

症例報告

第5大動脈弓遺残に第4大動脈弓離断を合併した 大動脈縮窄の2手術例

保土田 健太郎, 枘岡 歩, 宇野 吉雅, 岩崎 美佳,
岡田 公章, 加藤木 利行, 鈴木 孝明
埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科

Successful Repair of Coarctation of the Aorta Using Fifth Aortic Arch in Two Neonates with the Persistent Fifth Aortic Arch and Interrupted Fourth Aortic Arch

Kentaro Hotoda, Ayumu Masuoka, Yoshimasa Uno, Mika Iwazaki,
Kimiaki Okada, Toshiyuki Katogi, and Takaaki Suzuki
Department of Pediatric Cardiac Surgery, Saitama International Medical Center,
Saitama Medical University, Saitama, Japan

Persistent fifth aortic arch (PFAA) is a rare congenital anomaly and may cause the same clinical symptom as coarctation of the aorta. We experienced two neonatal cases with PFAA and interrupted fourth aortic arch. A 15-day-old boy was referred to our hospital because of ductal shock. He underwent the emergent aortic arch repair. A 7-day-old boy was admitted to our institute for suspected coarctation of the aorta. There was reverse blood flow from the left subclavian artery to the descending aorta. He underwent the elective aortic arch repair at 14 days of age. The ductal tissue was resected, and a proximal part of PFAA was used for aortic arch reconstruction in both patients. Although one patient required balloon dilatation 2 months after the surgery, neither patient had a pressure gradient between the upper and lower extremities 11 and 10 months after surgery, respectively. Histological findings of PFAA wall showed three normal layers as observed in a normal aortic wall. This suggested that PFAA wall could be used for aortic arch reconstruction.

Keywords: persistent fifth aortic arch, interrupted aortic arch, coarctation of the aorta, reconstruction of the aortic arch

第5大動脈弓遺残は非常に稀な先天性血管異常であるが、これが狭窄を来すことで大動脈縮窄症と同様の臨床経過を示す。今回、第5大動脈弓縮窄と第4大動脈弓離断の合併例を2例経験した。症例1は日齢15に ductal shock で発症し当院に転院、第5大動脈弓縮窄と第4大動脈弓離断（Type A）の合併と診断され、翌日緊急手術を実施した。症例2は日齢7に上下肢の血圧差を認め大動脈縮窄を疑われて当院に紹介され、第5大動脈弓縮窄と第4大動脈弓離断（Type B）の合併と診断された。左椎骨動脈から左鎖骨下動脈への逆行性血流により下行大動脈が灌流されていたため、待機的手術を日齢14に実施した。いずれも動脈管組織を切除し、第5大動脈弓近位側組織の一部を利用して大動脈再建を行った。症例2に対しては術後2か月目にバルーン拡大術を要したが、その後大動脈の発育は良好である。それぞれ術後11か月、10か月が経過し、いずれも上下肢の血圧差、吻合部狭窄を認めない。切除した第5大動脈弓の組織学的所見は正常大動脈壁と相違なく、中枢側第5大動脈弓は大動脈弓再建に利用できる可能性が示唆された。

2016年8月4日受付, 2016年10月13日受理

著者連絡先: 〒350-1298 埼玉県日高市山根 1397-1 埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科 保土田健太郎

doi: 10.9794/jspccs.32.512

はじめに

第5大動脈弓遺残 (Persistent fifth aortic arch: PFAA) は1969年にVan Praaghらが初めて報告した非常に稀な先天性血管異常である¹⁾。本来胎生期早期に消失するはずの第5大動脈弓が遺残し、これが狭窄を来すことで大動脈縮窄症と同様の臨床経過を示す。しかし、狭窄がない場合は無症状である。

また、第5大動脈弓組織は動脈管組織に類似しているとされ、再建時にできるだけ切除すべきであるという意見もある^{2,3)}が、大動脈弓部再建のために使用せざるをえないこともある^{4,5)}。

今回、PFAAに第4大動脈弓離断 (A型とB型)を合併し、異なる循環動態を示した2例を経験した。2例とも弓部再建にPFAA組織の一部を使用した。切除したPFAAは組織学的に正常大動脈と同様の所見であったため、手術所見に病理組織学的考察を加えて報告する。

