

Heart appearance signを呈した両側延髄内側梗塞の1例

太田 浩嗣^{1*}, 梅村 武部¹, 近藤 弘久¹, 山本 淳考²¹門司メディカルセンター 脳神経外科²産業医科大学 医学部 脳神経外科

要 旨：両側延髄内側梗塞は、特異的な画像所見としてheart appearance signを呈し、早期診断早期治療が可能となった現在でさえ、重度の後遺症を残すため予後が改善したとは言い難い疾患である。症例は、高血圧症および糖尿病を既往にもつ85歳男性。構音障害と四肢のしびれにより搬入。心電図で不整脈はなく、MRI上heart appearance signを認めたが、椎骨脳底動脈には狭窄や解離所見はなかった。小血管障害による両側延髄内側梗塞と診断し入院。症状は段階的に増悪し、意識障害に加え両側顔面を含む四肢麻痺まできたしたが、最終的には、集約的治療により症状は軽減した。延髄内側梗塞の原因としては大血管アテローム性変化や小血管病変が多い。また、狭窄や解離所見がなくても、延髄内側の血流が片側支配を受ければ、両側性病変になる可能性が高いとされている。今回、heart appearance signを呈した両側延髄内側梗塞を経験したので、その血行動態を含め文献的考察を加え報告する。

キーワード：ハートアピアランスサイン, 延髄内側梗塞, 両側.

(2022年6月24日 受付, 2022年7月28日 受理)

はじめに

延髄内側梗塞は、脳梗塞全体の0.5%にみられ、両側のものは、その2.2-14%と比較的稀である[1, 2]。本疾患は、球麻痺による誤嚥性肺炎を引き起こし、死亡率が23.8%と高く[3]、早期診断早期治療が可能となった現在でさえ、重度の後遺症を残すことで予後が改善したとは言い難い疾患である[1, 4]。また、延髄内側梗塞は、延髄前方に限局あるいは前方から後方への連続性病変であるため[1, 2]、両側性のものは、病巣があたかもHeart型を呈することから、特異的な画像所見としてheart appearance signと報告されている[5]。また、その原因として、大血管アテローム性変化[6]や小血管病変[1]が多く、狭窄や解離所見がなくても延髄内側の虚血が生じうる。さらに、延髄内側の血流が片側性の支配を受ければ、両側性病変になる可能性が高いといわれている[2, 7]。今回、heart appearance signを呈した両側延髄内側梗塞を経験したため、その血行動態を含め文献

的考察を加え報告する。なお、この報告を記載するにあたり、患者および家人に主旨を説明し同意を得ている。

症 例

患者：85歳, 男性

主訴：呂律がまわらない, 四肢がしびれる

既往歴：高血圧, 糖尿病

現病歴：202X年4月1X日夜、構音障害と四肢のしびれ感が生じ、当院に救急搬入された。

入院時現症：構音障害と四肢のしびれ感を有していたが、意識清明で眼振はなく、挺舌は正中で顔面の左右差もなかった。また、片麻痺もなかった。

画像所見：MRIでheart appearance signを呈していたものの、椎骨脳底動脈には狭窄はなかった(Figure 1)。

入院時経過：高齢であることから、小血管障害による両側延髄内側梗塞と診断し入院とした。症状が軽度で

*対応著者：太田 浩嗣, 門司メディカルセンター 脳神経外科, 〒801-8502 北九州市門司区東港町3-1, Tel: 093-331-3461, Fax: 093-332-7234, E-mail: h.ohta@mojih.johas.go.jp

あったため、t-PA療法は施行せず、アルガトロバンとエダラボンでの点滴加療を行った。翌朝、球麻痺による閉塞性呼吸障害を併発し、階段的に意識レベルも低下、右片麻痺から両側性顔面を含む弛緩性四肢麻痺に進行した。そのため、クロピドグレルとバイアスピリンの早期2剤投与を含めた初期集中治療の強化と気管切開術を加えた全身管理に重きを置き、早期リハビリテーションを併用した。3日後のMRIでは、heart appearance signが明瞭化しただけで、新鮮病変はなかった(Figure 2)。集約的治療の甲斐もあり、徐々に症状は軽減し、球麻痺は残存したものの意識障害は改善、意思疎通も可能となった。また、四肢麻痺も立位歩行ができるまでになり、リハビリ病院へ転院とした。

