難が出現し当院に入院した。

**入院後経過：**呼吸不全に陥り人工換気を行った。胸部CTで左主気管支と思われる部分の狭窄は進行し (Fig. 1A)、気管支ファイバースコープで同部に拍動性の狭窄を認めた。人工換気から離脱できず、11カ月時に体重8kgで榊原記念病院へ転院し、左第4肋間開胸で左肺動脈を主肺動脈に移植された。術後も人工呼吸器からの離脱が困難なため、同院で胸部CTと気管支ファイバースコープを再検したところ、右気管支を伴った気管狭窄と診断された。当初、左主気管支狭窄と考えられた病変は右気管支の分岐よりも遠位側の気管狭窄であった。気管形成術は困難と判断され、成長を待つ方針となり1歳1カ月時に当院に転院した。その後も呼吸不全は持続し、1歳2カ月時に気管形成術の目的

で兵庫県立こども病院へ転院し、人工心肺下に気管形成術を施行された。手術は気管全長の43%に当たる狭窄部を切除し端々吻合した (Fig. 2)。切除部位の病理所見は完全軟骨輪であった。術後12日で抜管し、術後1カ月で当院に転院した。嚥下障害のため経管栄養を要したが徐々に嚥下可能となり、約半年後には経管栄養は不要となり、喘鳴は消失した。

## 2. 症例2：1カ月，男児

**主訴：**呼吸不全。

**現病歴：**在胎38週、体重2,716g、吸引分娩で出生した。産科退院時から喘鳴が認められていた。生後3週間ごろから喘鳴が強くなり、1カ月健診で喘鳴の精査を勧められた。近医でPA slingと診断され、当院小児科に紹介された。PA sling、小さな二次孔型心房中隔欠損、左上大静脈遺残があり、胸部CTで気管狭窄を認めた。兵庫県立こども病院の外科医に相談し、呼吸不全を認めず体重が3.7kgで体格的に小さいため体重増加を図る

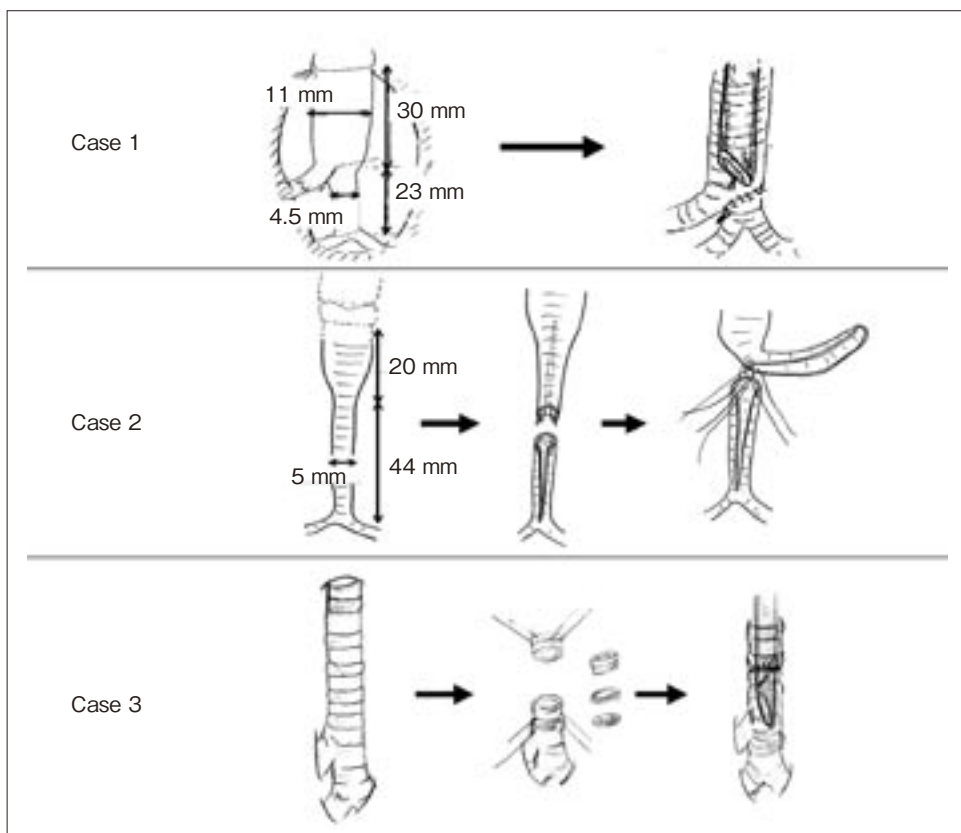


Fig. 2 Findings at operation. In case 1, a stenotic lesion 23 mm in length was resected and end-to-end anastomosis (EEA) was performed. In case 2, slide tracheoplasty was performed for a stenotic lesion 44 mm in length. In case 3, a segmental stenotic lesion 10 mm in length was resected and EEA was performed.