症例 1

在胎38週6日、2,600gで出生した男児。哺乳不良と乏尿により日齢15に近医を受診し、心エコー図検査で大動脈縮窄と診断された。動脈管が閉鎖し、ductal shockの状態であったため、日齢16に当院に転院した。A型大動脈弓離断と心房中隔欠損を合併したPFAA狭窄による大動脈縮窄と診断し (Fig. 1)、同日緊急手術を実施した (Fig. 2)。手術は胸骨正中切開アプローチで体外循環使用下に行った。大動脈弓再建時は選択的分離脳灌流を併用した。第5大動脈弓と動脈管組織を切除し、上行大動脈と下行大動脈を吻合した。この際、上行大動脈側のPFAA後壁の一部を吻合に利用した。心房中隔欠損孔を縫合閉鎖した。術当日から急性腎不全に対して4日間腹膜透析を要し、第5病日に人工呼吸器から離脱した。上下肢の血圧差なく経過し、第32病日に退院した。術後3か月目の心臓カテーテル検査では吻合部に軽度狭窄を認めたが、圧較差を認めなかった。

症例 2

在胎36週5日、2,240gで出生したDD双胎男児。日齢7、産院退院時に心雑音と血圧の上下肢差 (上肢110/62, 下肢52/30 mmHg)を認め、大動脈縮窄を疑われ当院に転院した。心エコー図検査とCT検査でPFAA, B型大動脈弓離断 (Fig. 3)と診断した。動脈



Fig. 1 Preoperative findings of transthoracic echocardiography in Case 1

Transthoracic echocardiography showed that LCCA and LSCA arose from the interrupted fourth aortic arch, and the PFAA was severely stenotic. DesAo: descending aorta, LCCA: left common carotid artery, LSCA: left subclavian artery, PFAA: persistent fifth aortic arch.

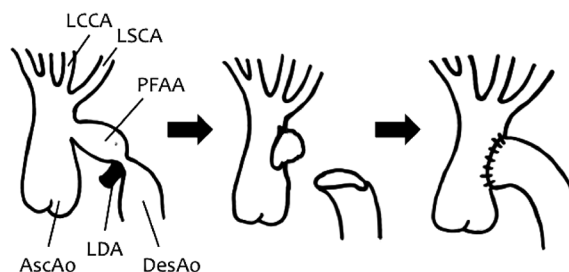


Fig. 2 Operative findings in Case 1

PFAA and ductal tissue were excised and the anastomosis site of AscAo was distally extended. A small posterior part of the PFAA wall was left as a flap. AscAo was dissected, and the first intercostal artery was divided. The side-to-end anastomosis was made with 6-0 polypropylene running suture. AscAo: ascending aorta, DesAo: descending aorta, LCCA: left common carotid artery, LDA: ligament of ductus arteriosus, LSCA: left subclavian artery, PFAA: persistent fifth aortic arch.

管は閉鎖していたが、左鎖骨下動脈の逆行性血流により下行大動脈の血流が維持されていたため、日齢14に待機的に大動脈弓再建術を実施した。手術は胸骨正中切開アプローチで選択的分離脳灌流を併用して大動脈弓再建を行った。左鎖骨下動脈を温存するためにPFAA遠位部組織を一部残しつつ、狭窄部と動脈管組織を切除した。また両吻合口の距離が長く、PFAA近位部の一部も残して吻合に使用した (Fig. 4)。卵円孔を縫合閉鎖した。術後、上下肢の血圧差はなく、造影CT上も有意狭窄を認めず、第35病日に退院した。術後2か月時に心臓カテーテル検査を実施し、吻合部に29 mmHgの圧較差を認めたためバルーン拡張術を加えた。狭窄部のwaistは消失し、術後8か月目に

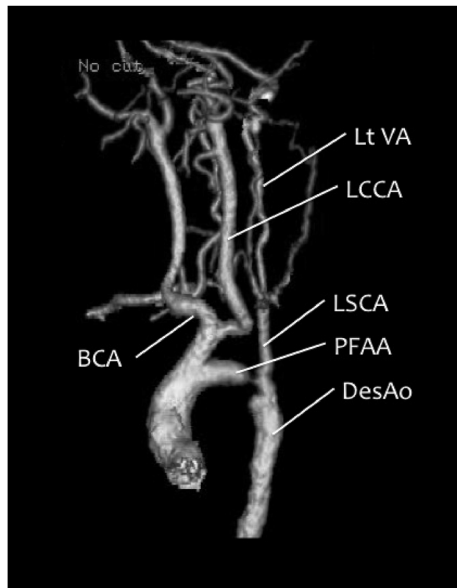


Fig. 3 Preoperative three-dimensional computed tomography findings in Case 2

Three-dimensional computed tomography showed segmental stenosis of the fifth aortic arch and the interrupted fourth aortic arch between LCCA and LSCA. Well-developed collateral blood flow from the left VA to LSCA was also shown. BCA: brachiocephalic artery, DesAo: descending aorta, LCCA: left common carotid artery, LSCA: left subclavian artery, PFAA: persistent fifth aortic arch, VA: vertebral artery.

