論 説

両側変動難聴性メニエール病

北原 正章・児玉 章・北西 剛

Meniere's Disease with Bilateral Fluctuant Hearing Loss

Masaaki Kitahara, Akira Kodama and Tsuyoshi Kitanishi

(Shiga University of Medical Science)

This article is based on a review of the literature on bilaterality of Meniere's disease. On the basis of the results of our study using the same diagnostic criteria of bilateral involvement of Meniere's disease, the clinical characteristics of Meniere's disease with bilateral fluctuant hearing loss were examined. In this series of patients 204 had normal hearing in the contralateral ear (unilateral cases) and 135 had fluctuant cochlear symptoms in the other ear (bilateral involvement). The latter group had a high degrees of hearing loss, cluster attacks, evolvement from vertigo to continuous dizziness and disruption of daily life. In addition we found that bilateral cases responded poorly to therapy with diuretics, steroids or hospitalization. Thus, early diagnosis of the bilaterality of the disease and intensive treatment such as sac operation or drug therapy is necessary. It is the obligation of ENT specialists to clarify the pathophysiology of the disease, to understand the importance of its development in the second ear, and to perform preventive therapy.

Key words: Meniere's disease, bilaterality, fluctuant hearing loss

はじめに

メニエール病の中で特に予後の悪い疾患として、メニエール病の両側罹患例が注目されてきている。しかし、メニエール病の両側性についての診断基準は明記されておらず、メニエール病の両側罹患例の研究はこれまで個々の研究に終始してきた。わが国では、昭和63年に厚生省特定疾患前庭機能異常調査研究班¹⁾により、重症(仮称)メニエール病の実態に関するアンケート調査が行われ、その結果、メニエール病の両側罹患例を両側変動難聴性メニエール病と呼称

することとし、その診断基準が示された。本稿では、主として先のアンケート調査の検討により判明した両側変動難聴性メニエール病の臨床的特徴を、一側メニエール病のそれと比較しながら述べてみたい。

診断名の由来

一般にメニエール病は、診断基準にもあるように、回転性めまい発作の反復、耳鳴・難聴など蝸牛症状の反復消長と、これらの症状の原因となる中枢疾患、原因既知のめまい、難聴を主訴とする疾患を除外することにより診断される。

この概念に従えば、両側メニエール病とは、両耳が同時にまたは交互に、めまい・耳鳴・難聴の原因とならねばならぬが、両耳に反復消長する蝸牛症状がみられても、めまいは右または左のどちらか一つの耳だけから生じていることも考えられる。筆者の一人北原がこの考えを Satellite Barany Society Meeting (Taipei, 1990年)²⁾で述べたとき、Paparella は、いわゆるメニエール病の両側例でも一耳に内リンパ嚢手術を行うことで、大部分の症例でめまいは生じなくなるから、メニエール病の両側例でもめまいの責任耳は一耳に限られる可能性の多いことを

示した。特に、両耳がめまい発作の責任耳であることを証明するのは、たとえ平衡機能検査を行っても困難で、この点で両側メニエール病という用語は、両耳がめまいの責任耳であることを証明できた特別の場合にだけ使用されているのか否か曖昧である。またメニエール病の両側罹患例の診断基準も、これまで確立されてはいなかった。

わが国では、厚生省特定疾患前庭機能異常調査研究班の研究活動において、メニエール病の両側罹患例を考える場合、両方の耳からめまい発作が生じているのを証明するのは現実では難

表1 両側変動難聴性メニエール病 (Meniere's disease with bilateral fluctuant hearing loss) 診断基準

1. 回転性めまいを反復すること.

- (1) めまいは一般に特別の誘因なく発来し、嘔気、嘔吐をとめない、数分ないし数時間持続する。
- (2) 発作の中には回転性めまいでない場合もある。
- (3) 反復性の確認されぬ初回発作では、めまいを伴う突発性難聴と十分鑑別されなければならない。

2. 両耳において耳鳴・難聴などの蝸牛症状が反復消長すること.

- (1) 耳鳴・難聴の両方またはいずれかの変動にともないめまいの発作を来すことが多い。
- (2) 耳閉塞感や強い音に対する過敏性を訴える例も多い。
- (3) 蝸牛症状は両耳同時にまたは交互に現れる。患者は両耳の蝸牛症状の消長に気づかぬ場合も多いから、グリセロール試験や頻回の聴力検査が望ましい。
- (4) 聴力検査では、著明な中・低音部閾値変動や音の大きさの補充現象陽性を呈することが多い。

3. 1, 2の症状を来す中枢疾患, 並びに原因既知のめまい, 難聴を主訴とする疾患が除外できる.

