両側顔面神経麻痺の鑑別と初期評価

救急・外来で見逃さない局在診断と初期対応

全顔面神経麻痺に占める割合

0.3〜2.0%

① 呼吸・嚥下・角膜の安全確保

② 橋から神経筋接合部までの局在

③ GBS・感染・肉芽腫・腫瘍

片側麻痺の延長ではなく、全身・中枢・神経筋接合部まで視野に入れる

Yang & Dalal. Cureus 2021;13:e14671 ／ 日本神経学会 GBS/FS診療ガイドライン2024

片側麻痺とは原因の内訳が大きく異なる

片側顔面神経麻痺

50% 超がベル麻痺

年間10万人あたり20〜25人に発症
特発性（ベル麻痺）が過半数

両側顔面神経麻痺（全顔面麻痺の 0.3〜2.0%）

20%未満 ベル麻痺にとどまる割合

大多数に背景疾患が存在



優先して除外する重篤病態：ギラン・バレー症候群（GBS） ／ ライム病・HIV・VZV・慢性髄膜炎 ／ 神経サルコイドーシス ／ 髄膜播種・中枢神経系リンパ腫 ／ 橋病変・重症筋無力症

両側性ではベル麻痺は20%未満にとどまり、重篤な全身・頭蓋内疾患の除外が最優先

Yang & Dalal. Cureus 2021;13:e14671 ほか

病名確定より先に確かめる安全確認と角膜保護

① 気道・球麻痺と換気予備能

むせ・構音障害・嚥下困難・痰貯留
ひと息での数え上げ低下・努力性肺活量

② 自律神経・循環動態

高度の頻脈・徐脈・不整脈
急激な血圧変動・排尿障害の合併

③ 急性脳幹徴候の確認

突発発症・複視・水平注視障害
運動失調・四肢麻痺では緊急脳MRI

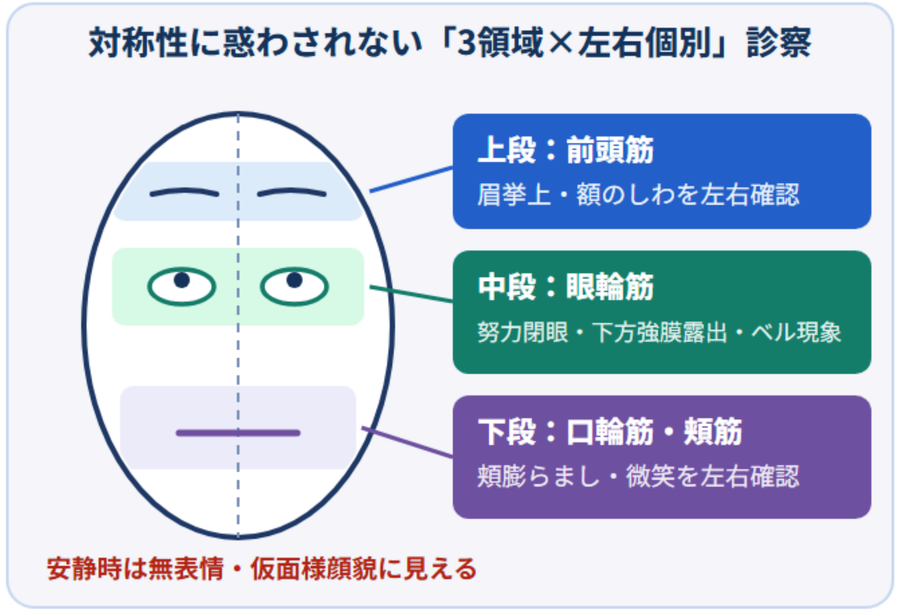
④ 閉眼不全への即日角膜保護

閉瞼不全・角膜知覚・充血や眼痛を確認
検査結果を待たず当日から乾燥予防を開始

呼吸・嚥下・循環の安定化と脳幹徴候の確認、閉瞼不全への角膜保護を初診当日に始める

日本神経学会 GBS/FS診療ガイドライン2024 ／ Leonhard et al. 2019 ／ Mathenge 2018

左右対称のために麻痺が見逃されやすい



なぜ見逃されるのか

片側麻痺のような左右非対称が目立たず、
安静時は無表情な仮面様顔貌に見えるため

運動負荷での個別チェック

眉挙上（額のしわ寄せ）・頬膨らましと微笑、
努力閉眼での閉瞼不全・下方強膜露出・ベル現象

左右差の有無に頼らず、前頭筋・眼輪筋・口輪筋を運動負荷で個別に確かめる

Yang & Dalal. Cureus 2021;13:e14671 ／ Ghiasi & Banaei. Arch Trauma Res 2016;5:e26892

