

耳鳴が軽快.

平成3年9月, 平成4年6月: 同様のめまい発作が出現.

平成4年9月: レルモワイエ症候群と考え, 阪大病院に入院, 精査.

平衡機能検査: 左CPをみとめるも, **visual suppression test**は異常なし.

フロセミドテスト: フロセミド投与でめまい感, 眼振が出現し聴力が改善したことから, 他覚的に確認されたレルモワイエ症候群と考えられた.

水分負荷テスト: 両聴力が悪化.

グリセロールテスト: 左耳が陽性.

蝸電図: 両耳に **dominant -SP** を認めた.

以上の結果から, 両耳に内リンパ水腫が存在すると推定した.

[考察]

レルモワイエ症候群は, 難聴が徐々に進行した後, 回転性めまい発作に伴い難聴が回復する疾患である 3). 診断基準上はメニエール病確実例であるが, メニエール病と異なる病態かメニエール病と同じ病態で蝸牛症状の消長時期が違うだけかについては, 議論がある 4).

レルモワイエ症候群は, めまい発作により聴力が改善することから, 総説や教科書には聴力の予後は比較的良好と記載されている. しかし, 実際にはレルモワイエ症候群の聴力予後に関する報告はほとんどない. 今回, 我々は, 発症から4年後に精査を行ったレルモワイエ症候群の発症24年後および26年後に, 再び聴力検査と平衡機能検査を行う機会を得た. 発症4年後の入院時には右耳聴力 83.75dB, 左耳聴力 86.25dB の感音難聴であったが, 発症26年後には右耳聴力 32.50dB, 左耳聴力 46.25dB であり, 比較的良好な聴力が保たれていた. すなわち, 本レルモワイエ症候群の聴力予後は比較的良好であった. レルモワイエ症候群の初診から9年後までの聴力経過を追った関らの1例報告でも, 聴力がほぼ正常に保たれていた 5).

本レルモワイエ症候群では, 水分負荷により聴力が改善し, フロセミドにより聴力が悪化したため, 両耳に内リンパ虚脱があると推定した. しかし, 蝸電図では両耳に **dominant -SP** を認めたことから, 両耳に内リンパ水腫が存在していた可能性は否定できない. 最近, Naganuma らはメニエール病に対して水分を多く摂取させることにより, 長期的な聴力改善が得られることを報告している 6). 水分を多く摂取することによりバゾプレッシンの分泌を低下させ, 内リンパ水腫形成を抑制するとの仮説に基づいている. 本症例は, 退院後も多目の水分摂取を心がけており, 水分摂取により長期的に聴力が保たれた可能性も考えられる.

レルモワイエ症候群の発症機序について, 我々は一側性レルモワイエ症候群と両側性レルモワイエ症候群とは異なる機序である仮説を提唱し, 報告している 2). 本レルモワイエ症候群は, 精査入院時に両側の聴力が変動しており, 両側性レルモワイエ症候群と考えられる. 両側性レルモワイエ症候群の発症機序について我々は, 以下の仮説を提唱している. すなわち, 両側の内耳に内リンパ水腫 (内リンパ虚脱) が存在し, 両側の蝸牛機能, 前庭機能が同時に変動することでレルモワイエ症候群が発症するとする仮説である. 両耳の内リンパ水腫が何らかの理由で改善すると, 両耳の聴力は改善する. 前庭機能には左右差があるが代償されていた. 内リンパ水腫の改善により前庭機能も改善するが, 左前庭に右前庭と比べて機能回復が劣る状態があると仮定する. その結果, 両側の前庭機能の回復は結果的に前庭機能の左右差を増大させ, めまいが発症する.

本レルモワイエ症候群は, 発症から24年後の聴力検査では, 両耳の聴力が変動していた. また, 26年後の平衡機能検査では, 眼振の方向が変化していた. すなわち, 両耳の蝸牛, 前庭機能の変

動が長期間にわたって持続していると考えられ、上記の両側性レルモワイエ症候群の発症機序を支持する結果と思われた。

[結論]

両側レルモワイエ症候群の1例を報告した。水分負荷でめまい感、眼振が出現し聴力が改善したことから、他覚的に確認されたレルモワイエ症候群と考えられた。フロセミド投与で聴力が悪化したことから、両耳に内リンパ虚脱があると推定した。水分を多く摂取することで、発症から24年後の聴力は比較的保たれていた。本レルモワイエ症候群の聴力予後は比較的良好であった。しかし、依然として両耳の聴力は変動し、眼振の方向は変化していた。本症例は、両側の蝸牛機能、前庭機能が同時に変動することで両側性レルモワイエ症候群が発症するとの我々の仮説を支持する症例であると考えられた。

[参考文献]

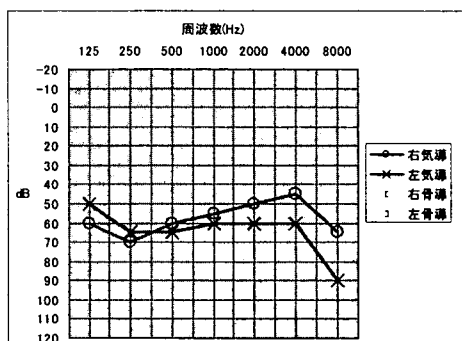
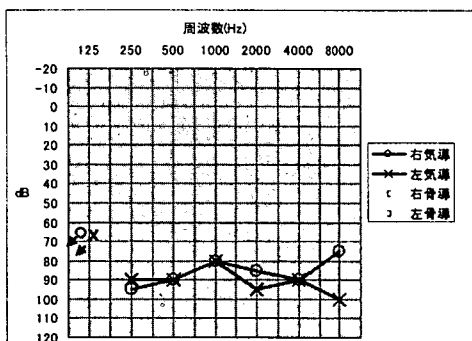
- 1) 武田憲昭, 荻野 仁, 浅井英世, 森山 篤, 松永 亨: 水分代謝障害を背景に持つと思われたレルモワイエ症候群の1症例. *Equilibrium Res.* 47: 365-370, 1988.
- 2) 武田憲昭, 肥塚 泉, 土井勝美, 堀井 新, 丹生真理子, 西池季隆, 北原 紘, 久保 武: 両側および一側レルモワイエ症候群症例と発症機序に関する考察. *日耳鼻* 99: 277-285, 1996.
- 3) Lermoyez M: Le vertigo qui fait entendre. *La Press Medicate* 1919; 27: 1-3.
- 4) 喜多村健, 小松崎篤: Lermoyez 症候群について: その文献的考察. *耳喉* 1976; 48: 505-510.
- 5) 関 聡: 長期経過を追えたレルモワイエ症候群の1例. *Equilibrium Res* 2003; 62: 580-584.
- 6) Naganuma H, Kawahara K, Tokumasu K, Okamoto M: Water may cure patients with Meniere's disease. *Laryngoscope* 2006; 116: 1455-1460.

