

< Editorial Comment >

第五大動脈弓遺残 (persistent 5 th aortic arch)

国立小児病院循環器科 石澤 瞭

通常の大動脈弓は発生学的には6対の原始大動脈弓の第4大動脈弓より形成される^{1,2)}。第5弓は動物ではその存在が確認されている。人間では一時的に痕跡的に存在しても胎生期の早期に消失するとされていたが、近年の研究により、その存在が確認された³⁾⁻⁵⁾。人間における第5大動脈弓遺残はVan Praagh等によつてはじめて報告された⁶⁾非常にまれな疾患とされている⁷⁾。しかしGerlis等はプロンプトンおよびキリングベック病院における2000例の心臓病理標本中6例に本症が見られその頻度は1/330であり、決して稀な疾患ではないと報告している⁸⁾。その理由として、大動脈中隔欠損、動脈管開存などと診断される場合があると述べている。

本疾患の原型は大動脈弓がsuperior arch(第4弓)とinferior arch(第5弓)とに、平行に分離し、かつ両血管の外膜層も分離されているdouble-lumen aortic arch(DLAA)である⁹⁾⁻¹¹⁾。本疾患単独例も報告されているが¹¹⁾、多くは小川等の報告のように、大動脈縮窄又は大動脈弓離断⁹⁾¹⁶⁾¹⁸⁾⁻²⁰⁾、三尖弁閉鎖²²⁾、動脈管開存¹⁰⁾、ファロー四徴²³⁾²⁴⁾、肺動脈狭窄²⁵⁾、肺動脈閉鎖²¹⁾、心室中隔欠損、大血管転移²⁵⁾等を合併している。

合併心奇形の中で大動脈縮窄あるいは大動脈弓離断は、今までに報告れた本疾患の38%に合併しており、その合併頻度が高い¹⁷⁾。その理由としてHerrera等²⁶⁾は胎生期にDLAAの二つの血流チャンネルのうち第4弓の血流が減少し、大動脈峡部の発達が阻害され、峡部大動脈縮窄が形成されやすいと推論している。

本疾患は血行動態的には2つのタイプがある⁸⁾²⁵⁾。一つはDLAAにみられるように第5動脈弓が体動脈の間に介在するsystemic to systemic connectionである。第5動脈弓遺残として報告されている症例の多くはこのタイプである。他は体動脈と肺動脈との間に第5動脈弓が介在するタイプであり、systemic to pulmonary connectionとなっており、肺動脈閉鎖に合併する。

conotruncal anomaly はしばしば染色体22q11欠失を伴うことが注目されているが²⁷⁾²⁸⁾、最近 isolated in-

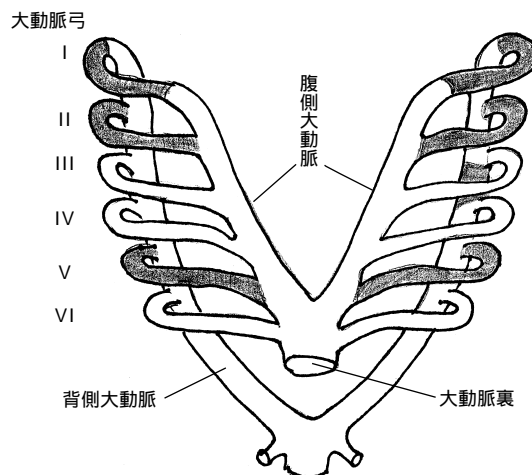


図1 原始の大動脈弓¹⁾

胎生期に6対の大動脈弓が出現するが6対すべてが同時に存在することはない。第3,4弓が出現すると第1,2弓は消失する。第5弓は胎生期早期に消失する。第3弓より内頸動脈,第4弓より大動脈弓,第6弓より肺動脈及び第6弓の背側大動脈との接合部より動脈管がそれぞれ形成される。図の黒塗り部分が消失する。

