ハント症候群におけるめまいと難聴の長期予後

戸田 直紀・中村 克彦*・東 貴弘*
宮崎かつし*・武田 憲昭*

Long-term Prognosis of Vertigo and Hearing
Loss in Ramsay Hunt Syndrome

Naoki Toda

(National Kochi-Hospital)

Katsuhiko Nakamura, Takahiro Azuma, Katsushi Miyazaki and Noriaki Takeda

(Tokushima University)

The long-term prognosis of vertigo and hearing loss in patients with Ramsay Hunt syndrome was examined in the present study. We treated 23 patients with facial palsy, herpes zoster oticus and vertigo and/or hearing loss with steroids and acyclovir at our university hospital between 1998 and 2000. Facial palsy and herpes zoster oticus were accompanied by vertigo in 11 patients and by sensorineural hearing loss in 7 patients. One year after onset, 4 of 11 patients with vertigo showed persistent severe CP (canal paresis). They had persistent head-shaking after nystagmus and were handicapped in their daily life due to dizziness. The prognosis of vertigo is similar to that of vestibular neuronitis, but unlike that of vertigo with sudden deafness, in which a lesion is likely present in the inner ear. This finding suggests that vertigo with Ramsay Hunt syndrome is due to a lesion of the vestibular nerve. One year after onset, all 7 patients with mild to moderate sensorineural hearing loss demonstrated by falling audiogram showed normal hearing irrespective of accompaniment of vertigo. The prognosis of sensorineural hearing loss is different from that of sudden deafness. This finding suggests that sensorineural hearing loss with Ramsay Hunt syndrome is due to a lesion of the cochlear nerve.

Key words : Ramsay Hunt syndrome, vertigo, sensorineural hearing loss

はじめに

ハント症候群 (Ramsay Hunt 症候群) は水痘帯状疱疹ウイルス (VZV) が顔面神経の膝神経節に潜伏感染し、再活性化した際に発症すると考えられており、その三主徴は 1. 外耳道および耳介周囲の帯状疱疹、2. 顔面神経麻痺、3. 耳鳴、難聴、めまいなどの第 VIII 脳神経症状である。教科書的には、ハント症候群のめまいは機能的に代償されることからあまり問題とならない¹⁾とされている。しかし、ハント症候群のなかには顔面神経麻痺が

改善したにもかかわらず、めまいが持続している症例を経験することがある。一方、長期にわたり難聴を訴える症例はほとんどない。そこでハント症候群におけるめまいと難聴の予後について検討し、その病態について考察した。

対象と方法

平成 10 年 1 月から平成 12 年 12 月までの間、徳島大学医学部耳鼻咽喉科顔面神経外来を受診したハント症候群

国立高知病院耳鼻咽喉科

* 徳島大学耳鼻咽喉科学教室

38 例のうち, ステロイド大量療法とアシクロビルによる治療を行った後, 1 年以上経過観察できた 23 例について検討した. そのうち顔面神経麻痺および耳介の疱疹に難聴やめまいを伴う完全型ハント症候群は 13 例 (男性 4 例, 女性 9 例, 平均年齢 54.4 歳) であり, 第 VIII 脳神経症状の内訳は, めまいのみの症例が 6 例, 難聴のみの症例が 2 例, めまいと難聴を伴う症例が 5 例であった. 一方, 顔面神経麻痺と耳介の疱疹のみで第 VIII 脳神経症状を伴わない不全型ハント症候群は 10 例 (男性 5 例, 女性 5 例, 平均年齢 52.8 歳) であった. 今回は完全型ハント症候群 13 例を対象とし検討を行った.

顔面神経麻痺の程度は 40 点法で評価し, 1 年以上観察した. 治癒効果の判定は日本顔面神経研究会の判定基準²⁾に従い, 麻痺スコアが 36 点以上で中等度以上の病的共同運動が残存しない症例を治癒とした. めまいを伴う症例ではめまいの自覚症状および赤外線 CCD カメラによる眼振所見の経過を観察した. また, 可能な限り発症早期 (1 ヶ月以内) と発症 1 年後の 2 回, カロリックテストを施行した. カロリックテストは少量注水法による 20°C 冷水刺激を用い暗所閉眼下で眼振を ENG で記録した. 眼振の最大緩徐相速度が 20°/sec 未満を CP (+), 無反応を高度 CP (++) と判定した. 発症 1 年後のカロリックテスト施行時には, めまいによる日常生活の支障に関するアンケートを行った. 初診時に難聴を認めた症例では, 約 3 ヶ月ごとに純音聴力検査を施行し聴力の経過を観察した. 難聴を認めた症例は全例, 健側耳に耳疾患の既往はなかった.

