

Dissectie van de arteria carotis interna en het syndroom van Villaret

Dissection of the internal carotid artery and Villaret's syndrome

Mw. G. Maes¹, dr. P. van Domburg²

Samenvatting

Uitval van hersenzenuwen, vooral ook in combinatie met elkaar, heeft een belangrijke lokaliserende waarde. Een stoornis van de lagere hersenzenuwen IX, X, XI, XII, in combinatie met een stoornis van de cervicale sympathische innervatie, moet doen denken aan pathologie in de ipsilaterale parafaryngeale (retroparotische) ruimte. Dit staat bekend als het syndroom van Villaret. De arteria carotis interna passeert ook deze regio, zodat bij dit klinische syndroom ook aan een dissectie van de arteria carotis interna moet worden gedacht, mede omdat dit tijdige diagnose en therapie vereist. In dit artikel wordt een patiënt met dit syndroom gepresenteerd, veroorzaakt door een spontane dissectie van de arteria carotis interna.

(Tijdschr Neurol Neurochir 2015;116(4):211-215)

Summary

In clinical practice lesions of the cranial nerves, particularly when they occur in combination, have major localizing value. A combination of lower cranial nerve (IX, X, XI, XII) palsies, with involvement of the paracervical sympathetic chain, refers to a lesion in the ipsilateral parapharyngeal (retroparotid) space. This is defined as Villaret's syndrome. Because the internal carotid artery also passes through this region, carotid artery dissection must be considered as a possible cause, which requires timely diagnosis and therapy. In this article a patient with this syndrome caused by an spontaneous carotid artery dissection is described.

Inleiding

Uitval van multiple hersenzenuwen is een belangrijke diagnostische uitdaging voor klinici en heeft meestal belangrijke lokaliserende betekenis. Na uitsluiting van hersenstamopathologie moet worden gezocht naar pathologie in het extramedullaire verloop. In dit artikel wordt een casus gepresenteerd met uitval van hersenzenuwen IX, X, XI, XII en een partieel Horner-syndroom, in de literatuur omschreven als syndroom van Villaret. Het syndroom van Villaret is een voorbeeld van hersenzenuwuitval veroorzaakt door een structureel letsel in de posterieure (retroparotische) parafaryngeale ruimte, waar deze hersenzenuwen en de truncus sympathicus in nauwe

relatie tot elkaar verlopen (zie *Figuur 1, pagina 212*). Er zijn meerdere oorzaken beschreven, veelal in *case reports*. Omdat ook de arteria carotis interna (ACI) in deze regio verloopt, is een dissectie van de ACI er één van.

Ziektegeschiedenis

Een 62-jarige rechtshandige man presenteerde zich op de spoedeisende hulp met progressieve heesheid, dysfagie, dysartrie en dyspneu, ontwikkeld in de loop van zeven dagen. De dysartrie werd toegeschreven aan gestoorde beweeglijkheid van zijn tong. Bij aanvang van de

¹AIOS Neurologie, Atrium Medisch Centrum, Heerlen, ²neuroloog, afdeling Neurologie, Orbis Medisch Centrum, Geleen-Sittard.

