Ramsay Hunt 症候群の経過観察

長崎大学医学部耳鼻咽喉科学教室 (主任: 隈上秀伯)

中 尾 善 亮, 嶋 本 昭, 今 里 滋, 隈 上 秀 伯

PROGNOSTIC CORRELATION AMONG FACIAL NERVE PALSY, HEARING IMPAIRMENT, AND VESTIBULAR DISORDER IN RAMSAY HUNT SYNDROME

YOSHIAKI NAKAO M.D., AKIRA SHIMAMOTO M.D.,
SHIGERU IMAZATO, M.D. and HIDEHAKU KUMAGAMI, M.D.

Department of Otolaryngology, School of Medicine, Nagasaki University, Nagasaki

Sixteen cases of Ramsay Hunt syndrome were investigated concerning the prognosis of facial nerve palsy, hearing impairment, and vestibular disorder. The satisfactory prognosis of facial nerve palsy was achieved in those cases which a good response was evoked by the maximal stimulation test as well as in cases of Bell's palsy. And also, the satisfactory prognosis of hearing impairment was achieved in those cases which showed a well-developed auditory whole nerve action potential and a well-developed cochlear microphonics the electrocochleography as well as in cases of sudden deafness.

On the contrary, both facial nerve palsy and hearing impairment showed unsatisfactory prognosis in those cases which there was a low amplitude or even no response. Thus, satisfactory prognosis was achieved in those cases which showed well-developed responses induced by an intensive stimulation. This phenomenon is suggestive of the pathophysiology of reversible impairment of sensorineural elements. However, no correlation among the prognosis of facial nerve palsy, hearing impairment, or vestibular disorder was observed.

Key words : Hunt 症候群, MST, 蝸電図

A89-0613-20122

I はじめに

Ramsay Hunt 症候群 (以下 Hunt 症候群) は, ①外耳道・耳介周辺部の帯状疱疹 ②末梢性顔面神経麻痺 ③内耳神経症状を主徴とする症候群であり, 耳神経学的に興味深い疾患である。今回 Hunt 症候群と診断された 16 例について, 第 7・第 8 脳神経障害の予後を中心に経過観察を行い, 若干の文献的考察を加えたのでここに報告する。

II 対 象

1979 年 1 月から, 1984 年 5 月までに当科を受診し, 臨床的に Hunt 症候群と診断した症例のうち, 顔面ス

コアが 40 点まで回復するまで, または 1 年以上経過を追えた症例 15 例と, 6 カ月でドロップアウトした 1 例の計 16 例である。男 11 例・女 5 例で, 年齢は 10 歳~81 歳。患側は右 8 例・左 8 例であった (表 1)。

III 検 査 方 法

1) 顔面スコアは日本顔面神経研究班が定めた採定法を用いた。

2) maximal stimulation test (MST) は lms の矩形波による supra-maximal の刺激で, 茎乳突孔部の神経幹部を刺激し, 筋攣縮の左右差を肉眼的に比較した。左右差のないもの (卅), 差わずかにあるもの (卅),

表1 症例の前庭・聴力障害(初診時)の有無および顔面神経麻痺の程度を示す。

y=年, m=月, 急=急性期, 終=終診時,
検査時期=顔面麻痺の発症より MST, 平衡機能および蝸电图検査までの日数

症例	性	年令	患側	検査時期	経過年数	前庭障害	聴覚障害	顔面スコア
1	男	38	左	8	3m	-	-	16 40
2	女	55	右	15	3m	-	-	12 40
3	男	68	右	6	1y	-	-	0 30
4	男	32	右	14	1y 1m	-	-	0 36
5	女	81	左	6	3m	+	-	12 40
6	女	23	右	8	6m	+	-	2 40
7	男	28	右	11	6m	+	+	10 40
8	男	29	左	17	1y	+	+	8 40
9	男	19	左	15	1y 2m	-	+	20 40
10	男	10	右	7	1y 4m	+	+	14 40
11	男	33	右	7	2y 2m	+	-	8 22
12	女	53	左	13	2y 2m	+	+	6 40
13	女	59	右	12	2y 3m	-	+	2 26
14	男	60	左	6	2y 4m	-	+	0 40
15	男	49	左	19	3y 3m	+	+	0 32
16	男	15	左	28	6m	+	+	6mで12

