

右側大動脈弓を有する破裂脳動脈瘤症例に対して 脳血管内治療を行った1例

一ノ瀬信彦^{1,2)} 岐浦禎展¹⁾ 坂本繁幸¹⁾ 野坂 亮^{1,2)}
磯部尚幸²⁾ 富永 篤¹⁾ 栗栖 薫¹⁾

A case of ruptured cerebral aneurysm with a right-sided aortic arch treated by coil embolization

Nobuhiko ICHINOSE^{1,2)} Yoshihiro KIURA¹⁾ Shigeyuki SAKAMOTO¹⁾ Ryo NOSAKA^{1,2)}
Naoyuki ISOBE²⁾ Atsushi TOMINAGA¹⁾ Kaoru KURISU¹⁾

1) Department of Neurosurgery, Hiroshima Graduate School of Medicine

2) Department of Neurosurgery, Miyoshi Central Hospital

●Abstract●

Objective: A right-sided aortic arch is an anomaly of the aorta in early fetal life. We report a case of ruptured cerebral aneurysm with a right-sided aortic arch, which was treated by coil embolization.

Case presentation: A 60-year-old male patient was admitted on foot on the 6th day after onset of sudden headache. Neuroradiological imaging studies showed a subarachnoid hemorrhage and an aneurysm at the bifurcation of the left middle cerebral artery. During procedures for endovascular treatment, an aortic angiogram revealed a right-sided aortic arch with Kommerell's diverticulum from which the aberrant left subclavian artery originated. Coil embolization of the aneurysm was performed meticulously. The patient's postoperative course was uneventful, and the patient was discharged without any neurological deficits.

Conclusion: A right-sided aortic arch is a rare congenital anomaly, but it is crucial to have knowledge on this anomaly since it may be detected during some treatments.

●Key Words●

coil embolization, Kommerell's diverticulum, right sided aortic arch, subarachnoid hemorrhage

1) 広島大学大学院医歯薬保健学研究所 脳神経外科学

(Received June 30, 2013 : Accepted October 16, 2013)

2) 市立三次中央病院 脳神経外科

<連絡先: 一ノ瀬信彦 〒734-8551 広島市南区霞 1-2-3 E-mail: n-ichinose@hiroshima-u.ac.jp>

緒言

右側大動脈弓は、胎生期に大動脈弓の発生過程において生ずる、放射線学的検査（胸部単純レントゲン写真）で0.05～0.14%^{6,10)}とされる稀な血管奇形である。右側大動脈弓は大動脈弓からの分枝パターン、食道との関係により分類され、分類ごとに先天性心奇形の合併頻度が異なる^{7,11)}。また、異所性左鎖骨下動脈を伴う例ではその分岐部にKommerell憩室と呼ばれる膨隆を成し、臨床で留意する必要がある^{3,4,7)}。今回我々は右側大動脈弓に合併した破裂脳動脈瘤の1例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

症例呈示

特に既往のない60歳男性。突然の激しい頭痛を自覚するも経過観察し、頭痛発症から6日後に近医を独歩受診した。同院の画像検査でも膜下出血が疑われ、市立三次中央病院に紹介された。

来院時は意識清明で、頭痛、軽度項部硬直を認めるも、明らかな神経学的異常所見を認めなかった。頭部CT上くも膜下出血（Fig. 1A）を認め、CTAにて左中大脳動脈（left middle cerebral artery）分岐部に最長径8.4 mmの動脈瘤を認めた（Fig. 1B）。Day6, Hunt & Kosnik grade II, World Federation of Neurosurgical Societies

