

資料

中枢神経系先天異常判定のための手技

6. 神経放射線学的手技*

牧 豊**

筑波大学医学専門学群脳神経外科

〒300-31 茨城県新治郡桜村

I はじめに

神経放射線学的アプローチとしては、次の7種が考えられる。すなわち、

- 1) 頭蓋単純撮影
- 2) 超音波検査
- 3) RI—シンチグラフィ
- 4) RI—システルノグラフィ
- 5) 脳血管撮影
- 6) 気脳撮影
- 7) CT-scanning

などである。

検査は本来、無痛無害であるべきである。1)~4)までの検査は無痛無害の目的には沿ってはいるが粗大な構造変化を描出するという目的では左程役には立たない。

5)~6)の検査は無痛無害とはいいい難く、むしろ有痛のため小児の場合は全麻を必要とする。全麻を要する検査は患者にとっても医師にとっても容易な検査とはいいい難い。しかし乍ら、脳血管撮影と気脳撮影とを組合せると粗大な脳構造の変化は可成り識ることが出来る。しかし、その一方のみの検査では解釈が充分でないことも多々ある。勿論、その他の検査を加えれば加える程情報は多くなる。しかし、臨床の立場からすれば脳奇形と判明するとその先は academic interest ということになり、充分な検査までは進めないのが通常である。1つだけ選ぶとすれば、脳血管撮影ということになる(牧, 1972; Wolpert, 1974)。

CT-scanningは、本来、無痛無害な検査であるが、小児の場合、頭部の固定ということで、現在の段階では矢張り全麻を必要とする。その点、やや期待に反している面もあるが、CT-scanningは組織密度の差を表出するという新しい面で、組織奇形などの発見にも期待がもてる。

今回は脳血管撮影を中心に脳奇形の判読をどうして行うかについて述べてゆきたい。

II 脳血管撮影像の判読

脳血管撮影像の判読は通常、次の4点、すなわち、

- 1) 血管の走行の変化
- 2) 血管径の変化
- 3) 循環時間の変化
- 4) 異常血管の有無

などを読みとり、その意味を解釈することにある。吾々がそれを脳奇形と判読するときは、正常脳血管走行を基本として、

- 1) 走行の偏位が異常である場合、
- 2) 嘗てあった血管や構造が消失して見えた場合、
- 3) 当然あるべき血管ないし構造が欠損している場合、
- 4) 正常ではみられない血管や構造が認められる場合、

などから、まず奇形と判定する。必要に応じ気脳撮影を行う。そうして、どの構造が欠損ないし変形しているかを再確認することが出来る。判読に際し、従来の剖検の所見の知識を基礎にどの奇形に属するかを大胆に分類

昭和51年12月5日受付

* New research techniques for congenital malformations in the CNS.

