



標準的神經治療：片側顔面痙攣

監修：日本神經治療学会

編集：日本神經治療学会治療指針作成委員会



日本神經治療学会
治療指針作成委員会

緒 言

片側顔面痙攣は日常診療においてそれほど多くはないが、しばしば遭遇する神経疾患である。これは顔面神経の不随意的興奮によって支配筋に痙攣を生じる病態であり、この病因の一部に脳底動脈または後下小脳動脈あるいはその分枝が顔面神経に触れ、拍動性の圧迫を及ぼすことによるとされている。本疾患に関しての罹病率や有病率については我が国では未だ広範な疫学的調査はなく、また疾患の特性もあって本疾患に関する多施設ランダム二重盲検試験は実施されていない。したがって治療に関する纏まった指針については提示されていないのが現状である。

片側顔面痙攣の治療としては内服薬による薬物療法、ボツリヌス毒素治療および神経血管減圧術（いわゆるJannettaの手術）がある。内服薬による薬物療法は確立された治療薬剤がなく、効果は十分でなく、副作用も多くみられるため他の治療法が実施できない時に考慮される。他方、手術療法は80～90%の高い寛解率が得られるが、難聴等の合併症もみられることもある。

一方、ボツリヌス毒素療法は対症療法であるが、少数ではあるが提示されている海外でのガイドラインでは第一選択とされている。本療法は本邦においても一般臨床試験（多施設共同試験）や用量比較試験が実施され、2000年に保険適応として認められ、第一選択の治療法となっている。

本標準的神経治療では、片側顔面痙攣の概念、病態、疫学および治療について本疾患の専門家に自験例を中心に海外の文献を参考として概説して頂いた。治療では治療法の選択および薬物療法、ボツリヌス毒素療法、外科的治療のそれぞれについて分かりやすく解説をお願いした。

本稿は現状での片側顔面痙攣の標準的神経治療を作成したもので、今後の治療の目安にして頂ければ幸いである。また、この標準的神経治療が患者さんの治療に役立つことを願っている。

2008年5月吉日

片山 泰朗

執筆担当者一覧

編集担当委員長：片山 泰朗（日本医科大学 内科 神経・腎臓・膠原病リウマチ部門）

編集委員：上田 雅之（日本医科大学 内科 神経・腎臓・膠原病リウマチ部門）
永山 寛（同上）

緒言：片山泰朗（日本医科大学 内科 神経・腎臓・膠原病リウマチ部門）

1. 概念・病態：岡本幸市（群馬大学医学部附属病院 脳神経内科）

2. 疫学：大澤美貴雄（東京女子医科大学附属病院 神経内科）

3. 治療：

(1) 治療選択基準：林 明人（順天堂大学大学院・リハビリテーション医学・脳神経内科）

(2) 薬物療法：中村 雄作（近畿大学医学部堺病院 神経内科）

(3) ボツリヌス毒素療法

総論：梶 龍兒（徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部・医学部
感覚情報医学）

実際：目崎 高広（榊原白鳳病院 神経内科）

(4) 外科の治療：田草川 豊（三井記念病院 脳神経外科）

標準的神経治療：片側顔面痙攣

目次

1. 概念・病態
 - a. はじめに
 - b. 発生機序
 - c. 電気生理学的所見
 - d. 画像所見
 - e. 若年発症の片側顔面痙攣
 - f. 両側顔面痙攣
 - g. 二次性片側顔面痙攣
2. 疫学
 - a. はじめに
 - b. 罹病率
 - c. 罹患側
 - d. 増悪因子
 - e. 家族性発症
 - f. 併存症
 - g. まとめ
3. 治療
 - (1) 治療選択基準
 - (2) 薬物療法
 - a. はじめに
 - b. 主な薬物療法
 - c. まとめ
 - (3-1) ボツリヌス毒素療法の総論
 - a. はじめに
 - b. 症状・診断
 - c. 検査
 - d. 治療
 - e. まとめ
 - (3-2) ボツリヌス毒素療法・実際
 - a. はじめに
 - b. 治療対象患者
 - c. 治療の準備
 - d. 手技
 - e. 治療当日の注意
 - f. 効果判定
 - g. 有害事象
 - h. まとめ
 - (4) 外科的治療
 - a. はじめに
 - b. 手術の対象
 - c. 手術の対象から除外したほうがよい例
 - d. まとめ

1. 概念・病態

a. はじめに

顔面痙攣とは、顔面神経の被刺激性亢進により、顔面神経支配筋群が発作性、反復性かつ不随意に収縮する疾患である。多くの場合、片側性であるので片側顔面痙攣 (hemifacial spasm) と呼ばれている。中年の女性に多く、片側の眼の周囲、特に下眼瞼部筋からはじまり、次第に頬部筋、口輪筋、広頸筋など一側顔面神経支配筋全体の痙攣が同期して生じるようになる。顔面筋の随意運動、疲労や精神的緊張などで出現頻度は増加することが

多く、仰臥位やアルコール摂取で軽減する傾向がある。軽度の顔面筋の筋力低下がしばしばみられるが、味覚障害、顔面の感覚障害はみられない。一次性 (特発性) 片側顔面痙攣の原因としては、顔面神経根出口領域 (root exit zone) での血管圧迫説が有力であり、神経血管減圧術が治療法として確立されている。また、痙攣を生じている筋へのA型ボツリヌス毒素製剤の施注も著効を示すが、その効果の持続は3~4ヵ月である。その他、腫瘍や血管奇形などが原因の二次性片側顔面痙攣もまれにみられるので、画像などで鑑別する必要がある。

b. 発生機序

片側顔面痙攣を最初に記載したのはGowers (1888年)

であると言われている¹⁾。顔面痙攣の実験的モデルはまだ作成されていない。顔面痙攣を呈する患者の臨床的、電気生理学的、画像的検索や剖検所見などから、片側顔面痙攣の発生機序として2つの仮説が提唱されている。1つは、顔面神経の神経根出口領域で、延長や蛇行した血管により圧迫されることで起こるといふ血管圧迫説で、Gardnerら^{2,3)}やJannettaら⁴⁾により提唱されて以来、血管圧迫を取り除く神経血管減圧術により改善することから、血管圧迫が重要な要因と考えられている。しかしながら血管圧迫が顔面痙攣を引き起こす機序についてはまだ十分には解明されていない。中枢性と末梢性の髄鞘の接合部である顔面神経根出口領域の長さは1~3mmであるが、同部に接する動脈の拍動性の圧迫が局所性の脱髄を引き起こし、隣接する遠心線維間の活動電位の伝搬が異常共同運動をもたらす、さらに求心線維と遠心線維間に生じた反響回路が顔面神経を伝搬し顔面筋に及び、反復性、間代性の顔面痙攣を引き起こすと推定されている^{5,6)}。もう1つは、圧迫部位での慢性的な刺激が逆行性に顔面神経核に加わり、Kindling類似の機序で顔面神経核の興奮性亢進がもたらされるという説である^{7,8)}。この説を支持する電気生理学的検査所見も本邦から報告されている⁹⁾。

c. 電気生理学的所見

片側顔面痙攣患者での電気生理学的検索は多数なされている^{1,6,9-13)}。

顔面神経の分枝を刺激した時に、顔面神経の他の分枝支配筋に認められる誘発筋電図の異常反応はlateral spreadと呼ばれており、片側顔面痙攣の患側の特徴的反応と考えられている。この反応の由来として2つの説がある。1つは血管圧迫部位で顔面神経が形態的变化を来し、逆行性、順行性のインパルスが隣接する神経線維に伝導するtrans-axonal short circuit説で、もう1つは異常反応の発生部位を過剰興奮した顔面神経核に求める説である。斎藤ら⁹⁾は片側顔面痙攣患者の顔面神経下顎縁枝刺激により誘発される同側の眼輪筋の筋電位は、痙攣側に特徴的な異常所見であり、その由来は血管圧迫部の顔面神経におけるephapsis(適当な日本語訳はないが、刺激された神経線維が、その接触した他の神経線維を人工的に興奮させるとの意味である)に求めたいと記載している。神経血管減圧術中の聴性脳幹反応(auditory brainstem response: ABR)のモニタリングが、術後聴覚障害を予測する上で有用と記載されている¹⁴⁾。

