

1) 論文種別：症例報告

2) タイトル：Persistent primitive proatlantal artery起始部狭窄に対して

ステント留置術を施行した1例

3) 壺井祥史¹⁾、糸川博²⁾、成清道久¹⁾、長山剛太¹⁾、長崎弘和¹⁾、永尾征

弥¹⁾、神林智作¹⁾

4) 所属：1) 川崎幸病院 脳血管センター、2) 新百合ヶ丘総合病院 脳神

経外科

5) 連絡先：川崎幸病院 脳血管センター

〒212-0014 神奈川県川崎市幸区大宮町3-1-27

TEL: 044-544-4611, E-mail: tsuboyoshi@hotmail.com

キーワード：persistent primitive proatlantal artery, ステント留置, ダブ

ルバルーンプロテクション

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： Persistent primitive proatlantal artery (PPPA) 起始部に高度狭窄を認めた症例に対してステント留置術を行い良好な経過を得た症例を経験したので報告する。

症例： 75歳、男性。突然の左半身の感覚低下を主訴に当院へ来院した。

頭部MRIで右橋背側に脳梗塞を認めた。脳血管撮影では右頸動脈から分岐

したPPPAを認め、さらに起始部に高度狭窄を認めた。内頸動脈とPPPA

をバルーンプロテクションした状態で狭窄部にステント留置を行った。

良好な拡張が得られ、治療後に新たな神経脱落症状は認めなかった。

結論： PPPAの起始部狭窄に対して適切なプロテクションを併用すること

で、安全にステント留置を行うことができた。

緒言

原始遺残動脈は内頸動脈系と椎骨脳底動脈系を結ぶ胎生期吻合の遺残である。原始遺残動脈には頭側から **persistent primitive trigeminal artery (PPTA)**、**persistent primitive otic artery (PPOA)**、**persistent primitive hypoglossal artery (PPHA)**、**persistent primitive proatlantal artery (PPPA)** があり、それぞれ三叉神経、聴神経、舌下神経、第1、2頸神経に伴走している。原始遺残動脈が脳神経を圧迫することによって三叉神経痛、舌下神経痛、動眼神経麻痺が生じたという報告や脳動脈瘤を合併したという報告が過去に散見される。しかしながら、原始遺残動脈自体が脳卒中の原因になったという報告は極めて少ない。今回、我々は脳梗塞で発症した **PPPA** 起始部の狭窄病変に対してステント留置術を施行し、良好な経過を得た症例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

症例提示

症例：75歳、男性。

主訴：左半身感覚鈍麻

既往歴：糖尿病に対して近医で内服加療中

家族歴：特記事項なし

現病歴：自宅で突然左半身の痺れが出現したため近医を受診した。脳梗

塞を疑われ当院へ紹介となった。

現症：血圧は155/84mmHg、脈拍 75回/分で心電図上、不整脈は認めな

かった。意識は清明、顔面を含めた左半身の感覚鈍麻を認めた。

画像所見：頭部MRI拡散強調画像で右橋背側に脳梗塞を認めた（Figure 1）。

頭部MRAでは頭蓋内主幹動脈に狭窄や閉塞は認めず、血管奇形や走行異

常を示唆する所見も認めなかった。しかしながら、脳血管撮影では、右内

頸動脈起始部に軽度の狭窄を認めるとともに、右総頸動脈から分岐した原始遺残動脈が確認され、その起始部には高度狭窄が認められた。左椎骨動脈は左鎖骨下動脈から起始して脳底動脈まで描出を認めたが、その起始部にも中等度狭窄が認められた（Figure 2）。3DCTAでは、血管撮影で認められた原始遺残動脈は第三頸椎レベルの右頸動脈から分岐しており、右後頭骨と第1頸椎の間を走行し椎骨動脈と吻合した後に大後頭孔を通過することが確認された（Figure 3）。以上の所見からPPPA type Iと診断した。

