

【論文種別】

症例報告

【タイトル】

急性閉塞にて発症した頸部内頸動脈解離に対し留置したステントが破損した

Eagle 症候群の 1 例

【著者】

矢野達也¹⁾、佐々木庸¹⁾、清原佳奈子²⁾、川西正彦³⁾

【所属】

1. 藍の都脳神経外科病院 脳神経外科
2. 藍の都脳神経外科病院 神経内科
3. 香川大学医学部 脳神経外科
- 4.

【連絡著者】

矢野達也

所属：藍の都脳神経外科病院 脳神経外科

住所：〒538-0044 大阪府大阪市鶴見区放出東 2 丁目 21 番 16 号

電話番号：06-6965-1800、FAX 06-6965-1800

メール：yaanootaa@gmail.com

【Key word】

Eagle syndrome, elongated styloid process, internal carotid artery
dissection, stent fracture, acute revascularization

本論文を、日本脳神経血管内治療学会機関誌「JNET Journal of
Neuroendovascular Therapy」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】 Eagle 症候群（茎状突起過長症）が原因で頸部内頸動脈解離とステント破損をきたした症例を経験したので報告する。【症例】 58 歳男性。内頸動脈解離による左内頸動脈急性閉塞に対して血栓回収術と頸動脈ステント留置術を行なった。術 3 ヶ月後の血管撮影にてステント破損と動脈瘤形成を認めた。術後 CT にて過長茎状突起が内頸動脈に接触、圧迫した所見より Eagle 症候群が原因と考えられた。stent assisted coil embolization を行なった。術 2 ヶ月にて動脈瘤再発やステント再破損は無かった。【結論】 Eagle 症候群が原因で内頸動脈解離と、ステント破損を来した稀な症例を経験した。頸部内頸動脈解離の原因として Eagle 症候群は鑑別すべき病態と考えられる。

〈本文〉

【諸言】

Eagle 症候群（茎状突起過長症）は、正常より長い茎状突起や骨化した茎突舌骨靭帯により、周囲の構造物が物理的圧迫を受けることが原因で様々な症状を呈する症候群である¹⁾。典型的な Eagle 症候群は主に下位脳神経の圧迫による咽頭・顔面・頸部痛を呈するが、頸部内頸動脈に対する機械的圧迫によって頸部内頸動脈解離をきたし²⁾一過性脳虚血発作や脳梗塞を呈する報告も散見される^{3)~17)}。

今回、我々は脳梗塞、内頸動脈急性閉塞で発症し、thrombectomyとCarotid artery stenting(CAS)の併用施行で再開通を認めたが、3ヶ月後にステント破損と破損部位に動脈瘤形成を来し、stent assisted coil embolizationを追加治療に行なった症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

【症例】

患者：58歳、男性。

主訴：右半身の脱力・しびれ、失語。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：来院の前日の夜より右半身の痺れと軽度の右手足脱力を覚えていた。来院日の朝より麻痺の悪化と失語も出現したため救急搬送となった。来院時に

は初発症状発生から12時間経過していた。神経学的には右片麻痺、右半身感覚障害、全般性失語を認め、National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) :8点であった。頭部MRIのdiffusion weighted image (DWI) では左頭頂葉、側頭葉、島皮質に散在性の高信号域を認めDWI-ASPECT 8点であった。MRAでは左頸部内頸動脈閉塞と左中大脳動脈分枝 (M2) での閉塞所見を認めた (Figure 1)。Digital subtraction angiography (DSA) を行ったところ、頸部内頸動脈に不整と狭窄を認め、狭窄部の遠位には多量の血栓形成をきたし、起始部からC4まで閉塞していた (Figure 2)。また、遠位塞栓により左中大脳動脈分枝 (M2) の閉塞も認めた。今回の急性閉塞とは無関係と考えられたが、左横静脈洞 - S 状静脈洞部に硬膜動静脈瘻の所見も認めた。動脈硬化の危険因子を有さない比較的若年の発症で、動脈硬化病変の好発部位より遠位の内頸動脈病変所見と、それに伴う脳梗塞であったため、除外診断にて特発性右内頸動脈解離、及びそれに起因する動脈原性塞栓症と診断した。引き続き、血行再建術を開始した。

血行再建術：抗血小板剤の内服（アスピリン 300mg、クロピドグレル 300mg）とHeparin 5000単位の静脈内投与を行なった。左内頸動脈閉塞（頸部～C2）に対しPenumbra 5MAX (Penumbra, Alameda, CA, USA) にてthrombectomyを行なった後、Carotid Wallstent (Stryker, USA) 8m × 28mmを使用した頸動脈ステント留置術を行い左内頸動脈は再開通した (Figure 2)。左中大脳動脈分枝 (M2) 閉塞に対してはTrevo XP3 (Stryker, USA) にてthrombectomyを行った。全再開通

