

·临床研究·

累及多组颅神经的 Ramsay-Hunt 综合征 2 例报道

张麟燕^a, 王朝永^a, 黄水仙^a, 王惠曦^a, 唐彦^b

作者单位
重庆市涪陵中心医院 a.耳鼻咽喉科, b.
医务部
重庆 涪陵 408000
收稿日期
2019-11-16
通讯作者
唐彦
48049567@qq.com

摘要 目的:分析累及多组颅神经的 Ramsay-Hunt 综合征 2 例的发病情况和诊断。方法:回顾分析我院收治的 2 例 Ramsay-Hunt 综合征患者的临床资料。结果:2 例患者分别在社区医院误诊为急性扁桃体炎和急性咽炎,均伴有不同程度的耳痛、咽喉部疼痛、耳鸣和听力降低等症状。经查体及电子纤维鼻咽喉镜检查,确诊为 Ramsay-Hunt 综合征。给予神经营养、抗病毒和(或)激素治疗,患者的临床症状均有不同程度好转。1~2 个月随访时,患者已基本痊愈。结论:Ramsay-Hunt 综合征以耳带状疱疹复合外周神经麻痹和神经功能障碍为特征,但常常伴随三叉神经痛等不典型症状,容易被误诊。一旦诊断,应及早给予抗病毒治疗,以改善预后。
关键词 Ramsay Hunt 综合征;颅神经;误诊
中图分类号 R741;R741.02;R741.05;R745 **文献标识码** A **DOI** 10.16780/j.cnki.sjssgncj.20190830
本文引用格式:张麟燕, 王朝永, 黄水仙, 等. 累及多组颅神经的 Ramsay-Hunt 综合征 2 例报道[J]. 神经损伤与功能重建, 2020, 15(6): 362-363.

Ramsay-Hunt 综合征即带状疱疹膝状神经节综合征,是水痘-带状疱疹病毒(varicella-zoster virus, VZV)侵袭面神经的感觉和运动神经纤维及膝状神经节导致面瘫,伴有耳、咽和头颈部疼痛和听力下降等症状。常由于迟发疱疹等不典型表现,有一定的误诊率。耳廓和外耳道的感觉神经除面神经分支外,还有迷走神经及舌咽神经,因此 VZV 还可侵犯迷走及舌咽神经等导致多组颅神经病变。本文即分析我科收治的 2 例累及多组颅神经的 Ramsay-Hunt 综合征的症状、治疗及预后,为临床提供参考。

1 资料与方法

1.1 病例资料

病例 1:患者,男,29 岁,主诉“咽痛 5 d,右耳疼痛 3 d”入院。入院 5 d 前,受凉后出现咽部针刺样疼痛,在社区医院诊断为“急性扁桃体炎”;抗炎治疗 3 d 无效,咽痛加重,吞咽及转头时尤甚,伴颈部疼痛;3 d 前出现右耳廓、耳周针刺样疼痛,耳廓出现水疱,伴渗液,间断“嗡嗡”样耳鸣。既往体健。查体:右侧颈部皮肤稍显红肿,触之较左侧质硬,右耳廓红肿明显,耳轮皮肤肿胀,耳甲腔耳甲艇、舟状窝处可见成簇水疱,耳背处皮肤稍显红肿,可见少许水疱形成,耳廓稍牵拉痛及耳屏压痛,外耳道可见充血,深部可见水疱;左耳未见异常。咽部粘膜充血,悬雍垂右侧及咽后壁可见脓疱样干痂附着,软腭活动度差。间接喉镜下喉部粘膜充血,声门区窥不清,右梨状窝可见积液。入院第 2 天患者出现声嘶,饮水呛咳,耳痛,耳周水疱、咽痛无缓解。电子鼻咽喉镜检查:咽后壁可见疱状物,右侧声带突可见水疱,杓会厌皱襞局部水肿,右侧声带固定于旁正中位,右侧梨状窝积液,纯音测听提示:右耳

