

東海大学大学院平成 2 9 年度博士論文

先天性心疾患を合併しない
成人左腕頭静脈走行異常
： C T 検査における検討

山室 博

この学位申請論文は Japanese Journal of Radiology に掲載された主要公刊論文を基に作成された。Japanese Journal of Radiology に掲載された主要公刊論文の一部を学位申請論文に用いることに加えて、学位申請論文を機関リポジトリ [電子書庫システム] で公開することの承諾を得ている。

【総括】

左内頸静脈と左鎖骨下静脈が合流し形成される左腕頭静脈は、通常大動脈弓部頭側で大動脈三分枝の腹側を走行し、右腕頭静脈に合流する。非常に稀に左腕頭静脈が大動脈弓部尾側を異常走行することがある。胎生期に大動脈原基の頭側と尾側に 2 本の静脈叢（前主静脈間の吻合静脈）が形成され、正常では尾側静脈叢が退縮し、頭側静脈叢が発達することで正常な左腕頭静脈が形成され、大動脈弓部頭側を走行する。胎生期に何らかの影響で頭側静脈叢の発達が障害されると左腕頭静脈は大動脈弓部尾側や肺動脈下などの異所性走行となる。頭側静脈叢の発達障害は主に大動脈弓部の異常発生が原因とされ、弓部の正常短縮の障害（弓部の長さ）と弓部の位置（弓部の高さ）が関連し、発達の過程で通常左腕頭静脈が走行する大動脈弓部頭側腹側域が妨害された結果と報告されている。小児期では大動脈弓部異常や心房中隔欠損などの先天性心疾患に合併して発見される。また先天性心疾患患者の 0.2-1% に左腕頭静脈走行異常が合併すると報告されている。孤立性左腕頭静脈走行異常は無症状で、偶発的に CT や MRI などの画像検査で発見される静脈の正常変異の一つである。しかし中心静脈カテーテルや心臓ペースメーカー挿入時にその存在が問題となり、施行術前に認識されていないと血

管損傷などの合併症を引き起こしかねない。ただし成人においては左腕頭静脈走行異常の病態は、合併奇形も含め明らかにされていない。

今回我々は胸部 computed tomography（以下 CT）検査において発見された成人の左腕頭静脈走行異常につきその病態を評価する。なお本研究は成人例発見の左腕頭静脈走行異常の CT での評価では世界初の最も大規模な検討である。

この後ろ向き研究は、東海大学医学部附属病院（以下附属病院）と東海大学医学部附属東京病院（以下附属東京病院）において 2006 年 1 月から 2016 年 10 月の期間に胸部 CT 検査を施行した先天性心疾患患者を除く 81425 名の成人例を対象とした。胸部 CT 読影経験 10 年以上の放射線診断専門医 2 名により、CT 検査診断報告書と CT 画像による過剰静脈を含む左腕頭静脈走行異常を評価し、その頻度を検討した。さらに合併する先天性大動脈疾患の有無と種類を調査した。発見された左腕頭静脈走行異常例は全て 16 検出器以上の CT 装置で撮影され、通常の横断像に加えて、必要に応じて二次元の多断面再構成像（multi planner reconstruction：以下 MPR 画像）や三次元のボリュームレンダリング法（volume rendering image：以下 VR 画像）などの再構成画像での観察を行った。

合計 27 症例の左腕頭静脈走行異常患者が発見され（男性：20 例、女性：7 例；平均年齢：60.8 歳）、全症例で左腕頭静脈走行異常に関連する症状は認められなかった。CT 検査診断報告書におけるキーワード検索により、附属病院で胸部 CT 検査が施行された 73407 例中に 22 例（男性：16 例、女性：6 例；平均年齢：50 歳）に左腕頭静脈走行異常患者が発見され、その頻度は 0.03%であっ

