

右側下行大動脈を伴った大動脈離断の二例

(平成11年3月18日受付)

(平成11年12月13日受理)

静岡県立こども病院循環器科¹⁾, 同心臓血管外科²⁾, 浜松医科大学小児科³⁾
岩島 覚¹⁾ 黒川 啓二¹⁾ 田中 靖彦¹⁾ 黒崎 健一¹⁾
斎藤 彰博¹⁾ 坂本喜三郎²⁾ 横田 通夫²⁾ 伊熊 正光³⁾

key words: 右大動脈弓, 大動脈離断, 右動脈管, 右下行動脈, 22q11.2欠失症候群

要 旨

右側下行大動脈(以下RDA)を伴った大動脈離断(以下IAA)の2症例について報告した。症例1は日齢23の男児でFluorescence in situ hybridization(以下FISH)法による検査にて22q11.2の欠失を認め心疾患は右大動脈弓, IAA(type B), 動脈管開存(以下PDA)とRDAを認めた。PDAは右肺動脈(以下RPA)より起始していた。症例2は1カ月女児でFISH法による検査において22q11.2の欠失を認めず心疾患は心室上下関係, 左大動脈弓のIAA(type A), 右鎖骨下動脈起始異常, 両大血管右室起始症(以下DORV), 大動脈弁2尖弁を認めPDAは左肺動脈(以下LPA)より起始し左気管支を越えRDAに連続していた。症例2において大動脈弓第1分枝の同定が困難で診断に苦慮した。右大動脈弓, IAAの診断において大動脈弓第1分枝を同定することによる診断は時に困難な場合がありFISH法による検査, IAAのタイプ分けが診断に有用であると思われた。

症例1: 日齢23男児。

主訴: 口唇チアノーゼ。

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 在胎39週, 正常分娩, 出生時体重2,630g。生後は特に異常を指摘されなかったが日齢23に哺乳後啼泣した後突然顔色不良となり近医受診, 心疾患疑われ当院紹介入院となった。

入院時現症: 身長49.0cm 体重3,200g 眼裂狭小, 小さい口, 鼻根部平坦等円錐動脈幹様顔貌を呈していた。脈拍140/分整, 多呼吸, 陥没呼吸を認めた。上肢血圧87/51mmHg, 下肢血圧80/40mmHgで左上肢のSpO₂=92%, 下肢のSpO₂=78%と上肢, 下肢でのSpO₂の解離を認めた。聴診にて左胸骨第2肋間に駆出性収縮期雑音(Levine2度)と2音亢進を認め, 触診にて肝臓を3.0cm触知した。

入院時検査所見: 血算, 生化学検査は特記すべきことなしFISH法による検査にて22q11.2欠失(Onco-

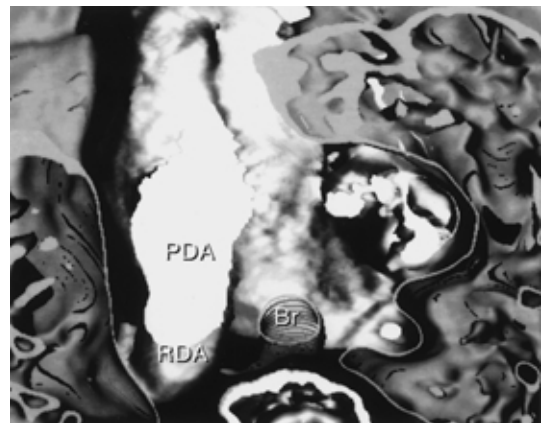


図1 症例1の胸部3D-CT: PDAは右気管支を越えている。Br; 主気管支, PDA; 動脈管, RDA; 右側下行動脈

社, D22S75 probe)を認めた。心電図ではQRS軸+90°RAH, RVHを認め胸部X線ではCTR=0.58と肺鬱血像を認めた。心エコー検査ではIAA, perimembranous VSD(円錐中隔は後方偏位し両方向性の短絡)

