

重複大動脈弓

—臨床像と診断法について—

富永 崇司 川人 智久 江川 善康
太田 明* 寺田 一也*

IRYO Vol. 62 No. 6 (331-336) 2008

要 旨

目的：重複大動脈弓の診断は必ずしも容易ではない。われわれは最近5年間に4例の重複大動脈弓を経験したが、乳児期に確定診断が得られた症例はわずか1例にとどまった。本症の臨床像および検査法について検討し、早期診断の可能性について報告する。

対象症例：2002年以降、当院で治療を行った重複大動脈弓の4例を対象とした（診断時年齢5カ月-11歳，男児2例，女児2例）。全例，生後からの難治性の喘鳴と上気道炎を初発症状として認め，1例は急性呼吸不全のため人工呼吸管理が行われた。すべての症例に対して血管輪解除手術を行った。全例術後経過は良好であったが，喘鳴が消失するまでに少なくとも6カ月を要した。

診断方法：心エコーは全例に行われたが血管輪の診断は困難であった。食道造影，気管支鏡および血管造影はそれぞれの臓器のみの形態評価が可能であったのに対して，造影CTやMRIは異常血管を描出し，気管，食道との位置関係を把握するのに有用であった。

結論：生後からの喘鳴や難治性の呼吸器症状を認める例では本症を疑い検査を進める必要がある。とくに，造影剤が不要なMRIは低侵襲であることから外来などでのスクリーニング検査として本疾患が疑われる場合のみならず，気道狭窄をとまなう呼吸器疾患の患児に対して有用であると考えられた。

キーワード 重複大動脈弓，MRI，スクリーニング検査

はじめに

血管輪は，大動脈弓とその分枝の発生異常が原因である。血管が食道と気管を取り囲むことで圧迫症状をきたす。とくに重複大動脈弓は新生児期から高率に喘鳴や呼吸困難，嚥下困難などの症状を発現し重症化しやすいが，早期診断は必ずしも容易ではなく，しばしば呼吸器や消化器の疾患として治療されることも少なくない。当院では最近5年間で重複大

動脈弓を4例経験したが，精査のために行ったMRIが異常血管を描出し，気管や食道などの臓器の位置関係を把握するのに有用であった。造影剤も不要で低侵襲であることから確定診断法のみならず本疾患が疑われる症例に対してのスクリーニング検査としても有用であると考えられたので，他の診断法と比較検討した結果を報告する。

国立病院機構香川小児病院 心臓血管外科 *循環器科

別刷請求先：富永崇司 愛媛県立中央病院 心臓血管外科（現所属）〒790-0024 松山市春日町83

（平成20年1月15日受付，平成20年3月21日受理）

Clinical Features, Diagnosis and Evaluation of Double Aortic Arch

Takashi Tominaga, Tomohisa Kawahito, Yoshiyasu Egawa, Akira Ohta and Kazuya Terada

Key Words: double aortic arch, magnetic resonance imaging, screening examination

症 例

症例 1：確定診断時 1 歳 6 カ月，女児。

生後から喘鳴と繰り返す上気道炎のため近医外来で治療が続けられていた。2 カ月時に行われた胸部 CT では気管狭窄が指摘されていたが、心エコーでは右側大動脈弓以外の異常は認められていなかった。1 歳 6 カ月時、気管支炎で入院中、造影 CT が行われ血管輪の疑いで当院紹介となった。当院で行われた食道造影では後方からの圧排像と気管支鏡で気管分岐部付近の狭小化が認められ、血管造影で左腕頭動脈と下行大動脈の憩室を認めた。胸部 MRI では左腕頭動脈と下行大動脈からの分枝が気管食道を輪状に取り囲んでおり重複大動脈弓と確定診断した（図 1 - A）。1 歳 8 カ月時、左鎖骨下動脈起始部末梢で左側大動脈弓および動脈管索をそれぞれ切離し血管輪解除手術を行った（図 2）。術直後に抜管可能であった。喘鳴は残存したが外来で経過観察したところおよそ 7 カ月後に消失した。

