

## 【症例報告】

## 食道造影検査が治療方針決定に有用であった左側大動脈弓遺残組織による血管輪を呈した成人重複大動脈弓の一症例

石北 綾子<sup>1)</sup>, 坂本 一郎<sup>1)</sup>, 帯刀 英樹<sup>2)</sup>, 梅本 真太郎<sup>1)</sup>,  
永田 弾<sup>3)</sup>, 山村 健一郎<sup>3)</sup>, 塩瀬 明<sup>2)</sup>, 筒井 裕之<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>九州大学病院循環器内科

<sup>2)</sup>九州大学病院心臓血管外科

<sup>3)</sup>九州大学病院小児科

### 要 旨

血管輪は、先天性心疾患の1%と稀であり、その多くが小児期に診断・治療され成人期症例は極めて稀である。血管輪による気道・食道圧迫症状は、非特異的であり、適切な検査での評価が必要である。症例は19歳、女性。16歳時の学校心臓検診にて血管輪が疑われたが症状がなく終診となっていた。18歳時より、労作時倦怠感と嚥下困難を自覚し始めた。造影CT検査で右側大動脈弓に左側大動脈弓遺残組織 (Aortic arch ligament) を伴った血管輪を疑われ、気管支鏡検査・上部消化管内視鏡検査で血管輪に一致した圧排所見を認めるも、心肺運動負荷試験・肺機能検査では機能的異常を指摘できなかった。食道造影検査にて、血管輪による圧排に一致した部位で嚥下遅延を認め、外科的治療の適応と判断した。外科的治療で血管輪解除後は、嚥下困難・労作時倦怠感は改善し、術後1年が経過しても症状の再燃はない。成人期に指摘された血管輪の治療適応について食道造影検査が有用であったため報告する。

キーワード：vascular ring, double aortic arch, esophagography

### I. はじめに

血管輪は、大動脈弓とその分枝血管が気管・食道を取り囲みそれらを圧迫する解剖学的先天性異常である。先天性心血管疾患の1%と稀な疾患で、その多くは生後6ヶ月までに症状を伴って診断され、外科的加療がなされる。成人期に血管輪と診断されることは極めて稀である。加齢に伴う大動脈拡大や蛇行、脊椎変形により新規に症状が出現することもあるが、しばしば症状は非典型的で血管輪と症状の相関を証明することが困難で、「慢性気管支炎」や「不安神経障害」として治療されることも少なくない。

成人期に指摘された血管輪に対して、食道造影検査にて治療適応を判断した症例を報告する。

### II. 症例提示：19歳、女性

【主訴】 労作時倦怠感、嚥下困難

【既往歴】 特記事項なし

【生活歴】 喫煙歴なし、飲酒歴なし

【家族歴】 特記事項なし

【現病歴】 16歳時の学校心臓検診の胸部X線にて右大動脈弓を疑われ、胸部単純CT検査が施行された。結果、血管輪を疑われたが自覚症状が認められなかつ

たため終診となった。18歳時より、階段を昇る際に息切れが出現するようになり、以前と比べて徒歩通学に要する時間が長くなってきた。また、同時期より固形物嚥下時の嚥下困難を自覚し始め、次第にどのような食物形態であっても嚥下時違和感を自覚するようになった。精査目的に当科紹介となった。

【現症】 身長166.9cm, 体重50.5kg, BMI 18.1kg/m<sup>2</sup>, 体温36.6°C, 心拍数77回/分, 血圧105/61mmHg, SpO<sub>2</sub> 98% (室内気)

眼瞼結膜に貧血なし, 頸静脈怒張なし, 心雑音なし, 肺音清, 肝臓触知なし, 下腿浮腫なし

【検査所見】 血液検査では、貧血なく、肝・腎機能・凝固系・電解質に異常を認めず、BNPは9.8pg/mLと正常範囲であった。胸部X線写真 (Fig. 1左) では、心拡大を認めず (心胸郭比42%), 左第1弓を確認できなかった。無症候であった16歳時の所見 (Fig. 1右) と比較して、左第一弓の欠如はより明確であった。心電図は、心拍数70回/分の正常洞調律であった。経胸壁心エコーでは、左室駆出率70.9%で、心臓の壁運動低下を認めず、有意な弁膜症を認めなかった。心房中隔欠損・心室中隔欠損及び動脈管開存などの心血管合併奇形を認めなかった。

2020年4月17日受付 2020年5月26日受理

連絡先：石北 綾子, 九州大学病院循環器内科,

〒812-8582 福岡市東区馬出3-1-1, E-mail: ishikita@cardiol.med.kyushu-u.ac.jp

At the age of 19, with symptom



At the age of 16, without symptom



Fig. 1 Chest X-ray. Chest X-ray showed absence of the left aortic arch.

