

気道閉塞病変を合併する先天性心疾患の外科治療

圓尾 文子¹⁾, 大嶋 義博¹⁾, 吉田 昌弘¹⁾, 島津 親志¹⁾
日隈 智憲¹⁾, 井上 武¹⁾, 山口 眞弘²⁾

兵庫県立こども病院心臓血管外科¹⁾,
明石市医師会立明石医療センター心臓血管外科²⁾

Key words:

congenital heart disease, congenital
tracheal stenosis, tracheobroncho-
malacia, surgical repair

Surgical Repair of Congenital Heart Disease Associated with
Airway Obstructive Lesions

Ayako Maruo,¹⁾ Yoshihiro Oshima,¹⁾ Masahiro Yoshida,¹⁾ Chikashi Shimazu,¹⁾ Tomonori Higuma,¹⁾
Takeshi Inoue,¹⁾ and Masahiro Yamaguchi²⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Surgery, Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital, Kobe, Japan

²⁾Department of Cardiovascular Surgery, Akashi Medical Center, Hyogo, Japan

Objective: To determine the profiles of our patients with concomitant congenital heart disease and airway obstructive lesions and to evaluate the surgical results.

Methods: 70 patients with congenital heart disease and airway obstructive lesions were retrospectively studied. Fifty patients had tracheal stenosis, and 20 had tracheobronchomalacia. For tracheal stenosis, 43 tracheoplasties including 35 simultaneous repairs of associated cardiovascular lesions were performed. Six patients had tracheoplasties after cardiovascular repairs, of which only one patient had an intended staged repair. Two patients had re-tracheoplasties. Seven patients had no tracheal repair. Twelve patients out of 20 with tracheobronchomalacia had pexis of great vessels to the sternum, and the 8 remaining patients had cardiovascular repairs only. The clinical results of these patients were retrospectively investigated.

Results: Among the 35 patients who underwent simultaneous tracheal and cardiovascular repair, four patients died in the hospital. Univariate analysis revealed the following risk factors for in-hospital mortality: existence of intracardiac defects ($p=0.046$), delayed sternal closure ($p=0.02$), postoperative peritoneal dialysis ($p=0.0007$), and longer duration of cardiopulmonary bypass (survivor: 206 ± 68 minutes versus non-survivor: 309 ± 61 minutes, $p=0.007$), although none of these were defined as significant using multivariate analysis. Postoperative morbidities occurred in 6 patients: 2 mediastinitis, 1 cerebral infarction, and 3 hypoxic encephalopathy. Extubation was successfully carried out in 22 patients (66%). Three patients died late in the follow-up period. No mortalities were identified among the staged repair patients. There were no in-hospital deaths in the tracheobronchomalacia patients. Extubation was successfully achieved in 18 patients (85%). Two patients died late in the follow-up period.

Conclusions: The results of the simultaneous repair of tracheal stenosis and cardiovascular lesions were acceptable. The analysis of risk factors suggests that alternative staged repair should be considered for patients who require longer bypass time and following peritoneal dialysis or an opened sternal wound. Our therapeutic strategy including pexis for associated tracheobronchomalacia provided satisfactory results.

要 旨

目的：当院における気道閉塞病変を合併した先天性心疾患患者の概略を把握し、その外科治療成績を検討すること。

方法：1984年以降に当院で外科治療が行われた気道閉塞病変を合併していた先天性心疾患患者70名を対象とした。

気道閉塞病変の内訳は気管狭窄が50例、気管気管支軟化症が20例であった。気管狭窄に対する手術は43例に行われた。心血管、気管の同時修復を方針としてきた結果、同時手術施行症例が35例であった。心血管術後に気管手術を行ったのが6例(計画的二期手術は1例)、他施設での同時術後の気管再手術が2例であった。気管手術を施行しなかったのが7例あった。気管気管支軟化症20例に対しては大血管吊り上げ術を行ったものが12例、心血管修復のみ施行し、吊り上げを施行しなかったのが8例であった。これらの症例の治療成績を後方視的に検討した。

平成21年2月5日受付 別刷請求先：〒654-0081 兵庫県神戸市須磨区高倉台1-1-1

平成22年5月31日受理

兵庫県立こども病院心臓血管外科 圓尾 文子

結果：気管狭窄と心血管の同時手術 35 例中、病院死亡は 4 例(11.4%)あった。単変量解析による病院死亡の危険因子として心内病変の存在($p=0.046$)、二期的胸骨閉鎖($p=0.02$)、術後腹膜透析($p=0.0007$)、体外循環時間(生存例 206 ± 68 分間、死亡例 309 ± 61 分間、 $p=0.007$)が有意であったが、多変量解析ではいずれも有意ではなかった。術後に縦隔炎を 2 例、脳梗塞を 1 例、低酸素脳症を 1 例に合併した。抜管は 22 名(66%)で成功した。晩期死亡は 3 例であった。二期的手術では死亡はなかった。気管気管支軟化症例では早期死亡はなく、18 例(85%)で抜管に成功した。晩期死亡が 2 例あった。

