

MCA の Anomaly と Twig-like MCA  
MCA anomalies and Twig-like MCA

大川 将和  
Masakazu Okawa

京都大学医学部附属病院 脳神経外科  
Department of Neurosurgery, Kyoto University Hospital

Key words; duplication, fenestration, twig-like, moyamoya disease

● **Embryology**

中大脳動脈は、12-14mm stage (34-36 days) ごろ血管網の状態が発生し、40mm stage で通常の形態に成熟する。7-12mm stage (32 days)で1対の longitudinal neural artery が hindbrain に沿って伸びている。この時点で全ての脳血管は血管網の状態である。その後、Cranial division(ACA)が hemispheric vesicle から rostral side に向かって形成されていく。この時将来の MCA となる枝が ACA から分岐し外側に向かって進展していく (Fig1-A,B)<sup>1)</sup>。

12-14mm stage で ACA はまだ網状であるもののはっきりと認められるようになり、この時期に Acom や dorsal ophthalmic artery とともに MCA が認められるようになる (Fig.1-C)。

16-18mm stage は choroidal stage と呼ばれ、meninx primitiva が脳室内の突出し脳組織の発達を補助していくが、それに伴って動脈が発達するのである。前方からは ACA、AchoA が下方から、PchoA が後方から Choroid plexus を栄養するようになり、それらがより明瞭化されていく。この時期に MCA は Lateral branch として ACA の近位から線条体を栄養する。

40mm stage の時期に、intracerebral artery, recurrent artery of Heubner (RAH)とともに MCA は成熟する。

中大脳動脈は、網状の構造が癒合と退縮を繰り返し、一本の中大脳動脈の stem を形成するのである。

中大脳動脈にはいくつかの形成異常があることが知られており、この成熟過程での anomaly が原因と考えられる。代表的なものは、duplicated MCA (重複中大脳動脈) accessory MCA (副中大脳動脈)、twig-like MCA などが報告されている。

