4

ラムゼイ・ハント症候群の初期診療のポイント

アドバイザー
名古屋市立東部医療センター 病院長／名古屋市立大学 耳鼻咽喉科 名誉教授
村上　信五 先生

ラムゼイ・ハント（Ramsay Hunt）症候群は末梢性顔面神経麻痺を伴う帯状疱疹の1病型であり、その病因は水痘・帯状疱疹ウイルス（varicella-zoster virus：VZV）の再活性化である。単純ヘルペスウイルス1型（herpes simplex virus type 1：HSV-1）が主な原因で起こるベル（Bell）麻痺と比較して、顔面神経麻痺の予後は不良で後遺症の残る頻度が高いことから、早期診断と積極的な治療介入、誘発筋電図などによる予後診断が重要である。そのためには、初期症状によりラムゼイ・ハント症候群の診断をつけ、直ちに抗ヘルペスウイルス薬とステロイド薬の投与を開始する。また、顔面神経麻痺の専門医（耳鼻咽喉科、麻酔科、神経内科など）へ紹介することが患者の予後改善に重要である。

ラムゼイ・ハント症候群の診断と初期診療のポイント

ラムゼイ・ハント症候群の発症頻度

ラムゼイ・ハント症候群は、顔面神経の膝（しつ）神経節に潜伏感染したVZVの再活性化により発症する帯状疱疹の1病型である。顔面神経麻痺に加え、耳介の帯状疱疹、難聴・めまいなどの第8脳神経（聴神経）症状を呈する。膝神経節におけるVZVの潜伏感染は、全体の70～80%に認められるという報告もある（Furuta, Y., et al.：J. Infect. Dis., 166, 1157（1992））。

ラムゼイ・ハント症候群の年間発症率は、人口10万人あたり5人といわれている。帯状疱疹の年間発症率が人口10万人あたり300～500人であることから換算すると、帯状疱疹患者のうちラムゼイ・ハント症候群に罹患するのは1%程度と考えられる。

初期症状と臨床経過

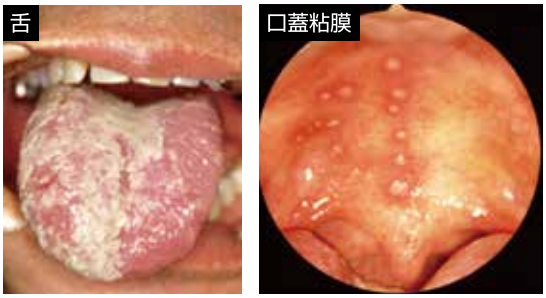
ラムゼイ・ハント症候群では、前駆症状として耳痛や肩こり、後頭部痛、舌のしびれなどが認められ、その後、顔面神経麻痺と耳介の帯状疱疹、難聴・めまいなどの聴神経症状が出現する。耳介の帯状疱疹の程度は、水疱や痂皮などを認める明確なものから、発赤・腫脹のみで皮疹を伴わないものまでさまざまである。また、舌や口蓋粘膜に病変が出現する場合もあるので口腔内の観察も必要である。ラムゼイ・ハント症候群の口腔病変の特徴は、一側性で正中を越えないことである（図1）。

図1. ラムゼイ・ハント症候群でみられる、耳介の帯状疱疹および口腔所見

● 耳介の帯状疱疹

顔面神経麻痺と耳介の帯状疱疹、聴神経症状の3主徴がそろえば診断は容易であるが、これらの症状は、すべてが同時に出現するわけではなく、通常は2～3日の間に順次、出現してくる。時には2週間のタイムラグが生じる症例もあり、その出現時期や順序に特定の傾向は認められない。また、3主徴すべてがそろうのは全体の60%程度であり、残りの約40%は耳介の帯状疱疹か聴神経症状のどちらかを欠いている。帯状疱疹と顔面神経麻痺の出現順序を、当院（名古屋市立大学病院）受診患者325例で集計したところ、帯状疱疹が顔面神経麻痺に先行した症例が19%、帯状疱疹と顔面神経麻痺が同時に出現した症例が47%、顔面神経麻痺が帯状疱疹に先行した症例が34%であった。

