

< Editorial Comment >

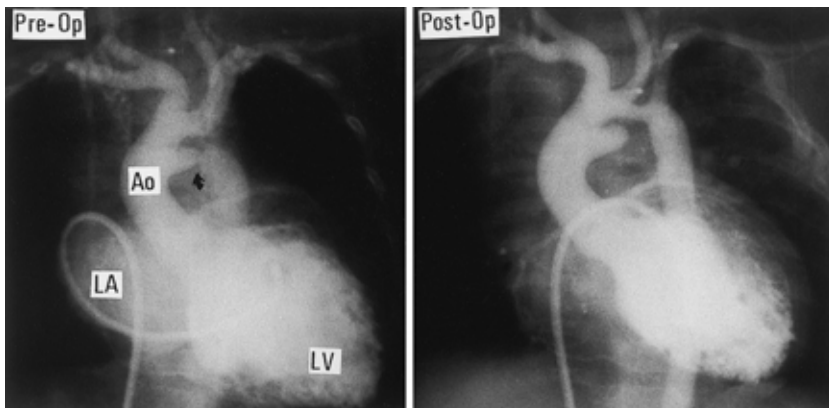
A 型大動脈離断と縮窄を伴う第 5 大動脈弓遺残の複合

東京女子医科大学循環器小児科 門間 和夫

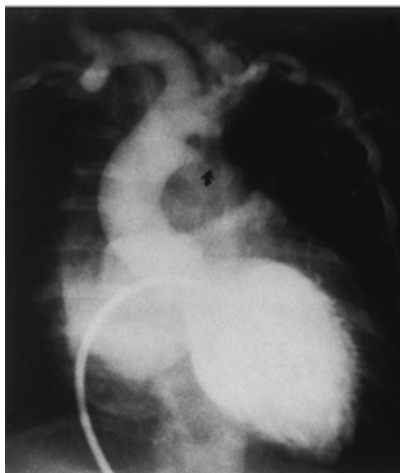
本誌に小川等により A 型大動脈離断と縮窄を伴う第 5 大動脈弓遺残の複合の 1 例が報告されている¹⁾。この複合は稀であるが、極めて特徴的であり、小児循環器を専門に診療する小児科医、外科医は充分認識すべき疾患である。

私達もこの複合を 3 例経験した²⁾。その左室造影像を図に示す。小川等の報告と同じく、いずれも心臓内に心室中隔欠損などの短絡、或いは左室流出路の縮窄を合併しない。図に認められる如く、上行大動脈が A 型の離断³⁾のある第 4 弓由来の大動脈と第 5 大動脈弓に分岐し、第 5 大動脈弓の遠位部に縮窄がある。この大動脈弓の形態は極めて特徴的である。私達の症例は 1 乃至 5 か月の乳児で、動脈管は閉鎖していた。左室は軽度に拡大

case 1. 5 mo. old boy.



case 2. 1 mo. old boy.



case 3. 5 mo. boy.

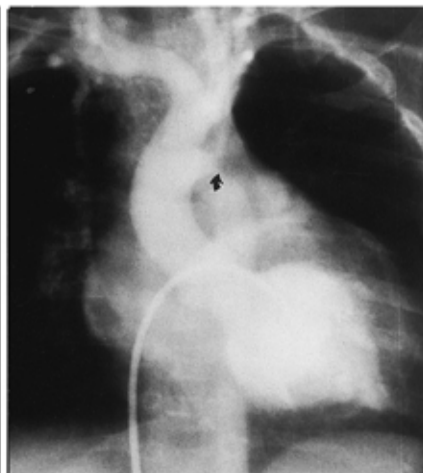


図 A 型大動脈離断と縮窄を伴う第 5 大動脈弓遺残の複合 . 3 症例の左室造影 . 矢印は 5 弓と下行大動脈の接続部の縮窄 . Ao : 大動脈 , LA : 左房 , LV : 左室 . 文献 2 より日本循環器学会の許可を得て引用 .

しているが収縮は良好に保たれていた。手術では図の症例1の如く下行大動脈を4弓遠位部に直接吻合し、手術後は順調に経過した。手術時に4弓と下行大動脈の間に索状物が1例に認められ、あとの2例には認められなかった。この索状物がある場合を大動脈弓閉鎖と呼び、大動脈弓離断と区別することもある。

大動脈弓の発生では初め左右対称性に6対の動脈弓が発生し、その一部は消滅する。第5弓遺残の成因は不明であるが、最近10年に神経堤細胞の大動脈弓発生上の役割が解明され、その関与が推定される。即ち、発生初期に神経堤細胞が背側から腹側に遊走し、発生途上の1番から6番までの大動脈弓に分布し、分化して中膜細胞になる。この神経堤細胞の正常の働きが、胎生期の1番乃至6番の大動脈弓の存続と消滅に関与する⁴⁾。

