

症例報告

下位脳神経障害を呈した特発性頸部内頸動脈解離に対して血管内治療が奏功した1例

村上友太¹、織田恵子²、紺野豊¹、松本康史³、齋藤清²

寿泉堂総合病院 脳神経外科¹

福島県立医科大学 脳神経外科²

広南病院 血管内脳神経外科³

Successfully treated with endovascular therapy against lower cranial nerve paresis caused by spontaneous dissection of the cervical internal carotid artery: a case report

Yuta MURAKAMI¹, Keiko ODA², Yutaka KONNO¹, Yasushi MATSUMOTO³, Kiyoshi SAITO²

Department of Neurosurgery, Jusendo General Hospital¹

Department of Neurosurgery, Fukushima Medical University²

Department of Neuroendovascular Therapy, Kohnan Hospital³

校正者連絡先：

村上友太

〒960-1295 福島県福島市光が丘1番地

福島県立医科大学医学部脳神経外科

TEL：024-547-1268

FAX：024-548-1803

E-mail：y-mura@fmu.ac.jp

keyword: spontaneous dissection of the cervical internal carotid artery, hypoglossal nerve paresis, lower cranial nerve paresis, endovascular surgery,

本論文を、日本脳神経血管内治療学会機関誌「Journal of Neuroendovascular Therapy (脳神経血管内治療)」に投稿するにあたり、筆頭著者、共著者によって、国内外の他雑誌に掲載ないし投稿されていないことを誓約いたします。

和文要旨

【目的】下位脳神経障害を呈した特発性頸部内頸動脈解離の症例を報告する。【症例】42歳男性。突然構音障害と嚥下障害で発症した。他覚的には舌の左方偏位と左軟口蓋挙上不良を認めた。頭部MRIで有意な異常所見はなかったが、頭頸部MRA、脳血管撮影で左頸部内頸動脈解離と解離性動脈瘤を認めため、この解離病変の圧迫による末梢性下位脳神経障害と診断した。後日の脳血管撮影で動脈瘤増大を認めため、脳梗塞発症を予防する目的にステント留置術を施行した。ステント留置後に解離病変は消失し神経症状が改善した。【結語】特発性頸部内頸動脈解離の進行病変に対して血管内治療が奏功した。本疾患は下位脳神経障害の重要な鑑別診断である。

緒言

特発性内頸動脈解離は比較的稀な疾患である。一般的に、保存的治療で予後良好な症例が多いとされるが¹⁾、解離部の狭窄・閉塞や解離性動脈瘤が見られる症例に対して外科的治療が考慮される。今回、解離病変の進行に対して血管内治療が奏功した症例を経験したので報告する。

症例

患者：42歳、男性

主訴：構音障害、嚥下障害

既往歴：高血圧症

家族歴：特記事項なし

現病歴：13時頃工作中に突然構音障害と嚥下困難を自覚した。外傷のエピソードはなかった。症状が改善しないため、同日18時に当院救急外来を受診した。

入院時現症：意識清明で手足の運動知覚障害はなかったが、構音・嚥下障害、左軟口蓋挙上不良と舌の左方偏位、左側の舌萎縮を認めた。心電図上異常所見はなかったが、高血圧を呈し、血液検査では脂質異常症と高尿酸血症を認めた。頭部MRIでは有意な異常所見はなかったが(Figure 1A, 1B)、頭部MRAで左内頸動脈の錐体骨部が描出不良だった(Figure 1C)。

治療経過：脳幹部梗塞を疑い同日入院とし、エダラボン 60mg/日とオザグレル 160mg/日を投与した。入院後も頭部MRIや脳幹部MRIを再度撮影したが有意な異常所見はなかった。しか

