症 例 報 告

右側大動脈弓を合併した脳動静脈奇形の1例

山 本 哲 哉 野 村 展 生 山 田 雄 三
江 頭 泰 平 桜 井 淳 一* 佐 藤 秀 郎*²

The Coexistence of an Intracranial Arteriovenous Malformation and a Right-sided Aortic Arch

by

Tetsuya Yamamoto, M.D., Nobutaka Nomura, M.D., Yuzo Yamada, M.D., Taihei Egashira, M.D.,
Junichi Sakurai, M.D.,* and Hideo Sato, M.D.*²

from

Department of Neurosurgery, Kitaibaraki Municipal Hospital

* Department of Cardiovascular Surgery, *ditto*

*² Department of Pediatrics, Tsukuba University

Reported is a case of an intracranial arteriovenous malformation (AVM) with right-sided aortic arch that were found in a 26-year-old male who suddenly experienced a headache and a speech disturbance.

A neurological examination revealed motor aphasia and right hemiparesis, a CT scan showed a left frontal hematoma, and a cerebral angiogram demonstrated a left frontal AVM. Further, an aortogram revealed a right-sided aortic arch with mirror-image branching and aneurysmal dilatation of the right ductus arteriosus.

Five cases of an intracranial AVM associated with a congenital heart disease have been previously reported, leading some authors to suspect a concomitant developmental disturbance of the cardiovascular and cerebrovascular angiogenesis. Informatively, only one previous case of a right-sided aortic arch has been reported in the literature.

In this case, no apparent relationship was found between the intracranial AVM and the cardiovascular anomalies. The developmental process of the cerebral vasculature is discussed and a comparison is made between the present case and previously reported cases.

(Received October 30, 1991 ; accepted January 6, 1992)

Key words : arteriovenous malformation, congenital heart disease, right-sided aortic arch

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 1 : 64-69, 1992

緒 言

脳動静脈奇形 (arteriovenous malformation. 以下, AVM) は, 先天的な脳血管発生過程に基づく異常と考えられている^{8)13)~15)}. AVM と先天性心疾患の合併の報告

は少なく, 発生時期が一致すること, 両者が比較的稀な疾患であることから, 発生過程での関連性を示唆する報告もなされている¹³⁾¹⁵⁾. われわれは右側大動脈弓 (right-sided aortic arch) を合併した AVM の1例を経験したので, 若干の文献的考察を加え報告する.

北茨城市立総合病院脳神経外科〔連絡先: 山本哲哉, 〒305 茨城県つくば市天王台1-1-1 筑波大学臨床医学系脳神経外科〕

Address reprint requests to: Tetsuya Yamamoto, M.D., Department of Neurosurgery, The University of Tsukuba, 1-1-1 Tennodai, Tsukuba-shi 305, Japan

* 同循環器外科 *² 筑波大学臨床医学系小児科

a : Preoperative CT scan showing a left frontal hematoma

b : Preoperative MRI showing a flow void in the posteriolateral portion of the hematoma

Fig. 1

Fig. 2

a : Preoperative cerebral angiograms, an A-P view (left) and a lateral view (right), show a left frontal AVM.

b : Postoperative cerebral angiograms, an A-P view (left) and a lateral view (right), show the complete disappearance of the AVM.

Fig. 3

- a : Ascending aortogram, a left anterior oblique view showing that the first branch of the aorta is the left innominate artery. The catheter is placed through the left subclavian artery and innominate artery.
- b : Ascending aortogram, a right anterior oblique view showing the right common carotid artery, right subclavian artery, right-sided aortic arch, and the abnormal cavity of the descending aorta.
- c : Descending aortogram, A-P view. The catheter tip is placed in the abnormal cavity.
- d : Schematic demonstration of the mirror-image branching of the aorta and the abnormal cavity.
- Asc. Ao : ascending aorta Desc. Ao : descending aorta LCC : left common carotid artery
LSC : left subclavian artery RCC : right common carotid artery RSC : right subclavian artery

症 例

患者：26 歳，男性

主訴：頭痛

既往歴：B型肝炎（19 歳）

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：1991 年 5 月 13 日，発熱とリンパ節腫脹のため，当院内科に入院となった。肝脾腫，口蓋扁桃腫大，リンパ球数の増加，血清免疫学的検査等により伝染性単核症と診断された。5 月 22 日，深夜トイレに行った際に頭痛と気分不快を訴え，運動失語，右片麻痺を呈し，脳神経外科に転科となった。