し、Thrombolysis in Cerebral Infarction (TICI) IIIの結果であった。

治療後経過：アスピリンとクロピドグレル併用内服を継続して行なった。術直後より右片麻痺と感覚障害は改善した。失語は術前に比べて改善したが、軽度の感覚性失語が後遺した。リハビリテーションを行い、術2ヶ月後に自宅退院した。退院時 modified Rankin Scale (mRS 1) であった。退院後も新たな症状を認めることなく、術1、2ヶ月後のMRIの所見も変わらなかった。術3ヶ月後に硬膜動静脈瘻の再評価を目的にDSAを行なったところ、ステントの破損と、破損部での動脈瘤形成を認めた(Figure 3)。術後の頭部CTを見直すと、茎状突起が80mmと長く、過長茎状突起の所見であり、過長茎状突起は内頸動脈を圧迫し、圧迫部ではステント拡張が不良な所見となっていた(Figure 3)。動脈瘤形成部は過長茎状突起が内頸動脈を圧迫していた部位と一致し、さらに発症時の内頸動脈解離部位とステント破損の部位も一致していた。過長茎状突起が内頸動脈に接触し、機械的刺激が加わったことが内頸動脈解離とステント破損をきたした原因と考えられた。動脈瘤の増大や破裂と、脳梗塞再発の可能性を考慮し、追加治療としてまずはstent assisted coil embolizationを行ない、後に茎状突起摘出術を行う方針とした。

Stent assisted coil embolization：全身麻酔下に行なった。右大腿動脈に6Fr シース、左大腿動脈に8Fr シースを挿入し、Heparin 5000単位を静脈内投与した。左総頸動脈に6Fr Roadmaster (Goodman, Aichi) と8Fr Flowgate (Stryker, USA) を誘導した。6Fr Roadmasterから瘤内にExcelsior SL10

(Stryker, USA) を誘導した後、8Fr Flowgateから FilterWire EZ(Stryker, USA)を用いたdistal protecton下にCarotid Wallstent(Stryker, USA)10m×24mmを留置した。ステント留置後にコイル (Target 360 soft 6mm 径～4mm 径, Ultra soft 4mm径～3mm 径) を瘤内に留置した。瘤内塞栓後に、Jackal RX balloon(Kaneka Medix, Osaka)4.5mm×30mm 14atm(rated burst pressure)にて後拡張を行なった。術後の撮影にて動脈瘤の血流は認めなくなった (Figure 4)。

追加治療後経過：術前からのアスピリンとクロピドグレル併用内服を続けた。術直後から翌日まではベッド上にて安静を保ち、観察中に頸部の強い伸展や回旋運動は見られていなかった。手術に伴う合併症は認めなかった。術翌日の骨条件CTにて、茎状突起はステントに接触していた部位で骨折し、骨折片が外側に偏位して圧迫所見が改善していた (Figure 5)。術中に茎状突起が骨折したことはわからなかったが、コイル留置後に行なった高圧での後拡張の際に骨折したと推測された。術後に骨折に伴う痛みは認めなかった。血管撮影装置によるcone-beam CTにて動的撮影を行ない、頭位の変化によっても骨折した茎状突起の内頸動脈圧迫所見が無いことを確認した。予定していた茎状突起摘出術は行わずに、このまま経過を見ることとした。術7日後に退院した。追加治療より2ヶ月後に血管撮影を行ったが、動脈瘤の再発や狭窄、再留置したステントの破損所見は認めなかった。Stent assisted coil embolization後より1年後でのMRIでは脳梗塞の再発は認めず、単純X線所見にてステント破損の再発

も認めていない。

【考察】

茎状突起は側頭骨下面で茎父突孔の前方に隣接する円柱状で骨性の突出であり、咀嚼や嚥下の役割を担う筋や靭帯が付着する²⁾。通常長は30mmまでとされており、それ以上は一般的に過長茎状突起とされている¹⁸⁾。Eagleらは成人の約4%の茎状突起が25mm以上であり、そのうち約4%に何らかの症状が見られるとしている¹⁾。茎状突起の長さや症状の程度との相関を示す報告はない¹⁹⁾。茎状突起は発生学的には第二鰐弓由来のReichert軟骨から生じる。Reichert軟骨は鼓室舌小骨部、茎突舌骨部、角舌骨部、下舌骨部の4つの部分から成り立っている²⁾が、角舌骨部は胎児期に退縮して索状の結合織となって茎状舌骨靭帯を形成する。Reichert軟骨角舌骨部が何らかの原因で骨化することによって茎状突起が過長すると考えられている²⁰⁾。骨代謝の異常や奇形、外傷などが骨化の原因として考えられているがその詳細は不明である²⁾。Eagle症候群の典型的な症状は、過長茎状突起の直接的な物理的的刺激による症状と下位脳神経が圧迫されることによる症状があり、咽頭痛、咽喉頭違和感、開口障害、頸部回旋時痛など様々な症状が起こりうる。頸動脈圧迫により一過性脳虚血や脳梗塞を呈することもあるが、その頻度は稀と言われている³⁾。われわれが渉猟し得た範囲では、Eagle症候群が原因でTIAや脳梗塞といった脳虚血にて発症した内頸動脈解離は、現在までに20例の報告を認めた^{3)~17)}(Table 1)。過長茎状突起

に関連した内頸動脈解離は稀と言われているが、その報告数は近年に増えており従来認識より過長茎状突起が特発性頸部内頸動脈解離に関与している頻度は多い可能性がある。

今回の症例では、初期診療時に過長茎状突起の関与を指摘することができず、ステント破損が発生した際に後方視的に術後CTの骨条件を見直すことでその関与が原因と判明した。脳血管撮影所見から内頸動脈解離と診断したが、治療当初において特発性頸部内頸動脈解離の原因に Eagle 症候群を鑑別にあげることができていなかった。そのため、術前後におけるCTでの骨条件の読影が不十分であり、ステント破損が発覚するまで過長茎状突起の診断を行うことができなかった。先の20例の脳虚血発症のうち、6例において初期治療に