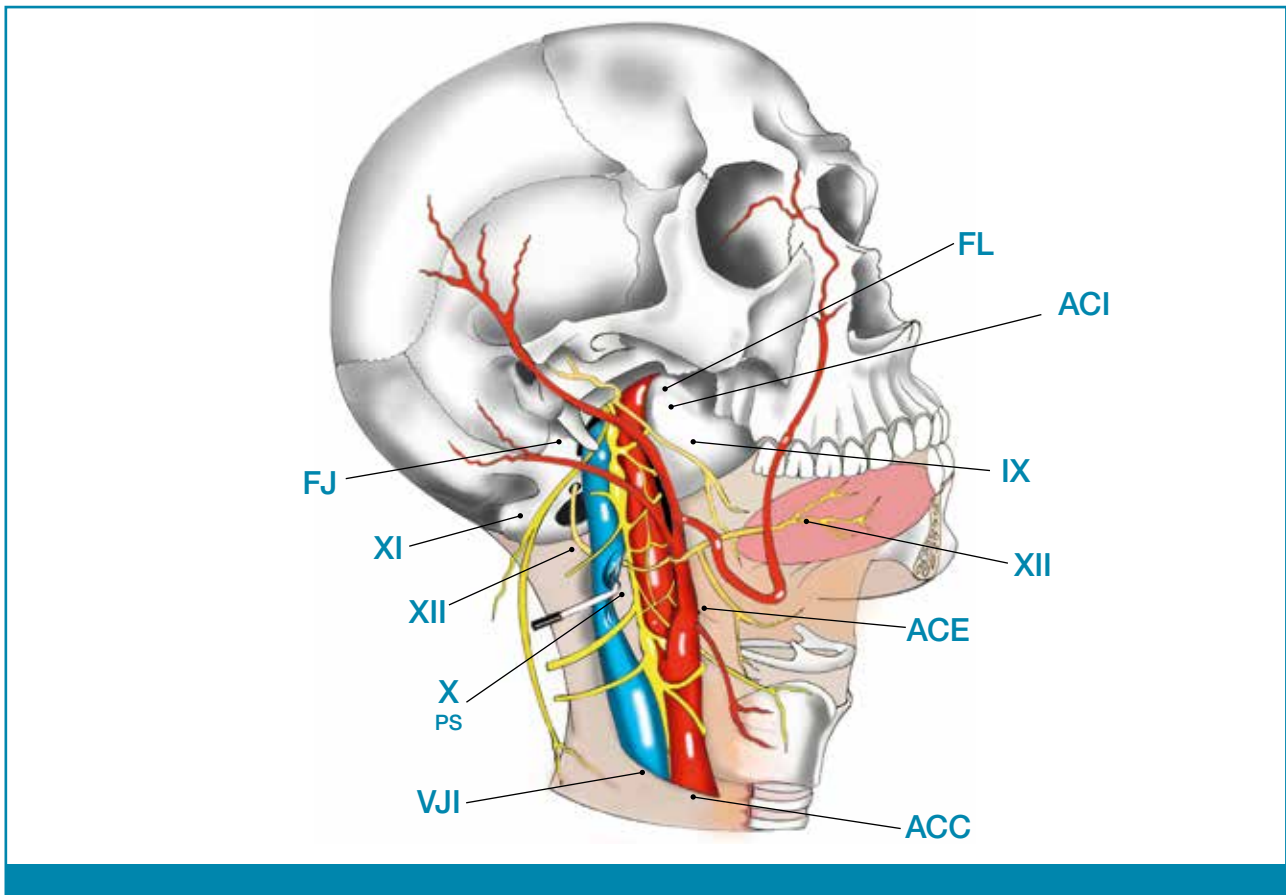
Correspondentie graag richten aan: mw. drs. Gitte Maes, arts-assistent neurologie in opleiding, Atrium Medisch Centrum, Postbus 4446, 6401 CX Heerlen, tel: 0032 485117801, e-mail: g.maes@atriummc.nl.

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

Trefwoorden: arteria carotis dissectie, Syndroom van Villaret.

Keywords: carotid artery dissection, Villaret's syndrome.

Ontvangen 30 augustus 2014, geaccepteerd 14 januari 2015.