別刷請求先: (〒430 8558)静岡県浜松市住吉2 12

聖隷浜松病院小児科 岩島 覚

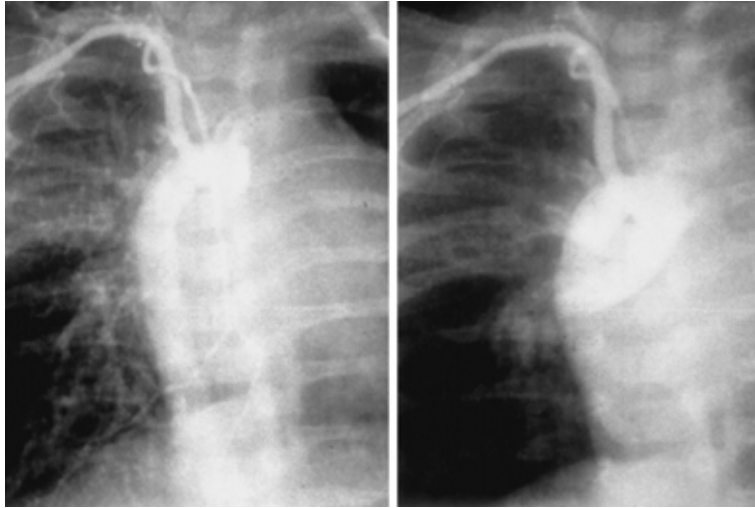


図2 症例1の右橈骨動脈造影：右側下行大動脈と右肺動脈から起始する PDA

であった。胸部3D-CTを施行し動脈管は右肺動脈から起始し右主気管支を越えていた(図1)。右橈骨動脈造影において右鎖骨下動脈は下行大動脈から起始し下行大動脈は椎体の右側を走行していた(図2)。

入院後経過：以上の所見から右大動脈弓のIAA (type B)と診断し根治術(右大動脈弓再建, 心室中隔欠損閉鎖, 動脈管結紮)を施行した。術後心臓カテーテル検査においては右大動脈弓(図3)で軽度の左室流出路狭窄(圧差18 mmHg)残存を認めるも術後大動脈吻合部狭窄, 肺高血圧は認められなかった。

症例2：1カ月, 女児。

主訴：心雑音。

家族歴, 既往歴：特記すべきことなし

現病歴：在胎41週, 3,172g自然分娩にて出生。1カ月健診にて心雑音を指摘され当院紹介となった。

入院時現症：身長55.3cm 体重4,300g, 軽度の多呼吸と陥没呼吸を認めた。血圧は上肢94/48 mmHg, 下肢90/40 mmHg, SpO₂は上肢85%, 下肢83%であった。胸部聴診では左胸骨第2肋間に駆出性収縮期雑音(Levine 2度), 2音の亢進, 左第4肋間胸骨左縁に拡張期雑音(Levine 1度)を認め腹部所見では肝臓を1.0cm 触知した。入院時検査所見では血算, 生化学検査においては特記すべきことなく染色体検査は正常女性型でFISH法による検査では22q11.2欠失(Oncor社, D22S75 probe)を認めなかった。心電図ではQRS軸+90° LAH, RVHを認め胸部X線ではCTR=0.64



図3 症例1の根治術後大動脈造影：大動脈弓は右気管支を越える

と肺鬱血像を認めた(図4)。心エコー検査において心房位はSitus solitusで下行大動脈は椎体の右側を走行していた。心房心室関係はConcordantで心室関係は上下で右室が上, 左室が下であった。右室よりside by sideで大血管が起始しており円錐中隔を認め大動脈は肺動脈の右, 2弁で弁輪径は6.7 mm (85% of normal)で弁尖はdomingしていた。Remote typeのVSDを認め大動脈弁, 肺動脈弁から10 mm程の距離があり両方向性短絡を認め, 軽度の僧帽弁逆流を認めた。PDAの起始は不明であった。左橈骨動脈造影を施行し大動脈より左鎖骨下動脈, 右総頸動脈, 左総頸動脈が

