

## 症例報告

# 感染を契機に呼吸障害を認めた肺動脈スリングの2例

森田真義, 川村陽一\*, 野口崇宏\*, 岸本健寛\*, 中村康子\*, 座波清誉\*,  
松本 浩\*, 野々山恵章\*

防医大誌 (2018) 43 (1) : 23-28

**要旨**：感染症罹患後に喘鳴が出現し、その後呼吸障害を認めた肺動脈スリングの2例を経験した。症例1は7か月の男児。入院6日前から上気道炎症状が出現し、その後の経過で喘鳴、低酸素血症が顕在化したため、他院で気管挿管された後、当院に入院した。急性呼吸窮迫症候群と診断され、人工呼吸器装着を含めた全身管理を行った。呼吸管理に難渋したものの、気管内吸引や体位ドレナージを併用し、第18病日に抜管できた。症例2は5か月の女児。出生後から卵円孔開存症、左上大静脈遺残の診断で定期フォロー中であった。入院当日の朝から喘鳴、哺乳不良が出現し、その後、陥没呼吸、多呼吸が増悪したため入院した。抗菌薬およびステロイド投与、酸素投与により症状は軽快した。胸部造影CTで評価した結果、2例とも気管気管支異常を伴う肺動脈スリングと診断し、外科治療の目的で他院に転院した。肺動脈スリングは稀な疾患であるものの、呼吸器感染症の罹患を契機に無呼吸発作や呼吸不全を呈し、致命的となる症例も報告されている。このため、乳児期に喘鳴を認める症例を診察する際には、肺動脈スリングも鑑別に挙げて診断および治療を進める必要がある。

**索引用語**： 血管輪 / 気管気管支異常 / 卵円孔開存症 / 左上大静脈遺残

## 緒言

肺動脈スリングは血管輪の一つであり、比較的稀な先天性疾患である<sup>1)</sup>。左肺動脈が右肺動脈近位部から起始し、気管分岐部の後方かつ食道の前方を通過して左肺に至るため、主として分岐部直上の気管及び右主気管支が、左肺動脈によって後方から圧迫される。その他、先天性心疾患や気管気管支異常を合併し、新生児期もしくは乳児期早期からの喘鳴や呼吸困難の原因となる<sup>2, 3)</sup>。今回われわれは、感染を契機として呼吸障害が顕在化し、最終的に肺動脈スリングと診断した2例を経験したので報告する。

## 症例 1

患児：7か月、男児。

主訴：喘鳴。

出生歴：骨盤位のため、在胎36週5日に帝王切開で出生した。出生体重2,322g (-1.3SD)、出生後の適応は良好であった。

現病歴：入院の6日前から鼻汁、喘鳴が出現した。近医を受診し、上気道炎の診断で内服薬を処方されたが、症状は持続した。その後、入院当日に喘鳴の増悪を理由に近医を受診した際、低酸素血症を認めた。このため、同医で気管挿管された状態で当院に搬送され、入院した。

入院時現症：体重7.47 kg、体温36.4℃、心拍数160回/分、血圧108/50 mmHg、SpO<sub>2</sub> 88% (FiO<sub>2</sub> 1.0)。鼻翼呼吸、陥没呼吸あり、心音整、心雑音なし。全肺野でcoarse crackleを聴取した。四肢の末梢に冷感あり、チアノーゼなし。

