

症例報告

肺動脈幹温存法 Norwood 変法を行い改善した、 左心低形成症候群に合併する気管支軟化症の一例

小沼 武司¹⁾, 阪本 瞬介¹⁾, 平野 玲奈¹⁾, 大橋 啓之²⁾,
澤田 博文²⁾, 三谷 義英²⁾, 新保 秀人¹⁾

¹⁾ 三重大学大学院医学系研究科胸部心臓血管外科

²⁾ 三重大学大学院医学系研究科小児科

Modified Norwood Procedure (Pulmonary Artery Trunk-Saving Method) for Tracheomalacia in a Patient with Hypoplastic Left Heart Syndrome

Takeshi Konuma¹⁾, Synsuke Sakamoto¹⁾, Reina Hirano¹⁾, Keisuke Ohashi²⁾,
Hirohumi Sawada²⁾, Yoshihide Mitani²⁾, and Hideto Shimpo¹⁾

¹⁾ Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mie University Graduate School of Medicine, Mie, Japan

²⁾ Department of Pediatrics, Mie University Graduate School of Medicine, Mie, Japan

Tracheomalacia is a complex anomaly associated with congenital heart disease. Surgery is required for patients with severe symptomatic tracheomalacia. Reported here is a case of hypoplastic left heart syndrome (HLHS) complicated by tracheomalacia with symptoms that improved after the patient underwent a modified Norwood operation involving a novel pulmonary artery trunk-saving procedure. A 5-month-old girl with HLHS underwent bilateral pulmonary artery banding at 12 days of age. Bronchoscopy was performed owing to respiratory distress, and tracheomalacia was diagnosed at 4 months. At 5 months of age, a Norwood and bidirectional Glenn procedure was scheduled for her cardiac malformation. The procedure consisted of dividing both pulmonary arteries at the base of the main pulmonary artery trunk, closing the branch defect directly, and end-to-end anastomosis of both pulmonary arteries to utilize the main pulmonary artery trunk tissue for aortic reconstruction longitudinally and to make circumstances small for the room of the left pulmonary hilum. Postoperatively, her respiratory distress was resolved and bronchoscopy demonstrated an improved tracheal shape.

Keywords: tracheomalacia, HLHS, modified Norwood, PA trunk saving method

気管支軟化症は先天性心疾患に合併することが稀にあり、症状に応じて大動脈胸骨固定術や外ステント術等治療を必要とする疾患である。今回われわれは左心低形成症候群に合併した気管支軟化症に対して新しい手技として肺動脈幹を温存する Norwood 変法手術を導入し、気管支軟化症の改善に有効であった症例を経験したので報告する。5ヶ月女児、HLHS の診断で日齢 12 日に両側肺動脈絞扼術を行っている。4ヶ月時に呼吸器症状から気管支鏡検査を施行し、左気管支軟化症と診断された。手術は Norwood, BDG 手術を施行し、大動脈再建には肺動脈幹温存法 (PA trunk saving 法: PATS) を用いた。主肺動脈から左右肺動脈を起始部で離断、端々吻合し、離断部を直接閉鎖することで大動脈再建に利用できる主肺動脈長軸距離を確保し、短軸径の縮小で左肺門部狭窄を回避した。術後に呼吸器症状は消失し、気管支鏡検査でも気管枝内腔形状の改善を認めた。

2015 年 12 月 20 日受付, 2016 年 2 月 16 日受理

著者連絡先: 〒514-8507 三重県津市江戸橋 2 丁目 174 番地 三重大学大学院医学系研究科胸部心臓血管外科 小沼武司

doi: 10.9794/jspccs.32.208

はじめに

気管支軟化症は症状に応じて大動脈胸骨固定術や外ステント術等治療を必要とする疾患である^{1,2)}。一方、左心低形成症候群に対する Norwood 手術では、特に補填材料を使用しない自己大血管組織のみによる大動脈再建で左肺門部狭窄による気管軟化症、肺動脈狭窄が少なくないと報告されている^{3,4)}。当症例は術前から左気管支軟化症を合併しており、術後の気管軟化症の悪化が懸念されたが、肺動脈幹温存法 (PA trunk saving 法: PATS) を施行し良好な結果を得たので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例: 5ヶ月、女児

