

症例報告

気管狭窄を伴った pulmonary artery sling の1例

東京女子医科大学 小児科学教室 (主任: 福山幸夫教授)

* 同 第2病理学教室 (主任: 笠島 武教授)

ムカヒラ	キヨウコ	ウエハラ	タカシ	ヨシダ	マコト	サイトウカ	ヨコ
向平	暁子・上原		孝・吉田		眞・斎藤	加代子	
フクヤマ	ユキオ	ニシカワ	トシオ	カサジマ	タケシ		
福山	幸夫・西川		俊郎*	笠島	武*		

(受付 平成4年8月10日)

A Case of Pulmonary Artery Sling with Tracheal Stenosis

**Kyoko MUKAHIRA, Takashi UEHARA, Makoto YOSHIDA,
Kayoko SAITO and Yukio FUKUYAMA**

Department of Pediatrics (Director: Prof. Yukio FUKUYAMA)

Toshio NISHIKAWA and Takeshi KASAJIMA

Department of Pathology (Director: Prof. Takeshi KASAJIMA)

Tokyo Women's Medical College

Pulmonary artery sling is an uncommon congenital vascular anomaly which has a high mortality rate when associated with tracheobronchial dysplasia. A 13 month-old girl with tracheal stenosis due to complete tracheal rings, associated with vascular sling, is reported.

She was born at 39 weeks gestation and weighed 2010 gm. At birth, she had no significant difficulty in eating or breathing and was discharged on the 16th day at 2500 gm.

She had been well and without remarkable symptoms until 13 months of age when she suddenly experienced severe dyspnea and wheezing with a high fever. Despite intensive therapy and aggressive respiratory support, she died on the 4th hospital day. Autopsy revealed an aberrant pulmonary artery, complete cartilagenous tracheal rings and lobulation anomalies.

With tracheal stenosis, shorter survival should be expected in cases with more extensive stenosis. The possibility of tracheal rings associated with vascular sling should be considered in any infant who presents with wheezing and dyspnea.

緒 言

pulmonary artery sling は高率 (54%) に気管・気管支形成異常を合併し¹⁾, 新生児・乳児期早期から喘鳴, 呼吸困難等の重篤な呼吸障害を呈する比較的まれ²⁾な疾患である。しかし, 新生児, 乳児の乳児喘鳴症候群, 喉頭軟化症とされている中には, 本症をはじめとする血管輪, 肺動静脈走行奇形等の重篤な疾患も含まれている可能性がある。

今回我々は, 感染を契機に気道狭窄症状が急速に進行し救命し得なかった1歳女児例を経験した

ので剖検所見と併せて報告する。

症 例

症例: 1歳1カ月, 女児。

主訴: 喘鳴, 呼吸困難。

家族歴: 母, アレルギー性鼻炎。

妊娠歴: 37歳高齢初産, 妊娠中毒症はなかった。

周産期歴: 39週3日, 2,010g, term-SFD, すなわち胎内発育不全状態で出生, 生直後呻吟あり, 日齢1日吸気性喘鳴が認められたが自然に軽快, 日齢16日, 2,500gで退院した。

現病歴：生後哺乳力は良好で順調な体重増加を示した。3カ月頃より哺乳後の喘鳴には気付かれていたが、特に医療機関を受診することはなかった。当科入院4日前より37℃代の発熱、咳嗽があり、一時軽快したが発熱、咳嗽が増強し、喘鳴、呼吸困難を呈してきたため、当科救急外来を受診、入院となった。

入院時現症：身長70cm(−1.6SD)、体重8,080g(−1.1SD)。栄養状態は良好だが、全身状態不良で、38.5℃の発熱があり、顔色はやや蒼白、口唇チアノーゼはなく、嗄声と咽頭の著明な発赤が認められた。陥没呼吸著明で全肺野に吸気性・呼気性喘鳴が聴取されたが、心音には異常なく、腹部は平坦、肝脾腫はなかった。神経学的所見は異常が認められなかった。

