

## 右側大動脈弓に大動脈弓閉塞性病変を伴った新生児開心術 4 例： 合併病変と外科治療

増田 善逸，河田 政明，石野 幸三，久持 邦和  
新井 禎彦，佐野 俊二

Key words :

右側大動脈弓，大動脈弓閉塞性病変，鎖骨  
下動脈起始異常，心内奇形，新生児開心術

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

### Congenital Obstructive Lesions in the Right Aortic Arch: Associated Anomalies and Surgical Repair in Four Neonates

Zen-ichi Masuda, Masaaki Kawada, Kozo Ishino, Kunikazu Hisamochi,  
Sadahiko Arai, and Shunji Sano

Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Graduate School of Medicine and Dentistry, Okayama, Japan

Aortic arch obstructive disease [coarctation of the aorta (CoA), interrupted aortic arch (IAA)] in the right aortic arch (RAA) is a rare entity in neonates that requires adequate preoperative information and intraoperative surgical strategy for good results.

We report the results of four neonates [CoA in 1 and IAA (Celoria-Patton's classification type B) in 3] treated through midline sternotomy with variable procedures since 1995. All patients survived the operation, although one midterm non-cardiac death was noted after 7 months. Late reoperation of the aortic arch was necessary in one, and was performed without mortality.

Precise extracardiac and intracardiac anatomical diagnosis based on echocardiographic study supplemented with helical CT and/or radial angiographic studies offers favorable results through this approach in this morbid, complicated entity.

#### 要 旨

新生児期に外科治療を要する大動脈弓閉塞性病変(大動脈縮窄，大動脈弓離断)が右側大動脈弓に合併することは稀で，術式，補助手段の決定に注意を要する．1995年以来，当科で経験した4例(大動脈縮窄1例，大動脈弓離断3例(日齢13～24日，体重1.4～3.1kg))に対し，胸骨正中切開アプローチによる修復を行った．全例自己組織による大動脈弓修復を行い耐術生存した．遠隔死1(非心臓死：くも膜下出血，術後7カ月後)，大動脈弓関連再手術1(術後10カ月)を認めた．超音波検査を中心にヘリカルCT，橈骨動脈造影を追加する診断方法をもとに適切な補助手段を用いることによって，複雑な形態の本疾患群においても良好な外科治療が可能であった．

#### はじめに

右側大動脈弓(right aortic arch : RAA)と大動脈縮窄(coarctation of the aorta : CoA)，大動脈弓離断(interrupted aortic arch : IAA)などの大動脈弓閉塞性病変の合併は極めて稀とされる．さらに，これらに対する新生児期外科的治療の報告は少ない<sup>1-14)</sup>．治療に際して，重要な点である診断手技や術式の選択について自験例4例をもとに考察を行った．

#### 対 象

1995年以来，当科で経験したRAAに大動脈弓閉塞性

病変を伴った新生児症例は4例で内臓心房位は全例正位であった．手術時日齢は13～24(平均19)日，体重は1.4～3.1(平均2.5)kgであった．全例超音波検査にて診断が可能であったが，補完的に血管造影の併用を2例に，血管造影とヘリカルCTの併用を1例に行った．全例，胸骨正中切開から到達し，大動脈弓再建時の補助手段として心筋，脳の循環停止による虚血を可及的に回避する目的で，上行大動脈もしくは腕頭あるいは頸動脈に送血部位を確保し，弓部再建中は片側脳灌流と冠状動脈灌流を維持するICMP(isolated cerebral and/or myocardial perfusion)法，もしくは片側脳灌流のみを維持するICP(isolated cerebral perfusion)法を用いた<sup>15,16)</sup>．症例の概

平成15年6月4日受付  
平成15年9月29日受理

別刷請求先：〒700-8558 岡山市鹿田町2-5-1  
岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科 佐野 俊二

