#### NEJM 勉強会 2007 第1回 2007年4月11日実施 Cプリント 担当:武田 剛志

# Case 21-2006: A 61-Year-Old Man with Left-Sided Facial Pain (Volume 355: 183-188)

#### 【鑑別診断】

慢性的な顔面痛を訴える今回の患者の鑑別診断として、炎症性、感染性、腫瘍性の経過が考えられる。 #1 歯の破損、虫歯、歯根膿瘍、歯・歯肉・上顎・下顎の異常、緑内障、眼窩蜂巣炎、顔面骨の腫瘍 これらの疾患は検査や画像によって除外でき、この患者にはそのような徴候がないので否定的。

#### #2 带状疱疹後神経痛

帯状疱疹の既往がないので否定的。

#3 顔面の外傷、顔面骨の骨折、洞手術、腫瘍などによる三叉神経の損傷

顔面の外傷の既往がないので否定的だが、腫瘍の浸潤によってガッセル神経節よりも前の部分が侵されても同じような症状が起こりうるので、腫瘍を除外することは必要である。

#### #4 疼痛症候群

#### #4-1 舌咽神経痛

舌咽神経痛の頻度は三叉神経痛の約 1/6 であり、鋭敏な電撃痛はなく、痛みの発作は長いことが多い。 あくびや食べ物を飲み込むことが誘引となる。前駆症状としてのどのつっかえ感があることが多い。

#### #4-2 膝神経痛

非常に稀である。耳の奥の痛みが特徴的であり、外耳道に trigger zone があるかもしれない。まれに金属味を訴えることもある。

これらの疼痛症候群はこの患者の症状に合わず否定的である。

#### #5 側頭動脈炎

側頭動脈に沿って圧痛があるのが特徴。この患者では否定的。

#### #6 片頭痛

前頭部の痛みであり、三叉神経痛の V1 領域の痛みとの鑑別が難しいこともある。この患者では否定的。

#### #7 Tolosa Hunt 症候群

海綿静脈洞付近の硬膜の炎症性疾患によって生じ、画像によって診断できる。この患者では否定的。

## #8 SLE などの自己免疫疾患

顔の中央部が一様に痛むことがあるが三叉神経痛との鑑別は容易である。この患者では否定的。

### #9 非定型顔面痛

非定型顔面痛は規則的な拍動性の痛みが特徴であり、女性に好発し、45歳以下の女性の顔面痛の最もありふれた診断かもしれない。他の特徴としては両側性の顔面痛、顔面に trigger zone がない、しびれの自覚、麻薬依存、痛みのために仕事ができない、社会的関係の崩壊、うつ病、線維筋痛のような苦しい疾患との関連などがある。

この患者の規則的な顔面痛は非定型顔面痛を示唆するが、他の特徴はなく否定的。

## #10 三叉神経痛

- 三叉神経痛は50代後半の患者に好発し、発生リスクとして対側の三叉神経痛や高血圧がある。
- 三叉神経痛の診断基準は Table1 の通りである。
- この患者の痛みは、片側性であり、発作性であり、電撃痛であり、三叉神経の支配領域に限定されており、鼻唇溝の近くに trigger zone があり、身体所見ではっきりしたしびれはないので、典型的な三叉神経痛である可能性が高い。
- 三叉神経痛の患者では、多発性硬化症や CP angle 腫瘍を除外すること重要である。

#### Table 1. Clinical Criteria for the Diagnosis of Trigeminal Neuralgia.\*

Paroxysmal attacks of pain that last less than two minutes

Pain with at least four of the following characteristics

Distribution along one or more divisions of the trigeminal nerve

Sudden, intense, sharp, superficial, stabbing, or burning in quality

Severe intensity

Precipitation from trigger zones or by certain daily activities

An absence of symptoms between paroxysms

Absence of neurologic deficit

Characteristic pattern of attacks in individual patients

Other causes of facial pain ruled out on the basis of the history, physical examination, and special investigations (when necessary)

#### 【臨床的診断】Left trigeminal neuralgia

#### 【診断的検査とその後の経過】

脳の T1 強調と T2 強調の MRI がとられた。(Fig 1.参照)。

Gd を用いた T1 強調の axial 断面では、メッケル腔(三叉神経腔)は無傷であった。左の三叉神経と直交する線状に増強された部分があり、血管だと思われる。メッケル腔の静脈叢は正常に増強されている (Fig 1A.参照)。

Gd を用いた T1 強調の coronal 断面では、左の三叉神経の下面に増強された曲線構造があり、血管かもしれない。(Fig 1B.参照)。

MRAではWillis輪は正常で、左の上小脳動脈が三叉神経と連絡しているように見える。(Fig 1B.参照)。 蝶形骨に異常な骨髄の信号の疑いがあり、頭蓋底を評価するために、CTと technetium-99 でラベルされた methylene diphospohonate による骨のスキャンが施行された。骨には異常はなかった。

以上より、この症例では、多発性硬化症や CP angle の腫瘍が除外でき、また三叉神経痛の所見と一致するものであり、血管が三叉神経に影響を及ぼしている可能性がある。







Figure 1. MRI of the Brain.

An axial image of the brain stem after the administration of gadolinium shows normal enhancement of the venous plexus in Meckel's cave (Panel A, arrows). There is a linear enhancement crossing the fifth cranial nerve to the left of the left pons, consistent with a crossing blood vessel (open circle). A coronal image through the brain stem (Panel B) shows a curvilinear enhancing structure (arrow), possibly a vein, along the lower margin of the left fifth cranial nerve. In Panel C, the left superior cerebellar artery (arrow) is in contact with the fifth cranial nerve. The circle of Willis is normal.

三叉神経痛の病態生理学はまだ完全にはわかっていないが、三叉神経の神経根の入り口帯の脱髄が、異常な神経活動の発生に重要な役割を果たし、それによって痛みを感じるという証拠が増えている。 また組織学的研究により、神経根がその上を覆う血管によって圧迫されると、圧迫部の限局性脱髄が起こることがわかってきた。

衝突する血管による神経の圧迫が、多くの三叉神経痛の原因であるかもしれない。この発見により、微 小血管減圧術という治療法が考案された。今回の症例では画像検査で、上小脳動脈が三叉神経を圧迫し ているかもしれない結果が得られた。

三叉神経痛の患者の 7 割では carbamazepine によって初期にはよい疼痛コントロールが得られる。残りの 3 割も lamotrigine, phenytoin, gabapentin, oxcarbazepine, topiramate, baclofen, clonazepam などの他の薬物によってほぼ全員がよい疼痛コントロールを得られる。しかしながら再発までの平均の期間は約 1 年である。今回の症例では、carbamazepine と gabapentin はあまり効果的ではなく、望ましくない副作用がでた。

今回の症例のように薬物による疼痛コントロールが悪い場合は、外科的手術の適用である。外科的手術には経皮的神経根切断術と微小血管減圧術がある。両方とも短期的な効果は約80%だが、長期的な効果は微小血管減圧術の方が優れていると考えられている。しかしながら微小血管減圧術の方がより長く侵襲的な手術であり、一般的には若い患者には微小血管減圧術望ましく、70歳以上の年配の患者には経皮的神経根切断術が望ましいと考えられている。

## 【最終診断】Left trigeminal neuralgia