

症例報告

頸部帯状疱疹罹患後に皮疹を認めた皮膚分節より広範囲な 多発脳神経・髄節障害を呈した 73 歳男性例

本橋 沙耶¹⁾ 高橋潤一郎^{2)*} 梅原 淳²⁾
小松 鉄平²⁾ 村上 秀友²⁾ 井口 保之²⁾

要旨：症例は 73 歳男性。左頸部 C3～4 皮膚分節に帯状疱疹を発症し皮疹は痂皮化した。その翌日から同側第 V, VII, VIII 脳神経障害と同側 C4～Th1 髄節支配筋の脱力が出現した。アシクロビルの静注、ステロイドパルス療法、プレドニゾロンの内服治療後に全症状は消失した。当症例では皮疹を認めた皮膚分節より広範囲な神経障害を認めた点特徴的であった。その機序として、脳脊髄液を介した波及、同時多発的な無疹性帯状疱疹、上位頸髄神経と脳神経の神経交通枝を介した経神経的な炎症波及が想定された。帯状疱疹の神経障害の多様性は髄膜炎、無疹性帯状疱疹の証明の困難さ、神経交通枝の存在の個体差に起因している可能性がある。

(臨床神経 2022;62:380-385)

Key words：水痘・帯状疱疹、多発脳神経・髄節障害、神経交通枝、髄膜炎、無疹性帯状疱疹

はじめに

水痘・帯状疱疹ウイルス (varicella-zoster virus, 以下 VZV と略記) は初感染で水痘として発症し、治癒後に後根神経節に潜伏する。その後、宿主の免疫機能低下時に再活性化して帯状疱疹を発症し、潜伏する神経に応じて多様な神経障害を生じうる。今回我々は、頸部の帯状疱疹罹患後に皮疹を認めた皮膚分節から離れた髄節支配筋の筋力低下と多発する脳神経障害を呈した 73 歳男性例を経験した。本例で多彩な臨床症状を呈するに至った各神経への炎症進展経路について考察した。

症 例

73 歳男性

主訴：左上肢脱力、左耳聴力低下、左顔面麻痺

既往歴：特記事項なし。水痘罹患の既往は不明。

家族歴・生活歴：特記事項なし。

現病歴 (Fig. 1A)：2021 年 1 月上旬、左後頭部から頸部 (C3～4 皮膚分節) にかけてビリビリした異常感覚を伴う皮疹が出現した。皮疹の出現から 7 日目 (第 7 病日) に皮膚科を受診し、左頸部帯状疱疹の診断でバラシクロビル (500 mg) 8 錠/分 4 の内服を開始し、第 14 病日には皮疹は痂皮化した。

しかし、第 15 病日の起床時に左眼を閉じづらく、左側の音が聞こえづらいと感じた。第 16 病日には左肩が上がらず、左手の第 1～4 指で普段通りにスマートフォンを保持できなくなった。めまい、耳痛はなかった。症状が改善しなかったため、第 17 病日に精査加療目的に入院した。

一般所見：体温 36.4℃、血圧 144/88 mmHg、脈拍 94 回/分、呼吸数 12 回/分。C3～4 皮膚分節の頸部左側に痂皮化した小丘疹を認めた。外耳道、耳介後部、下顎には皮疹を認めなかった (Fig. 1B)。

神経学的所見：意識清明、高次脳機能障害は認めなかった。脳神経では、左三叉神経第 2～3 枝領域の表在覚鈍麻、左末梢性顔面神経麻痺、左感音性難聴を認めた。構音と嚥下は正常であった。四肢の徒手筋力テスト (MMT) で、右半身では上下肢共にいずれの筋肉も 5 であった。左半身では菱形筋：3、三角筋・大胸筋：4-、棘上筋・棘下筋・上腕二頭筋・上腕三頭筋・腕橈骨筋・回外筋・小指外転筋・短小指屈筋・背側骨間筋・母指外転筋・手関節屈筋群/伸筋群：4、浅指屈筋・深指屈筋・広背筋・短母指外転筋：4+、総指屈筋群：5-と C4～Th1 髄節 (特に C4～6 髄節に優位) の筋力低下を認めた。腱反射は四肢で正常、四肢の運動失調は明らかではなかった。左頸部 C3～4 皮膚分節の soft-touch でビリビリした錯感覚を認めた。膀胱直腸障害は認めなかった。髄膜刺激徴候は jolt accentuation のみ陽性であった。

