

顔面神経麻痺の診断と治療

松井英男¹

1 はじめに

顔面神経麻痺は種々の原因によって起こるが、ウイルス感染（潜伏感染）が原因となって発症するものが最も多く、突然の顔面の変形をきたすので患者の驚きも大きい。また、速やかに診断と治療を行わなければ、麻痺が遷延し治療に難渋することもある。本稿では、ウイルス感染による顔面神経麻痺（ベル麻痺やラムゼイ・ハント症候群）に焦点を当て、その診断と治療法について概説し、さらに新型コロナウイルス感染症（COVID-19）ワクチンの有害事象としての顔面神経麻痺（ベル麻痺）について解説する。

2 顔面神経麻痺の診断と治療

1) 顔面神経の働き¹⁾

顔面神経は、対側大脳皮質に運動中枢があり、そこから長い軸索が伸びている。これは、同側の小脳橋角部にある運動神経核を經由して側頭骨の中にある顔面神経管という細いトンネルを抜け、耳介の奥にある茎乳突孔から側頭骨を出て、耳下腺を經由しながら顔面の表情筋に分布する。この途中の中耳では、アブミ骨筋を支配するアブミ骨枝を出す。また、中間神経として涙腺や唾液腺の分泌を司る副交感神経や、舌前2/3の味覚を司る味覚神経を分枝する（図1）。

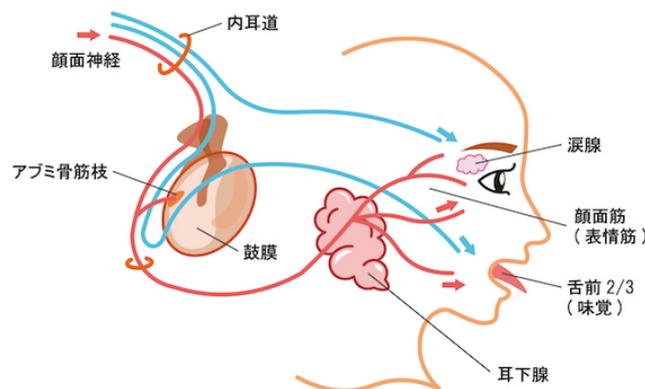


図1 顔面神経の走行と働き

¹医療法人社団ビジョナリー・ヘルスケア 川崎高津診療所 理事長

2) 顔面神経麻痺の症状²⁾

顔面には20種以上の表情筋があるので、その麻痺によりさまざまな症状を呈する。ベル麻痺では、額のシワの喪失、眉毛の下降、まばたきの減弱、閉眼が困難、鼻唇溝の消失、口角の下垂、飲み水が口の端から溢れるなどで、全体として顔が一方向に曲がったようになり、開口時には斜め卵形の口になる(図2)。

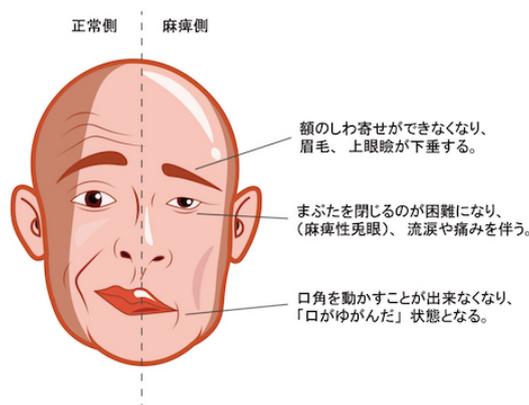


図2 顔面神経麻痺の特徴

閉眼時には、眼輪筋の収縮により連合運動として眼球上転がおこるが、閉眼が十分にできないために眼球が上転して白目がみえる(Bell現象)。また、まつ毛が眼瞼内に完全に隠れない(まつ毛兆候)ことも特徴である。その他、涙腺の分泌低下による眼球の乾燥、唾液腺の分泌低下、舌前2/3の味覚低下が起こり、アブミ骨筋麻痺により聴覚過敏を生じる。

顔面神経管内で脱髄による神経線維どうしの誤った接続や異所性興奮がおこると、誤った神経支配による病的共同運動や不随意運動が生じる。例えば、まばたきにより同側の口輪筋が収縮して口角が動いてしまったり、逆に口輪筋を動かして歯を出す(イーっという表情を作る)ことにより同側の眼輪筋が収縮して意図せずに目を細めてしまうといったことが起こる。