Table 1 Demographics

| Case | Age (days) | Weight (kg) | Arch anomaly | Anatomy of great arteries | DAo | Associated anomalies   | PDA | 22q11 deletion syndrome |
|------|------------|-------------|--------------|---------------------------|-----|------------------------|-----|-------------------------|
| 1    | 13         | 1.4         | CoA          | mirror image              | Rt  | DORV, AVSD, TGA, TAPVD | Rt  | not examined            |
| 2    | 23         | 2.3         | IAA (B)      | mirror image              | Rt  | DOLV, VSD              | Rt  | (-)                     |
| 3    | 17         | 3.1         | IAA (B)      | isolated lt SCA           | Rt  | VSD                    | Bil | (+)                     |
| 4    | 24         | 3.1         | IAA (B)      | aberrant lt SCA           | Lt  | VSD, ASD, biAoV        | Lt  | (+)                     |

DAo: descending aorta, PDA: patent ductus arteriosus, CoA: coarctation of the aorta, DORV: double outlet right ventricle, AVSD: atrioventricular septal defect, TGA: transposition of the great arteries, TAPVD: total anomalous pulmonary venous drainage, IAA: interrupted aortic arch, DOLV: double outlet left ventricle, VSD: ventricular septal defect, SCA: subclavian artery, ASD: atrial septal defect, biAoV: bicuspid aortic valve, Rt: right, Lt: left, Bil: bilateral

要を以下に示す( Table 1 ).

### 1. 症例 1

最低体重( 1.4 kg )症例で、超音波検査のみで鏡像型頸部分枝を示すRAA+CoAと診断した。両大血管右室起始、房室中隔欠損、大血管転位、総肺静脈還流異常( 心臓型 )を合併し、右側動脈管を認めた。上行大動脈送血による体外循環下に拡大端々吻合を用いた大動脈弓再建と肺動脈絞扼を行った。ICMP時間15分、体外循環時間66分であった。

### 2. 症例 2

大動脈造影の追加で鏡像型頸部分枝を示すRAA+IAA ( Celoria-Patton分類<sup>17</sup> B型 )と診断確定した。両大血管左室起始、心室中隔欠損を合併し、右側動脈管を認めた。上行大動脈と動脈管経由の下行動脈送血による体外循環の後に、循環停止下に左総頸動脈まで切開を延長し拡大端々吻合による大動脈弓再建を行った。体外循環再開後に、心室中隔欠損孔パッチ閉鎖による心内修復を行った。循環停止時間21分、大動脈遮断時間59分、体外循環時間97分であった。

### 3. 症例 3

逆行性橈骨動脈造影( Fig. 1A, B )を併用し、RAA+孤立性左鎖骨下動脈を合併する上行大動脈および大動脈弓低形成を伴うB型IAA、両側動脈管開存と診断した。大血管の相互関係はFig. 1Cのごとくで、心室中隔欠損の合併を認めた。右総頸動脈に吻合した3mm PTFEグラフトと動脈管経由の下行大動脈送血を用いた体外循環を用い、ICP法下に低形成な上行大動脈の両側に下行大動脈と近位部主肺動脈を吻合する拡大Damus-Kaye-Stansel ( DKS )吻合法による大動脈弓再建を行った( Fig. 1D )。続いて肺動脈を前方に転位( Lecompte変法 )させ右室・肺

動脈流出路再建を行い、さらに両大血管左室起始の状態になるように心室内導管を作成した。ICP時間114分、大動脈遮断時間87分、体外循環時間239分であった。

### 4. 症例 4

逆行性橈骨動脈造影とヘリカルCT( Fig. 2A ~ C )の併用により、左側下行大動脈を伴うRAA+左鎖骨下動脈起始異常を合併したB型IAA、左側動脈管の合併( 無症候性不完全型血管輪 )と診断した。大血管の相互関係はFig. 2Dのごとくであった。心室中隔欠損、心房中隔欠損、大動脈二尖弁の合併を認めた。右総頸動脈と動脈管経由の下行大動脈送血による体外循環の後に、ICMP法下に左総頸動脈まで切開を延長した拡大端々吻合による大動脈弓再建を行い、その後に心内修復を行った。ICMP時間24分、循環停止時間22分、大動脈遮断時間66分、体外循環時間160分であった。