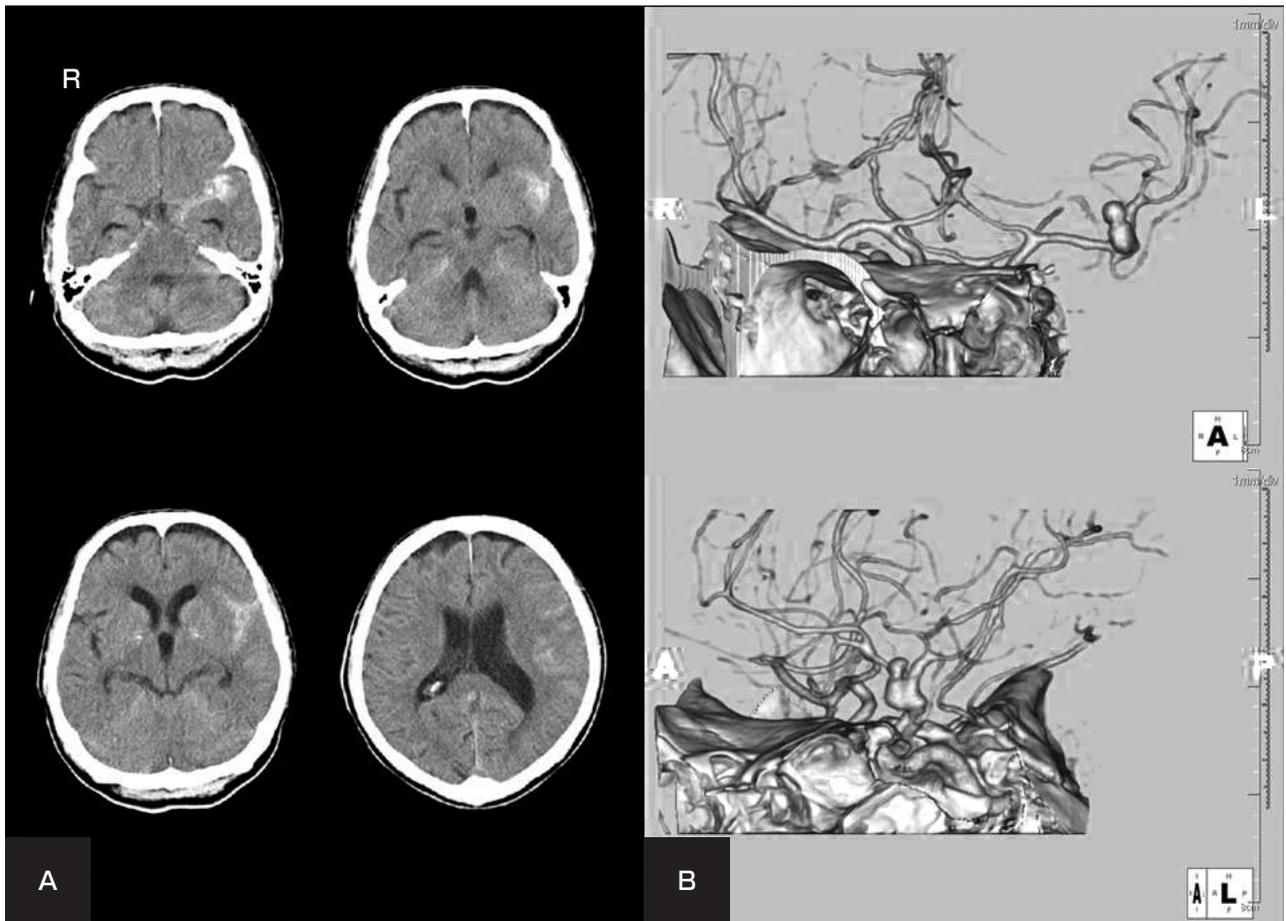


Fig. 1

A : CT reveals thick subarachnoid hemorrhage (Fisher group 3).

B : 3D-CTA (anterior-posterior view and right-anterior-oblique view) shows the saccular aneurysm on the bifurcation of the left middle cerebral artery. The dome size is 3.5 mm × 4.5 mm × 4.8 mm with a globular bleb 3.6 mm in diameter.

(WFNS) grade I と診断した。

脳血管攣縮期であり一部主幹動脈に脳血管攣縮を認めため、再破裂予防処置として同日コイル塞栓術を行うこととした。鎮静下・局所麻酔下に右大腿動脈に6Fr sheath を挿入した。5Fr JB2/6Fr Envoy 90 cm (Codman & Shurtleff, Johnson & Johnson, Raynham, MA, USA) の co-axial method にて guiding catheter を誘導した際、カテーテルが体幹右側を上行した。血管撮影を行ったところ、異所性左鎖骨下動脈を伴う右側大動脈弓であることが判明した (Fig. 2)。慎重に guiding catheter を左内頸動脈に留置し、血管撮影を行った。左中大脳動脈分岐部に 3.6 mm 径の球形ブレブを有する、ドーム径 3.5 mm × 4.5 mm × 4.8 mm の動脈瘤を認めた。Excelsior SL-10 (Stryker, Kalamazoo, MI, USA) に GT Wire プリシェイブダブルアングル 0.012" (テルモ, 東京) を mount し、

