

症例 1 生後 11 日 女児

北見 昌広 (東北大学 放射線科)

問題

他院出生。一過性多呼吸、鎖肛あり、他院 NICU 入院。今回、鎖肛の手術目的で転院。心エコーで ASD と血管の異常が疑われた。

診断は？

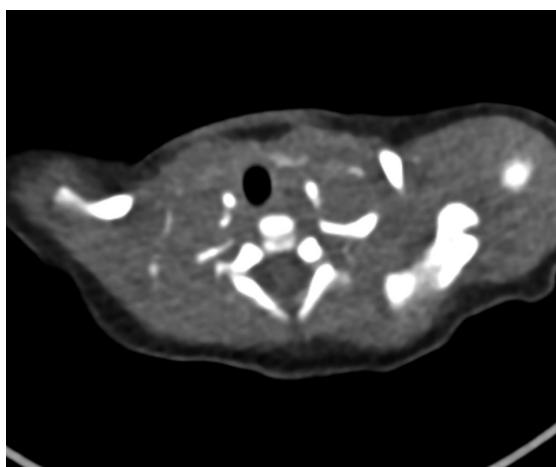


Fig. 1

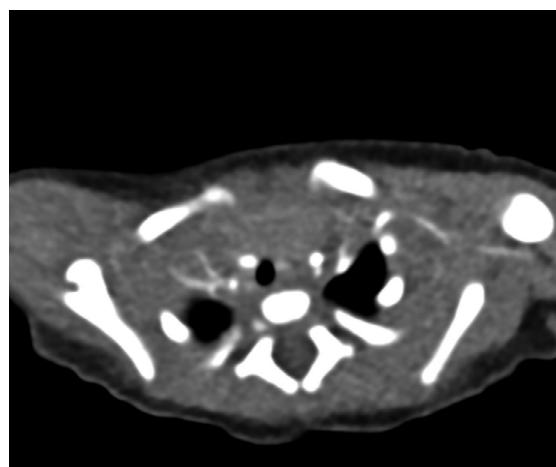


Fig. 2

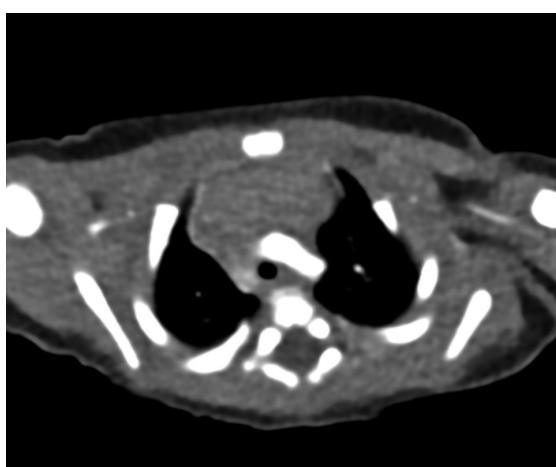


Fig. 3

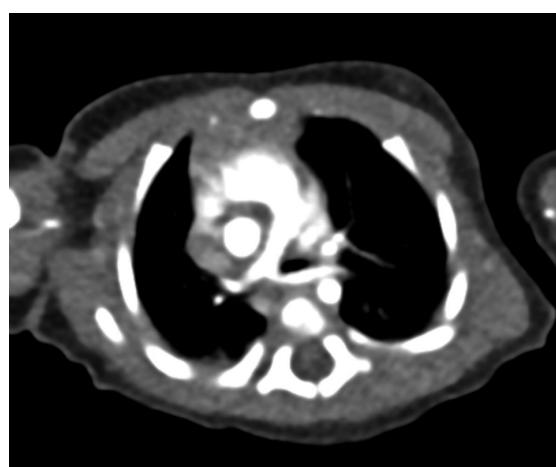


Fig. 4



Fig. 5



Fig. 6

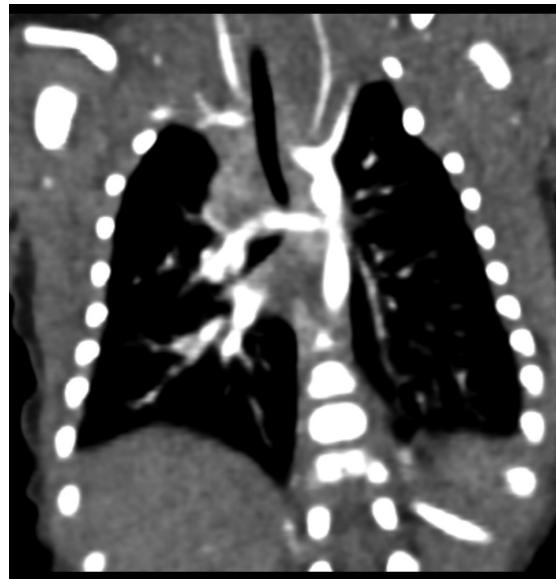


Fig. 7

解説

《画像所見》

左肺動脈の起始部は通常より遠位であり（起始異常），気管と食道の間を走行している（走行異常）(Fig. 4)。気管は上部から下方に行くに従い細くなっており狭小化している。

《解答》

Ring sling complex (pulmonary artery sling + complete tracheal ring)

《解説》

Ring sling complex は、pulmonary artery sling と complete tracheal ring の合併である。それについて解説する。

A. pulmonary artery sling (左肺動脈右肺動脈起始症)

左肺動脈の起始異常および走行異常であり、左肺動脈の起始部は通常より遠位であり（起始異常），気管と食道の間を走行する（走行異常）(Fig. 4)。

気管（-気管支）軟骨の形成異常として完全気管軟骨輪，気管軟化症などの合併が知られる。

単純写真では気管遠位部が左肺動脈によって左側に圧排される像が見られ、このような像を見た際には血管の奇形を考慮することが必要である。一方、肺動脈が気管-食道間を走行するため、食道造影では食道の前方からの圧排が認められる。

