

◆ 症例報告

【表題】

遺残舌下神経動脈を合併した症候性頸部内頸動脈狭窄症に対してCASを施行した1例

Carotid artery stenting for symptomatic stenosis of cervical carotid artery with persistent primitive hypoglossal artery: a case report

【著者名】

郭 樟吾¹⁾, 西村 健吾¹⁾, 府賀 道康²⁾, 渡辺 正英²⁾,

岩本 哲明²⁾, 村山 雄一¹⁾

Shogo Kaku, M.D., Ph.D.¹⁾, Kengo Nishimura, M.D.¹⁾, Michiyasu Fuga, M.D.²⁾, Masahide Watanabe, M.D.²⁾, Tetsuaki Iwamoto, M.D.²⁾, Yuichi Murayama, M.D., Ph.D.¹⁾

【所属】

東京慈恵会医科大学 脳神経外科¹⁾

Department of Neurosurgery, Jikei University School of Medicine

脳神経外科東横浜病院²⁾

Noshinkeigeka Higashiyokohama hospital

【校正者連絡先】

校正者；郭 樟吾（かく しょうご）

東京慈恵会医科大学附属病院 脳神経外科

住所；

〒105-8471 東京都港区西新橋 3-19-18

Tel； 03-3433-1111

Fax； 03-3459-6412

E-mail； deepblue1119@aol.com

Key Words

carotid artery stenting, persistent primitive hypoglossal
artery, cervical internal carotid artery stenosis,
endovascular surgery

『本論文を，日本脳神経血管内治療学会 機関誌「JNET Journal
of Neuroendovascular Therapy」に投稿するにあたり，筆頭著
者，共著者によって，国内外の他雑誌に掲載ないし投稿されて
いないことを誓約致します．』

◆ 要旨

【目的】遺残舌下神経動脈 (persistent primitive hypoglossal artery: PPHA) を合併した症候性頸部頸動脈狭窄症に対して適正な embolic protection による CAS を施行した症例を報告する. 【症例】65 歳男性, 主訴は左片麻痺. MRI で右脳梗塞を認め, 脳血管撮影では PPHA 起始部より近位の内頸動脈 (internal carotid artery: ICA) にかけて狭窄を認めた. 総頸動脈と外頸動脈双方の血流遮断下で PPHA から ICA への血流が認められたため, proximal protection とともに内頸動脈に filter protection を留置し, 合併症なく CAS を施行し得た. 【結論】PPHA を合併した症候性頸部頸動脈狭窄症に対して CAS を施行する際にはバルーン閉塞下での ICA と PPHA における血流方向を把握した上で適正な embolic protection を選択することが重要と考えられた.

緒言

遺残舌下神経動脈 (persistent primitive hypoglossal artery: PPHA) の発生頻度は 0.02~0.26% と非常にまれである^{1,2)}。今回 PPHA を合併した症候性頸部頸動脈狭窄症に対して, carotid artery stenting (CAS) を施行した症例を経験した。特異的かつ複雑な血行動態を有している本症例において embolic protection をどのように行うかが最大の問題点である。我々は総頸動脈 (common carotid artery: CCA) と外頸動脈 (external carotid artery: ECA) 双方を遮断した上で CCA 造影を行い内頸動脈 (internal carotid artery: ICA), PPHA に到達した造影剤がどのような方向に wash-out されるのかを確認した上で, 適正な embolic protection を選択し, 安全に合併症無く CAS を施行し得たため文献的考察を加え報告する。

症例呈示

患者：65 歳, 男性

主訴：左片麻痺

既往歴：高血圧

現病歴：起床時に左片麻痺を認め, 症状改善しないため当院へ救急搬送された。

神経学的所見：意識清明, 左不全片麻痺 (徒手筋力テスト Manual Muscle Test; MMT 4/V) を認めた。

その他各種検査所見：心電図, 心エコーや胸部造影 CT において明らかな不整脈や卵円孔開存, 大動脈弓部の粥状硬化巣や解離病

変などは認められなかった。

神経放射線学的所見

頭頸部 MRI/MRA: 入院時の頭部 MRI（拡散強調画像）では右中心前回に高信号域を，MRA では遺残原始動脈を合併した右頸部頸動脈狭窄を認めた（Fig.1 A, B）。また，頸部 MRA（black blood 法）では高信号域を認め不安定プラークの存在を疑わせた（Fig.1 C）。

