原 著

長期経過を追えたレルモワイエ症候群の1例

関 聡・犬飼 賢也・渡辺 一道
高橋紳一郎・高橋 姿

Long-term Follow-up of a Case of Lermoyez's Syndrome

Satoshi Seki, Kenya Inukai, Kazumichi Watanabe,
Shinichirou Takahashi, Sugata Takahashi

Department of Otolaryngology, Niigata University Faculty of Medicine

We report a patient with Lermoyez's syndrome who was followed up for 9 years and whose hearing activity was well maintained. The main pathological factor in this case was considered to be endolymphatic hydrops, judging from such findings as positive glycerol test, repeated vertigo attacks like Meniere disease and well-maintained hearing activity under Isosorbide therapy. Since Dilazep dihydrochloride was also effective in preserving good hearing function, disturbance of vascular circulation might have played a role in the pathology of this case.

Key words: Lermoyez, Isosorbide, long-term

はじめに

レルモワイエ症候群はメニエール病と同じくめまい、耳鳴、難聴を主症状とするものの、メニエール病とはめまいと蝸牛症状の起こる順序が逆で、めまい発作をきっかけに聴力が急速に回復するものである¹⁾。レルモワイエ症候群の発症機序に関する報告は散見できるが^{2)~11)}、聴力予後の報告についてはまれである。今回われわれは長期にわたり経過を観察でき、良好な聴力レベルを維持できている非常にまれなレルモワイエ症候群を報告する。

症 例

症例：61歳、女性。

現病歴：1990年より左耳鳴、難聴を繰り返していた。1994年4月頃から左難聴、耳鳴に続いてめまいが出現し、その直後に左難聴が改善するレル

モワイエ症候を5~6回繰り返すため、10月当科紹介された。

既往歴、家族歴：特記すべき事項なし。

現症：耳鼻咽喉科局所所見、血液学的所見に特記すべき事項なし。純音聴力検査は図1のごとくであった。平衡機能検査では自発、注視眼振、頭位眼振検査で所見はなく、温度眼振検査では冷温交互法で右 canal paresis (CP) 31%、振子様回転検査に左右差はみられなかった。視標追跡検査では、水平・垂直とも平滑、視運動性眼振検査では水平・垂直とも解発良好であった。脳MRI検査に異常は認められなかった。12月8日のグリセロールテストは図2のごとく陽性であった。蝸電図検査で有意な-SPの上昇はなかった。

経過：レルモワイエ症候を伴った左メニエール病としてイソソルビド、循環改善剤、ビタミン剤による治療を開始した。聴力経過（3分法平均聴力）では1995年1月12日に聴力低下を認めたが、

図1 聴力検査所見（'94年10月）

図2 グリセロールテストの結果（'94年12月）
×：左グリセロールテスト前聴力，
実線：左グリセロールテスト後聴力。

循環改善剤，ビタミン剤，ステロイド剤の点滴にて2月9日に聴力は改善した（図3）。以降も数回にわたり聴力低下を認めた。1996年11月，1998年8月にはめまい発作を伴ったが，レルモワイエ

症候は認めなかった。1998年8月のめまい発作は左聴力低下を伴ったメニエール病様発作で，左向き水平回旋混合性眼振，振子様回転検査で左16%

図3 経過-1
点線：聴力レベル（3分法平均）。

図4 経過-2
点線：聴力レベル（3分法平均）。

directional preponderance (DP) を認めた。いずれの聴力低下時においても循環改善剤、ビタミン剤、ステロイド剤の点滴ないしはイソソルビド内服治療にて聴力は回復した。また聴力低下から改善まで2～15週間（平均7週間）と比較的長期間を要した（図3，4）。1998年10月15日左難聴を訴え再診し、純音聴力検査にて53.3 dBの左低音障害型感音難聴を認めた。自発、頭位眼振はなく振子様回転検査に特記すべき所見はなかった。循環改善剤、ビタミン剤、イソソルビド内服にて加療を開始したところ、10月29日めまい発作直後に左難聴の改善を訴え受診、純音聴力検査で30 dBに聴力改善を認めたため、本症例をレルモワイエ症候群と診断した。この時、右向き水平回旋混合性眼振、振子様回転検査で右20%DPを認めた。その後も数回の聴力低下を認めたが、イソソルビド、循環改善剤などの内服を継続し、現在は塩酸ジラゼブなど内服としているが、2003年8月左聴力レベルは20 dBと正常に保たれている（図5）。

考 察

レルモワイエ症候群の病態としては内リンパ圧の緩やかな上昇に伴い蝸牛症状が出現し膜迷路の破綻とともに、急速に内耳圧が改善しめまいが生じるとする内リンパ圧上昇説⁹⁾¹⁰⁾、また内耳動脈の攣縮に伴い内耳循環障害が生じ蝸牛症状を呈し、循環障害が改善する際に中枢による前庭機能代償が保たれなくなりめまいが生じ、それとともに聴力が回復するとする循環障害説¹⁾⁵⁾⁸⁾、あるいは前2者の両者によって発生するとする折衷説⁶⁾などが考えられている。武田ら⁴⁾は自験例の一側例と両側例とを比較しその病態の違いから、一側例ではバトロキシシン投与によって聴力が改善したことから循環障害が関与し、両側例では内リンパ水腫や虚脱などの水分代謝異常が関与するのではないかと推測している。われわれの症例は長期間にわたりメニエール病に類似した発作を反復していること、グリセロールテスト陽性であり内リンパ水腫の存在が示唆されること、イソソルビド長期投与により正常聴力まで回復していることから

