

研究要旨

難治性めまい疾患に関する調査研究班では、指定難病の啓蒙のための解説の作成が望まれる。本年度は遅発性内リンパ水腫に対する、患者用および一般医師用の解説の作成を試みた。同等の解説は、すでに難病情報センターのホームページ 公開されている。これを精査した結果、完成度の高いものであり、今回はこれを一部修正、簡潔化するととどめた。本研究による解説は、日本めまい平衡医学会のホームページに掲載を予定している。

A．研究目的

難治性めまい疾患に関する調査研究班では、指定難病の啓蒙のため、一般医師用および患者用の遅発性内リンパ水腫の解説の作成を目指す。本疾患の解説は、すでに本研究班の前身の手により指定難病センターのホームページ上に公開されている。よってこの解説事項を基盤とし、啓蒙用のコンテンツを作成する。これは日本めまい平衡医学会のホームページに掲載予定である。

B．研究方法

難病情報センターのホームページ (<http://www.nanbyou.or.jp/entry/148>) における遅発性内リンパ水腫の一般利用者向けの病気の解説、医療従事者向けの診断・治療指針等の事項を基本とし、これを改定する方向で行った。

（倫理面への配慮）

ホームページの作成であり、特に倫理面での問題は生じない。

C．研究結果

一般医師用

定義

遅発性内リンパ水腫とは、突発性または発症時期が不明の片耳または両耳の高度感音難聴が先行し、数年から数十年以上の間隔をあけてからメニエール病と類似した回転性めまい発作あるいは良聴耳の変動性感音難聴を反復する疾患である。責任耳が先行する感音難聴と同側耳に生じる場合（同側型）と対側耳すなわち良聴耳に生じる場合（反対側型）と

がある。同側型は、メニエール病と異なり難聴は変動せず、めまい発作のみを繰り返す。一方対側型は、良聴耳の変動性聴力障害およびめまい発作が生じる。厚生労働省前庭機能異常に関する調査研究班による疫学研究結果に基づくと、本邦における遅発性内リンパ水腫の患者数は4,000～5,000人である。

病因・病態

先行する高度感音難聴の原因として、若年性一側聾が多いが、側頭骨骨折、ウイルス性内耳炎、突発性難聴による難聴のこともある。遅発性に内リンパ水腫を生じさせる原因は不明である。同側型は、先行した高度感音難聴の病変が長い年月を経て続発性に内リンパ水腫を生じさせるのではないかと推定されている。一方で、対側型については、先行難聴の発症時すでに対側の不顕性のウイルス感染が成立しており、遅発性に内リンパ水腫が成立するという説がある。

症状

先行する高度感音難聴の発症から数年から数十年後に回転性めまい発作を反復し、発症する。めまいの発作期には強い回転性めまいに嘔吐を伴い、安静臥床を要する。めまいは、初期には軽度の平衡障害にまで回復するが、めまい発作を繰り返すと平衡障害が進行して重症化し、日常生活を障害する。難聴は、陳旧性高度感音難聴のため不可逆性である。めまい発作を繰り返すと不可逆性の高度平衡障害が残存する。これが遅発性内リンパ水腫の後遺症期であり、患者のQOLを大きく障害する。

診断

診断は、日本めまい平衡医学会作成の診断

基準(難病情報センターのホームページ:
<http://www.nanbyou.or.jp/entry/297>)に基づく。正確な聴力の把握が必要であり、耳鼻咽喉科専門施設での精査が望ましい。

治療

根治できる治療法はない。めまい発作を予防するために利尿薬などの薬物治療が行われる。発作の誘因となる患者の生活環境上の問題点を明らかにし、生活改善とストレス緩和策を行わせる。保存的治療でめまい発作が抑制されない難治性の遅発性内リンパ水腫患者には、次第に侵襲性の高い治療である中耳加圧療法、内リンパ嚢開放術、ゲンタマイシン鼓室内注入術などを行う。

予後

治療によってもめまい発作の反復を抑制できない難治性遅発性内リンパ水腫患者では、すでに障害されている蝸牛機能に加えて、前庭機能が次第に障害され重症化する。後遺症期になると永続的な高度平衡障害と高度難聴が持続し、患者のQOLも高度に障害される。後遺症期の高齢者は平衡障害のため転倒しやすく骨折により長期臥床から認知症に至るリスクが高まる。さらに高度難聴によるコミュニケーション障害も認知症を増悪させる。

