

症例報告

痙性対麻痺を呈した椎骨動脈蛇行による延髄圧迫の1例

鎌田 崇嗣¹⁾ 立石 貴久¹⁾ 山下 珠代¹⁾
 詠田 眞治²⁾ 大八木保政¹⁾ 吉良 潤一^{1)*}

要旨：症例は58歳男性である。下肢のつっぱり感、歩きにくさが出現し、徐々に悪化。神経学的には、脳神経症候なく、四肢の痙縮、両下肢の脱力、四肢腱反射の著明な亢進と両側病的反射をみとめ、両下肢の表在覚は軽度低下し、痙性歩行であった。脊椎MRI異常なし。血清HTLV-1抗体陰性。頭部MRI/MRAにて両側椎骨動脈の蛇行と、蛇行により圧迫された延髄の変形をみとめた。より圧迫が強い右側の神経血管減圧術を施行。術後、著明な症状の改善がみられた。椎骨動脈の延髄圧迫により脳神経症状を合併せずに痙性対麻痺を呈する症例は非常にまれであるが、外科的治療により良好な予後がえられ、痙性対麻痺の鑑別疾患の一つとして重要と考えられた。（臨床神経 2013;53:356-361）

Key words：椎骨動脈蛇行、痙性対麻痺、神経血管減圧術

はじめに

三叉神経痛や片側顔面攣縮の原因の一つとして、脳神経への動脈による拍動性圧迫が知られている。それに対する外科的治療法として神経血管減圧術（microvascular decompression procedure）も広くおこなわれている¹⁾。しかし、椎骨動脈の拡張、延長、あるいは蛇行による延髄圧迫が錐体路徴候を呈することはあまり知られていない。今回われわれは、慢性的に進行する両側錐体路徴候を呈し、痙性対麻痺の鑑別が重要であった椎骨動脈蛇行による延髄圧迫を経験したので報告する。

症 例

症例：58歳、男性

主訴：歩行しにくい、両下肢のつっぱり、脱力感

既往歴：特記事項なし。

家族歴：父親に心臓発作（詳細不明）、母親に腎疾患（詳細不明）がみられたが、神経筋疾患の家族歴なし。

現病歴：2007年2月頃より両下肢に力が入りにくいと自覚し、歩行中に転倒することもあった。同年3月に歩きづらさを訴えて近医の神経内科を受診、四肢の腱反射の亢進と痙縮を指摘された。精査目的にて入院し、頭部・脊椎MRI、腰椎穿刺などの検査にて、原因は明らかにならなかった。その後リハビリテーションを継続していたが、徐々に両下肢の

つっぱり感、脱力感とそれにとまなう歩きづらさが悪化してきたため、6月上旬に当科へ紹介受診となり、精査目的にて入院した。

入院時現症：身長169 cm、体重60 kg、体温36.7°Cで脈拍は73/分、整、血圧132/80 mmHg。一般身体所見に異常はみられなかった。神経学的所見では、意識清明で知能正常で、脳神経には異常はみられなかった。両下肢のMMT4程度の軽度脱力、下肢優位の四肢の痙縮、四肢腱反射亢進、両側Wartenberg反射、Babinski反射、Chaddock反射陽性、両下肢のびまん性の表在覚および振動覚の軽度低下がみられ、歩行は痙性歩行であった。また、頻尿がみられた。

入院時検査所見：血算、一般生化学検査では特記すべき異常をみとめなかった。抗SS-B抗体陽性以外は各種自己抗体にも異常をみとめず、抗HTLV-1抗体も陰性であった。脳脊髄液検査では外観は無色透明、細胞数2/μl、蛋白45 mg/dl、糖63 mg/dlであった。髄液細胞診にて悪性細胞をみとめなかった。神経伝導検査は右正中、深腓骨、脛骨の複合筋活動電位、運動神経伝導速度、F波潜時は正常であった。右正中、腓腹神経の感覚神経活動電位、感覚神経伝導速度も正常であった。舌筋、両側上腕三頭筋、第一背側骨間筋、左大腿四頭筋、前脛骨筋にて針筋電図をおこなったが明らかな異常はみられなかった。運動誘発電位では両上肢、右下肢にて頭蓋刺激の潜時の遅延と中枢運動神経伝導時間の延長がみられた。左下肢の頭蓋刺激では誘発がみられず、両側の錐体路の障害と考えられた（Table 1）。正中神経刺激体性感覚誘発電位では両側のN9-N20の中枢感覚伝導時間の延長、脛骨神経

