

多発性脳神経麻痺を伴った Hunt 症候群例

徳丸 隆太 榎本 冬樹 藤森 正登

石川 正治 市川 銀一郎

順天堂大学耳鼻咽喉科学教室

A Case of Ramsay-Hunt Syndrome with Multiple Cranial Nerves Involvement

Ryuta TOKUMARU, Fuyuki ENOMOTO, Masato FUJIMORI,

Masaharu ISHIKAWA, Ginichirou ICHIKAWA

Department of Otorhinolaryngology, Juntendo University school of Medicine

We experienced a case of Ramsay-Hunt Syndrome which caused complicating multiple disturbances in various cranial nerves. The patient was a 55 year old female who complained with pain and swelling of the anterior auricular region down to the neck below the left ear. On the day of presentation, antibiotics were intravenously given as acute parotiditis was suspected, but a few days later herpetic eruption were observed on the pinna and on the anterior part of the left ear. At the same time, hoarseness was noted and she had difficulties in swallowing. On examination, left vocal cord was immobile and palatal paralysis on the left side was observed, therefore the patient was immediately admitted for further studies and treatment. On her admission facial paralysis was not present but pure tone audiogram showed slight sensorineural deafness and she complained of dizziness. Brain, neck and chest examinations showed no positive findings and we diagnosed the patient as Ramsay-Hunt Syndrome accompanying multiple cranial nerves disorders. On consultation with our neurologists, acyclovir was administered. Symptoms gradually alleviated and the patient was discharged with only a partial vagus nerve paralysis remaining. She is currently followed at our outpatients with no symptoms apart from hoarseness.

はじめに

我々耳鼻咽喉科医において頭頸部領域の帯状疱疹は、稀な疾患ではない。合併症として脳神経障害を併発することが多く、特に第VII、第VIII脳神経障害を合併する場合、Hunt 症候群と称している。この第VII、第VIII以外の脳神経障害に

ついての報告もされている。今回我々は第VII脳神経障害を合併せず、第VIII、IX、Xに脳神経障害を伴った症例を経験したので若干の文献的考察を加え、ここに報告する。

症例

(症例)：55歳 女性

(主訴)：左耳下部腫脹、疼痛

(既往歴)：特記すべき所見無し

(家族歴)：特記すべき所見無し

(現病歴)：平成14年5月3日朝より左耳下部腫脹と疼痛を自覚するようになる。症状軽快しないため翌5月4日当院当科救急外来受診となる。5月7日より嚥下障害と咽頭痛も自覚するようになり、また左耳下部腫脅と疼痛も改善されないため精査加療目的にて同日入院となる。

(入院時所見)：入院時左耳下部の、び漫性の腫脹を認めた。左急性耳下腺炎をまず疑い、抗生素剤の点滴を連日行った。視診上左耳下部から耳前部に皮疹を認めたが、耳介、外耳道には特記すべき所見はなかった。鼓膜所見は正常であったが軽度耳閉感の自覚があった。口腔内所見として口蓋垂の右に偏位するいわゆるカーテン徵候を認めた。また喉頭ファイバー所見にて左反回神経麻痺を伴っていた。

(検査所見)：初診時血液検査では白血球5600/mm³、CRP 0.5mg/dl、アミラーゼ289IU/lであった。標準純音聴力検査では4分

法にて37.5dBの左側の軽度感音性難聴像を呈していた。(Fig. 1) 血清ウイルス抗体価として帯状疱疹ウイルス(以下VZV)のIgMは0.19と陰性、IgGは77.5と上昇していた。髄液検査ではリンパ球優位に細胞数の上昇を認めたがVZVのIgM、IgGは共に陰性であった。

(治療) 第VIII、IX、X脳神経麻痺を伴ったVZV感染症を疑い抗ウイルス剤を5日間投与した。

(経過) 耳下部皮疹は5月12日頃には消失した。この頃よりめまい感の訴えがあったが、5月18日頃には軽快。疼痛とカーテン徵候、自覚的な耳閉感も改善し、標準純音聴力検査でも4分法にて21.3dBまで改善したため5月23日退院となる。左反回神経麻痺は残存しており現在も外来にて通院加療中である。

考 察

VZVは単純ヘルペスウイルス(HSV)とならびに神経組織に高い親和性を示すウイルスである。初感染後、後根神経節に潜伏するといわれている。膝神経節に潜伏したVZVがなんらかの機転で再活性化すると耳介、外耳道周囲へ下