左右それぞれの発症時期と進行速度を整理する

左右の発症間隔と進行スピードによる鑑別マトリクス

突発発症 脳幹・頭部外傷	**橋血管障害（脳梗塞・出血）・頭部外傷** 外転制限・水平注視障害・失調・錐体路徴候・外傷歴を確認
同時性・急性 対側まで30日以内	**GBS亜型 ／ ライム病・HIV・VZVなどの急性感染** 数日〜数週で両側化。先行感染・四肢しびれ・マダニ曝露・水疱を確認
反復交互性 30日超・再発性	**神経サルコイドーシス ／ 過去の顔面麻痺歴を確認** 顔面麻痺の既往歴・ぶどう膜炎・耳下腺腫脹・全身肉芽腫所見
4週以上の進行	**慢性脳底部髄膜炎（結核・真菌） ／ 髄膜播種・中枢神経系リンパ腫** 緩徐進行・頭痛・多発脳神経麻痺・悪性腫瘍既往

系統的レビューの定義

後天性143論文・326例の整理：
30日以内の対側発症＝同時性
30日超の対側反復＝反復交互性

聞き取りのコツ

右と左の発症日を別々に確認し、
4週以上の緩徐進行や過去の麻痺歴を聴取する

「同時性（30日以内）か反復性か」「急性か4週以上の緩徐進行か」で鑑別の重み付けが変わる

Molinari et al. J Neurol 2023;270:5303 ／ Yang & Dalal 2021 ／ Merck Manual

橋から表情筋まで5つの部位で鑑別を組み立てる

① 橋下部
第VII核・線維束
外転制限・水平注視障害
失調・錐体路徴候
橋梗塞・出血・腫瘍

→

② 髄膜・側頭骨内
脳底部〜顔面神経管
多発脳神経麻痺・頭痛
耳痛・水疱・難聴・めまい
髄膜炎・播種・肉芽腫・骨折

→

③ 神経根・神経幹
末梢神経・耳下腺部
四肢遠位の異常感覚
腱反射低下・耳下腺所見
GBS亜型・ライム病・処置後

→

④ 神経筋接合部
シナプス伝達障害
日内変動・易疲労性
眼瞼下垂・複視・球症状
重症筋無力症（MG）

→

⑤ 表情筋
筋原性・発生異常
生来・慢性経過
全身筋症状・奇形
ミオパチー等

中枢〜頭蓋底の視点（①・②）

眼球運動障害・長経路徴候・頭痛・聴覚前庭症状があれば脳幹・脳底部髄膜・側頭骨を優先精査

末梢神経〜接合部・筋の視点（③・④・⑤）

遠位異常感覚ならGBS亜型を、
易疲労性・眼瞼下垂なら重症筋無力症（MG）や筋疾患を疑う

橋・髄膜と側頭骨・神経根・神経筋接合部・筋の5段階に当てはめて随伴症候を確認する

Yang & Dalal 2021 ／ Min & Jung 2019 ／ 日本神経学会 MG/LEMS診療ガイドライン2022

両側顔面麻痺と四肢感覚異常型を見逃さない

国内ガイドライン2024 明記の臨床亜型

両側顔面麻痺と四肢感覚異常型

Bilateral facial palsy with paresthesias

咽頭・頸部・上腕型などと並ぶGBSの限局型（regional variant）

典型的な発症パターン

上気道炎や下痢などの先行感染から数日〜数週間後に、急性の両側顔面麻痺と手足遠位部のしびれ感が出現

見逃しを防ぐ問診ポイント

四肢の筋力低下が軽微・欠如していても除外せず、指先・足先の異常感覚や背部・下肢痛を具体的に確認する

四肢脱力が軽微でも、先行感染と遠位優位の異常感覚があればGBS亜型を強く疑う

日本神経学会 GBS/FS診療ガイドライン2024 ／ Leonhard et al. Nat Rev Neurol 2019

病初期の正常所見だけでGBSを除外しない

① 腱反射の推移（GBS全体）

経過全体では**98%**で低下・消失するが、
病初期には正常に保たれる例がある

② 髄液蛋白細胞解離の時期差（前向き 1,231例）

筋力低下発症 3日以内

52%

265 / 506例のみ上昇

全経過を通じて

70%

846 / 1,231例で解離

③ 神経伝導検査（NCS）の再検原則

初回NCSが正常範囲でもGBSは否定できない。

臨床的に疑う場合は**数日後に神経伝導検査を繰り返し**、時間経過での脱髄・軸索変化を捉える

発症3日以内の髄液蛋白上昇は52%にとどまるため、初期正常時は数日後の電気生理・臨床再評価を組む

日本神経学会 GBS/FS診療ガイドライン2024（前向き 1,231例解析を含む）

SpO2に頼らず換気指標と自律神経を監視する

なぜSpO2だけでは危険か

最大 22% **が入院第1週に人工呼吸管理**

呼吸筋低下による換気障害では呼吸困難感に乏しく、SpO2低下は終末期まで遅れる

気管挿管・人工呼吸管理を考慮する目安

- 肺活量 **20 mL/kg以下**
- 予測値より**30%低下**（%肺活量 **70%未満**）
- 最大吸気圧 **30 cmH2O未満** ／ 最大呼気圧 **40 cmH2O未満**
- 誤嚥リスクや誤嚥を伴う**高度の球麻痺**

ベッドサイド監視：ひと息で数字を数える Single breath count（**20未満**は予測因子として報告、ただし日本語での検証は未実施）に加え、心電図・血圧モニターで重篤な自律神経障害を継続監視する

