

## 頭痛電子報 第156期

發行人：台灣頭痛學會

發刊日期：民國 106 年 7 月

### 【本期內容】

紅耳症候群	2
18 <sup>th</sup> Congress of the International Headache Society	8

各位頭痛學會的會員大家好：

本期頭痛電子報，刊出由元景耳鼻喉科神經科診所陳建志醫師投稿的「紅耳症候群」。紅耳症候群雖然罕見，但根據文獻，此現象可能與原發性頭痛，尤其是偏頭痛有關。另外，SUNA 的病人也有報導合併紅耳。目前紅耳症候群的機轉不明，是否歸屬於原發性頭痛所誘發的自律神經症狀尚無定論。但是，下次各位看到面紅耳赤的頭痛患者，可要參考本文，小心鑑別診斷囉！

電子報主編：臺北榮總 陳韋達醫師

### 秘書處報告

1. 第 18 屆 Congress of the International Headache Society 將於 2017 年 9 月 7 日至 10 日,在 Vancouver, Canada 舉行。詳情請參考 p.8。

台灣頭痛學會 敬啟

## 紅耳症候群

元景耳鼻喉科神經科診所 高雄榮民總醫院耳鼻喉頭頸部暈眩門診 義大癌治療醫院神經科  
陳建志

### 可能也是一種「頭痛」

紅耳症候群 (red ear syndrome) 是一種罕見疾病，首次為 Lance 於上個世紀末所提出，認為是一種耳部自律神經失調所致之「頭痛」 (auriculo-autonomic cephalgia)<sup>1,2</sup>。

大部分患者會在白天發作，往往因週圍溫度升高、局部搓戳揉或碰觸、頭髮刺激、身體或頸部運動、咀嚼、磨牙或淋浴，耳殼呈現潮紅及灼熱，比較不會出現鈍痛、刺戳性或劇烈的疼痛<sup>1,3</sup>；少部分患者會合併腫脹、耳脹、單側流淚、結膜充血或鼻塞，但絕對不會出現噁心、嘔吐、怕光、怕吵、怕味 (osmophobia 或 olfactophobia)、活動不耐或焦躁不安等症狀<sup>3</sup>。

通常症狀最嚴重的部位在耳垂，有時會延伸到臉頰或是下頷，甚至是枕部頭皮，有時會影響到同側三叉神經眼分支所負責的感覺區域或是半側頭皮。

大多數患者會在一日內多次發作 (1-20 次/日)，並且日日發作，最後逐漸變成一種慢性的生活困擾，但仍有少數患者為每周、每月或每年發作，不見得會影響生活<sup>3</sup>。

### 診斷標準

國際頭痛學會還未把紅耳症候群納入頭痛疾病 (ICHD-III beta 版)<sup>4</sup>，迄今未有國際一致的診斷標準，目前能採用的診斷標準為 2013 年 Lambru 等所提出<sup>3</sup>，如下所示：

- 
- (A) 至少有 20 次符合以下 (B)-(E) 的發作。
- (B) 每次耳殼的疼痛會持續達 4 小時。
- (C) 會有以下特點中至少 2 個：
- 耳殼疼痛，並有灼熱感。
  - 單側發作。
  - 嚴重程度為輕度到中度。
  - 會被外耳的表皮或熱刺激所引發。
- (D) 耳殼疼痛伴隨著同側耳殼皮膚的潮紅。
- (E) 每日發作至少 1 次，雖然有的會是低頻率發作。
- (F) 非歸因於其他疾患。
- 

