右側大動脈弓を有する破裂脳動脈瘤症例に対して コイル塞栓術を行った1例

古川 佑哉¹⁾ 菊田 春彦¹⁾ 飯島 綾子¹⁾ 市川 剛¹⁾ 鈴木 恭一¹⁾ 渡部 洋一¹⁾

要旨：【目的】Right-sided aortic arch(RSAA)は成人の0.1%程度の割合で見られる稀な大動脈弓部の破格である。今回RSAAを有する内頸動脈瘤に対しコイル塞栓術を施行した症例を経験したので、その発生解剖学的特徴と治療戦略について考察する。【症例】92歳女性。頭痛と両下肢脱力にて発症した。頭部CTにてくも膜下出血を認めた。3D-computed tomography angiography(3DCTA)にて右内頸動脈後交通動脈分岐部に径8mmの動脈瘤を認めた。大動脈弓の3DCTAにて本破格を有していることを確認し、コイル塞栓術を施行した。【結論】本破格では、ガイディングカテーテルの誘導に難渋することが予想される。また、心奇形や大動脈疾患をしばしば合併し、Kommerell's diverticulumが認められる場合は、破裂に注意する必要がある。稀な破格ではあるが、術前に十分な治療戦略を練るように、その解剖学的特徴について熟知しておく必要がある。

Key words: right-sided aortic arch, endovascular treatment, aberrant left subclavian artery

緒 言

Right-sided aortic arch(RSAA)は大動脈弓部の破格の中では比較的稀であり、剖検例では0.04~0.1%の割合で見られると報告されている¹⁾。RSAAのおよそ半数において、aberrant left subclavian artery(ALSA)を合併するとされている²⁾。

今回、術前の大動脈弓部造影CTで、RSAA with ALSAと診断された内頸動脈瘤破裂によるくも膜下出血の血管内治療症例を経験した。特徴的な大動脈弓の走行とその血管分岐の発生解剖について、そして血管内治療を行う際の留意点について考察する。

症例呈示

患者は92歳の女性で、既往に左大腿骨骨折、高血圧、心房細動があり、アピキサパンを内服していた。突然の頭痛と両下肢脱力にて発症した。前医に救急搬送され脳梗塞の診断で入院となった。意識は清明であり、粗大な麻痺もなく、全身状態は回復傾向であったが、発症

から9日目に左上下肢麻痺と右半側空間無視が出現した。頭部CTにてくも膜下出血を認めた(Fisher Group 3)(Fig. 1)。

診断同日に当院へ転院搬送された。当院初診時の意識状態はJapan Coma Scale(JCS)I-2(Hunt and Kosnik Grade III, WFNS(World Federation of Neurosurgical Societies) Grade III)、左上肢にMMT 4/5の麻痺を呈していた。再破裂を起こしたものと考えられた。3D-computed tomography angiography(3DCTA)で右内頸動脈後交通動脈分岐部(IC-PC)に約8mm径の雪だるま型の動脈瘤を認めた。Posterior communicating artery(Pcom A)がneckから直接分枝し、動脈瘤の内側を走行していた(Fig. 2)。また、全身の3DCTAにて大動脈弓の破格を認めた(Fig. 3)。上行大動脈近位部より、Lt. CCA(common carotid artery)、Rt. CCA、Rt. SCA(subclavian artery)、Lt. SCAの順番に起始しており、大動脈弓部が右側に寄って走行していた。Lt. SCAは起始部が拡張してKommerell's diverticulum(KD)を形成していた。上記破格を確認した上で、動脈瘤に対してコイル塞栓術を行った。

全身麻酔下にて、右大腿動脈に6F guiding sheath(6F Flexor Shuttle, Cook Medical, Bloomington, IN, USA)を留置した。初め、4F catheter(4F サイドワインダー 2, メディキット, 東京)とのcoaxial systemでRt. CCAにguiding sheathを誘導しようとした。しかし、Rt. CCAが

