

大動脈弓遮断の1 治験例

京都大学医学部外科学第2講座（指導：木村忠司教授）

三木 成仁・鯉江 久昭・村岡 隆介・阿部 弘毅
森 渥視・城谷 均・日笠 頼則

京都大学医学部小児科学教室（指導：奥田六郎教授）

森 忠 三・神 谷 哲 郎・西 井 晃

（原稿受付：昭和43年6月10日）

Interruption of the Aortic Arch : A Case Report with Successful Surgical Repair

by

SHIGEHITO MIKI, HISAOKI KOIE, RYUSUKE MURAOKA, KOKI ABE,
ATSUMI MORI, HITOSHI SHIROTANI, and YORINORI HIKASA

From the 2nd Division of the Surgical Department, Kyoto University Hospital
(Director : Prof. Dr. CHUJI KIMURA)

CHUZO MORI, TETSURO KAMIYA,
and AKIRA NISHII

From the Department of Pediatrics, Kyoto University Hospital
(Director : Prof. Dr. ROKURO OKUDA)

A eight years old boy with the interruption of the aortic arch was successfully repaired for the first time in Japan by side-to-end anastomosis between left common carotid artery and descending aorta.

The interruption of the aortic arch was located between left common carotid artery and left subclavian artery which originated from descending aorta and was combined with patent ductus arteriosus and ventricular septal defect.

This case was classified as Type B by Celoria and Patton and Type 2 by Blake et al.

Ventricular septal defect will be radically repaired in the near future.

大動脈弓遮断は大動脈弓の一部が欠損または閉鎖しているために上行大動脈と下行大動脈の間に連絡がなく、前者への血流は左心より供給されるが後者へのそれは左→右短絡を介して動脈管を経て右心系より供給される疾患である。その記載は古く Raphael Steidel²⁵⁾ によつて18世紀末に行なわれ、以来今日までに欧米に於ては109例の報告がみられる。本邦では沢田²²⁾、重田²³⁾、小佐野¹⁶⁾、高橋²⁷⁾、小山田¹⁷⁾、寺本²⁸⁾等によつてこれまでに8例の報告がある。

本症の手術成功例は1957年 Merrill¹⁴⁾等によつてはじめて得られた、これは左鎖骨下動脈と下行大動脈の間に端側吻合を行なつたものである。以来、8例に血行正常化が試みられたが、成功例は僅か4例に過ぎない。われわれは最近、Celoria and Patton⁶⁾の分類によるType Bの本症に対して左総頸動脈と動脈管を含む下行大動脈との間に側端吻合を行なつて成功した症例を経験したので報告する。

症 例

患 者：西○英○ 8才 男子

主 訴：運動時の過呼吸

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：第1子。麻疹4才。水痘4才。

現病歴：生後3ヵ月の時心雑音を指摘された。風邪をひき易い。その頃啼泣時に口唇に軽度のチアノーゼを認めたことがあったが、以後は気付かなくなった。現在運動時に呼吸困難、過呼吸がみられる。母親に妊娠3ヵ月頃妊娠腎がみつたという。食思、睡眠良好、便痛1日1行。

現 症：体格中等（身長120.2cmで標準値+3.2cm）。栄養良好（体重22.5kgで標準値+1.5kg）。顔貌正常。脈搏80/分、整。右橈骨動脈では緊張が強く、左橈骨動脈、両側股動脈では緊張が弱い。胸廓変形なし。胸骨上窩に著明な搏動を触れる。肺野清。心尖搏動は第5肋間で、左乳線より2横指外方に触れる。心音はII音分裂狭く、大動脈成分が亢進している。第4肋間胸骨左縁に駆出音に続く収縮中期雑音（Levine IV度）、第3肋間胸骨右縁に Transsystolic murmur（IV度）及び心尖部拡張中期ランブル（I度）を聴取する。脾は触れず。下肢のチアノーゼ、浮腫は認めない。

検査所見：検血。赤血球数 408×10^4 、血色素量85%。白血球数9,800。Ht 41.5%。栓球数 15.6×10^4 、出血時間3分。凝固時間10分30秒。毛細血管抵抗-100mmHg。プロトロンビン時間17.7秒。

検尿、検便 異常なし。

血清GOT、27.0u。血清GPT、7.5u。血清尿素窒素13.5mg/100ml。血清総蛋白量7.4g/100ml。

肝機能検査、黄疸指数3。Co R₀。Cl R₀。TTT 4。ZTT 14。

ASLO 12 Tu。CRP(-)。RAT(-)。WaR(-)。

呼吸機能 VC 1290cc (85%)。MBC 42.5l/min。1秒量1120cc (87%)。ERV 510cc。FRC 1190cc。RV 680cc。TLC 1970cc。RV/TLC 34.5%。

血圧(駆血帯幅12cm)。右上腕230/132mmHg。左上腕120/60mmHg。右大腿140/70mmHg。網膜動脈右117.6/73.6mmHg。左117.6/71.2mmHg。

