日本小児循環器学会雑誌　2巻3号　262～270頁（1987年）

主要大動脈肺動脈側副動脈の選択的造影像

（昭和61年5月20日受付）
（昭和62年1月14日受理）

東京女子医科大学心臓血圧研究所小児科，*同小児外科
門間　和夫　　高尾　篤良　　中沢　　誠
黒沢　博身*　　今井　康晴*

key words：肺動脈閉鎖，ファロー四徴症，側副動脈，心臓血管造影法

要　旨

主要大動脈肺動脈側副動脈（MAPCA）を伴う先天性心疾患46例について心臓カテーテル検査を行い，主要大動脈肺動脈側副動脈（以下側副動脈と略す）を選択的に造影した．本動脈を合併した46例の先天性心疾患は43例が肺動脈閉鎖を伴う心室中隔欠損であり，2例がファロー四徴症，1例が肺動脈閉鎖を伴う右室型単心室であった．この内8例に動脈管開存が合併して，動脈管から片側肺全体へ血流が送られ，反対側の肺には側副動脈が分布していた．動脈管を伴わない38例では57%に右側大動脈弓が合併した．本動脈の選択的造影により76%に中心肺動脈が造影された．中心肺動脈は概して低形成であった．本動脈の起始部は91%迄が胸部下行大動脈であった．側副動脈が肺内動脈に移行する途中には様々な程度の狭窄が認められた．この狭窄は3カ月以下の乳児ではそれ以後より軽いので，乳児期にはこの狭窄が進むと推定される．

緒　言

主要大動脈肺動脈側副動脈（MAPCA，以下側副動脈）は主に肺動脈閉鎖を伴う心室中隔欠損に合併して生じる[1)~3)]．この先天性心疾患の複合では，通常様々な程度の中心肺動脈の低形成とそこに接続する末梢肺動脈の分枝の異常ないし欠損を合併する[1)~3)]．この組合わせは従来手術が困難で，その中で比較的に中心動脈が太く，これに多くの末梢肺動脈が接続している症例にのみRastelli手術が行われてきた[4)5)]．一方この複合で中心肺動脈が細い場合には，短絡手術，または心室中隔欠損を閉じないで右室—肺動脈間をConduitで再建する手術が行われてきた[6)7)]．更に最近では各肺毎に別々に大動脈から起始している側副動脈を1本にまとめる手術を行った後にRastelli手術を行う方法が試みられ始めた[8)9)]．こうした心臓外科手術の進歩に応じ，この複合の肺血管，特に側副動脈の病理学的研究が進められている[10)11)]．私達は1981年以後この種の側副動脈の選択的造影を徹底的に行う方針[12)]をとり，46例について検査を行った．そこでここではこの46例についての造影結果を報告する．この造影検査にもとずく手術の方針と結果については，別に報告する予定である．

別刷請求先：（〒160）東京都新宿区河田町8—1
東京女子医科大学心臓血圧研究所
循環器小児科　　門間　和夫

対象と方法

対象としたのは1981年から1985年迄に東京女子医科大学心研小児科に入院し，この複合と診断された46症例である．年齢は生後1カ月乃至23歳，男21人女25人である．側副動脈が太くて肺血流が増加し，心不全を生じたのは，2例（1カ月，2カ月）のみであった．その他44例の臨床像は，チアノーゼは軽度であり，約60%に円錐動脈幹顔貌が認められた．胸部の聴診では1度乃至3度の連続性雑音が左右肺野と背部に聞かれた．運動能力は軽度に低下していたが，年齢が進むにつれて大きい変化は無く，蹲踞やチアノーゼ発作は認められなかった．

心臓カテーテル検査は通常の方法[13)]で主に経皮的に行った．大腿静脈からのカテーテルで右室造影を行い，そのカテーテルを大動脈まで進める事が出来た場合には大動脈造影も行った．次に大腿動脈からのカテーテルで大動脈造影を行い，次に側副動脈の選択的造影[12)]

Presented by Medical*Online

を正側2方向のシネ撮影で行った．本動脈の起始部として造影を試みた部位は，下行大動脈前壁（気管分岐部の高さから2肋間下迄），鎖骨下動脈（特に腕頭動脈），大動脈弓下面であり，1例では左冠状動脈であった．用いたカテーテルはNIH側孔カテーテル，バルーンつき側孔カテーテル（Berman），腎動脈用カテーテル，コブラ型カテーテル，動脈管カテーテル[14)15)]等であったが，大動脈弓下面から起始する血管の造影には特に動脈管カテーテルが役立った．