## 考 察

RAAが正常心に合併する割合は0.1%と言われるが、通常は心内奇形を伴う場合が多い<sup>18)</sup>。ファロー四徴症、肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症と総動脈幹症などとの合併はしばしば経験するが、CoAやIAAなどの大動脈弓閉塞性病変との合併は極めて少なく、新生児期に外科的治療を行った文献的報告は、調べ得た限りでは過去にCoA 6例<sup>1-4)</sup>、IAA 12例<sup>4-14)</sup>のみであった。手術に際して、解剖学的特徴、合併心内奇形の有無の把握は、到達方法、術中脳循環の維持など補助手段の選択に重要である。当科での内臓心房位正位あるいはこれに準じた心房位症例にRAAの合併した頻度は総手術症例数1,425例中18例( 1.3% )であった。また、CoAの頻度は92例( 6.5% )、IAAの頻度は26例( 1.8% )であった。当科で経験したRAA+CoA 1例、RAA+IAA 3例を対象に術前

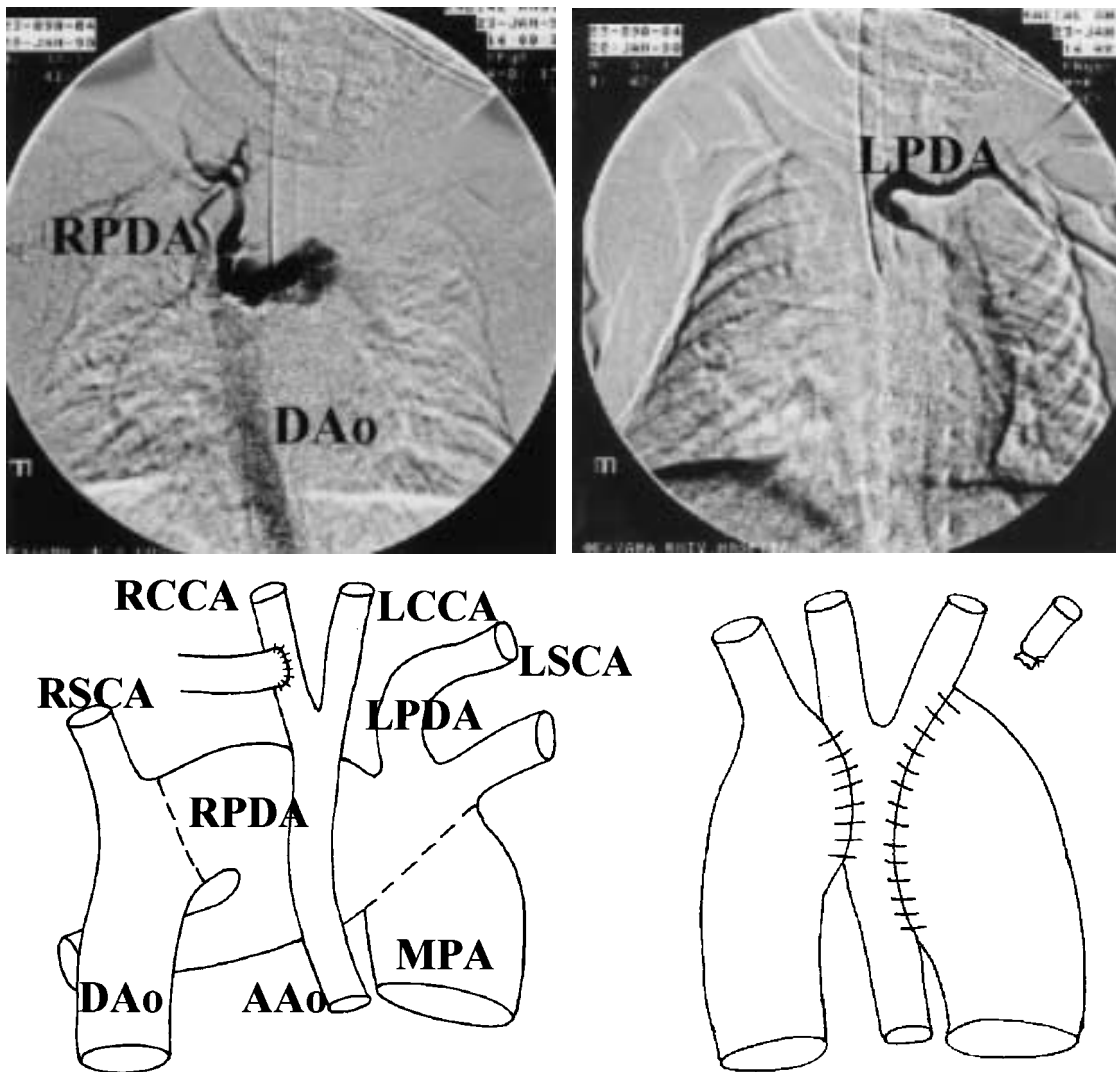


Fig. 1 The AAO gives rise to the LCCA and then terminates in the RCCA. The RPDA arising from the origin of the right pulmonary artery continues to the right DAo and RSCA. The isolated LSCA continues from the proximal left pulmonary artery via the LPDA. Dashed lines indicate incisions for arch repair. LSCA was divided. Extensive modification of the Damus-Kaye-Stansel anastomosis among proximal MPA, AAO, and right DAo was used for arch repair.