結 果

ハント症候群における顔面神経麻痺の最低スコアと最終スコアを, めまい, 難聴の有無で比較した. その結果, めまいのみ, 難聴のみ, めまいと難聴を伴った完全型ハント症候群の各タイプと, めまいや難聴のない不全型ハント症候群との間に平均最低スコア, 平均最終スコア, 治癒率に有意な差を認めなかった (表 1).

めまいを伴った症例の急性期および発症 1 年後における自覚症状, 眼振所見, カロリックテストの結果を表 2 に示す. 急性期には全例で自発または頭位眼振を認め, カロリックテストを施行した 6 例中 5 例 (83%) に CP を認めた. また発症 1 年後には 11 例中 6 例で頭振後眼振を認め, 11 例中 7 例 (64%) で CP を認めた. 特に急性期に高度 CP を認めた 3 例は 1 年後にも全例に高度 CP が残存しており, 頭振後眼振も持続していた. 発症 1 年後に高度 CP を示した 4 例はすべて体動や頭の動きに伴うめまいが 1 年以上持続しており, 日常生活に支障があると回答した. めまいの程度と難聴の有無とは関連を認め

表 1 めまい・難聴の有無と顔面神経麻痺の経過

	平均最低スコア (40 点法)	平均最終スコア (40 点法)	治癒 / 症例数
めまいのみ	4.1	34.3	4/6
難聴のみ	5.0	37.0	1/2
めまい+難聴	4.4	31.6	2/5
めまい・難聴なし	7.6	35.6	6/10

表 2 ハント症候群におけるめまいの経過

症例	年齢	性	難聴	(急性期)			(1 年後)		
				めまい	自発・頭位眼振	CP	めまい	頭振後眼振	CP
1	24	女性	+	++	+	+	—	+	—
2	34	男性	+	++	+	++	++	+	++
3	66	女性	+	++	+	未実施	++	+	++
4	63	女性	+	+	+	未実施	—	—	+
5	76	女性	+	++	+	未実施	—	—	+
6	57	男性	—	++	+	++	++	+	++
7	77	女性	—	++	+	++	++	+	++
8	34	男性	—	++	+	—	—	—	—
9	66	女性	—	++	+	未実施	—	—	—
10	67	女性	—	+	+	未実施	—	—	—
11	28	男性	—	+	+	+	+	+	+

難聴: あり (+), なし (—). めまい: 強い (++), 弱い (+).

眼振: あり (+), なし (—). CP: 最大緩徐相速度 20°/sec 未満 (+), 無反応 (++).

図1 ハント症候群における聴力障害

加齢による聴力変化をキャンセルするため縦軸は患側耳と健側耳との聴力の差を示す。

なかった。

難聴を認めた7例の初診時の患側耳の聴力を、健側耳との差で示した(図1)。結果はすべての症例で高音域を中心に、患側耳の聴力が健側耳の聴力と比較して、軽度から中等度低下していた。そしてめまいの有無にかかわらず全例が1年以内に左右差5dB以内に回復した。なお、全例でair-bone gapは認めていない。

考 察

今回の検討により、めまいを伴ったハント症候群のうち1年後にCPを認めた症例は11例中7例(64%)であり、そのうち高度CPが残存していた症例4例(36%)では1年後も頭振後眼振が持続し、日常生活に支障をきたすほどのめまいを認めた。すなわち、長期にわたり高度CPが残存するハント症候群のめまいは代償されにくいと考えられる。一方、前庭神経炎のめまいについては長期的なCPの残存率は60%であり、40%の症例で日常生活に支障をきたすほどのめまいと頭振後眼振が持続していたと報告されている³⁾。すなわち、CPが残存する前庭神経炎のめまいは代償されにくい。めまいを伴う突発性難聴のめまいは、長期的なCPの残存率は65%で、日常生活に支障をきたすほどのめまいを認めた症例は40%と報告⁴⁾されておりハント症候群や前庭神経炎と類似している。しかし、めまいを伴う突発性難聴では、日常生活に支障をきたすほどのめまいが持続した症例のうち頭振後眼振を認めたのは30%のみで、あとの多数の症例はむしろ神経症傾向が認められたと報告⁴⁾されている。以

上の結果よりハント症候群のめまいの経過は、内耳障害が中心と考えられるめまいを伴う突発性難聴よりも前庭神経炎のめまいの経過と類似している。したがって、ハント症候群のめまいは内耳前庭障害ではなく、前庭神経の障害によるものではないかと推定した。