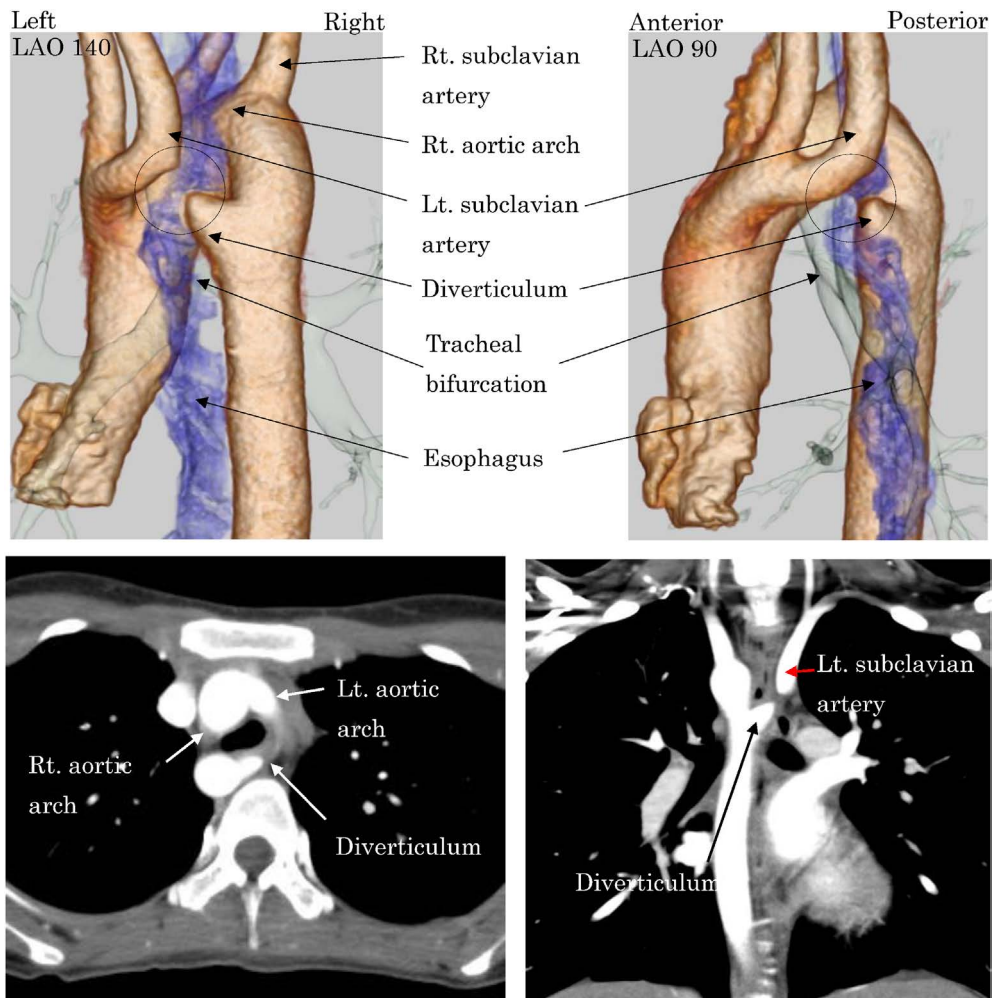
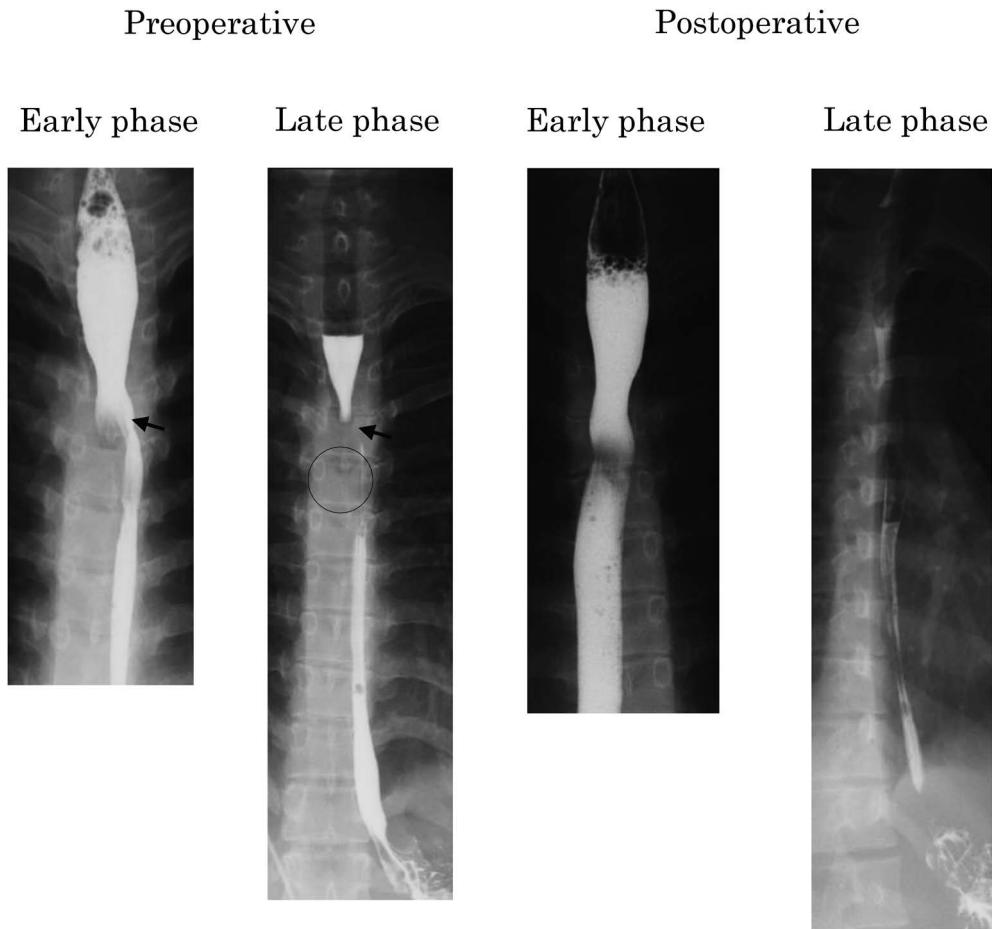


