

## A 55-Year-Old Man with Bilateral Hearing Loss and Eye Redness

### —両耳難聴と目の充血の55歳男性—

【症例】55歳 男性

【主訴】両側難聴、目の充血

【現病歴】

○8週前

左側頭部痛が出現。15年前の帯状疱疹と同様の症状。VACV 1w 処方。

皮膚病変なし。頭痛は消失

○4週前

飛行機で左耳難聴が出現。飛行後も持続し、左耳の耳鳴と両目の充血もあり。

めまい、耳漏、鼻炎、咽頭痛はなし。

耳鼻科受診

→両眼充血あり。左右の耳介、外耳道、右鼓膜に異常を認めない。

左鼓膜は後退。中耳腔に滲出液貯留なし。

Weber テスト：一貫していない Rinne テスト：両側陽性。空気伝導>骨伝導

副鼻腔に圧痛なし。鼻咽頭鏡検査で中隔の左側偏位を認める。鼻咽頭後面は正常

脳神経の検査を含むその他の検査は正常

オーディオグラム：両耳に軽度～重度の感音性難聴。単語認識は正常

ティンパノメトリー：両側正常 頭部造影 MRI：正常

→PSL12 日間漸減コースの処方

○3日前

難聴は進行。目の充血は PSL 投与開始後減少するも中止で再発→現在は充血

眼振、歩行運動失調なし。

左 Head thrust test 陽性、福田式ステップテスト陽性→左前庭機能低下を示唆

Romberg Test：正常

オーディオグラム：感音性難聴の悪化を認める ティンパノメトリー：正常

→緊急でリウマチ科(当科)の診察を受けることに

○本日

両耳の難聴と両眼の充血、平衡感覚障害を訴えた。その他に、2ヶ月前からの倦怠

感、体の痛み、6ヶ月で5kgの体重減少があった。口や生殖器病変なし。

【既往歴】

6週間前にインフルワクチン接種後皮疹→抗ヒスタミン薬で改善

過敏性腸症候群、憩室症、胃炎、アレルギー性鼻炎、喘息

【内服薬】フルチカゾン経鼻吸入、ビタミンB12、オメプラゾール

【アレルギー】薬物なし

【生活歴】

居住：ニューイングランド都市部に妻と2人暮らし。妻以外との性行為なし

職業：建設労働者。現在は退職

飲酒、喫煙、違法薬物なし

【身体所見】

HR 95 bpm BP 115/79 mmHg BT 36.9°C RR 15 回/min SpO2 100%(RA)

両側眼球結膜充血あり 両耳の聴力著明に低下

Romberg Test：開眼時に陽性→前庭または小脳機能低下を示唆

皮膚、関節、神経学的評価は正常

【検査所見】

赤沈 55mm/h(基準：0-13)、CRP 1.23mg/dL (基準値<0.8)

CBC、肝腎電解質血糖は正常範囲

→同日眼科紹介となった

【眼科的評価】

かすみ目、浮遊物、眼痛、かゆみ、羞明を認めない

コンタクトレンズ着用あり、毎日交換していた

視力検査：両眼で正常 前部ぶどう膜炎を認めた

〈鑑別診断〉

側頭部痛、非対称性感音難聴、眼炎症などを引き起こす疾患を中心に鑑別診断をあげる

●側頭部痛

・側頭動脈炎

○：難聴、赤沈、CRP 上昇

×：年齢、顎爬行や視力低下がない、ステロイド反応不良、網膜検査正常

・耳性帯状疱疹再発

○：帯状疱疹既往

×：耳介の小水疱がない、目の充血が正中線を超える、皮疹も皮膚分節に寄らない  
顔面神経麻痺がない、両迷路に影響あり

●非対称性感音難聴とめまい

・上気道感染症

○：急性の進行性難聴を発症させることがある

×：難聴が両耳に及んでいる

・前庭神経鞘腫のような後窩腫瘤やリンパ性白血病、癌腫症、神経サルコイドーシス

○：両側性に発生する可能性はある

- ×：頭部 MRI から否定的
- ・メニエール病
  - ：10-47%で両耳を侵す
  - ×：眼球の炎症や全身症状があること
- ・自己免疫性内耳炎
  - ：急速進行性の非対称性感音難聴、前庭の異常
  - ×：眼症状を説明できない