*Corresponding author: 九州大学大学院医学研究院神経内科学〔〒812-8582 福岡市東区馬出3-1-1〕

¹⁾ 九州大学大学院医学研究院神経内科学

²⁾ 九州大学大学院医学研究院脳神経外科学

（受付日：2012年7月31日）

Table 1 Motor evoked potentials.

Thenar muscle	Normal values (ms)		Patient's values (ms)		Plantar muscle	Normal values (ms)		Patient's values (ms)	
	Mean	Limit	Right	Left		Mean	Limit	Right	Left
Scalp stim.	21.84	24.71	29.95	24.95	Scalp stim.	39.15	44.07	59.1	N.E.
Cervical stim.	13.23	15.48	13.45	13.65	Lumbar stim.	22.21	26.27	21.7	22.0
Erb stim.	11.45	13.60	12.30	12.50					
CMCT	8.61	10.67	16.50	11.30	CMCT	16.94	21.04	27.4	—

stim = stimulation, CMCT = central motor conduction time, N.E. = not evoked

Table 2 Somatosensory evoked potentials.

Median nerve stimulation	Normal values (ms)		Patient's values (ms)		Posterior tibial nerve stimulation	Normal values (ms)		Patient's values (ms)	
	Mean	Limit	Right	Left		Mean	Limit	Right	Left
Components					Components				
Erb (N9)	9.29	11.03	8.85	9.05	Th12 (N20)	20.02	24.37	22.40	22.70
SC7 (N13)	12.67	15.04	13.75	13.50	Scalp (P37)	36.91	44.35	49.20	48.90
Scalp (N20)	18.63	21.45	19.90	20.35	N20-P37	16.88	21.83	26.80	26.24
N9-N13	3.38	4.58	4.90	4.45					
N9-N20	9.25	10.90	11.05	11.30					
N13-N20	5.89	7.33	6.15	6.85					

刺激でも両側の N20-P37 の中枢感覚伝導時間の延長がみられ、両側の後索・内側毛帯路の障害が考えられた (Table 2)。

神経放射線検査では頭部 MRI および MRA にて両側椎骨動脈の蛇行をみとめ、右椎骨動脈が posterior inferior cerebellar artery (PICA) 分岐部より近位側から、左椎骨動脈が PICA 分岐部より遠位側から延髄を圧迫しており、圧迫された延髄が変形をきたしていた (Fig. 1A, 2A)。全脊椎 MRI では脊髄の圧迫や異常信号などの所見はみられなかった。

入院後経過：各種検査結果、臨床所見より、蛇行した両側椎骨動脈による延髄圧迫が痙性対麻痺および両下肢の表在覚低下の原因と診断した。脳神経外科転科の上 2007 年 9 月に、より圧迫の強い右椎骨動脈の延髄圧迫を解除するため、右外側後頭下開頭および C1 半側椎弓切除神経血管減圧術を施行した。術後 8 日目の頭部 MRI および MRA では、右椎骨動脈はより外側に偏位し、圧迫の軽減にともない延髄の変形は改善していた (Fig. 1B, 2B)。術後半年後の頭部 MRI および MRA の延髄の変形の程度および偏位した椎骨動脈の位置は、術後 8 日目の頭部 MRI および MRA の所見から変化していなかった。術後 12 日目に診察したところ、両上肢の痙縮は消失し、両下肢の MMT4 程度のびまん性の脱力はほぼ正常レベルまで改善していた。腱反射も両側のアキレス腱反射の著明な亢進が軽度改善していた。術前は明らかにみられていた Wartenberg 反射、Babinski 反射、Chaddock 反射などの病的反射も不明瞭になっていた。しかし、両下肢の痙縮、アキレス腱反射以外の四肢の腱反射亢進の程度、両下肢のびまん性の表在覚および振動覚の低下は変化みられなかった。痙性

