

耳痛・咽頭痛で発症した zoster sine herpete による 多発下位脳神経障害の 1 例

細川 隆史^{1)*} 中嶋 秀人¹⁾ 塚原 彰弘¹⁾
宇野田喜一¹⁾ 石田 志門¹⁾ 木村 文治¹⁾

要旨：症例は 64 歳女性。後頭部痛と左耳痛、咽頭痛後に、左の第 IX, X, XI, XII 脳神経障害を呈した。髄液検査で細胞数増多と蛋白上昇、水痘・帯状疱疹ウイルス (varicella-zoster virus; VZV)-DNA を認め VZV による多発下位脳神経障害と診断し、抗ウイルス薬とステロイド薬の併用療法により症状は速やかに改善した。経過を通じて皮疹・粘膜疹は認めず zoster sine herpete と考えられた。耳痛・咽頭痛を伴う急性発症の下位脳神経障害では、第 VII, VIII 脳神経障害や皮疹・粘膜疹が存在しなくても VZV 感染症を考慮する必要がある。

(臨床神経 2016;56:702-704)

Key words：帯状疱疹ウイルス, zoster sine herpete, 下位脳神経障害, 咽頭痛, 耳痛

はじめに

水痘・帯状疱疹ウイルス (varicella-zoster virus; VZV) の感染・再活性化により脳神経障害を呈する病態として、第 VII 脳神経障害、第 VIII 脳神経障害、耳介の帯状疱疹を 3 主徴候とする Ramsay Hunt 症候群がよく知られているが、より下位の脳神経障害を呈することも報告されている。村上らは Ramsay Hunt 症候群の約 2.5% に、より下位の脳神経障害を合併したと報告しており¹⁾、さらに、第 VII, VIII 脳神経障害を伴わない症例も散見される^{2)~6)}。これらの VZV による脳神経障害では帯状疱疹などの皮疹が診断の手がかりになることが多いが、皮疹がなければ zoster sine herpete と呼ばれ診断が困難になることが多い。今回われわれは VZV の再活性化により急性発症の一側性第 IX, X, XI, XII 脳神経障害を呈した zoster sine herpete の症例を経験したので報告する。

症 例

症例：64 歳女性

主訴：嚥下障害、嗄声

既往歴：特記すべきものなし。

現病歴：2013 年 12 月下旬に後頭部痛が出現し、左耳痛、咽頭痛、嚥下障害も伴った。発症第 6 日目には経口摂取不能となり嗄声も伴ったため、発症第 7 日目に当科に入院した。

身体所見：身長 152 cm, 体重 47 kg, 血圧 118/66 mmHg,

脈拍 58/分, 体温 36.0°C。胸腹部に異常所見は認めず、耳介と外耳道、頭頸部、咽頭、喉頭を含め、皮疹・粘膜疹はみられなかった。神経学的所見では、意識清明で項部硬直や Kernig 徴候は認めず。視力、視野、瞳孔、眼球運動は正常。顔面筋の筋力低下はなく、蝸牛症状や前庭症状も認めなかった。左側の軟口蓋挙上不良でカーテン徴候陽性、左咽頭反射は陰性であった。左側胸鎖乳突筋 (Fig. 1)、僧帽筋の筋力低下を認め、舌は挺舌時左に偏位した。四肢の運動と感覚に異常なく、腱反射は正常で小脳性運動失調と自律神経障害も認めなかった。

検査所見：一般血液検査には炎症反応を含め異常はみられず、各種自己抗体も陰性であった。髄液検査で細胞数 312/μl (単核球 99%, 多形核球 1%), 蛋白 138 mg/dl と細胞数増多と蛋白上昇を認めたが、糖は 53 mg/dl と低下はなかった。VZV 抗体価 (EIA 法) は血清 IgM 1.8(+), IgG 1030(+), 髄液 IgM 0.75(-), IgG >12.8(+) であり、髄液より VZV-DNA 陽性 (real time PCR) を確認した。頭部 MRI では単純・造影とも異常所見はみられなかった。喉頭ファイバースコープでは左声帯の麻痺を認めた (Fig. 2)。

入院後経過：VZV による下位脳神経障害と考え、バラシクロピル (1,000 mg/日) とベタメタゾン (8 mg/日, 以後漸減) 内服投与を開始。治療開始後より神経症状は速やかな改善がみられ、発症第 27 日目に軽度の嚥下障害、嗄声を残して退院となった。尚、全経過を通して、VZV による皮疹・粘膜疹は認められなかった。

