

<症 例>

## 大動脈弓離断に第5大動脈弓遺残を伴った一例

(平成11年3月4日受付)

(平成11年12月13日受理)

北里大学小児科, 同 心臓血管外科\*

小川 夏子 三沢 仁司 平石 聰  
武田 信裕 藤野 宣之 堀口 泰典  
広田 浜夫 笠原 真吾\* 中江 世明\*

**key words**: 大動脈弓離断, 第5大動脈弓遺残, 側副血管, 動脈管, Lipo-PGE<sub>1</sub>

### 要 旨

大動脈弓離断(type A), 第5大動脈弓遺残(縮窄), 動脈管開存, 側副血管を認めた日齢15の新生児例を経験した。入院時, 多呼吸, 陥没呼吸を示し, 胸部レントゲン写真上心拡大を認めた。直ちに人工呼吸管理を行い, Dopamine, 利尿剤を投与した。心エコー検査所見から動脈管依存性と判断しLipo-PGE<sub>1</sub>(5 ng/kg/min)を開始した。7時間後頃より下肢血圧の低下に伴い上下肢血圧差の増大と尿量の減少を認めた。心エコー検査上, 動脈管内の血流が主に左右短絡を示しており, “ductal steal”が, 下行大動脈の血流を減少させていると考え, Lipo-PGE<sub>1</sub>を中止したところ数時間で尿量は増加した。逆行性橈骨動脈造影を行い, 鎖骨下動脈から下行大動脈へ流入する側副血管により, 下行大動脈への血流が維持されていることが明かとなった。Lipo-PGE<sub>1</sub>の中止後2日目の心エコー検査で動脈管および第5大動脈弓縮窄部の閉鎖を認めたが血圧, 尿量は安定していた。心エコー, 日齢23に大動脈弓形成術を施行し, 1歳10カ月の現在, 大動脈吻合部の再狭窄もなく, 児の発育発達は良好である。

### はじめに

第5大動脈弓はヒトでは胎生期に消失するといわれていたが, Van Praaghら<sup>1)</sup>が第5大動脈弓遺残の症例を報告して以来, 第5大動脈弓遺残は1つの疾患概念となった<sup>2)</sup>。大動脈弓離断, 第5大動脈弓部の縮窄と動脈管の組み合わせも報告されているが<sup>3)-5) 6)</sup>, いずれも手術報告であり, 動脈管の開大を目的としたプロスタグランディンE<sub>1</sub>(以下PGE<sub>1</sub>)の投与例および側副血管について言及した報告はみられない。

我々は, 手術前の管理として動脈管依存性と考えLipo-PGE<sub>1</sub>を使用した<sup>7)</sup>が, 病態の悪化を認め, その成因に“ductal steal”と側副血行路が関与していると考えられた症例を経験したので若干の考察を加え報告する。

症例: 日齢15 男児。

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 在胎40週, 生下時体重3,500gで出生した。妊娠および分娩経過に異常はみられず, 日齢5に母児共に退院となった。日齢7頃より活気不良, 哺乳力低下を示し, 日齢15に多呼吸, 顔色不良を認め, 産院に受診後, 当院に紹介され緊急入院となった。

入院時現症: 体重3,370g, 体温37.3℃, 心拍数126/分, 呼吸数76/分。収縮期血圧は上肢が106 mmHg, 下肢56 mmHgであった。多呼吸と陥没呼吸を認めていたがチアノーゼは認めなかった。肺野の聴診上, 両側呼吸音の減弱, 湿性ラ音を認めた。心臓の聴診ではI音は正常, II音は亢進し, 心雑音はなかった。明らかな肝脾腫はなく, 全身の浮腫も認めなかった。

入院時検査所見: 末梢血, 生化学検査に明らかな異常を認めなかった。大腿動脈血液ガス分析ではpH 7.40, Pco<sub>2</sub> 38 torr, Po<sub>2</sub> 55 torr, Sao<sub>2</sub> 88%, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 24

別刷請求先: (〒245 8575 神奈川県横浜市戸塚区原宿  
3丁目60番2号

国立横浜病院小児科 小川 夏子



図1 第5大動脈弓遺残の縮窄と大動脈弓離断  
大動脈弓離断部(→). 第5大動脈弓縮窄部(↑), 及  
び下行大動脈へ向かうカラーシグナル( ).

mmol/L, BE-0.2 mmol/L を認めた. 上肢の経皮的酸素飽和度は94% を示していた.