● 口腔所見



写真提供：村上　信五

診断の実際

ラムゼイ・ハント症候群は、ベル麻痺やその他の原因疾患を除外しながら診断を進める必要がある（図2）。帯状疱疹や耳痛、聴神経症状などが先行すれば、ラムゼイ・ハント症候群とベル麻痺との鑑別は比較的容易であるが、ラムゼイ・ハント症候群の約30%は顔面神経麻痺が帯状疱疹に先行して出現するため、初期の鑑別は難しい。その場合には、詳細な問診（表1）と帯状疱疹の出現が鑑別の決め手となるので、注意して経過観察を行う必要がある。

末梢性顔面神経麻痺の中で最も発症頻度が高いのはベル麻痺であり、ついでラムゼイ・ハント症候群である。ベル麻痺の約60%はHSV-1が原因であるが、約20%は耳介の帯状疱疹や聴神経症状を伴わないzoster sine herpete（ZSH、無疱疹帯状疱疹）であり、これらの病因（原因）はラムゼイ・ハント症候群と同じVZVである。ZSHは臨床症状からベル麻痺と鑑別できないが、経過の中で抗体検査などによりVZVの関与が明らかにされることが多い。

図2. 顔面神経麻痺の診断手順

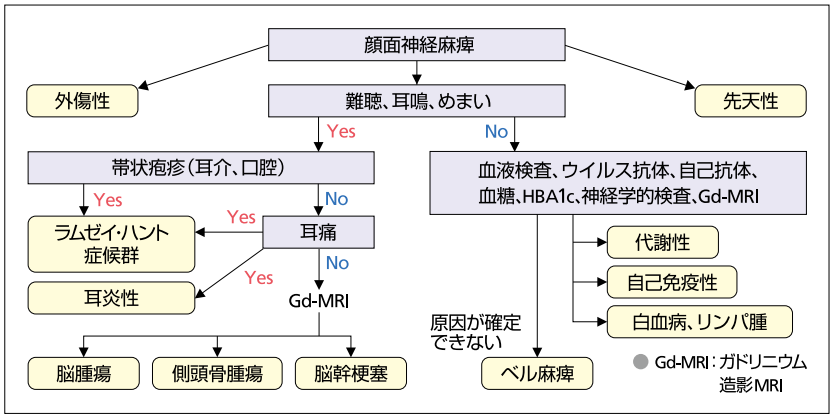


表1. ラムゼイ・ハント症候群
鑑別のための問診内容

● 耳の痛み、後頭部痛はありませんか
● 難聴や耳鳴はありませんか
● 舌のしびれや味覚障害はありませんか
● 涙はでますか、目は乾燥しませんか

プライマリケア医における初期診療のポイント

プライマリケア医における初期診療のポイントとして、以下の2点が挙げられる。

●受診と同時に必要十分な治療を開始する

ベル麻痺では約7割が自然治癒するのに対し、ラムゼイ・ハント症候群では自然治癒は3割程度しか見込めないので、発症早期からの積極的な治療が必要であり、急性期治療には抗ヘルペスウイルス薬とステロイド薬を使用する。VZVの増殖抑制には、抗ヘルペスウイルス薬の投与を麻痺発症から3日以内に開始することが重要である。また、顔面神経麻痺には、浮腫や炎症による神経変性を予防するためにステロイド薬の投与を5日以内に開始することが望ましい。

日常診療では確定診断を待ってからではなく、初診時から必要十分な治療を行い、病因や重症度が確定したら不要な治療を減らしていく、いわばステップダウン式に治療を行うことが重要である(図3)。例えば、経口抗ヘルペスウイルス薬は、HSV-1とVZVで投与量が異なるため、より高用量を必要とするVZVに対する用法・用量で治療を開始し、後日HSV-1によるベル麻痺と判明したらHSV-1に対する用法・用量に切り替える。ステロイド薬は1mg/kg/日で治療を開始し、経過を観察しながら漸減していく。これは、確定診断後の治療開始では病状が進行してしまい、治療目的である神経変性を防止することができないからである。

