



特發性顏面神經麻痺— 貝爾氏麻痺

許良豪 莊美幸

前言

臨床上可見病患因抱怨單側臉部無力或雙側臉頰不對稱來求診，大多數的病患會以為是中風或是腦內長了腫瘤。雖然，有很多原因會造成顏面神經麻痺，其中最常見的是特發性顏面神經麻痺—貝爾氏麻痺 (Bell's palsy)。

貝爾氏麻痺是由Sir Charles Bell最先描述並加以發表。是一種急性發作且侵犯顏面神經的周邊神經麻痺，進而影響到臉部的表情肌。顏面神經包含了支配淚腺及唾腺的副交感神經，以及舌頭前2/3的味覺。

貝爾氏麻痺的年發生率大約每十萬人15-30人，而且男女性的發生率相同。並沒有特別好發於哪一側臉。任何年齡均可能發生，好發年齡為30-45歲，10歲以下小孩發生率很低。常見於糖尿病患及孕婦。曾經得過一次貝爾氏麻痺的患者，有8%機率的會復發。雖然大多數患者會復原，但是20-30%有不同症狀的後遺症，包括面貌改變、心理上的影響及臉部的疼痛。

台北市立聯合醫院忠孝院區 家庭醫學科

關鍵字：facial nerve palsy, nerve palsy, geniculate ganglion, HSV, Bell's phenomenon

發生的原因及病理生理學

貝爾氏麻痺是由於顏面神經的膝狀神經節 (geniculate ganglion) 發炎，造成神經受到壓迫，進而造成缺血和脫髓鞘的情形。這個神經節位在顏面神經管內，迷路神經及鼓室神經段的連接點上。由於顏面神經管管道十分狹窄，神經發炎時受到管壁壓迫而受損，造成該側顏面神經所支配的功能均受影響；因此，如果半側臉僅有部份受支配的肌肉受影響，就不是貝爾氏麻痺。傳統上，貝爾氏麻痺被視為自發性的，但是其顏面神經發炎的原因尚未確定。最近發現，單純疱疹病毒第一型 (herpes simplex virus, HSV-1)有可能是引發的原因，因為研究發現患者體內HSV-1 DNA濃度上昇；但組織切片卻無法發現病毒的DNA，因此HSV-1角色仍然存疑。

臨床表徵

典型的貝爾氏麻痺患者常是突發性單側顏面肌肉無力或麻痺，在極少數病患兩側顏面都無力。患側臉部的皺紋、法令紋及抬頭紋消失，眉毛及嘴角下垂。臉或耳後疼痛的症狀及耳朵脹滿的感覺。眼輪



匝肌受影響，造成眼皮無法閉合，由於患者想要上提下眼袋使眼睛閉合，造成眼球向上轉的情形，稱為貝爾氏現象(Bell's phenomenon)。由於淚液製造減少，造成眼睛缺乏潤滑，再加上眼皮無法閉合，使得角膜持續的曝露，進而對眼睛造成刺激。一般而言，正常人眨眼時，眼皮會將淚液分布在眼角膜上，以潤滑角膜；顏面神經麻痺時，病患眨眼功能受到影響，所分泌之淚液不能平均分布在角膜上，反而積在下眼皮，甚至流出來造成過度流淚的現象。蹬骨肌受影響造成聽覺過敏。食物和唾液可能在口中被推向患側，而且會從嘴角流出。患者經常抱怨自從麻痺開始臉部就有麻木感，但是實際上臉部的感覺是被保存的。

一般自開始有症狀起，七天內會出現最無力的狀況，隨後的三週至三個月症狀會逐漸緩和。如果病程超過兩週或症狀持續擴大且合併其他神經學症狀(如上肢無力、聽力喪失)，應該考慮其他的診斷。若未經治療，有85%的患者會在病發後三週內逐漸復原。

鑑別診斷

許多情況皆可能導致與貝爾氏麻痺類似的顏面神經麻痺的情形。耳或腮腺的損害可能導致顏面神經的壓迫和麻痺(如膽脂瘤或唾腺瘤)。其他的原因：包括Guillain-Barré症候群、萊姆病(Lyme disease)、中耳炎、Ramsay Hunt症候群(

顏面神經的帶狀疱疹病毒(varicella zoster virus, VZV)感染)、類肉瘤和某些吸入性的流行性感疫苗。雖然這些情況都會造成顏面神經麻痺，但仍有其他特徵可與貝爾氏麻痺鑑別診斷。