診断: HLHS, atrioventricular discordance, ventriculoarterial discordance, CoA, Mitral atresia, VSD, ASD, Subaortic stenosis, 左気管支軟化症

現病歴: 38週、2,618g で出生。日齢7日にチアノーゼ出現し他院で HLHS と診断された。人工呼吸開始し当院に救急搬送され、プロスタグランジン製剤持続投与を開始した。日齢12日に両側肺動脈絞扼術を施行し、日齢19日に人工呼吸器より離脱したが日齢22日に再挿管となった。日齢27日に再度離脱したが多呼吸、陥没呼吸が継続したため High flow nasal cannula を使用し症状は改善した。4ヶ月時に心臓カテテル検査および CT、気管支鏡検査を施行して左気管支軟化症と診断した。5ヶ月時に Norwood, BDG 手術を施行した。

現症: 体重 5.18kg, 身長 56cm, 血圧 76/37, 心拍数 142 回/分, SpO₂ 84%, (High flow nasal cannula: FiO₂ 21%, 7L) で、呼吸音は整。心雑音は第2胸骨左右縁に収縮期雑音 Levine II/IV を聴取し、肝臓を右季肋下に 2cm 触知した。胸部単純 X 線では心胸郭比 62% で、肺鬱血(-), 心電図 sinus rhythm。左室肥大大所見を認めた。

心臓超音波検査: RVDd 41mm, 右室収縮不良で EF 40%, 三尖弁閉鎖不全 trivial。大動脈弁輪径 4.6mm, 大動脈弁下狭窄部 3.8mm, 右肺動脈絞扼部 1.8mm, flow 4.0m/s, 左肺動脈絞扼部 1.2mm, flow 4.2m/s, 心房中隔欠損孔 8.4mm。

血液生化学検査: WBC 8,570/mm³, Hb 12.5g/dL, Plt 36.2×10⁴/mm³, BUN 14mg/dL, Cre 0.38mg/dL, AST 24IU/L, ALT 7IU/L, BNP 266pg/mL。

心臓カテテル検査: 左右の mPAP はそれぞれ

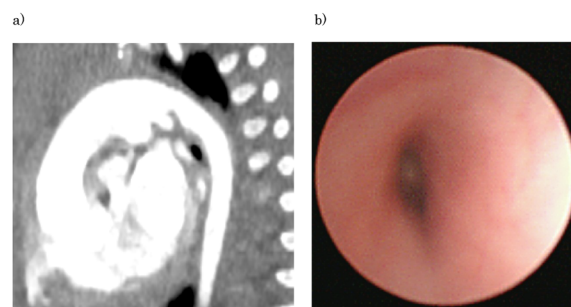


Fig. 1 Preoperative computed tomography scan and bronchoscopy

a) The left bronchus is pressed between the heart and descending aorta. b) A decreased diameter >50% of the left bronchus is recognized specially pressed from behind.

17 mmHg, 15 mmHg, Rp 0.73 U·m². RVP 64/28 mmHg, RVEDV 25.9mL (217% of normal), RVEF 32% で、rudimentary LV はほとんど収縮なし。Qp/Qs 1.6, CI 3.96L/min/m²。冠動脈に起始異常はなく、CoA の isthmus は 2.3mm であった。

造影 CT: 肺動脈弁から右肺動脈までの距離は 4mm, 左気管支は大動脈と心臓間で圧排されている (Fig. 1a)。

気管支鏡検査: 左気管支内腔は 50% 以上の狭窄と後方から圧排されている所見 (Fig. 1b)。

手術

胸骨正中再切開。腕頭動脈に direct cannulation して上半身への送血とし、横隔膜上下行大動脈には下半身への送血カニューレーションをした。上下大静脈脱血および右房ベントにより体外循環を確立した。心拍動下に動脈管を結紮離断し、左右肺動脈を剥離して、両側肺動脈の絞扼解除を行った。肺動脈は左右の起始部で離断して端々吻合を後面の 2/3 は 7-0 PDS 連続縫合で、前面 1/3 は 7-0 polypropylene による単結節で行った。主肺動脈遠位と下行大動脈近位の動脈管組織を切除し、肺動脈幹に 18mm の長さを確保できたことから左気管支圧迫回避に有効と考えられた。弓部大動脈遠位部と下行大動脈近位を 6-0 polypropylene で吻合し、さらに肺動脈を上行から弓部大動脈に吻合して大動脈再建を行った。再建は上行大動脈に side clamp をして大動脈弓部小弯側から上行大動脈遠位まで切開吻合し、心拍動下に行った。グレン吻合を行い体外循環から離脱した (Fig. 2)。

