

内頸動脈形成異常：欠損、低形成、rete mirabile

Internal carotid artery dysplasia: aplasia, hypoplasia, rete mirabile

中村記念病院 脳神経外科 / 脳血管内治療センター

Department of Neurosurgery / Center for endovascular neurosurgery

Nakamura Memorial Hospital

片岡丈人

Taketo KATAOKA

Key words: Internal carotid artery, aplasia, hypoplasia, rete mirabile

はじめに

内頸動脈の稀な形成異常として、欠損、低形成、rete mirabile等が認められることがある。これらの形成異常に対する説明としてLasjaunias P. によって、Segmental identity and vulnerability in cerebral arteries¹⁾の概念が提唱されている。これは、内頸動脈の発生を血管分枝の分岐点を境にした分節の連続としてとらえる考え方である。分節に欠損や形成異常が生じた場合に遺残原始血管が側副路として機能し、異常の生じた分節に血管の低形成、屈曲、蛇行が生じると説明されている。複数例の内頸動脈形成異常を経験したため、この概念に基づいて報告する。また、過去の多くの報告では内頸動脈の欠損、低形成は、agenesis, aplasia, hypoplasia (時にabsence) と記述されるが、これらの説明の中には、小宮山²⁾が述べているような退縮(regression)という考えが希薄であるため、この退縮についても考察する。

総論

Lasjaunias P.¹⁾によって提唱されたSegmental identity and vulnerability in cerebral arteriesの概念では、Fig-1の図のように内頸動脈を頸部の分岐部から頭蓋内での中大脳動脈-前大脳動脈分岐部まで、以下の7 segmentsに分けている。1:cervical. 2:ascending intrapetrous. 3:horizontal intrapetrous. 4:ascending foramen lacerum. 5:horizontal intra-cavernous. 6:clinoid. 7:terminal. 各segmentは血管の分岐点によって区切られていると考える。Gaillound P.らはFig-2に示すように8 segmentsに分類している³⁾。Lasjaunias P.は、ILTからPcomまでをClinoid segmentとしたが、Fig-2ではILTからOAまでをClinoid segment, OAからPcomまでをOphthalmic segment としている点が異なっている。小宮山は、更にsegmentを分ける分岐点になる可能性のある分岐血管が10血管あると述べている²⁾。それらは、proatlantal artery, hypoglossal artery, ductus caroticus, carotico-tympanic artery, mandibular artery, inferior hypophyseal arteryとlateral clival artery, inferolateral trunk, ophthalmic artery, superior hypophyseal artery, posterior communicating artery である。各segmentに形成異常が生じた場合に、上記血管が側副路を構成する一部になる事を意味する。胎生期血管との対比は、Gaillound P.の論文中の図が理解し易かったためFig-3³⁾に示した。今回の報告では、Lasjaunias P.のFig-1のsegment名を使用する。

各論

1)頸部内頸動脈のsegmental agenesis (non-bifurcating cervical carotid artery)

2例をFig-4に提示する。総頸動脈が内頸動脈と外頸動脈に分岐せず、本来の外頸動脈の位置を走行し、外頸動脈の分枝を直接分岐し、頭蓋底部で正常な頭蓋内内頸動脈へ移行していた。

Fig-4.A,Bは63歳男性。左総頸動脈が本来の外頸動脈の位置すなわち前方内側方向に向かい、近位側から順に舌動脈(LA)、顔面動脈(FA)、外頸動脈本幹(ECA)、後頭動脈(OA)が分岐し、内頸動脈の本来の位

置に戻り頭蓋内内頸動脈へと連続していた。Fig-4.C,Dは74歳男性。左総頸動脈が本来の外頸動脈の位置すなわち前方内側方向に向かい、近位側から順に上甲状腺動脈(STA)、舌動脈(LA)、顔面動脈(FA)、外頸動脈本幹(ECA)、後頭動脈(OA)が分岐し、内頸動脈の本来の位置に戻り頭蓋内内頸動脈へと連続していた(遠藤⁶⁾)。

頸部内頸動脈分岐部から、頭蓋入口部までのcervical segmentの完全な欠損(第三頰弓動脈のagenesis)と考える事が出来るが、stumpを伴う症例も報告²⁾⁷⁾されており、痕跡が認められなくとも退縮した可能性は否定出来ない。

2) 頭蓋内内頸動脈の欠損、低形成

Lieの分類⁸⁾がありFig-5⁸⁾⁹⁾¹⁰⁾に示す。多くの症例がこれに当てはまる。しかし、小宮山²⁾が述べているようにTypeA+Bのパターンや、TypeDに後交通動脈から血流も受けるTypeA+Dと言えるような移行パターンも認められる。

Lieの分類も、Segmental identity and vulnerability in cerebral arteriesの概念を当てはめると判り易い。ただし、Fig-5:Lieの分類図では内頸動脈が頸部の分岐部から描かれていないが、実際の一次的な欠損ないし、低形成は短いsegmentに生じていると思われ、その心臓側(頸部頸動脈分岐部まで)の血管変化は二次的な変化であると推測できる。この点についても我々が経験した症例を基に考えて行く。

a) Type A (Fig-6)

25歳女性、外傷を契機に偶然発見された。Bone CTでは狭小化した左頸動脈管が確認出来る事から、左内頸動脈低形成と判断。左前大脳動脈は右内頸動脈系から造影されるが、左A1が未発達で、左中大脳動脈は主に後交通動脈を介して描出される。低形成はclinoid segmentに生じたと考えられる。

b) Type B (Fig-7)

56歳女性、脳ドックで発見された。Bone CTでは狭小化した右頸動脈管が確認され、低形成と判断。後交通動脈を介した側副路が形成されず、前交通動脈を介する側副路が認められる。本症例では前交通動脈にも異常が見られる。後交通動脈分岐部よりも遠位の内頸動脈terminal segmentの形成不全と考えられる。

c) Type A+B (Fig-8)

43歳女性、左視力障害から、網膜中心動脈閉塞症と診断され左内頸動脈閉塞を認めた。CTAでは左内頸動脈は閉塞していたが、Bone CTでは狭小化した頸動脈管が認められた。前大脳動脈、後交通動脈からの血流が認められている。TypeAとTypeBの要素を持っており小宮山²⁾はTypeA+Bとしている。Clinoid segmentの低形成あるいは無形成と考えられる。しかし、clinoid segmentよりも心臓側の内頸動脈は頸動脈管が認められる事から、clinoid segmentよりも心臓側は無形成ではなく二次的な低形成と退縮と考えられる。

d) Type D (Fig-9)

61歳女性、脳ドックで発見された。未破裂脳動脈瘤を合併しており、精査後に開頭クリッピング術が行われている。内頸動脈clinoid segmentから分岐したSuperior hypophyseal arteryが視神経下面を通過して対側に向かう。後交通動脈は認められず、後交通動脈遠位内頸動脈に移行する。開頭術中所見としてAnterior Choroidal Arteryも分岐している事が確認されている。また、右clinoid segmentに相当する内頸動脈は全く認められず、無形成であった。痕跡的ではあるが頸動脈管が認められる事から、Fig-6に提示した症例同様にclinoid segmentよりも心臓側の内頸動脈は、無形成ではなく二次的な低形成と退縮と考えられる。

e) Type D (A+D) (Fig-10)