顔面神経管内にある膝神経節の帯状疱疹では、ラムゼイ・ハント症候群が起こる。これは、顔面神経麻痺に加えて耳介内面と外耳道にしびれ感をともなう有痛性の発疹が生じ(耳介帯状疱疹)、聴神経由来の症状である、耳鳴、難聴、めまいなどの症状を伴う症候群である。ただし、発疹をともなわない場合や、皮疹の発現が遅れるもの、さらに典型的な症状発現を欠くものがあり、ベル麻痺と診断されているものが一定数あると考えられている。ラムゼイ・ハント症候群では、麻痺が残存する可能性が高く、治癒率は60%ほどである。

3) 診断方法

耳を含む顔面の診察から、顔面神経麻痺の診断は比較的容易であるが、ウイルス性疾患なのか他に原因があるのかを鑑別する必要がある。ベル麻痺の原因は単純ヘルペルウイルスの潜伏感染と考えられており、ラムゼイ・ハント症候群では水痘・帯状疱疹ウイルスが原因なので、血中ウイルス抗体価をペア血清（初診時と2週間以降）で調べることで鑑別ができる。また、ウイルス抗原検査キットも販売されているので、水疱や潰瘍面から上皮細胞を採取できれば迅速な診断が可能になっている。

画像診断としてCTやMRI検査が行われるが、これはウイルス性疾患以外の腫瘍性病変などを除外するのに有用である。また、CTでは骨病変の有無を見ることができ、MRIでは軟部組織の変化、たとえば顔面神経線維の浮腫状変化などを捉えることができる³⁾。

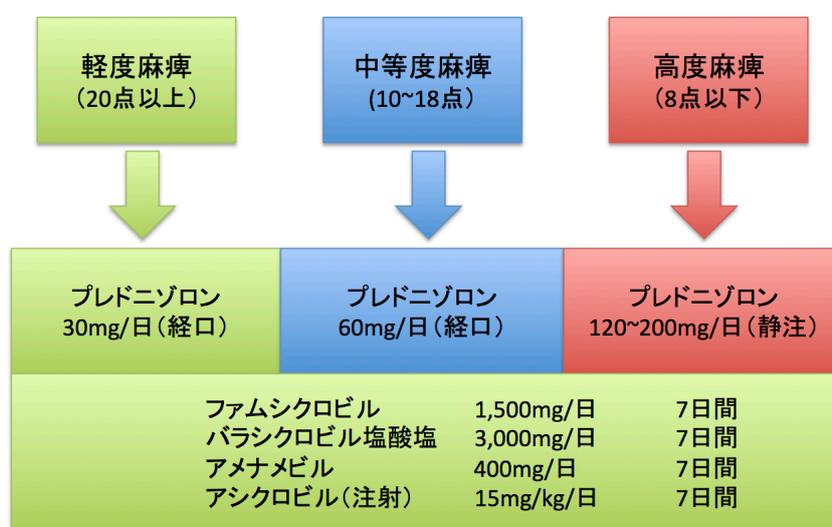
顔面筋の機能評価として、柳原法（40点法）が用いられている（表1）。これは、客観的に10種類の顔面の動きから、それを三段階評価し点数をつけるもので、重症度や予後の判断に用いられる。これは簡便な方法ではあるが、主観的な判断に基づいており、点数評価方法としては大雑把なものになる。一方客観的な評価としては、電気刺激による誘発筋電図検査(ENoG)⁴⁾や、ビデオ撮影画像から顔面筋の動きをコンピューターで解析する方法⁵⁾などもある。高度麻痺例では、発症7日前後にENoGを行い、手術適応（顔面神経減荷術）を決めることもできる²⁾。

表1 柳原法（40点法）による麻痺の評価

	ほぼ正常	部分麻痺	完全麻痺
安静時非対称	4	2	0
額のしわ寄せ	4	2	0
軽い閉眼	4	2	0
強閉眼	4	2	0
片目つぶり	4	2	0
尾翼を動かす	4	2	0
頬を膨らます	4	2	0
イーッと歯を見せる	4	2	0
口笛	4	2	0
口をへの字にする	4	2	0

