

〔臨床〕

Ramsay Hunt症候群の一例： 末梢性顔面神経麻痺に対する診断プロトコルの提案

中田 大地, 柴田 考典*, 工藤 勝**,
重住 雅彦, 伊藤 昭文*, 新家 昇**, 有末 眞

北海道医療大学歯学部口腔外科学第二講座
*北海道医療大学歯学部口腔外科学第一講座
**北海道医療大学歯学部歯科麻酔学講座

(主任：有末 眞教授)
*(主任：柴田 考典教授)
**(主任：新家 昇教授)

A case of Ramsay Hunt Syndrome : Diagnostic protocol of facial palsy

Daichi NAKATA, Takanori SHIBATA, Masaru KUDOU,
Masahiko SHIGEZUMI, Akifumi ITOU, Noboru SHINYA and Makoto ARISUE

Second Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
School of Dentistry, Health Sciences University of Hokkaido
*First Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
School of Dentistry, Health Sciences University of Hokkaido
**Department of Dental Anesthesiology, School of Dentistry,
Health Sciences University of Hokkaido

(Chief : Prof. Makoto ARISUE)
*(Chief : Prof. Takanori SHIBATA)
**(Chief : Prof. Noboru SHINYA)

Abstract

Facial palsy is extremely rare in general dental practice.

This report describes a case of Ramsay Hunt syndrome in a 20-year-old woman, who was rapidly diagnosed and the treatment was initiated directly.

This paper applies to diagnostic protocols of facial palsy for patients suspected of viral infection.

Key words : Facial palsy, Ramsay Hunt syndrome, Speedy diagnosis.

緒 言

日常の歯科診療において, 顔面神経麻痺患者に遭遇することは比較的まれである. そのため, 診断および治療の開始に緊急性が求められる本疾患に対し, 迅速な対処ができず重篤な後遺症を生ずる危険性が極めて高い. 我々は末梢性顔面神経麻痺の発症直後に当科を受診し, 迅速な対処により比較的短時間で回復させることができた一症例について, その概要を報告するとともに, 今回の経験からウイルス感染が疑われる末梢性顔面神経麻痺の診断プロトコルを提案する.

症 例

患者: 20歳 女性 (学生).

初診: 2002年11月5日.

主訴: うまく笑えない.

既往歴: 5歳時に水痘.

家族歴: 特記事項なし.

現病歴: 当科受診1カ月前から, 徹夜に近い生活を2週間程度継続していた. その際, 感冒様倦怠感を覚えたが何ら処置を受けずに放置していた. 2002年11月3日に寒風雪の中, 1日中

屋外にいたところ, 翌11月4日に左側下顎角部あたりに腫脹感を, 同日夕方には同側耳下部あたりに自発痛を覚えたため, 翌日当科を受診した.

現症: 体温36.7°C. 体調やや不良であり, あまり食欲がないとのことであった. 顔貌は安静時左右非対称. 左側耳下部に圧痛を認め, 同側顎下部に圧痛を伴う可動性, 小豆大のリンパ節を1個触知した. 初診時における顔面神経麻痺の臨床評価を柳原法(日本顔面神経研究会)により行った(Table 1, Fig. 1). 患者はソフトコンタクトレンズを装着しており, 左眼がかなり乾燥し違和感が強いと訴えていた. なお, 左側耳介および口腔内に疱疹や水疱などは認められず, 難聴・耳鳴り・めまいなども呈していなかった.

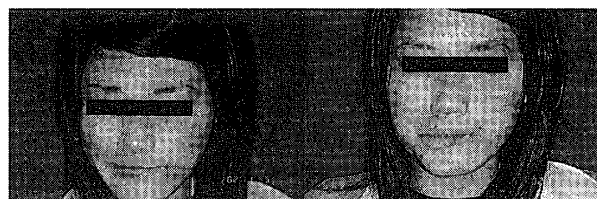


Fig. 1 初診時の顔貌所見

左: 前額作皺

患側(左側)前額部皺寄せ軽度麻痺を認める.

右: 口笛運動

患側不能.