結論：気管狭窄と先天性心疾患の同時手術は治療戦略上、概ね妥当であった。病院死亡の危険因子解析結果から、胸骨閉鎖不能や腹膜透析を要する長時間体外循環症例では二期的手術を考慮すべきことが示唆された。気管気管支軟化症に対する大血管吊り上げ術を含めたわれわれの治療戦略は有効であった。

はじめに

先天性心疾患患者が気道閉塞病変を合併することは決して稀ではない。気道閉塞病変には気管狭窄と気管気管支軟化症があり、治療方針はこの気道病変の種類と程度、そして心疾患の種類により決定される。双方の疾患が致命的になりうることに加えて、両者の相互作用で病態が重篤化する場合があることから治療方法の選択に苦慮することが多い。当院では以前よりこれらの合併患者に対しては積極的に同時手術による治療を行ってきた経緯がある。今回、これらの患者の全体像を把握し、治療成績を検討した。

対象と方法

兵庫県立こども病院で 1984 年以降に外科治療が行われた気道病変を伴う先天性心疾患患者 70 人を対象とした。気道病変の内訳は気管狭窄が 50 例、気管気管支軟化症が 20 例であった。気管狭窄は気管の内腔径が正常部分の 50%以下である場合と定義した¹⁾。一方、気管気管支軟化症は、内腔の絶対径は保たれているが、気管壁前後の扁平化により内腔の狭窄化を認めるものとした。確定診断は硬性気管支鏡を用いて行った。CT 検査は気道病変の評価と心血管奇形の有無および周囲臓器との関係を把握するために行った。気管狭窄に対する手術介入は「症状が高度」な症例に対して適応ありとし、具体的には上気道炎発症時における挿管を含めた蘇生を要する換気不全の既往や、他疾患に対する手術時の挿管困難があった場合とした。このような既往がなく、症状が軽度と判断される場合は心血管手術のみを行った。気管手術の適応と判断された場合には原則的に心血管手術と同時に進行方針とした。気管気管支軟化症に対しては心血管病変で説明のつかない陥没呼吸や喘鳴、また無気肺や肺の過膨張が見られるときに手術を考慮した。

1. 気管狭窄

気管狭窄合併患者 50 例の手術戦略による内訳とそれぞれの死亡症例数を院内死、遠隔死にわけて Table 1 に示した。43 例に対して気管手術を行い、うち 35 例が心血管・気管同時手術であった。分割手術の 6 例は、いずれも心血管手術後に気管形成を行った。計画的分割は 1 例で通常のスライド形成術では対応できない複雑気管狭窄で心内修復を先行したが、それ以外は心血管手術後に抜管困難から気管狭窄の合併が判明した 1 例、心血管手術後に他院より気管手術のため紹介された 4 症例であった。また気管狭窄再手術の 2 例は、他施設で気管形成と心血管修復術が行われ、残存気管病変のために紹介された症例であった。気管に対する外科的介入が行われなかった 7 例の内訳は気道症状が有意でなかった 3 例、声門下狭窄合併のため気管切開下に待機となった 2 例、緊急気管バルーン拡張術を行った 1 例、気管切開後に紹介され心内修復のみを施行した 1 例であった。

同時手術症例に関して詳細な検討を行った。術前状態、心血管手術術式をそれぞれ Table 2, 3 に示した。対象患者の月齢は中央値 6.3 カ月(29 日~6 歳)、体重は中央値 5.6(2.3~18)kg であった。挿管の既往があるものは 26 例(74%)で、このうち手術時挿管は気管切開 4 例を含む 22 例(63%)であった。気管バルーン拡張術の既往があるものは 8 例(23%)であった。気管病変は完全気管軟骨輪が 33 例(94%)、また気管気管支分岐異常を伴うものは 6 例(17%)であった。気管狭窄の病変長による分類では病変長が全体の 50%を越える広範囲型が 25 例、50%未満の限局型が 10 例であった。心血管病変手術は心内修復を伴わない血管手術のみが 18 例、姑息シャント手術が 1 例、また心内手術が 16 例に対して行われた。心内修復の内訳は ASD 閉鎖、VSD 閉鎖が多く、次いで TOF 修復、また VSD 閉鎖に加えて右室内異常筋束切除や肺動脈弁交連切開などであった。

Table 1 Review of all patients with tracheal stenosis

Therapeutic strategy	Number of patients	Hospital death	Late death
Simultaneous cardiovascular and tracheal repair	35	4	2
Staged repair	6		
Refferal after cardiovascular repair	4	0	0
Unexpected tracheal stenosis	1	0	0
Intended staged repair	1	0	0
Re-do tracheal repair after cardiovascular and tracheal repair	2	0	0
No tracheal surgery	7		
Mild symptom	3	0	0
Concomittant subglottic stenosis (tracheostomy)	2	0	0
Balloon tracheoplasty	1	1	0
Preexisting tracheostomy	1	0	1

Table 2 Preoperative characteristics of patients underwent simultanoeous repair of tracheal stenosis and CHD

