

異所性大動脈縮窄症の1成人例

降旗 康敬¹⁾ 遠藤 良平¹⁾ 小池 清一¹⁾
原 卓史¹⁾ 門野 聡¹⁾ 田村 泰夫¹⁾
吉岡 二郎¹⁾ 本間 達二¹⁾ 古田 精市¹⁾
疋田 仁志²⁾ 森本 雅己²⁾

1) 信州大学医学部第2内科学教室

2) 信州大学医学部第2外科学教室

An Adult Case of an Unusual Type of Coarctation of the Aorta

Yasutaka FURIHATA¹⁾, Ryohei ENDO¹⁾, Seiichi KOIKE¹⁾,
Takashi HARA¹⁾, Satoshi MONNO¹⁾, Yasuo TAMURA¹⁾,
Jiro YOSHIOKA¹⁾, Tatsuji HOMMA¹⁾, Seiichi FURUTA¹⁾
Hitoshi HIKITA²⁾ and Masami MORIMOTO²⁾

1) *Department of Internal Medicine, Shinshu University School of Medicine*

2) *Department of Surgery, Shinshu University School of Medicine*

An adult case of coarctation of the aorta with the stenosis located at the origin of the left subclavian artery is presented. The patient, a 33-year-old male, was admitted to Shinshu University Hospital because of general fatigue and chest pain. Physical examination revealed that his blood pressure was 164/88 mmHg in the right arm and 138/102 mmHg in the left, and it could not be measured in the legs. A systolic murmur was heard posteriorly in the interscapular area. The chest X-ray films showed a moderate cardiomegaly with 56% in CTR. The electrocardiogram demonstrated a complete right bundle branch block with marked left axis deviation indicating the presence of left anterior hemiblock. The aortography showed an unusual coarctation located just at the origin of the left subclavian artery. The pressure difference between proximal and distal portions of the stenosis was 76 mmHg. In February, 1984, surgical intervention was successfully made by diamond-shaped patch grafting. *Shinshu Med. J.*, 32: 597-604, 1984

(Received for publication June 27, 1984)

Key words: unusual type of coarctation of the aorta, blood pressure difference between the right and the left arms, bifascicular block

異所性大動脈縮窄症, 上肢血圧の左右差, 二枝ブロック

I はじめに

大動脈縮窄症の発生頻度は先天性心疾患中10%¹⁾⁻³⁾以下で、狭窄部位は大多数の症例で大動脈峡部付近に認められる¹⁾²⁾。今回、われわれは左鎖骨下動脈分岐部に狭窄の認められたまれな先天性異所性大動脈縮窄

症の1成人例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

II 症 例

症例: H. S., 33歳, 男性。

主訴: 易疲労感, 心雑音の精査。

家族歴：父，母，祖父に高血圧を認める。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：正常満期産で幼小児期の発育に異常はなかった。高校の健診で初めて高血圧を指摘されたが放置していた。10年前，職場の健診で心雑音，心拡大，心電図異常を指摘されたが精査は受けなかった。2年程前より，坂道歩行時や階段昇降時などに易疲労感，前胸部痛，冷汗を自覚するようになったため近医を受診，精査を勧められ当科入院となった。

入院時現症：身長153cm，体重59kg。脈拍68/分，整。血圧右上肢 162/88mmHg，左上肢 138/102mmHg，と左右差を認めた。大腿動脈拍動は微弱で，膝窩動脈，足背動脈は両側とも触知不能であった。聴診では，Erb の領域と背部肩甲骨間に Levine II° の収縮期雑音を聴取した。腹部に異常所見なく，四肢に浮腫，チアノーゼは認めなかった。眼底には Scheie S₁H₂ の高血圧性変化がみられた。