### ●内耳や眼球の病変

全身性血管炎やリウマチ性疾患、自己炎症性疾患、感染症の3つに大別される

#### ○全身性血管炎とリウマチ性疾患

- ・全身性エリテマトーデス
  - ：上強膜炎やぶどう膜炎を起こすことがある
  - ×：網膜血管系に病変がない、低周波難聴(ループスでは高周波難聴)
- ・再発性多発性軟骨炎
  - ：眼球の炎症と内耳機能不全が両方見られる
  - ×：関節病変や耳、耳介、気管、気管支の軟骨病変がない
- ・強直性脊椎炎
  - ：難聴
  - ×：難聴は普通軽度、ぶどう膜炎は片側性
- ・多発血管炎性肉芽腫症
  - ：中耳や眼が侵されている
  - ×：肺、腎臓、副鼻腔に病変がない

#### ・Cogan 症候群

- ：難聴、めまい、両側眼所見、疲労感、体重減少、赤沈、CRP 上昇
- Cogan 症候群の兆候や症状をほとんど持っていたので、最重要視された
- 他の特徴としては、大動脈炎などの心血管症状を呈することがある、
- HLA-B17、HLA-A9、HLA-Bw35、HLA-Cw4 の保有者で発症率が上昇、
- 抗 HSP70 抗体は、Cogan 症候群患者の 92.5%に認められるなど

#### ○自己炎症性疾患

- ・Susac 症候群
  - ：眼炎症、感音性難聴を併発する
  - ×：脳症、網膜動脈閉塞症がない
- ・ベーチェット病
  - 前部・後部ぶどう膜炎、難聴、耳鳴り

×：皮膚、口腔、性器の潰瘍が見られない

・腫瘍随伴症候群

○：内耳や眼の障害を引き起こすことはある

×：基礎疾患として癌は指摘されていない

○感染症

・結核

○：様々な箇所を侵し、眼症状やめまい、難聴を引き起こす

×：中耳や乳頭突起が侵されている様子はない、

中枢神経が関与しているならもっと重症化しているはず

・ライム病

○：体重減少、疲労感、感音性難聴、ぶどう膜炎や上強膜炎、赤沈、CRP 上昇

×：発疹は遊走性紅斑と一致しない、関節腫脹なし、マダニ咬傷なし

→完全に否定はできない

・梅毒

○：体重減少、筋肉痛、関節痛、頭痛、赤沈、CRP 上昇、進行性両側性感音難聴

めまい、ぶどう膜炎、Romberg Test 陽性

→以上よりこの患者の症状は Cogan 症候群、スピロヘータ感染症(梅毒またはライム病)に最も一致し、特に梅毒が疑わしい

→脳脊髄液分析で、多球症を調べ、VDRL 検査と FTA-ABS 検査を実施する

〈暫定診断〉梅毒

〈臨床検査〉

梅毒特異的抗体：陽性 RPR：陽性

脳脊髄液分析：無色、非混濁液。有核細胞：21 個/mm<sup>3</sup>、好中球：54%、

リンパ球：22%、単球：24%、総蛋白：83g/dL

VDRL 検査：陽性→神経梅毒を示唆

〈臨床検査診断〉梅毒

〈マネジメント〉

RPR 検査が出された時点で感染症クリニックへ紹介された。

到着時、眼の充血と難聴は変わらず、その他の症状は認めなかった。

HIV 抗原・抗体検査、淋菌・クラミジア尿中核酸検査は陰性

- 14 日間のペニシリン治療が開始された。
- 治療開始 3 日目には、眼の充血が著しく減少し、感音性難聴も緩やかな減少を認めた
- 治療終了後数週間後に再発性耳鳴りと新たなめまいのエピソードがあったが、短くて頻度も少なく、4 ヶ月の間で改善も悪化もしなかった。
- 治療終了後 6 ヶ月以内に、血清 RPR 検査、髄液検査を行う予定

○梅毒の耳病変を引き起こす病体生理学的プロセスは？

梅毒が血行性に全身に播種され、側頭骨に入る。末期には髄液が内耳道や蝸牛水管を通過する際に内耳に侵入する可能性がある。さらに梅毒の表面露出型蛋白である TprK の突然変異が活発な免疫反応の欠如に寄与していると考えられている

○梅毒の診断と治療後にステロイドを継続することで聴力回復の可能性は高まる？

急速進行性の感音性難聴の患者は、鼓膜内へのステロイド両方で早期に治療され、難聴とめまいを回復させることができる。

神経梅毒を抗生剤で治療するだけでも、感染症は治るが、不可逆的な線維化や骨形成を防ぐためにステロイドが必要になる

〈最終診断〉 神経梅毒