*Corresponding author: 大阪医科大学内科学 I・神経内科〔〒569-8686 高槻市大学町 2-7〕

¹⁾ 大阪医科大学内科学 I・神経内科

(Received June 22, 2016; Accepted August 1, 2016; Published online in J-STAGE on September 16, 2016)

doi: 10.5692/clinicalneurolog.000921

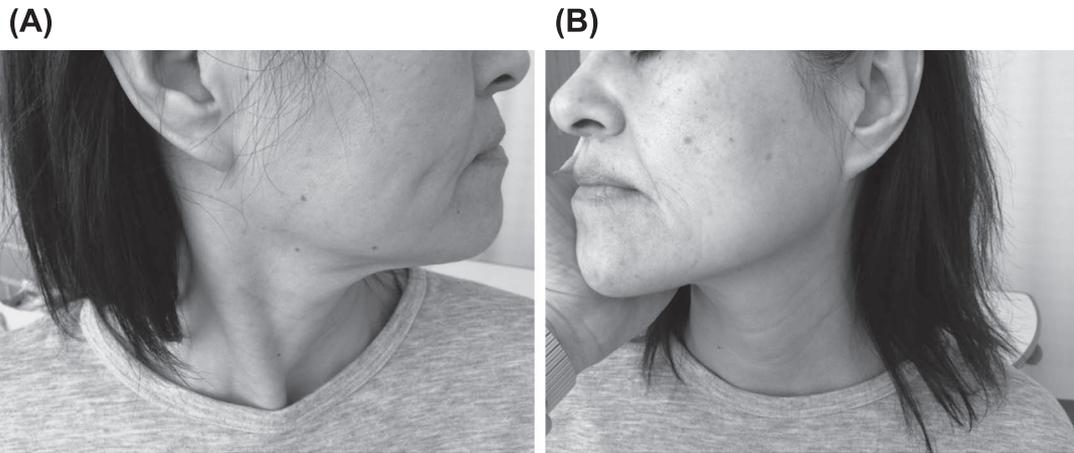


Fig. 1 Clinical pictures.

The right sternocleidomastoid muscle is normal (A). In contrast, the left sternocleidomastoid muscle is weak (B).

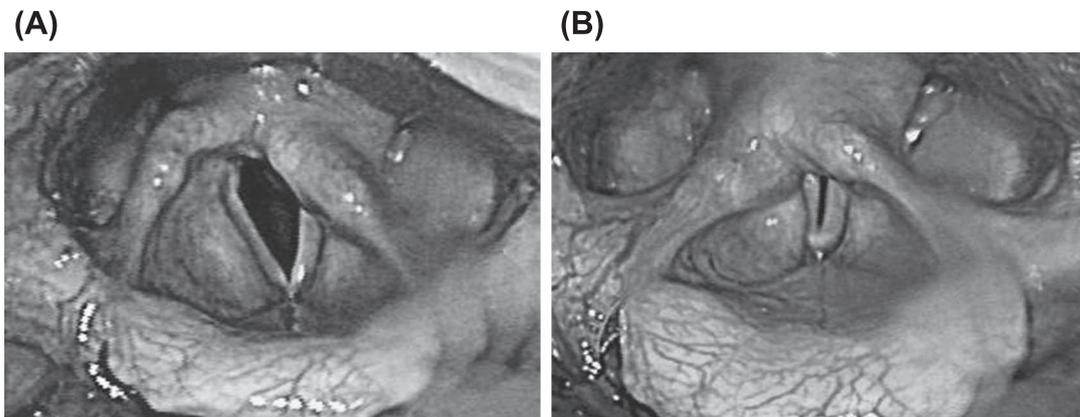


Fig. 2 Laryngofiberscopic examination.

During respiration (A) and saying "Ah" (B), laryngofiberscopy reveals that the left vocal cord was paralyzed and fixed in the paramedian position.

考 察

VZV による下位脳神経障害では、嗄声、嚥下障害、味覚障害が急速に出現し、発熱は伴わないことが多いと報告されている。脳神経障害は片側性であることが多く、第 VII, VIII 脳神経障害を伴うことが多いため Ramsay Hunt 症候群の亜型として診断されることが多い。下位脳神経障害のみを呈する症例は稀であり^{2)~6)}、診断も困難なことが多い。治療は Ramsay Hunt 症候群に準じて抗ウイルス薬とステロイドの併用療法が行われることが多く、予後は比較的良好である。ただし、完全回復率は 5 割以下であり⁷⁾、早期治療、そのための早期診断が重要である。診断には血清 IgG 抗体価の変動、髄液 IgG 抗体価の上昇、PCR 法による VZV-DNA の検出が用いられるが、成人例では既感染のため血清 VZV 抗体保有率が高く、Ramsay Hunt 症候群のような局所感染では髄液 IgG 抗体価や VZV-DNA 検出の感度は高いとはいえず、下位脳神経障害では

さらに感度が低下する可能性が指摘されている⁶⁾。したがって、臨床徴候より積極的に VZV による脳神経障害を疑うことが望まれる。

本例は VZV の再活性化により、第 VII, VIII 脳神経障害を伴わずに、より下位の脳神経障害のみを呈した症例である。本例の臨床症状のさらなる特徴として、第一に、皮疹・粘膜疹も認めなかったことが挙げられる。VZV による末梢神経障害では時に皮疹を欠く症例が存在し zoster sine herpette と呼ばれており、VZV による第 VII 脳神経障害でも皮疹が存在しないため Bell 麻痺と診断されている症例が一定数存在する¹⁾。VZV による下位脳神経障害では咽頭・喉頭部に水疱形成を伴う粘膜疹を認めることが典型的だが、咽喉頭の粘膜疹は皮疹に比べより早期に消失するため⁸⁾、特に受診後では粘膜疹を認めない症例はより多いと考えられる。実際、VZV による下位脳神経障害で皮疹・粘膜疹を認めなかった症例が散見され^{2)~6)}、その頻度に関して、千年らは半数近くと報告してい

