原田病の神経耳科学的検討†

田 原 哲 也・関 谷 透・木 戸 利 成
金 谷 浩一郎

はじめに

原田病は、急性瀰慢性葡萄膜炎を来とし急激な視力低下を生じるだけでなく、髄膜炎様症状、前庭蝸牛症状、皮膚症状を伴う全身性疾患として知られている。

今回我々は、1987年から1991年までの5年間に、山口大学耳鼻咽喉科を受診した原田病患者13例について神経耳科学的検討を行ったので若干の文献的考察を加えて報告する。

対 象

対象は13例で、表1に示す様に年齢は25歳から66歳にわたり（平均47歳）うち男性6例女性7例である。このうち頭痛、風邪様症状等の前駆症状を伴っていたものは9例であった。腰椎穿刺髄液検査を施行した5例（症例4, 5, 7, 9, 10）中全てにおいて蛋白量、糖量正常で細胞数増多を認めた。

結 果

（蝸牛症状）

自覚的に蝸牛症状を訴えたものは、13例中6例（46%）で、耳鳴5例、耳閉塞感2例、難聴3例であった。このうち経過とともに症状の変動を認め、明らかに原田病に随伴するものと考えられたものは、4例（症例7, 9, 10, 12）である。聴力検査上異常を認めても自覚的には難聴感を訴えない例や、反対に耳鳴、耳閉感、難聴の増悪を訴えても聴力検査上著変を認めない例があった。

（前庭症状）

前庭症状を自覚したものは6例あり、このうち回転性眩暈が4例、浮動感が1例、眩暈感1例（性状は不明）であった。従来、前庭症状は蝸牛症状に比較すると発現する率は低いとする報告が多い。土田ら¹⁾は41例中自覚症状として眩暈を訴えたものは僅か3例のみであったと言う。しかし、眼外症状の出現頻度において、前庭症状・平衡障害は今回の検討では、表2に示すように46.2%に眩暈症状を認めるとともに92.3%に平衡機能検査

上何らかの異常を認めた。

（聴覚検査）

聴力検査上全例に異常を認めそのうち感音性難聴10例、伝音性難聴3例であった。従来より原田病の聴力像は、感音性難聴で高音障害型（特に高音急墜型）であるとされてきたが、今回の検討では、高音障害型5例、低音障害型1例（4例）、水平型3例、dip型1例であった。

聴力障害の程度に関して、土田ら¹⁾は、原田病患者の41名82耳中64耳（78%）に難聴を認め、このうち83%が40dB以内の軽度のものであったと述べている。今回4分法による平均聴力で20dB未満のものが9例（18耳）、20dBから40dBまでの軽度難聴は4例（7耳）、40dBから60dBまでの中等度難聴は1例（1耳）であった。SISIテスト、自記オーディオメトリーが2例において施行され、症例2ではJerger I型で補充現象陰性であったが症例13ではJerger II型、SISIテストでも補充現象陽性であった。

即ち、聴力検査上全例に異常を認めたが、この中で眼症状発症後聴力の変動を認めたものは3例あり症例9では眼症状の遷延化とともに発症後4ヶ月経ってから図1で示すように突発性に低音域の聴力低下を認め、その後続発性白内障・緑内障を合併し予後不良となった。

（平衡機能検査）

平衡機能検査を施行した13例中12例に何らかの異常所見を認めた（図2）。このうち注視眼振を認めたもの3例、頭位眼振を認めたもの10例、頭位変換眼振は8例に認められた。また温度眼振検査で異常を認めたものは2例であった。

（症例呈示）

自験症例の中で経過中、突発性に回転性眩暈を伴い一側前庭機能低下を示した症例（表1の症例2）を経験したので眩暈発作前後の平衡機能検査成績を中心に示す。

患 者：29歳男性

主 訴：両視力障害

既往歴：特記事項なし

現病歴：前日より後頭部痛があり、起床時霧視を自覚し同日当院眼科受診し精査の結果原田病と診断され入院となる。第11病日、耳鼻咽喉科の精査を依頼されて紹介

† Neurotological Examination in Harada Disease

Tetsuya Tahara, Toru Sekitani, Toshishige Kido and Koichiro Kanaya
山口大学医学部耳鼻咽喉科学教室

