

□症例報告□

先天性心疾患症例の気道狭窄の検討

矢 作 直 樹* 公 文 啓 二* 杉 本 久* 谷 上 博 信*
 稲 垣 喜 三* 八木原 俊 克** 山 本 文 雄** 西 垣 恭 一**
 松 木 修** 上 村 秀 樹**

ABSTRACT

Airway Stenosis of Congenital Cardiac Disease Infants

Naoki YAHAGI, Keiji KUMON, Hisashi SUGIMOTO, Hironobu TANIGAMI,
 Yoshimi INAGAKI, Toshikatsu YAGIHARA, Fumio YAMAMOTO,
 Kyoichi NISHIGAKI, Osamu MATSUKI and Hideki UEMURA

Surgical Intensive Care Unit and Cardiovascular Surgery National Cardiovascular Center

Throughout of the year 1991, 272 patients less than 7 years old underwent cardiac operations at our institute. Eleven patients had tracheal and/or bronchial stenosis. Artificial ventilation was required preoperatively in 3 patients due to respiratory symptoms by airway compression or narrowing. Bronchoscopy was carried out pre-, intra-, and/or postoperatively for the diagnosis in all 11 patients. Nine patients (one with bronchomalacia, 8 with congenital tracheal or bronchial stenosis) were managed only with artificial ventilation, and 7 of the 9 patients were successfully weaned from the ventilator. Two patients whose left main bronchi were compressed by the patent ductus arteriosus (PDA) and the pulmonary artery (PA), underwent the division of PDA and suspension of the main PA successfully. Precise evaluation of the airway would be important for the management of congenital heart disease infants who show symptoms of the airway compression or narrowing.

先天性心疾患症例において気道および気管支狭窄は適切な診断治療をしないと長期の人工呼吸管理を要する可能性があり、患児の生命予後、成長発達を左右する。今回われわれは、当センターにおける先天性心疾患症例のうち、術前術後に気管および気管支狭窄の疑われた症例について、気管支鏡または気管支ファイバーを施行しその病態を検討し、外科的修復を含めた治療の決定、評価を行った。

対象と方法

対象は当センターで1991年6月から1992年5月までに心臓血管手術を施行した7歳以下の先天性心疾患症例272例のうち術前、術中または術後に気管支鏡または気管支ファイバーを施行し気管、気管支狭窄が確認された症例である。術前、術中または術後のいずれかに少なくとも1回、気管支鏡または気管支ファイバーを施行した。気管支鏡 (Storz, ドイツ製) または気管支ファイバー (Olympus, BF 3 C 20; Pentax, FB 10

* 国立循環器病センター外科系集中治療科

** 国立循環器病センター心臓血管外科

表 1 気道狭窄症例の内訳

先天性狭窄						
患者No.	年齢	体重	診断名	手術	狭窄部位	転帰
1	3 M	2.4	Truncus I, PH	Rastelli	右中間支 (肉芽) 左主気管支	人工呼吸中 (8カ月間)
2	1 Y 2 M	8.9	DORV, PS, PDA	rBT shunt	左主気管支	6 POD 抜管
3	3 Y 4 M	13	TOF, PA, PDA, PH (bil BT shunt ; C shunt 後)	TC	左主気管支 Tracheal bronchus	1 POD 抜管
4	5 M	6.9	TOF, PA, PDA	1 BT shunt	気管 Tracheal bronchus	21 POD 抜管
5	4 Y 4 M	12	TOF, PDA, ASR, PLSVC, RAA	TC	気管 Tracheal bronchus	1 POD 抜管
6	1 Y 3 M	8.4	CAVC, PH, Down synd. (術後 MR)	TC (術後 35 日目 MVR)	右中間支	45 POD 抜管
7	3 Y	9.6	Ivemark, MA, PA, TGA, (bil BT shunt, ASD creation 後)	Fontan	左上葉支	37 POD 抜管
8	2 M	3.3	Ivemark, UVH, TGA, CAVC, SAS	Van Praagh re PAB Glenn	右上葉支	人工呼吸中 (8カ月間)
気管支軟化症						
患者No.	年齢	体重	診断名	手術	狭窄部位	転帰
9	1 Y 1 M	8	VSD, PDA, PH, 18 Trisomy	VSD 閉鎖, PDA 結紮	右中間支	術後 8 カ月目抜管
気管支の外からの圧迫						
患者No.	年齢	体重	診断名	手術	狭窄部位	転帰
10	3 M	4.8	DORV, CoA, PLSVC	TC	左主気管支	PDA 切断 mPA 取り付け
11	1 Y 8 M	7.8	Scimitar, ASD, VSD (PAB, PDA・PAPVC 結紮後)	ASD, VSD 閉鎖	左主気管支	PDA 切断 mPA 取り付け後 19 日目抜管