38歳女性、精査にて偶然発見された。内頸動脈clinoid segmentから視神経下面を通過してSuperior hypophyseal arteryが対側に向かう。d) TypeDと異なるのは、A1が存在せず後交通動脈が存在する点である。Bone CTでは頸動脈管は痕跡的であるが、存在していた。

f) Type E (Fig-11)

55歳女性、脳ドックで偶然発見され、脳底動脈瘤を合併していた。頸動脈管は明らかな左右差があり、左は狭小化していた。右内頸動脈の硬膜内狭窄性変化が、形成不全であるかどうかは不明。左は骨変化から形成不全と考えられ、後交通動脈を介する側副路が機能しており、clinoid segmentの形成不全と判断。右は骨性の変化が無かったが狭窄がclinoid segment に変化が認められ、左右対象な位置の狭窄性変化である事から、両側性変化の可能性が高く TypeEとした。

g) Type F (Fig-12)

70歳女性、くも膜下出血（破裂脳動脈瘤）に合併。左内頸動脈は頸部から確認出来るが、狭小化している。前海綿静脈洞部で、中硬膜動脈を介する rate mirabile を形成し、内頸動脈へ移行する Ascending foramen lacerum での形成不全と、これを代償する血管網と判断した。

h) Type F (Fig-13)

47歳女性、原因不明のくも膜下出血に合併。両側内頸動脈(horizontal cavernous segment)、両側椎骨動脈(V3-V4)に網目状血管構築を認める。内頸動脈の病変では、中硬膜動脈は眼動脈への吻合、副硬膜動脈はILTへ向かう吻合を主に形成する。

i) 参考症例1 後天的右ICS (Fig-14)

62歳女性、原因不明のくも膜下出血に合併。一見すると、Type Bと同じ血管造影である。しかし、Bone CTを見ると、頸動脈管の骨構造には左右差が無く、狭小化した内頸動脈の造影が確認出来る。従って、後天的変化である。後交通動脈遠位の内頸動脈狭窄によって、狭窄よりも心臓側の内頸動脈が虚脱した状態である。Type Bとの本質的な違いは、short segmentの異常が起こった時期の違いで、この事から先に提示した低形成も、一次的な変化はshort segmentであって、大部分は二次的に生じた変化である事が推測出来る。

j) 参考症例2 後天的左ICS(Fig-15)

74歳男性、脳出血に合併。内頸動脈が頸部分岐部から狭小化し、屈曲蛇行しながら頭蓋内へと連続している。CTで頸動脈分岐部に石灰化があり、プラークが内腔を満たしている。頸動脈管に左右差も無く、後天的な変化である。狭窄以遠の内頸動脈全体が二次的に変化したと考えられる。

考察

頭蓋内内頸動脈の低形成例(Fig-6,11,12)では、内頸動脈径の狭小化が高度な短いsegmentと、頸部内頸動脈分岐部からこのsegmentに至までの中等度の狭窄が連続する長いsegmentに分けられる。この状態は、Fig-14の参考例に示したように後天的な閉塞性変化でも一般的に認められる状態である。短いsegmentの径に対して、長いsegmentの血管径が太い事、頸部の分岐部もFig-15の参考症例のように突然細い血管が起始する訳ではなく、太い内頸動脈が漏斗状に狭小化している事から、短いsegmentは一次的に低形成あるいは退縮が生じた部位で、長いsegmentは二次的に退縮が生じた部位であると考えられる。退縮した時期が早期であったため頸動脈管も未発達となったと考えられ、後天的な病変との違いはその時期の違いと考えられる。

頭蓋内内頸動脈が画像上欠損している症例はどうであろうか、Fig-9の症例では開頭クリッピング術が行われており、硬膜内を十分観察している。硬膜内右内頸動脈は完全に欠損しanterior clinoid process

から連続する血管は認められなかった。しかし、頸動脈管は痕跡的ではあるが存在しており、頸部から頭蓋内に至る内頸動脈が完全な無形成ではなく、このsegmentに関しては退縮した可能性が高い。

Rate Mirabile (Fig-12,13)の場合も、一次的な変化はshort segmentと考えられる。海綿静脈洞部において眼動脈、ILT、Meningohypophyseal trunk(MHT)と、中硬膜動脈、副硬膜動脈、artery of foramen rotundum が吻合し複雑な網目状血管を構成する。2例3血管の経験に過ぎないが、segmentを分ける血管として、inferior hypophyseal arteryとlateral clival artery (MHT), ILTがあげられているように、これら2血管の前後のどこに形成異常が起こったかによって側副路のパターンが異なっている。

補足であるが、今回頭蓋内内頸動脈形成異常8例全てが女性であった。一方でnon-bifurcated ICAが2例とも男性であった点は、carotid artery dysplasiaに性差が存在する可能性が高い事を示している。

結語

内頸動脈形成異常を報告した。Segmental identity and vulnerability in cerebral arteriesの理論で形成異常の生じたsegmentを判断すると理解し易い。Bone CTでは、頸動脈管は痕跡的でも認められる事から、形成異常の生じたsegmentは、短くその心臓側は二次的に退縮したと考えられる。正常血管構造に復帰する直前に異常が生じていると考えられる。この2点に関しては、明らかな後天的変化の症例と対比すると理解し易い。Lie Type Dでは、clinoid segmentが完全に欠損しており、遺残血管への依存が大きいほど形成異常の生じた時期が古かったと考えられる。

文献

- 1) Lasjaunias P. Segmental identity and vulnerability in cerebral arteries. *Interventional Neuroradiology* 6: 113-124, 2000
- 2) 小宮山雅樹. 詳細版 脳脊髄血管の機能解剖. 4.1 内頸動脈. MC メディカ出版 2011
- 3) Gaillound P. et.al. Segmental Agenesis of the Internal Carotid Artery Distal to the Posterior Communicating Artery Leading to the Definition of a New Embryologic Segment. *AJNR Am J Neuroradiol* 25:1189-1193, August 2004
- 4) Lasjaunias P, Santoyo-Vazquez A. Segmental agenesis of the internal carotid artery: angiographic aspects with embryological discussion. *Anat Clin* 1984;6:133-141
- 5) Lagarde C, Vigouroux R, Perrouty P. Agénésie terminale de la carotide interne: anévrysme de la communicante antérieure: documents radiologiques. *J Radiol Electrol* 1957;38:939-941
- 6) 遠藤英樹ら. Non-bifurcating cervical carotid arteryの1例. *Brain and Nerve*. 64: 486-487, 2012
- 7) Akiyama Y. et al. Segmental identity and vulnerability in cerebral arteries. *JNET* 3:24-28, 2009
- 8) Lie TA. *Congenital Anomalies of the Carotid Arteries*. Amsterdam: Excerpta Medica:35-51, 1968
- 9) Quint DJ. et al. Congenital absence of the cervical and petrous internal carotid artery with intercavernous anastomosis. *AJNR*;10:435-439, 1898
- 10) Curtis A. et al. Congenital Absence of the Internal Carotid Artery: Case Reports and Review of the Collateral Circulation. *AJNR*;22: 1953-1359, 2001