1 kHz 以上高频听力下降。考虑诊断为 Ramsay-Hunt 综合征累及位听神经、舌咽及迷走神经分支喉返神经。加用营养神经治疗(甲钴胺注射液 500 mg 稀释后 1 次/d 静滴;维生素 B₁10 mg, Tid,口服);继续抗病毒治疗(阿昔洛韦软膏外涂耳廓,1 次/2 h,6 次/d)。入院第 9 天,患者诉耳痛及咽喉部疼痛完全缓解,耳鸣缓解,无声嘶,查体:右耳廓疱疹基本消退,咽喉部无明显充血;电子纤维鼻咽喉镜复查:杓间区可见充血,双侧声带活动度好,右侧梨状窝少许积液。2 月后随访,听力改善。
病例 2:患者,男,47 岁,主诉“咽痛伴吞咽梗阻、右耳及头部胀痛 3 d”入院。入院 3 d 前受凉后出现咽部疼痛伴吞咽梗阻感,咳少量粘液痰,伴右耳及右侧头部胀痛,右耳“嗡嗡”样耳鸣。在社区医院诊断为“急性咽炎”,抗炎治疗无效,咽痛加重。既往无水痘或带状疱疹病史,无接触史。专科查体:右耳廓红肿明显,耳甲腔耳甲艇、舟状窝处、耳背处可见成簇水疱,耳廓牵拉痛及耳屏压痛,外耳道红肿,深部见水疱,伴渗液,鼓膜充血增厚,咽部粘膜充血,软腭活动度差。电子鼻咽喉镜下见右侧杓会厌皱襞局部水肿伴散在白色样溃疡,右侧声带固定于旁正中位,右侧梨状窝积液。纯音测听提示:右耳 1 kHz 以上高频听力下降。入院第 2 天查体:面部静态下对称,鼓腮时口角向右歪斜,右侧额纹稍浅。周围性面瘫 H-B 分级 II 级,考虑 Ramsay-Hunt 综合征累及面神经、舌咽神经、位听神经及迷走神经分支喉返神经。加用营养神经治疗,继续外用阿昔洛韦软膏外涂(1 次/2 h,6 次/d)及激素治疗(地塞米松稀释后静脉滴注,首次用量 10 mg,逐渐减量至 5 mg)。入院后第 9 天,患者诉耳痛、耳鸣及咽喉部疼痛缓解,无声嘶。查体:右耳廓疱疹基本消退,咽喉部无明显充血,面部静止及

运动状态下对称;电子纤维鼻咽喉镜复查提示:杓间区可见充血,右侧声带动度稍差,右侧梨状窝少许积液。1月后随访,患者的面瘫、耳痛、耳鸣及眩晕等症状均缓解。

1.2 方法

2例Ramsay-Hunt综合征患者的临床资料进行总结和分析。

2 结果

2例患者分别在社区医院误诊为急性扁桃体炎和急性咽炎;均伴有不同程度的耳痛、咽喉部疼痛、耳鸣和听力降低等症状。均经查体及电子纤维鼻咽喉镜检查,确诊为Ramsay-Hunt综合征。给予神经营养、抗病毒和(或)激素治疗,患者的临床症状均有不同程度好转。1~2个月随访时,患者已基本痊愈。

3 讨论

Ramsay-Hunt综合征是多发颅神经疾病的一种,是机体因劳累、受凉、创伤、病毒感染及抵抗力下降等诱因激活潜伏在面神经膝状神经节中的亲神经性VZV,多损害面神经和听神经^[1-3]。VZV病毒具有嗜神经的特征,感染机体后迅速潜伏到脊后根神经节和颅神经等神经细胞内,在劳累、受凉等因素诱导下,VZV可被激活,经上呼吸道黏膜通道进入体内,通过神经轴突达到神经支配区,引起脊后根神经节和颅神经等颅神经损害。最常见单一颅神经受累,如单一迷走神经受损最低(2.4%),单一面神经受损可高达93.8%。传统认为,Ramsay-Hunt综合征是耳带状疱疹及下运动神经元性面瘫,以耳部疱疹、耳痛或面瘫为典型症状,病变多在膝状神经节。近来研究发现,Ramsay-Hunt综合征也受到膝状神经节病变的影响^[3]。除面神经分支、耳廓和外耳道的感觉神经还存在第V、IX与X对脑神经,因此疱疹也可分布在以上神经区。Ramsay-Hunt综合征出现症状的次序多无特定的规律可循,与VZV病毒侵犯神经的时间及部位尚无规律有关。有几种情况容易发生误诊:当VZV病毒只侵犯舌咽神经和迷走神经,但未侵犯听神经、面神经及前庭神经时,多表现为咽痛和咽喉部带状疱疹,受到耳带状疱疹名称的干扰而容易发生误诊;早期感染患者没有神经麻痹症状,仅表现咽喉部溃疡,也容易被误诊为一般的细菌感染,给予抗生素治疗,致使病情缠绵不愈;多组颅神经受累,Ramsay-Hunt综合征的临床表现具有复杂和多变的特点,与脑干病变、贝尔麻痹和三叉神经痛等临床表现相似,加之临床报道较少,容易误诊。