Age (months old)	median 6.3 (29 day–6 years)
Body weight (kg)	median 5.6 (2.3–18.8)
History of endotracheal intubation	26 (74%)
History of balloon dilation of trachea	8 (23%)
Present status of intubation	22 (63%)
Present tacheostomy	4 (11%)
Complete tracheal cartilage ring	33 (94%)
Tracheo-bronchial branching	6 (17%)
Extensive tracheal stenosis	25 (71%)
Localized tracheal stenosis	10 (29%)

PA sling の合併が 27 例(77%)あり、全例に左肺動脈移植術を行った(単独手術が 16 例、他の術式を伴うものが 11 例)²⁾。気管形成の術式としては肋軟骨パッチ形成術が 4 例、狭窄部切除端々吻合が 9 例、スライド気管形成術が 22 例に行われた。手術のアプローチは、32 例で胸骨正中切開アプローチによる人工心肺補助下に行った。肋間開胸で行われた症例は、初期の症例で肋軟骨パッチによる気管形成の手術中に PA sling の合併が判明、同時に sling 解除が行われた 1 例と最近の限局型気管狭窄に対する狭窄部切除端々吻合と動脈管結紮の同時手術の計 2 例で、いずれも体外循環を用いず、sling 解除や気管形成が行われた。気管狭窄の手術は原則的に換気状態が安定している場合はヘパリン投与前に気管周囲の剥離を行い、換気状態が不安定な場合には体外循環の確立を先行し、その後気管の剥離を行った。

Table 3 Cardiovascular procedures performed concomitantly with tracheal stenosis repair

Vascular procedure only	
Left PA reimplantation	16
PDA ligation	2
m-BT shunt	1 (1)
Intracardiac repair	
ASD closure	6 (3)
PAPVR repair	1 (1)
VSD closure	3 (3)
VSD closure + PV comissurotomy	1
VSD closure + RV muscle resection	1
TOF repair	3 (2)
(Including 1 absent PV)	
DORV repair	1 (1)

The number in the parenthesis indicates the number of the patients who underwent concomitant left PA reimplantation for PA sling.

PA: pulmonary artery, PDA: patent ductus arteriosus, m-BT: modified Blalock-Taussig, ASD: atrial septal defect, PAPVR: partial anomalous pulmonary vein return, VSD: ventricular septal defect, PV: pulmonary valve, RV: right ventricle, TOF: tetralogy of Fallot, DORV: double-outlet right ventricle

心停止の不必要な症例では遠心ポンプを用いた extra-corporeal membrane oxygenation: ECMO を使用した。心内修復例では通常的人工心肺回路を使用し、心停止下に心内操作を行った。この場合、気管開放後の細菌混入を防ぐため心内操作の終了後は吸引回路の使用を中止して気管の手術操作に移った。気管形成の術式は、初期の症例には肋軟骨パッチ形成が行っていたが、1996 年にスライド気管形成術が導入されて以降、広範型狭

Table 4 Cardiovascular lesions associated with tracheo-bronchomalacia

Vascular rings	9
double aortic arch	8
PA sling	1
Intracardiac lesions	13
VSD	3
ASD	1
VSD+PS	2
TOF	1
TOF, PAPVR	1
SV+PA (p/o septation + Rastelli)	1
SV+PA (p/o m-BT shunt)	2
Coronary artery fistula	1
cTGA	1

PA: pulmonary artery, VSD: ventricular septal defect, ASD: atrial septal defect, PS: pulmonary stenosis, TOF: tetralogy of Fallot, PAPVR: partial anomalous pulmonary venous return, SV: single ventricle, PA: pulmonary atresia

窄に対してはこれを第一選択としてきた。限局型病変に対しては狭窄部切除，端々吻合を行った。患者は術直後ICUに入室し，鎮静，筋弛緩下に血行動態の安定化を目指してカテコラミン，利尿剤の調整を中心とした全身管理が行われ，利尿期を経て循環作動薬の投与量が最小限となった後，小児外科チーム管理のhigh care unitに移動し，抜管に向けて気道内トイレットイング，気管支ファイバー検査，経管栄養が行われた。おおよそ7日間は筋弛緩を使用して絶対安静とした。術後に発生した吻合部軟化症，肉芽形成などの狭窄に対しては気管支鏡下にバルーン拡張術が行われ，複数回の処置でも抜管が困難な場合には気管切開が施行された。

2. 気管気管支軟化症

軟化症に対しては外部からの圧迫病変の有無を評価した上で，圧迫病変がある場合にはその解除，すなわち血管輪解除や原因となる心内奇形の修復を行い，術中気管支ファイバーによる観察で気管気管支軟化症に対して血管吊り上げ術が効果的と考えられればこれを追加した。気管気管支軟化症例の心血管病変をTable 4に示す。重複大動脈弓が8例と最も多く，心奇形としてはVSD3例など肺血流増加例に加えて単心室が3例であった。気管軟化症に対する処置はTable 5に示した。血管吊り上げ術は術前CTで予測される部位を仮吊り上げし，術中気管支ファイバー下に効果判定を行って

