

Editorial Comment

縮窄を伴った遺残第5大動脈弓に対する外科治療

太田 教隆

神奈川県立こども医療センター心臓血管外科

Surgical Repair for Coarctation of Persistent Fifth Aortic Arch

Noritaka Ota

Department of Cardiovascular Surgery, Kanagawa Children's Medical Center, Yokohama, Japan

第5大動脈弓 (Fifth Aortic Arch: FAA) は、爬虫類・鳥類の胎児に存在するとされており、Congdon らはヒトの胎児において Aortic sac と下行大動脈に内皮組織の突出を認め、これが第5大動脈弓の中枢端と末梢端に相当すると述べている¹⁾。しかしながらヒト胎児での FAA 存在確認報告はなく、現在ヒトの FAA は胎生の一時期に存在するが、痕跡を残さず消退する血管であろうと言われるにとどまる。そして遺残第5大動脈弓 (persistent fifth aortic arch: PFAA) に関しては、1969年 Van Praagh らにより人の剖検心標本にて大動脈弓下面に平行に走る血管が認められ、それを“Congenital Double-lumen Aortic Arch”と報告したのが最初である²⁾。また、Gerlis らは2000例の心臓病理標本からその頻度は1/330であるとしており、決して稀な疾患ではないと報告している³⁾。そしてPFAA臨床報告例からもヒトでも発生学的過程における FAA 存在が裏付けられるのではとも言われている⁴⁾。本邦では、1978年前田らによる「第4弓大動脈閉鎖を伴った第5大動脈弓遺残兼縮窄症」が最初の報告例で、またそれが本邦での最初の外科的治療報告例でもあり側開胸により解剖学的修復が行われている⁵⁾。

PFAA 単独では基本的に無症状である場合が多く大動脈縮窄、大動脈弓離断をはじめ総動脈幹、Fallot 四徴、心室中隔欠損、三尖弁閉鎖などの心奇形合併がある場合治療対象となる³⁾。本疾患群の分類は、Arch 形態 (Double Lumen Aortic Arch, Bovine Aortic Arch 等)^{6,7)} や、connection type (systemic to systemic, systemic to pulmonary) に基づいてされる場合が多い。近年循環器画像診断分野の発達により多くの症例報告がされるなかで、Oppido らのように発生学的、臨床的双方の観点からの分類 (Table 1) も提唱されつつある⁸⁾。また PFAA 胎児診断例も報告されるようになり、より適切な出生前、出生後治療計画が可能となった^{9,10)}。

さて、縮窄を伴った PFAA に対する外科治療においては、基本的には PFAA を使用しない解剖学的修復が好ましいとされる。しかしながら自己組織による再建報告例の多くは PFAA 縮窄部切除と PFAA 組織を用いた端々吻合術である^{11,12)}。成人例では縮窄を伴った PFAA の完全切除、左鎖骨下動脈から下行大動脈までの人工血管による置換術なども行われている¹³⁾。一方、新生児、乳児期早期を中心とした比較的早期より外科的介入が必要な症例群においては、やはり成長を考慮した自己組織による解剖学的再建が望ましい^{5,14)}。そして単独 Arch 再建においては左側開胸法が選択されている。そうしたなかで今回保土田らは、解剖学的修復が比較的困難であると思われる第4大動脈弓離断を伴った症例群において、一部 PFAA 組織を使った再建術を行っている。本来 FAA は退縮すべき血管組織であり成人期での動脈瘤化等が危惧されるが、現時点では PFAA 組織を使った症例群での遠隔合併例の報告はない。また2014年に Uysal らは、縮窄を伴った PFAA に対するバルーンでの単独治療を成功させている¹⁵⁾。そして本論文中でも術後再狭窄に対するバルーン拡大術を行い安全に解除できたと報告している。更に PFAA 血管壁組織についても論文中に興味深い所見が述べられている。それらすべてが PFAA を使った動脈形成術

doi: 10.9794/jspccs.32.516

注記：本稿は、次の論文の Editorial Comment である。

保土田健太郎, ほか：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. 日小児循環器会誌 2016; 32: 512–515