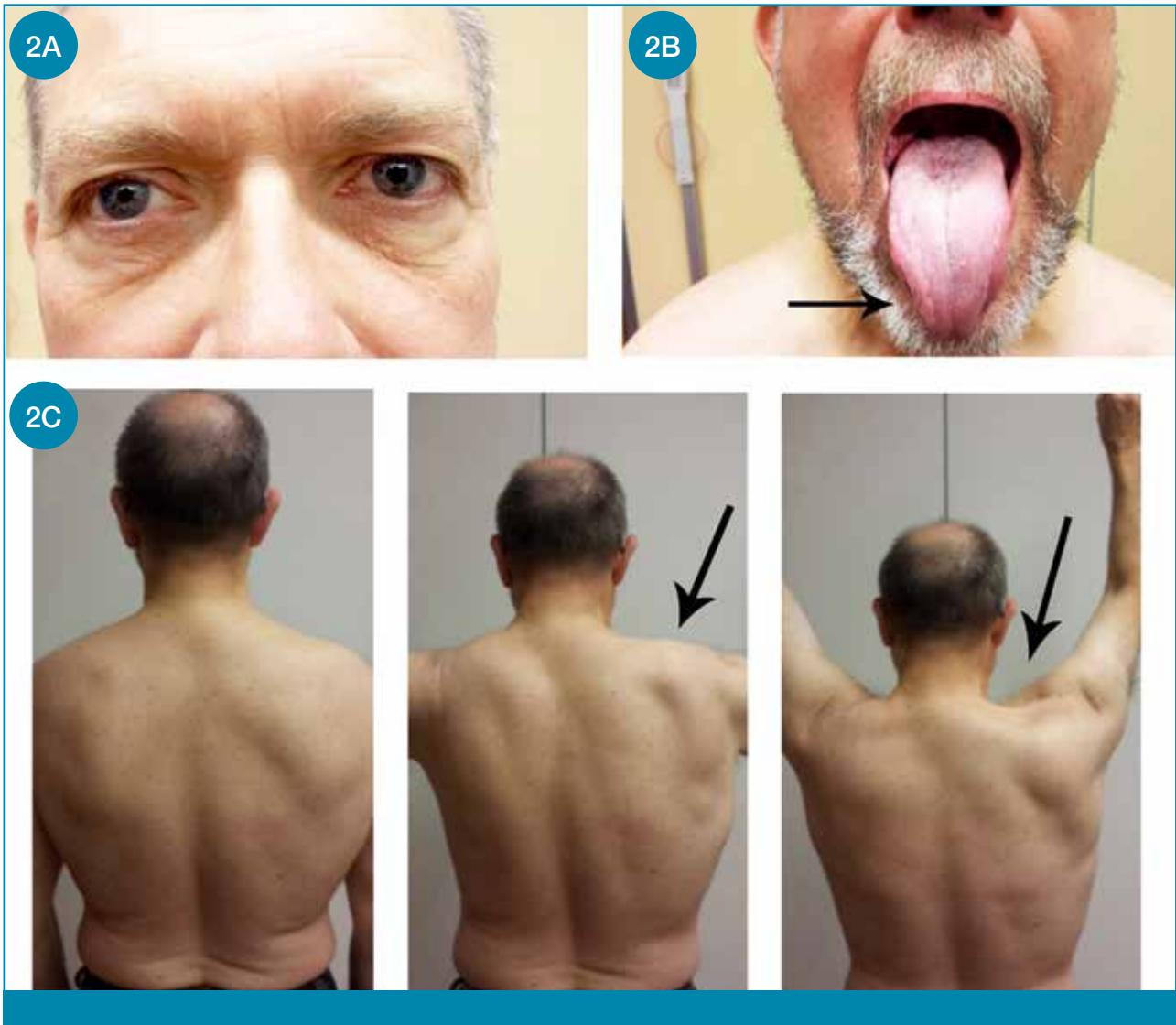
Figuur 1. Illustratie van de relevante anatomische structuren (tekening PvD) betrokken bij syndroom van Villaret. Mandibula, farynx en musculatuur zijn daartoe weggelaten. De vena jugularis interna (VJI) is achterwaarts getrokken, om de n. vagus met sympathische ganglia zichtbaar te maken. Afkortingen: **FJ** = foramen jugulare, **FL** = foramen lacerum, **ACC** = a. carotis communis, **ACE** = a. carotis externa, **ACI** = a. carotis interna (met plexus sympathicus = ps), **IX, X, XI, XII** zijn de betreffende hersenzenuwen (passage door FJ), XII passeert door canalis hypoglossi).

klachten, ongeveer acht dagen voor presentatie, had hij kortdurend een rechtszijdige heftige hoofdpijn, zonder voorafgaand hoofd- of halstrauma. Hij meldde nu ook schouderpijn rechts. Zijn verdere medische voorgeschiedenis en familie-anamnese waren niet bijdragend en er waren geen intoxicaties of vasculaire risicofactoren.