Endovascular thrombectomy が行われていた³⁾⁹⁾¹⁰⁾¹³⁾¹⁶⁾¹⁷⁾。この6例のうち、初期診療時に過長茎状突起の存在が診断されていたのは、うち3例であり、いずれも入院時にCT angiography (CTA) が施行されていた。MRA では茎状突起が描出されず、DSA では骨が subtraction されてしまうため、茎状突起の評価が十分に行うことができない。単純 X 線写真 (側面像やpanorex viewなど) で疑われる場合もあるが、CTでの診断がより確実であり⁹⁾、内頸動脈解離急性期の診断の際に、過長茎状突起の有無の評価にはCTA が有効であると考えられる。急性閉塞時には内頸動脈が描出されないため茎状突起との位置関係の評価は困難な場合もあると考えられるが、特発性内頸動脈解離に対するステント留置での再開通治療後においては、過長茎状突起の存在の可能性を考慮し、CTでの骨

条件にてステントと茎状突起との関係性を評価する必要があると考えられた。

また、血管撮影装置による cone-beam CT では、動態撮影を行うことで頭位の変化に伴い頸動脈が圧迫されていることを証明することも可能である¹³⁾。

過長茎状突起が関与した頸部内頸動脈解離例において、内科的治療抵抗性である場合は茎状突起摘出術が有効な可能性がある³⁾⁴⁾。脳虚血発症した過長茎状突起が関連した内頸動脈解離20例のうち、6例で脳梗塞の再発や解離増悪予防目的で茎状突起摘出術が行われていた。摘出術後は6例とも脳梗塞や解離の再発は認めていない。Case 8と14ではCAS施行後であったが、繰り返す脳梗塞を認めたため茎状突起摘出術が施行された。また、CAS後に過長茎状突起が原因でステント破損をきたした報告を1例認めた¹²⁾(Case 14)。症候性頸部内頸動脈狭窄にてCAS施行されたが、1年後のCTAでステント破損と内頸動脈閉塞を認め、このCTA所見にて過長茎状突起が原因と診断された。われわれの症例では初期治療のCAS施行より3ヶ月後の血管撮影にてステント破損と動脈瘤形成を認め、術後CTの見直しから過長茎状突起の圧迫が原因であったことが判明した。CASにて血管形成後も茎状突起による近接、圧迫所見が続いている場合には脳梗塞再発の危険性が続くことや、更にはステント破損の危険性があることが示唆された。今回の症例においてはstent assisted coil embolization後に茎状突起摘出術を行う方針であったが、再治療時の後拡張により過長茎状突起の骨折と圧迫所見の改善を認めたため茎状突起摘出術は行わなかった。後拡張はステント密着のために行ったことであり、過長茎状突起が骨折することは

想定外の事象であった。結果として今回の症例では過長茎状突起のステントへの圧迫が改善したため茎状突起摘出術を行わなかったが、過長茎状突起のステントへの近接、圧迫所見が続いている場合には、脳梗塞や解離再発の予防やステント破損回避のために茎状突起摘出術の検討は必要と考えられた。また、今回の症例では後拡張により意図せず、過長茎状突起の骨折をきたしたが、骨折をきたさなかった場合、内頸動脈に対して高圧の後拡張により、内頸動脈への外的損傷が加わった可能性も考えられ、リスクの高い手技であったと反省される。同様な過長茎状突起に対して骨折を意図的に行うよう PTA を行うことは避けるべきであると考えられる。

【結論】

Eagle 症候群が原因で内頸動脈解離とステント破損と動脈瘤形成を来した稀な症例を報告した。頸部内頸動脈解離の原因として Eagle 症候群は鑑別すべき病態と考えられる。ステント留置術後に過長茎状突起の内頸動脈への近接が続く場合にはステント破損の危険性がある。

〈利益相反〉

筆頭著者および共著者全員が利益相反はない。

〈文献〉

- 1) Eagle WW: Elongated styloid process. Report of two cases. *Arch Otolaryngol* 1937;25:584-587 .
- 2) Fusco DJ, Asteraki S, Spetzler RF: Eagle's syndrome embryology, anatomy, and clinical management. *Acta Neurochir* 2012;154:1119-1120.
- 3) Ogura T, Mineharu Y, Todo K, et al: Carotid artery dissection caused by an elongated styloid process: three case reports and review of the literature. *MMC Case Rep J* 2015;2:21-25.
- 4) Zuber M, Meder JF, Mas JL: Carotid artery dissection due to elongated styloid process. *Neurology* 1999;53:1886-1887
- 5) Soo OY, Chan YL, Wong KS: Carotid artery dissection due to elongated head tilting while holding a newborn baby to sleep. *Neurology* 2004;62:1647-1648.
- 6) Faivre A, Abdelfettah Z, Rodriguez S, et al.: Neurological picture. Bilateral internal carotid artery dissection due to elongated styloid process and shaking dancing. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009;80:1154-1155.
- 7) Ohara N, Sakaguchi M, Okazaki S, et al.: Internal carotid artery dissection caused by an elongated styloid process: usefulness of transoral ultrasonography. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2012;21:e7-8.