4) 薬物治療

診断がつき次第、できるだけ早期に（できれば3日以内）治療を開始することが、後遺症を防ぐためにも重要である。当院では、柳原法（表1）による重症度から治療法を選択している。とくにラムゼイ・ハント症候群では、軽度から高度でステロイドの使用量を調節し（10日かけて漸減する）、抗ウイルス薬を併用する（図3）。以前の抗ウイルス薬（ファムシクロビル、バラシクロビル塩酸塩、アシクロビル）は、核酸類似体によるウイルスのDNAポリメラーゼ阻害剤であったが、2017年より発売されたアメナメビル（アメナリーフ®）は、ヘリカーゼ・プライマーゼを同時に阻害する特徴がある⁶⁾。また、腎機能障害が少ないことは、高齢者への投与での利点になる。



点数は、柳原法(40点法)による麻痺の程度を示す

図3 顔面神経麻痺の薬物療法

5) ワクチン接種

これまでの乾燥弱毒生水痘ワクチン（「ビケン」、阪大微生物病研究会、武田薬品工業）に加えて、2020年1月より、遺伝子組換え帯状疱疹ワクチン（シングリックス®、グラクソ・スミスクライン社）が発売となった。対象は、50歳以上の成人で、2回の接種で効果は10年以上継続し、発症予防効果は90%以上に認められる（表2）⁷⁾。帯状疱疹の発症率は、高齢化や若年者の水痘ワクチン接種により、水痘ウイルスによるブースター効果が減少したことなどもあって年々増加傾向にある⁸⁾。本邦でも65歳以上の高齢者の帯状疱疹予防に関して費用対効果が認められていることから⁹⁾、顔面神経麻痺の予防という点でも効果が期待される。

表2 帯状疱疹予防ワクチンの比較

ワクチン名	シングリックス® (GSK)	弱毒生水痘ワクチン「ピケン」
ワクチンの種類	不活化ワクチン	弱毒生ワクチン
効能・効果	帯状疱疹の予防(50歳以上)	水痘および50歳以上の帯状疱疹の予防
用法・用量	0.5mLを2ヶ月間隔で2回 筋肉内に接種(2回目は初回 より2ヶ月後)	0.5mLを1回 皮下に注射
持続効果時間	10年以上	8年程度
発症予防効果	97.2% (70歳以上では89.9%)	51.3%
神経痛の予防効果	85.5%以上	66.5%
免疫抑制状態 免疫不全の人	可能	不可能
費用	22,000円×2回 計44,000円	8,000円

6) リハビリテーション²⁾

リハビリテーションの有用性に関するエビデンスはないが、以下のことが行われている。まず、閉眼がうまくいかないと眼の乾燥が起こるので、目薬の使用、閉眼指導、メガネの着用、フィルムによる保護などが行われる。次に表情筋のマッサージであるが、強い刺激は神経再生には良くないとされ、眼輪筋、後頭前頭筋、大・小頬骨筋、口輪筋、広頸筋をほぐす程度のマッサージを行う。それに際し、物理療法として、蒸しタオルなどで温熱療法をすることも多い。さらに、筋力強化としてバイオフィードバック療法がある。これは、本人に鏡をもたせて口や眼だけの運動（分離運動）や、過剰な刺激をしないように調節しながらの運動をする。また、前後に先に述べた表情筋のマッサージも行う。これらは、血流の改善、神経の迷入再生の予防（病的共同運動の予防）、拘縮予防を期待して行うものである。

7) 形成外科的治療¹⁾

表情筋の動きが十分でない不全麻痺や、病的共同運動などの後遺症をきたした場合には、形成外科的再建術が行われる。顔の動きを取り戻す手術（動的再建術）としては、対側の顔面神経や舌下神経、咀嚼筋の一つである咬筋神経を顔面神経につなげる神経再建術が行われる。さらに、筋肉そのものを背中や大腿部から血管ごと移植する筋皮弁術も行われる。陳旧性の麻痺で表情筋が萎縮してしまったものに対しては、静的再建術として、顔面の見た目を改善する手術として、眉毛挙上術、眼瞼下垂手術、眼瞼挙筋延長術、上瞼のたるみ切除、フェイスリフト、頬や下口唇の筋膜移植などがある。

8) 補助療法²⁾

ボツリヌス毒素は、神経筋接合部遮断作用があり、顔面筋肉の緊張緩和のためにA型のボトックス®の局所注射が行われる。この薬剤は、顔面領域では眼瞼痙攣と片側顔面痙攣に効能・効果が認められているので、それに準じた不随意収縮筋に局限した注射を行う。量的にも、1.25~5単位程度の少量で効果が得られることが多いが、3-6ヶ月ごとに施術が必要になる。