d. 画像所見

顔面神経根出口領域で圧迫している血管は、多くは後下小脳動脈(PICA)であり、その他は前下小脳動脈(AICA)、椎骨動脈、まれに脳底動脈または静脈などで

ある。血管圧迫を確認するためにはMRIとMRA検査が有用である。特に神経と血管との位置関係を3次元で表示可能な3D-MRI(three-dimensional MRI)の有用性が指摘されている¹⁵⁾。圧迫血管の描出には造影MRAよりも、血管、脳神経、脳実質が明瞭に描出可能なMR-CISS(Constructive Interference in Steady State)法が優れているとの報告がみられる¹⁶⁾。

e. 若年発症の片側顔面痙攣

30歳以下の発症と65歳以上の発症例を比較した報告では、全体の6.5%が30歳以下(平均26.5±6.5歳、6~30歳にみられている)で発症し、その80%が女性であり、75%で顔面神経根出口領域で血管の圧迫がみられており、高齢発症例と差がなかったとの報告もある¹⁷⁾。

f. 両側顔面痙攣

まれに両側性顔面痙攣(bilateral hemifacial spasm)が報告されているが、その頻度は顔面痙攣の数%であり、その臨床的特徴は片側顔面痙攣と同様であると報告されている¹⁸⁾。

g. 二次性片側顔面痙攣

大半は血管による圧迫に由来するが、少数例はそれ以外の原因で生じる。その中では末梢性顔面神経麻痺後に生じる例が多い。末梢性顔面神経麻痺後などによる二次性片側顔面痙攣は、初期から上部と下部の顔面筋で同時にみられることが多いと報告されている¹⁹⁾。その他の原因としては脳動脈瘤、動静脈奇形、小脳橋角部腫瘍、乳突炎(mastoiditis)、Chiari I型奇形、耳下腺腫瘍、頭蓋陥入症、Paget病、多発性硬化症など種々の病態によっても生じるので、MRI、MRA、CTなどの神経放射線学的検査が必要である。

文 献

- 1) Valls-Sole J. Electrodiagnostic studies of the facial nerve in peripheral facial palsy and hemifacial spasm. *Muscle Nerve* 36: 14-20, 2007
- 2) Gardner WJ, Sava GA. Hemifacial spasm. A reversible pathophysiologic state. *J Neurosurg* 19: 240-247, 1962
- 3) Gardner WJ. Concerning the mechanism of trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. *J Neurosurg* 19: 947-958, 1962
- 4) 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: 321-328, 1977
- 5) Nielson VK. Pathophysiology of hemifacial spasm. I. Ephaptic transmission and ectopic excitation. *Neurology* 34: 418-426, 1984

- 6) Nielson VK. Pathophysiology of hemifacial spasm. II. Lateral spread of the supraorbital nerve reflex. *Neurology* 34: 427-431, 1984
- 7) Ferguson JH. Hemifacial spasm and the facial nucleus. *Ann Neurol* 4: 97-103, 1978
- 8) Moller AR, Janneta PJ. On the origin of synkinesis in hemifacial spasm: Results of intracranial recordings. *J Neurosurg* 34: 569-576, 1984
- 9) 斎藤伸二郎, 板垣晋一, 中井 昂: 顔面痙攣の臨床神経生理学的研究. 顔面神経刺激により誘発される異常筋電位について. *脳神経* 42: 621-627, 1990
- 10) 永廣信治, 松角康彦, 和田伸一ほか: 片側顔面痙攣における blink reflex の検討. 特に synkinetic response の経路について. *脳神経* 39: 923-929, 1987
- 11) 板垣晋一, 斎藤伸二郎, 中井 昂: 顔面痙攣の電気生理学的検査に関する研究. 原因診断における有用性と発生機構. *脳神経* 41: 1005-1011, 1989
- 12) 石川真実, 大井貴之, 並木 淳ほか: 片側顔面痙攣の F波による電気生理学的検討. *脳神経* 46: 360-365, 1994
- 13) Montero J, Junyent J, Calopa M et al: Electrophysiological study of ephaptic axono-axonal response in hemifacial spasm. *Muscle Nerve* 35: 184-188, 2007
- 14) 柿沢敏之, 清水庸夫, 福島孝徳: 顔面痙攣, 三叉神経痛に対する神経血管減圧術中の聴性脳幹反応 (ABR) monitoring: 400 例の検討. *脳神経* 42: 991-998, 1990
- 15) Du C, Korogi Y, Nagahiro S et al: Hemifacial spasm: three-dimensional MR images in the evaluation of neurovascular compression. *Radiology* 197: 227-231, 1995
- 16) Tarnaris A, Renowden S, Coakham HB. A comparison of magnetic resonance angiography and constructive interference in steady state-three-dimensional Fourier transformation magnetic resonance imaging in patients with hemifacial spasm. *Br J Neurosurg* 21: 375-381, 2007
- 17) Tan EK, Chan LL. Young onset hemifacial spasm. *Acta Neurol Scand* 114: 59-62, 2006
- 18) Felicio AC, Godeiro-Junior CD, Borges V et al: Bilateral hemifacial spasm: A series of 10 patients with literature review. *Parkinsonism Relat Disord* Aug 14, 2007 (Epub)
- 19) Colosimio C, Bologna M, Lamberti S et al: A comparative study of primary and secondary hemifacial spasm. *Arch Neurol* 63: 441-444, 2006

2. 疫学

a. はじめに

片側顔面痙攣 (hemifacial spasm) は, 通常一側顔面神経の不随意的興奮による支配筋の持続性または間代性の筋痙攣である²⁰⁾. その病態生理の詳細は未だ不明であるが, 通常, 痙攣と同側の顔面神経の, 脳幹部からの根出口部 (root exit zone) 付近への正常血管もしくは, 動脈瘤, 血管奇形などの異常血管による圧迫が顔面神経核の異常興奮を生じると考えられている⁴⁾. なお, 顔面連合運動 (異常共同運動, facial synkinesis) は, Bell 麻痺や顔面神経外傷の後遺症として同様の症候を呈するが, 病態が相違する²¹⁾.

本邦では片側顔面痙攣に関する全国規模の疫学調査がないため, 本稿では本疾患の疫学につき自験例での検討結果に海外での文献的考察を加えて紹介する.

b. 罹病率

米国 Minnesota 州 Olmsted Country での調査では, 年間の片側顔面痙攣発病 (罹病) 率は, 人口 10 万人当たり 0.78 人で, うち男性 0.74 人, 女性 0.81 人, 同有病率は, 同じく 11 人で, うち男性 7.4 人, 女性 14.5 人で女性に倍と多いとされる²²⁾. また, ノルウェー Oslo での調査でも有病率が 9.8 人と同様に報告されている²³⁾.

罹病率への年齢の影響に関しては, 前者での調査では 40~79 歳で最も高いと報告されている²²⁾. また, 後者での調査では罹病率が年齢とともに増加し, 70 歳以降で 39.7 人とされる²³⁾. 本疾患の発症年齢は, Wang & Jankovic による検討²⁰⁾ では 15~87 歳, 平均 48.5 歳, 本邦では Miwa ら²⁴⁾ による 111 例での検討では平均 55.1 歳と, それぞれ報告されている. 当科で調査しえた片側顔面痙攣 155 例の平均発症年齢が 52.4 歳であった (Fig. 1). したがって, 本疾患は中年以降の女性に多く, 20 歳未満では一般にまれであるが, 文献上, 7 歳例²⁵⁾ や, 出生直後に既に発症し, 生後 8 ヶ月までには自然軽快した良性の先天性の症例²⁶⁾ もみられる.