神経学的所見：意識レベルは JCS（Japan Coma Scale）I-1，運動失語，軽い右片麻痺と右下肢感覚低下を認めた。脳神経，深部反射は正常であった。

検査所見：血液生化学検査では血小板数減少（ $7.1 \times 10^4/\text{mm}^3$ ），および軽度の肝機能低下を認めた。CT では左前頭葉に血腫を認め，MRI では血腫の後外側に flow void を呈する部分を認めた（Fig. 1）。脳血管撮影では，左内前頭動脈と中心溝動脈を主な流入動脈とし，上矢状静脈洞に導出する AVM が確認された（Fig. 2）。左前頭葉の AVM と診断し，6 月 4 日，左前頭頭頂開頭による根治術を施行した。

脳血管撮影の際に，胸部大動脈の走行，および分枝の異常が認められた。大動脈造影（Fig. 3）では，下行大動

Fig. 4

a : Esophagrams, an A-P view (left) and a lateral view (right), show a right-posterior compression of the esophagus.

b : A mediastinal CT scan shows the abnormal cavity (⇐) and the compressed trachea (⊙).

Table 1 Reported cases of an intracranial AVM associated with a congenital heart disease

Author	Age	Sex	Location of AVM	Congenital heart disease	
Russell ¹¹⁾	(1971)	5 days	?	1t. occipital	TOF
Castleman ²⁾	(1972)	26 yrs	F	cerebellum	TGA, VSD, ASD, PS
Moylan ⁷⁾	(1974)	10 wks	?	1t. hippocamps	TGA, VSD
Uemura ¹⁵⁾	(1981)	10 yrs	M	1t. basal ganglia	VSD
Simpson ¹³⁾	(1988)	21 yrs	M	3rd ventricle	right-sided aortic arch
Present case		26 yrs	M	1t. frontal	right-sided aortic arch

AVM : arteriovenous malformation TOF : tetralogy of Fallot

TGA : transposition of the great arteries VSD : ventricular septal defect

ASD : atrial septal defect PS : pulmonary valve stenosis

脈は椎体の右側を走行し、右側大動脈弓と診断された。その第1分枝は左の無名動脈で、左鎖骨下動脈と左総頸動脈が共通幹となっており、第2分枝が右総頸動脈、第3分枝が右鎖骨下動脈で、正常と mirror image になっていた。また、下行大動脈に連続する異常な血管腔は一侧が盲端となっており、その形状から右動脈管、すなわち胎生期右第6弓の末梢部遺残と考えられた。食道造影および胸部 CT では食道と気管の後方からの圧排が示され、これは右動脈管遺残によると考えられるが (Fig. 4), 以前気管支喘息様の発作と軽い嚥下困難が認められただけで、入院中は同様の症状は認めなかった。

術後経過：運動失語と上下肢筋力は改善し、右下肢の感覚障害は消失した。術後の血管造影では AVM は消失し (Fig. 3), 言語療法を中心としたリハビリテーションの後退院となった。

考 察

AVM は正常な毛細血管を欠く血管奇形で、脳血管発生過程での障害によると考えられている^{8)13)~15)}。脳と硬膜、軟膜の血管は神経管周囲の中胚葉から発生するが、この過程は Streeter¹²⁾ により、原始血管網の形成される時期、静脈・動脈・毛細血管が形成される時期、頭蓋軟部・硬膜・軟膜の発達に伴い血管構築が3層に分かれる時期、大脳半球や内耳迷路の成長にあわせて頭蓋内血管の本幹が形成される時期、静脈・動脈・毛細血管が組織学的に完成する時期の5期に分けられている。AVM が毛細血管を欠く先天的な組織学的異常とするならば、原始血管網 (primordial endothelial blood-containing channels) が消失し、静脈・動脈・毛細血管に発達する第2期の障害とするのが比較的思考しやすいと思われる。

る。Olivecrona⁸⁾も同様に primitive capillary bed の形成期の障害としているが¹⁵⁾、AVM の発生が Streeter の第3期や第5期の錯誤形成によるとも考えられ、その発生時期について一定の結論は出されていない^{13)~15)}。

AVM と先天性心疾患との合併はわれわれの症例を含め6例の報告²⁾⁷⁾¹¹⁾¹³⁾¹⁵⁾があり (Table 1), 合併の内容はファロー四徴症が1例、心室中隔欠損症が3例、大血管転位が2例、右側大動脈弓が2例である。植村ら¹⁵⁾は AVM と心室中隔欠損症の合併を報告し、心室中隔欠損症の発生時期が胎生4~6週で、AVM の発生時期に一致することから、偶然の合併とはみなしがいと述べている。また、Simpson ら¹³⁾の報告した症例は、頭蓋内および頸部の AVM に右側大動脈弓、高位大動脈弓と主要分枝の異常を伴っており、血管の発生分化過程での共通因子の存在が示唆されるとしている。

