神経耳科的観点からみた「耳症状を有する原田病」の病型分類

吉本 裕

Otoneurological Classification of Harada's Disease Presenting with Aural Symptoms

Yutaka Yoshimoto

Department of Otolaryngology, Teikyo University School of Medicine

A classification of Harada's disease presenting with aural symptoms and/or sings, was devised on the basis of otoneurological findings. Peripheral vestibular dysfunction, such as staggering on the stepping test, rotatory horizontal or horizontal nystagmus, and CP on the caloric nystagmus test, were observed in the vast majority of these patients. Harada's disease with such features was designated "peripheral type", and was further divided into vestibular, cochleo-vestibular, and cochlear subtypes. Patients only rarely presented with symptoms or signs of central nervous system involvement, and Harada's disease with such features was designated "central type". Patients with both peripheral and central involvement were called "mixed type".

Key words: Harada's disease, Vogt-Koyanagi-Harada's syndrome, autoimmune disease, peripheral vertigo, Ménière's disease

はじめに

原田病 (Vogt-小柳-原田病) は脈絡膜, 内耳, 皮膚, 頭髮, 髄膜などの色素細胞 (メラノサイト) を標的とする自己免疫疾患で, 日本人に多いとされている。本症は眼症状 (視力障害) を主症状とし, 耳症状 (めまい, 難聴・耳鳴), 皮膚・毛髪症状 (白斑, 白髪・脱毛), 髄膜症状 (頭痛, 髄液中細胞増多) といった副症状を来す。今回, 耳症状, ことにめまいを訴える原田病の病型分類について耳科的観点から検討したので報告する。

対象と結果

耳鼻科で検査し得た原田病例 (55例) に限って耳症状の各出現率について検討すると, 自覚症状のうち, 耳鳴36%, 難聴感15%, めまい24%, 他

覚所見のうち感音性難聴 (1周波数以上で 20 dB 以上) 49%, 眼振31%, CP (温度眼振検査における) 13%であった。一方, 視標追跡検査, 視運動性眼振検査で異常所見を呈したのはそれぞれ4%にすぎなかった。ただしこれらはあくまでも耳鼻科で検査し得た症例についてのみの値である。ことにめまいを訴える症例では急性の末梢前庭 (ことに内耳) 機能低下を示唆する症例が多い。すなわち, ①足踏み検査における蹣跚 (staggering), ②定方向性の水平回旋性または水平性眼振 (自発, 頭位), ③非注視下 (閉眼下, 遮眼下) の ENG で定方向性の水平成分を持つ眼振, ④CP (温度眼振検査における), ⑤視標追跡検査や視運動性眼振検査で正常型といった所見を呈した。

「耳 (聴覚・平衡) 症状を有する原田病」につ

いて、自験例や過去の報告例などを参照して神経耳科的（前庭・平衡機能）所見に基づいて分類すると、末梢性障害、中枢性障害を示唆する症状・所見の有無とその組み合わせによって、①末梢型（peripheral type）、②中枢型（central type）、③混合型（または末梢・中枢型。mixed type）の3型に分類される²⁾。耳鼻科で検査し得た症例についてはそれぞれ53例、1例、1例で、末梢型が大多数（96%）を占めた。さらに末梢型の症例は聴覚、平衡機能所見からそれぞれの障害を示唆する所見の有無とその組み合わせによって3型、すなわち蝸牛型（聴覚型。cochlear type）、前庭型（平衡型。vestibular type）、蝸牛前庭型（聴覚平衡型。cochleo-vestibular type）に分類される²⁾。今回の検討では末梢型例については、それぞれ20例、7例、26例で、蝸牛前庭型が多かった。症例の大多数を占める末梢型には単発型、反復型の経過を示すものがあるが、単発型が多く、反復型は少なかった（3例）。明らかな中枢症状を呈したのは2例（中枢型1例、混合型1例）にすぎず、欧米の報告⁵⁾に比べると本邦では中枢症状を示す症例は少ないと思われる。自験例の他に過去の報告⁵⁾なども参考にすると、神経学的、神経耳科的所見に基づいて、中枢型はさらに脳幹型、小脳型、脳幹小脳型に細分類できる。

「耳症状を有する原田病」について、ことに神経耳科的（平衡・聴覚検査）所見に基づいた分類を表1として呈示しておく。

考 察

原田病の臨床経過は3期、すなわち①meningeal stage、②ophthalmic stage、③convalescent stageに分けられる。①は頭痛、微熱などから成っている。①と同時期かこれに引き続いて（5～7日後）、②の時期となり急性瀰漫性ぶどう膜炎（非外傷性）による両眼性の急性視力障害が発来する。この時期にめまい、難聴・耳鳴をきたすことがある。めまいは耳鳴、難聴（感音性）とほぼ同時期に発生することが多い。めまいは2～数週間ですぐに改善し、めまい発作の多くは単発性である。発症2～数ヵ月後に③の時期となり、皮膚・毛髪症状（白斑、白髪・脱毛）が発来する。この時期に原田病特有な眼底所見である夕焼け様眼底が認められる。すなわち網膜のメラニン細胞が破壊、消失して、眼底は赤くなり、輝いて見え

る。視力障害の多くはしだいに回復する。なお、②の時期に耳症状が出現することがあることから、著者はこの時期を ophthalmic and aural stage と呼称することを提言する。