日本めまい平衡医学会の「めまいの診断基準化のための資料」⁵⁾には、ハント症候群は温度眼振検査では高度のCPを示し、CPは長期間(1年以上)続き、無反応の時は回復しにくいと記載されており、われわれの結果と一致する。

CPすなわち末梢性前庭障害が残存した後のめまいの機能的代償は、前庭代償と呼ばれる。動物実験では、前庭神経を切断すると前庭代償が不良で、内耳破壊のみを行い前庭神経節ニューロンが生存していると前庭代償が良好である⁶⁾。臨床的にも前庭神経切断術よりも内耳破壊術の方が術後回復が速く、前庭代償が良好である⁷⁾。以上のことから、CPが残存する前庭神経炎やハント症候群の前庭神経障害では前庭神経節ニューロンも障害されているため、日常生活に支障をきたすほどのめまいや頭振後眼振が持続し、前庭代償が不良である可能性が考えられる。一方、CPが残存するめまいを伴う突発性難聴では、障害が内耳前庭に局限していて前庭神経節ニューロンが生存しているため、頭振後眼振が持続する症例が少なく、ハント症候群や前庭神経炎に比べ前庭代償が良好であった可能性を考えた。

今回の検討により、ハント症候群の難聴は高音域が中心に障害される軽度から中等度の感音難聴であり、めまいの有無にかかわらず予後は良好であった。暁ら⁸⁾、平出ら⁹⁾、村上ら¹⁰⁾は、ハント症候群の難聴は軽度ないし中等度の高音漸減型感音難聴が多く、早期に回復傾向を示す症例が多いと報告しており、われわれの結果と一致する。一方、突発性難聴の難聴は、めまいを伴う場合は予後不良で、特に高音域が治りにくいことが知られている¹¹⁾。以上の結果から、ハント症候群の難聴は、内耳蝸牛障害が中心と考えられている突発性難聴とは異なった病態であると考えられる。ハント症候群のめまいが前庭神経の障害であると推定されることから、ハント症候群の難聴も蝸牛神経を中心とした障害である可能性が考えられる。

ハント症候群の病理組織の報告では、比較的急性期には顔面神経と同じく蝸牛神経にもリンパ球の浸潤を認めており¹²⁾¹³⁾、蝸牛軸や前庭神経節へのリンパ球の浸潤¹³⁾

も報告されている。一方、慢性期のハント症候群の病理組織の報告では、患側の前庭神経の減少と半規管の変性、両側の蝸牛に変性を認めた¹⁴⁾。暁ら⁸⁾はハント症候群の難聴では補充現象を認めることが少なく、病変の主体は蝸牛神経炎であると考察している。しかし、平出ら⁹⁾は補充現象を認める症例が多かったと報告している。また、ABRと耳音響反射を用いてハント症候群の難聴を調べた報告では、後迷路障害および後迷路性障害に蝸牛障害を伴う場合が多かった¹⁵⁾。ハント症候群の聴覚系の障害部位については、聴覚機能検査だけでなく造影MRIでの画像診断を検討する必要があると思われる。

今回の検討から、ハント症候群の難聴は比較的予後良好であるが、めまいの長期予後は不良であり、VZVが第VIII脳神経の神経炎を引き起こす可能性が考えられた。顔面神経の膝神経節で再活性化したVZVの蝸牛神経や前庭神経への感染は、神経吻合を介した神経行性感染といわれている¹⁾。最近、ハント症候群においてVZVのDNAが膝神経節だけでなく、らせん神経節や前庭神経節にも存在していることが報告され、局所でのVZVの再活性化の可能性も示唆されている¹⁶⁾。一方、ハント症候群と同様にウイルス感染によって生じるムンプス難聴は不可逆性の高度感音難聴であるが、ムンプス難聴に伴うめまいは長期的に観察しても予後良好と報告されている¹⁷⁾。ムンプスウイルスはウイルス血症による内耳炎を引き起こす¹⁸⁾とされており、VZVとムンプスウイルスの組織親和性の違いに加え、感染経路による障害部位の違いが、めまいと難聴の長期予後の違いに関係する可能性が考えられる。

まとめ

1. ハント症候群の顔面神経麻痺、めまい、難聴はそれぞれ異なった長期予後を示した。

2. めまいを伴うハント症候群のうち、高度CPが残存する症例のめまいは代償されにくかった。この結果は、内耳前庭障害が中心であるめまいを伴う突発性難聴の長期予後よりも、前庭神経炎の長期予後に類似していた。以上の結果から、ハント症候群のめまいは前庭神経障害であると推定した。