本症例では AVM に右側大動脈弓と右動脈管遺残を合併していた。右側大動脈弓は人口の0.1~0.14%⁵⁾、あるいは剖検例の0.1%¹³⁾に認められる少ない胸部大動脈奇形であり、正常と mirror image の分枝を呈するもの、左鎖骨下動脈隔離を有するものなどに分類される⁵⁾⁶⁾¹⁰⁾。Mirror image の分枝を伴う右側大動脈弓は、その98%にファロー四徴症をはじめとする心大血管奇形を合併するといわれるが⁵⁾⁶⁾¹⁰⁾、本症例では右動脈管遺残以外に異常は認められなかった。正常大動脈弓とその主要分枝は、胎生初期に発達する左右の背側および腹側大動脈とこれらを連絡する6対の原始動脈弓が部分的に優位となりあるいは退化して形成されるが、この時期の部分的な発生異常や、正常と違った部分の残存あるいは退化によって、種々の奇形が生じると考えられている¹⁾⁵⁾⁶⁾。Padjet⁹⁾はヒト胎児での脳血管の発達を心大血管の発達とともに観察し詳細な報告を行っているが、Streeter の第2期に相当する4 mm embryo (胎生4週頃)では大動脈弓を形成する第4弓は発生しておらず、退化消失する第2弓と、総頸動脈と内頸動脈基部を形成する第3弓が発生途中である。さらに第2期の終わりから第3期の始めに相当する14 mm embryo (胎生5週頃)では大動脈弓はまだ対をなしており、正常人にみられる左側大動脈弓の形をとるのは18 mm embryo (胎生6週頃)以降である。したがって、右側大動脈弓は胎生4~6週頃に発生し¹³⁾、左右の第4弓のうち正常とは逆の左第4弓が退化し、右第4弓が残存したものと考えられるが⁸⁾¹⁵⁾⁶⁾¹³⁾、これは Streeter の脳血管発生過程では第2期~第3期に相当する。右動脈管遺残についてはその発生時期などに関する記載は検索し得なかったが、正常では消失する右第6弓末梢部の遺残であることから、こ

れと交通している右側大動脈弓の発生と関連しているとも考えられる。

本症例でみられた右側大動脈弓では、他の先天性心疾患の合併が多いこと、また頭蓋内 AVM の合併がほぼ同時期に発生する血管奇形と考えられることから、発生過程での共通因子の存在も否定はできない。しかし、①正常毛細血管の無発生あるいは錯誤形成が考えられている AVM と、動脈の退化 pattern の異常が主に考えられている右側大動脈弓とでは成因に違いがあるように思われること、②右側大動脈弓が通常の脳血管撮影の過程で見逃されることは少ないと推測されるが、右側大動脈弓が少なくない奇形であるにもかかわらず、AVM との合併例の報告が少ないこと、③頭蓋内の血管の胸部大動脈以外の部分に Simpson ら¹³⁾の症例に認められるような血管分枝の異常、あるいは動静脈奇形といった共通の発生異常因子の存在を示唆する他の病変が認められないこと、④AVM との合併が報告されている先天性心疾患の病型や発生時期、成因に一定の法則がないことなどから、現段階では、今回の AVM と右側大動脈弓の合併が、何らかの発生学上の共通因子に基づいているとするには不十分であると思われる。

AVM や心血管系の奇形は症状の発現しない小病巣や、逆に生存できないものも含んでおり、これらの合併に関して正確な頻度をとらえるのは困難である。今後の報告や、cell death³⁾⁴⁾など心大血管の発生機序を含めた検討が必要であろう。