「耳症状を有する原田病」に関する病型分類は著者の試み以外、ほとんど行なわれていない。著者は既述のように末梢型、混合型（末梢・中枢型）に大きく分類したが、それぞれの診断基準について、著者の以前の報告²⁾⁴⁾に若干の追加・修正を加えた試案を以下に述べる。すなわち、①（両側性）急性瀰漫性ぶどう膜炎（非外傷性）の存在。②神経耳科的（聴覚、平衡機能）検査の結果、a. 末梢障害の存在→末梢型原田病、b. 中枢障害の存在→中枢型原田病、c. 末梢、中枢障害の存在→混合型（または末梢・中枢型）。耳症状（めまい・平衡障害、難聴、耳鳴）を有する場合、①、②の項目の存在によって耳科的観点から各病型の原田病と臨床的に診断する。③参考所見として皮膚・毛髪症状（皮膚白斑、白髪、脱毛）、髄液所見（リンパ球を主体にした細胞増多）があり、これらのひとつ以上が存在すると診断はより確かになる。④回復期に「夕焼け様眼底」（特徴的所見）を認めると診断は確定する。

末梢型には単発型、反復型の経過を示すものがある。ことにめまいをきたす末梢型・原田病の場合、単発型が多く、これらの症状は症候的には、めまいを伴う突発性難聴、前庭神経炎と類似の症状、経過を示す¹⁾²⁾。めまいを訴える末梢型・原田病の中には、まれな病型として以下のような症例が存在した。すなわち、①反復性・蝸牛前庭型例：変動する聴覚症状を随伴する。反復性の回転性めまい発作を呈し（症候的にメニエール病様の症状、経過を示す）、グリセロール・テスト陽性、蝸電図で明らかな negative SP を有する症例（病態的に内リンパ水腫を示唆する）を経験した³⁾。これはめまいを訴える末梢型・原田病の中に、特殊型として症候的、病態的に内リンパ水腫を有するメニエール病類似例（メニエール病型・原田病とでもいうべき）が存在することを示唆する³⁾。②頭位性めまいを訴える反復性前庭型：めまいは自発性のことが大多数である。しかし、まれな型として頭位性めまいを訴える場合があり、症候的に良性発作性頭位眩暈症と類似する症例を最近、経験したがその詳細については稿を改めて

表1 「耳症状を有する原田病」の病型分類（吉本）

A. 末梢型	
a. 蝸牛型	<ul style="list-style-type: none"> 単発型 反復型
b. 前庭型	<ul style="list-style-type: none"> 単発型 反復型
c. 蝸牛・前庭型	<ul style="list-style-type: none"> 単発型 反復型
B. 中枢型	
a. 脳幹型	
b. 小脳型	
c. 脳幹・小脳型	
C. 混合型（末梢・中枢型）	

報告したい。

原田病ではしばしば髄液中細胞増多がみられ（約90%）、髄膜症状としての頭痛も病初期にみられることが多い。欧米では髄膜症状のみならず中枢症状を示す症例は本邦より多く報告され、uveo-meningitis, uveo-encephalitis, uveo-meningo-encephalitic syndrome といった用語が原田病の類義語（synonym）として使われることがあるほどである⁶⁾。しかし本邦では明らかな中枢神経症状を示す症例は少なく、ことにめまい・平衡障害が中枢障害に起因する原田病例の存在については必ずしも明らかにされていない。最近、明らかな中枢神経症状（小脳症状）を呈する症例を経験し、この症例の存在を通じて本邦においても中枢型・原田病症例がたしかに存在することが示唆された⁴⁾。自験例の他に過去の報告⁵⁾なども参考にすると、神経学的、神経耳科的所見に基づいて、中枢型はさらに脳幹型、小脳型、脳幹小脳型に細分類できる。

最後に「耳症状を有する原田病」について、ことに神経耳科的（平衡・聴覚検査）所見に基づいた分類を表1として呈示しておく。

おわりに

「耳症状を有する原田病」を主に神経耳科的（聴覚、平衡機能）所見から末梢型、中枢型、混合型（末梢・中枢型）に分類し、さらに大多数を占める末梢型を蝸牛型、前庭型、蝸牛前庭型、まれな病型である中枢型を脳幹型、小脳型、脳幹小脳型に細分類することを提言した。めまいを訴える症例の場合、その大多数は末梢型で、そのなかでも蝸牛前庭型が多かった。末梢型は経過から単発型と反復型に分けられ、単発型が大多数であった。平衡障害を有する中枢型については本邦では欧米に比べてその頻度は少ないが、たしかに存在することが判った。

本研究は厚生省特定疾患前庭機能異常調査研究班の研究援助により行なわれた。

文 献

- 1) 吉本 裕：Vogt-小柳-原田症候群に関する臨床的考察—主として耳科的観点より—。耳鼻臨床 64：391-397, 1971
- 2) 吉本 裕：耳症状、ことにめまいを訴えた原田病例について。Equilibrium Res Suppl 8：122-125, 1992
- 3) 吉本 裕：反復性・蝸牛前庭型（メニエール病様症状）を呈した原田病。Equilibrium Res Suppl 9：73-76, 1993
- 4) 吉本 裕：中枢型・原田病について—小脳症状（垂直性眼振, Rebound Nystagmus, Square Wave Jerks）を呈した原田病例—。Equilibrium Res Suppl 9：68-72, 1993
- 5) Manor RS: Vogt-Koyanagi-Harada syndrome and related disease. Handbook of Clinical Neurology. In ed Vinken PJ & Bruyn GW vol. 34. p 513, North-Holland Amsterdam, 1978

（原稿到着：平成6年5月10日
別刷請求先：吉本 裕
〒173 東京都板橋区加賀2-11-1
帝京大学医学部耳鼻咽喉科学教室）