◆ 症例報告 ◆

短期間に虚血と出血を来した aplastic or twig-like middle cerebral artery の 1 例

山田 大輔¹⁾ 石橋 良太¹⁾ 紀之定昌則¹⁾ 黒崎 義隆¹⁾
半田 明¹⁾ 沈 正樹¹⁾ 山形 専¹⁾

要旨：症例は68歳男性。急性期脳梗塞で発症し、入院時精査で internal carotid artery (ICA) 終末部に狭窄や閉塞がなく、一側の middle cerebral artery (MCA) の M1 部にのみ閉塞を認め、網状側副血行路を有する点から aplastic or twig-like MCA (Ap/T-MCA) と診断した。MCA 領域で脳循環予備能低下を認めバイパス術を予定したが、手術待機中に右視床出血を発症した。初回入院時の脳血管撮影で側副血行路内に微小動脈瘤を認め、微小動脈瘤破裂もしくは側副血行路の破綻が原因と考えられた。また、脳梗塞後に導入した抗血小板剤も影響を及ぼしたと考えられた。本症例では、再出血予防には血行力学的脳虚血の改善が必要と考え、バイパス術を施行した。術後フォローアップでは微小動脈瘤は描出されず、側副血行路の著減を認め、以後26カ月間脳血管障害の出現なく良好に経過した。

Key words: aplastic or twig-like MCA

はじめに

網状側副血行路を伴う一側の中大脳動脈近位部に限局した閉塞病変は、特発性中大脳動脈閉塞症、twig-like middle cerebral artery (MCA), aplastic MCA などと報告されてきた。本病変は稀な疾患であり、病態や治療法に関しては一定の見解が存在しない。今回我々は、虚血と出血を短期間に発症した aplastic or twig-like MCA (Ap/T-MCA) の1例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：68歳男性

主訴：見当識障害、左上下肢麻痺

既往歴：緑内障(全盲)、虫垂炎

家族歴：もやもや病(長男)

現病歴：X年Y月(day0)、自宅の庭で長時間草むしりをしていた際に、突然左足の脱力を自覚し転倒したため救急要請。発症から1時間で当院着。

入院時現症：血圧は146/63 mmHg、体温39.2度であり、Japan Coma Scale (JCS) 2、Glasgow Coma Scale (GCS) 14 (E4V4M6) で見当識障害を認めた。左顔面麻痺・左上下肢麻痺・構音障害を認め、NIHSS 5点と判断した。発熱に関しては、軽度の肺炎を認め、それによるものと考えられた。

画像所見：単純 computed tomography (CT) では右頭頂葉に陳旧性脳梗塞と思われる低吸収領域を認めた。CT angiography および CT perfusion では右 MCA 起始部で閉塞所見を認め、網状側副血行路を介して M1 遠位部から M2 以遠が描出された。また、右大脳半球で、広範な cerebral blood flow (CBF) の低下、mean transit time (MTT) の延長を認めた。急性期脳梗塞と診断し、禁忌項目がないことを確認した上で tissue-plasminogen activator (t-PA) を投与した。症状は翌日には NIHSS 0、mRS 0 に改善した。発症同日の magnetic resonance image (MRI) では、diffusion weighted image (DWI) で明らかな高信号は認めず、fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) では右頭頂葉に高信号域を認め、過去に症候性の脳梗塞既往がないことから、陳旧性無症候性梗塞を示唆すると考えられた。MR angiography では、右 M1 近位部で閉塞所見を認めた。

Day7 で施行した脳血管撮影検査では、右内頸動脈

¹⁾大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院脳神経外科
(2019年1月23日受付、2019年3月5日受理)

doi: 10.3995/jstroke.10707

Fig. 1 脳梗塞発症時の脳血管撮影

- A, B : 右内頸動脈撮影. 右内頸動脈の狭窄を認めず, 中大脳動脈の閉塞および網状側副血行路の発達を認める.
C, D : 右外頸動脈撮影正側面像. 外頸動脈系からの側副血行は認めない.

