

両側内頸動脈欠損の1例

鈴木 範行・田中 直樹・枚田 一広・山下 俊紀・塩沢 堯夫*

Dysgenesis of the Bilateral Internal Carotid Arteries

Case Report

Noriyuki SUZUKI, Naoki TANAKA, Kazuhiro HIRATA, Toshinori YAMASHITA
and Takao SHIOZAWA*

*Division of Neurosurgery, Ashigarakami Prefectural Hospital, Kanagawa; *Division of Neurosurgery, Yokosuka Kyosai Hospital, Yokosuka, Kanagawa*

Abstract

A case with brain ischemia induced by the absence of bilateral internal carotid arteries, in which a superficial temporal artery to middle cerebral artery (STA-MCA) anastomosis was performed is reported. No similar case has been reported before.

The patient was a 27-year-old female who had suffered from syncope and right hemiconvulsion since the age of 15. After the first delivery hemiparesis occurred on the right side. The plain skull X-ray films including tomograms showed no carotid canal. The aortograms showed a right aortic arch and an aberrant left subclavian artery. The angiograms demonstrated no bifurcation of either common carotid arteries and absence of bilateral internal carotid arteries, except for the cavernous sinus portion and the supraclinoid portion of the right internal carotid artery. The intracranial blood was supplied mainly by the dilated right vertebral artery and the enlarged collateral artery from the right maxillary artery to the cavernous sinus portion of the right internal carotid artery. The supraclinoid portion of the right internal carotid artery was dilated in fusiform. STA-MCA anastomosis was carried out on the left side. Symptoms and the regional cerebral blood flow improved postoperatively.

Key words: internal carotid artery, congenital absence, STA-MCA bypass

I はじめに

内頸動脈の形成不全または欠損の報告は比較的まれで、特に両側の内頸動脈が欠損した症例の報告は Fisher¹⁾ 以来 8 例をみるのみである。我々は最近、右半身の痙攣と右不全片麻痺を呈し、脳血管撮影で右内頸動脈の頭蓋内の一部を除いて両側の内頸動脈が完全に欠損した症例を経験し、左浅側頭動脈—中大脳動脈吻合術(以下 STA-MCA 吻合術)を施行する機会を得たので報告する。

II 症 例

<患者> 27才, 女性

主訴: 失神発作, 痙攣発作, 右不全片麻痺

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 15才頃より失神発作, 右半身の痙攣発作を数回繰り返す。他院にて脳波検査を受けるも異常なしと言われていた。1980年9月, 第1子の臨月に失神発作が再び出現し, 当科初診となった。無事正常分娩にて出産し抗痙攣剤を服用していたが, 失神発作と痙攣発作を数回繰り返す。

神奈川県立足柄上病院脳神経外科 *横須賀共済病院脳神経外科

Address reprint requests to: N. Suzuki, M.D., Division of Neurosurgery, Ashigarakami Prefectural Hospital, 866-1 Matsudasoryo, Matsudamachi, Ashigarakami-gun, Kanagawa 258.

受稿 1983年11月14日 受理 1984年5月28日

しだいに右不全片麻痺も示すようになり、1981年11月当科に入院した。

入院時所見：体格中等度、意識清明、瞳孔、眼球運動などに異常ないが、上肢に強い痙性右不全片麻痺、右半身および口周囲の異常知覚を認め、右上肢に強い間代性痙攣を呈した。聴診で心雑音は聴取されず、心不全症状、チアノーゼ、心拍異常もなかった。脳波検査にても異常は認められなかった。

胸部 X 線撮影：心陰影の左第1弓がみられなかった。

頭蓋単純 X 線撮影：頭蓋軸位単純および断層撮影で頭蓋底に両側の carotid canal を認めず、右棘孔の拡大をみた。

CT scan：Plain CT scan にて basal cistern 内右側に high density deposit がみられ、造影法で同部に増強効果を認めた (Fig. 1)。

