

耳鼻科疾患分野

メニエール病、遅発性内リンパ水腫、前庭神経炎、両側前庭機能障害

1. 概要

難治性平衡機能障害に関する調査研究班では、平衡機能障害疾患の中でもっとも難病性が高いメニエール病、類縁の遅発性内リンパ水腫、さらに難治性の平衡機能障害疾患である前庭神経炎、両側前庭機能障害の調査研究を行っています。

メニエール病とは、難聴、耳鳴、耳閉塞感などの聴覚症状を伴う回転性めまい発作を反復する疾患であり、病態は内耳の内リンパ水腫です。遅発性内リンパ水腫とは、陳旧性高度内耳性難聴の遅発性続発症として内耳に2次的に内リンパ水腫が生じ、その結果、メニエール病と類似する回転性めまいが発現する疾患です。前庭神経炎とは、突発性耳性めまい症のうち後迷路（前庭神経）に病巣があり、突発的な強い回転性めまいで発症します。難聴や耳鳴などの聴覚症状は伴いません。両側前庭機能障害とは、両耳の半規管機能の消失ないしは高度の低下を認める疾患であり、頭部の運動によりめまいが出現したり対象物がぼやけて見えたりする症状や、閉眼などにより視線の固定ができなくなると身体のだらつきが増強するなどの症状が認められます。

2. 疫学

メニエール病は、人口10万人あたり約50人の有病率です。遅発性内リンパ水腫は、1施設（大学病院など）で1年間に約2~3例が受診していると考えられています。前庭神経炎や両側前庭機能障害の日本人の有病率は不明です。

3. 原因

メニエール病の病態は内耳の内リンパ水腫ですが、原因は不明です。過労、睡眠不足、ストレスなどが誘引となります。遅発性内リンパ水腫の病態は、先行する陳旧性高度内耳性難聴の遅発的続発的に生じる内耳の2次的内リンパ水腫です。先行する陳旧性高度内耳性難聴としては、若年性一側聾がもっとも多いですが、側頭骨外傷、突発性難聴などの後に発症することもあります。前庭神経炎の原因も不明ですが、ウイルス感染説や血管障害説などが提唱されています。両側前庭機能障害は、原因不明の場合と耳毒性を持つ薬物などが原因の場合もあります。

4. 症状

メニエール病は、難聴、耳鳴、耳閉塞感などの聴覚症状を伴う回転性めまい発作を反復します。発作時はめまい・平衡障害のため就床を要し、悪心・嘔吐などの自律神経症状を伴うことが多いです。めまい発作のない時期には正常に回復する症例もありますが、発作を反覆する症例では聴力障害や半規管障害が不可逆となっていくます。発作間隔は数日から数年に及ぶものがあります。遅発性内リンパ水腫は、若年性一側聾や以前に発症した側頭骨外傷、突発性難聴などによる高度難聴の後、長い年月の後にメニエール病と類似した回転性めまいを反復します。遅発性内リンパ水腫のめまい発作に伴って難聴や耳鳴などの聴覚症状は変化しません。前庭神経炎では、めまいの発現に先行して7~10日前後に上気道感染症、あるいは感冒に罹患していることが多く、その後、突然に強い回転性めまいが発症します。難聴や耳鳴などの聴覚症状は伴いません。回転性めまい感は1~3日でおさまりますが、体動時あるいは歩行時のフラツキ感が数週から数か月間、残存します。両側前庭機能障害は、頭部の運動によりめまいが出現したり対象物がぼやけて見えたりする症状や、閉眼などにより視線の固定ができなくなると身体のだらつきが増強するなどの症状があります。

5. 合併症

難治性平衡機能障害に罹患すると、めまいの反復と永続的な平衡障害により、日常生活あるいは仕事に大きな影響があります。平衡障害は転倒を引き起こし、高齢者の場合は骨折から寝たきりとなり、長期臥床から痴呆に至る場合もあります。難治性平衡機能障害には感音難聴を伴うことも多く、進行して高度難聴になると補聴器の効果が乏しくなります。一方、難治性平衡機能障害を起こしやすい合併症として、動脈硬化、高血圧、糖尿病、結核治療の既往、めまいの原因となる薬剤投与や中耳炎の既往などがあります。

6. 治療法

メニエール病には病態である内リンパ水腫の軽減を目的として利尿薬が使用されます。抗めまい薬、循環改善薬なども併用されことも多いです。発作発症の誘引であるストレス軽減をめざした生活指導も有効です。しかし、このような保存的治療で効果がないメニエール病には、内リンパ嚢手術や鼓室内ゲンタマイシン注入療法を行います。遅発性内リンパ水腫の治療は、メニエール病と同様です。前庭神経炎の急性期には、抗めまい薬に加えて前庭機能の改善を目的としてステロイドが用いられます。しかし、いずれの治療法であっても、平衡障害の完全な改善が困難な場合が多いです。両側前庭機能障害には標準的治療法がなく、平衡訓練が推奨されていますが、実際には効果に乏しいことが多いです。

7. 研究班

難治性平衡機能障害に関する調査研究班