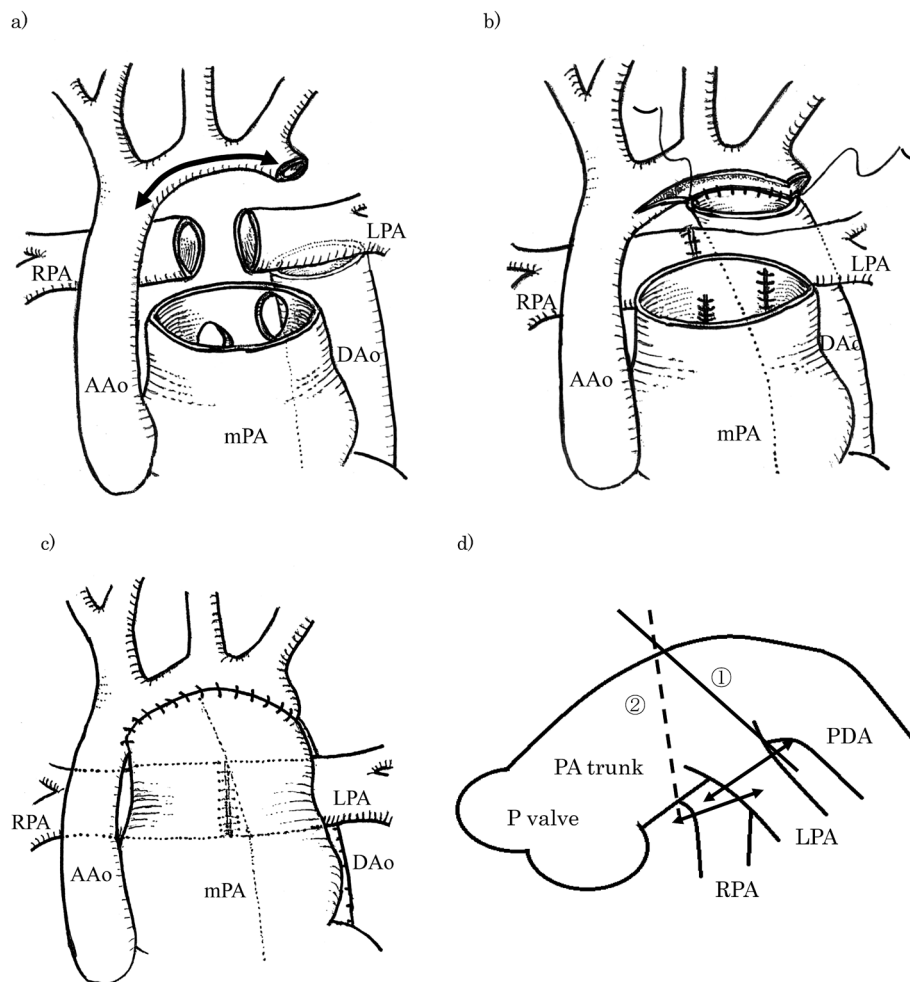


Fig. 2 Operative technique

a) The left and right pulmonary arteries are divided at the base of the pulmonary trunk. b) Both pulmonary arteries are anastomosed in an end-to-end fashion. c) The pulmonary trunk is used for aortic reconstruction. d) The pulmonary trunk dividing line in the usual Norwood procedure ① and the dividing line in the pulmonary artery trunk-saving method ②.