Ramsay-Hunt综合征应尽早给予抗病毒联合糖皮质激素治疗,辅以营养神经、扩血管等药物^[4],可最大程度地降低永久性神经损伤的风险。阿昔洛韦可抑制病毒的DNA合成与复制,缓解后遗神经痛;激素可减轻去神经支配,消除神经水肿,恢复功能。

Ramsay-Hunt综合征误诊率较高。其原因可能为:①传统认为Ramsay-Hunt综合征是耳带状疱疹的周围性面瘫,从概念

上误导了首诊医师的可诊断思维,将疱疹及面瘫作为Ramsay-Hunt综合征诊断的必要且充分条件。②Ramsay-Hunt综合征的首发症状一般不典型,在解剖学上,三叉神经、迷走神经和舌咽神经等与面神经的分支存在吻合支,因此受到膝状神经节病变的影响,出现神经受损或疱疹的症状。本研究纳入的2个病例的首发症状均为咽喉部疱疹疼痛,VZV继而侵犯舌咽神经、听神经和迷走神经分支喉返神经,其中病例2还累及面神经,发生面瘫^[5-7]。由此,在早期被误诊为咽喉部特异感染性疾病,当累及颅神经后,才诊断为Ramsay-Hunt综合征,积极加用抗病毒、营养神经治疗,所幸上述病例无后遗神经功能障碍。

降低Ramsay-Hunt综合征的误诊的措施:①首诊医师详细询问病史,重视患者就诊时出现的各类症状,了解病情发生发展进程,避免片面强调个别体征,遗漏其他诊断线索。对早期症状不典型者,应加强随访,在发病早期鉴别诊断^[8-11];②进一步加强对Ramsay-Hunt综合征的认知,尤其对伴发多组颅神经受累的患者,提高鉴别诊断水准;③耳部皮肤神经痛症状往往是Ramsay-Hunt综合征的早期症状,可作为早期的诊断依据,减少误诊,提高诊断效能;④对于首发症状在IX、X和XI脑神经分布区而不在面神经分布区者,不会表现出耳部疱疹的症状,也应将Ramsay-Hunt综合征作为疑似的诊断点,再进一步以咽喉镜检查进行排查,及早进行治疗以减少后遗症。

综上所述,Ramsay-Hunt综合征以耳带状疱疹复合外周神经麻痹和神经功能障碍为特征,但常伴随三叉神经痛等不典型症状,容易被误诊。一旦诊断,及早给予抗病毒药,以改善预后。

参考文献

- [1] 唐伟,白鹰,林平. Ramsay-Hunt综合征合并前庭蜗神经受损1例报告[J]. 大连医科大学学报, 2014, 36: 304-306.
- [2] 刘艳,丁峰. 咽喉部带状疱疹首发合并Hunt综合征1例并文献复习[J]. 中华耳鼻喉科学杂志, 2017, 15: 272-274.
- [3] Montague SJ, Morton AR. Ramsay Hunt syndrome[J]. CMAJ, 2017, 189: E320.
- [4] Wagner G, Klinge H, Sachse MM. Ramsay Hunt syndrome[J]. J Dtsch Dermatol Ges, 2012, 10: 238-244.
- [5] 刘刚,常蕾,辛阳,等. 以咽喉部为首发部位合并多组颅神经受累,Ramsay Hunt综合征1例[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2017, 31: 807-809.
- [6] 王爱平,孙海波. 以声音嘶哑为首发症状的HUNT综合征1例[J]. 中国实用医药, 2014, 9: 178-178.
- [7] 姜岚,崔玮,周程程. 不典型Hunt综合征1例[J]. 中国眼耳鼻喉杂志, 2015, 15: 361-361.
- [8] 肖淑芬,张虹,万聪聪. 误诊为下咽癌的不典型Ramsay Hunt综合征[J]. 临床误诊误治, 2014, 27: 42-42.
- [9] Jeon Y, Lee H. Ramsay Hunt syndrome[J]. J Dent Anesth Pain Med, 2018, 18: 333-337.
- [10] Soh Y, Lee JH, Jung J, et al. A High Neutrophil-to-Lymphocyte Ratio Is Associated with Recovery from Ramsay Hunt Syndrome[J]. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec, 2019, 22: 1-8.
- [11] Rajati M, Zarringhalam MA. Ramsay Hunt Syndrome Associated with True Vocal Cord Palsy- A Case Report[J]. Iran J Otorhinolaryngol, 2019, 31: 115-118.

(本文编辑:唐颖馨)