

内頸動脈のcervical segmental agenesis

秋山義典¹⁾ 林 直樹²⁾ 井坂文章³⁾

Segmental agenesis of the cervical portion of the internal carotid artery — case report —

Yoshinori AKIYAMA¹⁾ Naoki HAYASHI²⁾ Fumiaki ISAKA³⁾

1) Departments of Neurosurgery, Tenri Hospital

2) Osaka Neurosurgical hospital

3) Osaka Red Cross Hospital

●Abstract●

Objective: Segmental agenesis of the cervical portion of the internal carotid artery (ICA) is reported.

Case presentation: A 39-year-old man was admitted to our hospital for examination of a pharyngeal mass. Cerebral angiography revealed that left common carotid artery had a stump at the level of the fourth cervical vertebral body, and ascended without branching off the ICA. All the branches of the external carotid artery branched off normally. Thereafter, the artery ran tortuously and continued as the ICA at the level of the third cervical vertebral body. The distal portion of the ICA was normal.

Conclusion: From an embryological point of view, it is speculated that the proximal portion of the cervical segment of the ICA might have been involuted (segmental agenesis) and its distal portion reconstituted by the ipsilateral external carotid artery.

●Key Words●

cervical portion, internal carotid artery, non-bifurcating cervical carotid artery, segmental agenesis

1) 天理よろづ相談所病院 脳神経外科

2) 宇坂脳神経外科病院 脳神経外科

3) 大阪赤十字病院 脳神経外科

<連絡先: 秋山義典 〒632-8552 天理市三島町200 E-mail: yakiyama@tenriyorozu-hp.or.jp>

(Received January 30, 2009 : accepted April 22, 2009)

緒言

内頸動脈欠損症は、1787年にcadaver dissectionにより最初の報告がなされ¹⁶⁾、その後、1954年に初めて脳血管撮影による報告がなされて以後¹⁷⁾、比較的まれな血管奇形として報告例が散見される。内頸動脈の欠損には、完全欠損と部分欠損があることが知られている。これまで、いくつかの部分欠損の報告がなされているが、頸部内頸動脈のみの部分欠損の報告は少ない^{1,2,3,5,10-15)}。今回、我々は、頸部内頸動脈のみの欠損を来とし、外頸動脈を介して遠位部の内頸動脈に移行したと考えられる症例を経験したので、発生学的考察を加え報告する。

症例呈示

39歳男性。咽頭部の腫瘍性病変に対する精査治療目的にて、当院耳鼻咽喉科に入院となった。神経学的異常は

認めず、また、特記する既往症もなかった。手術中の血管損傷を防ぐために血管解剖を明らかにし、術前塞栓術の適応を判断する目的で、脳血管撮影を施行した。左総頸動脈は、第4頸椎レベルで、通常の分岐部位にてstumpを形成するが、内頸動脈を分岐せず、そのままの血管径を保ったまま、外頸動脈に移行していた。外頸動脈は、第3頸椎レベルで上甲状腺動脈、舌動脈、顔面動脈、後頭動脈を分岐した後、血管径を減じそのまま上行し、最終枝である顎動脈と浅側頭動脈に分岐した。一方、後頭動脈を分岐した近傍より、後外側、若干尾側に走行する血管が認められ、この血管は血管径を保ったまま通常の内頸動脈に移行した。内頸動脈への移行部にもstumpの形成が認められた。第3頸椎レベルより遠位部の内頸動脈には、走行異常を認めなかった (Fig. 1)。右総頸動脈撮影と椎骨動脈撮影では、特記すべき異常を認めなかった。MR angiographyでは、両側内頸動脈の

