

vascular ring と vascular sling を合併した 1 乳児例

(昭和59年10月29日受付)

(昭和60年 1 月22日受理)

横浜市立大学医学部小児科学教室 (主任: 松山秀介教授)

真部 秀治 原口 寿夫 戸塚 武和
横山 修三 新村 一郎

key words: vascular ring, vascular sling

要 旨

vascular ring (血管輪) と vascular sling (左肺動脈の右肺動脈起始症) を合併した 1 乳児例を経験した。症例は 1 カ月の男児で生後 13 日目より喘鳴の出現がみられ、食道造影などの諸検査の結果、心内奇形を伴った vascular ring とともに vascular sling の可能性も疑った。心臓カテーテル検査で vascular sling, 右側大動脈弓, 左鎖骨下動脈起始異常, 心室中隔欠損症 (以下 VSD と略す) と診断され緊急手術を行った。手術時においても左肺動脈が右肺動脈より起始後、食道と気管の間を通過する vascular sling の所見とともに右側大動脈弓, 食道後部を通過する左鎖骨下動脈, 左動脈管索よりなる vascular ring も確認された。また、気管、気管支の異常として膜様部欠損、気管軟化症、左肺動脈圧迫部位の線維性索状変化が同時に認められた。なお患児は術中より呼吸状態が悪化し術後死亡した。

緒 言

vascular ring は原始大動脈弓、背側大動脈幹の発生過程の異常により食道、気管を囲む ring を形成し圧迫する事によって乳児期に喘鳴、呼吸困難、嚥下障害をきたす疾患である。一方、vascular sling は左肺動脈が右肺動脈より起始後、食道と気管の間を通過する事によって右気管支近位部、気管末梢部を圧迫し、なおかつ気管、気管支の形成異常を高率に伴う事より新生児期および乳児期に重篤な呼吸障害をきたす稀な疾患である。この vascular ring と vascular sling は類縁疾患でありながら合併の報告例は著者らが調べた限りでは Ahlström の 1 例¹⁾にすぎない。すなわち著者らの経験例は第 2 例目の報告例 (本邦では初回報告例) に相当し、非常に興味を持たれたので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

男児: 1 カ月男児。

主訴: 喘鳴・呼吸困難。

家族歴: 特記すべき事なし。

現病歴: 在胎 3 カ月時切迫流産となったが、以後妊娠経過は順調となり、某病院にて在胎 37 週、体重 2,715 g で出生。出生時前期破水があり羊水混濁著明でアプガー指数 (生後 1 分) は 5 点であった。加圧、吸引などの蘇生術にて自発呼吸の出現をみたが全身色不良のため小児科転科となった。以後、経過中心雑音が聴取され VSD を疑われたが、状態は改善し軽快退院となった。しかし、生後 13 日目より喘鳴出現のため再入院となり食道造影にて心内奇形を伴った vascular ring とともに vascular sling の可能性も疑われ精査、治療目的で生後 41 日目に当科紹介入院となった。

入院時現症

体重 2,910g, 身長 49cm で栄養状態不良。血圧 102/44 mmHg, 脈拍数 120/分であったが、呼吸数 60/分で軽度陥没呼吸がみられた。顔貌は末梢顔面神経麻痺と思われる右口角下方偏位がみられたが、外表奇形は認められなかった。聴診にて胸骨左縁第 3 肋間に最強の Levine III 度の全収縮期雑音および II 音の亢進、肺野での喘鳴が聴取された。腹部では肝臓が 2 横指触知された。

入院時検査所見

末梢血液検査、血液生化学検査、尿検査、血清検査

別刷請求先: (〒470-11) 豊明市春掛町田楽ヶ窪 1-98
藤田学園保健衛生大学総合医科学研究所
心臓血管部門 真部 秀治

とも異常所見は認められず、動脈血ガス所見は pH 7.44, Pco₂ 56mmHg, Po₂ 59mmHg, HCO₃⁻ 38mEq/l, BE+12mEq/l, 酸素飽和度91%であった。