20/30/40の換気基準・%VC 70%未満・球麻痺・自律神経変動を組み合わせて早期に気道を守る

日本神経学会 GBS/FS診療ガイドライン2024（Q&A 18-3） ／ Leonhard et al. 2019

蛋白細胞解離の有無と細胞数で鑑別を切り替える

単核球 少数（通常範囲）

発症第1週の蛋白正常：30〜50%

蛋白細胞解離があればGBSを支持。
ただし第1週は30〜50%で蛋白正常のため、正常値単独でGBSを除外しない

軽度細胞増多：10〜50 /μL

GBSでもあり得るが要注意

GBSと矛盾しない範囲だが、
ライム病・HIV感染・VZVなど
感染性多発神経根炎の鑑別検査を
必ず並行する

著明な細胞増多：50 /μL超

GBS以外の病態を強く示唆

髄膜播種・中枢神経系リンパ腫、
結核・真菌などの髄膜炎、
神経サルコイドーシスへ
鑑別の軸を切り替える

髄液細胞数 10〜50/μL では感染性神経根炎を併せて調べ、50/μL 超では他疾患へ軸足を移す

Leonhard et al. Nat Rev Neurol 2019;15:671 ／ 日本神経学会 GBS/FS診療ガイドライン2024

海外渡航だけでなく北海道などの国内曝露も確認する

感染症法に基づく国内届出（2006〜2024年・計265例）

216例

国内感染例（2012年以降は **半数以上** が北海道）

「海外渡航歴がない＝否定」とは判断できない

国外推定感染地域の内訳

米国 **16例**、ドイツ **5例**、スウェーデン **4例**など
北米・欧州の流行地への渡航歴も確認

見逃さない問診項目

草むら・登山・キャンプでのマダニ曝露、数週間前の**遊走性紅斑**、発熱・神経根痛

北海道などの野外活動歴・北米や欧州渡航歴・遊走性紅斑の有無をセットで聴取する

国立健康危機管理研究機構（JIHS）ライム病届出状況 2006–2024 ／ AAN/ACR/IDSA 2020

血清抗体を基本とし中枢疑い時は抗体指数を測る

Step 1：検査対象の選定

疫学的に妥当なマダニ曝露があり、顔面麻痺など適合する神経症候をもつ患者で検査

→

Step 2：第一選択は血清抗体

末梢・中枢を問わず、PCRや培養ではなく**血清抗体検査**を強く推奨（2020年北米指針）

→

Step 3：中枢疑い時の髄液

髄液検査を行う場合は**同時採取した髄液と血清**で**髄液/血清抗体指数**を測定

避けるべき検査：抗体指数を伴わない髄液単独の抗体測定 ／ ルーチンの髄液・血清PCRや培養検査

曝露のない低確率例への網羅検査や髄液単独抗体・ルーチンPCRを避け、血清抗体と同時抗体指数を使う

Lantos et al. AAN/ACR/IDSA Lyme Disease Guideline. Clin Infect Dis 2021;72:e1

VZV・HIV・脳底部慢性髄膜炎を手掛かりから拾い上げる

VZV（帯状疱疹ウイルス）

強い耳痛、耳部や口腔内の水疱、
難聴・めまい・眼振を確認。

遅発性の水疱や水疱を欠く
無疱疹型（ZSH）に注意

HIV感染

無菌性髄膜炎や末梢神経障害を
伴い、**両側麻痺を契機に**
HIVが判明する例がある。

原因未確定例ではHIV抗体を測定

亜急性・4週以上の慢性髄膜炎

数日〜数週の亜急性や
4週以上の慢性経過で**結核**や
クリプトコッカスを評価。

クリプトコッカスは**免疫正常者**でも
脳底部髄膜炎を起こし得る

耳部・口腔内の反復観察、HIV検査、亜急性・慢性経過での結核・クリプトコッカス評価を徹底する

Pauna et al. 2024 ／ Lin & Hu 2023 ／ Klein. Merck Manual Professional Version

神経サルコイドーシスは両側性・反復性の重要原因

神経サルコイドーシスの顔面神経麻痺

30〜40%

が**同時または逐次の両側性**を呈する

反復性経過・多発脳神経麻痺・脳底部軟髄膜造影増強が重要な手掛かり

ヘールフォルト（Heerfordt）症候群

耳下腺炎・前部ぶどう膜炎・微熱・顔面神経麻痺の組合せを確認

頭蓋底と全身の随伴所見

脳底部軟髄膜炎による難聴・前庭障害に加え、霧視・充血・皮疹・肺門リンパ節腫脹を全身検索

神経サルコイドーシスの顔面麻痺は30〜40%が両側性で、耳下腺・ぶどう膜炎・多発脳神経を確認する

Bradshaw et al. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2021;8:e1084

血液マーカー単独で決めず生検と厳密な除外で固める

血清指標（サルコイドーシス全体既報）

可溶性IL-2受容体（sIL-2R）

感度 88%　特異度 85%



血清ACE（単独での診断・除外は不可）

感度 62%　特異度 76%



2018年コンセンサス診断基準の核

臨床像と造影MRIに加え、肺・リンパ節・皮膚等の
神経外生検（probable）または神経生検（definite）

肉芽腫を見ても除外を徹底

結核・真菌などの肉芽腫性感染や悪性リンパ腫でも
類似の病理反応が起こり得るため厳密に除外する

ACE（感度62%）やsIL-2R（感度88%）は補助指標にとどめ、生検可能部位の探索と感染・腫瘍除外を行う

Bradshaw et al. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2021;8:e1084（2018年診断基準を含む）

髄膜播種と中枢神経系リンパ腫は検体条件まで設計する

固形癌の髄膜播種（EANO–ESMO 2023）

- **脳＋全脊髄の非造影・造影MRI**が基準画像法
- 髄液量は理想 **10 mL超**（最低 **5 mL以上**）を確保
- 採取後 **30分以内** の迅速処理を目標
- 初回陰性時は条件を整えて**2回目の腰椎穿刺**を行う

