

# キアリ奇形に対する後頭蓋窩減圧術後に発症した片側顔面けいれん症に脳神経減圧術を施行した1例

殿元静馬<sup>1, 2)</sup>, 佐藤俊輔<sup>2)</sup>, 後藤博美<sup>2)</sup>, 藤森大智<sup>2)</sup>, 渡邊貞義<sup>2)</sup>, 渡邊一夫<sup>2)</sup>

1) 寿会富永病院脳神経外科 〒556-0017 大阪府大阪市浪速区湊町 1-4-48

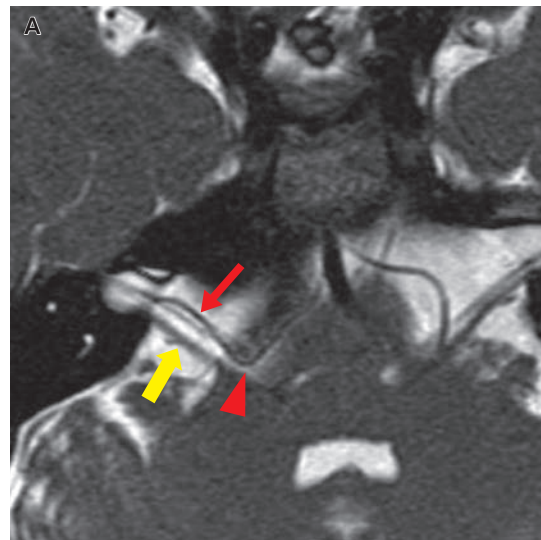
2) 脳神経疾患研究所付属総合南東北病院脳神経外科

**キ** アリ奇形 I 型に対して後頭蓋窩減圧術を施行した患者が、術後の長期経過のなかで片側顔面けいれん症 (HFS) を発症し、これに対して脳神経減圧術 (MVD) を施行して症状が消失した。キアリ奇形の部分症としての HFS は、頻度は少ないが報告されている。しかし、後頭蓋窩減圧術後に HFS を発症した報告は渉獵する限り認められなかった。キアリ奇形の部分症としての HFS では後頭蓋窩の減圧のみで改善したとの報告もあるため、本症例では後頭蓋窩の追加減圧も検討したが、画像所見、神経所見から、減圧の効果は十分に継続していると考え、MVD を施行し、著効した。

## Key Words

Chiari malformation, hemifacial spasm, posterior fossa decompression, microvascular decompression

## Key Slide



(Received January 10, 2025; Accepted April 1, 2025)

## I. 緒言

片側顔面けいれん症（HFS）の原因は血管による顔面神経の脳幹出口部付近（REZ）の圧迫が最も多いと考えられており、根治療法として脳神経減圧術（MVD）が考慮される<sup>1-3)</sup>。一方で、HFSの稀な原因としてキアリ奇形をはじめとした後頭蓋窩形態異常の部分症が見られることが報告されており、その際の根治的治療として後頭蓋窩減圧術が推奨されている<sup>3-8)</sup>。原因により治療方法が異なるため、十分な術前検討が必要になる。今回キアリ奇形 I 型（CIM）に対する大孔減圧術（FMD）および椎弓切除術施行後 6 年で右 HFS を合併し、最終的に MVD を施行した症例を経験した。本症例の HFS が CIM の部分症か否かは議論の余地があるが、少なくとも後頭蓋窩の形態異常が HFS の発症に関与していたと考えられ、稀な症例であること、また治療においてはいくつかの留意点があることから、ここに報告する。

## II. 症例

**症例**：32 歳，女性。

**現症**：28 歳時からの右 HFS に対して約 3 カ月ごとのボツリヌス毒素注射を繰り返してきた。4 年間の対症療法後に根治的治療を希望され、当院に紹介となった。

**既往**：22 歳時，頭痛および両上肢のしびれを契機に CIM と診断され，FMD および C1・2 椎弓切除術を施行された。

**身体所見**：右 HFS はほぼ持続的に見られ，右眼裂は狭小し，右口角挙上も見られた。ボツリヌス毒素注射による顔面神経麻痺は見られなかった。聴覚障害や下位脳神経症状を含め，そのほかの脳神経学的症状は見られず，また頭痛や四肢のしびれなどの CIM に特有の症状も見られなかった。