入院時胸部 X 線写真および心電図 (図 1)。

胸部 X 線写真では心胸郭比54%, 肺血管陰影は正常所見であったが、右側肺野は肺気腫を呈していた。心電図では洞調律で心拍数136/分, 電気軸+21°, PQ, QT 間隔正常, V_{4R} および V_{3R} 誘導は rsR's' pattern positive T, V₁ 誘導は RS pattern flat T, V₇ 誘導は qrs pattern positive T で右室負荷の所見であった。

食道造影 (図 2)

側面像にて胸部食道上部での後壁圧排像と同時に carina の高さでの前壁圧排像が認められた。

臨床所見, 胸部 X 線写真および心電図所見, 食道造影所見より心内奇形を伴った vascular ring とともに vascular sling の可能性も疑われ心臓カテーテル検査を行った。

心臓カテーテル検査 (表 1 および図 3)。

右室圧100/0mmHg 右房圧20/0mmHg で右心負荷の所見が著明であった。また肺動脈幹圧90/15mmHg,

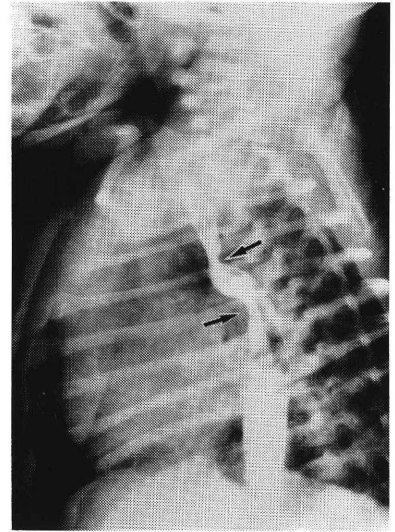


図 2 食道造影 (側面像)

胸部食道上部での後壁圧排像および carina の高さでの前壁圧排像が認められる。

表 1 心臓カテーテル検査

部 位	内圧 mmHg(平均)	O ₂ 飽和度%
RA 中	20/0 (2.5)	88.9
RVin	100/0 (30)	92.8
MPA	90/15 (40)	96.5
RPA	55/20 (25)	95.6
LPV	35/0 (10)	99.8
Ao	100/45 (50)	99.7

(100%O₂投与下)

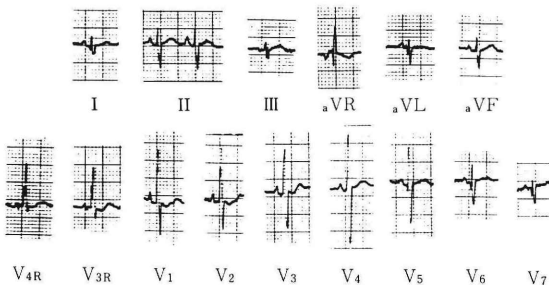
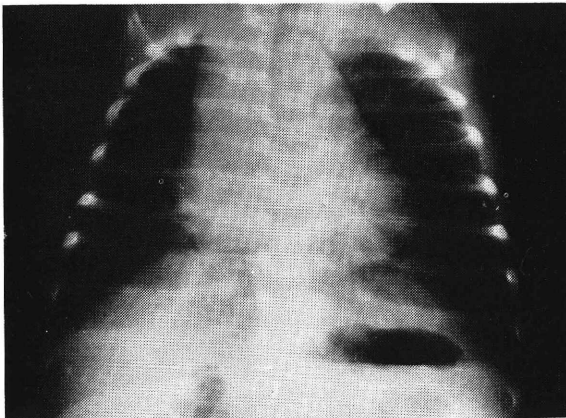
RA: 右房 RVin: 右室流入路 MPA: 肺動脈幹
RPA: 右肺動脈 LPV: 左肺静脈 Ao: 大動脈

右肺動脈圧55/20mmHg で肺動脈分枝部の狭窄と思われる圧較差が認められた。なお100%酸素投与下のため VSD の短絡率の評価はできなかった。左房造影(図 3, 上図)では大動脈より左総頸動脈, 右総頸動脈, 右鎖骨下動脈, 左鎖骨下動脈の順に分枝が認められ右側大動脈弓, 左鎖骨下動脈起始異常と診断された。また膜様部欠損の VSD も同時に認められた。右室造影 (図 3, 下図)では左肺動脈が右肺動脈より分枝する起始異常および肺動脈分枝部での狭窄が認められた。