症例 2：確定診断時 1 歳 6 カ月，女児。

1 カ月検診で先天性喘鳴と診断され近医で経過観察されていた。1 歳 6 カ月時、喘息性気管支炎の診断で入院となったが、治療中に呼吸困難が急性増悪

したため気管内挿管し人工呼吸管理とアミノフィリン、ステロイド投与などの治療が行われた。しかし治療に反応なく抜管困難のため精査加療目的で当院に紹介となった。入院直後に行った胸部 MRI で重複大動脈弓と診断、準緊急的に手術施行した。左側大動脈と下行大動脈、動脈管索をそれぞれ離断し血管輪を解除した。術直後に抜管が可能で喘鳴は認められたが呼吸困難はなく良好に経過した。術後 6 カ月頃より安静時の喘鳴は出現しなくなった。

症例 3：確定診断時 5 カ月，男児。

生後から上気道炎を繰り返し近医で治療をうけていた。3 カ月頃から気管支喘息と診断され吸入と内服治療が開始されたが症状の改善はなく、体重増加不良もあり 5 カ月時に精査が行われた。心エコーで右側大動脈弓が指摘されたが他の異常は認められなかった。胸部造影 CT 像では気管が左頸動脈や左鎖骨下動脈によって圧迫され、気管支鏡では気管分岐部直上の狭窄が認められたため血管輪が疑われ精査治療目的に当院に紹介された。胸部 MRI および血管造影で気管食道を取り囲む左右大動脈弓が認められ、重複大動脈弓と診断された（図 1 - B）。手術は動脈管索付着の前後で左大動脈弓を離断し血管輪を解除した。手術室で抜管し呼吸状態に問題はなか

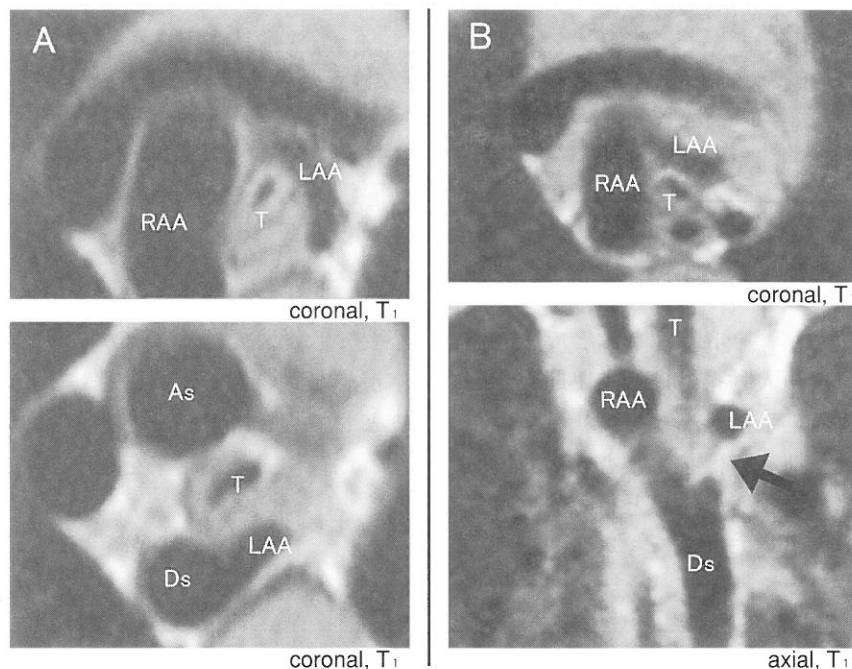


図 1 症例 1 (A) および症例 3 (B) の術前 MRI 検査

矢印は索状化した左大動脈弓遠位部分を示す。

RAA ; right aortic arch, LAA ; left aortic arch,
Ds ; descending aorta, T ; trachea

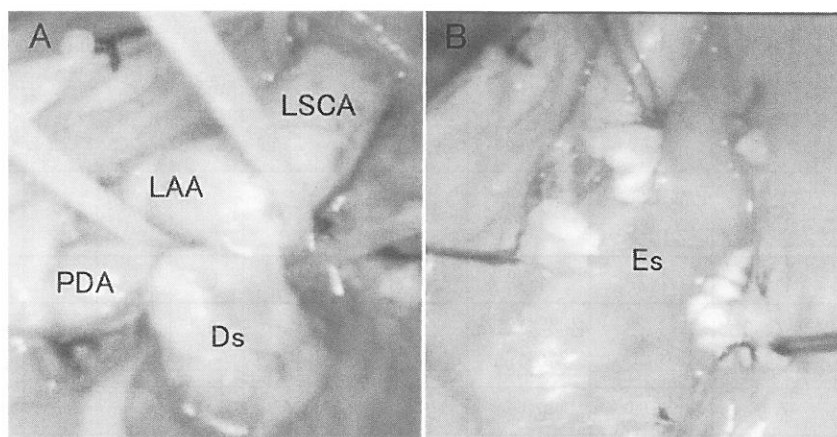


図2 症例1における術中所見

A. 左側方開胸にてアプローチした。B. 血管輪切離後、圧迫解除された食道が背側に認められる。

LSCA ; left subclavian artery, LAA ; left aortic arch, PDA ; patent ductus arteriosus, DA ; descending aorta, Es ; esophagus