歩行も持続していたが、自覚的には術前より歩きやすくなったとのことであった。その後転院しリハビリテーションを継続した。減圧術 2 ヶ月半後に診察したところ、さらに両下肢の軽度の表在覚の低下も完全に消失していた。新たな神経学的異常の出現や所見の悪化はみられなかった。両下肢の痙縮、四肢の腱反射亢進、両下肢の軽度の振動覚の低下は変化みられなかった。歩行も痙性歩行であり、走ることは難しい状態であったが、歩行の速度は術直後よりもさらに改善していた。当院入院前には日中 10~12 回、夜間 3 回ほどみられていた頻尿も日中 7~8 回、夜間 1 回と回数の減少がみられた。

考 察

三叉神経痛や片側顔面攣縮の原因の多くに動脈による脳神経への拍動性圧迫がある。脳神経への動脈の圧迫を直接解除する外科的治療法も、1970 年代の Jannetta ら²⁾³⁾の報告以降広く普及している。同様のメカニズムで拡張、延長、あるいは蛇行した椎骨動脈の延髄圧迫により、種々の脳神経症状、片麻痺、四肢麻痺、感覚障害などの多彩な症状をひき起こすことも知られているが、その報告は非常にまれである。本症例では、慢性的に進行する両側の錐体路徴候を呈したが、同様に椎骨動脈による延髄圧迫によって慢性的に進行する錐体路徴候を呈した症例は現在までに 16 症例報告されている^{4)~15)} (Table 3)。年齢は 30 歳から 74 歳までと幅があり、両側の椎骨動脈によるものは 3 症例、他はすべて片側の椎骨動脈による圧迫であった。片側あるいは両側の錐体路徴候に加えて脳

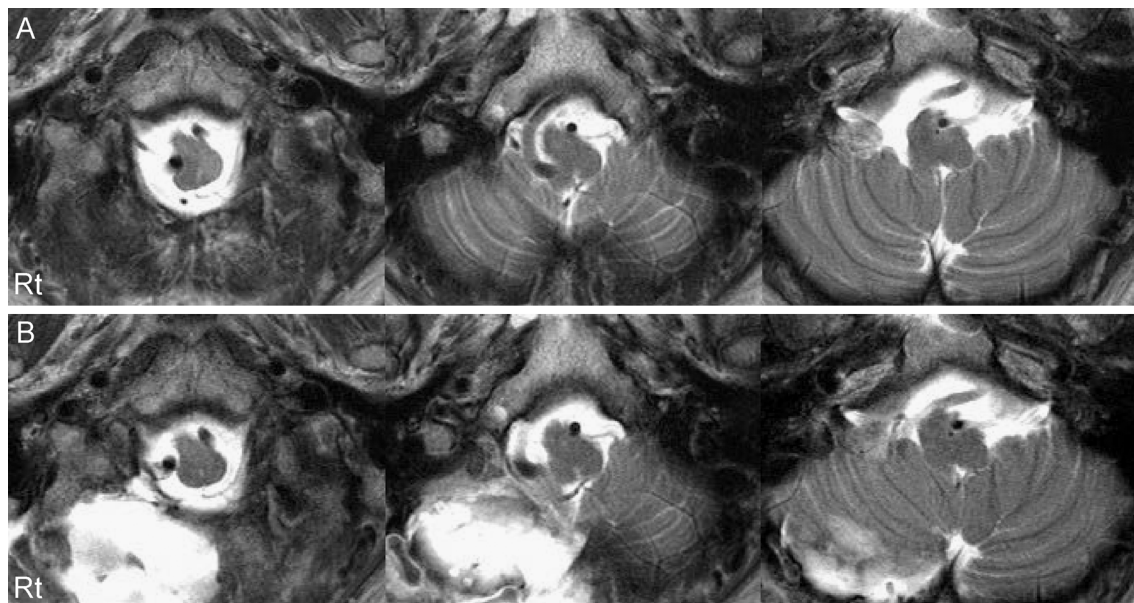


Fig. 1 MR imaging of brain.