これらの疾患を除外するためには、問診、一般神経学的検査、平衡機能検査、聴力検査などを含む専門的な臨床検査を行い、時には経過観察が必要な場合もある。

診断基準

1. 確実例: 1, 2, 3の全体条件をみたすもの。
2. 疑い例: 以下の症例でその症候を来す中枢並びに原因既知のめまい難聴を主訴とする疾患が除外できるとき。
 - (1) メニエール病で、他側耳に耳鳴または難聴を認めるもの。
 - (2) 回転性めまいを反復し、両耳に耳鳴と／または難聴を認めるもの。
 - (3) 両耳に於いて耳鳴・難聴等の蝸牛症状を認め、これが少なくとも一側耳において反復消長するもの。

(注) 原疾患として、充分に中耳炎、薬物中毒、梅毒など原因既知の疾患を除外し得なかった時は、これらの疾患名を併記することとする。

しい点を考慮し、両耳で耳鳴・難聴などの蝸牛症状が反復消長し、左右どちらかの、あるいは両側耳からめまい発作を反復する場合には、両側変動難聴性メニエール病と呼称することにし、その診断基準(表1)を決めた¹⁾。この提案は、第3回 International Symposium and Workshops on Surgery of the Inner Ear (1990年, Aspen)³⁾でメニエール病の両側性のパネルで討議されたが、明らかな診断基準の示されることがなくても、現在報告されている両側メニエール病は両側変動難聴性メニエール病を意味するとの見解が示された。厚生省特定疾患前庭機能異常調査研究班は、重症(仮称)メニエール病の実態に関するアンケート調査を、班員と研究協力者の所属する16施設に対して行い、その基礎資料から本疾患の臨床的特徴を検討してきたが、以下その検討結果を中心に、両側変動難聴性メニエール病の特徴的な臨床像を述べることにする。

両側変動難聴性メニエール病の頻度

16施設でのアンケート調査により得られた、メニエール病確実例480例の中で、反対側にも変動性の感音難聴や、変動する耳鳴などの蝸牛症状を認める両側変動難聴性メニエール病症例は135例であった。一方、反対側には確実に蝸牛症状をみない一側メニエール病症例は204例であった。この多施設からの同一診断基準による調査で、両側変動難聴性メニエール病は、全メニエール病の28.1%を占めることがわかった⁴⁾。この頻度は、以前に当科で検討したメニエール病両側例の29.4%⁵⁾、29.7%⁶⁾、Paparellaら⁷⁾の32%、Stahle⁸⁾の25%、Thomasら⁹⁾の31.8%の数字とほぼ同様である。われわれの文献調査によると、メニエール病72剖検例の29.9%に両側耳の内リンパ水腫を認めた¹⁰⁾が、この割合ともほぼ一致しており、全メニエール病症例の約30%が、両側変動難聴性メニエール病症例と考えられると思う。しかしこの割合は、次に述べるようにメニエール病の疾患持続によって大きく異なる。

両側変動難聴性メニエール病の症候

1) 発症年齢, 性別

両側変動難聴性メニエール病症例の発症年齢は平均46.2歳、一側メニエール病症例の発症年齢は平均42.1歳であり、両側変動難聴性メニエール病は一側メニエール病に比べると発症年齢は有意に高齢である。女性の割合は両側変動難聴性メニエール病で57%、一側メニエール病で55%で、ともに女性が多く、両側変動難聴性メニエール病だけが特に女性に多いという事実はない。

2) 罹病期間

両側変動難聴性メニエール病の罹病期間は平均9.94年、一側メニエール病の罹病期間は平均6.45年で、両側変動難聴性メニエール病の罹病期間は有意に長期である。罹病年数による両側変動難聴性メニエール病の占める割合は、1年未満では9.1%であるが、それを過ぎると急に増加し、罹病年数20年以上では41.5%にも達している(図1)。

3) 聴力

両側変動難聴性メニエール病症例では、一側の聴力レベルが比較的良いと考えられる良聴耳聴力0~39 dBの例でも、悪聴耳聴力は70~99 dB、100 dB以上の例が多く、両側変動難聴性メニエール病症例の難聴の程度は一側メニエール病症例よりも高度であることがわかる(図2)。

また、当科でメニエール病と診断し、その後

図1 罹病年数による両側変動難聴性メニエール病のメニエール病全体に占める割合

罹病期間が長期になるに従い、両側変動難聴性メニエール病症例の割合は増加する。

図2 難聴の程度との関係

a) 一側メニエール病(患側)

b) 両側変動難聴性メニエール病(先発耳)

c) 両側変動難聴性メニエール病(後発耳)