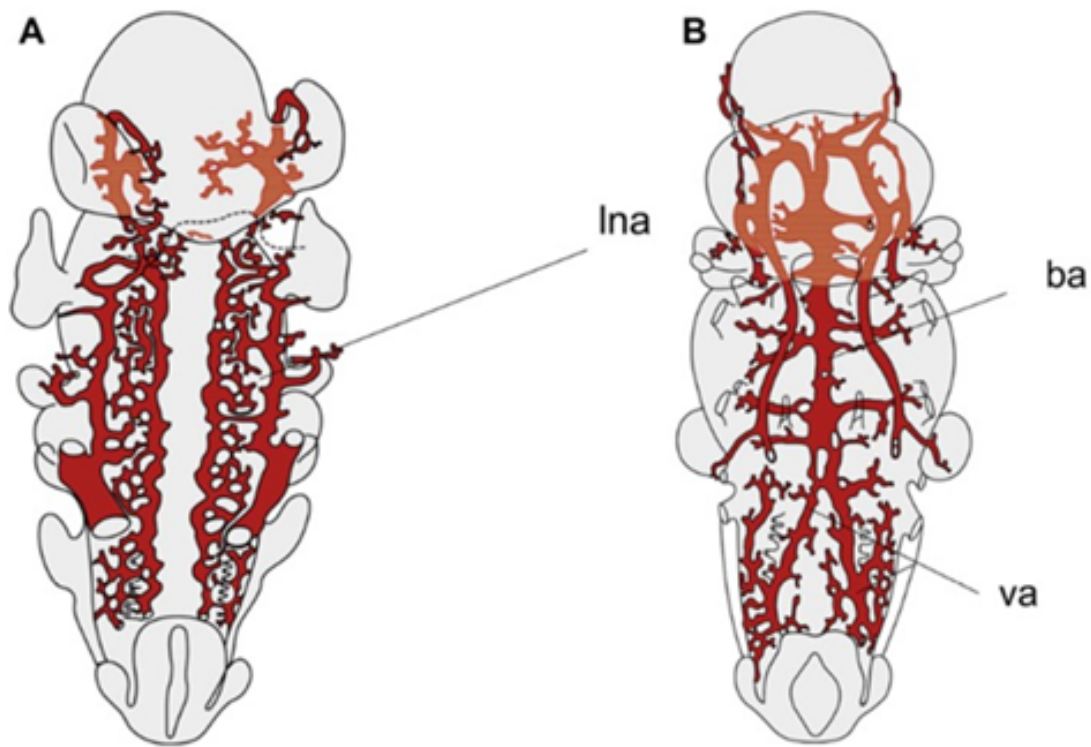


Fig.1

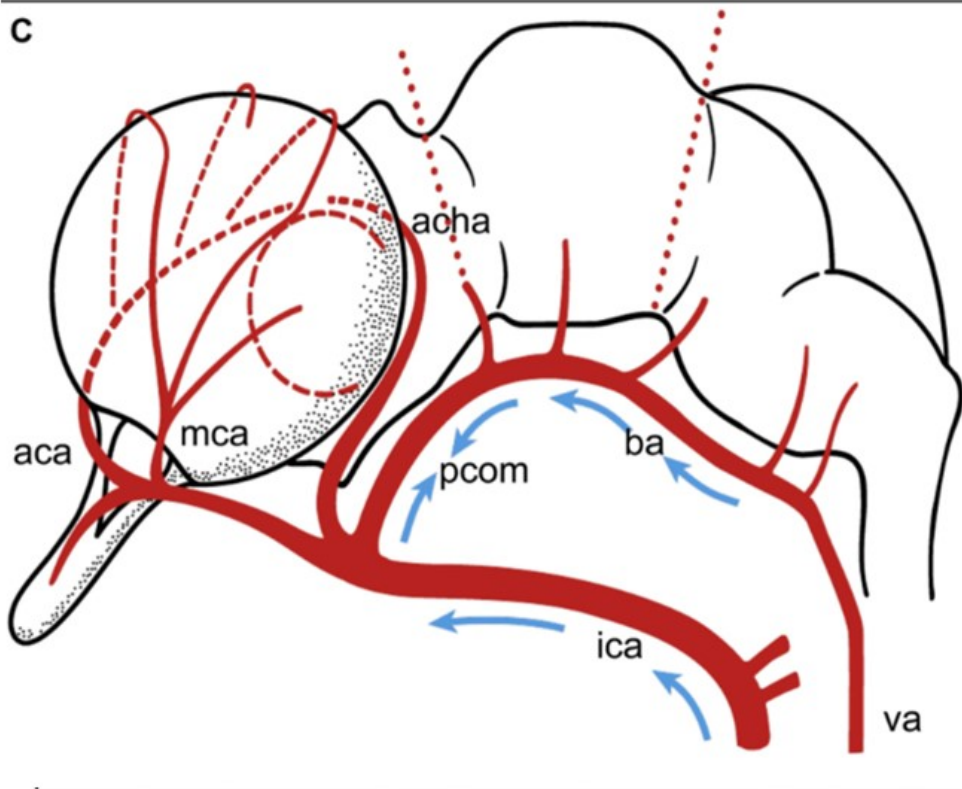


Fig. 4. Week 5. The paired longitudinal neural arteries (lna) extend along either sides of the hindbrain; at this stage, all brain arteries are plexular (A). They tend to unite by fusion along the midline, to form the BA (B). Simultaneously they become connected cranially with the mesencephalic artery via the PCOMs, and caudally with the forming intersegmental anastomotic VAs (C). This new blood supply results in the regression of the trigeminal, hypoglossal and proatlantal arteries.

● Accessory MCA

Accessory MCA は 1962 年に Crompton<sup>2)</sup>によって報告された anomaly で 0.3-4.0%に認められる。一般的に ACA より起始し、中大脳動脈領域を栄養するものとされている。Accessory MCA が RAH の variation であるとの意見と、胎児期の RAH と Lateral striate artery が tuberculum olfactorium での吻合が遺残したものとする意見がある<sup>3,4)</sup>。RAH と Accessory MCA の両者が存在することもある。

● Duplicated MCA

Duplicated MCA は、0.2-2.9%に認められる anomaly で Accessory MCA 等の相違は、ICA から起始することと 1973 年に Teals が提唱し広く受け入れられている。2 種類の subtype があり、MCA main trunk と同じサイズ (Type A) と main trunk より径が細い (Type B) があり、前者が多い。

Komiyama ら<sup>5)</sup>は、Accessory と Duplicated は MCA が早期に分枝した anomaly で、前者は anterior frontal lobe を灌流し後者は anterior temporal lobe を栄養すると述べている。