(A) Pre-operative T₂-weighted MR images (axial, 1.5 T; TR 4,993 ms, TE 80 ms). The medulla oblongata is compressed by bilateral vertebral arteries. (B) Post-operative T₂-weighted MR images (axial, 1.5 T; TR 5,902 ms, TE 80 ms). The right vertebral artery is outwardly translocated and the compression of the medulla oblongata is considerably relieved.

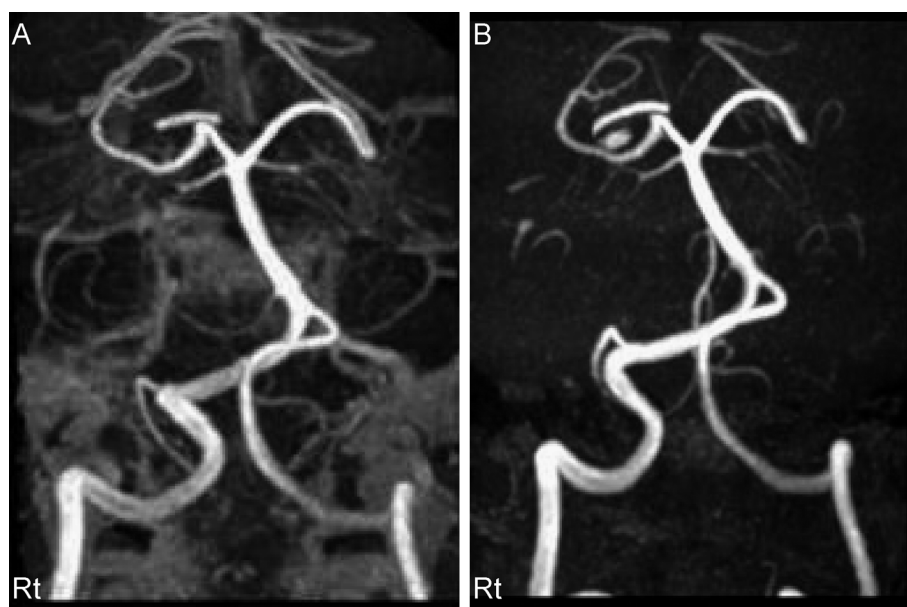


Fig. 2 Magnetic resonance angiography.

(A) Magnetic resonance angiography showing bilateral tortuous vertebral arteries pre-operation. (B) The right vertebral artery is outwardly translocated post-operation.

神経症状を合併することも多く、16 症例中 11 症例において構音障害、嚥下障害、顔面の感覚障害、胸鎖乳突筋の筋力の低下などの脳神経症状を合併していた。脳神経症状を合併していない 5 症例のうち両側の錐体路徴候を呈したものは 3 症

例報告されている。Moss and West⁸⁾ の症例では両側の痙縮はみられているが、筋力の低下は延髄の圧迫がみられた左側のみであり、Tomasello ら¹⁴⁾ の 2 症例では四肢の脱力を呈したことしか所見の記載がみられず、痙縮、腱反射の亢進、病

Table 3 Reported cases presenting with pyramidal tract signs due to medulla oblongata compression by vertebral artery.

