



Ramsay Hunt 症候群の実践的治療

村上 信五 先生 (名古屋市立大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科学 教授)

Ramsay Hunt症候群では、顔面神経麻痺が皮疹に先行した症例や、無疱疹带状疱疹(zoster sine herpete; ZSH)が、Bell麻痺と診断されているという問題がある。Ramsay Hunt症候群はBell麻痺よりも神経障害が強く、予後不良であるため、病因、重症度を診断して早期に抗ヘルペスウイルス薬とステロイドによる適切な治療を開始することが重要である。Bell麻痺と診断されても、麻痺、耳痛・後頭部痛の程度が強い、味覚障害や舌のしびれ、耳鳴等がある場合にはRamsay Hunt症候群を疑い、そのための治療を開始すべきと考える。

Ramsay Hunt症候群の臨床症状

Ramsay Hunt症候群は、水痘・带状疱疹ウイルス(varicella-zoster virus; VZV)の再活性化による耳介周囲の带状疱疹、顔面神経麻痺、耳鳴・難聴・めまい等の第8脳神経症状を3主徴とする疾患である。

愛媛大学でのRamsay Hunt症候群325名の検討では、带状疱疹、顔面神経麻痺、第8脳神経症状の3主徴を有する典型例は58%に過ぎず、40%は第8脳神経症状を欠いた2主徴を、2%は带状疱疹を欠いた2主徴を有するのみであった¹⁾。このため、3主徴を必須としてRamsay Hunt症候群を診断することは難しい。また、これらの臨床症状が同時に発現する症例ばかりではなく、それぞれの症状発現にはタイムラグがある。带状疱疹と顔面神経麻痺だけをみても、両者が同時に発現したのは47%であり、带状疱疹が顔面神経麻痺に先行した症例が19%、逆に顔面神経麻痺が带状疱疹に先行した症例が34%であった。前二者は特徴的な皮疹の発現があるため、容易にRamsay Hunt症候群と診断される。しかし、顔面神経麻痺が先行し、带状疱疹の発現が2、3日～2週間後に遅れた場合には、ほとんどの症例がBell麻痺と診断されて初期治療がなされている点には重大な問題がある。以下に、この点を踏まえたRamsay Hunt症候群の診断と実践的治療について述べる。

表 Ramsay Hunt症候群の特徴

1	顔面神経麻痺はBell麻痺より重症で予後が不良 (自然治癒率はBell麻痺の70%に対し、 Ramsay Hunt症候群は30%)
2	顔面神経麻痺の治療による完治率は約60%
3	難聴の治療による改善率は70%(完治率は46%)
4	めまいは難治的で前庭代償が困難

Ramsay Hunt症候群の病態とその特徴

顔面神経の膝神経節には、VZVと単純ヘルペスウイルス(herpes simplex virus; HSV)が潜伏感染している可能性がある。1989年にStrausらにより脊髄神経節でのVZVとHSVの棲み分けが明らかにされていることから²⁾、おそらく膝神経節においても同様の棲み分けがなされているものと推測されている。このうち、VZVが再活性化すればRamsay Hunt症候群を、HSVが再活性化すればBell麻痺を発症することとなるが、現時点ではその機序はまだ明らかになっていない。

Ramsay Hunt症候群とBell麻痺の基本的な病態に大きな違いはなく、細胞性免疫の低下等が誘因となって神経節に潜伏感染したウイルスが再活性化し、神経の脱髄を起こして麻痺を発症させる。また、もう1つの要因として、顔面神経が側頭骨内の骨管を通過しているため、神経に浮腫、炎症が起こると、狭いところでは神経が圧迫されて神経絞扼を生じる。神経絞扼が起こると、浮腫と炎症、圧迫とが悪循環となり、これもまた麻痺発症の原因となる。

これらの病態から、治療では抗ヘルペスウイルス薬と炎症を抑えるステロイドが中心となるが、Ramsay Hunt症候群はBell麻痺よりも神経障害が強く重症で、予後が不良である(表)。Bell麻痺は無治療でも70%が自然治癒するのに対し、Ramsay Hunt症候群では自然治癒率は30%でしかない。また、Bell麻痺では治療によって95%が完治するのに対し、Ramsay Hunt症候群の完治率は約60%で、後遺症の残る比率が高い。さらに、他の疾患であれば内耳に障害が起きても反対側の前庭による前庭代償が起こるため2～3ヵ月でめまいは治まる。しかし、Ramsay Hunt症候群では前庭代償が起こりにくく、何年もめまいが持続することがある。こうした様々な面での治療の難しさが、Ramsay Hunt症候群の特徴となっている。