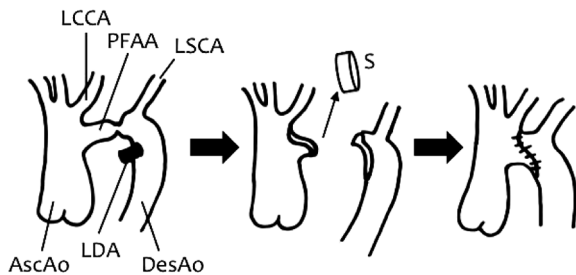


Fig. 4 Operative findings in Case 2

To preserve LSCA, all of the distal PFAA could not be excised. The proximal part of PFAA was also left circumferentially, and an incision was made in the cranial side. The side-to-end anastomosis between AscAo and DesAo was made with 6-0 polypropylene running suture. AscAo: ascending aorta, DesAo: descending aorta, LCCA: left common carotid artery, LSCA: left subclavian artery, PFAA: persistent fifth aortic arch, LDA: ligament of ductus arteriosus, S: specimen of proximal part of PFAA.

再度心臓カテーテル検査を実施したが造影上狭窄はなく、圧較差は6mmHgであった (Fig. 5).

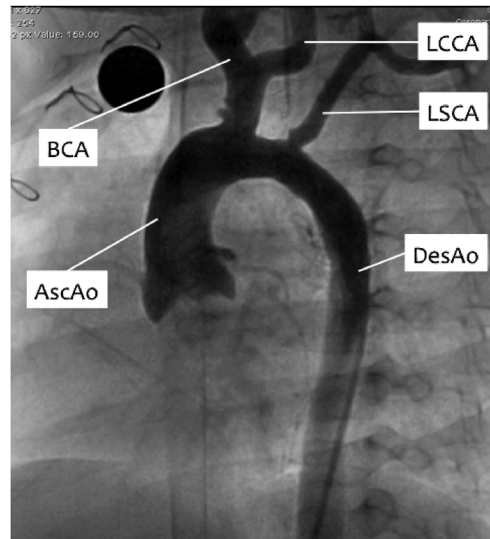


Fig. 5 Postoperative aortography in Case 2

Postoperative aortography showed no stenosis and good growth of the aorta. The pressure study indicated no pressure gradient between the aortic arch and descending aorta. AscAo: ascending aorta, DesAo: descending aorta, BCA: brachiocephalic artery, LCCA: left common carotid artery, LSCA: left subclavian artery.

病理組織学的所見

PFAA 壁の組織学的検索を行い、2 症例ともに同様の所見を得た。Fig. 6 は症例 2 の PFAA 壁（上行大動脈により近い近位部組織）横断面の組織所見である。軽度の myxoid change を認めるほかは正常大動脈と相違ない 3 層構造を認めた。動脈管に特徴的な所見である中膜弾性板の低形成や断裂、内皮下の中膜平滑筋細胞は認められなかった。

考 察

PFAA に第 4 大動脈弓離断を伴う場合、大動脈弓再建時の吻合部の距離が問題となる。第 5 大動脈弓は成人期の瘤化が報告されており⁶⁾、できるだけ第 5 大動脈弓組織を切除した上で大動脈再建を行うことが望ましいとされる。一方で PFAA に type A 大動脈弓離断が合併した症例において第 4 弓と第 5 弓を側側吻合したのちに下行大動脈と端端吻合した報告^{4,5)}では、術後 1~2.5 年のフォローアップにおける再狭窄はないとしている。自験例の症例 1 では PFAA 中枢側組織を吻合に利用した。type B 大動脈弓離断を合併した症例 2 では、左鎖骨下動脈を温存するためにその起始部にあたる PFAA 遠位側組織を、かつ下行大動脈の

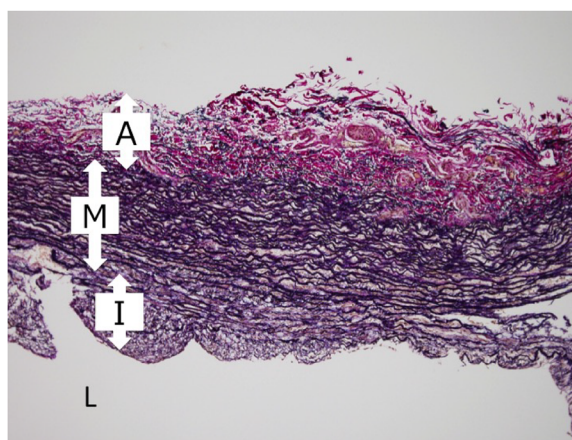


Fig. 6 A transverse section of the PFAA wall shows that three layers similar to normal aorta by Elastica van Gieson stain

A: adventitia, M: media, I: intima, L: vessel lumen.
(A) The adventitia had a little myxomatous change.
(M) The media contained distinct concentric elastic lamellas. The interspaces contained few smooth muscle cells with surrounding collagen as well as normal aorta. There was no irregularity and interruption in the media. (I) The intima was thin and had no smooth muscle.