検査成績：RBC 546×10⁴/mm³，Hb 16.7g/dl，WBC 7,100/mm³，BUN 10mg/dl，Creatinine 0.9 mg/dl，UA 7.5mg/dl，Na 141mEq/l，K 4.3mEq/l，Cl 109mEq/l，で血液一般に異常を認めず，検尿では蛋白，糖，潜血はみられず，沈渣も異常なかった。

胸部X線像(図1)：左1弓，4弓の突出を認めCTRは56%であった。肺血管影は軽度増強していたが，rib notching は明らかでなかった。

心電図(図2a)：正常洞調律で，-80°の左軸偏位と完全右脚ブロックが認められ，2枝ブロックが考えられた。また，V₁ V₂で陽性T波を認め，V₃からV₆にT波の陰転を認めた。

ベクトル心電図(図2b)：前額，側面図で初期ベクトルは下向きで，QRS 環は反時計回転で上方に挙上し，終末部に刻時点の密集がみられた。また水平面図で，QRS 環終末部は右前方に突出し，著しい刻時点の密集がみられた。以上より右脚ブロック兼左脚前枝ブロックと診断した。

超音波検査(図3)：駆出分画は79%で，心室中隔拡張末期厚，左室後壁拡張末期厚はおおの12mm，13mm，と軽度の肥厚を認めた。大動脈弁には異常はみられなかった。

心臓カテーテル検査(表1，図4，5)：心臓カテーテル検査所見は表1のごとくで，狭窄部より近位部の大動脈圧は 204/108mmHg で，遠位部の大動脈圧は 128/100mmHg であった。CI は 3.14 l/min/m² で合併心奇型は認められなかった。図4は狭窄部より近

表1 心臓カテーテル検査所見

position	pressure		(mean)
	max	/min	
rt. PCWP			(14.0)
rt. PA	32.8/15.2		(24.0)
m. PA	36.0/15.2		(24.0)
RV	36.0/0		(15.2)
RA	7.6/0		(5.0)
SVC	8.0/-1.6		(4.0)
IVC	8.0/6.4		(7.6)
LV	200/0		(72)
LVEDP	19.2		
AO (asc.)	204/108		(128)
AO (desc.)	128/100		(116)

CI 3.14 l/min/m²

位側から遠位側への圧引き抜き曲線を示す。狭窄部を境に 76mmHg の圧較差が認められた。大動脈造影(図5)では左鎖骨下動脈分岐部に狭窄がみられ，poststenotic dilatation が認められた。腹部大動脈造影も含め血管壁は平滑で，炎症，動脈瘤の所見はみられなかった。以上より合併奇型を伴わない先天性の異所性大動脈縮窄症と診断し，手術を行った。

手術所見(図6a,b)：手術は左第5肋間後側方切開で行った(図6a)。狭窄部は左鎖骨下動脈分岐部(左総頸動脈より30mm末梢の左鎖骨下動脈の対側に，上流へ約10mm，下流へ約10mmの狭窄部を認めた)に存在し，ring 状で，周囲組織との癒着はみられず，動脈管索も同部に付着していた。内面の動脈壁はカーテン状に肥厚し隆起していた。また，左総頸動脈と左鎖骨下動脈間は径18mmと管状低形成を示し，狭窄部末梢は径32mmと拡張していた。術式は左鎖骨下動脈を温存するためには，patch grafting が最適であると考え，図6bのごとく aortoplasty を施行した。手術は順調に経過し，術直後の上肢，下肢動脈収縮期圧較差は約 30mmHg であった。

III 考 察

大動脈縮窄症の分類には諸説があるが，Keith ら²⁾は縮窄部と動脈管付着部との位置関係から，管後型(post ductal type)と管前型(pre ductal type)に分類した。Dong ら⁴⁾はさらに動脈管付着部と一致するものを管傍型(juxta ductal type)として付け加えている。Edwardsら⁵⁾⁶⁾は表2のごとく，管前型，