**神経放射線学的所見**：Fig. 1 に後頭蓋窩減圧前の MRI および CT を提示する。後頭骨低形成に伴い，斜台全体が背側に偏位挙上し，斜台下部は後頭蓋窩に突出していた。また Chamberlain 線（硬口蓋後縁と大孔後縁を結ぶ線）より歯突起先端は 5 mm 以上頭蓋側に陥入していた。小脳扁桃が下



**Fig. 1**

Preoperative MR Image (T2-weighted image, A) and CT scans (B, C) before foramen magnum decompression and C1/2 laminectomy. These images show cerebellar tonsillar herniation and absence of cerebrospinal fluid (CSF) signal at the foramen magnum (FM) level, along with basilar invagination.



**Fig. 2** Preoperative MRI, fast imaging employing steady-state acquisition (FIESTA) sequence before microvascular decompression (MVD)

**A:** The right anterior inferior cerebellar artery (AICA, red arrow) is seen running close to the root exit zone (REZ, red arrowhead) of the facial nerve (yellow arrow) .  
**B, C:** Although tonsillar herniation persists, CSF signal is visible at the level of the FM, suggesting partial restoration of CSF flow.

垂して延髄の脊柱管内脱出，大槽部髄液信号の消失を認め，頭蓋底陥入症を合併したCIMと診断された。Fig. 2にMVD前のMRIを提示する。軸位断では前下小脳動脈（AICA）が突出した斜台下部により後方に偏位走行し，顔面神経のREZに近接して走行していた（Fig. 2A）。小脳扁桃下垂は残存するが周囲に髄液信号を認め，FMDおよび椎弓切除術の減圧効果は十分であると考えられる（Fig. 2B, C）。

**手術：**本症例において，頸部の屈曲外転を最小限としたほかは特別な体位や皮膚切開，開頭は行わず，通常どおりのMVD操作を行った。麻酔導入後，左側臥位とし，頭部を軽度左に外転および屈曲させ，固定した。ABRを設置し，耳介後部の皮膚を約5cmほど切開し，inferior sigmoid pointを中心に直径約3cm程度の外側後頭下開頭を設けた。硬膜切開の後に小脳延髄槽より髄液を排出した。下位脳神経と小脳半球との間のくも膜を広く切開すると，下位脳神経は下方に強く牽引されており（Fig. 3B），顔面神経および聴神経も下方に牽引されていた（Fig. 3C）。突出した下部斜

