

右側大動脈弓N型に合併した前交通動脈瘤の1例 - 発生と解剖 -

A case of anterior communicating aneurysm with right sided aortic arch type N - embryology and anatomy of right sided aortic arch -

中村記念病院 脳神経外科 脳血管内治療センター
高平一樹、片岡丈人、荻野達也、遠藤英樹

Kazuki Takahira, Taketo Kataoka, Tatsuya Ogino, Hideki Endo
Center for Endovascular Neurosurgery, Neurosurgery, Nakamura Memorial Hospital

Keywords : right sided aortic arch, type N, aneurysm, embryology, anatomy

1. はじめに

大動脈弓は、胎生4週に左右6対の鰓弓動脈が出現、消失しすることで形成される。本来の正常の大動脈弓は、左右の腹側大動脈と背側大動脈、この両者を結ぶ6対の鰓弓動脈と背側節間動脈がもとになっている。通常の大動脈弓は第4大動脈弓と左背側大動脈から形成されるが、その左第4大動脈弓と左背側大動脈が何らかの理由で完全閉塞した場合、右第4大動脈弓と右背側大動脈が残存することとなり、右側大動脈弓が形成されると考えられている。

右側大動脈弓N型は、Adachi¹⁾ (1928) -Williams²⁾ (1932,35) -中川³⁾ (1939) の大動脈弓分岐分類の一つであり、右側に存在する大動脈弓より心臓側から順に左総頸動脈、右総頸動脈、右鎖骨下動脈、動脈憩室から続く左鎖骨下動脈が分岐するという解剖学的特徴を有する大動脈弓分岐異常である。

今回、右側大動脈弓N型に合併した前交通動脈瘤に対して経右橈骨動脈アプローチでコイル塞栓術を施行した。右側大動脈弓N型における発生と解剖について考察を加えて報告する。

2. 症例

症例は63歳、男性、既往歴に高血圧症があった。18年前、破裂前交通脳動脈瘤に対して開頭動脈瘤頸部クリッピング術を施行され、その際に脳血管撮影により右側大動脈弓と診断されていた。経過中、同動脈瘤頸部より後上方に増大する動脈瘤を認めたため、コイル塞栓術を計画した。

胸部レントゲン (Fig.1) では左第1弓欠損と右上縦隔異常陰影を認め、3D-CTA (Fig.2) では右側大動脈弓と左総頸動脈、右総頸動脈、右鎖骨下動脈、動脈憩室から続く左鎖骨下動脈の分岐を確認した。前交通脳動脈瘤は長径：6.4mm、短径：3.3mm、neck：3.5mmであり、左総頸動脈より動脈瘤へアクセスする方針とした。アプローチは右橈骨動脈経路を選択し、インナーカテーテルにSimmons typeカテーテルを用いて、5F Chaperon STRを左総頸動脈へ比較的容易に誘導することに成功した。動脈瘤内にExcelsior SL-10 Pre-shaped Jを留置し、Microplex Complex 3*7mmなどコイル5本、計23cmを挿入した。周術期に明らかな合併症を認めなかった。治療後8日目にmRS 0で退院した。

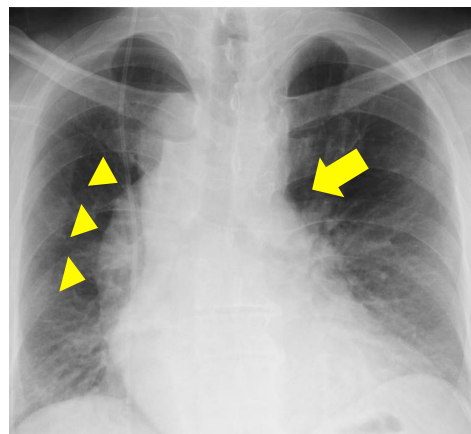


Figure 1 胸部単純レントゲン
左第1弓欠損 (矢印)、右上縦隔異常陰影 (矢頭)