胸部レントゲン写真上, 心肺胸郭比は64%, 肺うっ血像を認めた. 心電図では, 洞調律, 電気軸+120° であり, 左室肥大, 右室肥大所見は明らかでなかった. 心エコー検査により, 大動脈弓離断 (type A), 第5大動脈弓遺残 (縮窄を伴う)(図1), 動脈管開存, 卵円孔開存と診断した. 左室短軸断面上, 左室拡張期末期径は27 mm と拡大し, 駆出率は55% であった. また右室

拡張末期径は18 mm であり定性的に収縮性の低下と判定した. II 度の僧帽弁閉鎖不全(以下 MR)を認めた. 一方, 動脈管の肺動脈端側に狭小化所見がみられた. パルスドプラ法で動脈管内血流を記録したところ収縮期に右 左, 拡張期に低速の左 右短絡を示す両方向性短絡血流を検出した. また第5大動脈弓の下行大動脈端に狭小化がみられた.

入院後経過: 心不全, 呼吸不全に対して, 人工呼吸管理, さらに Dopamine, 利尿剤の投与を開始した. また動脈管依存性と判断し, 入院当日(日齢15)より Lipo-PGE<sub>1</sub> (5 ng/kg/min) を投与した. Lipo-PGE<sub>1</sub> 開始後7時間を過ぎた頃より, 触診で上肢の収縮期血圧は100 mmHg と変化がなかったが, 下肢の収縮期血圧が30 mmHg となり, 尿量の減少を認めた. その時期の心エコー検査では, 動脈管の肺動脈端3.5 mm, 大動脈端5 mm, 第5大動脈弓縮窄部は2 mm であった. 動脈管内血流は主に左 右短絡を示していたことから Lipo-PGE<sub>1</sub> を中止としたところ, 8時間後には上肢の収縮期血圧に変化なかったが下肢の収縮期血圧が50 mmHg に上昇し, 尿量の安定をみた. 日齢16に施行した逆行性橈骨動脈造影で左鎖骨下動脈から分岐し下行大動脈の後面に流入する3 mm 径の側副血管と数本の細い血管からなる側副血行路を認めた(図2). 同日の心エコー検査でも鎖骨下動脈から起始し, 動脈管部より遠

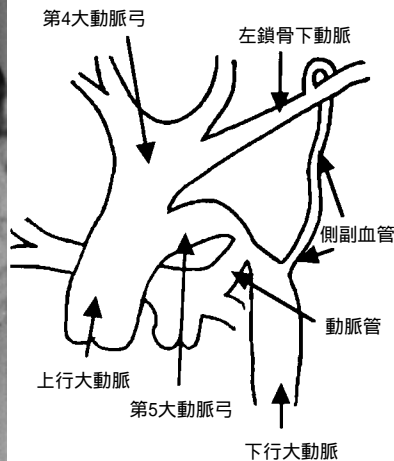
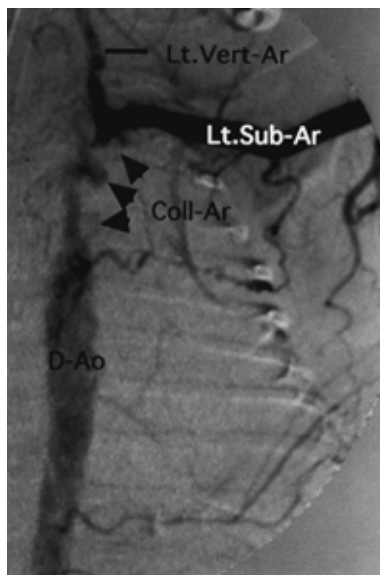


図2 右逆行性橈骨動脈造影

Lt. Vert-Ar; 左椎骨動脈. Lt. Sub-Ar; 左鎖骨下動脈. Coll-Ar; 側副血管. D-Ao; 下行大動脈. 左本症例の形態診断を示す模式図.

