

先天性気管狭窄症に対するslide tracheoplasty 16例の経験

寺田 正次¹⁾, 保土田健太郎¹⁾, 小谷 聡秀¹⁾, 厚美 直孝¹⁾
 永沼 卓²⁾, 知念 詩乃²⁾, 玉目 琢也²⁾, 松岡 恵²⁾
 大木 寛生²⁾, 三浦 大²⁾, 佐藤 正昭²⁾

東京都立清瀬小児病院心臓血管外科¹⁾, 循環器科²⁾

Key Words :

congenital tracheal stenosis, slide tracheoplasty, pulmonary artery sling

Slide Tracheoplasty for Congenital Tracheal Stenosis—Experience with 16 Cases—

Masatsugu Terada,¹⁾ Kentaro Hotoda,¹⁾ Sohshu Kotani,¹⁾ Naotaka Atsumi,¹⁾
 Takashi Naganuma,²⁾ Shino Chinen,²⁾ Takuya Tamame,²⁾ Megumi Matsuoka,²⁾
 Hirotaka Ooki,²⁾ Masaru Miura,²⁾ and Masaaki Satoh²⁾

Departments of ¹⁾Cardiovascular Surgery and ²⁾Cardiology, Tokyo Metropolitan Kiyose Children's Hospital, Tokyo, Japan

Background: Congenital tracheal stenosis (CTS) is a life-threatening disorder commonly associated with congenital cardiovascular malformations. The purpose of this study is to shed light on the surgical problems for the anomaly with a review for patients in our institution.

Methods: Subjects included 16 children with CTS who were consecutively treated by slide tracheoplasty from July 1998 to January 2008. Their clinical and morphological manifestations were retrospectively evaluated.

Results: Ages ranged from 2 to 40 months (median age, 5 months), and body weight from 2.2 to 12kg (average, 5.6kg). The narrowest tracheal diameter ranged from 2 to 4mm and the ratio of the length of the stenotic segment to the entire trachea from 40 to 80%. Fourteen patients (88%) were associated with cardiovascular anomalies, and 8 patients with PA sling. Eleven patients developed clinical symptoms within 2 months of life. Ten patients underwent simultaneous cardiovascular repair and tracheoplasty. Early mortality ensued in 4 patients (25%): the three were associated with severe cardiopulmonary anomalies, including AP window with PPHN, PA with MAPCA, VATER association with agenesis of the right lung, and the other with severe asphyxia requiring ECMO prior to slide tracheoplasty. We did not meet any surgical complications of the trachea itself, such as granulation tissue formation and restenosis. Late mortality was not encountered.

Conclusions: Slide tracheoplasty for CTS has provided satisfactory results. The final goal is to lessen mortality in patients with complicated cardiovascular and pulmonary anomalies.

要 旨

目的: 先天性気管狭窄症は重篤な疾患であり, 先天性心血管奇形をしばしば合併する. 当院における外科治療例を検討し, その問題点を明らかにした.

方法: 1998年7月~2008年1月にslide tracheoplastyを施行した16例を対象とした.

結果: 手術時の月齢2~40(中央値5), 体重2.2~12kg(平均5.6kg). 気管最狭窄部内径は2~4mm, 狭窄長/気管全長は40~80%. 心血管奇形を14例(88%), そのうち8例にPA slingを認めた. 11例は月齢2までに発症した. 10例にslide tracheoplastyと心血管修復術を同時に施行した. 手術死亡4例(25%)中3例は重症心・肺奇形合併症例(AP window/PPHN, PA/VSD/MAPCA, VATER連合に伴う右肺無形成)で, 他の1例は術前からECMO導入を要した高度呼吸困難例であった. 術後に肉芽形成や再狭窄などの重大な気管合併症は認めていない. 遠隔死亡例はない.

結語: 先天性気管狭窄症に対するslide tracheoplastyの成績は安定してきたが, 重症心・肺奇形合併症例の治療成績向上が今後の課題である.