た。CT 画像を評価した結果、付属東京病院で胸部 CT 検査が施行された 8018 例中に 5 例（男性：4 例、女性：1 例；平均年齢：50 歳）に左腕頭静脈走行異常患者が発見され、その頻度は 0.062% であった。付属東京病院群では付属病院群に比し平均年齢が高く、付属東京病院群での女性比は付属病院群に比し高く、母集団の人口統計に有意差があった。しかし両群における左腕頭静脈走行異常の頻度に有意差はなかった（ $P=0.1$ ）。全症例中 2 症例は左腕頭静脈が正常位（大動脈弓部頭側）と大動脈弓部下に存在する重複左腕頭静脈であった。26 症例は左腕頭静脈が大動脈弓部の尾側を走行していた。1 症例は左腕頭静脈が大動脈弓部の頭側で、右腕頭動脈と左総頸動脈の間を走行しており、過去に報告されていない亜型であった。過去に報告されている肺動脈の尾側を走行する型は認められなかった。27 症例中 11 症例は高位大動脈弓を呈した。2 症例に右側大動脈弓、1 症例に不完全重複大動脈弓、1 症例に大動脈縮窄症を合併していた。大動脈縮窄症は不完全型 PHACE 症候群

(malformations of the Posterior fossa, Hemangioma of the head and neck, Arterial, Cardiovascular, and Eye anomalies, and ventral developmental defects) であり、左総頸動脈の狭窄と顔面の血管腫を合併していた。2 症例の右側大動脈弓のうち、1 症例は左鎖骨下動脈起始異常を合併し、1 例は鏡面型右側大動脈弓であった。3 症例において大動脈弓部過長が認められた。大動脈弓部異常の頻度は 51.9% であった。事前の CT で得られた情報により、左腕頭静脈走行異常症例の中で、2 症例において中心静脈カテーテルが、1 症例において心臓ペースメーカーが安全に挿入されていた。

本研究の成人での左腕頭静脈走行異常の検討結果と過去に報告された小児症例の検討結果を比較すると、成人症例では小児症例に対して頻度は低かった。左腕頭静脈走行異常の原因は大動脈弓部の発生異常を関連すると過去に報告されているが、今回の検討では成人発見例での大動脈弓部異常の合併例は半数で、その原因の追究にはさらなる研究が必要と思われる。偶発的に発見される孤立性左腕頭静脈走行異常は無症状であったが、その病態の理解は中心静脈カテーテルや心臓ペースメーカー挿入、心肺術前に必要であり、カテーテルの誤挿入や出血などの合併症の予防に画像検査での指摘が重要と考える。CT では左腕頭静脈走行異常だけでなく、合併する大血管の先天異常を同時に描出することが可能であり、それに関する報告書記載は臨床医に対し有用な情報となりえる。

CT 検査で発見される成人左腕頭静脈走行異常症例は 1000 人に 1 人以下と小児症例に比し非常に稀であった。左腕頭静脈走行異常症例の約半数の症例に大動脈弓部異常を合併した。今回の検討では、大動脈弓部異常を含む全症例において左腕頭静脈走行異常に関連する症状はなかったが、中心静脈カテーテルや心臓ペースメーカー挿入前や開胸術前に CT でこの正常変異を指摘することは重要と思われた。

【研究の背景】

胸部における先天性静脈奇形は稀であるが、重要な発生奇形である。主な胸部の先天性静脈奇形は、重複上大静脈、孤立性左上大静脈遺残、下大静脈欠損奇静脈または半奇静脈連結、肺静脈還流異常と左腕頭静脈走行異常が挙げられる。最も多い上大静脈奇形は重複上大静脈を含む左上大静脈遺残であり、重複上大静脈には左右の上大静脈間の吻合静脈があるものとないものに分類される。左上大静脈遺残は全人口の 0.3%-0.5%を占め、先天性心疾患患者においてはその頻度は 3%-5%と正常人に比し 10 倍の頻度で発症する。左上大静脈遺残において、上大静脈間の吻合静脈が欠損する頻度は 65%である。胸部領域の主な先天性静脈奇形は他の合併奇形がなければ無症状であり、CT・超音波・磁気共鳴装置（magnetic resonance imaging：以下 MRI）検査などの非侵襲性検査において偶発的に発見されることが多い。これらの静脈奇形は無症候性の正常変異であるが、先天性心疾患を合併しやすく放射線科医のみならず臨床医にとってその病態の理解は重要である。