Age/Sex	Co-morbidity	Clinical presentation	Side	Treatment	Outcome
53M ⁴⁾	None	Left hemiparesis, left cranial nerve XII	Left	MVD	Improvement
30M ⁵⁾	None	Quadriplegia, hypesthesia in face and extremities of left side	Left	MVD	Slight improvement, then progression
30M ⁶⁾	None	Weakness of right arm and both limbs, right hemisensory disturbance including the left side of face	Left	MVD	No change, sectioning of VA led to improvement
58F ⁷⁾	HT, DM	Quadriplegia and sensory disturbance, onion-skin pattern sensory disturbance of the face, weakness of the sternocleidomastoid muscles	Both	MVD	Improvement
56M ⁸⁾	HT	Weakness of left limbs, spasticity in both extremities	Left	None	not reported
36M ⁹⁾	None	Right hemiparesis and hemisensory disturbance, dysphagia, onion-skin like hypalgesia of the face	Right	MVD	Improvement
54M ¹⁰⁾	HT	Spastic quadriplegia, dysarthria, deviation of the soft palate to the right side	Left	MVD	Improvement
74F ¹⁰⁾	HT	Right hemiparesis	Left	None	Not reported
51M ¹¹⁾	None	Hyperreflexia in left leg, hemisensory disturbance in left extremities and trunk	Both	MVD	Improvement
53F ¹²⁾	None	Right hemiparesis and hemisensory disturbance, hypesthesia in left face, weakness of the sternocleidomastoid muscles	Left	MVD	Improvement
70M ¹³⁾	HT	Quadriplegia, rapid progression of cranial nerves III-XII, respiratory distress	Left	MVD	Improvement
58M ¹⁴⁾	None	Weakness of left arm and both limbs, dysphagia	Left	MVD	Improvement
55M ¹⁴⁾	HT	Weakness of right extremities, dysphagia	Right	MVD	Improvement
67M ¹⁴⁾	HT	Weakness of both arms and limbs	Right	MVD	Improvement
73M ¹⁴⁾	HT	Weakness of both arms and limbs	Left	MVD	Improvement
59M ¹⁵⁾	HT	Weakness of both arms and limbs, dysphagia, dysarthria	Both	MVD	Improvement

HT = hypertension, DM = diabetes mellitus, MVD = microvascular decompression procedure, VA = vertebral artery.

的反射，感覚障害などの有無についての詳細は不明である。本症例のように脳神経症状を合併せず，両側の痙縮，下肢の脱力・軽度の感覚障害，四肢の腱反射の亢進および病的反射，痙性歩行がみられた症例は，椎骨動脈の延髄圧迫により錐体路徴候を呈した症例の中でもとくにまれなものであると考えられた。

本症例では高血圧の既往はなく，入院後におこった24時間血圧測定でも高血圧はみられなかった。しかし基礎疾患として高血圧の合併は多く，16症例中9症例において高血圧を合併している。血管の拡張，延長，および蛇行の形成には多数の因子がかかわっていることが考えられるが，高血圧は加齢による動脈硬化性変化を促進し，その原因の一つとはなりえる。しかし，一部には延髄圧迫症状として高血圧が生じている可能性も指摘されており¹⁶⁾¹⁷⁾，村田ら⁷⁾，Salviら¹⁰⁾の症例では神経血管減圧術後，高血圧の改善をみとめている。また，椎骨動脈による延髄圧迫症状は40歳以上の中高年において多く報告されているが，40歳未満の若年者においても報告が散見しており，16症例中4症例は30代であった。若年者の基礎疾患としてMarfan症候群¹⁸⁾やFabry病¹⁹⁾などがみられる一方，明らかな基礎疾患を有しない症例も多数みられ²⁰⁾，椎骨動脈の異常がどのようにして生じるのか，

原因は不明である。

本症例では，より圧迫の程度が強い右側の圧迫に対して，神経血管減圧術を施行し症状の改善をみとめている。錐体路徴候をみとめた16症例中14症例で神経血管減圧術が施行され，12症例で症状の改善がえられている。1症例では術直後に軽度症状の改善をみとめたが，1ヵ月後より再度悪化傾向が出現，他の1症例では最初の手術では症状の改善がえられず，さらに椎骨動脈の切断をおこなうことによって症状の改善がえられている。2症例においては保存的に経過観察となっており，その後の経過は不明である。以上の通り，外科治療の適応にておおむね良好な予後の改善をみとめており，Kimら⁴⁾の症例では，5年間の経過で左片麻痺が進行し自力での歩行が困難となっていたが，術後5ヵ月目には介助なしで歩行可能となるまで回復していた。