文 献

- 1) Blake HA, Manion WC: Thoracic arterial arch anomalies. *Circulation* **26**: 251-265, 1962.
- 2) Castleman B, Scully RE, McNeely BU: Case records of the Massachusetts General Hospital, weekly clinicopathological exercises. Case 51-1972. *N Engl J Med* **287**: 1291-1297, 1972.
- 3) Hurler JM, Ojeda JL: Cell death during the development of the truncus and conus of the chick embryo heart. *J Anat* **129**: 427-439, 1979.
- 4) Hurler JM: Cell death in developing systems. *Meth Achiev Exp Pathol* **13**: 55-86, 1988.
- 5) Hurst JW, Schlant RC: *The heart, arteries and veins*. New York, McGraw-Hill, Inc., 1985, pp. 696-697.
- 6) 池田高良: 動脈の奇形。形態と発生病理を中心に。病理と臨床 **7** (9): 1111-1121, 1989.
- 7) Moylan TJ: Cardiac and cerebrovascular anomalies. *N Engl J Med* **289**: 1039, 1974.
- 8) Olivecrona H, Ladenheim J: *Congenital arteriovenous aneurysms of catotid and vertebral arterial systems*. Berlin, Springer, 1957.
- 9) Padjet DH: The development of the cranial arteries in the human embryo. *Contrib Embryol* **32**: 205-262, 1948.
- 10) Rosenbloom SA, Ravin CE: Shunt vascularity in a

- young patient with right-sided aortic arch. *Chest* 86 : 251-252, 1984.
- 11) Russell DS, Rubinstein LJ : *Pathology of tumours of the nervous system*. London, William Clowes and Sons Ltd., 1971, pp. 103.
 - 12) Streeter GL : The developmental alterations in the vascular system of the brain of the human embryo. *Contrib Embryol* 8 : 7-38, 1918.
 - 13) Simpson RK Jr, Fisher DK, Haber LM, Mawad ME, Rose JE : Coexistence of multiple arteriovenous malformations and anomalous aortic arch. *Clin Neurol Neurosurg* 90 : 169-173, 1988.
 - 14) Tamaki N, Fujita K, Yamashita H : Multiple arteriovenous malformations involving the scalp, dura, retina, cerebrum, and posterior fossa, Case report. *J Neurosurg* 34 : 95-98, 1971.
 - 15) 植村正三郎, 高本憲治, 松角康彦, 石橋健治郎 : 先天性心疾患を合併した脳動静脈奇形. 脳外 9 : 377-383, 1981.

要 旨

右側大動脈弓を伴った脳動静脈奇形(AVM)の1例を報告した。先天性心疾患と脳動静脈奇形の合併は現在までに5例報告されており、発生時期などの観点から、発生学上の関連性を示唆する報告もある。症例は26歳の男性で、左前頭葉AVMの精査中に胸部大動脈奇形が疑われ、大動脈造影により、右側大動脈および胎生期右第6動脈弓末梢部遺残と診断された。報告例との比較、AVMと右側大動脈弓では異常発生の機序に違いがあることなどから、本症例での右側大動脈弓とAVMの合併について、発生過程での関連性があるとするには不十分であろうと思われた。

脳外誌 1 : 64-69, 1992

脳神経外科ジャーナル

次号予告

1 巻 2 号 1992 年 4 月

巻頭言 順天堂大学学長 石 井 昌 三

特集／悪性神経膠腫の最良の治療はなにか

□治療の現状

1. 悪性神経膠腫における放射線・化学療法を中心とした治療の現状 国立仙台病院 片倉 隆一, 他
2. LAK 療法を中心とした免疫療法の現状 新潟大学脳研究所 吉田 誠一, 他
3. 放射線治療に伴う正常脳組織障害 東京大学 浅井 昭雄, 他
4. 悪性神経膠腫に対する維持化学療法の意義とその障害 大阪大学 有田 憲生, 他

□将来の展望

1. 悪性神経膠腫に対する放射線治療の将来的展望
—放射線治療は根治的補助療法となりうるか?— 筑波大学 吉 井 与志彦
2. 成長解析よりみた化学療法の将来的展望 杏林大学 星 野 孝 夫
3. 悪性グリオーマに対する免疫・遺伝療法の将来的展望 順天堂大学 新 田 泰 三

原 著

Third A2 を合併した前交通動脈瘤の問題点

- 3 例の自験例より — 済生会滋賀県病院 山本 和明, 他
- 脳底動脈平滑筋における細胞内 Ca^{2+} 量と収縮の同時測定 自治医科大学 山田 武, 他

症例報告

先天性肝線維症に合併した多発性脳動脈瘤の1例 神奈川県立足柄上病院 伊藤 進, 他

短 報

- 脳外科患者における頭蓋内温度測定法 山口大学 柏木 史郎, 他
- ヒト脳腫瘍における chloroethylnitrosourea 薬剤耐性の評価法
—Northern blot 法による O^6 -methylguanine-DNA methyltransferase mRNA 発現量の定量— University of California San Francisco 浅井 昭雄, 他