表1 症例のまとめ

症例	診断時 年齢 性別	症状 出現 年齢	初発 症状	確定 診断前の 診断	嚥下障害	その他	確定診断 となった 検査	術後経過			
								抜管 時期	経口 (経管) 摂取	喘鳴 消失 時期	予後・ QOL
1	1歳6カ月 女	新生児期	喘鳴・ 上気道炎	先天性 喘鳴	—		造影CT MRI	術直後	術当日	7カ月	生存・ 良好
2	1歳6カ月 女	新生児期	喘鳴	先天性 喘鳴	—	術前から 挿管管理	MRI	術直後	5日目 (術翌日)	6カ月	生存・ 良好
3	5カ月男	新生児期	上気道炎	気管支 喘息	+		造影CT MRI	術直後	術翌日 (術当日)	2年	生存・ 良好
4	11歳男	2カ月	上気道炎	上気道炎	—	VSD・ RCCP	MRI	術直後	術翌日 (術当日)	(5歳時 消失)	生存・ 良好

VSD ; ventricular septal defect, RCCP; right coronary cusp prolaps, QOL; Quality of Life

ったが、喘鳴が完全に消失したのはおよそ2年後であった。

症例4：確定診断時11歳、男児。

生後2カ月から3歳頃まで上気道炎で外来通院や入院治療を繰り返していたが、5歳頃から症状は自然に改善していた。2歳時漏斗部心室中隔欠損症(VSD)と右側大動脈弓を指摘されたが経過観察されていた。11歳時胸痛を主訴に受診、心エコーでVSDのシャントはなかったが大動脈弁右冠尖の逸脱が認められた。将来的にバルサルバ動脈瘤のリスクがあるため手術の適応となり、術前精査のため行われたMRIおよび血管造影で重複大動脈弓が指摘

された。このため心内修復と血管輪解除手術を同時に行った。胸骨正中切開し、まず動脈管索と食道背側に向かう左側大動脈弓を左鎖骨下動脈起始部の末梢で離断した。次に体外循環を確立し心停止下に経肺動脈的にVSDをパッチ閉鎖した。術後経過はとくに問題なく呼吸状態も良好であった。

臨床像および診断方法

ここに提示した4例の臨床症状および経過を表1にまとめた。全例生後から早期に呼吸器症状が出現し、初期診断は先天性喘鳴や気管支喘息、上気道炎などであった。また1例に経口摂取困難による体重

表2 各検査における特徴

検査	検査時に必要な処置			時間	侵襲	検査対象				重複大動脈弓の 確定診断
	点滴	鎮静	挿管			血管	食道	気管	肺	
心エコー	不要	必要なことが多い	不要	短	小	○				困難
食道造影	不要	不要	不要	短	小		○			不
気管支鏡	必要なことが多い	必要	必要なことが多い	短	大			○		不
血管造影	必要	必要	必要	長	大	○				可能
単純CT	不要	必要	不要	短	小		○	○	○	不
造影CT	必要	必要	不要	短	中	○	○	○	○	可能
MRI	不要	必要	不要	長	小	○	○	○	○	可能

(注;検査時に必要な処置については当院での現状を考慮しており,他施設では一般的でない場合もある。)

増加不良がみられた。これらの症状は繰り返し増悪し、頻回の外来受診と治療が必要であった。自然軽快した症例4を除き、呼吸不全が重症化したため入院治療となった際に精査が行われ、造影CTやMRIで重複大動脈弓が発見された。このため乳児期に確定診断が得られたのは5カ月時に入院治療が必要となった1例のみであった。ここで乳幼児期に行われる際の、各種検査法の特徴などを表2に示した。心エコーは全例に行われていたが血管の異常は右側大動脈弓の指摘のみであった。食道造影、気管支鏡では、それぞれの検査法で血管輪の特徴的な所見は得られているが単独では確定診断は不可能であり、血管造影と組み合わせることで重複大動脈弓の確定診断が可能であった。これに対して造影CT、MRIは血管、食道、気管、それぞれの形態を評価し、確定診断を得ることができた。また症例1および4では乳児期に単純CTが行われていたが気管狭窄が指摘されるにとどまった。