図3 メニエール病の聴力経過

a) 一側メニエール病の患側, b) 両側変動難聴性メニエール病の先発耳, c) 両側変動難聴性メニエール病の後発耳のそれぞれの聴力経過を, 三次元オーディオグラムで示す。X軸は時間経過を, Y軸は周波数を, Z軸は聴力レベルを示す。

図4 めまい発作の様式

図5 めまい発作の経過パターン

表2 経過のパターン

経過	症例数 (%)	
	一側例	両側例
悪化	9 (4)	5 (4)
変動	53 (26)	54 (40)**
固定	38 (19)	30 (22)
改善	92 (45)**	40 (30)

** p<0.01

も経過を観察できた195例の聴力経過を詳細に検討したところ、以下の結果が得られた。すなわち、一側メニエール病は発症後3年で約30 dBの難聴を来すが、その後20年間はほとんど進行しない。両側変動難聴性メニエール病の先発耳は、発症時から約50 dBの難聴があり、その後しばらくは余り変化しないかむしろ改善傾向にあるが、発症後10数年を過ぎると高度難聴に陥る。後発耳はその症状発現後速やかに難聴が進行する⁶⁾¹¹⁾(図3)。

この様に、一側メニエール病と両側変動難聴性メニエール病とでは、単純に罹患耳が1耳か2耳かの違いだけでなく、聴力経過にも大きな違いがある点注意を必要とする。

4) めまい

めまい発作の頻度は、一側メニエール病は年間平均3.3回、両側変動難聴性メニエール病では平均1.7回と、後者でむしろ少ないように見えるが、めまい発作の様式は、一側メニエール病では単発反復が多いのに対し、両側変動難聴性メニエール病では群発性が多く(図4)、また両側変動難聴性メニエール病ではめまい発作が持続誘発型へと変化する例が多く認められる(図5)。主治医による経過判定では、一側メニエール病では“改善”が多いのに対し、両側変

動難聴性メニエール病では“変動”と答えた症例を多数認め(表2)、両側変動難聴性メニエール病のめまいも臨床的に難治性であることがわかる。

5) 患者自身の不自由さ、悩み

日常生活で患者自身の不自由な事柄として、表3に示す10項目を検討したところ、外出、乗り物に乗ること、目を使う仕事、高いところへ登ること、耳閉感などに関しては一側メニエール病と両側変動難聴性メニエール病で差をみないが、聴覚過敏、集中ができず能率が低下する、家庭・職場で病気の理解が得られない、病気のために絶望的になるなどの悩みは両側変動難聴性メニエール病で有意に多く、特に後の2項目の頻度は、両側変動難聴性メニエール病症例では一側メニエール病症例の2倍以上に達している。

6) 担当医の判断

表4に示すように、担当医の側からみると、めまいの治療では差を認めなかったが、両側例ではステロイド・利尿剤の使用や入院治療を考慮しても、耳鳴・聴力改善の方法が得られなかった症例が有意に多いことが判明し、このことから両側変動難聴性メニエール病の難治性が伺われる。

表3 患者の不自由、悩み

項 目	一側例		両側例	
	はい	いいえ	はい	いいえ
a) 仕事ができない				
b) 目を使うと気分が悪い				
c) 外出、乗り物に乗るのが嫌だ				
d) 高い所へ登れない				
e) 聴覚過敏	79 (47)	88 (53)*	69 (59)*	47 (41)
f) 耳閉感				
g) 集中力なく能率の低下	51 (36)	89 (64)*	41 (50)*	41 (50)
h) 家庭・職場で病気が理解されず悩む	10 (8)	120 (92)*	15 (20)*	61 (80)
i) 病気で絶望的となる	9 (7)	124 (93)**	13 (19)**	55 (81)
j) 病気による昇進の遅れ				

症例数 (%) 空欄：有意差なし ** p<0.01 * p<0.05

7) 重症度

主治医が重症であると判断した症例は、一側メニエール病ではその5%に過ぎないのに対し、両側変動難聴性メニエール病症例では42%にも達している。このように、主治医は両側変動難聴性メニエール病症例には重症例が多いと判断