- 8) Yamamoto S, Todo K, Kawamoto M, et al.: Carotid artery dissection associated with an elongated styloid process. *Intern Med* 2013;52:1005-1006.
- 9) Todo T, Alexander M, Stokol C, et al.: Eagle syndrome revisited: cerebrovascular complication. *Ann Vasc Surg* 2012;26:729.e1-729.e5.
- 10) Sveinsson O, Kostulas N, Herrman L; Internal carotid dissection caused by an elongated styloid process (Eagle syndrome). *BMJ Case Rep* doi 2013;10:1136-1139.
- 11) Razak A, Short JL, Hussain SI: Carotid artery dissection due to elongated styloid process: a self-stabbing phenomenon. *J Neuroimaging* 2014;24:298-301.
- 12) Hooker JD, Joyner DA, Farley EP, et al.: Carotid stent fracture from stylocarotid syndrome. *J Radiol Case Rep* 2016;10:1-8.
- 13) Miyata H, Nakahara I, Ohta T, et al.: A case of internal carotid artery dissection caused by an elongated styloid process: successful treatment with carotid artery stenting and partial resection of the styloid process. *Surg Cereb Stroke (Jpn)* 2016;44:145-150.
- 14) Mann A, Kujath S, Friedell ML, et al.: Eagle syndrome presenting after blunt trauma. *Ann Vasc Surg* 2017;40:295-295.

- 15) Smoot TW, Taha A, Tarlov N, et al. : Eagle syndrome: a case report
stylocarotid syndrome with internal carotid artery dissection.
Interv Neuroradiol 2017;23:433-436.
- 16) Shimozato R, Mototaka H, Iijima A, et al.: Two patients with
cerebral infarction who underwent endovascular treatment for
internal carotid artery dissection related to an elongated styloid
process. *Journal of Neuroendovascular therapy* 2018;355-361.
- 17) Iriya G, Hajime O, Takesima H, et al: A case of Eagle' s syndrome
with acute cerebral infarction caused by the dissection of the
extracranial internal carotid artery. *Surg Cereb Stroke(Jpn)*
2018;46:210-215.
- 18) Kolagi SI, Herur A, Multalik A: Elingated styloid processs report
of two cases. *Int J Anat Var* 2010;3:100-102.
- 19) Mutagh RD, Caraccio JT, Fernandez G: CT findings associated with
Eagle syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22:1401-1402.
- 20) Moffat DA, Ramsden RT, et al. The styloid processs syndrome.
aetiological factors and surgicall management. *J Laryngol Otol*
1977;91:279-294.

Figure Legends

Figure 1: Brain MRI and Neck MRA on admission

A: Diffusion-weighted imaging revealed multiple small acute cerebral infarctions in the left parietal and insula cortex.

B: MRA shows a left-sided internal carotid artery occlusion distal to the carotid bifurcation.

Figure 2: Left internal carotid artery angiogram on admission

(lateral view)

A: The left internal carotid artery angiogram showed a left-sided internal carotid artery dissection distal to the carotid bifurcation (white arrows) and the distal part showed a large quantity of thrombus (black arrows).

B, C: Acute revascularization was performed with aspiration of thrombus and stenting to treat the carotid dissection. (B: post aspiration of thrombus, C: post stenting)

Figure 3

A: Left common carotid artery angiogram (lateral view) at three months after an operation. The left common carotid artery angiogram shows stent fracture (black arrow) and aneurysmal formation at part of the stent

fracture.

B: CT from the first visit. The elongated styloid process is seen (white arrow).

C: CT performed on the next day of acute revascularization is revealing close proximity of the stent to elongated styloid process (white arrow).

D: Cone beam computed tomography performed with the left sided carotid artery angiogram shows stent fracture (black arrow) and aneurysmal formation at part of the stent fracture.

E: CT after stent assisted coil embolization. The elongated styloid process accepted a shift to the outside of the stent contact department (white arrow).

Figure 4: Left common artery angiogram at reoperation (lateral view)

A: A left common carotid angiogram before reoperation.

B: Stent assisted coil embolization was performed. After coil embolization, percutaneous transluminal angiography was performed at high pressure.

C: A left common carotid angiogram after reoperation showing disappearance of the dissecting aneurysm

Figure 5

A: CT angiography from the first visit. The elongated styloid process measured 8cm.

B: CT angiography after stent assisted coil embolization.

The elongated styloid process was fractured (white arrow) and decompression of the internal carotid artery was achieved.

