

## 和文要旨

【目的】通常の Bow Hunter 症候群 (BHS) の機序とは異なる亜型、謂わば“隠れ BHS”を原因とし塞栓症を繰り返す病態を認めただので報告する。

【症例】78 歳男性。内科治療抵抗性に繰り返す後方循環領域の脳梗塞を認めた。DSA では右 VA は閉塞。左 VA 動態撮影では血流変化は認めなかった。後方視的に右 VA の閉塞と開通を示唆する間接的所見を認めたため、右 VA 動態撮影を再施行した。右 VA が頸部正中位で閉塞、左回旋時に開通する所見を得た。閉塞時に形成された血栓が、開通し飛散する病態と考え、再発防止の目的に右 VA 遠位部での母血管塞栓術を施行した。

【結論】原因不明の後方循環領域の虚血で片側 VA 閉塞を伴う場合は、本病態の鑑別も検討されるべきである。

## 【緒言】

Bow Hunter 症候群 (BHS) は頸椎の回旋等に伴い椎骨動脈が狭窄または閉塞を来し後方循環不全を呈する特殊な疾患である<sup>1,2)</sup>。その頻度は稀であるが、後方循環領域の虚血の原因として鑑別に挙げる必要がある。

今回我々は、通常の機序とは異なる謂わば“隠れ Bow Hunter 症候群”を原因として後方循環領域の塞栓症を繰り返した症例を経験したので報告する。

## 【症例呈示】

**症例** : 78 歳、男性

**主訴** : 繰り返すめまい発作、歩行時のふらつき

**既往歴** : 高血圧、頸椎症、胃癌術後、前立腺癌術後

**現病歴** : 受診 1 か月前より、視野の狭窄、めまい発作、歩行時のふらつきを繰り返すようになった。某日、起き上がれなくなったため当院救急搬送。

**来院時現症** : 左上下肢の軽度運動失調を認めた。

**検査所見** : 頭部 MRI 拡散強調画像 (diffusion weighted image: DWI) で左 PICA 領域、左 SCA 領域に高信号域を認めた。また FLAIR 画像では、同部位に加え左 PCA 領域に高信号域を認めた (Fig. 1 A,B)。BPAS (basi-parallel anatomical scanning) MRA では両側 VA とも低形成は認めなかったが、MRA では右椎骨動脈 (vertebral artery: VA) は起始部から描出を認めず、左 VA は頸部で狭窄所見を認めた (Fig. 2)。血液生

化学検査、血液凝固検査では特記すべき異常所見は認めなかった。心電図では不整脈は認めなかった。

**入院後経過：**検査所見より、FLAIR 高信号を示す亜急性病変は受診1か月前から出現した症状と一致し、DWI 高信号を示す病変は受診日に新たに発症したものと考えられた。後方循環領域に続けて発生した塞栓性の脳梗塞と判断した。発症機序は左頸部 VA の狭窄からの血管原性塞栓症、または右 VA の動脈硬化性閉塞に伴う塞栓症の可能性が高いと考えた。同日入院し、アルガトロバン持続静注、エダラボン静注、アスピリン 100mg 内服を開始し内科的治療を行った。しかし入院4日目に新たに構音障害の出現、右運動失調の増悪を認めた。MRI では両側 SCA 領域、左 PCA 領域に新たな DWI 高信号域を認めた (Fig. 1 C)。MRA の所見は大きな変化は認めなかった。塞栓源精査のため経胸壁心臓超音波検査、頸部超音波検査、ホルター心電図、大動脈弓から頸動脈の MRI プラークイメージングを施行したが、明らかな塞栓源は検出されなかった。

**血管撮影：**入院6日目に初回 DSA を施行した (Fig. 3)。左 VAG は頸椎 C6/7 レベルで狭窄を呈していたが軽度であった。VA union を介して右 VA 遠位の描出と造影剤の鬱滞を認めた。また BHS の可能性も考え左 VA 動態撮影を施行したが、頸部の回旋による狭窄率の変化は軽度で、明らかな血流の変化は認めなかった。右 VA は起始部がわずかに描出はされるが、遠位で閉塞している所見であった。右 VA 動態撮影は行なっていなかった。検査終了後、左 VA 動態撮影を後方視的に検討すると、頸部左