迅速検査：RSウイルス陰性、インフルエンザはA, Bとも陰性。

表1. 入院時血液検査所見

|                               | 症例1          | 症例2           |               |
|-------------------------------|--------------|---------------|---------------|
| <血算>                          |              |               |               |
| WBC                           | (/ $\mu$ L)  | <u>12,300</u> | <u>16,900</u> |
| Neutro                        | (%)          | 58.3          | 34.7          |
| Lymph                         | (%)          | 34.4          | 57.0          |
| Hb                            | (g/dL)       | 10.7          | 12.0          |
| Plt                           | (万/ $\mu$ L) | 48.5          | 45.7          |
| <生化学>                         |              |               |               |
| T-Bil                         | (mg/dL)      | 0.2           | 0.4           |
| AST                           | (IU/L)       | 23            | 46            |
| ALT                           | (IU/L)       | 12            | 42            |
| LDH                           | (IU/L)       | 215           | 362           |
| $\gamma$ -GTP                 | (IU/L)       | 5             | 19            |
| TP                            | (g/dL)       | 5.3           | 6.4           |
| Alb                           | (g/dL)       | 3.8           | 4.6           |
| BUN                           | (mg/dL)      | 7             | 10            |
| Cr                            | (mg/dL)      | 0.17          | 0.21          |
| CK                            | (IU/L)       | 163           | 133           |
| Na                            | (mEq/L)      | 139           | 140           |
| K                             | (mEq/L)      | 4.2           | 4.6           |
| Cl                            | (mEq/L)      | 104           | 107           |
| <免疫>                          |              |               |               |
| CRP                           | (mg/dL)      | < 0.3         | 0.3           |
| <血液ガス>                        |              |               |               |
|                               | (動脈血)        | (静脈血)         |               |
| pH                            | <u>7.265</u> | <u>7.352</u>  |               |
| PCO <sub>2</sub>              | (mmHg)       | <u>55.0</u>   | <u>43.7</u>   |
| PO <sub>2</sub>               | (mmHg)       | <u>163.0</u>  | <u>51.5</u>   |
| HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> | (mmol/L)     | 24.1          | 19.4          |
| BE                            | (mmol/L)     | -2.8          | -6.8          |
| Lactate                       | (mg/dL)      | 7.0           | 14.0          |

血液ガス採取時の呼吸器設定等

(症例1) : FiO<sub>2</sub> 1.0, PIP 25 cmH<sub>2</sub>O, PEEP 10 cmH<sub>2</sub>O, RR 40 /min, Ti 0.5 sec

(症例2) : 3Lマスク装着下

血液検査 (表1左) : 白血球増多を認めた他, 動脈血液ガス分析で混合性アシドーシスを認め, P/F比は163と低下していた。

胸部単純X線写真 (図1a) : 両肺野の透過性が低下し, びまん性の浸潤影を認めた他, 右上葉および中葉の無気肺を認めた。

入院後経過 : 血液検査所見および胸部単純X線所見から, 急性呼吸窮迫症候群 (Acute Respiratory Distress Syndrome, ARDS) と診断した。入院時 (第6病日) から人工呼吸器管理を開始し, 抗菌薬 (MEPM, 100 mg/kg/日), ステロイド (PSL, 1 mg/kg/日), 免疫グロブリン (Intravenous immunoglobulin, IVIG 100 mg/kg/回), シベレスタットナトリウム (sivelestat sodium, 0.2 mg/kg/h) 投与を含めた全身管理により, 一時的に呼吸状態は改善した (図

1b)。しかし第12病日に再度呼吸状態の悪化を認め, 画像上も右無気肺が著明となった (図1c)。呼吸管理に難渋したが, 気管内吸引や体位ドレナージを併用した結果, 第18病日に無気肺の改善を確認し (図1d), 人工呼吸器を離脱できた。症状が改善した後もSpO<sub>2</sub>の不安定な状態が持続したため, 何らかの基礎疾患の存在を考えた。原因検索のため第22病日に胸部造影CTを撮影したところ, 左肺動脈が右肺動脈から分岐し, 気管の背側を走行している所見を認めた (図1e)。また, 冠状断CTでは気管分岐部直上に気管の狭窄部位が存在していた (図1f)。以上より, 肺動脈スリングおよびそれに合併した気管狭窄と診断した。外科治療が必要と判断し, 他施設に転院した。