*Corresponding author: 東京慈恵会医科大学内科学講座脳神経内科 [〒 105-8461 東京都港区西新橋 3-25-8]

¹⁾ 東京慈恵会医科大学医学部医学科

²⁾ 東京慈恵会医科大学内科学講座脳神経内科

(Received September 11, 2021; Accepted January 7, 2022; Published online in J-STAGE on April 26, 2022)

doi: 10.5692/clinicalneurology-001699

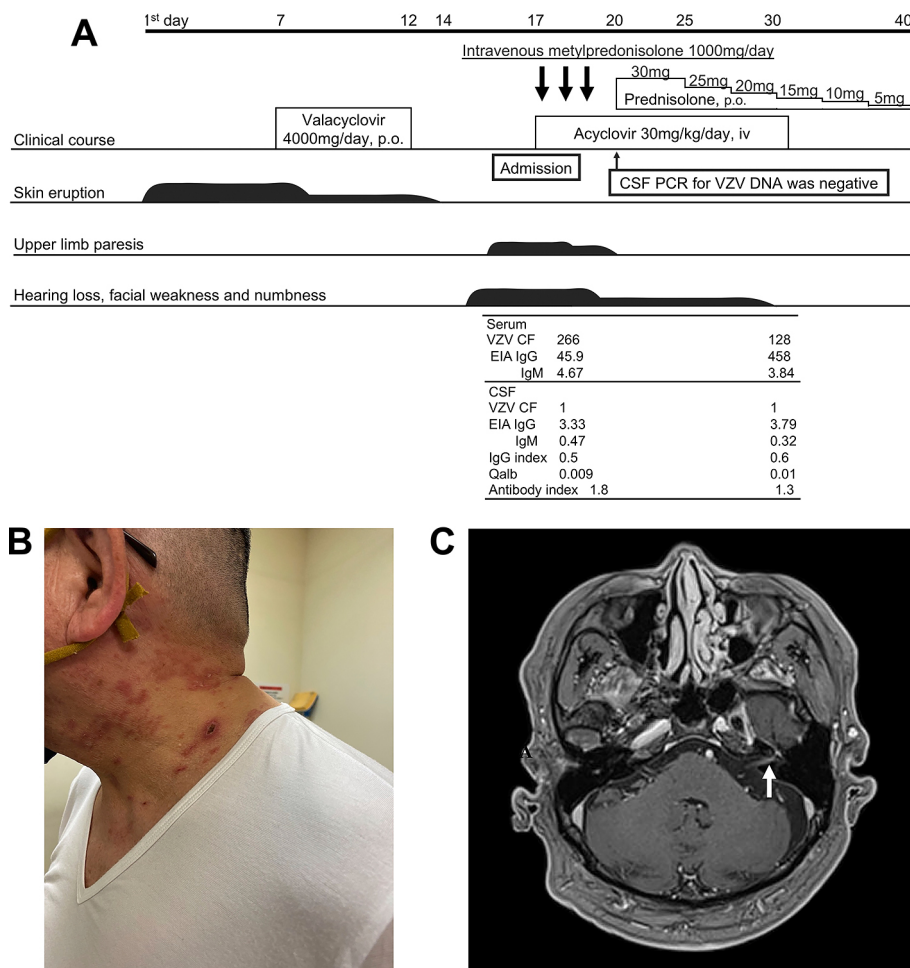


Fig. 1 Clinical course, skin eruption, and MRI findings on admission.

A: Clinical course. A 73-year-old man developed segmental paresis in the left upper extremity and multiple cranial neuropathies in cranial nerves V, VII, and VIII on the left side after all VZV skin lesions in left C3–4 dermatome had dried and become crusted. CSF showed pleocytosis (all mononuclear cells, $12/\mu\text{L}$), and treatment with ACV and IVMP was initiated. Neurological symptoms improved after treatment, and he was finally discharged to home. B: Rash of VZV on the left neck (C3–4). This figure is published with the permission of the patient. All skin lesions had already dried and become crusted on admission. No cutaneous lesions are evident around the external ear. C: MRI findings on day 18 after emergence of skin lesions. Contrast-enhanced T_1 -weighted imaging (3 T; repetition time, 7.08 ms; echo time, 3.33 ms) reveals abnormal enhancement of the left facial nerve just in the internal auditory meatus (arrow).