平成20年10月1日受付
平成21年2月4日受理

別刷請求先: 〒204-8567 東京都清瀬市梅園1-3-1
東京都立清瀬小児病院心臓血管外科 寺田 正次

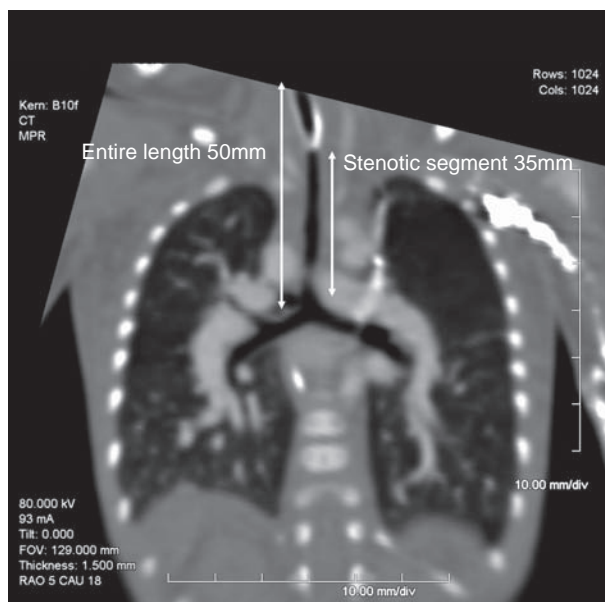


Fig. 1 Coronal multiplanar reconstruction CT image in case 16 with congenital tracheal stenosis associated with pulmonary artery sling. The stenotic segment was 70% of the entire length.

背景

先天性気管狭窄症 (congenital tracheal stenosis : CTS) は通常、完全軟骨輪 (complete rings of cartilage) による狭窄病変を呈するまれな疾患である。特に狭窄範囲が気管全長の50%以上に及ぶ広範囲型気管狭窄 (long-segment tracheal stenosis) に罹患した新生児、乳児早期発症例では生命を脅かす重篤な疾患であり、治療に難渋することが多い。肋軟骨による気管形成術¹⁾ (1982年)あるいは心膜パッチによる気管形成術²⁾ (1984年)の開発によりlong-segment CTSの救命率は向上したが、これらの術式では術後の肉芽形成や再狭窄などの重大な気管合併症の頻度が高いことが問題であった^{3, 4)}。Tsang, Goldstrawら⁵⁾ (1989年)により考案され、さらにGrillo⁶⁾ (1994年)によって改良されたslide tracheoplastyは術後の気管合併症が少なく安定した手術成績が得られることから多くの施設において第一選択術式となった。当院でも1998年からslide tracheoplastyを採用し、その手術成績に向上がみられてきたが⁷⁾、合併心血管奇形に起因する心不全、肺高血圧、低酸素血症などが予後に重大な影響を与えることもしばしば経験された。そこで、今回の研究では当院におけるslide tracheoplasty経験例から治療成績と問題点、心血管奇形合併例における治療戦略などについて検討した。

対象と方法

1998年7月～2008年1月に当院でCTSに対してslide tracheoplastyを施行した連続16例を対象とした。14例は他院から手術治療目的に転院した症例であった。16例について合併心血管奇形、初発症状、発症時期、術前管理、手術方法、手術成績、術後合併症、遠隔成績などについて診療録より後方視的に調査検討した。

1. 術前検査

術前の気道病変に対する検査として可及的に自発呼吸下の気管支鏡検査を行い、気管の狭窄度と狭窄範囲、気管粘膜病変 (炎症、浮腫、肉芽形成など)、気管支分岐異常や気管気管支軟化症の有無などを評価した。さらに造影CT検査では気管の形態診断に加えて肺動脈スリング (pulmonary artery sling : PA sling) や血管輪の診断、心臓大血管と気管気管支の関係などを評価した (Fig. 1)。全症例に心臓エコー検査を行いPA slingや心血管奇形の診断、心機能や肺高血圧の評価を行った。

2. 術前管理

術前に挿管管理を要した患児では鎮静剤と筋弛緩薬を使用して気道の安静保持に努めた。気管チューブによる気道粘膜の損傷や肉芽形成を避けるために、チューブ先端位置は気管支鏡を用いて決定し、気管狭窄上とした。気管吸引は必要最低限とし、気管吸引カテーテルの挿入は気管チューブ内とした。呼吸器感染により容易に気道閉塞が悪化するため、呼吸器感染のチェックと早期治療を行った。また、経管栄養管理などを用いて患児の全身状態の改善を図った。

3. 手術適応

手術適応は臨床症状および気管狭窄の程度と範囲により決定した。臨床的には窒息あるいは重症呼吸障害により挿管、人工呼吸器管理を要する症例、あるいは日常的に喘鳴があり上気道炎や気管支炎により重症化する症例は手術適応とした。主にCT検査により計測された%狭窄部径 (最狭窄部径/正常部径) が40%以下である場合、あるいは%狭窄部径が40～60%でも狭窄が広範囲の場合は臨床症状と総合的に判断して手術適応とした。

