

中大脳動脈血管異常の臨床および放射線学的特徴：M1-M2移行部の網目状血管 5例

Clinical and radiological features of Middle cerebral artery anomalies: five cases of reticular M1-M2 junction.

片岡丈人、荻野達也、遠藤英樹、高平一樹

Taketo Kataoka, Tatuya Ogino, Hideki Endo, Kazuki Takahira

中村記念病院 脳神経外科 脳血管内治療センター

Center for endovascular neurosurgery, neurosurgery, Nakamura Memorial Hospital

Key words: Middle cerebral artery, Reticular artery, Regression

【はじめに】

中大脳動脈M1-M2に限局性の網目状異常血管を認める5症例を経験した。異常血管の近傍には破格や屈曲蛇行する異常な中大脳動脈の分枝が認められた。網目状血管の他にもこれらの破格や異常血管を伴うことから、血管形成時期にM1-M2の一部分に退縮が起こり、代償性に血管網が形成された血管異常であると推測した。

内頸動脈の血管異常の場合、内頸動脈が頸動脈管を通過するため、骨変化を見れば発生早期に生じたものか、成人してから生じたものか鑑別可能である。また、血管異常の部位に対応して、既知の遺残血管が側副路を形成するため、論理的に説明する事も可能であるが、完全な頭蓋内血管で発生も新しい中大脳動脈に対して同様の考察を行う事は困難である。

中大脳動脈M1には、動脈硬化による閉塞、もやもや病および類縁疾患、血管炎、血管解離、血管攣縮、などの変化が起こる事が知られている。これら、既知の疾患を除外し、異常血管網を有する症例の特徴や共通点を探る事によって疾患群として捉えられるのではないかと考えた。

【対象】

2007年～2012年の間に経験した、中大脳動脈M1-M2に異常血管網を呈する症例で、以下の特徴を有するもの。片側性。網目状血管網は中大脳動脈M1-M2に存在する。内頸動脈には狭小化は存在しない。ウィリス輪や異常血管網の中枢側に破格を認めるか、異常血管網の中枢側中大脳動脈に屈曲蛇行など異状な形態を認める。診断時点で既知の疾患を除外可能であるもの。

これらの血管評価が、脳血管造影か3DCTAでなされており、脳血流量も計測されている症例を対象にし、後方視的に検討を行った。

【症例】

症例は5例、年齢35～53歳平均41.8歳。男性2例、女性3例。右側2例、左側3例で全て片側性であった。発症様式は健診によって偶然発見されたもの2例、ラクナ梗塞1例、頭痛精査1例、クモ膜下出血1例でこの症例はNF1を合併していた。大脳皮質の梗塞や虚血症状で発症した症例は無かった。

MRIでは、5例全例でこの血管異常が原因と考えられる脳の形態的な異常、萎縮、過去の脳梗塞や出血の痕跡は認めなかった。

血管構造では破格を5例中3例が合併していた。合併する異常は、A1がM1 distalから分岐、infra-optic course ACA, accessory MCAであった。外頸動脈からの側副血行は認められなかった。安静時脳血流量は5例全てで正常。アセタゾラミド負荷による脳血管反性評価は、4例に施行、4例中3例で軽度の左右差

があり、1例は左右差が無かった。症例のSummaryをTable-1に示す。

【症例1】

40歳女性、特記すべき既往歴なし。脳ドックでMRAを施行、異常血管が認められ精査が行われた。脳血管造影では、中大脳動脈M1 distal がbifurcationとなっていたが、1本の枝は前大脳動脈に連続していた、一方の枝は、すぐに狭小化し、一部M2に連続していた。発達したHeubner arteryに相当する血管がM1近傍で網目状の構造を作りM2に移行していた。また網目状の血管の一部には動脈瘤様に拡張する部位も認められた。PETが施行されたが脳血流量は正常であった。中大脳動脈の異常は、経過観察となった。本症例では未破裂脳底動脈瘤を合併しておりコイル塞栓術を施行し、術後5年間が経過、MRAによる経過観察を実施しているが、中大脳動脈の所見に変化は無く、無症状で経過している。

