

神経血管圧迫症候群 (Neurovascular compression syndrome)

竹島 秀雄

要約：脳神経と正常な血管が長期間の接触により神経の脱髄をきたす結果、脳神経の刺激症状をきたすと考えられる症候群（神経血管圧迫症候群）がある。様々な脳神経で起こりうる事が報告されてきたが、その代表として、三叉神経痛、片側顔面痙攣などの頻度が高い。これらの症候群は、いずれも生命に危険を伴うことはないが、我慢できない痛みや、筋肉の不随意運動などを引き起こす結果、患者にとっては日常生活において耐え難いQOLの低下が生じる。近年、病態の解明が進み、根治的外科的治療により神経の圧迫を除圧することによって、大多数の患者に於いて症状の著しい改善をもたらすことがわかってきた。本稿では、これら症候群の歴史的側面や疫学、発症のメカニズム、病態および治療法に関して解説を加え、このような疾患があること、しばしば精神的なものとして見過ごされることが多いが、外科的治療により根治可能な疾患であることに対する注意を喚起したい。

[平成21年1月7日入稿, 平成21年1月7日受理]

はじめに

20世紀に入って脳神経と血管（動脈や静脈）との接触により、脳神経が物理的に圧迫されることで、神経の刺激症状をきたす症候群が広く知られるようになった。ほとんどの症状は脳神経に限局した痛みや不随意運動であり、それだけでは生命を危険に陥れることはない、いわば「機能的な疾患」である。特に発症当初は、症状が軽微であることから本人もあまり自覚しないことが多い。しかし、増悪寛解を繰り返しながらも徐々に進行し、発症より時間がかなり経過して医療機関を受診することが多い。受診後も慢性持続性の病態であるため、この病態の存在を知らなければ、精神的なものとして誤診され、しばしば長期間放置されることもある。その代表として三叉神経痛や片側顔面痙攣が知られているが、三叉神経痛では痛みのために食事が摂れないことによる栄養状態の悪化や洗顔ができないなどの生活の制限が、また片側顔面痙攣では緊張による表情筋の痙攣

増強のため人前で話ができないなどの社会生活上の制約を生じることになる。このような状況を打開する目的で、脳神経外科では根治的神経血管減圧術が行われている。近年では、画像診断やマイクロサージャリーの発達により、より正確な術前診断が可能となり、また、術後合併症の頻度が低下し、高齢者に対しても比較的安全に根治手術が行われるようになってきた。

歴 史

三叉神経痛や片側顔面痙攣を記載した記録は古く、古代ギリシャ、ローマ時代にさかのぼる。しかし、この病態が最初に科学論文として報告されるためには20世紀を待たねばならない。

1934年、Dandyにより三叉神経痛の患者において、三叉神経に対する動脈の接触所見が報告された。¹⁾これが科学論文として最初に脳神経に対する血管の圧迫に着目した記載となった。その後、同様な所見の報告は、集積していった。しかし、そもそも血管による神経圧迫という発症メカニズムが当時の常識に外れたことであり、コンセンサスが得られず、懐

表 1. Vascular compression of the cranial nerves

V	三叉神経痛
VII	片側顔面痙攣
VIII ; vestibular nerve	めまい
VIII ; cochlear nerve	耳鳴り
IX	舌咽神経痛
左側延髄、X	高血圧
XI	痙性斜頸
XII	hemilingual spasm

疑的な意見も多かったことなどから、またマイクロサージャリーの未発達の状況下でこれを外科的に治療しようとする試みはなされなかった。

長い空白期間を経て最初の外科手術は、1959年 GardnerやMiklosらにより行われた。具体的には、ゼラチンスポンジを三叉神経と圧迫動脈の間に挿入することによる神経の減圧が三叉神経痛に有効であることが報告された。²⁾しかし、この概念が本当に広まったのは、Jannettaが1960年代から1970年代にかけて多数例の手術を行い、その結果をまとめた一連の論文発表が世に出てからである。^{2,3)}その功績により、以後この手術はジャネットタの手術と呼ばれるようになった。

一方、三叉神経の血管圧迫による報告から余り時をおかず、顔面神経と血管による同様の所見が片側顔面痙攣でも報告された。^{5,6)}その後、舌咽神経などの下位脳神経においても同様の症候群が存在することが相次いで報告され(表1)、現在では多くの脳神経において神経血管圧迫症候群が見られることが明らかとなった。そして、神経血管減圧術がこれらのcranial nerve syndromeの有効な治療法として、広く認知されるに至った。