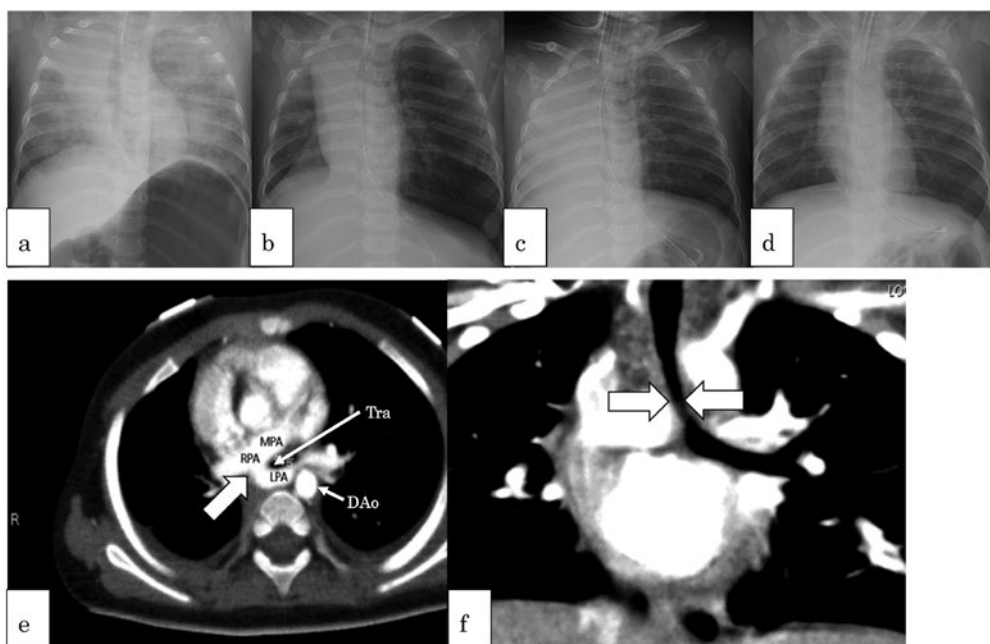


図1. 画像所見 (症例1)

a~d 胸部単純X線写真

a 第6病日 (入院時) b 第9病日 c 第12病日 d 第18病日

e, f 胸部造影CT (第22病日)

a~d 入院時には、両肺野の透過性低下に加えて右上葉の無気肺を認めた。第9病日には一旦、改善傾向を認めたものの、第12病日に再度右肺全体が無気肺となり、その後の治療によって第18病日には無気肺が消失した。

e 水平断CTでは左肺動脈 (LPA) が右肺動脈 (RPA) から分岐し (矢印)、気管 (Tra) 背側を通過して左肺に至る様子が描出されていた。

f 冠状断CTでは気管分岐部直上に気管の狭窄部位を認めた (矢印)。

MPA: 主肺動脈, RPA: 右肺動脈, LPA: 左肺動脈, DAo: 下行大動脈, Tra: 気管

## 症例 2

患児: 5か月, 女児。

主訴: 喘鳴, 哺乳不良。

既往歴: 妊娠性高血圧症候群のため母体の血圧コントロールが困難となり、在胎34週5日に帝王切開で出生した。出生体重は1,370g (-2.9SD), アプガースコアは8点 (1分) / 9点 (5分) であった。出生後の心エコーで卵円孔開存症 (Patent foramen ovale, PFO), 左上大静脈遺残 (Persistent left superior vena cava, PLSVC) と診断されていた。

現病歴: 入院当日の朝から鼻汁, 喘鳴, 哺乳不良が出現し, その後, 陥没呼吸, 多呼吸が増悪したため入院した。

入院時現症: 体重5.37 kg, 体温37.0℃, 心拍数178回/分, 呼吸数40回/分, 血圧92/48 mmHg, SpO<sub>2</sub> 98% (3Lマスク装着)。鼻汁, 陥没呼吸, 呼気延長を認め, 全肺野で呼気性喘鳴を聴取した。

迅速検査: RSウイルス, ヒトメタニューモ

ウイルス 共に陰性。

血液検査 (表1右): 白血球増多を認めたものの, 高炭酸ガス血症は認めなかった。

胸部単純X線写真 (図2a): 肺野に浸潤影は認めなかったものの, 両肺野の透過性が亢進していた。

心エコー検査所見 (図2b, c): 上行大動脈の後方や左側で, 通常よりも遠位の右肺動脈から左肺動脈が分岐する所見を認めた。

入院後経過: 身体所見および胸部単純X線所見から喘息性気管支炎と診断した。抗菌薬 (SBT/ABPC, 100 mg/kg/日) およびステロイド (mPSL, 4 mg/kg/日) 投与, 酸素投与を行った結果, 呼吸状態は経時的に改善し, 投薬および酸素投与を漸減中止した。入院中に施行した胸部造影CTにおいて, 肺動脈スリングおよび右気管上葉枝の分岐異常, さらには気管分岐部直上に気管狭窄の所見を認めた (図2d, 2e)。このため, 外科治療が必要と判断し, 他施設に転院した。