● Fenestration

MCA の fenestration は稀であり 0.17-0.43%に認めるとされている。M2 に見られることもあるが、ほとんどが M1 であり proximal M1 にもっとも多い<sup>6)</sup>。Galliloud ら<sup>7)</sup>は temporopolar artery の原始 MCA の融合不全が原因であることが多く、実際に fenestration の inferior limb は temporopolar artery と高頻度に関連している。

● Twig-like MCA (aplastic or twig-like middle cerebral artery)

Cekirge ら<sup>8)</sup>は 2005 年に plexiform network により還流される MCA 閉塞を初めて報告し、unfused MCA とし、同年に Liu ら<sup>9)</sup>は同様の症例を Twig-like MCA と呼称した。その後“unfused MCA,” “aplastic MCA,” “twig-like MCA,” “unfused/twig-like MCA,” “Ap/T- MCA など様々な名称が付けられている。ここでは Ap/T- MCA と略する。

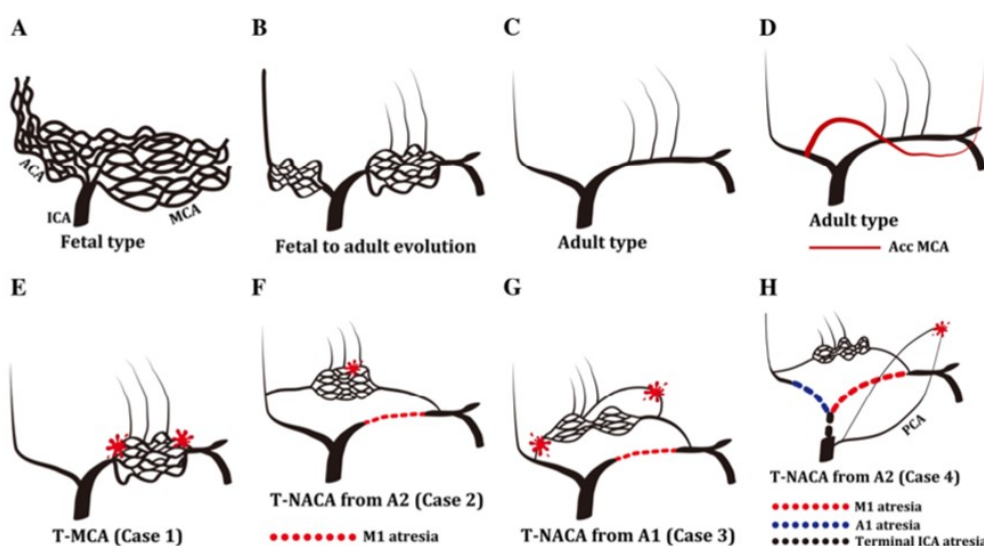


Fig. 5 a-d Schematic drawings for normal physiologic evolution from a fetal type twig-like network of the anterior and middle cerebral artery (MCA) into the adult type or accessory MCA (AccMCA). Under an unknown mechanism causing arrest of twig regression and/or occlusive hemodynamics such as M<sub>1</sub> atresia, e T-MCA can persist or f-h T-NACA can develop. Red ovals indicate flow-related aneurysms associated with the twigs

Fig.2

## *Niche Neuro-Angiology Conference 2020*

### Pathogenesis

MCA は上述したように原始の状態では血管網の状態である。Ap/T-MCA は胎児期の原始 MRA の癒合、退縮の過程が障害されたことによって起こると考えられている。Ap/T-MCA の plexiform change は M1 だけでなくの周辺にも存在することがあり、Shin ら<sup>10)</sup>は Accessory MCA の形成過程を含めて Schema を作成している (Fig.2)。彼らによれば A1 から起始する Plexiform network は Accessory MCA が形成される過程と似ていると考え、この場合も lenticulostriate artery (LSA)はこの network から起始すると考察している。

### Prevalence

Ap/T-MCA の頻度は、0.11-1.17%と報告されている<sup>11)</sup>。渉猟しえた範囲で 48 例の報告があり、平均年齢 50.2 歳、男：女 = 22:26 であった。両側性は 2 例のみであった。

### Angiographic Features

明確な診断基準はないが、過去の報告から血管造影上の特徴をまとめると下記のようなになる<sup>11)</sup>。

- 1) 片側 MCA に plexiform network 構造と狭窄閉塞病変が混在
- 2) LSA は plexiform network 構造から分岐する
- 3) MCA cortical branch は plexiform network を超えて順行性に灌流され、その径は正常である
- 4) Transdural anastomosis は認めない

