

症例報告

異所性右鎖骨下動脈をともなった真の神経原性胸郭出口症候群の1例

関口 兼司^{1)*} 齋藤 貴徳²⁾ 横田 一郎¹⁾
古和 久朋¹⁾ 荻田 典生¹⁾ 戸田 達史¹⁾

要旨：症例は7年の経過で緩徐に右手内筋萎縮が進行した65歳女性。C8, Th1神経根支配筋に一致した筋力低下, 筋萎縮をみとめ, 神経電気診断では下神経幹の軸索障害が示唆された。CTにて異所性右鎖骨下動脈と長大な右C7横突起をみとめ, MRIでは下神経幹の上方への牽引がうたがわれた。術中所見で右C7横突起に付着する線維性索状物が確認され, これを切除したところ症状の進行は停止した。一側上肢筋萎縮をきたす原因疾患の一つとして真の神経原性胸郭出口症候群は重要であり, 診断の補助に焦点を絞った画像診断と, 詳細な神経電気診断が有用であった。

(臨床神経 2015;55:155-159)

Key words：神経原性胸郭出口症候群, 異所性鎖骨下動脈, 腕神経叢, 単肢筋萎縮症

はじめに

胸郭出口症候群 (thoracic outlet syndrome; TOS) という疾患単位は, 定義に混乱があるものの, 腕神経叢および鎖骨下動脈の絞扼によっておこる上肢のしびれ, 肩こりなどを主訴とする疾患であると本邦では解釈されている¹⁾。そのうちのほとんどを占める神経性TOSは, 姿勢による腕神経叢の牽引による牽引型が多く, 筋電図などで客観的に証明可能な腕神経叢の絞扼性軸索障害が存在する真の神経原性胸郭出口症候群 true neurogenic TOS (TN-TOS) はきわめてまれと考えられている²⁾。今回われわれは右上肢遠位筋の筋萎縮で発症し, 神経電気診断にてTN-TOSがうたがわれ, 異所性右鎖骨下動脈と長大な右C7横突起にともなう神経圧迫をうたがい, 観血的治療で症状の改善がみられた症例を経験したため報告する。

症 例

患者：65歳, 女性

主訴：右手に力が入らない

既往歴：緑内障, 耐糖能異常。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2003年ごろ右手の母指の付け根が痩せていることに気づき, 前医神経内科を受診した。手根管症候群をうたがわれて検査を受けたが合致する所見なく原因不明とされた。徐々に示指が曲がらなくなったが, 小指側三本で物の把持はできていた。2009年の冬から右手の麻痺が悪化し, 小指の付

け根の筋肉のやせに気がついた。2010年4月某日, とくに誘引なく急に右の鎖骨の裏から背中にかけて痛くなったため, 前医整形外科を受診。頸椎MRI検査を施行されたが原因不明とされた。数日後に右の小指側三本の指が曲がらなくなってきている事に気がついた。痛みは改善したが, 3ヵ月たっても指の動きが改善しなかったため当科紹介され精査目的で2010年7月入院となった。

入院時現症：身長161cm, 体重43kg, 血圧148/80mmHg, 脈拍70/min, 体温36.5°C, 痩せ型で右鎖骨上窩に骨性の隆起を触れ, 同部位の圧迫にて右上腕への軽度の放散痛をみとめた。血圧の左右差なく心肺腹部に異常所見をみとめなかった。

神経学的所見：意識清明。脳神経領域に異常をみとめず。右上肢は遠位優位に筋萎縮をみとめ, 手内筋は母指球筋の外側の萎縮がめだち, 小指球筋, 骨間筋にも軽度の萎縮をみとめた (Fig. 1)。徒手筋力テストでは三角筋, 上腕二頭筋, 上腕三頭筋は左右差なく正常だが手関節以遠は右で高度な筋力低下をみとめた (手関節背屈筋群5, 手関節掌屈筋群4, 長母指伸筋0, 長母指外転筋0, 総指伸筋0, 第一背側骨間筋0, 小指外転筋0, 短母指外転筋0, 短母指屈筋0, 母指内転筋0, 母指対立筋0, 長母指屈筋2, 深指屈筋0, 浅指屈筋 [第3, 4指] 3, 浅指屈筋 [第2, 5指] 0, 第2, 3虫様筋3, 第1, 4虫様筋0)。このため右手は掌を上にした状態で第3, 4指がかろうじて屈曲可能な状況であった。握力は右0kg, 左26kgで, 下肢筋力に異常はみられなかった。上腕二頭筋反射, 上腕三頭筋反射は正常, 腕頭骨筋反射は右でやや低下, 下肢腱反射は正常であった。病的反射はみとめなかった。感覚系で