SP: elongated styloid process, IJV: internal jugular vein

Table 1 Summary of previously reported cases of carotid artery dissection caused by an elongated styloid process

Case	Author, (year)	Age Sex	Symptoms	initial treatment	Additional treatment
1	Zuber et al. (1999)	43 M	TIA (amaurosis fugax, hemiplegia)	Conservative therapy	None
2	Soo et al. (2004)	41 F	Blindness	Conservative therapy	None
3	Faivre et al. (2009)	60 M	Confusion, hemiplegia hemianopsia	IV-t-PA	Planned surgical resection of styloid process
4	Ohara et al. (2012)	43 M	TIA (aphasia)	Conservative therapy	None
5	Yamamoto, et al. (2013)	51 M	Eye pain, Horner syndrome	Conservative therapy	None
6	Todo et al. (2012)	57 M	TIA (aphasia), neck pain	Endovascular thrombectomy and CAS	None
8	Sveinsson et al. (2013)	38 M	Hemiplegia, aphasia headache	IV-t-PA, Endovascular thrombectomy and CAS	After recurrent thromboembolism surgical resection of styloid process
7	Razak et al. (2014)	41 M	Hemiparesis, hemineglect, visual field deficit	IV-t-PA	Planned surgical resection of styloid process
9		41 F	Sudden headache	Conservative therapy	None
10	Ogura et al. (2015)	55 M	Amaurosis fugax	Conservative therapy	After ICA occlusion surgical resection of styloid process
11		55 M	Hemiplegia	Endovascular thrombectomy and CAS	None
12		80 M	Asymptomatic aneurysm odynophagia	Planned surgical resection of styloid process	None
13	Hooker et al. (2016)	64 M	Dysarthria, aphasia	CAS	None (stent fracture 1 year after)
14	Miyata et al. (2016)	41 M	Disturbance of consciousness monoplegia, facial palsy	Endovascular thrombectomy and CAS	Planned surgical resection of styloid process
15	Mann et al. (2017)	39 F	Hemiparesis	CAS	None
16		38 M	Dysarthria	CAS	None
17	Smoot et al. (2017)	60 M	Hemiparesthesia, hemiparesis dysarthria	CAS	None
18	Shimozato et al. (2018)	48 M	hemiparesis	Endovascular thrombectomy and CAS	Carotid artery stent in stenting
19		45 M	Hemiparesis, aphasia	Carotid artery stent-assisted coil embolization	None
20	Irisa et al. (2018)	51 F	hemiparesis, aphasia	Endovascular thrombectomy	Planned surgical resection of styloid process

CAS, carotid artery stenting; IV-t-PA, intravenous tissue plasminogen activator; TIA, transient ischemic attack