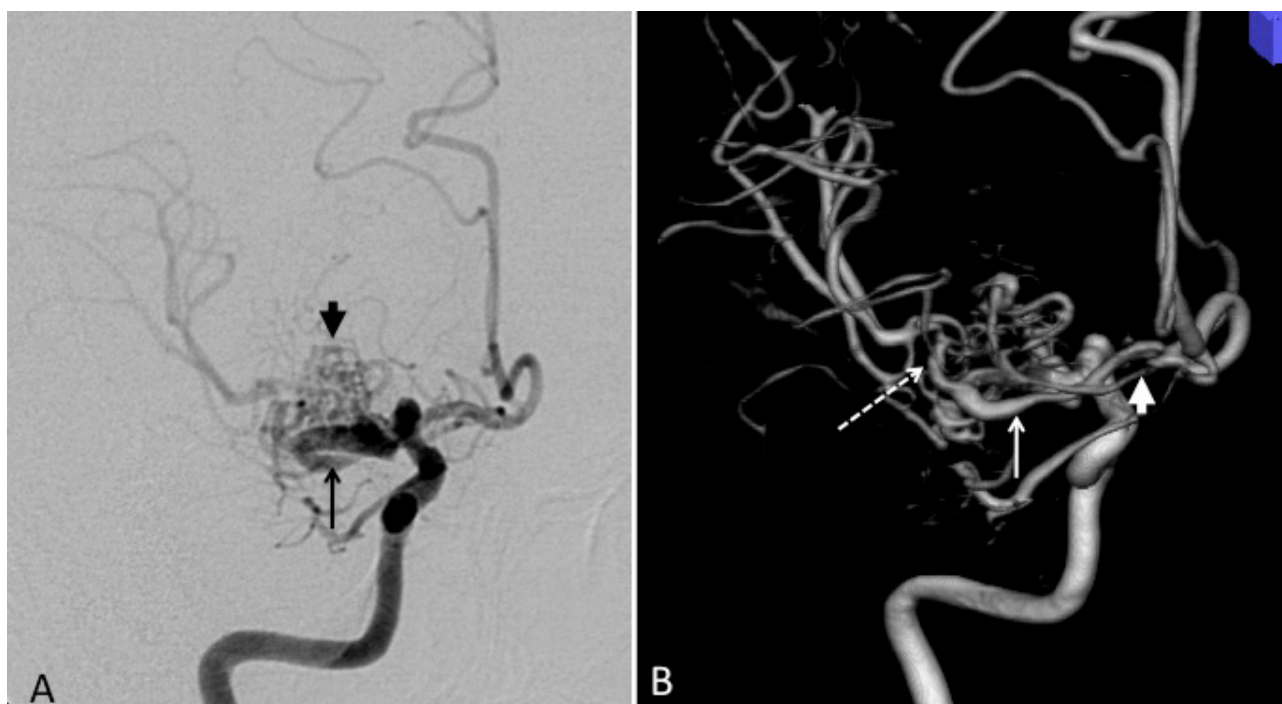


Fig-1

A:右内頸動脈造影正面像。やや拡大したM1と、反転するACA（長矢印）が認められる。M1上方に異常血管網（短矢印）が認められる。

B:右内頸動脈造影3D画像。拡張したM1部は描出不良であるが、反転するACA（長矢印）が認められる。前交通動脈近傍からはHeubner artery（短矢印）が認められる。Heubner arteryと、M2(破線矢印)から網目状血管が分岐している。

【症例2】

53歳男性、喫煙、高血圧、高尿酸血症、アルコール性肝硬変の加療中。仕事中に血圧低下、意識消失し救急病院搬送、MRI施行し脳梗塞を認めず帰宅。3日後当院外来受診しMRIで右被殻にラクナ梗塞を認めた。来院時無症状。脳血管造影では、short M1が拡張したtemporal branchに移行。Temporal branch 起始部近傍から複数の微小血管が分岐し、網目状血管を形成しM2に移行しており、網目状血管は血管造影上追跡可能な太さであった。対側内頸動脈造影ではACAが視交叉下面を走行する破格を合併していた。IMP SPECTでは安静時脳血流量は正常、脳血管反応性は一部障害されていた。血管構造や、安静時脳血流量が正常である事、過去に虚血のエピソードが無い事から、中大脳動脈の異常は、代償された血管異常と判断。ラクナ梗塞に関しては低血圧の負荷によって穿通枝領域に虚血を来したと判断した。