*Corresponding author: 神戸大学大学院医学研究科神経内科学 [〒650-0017 神戸市中央区楠町7-5-2]

¹⁾ 神戸大学大学院医学研究科神経内科学

²⁾ 関西医科大学整形外科

(受付日：2014年4月11日)

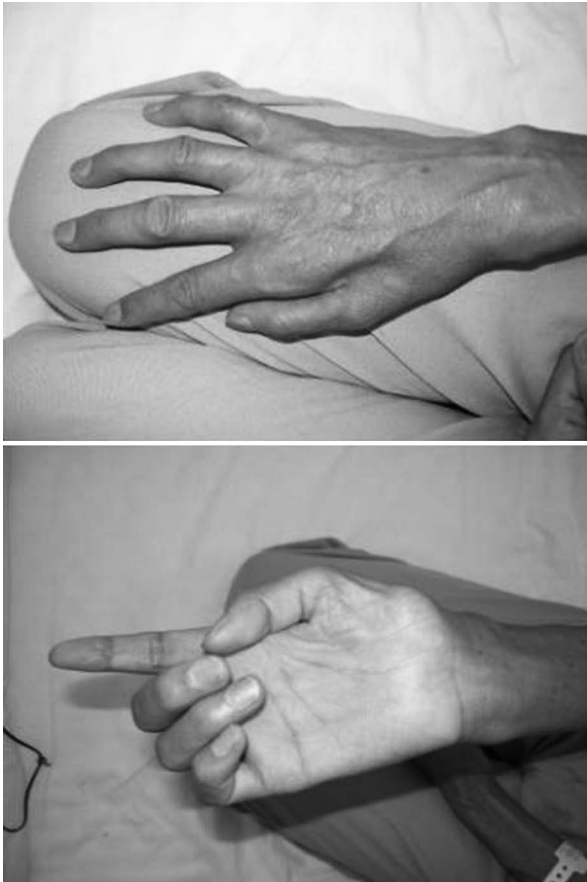


Fig. 1 Photographs of the patient's right hand.

Intrinsic muscle atrophies were more prominent in the thenar and first dorsal interosseus than the hypothenar and other interossei. The patient was unable to flex the right index finger.

は両下肢の自覚的なしびれ感に加え、右前腕内側に軽度の触覚の低下をみとめた。下肢の振動覚は軽度低下していた。協調運動に異常なく、自律神経障害を示唆する所見はみとめなかった。Adson test は右で陽性、Wright test は陰性であった。

検査所見: 血算, 一般血液生化学に異常所見はみとめなかったが, ビタミン B1 が 19 ng/ml と低値であった。HbA1c は 5.8% (JDS) であった。抗核抗体, クリオグロブリン, 抗ガングリオシド抗体, MPO-ANCA, PR3-ANCA は陰性, 髄液検査でも細胞数 0/μl, 糖 62 mg/dl, 蛋白 35 mg/dl と正常であった。

神経伝導検査では右短母指外転筋導出正中神経刺激複合筋活動電位 (CMAP) が導出不能, 右小指外転筋導出尺骨神経刺激 CMAP 振幅が低下していた。逆行性感覚神経伝導検査では外側前腕皮神経および正中神経刺激第 2 指導出の感覚神経活動電位 (SNAP) は左右差なく正常であったが, 右尺骨神経刺激第 5 指導出 SNAP は低下していた。右内側前腕皮神経 SNAP の振幅はやや低値だが対側の半分以上あり正常範囲であった (Table 1)。

針筋電図検査では右示指伸筋, 総指伸筋では豊富な安静時放電 (fibrillation potentials, positive sharp waves) をみとめた

Table 1 Results of nerve conduction study.

Motor nerves	Amplitude (mV)	Conduction velocity (m/s)
right median	N.D.	—
left median	11.1	54
right ulnar	0.3	43
left ulnar	13.3	55
Sensory nerves	Amplitude (μV)	Conduction velocity (m/s)
right median	39.2	51
left median	36.2	54
right ulnar	8.9	53
left ulnar	30.6	54
right LABC	32	56
left LABC	23.5	58
right MABC	9.6	76
left MABC	15.2	61

N.D.; Not detected, LABC: lateral antebrachial cutaneous nerve; MABC: medial antebrachial cutaneous nerve. Sensory nerve conduction studies were performed by antidromic stimulation. Bold text indicates deviated value from the normal range.