図1

水分2000ml負荷

昭和58年6月23日

昭和58年6月24日



めまい感 なし
眼振 なし

めまい感 あり
眼振 ←

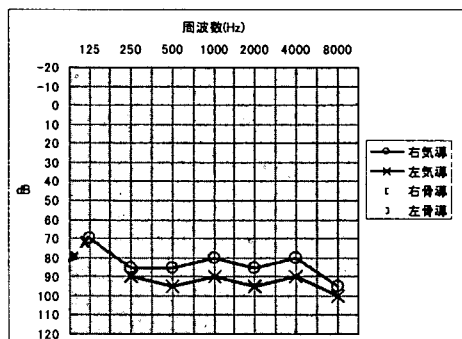
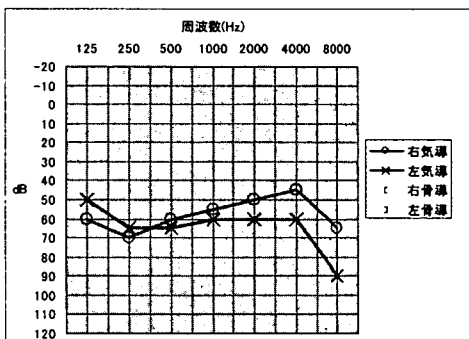
水分負荷でめまい感、眼振が出現すると聴力が改善したことから、他覚的に確認されたレルモワイエ症候群と考えられた

図2

フロセミド40mg投与

昭和58年6月24日

昭和58年6月25日



めまい感 あり
眼振 ←

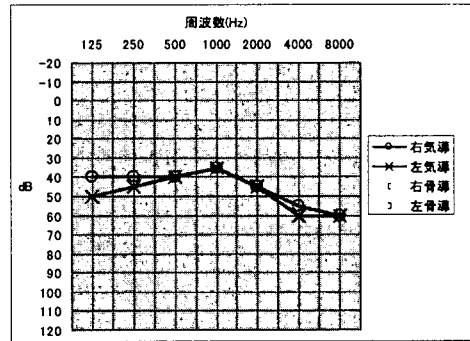
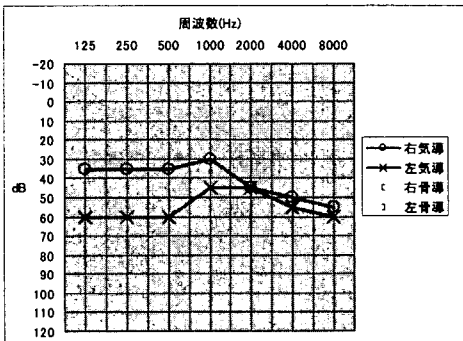
めまい感 なし
眼振 なし

水分負荷で聴力が改善し、フロセミドで聴力が悪化したことから、両耳に内リンパ虚脱があると推定した

図3

平成16年8月3日

平成16年11月19日



頭振後眼振 ←

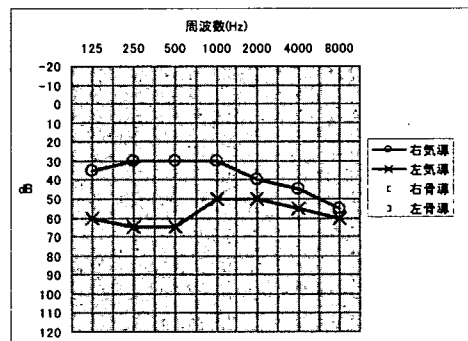
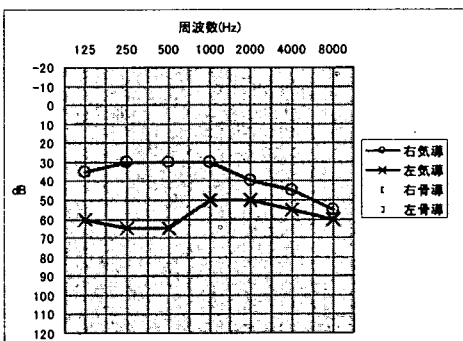
頭振後眼振 なし

24年後も聴力が保たれていたが、依然として両耳の聴力は変動していた

図4

平成18年7月24日

平成18年10月26日



頭振後眼振 →

頭振後眼振 ←

26年後も聴力が保たれていたが、眼振の方向は変化していた

両側の蝸牛機能、前庭機能が同時に変動することで発症する両側性レルモワイエ症候群と考えられた

27. 前庭所見からみた急性感音難聴の予後予測の検討

伏木宏彰, 渡辺行雄, 十二町真樹子, 藤坂実千郎,
浅井正嗣, 將積日出夫 (富山大)

[はじめに]

突発性難聴あるいは急性低音障害型感音難聴 (ALHL) と診断された原因不明の急性感音難聴のその後の経過をみると, 聴力障害が再燃する例や, 初発時にめまいの自覚がなくても聴力障害とめまいを繰り返しメニエール病化する例がみられる。

今回, 原因不明の急性感音難聴初発時の前庭所見を調査し, 聴力障害の再発やメニエール病への移行頻度との関連を調べた。聴力障害初発時に, 内リンパ水腫推定検査と自発眼振検査を用いた前庭障害の検出を併用して, 聴力障害の再発やメニエール病への移行予測を試みた。

[対象と方法]

1985~2003年まで急性聴力障害を主訴とした原因不明の急性感音難聴初発症例 1334名を後ろ向き調査した。以下の基準に当てはまる低音障害型 64名と高音障害型を呈した 25名を対象とした。1) 過去に前庭障害の既往はなく, 2) 発症から1ヶ月以内に初回治療が開始され, 3) かつ1ヶ月以内に蝸電図と ENG 検査の両者が実施され, 4) 治療後の長期経過を追跡しえた症例である。低音障害型には, 初発時オーディオグラム上聴力障害が低音域に局限し高音域が正常でめまいのない ALHL の診断基準を満たす症例と, 高音部にも障害を有する例やめまいを伴うような例を含めた。