- A Retrograde right radial angiogram (AP).
- B Retrograde left radial angiogram (AP).
- C, D Pre- and post-operative schematic demonstrations in patient 3.

AAo: ascending aorta, DAo: descending aorta, LCCA: left common carotid artery, LPDA: left patent ductus arteriosus, LSCA: left subclavian artery, MPA: main pulmonary artery trunk, RCCA: right common carotid artery, RPDA: right patent ductus arteriosus, RSCA: right subclavian artery

|   |   |
|---|---|
| A | B |
| C | D |

診断と外科的治療に対して考察をする。

1. RAAと心内奇形

RAAは左右対称に発生した胎生初期の背側大動脈弓のうち右側第4弓の遺残と左側の退縮(両側大動脈弓例を除く)により生じる。通常は心内奇形を伴うことが多く、また、左側大動脈弓に比べて頸部分枝走行異常の頻度も高く、いくつかの基本的パターンが存在する。

一般に用いられるStewartら<sup>18)</sup>の分類によると、I型は、mirror image branching typeと呼ばれ、近位から左腕頭動脈、右総頸動脈、そして右鎖骨下動脈の順に分岐する正常分枝の鏡像型である。II型は、aberrant left subclavian artery typeで左総頸動脈、右総頸動脈、右鎖骨下動脈、そしてaberrantな左鎖骨下動脈が下行大動脈より最終分岐する型でI型に比べて心内奇形を伴うことは少ないとされる。III型は、isolated left subclavian artery typeと呼ば

