症 例

頸部内頸動脈解離による脳梗塞を繰り返した 茎状突起過長症に対して 急性期血行再建術と茎状突起摘出術を施行した 1 例

宮田 悠, 中原 一郎, 太田 剛史, 松本 省二, 定政 信猛
石橋 良太, 五味 正憲, 坂 真人, 岡田 卓也, 西 秀久
園田 和隆, 高下 純平, 渡邊 定克, 永田 泉

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

Haruka MIYATA, M.D., Ichiro NAKAHARA, M.D., Tsuyoshi OHTA, M.D., Shoji MATSUMOTO, M.D.,
Nobutake SADAMASA, M.D., Ryota ISHIBASHI, M.D., Masanori GOMI, M.D., Makoto SAKA, M.D.,
Takuya OKATA, M.D., Hidehisa NISHI, M.D., Kazutaka SONODA, M.D., Junpei KOGE, M.D.,
Sadayoshi WATANABE, M.D., and Izumi NAGATA, M.D.

*Department of Neurosurgery, Stroke Center, Kokura Memorial Hospital, Kitakyushu, Fukuoka,
Japan*

Summary: We report a case of repeated cerebral infarction caused by internal carotid artery (ICA) dissection triggered by an elongated styloid process, a form of Eagle syndrome. A 41-year-old man presented with sudden, mild left hemidysesthesia. Magnetic resonance imaging (MRI) revealed a small acute cerebral infarction in the right parietal cortex and insular cortex. Magnetic resonance angiography and digital subtraction angiography (DSA) revealed a right-sided ICA dissection distal to the carotid bifurcation. Idiopathic carotid artery dissection was suspected, and the patient was prescribed aspirin and observed. However, 5 months after the initial cerebral infarction, he had a second episode of left hemiparesis and confusion accompanied by occlusion of the right ICA. Because the area of impaired perfusion in the right hemisphere was greater than that suggested by the diffusion-weighted images of head MRI and clinical status was worse than expected, we performed acute revascularization with aspiration of the thrombus and stenting to treat the carotid dissection. Recanalization with thrombolysis of cerebral infarction (TICI)-grade IIB was achieved. Computed tomographic (CT) angiography combined with analysis of bony structures revealed close proximity of the right ICA and an elongated styloid process with its tip directed toward the dissection. In an angiographic suite, a dynamic cone beam CT was performed with the head of the patient variedly rotated and tilted; the carotid artery dissection appeared to be triggered by the elongated styloid process. Resection of this process was performed to prevent recurrence of the cerebral infarction. Under the guidance of a navi-

Key words:

- Eagle syndrome
- elongated styloid process
- carotid artery dissection
- acute revascularization
- carotid artery stenting

Surg Cereb Stroke
(Jpn) 44: 145-150, 2016

gation system, the elongated styloid process, which was located ventral to the anterior belly of the diaphragm muscle, was cut 3 cm from the tip. The patient was discharged on postoperative day 8 without medical problems, and no recurrence was observed for 12 months after the surgery.

はじめに

茎状突起過長症(Eagle 症候群)は、通常よりも長い茎状突起により周囲の構造物が物理的圧迫を受け、さまざまな症状を呈する症候群である¹⁾。下位脳神経の圧迫による咽頭・顔面・耳介などの疼痛や嚥下時違和感といった症状が典型的であるが、頸部内頸動脈に対する直接圧迫による一過性脳虚血発作⁴⁾や、頸部内頸動脈解離¹¹⁾¹³⁾の報告も散見される。今回われわれは、茎状突起過長症に伴い頸部内頸動脈解離による脳梗塞を繰り返し、急性期治療に引き続き茎状突起切除術を行い良好な転帰を得た症例を経験したため、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：41 歳、男性。

主訴：突然発症の左上下肢のしびれ。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：外傷機転などの誘因や頸部の疼痛なく、自動車運転中に左顔面から上下肢にいたる突然のしびれを自覚し受診。神経学的には、左上下肢の軽度の感覚障害により National Institutes of Health Stroke Scale(NIHSS)：1 点、頭部 magnetic resonance imaging(MRI) の diffusion weighted image(DWI)では、右頭頂葉皮質および島皮質に散在性の高信号域を認め(Fig. 1A, B), magnetic resonance angiography(MRA)では右頸部内頸動脈の紡錘状拡張とその遠位での狭窄像を認めた(Fig. 1C)。digital subtraction angiography(DSA)では、右頸部内頸動脈に pearl and string 様の所見を認めた(Fig. 1D, E)。risk factor を有さない若年者の頸動脈壁不整と、それに伴う脳梗塞であ

A | B | C
D | E

Fig. 1 Images obtained on admission after the initial stroke.