[結果]

大多数で初発時めまいの訴えはなかったが, 約半数以上に ENG 上自発眼振が認められた。自発眼振なしの群と自発眼振ありの群を比較すると, 両群いずれも約4割の症例でその後の経過中に聴力障害の再発が認められた (図1)。経過観察期間中, 自発眼振なしの群ではメニエール病と診断された症例は認められず, 自発眼振ありの群では 16.0%がメニエール病と後日診断された (図1)。低音障害型と高音障害型で分けて検討すると, 低音障害型の自発眼振ありの群で 58.8%と高率に再発していた (図2)。ALHL の基準を満たす症例においても同様に, 自発眼振ありの群で高率に再発し, メニエール病化する例も認められた (図3)。

図4に聴力障害初発時の蝸電図所見からみたその後の経過を示した。蝸電図異常症例, 特に低音障害型を示す症例で再発率が高かった。自発眼振検査と蝸電図の両者を用いた低音障害型症例の聴力障害再発の予後予測における陽性反応および陰性反応的中率はそれぞれ 80%, 69.6%であった (図5)。低音障害型からメニエール病移行の予後予測における陽性反応および陰性反応的中率は, それぞれ 26.7%, 100%であった (図5)。

[考察]

原因不明の急性感音難聴症例は, 聴力障害が初発の場合, 単発性を意味する突発性難聴として診断される。突発性難聴は様々な病態を含む症候群であり, 従って経過観察を経て診断が可能となるメニエール病などの疾患を含んでいる。経過観察中, 聴力障害を繰り返したり聴力障害の再発にめまいを伴うような症例は, 蝸牛型メニエール病やメニエール病確実例と再診断される。

自発眼振は、急性期や回復期の前庭・眼運動系の不均衡により生じると考えられ、めまい・平衡障害を訴える症例では前庭機能の簡易検査として幅広く用いられている。これまで、急性感音難聴の初回治療の治癒に関する予後因子として、聴力型、聴力レベル、年齢、糖尿病や動脈硬化などの基礎疾患の有無、めまいの随伴などがあげられている¹⁾⁵⁾。自発眼振と聴力障害の回復との関連についても過去に報告例があるが⁶⁾、長期予後の点で検討した報告はない。今回、めまいの自覚がなくても急性感音難聴の多くの症例で前庭障害を有することがわかった。その後の経過をみると、メニエール病移行例全例で初発時に自発眼振が観察され、反対に、初発時に自発眼振が観察されなかった症例では聴力型に関わらずメニエール病へ移行した例は認められなかった。このことから、自発眼振検査は原因不明の急性感音難聴のメニエール病への移行に関する予後を推定する上で、簡易で非侵襲的であり有用であると考えられる。メニエール病の初発時の症状は様々であり、前庭症状と蝸牛症状が同時に生じるとは限らない。メニエール病の概ね半数が前庭と蝸牛症状両者が同時に現れて発症するが、36%は蝸牛症状が先行し後にめまい発作が加わるような蝸牛症状先行型であるといわれている⁷⁾。しかし、本研究により、メニエール病への移行例は、初発時にめまいの随伴がみられなくても初期段階から前庭障害を有することがわかった。

ALHLはこれまで突発性難聴の範疇で取り扱われてきたが、めまいの自覚がなく聴力障害が低音部に限局した症例では、短期的予後が比較的良好であること、再発率が高いこと、一部にメニエール病に移行する症例があることなど特有の臨床経過をたどることから、オーディオグラム上聴力障害レベルを定義した、突発性難聴から独立した臨床疾患単位として扱われるようになった^{8)・10)}。メニエール病と同様に、内リンパ水腫関連疾患と考えられている^{10)・12)}。しかしながら、今回、低音障害型を示す症例のすべてが聴力障害の再発頻度が高いというわけではなく、前庭障害を有する群で再発率が高いことがわかった。ALHLの基準を満たす症例においても、自発眼振ありの群で高率に再発する傾向が認められた。すなわち、ALHLのようなめまいの自覚がない症例においても高率で前庭障害が認められることがわかった。

グリセロール検査および蝸電図は、メニエール病の内リンパ水腫を推定する上で有用であるが、ALHL症例におけるグリセロール検査の陽性率は、25%~83.3%と報告によりばらつきがある^{10)・13)・15)}。近年我々は、低音障害型の急性感音難聴症例において初発時の蝸電図・SP/AP値が、聴力障害の再発症例が非再発症例より有意に高値を示しALHL症例の予後診断に有用であることを報告した¹⁶⁾。本研究ではさらに前庭検査と蝸電図を用いることにより、低音障害型の急性感音難聴症例の再発予後予測の精度が高まることがわかった。難聴の初発時に両検査で異常が認められた場合、症例の8割がその後の経過中に聴力障害が生じることが予想される。急性感音難聴初発例のインフォームド・コンセントに役立つ簡易で有用な検査システムである。

[結論]

原因不明の急性感音難聴の予後診断において、難聴発症時に特にめまいの自覚症状がなくても、内耳全体の評価が大切である。自発眼振検査は、原因不明の急性感音難聴のメニエール病への移行推定に関して簡易でかつ有益な検査である。蝸電図と併用するとALHLの聴力障害の反復予測の精度が高まる。

[参考文献]

- 1) Ben-David J, Luntz M, Podoshin L, Sabo E, Fradis M. Vertigo as a prognostic sign in sudden sensorineural hearing loss. *Int Tinnitus J.* 2002;8:127-8.