入院後経過：脳梗塞は穿通枝領域でありラクナ梗塞の可能性が高いと考えられたため、まず、保存的治療を優先した。入院日よりアルガトロバン120mg/日の持続投与とエダラボン120mg/日の点滴治療およびアスピリン100mg/日、クロピドグレル75mg/日、アトルバスタチン5mg/日の内服

治療を開始した。しかしながら、数日毎に数分間のめまい発作を繰り返したことから椎骨脳底動脈系の血流低下が関与している可能性も疑われた。薬物療法のみで経過観察を行うことも考慮したが、今後の脳梗塞のリスクが排除できないことや患者の希望もあり、第37病日に血行再建術を施行することとした。左椎骨動脈は起始部の蛇行が強く、PPPAの起始部狭窄に対する血行再建術を施行することとした。

血管内治療：今回の治療では、手技に伴って遠位塞栓を生じうるPPPAと内頸動脈をともにGuardwire(Medtronic, Minneapolis, MN, USA)を用いてバルーンプロテクションする方針とした。そのため、術中の両血管の閉塞により虚血範囲が広がる可能性が危惧されたため、術中の虚血イントレランスに備えて全身麻酔下に治療を行った。デバイスの干渉をなる

べく少なくするため **Guiding catheter** を 2 本留置することとした。両側大腿動脈に **6Fr. long sheath** を挿入し、全身へパリン化を行い **activated clotting time(ACT)** を 250 秒以上にした。右大腿動脈より **PPPA** にアプローチするための **6Fr. ENVOY STR 90cm (Cordis, Johnson & Johnson, Fremont, CA, USA)** を挿入し、左大腿動脈より内頸動脈遮断用のルートとして **6Fr. FUBUKI ST 90cm (朝日インテック、愛知)** を挿入して、おのおのカテーテルを右総頸動脈に誘導した。まず、**Guardwire 200cm** を右内頸動脈に誘導した。さらにもう 1 本の **Guardwire 200cm** を **PPPA** の遠位部に誘導した。**Guardwire** をインフレーションして内頸動脈と **PPPA** の遠位部を遮断した後、**Gateway 2.5*14mm (Boston Scientific, Natick, MA, USA)** を **PPPA** の狭窄部に誘導し前拡張を行った。続いて **Integrity stent 3.5*18mm (Medtronic, Minneapolis, MN, USA)** を誘導しステントの近位端

を PPPA の起始部に合わせて留置した (Figure 4)。Export を用いて内頸動

脈と PPPA から合わせて 60ml 血液を吸引した。Debris は認めなかった。

Guardwire をデフレーションして内頸動脈と PPPA の遮断を解除し、撮影

を行うと狭窄部の良好な拡張が確認され、プラークシフトも来していな

かった。術後直ちに麻酔から覚醒させたが、新たな神経脱落症状は認め

なかった。

血管内治療後経過：周術期の合併症は特に認めなかった。術後よりめま

い発作も消失し、入院時に認めていた左半身の感覚障害も改善して独歩

退院した。

考察

Ljiljanaら¹⁾によると、胎生24日ごろ脳底動脈の原基である longitudinal neural plexus と primitive ICA の間に trigeminal artery、otic artery、hypoglossal artery、proatlantal artery が形成される。これらの血管は胎生7-12mm から otic artery、hypoglossal artery、trigeminal artery の順で退縮が始まり²⁾、proatlantal artery の退縮が最後に生じて胎生12-14mm で完全に消失する。この過程においてなんらかの原因で血管吻合が残存すると遺残動脈吻合となるが、最も頻度が多い PPTA の頻度が 0.1-0.2%、次に多い PPHA で 0.027-0.1% といわれている³⁾。PPPA はさらに頻度が低く、日常診療で遭遇することは稀である。PPPA の type は、通常 C2、3レベルの内頸動脈から分岐し上背側に向かい後頭骨と第1頸椎の間を通り椎骨動脈の 4th segment と吻合する。Type は外頸動脈の分岐直後から分岐し、

第1・2頸椎体間を通過して後頭部で椎骨動脈の3rd segmentと繋がる。本症例ではPPPAは頸動脈分岐部から起始していたが、後頭骨と第1頸椎の間を通り椎骨動脈と吻合した後、大後頭孔を通過していたことからPPPA type と診断した。