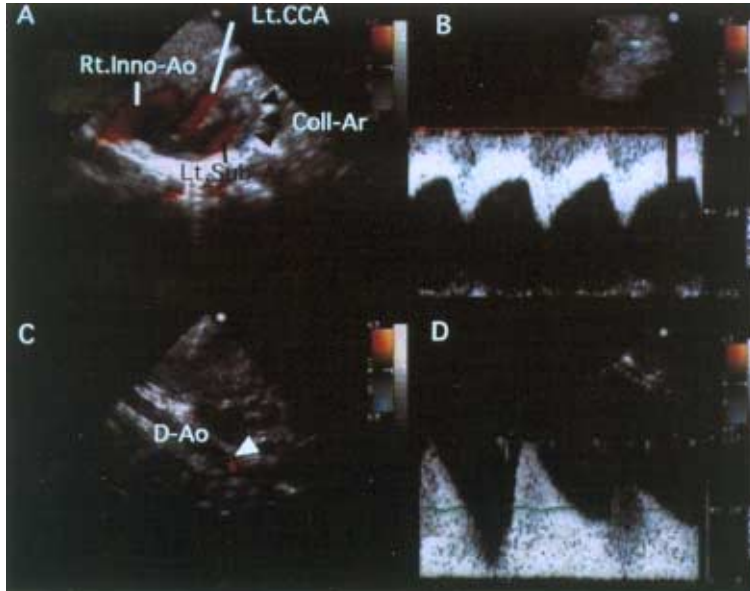


図3 心エコー検査で確認された側副血管

A 鎖骨下動脈より起始する側副血管・Lt. CCA; 総頸動脈・Coll-Ar; 側副血管・Lt. Sub-Ar; 左鎖骨下動脈・Rt. Inno-Ao; 右無名動脈・B 鎖骨下動脈より起始する側副血管の血流速波形・C 下行大動脈に流入する側副血管・D-Ao; 下行大動脈・側副血管の流入部( )・D 下行大動脈に流入する側副血管の血流速波形

位の下行大動脈に血流の流入を認める3~4 mmの側副血管を描出しえた(図3)。日齢17の心エコー検査で、動脈管および第5大動脈弓縮窄部の閉鎖を認めたが、血圧や尿量は安定していた。日齢23に動脈管の結紮、第5大動脈弓切除、大動脈弓下面と下行大動脈を直接吻合する大動脈弓形成術を施行した。術中所見として、下行大動脈に連結する数本の側副血管があり、太いものは4~5 mmであった。その後の経過は良好で、術後26日目に退院した。現在、術後1年10カ月を経過したが児の発育・発達は良好であり、大動脈弓吻合部の再狭窄も認めていない。

### 考 察

今回、我々が経験した症例は、大動脈弓離断(type A)に第5大動脈弓遺残部の縮窄、動脈管、側副血管を合併する症例であった。本邦における大動脈弓離断に第5大動脈弓遺残を合併した症例を検索したところ、6報告(7症例)<sup>3)~8)</sup>があり、全てがtype Aであった。第5大動脈弓遺残部に縮窄を合併した症例は5報告(6症例)<sup>3)~7)</sup>、動脈管開存を合併していたのが3報告(3症例)<sup>3)~5)</sup>であった。また海外の報告例では、大動脈弓離断、第5大動脈弓遺残の合併例が1例<sup>9)</sup>であった。こ