- 2) Chang NC, Ho KY, Kuo WR. Audiometric patterns and prognosis in sudden sensorineural hearing loss in southern Taiwan. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;133:916-22.
- 3) Psifidis AD, Psillas GK, Daniilidis JCh. Sudden sensorineural hearing loss: long-term follow-up results. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;134:809-15.
- 4) Wilson WR, Byl FM, Laird N. The efficacy of steroids in the treatment of idiopathic sudden hearing loss. A double-blind clinical study. *Arch Otolaryngol.* 1980;106:772-6.
- 5) Xenellis J, Karapatsas I, Papadimitriou N, et al. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss: prognostic factors. *J Laryngol Otol.* 2006;120:718-24.
- 6) Melagrana A, Tarantino V, D'Agostino R, Taborelli G. Electronystagmography findings in child unilateral sensorineural hearing loss of probable viral origin. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1998;42:239-46.
- 7) Kitahara M, Takeda T, Yazawa Y, Matsubara H, Kitano H. Pathophysiology of Meniere's disease and its subvarieties. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1984;406:52-5.
- 8) Abe T. Acute sensorineural hearing loss in low frequencies. *Otolaryngol (Tokyo)* 1982; 54: 385-92.
- 9) Fuse T, Aoyagi M, Funakubo T, Sakakibara A, Yoshida S. Short-term outcome and prognosis of acute low-tone sensorineural hearing loss by administration of steroid. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.*2002; 64:6-10.
- 10) Yamasoba T, Kikuchi S, Sugasawa M, Yagi M, Harada T. Acute low-tone sensorineural hearing loss without vertigo. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.*1994;120:532-5.
- 11) Noguchi Y, Nishida H, Tokano H, Kawashima Y, Kitamura K. Comparison of acute low-tone sensorineural hearing loss versus Meniere's disease by electrocochleography. *Ann Otol Rhinol Laryngol.*2004;113:194-9.
- 12) Nozawa I, Imamura S, Mizukoshi A, Honda H, Okamoto Y. Clinical study of acute low-tone sensorineural hearing loss: survey and analysis of glycerol test and orthostatic test. *Ann Otol Rhinol Laryngol.*2002;111:160-4.
- 13) 今村俊一, 本田英幸, 水越昭仁, 矢崎裕久, 増山敬祐: 急性低音障害型感音難聴における内リンパ水腫の関与について. *Audiology Japan* 2004;47:251-257
- 14) 木村寛ほか: 急性低音障害型感音難聴急性難聴の内リンパ水腫推定検査成績. *Audiology Japan*,44:395-396:2001
- 15) 辻美由起ほか: 耳閉塞と内リンパ水腫. *Equilibrium Res*,62:569-574,2003
- 16) Junicho M, Aso S, Fujisaka M, Watanabe Y. Prognosis of Low-Tone Sudden Deafness. Does It Inevitably Progress to Meniere's Disease? *Acta Otolaryngol*, in press.

図1 自発眼振所見からみた聴力障害の再発とメニエール病への移行

自発眼振の有無	症例数	聴力障害再発率	メ病移行率
なし	39	35.9%(14/39) NS	0.0%(0/39) *
あり	50	44.0%(22/50)	16.0%(8/50)

*Yates Chi, P=0.02

図2 自発眼振所見からみた聴力障害の再発とメニエール病への移行 —聴力型による分類—

自発眼振の有無	聴力型	症例数	聴力障害再発率	メ病移行率
なし	低音障害	30	36.7%(11/30)	0.0%(0/30)
なし	高音障害	9	33.3%(3/9)	0.0%(0/9)
あり	低音障害	34	58.8%(20/34)	17.6%(6/34)
あり	高音障害	16	12.5%(2/16)	12.5%(2/16)

図3 自発眼振所見からみた聴力障害の再発とメニエール病への移行 —ALHL診断基準をみたす症例—

自発眼振の有無	症例数	聴力障害再発率	メ病移行率
なし	13	30.8%(4/13)	0.0%(0/13)
あり	16	56.3%(9/16)	12.5%(2/16)

図4 蝸電図所見からみた聴力障害の再発とメニエール病への移行

異常-SP/AP	聴力型	症例数	聴力障害再発率	メ病移行率
なし	低音障害	42	35.7%(15/42)	4.7%(2/42)
なし	高音障害	19	10.5%(2/19)	0.0%(0/19)
あり	低音障害	22	72.7%(16/22)	18.1%(4/22)
あり	高音障害	6	50.0%(3/6)	33.3%(2/6)

鼓室内岬角誘導法において100dBpeSPLクリック音刺激時-SP/AP>0.37を異常とした

図5 低音障害型急性感音難聴における
聴力障害の再発とメニエール病への移行予測

自発眼振 有無	蝸電図異常 有無	症例 数	聴力障害 再発率	メ病移行率
なし	なし	23	30.4%(7/23)	0.0%(0/23)
なし	あり	7	57.1%(4/7)	0.0%(0/7)
あり	なし	19	42.1%(8/19)	10.5%(2/19)
あり	あり	15	80.0%(12/15)	26.7%(4/15)

28. Mal de débarquement (下船病) —症例と発症機構の考察—

高橋正紘 (横浜中央クリニック・めまいメニエール病センター),
関根基樹 (東海大)

[はじめに]

乗り物酔いでは、閉鎖移動空間、つまり移動空間内で静止空間を感知できないと、平衡制御が破綻して身体が揺らぎ、警報として不快症状が誘発される。これと対照的に、船など移動空間に長時間滞在後、静止空間に移動しても揺らぎが持続することがある。通常は短期間で消失するが、揺れがきわめて長期間持続する場合があります。下船病と呼ばれている。発症2年後も上体の揺れが持続する症例を経験したので、報告する。

[症例]

患者：24歳女性 海洋学部学生

主訴：上半身の規則的な揺らぎ、読書不能

経過：24歳女性の海洋学部の学生で、2006年2月15日から45日間、調査船(100名ほど乗船)で南太平洋(タヒチ島など)に実習航海に出た。海はかなり荒れ、仲間の多くが船酔いに苦しんだが、一度も酔わなかった。途中、5ヶ所に寄港し、寄港ごとに揺らぐ感覚が増強した。航海の終了後も、地面の揺れを強く感じ、座っても上体が左右に大きく揺れた。揺れはその後も持続し、3ヶ月経過しても軽快しないため、当センターに紹介された。黒板の判読、パソコンや書字が困難なため2007年に退学した。

既往歴：乗り物酔い経験なし。過去に12時間の乗船後、揺らぐ感覚が1週間持続した。

現症：肉眼でも起立や着席と無関係に、上体が大きくゆっくりと左右に揺れる。揺らぎを抑えると頭痛、吐き気が誘発され、長く続けられない。臥床は上体の揺らぎを抑えるため不快で、入眠困難がある。裸眼では周囲が静止して自分が動き、閉眼では周囲が揺れる、ように感じる。セルシンやSSRIの服用は無効であった。揺らぎを抑える作業、読書やパソコンをすると、非常に疲れる。発症後、脳が疲れやすく、昼寝の習慣がついた。

