



# Ramsay Hunt 症候群・Bell 麻痺の疫学と診断

羽藤 直人 先生 (愛媛大学医学部 耳鼻咽喉科学 准教授)

顔面神経麻痺の大部分はRamsay Hunt症候群とBell麻痺が占める。両者の鑑別は難しく、特に無疱疹带状疱疹(zoster sine herpette; ZSH)はBell麻痺と診断されることが多い。Ramsay Hunt症候群はBell麻痺よりも難治性で後遺症を残しやすいため、確実な診断に基づく早期からの抗ヘルペスウイルス療法が重要となるが、現時点では迅速・確実な診断法は確立していない。我々の検討により、Bell麻痺の早期診断には、唾液と耳介皮膚からの検体採取によるReal Time PCRを用いたウイルス同定の有用性が期待された。

## Ramsay Hunt症候群とBell麻痺

日本での全顔面神経麻痺の患者数は、年間約65,000人であり、そのうちBell麻痺は約40,000人、Ramsay Hunt症候群は約10,000人と推定されている。年齢別発症率は、Ramsay Hunt症候群が20歳代と50歳代の二峰性のピークを示すのに対し、Bell麻痺は50歳代をピークとした一峰性の分布を示す。Bell麻痺は季節性を示さないが、Ramsay Hunt症候群は5月と8月が少なく、3～4月、6～7月に発症が増加する。両者ともに明らかな性差はないとされている。

両者とも大部分は膝神経節でのウイルスの再活性化が引き金となり、顔面神経麻痺を発症する。しかし、水痘・带状疱疹ウイルス(varicella-zoster virus; VZV)が病因であるRamsay Hunt症候群と、主に単純ヘルペスウイルス(herpes simplex virus; HSV)が病因であるとされるものの、特発性麻痺の総称であるBell麻痺との鑑別は難しい。

その原因の1つが、Ramsay Hunt症候群における無疱疹带状疱疹(zoster sine herpette; ZSH)の存在であり、そのほとんどはBell麻痺と臨床診断されていると考えられる。また、初診時に皮疹を認めないためにBell麻痺と臨床診断されたものの、その後、皮疹が発現してRamsay Hunt症候群と診断される例もある(図1)。ここで問題なのは、ZSHを含むRamsay Hunt症候群がBell麻痺と比較して、より難治性で後遺症を

残しやすいことである。治療は早期からの適切な抗ヘルペスウイルス療法が必要であるが、VZVとHSVでは抗ヘルペスウイルス薬の投与量が大きく異なるため、早期の確実な診断が重要となる。しかし、残念ながら現時点では迅速・確実な診断法は確立していない。

## Bell麻痺の定義の変遷と鑑別の重要性

Bell麻痺はSir Charles Bellが提唱した概念である。現在ではBell麻痺の多くがHSVを病因とすることが明らかになっている。これを最初に発表したのはMcCormickで、1972年に膝神経節で再活性化するHSVによる顔面神経障害がBell麻痺の病因であるとの仮説を報告している<sup>1)</sup>。これは、図2のように口唇ヘルペスに顔面神経麻痺が合併している症例があることを根拠にしたものである。よく観察するとBell麻痺でも軟口蓋の単純疱疹や外耳道の発赤、舌の先端に単純疱疹様の粘膜びらんを認めることがある。その後、顔面神経の膝神経節にHSVが潜伏感染すること、顔面神経減荷術時に採取した神経内液や後耳介筋よりHSV DNAが検出されたこと等から、HSV病因説の信憑性が高くなった。我々の検討においても、Bell麻痺では11/14名でHSV DNAが検出されたが、VZV DNAは検出されず、逆にRamsay Hunt症候群(13名)では

図1 顔面神経麻痺の内訳

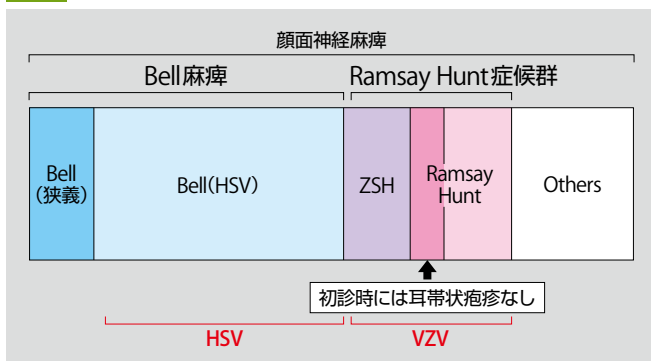


図2 Bell麻痺患者の口唇ヘルペスと口腔ヘルペス



HSV DNAは検出されなかった。

こうした経緯により、Bell麻痺には狭義の意味での特発性麻痺、HSVによる麻痺、そしてBell麻痺と臨床診断されているVZVによる麻痺のZSHが混在しているのが現状であり、これをいかに鑑別するかが課題となっている。