4. 先行手術

合併心血管奇形に対する手術が他施設で2例 [三尖弁閉鎖症 (tricuspid atresia : TA) に対する肺動脈絞扼術

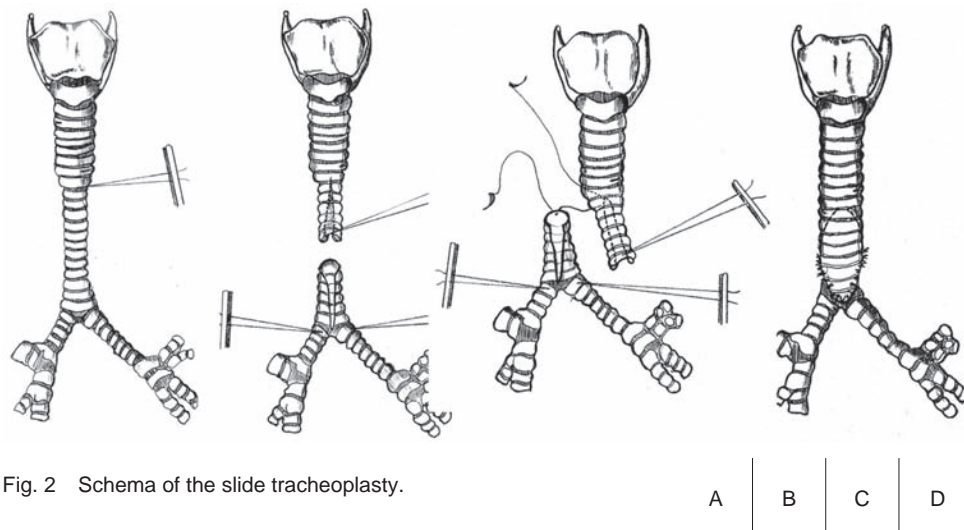


Fig. 2 Schema of the slide tracheoplasty.

1例, PA slingに対する左肺動脈移植術 1例]に施行されていた。

5. 手術方法

手術は全身麻酔下, 胸骨正中切開アプローチで行った。皮膚切開は通常胸部正中皮膚切開を行い, 以前は頸部横切開 (collar incision) を加えていたが, 最近の症例では胸部皮膚切開を直線的に頸部下方まで延長させるのみとしている。Slide tracheoplasty中の補助循環として初期の6例では体外式膜型人工肺 (extra-corporeal membrane oxygenation: ECMO) を使用したが, 2004年以降は全例に体外循環法を採用した。心血管奇形合併例ではslide tracheoplastyと心血管修復術の同時手術を原則とした。

胸骨縦切開後に胸腺を左右に分離あるいは部分切除し, 右腕頭動脈と左総頸動脈を剥離, テーピングした。心膜を縦切開し上行大動脈周囲を剥離・テーピングした。上行大動脈と右上大静脈の間で背側心膜を右肺動脈方向に切開し, さらに右肺動脈周囲を剥離・テーピングすることで, 上行大動脈と右肺動脈の牽引により気管下部から左右気管支分岐部の視野確保を可能にした。PA sling合併例では右肺動脈から起始する左肺動脈を気管後面まで剥離した。心臓血管外科チームから外科チームに交代し, 甲状腺峡部の切離, 甲状軟骨前面から気管分岐部までの気管前面を剥離した。心臓血管外科チームに交代して, 体外循環を確立し, 心血管奇形合併例ではその修復術を行い, 止血が完了した時点で外科チームによるslide tracheoplastyに移行した。Slide tracheoplastyは常温部分体外循環下に行

い, 気管周囲からの出血は壁吸引のみで対応した。術中気管支鏡検査により狭窄部の上端を確認し, 術野から気管前壁に26G針を刺して狭窄部の上縁を決定, モノフィラメント吸収糸 (5-0 Maxon[®]) にてマーキングした (Fig. 2A)。気管周囲の剥離は血行温存のために必要最小限とし, 狭窄部の中央のみ全周性に気管を剥離, テーピング後に口側気管狭窄部の背側を剥離, 肛側気管狭窄部は前面のみを剥離した。狭窄中央部の気管を切断し, 離断した口側気管の前面にモノフィラメント吸収糸吊り糸をかけ, 挙上しながら狭窄部の気管後面を縦切開した。肛側気管の左右にモノフィラメント吸収糸吊り糸をかけ, 狭窄部の気管前面を縦切開した (Fig. 2B)。気管をそれぞれスライドさせ, 緊張なく側々吻合が可能なことを確認して吻合に移った (Fig. 2C)。右腕頭動脈の頭側の視野でモノフィラメント吸収糸を用いて後壁側の左右に4針ずつの単結節縫合を置き, 肛側部分から順次結紮した。以後同様に左右に数針ずつ単結節縫合を置いて順次結紮し, 上行大動脈右側の視野に移行し気管吻合を続行した (Fig. 2D)。吻合終了前に気管チューブを年齢相応のサイズに交換し, 術野から気管チューブ先端の位置を確認した。体外循環より離脱した後に, 水試験を行い吻合部から空気漏れのないことを確認し, 温生食で洗浄後, 吻合部にフィブリン糊を噴霧した。剣状突起下からドレーンを心臓と気管前面に留置し, 胸骨閉鎖, 閉創して手術を終了した。頸部前屈位を保持するためのギブスベッドに患児を移動後, 再度気管支鏡を行い, 気管チューブ先端が気管吻合部を越えて気管分岐部上にあることを確認し, 集中治療室に移動した。