Table 1 Proposed classification on the basis of embryologic and clinical relevance

Type A	Systemic-to-systemic shunt
1	Double-lumen aortic arch with or without arch hypoplasia or coarctation
2	With type A or B interrupted aortic arch
3	Subclavian artery from ascending aorta or as first branch of the aortic arch
Type B	Systemic-to-pulmonary shunt
1	With pulmonary obstruction
2	With systemic obstruction
3	With unrestricted systemic and pulmonary flows

の妥当性を支持するものであると思われる。

一方、PFAA 付近からの送血管挿入によると思われる PFAA 解離例が近年報告されており¹⁶⁾、血管再建も含めた PFAA 手術操作時には外科医として十分な注意が必要であろうと思われる。

最後に、今回保土田らにより稀な疾患に対する診断、自己組織による Arch repair が適切に行われており、これに敬意を表したい。

引用文献

- Congdon ED: Transformation of the aortic arch system during the development of the human embryo. *Contrib Embryol* 1922; **14**: 47
- Van Praagh R, Van Praagh S: Persistent fifth arterial arch in man. Congenital double-lumen aortic arch. *Am J Cardiol* 1969; **24**: 279–282
- Gerlis LM, Ho SY, Anderson RH, et al: Persistent 5th aortic arch—a great pretender: Three new covert cases. *Int J Cardiol* 1989; **23**: 239–247
- Gupta SK, Bamforth SD, Anderson RH: How frequent is the fifth arch artery? *Cardiol Young* 2015; **25**: 628–646
- Maeda M, Honda M, Tatsuno K et al. A successful surgical repair of coarctation of the persistent fifth aortic arch associated with atresia of the fourth aortic arch. *心臓* 1978; **10**(2): 204–208.
- 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
- Naimo PS, Vazquez-Alvarez Mdel C, d'Udekem Y, et al: Double-lumen aortic arch: Persistence of the fifth aortic arch. *Ann Thorac Surg* 2016; **101**: e155–e156
- Oppido G, Davies B: Subclavian artery from ascending aorta or as the first branch of the aortic arch: Another variant of persistent fifth aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; **132**: 730–731
- Jowett V, Rubens M, Ho SY, et al: Prenatal visualization of persistent 5th aortic arch artery. *JACC Cardiovasc Imaging* 2012; **5**: 1288–1289
- Bhatla P, Chakravarti S, Axel L, et al: Prenatal diagnosis of a persistent fifth aortic arch, pulmonary-to-systemic type: An unusual association with evolving aortic coarctation. *Echocardiography* 2015; **32**: 875–877
- Iwase J, Maeda M, Sasaki S, et al: Images in cardiothoracic surgery. Persistent fifth aortic arch. *Ann Thorac Surg* 2006; **81**: 1908
- Yu CH: Persistent fifth aortic arch with coarctation. *Pediatr Cardiol* 2010; **31**: 571
- Isomatsu Y, Takanashi Y, Terada M, et al: Persistent fifth aortic arch and fourth arch interruption in a 28-year-old woman. *Pediatr Cardiol* 2004; **25**: 696–698
- 吉澤康祐, 藤原慶一, 今井健太, ほか: 第 5 大動脈弓遺残兼縮窄・第 4 大動脈弓離断の 2 手術例. *日小児循環器会誌* **28**: 320–325
- Uysal F, Bostan OM, Cil E: Coarctation of persistent 5th aortic arch: First report of catheter-based intervention. *Tex Heart Inst J* 2014; **41**: 411–413
- Okada N, Murayama H, Hasegawa H: Iatrogenic aortic dissection in an infant with persistent fifth aortic arch and congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016; **151**: e55–e57