生後1～2カ月の3例では大腿静脈から挿入されたバルーンカテーテルを右室経由で下行大動脈まで進め，バルーンで下行大動脈への血流を遮断しながら造影剤を注入して造影した．

主要側副動脈と二次性に拡大した気管支動脈との区別は，次のように行った．主要側副動脈は大動脈又は鎖骨下動脈から起始して末梢肺動脈に接続する迄，少数では2本に分かれるが，それ以外の枝は通常分枝しない．逆に二次性に拡大した気管支動脈は気管支周囲に多数の細い枝を分枝し，或いは肋間動脈や縦隔や胸膜への枝を起始する．

大動脈弓下面と腕頭動脈から起始する血管には動脈管と側副動脈があり，その鑑別診断は次のように行った．第一には肺動脈との接続部位であり，動脈管は中心肺動脈へ接続し，側副動脈は肺門部で末梢肺動脈に接続する．第二には左右に連続する中心肺動脈の無い症例に於いて，片肺の全ての肺動脈に正常の枝分かれ形式で接続している場合は動脈管とし，肺の1部の末梢肺動脈にのみ接続する場合は側副動脈とした．

結　果

1．合併する先天性心疾患

側副動脈を合併する先天性心疾患は46例であり，そのうち43例が肺動脈閉鎖を合併する心室中隔欠損であった．その他の3例のうち2例はファロー四徴症（肺動脈は閉鎖でなく狭窄），1例は肺動脈閉鎖を合併する右室型単心室であった．すべて内臓と心房の位置は正常で心房と心室のつながり方も正常であった．単心室の1例を除くと大動脈は心室中隔に騎乗していた．右室漏斗部は心室中隔欠損と肺動脈閉鎖の43例中9例21%に造影された．右側大動脈弓が高い頻度で合併し，46例中24例（52%）が右側大動脈弓であった．

動脈管開存が8例に合併していた（症例1，図1）．この内1例では動脈管が閉鎖しており，閉鎖した後の凹みが左側腕頭動脈の造影で認められた．動脈管開存の合併した8例のうち6例では動脈管は片側の肺動脈の全分枝に接続しており，その肺へは側副動脈は分布せず，反対側の肺には1本乃至4本の側副動脈が分布していた．残る2例の内1例では前に述べたように動脈管が閉鎖しており，残る1例は後に述べる症例3である．

2．側副動脈の起始部

側副動脈135本について起始部が明瞭に造影された．その部位を左側大動脈弓と右側大動脈弓にわけて図2に示した．このうち91%は気管分岐部乃至その2肋間下の高さで胸部下行大動脈の前壁から起始した．このうち2本は右側大動脈弓の症例で左側の背側大動脈遠位部が残り，それに側副動脈（症例2，図3），または