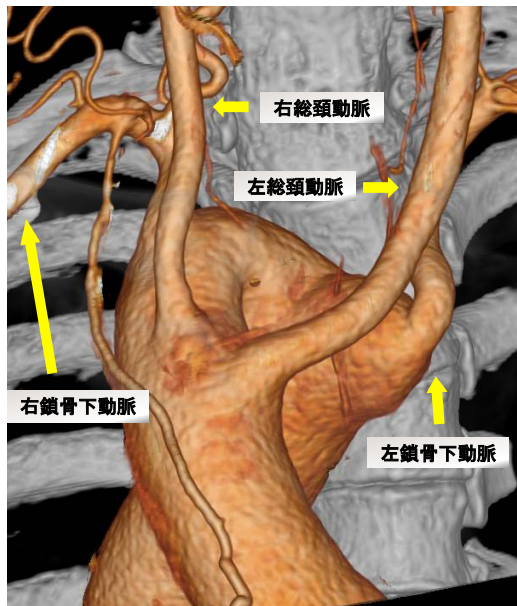


Figure 2 3D-CTA (大動脈弓部)

右側に彎曲した大動脈弓から順に左総頸動脈、右総頸動脈、右鎖骨下動脈、動脈憩室 (矢印) から続く左鎖骨下動脈が分岐していた。

3. 考察

3.1. 大動脈弓系

①発生

胎生期におけるaortic arch systemの検索は、Congdon⁴⁾ (1922年)、Barry⁵⁾ (1951年) などの研究に負うところが大きいとされている。Barryは大動脈弓をいくつかの分節にわけ、その消長から明解な説明を行った。これによれば、胎生3~6週目に左右の腹側大動脈と背側大動脈、この両者を結ぶ左右6対の鰓弓動脈が出現、消失しすることでaortic arch systemを形成する。鰓弓動脈の中で、第1、第2は現れて間もなく消失し、第3のarchが左右の頸動脈に、第4のarchの左側は大動脈弓、右側は右鎖骨下動脈起始に、第5のarchは現れてすぐに消失し、第6のarchの腹側部は肺動脈中枢部になり、背側部の左側は動脈管となるが、右側は完全に消失するといわれている。このように通常の大動脈弓系は第4大動脈弓と左背側大動脈から形成されるが、何らかの理由で左第4大動脈弓と左背側大動脈が完全閉塞した場合、右第4動脈弓と右背側大動脈が残存することとなり、右側大動脈弓が形成されるとしている (Fig.3)。