Fig. 2 Three-dimensional computed tomography of the cervical spine. The reconstructed bone image, showed the elongated right transverse process of the C7 vertebra (arrowhead).

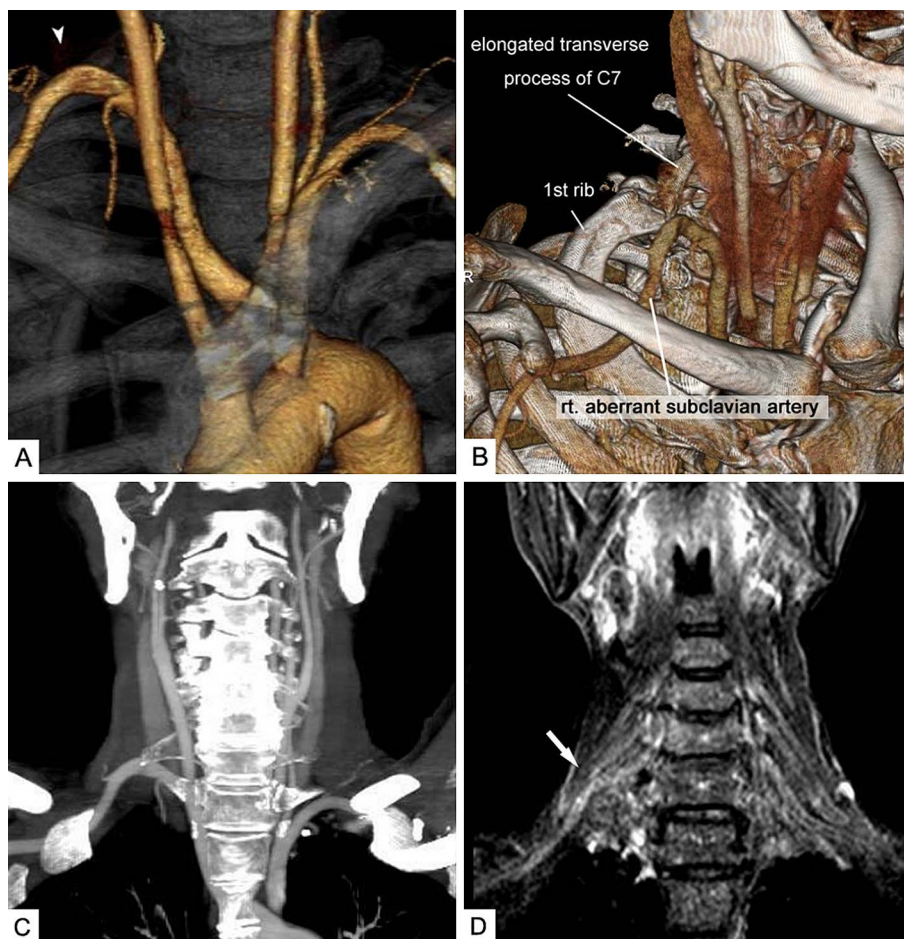


Fig. 3 Contrast-enhanced three-dimensional computed tomography (A–C) and magnetic resonance (D) images.

A: The right aberrant subclavian artery is diverged from the aortic arch next to the left subclavian artery. After passing through the retroesophageal space, the aberrant artery travels in an upward-right direction to the right paravertebral area. The artery curves and changes direction at the supraclavicular space (arrowhead). B: The right anterior oblique view of the three-dimensional computed tomography reconstruction. The elongated transverse process of the C7 vertebra contacts the right aberrant subclavian artery. The right vertebral artery and the C8 neural foramen can be seen. C: Maximum intensity projection reconstruction image. The right subclavian artery changes direction horizontally at a more caudal level than the left subclavian artery, and the elongated transverse process of the C7 vertebra contacts with the artery. D: Non-contrast short TI inversion recovery (STIR) magnetic resonance image (Coronal, 1.5 T; TR 3,150 ms; TE 60 ms; TI 165 ms). The right brachial plexus appears to be lifted upward (arrow).