Table 1 初診時の左側末梢性顔面神経麻痺の評価

| 顔面神経麻痺程度評価スケール(柳原法) | | 評価年月日: 2002年11月5日 | | | |
|---------------------|----------|-------------------|----------|----|----------|
| 評価項目 | 4点: ほぼ正常 | 3点 | 2点: 部分麻痺 | 1点 | 0点: 高度麻痺 |
| 安静時非対称 | | | ○ | | |
| 前額部の皺寄せ | | | ○ | | |
| 軽い閉眼 | | | ○ | | |
| 強い閉眼 | | | ○ | | |
| 片目つぶり | | | | | ○ |
| 鼻翼を動かす | | | ○ | | |
| 頬を膨らます | | | ○ | | |
| イーと歯を見せる | | | ○ | | |
| 口笛 | | | ○ | | |
| 口を「へ」の字に曲げる | | | ○ | | |

* 対称となる右側末梢性顔面神経麻痺の評価は, すべての項目が正常で40点満点であった.

合計: 18点/40点

臨床診断：左側末梢性顔面神経麻痺および带状疱疹の疑い。

処置および経過：初診時に、血液検査、聴力検査を施行するとともに、原因が特定できないため副腎皮質ステロイド薬プレドニン30mg/日、ビタミン薬ピタメジン3.0g/日、神経賦活薬アデホス180mg/日を処方し、また歯科麻酔科に星状神経節ブロックを依頼した。翌日、左側耳介に直径約2mmの水疱が破れた糜爛が3個発見されたため、ウイルス感染を疑い、副腎皮質ステロイド薬の処方を中止し、抗ウイルス薬バルトレックス3,000mg/日を6日間処方した。星状神経節ブロックは、病態が軽快するまで継続して合計16回歯科麻酔科にて実施した。左側の顔面神経麻痺の程度は、初診から3日目に柳

原法による麻痺評価で4点と最低値を示したが、17日目には20点を、38日目には満点の40点と完全に回復がみられた。白血球数は、麻痺程度が最悪になった3日目時に最高値6,010/ μ lを示した。CRP値および水痘—带状疱疹IgG抗体価は、それぞれ0.3mg/dlと13.53と7日目にピークを示した。水痘—带状疱疹IgG抗体価は、初診時5.91から第7病日で13.53へと約2.8倍の増加を示した (Fig. 2)。なお、水痘—带状疱疹IgM抗体価は、全期間を通して検出限界以下の値であった。