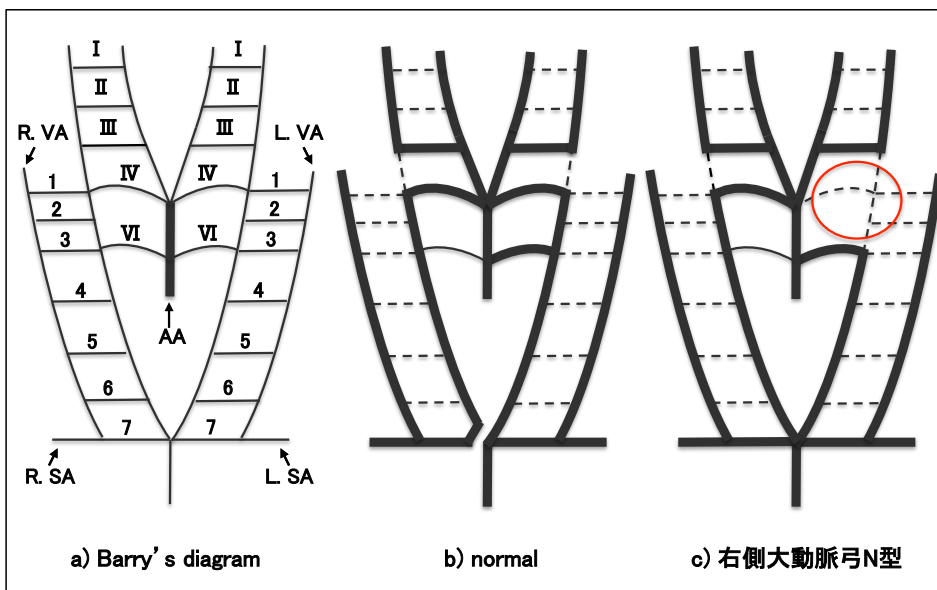


Figure 3 発生模式図 (Barry's diagram) 文献19より引用改変

この基本図のほかに、Stewart、Edwardsら⁶⁾は消失すべきものがすべて残っているdouble arch of aorta with bilateral ductus arteriosusがaortic arch systemの想像的な原型とみなし、多くの奇形、異常はすべてこれから導かれるとする説を提唱している (Fig.4)。しかし、この模型図では椎骨動脈の本数や起始部や本数が考慮されていないことが問題とされている。

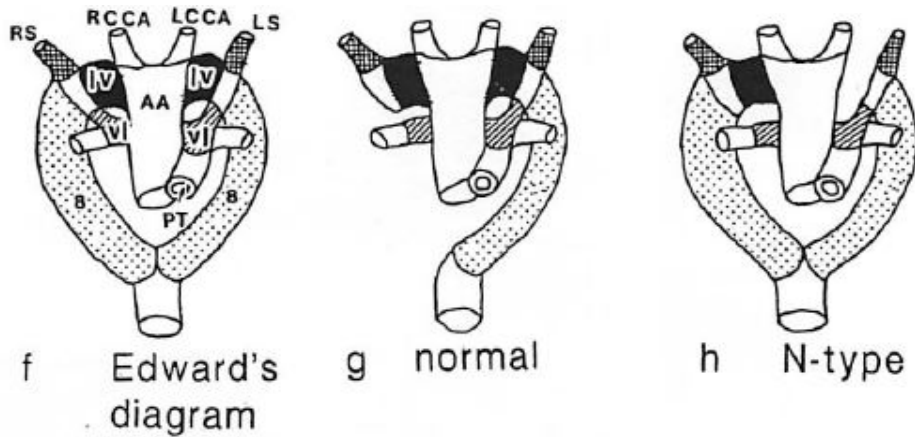


Figure 4 発生模式図 (Edwards diagram) 文献19より引用改変

②分類

大動脈弓の主要な分岐形態として、本邦ではAdachi¹⁾—Williams²⁾—中川³⁾の分類がひろく用いられている。Adachi¹⁾ (1928) がA~Gの7型に、Williams²⁾ (1932, 1935) はH, J, BE, K, CG, BKの6型に、中川³⁾ (1939) はL, M, Nの3型を追加し、現在では16型に分類されている (Fig.5)。同分類において、正常な左側大動脈弓はA型、A型と鏡像関係にある右側大動脈弓はM型、左側大動脈弓から右総頸動脈、左総頸動脈、左鎖骨下動脈、右鎖骨下動脈の順に分岐する型はG型、G型と鏡像関係にある右側大動脈弓はN型とされている。

この分類のほかに、Holzapfel(1899)⁶⁾の分類やStewart、Edwardsら⁷⁾の分類がある。Holzapfelは大動脈弓から起始する動脈の本数に注目して1型~10型に分類している。Stewart、Edwardsらは、仮説的重複大動脈弓両側動脈管を基本型とした動脈管の位置による血管輪の形成を考慮して分類している。