が、随意収縮では運動単位がえられなかった。第一背側骨間筋、尺側手根伸筋では安静時放電をともなう慢性神経原性変化をみとめ、橈側手根伸筋、円回内筋、右上腕二頭筋、頸部および胸部の傍脊柱筋、前脛骨筋などの下肢筋では異常をみとめなかった。右正中神経刺激の短潜時性体性感覚誘発電位でのN20潜時は17.9 msと正常範囲であった。以上より神経電気診断としては、下神経幹を主体とした領域での軸索障害が示唆された。

頸椎単純MRIでは矢状断でC3～C7の各椎間での椎間板の膨隆をみとめたが、脊髓の圧迫はみとめず、神経孔の狭窄所見はみとめなかった。頸椎3D-CTでは右C7横突起の延長をみとめた(Fig. 2)。造影3D-CTでは右鎖骨下動脈が大動脈弓

からの第4分枝として分岐し、右上方に走行し食道の後面を通過して右傍椎体部にいたり上行する右鎖骨下動脈起始異常(異所性右鎖骨下動脈)をみとめ、胸郭出口部を上行し斜角筋隙を右前上方に走行する鎖骨下動脈と、延長したC7横突起が接触している所見がみとめられた。CTの再構成画像とMRI STIR画像の対比から右下神経幹が上方に圧排されている可能性が示唆された(Fig. 3)。以上よりTN-TOSと診断し、一年間経過観察をおこなったが、症状の改善がみられず、軽度の筋力低下の進行がみられたため、整形外科脊椎専門医と相談の上手術を施行した。

術中所見:Roosらのアプローチ³⁾に準じて右腋窩に切開をおくと、右第一肋骨から長大な右C7横突起に付着する線維

性索状物が確認された。索状物と鎖骨下動脈の間で下神経幹が絞扼されていたため、索状物を切離し、閉創した。

術後経過：術後症状の悪化は停止し、冬場の右前腕内側の痛みは消失した。術後すぐに第2指の屈曲が無動からMMT2レベルに改善し、術後1年で第5指の屈曲が可能となったが筋萎縮の改善はみられなかった。感覚神経電位の再検では、正中神経、尺骨神経、外側前腕皮神経の振幅に著変はなかったが、右内側前腕皮神経は導出不可能であった。

考 察

胸郭出口部で腕神経叢および鎖骨下動脈などが圧迫されることによってひきおこされる上肢痛、上肢しびれ、頸肩腕痛を訴える胸郭出口症候群の病態とは、明確にことなる概念としてTN-TOSがある。TN-TOSはGilliat 症候群ともよばれ、C8、Th1の神経根あるいはそれらが合流した下神経幹が、延長したC7横突起や頸肋と第一肋骨の間に遺残する線維性索状物と鎖骨の間で、慢性的に圧迫されることによって軸索障害がおこり、手内筋の筋萎縮をきたすもので、有病率は100万人に1人ときわめてまれとされている²⁾⁴⁾。Th1神経根が解剖学的にC8神経根よりも角度を持って第一肋骨上を通過するため、主にTh1神経根支配の強い母指球の萎縮が先行し、手根管症候群と誤診されることが多い。母指球側に始まる手内筋の筋萎縮に加えて前腕の内側部から小指に伸展する深部痛やしびれ感を特徴とするが、経過が長いためか感覚障害は軽微なことが多い。一般的に胸郭出口症候群の臨床診断に有用とされている各種誘発試験(Adson test や Wright test など)は特異性がはっきりしないため、TN-TOSの診断に有用であるかどうかは明らかでない。

TN-TOSの電気生理学的検査においては手根管症候群やC8、Th1神経根障害との鑑別が重要である⁵⁾。短母指外転筋導出の正中神経刺激CMAPや小指外転筋導出の尺骨神経刺激CMAPの振幅が低下しているにもかかわらず、主に第7神経根に由来する第2指で記録した正中神経刺激SNAP振幅は完全に保たれていることと、主に第8神経根に由来する第5指で記録した尺骨神経刺激SNAP振幅が障害の程度に応じて低下していることが特徴的所見である。これは、母指球筋はC8、Th1根由来神経支配である一方で第2指の感覚はC7根由来神経支配であることと、後根神経節より遠位の軸索障害である下神経幹の障害では第5指導出のSNAP振幅は低下するが、頸椎症性神経根症のような後根神経節よりも近位の障害では原則としてSNAP振幅が保たれることに由来する所見であり、TN-TOSのような下神経幹障害の診断にきわめて重要な所見である^{6)~8)}。また、下神経幹障害と尺骨神経自体の障害の鑑別には、内側神経束から直接分岐する内側前腕皮神経のSNAPが、前者のばあい障害され、後者のばあい保たれていることを確認することが有用である⁹⁾¹⁰⁾。内側前腕皮神経SNAPは唯一の測定可能なTh1神経根由来の電位であり、とくにTN-TOSにおいては強く障害され、しばしば検出不能になるとされている¹⁰⁾。本症例では当初検出可能であったが、