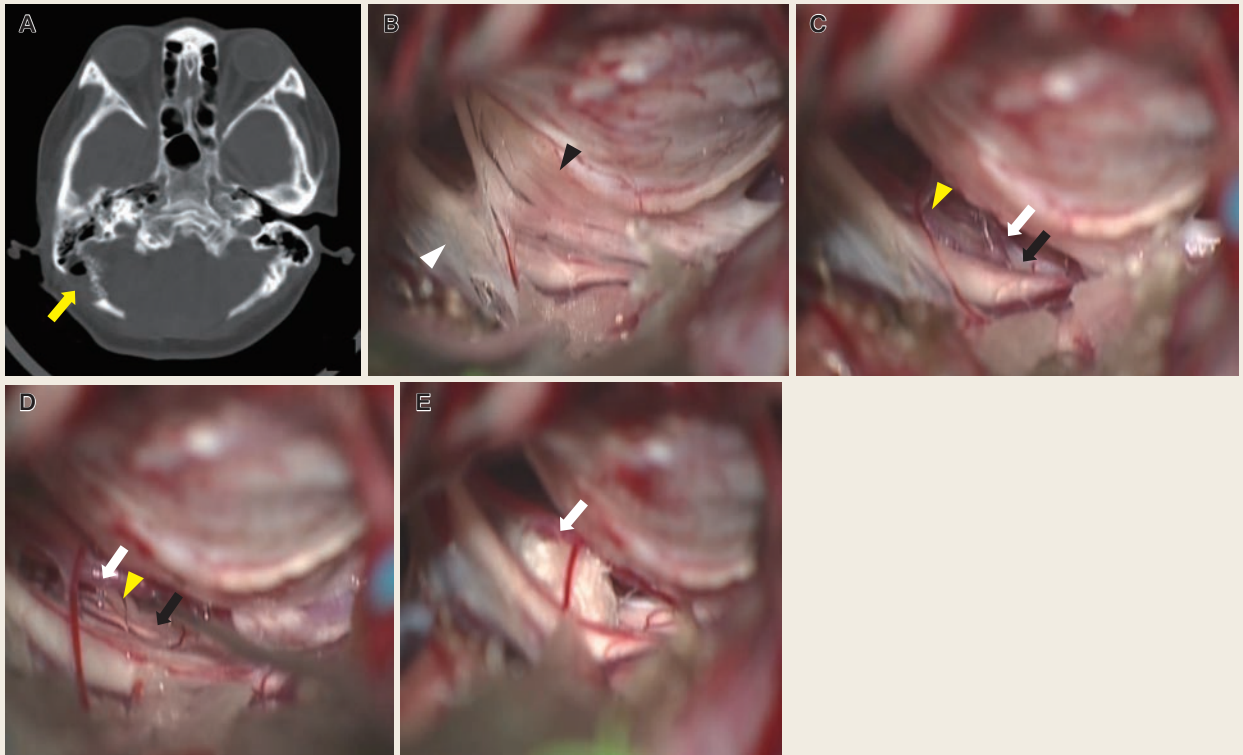
台により顔面神経のREZ周囲の視認は制限されていたが，AICAが顔面神経のREZを横走している部分で圧痕を形成していることを確認した（Fig. 3D）。狭く限られた術野であったが，幸い顔面神経のREZと聴神経との間が広がっていたために，同部位にspacerとしてテフロン綿を留置し，AICAをテフロン綿の上に移動させてフィブリン糊で固定した（Fig. 3E）。これにより顔面神経のREZが減圧されていることを確認した。硬膜を縫合し，型どおり閉頭・閉創した。術中のABRの延長は見られなかった。

**術後経過：**術後より顔面けいれんは消失した。術後9日目に退院となった。現在術後13年が経過したが，顔面けいれんの再発は認めていない。

本症例の報告に関して，患者本人，家族の同意を得ている。

### III. 考 察

本症例はCIMに対してFMDおよびC1・2椎弓切除術がすでに行われており，その後の経過中にHFSを発症した。根治的治療としていかなる



**Fig. 3** Intraoperative findings

**A**: Postoperative CT showing the craniotomy site (yellow arrow) .

**B**: Intraoperative view (left side is the patient's head) : lower cranial nerves (black arrowhead) are retracted downward.

**C**: The AICA (white arrow) courses between cranial nerves VII (yellow arrowhead) and VIII, compressing the REZ of the facial nerve (black arrow) .

**D,E**: MVD was performed via transposition. A prosthesis was placed between nerves VII and VIII to reposition the AICA and decompress the facial nerve.