入院時検査所見：白血球 $17,600/\text{mm}^3$ 、赤血球 $479 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、ヘモグロビン9.8g/dl、ヘマトクリット33%、CRP 4.0mg/dl、血沈1時間値45mm。静脈血ガス分析； Pco_2 50.3mmHg、 Po_2 39.4mmHg、pH 7.32、BE −0.5。咽頭培養；*Haemophilus influenzae* 30%、*Staphylococcus aureus* 5%。胸部単純X線写真(図1左)；心胸郭比59%、縦隔偏位、心臓のdextroversionはなく、肺気腫もはっきりしない。気管の陰影が第4肋間以降追えず気管分岐部が確認できない。

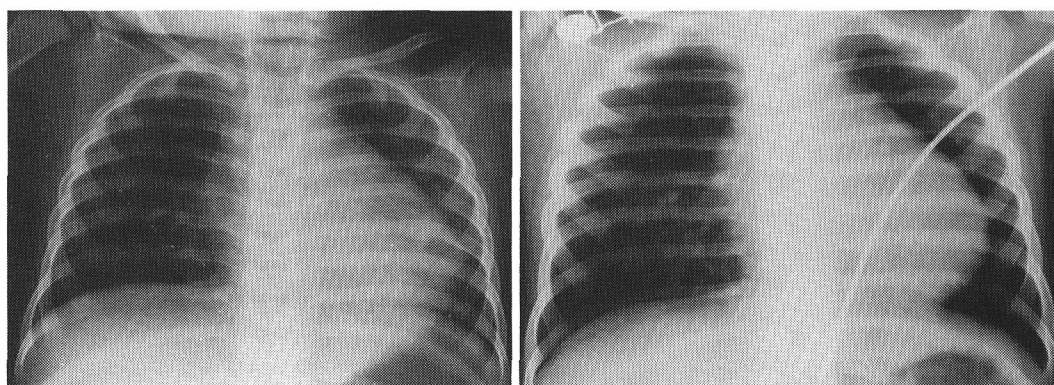
入院後経過：当科救急外来受診時、上気道感染

徴候、吸気時優位の喘鳴、嗄声、急性の経過を考慮し、急性喉頭気管支炎を疑い、ボスミン吸入療法を行ったが、呼気性喘鳴は改善しなかった。入院後、輸液、加湿吸入、ステロイド吸入、抗生物質(アンピシリン)投与を行い、臨床症状はやや軽快したかに見えたが、入院後2日目、突然呼吸停止を来したため緊急心肺蘇生術を施行した。自発呼吸が一旦回復したが、なお不安定であったため気管内挿管した(図1右)。

その後機械的人工換気を試みたが気道抵抗が極めて高く、 CO_2 貯留が容易に進み用手加圧を行った。 β -2刺激剤、ステロイド静注、気管内洗浄等を行ったが、明らかな改善は認められなかった。挿管チューブは、再三下方から押し上げられたり途中で折れ曲がったりしたため、気管支鏡挿入をも試みたが、当院における最小径(3mm)でさえ挿入不能であった。

入院第3日未明、気管切開を施行し、一時容態の安定を得ていたが、突然換気不全に陥り、蘇生を試みたが甲斐なく死亡した(図2)。

剖検所見：死亡後3時間で胸部のみの剖検を行った。図3左のように左後方へ向かう主肺動脈から分岐した左肺動脈が気管の後方、食道の前方を横切る左肺動脈起始異常が認められた。気管は、甲状軟骨直下から気管膜様部を欠く輪状軟骨のため全体に内腔は狭く、特に左肺動脈により圧排さ