microguidewire 先行にて瘤内に留置した。慎重に GDC 10 UltraSoft 3 mm × 8 cm を挿入したところ、主にブレブへの留置となった。次にブレブから体部に巻戻る形で、GDC 360 soft 3 mm × 6 cm, 4 mm × 8 cm, 3 mm × 6 cm を挿入し framing を行った。さらに GDC 10 ultrasoft 2.5 mm × 4 cm, 2 mm × 4 cm を挿入したところで microcatheter が瘤外に押し出され、DSA 上若干の neck remnant だったがブレブの描出はなく、再破裂の危険性は減弱したと判断した。また母血管は温存されており、治療を終了した (Fig. 3)。

入院中に胸腹部 CTA と経胸壁心エコー検査を行ったが、右側大動脈弓以外に明らかな心血管奇形などは認められなかった。術後経過は良好で、発症から 30 日後に modified Rankin Scale 0 で独歩退院した。

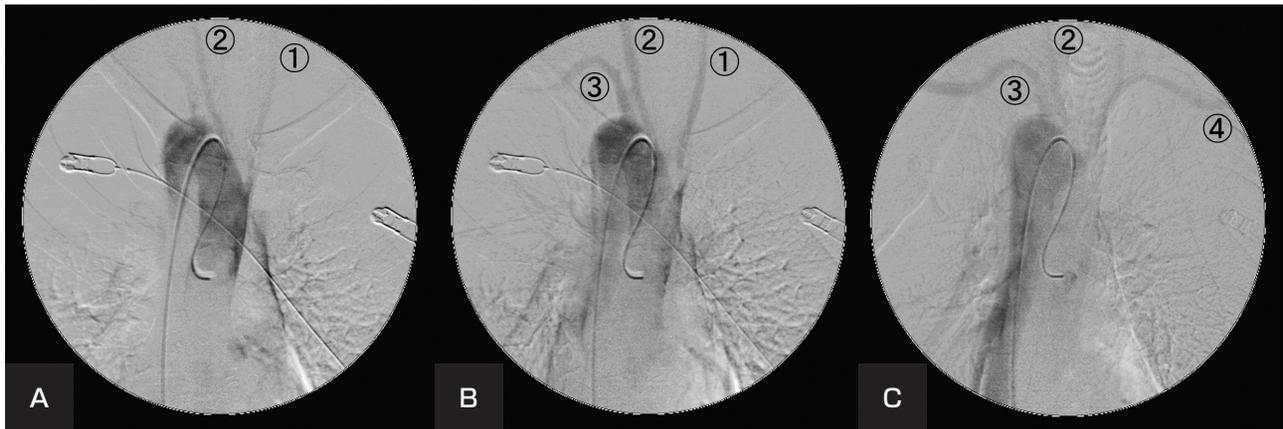


Fig. 2

A-C : Aortic arch angiograms reveal the right-sided aortic arch, because the guiding catheter goes up through the right side of the body. The left common carotid artery (CCA) is the first branch of the aorta (①), and the right CCA is the second (②), the right subclavian artery is the third (③) (A, B), the left subclavian artery is the fourth branch of this aorta (④) (C).