Wij zagen een niet-zieke man met lichaamstemperatuur 37,4°C en bloeddruk 178/109 mmHg. Naast zijn dysarthrie door moeizame tongmotoriek was er een lichte anisocorie met een pupilverschil van 2 mm. Omdat alleen de linker pupil dilateerde in een donkere ruimte, moest sprake zijn van abnormale miosis rechts, met discreet asymmetrische lidspleet ten nadele van rechts (zie *Figuur 2 A*). De tong toonde lichte rechtszijdige atrofie (zie *Figuur 2 B*). De spraak was hees met afwezige elevatie van de rechter farynxboog. Hij gaf pijn aan rond de rechter schouder, maar bij eerste beoordeling was er een goede kracht van musculus sternocleidomastoideus en musculus trapezius. Na twee weken was er echter enige zwakte bij schouderlevatie met een scapula alata aan de

rechter zijde (zie *Figuur 2 C*). Verder onderzoek van de hersenzenuwen, motoriek en sensibeleit waren zonder afwijkingen. Aanvullend KNO-onderzoek wees op een disfunctie van de rechter stemband bij laryngoscopie. Het totaalbeeld wees op een gecombineerde stoornis van lagere hersenzenuwen IX, X, XI en XII, voorafgegaan door een episode met ipsilaterale hoofdpijn.

Bloedonderzoek en CT-cerebrum waren normaal. Onderzoek van de liquor cerebrospinalis toonde een normaal glucose, eiwitgehalte en leukocytenaantal. Duplex van de rechter arteria carotis interna en andere extra- en intracranieële vaten toonde geen hemodynamisch significante afwijkingen. CT-scan van de hals toonde subtiele wekedelenzwelling in de wand van de rechter arteria carotis interna ter hoogte van de craniocervicale overgang, waarbij een dissectie van de ACI kon worden overwogen (zie *Figuur 3 A*, pagina 214). Dit werd bevestigd met MRI-onderzoek (zie *Figuur 3 B en C*, pagina 214). De diagnose was spontane dissectie van de ACI, leidend tot het syndroom van Villaret (ipsilaterale paralyse van



Figuur 2. Klinische bevindingen bij de beschreven patiënt met dissectie van de arteria carotis interna. **A.** Geringe anisocorie en asymmetrische ooglidspleet ten nadele van rechts, verdacht voor syndroom van Horner. **B.** Beginnende rechtszijdige atrofie, overeenkomend met uitval van de rechter nervus hypoglossus, bij anamnestic aangegeven bewegingsstoornis van de tong. **C.** Scapula alata en atrofie van de musculus trapezius (pijl) veroorzaakt door letsel van de nervus accessorius.

hersenzenuwen IX, X, XI en XII en (partieel) Horner-syndroom door betrokkenheid van het cervicale ganglion van de truncus sympathicus).

De patiënt werd opgenomen op de *stroke unit* voor verdere observatie en behandeling met plaatsjesaggregatiemmers. Er deden zich geen verdere complicaties voor en bij poliklinische controle was er een duidelijke verbetering van de klachten en symptomen.

Discussie

Een spontane dissectie van de ACI is een van de oorzaken van herseninfarct, met name bij jong-volwassenen, maar kan op elke leeftijd voorkomen.^{1,2} Dissectie kan veroorzaakt worden door een licht trauma, maar kan ook spontaan optreden en is dan geassocieerd met een

structureel defect in de vaatwand. Bij de hier beschreven patiënt waren geen verdere aanwijzingen voor vaatwandpathologie.

