

## 修正大血管転位に合併したまれな血管輪の1乳児例

豊田 直樹<sup>1)</sup>, 原 茂登<sup>1)</sup>, 脇 研自<sup>1)</sup>  
新垣 義夫<sup>1)</sup>, 馬場 清<sup>1)</sup>, 佐野 俊二<sup>2)</sup>

倉敷中央病院小児科<sup>1)</sup>, 岡山大学心臓血管外科<sup>2)</sup>

## Key words :

vascular ring, double aortic arch,  
left-sided aortic arch, right-sided  
descending aorta, corrected trans-  
position of great arteries (cTGA)

## A Rare Case of Vascular Ring Associated with Corrected Transposition of the Great Arteries

Naoki Toyota,<sup>1)</sup> Shigeto Hara,<sup>1)</sup> Kenji Waki,<sup>1)</sup> Yoshio Arakaki,<sup>1)</sup> Kiyoshi Baba,<sup>1)</sup> and Syunji Sano<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital, Okayama,

<sup>2)</sup>Department of Thoracic Surgery, Okayama University Hospital, Okayama, Japan

We experienced the case of a 2-month infant with vascular ring associated with corrected transposition of the great arteries (cTGA), whose symptoms were respiratory distress and feeding difficulties. This rare vascular ring consisted of a double aortic arch with atretic right arch, right-sided descending aorta and right ligamentum arteriosum. Surgical release of the vascular ring resulted in a good postoperative result.

### 要 旨

修正大血管転位に合併したまれな血管輪による呼吸障害、嚥下困難を来した乳児例を経験した。血管輪は重複大動脈弓(左大動脈弓、痕跡的な右大動脈弓)、右側下行大動脈、右動脈管索により形成された。修正大血管転位を合併したものは極めて珍しいタイプであった。血管輪解除術を行い、良好な術後経過を得ている。

### はじめに

先天性喘鳴の原因として、喉頭・気管軟化症や腫瘍、血管輪などを考える必要がある。血管輪は、6対の胎生初期の大動脈弓の異常な残存と消失により気管と食道が取り囲まれている状態であり、左右の第4弓遺残による重複大動脈弓が代表的である。今回われわれは右側下行大動脈、重複大動脈弓(左大動脈弓、痕跡的な右大動脈弓)による血管輪と修正大血管転位といったまれな組み合わせの症例を経験した。心エコーでの診断が困難であったので、解剖学的特徴について文献的考察を加え報告する。

### 症 例

- 1) 症例  
2カ月、男児

- 2) 主訴  
吸気性喘鳴、嚥下困難
- 3) 家族歴  
特記すべきことなし。
- 4) 現病歴

在胎40週3日、生下時体重3,505gで出生し、Apgarスコア9点(1分値)であった。生後まもなくから吸気性喘鳴を認めた。1カ月健診で体重4,550gと体重増加は良好であった。生後2カ月に心雑音と吸気性喘鳴を認めるため、当院紹介となった。喉頭ファイバーで声帯レベルまでに異常は認められなかった。心エコーで修正大血管転位、肺動脈狭窄、心房中隔欠損、左上大静脈遺残、右下行大動脈と診断し、右大動脈弓、左鎖骨下動脈起始異常を疑った。喘鳴・呼吸困難によるチアノーゼ・軽度の嚥下障害がたびたびみられるようになり、初診から10日後に検査および治療目的で入院となった。

平成20年1月22日受付

平成20年12月22日受理

別刷請求先：〒565-8565 大阪府吹田市藤白台5-7-1

国立循環器病センター小児循環器診療部 豊田 直樹



Fig. 1 Chest roentgenogram demonstrating mesocardia, and hyperinflation of the lungs.