A, B: Diffusion-weighted imaging (DWI) of head magnetic resonance (MR) imaging on admission demonstrating a small cerebral infarction in the right parietal and insular cortices.

C-E: An oblique view of the MR angiography (C) and digital subtraction angiography (DSA) (D, E) revealing a right-sided internal carotid artery dissection (arrows) distal to the carotid bifurcation.

Fig. 2 Images obtained on admission after the second stroke.

- A, B:** Magnetic resonance (MR) angiography of the head revealing an occlusion at the top of the right internal carotid artery.
B: An oblique view of the MR angiography of the neck revealing the remaining carotid dissection.
C, D: Diffusion-weighted imaging (DWI) of head MR imaging demonstrating a small cerebral infarction in the right insular cortex and corona radiata.
E, F: Perfusion-weighted imaging (PWI) of head MR imaging revealing a greater area of impaired perfusion in the right hemisphere than suggested by the DWI.

り、除外診断的に、非外傷性右頸部内頸動脈解離、およびそれに起因する動脈原性塞栓症と診断し、アスピリン内服下の経過観察の方針として、発症8日目にmodified Rankin Scale(mRS) : 0で社会復帰となった。

発症から3カ月目に外来で施行した follow-up の MRI で

Fig. 3 **A:** A right common carotid angiogram (A-P view) of the head before aspiration of the thrombus showing the occlusion of the right middle cerebral artery (arrow).
A/B
C/D

- B:** A right common carotid angiogram (A-P view) of the head after aspiration of the thrombus showing recanalization of the right middle cerebral artery.
C: A right common carotid angiogram (A-P view) of the neck (before stenting) showing the false lumen (arrow) resulting from the carotid dissection.
D: A right common carotid angiogram (A-P view) of the neck after stenting showing disappearance of the false lumen caused by the carotid dissection.

は、虚血巣の増加はみられなかったものの、MRAでの内頸動脈の壁不整は残存していた。

初回脳梗塞発症から5カ月後、デスクワーク中に傾眠状態となり救急搬送された(onset to door : 50分)。頸部痛はなく、神経学的には軽度の覚醒障害に加え、左上肢・顔面の軽度麻痺、軽度の構音障害、左半側の軽度注意障害にてNIHSS : 5点の状態であった。頭頸部MRAでは右頸部内頸動脈解離の残存(**Fig. 2A**)と、右内頸動脈先端部以降の閉塞所見を(**Fig. 2B**)、頭部MRIのDWIにて右島から前頭葉皮質にいたるASPECTS-DWI : 8点の新規脳梗塞(**Fig. 2C, D**)を認めた。perfusion weighted image(PWI)にて右中大脳動脈領域に比較的広範なDWI-PWI mismatch

Fig. 4 **A, B:** Dynamic cone beam computed tomography (CT) performed with the patient's head rotated and tilted revealing mechanical compression of the stent by the elongated styloid process (arrows) after motion of the neck.
C: CT angiography combined with analysis of bony structures revealing close proximity of the right internal carotid artery (orange) to the elongated styloid process (green).
D: CT angiography combined with analysis of bony structures after resection of the elongated styloid process reveals that the tip of the styloid process (green) is at a good distance from the cervical stent (red).

Fig. 5 An intraoperative view during resection of the elongated styloid process.
A|B White arrow: common carotid artery, black arrow: styloid process, white arrowhead: external carotid artery, black arrowhead: hypoglossal nerve

を認めた(**Fig. 2E, F**). NIHSSは5点ながら, DWI-PWI mismatch, DWI-clinical mismatchを認めることから, 脳血管内治療にて急性期血行再建を施行した(door to puncture: 3時間20分).

脳血管内治療: 右内頸動脈撮影において, 内頸動脈先端部での閉塞所見(**Fig. 3A**)と, 頸部内頸動脈の double lumenを確認した(**Fig. 3C**). 塞栓源である解離腔の entry, reentryを閉鎖する目的で, 同部位に頸動脈ステント

留置術を行った(**Fig. 3D**). 次いで, ステント内を通過して内頸動脈先端部に誘導したPenumbraカテーテルにて血栓を回収し, Thrombolysis in Cerebral Infarction (TICI) II B(血管支配領域の半分以上の灌流)の再開通を得た(**Fig. 3B**) (puncture to recanalization: 2時間10分).

