

Villaret 症候群を呈した内頸動脈解離の 1 例

水谷 真之^{1)*} 十九浦礼子¹⁾ 松村 謙¹⁾
渡邊 陸房¹⁾ 花川 一郎²⁾ 鎌田 智幸¹⁾

要旨：症例は 50 歳の中国人男性である。2010 年 4 月上旬頸部痛が出現，その後数日して構音障害，嚥下障害を自覚し当院受診。左 IX～XII 脳神経麻痺，Horner 徴候（Villaret 症候群）をみとめた。頭部 MRI ではあきらかな脳梗塞はなく，左内頸動脈解離をみとめるのみであった。抗凝固療法，抗血小板療法を開始し症状は徐々に改善し，第 31 病日自宅退院。これまで Villaret 症候群のみを呈した内頸動脈解離の報告は少ない。下位脳神経麻痺の鑑別に内頸動脈解離を加える必要がある。

（臨床神経 2011;51:608-611）

Key words：内頸動脈解離，Villaret 症候群，下位脳神経麻痺

はじめに

欧米に比し内頸動脈解離は日本では頻度はそれほど多くないとされている。内頸動脈解離での症状は頭痛・頸部痛に加え，脳虚血症状，Horner 徴候をとまうことが多い。今回われわれは，頸部痛に加え第 IX～XII 脳神経麻痺・Horner 徴候（Villaret 症候群）のみを呈した一例を経験した。下位脳神経麻痺の鑑別として内頸動脈解離を加える必要がある貴重な症例と考えたので，ここに報告する。

症 例

50 歳男性 中国人

主訴：左頸部痛，嚥下困難

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：2010 年 4 月上旬午前 3 時頃，おき上がった後に突然我慢できないような左後頸部痛が出現した。刃物で刺されたような痛みで，左に首を曲げると痛みが増強した。翌日，近医を受診し，MRI を撮影したが異常はみとめられず帰宅した。その後から舌の動かしにくさを自覚した。その後も症状の改善なく 4 月中旬に当院を紹介受診した。左軟口蓋の挙上不全，左舌下神経麻痺，左声帯固定を指摘され神経内科へコンサルト。左 IX，X，XI，XII 脳神経麻痺，Horner 徴候をみとめ，同日精査・加療目的で入院となった。

入院時現症：一般理学的所見では，血圧 140/70mmHg，体温 37.2℃。左耳介後部に強い自発痛および圧痛をみとめた。神

経学的所見では，左眼瞼下垂，左縮瞳，軟口蓋の挙上不良，左側での gag reflex 消失，嚥下障害，左側で胸鎖乳突筋の軽度筋力低下，挺舌時の左方偏倚をみとめた。顔面の発汗異常は明らかではなかった。その他，四肢の筋力，協調運動，感覚には特記すべき異常をみとめなかった。

検査所見：一般血液検査所見では異常をみとめなかった。頭部 MRI では左内頸動脈の flow void はなく，紡錘状に拡張した内頸動脈をみとめた（Fig. 1A）。T₁強調像で辺縁は高信号，内部は低信号に描出され，T₂強調像では全体的に不均一な高信号を示していた。冠状断では同部は高度に屈曲していた（Fig. 1B）。頸動脈エコーでは左内頸動脈は完全閉塞していた。

入院後経過：内頸動脈の拡張，内頸動脈の途絶をみとめたことから内頸動脈解離をうたがいが，アルガトロバン 60mg/日の点滴を開始した。入院 7 日後から内服が可能となりクロピドグレル 75mg の内服を開始した。頭痛については NSAIDs 内服で対応した。入院 14 日目の頭部 MRI の再検査では当初みとめられなかった内頸動脈の crescent sign をみとめ，intramural hematoma と考えられた（Fig. 1C）。脳動脈解離の画像診断基準から内頸動脈解離と診断した。血管造影では左内頸動脈は先細り状に閉塞（tapering occlusion）（Fig. 2），左半球へは前交通動脈，眼動脈を介して右側より灌流されていた。脳血流 SPECT（99mTc-ECD）では左半球の血流は保たれており，ダイアモックス負荷では血流の増加が両側ともみられたため頭蓋外・内バイパス術の適応はないと考え，内服加療・リハビリテーションを施行した。頸部痛・神経症状は徐々に改善したため，第 31 病日自宅退院となった。