していることがわかるが、判断の根拠には、両側性が第一にあげられ、聴覚障害、長期罹患、平衡障害、進行性、精神的問題、社会的問題がこれに続いている(図6)。

8) その他

診察時、めまいは一側メニエール病症例、両

表 4 担当医の判断

項 目	一側例		両側例	
	はい	いいえ	はい	いいえ
a) めまい発作の抑制はできたか				
b) 持続するめまい感を治療できたか				
c) 耳鳴・聴力改善の方法はあったか	81 (53)*	73 (47)	50 (40)	74 (60)*
d) 再発・進行を予防できたか				
e) イソソルビドの使用を考えたか	135 (68)	63 (32)*	105 (81)*	25 (19)
f) ステロイドの使用を考えたか	112 (57)	83 (43)**	96 (72)**	37 (28)
g) 耳科的手術を考えたか				
h) 入院を考えたか	44 (23)	151 (77)*	43 (33)*	87 (67)

症例数 (%) 空欄：有意差なし **p<0.01 *p<0.05

図 6 重症と判断した根拠

表 5 診察時の主訴

主 訴	症例数 (%)	
	一側例	両側例
めまい	87 (43)	55 (41)
耳 鳴	125 (61)	103 (76)**
難 聴	90 (44)	79 (59)**

** p<0.01

側変動難聴性メニエール病症例で同程度訴えられているが、耳鳴・難聴の訴えの割合は、両側変動難聴性メニエール病症例で一側メニエール病症例に比べ有意に高くなっている(表5)。起立検査、自発眼振検査、温度刺激検査の3種類の平衡機能検査の何れかで異常を認めた症例の割合は、両側変動難聴性メニエール病症例で高い。

まとめ

両側変動難聴性メニエール病症例は一側メニエール病症例に比べ、難聴の程度は高く、その予後はきわめて悪い。また罹病年数と共にメニエール病全体に占める割合は増加する。両側変動難聴性メニエール病症例では、患者の実際的な悩み、不自由さ、また治療面での困難さを示す症例が多く、精神面においても難病的性格を強く示し、両側例の治療に際してはこれらの諸点にも十分留意することが重要である。

このように、両側変動難聴性メニエール病が患者に大きな苦痛をもたらす疾患であることを考えるとき、早期にその両側性を診断し、手術を含め積極的な治療を行うことが大切である。高度の治療を要する両側変動難聴性メニエール病の実態の解明とそれらの予知診断、予防治療こそわれわれに与えられた責務である。

参考文献

- 1) 北原正章：厚生省特定疾患前庭機能異常調査研究のまとめ—(付)両側変動難聴性メニエール病診断基準と内リンパ水腫を推定する検査の手引—。Equilibrium Res Suppl 5: 176~181, 1989.
- 2) Kitahara M: Bilateral aspects of Meniere's disease. Acta Otolaryngol (Stockh) Suppl 485: 74~77, 1991.

- 3) Arenberg IK, Wells JA and Shambaugh GE: Definitions and semantics; an overview of Meniere's disease and endolymphatic hydrops. Inner Ear Surgery (ed by Arenberg IK). pp 3~7, Kugler Publications, Amsterdam, New York, 1991.
- 4) Kitahara M: Meniere's disease with bilateral fluctuant hearing loss. Meniere's Disease (ed by Kitahara M). pp 13~19, Springer-Verlag, Tokyo, Berlin, Heidelberg, New York, 1990.
- 5) Kitahara M, Matsubara H, Takeda T, et al: Bilateral Meniere's disease. Adv Otorhinolaryngol 25: 117~121, 1979.
- 6) 磯田佳寿子：メニエール病の臨床的研究。Equilibrium Res 49: 445~462, 1990.
- 7) Paparella MM and Grebie MS: Bilaterality of Meniere's disease. Acta Otolaryngol (Stockh) 97: 233~237, 1984.
- 8) Stahle J: Advanced Meniere's disease; a study of 356 severely disabled patients. Acta Otolaryngol (Stockh) 81: 113~119, 1976.
- 9) Thomas K and Harrison MS: Long term follow up of 610 cases of Meniere's disease. Proc R Soc Med 64: 853~857, 1971.
- 10) Yazawa Y and Kitahara M: Bilateral endolymphatic hydrops in Meniere's disease; review of temporal bone autopsies. Ann Otol Rhinol Laryngol 99: 524~528, 1990.
- 11) Kitahara M, Isoda K and Saeki N: Hearing in Meniere's disease—with special reference to bilateral aspects. Inner Ear Surgery (ed by Arenberg IK). pp 111~114, Kugler Publications, Amsterdam, New York, 1991.

(別刷請求先：北原正章
〒520-21 大津市瀬田月輪町
滋賀医科大学耳鼻咽喉科学教室)