血管内治療後経過: 術後よりクロピドグレルを追加し, 症候の再発はみられず, 神経所見は徐々に改善した. 術後施行したCT angiography (CTA)にて, ステント

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

Case	Patient characteristics [Age (years)/Sex]	Symptoms	Images	Treatment
1 ¹³⁾	43/M	TIA (amaurosis fugax, hemiplegia), tinnitus	DSA, CTA	Conservative therapy (anticoagulants for 3 months, avoidance of hyperflexion of the head)
2 ¹⁰⁾	41/F	Blindness	CTA, MRI, US	Conservative therapy (anticoagulants for 3 months)
3 ³⁾	60/M	Confusion, hemiplegia, hemianopia	CTA, MRI	Intravenous t-PA → antithrombotic therapy → surgical resection of the SP
4 ⁶⁾	43/M	TIA (aphasia)	DSA, MRI, CTA, TOCU	Conservative therapy (aspirin for 6 months)
5 ¹²⁾	51/M	Eye pain, Horner syndrome	MRI, CTA	Conservative therapy (aspirin for 6 months)
6 ¹¹⁾	38/M	Minor stroke	CTA, DSA, MRI	Intravenous t-PA, neurointervention (thrombectomy & CAS), DAPT → recurrence → heparin → recurrence → surgical resection of the SP
7 ¹¹⁾	41/M	Severe headache	CTA, MRI	Conservative therapy (warfarin for 3 months → aspirin for 3 months)
8 ⁹⁾	41/M	Hemiparesis, hemineglect, visual field deficit	CTA, DSA	Intravenous t-PA, neurointervention (intra-arterial t-PA)

CAS: carotid artery stenting, CTA: computed tomographic angiography, DAPT: dual antiplatelet therapy, DSA: digital subtraction angiography, F: female, M: male, SP: styloid process, TIA: transient ischemic attack, TOCU: transoral carotid ultrasonography, t-PA: tissue plasminogen activator, US: ultrasonography, MRI: magnetic resonance imaging

が留置された内頸動脈に茎状突起が近接しており (**Fig. 4C**), 茎状突起過長症に伴う内頸動脈解離であったことが判明した。また、脳血管撮影装置による cone-beam CT で動態撮影を行うと、患側回旋、頸部屈曲で茎状突起がステントを圧迫し (**Fig. 4A**), 対側への回旋で解除される (**Fig. 4B**) ことが判明した。ステント内血栓症からの脳梗塞再発を予防するため、茎状突起摘出を行う方針とした。ステント留置術 1 カ月後、茎状突起摘出術を行った。

茎状突起摘出術：全身麻酔下に、右胸鎖乳突筋前縁から乳様突起下端にいたる皮膚切開をおき、顎二腹筋前腹の頭頂側で茎状突起を確認した (**Fig. 5A**)。術前の CTA で 3 cm 以上摘出すれば内頸動脈と接触し得ないことが判明しており、茎状突起下端より 3 cm の部位をハイスピードドリルで削除し摘出した (**Fig. 5B**)。

術後経過：術後、下位脳神経麻痺を含め新たな神経脱落徴候の出現はみられなかった。術後 CTA で茎状突起が十分に摘出されていることを確認した (**Fig. 4D**)。mRS: 0 で術後 8 日目に自宅退院となり、以降アスピリン投与下に、12 カ月にわたって脳梗塞の再発を認めていない。

考 察

過長茎状突起：茎状突起は頸動脈管外側に位置する側頭骨の突起であり、茎突舌骨筋や茎突舌骨靱帯が付着している。茎状突起の全長については、Eagle ら²⁾が剖検例において全体の 4% に 3 cm 以上の過長茎状突起が存在すると

報告している。一方、最近の CT に基づいた報告では 45.7 mm が 90 パーセントイルに相当するとされている⁵⁾。

Eagle ら¹⁾は、過長茎状突起により周囲構造物が物理的圧迫を受け症候を呈するものを茎状突起過長症 (Eagle 症候群) として 1937 年に報告している。2 つのタイプが認識されており⁴⁾、下位脳神経絞扼により頭頸部の疼痛、嘔声、嚥下障害などを呈する典型例¹⁾と、頸動脈の圧迫により一過性脳虚血発作⁴⁾や頸動脈解離を呈するものがある。

