

# 破裂脳底動脈瘤を合併した遺残原始舌下 神経動脈の一例：症例報告

湯川弘之 小泉 徹 寶子丸稔 木原俊彦 川那辺吉文  
梅林 猛 上田茂雄 佐々木伸洋 隈元真志 澤田真寛

## Persistent primitive hypoglossal artery associated with a ruptured basilar aneurysm: case report

Hiroyuki YUKAWA Toru KOIZUMI Minoru HOSHIMARU Shun-ichi KIHARA Yoshifumi KAWANABE  
Takeshi UMEBAYASHI Shigeo UEDA Nobuhiro SASAKI Shinji KUMAMOTO Masahiro SAWADA

Department of Neurosurgery, Ohtsu Municipal Hospital

### ●Abstract●

**Objective:** The authors present a case with persistent primitive hypoglossal artery (PPHA) associated with a ruptured basilar aneurysm.

**Clinical presentation:** A 58-year-old woman with subarachnoid hemorrhage (SAH) was admitted to our hospital. Her neurological condition was Grade III (Hunt and Kosnic). Cerebral angiography revealed a PPHA and a saccular aneurysm at the tip of the basilar artery. The aneurysm was successfully embolized with GDC coils through the PPHA. After a ventriculo-peritoneal shunt for hydrocephalus, the patient was discharged without any neurological deficit.

**Conclusion:** The aneurysm at the basilar artery associated with PPHA can be safely treated with coil embolization through the PPHA.

### ●Key Words●

coil embolization, persistent primitive hypoglossal artery, subarachnoid hemorrhage

大津市民病院 脳神経外科

(Received July 15, 2009 : Accepted October 22, 2009)

<連絡先：湯川弘之 〒520-0804 滋賀県大津市本宮2-9-9 E-mail: hiroyukiukawa@gmail.com>

## 緒言

胎生期には内頸動脈原基であるprimitive internal carotid arteryと椎骨動脈原基であるlongitudinal neural arteryの間にいくつかの動脈吻合が存在する。これらの吻合は発達過程で消失するが、その一部が稀に残存した場合、遺残内頸動脈脳底動脈吻合と呼ばれ脳動脈瘤を高率に合併することが知られている<sup>1)</sup>。今回我々はそのなかでも比較的稀な遺残原始舌下神経動脈 (persistent primitive hypoglossal artery ; PPHA) に破裂脳底動脈瘤を合併した症例を経験したので報告する。

## 症例呈示

症例：58歳，女性。

主訴：頭痛。

現病歴：突然の頭痛を呈し当院へ救急搬送された。

既往歴：高血圧症。

入院時全身所見：特記すべき異常なし。

入院時神経学的所見：JCS10。他に神経学的脱落症状なし。

画像所見：頭部CT scanで脳底部のクモ膜槽にhigh density areaを認め、くも膜下出血と診断した (Fig. 1)。

脳血管撮影：右内頸動脈撮影側面像で第一頸椎の高さで後方に分岐する血管を認めた。分岐後の内頸動脈は通常の走行をとり、後方へ向かう動脈は脳底動脈へと連続していた。また脳底動脈先端部に直径5.7×3.6mmのハート型の脳動脈瘤を認めた。左右の鎖骨下動脈造影では椎骨動脈は両側とも低形成であった (Fig. 2)。

## 入院後経過

以上の所見からPPHAを伴った脳底動脈先端部脳動脈瘤の破裂によるくも膜下出血 (Hunt & Kosnic Grade III)

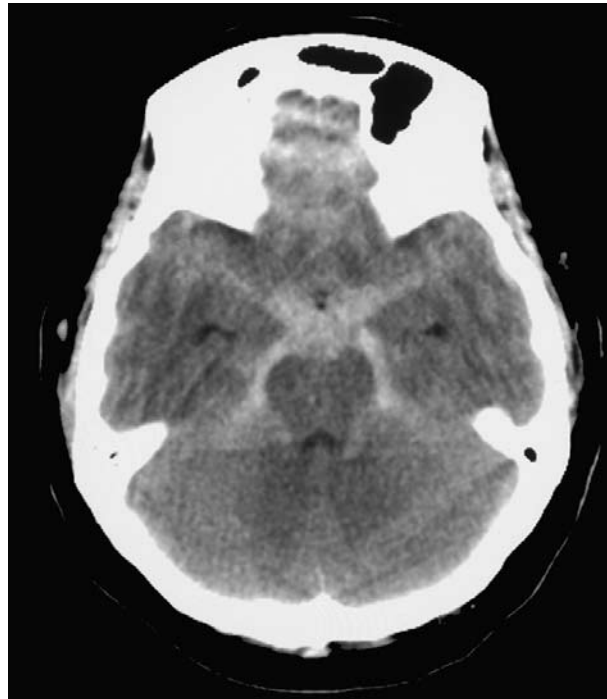


Fig. 1 Non-contrast CT scan showing subarachnoid hemorrhage in the basal cistern.