3 COVID-19 ワクチン接種とベル麻痺

COVID-19 ワクチン接種後に顔面神経麻痺（ベル麻痺）が発症することが報告¹⁰⁾されていたが、症例数が少なく関連性の詳細は不明であった。最近になり、大規模な臨床研究の結果が報告されているので、それらを概説する。

香港大学の Wong らの研究¹¹⁾では、COVID-19 に対する不活化ワクチン (CoronaVac, シノバック社) および mRNA ワクチン (BNT162b2, ファイザー・ビオンテック社) 接種とベル麻痺発症のリスクを、オンライン登録システムを用いてデータを集積し、コホート内症例対照研究で検討した。対象期間は 2021 年 2 月 23 日から同年 5 月 4 日の間で、この間に 45 万 1,939 例が CoronaVac の初回接種を受け、53 万 7,205 例が BNT162b2 の初回接種を受けた。それらのうち、それぞれ 28 例、16 例がワクチン接種後にベル麻痺を発症しており、臨床的に確認されたベル麻痺の年齢標準化発生頻度は、CoronaVac が 66.9 例/10 万人・年 (95% CI 37.2-96.6)、BNT162b2 接種者が 42.8 例/10 万人・年 (同 19.4-66.1) であった。背景集団と比較した発症数の年齢標準化差は、CoronaVac が 41.5 (95% CI 11.7-71.4) で、BNT162b2 は 17.0 (同-6.6-40.6) であり、これは CoronaVac で接種者 10 万人あたり 4.8 例、BNT162b2 で 2.0 例増加することになる。コホート内症例対照研究による調整後オッズ比は、CoronaVac が 2.385 (95% CI 1.415-4.022 p:0.0011)、BNT162b2 は 1.755 (同 0.886-3.477 p:0.11) であり、CoronaVac 接種者でのベル麻痺発症リスクの増加が示唆された (図 4)。しかし、ワクチン接種後のベル麻痺発症リスクは低く、ワクチン接種による COVID-19 重症化予防のメリットがそれを上回ると結論づけられた。