検査所見：重心動揺検査で、通常とは桁違いの大きな揺らぎが記録された(図1)。当初、前後左右に0.2Hzをピークとする大きな揺らぎであったが、次第に前後移動が減少し、左右移動に移行した。外周面積で裸眼の値は変動が大きい、閉眼の値は減少傾向にある(図2)。2008年1月時点で、揺らぎの消失にあと1年ほど要すると予測される。自発・頭位・頭位変換眼振はなく、温度刺激反応は両耳ともに正常であった。神経内科的検査、脳のMRI、PETを受けたが、異常はなかった。

[考察]

本例の特徴をまとめると、1)一度も乗り物酔い経験がなく、運動やバランスは良好であった。2)揺らぎ以外に、平衡機能に異常はない。3)過去の12時間乗船で揺れ感覚が1週間持続し、1.5ヶ月の乗船中、寄港ごとに揺らぎが増強した。4)開眼では自分が揺れ、閉眼すると周囲の揺れる感覚がある。5)揺れの抑制は冷汗、頭痛、吐き気など酔い症状を誘発し、読書が困難。6)閉眼や暗闇の歩行は苦手。7)発症後、疲れやすく、不眠傾向があり、昼寝が欠かせなくなった。

興味深いことに、類似症状が船以外でも起こることが判明しつつある。42才女性で、常時揺らぎを覚え、頭痛と不眠を訴えて受診した。この患者は10ヶ月前に、海に面した10階建ての8階に引っ越した。このマンションは岩盤上に建ち、強い風や波で揺れるという。滞在期間が長くなるに従い、建物が揺れなくても揺らぎを感じるようになった。重心動揺記録では、0.2 Hzにピークのある左右の大きな揺らぎが記録された。温度刺激検査を含め、他の平衡機能検査で異常はなかった。

常時揺らぎを訴える、水族館に勤務する23歳女性が受診した。彼女はこの一年、水中でシャチの背に乗る水中ショーを実演していた。閉眼歩行で著しい酩酊歩行を示し、重心動揺記録で高度の前後左右の揺らぎを示した。左右の揺らぎの周波数は0.2 Hzのピークを示した。この記録は下船病の患者の、発症後早期の記録に類似していた。この患者は船酔いの経験があり、温度刺激検査、脳MRIで異常を示さなかった。

最後の例は、歩行が不快、特にエレベータを降りた後が揺らぐ、という訴えの57歳女性である。3年来高層ビルの各事務所の雑用に従事し、一日に数十回高速エレベータを乗降する。この仕事に従事して1年後頃より歩行時の揺らぎや不快を訴えるようになった。その頃から読書や新聞が苦痛となった。重心動揺検査で異常はなく、眼振も認めない。4例を表1にまとめた。

下船病の症例報告は散見されるが、重症度は様々で、発症原因や有効な治療方法の記載はない。27名を報告している論文では、女性が多く、症状の持続は数ヶ月から10年に及び、平均3.5年、症状は固定しているという。有効な薬剤はなく、リハビリテーションも無効であった。116名の船員の調査では、72%が下船後の揺らぎを体験しており、通常、数時間で消失したという。多くは、姿勢や頭位を変えたり、閉眼で、揺らいたり、ゆらゆらする感覚を訴えた。66%の船員は初回の航海で体験し、これがもっとも高い頻度であった。

興味深いことに、今回の4名の誘発環境は船、ビル、シャチの背、高速エレベータと異なっていた。共通の特徴をまとめると、1)移動空間の滞在や体験時間の長期化で、症状が発現した(全例)。2)移動空間曝露中には、乗り物酔い症状を経験していない(全例)。3)発症後は常時揺らぎを覚え、高度になると身体が肉眼的に揺れる(全例)。4)暗所や閉眼で揺らぎが増強する(4例中3例)。5)頭痛や不眠、揺らぎの抑制で吐き気などの症状が現れる(4例中3例)。6)新聞や読書で不快や吐き気を覚える(4例中3例)。7)平衡機能検査、脳画像検査で異常を認めない(全例)。

これらの性質を通常の乗り物酔いと比べると、たいへん奇妙である。乗り物酔いや実験的動揺病では、視覚や足底固有覚からの静止空間情報が絶たれ、制御基準が失われるために、身体が揺らぎ、酔いが誘発される(表2)。脊椎動物は魚から哺乳類まで、前庭器の慣性情報と視覚や固有覚の静止空間情報から、脳内に外界の静止基準を再現し、身体を制御している。このため、閉鎖移動空間では慣性系を利用したシステムは破綻する。しかし、移動空間にいても、他の情報から静止外界を再現するように適応し、酔いは消失する。

一方、下船病は、乗船中の規則的な揺らぎが制御系にインプリントされ、下船後、インプリントされた制御基準に従って、静止空間で身体が揺らぐ。揺らぎを抑えると酔いが誘発される。通常の乗り物酔いと全く逆の現象といえる。本例は下船後2年経過しても揺らぎが消失せず、文献では10年に及ぶものもあり、消失しない理由を説明することは困難である。可能性としては、暴露時間の長い移動空間に適応するために、静止空間よりも移動空間を制御基準として優先させた、ことが考えられる。

慣性系を元に平衡制御を実現してきた脊椎動物で、末梢前庭器や中枢神経系に異常を認めずに、平衡制御が破綻することはきわめて興味深い。視覚空間と重力をZ軸とする空間座標系が統合さ

れる場合は、古小脳の nodulus/uvula であり、移動空間と静止空間を知覚する機構、の障害と推測される(図 3)。乗り物酔いにおける不快症状は、制御系である種のスイッチの働きを担っており、これが機能しないと下船病が発現する可能性がある。

[まとめ]