回旋時に VA union を介した右 VA の描出が消失し、脳底動脈 (basilar artery: BA) が層流を呈する所見が確認された。これは頸部左回旋に伴う右 VAG の開通を示唆する間接的所見であると判断した。そこで頸部超音波検査で動態による右 VA 再開通所見の確認を試みたが、VA の描出不良のため確認は困難であった。そのため、後日入院 10 日目に 2 回目の DSA を施行し、右 VA 動態撮影を行った (Fig. 4)。右 VA 起始部にカテーテルを挿入し、hand injection で圧入せずにゆっくりと造影剤を注入した。頸部正中位では閉塞していた右 VA が、左回旋時および頸部屈曲時に開通する所見を認めた。また開通時の撮影では右 VA 頸椎 C6/7 レベルでの高度狭窄の所見と、狭窄部以遠に血栓を疑う透亮像を認めた。同様の hand injection 下での cone beam CT では、C6/7 Luschka 関節の骨棘により右 VA が圧迫を受け狭窄している所見を認めた。頸部の回旋は約 30 度、約 60 度の角度でそれぞれ撮影を行い、60 度のみ右 VA 再開通の所見を得た。

**治療方針：**以上の画像所見より本症例の機序は、頸椎の位置により右 VA が閉塞、開通を繰り返す事で局所に形成された血栓が飛散し塞栓症を来しているものと判断した。再発予防の治療選択肢として、抗凝固薬の導入を含む内科的治療、骨棘削除による除圧術、頸椎前方固定術、そして右 VA 遠位の母血管塞栓術が検討された。治療の安全性と確実性より、母血管塞栓術を選択した。血管内治療までの期間は、ネックカラー固定で頸部回旋制限を行い、アルガトロバンの持続投与を行なった。治療 1

週間前から抗血小板薬をアスピリン 100mg、クロピドグレル 75mg の2剤に増量した。

**血管内治療：**入院 29 日目に血管内局所麻酔下に血管内治療を施行した。右大腿動脈より、6Fr シース挿入。6Fr ガイディングカテーテルを左 VA に留置。PX SLIM 90° (Penumbra Inc., Alameda, CA, USA) を挿入し、VA union を介して右 VA 頭蓋内移行部付近に留置。Penumbra coil Complex ExtraSoft 2mm×4cm (Penumbra Inc.) を挿入し、水平部で cage を形成。続いて同コイルをサイズダウンしながら挿入。計 6 本 21cm を挿入した時点で、画像的には十分な塞栓が得られた。術後の左 VA 撮影では、右 VA への逆流は減少した。右 VA 撮影では、順行性の描出はコイル塊近位部で途絶を認めた。術中の症状やバイタルサインの変化は認めなかった (Fig. 5)。

**術後経過：**術後 MRI で無症候性の右小脳半球の微小梗塞を認めた以外は、明らかな周術期合併症は認めなかった。血管内治療後は脳梗塞の再発は認めず、術後 1 週間で抗血小板薬はアスピリン 100mg 単剤へ減量。入院 56 日目に mRS2 でリハビリテーション病院へ転院した。血管内治療後 9 か月の時点でも再発は認めていない。