大動脈造影：右側大動脈弓がみられ、これより左総頸動脈、右総頸動脈、右鎖骨下動脈ならびに走行異常を示す左鎖骨下動脈の分岐を認めた。椎骨動脈は両側とも鎖骨下動脈より分岐していた (Fig. 2)。

脳血管撮影：両側の総頸動脈はそのまま滑らかに外頸動脈に移行し、内頸動脈の分岐は認められなかった。左内頸動脈撮影では、maxillary artery から ophthalmic artery が造影されたが、ophthalmic artery を介する内頸動脈への血行はみられなかった。また浅側頭動脈は発達しているが中硬膜動脈の発達は不良で、transdural anastomosis の発達はなかった (Fig. 3)。一方右内頸動脈撮影では、maxillary artery から通常の内頸動脈では cavernous sinus portion に当たる部分に向かって太いコイル状に発達した側副血管がみられた。通常外上方に向かう supraclinoid portion は内上方に向かい紡錘状に拡張しており、同 portion の先端はほぼ正中に位置し、右中大脳動脈と hypoplastic な右前大脳動脈に分岐していた。また前交通動脈を介して左前大脳動

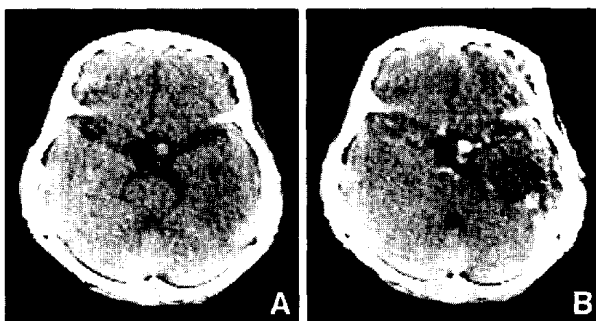


Fig. 1 Computerized tomography scan showing dilated supraclinoid portion of the right internal carotid artery. A: Plain, B: Enhanced.

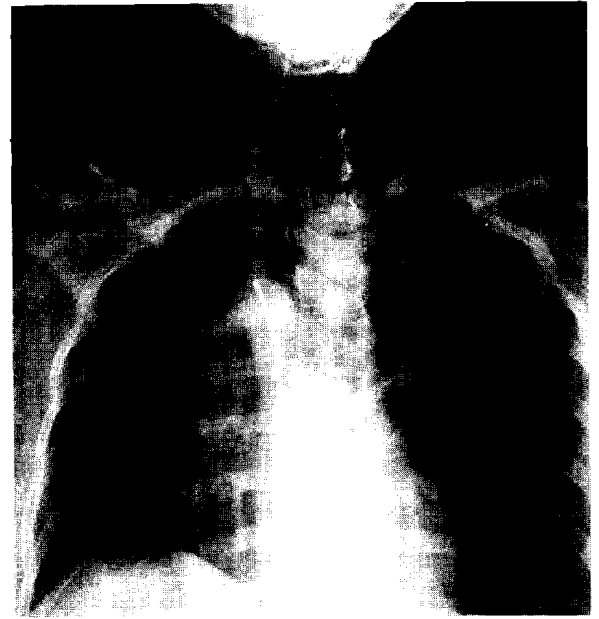


Fig. 2 Aortogram showing a right aortic arch and an aberrant left subclavian artery (arrowheads).

脈、左中大脳動脈への血行がみられるが、左内頸動脈は造影されなかった (Fig. 4)。さらに椎骨動脈撮影では、右椎骨動脈、脳底動脈、右後交通動脈は著しく拡張し、右内頸動脈撮影でみられた紡錘状に拡張した supraclinoid portion と交通しており、同部を介して右内頸動脈撮影でみられたと同様の血行を両側大脳半球に認めた。なお、左後交通動脈はみられなかった。右椎骨動脈の血流は強大で、頭蓋内



Fig. 3 Left carotid angiograms, lateral view (A) and anteroposterior view (B). The left common carotid artery does not bifurcate (arrow) but continues to the external carotid branches.