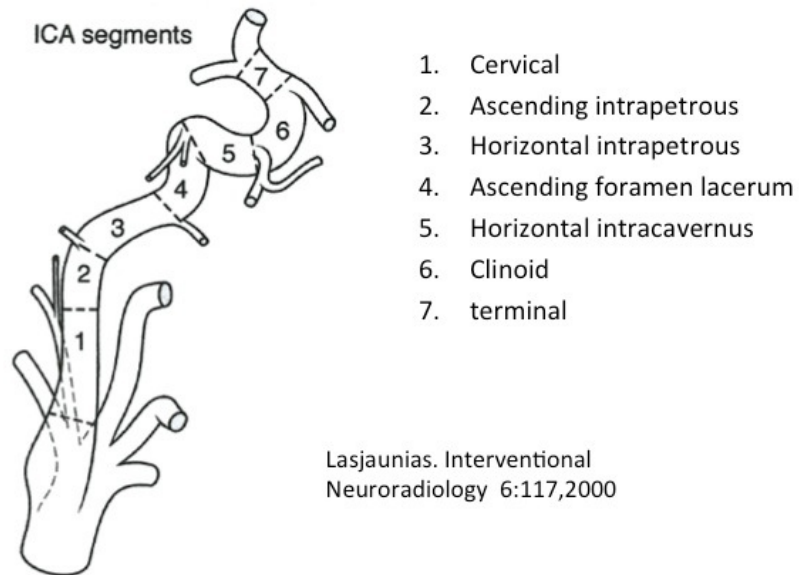


Fig-1: Lasjaunias P.による、内頸動脈を7 segmentsに分けた図。

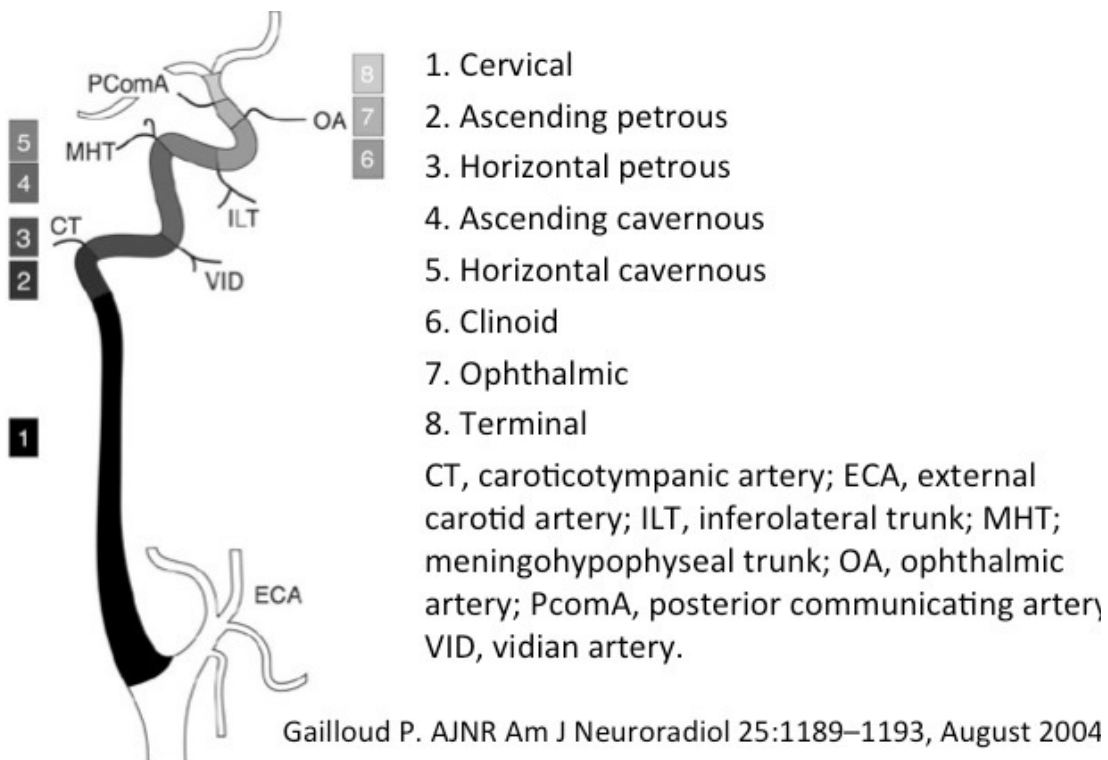
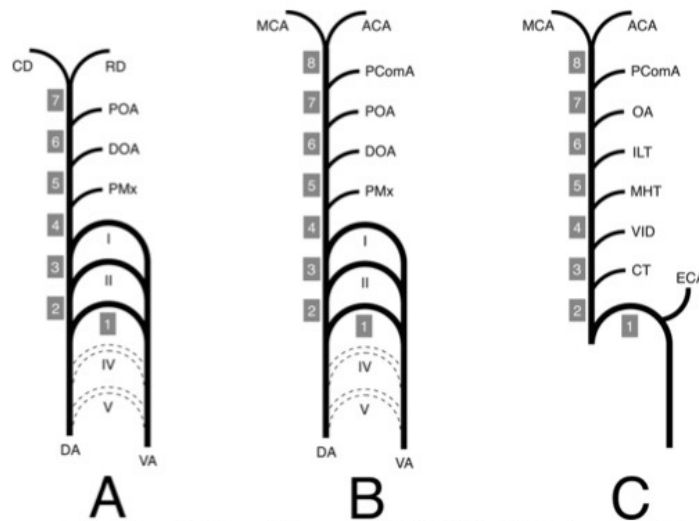


Fig-2: Gailloud P.による、内頸動脈を8 segmentsに分けた図。Fig-1ではILTからPcomまでをClinoid segmentとしたが、Fig-2ではILTからOAまでをClinoid segment, OAからPcomまでをOphthalmic segment としている。



Gailloud P. AJNR Am J Neuroradiol 25:1189–1193, August 2004

Fig-3: Schematic representation of the ICA developmental anatomy. I, II, III, IV, and V, aortic arch I–V; ACA, anterior cerebral artery; CD, caudal division of the ICA; CT, caroticotympanic artery; DA, dorsal aorta; DOA, dorsal ophthalmic artery; ECA, external carotid artery; ILT, inferolateral trunk; MCA, middle cerebral artery; MHT, meningohipophyseal trunk; OA, ophthalmic artery; PComA, posterior communicating artery; POA, primitive ophthalmic artery; PMx, primitive maxillary artery; RD, rostral division of the ICA; VA, ventral aorta; VID, vidian artery. A, ICA embryology according to Lasjaunias and Santoyo-Vazquez⁴⁾. The ICA is constituted of seven segments separated by embryonic vessels. Segment 1 is derived for the third aortic arch, whereas all the other segments (2–7) come from the DA. The distal ICA bifurcates into the RD and CD. B, Modified ICA embryology. A new segment⁵⁾ has been added owing to reported observation. The PComA is now considered as an embryonic branch separating two segments (7 and 8) and no longer as the CD of the ICA. The ICA termination corresponds to its bifurcation into the ACA and MCA. C, Schematic representation of the adult ICA based on the developmental anatomy described above. The ICA is derived from eight embryologic segments. The segment labeling (1–8) corresponds to the labeling in Figure 2. (Gailloud P. AJNR Am J Neuroradiol 25:1189–1193, August 2004)