心電図(図1) 平均前額面電気軸+80°、両室肥大。V₅₋₆に陰性U波。

胸部X線写真(図2) 心胸廓比0.73。肺血管陰影増強。右房、右室、左室、肺動脈拡大。

心音図(図3) 聴診所見に一致するほかIII音、IV音

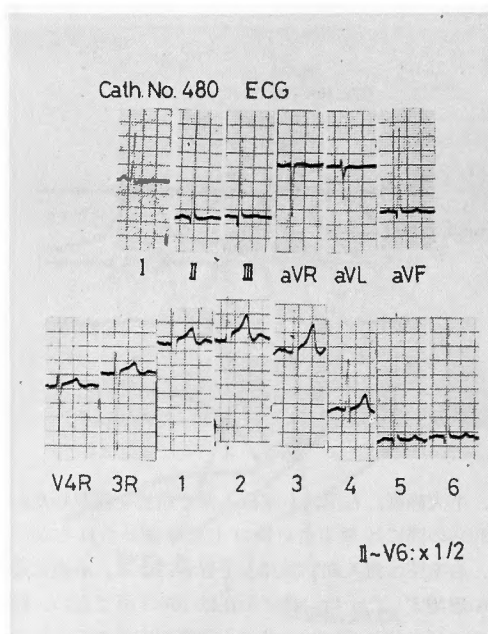


図 1

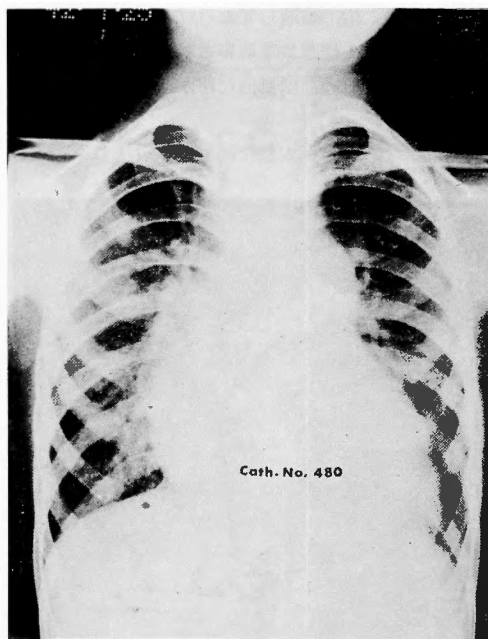


図 2

が記録される。

RCG。TBV 2.64l。CO 4.20l/min。CI 4.66l/min/m²。

心カテーテル。右心カテーテルでは右室流入部までカテーテルを挿入し得たが肺動脈には進め得なかつ

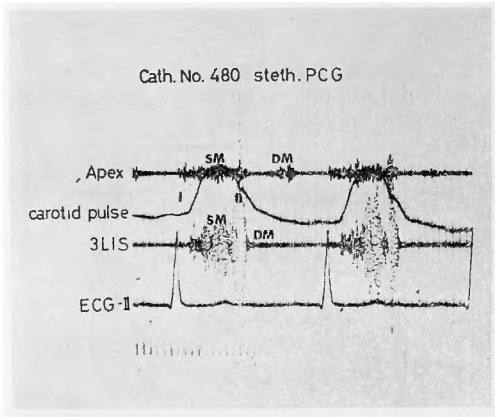


図 3

た。下大静脈，右房，右室流入部で血液を採取したがこれらの間には酸素含有量の上昇は認められなかった。右室圧は流入部で84/2と上昇している。心血管造影の際測定した上行大動脈の圧は207/110で高い。股動脈血酸素飽和度は93.0%で正常範囲内にある。

心血管造影：上行大動脈造影(図4, 5) 大動脈弓が左総頸動脈の末梢で遮断しており(図4)，左鎖骨下動脈はこれより約1秒遅れて造影される下行大動脈より分岐している(図5)。副側血行路がよく発達しているのがみられる。