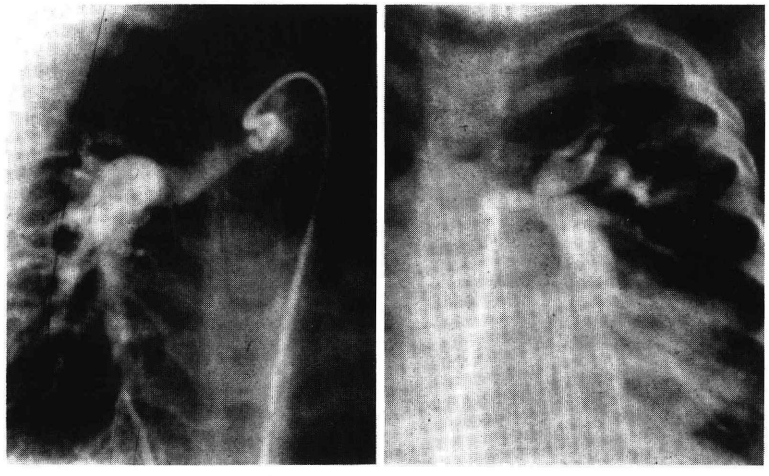

図1　症例1．1歳女子．心室中隔欠損，肺動脈閉鎖．右肺への動脈管，左肺への1本の側副動脈でそれぞれの肺全体の肺動脈に接続している．

Presented by Medical*Online

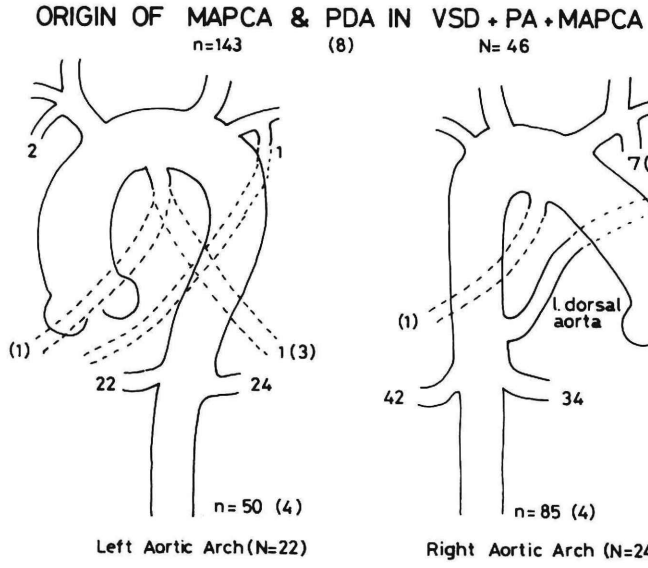

図2　側副動脈の大動脈，その枝からの起始部位．数字はその部位から起始する側副動脈の数を示す．動脈管の起始部位は（　）で示す．

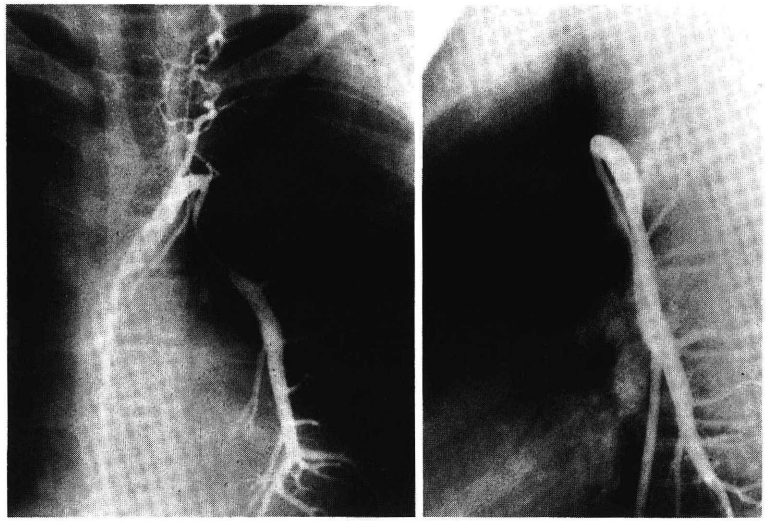

図3　症例2．12歳女子．心室中隔欠損，肺動脈閉鎖，右側大動脈弓．ここに造影されている左下葉の肺動脈に接続する側副動脈は途中で肋間動脈と細かく枝分かれして後部縦隔に分布する枝を出す．恐らくこの分枝と肋間動脈は胎生期初期の左側背側大動脈に由来する血管から起始すると思われる．

動脈管（症例3，図4）が接続していた．腕頭動脈からの起始が7本（5.5%），鎖骨下動脈からの起始が1本，左冠状動脈から主肺動脈へ接続する動脈が1本（症例4，図5）であった．大動脈弓下面から起始する血管が7本でその内6本は動脈管と考えられ，残る1本が側副動脈と考えられた（文献12中の症例22）．