のように、第5大動脈弓遺残を合併する大動脈弓離断にtype Aが多いことは、発生学的にも異常の起きた時期を考える上で興味深い。一方、いずれの症例も診断時に緊急手術が行われたためか、PGE<sub>1</sub>を用いた動脈管を開大させた症例、側副血管が血行動態に影響を与えたという症例の報告はみられなかった。

本症例の入院後の治療と循環動態の経過について若干の考察を加えてみたい。入院時の症状は、多呼吸、陥没呼吸であり、胸部レントゲン写真上、心拡大や肺うっ血像を認めた。心エコー検査で大動脈弓離断に加え、第5大動脈弓の下行大動脈側に縮窄、動脈管の狭小化と同部に右左優位の両方向性短絡を認めた。また両心室拡大と収縮性低下、II度のMRがみられた。これらの所見から、人工呼吸管理、抗心不全療法に加えLipo-PGE<sub>1</sub>を開始した。Lipo-PGE<sub>1</sub>投与後および中止後の循環動態の変化は極めて興味深いものであった。その変化を要約すると次の如くである。①Lipo-PGE<sub>1</sub>の開始7時間後に、上肢の血圧は変わらず、下肢の血圧が下降し、尿量の減少を認めた。同時期の心エコー検査上、動脈管の開大と同部に主に左右短絡血流を認めた。②Lipo-PGE<sub>1</sub>の中止後、8時間を過ぎた頃

より下肢の血圧の上昇、上下肢の血圧差の減少に伴い、尿量の増加がみられた。③心エコー検査上、動脈管と第5大動脈弓の閉鎖を認めた時期において、下行大動脈血流の低下が認められるも、尿量は維持された。以上の経過より、本症例では呼吸管理、カテコールアミン投与により、呼吸、循環動態の改善傾向を示したが、Lipo-PGE<sub>1</sub>を使用した為に、動脈管の開大と肺血管抵抗の低下がおこり<sup>6)</sup> ductal steal (左 右短絡) を呈し、下行大動脈への血流が減少したものと考えられる。一方、動脈管の閉鎖後、側副血管を介して下行大動脈への血流が保たれたことで、循環動態、尿量が安定したものと考えられた。Mathewら<sup>10)</sup>は動脈管縮窄症をもつ2歳以下の40症例に心臓カテーテル検査を行い側副血管の発達を検討し、上行大動脈の血圧の上昇が強い症例ほど側副血管が発達していることを指摘している。我々の症例では、側副血行路が鎖骨下動脈より起始し、下行大動脈の背側に流入しているが、大動脈縮窄に伴う側副血行路には他に内胸動脈や上腹部の動脈から下行大動脈、外腸骨動脈に発達する系統も知られている<sup>11)</sup>。大動脈弓離断や大動脈縮窄の症例に心エコー検査、造影を行う際、側副血管の存在も念頭におく必要がある。

### 結 語

大動脈弓離断 (typeA)、第5大動脈弓遺残 (縮窄)、側副血管、動脈管開存を認めた新生児例を報告した。動脈管依存性と判断し、Lipo-PGE<sub>1</sub>を投与したが、“ductal steal”による体血流減少を呈した。また動脈管および第5大動脈弓縮窄部の閉鎖後も安定した循環動態が得られ、大動脈弓離断・縮窄の症例において、側副血管の存在にも注意すべきであると考えられた。

### 文 献

- 1) Van Praagh R, Van Praagh S : Persistent Fifth Arterial Arch in Man. *Am J Cardiol* 1969 ; 24 : 279 282
- 2) 池田 義, 伴 敏彦 : 第5大動脈弓遺残症. *日本臨*