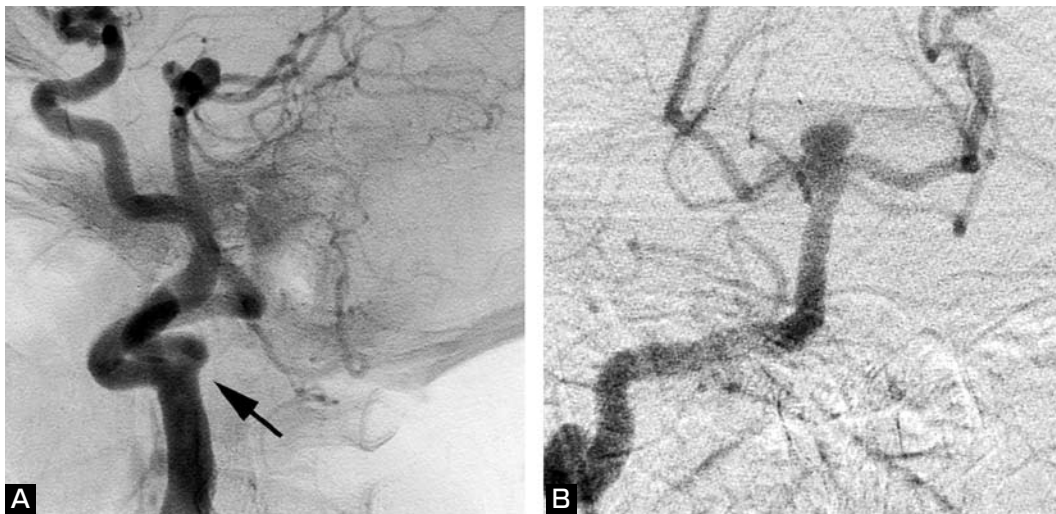


Fig. 2

- A : Right internal carotid angiogram, lateral view, showing the persistent primitive hypoglossal artery (PPHA), originating from the internal carotid artery at the C1 vertebral level (arrow).
- B : Selective PPHA angiogram, anteroposterior view, showing a saccular aneurysm at the tip of basilar artery.

と診断し、入院同日に緊急で血管内治療によるコイル塞栓術を行った。右大腿動脈を穿刺し、5Fr Envoy (Cordis, Miami, FL, USA) guiding catheterを右内頸動脈に誘導してPPHAへの分岐部近傍に留置した。そこから

Tracker Excel-14 microcatheter (Boston Scientific, Natick, MA, USA) を Agility 10 soft microguidewire (Cordis, Miami, FL, USA) にてPPHAを經由し脳底動脈先端部動脈瘤内に誘導した。GDC 10 2D (Boston



Fig. 3 Post-embolization selective PPHA angiogram, anteroposterior view, showing complete obliteration of the aneurysm by detachable coils.



Fig. 4 Postoperative enhanced CT scan with a bony window (A) and 3D CT angiography, showing the PPHA, entering the posterior fossa through the right hypoglossal canal (arrow heads).

Scientific, Natick, MA, USA) 6 mm×20cmでframingを行い、内部をGDC 10 SR 4 mm×8 cm 2本, GDC 10 US 3 mm×4 cm 2本, 2 mm×3 cm, 2 mm×6 cm 各1本で塞栓したところで動脈瘤は造影されなくなり手技を終えた (Fig. 3)。後日に行った3D-CT angiographyで

PPHAが舌下神経管を通り、後頭蓋窩に進入するのが明瞭に描出された (Fig. 4)。術後は症候性の脳血管攣縮も生じず順調に経過した。経過中に正常圧水頭症を併発し発症1ヵ月後に脳室腹腔短絡術を要したが、神経学的脱落症状を呈さず独歩退院した。