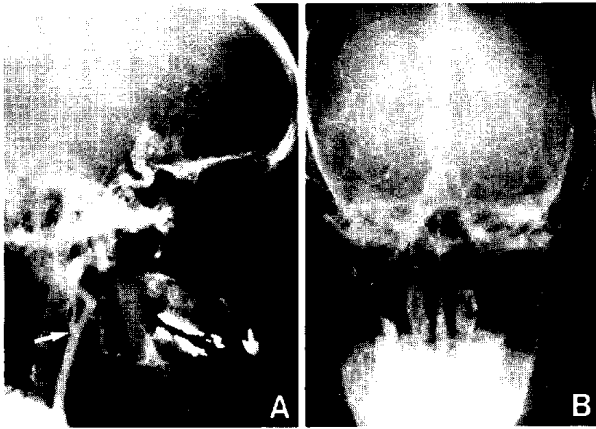


Fig. 4 Right carotid angiograms, lateral view (A) and anteroposterior view (B). There is no bifurcation of the right common carotid artery (arrow). A collateral artery from the maxillary artery to the cavernous sinus portion of the right internal carotid artery can be seen, and the supraclinoid portion of the right internal carotid artery is dilated.

の主要血管はすべて造影されていた(Fig. 5)。一方、左椎骨動脈の発達が悪かった。

以上より、右内頸動脈の cavernous sinus portion および supraclinoid portion が存在する以外内頸動脈は両側とも起始部より欠損し、頭蓋底の carotid canal も両側とも欠除した症例と考えられた。本例においては、頭蓋内への血流は主に右椎骨動脈と右 maxillary artery からの側副血管によって供給され、左大脳半球への血流は前交通動脈を介し

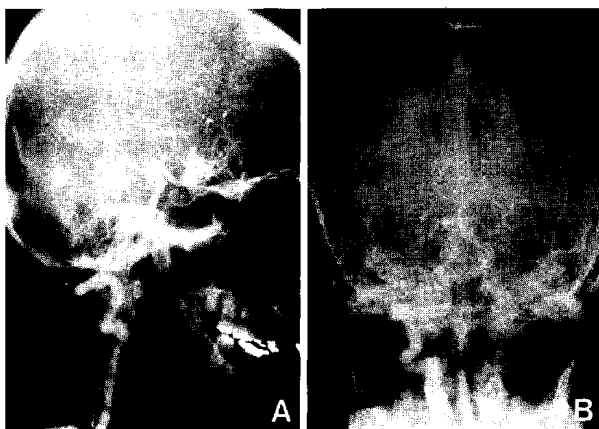


Fig. 5 Right vertebral angiograms, lateral view (A) and anteroposterior view (B). The dilated right vertebral artery supplies blood via the right posterior communicating artery to the dilated supraclinoid portion of the right internal carotid artery.

て維持されており、前述の2つの血流が合流する右 supraclinoid portion は紡錘状に著しく拡張し、CT scan で basal cistern 内の high density deposit として描かれた部分に一致する(Fig. 6)。

脳血流量測定: ^{135}Xe 静注法¹¹⁾による脳血流量の測定では、局所的な血流低下ははっきりしなかったが、F₁ 右半球 79.3 (単位以下いずれも ml/100 g brain/min)、左半球 79.2 と、同年代の正常人(両側半球平均 89.6 ± 15.1)に比し両側大脳半球全体に脳血流量の明らかな低下が認められた。

手術: 1982年4月、左浅側頭動脈と中大脳動脈前頭枝との間に STA-MCA 吻合術を行った。

術後経過: 術後2ヵ月における脳血管撮影で、吻合を介して中大脳動脈領域に豊富な血流がみられた。脳血流量測定は術後4ヵ月に行い、F₁ 右半球 96.2 (術前の121%)、左半球 98.7 (同125%) と両側大脳半球の明らかな血流増加を認めた。臨床症状もしだいに改善し、失神発作、痙攣発作、右不全片麻痺とも消失している。