茎状突起と頸部頸動脈解離との関連についての症例報告は、以前から散見される。われわれの渉猟し得た範囲では現在までに 8 例の報告があり (**Table 1**)、全例で抗血栓療法を施行し、うち 2 例では最終的に茎状突起摘出にいたっている。Case 6 は急性期に carotid artery stenting (CAS) と thrombectomy を行ったが、再発を繰り返したため茎状突起摘出にいたった症例¹¹⁾であり、血管内治療にて血行再建が得られた後も再発予防として茎状突起摘出が有用である可能性が示唆される。本症例は、抗血栓療法での二次予防にもかかわらず脳梗塞を再発しており、急性期治療として行った頸動脈ステントが茎状突起により圧迫されていたことから再発予防として茎状突起摘出を行った。

一方、頸動脈解離に対しステント留置術を行うか否かは controversial であるが、やむを得ず施行する場合偽腔内残存血栓の術中塞栓症には十分注意を払うべきである。

近年、頸部頸動脈解離と茎状突起との関連を示唆する 3 報の症例対照研究があり、頸動脈解離群における、過長茎

状突起の存在⁵⁾⁷⁾，茎状突起と頸動脈の近接性⁵⁾，茎突舌骨複合体(茎状突起，茎突舌骨靱帯，舌骨)と頸動脈の近接性⁹⁾が報告されている．これらの報告から，従来考えられていたよりも頸動脈解離の発症に茎状突起の関連する頻度が高いことが示唆される．

今回，われわれは初回脳梗塞発症時に茎状突起過長症の関与を診断できなかった．DSA では周囲骨が subtraction され，頸部エコーや MRA においては茎状突起が描出されない．茎状突起と内頸動脈を描出する gold standard は CTA であるが⁴⁾，茎状突起周囲は下顎骨や乳様突起に囲まれており，3D 画像のみでなく axial view の元画像などを確認するのがよい．また，本症例で施行したように脳血管撮影時に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可能である⁴⁾．特発性頸動脈解離を診断するにあたっては，CTA の axial view など骨構造物が可視化される画像検査にて，茎状突起と頸動脈が近接していないかを確認することが必要と考えられる．

結 語

今回われわれは，頸部内頸動脈解離に伴う脳梗塞を繰り返した茎状突起過長症に対して，急性期血行再建術と茎状突起摘出術を施行した 1 例を経験した．頸部頸動脈解離症例では，その発症に茎状突起が関連している可能性がある．茎状突起が関与した頸部内頸動脈解離例において，内科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．

文 献

- 1) Eagle WW: Elongated styloid process. report of two cases. *Arch Otolaryngol* 25: 584-587, 1937
- 2) Eagle WW: Elongated styloid process. *Arch Otolaryngol* 67: 172-176, 1958
- 3) Faivre A, Abdelfettah Z, Rodriguez S, *et al*: Neurological picture. Bilateral internal carotid artery dissection due to elongated styloid processes and shaking dancing. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 80: 1154-1155, 2009
- 4) Farhat HI, Elhammady MS, Ziayee H, *et al*: Eagle syndrome as cause of transient ischemic attacks. *J Neurosurg* 110: 90-93, 2009
- 5) Muthusami P, Kesavadas C, Sylaja PN, *et al*: Implicating the long styloid process in cervical carotid artery dissection. *Neuroradiology* 55: 861-867, 2013
- 6) 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* 21: 918.e7-8, 2012
- 7) Raser JM, Mullen MT, Kasner SE, *et al*: Cervical carotid artery dissection is associated with styloid process length. *Neurology* 77: 2061-2066, 2011
- 8) Razak A, Short JL, Hussain SI, *et al*: Carotid artery dissection due to elongated styloid process: a self-stabbing phenomenon. *J Neuroimaging* 24: 298-301, 2014
- 9) Renard D, Azakri S, Arquizan C, *et al*: Styloid and hyoid bone proximity is a risk factor for cervical carotid artery dissection. *Stroke* 44: 2475-2479, 2013
- 10) Soo OY, Chan YL, Wong KS: Carotid artery dissection after prolonged head tilting while holding a newborn baby to sleep. *Neurology* 62: 1647-1648, 2004
- 11) Sveinsson O, Kostulas N, Herrman L: Internal carotid dissection caused by an elongated styloid process (Eagle syndrome). *BMJ Case Rep*: doi: 10.1136/bcr-2013-009878, 2013
- 12) Yamamoto S, Todo K, Kawamoto M, *et al*: Carotid artery dissection associated with an elongated styloid process. *Intern Med* 52: 1005-1006, 2013
- 13) Zuber M, Meder JF, Mas JL: Carotid artery dissection due to elongated styloid process. *Neurology* 53: 1886-1887, 1999