考 察

顔面神経麻痺は大きく中枢性と末梢性に分けられ、後者の約70%は自然治癒するが、残り30%

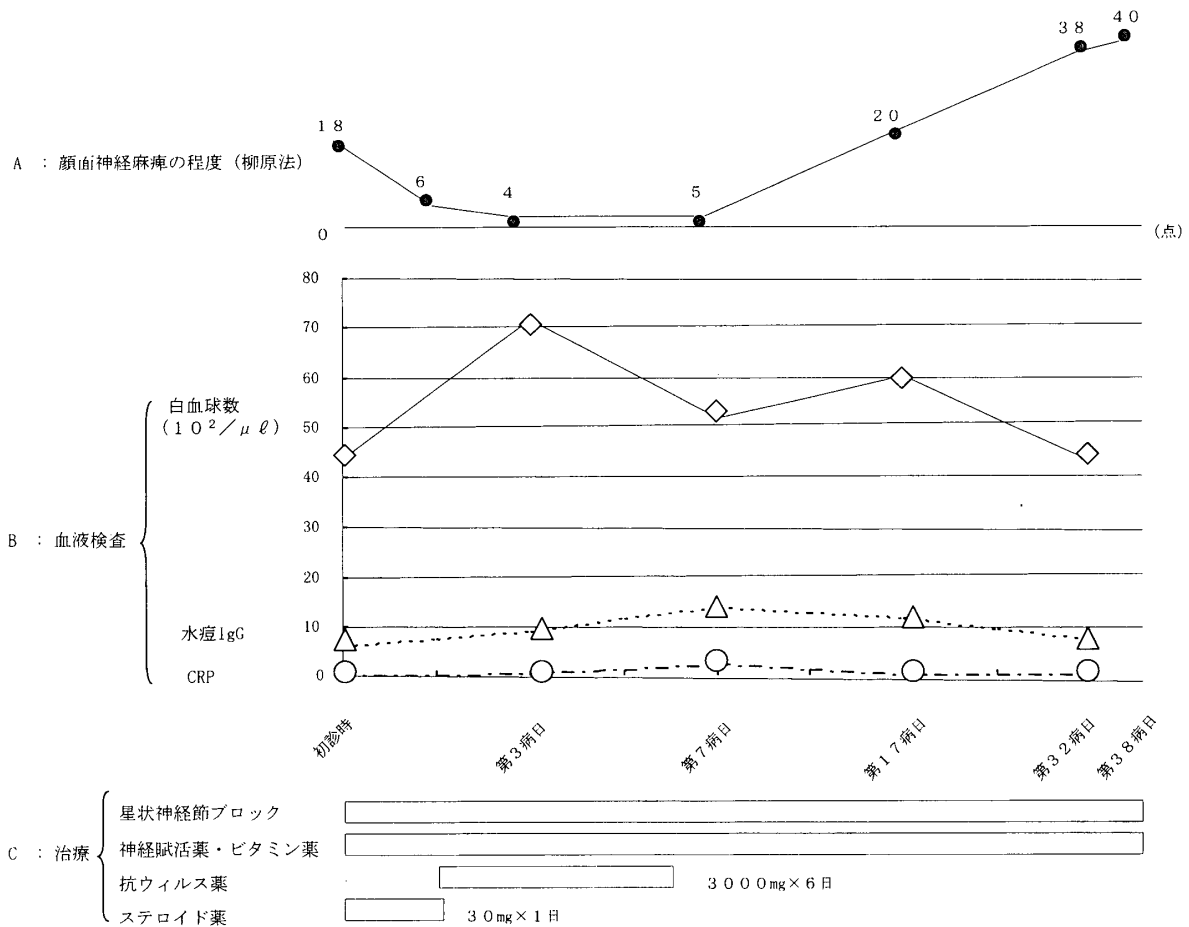


Fig. 2 経過と治療内容

- A : 顔面神経麻痺の程度 初診時18点、受診後3日目に最低値4点となった。
- B : 血液検査の結果 いずれの項目も正常範囲内。
- C : 治療内容

の症例や重症な症例では麻痺や重篤な後遺症を引き起こすことが知られている¹⁾。これらを回避させる唯一の方法が早期治療とされ、それゆえに迅速で的確な診断が必要になってくる。末梢性顔面神経麻痺のうち、外傷性や腫瘍性に伴う顔面神経麻痺以外の特発性顔面神経麻痺には、いわゆるBell麻痺やRamsay Hunt症候群がある。前者のBell麻痺は原因が不明とされ、寒冷説²⁾・自己免疫説³⁾・ウィルス説⁴⁻¹⁰⁾などの諸説が挙げられている。その中では、単純ヘルペス Herpes simplex virus-1 (HSV-1) によるウィルス感染説⁴⁾が最有力である。一方、後者の Ramsay Hunt症候群は、水痘-带状疱疹ウィルス varicella-zoster-virus (VZV) の感染⁵⁾であることは周知のごとくである。いずれの場合にも顔面神経の膝神経節に潜伏感染していたウィルスが何らかの刺激によって再活性化され、発症すると考えられている¹¹⁾。それらの鑑別では臨床的に疱疹を主に耳に認めるものは Ramsay Hunt症候群としているが、耳に疱疹を認めないものは全てBell麻痺とは限らず鑑別困難例となることがある。