III 考 察

内頸動脈は胎長 3 mm の時期に第 3 鰓弓動脈 (root portion)、第 3 鰓弓動脈と第 1 鰓弓動脈の間の dorsal aorta (intermediate portion)、第 1 鰓弓動脈の背側端部分 (distal portion) から形成される。胎長 4 mm の時期には遠位部が将

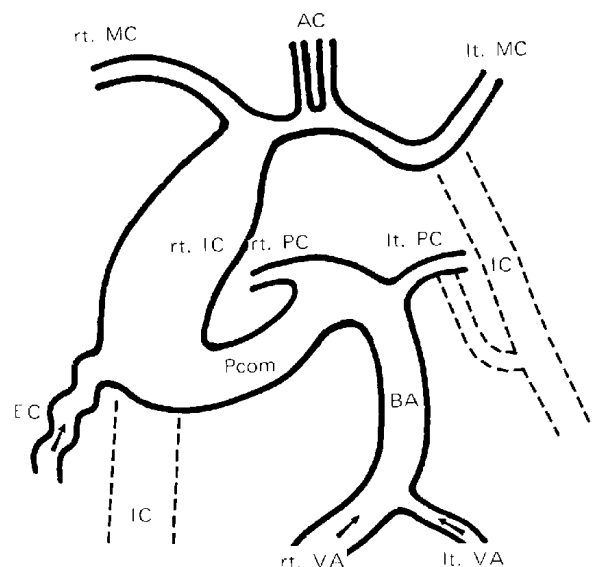


Fig. 6 Schema of the circle of Willis. MC indicates middle cerebral artery; AC, anterior cerebral artery; IC, internal carotid artery; PC, posterior cerebral artery; Pcom, posterior communicating artery; BA, basilar artery; EC, external carotid artery; VA, vertebral artery.

来前大脳動脈，中大脳動脈，前脈絡動脈になる anterior division と後交通動脈，後大脳動脈になる posterior division に分かれ，胎長 12~14 mm の時期になると頸動脈管 (carotid duct) と呼ばれる第 3 鯉弓動脈と第 4 鯉弓動脈の間の dorsal aorta が退化消失し，総頸動脈が形成される^{5,9)}。

内頸動脈の欠損の原因として，以上のような発生過程での異常が考えられるが，幼少年期の頭頸部外傷または動脈炎による閉塞を契機とすると思われる症例もみられる⁶⁾。我々の症例においては，幼少年期の外傷や動脈炎の既往は明らかでなく，大血管奇形として右側大動脈弓を合併していることより，血管の発生過程で異常が生じたものと想像される。また右側大動脈弓を合併し，右椎骨動脈および右 maxillary artery からの側副路の発達が良好であるのに比して左側の血行は不良であり，頭頸部の血管の発生でもとりわけ左側において強い障害が生じたものと推測される。

内頸動脈の欠損の報告を調べると，その数は少なく，Tode(1787年)の報告以来桜井ら¹⁰⁾の集計によれば42例である。その内訳は脳動脈瘤との合併例，脳虚血発作を呈した症例，異常血管網破裂による頭蓋内出血例，その他偶然に発見された症例である。これを両側内頸動脈の欠損例に限ってみると，Fisher⁵⁾以来8例の報告があり，これらのうち脳の血行に破綻をきたして発症した症例は脳底動脈の囊状動脈瘤破裂2例^{2,9)}，左後交通動脈穿通枝の脳出血1例⁵⁾の3例のみであり，他の5例は剖検もしくは他の疾患と合併して偶然発見された症例である^{1,3,4,7,8)}。頭蓋底に両側 carotid canal を認めないと記載のあるものは4例であり，また心奇形の合併が2例にみられ，心室中隔欠損1例¹⁾，僧帽弁閉鎖および2心房1心室1例⁷⁾である。

これらの症例では欠損した内頸動脈の血流を代償するため，椎骨動脈，脳底動脈の拡張や外頸動脈からの側副路の発達がみられ，多くは無症状に経過している。しかし代償のために発達した脳血管には異常な血流負荷が加わっていると考えられ，一部の症例のごとく脳動脈瘤の発生や脳出血をきたす場合がある。我々の症例においても，右後交通動脈と右 maxillary artery からの側副路が合流する supraclinoid portion は紡錘状に著しく拡張しており，強大な血流負荷により同部が変化をきたしたものである。今後加齢とともに同部がさらに拡大し，出血や周囲の圧迫をきたすことが予想されるので十分な監視が必要である。