●麻痺が高度な場合は、1週間以内に専門医へ紹介する

受診と同時に治療を開始しても麻痺が進行する場合には、麻痺発症1週間前後に電気診断（誘発筋電図、神経興奮性検査）ができる専門施設（耳鼻咽喉科、麻酔科、神経内科など）に紹介し、手術適応を検討する(図4)。神経変性は約1週間でほぼ完成するため、この時期に誘発筋電図でその程度をみることが、予後の予測には最も有効である。

手術治療のゴールデンタイムは麻痺発症から2週間以内で、1ヶ月を超えた症例では手術の十分な効果は期待できない(図3)。したがって患者さんの予後改善のために、重症例は1週間以内に専門医に紹介していただきたい。

図3. 麻痺の経過と薬物治療、手術の有効時期

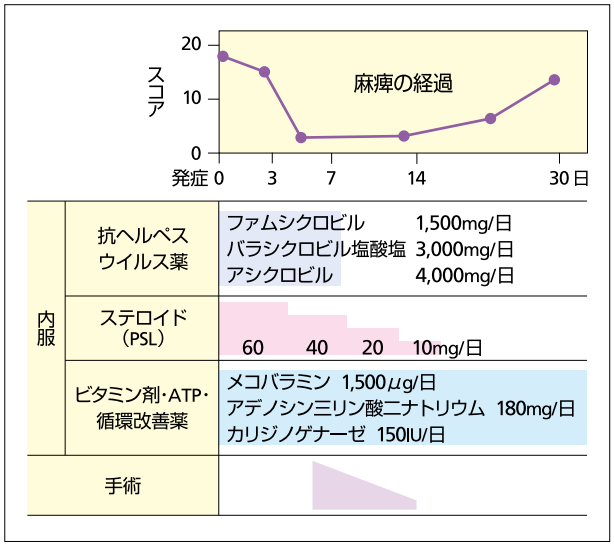
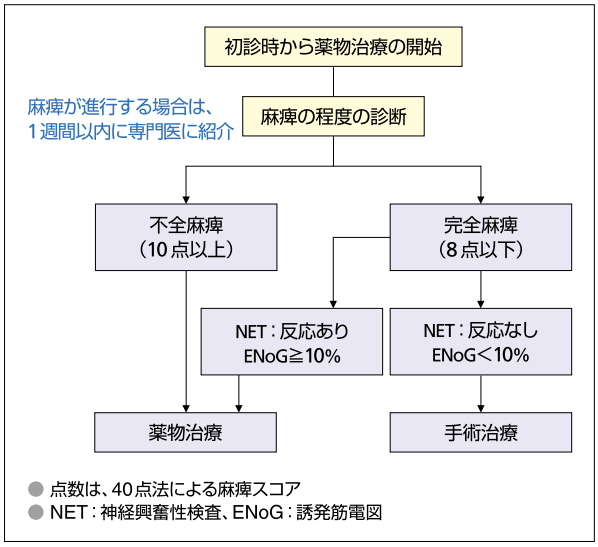


図4. 麻痺の程度と治療の選択



顔面神経麻痺の重症度評価

顔面神経麻痺の評価と麻痺スコア

麻痺の評価にわが国で最も一般的に用いられているのは40点法（柳原法）である（図5）。これは麻痺の重症度を肉眼的にみて判断するもので、20点以上を軽症、18～10点を中等症、8点以下を重症と判定する（図6）。