考 察

延髄内側梗塞は、近年、動脈解離による報告が散見されるが、大血管アテローム性変化[6]や小血管病変[1]によるものが多く、欧米では延髄中下部に多いのに対して、本邦は延髄上部に好発すると報告されている

[6]。そのなかで、両側のものは、延髄内側梗塞の2.2-14%と比較的稀とされている[1, 2]。MRI所見では、延髄内側梗塞は前方限局あるいは前方から後方への連続性病変であることから[1, 6]、両側性のもは左右対称となり、あたかもHeart型を呈することで、特異的な画像所見としてheart appearance signが報告されている[5]。一方、血行動態に関しては、延髄上部は椎骨動脈および前脊髄動脈からの穿通枝が分布し、前内側は前脊髄動脈、前外側では椎骨動脈が支配している。また、中下部は前脊髄動脈が支配し、後方正中部では前下小脳動脈、後下小脳動脈、椎骨動脈、前脊髄動脈および後脊髄動脈の境界域となっている[4] (Figure 3)。両側性に生じる機序としては、広範囲な椎骨脳底動脈の閉塞あるいは穿通枝や前脊髄動脈の破格による片側性の支配が考えられている[7, 8]。前脊髄動脈の分岐に関しては、大友は400剖検例の検討を報告している[2]。そのなかで、301例(75.2%)が椎骨動脈合流部で分岐していた。また、61例(15.3%)が一側の椎骨動脈もしくは脳底動脈から分岐し、38例(9.5%)が一側から分岐して他側が痕跡様になっていた。このことから、延

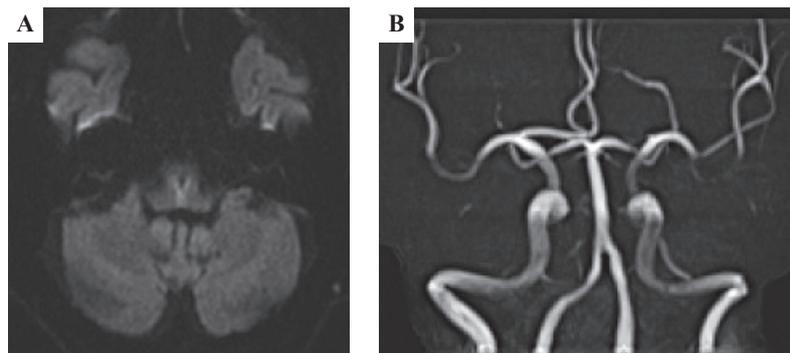


Figure 1. Image findings at the administration. A: MRI diffusion-weighted images (DWI) showed a fresh bilateral medullary ischemic region from the anterior medial medulla to posterior (heart appearance sign). B: MRA showed no stenosis at the vertebrobasilar artery.

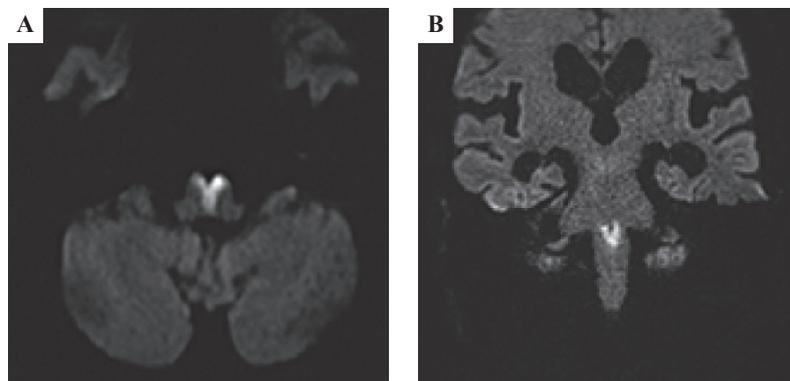


Figure 2. MRI diffusion-weighted images (DWI) findings on 3 days after admission. A: axial view, B: coronal view. A and B clearly showed heart appearance sign after 3 days.