CATCH 22 或いは染色体 22 q 11 欠失症⁵⁾では発生途上に神経堤細胞が正常に働かないために各種の奇形が生じると考えられている。染色体 22 q 11 欠失症は 80% に先天性心疾患を合併し、その種類はファロー四徴症、総動脈幹症、大動脈離断(B型)が多い⁶⁾。染色体 22 q 11 欠失症の先天性心疾患の特徴は大動脈弓とその分枝、肺動脈、動脈管の奇形が多いことである⁷⁾。第5弓遺残症例の中に染色体 22 q 11 欠失症がいるかどうか、知りたいところである。

小川等の報告した症例で注目されるのは、生後2週で既に側副動脈が良く発達していた点である。この症例では側副動脈が良く発達しているため、動脈管からの血流は大動脈-肺動脈方向が優位であった。この点は新生児期に側副動脈が急速に発達しうる事を示す例として注目される。この側副動脈の発達時期について胎生期に発生したとの推論をしている論文があるが、この推論は胎生期の血行動態の理解⁸⁾からは到底支持し難い。胎生期には胎児の右室、左室の拍出する血流量の合計の40%が臍帯動脈から胎盤へ流れる⁸⁾。大動脈縮窄の動脈管接続部の限局性狭窄は胎生期には存在せず、生後の動脈管の収縮に関連して生じる^{2,9)}と従来考えられてきた。最近10年の大動脈縮窄の胎児エコーの検査結果も、これを支持する結果になっている⁹⁾。大動脈離断症や大動脈縮窄の側副動脈は生後に動脈管の収縮に伴って生じるとの考えは、つぎの事実から間接に支持される。即ち新生児期に動脈の血管径が中を流れる血流量に敏感に反応して変化することが判明した。先ず出生後の左右肺動脈は生後に肺血流量が10倍にも増加するのに反応して、急速に太くなる¹⁰⁾。出生前の腹部大動脈と腸骨動脈は臍帯動脈へ血流を送り、比較的太いが、出生後は臍帯血流が無くなり、急速に細くなる¹¹⁾。こうした事実から新生児期は側副動脈の発達が極めてよい時期なのであろうと推定される。

大動脈離断症での側副動脈の発生時期については大動脈離断症の動物モデルでの観察からも胎生期の発達は否定される。即ち Bis-diamine をラットに投与して大動脈弓離断を作ることができる^{12,13)}が、これらの胎仔に側副動脈は発達していない。

文 献

- 1) 小川夏子, 三沢仁司, 平石聰, 武田信裕, 藤野宣之, 堀口泰典, 笠原真吾, 中江世明: 大動脈離断に第5大動脈弓遺残(縮窄), 動脈管開存および側副血管の合併を認めた新生児. 日本小児循環器学会雑誌 2000; 16: 37-39
- 2) Momma K, Takao A, Ando M: Angiographic study of coarctation of the aorta. Morphology and morphogenesis. Jpn Circ J 1982; 46: 174-182
- 3) Celoria GC, Patton RB: Congenital absence of the aortic arch. Am Heart J 1959; 58: 407-413
- 4) Waldo KL, Kumiski D, Kirby ML: Cardiac neural crest is essential for the persistence rather than the formation of an arch artery. Dev Dyn 1996; 205: 281-292
- 5) Matsuoka R, Kimura M, Scambler PJ, Morrow BE, Imamura S, Minoshima S, Shimizu N, Yamagishi H, Joho K, Watanabe S, Oyama K, Saji T, Ando M, Takao A, Momma K: Molecular and clinical studied of 183 patients with conotruncal anomaly face syndrome. Hum Genet 1998; 103: 70-80
- 6) 門間和夫: CATCH 22(22 q 11 欠失症)の先天性心疾患. 最新内科学大系. プロGRESS 7 循環器疾患 2. 中山書店, 東京. 1997. pp 266-276
- 7) Momma K, Kondo C, Matsuoka R, Takao A: Cardiac anomalies associated with a chromosome 22 q 11 deletion in patients with conotruncal anomaly face syndrome. Am J Cardiol 1996; 78: 591-594
- 8) Rudolph AM: Congenital diseases of the heart. Year Book Med. Publ. Chicago, 1974. pp 8, 9, 329-346.
- 9) Sharland GK, Chan KY, Allan LD: Coarctation of the aorta: Difficulties in prenatal diagnosis. Br Heart J 1994; 71: 70-75
- 10) Momma K, Ito T, Mori Y, Yokozawa M: In-situ pulmonary vascular morphology and lung volume in the fetal and

- neonatal rat. *Early Hum Dev* 1993 ; 34 : 191 198
- 11) Momma K, Ito T, Ando M : In situ morphology of the aorta and common iliac artery in the fetal and neonatal rat. *Pediatr Res* 1993 ; 33 : 302 306
- 12) Momma K, Ando M : Anomalies of the aortic arch and arterial duct induced by small doses of bis-diamine in fetal rats. *Cardiol Young* 1998 ; 8 : 172 179
- 13) Momma K, Ando M : Fetal cardiovascular morphology of interrupted aortic arch type B in rats. *Fetal Diagn Ther* 1994 ; 9 : 44 52
-