最近、無疱疹性带状疱疹 zoster sine herpette (ZSH) という VZV 感染で疱疹の発現を認めないもの¹²⁾が注目されている。このため、疱疹が出現してこない ZSH と Bell 麻痺との鑑別を症状から行うことは不可能といえる。両者は同じヘルペスウィルス科に属する、神経親和性の高いウィルスで顔面神経麻痺を発症するが、治療方法は若干異なる。よって、診断に難渋すると治療が後手となり、結果として麻痺が残ったり、後遺症を残す確率が増加する。その他、まれな例であるが EB ウィルス⁶⁾、サイトメガロウィルス⁷⁾、ムンプスウィルス⁸⁾、ヒト免疫不全ウィルス⁹⁾、ヒト成人白血病ウィルス¹⁰⁾などが顔面神経麻痺を発症させることが報告されている。

顔面神経麻痺の評価には柳原法（日本顔面神経研究会）を用いた。この評価法は特殊な装置

を必要とせず簡便で再現性に優れており、日本はもとより海外でも高く評価されている方法¹³⁾である。初診時患側の顔面神経麻痺程度は40点満点中19点であり、左側片目つぶりのみで全くできず、高度麻痺を呈していた。他の各項目は、ほぼ部分麻痺を呈していた。このことは眼瞼閉鎖ができず眼球結膜が乾燥状態となるため、患者の訴えていたソフトコンタクトレンズの装着感における違和感と一致する。来院2日目には、麻痺評価が6点、3日目には4点とかなりの項目が高度麻痺を呈する状態をきたした。抗ウィルス薬投与等にもかかわらず麻痺が進展したのは、本薬がウィルスの増殖を抑制するもので殺菌的には働かず、すでに顔面神経末端にまでウィルスが感染して、神経障害をきたしたのと考えられた。しかし、発症2日目からの早期抗ウィルス薬投与が奏効したと思われ、3日目を境に麻痺評価は改善されていった。本症例では、受診が疱疹の出現する前の病態であったため、Ramsay Hunt症候群と他の顔面神経麻痺とを臨床的に鑑別診断することは不可能であった。また血液検査を行い血清学的ウィルス抗体値の検索を行っても、検査に2週間程度を要し治療開始が遅れてしまう欠点があり、さらに血清学的ウィルス抗体価は、直接ウィルスを検出しているのではなく、感染を受けた宿主の免疫応答を示しているのにすぎず、あくまで補助的な診断である。現在、原因ウィルスを迅速に同定する方法として、PCR (Polymerase Chain Reaction) 法による方法¹⁴⁾があり、特に患者の唾液を検体としてウィルスDNAを同定することが可能となってきており、患者に苦痛もなく迅速に原因が究明でき、よりの確な治療を提供することができる。今後、当院でもPCR法を用いた迅速診断システムの導入が必要とされる。