原始遺残動脈は通常、症状を呈することはなく脳ドックや他の疾患の精査中に偶然見つかることが多い。稀に症状を呈することがありPPTAによる三叉神経痛や動眼神経麻痺^{4,5)}、PPHAによる舌下神経痛、舌下神経麻痺や外転神経麻痺が知られている^{3,4,6)}。さらに、めまいや頭痛の原因になるという報告もある⁷⁾。また脳動脈瘤を高率に合併することも知られており、PPTAでは14-32%⁸⁾、PPHAでは21-26%^{8,9)}といわれている。脳卒中に関しては、内頸動脈の解離により遺残動脈が閉塞して脳梗塞を起こしたという報告や原始遺残動脈を経由した塞栓物質が脳梗塞を起こしたとい

う報告はある^{10,11)}が、原始遺残動脈自体の狭窄が脳卒中の原因になったという報告は極めて少ない。脳血管内治療においてもPPHAやPPPAを合併した内頸動脈狭窄に対してステント留置術を施行した報告は散見される^{12,13,14)}が、PPPAの狭窄に対してステント留置術を施行した報告は過去に2例しかなく^{15,16)}、本症例は極めて稀な治療例と思われる。

過去2例の報告によると、1例は78歳の男性で、複視、感覚障害で発症し、椎骨脳底動脈領域に多発脳梗塞を認めていた。治療はPPPAにfilter protectionを行い、PPPAのみにステント留置を行っていた。もう1例は71歳の男性で一過性の左片麻痺で発症し、右視床に脳梗塞を認めていた。治療はPPPAと内頸動脈をともにprotectionし、PPPAから内頸動脈にかけてステント留置を行っていた(Table 1)。PPPAに対するステント留置術では通常のCASと比べて、保護すべき血管が増えるため、手技が複雑にな

る。広田ら¹²⁾は遺残動脈を合併するCASにおいて、遺残動脈の embolic protectionは脳梗塞を予防する上で重要であると強調している。本症例でもカテーテルやバルーン、ステントの操作により、内頸動脈とPPPAのいずれにも遠位塞栓の生じる可能性が危惧されたため、protectionは内頸動脈とPPPAの2箇所で行うこととした。Protection deviceはFilter Wire EZかSpiderでPPAの血流を止めずに治療を行うことが望ましく、過去の症例でもFilterを用いたprotectionが行われていたが、留置する場所がPPPAの水平部分になると思われフィルターが安定しない可能性があった。Balloon protectionで治療を行っても治療中の血流遮断時間は短時間であることが予想されたため、この間に椎骨脳底動脈系の虚血性合併症を起す可能性は低いと考えprotectin deviceは安定性を重視してGuardwireを選択した。血管拡張操作に伴うもうひとつの注意点として、プラーク

シフトの問題が挙げられる。江藤らの報告でも、**PPPA**と内頸動脈を **protection**して治療を行った際に、治療後にプラークシフトを起こし内頸動脈の狭窄を認めたと述べられている。幸い本症例ではこのような状況は経験しなかったが、プラークシフトによる右内頸動脈狭窄の進行を防ぐための工夫としては **kissing technique**で右内頸動脈起始部にも **balloon PTA**を行う方法や **Guardwire**自体を右内頸動脈起始部に位置させ、そのバルーンを利用して内頸動脈起始部の狭窄を防ぐ方法などが考えられ、状況に合わせた併用を考慮すべきと思われる。最後にステント留置に関しては **PPPA**から総頸動脈にかけて留置する方法と **PPPA**のみに留置する方法がある。本症例では右内頸動脈起始部にも狭窄を認めており、将来的に右内頸動脈の狭窄により、治療が必要となった場合にアプローチが困難になってしまうことが考えられた。このため、正確な位置決めができ