右室造影(図6) 拡大した肺動脈主幹より下行大動

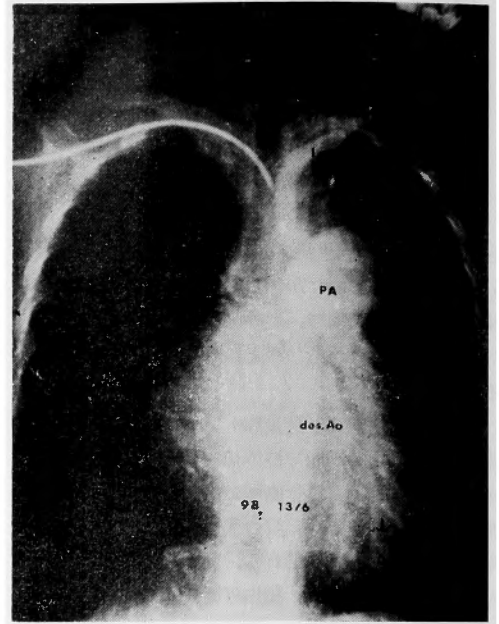


図 5

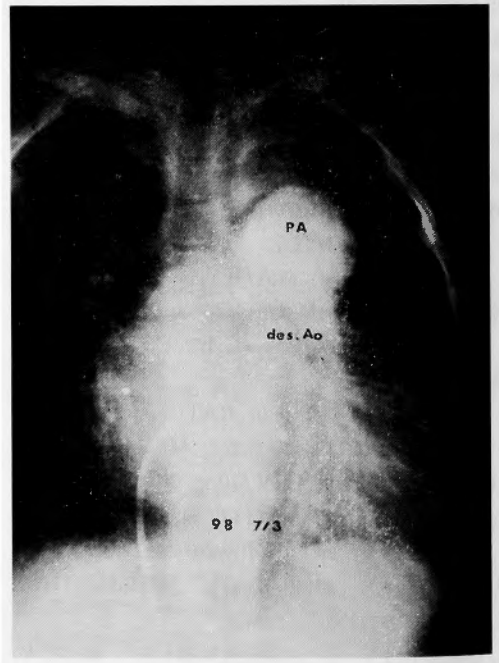


図 6

脈，左鎖骨下動脈への造影剤流入をみる。

手術所見：以上の検査結果より大動脈弓遮断，動脈管開存，及び心室中隔欠損の診断のもとに昭和43年5

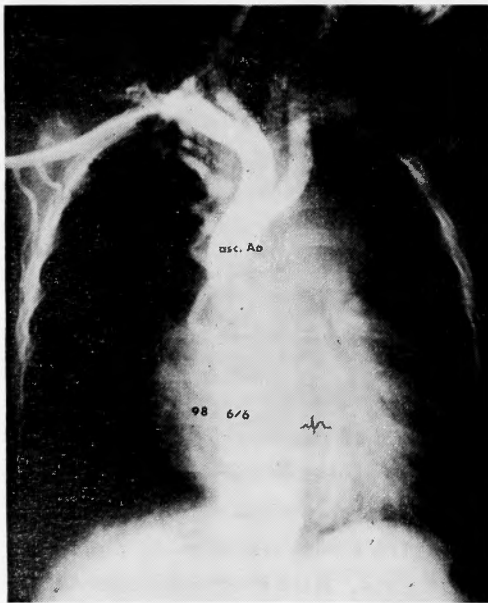


図 4

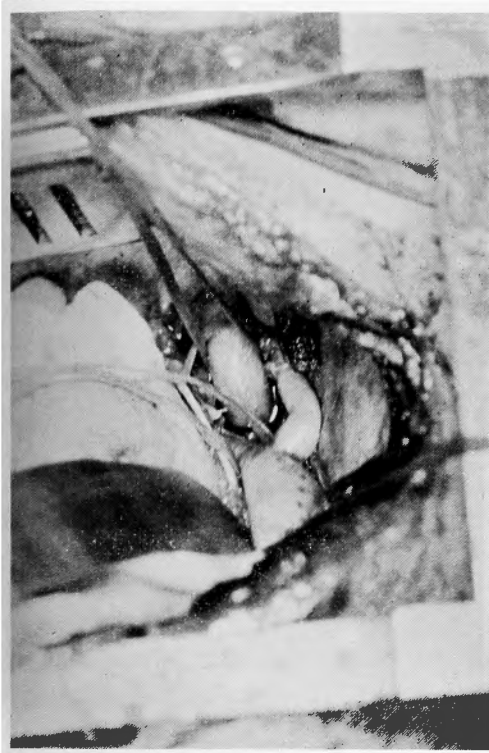
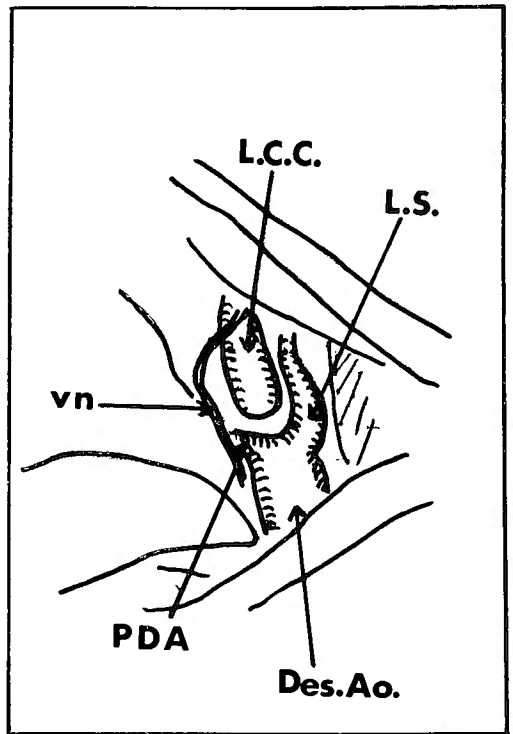