3．側副動脈の数，太さ，形態

側副動脈の数は片肺に0本（即ち反対側の肺への側副動脈から中心肺動脈を通じて血流を受けている）の場合が2例，1本の場合が32回(42%)，2本の場合が

Presented by Medical*Online

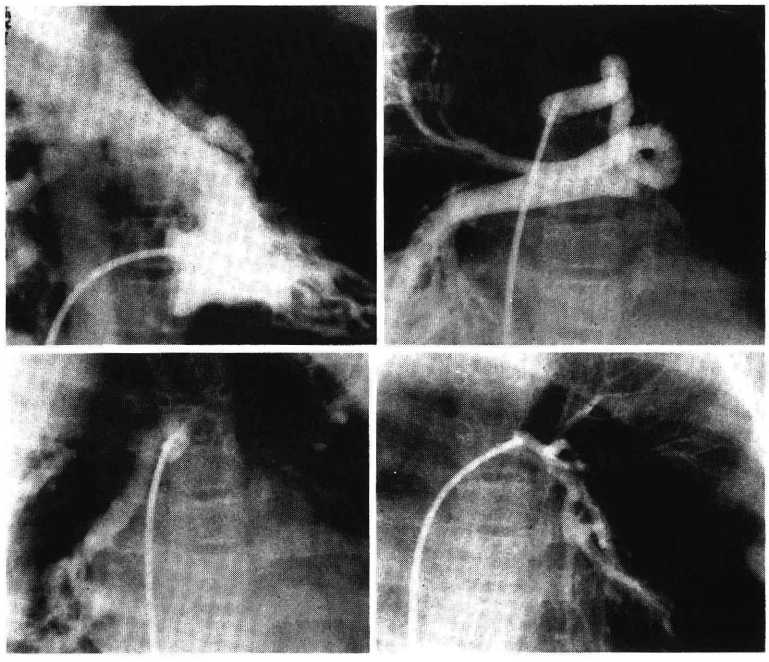

図4　症例3．6歳女子．ファロー四徴症，右側大動脈弓，側副動脈．右上図の血管は蛇行している点で側副動脈に似るが，中心肺動脈の中央部位に接続しているので，恐らく動脈管と思われる．この血管の起始は症例4と同じく左側背側大動脈に由来する血管と思われる．この例では下列左右に示すように，左右下葉の肺動脈にそれぞれ側副動脈が接続し，中心肺動脈も接続して2重（動脈管から3重）の血流を受けている．

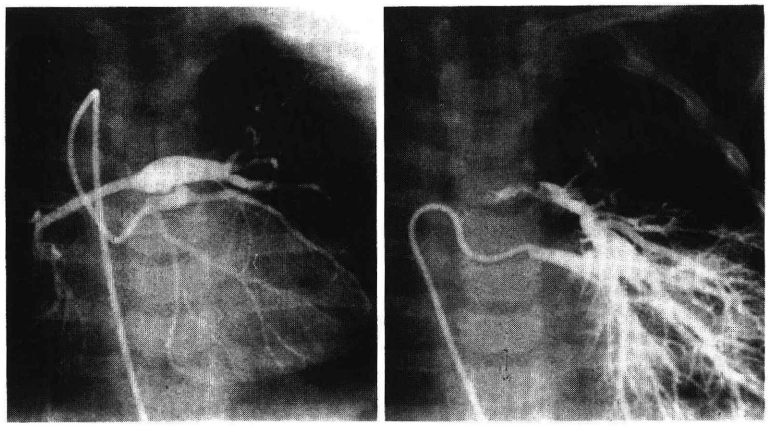

図5　症例4．6ヵ月男子．心室中隔欠損，肺動脈閉鎖，右側大動脈弓．下行大動脈から右肺の8～9区へ分布する側副動脈1本と左肺下葉7～10区に分布する側副動脈1本が起始しており，それとは別に左冠状動脈から肺動脈幹に側副動脈が通じている．この例は肺動脈弁まで肺動脈幹が開いている．中心肺動脈からの左右肺動脈への血流は肺門部で側副動脈からの血流で wash-out されるのが認められた．

Presented by Medical*Online

35回（44%），3本の場合が10回（10%），4本の場合が1回（1%）であった．

側副動脈の形態は蛇行と狭窄が特徴であった．蛇行が最も目立つのは上肺野の肺動脈に接続する側副動脈であり，上方に凸の弯曲をした．

狭窄は大部分或る長さにわたり，瀰漫性に狭かった．狭窄の程度は様々で，側副動脈の最も太い部分と最も細い部分の内径の比は0.1から1.0の間にひろく分布した．狭窄の殆ど無い例が少数認められ，内径5mm以上で最大と最小の内径差が1/4以下の血管が10本（8%）あった．その他の92%の血管は狭窄性で，なかには図3に示すように内径が1mm以下の高度の狭窄を示す例もあった．この狭窄は肺門部近くにしばしば認められた．少数では限局性の狭窄が肺門近く認められた．

肺門部近くで動脈瘤様の肺動脈の拡張が3例（7%）にみとめられた．動脈瘤の大きさは内径1～1.5cmであった．

側副動脈は通常起始部から肺門部迄枝分かれせず，又肋間動脈や気管支周囲に分布する細い動脈を全く分岐しなかった．しかし3例では大動脈から起始した側副動脈が肺門より中枢側で2本に分岐して，別々の肺区分の動脈に接続していた．

1本の側副動脈から接続する肺動脈の数は様々で，多い場合には左右の全肺に中心肺動脈を通じて血流を送っていた．少ない場合には1肺区（segment）のみの肺動脈に接続していた．側副動脈が肺動脈に接続する場合には，肺門部での枝分かれ様式が正常と異なるので，1本1本の側副動脈の潅流する肺区を決定するのはやや困難であった．中心肺動脈に接続しない肺動脈では，通常1本の側副動脈から血流を得ていた．