Table 1 Characteristics and associated anomalies of 16 patients

Case	Year of operation	Gender	Age (months)	Body weight (kg)	Cardiovascular anomalies	Tracheobronchial, pulmonary anomalies	Extrathoracic anomalies	Results
1	1998	female	3	4.5	PA sling, PDA	Tracheal bronchus	Imperforate anus	Died
2	2000	female	11	5.4	TA, PDA, PLSVC			
3	2001	male	40	12.0	PA, VSD, MAPCA		22q11 deletion	Died
4	2001	female	15	7.6	PA sling	Bridging bronchus		
5	2001	male	19	8.0		Bridging bronchus		
6	2003	female	11	7.5	Aberrant right SCA		Inguinal hernia	
7	2004	female	3	2.9	AP window, PPHN		Low-set ear, radial hypoplasia	Died
8	2005	male	3	3.9	Dextrocardia, PA sling, PLSVC	Tracheal bronchus, hypoplastic right lung, azygos lobe	Imperforate anus	
9	2005	male	2	5.2				
10	2005	female	13	7.3	PA sling			
11	2006	male	9	4.5	Dextrocardia, PDA, PLSVC	Right lung agenesis	VATER association, BPFM, GERD, radial agenesis	Died
12	2006	male	2	4.3	PA sling			
13	2006	male	2	2.9	VSD	Tracheal bronchus	Cleft lip and palate, GERD	
14	2006	male	16	7.6	PA sling, ASD, PLSVC		21-trisomy, cleft lip and palate	
15	2007	female	5	4.5	PA sling	Tracheal bronchus		
16	2008	female	2	2.2	PA sling, VSD, PDA, ASD, PLSVC, PH	Tracheal bronchus		

PA sling: pulmonary artery sling, PDA: patent ductus arteriosus, TA: tricuspid atresia, PLSVC: persistent left superior vena cava, PA: pulmonary atresia, VSD: ventricular septal defect, MAPCA: major aorto-pulmonary collateral arteries, SCA: subclavian artery, AP: aortopulmonary, PPHN: persistent pulmonary hypertension of the newborn, ASD: atrial septal defect, PH: pulmonary hypertension, BPFM: bronchopulmonary foregut malformation, GERD: gastroesophageal reflux disease

結 果

1. 患者プロフィール (Table 1)

Slide tracheoplastyを施行した16例(男児 8 例, 女児 8 例)の手術時年齢は 2~40 カ月(中央値 5 カ月, 3 カ月以下 7 例, 1 歳未満11例)であった。手術時体重は2.2~12kg(平均 5.6 ± 2.4 kg)で 8 例が 5kg未満であった。

2. 合併奇形 (Table 1)

心血管奇形は14例(88%)に合併していた。心血管奇形の主病変はPA sling 8 例, 心室中隔欠損(ventricular septal defect: VSD)1 例, 動脈管開存(patent ductus arteriosus: PDA)1 例, TA(Keith-Edward分類Ic)1 例, 22q11 deletionを合併した肺動脈閉鎖(pulmonary atresia: PA)/VSD/主要体肺動脈側副血管(major aorto-pulmonary collateral arteries: MAPCA)1 例, 大動脈肺動脈中隔欠損(aortopulmonary window: AP window)/新生児遷延性肺高血圧(persistent pulmonary hypertension of the newborn: PPHN)1 例, 右鎖骨下動脈起始異常(aberrant right subclavian artery: aberrant right SCA) 1 例であった。14例中 5 例に左上大静脈遺残(persistent left superior vena cava: PLSVC), 2 例に右胸心(dextrocardia)を認めた。

気管支分岐異常は16例中 7 例(44%)に認め, tracheal bronchus 5 例, bridging bronchus 2 例であった。また, 気管気管支軟化症の合併を 7 例に認めた。片肺低形成を 2 例に認め, 1 例はVATER連合, 右側気管支肺前腸奇形(bronchopulmonary foregut malformation: BPFM), 胃食道逆流症(gastroesophageal: GERD)などを合併, 他の 1 例は右胸心, PA sling, PLSVCに右肺低形成と奇静脈葉(azygos lobe)を合併していた。