頭部造影 CT: 遺残原始動脈が舌下神経管を通過しており，PPHA と診断した（Fig.2）。

脳血管撮影所見: 右総頸動脈撮影にて脳底動脈に吻合する遺残原始動脈（PPHA）を認め，PPHA 起始部より近位の ICA に潰瘍形成を伴った軽度の狭窄（Fig.3）を，また右側の椎骨動脈は無形成，左側は低形成の所見を認めた。

治療方針及び入院後経過: 以上の画像所見より，まずは内科的治療（アスピリン 100mg+シロスタゾール 200mg 内服）を行い，一時は麻痺の改善傾向を認めていたが，その後2回の一過性脳虚血発作（左半身の脱力発作 MMT: 2/V）を認めたため，内科的治療抵抗性と判断し血行再建療法（CAS）を選択し，以下のごとく治療戦略を立てた。

①手技中の塞栓性合併症を含めたトラブルの早期発見を考慮して，局所麻酔とする（なお，虚血不耐性の症状が起きた場合には鎮静をかけた上で手技を可及的速やかに終了するものとしている），②proximal protection に関しては軽度狭窄ながらも潰瘍を一部伴った不安定プラークの可能性が否定できないため行う

こととした，③ proximal protection 下では，superior thyroid artery が遮断しきれない懸念があるため distal protection を企図，④ distal protection の留置部位を決める上で，CCA と ECA 双方を遮断した上で CCA 造影を行い ICA，PPHA に到達した造影剤がどのような方向に wash-out されるのかを確認する．

血管内治療 (CAS)：以上の治療方針をもとに，局所麻酔下で右大腿動脈に 9Fr ロングシースを挿入，さらに左大腿静脈に 4Fr ショートシースを挿入し，オプティモチャンバー(東海メディカルプロダクツ，愛知)を介してこれらを接続，Parodi 変法を行った．全身へパリン化にて activated clotting time を 300 秒以上にした後，9Fr.OPTIMO 90cm(東海メディカルプロダクツ，愛知)を CCA に，Carotid Guardwire PS (Medtronic, Minneapolis, MN, USA) を ECA に留置し，バルーンを inflation，CCA と ECA 双方を閉塞した上で造影したところ，PPHA から ICA への reversal flow が認められたため (Fig. 4 A, B) ，FilterWire EZ (Boston Scientific, Natick, MA, USA) を ICA に留置した (Fig. 4 C) ．次に前拡張として，Sterling MR (Boston Scientific, Natick, MA, USA) 3.5mm ×20mm を 6 気圧で 30 秒間拡張，Carotid Wallstent (Boston Scientific, Natick, MA, USA) 10mm ×24mm にて病変部を十分にカバーするように stenting を行い，後拡張として，Sterling MR 5.5mm ×20mm を 6 気圧で 30 秒間拡張した後に，十分に debris を吸引し，手技を終了した(遮断時間 17 分) (Fig. 5) ．術後合併症なく，リハビリ加療を行った後に，術後 7 日で独歩退院となった．