## 【考察】

### BHS と、“隠れ BHS”

BHS は、頚椎の回旋や屈曲により VA が狭窄または閉塞する事で後方循環不全を呈する病態であり、一過性脳虚血発作や脳梗

塞の原因となりうる<sup>1,2)</sup>。環軸椎レベルで多いとされていたが、近年の文献レビューでは下位頸椎レベルでの割合も多いとされている<sup>2)</sup>。典型的なBHSでは、正中位ではVAが開通しており、動態により骨性の圧迫を受けてVAが狭窄または閉塞する。病側と反対側への頸部回旋により圧迫を受ける事が多い。本症例では通常とは逆に、正中位では骨性の圧迫により閉塞しているVAが、健側への頸部回旋により開通する所見を呈していた。本症例の病態は、頸椎正中位時にVA閉塞により血流が鬱滞し局所に血栓が形成され、動態により閉塞が解除されて血流が再開する事により、その血栓が末梢に飛散するという機序であると考えられた (Fig. 6)。本症例と同様の病態については渉猟しうる限り報告はなく、本病態を”隠れBow Hunter症候群”として定義する。本病態の場合、正中位では病側VAは閉塞しているため一般的な血管検査では検出できず、閉塞したVAが動態により開通する病態を積極的に疑って血管撮影を行わなければ同定されない。非常に稀な病態であると思われるが、原因不明の後方循環領域の脳塞栓症で、片側VAの閉塞を伴う場合は本病態も念頭に置いて検査を進める必要がある。

### 隠れBHSの診断方法

本症例より、隠れBHSを疑う所見を検討した。病態として、①後方循環領域のみに繰り返す脳塞栓症で塞栓源が明らかでないもの、画像所見として、②片側VAが閉塞しているが、BPAS MRIで低形成や無形成でないもの、③MRAやDSAで閉塞側VAの起始部および遠位部が一部描出されるもの、④DSAの開通側VA

動態撮影で、同側 VA の血流減少はないにも関わらず、対側 VA への逆流が消失し BA の層流を認めるもの、⑤頸椎 X 線撮影や単純 CT で骨棘や不安定性を認めるもの、などが挙げられる。④に関しては、一般的な BHS を疑った DSA のみでは見落とされる可能性がある。正中位撮影時に片側 VA が閉塞している場合には、まず開存側 VA を患側と考えて、動態撮影時にも開存側 VA の一時的閉塞の直接所見に注目する。しかしその際、閉塞側 VA の一時的再開通の間接所見である④にも注意して画像を読影すべきである。

本症例では、診断を確定させるために病側から低速・低圧の hand injection で動態撮影および cone beam CT 撮影を施行した。しかし本病態では、この撮影方法により閉塞部の血栓を遠位に飛散させてしまう危険性を孕んでいる。特に上述の④を認めた場合は隠れ BHS の可能性が高いと考えられるため、遠位塞栓のリスクのある閉塞側 VA 動態撮影は省略しても良いと思われる。また、BHS の診断では MRA、頸部超音波検査、経頭蓋超音波検査等の有用性も報告されており<sup>3-5)</sup>、閉塞側 VA の再開通所見はこれらの方法で低侵襲に診断できる可能性があるため検討されるべきである。なお、本症例では頭位変換での頸部超音波検査は行なったが、VA の描出が困難であり診断できなかった。頭位変換での MRA や経頭蓋超音波検査は施行していない。

### 隠れ BHS の治療方法

BHS の治療方法に関しては、これまで除圧術、頸椎固定術等の

外科治療<sup>6-8)</sup>、抗凝固療法や頸部安静等を含む保存的治療<sup>9)</sup>を中心に、ステント留置術<sup>10-12)</sup>、母血管塞栓術<sup>13)</sup>などの治療方法が行われてきているが、未だ一定の見解はない。隠れBHSに於いても基本的にはこれらの治療方法の選択肢について検討すべきであるが、外科治療、保存的治療では再発の可能性が残る。本症例ではVAが閉塞した状態では無症候のため、母血管塞栓術により血栓の飛散を抑える事が、手技の安全性、再発防止の確実性の観点から最も望ましいと考えられた。血管内治療に際しては、健側VAからVA unionを超えて病側VA狭窄部の遠位の硬膜外で塞栓を行った。事前に穿通枝や前脊髓動脈等の分岐を確認し、塞栓性の合併症を防ぐ必要がある。健側からのaccessはVA unionの急峻な分岐角や対側VAの狭窄等によって困難となる場合もあるが、病側VA狭窄部の近位での塞栓は、深部頸動脈、上行頸動脈、外頸動脈等からの吻合を介して血流が残存する可能性があるため望ましくない。