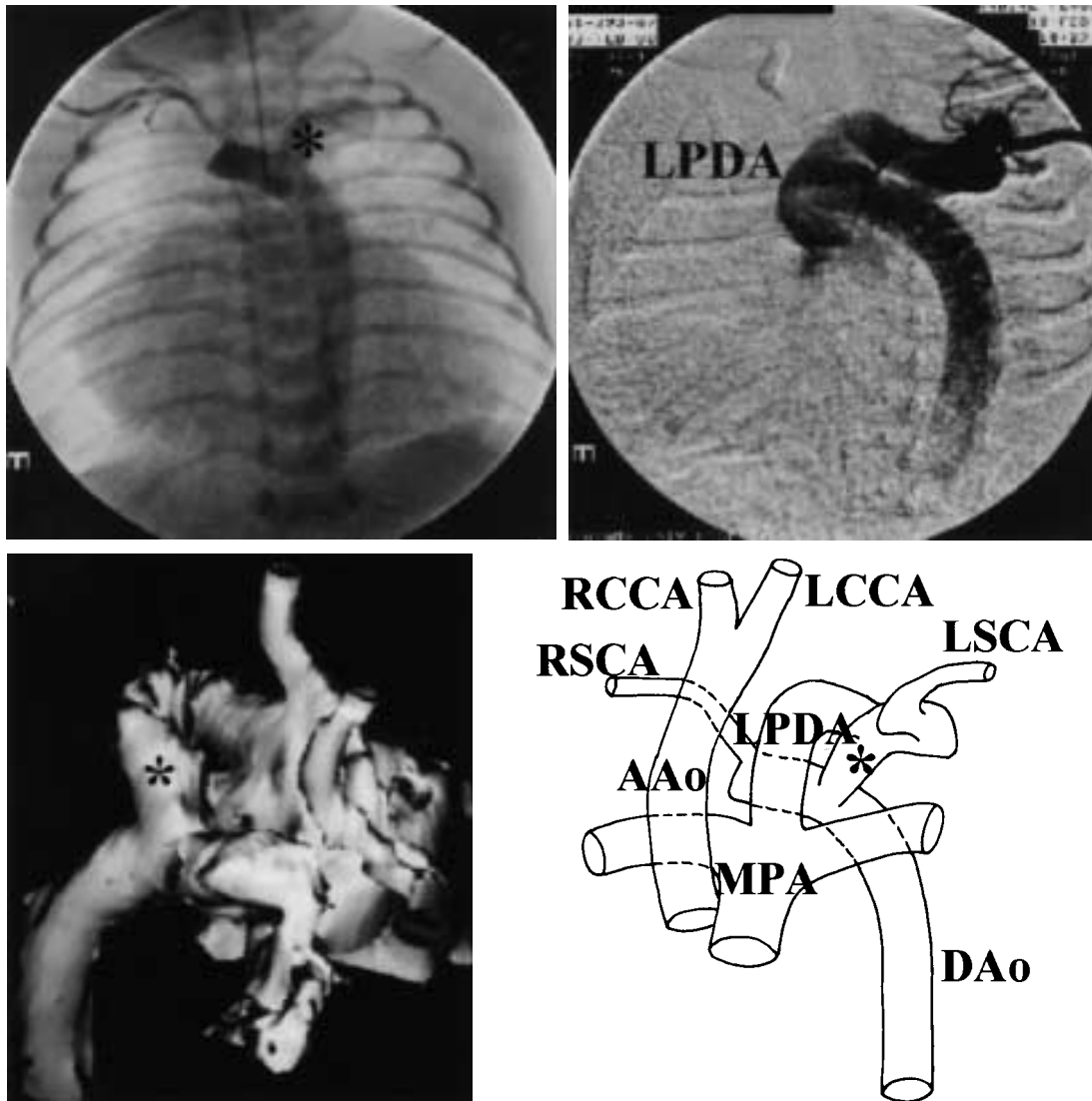


Fig. 2 The diminutive AAo gives rise to the LCCA and then terminates in the RCCA. A patent LPDA from the origin of the left pulmonary artery supplies the retro-esophageal LSCA. The RSCA is from the DAo.

- A Retrograde right radial angiogram (AP).
  - B Retrograde left radial angiogram (LAO45).
  - C Three-dimensional CT findings.
  - D Schematic demonstration in patient 4.
- \*: Retro-esophageal left subclavian artery  
Abbreviations as in Fig. 1

|   |   |
|---|---|
| A | B |
| C | D |

れ、左鎖骨下動脈が大動脈弓あるいは腕頭動脈から直接分岐していない型である。各型の頻度はおおよそ59.3%、39.9%、0.8%である<sup>18)</sup>。左側動脈管の合併はII型で血管輪の形成を認めるが、III型以外のRAA自体は臨床的には問題ない。

また、RAA例では、22q11欠失症候群を高頻度に伴う<sup>19)</sup>。本症候群の病態形成の背景と考えられる頸部神経堤細胞の機能不全・遊走異常が大動脈・動脈管の奇形発生の一因と考えられる。そのほかに、胎生期血流、

つまり右室流出路狭窄によって左側動脈管を通しての血流の減少が発育途中の左側背側大動脈弓の発育不全に関与していることも推測されている。

2. CoA

CoAは心内奇形例の約4%に合併すると言われ、さらにRAAに伴うものは1%以下とされる。当科での経験例は92例中1例(1.1%)であった。本例(症例1)ではStewart分類I型で、通常の大動脈弓でのCoA例と同様の再