考察

内頸動脈と椎骨脳底動脈とを結ぶ原始血管吻合は 4mm 胎生期に形成され、その後、椎骨動脈と後交通動脈が発達していく過程で退縮していき 14-18mm 胎生期には通常完全消退するが、その過程で何らかの原因により残存した吻合血管が遺残内頸動脈脳底動脈吻合となる。遺残頻度は trigeminal artery が 0.1-0.2% と最も多く³⁾、PPHA は次いで 0.02~0.26% と報告されている^{1,2)}。PPHA は内頸動脈から分岐し、舌下神経管を通り椎骨脳底動脈と吻合することから、その診断には 3D-CTA が有用とされる^{4,5)}。また、PPHA の診断基準として、Lie ら⁶⁾は 1) 第 1~3 頸椎のレベルで内頸動脈から分岐する、2) 脳底動脈は異常血管の吻合部位から末梢のみ造影される、3) 異常血管は舌下神経管を通り頭蓋内に進入する、4) 同側の後交通動脈は造影されない、としており、本症例においても 3D-CTA や、血管造影の所見から診断基準をすべて満たしていたため PPHA と診断した。PPHA を合併する頸部頸動脈狭窄症に対して治療を行うにあたって、CEA と CAS のいずれを選択するかは未だ controversial であるが、PPHA を合併した場合、対側の椎骨動脈は低形成、同側は低形成もしくは無形成であることが多い⁷⁾ため、ICA と PPHA 双方に術中シャントを置く必要があることや、狭窄部が第 1~3 頸椎レベルと比較的高位であることなどの理由から、最近では CAS を選択する症例が散見される⁸⁻¹⁴⁾。本症例においても、同様な理由（病変が比較的高位であること、術中シャントの煩雑性）により CAS を選択した。また手技中の塞栓性合併症や閉塞不耐性による症状を早期発見できるという観

点から局所麻酔を選択し、幸いにも問題なく終了しているが、仮に虚血不耐性の症状が起きた場合には鎮静をかけた上で手技を可及的速やかに終了するべきと考える。本症例の治療に先立ち、狭窄は軽度であるものの潰瘍形成を伴った不安定プラークの可能性が否定できず、proximal protectionでは superior thyroid artery が遮断しきれない懸念があるため distal protection の併用を企図した。また、我々は Murai らの報告⁸⁾にならい、CCA と ECA 双方を血流遮断し、CCA 造影を行い ICA, PPHA に到達した造影剤がどのような方向に wash-out されるのかを確認した上で、留置血管を決定した（本症例では PPHA→ICA であったためフィルターデバイスを ICA に留置した）。

PPHA を合併した症候性頸部頸動脈狭窄症に対して、CAS を施行した報告は我々が渉猟しえた中で、これまでに 7 例と少ないが（Table. 1），1) 各々の病変（狭窄）部位に応じて embolic protection の留置部位とデバイス選択を行う，2) proximal flow control した上で，flow reversal system を構築する，3) 全身麻酔は体動なく安全に手技を行えるが，塞栓性合併症や閉塞不耐性を知る上で局所麻酔も選択肢の一つになり得る，ということが共通した見解と考える。

PPHA を含め遺残原始動脈を合併している頸部頸動脈狭窄症に対して CAS を行う場合には，解剖学的特殊性から通常の手技と異なり，個々の症例に応じたテーラーメイドの治療戦略を立てる必要があると考えられた。

結語

PPHAを合併した症候性頸部頸動脈狭窄症に対してCASを施行する際には、個々の症例ごとに狭窄部位とCCA, ECA遮断下でのICAとPPHAにおける血流方向を把握した上で適正な embolic protection を選択することが重要と考えられた。

本論文に関して、開示すべき利益相反はありません。

文献

- 1) Fantini GA, Reily LM, Stoney RJ: Persistent hypoglossal artery: diagnostic and therapeutic considerations concerning carotid thromboendarterectomy. J Vasc Surg 1994; 20: 995-999.
- 2) Ouriel K, Green RM, DeWeese JA: Anomalous carotid-basilar anastomoses in cerebrovascular surgery. J Vasc Surg 1988; 7: 774-777.
- 3) Matsumura M, Nojiri K, Yumoto Y: Persistent primitive hypoglossal artery associated with Arnold-Chiari type I malformation. Surg Neurol 1985; 24: 241-244.
- 4) Pinstein ML, Gerald B: Anomalous communication of the external carotid and vertebral arteries. Persistence of the proatlantal artery. Radiology 1976; 118: 626.
- 5) Yukawa H, Koizumi T, Hoshimaru M, et al: Persistent primitive hypoglossal artery associated with a ruptured basilar aneurysm: case report. JNET 2009; 3: 187-191.
- 6) Lie TA: Congenital anomalies of the carotid arteries. Amsterdam, Excerpta Med Foundation, 1968, 76-83.
- 7) Lie TA: Persistent carotid-basilar and carotid-vertebral

anastomosis. Congenital anomalies of the carotid arteries. Amsterdam, Excerpta Medica, 1968, 52-94.