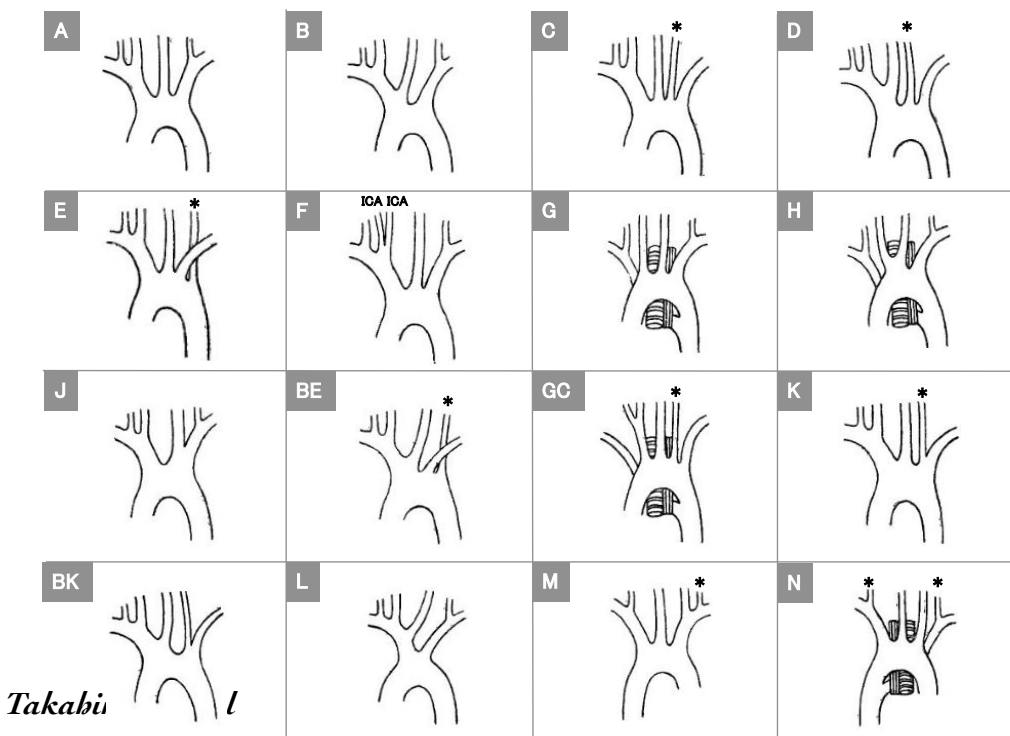


Figure 5 Adachi—Williams—中川の大動脈弓分類 (16分類)

3.2. 右側大動脈弓

①発生

左第4大動脈弓と左背側大動脈が何らかの理由で完全閉塞することにより、右第4動脈弓と右背側大動脈が残存し、右側大動脈弓が形成される。

これまで、大動脈弓の消長の発生要因のひとつとして、胎生期にそれぞれの動脈に送られる血液量や血流速度の刺激による血行動態との関連が考えられていた。しかし、詳細についてはこれまで十分に解明されていなかった。最近、第6頰弓動脈の右側が消失する原因として、左右性を決める遺伝子 (Pitx2) が同定された⁸⁾。同遺伝子の働きにより、心臓から出る大血管が頭尾軸に沿って回転し、その回転の結果、左右対称に存在した第6頰弓動脈の右側部分が細くなり、血流が少なくなることで血管内皮細胞が受け取る増殖因子のシグナルが減少し、やがてアポトーシスを引き起こして右側第6頰弓動脈が消失し、右側大動脈弓や両側大動脈弓が形成される可能性が示唆されている。

②疫学

右側大動脈弓において、剖検では1763年FiorattiおよびAgliettiが最初に報告し、Biedermann⁹⁾は2500例に1例 (0.04%)、Abbott¹⁰⁾は先天性心疾患1000例中14例 (1.4%) に認めたと報告している。

胸部単純レントゲンでは、本症例のように左第1弓欠損、右上縦隔異常陰影として発見される。1913年Mohrが最初にX線学的に診断して剖検で確認して以来、これまでに幾多の報告がみられ、放射線学的検査において右側大動脈弓の頻度は0.05~0.14%^{11,12)}と報告されている。

また、合併する左鎖骨下動脈起始異常により軽度の気管支、食道圧迫症状を生じることがあり、食道造影にて食道狭窄像や正面像で左上方に向かう圧痕として発見されることがある¹³⁾。

右側大動脈弓では、先天性心奇形を高率に合併し、無脾症心、Fallot四徴症、総動脈幹遺残などが知られている¹³⁾。右側大動脈弓においてはM型の方がN型に比して先天性心疾患を合併することが多いとされている。