し、頸部 MRA で左内頸動脈は不規則な狭窄像を認めたため、第 8 病日に脳血管撮影を施行したところ、左頸部内頸動脈に不規則な狭窄と長径約 9mm の動脈瘤を認めた (Figure 1D)。3T MRI Black Blood 法 (BB 法) にて血管壁精査も行った。左内頸動脈は分岐部から頭側約 2cm の部位から錐体骨部直前まで解離していた。解離腔内には血腫が充満し、長径 9mm の動脈瘤は外膜一枚で突出しているように見えた (Figure 1E, 1F)。頸部内頸動脈解離および解離性動脈瘤と診断し、この病変による圧迫が下位脳神経障害の原因と判断した。投薬もクロピドグレル 75mg/日とアスピリン 100mg/日の内服に切り替えた。その後神経症状は変わらずに経過した。しかし、第 20 病日の脳血管撮影では動脈瘤病変の増大と動脈壁不整像の進行が認められたため (Figure 2A)、病変増悪の進行と脳梗塞発症を予防する目的で、同日緊急で血管内治療 (ステント支援下コイル塞栓術) を行う方針とした。

血管内治療：局所麻酔下に、右大腿動脈経由で FUBUKI 6F (朝日インテック, 愛知) をガイディングカテーテルとして左総頸動脈に留置した。左内頸動脈錐体骨部に SPIDER FX 6mm (eV3 Covidien, Irvine, CA, USA) による distal protection を行い、動脈瘤病変部を中心に PROTEGE RX 8mm × 60mm (eV3 Covidien, Irvine, CA, USA) を留置した。ステント留置直後から真腔径が拡がり解離性動脈瘤は描出されなくなった。そのため動脈瘤に対するコイル塞栓は不要と判断した。ステント留置遠位部に狭窄が残ったため、Jackal RX 5.5mm × 20mm

(カネカメディックス, 大阪)にて 8 気圧でバルーン拡張し、十分な血管径を得た。解離腔内に存在していた血腫が血栓として血管内に漏出してきた可能性を考え、シロスタゾール 100mg を投与し、しばらく様子を見た。造影上血栓の消失と、SPIDER FX 内に血栓がトラップされていることを確認し、治療を終了した (Figure 2B)。

術後経過：術後よりヘパリン 12000 単位/日を 3 日間、クロピドグレル 75 mg/日とシロスタゾール 200 mg/日、アスピリン 100 mg/日の併用投与を 1 週間行った。術後 MRI では無症候性の脳梗塞巣の出現を認めたが、術前に見られた下位脳神経障害は術後速やかに改善した。嚥下・構音障害は術後 3 日目より自覚的な改善が見られ、舌運動や軟口蓋の可動域は術後 5 日目より他覚的な改善が見られた。血管内治療後 1 週間の脳血管撮影では内頸動脈病変部の狭窄はなく、頭蓋内血流も良好であったため、シロスタゾールを中止した。舌の左方偏位と舌萎縮がわずかに残存したが、自覚的な症状はない状態で退院した。術後 1 か月時点で内服薬はクロピドグレルの単剤内服に変更した。その後も経過良好で、退院後まもなく復職した。

考察

特発性内頸動脈解離は稀な疾患で、欧米では発生率は 2.6 人/10 万人/年といわれる²⁾。若年性脳梗塞の原因の一つで、45 歳未満の脳梗塞の原因の 25% を占めるとも報告されてい

る²⁾。本邦での報告は少なく、2003年-2006年循環器病班研究「脳血管解離の病態と治療法の研究」では、特発性頭頸部動脈解離454例中、頸部内頸動脈解離は11例(2.4%)だけであったとの報告がある³⁾。

動脈解離の診断には、脳血管撮影やMRI、MRAおよびCTAでのdouble lumenやpearl and string sign、および経時的なそれらの所見の変化に注目する必要がある。本症例では、BB法を用いて解離病変の精査を行った。BB法のT1強調画像では、血栓およびプラーク内出血が高信号として描出され、血管内腔は低～無信号となるため、血管壁の情報が得られる。本症例では、解離腔内がT1強調画像で高信号であり、血腫が充満していること、また解離病変が分岐部より2cm末梢部位から椎体骨部直前まで及ぶことが推定された。