¹⁾ 福島赤十字病院脳神経外科

責任著者：〒960-8530 福島県福島市八島町 7-7

福島赤十字病院脳神経外科 古川佑哉

E-mail: neuron30@fmu.ac.jp

(2020年1月5日受付, 2020年2月14日受理)

doi: 10.3995/jstroke.10793

Fig. 1 入院時頭部単純 CT
右側頭葉の脳内出血と硬膜下血腫を伴うくも膜下出血を認める。

大動脈弓の頂点から低い位置で起始し、分岐角も鋭角であったため、4F catheter だけでは支軸が弱く誘導困難であった。そこで、6F catheter (6F セルリアン DD6, メディキット) を用いて、4F catheter とともに triple coaxial system で 6F guiding sheath を Rt. CCA に、6F catheter を Rt. ICA になんとか誘導した。ヘパリンを 3000 単位静注した。動脈瘤の大きさは 9.3×5.0 mm の雪だるま型で、後交通動脈が neck より分岐していた。Excelsior SL-10 micro catheter (Stryker, Kalamazoo, MI, USA) を micro guidewire (CHIKAI 14, 朝日インテック, 愛知) にて瘤内へ誘導し、9 本の detachable coil で塞栓した。コイルが 1loop のみ母血管に逸脱したが、確認造影にて血栓化を認めなかったため許容した。Pcom を温存させるため、やや neck remnant で手技を終了した。術後経過は良好で、明らかな脳血管攣縮や水頭症を起こさずに、発症から 22 日後にリハビリテーション病院へ転院となった。当院退院時は mRS 4 であった。

本症例報告について、患者本人および家族からの同意が得られている。

Fig. 2 右内頸動脈造影(左: 3D angiography, 中: 治療前, 右: 治療後)
Pcom 分岐部に動脈瘤を認める(左)。Pcom を温存して治療を終了した。一巻き分コイルが逸脱した(右)。

Fig. 3 3DCTA(左: 正面像, 右: 左斜位像)
ALSA 分岐部に憩室所見(矢頭)と RSAA に特徴的な分岐順序が確認できる。

考 察

RSAA の発生は初期胚の時期の神経堤細胞の働きと関係がある。心臓血管形成と神経堤との関係について、以下、宮川-富田の報告を参考にする³⁾。神経堤細胞は神経管に沿って頭側から尾側に連続して分布する。そして、神経堤細胞は、多様な細胞への分化能(上皮間葉転換)と胚体のいたるところへと分布する移動能に優れる。頭側から、頭部神経堤・迷走部神経堤・体幹部神経堤と大きく三つに分類される。特に迷走部神経堤の一部は心臓神経堤(後耳胞神経堤)と呼ばれ、第3, 4, 6 鰓弓へ移動し、新生血管内皮を取り囲み血管平滑筋へ分化して、それぞれ第3, 4, 6 鰓弓動脈(原始大動脈弓)を形成する。各原始大動脈弓は、腹側大動脈(大動脈囊)と2本の背側大動脈の間で、まず左右対称に連絡する。心臓神経堤細胞が移動しない第1, 2, 5 原始大動脈弓は早期に消退する。心臓神経堤細胞は血管平滑筋の形成以外に、下記のような大動脈弓の非対称化への再構成(リモデリング)に関わるとされている。よって、この神経堤細胞のリモデリング機構の異常が本破格の原因の一つではないかと推察する。

通常の左側大動脈弓の形成では、胎生4~5週頃に右背側大動脈は右椎骨動脈を分岐した遠位で消退し、左背側大動脈が下行大動脈となって残るが、RSAAでは、左第4原始大動脈と左背側大動脈が消退し、右背側大動脈が下行大動脈として残ることで生じる。RSAAは病理解剖にて0.04~0.1%の割合で認められると報告されている¹⁾。Fallot四徴症や心室中隔欠損を伴う肺動脈閉塞症や三尖弁閉鎖症などの先天性心奇形や⁴⁾、大動脈瘤や大動脈解離の合併を有することもある⁵⁾。

