

< Editorial Comment >

大動脈弓の形態異常に対する発生学的診断のすすめ

聖マリア病院心臓血管外科 熊手 宗隆

岩島論文は、非常に稀な疾患群である右側下行大動脈に合併する弓部離断症の2症例の報告であり貴重なものと考えられる。一般的に右側下行大動脈は、胎生期の左第四弓の遠位背側動脈が吸収されたために右大動脈弓にとまって形成されてくると考えられる。非常に稀に何らかの理由で、吸収された背側動脈側に他方の背側動脈が移動してくれば右大動脈弓で左下行大動脈、左大動脈弓で右下行大動脈と言う組合せが成立することにはなる。しかし、その場合上行大動脈となる大動脈嚢は腹側にあり下行大動脈になる背側動脈との間に食道と気管支があるため、大動脈弓は必ず食道後面を通ることになることは発生学的必然である。大動脈弓部より発生する血管系の異常は、胎生期の第一から第六弓までの吸収位置の異常で発生して来ることは良く知られている事実であり、Edwardsが立てた仮説<sup>1)</sup>を基にした Keith と Rowe<sup>2)</sup>の4本の角を持つハート型の図(図1)はこれを理解する重要な参考資料と考

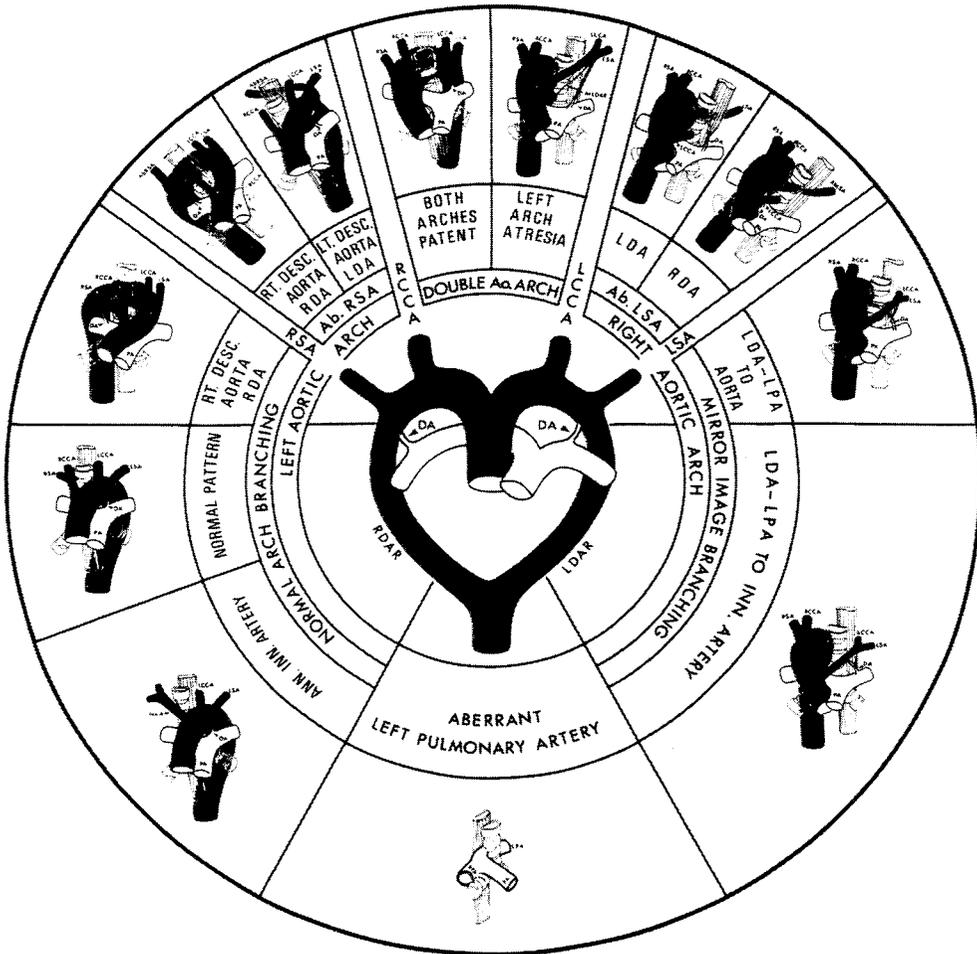


図 1

えられる<sup>3)</sup>。

この図を基に岩島論文の2症例を発生学的に検討してみると、症例1に関しては右大動脈弓で右下行大動脈、長めの主幹部を持つ左腕頭動脈、右肺動脈より起始する動脈管と図2のDの位置で吸収が発生した右大動脈弓に type B の弓部離断症が合併したことは判然としている。しかし、症例2の左大動脈弓の type A の弓部離断症で右鎖骨下動脈起始異常を合併しているという形態診断には少々疑問を感じる。というのは、右鎖骨下動脈起始異常もやはり胎生期の四弓の右鎖骨下と右総頸動脈の間で弓の吸収が起ることで発生するものであり、孤在性に都合良く右鎖骨下動脈が下行大動脈より起始することはあり得ないからである。右鎖骨下動脈が下行大動脈より起始する場合は図1の左上方に示されている lt aortic arch で aberrant RSA の状態でしか発生しない。この場合通常ならば左下行大動脈となり、右の四弓の遠位端につながった右鎖骨