方針とした。その後、他院に入院して管理されていたが、日齢55に dying spell を生じたため、気管挿管され当院に搬送された。

**入院後経過：**体重4.4kgで、鎮静薬と筋弛緩薬を用いた完全調節呼吸で管理した。腹臥位での換気とし、気管支ファイバースコープを用いての喀痰の吸引を随時施行するなど、呼吸管理に難渋した。胸部CTで気管狭窄を認め (Fig. 1B)、気管支ファイバースコープで気管は拍動性に狭窄していた。気管形成術とPA sling 修復術を同時に施行する方針とし、4カ月時に体重5kgに達し、兵庫県立こども病院での受け入れ態勢が整ったため手術目的に転院した。気管狭窄は気管全長の70%で、スライド気管形成術を施行した (Fig. 2)。病理所見は完全軟骨輪であった。気管分岐部直上の気管軟化症合併のため人工呼吸器からの離脱はできなかった。6カ月時には気管の再狭窄を来し、バルーン気管形成術を施行した。7カ月時に気管切開術を行い、Portex<sup>®</sup> 気管チューブと Argyl<sup>®</sup> 気管切開カニューレを組み合わせ、軟化気管を越えるように作成した複合チューブ<sup>3)</sup>

を挿入し、気管を内固定することで呼吸器から離脱できた。1歳5カ月時に同院を退院し外来管理となり、2歳7カ月で気管切開口を閉鎖した。

### 3. 症例3：8カ月，男児

**主訴：**呼吸不全。

**現病歴：**在胎37週、体重1,781g、帝王切開で出生した。小耳症があり、生後から心雑音を指摘され、Fallot 四徴症 (TOF) と診断された。生後2週ごろから吸気性喘鳴と呼吸困難を生じたが、経鼻エアウェイの挿入で改善し、他院で入院管理されていた。7カ月時に気道感染を契機に呼吸不全となり人工換気を要するようになった。気管支ファイバースコープで気管狭窄と診断され、8カ月時に当院に転院した。

**入院後経過：**鎮静薬と筋弛緩薬を用いた完全調節呼吸で管理した。胸部CTでは限局的な気管狭窄と右気管気管支を認めた (Fig. 1C)。9カ月時、体重は7kgで、兵庫県立こども病院の外科医の協力でTOF 心内修復術と気管形成術を同時に施行した。気管狭窄部は10mmで同

部を切除し端々吻合を行った (Fig. 2). 病理組織像では気管軟骨の低形成と炎症細胞の浸潤, 細菌コロニーの形成および粘膜上皮の扁平上皮仮性と高度の線維化を認めた. 切除標本の細菌培養は行わなかったが, 術前の気管支吸引物培養では MRSA 陽性であった. 術後 1 カ月で人工呼吸器から離脱したが, 1 歳 1 カ月時に再び呼吸不全を生じ人工呼吸器管理となった. 吻合部の再狭窄が認められたため, バルーン気管形成術を施行したのち, 狭窄部遠位にまで気管チューブを挿入し内固定した. 段階的に気管チューブを太くすることで気管形成術を行ったが, 気管軟化症の合併のため人工呼吸器から離脱できなかった. 1 歳 3 カ月時に気管切開術を施行し長尺の気管チューブで内固定をしたところ人工呼吸器から離脱可能となり, 1 歳 7 カ月時に退院した.

## 考 察

先天性心疾患に合併した気管狭窄には, 重複大動脈弓, 鎖骨下動脈起始異常などの大動脈弓の異常による外因性のものが多いが, 気管自体の狭窄による内因性の病変や両者の混合性のものによっても生じる. 内因性病変にも完全軟骨輪などの先天性のものと, 外傷, 感染や腫瘍などの後天性のものが存在する. 気管狭窄による呼吸困難やチアノーゼなどの症状は先天性心疾患の児でもよくみられる症状であり, 呼吸不全に陥る前に気管狭窄を診断するのは困難なことがある.