発症のメカニズム

脳神経が脳幹から出る部位をREZ(運動神経ではroot exit zone, 感覚神経ではroot entry zoneの略となる)と呼ぶが、そこは中枢性ミエリン(oligodendroglia細胞由来)が末梢性ミエリン(Schwann細胞由来)に移行する部位である。この部位は物理的圧迫に対して最も感受性が高い部位である。従って、この部位の血管による圧迫が長期間に及んだ場合、加齢による動脈硬化の影響が加わっ

てさらに圧迫が増強し、局所に神経の斑状の脱髄を起し、神経軸索が拍動する血管により直接刺激されるためと考えられている。ただし、この説は矛盾点も指摘されており、すべてを一元的に説明できるわけではない。

以下最も頻度の高い、三叉神経痛と片側顔面痙攣を例に臨床的特徴を解説する。

1) 三叉神経痛

三叉神経痛は、人口10万人あたり4~5人の年間発生率を見る。また、有病率(prevalence rate)は250人に一人であり、比較的一般的な病態である。つまり、臨床医はその生涯で1回は遭遇する可能性の高い疾患である。

その臨床的特徴としては、50歳代に多く発症(50歳以上は70%を占める)、女性が男性の2倍と、中年以降の女性に多い傾向がある。また、両側に発症することは希で、全体の0.4%にすぎない。

痛みは激しい発作性で、数秒から数分持続するが、間欠期には痛みはなく、その部位の知覚異常も認めないことが特徴の1つとされる。

また、第3の特徴は、痛みが三叉神経の支配領域に一致することである。特に上顎神経(第II枝領域)、下顎神経(第III枝領域)認められることが大部分であり、眼神経(第I枝領域)の痛みは全体の約5%にすぎない。また、重要なことは、下顎角の部位が頸神経C2の支配領域であるので、この部を含む痛みの場合は非定型顔面痛などの疾患を鑑別する一助となる。

第4の特徴として、全体の約80%の症例に、刺激すると痛みが誘発されるTrigger zoneが存在する。これは口唇、鼻翼、眼瞼にあることが多いため、洗顔や食事、歯磨きなどで容易に誘発され、これらを行うことが困難となる。ひどい場合は、風が顔に当たただけでも痛みを誘発するほどである。臼歯の歯肉にtrigger zoneがある場合、患者はしばしば歯科を受診し、拔牙を受けるが、効果が得られなかったといって脳外科を受診することが多い。

第5の特徴は、本来は消炎鎮痛効果を有しないはずの抗痙攣剤であるカルバマゼピン(テグレトール®)が80%の症例で著効を示し、診断的治療薬とし

てしばしば用いられる。

その原因の大部分は、前述したように血管による三叉神経の圧迫によるが、解剖学的位置関係から最も近い位置を走行する上小脳動脈による圧迫が大部分を占める。症例によっては、蛇行伸展した前下小脳動脈、脳底動脈や稀に拡張した静脈が原因となることもある。

また、頻度は数%と低いが症候性三叉神経痛として、類上皮腫や髄膜腫などの小脳橋角部脳腫瘍による圧迫が原因となることもあるため、術前にMRI等の画像診断による十分な検討が必要である。この場合、原因疾患の治療が優先されることは言うまでもない。従って、症候から三叉神経痛の診断が疑われた場合、テグレトールの内服のみで様子を見るのではなく、必ずCTやMRIによる画像診断を行うべきである。

治療法としては、大きく分けて1) テグレトールの内服、2) 神経ブロック、3) 神経血管減圧術の3つがある。通常初発時には、診断的治療をかねてテグレトールを処方する。前述したように大部分の症例では、良好なpain controlを得られ、そのまま間欠期に入れば、経過観察を行う。ただ、一部ではあるが脳腫瘍などが原因となることもあるため、原因の精査は必ず行うべきである。症例によっては（特に再発例など）通常の投与量では十分なコントロールが得られなかったり、副作用のめまいや眠気のため内服を継続できない症例がある。また、まれに骨髄抑制やStevens-Johnson症候群を引き起こすなど重大な副作用の可能性もあるので、定期的な血液検査が必要である。内服治療ができない（または無効な）症例では、次の治療選択肢として神経ブロックや神経血管減圧術が適応となる。神経ブロックでは、局所神経のブロックからガッセリ神経節でのブロックなど痛みの領域に応じたブロック部位の選択と、薬剤、バルーンによる機械的刺激、高周波による凝固、ガンマナイフなど様々な手法の組み合わせから選択する。患者の全身状態には依存しないため比較的安全に施行できるが、術後の異常感覚の出現や再発の頻度が高い点が問題となる。

