重複大動脈弓手術における術後管理上の問題点

—心内奇形および気管軟化症合併例について—

柴田 芳 樹 阿部 忠 昭 栗林 良 正
関根 智 之 相田 弘 秋 関 啓 二

乳幼児期に呼吸器症状にて発症した重複大動脈弓 3 症例に対し、大動脈弓離断術を施行した。2 例が気管軟化症を、全例に心内奇形を合併していた。これが原因で 3 例ともに術後の長期呼吸管理を要した。1 例は残存する VSD + PH による心不全、呼吸不全のために第 49 病日に VSD 閉鎖を必要とした。われわれの経験した気管軟化症合併例はいずれも保存的治療にて抜管可能であった。気管軟化症に対する外科治療としては Aortopexy, Splinting, ステントなどが試みられているが、決定的な術式はないのが現実であり、われわれは積極的に同時手術を行ってはいない。しかし、血管輪解除術後にも呼吸器症状が改善しない症例では症状の主たる原因が何に起因するのかを見極め、適切な治療方針をたてる必要がある。日心外会誌 25 巻 6 号：371-376 (1996)

Keywords: 重複大動脈弓, 気管気管支軟化症, 心内奇形

Surgical Treatment of Double Aortic Arch and Associated Problems of Tracheomalacia, and Intracardiac Anomalies

Yoshiki Shibata, Tadaaki Abe, Ryosei Kuribayashi, Satoshi Sekine, Hiroaki Aida and Keiji Seki (Department of Cardiovascular Surgery, Akita University School of Medicine, Akita, Japan)

Problems with postoperative respiratory management of three patients after division of double aortic arch are described. Tracheomalacia was present in two of three cases with intracardiac anomalies of different types. Intracardiac anomalies of each patient were as follows: Patient 1, ventricular septal defect (VSD), atrial septal defect and pulmonary valve stenosis (PS); Patient 2, VSD, corrected transposition of the great arteries with PS; Patient 3, VSD with pulmonary hypertension (PH). In patient 1 and 2, no concomitant surgical intervention was performed for tracheomalacia. In these patients respiratory support had been continued for 41 and 60 days respectively. In patient 3, remaining VSD with PH was the cause of unexpected respiratory problem even after the successful division of the double aortic arch, and necessitated emergency VSD closure 49 days after the initial operation. The patient was extubated on postoperative day 12. Tracheomalacia is a life-threatening problem even after surgical division of the double aortic arch. Although prolonged respiratory support was needed, our two cases were successfully extubated without concomitant surgical intervention of tracheomalacia. Severe cases should be operated on simultaneously with the relief of vascular ring and tracheomalacia. Intracardiac anomalies are also the causes of prolonged intubation. Patient 3 should have been treated by pulmonary artery banding along with the division of aortic arch. In conclusion, precise evaluation of the existence and severity of the tracheomalacia and intracardiac anomalies is of utmost importance to overcome postoperative respiratory failure and for eventual satisfactory results. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 25: 371-376 (1996)

重複大動脈弓は気管、食道の圧迫症状により乳児期早期に呼吸器症状や消化器症状で診断され、大部分の症例が生後 1 年以内に外科治療が必要となる^{1,2)}。ところが気管軟化症の合併がしばしば認められ、重複大動脈弓離断術後も呼吸器症状が

改善せず長期の呼吸管理を必要とする症例に遭遇する。近年、重複大動脈弓等の血管輪に合併する気管軟化症に対し、一期的手術の報告がみられるが、われわれは血管輪に対する手術にて呼吸器症状が改善しなかったが、保存的治療にて抜管しえた 2 例、および術後に VSD 閉鎖を必要とした 1 例を経験したので報告する。

症 例

症例 1: 6 か月, 女児.

主訴: 反復する肺炎, 気管支炎.

現病歴: 40 週正常分娩, 生直後より哺乳力低下と体重増加不良を指摘されていた. 1 か月検診にて心雑音を指摘され, 2 か月時, 当院小児科受診し ASD+VSD+PS と診断された. 以後外来通院していたが肺炎, 気管支炎を反復し入退院を繰り返すが改善せず, 胸部写真にて無気肺を認めるため, 当院小児科入院となり精査の結果, 重複大動脈弓と診断された. 気管内挿管による呼吸管理を行い全身状態の改善を見た後, 手術目的にて当科転科となった.