胸郭外奇形としては鎖肛(2 例), 口唇口蓋裂(2 例), 橈骨形成異常(2 例), 鼠径ヘルニア(1 例)を認め, 1 例は21 trisomy合併例であった。

3. 初発症状と時期

出生直後から発症した 4 例を含め, 11例(69%)は生後 2 カ月までにチアノーゼ, 上気道炎や気管支炎に伴う呼吸困難, 喘鳴, 啼泣後の換気不全あるいは窒息による呼吸停止などで発症した。その11例中 4 例は呼吸状態悪化や窒息による呼吸困難に対する救急処置時あるいは他疾患外科手術時の挿管困難, 他疾患手術後の抜管困難から初めて気管狭窄が疑われてCTSと診断された。一方, 生後 3 カ月以降に発症した 5 例中 4 例は上気道炎や気管支炎を契機に呼吸障害や喘鳴などで発症し, 繰り返す呼吸器感染や持続性喘鳴により気道狭

窄が疑われCTSと診断された。他の 1 例(症例 2, TA合併例)は月齢 1 に他院にて肺動脈絞扼術の予定で挿管不能から初めて気道狭窄が疑われ手術は中止されたが, 他大学病院にて月齢 2 に 2mmの挿管チューブを使用して肺動脈絞扼術が施行され, 術後 2 日目に抜管, 退院となった。しかし, 月齢 8 に気道感染を契機に呼吸状態が悪化したため人工呼吸器管理下に当院に転送された症例である。

4. 術前状態

術前に人工呼吸器管理を要した症例は11例(69%)で, そのうち 9 例は他院から鎮静剤と筋弛緩薬投与下に挿管された状態で転送された。術前挿管期間は他院での挿管管理期間も含めて25~103日(平均42日)であった。

症例 1(PA sling/PDA合併)は月齢 3 に気管支肺炎の罹患を契機に人工呼吸器では管理不能の換気不全を来し, ECMO(V-V system)の導入を余儀なくされたが, PDAによる短絡が多量で循環動態の維持が困難であったのでPDA結紮術を行うとともにV-A systemによるECMOに変更した結果, 循環動態が改善したのでECMO導入から 5 日後にslide tracheoplastyとPA slingの同時手術を施行した。症例 7(AP window/PPHN合併)は出生直後から他院で人工呼吸器管理が行われたが, 呼吸器感染から内科的治療が困難な心不全, 呼吸不全を来し, 月齢 3 に当院に搬送された。著明な全身性浮腫と気道浮腫による換気不全(低酸素血症, 高二酸化炭素血症)を認め, 内科的管理の限界と判断し, 転院 2 日目に緊急的の同時手術を施行した。VATER連合, 右側BPFM, 右肺低形成を合併した症例11は月齢 9 に右肺摘出術のみ施行したが, 術後に換気不全が増悪し, 呼吸器管理下で状態の改善が見られず, 両親の希望もありslide tracheoplastyを施行した。症例12は転院前に播種性血管内凝固症候群(disseminated intravascular coagulation: DIC), 肺出血を併発し, 転院後の頭部CT検査で脳室内出血を認めたため, 保存的に経過観察し, その後のCT検査で脳室拡大所見の改善を確認してから手術に踏み切った。症例13は術前の気管痰からメチシリン耐性黄色ブドウ球菌(methicillin-resistant Staphylococcus aureus: MRSA)が検出されたので手術を延期し, 抗生物質治療によりMRSAが陰性化した後に手術を行った。

5. 気管狭窄の程度と範囲

全例が輪状軟骨による気管狭窄であり, 最狭窄部の気管内径は 2~4mmで, 12例は 3mm未満であった。気

管狭窄長は20~43mm(平均31.2mm), 気管全長に対する狭窄部の比は40~80%(56 ± 18%)であった。その比が50%以上のlong-segment stenosisは12例に認め、新生児、乳児早期発症例はいずれもlong-segment stenosisであった。

6. 手術結果と成績

心血管奇形を合併した14例中10例に心血管修復術とslide tracheoplastyを同時に施行した。心血管修復術の内容はPA slingに対する左肺動脈移植術(7例, 1例は他施設にて修復後), VSD閉鎖術(2例), PDA切離術(2例), 心房中隔欠損(atrial septal defect: ASD)閉鎖術(2例), AP windowパッチ閉鎖術(1例)であった。Slide tracheoplastyに要した時間は55~117分(平均77 ± 36分), 体外循環時間140~285分(平均200 ± 40分), 手術時間353~527分(平均397 ± 59分)であった。