治療を選択すべきか勘案され、最終的にMVDが施行された症例である。本症例がCIMに合併したHFSとは断定できないが、少なくとも後頭蓋窩の形成（形態）異常が本症例のHFSに関与していた可能性は十分にあると考えられる。

キアリ奇形は1891年にChiariによって報告され、Milhoratらによって1999年に詳細に報告されている<sup>5, 8)</sup>。中胚葉の未発達が原因で後頭蓋窩が狭小化し、それによって小脳扁桃の下垂が生じる。加えて髄液循環の異常が生じ、菱脳の下方向位を来す<sup>2, 5, 8)</sup>。キアリ奇形は4つのtypeに分類されているが、臨床的に重要なのはCIMと

type2である。CIMでは頭蓋底陥入症をはじめとした頭蓋頸椎移行部の骨異常が合併することがあり、その際は延髄の脱出が起きやすくなる。キアリ奇形の主な症状は頭痛で、四肢のしびれや筋力低下、くしゃみ時の失神、顔面痛、自律神経症状、三叉神経痛、舌咽神経痛、睡眠時呼吸障害、高血圧を認めることがある<sup>5, 9-12)</sup>。稀に顔面けいれんを来すことがあり、過去10例が報告されている(**Table 1**)<sup>3-5, 7, 8, 13)</sup>。一方で、キアリ奇形に対する後頭蓋窩減圧術後にHFSを発症した症例は渉猟する限りでは認められなかった。報告されている10例の傾向として、一般的なHFSの症例と比較

Table 1

Author/year	Age (year)	Gender	Disease duration (months)	Side	Drug therapy	BTX	Surgery	Follow-up duration (months)
BARRAQUER-BORDAS L, et al/1958 <sup>4)</sup>	34	M	126	R	—	—	Posterior fossa decompression	18
Leal Filho MB, et al/1992 <sup>7)</sup>	50	F	48	L	—	—	Posterior fossa decompression and C1-2 laminectomy	1
da Silva JA, et al/2003 <sup>13)</sup>	?	?	?	?	?	?	Osteodural decompression	?
Colpan ME, et al/2005 <sup>5)</sup>	18	M	10	R	AED + BZD	—	Suboccipital craniectomy and C1 laminectomy	19
Felicio AC, et al/2007 <sup>3)</sup>	31	F	48	R	—	Yes	—	59
	38	F	12	L	AED + BZD	Yes	—	84
	66	F	60	R	BZD	—	—	12
	30	M	12	R	—	Yes	—	57
	34	M	12	L	AED	—	—	12
Mukerji N, et al/2010 <sup>8)</sup>	39	M	1	L	AED	—	Foramen magnum decompression and C1 laminectomy, C2 half laminectomy, duraplasty	20

M: male. F: female. R: right. L: left. AED: antiepileptic drug. BZD: benzodiazepine. BTX: botulinum toxin. ?: data not available.

して若年発症の症例が多く、報告内では解剖学的な形態異常がHFSの発症に関与している可能性が示唆されている<sup>3, 5, 7, 8)</sup>。キアリ奇形が顔面けいれんの原因となる機序として報告されている仮説は、以下のとおりである。

- ①後頭骨や錐体骨などの解剖学的構造物による神経の直接圧迫<sup>4, 5, 7, 14)</sup>
- ②顔面神経の牽引による神経線維の脱髄や再髄鞘化、不自然なシナプス形成<sup>4, 5, 7, 14)</sup>
- ③狭小化した後頭蓋窩による神経および血管の近接<sup>3)</sup>
- ④狭小化した後頭蓋窩による椎骨脳底動脈循環不全、微小血管循環不全<sup>4, 5, 7, 14)</sup>
- ⑤小脳扁桃ヘルニアによる顔面神経核自体の圧迫<sup>8)</sup>

キアリ奇形に合併するHFSの病因は前述の仮

説が複合的に関与していることも考えられる。本症例において前述の仮説に基づいて考察すると、CT・MRIから未発達の後頭骨による大孔前縁の挙上と斜台の背側への偏位挙上と後頭蓋窩側への突出が認められ、術中所見では下部斜台が骨隆起のように確認されたが、顔面神経に対する直接の圧迫所見は認めなかった。顔面神経のREZ周囲は非常に狭小化しており、AICAが顔面神経のREZと骨隆起の間を走行しており、そのAICAが顔面神経のREZに圧痕を形成しているのが確認された。また術中所見においても一つ特記すべき事項は、CIMおよび後頭蓋窩減圧術後の変化としての延髄の下垂に伴い、顔面神経の過度な牽引が見られたことである。そのため、顔面神経線維のREZ付近での脆弱性が高まり、さらにAICAの圧迫によりHFSを発症したものと考えられ、前述の仮説の②、③に該当すると思われた。④、⑤の仮説でHFSを発症する場合、臨床症状