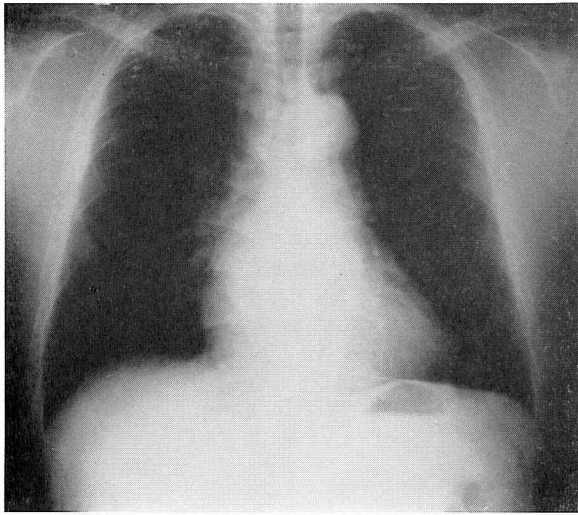


図1 胸部 X 線

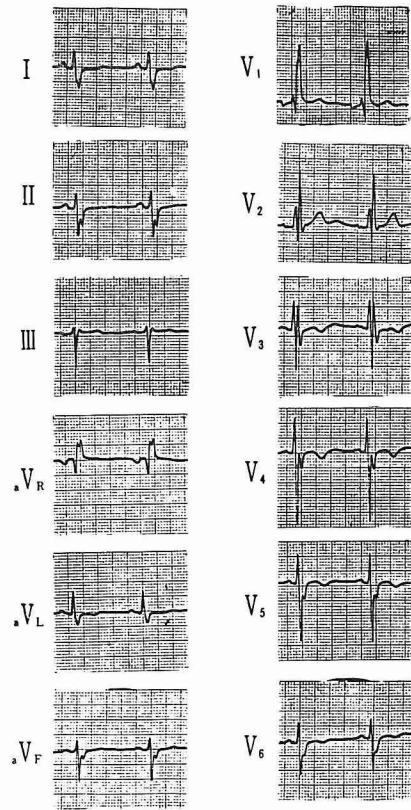


図 2a 心 電 図

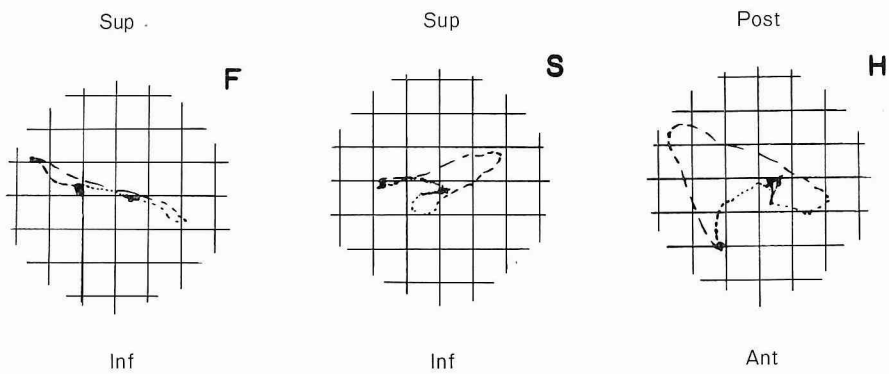


図 2b ベクトル心電図

F : 前額面図 S : 側面図 H : 水平面図

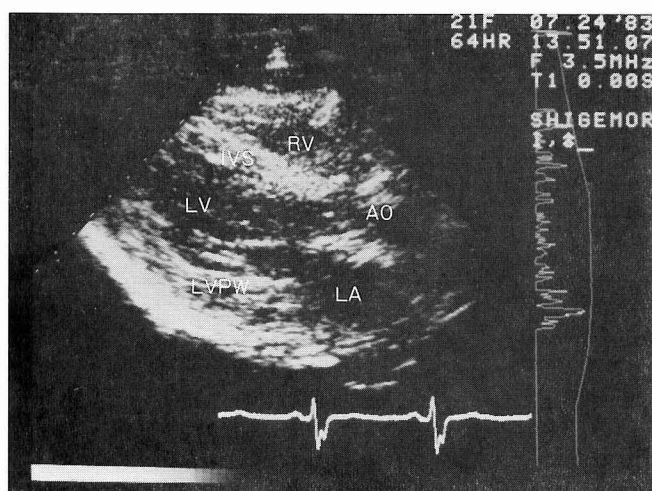


図3 UCG
左室長軸断層図
RV 右室
LV 左室
LA 左房
AO 大動脈
IVS 心室中隔
LVPW 左室後壁

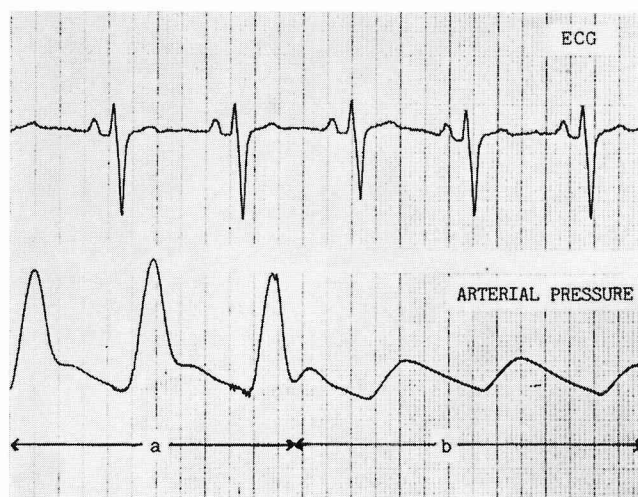


図4 圧引き抜き曲線
a : 狭窄部より近位側
b : 狭窄部より遠位側

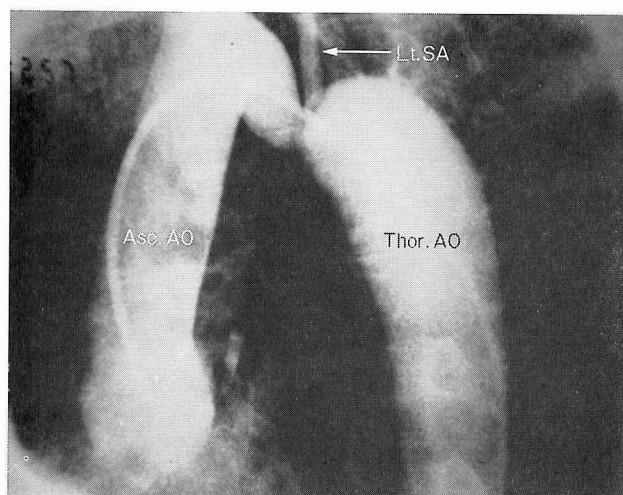


図5 大動脈造影
Asc. AO 上行大動脈
Lt. SA 左鎖骨下動脈
Thor. AO 胸部大動脈