以上の結果より vascular ring, vascular sling, 膜様部 VSD と診断し緊急手術を行った。

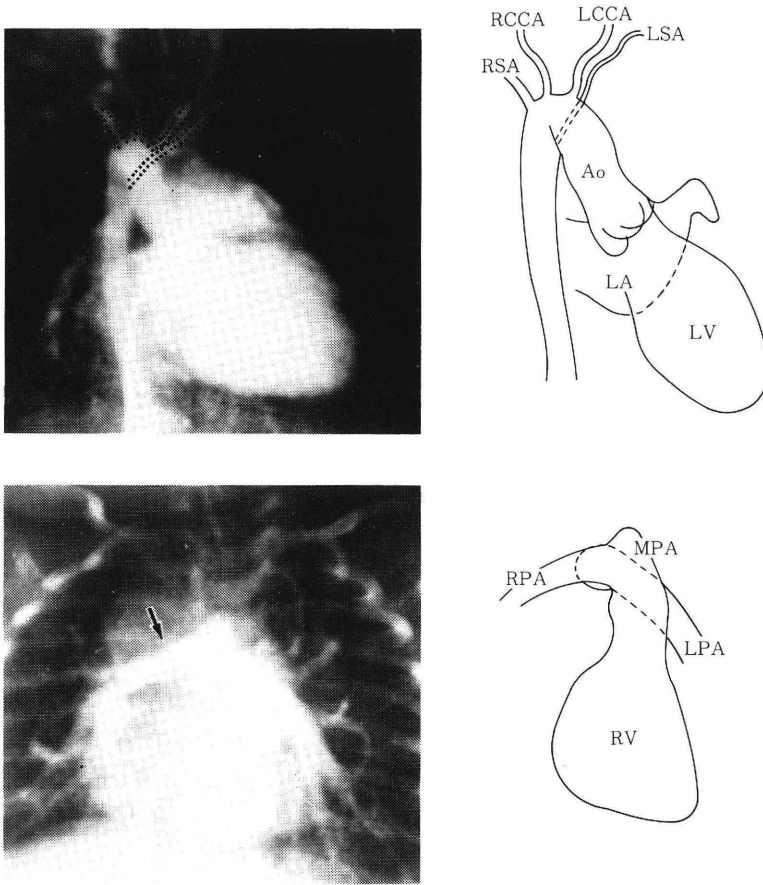
手術所見

左肺動脈が右肺動脈より起始した後, 食道と気管の



All leads: 1mV: 10mm

図 1



LV：左室 LA：左房 Ao：大動脈 LSA：左鎖骨下動脈
 LCCA：左総頸動脈 RCCA：右総頸動脈 RSA：右鎖骨下動脈
 RV：右室 MPA：肺動脈幹 LPA：左肺動脈 RPA：右肺動脈

図 3

上図(左房造影)：大動脈より左総頸動脈，右総頸動脈，右鎖骨下動脈，左鎖骨下動脈の順に分岐が認められた。

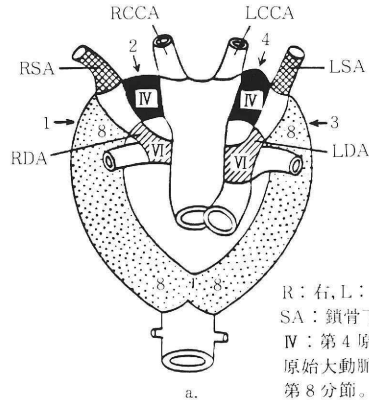
下図(右室造影)：矢印は左肺動脈が右肺動脈から起始している部位を示し，この分岐部付近に狭窄も認められた。