表1 原田病患者の臨床所見

症例	年齢	性別	聴 力	聴覚症状	前庭症状	前駆症状
1	25y	M	両伝音性難聴 低音障害型	両耳鳴	回転性眩暈	頭痛
2	29y	M	両感音性難聴 高音漸傾型	(-)	回転性眩暈	頭痛
3	34y	F	両感音性難聴 低音障害型	(-)	(-)	(-)
4	38y	M	両感音性難聴 dip 型	(-)	回転性眩暈	頭痛
5	41y	F	両伝音性難聴 低音障害型	(-)	(-)	風邪様症状
6	47y	M	両感音性難聴 水平型	(-)	(-)	風邪様症状
7	50y	F	両感音性難聴 水平型	耳閉感	回転性眩暈	頭痛
8	51y	F	両感音性難聴 高音漸傾型	(-)	(-)	(-)
9	52y	M	両感音性難聴 高音漸傾型	両耳鳴 両難聴	(-)	(-)
10	56y	F	両感音性難聴 高音急墜型	両耳鳴 右難聴	(-)	頭痛
11	57y	F	両伝音性難聴 低音障害型	(-)	(-)	(-)
12	61y	F	両感音性難聴 高音漸傾型	両耳鳴 両難聴・耳閉	浮動感	頭痛
13	66y	M	両感音性難聴 高音漸傾型	両耳鳴	眩暈	頭痛

表2 眼外症状の出現頻度

眼外症状	頻度(%)	当科(%)
髄液細胞増多	92.1	100
聴力低下	60.9	23.1**
白髪・脱毛	59.8	—
皮膚白斑	24.5	—
眩暈	7.3*	46.2

(川田ら 1977, *土田ら 1985)

**聴力検査上全例異常

受診。初診時ステロイド漸減療法中で視力は回復過程にあり、自覚的に前庭蝸牛症状はなかった。

検査所見：入院時血液学的所見(表3)では、末梢血、血液生化学、ミネラルは正常で、炎症所見は認められなかった。本疾患でよく認められる HLA-DR4 が本症例

にも認められた。初診時 audiogram では、高音漸傾型感音性難聴を認め以後経時的に audiogram を施行したが変動を認めなかった。日記オージオメトリー、SI SI テストでは、Jerger I 型、補充現象陰性であった。語音聴力検査では、語音最高明瞭度は左右ともに 100 % であった。

経 過：図3で示すように経過中難聴、耳鳴の訴えはなかった。入院時よりステロイド漸減療法を開始し視力回復中の第33病日に蝸牛症状のない悪心を伴った回転性眩暈発作があり、以後浮動感の持続を認めた。

神経耳科学的所見：図4の如く眩暈発作前の平衡機能検査では、頭位検査、頭位変換眼振検査の一部に水平性眼振を認めるも温度眼振検査は正常であり、検査時眩暈感を訴えなかった。ところが眩暈発作2日後の検査では、左方向固定性水平性眼振があり、右側半規管麻痺を示し

図1 症例9の聴力像。
経過中眼症状の悪化とともに突発性に低音域の聴力低下を認めた。

図2 平衡機能検査所見。

た。8 日後の第 3 回平衡機能検査では右側半規管機能の回復と眼振の減少を認めた。

考 察

聴覚に関して、自覚的に難聴を訴えたものは 13 例中 3 例あり、また聴力検査上全例に異常を認めそのうち感音性難聴は 10 例、伝音性難聴は 3 例であった。土田ら¹⁾は、原田病患者の 41 名 82 耳中 64 耳 (78%) に難聴を認め、このうち 83% が 40dB 以内の軽度のものであったと述べている。原田病に伴った難聴である場合、軽度である例が多いため自覚的に難聴を訴えない事があるので

はないかと推測され、この点に留意し診断に際しては、定期的に audiogram を施行し変動の有無さらに SISI テスト、自記オージオメトリーなどを含む精査が必要と思われる。

平衡機能に関して、河田ら²⁾は、11 例中 8 例に平衡機能検査上異常が認められたとしている。我々の検討でも 13 例中 12 例に平衡機能検査上何らかの所見を認めているがこの中で自覚症状のあったものは眼症状発症前にあったものを含めると 6 例であった。この様に自覚的前庭症状と他覚的前庭症状との間に解離を認めた理由としては、前庭障害の程度が軽微である事が考えられるが、今回我々が経験した興味深い 1 症例においては、経過中突発性に回転性眩暈発作とそれに伴う一側性半規管麻痺、方向固定性水平性眼振を示しており、詳しく経過を見ていくとこのように前庭症状、平衡機能において変動を認める症例が存在する事がわかった。従来、原田病に伴う平衡障害は少なく軽微であり末梢前庭障害が中心であるとされてきたが症例 11 のように仰臥位頭位検査において方向交代性上向性眼振、頭位変換眼振検査にて下眼瞼向き眼振、ETT で saccadic pursuit、OKP で中央抑制と明らかに中枢性障害と思われる症例も存在した。今回この症例に関しては、経時的に検査を行えず、その為原田病との関連を証明することはできなかったが聴力検査と同様平衡機能検査においても経時的に観察する必要がある。