今回の2症例の比較とまとめを表2に示す。

考 察

胎生期に左第6弓近位が消褪<sup>1,3)</sup> することに

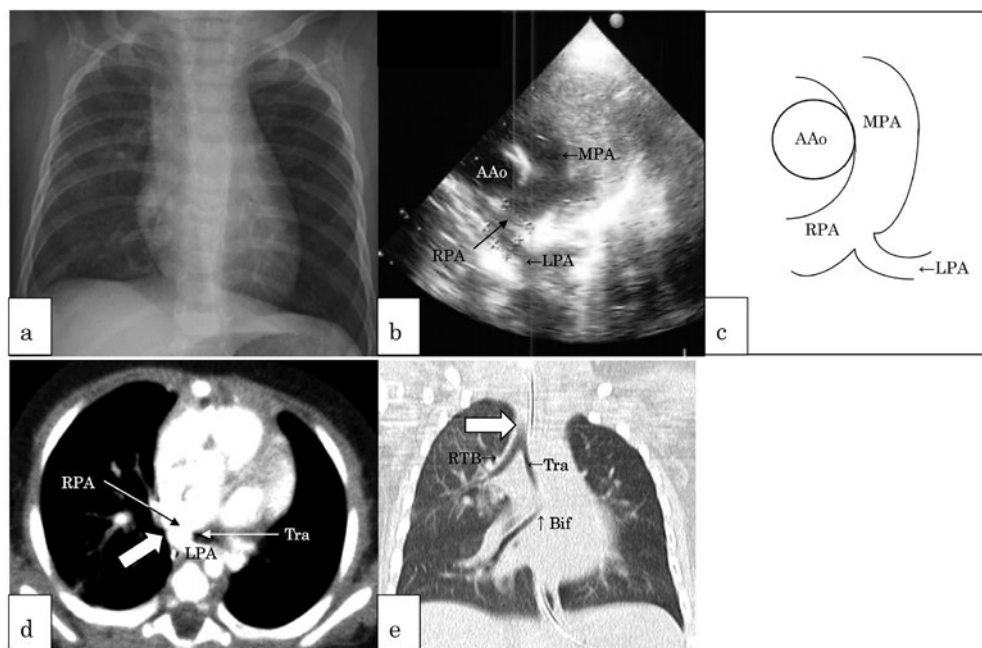


図2. 画像所見 (症例2)

- a 胸部単純X線写真 (入院時)
  - b, c 心エコー (第3肋間胸骨左縁からの短軸像) とシエーマ
  - d, e 胸部造影CT
  - a 入院時の胸部単純X線では肺野に浸潤影を認めないものの、透過性が亢進していた。
  - b, c 心エコーでは上行大動脈 (AAo) の後方や左側で、通常よりも遠位の右肺動脈 (RPA) から左肺動脈 (LPA) が分岐していた。
  - d 水平断CTでは左肺動脈 (LPA) が右肺動脈 (RPA) から分岐し (矢印)、気管 (Tra) 背側を通過して左肺に至る様子が描出されていた。
  - e 冠状断CTでは気管分岐部 (Bif) よりも近位の気管 (Tra) から、右気管上葉枝 (RTB) が分岐する異常を認めた (矢印)。
- MPA: 主肺動脈, RPA: 右肺動脈, LPA: 左肺動脈, AAo: 上行大動脈, Tra: 気管, RTB: 右気管上葉枝, Bif: 気管分岐部

表2. 肺動脈スリング2例のまとめ

|                     | 症例1                                 | 症例2                                |
|---------------------|-------------------------------------|------------------------------------|
| 月齢, 性別              | 7か月, 男児                             | 5か月, 女児                            |
| 症状                  | 喘鳴                                  | 喘鳴, 哺乳不良                           |
| 入院時PCO <sub>2</sub> | 55.0 mmHg (動脈血)                     | 43.7 mmHg (静脈血)                    |
| 入院時診断               | 急性呼吸窮迫症候群                           | 喘息性気管支炎                            |
| 症状発現~入院までの期間        | 6日                                  | 1日                                 |
| 呼吸管理                | 人工呼吸器管理                             | 酸素投与                               |
| 診断モダリティ             | 胸部造影CT                              | 胸部造影CT                             |
| %狭窄部径 <sup>9)</sup> | 74%                                 | 43%                                |
| 治療薬                 |                                     |                                    |
| 抗菌薬                 | MEPM, CTX, CAM, MCFG                | SBT/ABPC                           |
| ステロイド               | mPSL, PSL                           | mPSL                               |
| その他                 | IVIG, surfactant, sivelestat sodium | -                                  |
| 合併奇形                | 気管狭窄                                | 気管狭窄, 気管支分岐異常<br>卵円孔開存症<br>左上大静脈遺残 |
| 外科治療                | 肺動脈転位術                              | 肺動脈転位術<br>気管形成術                    |