Fig. 2 右内頸動脈撮影(A~C: 正面像拡大)

- A : 右内頸動脈終末部の狭窄や閉塞はなく, 中大脳動脈近位部での閉塞を認める.
B : 右中大脳動脈閉塞部位周囲に網状側副血行路を認める.
C : 右中大脳動脈は閉塞部から側副血行路を介して末梢部の描出を認め, 末梢部では正常血管径の動脈を認める.

(internal carotid artery: ICA) 撮影で ICA 終末部に狭窄や閉塞所見を認めず, 右 MCA が M1 で閉塞していた. M2 以遠の血管は, 網状側副血行路を介して順行性に正常血管径で描出された (Fig. 1, 2). また, 右椎骨動脈撮影では, 後大脳動脈 (posterior cerebral artery: PCA) の P2, P3 分岐部から側脳室へ向かう動脈の末梢部に微小動脈瘤を認め, 外側後脈絡叢動脈末梢動脈瘤と判断した (Fig. 3). 左内頸動脈撮影では異常を認めず, 他部位に動脈硬化性変化を認めなかった. 外頸動脈からの側副血行路は認めなかった. Day12 にアセタゾラミド負荷下に

施行した single photon emission computed tomography (SPECT) では, 右 MCA 領域の 83.8% で Powers stage 2 相当の脳血流低下・脳循環予備能低下を認め, 右大脳半球に広範な盗血現象を認めた. その他, 経胸壁心エコー, 心電図, 生化学検査にて, 自己免疫性疾患による血管炎や心原性脳塞栓症を疑う所見を認めなかった.

診断: 脳主幹動脈の閉塞と網状側副血行路を認めること, 家族歴にもやもや病があることから, もやもや病が鑑別に挙がった. しかし, ICA 終末部には狭窄・閉塞所見を認めず, 片側 M1 に病変が限局していることから,

Fig. 3 右椎骨動脈撮影(A：正面像, B：側面像)

右後大脳動脈の P2, P3 分岐部から側脳室へ向かう外側後脈絡叢動脈の遠位部に微小動脈瘤を認める (arrow)。

Fig. 4 脳出血発症時頭部単純 CT

手術待機中に発症した右視床出血。右側脳室内に穿破を認め、モンロー孔を介して第三脳室、左側脳室への血腫の流出を認める。

もやもや病の診断基準には当てはまらなかった。他血管に動脈硬化性変化を認めないこと、病側 M2 以遠の血管径が正常であること、外頸動脈系からの側副血行路がないことなどから Ap/T-MCA と診断した。

入院後経過：t-PA 静注 24 時間後からアスピリン 100 mg を導入し、血行力学的脳虚血を伴うことから、待機的に浅側頭動脈-中大脳動脈 (superficial temporal artery-MCA: STA-MCA) バイパス術を施行する方針とし、day 22 に自宅退院とした。手術待機中の day 33 に左上下肢麻痺と構音障害が出現し、再度救急搬送となった。来院時の現症は血圧 169/87 mmHg と高値であり、JCS 10 であった。左上下肢麻痺、左半身感覚障害、構音障害を認め、NIHSS 6 点であった。頭部 CT では右視床出血を認め、

右側脳室穿破を伴っていた (Fig. 4)。前回入院時に施行した脳血管撮影の 3-Dimension-digital subtraction angiography (3DDSA) の横断像と比較すると、既知の微小動脈瘤破裂または拡張した側副血行路の破綻が出血源と考えられた。アスピリンの中止、血圧コントロールを行い、左上下肢麻痺が残存したため、一旦回復期リハビリ病院へ転院となった。Day 120 の回復期リハビリ病院退院時には mRS 2 にまで改善を認めた。Day 178 に撮像した MRA では微小動脈瘤は描出されず、血腫腔周囲の拡張した側副血行路が残存していた。虚血再発予防および出血再発予防目的に、day 180 に STA-MCA バイパス術を行った。周術期に合併症なく経過し独歩退院となった。バイパス術後 6 カ月の MRA では、バイパス血管は開存