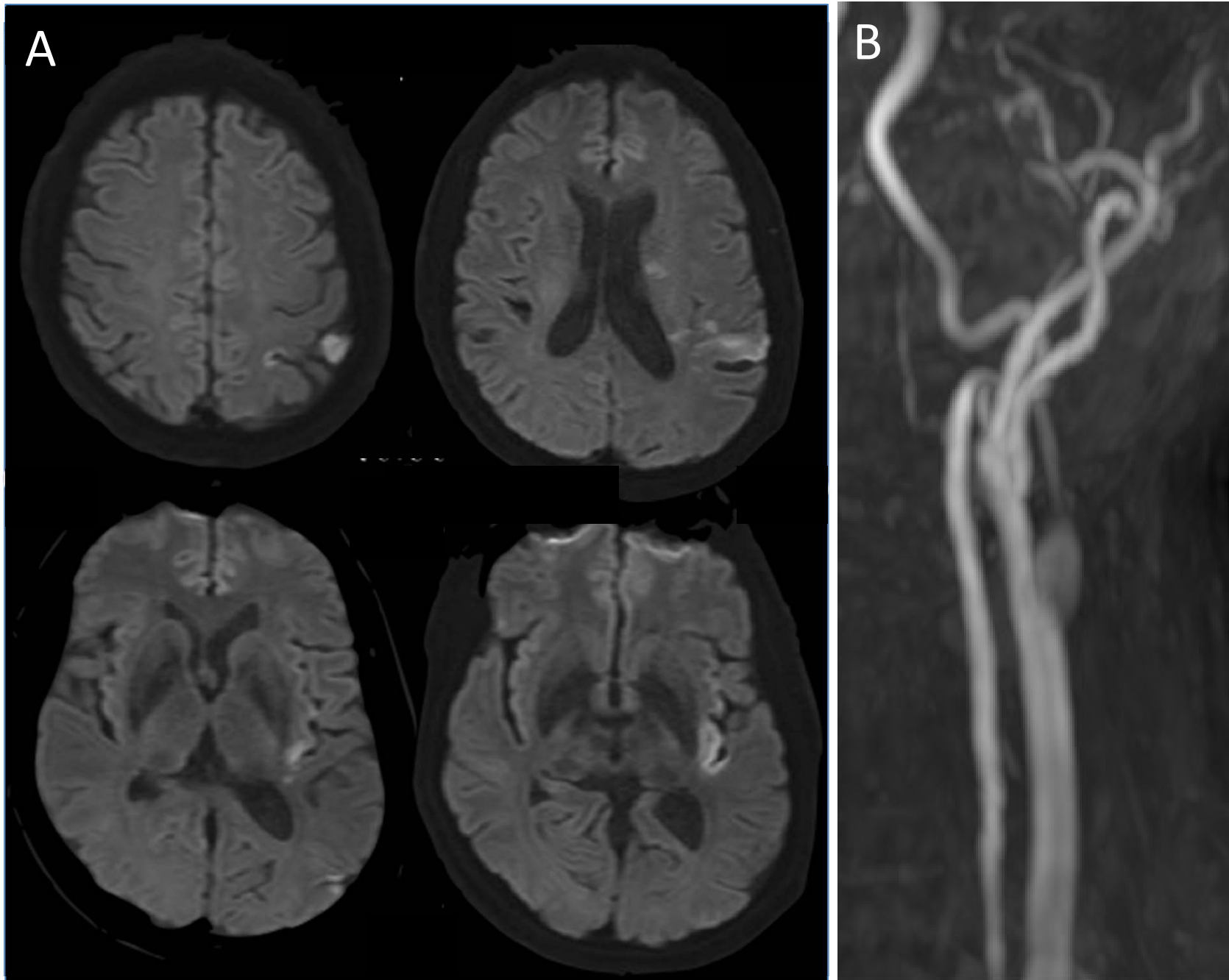


Figure 1

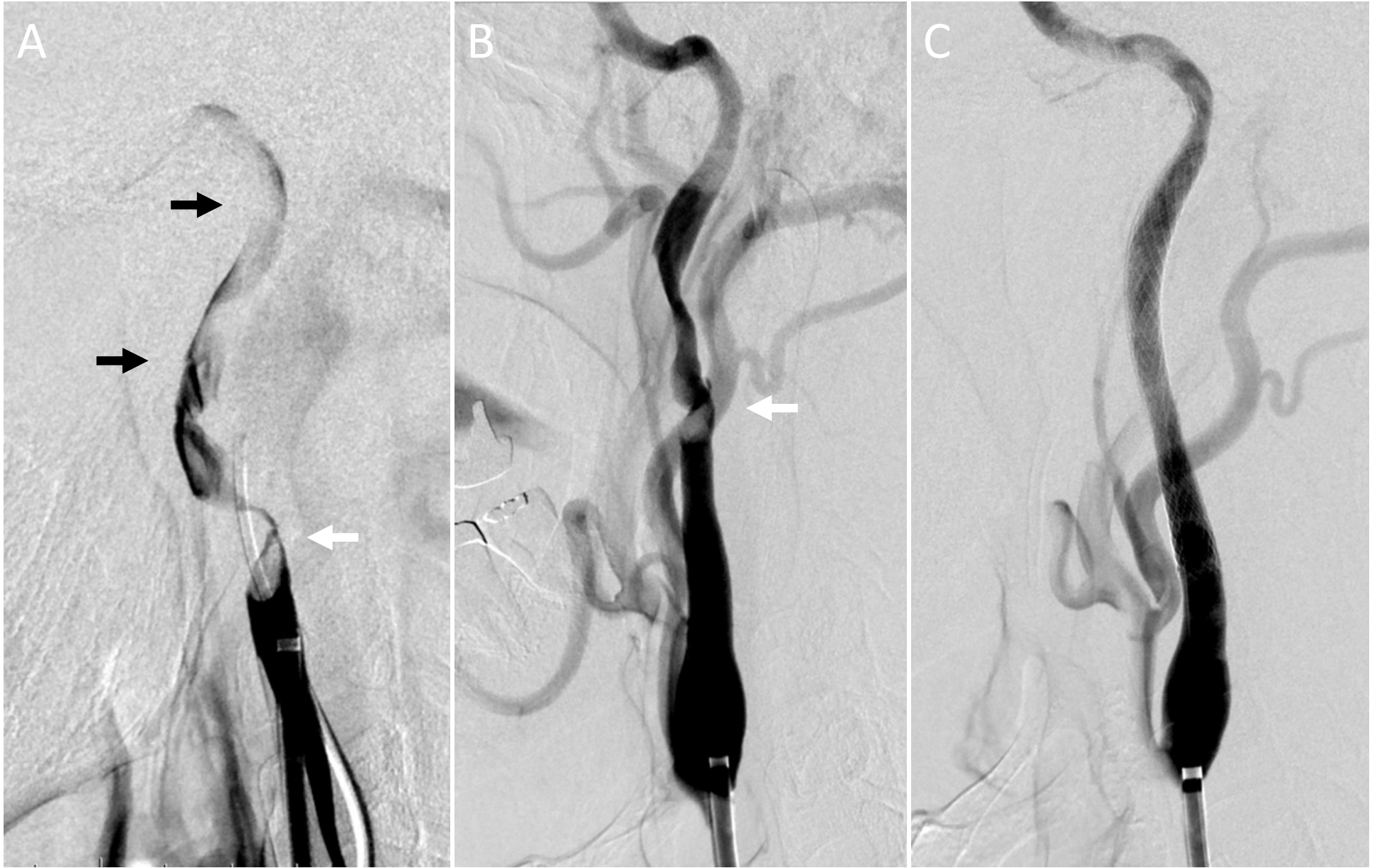