Fig. 2 Contrast-enhanced computed tomography (CT) for a diagnosis.

The ascending aorta arose normally, but it divided into two branches. The right arch gave origin to two vessels, the right common carotid and right subclavian arose, and the left arch gave origin to the left common carotid and left subclavian arteries in that order. The left arch became atretic in its distal part beyond the origin of the left subclavian artery. There was the diverticulum on the descending aorta. Esophagus (blue) and trachea (green) were compressed at the space between the diverticulum and the left subclavian artery (circle).



**Fig. 3** Esophagography.

Preoperative esophagography showed right-sided esophageal indentation at level of one vertebra upper of tracheal bifurcation (circle) and delay of swallowing (arrows). Postoperative esophagography revealed improvement of that condition.

造影 CT 検査 (Fig. 2) では、上行大動脈は起始後、右優位に左右に分枝していた。右側血管からは近位部より、右総頸動脈と右鎖骨下動脈が分枝していた。左側血管からは近位部より、左総頸動脈と左鎖骨下動脈を分枝しており、左鎖骨下動脈を分枝した部位で閉鎖していた。また、下行大動脈は椎体右側を走行しており、胸部下行大動脈に左頭側に向けた憩室を認めた。動脈管開存は確認できなかった。これらの所見より、右大動脈弓優位の重複大動脈弓で、左大動脈弓が、左鎖骨下動脈を分枝した直後で退縮し、同部位にある小さな隆起から下行大動脈の憩室までの間に左大動脈弓遺残の繊維状索状物が存在し、血管輪を形成している可能性を考えた。あるいは、正常鏡面の右大動脈弓および左側無名動脈が存在し、肺動脈と下行大動脈の憩室の間に動脈管索が存在し血管輪を形成している可能性も矛盾はないと考えた。造影 CT 検査のみでは、繊維状索状物・動脈管索の存在がはっきりせず確定診断は困難であった。気管及び食道は、左鎖骨下動脈屈曲部と下行大動脈憩室の間隙にて最も圧排されていた。