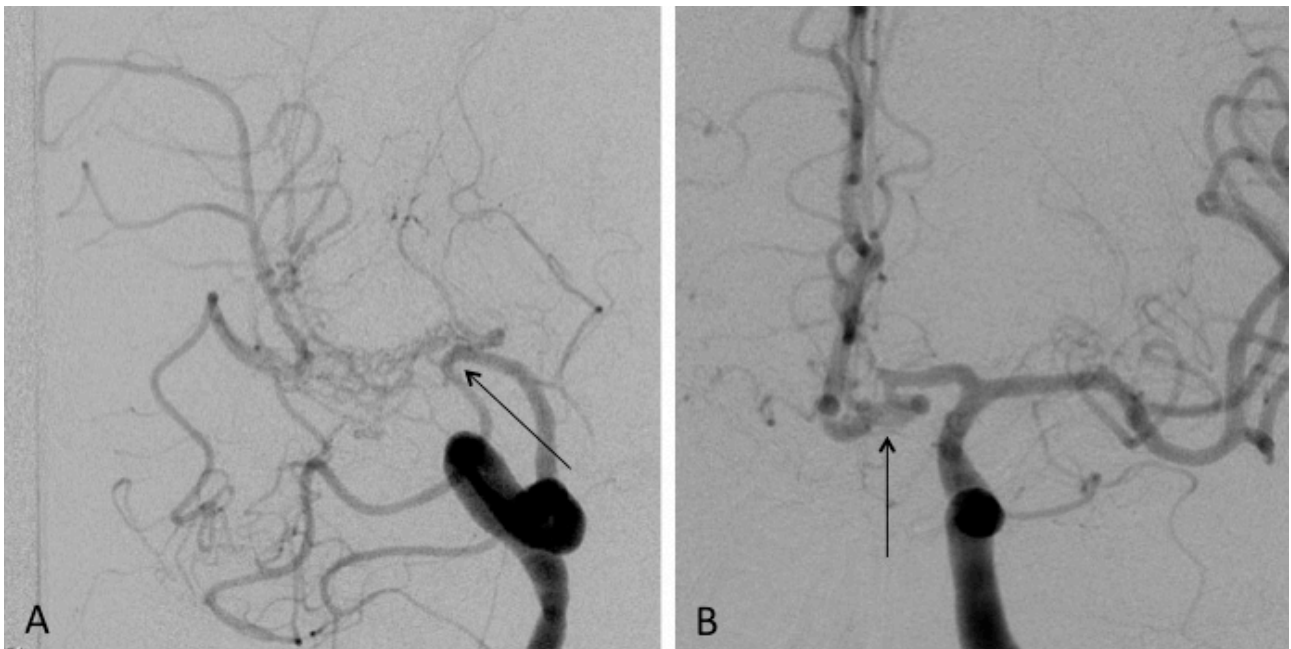


Fig-2

A:右内頸動脈正面斜位像。内頸動脈がtemporal branch に移行している(矢印)。この移行部近傍から微小血管が分岐し網目状の血管に連続する。網目状の血管はM2へ収斂している。

B:左内頸動脈正面像。左A1が矢印の部位で90度下方に角度を変え視交差下面を走行し、A2に移行している。

【症例3】

35歳女性、頭痛の精査で偶然発見された。既往歴、現病歴に特記事項なし。脳血管造影では、short M1が2本に分かれ、更に1本がすぐに2本に分岐していた。3本夫々が網目状の構造に連続し再び収斂しM2に移行していた。この症例での示唆的な所見は、3本に分岐した中大脳動脈全てが網目状の血管に連続しており、M2に直接連続する構造は認められなかった。網目状の血管とその心臓側M1があたかも同時に形成されたのではないかと推測される血管構造であった。IMP SPECTでは安静時脳血流量は正常、脳血管反応性は僅かに障害されているのみであった。