考 察

重複大動脈弓は血管による圧迫や変形によって気道の狭窄を合併するため乳児期早期から嚥下障害や重篤な呼吸器症状を呈することが多い。手術により大部分の症例で症状は軽減または消失するが、術後も気管への圧迫症状がとれず呼吸困難が持続したり長期の呼吸管理が必要となる症例もある¹⁾²⁾。原因として不完全な圧迫解除、残存大動脈弓による圧

迫¹⁾²⁾³⁾などのほかに、強い絞扼が長期間に及ぶことによって軟骨輪が変性し気管、気管支壁が支持力を失う、いわゆる二次的軟化症に陥る可能性も考えられる³⁾。われわれの場合、症例3のような重症例でも術直後に抜管が可能であったが、症例4以外は、術中の気管支鏡や術後のCT検査では狭窄の著明な改善は得られず、喘鳴が消失するまでに少なくとも6カ月は必要であった(図3)。またこれまでも、術後経過において3年以内に呼吸器症状で約30%の症例に再入院を要したり、慢性期の肺機能検査で無症候性気道狭窄が約50%に有意であったとの報告もある⁴⁾。低年齢でも手術は比較的安全に行うことができるので、術後の良好な経過を得るためにはできるだけ早期に手術を行い気管への圧迫を解除する必要がある、そのためには早期に確定診断を得ることが肝要である。

しかし実際には早期診断は難しいことが多い。まず乳児期からの慢性的な呼吸困難や嚥下障害などの症状を呈する患児を診た場合、血管輪という疾患も念頭において診察し、検査を行う必要がある。心エコー検査の診断率は報告によっても差があり、重複大動脈弓を診断するのは困難である⁵⁾⁶⁾。動脈弓が索状化し盲端となった場合は血流もないため形態的にもカラードップラー法でも判別が難しいと思われる。われわれの症例でも経過観察中に心エコーが行われていたが全例で右側大動脈弓の診断のみであり確定診断には至っていない。一般的にCTは難治性の喘鳴や呼吸器疾患に対して気管軟化症や先天性気