図7 L.C.C. : 左総頸動脈
L.S. : 左鎖骨下動脈



P.D.A. : 動脈管開存
Des. Ao. : 下行大動脈

Vn : 左迷走神経

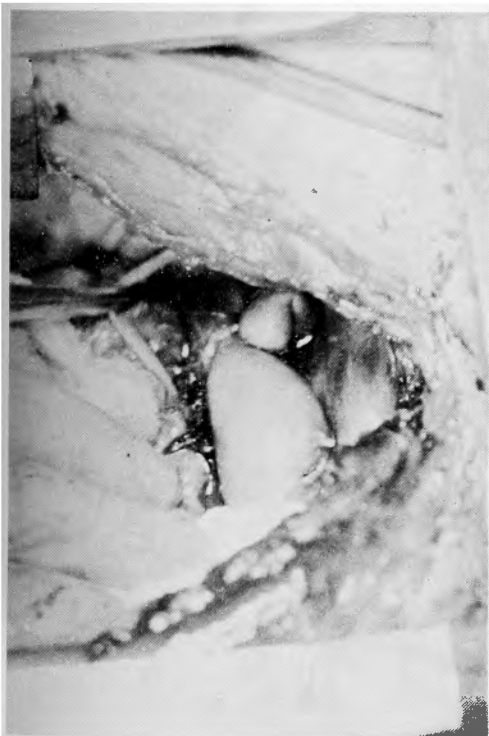
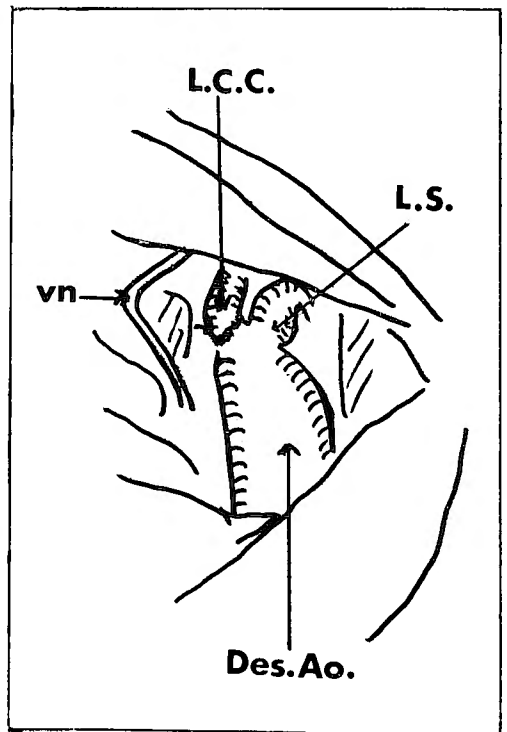


図8 L.C.C. : 左総頸動脈
L.S. : 左鎖骨下動脈



P.D.A. : 動脈管開存
Des. Ao. : 下行大動脈

Vn : 左迷走神経

月13日手術を施行した。GOFによる気管内挿管麻醉下に左第4肋間より胸腔に入る。後縦隔を開いて精査するに、術前の血管造影にみられた通り、左総頸動脈基部と下行大動脈との間には全く連絡はなく、左鎖骨下動脈は下行大動脈の最高部位より上方に向け分岐していた。(図7)。下行大動脈より分岐する肋間動脈のうち最高位の一本を結紮、離断すると動脈管から下行大動脈に移行する部位の可動性が大となり、左総頸動脈と下行大動脈との間の直接吻合の可能性が十分予測された。そこでまず動脈管を離断、肺動脈側の断端を連続縫合によつて閉鎖。下行大動脈側の断端の上縁に更に切開を上方へ加えて吻合口を拡げ、これと左総頸動脈との間に側端吻合を、後壁側1/3はTevdec 000の連続縫合で、前壁側2/3は同じTevdecのmattress縫合で行なつた。(図8)

術後経過：全く順調で何らの合併症をおこすことなく患者は6月13日退院した。退院に先立ち、術後の大動脈造影(図9)を行なつたが、吻合部は完全に開存している。同時に行なつた左室造影で(図10)心室中隔欠損の存在が確認されたので本年12月9日に開心根治術を予定している。