手術死亡は16例中4例(25%)であった。症例1は術後9日目にECMOから離脱できたが, その後血圧低下を来し術後10日目に死亡した。症例3は22q11 deletionを合併したPA/VSD/MAPCAの40カ月の症例で, ECMO下にslide tracheoplastyを施行したが, 低酸素血症のためにECMOから離脱できず, 術中検索で上行大動脈と気管によるMAPCAの圧迫が肺血流低下を来し低酸素血症の原因と考えられたため, 腕頭動脈-右肺動脈間に5-mm ePTFE人工血管による短絡術を施行してECMOより離脱した。しかし, 術後4日目に気管吸引を契機に換気不全から血圧低下, 低酸素血症が増悪して死亡した。症例7は術前から内科的治療の困難な心肺不全を呈した月齢3のAP window/PPHN症例で術後も心不全, 低心拍出量症候群が遷延し, 多臓器不全により術後22日目に死亡した。症例11(VATER連合, 右肺切除後)は順調に体外循環から離脱, 閉胸したが, 徐々に呼吸状態が悪化し, 術後1日目にECMOを装着したが, 循環動態が維持できず術後2日目に死亡した。

7. 生存例の術後経過と合併症, 再手術

術後はギブスベッドを使用して患児を頸部前屈位で固定し, 術後4~7日間は筋弛緩薬と鎮静剤投与によるdeep sedation下に人工呼吸器管理を行った。筋弛緩薬を中止してから気管支鏡検査を施行し, 気管吻合部狭窄や肉芽形成, 気管気管支軟化症による気道閉塞などの有無を観察し, 有意所見がない場合は人工呼吸器の離脱を図った。気管支鏡検査により有意な吻合部狭窄を認めた症例はなく, 軽度の肉芽形成を3例に認めたが, 抜管やその後の呼吸状態に影響はなかった。気

管支軟化症による抜管困難の1例(症例8)を除いて術後挿管期間は7~13日であった。症例8は右胸心に右肺低形成を伴った症例で, 術前から気管気管支軟化症と診断されていたが, 術後の精査により上行大動脈による気管の圧迫を確認したため, 術後2カ月後に大動脈胸骨固定術を施行し, その後抜管に成功した。その他の術後合併症として, 声帯麻痺を3例に, PA slingに対する左肺動脈切断時の損傷による右肺動脈閉鎖, 心膜切開後症候群による心タンポナーデ, 皮下膿瘍を各1例に認めた。縦隔洞炎や敗血症など重症感染症を認めた症例はなかった。

8. 遠隔成績

生存12例の術後経過期間は7~100カ月(平均46カ月)で遠隔死亡はない。5例で術後14~70カ月(平均41カ月)後に気管支鏡検査を施行したが, 気管狭窄の再発や肉芽形成は認めなかった。PA slingの左肺動脈移植術を施行した1例で, 1年後に左肺動脈吻合部狭窄に対するカテーテル治療を施行した。三尖弁閉鎖症合併例(症例2)はslide tracheoplasty術後に他施設で両方向性Glenn吻合からFontan型手術が完成し, 元気に通学している。

考 察

CTSはまれではあるが生命を脅かす重篤な疾患である。特に新生児, 乳児早期発症例の多くはlong-segment tracheal stenosisを有し, 治療に難渋することが多く, 死亡率も高い⁸⁾。さらに先天性心血管奇形を合併する頻度が高く, その心血管奇形による循環障害が臨床症状や予後にも大きく影響する。

CTSの初発症状や発症時期は気管の狭窄程度と狭窄範囲によるが, 上気道炎や気管支炎などの呼吸器感染にも影響される。初発症状としてチアノーゼ, 喘鳴, 上気道炎や気管支炎後の喘鳴, 啼泣後の呼吸困難あるいは蘇生術を要する窒息・呼吸停止など症状はさまざまである。出生直後の発症もみられるが, 多くの症例で乳児期早期に発症する。呼吸器感染により気道狭窄が悪化して呼吸器症状が顕著になることが多い。CTSがまれな疾患であることに加えて, 臨床症状がさまざまであることから, 特に先天性心疾患を有する患児ではCTSの診断が遅れる場合も多く, チアノーゼ, 喘鳴, 呼吸器感染により増悪する気道閉塞症状などの臨床症状からCTSをまず疑うことが臨床医にとって重要と思われる。

Long-segment CTSの手術法として1989年にTsang, Goldstraw⁵⁾が報告したslide tracheoplastyはGrillo⁶⁾が術