3. ハント症候群の難聴は、高音域が中心に障害される軽度から中等度の感音難聴であり、めまいの有無にかかわらず予後は良好であった。内耳蝸牛障害が中心である突発性難聴の難聴は、めまいを伴う場合は予後不良で、

特に高音域が治りにくい。以上の結果から、ハント症候群の難聴は蝸牛神経を中心とした障害であると推定した。

4. ハント症候群のめまいと難聴の予後は、ムンプスによるめまいと難聴の予後と大きく異なる。この違いは、ウイルスの組織親和性の違いに加え、感染経路による障害部位の違いに関係する可能性が考えられた。

本論文の要旨は第63回耳鼻咽喉科臨床学会(2001, 沖縄)、第60回日本めまい平衡医学会(2001, 東京)、第103回日本耳鼻咽喉科学会総会(2002, 東京)、第25回日本顔面神経研究会(2002, 高知)にて口演した。

参考文献

- 1) 池田 稔: Ramsay Hunt 症候群. CLIENT21 第9巻 顔面神経障害(青柳 優編). 151~155頁, 中山書店, 東京, 2001.
- 2) 日本顔面神経研究会治療効果判定委員会: 末梢性顔面神経麻痺の治療効果判定についての申し合わせ事項試案. Facial N Res Jpn 15: 227~230, 1995.
- 3) 武田憲昭, 肥塚 泉, 河野幹子, 他: 前庭神経炎の診断および治療における問題点. 日耳鼻 98: 951~958, 1995.
- 4) 北原 紘, 近藤千雅, 武田憲昭, 他: めまいを伴う突発性難聴の平衡障害長期予後. 耳鼻臨床 93: 449~454, 2000.
- 5) 小松崎篤, 二木 隆, 原田康夫, 他: めまいの診断基準化のための資料. Equilibrium Res 47: 245~273, 1988.
- 6) Cass SP and Goshgarian HG: Vestibular compensation after labyrinthectomy and vestibular neurectomy in cats. Otolaryngol Head Neck Surg 104: 14~19, 1991.
- 7) Gacek RR and Gacek WR: Comparison of labyrinthectomy and vestibular neurectomy in the control of vertigo. Laryngoscope 106: 225~230, 1996.
- 8) 暁 清文, 湯本英二, 中村光士朗, 他: Hunt 症候群における難聴の検討. 耳喉 59: 309~312, 1987.
- 9) 平出文久, 八木昌人, 三好俊二: Hunt 症候群における内耳障害. 耳喉 59: 313~318, 1987.
- 10) 村上信五, 羽藤直人, 堀内譲治, 他: Ramsay Hunt 症候群の臨床像と予後に関する検討. 日耳鼻 99: 1772~1779, 1996.
- 11) 神崎 仁, 佐藤美奈子: 突発性難聴. CLIENT21 第6巻 聴覚(神崎 仁編). 336~345頁, 中山書店, 東京, 2000.
- 12) Maybaum JL and Druss JG: Geniculate ganglionitis (Hunts syndrome); clinical Features and histopathology. Arch Otolaryngol 19: 575~581, 1934.
- 13) Blackley B, Friedmann I and Wright I: Herpes zoster auris associated with facial nerve palsy and auditory nerve symptoms; a case report with histopathological findings. Acta Otolaryngol 63: 533~550, 1967.

- 14) Zajchuk JT, Mats GJ and Lindsay JR : Temporal bone pathology in herpes oticus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 81:331～338, 1972.
- 15) Kaberos A, Balatsouras DG, Korres SG, et al. : Audiological assessment in Ramsay Hunt syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 111 : 68 ～ 76, 2002.
- 16) Wackym PA : Molecular temporal bone pathology: II. Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus). *Laryngoscope* 107 : 1165 ～ 1175, 1997.
- 17) 神前英明, 鈴木幹男, 北西 剛, 他 : ムンプス難聴の検討. *耳鼻臨床* 92 : 947 ～ 951, 1999.
- 18) 野村恭也 : ウイルス性内耳炎. *CLENT21 第6巻聴覚* (神崎 仁編). 386 ～ 395 頁, 中山書店, 東京, 2000.

原稿受付 : 平成14年 9 月12日
原稿採択 : 平成14年12月25日
別刷請求先 : 戸田直紀
〒780-8077 高知市朝倉西町1-2-25
国立高知病院耳鼻咽喉科