左

右

図1 胸部単純X線写真正面像

左：入院時心胸郭比59%。気管分岐部が確認できない。

右：入院後第2日気管内挿管後であるが気管分岐部、気管支の陰影がはっきりしない。

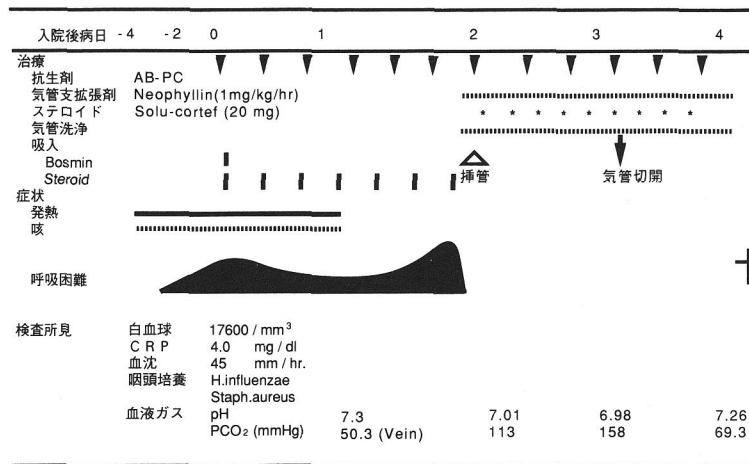
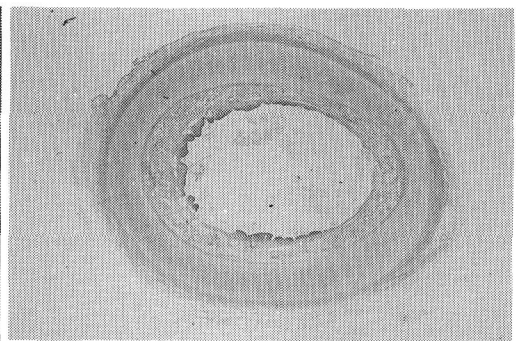


図2 臨床経過. 1歳1ヵ月, 女児



左



右

図3左: 解剖時気管分岐部所見. 背面より気管分岐部を見る. 気管分岐部直上を左肺動脈が気管の後方を回って走行する. 図3右: 気管分岐部直上での気管横断面. 膜様部を欠く輪状軟骨を呈する.

れた気管分岐部直上では狭窄し, 特に気管分岐部直上では狭窄が著明であった. その他の奇形は, 索状動脈管, 下行大動脈より起始した右鎖骨下動脈起始異常が認められた. 気管粘膜の浮腫, 細気管支炎, 間質性肺炎, 肺浮腫, 肺分葉異常が認められた.

考 案

pulmonary artery sling は, 1897年 Glaeveck ら³⁾による剖検例に始まり約130例, 本邦では我々の調べ得たかぎり, 抄録のみの報告を含め19例の報告があり, 比較的まれな疾患である. 表は本邦における pulmonary artery sling の報告例である.

発生成因としては, Jue ら⁴⁾によれば胎生期において左第6大動脈弓から発生する左原始肺動脈が何らかの原因で閉塞したため, 右原始肺動脈から左肺への側副血行が生じ, vascular sling となったとされる.

男女比は, Gikonyo ら⁵⁾によると, pulmonary artery sling 130例のうち男児60%, 女児40%と若干男児に多い傾向がある. 本邦では男児11例(68%), 女児5例(31%)であり, 諸家の報告とはほぼ一致する. 出生時は本邦報告例の多くが満期産で, 子宮内胎児発育不全は16例中2例のみであった.