入院時所見: 胸骨左縁第三肋間に最強点を有する Levine V/VI 度の収縮期雑音を聴取, II 音の固定性分裂を認めた. 肺野に喘鳴, ラ音を聴取し, 呼吸音は左側で低下していた. 肝は右肋骨弓下約 2 横指触知し, 円錐顔貌を認めた. 胸部 X 線写真では心胸郭比は 58% と心拡大を示し右上葉と左下葉の無気肺を認め, 肺血管陰影も高度に増強していた. 心電図は正常洞調律, 電気軸は +90 度, 心肥大の所見は認めなかった. 一般検査所見では末梢血液検査にて軽度の貧血を認めたが, 生化学検査にてとくに異常を認めなかった. 動脈血ガス分析にて pH 7.495, PCO₂ 18.9 torr, PO₂ 142.6 torr, BE -8.5, SAT 99.2% と呼吸性アシドーシスを認めた. Na 141.7 mEq/l, K 5.0

mEq/l, Cl 105.3 mEq/l, 心臓カテテル検査では肺対体血圧比 0.48, 肺対体血流量比 3.0, 左右短絡率 89% と中等度の肺高血圧を認めた. 造影所見では VSD+ASD+PS を伴った左優位の重複大動脈弓の所見であった (図 1). 頭部の分枝は右側大動脈弓から腕頭動脈が, 左側大動脈弓から左総頸動脈および左鎖骨下動脈が起始していた.

手術所見: 左第四肋間後側方開胸にてアプローチ, 低形成な右側大動脈弓を食道, 気管の前後で結紮切離した. これに先立ち右側大動脈弓のクランプテストにて下行大動脈の圧の低下がないこと

図 1 血管造影 (症例 1)

RA: Right Aortic Arch, LA: Left Aortic Arch.

表 1 重複大動脈弓 3 例の概要

症例	1) 女	2) 男	3) 男
生下時体重	2905 g	3556 g	2900 g
症状発現	生後 2 か月	生下時	生後 4 か月
手術時年齢	6 か月	生後 4 日	6 か月
臨床症状	肺炎, 気管支炎 反復する無気肺	陥没呼吸 呼吸困難	喘鳴, 咳嗽
術後呼吸管理	41 日	60 日	61 日
気管軟化症	有	有	無
心内奇形	VSD, Valvular PS ASD	c-TGA, VSD Valvular PS	VSD
優位大動脈弓	左	右	右
大動脈弓内径比*	1:0.56	1:0.45	1:0.43

*優位弓と低形成弓の内径の比 (優位側を 1 とした. 血管造影より計測)

を確認した。術後は気管軟化症のため比較的長期の呼吸管理を要したが、術後第41病日に気管内チューブを抜去しえた。合併心内奇形に対しては、16か月後に待機的に根治手術（ASD・VSD閉鎖，肺動脈弁交連切開術）を施行した。

症例2：生後4日，男児。

主訴：陥没呼吸，喘鳴。

現病歴：41週正常分娩，生下時体重3556g。生直後より陥没呼吸，呼吸困難と心雑音を聴取するため，気管内挿管にて呼吸管理し精査施行，心臓超音波検査にて修正大血管転位症＋VSD＋PS{s.l.l}と診断された。気管支鏡検査にて気管軟化症と診断され，また狭窄部が拍動を示すことから血管輪が疑われ，血管造影にて重複大動脈弓と診断された(図2)。重複大動脈弓による気管の圧排および気管軟化症が呼吸困難の原因と考えられ，手術目的にて当科転科となった。

入院時所見：外表奇形はなくチアノーゼも認めなかった。肺野に喘鳴を聴取。胸部写真では心胸郭比は48%と心拡大はなく，肺血管陰影はやや減弱していた。心電図は正常洞調律であった。胸骨左縁第三肋間に最強点を有するLevineIII/VI度の収縮期雑音を聴取，II音の亢進を認めた。肝は右肋骨弓下約1横指触知する。動脈血ガス分析にてpH7.199，PCO₂75.4 torr，PO₂88.1 torr，BE-2.3，SAT93.8%と，呼吸性アシドーシスを認めた。その他の血液一般検査所見では異常を認めなかった。

図2 血管造影（症例2）

RA：Right Aortic Arch，LA：Left Aortic Arch.