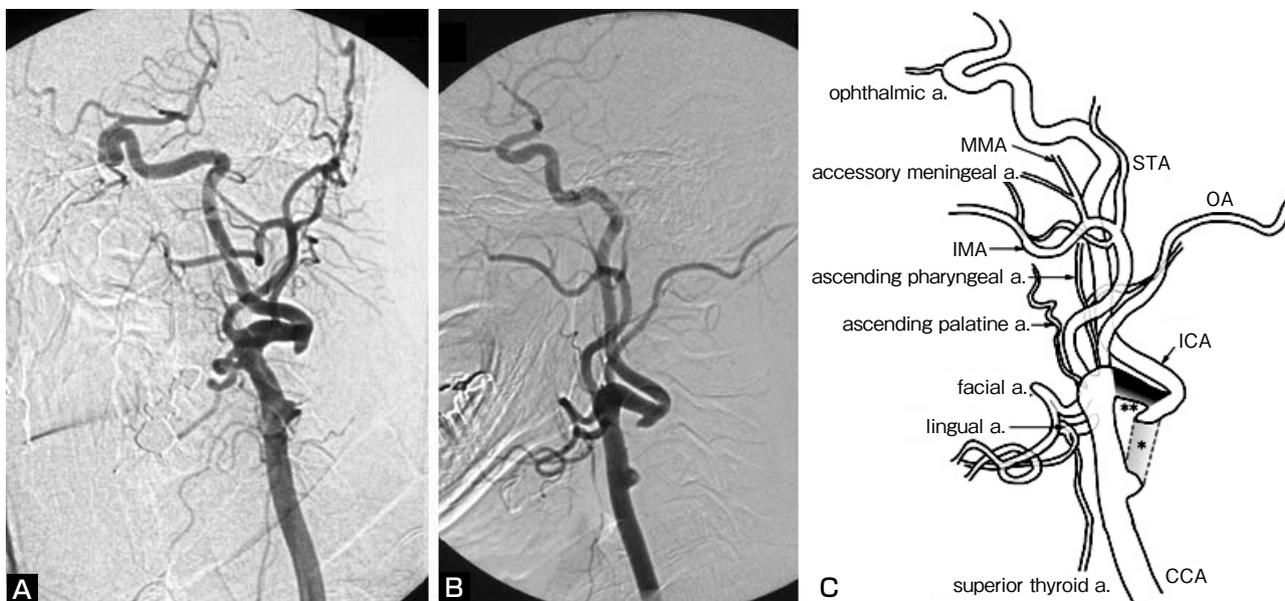


Fig. 1

A : Left common carotid angiogram, oblique view

B : Left common carotid angiogram, lateral view

C : Schema of the lateral view of the left common carotid artery. Note agenesis of cervical segment (*) and re-routing vessel (**)

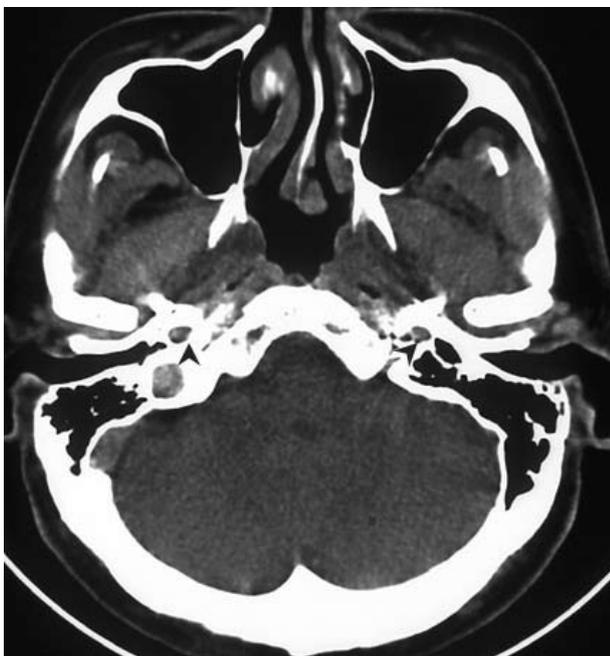


Fig. 2 Axial CT image through the lower portion of the petrosal bone: bilateral carotid canals with a normal diameter (arrowheads) are shown.

petrous portionより末梢の走行に異常を認めず、血管径に明らかな左右差を認めなかった。CT scanで、両側の carotid canalは描出され、その大きさに明らかな左右差を認めなかった (Fig. 2)。脳血流を評価するためにSPECTを施行したが、異常を認めなかった。咽頭部の

