症例報告

Persistent primitive hypoglossal artery に合併した多発性脳動脈瘤の1症例

西村 英 祥 上村 喜 彦

Multiple Cerebral Aneurysms associated with Persistent Primitive Hypoglossal Artery:
Case Report

by

Hideaki Nishimura, M.D., and Yoshihiko Uemura, M.D.

from

Department of Neurosurgery, Maizuru Municipal Hospital

Persistent primitive hypoglossal artery (PPHA) is frequently associated with an intracranial aneurysm as previously reported. We report here our experience with a case of PPHA associated with multiple cerebral aneurysms. A 59-year-old woman was brought to our hospital suffering from severe headache and vomiting. A subarachnoid hemorrhage (SAH), which was classified as Fisher group 2, was confirmed by CT scan. Cerebral angiography revealed the two aneurysms, one located at the anterior communicating artery and the other at the top of the basilar artery, a right persistent primitive hypoglossal artery was identified. The right vertebral artery was aplastic, and the left vertebral artery was hypoplastic. A diagnosis of SAH (Hunt & Kosnik Grade II) due to a ruptured anterior communicating artery aneurysm was made and an operation was performed at day 4, comprising a right frontotemporal craniotomy and an anterior clinoidectomy. Both aneurysms were treated by neck clipping through the pterional approach with no intraoperative trouble. Postoperative course was uneventful, and 3D-CTA was available with the diagnosis of PPHA. The second angiography was carried out at day 14, and revealed that both aneurysms were completely clipped. The patient was discharged with no neurological deficits. It was suggested that a congenital fragility of the vessel wall, in addition to hemodynamic stress and hypertension, had influence on the etiology of this aneurysm associated with PPHA

(Received August 28, 2000 ; accepted December 10, 2000)

Key words : persistent primitive hypoglossal artery, cerebral aneurysm, subarachnoid hemorrhage, clipping, 3D-CTA

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 10 : 481-486, 2001

はじめに

遺残舌下神経動脈 (persistent primitive hypoglossal artery ; PPHA) は胎生期遺残動脈の1つで、他の遺残動脈と同様に脳動脈瘤を高率に合併する¹⁾。われわれはクモ膜下出血で発症し、PPHAに合併して前交通動脈瘤、脳底動脈先端部動脈瘤と2カ所に動脈瘤を認めた症例を経験した。文献上稀であるPPHAに合併した多発性脳動脈瘤の成因、診断および治療について報告する。

症 例

患 者：59歳，女性

主 訴：頭痛，嘔吐

既往歴：高血圧症，高脂血症で内服加療中

現病歴：1998年11月26日，夜に突然強い後頭部痛と嘔吐を認めた。症状は持続し翌27日に当科を受診，頭部CTでクモ膜下出血と診断され入院となった。

入院時所見：意識レベルJapan Coma Scale (JCS) -1,

市立舞鶴市民病院脳神経外科／〔連絡先：西村英祥，〒760-0017 高松市番町4-1-3 高松赤十字病院脳神経外科〕

Address reprint requests to : Hideaki Nishimura, M.D., Department of Neurosurgery, Takamatsu Red Cross Hospital, 4-1-3 Bancho, Takamatsu-shi, Kagawa 760-0017, Japan

Fig. 1 Plain CT scan on admission showed a subarachnoid hemorrhage (Fisher group 2).

Fig. 2 A: Anteroposterior view of the left carotid artery angiograms revealed that the aneurysm was located at the anterior communicating artery.
 B: Anteroposterior view of the right carotid artery angiograms revealed that the aneurysm was located at the top of the basilar artery. The internal carotid artery and basilar artery appeared simultaneously.
 C, D: Lateral view of the right carotid artery angiograms revealed that the persistent primitive hypoglossal artery originated from the cervical portion of the internal carotid artery at the C2 level (C), and joined the lower portion of the basilar artery (D). The right posterior communicating artery was hypoplastic (D).

