

6-2) Heerfordt 症候群

1) 病態・頻度

Heerfordt 症候群はぶどう膜炎，耳下腺腫脹，顔面神経麻痺の主症状と発熱で特徴づけられるサルコイドーシスの稀な一表現型¹⁾であり，サルコイドーシス全体の 0.3%~1%^{2, 3)}を占めるにすぎない。上記主症状 3 所見と発熱（多くは微熱である）がすべて揃った場合を完全型，3 症状のうち 2 症状と発熱を伴ったものを不全型という³⁾。

サルコイドーシスは元来，多臓器全身性疾患であり，ぶどう膜，顔面神経，耳下腺はいずれも出現頻度に差はあるものの，サルコイド肉芽腫が生ずる部位である。ぶどう膜炎は最も出現頻度の高い病変の 1 つであり，約 60%の患者に出現する。一方，顔面神経麻痺や耳下腺腫脹は，それぞれ，サルコイドーシス患者の数%に出現する。したがってサルコイドーシスにおいて，これらの 3 病変の重なる頻度が Heerfordt 症候群の頻度（0.3~1%）と考えて差し支えないだろう。

1909 年，Heerfordt が 3 つの所見に注目し，Febris uveoparotidea subchronica¹⁾と命名した当時は原因不明の症候群としての意味があった。1938 年にこれがサルコイドーシスであるということが判明したが，Heerfordt 症候群という名称が残り今日に至った。これまでに集積されたサルコイドーシスに関する知見からすれば，上記 3 つの所見が揃う“症候群”に格別の意味があるわけではなく，ステロイド治療が必要な 3 臓器以上の病変を有するサルコイドーシスとして対処すればよい。

2) 検査・診断

これまでの症例報告をみると，3 つの罹患臓器のいずれかの生検で Heerfordt 症候群と診断されることは少なく，それ以外の臓器，たとえば，TBLB や皮膚生検など，あるいは臨床診断基準を用いてサルコイドーシスと診断されることが多く，罹患部位から Heerfordt 症候群を伴うサルコイドーシスであると追認されることになる。

顔面神経麻痺は本症候群の臨床的意義や治療法を考える上で重要である。Heerfordt 症候群の不全型において，顔面神経以外の他の脳神経症状を呈した例は少なく，一方，顔面神経麻痺があれば，三叉神経や聴神経など他の脳神経病変あるいは中枢神経サルコイドーシスに発展する例⁴⁾もあり，顔面神経麻痺を伴う Heerfordt 症候群は神経サルコイドーシスとしてとらえなければならない。耳下腺腫脹による圧迫で顔面神経麻痺をきたす症例もある⁵⁾。顔面神経麻痺がある場合，ベル麻痺，Ramsay-Hunt 症候群，顔面神経の経路に発生する腫瘍などをはじめとして鑑別すべき疾患が多い。

3) 治療・予後

Heerfordt 症候群はサルコイドーシスの一表現型であり，治療はサルコイドーシスの治療方針に従う．顔面神経麻痺などの神経症状があれば，副腎皮質ステロイドの全身投与が必要となる．ステロイド治療により，神経障害や耳下腺腫脹は治癒することが多いが，再発する例もあるので，長期的な経過観察が必要である．

文献

- 1) Heerfordt CF. Uber eine "Febris uveoparotidea subchronica" an der Glandula parotis der Uvea des Auges lokalisiert und häufig mit Paresen cerebrospinaler Nerven kompliziert. Arch Ophthalmol. 1909; 70: 254-73.
- 2) Sugawara Y, Sakayama K, Sada E, et al. Heerfordt syndrome initially presenting with subcutaneous mass lesions: Usefulness of gallium-67 scans before and after treatment. Clin Nucl Med. 2005; 30: 732-3.
- 3) 高橋典明, 堀江孝至. 肺外サルコイドーシスの臨床:Heerfordt 症候群. 日臨. 2002; 60: 1822-6.
- 4) 宗玄圭司, 松本武格, 白石素公, 他. Heerfordt 症候群不全型から中枢神経サルコイドーシスに進展した 1 例. 日サルコイドーシス肉芽腫会誌. 2006; 26: 45-50.
- 5) Dua A, Manadan A. Images in clinical medicine. Heerfordt's syndrome, or uveoparotid fever. N Engl J Med. 2013; 369: 458.