MEPM: meropenem hydrate, CTX: cefotaxime sodium, CAM: clarithromycin, MCFG: micafungin sodium, SBT/ABPC: sulbactam / ampicillin, mPSL: methylprednisolone sodium succinate, PSL: prednisolone, IVIG: intravenous immunoglobulin

起因する肺動脈スリングは、左肺動脈が右肺動脈から起始し、気管と食道の間を走行する稀な奇形である。約半数に先天性心疾患を合併する他、先天性気管狭窄症や気管支分岐異常などの気管気管支異常を合併する<sup>1, 4)</sup>。肺動脈スリングにおける気管狭窄、気管支分岐異常、左上大静脈遺残の合併は、この左肺動脈の発生学的問題との関連が報告されている<sup>5)</sup>。一方、気管狭窄がない場合でも、左肺動脈が右気管支と気管分岐部直上を迂回して左肺に達するため、分岐部直上の気管および右主気管支が後方から圧迫される。このため、乳児期早期から咳嗽や喘鳴が出現する<sup>3)</sup>。

また一方で、診断時の重症度には幅があり、胎児診断例<sup>6)</sup>や無症状の成人例<sup>2)</sup>もある一方、心肺停止で救急搬送される症例<sup>7)</sup>もある。体位で呼吸状態が変化することもある他、気道感染を伴った際には症状が増悪する<sup>3)</sup>ため、肺動脈スリングと診断された症例は全例が手術適応である<sup>8)</sup>。気管狭窄や気管支分岐異常を伴う場合、呼吸状態の悪化のために気管挿管を行う際に、気管チューブが挿入できないことで初めて気管狭窄の存在に気づかれる症例<sup>3)</sup>や、気管挿管により、逆に呼吸状態が増悪する症例も存在するため、緊急処置には注意を要する。

治療は、肺動脈スリングを解除するための肺動脈転位術、合併した心奇形に対する心内修復術と、気管狭窄症に対する気管形成術の組み合わせとなる<sup>1, 3)</sup>。ここで、気管狭窄症の手術適応を決定する際には%狭窄部径(=狭窄部径/正常部径×100)の概念が用いられる<sup>9)</sup>。一般的には、%狭窄部径が50%以下になると明らかな気道閉塞症状が出現すると考えられているため、40%以下を気管形成術の適応とする報告<sup>10)</sup>や、60%以上では保存的治療により気管の成長による狭窄の改善がみられるとする報告<sup>11)</sup>もある。しかし、気管狭窄の程度が軽い場合でも、長期の圧迫が原因となって、気管軟化や不可逆的な気管形成異常を来すことが知られている<sup>12)</sup>ため、症例毎に手術適応の有無を評価する必要がある。

自験例2例に関する考察を示す(表2)。既に報告したとおり、2例とも上気道狭窄による喘鳴が先行し、その後、症状が増悪した。症例

1は低出生体重児であること以外、特記すべき既往歴は認めなかった。喘鳴出現から呼吸状態の増悪までの経過が比較的長く、ARDSを発症して治療に難渋した。経過中に無気肺の軽快と増悪を繰り返したことから基礎疾患の存在を疑い、胸部造影CTを施行した結果、診断確定に至った。一方、症例2では症状出現から入院まで短期間のうちに呼吸状態の増悪を認めたものの、気管挿管を行うことなく治療が奏功し、病態が安定した。2例とも、診断確定と同時に外科治療の適応と判断されたが、症例1には肺動脈の転位術が、症例2には肺動脈の転位術に加えて気管形成術が施行された。

## 結 語

急速に進行した呼吸障害を主訴に入院し、胸部造影CTで肺動脈スリングと診断した2例を経験した。本疾患において、呼吸器感染症の合併例は致死的となることがあるため、診断確定後は可及的速やかに外科治療を考慮する必要がある。