下船病の 24 歳女性を症例報告した。参考症例 3 例を含めて、症状の特徴、発症要因を考察した。次の特徴が見られた。

- 1) 規則的な反復移動に曝されて発症し、曝露期間の長期化と共に重症化する。
- 2) 静止空間にいても身体の揺らぎや肉眼的な動揺を頑固に訴える。
- 3) 頭痛や不眠を訴え、高度例では揺らぎの抑制で酔い症状を誘発する。
- 4) 高度になると症状軽快に数年を要し、有効な治療方法はない。
- 5) 発症前の移動空間の曝露中に、乗り物酔い症状を経験していない。
- 6) 平衡機能検査、脳画像検査で、明らかな異常を示さない。

下船病は、長期の移動空間曝露で移動空間に適応し過ぎ、静止空間への再適応が妨げられた状態、と解釈できる。平衡制御の観点から興味深い現象であり、酔いに未知のスイッチ機能のあることが示唆される。

[参考文献]

- 1) Murphy TP. Mal de débarquement syndrome: a forgotten entity? Otolaryngol Head Neck Surg 1993;109:10-13.
- 2) Brown JJ, Baloh RW. Persistent mal de débarquement syndrome: a motion-induced subjective disorder of balance. Am J Otolaryngol 1987;8:219-222.
- 3) Hain TC, Hanna PA, Rheinberger MA. Mal de débarquement. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1999;125:615-620.
- 4) Gordon CR, Spitzer O, Doweck I, Melamed Y, Shupak A. Clinical features of mal de débarquement: adaptation and habituation to sea conditions. J Vestibular Res 1995;5:363-369.
- 5) Nachum Z, Shupak A, Letichevsky V, et al. Mal de débarquement and posture: reduced reliance on vestibular and visua cues. Laryngoscope 2004;114:581-586.

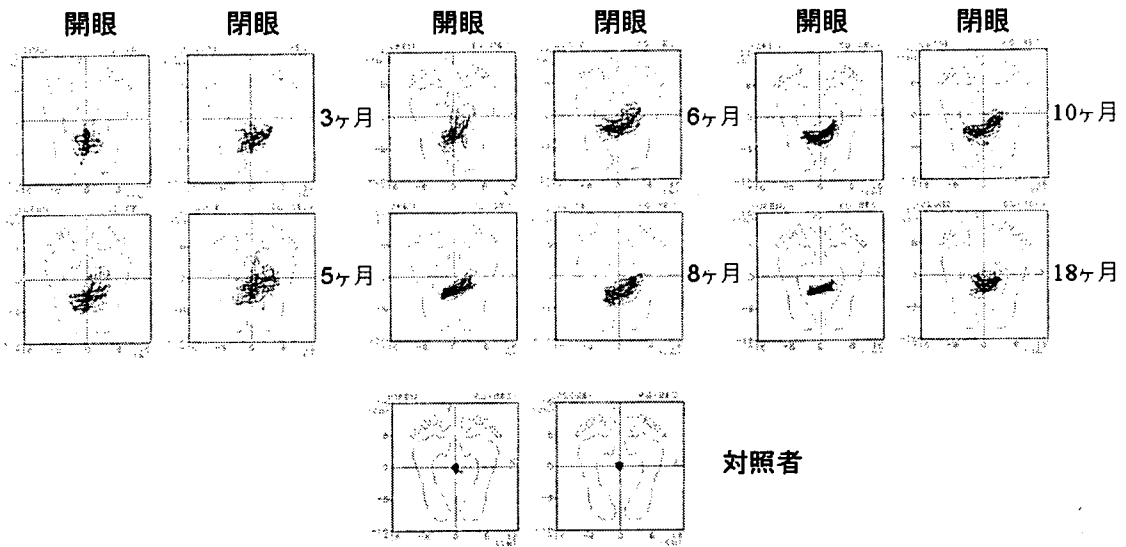


図1. 患者の動揺記録（発症後3-18ヶ月，上図）と対照者の記録（下図）

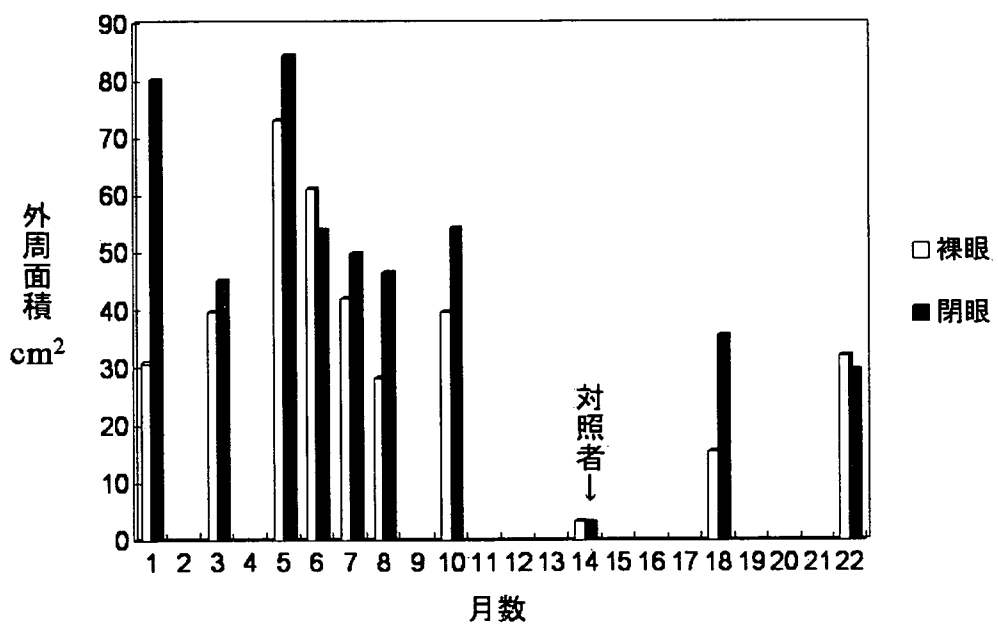


図2. 動揺記録の外周面積の推移

表 1. 下船病 4 例のまとめ

	症例	参考症例1	参考症例2	参考症例3
年齢、性	24歳女性	42歳女性	23歳女性	57歳女性
誘発環境	乗船	海辺マンション	シャチ水中ショー	高速エレベータ
移動の特徴	ローリング	ビルの揺れ	ピッチング	上下加速減速
曝露期間	1.5ヶ月	10ヶ月	1年	3年
揺らぎ	上体の左右動揺	浮動性	頭部の前後動揺	歩行時の揺らぎ
閉眼歩行	困難	不安定	酩酊状	揺らぎ感覚
苦手動作	読書、パソコン		読書	歩行、読書
その他の症状	頭痛、吐き気	頭痛、不眠	疲労感	左耳閉塞感
乗り物酔い既往	なし	なし	あり	あり
重心動揺	著しい動揺	大きな動揺	著しい動揺	正常範囲
平衡検査	異常なし	異常なし	異常なし	異常なし
脳画像	MRI, PET正常	—	MRI正常	—

表 2. 実験的動揺病, 乗り物酔い, 下船病の比較.