Table 5 Procedures for tracheobronchomalacia

No pexis	8
Division of DAA	7
TOF repair + Lt PA reimplantation	1
Pexis	12
Site of pexis	
Aorta	5
Brachiocephalic artery	1
Pulmonary artery (plicususpension)	6
Procedures performed with pexis	
VSD closure	2
VSD closure + infundibulectomy	1
VSD closure + PA plasty	1
TOF + PAPVR repair	1
TCPC	2
Repair of coronary -RV fistula	1

DAA: double aortic arch, TOF: tetralogy of Fallot, VSD: ventricular septal defect, PA: pulmonary artery, TCPC: total cavo-pulmonary connection, RV: right ventricle

吊り上げ部位と吊り上げの方向，程度を決定した。また拡大肺動脈による圧迫に対しては肺動脈の縫縮吊り上げを行った³⁾。吊り上げる大血管と気管前面の間の剥離はできるだけ行わず，pledgetつき monofilament糸を大血管前面に縫着して閉胸時にこの糸を胸壁に固定した。手術時月齢は中央値7.2(2.6-93)カ月，体重は中央値6.7(2.6-24.5)kgで，術前挿管の既往は8例(40%)，うち6例は手術時挿管されていた。大動脈または肺動脈の吊り上げ術を12例に行い，うち心血管手術と同時に施行が8例，修正大血管転位症およびsmall ASD，PDAの多発奇形合併の2例に対しては吊り上げ術のみを行った。心血管手術後の残存軟化症2例に対して各々術後1週間後と9カ月後に吊り上げ術を行った。吊り上げ部位は上行大動脈が5例，腕頭動脈が1例，肺動脈(縫縮を伴う)が6例であった。吊り上げ術後も狭窄が残存する場合には気管内チューブによる内ステント効果のもと，成長による軟化症改善を待つ方針で気管切開を行った。

3. 検討

個々の症例のデータに関してはカルテの記録を見直して検討した。気管狭窄症例で気管と心血管の同時手術症例における手術死亡の危険因子を評価するためにt検定と χ^2 乗検定による単変量解析，およびロジスティック回帰分析による多変量解析を行った。

Table 6 Details of in-hospital deaths among simultaneous repair patients

Case	Age	Weight (kg)	Cardiac lesions	Cardiac procedures	Tracheal procedures	Cause of death
1	29 D	2.3	PA with IVS, PA sling s/p open Brock + m-BT shunt	Lt PA reimplantation + Re-do m-BT shunt	slide tracheoplasty	hypoxia
2	1.7 M	4.2	TOF. Absent PV, PA sling	TOF repair (TAP) Lt PA reimplantation	slide tracheoplasty	ventricular arrhythmia
3	5 M	5.0	ASD, PDA, PA sling	ASD patch closure Lt PA reimplantation PDA division	slide tracheoplasty	PH
4	4.6 M	4.5	VSD, DCRV	VSD closure RVOT muscle resection	slide tracheoplasty	residual tracheal stenosis

D: days old, M; months old, PA: pulmonary atresia, IVS: intact ventricular septum, m-BT: modified Blalock-Taussig, TOF: tetralogy of Fallot, PAV: pulmonary valve, ASD: atrial septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, PH: pulmonary hypertension, DCRV: double chambered right ventricle, RVOT: right ventricular outflow tract

結 果

1. 気管狭窄

気管狭窄症例全体の結果は Table 1 に示した。気管心血管同時手術症例の結果から述べる。平均手術時間は 472 ± 112 分間、人工心肺は 32 例 (91%) に用い、平均体外循環時間は 219 ± 75 分間であった。心停止は 14 例 (40%) に行われた。二期的胸骨閉鎖は 3 例、腹膜透析は 4 例に必要であった。術後 22 例 (63%) が入院中に抜管に成功し、抜管までの期間は平均 74 ± 111 日間 (中央値 32; 6–195) であった。術後に気管吻合部の軟化症を含めた閉塞病変を合併したのは 17 例 (49%) で、これらのうち 12 名 (34%) に気管切開を要したが、遠隔期に 3 名で気管切開孔を閉鎖し得た。病院死亡 4 例 (11.4%) の詳細を Table 6 にまとめた。症例 1 は 2.3 kg の純型肺動脈閉鎖合併例で、open Brock 手術および modified BT shunt が行われた際に PA sling の合併が明らかとなった。術後換気不全に対して緊急で PA sling 解除と気管形成の同時手術に踏み切ったが、換気不全による低酸素血症のために術当日に失った。症例 2 は肺動脈弁欠損を伴ったファロー四徴と PA sling の合併症例で、一弁つき流出路パッチを用いた根治術、左肺動脈移植に続いて、広範囲の気管狭窄に対してスライド形成が行われたが、人工心肺が長時間に及び、胸骨開放のまま手術を終了した。術後 14 日目に胸骨閉鎖が行われたが、その 1 週間後に心室頻拍により失った。症例 3 では術後の残存気管狭窄に対してバルーン拡張が行われたが、抜管困難のため、気管切開が追加された。その後、肺高血圧の進行による右心不全のために