- 床 : 領域別症候群シリーズ ; 13 : 232 235
- 3) 前田正信, 菊池利夫, 河村剛史, 本多正知, 龍野勝彦, 今井康晴, 河村 司, 安藤正彦, 門間和夫, 高尾篤良 : 第4大動脈弓閉鎖および縮窄の合併した第5大動脈弓遺残症の1手術例. *心臓* 1978 ; 2 : 204 208
- 4) 豊田貢一, 栗倉 真, 森田正人, 浅井利夫, 入山正, 清水 健 : 大動脈縮窄と動脈管開存を合併した第5大動脈弓遺残症の1乳児手術例. *心臓* 1986 ; 18 : 1195 1199
- 5) 森川雅之, 安喰 弘, 中西克彦, 仲倉裕之, 松崎智哉, 杉木健二, 小松作蔵, 富田 英, 沢田陽子 : 第4大動脈弓閉鎖および縮窄を伴った第5大動脈弓遺残の2症例 第4大動脈弓閉鎖時に差異のみられた症例. *日小循誌* 1988 ; 4 : 268 275
- 6) 小西敏雄, 飯島哲夫, 尾内弘次, 小林剛一, 川辺昌道, 安齊徹男 : 大動脈縮窄症に左鎖骨下動脈瘤を合併した第5大動脈弓遺残症の1手術治験例. *日胸外会誌* 1981 ; 29 : 1243 1248
- 7) 百々秀心, 石沢 瞭, 高野良裕, 常本 実, 島田宗洋, 加治正弘 : 第4大動脈弓離断および縮窄を伴った第5大動脈弓遺残の1手術治験例. *心臓* 1987 ; 19 : 586 590
- 8) 河内秀幸, 和田行雄, 河合隆寛, 西山勝彦, 伊東正文, 大賀興一, 岡 隆宏 : 第4大動脈弓離断を伴う第5大動脈弓遺残に extended aortic arch anastomosis (EAAA) を施行した1例. *日心臓血管外会誌* 1989 ; 19 : 351 355
- 9) Da Costa AG, Iwahashi ER, Atik E, Rati MA, Ebaid M : Persistence of hypoplastic and re-coacted fifth aortic arch associated with type A aortic arch interruption : surgical and angioplasty results in an infant. *Pediatr Cardiol* 1992 ; 13 : 104 106
- 10) Mathew R, Simon G, Joseph M : Collateral circulation in coarctation of aorta in infancy and childhood. *Arch Dis Child* 1972 ; 47 : 950 953
- 11) Titus JL, Edwards JS : Congenital Heart Disease in the Adult, in Willerson JT, Cohn JN (ed) ; *Cardiovascular Medicine*. New York, Churchill Livingstone, 1995, pp 42 44

A neonate with persistent fifth aortic arch, patent ductus arteriosus and a collateral artery associated with type A aortic arch interruption

Natsuko Ogawa, Hitoshi Misawa, Satoshi Hiraishi, Nobuhiro Takeda, Nobuyuki Fujino, Yasunori Horiguti, Hamao Hirota, Shingo Kasahara\* and Seimei Nakae\*  
Department of Pediatrics and Cardiovascular Surgery\*, Kitasato University School of Medicine

A 15-day-old male neonate was referred to our hospital for respiratory distress. Type A aortic arch interruption, persistent fifth aortic arch concomitantly associated with coarctation of the aorta and patent ductus arteriosus were diagnosed by echocardiography. The infant required endotracheal intubation, dopamine and furosemide. Moreover, Lipo-PGE<sub>1</sub> was started to maintain the blood flow from the pulmonary artery to the descending aorta through the ductus. The difference in blood pressure between the upper and lower limbs increased and the urine volume decreased 7 hours after treatment. Echocardiography demonstrated prominent L-R shunt flow across the ductus. Then, Lipo-PGE<sub>1</sub> was discontinued. Within 8 hours, the blood pressure gradient changed from 30 mmHg to 50 mmHg and the urine volume markedly increased. Retrograde radial angiography delineated the presence of collateral vessels, which had emerged from the left subclavian artery and ended at the descending aorta. Arterial blood pressure and urine volume were stabilized even after closure of the ductus and coarctation site of the fifth aortic arch. He underwent successful reconstruction of the aortic arch at 23 days of age. At 22 months of age, his development has been normal without findings of restenosis of the aortic arch.

---