2年後の再検では検出不可能になっていた。これは初回検査の波形は他神経への刺激の波及によってえられたものであった可能性が否定できず、2年後のSNAP消失が正しい所見かもしれない。針筋電図では、C8、Th1の支配筋に一致した慢性神経原性変化がみられる。下神経幹障害では前腕以遠の多くの筋に萎縮がおよぶため、運動ニューロン疾患との鑑別が必要になるばあいがあるが、下神経幹由来神経の支配ではない橈側手根伸筋や円回内筋に障害がおよびにくいことは両者の鑑別に有用で、本症例でも神経原性変化をみとめなかった⁷⁾。本症例は、以上のTN-TOSにおける臨床的および電気生理学的特徴をほぼ有しており、典型的な症例と考えられた。

TN-TOSにもっとも関与していると思われる線維性バンドはX線透過性であるが、CTなどで頸肋や延長したC7横突起を確認することは診断の補助として有用である¹¹⁾。MRIでは骨性の異常は検出しにくい一方で線維性バンドが描出できるばあいやT1神経根の腫大を確認できることもある¹²⁾¹³⁾。しかし一般的には異常構造物と神経根、神経幹の関係を画像で直接とらえることは困難で、手術時に直視下で確認せざるをえないことが多い。今回われわれはCTの再構成画像とMRIの冠状断の画像をくらべることで、下神経幹が上方に変位していることを推測することはできたが、線維性索状物と異所性鎖骨下動脈の間で神経が絞扼されている像を描出することはできなかった。

異所性右鎖骨下動脈とは、腕頭動脈の代わりに右総頸動脈が大動脈の第1分枝として独立して分岐し、右鎖骨下動脈は左鎖骨下動脈より遠位で後方に単独で分岐する奇形である。健常人の0.5%から1.8%にみられる大動脈弓の先天奇形としてはもっともよくみられるものであり、その多くは無症状で経過し、何らかの画像診断時に偶発的にみつかることが多い¹⁴⁾。左胸郭で分岐した右鎖骨下動脈は80%が食道の後面を、15%が気管と食道の裂隙を、5%が気管の前面を通過して右の胸郭に向かい、そのまま傍椎体部を上行する。そのためごく一部の患者が嚥下困難を呈するばあいがありdysphagia luciriaとして知られている¹⁵⁾。異所性右鎖骨下動脈を合併した胸郭出口症候群については現在までに二つの報告があるが、どちらも血管性TOSの要素が大きい症例で、筋電図の詳細な検討によりTN-TOSであることを証明したものは本報告がはじめてとなる¹⁶⁾¹⁷⁾。

本例の異所性右鎖骨下動脈は上縦隔を椎体に沿って左より高い位置まで上向し、椎骨動脈を分岐してから前側方に向きを変えている。さらに蛇行して長大なC7横突起の先端で軽度の狭窄をきたしてから斜角筋隙を通過している(Fig. 3)。線維性バンドの切除のみにて神経障害の進行が停止したことから、成長とともにC7横突起の先端から第1肋骨につながる線維性バンドの距離が延び、前斜角筋とバンドの間にある鎖骨下動脈と下神経幹が上方につり上げられ、経年的な牽引や動的圧迫の積み重ねから軸索障害をきたした可能性は十分高いと考えられた¹⁸⁾。TN-TOS患者における絞扼性神経障害の解剖学的原因は一様ではないため、症例ごとに正確な診断に努め、適切な治療方法を検討していく必要がある。その過程