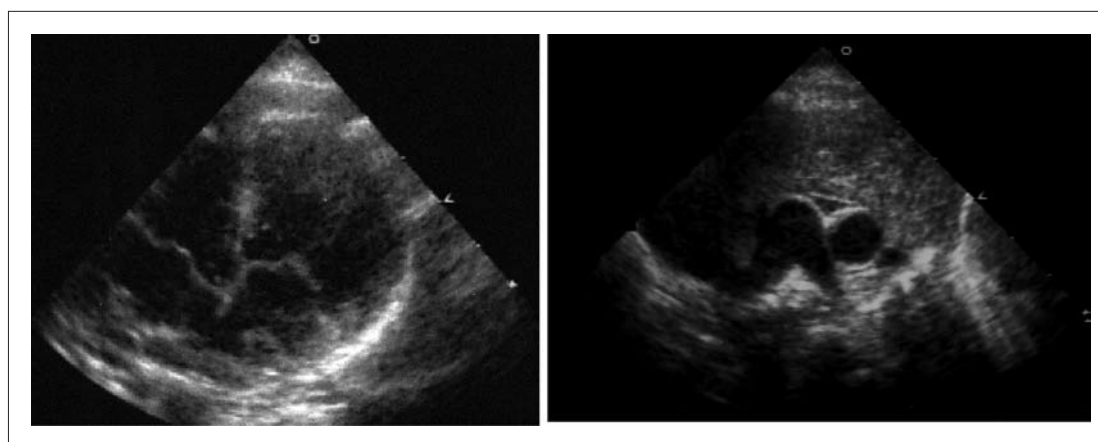


Fig. 2 IVC drains to the right-sided atrium. Each transthoracic echocardiogram shows the AV valve attachment and arterial position {S,L,L}, which is different from the normal pattern. The left-sided AV valve locates near the apex, and it means that the left-sided AV valve is the tricuspid valve and the right-sided AV valve is the mitral valve (AV discordance) (A). L-malposition of the great arteries (B).  
IVC: inferior vena cava, AV: atrioventricular

#### 5) 入院時身体所見

身長61.2cm(+1.5SD), 体重6,150g(+1.0SD), 体温37.2度, 心拍数(HR)132/分, 呼吸数36/分, SpO<sub>2</sub> 97%, 心: 整, 収縮中期雑音 2/6(2LSB), II音分裂正常, III音聴取せず, 肺: 吸気性喘鳴聴取, 腹部: 平坦, 軟, 肝脾不触

#### 6) おもな検査所見

<血液検査結果>貧血や感染徴候を認めず, 肝・腎機能は問題なく, 電解質は正常範囲内であった。

<胸部X線>心陰影は正中に位置し心胸比は0.51であった。肺血管陰影は正常で, 肺の過膨張が認められた(Fig. 1)。

<心エコー>下大静脈は右側心房につながり, その心

房は左室につながった。大動脈は肺動脈の左前に位置した(修正大血管転位{S,L,L}, Fig. 2)。心房中隔欠損, 肺動脈弁狭窄(肺動脈血流速2.6m/s), 右下行大動脈, 単一冠動脈, 左上大静脈遺残を認めた。

<心電図>HR 134/分, PQ時間 0.11秒, QRS幅 0.1秒, V1: rS pattern, V6: Rr pattern, QRS電気軸 -30°

<3D-CT>上行大動脈は肺動脈の左前に位置した。まずはじめに右腕頭動脈を起始し, 次いで左総頸動脈, 左鎖骨下動脈の順に分岐し, 右後方に向かいながら右側下行大動脈につながった。大動脈弓は気管の左側に位置した。これから, 左大動脈弓・右下行大動脈と診断した。気管・食道に狭窄が認められ, 血管輪が疑われた(Fig. 3)。