6. Neuroradiological approach for congenital anomalies of central nervous system

本論文は昭和51年9月18日、第16回日本先天異常学会総会、関連小集会—3「中枢神経系先天異常判定のための手技：司会中村和成」において発表したものである。

** Yutaka MAKI, Department of Neurological Surgery, School of Medicine, The University of Tsukuba, Ibaraki 300-31

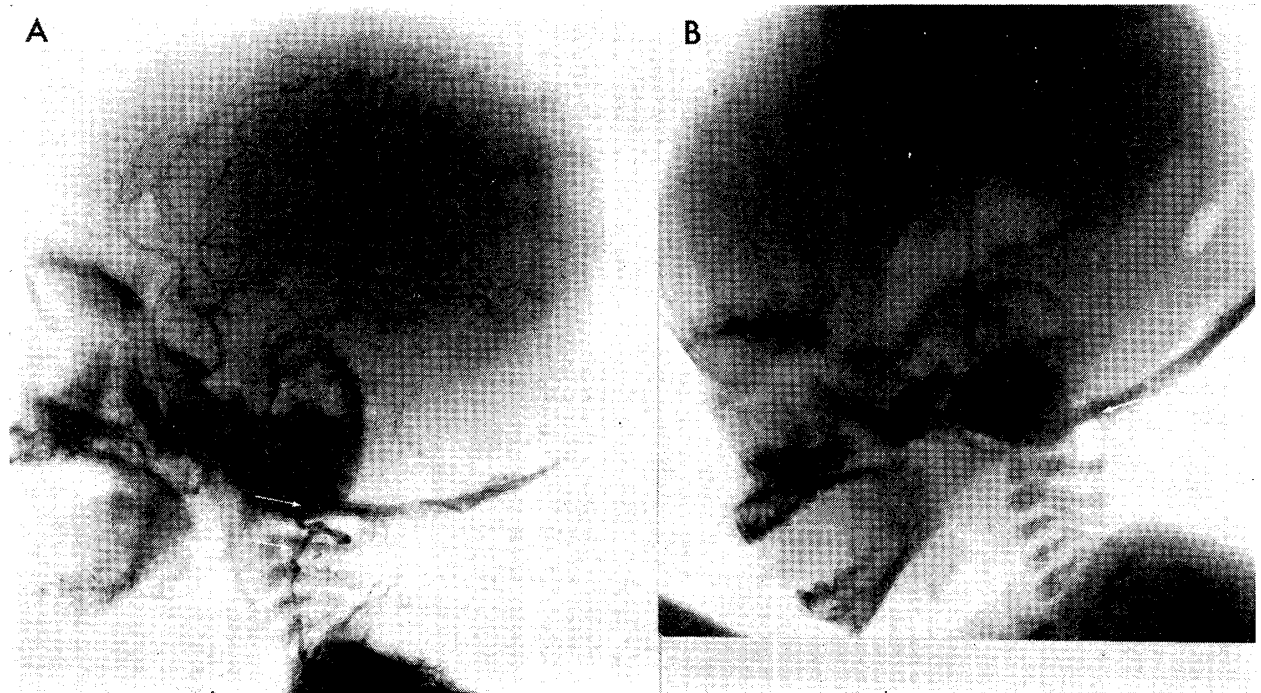


Fig. 1 Arnold Chiari malformation.

A. Brachial angiogram. Posterior inferior cerebellar artery (arrows) runs down through the foramen magnum to C₃ level. This finding suggests marked tonsillar herniation. B. Lateral view of pneumoencephalogram shows low position of the IVth ventricle which is elongated and deformed.

しているに過ぎない。剖検の経験は吾々は極めて少く、稀れに手術所見として局所をかいまみる程度で判読の見落しが可成りあると思われる。

吾々の行う何れの神経放射線学的手技を組合せても、判読可能なのは脳や脳室系のマクロのレベルの変化である。日常の臨床レベルで遭遇する脳奇形についてその実際を供覧する。

Ⅲ 症例

1 走行の偏位の異常群

造影された血管の分布しているところの構造が確かに存在すると思われるが、その走行が異常に偏位する場合、これは奇形であると考える。

1) 脳瘤 Encephalocele

頭蓋破裂の大きさが大きい程、脳瘤の大きさも増すが、脳瘤が meningocele なのか、脳を含んだ meningoencephalocele なのかは、脳血管撮影を行えば容易に鑑別診断が出来る。meningoencephalocele の場合は髄膜動脈 leptomeningeal artery の末梢が脳瘤内にもよく造影され、脳は単なるヘルニヤにすぎないことが判明する。

2) Arnold-Chiari 奇形 (Fig. 1.)

この場合、椎骨動脈撮影や逆行性腕動脈撮影により後

頭蓋窩構造が一般に小さく見える。すなわち、脳底動脈先端部の位置も低く、anterior pontomesencephalic vein の位置も低い。しかし、著しい変化は、後下小脳動脈の下方への偏位で、大孔より小脳扁桃が頸椎管内へ下垂しているのが判明する。この状態は気脳撮影で更に明瞭に認められる。第4脳室が変形し頸椎管内におちこみ、細長く変形した延髄や小脳半球が下垂しているのが判る。

以上、脳瘤は頭蓋破裂があるために脳ヘルニヤを来し、Arnold-Chiari 奇形は大孔が大きいため大孔ヘルニヤを来したという印象が得られる。すなわち、神経管の閉鎖不全 (dysraphism) は頭蓋破裂や大孔奇形の結果のようにも考えられる。

2 既存の血管が消えたと考えられる群

1) Porencephaly (Fig. 2)

porencephalyでは髄膜動脈の末梢の閉塞所見が屢々認められ、その先にporencephalyが存在することがよくある。

2) Hydranencephaly (牧ら, 1972a)

内頸動脈の径は外頸動脈のそれより細い。内頸動脈は床上部で狭小化し、次いで、痕跡的な前および中大脳動脈起始部に移行する。前大脳動脈は極めて細く pericallosal artery のみで皮質分枝を全く欠き、緊張した孤状