Glasgow Coma Scale (GCS) -15で、神経脱落症状は認められなかった。

血液生化学的検査：異常なし。

神経放射線学的検査：外来受診時の頭部CTでFisher group 2のクモ膜下出血を認めた (Fig. 1)。同日施行した脳血管撮影では左内頸動脈撮影正面像で内側向きの前交通動脈瘤を認めた (Fig. 2A)。右内頸動脈撮影正面像では椎骨脳底動脈系が同時に描出され (Fig. 2B)、胎生期遺残動脈の存在が疑われた。そして脳底動脈先端部に動脈瘤を認めた。側面像では第2頸椎の高さで右内頸動脈から血管の分岐を認め、脳底動脈が描出された (Fig. 2C, D)。また脳底動脈先端部動脈瘤のneckの高さはcli-

noidal lineより5mm上方であった。さらに右後交通動脈は低形成、椎骨動脈は右で無形成、左で低形成であった。

以上の所見よりPPHAに合併して前交通動脈瘤、脳底動脈先端部動脈瘤が存在し、前交通動脈瘤の破裂によるクモ膜下出血 (Hunt & Kosnik Grade II, WFNS Grade I)と診断した。

入院後経過：入院4日後に手術を施行した。右前頭側頭開頭に前床突起の削除を追加したpterional approachを施行した。前交通動脈瘤にはblebを認め出血点と思われた (Fig. 3 A)。Yaşargil's straight clipとSugita's straight clipを併用してclippingを施行した。次いで脳底

Fig. 3 Photogram showing the intraoperative findings

- A:** A temporary clip obliterated the left A1 and the anterior communicating artery aneurysm was exposed (arrow).
B: The basilar top aneurysm was exposed (arrow).

Fig. 4 **A:** Anteroposterior view of the left carotid artery angiograms showed that the anterior communicating artery aneurysm had disappeared.
B: Lateral view of the right carotid artery angiograms showing the disappearance of the basilar top aneurysm.

動脈先端部動脈瘤にアプローチした (Fig. 3B). 動脈瘤壁は赤色を呈しており、また動脈瘤近傍には穿通枝もなく Sugita's curved clip で clipping を施行した。術後の経過は良好で特に合併症を認めなかった。入院から14日後の脳血管撮影で2つの動脈瘤の消失を確認した (Fig. 4A, B). また術後に three-dimensional CT angiography (3D-CTA) を施行して、PPHA の舌下神経管への進入を確認した (Fig. 5). 経過良好で独歩退院した。

Fig. 5 Three-dimensional CT angiogram provided a clear image of the PPHA (arrow) as it penetrated the hypoglossal canal (arrowhead).

考 察

本症例は高血圧症を有する59歳、女性がクモ膜下出血で発症し、脳血管撮影で右PPHAに合併して前交通動脈瘤と脳底動脈先端部動脈瘤を認めた症例である。これに対して手術治療を行い経過良好であった。またPPHAの確定診断に3D-CTAが有用であった。

PPHAに合併する脳動脈瘤の成因についてはhemodynamic stressと高血圧症に加えて、Willis動脈輪の血管壁の先天的な脆弱性が強く関与しているものと考えられたが議論の余地があると思われた。

1948年のPadgettら¹⁷⁾の報告によれば、胎生期には内頸動脈の原基であるprimitive internal carotid arteryと脳底動脈の原基であるlongitudinal neural arteryがそれぞれ左右一対ずつ認められる。そして胎生3~4mmの時期に両血管の間に3本の内頸-脳底動脈吻合血管が発生する。これらは頭側より順にprimitive trigeminal artery (PTA), primitive otic artery (POA), primitive hypoglossal artery (PHA)と名付けられている。その後primitive internal carotid arteryとlongitudinal neural arteryが頭側端で吻合して後交通動脈の原基であるcranial communicationが形成されると、3本の吻合血管は順次消退し始める。胎生7~12mmの時期に一対のlongitudinal neural arteryが癒合して1本の脳底動脈が形成されるが、このころまでに3本の吻合血管はPOA, PHA, PTAの順に完全に消失する。これらの過程でなんらかの異常により残存した吻合血管が胎生期遺残動脈となる。こうした異常は稀に他臓器での先天奇形に合併してみられることもある⁸⁾¹⁰⁾。

PPHAについてはAgnoliの報告¹⁾に詳しく、自検例および過去の報告例をまとめ、その頻度は脳血管撮影の回数より0.01~0.26%と推定し、persistent PTA (PPTA)の約10%の割合で存在すると述べている。脳血管撮影での所見については1968年のLieらの報告¹²⁾に詳しく、以下の1)~4)が診断基準としてあげられている。1) C1-C3の高さで内頸動脈から分岐する。2) 脳底動脈は異常血管との吻合部より末梢部分のみ造影される。3) 後交通動脈は造影されない。4) 異常血管は舌下神経管を通過して頭蓋内に入る。