る³⁾。よって、VZVによる下位脳神経障害では皮疹・粘膜疹の感度はそれほど高いとはいえず、たとえ陰性であってもVZVの可能性を除外してはならない。

本例の特徴として、第二に、病側の耳痛・咽頭痛を認めたことが挙げられる。VZVによる末梢神経障害では *zoster sine herpette* であってもデルマトームに一致した痛みを有することが多く、診断の手掛かりとなる⁹⁾。VZVによる下位脳神経障害での耳痛・咽頭痛の頻度に関し、ほとんどの患者で認めたとの報告や²⁾⁷⁾、皮疹・粘膜疹のない症例に限っても8割近くで認めたとの報告があり⁴⁾、耳痛・咽頭痛の感度は高いと考えられる。一方で、腫瘍性・術後性・特発性の片側性声帯麻痺での耳痛・咽頭痛の頻度は2%前後と報告されており¹⁰⁾、下位脳神経障害を呈する疾患の中では耳痛・咽頭痛はVZVに特徴的と考えられる。よって、VZVによる下位脳神経障害では耳痛・咽頭痛の診断的価値は高いと考えられる。急性発症の一側性下位脳神経障害で耳痛・咽頭痛を伴う症例では、たとえ第VII, VIII脳神経障害や皮疹・粘膜疹が存在しなくても、VZV感染症を積極的に疑い検査・治療を行う必要がある。

※本論文に関連し、開示すべきCOI状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) 村上信五, 羽藤直人, 堀内譲治ら. Ramsay Hunt 症候群の臨床像と予後に関する検討. 日耳鼻会報 1996;99:1772-1779.
- 2) 関田拓馬, 幸田純治, 増田博範ら. 水痘帯状疱疹ウイルスによる喉頭麻痺の2例. 耳鼻臨床 2003;96:717-721.
- 3) 千年俊一, 梅野博仁, 濱川幸世ら. 水痘・帯状疱疹ウイルスによる一側性第IX, X脳神経障害. 耳鼻と臨 2004;50:481-487.
- 4) 谷口 洋, 藤島一郎, 前田広士ら. 耳痛で発症し臨床経過から *zoster sine herpette* が疑われた舌咽迷走神経麻痺の1例. 耳鼻と臨 2006;52:S71-S76.
- 5) Murata KY, Miwa H, Kondo T. Polyneuritis cranialis caused by varicella zoster virus in the absence of rash. Neurology 2010;74:85-86.
- 6) 谷口 洋, 久富 護, 関根 威ら. 耳介擦過液のPCR法が診断に有効であった *zoster sine herpette* による舌咽迷走神経麻痺の1例. 臨床神経 2006;46:668-670.
- 7) Nisa L, Landis BN, Giger R, et al. Pharyngolaryngeal involvement by varicella-zoster virus. J Voice 2013;27:636-641.
- 8) 室井昌彦, 亀井民雄, 安岡義人ら. 頭部帯状疱疹感染症の7例 舌咽・迷走神経障害を中心に. 日気管食道会報 1987;38:434-440.
- 9) Lewis GW. Zoster sine herpette. Br Med J 1958;2:418-421.
- 10) 齋藤康一郎, 塩谷彰浩, 大久保啓介ら. 片側性声帯麻痺症例の臨床的観察. 日気管食道会報 2004;55:1-8.

Abstract

Lower cranial polyneuropathy in zoster sine herpette presenting with pain in the ear and throat: a case report

Takafumi Hosokawa, M.D.¹⁾, Hideto Nakajima, M.D.¹⁾, Akihiro Tsukahara, M.D.¹⁾,
Kiich Unoda, M.D.¹⁾, Shimon Ishida, M.D.¹⁾ and Fumiharu Kimura, M.D.¹⁾

¹⁾Division of Neurology, Department of Internal Medicine I, Osaka Medical College

A 64-year-old woman developed acute paralysis of glossopharyngeal, vagus, accessory, and hypoglossal nerves on the left side after pain in the head and the left ear and throat. Cerebrospinal fluid examination revealed lymphocytic pleocytosis and elevated protein concentration. Varicella-zoster virus (VZV)-DNA was detected by PCR from cerebrospinal fluid. The diagnosis of lower cranial polyneuropathy due to VZV reactivation was made. After oral administration of an anti-viral agent and steroid, all symptoms and signs dramatically improved. Notably, there was no evidence of cutaneous or mucosal rash during the whole course of the disease. VZV reactivation should be included in the differential diagnosis of acute lower cranial polyneuropathy, especially with pain in the ear and throat, even without cutaneous or mucosal rash.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2016;56:702-704)

Key words: varicella-zoster virus, zoster sine herpette, cranial polyneuropathy, sore throat, earache