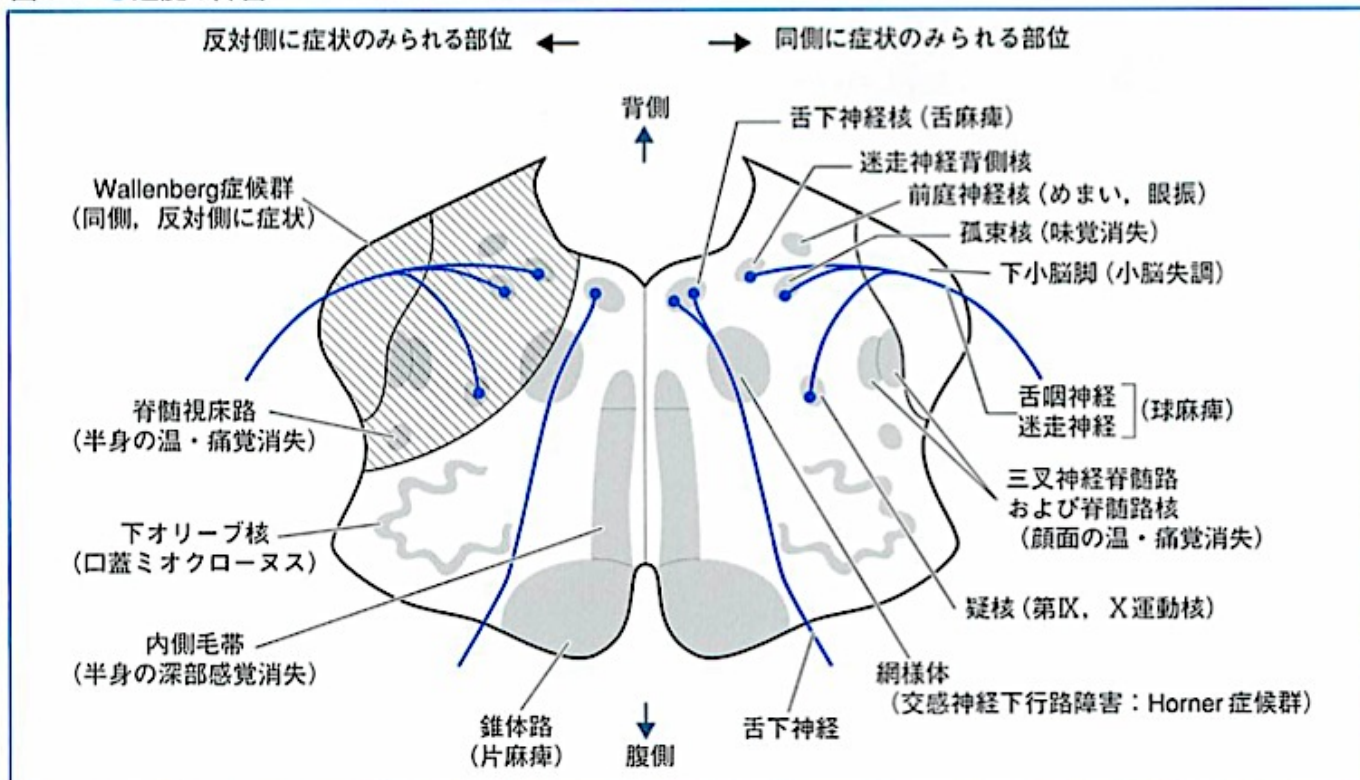


【臨床診断の前に】

病変の部位

第IX・X脳神経の孤束核・疑核および第XII脳神経は延髄にあるが、延髄に病変があるとすると、より広範な症状 (眼振、顔面の感覚異常、対側の感覚脱失、運動失調など) が出現するはずであり、本症例では考えにくい。

図 115 ● 延髄の障害



ここで、第IX・X脳神経は頸静脈孔、第XII脳神経は舌下神経管を通過して頭蓋底を出た直後、内頸動脈と接している。また、眼交感神経は内頸動脈と並走して眼へ向かう。なので、頭蓋底での内頸動脈病変でこれらの症状は説明できる。

一過性の視覚障害およびふらつきは、一過性虚血発作 TIA で説明できる。内頸動脈の下流にある眼動脈や中大脳動脈 (運動野の下肢支配領域) の虚血として説明できる一方、椎骨脳底動脈が栄養する後頭葉や前庭小脳 (葉部) の虚血とも考えられる。むしろ、両側の視神経障害やふらつきは後者である可能性が高い。なので、もしかすると頸部付近の椎骨動脈病変もあるかもしれない。