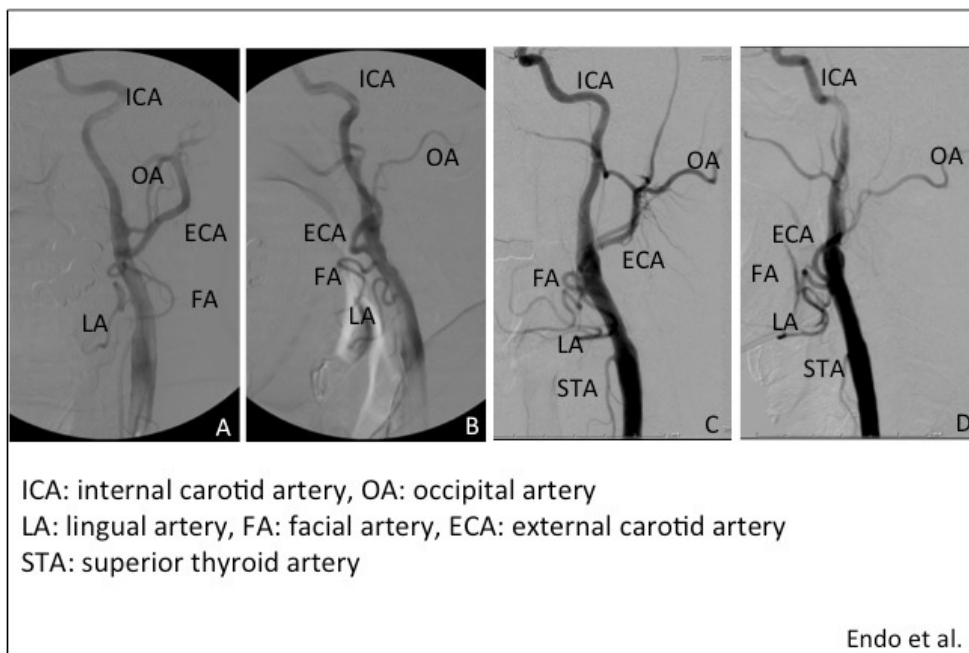
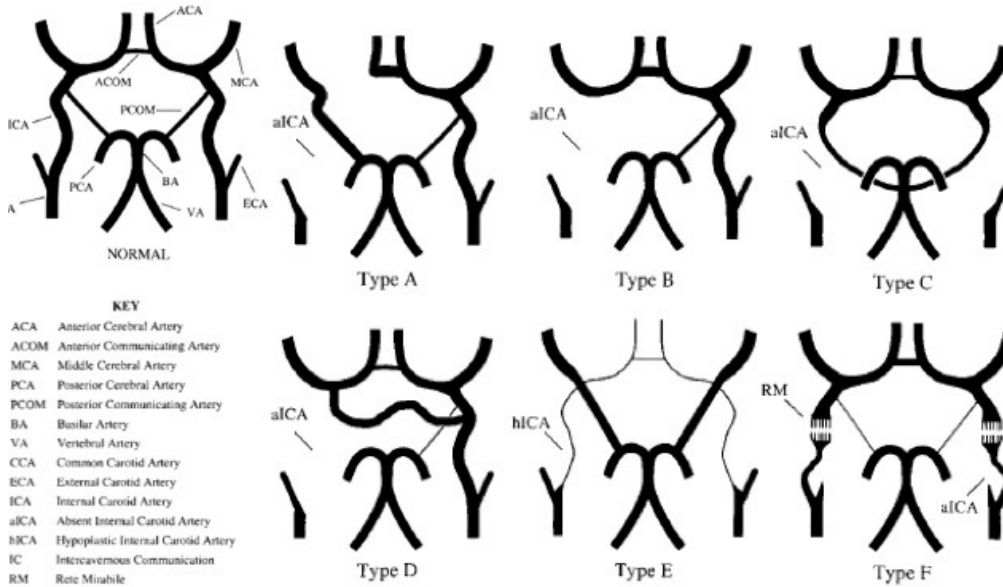


Fig-4: Non-bifurcating cervical carotid artery

A,B:74歳男性、右脳梗塞に合併。A: 左総頸動脈撮影正面斜位像。B: 左総頸動脈撮影側面像。総頸動脈が内頸動脈と外頸動脈に分岐せず、総頸動脈が頭蓋内内頸動脈へ連続し外頸動脈の各枝が直接分岐する。
 C,D:63歳男性、右脳梗塞に合併。C: 左総頸動脈撮影正面斜位像。D: 左総頸動脈撮影側面像。総頸動脈が内頸動脈と外頸動脈に分岐せず、総頸動脈が頭蓋内内頸動脈へ連続し外頸動脈の各枝が直接分岐する。本来の頸部内頸動脈の位置には血管は認められず、総頸動脈が本来の外頸動脈の分岐方向へ連続し頭蓋内内頸動脈に移行する。



Lie TA ,Quint Dj.et al, Curtis A et al

Fig-5: Lieによる分類。図はCurtis A.の論文の図を引用した。
TypeAからTypeFまで6 Type1に分類している。

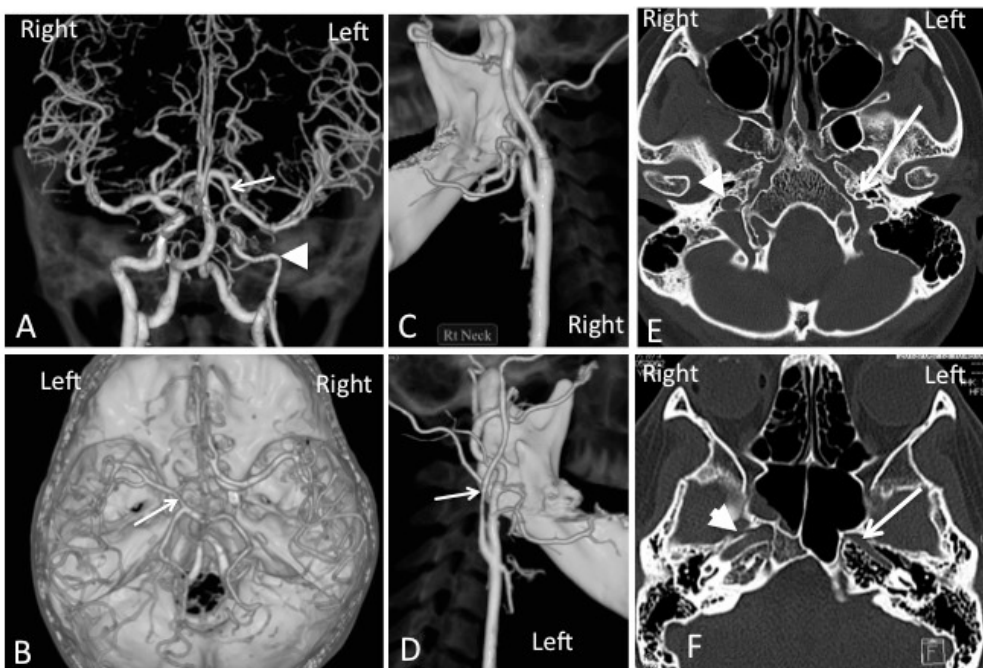


Fig-6: Type A (Left ICA Hypoplasty)