## 文 献

- 1) 早野尚志: Pulmonary vascular sling. 日本臨床(領域別症候群)13: 22-24, 1996.
- 2) 金成海: 血管輪/肺動脈スリング. 小児内科44増刊: 496-499, 2012.
- 3) 城戸佐知子: PA sling. 小児内科46: 343-346, 2014.
- 4) Kussman, B.D., Geva, T. and McGowan, F.X.: Cardiovascular causes of airway compression. *Paediatr. Anaesth.* 14: 60-74, 2004.
- 5) Chen, S.J., Lee, W.J., Lin, M.T., Wang, J.K., Chang, C.I., Chiu, I.S. and Wu, M.H.: Left pulmonary artery sling complex: computed tomography and hypothesis of embryogenesis. *Ann. Thorac. Surg.* 84: 1645-1650, 2007.
- 6) Ishii, Y., Miyamoto, T., Nakajima, K., Tanaka, K., Ikeda, K., Inamura, N., Takagi, T., Kobayashi, T. and Arakawa, H.: Abnormal cardiac axis as a prenatal marker of left pulmonary artery sling. *Pediatr. Int.* 58: 158-161, 2016.
- 7) 高橋健人, 伊藤香里, 金森啓太, 長谷川一太, 土田聡子, 田村真通, 木村 滋, 藤田康雄: 心肺停止にて発見された肺動脈スリングの乳児例. 日本小児科学会雑誌120: 1674, 2016.
- 8) 名和智裕, 横澤正人, 和田 励, 長谷山圭司, 高室基樹, 春日亜衣, 堀田智仙, 畠山欣也, 堤 裕幸: 手術を施行した血管輪・肺動脈スリングの8例. 日本小児科学会雑誌119: 1366-1373, 2015.
- 9) 寺田正次, 保土田健太郎, 小谷聡秀, 厚美直孝, 永沼 卓, 知念詩乃, 玉目琢也, 松岡 恵, 大木寛生, 三浦 大, 佐藤正昭: 先天性気管狭窄症に

対するslide tracheoplasty 16例の経験. 日本小児循環器学会雑誌25: 608-615, 2009.

- 10) 湊 直樹, 伊藤健二, 大川恭矩, 長田信洋, 松永仁, 岡部英男, 深津 治: 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—. 日本外科学会雑誌90: 434-439, 1989.
- 11) Cheng, W., Manson, D.E., Forte, V., Ein, S.H., MacLusky, I., Papsin, B.C., Hechter, S. and Kim, P.C.:

The role of conservative management in congenital tracheal stenosis: an evidence-based long-term follow-up study. *J. Pediatr. Surg.* 41: 1203-1207, 2006.

- 12) Dodge-Khatami, A., Tulevski, I.I., Hitchcock, J.F., de Mol, B.A. and Bennink, G.B.: Vascular rings and pulmonary arterial sling: from respiratory collapse to surgical cure, with emphasis on judicious imaging in the hi-tech era. *Cardiol. Young* 12: 96-104, 2002.

## Pulmonary artery sling presenting with respiratory distress due to pulmonary infection: A report of two cases

Masayoshi MORITA, Yoichi KAWAMURA\*, Takahiro NOGUCHI\*, Takehiro KISHIMOTO\*, Yasuko NAKAMURA\*, Kiyotaka ZAHA\*, Hiroshi MATSUMOTO\* and Shigeaki NONOYAMA\*

*J. Natl. Def. Med. Coll.* (2018) 43 (1) : 23–28

**Abstract:** We report two cases of pulmonary arterial sling presenting with wheezing and subsequent respiratory distress.

Case 1 involved a 7-month-old boy with upper respiratory symptoms, who developed wheezing and hypoxemia and was admitted to our hospital with intubation. He was diagnosed with acute respiratory distress syndrome (ARDS), and received intensive care including mechanical ventilation. Management of the ARDS was difficult; however, he was extubated on hospital day 18.

Case 2 involved a 5-month-old girl presenting with wheezing and poor feeding. She was diagnosed postpartum with patent foramen ovale and persistent left superior vena cava. Tachypnea and retraction developed gradually on post-onset day 1; hence, she was admitted to our hospital. She recovered after receiving oxygen therapy and antibiotic and steroid administration. Contrast-enhanced computed tomography of the chest revealed that pulmonary artery sling was comorbid with tracheobronchial branching abnormality in both cases; hence, they underwent surgery in another hospital. Although pulmonary artery sling is a relatively rare condition, several reported cases have an extremely poor prognosis, owing to apnea attacks and respiratory failure after respiratory infections. Therefore, when infants experience wheezing, the possibility of pulmonary artery sling should be considered.

**Key words:** vascular ring / tracheobronchial abnormality / patent foramen ovale / persistent left superior vena cava