式の改良とその優位性を報告したことから一般に広まり、多くの施設で第一選択術式として採用されるようになった。本術式は気管狭窄部の中央で気管を離断し、上下気管をスライドさせて側々吻合する術式で、狭窄部径を2倍に、狭窄部断面積を4倍に拡大し、気管全長のうち狭窄部長の半分が短縮されるにすぎないため吻合部にかかる緊張が少ない利点を有している。狭窄範囲が本術式の制限因子 (limiting factor) にならないことは実験的および臨床的研究によって示されている^{8, 9)}。また、自己気管壁のみによる形成術のため、肋軟骨や心膜などの補填物を使用した気管形成術と比較して、術後に長期の挿管管理を要する気管内肉芽形成や吻合不全、縦隔洞炎、気管の線維化や再狭窄などを来しにくい¹⁰⁾。当院の経験でも、術後に内視鏡的治療や再手術を要する肉芽形成や再狭窄などの気管合併症はなく、比較的短期間で抜管が可能であった。さらに、基礎実験および臨床研究からslide tracheoplasty術後の気管の成長も良好であることが示されている^{8, 10, 11)}。

しかし、気管前壁を切開して補填物を縫着する他の術式と比較して、slide tracheoplastyは広範囲の剥離を要するため、反回神経や食道、肺動脈および気管周囲血管茎を損傷する危険性もあり、より熟練した外科技術が要求される。気管吻合部の完全性には吻合部にかかる緊張が少ないことに加えて十分な血行温存が重要であり、気管への血流支配に関する解剖学的特徴¹²⁾を理解し、気管周囲の剥離に際しては血行温存のための最大限の注意が外科医に課せられる。

Slide tracheoplastyにおける標準化された手術適応基準はない。一般的には%狭窄部径(狭窄部径/正常部径)が50%以下になると明らかな気道閉塞症状が出現すると考えられているが、狭窄度に加えて狭窄範囲も手術適応を考慮するうえで重要な因子と考えられる。%狭窄部径が40%以下を気管形成術の適応とする報告¹³⁾や、long-segment CTSではなく%狭窄部径が60%以上では保存的治療により気管の成長がみられるとする報告¹⁴⁾がある。これらの報告に当院の経験を加味して、当院では%狭窄部径が40%以下、あるいは%狭窄部径が40~60%で狭窄範囲が長い場合は臨床症状と総合的に判断して手術適応としている。%狭窄部径が60%以上の症例では保存的療法を優先させ、PA slingや心内奇形を有する症例では心血管修復術のみ行う方針としている。

CTSは高率に心血管奇形を伴うが、なかでもPA slingは合併率が高く、本研究対象例の半数に認めたことから、気管狭窄が疑われた場合にはPA sling合併の有無を検索する必要がある。PA slingは左肺動脈が

右肺動脈から起始し、気管と食道の間から左気管支の背側を走行して左肺門に至る疾患で、気管下部と右気管支分岐部が左肺動脈によって圧迫されるのみならず完全軟骨輪による気管狭窄をしばしば合併する¹⁵⁾。症例8のようにPA slingはPLSVC, PDA, 右肺低形成を合併することが多いことも報告されている¹⁶⁾。診断には造影CT検査が有力であるが、心エコー検査で主肺動脈から左肺動脈が分岐していないこと、さらに左肺動脈が右肺動脈から分岐する画像を確認することが可能である。手術法としては、体外循環使用下に左肺動脈の起始部を右肺動脈から切断して、左肺門側に引き抜き、主肺動脈に移植する方法が一般的である。PA sling合併例ではslide tracheoplastyとの同時手術が選択されるが、気管狭窄が軽度の場合はPA slingの手術のみ行うことで、気管気管支の圧迫解除により症状の改善と気管の成長が期待される。

CTSにはPA sling以外にさまざまな心血管奇形が合併する。非チアノーゼ肺血流増加性心奇形であるVSD, ASD, PDAの合併が多いが、房室中隔欠損症、部分肺静脈還流異常症、大動脈縮窄症や大動脈弓部低形成などの大動脈異常など、さらにファロー四徴症、完全型大血管転位症など複雑なチアノーゼ心疾患の合併も報告されている^{17, 18)}。

心血管奇形を伴うCTSの外科治療戦略はCTSの形態的および臨床的重症度に加えて、心血管奇形に起因する肺高血圧や心不全、低酸素血症などの重症度を総合的に判断して決定する必要がある。肺高血圧を伴う肺血流増加性心奇形合併例に体外循環を使用した気管形成術のみを施行すると、術後急性期にみられる呼吸不全から肺高血圧や心不全の増悪、腎不全の併発などが予想されることから気管手術と心内修復術の同時手術が望ましいと考えられる。特に、今回経験したAP windowは高度の肺高血圧と心不全のためにより早期の手術介入を要する疾患であり、危険性は高いが心不全が増悪する前の、より早期の同時手術が救命に必要であったと考えられる。