気管支鏡検査では、気管分岐部より4気管軟骨輪頭側から気管分岐部にかけて4時方向を中心に管外性圧

排所見を認め、また、気管分岐部から両側主気管支分岐直下にかけて膜様部からの管外性圧排所見を認めた。上部消化管内視鏡検査では、スコープの出し入れは円滑であったが、胸部上部食道右側を中心に扁平化しており管外性の圧排所見を認めた。気管支鏡及び上部消化管内視鏡検査いずれの圧排所見も、造影 CT 検査において最も圧排されていた部位、すなわち、左鎖骨下動脈屈曲部と下行大動脈憩室の間隙に相当すると考えられた。肺機能検査は、肺活量2.6L、1秒量2.0L、1秒率80.1%であった。さらに、心肺運動負荷試験は、最大酸素摂取量24.9mL/min/kg (79%)、 $V_E$  vs.  $V_{CO_2}$  slope 23.4と運動耐容能は保たれていた。

血管輪と症状の相関を明らかにするため、食道造影検査を行った。食道造影検査 (Fig. 3左) では、胸部上部食道の右側、気管分岐部より1椎体頭側レベルに狭窄を認め、同部位で造影剤は一次停滞し緩徐に通過し、嚥下遅延の所見であった。血管輪の圧排に伴う嚥下困難と判断し、外科的治療の適応と判断した。

【手術所見】全身麻酔下に、右側臥位で、左第4肋間後側方開胸した。下行大動脈の憩室と左鎖骨下動脈の間は線維性索状物で結合しており、血管輪を形成し



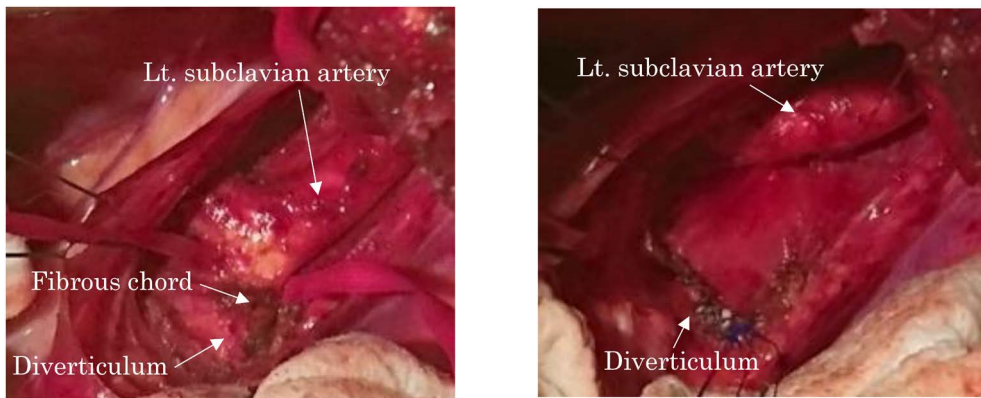


Fig. 4 Intraoperative photos.

Through left thoracotomy, a fibrous chord from shoulder of the left subclavian artery to the diverticulum was exposed (left). After resection of the fibrous chord, interspace between left subclavian artery and diverticulum became expanded (right).