A:CTA正面像。矢頭は狭小化した左内頸動脈、矢印はPcomを示す。B:CTA頭頂方向から頭蓋底部を見ている。矢印は後交通動脈で、MCAへ連続している。右A1は確認出来ない。C:CTA右頸部頸動脈。D:CTA左頸部頸動脈、矢印は狭小化した左内頸動脈。E,F:CT bone window、矢頭は右頸動脈管を、矢印は狭小化した左頸動脈管を示す。

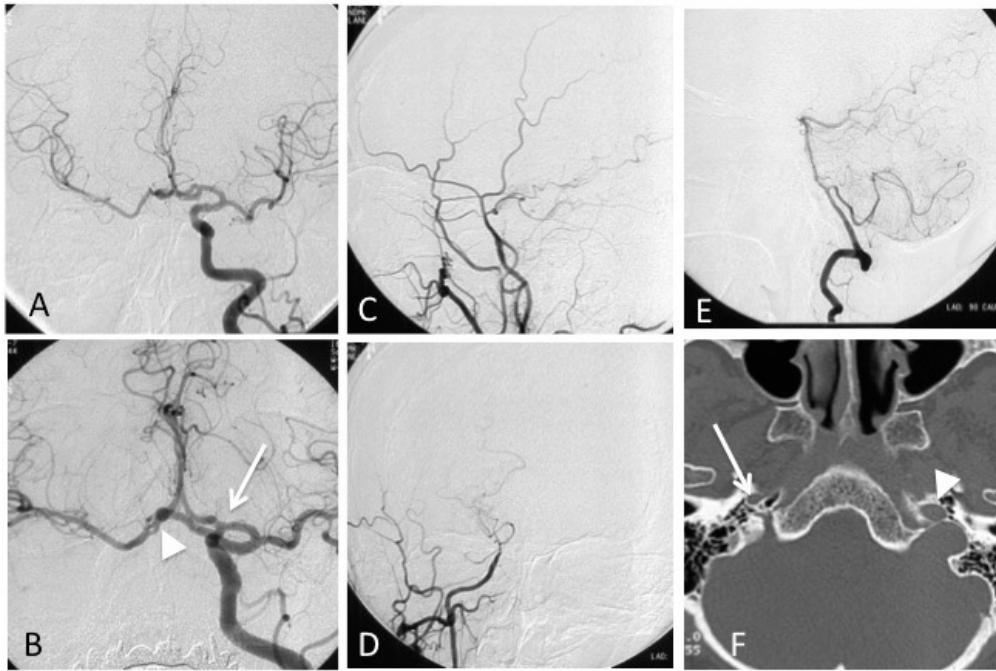


Fig-7: Type B (Right ICA Hypoplasty)

A:左内頸動脈撮影正面像、右中大脳動脈が前大脳動脈を介して描出される。B:左内頸動脈撮影正面斜位像、矢印の位置から前交通動脈が分岐し右前大脳動脈近位部に達する。矢頭に開窓が確認出来る。C:右総頸動脈造影側面像。D:右総頸動脈造影正面像。内頸動脈は狭小化しているが、頭蓋内まで連続し後交通動脈、前脈絡叢動脈を分岐する。E:右椎骨動脈造影側面像、後交通動脈を介する内頸動脈への側副路は認められない。F:Bone CT矢印は右頸動脈管、矢頭は左頸動脈管で、右の狭小化が確認出来る。

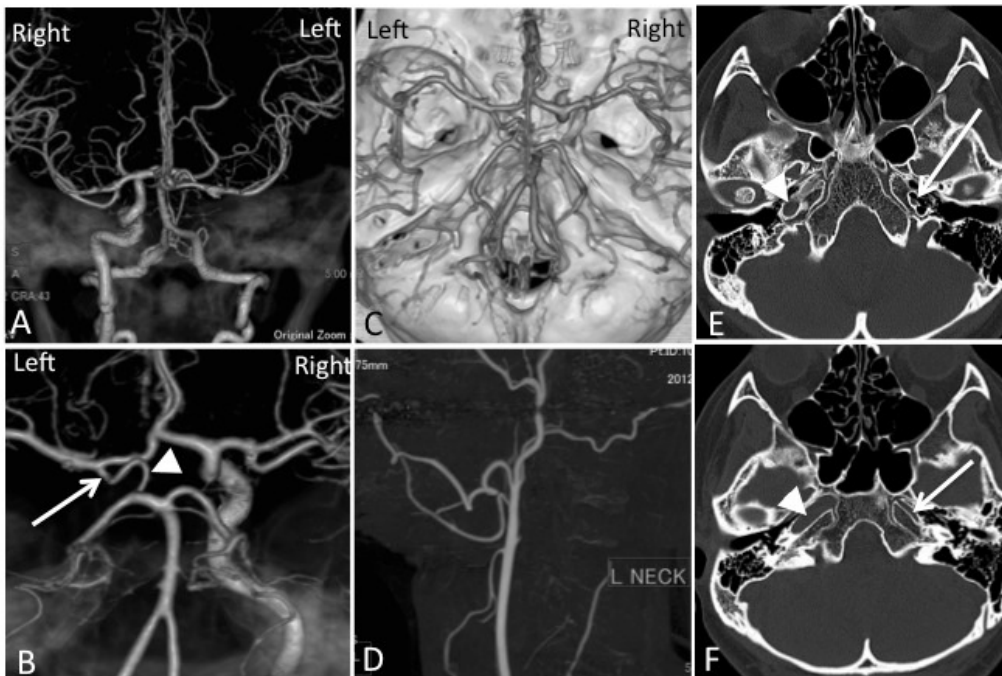


Fig-8: Type A+B

A:CTA A-P像。左内頸動脈が欠損している。B:CTA P-A像拡大。矢頭はPcom、矢印はPcom以降の内頸動脈に相当する。C:CTA頭蓋底部を上方から見ている。D:頸部頸動脈MIP画像。内頸動脈は頸部から認められない。E,F:Bone CT。矢頭は右頸動脈管、矢印は狭小化した左頸動脈管。