失った。症例 4 では気管の残存狭窄に対してバルーン拡張が行われたが改善せず、換気不全のため失った。術後合併症として縦隔炎 2 例、脳梗塞 1 例、低酸素脳症が 3 例あった。縦隔炎患者のうち 1 名は大動脈送血部に pledget を使用しており、これが感染し仮性瘤を形成し破裂した。脳梗塞は右大脳半球に生じており、腕頭動脈の術中低灌流が疑われた。低酸素脳症はいずれも術後のショック、換気不全が原因であった。晩期死亡は 3 例で、うち突然死 2 例、白血病 1 例であった。突然死の 2 例は、いずれも初期症例で、肋軟骨パッチによる気管形成が行われており、術後の残存気管狭窄を認めており、1 例に対しては外ステント術と大動脈吊り上げ術が追加されていた。同時手術における病院死亡に対する危険因子の単変量解析では心内病変の存在 (生存例 42%, 死亡例 100%, $p=0.046$)、二期的胸骨閉鎖 (生存例 3%, 死亡例 67%, $p=0.02$)、術後腹膜透析 (生存例 3%, 死亡例 100%, $p=0.0007$)、体外循環時間 (生存例 206 ± 68 分間, 死亡例 309 ± 61 分間, $p=0.007$) が有意であった。術前挿管期間、手術時年齢、手術時体重、および手術時間には有意差は認めなかった (Table 7)。多変量解析ではこれらの因子はいずれも有意ではなかった。

分割手術の 6 例では早期、遠隔期とも死亡はなかったが、4 名が気管切開となった。気管に対する外科的介入が行われなかった 7 例では緊急気管バルーン拡張術を行った 1 例を換気不全で入院中に失い、気管切開後に紹介され心内修復のみを施行した 1 例を PVO で遠隔期に失った。

Table 7 Univariate analysis of risk factors for In-hospital death

	Suvivors	Non-survivors	p value
Presence of intracardiac defects, %	42	100	0.046
Preoperative intubation, %	61	75	>0.95
Delayed sternal closure, %	3	67	0.02
Postoperative Peritoneal dialysis, %	3	100	0.0007
Age at surgery (months old)	12.3±17	3.1±2	0.3
Body weight at surgery (kg)	6.6±3.1	4.5±2	0.2
Duration of surgery (minutes)	445±101	561±171	0.08
Duration of cardiopulmonary bypass (minutes)	206±68	309±61	0.007

2. 気管気管支軟化症

気管気管支軟化症 20 例における早期死亡はなく、術後抜管は 18 例 (85%) で成功し、抜管までの期間は平均 9.1±11 (中央値 5.5; 0-43) 日であった。抜管困難は 3 名で、うち 1 名は重複大動脈弓と VSD, PDA の 21 trisomy の患者で、心血管修復のみを行ったが気管分岐異常を伴う残存狭窄があり気管切開後、呼吸器なしで退院した。他の 1 名は small ASD, PDA の多発奇形合併症例で、吊り上げ術施行後も、左主気管支の狭窄が残存し、術前より PEEP は下げることができたものの挿管のまま転院した。また 1 例は、重複大動脈弓の左大動脈弓離断と大動脈吊り上げ後に一旦抜管したものの呼吸症状が再発し、1 カ月後に気管切開を要したが、8 カ月後に気管切開部の閉鎖が可能となった。遠隔死亡は 2 例で、1 例はファロー四徴、部分肺静脈還流異常、右大動脈弓に左主気管支軟化症を合併、心内修復および左肺動脈縫縮吊り上げ術が施行されたが、退院後、気道感染から換気不全に陥り失った。他の 1 例はラステリ手術後 9 日目に換気障害が出現し、大動脈吊り上げを受けたが、心不全の進行により亡くなった。

考 察

先天性心疾患患者が気道閉塞病変を合併することは決して稀ではなく、その病態は多様で対処に悩まされることはしばしばである。気道閉塞病変のうち気管狭窄と気管軟化症に大別され、今回は、それぞれの気道閉塞病変を合併した先天性心疾患患者を中心に検討した。なお、近年、新生児の大血管手術後に二次的に発生する気道閉塞病変がしばしば問題になるが、これらの症例に関しては今回の検討には加えなかった。