8) Murai S, Kusaka N, Umakoshi M, et al: Stenting for internal carotid artery stenosis associated with persistent primitive hypoglossal artery using proximal flow blockade and distal protection system: A technical case report and literature review. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2016; 25: 98-102.

9) Kanazawa R, Ishihara S, Okawara M, et al: A successful treatment with carotid arterial stenting for symptomatic internal carotid artery severe stenosis with ipsilateral persistent primitive hypoglossal artery: case report and review of the literature. *Minim Invasive Neurosurg.* 2008; 51: 298-302.

10) Nii K, Aikawa H, Tsutsumi M, et al: Carotid artery stenting in a patient with internal carotid artery stenosis and ipsilateral persistent primitive hypoglossal artery presenting with transient ischemia of the vertebrobasilar system: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2010; 50: 921-924.

11) Silva CF, Hou SY, Kuhn AL, et al: Double embolic protection during carotid artery stenting with persistent hypoglossal artery. *BMJ Case Rep.* 2013: bcr2013010709.

12) Eller JL, Jahshan S, Dumont TM, et al: Tandem symptomatic internal carotid artery and persistent hypoglossal artery

stenosis treated by endovascular stenting and flow reversal.

J Neurointerv Surg. 2014 May; 6(4):e25. doi:

10.1136/neurintsurg-2012-010578.

13) Zhang L, Song G, Chen L, et al: Concomitant asymptomatic internal carotid artery and persistent primitive hypoglossal artery stenosis treated by endovascular stenting with proximal embolic protection. J Vasc Surg. 2014; 63: 237-240.

14) Ryu B, Ishikawa T, Hashimoto K, et al: Internal carotid artery stenosis with persistent primitive hypoglossal artery treated with carotid artery stenting: A case report and literature review. Neuroradiol J. 2016; 29: 115-121.

Fig. 1

A: Diffusion-weighted MRI on admission shows acute infarction in the right motor cortex.

B: MR angiography on admission reveals a persistent primitive hypoglossal artery (PPHA) (arrowhead) arising from the right internal carotid artery (ICA) (arrow).

C: A black blood T1-weighted MRI reveals hyperintense plaque in the right ICA.

Fig. 2

Three-dimensional CT angiography reveals PPHA (arrow) coursing through the right hypoglossal canal.

Fig. 3

Preoperative right carotid angiography showing stenosis with ulceration (arrow) and branching of the PPHA (arrowhead) and ICA (double arrows).

Fig. 4

A: The scheme shows the direction of the anterograde flow under the occlusion of external carotid artery and common carotid artery.

B: Anterograde flow goes from the PPHA to the ICA.

C: Distal filter protection is placed in the right ICA because of the anterograde flow from the PPHA to the ICA.

Fig. 5

Postoperative right carotid angiography showing a dilatation of right ICA.

Table1 Summary of the previous reports of CAS for ICA stenosis associated with PPHA

Case reports	Age/sex	Stenotic lesion	Distal protection	Proximal flow control	Anesthesia	Occlusion time (min)	Complications
Kanazawa et al ⁹⁾	68/M	ICA stenosis (proximal to the origin of the PPHA)	Balloon	Reversal	General	8	None
Nii et al ¹⁰⁾	62/M	ICA stenosis (proximal to the origin of the PPHA)	Balloon	None	General	11	None
Silva et al ¹¹⁾	63/F	Extension of the ICA stenosis to the origin of the PPHA	Balloon	None	General	ND	None
Eller et al ¹²⁾	65/ND	ICA and PPHA stenosis	None	Reversal	Local	ND	None
Zhang et al ¹³⁾	47/M	Extension of the ICA stenosis to the origin of the PPHA	None	Blockade	General	13	None
Ryu et al ¹⁴⁾	60/F	ICA stenosis (proximal to the origin of the PPHA)	Balloon	Blockade	Local	18	None
Murai et al ⁸⁾	77/M	ICA stenosis (proximal to the origin of the PPHA)	Filter	Blockade	General	11	None
Current case	65/M	ICA stenosis (distal to the CCA)	Filter	Reversal	Local	17	None