病因

患者は若くアテローム血栓症の二次性危険因子 (喫煙, 高血圧, 脂質異常症 (LDL ↑, HDL ↓, TG ↑), 肥満, 糖尿病, 運動不足, 高尿酸血症, 精神的ストレス) もなかった。唯一、骨形成不全症による多数の骨折の既往があった。また、症状は重労働の最中に突然現れた。肉体労働に関連する血管障害の主なものとして動脈解離が考え

られる。解離腔からの血栓塞栓・続発した偽性動脈瘤による周囲組織の圧迫により、本症例の症候を説明できる。

① 動脈解離が起こる可能性はどれくらいあったの？

動脈解離の原因は、外傷・運動・先天性の結合組織異常などである。運動は咳嗽・首の回旋や伸展も含まれる。動脈解離が合併しやすい疾患としては、Marfan 症候群、嚢胞性中膜壊死、線維筋性過形成症、Ehles-Danlos 症候群 type IV、Loeys-Dietz 症候群、偏頭痛などがある。

骨形成不全症に動脈解離が合併する症例は報告数が少ないが、コラーゲン type I の結合蛋白に異常があり、特徴的な症状として微細骨折・靭帯弛緩・あざがでやすいといったものがある。ときに頭蓋内出血も報告されており、動脈解離との関連も考えられる。

② 動脈解離で「頭蓋底での内頸動脈病変」や「頸部付近の椎骨動脈病変」が説明できるの？

動脈の分岐部や骨内を通るところ以外では、動脈解離が起きやすい。なので、咽頭近くの内頸動脈や硬膜を出た直後の椎骨動脈で最も頻繁に解離が起こる。

(内頸動脈は、総頸動脈からの分岐部・頸動脈管の入り口で固定される。

椎骨動脈は、鎖骨下動脈からの分岐部・横突孔・硬膜の入り口で固定される。)

