血栓症を伴う頸動脈痛(Carotidynia)：血管炎症と血栓に関わる考察

松原宏紀¹, 竹下享典^{1, 2*}

Carotidynia with carotid arterial thrombosis: missing link between inflammation and thrombosis

Hiroki MATSUBARA,¹ Kyosuke TAKESHITA^{1, 2*}

Key words: carotidynia, carotid arterial thrombosis, carotid echography

1. はじめに

血栓による頸動脈狭窄は、動脈硬化に起因する高度狭窄、破綻したプラークの潰瘍病変、解離性大動脈瘤にみられ、脳塞栓、一過性脳虚血発作の診察の際、頸動脈超音波検査などの画像検査で認められる。このように頸動脈血栓の多くは動脈硬化の進行に伴うことが知られているが、それ以外が原因となることは稀である。今回、頸動脈痛(carotidynia)が原因と考えられる血栓性内頸動脈狭窄に対し、頸動脈ステント留置術を行った稀少な症例を経験した¹⁾。Carotidynia は本邦での報告は少なく、これが原因となった血栓症の報告は世界的にも例をみない。診断に難渋し、各種画像診断、病理組織診断での複合的な評価を必要とした貴重な経験であったため以下報告する。

2. Carotidynia とは

Carotidynia は片側性の頸動脈の部位に一致する圧痛という症状を主体とした原因不明の症候群である。国際頭痛分類第1版ではその定義は「持続期間が2週間未満の頸部痛で、頸動脈分岐部触診時の圧痛を伴うもの」(表1)であり、第2版では、MRI による症候性動脈周囲組織における MRI 異常所見(T1

強調画像にて中等度信号として描出され、ガドリニウム注入後に潜在性リングとして増強される)を伴うものがある、という項目が追加されている²⁾。実際多くの症例報告によると、検査所見は、炎症反応の上昇を認めず、生検所見においては非特異的な炎症所見を示すのみで所見に乏しい³⁾。これに対して画像診断の所見は、頸動脈分岐部の血管周囲部の炎症を示唆する特異的なもので、頸動脈血管壁の肥厚、頸動脈軟部組織の腫脹、CT、MR における造影効果を有する軟部組織陰影、FDG-PET での病変部高集積が症例報告で示されている³⁾。鑑別には動脈炎、動脈瘤、甲状腺疾患、頸部リンパ節疾患、頸動脈小体腫瘍などの頸部腫瘍などの疾患が除外される必要がある。多くの臨床経過は、自然軽快するものの、NSAID、ステロイドを一過的に使用することで軽快するもの、といずれも良好である。

3. 自験例

【症例】60 歳、男性

【既往歴】高血圧

【現病歴】右頸部痛と一過性黒内障を主訴にがん専門病院を紹介受診したが、MRI 上頸動脈に異常所見があり、当院へ紹介となった。初診時、右頸部痛以外、四肢麻痺、痺れなどの症状はなかった。視診上、発赤、腫脹などの異常所見はみられず、神経学的異常所見は認められなかった。手術、外傷の既往もなかった。頸動脈超音波検査で、軽-中等度動脈硬化のみならず、血栓性高度狭窄を合併していることが

¹ 名古屋大学医学部附属病院検査部

² 名古屋大学大学院医学系研究科病態内科学講座循環器内科学

* 責任者連絡先: kyosuke@med.nagoya-u.ac.jp

表1 国際頭痛分類第1版

A. At least one of the following overlying the carotid artery
1. Tenderness
2. Swelling
3. Increased pulsations
B. Appropriate investigations not revealing structural abnormality
C. Pain over the affected side of the neck; may project to the ipsilateral side of the head
D. A self-limiting syndrome of less than 2 weeks' duration

図1 Carotid artery echographic images.¹⁾

ら緊急入院となった。入院後の胸部CTでは上行大動脈、大動脈弁、冠動脈に僅かな石灰化を認めたが、他に腫瘍、炎症、大動脈解離などの異常所見は認めなかった。

入院時血液検査所見では、CRPは0.6 mg/dLと軽度上昇し、赤血球沈降速度も1時間値33 mmと高値だったが、その他の生化学検査、血液検査、凝固検査、各種腫瘍マーカーは基準値内であり、血液培養も陰性であった。

【治療前の頸動脈超音波検査】(図1)

ステロイド治療前は、右頸動脈球部から内頸動脈近位部の血管壁および周囲軟部組織に、浮腫による

腫脹を認めた。そして内頸動脈には、血栓による血流速度の著明な上昇を伴う(流速2.99 m/s; 流速が2 mを超える所見は有意な狭窄である)高度狭窄(面積狭窄率96.2%)を認めた。

【頸部のMRI, CT, FDG/PET】

MRIでは、T2強調画像で右内頸動脈分岐部付近に血管を取り囲むように軟部組織の浮腫像を認め、T1強調画像で内頸動脈内腔に高信号を示す血栓による狭窄像を認めた。造影T1強調画像では、内頸動脈周囲組織は淡く造影されており(図2A 矢印)、国際頭痛分類第2版に記載されたガドリニウムによる増強所見に相当すると考えられる。CTでも浮腫

図2 MRI, CT, and PET-CT images.¹⁾ **A.** Cranial axial magnetic resonance image showing wall thickening in the proximal right internal carotid artery with stenosis (arrow) surrounded by edematous perivascular tissue. **B, left.** Cranial axial computed tomographic image showing the internal carotid artery with thrombotic stenosis (arrow). **B, right.** Three-dimensional computed tomographic image showing severe stenosis in the internal carotid artery (arrow). **C and D.** ^{18}F -fluorodeoxyglucose positron emission tomographic-computed tomographic images of the whole body (C) and cranium (D) showing the inflammatory cervical lymph node (arrows).