腫瘍性病変と血管異常は無関係であった。

以上の検査所見より、血管奇形に対する治療の適応はないと判断した。その後、現在に至るまで神経学的異常は認めていない。

考 察

発生学上、内頸動脈は、third aortic archとdorsal aortaを原基として発生するとされるが、頸部で総頸動脈から分岐する単一の血管ではなく、いくつかの発生学的に異なるsegmentの連続から成り立っているとする概念(segmental identity)がLasjauniasにより提唱されている⁷⁻⁹⁾。各々のsegmentを形態学的に特定することはできないが、種々の内頸動脈系の奇形の発生機序を考察する際に、これらのsegmentが種々のinsultに対して独立して異なる反応を行おうと考えると説明が容易であることから、segmental identityの概念は広く受け入れられている。

このsegmental identityの概念によると、内頸動脈は、その発生学的原基により、segment 1 (総頸動脈分岐からductus caroticusの分岐点まで)、segment 2 (hyoid arteryの分岐点まで)、segment 3 (mandibular arteryの分岐点まで)、segment 4 (maxillary arteryやtrigeminal arteryの分岐点まで)、segment 5 (dorsal ophthalmic arteryの分岐点まで)、segment 6 (ventral ophthalmic

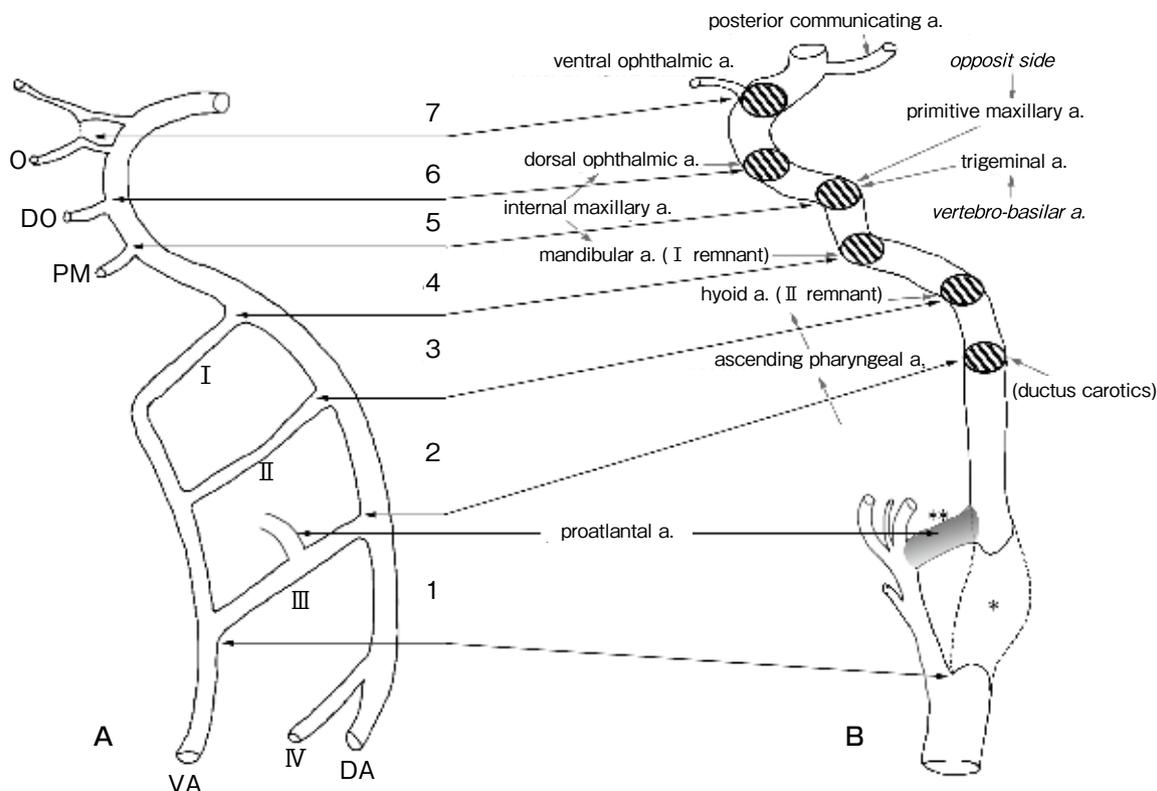


Fig. 3 Diagram of the correspondence between the embryonic (A) and definitive (B) structure of the internal carotid artery by segmental identity.