4．側副動脈の狭窄の進行性

側副動脈の狭窄の進行性を検討する目的で，側副動脈の最小径（即ち狭窄部）/最大径（即ち非狭窄部）の比を求め，年齢との関係を調べた（図6）．生後3ヵ月以内ではこの比が0.5乃至1で，狭窄はあっても軽度であった．3ヵ月以後には高度の狭窄を示す例が認められた．しかし1歳以上でも狭窄の無い場合もあり，1歳以後にさらに狭窄が進行する傾向は明らかではなかった．

乳児期初期とその後に側副動脈の選択的造影を繰り返し行った例は1例のみである．この例では2ヵ月と1歳で造影検査を行い，右肺の動脈に接続するその側

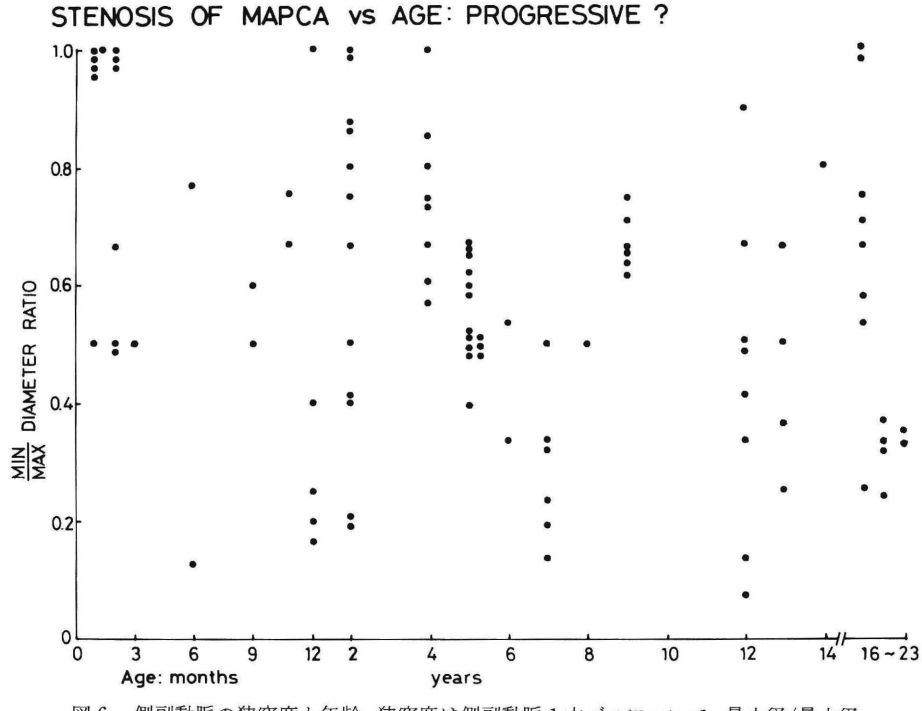

図6　側副動脈の狭窄度と年齢．狭窄度は側副動脈1本づつについて，最小径/最大径の比で表した．

Presented by Medical*Online

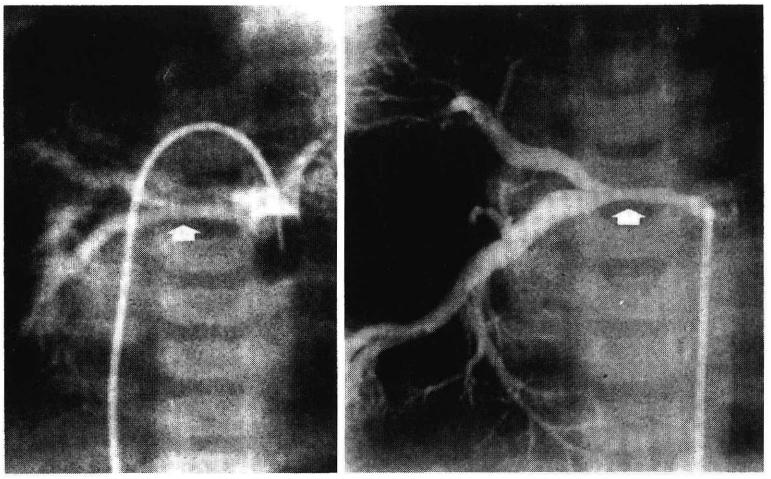

図7　症例5の女子．心室中隔欠損，肺動脈閉鎖，側副動脈．2カ月の造影像（左）と比べると，1歳で側副動脈の狭窄（矢印）が一層明瞭に認められる．

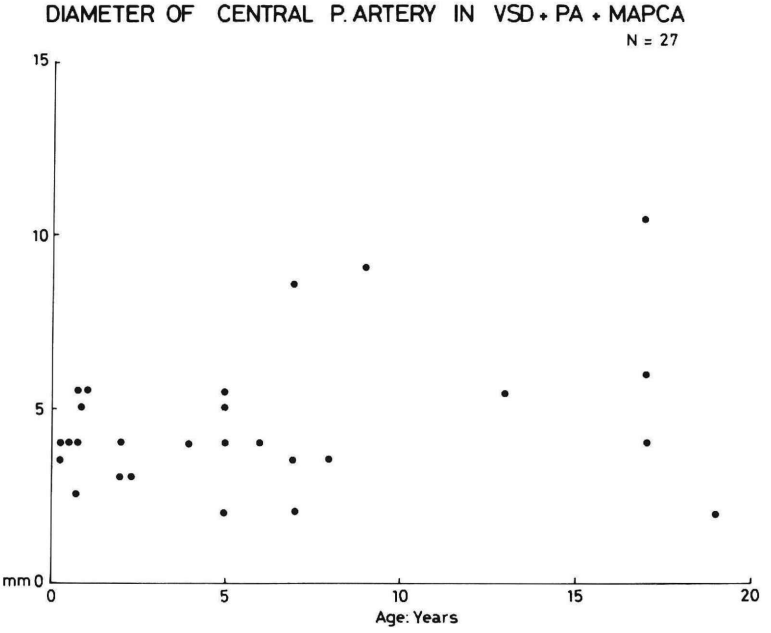

図8　中心肺動脈の太さ．左右の肺動脈の最大径の平均を示す．通常左右差は僅かであった．

副動脈の最小径/最大径の比が0.57から0.44になった（図7）．

5．中心肺動脈

動脈管を合併しない37例に側副動脈の選択的造影を徹底的に行い，28例（76%）で中心肺動脈を造影出来た．側副動脈と中心肺動脈は肺門部より近側では直接には接続せず，つねに肺門部で肺動脈枝で接続していた．この点の例外的な例は図4に示した症例3であり，この血管はここでは一応動脈管と判定した．細い中心肺動脈はシネではかもめの飛んでいる形に似て，肺動脈幹は閉鎖していた．肺動脈閉鎖の例で肺動脈弁まで肺動脈幹が造影されたのは図5に示した症例4のみで