Figure 2

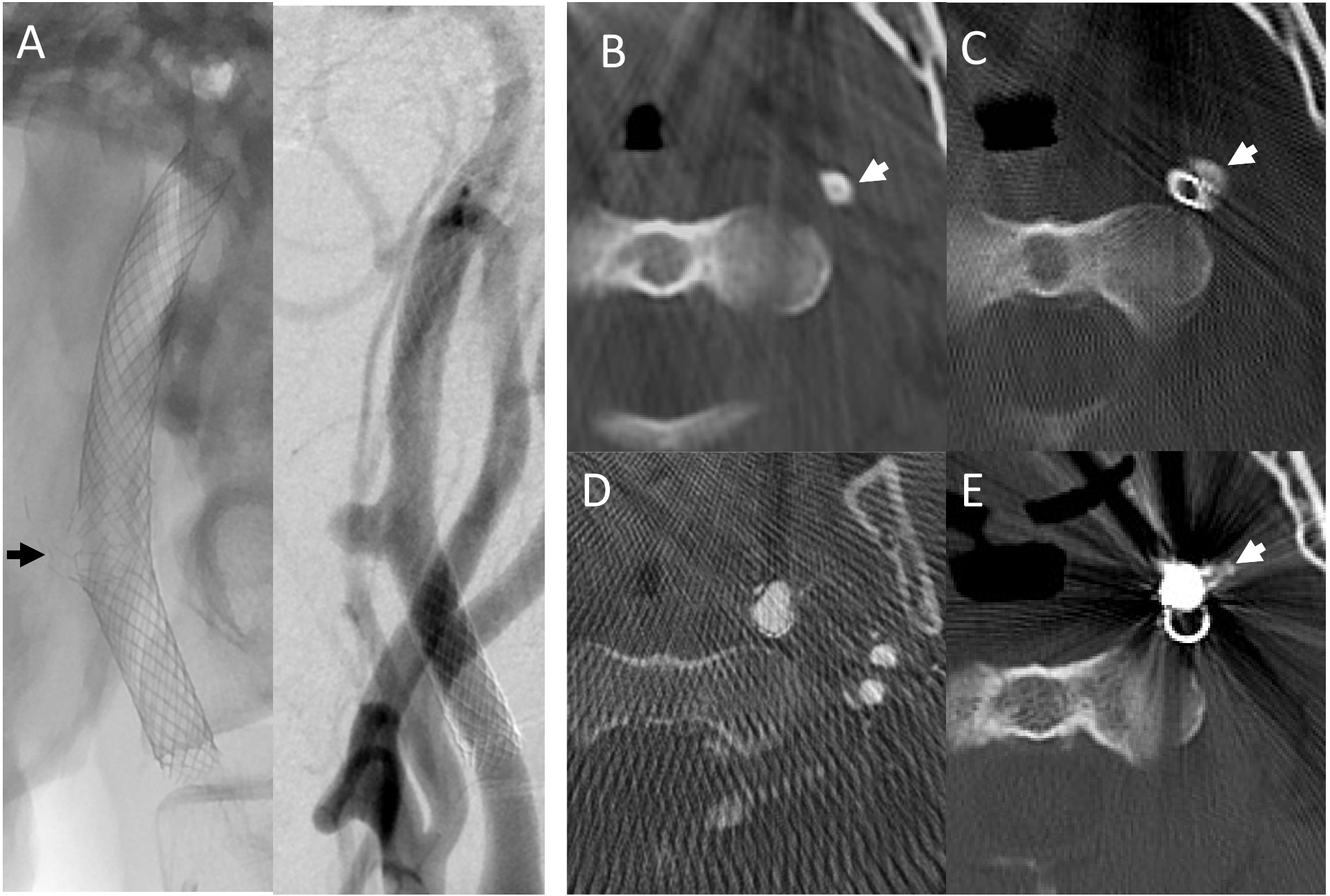


Figure 3



Figure 4