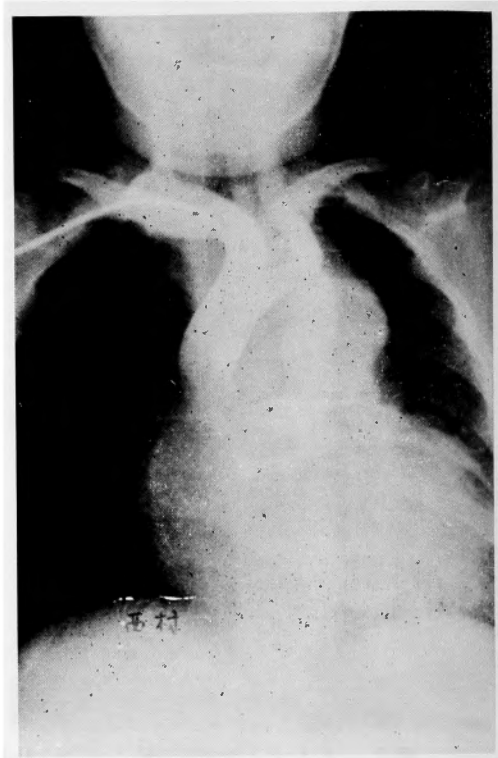


図 9

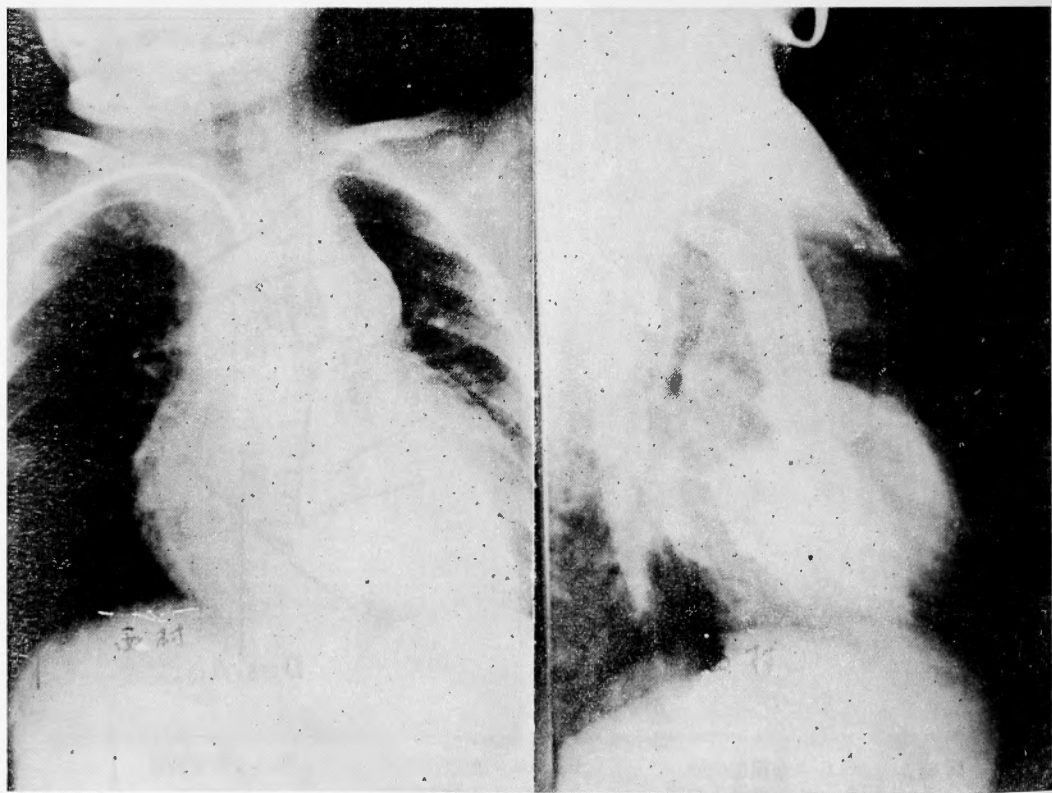


図 10

考 按

胎生学及び解剖学的考察：胎児が正常の発育を遂げる場合には、図11に示す如く胎生6週に至るまでの間に上方から下方へ6対の鰓弓が両側の腹側大動脈と背側大動脈の間に生ずる。第6鰓弓が生ずる頃には第1及び第2鰓弓は消滅し、第3鰓弓は両側で内頸動脈の一部となり、更に背側大動脈の上部がこれに続く内頸動脈となる。そして腹側大動脈が総頸動脈及び外頸動脈となる。第4鰓弓のうち左第4鰓弓が大動脈弓となる。右第4鰓弓の前部が腕頭動脈となり、その後部は正常の場合閉鎖する。これより先、両側第7分節間動脈の上方への移動が行なわれ、左右の鎖骨下動脈となる。第5鰓弓は大血管の形成に全く関与せず消滅する。第6鰓弓の前部は左右共に肺動脈の形成に与り、その後部の左側が動脈管となり、右側は閉鎖消滅してしまう。両側の背側大動脈は胎生6週頃までには一本の下行大動脈となる。かゝる第4及び第6鰓弓の分化とは、時を同じくして動脈幹の分割、心室中隔の形成、心臓の下方移動等が行なわれる。この間に各種の奇形が発生しうることになるが、大動脈弓遮断の発生を理解するためにはBlake⁴⁾等もいう如く、本症の一つ

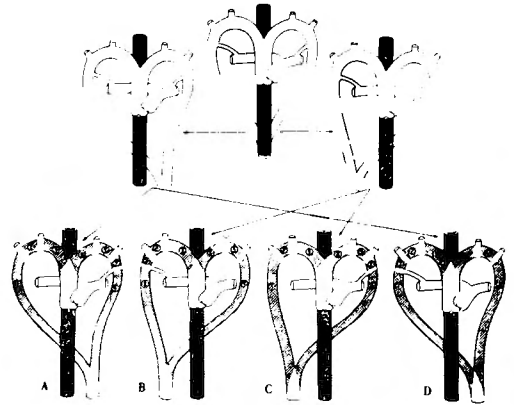


図 12

Heberer, G. et al.¹¹⁾

Aorta und grosse Arterien P. 764. より引用

前の時期に発生する重複大動脈弓から考察するのが便利である。図12の上段中央は第4鰓弓と第6鰓弓との間に交通が出来、更に両側の背側大動脈が癒合して下行大動脈が作られることを示す。この下行大動脈は正常では左へ移動し、更に図12の下段Aの時期に至つて