症例 1 と 2 は PA sling と完全軟骨輪による気管狭窄を合併していた. PA sling<sup>5)</sup> は左肺動脈が右肺動脈から起始し, 気管と食道の間を走行するまれな奇形で, 単に左肺動脈の圧迫による気管狭窄である場合と先天性の気管狭窄を合併する場合に分類できる. PA sling と完全軟骨輪による気管狭窄の合併率は 50 ~ 65% と高く, 気管狭窄がない例でも右主気管支や下部気管が左肺動脈によって圧迫される<sup>6)</sup>. PA sling の診断には心エコー図が最も有用であるが, 気道病変の検索には 3D-CT や気管支ファイバースコープが有用とされる<sup>7)</sup>. 症例 3 は TOF に合併した気管狭窄で, 生後 2 週ごろからの気道狭窄症状の出現と 7 カ月時の気道感染後の症状増悪および, 病理標本での気管軟骨の低形成と炎症所見から, 先天性の限局的な気管低形成に壊死性気管炎が合併し狭窄病変が増悪したものと推測された. 壊死性気管炎は人工換気療法による合併症で, 機械的刺激や局所感染などにより<sup>8)</sup>, 気道粘膜の炎症反応を伴った壊死性病変による気道狭窄が生じ症状を呈するといわれている<sup>9)</sup>.

症例 1 は気管狭窄の診断が不十分であったため手術を 2 回に分けて行ったが, PA sling 修復術前に呼吸不全を呈していたことから, PA sling と気管狭窄を同時

に修復すべきであったと考えられる. 症例 2 では同時手術により救命できたが, 気管形成術施行施設の事情で手術まで長期間の待機を余儀なくされ, 術前管理に難渋した. 症例 1 と 2 では, 当院から兵庫県立こども病院への長距離の救急搬送を必要としたが, 症例 3 の気管狭窄は限局的な病変であり兵庫県立こども病院外科医の協力の下, 当院で TOF の修復術と気管形成術の同時施行が可能であった.

従来, 気管狭窄を合併した PA sling の手術成績は不良で, 半数以上が死亡していた<sup>10)</sup>. 最近では気管修復と同時施行することで手術成績が向上しており, 術後早期の気道病変に伴った死亡は 0 ~ 7% と報告されている<sup>6, 11, 12)</sup>. また, PA sling 以外の先天性心疾患に気管狭窄を合併する例は極めてまれである. 心奇形と気管狭窄の手術を別々に施行した場合の死亡率は高いとされており<sup>10, 13)</sup>, 以前から, 兵庫県立こども病院の Yamaguchi ら<sup>13)</sup> は先天性心疾患の修復術と気管形成術の同時施行で良好な成績をあげている<sup>11, 13, 14)</sup>. 2005 年に Loukanov ら<sup>15)</sup> は 9 例の先天性心疾患に合併した気管狭窄に同時手術を行い, 手術死亡はなかったと報告した. 心奇形修復のみでは気道狭窄が解除されないため, 同時手術に比べて呼吸器管理の期間が長期化し, それに関連した合併症を発症する確率が高まる. また, 気道狭窄解除のための再開胸時には, 癒着による手術の煩雑化のおそれがある. 同時手術ではこれらの問題を回避できるため, 手術成績が向上するようになったと思われる. しかし, 後述のとおり乳児期早期では気管形成術のリスクが高く, 同時手術の適応外となることもある.

気管形成術の方法には, 狭窄部切除端々吻合法, スライド気管形成術と自家肋軟骨移植法がある<sup>16)</sup>. 症例 3 のような限局した狭窄や症例 1 のような気管全長の 50% 切除までは切除端々吻合法が適応となる. 一方, 症例 2 のような広範囲型に対して従来は自家肋軟骨移植法が行われてきたが, 最近ではスライド気管形成術によって再建が可能とされ, 合併症が少なく有用であるとされている<sup>16, 17)</sup>. 西島<sup>16)</sup> は気管形成術の危険因子として, (D)再建に用いる正常気管の絶対径が細い乳児例 (体重 4kg 以下), (E)狭窄が気管分岐部の 5mm 近くに及んでいる分岐部狭窄例, (F)複雑心奇形を合併している例, (G)長期間のステロイド投与例のいずれかを有する例としており, 術後に気管形成部の肉芽や軟化症を来しやすいために, 長期間にわたる治療が必要としている. 術後感染予防としては, 高度の清潔術野が要求される心奇形や大血管の修復を先に実施し, 気管の内腔が露出された時点で分泌物による汚染を極力少なくし分泌物除去に努め, 手術終了後に徹底的な術野の

洗浄を行い、術前に患児の気管に常在する細菌の培養と感受性検査を済ませておき、有効な抗生物質を術前から術後早期に集中して使用する、といった点に注意している。

数少ない 3 例の経験ではあるが、先天性心疾患に合併した気管狭窄に対し、(B) 術前に 3D-CT や気管支ファイバースコープで気道の病変の評価を十分に行う、(C) 呼吸不全がなければ、ある程度体が大きくなるまで育てる、(D) 気管形成術の経験豊富な小児外科医と心臓外科医による気管形成術と心臓手術の同時手術を行うのがよいと考えられた。