The different segments of the internal carotid artery are numbered from 1 to 7.

I, II, III, IV: 1st, 2nd, 3rd and 4th aortic arches, DA: dorsal aorta, DO: dorsal ophthalmic artery, O: definitive ophthalmic artery, PM: primitive maxillary artery, VA: ventral aorta,

*indicates agenesis of cervical segment and **shows a re-routing vessel in the present case.

arteryの分岐点まで), segment 7 (後交通動脈の分岐点まで) の7つのsegmentに分けられ, segment 1をcervical segment, segment 2をascending intrapetrous segment, segment 3をhorizontal intrapetrous segment, segment 4をascending foramen lacerum segment, segment 5をhorizontal intracavernous segment, segment 6をclinoid segment, segment 7をterminal segmentとした (Fig. 3).

内頸動脈に部分欠損を生じた場合, その欠損は, segment単位で生じ, 遠位のsegmentとの境界を規定する胎生期の血管が側副血行路として働くことが多いとされている⁷⁻⁹⁾ (Fig. 3).

Cervical segment (segment 1)の欠損を来たした場合, ascending pharyngeal arteryのinferior tympanic branchがinferior tympanic canalを通過してtympanic cavityへと走行し, 内頸動脈の分枝であるcarotico-tympanic artery (hyoid arteryの近位部の遺残)と吻合することにより, horizontal intrapetrous segment (segment 3)より遠位部の内頸動脈へと移行する, いわゆるintratympanic course

of internal carotid arteryという側副血行路を示すとされる (Fig. 3). このような走行を示す内頸動脈は aberrant internal carotid arteryとも呼ばれ, 正常内頸動脈が通過するcarotid canalが欠損あるいは低形成を示し, 代わりにinferior tympanic canalが拡大することが特徴とされ, 診断にはCT scanが有用とされる^{1,3,5,10,15,18)}.

今回の症例は, 総頸動脈が, 第4頸椎レベルでstumpを形成するが, 内頸動脈と外頸動脈に分岐せずに, そのまま外頸動脈に移行していることから, third aortic archに由来する内頸動脈のcervical segment (segment 1)が欠損していると考えられる. しかし, 外頸動脈が, 後頭動脈分枝部近傍より, 後外側, 若干尾側に走行し, 第3頸椎レベルでそのまま内頸動脈へと移行し, その遠位部の内頸動脈の走行は正常であった (Fig. 1). MR angiographyでpetrous portionより末梢の両側内頸動脈に走行異常や血管径の差異を認めないことや, CT scanでcarotid canalに左右差がないことから (Fig. 2), ascending intrapetrous segment (segment 2)より末梢

の内頸動脈の走行は正常であると考えられた。以上の所見より、本症例は、cervical segmentの近位部のみの欠損を示し、aberrant internal carotid arteryと呼ばれる側副血行路とは異なった側副血行路により遠位部の内頸動脈に移行していると考えられた。

今回の症例と同様の側副血行路を示す症例は、non-bifurcating cervical carotid arteryとも呼ばれ、我々の調べた範囲では、本症例を含め8例の報告が認められた^{2,11-14}。男性5例、女性3例で、いずれもこの血管奇形に起因する症状はなく、他の疾患の精査により発見されている。右側が2例、左側が6例で、総頸動脈は、この症例のごとくstumpを認める場合はあるものの¹³、内頸動脈と外頸動脈に分岐せず、外頸動脈の枝を分岐した後、上位頸椎レベルで、屈曲蛇行し、その延長として本来の内頸動脈に移行し、頸動脈管より頭蓋内に入り、通常の内頸動脈として正常の走行を示している。

この血管奇形は発生学的に、内頸動脈の部分欠損と考えられる以外に、外頸動脈の部分欠損と考えることも可能である²。しかし、外頸動脈にsegmental identityの概念を適応することは困難で、また、外頸動脈の分枝を分岐する近位部の走行が外頸動脈の本来の走行に近いこと、外頸動脈の分枝の分岐後の走行、分岐順序や支配領域に異常が認められないこと、本症例のごとくstumpを形成する場合があることなどから、内頸動脈のcervical segmentの近位部の部分欠損 (Fig. 3*) と考えたほうが妥当であると考えられる。