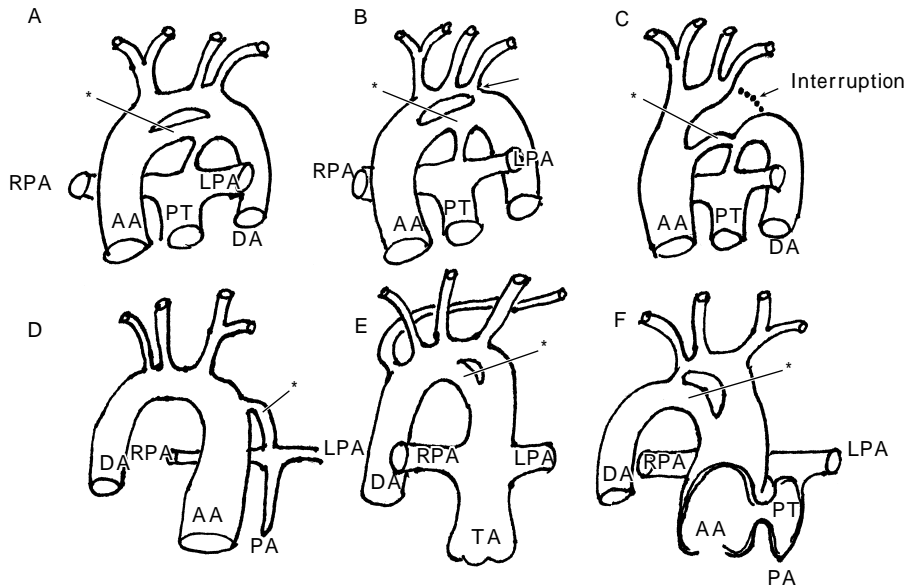


図2 第5大動脈弓遺残の種々のタイプ

*印が第5大動脈弓遺残

A. B. C. E. F は systemic to systemic connection

D は systemic to pulmonary connection となっている

A . double lumen aortic arch (DLAA)⁹⁾¹¹⁾

B . 大動脈縮窄を伴った例⁹⁾¹⁶⁾¹⁸⁾

矢印：大動脈縮窄

C . 大動脈弓離断を伴った例⁹⁾²⁰⁾

D . 右大動脈弓，肺動脈閉鎖，心室中隔欠損に伴った第5動脈弓遺残²¹⁾

第5動脈弓は systemic to pulmonary connection となっている

E . 動脈幹遺残，左鎖骨下動脈起始異常に伴った第5大動脈弓遺残．平行に走る第4, 第5弓は大動脈中隔欠損に見える⁸⁾

F . 大動脈中隔欠損，肺動脈閉鎖に伴った第5大動脈弓遺残²⁴⁾

AA = 上行大動脈，DA = 下行大動脈，PT = 主肺動脈，RPA = 右肺動脈
LPA = 左肺動脈，TA = 動脈幹，PA = 肺動脈閉鎖

fundibuloarterial inversion を伴った第5大動脈弓遺残の報告があり²⁹⁾，本症例の成因を考える上で興味深い．小山等の症例報告について

小山等の症例は診断時点において，腹部，下肢の血流を動脈管に依存する「動脈管依存性体血流量」疾患であり，PGE1 が投与されたが下肢血流はむしろ減少をきたした．その成因として動脈管レベルでの左右短絡により“ductal steal”を来し下肢血流が減少したと推論しているが，PGE1 の稀な adverse reaction を来した症例として興味深い．

結局，下肢血流は発達した側副血行路により保たれていたわけである．胎生期に側副血行路が発達した理由には言及されていないが，稀な疾患の診断，治療過程において生じた問題点についての考察が良くなされており，示唆に富む症例報告と思われる．

文 献

- 1) Shuford WH, Sybers RG : The aortic arch and its malformations with emphasis on the angiographic features. 1974 Charles C Thomas Publisher
- 2) Barry A : The aortic arch derivatives in the human adult. Anat Res 1951 ; 111 : 221 - 238