罹病率への人種の影響に関する正確な疫学調査がないが, 東洋人で白人に比しより高いと推定されている²⁷⁾. その説明として, 頭蓋骨の大きさが東洋人で白人に比しより小さいことが, 脳神経や血管がより押し詰められる可能性が挙げられる²⁸⁾.

c. 罹患側

まれに頻度 0.6~5% で両側性にみられる²⁹⁾ が, 通常は一側性である²⁰⁾. 左側にやや多く²⁰⁾, 当科でも 53.9% であり, その理由として, 左椎骨動脈が右に比し太い例が多いためとされる³⁰⁾.

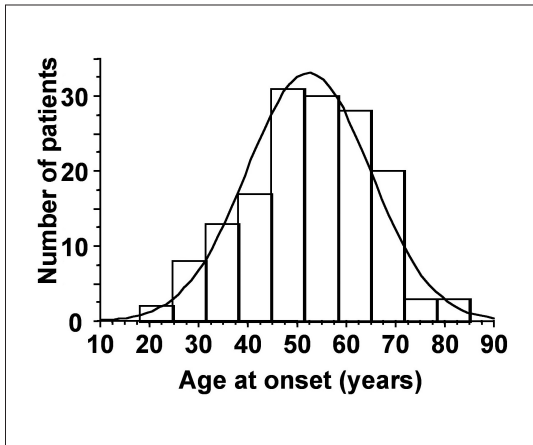


Fig. 1 片側顔面痙攣の発症年齢分布

両側性片側顔面痙攣では、一側性から対側への症状拡大には0.2~15年の潜時がある³¹⁾。また、通常、左右間で非対称性、非同期性であり、最初の罹患側が後続の側に比しより重症である²⁹⁾。これらの臨床的特徴は、眼瞼痙攣などの両側性顔面異常運動との鑑別点である。なお、性差、初発側の頻度に左右差、一側性ととの間の臨床像の差違がいずれもなく、初発部位もともに眼輪筋、とくに下眼瞼とされる³⁰⁾。

d. 増悪因子

ストレス、会話、疲労、飲食が、各々85%、58%、54%、28%と報告されている³²⁾。

e. 家族性発症

Friedmanらの4例(3世代)³³⁾、Carterら³⁴⁾の3例(2世代)、本邦でのMiwaら²⁴⁾の6例(3家族、2世代)が家族性発症を呈し、低浸透性の常染色体優性遺伝が示唆されている²⁴⁾。他方、Micheliら³⁵⁾の症例やMiwaらの残りの4例では兄弟または姉妹例であり、常染色体劣性遺伝も否定できない。当科でも155例中6例(3.8%)で家族性発症がみられ、うち4例で2世代に渡った。

発症年齢は孤発例に比し一定の傾向がない²⁴⁾。一方、罹患側は、孤発例で著明な左右差がないのに比し、文献上、21例中18例(85.7%)で左側であり、左優位性は推計学的に有意とされる²⁴⁾。当科でも6例中5例(83.3%)で左側であり、その理由として、顔面筋への核上性支配の機能的非対称性、すなわち右大脳半球のやや優位な随意性顔面筋支配が挙げられる²⁴⁾。

なお、片側顔面痙攣と家族性三叉神経痛との合併例より、脳神経根の遺伝学的な感受性が示唆されている²⁴⁾。

f. 併存症

1) 高血圧

片側顔面痙攣例では高血圧の頻度が有意に高いとの報告がみられる³⁶⁾が、当科での片側顔面痙攣82例での検討では、頭部MRI上、後頭蓋窩に異常のない同数の対照例との間で有意差がみられなかった³⁷⁾。

左延髄腹外側部への神経血管圧迫は、同側の片側顔面痙攣例でのみ高血圧と有意($p=0.0012$)に相関し、左片側顔面痙攣とともに高血圧をも惹起する可能性が示唆された³⁷⁾。

2) うつ症状

片側顔面痙攣におけるうつ症状の罹患率は16.7%で、特に若年女性で危険性がより高く、本疾患の重症度とうつ症状のそれとは有意に比例するとされる³⁸⁾。

g. まとめ

片側顔面痙攣の疫学、とくに罹患率、罹患側、増悪因子、家族性発症、併存症について、自験例での検討結果に文献的考察を加えて紹介した。

文 献

- 20) Wang A, Jankovic J : Hemifacial spasm : clinical findings and treatment. *Muscle Nerve* 21 : 170-174, 1998
- 21) Wilkins RH : Hemifacial spasm : a review. *Surg Neurol* 36 : 251-277, 1991
- 22) Auger RG, Whisnant JP : Hemifacial spasm in Rochester and Olmsted County, Minnesota, 1960 to 1984. *Arch Neurol* 47 : 1233-1234, 1990
- 23) Nilsen B, Le K-D, Dietrichs E : Prevalence of hemifacial spasm in Oslo, Norway. *Neurology* 63 : 1532-1533, 2004
- 24) Miwa H, Mizuno Y, Kondo T : Familial hemifacial spasm : report of cases and review of literature. *J Neurol Sci* 193 : 97-102, 2002
- 25) Farronay O : Successful use of botulinum toxin type A in a child with hemifacial spasm. *Mov Disord* 15 : 34, 2000
- 26) Zafeiriou DI, Mauromatis IV, Hatjisevastou HK et al : Benign congenital hemifacial spasm. *Pediatr Neurol* 17 : 174-176, 1997
- 27) Au WL, Tan LCS, Tan AKY : Hemifacial spasm in Singapore : clinical characteristics and patients' perceptions. *Ann Acad Med Singapore* 33 : 324-328, 2004
- 28) Kamiguchi H, Ohira T, Ochiai M et al : Computed tomographic analysis of hemifacial spasm : narrowing of the posterior fossa as a possible facilitating factor for neurovascular compression. *J Neurol*

Neurosurg Psychiatry 62 : 532-534, 1997

- 29) Felicio AC, Godeiro-Junior CO, Borges V et al : Bilateral hemifacial spasm : a series of 10 patients with literature review. Parkinsonism and Related Disord 14 : 154-156, 2008
- 30) 目崎高広, 梶 龍児 : ジストニアとボツリヌス治療改訂版第2版. 診断と治療社, 東京, 2005, p188-213
- 31) Tan EK, Jankovic J : Bilateral hemifacial spasm : a report of five cases and a literature review. Mov Disord 14 : 345-349, 1999
- 32) Badarny S, Kidan H, Honigman S et al : Clinical aspects and treatment of 95 patients with hemifacial spasm. Harefuah 141 : 239-241, 2002
- 33) Friedman A, Jamrozik Z, Bojakowski J : Familial hemifacial spasm. Mov Disord 4 : 213-218, 1989
- 34) Carter JB, Patrinely JR, Jankovic J et al : Familial hemifacial spasm. Arch Ophthalmol 108 : 249-250
- 35) Micheli F, Scorticati MC, Gatto E : Familial hemifacial spasm. Mov Disord 9 : 330-332, 1994
- 36) Defazio G, Berardelli A, Abbruzzese G et al : Primary hemifacial spasm and arterial hypertension : a multicenter case-control study. Neurology 54 : 1198-1200, 2000
- 37) Nakamura T, Osawa M, Uchiyama S et al : Arterial hypertension in patients with left primary hemifacial spasm is associated with neurovascular compression of the left rostral ventrolateral medulla. Eur Neurol 57 : 150-155, 2007
- 38) Tan E-K, Lum S-Y, Fook-Chong S et al : Behind the facial twitch : depressive symptoms in hemifacial spasm. Parkinsonism and Related Disord 11 : 241-245, 2005

3. 治療

(1) 治療選択基準

片側顔面痙攣の治療をどうやって選ぶかについては、診断を確定した上で、患者の訴え、症状の程度や発症からの期間を踏まえて、患者が治療選択をできるように治療方法の提示を行うことが必須である。片側顔面痙攣に対する治療選択の明確な基準はなく、患者の意思を尊重し、治療方法を決定していくことが最も大切である^{39,40}。