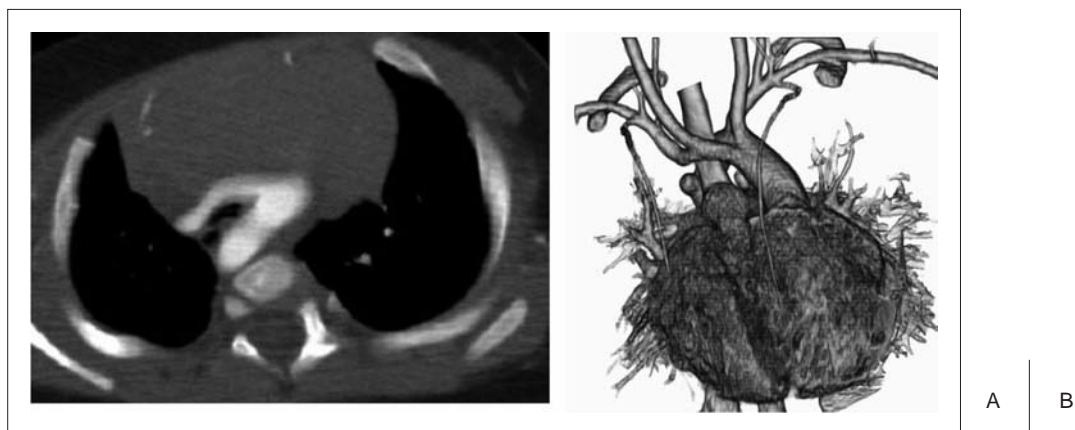


Fig. 3 Axial enhanced CT image (A) and 3-D volume-rendered CT image from anterior view (B). The trachea and the esophagus are severely compressed by the vascular ring. The normal branching pattern with left aortic arch and right descending aorta is demonstrated.

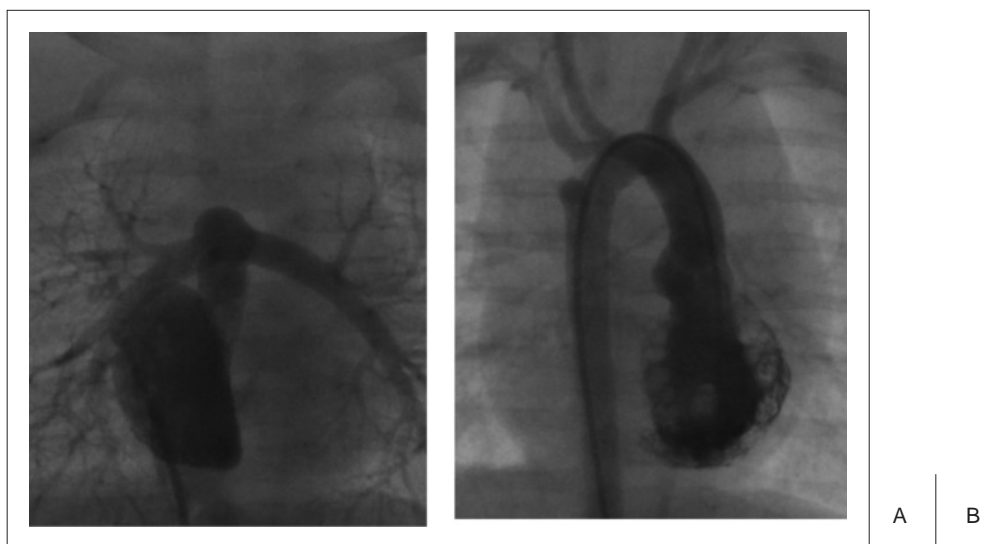


Fig. 4 Angiogram demonstrating cTGA (S,L,L), left aortic arch and right descending aorta. A: Anatomical left ventricle and PA (discordant ventriculo-arterial connection). B: Anatomical right ventricle and Ao (discordant ventriculo-arterial connection). Note diverticulum on the descending aorta and convexity on the opposite side. cTGA: corrected transposition of the great arteries, PA: pulmonary artery, Ao: aorta