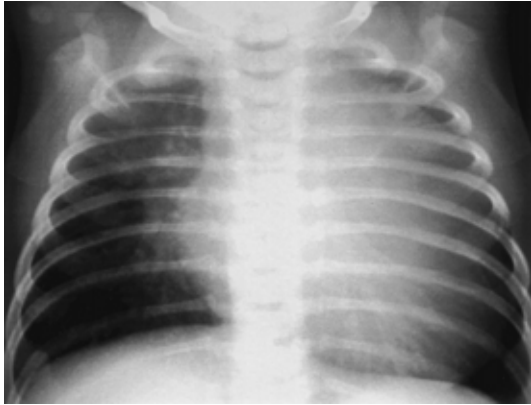


図4 症例2の胸部X線正面像

起始していたが右鎖骨下動脈は造影されなかった。胸部CTでは椎体の右側に下行大動脈を認めた(図5)。心臓カテーテル検査を施行し体血压同等の肺高血圧を認め肺血管抵抗値は $3.3 \text{ u} \cdot \text{m}^2$ でRVと大動脈間に7 mmHg程度の圧較差を認めた(表1)。上行大動脈より右総頸動脈, 左総頸動脈, 左鎖骨下動脈が起始していたが第1分枝の同定は困難であった(図6)。PDAはLPAより起始しており左気管支を越えRDAに連続しており下行大動脈より右鎖骨下動脈が起始していた(図7)。

入院後の経過: 以上より診断は心室上下関係, 左大動脈弓のIAA (type A) の右鎖骨下動脈起始異常,

表1 症例2の心臓カテーテル検査結果

Pressure	sys/d/mean (mmHg)	Volume
RA	4/ 5/ 3	LVEDV = 143% of normal
SVC	3/ 6/ 3	LVEF = 69%
IVC	4/ 6/ 4	RVEDV = 154% of normal
LPA	79/32/64	RVEF = 61%
RPA	79/35/55	肺血管抵抗 = $3.3 \text{ u} \times \text{m}^2$
rPCW	19/20/15	
RV	84/ 4	
aseAo	77/34/54	
desAo	85/33/56	

DORV, perimembranous VSD (remote type), PH, Bicuspid aortic valve とし生後2カ月時に一次的根治術 (Extended Direct Anastomosis, VSD閉鎖) 施行し大動脈は左気管支を越える形で形成した(図8)。術後の心臓カテーテル検査においては左室流出路, 大動脈吻合部狭窄は認めなかったがVSD leakを認めた。術後経過は良好である。

考 察

大動脈離断の分類についてはCeloria-Patton分類¹⁾が広く用いられ大動脈弓の離断部位によって分類されておりわが国ではA型が約70%と多くB型が約30%でC型は非常に稀とされている²⁾。このうちtype BについてはDiGeorge症候群や22q11.2欠失症候群との関連がいわれている³⁾⁻⁵⁾。右大動脈弓のIAAは左大動脈弓のIAAに比べ稀で, 過去に報告⁵⁾⁻¹⁶⁾されて

