

## 先天性心疾患を合併した先天性気管狭窄症に対する気管形成術

横浜市立大学附属病院心臓血管外科・小児循環器科  
寺田 正次

われわれ小児心臓外科医や小児循環器医の日常診療において、先天性心疾患に気管狭窄症を合併した患児に遭遇することは比較的まれであるが、一、二度の大変な臨床経験をされた小児科医の先生方は少なくないと思われる。気管狭窄症と進行性肺高血圧症や低酸素血症を伴う重症心疾患患児の治療には多大な労力が要求される。本論文は先天性心疾患に気管狭窄症を合併した3症例に対し小児科医をはじめ、小児外科医、小児心臓外科医、看護師らの協力により全例を救命した報告で、日本小児循環器学会雑誌に掲載されることは誠に有意義である。

先天性気管狭窄症は、その大部分の症例で気管の膜様部が欠如した気管壁の全周性軟骨（完全軟骨輪）を原因とする難治性の疾患である。狭窄の程度や範囲、狭窄の場所によって発症時期や重症度が異なる。狭窄範囲は限局型（気管全長の25%以下）、中間型（25～50%）、広範囲型（50%以上）あるいは全長型に分類される。狭窄病変が長く、気管の下位に存在するほど重症度が増す。狭窄部の内腔が50%程度であると1歳を過ぎてから発症するケースもみられるが、呼吸困難、喘鳴などの出現は出生直後から乳児期の間が多く、ほとんどの患児は乳児期早期に喘鳴、喘息様呼吸、窒息、肺炎などの症状を呈する。

合併奇形としては、主気管支狭窄、気管気管支（tracheal bronchus）、肺・肺葉形成異常などの呼吸器系奇形、肺動脈輪（pulmonary sling）、動脈管開存症、心房中隔欠損症、心室中隔欠損症、部分肺静脈還流異常症やファロー四徴症などの心血管奇形、さらに直腸肛門奇形、十二指腸閉鎖や胆道閉鎖などの消化器系疾患などもみられる。

手術適応は患児の臨床症状によって決定される。症状がない場合は手術適応とならない。安静時でも喘鳴が強く、感冒罹患時に呼吸器管理を必要とする症例や、強い換気不全により窒息状態となった症例では早急な手術治療を考慮する。

手術方法は、限局型狭窄に対する狭窄部切除端々吻合術、広範囲型に対するスライド気管形成術あるいは肋軟骨移植法がおもな手術法である。全長の50%狭窄までは狭窄部切除端々吻合術が可能であるが、術後に吻合部の軟化症が発生しやすく、術後管理に難渋することがある。

スライド気管形成術は1989年にTsangら<sup>1)</sup>によって発表された術式で、その後Grillo(1994年)ら<sup>2)</sup>の追試報告により広く知られるようになった。本術式は気管の狭窄部中央でいったん切断し、通常は近位側の後壁正中、遠位側の前壁正中を縦切開し、膜様部が存在する正常気管部位まで上下にオーバーラップさせて側々吻合する術式である。形成後に最大50%まで短縮されるが、内径は2倍に拡大される。また、全長型も形成可能であること、本来の気管を用いることや血行が保たれた吻合であること、気管を切除しないため吻合部にかかる緊張を軽減できるなど、術後合併症が非常に少ない術式であり、現在の主流の再建術式となっている<sup>3-5)</sup>。

スライド気管形成術は術野挿管のみで呼吸管理が行われる場合もあるが<sup>6)</sup>、術中換気をより安定させるために、狭窄範囲の長い症例や気管分岐部に狭窄がおよぶ症例に対しては体外循環やECMOなどを補助手段として用いたほうが安全であると考えられる。

先天性気管狭窄症はしばしば先天性心疾患を合併するが、肺動脈輪（PA sling）や心内奇形合併症例では体外循環を用いた同時手術が一般的となっている<sup>7, 8)</sup>。清潔術野で体外循環下に最初に心内修復術を行い、体外循環の加温過程でempty beating下に気管形成術を実施するのが合理的である<sup>9)</sup>。仁木らの論文も3例中2例（PA sling合併2例中1例とファロー四徴症合併1例）に気管形成術と心臓手術が同時に施行されており、その有意性について論じている。

気道狭窄解除術より心血管奇形修復術を先行させると、術後の呼吸器管理期間が長期化するのみならず、気道狭窄に関連した重大かつ致命的な合併症を来す危険性が高くなる。一方、気道狭窄解除術を先行させると、心血管奇形に起因する心不全、末梢循環不全、進行性肺高血圧症、低酸素血症、低栄養状態などが、術後の循環管理を困難にし、創部感染などの危険性を高めることも危惧される<sup>10)</sup>。

しかし、同時手術の危険性が高い重症複雑心疾患群や、三尖弁閉鎖症や単心室症、MAPCAを伴う肺動脈閉鎖+心室中隔欠損症など段階的な手術治療戦略を必要とする疾患群では、気管形成術を行う時期を含めた治療戦略が重要である。