において、正確な神経診察所見に加え、焦点を絞った画像診断と、詳細な神経電気診断を組み合わせたアプローチが重要であると考えられた。

※本論文に関連し、開示すべきCOI状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) 西田 淳, 嶋村 正, 阿部正隆. 胸郭出口症候群. 三浪明男, 佐々木秀直, 越智隆弘, 編. 最新整形外科学大系, 第22巻 末梢神経疾患 筋疾患 循環障害. 東京: 中山書店; 2007. p. 126-136.
- 2) Ferrante MA. The thoracic outlet syndromes. *Muscle Nerve* 2012;45:780-795.
- 3) Roos DB. Transaxillary approach for first rib resection to relieve thoracic outlet syndrome. *Ann Surg* 1966;163:354-358.
- 4) Gilliat RW, Le Quesne PM, Logue V, et al. Wasting of the hand associated with a cervical rib or band. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1970;33:615-624.
- 5) Ferrante MA. Brachial plexopathies: classification, causes, and consequences. *Muscle Nerve* 2004;30:547-568.
- 6) 園生雅弘, 安藤哲朗, 内堀 歩ら. True neurogenic thoracic outlet syndrome (TOS) の臨床的・電気生理学的特徴. *臨神生* 2012;40:131-139.
- 7) 鈴木千恵子, 馬場正之. 【腕神経叢】腕神経叢障害の電気生理学的診断. *神経内科* 2009;70:566-572.
- 8) Le Forestier N, Moulouquet A, Maisonobe T, et al. True neurogenic thoracic outlet syndrome: electrophysiological diagnosis in six cases. *Muscle Nerve* 1998;21:1129-1134.
- 9) Ferrante MA, Wilbourn AJ. The utility of various sensory nerve conduction responses in assessing brachial plexopathies. *Muscle Nerve* 1995;18: 879-889.
- 10) Levin KH, Wilbourn AJ, Maggiano HJ. Cervical rib and median sternotomy-related brachial plexopathies: a reassessment. *Neurology* 1998;50:1407-1413.
- 11) Bilbey JH, Müller NL, Connell DG, et al. Thoracic outlet syndrome: evaluation with CT. *Radiology* 1989;171:381-384.
- 12) Matur Z, Dikici F, Salmasioglu A, et al. Teaching neuroimages: swollen T1 nerve root in neurogenic thoracic outlet syndrome. *Neurology* 2013;80:e247.
- 13) Luigetti M, Pravatà E, Colosimo C, et al. MRI neurography findings in patients with idiopathic brachial plexopathy: correlations with clinical-neurophysiological data in eight consecutive cases. *Intern Med* 2013;52:2031-2039.
- 14) 鈴木正行, 松井 修, 武村哲浩ら. Multidetector-row CTによる異所性右鎖骨下動脈の頻度の検討 (会). *臨床解剖研究会記録* 2008;8:14-15.
- 15) Kau T, Sinzig M, Gasser J, et al. Aortic development and anomalies. *Semin Intervent Radiol* 2007;24:141-152.
- 16) Saxton EH, Miller TQ, Collins JD. Migraine complicated by brachial plexopathy as displayed by MRI and MRA: aberrant subclavian artery and cervical ribs. *J Natl Med Assoc* 1999; 91:333-341.
- 17) Chambers JL, Neale ML, Appleberg M. Fibromuscular hyperplasia in an aberrant subclavian artery and neurogenic thoracic outlet syndrome: an unusual combination. *J Vasc Surg* 1994;20: 834-838.
- 18) 落合直行. 【腕神経叢】胸郭出口症候群—最新の考え方ならびに dogma—. *神経内科* 2009;70:560-565.

Abstract

A case of true neurogenic thoracic outlet syndrome accompanied by an aberrant right subclavian artery

Kenji Sekiguchi, M.D., Ph.D.¹⁾, Takanori Saito, M.D., Ph.D.²⁾, Ichiro Yokota, M.D.¹⁾, Hisatomo Kowa, M.D., Ph.D.¹⁾, Fumio Kanda, M.D., Ph.D.¹⁾ and Tatsushi Toda, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Division of Neurology, Kobe University Graduate School of Medicine

²⁾Department of Orthopedic Surgery, Kansai Medical University

A 65-year-old woman experienced progressive intrinsic muscle wasting on the right hand over a period of 7 years. The distribution of muscular atrophy and weakness was consistent with the area innervated by the right C8 and Th1 nerve roots. Neurophysiological examination suggested a right lower trunk lesion. An elongated right transverse process of the C7 vertebra and an aberrant subclavian artery were detected on computed tomography images, and the right lower trunk of the brachial plexus appeared to be lifted upward on magnetic resonance images. The patient was diagnosed with true neurogenic thoracic outlet syndrome. A fibrous band extending from the elongated transverse process was found during surgery, and symptoms did not progress further after resection of the band. True neurogenic thoracic outlet syndrome can cause monomelic amyotrophy, and localized neuroimaging and detailed neurophysiological examination were useful for diagnosis.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2015;55:155-159)

Key words: neurogenic thoracic outlet syndrome, aberrant subclavian artery, brachial plexus, monomelic amyotrophy