間を通過する vascular sling および左鎖骨下動脈が下行大動脈より分岐後，食道後部を通過しこれに左動脈管索が付着する vascular ring が認められた。気管，気管支の異常として膜様部欠損，気管軟化症，左肺動脈圧迫部位の線維状索状変化も同時にみられた。手術は心拍動下において vascular ring に対して左鎖骨下動脈起始部および左動脈管索の結紮および切断，vascular sling に対しては左肺動脈を気管支後部において切断後，前面に移動し再縫合を行い，VSD は放置した。しかし患児の呼吸状態は術中より悪く術後も進行

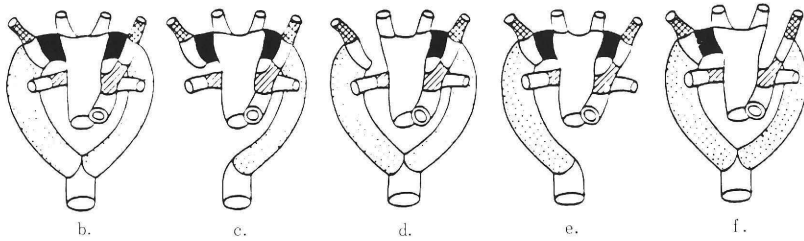
性経過をたどり死亡した。なお剖検は得られなかった。

考 察

vascular ring および類縁疾患の概略，特徴について Stewart, Edwards の理論的模型図(図4)および発生学的分類(表2)を用いた井上の説明³⁾を参考に検討を加えた。各種大動脈弓の発生は重複大動脈弓(Edwards I群)を除き図4上図の矢印のいずれかの離断によっておこる。すなわち矢印1の離断はEdwards II A型，以下矢印2はEdwards II B型，矢印3はEdwards III A型，矢印4はEdwards III B型になる。



R: 右, L: 左, CCA: 総頸動脈, SA: 鎖骨下動脈, DA: 動脈管, IV: 第4原始大動脈弓, VI: 第6原始大動脈弓, 8: 背側大動脈幹第8分節。



a: 大動脈弓発生の理論的模型図—functioning double aortic arch, b: 重複大動脈弓, c: 正常左大動脈弓, d: 左大動脈弓・右鎖骨下動脈起始異常, e: 右大動脈弓(鏡像的分枝), f: 右大動脈弓・左鎖骨下動脈起始異常

図4 Stewart, Edwards²⁾による大動脈弓発生の理論的模型図(井上³⁾より引用)

表2 Stewart, Edwards²⁾による発生学的分類

井上³⁾より引用

群		亜型	
I	重複大動脈弓	A	両側弓開存
		B	一側弓閉鎖
II	左大動脈弓	A	正常分枝および小さな変化
		B	右鎖骨下動脈異常
		C	右鎖骨下動脈の大動脈からの分離
III	右大動脈弓	A	鏡像的分枝
		B	左鎖骨下動脈異常
		C	左鎖骨下動脈の大動脈からの分離
IV	その他まねな奇形		左肺動脈の右肺動脈からの起始 左肺動脈の上行大動脈からの起始 左肺動脈の大動脈弓からの起始 右肺動脈の上行大動脈, 腕頭動脈からの起始 大動脈弓離断

各群とも下行大動脈起始部は左もしくは右。

各亜型は動脈管の存在側によって, 1: 左動脈管, 2: 右動脈管, 3: 両側動脈管, に分類される。

たとえば左動脈管を伴う両側弓開存型の重複大動脈弓は“IA1”と表現される。

vascular ring の発生はこの各種大動脈弓の形態のみならず動脈管の存在側およびその付着部位によって左右される。実際の ring 形成は I 群, II B 型右側動脈管(付着部:右肺動脈と異所性右鎖骨下動脈,以下同様), III B 型左側動脈管(左肺動脈と異所性左鎖骨下動脈)の事が多い。しかし非常に稀ではあるが, III A 型左側動脈管(左肺動脈と下行大動脈)^{4)~6)}および II 群左側大動脈弓, 右側下行大動脈, 右側動脈管(右肺動脈と下行大動脈⁷⁾¹⁰⁾, または右肺動脈と異所性右鎖骨下動脈⁸⁾⁹⁾の報告もみられる。Edwards の分類別による血管輪および類縁疾患の発生頻度は井上³⁾の全国集計(56例)によると Edwards I 群16例(約29%), Edwards II B 型を中心とする II 群16例(約29%), Edwards III B 型を中心とする III 群24例(約43%)である。