外頸動脈から内頸動脈へと移行する側副血行路となっている血管 (Fig. 1, 3**) については、発生学的に十分な説明がなされていない。本症例を含めnon-bifurcating cervical carotid arteryと呼ばれる症例では、側副血管は、いずれも後頭動脈の近傍から分岐し、屈曲蛇行した後、上位頸椎レベルで正常な内頸動脈に移行し、それより末梢の走行に異常を認めない。外頸動脈が、first aortic archおよびsecond aortic archから形成されることから、それらの遺残とする報告もある^{11,13}。しかし、first aortic archの遺残であればascending foramen lacerum segment (segment 4) より末梢から、second aortic archの遺残であるならばhorizontal intrapetrous segment (segment 3) より末梢から正常内頸動脈に移行すると思われる。本症例のごとく上位頸椎レベルから分岐すると思われるのは困難である (Fig. 3)。

Lasjauniasのsegmental identityには記載されていないが、cervical segmentより分岐する可能性がある胎生期の

血管としてproatlantal arteryがあげられる。Proatlantal arteryの起始部は発生学的にflexibleであり、内頸動脈と外頸動脈のどちらからも分岐する可能性があり、内頸動脈から分岐する場合には、segmental identityの概念に基づくsegmentの分岐点となりうると考えられる (Fig. 3)。したがって、今回の症例は、cervical segmentの起始部である内頸動脈の分岐部からproatlantal arteryの分岐部までの欠損を来たし (Fig. 3*)、proatlantal arteryが側副血行路 (Fig. 3**) として働いていると考えることができる。後頭動脈の一部は発生学的にはproatlantal arteryの遺残から発生するとされ⁶、今回の側副血行路となっている血管が (Fig. 1, 3**)、後頭動脈分岐部のごく近傍から分岐していることは、proatlantal arteryが側副血行路として働いている可能性を示唆していると考えられる。

すなわち、内頸動脈のcervical segmental agenesisの場合、欠損部位がproatlantal arteryの近位部までであれば、今回の症例のようにnon-bifurcating cervical carotid arteryとなり、欠損部位がproatlantal arteryよりも遠位部にまでおよぶか、あるいはproatlantal arteryが内頸動脈から分岐しない場合には、aberrant internal carotid arteryとなるのではないかと推察される。

今回の症例では、内頸動脈の欠損部の両端にstumpの形成を認めた。欠損部の近位部にstumpを認めた症例はあるが¹³、両側にstumpを認める症例は本症例のみであった。これは、一旦、内頸動脈が形成された後に、なんらかの原因でこのsegmentの退縮を来したが、退縮が不完全であったために、両端にstumpが残存したと考えられる。全く形成されない場合を欠損と定義すると、今回の症例のように、一旦ある程度まで形成が進むが、退縮し、結果的には（胎生期または少なくとも出生時点では）、形成されていない場合は、欠損とは呼べないかもしれない。しかし、大動脈弓（鯨弓動脈）の発生を考えると、cervical segmentの原基であるthird aortic archやdorsal aortaの原基すら形成されない場合は、生存できないと考えられる。したがって、stumpが認められない症例も、本症例と同様、一旦形成されたthird aortic archの近位部が退縮したと考えられ、本症例との違いは、その退縮が完全であったか、不完全であったかの違いと解釈できる。したがって、内頸動脈のcervical segmental agenesisは、一旦形成された内頸動脈が退縮したと考えられるが、欠損として扱ってよいと思われる。

結 論

内頸動脈のcervical segmentの近位部の部分欠損を認め、外頸動脈を介して遠位部の正常内頸動脈に移行したと考えられる症例を経験した。外頸動脈から内頸動脈へと移行する側副血管路となっている血管はproatlantal arteryが関与していると推察された。

《謝辞》

本稿の執筆にあたり多大なご助言をいただきました大阪市立総合医療センター脳神経外科、小宮山雅樹先生に深謝いたします。また、本症例の画像の一部は『脳脊髄血管の機能解剖』（著者：小宮山雅樹）に掲載していただいております⁴⁾。

