

—症例から学ぶ—

椎骨動脈解離による Wallenberg 症候群

須田 智 大久保誠二 阿部 新 金丸 拓也
齊藤 智成 神谷 信雄 酒巻 雅典 三品 雅洋
上田 雅之 桂 研一郎 片山 泰朗

日本医科大学大学院医学研究科神経・腎臓・膠原病リウマチ学
日本医科大学内科学（神経・腎臓・膠原病リウマチ部門）

A Case of Wallenberg Syndrome due to Vertebral Artery Dissection

Satoshi Suda, Seiji Okubo, Arata Abe, Takuya Kanamaru,
Tomonari Saito, Nobuo Kamiya, Masanori Sakamaki, Masahiro Mishina,
Masayuki Ueda, Ken-ichiro Katsura and Yasuo Katayama

Department of Neurological, Nephrological and Rheumatological Science, Graduate School of Medicine, Nippon Medical School
Divisions of Neurology, Nephrology, and Rheumatology, Department of Internal Medicine, Nippon Medical School

Abstract

Vertigo and nausea suddenly developed in a 33-year-old man without a relevant medical history. He reported that he had had throbbing headaches for 1 month. On admission, neurological examination revealed dysarthria, right Horner syndrome, and hypoesthesia of the left side of the face and of the left side of the body below the neck. Initial magnetic resonance imaging of the brain showed no areas of abnormal intensity on diffusion-weighted imaging, but magnetic resonance angiography showed a stringlike structure of the right vertebral artery. Acute infarction due to right vertebral artery dissection was diagnosed. Heparin sodium was immediately administered intravenously. Three days after symptom onset, magnetic resonance imaging-diffusion-weighted imaging of the brain clearly showed a high-intensity area in the right lateral medulla oblongata, a finding that confirmed the clinical diagnosis. This case emphasizes that vertebral artery dissection should be considered in patients with vertigo, especially young patients without risk factors for cerebrovascular disorders. The clinical history and neurological examination remain fundamental aspects of patient assessment in the era of advanced neuroimaging.

(日本医科大学医学会雑誌 2011; 7: 175-178)

Key words: vertebral artery dissection, Wallenberg syndrome, juvenile stroke, vertigo

症 例

症例：33歳，男性

主訴：回転性めまい，吐き気

家族歴：父 高血圧症

既往歴：特記事項なし

嗜好歴：特記事項なし

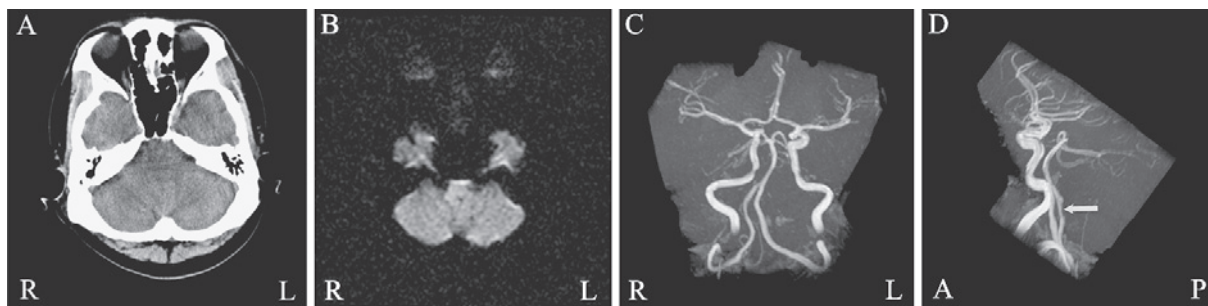


図1 入院時（発症約7時間後）の頭部CT, MRI, MRA
頭部CT (A), MRI 拡散強調画像 (B) では、明らかな異常所見を認めない。MRA では、正面像 (C) では明らかではないが、側面像 (D) で右椎骨動脈に string sign (矢印) を認めた。