内頸動脈解離の症状としては、頭痛や頸部痛、脳梗塞、下位脳神経障害、ホルネル症候群などが挙げられる。単施設内検討で、頭蓋外内頸動脈解離190例中23例の症例で脳神経麻痺が生じ、下位脳神経障害の中では舌下神経麻痺が最も多く、5.2%(10例)だったという報告がある⁴⁾。神経症状の原因としては、頸動脈鞘による機械的圧迫や神経栄養血管の障害などがいわれている。頸動脈鞘内にて解剖学的に舌咽神経や迷走神経、副神経、舌下神経、交感神経幹は、内頸動脈に隣接しており、解離により内頸動脈径が拡張するとこれらの神経が圧迫されるという機序が考えられている⁴⁾。

本症例では分岐部から頭側約2cmの部位から椎体骨部直前

まで内頸動脈解離病変があり、解離した内頸動脈径は健側のそれと比べると2倍程度に拡張していた。軸位断で歯突起先端が見える高さで、内頸動脈背側には内側に迷走神経、外側に舌下神経が走行している。この解剖学的関係から、内頸動脈径拡張により、背側にある環椎前弓との間で挟まれるように迷走神経と舌下神経は圧迫されたと考えられた。

1981年から2014年までの期間で英文および和文の文献のうち、渉猟した範囲で下位脳神経障害を呈した特発性頸部内頸動脈解離の症例をtableに示す⁵⁻¹⁴⁾。症例は29例あり、男性が86% (25例) と多く、平均46.6歳 (28~63歳) であった。左右では左側が72% (21例) と多く、下位脳神経障害の出現割合は、舌下神経79% (23例)、迷走神経76% (22例)、舌咽神経45% (13例)、副神経31% (9例) だった。Horner症候群は24% (7例) にみられた。内頸動脈解離の診断時に脳梗塞を伴っていたものは6.9% (2例) だった。頸部内頸動脈解離は内頸動脈起始部から2~3 cm末梢で生じやすいが¹⁵⁾、今回渉猟した症例では下位脳神経障害を呈する頸部内頸動脈解離は、内頸動脈起始部付近 (proximal) で発生していたものは41% (12例) と少なく、むしろ頭蓋頸部移行部付近 (distal) で多く発生する傾向であった。解離性動脈瘤を認めた症例は19例で、このうち16例が頭蓋頸部移行部に出現していた。本症例のように頸部内頸動脈の近位部に解離性動脈瘤を認める症例は少なかった。治療法としては、抗血小板薬または抗凝固薬による治療を施行した症例が多かった。渉

獵した範囲では、下位脳神経障害を呈した症例に対して血管内治療によって、症状が改善したという報告はこれまでなかった。自験例を含めて外科的治療を行った2例以外は内科的治療で改善している例が多いため、まずは内科的治療を行い、治癒を期待する方針は妥当と考える。

一般に頸部内頸動脈解離に対して、保存的治療で病変の改善がない場合は、血管内治療が選択される。本症例では動脈解離の診断後に保存的加療を行ったが、約2週間後の脳血管撮影にて解離性動脈瘤の増大が確認されたため、脳梗塞発症を危惧して血管内治療を施行する方針とした。解離部全体にステント留置し必要に応じて動脈瘤をコイルで塞栓する戦略とした。長い病変長を十分にカバーするように、ステントはPROTEGE RX 8mm×60mmを選択した。留置直後より動脈瘤は描出されなくなったため、コイル塞栓は不要と判断した。ステント留置遠位部に狭窄部位が残存していたため、バルーン拡張を追加して十分な血管径を得た。治療後、無症候性脳梗塞を右尾状核頭に認めた。下位脳神経障害は改善したため、本症例の病態はこの動脈解離および解離性動脈瘤による神経症状と思われた。脳血管撮影などの画像所見改善や臨床症状消失などの治癒率は外傷性解離に比して特発性解離は高いとされる¹⁶⁾。しかし、解離性病変の後方視的研究において対象の16%が入院中に症状が悪化し、さらには10%が退院後の1年間の追跡で新しく脳虚血症状を呈したとの報告もあることから¹⁷⁾、保存的治療においては慎重な経過観察が必要と考えら