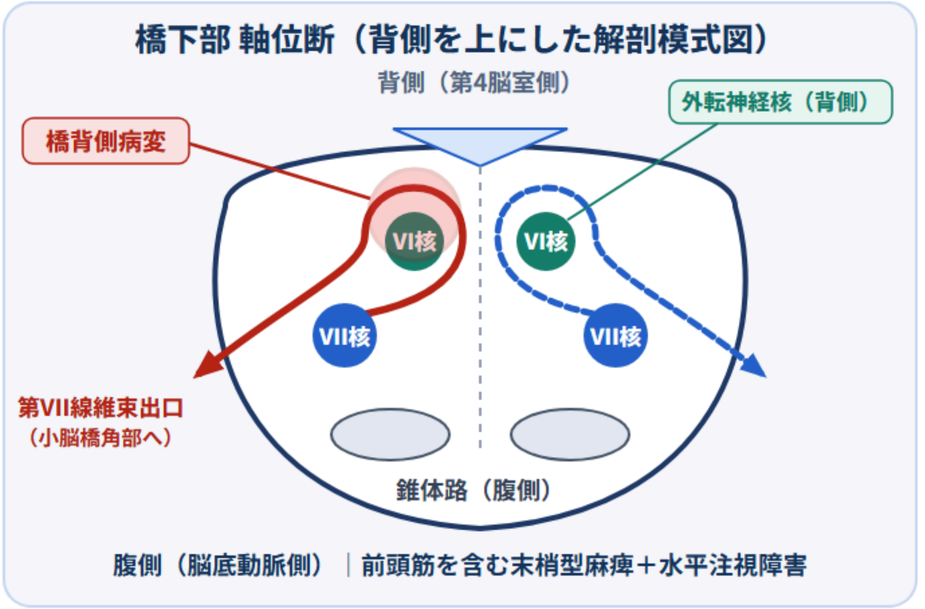
中枢神経系リンパ腫（EHA–ESMO 2024）

- 腫瘤や広範な浮腫がある例では**穿刺前に安全性**を確認
- 髄液検査でPCNSL診断に至る例は全体の **20%未満**
- 通常細胞診の過小評価を補う**フローサイトメトリー**＋**MYD88変異**・**IL-10測定**を併用