手術所見：左第四肋間後側方開胸にて下行大動脈に到達。優位大動脈弓は右側であり，右側大動脈弓より腕頭動脈が左側大動脈弓より左総頸動脈および左鎖骨下動脈が起始していた。左動脈弓のクランプテストにて圧の低下のないことを確認し，左側大動脈弓を下行大動脈との合流部直上で結紮切離した。左側大動脈弓により『く』の字型に索引されていた下行大動脈がほぼ一直線となり圧迫は解除されるものと判断した。術後は約2か月間の呼吸管理を要したが気管内チューブは抜去しえた。現在心内奇形の根治術に対し外来通院にて待機中である。

症例3：5か月男児。

主訴：呼吸困難，咳嗽。

現病歴：妊娠38週，自然分娩，生下時体重2900g，啼泣時にチアノーゼが出現していた。1か月健診でとくに異常は指摘されなかった。5か月ごろより咳嗽，喘鳴出現し，気管支喘息との診断にて近医入院したが改善せず，心雑音も聴取するため精査加療目的に当院小児科入院，精査の結果，肺高血圧症を伴う心室中隔欠損症および重複大動脈弓の診断にて手術目的で転科となった。

入院時現症：身長63.5cm，体重5720g。栄養状態良好，小顎症，対珠過大を認める。胸骨左縁第四肋間に最強点を有するLevineIII/VIの収縮期雑音を聴取。IIpの亢進を認め，肺野にラ音を聴取しないが呼吸音は粗であった。肝を右肋骨弓下約2横指触知する。腋窩動脈の拍動は右>左であった。

検査所見：心臓カテーテル検査ではPp/Ps：0.95，Qp/Qs：2.8，Rp/Rs：0.33，L-R shunt：64.7%と肺高血圧を呈し，造影上膜性部心室中隔欠損症および重複大動脈弓の所見であった(図3)。

手術所見：左前側方第四肋間開胸にて到達。右大動脈弓が優位であり左鎖骨下動脈は近位側が二本に分枝し，優位な右側弓と低形成な左大動脈弓の両方より起始していた。左側弓との交通枝は細く内腔は認めたものの，血流は主として右側弓との交通枝を介しているものと思われた。左側弓は左鎖骨下動脈起始部より近位側が狭小化していた。手術は左側弓近位側を結紮切離し，左鎖骨下

図 3 血管造影 (症例 3)

RA: Right Aortic Arch, LA: Left Aortic Arch.

動脈と左側弓との交通枝も切離した。術後第 3 病日に抜管可能となったが心不全、呼吸不全のため 25 病日に再挿管・人工呼吸器による呼吸管理を要した。その後呼吸器よりの離脱を試みたが、不可能であり、第 49 病日に VSD 閉鎖術を施行した。

術後第 12 病日に気管内チューブを抜去でき、その後の経過は良好であった。術後の心臓カテテル検査では肺高血圧は認めなかった。なお、本症例に気管軟化症の合併はなかった。

考 察

重複大動脈弓を代表とする血管輪は乳児期に呼吸器症状を呈する疾患として重要であり、外科的に血管輪を切離することが治療の第一選択となる。心内および気管気管支系に合併奇形が存在しない場合には術後の症状の改善は著明であるが、しばしば気管軟化症・先天性気管狭窄を合併することが知られており重症例では致命的となる場合がある。