授動に制約があったため PFAA 中枢側組織を全周性に利用することで容易に吻合することができた。

動脈管接続部周囲の切除すべき範囲を決めることは難しい。Atsumi らは組織学的検索の結果、PFAA 遠位側に動脈管組織の一部である平滑筋が厚く侵入することにより縮窄を起こすと考察している³⁾。自験例では切除した縮窄部分に同様の所見は見られなかったが、標本採取と処理が適切にできなかった可能性は否定できない。一方、PFAA 近位側の組織所見では、media の弾性板の低形成や断裂といった動脈管に特徴的な所見はなく、正常大動脈組織と明らかな相違はなかった。このことから、縮窄部付近の遠位側 PFAA 組織は切除すべきだが、近位側 PFAA 組織は正常組織として吻合に利用できる可能性がある。しかし、本来 PFAA は退縮する組織であるから、長期にわたる注意深い形態の観察が必要である。

大動脈弓の発生様式と PFAA の存在を理解することなく、PFAA の診断は難しい。特に第 4 大動脈弓離断と PFAA 狭窄を合併する場合は、頸部分枝が単に「共通幹」「bovine neck vessels」と診断され、PFAA が大動脈再建に用いられる可能性がある。左第 4 大動脈弓があるにもかかわらず左総頸動脈と左鎖骨下動脈が右第 4 大動脈弓に相当する腕頭動脈から分岐することは発生学的には非合理的であり、「共通幹」が存在

する場合は左大動脈弓に見える構造は PFAA と考えるべきである。

Zhao らは PFAA の形態を 3 型に分類している⁷⁾。第 4 大動脈弓、PFAA とともに開存し無症状の A 型、第 4 大動脈弓離断と PFAA 縮窄を伴う B 型、PFAA が肺動脈に接続する C 型である。自験例はいずれも B 型であったが、動脈管閉鎖に伴い ductal shock を呈した症例 1 とは異なり、type B 大動脈弓離断を伴った症例 2 では左椎骨動脈盗血により左鎖骨下動脈を介して下行大動脈が灌流されていたため緊急手術を要さず、造影 CT や脳 MRI により形態を確認した後に待機的手術に臨むことができた。このように、臨床像は大動脈縮窄の有無や側副血行路の発達の程度を反映し、縮窄がある場合はこれを切除し、大動脈弓部再建を行うことが共通の治療である。

結 語

PFAA 狭窄と第 4 大動脈弓離断を合併した大動脈縮窄の 2 手術例を経験し、いずれも大動脈弓部再建に PFAA 組織の一部を使用した。PFAA の組織学的所見は正常大動脈と相違なく、縮窄部を除き大動脈弓部再建に使用できる可能性が示唆された。しかし、遠位側 PFAA 組織を利用した症例において再狭窄を来したことから、PFAA 組織の利用は近位部に留め、遠位側はできるだけ切除することが望ましいと考えられた。

引用文献

- 1) Van Praagh R, Van Praagh S: Persistent fifth arterial arch in man. Congenital double-lumen aortic arch. *Am J Cardiol* 1969; **24**: 279-282
- 2) Ohashi N, Sakamoto T, Kosuka Y, et al: Persistent fifth aortic arch with coarctation of aorta; report of a case. *Kyobu Geka* 2012; **65**: 158-160
- 3) Atsumi N, Moriki N, Sakakibara Y, et al: Persistent fifth aortic arch associated with type A aortic arch interruption. Histological study and morphogenesis. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; **49**: 509-512
- 4) Yoshizawa K, Fujiwara K, Imai K, et al: Surgical repair of two patients with persistent fifth aortic arch coarctation and an interruption fourth aortic arch. *Pediatr Cardiol Card Surg* 2012; **28**: 320-325
- 5) Lambert V, Blaysat G, Sidi D, et al: Double-lumen aortic arch by persistence of fifth aortic arch: A new case associated with coarctation. *Pediatr Cardiol* 1999; **20**: 167-169
- 6) Inoue T, Morita K, Tanaka K, et al: Distal aortic arch aneurysm associated with persistent fifth aortic arch. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2014; **20** suppl: 878-881
- 7) Zhao YH, Su ZK, Liu JF, et al: Surgical treatment of persistent fifth aortic arch associated with interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg* 2007; **84**: 1016-1019