える。多くの場合は保存的加療で良好な予後を期待できると思われるが、症状や病変の増悪が見られた際に血管内治療を考慮することも重要である。

結語

下位脳神経障害を認めた場合、頭蓋外血管病変は鑑別診断として重要である。内頸動脈解離および解離性動脈瘤の進行病変に対し、血管内治療が奏功した一例を経験した。

利益相反開示

共著者松本康史は日本ストライカーから講演料等の謝金を受けている。

文献

1. S.T. Engelter, T. Brandt, S. DeBette, et al. Antiplatelets versus anticoagulation in cervical artery dissection. *Stroke* 38(9);2605-2611: 2007.
2. Lee VH, et.al: Incidence and outcome of cervical artery dissection: a population-based study; *Neurology* 67(10);1809-12: 2006.
3. Minematsu K, Matsuoka H, Kasuya J, et al. cervicocephalic arterial dissections in Japan: Analysis of 454 patients in the spontaneous cervicocephalic arterial dissections study 1(SCADS-1). *Stroke* 39;566: 2008 (abstract).
4. Mokri B, Silbert PL, Schievink WI, et al. Cranial nerve palsy in spontaneous dissection of the extracranial internal carotid artery. *Neurology* 46;356-359: 1996.
5. M. Sturzenegger and P. Huber: Cranial nerve palsies in spontaneous carotid artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 56(11);1191-9: 1993.
6. U. Havelius, B. Hindfelt, J. Brismar, et al. Carotid fibromuscular dysplasia and paresis of lower cranial nerves (Collect-Sicard syndrome). Case report. *J Neurosurg* 56(6);850-3: 1982.
7. L. Davies: A case of vagal palsy due to dissecting

- aneurysm of the carotid artery. *Med J Aust* 147(7);352-3: 1987.
8. B. Mokri, W.I. Schievink, K.D. Olsen, et al. Spontaneous dissection of the cervical internal carotid artery. Presentation with lower cranial nerve palsies. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 118(4);431-5: 1992.
 9. J.M. Klossek, J.P. Neau, P. Vandenmarq, et al. Unilateral lower cranial nerve palsies due to spontaneous internal carotid artery dissection. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 103(5 Pt 1);413-5: 1994.
 10. 羽生修治, 佐藤英智, 田中康文, 他:特発性内頸動脈解離による舌下神経単独麻痺. *神経内科* 42(5);470-472: 1995.
 11. T.T. Nguyen, H. Zhang, P.T. Dziegielewski, et al. Vocal cord paralysis secondary to spontaneous internal carotid dissection: case report and systematic review of the literature. *J Otolaryngol Head Neck Surg* 42;34: 2013.
 12. J.G. Heckmann, B. Tomandl, C. Duhm, et al. Collet-Sicard syndrome due to coiling and dissection of the internal carotid artery. *Cerebrovasc Dis* 10(6);487-8: 2000.
 13. N. Guy, D. Deffond, J. Gabrillargues, et al.

Spontaneous internal carotid artery dissection with lower cranial nerve palsy. *Can J Neurol Sci* 28(3);265-9: 2001.

14. 水谷真之, 十九浦礼子, 松村謙, 他: Villaret 症候群を呈した内頸動脈解離の 1 例. *臨床神経* 51;608-611: 2011.

15. W.I. Schievink: Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. *N Engl J Med* 344(12);898-906: 2001.

16. 岩室靖, 中原一郎, 東登志夫, 他: 自然軽快した特発性頭蓋内内頸動脈解離の 1 例. *脳神経外科* 36;625-631: 2008.

17.

AE. Hassan, V. Jadhav, H. Zacharatos: Determinants of neurologic deterioration and stroke-free survival after spontaneous cervicocranial dissections: a multicenter study. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 22(4);389-96: 2013.

Abstract

Objective: We report a case of spontaneous dissection of the cervical internal carotid artery.

Case presentation: A 42-year-old man presented with dysarthria, dysphagia, lingual deviation to the left, left lingual atrophy and paralyzed left soft palate. He had no history of trauma. Although brain MRI showed no abnormal findings, brain MRA, cervical MRA and angiography revealed a dissection of the cervical internal carotid artery and a dissecting aneurysm. From these findings, we diagnosed the patient with peripheral lower cranial nerve palsy caused by a spontaneous dissection of the left cervical internal carotid artery. After one week of conservative management, angiography demonstrated enlargement of the dissecting aneurysm. The dissection of the dissecting aneurysm was then treated with carotid artery stenting to prevent the onset of stroke. After stenting, the patient's symptoms improved gradually.