患側に反応が少しみられるもの (+), 反応なし (-) の4群に分けた。

3) 温度刺激眼振検査は、急性期は ENG 下に仰臥位で 30° 頭位を挙上し、まず氷水 2 ml 注水にて検査した。温度眼振が解発されない場合は氷水 20 ml にて再検し、眼振が解発されない場合を温度刺激眼振欠除とした。終診時は 2 ml のみで行った。

4) 電気刺激眼振検査 (GBST) は 36 ボルトの電池を用いた試作の刺激装置を用い単極単耳法を行った。陽極を乳様突起部に、陰極を右肘部に置き、ロンベルグ検査時の姿勢にて行った。

5) 蝸电图検査は当教室にて従来より報告している方法にて行い、鼓室内誘導により、クリックを用いた AP (複合聴神経活動電位) および SP (Summation Potential), トーンバーストを用いた CM (蝸牛マイクロホン電位) を測定した¹⁾。

IV 結 果

全例で外耳道・耳介周辺部の帯状疱疹または発赤腫脹を認めた。内耳神経障害を伴わない例は 4 例であり、伴う例は 12 例であった。その内訳は前庭障害単独例 3 例・聴覚障害単独例 3 例・前庭および聴覚障害例 6 例であった (表 1)。

顔面麻痺に関しては、MST(++) の 4 例では発症後 2

図1 顔面スコア40点まで、または1年以上経過を追えた15例の顔面麻痺の経過。終診時の平均スコアは内耳障害の有無で差を認めない。

表2 前庭障害の経過

GBST=電気刺激眼振検査。

症例	性	年令	患側	経過年数	めまいの自覚	急性期頭位眼振	冷水刺激急 終	GBST (mA)
5	女	81	左	3m	なし	←←←←	欠	
6	女	23	右	6m	あり	→→→→	欠 欠	
7	男	28	右	6m	あり	→→→→	欠	
8	男	29	左	1y	あり	→→→→	欠 欠	
10	男	10	右	1y4m	あり	→→→→	欠 欠	
11	男	33	右	2y2m	あり	→→→→	欠 欠	R 2.0 L 2.0
12	女	53	左	2y2m	あり	→→→→	欠 低	
15	男	49	左	3y3m	あり	←←←←	欠 欠	
16	男	15	左	6m	あり	←←←←	欠	R 0.6 L 0.6

カ月以内に 40 点まで回復し後遺症も認めなかった。MST (+~++) の 6 例でも 1 年以上経過観察するとほぼ 40 点まで回復したが、2 例で後遺症を認め、1 例は異常共同運動のみで他の 1 例は異常共同運動およびけいれんであった。MST (-) の 5 例では 1 年以上経過をみても平均 29.2 まではしか回復せず、全例で異常共同運動およびけいれんの後遺症を認めた (以上図 1)。

前庭障害を認めた 9 例では、急性期に全例で健側向きの方向固定性頭位眼振を認め、温度刺激眼振検査で

図2 聴力障害の経過 斜線は聴力の回復範囲を示す。(縮小率2/3)

図3 回復良好例(症例8)の蝸電図所見 AP振幅の伸びは良好で4KHZ及び0.5KHZのCM反応も良好である。(縮小率2/3)

図4 回復不良例(症例16)の蝸電図所見

AP 振幅の伸びは緩慢であり, CM 反応域値の上昇を認める。(縮小率 2/3)

は9例共反応欠除であった。またGBSTを2例で行い、いずれも左右差はなかった。視標追跡検査・視運動性眼振検査は全例異常を認めなかった。めまい症状の予後は良好でほぼ2カ月以内に消失したが、起立時や暗所でのふらつきは終診時にも2例で認めた。頭位眼振は終診時には9例共認めなかったが、6例で温度刺激眼振検査の再検を行い5例で反応欠除のままであった(表2)。

聴覚障害を伴う9例は感音性難聴であり、その程度は軽度のものから高度難聴まで種々であった。またその予後は3例でほぼ回復し、4例で低音部のみ10~20 dB回復し、2例は不変であった(図2)。4例で蝸電図検査を施行した。APはいずれもH-partのみであったが、回復良好な2例(症例8, 12)では強音圧刺激域においてAP振幅が急峻に増大し、CM反応も良好であった(図3)。また回復不良であった2例(症例7, 16)ではAP振幅の伸びは緩慢で、CM反応も不良であった(図4)。