表 Pulmonary Artery Sling の本邦における報告例

報告年	報告者	性	初発症状	出現時期 (月)	受診時主訴	受診時 年齢 (月)	出生時		合 併 症			
							月齢 (週)	体重 (g)	心奇形	気管 狭窄	分 類	輪状軟骨 の有無
1 1973	土屋ら ¹⁰⁾	男	喘鳴	7	喘鳴	11	42	2,450	(-)	(+)	Funnel like stenosis	(+)
2 1974	河野ら ¹¹⁾	男	無呼吸発作	30日	呼吸困難 チアノーゼ	50日	40	3,300	(-)	(+)	Segmental stenosis	(+)
3 1974	河野ら ¹¹⁾	女	喘鳴 呼吸困難	生下時	喘鳴 呼吸困難 チアノーゼ	4	40	3,050	PLSVC	(+)	Generalized hypoplasia	(+)
4 1976	非野ら ¹²⁾	男	喘鳴	2日	喘鳴 呼吸困難 チアノーゼ	24日	?	?	VSD PLSVC	(+)	Funnel like stenosis	(+)
5 1977	塚越ら ¹³⁾	女	喘鳴	生下時	喘鳴 呼吸困難	3	40	2,890	POF	(+)	Segmental stenosis	(+)
6 1978	三宅ら ¹⁴⁾	男	喘鳴 呼吸困難	生下時	呼吸困難	3	40	2,460	(-)	(+)	Segmental stenosis	(+)
7 1981	松村ら ¹⁵⁾	男	喘鳴	5	呼吸困難	7	40	2,850	(-)	(+)	Segmental stenosis	(+)
8 1984	長田ら ¹⁶⁾	男	多呼吸 チアノーゼ	生下時	呼吸困難	1	43	3,120	VSD PDA PLSVC EFE	(+)	Segmental stenosis	(+)
9 1984	長田ら ¹⁶⁾	男	喘鳴 チアノーゼ	1	呼吸困難	9	37	2,050	(-)	(+)	Segmental stenosis	(-)
10 1984	長田ら ¹⁶⁾	女	喘鳴 陥没呼吸 チアノーゼ	22日	呼吸困難	4	39	3,090	ASD PDA	(+)	?	?
11 1985	真部ら ¹⁷⁾	男	喘鳴	13日	喘鳴 呼吸困難	1	37	2,715	VSD	(+)	?	(+)
12 1986	中島ら ¹⁸⁾	男	喘鳴 陥没呼吸	生下時	喘鳴 チアノーゼ	1	?	1,650	POF PLSVC	(+)	Segmental stenosis	(+)
13 1986	山口ら ¹⁹⁾	男	喘鳴	生下時	喘鳴	8	?	?	(-)	(+)	Generalized hypoplasia	?
14 1988	湊ら ²⁰⁾	男	呼吸困難 チアノーゼ	生下時	呼吸困難 チアノーゼ	1日	?	?	VSD PDA	(+)	Segmental stenosis	?
15 1990	堀越ら ²¹⁾	女	咳 喘鳴	12日	呼吸困難 チアノーゼ	21日	40	3,810	(-)	(+)	Segmental stenosis	(-)
16 1992	自験例	女	喘鳴 呼吸困難	13	喘鳴 呼吸困難	13	39	2,010	(-)	(+)	Funnel like stenosis	(+)

VSD: Ventricular Septal Defect, ASD: Atrial Septal Defect, PDA: Patent Ductus Arteriosus

PLSVC: Patent Left Superior Vena Cava, PFO: Patent Foramen Ovale, EFE: Endocardial Fibroelastosis

注) 学会抄録のみの報告は除いた。

初発症状の出現時期は出生直後7例(44%)、新生児期6例(38%)、乳児期(5カ月、7カ月)2例(13%)と本邦報告例は自験例を除き全例が新生児期または乳児期に発症しており、本例のように1歳を過ぎて発症するケースは稀である。但し、気管狭窄を伴わない数パーセントの例では無症状であることがある¹⁾。

症状としては大多数が喘鳴、チアノーゼ、無呼吸発作等で発症し、感染等で悪化し急激に呼吸不全に陥ることも稀ではない。高率に合併する気管気管支の異常、特に気管狭窄が存在すると、気道分泌物や気管の炎症性浮腫により容易に気道は閉

塞され、突然死する例も報告されている⁶⁾。小児の気道狭窄症状、すなわち喘鳴、種々の程度の呼吸困難は日常よく経験する所であるが、これまで気管軟化症、喉頭軟化症、特に乳児突然死症候群とされている症例の中には、その解剖学的特徴から考慮すると本症が含まれている可能性は十分に考えられる。