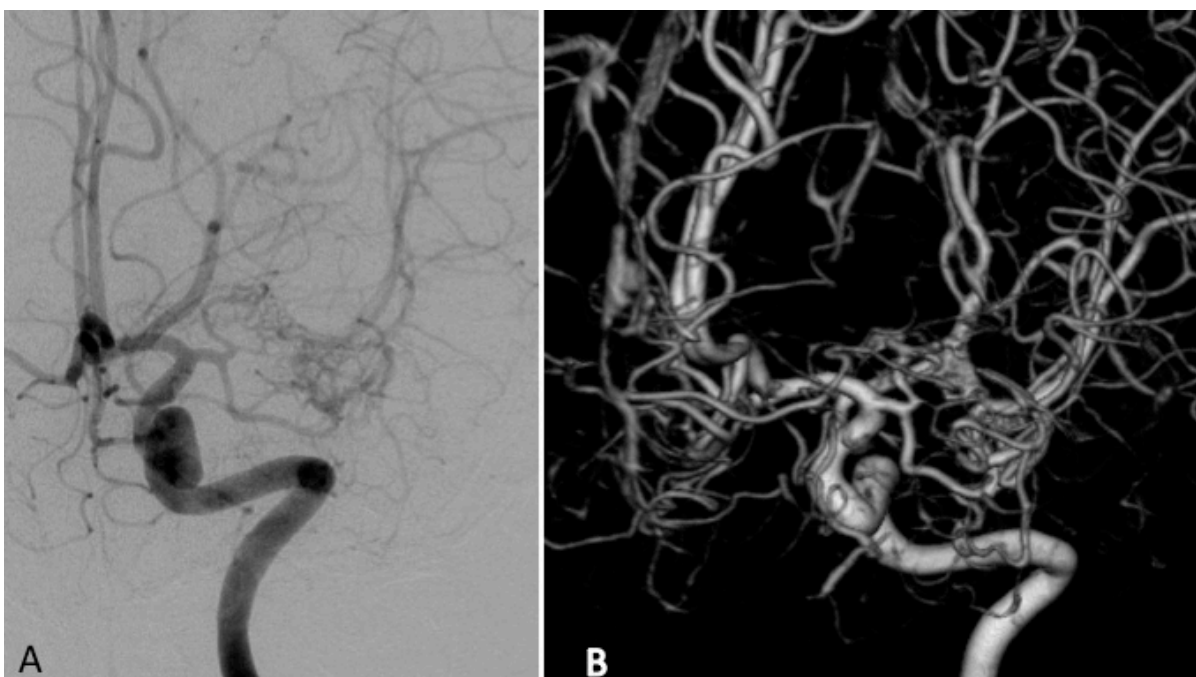


Fig-3:

A:左内頸動脈正面像。short M1 が2本に分かれ、更に2本に分岐していた。3本夫々が網目状の構造に連続し再び収斂しM2に移行していた。

B:左内頸動脈造影 3D画像。中大脳動脈の分枝は直接はM2に連続していない。

【特徴のまとめ】

①臨床的な特徴：平均年齢41歳の中年。片側性。皮質の虚血症状を呈した症例は無く、多くは偶然発見された。

②血管造影の特徴：網状の異常血管は、限局した範囲に留まり、びまん性では無かった。内頸動脈、前大脳動脈など周囲の血管には狭小化は認め無かった。中大脳動脈が完全に閉塞して途絶する症例は無かった。破格を合併する症例も過半数を占めた。内頸動脈から連続する、中大脳動脈の分枝ないしtrunkの一本が屈曲蛇行して網状血管に移行する場合や、Heubner artery や、内頸動脈から連続する微細な血管が網状血管を形成する場合もあった。網状血管は比較的太く、血管造影である程度追跡可能であった。M2よりも末梢の中大脳動脈は狭小化しているものの構造は正常であった。EC-IC anastomosis は認めなかった。

③MRIの特徴：左右差を認めなかった。陳旧性のもも含め、皮質梗塞、脳出血を認めなかった。頭蓋底部実質にflow void を認めなかった。

④脳血流量の特徴：安静時脳血流量はほぼ正常、血管反応性は僅かに低下している場合があった。

Table-1: Case Summary

No	Age	Sex	発症	合併する血管	脳血流量	血管反応性
1	40	F	健診	前大脳動脈がM1distalから分岐 Heubner artery 網目状血管内の動脈瘤様拡張 未破裂脳底動脈瘤	正常	測定なし
2	53	M	ラクナ 梗塞	拡張したTemporalbranchへ移行 対側A1 anomaly (Infra-optic course ACA)	正常	一部軽度低下
3	35	F	頭痛	Short M1	正常	軽度低下
4	42	M	健診	屈曲蛇行するtemporal branch	正常	正常
5	39	F	SAH NF-1	破裂内頸-前脈絡叢動脈瘤 Accessory MCA 屈曲蛇行、狭小化したM1	正常	軽度低下