*Corresponding author: 都立墨東病院神経内科〔〒130-8575 墨田区江東橋 4-23-15〕

¹⁾都立墨東病院神経内科

²⁾同 脳神経外科

（受付日：2011 年 3 月 3 日）

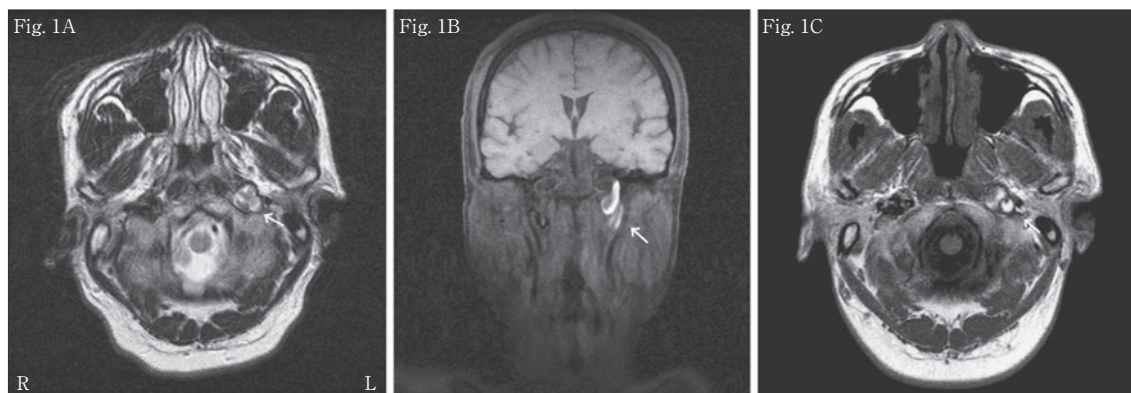


Fig. 1 Brain MRI performed on the 5th, and 14th days of admission.

A: T₂ weighted image (Axial; TR 4,220 ms; TE 92.74 ms) shows a tumor-like lesion in the left internal carotid artery. B: T₁ weighted image with fat suppression (Coronal; TR 520 ms; TE 9.26 ms) acquired on the 5th day shows high intensity and tortuosity of the left internal carotid artery. C: T₁ weighted image (Axial; TR 440 ms; TE 9.15 ms) acquired on the 14th day shows a crescent sign in the internal carotid artery.



Fig. 2 Angiography of the cervical lesion.

Angiography shows the ascending pharyngeal artery (arrow) arising from the bifurcation of the left common carotid artery and dilation of the left internal carotid artery.

考 察

本症例では左 Horner 徴候, 左 IX~XII 脳神経麻痺をみとめ, Villaret 症候群を呈していた。通常 Villaret 症候群では解剖学的局在から耳下腺付近の腫瘍を想定し検索をおこなうが, 本症例では MRI, 血管造影にて内頸動脈解離の診断にいたった。

内頸動脈解離の臨床症状は, ①頭部, 顔面, 頸部の一側性の疼痛 (66%) ②同側の Horner 徴候 (50% 以下) ③数時間~数日後の脳虚血 (50~95%) であり, このうち二つを満たせば本

疾患の可能性が高いとされる¹⁾。今回の症例では, ①左側頭部痛, ②左 Horner 徴候を満たすものの, ③脳虚血をみとめず, 脳神経麻痺をみとめた, という点で特異な症例であった。

脳神経麻痺が主症状である内頸動脈解離はこれまでいくつか報告がある。脳神経のうち XII 神経麻痺をともなうことがもっとも多く, V 神経や IX 神経がついで多く, III 神経, X 神経, XI 神経の障害例も報告されている²⁾³⁾。また本症例のような脳虚血をともなわない Villaret 症候群を呈した例は海外では 3 例報告されている^{4)~6)}が (Table 1), いずれも良好な経過をたどっている。検索した範囲では本邦からの報告はこれまではなかった。本邦で報告が少ないのは, 内頸動脈解離の頻度が少ないことや頸動脈解離が見逃される傾向があることも影響しているものと思われる。

内頸動脈解離により, Horner 症候群, IX~XII 脳神経麻痺をきたした機序として, ①頸動脈鞘内にて解剖学的に IX~XII 神経・交感神経幹・内頸動脈は隣接しており, 拡張した内頸動脈が神経を圧排した, ②交感神経幹, IX~XII 脳神経を栄養している上行咽頭動脈の虚血により神経が壊死した, の 2 つの可能性があげられる。

上行咽頭動脈はほとんどが外頸動脈から分岐するが⁷⁾, 報告によれば 2% で総頸動脈から, 2% で内頸動脈から分岐するとされる⁸⁾。本症例での血管造影では, 上行咽頭動脈は総頸動脈分岐部から分岐し描出されていた (Fig. 2)。そのため, 本症例での脳神経麻痺・Horner 徴候の原因としては機械的圧迫が主たる原因と考えた。

Villaret 症候群では IX~XII 神経麻痺が生じるが, そのうち XI 神経の障害については外枝の障害をふくむかどうかは議論のあるところである。XI 神経のうち咽頭筋などを支配する内枝は内頸静脈に伴走するが, 胸鎖乳突筋・僧帽筋を支配する外枝は頸静脈孔を出た後は内枝とは分岐し, 耳下腺後部は走行しない。Villaret の原著によれば⁹⁾, 僧帽筋・胸鎖乳突筋の麻痺・萎縮の記載はないことから, Villaret 症候群では

Table 1 Reported cases of Villaret's syndrome caused by internal carotid artery dissection.