心奇形の合併は16例中9例(56%)に認められ、心室中隔欠損(VSD)と左上大静脈遺残(PLSVC)が共に4例、動脈管開存症(PDA)2例、卵円孔開存症(POF)2例、心房中隔欠損症(ASD)、心内膜線維彈性症(EFE)が各1例であった。外国

肺・血管・気管支の異常	その他	胸部 X-P・ 心臓 Dextroversion	肺気腫	確定診断	手術	経過
(-)	(-)	(+)	(-)	A, E, B1	(-)	生存
(-)	(-)	(+)	(+)	B1 剖検	(-)	入院後 3 日 死亡
Tracheal bronchus	(-)	(+)	(+)	A, E, B1, B2	(+)	術後 2 日 死亡
(-)	(-)	(+)	(+)	E, A	(+)	術後 8 カ月 死亡
(-)	鎖肛	(-)	(-)	剖検	(-)	入院 3 日後 死亡
(-)	右多指症	(+)	(+)	A, B	(+)	術後 5 カ月 死亡
(-)	(-)	(-)	(-)	E, A, O	(+)	術後 2 日 死亡
Tracheal bronchus	(-)	(-)	(+)	剖検	(+)	術後 251 日 死亡
Tracheal bronchus	第二肋骨欠損 側彎症	(+)	(-)	A, B2, E, U	(+)	生存
Tracheal bronchus	(-)	(-)	(+)	A, E, C	(+)	術後 105 日 死亡
血管輪 右側大動脈弓 左鎖骨下動脈起始異常 右肺低形成	(-)	(-)	(+)	A, E	(+)	術後 死亡
(-)	(-)	(-)	(+)	A, B1, E	(+)	手術後 2 カ月 死亡
(-)	(-)	(-)	(-)	A, B1, B2, O	(+)	生存
(-)	(-)	?	?	剖検	(+)	術後 8 カ月 死亡
(-)	(-)	(-)	(+)	A, B1	(+)	生存
肺分葉異常 右鎖骨下動脈起始異常	(-)	(-)	(-)	剖検	(-)	発症後 7 日 死亡

A：心臓・肺血管カテーテル，B1：気管支造影，B2：気管支鏡，C：胸部 CT

E：食道造影，L：喉頭鏡，O：手術中確認，U：心エコー

文献では心奇形合併率が約50%¹⁾，58～83%⁷⁾などと報告されている。

気管・気管支系の異常に関しては，本邦報告例の全例に気管狭窄の合併が見られた。これを Cantrell ら⁸⁾による気管狭窄病型分類に従って分類すると，

- 1) generalized hypoplasia 2 例
- 2) funnel-like stenosis 3 例
- 3) segmental stenosis 9 例

4) 不明 2 例，であった。輪状軟骨は長田ら，堀越らの例を除き14例に認められた。輪状軟骨が認められなかった2例の気道狭窄は，vascular sling

が限局的に気管を圧迫しており，pulmonary artery sling を解除することにより気道狭窄が解決されたため手術が奏効したと思われる。また，右上葉気管支が sling より上部で気管から直接分岐する tracheal bronchus も 4 例(25%)に認められた。

診断は，胸部単純 X 線写真上，気管の狭小化，右気管支圧迫，狭窄による肺気腫(9/15例 56%)，心臓の dextroversion(6/15例 40%)がしばしば認められ，診断への手掛かりとなる。確定診断には気管支造影，気管支鏡，肺動脈造影が必要であろう。

予後は内科的治療のみでは90%死亡しており⁹⁾, 16例中12例が外科的治療を受けているが, 合併する気管狭窄のため sling を解除しても救命しない例が16例中8例(50%)と, 輪状軟骨がなく気管狭窄が sling による圧迫のみである例が比較的救命率が高い。

乳児において乳児喘鳴症候群, 喉頭軟化症とされている症例中には, 本症をはじめとする血管輪, 肺動静脈走行奇形等の重篤な疾患が含まれている可能性があり, これらについて乳児喘鳴症候群, 喉頭軟化症と診断する場合に本症を鑑別することが必要である。