図5 経過—3

点線：聴力レベル（3分法平均）。

ら内リンパ圧の変動により発作が発生しているものと考えられた。

また本症例ではメニエール病発作時には患側に向かう眼振がみられているが、レルモワイエ症候発作直後は健側に向かう眼振がみられている。眼振の方向からの病態検討では、Young ら³⁾はレルモワイエ症候発作時に患側に向かう眼振を認め翌日健側に向かう眼振を認めていることからメニエール病と同様の内リンパ水腫が病態であろうと推測し、武田ら⁴⁾の一例性症例では循環障害説が関与すると推測されているが、レルモワイエ発作数時間後に患側に向かう眼振を認めており刺激性眼振であろうと推測している。その後聴力改善は数日後も継続しているが眼振は健側に変化している。その他の症例でも眼振が健側に向かうもの⁸⁾、患側に向かうもの^{3)~5)9)}などに分かれ、眼振方向から病態を推測することは困難と考えられる。

レルモワイエ症候群の病態について聴力回復に要する期間からの検討はない。本症例では長期間の聴力低下後に突然聴力が回復する場合や聴力が

変動しながら徐々に回復する場合があります。聴力回復には2～15週間（平均7週間）を要している。Schoonhoven ら¹²⁾、Eggermont ら¹³⁾、Schmidt ら¹⁴⁾の症例でも数日～6ヵ月とメニエール病患者の聴力回復とは異なり比較的長期間を要している。循環障害が要因の一つと考えられている突発性難聴では、治癒、著明回復群では治療開始14日目までに急激に回復するものが多いとされており¹⁵⁾、本症例の病態として循環障害説を考えると聴力回復は難しいはずであるが、現在でもほぼ正常聴力を保っている。すなわち、本症例ではイソソルビド長期投与などにより内リンパ圧の上昇が持続的に軽減され聴力が回復したと考えるのが適当と推察されるが、それでもすべての病態は説明できない。Schmidt ら¹⁴⁾も現在のところレルモワイエ症候群の病態を説明できるモデルはないとしている。

このようにレルモワイエ症候群の病態については聴力ならびに眼振経過から推測してもまだ不明な点が多く個々の症例によっても異なり、今後とも検討を要すると考えられた。

本症例では内リンパ圧上昇説が主な病態と考えられたが、現在ではイソソルビド内服は中止し、塩酸ジラゼブなどの循環改善剤を投与しているが聴力低下はみられていないことや内リンパ水腫の成因自体にも循環障害の関与が疑われている⁶⁾ことから循環障害説の一部関与もあるのではないかと考えられた。

ま と め

9年間にわたり経過を観察し聴力がほぼ正常に保たれている非常にまれなレルモワイエ症候群の1例を報告した。本症例の病態は内リンパ圧上昇により起こっていると考えられたが、一部循環障害による関与も示唆された。

本論文の要旨は第61回日本めまい平衡医学会(2002年10月、富山)において発表した。

文 献

- 1) Lermoyez M: Le vertige qui fait entendre. La Presse Medicale 27: 1-3, 1919
- 2) Xenellis JE, Linthicum FH, Galey ER: Lermoyez's syndrome: Histopathologic report of a case. Ann Otol Rhinol Laryngol 99: 307-309, 1990
- 3) Young YH, Wu CH: Electronystagmographic findings in a case of Lermoyez's syndrome. Auris Nasus Larynx 21: 118-121, 1994
- 4) 武田憲昭, 肥塚 泉, 土井勝美, 他: 両側および一側レルモワイエ症候群症例と発症機序に関する考察. 日耳鼻 99: 277-285, 1996
- 5) 安田宏一: レルモワイエ症候群—文献的考察と自験2症例—. 日耳鼻 75: 1353-1361, 1972
- 6) 神崎 仁, 高橋正紘: レルモワイエ症候群の発現機序に関する一考察. 耳喉 48: 615-621, 1976
- 7) 西川益利, 西川恵子: レルモワイエ症候群例. 耳鼻臨床 85: 881-885, 1992
- 8) 朴沢二郎, 鎌田重輝, 高木明子, 他: レルモワイエ症候群の成立機序に関する臨床的考察. 耳鼻臨床 75: 1249-1253, 1982
- 9) 町田敏之, 甲藤洋一, 晁 清文: Lermoyez症候群の1症例. 耳喉 58: 917-918, 1986
- 10) 池田元久, 武藤二郎, 渡辺 勲: レルモワイエ症候群—自験例と症例報告のまとめ—. 耳鼻 35: 465-477, 1989
- 11) 猪熊哲彦, 関谷 透, 兼定啓子, 他: レルモワイエ症候群—症例とその発現機序—. Equilibrium Res 45: 107-111, 1986
- 12) Schoonhoven R, Schmidt PH, Eggermont JJ: A longitudinal electrocochleographic study of a case of long-standing bilateral Lermoyez's syndrome. Eur Arch Otorhinolaryngol 247: 333-339, 1990
- 13) Eggermont JJ, Schmidt PH: Meniere disease: A long-term follow-up study of hearing loss. Ann Otol Rhinol Laryngol 94: 1-9, 1985
- 14) Schmidt PH, Schoonhoven R: Lermoyez's syndrome. A follow-up study in 12 patients. Acta Otolaryngol (Stockh) 107: 467-473, 1989
- 15) 角田保雄, 大河内幸男, 唯木 享, 他: 突発性難聴の予後に関する検討. 耳鼻臨床 補 68: 81-87, 1993

原稿到着: 平成15年6月2日
別刷請求先: 関 聡
〒951-8510 新潟市旭町通1
新潟大学医学部耳鼻咽喉科学教室