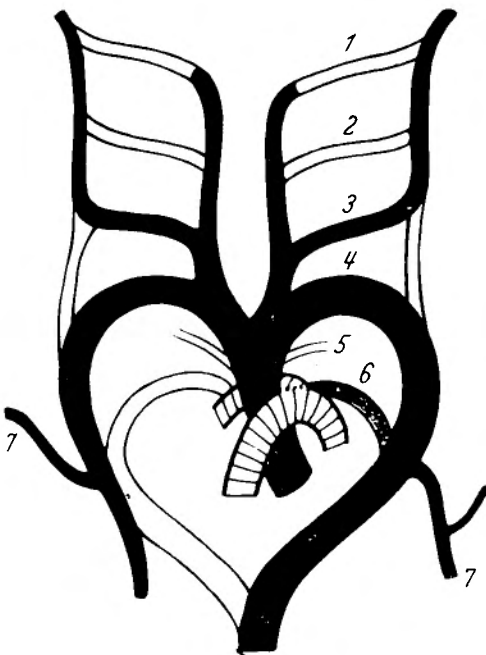


図 11

Heberer, G. et al.¹¹⁾

Aorta und grosse Arterien P. 764. より引用

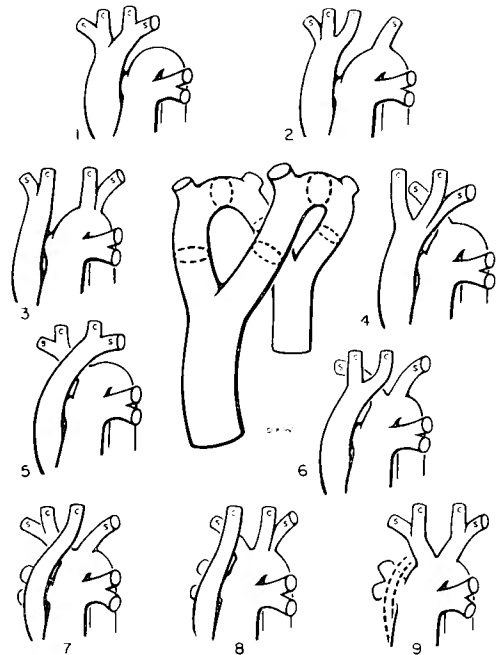


図 13

Blake et al.⁴⁾ J. Thoracic and Cardiovasc. Surg., 43 : 607, 1962. より引用

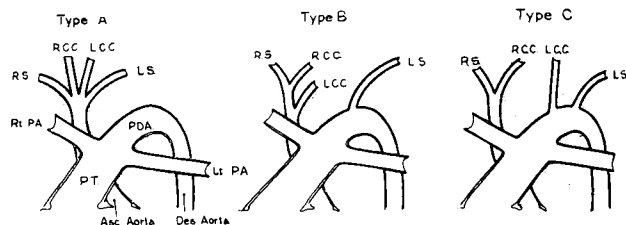
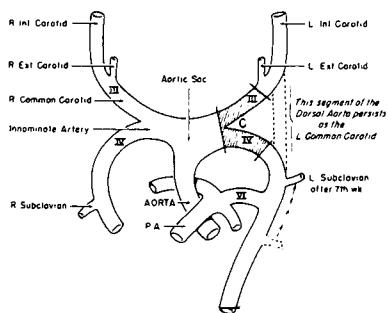
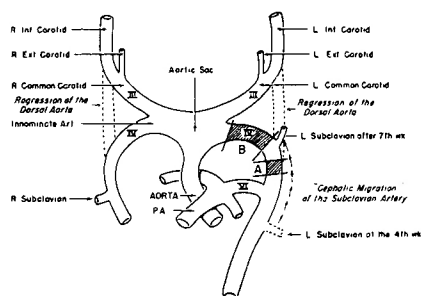


図 14

Celoria, G. C. and Patton, R. B.,⁶⁾ Am. Heart J., 58 : 407, 1966. より引用

①の部分が消失する。大動脈弓遮断はこの次の時期におこりうるわけであり、図13下段の②、③、⑤、⑥、⑦等に遮断がおこり得る。われわれの症例はこの図12下段Aの⑤の部分が欠損していたものである。Blake⁴⁾等はこれをfunctioning double aortic archとして理解し、図13に示す如く9種類の考えられる奇形を挙げている。しかし一般にはCeloria and Patton⁶⁾が発表した三型分類で充分に思われる。(図14) 即ち彼等は本症をType A, B, C, の三型に分類し、Type Aは左鎖骨下動脈と動脈管の間が退化したもので、これは胎生7週以後におこる。Type Bは胎生7週以前におこり、左第4鰓弓の形成不全によるもので、左鎖骨下動脈は下行大動脈から分岐し、左総頸動脈は上行大動脈の終末枝の如く見え、両者の間に全く連絡はない。われわれの症例はこの型に属する。Type Cは前二者よりも複雑なもので、その成因については、左第3及び第4鰓弓の部分的或は完全形成不全があるために両者の間の背側大動脈が遺残せるもの、或は、大動脈嚢が左第3及び第4鰓弓と結合せず、左総頸動脈を作るためには両者の癒合が必要であるのに、それがおこらなかったもの、であろうと考えられる。著者等の集計になる内外117例の内訳はType A 49例、Type B 52例、Type C 4例、不明12例であった。