Abbreviations: ACV, acyclovir; CF, complement fixation; CNS, central nervous system; CSF, cerebrospinal fluid; DNA, deoxyribonucleic acid; EIA, enzyme immunoassay; IVMP, intravenous methylprednisolone; PCR, polymerase chain reaction; PSL, prednisolone; VZV, varicella zoster virus; V, cranial nerve V (trigeminal nerve); VII, cranial nerve VII (facial nerve); VIII, cranial nerve VIII (vestibulocochlear nerve).

検査所見：血算，一般生化学に異常を認めず，抗 SS-A/Ro 及び SS-B/La 抗体は陰性，ビタミン B1 $6.7 \mu\text{g}/\text{dL}$ （基準値 $21.3 \sim 81.9$ ），ビタミン B12 $460 \text{ pg}/\text{mL}$ （基準値 $233 \sim 914$ ），葉酸 $6.4 \text{ ng}/\text{mL}$ （基準値 $3.6 \sim 12.9$ ）は正常範囲であった。HIV1 型，2 型共に抗原・抗体は陰性であった。VZV 関連検査では，血清 VZV 補体結合抗体 256 倍（CF 法，基準値 4 未満），VZV IgG 45.9（EIA 法，基準値 2.0 未満），VZV IgM 4.67（EIA 法，基準値 0.80 未満）と上昇していた。髄液検査：初圧 $200 \text{ mmH}_2\text{O}$ ，細胞数 $12/\mu\text{L}$ （全て単核球），蛋白 $60 \text{ mg}/\text{dL}$ ，糖 $47 \text{ mg}/\text{dL}$ （同時血糖 $98 \text{ mg}/\text{dL}$ ），VZV PCR DNA 陰性，VZV IgG

3.33（EIA 法，基準値 2.0 未満），VZV IgM 0.47（EIA 法，基準値 0.80 未満），Qalb 0.009（正常値 0.009 未満），IgG index 0.5，VZV 抗体価指数 1.8（正常値 1.5 未満）であり細胞数増加，VZV 抗体価指数高値を認めた。

治療開始前の頭部造影 MRI では左顔面神経に造影効果を認めたが，その他占拠性病変や造影病変はなかった（Fig. 1C）。治療開始 3 日後の頸椎造影 MRI では髄内異常信号，及び神経根の腫大・造影効果は明らかではなかった。嚥下機能評価，神経伝導検査（左正中神経，尺骨神経で施行）で異常を認めなかった。

臨床経過 (Fig. 1A) : 髄液細胞数の上昇があり VZV の中枢神経感染が否定できなかったためアシクロビル (ACV) 10 mg/kg/回, 1 日 3 回の点滴静注を入院日より開始した. 入院 3 日目に治療開始前の髄液中 VZV DNA 陰性が判明したが VZV 抗体価高値であり ACV 投与は継続し, 計 14 日間の投与を行った. また, 頭部造影 MRI で顔面神経に造影効果を認め, 炎症が関与する脳神経障害を考慮しステロイドパルス療法 (メチルプレドニン 1,000 mg/日×3 日間) も施行した.

頸部の带状疱疹の第 20 病日には左上肢の筋力低下は改善したが, 顔面麻痺・聴覚低下・顔面感覚鈍麻は残存したため, ウイルス性顔面神経麻痺 (Bell 麻痺, Ramsay Hunt 症候群) に準じて同日よりプレドニゾロン 30 mg/日 (0.5 mg/kg/日) を 5 日間経口投与した. 第 25 病日より 3 日毎に 5 mg/日ずつ漸減, 第 30 病日には全ての症状が消失した.

考 察

带状疱疹に関連する神経障害は, 脊髄前根障害, 多発脳神経障害, 脊髄炎, 髄膜炎/脳炎, 血管炎など多岐にわたる¹⁾. 当症例では左 C3~4 皮膚分節の带状疱疹罹患後に, 感覚障害を伴わない同側 C4~Th1 髄節支配筋の筋力低下と同側第 V, VII, VIII 脳神経障害を認めた. 筋力低下は髄節性麻痺で感覚障害を伴っていない点, 腱反射亢進や錐体路徴候を伴っていない点, 神経伝導検査で末梢神経に異常を認めなかった点より前根障害と考えた. 多発脳神経障害は皮疹が頸部に限局しており, 耳痛も伴っていない点より Ramsay Hunt 症候群²⁾の基準は満たさなかった.

