

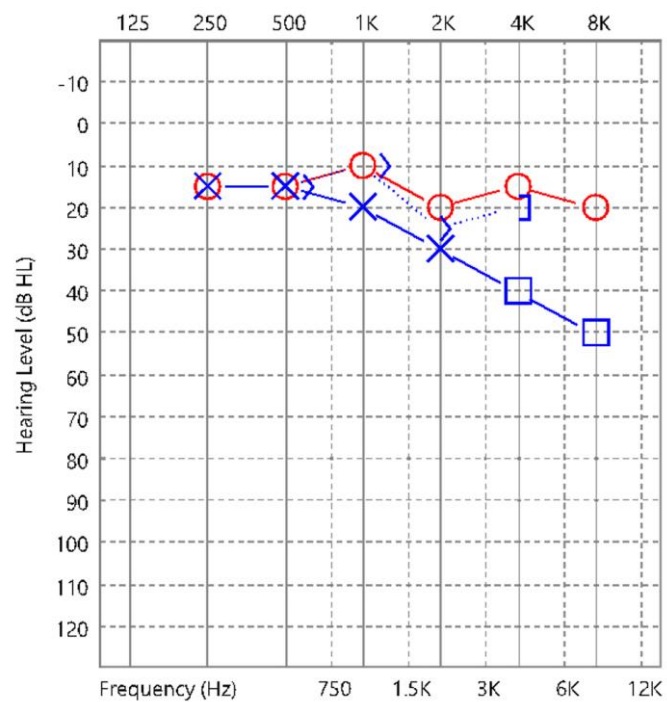
## 雷氏症候群（Ramsay Hunt Syndrome）

### 病例報告

58 歲女性，近期於本院風濕免疫科門診新診斷有乾燥症（Sjogren's syndrome）。來診主訴左側耳痛、頭暈。理學檢查發現左耳耳殼紅腫，有皰疹分布並化膿（圖一）。患者原本無發現，但脫下口罩後，觀察到有左側顏面神經麻痺，休息時面部對稱，但左側嘴角無法上揚、眼睛無法完全閉合之情形（House Brackmann grade IV）。聽力檢查顯示左側不對稱的感音性聽力障礙，左耳氣導平均聽力閾值 26dBHL，合併高頻聽損。