診断の確定は治療を行う上で必須である。通常、目の周囲の筋肉である眼輪筋が間歇的に収縮するピクピクする動きで発症する場合が多い。症状が進むと、同側顔面筋に同期する痙攣がみられる。鑑別診断としては、眼瞼ミオキミア、眼瞼痙攣、チック、顔面麻痺に伴う顔面の病的共同運動 (pathological synkinesis) などがある。眼瞼ミオキミアは、虫が這うような動きが眼瞼部にみられるもので、健常者にもみられ、睡眠不足、疲労、精神的なストレスでも起こりやすく、コーヒーを飲んでも症状が強くなる場合もあり、通常は良性で、数日から数週で自然に消失する⁴¹。針筋電図では運動単位電位の自発的な反復放電がみられるものである。眼瞼痙攣は両側性にみられるものでジストニアに分類されるものである。顔に広がる場合にはMeige症候群と呼ばれる。チックは小児期や青年期にみられる瞬目やしこめ面などの動きであるが、場所が移動したりする。ストレスなどが関与するもので、一時的に症状を我慢することができる点が特徴である。顔面麻痺に伴う顔面の病的共同運動は、顔面神経麻痺後に、咀嚼で目が閉じたり、涙が出たりする (ワニの目の涙症候群)。また、瞬きで口角が動いたりする。

片側顔面痙攣の原因は顔面神経起始部での血管による圧迫である。脳MRIなどの画像検査で脳幹部・顔面神経起始部の病変の有無を確認することが必要である。その際に、顔面神経出口部 (REZ : root entry/exit zone) での動脈との接触以外に、腫瘍、動脈瘤、血管奇形など圧迫性病変によるものを否定しておく必要がある。また、多発性硬化症の病変による場合もある。これらの病変がある場合には、それに沿った治療を行う。

片側顔面痙攣に対する治療を行う上で、以下の4つの選択肢がある。

- 1) 必要な検査を行い、病気についての説明を行うが、治療はしないで経過を観察する。

発症からの経過が1ヵ月以下で症状が軽度の場合には、すぐに治療を行うことは少ない。しかし、他の疾患による場合もあるので、脳のCTやMRIなどの検査を行

う必要がある。患者が不安に陥らないように片側顔面痙攣の説明を行い、患者が治療を希望しない場合には経過観察となる。経過を観察する際における注意点は、経過をしっかりとフォローすること、日常の注意点を患者に説明することである。寒冷暴露を避けること、睡眠不足を避けること、ストレスを避けること、喫煙や飲酒を控えることなどである。

2) 内服薬による治療を行う。

片側顔面痙攣を適応症とする内服薬はなく、一般に内服薬の効果は乏しいことが多い。しかし、発症からの経過が短い場合、症状が軽度の場合、ボツリヌス毒素療法や神経血管減圧術を行えない医療機関の場合⁴²⁾、さらにボツリヌス毒素療法や手術を患者が希望しない場合には、簡便で経済的な面も考慮して、対症療法として、内服薬をまず投与してみる。内服薬の効果の判定には数週とし、効果がある場合には継続する。眠気などの副作用が強い場合や効果がない場合には、別の内服薬を試みるが、原則として効果がなければ、数週で中止し、他の治療法の選択を患者に勧める。また、血圧が高い場合に降圧薬の投与で、顔面痙攣が改善することもある。

3) ボツリヌス毒素療法を行う。

根治療法である手術よりも対症療法であるボツリヌス毒素療法を第一選択とする諸外国のガイドラインがある⁴³⁻⁴⁵⁾。また、片側顔面痙攣に対するボツリヌス毒素療法は有効性と安全性を示されている^{40,46)}。発症から短期間であっても患者が希望する場合も含めて、症状をよくしてほしいが手術を希望しない患者には、まずボツリヌス毒素療法を勧める。また、内服薬による効果がない場合や神経血管減圧術を受けられない場合や手術で効果がなかった場合には、ボツリヌス毒素療法を選択する。片側顔面痙攣は命に関わる病気ではなく、いきなり手術を希望する患者は少ないことから、ボツリヌス毒素療法による対症療法を希望する場合が多い。

4) 神経血管減圧術（いわゆるJannettaの手術）を行う。

片側顔面痙攣の根治療法として唯一の治療法である⁴⁷⁾。したがって、患者に手術の有効性を十分に説明することが大切である。また手術での治癒率は術者により異なるが、98%近いとの報告がある⁴⁸⁾。しかし、発症して間もない場合や症状が軽度である場合などには手術を希望しないことが多い。また、重篤な合併症があり全身麻酔を受けられない場合や約10%に手術による難聴がみられるために反対側の難聴がある場合には手術ではなく、ボツリヌス毒素療法が推奨される。

以上、片側顔面痙攣の治療選択基準について、患者へ

の説明と理解のもとに治療方法を選択する。

文 献

- 39) 目崎高広, 梶 龍児: ジストニアとボツリヌス治療改訂版第2版, 診断と治療社, 東京, 2005
- 40) Costa J, Espirito-Santo C, Borges A et al : Botulinum toxin type A therapy for hemifacial spasm (Review). Cochrane database of systemic reviews 1: 1-15, 2007
- 41) Banik R, Miller NR. Chronic myokymia limited to the eyelid is a benign condition. J Neuro-Ophthalmol 24: 290-292, 2004
- 42) 目崎高広, 林 明人, 中瀬浩史, 長谷川一子. ボツリヌス治療の普及状況調査. 脳神経 58: 219-224, 2006
- 43) Berardelli A, Abbruzzese G, Bertolasi L et al : Guidelines for therapeutic use of botulinum toxin in movement disorders. Ital J Neurol Sci 18: 261-269, 1997
- 44) The Canadian Movement Disorders Group. Consensus statement on physician training for the treatment of dystonia with botulinum toxin. Can J Neurobiol Sci 19: 522, 1992
- 45) Williams A. Consensus statement for the management of focal dystonias. Br J Hosp Med 50: 655-659, 1993
- 46) Defazio G, Abbruzzese G, Girlanda P et al : Botulinum toxin A treatment for primary hemifacial spasm. A 10-year multicenter study. Arch Neurol 59: 418-420, 2002
- 47) Mustafa MK, Van Weerden TW, Mooij JJA. Hemifacial spasms caused by neurovascular compression. Ned Tijdschr Geneesk 147: 273-277, 2003
- 48) 大平貴之, 河瀬文武. 顔面痙攣のメカニズムと手術のポイント. Facial N Res Jpn 23: 11-13, 2003

(2) 薬物療法

a. はじめに

片側顔面痙攣の治療法は、近年ボツリヌス毒素療法および手術療法が確立されている。現在、効果および安全性の面から、第一選択としてボツリヌス毒素療法が試みられており、また手術療法も、80から90%の高い寛解率が得られている。一方、薬物療法は、確立された治療薬剤がなく、効果は十分でなく、眠気やだるさなどの副作用への注意が必要である。そのため、まずボツリヌス毒素療法や手術療法を薦め、薬物療法はボツリヌス毒素療法や手術療法の禁忌や希望されない場合が適応となる。

b. 主な薬物療法

片側顔面痙攣の治療薬として、carbamazepine⁴⁹⁾、clonazepam⁵⁰⁾、baclofen⁵¹⁾などが効果を示すことが知られているが、これらの薬剤に関して二重盲検試験で臨床効果を検討した論文はない。一般的に、これらの薬剤の効果は短期間で、ボツリヌス毒素療法や手術療法に比較して効果は低い。そのため、薬物療法の適応として、ボツリヌス毒素療法の禁忌症例や手術が困難な症例、あるいはボツリヌス毒素療法や手術療法を望まない症例が適応となる。