気管狭窄は内腔径が正常部分径の 50% 以下と定義され¹⁾、先天性完全軟骨輪、挿管後、外傷性、先天性ウェブに分類されるが、ほとんどは先天性完全気管軟

骨輪によるものである。完全気管軟骨輪では膜様部を欠いており、内腔が狭小化する。先天性心疾患患者が先天性気管狭窄を合併する頻度に関しての詳細な報告はないが、先天性気管狭窄の患者において、PA sling を含む心血管病変が 1/3 から 1/2 の症例に、また心内奇形は 1/4 の症例に合併するといわれている^{1, 4)}。今回の検討では PA sling の合併が最も多く、さらに ASD, VSD といった軽症の心奇形に次いで、Fallot 四徴、PAPVR、肺動脈閉鎖などがみられ、従来の報告と類似していた⁵⁾。気管狭窄と心血管病変の合併例に対して、われわれは従来同時手術の方針を提唱してきた⁶⁾。分割手術を選択した場合の問題点は、残存する病変による危険性といえる。すなわち、心修復を先行した場合、術中および術後の換気状態の不安定さが周術期死亡の原因となり、一方で気管手術を先行した場合は残存するチアノーゼや心不全から気管吻合部の縫合不全や感染の危険性が増すと考えられる^{5, 6)}。今回の検討で、同時手術の成績はまずまず妥当であると考えられたが、4 名の病院死亡があったため危険因子を単変量解析したところ、心内修復の必要がある症例、体外循環時間の長い症例、二次的閉胸や腹膜透析が必要な患者が有意となった。多変量解析ではいずれも有意な要因とはならなかった。しかし、死亡症例がいずれも 5 kg 以下の心内奇形症例であることと、単変量解析の結果からは一期的閉胸が困難で術後腹膜透析の必要性が予想されるような低体重症例の複雑心奇形や複雑気管狭窄を合併する長時間体外循環症例に対する治療戦略については、注意深く検討していく必要があると考えている。Manning らはスライド気管形成術の検討において、術前の人工呼吸装着と人工心肺時間が術後長期挿管の危険因子であったと述べている⁷⁾、われわれの検討では前者は死亡の危険因子にはならなかった。現時点における当院での気管狭窄と先天性心疾患合併例に対す

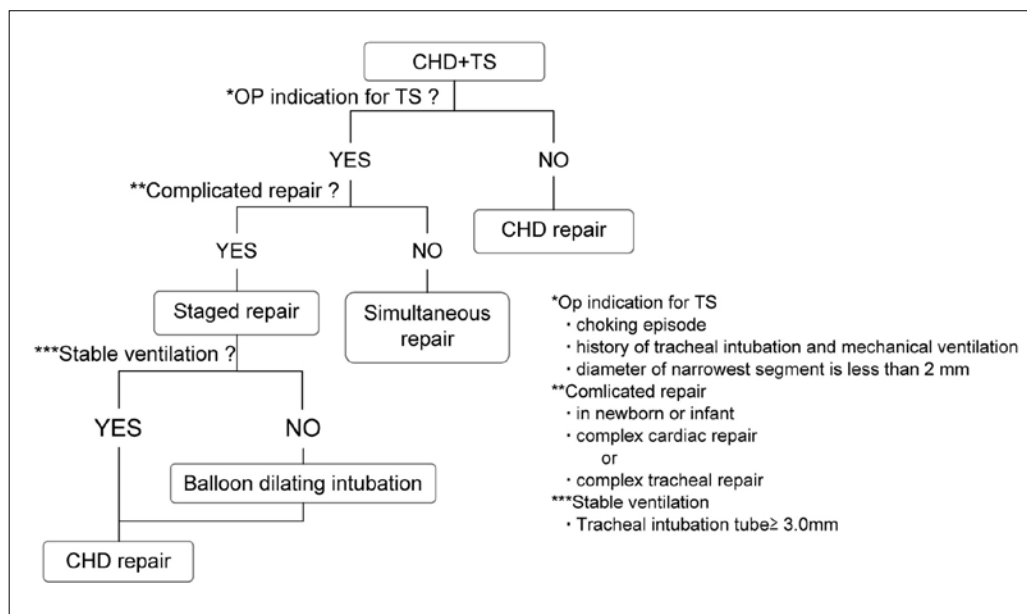


Fig. 1 Therapeutic strategy for congenital heart disease (CHD) associated with tracheal stenosis (TS).

るアプローチを Fig. 1 にフローチャートで示した。気管形成の手術適応については気管支鏡検査や CT 検査による完全軟骨輪の診断、内腔径、病変範囲、形態の評価も考慮するが、臨床症状を最も重視する。すなわち、致命的な換気不全に対する気管内挿管の既往例、上気道感染時に内科的な抗浮腫治療で対処しきれない例は、気管に対する外科的治療の適応と考える⁸⁾。手術適応のある気管狭窄を合併した場合、原則は同時手術で一期的に修復を目指す。新生児、早期乳幼児症例で心血管修復に長時間心停止が予測される場合、あるいは気管の形態上、気管手術が複雑になる場合には二次的手術も考慮する。この場合、最低内径 2.5 mm の Portex[®] 気管内チューブ(外径 3.3 mm)を声門下 1.5 cm 以上に挿入の上、固定可能であればこの挿管条件で心血管手術を先行させ、これが留置できないようであれば、近年、われわれの施設で新たな戦略として行っている気管狭窄部バルーン拡張とバイフォース挿管を行い、最低内径 3 mm の気管内チューブを留置して気道を確保し⁸⁾、心血管手術を行う方針にしている。気管内チューブ 3 mm の内径は、心血管の周術期に気道内分泌物の増加した状態で安全かつ有効に気管内吸引を行える最低限の大きさを意味する。