【考察】

成人例で中大脳動脈閉塞および狭窄後の経過観察中に、網目状の血管構造出現や、周辺血管が屈曲蛇行する現象を経験することはない。一般的な破格の発生頻度の報告¹⁾に比べて明らかに血管の破格を合併する頻度が高いことや、屈曲蛇行する異常血管の合併から、発生のある時期において中大脳動脈の一部に退縮が生じる事によって、網目状の血管網が形成されると推測した。合併する血管異常は退縮が生じた時期によって決まる可能性がある。本症例群では、脳血流量が正常で血管反応性も正常に近いかごく軽度低下するのみの症例が多かった。症状も皮質の虚血症状を呈さず、皮質梗塞も認められなかった。これらは、網状血管によって十分に代償されている事を示している。この事は、内頸動脈の低形成でも認められる傾向である。

1) 脳の形態的異常を伴わない点について

Neuro-Vascular developmental interaction (神経血管系発達の相互干渉)²⁾ の考えでは、胎生期早期は脳の形成障害によって脳血管の形成障害が二次的に生じ、やがて脳血管の形成障害が脳の形成障害を引き起こすといわれている。胎生期に脳血管の形成不全があれば、脳の形成障害が生じる可能性が高い。従って、脳の形態的な異常を伴わない本症例群を、中大脳動脈の低形成や無形成とは言えないと考える。一旦正常の発達をした後に、退縮を起こし、代償された可能性の方が高いのではないだろうか。従って少なくとも妊娠後期以降の異常ではないかと考える。この退縮の時期が早ければ破格を伴い、やや遅いと破格を伴わず屈曲蛇行する中大脳動脈の異常を伴うのではないかと推測した。問題は、幼児期、小児期の退縮では無い事を、網状血管の他に血管異常を合併しているという点のみで断定できるかということである。

2) 他の疾患との鑑別

もよもや病、類もよもや病、片側型もよもや病、が鑑別疾患として重要と考えられる。もよもや病の血管造影での診断基準³⁾は①頭蓋内内頸動脈終末部、前および中大脳動脈近位部に狭窄または閉塞が見られる。②その付近に異常血管網が動脈相においてみられる。③①と②の所見が両側性にある。類もよもや病とは基礎疾患に合併して内頸動脈終末部、前および中大脳動脈近位部に狭窄または閉塞が見られ、異常血管網を伴うものをいう。片側性の病変であっても基礎疾患があれば、類もよもや病に含める。片側型もよもや病は、内頸動脈終末部に狭窄または閉塞をきたし、その周囲にもよもや血管の形成異常を伴うものを指す。したがって、内頸動脈終末部に狭窄も閉塞も認めない片側病変である本疾患群は診断基準に従えば上記3群いずれにも属さないといえる。しかし、診断基準に合致しないからといって病態が異なるとは言えない。

黒田らは無症候性もよもや病40例を報告している⁴⁾。年齢は13歳から67歳、平均年齢41.4歳(Table-2)で通常のもよもや病の年齢分布(Table-3)⁵⁾とは全く異なる。典型的なもよもや病が37例で、3例は片側性、77半球。17例は脳ドックで発見されている。30%の症例では無症候性脳梗塞が認められた。70病変中、脳血流量、脳血管反応性正常は55%、脳血流量正常、軽度血管反応性低下34.3%、脳血流量、脳血管反応性低下10%であった。6例に対してEC-IC bypassが行われており、この他に経過観察中に症候性となったりMRIで新しい変化が生じたと報告されている。黒田の報告の中にも、片側性病変が3例含まれる他、MRIでは異常が無く、無症候性で、脳血流量も正常、経過観察中も変化も無い症例が含まれていて、疫学的には我々の5例と良く似ているとも考えられる。