先天性心疾患との合併頻度の報告は井上³⁾の約73%, Zdebska ら¹¹⁾の約76%がある。この先天性疾患の内訳は井上の全国集計³⁾56例では, 動脈管開存症(以下 PDA と略す)19例(約34%), Fallot 四徴症(以下 TOF と略す)15例(約27%), VSD 3例(約5%), 心房中隔欠損症(以下 ASD と略す), 右胸心(Dextrocardia) 各々2例で Zdebska ら¹¹⁾の34例では PDA 17例(約50%), TOF 7例(約21%), VSD 7例(約21%)であり, ほぼ同様の頻度でみられる。Edwards らの分類別による報告では, Stewart¹²⁾らは III A 型169例中166例(約98%)に先天性心疾患を合併し, 特に TOF は147例(約87%)にみられたが, III B 型113例での先天性心疾患合併例は13例(約12%)にすぎず, III A 型に比較して合併率は低いと報告した。

しかし Knight ら¹³⁾が指摘する様に III A 型では食道後部を通過する血管がみれない事より食道, 気管の狭窄症状に出現せず, 実際の所 vascular ring として見出される事は少ないと思われる。また石川ら¹⁴⁾の報告によると III B 型における先天性心疾患の合併頻度は47%であり, Stewart らの報告(12%)より高頻度の合併率を示した。

術後成績に関しては, Inoue ら¹⁵⁾は顔面, 鼻咽腔の異常, 精神発達遅延のみられる vascular ring 症例は術後経過が不良であると指摘し, vascular ring-facial syndrome の呼称を提唱した。

vascular sling は1897年 Glaevecke ら¹⁶⁾によって初めて報告された非常に稀な疾患である。本疾の発生機序に関しては, Jue ら¹⁷⁾は左肺動脈の形成過程に障害を生じた結果, 左肺原基は左肺動脈からの血流供給が欠如するため右肺動脈より側副血行を獲得するように

なり, この側副血行が左肺動脈として形成されると推定した。vascular sling による呼吸障害は, 左肺動脈が右肺動脈より起始後, 食道と気管の間を通過する際, 気管下部, 右気管支起始部を圧迫する事により出現し, Sade ら¹⁸⁾の報告によれば1/2は出生時に, 2/3は1ヵ月以内に認められる。診断に際しては, 胸部 X 線写真で右気管支圧迫, 狭窄による右肺気腫および無気肺を呈する事が多い。また三宅ら¹⁹⁾の報告では本邦6報告例中5例において心臓の dextroversion がみられる。食道造影では carina の高さでの前壁圧排像が特徴である。しかし, 気管支嚢胞, 食道内腫瘍, リンパ腺腫脹と鑑別を要する。気管支造影, 気管支鏡検査による気管右側および後側の圧排所見を含む気管, 気管支の評価は vascular sling の診断とともに気管, 気管支の状態を把握する上で有用であるが, 患児の呼吸状態を悪化させるため慎重な操作が必要である。また胸部 CT-scan による診断^{20~22)}および断層心エコーによる大動脈肺動脈短軸像で左肺動脈の右肺動脈からの起始像描出による診断²²⁾も可能となっているが, 他の合併心奇形の存在の可能性を考慮すれば心臓カテーテル検査は必須と思われる。

先天性心疾患との合併に関しては, Sade ら¹⁸⁾は vascular sling の約50%に心奇形が合併し, 左上大静脈遺残症(以下 PLSVC と略す)が最も多く認められると報告した。Gumbiner ら²³⁾は過去の報告例より先天性心疾患との合併は58~83%の頻度でみられ, PLSVC 20%, ASD 20%, PDA 25%, VSD 10%, その他心内膜床欠損症, 単心室症, 大動脈縮窄症が認められると報告した。