プロトコルの提案

そこで我々は原因ウィルスを迅速に同定し確

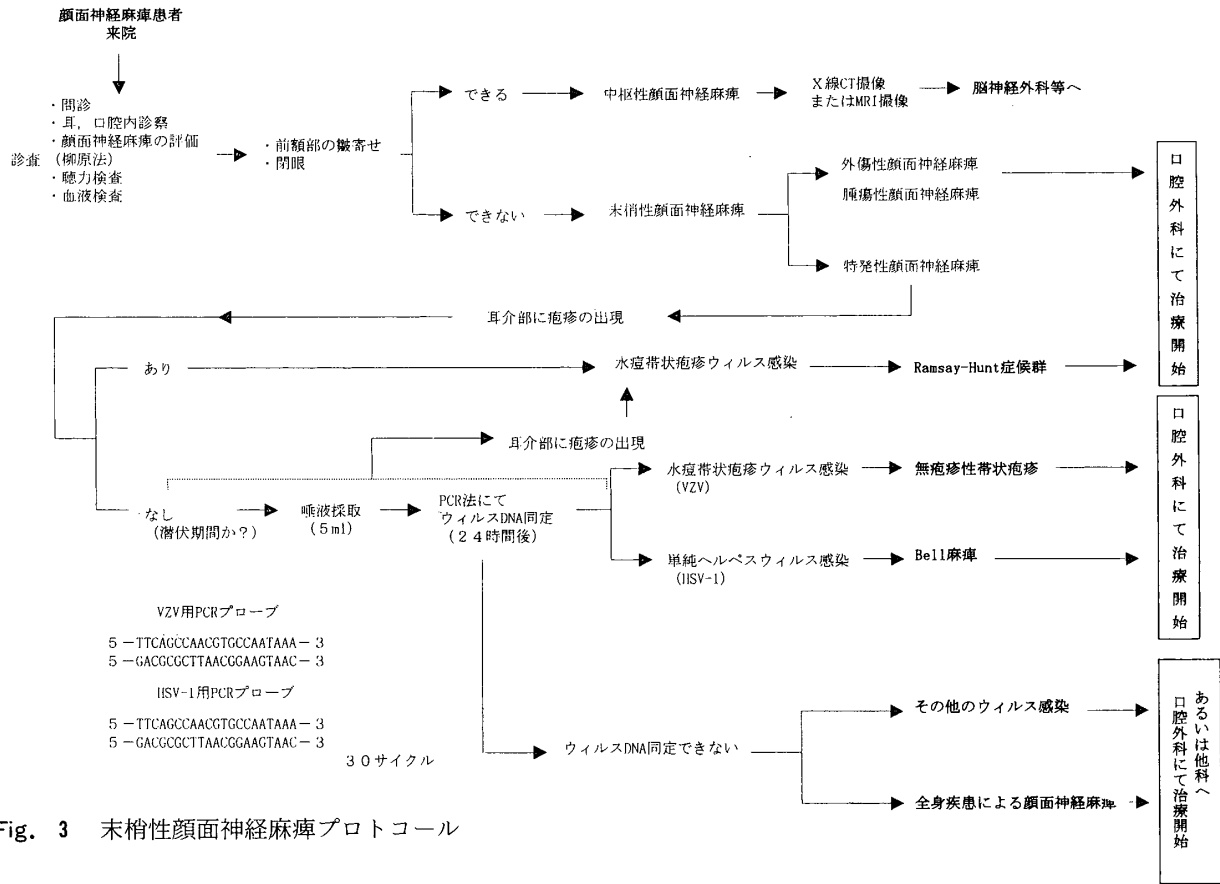


Fig. 3 末梢性顔面神経麻痺プロトコール

A: 血液検査

| 検査項目 | 単位 |
|--------------|----------------|
| 末梢血液一般 | |
| 白血球数 | $10^2 / \mu l$ |
| 赤血球数 | $10^4 / \mu l$ |
| ヘモクロビン | g/dl |
| ヘマトクリット | % |
| MCV | fl |
| MCH | pg |
| MCHC | % |
| 血小板数 | $10^4 / \mu l$ |
| 血液像 | |
| 免疫血清検査 | |
| CRP | |
| 単純ヘルペスIgG | |
| 単純ヘルペスIgM | |
| 水痘・帯状ヘルペスIgG | |
| 水痘・帯状ヘルペスIgM | |

Fig. 4 検査項目

B: 聴力検査 (選別用オーゾメーター)

- ・選別聴力検査
1000Hz-30dB
4000Hz-25dB
上記音が聴取できるか否か選別する。
- ・気導聴力検査
検査周波数: 1000Hz→2000Hz
→4000Hz→1000Hz→500Hz
聴力レベル: 0dB~70dB
上記音から聴力レベルデシベルの計測。
※定期健康診断に準ずる。

定診断するため、PCR (Polymerase Chain Reaction) 法を利用してウイルスDNAの同

定^{14,15)}を行うことを主体とする末梢性顔面神経麻痺の早期診断プロトコールを考案した (Fig.