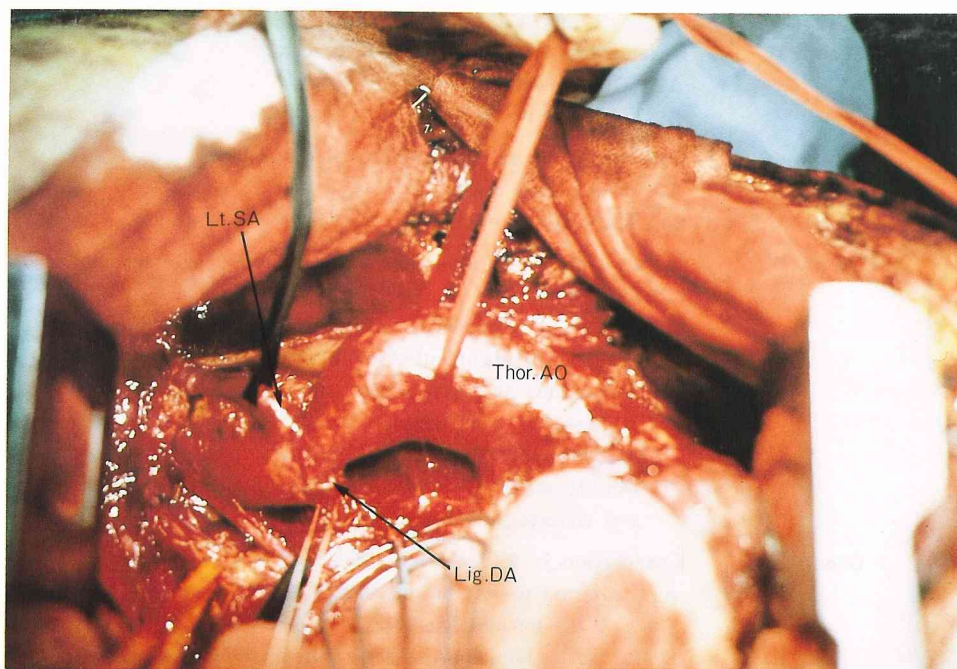


図 6 a 手術所見 縮窄部を示す

Lt.SA 左鎖骨下動脈
Lig.DA 動脈管索
Thor.AO 胸部大動脈

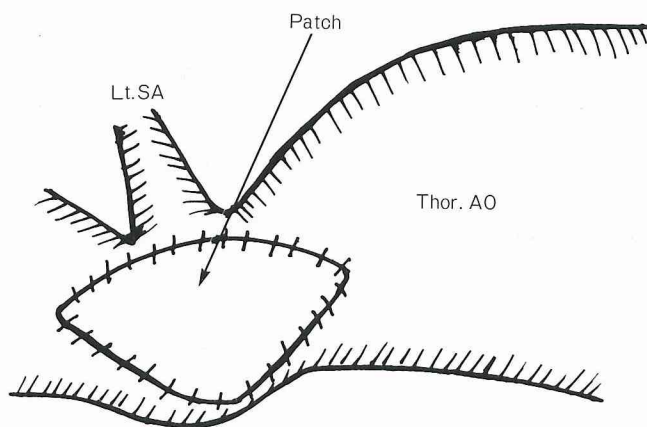


図 6 b Patch grafting による aortoplasty

Lt.SA 左鎖骨下動脈
Thor.AO 胸部大動脈

表2 大動脈縮窄症の分類

Group I	Coarctation distal to ductus arteriosus A. With closed ductus B. With patent ductus
Group II	Coarctation proximal to ductus arteriosus A. With closed ductus B. With patent ductus
Group III	Coarctation, with anomalies of subclavian arteries or aortic arches A. Atresia or stenosis of left subclavian artery B. Stenosis of right subclavian artery C. Anomalous origin of right subclavian artery 1. Distal to coarctation 2. Proximal to coarctation D. Double aortic arch with stenosis of the right arch, and coarctation of the left
Group IV	Coarctation in unusual locations A. Proximal to left subclavian artery 1. With normal branches 2. With anomalous origin of right subclavian artery B. At multiple sites C. Of lower thoracic or abdominal aorta

[Edwards, 文献 5)6) より作製]