Presented by Medical*Online

ある．中心肺動脈は太い事は稀で，大部分が細く，内径が2～5mmの例が22例79%を占めた．中心肺動脈の内径の太さを図8に示す．1本の側副動脈が肺門部で肺動脈に接続し，中心肺動脈に左右の全ての肺動脈末梢が接続している例は2例のみで，この場合は中心肺動脈が比較的に太かった．中心肺動脈の太さは接続する末梢肺動脈が多い程太い傾向があった．この2例以外では中心肺動脈につながる末梢肺動脈は通常数が不足しており，その不足分は別の側副動脈から血流を受けていた．中心肺動脈につながる左右の末梢肺動脈にしばしばそれぞれに別々の側副動脈が接続してwash-outが認められた．即ち中心肺動脈につながる肺動脈末梢では中心肺動脈を介する反対側からの血流と同じ側の側副動脈からの直接の血流の2通りの血流を受けているのが，しばしば認められた（dual blood supply）．

考　察

側副動脈と肺動脈閉鎖を合併する心室中隔欠損は現在でも未だ手術が困難な心奇形複合である．この複合の手術を困難にしている理由は多くの末梢肺動脈が中心肺動脈に直接には接続せず，側副動脈が末梢肺動脈に接続している事による．この複合に対して第1段階の手術で左右の肺動脈をそれぞれ1つにまとめ（所謂unifocalization），第2段階の手術でRastelli手術を行う方法が，私達を含めて世界の幾つかの施設で開始されている[8)9)]．この手術の方針を決める為には，側副動脈と中心肺動脈を造影検査で完全に診断しておく必要がある[1)3)12)16)17)]．

この場合の側副動脈の造影方法としては個々の側副動脈を徹底的に選択的に造影する方法が用いられている[1)3)12)16)17)]．これに代わる方法としては大判のFilmを用いてSubtractionを行う方法[18)]とDigital subtraction angiography（DSA）の方法がある．いずれにしても単なる大動脈造影だけでは不充分である．