ただし、BHSでは両側性にVAの血流障害をきたす事もある。病側VAに対し母血管閉塞を行なった場合には、将来的に対側のVAにも血流障害をきたした場合に治療選択が限られ問題となる可能性がある。治療方法については症例毎に慎重に検討し選択する必要がある。

### 後方循環領域の脳塞栓症

後方循環領域の脳塞栓症の原因としては、心原性、大血管のアテローム動脈硬化が一般的だが、後方循環領域のみに繰り返



す場合、椎骨動脈脳底動脈系のアテロームや起始部狭窄・閉塞、動脈解離からの血管原性塞栓症等も鑑別として挙げられる<sup>14-16)</sup>。特にVA起始部の閉塞、狭窄からの塞栓症はVA Stump Syndromeとして注目されている<sup>16)</sup>。一般的な塞栓源精査が行われるが、明らかな原因が同定されない場合も少なくない。頸椎の動態による症状の変動などBHSを積極的に疑う所見がない場合、動態撮影は通常行われぬ。一方、MRAで片側のVAが描出されず、BPAS MRIでの血管外形と乖離がある場合にはアテローム性の閉塞や動脈解離などが疑われる事が多いが、本病態のように圧迫による可逆的な閉塞を呈している可能性もあると考えられる。後方循環領域のみに繰り返す脳塞栓症で塞栓源を同定できず、片側VAの閉塞を伴う場合には、隠れBHSを疑って動態撮影を試みる価値はある。これまで原因不明としてきた症例の中にも本病態が隠れている("Hidden")可能性があり、後方循環領域の脳塞栓症に於いてどの程度の割合を占めるか、症例の蓄積が望まれる。

#### 【結語】

原因不明の後方循環領域の脳塞栓症で片側VA閉塞を伴う場合は、隠れBHSも念頭に置いた診断方法が検討されるべきである。また母血管塞栓術は本病態の再発予防法として有用となる可能性がある。

#### 【利益相反開示】

本論文に関して、筆頭著者及び共著者全員の開示すべき利益相反状態は存在しない。

【文献】

- 1) Sorensen BF. Bow hunter's stroke. Neurosurgery 1978; 2: 259-261.
- 2) Jost GF, Dailey AT. Bow hunter's syndrome revisited: 2 new cases and literature review of 124 cases. Neurosurg Focus 2015; 38: e7.
- 3) Anaizi AN, Sayah A, McGrail K, et al. Bow hunter's syndrome: the use of dynamic magnetic resonance angiography and intraoperative fluorescent angiography. J Neurosurg Spine. 2014; 20: 71-74.
- 4) Kamouchi M, Kishikawa K, Ibayashi S, et al. Ultrasonographic detection of extracranial vertebral artery compression in bow hunter's brain ischemia caused by neck rotation. Cerebrovasc Dis. 2003; 16: 303-305.
- 5) Iguchi Y, Kimura K, Inoue T, et al. Transcranial doppler and carotid duplex ultrasonography findings in Bow hunter's syndrome. J Neuroimaging. 2006; 16: 278-280.
- 6) Matsuyama T, Morimoto T, Sakaki T. Comparison of C1-2 posterior fusion and decompression of the vertebral artery in the treatment of bow hunter's stroke. J

Neurosurg 1997; 86: 619-623.

7) Nagashima C. Surgical treatment of vertebral artery insufficiency caused by cervical spondylosis. J Neurosurg 1970; 32: 512-521.

8) Vilela MD, Goodkin R, Newell DW, et al. Rotational vertebrobasilar ischemia: hemodynamic assessment and surgical treatment. Neurosurgery 2005; 56: 36-45.

9) Tanaka S, Inatomi Y, Uchino M, et al. Bow hunter's syndrome with spontaneous improvement. Rinsho Shinkeigaku 2012; 52: 34-37.