御校閲いただいた福山幸夫教授に感謝いたします。また病理組織標本を提供して頂き御指導, 御校閲を頂きました第二病理学教室西川俊郎助教授に深く感謝いたします。

なお, 本論文の要旨は第406回日本小児科学会東京都地方会(1991年9月14日慶應大学北里講堂)において発表した。

文 献

- 1) Sade RM, Rosenthal A, Fellows K et al: Pulmonary artery sling. J Thorac Cardiovasc Surg 69: 333-346, 1975
- 2) 高尾篤良 編: 臨床発達心臓病学. 中外医学社, 東京, (1989)
- 3) Glaeveck H, Doeck W: Ueber ein seltene angeborene Anomalie der Pulmonalatresie. Munch Med Wschr 44: 950, 1897
- 4) Jue KL, Raghbi G, Amplatz K et al: Anomalous origin of the left pulmonary artery from the right pulmonary artery. Report of 2 cases and review of the literature. AJR 95: 598-610, 1966
- 5) Gikonyo BM, Jue KL, Edwards JE: Pulmonary artery sling. pediatr Cardiol 10: 81-89, 1989
- 6) Benjamin B, Pitkin J, Cohen D: Congenital tracheal stenosis. Ann Otol 90: 364-371, 1981
- 7) Gumbiner CH, Mukkins CE, McNamara DG: Pulmonary artery sling. Am J Cardiol 45: 311-315, 1980
- 8) Cantrell JR, Guild HG: Congenital stenosis of the trachea. Am J Surg 108: 297-305, 1964
- 9) Campbell CD, Wernly JA, Koltip PC et al: Aberrant left pulmonary artery (pulmonary artery sling): Successful repair and 24 year follow-up report. Am J Cardiol 45: 316-320, 1980
- 10) 土屋康子, 井原二郎, 菊池清子ほか: 気管気管支奇型を伴った aberrant left pulmonary artery の1例. 小児診療 36: 1619-1622, 1973
- 11) 河野光紀, 大川恭矩, 赤坂忠義ほか: Vascular sling の2例. 心臓 6: 214-222, 1974
- 12) 井野隆史, 小藤田敬介, 福島 鼎ほか: Pulmonary artery sling. 心臓 8: 1465-1469, 1976
- 13) 塚越 哲, 冠木幹夫, 門井伸暁ほか: 血管輪の1剖検例. 小児臨 30: 1249-1251, 1977
- 14) 三宅俊治, 石井日出夫, 立石一馬ほか: Pulmonary artery sling の1例, とくに本邦における集計. 小児臨 31: 1795-1798, 1978
- 15) 松村長生, 桐野有成, 大塩猛人ほか: 先天性気管狭窄と Pulmonary artery sling 合併の一乳児例. 小児外科 13: 111-116, 1981
- 16) 長田信洋, 伊藤健二, 赤坂忠義ほか: Pulmonary artery sling の3症例. 心臓 16: 942-948, 1984
- 17) 真部秀治, 原口寿夫, 戸塚武和ほか: vascular ring と vascular sling を合併した1乳児例. 日小児循環器会誌 1: 59-65, 1985
- 18) 中島弘道, 宮本治子, 寺井 勝ほか: 血管輪と vascular sling の臨床的問題点. 心臓 20: 55-60, 1988
- 19) 山口真弘, 大嶋義博, 家永徹也ほか: 先天性気管狭窄を合併した pulmonary artery sling の1手術治験例. 日胸外会誌 34: 85-89, 1986
- 20) 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 90: 434-439, 1986
- 21) 堀越 淳, 高梨吉則, 徳弘圭一ほか: 生後46日目の pulmonary artery sling の1手術例. 日胸外会誌 38: 1321-1325, 1990
- 22) 田中康一, 葉玉哲生, 宮本伸二ほか: 新生児先天性気管狭窄症の1手術例. 日胸外会誌 38: 1341-1344, 1986