またPPHAの鑑別診断としては内頸動脈または外頸動脈と椎骨動脈との吻合血管の遺残であるpersistent proatlantal intersegmental artery type I, IIがあげられる。今回のわれわれの症例では異常血管は脳底動脈近位部に合流しており、proatlantal intersegmental artery type Iは否定的であった。そしてLieの診断基準については

後交通動脈は認められたものの、1), 2)については脳血管撮影で、また4)については術後の3D-CTAで確認されたため、異常血管はPPHAであると診断した。

3D-CTAによるPPHAの診断についての報告例は渉猟し得たかぎりでは過去に3例のみであった¹³⁾¹⁶⁾²⁰⁾。胎生期遺残動脈は従来脳血管撮影で診断されてきたが、今後は3D-CTAが重要視されると思われる。また診断だけでなく脳動脈瘤といった合併する疾患の情報を術前に得るためにも、3D-CTAは積極的に行われるべき検査であると考えられる。

胎生期遺残動脈は脳血管撮影またはMR angiography⁶⁾を施行することにより偶然発見されることが大半である。PPHAも各種の頭蓋内疾患¹⁴⁾²³⁾の精査中に発見されるが、Yamanakaら²³⁾は文献上の134例のPPHAを有する症例を検討した結果、36例(26.9%)で脳動脈瘤を合併しており、非常に高率であると報告している。またAgnoli¹⁾はPPTAおよびPPHAに合併した脳動脈瘤の部位について検討し、PPTAでは30%、PPHAでは51%の症例で脳底動脈領域に動脈瘤を認めたと報告している。

遺残動脈に合併する脳動脈瘤の成因については先天性の要素が強いとする報告⁵⁾⁸⁾¹⁷⁾、遺残動脈の存在による血行動態の変化で生じるhemodynamic stressが主因であるとする報告³⁾¹¹⁾の2種類に大別される。Kobayashiら⁸⁾は多発性嚢胞腎の患者にPPHAと多発性脳動脈瘤を合併した症例を報告し、脳動脈瘤の成因として血管壁の先天的な構造欠陥の存在を示唆している。また藤井ら⁵⁾は多発性脳動脈瘤を合併したPPHAの1剖検例を報告している。PPHA自体に形態異常は認められず、さらにWillis動脈輪に多発性に発生した動脈瘤にはneckからdomeにかけて内弾性板の欠如と中膜の菲薄化ないし欠損を認め、一般的なsaccular aneurysmの所見に一致するという結果を得ている。そして動脈瘤の発生原因について胎生期での脳血管発生段階の異常により血管分岐部を中心とした結合組織そのものに脆弱性が存在する可能性があり、今後の検討が必要としている。一方de Caroら³⁾は過去の文献を検討して遺残動脈の存在によるhemodynamic stressによって脳底動脈領域に動脈瘤が発生しやすくなると報告している。この知見は前述したAgnoliの報告¹⁾と一致する。PPHAに脳動脈瘤が高率に合併するという事実は、血管分岐部での先天的な血管壁の脆弱性が脳動脈瘤発生の要因としてより強く反映されていることを示唆するものと思われる。そしてそれに加えて、Willis動脈輪やPPHAにおけるhemodynamic stressおよび高血圧が脳動脈瘤発生に関与しているものと考えられる。

Table 1 Multiple cerebral aneurysms associated with PPHA

Authors	Year	PPHA	Location of aneurysms (Total)
Bohmfalk, et al ²⁾	1977	L	PPHA-BA, R-ICA, R-MCA, (3)
Waga, et al ²²⁾	1981	L	PPHA-BA, R-ACA, (2)
Kobayashi, et al ⁸⁾	1984	R	BA top, R-MCA, L-MCA, (3)
Murayama, et al ¹⁵⁾	1985	R, L	L-PPHA-BA, R-MCA, (2)
Fujii, et al ⁵⁾	1988	L	Acom, R-ACA, R-MCA, R-ICA, L-ACA, L-ICA, L-AICA, (7)
Duffill, et al ⁴⁾	1996	R	PPHA-BA, PPHA-PICA, (2)
Present case	2001	R	Acom, BA top, (2)

PPHA : persistent primitive hypoglossal artery L : Left R : Right BA : basilar artery
ICA : internal carotid artery MCA : middle cerebral artery ACA : anterior cerebral artery
Acom : anterior communicating artery AICA : anterior inferior cerebellar artery PICA : posterior
inferior cerebellar artery

