○新川智佳子¹⁾, 伊藤 吏¹⁾, 窪田俊憲²⁾, 松井祐興¹⁾, 天野彰子¹⁾, 千葉寛之¹⁾, 欠畑誠治¹⁾

1) 山形大学医学部耳鼻咽喉・頭頸部外科, 2) 米沢市立病院耳鼻咽喉科

【はじめに】

Cogan 症候群は間質性角膜炎と聴覚前庭障害を伴う慢性炎症性疾患で、詳細な病態は未だに不明である。眼科医 Cogan らによって定義された定型的 Cogan 症候群に対し、結膜炎や強膜炎、ブドウ膜炎、視神経乳頭浮腫、網膜血管炎を有する場合には非定型 Cogan 症候群に分類される。聴力予後は不良とされているため、積極的なステロイド治療が推奨されているが、その明確な投与基準はないのが現状である。今回は当科における Cogan 症候群症例の検討を行い、臨床的特徴や聴力予後について報告する。

【対象と方法】

2000 年 4 月～2021 年 6 月までに当科において Cogan 症候群と診断され治療を行った 5 例の性別、年齢、一側性か両側性か、発症時聴力、初期治療内容と治療開始時期、治療効果、血清学的検査結果、血管炎の合併の有無等を検討した。聴力の評価は突発性難聴の重症度分類（厚生労働省特定疾患急性高度難聴調査研究班 2015 年改訂）に準じて 5 周波数平均で行った。

【結果】

性別は男性 1 人、女性 4 人、発症時の平均年齢は 49.8 歳（36～59 歳）であり、5 例とも非定型 Cogan 症候群に分類された。4 例が両側性であり、1 例が一側性であったため、9 耳の聴力を評価した。発症時の平均聴力は 40dB 未満：3 耳、40～59dB：4 耳、60～89dB：2 耳であった。初期治療内容はプレドニゾン（以下 PSL）60mg で治療した例が 4 例、PSL200mg からのステロイド大量療法を行った症例が 1 例だった。蝸牛前庭障害発症から 1 週間以内に治療開始した症例が 2 例で、3 例は 2 週間以降に治療を開始していた。5 例とも血管炎のマーカーである MPO-ANCA と PR3-ANCA は陰性で、1 例で左鎖骨下動脈炎、1 例で皮膚血管炎を合併していた。また 1 例では掌蹠膿疱症性関節炎を合併していた。いずれも経過中に聴力の変動をみとめ、ステロイド投与量の調整を行った。1 例で初診時聴力よりも現在の聴力が増悪している症例を含むものの、現在の聴力検査では 40dB 未満：6 耳、40～59dB：2 耳、60～89dB：1 耳であり、ある程度の聴力保存が可能であった。

【代表的症例】

59 歳、女性。X 年 1 月から両眼球結膜の充血、眼痛、頸部や手指の関節痛が出現。近医眼科や整形外科を通院したが原因は不明であり、総合病院 A 整形外科を受診。リウマチ性多発筋痛症が疑われ、PSL10 mg を投与開始し、両眼球結膜の充血や関節痛は改善した。しかし、X 年 2 月回転性めまい、左難聴を認め総合病院 A 耳鼻咽喉科を受診。左突発性難聴の診断で PSL30mg 処方され、徐々にめまいは改善したが聴力は改善しなかった。X 年 4 月右難聴、両眼球運動障害、歩行障害が出現し、総合病院 B 神経内科入院となった。Cogan 症候群が疑われ、当院内科へ精査目的に入院となった。当科初診時には純音聴力検査で右 61.3dB 左 87.5dB の感音難聴を認め、カロリックテストでは両側半規管麻痺の診断であった。小柳・原田病やサルコイドーシス、聴神経腫瘍などの鑑別診断は除外され、Cogan 症候群の診断で PSL60 mg 投与開始となった。治療開始後 1 週間で聴力は右 42.5dB 左 86.3dB と改善傾向であり、今後徐々に PSL を漸減する予定である。

【考察】

Cogan 症候群は眼症状と蝸牛前庭症状を主症状とし、しばしば全身性血管炎を合併する稀な慢性炎症性疾患で、明確な病態が不明であり、診断基準も確立されていない。感染症が発症の契機になると考えられてきたが、内耳に対する自己抗体である抗 Cogan peptide 抗体の関与が見いだされ、自己免疫機序による発症が示唆されている。Cogan 症候群の聴力予後は不良とされ、難聴が進行して人工内耳の適応となった症例も報告されているが、当科で経験した症例では聴力正常～40dB 未満の軽度難聴を維持している症例が多く認めたことから、Cogan 症候群に対し適切なステロイドを調整することで、良好な聴力予後が期待できる可能性が示唆された。