萊姆病患者有壁蝨的接觸病史、起疹子或者關節痛。急慢性中耳炎引起的顏面神經麻痺是漸進性發作，而且伴隨耳朵痛及發燒。Ramsay Hunt症候群的患者有明顯的疼痛前驅症狀，常在耳道及咽部出現水疱。多發性神經炎(如Guillain-Barré症候群、類肉瘤)較常影響雙側顏面神經。腫瘤的症狀通常是緩慢進行的，而且持續數星期或數個月之久。

中樞神經系統損傷(如多發性硬化症、中風和腫瘤)也會導致顏面神經麻痺。有些支配前額的運動神經元是從對側在腦幹交叉過來；因此，前額的顏面神經是由兩側大腦半球支配。中樞(顏面神經核之上)的損傷只會造成對側眉毛以下的臉部麻痺，而不會對前額肌造成影響，而且多少會有肢體無力，或伴隨有頭痛的症狀。

流行性感疫苗曾與周邊神經病變相關。雖然至今尚未發生過貝爾氏麻痺，但最近瑞士開發的鼻用疫苗噴劑，具有使用後顏面神經麻痺的高度危險性，且已被回收。如果在疫苗接種後六週內發生貝爾氏麻痺，則應該注意。

臨床評估



治療

類固醇

口服類固醇在傳統上用來減少顏面神經發炎，並且在症狀開始的7天內給予治療。類固醇prednisolone一般使用10天，起始劑量為每天60-80mg (1mg/kg/day)，每天最大劑量80mg，之後逐漸減量。2004年Cochrane回顧和整合分析三個隨機試驗，類固醇與安慰劑的比較發現：治療後六個月，不完全恢復的比率及相關的併發症並沒有顯著的減少。但是由於這試驗只包含117名患者，所以更大型的前瞻性研究是必需的。對於有糖尿病、消化性潰瘍或者嚴重高血壓患者，需小心使用。

抗病毒藥物

由於HSV-1可能與貝爾氏麻痺有關，所以抗病毒藥物acyclovir (Zovirax) 和valacyclovir (Valtrex)的療效被用來評估。早期給予每天五次acyclovir 400mg或每天三次valacyclovir 1g治療七天。2004年Cochrane回顧發現證據不足以支持單獨使用這些抗病毒藥物。兩個針對症狀嚴重的病患所做的安慰劑對照試驗：合併抗病毒藥物與prednisolone比單獨使用prednisolone有較高比率的病患完全復原(100%對91%和95%對90%)。但是，如果在症狀發生四天後才開始治療，則沒有幫助。

2007年10月新英格蘭醫學期刊發表

當病患有急性發作的單側顏面無力大多是貝爾氏麻痺。仔細詢問發作的時間及發展進程是非常重要的；如果是漸進性發作而且超過兩星期，就要強烈懷疑有腫瘤的可能性。病史應該包括最近是否有起疹子、關節痛或發燒的情形，以及周邊神經麻痺的病史，是否有流行性感疫苗的接種或其他藥物的治療。是否有壁蝨的接觸史，或是曾到萊姆病流行的地區。理學檢查應該包括耳道、鼓膜和口咽的詳細檢查，以及四肢周邊神經的評估和腮腺的觸診。腦神經功能及顏面肌肉的檢查，並評估前額肌是否受侵犯。

實驗室檢查通常不被建議。然而，由於糖尿病患有超過10%的病人會有貝爾氏麻痺，所以對於有高危險因子者(如家族史、肥胖、年齡大於30歲)，可以檢查空腹血糖或糖化血色素。對於萊姆病，抗生素治療可能有效，因此，如果懷疑有接觸史，需先檢測萊姆病的抗體效價。如果症狀不典型，則應該進一步評估，是否為其他的疾病所引起。如果症狀嚴重且持續達兩週，可安排肌電圖(electromyography, EMG)檢查，以評估神經受損的程度。如果是緩慢進行的或無前額肌麻痺的症狀應該考慮頭部的影像檢查。如果雙側顏面麻痺或症狀在病發後三週沒有改善，則應轉介神經專科醫師。

如果有下列情形預後通常較差：完全的顏面麻痺、在三週內無復原的跡象、年齡超過60歲、嚴重的疼痛、高血壓、糖尿病、懷孕、神經電生理檢查顯示嚴重的神經損傷。



的文章，比較在症狀發生72小時內使用prednisolone或acyclovir或併用，發現只有單獨使用prednisolone 25mg 一天兩次治療十天，治療後三個月及九個月評估有明顯的幫助，而acyclovir 400mg一天5次治療七天，卻沒有顯著的差異，且併用prednisolone沒有顯著加乘的效果。