これまでに右側大動脈弓と脳動脈瘤の合併についての報告^{13,14)}を少数認めるが、現時点では合併は偶然である可能性が高いと考えられている

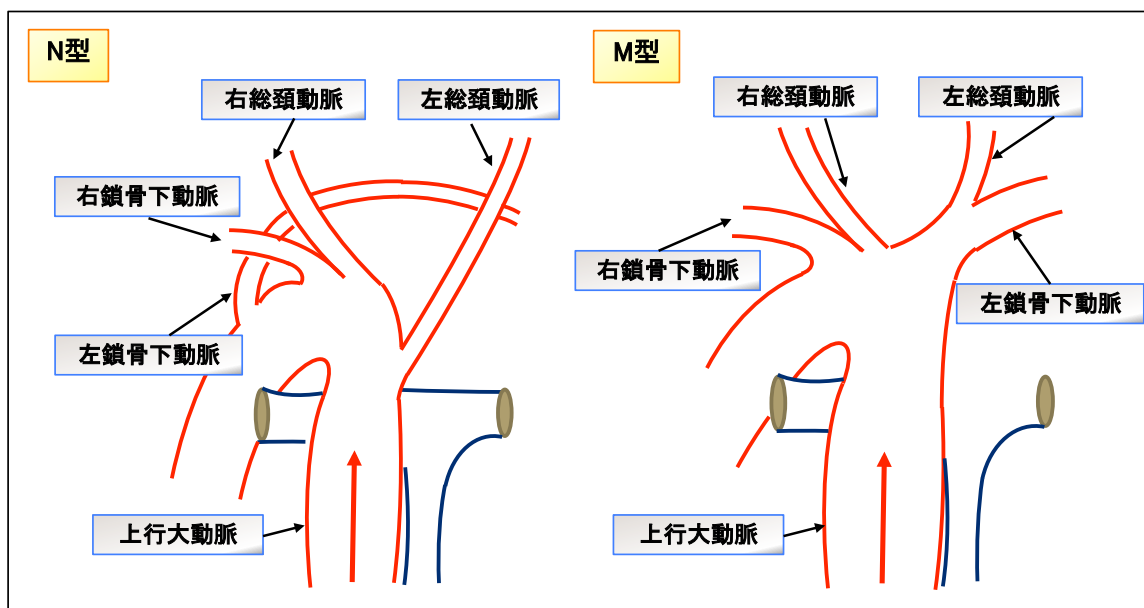


Figure 6 模式図 (右大動脈弓N型、M型)

③分類

右側大動脈弓は、Adachi—Williams—中川の分類の中ではM型とN型に分けられる (Fig.6)。M型は正常な左大動脈弓の鏡像型であり、右側に存在する大動脈弓より心臓側から順に左鎖骨下動脈、左総頸動脈、右総頸動脈、右鎖骨下動脈が分岐する特徴を有する。N型はAdachiのG型^{1,2,3)}の鏡像型とされ、右側に存在する大動脈弓より心臓側から順に左総頸動脈、右総頸動脈、右鎖骨下動脈、左鎖骨下動脈が分岐する特徴を有する。

そのほかの分類には、右側大動脈弓には食道後大動脈弓の有無と左鎖骨下動脈の走行により区分する Knights & Edwardsの分類¹⁵⁾がある (Fig.7)。この分類では、(1) with a retroesophageal aortic segment, (2) without a esophageal aortic segmentに分類され、さらに(2)を1. mirror image branching, 2. aberrant left subclavian artery, 3. isolation of left subclavian arteryに分類されている。