<心血管造影>右房につながる左室から肺動脈が起始し、左側の右室から大動脈が起始しており、修正大血管転位と診断した。一方、左側にある右下行大動脈に瘤状の突出物 (Kommerell憩室) を認めた (Fig. 4)。

#### 7) 入院後経過

気管および食道は、3D-CTや心血管造影の所見から、右方に偏位した左大動脈弓と右腕頭動脈によって前後から圧排されており、これが啼泣時の喘鳴・陥没呼吸および呼吸困難発作の原因と診断した。外科的治

療を行うことにした。右側開胸下に血管輪解除術 (右動脈管索・索状右大動脈弓の離断、憩室の切除) を施行した (Fig. 5)。術中の気管ファイバーで気管軟化症と診断された。手術当日に抜管された。しかし、術翌日に啼泣から著明な吸気性喘鳴・呼吸困難・チアノーゼとなり、再挿管された。不穏・体動時には努力呼吸が強く出現するため、ミダゾラム鎮静による人工呼吸器管理を継続した。3D-CTでは気管下部の血管輪による圧迫は軽減していた。術後6日目に抜管した。合併

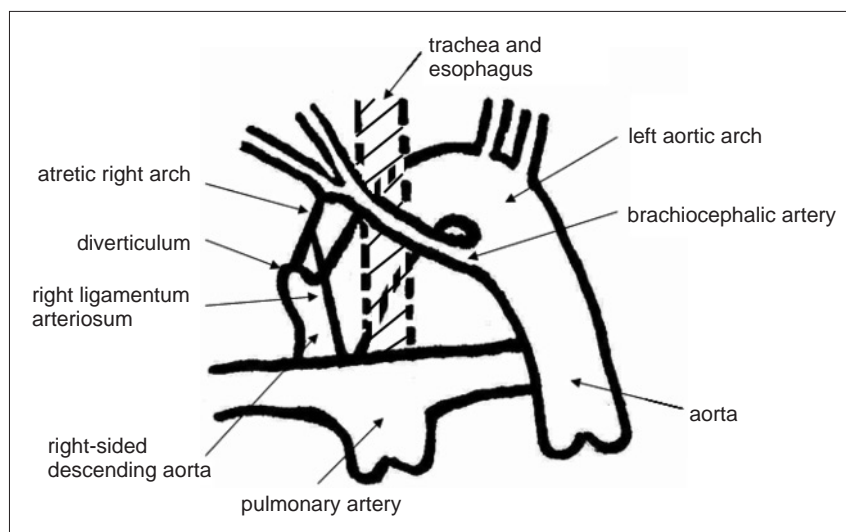


Fig. 5 Schematic illustration of the vascular ring.

した気管軟化症もあり、その後も啼泣・興奮時の喘鳴、チアノーゼを伴う呼吸困難を認めた。1歳ごろには喘鳴は自然軽快し、喘息の通院歴はあるものの、1歳5カ月時に肺炎で1週間入院した以外は3カ月に1回の割で外来経過観察中である。

### 考 察

血管輪は先天性心疾患の約1%を占める比較的まれな疾患<sup>1)</sup>であるが、新生児・乳児期に嚥下・呼吸困難を起こす原因の鑑別として忘れてはならない。さまざまな病型が認められ、重複大動脈弓(double aortic arch)が50~60%と最も多く、次いで右大動脈弓に左鎖骨下動脈起始異常を伴うもの(right aortic arch with aberrant left subclavian artery)が12~25%と多い<sup>2)</sup>。重複大動脈弓に心内奇形を合併することはまれとされているが、ある場合にはファロー四徴が大部分を占め、次に完全大血管転位であったとの報告がある<sup>3)</sup>。修正大血管転位の合併は極めてまれで、5例が報告されたのみであった<sup>4-8)</sup>。うち3例で右下行大動脈を伴っていた。左大動脈弓と右下行大動脈の組み合わせ(left aortic arch with right descending aorta)は血管輪のなかでもまれ<sup>9-12)</sup>とされる。また、血管輪の一方に閉鎖腔を伴った重複大動脈と修正大血管転位の組み合わせは、本症例が初めてと思われる。