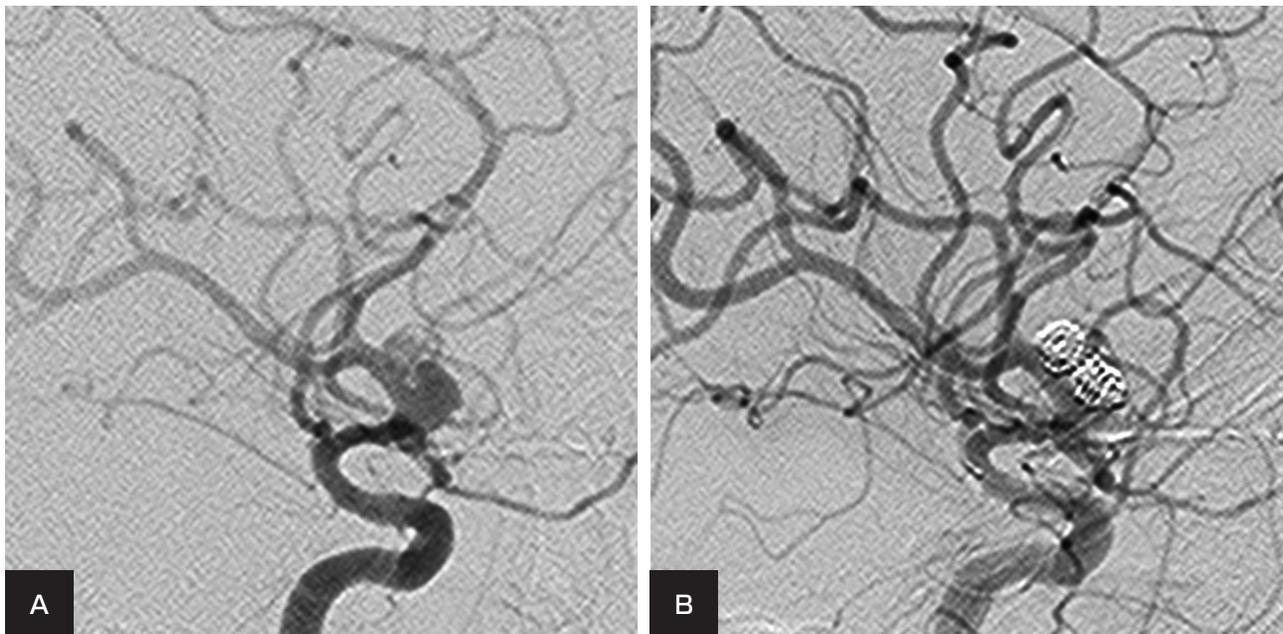


Fig. 3

A : The preoperative working angle view of digital subtraction angiography of the left internal carotid artery angiography.

B : The postoperative view of the aneurysm. The bleb and dome are occluded with 6 coils (36 cm).

考 察

大動脈弓は、胎生第4週に左右6対の鰓弓動脈が出現・消失する中で形成される。正常では第1, 第2, 第5大動脈弓は消失し, 第3大動脈弓は主に両側それぞれ総頸動脈系を形成し, 左第4大動脈弓が大動脈弓の一部

を, 右第4大動脈弓は右鎖骨下動脈近位部を形成する。一方, 右側大動脈弓では, 左第4大動脈弓と左背側大動脈が完全閉塞することで, 右背側大動脈が残存し右第4大動脈弓が発達して, 右側にアーチを描く動脈弓となる⁴⁾。発生頻度は, 放射線学的検査(胸部単純レントゲン写真)では0.05~0.14%^{6,10)}, 病理解剖では0.04~0.1%⁶⁾