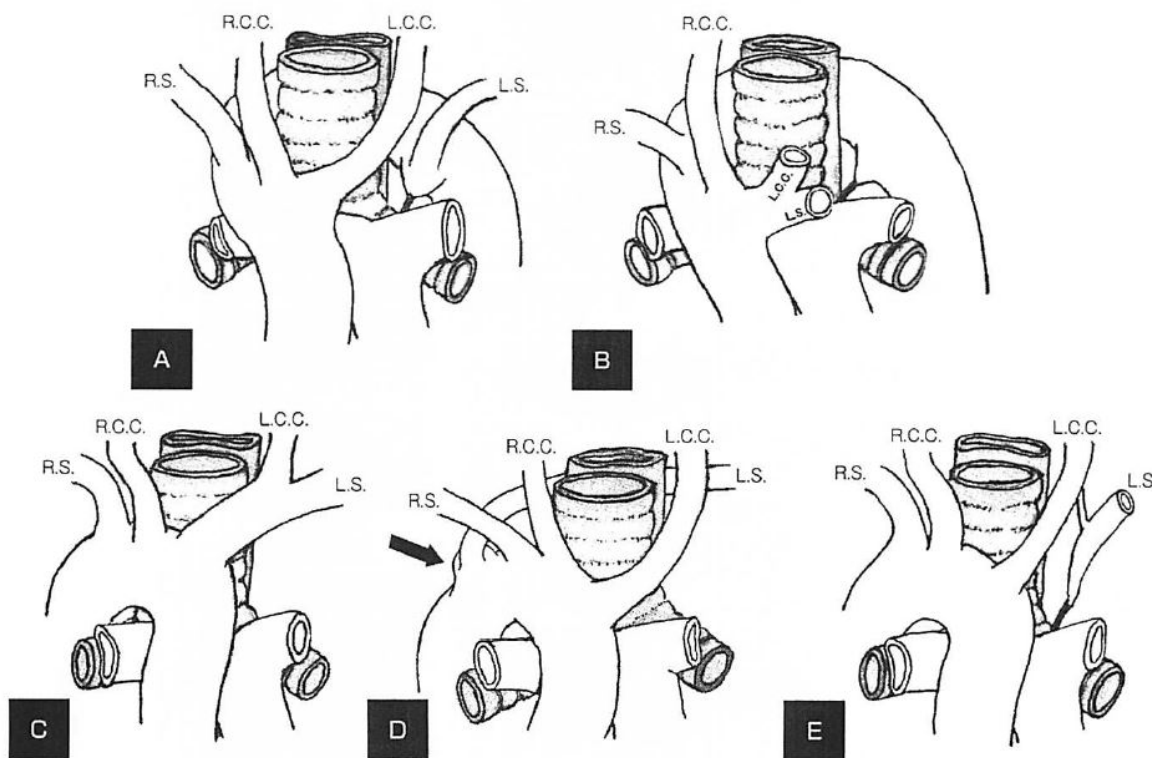


Figure 7 Knight & Edwardsの分類 (文献15より引用)

④右側大動脈弓N型

右第4動脈弓と右背側大動脈が残存し、左第7節間動脈が残存することで、左鎖骨下動脈を最終枝とする右側大動脈弓N型が形成されると考えられる。

日本人の剖検例では0.1~0.2%^{16,17)}で発見されると報告されている。また、この型は、食道や気管の周囲で不完全な血管輪を形成することがあり、食道や気管の圧迫症状を引き起こすことがある¹⁸⁾。

右側大動脈弓N型は、Stewart et al. (1964) の分類⁶⁾ではIII B1型、Knights & Edwardsの分類¹⁵⁾ではType II -2に相当すると考えられる。また、柴田ら¹⁹⁾は右側大動脈弓N型の詳細分類を提唱している。その分類では、左鎖骨下動脈と食道、気管の位置関係 (3型: N; 左鎖骨下動脈が食道の後方を走行, N1; 食道と気管の間を走行, N2; 気管の前方を走行)、椎骨動脈の起始部と本数 (21型: a~u)、動脈管索の部位 (4

型)により区分されている。本例では、動脈管索の位置は不明であったが、左鎖骨下動脈が食道の後方を走行していたことから少なくともNa型に相当すると考えられた。

3.3. Kommerell憩室

左鎖骨下動脈は左第7節間動脈に由来するとされ、鎖骨下動脈の分岐基部の動脈憩室 (Kommerell憩室²⁰⁾) は背側大動脈の第3~8節までの遺残、すなわち背側大動脈弓根部の遺残とされている^{16,19)}。この憩室に左鎖骨下動脈が起こり、動脈管が合流することは、Barryの基本図から理解することができる。