重複大動脈弓と心内奇形が合併した症例の場合、大動脈に対する手術後にも呼吸管理に難渋する場合がある³⁻⁵⁾が、このような場合以下の可能性を考慮する必要がある。

- 1) 残存する VSD 等の心内奇形が原因である場合。
- 2) 気管軟化症等気管気管支系の異常。
- 3) 両者の合併。

心内奇形が合併する場合、心内修復との同時手術も考慮されるが、多くの症例において重複大動脈弓による呼吸器症状は新生児期から乳児期に手術が必要となるため、またアプローチが異なることもあり、可能であれば心内修復は体重増加を待って待機的に行うのが望ましい。われわれはこの方針に基づき、初回手術では血管輪解除術のみを行った。結果的には気管軟化症と心内奇形を合併した 2 症例 (VSD + Valvular PS + ASD および c-TGA + VSD + Valvular PS) は抜管可能であり、待機的に心内修復を行いえた (1 例は待機中)。VSD+PH 合併の 1 例は抜管できずに、VSD 閉鎖を余儀なくされた。この症例に対する反省点は血管輪解除術時に肺動脈絞扼術も施行すべきではなかったかという点である⁶⁾。近年の傾向として肺動脈絞扼術のみを目的として手術を行うことはあまりなくなっているが、血管輪解除と同時手術であり、施行してみる価値はあったものと思われた。また肺高血圧を伴う心内奇形を残して血管輪解除術のみを行い、呼吸器症状が残存した場合、気管軟化症の存在をも念頭におき術後管理を行う必要がある。気管軟化症の診断は気管支鏡にて気管内腔を観察することにより容易に得られるため、是非施行すべき検査である。血管輪の多くは呼吸器症状や嚥下困難にて発症するため、その診断過程あるいは診断がついた時点で気管軟化症の疑いがもたれ、または検索が行われている場合が多い。すなわち血管輪に対する手術のみで呼吸器症状が改善するか否かは術前の気管支鏡検査である程度予測される。挿管チューブが通過不可能な先天性気管狭窄合併例や気管分岐部よりも末梢性の病変などの重症例は一期的手術の適応となろう。重複大動脈弓手術時に一期的に大動脈吊り上げ術や異常気管の切除・端端吻合などの外科的治療が一期的に施行され予後は改善されたとする報告^{7,8)}は多い。しかしわれわれの症例では保存的治療にて抜管までに 1~2 か月を要したがその後は経過良好であり、気管軟化症すべてが手術適応ではないことはいうまでもない。一般に気管軟化症を合併する頻度が高いとされる食道閉鎖症術後症例では、気管気管支軟骨の形成異常に起因する気道壁自体の脆弱性が原因^{9,10)}であり、

このような重症例では手術適応の判断に際しそれほど問題はないと思われる。これに対し、重複大動脈弓等の血管輪による気管壁の圧排に起因する二次的な気管軟化症の場合は、病変部位は局限しており、圧迫が解除されたのち気管壁自体が正常な硬度に戻るまである程度の観察期間をおくことも決して無意味ではないと思われる。しかし重症例で改善傾向がみられない場合には早期に外科治療の適応とされるべきであろう。また、血管輪解除術後2年間、気管軟化症が徐々に進行し、狭窄部の切除、端端吻合を要した報告もあり¹¹⁾、注意深い経過観察が必要である。自験例では保存的療法にて人工呼吸器より離脱しえたが、どの時点で外科的治療に踏み切るかの判断には定量的なものはないのが現実であり、気管支鏡による観察所見によるしかない。気管支鏡検査にて気管内腔の虚脱の程度を定量化し、重症度判定を行っている報告があるが、比較的有用な評価法と思われる。近年の報告例をみると血管輪の術後、外科治療までの期間は2~3週間以内であり保存的治療のみにて抜管しえた場合による利点を考えると、自験例での1~2か月の観察は決して長くないものと考えられた。術式に関しては近年まで病変部の切除と端端吻合が行われていた¹²⁾。近年セラミックリング¹³⁾や、aortopexy¹⁴⁾による外固定法、内ステント等、術式の工夫が多くみられるが、外固定法では成長に伴う内腔の拡大が得られない点、内固定法では異物が存在することによる肉芽形成の問題など長期成績が不明である点や、気道穿孔の可能性¹⁵⁾など問題点は多く、いまだ決定的な術式はない^{16,17)}のが現状である。

一方、重複大動脈弓に対する術式に関しては、二本の大動脈弓のうち、低形成側弓の離断にて気管および食道の狭窄を解除することが唯一の方法である。その際弓部分枝の解剖を十分に把握し、頭部および上肢血流を確保すること、さらに低形成側弓の離断に際し、遮断試験を行い下行大動脈の血圧低下のないことを確認するのが重要である。大動脈縮窄症などの合併がない場合上下肢の血圧較差を生じることは稀であると思われる。われわれの症例では優位側弓と低形成側弓の内径比はいずれも0.5前後であったが(表1)、遮断試験