術後経過

第2病日に2期的閉胸を行い、第4病日に人工呼吸器から離脱した。第7病日にICUを退室し、第14病日に呼吸症状の出現なく High flow nasal cannula の使用を中止できた。

術後検査

造影 CT: 術前と比較して左気管支断面の変形は改善している (Fig. 3a)。

術後の大動脈による気管支圧迫の評価として上行大動脈と下行大動脈間距離/体重 (mm/kg) を計測すると 3.26mm/kg で、従来の大動脈再建方法の Norwood 手術 (自施設6例、自己心膜補填例を含む) 1.15mm/kg と比較して肺門部の開大が認められた。

心臓カテーテル検査: 左右の PAP (15mmHg), Rp

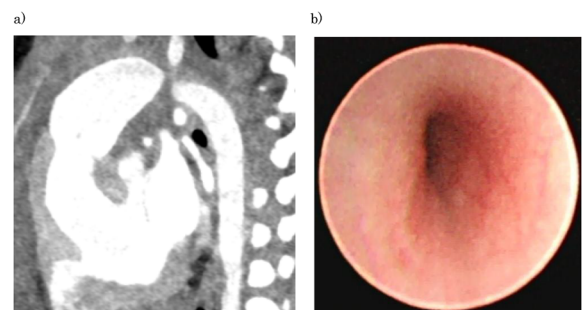


Fig. 3 Postoperative computed tomography scan and bronchoscopy

a) Deformation of the left bronchus is improved. b) A decreased diameter is <50% of the normal diameter.

0.84 U·m². RVP 70/8 mmHg, RVEDV 42.6 mL (278% of normal), RVEF 29%, Qp/Qs 0.85, CI 2.78 L/min/m².
気管支鏡検査：後方の下行大動脈からの圧排が軽減し，左気管支内腔の扁平化が 50% 以下に改善している (Fig. 3b)。

考 察

気管支軟化症は呼吸時に気管支が虚脱して閉塞する病態で，軟骨支持組織の欠如が原因の primary なものと，血管輪のように近接した動脈による圧迫や先天性食道閉鎖症に合併した secondary のものに分類される。中等度までの症候性の多くは数年内に自然寛解するが，重篤なチアノーゼ発作を生じる重度の症例では，内科的もしくは外科的治療を必要とする疾患である^{1,2)}。

先天性心疾患に気管支軟化症が合併することは決して稀でなく，気管支軟化症の 20～58% に心血管病変を合併しているとされている²⁾。その多くは重複大動脈，PA sling の血管輪が 1/2～1/3 を占め，VSD，PDA に次いで単心室，Fallot 四徴症，修正大血管転位症とされているが^{5,6)}，当症例のように左心低形成症候群との合併例の報告は少ない。機序として気管支外の圧が内腔支持圧を超えたときに生じることから呼吸時に生じやすく，拡大した左房でも原因となりうる²⁾。当症例では両側肺動脈絞扼術が及ぼした影響についても検討したが，CT 検査で胸骨から椎骨への距離に占める主肺動脈幹の割合を計測すると術後にむしろ減少しており否定的であった。

確定診断は主に気管支鏡検査で，自発呼吸下での気管支内腔 50% 以上の狭窄で診断される。喘鳴や陥没呼吸など気管支病変が疑われるときには積極的に行うべきで，外部からの圧迫による気管支病変に対しては CT や MRI も有用な検査である²⁾。当症例では High flow nasal cannula による PEEP 効果で症状は改善したが，一般には反復する上気道感染と喘鳴といった軽症から，dying spell といわれる啼泣や哺乳児の致命的な呼吸不全まで多彩で，重症例では人工呼吸器管理や大動脈胸骨固定術，外ステント術といった外科治療が必要となる⁷⁾。

一方，左心低形成症候群に対する Norwood 手術は，補填材料を使用しない大動脈再建術後の二次的な気道閉塞の報告が増えている⁸⁾。左心低形成に対する Norwood 手術は 1982 年に補填材料を使用しない大動脈再建を報告しているが⁹⁾，自己大血管組織のみによる再建手術では，再建大動脈と下行大動脈間，い

ゆる左肺門部狭窄による左気管支狭窄や肺動脈狭窄が問題となっている^{3,4)}。本症例に対する Norwood 手術では，左肺門部狭窄の回避を目的に，肺動脈幹を温存して自己肺動脈組織を大動脈再建に用いる PATS 法を行った。両肺動脈を肺動脈幹の起始部で離断して端々吻合を行い，離断部は直接閉鎖することで大動脈再建に利用できる主肺動脈長軸距離を確保し，さらに短軸径を縮小することで左肺門部狭窄を回避した。術後に呼吸器症状は消失し，気管支鏡検査でも気管支内腔形状の改善を認めた。