実験的動揺病, 乗り物酔いでは, 移動空間で制御基準が失われ揺らぐ. 下船病では, 静止空間で制御基準が揺らぐために, 身体が揺らぐ.

	逆転眼鏡装着歩行		コリオリ刺激		動揺病	
	上下	左右	裸眼	遮眼	乗り物酔い	下船病
姿勢	安定	動揺	安定	動揺	動揺	動揺
感覚	安定	動揺	安定	動揺	動揺	動揺
不快症状	無	有	無	有	有	有
制御基準	静止	移動	静止	移動	移動	動揺
所属空間	静止	静止	移動	移動	移動	静止
持続		一過性		一過性	一過性	永続的

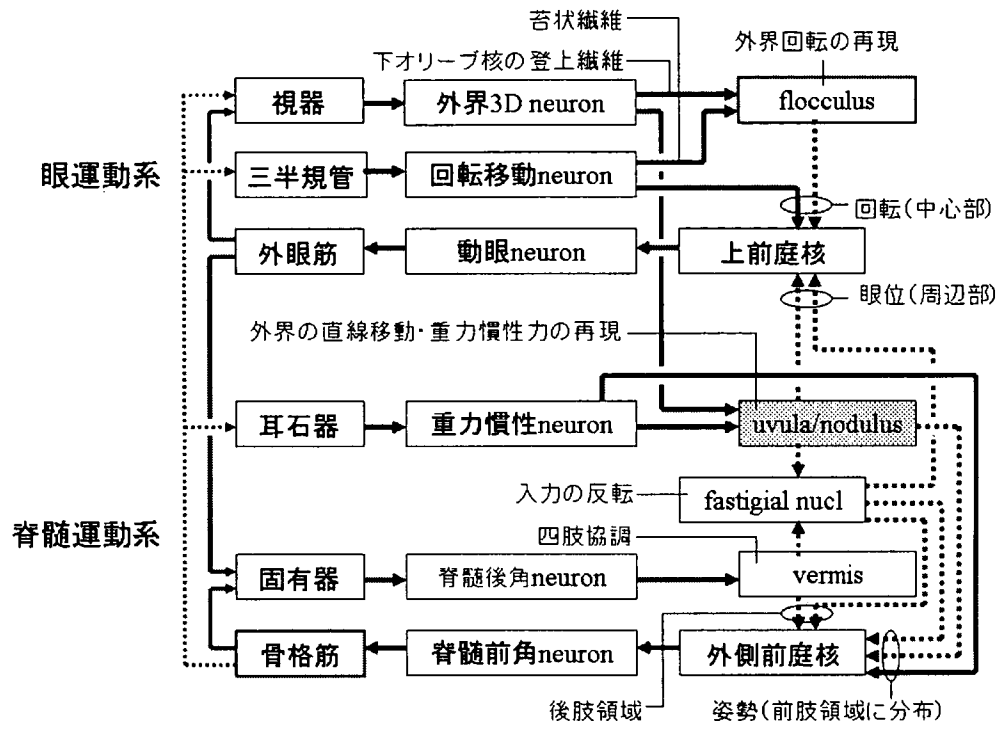


図 3. 神経路のシェーマ.

uvula, nodulus は視覚空間と重力を Z 軸とする空間座標系を統合し、外側前庭神経核に出力する。下船病はこの部位の可塑的変化の障害と考えられる。

29. めまい疾患と外リンパ瘻

松田 帆, 池園哲郎, 新藤 晋, 関根久遠, 八木聰明 (日本医大)

[はじめに]

臨床上, 実際は外リンパ瘻でありながら, 症候学的に突発性難聴やメニエール病などの他疾患と診断されている症例が存在すると思われる⁽¹⁾⁽²⁾. 今回われわれは, 本邦特発性外リンパ瘻診断基準で外リンパ瘻を疑われた症例のうち, CTP 検査で陽性であった症例の病歴, 症状, 検査所見から突発性難聴, メニエール病との共通点・鑑別点を検討したので報告する.

[対象と方法]

過去3年間に特発性外リンパ瘻を疑われてCTP検査を施行した70症例100検体のうち, CTP陽性であり当科を受診した8症例を検討した.

[結果]

病歴として圧外傷の既往があった症例は6例であった. 既往が無かった2症例は圧迫眼振陽性であった. めまいを自覚していた症例が6例, 眼振を認めた症例は6例であった. また病歴, 検査所見から突発性難聴と診断されていた症例が6例, メニエール病と診断されていた症例が2例であった. 変動, 進行する難聴を認めていた症例が6例であった.

8症例のうち3症例を提示する.

症例1; 平成18年11月から左難聴, めまいの増悪軽快を繰り返しており, 純音聴力検査上左低音部の変動する感音難聴を認めていた. 眼振は認めなかった. 病歴, 聴力検査の結果からメニエール病が疑われたが, 詳細な問診により飛行機搭乗に伴い難聴, めまいが出現することが分かり, 外リンパ瘻が疑われた. 第19病日内耳窓閉鎖術を行い, 術後難聴, めまいは改善した.

症例2; 平成10年に左突発性難聴の既往があり, 軽度改善していた. 平成19年2月起床時に左難聴, ふらつきを自覚し, 徐々に難聴の増悪を認めた. 頭位眼振検査で右向きの眼振を認めた. めまいと変動・増悪する難聴という病歴からメニエール病と前医では診断されていたが, 問診により指を耳に挿入した際にめまいが誘発されることが分かり, 外リンパ瘻が疑われた. また初診時圧迫眼振陽性であった. 第85病日に内耳窓閉鎖術を行い, 術後めまいは消失した.