## 成人與小兒患者的差別

有關成人患者和小兒患者的差別如下：

- 成人患者：大多固定單側發作 (62%)，特別是左側 (58%)，其次為雙側發作 (31%)，少數會是單側、雙側交替發作 (6%)<sup>3</sup>；發作時間從數秒到持續數小時均有 1,6，大多持續 0.5 – 1 小時左右，少數 (6%) 會持續超過 4 小時<sup>3</sup>。不論是原發性或是次發性，均是女性較多，平均發作年齡為三、四十歲，但次發性會較原發性易有激發因子與個人偏頭痛的病史<sup>3</sup>。
- 小兒患者：大多是雙側發作 (80%)，發作時間大約是 30-60 分鐘，也是女性較多，10% 患者會在發作後出現頭痛<sup>7</sup>。

我目前也僅遇到過三例，兩例成人(下圖：一例正值發作時之攝影)與一例小兒患者，一例成人個案已發表成學術論文<sup>5</sup>，另一例小兒患者業已投稿國內期刊，但這三例都無頭痛病史。



### 生理致病機轉

此病目前生理致病機轉仍不明確，但絕對不是因為副交感神經系統的過度活化<sup>8</sup>，因為耳殼皮膚的血管擴張機制，並非起自於局部的副交感神經纖維功能（會使血管擴張）被活化，而是局部的交感神經纖維功能（會使血管收縮）被抑制所致<sup>9</sup>，相關假說如下：

- 三叉自律神經 (trigemino-autonomic) 系統反射異常：引起第 3 頸脊神經的逆行性 (antidromic) 神經放電，釋放出血管擴張性胺肽，引發相關區域的皮膚血管擴張<sup>10</sup>。
- 耳朵的紅斑肢痛症 (erythromelalgia)：可能是局部血管和神經結構受損，使微血管分布發生異常，結果使皮膚的神經纖維易因缺氧而發生病變，造成功能異常，又再引發微血管增生與分布異常…，如此形成惡性循環<sup>11,12</sup>。
- 顳顎關節中的 C 纖維反射異常：若病症是磨牙所誘發時，則傾向於此機轉，藉著神經局部軸突反射引發病症<sup>1</sup>。

## 鑑別診斷

上頸椎的病變、上方頸部神經根的拉扯傷害或神經血管壓迫、顱部和頸部的神經痛、顱顎關節功能失調、丘腦症候群、帶狀皰疹、頸動脈體的多型性腺瘤…等，都會引起次發性的紅耳症候群，宜列入鑑別診斷<sup>3</sup>。

然而，在診斷原發性或次發性紅耳症候群之前，應先排除耳殼的發炎性疾病：

- 過敏性發炎反應：會造成局部疼痛及搔癢性的充血，甚至有清澈分泌物<sup>13</sup>。
- 耳殼軟骨膜炎 (perichondritis)：會出現疼痛性的發炎和膿性分泌物，最後常常會發展成花椰菜耳畸形 (cauliflower ear)<sup>14</sup>。
- 耳殼復發性多元軟骨炎 (relapsing polychondritis)：看起來會很像是紅耳症候群，但通常會保留耳垂不受侵犯，症狀通常會持續數日甚至是數週。在發作急性期時，紅血球沉降速率 (erythrocyte sedimentation rate [ESR]) 數值會升高<sup>15</sup>。

## 治療

目前尚無絕對有效的藥物，但可試著使用原本就用於治療原發性頭痛或是其他疼痛症候群的方法，建議如下：

- 成人患者：以大耳神經阻斷術 (2% prilocaine 1 mL 混合 125 mg methylprednisolone) 和口服 ibuprofen、indomethacin 等藥物最能有效止痛，而局部冰敷或口服 gabapentin、indomethacin、amitriptyline、propranolol 等藥物，最能有效大幅緩解病症<sup>3</sup>。
- 小兒患者：若病症是磨牙所致時，配帶齒板可以完全治癒，但若是原因不明時，大耳神經阻斷術可以完全緩解病症，至於冰敷、口服 nimodipine、flunarizine 只能減輕病症，而口服非類固醇性抗發炎藥物或是局部麻醉則完全無法緩解病症<sup>16</sup>。