Norwood 手術における大動脈再建では欧米では補填材料を使う方法が一般化しているが，本邦ではホモグラフト入手困難なために自己組織のみによる修復方法が主流である¹⁰⁻¹²⁾。補填材料を用いる方法では左肺門部狭窄は少ないが，遠隔期での大動脈再狭窄が多いことが報告されている¹³⁾。一方，自己大血管組織のみによる方法では左肺門部狭窄による左肺動脈狭窄，左気管支狭窄が少なくないことが報告されており，38.9% で気管支軟化症，肺動脈狭窄に対して大動脈再形成術や肺動脈バルーン拡大術などの再治療を必要としていた⁴⁾。当症例での PATS 法は自己大血管組織のみによる方法で，異物の不使用と成長性といった点から遠隔期での再狭窄のリスクは小さく，さらに左肺門部の狭窄を回避する方法であると考えられる。同方法の自験例 5 例でも，従来の Norwood 手術 (6 例，自己心膜補填例を含む) と比較して上行大動脈と下行大動脈間距離/体重 (mm/kg) が $2.76 \pm 0.73: 1.51 \pm 0.27$ ($p=0.003$) と有意に大きく，左肺門部狭窄回避に有効であることが示唆されている。

本症例では術前から左気管支軟化症を合併しているため，従来の自己組織のみによる Norwood 大動脈修復術によって左肺門部の狭小化による気管支軟化症のさらなる増悪が懸念されたが，PATS 法を行うことで，大動脈胸骨固定術等を追加することなく左肺門部狭窄を回避し，さらに左気管支軟化症の改善を得ることができた。

結 語

今回我々は，気管支軟化症を合併した左心低形成症候群に対して肺動脈幹温存法 Norwood 変法 (PA trunk saving 法: PATS) を行い，気管支軟化症の改善を得た症例を経験した。今後，長期経過観察が必要であるが，従来の自己大血管組織のみによる大動脈修復法では気管支軟化症の悪化が懸念されるのに対し，本法により改善が得られたことから左肺門部圧迫

回避の有効性が期待できる手術手技と考えられた。

引用文献

- 1) Carden KA, Boisselle PM, Waltz DA, et al: Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults: An in-depth review. *Chest* 2005; **127**: 984–1005
- 2) McNamara VM, Crabbe DC: Tracheomalacia. *Paediatr Respir Rev* 2004; **5**: 147–154
- 3) Baker CJ, Wells WJ, Derby CA, et al: Ascending aortic extension for enlargement of the aortopulmonary space in children with pulmonary artery stenosis. *Ann Thorac Surg* 2005; **80**: 1647–1651
- 4) Menon A, Jones T, Barron D, et al: Posterior reduction aortoplasty for left pulmonary artery compression after Norwood procedure. *Ann Thorac Surg* 2011; **91**: 1300–1301
- 5) Backer CL, Mavroudis C: Congenital heart surgery nomenclature and database project: Vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum. *Ann Thorac Surg* 2000; **69** Suppl: S308–S318
- 6) Fiore AC, Brown JW, Weber TR, et al: Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 2005; **79**: 38–46
- 7) 圓尾文子, 大嶋義博, 吉田昌弘, ほか: 気道閉塞病変を合併する先天性心疾患の外科治療. *日小児循環器会誌* 2010; **26**: 375–383
- 8) Hasegawa T, Oshima Y, Maruo A, et al: Aortic arch geometry after the Norwood procedure: The value of arch angle augmentation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; **150**: 358–366
- 9) Lang P, Norwood WI: Hemodynamic assessment after palliative surgery for Hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 1983; **68**: 104–108
- 10) Fraser CD Jr, Mee RB: Modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 1995; **60** Suppl: S546–S549
- 11) Takabayashi S, Mitani Y, Yokoyama K, et al: Pulmonary artery growth after Norwood and bidirectional Glenn procedure. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008; **7**: 328–330
- 12) Mitani Y, Takabayashi S, Sawada H, et al: Fate of the “opened” arterial duct: Lessons learned from bilateral pulmonary artery banding for hypoplastic left heart syndrome under the continuous infusion of prostaglandin E1. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; **133**: 1653–1654
- 13) Ashcraft TM, Jones K, Border WL, et al: Factors affecting long-term risk of aortic arch recoarctation after the Norwood procedure. *Ann Thorac Surg* 2008; **85**: 1397–1401