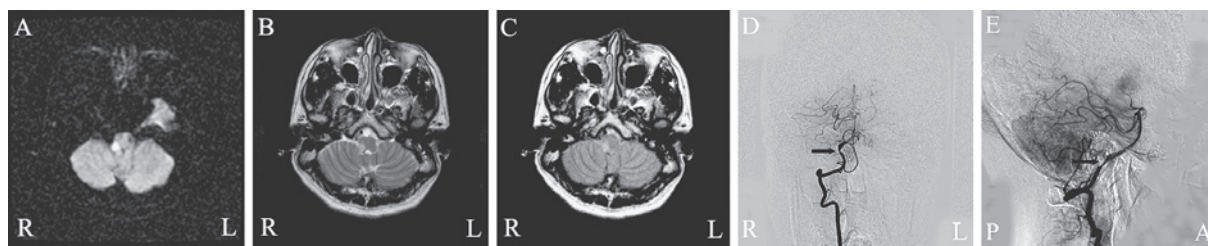


図2 第3病日の頭部MRIおよび第8病日の脳血管造影検査
拡散強調画像 (A), T2 強調画像 (B), FLAIR 画像 (C) で延髄右側の背外側に高信号域を認めた。脳血管造影検査 (D, E) では、右椎骨動脈に string sign (矢印) を認めた。

現病歴：約1カ月前から、右後頭部を中心とする拍動性頭痛が出現し、鎮痛薬で様子を見ていた。3月某日20時頃、テレビを見ていたら突然、回転性めまいと吐き気が出現。6時間ほど、様子を見ていたが、改善しないため、救急車を要請。当院へ脳卒中疑いで搬送となる。

現症：意識は清明、血圧138/94 mmHg、心拍数68/分、体温36.8度、胸腹部に特記事項なし。神経学的所見では、右 Horner 症候群（縮瞳、眼裂狭小）、注視方向性眼振、右カーテン徴候、右上肢のバレー徴候陽性、右上肢の小脳失調、右顔面と左側の体幹・上下肢の温痛覚障害、嚥下困難、嘔声を認めた。

血液生化学、尿一般検査：特記事項なし。

胸部レントゲン：特記事項なし。

心電図：洞調律

頭部CT (図1. A)：特記すべき異常所見なし。

頭部MRI, MRA (図1. B~D)：拡散強調画像で、明らかな異常信号域を認めない。MRAの側面像で右椎骨動脈に鋸歯状の狭窄像 (string sign) を認める。

入院後経過

入院時のCT, MRIからは脳梗塞の所見は、明らか

ではなかったが、頭痛およびWallenberg症候群を認め、頭部MRAにて、右椎骨動脈にstring signを認めたことから、右椎骨動脈解離による脳梗塞と診断した (図1)。ヘパリンナトリウム持続投与 (1万単位/日) による抗凝固療法と脳保護療法としてエダラボン投与 (60 mg/日) を開始した。第3病日に施行したMRIにて、延髄右側背外側に拡散強調画像、T2強調画像、FLAIR (Fluid attenuated inversion recovery) 画像で高信号域を認めた (図2)。第8病日に脳血管造影を施行し、MRA所見と同様、string signを認めた (図2)。その後、ヘパリンからワルファリンの内服へ切り替えPT (INR) 2程度にコントロールをした。めまい、構音障害、失調症状は改善したが、嚥下障害は残存したため、第27病日に回復期リハビリテーション病院へ転院となった。

考察

これまで脳動脈解離の頻度は10万人に2~3人といわれていたが、近年の画像診断の進歩に伴い脳動脈解離の報告は増加している¹⁾。特に若年性脳梗塞においては重要で、本邦で行われた「若年世代の脳卒中の診断、治療、予防戦略に関する全国多施設共同研究」で