建が可能で、手技上の困難さはみられなかった。なお、新生児期手術例の報告は6例にみられた<sup>1-4)</sup>。

### 3. IAA

IAAは心内奇形例の約1%に合併がみられ、RAAに合併する頻度はさらに低い。当科でのIAA 26例中のRAA合併例は3例(11.5%)であった。新生児期手術例の報告は12例にみられた<sup>4-14)</sup>。離断部位いずれもCeloria-Patton分類<sup>17)</sup>B型に準じ、右頸動脈-右鎖骨下動脈間での離断であった。報告された12例のうち、心内修復術後生存の報告は4例のみである<sup>4, 11-13)</sup>。合併心奇形としては心室中隔欠損単独のほか、動脈管開存を除く兩大血管右室起始、大血管転位などが知られる。左側大動脈弓にIAAを伴う場合、isolatedな右鎖骨下動脈の合併頻度は約40%と言われる<sup>20)</sup>。一方、IAAがRAAに合併することは極めて稀であるため明らかではないが、isolatedな鎖骨下動脈の合併頻度は左側大動脈弓に比べて高いと言われる<sup>21)</sup>。診断に苦慮した症例4は、Fig. 2のようにB型IAAを伴ったRAAに左側背側食道動脈遺残とそれから起始する左鎖骨下動脈と診断したが、正確な診断に関しては議論の余地を残している。

左側大動脈弓におけるB型IAAと22q11欠失症候群の合併はよく知られるが、RAAを伴う場合のIAAがすべてB型であること、また症例3にみられた孤立性鎖骨下動脈も22q11欠失症候群に合併することが多く、複合心奇形の発生機序に対する考察上興味深いと考えられる。

### 4. 診断検査法

基本的な大動脈弓形態や閉塞性病変の診断は超音波検査で十分に可能であった。しかし、複雑な鎖骨下動脈の起始異常や、手術に際しての到達法、補助手段の決定には適宜、ヘリカルCTや逆行性橈骨動脈造影の追加を行うことで空間的相互関係の把握が可能であった。

### 5. 術式について

新生児期心内奇形を合併するCoA, IAAに対する手術方針は近年大きく変化し、可及的に一次的根治術が行われるに至った。特にCoAでは従来の報告の多くは二次的修復を前提とした側方開胸からの大動脈弓再建と肺動脈絞扼の併用で、新生児期のCoA解除には切除・端々吻合1例<sup>4)</sup>、鎖骨下動脈フラップ法3例<sup>3)</sup>、人工血管によるバイパス術1例<sup>2)</sup>、他の1例<sup>1)</sup>ではパッチ拡大術が行われていた。IAA例では直接吻合による再建5例<sup>4, 11-14)</sup>、人工血管によるバイパス術7例<sup>5-10)</sup>が行

われていた。現在は将来の発育に対する配慮から直接吻合による修復が基本となっている。われわれの4症例では、RAAにおけるCoA, IAAも通常のCoA, IAAと同様に自己組織のみによる修復が可能であった。ただし症例3のようにRAAに特有の空間的相互関係を有する場合、十分な術式の検討が必要となり、最終的に低形成な上行大動脈のため拡大DKS吻合変法により左室流出路から下行大動脈に至る血流路を一次的に形成した。屈曲した大動脈の再手術1例(症例4)は大動脈弓再建部位の修復は良好(術前カテーテル検査で圧格差はなし)であったが、併存した左側下行大動脈のために生じたと思われる近位大動脈弓小弯側の折れ込みを認めたため大動脈二尖弁の交連裂開術時に隔壁切除術を施行した。

一次的修復の可否については体外循環技術や周術期管理などの側面以外に心内病変により、二室型修復あるいは、単心室(Fontan型)修復の選択、また大動脈弓再建手術中の脳血流確保の可否などから総合的に判断される。この点、ICMP法、ICP法や循環停止を併用した正中からの大動脈弓病変修復はあらゆる病型に対し、十分な再建を行うのに好適である。今回のCoA合併例(症例1)では複雑な心内奇形のため、将来のFontan型手術を目指した肺動脈絞扼を選択したが、IAA合併の3症例では一次的根治術を施行した。

### まとめ

自己組織のみによる大動脈弓再建に当たり、特にRAAを合併する症例、さらには一次的根治術を選択する症例では動脈管を含めた大血管の位置関係、大動脈弓閉塞病変部位の長さ、下行大動脈の走行、そして頸部分枝の走行が重要となる。超音波検査に加えて、ヘリカルCTや逆行性橈骨動脈造影からの診断、術式の選択により複雑な解剖学的特徴を有する重篤な新生児期発症のRAAに合併したCoA, IAA例でも適切な治療が可能となり良好な成績が得られた。