Ramsay Hunt症候群における実践的治療

Ramsay Hunt症候群は、発症頻度がBell麻痺の約1/5と低い。そのため、世界的にも大規模な臨床試験は行われていないが、日本ではデータが比較的充実している。

Ramsay Hunt症候群患者85名を対象に、抗ヘルペスウイルス薬とステロイドによる治療成績をレトロスペクティブに解析した我々の検討では、アシクロビル4,000mg/日およびプレドニゾロン60mg/日の投与で、完全治癒率は53%であった。これを治療開始日が発症から3日以内、4～6日、7日以降に層別して解析した。3日以内では完全治癒率が75%、4～6日では50%、7日以降では33%と、治療開始が遅くなるほど完全治癒率が低下することが示された³⁾。すなわち、Ramsay Hunt症候群の実践的な治療としては、病因、重症度を診断して早期に適切な治療を開始することに他ならない。

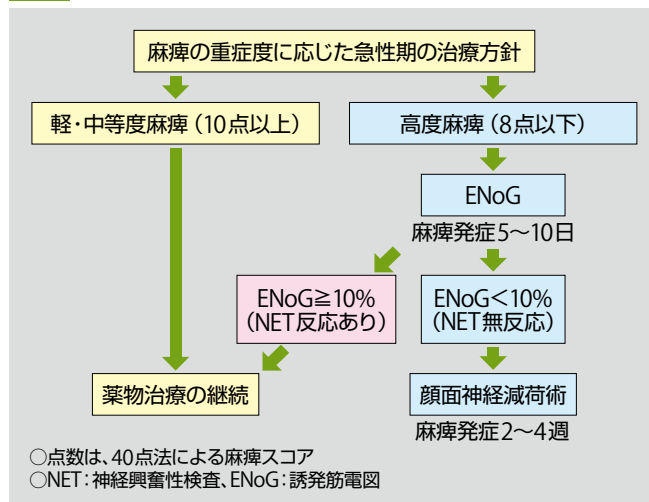
この実践的な治療を実行するにあたって問題となるのが、Ramsay Hunt症候群の診断における落とし穴である。先に述べたように、Ramsay Hunt症候群で帯状疱疹の発現が顔面神経麻痺に遅れた場合、そのほとんどは初診時にBell麻痺と診断されてしまう。また、Ramsay Hunt症候群には、帯状疱疹や難聴・めまい等の発現を欠く、無疱疹帯状疱疹(zoster sine herpete; ZSH)が存在し、それらがBell麻痺の約20%を占めて混在していることも明らかになっている。このため、Bell麻痺と診断されても、麻痺が強い、耳痛・後頭部痛が強い、味覚障害や舌のしびれ、耳鳴等の症状がある場合にはRamsay Hunt症候群を疑い、そのための治療を開始すべきと考えている。

治療においては、抗ヘルペスウイルス薬の投与を基本とし、40点法で評価した麻痺スコアによりステロイドの投与量を決定している(図1)。この薬物治療を1週間行って麻痺が悪化しなければ、そのまま治療を継続するが、麻痺が高度になった場合はENoG(誘発筋電図)による顔面神経の検査を行う(図2)。それにより、振幅に10%以上の左右差があれば、神経変性は

少ないと判断して薬物治療を継続する。左右差が10%未満の場合にはNET(神経興奮性検査)無反応の完全神経変性と考え、顔面神経減荷術を検討する。

顔面神経減荷術は、耳介の後ろを切開し、顔面神経を囲む骨管を掘り出して周囲を削り、顔面神経への圧迫を取り除くものであるが、Ramsay Hunt症候群に対する有効性についてはまだ確立されておらず、現在もまだ検討中の段階である。

図2 麻痺の重症度と治療の選択



Ramsay Hunt症候群における今後の課題

Ramsay Hunt症候群における今後の課題としては、診断、治療、予防の3点があげられる。診断としては、皮疹遅発型のRamsay Hunt症候群やZSHにおける早期のウイルス診断がある。また、治療としては、顔面神経減荷術の有効性ととも、抗ヘルペスウイルス薬やステロイドの投与方法、至適投与量の検討等があげられる。さらには、皮疹先行例における抗ヘルペスウイルス薬の早期投与が顔面神経麻痺の発症に及ぼす影響や、水痘ワクチンによるRamsay Hunt症候群の予防まで、検討すべき課題は多い。

- 1) 村上信五, 他: 日耳鼻会報., 99 (12), 1772 (1996)
- 2) Murakami S, et al: Ann Neurol., 41 (3), 353 (1997)
- 3) Straus SE: JAMA., 262 (24), 3455 (1989)

図1 Ramsay Hunt症候群の実践的治療