CAS: carotid artery stenting, CCA: common carotid artery, F: female, ICA: internal carotid artery, M: male, ND: not described, PPHA: persistent primitive hypoglossal artery

Fig.1

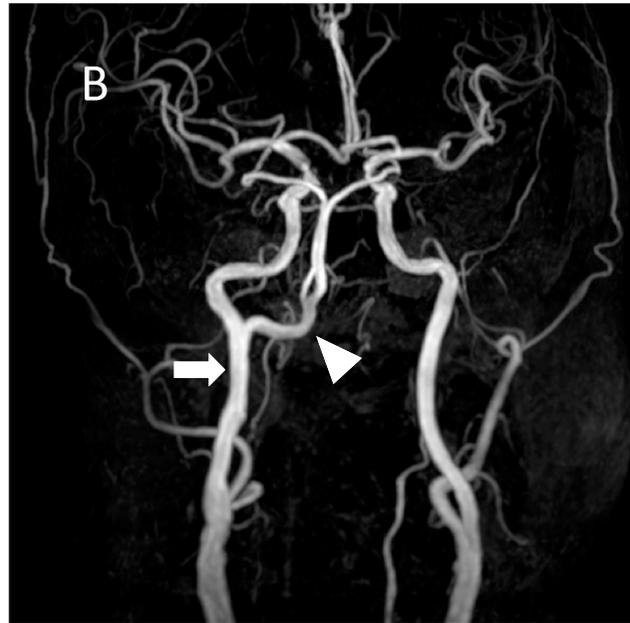
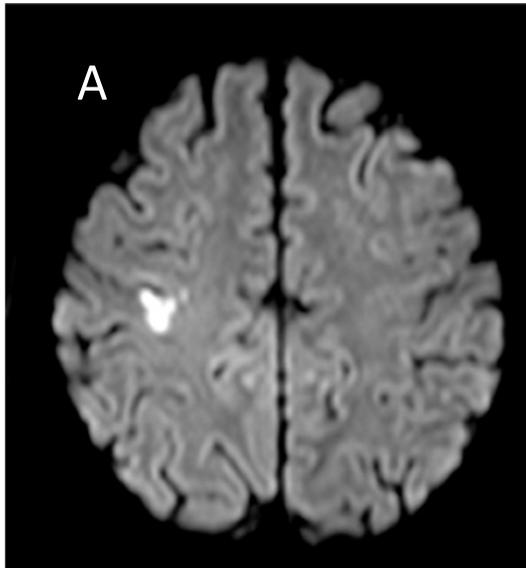