PPHAに合併する多発性脳動脈瘤について渉猟し得たかぎりでは、これまでに6例が報告されているのみであり、稀であると考えられた (Table 1)^{2) 4) 5) 8) 15) 22)}。そのうちの4例ではPPHAと脳底動脈の合流部に動脈瘤が発生しているが、われわれの症例を含めて計21個の動脈瘤のうち16個の動脈瘤はWillis動脈輪に発生している。

また他の遺残動脈であるPPTAやpersistent trigeminal artery variant (PTAV)に多発性脳動脈瘤を合併した症例の報告^{11) 21)}でも動脈瘤はWillis動脈輪に限局している。こうした事実もWillis動脈輪での血管壁の先天的な脆弱性が、胎生期遺残動脈症例で高率に認められるのではないかという示唆を与えるものである。

本症例での脳動脈瘤の成因はこうした先天的要因や高血圧症の存在に加えて、脳底動脈先端部動脈瘤についてはPPHAからのhemodynamic stressが、前交通動脈瘤については右A1の低形成によるhemodynamic stressが大きく関与しているものと考えられた。

治療はクモ膜下出血で発症していることもあり、大半の報告例で手術がなされている。Kodamaら⁹⁾は1976年に、PPHA本幹から発生した動脈瘤に後頭下開頭でアプローチしてneck clippingに成功した症例を報告し、この手術ではPPHAの血流および周辺の脳神経の温存が非常に重要であると述べている。またSakaiら¹⁸⁾はPPHAに合併した脳底動脈先端部の動脈瘤の手術で、PPHAと同側の頸部内頸動脈を確保して脳底動脈のproximal controlを行い、安全にclippingし得たと報告している。その他澤村ら¹⁹⁾はPPHA本幹の破裂動脈瘤の手術の際にtranscondylar approachを行ってまず舌下神経管を掘削し、PPHAの近位側を確保した後に動脈瘤のclippingを行った症例を報告している。いずれの報告例でも脳動脈瘤のclippingに際して、そのproximal controlの重要性について述べられている。一方Kanaiら⁷⁾はPPHA本幹の破裂巨大動脈瘤の手術でclipping困難であった症例を

1992年に報告しているが、approachやclippingが困難と考えられる症例（巨大動脈瘤など）に対しては血管内治療が有効だろうと示唆している。

われわれの症例では動脈瘤は前交通動脈と脳底動脈先端部の2カ所に認められた。いずれもpterional approachで到達可能で、clippingに際してproximal controlには問題なくneck clippingし得た。また通常のクモ膜下出血の術後管理で合併症をきたすことなく治療することができた。

本症例を通じてPPHAに合併する脳動脈瘤の成因としてhemodynamic stressや高血圧症に加えて、血管分岐部における血管壁の先天的な脆弱性がより強く反映されているものと示唆された。またPPHAの診断に3D-CTAが有用であったことを強調したい。

文 献

- 1) Agnoli AL: Vascular anomalies and subarachnoid haemorrhage associated with persisting embryonic vessels. *Acta Neurochir (Wien)* **60**: 183-199, 1982.
- 2) Bohmfalk GL, Story JL: Aneurysms of the persistent hypoglossal artery. *Neurosurgery* **1**: 291-296, 1977.
- 3) de Caro R, Parenti A, Munari PF: The persistent primitive hypoglossal artery; A rare anatomic variation with frequent clinical implications. *Ann Anat* **177**: 193-198, 1995.
- 4) Duffill J, Lang DA, Dwyer GN: Subarachnoid haemorrhage in a child from an aneurysm of a persistent primitive hypoglossal artery. *Br J Neurosurg* **10**: 607-610, 1996.
- 5) 藤井幸彦, 新井弘之, 竹内茂和, 佐々木修, 鎌田健一, 小川 宏, 新保義勝: 多発脳動脈瘤を合併した persistent primitive hypoglossal artery の1剖検例. *脳外* **16**: 421-426, 1988.
- 6) 原田薫雄, 魚住 徹, 栗栖 薫, 隅田昌之, 中原章徳, 右田圭介: 遺残動脈を有する脳血管障害症例の検討. *脳外* **22**: 1153-1158, 1994.
- 7) Kanai H, Nagai H, Wakabayashi S, Hashimoto N: A large aneurysm of the persistent primitive hypoglossal artery. *Neurosurgery* **30**: 794-797, 1992.
- 8) Kobayashi H, Munemoto S, Hayashi M, Yamamoto S: Association of persistent primitive hypoglossal artery, mul-