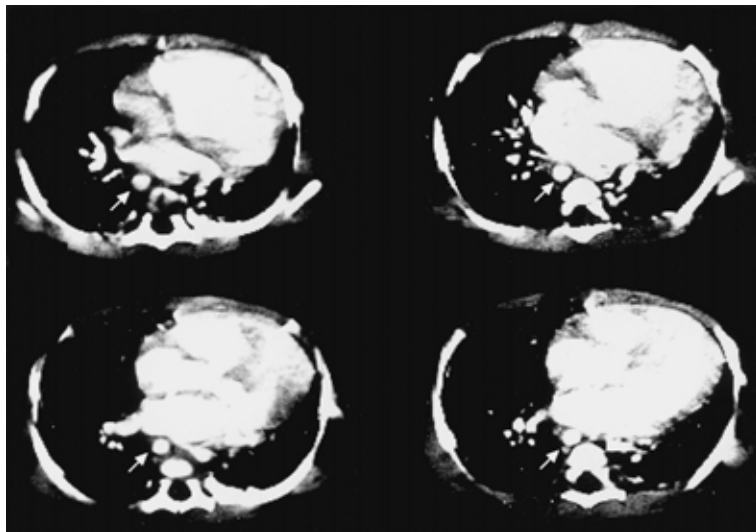


図5 症例2の造影胸部CT: 矢印; 下行大動脈は椎体の右側を下行する

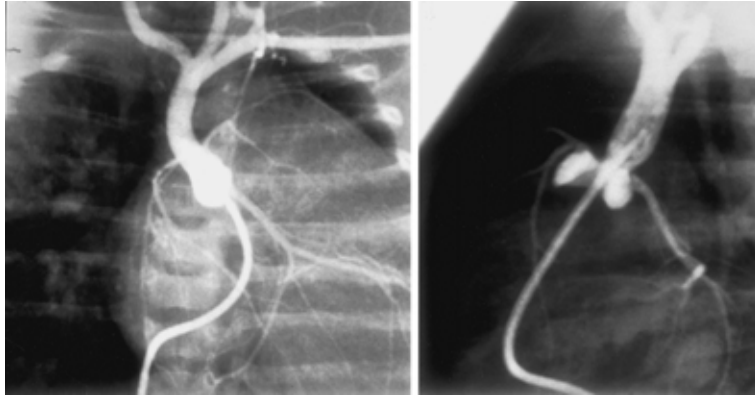


図6 症例2の上行大動脈造影：左鎖骨下動脈，左総頸動脈，右総頸動脈を認める

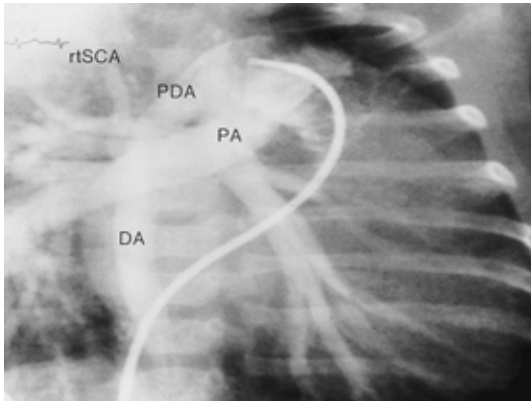


図7 症例2の肺動脈造影：PDAは左気管支を越え右側下行大動脈より右鎖骨下動脈が起始する。PA；肺動脈，PDA；動脈管，DA；下行大動脈，rtSCA；右鎖骨下動脈