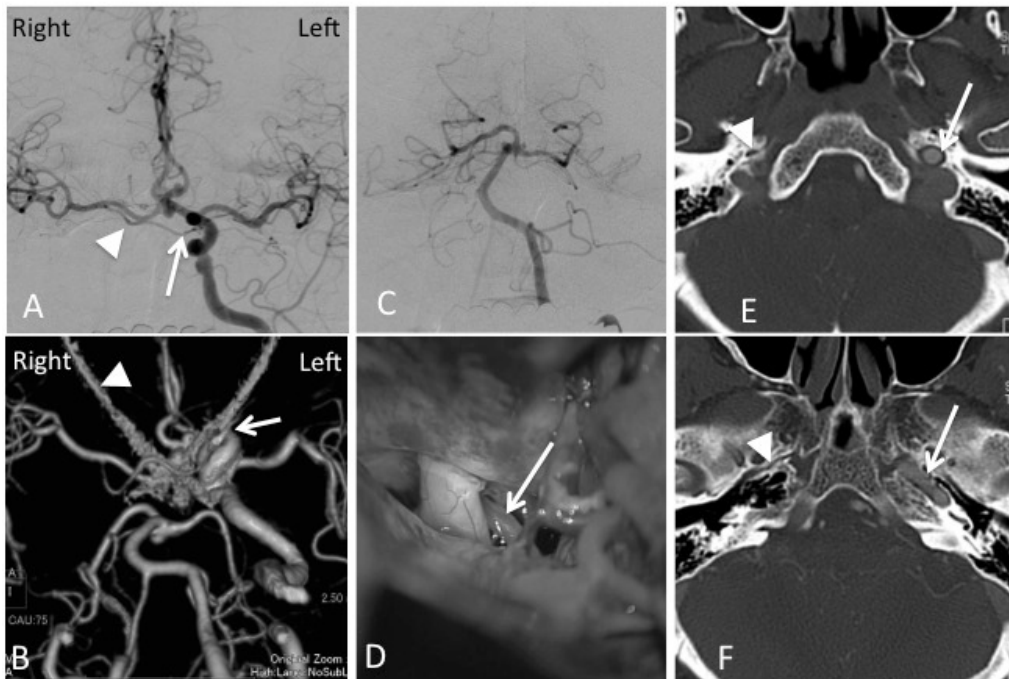


Fig-9 TypeD

A:左内頸動脈撮影A-P像。前交通動脈及び左内頸動脈傍突起部から右側に向かう血管が認められる(矢印)。矢頭の部位からは本来の内頸動脈に相当する。

B:CTAの画像とMRI画像の視神経(矢頭)を融合し、下面から見ている。左内頸動脈傍突起部から分岐した血管(矢印)が視神経の下面を通過するのが確認出来る。C:左椎骨動脈撮影正面像、Pcomを介する側副路は確認出来ない。

D:未破裂内頸動脈瘤のクリッピング術中写真、右Pterional approachで行われており、右視神経の下面を左側から矢印の側副血管が走っている。E,F:Bone CT,矢印に左頸動脈管を示す。矢頭は痕跡的な右頸動脈管を示す。

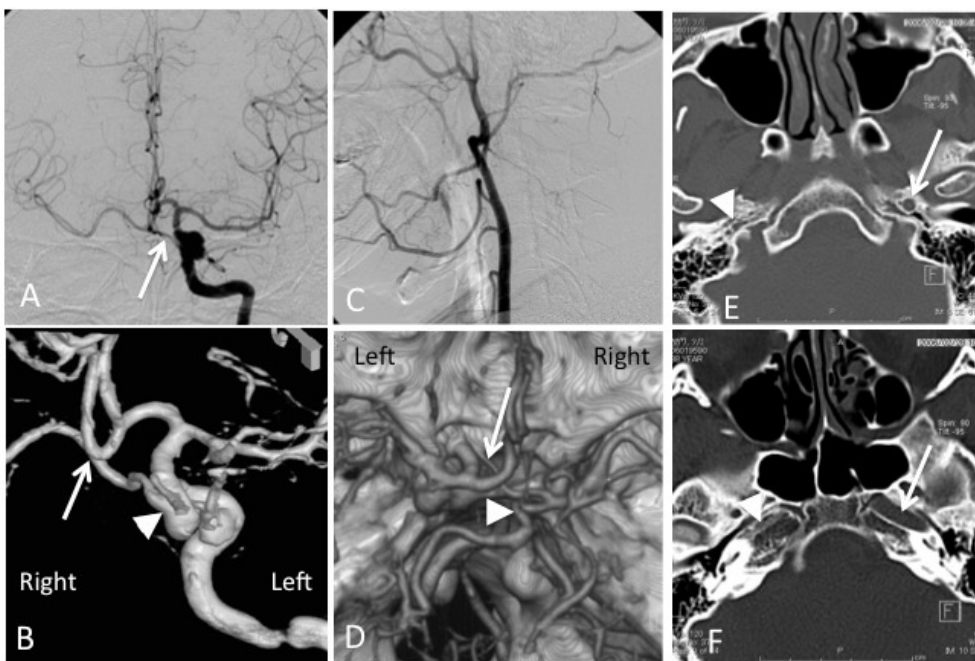


Fig-10: Type D(A+D)

A:左内頸動脈造影、clinoid segmentより対側に向かう(矢印)側副路が認められ中大脳動脈に移行するB:左内頸動脈3D-DSA,clinoid segmentより対側に向かう(矢頭)側副路がより明瞭で、矢印の位置で側副路と右前大脳動脈が重なっているが、両者は離れており吻合していない。C:右頸部総頸動脈造影、右内頸動脈は頸部から全く認められな

いD:3DCTA 頭頂方向から頭蓋底方向を見ている。左前床突起下部から左内頸動脈と側副血管が硬膜内を走行。矢頭に示す右後交通動脈と合流し右内頸動脈—中大脳動脈へと連続する。右A1は存在しない。E,F:Bone CT,矢印に左頸動脈管を示す。矢頭は狭小化した右頸動脈管。