Truncus：総動脈幹症，PH：肺高血圧症，DORV：両大血管右室起始症，PS：肺動脈狭窄症，PDA：動脈管開存症，TOF：Fallot 四徴症，PA：肺動脈弁閉鎖症，ASR：大動脈弁狭窄および閉鎖不全症，PLSVC：左上大静脈開存症，RAA：右側大動脈弓，CAVC：共通房室弁口，MA：僧帽弁閉鎖症，TGA：完全大血管転位症，UVH：単心室，SAS：大動脈弁下狭窄症，CoA：大動脈縮窄症，BTshunt：Blalock Taussig シヤント，TC：根治術，PAB：肺動脈絞扼術，POD：術後病日，mPA：主肺動脈

X, 日本製, 外径 3.5 mm) の選択は, 気管の太さおよび病変の存在する部位 (胸部単純 X 線写真により判断) により以下のようにした。すなわち

右上葉または左の上葉, 下葉: 気管支ファイバーを施行。ただし気管内チューブの内径 (ID) により方法が異なり, ID 5 mm 以下ではラリング

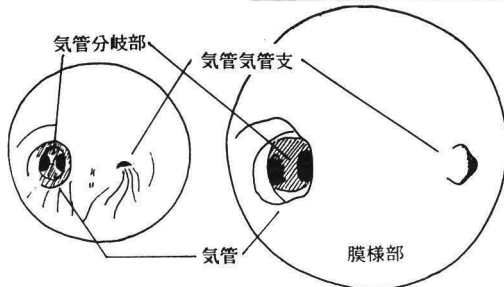
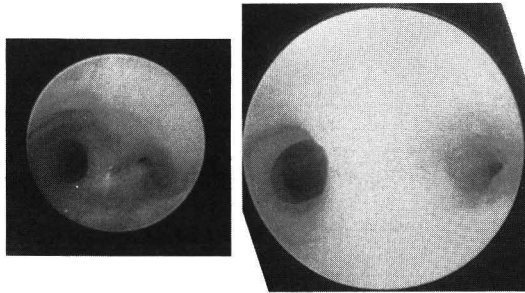


図 1 左：症例 4，右：症例 5

いずれも気管気管支を分岐後，気管が正常のトンネル型のまま内径が狭小となっていた。

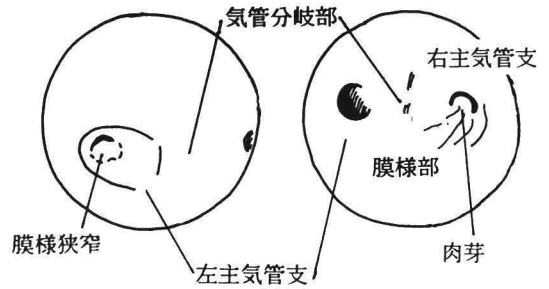
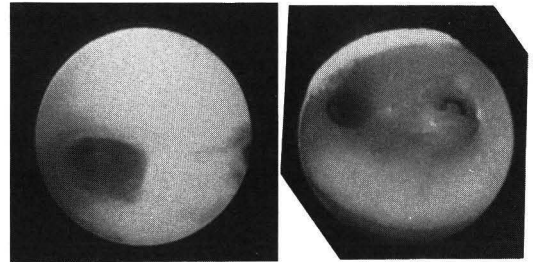