また、Lt. SCAが腹側大動脈からではなく右背側大動脈から異所性に分岐する aberrant left subclavian artery

(ALSA)は、RSAAのおよそ半数に認められる²⁾。Knightらは、RSAAが食道の背側を走行しない場合において、ALSAの分岐形態を三つに分類している。Type Iは通常の血管分枝の mirror image で59%、type IIはALSAを有するもので39.5%、type IIIはLt. SCAが独立して動脈管を介して肺動脈から分岐するもので0.8%に見られる^{6,7)}。ALSAにはKommerell's diverticulum(KD)という起始部の嚢状血管拡張を伴うことが知られている。KDは胎生第6~7週における背側大動脈の退縮が不完全なために嚢状に遺残したもので、1936年にKommerellによって報告された⁸⁾。RSAAでは、幼児期は心奇形にて、成人期はKDの拡張に伴った周囲臓器の圧迫や食道や気管の狭窄症状や大動脈解離などで発症する。ALSAはおよそ8割が食道の背側を走行し、気管の前や気管と食道の間を走行するものも見られる。食道や気管の狭窄症状として、嚥下時の胸のつかえ感や胸焼け、発声障害、乾性咳嗽、呼吸困難などが認められる。

KDは平均径6 cm(2~12 cm)と報告されており⁴⁾、KDの破裂リスクを考慮して、Cinàらが瘤径3 cm以上、Otaらが5 cm以上で手術を推奨している^{4,9)}。Kimらは、KDの摘出症例において憩室血管壁の病理所見を報告している。KDの血管壁にはプロテオグリカンの集積を特徴とする中膜のムコイド変性が見られ、ゆえに脆弱で破裂リスクは大きく、自然歴として約50%とされる¹⁰⁾。術中に破裂を起こした場合は、縦隔内に出血し救命は困難であると考えられるため、transfemoral approachではKDを同定した上で慎重なカテーテル操作が必要となる。また、ALSAを合併するRSAAでは動脈管が遺残すると報告されており⁹⁾、肺動脈とALSAの起始部を短絡しているため、Fig. 4右にあるように血管輪を形成する。その血管輪による圧迫症状で診断される場合もある。

Fig. 4 胎生期大動脈弓部発生のシェーマ(左:リモデリング前, 中:左側大動脈弓, 右:本症例右側大動脈弓) 第4原始大動脈弓が将来の腹側・背側大動脈を繋ぐ弓部となる。本症例は異所性にLt. SCAが背側大動脈より起始する。

Fig. 5 全身 3DCTA (左：前方から、右：後方から)
大動脈裂孔部の著しい蛇行を認める。明らかな大動脈解離や大動脈瘤を認めない。

本症例では、明らかな先天性心奇形、大動脈瘤、大動脈解離、動脈管遺残を伴わなかった。KD も小径であり、破裂や周囲への圧排症状は起こりにくいと思われた。

本破格は稀ではあるが遭遇する可能性もあり、術前に大動脈弓からの分枝血管の走行を十分に確認することが重要である。特に Lt. CCA を選択する場合は、低く起始すること、左側で大動脈裂孔を通過するので大動脈が自然と背側で S 状に大きく屈曲することから、ガイドラインカテーテルの誘導に難渋する可能性が高いことを念頭に置き、術前検討を行うことが必要である (Fig. 5)。加藤らの報告にあるように、大動脈病変や破裂リスクのある大きな KD が存在する場合や、特に Lt. CCA への誘導の場合は経上腕動脈法が有用な場合もあり、アプローチの適切な選択と準備が重要である¹¹⁾。それでも困難であれば、頸動脈の直接穿刺や開頭術も念頭に置いて治療に臨むべきと思われる。本症例においても、Lt. CCA と比較して容易と思われる Rt. CCA への誘導ではあったが、下行大動脈の蛇行が強く、分岐深度は type III aorta

に相当した。RSAA 特有の形態的課題であり、やはり guiding sheath 誘導時に工夫を要した。

RSAA の血管解剖と本破格特有の合併奇形について熟知し、十分な術前評価を行うことが、迅速かつ安全な治療を可能にするものと思われた。

結 語

今回、稀な大動脈弓の破格を有する脳動脈瘤破裂症例に対してコイル塞栓術を施行した。治療に必要な知識として、RSAA が有する可能性のある合併症や解剖学的特徴、術前に検討すべき事項についてまとめて報告した。