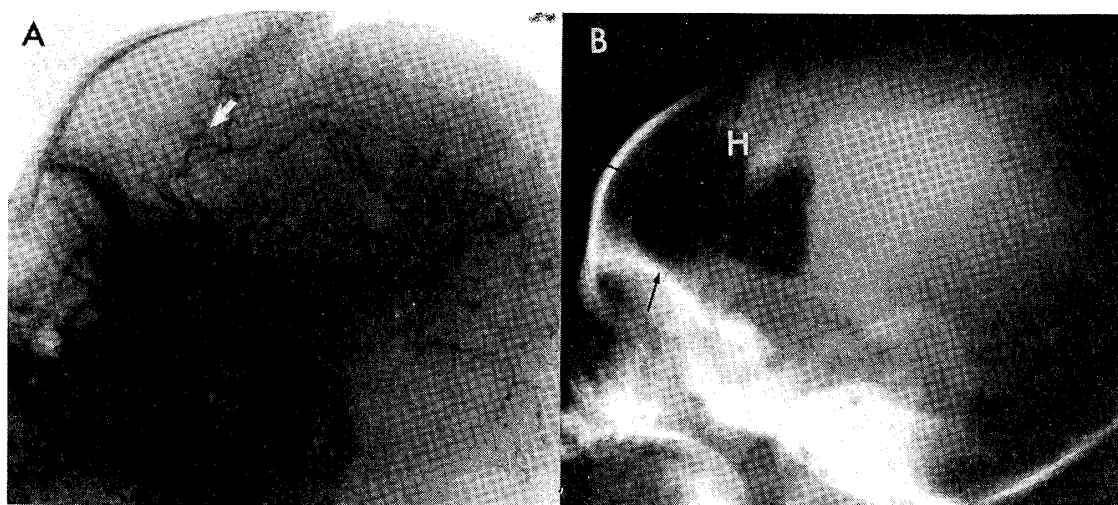


Fig. 2 Porencephaly.

A. Carotid angiogram shows the obstruction of some branch of the anterior cerebral artery (arrows).

B. The anterior portion of the enlarged lateral ventricle and porencephaly are recognized on pneumoencephalogram.

The porencephaly connects with the ventricle and locates at corresponding the supplying region of obstructed artery.

を描き内水頭症の存在を示す。

中大脳動脈起始部より末梢は造影されず、その起始部からは穿通動脈が良く発達している。興味あることは、後頭部において、中硬膜動脈の後分枝および後頭動脈が経硬膜吻合を形成し髄膜動脈へと流れている。この種の経硬膜吻合は内頸動脈の閉塞時に屢々認められる所見である。

以上は嘗て存在した血管が閉塞したために脳実質の消失を来たしたと考えられる奇形に属する。

3) Schizencephaly (牧ら, 1972b)

内頸動脈撮影の側面像で、動脈相では中大脳動脈の Sylvian segment の解離が認められる。すなわち、上行性分枝は前方の Sylvian segment より、下行性分枝は後方のそれより分岐し、その両者の間に卵状の無血管領野を有している。その無血管領野を介して大脳核の部分の陰影が認められる。すなわち、中大脳動脈は脳血管撮影上、Sylvian triangle を形成していない。著明なのは、島皮質に分布すべき1本の血管が無血管領野を横切り、頭頂等に達するまでは全く分枝を分岐せず、脳実質とは遊離した走行を呈している事である。この例では clastrum external & extreme capsule の欠損が想定出来るが、この島皮質に分布すべきはずの血管は、弁蓋部形成の時点で脳が欠損したために、分枝を失ったのではないかと考えられる。何故なら、若し血管閉塞のためなら、その支配血管は径が細くなる筈だし、また、元々、この部分が欠損していたなら、遊離した血管走行を

迎る筈がないと考えられる。

3 当然あるべき血管ないし構造がない群

1) 脳梁形成不全 Agenesis of corpus callosum (牧, 1973)

側面像で pericallosal artery の脳梁膝部を迂回する像を呈さず、膝部欠損のために前大脳動脈は直線状上昇を示し、その末梢も孤状を描いて後下方に移行はしない。静脈相では、内大脳静脈は上後方に挙上している。

前後像では、前大脳動脈は蛇行、あるいはその末梢は離開像を示す。また、前大脳動脈は azygos artery を示すことが多い。静脈相では、左右の内大脳静脈の離開像が認められる。

以上から脳梁の欠損が疑われるが、気脳撮影で更に確認される。気脳撮影で中央部の mass lesion をしめせば lipoma を伴っている場合であるが、この場合は頭蓋単純撮影で透明像として判明する。