正常では、左内頸静脈と左鎖骨下静脈が合流した左腕頭静脈は大動脈弓部の頭側で弓部三分枝の前方を斜めに走行し、右腕頭静脈と合流し、上大静脈となる。さらに奇静脈が上大静脈に合流し上肢と頭部の血流は右房に注がれる。しかし稀に左腕頭静脈が大動脈弓部や肺動脈の尾側を走行することが報告されている。1888 年に Kerschner が最初に左腕頭静脈走行異常を報告し、その後超音波検査での発見例の報告が続いている。

左腕頭静脈異常には左腕頭静脈走行異常と過剰静脈が含まれ、全ての左腕頭静脈異常の報告において、重複大静脈遺残における上大

静脈間の吻合静脈の欠損としての左腕頭静脈欠損は除外されている。過剰左腕頭静脈は正常位置の左腕頭静脈と異所性腕頭静脈の二種で構成される。

左腕頭静脈走行異常は胎生期の大動脈弓部の高さと短縮に関連し発生するとされている。大部分の左腕頭静脈走行異常は大動脈下左腕頭静脈 (postaortic, subaortic, retroaortic left brachiocephalic vein) と称される。多くの左腕頭静脈走行異常では左腕頭静脈は大動脈肺動脈窓または大動脈弓部下、気管支の前方を正常の左腕頭静脈の走行に比し緩やかに下降しながら右腕頭静脈に合流し、奇静脈は右腕頭静脈または上大静脈に合流する。Adachiらは本走行異常の特徴として上大静脈が正常より短いこと、および奇静脈が右腕頭静脈に合流しうることを挙げている。先天性心疾患患者における左腕頭静脈走行異常の頻度は 0.2%-1%と既に評価されているが、先天性心疾患を持たない患者における頻度の報告は未だないが、おそらく正常人における左腕頭静脈走行異常の頻度はより低いと推測されている。左腕頭静脈走行異常を含む胸部先天性静脈奇形の評価は画像診断で可能であり、正確な外科手術や中心静脈カテーテルや心臓ペースメーカーの留置において重要である。

この研究の目的は先天性心疾患を持たない左腕頭静脈走行異常の症例において、CT 検査を用い、他の先天奇形やそれに関する症候を画像および臨床所見につき評価し、その頻度を明らかにすることである。この論文は正常成人における左腕頭静脈走行異常の病態の評価において最も大規模な検討である。

【考察と展望】

上大静脈と腕頭静脈の発生学的シェーマを Figure 6 に示す。上大静脈と腕頭静脈は主として前主静脈から発生する。まず一対の前主静脈が一対の後主静脈と合流して総主静脈となり、静脈洞に開口する。胎生 8 週に両側の前主静脈間に、大動脈原基の頭側と尾側に静脈叢による吻合が形成される。続いて左前主静脈が次第に退化する。正常では大動脈原基の尾側の静脈叢が退縮し、残存した頭側の静脈叢が正常左腕頭静脈を形成し、大動脈三分枝の腹側を走行する。時に大動脈原基の尾側の静脈叢が残存したと思われる蛇行・屈曲した細い静脈が大動脈弓下に CT で描出されることがある。この場合、大動脈原基の頭側の静脈叢から発生したと思われる正常の左腕頭静脈も描出され、上大静脈の閉塞もなく、この蛇行・屈曲した細い静脈は側副路ではなく、偶発的に大動脈原基の尾側の静脈叢が小さく残存したと思われる。非常に細い血管であるため、thin slice の CT でしか描出されることはないが、現在の高分解能 CT による撮影では少なからず描出される構造物であり、放射線科医にとってそれほど稀な所見ではない。ただし非常に細い血管であり、MRI や血管造影時に観察されることはほとんどなく、血管造影の処置の際にカテーテルやガイドワイヤーが挿入することはないと思われる。