当症例では皮疹を認めた皮膚分節より広範囲な神経障害を生じている点が特徴的であった.

神経障害の機序として①脳脊髄液を介した VZV の波及,

②同時多発した無疹性带状疱疹 (zoster sine herpete, 以下 ZSH と略記), ③上位頸髄神経と脳神経の神経交通枝を介した炎症波及, の三つを想定した.

①脳脊髄液を介した VZV の波及

まず, 入院時髄液中の VZV DNA が陰性であったが, VZV 抗体価指数の上昇を認めた. VZV 髄膜炎において, 皮膚症状出現から 7~10 日以内であれば DNA 陽性率は 61.5~100%, これ以降では 25~44.4%³⁾⁴⁾と報告され, 皮疹出現から時間が経過した症例では脳脊髄液中の VZV DNA の陰性が髄膜炎の否定にならない. 一方で髄腔内での抗体産生亢進の指標である VZV 抗体価指数は 1.5 以上で有意とされ⁵⁾⁶⁾, 皮膚症状出現から 7~10 日以内であれば 0~40%, これ以降では 83~100% で陽性になると報告されている³⁾⁴⁾. 皮疹出現から時間の経過した VZV 髄膜炎の診断に VZV 抗体価指数は有用である⁵⁾⁶⁾.

当症例では皮膚症状出現から 14 日の経過で髄液中の DNA が陰性であるが抗体価指数が高値を示した点, また治療開始によって VZV 抗体価指数の改善 (1.8→1.3) を認めた点より VZV 髄膜炎を考慮し ACV を投与した. 脳脊髄液中の VZV DNA が陰性だが抗体価指数高値で診断した VZV 髄膜炎の臨床的特徴に関してまとまった報告はない. 竹島らの VZV 髄膜炎 11 例の臨床的検討⁷⁾では, 髄液中の VZV DNA が陰性で VZV 抗体価陽性で髄膜炎と診断したのは 11 例中 2 例でいずれも皮疹出現から約 2 週間経過していた. 臨床症状は 1 例が頭痛のみ, 1 例が Ramsay Hunt 症候群を呈しており, 当症例のように皮疹と離れた部位の多発髄節障害, 脳神経障害を示した報告はみられなかった.

当症例と同様に上位頸髄皮膚分節の带状疱疹に多発脳神経麻痺を合併した既報告例を Table 1^{8)~12)} に示す. 皮疹は全例で C2~4 の皮膚分節に限局しており, 本例の皮疹の高位と類

Table 1 Review of case reports of multiple cranial neuropathy with upper cervicall skin lesion of varicella-zoster virus (VZV).

Reference	Age, Sex	Skin lesion	Affected cranial nerves	Duration from the onset of skin lesion onset to neurological involvement	Virologic test
Kayayurt et al. 2016 ⁸⁾	42, M	left C2-4 dermatome, external auditory canal, auricula	left VII, VIII	NA	NA
Kondo et al. 2014 ⁹⁾	8, F	left C2-3 dermatome	left VII	almost 24 hours	anti-VZV IgM was positive in plasma
Lee et al. 2014 ¹⁰⁾	69, F	left C2-3 dermatome, lower face (V2-3), auditory canal	left VII	NA	NA
Worme et al. 2013 ¹¹⁾	54, F	right C2-4 dermatome, anterior chest, auricle	right VII, VIII	almost 12 days	NA
Hashemilar et al. 2009 ¹²⁾	71, M	right C2-3 dermatome, external auditory canal, over the mastoid, around pinna	right VII, IX, X	almost 21 days	both of anti-VZV IgM and VZV DNA in serum were negative
Our case	73, M	left C3-4 dermatome	left V, VII, VIII	almost 14 days	anti-VZV IgM in plasma and CSF was positive, but VZV DNA in CSF was negative

M; male, F; female, NA; not available, CSF; cerebrospinal fluid.