目前本人所遇到過的三例個案中，一例在發作時沒有任何不適，故不需要任何治療<sup>5</sup>，另兩例 (含小兒個案) 則會感到灼熱，建議在病症發作時服用 ibuprofen 以減輕症

狀，患者反應良好，並非如論文所言「小兒患者口服非類固醇性抗發炎藥物完全無法緩解病症」<sup>16</sup>。

## 結論

紅耳症候群是一種罕見疾病，生理致病機轉仍不明確，很可能也是一種「頭痛」，需詢問患者是否有偏頭痛的病史，確實是一種神經科疾病，也是耳科疾病，儼然成為一種另類的神經耳科疾病。在確診此病前，應先排除耳殼的發炎性疾病。

## 參考文獻

1. Lance JW. The red ear syndrome. *Neurology* 1996;47:617–620.
2. The International Classification of Headache Disorders 3rd edition, beta version. *Cephalalgia* 2013;33:629–808.
3. Lambru G, et al. The red ear syndrome. *J Headache Pain* 2013;14:83.
4. Lambru G, et al. SUNA and red ear syndrome: a new association and pathophysiological considerations. *J Headache Pain* 2013;14:32.
5. 陳建志等。紅耳症候群。台耳醫誌 2015 ; 50 : 275–278。
6. Kumar N, et al. The ‘red ear’ syndrome revisited: two cases and a review of literature. *Cephalalgia* 2004;24:305–308.
7. Raieli V, et al. The prevalence of allodynia, osmophobia and red ear syndrome in the juvenile headache: preliminary data. *J Headache Pain* 2005;6:271–273.
8. Fox RH, et al. Cutaneous vasomotor control in the human head, neck and upper chest. *J Physiol* 1962;161:298–312.
9. Maranhao-Filho PA, et al. The mystery of two red ears: a bilateral simultaneous case. *Cephalalgia* 2011;31:1587.
10. Culp WJ, et al. Heat and mechanical hyperalgesia induced by capsaicin. Cross modality threshold modulation in human C nociceptors. *Brain* 1989;112:1317–1331.
11. Brill TJ, et al. Red ear syndrome and auricular erythromelalgia: the same condition? *Clin Exp Dermatol* 2009;34:e626–e628.
12. Kalgaard OM, et al. Nonspecific capillary proliferation and vasculopathy indicate skin hypoxia in erythromelalgia. *Arch Dermatol* 2011;147:309–314.
13. Wilkinson EP, Fayad JN: Allergic contact dermatitis of the auricle. *Ear Nose Throat J* 2007;86:260.
14. 徐銘燦等。化膿性耳郭軟骨膜炎。台耳醫誌 2007 ; 42 : 1–5.
15. Puéchal X, et al. Relapsing polychondritis. *Joint Bone Spine* 2014;81:118–124.
16. Moitri MO, et al. Red ear syndrome: literature review and a pediatric case report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2015;79:281–285.



# IHC2017

18th Congress of the International Headache Society

<http://www.ihc2017.com>



## WELCOME

<http://www.ihc2017.com>

## SUBMISSION DEADLINE EXTENDED TO 20 MARCH!

### KEY DATES FOR YOUR DIARY



**20 March 2017**  
Abstract submission deadline



**20 June 2017**  
Early bird deadline



**28 August 2017**  
Advance registration closes



本電子報以電子郵件方式寄發內容包括台灣頭痛學會的會員通知事項,及頭痛相關文章。本園地公開,竭誠歡迎所有頭痛相關醫學著述、病例討論、文獻推介、研討會講座等投稿,稿酬從優。敬請不吝指教,感謝您的支持!

聯絡人:秘書 陳雅惠 會址:台北市士林區文昌路95號B4神經科辦公室 TEL:02-28332211轉2598  
FAX:02-28344906

E-MAIL:[taiwan.head@msa.hinet.net](mailto:taiwan.head@msa.hinet.net) <http://www.taiwanheadache.com.tw/>

---