この研究では本複合について既に報告されている次の点を改めて確かめる結果となった．即ちこの複合では右側大動脈弓の合併頻度が高い事[3)18)]，私達の造影方法により中心肺動脈が76%で発見され，この発見率は剖検での発見率[19)]と同じ率に達する事，側副動脈の数，起始部，その狭窄などについてである．私達が経験した1例のように左冠状動脈から中心肺動脈乃至は末梢肺動脈に側副動脈が接続する事が稀にある[1)18)]．左冠状動脈からの側副動脈の頻度はMayo Clinicからの報告では150例に5例（3%）と報告されている[18)]．この血管は下行大動脈から起始するMAPCAの如く胎生期初期の節間動脈に由来するとは考えにくいので，冠状動脈瘻と呼ぶ方がよいとも考えられる．側副動脈の狭窄[1)~3)]については，本複合の手術をする際に特に注目される点である[4)~6)]．また側副動脈の起始部についての知識は，この血管の選択的造影を行う際の基礎になるので，カテーテル検査の術者はこれを良く頭にいれておく必要がある．

本複合の側副動脈の自然歴には明らかでない点が多い．それは新生児期からの側副動脈の形態の時間経過を追っての観察が未だ成されていない為である．私達の研究でも未だその点の観察は不充分であるが，生後1～2カ月の症例で既に軽度ではあるが約半数の側副動脈に狭窄がある事から，軽度の狭窄は恐らく生前から存在したと推定される．しかし生後3カ月までは狭窄が軽度で，それ以後に高度の狭窄が見られる事は，乳児期に狭窄が進行する事を示唆する．また臨床的に新生児期に肺血流が高度に増加してチアノーゼの無い例が数カ月で肺血流量が低下してチアノーゼを生じる事が観察されている[20)]．又側副動脈の組織学的研究から，側副動脈の内膜の増殖が狭窄を増加させる事も判明している[20)]．側副動脈の狭窄の進行性については更に症例の積み重ねにより研究する必要がある．

側副動脈と肺動脈閉鎖と心室中隔欠損の複合には，円錐部動脈幹顔貌を高率に合併する[21)]．実験的にも胎生期初期の動脈幹の中隔形成に神経堤細胞の関与が明らかになった[22)]．本複合の発生は神経堤細胞の異常から生じている可能性があり，この点でもこの疾患は興味深い．

本複合の手術については別に論じる予定であるが，特に強調すべき本複合の肺動脈のunifocalizationを行うにあたり，1側の肺毎にすべての側副動脈を狭窄を解除しながら1つに接続する手術方法が確立されるべき事である．こうした手術を計画する上で側副動脈と中心肺動脈の完全な造影がなにより重要である．

結　語

主要肺動脈大動脈側副動脈を合併する先天性心疾患46例について，肺動脈造影像を中心に報告した．この内43例は肺動脈閉鎖を伴う心室中隔欠損であった．この複合に対しては肺動脈のunifocalizationを行って後Rastelli手術を行うが，その手術を計画する基礎として肺動脈の造影検査は極めて重要であり，この研究結果はこの検査を行う際の基礎知識として役に立つ．