表1 脳動脈解離の診断基準

A. 画像診断基準
【確実例】 下記の I. II. III. のいずれかの基準を満たすもの
I. 脳血管造影にて intimal flap または double lumen, pearl and string sign のいずれかの所見が認められる.
II. MRI, MRA (断面像) にて intimal flap または double lumen が認められる. 3D-CTA や超音波検査でも解離血管の断面像が十分に描出され, 明らかな intimal flap や double lumen が認められた場合も同様の扱いとする.
III. 下記の IV. V. VI. のいずれかの所見が認められ, 経時的に繰り返した画像検査にて各所見に明らかな変化が認められる. ただし, 解離以外の原因が否定的な場合のみに限る.
【疑い例】 下記の IV. V. VI. のいずれかの基準を満たすもの
IV. 脳血管造影にて上記 I. にあげた所見以外の動脈解離が示唆される非特異的所見 (pearl sign, tapered occlusion) が認められる.
V. MRA 血管像にて脳血管造影上の pearl and string sign, string sign, pearl sign, tapered occlusion に相当すると考えられる所見が認められる.
VI. MRI T1 強調画像にて壁内血腫が示唆される高信号が認められる.
B. 病理診断基準
【確実例】
VII. 手術時の摘出標本または剖検により, 病理学的に脳動脈解離と診断されたもの.

(「若年世代の脳卒中の診断, 治療, 予防戦略に関する全国多施設共同研究」より引用)

表2 脳卒中治療ガイドライン 2009 における頭蓋内・外動脈解離の内科的治療 (抗血栓療法) 指針

1. 虚血症状を発症した頭蓋外頸部動脈解離では, 急性期に抗血栓療法 (抗凝固療法または抗血小板療法) を考慮すべきである (グレード C1).
2. 虚血発症の頭蓋内動脈解離でも急性期に抗血栓療法 (抗凝固療法または抗血小板療法) を考慮しても良い (グレード C1). しかし, 頭蓋内解離ではクモ膜下出血発症の危険性もあるので, 解離部に瘤形成が明らかな場合には抗血栓療法は控えるべきである (グレード C2).
3. 虚血発症の脳動脈解離における再発予防では, 抗血栓療法 (抗凝固療法または抗血小板療法) を考慮すべきである. 解離部の所見は時間経過とともに変化するので, 3 か月毎に画像検査を行い, その所見をもとに抗血栓療法の変更や継続の必要性を考慮する (グレード C1).

(脳卒中合同ガイドライン委員会: 脳卒中治療ガイドライン 2009⁷ より引用)

は, 50 歳以下の脳卒中の 3.8% が動脈解離であり, これは 51 歳以上群の約 9 倍の頻度であった². 解離部位は欧米では, 頭蓋外頸動脈解離がほとんどであるが, 本邦では, 頭蓋内椎骨動脈の頻度が最も高い.

脳動脈解離の症状の特徴の一つに, 突発する頭痛や頸部痛がある. 頭痛, 頸部痛の発生機序として, 血管壁の解離に伴って生じ, 血管に分布する神経の関連痛と考えられている. 椎骨脳底動脈系では, 第 2, 3 脊髄神経が分布しており, 後頸部痛を呈することが多い. 痛みは, 虚血や出血とほぼ同時に起こることもあれば, 数日先行して起こる場合や, 数週間から数カ月

先行する例も存在する. しかしながら, 梗塞発症例において, 頭痛, 後頸部痛を認めない症例も 10~40% 存在するといわれており, 注意が必要である. 本症例においては, 1 カ月前からの新規発症の拍動性頭痛を認めていたが, 脳梗塞発症時は, 頭痛はほとんど認めなかった. 頭蓋内椎骨動脈解離において, 脳梗塞で発症する場合は, 頭痛とともに多くが Wallenberg 症候群または, その亜型を呈するため, Wallenberg 症候群の症状の理解が大切である. 典型的には, 患側の顔面の温痛覚と対側の体幹・上下肢の温痛覚が傷害され, さらに患側の小脳失調・Horner 徴候および軟口

蓋・咽頭麻痺による嚥下障害・嘔声が認められる。麻痺は通常、認めないことが多いが、本例では患側に軽度の麻痺を認めた。これは、虚血巣が錐体交差レベル以下の皮質脊髄路を障害したためと考えられる³。Wallenberg 症候群は、病変の広がり方により、症状の多様性を有していることにも注意が必要である。