顔面麻痺の予後は内耳神経障害の有無や聴力の回復と明らかな相関はみられず、また聴力の予後は前庭障

害の有無で差を認めなかった。

V 考 察

本症候群は水痘-帯状疱疹ウイルス(Varicella-zoster virus)の感染によって発症すると考えられているが、突発性難聴・ベル麻痺と同様にほとんどの例が一側性で、しかも反復することなく、一旦発症すると一過性に経過するなどその類似性は従来より指摘されているところである¹⁾。また病理所見については数多くの報告があり、Zajchukら²⁾は帯状疱疹、一過性の難聴・平衡障害を呈した症例の剖検の結果、外側および前半規管におけるクプラの消失、膨大部稜の感覚細胞の変性線維化を認めたが、蝸牛有毛細胞・蝸牛神経・膝神経節には異常を認めなかった。またMaybaumら³⁾は、顔面神経の円形細胞浸潤と、蝸牛基底回転の外リンパ腔の線維化および化骨を報告し、Blackleyら⁴⁾は、顔面神経・聴神経・蝸牛軸のびまん性円形細胞浸潤を報告している等、その報告は多彩である。

今回、顔面麻痺に関しては、MSTにて反応良好なのは2カ月以内に治癒し、機能的ブロックの状態にあ

ったものと考えられ、MSTにて反応を認めないものは1年以上経過しても完治せず、高度の変性の状態にあったものと考えられる。平衡障害を伴う例に関しては、その症状及び眼振の経過は一過性であるが、温度刺激眼振反応低下の予後は不良であり、前庭神経及び前庭迷路に器質的障害があったものと考えられる。しかし中には回復のみられたものもあった。聴力障害を伴う例に関しては、その程度は種々であるが、蝸電図的にCM反応良好で強音圧刺激域においてAP振幅が急峻に増大するものは聴力の回復は良好で、CM反応不良でAPの伸びが緩慢なものは聴力の回復も不良であった。これらの結果は突発性難聴の場合と一致し³⁾、前者は一時的機能的ブロックの状態にあり、後者は聴神経および感覚細胞の器質的障害と考えられる。

本症候群における顔面神経麻痺および第8脳神経障害の程度や種々の臨床症状は、ウイルス感染の程度やその広がり方の差異によって多彩にしているものと考えられる。今回の症例においても、顔面神経麻痺が高度であるから第8脳神経障害も高度であるとは限らず、逆に顔面神経麻痺が軽度で治癒例の中にも聴力障害を残した例もみられ、顔面神経障害と聴力障害あるいは前庭障害との間には明らかな相関はみられなかった。

VI ま と め

1) Hunt 症候群の顔面麻痺・聴覚障害は、ベル麻痺・

突発性難聴と同様に、強い刺激（顔面神経麻痺ではMST・聴覚障害では強音圧刺激）を与えると良好な反応の得られるものは回復良好であった。一方、予後不良な例は強い刺激を与えても反応が低い例であり、発症の初期に神経ないしは感覚細胞の器質的障害があったものと推定される。

2) 顔面神経麻痺の程度と蝸牛および前庭障害の程度との間には明らかな相関はみられなかった。

参 考 文 献

- 1) 隈上秀伯 他：突発性難聴に関する研究。耳鼻22：1035-1044, 1976.
- 2) Zajtcuk JT et al：Temporal bone pathology in herpes oticus. Ann Otol 81：331-338, 1972.
- 3) Maybaum j l et al：Geniculate ganglionitis (Hunt's syndrome). Arch Otolaryng 19：574-581, 1934.
- 4) Blackley B et al：Herpes zoster auris associate with facial nerve palsy and auditory nerve symptoms. Acta Otolaryng 63：533-550, 1967.
- 5) 隈上秀伯：突発性難聴と蝸電図。日耳鼻88：98-101, 1985.

(原稿受付 昭和60. 9. 2日)

別刷請求先 〒852 長崎市坂本町7-1

長崎大学医学部耳鼻咽喉科学教室 中尾 善亮