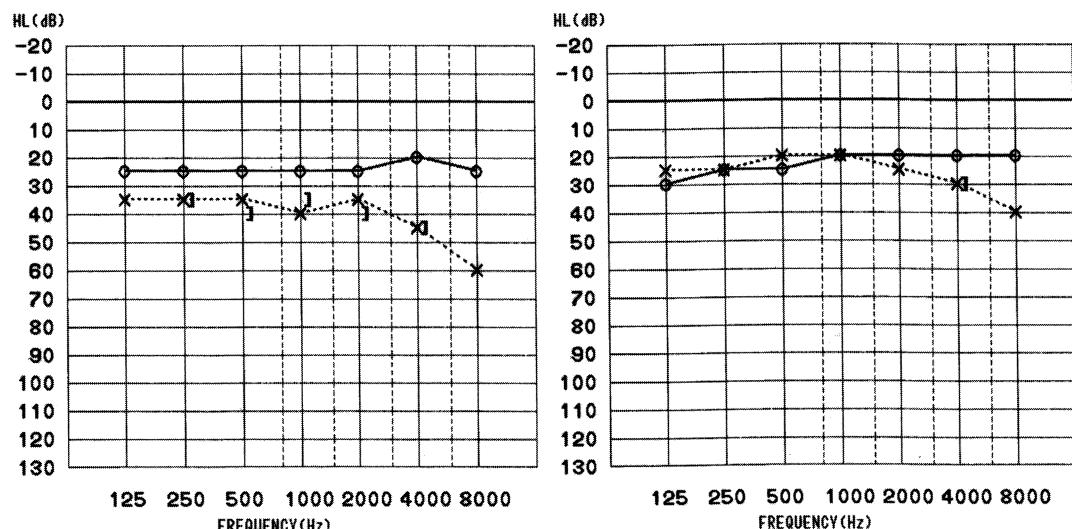


Fig. 1 左側が治療前、右側が治療後の標準純音聴力検査像である。聴力の改善を認めている。

Table 1 VII麻痺（-）VIII麻痺（+）の
多発脳神経麻痺症例

報告年	報告者	年齢	性	障害脳神経
1968	亀井ら	42	M	V, VII, IX, X, XI
1972	大澤	63	F	VII, IX, X, XI
1987	室井ら	33	F	VII, IX, X
1990	吉岡ら	46	M	VII, IX, X
2002	自験例	55	F	VII, IX, X

行性に知覚神経を移動して皮疹を形成するとともに、高率に顔面神経管内の顔面神経運動枝を障害する。また、顔面神経と内耳神経の間の神経吻合を介して内耳障害を起こす。Hunt症候群はこの皮疹と第VII、第VIII脳神経障害を伴うことが多いが、他の脳神経障害を伴う例も現在までに報告されている。堀内ら¹⁾はHunt症候群における多発性脳神経障害の合併頻度について、約4.1%であると報告しており決してまれな疾患ではないといえる。ただ本症例のように第VII脳神経障害を伴わず、第VIII脳神経障害に他の多発性脳神経障害を伴う例²⁻⁵⁾は本邦では検索し得た範囲では自験例が5例目である。(Table 1) このように非定型的Hunt症候群の場合、診断に苦慮することがあり、現在までもHunt症候群と診断がつかずに治療されている例もあると思われる。第VIII脳神経障害を伴わずに耳周囲の痛みを訴える症例には、非定型的Hunt症候群を念頭に置いた検査や治療が必要と思われる。

ま　と　め

1. 多発性脳神経麻痺を伴ったHunt症候群例を経験した。
2. 抗ウイルス剤投与にて左反回神経麻痺以外の症状は軽快した。
3. 第VII脳神経障害を伴わず、第VIII脳神経障害に他の多発性脳神経障害を伴う例は、本邦では自験例が5例目であった。

参 考 文 献

- 1) 堀内謙治、浅井真紀、柳原尚明、他：ハント症候群における多発性脳神経障害例の検討。Facial N Res Jpn 19: 79-81, 1999.
- 2) 亀井民雄、矢部 昂：混合性喉頭麻痺6症例。日耳鼻 71: 12-18, 1968
- 3) 大澤博之：第VIII, IX, X, XI脳神経症状をきたしたHunt症候群と思われた1症例。耳喉 44: 557-560, 1972
- 4) 室井昌彦、亀井民雄、安岡義人、他：頭部帯状疱疹感染症の7例——舌咽迷走神経障害を中心——。日気食会報 38: 434-440, 1987
- 5) 吉岡 亮、北川義展、川田純也、他：帯状疱疹ウイルスによる一侧性第VIII, IX, X脳神経障害。臨床神経 30: 413-415, 1990

質 疑 応 答

質問 工藤典代（千葉県こども病院）
発症機序についての意見をお聞かせください。

応答 徳丸隆太（順天堂大）
神経節に潜在したUZUの再活性から各神経の波及が一般的な見解です。限局性の脳炎という見解もありますが、本症例は否定的です。

質問 村上信五（名市大）
①皮疹は耳介にあったか。
②軟口蓋麻痺は軽快したか。
③反回神経麻痺は軽快したか。

応答 徳丸隆太（順天堂大）
①耳介にも皮疹を認めた。
②入院中に軽快した。

③ 9月現在反回神経麻痺は軽快していない。

連絡先：徳丸 隆太
〒113-8421
東京都文京区本郷 3-1-3
順天堂大学耳鼻咽喉科学教室
TEL 03-3813-3111