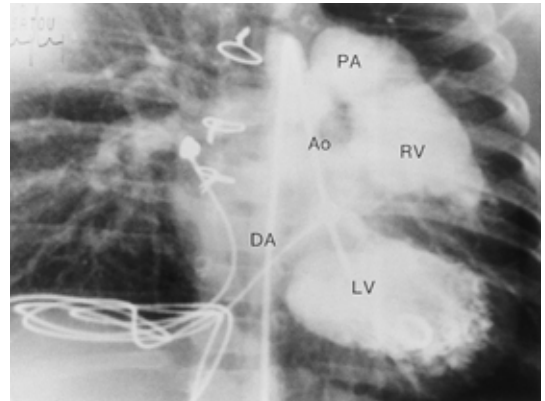


図8 症例2の根治術後の左心室造影：大動脈弓は左気管支を越える。LV；左心室，Ao；大動脈，DA；下行大動脈，RV；右心室，PA；肺動脈

いる右大動脈弓のIAAの特徴としては全てtype Bであり右総頸動脈と右鎖骨下動脈で離断しておりRPAよりPDAが起始し椎体の右側をRDAが走行していた。診断は心エコーなどによって大動脈弓第1分枝が左無名動脈であることを同定することといわれている⁹⁾。症例1においては染色体検査において22q11.2の部分欠失を認め円錐動脈幹異常顔貌を呈していた。最近，IAA type Bと22q11.2欠失症候群がかなり密接な関係にあるのではないかとする報告や¹⁾，右大動脈弓のIAAが左大動脈弓のIAAと比較し非常に22q11.2欠失症候群との関連が強いと報告され⁵⁾今後，右大動脈弓のIAAの病因についてはより明らかにされていくと思われる。症例2の診断については下行大動

脈は椎体の右側を走行しておりまた大動脈弓第1分枝の同定が困難で，第1分枝が左無名動脈と考えるならば右大動脈弓のIAA type Bと診断され第1分枝を右総頸動脈と考えるならば左大動脈弓のIAA type Aの右鎖骨下動脈起始異常の診断となる。我々は症例2において当初RDAに注目し右大動脈弓のIAA (type B)と診断した。しかし症例2は染色体検査にて22q11.2の部分欠失は認めず，術中所見において大動脈弓再建時に下行大動脈はほぼ椎体の正面に位置し大動脈弓を右気管支を越える形での形成は困難で結局左気管支を越える形の形成を施行せざるをえなかったことを考え，恐らく術前において左房等の影響で下行大動脈が右側に偏位していた可能性が考えられた。また症例2は過去の右大動脈弓，IAAと異なりPDAはLPAよ

り起始していたことより診断としては左大動脈弓の IAA (type A), 右鎖骨下動脈起始異常とした。大動脈弓方向の定義は第1分枝の同定と左右どちらの気管支を越えるかによって決定されるが¹⁷⁾, IAA においては第1分枝の同定が困難なことや大動脈弓が気管支を越えないことがありこの定義に従った場合, 大動脈弓方向の同定が困難なことがある。右大動脈弓, IAA の診断においては, 右総頸動脈と右鎖骨下動脈で離断している type B がほとんどで, PDA は RPA から起始し DiGeorge 症候群や 22q11.2 欠失症候群を伴うことが多いことを念頭におき診断していくべきだと思われる。