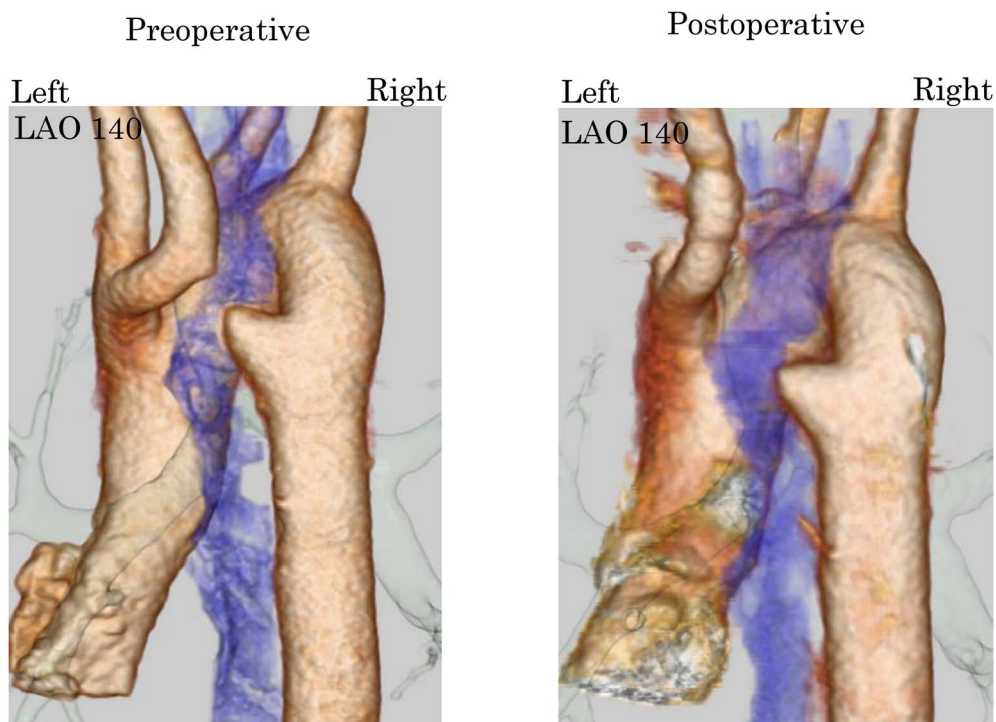


Fig. 5 Contrast-enhanced CT after surgical operation.

Interspace between left subclavian artery and diverticulum became expanded after a surgical division of the ligamentum. Esophageal (blue) compression was resolved after surgical operation.

ていた。合併する動脈管索は確認されなかった。以上より、左大動脈弓が左鎖骨下動脈を分枝した直後で退縮し、下行大動脈の憩室との間に左大動脈弓遺残の繊維状索状物が存在し、血管輪を形成していると診断した。索状物を切除し血管輪を離断し、索状物附着部の左鎖骨下動脈・憩室断端を mattress 縫合と over and over 縫合にて二重に縫合した。離断にて左鎖骨下動脈と憩室間の距離は、半横指程度から3.5cmに開大した。右大動脈弓で下行大動脈が椎体の右側を走行しており、左開胸下では下行大動脈に直接到達できる位置ではなかったため憩室は縫合閉鎖のみで終了した (Fig. 4)。

手術時間：2時間36分

出血量：少量

【術後経過】手術当日に抜管し、乳糜胸、横隔神経麻痺、反回神経麻痺、迷走神経麻痺などの合併症の出現はなく経過した。術後行った食道造影検査 (Fig. 3右) では、気管分岐部直上レベルの狭窄は解除されており、嚥下遅延は改善していた。造影CT検査 (Fig. 5) で、左鎖骨下動脈の位置が腹側へ移動し、下行大動脈の憩室からの距離は開大していた。嚥下困難は改善し、術後10日に自宅退院となった。

術後1年の造影CT検査では、血管輪による食道や気管の圧排は指摘できず、憩室の形態やサイズに変化

はなかった。労作時倦怠感や嚥下困難は完全に消失していた。

### III. 考察

血管輪は大動脈及びその分枝血管の走行の多様性により、大血管が食道や気管を囲み、圧排により症状をきたす疾患である。血管輪を形成する形態異常のうち、30%が重複大動脈弓と報告されている<sup>1)</sup>。大動脈弓は胎生4週に左右6対の鰓弓動脈が出現・消失を繰り返し形成されるが、重複大動脈は左右の第4大動脈弓と背側大動脈第8分節が存続することで発生する<sup>2)</sup>。上行大動脈起始は正常であるが、二枝に分枝し、左右大動脈弓を形成し背側で合流し下行大動脈を形成する。左大動脈弓が気管の前方及び左側を通過し、右大動脈弓が食道の背側を走行することで、気管や食道を囲む。75%が右大動脈弓優位であり、左大動脈弓の多くは左鎖骨下動脈を分枝した後に狭窄あるいは閉塞し、下行大動脈の憩室と繊維性索状物で連続している。下行大動脈が右側に存在することも稀ではあるが報告されている<sup>1)</sup>。本症例は重複大動脈弓のなかでも、右大動脈弓優位で、左大動脈弓は左鎖骨下動脈を分枝後に閉塞し下行大動脈の憩室と線維性索状物で繋がり血管輪を形成していた。また、下行大動脈は椎体の右側を走行していた。