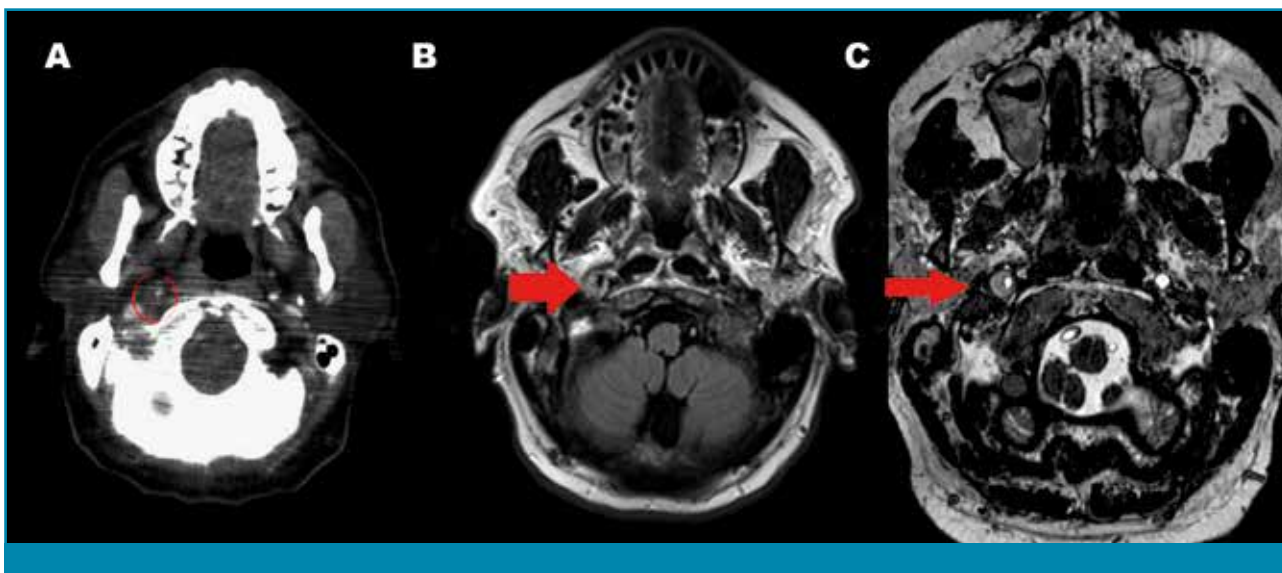
Een dissectie treedt op wanneer er een scheurtje ontstaat in de intima van de arterie waardoor bloed de verschillende lagen van de vaatwand van elkaar scheidt en zo leidt tot zwelling en een stenose dan wel vorming van een pseudoaneurysma. Het extracraniële segment van de ACI is meer mobiel en daarmee meer gepredisponneerd voor dissectie.²

Een herseninfarct kan veroorzaakt worden door de vorming van een trombo-embolie ter plaatse van de dissectie of door verminderde lokale perfusie als gevolg van de ernstige stenose of occlusie.

Kenmerkend voor dissectie van de ACI zijn pijn in de

Aanwijzingen voor de praktijk

1. Het syndroom van Villaret omvat uitval van hersenzenuwen IX, X, XI, XII in combinatie met partieel Horner-syndroom en wordt veroorzaakt door afwijkingen in de posterieure (retroparotische) parafaryngeale ruimte. Dissectie van de arteria carotis interna (ACI) is hier een voorbeeld van.
2. Dissectie van de ACI presenteert zich met de triade ipsilaterale hoofdpijn of nekpijn, syndroom van Horner en vaak cerebrale of retinale ischemie. Bij 12% van de patiënten gaat dit gepaard met uitval van (meerdere) lagere hersenzenuwen.
3. Endo-arteriële angiografie is de gouden standaard voor het stellen van de diagnose, hoewel MRA een veilig en aanvaardbaar alternatief is. Voor goede beoordeling van MRA-beelden is echter een klinisch lokaliserende beoordeling van belang.
4. Er is er nog geen consensus over de behandeling van (spontane) dissectie van de ACI zonder begeleidende cerebrale ischemie met plaatjesaggregatieremmers dan wel orale anticoagulantia.



Figuur 3. Radiologische bevindingen bij de beschreven patiënt met dissectie van de rechter arteria carotis interna.

A. Axiale CT toont wekedelenzwellen in de wand van de arteria carotis interna rechts (cirkel), ter hoogte van het achterhoofdsgat, grenzend aan vena jugularis interna. **B.** Axiale T1-gewogen MR toont een vernauwd eccentrisch flow void signaal omgeven door een maanvormig hoge-intensiteitssignaal van het intramuraal hematoom in de rechter arteria carotis interna (pijl). **C.** Axiale T2-gradient-echo CISS (constructive interference in steady state) MR met accentuatie van T2-waarden tussen vocht en vaste structuren, die hierdoor de dissectie doet oplichten.