図 3 左：左主気管支の末端での狭窄がみられる。
右：右中間支の入り口が肉芽によりほとんど閉塞しかけている。

	症例 4	症例 5
狭窄部の正常部に対する断面積 (%)	11	22
狭窄部の長さ (mm)	20	15
気管の全長 (mm)	50	73

	症例 2	症例 3
狭窄部の正常部に対する断面積 (%)	40	32
狭窄部の長さ (mm)	12	15
左気管支長 (mm)	28	32

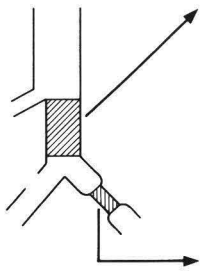


図 2

アルマスク使用下に¹⁾，それ以上太い ID では気管内チューブ内を通して施行した。

右中下葉または左主気管支：気管内チューブの ID 4 mm 以下を使用している症例では Storz 気管支鏡（ペーベル 0°，30°）に入れ替えて検査を施行。また ID 4 mm 以上では気管内チューブを抜かずに Storz 気管支鏡の光学視管（外径 2.7

mm，長さ 18.7 cm または外径 4.0 mm，長さ 30 cm）のみをそのまま経口気管内チューブ内を通して施行²⁾。

結 果

同時期の症例は 11 症例（のべ 27 回検査施行）であった。このうち Scimiter 症候群・心室中隔欠損（VSD）・心房中隔欠損（ASD），VSD・動脈幹開存（PDA）・肺高血圧・18 トリソミーの 2 例を除き，9 例は複合心奇形であった。これは全症例および複合心奇形の 4.0% であった。男児 5 例，女児 6 例。年齢は 2 カ月から 4 歳 4 カ月までで平均 1 歳 6 カ月。体重は 2.4 kg から 13 kg までで平均 7.7 kg。3 例で術前より人工呼吸管理を要した。

各症例の診断名，手術，狭窄部位，病因，転帰を表 1 に示す。なお年齢，体重は手術時のものである。またそれぞれの症例について，臨床症状，狭窄の状態などが多様なので，おのおのについて概説する。

先天性気管・気管支狭窄は 8 例であった。このうち 6 例が外科的処置をせず保存的治療で人工呼吸から離脱できた。3 例（症例 3，4，5）が気

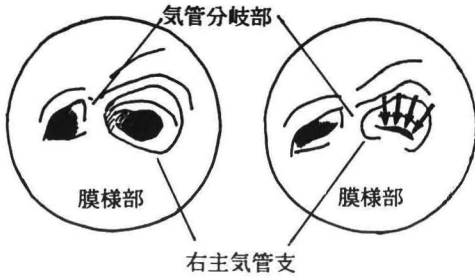
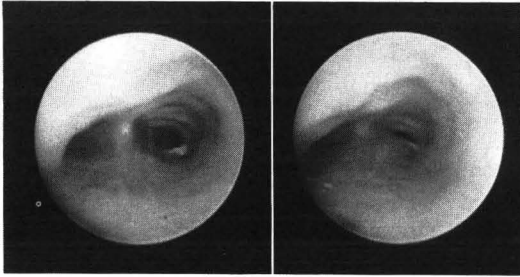


図4 左：吸気時，右：呼気時
右中間支の軟骨部が呼吸とともに前後に開閉し，呼気時にはほとんど閉じてしまう（矢印）。

管気管支（トラケアル・ブロンクス）を有していた。症例4, 5は気管気管支分岐後，気管が正常のトンネル型のまま内径が狭小となっていた（図1）。左主気管支の中間部の狭窄症例（症例2, 3）は軟骨部が楔状に狭窄していた。これら4例はいずれもその狭窄部の内腔面積が健常部の11～40%，長さが1.2～2.0 cm程度であった（図2）。症例6は共通房弁開口（CAVC）根治後，僧帽弁逆流の増悪とともに肺高血圧となり肺炎を合併し，気道粘膜も浮腫状となったため，もともと存在した右中間支の入口の同心円状狭窄が強まり，無気肺を繰り返した。僧帽弁置換術後肺高血圧，肺炎の改善とともに無気肺も改善した。症例7は左上葉の無気肺を繰り返した。気管支ファイバー所見では上葉支の入口が同心円状に狭窄していた。気管支ファイバーを上葉支の入り口に楔入させた後，2万倍希釈アドレナリン生食（一回10 ml）での洗浄と用手的送気（一回20 ml）を繰り返して，無気肺を改善させた。途中2回再挿管したが，体力の回復をみた後抜管できた。症例1は左主気管支の末端で気管支壁が弁状に隆起し，左上葉の無気肺を繰り返すうえに右中間支入り口が気管内吸引によると思われる肉芽によりほとん