Conclusion: Spontaneous cervical internal carotid artery dissection should be considered as a differential diagnosis of lower cranial nerve palsy and was successfully treated with endovascular therapy in our case.

Figure 1:

A, B: There was no obvious abnormality in the brain MRI. C: Brain MRA revealed a partial defect in the left internal carotid artery (ICA, arrow). D: Angiography in lateral view showed irregular stenosis of the ICA and a dissecting aneurysm with a long-axis diameter of 9 mm. E, F: MRI black blood images in sagittal view (E) and axial view (F) showed dissection of the left ICA from 2 cm distal of the bifurcation to just proximal to the petrous bone with intramural hematoma in the dissection cavity (small arrows), and a 9 mm dissecting aneurysm that protruded anteriorly (large arrow).

Figure 2:

A: Second angiography performed twelve days after the first study revealed the enlarged dissecting aneurysm. B: After a stent was placed, the true lumen was expanded and the dissection cavity was disappeared.

Table: Cases of spontaneous cervical internal carotid artery dissection presented with lower cranial nerve palsy.

Case	Age/Sex	CAD	CI	Palsy	HS	Treatment	Outcome	Observation period	Region of CAD	Location of dissecting AN
Bradac et al. ⁵⁾	58/M	Lt	no	IX X XIXII	yes	N/A	stationary	N/A	distal	distal
Bradac et al. ⁵⁾	41/M	Lt	yes	XII	yes	N/A	fair	4 wk	proximal, distal	distal
Havelius ⁶⁾	44/M	Rt	no	IX X XIXII	no	N/A	fair	1 yr	distal	distal
Goodman et al. ⁵⁾	59/M	Rt	yes	XII	yes	anticoagulant	fair	6 m	distal	no
Goldberg et al. ⁵⁾	49/M	Lt	no	IX X XIXII	no	N/A	fair	7 wk	proximal, distal	no
Mokri et al. ⁵⁾	47/M	Bil	no	(Lt)IX X XII	yes	N/A	fair	30 m	distal	distal
Davies et al. ⁷⁾	63/F	Lt	no	X	no	anticoagulant	fair	6 m	proximal	proximal
Waespe et al. ⁵⁾	41/M	Bil	no	(Lt)IX X XII	no	EC-IC bypass	fair	2 wk	distal	distal
Lieschke et al. ⁵⁾	42/M	Rt	no	X XII	no	N/A	fair	5 m	proximal, distal	distal
Bradac et al. ⁵⁾	28/M	Rt	no	X XII	no	N/A	stationary	4 m	proximal, distal	distal
Bradac et al. ⁵⁾	41/F	Lt	no	XII	yes	antiplatelet	stationary	6 m	proximal, distal	proximal
Bradac et al. ⁵⁾	53/F	Lt	no	XII	no	antiplatelet	stationary	1 yr	distal	distal
Pozzo et al. ⁵⁾	58/M	Lt	no	IX X XIXII	no	N/A	stationary	13 m	distal	no
Mokri et al. ⁸⁾	41/M	Lt	no	IX X XIXII	no	antiplatelet	fair	1 m	distal	distal
Sturzenegger et al. ⁵⁾	42/M	Rt	no	IX X	no	anticoagulant	fair	11 wk	proximal	no
Sturzenegger et al. ⁵⁾	45/M	Lt	no	XII	no	anticoagulant	stationary	1 d	distal	distal
Klossek et al. ⁹⁾	49/M	Lt	no	IX X XIXII	yes	anticoagulant	fair	4 m	distal	no
Hanyu et al. ¹⁰⁾	40/M	Rt	no	XII	no	N/A	N/A	1 wk	distal	distal
Nusbaum et al. ¹¹⁾	40/M	Rt	no	X	no	anticoagulant	fair	6 d	proximal, distal	no
Moussouttas et al. ¹¹⁾	40/M	Rt	no	X	no	N/A	N/A	N/A	distal	no
Heckmann et al. ¹²⁾	44/F	Lt	no	IX X XIXII	no	anticoagulant	N/A	N/A	distal	no
Guy et al. ¹³⁾	60/M	Lt	no	XII	no	anticoagulant, antiplatelet	fair	3 m	distal	distal
Guy et al. ¹³⁾	49/M	Lt	no	IX X XII	no	anticoagulant, antiplatelet	fair	1 wk	distal	distal
Vaes et al. ¹¹⁾	57/M	Lt	no	X	no	anticoagulant	N/A	N/A	distal	no
Isildak et al. ¹¹⁾	40/M	Bil	no	(Lt)IX X XII	no	anticoagulant	N/A	N/A	proximal, distal	distal
Arnoldner et al. ¹¹⁾	52/M	Lt	no	X XII	no	N/A	fair	12 wk	distal	distal
Mizutani et al. ¹⁴⁾	50/M	Lt	no	IX X XIXII	yes	anticoagulant, antiplatelet	fair	1 m	proximal, distal	no
Nguyen et al. ¹¹⁾	35/M	Lt	no	X	no	antiplatelet	fair	3 m	proximal, distal	distal
present case	42/M	Lt	no	X XII	no	anticoagulant, antiplatelet, stei	fair	3 m	proximal, distal	proximal