2) Diencephalic cyst (牧, 1973)

前後像で前大脳動脈の起始部から離開像を示し、離開した前大脳動脈末梢の間に無血管領野が認められる。気脳撮影で単脳室であることが明瞭であるが、pattern からすると、脳梁形成不全の高度なものと考えてもよいと思われる。

3) Dandy Walker Cyst (Fig. 3)

側面像では、後大脳動脈は著明な後方への上昇像を呈する。上部 vermis が天幕口を突出するため、上小脳動脈が後大脳動脈より上方に走行する。後下小脳動脈が遺

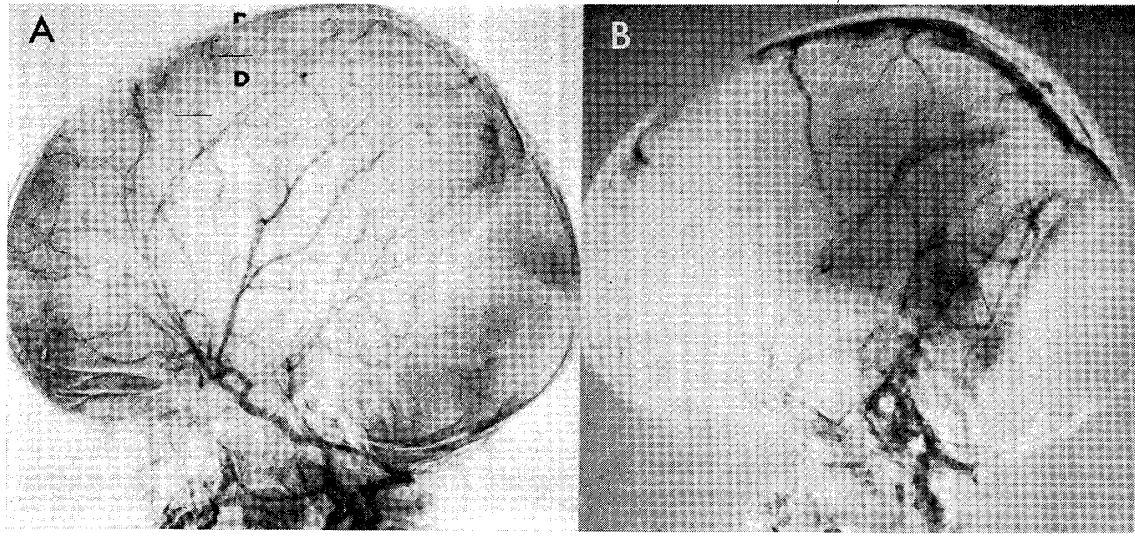


Fig. 3 Dandy Walker cyst.

A. On arterial phase of brachial angiogram, the posterior inferior cerebellar artery looks rudimentary.
 B. On venous phase, the inferior vermian vein system can not be recognized at all.