神経血管減圧術がおこなわれた14症例はいずれも，画像による椎骨動脈による延髄圧迫が明らかであること，神経学的所見が延髄圧迫の所見と一致していること，各種検査結果で他の疾患を除外できることを減圧術をおこなった根拠としていた。本症例ではそれらに加えて運動誘発電位，体性感覚誘発電位の結果も延髄レベルでの両側の錐体路，後索・内側毛帯路の障害に矛盾しないものであった。大塚ら¹⁵⁾の症例でも

体性感覚誘発電位の結果を減圧術をおこなった根拠の一つとしており、これらの電気生理学的検査の結果も診断や外科的治療の適応を検討する上で重要な要因になると考えられた。

本症例のように脳神経症状を合併していない症例では、脊椎 MRI や採血、電気生理学的検査にて頸椎症性脊髄症や HTLV-1 associated myelopathy (HAM)、脊髄炎、多発性硬化症、運動ニューロン疾患などが否定されたばあいでも、遺伝性痙性対麻痺との鑑別は難しいと考えられる。今回 SPG4 などの遺伝子検索は施行しておらず、遺伝性痙性対麻痺の可能性を完全には除外できていないが、神経血管減圧術をおこなうことにより著明な症状の改善をみとめたことから、椎骨動脈蛇行による延髄圧迫が原因で痙性対麻痺と下肢の表在覚低下を呈したと考えた。椎骨動脈蛇行による延髄圧迫が原因で痙性対麻痺を呈する症例は非常にまれであり、脳神経症状を合併していないばあいはより診断も困難なものとなりうる。しかし、外科的治療により比較的良好な予後がえられることから原因究明の際、鑑別疾患の一つとして念頭に置く必要があると思われる。

本論文の要旨は、第 180 回日本神経学会九州地方会において発表した (2007 年 12 月大分)。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) 松島俊夫, 峯田寿裕. 神経血管症候群—特に神経血管減圧術の現況—. 脳神経外科 2008;36:303-313.
- 2) Jannetta PJ, Abbasy M, Maroon JC, et al. Etiology and definitive microsurgical treatment of hemiclacial spasm: operative techniques and results in 47 patients. J Neurosurg 1977;47:321-328.
- 3) Jannetta PJ. Microsurgery of cranial nerve cross-compression. Clin Neurosurg 1979;27:607-615.
- 4) Kim P, Ishijima B, Takahashi H, et al. Hemiparesis caused by vertebral artery compression of the medulla oblongata: case report. J Neurosurg 1985;62:425-429.
- 5) 丸山恵子, 田中征雄, 池田修一ら. 左椎骨動脈の延髄圧迫による四肢麻痺の一例. 臨床神経 1989;29:108-111.
- 6) Hongo K, Kobayashi S, Hokama M, et al. Vertebral artery section for treating arterial compression of the medulla oblongata: case report. J Neurosurg 1993;79:116-118.
- 7) 村田浩人, 和賀志郎, 小島 精ら. 蛇行した椎骨動脈による延髄圧迫の 1 例. 脳神経外科 1995; 23:349-353.
- 8) Moss MS, West RJ. Ectasia of the vertebral artery as a cause of isolated pyramidal tract signs: case report and a review of the literature. Br J Neurosurg 1996;10:497-499.
- 9) Hongo K, Nakagawa H, Morota N, et al. Vascular compression of the medulla oblongata by the vertebral artery: report of two cases. Neurosurgery 1999;45:907-910.
- 10) Salvi F, Mascacchi M, Bortolotti C, et al. Hypertension, hyperreflexia, and pyramidal paresis due to vascular compression of the medulla. Neurology 2000;55:1381-1384.
- 11) Koyama S. Lower medulla and upper cervical cord compression caused by bilateral vertebral artery: case illustration. J Neurosurg (Spine 2) 2001;94(Suppl 2):337.
- 12) 高野尚治, 斎藤元良, 宮坂佳男ら. 蛇行した椎骨動脈の延髄圧迫によって片麻痺を呈した 1 例. 脳神経外科 2001;29: 247-251.
- 13) Ubogu EE, Chase CM, Verrees MA, et al. Cervicomedullary junction compression caused by vertebral artery dolichoectasia and requiring surgical treatment: case report. J Neurosurg 2002;96:140-143.
- 14) Tomasello F, Alafaci C, Salpietro FM, et al. Bulbar compression by an ectatic vertebral artery: a novel neurovascular construct relieved by microsurgical decompression. Neurosurgery 2005;56(Suppl 1):117-124.
- 15) 大塚康史, 藤田和代, 土川 聡ら. 両側椎骨動脈による延髄圧迫. 神経内科 2007;66:306-307.
- 16) 佐々木亨, 森本 聡, 中川雅夫. 延髄の動脈性圧迫と高血圧. 内科 1998;81:20-24.
- 17) Levy EI, Scarrow AM, Jannetta PJ. Microvascular decompression in the treatment of hypertension: review and update. Surg Neurol 2001;55:2-11.
- 18) Zambrino CA, Berardinelli A, Martelli A, et al. Dolicho-vertebrobasilar abnormality and migraine-like attacks. Eur Neurol 1999;41:10-14.
- 19) Mitsias P, Levine SR. Cerebrovascular complications of Fabry's disease. Ann Neurol 1996;40:8-17.
- 20) Savitz SI, Ronthal M, Caplan LR. Vertebral artery compression of the medulla. Arch Neurol 2006;63:234-241.