似していた。障害機序として神経交通枝による経神経的な炎症波及や同時多発的な無疹性帯状疱疹による機序が考察されている。しかし、必ずしも全例でVZV PCR DNAとVZV抗体価指数の両方を測定しておらず、VZV髄膜炎の否定は不十分であった。既報告にはVZV髄膜炎により皮膚分節を超える広範な神経障害を生じた症例が含まれている可能性はある。

② 同時多発したZSH

髄膜炎以外に神経障害が発症した機序としては、当症例で障害された脳神経は全て感覚神経節を有しており、各神経節でVZVが同時多発的に再活性化したが対応する皮疹を欠いたZSHの可能性はある。神経節に対応する皮疹はないが、半月神経節・膝神経節・前庭神経節・ラセン神経節・迷走神経下神経節よりVZV DNAが検出された剖検例が報告されており、これらの神経節はVZVの再活性化巣になりうる^{13)~15)}。後天性免疫不全症に罹患している、あるいは免疫抑制剤を内服しているために再活性化したVZVに対する免疫学的反応が乏しい場合¹⁶⁾や、単に後根神経節で再活性化したVZVが中枢側に局限して進展した場合¹⁷⁾にZSHが生じると考えられている。当症例では免疫学的な障害はなかった。現時点でZSHを示唆する明確なマーカーは確立されておらず¹⁷⁾¹⁸⁾、当症例におけるZSHの関与は考慮しうるものの、その証明は難しいと考える。

③ 上位頸髄神経と脳神経の神経交通枝を介した炎症波及

最後に頸髄後根神経節で再活性化したVZVが神経交通枝を介して脳神経へ進展した可能性について示す。帯状疱疹の全症例の1~5%に皮疹出現部位の髄節に一致した筋力低下を起こすsegmental zoster paresis (SZP)を認め¹⁹⁾、その機序として、炎症が後根神経節から求心性に同一レベルの脊髄を経て前角・前根に波及すると想定されている²⁰⁾。本例の症状はSZPと類似していたが左側C3~4の皮膚分節に局限した皮疹と左上肢のC4~Th1髄節支配の筋力低下であり、皮疹と障害髄節が対応していない点からは、典型的なSZPとは異なる病態と考えられた。皮疹と障害髄節の関係からは、左C3~4後根神経節におけるVZVの再活性化に伴う炎症が脊髄を介し脊髄前根へ波及した結果、障害髄節のC4分節の筋力低下障害が生じ、さらに解剖学的に隣接した下位の脊髄前角・前根へ炎症が波及しC4~Th1髄節支配筋の筋力低下を来したと考える。本例では頸髄造影MRI（治療開始3日後撮像）で神経根・脊髄内に明らかな異常を認めなかったが、治療開始前の評価であれば異常を捉えられた可能性がある。

脳神経障害に関しては以下の機序が考えられる。正常健康者でC2~4頸髄神経は末梢で顔面神経と神経交通枝を有するvariantが報告されている²¹⁾²²⁾。また顔面神経と内耳神経は空間的余裕が乏しい内耳道を併走しているため、顔面神経の炎症や浮腫が内耳神経に波及しやすい²³⁾。さらに、顔面神経と三叉神経の間にも神経交通枝が存在する²⁴⁾。これらの神経交通枝を介して、頸部神経根の炎症が遠隔の脳神経に波及した機序を想定した。