また本症例では，脳虚血症状と考えられる臨床症状を呈した点が今までの両側内頸動脈欠損症ではみられなかった特徴である。患者は15才頃より失神発作と痙攣発作を繰り返す。出産後より右不全片麻痺も加わり発作の回数も増加してきた。脳血流量は大脳半球両側性に低下が認められ

た。左 STA-MCA 吻合術を施行したところ，脳血流量の増加と臨床症状の改善がもたらされている。前述のごとく本症例では頭蓋内への血行としては右側の血管の発達しかみられないため，加齢とともに左半球の血流不足をきたし発症したと推測される。

IV ま と め

失神発作，右半身の痙攣発作，右不全片麻痺を症状とした27才女性の両側内頸動脈欠損症の1例を報告した。頭蓋底の carotid canal は両側とも欠損し，右側大動脈弓を合併していた。脳血管撮影では右椎骨動脈と右 maxillary artery からの側副路が発達し，前交通動脈を介して左大脳半球への血行が認められ，右後交通動脈と右 maxillary artery からの側副路が合流する部分は紡錘状に拡張していた。脳血流量は両側性に低下し，左 STA-MCA 吻合術を施行したところ臨床症状と脳血流量の改善が認められた。

稿を終えるにあたり，脳血流量測定を施行して頂きました東海大学神経内科教室に深謝致します。

本論文の要旨は，第8回日本脳神経外科学会関東地方会(1982年12月，東京)において発表した。

文 献

- 1) 相沢 龍，齊木 巖，佐久間博，鎌田 桂，木村 練，金谷春之，寺井泰彦，根本紀夫，伊東 晃，里館良一：両側内頸動脈欠損症を伴う細菌性脳動脈瘤の1例。脳と神 25: 1737-1750, 1973
- 2) Amacher AL, Drake CG, Ferguson GG: Posterior circulation aneurysms in young people. *Neurosurgery* 8: 315-320, 1981
- 3) Da Silva G: (Bilateral agenesis of the cranial route of the internal carotid arteries.) *Rev Otorhinolaryngol* 4: 425-438, 1936 (Por), cited in 9)
- 4) Fields WS, Bruetman ME, Weibel J: *Collateral Circulation of the Brain*. Baltimore, Williams & Wilkins, 1965, pp 211-212
- 5) Fisher AGT: A case of complete absence of both internal carotid arteries, with a preliminary note on the developmental history of the stapled artery. *Journal of Anatomy and Physiology* 48: 37-46, 1913
- 6) Fisher CM: Early-life carotid-artery occlusion associated with late intracranial hemorrhage. *Lab Invest* 8: 680-700, 1959
- 7) Hills J, Sament S: Bilateral agenesis of the internal carotid artery associated with cardiac and other anomalies. *Neurology (Minneapolis)* 18: 142-146, 1968
- 8) Keen JA: Absence of both internal carotid arteries. *Clin Proc* 4: 588-594, 1945, cited in 9)
- 9) Rosen IW, Mills DF, Nadel HI, Kaiserman DD: Angiographic demonstration of congenital absence of both internal carotid arteries. *J Neurosurg* 42: 478-482, 1975

- 10) 桜井芳明, 古和田正悦, 深沢 仁: 脳動脈瘤を伴った内頸動脈欠損の1例検例. 脳と神 24: 1661-1666, 1972
- 11) 高木繁治, 小島敬太郎, 植松大輔: ^{133}Xe 静注法による検討—正常値, 脳内部位別差異について—. 脈管学 21: 493, 1981

[別刷請求先: 〒258 神奈川県足柄上郡松田町松田惣領866-1,
神奈川県立足柄上病院脳神経外科, 鈴木範行]