にて下行大動脈の較差をきたさなかったため、離断に際し問題はなかった。両側弓の内径が同等である場合、離断側の決定には慎重な判断がなされるべきであろう。

重複大動脈弓に心内奇形が合併するのは比較的稀であるとされている^{18~20)}が、われわれの3例はいずれも心内奇形を合併しており、その頻度は高かった。

以上重複大動脈弓の三症例について、術後管理上の問題点、とくに心内奇形合併例において術後管理上問題となる点について検討した。重複大動脈弓等の血管輪症例では気管軟化症が心疾患による呼吸器症状にマスクされている可能性があり、その存在を念頭においた周術期管理が必要である。

文 献

- 1) Nikaidoh, H., Riker, W. L. and Idriss, F. S.: Surgical management of "Vascular Rings". *Arch. Surg.* **105**: 327-333, 1972.
- 2) Roesler, M., de Lebel, M., Chrispin, A. et al.: Surgical management of vascular ring. *Ann. Surg.* **197**: 139-146, 1983.
- 3) Bradham, R. R., Sealy, W. C. and Young, W. G.: Respiratory distress associated with anomalies of the aortic arch. *Surg. Gynecol. Obstet.* **126**: 9-14, 1968.
- 4) 草川 實, 山崎順彦, 秦 紘ほか: 気管形成不全を伴った重複大動脈弓の1手術治験例. *胸部外科* **29**: 436-440, 1976.
- 5) 青墳裕之, 永井蓉子, 篠崎正樹: 先天性漏斗型気管狭窄症を伴った血管輪の1剖検例. *心臓* **17**: 327-333, 1985.
- 6) 浜田洋一郎, 新津勝弘, 安井 豊ほか: 血管輪の外科治療に対する検討. 特に VSD・PH 合併例について. *日胸外会誌* **32**: 50-56, 1984.
- 7) deLorimier, A. A., Harrison, M. R., Hardy, K. et al.: Tracheobronchial obstructions in infants and children. *Ann. Surg.* **212**: 277-289, 1990.
- 8) Han, M. T., Hall, D. G., Manche, A. et al.: Double aortic arch causing tracheoesophageal compression. *Am. J. Surg.* **165**: 628-631, 1993.
- 9) Wailoo, M. P. and Emery, J. L.: The trachea in children with tracheoesophageal fistula. *Histopathology* **3**: 329-338, 1979.
- 10) Johnston, M. R., Loeber, N., Hillyer, P. et al.: External stent for repair of secondary tracheomalacia. *Ann. Thorac. Surg.* **30**: 291-296,

- 1980.
- 11) Colquhoun, I. W. and Pollock J. C. S. : Distal tracheal stenosis in two children with double aortic arch and associated tracheomalacia. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* **4** : 287-289, 1990.
 - 12) Dark, J. H., Sethia, B. and Pollock, J. C. S. : Tracheal resection in an infant with double aortic arch and associated tracheomalacia. *Thorax.* **38** : 798-799, 1983.
 - 13) Amedee, R. G., Mann, W. J. and Lyons, G. D. : Tracheomalacia repair using ceramic rings. *Otolaryngology Head and Neck Surgery* **106** : 270-274, 1992.
 - 14) Triglia, J. M., Guys, J. M. and Louis-Borrione, C. : Trachomalacia caused by arterial compression in esophageal atresia. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol* **103** : 516-521, 1994.
 - 15) Bugmann, P., Rouge, J. C., Berner, M. et al. : Use of Gianturco Z stents in the treatment of vascular compression of the tracheobronchial tree in childhood. *Chest* **106** : 1580-1582, 1994.
 - 16) Greenholz, S. K., Karrer, F. M. and Lilly, J. R. : Contemporary surgery of tracheomalacia. *J. Pediatr. Surg.* **21** : 511-514, 1986.
 - 17) Blair, G. K., Cohen, R. and Filler, R. M. : Treatment of tracheomalacia : Eight years' experience. *J. Pediatr. Surg.* **21** : 781-785, 1986.
 - 18) Bertolini, A., Pelizza, A., Panizzon, G. et al. : Vascular rings and slings. *J. Cardiovasc. Surg.* **28** : 301-312, 1987.
 - 19) Binet, J. P. and Langlois, J. : Aortic arch anomalies in children and infants. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **73** : 248-252, 1977.
 - 20) Higashino, S. and Ruttenberg, H. D. : Double aortic arch associated with complete transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.* **30** : 579-581, 1968.