Table-2:もよもや病発症年齢⁵⁾

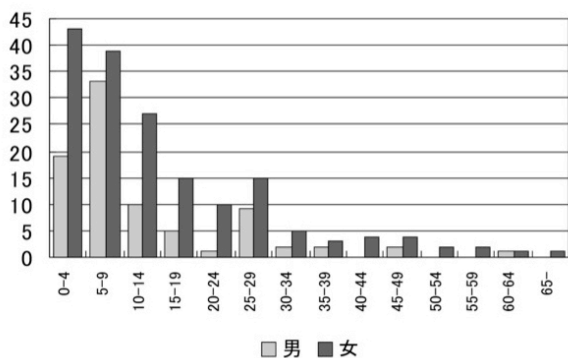
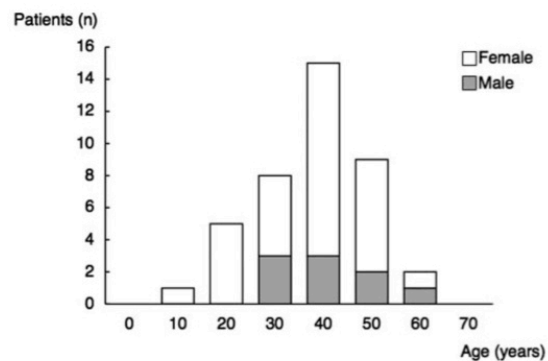


Table-3: 無症候性もよもや病の年齢⁴⁾



参考症例-1を提示する：40歳女性で迷走神経反射と思われる失神発作で発見され、過去に脳虚血のエピソードは無い。MRIでは脳実質に異常はないが異常血管網が認められ精査を行った。安静時脳血流量は正常で血管反応性のみ左大脳半球で軽度低下していた。脳血管造影では、左内頸動脈は後大脳動脈に連続しており、左前大脳動脈A1、左中大脳動脈M1は内頸動脈から分岐していなかった。中大脳動脈は内頸動脈から直接分岐する屈曲した血管、後大脳動脈からの分枝、対側内頸動脈から分岐するHeubner arteryを介して描出されていた。この症例は後交通動脈から末梢の内頸動脈終末部、前および中大脳動脈近位部が閉塞し完全に代償された病期の進んだ片側もよもや病と診断できる。参考症例-1が、代償された片側もよもや病であ

れば、今回提示した5例の疾患群との違いは欠落した血管の部位の違いとも言える。逆に、無症候性、片側もやもや病と判断されてきた症例の中に、もやもや病の類縁疾患の範疇から切り離すべき疾患が混在しているかもしれない。もやもや病、片側型もやもや病、類もやもや病に関する全国調査⁵⁾では、片側型もやもや病の発病率は人口10万人に対して1年間に0.23人と算出されている。したがって、破格の発生頻度を仮に2%とすると、片側もやもや病に破格を合併する頻度は2500万人に一人の計算となる。従って、単純な両者の合併と考えるのは無理が有るようにも思われる。