を示唆する頸動脈分岐部周囲組織の濃度上昇と、血栓による高度狭窄を認めた(図2B)。FDG-PET/CTでは右頸動脈分岐部周囲に高集積を認め、炎症を示唆すると考えられた(図2C, D)。

【病理組織学的所見】

耳鼻科領域の腫瘍、転移性腫瘍、リンパ節腫瘍の否定および確定診断ため動脈周囲組織と病変部近傍の頸部リンパ節の生検を行った。

動脈周囲膜組織の病理組織像では、好中球の浸潤と血管の拡張を伴った線維性組織からなる急性炎症の像を認めた。腫瘍は除外され、Kikuchi-Fujimoto病、IgG4関連動脈周囲炎の可能性も考え免疫組織染色も行ったが、これも除外された。生検で摘出した頸部リンパ節もリンパ節の腫大はあったが悪性像は認めなかった。

【経過1】

入院時は抗凝固、抗炎症治療のために、ヘパリン

とデキサメタゾン1日8mgを5日間、退院後は抗血小板剤としてアスピリンとクロピドグレルを投与した。ステロイドパルス療法開始後2日で頸部痛、疼痛範囲に改善傾向を認め、1週間後に行ったMRIでも内頸動脈血管壁肥厚、血管周囲の腫脹は縮小した。このような局所炎症所見の改善にかかわらず、経過観察の超音波検査では、内頸動脈の血栓による高度狭窄は大きく改善しなかった。

【ステロイドパルス治療後の頸動脈超音波検査】(図1)

治療前にみられた内頸動脈血管壁の肥厚、周囲軟部組織の腫脹が消退していたが、血栓による狭窄の改善はわずかであった(面積狭窄率96.2%→86.7%、狭窄部血流速2.99 m/s→2.79 m/s)。治療前後を比較してみると、この改善は血栓の縮小より、内腔側へ肥厚していた血管壁が退縮したことが大きいことがわかる。

【経過 2】

血栓性狭窄の十分な改善を認めない同部位に頸動脈ステントを留置した。現在も再狭窄、血栓症の再発は認めず、外来にて経過観察中である。

4. 診断と血栓形成の機序についての考察

鑑別疾患には、上述のように頸動脈あるいはその周囲組織に炎症をきたす疾患と腫瘍が挙げられたが、いずれも病理・画像診断所見から除外された。ことに動脈硬化が単独で血管周囲組織の腫脹の原因となることない。Woo らは、頸動脈超音波検査で carotidynia の治癒する過程を、われわれと同様血管とその周囲組織の浮腫の軽減で示した⁴⁾。これらの経過、所見より、極めてまれであるが、本症例は carotidynia が原因となった内頸動脈の血栓性高度狭窄と診断した。Carotidynia と頸動脈血栓の間の因果関係はまだ特定できていない。SLE など血管炎を呈する病態において、血管内皮障害、凝固傾向の亢進による血栓形成が多く認められる。Carotidynia の病態からも血管の炎症が関与していることも十分考えられる。一方既存の血管内皮障害、動脈硬化病変も関与し、複合的に血栓形成に作用した可能性がある。また、Carotidynia による血管周囲組織の炎症、浮腫のため、頸動脈鞘のなかで血管内腔への圧迫が加わり、狭窄をきたしたことも関与していると思われる。

Carotidynia の診断は一般的でなく³⁾、このような症例が実は見逃されている可能性がある。今後、carotidynia の病態、ことに血管・血管周囲炎と血栓形成について解明が進むことを期待したい。

5. おわりに

以上、血栓症を合併した carotidynia の稀な症例について概説した。従来、carotidynia は抗炎症剤が著効し、予後良好であるが、血栓による頸動脈狭窄を合併する重篤な症例がまれにあり注意を要する。

著者全員の利益相反(COI)の開示：

本論文発表内容に関連して開示すべき企業との利益相反なし

文献

- 1) Matsubara H, Takeshita K, Nakamura S, Murohara T, Miyachi S: Carotidynia with carotid arterial thrombosis. *Ann Intern Med* **157**: 917–919, 2012.
- 2) Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society: The International Classification of Headache Disorders. 2nd edition. *Cephalalgia* **24** (Suppl 1): 9–160, 2004.
- 3) Stanbro M, Gray BH, Kellicut DC: Carotidynia: revisiting an unfamiliar entity. *Ann Vasc Surg* **25**: 1144–1153, 2011.
- 4) Woo JK, Jhamb A, Heran MK, Hurley M, Graeb D: Resolution of existing intimal plaque in a patient with Carotidynia. *AJNR Am J Neuroradiol* **29**: 732–733, 2008.