文 献

- 1) Botma M, Kell RA, Bhattacharya J, et al: Aberrant internal carotid artery in the middle-ear space. J Laryngol Otol 114:784-787, 2000.
- 2) Franklin PD, Lee RG, Allard JC, et al: Unilateral absence of the external carotid artery. Can Assoc Radiol J 39:293-294, 1988.
- 3) Galdas J, Iffenecker C, Attal P, et al: Anomalous vessel in the middle ear: the role of CT and MR angiography. Neuroradiology 40:748-751, 1998.
- 4) 小宮山雅樹：脳脊髄血管の機能解剖 第一版，大阪，メディカ出版，2007，90.
- 5) Lasjaunias P, Moret J, Manelfe C, et al: Arterial anomalies at the base of the skull. Neuroradiology 13:267-272, 1977.
- 6) Lasjaunias P, Theron J, Moret J: The occipital artery. Anatomy-normal arteriographic aspects-embryological significance Neuroradiology 15:31-37, 1978.
- 7) Lasjaunias P, Santoyo-Vazquez A: Segmental agenesis of the internal carotid artery: angiographic aspects with embryological discussion. Anat Clin 6:133-141, 1984.
- 8) Lasjaunias P: Segmental identity and vulnerability in cerebral arteries. Interventional Neuroradiol 6:113-124, 2000.
- 9) Lasjaunias P, Berenstein A, Terbrugge KG: Surgical Neuroangiography, vol 1. 2nd edn. Berlin, Heidelberg, New York, Springer-Verlag, 2001, 11-24.
- 10) Meder JF, Blustajn J, Trystram D, et al: Radiologic anatomy of segmental agenesis of the internal carotid artery. Surg Radiol Anat 19:385-394, 1997.
- 11) Morimoto T, Nitta K, Kazekawa K, et al: The anomaly of a non-bifurcating cervical carotid artery. Case report J Neurosurg 72:130-132, 1990.
- 12) Nishimura T, Takimoto T, Kamide M, et al: Agenesis of the cervical internal carotid artery. J Laryngol Otol 103:707-709, 1989.
- 13) 西沢茂，山本清二，杉浦康仁，他：外頸動脈が内頸動脈に連続移行した内頸動脈起始部欠損症の1例。No Shinkei Geka 14:1011-1015, 1986.
- 14) Ooigawa H, Nawashiro H, Fukui S, et al: Non-bifurcating cervical carotid artery. J Clin Neurosci 13:944-947, 2006.
- 15) Sauvaget E, Paris J, Kici S, et al: Aberrant internal carotid artery in the temporal bone: imaging findings and management. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 132:86-91, 2006.
- 16) Tode: Medizinisch chirurgische Bibliothek, Kopenhagen, 10:408, 1798.
- 17) Verbiest H: Radiological findings in a case with absence of the left internal carotid artery and compression of several cranial nerve roots in the posterior fossa by the basilar artery. Med Contemp 72:601-609, 1954.
- 18) Willinsky RA, Brugge KT, Lawson V: Aberrant carotid artery: recognition on high resolution computed tomography. J Otolaryngol 19:249-251, 1990.

JNET 3:24-28, 2009

要 旨

【目的】稀な血管奇形として、内頸動脈が欠損することが知られているが、内頸動脈分岐直後のcervical portionのみの欠損の報告は少ない。内頸動脈のcervical portionのみの欠損を認め、外頸動脈が各分枝を分岐後、内頸動脈に頭蓋外で移行する症例を経験したので発生学的考察を加え報告する。【症例】39歳男性。咽頭部の腫瘍性病変に対する精査治療目的にて入院となった。神経学的異常は認めず、特記すべき既往症もなかった。脳血管撮影にて、左総頸動脈が、第4頸椎レベルで内頸動脈の分岐を示唆するstumpを形成するが内頸動脈は分岐せず、そのままの血管径を保ったまま外頸動脈に移行していた。外頸動脈は正常の分岐を示し、後頭動脈の分岐近傍より後外側、尾側方向に走行し、第3頸椎レベルで、そのまま内頸動脈に移行していた。遠位部の内頸動脈に異常を認めなかった。【結論】内頸動脈のcervical segmentの近位部の部分欠損を来し、外頸動脈を介して遠位部の正常内頸動脈に移行した症例と考えられた。