### Bell麻痺の早期診断の問題点

現在、Bell麻痺におけるHSVの関与を早期に診断する方法は確立していない。ペア血清による抗体価変動は判定に2週間以上の期間が必要なうえ、陽性率も低いため、治療方針の判断材料にはなり得ない。また、唾液を検体としたPCR診断は感度が低く、HSV DNAは健康成人の唾液からも検出されるため、やはり診断法としての価値は低い。

現在までの我々の検討で診断的有用性を認めたのは、初診時の抗体検査でHSV-IgG (ELISA) 値が40以上であることを指標として、診断する方法である。これは、Bell麻痺患者171名と健康成人121名の抗体価の変動を比較した結果から導き出した指標である(図3)。まだ仮説段階ではあるが、Bell麻痺でHSVの関与を疑う指標の1つとして考えられる。

### Real Time PCRによるウイルスの同定

Bell麻痺における早期ウイルス診断のために検討されているもう1つの方法に、従来のもより感度の高いReal Time PCRによるウイルス同定がある。

我々は、未治療のBell麻痺患者10名と、健康成人17名のうちHSV抗体が陽性であった4名を対象として、図4に示すような顔面神経3枝それぞれの支配領域から検体を採取し、Real Time PCRによるHSV DNAの定量的解析を行った。その結果、涙液ではBell麻痺患者の患側、健側、健康成人で差がなく、また耳介滲出液では健康成人での検出はないものの、Bell麻痺患者で患側、健側に差がないことから、診断への応用は不可能と考えられた。しかし、唾液と耳介皮膚では、Bell麻痺患者と健康成人との間に有意な差が認められ(図5)、迅速診断への応用の可能性が示唆された。

なお、耳介皮膚を採取する際には、耳介にさまざまな神経支配領域があることに留意し、geniculate zoneと呼ばれる膝神経節知覚枝の支配領域である外耳道入口部の後下方や耳甲介腔の皮膚から採取することを心がける必要がある(図4)。

1) McCormick DP: Lancet, 29 (1), 937 (1972)

図3 Bell麻痺患者のHSV抗体価

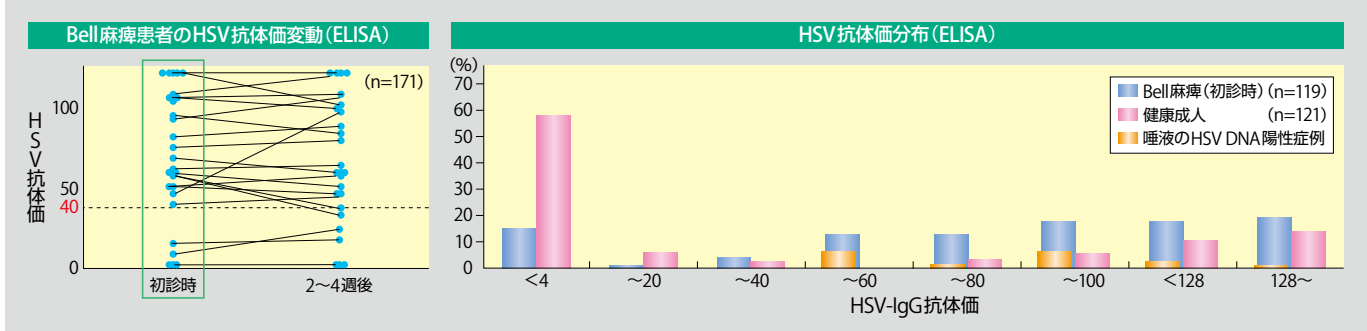


図4 Real Time PCRによるウイルス同定のための検体採取部位

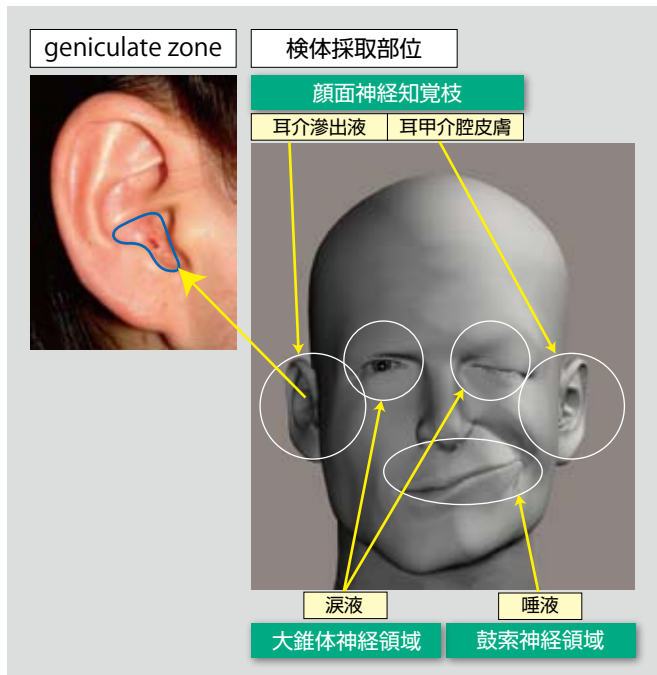


図5 Real Time PCRによるHSV DNAの定量的解析