るバルーン拡張型の冠動脈ステントを用いてPPPAのみにステントを留置した。

今後の問題点として再狭窄のリスクがあり、椎骨動脈起始部のステント留置術では、再狭窄率が25-43.3%とする報告もある^{17,18)}。本症例では冠動脈ステントを用いて良好な拡張が得られたが、将来的な再狭窄の可能性は否定できず、今後もしスクファクターの厳密な管理と定期的な画像フォローが必須であると思われる。

このように遺残動脈そのものの狭窄病変に対する治療は非常に稀であり、さらに通常の頸動脈狭窄治療に比べて手技が煩雑となるため、治療を計画する際には適応やプロテクションを含めた手技の詳細を慎重に判断して行うことが重要と考えられた。

利益相反開示

筆頭筆者及び共著者全員が利益相反はない

文献

1) Vasovic L, Mojsilovic M, Anđelković Z, et al: Proatlantal intersegmental artery: a review of normal and pathological features.

Childs Nerf Syst 2009; 25: 411-421

2) Rao TS, Sethi PK: Persistent proatlantal artery with carotid-vertebral anastomosis. J Neurosurg 1975; 43: 499-501

3) Huang M, Moisi M, Zwillman ME, et al: Transient ischemic attack in the setting of carotid atheromatous disease with a persistent primitive hypoglossal artery successfully treated with stenting: a case report.

Cureus Jan 2016; 21: 464

4) Kempe LG, Smith DR: Trigeminal neuralgia, facial spasm, intermedius and glossopharyngeal neuralgia with persistent carotid basilar anastomosis. J Neurosurg 1969; 31: 445-451

5) Bosco D, Consoli D, Lanza PL, et al: Complete oculomotor palsy by persistent trigeminal artery. Neurol Sci 2010; 31: 657-659

6) Melia D, Wetter A, Brassel F, et al: Intermittent hypoglossal nerve palsy caused by a calcified persistent hypoglossal artery: an uncommon neurovascular compression syndrome. J Neurol Sci 2012; 323: 248-249

7) Uhlig S, Kurzepa J, Chehab EC, et al: Persistent trigeminal artery as a rare cause of ischemic lesion and migraine-like headache. Folia Morphol 2015; 74: 133-136

8) Yukawa H, Koizumi T, Hoshimaru M, et al: Persistent primitive hypoglossal artery associated with a ruptured basilar aneurysm: case report. JNET J Neuroendovasc Ther 2009; 3: 187-191

9) Teo M, Bhattacharya J, Suttner N: Persistent hypoglossal artery--an increased risk for intracranial aneurysms? Br J Neurosurg 2012; 26: 891-892

10) Lancu D, Anxionnat R, Bracard S: Brainstem infarction in a patient with internal carotid dissection and persistent trigeminal artery: a case report. BMC Med Imaging 2010; 10: 10-14

11) Rousseaux M, Combelle G, Krivosic Y, et al: Multifocal infarction of the basilar trunk region. Persistence of a trigeminal artery. Rev Neurol 1985; 144: 49-52

12) Hirota N, Hokaku H, Katoh A, et al: Carotid artery stenting for symptomatic stenosis of cervical carotid artery with a persistent proatlantal artery: case report. JNET J Neuroendovasc Ther 2010; 4: 157-163

13) Kanazawa R, Ishihara M, Okawara H, et al: A successful treatment with carotid artery severe stenosis with ipsilateral persistent primitive hypoglossal artery: case report and review of the literature. Minim Invas Neurosurg 2008; 51: 298-302

14) Nii K, Aikawa H, Tsutsumi M: 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. Neurol Med Child 2010; 50: 921-924

15) Eto A, Nakai K, Aikawa H, et al: Plaque shift at the ipsilateral internal carotid artery after stenting due to stenosis of a persistent primitive proatlantal artery. JNET J Neuroendovasc Ther 2014; 8: 152-158

16) Ohhashi G, Inoya H: Stenting for cerebral infarction due to stenosis of a persistent primitive proatlantal artery: a case report. No Shinkei Geka 2013; 41: 59-64

17) Albuquerque FC, Fiorella D, Han P, et al: A reappraisal of angioplasty and stenting for the treatment of vertebral origin stenosis. Neurosurgery 2003; 53: 607-614