[abbreviations] AN: aneurysm, CAD: carotid artery dissection, CI: cerebral infarction, EC-IC bypass: extracranial-intracranial bypass, HS: Horner syndrome, N/A: not available

Fig.1A

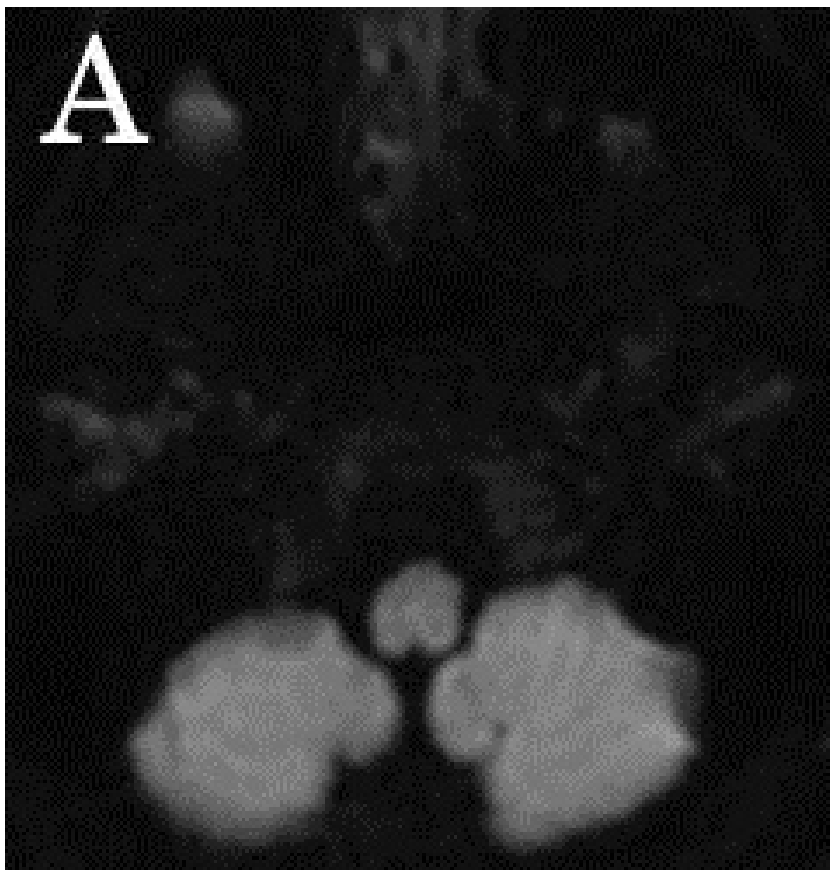


Fig.1B

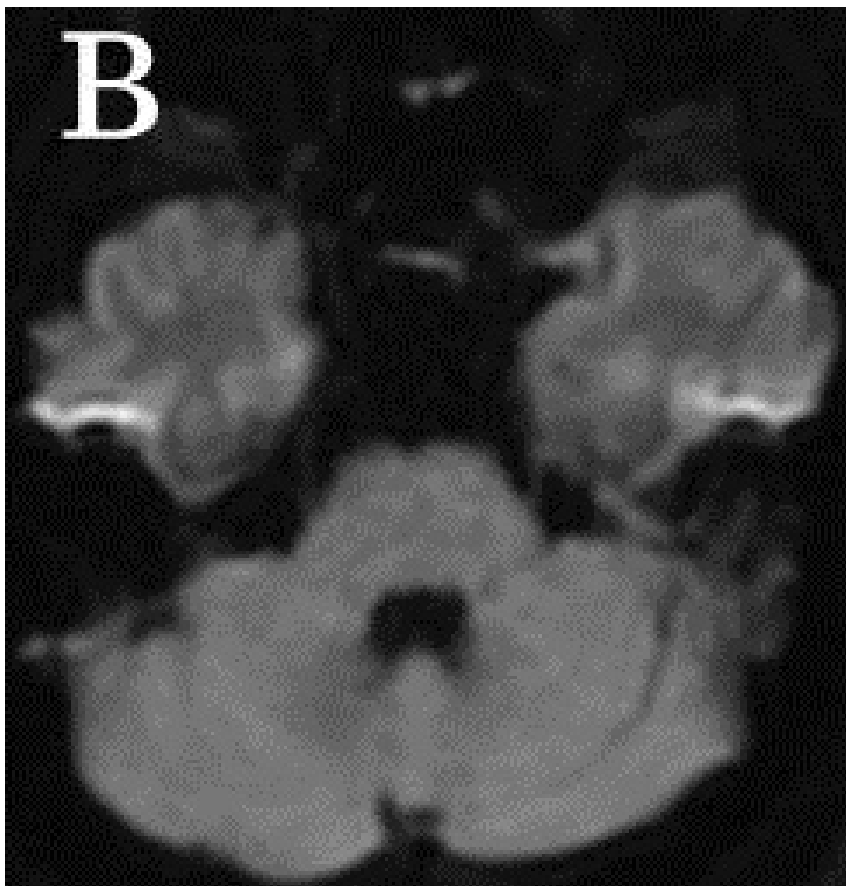


Fig.1C



Fig.1D