次に、同時手術後の縦隔炎や脳障害といった合併症に対する対策について述べる。初期の症例でカニューレ部縫合糸に付いていたプレジエクトが感染し、縦隔炎をきたした経験から、感染予防のため心

血管表面あるいは心外には人工物を残さないことを原則としている。このため姑息シャント術後の症例では人工血管を完全に除去し、また心内パッチや弁つきパッチに人工物を必要とする場合でも心血管表面は自己心膜を用いて再建し、完全に人工物が被覆された状態になってから気管形成に移ることにしている。また脳合併症に関しては、術後脳梗塞の原因として気管形成中の視野展開時に上行大動脈を過剰に牽引することで起きた腕頭動脈の灌流障害による脳虚血が疑われた。このため、現在では頸部分枝の灌流が適切であるかどうかの監視のために前額部の混合血酸素飽和度を near infrared spectroscopy; INVOS[®] を用いて連続的にモニターしている。

気管気管支軟化症は病理学的には軟骨の脆弱性、あるいは欠損による内腔の狭小化と定義されている。先天性の原発性軟化症はまれで、小児における気管気管支軟化症のほとんどは食道気管瘻に関連したものか、外部からの血管、腫瘍などによる圧迫である⁹⁾。圧迫の原因となる心血管病変として血管輪を含む弓部大動脈奇形以外に、左右シャントや肺動脈弁欠損により拡大した肺動脈、総動脈管、およびその他の大動脈位置異常や大動脈拡大、左心房などが報告されている。気管気管支軟化症の症状も狭窄の程度により多様で、繰り返す上気道感染とそれに伴う喘鳴にとどまる軽症例から、啼泣や哺乳時に致命的な呼吸不全、いわゆる dying spell を起こす重症例までみられる。今回の検討

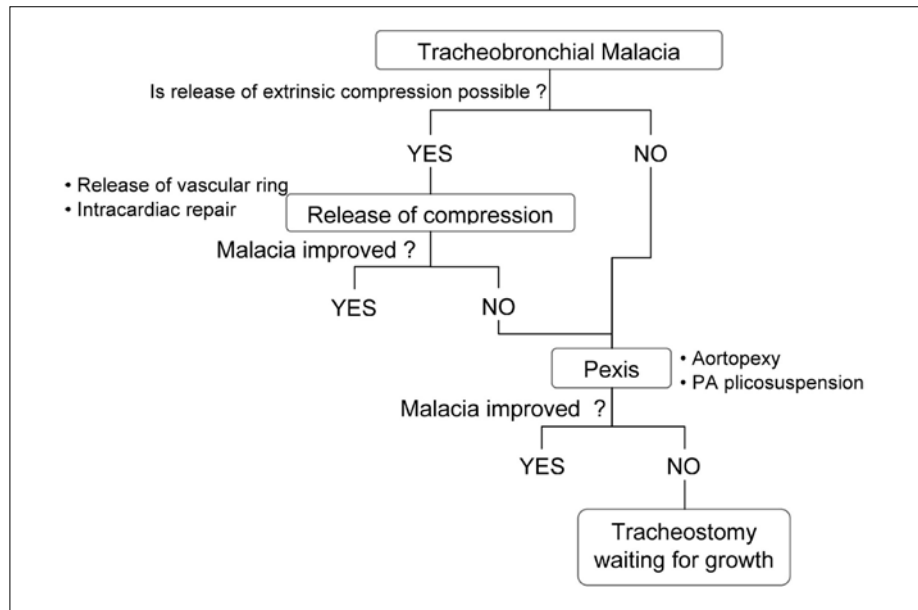


Fig. 2 Therapeutic strategy for congenital heart disease associated with tracheobronchomalacia.

では気管支軟化症を合併する心血管病変は多様であった。重複大動脈を含む血管輪が最も多く、次いでVSD, PDAなどの肺血流過多疾患群が、他に機能的単心室、ファロー四徴、修正大血管転位などがみられた。McElhinneyらも、この疾患群に右室流出路閉塞病変が多いことを指摘しており、特に右大動脈弓により上行大動脈と下行大動脈の距離が近いことや、気管の末梢レベルでの分岐異常が多く見られることなどが気管軟化症の合併に大きく関与すると考察している¹⁰⁾。診断は主に気管支ファイバーにて行われる。喘鳴や陥没呼吸、呼吸音の減弱がみられる場合には気道病変を疑い、積極的に内視鏡検査を行うべきである。Dying spellを伴うような重症例には積極的に手術治療を行うべきである。手術はまず原因となる圧迫を解除することが必須なので、血管輪であれば血管輪解除、肺血流過多や左房拡大などの原因となる心内奇形があれば心内修復をまず行うが、長期の圧迫により気管軟骨の脆弱性が不可逆となっている場合は圧迫解除のみでは閉塞は解除されず、大血管の吊り上げ術が効を奏する場合がある^{3, 10)}。今回の検討でも大動脈あるいは肺動脈の吊り上げ術が有効であった。吊り上げの部分は軟化症が存在する部位によって上行大動脈あるいは肺動脈が選択されるが¹¹⁾、気管および気管支と大血管の位置関係は疾患によってさまざまであり、3D-CTによってこれらの関係を術前に把握し、術中の気管支ファイバー所見と合わせて手術術式を決定することが望ましい。気管支軟化症