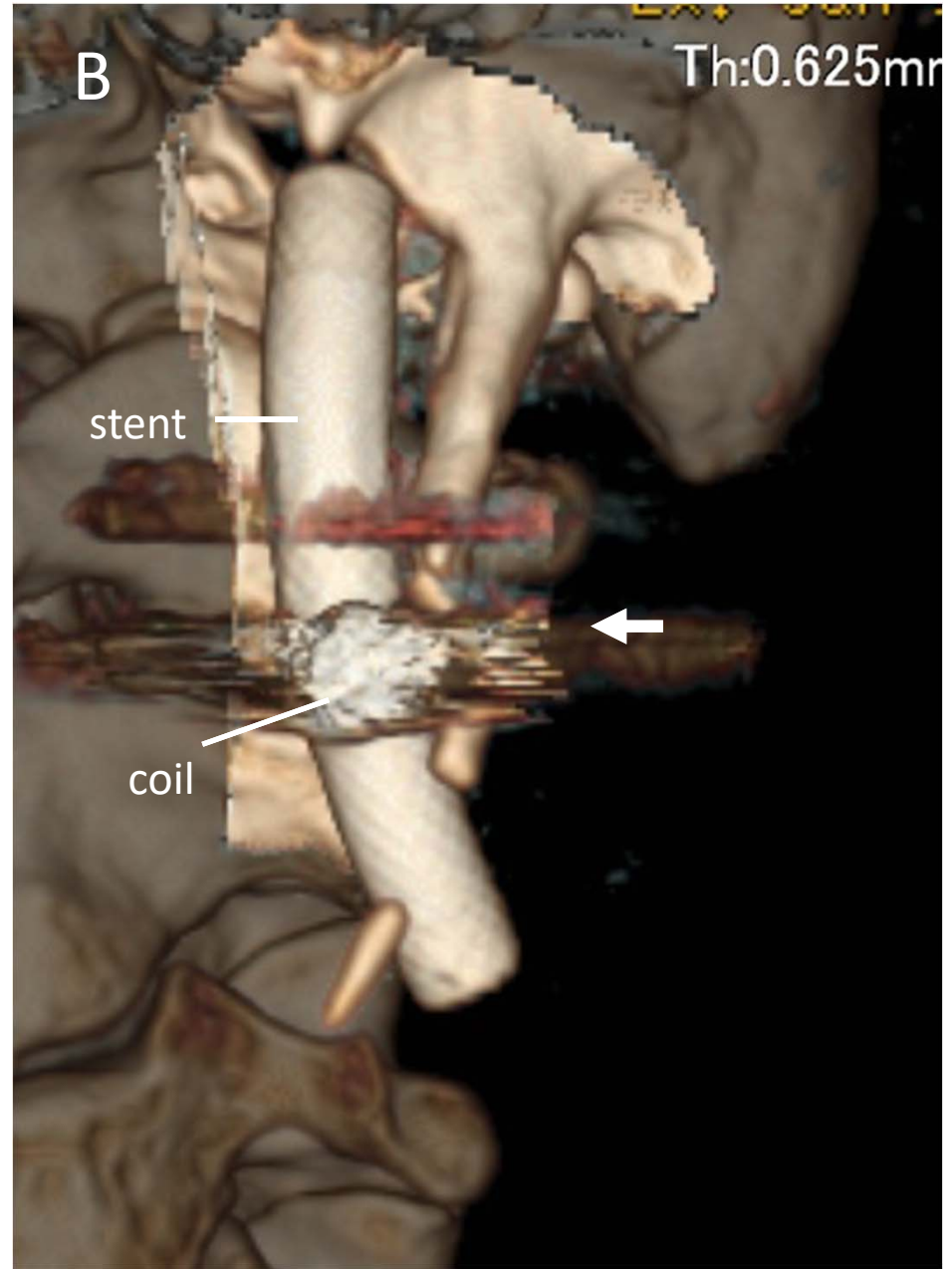
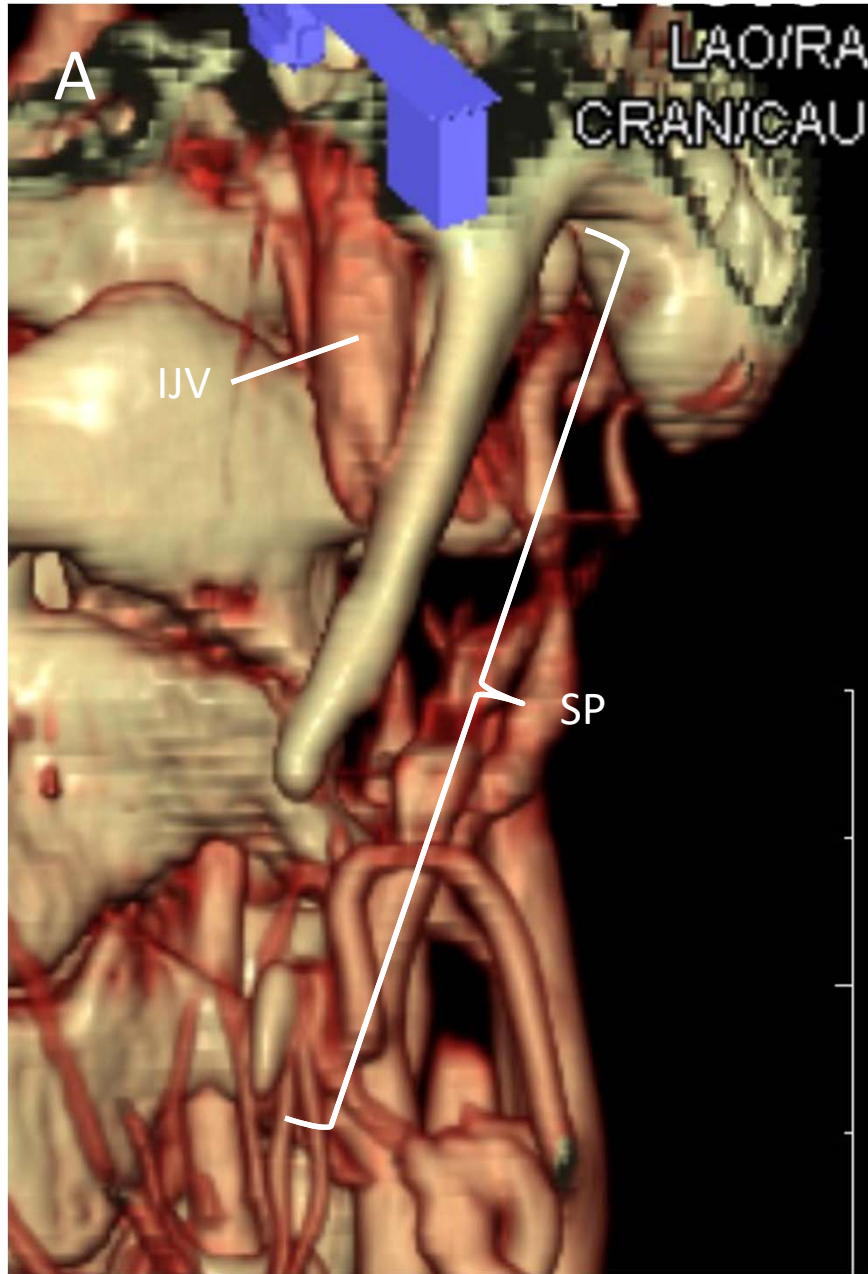


Figure 5