hals, aangezicht of hoofd met (partieel) Hornersyndroom. Na enkele uren of dagen kan er contralaterale neurologische uitval (bijvoorbeeld hemiparese of afasie) ontstaan.^{1,2} Partieel Hornersyndroom, gekenmerkt door ptosis en miosis (maar vooral ook ontbreken van pupilverwijding in het donker) ipsilateraal aan de dissectie, door uitval van de sympathische vezels rondom de ACI, komt voor bij ongeveer 25% van de gevallen.¹ De ptosis is vaak heel subtiel (zie *Figuur 2 A, pagina 213*) door selectieve uitval van het (autonome) spiertje van Müller, dat slechts in geringe

mate (met circa 2 mm) bijdraagt aan de elevatie van het ooglid.³ Faciale anhidrosis is vaak niet aanwezig doordat zweetklieren van het aangezicht geïnnerveerd worden door het deel van de sympathische plexus dat zich rondom de arteria carotis externa bevindt.² Bij ongeveer 12% van de patiënten met spontane dissectie van de ACI is er sprake van hersenzenuwuitval, van met name de lagere craniale zenuwen (XII, IX, X en XI in verschillende combinaties); door hun nauwe topografische relatie met de ACI in dit traject (zie *Figuur 1, pagina 212*).⁴ In zeldzamere gevallen zijn

andere hersenzenuwen betrokken.^{2,5} Dit kan worden verklaard door mechanische compressie van het aanwezige aneurysma of de gedilateerde ACI of door belemmering van de bloedtoevoer naar deze hersenzenuwen.⁵ Naast vaatafwijkingen zijn er diverse afwijkingen in de posterieure (retroparotische) parafaryngeale ruimte beschreven die tot het syndroom van Villaret kunnen leiden, waaronder tumoren, pathologie van de schedelbasis en bacteriële infecties.⁶

Hoewel endo-arteriële angiografie de gouden standaard is voor de diagnose van dissectie van de ACI, is dit onderzoek niet zonder risico en wordt steeds meer gestreefd naar niet-invasieve onderzoekstechnieken. Inmiddels worden MRI en MR-angiografie (MRA) bij voorkeur als eerste onderzoek ingezet. Daarbij wordt de lage signaalintensiteit van het arteriële lumen omringd door een maanvormige hoge signaalintensiteit, hetgeen pathognomonisch is voor een dissectie.⁷

Behandeling is controversieel door het ontbreken van gerandomiseerde studies waarin de vergelijking gemaakt wordt tussen anticoagulantia of plaatsjes-aggreatieremmers.⁸ Om rekanalisatie te beoordelen kan controle MRI/MRA of duplex van de halsvaten worden overwogen, maar daarvoor bestaan geen richtlijnen.

Conclusie

De beschreven patiënt presenteerde zich met progressieve uitval van lagere hersenzenuwen IX, X, XI, XII en partieel Horner'syndroom, passend bij het syndroom van Villaret. Daarbij moet men bedacht zijn op enigerlei pathologie in de posterieure parafaryngeale ruimte, waaronder ook een spontane dissectie van de ACI.

Referenties

1. Lee VH, Brown RD Jr, Mandrekar JN, et al. Incidence and outcome of cervical artery dissection: a population-based study. *Neurology* 2006;67:1809-12.
2. Schievink WI. Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. *N Engl J Med* 2001;344:898-906.
3. Walton KA, Buono LM. Horner syndrome. *Curr Opin Ophthalmol* 2003;14:357-63.
4. Sturzenegger M, Huber P. Cranial nerve palsies in spontaneous carotid artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:1191-9.
5. Mokri B, Silbert PL, Schievink WI, et al. Cranial nerve palsy in spontaneous dissection of the extracranial internal carotid artery. *Neurology* 1996;46:356-9.
6. Villaret M. Le syndrome nerveux de l'espace rétroparotidien postérieur. *Rev Neurol* 1916;23:188-90.
7. Redekop GJ. Extracranial carotid and vertebral artery dissection: a review. *Can J Neurol Sci* 2008;35:146-52.
8. Engelter ST, Brandt T, Debette S, et al. Antiplatelets versus anticoagulation in cervical artery dissection. *Stroke* 2007;38:2605-11.