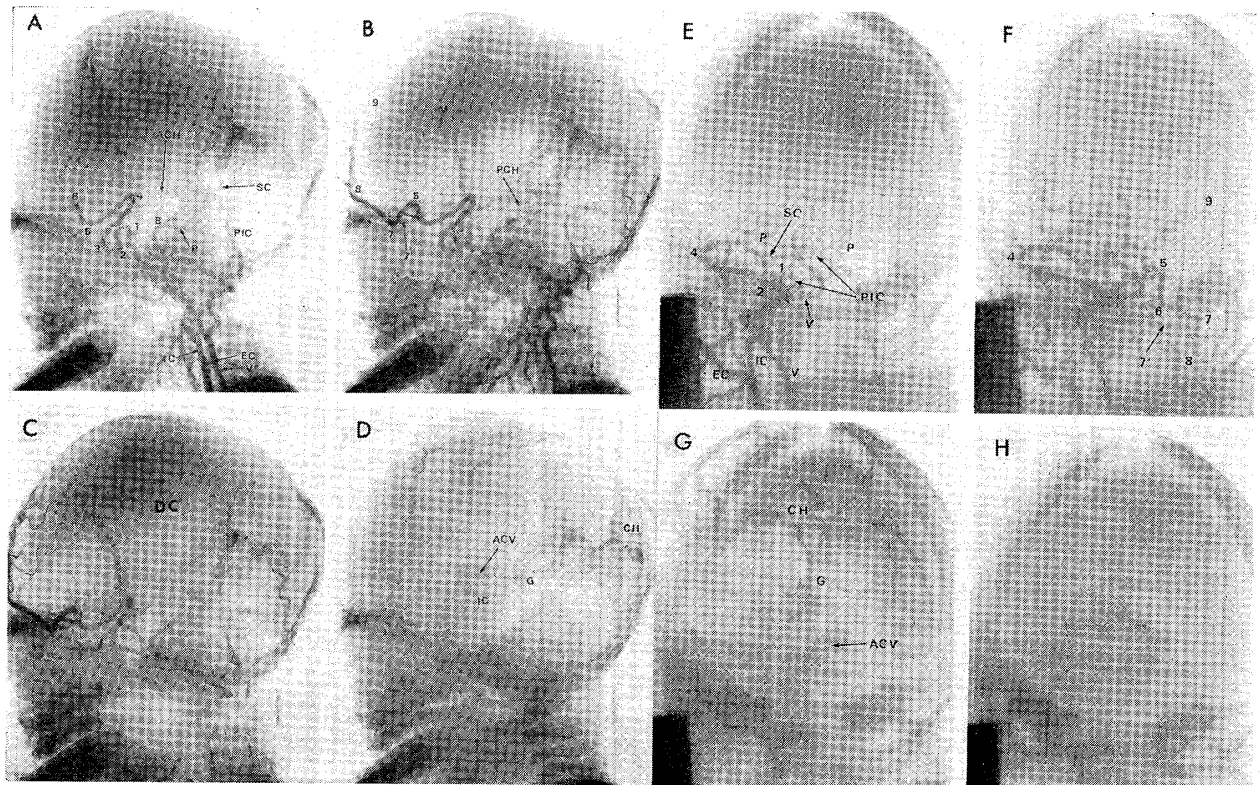


Fig. 4 Alobar holoprosencephaly.

Lateral views (A-D) and AP-views (E-H) of right brachial angiography. The main trunk from the internal carotid artery (IC) undulates and supplies the whole cerebrum. EC=external carotid artery, V=vertebral artery, B=basilar artery, ACH=anterior choroidal artery, M=middle cerebral artery, P=posterior cerebral artery, PCH=posterior choroidal artery, DC=avascular area corresponding to dorsal sac, G=vein of Galen, CH=confluence of herophilus. AP-views demonstrate a single large trunk from the internal carotid undulating under the base of the brain to the right and left, only to go up over the anterior surface of the brain.

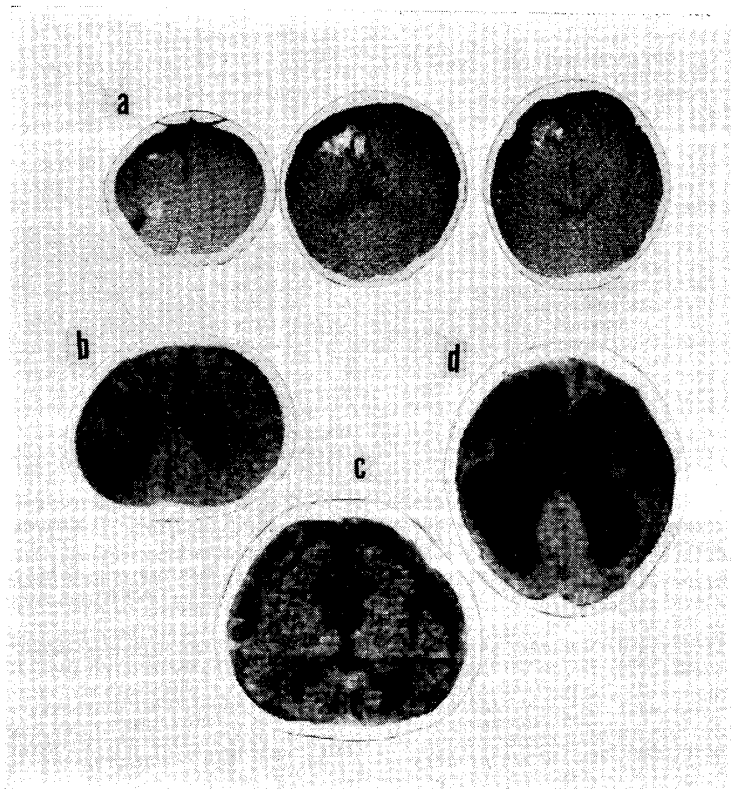


Fig. 5 CT-scanning.

a, Sturge Weber disease. Multiple calcified area and atrophic area can be recognized on the level from 2A to 3A. The calcified area can not yet be recognized on plain skull X ray films. b, Porencephaly. c, Brain atrophy. d, hydrocephaly with multiple arachnoid cysts.