として顔面けいれんのみならず、そのほかの脳神経学的症状も随伴することが指摘されているが、本症例においてはほかの脳神経障害は認められなかった。

続いて治療方法の選択、特に外科的治療の選択に関して、CIMの典型的な症状に加えてHFSを認めた場合、後頭蓋窩減圧術を選択することに異論はないと思われる。Table 1で提示したCIMに随伴したHFSの症例では、10例中5例で後頭蓋窩減圧術が施行されており<sup>4,8)</sup>、MVDが施行されている症例はなかった。術後、最長20カ月のfollow up期間で5例全例のHFSの消失が確認され、後頭蓋窩減圧術の有効性を示している。しかしながら後頭蓋窩の形態異常や容積減少を認めるものの、症状としてHFSのみの症例に後頭蓋窩減圧術とMVDのいずれを選択するのか、また本症例のようにすでに後頭蓋窩減圧術が施行されている症例が経過中にHFSを発症した場合、後頭蓋窩減圧術を追加するのか、またはMVDを選択するのかは判断が分かれるところであろう。後頭蓋窩の形態異常と容積減少が明らかであれば、圧迫血管の存在が疑われる症例であっても、まずは後頭蓋窩減圧術を選択するのが妥当ではないかと我々は考えている。その理由としては、Table 1で示した10例の報告例のなかで、圧迫血管の関与を検証している症例は2例であったが、いずれも血管の関与はなかったと記載されている<sup>4, 8)</sup>。そのため後頭蓋窩減圧術のみで症状が消失する可能性があること<sup>4,8)</sup>、また狭小化した脳槽内でのMVD操作は非常に困難が予想されるからである。

一方で、本症例のようにすでに後頭蓋窩減圧術を施行されている症例では、十分な後頭蓋窩の減圧効果が得られているかどうかや圧迫血管の有

無、臨床症状をより慎重に評価し、外科的治療方針を決定する必要がある。本症例においてはMVD前のMRIで小脳扁桃および延髄の下垂は見られたが、周囲の髄液腔が確認され、またCIMの典型的な症状がなかったため、十分な後頭蓋窩の減圧効果が継続していると判断した。また、血管の圧迫がHFSの発症に関与していると疑われたことから、後頭蓋窩減圧術を再度追加はせず、MVDを選択した。今回の治療選択の妥当性を示す過去の報告は渉獵する限りでは確認されなかったが、本症例の画像や術前後の臨床症状を評価する限りは、妥当な治療であったと考える。Table 1で示す症例のうち、外科的治療を選択されなかった残りの5例では抗けいれん薬・抗不安薬・ボツリヌス毒素の注射で良好な結果が報告されており<sup>3)</sup>、これらも治療選択肢の一つではある。本症例も4年の対症療法末に根治的治療を望まれたことを考慮すると、どの症例もいずれは根治的治療を望まれる可能性があり、外科的治療を選択する際には解剖学的構造や臨床症状を十分に評価する必要がある。

## IV. 結 語

キアリ奇形に対する後頭蓋窩減圧術後の長期経過で合併したHFSの症例を報告した。HFSの治療にあたり、キアリ奇形の既往の有無にかかわらず、術前に矢状断像を含めた画像を読影することは手術戦略を立てるうえで重要である。

後頭蓋窩の形態異常と容量減少の明らかな症例におけるHFSでは後頭蓋窩減圧術のみで症状が軽快・消失する可能性も示唆されたため、後頭蓋窩減圧術を検討する必要がある。一方でMVDを行う際には、術野が狭いことや、正常解剖とは異