重複大動脈弓による血管輪の多くは、乳児期に気管及び食道の圧迫症状で診断される。具体的には、喘鳴・呼吸困難・繰り返す気道感染、嚥下困難・体重増加不良である<sup>1,3)</sup>。稀に成人期に診断されるが、動脈硬化の進行・解離・動脈瘤による血管輪の形態変化及び脊椎変形のため、気道・食道圧排の自覚症状が新規に出現し診断される場合<sup>4,5)</sup>と、他の目的で行った画像検査にて偶発的に診断される場合<sup>6)</sup>がある。胸部X線では右大動脈弓を85%に、気管狭小を77%に認めると報告されており<sup>1)</sup>、本症例も、16歳の時に学校心臓検診における胸部X線での右大動脈弓所見を契機に、血管輪を疑われていた。偶発的に診断された場合、無症候であれば外科的修復術の適応にはならない<sup>6)</sup>。本症例では、無症状のため終診となっていたが、18歳時に、労作時倦怠感と嚥下困難が出現した。気管支鏡検査や上部消化管内視鏡検査で血管輪に一致した気管や食道の圧排は指摘できるものの、心肺運動負荷試験・肺機能検査では機能的異常は指摘できなかった。食道造影検査にて、血管輪による嚥下遅延が明らかとなり、外科的治療適応と判断した。

手術は片肺分離換気を使用して、左開胸直視下手術を選択した。完全内視鏡下や内視鏡補助下にて手術を行うことも可能であると考えられる。しかしながら、1) 右大動脈弓であり憩室が椎体近くにあり深い視野であること、2) 血管鉗子3本を用いて血管を遮

断し切離する必要があること、3) 頻繁に行う定型的手術ではないことなどを考慮し安全性、確実性を考え皮膚切開は大きくなるが、今回は左開胸直視下手術を選択した。

外科的治療後は、食道造影検査で嚥下遅延の改善を認め、嚥下困難の自覚症状も消失した。一方、労作時倦怠感の原因ははっきりせず、術前後での心肺運動負荷試験・肺機能検査は変化しなかったが、術後に労作時倦怠感の自覚症状も完全に消失した。検査での運動負荷(エルゴメータ)と臨床的に症状が確認された運動負荷(階段を昇る・早足歩行)が違うため機能的異常を術前に十分に検出できなかった可能性が考えられる。現に、本症例は心肺運動負荷検査の際に倦怠感の自覚症状を検出できなかった。このような際は、術前の運動負荷方法をよく検討し、トレッドミルを用いた心肺運動負荷試験であれば術前後に変化が確認できたかもしれない。

本症例は、16歳時と比較して、18歳時の胸部X線所見の方が、左第1弓の欠如所見が明確であり、この解剖学的変化が症状出現に関与していたと推測される。一方、16歳時には単純CT検査しか行われておらず、正確な評価は困難ではあるものの、明らかな動脈硬化の進行・解離・動脈瘤による血管輪の形態変化は指摘できなかった。16歳から18歳の間で体格の変化も認めなかった。CT検査での評価が難しい左大動脈弓遺残の線維性索状組織の形態変化に関与している可能性が推察されるが、解剖学的にどのような変化を生じたのか詳細は明らかにできなかった。本症例のように無症候性の血管輪の症例であっても、定期的な経過観察が必要と考えられた。

治療後成績については小児症例についての検討が多く、Alsenaidiら<sup>7)</sup>は、重複血管に対して手術を行った79症例(手術時年齢中央値6ヶ月)の5年生存率96%と報告している。また、2~34年の観察期間中に死亡症例はなかったとの報告もある<sup>8)</sup>。一方、術後54%の症例に呼吸器症状が出現し、6%の症例に消化器症状が残存していたとの報告がある<sup>7)</sup>。Humphreyら<sup>9)</sup>は、術後呼吸器症状は手術時年齢が6ヶ月未満の症例の80%、6ヶ月から3歳までの症例の15%、3歳以上の症例の42%に出現しており、術前の血管輪圧迫による気管への器質的傷害(気管軟化症)が術後呼吸器症状の原因ではないかと推察している<sup>9)</sup>。また、Backerら<sup>10)</sup>は、術後の残存憩室の拡大が原因で症状が再燃し、再手術が有効であった症例が6%存在したと報告している。