管後型、鎖骨下動脈や大動脈弓の異常を伴うもの、異常部位の縮窄、と4型に分類している。本例のごとく縮窄部位が左鎖骨下動脈分岐部に限局し、動脈管索がその直下に付着し、大動脈分枝に異常を伴わない場合は、Keith らや Dong らの分類に従えば、解剖学的異所性動脈管索を合併した管傍型大動脈縮窄症、Edwards らの分類に従えば、第4群A—1型とするのが適当と考えられる。いずれにせよこの型は非常にまれで、縮窄部が左鎖骨下動脈と左総頸動脈間に限局しているものとして、Clagett ら⁷⁾は124例中4例を、Abbott⁸⁾は200例中4例を報告し、動脈管索も左鎖骨下動脈より中枢側に付着していたと述べている。本邦では、宮村ら⁹⁾が1例、志熊ら¹⁰⁾が1例、藤原ら¹¹⁾が1例を報告しているにすぎない。このうち本例のように左鎖骨下動脈分岐部に縮窄に限局している症例は、Clagett ら⁷⁾が2例を報告しているにすぎない。本例も含め本邦報告例の4例とも上肢血圧の左右差が特徴であった。この型の大動脈縮窄症の病因として、Clagett, Hara と Johnson¹²⁾は胎生期において、左鎖骨下動脈となる第7節間動脈の頭側への移動が不充分

なため、動脈管が左鎖骨下動脈の中枢側に位置し、縮窄もその中枢側に位置するのであろうと述べている。外科的手術はこの型のものにたいして、縮窄部切除、端々吻合術、patch 縫着による縮窄部拡大術、人工血管 bypass 術が考えられる。本症例については、左鎖骨下動脈を温存し、十分な狭窄の拡大を図るためには、patch 縫着による縮窄部拡大術が最適であると思われる。

成人における大動脈縮窄症の心電図所見としては、従来から左室圧負荷による左室肥大が特徴とされている¹⁾²⁾が、伝導障害についての報告は少ない。Jaroslava¹³⁾による成人における大動脈縮窄症75例の心電図の検討では、脚ブロックは7例にみられ、そのうち右脚ブロックを2例に、2枝ブロック(完全右脚ブロック+左脚前枝ブロック)を2例に認めたと報告している。Maron¹⁴⁾は大動脈縮窄症の術後、11年から25年を経過した59例の心電図を検討し、伝導障害は約1/3の18例(うち9例は術前より存在した)にみられ、右脚ブロックを3例に、左脚前枝ブロックを10例に、2枝ブロックを1例に認めたと報告し、長期にわたる

高血圧が冠動脈硬化を促進し、心筋虚血を生じたことを病因として挙げている。Levin¹⁵⁾は小児の先天性心疾患307例の His 束心電図につき検討し、左室収縮期圧 175mmHg 以上の圧負荷のある例は、正常対照群に比し有意にHV時間の延長を認めたと報告し、左室圧負荷による心内膜の障害が左脚に影響を及ぼしたのではないかと推論している。本例においても、長期にわたる左室圧負荷の存在は明らかであり、認められた2枝ブロックは大動脈縮窄症による圧負荷が関与していると思われる。

心内奇型を合併しない大動脈縮窄症の平均余命は、Campbell と Baylis¹⁶⁾によると34歳であり、高血圧性心不全、大動脈破裂、細菌性心内膜炎、頭蓋内出血などで全患者の75%が46歳までに死亡すると報告している。また手術施行時の年齢と、高血圧、心不全、脳血管障害などの後天的合併症との関連について、Liberthson¹⁷⁾、Maron¹⁸⁾は手術時の年齢がすすむにつれて、これら合併症の改善は乏しく、術前の高

血圧の持続期間が予後を左右する重要な因子であると述べている。本例も手術施行時の年齢が33歳と比較的高く、検査所見上腎機能障害は認められなかったが腎血管系における非可逆性変化がすでに生じている可能性も否定できず、術後の血圧は正常域まで降下しないことが予想される。心電図に認められた2枝ブロックは、早晚、完全房室ブロックに移行する可能性が考えられ、今後の厳重な経過観察が必要と思われる。

IV 結 語

上肢血圧の左右差がみられ、左鎖骨下動脈分岐部に狭窄を認めたまれな異所性大動脈縮窄症の1成人例について報告し、分類、頻度、心電図所見、予後に関して若干の文献的考察を加えた。