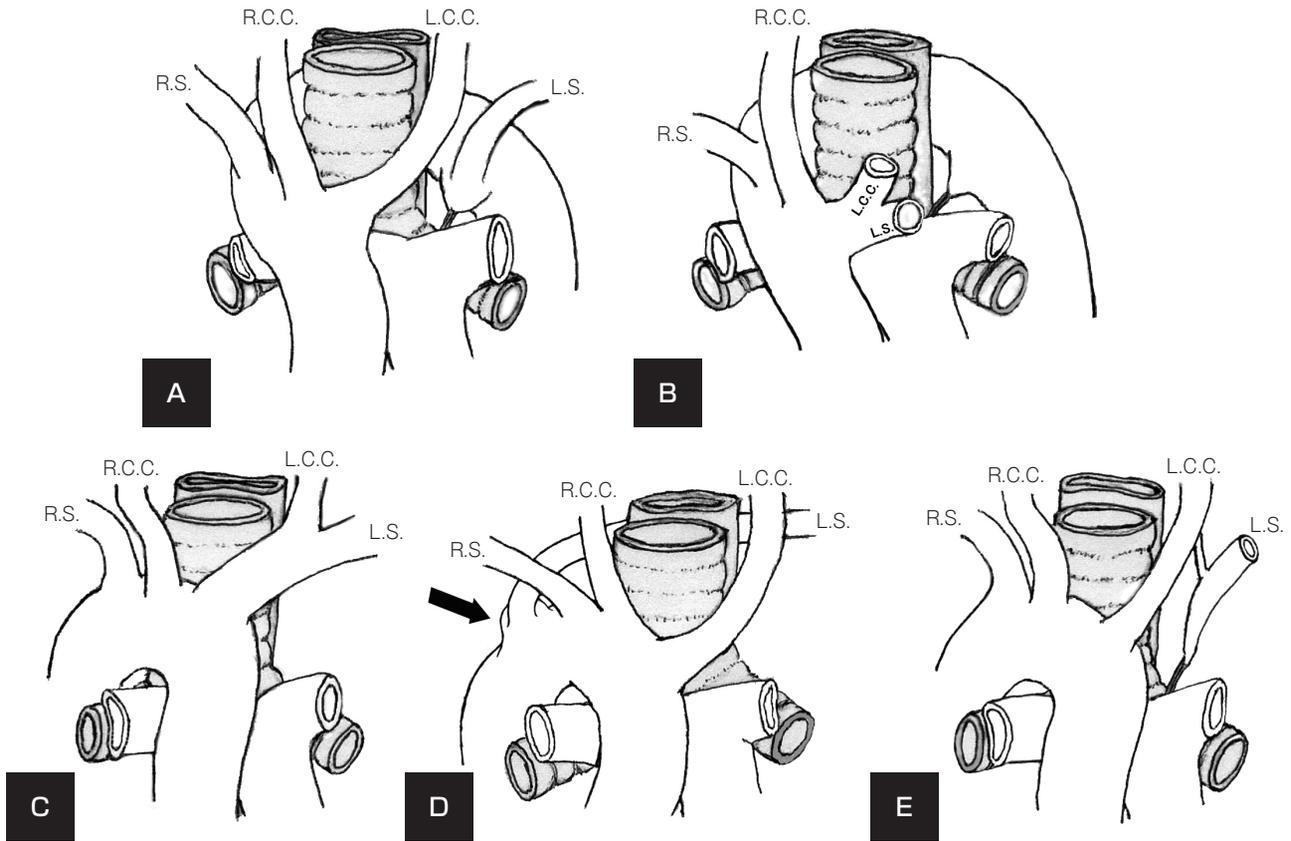


Fig. 4

A, B : Right aortic arch with retroesophageal aortic segment.

C-E : Right aortic arch without retroesophageal aortic segments, with mirror-image branching (C), an aberrant left subclavian artery (D), isolation of left subclavian artery (E), and Kommerell's diverticulum (arrow).

L.C.C.: left common carotid artery, L.S.: left subclavian artery, R.C.C.: right common carotid artery, R.S.: right subclavian artery

とされる稀な血管奇形である。

右側大動脈弓には Knight & Edwards の分類^{5,7)}がある。病理標本 74 例を検討し、まず I 食道後大動脈を伴うもの (right aortic arch with retroesophageal aortic segment) 3 例と、II 食道後大動脈を伴わないもの 71 例に 2 大別し、後者をさらに II - ① mirror image branching (60 例)、II - ② aberrant left subclavian artery (10 例)、II - ③ isolation of left subclavian artery (1 例) に細分している。一方 Stewart らは、II の 3 種類の型 (Fig. 4C-E) のみを右側大動脈弓 Type I, II, III (順に 59%, 39.5%, 0.8%) と報告しており³⁾、よく引用されている^{3,4,9)}。

I 食道後大動脈を伴う右側大動脈弓 (right aortic arch with retroesophageal aortic segment) は、circumflex aorta とも呼ばれる^{2,10)}。上行大動脈は右主気管支を乗り越え、気管、食道の右側で大動脈弓を形成し

た後急峻に左側に向かい、食道の背側を通り、下行大動脈は胸椎左側を走行する (Fig. 4A, B)。食道後壁は背側を通る大動脈により気管とともに圧排され、食道狭窄や空咳などの呼吸器症状を来す要因となり得る。Knight らの 3 例では 1 例に心房心室中隔欠損の合併がみられた。