Presented by Medical*Online

文　献

1) Macartney, F.J., Deverall, P. and Scott, O.: Haemodynamic characteristics of systemic arterial blood supply to the lung. Br. Heart J., 35: 28, 1973.
2) Haworth, S.J. and Macartney, F.J.: Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Br. Heart J., 44: 14, 1980.
3) McGoon, M.D., Fulton, R.E., Davis, G.D., Ritter, D.G., Neill, C.A. and White, R.I.: Systemic collateral and pulmonary artery stenosis in patients with congenital pulmonary valve atresia and ventricular septal defect. Circulation, 56: 477, 1977.
4) McGoon, D.C., Baird, D.K. and Davis, G.D.: Surgical management of large bronchial collateral arteries with pulmonary stenosis or atresia. Circulation, 52: 109, 1975.
5) Alfieri, O., Blackstone, E.H., Kirklin, J.W., Pacifico, A.D. and Bargeron, L.M. Jr.: Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 76: 321, 1978.
6) Haworth, S.G., Rees, P.G., Tayler, I.F.N., Macartney, F.J., DeLeval, M. and Stark, J.: Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortpoulmonary collateral arteries: Effect of systemic pulmonary anastomosis. Br. Heart J., 45: 133, 1981.
7) 島崎靖久, 北村惣一郎, 川島康生ほか：偽性総動脈幹症に対する外科治療成績. 日胸外誌, 29：1890, 1981.
8) Strak, J., Huhta, J.C. and Macartney, F.J.: Palliative surgery for pulmonary atresia with ventricular septal defect. In Anderson, R.H. Macartney, F.J., Shinebourne, E.A. and Tynan, M. (Editors): Paediatric Cardiology. Vol. 5. 1983. Churchill-Livingstone, Edinbourth, p. 126.
9) Benson, L.M., Laks, H., Lois, J., Dajee, H., Child, J. and Perloff, J.K.: Surgical correction of pulmonary atresia and ventricular septal defect with large systemic pulmonary collaterals. Ann. Thorac. Surg., 38: 522, 1984.
10) Bharati, S., Paul, M.H., Idriss, F.S., Potkin, R.T. and Lev, M.: The surgical anatomy of pulmonary atresia with ventricular septal defect: Pseudotruncus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 69: 713, 1975.
11) Cruppi, G., Macartney, F.J. and Anderson, R. H.: Persistent truncus arteriosus. A study of 66 autopsy cases with special reference to definition and morphogenesis. Am. J. Cardiol., 40: 539, 1977.
12) 門間和夫, 高尾篤良, 安藤正彦, 中沢　誠, 里見元義, 全　勇：太い側副動脈を伴う心室中隔欠損兼肺動脈閉塞鎖症の肺血管造影像. 心臓, 14：1480, 1982.
13) 小柳　仁, 門間和夫, 鈴木　紳：新心臓カテーテル法. 南江堂, 東京, 1984.
14) 門間和夫, 中沢　誠, 里見元義, 全　勇, 高尾篤良：肺動肺閉鎖に対する動脈管経由造影法. 新しいカテーテルの考案と造影所見. 心臓, 15：299, 1983.
15) Momma, K., Nakazawa, M., Satomi, G., Chon, Y. and Takao, A.: Pulmonary arteriography through patent ductus arteriosus with preformed catheters. Cathet. Cardiovasc. Diag., 9: 319, 1983.
16) Chesler, E., Beck, W. and Schrire, V.: Selective catheterization of pulmonary or bronchial arteries in the preoperative assessment of pseudotruncus arteriosus and truncus arteriosus type IV. Am. J. Cardiol., 26: 20, 1970.
17) Levin, D.C., Baltaxe, H.A., Goldberg, H.P., Engle, M.A., Ebert, P.A., Sos, T.A. and Levin, A.R.: The importance of selective angiography of systemic arterial supply to the lungs in planning surgical collection of pseudotruncus arteriosus. Am. J. Radiol., 121: 606, 1974.
18) Davis, G.D., Fulton, R.E., Ritter, D.G., Mair, D. D. and McGoon, D.C.: Congenital pulmonary atresia with ventricular septal defect: Angiographic and surgical correlation. Radiology, 128: 133, 1978.
19) Liao, P.K., Edwards, W.D., Julsrud, P.R., Puga, F.J., Danielson, G.K. and Feldt, R.H.: Pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. J. Am. Coll. Cardiol., 6: 1343, 1985.
20) Haworth, S.G.: Collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect. Br. Heart J., 44: 14, 1980.
21) Takao, A., Terai, M., Ando, M. and Momma, K.: Cardiovascular malformations in the conotruncal anomaly facies syndrome. In Doyle, F., Engle, M.A., Gersony, W.M., Rashkind, W.J. and Talner, N.S. (Editors) Pediatric Cardiology. Springer, New York, 1986, p. 926.
22) Kirby, M.L., Gale, T.F. and Stewart, D.E.: Neural crest cells contribute to normal aorto-pulmonary septation. Science, 220: 1059, 1983.

Presented by Medical*Online

Selective Angiography of Major Aorto-Pulmonary Collateral Artery

Kazuo Momma, Atsuyoshi Takao, Makoto Nakazawa, Hiromi Kurosawa and Yasuharu Imai
Departments of Pediatric Cardiology and Pediatric Surgery, The Heart Institute of Japan,
Tokyo Women's Medical College

We studied with cardiac catheterization and angiocardiography 46 patients associated with cyanotic congenital heart disease and major aorto-pulmonary collateral arteries (MAPCA). These were 43 cases with ventricular septal defect, pulmonary atresia, and overriding aorta, 2 cases with tetralogy of Fallot and another case with single ventricle of right ventricular type and pulmonary atresia. In 8 cases ductus arteriosus was present, and in 6 out of 8, the patent ductus supplied all branches of one pulmonary artery, and the other lung had 1 to 4 MAPCAs. Right sided aortic arch was present in 57%. Central pulmonary artery was visualized in 76% following selective injection into each MAPCA. 91% of total MAPCAs originated from mid portion of the thoracic descending aorta. Some originated from innominate artery. One originated from left coronary artery. Most MAPCA showed diffuse or localized stenosis. Stenosis of MAPCA was milder in the early infancy, suggesting its progressive nature in infancy.

Presented by Medical*Online