### Hemorrhagic stroke

Ap/T-MCA は、出血、虚血、incidental などで発見される。過去の報告からは、半数以上 (29/48, 60.4%) が出血で発症しており、クモ膜下出血、脳内出血、脳室内出血およびそれらの合併が報告されている。出血の原因部位としては plexiform network、flow-related aneurysm、LSA が挙げられ、それらの部位もしくは近傍に動脈瘤を認める症例も多い (21/48, 43.8%)。Plexiform network における血管は成熟した脳血管ではなく血管壁が脆弱であると思われ、出血源になりうることを示唆されている。Plexiform network は subarachnoid space に存在するため SAH が最も多い。しかし動脈瘤が脳内に突出したりすることで脳内出血も起こることがある。出血発症の moyamoya 病と同様に、未成熟な血管に長期間の血行力学的ストレスが加わることによって起こると思われる。

### Ischemic Stroke

Etiology から考えても虚血症状を呈する症例は多くないと考えられる。報告されている症例においても虚血で発症した症例は 9/48 例 (18.8%) であり、成人もやもや病が出血、虚血をそれぞれ半数程度に認める事とは異なっている。Ap/T-MCA 自体は進行しないと考えられるが、そこに動脈硬化性などの変化が加わって生じるのではないかと予想される。虚血発作の後、抗血小板薬を投与することによって比較的短期間に出血を起こす症例が複数あり、注意が必要であると思われる。

### Difference between Ap/T-MCA and MMD

**Okawa M**

モヤモヤ病との相違は下記のようなになる。

Ap/T—MCA では

- 1) 進行性でない
- 2) 内頸動脈終末部に狭窄を認めない
- 3) Basal ganglia にモヤモヤ血管を認めない
- 4) Periventricular channel は見られない

モヤモヤ病では、medullary artery が拡張することによって、所謂 basal moyamoya が認められるが Ap/T-MCA では認められない。Ap-T/MCA は基本的に片側性であるが、両側の症例も報告 (2/48,4.2%) されている。

● Case Presentation

**症例 1**

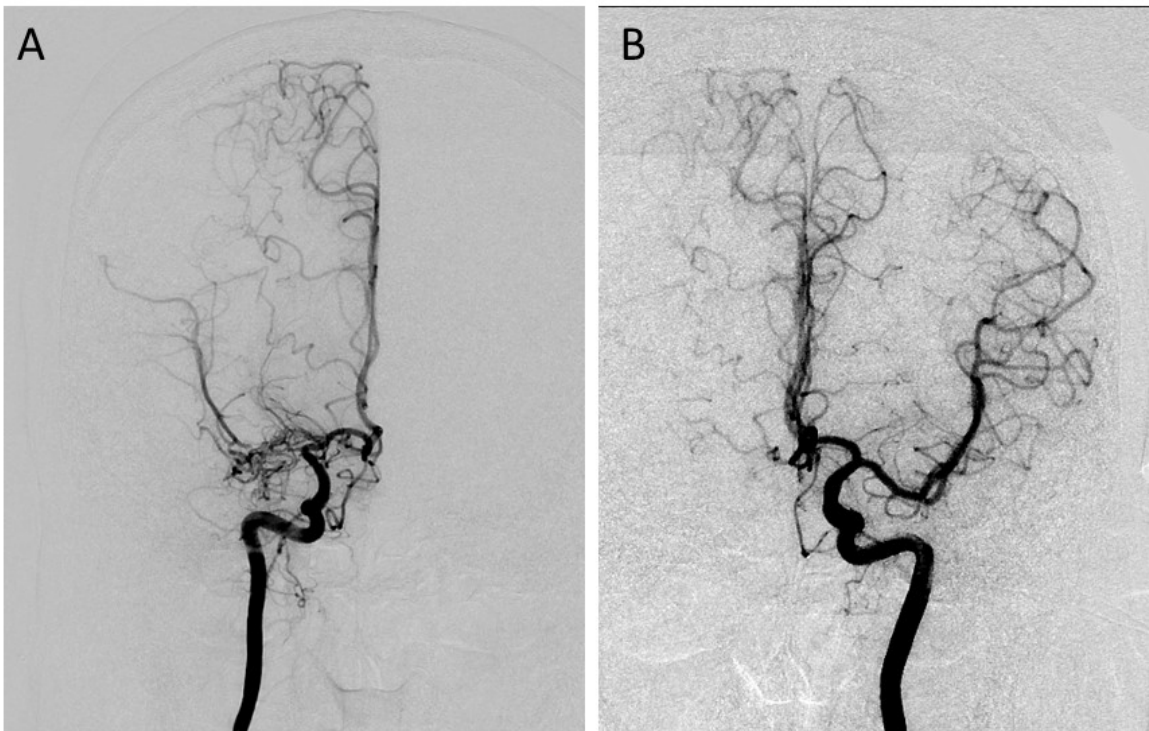
36 歳男性。左難聴の精査で MRI を施行し左前庭神経鞘腫を指摘され、摘出術を予定した。同時に右中大脳動脈に plexiform network を認め、耐術能評価のため DSA、SPECT を施行した。