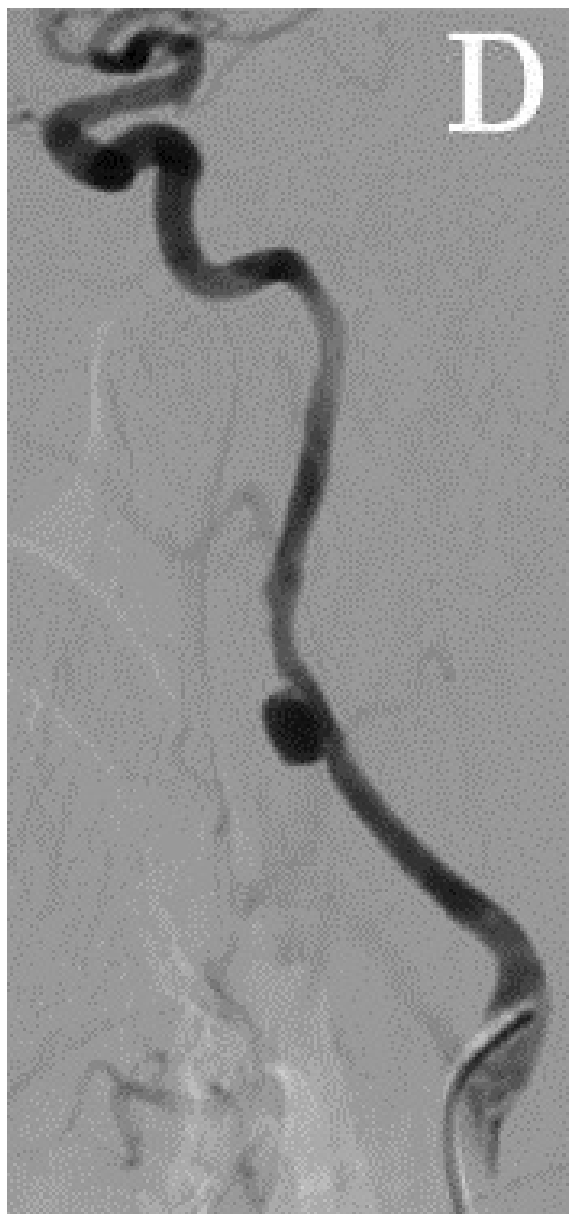


Fig.1E

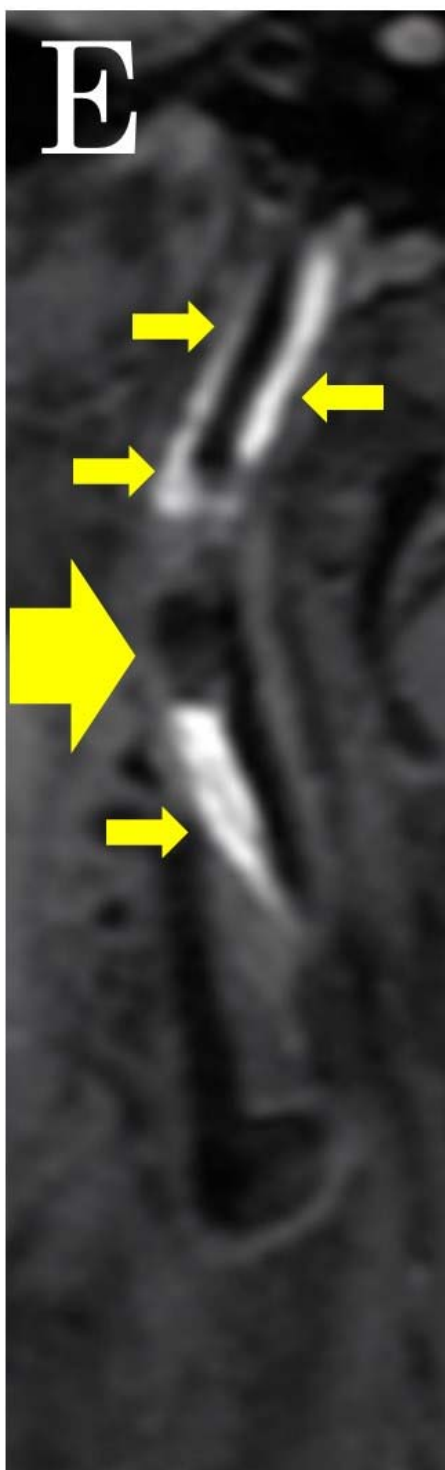


Fig.1F

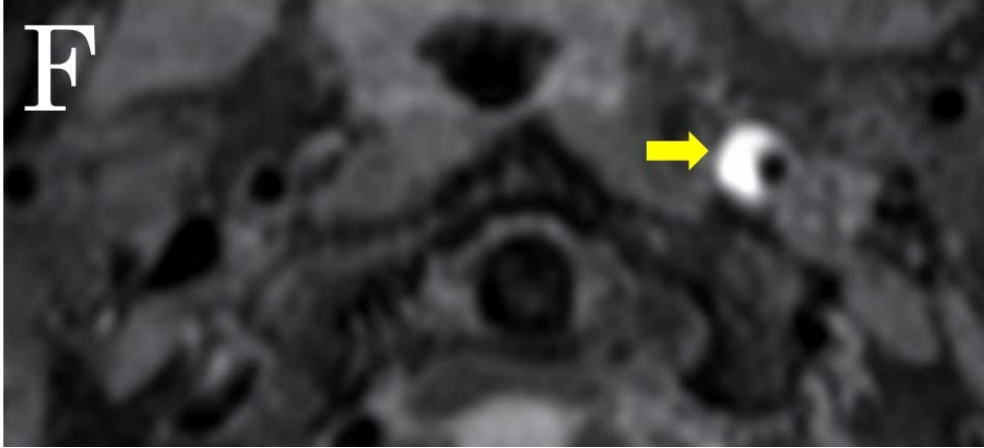


Fig.2A



Fig.2B