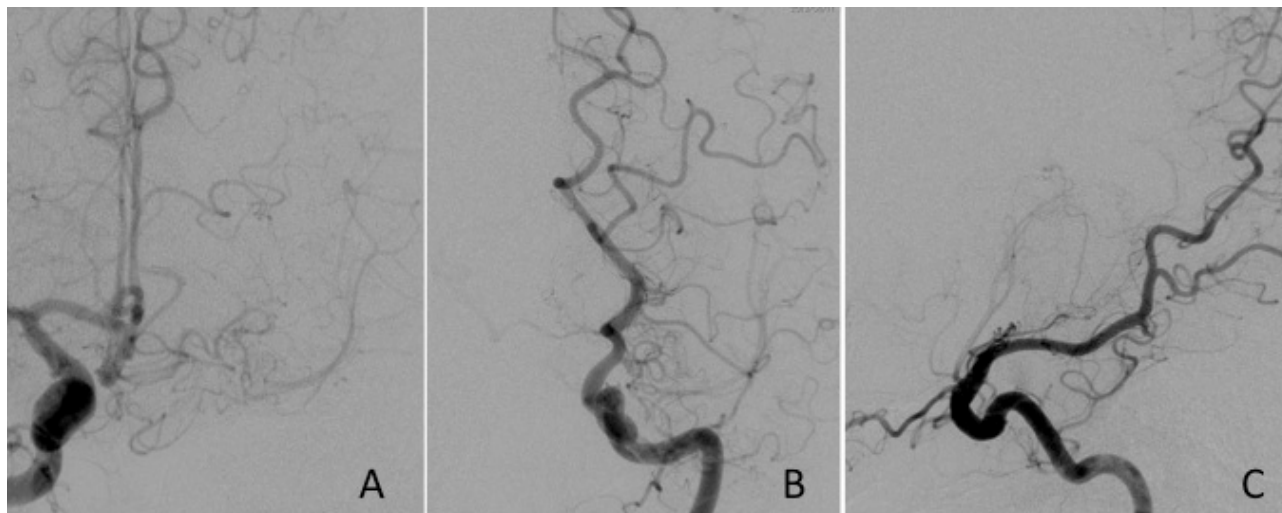


Fig-4: 参考症例

A:右内頸動脈正面像。前交通動脈近傍からのびるHeubner arteryに相当する血管を介して中大脳動脈M1遠位部以降が描出される。

B:左内頸動脈正面像。内頸動脈は後交通動脈から後大脳動脈に連続。内頸動脈C2から外側に向かう分枝があり屈曲蛇行し、網目状の血管につながる。後大脳動脈temporal branchも網状血管に連続し中大脳動脈M1遠位部以降が描出される

C:左内頸動脈造影側面像。前脈絡層動脈が順行性に描出されている。

3) 文献的な報告

文献上の報告は、Byung-Sun Seoらが15例の同様の症例群の報告を行っており⁶⁾、Aplastic or Twiglike MCAと呼んでいる。臨床症状は脳出血4例、脳梗塞5例、クモ膜下出血2例、偶然発見4例となっており、症候性病変が2/3を占めていた。また10歳の症例で、進行性の症状悪化からEDASが施行されている。これら、症候性の病変が多数含まれている点が、代償された血管構造として判断する上で疑問な点である。この、臨床所見や経過は、黒田の報告している無症候性もやもや病に近い(診断時無症候であっても、MRIでは古い病変を認める症例や症候性に変わった症例があるため)印象を受け、15例の中にもやもや病類縁疾患が混在している可能性が否定できない印象を受ける。

4) 網目状の血管構造に関して

小宮山がaberrant internal carotid arteryに認められる中大脳動脈のrate formationを報告しており⁷⁾、中大脳動脈領域では、代償性に網目状血管が構築されうる事が示されている。他の硬膜内血管形成異常がredundantな形状をとる場合が多いのに対して中大脳動脈が網状構造を呈する理由は不明であるが、発生が新しく、血管網が融合して形成されるためかもしれない。

結論

5例の中大脳動脈領域の異常血管網を報告した。中大脳動脈は途絶せず何らかの分枝が連続し、網状血管が形成された部位に関係する破格や屈曲蛇行する異常血管が存在した。進行性疾患と区別する必要があると考

えられる。しかし、独立した疾患概念としてとらえるには不十分な要素があり、更なる症例の集積が必要である。また、網状血管を認める症例で症候性が過半数以上を占める報告もあり、経過観察の継続は重要であると考えられる。

文献

- 1) Masaki Komiyama. Middle Cerebral Artery Variations: Duplicated and Accessory Arteries. AJNR Am J Neuroradiol 19:45-49, 1998
- 2) 大井静雄. Neuro-Vascular Developmental Interaction:胎生期の脳血管発生の特殊性(Part2)胎児の脳血管障害の特殊性-臨床例の分析- Jpn J Neurosurg(Tokyo) 5: 417-424,1996
- 3) もやもや病(ウイリス動脈輪閉塞症)診断・治療ガイドライン 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服事業 ウイリス動脈輪閉塞症における病態・治療に関する研究班.脳卒中の外科 37: 321-337,2009
- 4) 林 健太郎.もやもや病,片側型もやもや病,類もやもや病に関する全国調査.脳卒中の外科 40: 179-182, 2012
- 5) Satoshi Kuroda. Radiological Findings, Clinical Course, and Outcome in Asymptomatic Moyamoya Disease : Results of Multicenter Survey in Japan. Stroke. 2007;38:1430-1435
- 6) Seo BS. Clinical and radiological features of patients with aplastic or twiglike middle cerebral arteries. Neurosurgery. 2012 Jun;70(6):1472-80
- 7) 小宮山雅樹. 脳脊髄血管の機能解剖. MCメディカ出版. 2011. 168