18) Janssens E, Leclerc X, Gautier C et al: Percutaneous transluminal angioplasty of proximal vertebral artery stenosis: long-term clinical follow up of 16 consecutive patients. Neuroradiology 2004;46: 81-84

Figure 1: 頭部MRI拡散強調画像で右橋背側に小梗塞を認めた(A:軸位断、
B:矢状断)

Figure 2: DSA (A) と3D-DSA (B)ではPPPAが右頸動脈から分岐し、さら
に起始部に高度狭窄を認めた(矢印)。左鎖骨下動脈撮影では左椎骨動脈
起始部に中等度の狭窄を認めた (C)

Figure 3: 3DCTA(A,B,C)では、PPPAは頸動脈から起始し(矢印)、後頭骨
と第1頸椎の間を走行し椎骨動脈と吻合した後、大後頭孔を通過(矢頭)し
ていた。

Figure 4: (A)ダブルバルーンプロテクション下(矢印)にステント留置術を

施行した。(B)ステント留置後、PPPA起始部の良好な拡張が確認できた。

(C)ステント(矢頭)は近位端をPPPA起始部に合わせて留置した。

症例	年齢/性別	症状	治療	プロテクション	使用ステント	転帰
1	78/男性	複視、感覚障害	ステント留置 (PPPAのみ)	PPPA: FilterWire EZ IC: なし	Driver Sprint 3.5x18mm	GR
2	71/男性	一過性左片麻痺	ステント留置 (PPPA~IC)	PPPA: Spider FX IC: Carotid Guard Wire	PROTÉGÉ 8-6mmx30mm	GR
本症例	75/男性	感覚障害	ステント留置 (PPPAのみ)	PPPA: Carotid Guard Wire IC: Carotid Guard Wire	Integrity 3.5x18mm	GR