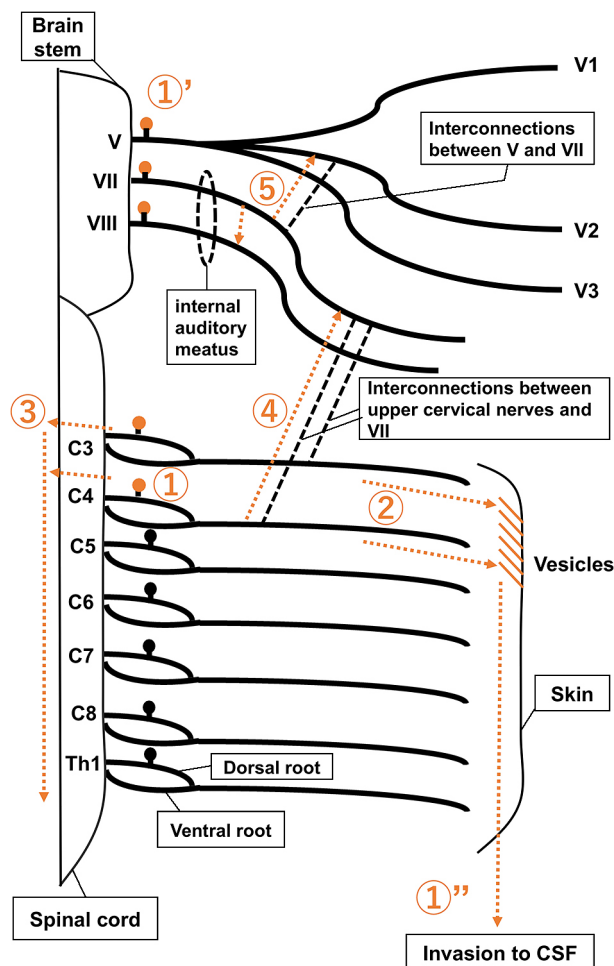


Fig. 2 Suggested progression of neuropathies caused by VZV in this case.

Inflammation associated with varicella zoster virus (VZV) may spread from a primary site of reactivation to other lesions, as follows: ① VZV was reactivated in the C3-4 cervical dorsal root ganglia; ② virus reaches the skin through efferent axons; ③ mediated inflammation spreads to the corresponding level of the spinal cord afferently from the dorsal root, then descends to the neighboring anterior horn of the spinal cord and ventral roots; ④ inflammation spreads further to the facial nerve via anatomical interconnections with the cervical C3-4 roots; ⑤ the auditory nerve, which runs alongside the facial nerve in the internal auditory meatus, and the trigeminal nerve, which has anatomical interconnections with the facial nerve, are also affected. ①' Concurrent reactivation in facial, auditory, and trigeminal nerve ganglia without rash, representing zoster sine herpette. ①'' Invasion to the cerebrospinal fluid (CSF), representing VZV meningitis. Subsequently, inflammation emerges in multiple ganglia and cranial nerves.

当症例ではアシクロビルの静注、ステロイドパルス療法、プレドニゾロンの内服治療後に全症状が消失しており、治療反応性からはアレルギーや血管炎の機序も考慮された。VZVに伴う脊髄炎10例での検討では皮疹と同側に運動優位の

臨床症状を、病理学的には皮疹と同側、同一の高位の後根神経節と脊髄に局所性の炎症細胞浸潤や血管炎を呈していた²⁵⁾。当症例でもこれらの病態がステロイドパルス療法により改善した可能性は考慮される。しかし、これらの機序では皮疹を認めた皮膚分節より遠隔に及ぶ広範囲な神経障害を生じた機序を説明できず、上記①～③がより可能性が高いと考えられる。

なお、当症例では、治療開始前の頭部造影 MRI で顔面神経に造影効果を認めたが、三叉神経・内耳神経には障害があるものの造影効果を認めなかった。VZV 関連の脳神経障害の造影 MRI 所見に関しては、臨床所見と造影効果の乖離が報告されている^{26)～28)}。柳田²⁹⁾は末梢性顔面神経麻痺患者 40 例の造影 MRI 所見を解析し、顔面神経の造影部位が発症から MRI 撮像までの期間によって異なることを報告した。すなわち、発症から早期では最も炎症が生じやすい内耳道部に、時間経過と共に遠位の垂直部まで造影効果が波及する傾向があり、炎症波及に伴い造影効果が顕在化する可能性が示唆された。

当症例では、頸髄神経から神経交通枝を介して顔面神経が障害された後に、三叉神経・内耳神経に炎症が波及する機序を推定しており、炎症進展の時間経過からはより遠位の三叉神経・内耳神経では血液神経関門の破綻が十分ではなく、造影効果が乏しかった可能性がある。

最後に当症例で想定される VZV の炎症波及の経路を Fig. 2 にまとめた^{8)9)11)～15)20)～24)}。

神経交通枝を介した炎症進展：① C3, 4 後根神経節で VZV が再活性化し、② 皮疹が出現する。③ 後根神経節から求心性に炎症が伝播し脊髄を介して同側の C3, 4 レベルの前角・前根を障害するとともに下降性かつ連続性により下位のレベルの前角・前根へ炎症が波及する。④ C3～4 頸髄神経と顔面神経の解剖学的交通を介して炎症が顔面神経に影響を及ぼし、⑤ 顔面神経の炎症が解剖学的に近接した内耳神経ならびに顔面神経との神経交通枝を持つ三叉神経へ波及する。別の機序として①' 脳神経での同時多発的な ZSH、①'' 脳脊髄液を介した VZV の波及、を考慮した。