II 食道後大動脈を伴わない right aortic arch without retroesophageal aortic segment では、上行大動脈は右主気管支を乗り越え、気管、食道の右側で大動脈弓を形成した後、上部の下行大動脈は胸椎の右側を走行するが、下部で左側に向き腹膜の大動脈裂孔を正常の位置で通過する。先天性心奇形は II - ①と II - ③の 75% から 85% に、II - ②の 5% から 10% に合併する³⁾。特に Fallot 四徴症は多く、13% から 34% に合併するとされている⁶⁾。

II - ① mirror image branching は正常と鏡像を成し大動脈弓近位部から左腕頭動脈、右総頸動脈、右鎖骨下動

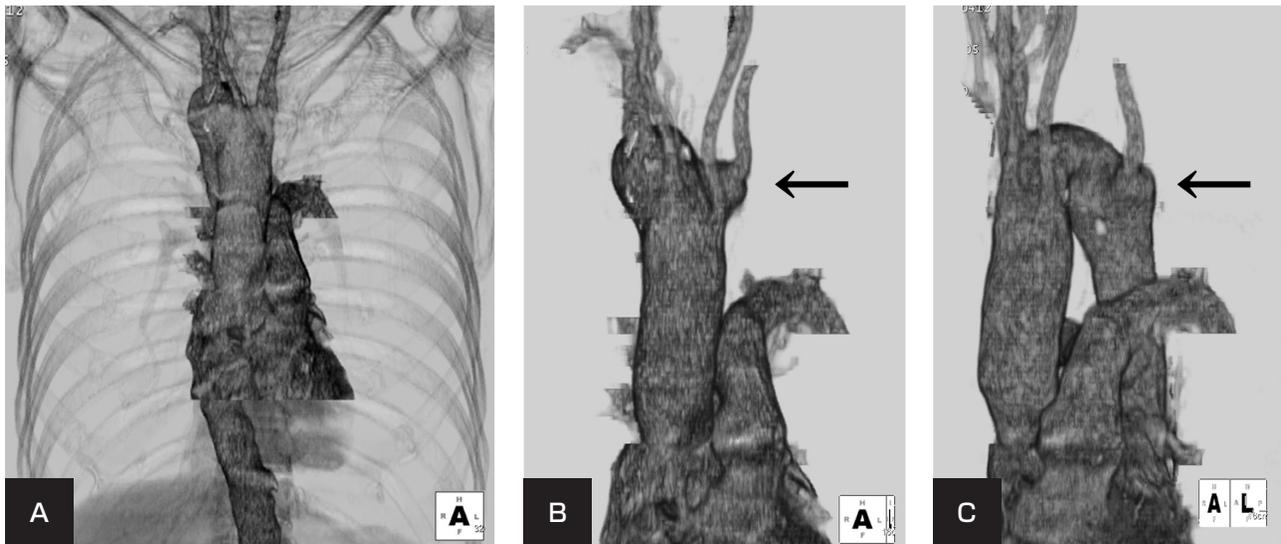


Fig. 5

Antero-posterior view (A, B) and left-anterior-oblique view (C) of 3D-CTA volume rendering image show the right-sided aortic arch. Arrows show the aortic diverticulum (Kommerell's diverticulum). It is at the origin of the aberrant left subclavian artery.

脈の順に分岐する (Fig. 4C). この型では、大血管が食道背側を通らないため食道や気管に狭窄を来す要因とはならない。

II-② 異所性左鎖骨下動脈 (aberrant left subclavian artery) は、大動脈弓近位部から左総頸動脈、右総頸動脈、右鎖骨下動脈の次に左鎖骨下動脈が分岐し、食道の背側を通り左側に向かう (Fig. 4D). 左鎖骨下動脈の分岐部には左側大動脈弓の末梢部が残存するため、大小が残存程度に依存する憩室を成し、Kommerell 憩室と呼ばれる。食道後壁は左鎖骨下動脈により圧排され、気管前面が上行大動脈により圧排されることにより、食道狭窄や、空咳などの呼吸器症状を来す要因となり得る。

II-③ 左鎖骨下動脈分離 (isolation of left subclavian artery) では、左鎖骨下動脈は大動脈弓から直接分岐せず、左動脈管を介して肺動脈に接続している (Fig. 4E). この動脈管は閉鎖し索状となっていることが多く、その場合左鎖骨下動脈は左椎骨動脈からの血流を受けるため subclavian steal syndrome を引き起こす危険性がある。この型の場合、大血管が食道背側を通らないため食道狭窄の要因とはならない。