左腕頭静脈走行異常の原因として 3 つの仮説が挙げられている。1933 年の Adachi らの報告によると、左腕頭静脈走行異常の特徴として上大静脈が正常より短いこと、および奇静脈が右腕頭静脈に合流しうることを挙げている。両側の前主静脈間の吻合（大動脈原基の頭側と尾側に形成される静脈叢）のうち、大動脈原基の頭側の静

脈叢が何らかの原因で退化したと推測している。1993 年の Minami らの報告によると、縦隔内で大動脈弓部が高位に形成されると正常の左腕頭静脈が本来存在する大動脈弓部頭側前方の領域が妨害され、左腕頭静脈が大動脈弓部の下方を異所性に走行せざるを得なかったと推測している。Minami らの報告では、胸部単純写真で発見された 9 症例の左腕頭静脈走行異常症例は全て高位大動脈弓を呈し、そのうち CT が施行された 8 症例のうち 4 症例で右側大動脈弓、1 症例で重複大動脈弓が確認でき、大動脈弓部の位置の異常が左腕頭静脈の発生に関与するであろうと考察している。Adachi らの報告で左腕頭静脈走行異常の特徴としている上大静脈が正常より短いことも大動脈弓部が高位に存在することを示唆する所見であろう。2005 年の Chen らの CT による 14 症例の左腕頭静脈走行異常の検討では、正常人における平均の上大静脈の長さが 7.0cm であるのに対し、左腕頭静脈走行異常症例では平均の上大静脈の長さが 5.6cm と有意に短いことも大動脈弓部が高位に存在することを示唆する結果であった。正常では大動脈弓部は主に第 4 咽頭弓動脈より発生するが、左腕頭静脈走行異常では大動脈弓が第 3 咽頭弓動脈より発生し大動脈弓部が高位となると推測される。1999 年に Kim らも左腕頭静脈が存在する大動脈弓部前方腹側の領域の妨害は大動脈弓部の発達に関与すると報告している。さらに彼らは大動脈弓部の高さだけではなく、胎生期に大動脈弓部が短縮して正常な大動脈弓部が形成される点に着目し、この大動脈弓部の短縮の障害も左腕頭静脈走行異常の発生に関与すると推測している。Kim らによる左腕頭静脈走行異常の成人 14 症例の検討において、大動脈弓部の高さが正常であった 4 症例のうち 3 例で大動脈弓部三分枝間の延長が観

察されたことを根拠に、大動脈弓部の短縮の妨害が左腕頭静脈走行異常の成因に関与すると推測している。Minami らと Kim らは、左腕頭静脈走行異常の発生を大動脈弓部の高さと言さに着目して解説している。今回の我々の検討においても、左腕頭静脈走行異常に高位大動脈弓だけでなく大動脈縮窄症症例の合併もしており、彼らの推測は適切と考える。左腕頭静脈走行異常には高頻度で右側大動脈弓や重複大動脈弓、頸部大動脈弓が合併しやすい。今回の我々の検討においても同様に 2 症例の右側大動脈弓と 1 症例の重複大動脈弓が認められた。Chen らは、左腕頭静脈走行異常における大動脈原基の頭側の静脈叢の障害は大動脈弓の発生が関与しているものの、正確な発生原因は未だ不明としている。我々の検討でも 27 症例中 17 症例でしか大動脈弓部異常と大動脈弓部頭側前方の領域障害が認められず、Chen らの意見に同意する。

過剰左腕頭静脈は通常重複左腕頭静脈であるが、極めてまれな先天奇形である。重複左腕頭静脈は大動脈原基の頭側と尾側の静脈叢の両者の残存の結果として発生するが、過剰左腕頭静脈の発生頻度は明らかにされていない。1992 年の Takada らによる 8 症例の左腕頭静脈走行異常症例の検討で、2 症例に重複左腕頭静脈が認められたと報告している。我々の検討では 27 症例中 2 症例に重複左腕頭静脈を認めた。左腕頭静脈走行異常のうち 3 本以上の過剰左腕頭静脈はさらに稀な状態と考える。重複左腕頭静脈の場合、正常位の左腕頭静脈走行異常と大動脈下左腕頭静脈の組み合わせが多く、我々の検討でも同種の型であった。