Fig. 5 血腫腔周囲血管の経時的変化

- A : 脳梗塞発症時の右椎骨動脈撮影 3D-DSA 横断像。拡張した側副血行路を認め、右視床に微小動脈瘤を認める。
 B : Day178 で撮像した脳出血後フォローアップの MRA Time-of-Flight (TOF)。微小動脈瘤の描出は認められず、拡張した側副血行路の残存を認める。
 C : バイパス術後 6 カ月の MRA TOF。微小動脈瘤は、バイパス術施行後も描出されず、拡張した側副血行路は著減している。

しており、右視床の微小動脈瘤は描出されず、拡張した側副血行路の著減が確認された (Fig. 5)。バイパス術 26 カ月後まで脳梗塞や脳出血を生じることなく経過している。

考 察

「もやもや様血管網を伴う特発性中大脳動脈閉塞症」は、片側 MCA の M1 のみの閉塞および近傍の異常血管網を認める疾患として府川らが発表した¹⁾。同様の疾患に対して、2005 年に Liu らが twig-like MCA (T-MCA) を、2012 年に Seo らが Ap/T-MCA という名称を用いて発表した^{2,3)}。これらの疾患は、MCA 発生時に存在する twig-like network の遺残、もしくは MCA main trunk として集簇しなかった anomaly と考えられている。特徴として、一側 M1 に限局する狭窄・閉塞病変であること、M2 以遠の血管系が正常であること、他の脳血管系は正常で外頸動脈系からの側副血行はなく病変の進行がみられない、などが報告されている。

発症形式は出血によるものが最も多く、ついで虚血性、無症候性と続く。Ap/T-MCA の 40% には脳動脈瘤が併発し動脈瘤破裂で発見される症例も多いとする報告もある⁴⁾。

本症例は、片側 M1 のみに閉塞がみられ内頸動脈終末部の閉塞・狭窄がないことからもやもや病の診断基準には当てはまらない、動脈硬化性変化は認めず片側 M1 のみの病変であること、M2 以遠が正常の径を持っていること、外頸動脈系からの側副血行路がないことから、Ap/T-MCA と診断した。

Ap/T-MCA に対する治療方針に関してエビデンスは存在しない。過去の報告での Ap/T-MCA の発症様式は、

虚血、脳出血、くも膜下出血、incidental と様々である。我々が渉猟し得た Ap/T-MCA の報告は 14 報 51 例であり、出血発症は 24 例で虚血発症は 17 例、その他が 10 例存在した。抗血小板剤を導入された症例は 3 例のみであり、いずれも虚血症状で発見され、発症早期に導入されていた。手術加療については、出血例に対し血腫除去術もしくは動脈瘤閉塞術が行われたものが散見される他、Ap/T-MCA の直接的治療としてバイパス術が施行された症例は 6 例で、直接バイパスで行われたものが 4 例、間接バイパスで行われたものが 2 例であった¹⁻¹⁴⁾ (Table 1)。バイパス術後、網状側副血行路の退縮や動脈瘤の消失した症例も報告されている⁴⁻⁸⁾。

本症例に関しては、もやもや病の家族歴があることも特徴の 1 つである。もやもや病の原因遺伝子として知られる ring finger protein 213 (RNF213) について、そのヘテロ型遺伝子多型患者において、片側の MCA 近位部閉塞およびもやもや血管網を呈したと報告されている¹⁵⁾。本症例については遺伝子検査を行っていないが、RNF213 の遺伝子多型に関与する可能性も示唆され、今後の診断基準の確立が期待される。

本症例において最も特徴的な点は、虚血と出血の両方を短期間に発症した点である。初発時は虚血発症であり、SPECT の結果から血行力学的脳虚血と考え、抗血小板剤を導入後バイパス術を選択した。しかし、手術待機中に脳出血を発症し、側副血行路内の微小動脈瘤の破裂もしくは拡張した側副血行路の破綻が原因と考えられた。抗血小板剤の導入も出血の増悪に寄与した可能性は否定できない。側副血行路に負荷がかかって出血するというメカニズムは、もやもや病における脳出血の機序と類似している。出血発症もやもや病では直接バイパス術