## 考 察

Padgetら<sup>15)</sup>によると4mm胎生期に内頸動脈と脳底動脈の原基であるposterior longitudinal neural artery (PLNA)との間に内頸動脈脳底動脈吻合が形成され、頭側から順にtrigeminal artery, otic artery, hypoglossal artery, proatlantal arteryと呼ばれている。これらは、5-6mm胎生期に内頸動脈とPLNAとの頭側端間の交通枝であり将来の後交通動脈が形成されると順次退縮していき、14-18mmの時期には通常完全に消失する。その過程でなんらかの原因で残存した吻合血管が遺残内頸動脈脳底動脈吻合となり、その残存する頻度は退縮する時期が遅いものほど高くなる。

Primitive trigeminal arteryの遺残であるpersistent primitive trigeminal artery (PPTA)は内頸動脈のC4~C4/5部から出て上小脳動脈と前下小脳動脈の間で脳底動脈と吻合する。内頸動脈脳底動脈吻合のなかでは最も多く0.1-0.2%の頻度で見られる<sup>10)</sup>。PPHAは第一頸椎ないしは第二頸椎の高さで内頸動脈から分岐し舌下神経管を通り脳底動脈と吻合する。前述のPPTAに次いで多く見られ、現在までおよそ150例の報告があり、その頻度は0.025-0.26%とされている<sup>12)</sup>。Persistent primitive otic arteryは遺残内頸動脈脳底動脈吻合のなかでもっとも稀で内頸動脈のC5部から分岐して内耳管を通り脳底動脈と吻合するものとされているが、いくつかの報告<sup>6,10)</sup>が見られるにすぎず、その存在自体に懐疑的な意見も多い<sup>2,11)</sup>。Persistent primitive proatlantal arteryは内頸動脈から、もしくは外頸動脈から生じて上背側に向かい大孔を通り頭蓋内で椎骨動脈と交通するか(type 1)もしくは外頸動脈から生じて頭蓋外で横突孔に入る直前で椎骨動脈と吻合する(type 2)血管である。この血管は、舌下神経管を通らないことからPPHAと区別されるが、ときに鑑別が問題となることがある。通常の脳血管撮影で鑑別が困難であれば3D-CT angiographyが有用である。大孔や舌下神経管を含む頭蓋底部の骨構造と血管の走行との相互関係が明瞭に描出できるためPPHAか否かを判断できる(Fig. 4)<sup>5,13,14)</sup>。また、これらの遺残血管吻合において脳底動脈側の吻合部が小脳動脈であるvariantの報告もある。通常の遺残吻合血管とそのvariantの関係は、脊髄におけるradiculomedullary arteryとradiculopial arteryの関係と同様とされている<sup>7,8)</sup>。

このような遺残内頸動脈脳底動脈吻合は、それ自体により症状を呈することがある。PPTAによる動眼神経麻

痺や三叉神経痛、またPPHAによる舌下神経痛や外転神経麻痺など近接する脳神経圧迫による症状である<sup>6)</sup>。また脳血流障害による失神発作などの報告<sup>9)</sup>も見られる。しかし、そのほとんどは頭蓋内疾患の精査を目的とする脳血管撮影、また近年ではMR-angiographyや3D CT-angiography<sup>13,14)</sup>により偶然発見されている。今後は脳ドックの普及により無症候なもの発見も増えてくると思われる。

また遺残内頸動脈脳底動脈吻合は高率に脳動脈瘤を合併することが指摘されている。PPTAでは14-32%<sup>1,3)</sup>、またPPHAと脳動脈瘤の合併は26.9%<sup>17)</sup>と言われている。そのうちPPHA自体に生じるのは31.4%でWillis輪後半に生じる頻度は53%と報告されている<sup>5)</sup>。脳動脈瘤の成因については、遺残動脈に伴うhemodynamic stressに起因するという説と血管壁の先天的脆弱性によるものとする説があるが、未だ明確な結論には至っていない。

LieらはPPHAの診断基準とし、1)第1~第3頸椎の高さ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、との4項目を挙げている<sup>10)</sup>。しかし4)については反論も多い。今回我々が経験した症例では前述のLieらの4項目を満たしておりPPHAと診断した。