Kommerell憩室は正常例 (AdachiのA型) でも見られることもあるが、右鎖骨下動脈分岐異常 (AdachiのG型) や右側大動脈弓N型で特に多くみられるとされている。右側大動脈弓とaberrant left subclavian arteryの合併で最も多く認められ、左大動脈弓とaberrant right subclavian arteryの合併 (Kommerellの報告)、right dorsal aortaの遺残、左大動脈弓 + right descending aorta + right ductus arteriosus or ligamentum arteriosumの順に多いと報告されている²¹⁾。

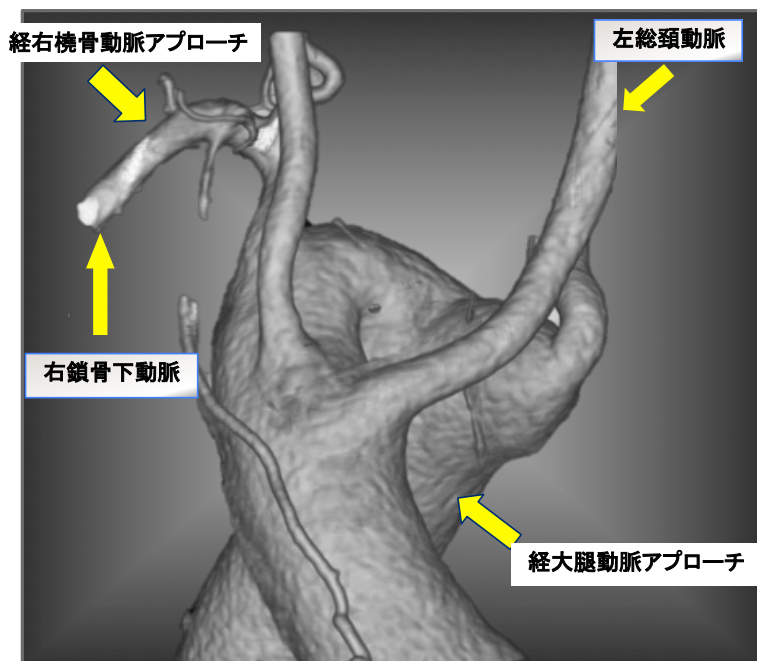
Kommerell憩室の破裂について、BlakeとManion (1962) は動脈瘤様に拡張するが破裂することはないと説明している。しかし、実際にはKommerell憩室の破裂が報告されており、保有者の19%で破裂し、全例が死亡したという報告²²⁾や、保有者の6%で破裂、53%で破裂または解離を来したという報告がみられる²³⁾。破裂したKommerell憩室の平均径は、 $5.8 \pm 2\text{cm}$ (2—10cm)と比較的大きいことが特徴ではあるが、大きさのみで破裂や解離を予測することは必ずしもできないとされている²³⁾。

Kommerell憩室は手術加療に伴う合併症率が高く、死亡率は8.3% (解離例では18%)²³⁾や16.6%²²⁾と報告されている。径3cm以下では経過観察が望ましいとされており¹⁴⁾、本例では径3cm以下であったため経過観察としている。

外的な刺激により破裂や解離したという報告は認めないが、一旦破裂または解離した場合を考慮して、刺激を極力加えないことが重要と考えられる。

3.4. 左内頸動脈へのアクセス

右側大動脈弓N型において、経大腿動脈アプローチを選択した場合、左総頸動脈へのアクセスルートに屈曲が多く、カテーテル操作によりKommerell憩室を刺激する可能性が考えられたため、経右橈骨動脈アプローチを選択した (Fig.8)。同アプローチでは、アクセスルートに屈曲が比較的少なく、カテーテル操作によりKommerell憩室を直接刺激せずに左総頸動脈を選択できるという利点が考えられた。インナーカテーテルとしてSimmons型を用いて左総頸動脈を選択することは比較的容易であり、5Fr Chaperon STRを安定した状態で誘導することができることから、経右橈骨動脈アプローチは経大腿動脈アプローチに比して有用かつ安全な方法と考えられた。



結論

右側大動脈弓N型は、日本人における剖検例では0.1~0.2%と報告される稀な破格である。左総頸動脈へアクセスする必要がある場合、Kommerell憩室を考慮した経右橈骨動脈アプローチが有用かつ安全であると考えられた。術前に動脈瘤へのアクセスルートを評価、検討することが重要と考えられた。