現在主に用いられる薬剤は、baclofenかcarbamazepineなどの抗てんかん薬である。baclofenは37.5mg/日分3で用いる⁵¹⁾。作用機序は、顔面神経自体の突発性放電の抑制と考えられている。carbamazepineは600から1,200mg/日の高用量で効果が得られることが報告されているが、眠気やだるさなどの副作用が強い。最近試みられている薬剤は、gabapentinで、本邦でも抗てんかん薬として近年発売された。gabapentinはbaclofen類似の構造を有するGABA系作動薬である。Danieleらは、23例の症例にgabapentin 900から2,400mg/日(分3)を試み、69.6%に臨床的に有意の効果を得ており、従来薬に比して有効性および耐容性が高いことを報告した⁵²⁾。作用機序は、GABAレベルを増加させ、顔面神経運動核の興奮性を下げるためと考えられている。尚、gabapentinは、本邦では片側顔面痙攣への保険適応はない。

c. まとめ

片側顔面痙攣の薬物療法は、確立した有効性の高い治療法ではないが、本邦では未だ第一選択として行われることが多い。片側顔面痙攣への治療として、ボツリヌス毒素療法および手術療法が確立されており、それらの適応がない場合に検討されるべきであると考ええる。

[註]

(一般名)	(商品名)
carbamazepine	テグレート
clonazepam	リボトリール
baclofen	ギャバロン、リオレサル
gabapentin	ガバベン

文 献

- 49) Alexander GE, Mose H : Carbamazepine for hemifacial spasm. *Neurology* 32 : 286-287, 1982
- 50) Herzberg L : Management of hemifacial spasm with clonazepam. *Neurology* 35 : 1976-1977, 1985
- 51) Sandyk R : Baclofen in hemifacial spasm. *Eur Neurol* 23 : 163-165, 1984
- 52) Daniele O, Caravaglios G, Marchini C et al : Gaba-

pentin in the treatment of hemifacial spasm. *Acta Neurol Scand* 104 : 110-112, 2001

(3-1) ボツリヌス毒素療法の総論

a. はじめに

片側顔面痙攣とは顔面神経支配筋が不随意に、間代性または持続性に収縮する疾患である⁵³⁾(日本神経学会用語集では片側顔面攣縮が正しいが、保険病名にあわせて本稿では片側顔面痙攣と記載する)。日本での正確な有病率は不明であるが、A型ボツリヌス毒素製剤の市場調査から、全国に3,500人程度と推測されるとの結果がある⁵³⁾。ほとんどの場合は孤発例であり、臨床的には発症は40~50歳が多い⁵⁴⁾。最も多い病因として血管性の顔面神経圧迫による顔面神経の異常興奮が考えられている。圧迫部は脳幹から顔面神経が分岐した直後(root exit zone : REZ)が典型的であり、原因血管として同側の前下小脳、後下小脳、椎骨動脈が多い。病理学的には動脈硬化や異所性血管が多くを占める。血管病変以外の腫瘍などによる顔面痙攣はまれではあるが、髄膜腫、脂肪腫、類上皮腫などの報告はある。本稿では診断・治療を中心に概説する。

b. 症状・診断

主訴として不随意性の眼瞼収縮が最も多い。Wangらの報告では発症部として眼輪筋が90%、頬が11%、口周囲部で10%弱とされる⁵⁵⁾。発症から数ヶ月~数年で同側顔面神経支配の他の筋に広がる。両側性の顔面痙攣は全体の0.6~5%と稀ながらも経験することがある。両側性の場合、長期間の片側の罹患に引き続き反対側が侵され、両側の同期性はないことが多い。

顔面筋の症状以外には同側性の耳鳴りが合併することがあり、顔面神経支配の鼓膜張筋が収縮することが原因である。また約10%の患者で片側性または両側性の聴力障害が認められるが、顔面痙攣の罹患側と必ずしも一致しない。

ストレス、疲労、不安、顔面随意運動などで増悪し、飲酒、安静、患部への接触で改善することがある。逆に5秒程度の強閉眼から急に開眼させると症状が誘発されやすく、診察時の症状再現に重宝する。

鑑別を要する疾患についてはTable 1に主たる鑑別点をあげる。

c. 検査

本疾患を疑った場合、まず脳MRIとMRAを撮影し血管性圧迫の有無を調べると同時に腫瘍など血管以外の原因を除外する。

電気生理学的検査も行うことがある。表面筋電図では眼輪筋と、それ以外に顔面神経支配の筋(口輪筋、広頰

Table 1 不随意顔面運動の鑑別診断

	片側顔面痙攣	顔面ミオキミア	心因性	眼瞼痙攣, Meige症候群	チック	遅発性 ジスキネジア
筋収縮	顔面神経支配筋の間代性または持続性の筋収縮痙攣時以外は筋は弛緩している	顔面筋の爬行運動	持続的または突発的な顔面筋の収縮	眼輪筋のジストニア運動 Meige症候群では加えて他の顔面筋のジストニア運動 顔面神経支配筋以外も侵される	速い一定の運動 顔面神経支配筋以外も侵される	筋の舞踏様またはジストニア様運動 顔面神経支配筋以外も侵される
筋収縮のパターン	複数の筋が痙攣している場合は同期性を有する両側性の場合、両側は決して同期しない	単一筋束の周期的収縮	周期、強度が変化し、一定のパターンを示さない	限局性ジストニア 顔面の上下部は同期しないことが多い	強度は一定しない 周期性をもたない	周期性がない 顔面上下で同期せず
罹患部位	通常片側	主として眼瞼	顔面全身	通常両側	顔面四肢	多くは口周囲部
増悪因子	自発顔面収縮 ストレス 不安 疲労（睡眠で持続）	ストレス 不安 疲労	ストレス 不安 疲労	ストレス 不安 疲労		ストレス 不安 疲労
寛解因子	安静 罹患部への接触		プラシーボによる治療	睡眠	短時間は随意的に抑制可能	

不随意顔面運動の鑑別診断（梶 龍児：不随意運動の診断と治療 2006；182）

筋など）が共収縮する。本疾患に特徴的な所見が電気生理学的瞬目反射（blink reflex）でみられる。通常では眼窩上神経（三叉神経支配）を電気刺激すると、両側の眼輪筋が収縮するが、片側顔面痙攣では顔面神経支配の他の筋（口輪筋、広頸筋、頤筋など）も共収縮を呈し、これらの筋上の表面電極からもR2反応が記録できる。針筋電図では自発性群発性放電を示し、顔面神経核か顔面神経の興奮性増加を表している。

d. 治療

片側顔面痙攣の治療として手術、内服薬、A型ボツリヌス毒素製剤の注射がある。

血管性圧迫が多くの症例で原因と考えられるため、まず根治的治療は神経血管減圧術（Jannettaの手術）であることを患者に話しておく必要がある。なお、神経血管減圧術の有効率は85%以上と高いが最高で20%程度の再発率が報告されている。また手術合併症の危険もあり、多いものとしては脳神経障害による顔面神経麻痺や

聴覚障害、他には下部脳神経障害や感染が生じうる⁵⁶⁾。合併症の危険性を考慮すると特に軽症例では手術は奨励しがたいと考える。

手術を希望しない患者に対して内服治療を試み、反応や患者の希望によりボツリヌス毒素療法を考慮する。

内服薬としてclonazepam（1～3mg分2～3）、carbamazepine（200～300mg分2～3）などが効果を示す。これで十分な効果が得られないとき、または眠気、発疹などの副作用で服用できない場合A型ボツリヌス毒素製剤の注射が適応になる。botulinum toxin type A 10～20単位を患側の眼輪筋・口輪筋を中心とした半側の顔面に5～8箇所に分けて筋注する。注射針は30Gが望ましい。

なお治療効果判定のため、できれば治療前にビデオで記録を残すことが望ましい。眼輪筋への施注は眼瞼痙攣と比べ用量は少なめで十分な効果が得られる。問題は下部顔面筋の注射部位選定と用量設定である。口角が引かれる向きによって関与する筋が異なる上に、複数の筋が