左腕頭静脈走行異常では左右の腕頭静脈は正常に比し下位で合流し、上大静脈の長さは正常に比し短く、奇静脈は同位置または高位

で上大静脈に合流するとされている。今回の我々の検討でも、4 症例において左腕頭静脈は奇静脈の合流部より下位レベルで右腕頭静脈に合流し、22 症例において左腕頭静脈と奇静脈の右腕頭静脈への合流部は同レベルであった。注目すべきことに左腕頭静脈の大動脈弓下走行例において、左腕頭静脈は奇静脈の上大静脈合流より下位レベルで右腕頭静脈に合流した例は認められなかった。大動脈下左腕頭静脈走行例において、中心静脈カテーテルや心臓ペースメーカー挿入時には、左腕頭静脈と奇静脈の右腕頭静脈への合流は同レベルであった場合、ガイドワイヤーが奇静脈に誤挿入される危険があるため十分に注意すべきと考えられ、施行前に左腕頭静脈走行異常での左腕頭静脈と奇静脈の右腕頭静脈への合流は CT での確認が重要である。

複数の左腕頭静脈走行異常の分類が報告されている。Takada らは動脈管と肺動脈の関係を基準に左腕頭静脈走行異常を 4 型に分類し、広く用いられている。Chen らは、左腕頭静脈走行異常と大動脈弓部異常を関連しより複雑に分類している。我々の検討では Takada 分類の type b（左腕頭静脈は大動脈弓の下部、動脈管索の前方を走行）が最も多く、20 症例で発見した。大動脈弓部の下部走行症例の 2 症例において動脈管索の前方（type b）または後方（type c）かを評価できなかった。type b または type c かの区別は CT 横断像では難しいとされている。動脈管また動脈管索が石灰化した場合、両者の分類は容易である。今回の我々の検討では、走行異常の左腕頭静脈の前方の脂肪が増成している症例が多く、その同定は CT 横断像では比較的容易であった。今回の我々の 27 症例中、type a の亜型として、左腕頭静脈は右腕頭動脈と左総頸動脈

間を走行する 1 症例を発見した。この症例では重複上大静脈を合併した。この症例は左総主静脈と異常な大動脈原基頭側の静脈叢の両者の残存によりこの亜型が発生したと推測した。

左腕頭静脈異常は稀である。Chen らの報告では、先天性心疾患をもつ 1812 症例の CT 検査において、27 例で左腕頭静脈走行異常が発見され、その頻度は 1.7%であった。Kahkouee らによる小児症例（平均年齢：12.5 歳）の報告において、左腕頭静脈走行異常が 22 症例に発見され、そのうち孤立性左腕頭静脈走行異常はわずか 1 症例（4.5%）であり、今回の我々の成人検討症例とは明らかに異なる結果であった。心臓奇形を伴わない左腕頭静脈走行異常の頻度はより低いと推測される。Gerlis らの剖検例での検討では心臓奇形を伴わない患者における左腕頭静脈走行異常は 5000 症例中 1 症例も発見されなかったと報告している。超音波検査、CT 検査、MRI 検査など非侵襲性検査が普及している現在では無症候性左腕頭静脈走行異常が群発的に発見される機会が増加する。今回の我々の検討では先天性心疾患を持たない成人症例における左腕頭静脈走行異常の頻度は 0.03%から 0.062%であり、2 施設の母集団群の人口統計や心臓血管外科の有無の相違があったにもかかわらず、両群の左腕頭静脈走行異常の頻度の頻度に有意差がなく、これは至適な結果であったと考える。また我々は東海大学医学部付属病院健診センター（以下健診センター）における同期間での肺癌 CT 検診受診者における左腕頭腕頭静脈走行異常の検討を追加し、3585 例中 1 例発見しえた。その頻度は 0.028%であった。健診センターにおける左腕頭腕頭静脈走行異常の頻度は、付属病院における頻度（0.03%）と有意差がなかったが、健診センターでの左腕頭静脈走行異常発見例は 1