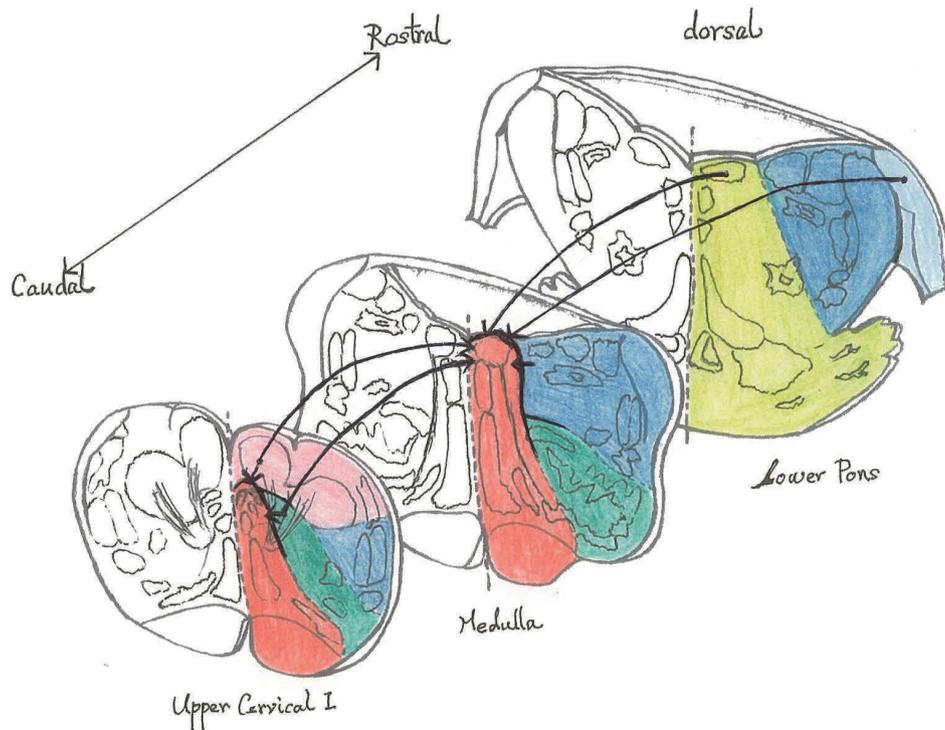


Figure 3. Schematic diagram showed arterial supply in the medulla, the upper cervical I and the lower pons. The medial dorsal medulla was a border for some supplied arteries: the anterior and posterior spinal artery, the anterior and posterior inferior cerebellar artery, and the vertebral artery.

■ : anterior spinal artery, ■ : posterior spinal artery (and arterial vasocorona in spinal cord), ■ : vertebral artery, ■ : posterior inferior cerebellar artery, ■ : anterior inferior cerebellar artery, ■ : vertebral artery plus paramedian branches of caudal portions of basilar artery.

髄内側の約1/4 (24.8%)が片側性に支配を受けることになる。本症例は、脳血管撮影検査を施行していないがMRA所見で椎骨脳底動脈の狭窄はなく、また、ホルター心電図でも心原性脳塞栓を支持する所見はなかった。このため、高血圧あるいは糖尿病による小血管障害が原因となり、前脊髄動脈の分枝が閉塞し、境界域で血行力学的要因から虚血が広がったものと推測した。さらに、延髄内側の血流が片側性に支配されていたことで、両側性の病変をきたしたと考えた。

初発症状は、1)運動麻痺が多く、2)構音障害、3)眼振、4)舌下神経麻痺、5)呼吸障害、6)嚥下障害、7)顔面神経麻痺、8)注視麻痺、9)Horner症候群など多彩な症状を呈し、初発症状が軽微ながら段階的に進行して、重篤な転帰を辿るものも少なからず存在する[7]。これは、延髄後方正中部が前下小脳動脈、後下小脳動脈、椎骨動脈、前脊髄動脈および後脊髄動脈の境界域になっていることに起因すると考えた。本症例は、搬入時意識清明で構音障害と四肢のしびれ感を訴えるのみであった。その境界域で血行力学的要因により、虚血巣が広がり完成するにつれ、段階的に症状が増悪、つまり、球麻痺症