関与している場合が多い。投与量が多すぎると医原性の顔面神経麻痺の原因となりうる。一度重度の麻痺を経験すると、その恐怖心から患者は以後A型ボツリヌス毒素製剤による治療を希望しなくなる。視診・触診により原因筋を同定し、少なめの用量から治療を開始するように心がけたい⁵⁷⁾。

e. まとめ

動脈硬化による血管の変性・変形が根底にある場合があり、高血圧等の原疾患の加療も同時に行うべきであろう。

治療法をいくつか示したが、内服治療では効果が不十分でボツリヌス毒素療法や手術が必要となる症例をよく経験する。どの治療法を選択するにしても患者との十分なインフォームドコンセントが必要である。

[註]

(一般名)	(商品名)
clonazepam	リボトリール
carbamazepine	テグレトール
botulinum toxin type A	ボトックス

文 献

- 53) 目崎高広：A型ボツリヌス毒素製剤講習テキスト 片側顔面痙攣：2
- 54) 梶 龍児，目崎高広：ジストニアとボツリヌス毒素，66，1996
- 55) Wang A, Jankovic J : Hemifacial spasm : clinical findings and treatment. *Muscle Nerve* 21 : 1-8, 1998
- 56) Digre K, Corbett JJ : Hemifacial spasm : differential diagnosis, mechanism, and treatment. *Adv Neurol* 49 : 151-176, 1988
- 57) 梶 龍児：不随意運動の診断と治療，227-230, 235-237, 2006

(3-2) ボツリヌス毒素療法・実際

a. はじめに

わが国では2000年に、A型ボツリヌス毒素製剤による片側顔面痙攣（保険病名）の治療が承認された。公表されている有効率は92.62%と高い⁵⁸⁾。片側顔面痙攣に対するボツリヌス毒素療法の有用性は、メタ分析により「良質な対照試験が不十分であるが、すべての研究結果が片側顔面痙攣に対するA型ボツリヌス毒素製剤の有効性と安全性とを示している」と結論されている⁵⁹⁾。本治療は対症療法であるものの、片側顔面痙攣治療の第一選択と考えてよい。

本稿では治療の実際について記述する。なお治療手技

に関する、検証に耐えるエビデンスは通常存在しない。以下の記述には筆者の見解が多く含まれていることを予めお断りする。また、用法・用量についてはボトックス[®]注100のみを念頭に置いて記述した。

b. 治療対象患者

片側顔面痙攣の自然寛解はまれである。したがって、発症初期から本治療の対象としてよい。過去に神経血管減圧術を受けた患者も適応になる。また、Bell麻痺などの後遺症として生じた顔面連合運動（facial synkinesis）も、広義の片側顔面痙攣として治療対象になる（病名は片側顔面痙攣）。禁忌薬を除く内服薬を併用しながら本治療を行うことは差し支えない。

c. 治療の準備

ボツリヌス毒素療法の資格を持つ医師が規定に基づいて患者登録を行い、薬剤を調達する。患者毎に1バイアルを使用する。複数患者で共用することは認められていない。

バイアル中のA型ボツリヌス毒素製剤を生理食塩液で溶解する。顔面では薬液が注射部位の近傍へ広がりやすいので、通常は濃い薬液（100単位/ml）を調製する。

注射用の針は26～30ゲージとする。細い針の方が、痛み・出血ともに少ない。

注射部位はアルコール綿などで消毒する。ボツリヌス毒素はアルコールで失活するので、皮膚が乾燥してから注射を開始する。

患者の姿勢は原則として臥位とするが、半坐位でもよい。

筋電図モニタは通常不要である。

d. 手技⁶⁰⁾

調製したA型ボツリヌス毒素製剤を、攣縮している筋へ投与する。

添付文書では、次のように記載されている。

- ・初回治療は、合計10単位を投与する。眼輪筋5単位、他の顔面筋5単位（複数筋の場合は合計5単位）とする。
- ・初回治療の効果が不十分な場合、4週間後に追加で合計20単位を上限として投与できる。
- ・その後は2ヵ月以上の間隔で、合計30単位を上限として投与できる。

以上の様に記載されているが、初回投与量は不足であることが多いため、患者の同意を得て増量することがある。この場合、4週間後の追加投与を行う際には投与量を減量し、初回投与との合計量を30単位までに留める。なお、顔面麻痺がある筋では作用が増強されるので、麻痺の程度に応じて減量する。添付文書に記載された筋あたりの用量と投与部位数とをTable 2に示す。

Table 2 添付文書で推奨される、筋あたりの用量と投与部位数（ボトックス®注100添付文書から引用）

		1部位あたりの投与量（単位/部位）	投与部位数（部位）
初回投与	眼輪筋	1.25	4
	その他の筋	痙攣筋に眼輪筋とあわせて合計10単位を分割投与	
初期投与後の追加投与および再投与	眼輪筋	2.5	4
	皺眉筋	2.5	1
	前頭筋	2.5	1
	口輪筋	2.5	2
	大頬骨筋	5.0	1
	小頬骨筋	5.0	1
	笑筋	5.0	1
	オトガイ筋	5.0	1
	広頸筋	2.5	上限4