**【臨床診断】**

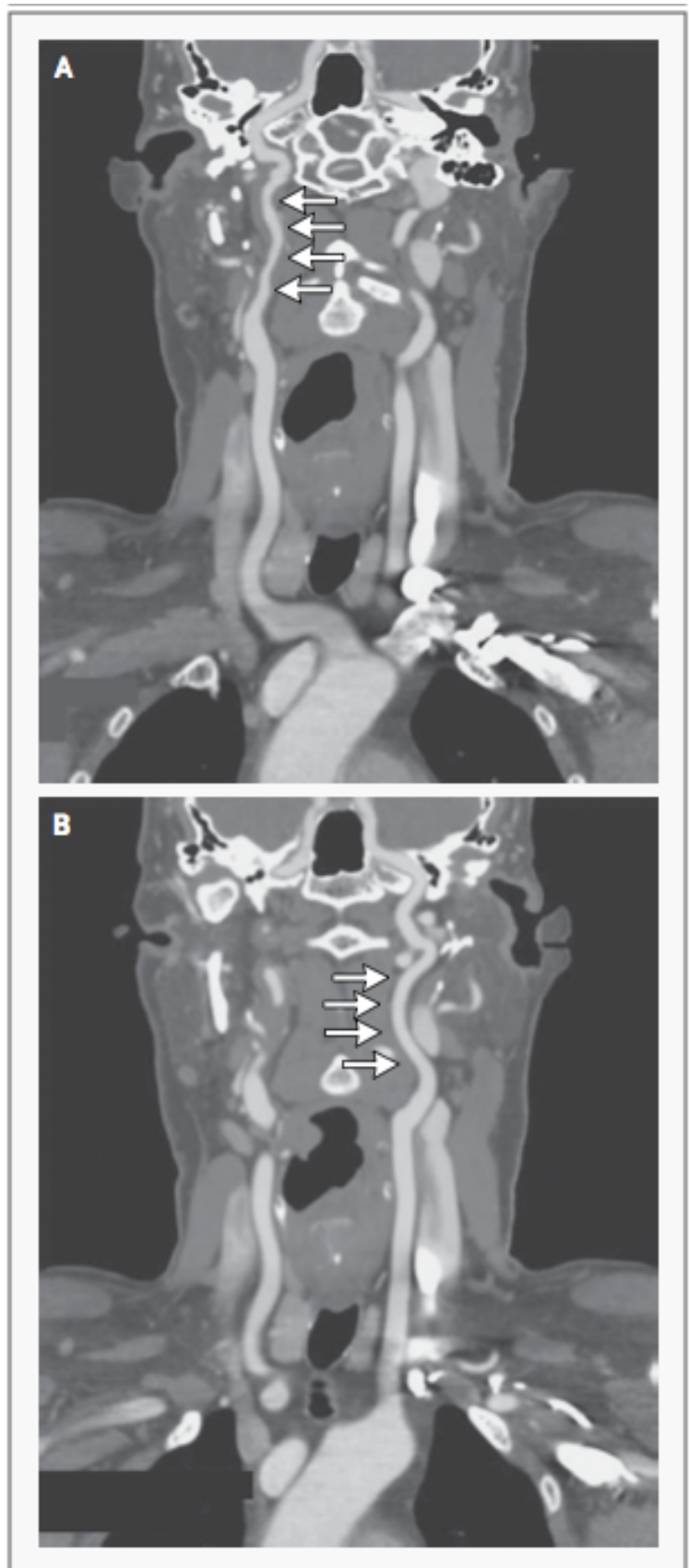
**右内頸動脈解離および頭蓋底での動脈瘤合併**

【画像】

診断のため、頭頸部の CT angiography を行った。

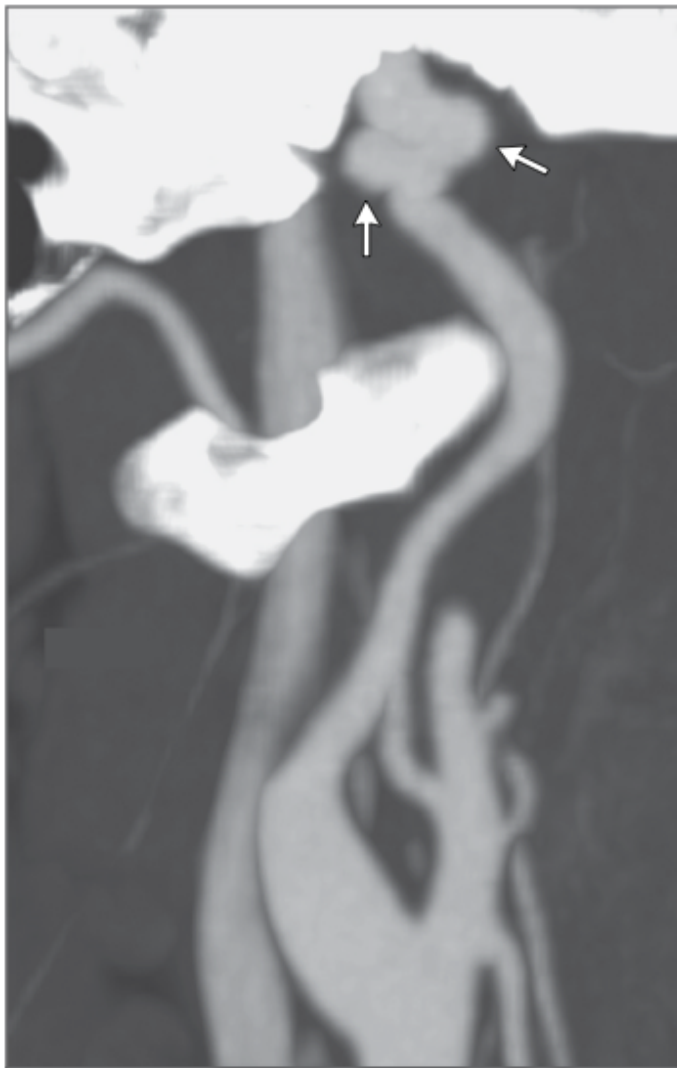
**Figure 1 (→)**

右内頸動脈 (A) が左 (B) に比べて明らかに狭窄している。



**Figure 1. Curved, Reformatted Images from a CT Angiogram of the Head and Neck.**

The images were reformatted to visualize the complete extent of the right (Panel A) and left (Panel B) common and internal carotid arteries. The arrows delineate the cervical segments of the internal carotid arteries. There is irregular narrowing of the right internal carotid artery as compared with the left.



**Figure 2. Restricted Maximum-Intensity-Projection Image Derived from the CT Angiogram.**

A pseudoaneurysm of the distal right cervical internal carotid artery is evident near the skull base (arrows).