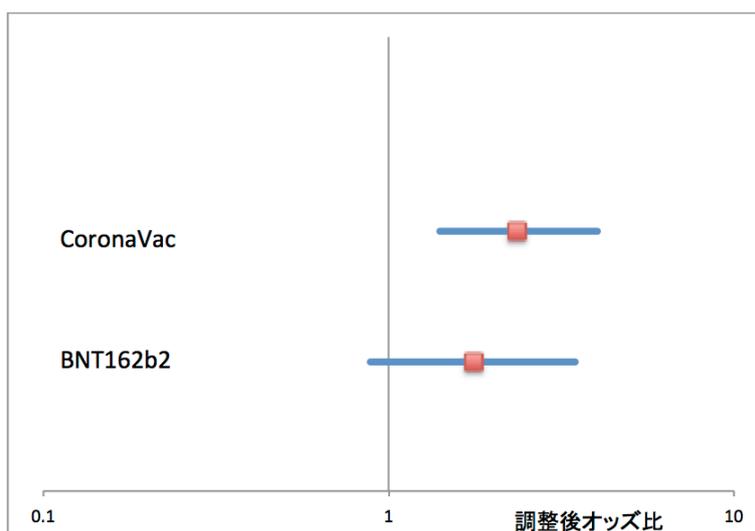


図4 ワクチン接種別のベル麻痺発症の調整後オッズ比（文献11のデータから作成）

一方、オックスフォード大学の Prieto-Alhambra らの研究¹²⁾では、COVID-19 のワクチン接種による免疫介在性神経疾患（ベル麻痺、脳脊髄炎、ギラン・バレー症候群）のリスクを、全国規模のデータベース（イギリスおよびスペイン）を用いたコホートおよび自己対照研究手法にて検討した。コホート期間に、4,870,061 例が不活化ワクチン（ChAdOx1 nCoV-19, アストラ・ゼネカ社）の接種（初回および2回）を受け、1,330,024 例が mRNA ワクチン（BNT162b2, ファイザー・ビオンテック社）の接種（同）を受けた。また、SARS-CoV-2 検査で陽性と診断されたのは 44,681 例であった。このうち、イギリスにおけるベル麻痺発症の研究について述べると、ChAdOx1 nCoV-19 接種例のうち、接種から 21 日の間に初回で 117 例、2 回目接種で 25 例がベル麻痺を発症し、標準化罹患比はそれぞれ、0.71(95% CI 0.59-0.85)、0.26(同 0.18-0.39)であった。BNT162b2 の接種例では、初回で 46 例、2 回目接種で 24 例がベル麻痺を発症し、標準化罹患比はそれぞれ、0.40(95% CI 0.30-0.53)、0.24(同 0.16-0.36)であった。また、SARS-CoV-2 陽性例での発症は 53 例で、標準化罹患比は 1.33(95% CI 1.02-1.74)であった（図5）。以上の結果から、ベル麻痺に関しては、ワクチン接種による有害事象ではなかったが、SARS-CoV-2 感染では関連がみられた。

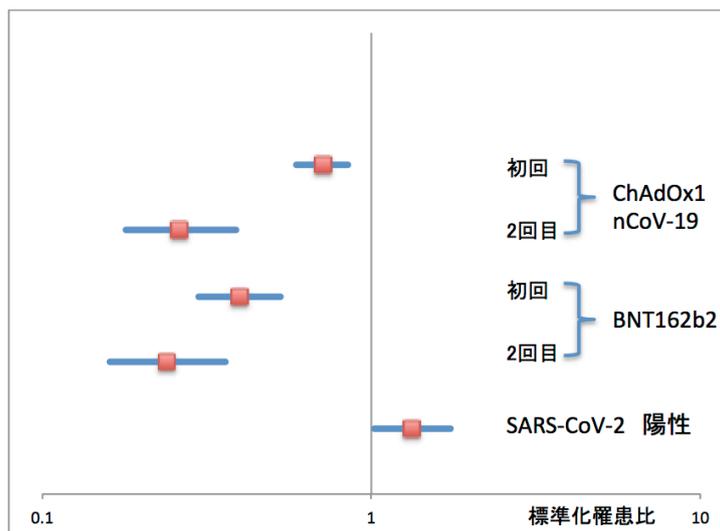


図5 ワクチン接種と SARS-CoV-2 感染におけるベル麻痺発症の標準化罹患比
(文献12のデータから作成)

さらに、ワクチン接種データベース(NIMS)を死亡データ、入院データ、SARS-CoV-2感染データと結びつけた、オックスフォード大学の Hippisley-Cox らの研究¹³⁾では、自己対照研究手法を用いて神経系疾患の発生頻度を検討した。対象は、ChAdOx1 nCoV-19の初回接種例20,417,752例、BNT162b2初回接種例12,134,782例のうち、接種後28日までの神経系疾患で入院した例と、SARS-CoV-2感染例2,005,280例で、これらのうちベル麻痺の発生について紹介する。結果は、3,249例が入院となり、このうち391例(12%)がSARS-CoV-2陽性であった。ChAdOx1 nCoV-19の初回接種例では、接種後15-21日目でベル麻痺の罹患率比は1.29(95% CI 1.08-1.56)であり(図6a)、BNT162b2群では関連はなかった。ベル麻痺のリスクはSARS-CoV-2感染例で増加し、罹患率比は33.23(95% CI 22.5-48.94, 0日)、5.84(同4.09-8.33, 1-7日)、2.17(同1.30-3.63, 8-14日)であった。接種後1-28日では、いずれの群でもベル麻痺発症リスクは認められなかった(図6b)。ChAdOx1 nCoV-19接種の観察期間の一部(接種後15-21日)でベル麻痺発症リスクが増加したが、SARS-CoV-2感染例のリスクよりは低いものであった。