血管輪は大動脈弓およびその付近の大血管の発生異常で、食道と気管を圧迫する大動脈弓の奇形と定義される。発生初期に大血管は6対の咽頭弓動脈(pharyngeal arch artery)を原基として形成され、そのうち、第3、

第4、第6咽頭弓動脈に心臓神経堤細胞が遊走し、存続・退縮していく<sup>13)</sup>。左大動脈弓の場合は、通常、第3、第4、第6咽頭弓動脈から左大動脈弓、左右肺動脈、左動脈管が形成される。左右の第4弓と背側大動脈が存続すると重複大動脈弓となる。

左大動脈弓・右下行大動脈の発生機序については、大動脈幹第8分節が関係しているという説がある。Parkら<sup>11)</sup>は、右背側大動脈幹第8分節が遺残することにより下行大動脈が右側へ牽引されるためとしている。Baumstarkら<sup>12)</sup>は、左背側大動脈幹第8分節が退縮せず長いまま残るために下行大動脈が右側へ偏位するためとしている。前者の場合には、右鎖骨下動脈の起始異常、動脈管索、下行大動脈の憩室などの異常が合併するとされ、本症例では右背側大動脈幹第8分節の遺残が原因となっている可能性が考えられる。

血管輪の確定診断は心エコーや胸部X線のみでは困難であり、食道造影や心臓カテーテル・心血管造影検査に加え、最近では術前のMRIや3D-CTの有用性が報告されている<sup>4, 14-16)</sup>。しかし、呼吸状態が不安定な児に長時間の鎮静を要する点でMRI検査は難があり、本症例では心臓カテーテル検査と3D-CTを選択した。また、本症例のように血管輪に索状物等の血管遺残が含まれる場合には、血流がなく造影されないため画像上は完全な血管輪とならず、診断困難な場合が多い。下行大動脈の小憩室(Kommerell憩室)は遺残血管の起始部にあたると考えられ、血管輪診断の手がかりとなるため、MRIや造影3D-CT画像の読影上注意が必要である。本症例でも下行大動脈に憩室が明瞭に描出され、

血管輪による病態が推測された。また、憩室の病理標本でmedial necrosisが示されており、将来の動脈瘤形成の危険性があること、および遺残憩室による圧迫での再手術が必要になる例もあることから、一次的な憩室切除が薦められている<sup>4)</sup>。

血管輪の症状は病型によりさまざまで、出生直後より呼吸不全を認めるものから、成人期になって嚥下困難で見つかるもの、老年期に無症状で偶然気付かれるものもある。一般に重複大動脈弓は早期に臨床症状を呈することが多い。両側の大動脈弓が開存している場合には生後1週ごろに喘鳴を呈し、片側が閉鎖腔の場合には生後3~6カ月以降に症状が出るとされている<sup>10)</sup>。本症例では右大動脈弓の内腔は閉鎖していたが生後まもなくから呼吸器症状に気付かれた。これは修正大血管転位のため大動脈が通常より左前方から起始することにより、左大動脈弓と右腕頭動脈が牽引される形となったためと考えられた(Fig. 3)。

術後には呼吸障害や嚥下障害といった症状が劇的に改善することが多いが、気管軟化症などの気道系の変化を伴うものでは改善に時間がかかり、さらに気管形成術が必要になる例もある。この気道系の障害は先天性の気管形成不全や血管輪の圧迫による二次的な変化が原因と考えられており、血管輪が判明すれば早期の手術が望まれる。