本論文の要旨は第109回日本循環器学会関東甲信越地方会において発表した。

文 献

- 1) Nadas, L.S. and Fyler, D.C. : Pediatric Cardiology. 3rd ed., pp. 452-470, W.B. Saunders, Philadelphia, 1972
- 2) Keith, J.D., Rowe, R.D. and Vlad, P. : Heart Disease in Infancy and Childhood, pp. 213-246, MacMillan, New York, 1967
- 3) 坂本二哉, 竹中 克 : 先天性心疾患(内科領域)本邦臨床統計集. 日本臨床, 496 : 286-294, 1983
- 4) Dong, E. Jr., Lower, R.R., Hurley, E.J. and Shumway, N.E. : Surgical management of patent ductus arteriosus associated with coarctation of the aorta. Am J Surg, 103 : 255-261, 1962
- 5) Edwards, J.E. and Gould, S.E. : Pathology of the Heart. 3rd ed., pp. 421-422, Charles C Thomas, Illinois, 1968
- 6) Edwards, J.E., Christensen, N.A., Clagett, O.T. and Mcknonald, J.R. : Pathologic considerations in coarctation of the aorta. Mayo Clin Proc, 23 : 324-332, 1948
- 7) Clagett, O.T., Kirklin, J.W. and Edwards, J.E. : Anatomic variations and pathologic changes in coarctation of the aorta, a study of 124 cases. Surg Gynecol Obstet, 98 : 103-114, 1954
- 8) Abbott, M.E. : Coarctation of the aorta of the adult type. Am Heart J, 3 : 381-421, 1928
- 9) 宮村治男, 松川哲之助, 寺島雅範, 江口昭治, 庄山文子 : 成人における右鎖骨下動脈瘤を合併した大動脈弓部縮窄症の1手術治験例. 外科, 40 : 89-92, 1978
- 10) 志熊 爾, 佐々木進次郎, 黒田克彦, 花井勝義, 井上隆夫, 岸田尚夫, 武内敦郎, 近藤邦彦, 貴島範彦, 関一郎 : 先天性 unusual type 大動脈縮窄症の1手術例. 日胸外会誌, 27 : 96-101, 1979
- 11) 藤原慶一, 横田祥夫, 節家直己, 岡本文雄, 三宅俊治, 清田芳春, 佐野俊二, 中本 進, 榎野征一郎, 吉川栄治, 酒井可夫 : 解剖学的異所性動脈管索・大動脈瘤を合併した異型大動脈弓部縮窄症の1治験例. 心臓, 15 : 1263-1268, 1983
- 12) Hara, M. and Johnson, N. : An anatomically atypical patent ductus arteriosus. Ann Surg, 143 : 136-140, 1956
- 13) Jaroslava Fišerová : Coarctation of the aorta with special reference to long-term post-operative follow-up studies, Acta Universitatis Carolinae Medica Monographia, 88. pp. 71-78, Univerzita Karlova, Praha, 1978

- 14) Maron, B.J., Humphries, J.O., Rowe, R.D. and Mellits, E.D. : Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta, a 20-year postoperative appraisal. *Circulation*, 47 : 119-126, 1973
- 15) Levin, A.R., Haft, J.I., Engle, M.A., Ehlers, K.H. and Klein, A.A. : Intracardiac conduction intervals in children with congenital heart disease. *Circulation*, 55 : 286-294, 1977
- 16) Campbell, M. and Baylis, J.H. : The course and prognosis of coarctation of the aorta. *Br Heart J*, 18 : 475-495, 1956
- 17) Liberthson, R.R., Pennington, D.G., Jacobs, M.L. and Daggett, W.M. : Coarctation of the aorta, review of 234 patients and clarification of management problems. *Am J Cardiol*, 43 : 835-840, 1979
- 18) Maron, B.J. : Coarctation of the aorta in the adult. *Cardiovasc Clin*, 10 : 311-319, 1979

(59. 6. 27 受稿)