- 3) Huntington GS : The morphology of the pulmonary artery in the mammalia. *Anat Res* 1919 ; 17 : 165 201
- 4) Congton ED : Transformation of the aortic-arch system during the development of the human embryo. *Contrib Embryol Carnegie Inst* 1922 ; 14 : 47 110
- 5) Arey LB : Development anatomy : a textbook and laboratory manual of embryology. WB Saunders Company, Philadelphia, pp 350 354, 1965
- 6) Van Praagh R, Van Praagh S : Persistent fifth arterial arch in man ; congenital double-lumen aortic arch. *Am J Cardiol* 1969 ; 24 : 279 282
- 7) Frederic Moes CA, Freedom RM : Rare types of aortic arch anomalies *Pediatr Cardiol*. 1993 ; 14 : 93 101
- 8) Gerlis LM, Ho SY, Anderson RH, Da Costa P : Persistent 5 th aortic arch a great pretender : three new covert cases *Int J Cardiol*. 1989 ; 23 : 239 247
- 9) Izukawa T, Scott ME, Durrani F, Moes CAF : Persistent left aortic arch in man Report of two cases. *Brit Heart J* 1973 ; 35 : 1190 1195
- 10) Lawrence TYK, Stiles QR : Persistent fifth aortic arch in man. *Am J Dis Child* 1975 ; 129 : 1299 1231
- 11) Geva T, Ray RA, Santini F, Van Praagh S, Van Praagh R : Asymptomatic persistent fifth aortic arch (congenital double-lumen aortic arch) in a adult. *Am J Cardiol* 1990 ; 65 : 1406 1407
- 12) Konishi T, Iizima T, Onai K : Persistent fifth aortic arch complicated by coarctation of the aorta and aneurysm of the left subclavian artery. *J Jpn Assoc Thorac Surg* 1981 ; 29 : 1243 1248
- 13) Cadrera A, Galdeano J, Lekuona I : Persistent left sided fifth aortic arch in a neonate. *Br Heart J* 1985 ; 54 : 105 106
- 14) Gordon Gulham JA, Reed MH : Persistent fifth aortic arch with coarctation of the aorta. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1985 ; 8 : 137 139
- 15) Gibbin CL, Midgley FM, Potter BM, Martin GR : Persistent left aortic arch with complex coarctation. *Am J Cardiol* 1991 ; 67 : 319 320
- 16) Morikawa M, Nakahishi K, Nakakwa H : Two cases of persistent fifth aortic arch in infant and child associated with coarctation fo the aorta and atresia fourth aortic arch *Acta Cardiol Paed Jpn* 1998 ; 4 : 268 275
- 17) Lambert V, Blaysat, Sidi D, Lacour-Gayet F : Double-lumen aortic arch by persistence of fifth aortic arch : A new case associated with coarctation. *Pediatr Cardiol* 1999 ; 20 : 167 169
- 18) Maeda M, Kikuchi T, Kawamura T : A successful repair of coactation of the persistent fifth aortic arch. *Shinzo (Heart)* 1978 ; 10 : 204 208
- 19) Yoshii S, Matsukawa T, Hosoda S, Ueno A, Tsuji A : Repair of coarctation with persistent fifth aortic arch and atresia of the fourth aortic arch. *J Cardiovasc Surg* 1990 ; 31 : 812 814
- 20) Da Costa AG, Iwahashi ER, Atik E, Neves Rati MA, Ebaid M : Persistence of hypoplastic and recoacted fifth aortic arch with type A aortic interruption : Surgical and balloon angioplasty results in an infant. *Pediatr Cardiol* 1992 ; 13 : 104 106
- 21) Macartney F, Scott O, Deverall PB : Heamodynamic and anatomical characteristics of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricukar septal defect-including a case of persistent fifth aortic arch. *Br Heart J* 1974 ; 36 : 1049 1060
- 22) Freedom RM, Silver M, Miyamura H : Tricupid and plmonary atresia with coarctation of the aorta : A rare combination possibly explained by perisistence of the fifth aortic arch with a systemic to pulmonary arterial connection. *Int J Cardiol* 1989 ; 24 : 241 245
- 23) Donti A, Saovi N, Sabbatani P, Piccho FM : Persistent left fifth aortic arch associated with Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 1997 ; 18 : 229 231
- 24) Marinho-da-Silva AJ, Sa-e-Melo AM, Providencia LA : True bouble aortic lumen in Tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 1998 ; 63 : 117 119
- 25) Gerlis LM, Dickinson DF, Wilson N, Gibbs JL : Persistent fifth aortic arch. A report of two new cases and a review of the literature. *Int J Cardiol* 1987 ; 16 : 185 192
- 26) Herrera MA, D'Souza VJ, Link KM, Weesner KM, Formanek AG : A persistent fifth aortic arch in man : A double lumen aortic arch (presentation of a new case and review of the literature) *Pediatr Cardiol* 1987 ; 8 : 265 269
- 27) Momma K, Kondo C, Matsuoka R : Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia with chromosome 22q11 deletion. *J Am Coll Cardiol* 1996 ; 27 : 198 202
- 28) Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchel LE : Frequency of 22q11 deletions in patients with contruncal defects. *J Am Coll*

Cardiol 1998 ; 32 : 492 498

- 29) Lee ML, Chiu IS, Fang W, Chen SJ, Wang YM, Chaou WT : Isolated infundibular inversion and fifth aortic arch in an infant : a newly recognized cardiovascular phenotype with chromosome 22q11 deletion. Int J Cardiol 1999 ; 71 : 89 91
-