三尖弁閉鎖症に先天性気管狭窄症を合併したわれわれの経験例について述べる。症例は三尖弁閉鎖症 (Keith 分類 Ic 型)、肺高血圧症、両側上大静脈遺残の診断で、生後 1 カ月時に肺動脈絞扼術が予定されたが、気管挿管試行時に 2mm 気管チューブが挿入できず、声門下気管狭窄が判明して手術中止となった。心不全と肺高血圧症の進行予防のために、月齢 2 カ月時 (体重 2.3kg) に径 2mm 気管チューブを挿管して肺動脈絞扼術を施行した。第 4 病日に抜管でき、吸気性喘鳴認められるも呼吸状態は比較的安定し、体重増加も認められたため、月齢 7 カ月で退院。しかし、その 1 カ月後に感冒様症状から陥没呼吸、喘鳴出現し、人工呼吸器管理となった。その後、感染による気管狭窄の進行を認め、気管チューブ先の高度狭窄と粘膜浮腫に対するバルーンカテーテルによる気管拡張術、気管チューブの移動に伴う呼吸状態の悪化に対するシヨルドンカテーテルによる気管狭窄部のブジーなどを行った。何度か抜管も試みられたが、再挿管が繰り返されたため、その時点で抜管は困難と判断した。気管狭窄症に対する治療目的で挿管のまま都立清瀬小児病院小児外科に転送され、11 カ月時に内頸動静脈による V-A ECMO 下にスライド気管形成術 (狭窄部は全長の 60%) が施行された。その後の経過は順調で、当院にて 3 歳 1 カ月時に両側両方向性グレン吻合術、3 歳 7 カ月時にフォンタン手術を施行し、現在は元気に通学している。

現在の主流の気管再建術式であるスライド気管形成術の成績と成績に関与する因子、術後の問題点などについてふれる。諸家の報告<sup>5, 11, 12)</sup>によれば、スライド気管形成術の死亡率は 18 ~ 30% である。死亡原因として合併する重症心奇形による心不全や肺高血圧症、術前の不良な全身状態による多臓器不全、術後に要した気管切開用チューブのトラブルなどが挙げられている。手術の危険因子としては複雑な重症心血管奇形の合併、新生児、低体重児、細い正常気管径、気管分岐部に近い気管狭窄が挙げられている。気管・気管支軟化症の合併、特に気管分岐部の軟化症は術後の抜管を困難にし、さらなるステント治療などを要し、術後管理期間を遷延させることになる。これに対し、東間ら<sup>5)</sup>はスライド気管形成術で気管分岐部まで切開を延長して近位側気管断端を覆いかぶせることで対処できると報告している。

先天性気管狭窄症は難治性の疾患で、早急なあるいは緊急的な外科治療が患児の救命に要求される疾患でもある。スライド気管形成術などの外科手術の進歩、治療成績にかかわる因子の究明と解決法の開発などにより救命率は向上している。しかし、この疾患の治療には、小児科医、小児外科医と麻酔科医、小児心臓外科医の協力体制、さらに集中治療室や病棟の看護師の尽力、管理に必要な気管チューブなどの道具や設備の工夫と充実など、総合的な高度な医療レベルの確保を必要とする。気管形成術に熟練した経験をもつ小児外科医がいる病院は日本でも兵庫県立こども病院、東京都立清瀬小児病院など数施設に限られており、患児の搬送に伴うリスクの軽減、気管と心臓の同時手術の普及のためにも、この領域における医療チームの普及と発展が期待される。

## 【参考文献】

- 1) Tsang V, Murday A, Gillbe C, et al: Slide tracheoplasty for congenital funnel-shaped tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 1989; **48**: 632-635
- 2) Grillo HC: Slide tracheoplasty for long-segment congenital tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 1994; **58**: 613-621
- 3) Rutter MJ, Cotton RT, Azizkhan RG, et al: Slide tracheoplasty for the management of complete tracheal rings. *J Pediatr Surg* 2003; **38**: 928-934
- 4) 西島英治: 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
- 5) 東間未来, 鎌形正一郎, 広部誠一, ほか: 先天性気管狭窄に対する slide tracheoplasty. —周術期管理の諸問題—. *日小外会誌* 2007; **43**: 136-141
- 6) 前田貢作, 西島栄治, 久松千恵子, ほか: スライド気管形成術. *小児外科* 2004; **36**: 642-645
- 7) Fiore AC, Brown JW, Weber TR, et al: Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 2005; **79**: 38-46
- 8) Airway Reconstruction Team: Recent challenges in the management of congenital tracheal stenosis: An individualized approach. *J Pediatr Surg* 2005; **40**: 774-780
- 9) 大嶋義博, 山口真弘, 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* 1998; **46**: 347-353
- 10) 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
- 11) 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
- 12) Chiu PP, Kim PC: Prognostic factors in the surgical treatment of congenital tracheal stenosis: A multicenter analysis of the literature. *J Pediatr Surg* 2006; **41**: 221-225