注：本論文の要旨は、第31回日本心臓血管外科学会学術総会(2001年2月、宇部)において発表した。

### 【参考文献】

- 1) Byrum CJ, Rocchini AP, Behrendt DM, et al: Transposition of the great arteries, right aortic arch, coarctation, and isolation of the left subclavian artery: Report of surgical therapy. *Am Heart J* 1981; 101: 352-354
- 2) Kishnani P, Iafolla AK, McConkie-Rosell A, et al: Hemangioma, supraumbilical midline raphe, and coarctation of the aorta with a right aortic arch: Single causal entity? *Am J Med*

- Genet 1995; 59: 44–48
- 3) 笹橋 望, 安藤史隆, 岡本文雄, ほか: 右側大動脈弓を伴う大動脈縮窄症の3手術症例. 日小循誌 1998; 14: 58–62
  - 4) McElhinney DB, Tworetzky W, Hanley FL, et al: Congenital obstructive lesions of the right aortic arch. Ann Thorac Surg 1999; 67: 1194–1202
  - 5) Van Hare GF, Townsend SF, Hardy K, et al: Interrupted aortic arch with a right descending aorta and right ductus arteriosus, causing severe right bronchial compression. Pediatr Cardiol 1988; 9: 171–174
  - 6) Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, et al: Interrupted aortic arch: Surgical treatment. Am J Cardiol 1971; 27: 200–211
  - 7) Pierpont MEM, Zollikofer CL, Moller JH, et al: Interruption of the aortic arch with right descending aorta: A rare condition and a cause of bronchial compression. Pediatr Cardiol 1982; 2: 153–159
  - 8) Duncan WJ, Tyrrell MJ, Bharadwaj B, et al: Complex transposition with interrupted right aortic arch and partial DiGeorge syndrome: Successful palliation with combined medical and surgical therapy. Pediatr Cardiol 1984; 5: 217–220
  - 9) Reardon MJ, Hallman GL, Cooley DA: Interrupted aortic arch: Brief review and summary of an eighteen-year experience. Tex Heart Inst J 1984; 11: 250–259
  - 10) Hastreiter AR, D'Cruz IA, Cantez T, et al: Right-sided aorta. I. Occurrence of right aortic arch in various types of congenital heart disease. Br Heart J 1966; 28: 722–739
  - 11) Roughneen PT, Wallach D, Ott DO: Interrupted right-sided aortic arch. Tex Heart Inst J 1993; 20: 112–114
  - 12) Mishaly D, Birk E, Katz J, et al: Interruption of right sided aortic arch: Case report and review of the literature. J Cardiovasc Surg 1995; 36: 277–279
  - 13) 三隅寛恭, 林 研二, 阪田健介, ほか: 部分欠損型DiGeorge症候群を呈した大動脈弓離断症, 右側大動脈弓の一次的根治手術症例. 日胸外会誌 1991; 39: 2078–2083
  - 14) 岩島 寛, 黒川啓二, 田中靖彦, ほか: 右側下行大動脈を伴った大動脈離断の2例. 日小循誌 1999; 15: 679–684
  - 15) Ishino K, Kawada M, Irie H, et al: Single-stage repair of aortic coarctation with ventricular septal defect using isolated cerebral and myocardial perfusion. Eur J Cardiothorac Surg 2000; 17: 538–542
  - 16) 増田善逸, 石野幸三, 加藤源太郎, ほか: 新生児における大動脈再建術時のIsolated cerebral and myocardial perfusion法の有用性. J Cardiol 2001; 38: 163–168
  - 17) Celoria GC, Patton RB: Congenital absence of the aortic arch. Am Heart J 1959; 58: 407–413
  - 18) Stewart JR, Kincaid OW, Titus JL: Right aortic arch: Plain film diagnosis and significance. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1966; 97: 377–389
  - 19) Goldmuntz E, Driscoll D, Budarf ML, et al: Microdeletions of chromosomal region 22q11 in patients with congenital conotruncal cardiac defects. J Med Genet 1993; 30: 807–812
  - 20) Van Mierop LH, Kutsche LM: Interruption of the aortic arch and coarctation of the aorta: Pathogenetic relations. Am J Cardiol 1984; 54: 829–834
  - 21) McElhinney DB, Silverman NH, Brook MM, et al: Rare forms of isolation of the subclavian artery: Echocardiographic diagnosis and surgical considerations. Cardiol Young 1988; 8: 344–351