気管, 気管支系の合併は Sade ら¹⁸⁾によると54%にみられ, 主に膜様部欠損(complete cartilaginous ring), 気管軟化症, 気管支軟化症などがある。その他の合併奇形としては, 鎖肛, Hirschsprung 病, 胆道閉鎖もみられる¹⁸⁾。

治療に関しては, 症状出現例に対する内科的治療では1歳未満で90%死亡するという Campbell ら²⁴⁾の報告もあり, 外科的治療を必要とするが, 術後の成績は気管・気管支系の合併奇形の有無に依存する事が多く死亡率は50%である¹⁸⁾。

このように vascular ring と vascular sling は類縁疾患でありながら発生機序が異なるため合併例の報告は著者らが調べた限りでは Ahlström らの1報告例にすぎない。なおこの報告例は vascular sling, VSD, および右側大動脈弓, 左鎖骨下動脈起始異常, 左側

PDA よりなる vascular ring の形態を呈し、著者らの経験例と同様所見であった。

御校閲下さった横浜市立大学医学部小児科松山秀介教授に深謝いたします。

本論文の要旨は第150回日本小児科学会神奈川地方会(1984年)にて発表した。

文 献

- 1) Ahlström, H., Lundström, N.R. and Mortensson, W.: The occurrence of two vascular rings in the same infant. *Acta Paediatr. Scand.*, 62: 201, 1973.
- 2) Stewart, J.R., Kincaid, O.W. and Edwards, J.E.: An atlas of vascular rings and related malformations of the aortic arch system. Chales C. Thomas. Springfield, 111, 1964.
- 3) 井上 正: 血管輪. *胸部外科*, 28: 543, 1975.
- 4) Gruber, G.B.: Zwei fälle von Dextropositio des Aortenbogen. *Frankfurt Z. Pathol.*, 10: 375, 1912.
- 5) Neuhauser, E.B.D.: Tracheo-esophageal constriction produced by right aortic arch and left ligamentum arteriosum. *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.*, 62: 493, 1949.
- 6) Garti, I.J., Aygen, M.M., Vidne, B. and Levy, M. J.: Right aortic arch with mirror-image branching causing vascular ring. A new classification of the right aortic arch patterns. *Br. J. Radiol.*, 46: 115, 1973.
- 7) Murthy, K., Mattioli, L., Diehl, A.M. and Holder, T.M.: Vascular ring due to left aortic arch, right descending aorta, and right patent ductus arteriosum. *J. Paediatr. Surg.*, 5: 550, 1970.
- 8) Edwards, J.E.: Retro-esophageal segment of the left aortic arch, right ligamentum arteriosum and right descending aorta causing a congenital vascular ring about the trachea and esophagus. *Proc. Staff Meet. Mayo. Clin.*, 23: 108, 1948.
- 9) Berman, W., Yabek, S.M., Dillon, T., Neal, J.F., Akl, B. and Burstein, J.: Vascular ring due to left aortic arch and right descending aorta. *Circulation*, 63: 458, 1981.
- 10) Ergin, M.A., Jayaram, N. and LaCorte, M.: Left aortic arch and right descending aorta. Diagnostic and therapeutic implications of a rare type of vascular ring. *Ann. Thorac. Surg.*, 31: 82, 1981.
- 11) Zdebska, E., Smolska, I., Markowa, M. and Miezynski, W.: Early diagnosis and surgical treatment of children with congenital vascular rings and accompanying heart lesions. *J. Paediatr. Surg.*, 12: 121, 1977.
- 12) Stewart, J.R., Kincaid, O.W. and Titus, J.L.: Right aortic arch: Plain film diagnosis and significance. *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.*, 97: 377, 1966.
- 13) Knight, L. and Edwards, J.E.: Right aortic arch. Types and associated cardiac anomalies. *Circulation*, 50: 1047, 1974.
- 14) 石川政則, 村下純二, 浜中喜晴, 武沢 巖, 磯野基明, 松村 誠, 田口一美: 血管輪 (Edwards III B型) の1治療例および本邦のEdwards IIIB型の手術例の検討. *胸部外科*, 33: 784, 1980.
- 15) Inoue, T., Shohtsu, A., Kawada, K., Takeuchi, S. and Sohma, Y.: Late results following surgery for vascular ring in infancy, with special reference to associated extracardiac anomalies. *J. Cardiovasc. Surg.*, 14: 404, 1973.
- 16) Glaevecke, H. and Doehle, W.: Über eine seltene angeborene Anomalie der Pulmonalarterie. *München, Med. Wochenscher.*, 44: 950, 1897.
- 17) Jue, K.L., Raghil, G., Amplatz, K., Adams, P. and Edwards, J.E.: Anomalous origin of the left pulmonary artery from the right pulmonary artery. *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.*, 95: 598, 1965.
- 18) Sade, R.M., Rosenthal, A., Fellows, K. and Castaneda, A.R.: Pulmonary artery sling. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 69: 333, 1975.
- 19) 三宅俊治, 石井日出夫, 立石一馬, 名和清人, 関州二, 寺本 滋: Pulmonary artery sling の1例—とくに本邦における集計—. *小児科臨床*, 31: 1795, 1978.
- 20) Stone, D.N., Bein, M.E. and Garris, J.B.: Anomalous left pulmonary artery: Two new adult cases. *A.J.R.*, 135: 1259, 1980.
- 21) Rheuban, K.S., Ayres, N., Still, J.G. and Alford, B.: Pulmonary artery sling: A new diagnostic tool and clinical review. *Pediatrics*, 69: 472, 1982.
- 22) 長田信洋, 伊藤健二, 赤坂忠義, 大川恭矩, 高山鉄郎, 宝田正志, 宮沢要一郎, 西島 信, 康井制洋: Pulmonary artery sling の3症例. 1手術成功例を含む. *心臓*, 16: 942, 1984.
- 23) Gumbiner, C.H., Mullins, C.E. and McNamara, D.G.: Pulmonary artery sling. *Am. J. Cardiol.*, 45: 311, 1980.
- 24) Campbell, C.D., Wernly, J.A., Koltip, P.C., Vitullo, D. and Replogle, R.L.: Aberrant left pulmonary artery (Pulmonary artery sling): Successful repair and 24 year follow-up report. *Am. J. Cardiol.*, 45: 316, 1980.