- multiple intracranial aneurysms, and polycystic disease. *Surg Neurol* 21: 258-260, 1984.
- 9) Kodama N, Ohara H, Suzuki J: Persistent hypoglossal artery associated with aneurysms: Report of two cases. *J Neurosurg* 45: 449-451, 1976.
 - 10) Komaba Y, Nomoto T, Hiraide T, Kitamura S, Terashi A: Persistent primitive hypoglossal artery complicated by atrial septal defect and congenital intrahepatic shunts. *Internal Medicine* 37: 60-64, 1998.
 - 11) 国塩勝三, 山本良裕, 角南典生, 山本裕司, 浅利正二: 多発性脳動脈瘤を伴った persistent primitive trigeminal artery の1例. *脳卒中* 9: 260-265, 1987.
 - 12) Lie TA: Congenital anomalies of the carotid arteries: *An angiographic study and a review of the literature*. Amsterdam, Excerpta Med Foundation, 1968, pp.76-83.
 - 13) Maeshima S, Ozaki F, Masuo O, Yamaga H, Okita R, Moriwaki H: Persistent primitive hypoglossal artery visualized on three-dimensional computerized tomography angiography: Case illustration. *J Neurosurg* 89: 1069, 1998.
 - 14) Matsumura M, Nojiri K, Yumoto Y: Persistent primitive hypoglossal artery associated with Arnold-Chiari Type I malformation. *Surg Neurol* 24: 241-244, 1985.
 - 15) Murayama Y, Fujimoto N, Matsumoto K: Bilateral persistent primitive hypoglossal arteries associated with a large ruptured aneurysm on one side. *Surg Neurol* 24: 498-502, 1985.
 - 16) Oelerich M, Schuierer G: Primitive hypoglossal artery: Demonstration with digital subtraction-, MR- and CT angiography. *Eur Radiol* 7: 1492-1494, 1997.
 - 17) Padget DH: The development of the cranial arteries in the human embryo. *Contrib Embryo* 32: 205-261, 1948.
 - 18) Sakai K, Tanaka Y, Tokushige K, Tanabe A, Kobayashi S: Basilar bifurcation aneurysms associated with persistent primitive hypoglossal artery. *Neurosurg Rev* 21: 290-294, 1998.
 - 19) 澤村 淳, 上山博康, 小林延光, 牧野憲一, 滝澤克己, 安田 宏, 高村春雄: Ruptured persistent primitive hypoglossal artery (PPHA) aneurysm の1手術例. *脳外誌* 27: 633-638, 1999.
 - 20) 高島靖志, 宇野英一, 若松弘一, 岡田由恵, 金子拓郎, 土屋良武: Three-dimensional CT angiography が有用であった persistent primitive hypoglossal artery の1例. *脳外誌* 7: 125-128, 1998.
 - 21) 塚本春寿, 松永政幸, 塚本良樹: Persistent trigeminal artery variant に合併した多発性脳動脈瘤の1例. *脳外誌* 7: 772-775, 1998.
 - 22) Waga S, Morooka Y, Kojima T: Aneurysm on a persistent hypoglossal artery. *Acta Neurochir (Wien)* 59: 71-78, 1981.
 - 23) Yamanaka K, Noguchi K, Hayasaki K, Matsuoka Y: Persistent primitive hypoglossal artery associated with arteriovenous malformation: Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 30: 949-955, 1990.

要 旨

Persistent primitive hypoglossal artery に合併した多発性脳動脈瘤の1症例

西村 英祥 上村 喜彦

遺残舌下神経動脈 (PPHA) は、これまでも報告されているように脳動脈瘤を高率に合併する。症例は59歳、女性で、Hunt & Kosnik Grade II のクモ膜下出血をきたし、脳血管撮影で右 PPHA を認め、さらに前交通動脈瘤、脳底動脈先端部動脈瘤の2つの動脈瘤を合併していた。手術では右前頭側頭開頭に前床突起の削除を加え、pterional approach で2つの動脈瘤をclippingし得た。術後、経過良好で独歩退院した。また PPHA の診断に3D-CTA が有用であった。PPHA に合併する脳動脈瘤の成因として hemodynamic stress や高血圧症に加えて、血管分岐部における血管壁の先天的な脆弱性がより強く反映されているものと示唆された。

脳外誌 10: 481-486, 2001