脳脊髄造影MRI＋十分量（理想>10 mL・最低5 mL）の迅速髄液検査とフローサイトメトリーを併用

Le Rhun et al. ESMO Open 2023;8:101624 ／ Ferreri et al. HemaSphere 2024;8:e89

額のしわが消えても橋下部の脳幹病変は否定できない



解剖学的な理由

第VII神経線維束は同側の**外転神経核（第VI核）の背側をループ**して小脳橋角部へ出るため、
橋下部病変でも額を含む末梢型麻痺になる

緊急MRI（DWI含む）の適応

突発発症、外転制限・水平注視障害（複視）、
構音障害・運動失調・錐体路徴候があれば
脳幹梗塞・出血を即座に評価

橋下部の顔面神経核・線維束病変は末梢型パターンをとるため、眼球運動障害と長経路徴候を必ず診察する

頭部外傷・処置歴・出生時からの経過を病歴で切り分ける

閉鎖性頭部外傷・側頭骨骨折

交通事故等の高エネルギー外傷では**全身救急評価（ATLS）**を優先。

高分解能側頭骨CTで顔面神経管に及ぶ骨折線と遅発性麻痺を確認

医原性（手術・処置後）

耳下腺手術、顎顔面・顎矯正手術、歯科麻酔処置などの病歴を確認。

処置を受けた側と発症タイミングの一致から神経損傷を評価

先天性（メビウス症候群など）

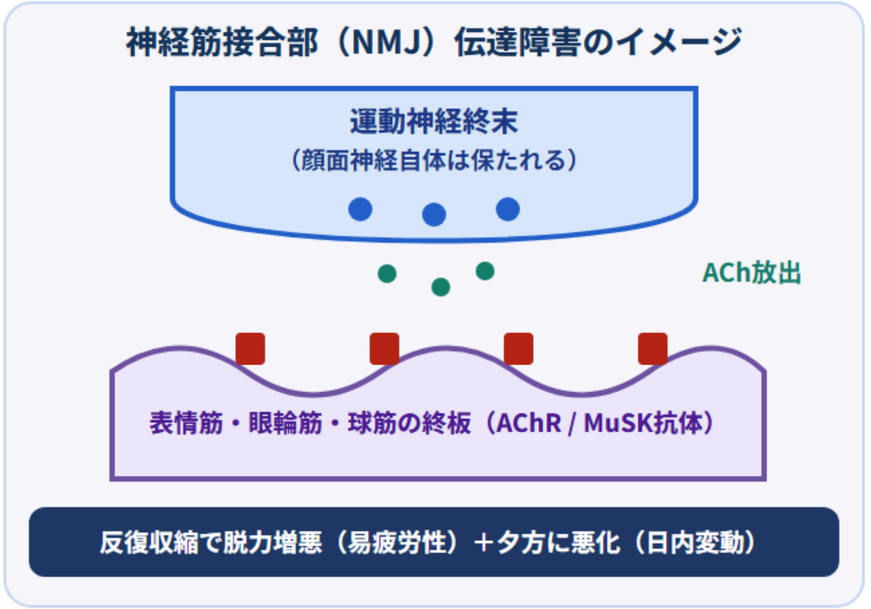
出生時からの非進行性顔面麻痺に**外転制限**を伴うメビウス症候群。

先天性筋無力症候群や
先天性ミオパチーも鑑別

外傷後の遅発発症、手術・処置との時間関係、乳幼児期からの非進行性経過と外転制限を確認する

Ghiasi & Banaei 2016 ／ Pauna et al. 2024 ／ Yang & Dalal 2021 ／ Webb et al. 2021

重症筋無力症による両側顔面筋力低下を見抜く



国内統計での症候頻度（MG診療GL 2022）

- 眼瞼下垂：初発時 **71.9%** ／ 複視：初発時 **47.3%**
- 球症状：初発時 **14.9%** → 診断時 **27.6%**

顔面筋力低下と確定診断アプローチ

- 顔面筋力低下：初発時 **5.3%** → 診断時 **13.9%**
- **AChR抗体**・**MuSK抗体**、アイスパック、**反復刺激**・**単線維筋電図**とクリーゼ警戒