10) Sugiu K, Agari T, Nishida A, et al. Endovascular treatment for bow hunter's syndrome: case report. Minim Invasive Neurosurg 2009; 52: 193-195.

11) Darkhabani MZ, Thompson MC, Zaidat OO, et al. Vertebral artery stenting for the treatment of bow hunter's syndrome: report of 4 cases. J Stroke Cerebrovasc Dis. 2012; 21: 908: e1-5.

12) Georgiadis AL, Kim SH, Qureshi A, et al. Stent placement to treat positional occlusion of the vertebral artery: A report of two cases. J Vasc Interv Neurol 2008; 1: 19-21.

13) Thomas B, Barreau X, Renou P, et al. Endovascular embolization of a nondominant vertebral artery compressed by an osteophyte to prevent recurrence of

vertebrobasilar Infarctions. J Stroke Cerebrovasc Dis. 2015; 24: e257-259.

14) Gulli G, Khan S, Markus HS. Vertebrobasilar stenosis predicts high early recurrent stroke risk in posterior circulation stroke and TIA. Stroke 2009; 40: 2732-2737.

15) Markus HS, van der Worp HB, Rothwell PM. Posterior circulation ischaemic stroke and transient ischaemic attack: diagnosis, investigation, and secondary prevention. Lancet Neurol 2013; 12: 989-998.

16) Kawano H, Hirano T, Yonehara T. Vertebral artery stump syndrome in acute ischemic stroke. J Neurol Sci. 2013; 324: 74-79.

#### 【図表の説明】

Fig.1 初回頭部 MRI では、DWI で左 PICA 領域、左 SCA 領域に高信号域を認めた(B)。また FLAIR 画像では、同部位に加え左 PCA 領域に高信号域を(A)。再発時の MRI では、両側 SCA 領域、左 PCA 領域に新たな DWI 高信号域を認めた(C)。

Fig.2 BPAS では右 VA は低形成ではなかったが、MRA では右 VA は起始部から描出を認めず(A,B 二重矢印)、左 VA は頸部で狭窄所見を認めた(C 矢頭)。

Fig.3 鎖骨下動脈撮影(A,B)で、右 VA 起始部はわずかに描出されるが遠位で閉塞の所見(A 矢印)。左 VA は頸椎 C6/7 レベルで狭窄はあるが軽度のみ(B 矢頭)、動態撮影では頸部回旋による軽度の狭窄率の変化は認めたが明らかな血流の変化は認めなかった(E,F 矢頭)。左 VA 撮影で右 VA 遠位部は逆行性に描出され鬱滞している所見であったが(C,D 二重矢印)、動態撮影では頸部左回旋時に右 VA 遠位部の描出が消失し(E,F 二重矢印)、BA は層流を認めた。また、前脊髄動脈は左 VA の union 近位部から描出された(C)。

Fig.4 右 VA 動態撮影で、頸部右回旋・正中位(A, B)では閉塞していた右 VA が、左回旋時に開通する所見を認めた(C)。また開通時の撮影では右 VA 頸椎 C6/7 レベルでの高度狭窄の所見(D 矢印)と、狭窄部以遠に血栓を疑う透亮像(D 矢頭)を認めた。Cone beam CT では、C6/7 Luschka 関節の骨棘により右 VA が圧迫を受け狭窄している所見を認めた(E,F 矢印)。

Fig.5 右 VA 術前撮影(A)。左 VA より microcatheter を挿入し、VA union を介して右 VA 頭蓋内移行部付近に留置(B)。水平部でコイル塞栓を施行(C)。術後の左 VA 撮影では、右 VA への逆流は減少(D)。右 VA 撮影では、順行性の血流はコイル塊近位部で筋枝を分岐後に途絶(E)。

Fig.6 典型的な BHS では、正中位では VA が開通しており、動態により骨性の圧迫を受けて VA が狭窄または閉塞する(A)。隠れ BHS では、正中位では骨性の圧迫により閉塞している VA が、健側への頸部回旋により開通する。それに伴い、VA 内で形成された血栓が末梢塞栓を起こす(B)。