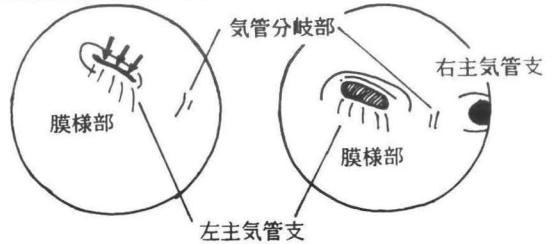
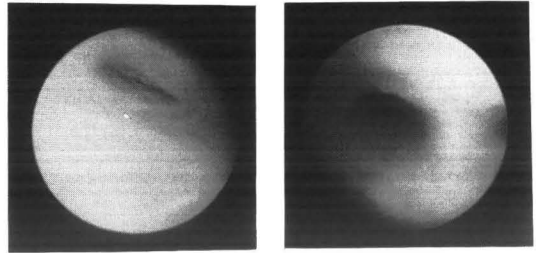
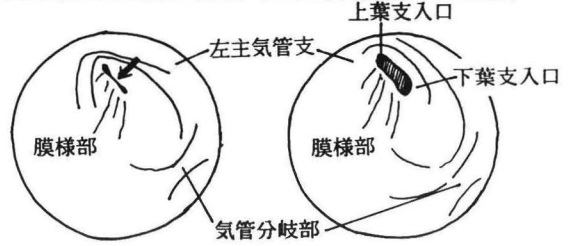
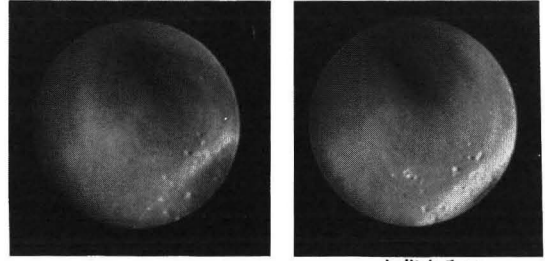


図5 上：症例10，下：症例11

左：いずれも左主気管支中間よりやや末梢が前方よりconvex状に拍動性に圧迫され（矢印），内腔がほとんど閉塞していた。右：左PDA離断，主肺動脈吊り上げ術後，閉塞が解除されたところ。

ど閉塞していた（図3）。2回肉芽焼灼を施行したが1週間以内に再発し，以後8カ月間人工呼吸管理を継続中である。症例8は困難な症例で，3回目のGlenn手術後，この手術により血流の増加した右肺の上葉の無気肺の原因が右上葉支およびその末梢のB2, B3が1 mmほどのピンホール状狭窄であるのが判明した。気管支ファイバーを上葉支の入口に楔入させた後，2万倍希釈アド

レナリン生食での洗浄（一回 5 ml）と手動的送気（一回 10 ml）を繰り返す³⁾、無気肺を改善させ、以後間欠的に、選択的に右上肺を膨らますよう用手換気を施行することで右上葉の換気を維持している。

気管軟化症は症例 9 のみであった（図 4）。この症例は保存的に管理し、術後 8 カ月目に座位で抜管した。

血管による気道の外からの圧迫は 2 例（症例 10, 11）であった。術中気管支鏡により気管支内腔を見ながら左 PDA、主肺動脈の吊り上げを施行し、気管支内腔が開通するのを確認した（図 5）。症例 11 は、この術後唾液の気管内への流入が多く、肺炎が遷延していたので頭低位、抗コリン剤の投与、右下側臥位にすることにより改善せしめ抜管できた。

考 察

先天性心疾患患児の下気道の狭窄の原因としては大別して気管・気管支自体の異常によるもの（気管軟化症と先天性気管・気管支狭窄）と気管・気管支の外からの圧迫によるものがある⁴⁾⁵⁾。

前者は狭窄部位の程度、長さによる外科的修復の必要性の有無が予後に大きく影響する。外科的修復は患児の小さい例では特に困難な場合が多い。今回のわれわれの結果からは、症例が少ないために定量的なことは言えないが、術前に狭窄が存在しても自力呼吸をしていた症例（症例 2～5、ちなみに症例 2 では、気管狭小部の断面積が健常部の 11% であった）であれば、術後、気道粘膜が正常になれば人工呼吸から離脱できると思われる。気管支鏡検査により粘膜の性状を適宜観察する。