## 結 語

気管形成術を施行した先天性心疾患の 3 例を報告した。治療には気管形成術と心臓手術の同時手術が有効であった。気管狭窄の程度や合併心奇形に応じた治療戦略を立てることが重要であり、小児循環器医、小児外科医と小児循環器外科医の密接な連携が重要である。

本論文の要旨は第 42 回日本小児循環器学会総会・学術集会 (2006 年, 名古屋) で発表した。

**謝辞** お世話になりました、兵庫県立こども病院外科・西島栄治先生、津川 力先生、高見澤滋先生、佐藤志以樹先生、同心臓血管外科・岡 成光先生、山口眞弘先生、榊原記念病院小児科・村上保夫先生、西山光則先生、稲毛章郎先生、嘉川忠博先生、同外科・高橋幸宏先生、松戸市立病院新生児科・長谷川久弥先生、当院小児科・佐々木綾子先生、金井雅代先生に深謝いたします。

稿を終えるにあたり、ご校閲賜りました山形大学医学部発達生体防御学講座小児医学分野・早坂 清教授に深謝いたします。

## 【参考文献】

- 1) The Airway Reconstruction Team: Recent challenges in the management of congenital tracheal stenosis: An individualized approach. *J Pediatr Surg* 2005; **40**: 774-780
- 2) 山本哲郎: 先天性気管狭窄症—治療を通してみた病型と病態. *日小呼吸器会誌* 1993; **4**: 43-46
- 3) 西島栄治: 先天性気管狭窄症に対する外科治療の流れ. *小児外科* 2004; **36**: 636-641
- 4) 渡辺達也, 星野陸夫, 猪谷泰史: 出生直後より呼吸困難を呈した先天性気管狭窄症, 左肺動脈右肺動脈起始症合併の一例. *こども医療センター医誌* 2005; **34**: 194-198
- 5) Berdon WE, Baker DH, Wung JT, et al: Complete cartilage-removal, tracheal stenosis associated with anomalous left pulmonary artery: The ringsling complex. *Radiology* 1984; **152**: 57-64
- 6) Fiore AC, Brown JW, Weber TR, et al: Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 2005; **79**: 38-46
- 7) Sagy M, Poustchi-Amin M, Nimkoff L, et al: Spiral computed tomographic scanning of the chest with three dimensional imaging in the diagnosis and management of paediatric intrathoracic airway obstruction. *Thorax* 1996; **51**: 1005-1009
- 8) 新藤 潤, 横山哲夫: 壊死性気管炎の診断と治療. *小児内科* 2007; **39**: 108-112
- 9) 大野 勉, 勝又大助, 名越 簾, ほか: 長期人工換気療法中にみられた necrotizing tracheobronchitis. *日児誌* 1990; **94**: 121-128
- 10) Nakayama DK, Harrison MR, de Lorimier AA, et al: Reconstructive surgery for obstructing lesions of the intrathoracic trachea in infants and small children. *J Pediatr Surg* 1982; **17**: 854-868
- 11) 大嶋義博, 山口眞弘, 大橋秀隆, ほか: 先天性気管狭窄を伴った pulmonary artery sling の外科治療. *日胸外会誌* 1988; **46**: 347-353
- 12) Backer CL, Mavroudis C, Dunham M, et al: Pulmonary artery sling: Results with median sternotomy, cardiopulmonary bypass, and reimplantation. *Ann Thorac Surg* 1999; **67**: 1738-1745
- 13) Yamaguchi M, Oshima Y, Hosokawa Y, et al: Concomitant repair of congenital tracheal stenosis and complex cardiac anomaly in small children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **100**: 181-187
- 14) 岡 成光, 山口眞弘, 芳村直樹, ほか: 先天性気管狭窄を合併する先天性心疾患の外科治療について. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; **51** (Suppl): 432
- 15) Loukanov T, Sebening C, Springer W, et al: Simultaneous management of congenital tracheal stenosis and cardiac anomalies in infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; **130**: 1537-1541
- 16) 西島栄治: 先天性気管狭窄症の管理・手術の進歩. *医学のあゆみ* 2005; **213**: 819-823
- 17) Tsugawa C, Nishijima E, Muraji T, et al: Tracheoplasty for long segment congenital tracheal stenosis: Analysis of 29 patients over two decades. *J Pediatr Surg* 2003; **38**: 1703-1706