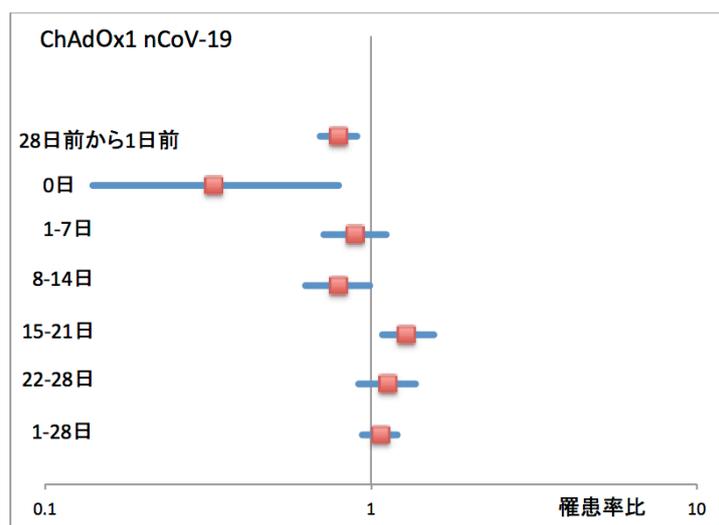


図6 a ワクチン接種例(ChAdOx1 nCoV-19)における経過日数ごとのベル麻痺発症の罹患率比
(文献13のデータから作成)

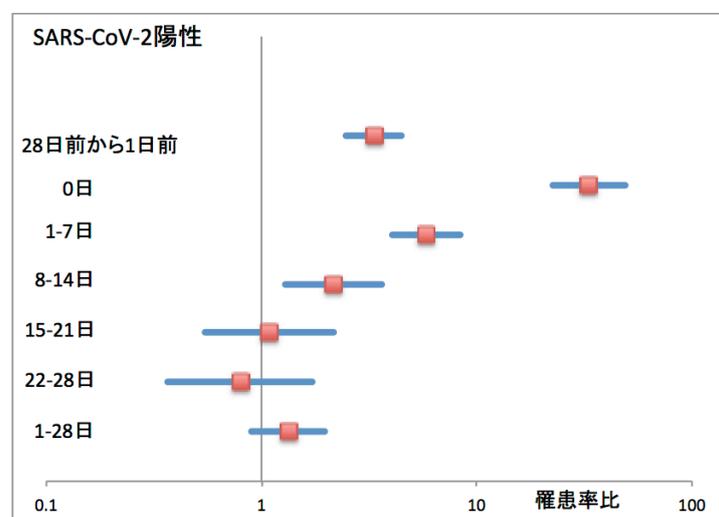


図6 b SARS-CoV-2 感染例における経過日数ごとのベル麻痺発症の罹患率比
(文献13のデータから作成)

4 おわりに

顔面神経麻痺（ベル麻痺、ラムゼイ・ハント症候群）の診断と治療について概説した。多くは治癒が期待できる疾患であるが、後遺症予防のためには迅速な診断と治療の開始が重要である。また、高齢者では带状疱疹ワクチン接種も予防策として考慮されるであろう。さらに、COVID-19 ワクチン接種による顔面神経麻痺（ベル麻痺）の発症リスクは、不活化ワクチンで高い可能性があるが、その頻度は SARS-CoV-2 感染によるものに比べて低いので、COVID-19 ワクチン接種の意義はあると考えられる。

グラフィックデザイン MIJE luv crafts

文献

- 1) 一般社団法人 日本頭蓋顎顔面外科学会 顔面神経麻痺
<https://www.jscmfs.org/general/disease13.html> (cited 2022/9/16)
- 2) 日本神経治療学会ガイドライン作成委員会 神経治療 36(5):620-634, 2019
- 3) Gupta S, et al. Radiology Research and Practice. 2013, 248039
doi.org/10.1155/2013/248039
- 4) Lee DH. J Audiol Otol. 20:8-12, 2016
- 5) 南谷晴之ら. Facial Nerve Research Jpn. 23:55-7, 2003
- 6) <https://www.maruhco.jp/medical/articles/amenalief/characteristic/index.html> (cited 2022/9/16)
- 7) https://www.kegg.jp/medicus-bin/japic_med?japic_code=00068049 (cited 2022/9/16)
- 8) 外山 望ら. Monthly Book Derma. 297:21-29, 2020
- 9) Teng L, et al. Dermatol Ther (Heidelb) 12:1447-67, 2022
- 10) Colella G, Orlandi M, Cirillo N. J Neurol. 268:3589-91, 2021
- 11) Wan EYF, et al. Lancet Infect Dis. 22:64-72, 2022
- 12) Li X, et al. BMJ. 376:e068373, 2022
- 13) Patone M, et al. Nat Med. 27:2144-53, 2021

本論文は、第89回TA講演会「顔面神経麻痺の診断と治療」(2022年9月22日)の内容に加筆・修正したものです。

Published on line 2022/10/03 (v.2.0)

©Kawasaki Takatsu Shinryo-jyo, All rights reserved.