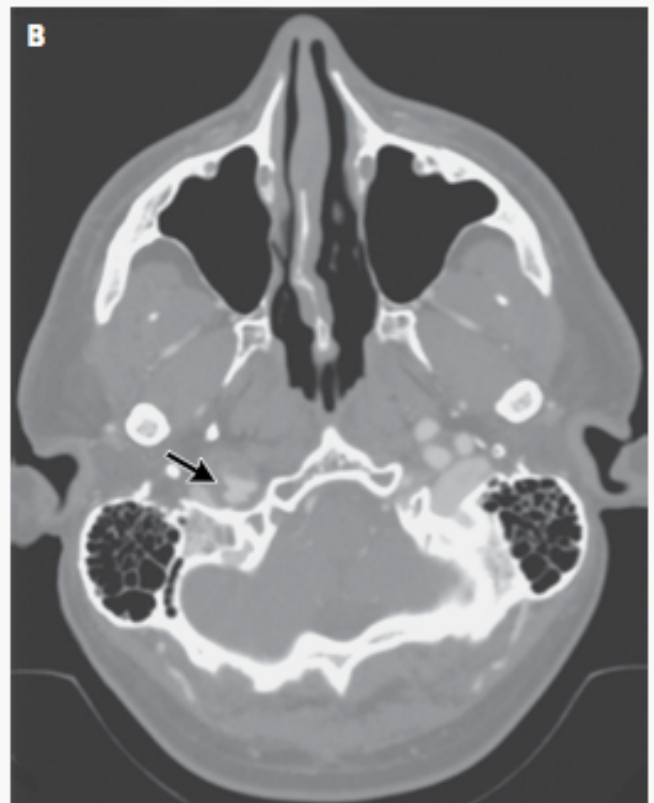
**Figure 2 (↑)**

頭蓋底近くに内頸動脈の動脈瘤が認められる。

**Figure 3 (→)**

右内頸動脈の intimal flap (A) および局所拡張 (B) が認められる。

以上より、**右内頸動脈解離および頭蓋底での動脈瘤**と診断される。椎骨動脈は異常なし。



**Figure 3. Axial Images from a CT Angiogram of the Head and Neck.**

An image at the level of the proximal right carotid canal (Panel A) shows a linear filling defect extending through the right internal carotid artery (arrow). An image at a level immediately inferior to the skull base (Panel B) shows irregular focal expansion of the right internal carotid artery (arrow), a feature confirming a pseudoaneurysm.



## C プリント

### 【治療および経過】

まず unfractionated heparin が静注され、続いてワーファリンによる抗凝固療法が開始された。

退院から 2 ヶ月後、Horner 症候群はほとんど軽快した（わずかに眼瞼下垂・咽頭反射の鈍麻が残ったが、嚥声・嚥下困難・舌の筋力低下は完全に消失した）。

来院から 5 ヶ月後、神経学的所見は完全に正常となり、処方ワーファリンからアスピリンへ変更された。

その後 19 ヶ月のフォローアップ中も無症状で経過した。

来院から 4 ヶ月後および 8 ヶ月後のあたりでフォローアップの画像検査を行った。8 ヶ月後の MRA で、動脈瘤の縮小および内頸動脈狭窄の解消が認められた。

### 【内頸動脈解離による Villaret's syndrome について】

本症例のように頸静脈孔に関連する症候群で、はじめに神経学的要因を疑われないという経過は珍しくない。

頸動脈解離および頭蓋底での動脈瘤の治療について、有効な前向きランダム化比較試験は行われていないが、頸動脈解離の予後は全体的に良好である（ADL は正常に保たれ、症状は軽快する）。また、解離や虚血の再発はほとんどない（1～5%，再発のほとんどは発症後 2 週間以内）。頸動脈解離に動脈瘤を合併する確率は 5～50% で、再発して虚血や破裂が起こることはやはりほとんどない。動脈瘤のサイズは変わらないか縮小傾向にある。

頸動脈解離の治療の第 1 選択は手術または血管内治療である。血栓塞栓症の予防として早期から抗凝固療法が行われる。抗凝固療法と抗血小板療法に統計的に優位な差が認められたという報告はないが、抗凝固療法のほうがイベントの発生率を下げる傾向がある。

### 【最終診断】

**動脈瘤を合併した内頸動脈解離による Villaret's syndrome（第Ⅸ～Ⅻ脳神経および頸部交感神経の同側麻痺）**

### 【参考資料】

医学教育研究者出版 総監修：村川裕二『新・病態生理でできた内科学 7. 神経疾患 第 3 版』