Table 1 Aplastic or twig-like MCA の過去の報告

Author	Year	Number of cases	Clinical presentation	Surgical treatment	Medication
Fukawa	1981	9	SAH2, ICH1, CI6	Conservative8, bypass1	NA
Cekirge	2005	1	Headache1	Coil1	NA
Liu	2005	2	ICH2, SAH2	Clip2	NA
Kim	2005	1	SAH1	Clip	NA
Seo	2012	15	ICH4, CI5, SAH2, incidental4	Coil2, clip1, EDAS2, conservative10	NA
Edgell	2012	3	CI3	NA	NA
Shin	2014	4	SAH4	Coil4	NA
Rivera	2014	2	SAH1, ICH1	Cconservative2	NA
Akkan	2015	6	CI1, headache1, other4	NA	NA
Uchiyama	2015	1	TIA	Conservative1	Cilostazol1
Inoue	2016	1	ICH	Bypass	NA
Tashiro	2016	2	SAH2	NA	NA
Hirai	2018	3	ICH2, TIA1	Bypass2, coil1, conservative1	Aspirin1, cilostazol1
Fukuda	2018	1	SAH1	Coil1	NA
Present case		1	CI, ICH	Bypass	Aspirin

SAH : くも膜下出血, ICH : 脳内出血, CI : 脳梗塞, TIA : 一過性脳虚血発作, NA : 該当なし, EDAS : encephalo-duro-arterio-synangiosis

を行うことにより再出血率が低下することが報告されている¹⁶⁾。また、出血発症 145 日後(day178)のバイパス術前 MRA では、微小動脈瘤は描出されなかった。過去には、もやもや病において動脈瘤破裂による脳出血を来した際に、「動脈瘤が吹き飛んで描出されなくなる」ことがあるという報告もあり¹⁷⁾、本症例においても、脳出血発症後の慢性期に伴って血栓化などにより動脈瘤が描出されなくなった可能性が考えられた。本症例では、血行力学的脳虚血の改善や側副血行路への負荷軽減目的で直接バイパス術を選択した。術後 6 カ月の MRA で微小動脈瘤は描出されず、拡張した側副血行路も著減していた。その後、脳梗塞、脳出血を発症せずに良好な経過をたどっており、バイパス術の虚血、出血に対する予防効果が示唆された。Ap/T-MCA に関する報告は近年増加してきており、症例の蓄積により病態の解明や治療方針の確立が期待される。

結 語

短期間に虚血と出血を発症した Ap/T-MCA の症例を経験した。Ap/T-MCA の症例では、虚血と出血のリスクが同時に存在しうることを念頭に置き、治療戦略を考慮することが必要である。

著者は日本脳卒中学会への COI 自己申告を完了しており、本論文の発表に関して、開示すべき COI はない。

参考文献

- 1) 府川 修, 相原坦道, 石井完治ら: モヤモヤ血管を伴った特発性中大脳動脈閉塞症 第 1 報: その臨床像と脳血管写所見. 脳卒中の外科研究会講集 10: 36-41, 1981
- 2) Liu HM, Lai DM, Tu YK, et al: Aneurysms in twig-like middle cerebral artery. Cerebrovasc Dis 20: 1-5, 2005
- 3) Seo BS, Lee YS, Lee HG, et al: Clinical and radiological features of patients with aplastic or twiglike middle cerebral arteries. Neurosurgery 70: 1472-1480; discussion 1480, 2012
- 4) 福田雄高, 松永裕希, 平山航輔ら: Aplastic or twig-like middle cerebral artery の破格側副血行路起始部(A1)に発生した破裂脳動脈瘤の 1 例. 脳卒中 40: 75-80, 2018
- 5) Akkan K, Ucar M, Kilic K, et al: Unfused or twig-like middle cerebral artery. Eur J Radiol 84: 2013-2018, 2015
- 6) Cekirge HS, Peynircioglu B, Saatci I: Endovascular treatment of an "anterior cerebral artery" aneurysm in a patient with "embryonic unfused middle cerebral artery" anomaly: a case report. Neuroradiology 47: 690-694, 2005
- 7) Edgell RC, Boulos AS, Borhani Haghighi A, et al: Middle cerebral artery stenosis associated with moyamoya pattern collateralization. Front Neurol 1: 119, 2010
- 8) 井上明宏, 河野兼久, 福本真也ら: 脳内出血にて発症した twig-like middle cerebral artery に対して ECA-MCA double anastomoses を施行した 1 例. Neurol Surg 44: 463-471, 2016