圖一

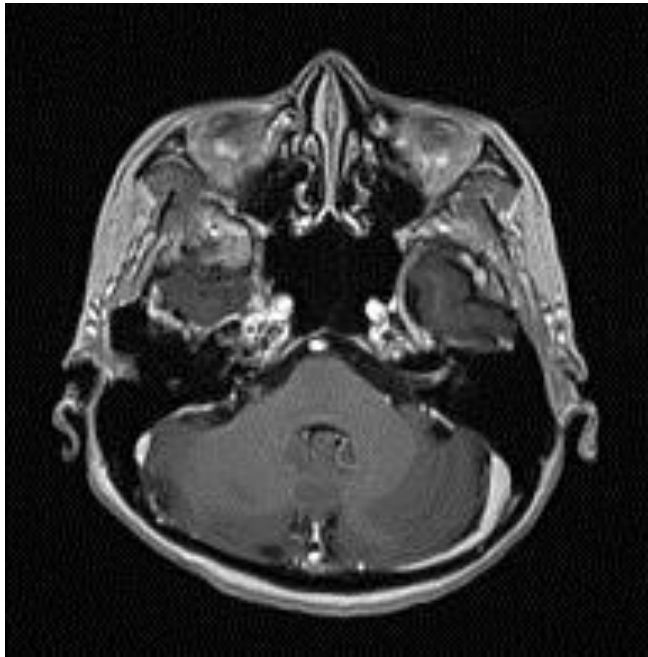


聽力圖

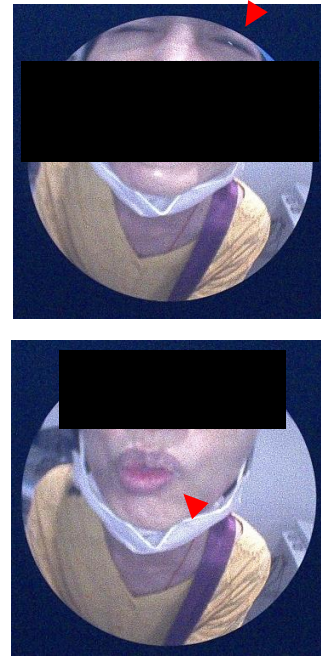
綜合以上臨床表現與檢查結果，此病患診斷為帶狀皰疹病毒（Varicella-zoster virus）引起的雷氏症候群，併發耳殼軟骨炎（perichondritis）。為了控制感染與相關併發症，病患入院接受口服抗病毒藥物（acyclovir）、靜脈注射類固醇與抗生素等藥物治療。同時安排腦部核磁共振（圖二），顯示左側顏面神經（meatal segment of facial nerve）有較強的訊號，可能為感染、發炎所導致，並無發現腫瘤增生。出院後於門診追蹤，皰疹及軟骨炎改善、聽力無明顯改善，頭暈情形以及顏面神經麻痺則有改善的情形（圖三）。

### 案例討論

雷氏症候群（Ramsay hunt syndrome）為水痘帶狀疱疹病毒（Varicella-zoster virus, VZV）所引起。此病毒的初次感染會以水痘表現，復原後病毒會潛



圖二



圖三

伏神經節內伺機復發，在寄主免疫力下降時，於侵犯的神經皮節形成帶狀皰疹，俗稱皮蛇。若病毒侵犯第七對腦神經，會引起雷氏症候群，過去統計在曾經感染水痘帶狀皰疹病毒的病患中，僅有不到 1% 的病患後續出現 Ramsay hunt syndrome，因此屬於少見的併發症。

雷氏症候群典型臨床表現包含單側顏面神經麻痺、外耳道或耳殼水泡、耳痛。以臨床診斷為主。若同時侵犯第八對腦神經，可能有耳鳴、頭暈、聽力下降的情形；若同時侵犯第十對腦神經，可能表現沙啞、嗆咳。

文獻顯示，自體免疫疾病患者血液循環的抗體可能與內耳抗原結合，透過內耳的細胞免疫、補體系統活化、免疫複合體形成，造成內耳的血管炎，在疾病進展的過程影響內耳的平衡和聽覺功能。據統計，約 6-70% 的紅斑性狼瘡患者、22-46% 乾燥症患者有內耳侵犯。亦有國內研究指出，乾燥症患者相對於年齡性別配對的控制組有較高機會得到帶狀皰疹 (adjusted hazard ratio of shingles=1.69)，推測本案例的病程也可能與其自體免疫病史相關聯。

綜合以上，耳痛雖為臨床十分常見的症狀，仍應小心複雜感染的可能性，若持續耳痛不適或合併其他神經學症狀，建議盡速就診詳查，不可輕忽，以免錯過治療時機。

#### 參考資料

1. Crouch AE, Hohman MH, Andaloro C. Ramsay Hunt Syndrome. 2022 May 1. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan–.

PMID: 32491341.

2. Coulter J, Kwon E. Otagia. 2021 Aug 3. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. PMID: 31751020.
3. Ralli, M., D'Aguanno, V., Di Stadio, A., De Virgilio, A., Croce, A., Longo, L., ... & de Vincentiis, M. (2018). Audiovestibular symptoms in systemic autoimmune diseases. *Journal of immunology research*, 2018.
4. Chen, J. Y., Wang, L. K., Feng, P. H., Chu, C. C., Cheng, T. J., Weng, S. F., ... & Chang, C. Y. (2015). Risk of shingles in adults with primary Sjogren's syndrome and treatments: a nationwide population-based cohort study. *PLoS One*, 10(8), e0134930.

病例編號 BDGIGCAG

文/整理：李文雅醫師 指導：薛健佑醫師