なる可能性があることなどに留意する必要がある。

## COI

本論文における開示すべきCOIはありません。

## 文献

- 1) Barker FG 2nd, et al: Microvascular decompression for hemifacial spasm. J Neurosurg 82: 201-10, 1995
- 2) Braca J, et al: Hemifacial spasm in a patient with Marfan syndrome and Chiari I malformation. Case report. J Neurosurg 103: 552-4, 2005
- 3) Felicio AC, et al: Young onset Hemifacial Spasm in patients with Chiari type I malformation. Parkinsonism Relat Disord 14: 66-8, 2008
- 4) BARRAQUER-BORDAS L, et al: [Hemifacial spasm in the neurological syndrome resulting from a basilar impression with the Arnold-Chiari malformation; disappearance of the spasm after surgery]. Neurochirurgie 4: 210-21, 1958
- 5) Colpan ME, Sekerci Z: Chiari type I malformation presenting as hemifacial spasm: case report. Neurosurgery 57: E371; discussion E371, 2005
- 6) da Silva JA, Holanda MM: Basilar impression, Chiari malformation and syringomyelia: a retrospective study of 53 surgically treated patients. Arq Neuropsiquiatr 61: 368-75, 2003
- 7) Leal Filho MB, et al: [Hemifacial spasm and basilar impression associated with Arnold-Chiari deformity. Report of a case]. Arq Neuropsiquiatr 50: 387-90, 1992
- 8) Mukerji N, et al: Hemifacial spasm as a feature of Chiari malformation: case report. Neurosurgery 67: E1826-30; discussion E1830, 2010
- 9) Arcaya J, et al: Arnold-Chiari malformation associated with sleep apnea and central dysregulation of arterial pressure. Acta Neurol Scand 88: 224-6, 1993
- 10) Corbett JJ, et al: 'Sneeze syncope', basilar invagination and Arnold-Chiari type I malformation. J Neurol Neurosurg Psychiatry 39: 381-4, 1976
- 11) Levitt P, Cohn MA: Sleep apnea and the Chiari I malformation: case report. Neurosurgery 23: 508-10, 1988
- 12) Peñarocha M, et al: Orofacial pain as the sole manifestation of syringobulbia-syringomyelia associated with Arnold-Chiari malformation. J Orofac Pain 15: 170-3, 2001
- 13) da Silva JA, et al: [Autonomic nervous system disorders in 230 cases of basilar impression and Arnold-Chiari deformity]. Neurochirurgia (Stuttg) 35: 183-8, 1992
- 14) Kanpolat Y, et al: Chiari Type I malformation presenting as glossopharyngeal neuralgia: case report. Neurosurgery 48: 226-8, 2001

# Hemifacial Spasm Following Posterior Fossa Decompression for Chiari Malformation: A Case Treated with Microvascular Decompression

Shizuma TONOMOTO<sup>1,2)</sup>, Syunsuke SATO<sup>2)</sup>, Hiromi GOTO<sup>2)</sup>, Daichi FUJIMORI<sup>2)</sup>,  
Sadayoshi WATANABE<sup>2)</sup>, Kazuo WATANABE<sup>2)</sup>

1) Department of Neurosurgery, Tominaga hospital

2) Department of Neurosurgery, Southern TOHOKU Research Institute for Neuroscience Southern TOHOKU General Hospital

We present a rare case of hemifacial spasm (HFS) occurring in the long-term postoperative period after posterior fossa decompression for Chiari malformation type I (CMI). The patient developed right-sided HFS six years following decompression surgery. She was successfully treated with microvascular decompression (MVD), resulting in significant symptomatic relief. HFS is rarely associated with Chiari malformation, and to the best of our knowledge, there are no previous reports of HFS arising after posterior fossa decompression. In this case, we hypothesized that anatomical alterations following posterior fossa decompression may have contributed to the development of neurovascular conflict. MVD was therefore performed and proved to be highly effective.