残るか欠損してみえる。従って、後頭蓋窩後方に無血管領野が認められる。

静脈相では Torcular Herophilic の位置が高く、従って横静脈洞は急傾斜で後方から前方へ下る。天幕の位置が高いので、従って、内大脳静脈と Galen 静脈とが後上方に昇る。すなわち、高い位置より直洞がはじまる。なお本症の50%に脳梁形成不全を伴うという。

4 正常ではみられない血管や構造が認められる場合

1) Holoprosencephaly (Maki and Kumagai, 1974) Alobar holoprosencephaly (Fig. 4)

1本の太い動脈が蛇行し、全脳を供血しており、前大脳動脈とか中大脳動脈とか区分し得ない、undifferentiated type.

また、症例によっては、1本の前大脳動脈が azygos artery として脳の前部を供血し、側方は中大脳動脈が供血している。この場合は勿論、Sylvian triangle は形成していない。

何れの場合でも pericallosal artery とか下矢状静脈洞などの大脳鎌の存在を思わせる所見はない。

また、大脳核と視床は一塊とした陰影を示し hydranencephaly や他の奇形の如くに対称性にわかれては造影はされない。

semilobar holoprosencephaly

側面像では、前大脳動脈は一部大脳半球裂のあることを思わせる位置を走行しているが十分な半球形成があるとは思えない。中大脳動脈も不完全な Sylvian triangle ではあるが Sylvius 裂の存在はみとめられる。

気脳撮影で単脳室であるか、Sylvius 裂の存在はみとめられる。

以上は、正常では全くみられない走行である。

IV CT-scanning (Fig. 5)

吾々の乏しい経験からでも、CT-scanning は脳奇形の診断には極めて有力である。

水頭症、孔脳症、脳梁形成不全、脳萎縮などの発見には極めてよい。単なる水頭症と思つた症例に多発性クモ膜嚢腫を伴っていたり脳腫瘍の存在をみとめたり、今までの脳血管撮影の判読の甘さが反省させられることが多い。

Sturge-Weber 症候群の一例に頭蓋単純撮影で石灰化像が発見されない以前に、美事な石灰化像と脳萎縮像が認められるのは驚きでさえある。

しかし、Dandy-Walker Cyst と arachnoid cyst とは後頭蓋窩に嚢腫の存在はみとめるが両者の鑑別は不可能である如く、血管撮影で判読したようなその詳細は判らない。

しかし、CT-scanning は、血管撮影や気脳撮影では判明しなかったレベルの組織奇形などに有力なのではないかと期待がもてる。

V おわりに

奇形の診断が治療につながるという臨床プロセスを多くはとらぬために、脳奇形と判明すると、吾々臨床医は熱心には検査をすすめることはない。むしろ、その種の患者に無駄な治療をしないようにと治療除外的に考えることの方が多い。

しかし、その奇形の type を十分に識り、想定される発生時期に集中して、環境因子をしつこく問診することも予防的な意味で重要である。

診断の手技としては、これから改良される CT-scanning が有力で、とくにスクリーニングとしては抜群であろう。また、別な面での奇形の発見がなされるに違いない。

謝 辞

この機会を与えて下さった、島根医大解剖中村和成教授に深謝いたします

文 献

- 牧豊, 嶺井進, 中田義隆, 熊谷公明 (1972a) 脳血管奇形と脳の奇形. 神経進歩, **16**: 282-292.
- 牧豊, 中田義隆, 佐竹良夫, 青木徹 ((1972b) 水頭症を伴った Schizencephaly の脳血管写的検討. 脳と発達, **4**: 330-338.
- 牧豊 (1972) 水頭症の診断. 血管写を中心に. 小児科, **13**: 230-246.
- 牧豊 (1973) 小児の脳血管写像の判読について. 小児神経学の進歩, **2**: 85-114.
- Maki, Y. and Kumagai, K. (1974) Angiographic features of alobar holoprosencephaly. Neuro-radiology, **6**: 270-276.
- Wolpert, S. M. (1974) Vascular studies of congenital anomalies: Radiology of skull and brain. Angiography, (Newton, A. and Potts, B. ed.), Mosby, St. Louis, 2700-2760.