複雑心奇形の合併は気管手術の予後不良因子の一つである¹⁹⁾。新生児期あるいは乳児期早期に体肺動脈短絡術や肺動脈絞扼術など肺血流調節のための姑息手術が必要な複雑心奇形合併例では治療方針の決定が難しい。新生児、乳児早期に気道閉塞症状が軽い症例では姑息手術を優先して、肺血流をコントロールすることが望ましい。本研究のうちTAを合併した症例は気道閉塞症状が発症する以前の乳児期早期に施行された肺動脈絞扼術によって、肺血流が良好にコントロールされた状態でslide tracheoplastyが行われ、良好な術後経

過を経て、段階的Fontan手術に成功した稀有な症例と思われる。一方、PA/VSD/MAPCA症例はslide tracheoplastyによる気管気管支の変位がMAPCAの閉塞の原因と思われる。術前のCT検査などによりMAPCA、胸部大動脈および気管気管支との正確な位置関係を把握することが重要である。また、気管形成術前あるいは気管形成術と同時にMAPCAの処理(uniformalization)を行うことで、本症例のような気管形成術に伴う気管気管支の変位による肺血流障害は回避できた可能性が高い。

左心低形成症候群などの重症な複雑心奇形とCTSを合併した新生児に対する治療は極めて困難なことが予想される。気管手術と姑息手術の同時手術を選択するか、あるいは姑息手術を先行させるか、個々の症例で十分な検討を要する今後の課題である。複雑心奇形合併例における治療戦略の進歩がCTSに対するslide tracheoplastyの手術成績のさらなる向上に大きく関与するものと思われる。

結 語

CTSにslide tracheoplastyを施行した16例の手術成績を検討した。Slide tracheoplastyは術後の気管合併症が少なく満足できる結果であり、死亡4例中3例は重症心肺奇形を合併した症例であった。重症心疾患合併例に対する治療成績の改善が今後の重要課題の一つとして挙げられる。

なお本論文の要旨は第44回日本小児循環器学会総会・学術集会(2008年7月、郡山)のシンポジウム1において発表した。

謝 辞 本稿作成に多大なご協力をいただいた当院外科の鎌形正一郎先生、広部誠一先生、東間未来先生、ならびに放射線科の西村 玄先生に深謝いたします。

【参考文献】

- 1) Kimura K, Mukohara N, Tsugawa C, et al: Tracheoplasty for congenital stenosis of the entire trachea. *J Pediatr Surg* 1982; **17**: 869-871
- 2) Idriss FS, DeLeon SY, Ilbawi MN, et al: Tracheoplasty with pericardial patch for extensive tracheal stenosis in infants and children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; **88**: 527-536
- 3) 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
- 4) Backer CL, Mavroudis C, Gerber ME, et al: Tracheal surgery in children: an 18-year review of four techniques. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; **19**: 777-784
- 5) Tsang V, Murday A, Gillbe C, et al: Slide tracheoplasty for congenital funnel-shaped tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 1989; **48**: 632-635
- 6) Grillo HC: Slide tracheoplasty for long-segment congenital tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 1994; **58**: 613-621
- 7) 東間未来, 鎌形正一郎, 広部誠一, ほか: 先天性気管狭窄症に対するslide tracheoplasty—周術期管理の諸問題—. *日小外会誌* 2007; **43**: 136-141
- 8) Macchiarini P, Dulmet E, de Montpreville V, et al: Tracheal growth after slide tracheoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; **113**: 558-566
- 9) Jacobs JP, Haw MP, Motbey JA, et al: Successful complete tracheal resection in a three-month-old infant. *Ann Thorac Surg* 1996; **61**: 1824-1827
- 10) Grillo HC, Wright CD, Vlahakes GJ, et al: Management of congenital tracheal stenosis by means of slide tracheoplasty or resection and reconstruction, with long-term follow-up of growth after slide tracheoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; **123**: 145-152
- 11) Manson D, Filler R, Gordon R: Tracheal growth in congenital tracheal stenosis. *Pediatr Radiol* 1996; **26**: 427-430
- 12) Salassa JR, Pearson BW, Payne WS: Gross and microscopical blood supply of the trachea. *Ann Thorac Surg* 1977; **24**: 100-107
- 13) 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
- 14) Cheng W, Manson DE, Forte V, et al: The role of conservative management in congenital tracheal stenosis: an evidence-based long-term follow-up study. *J Pediatr Surg* 2006; **41**: 1203-1207
- 15) Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, et al: Pulmonary artery sling: results with median sternotomy, cardiopulmonary bypass, and reimplantation. *Ann Thorac Surg* 1999; **67**: 1738-1745
- 16) Chen SJ, Lee WJ, Lin MT, et al: Left pulmonary artery sling complex: computed tomography and hypothesis of embryogenesis. *Ann Thorac Surg* 2007; **84**: 1645-1650
- 17) 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
- 18) 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
- 19) 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