症例3; 平成19年6月起床時に右難聴, ふらつきが出現し近医を受診した. 5周波平均聴力で74dBと高度感音難聴を認めたため入院の上ステロイド剤の投与を行った. 退院時聴力は平均32dBと著明回復をしたが, 第35病日右難聴が再度悪化したため当科を受診し, 聴力は平均89dBであった. 眼振は認めなかった. 変動性の感音難聴を認めることから詳細に問診を行ったところ, ウェイクボードが趣味であり, 海面に打ち付けられるなどのエピソードがあることから外リンパ瘻を疑った. 第56病日内耳窓閉鎖術を行い術後難聴は治癒し, めまいも消失した.

[考察]

今回CTP陽性であった8症例は, 突然の高度難聴や繰り返す難聴, めまいという病歴から突発性難聴, メニエール病と診断されていた.

問診により, 圧外傷の既往がある症例が8症例中6例あり外リンパ瘻を疑った. ただし患者本人は圧外傷と難聴, めまいが関連していないと考えている可能性もあり, 発症時の詳細な状況や,

日常生活での圧外傷を受ける機会が無いかなどを聞く必要があると思われる²⁾。例えば症例 3 は発症直前には圧外傷は無いが、日常的に圧外傷を受ける機会が多く、難聴、めまいと関連している可能性が考えられた。このように患者の生活背景まで問診することが、正確な診断につながる可能性もある。

また圧外傷の無い 2 症例は圧迫眼振陽性であり、簡便で重要な検査と考えられる。症例 2 は圧迫眼振検査も陽性であったが、指を耳に挿入することでめまいが誘発されており、病歴から瘻孔の存在が考えられ、これも詳細な問診の重要性を示唆する。

また術後聴力改善に関しては、発症から手術までの期間が長いほうが聴力改善は不良といわれている³⁾。しかし症例 3 のように発症から手術まで期間が長くても聴力が改善した症例もあり、経過が長くとも聴力改善の可能性があることが示された。

[結論]

外リンパ瘻の病歴、症状、検査所見は突発性難聴、メニエール病と類似する点が多く見られる。8 症例とも突然の難聴で発症した症例やめまいと難聴を繰り返す症例であったが、圧外傷の既往がある症例が多く、詳細な問診が重要であると思われる。また圧迫眼振陽性の症例が 2 例あり、重要な検査所見と考えられた。

[参考文献]

- 1) Hashimoto D., Sano H., Kamijyo T., Okamoto M., Ono Y., Nitta M. (2005) A Clinical Study of Sudden Deafness. *Audiol Jpn*, 48, 205-213
- 2) Nomura Y., Fukaya S. (1996) Menieres disease. Differential diagnosis of Menieres disease and perilymphatic fistula. *JOHNS*, 12, 1653-1655
- 3) Hirasugi K., Nakae S. (2003) Perilymphatic Fistula; A Report of 8 Cases. *Practica Oto-Rhino-Laryngologica*, 96, 673-680

30. SLEにおける平衡機能障害

落合 敦, 長沼英明, 徳増厚二, 岡本牧人 (北里大)

[はじめに]

膠原病は中枢から末梢にわたる多彩な神経症状を呈することが知られており, 時に眩暈・平衡障害を起こすことがある. しかし, その詳細についての報告は稀である. 今回我々は北里大学病院耳鼻咽喉科めまい外来を受診した膠原病の代表的疾患である全身性エリテマトーデス (SLE) 患者についてその神経耳科学的所見を検討した.

[対象と方法]

1985年1月から2007年12月までの23年間のめまい外来初診患者数9,957例のうち他科でSLEと診断されている26例(男性1例, 女性25例, 年齢分布: 14~68歳, 平均年齢: 41.8±12.8歳)を対象とした.

これらの症例に対し神経耳科学的検査として注視眼振検査, 頭位眼振検査, 頭位変換眼振検査, 追跡眼球運動検査 (ETT), 視運動性眼振検査 (OKP) を施行し検討した.

[結果]

垂直性眼振, ETTはsaccadic~ataxic, OKPはborder line~反応低下等から中枢性障害と考えられた症例は5例であった. 残りの21例は検討項目において異常所見は認められなかったが, 2例はメニエール病様であり, 5例はBPPV様であった.

[考察]

SLEの中枢性障害の発現機序に関しては, (1) 細小動脈や結合織のフィブリノイド変性により血管壁にフィブリノイド物質が出現し, 血管の筋および弾力線維が破壊され局所循環障害を引き起こし, 脳実質に多数の散在性小軟化巣が生じ中枢性障害を呈する^{1,2)}, (2) 免疫複合体が血液脳関門へ沈着し関門の機能障害を引き起こし, lymphocytotoxin が血清から髄膜へ遊出し中枢性障害を呈する³⁾等が考えられている. 内耳においても同様に微小血管障害や血液内耳関門の機能障害が起こり cytotoxin の遊出により内耳障害を呈していると考えられ⁴⁾, 特にメニエール病様であった症例に関しては免疫複合体が血管条や内リンパ嚢へ沈着し, 補体が活性化されヒスタミンが遊離し, 血管透過性が亢進し内リンパ水腫を呈したと考えられた⁵⁾.

[結論]

今回の検討においてSLE患者のめまい・平衡障害にもその病態, 障害部位に関して種々のものが混在していることが示唆され, 末梢性障害のみならず中枢性障害も認められた.

[参考文献]

- 1) 星谷 勤, 兵 行和, 津川善彦, 他: めまい, 平衡障害を伴った Systemic Lupus Erythematosus (SLE) の1例. 耳鼻臨床 67: 35-42, 1974.
- 2) Ellis SG, Verity MA: Central nervous system involvement in systemic lupus erythematosus; A review of neuropathologic findings in 57 cases, 1955-1977. Semin

Arthritis Rheum 8: 212-221, 1979.

- 3) 柏崎禎夫, 岡田 純, 古明地智, 他: 全身性エリテマトーデスの中樞神経障害にかんする臨床的ならびに免疫学的研究. 日内会誌 66: 405-413, 1977.
- 4) 石井甲介, 水野正浩, 水谷淳子: 膠原病に伴う平衡障害. ER 52: 629-635, 1993.
- 5) 馬場俊吉, 山口 潤, 佐久間文子, 他: 内リンパ水腫を伴った Systemic Lupus Erythematosus (SLE) の 1 症例. 耳喉頭頸 62: 653-657, 1990.