自然復原

由於貝爾氏麻痺有很高的比率會自動恢復。哥本哈根顏面神經研究評估了2,570個未經治療的顏面神經麻痺的患者，其中包括1,701個貝爾氏麻痺和869個其他原因引起的麻痺。70%的患者完全麻痺。85%的病人在三個星期內恢復功能，這些患者中71%完全恢復，29%有後遺症。由於這些發現，有些病患會詢問是否應該治療，然而，如果病患發生明顯的後遺症，經常會對其結果感到很不滿意。

在症狀出現三天內，如果病患對於藥物沒有特別的禁忌，可以考慮口服類固醇這些類藥物，以縮短復原的時間及增加完全恢復的可能性。完全的顏面神經麻痺患者有很低的比率會自行恢復，但是合併抗病毒藥物和類固醇治療可能會有幫助。

手術治療

從前，嚴重顏面神經麻痺達兩星期，且神經電圖證實有超過90%以上的缺失，建議於症狀開始發生三週內行外科減壓手術。然而，支持這種方法的研究總共只有34例，分別在3個不同地區所做的結

果，其中包括一個非隨機分佈的控制群，且缺乏雙盲評估的結果。

最常見的併發症是術後聽力喪失，有3%到15%的患者受影響。基於有明顯的潛在性危害，且少量數據支持其好處，所以美國神經科學院不建議對於貝爾氏麻痺病患進行外科減壓手術。

其他治療

一些發表的研究認為針灸相對於類固醇和安慰劑有效，但其研究設計及發表卻有嚴重的瑕疵。

可以建議做臉部的按摩及臉部運動，但很少的臨床試驗確認其效果；但做扮默劇臉運動(mime therapy)的生物迴饋訓練似乎有所幫助，其他尚有給予維他命B₁₂治療，針對神經嚴重退化且其他治療無進展者可以考慮高壓氧，對於病程六個月以上且有臉部連帶動作或臉部痙攣者，可用肉毒桿菌治療。

由於貝爾氏麻痺患者無法如正常人每5-7秒眨眼一次，造成眼睛容易受外在刺激及角膜潰瘍。為避免眼睛過度乾燥，患者可以用手指背輕揉眼皮；人工淚液也可以幫助潤溼角膜。夜晚睡覺時，如果眼皮閉不緊，可以點眼藥膏，再用紗布或眼罩覆蓋眼睛。永久的眼皮無力需要臉緣縫合(tarsorrhaphy)或在上眼瞼植入重物。顏面不對稱及肌肉萎縮需要整容手術或注射肉毒桿菌。這些患者必需會診眼科及整型外科醫師。



結論

對於顏面神經麻痺的患者，首先要評估為中樞型或周邊型。詳細的理學檢查及病史的詢問是重要的。對於貝爾氏麻痺的患者，應於3-7日內儘早給予類固醇治療，並做臉部的物理治療，以及眼睛的保護措施。對於嚴重的病患，可以考慮加上抗病毒藥物治療。如果症狀持續三週以上沒有改善，需再仔細的評估，並做相關的肌電圖、神經傳導檢查或者影像學檢查，以確認其嚴重程度及是否是由於其他原因所引起。並依病患之狀況，轉診至其他專科醫師做進一步處理。

參考資料

1. Tiemstra JD, Khatkhate N: Bell's palsy: diagnosis and management. Am Fam Physician 2007; 76: 997-1002.
2. Gilden DH, Tyler KL: Bell's palsy--is glucocorticoid treatment enough? N Engl J Med 2007; 357: 1653-5.
3. Sullivan FM, Swan IR, Donnan PT et al: Early treatment with prednisolone or acyclovir in Bell's palsy. N Engl J Med 2007; 357: 1598-607.
4. Gilden DH: Clinical practice. Bell's palsy. N Engl J Med 2004; 351: 1323-31.
5. Holland NJ, Weiner GM: Recent developments in Bell's palsy. BMJ 2004; 329: 553-7.

下 期 預 告

行為科學	臨終病情的溝通模式及溝通技巧	楊博仁、顏啟華、李孟智
家庭醫業	飲食營養與嬰幼兒過敏性疾病	卓岱慶、陳鏡任、楊士恆
家庭醫業	頑固性高血壓的鑑別診斷及治療	黃尹岑、吳卓鏜、黃麗卿
醫學新知	乳房檢查報告的判讀-簡介BIRADS	蔡明芳、鍾瑞容、莊茂德
家庭醫業	僵直性脊椎炎之診斷與處置	陳揚卿、吳政翰、蔡瑋儀
家庭醫業	嗜中性白血球缺乏症之定義、流行病學、分類及相關疾病	林育聖、劉明恩、陳鼎達