大きく2つにタイプ分けされ、Type 1は気管分岐部位置はT4-5で正常なもの、Type 2は気管分岐部が低位（T6 レベル）のものである。後者では、気管-気管支が逆T字状を呈し low T-shaped carina と呼ばれる。Type 2で気管軟骨輪の合併が知られ，“ring sling complex”と呼ばれる。これにより、Type 2はType 1に比して予後不良である。いずれも、気管から分岐する右上幹の合併の有無によりサブタイプ分けされる。

B. Complete tracheal ring (完全気管軟骨輪)

気管軟骨の異常であり、膜様部がなく気管軟骨が小さいO字状を呈する。これには Pulmonary sling の合併が知られる。その他、心疾患（約半数で見られる）、気管食道瘻、骨格奇形などの合併もある。

気管狭窄の形態は限局型（約半数）、びまん型、漏斗型、気管分岐部近位部など様々である。気管狭窄の評価であるが、縦隔条件で見ると一見狭窄がないように見えるため、気管狭窄が見逃されてしまう（Fig. 8）。これは縦隔条件のwindowでは、空気濃度はスケールアウトしてしまうためであり、肺野条件で評価することが重要である（Fig. 8）。体格がそれぞれ異なる小児において、気管の絶対径での評価は難しいが、気管軟骨がない声門下部との比較が狭窄の評価において参考になる。声門下部がスキャン外の場合でも、全長にわたる評価により狭窄が存在することが分かる（Fig. 1–4, Fig. 9）。気道狭窄の評価においては、上下での比較が重要である。

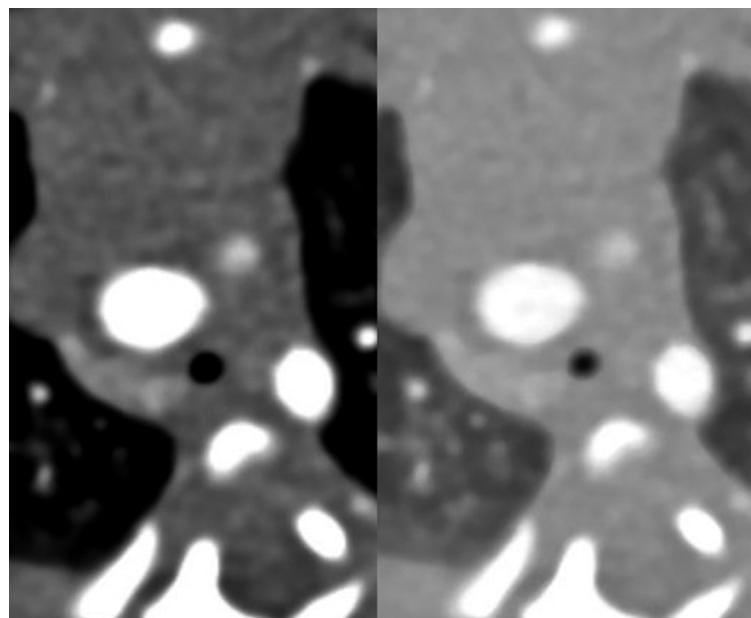


Fig. 8 縦隔条件（左）では空気がスケールアウトしてしまうため、肺野条件（右）に比して気管径が過大評価され、気管狭窄が見逃されてしまう。正しいwindow設定で評価することが重要である。

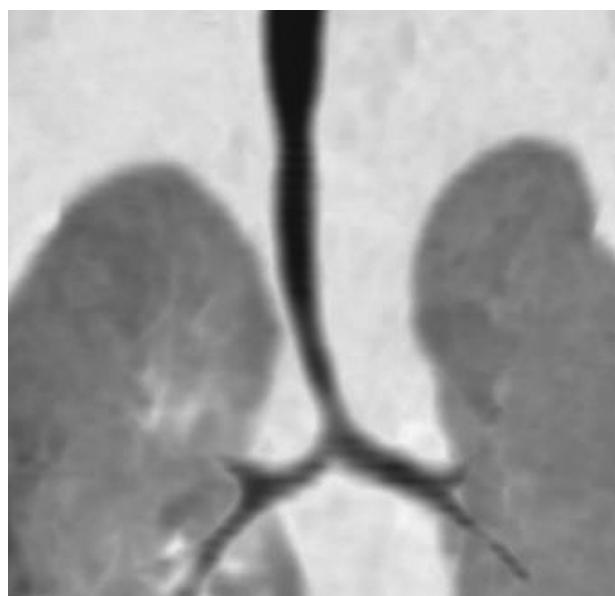


Fig. 9 体格がそれぞれ異なる小児において、気管狭窄の有無に関し絶対径での評価は難しい。しかし、上下を比較することによって狭窄が存在することが分かる。

文 献

- 1) Lee KH, Yoon CS, Choe KO, et al.: Use of imaging for assessing anatomical relationships of tracheobronchial anomalies associated with left pulmonary artery sling. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 269–278.
- 2) Döhlemann C, Mantel K, Vogl TJ, et al.: Pulmonary sling: morphological findings. Pre- and postoperative course. *Eur J Pediatr* 1995; 154: 2–14.
- 3) Berdon WE, Baker DH, Wung JT, et al.: Complete cartilage-ring tracheal stenosis associated with anomalous left pulmonary artery: the ring-sling complex. *Radiology* 1984; 152: 57–64.