実際には患者の重症度や毒素感受性によって適宜増減する。

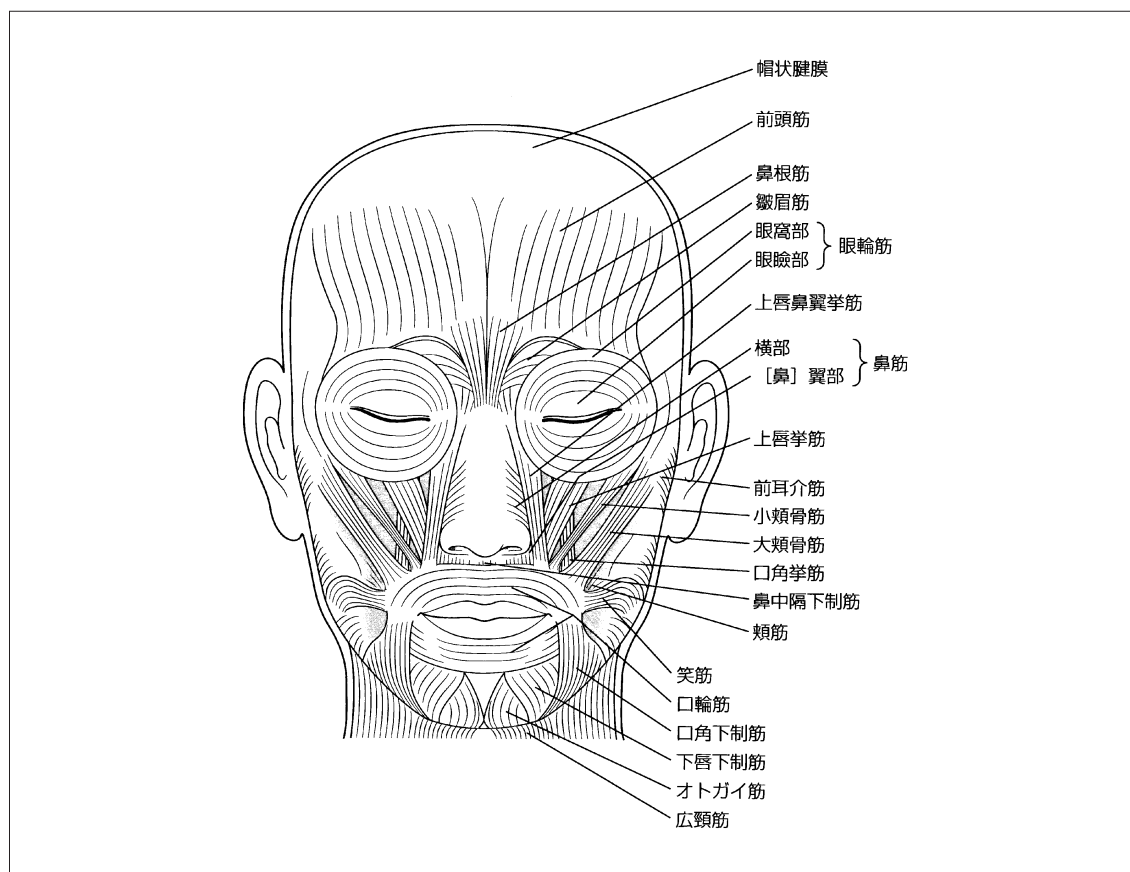


Fig. 2 顔面筋の解剖（文献60）から引用）

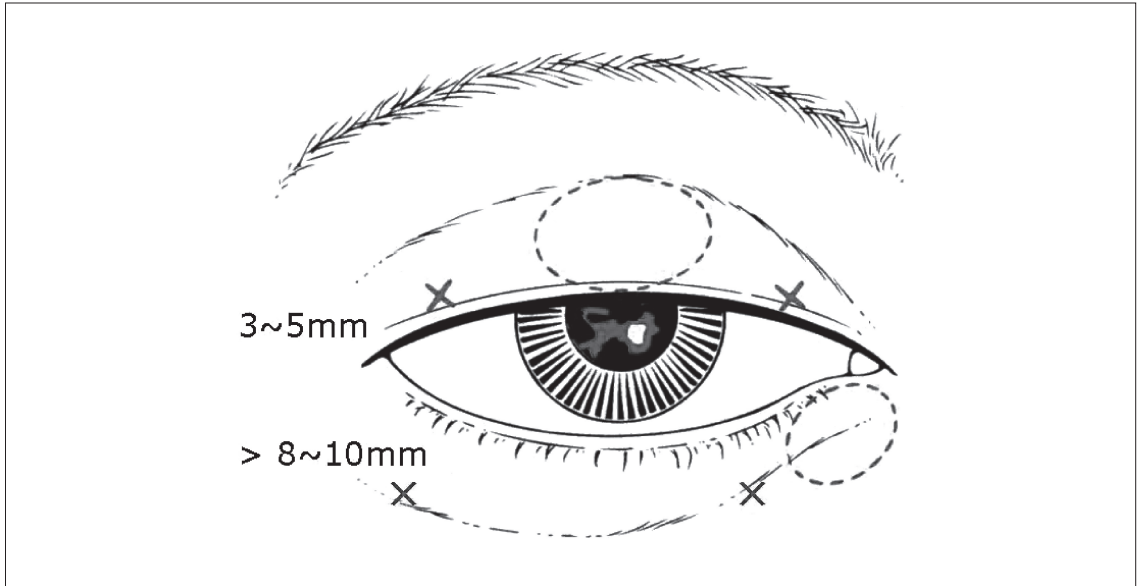


Fig.3 眼輪筋の注射部位 (文献69) から改変引用)

点線で囲んだ部位への注射は避けるべきである。すなわち、上眼瞼挙筋終止部への浸潤は眼瞼下垂を、下眼瞼内眼角部への浸潤は鼻涙管麻痺をきたす可能性がある。

通常、攣縮している筋は、視診・触診で特定できる (Fig. 2)。以下に、代表的な筋について注意事項を述べる。なおA型ボツリヌス毒素製剤の主作用点は神経筋接合部であるが、顔面筋では終板領域が必ずしも筋線維の中央にはないので⁶¹⁾、筋の中央部に注射するのは便宜上の措置に過ぎない。

1) 眼輪筋 (Fig. 3)

眼瞼を閉じる筋である。上眼瞼2箇所、下眼瞼1~2箇所に注射する。上眼瞼では瞼板前部の、内側と外側、瞼縁から3~5mmの距離へ、皮内または皮下注射の要領で注射する。下眼瞼では、中央部1箇所または内側と外側との2箇所へ、瞼縁から8~10mm以上離して、皮内または皮下注射の要領で注射する。眼球を穿刺しないよう注意する。

なお、上眼瞼中央部には上眼瞼挙筋が終止している。ここにA型ボツリヌス毒素製剤が作用すると眼瞼下垂をきたすので、同部への注射を避ける。また、下眼瞼最内側部への注射は鼻涙管麻痺をきたすことがあるので、こも避ける。

投与量は1箇所あたり1~2単位程度とすることが多い。眼瞼攣縮の場合と比較して、稼働している運動単位が少ないと考えられるので、若干減量する。特に、明らかな顔面麻痺を伴う場合には、1箇所あたり0.5~1単位で開始するのが安全である。

2) 前頭筋

眉を上げ、額に横皺を寄せる筋である。片側顔面攣縮では、眼輪筋の収縮とともに前頭筋が収縮して、閉瞼と眉挙上とが同時に生じることがある⁶²⁾。このとき、眼窩上縁から1~2cm以上上方へ⁶³⁾、1箇所あたり1単位程度、1~2箇所注射する。

3) 鼻筋 (横部)

鼻孔を引き締める筋であるが、上唇挙筋鼻翼部とともに、鼻翼を動かしていることがある。1~2単位を注射するが、近傍の上唇挙筋が麻痺すると上唇麻痺をきたしやすい。

4) 大頬骨筋

口角を引き上げる筋である。中央部へ1箇所、2~5単位を注射することが多いが、細長い筋であるため、2~3箇所に分注することもある。

5) 小頬骨筋

上唇を引き上げ、鼻唇溝を深くする筋である。中央部へ1箇所、1~3単位を注射することが多いが、上唇麻痺をきたしやすい。

6) 口輪筋

口を閉じ、口唇を突き出す筋であるが、非生理的な状況では、口唇を外側へ動かしているように見えることがある。収縮が確認されたら1箇所あたり1単位程度を浅く注射する。

7) 笑筋

口角を横に引く筋である。中央部へ1箇所、2~5単位を注射することが多い。

8) 口角下制筋

口角を引き下げる筋である。内側にある下唇下制筋の麻痺を避けるため、筋の中央部で、筋よりも外側へ1~2単位程度を注射することが多い⁶⁴⁾。

9) オトガイ筋

オトガイ部に皺を寄せ、下口唇を突き出し、下口唇外反を補助する筋である。2単位程度を注射する。他の筋は注射のあと揉んではならないが、この筋のみ、直後に揉んで薬液を筋内に広げることが推奨されている^{63,65)}。

10) 広頸筋

下口唇・口角を引き下げる作用がある。また、前方線維は下顎の引き下げを補助する。美容外科では、頸部の縦皺1本につき3~5箇所、各々約1~2cm間隔で注射するよう推奨されているが^{63,66)}、片側顔面痙攣の上限用量(30単位)では、顔面筋への治療を行った残量で広頸筋に十分な治療を行うことは難しい。

e. 治療当日の注意

治療後は毒素の機械的拡散あるいは血流増加による拡散を避けるため、次の点に注意することが望ましい。括弧内に文献⁶⁷⁾で示された遵守期間を示す。

揉む、こするなどの、局所の機械的刺激を避ける(4時間~1日)。

高温環境、サウナまたは入浴、直射日光を避ける(半日~1日)。

激しい労作、疲労を避ける(4時間~半日)。

f. 効果判定

通常、治療効果は投与2~3日後から出現し、1~2週間で安定する。効果持続期間は平均4ヵ月余で、眼瞼痙攣よりもやや長い。また、顔面連合運動ではさらに長い傾向がある⁶⁸⁾。但し、個人差が大きい。

効果が減弱したら再注射を行う。反復治療により、長期間、安定した治療効果が維持されることが多い。しかし、ボツリヌス毒素療法によらない顔面麻痺が進行する場合、および、患者が根治療法を希望する場合には、神経血管減圧術の適応である。

g. 有害事象

ほとんどの有害事象は、ボツリヌス毒素療法の麻痺作用が過剰に、あるいは、近傍の筋に生じたために起こる。主な有害事象は、閉瞼力低下による兔眼、上唇下垂、口角下垂、口角麻痺などである。いずれも通常は軽度であり、また、可逆性であるが、とくに顔面連合運動の患者では長期間持続することがあるので、注射部位や用量を減らすなどの配慮を要する。