状が強くなり、意識障害、さらに、右片麻痺から弛緩性四肢麻痺に進行したものと考えた。

予後は不良で、予後不良因子として、1)球麻痺による嚥下障害、2)高齢、3)初診時重度の運動障害が挙げられ[1, 5]、4)両側椎骨動脈から脳底動脈合流部の狭窄および閉塞病変も注目されている[5]。一方で、梗塞巣の大きさや部位との関連性は少ないという意見もある[1]。本症例は、初発症状が軽度であったにもかかわらず急激に症状の増悪をきたした。症状の変動時に随時適切な対応を取ったことで、最終的には、球麻痺の残存はあるものの、意思疎通は可能となり、四肢麻痺も立位歩行ができるまで回復した。しかし、本疾患は死亡率が高く[3]、早期診断早期治療が可能となった現在でも、重度の後遺症を残すことが多いことから[1, 4]、治療にあたっては、t-PA療法や脳血管内治療を含めた積極的な超急性期治療に加え、厳重な管理と随時適切な対応が必要と考え報告した。

結 語

Heart appearance signを呈した両側延髄内側梗塞の1例を責任血管の血行動態を含め報告した。

本疾患は, 症状が急激に進行する場合があります。また, 予後も悪いことから, 厳重な管理と随時適切な対応が必要である。

延髄内側は, 広範囲な椎骨脳底動脈の閉塞や狭窄がなくても, 穿通枝や前脊髄動脈の破格による片側性の支配を受ければ, 両側性病変となり得る。

利 益 相 反

なし

引 用 文 献

1. Kim JS & Han Y S (2009): Medial medullary infarction: clinical, imaging, and outcome study in 86 consecutive patients. *Stroke* 40(10): 3221-3225
2. 大友英一 (1967): 脊髄の血行動態. *臨床神経学* 7 (7): 410-423
3. Krishnan M, Rajan P, Kesavadas C & Iyer R S (2011): The 'heart appearance' sign in MRI in bilateral medial medullary infarction. *Postgrad Med J* 87(1024): 156-157
4. Kameda W, Kawanami T, Kurita K *et al* (2004): Lateral and medial medullary infarction: a comparative analysis of 214 patients. *Stroke* 35(3): 694-699
5. Maeda M, Shimono T, Tsuka H, Maier S E & Takeda K (2004): Acute bilateral medial medullary infarction: a unique 'heart appearance' sign by diffusion-weighted imaging. *Eur Neurol* 51(4): 236-237
6. Shono Y, Koga M, Toyoda K *et al* (2010): Medial medullary infarction identified by diffusion-weighted magnetic resonance imaging. *Cerebrovasc Dis* 30(5): 519-524
7. Pongmoragot J, Parthasarathy S, Selchen D & Saposnik G (2013): Bilateral medial medullary infarction: a systematic review. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 22(6): 775-780
8. 秋本高義, 原誠, 齋藤磨理, 高橋恵子, 亀井聡 (2015): 片側の椎骨動脈解離により生じた両側延髄内側梗塞の1例. *臨床神経学* 55 (10): 748-752

A Case of Bilateral Medial Medullary Infarction With Heart Appearance Sign

Hirotsugu OHTA¹, Takeru UMEMURA¹, Hirohisa KONDOH¹ and Junkoh YAMAMOTO²

¹ *Department of Neurosurgery, MOJI Medical Center, Kitakyushu.*

² *Department of Neurosurgery, School of Medicine, University of Occupational and Environmental Health, Kitakyushu.*

Abstract : We report a bilateral medial medullary infarction in which diffusion-weighted images revealed a unique configuration: a heart appearance sign. If it is early diagnosed, it might predict a poor outcome. An 85-year-old man developed dysarthria and numbness in his four limbs and was transferred to our hospital. Brain MR diffusion-weighted images revealed a high-intensity lesion in the bilateral medial medulla oblongata -- a heart appearance sign -- and we diagnosed a bilateral medial medullary infarction. Although his symptom changed aggressively for the worse, it finally changed for the better without bulbar paralysis, and he was transferred to another hospital for rehabilitation. When the medial medulla oblongata is supplied by the unilateral control of the anterior spinal artery, its occlusion can cause a bilateral medial medullary infarction.

Key words: heart appearance sign, medial medullary infarction, bilateral.