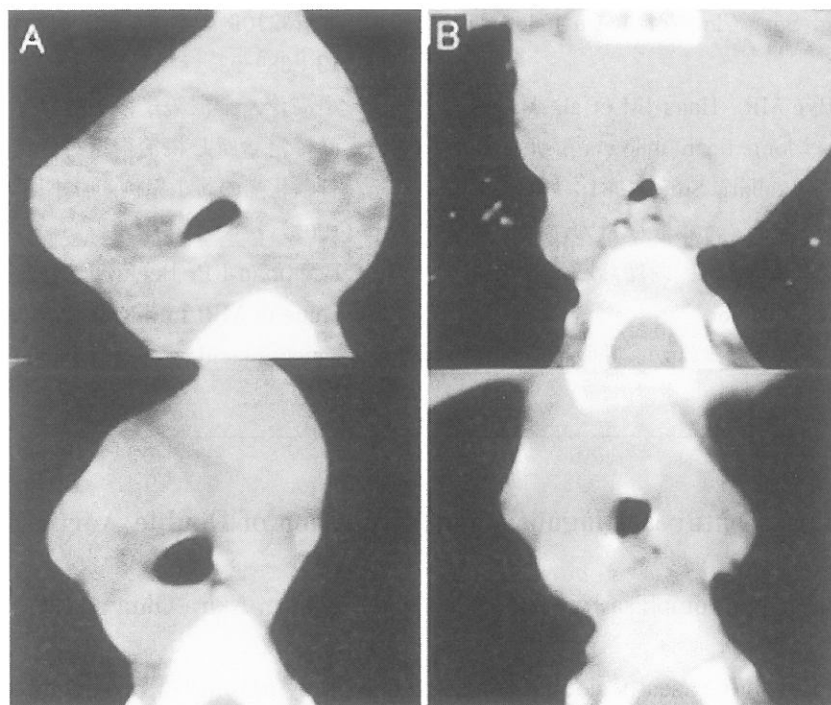


図3 症例1 (A) および症例2 (B) の術後 CT 検査
術後1週間 (上段) では残存している気管狭窄は、6カ月後 (下段) に改善が認められた。

管狭窄などの気道病変を疑って行われることが多い。しかし気道や肺野病変に対して行われた単純 CT では血管の走行異常までは判明しないため、われわれの2症例でも早い時期に CT が行われ気管病変は確認されたが確定診断には至らなかった。しかし最近ではマルチスライス CT による3次元画像が非常に有用とする報告が多くみられる⁷⁾。以前は本疾患の確定診断のために心臓カテーテル検査が行われていたが、3D-CT では心血管のみならず気管と食道の位置関係も詳細に知ることが可能であり、確定診断のための第一選択の検査となり得る。また同様の画像情報は MRI によっても得ることができる⁸⁾。気管や肺野病変の評価のみでなく血管走行も明瞭に描出され、さまざまな角度からスライスすることでそれぞれの臓器の位置関係や立体的な構造を把握でき (図1)、確定診断が可能である。MRI は低侵襲であるが、撮像に時間がかかることが欠点とされる。しかし短時間でできるマルチスライス CT でも乳幼児では精彩な画像を撮るために MRI 同様に鎮静が必要なこと、造影剤注入のラインが必要なことなどから⁷⁾、外来で呼吸器疾患として経過観察されている症例に対する初期段階の検査として行うのは実際的ではない場合が多いと思われる。検査をすすめる上で大血管異常の合併も考慮しなければならないこ

とから前述のごとく単純 CT では無意味であるため、スクリーニング検査として行うには MRI が最適な診断法であると考えられる。

ま と め

重複大動脈弓は病悩期間の長さが予後に大きく影響することがある。そのため早期に確定診断し速やかに手術を行うことが重要である。血管の異常走行や気管、食道の状態は MRI で明確に描出することができる。MRI は低侵襲であり、本疾患が疑われる難治性の呼吸疾患を持つ患児に対してスクリーニング検査として行うことで、早期診断が可能となり、予後が改善されることが期待される (本稿の主旨は第61回国立病院総合医学会で示説発表した)。

〔文献〕

- 1) 草川 実, 山崎順彦, 秦 紘ほか. 気管形成不全を伴った重複大動脈弓の1手術治験例. 胸部外科 1976; 29: 436-40.
- 2) 松下享, 小川実, 佐野哲也ほか. 重複大動脈弓を合併したファロー四徴症の2例. 日小児循環器会誌 1988; 4: 276-82.
- 3) Hallman GL, Cooley DA, Bloodwell RD. Congeni-

- tal vascular ring. Surg Clin North Am 1966 ; 46 : 885-92.
- 4) Marmon LM, Bye MR, Haas JM et al. Vascular rings and slings : long-term follow-up of pulmonary function. J Pediatr Surg 1984 ; 19 : 683-92.
- 5) 水野泰孝, 安西加奈子, 斉藤義弘ほか. 血管輪及びその関連血管奇形の4例 画像診断法の検討. 小児臨 2000 ; 53 : 1561-5.
- 6) 黄義浩, 中村譲, 儀武路雄ほか. 呼吸障害を伴う血管輪10例の治療経験. 日小児循環器会誌 2003 ; 19 : 389-93.
- 7) 小高淳, 金沢鏡子, 佐藤優子ほか. 3D-CTにより確定診断し根治術を行いえた重複大動脈弓, 気管軟化症の新生児例. 日小児会誌 2006 ; 110 : 687-90.
- 8) Beekman RP, Beek FJ, Hazekamp MG et al. The value of MRI in diagnosing vascular abnormalities causing stridor. Eur J Pediatr 1997 ; 156 : 516-20.

Clinical Features, Diagnosis and Evaluation of Double Aortic Arch

Takashi Tominaga, Tomohisa Kawahito, Yoshiyasu Egawa, Akira Ohta and Kazuya Terada

Abstract We report four cases of double aortic arch with symptoms of prolonged stridor and respiratory distress. One patient required endotracheal intubation due to severe dyspnea. Corrective operation was performed for all patients with dissection of the vascular ring, and post operative course was uneventful. However, residual stridor persisted for at least six months. We should suspect that a patient may have double aortic arch if frequent respiratory infections or problems are seen shortly after birth. On examination, 3D-computed tomography and magnetic resonance imaging (MRI) revealed the anatomy of the complete vascular ring around the trachea and esophagus. Especially, non-invasive MRI which does not require contrast medium is useful, for the primary screening of an outpatient suspected of having double aortic arch.