一方、気管・気管支の外からの圧迫によるものは、早い時期にそれを外科的に解除することにより症状が劇的に改善する。今回の結果では PDA および左肺動脈による圧迫症例のみであった。症例 11 は右肺低形成で健側の左主気管支を閉塞していたので閉塞の解除を確実に行わねばならず、類似症例も少なく、困難な症例であった⁶⁾。他の報告では大きな右左シャント；肺動脈弁欠損症^{7)～9)}；肺動脈弁狭窄症や肺動脈絞扼術後の肺動

脈の拡張¹⁰⁾、あるいは血管輪や鎖骨下動脈異常起始などの異常血管による外からの圧迫^{11)～13)}がある。われわれの結果では肺動脈絞扼術、肺動脈弁欠損症が少なかったこともあり、また大きな右左シャントを有する症例では可急的早期に根治術を施行するのでこれらにより下気道の狭窄症状を来したものはなかった。

検査に関しては、ラリngeアル・マスク下に気管支ファイバーを施行することで体重 3 kg の患児まで各区域気管支レベルまでの病変の診断、処置が可能となった¹⁾。画質においてはるかに勝る硬性気管支鏡をはじめに、次いで必要に応じて気管支ファイバーを施行することで安全確実な診断を行えるようになった。これにより保存的な呼吸管理において病変の変化を確認しながら治療をすすめられた。気管支圧迫血管吊り上げ術中の手術効果の確認のため検査としても画質の良い硬性気管支鏡が良い¹⁴⁾。

さまざまな人工呼吸の遷延による合併症の重篤さを考えるとき、外科的修復の可否を含めた治療方法の選択を誤らないためにも気道症状が明らかに存在する場合には、積極的に気道検査を施行することが大切である。

（1992.7.30 受）

参考文献

- 1) 矢作直樹, 公文啓二, 杉本 久ほか: 乳児の気管支ファイバーへのラリngeアル・マスクの応用. 集中治療 4: 1319-1320, 1992
- 2) Yahagi N, Kumon K, Sugimoto H, et al: A use of telescope of rigid type bronchoscope through endotracheal tube in infants. Anesth Analg 76: 207, 1993
- 3) Yahagi N, Tanigami H, Kumon K: Small infant bronchial lavage by bronchoscope via laryngeal mask. (sent for publication)
- 4) Markowitz RI, Fahey JT, Hellenbrand WE, et al: Bronchial compression by a patent ductus arteriosus associated with pulmonary atresia. Am J Rentogenol 144: 535-540, 1985
- 5) Corno A, Giamberti A, Giannico S, et al: Airway obstructions associated with congenital heart disease in infancy. J Thorac Car-

- diovasc Surg 99 : 1091-1098, 1990
- 6) Nelson CS, McMillan IKR, Bharucha PK : Tracheal stenosis, pulmonary agenesis, and patent ductus arteriosus. Thorax 22 : 7-12, 1967
 - 7) Ilbawi MN, Fedorchik J, Muster AJ, et al : Surgical approach to severely symptomatic newborn infants with tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. J Thorac Cardiovasc Surg 91 : 584-589, 1986
 - 8) Litwin SB, Rosenthal A, Fellows K : Surgical management of young infants with tetralogy of Fallot, absence of the pulmonary valve, and respiratory distress. J Thorac Cardiovasc Surg 65 : 552-558, 1973
 - 9) Thanopoulos BD, Fisher EA, Hastreiter AR : Large ductus arteriosus and intact ventricular septum associated with congenital absence of the pulmonary valve. Br Heart J 55 : 602-604, 1986
 - 10) 榭原 謙, 上岡克彦, 厚美直孝ほか : 気管・気管支閉塞を合併した先天性心・大血管疾患に対する外科治療の検討. 日胸外会誌 40 : 537-542, 1992
 - 11) Nikaidoh H, Riker WL, Idriss FS : Surgical management of vascular ring. Arch Surg 105 : 327-333, 1972
 - 12) Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, et al : Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. J Thorac Cardiovasc Surg 97 : 725-731, 1989
 - 13) Sade RM, Rosenthal A, Fellows K, et al : Pulmonary artery sling. J Thorac Cardiovasc Surg 69 : 333-346, 1975
 - 14) 秦 恒彦, 森本文子, 窪田悦二ほか : 気道狭窄に対するファイバースコープ下の大血管吊り上げ術の2例. 小児外科 4 : 1273-1279, 1982
-