本症例では、左鎖骨下動脈が左総頸動脈、右総頸動脈、右鎖骨下動脈の次に大動脈弓から分岐しており、Knight & Edwards の分類では II-②、Stewart の分類では Type II に該当する (Fig. 5). 左鎖骨下動脈の起始部に

は 2.5 cm 大の Kommerell 憩室を伴っていた。Kommerell 憩室は、破裂すると致死率が高いとされており、Kommerell 憩室を有する者のうち 19% で破裂し全例が死亡した報告がある¹⁾。手術加療に伴う合併症率も高いため、3 cm 以下であれば経過観察が望ましいとの報告もある³⁾。そのため本例では Kommerell 憩室は経過観察とした。異所性鎖骨下動脈を伴う右側大動脈弓は症例により大小あるが Kommerell 憩室を伴っており、血管内治療の際には破裂の危険性のため慎重なカテーテル操作が求められる。今回は左総頸動脈を経由する加療であり、憩室の直接刺激は少ないと考えられたが、加療経路上に憩室を有する際は特に注意が必要である⁸⁾。可能な限り術前に CTA などで大動脈の走行を確認しておくことが望ましい。

結 語

右側大動脈弓を有する破裂脳動脈瘤症例に対して脳血管内治療を行った。右側大動脈弓は稀な血管奇形であるが、Kommerell 憩室や先天性心疾患の合併、食道狭窄や気管支圧排の危険性などに留意して、加療に臨む必要がある。緊急血管内治療の際に遭遇することもあり、その知識を有しておくことは重要である。

本論文に関して、開示すべき利益相反状態は存在しない。

文 献

- 1) Austin EH, Wolfe WG: Aneurysm of aberrant subclavian artery with a review of the literature. *J Vasc Surg* **2**:571-577, 1985.
- 2) Blieden LC, Schneeweiss A, Deutsch V, et al: Right aortic arch with left descending aorta (circumflex aorta). Roentgenographic diagnosis. *Pediatr Radiol* **6**:208-210, 1978.
- 3) Cina CS, Althani H, Pasenau J, et al: Kommerell's diverticulum and right-sided aortic arch: a cohort study and review of the literature. *J Vasc Surg* **39**:131-139, 2004.
- 4) Cina 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) Edwards JE: Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. *Med Clin North Am* **32**:925-949, 1948.
- 6) 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.
- 7) Knight L, Edwards JE: Right aortic arch. Types and associated cardiac anomalies. *Circulation* **50**:1047-1051, 1974.
- 8) Sakamoto S, Shibukawa M, Tani I, et al: Carotid artery stenting in a patient with right-sided aortic arch with an aberrant left subclavian artery. *Acta Neurochi (Wien)* **153**:2169-2173, 2011.
- 9) Shuford WH, Sybers RG, Edwards FK: The three types of right aortic arch. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* **109**:67-74, 1970.
- 10) Shuford WH, Sybers RG, Gordon IJ, et al: Circumflex retroesophageal right aortic arch simulating mediastinal tumor or dissecting aneurysm. *AJR Am J Roentgenol* **146**:491-496, 1986.
- 11) Stewart JR, Kincaid OW, Edwards JE: An atlas of vascular rings and related malformations of the aortic arch system. Charles C Thomas Publisher, Springfield, Ill, 1964, 8-13, 124-129.

要 旨

JNET 7:317-322, 2013

【目的】 右側大動脈弓は胎生初期に発生する血管奇形である。我々は右側大動脈弓を有する破裂脳動脈瘤症例に対して脳血管内治療を行った1例を経験したので報告する。**【症例】** 60歳、男性。突然の激しい頭痛で発症し、6日後に独歩受診した。頭部CTにてくも膜下出血と左中大脳動脈分岐部動脈瘤を認め、脳血管内治療を行った。術中、分岐部に Kommerell 憩室を有する異所性左鎖骨下動脈を伴う右側大動脈弓と判明し、慎重に手技を続行し脳動脈瘤塞栓術を行った。術後経過良好で神経脱落症状なく独歩退院した。**【結語】** 右側大動脈弓は稀な血管奇形であるが、脳血管内治療時に遭遇することもあるため、その知識を有していることは重要である。