- 9) Kim MS, Oh CW, Hur JW, et al: Aneurysms located at the proximal anterior cerebral artery and anterior communicating artery associated with middle cerebral artery aplasia: case report. *Surg Neurol* 64: 534–537, 2005
- 10) Rivera R, Sordo J, Badilla L, et al: Middle cerebral artery occlusion with moyamoya-like vessels and aneurysms. A report of two cases. *Interv Neuroradiol* 20: 96–99, 2014
- 11) Shin HS, Lee SH, Ryu CW, et al: Flow-related intracranial aneurysms associated with unfused arterial twigs relevant to different vascular anomalies: embryologic and hemodynamic considerations. *Acta Neurochir (Wien)* 156: 1637–1646, 2014
- 12) Tashiro R, Inoue T, Shibahara I, et al: Nonaneurysmal subarachnoid hemorrhage due to unfused or twiglike middle cerebral artery rupture: Two case reports. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 25: e77–78, 2016
- 13) 内山 拓, 岡本浩昌, 高口素史ら: 一過性脳虚血発作を呈した2年後に頭蓋内出血を生じた aplastic or twig-like middle cerebral artery の1例. *Neurol Surg* 44: 143–148, 2016
- 14) 平井 聡, 小川祐佳里, 高井洋樹ら: Twig-like middle cerebral artery 自験3症例での検討. *脳外速報* 28: 410–416, 2018
- 15) Aoki J, Shibasaki K, Ito M, et al: Unilateral moyamoya phenomenon with a string-of-beads appearance in an elderly patient with the c.14576G>A heterozygous variant of RNF213. *Intern Med* 54: 971–974, 2015
- 16) Miyamoto S, Yoshimoto T, Hashimoto N, et al: Effects of extracranial-intracranial bypass for patients with hemorrhagic moyamoya disease: results of the Japan Adult Moyamoya Trial. *Stroke* 45: 1415–1421, 2014
- 17) Iwama T, Morimoto M, Hashimoto N, et al: Mechanism of intracranial rebleeding in Moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg* 99(Suppl 2): S187–190, 1997

Abstract

Aplastic or twig-like middle cerebral artery with short-term ischemia and bleeding

Daisuke Yamada, M.D.,¹⁾ Ryota Ishibashi, M.D.,¹⁾ Masanori Kinoshita, M.D.,¹⁾ Yoshitaka Kurosaki, M.D., Ph.D.,¹⁾ Akira Handa, M.D.,¹⁾ Masaki Chin, M.D.,¹⁾ and Sen Yamagata, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurosurgery, Kurashiki Central Hospital (Ohara HealthCare Foundation)

A 68-year-old man presented with acute cerebral infarction. At the time of admission, computed tomography angiography showed occlusion and anomalous reticular collateral artery only in the right M1 part of the middle cerebral artery (MCA) and there was no stenosis or occlusion in the terminus of the internal carotid artery. The patient was diagnosed with an aplastic or twig-like MCA. We planned superficial temporal artery-MCA anastomosis with low cerebrovascular reservation in the right MCA area. However, the patient developed right thalamic hemorrhage while waiting for the operation. A small aneurysm was present in collateral circulation. The rupture of this aneurysm or collateral vessels was suspected as a source of bleeding and antiplatelet agents introduced after cerebral infarction was also thought to be an influence. In this case, bypass surgery was performed, considering that improvement of hemodynamic cerebral ischemia is effective in preventing rebleeding. In the postoperative follow up, the aneurysm and collateral arteries disappeared and no cerebrovascular event occurred in 26 months.

Key words: aplastic or twig-like MCA

(Jpn J Stroke 42: 190–195, 2020)