放射線学的所見

右 CAG では右 M1 は閉塞し plexiform network を介して MCA 領域末梢が順行性に描出される。Plexiform network は ACA から連続していると思われる。LSA は Plexiform network から分岐している。左には異常は認めない。

MRI CISS 画像、造影画像で plexiform network はクモ膜下腔に存在する。Basal ganglia に異常血管網は認めない。

脳血流 SPECT では、右 MCA 領域の循環予備能の低下を認める。





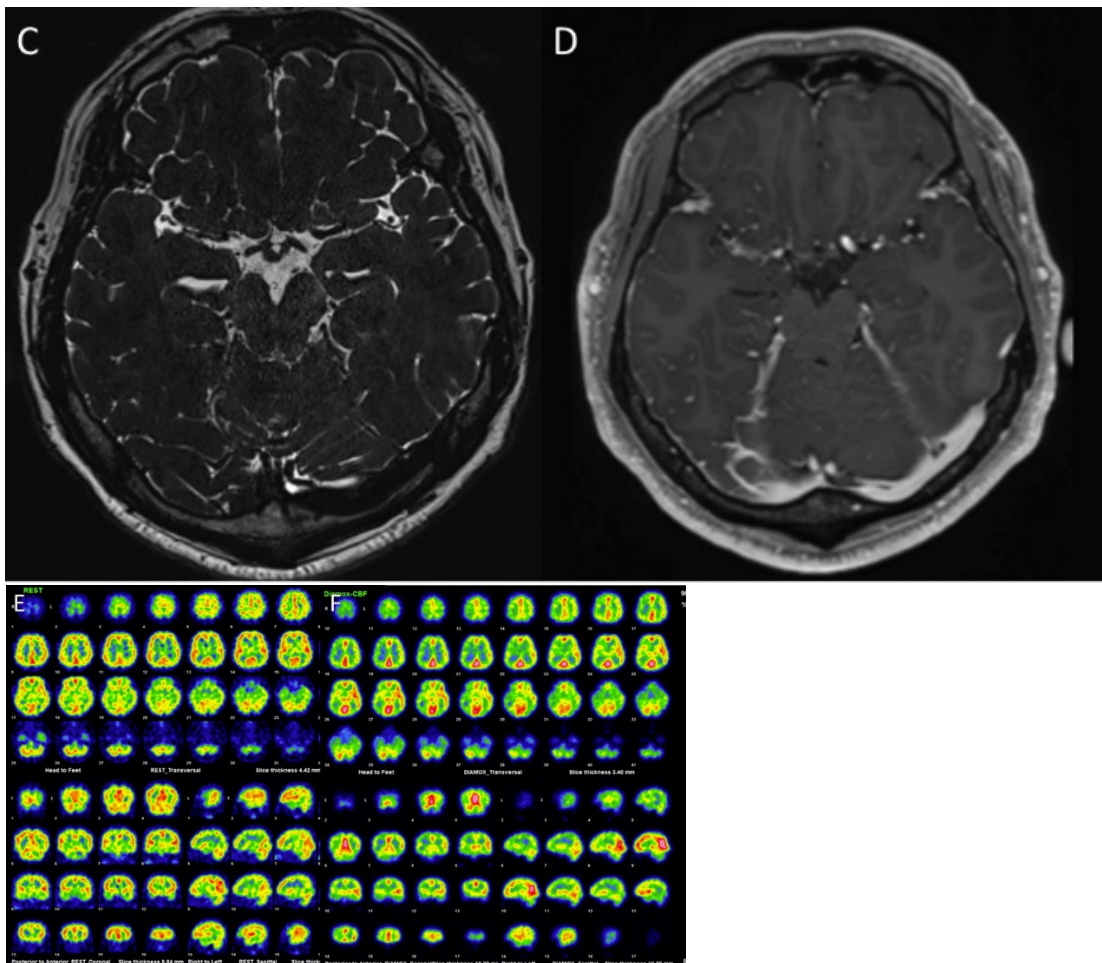


Fig.3 Case.1

A,B; Carotid Angiogram A; right side, B: left C,D;MRI C;CISS on MRI, D;T1WI, Gd-enhanced E,F;SPECT E; rest, F; Diamox-loaded

Right M1 is occluded, and finds antegrade flow to cortical branch through plexiform arterial network. LSA branches from the network. No abnormal finding is found at left side. This arterial network exists at sylvian fissure on MRI (C,D). CBF is normal, and CVR decrease slightly at right side.

#### 症例のまとめ

典型的な Ap/T-MCA と考えられる。Medullary artery の拡張はなく片側性で穿通枝も plexiform network から分岐している。

#### 症例 2

41 歳女性。頭痛の精査で近医を受診。MRI でモヤモヤ病と診断されクロピドグレルを処方された。2 週間後、クモ膜下出血を発症した。保存的加療で、再出血は認めなかった。頭部単純 CT では左側優位にクモ膜下出血を認めた。右 CAG では M1 は閉塞し plexiform network を介して順行性の血流を認める。MIP 画像では plexiform network から LSA が分岐している。また IC 終末部にも狭窄を認めている。左 M1 の狭窄を認め同部位に plexiform network を認める。IC の狭窄は明らかでない。Plexiform change は両側ともクモ膜下腔に存在する。