A Case with Vascular Ring and Vascular Sling

Hideharu Manabe, Hisao Haraguchi, Takekazu Totsuka,
Shuzo Yokoyama and Ichirou Niimura

The Department of Pediatrics, Yokohama City University School of Medicine

A 1-month-old boy with vascular ring and vascular sling was reported. He was born at 37 weeks' gestation and birth weight was 2715 gm. At birth, he did not breath spontaneously and was required resuscitation. Thereafter his condition had been well and he was discharged from a hospital although heart murmur was audible. However, he was admitted to a hospital at 13 days of age because of stridor. A plain chest roentgenogram showed that right lung was hyperlucent and cardiothoracic ratio was 0.54 with normal pulmonary vascularity. The electrocardiogram showed signs of right ventricular hypertrophy. Esophagogram showed anterior indentation at the level of carina and posterior indentation at the upper portion on the lateral view. From the results of these examinations, he was suspected to have both vascular ring associated with cardiac anomalies and vascular sling. He was referred to Yokohama City University Hospital at 41 days of age for cardiovascular evaluation. A cardiac catheterization was performed and a combination of vascular sling, right aortic arch with aberrant left subclavian artery, and ventricular septal defect was diagnosed. An operation was performed immediately. Findings at operation was not only vascular sling that left pulmonary artery arised from right pulmonary artery and traversed between esophagus and trachea but also vascular ring that is formed by aberrant left subclavian artery crossing behind esophagus from right aortic arch and left-sided ligamentum arteriosum. Simultaneously, tracheobronchial anomalies such as tracheomalacia, complete cartilaginous ring, and tracheobronchial stenosis with fibrous degeneration due to compression by the aberrant left pulmonary artery were identified. The left subclavian artery and left-sided ligamentum arteriosum were ligated and divided, and the left pulmonary artery was once divided and reanastomosed anterior to the bronchus. However, he died with progressive respiratory failure.