有害事象発生時の対処法、また、想定外の有害事象が発生した場合の受診方法について、予め患者に説明しておくことが望ましい。

h. まとめ

ボツリヌス毒素療法の有効率を高めるには、慎重な症状解析および用量設定が必要である。2006年4月から手技料が算定できるようになり、2008年7月現在、神経ブロックとして保険請求できるが、所要時間や手技の専門性を考えると、未だ十分ではない。治療施設は現在も不足しており、財政面を含めて治療環境の早急な整備が必要である。

文 献

- 58) グラクソ・スミククライン株式会社開発本部PMS部：A型ボツリヌス毒素製剤ボトックス注100市販後調査の概要—第8版—。2006年6月
- 59) Costa J, Espirito-Santo C, Borges A et al : Botulinum toxin type A therapy for hemifacial spasm. Cochrane database of systematic reviews 1 : CD004899, 2005
- 60) 目崎高広, 梶 龍児：ジストニアとボツリヌス治療改訂第2版, 診断と治療社, 東京, 2005
- 61) Happak W, Burggasser G, Flowers A et al : Human facial muscles : dimensions, motor endplate distribution, and presence of muscle fibers with multiple motor endplates. Anat Rec 249 : 276-284, 1997
- 62) Stamey W, Jankovic J : The other Babinski sign in hemifacial spasm. Neurology 69 : 402-404, 2007
- 63) Carruthers J, Fagien S, Matarasso SL : Consensus recommendations on the use of botulinum toxin type A in facial aesthetics. Plast Reconstr Surg 114 (Suppl) : 1S-22S, 2004
- 64) Evans J : Pearls may prevent Botox, wound, laser mishaps. Skin Allerg News 35 : 22 (2 pages), 2004
- 65) Carruthers J, Carruthers A : Aesthetic botulinum A toxin in the mid and lower face and neck. Dermatol Surg 29 : 468-476, 2003
- 66) Blitzer A, Binder WJ : Cosmetic uses of botulinum neurotoxin type A. An overview. Arch Facial Plast Surg 4 : 214-220, 2002
- 67) Sommer B, Bergfeld D, Sattler G : Konsensusempfehlungen zum Gebrauch von Botulinumtoxin A in der ästhetischen Medizin— Klinische Erfahrungen und Empfehlungen langjähriger Anwender. JDDG 5 (Suppl 1) : S1-S29, 2007
- 68) 伊藤 恒, 中野 智, 伊東秀文ほか：顔面神経障害後の異常顔面共同運動に対する botulinum toxin type A 治療. 神経治療 20 : 77-80, 2003
- 69) 梶 龍児, 目崎高広：ジストニアとボツリヌス治療, 診断と治療社, 東京, 1996

(4) 外科的治療

a. はじめに

1960年代、米国の脳神経外科医であるGardner, Jannettaら^{4,70)}によって顔面痙攣の病因が次第に明らかにされると、それに続いて外科的治療の道が開かれるようになった。Gardnerは自験例における合併症の頻度が高かったという理由から、手術の継続には消極的となり、外科的治療の可能性の追究は頓挫してしまった。一方、Jannettaはこつこつと臨床経験を積み重ねていき、手術療法の発展、普及の立役者として貢献した。神経血管減圧術（microvascular decompression）という術式名の名付け親もJannettaである。

日本でも神経血管減圧術は極めて有効な治療法であるという認識が広がるに従い、顔面痙攣の根治的治療法としてゆるぎない地位を築くに至った。しかしながら、2000年に我が国でA型ボツリヌス毒素製剤の顔面痙攣への適用が認可され、ボツリヌス毒素療法が医療現場に浸透するようになってからは、手術療法はどちらかというところ敬遠される傾向が加速された印象がある。

b. 手術の対象

ボツリヌス毒素療法が定着した今日においては、手術の絶対的適応はほとんどないに等しい。1) 発症から数年の歳月を経て症状が頻繁に出現し目立つようになった。2) 完全な治癒を熱望する。3) ボツリヌス毒素療法に満足できない。4) あまり高齢ではない。などの条件を満たす場合に手術の対象となる可能性が高くなる。症状の強さ、罹病期間の長さ、患者の職業、年齢などは手術を選択するかどうかを判断するうえで参考にはするが、決定的な影響を及ぼす要素ではない。最終的に手術を選択するかどうかは患者の決断に全面的に依存する。ボツリヌス毒素療法の経験後、手術を考えるに至った患者、あるいは初めから手術を優先的に考えている患者は、神経血管減圧術の経験が豊富な脳神経外科医から手術の具体的内容（手術の実際、入院日数、入院施設における過去の実績など）について詳しい説明を受け、さらに熟慮を重ねた後、最終的な結論を下すことになる。

c. 手術の対象から除外したほうがよい例

手術には全身麻酔が不可欠であり、患者に与える肉体的負担、影響はボツリヌス毒素療法に比べるとはるかに大きい。それゆえ、たとえ患者が手術を希望しても、再考を促したほうがよい場合がある。

重篤な全身性疾患があり専門医の綿密な診察の結果、手術のリスクが極めて高いと判断された場合には手術は避けるべきである。治療によって健康状態の改善が期待できるならば（例えばコントロール不良の糖尿病）、その治療を先に終えてから手術を実施する。

顔面痙攣罹患側とは反対側に高度の聴力低下のある患者にたまに遭遇することがある。手術合併症のひとつである同側聴力障害はどんな熟練医であっても完璧に0にすることは不可能である。たとえ明らかな後遺症として残らなくても手術中の聴性脳幹反応（auditory brainstem response : ABR）モニター上のV波の変化の出現頻度は決して低くない。万が一の場合を想定して患者の説得に当たるべきである。

顔面痙攣の原因の99%以上は、脳幹近くでの顔面神経への動脈圧迫であるが極めてまれに脳腫瘍、脳動脈瘤奇形、脳動脈瘤などが関与している場合がある。そのような疾患の存在がMRI検査の結果判明したときに治療をどうするかは判断は慎重の上にも慎重であるべきである。一昔前ならば、手術という選択肢が妥当と考えられたかもしれないが、現在ではより低侵襲な血管内治療、サイバーナイフといった手術以外の治療法を活用する道もある。

神経血管減圧術はすべての患者で完治を達成できていくわけではない。遺憾ながら、手術を実施したが症状が残存している患者はかなりの数に上るはずである。さしあたってはボツリヌス毒素療法を行うとしても患者が再手術を望んだときにどうするか判断を迫られる。再手術は初回手術に比べるとかなり厄介なものになるのが普通である。手技的な困難さは手術成績にも反映され高い完治率は期待できない。危険性も高く、またどのような合併症が発生する可能性が高いかを予想することも難しい。患者、家族にはこういった状況についてよく説明し熟慮してもらうことが大切である。

d. まとめ

今日、顔面痙攣の治療法の主流がボツリヌス毒素療法と神経血管減圧術であることに疑いを挟む余地はない。ところが、どちらか一方の治療法に偏った独善的な意見を開陳する医師を時々見かける。そのような医師が他方の治療法について専門的な知識を持っていることは滅多になく、セカンドオピニオンを聞く機会を患者に積極的に提供する姿勢を欠くことも多い。どちらの治療法を選択するか最終的決定権を有するのは医師ではなく患者であるという前提に立つならば両方の治療法について客観的に詳細な情報を伝えることが顔面痙攣の治療に当たる医師に求められる責務の一端であると思う。

文 献

- 70) Barker II FG, Jannetta PJ, Bissonette DJ et al : Microvascular decompression for hemifacial spasm. J Neurosurg 82 : 201-210, 1995