Case	Age/sex	Symptoms	Site of ICA dissection	Treatment	Prognosis
Bradac, et al. ⁴⁾	58M	neck pain, dysphagia, hoarseness	upper cervical-intrapetrosal segment	no treatment	good
Goldberg, et al. ⁵⁾	49M	neck pain, dysphagia	upper cervical segment	not documented	not documented
Mokri, et al. ⁶⁾	47M	occipital headache, hoarseness, dysphagia	upper cervical segment	open surgery	good
Present case	50M	neck pain, dysphagia	upper cervical segment	anticoagulation/ antiplatelet	good

僧帽筋、胸鎖乳突筋の筋力低下は生じないものとされている。一方で胸鎖乳突筋の麻痺をふくめて Villaret 症候群としている報告もある¹⁰⁾。本症例では実際に胸鎖乳突筋の軽度筋力低下がおきているが、内頸動脈解離でおきたとは考えにくく、患部の疼痛の影響によると考えた。

Villaret 症候群と類似した症候群に Collet-Sicard 症候群 (IX~XII 神経麻痺のみを呈し、Horner 徴候を呈さない)があるが、Collet-Sicard 症候群では XI 神経の外枝もふくんだ麻痺を呈し、頸静脈孔から舌下神経管の通る後頭頸の障害によっておきる。本症例ではそれより近位の頸動脈鞘内で障害されたため、Villaret 症候群を呈したと考えた。

本症例にて脳梗塞が発生しなかったことについては、前交通動脈、後大脳動脈が発達していたことに加え、解離によって血管腔が完全に閉塞したことにより、解離部分で遊離血栓が生じなかったことが原因と考えた。

Villaret 症候群のみを呈した内頸動脈解離の一例を経験した。今後、Villaret 症候群をはじめとする下位脳神経麻痺に遭遇したときには積極的に内頸動脈解離を鑑別診断に加える必要がある。

(本症例の要旨は第 577 回内科学会関東地方会にて発表した)

文 献

- 1) Schievink WI. Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. *N Engl J Med* 2001;344:898-906.
- 2) Sturzenegger M, Huber P. Cranial nerve palsies in spon-

taneous carotid artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:1191-1199.

- 3) Mokri B, Silbert PL, Schievink WI, et al. Cranial nerve palsy in spontaneous dissection of the extracranial internal carotid artery. *Neurology* 1996;46:356-359.
- 4) Bradac GB, Kaernbach A, Bolk-Weischel D, et al. Spontaneous dissecting aneurysm of cervical cerebral arteries. Report of six cases and review of the literature. *Neuroradiology* 1981;21:149-154.
- 5) Goldberg HI, Grossman RI, Gomori JM, et al. Cervical internal carotid artery dissecting hemorrhage: diagnosis using MR. *Radiology* 1986;158:157-161.
- 6) Mokri B, Piepgras DG, Wiebers DO, et al. Familial occurrence of spontaneous dissection of the internal carotid artery. *Stroke* 1987;18:246-251.
- 7) Haccin-Bey L, Daniels DL, Ulmer JL, et al. The ascending pharyngeal artery: branches, anastomoses, and clinical significance. *AJNR* 2002;23:1246-1256.
- 8) Hayashi N, Hori E, Ohtani Y, et al. Surgical anatomy of the cervical carotid artery for carotid endarterectomy. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2005;45:25-29.
- 9) Villaret M. Le syndrome nerveux de l'espace rétroparotidien postérieur. *Rev Neurol (Paris)* 1916;23:188-190.
- 10) de Beer F, Post B. Teaching neuroimages: Villaret syndrome. *Neurology* 2010;75:e43.

Abstract**Villaret's syndrome caused by internal carotid artery dissection**

Saneyuki Mizutani, M.D.¹⁾, Reiko Tsukuura, M.D.¹⁾, Ken Matsumura, M.D.¹⁾,
Mutsufusa Watanabe, M.D., Ph.D.¹⁾, Ichiro Hanakawa, M.D., Ph.D.²⁾ and Tomoyuki Kamata, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Internal Medicine, Bokutoh Metropolitan Hospital

²⁾Department of Neurosurgery, Bokutoh Metropolitan Hospital

We report a patient with Villaret's syndrome (left hypoglossopharyngeal nerve, vagus nerve, accessory nerve, and hypoglossal nerve palsies and left Horner's sign) caused by internal carotid artery dissection. He had neck pain on the left side, Horner's sign on the left side and paralysis of the left hypoglossopharyngeal nerve, vagus nerve, accessory nerve, and hypoglossal nerve. Brain MRI revealed no signal from the left internal carotid artery and no brain infarction, although a tumor-like lesion was observed in the left internal carotid artery. Subsequent MRI studies revealed intramural hematoma in the left internal carotid artery, and on the basis of this finding, he was diagnosed with internal carotid artery dissection. He received anticoagulant and antiplatelet therapy. His symptoms improved gradually.

The symptoms of internal carotid artery dissection are neck pain, Horner's sign, brain infarction, and lower cranial nerve palsy. A characteristic feature in this case was that brain infarction was not observed. Only 3 similar cases have been reported in the past. In all these cases, the patients had a good clinical course and showed complete recovery from the symptoms. Compared with western countries, in Japan, carotid artery dissection is rare. Carotid artery dissection should be considered as a differential diagnosis of lower cranial nerve palsy.

(Clin Neurol 2011;51:608-611)

Key words: internal carotid artery dissection, Villaret's syndrome, lower cranial nerve palsy