合併奇形：大動脈弓遮断が単独で存在することはあり得ないといえる。上行大動脈は左心系より血液供給

をうけるが、下行大動脈は動脈管を介して右心系より血液供給をうけるために、患者の生存には左→右短絡が不可欠である。即ち心室中隔欠損が大部分の症例に認められる。Moller¹⁵⁾等の105例中99例に、本邦の8例全例に認められている。大動脈弓遮断、動脈管開存、心室中隔欠損に対してEverets-Suárez等⁹⁾はTriologyという言葉を用いており、Lie¹²⁾は最近、本症を最初に記載したSteidel²⁵⁾に敬意を表して、これらを合せてSteidel氏症候群と呼ぶことを提唱している。心室中隔欠損のない例がAbbott¹⁾、Evans⁸⁾、等によつて報告されているが、その場合でも何処かに左→右短絡の認められているものが多い。その他の合併奇形としては大動脈弁下狭窄²⁾3)20)、大血管転移⁵⁾¹⁰⁾、総動脈幹²⁰⁾、肺動脈両室起始²⁾3)20)、両側動脈管²⁾等が報告されている。

症 状：本症に特異的な症状はない。血行動態からみればdifferential cyanosisが認められてもいゝのであるが、むしろ少い。これは左→右の大きい短絡のあること、側副血行の発育のよいこと等によるものであろう。われわれの症例でもcyanosisは認められず、股動脈血の酸素飽和度は93.0%であつた。Blake⁴⁾等によればチアノーゼが著明な場合は予後の悪いことを暗示しているという。Dorney⁸⁾等は偏側性の太鼓指づを認めている。心雑音は通常心室中隔欠損を伴うので、存在する。心雑音のないものは心室中隔がないということよりも、巨大心室中隔欠損のために左右のbalanced shuntとなつているせいであろうとBlake⁴⁾等は言っている。われわれの症例では左右上肢の血圧に可成りの差が認められた。心電図では右軸偏位、右室肥大、右脚ブロック等の認められる例が多いが本症に特異的なものではない。本症の確定診断は心血管造影によつて得られる。最近の心血管造影技術の進歩によつて本症

の発見が更に増えるであろうことが期待される。

予 後：早期に死亡するものが多い。Roberts²⁰⁾等の58例中42例が、Blake⁴⁾等の18例中14例が、Mehrizi¹³⁾等の6例中4例が何れも生後1ヵ月以内に死亡している。長期生存しているものではPillsbury¹⁸⁾等の16才女子が最長で、次いでRoberts²⁰⁾等の14才、重田²³⁾の8才、われわれの8才とつづく。長期生存の条件としては側副血行の発達が必要であるが、そのためには、Merill¹⁴⁾等によれば、中隔欠損から動脈管を通つて下行大動脈へ流れる酸素化血が側副血行の発達に十分なだけの時間をかせげること、慢性の組織酸素欠乏が1～2年内に側副血行形成を刺激すること、出生後大動脈弓とその近位分枝の高血圧が続くために、既に存在していたけれども、発達の悪かつた側副血行を拡げるように刺激となること、等が必要であるという。われわれの症例では心室中隔欠損、動脈管開存のほか右内胸動脈の拡張が著明で、ここよりの血流が下行大動脈に入つて下半身の酸素欠乏を補つていたこと、左総頸動脈より左腕の方に多数の側副血行の認められたこと、等が現在まで生存するのに役立っていたように思われる。

治 療：血行動態を正常にしてやるための血行再建術が可及的に必要であるが、患者の大部分が生後早期に死亡してしまうこと、術前診断が困難なこと、等のためにこれまでに何等かの外科的侵襲を加えられたものは自験例を含めて10例にすぎず、さらにそのうち血行正常化が試みられたものはMerill¹⁴⁾等、Quie¹⁹⁾等、Ruiz Villalobos²¹⁾等Blake⁴⁾等、Roberts²⁰⁾等、Mehrizi¹³⁾等の2例、Pillsbury¹⁸⁾等及び自験例の9例で、成功したのは、Merill等、Ruiz Villalobos等、Blake等、Pillsbury等と自験例の5例である。大動脈弓と下行大動脈の間に直接吻合を行なつたのはMerill等、Quie等と自験例の3例で、生存しているのはMerill等と自験例の2例のみである。前者はType Aで左鎖骨下動脈と下行大動脈の側端吻合、後者については本文に述べた。Ruiz Villalobos等はテフロン代用血管で左鎖骨下動脈と下行大動脈を結び、Roberts等はテフロンで、Blake等、Pillsbury等はダクロン代用血管で上行大動脈と下行大動脈の間を繋いでいる。そしてRoberts等以外の3例が成功している。なお自験例については近く心室中隔欠損の根治術を予定している。