図5. 40点法（柳原法）による麻痺スコアと重症度の判定

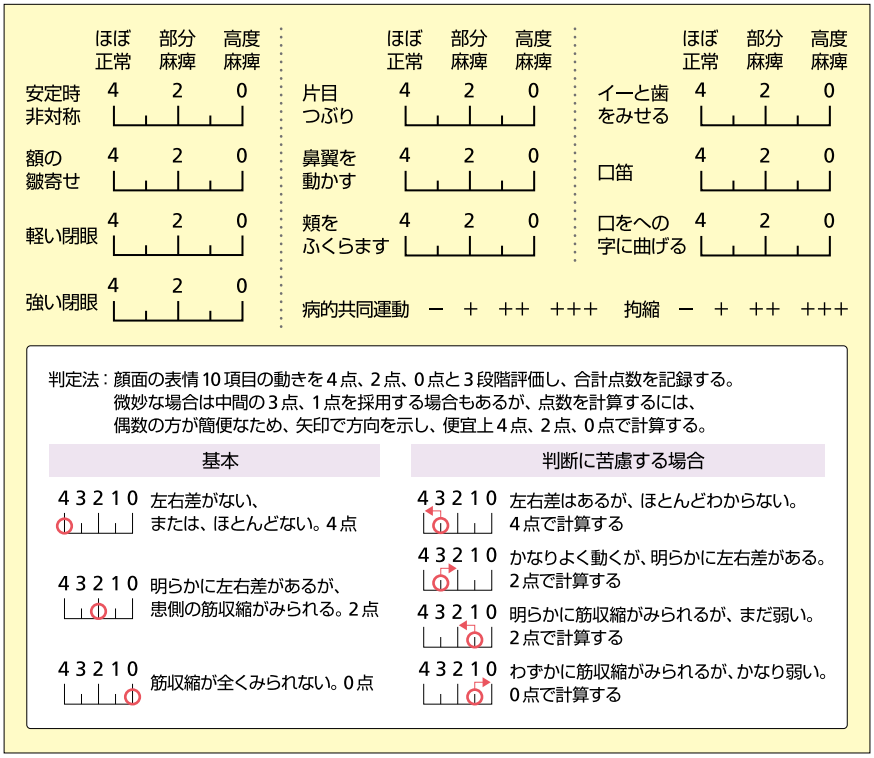
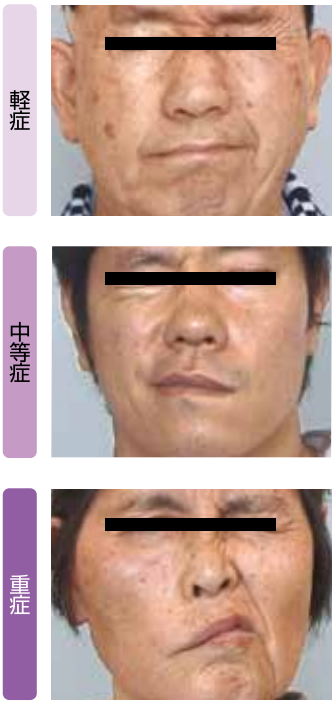


図6. 麻痺の重症度



写真提供：村上 信五

顔面神経麻痺が残った場合の治療

顔面神経麻痺は自然経過である程度改善するが、6ヶ月を経過しても完全に回復しない場合には、病的共同運動などの後遺症が残る。後遺症に対する治療としては、選択的表情筋切除術や上眼瞼吊り上げ術などの形成手術が行われる。ボツリヌス毒素の注入やリハビリも一定の効果がある。低周波刺激や電気刺激は病的共同運動や拘縮を増悪させるため行ってはならない。リハビリでは、拘縮予防のためのマッサージや表情筋をゆっくり動かす運動を行う。

ラムゼイ・ハント症候群の初期診療のポイント　～まとめ～

- ラムゼイ・ハント症候群は、VZVによる顔面神経麻痺と耳介の帯状疱疹、難聴・めまいなどの聴神経症状を呈する疾患である。
- 前駆症状として耳痛や肩こり、後頭部痛、舌のしびれなどが認められ、その後、顔面神経麻痺と耳介の帯状疱疹、難聴・めまいなどの聴神経症状が出現する。しかし、3主徴すべてが揃うのは全体の60%程度である。
- 舌や口蓋粘膜に病変が出現する場合もあるので、口腔内の観察も必要である。
- 耳介の帯状疱疹は、水疱や痂皮などを認めるものから、発赤・腫脹のみで皮疹を認めないものまで、その程度はさまざまであり、耳介の帯状疱疹を欠くZSHも存在する。
- VZVが関与する顔面神経麻痺の予後は不良であるので、初診時から経口抗ヘルペスウイルス薬やステロイド薬による積極的な治療が必要となる。
- 麻痺が高度であれば、手術適応の時期を考慮して1週間以内に専門医（耳鼻咽喉科、麻酔科、神経内科など）に紹介する。