一方、根治手術として認められている神経血管減圧術は、奏効率90%を越える有効性はあるものの全

身麻酔下の処置であるため、麻酔に耐えられる全身状態が前提条件となる。

手術の実際

図1に三叉神経痛の手術のスケッチを示す。部分剃毛の後、後頭蓋窩の静脈洞のアングルに径2.5cmの小開頭を作成し、手術用顕微鏡下に三叉神経にアプローチする。必要であれば錐体静脈を処理する。一般的には、上小脳動脈が頭側から三叉神経を圧迫しているため、神経を小脳テント側へ移動させ（transposition）、固定する。通常固定には、ファイブリングルーが用いられる。また、移動が困難な場合は、神経と血管の間にテフロンフェルトなどを挿入して、直接の圧迫を解除することもある（interposition）。ただし、この場合癒着などを起こしやすく、再発率が高くなる。

手術成績

三叉神経痛に対する神経血管減圧術の有効率は、長期経過観察を行い得た自験例53例では、94%である。手術が有効であったものの、術後再発した症例は6%であった。術後の合併症としては、小脳出血1例（経過観察で軽快）、三叉神経の知覚低下が1例であった。

2) 片側顔面痙攣

人口10万人あたり0.74 - 0.81人の年間発生率を見る。有病率は男性7.4人-女性14.5/10万人と男女比は1:2で女性に多い。前述した三叉神経痛に比べて頻度は低い。好発年齢は30から70歳である。臨床的特徴として、大部分は片側性であり、両側性で発症することは例外的である。この点が眼瞼痙攣（Meige症候群）との鑑別で重要となる。

通常、眼瞼のピクつきで始まり、数カ月から数年で口角などに広がるが、経過中一時的に軽快することも多い。ただ、長期的に観察すると、ピクつきの頻度や程度は徐々に増悪してくる。緊張・疲労で誘発されリラックスすると軽快する。また、顔をしかめる、目を強くつぶる、暗算によるストレスなどで誘発される。

その原因としては、血管による顔面神経のREZで

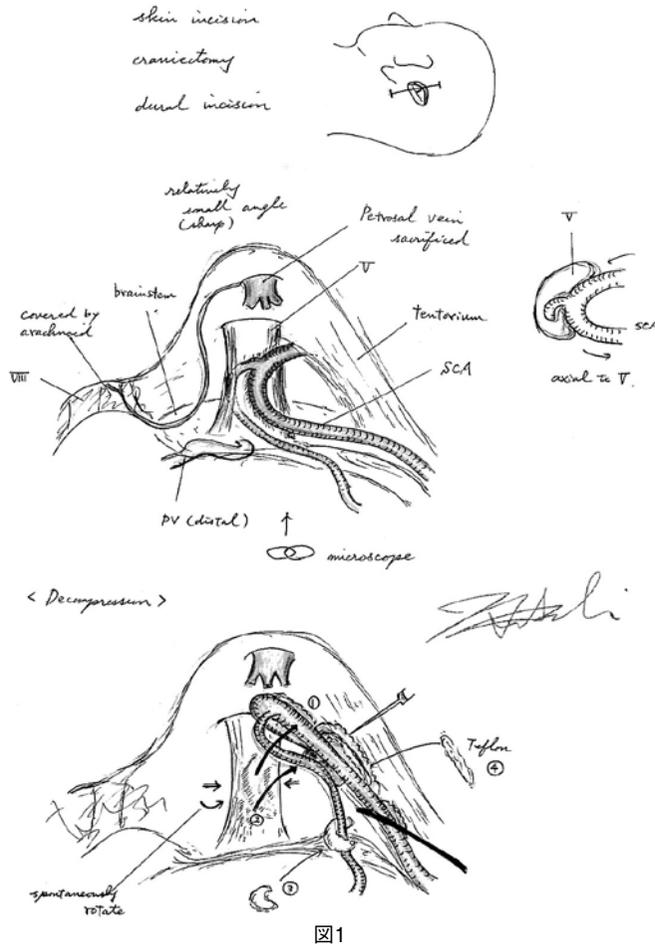


図1

の圧迫が大部分である。解剖学的な位置関係から前下小脳動脈、後下小脳動脈のいずれかであることが大多数であり、まれに椎骨動脈が責任血管となることもある。また、三叉神経痛と同様に症候性のものが含まれており、動静脈奇形、動脈瘤などの血管性病変や類表皮腫、神経鞘腫、髄膜腫など脳腫瘍が原因となることもある。従って、これらを鑑別するために術前の画像診断が必須となることは、三叉神経痛と同様である。

治療法としては、眼輪筋・口輪筋へのボツリヌス毒素 (Botulinum toxin) の局所注入と神経血管減圧術が保険適応を持っている。三叉神経痛と異なりテグレトールは通常無効である。ボツリヌス毒素の局所注入は、比較的安全に症状を軽快させることが