以上、带状疱疹罹患後に、皮疹を認めた皮膚分節より広範囲な神経障害を認めた症例の障害機序について考察した。带状疱疹の神経障害の多様性は脳脊髄液を介した VZV の波及、ZSH の証明の困難さ、神経交通枝の存在の個体差に起因する可能性が示唆された。

※著者全員に本論文に関連し、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) Gilden D, Nagel MA, Cohrs RJ, et al. The variegated neurological manifestations of varicella zoster virus infection. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2013;13:374.
- 2) Hunt JR. On herpetic inflammations of the geniculate ganglion. A new syndrome and its complications. *J Nerv Mental Dis*

- 1907;34:73-96.
- 3) Gregoire SM, van Pesch V, Goffette S, et al. Polymerase chain reaction analysis and oligoclonal antibody in the cerebrospinal fluid from 34 patients with varicella-zoster virus infection of the nervous system. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:938-942.
- 4) Echevarria JM, Casas I, Tenorio A, et al. Detection of varicella zoster virus-specific DNA sequences in cerebrospinal fluid from patients with acute aseptic meningitis and no cutaneous lesions. *J Med Virol* 1994;43:331-335.
- 5) Reiber H, Lange P. Quantification of virus-specific antibodies in cerebrospinal fluid and serum: sensitive and specific detection of antibody synthesis in brain. *Clin Chem* 1991;37:1153-1160.
- 6) Martinez-Martin P, Garcia-Saiz A, Rapun JL, et al. Intrathecal synthesis of IgG antibodies to varicella-zoster virus in two cases of acute aseptic meningitis syndrome with no cutaneous lesions. *J Med Virol* 1985;16:201-209.
- 7) Takeshima S, Shiga Y, Himeno T, et al. Clinical, epidemiological and etiological studies of adult aseptic meningitis: report of 11 cases with varicella zoster virus meningitis. *Rinsho Shinkeigaku* 2017;57:492-498.
- 8) Kayayurt K, Yavasi O, Bilir O, et al. A case of Ramsay Hunt syndrome with atypical presentation. *Turk J Emerg Med* 2016;14:142-145.
- 9) Kondo K, Kanaya K, Baba S, et al. Mumps, cervical zoster, and facial paralysis: coincidence or association? *Case Rep Otolaryngol* 2014;2014:289687.
- 10) Lee HH, Huang LK, Hu CJ, et al. Atypical Ramsay Hunt syndrome. *Acta Neurologica Taiwanica* 2014;23:41-43.
- 11) Worme M, Chada R, Lavallee L. An unexpected case of Ramsay Hunt syndrome: case report and literature review. *BMC Res Notes* 2013;6:337.
- 12) Hashemilar M, Ghabili K, Shoja MM, et al. Varicella-zoster virus reactivation from multiple ganglia: a case report. *J Med Case Rep* 2009;3:9134.
- 13) Theil D, Horn AK, Derfuss T, et al. Prevalence and distribution of HSV-1, VZV, and HHV-6 in human cranial nerve nuclei III, IV, VI, VII, and XII. *J Med Virol* 2004;74:102-106.
- 14) Furuta Y, Takasu T, Suzuki S, et al. Detection of latent varicella-zoster virus infection in human vestibular and spiral ganglia. *J Med Virol* 1997;51:214-216.
- 15) Gilden DH, Gesser R, Smith J, et al. Presence of VZV and HSV-1 DNA in human nodosa and celiac ganglia. *Virus Genes* 2001;23:145-147.
- 16) Gray F, Belec L, Lescs MC, et al. Varicella-zoster virus infection of the central nervous system in the acquired immune deficiency syndrome. *Brain* 1994;117:987-999.
- 17) Heller HM, Carnevale NT, Steigbigel RT. Varicella zoster virus transverse myelitis without cutaneous rash. *Am J Med* 1990;88:550-551.
- 18) Mayo DR, Booss J. Varicella zoster-associated neurologic disease without skin lesions. *Arch Neurol* 1989;46:313-315.
- 19) Thomas JE, Howard FM Jr. Segmental zoster paresis—a disease profile. *Neurology* 1972;22:459-466.
- 20) Umehara T, Sengoku R, Mitsumura H, et al. Findings of segmental zoster paresis on MRI. *J Neurol Neurosurg*