Fig.2

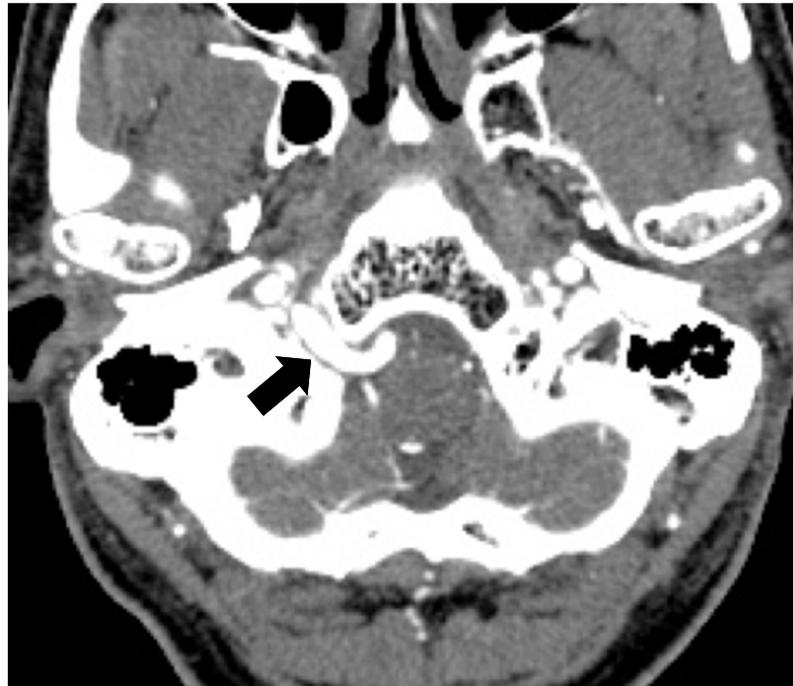


Fig.3



Fig.4

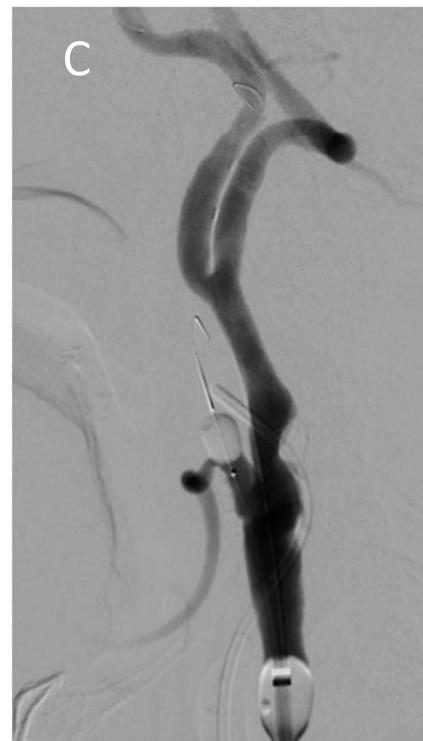
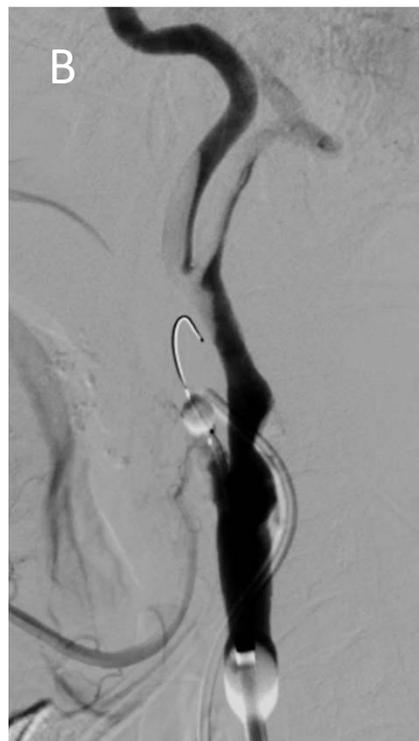
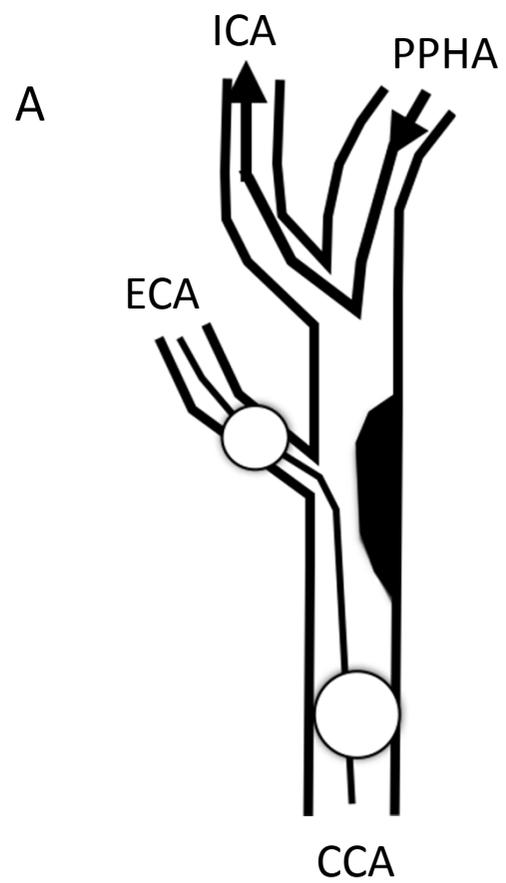


Fig.5