例のみであったので、統計学的検討に信頼度は低く、今回の検討の結果から除外し、考察で参考までに提示した。

今回の我々の検討は心奇形を合併しない成人例発見の左腕頭静脈走行異常の CT での評価では世界初の最も大規模な検討である。心奇形を合併しない成人例において、左腕頭静脈走行異常に臨床的意義はないと思われる。しかし我々の検討症例中には PHACE 症候群や不完全重複大動脈の比較的重篤な症例も含まれていた。ただしこの 2 症例において左腕頭静脈走行異常に関連する症状はなかった。不完全重複大動脈に大動脈下左腕頭静脈走行異常を合併した場合、上縦隔領域はほとんど異常血管で占められるが、血管輪を形成しなかったため、同症例は無症状であったと考える。

左腕頭静脈走行異常は他の主要な胸部静脈奇形と鑑別を要し、特に心大血管術前にはその鑑別が重要である。萎縮傾向の右肺動脈や高位の肺動脈は左腕頭静脈走行異常領域に存在する可能性があり、CT 横断像で見間違えることがある。左腕頭静脈走行異常の遠位部は左上大静脈遺残と区別しなければならないが、左腕頭静脈走行異常は右上大静脈に合流するのに対し、左上大静脈遺残は通常冠静脈洞に還流する。また左上大静脈遺残は左部分肺静脈還流異常を区別しなければならない。左腕頭静脈走行異常の遠位部に類似する直静脈が肺静脈と連続性を持つ場合、左部分肺静脈還流異常である。

孤立性左腕頭静脈走行異常は通常無症候性で、正常変異と認知される。しかし心大血管や介入的画像 (interventional radiology) 施行前に走行異常を認識することは有意義である。左腕頭静脈走行異常の正確な解剖学的情報は中心静脈カテーテルや心臓ペースメーカーの留置や心肺バイパスの術前に術者にとって重要な情報であ

る。我々の検討では、事前に CT 検査で左腕頭静脈走行異常が確認されていたので、2 症例において中心静脈カテーテルが、1 症例において異常走行の左腕頭静脈を介し安全に挿入されていた。

我々の研究にはいくつかの問題が残されている。まず画像および臨床的評価ができた左腕頭静脈走行異常が 27 例と少なかった。次に付属病院における左腕頭静脈走行異常の検出はキーワード検索を用い、直接全ての CT 画像を評価しなかった点が挙げられ、救急外来で診た患者などの CT 診断報告書で指摘されず見逃された可能性が残る。正確な左腕頭静脈走行異常の頻度並びに病態の把握のためには、今後、小児や先天性心疾患患者を含むより大規模な母集団における左腕頭静脈走行異常の評価が必要と考える。

また、今回の検討は東海大学の医学部付属病院のうち 2 病院でしか施行しなかったが、心臓血管外科がある東海大学医学部付属八王子病院や心臓血管外科はないが東京病院よりも大規模な東海大学医学部付属大磯病院での検討を今後考えている。患者背景の相違の影響で、左腕頭静脈走行異常の頻度や合併症の違いが生じる可能性があり、この検討は有用と思われる。また左腕頭静脈走行異常は非常に稀な疾患で臨床医の認知度が低いと思われるが、その存在の理解は特に中心静脈カテーテルを留置する一般臨床医にとって必須であろう。今回は左腕頭静脈走行異常の頻度とその病態を評価したが、胸部静脈変異のうち最も多い左上大静脈遺残との頻度や合併奇形の種類、心臓ペースメーカー留置の際のリスクなどの比較を行いたいと考える。

【結論】

CT 検査を用い先天性心疾患を合併しない成人の左腕頭静脈走行異常の病態を評価した。CT 検査で発見される成人左腕頭静脈走行異常症例は 1000 人に 1 人以下と小児症例に比し非常に稀であった。左腕頭静脈走行異常症例の約半数の症例に大動脈弓部異常を合併した。今回の検討では、大動脈弓部異常を含む全症例において左腕頭静脈走行異常に関連する症状はなかったが、中心静脈カテーテルや心臓ペースメーカー挿入前に CT でこの正常変異を指摘することは重要と思われた。