本症例は、18歳まで無症候で経過し、術前の気管支鏡検査にて気管の器質的病変は指摘できなかった。術後は症状が改善し、術後1年後も呼吸器症状の再燃は認めなかった。一方で、下行大動脈の憩室は残存し

ており、慢性期の拡大に伴う症状再燃には留意が必要である。外科的治療にて、自覚症状の改善を得られたが、今後も慎重に経過を追う必要があると考えられる。

#### IV. 結語

食道造影検査にて、嚥下困難症状と血管輪の関係を明らかにし、外科的治療の適応を判断した重複大動脈・血管輪症例を経験した。成人期血管輪症例は、極めて稀かつ、無症候であれば治療適応にない。食道造影検査は治療方針決定のみならず、治療効果の確認にも有用であった。

#### 利益相反

本論文において、開示すべき利益相反 (COI) はない。

#### 文 献

- 1) Kirklin B-B (eds). Cardiac surgery. 4th edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2013. 1832-43.
- 2) 山岸敬幸, 白石公. 先天性心疾患を理解するための臨床心臓発生学. Medical View; 2009. 143-50.
- 3) Subramaniam KG, Grant PW. Vascular ring: right aortic arch, mirror image branching with Kommerell's diverticulum. Heart Lung Circ. 2010; **19**: 56-7.
- 4) Grathwohl KW, Affi AY, Dillard TA, et al. Vascular rings of the thoracic aorta in adults. Am Surg. 1999; **65**: 1077-83.
- 5) Jonker IDV, Nunes AJ, Elhenawy AM, et al. Double aortic arch presenting in an adult with dysphagia. J Card Surg. 2013; **28**: 670-1.
- 6) Higashikuni Y, Nagashima T, Ishizaka N, et al. Right aortic arch with mirror image branching and vascular ring. Int J Cardiol. 2008; **130**: e53-5.
- 7) Alsenaidi K, Gurofsky R, Karamlou T, et al. Management and outcomes of double aortic arch in 81 patients. Pediatrics. 2006; **118**: e1336-41.
- 8) Schmidt AMS, Larsen SH, Hjortdal VE. Vascular ring: Early and long-term mortality and morbidity after surgical repair. J Pediatr Surg. 2018; **53**: 1976-9.
- 9) Humphrey C, Duncan K, Fletcher S. Decade of experience with vascular rings at a single institution. Pediatrics. 2006; **117**: e903-8.
- 10) Backer CL, Monge MC, Russell HM, et al. Reoperation after vascular ring repair. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2014; **17**: 48-55.

## Usefulness of Esophagography for Adult Case of a Double Aortic Arch Presenting Vascular Ring with Left Aortic Arch Ligament

Ayako Ishikita<sup>1)</sup>, Ichiro Sakamoto<sup>1)</sup>, Hideki Tatewaki<sup>2)</sup>, Shintaro Umemoto<sup>1)</sup>, Hazumu Nagata<sup>3)</sup>, Kenichiro Yamamura<sup>3)</sup>, Akira Shiose<sup>2)</sup>, Hiroyuki Tsutsui<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University

<sup>2)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University

<sup>3)</sup>Department of Pediatrics, Kyushu University

#### Abstract

Vascular ring is a rare anomaly, accounting for only 1% of congenital cardiovascular anomalies. Symptoms due to vascular ring usually develop during infancy or early childhood. Therefore, there are few data in adults. It may be difficult to prove that vascular ring causes the symptom, such as dysphagia or dyspnea, in adults. We identified esophagography as a good modality for the evaluation of vascular ring.

A 19-year-old female presented dysphagia and dyspnea. Abnormal findings were pointed out by chest radiography at the age of 16 and the presence of vascular ring was suspected by computed tomography (CT). At that time, a surgical treatment was not considered due to the lack of any symptoms. At the age of 18, she complained of worsening dysphagia and dyspnea on exercise. Contrast-enhanced CT revealed vascular ring due to double aortic arch. Bronchoscopy and upper gastrointestinal endoscopy identified the compression of trachea and esophagus at the site of vascular ring. However, cardiopulmonary exercise test or spirometry did not show any abnormal findings. Finally, esophagography confirmed the compression of esophagus and the delay of swallowing by vascular ring. Consequently, surgical division of vascular ring was performed, and the symptoms were resolved. At one-year of follow-up, there is no recurrent symptoms.

Key words : vascular ring, double aortic arch, esophagography