結 語

術前に心血管造影によつて診断をつけ得た大動脈弓

遮断、動脈管開存、心室中隔欠損を有する8才の男子に左総頸動脈と下行大動脈との吻合を行なつて血行を正常化することを試み成功した症例を報告した。これは本邦最初の成功例で、国際的には5番目、直接吻合の症例としては2番目に当る。

稿を終るに当つて御指導と御校閲をいただいた恩師木村教授にあつく御礼申し上げます。

文 献

- 1) Abbott, M. : Congenital cardiac disease, in Osler's Modern Medicine, Vol. 4, ed. 3. Philadelphia, 1927 Lea and Febiger.
- 2) Barger, L. M., Creasman, R. W., and Edward, J. E. : Bilateral ductus arteriosus associated with interruption of the aortic arch. Am. J. Clin. Path., **24** : 441, 1954.
- 3) Becu, L. M. et al. : A complex of congenital cardiac anomalies : Ventricular septal defect, biventricular origin of the pulmonary trunk, and subaortic stenosis. Am. Heart. J. **50** : 901, 1955.
- 4) Blake, H. A. et al. : Atresia or absence of the aortic isthmus. J. Thoracic and Cardiovasc. Surg., **43** : 607, 1962.
- 5) Castellanos, A., Garcia, O., and Gonzales, E. : Complete interruption of the aortic arch with transposition of the great vessels. (Report of a case diagnosed in vivo.). Cardiologia, **34** : 53, 1959.
- 6) Celoria, G. C. and Patton, R. B. : Congenital absence of the aortic arch. Am. Heart J., **58** : 107, 1966.
- 7) Dorney, E. R., Fowler, N. O., and Mannix, E. P. : Unilateral clubbing of the fingers due to absence of the aortic arch. Am. J. Med., **18** : 150, 1955.
- 8) Evans, W. : Congenital stenosis (coarctation), atresia, and interruption of aortic arch. (A study of twenty-eight cases). Quart. J. Med. (N.S.), **2** : 1, 1933.
- 9) Everets-Suárez, E. A. and Carlson, C. P. : The triad of congenital absence of aortic arch (Isthmus aortae), patent ductus arteriosus and

- interventricular septal defect —A triology. *Ann. Surg.* **150**:153, 1959.
- 10) Hamberger, L. P. : Congenital cardiac malformation with complete interruption of isthmus aortae and transposition of great arteries. *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, **61**:421, 1937.
- 11) Heberer, G. et al. : Aorta und grosse arterien p.764. Springer Verlag, 1966.
- 12) Lie, J. T. : The malformation complex of the absence of the arch of the aorta. —Steidel's complex. *Am. Heart J.*, **73**:615, 1967.
- 13) Mehrizi, A. and Morrish, H. F. : Interruption of the aortic arch. *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, **111**:127, 1962.
- 14) Merrill, D.L. et al. : Congenital absence of the aortic isthmus. *J. Thoracic. Surg.*, **33**:311, 1957.
- 15) Moller, J.A. and Edwards, J.E. : Interruption of aortic arch. *Am. J. Roent.*, **95**:557, 1965.
- 16) 小佐野 満他：大動脈弓遮断の2剖検例，小児科診療，**28**：381, 1965.
- 17) 小山田 恵，他：大動脈弓欠損症の2例について，胸部外科，**19**：935, 1966.
- 18) Pillsbury, R. C., Lower, R. R., and Shumway, N.E. : Atresia of the aortic arch. *Circul.*, **30**:749, 1964.
- 19) Quie, P. G. et al. : Congenital interruption of the aortic arch. *J. Pediat.*, **54**:87, 1959.
- 20) Roberts, W.C., Morrow, A.G. and Braunwald, E. : Complete interruption of the aortic arch. *Circul.*, **26**:39, 1962.
- 21) Ruiz Villalobos, M. C. et al. et al. : Complete interruption of aorta. *Am. J. Cardiol.*, **8**:664, 1961.
- 22) 沢田昌三：胸部X線写真読影講座 p.70, 1956.
- 23) 重田政信他：大動脈弓遮断の1例。呼吸と循環 **8**：403, 1960.
- 24) Solis, J.R. : Atresia of the aortic arch. Report of a Case. *Arch. Path.*, **77**:97, 1964.
- 25) Steidel, R. J. : Sammlg. Verschiedener in der Chirurg, prakt, Lehrschule Gemachten Beob. Vol. 2, p.114. 1777—88. cited by Roberts, W. C. et al.
- 26) Steiner, P. and Finegold, M. J. : Truncus arteriosus with atresia of the aortic arch. *Arch. Path.*, **79**:518, 1965.
- 27) 高橋正彦他：大動脈弓閉鎖の1例。小児科診療 **29**：487, 1966.
- 28) 寺本 滋，他：大動脈閉鎖症。胸部外科，**20**：563, 1967.
- 29) 山本 貞：大動脈弓欠損症の1例，日本小児科学会雑誌，**68**：1208, 1964.