*Okawa M*

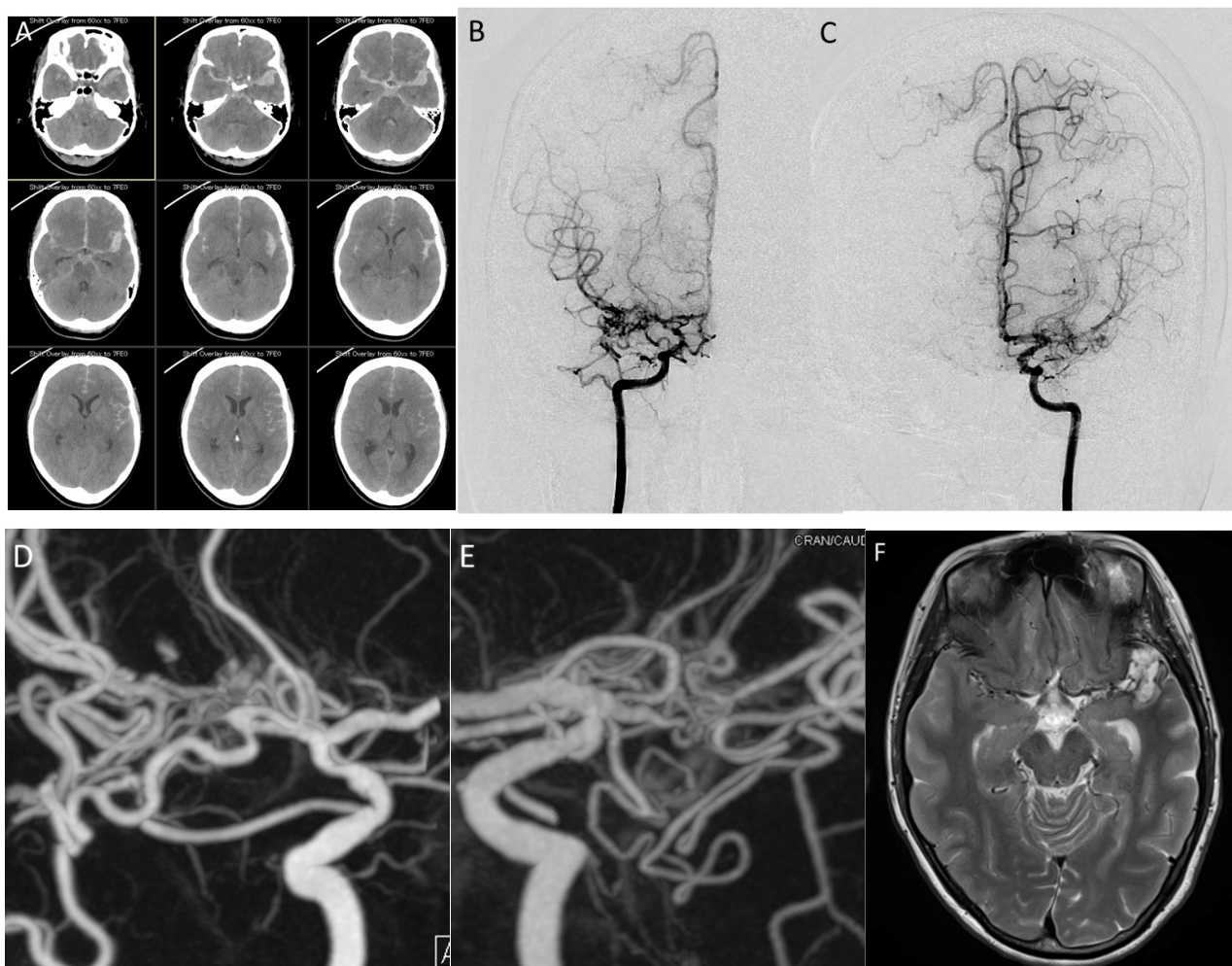


Fig.4 Case 2

A; head plain CT

B,C; Carotid Angiogram B; right, C: left

D,E; MIP D; right, E: left

F; MRI CISS

CT shows diffuse SAH(A). M1 segments of bilateral MCA are nearly occluded, but cortical arteries are perfused antegradely (B,C). At right side, terminal portion of internal carotid artery is stenotic(D). MRI reveals plexiform arterial network in the bilateral sylvian fissure(F). Basal moyamoya is not found.

#### 症例のまとめ

もやもや病としても Ap/T-MCA としても非典型的な症例である。Plexiform change があり、両側性で右は内頸動脈終末部の狭窄もあるため、もやもや病の診断は可能である。もやもや病とすれば plexiform network はいつ形成されたのであろうか。

**References**

- 1) Raybaud C. Normal and abnormal embryology and development of the intracranial vascular system. *Neurosurg Clin N Am.* 2010;21(3):399-426. doi:10.1016/j.nec.2010.03.011
- 2) CROMPTON MR. The pathology of ruptured middle-cerebral aneurysms with special reference to the differences between the sexes. *Lancet.* 1962;2(7253):421-425.
- 3) Takahashi S, Hoshino F, Uemura K, Takahashi A, Sakamoto K. Accessory middle cerebral artery: is it a variant form of the recurrent artery of Heubner?. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1989;10(3):563-568.
- 4) Uchiyama N. Anomalies of the Middle Cerebral Artery. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2017;57(6):261-266.