脳動脈解離の診断には、脳血管造影がゴールドスタンダードであるが、最近では、脳血管造影を行わなくても、非侵襲的に MRI, MRA, 3D-CTA により診断が可能である。また、血管内腔の血流に左右されずに血管外観を表示する Basi-Parallel Anatomical Scanning (BPAS)-MRI の有効性も報告されている⁴。確立された画像診断基準はないが、「若年世代の脳卒中の診断、治療、予防戦略に関する全国多施設共同研究」で、用いられた脳動脈解離の診断基準を表 1 に示す。本症例では、正面像でははっきりしないが、側面像で string sign が認められた。また、本症例では、入院時の発症 7 時間後の DWI では、梗塞巣は検出できず (図 1, B)、第 3 病日に施行した MRI で梗塞巣が検出できた (図 2, A)。文献上、延髄梗塞では発症 8 時間未満では、初回 MRI 拡散強調画像で 10% 程度しか梗塞所見を認めなかったとされる⁵。その理由として脳幹梗塞では、病変が小さいために拡散強調画像の解像度では描出が困難なことや、脳幹部では磁化率の異なる組織と接し、磁化率アーチファクトを受けやすいためと考えられている⁶。MRI だけで、梗塞か否かの判断することは危険であり、やはり、問診と神経学的所見の正確な評価が重要である。

治療は、脳卒中治療ガイドライン 2009⁷ に準じた治療を行う (表 2)。解離腔の拡張性変化やクモ膜下出血のないことを確認した症例に対し、抗凝固療法 (ヘパリン) を行う。その後、血管病変の経過に応じて抗凝固療法 (ワルファリン)・抗血小板療法 (アスピリン) を継続する。高血圧は解離の進展をきたす危険性がある反面、過度の降圧は脳血流低下の可能性があり、症例ごとに適切に管理すべきである。椎骨脳底動脈解離例に対する静脈内血栓溶解療法 (アルテプラゼ静注療法) の是非については、十分なエビデンスが

なく、現時点では避けるべきであろう。

診療のポイント：

- 1) 若年発症の脳卒中においては、動脈解離は必ず鑑別すべき病態である。
- 2) 急性のめまい、後頭部痛患者の診察では、リスクファクターのない若年者であっても脳血管障害によるめまいを鑑別診断におき、神経学的異常所見に注意する必要がある。
- 3) 脳幹部の梗塞では、発症早期の MRI では梗塞巣が描出されないことがあることに注意する必要がある。

文献

1. 高木 誠：脳動脈解離 (Cerebral arterial dissection) の診断と治療の手引き。若年脳卒中診療の手引き。循環器病研究委託費 12 指-2 若年世代の脳卒中の診断、治療、予防戦略に関する全国多施設共同研究 (主任研究者 峰松一夫), 2003; pp 85-90, 国立循環器病センター 大阪。
2. 矢坂正弘, 峰松一夫：若年性脳卒中全国調査における脳動脈解離症例の検討。若年脳卒中診療の手引き。循環器病研究委託費 12 指-2 若年世代の脳卒中の診断、治療、予防戦略に関する全国多施設共同研究 (主任研究者 峰松一夫), 2003; pp 91-95, 国立循環器病センター 大阪。
3. García-García J, Ayo-Martín O, Segura T: Lateral medullary syndrome and ipsilateral hemiplegia (Opalski syndrome) due to left vertebral artery dissection. Arch Neurol 2009; 66: 1574-1575.
4. Nagahata M, Abe Y, Ono S, Hosoya T, Uno S: Surface appearance of the vertebrobasilar artery revealed on basiparallel anatomic scanning (BPAS)-MR imaging: its role for brain MR examination. Am J Neuroradiol 2005; 26: 2508-2513.
5. Oppenheim C, Stanescu R, Dormont D et al: False-negative diffusion-weighted MR findings in acute ischemic stroke. Am J Neuroradiol 2000; 21: 1434-1440.
6. 成澤 綾, 社本 博, 清水宏明ほか：脳幹梗塞急性期の拡散強調 MRI. 脳神経 2001; 53: 1021-1026.
7. 篠原幸人, 小川 彰, 鈴木則宏, 片山泰朗：脳卒中共同ガイドライン委員会：脳卒中治療ガイドライン 2009, 2009; 共和企画 東京。

(受付：2011 年 7 月 26 日)

(受理：2011 年 8 月 25 日)