著者は日本脳卒中学会への COI 自己申告を完了しており、本論文の発表に関して、開示すべき COI はない。

参考文献

- 1) Shitara S, Nakazawa T, Nozaki K: A Right-sided aortic arch with an aberrant left subclavian artery in a patient with a transverse-sigmoid sinus dural arteriovenous fistula. JNET 10: 98–99, 2016
- 2) Hastreiter AR, D'Cruz IA, Cantez T, et al: Right-sided aorta. I. Occurrence of right aortic arch in various types of congenital heart disease. II. Right aortic arch, right descending aorta, and associated anomalies. Br Heart J 28: 722–739, 1966
- 3) 宮川-富田幸子：心臓血管形成における神経堤細胞。生体の科学 68: 525–530, 2017
- 4) Cinà CS, Arena GO, Bruin G, et al: Kommerell's diverticulum and aneurysmal right-sided aortic arch: a case report and review of the literature. J Vasc Surg 32: 1208–1214, 2000
- 5) Hori D, Tanaka M, Yamaguchi A, et al: Type A aortic dissection, right-sided aortic arch, and thoracic aneurysm. Asian Cardiovasc Thorac Ann 17: 640–642, 2009
- 6) Knight L, Edwards JE: Right aortic arch. Types and associated cardiac anomalies. Circulation 50: 1047–1051, 1974
- 7) Stewart JR, Kincaid OW, Titus JL: Right aortic arch: plain film diagnosis and significance. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 97: 377–389, 1966
- 8) Kommerell B: Verlagerung des Ösophagus durch eine abnorm verlaufende Arteria subclavia dextra (Arteria lusoria). Fortschr Geb Roentgenstrahlen 54: 590–595, 1936
- 9) Ota T, Okada K, Takanashi S, et al: Surgical treatment for Kommerell's diverticulum. J Thorac Cardiovasc Surg 131: 574–578, 2006
- 10) Kim KM, Cambria RP, Isselbacher EM, et al: Contemporary surgical approaches and outcomes in adults with Kommerell diverticulum. Ann Thorac Surg 98: 1347–1354, 2014
- 11) 加藤貴之, 秋 達樹, 今井直哉ら：経上腕動脈アプローチで頸動脈ステント留置術を行った右大動脈弓の 1 例。脳血管内治療 4: 77–82, 2019

Abstract

A case of coil embolization for the ruptured aneurysm with right-sided aortic arch

Yuya Furukawa, M.D.,¹⁾ Haruhiko Kikuta, M.D.,¹⁾ Ayako Iijima, M.D.,¹⁾
Tsuyoshi Ichikawa, M.D.,¹⁾ Kyouichi Suzuki, M.D.,¹⁾ and Yoichi Watanabe, M.D.¹⁾

¹⁾The Department of Neurosurgery, Fukushima Red Cross Hospital

Objective: Right-sided aortic arch (RSAA) is very rare variation shown approximately in 0.1% of the adult's aortic arches. And aberrant left subclavian artery (ALSA) is observed in almost half of the cases with RSAA. We consider of the embryological anatomy, and report about the coil embolization for ruptured ICA aneurysm complicated with RSAA. **Case Presentations:** A 92-year-old woman, suddenly occurred Headache and muscle weakness of the bilateral lower limbs. At the previous hospital, cerebral infarction was suspected and in a few days the symptoms were improved spontaneously. Nine days after the onset, left hemiparesis, right hemispatial neglect and consciousness disturbance (Hunt and Kosnik Grade III, World Federation of Neurosurgical Societies Grade III) were seen and she was transferred to our hospital. Brain CT demonstrated SAH in the right sylvian fissure and there were right internal carotid – posterior communicating artery (ICPC) aneurysm (φ8 mm) in 3D-computed tomography angiography and we confirmed this patient had the variation of RSAA. Transarterial coil embolization was performed on the admission date. **Conclusion:** The unique branch morphology from RSAA might make it difficult to introduce the guiding catheter to the carotid artery. RSAA often complicates with cardiac anomalies and aortic diseases. ALSA is seen in some cases of RSAA, and we should pay attention to the rupture risk of the Kommerell's diverticulum. Although RSAA is rare variation, we operators need to know well on the anatomical features in order to choose the better strategy for treatment.

Key words: right-sided aortic arch, endovascular treatment, aberrant left subclavian artery

(Jpn J Stroke 43: 137–141, 2021)