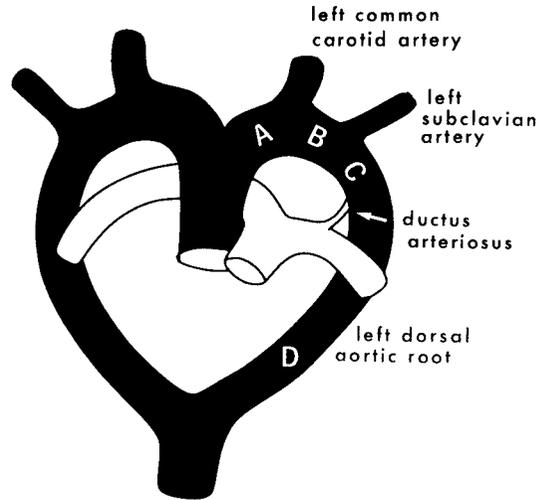


図 2

下動脈はそのまま左背側動脈に吸収されていき下行大動脈より起始する形態となる。しかし、背側にある下行大動脈より起始するため右鎖骨下動脈は食道後面を通ることとなる。もし、この状態で左背側動脈が胎生期に右に移動し右下行大動脈となるならば弓が食道後面を通ることとなる。だがこの部分の欠損である弓部離断症では食道後面を通るとは限らないことになる。しかし、離断症でも何らかの組織的な連続性が残っているとされており、そのため下行大動脈は椎体の右側で食道後面より下行する形態をとることになるはずである。また、この場合では動脈管が左肺動脈より起始すればやはり動脈管も食道後面を通ることとなる。ゆえに、左下行大動脈であるか右下行大動脈であるかの判断は右鎖骨下動脈が食道後面を通るか通らないかで判別できることとなる。

この観点より症例2を検討してみると右鎖骨下動脈が下行大動脈より起始していることは間違いなく、図2でのBの対称側での右四弓が吸収されて発生した左大動脈弓でCの部で弓離断が発生したことまでは間違いない。それでは下行大動脈は右か左かの問題になるが、著者自身も指摘しているごとく術前の胸写でも明らかような肥大拡張した心室と左房などで左下行大動脈が気管食道と共に右に圧排されていた可能性がある。その証拠に本文中の図表8の術後の左室造影では、カテーテルが上行している下行大動脈はどの様に見ても椎体の左側にあり左下行大動脈であったとしか考えられない。おそらく術後の血行動態の改善により心室心房の圧排が軽減し下行大動脈が本来の解剖学的位置に復したものと考えられる。一方、残念ながら本文中に示されている画像所見だけでは右鎖骨下動脈が食道後面を通っているかどうかは判然としない。しかし、本文中の図表6では左右総頸動脈、左鎖骨下動脈が個別に起始していると判読でき、この所見は「図2のBの対称側で右四弓が吸収されて発生した左大動脈弓であれば腕頭動脈は左右共に形成されない<sup>4)</sup>」と言う仮説に合致する。加えて、手術所見からも左下行大動脈で食道の左側後面に右鎖骨下動脈が入り込むため右に移動することができず、右気管支を超えて上行大動脈と下行大動脈吻合することなど右鎖骨下動脈を切断しない限り不可能ではなかったのかと推察される。正常の発生をした左大動脈弓で偶然にも孤在性の右鎖骨下動脈起始異常があったために右の腕頭動脈は形成されておらず、左鎖骨下動脈末梢で離断しているので type A と診断するよりも、右第四弓の吸収異常で起こった大動脈弓形成異常に合併した type B の弓部離断症の診断の方が発生学的に納得がいくと考える。

この editorial comment は、決して著者の診断能力に異を唱えているものではないことを述べておきたい。大動脈弓形成異常に合併した type B の弓部離断症は右大動脈弓に合併する離断症よりはるかに稀な症例で、報告に値する貴重な症例である。ただし、本文中にあるように「右大動脈弓の診断は大動脈弓第1分枝が左無名(腕頭)動脈であることを同定すること」は無意味である。理論的には左四弓のどの部分で吸収が起こっても右大動脈弓は成立する。例えば図2のAの部分で吸収が起れば右大動脈弓の第3分枝は下行大動脈より起始する左の腕頭動脈に

なる。大動脈弓の発生学的形態異常を理解するのは、その variation の多さに後込みしがちで確かに取り付きにくいものである。しかし、基本的な幾つかの大動脈弓の発生異常を理解することでより複雑な形態のものにも理解が進んでいくことができるはずである。近年、何とか理解しようと original な簡略図を示したり新しい分類を考案したりする試みもいまだなされている<sup>5, 6)</sup>。しかし、Edwards が立てた仮説を基にした Keith と Row の 4 本の角を持つハート型の図はその簡明さゆえに、捨てがたい魅力を持ち非常に有用な分類であることを述べて comment を終りたい。

## 文 献

- 1) Edwards JE : Malformations of the aortic arch system manifested as "vascular rings." Lab Invest 1953 ; 2 : 56
- 2) Keith JD, Rowe RD, Vlad P : Heart Disease in Infancy and Childhood. 3 rd ed Macmillan Publ Co, New York 1978
- 3) Freedom RF, Culham JAG, Moes CAF : Augiocardiography of Congenital Heart Disease. 1 st ed Macmillan Publ Co, New York 1984
- 4) Moore KM : The Developing Human. 4 th ed WB Saunders Co, Philad 1988
- 5) McElhinney DB, Tworetzky W, Hanley FL, Rudlph AM : Congenital obstructive lesions of the right aortic arch. Ann Thorc Surg 1999 ; 67 : 1194 1202
- 6) Ad N, Vidne BA : Coarctation of the aorta with right aortic arch : surgical technique and new classification. Ann Thorc Surg 1999 ; 67 : 1125 1129