Abstract

A case of medulla oblongata compression by tortuous vertebral arteries presenting with spastic quadriplegia

Takashi Kamada, M.D.¹⁾, Takahisa Tateishi, M.D.¹⁾, Tamayo Yamashita, M.D.¹⁾,
Shinji Nagata, M.D.²⁾, Yasumasa Ohyagi, M.D.¹⁾ and Jun-ichi Kira, M.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Neurological Institute, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

²⁾Department of Neurosurgery, Neurological Institute, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

We report a 58-year-old man showing spastic paraparesis due to medulla oblongata compression by tortuous vertebral arteries. He noticed weakness of both legs and gait disturbance at the age of 58 years and his symptoms progressively worsened during the following several months. General physical findings were normal. Blood pressure was normal and there were no signs of arteriosclerosis. Neurological examination on admission revealed lower-limb-dominant spasticity in all four extremities, lower-limb weakness, hyperreflexia in all extremities with positive Wartenberg's, Babinski's and Chaddock's signs, mild hypesthesia and hypopallesthesia in both lower limbs, and spastic gait. Cranial nerves were all normal. Serum was negative for antibodies against human T-cell lymphotropic virus-1 antibody. Nerve conduction and needle electromyographic studies of all four limbs revealed normal findings. Cervical, thoracic and lumbo-sacral magnetic resonance imaging (MRI) findings were all normal. Brain MRI and magnetic resonance angiography demonstrated bilateral tortuous vertebral arteries compressing the medulla oblongata. Neurovascular decompression of the right vertebral artery was performed because compression of the right side was more severe than that of the left side. Post-operative MRI revealed outward translocation of the right vertebral artery and relieved compression of the medulla oblongata on the right side. The patient's symptoms and neurological findings improved gradually after the operation. Bilateral pyramidal tract signs without cranial nerve dysfunction due to compression of the medulla oblongata by tortuous vertebral arteries are extremely rare and clinically indistinguishable from hereditary spastic paraplegia (HSP). Although we did not perform a genetic test for HSP, we consider that the spastic paraparesis and mild lower-limb hypesthesia were caused by compression of the medulla oblongata by bilateral tortuous vertebral arteries based on the post-operative improvement in symptoms. Given the favorable effects of surgery, tortuous vertebral arteries should be considered in the differential diagnosis of patients presenting with progressive spastic paraparesis.

(Clin Neurol 2013;53:356-361)

Key words: tortuous vertebral artery, spastic paraparesis, microvascular decompression procedure