本症例はPPHAに合併した脳底動脈先端部動脈瘤の破裂によるくも膜下出血での発症であり、再破裂防止のため治療を要するのは論を待たない。実際の治療としては開頭手術によるクリッピングも可能ではあるが、後頭蓋窩の動脈瘤でもあり血管内治療の方が低侵襲であると考え、また家人の希望もあって、血管内治療によるコイル塞栓術を選択した。PPHAは椎骨動脈が低形成であることが多く<sup>4,16)</sup>、治療の施行に際してはPPHA自体を経路とすることも可能である。本症例でも両側椎骨動脈が低形成であったためPPHAを経由して合併症もなく十分な塞栓術を行うことができた。

PPHAでは後方循環に動脈瘤を生じることも多く、通常の開頭手術による治療が困難である場合も少なくない。一方で本例のように血管内治療によって比較的容易に治療が行える場合も多く、血管内治療に期待される役割は大きいと思われる。血管内治療医はこれらの血管変異についても十分な知識を必要とされる。

## 文 献

- 1) Agnoli AL: Vascular anomalies and subarachnoid haemorrhage associated with persisting embryonic vessels. *Acta Neurochir (Wien)* 60:183-199, 1982.
- 2) Bhattacharya JJ, Lamin S, Thammaroj J: Otic or mythic? *AJNR* 25:160-162, 2004.
- 3) George AE, Lin JP, Morantz RA: Intracranial aneurysm on a persistent primitive trigeminal artery. Case report. *J Neurosurg* 35:601-604, 1971.
- 4) Kamisasa A, Inaba Y, Fukushima Y, et al: Persistent primitive hypoglossal artery: 2 cases and its angiographic features in axial projection *No To Shinkei* 22:1009-1016, 1970.
- 5) Kanematsu M, Satoh K, Nakajima M, et al: Ruptured aneurysm arising from a basilar artery fenestration and associated with a persistent primitive hypoglossal artery *J Neurosurg* 101:532-535, 2004.
- 6) Kempe LG, Smith DR: Trigeminal neuralgia, facial spasm, intermedius and glossopharyngeal neuralgia with persistent carotid basilar anastomosis *J Neurosurg* 31:445-451, 1969.
- 7) 小宮山雅樹：脳脊髄血管の機能解剖。大阪，メディカ出版，2007，52-79.
- 8) 小宮山雅樹，松阪康弘：脊髄の血管解剖と血管病変。脊椎脊髄ジャーナル 17:580-587，2004.
- 9) Jackson FE: Syncope associated with persistent hypoglossal artery. *J Neurosurg* 21:139-141, 1964.
- 10) Lie TA: *Congenital Anomalies of the Carotid Arteries*. Amsterdam, Excerpta Med Foundation, 1968, 76-83.
- 11) Lasjaunias P, Berenstein A: *Functional vascular anatomy of brain, spinal cord and spine*. *Surgical Neuroangiography*. Vol3, Berlin, Heidelberg, Springer, 1990.
- 12) Matsumura M, Nojiri K, Yumoto Y: Persistent primitive hypoglossal artery associated with Arnold-Chiari type I malformation. *Surg Neurol* 24:241-244, 1985.
- 13) Nishimura H, Uemura Y: Multiple cerebral aneurysm associated with persistent primitive hypoglossal artery: Case report. *Jpn J Neurosurg* 10:481-486, 2001.
- 14) Ohta H, Kinoshita Y, Hashimoto M, et al: Persistent primitive hypoglossal artery aneurysm -case report- *No Shinkei Geka* 29:157-162, 2001.
- 15) Padget DH: The development of the cranial arteries in the human embryo. *Contrib Embryo* 32:205-261, 1948.
- 16) Teal JS, Rumbaugh CL, Segall HD, et al: Anomalous branches of the internal carotid artery. *Radiology* 106:567-573, 1973.
- 17) Yamanaka K, Noguchi K, Hayasaki K, et al: Persistent primitive hypoglossal artery associated with arteriovenous malformation-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 30:949-955, 1990.

JNET 3:187-191, 2009

## 要 旨

**【目的】** 遺残内頸動脈脳底動脈吻合の中でも稀な舌下神経動脈に破裂脳底動脈瘤を合併した一例を報告する。**【症例】** 症例は58歳女性で、くも膜下出血による頭痛で救急搬送された。脳血管撮影で右内頸動脈から脳底動脈へ吻合する原始舌下神経動脈と脳底動脈先端部動脈瘤が認められた。舌下神経動脈を経路としてコイル塞栓術を行い、合併症もなく良好な結果を得た。**【結論】** 遺残内頸動脈脳底動脈吻合に合併する脳底動脈先端部動脈瘤に対し血管内治療の経路として吻合血管を選択することは可能である。