に対する治療方針をFig. 2にまとめた。吊り上げ術を行っても軟化症が改善しない症例も存在し、その場合には気管切開と気管内チューブ留置による内ステント、また病変が気管支末梢に及び、内ステントが行えない場合には呼吸器による陽圧換気も併用して身体の発育を待ち、これにともなう軟化症の改善を期待する方針をとっている。気管切開後の呼吸管理は、自宅で家族により可能で、また死亡のリスクを回避するという観点からは非常に安全性の高い治療法と考えている。最近では気管内に金属またはシリコンステントを留置する内ステント法¹²⁾や外科的に軟化症周囲にリングつきGore Tex人工血管をおいてこれに気管壁を固定する外ステント法¹³⁾なども報告されている。しかし、前者では肉芽形成や抜去に伴う問題があり¹⁴⁾、また内・外ステントいずれの方法も長期的な安全性は確立されていない。気管切開の安全性を上回る利点が得られるかどうかは疑問があるため、現在のところわれわれは小児患者の気管周囲に異物を留置する術式を回避する方針をとっている。

最後に今回検討には加えなかったが、新生児期の大きな血管転位に対するスイッチ手術や弓部再建手術術後の二次的な気道閉塞の報告も増えている¹⁵⁾。大動脈再建時に海外諸国のように同種グラフトが使用できない我が国においては、自己組織による再建が主流であり、術後気道狭窄を合併する危険性が高い。当院でも弓部再建後の気道狭窄症例を数例経験しており、現在では

術前の3D-CTにより再建術後の形態をイメージしながら aorto-pulmonary space にゆとりをもたせる術式を考慮しているが、これらの検討も今後の課題である。

結 語

気管狭窄と先天性心疾患の同時手術の成績は妥当であり、今後も積極的に同時手術を行っていく考えであるが、心内修復が必要な新生児、早期乳児においては特に綿密な治療計画を立て、同時手術に固執せず、場合によっては分割手術を選択する考えである。気管軟化症に対しては多くの場合、大血管の吊り上げ術が有効であったが、それでも解除されない場合は気管切開において成長を待つのが安全であると考えられた。

謝辞

この場をお借りして常日頃から気管病変の診断、治療にご尽力いただいている当院小児外科、西島栄治医師、愛仁会高槻病院小児外科、佐藤志以樹医師に感謝の意を表します。

【参考文献】

- 1) Backer CL, Mavroudis C: Congenital heart surgery nomenclature and database project: vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum. *Ann Thorac Surg* 2000; **69**: S308–S318
- 2) Oshima Y, Yamaguchi M, Yoshimura N, et al: Management of pulmonary artery sling associated with tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 2008; **86**: 1334–1338
- 3) Yamaguchi M, Ohashi Y, Hosokawa Y, et al: Surgical treatment of airway obstruction associated with congenital heart disease in infants and small children. *Eur J Cardiothorac Surg* 1991; **5**: 479–485
- 4) Fiore AC, Brown JW, Weber TR: Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 2005; **79**: 38–46
- 5) 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
- 6) 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
- 7) Manning PB, Rutter MJ, Border WL: Slide tracheoplasty in infants and children: risk factors for prolonged postoperative ventilatory support. *Ann Thorac Surg* 2008; **85**: 1187–1191
- 8) 西島栄治：先天性気管狭窄の管理・手術の進歩。医学のあゆみ 2005; **213**: 819–823
- 9) Grillo HC: Congenital and acquired tracheal lesions in children, in Grillo HC (ed): *Surgery of the Trachea and Bronchi*. London, BC Becker Inc, 2004, pp173–206
- 10) McElhinney DB, Reddy VM, Pian MS, et al: Compression of the central airways by a dilated aorta in infants and children with congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 1999; **67**: 1130–1136
- 11) Kamata S, Usui N, Sawai T, et al: Pexis of the great vessels for patients with tracheobronchomalacia in infancy. *J Pediatr Surg* 2000; **35**: 454–457
- 12) Filler R: Tracheobronchial stenting for the treatment of airway obstruction. *J Pediatr Surg* 1998; **33**: 304–311
- 13) Hagl S, Jakob H, Sebening C, et al: External stabilization of long-segment tracheobronchomalacia guided by intraoperative bronchoscopy. *Ann Thorac Surg* 1997; **64**: 1412–1420
- 14) Pillai JB, Smith J, Hasan A, et al: Review of pediatric airway malacia and its management, with emphasis on stenting. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; **27**: 35–44
- 15) Robotin MC, Bruniaux J, Serraf A, et al: Unusual forms of tracheobronchial compression in infants with congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; **112**: 415–423