文 献

- 1) Celoria GC, Patton RB : Congenital absence of aortic arch. Am Heart J 1959 ; 58 : 407 413
- 2) 高尾篤良, 門間和夫, 中澤 誠, 中西敏雄, 編集 : 臨床発達心臓病学, 改訂2版, 東京都, 中外医学社, 1997, 568 573
- 3) Arentje OD, Gittenberger De grrot, Henk R : The ductus arteriosus and associated cardiac anomalies in interruption of the aortic arch. Pediatric Cardiology 1982 ; 2 : 185 193
- 4) Levin MB, Lindsay EA, Jurecic V, Goytia V, Towbin JA, Baldini A : A genetic etiology for interruption of the aortic arch type B. Am J of Cardiology 1997 ; 80 : 493 497
- 5) Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, Jawad AF, Cuneo BF, Reed L, McDonald McGinn D, Chien P, Feuer J, Zackai EH, Emanuel BS, Driscoll DA : Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. J Am Coll Cardiology 1998 ; 32 : 492 498
- 6) Van Mierop LH, Kutsche LM : Interruption of aortic arch and coarctation of the aorta. The Am J of Cardiology 1984 ; 54 : 829 834
- 7) Pierpont ME, Zollikofer CL, Mollar JH, Edwards JE : Interruption of the aortic arch with right descending aorta. Pediatric Cardiology 1982 ; 2 : 153 159
- 8) Moerman P, Dumoulin M, Lauweryns J, Van der Hauwaert LG : Interrupted right aortic arch in DiGeorge syndrome. Br Heart J 1987 ; 58 : 274 278
- 9) Tal Gava MD, Robert J, Gajarski MD : Echocardiographic diagnosis of type B interruption of the right aortic arch. Am Heart J 1995 ; 129 : 1042 1045
- 10) Sharratt GP, Leanage R, Monro JL, Shinebourne EA : Aortic arch interruption with absence of all limb pulses. Arch Dis in Child 1979 ; 54 : 49 53
- 11) Moerman P, Goddeeris P, Lauwerijns J, Van der Hauwaert LG : Cardiovascular malformations in DiGeorge syndrome (congenital absence or hypoplasia of the thymus). Br heart J 1980 ; 44 : 452 459
- 12) 原 洋, 鈴木和重, 高木博巳, 山本英正, 熊手宗隆, 山下正康, 坂田 高, 柳 泉, 島 弘志, 赤川治夫, 青柳成明, 小須賀健一, 古賀道広 : 右下行大動脈を有する大動脈離断症の一次的根治術治療例. 胸部外科 1986 ; 39 : 775 778
- 13) Van Hare GF, Townsend SF, Hardy K, Turley K, Silverman NH : Interrupted aortic arch with a right descending aorta and right ductus arteriosus, causing severe right bronchial compression. Pediatric Cardiology 1988 ; 9 : 171 174
- 14) Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, Parisi LF, Fyler DC : Interrupted aortic arch : surgical treatment. Am J Cardiology 1971 ; 27 : 200 211
- 15) Roughneen PT, Wallach D, Ott DO : Interrupted right sided aortic arch. Texas Heart Institute Journal 1993 ; 20 : 112 114
- 16) Wyler F, Gradel E, Rutishauser M, Klimm C, Hasse J : Successful palliation by means of a bovine artery graft in a 4 day old infant with type B interruption of aortic arch and right descending aorta. Thoracic and Cardiovascular Surgeon 1980 ; 28 : 57 60
- 17) Knight L, Edwards JE : Right aortic arch : types and associated cardiac anomalies. Circulation 1974 ; 50 : 1047 1051

Interrupted Aortic Arch with Right Descending Aorta

Satoru Iwashima^{*}, Keizi Kurokawa^{*}, Yasuhiko Tnaka^{*}, Kenichi Kurosaki^{*}, Akihiro Saito^{*}
Kisaburou Sakamoto^{**}, Michio Yokota^{**} and Masamitu Ikuma^{**}

^{*}Department of Pediatric Cardiology, Shizuoka Children Hosipital

^{**}Department of Cadiovascular Surgeky, Shizuoka Children Hospital

^{***}Department of Pediatric Cardiology, Hamamatu Medica College

We report the rare two cases of interrupted aortic arch (IAA) with right descending aorta (RDA). Case 1,23-days old boy presented with cyanotic episode. His face was like a conotruncal anomaly face and he had chromosome 22 q 11.2 (D 22 S 75) deletion. The echocardiogram showed IAA, a large perimenbranous ventricular septal defect (VSD) with posterior malalignment, RDA continuous with a right ductus arteriosus(PDA) CT scan showed that the right PDA was over the right main bronchus. He was diagnosed IAA type B with right aortic arch and at the age of 2 months, he underwent surgical repair under cardiopulmonary bypass consisting of right arch repair, patch closure of VSD and ligated PDA. He was discharged postoperatively and is doing well. Case 2,1-month old girl presented with heart murmur. She did not have chromosome 22 q 11.2 (D 22 S 75) deletion. The echocardiogram showed IAA, superoinferior ventricles, double outlet right ventricle, remote type VSD and bicuspid aortic valve. Angiocardiography showed taht the left brachiocephalic artery and right common carotid artery arose from ascending aorta, and right subclavian artery arose from the RDA. PDA arose from left pulmonary artery continuous to the RDA, and was over the left main bronchus. She was diagnosed IAA type A of left aortic arch with aberrant origin of right subclavian artery and at the age of 2 months, she underwent surgical repair under cardiopulmonary bypass consisting of left arch repair, patch closure of VSD and ligated PDA. She is doing well.