Turnerら<sup>16)</sup>は血管輪術後の20人のうち、3カ月後には7人に喘鳴を認めたが、18カ月後には1人に減ったと報告している。しかし、術後3年以内に約30%の症例が肺炎などの呼吸器障害で再入院し、無症状でも術後遠隔期の肺機能検査で約50%に有意な中枢気道の狭窄を示す結果が得られたとするMarmonら<sup>17)</sup>の報告もあり、血管輪の術後患者をフォローしていくうえで注意しなければならない。本症例では術直後は術前と変わらぬ症状であり、気管形成術やステントなども一時考慮したが、中期的には良好な経過が得られている。ただし、術後13カ月に肺炎で入院しており、今後も注意が必要である。修正大血管転位についても経過観察中である。

## 結 語

修正大血管転位に合併したまれな血管輪の1例を経験した。索状物を含む血管輪の心エコー診断は困難であり、確定診断には3D-CTが有用であった。喘鳴や嚥下困難を伴う児を診察する場合には血管輪の病態を念頭に置くべきである。

本論文の要旨は第41回日本小児循環器学会総会・学術集会

(2005年7月、東京)にて報告した。

## 【参考文献】

- 1) Park MK: Vascular rings, in Park MK (ed): Pediatric Cardiology for Practitioners. 4th ed, St. Louis, Mosby, 2002, pp241-246
- 2) Kussman BD, Geva T, McGowan FX Jr: Cardiovascular causes of airway compression. *Pediatr Anesth* 2004; **14**: 60-74
- 3) Higashino SM, Ruttenberg HD: Double aortic arch associated with complete transposition of the great vessels. *Br Heart J* 1968; **30**: 579-581
- 4) Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, et al: Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; **129**: 1339-1347
- 5) 塩田輝和, 原田健二, 鈴木雪子, ほか: 心内奇形を合併した重複大動脈弓の臨床像. *心臓* 1993; **25**: 138-143
- 6) 滝口 信, 高梨吉則, 星野修一, ほか: 新生児で修正大血管転位症を合併した重複大動脈弓の1治療例. *胸部外科* 1997; **50**: 1087-1090
- 7) 今井雅尚, 山口真弘, 大橋秀隆, ほか: 重複大動脈弓, 修正大血管転位, 僧帽弁閉鎖, 房室ブロック合併例に対する1手術治療例. *日心血外会誌* 1998; **46**: 793-797
- 8) 金 成海: 心血管奇形による気道圧迫. *小児内科* 2002増刊号; **34**: 297-306
- 9) van Son JA, Julsrud PR, Hagler DJ, et al: Surgical treatment of vascular rings: the Mayo Clinic experience. *Mayo Clin Proc* 1993; **68**: 1056-1063
- 10) Weinberg PM: Aortic arch anomalies, in Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, et al (eds): *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, children, and adolescents*. 6th ed, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2001, pp707-735
- 11) Park SC, Siewers RD, Neches WH, et al: Left aortic arch with right descending aorta and right ligamentum arteriosum: A rare form of vascular ring. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; **71**: 779-784
- 12) Baumstark AE, Gordon DH, Haller JO, et al: The left aortic arch and right descending aorta. *Br J Radiol* 1977; **50**: 788-792
- 13) Edwards JE: Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. *Med Clin North Am* 1948; **32**: 925-949
- 14) Fleenor JT, Weinberg PM, Kramer SS, et al: Vascular rings and their effect on tracheal geometry. *Pediatr Cardiol* 2003; **24**: 430-435
- 15) Lee EY, Siegel MJ, Hildebolt CF, et al: MDCT evaluation of thoracic aortic anomalies in pediatric patients and young adults: comparison of axial, multiplanar, and 3D images. *AJR Am J Roentgenol* 2004; **182**: 777-784
- 16) Turner A, Gavel G, Coutts J: Vascular rings—presentation, investigation and outcome. *Eur J Pediatr* 2005; **164**: 266-270
- 17) Marmon LM, Bye MR, Haas JM, et al: Vascular rings and slings: long-term follow-up of pulmonary function. *J Pediatr Surg* 1984; **19**: 683-692