特異な例としては、慢性痒疹で皮膚科で加療中に両側

表 3 入院時血液検査所見 (第 5 病日)	
末 梢 血 : RBC (/mm ³)	523 万
Bt (%)	45.0
Hb (g/dl)	15.5
Plt (/mm ³)	24.3 万
WBC	6600
血液生化学 : W.N.L	
ミネラル : W.N.L	
C R P : (—)	
W a 氏 : (—)	
血 沈 : 1 時間値 7	
H L A : A11	
	B51(5), BW54(W22)
	CW 1
	DR 4

図 3 症状の変化
視力回復中の第 33 病日に突発性に回転性眩暈発作を認めた。

第1回 平衡機能検査
(第28病日)

第2回 平衡機能検査
(第35病日)

第3回 平衡機能検査
(第43病日)

図4 頭位検査・頭位変換眼振検査・温度眼振検査の経時的変化。

眩暈発作前には、温度眼振検査正常であったものが、発作後右半規管麻痺、左方向固定性水平性眼振を示し、発作8日後には半規管機能の回復と眼振の減少を認めた。

視力低下で発症し当院眼科に入院した症例がある。即ち本例はステロイド漸減療法を行い視力は次第に改善したがその経過中、血液所見及び精査にて慢性骨髓単球性白血病と判明した。このように全身の免疫性疾患と言われる原田病の病因を考える上で興味深い症例である。

中山ら³⁾は、過去の文献を詳細に検討した結果第一次症状としての眼症状、髄膜炎様症状と第二次症状としての内耳症状、皮膚症状とに区別できるとし後者は、第一次症状に起因するアレルギー性障害であるとしている。今回の症例においても眼症状と内耳症状の発症時期や改善にずれがあり必ずしも平行しない事がわかった。

近年反復する眩暈発作と変動する感音難聴というメニエール病様臨床経過とグリセロールテスト陽性を示した報告⁹⁾や細胞性免疫異常を認める症例があり今後は内耳障害の病態や中枢障害の解明のためさらに蝸電図、MRI、免疫学的検討、さらにHLAタイピング等系統的検索が必要であると思われる。

まとめ

1. 自験例13例中10例に感音性難聴を認めほとんどが40dB未満の軽度感音性難聴であった。3例に聴力の変動を認めた。
2. 自覚的に眩暈を訴えたものは6例あり、平衡機能検査上12例に何らかの異常を認めた。末梢前庭障害だけでなく中枢障害が疑われる症例も存在した。
3. 自覚的症状が無くても他覚所見の認められるもの、緩徐発症型・突発発症型等多彩であった。
4. 眼症状と眼外症状の発症時期・病期は必ずしも一致しなかった。

文 献

- 1) 土田伸子, 大橋正實, 佐藤信清, 寺山吉彦, 橋 祐子: Vogt-小柳-原田病における聴力障害の臨床的研究. *Audiology Japan* 28: 739-743, 1985
- 2) 河田政一, 調 重昭, 豊田弥八郎: Vogt-小柳-原田症候群の前庭症状について. *耳鼻* 14: 228-236, 1968
- 3) 中山杜人, 亀井民雄: 原田病による内耳障害の一例. *耳展* 21: 171-174, 1978
- 4) 飯野ゆき子, 中井淳仁, 王 娜亜, 鳥山 稔: 原田病における自己免疫性内耳障害. *耳鼻臨床* 82: 51-59, 1989

Abstract

Harada disease is an autoimmune disease which is well known as a systemic disorder involving melanocytes in the eye, ear, skin, and meninges.

Thirteen patients with Harada disease were examined neurotologically from January 1987 to December 1991. Subjective cochlear and/or vestibular symptoms were noted in 6 of them. In 25 of the 26 ears sensorineural hearing loss, less than 40 dB, was observed. In 12 of the 13 patients, vestibular function tests revealed abnormal findings, which suggested peripheral or central disorder.

We studied a representative of 29-year-old male who complained of sudden onset of rota-

tory vertigo in spite of improvement of ophthalmic symptoms.

Key words : Harada disease, hearing loss, vestibular function

（原稿到着：平成4年4月20日
別刷請求先：田原哲也
〒755 山口県宇部市大字小串1144
山口大学医学部耳鼻咽喉科学教室）