Table 1 PPPA にステントを留置した症例要約

Fig.1

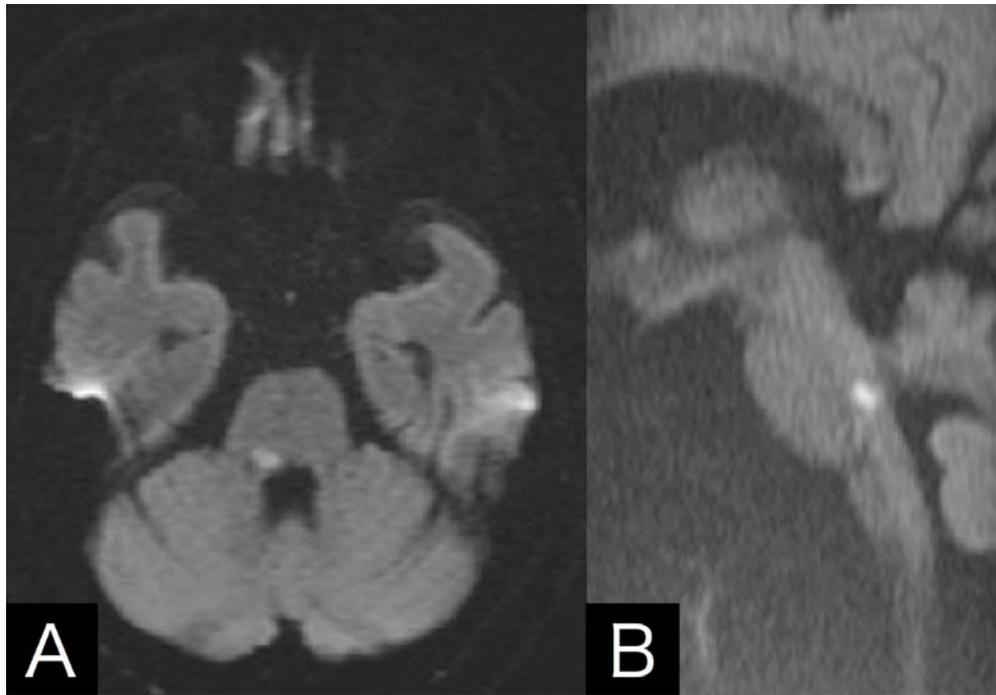


Fig.2

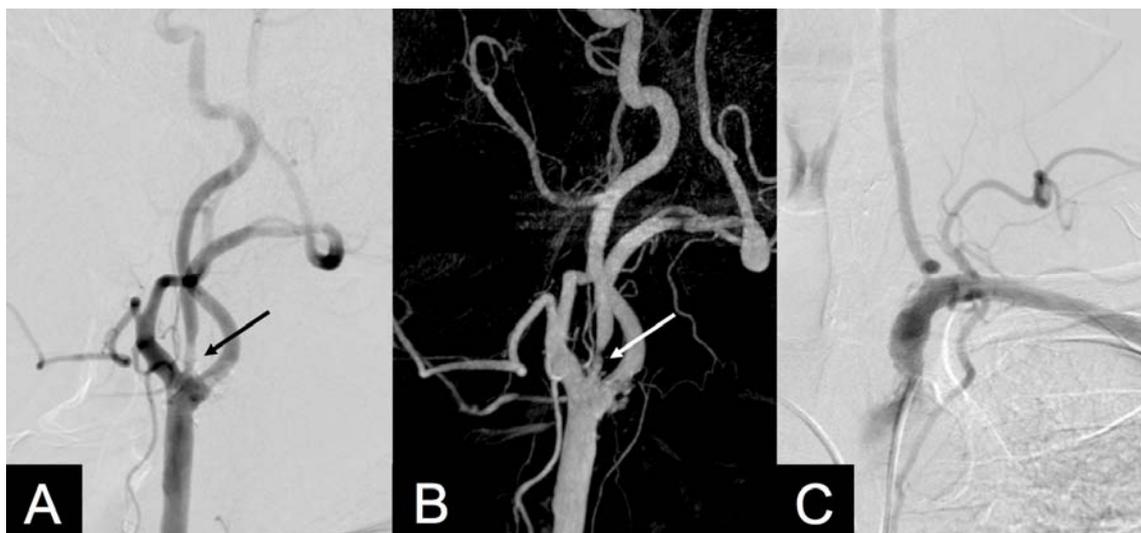


Fig.3

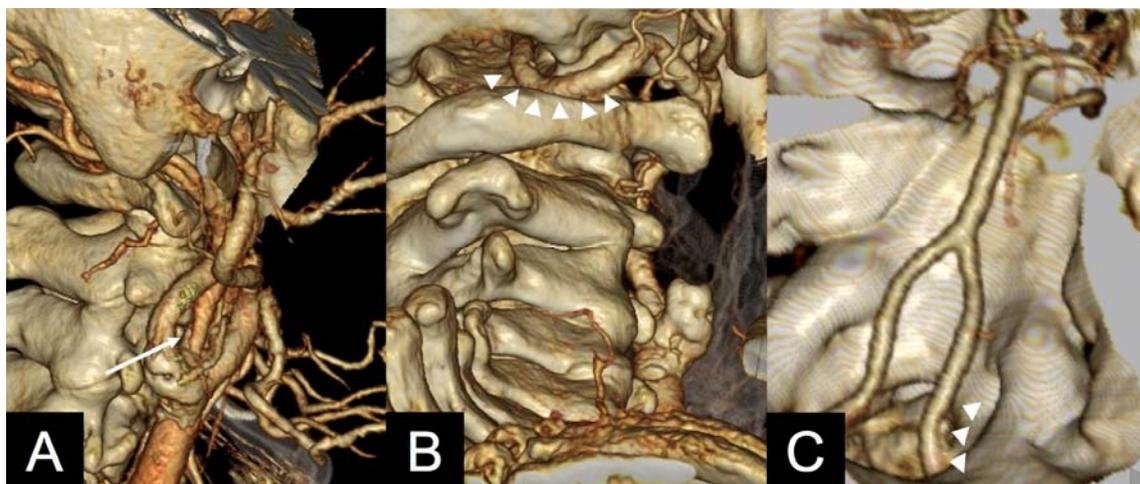


Fig.4