できるが、効果が2-3ヵ月であり、繰り返し注入する必要があるため若年者においては神経血管減圧術が望ましい。

手術の実際

図2に代表症例の手術中スケッチを示す。顔面神経のREZは、三叉神経に比べて尾側にあるため、下から見上げる必要がある。従って、開頭は三叉神経痛より尾側に作成する。責任血管となる前下小脳動脈や後下小脳動脈では、しばしば脳幹に入る穿通枝があるため減圧で血管そのものを移動させることが困難である場合も多く、その場合は神経のREZと血管の間にテフロンを挿入し、減圧するinterpositionを行う。

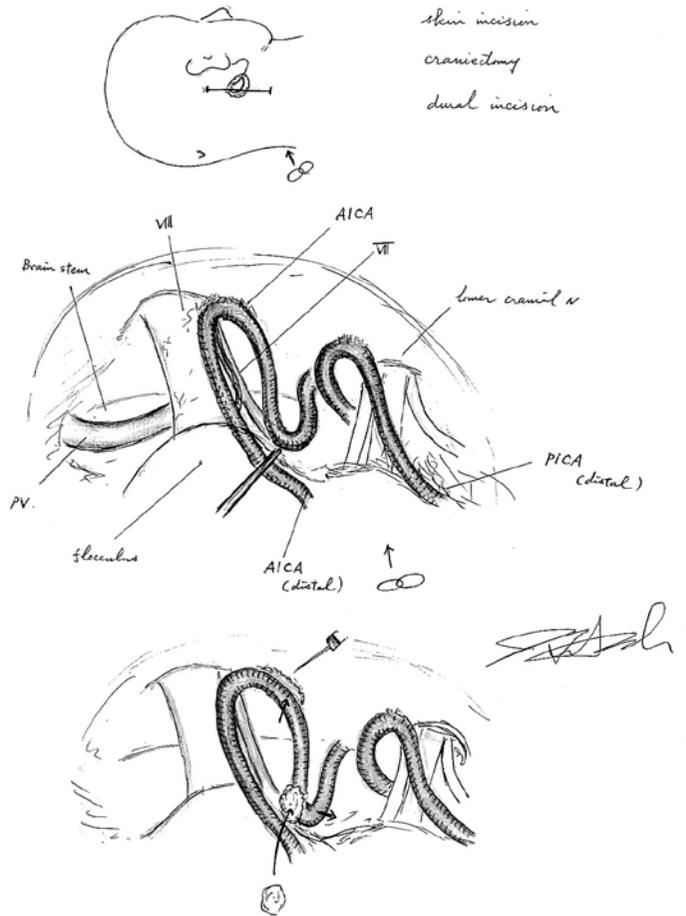


図2

手術成績

顔面痙攣の寛解率は、自験例72例では、97%である。合併症としては、聴力障害が4.2%、一過性の顔面神経麻痺が5%である。顔面神経麻痺は、術後数日して発生する遅延型のもが大部分である。文献的にはウィルスの抗体価が上昇することより、ウィルスによる炎症反応と考えられている。一般に予後は良好で、全例軽快している。

おわりに

この病態は、直接生命に影響する病態ではないため、また通常のCTやMRIの撮像法では原因を特定することは不可能であるため、患者の診断は遅れる

傾向がある。症例によっては、20年間診断がつかず、一人で痛みに耐えていた症例もある。従って、まずこのような病態があることを知っておくことが重要である。高齢者に対する積極的治療に関しては、その適応に十分な検討が必要であるが、麻酔や手術手技の進歩の結果、高齢であることだけで手術が不可能ということにはならない。最初のステップとして稀に存在する器質的原因を除外する必要があるため、脳外科専門施設への受診が必要である。

参考文献

- 1) Dandy W: Concerning the cause of trigeminal neuralgia. Amer J Surg 24:447-55, 1934.
- 2) Gardner W, Miklos M: Response of trigeminal

- neuralgia to "decompression" of the sensory root. JAMA 170:1773-6, 1959.
- 3) Jannetta PJ: Arterial compression of the trigeminal nerve at the pons in patients with trigeminal neuralgia. J Neurosurg 26:Suppl:159-62, 1967.
 - 4) Jannetta PJ: Gross (mesoscopic) description of the human trigeminal nerve and ganglion. J Neurosurg 26:Suppl:109-11, 1967.
 - 5) Jannetta PJ: The cause of hemifacial spasm: definitive microsurgical treatment at the brainstem in 31 patients. Trans Sect Otolaryngol Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 80:319-22, 1975.
 - 6) Jannetta PJ, Abbasy M, Maroon JC, et al. Etiology and definitive microsurgical treatment of hemifacial spasm. Operative techniques and results in 47 patients. J Neurosurg 47:321-8, 1977.
-