Figure 8 模式図 (アクセスルート)

経右橈骨動脈アプローチ：Kommerell憩室を刺激しない、屈曲が少ない
 経大腿動脈アプローチ：Kommerell憩室を

直接刺激する可能性がある、屈曲が多い

Reference

- 1) Adachi B: Das Arteriensystem der Japaner. Bd. 1: 22-41. Kyoto, 1928.
- 2) Williams GD, Edmond HW: Variations in the arrangement of the branches arising from the aortic arch in American Whites and Negroes. *Anat Rec* 62: 139-146, 1935.
- 3) 中川正幸: 大動脈弓の分岐型について. *十全会誌* 44: 243-259, 1939.
- 4) Congdon E.D: Transformation of the aortic-arch system during the development of the human embryo. *Contributions to Embryology*. 68: 49-110, 1922.
- 5) Barry A: The aortic arch derivatives in the human adult. *Anat. Rec.* 111: 221-238, 1951.
- 6) Holzapfel G: Ungewöhnlicher Ursprung und Verlauf der Arteria subclavia dextra. *Anat. Hefte*. 12: 369-524, 1899.
- 7) Stewart J: An Atlas of Vascular Rings and Related Malformations of the Aortic Arch System. Charles C. Thomas, 1964.
- 8) 濱田博司: 形態の非対称性が生じる機構. *生物の発生/分化/再生* 平成12年度採択研究代表者:1315-1317, 2000
- 9) Biedermann F: *Fortschr. A. d. Geb. D. Röntgenstrahlen*, 43, 168, 1931.
- 10) Abbott M. E. S: Atlas of Congenital Cardiac Disease. New York Amer. Heart Assoc. Inc, 1936.
- 11) 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.
- 12) Shuford WH, Sybers RG, Gordon IJ. et al: Circumflex retroesophageal right aortic simulating mediastinal tumor or dissecting aneurysm. *AJR Am J Roentgenol* 146: 491-496, 1986.
- 13) 広田暢夫, 松本清: 右側大動脈弓を伴った脳動脈瘤の2症例 —Seldinger法による脳血管撮影における問題点—, *昭医会誌* 57: 402-405, 1997.
- 14) 一ノ瀬信彦, 岐浦禎展, 坂本繁幸, 野坂亮, 磯部尚幸, 富永篤, 栗栖薫: 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, *JNET* 7: 317-322, 2013.
- 15) Knight L, Edwards JE: Right aortic arch: Types and association cardiac anomalies. *Circulation* 50: 1047-1051, 1974.
- 16) 梅村恭伸, 田所治, 宇都野創, 井上勝博: 左鎖骨下動脈を最終枝とする右側大動脈弓の1例, *松本歯学* 33: 322-326, 2007.
- 17) Kasai T, Kohara S, Inatomi Y and Hirai S: A case of the right-sided arch of aorta with the left subclavian artery as its last branch. *Acta Anat Nippon* 37: 268-274, 1962.
- 18) 井上正: 大動脈弓の形成異常, 石川博一ほか(編) *現代外科学大系第31巻A*, 第1版: 339-360.
- 19) 柴田昌和, 島田和幸, 後藤昇: 右大動脈弓N型の一例: 肉眼観察に基づく新分類, *解剖誌* 73: 163-170, 1998.
- 20) Kommerell B: Verlagerung des Ösophagus durch eine abnorm verlaufende Arteria subclavia dextra (Arteria lusoria). *Fortschr Roentgenster* 54: 590-595, 1936.
- 21) 小宮山雅樹: *脳脊髄血管の機能解剖*, 2.1. 44-46, 2007
- 22) Austin EH, Wolfe WG: Aneurysm of aberrant subclavian artery with a review of the literature. *J Vasc Surg* 2: 571-577, 1985.
- 23) Cina CS, Althani H, Pasenau J. et al: Kommerell's diverticulum and right-sided arch: a cohort study and view of the literature. *J Vasc Surg* 39: 131-139, 2004.