日内変動・易疲労性・眼瞼下垂や球症状に注目し、抗体（AChR・MuSK）と電気生理でMGを鑑別する

日本神経学会 重症筋無力症／ランバート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン2022

角膜保護は即日開始し安易なステロイド単独投与は避ける

全例で即日開始：曝露性角膜症の予防

- 重症例は数時間〜数日で**角膜潰瘍・穿孔・失明**の危険
- 閉瞼状態・**角膜知覚**・フルオレセイン染色を確認
- 日中は**防腐剤フリー点眼**、夜間は**眼軟膏＋閉瞼保持**
- 角膜障害や知覚低下例は速やかに**眼科専門医**へ紹介

原因を見極めて判断：ステロイド投与

- **16歳以上**の特発性ベル麻痺では発症**72時間以内**の経口投与（例：プレドニン **60 mg/日**）を強く推奨
- しかしGBSでは**無効（経口で転帰悪化報告）**、中枢神経系リンパ腫では**生検前投与が診断を妨げる**ため精査を優先（ライム病上乗せは知識の空白）

眼保護は当日に開始し、ステロイドはGBS・リンパ腫・感染症の評価を踏まえて慎重に判断する

Mathenge 2018 ／ 日耳鼻 2025（Bell麻痺GL2023概要） ／ AAO-HNSF 2013 ／ EHA–ESMO 2024

両側顔面神経麻痺を診たときの実践5ステップ

STEP 1

安全確保と角膜保護

気道・球麻痺・肺活量・循環監視と
初診当日の角膜保護

STEP 2

時間軸と全身診察

左右別の発症日、前頭筋・眼球運動・
腱反射・全身所見

STEP 3

局在別の標的検査

造影MRI・髄液・NCS・
ライム/HIV血清・自己抗体

STEP 4

初期陰性の計画的再評価

GBS早期の髄液/NCS正常や初回細胞診陰性では、
数日後の再検査・再穿刺を組む

STEP 5

病因特異的治療とフォロー

IVIG/血漿交換・抗菌薬/抗ウイルス薬・
生検後免疫治療・腫瘍治療と機能評価

安全確保と眼保護を土台に、局在仮説に基づく検査と「初期正常時の計画的再評価」を一貫して進める

日本神経学会 GBS/FS GL2024・MG/LEMS GL2022 ／ Yang & Dalal 2021 ／ EANO–ESMO 2023

両側顔面神経麻痺の鑑別と初期評価

チャンネル登録、高評価をよろしくお願いします。