3). まず, 診査 (問診, 耳・口腔内診査, 顔面神経麻痺評価¹⁶⁾(Table 1), 血液検査(Fig. 4), 聴力検査 (Fig. 4) により中枢性顔面神経麻痺か末梢性顔面神経麻痺かを臨床的に鑑別する. すなわち, 中枢性顔面神経麻痺では顔面上半分の筋肉は同側の顔面神経核上性支配を受けているため, 患側の前額部の皺寄せや閉眼は可能あるいは軽度な麻痺となることから容易に鑑別できる. 次に外傷性あるいは腫瘍性顔面神経麻痺あるいは特発性顔面神経麻痺についてはX線computed tomography (X線CT) を撮像することにより判断をくだす事ができる. 一方, 特発性顔面神経麻痺であれば耳や口腔内等の疱疹の発現を確認し, 発現を認めればVZV感染の可能性が非常に高く, Ramsay Hunt症候群と臨床診断が可能となる. 疱疹の発現がなければ, Bell麻痺かZSHの可能性が高く, 患者唾液を採取し, PCR法¹⁷⁾にてウイルスDNAの同定を行い鑑別する. 両者のウイルス感染でなければ他のウイルス感染か全身疾患に伴う末梢性顔面神経麻痺を疑う. これらプロトコールにより顔面神経麻痺患者が来院された場合, 早期に確定診断が得られ, 的確な治療方針の決定と治療開始が可能となる.

結 語

今回, 我々は20歳女性に発症したRamsay Hunt症候群の一例を報告するとともに, 顔面神経麻痺患者に対する診断プロトコールを作製し提案した.

文 献

1. Peiterson E: Spontaneous course of Bell's palsy. Facial nerve surgery, Kugler medical Publications Acta, 1977.
2. Devriese PP: Compression and ischemia of the facial nerve, Acta Otolaryngol, 77:108-118, 1974.
3. Abramsky O, Webb C, Teitelbaum D, et al., :

- Cellular immune response to peripheral nerve basic protein in idiopathic facial paralysis (Bell's palsy), J Neurol Sci, 26:13-20, 1975.
4. 村上信吾: Bell麻痺と単純ヘルペスウイルス, 耳鼻臨床, 94: 857-868, 2002.
 5. Hunt JR: On herpetic inflammations of the geniculate ganglion, a new syndrome and its complication, J Nerv Ment Dis 34: 73-96, 1907.
 6. Grose C, Feorino PM, Dye LA, et al., : Bell's palsy and infectious mononucleosis, Lancet, 2: 231-232, 1973.
 7. Morgan M, Nathwani D, : Facial palsy and infection, Clin Infect Dis, 14: 263-271, 1992.
 8. Beardwell A, : Facial palsy due to mumps virus, Br J Clin Plact, 23: 37-38, 1969.
 9. Belec L, Gherardi AR, Georges AJ, et al., : Peripheral facial paralysis and HIV infection: report of four African cases and review of the literature, J Neurol, 236: 411-414, 1989.
 10. Bartholomew C, Cleghorn F, Jack N, et al., : Human T-cell lymphotropic virus type 1 associated facial nerve palsy in Trinidad and Tobago, Ann Neurol, 41: 806-809, 1997.
 11. Sawtell NM: The probability of in vivo reactivation of herpes simplex virus type 1 increases with the number of latently infected neurons in the ganglia, J Virol, 72: 6888-6892, 1998.
 12. 荻野 敏, 松永 亨: ベル麻痺とウイルス感染, 耳鼻咽喉科・頭頸部外科MOOK, 13: 149-160, 1989.
 13. Engstrom M, Jonsson L, Grindlund M, et al., : House Brackmann and Yanagihara grading scores in relation to electroneurographic results in the time course of Bell's palsy, Acta Otolaryngol, 118: 783-789, 1998.
 14. 別所佳代子, 荻野 敏: PCR法を用いたハント症候群からのVZV-DNAの検出と臨床経過, 日耳鼻, 97: 1019-1027, 1994.
 15. Shingo M, Mutsuhiko M, Yuki N, et al.: Bell palsy and herpes simplex virus: Identification of viral DNA in endoneurial fluid and muscle, Ann Intern Med, 124: 27-30, 1996.
 16. 柳原尚明, 西村宏子, 陌間啓芳, 他: 顔面神経麻痺程度の判定基準に関する研究, 日耳鼻, 80: 799-805, 1977.
 17. 弘重光一, 池田 稔, 本藤 良: Ramsay Hunt症

候群の涙液および唾液における水痘・帯状疱疹ウイルスDNAの検出, 日耳鼻, **103**: 928-936, 2000.