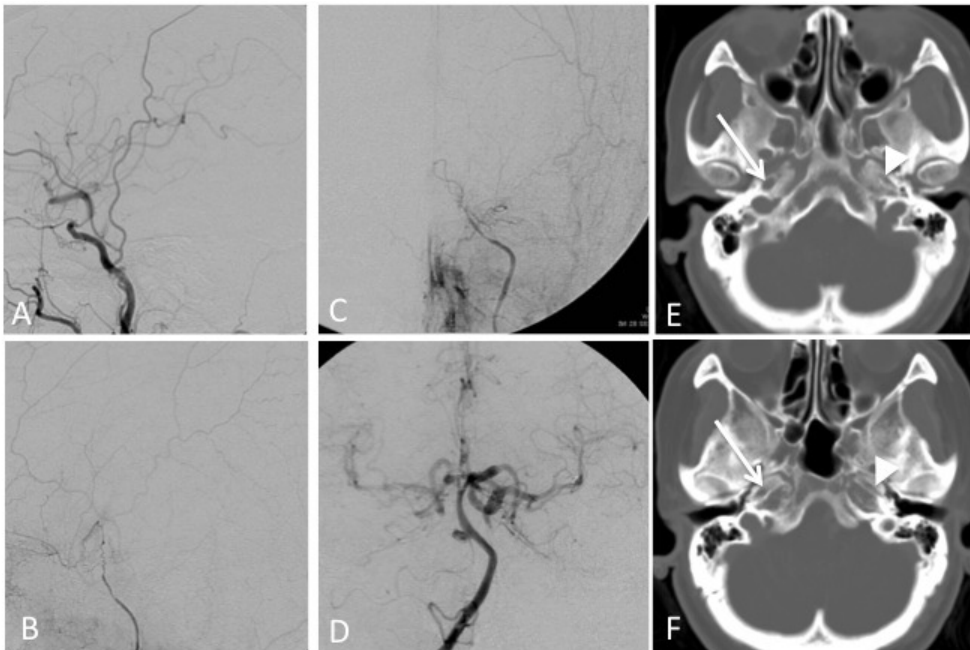


Fig-11: TypeE

A:右内頸動脈撮影側面像。眼動脈分岐部以降の内頸動脈が狭小化している。B:左総頸動脈撮影側面像。C:左総頸動脈撮影正面像。左内頸動脈は前海綿静脈洞部で途絶し、硬膜動脈が分岐し、前大脳動脈front basal arteryに吻合している。D:右椎骨動脈撮影正面像。後交通動脈を介して両側内頸動脈領域が描出されている。E,F:CT bone window, 左頸動脈管（矢頭）の狭小化が認められる。

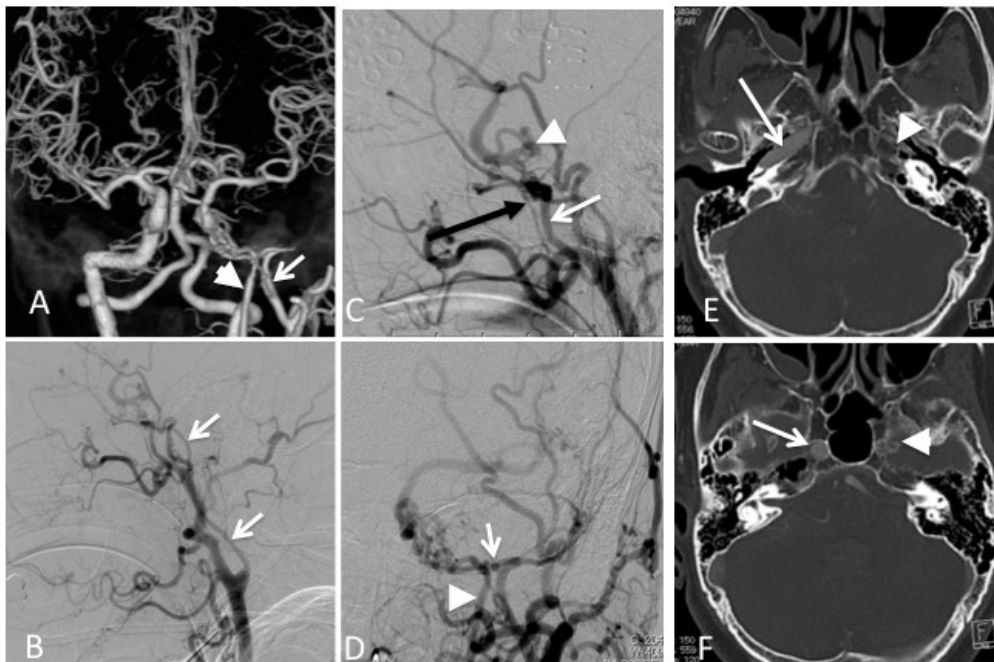


Fig-12: Type F

A:3DCTA 正面像、狭小化した左内頸動脈（矢頭）、拡張した中硬膜動脈（矢印）が認められ、海綿静脈洞部で血管網を認める。B:頸部左総頸動脈撮影側面像、内頸動脈は総頸動脈分岐直後から急激に狭小化している。C:左総頸動

脈撮影側面像。黒矢は副硬膜動脈、白矢は中硬膜動脈、矢頭はMeningohypophyseal trunkを示している、D:左総頸動脈撮影正面像。狭小化した左内頸動脈（矢頭）、拡張した中硬膜動脈（矢印）から内側に向かう側副路が認められ、海綿静脈洞部で血管網を認めるE,F:造影CT bone window, 左頸動脈管（矢頭）の狭小化と、海面静脈洞部での血管網形成が認められる。