- 5) Komiyama M, Nakajima H, Nishikawa M, Yasui T. Middle cerebral artery variations: duplicated and accessory arteries. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998;19(1):45-49.
- 6) Cilliers K, Page BJ. Anatomy of the Middle Cerebral Artery: Cortical Branches, Branching Pattern and Anomalies. *Turk Neurosurg.* 2017;27(5):671-681.
- 7) Gailloud P, Albayram S, Fasel JH, Beauchamp NJ, Murphy KJ. Angiographic and embryologic considerations in five cases of middle cerebral artery fenestration. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2002;23(4):585-587.
- 8) 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.* 2005;47(9):690-694.
- 9) Liu HM, Lai DM, Tu YK, Wang YH. Aneurysms in twig-like middle cerebral artery. *Cerebrovasc Dis.* 2005;20(1):1-5.
- 10) Shin HS, Lee SH, Ryu CW, Koh JS. Flow-related intracranial aneurysms associated with unfused arterial twigs relevant to different vascular anomalies: embryologic and hemodynamic considerations. *Acta Neurochir (Wien).* 2014;156(9):1637-1646.
- 11) Goto Y, Oka H, Hiraizumi S, et al. Aplastic or Twig-Like Middle Cerebral Artery Presenting with Intracerebral Hemorrhage During Pregnancy: Report of Two Cases. *World Neurosurg X.* 2019;2:100018. Published 2019 Feb 5.