- Psychiatry 2011;82:694.
- 21) Brown H, Burns S, Kaiser CW. The spinal accessory nerve plexus, the trapezius muscle, and shoulder stabilization after radical neck cancer surgery. *Ann Surg* 1988;208:654-661.
 - 22) Brown H. Anatomy of the spinal accessory nerve plexus: relevance to head and neck cancer and atherosclerosis. *Exp Biol Med* (Maywood) 2002;227:570-578.
 - 23) Ohtani F, Furuta Y, Aizawa H, et al. Varicella-zoster virus load and cochleovestibular symptoms in Ramsay Hunt syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2006;115:233-238.
 - 24) Li C, Jiang XZ, Zhao YF. Connection of trigeminal nerve and facial nerve branches and its clinical significance. *Shanghai Kou Qiang Yi Xue* 2009;18:545-550.
 - 25) Devinsky O, Cho ES, Petito CK, et al. Herpes zoster myelitis. *Brain* 1991;114:1181-1196.
 - 26) Tecellioglu M, Kamisli S, Erbay MF, et al. A rare presentation of cranial polyneuropathy without rash caused by varicella zoster virus. *Med Arch* 2017;71:293-295.
 - 27) Hwang W, Jeong DE. Zoster Laryngitis with multiple cranial nerve palsy progressed as ascending involvement. *J Neurocrit Care* 2018;11:43-46.
 - 28) Kinoshita T, Ishii K, Okitsu T, et al. Facial nerve palsy; evaluation by contrast-enhanced MR imaging. *Clin Radiol* 2001;56:926-932.
 - 29) 柳田昌弘. 顔面神経麻痺患者の造影 MRI—第 2 報—. *日耳鼻* 1993;96:1329-1339.

Abstract

A 73-year-old man with polyradiculopathy and multiple cranial neuropathies emerging separate from the originating dermatome of a varicella zoster skin lesion

Saya Motohashi¹⁾, Junichiro Takahashi, M.D.²⁾, Tadashi Umehara, M.D., Ph.D.²⁾, Teppei Komatsu, M.D., Ph.D.²⁾, Hidetomo Murakami, M.D., Ph.D.²⁾ and Yasuyuki Iguchi, M.D., Ph.D.²⁾

¹⁾ The Jikei University School of Medicine

²⁾ Department of Neurology, The Jikei University School of Medicine

A 73-year-old man developed delayed-onset multiple cranial neuropathies of cranial nerves V, VII and VIII, and segmental paresis in the ipsilateral upper extremity related to the C4 to Th1 segment, after all skin lesions with varicella zoster (VZV) on the left neck of the C3–4 dermatome had dried and crusted over. On admission, cerebrospinal fluid (CSF) revealed pleocytosis (all mononuclear cells, 12/ μ l). Treatment was started with intravenous acyclovir (10 mg/kg, every 8 h for 14 days) and methylprednisolone (1,000 mg/day for 3 days). Four days after starting treatment, left segmental paresis was improved, but the multiple cranial neuropathies persisted. Oral prednisolone (0.5 mg/kg/day) was administered for 5 days, then tapered off. All neurological symptoms had disappeared by hospital day 23. Of particular interest was the discrepancy between skin regions affected by VZV (C3–4) and the regions of cranial neuropathy (cranial nerves V, VII, and VIII) and muscle weakness innervated by C4–Th1. Although CSF was negative for VZV DNA according to PCR testing, the antibody index for VZV was elevated. This suggests intrathecal synthesis of VZV antibodies and supports the diagnosis of VZV meningitis. Also, all cranial nerves involved in this case were reported to have the cranial nerve ganglia where VZV could have established latency and been reactivated. This suggests concurrent reactivation on each cranial nerve ganglia without cutaneous lesions, as zoster sine herpete. In addition, anastomoses among the upper cervical nerves, which are found in some patients, may have contributed to this condition. These mechanisms underlie various neurological symptoms associated with VZV infection.

(*Rinsho Shinkeigaku* (Clin Neurol) 2022;62:380-385)

Key words: varicella-zoster virus, multiple cranial neuropathies, polyradiculopathy, anatomical interconnections among neurons, meningitis, zoster sine herpete