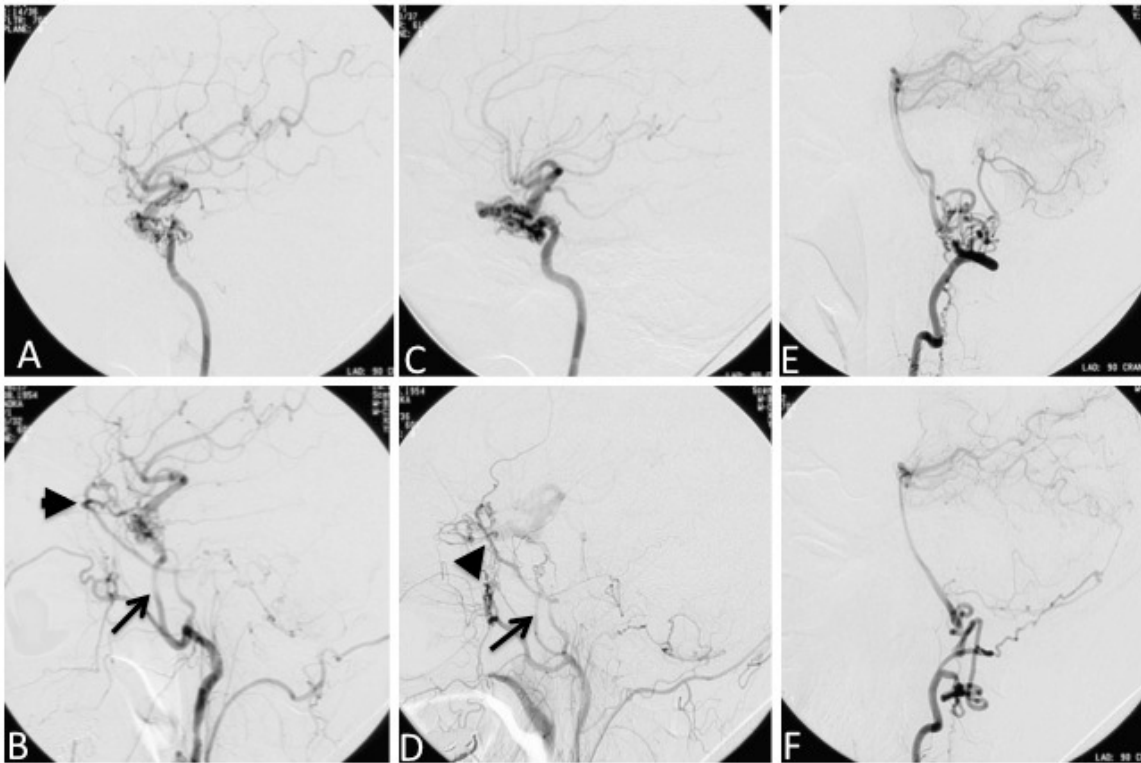


Fig-13: TypeF

47歳女性、原因不明のくも膜下出血に合併。両側内頸動脈、両側椎骨動脈に網目状血管構築を認める。A:右内頸動脈撮影側面像、horizontal intracavernous segment に網目状血管が認められ、clinoid segment以降は正常な内頸動脈となる。B:右外頸動脈撮影側面像、中硬膜動脈から主に眼動脈を介して（矢頭）、副硬膜動脈（矢印）からの網状血管が認められる。C:左内頸動脈撮影側面像、horizontal intracavernous segment に網目状血管が認められ、clinoid segment以降は正常な内頸動脈となる。D:左外頸動脈撮影側面像、中硬膜動脈から主に眼動脈を介して（矢頭）、副硬膜動脈（矢印）からの網状血管が認められる。E:右椎骨動脈撮影側面像、V3-V4に網目状血管が認められ、anterior spinal arteryも関与している。F:左椎骨動脈撮影側面像、V3-V4に蛇行した側副血管が認められる。

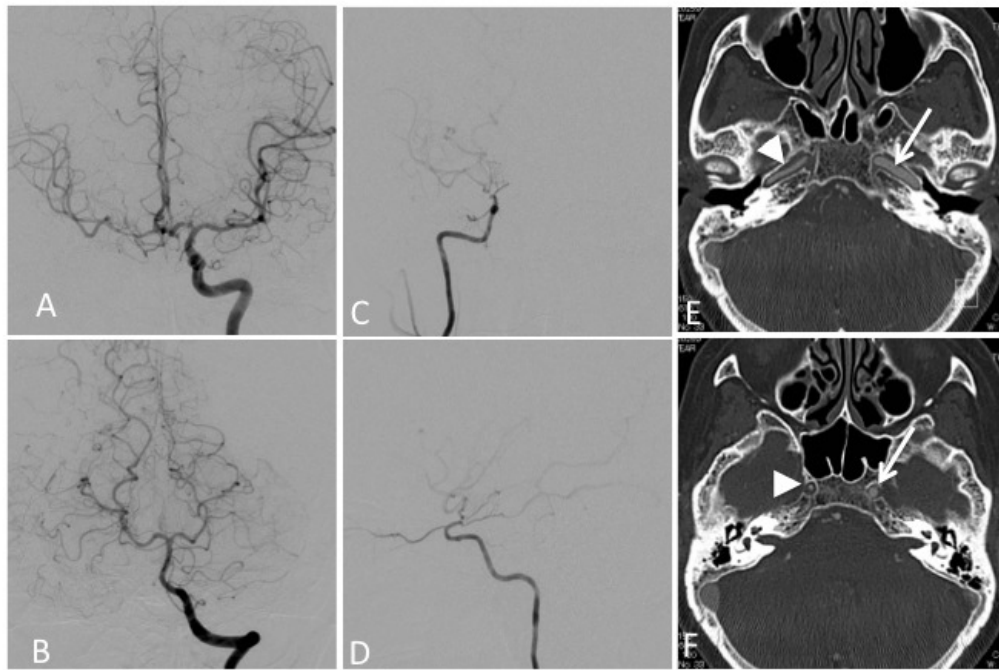


Fig-14:参考症例 1 後天的右ICS

A:左内頸動脈撮影正面像、前交通動脈を介して右中大脳動脈動脈が描出される。B:左椎骨動脈撮影正面像、後交通動脈を介する側副路は認められないC:右内頸動脈撮影正面像。D:左内頸動脈撮影側面像。後交通動脈分岐後狭窄している。E,F:造影Bone CT,左内頸動脈(矢印)は正常血管径であるが、右内頸動脈(矢頭)は頸動脈管は正常であるが内部の頸動脈が狭小化している。

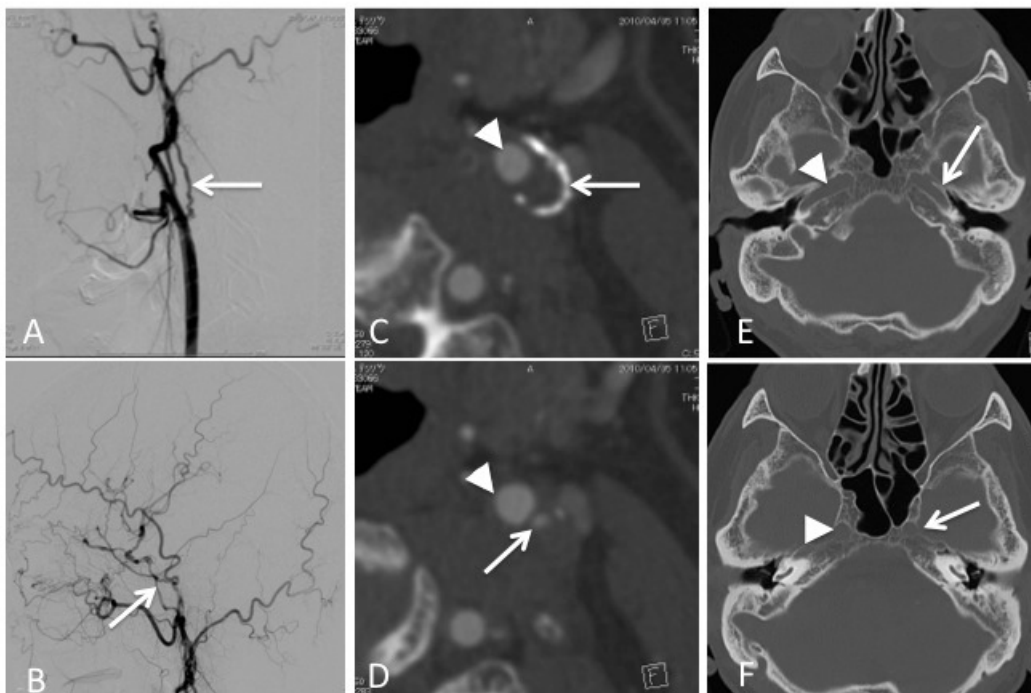


Fig-15: 参考例 2 後天的病変 left CCAG

A:左頸部総頸動脈造影側面像、B:左総頸動脈撮影頭蓋内側面像、矢印に屈曲蛇行し狭小化した内頸動脈を認める。C:頸部造影CT、矢頭は外頸動脈、矢印は内頸動脈周囲の石灰化を認める。D:頸部造影CT、矢頭は外頸動脈、矢印はブランク内の内頸動脈。E,F:右頸動脈管(矢頭)、左頸動脈管(矢印)を示す。左右ともに正常径である。