患者用

遅発性内リンパ水腫とは、高度の難聴が発症してから数十年の後にぐるぐる回るめまい(回転性めまい)を繰り返す病気です。高度の難聴の原因として、子供の頃からの片方の耳の難聴、ウイルス感染による内耳炎や突発性難聴などがあります。厚生労働省の前庭機能異常調査研究班によって行われた調査では、日本における遅発性内リンパ水腫の患者数は4,000~5,000人と考えられます。

回転性めまいを繰り返すことが特徴ですが、さらに聴力の良いほうの耳の難聴、耳閉感などを引き起こすこともあります。ひとたび発症すると、完全に治癒させる治療は見つかっていません。しかし、めまい発作を予防するために利尿薬などの薬物を服用します。また、ストレスがめまい発作を引き起こしやすくしている場合は、日常生活の環境を改善してストレスを軽減することも有効とされています。これらの治療でめまい発作を抑えきれない場合は、中耳加圧治療や手術を行うこともあります。

病気の初期には、めまい発作の後、ほとんど症状がないでいどにまで回復しますが、めまい発作を繰り返すうちに持続するふらつきが残ることがあります。さらにめまい発作を繰り返して後遺症期になると、めまい発作は止まりますが高度で持続するふらつきが持続し、日常生活に大きな支障が生じることがあります。適切な診断、治療が必要と考えられています。

D. 考察

難病情報センターのホームページ(<http://www.nanbyou.or.jp/entry/148>)における遅発性内リンパ水腫に対する一般利用者向けの病気の解説および医療従事者向けの診断・治療指針等の解説は、簡潔で必要十分な内容を有した。これを大きく改定することは、臨床医の混乱を招くことも考えられ、一部を修正することにとどめた。遅発性内リンパ水腫の診断については、ガドリニウム造影MRIによる内リンパ水腫の画像診断および利尿剤投与前後の前庭誘発頸筋電位の比較により内リンパ水腫を推定する方法など、本邦発のすぐれた研究成果があるが、現在進行中の研究である。今回は患者向けおよび一般医師向けの解説であるので、これらの記載は見送った。なお疫学事項に関しては、本研究班で最新の疫学研究が進行中である。この結果がまとまり次第、最新のデータに改定すべきである。

E. 結論

難病情報センターのホームページにおける遅発性内リンパ水腫の医療従事者向け診断・治療指針等の解説は、きわめて完成度が高く、一部の修正を加えることで、啓蒙用の解説となりうる。

F. 研究発表

1. 論文発表

・Sato MP, Higuchi T, Nin F, Ogata G, Sawamura S, Yoshida T, Ota T, Horii K, Komune S, Uetsuka S, Choi S, Masuda M, Watabe T, Kanzaki S, Ogawa K, Inohara H, Sakamoto S, Takebayashi H, Doi K, Tanaka KF, Hibino H. Hearing Loss Controlled by Optogenetic Stimulation of Nonexcitable Nonglial Cells in the Cochlea of the Inner

Ear. Front Mol Neurosci. 2017 21;10:300. doi: 10.3389/ fnmol.2017.00300. eCollection 2017.

・ Seo T, Shiraishi K, Kobayashi T, Kitano M, Fujita T, Saito K, Doi K. Revision of a furosemide loading vestibular evoked myogenic potential protocol for detecting endolymphatic hydrops. Acta Otolaryngol. 2017;137:1244-8

・ Seo T, Shiraishi K, Kobayashi T, Kitano M, Fujita T, Saito K, Doi K. Residual dizziness after successful treatment of idiopathic benign paroxysmal positional vertigo originates from persistent utricular dysfunction. Acta Otolaryngol. 2017: 137:1149-52.

・ 瀬尾 徹 . VEMPの診断的価値 . Equilibrium Research 76: 219-24, 2017

・ 瀬尾 徹 . 重心動揺検査 . 耳鼻咽喉科頭頸部外科 29増刊号:149-154, 2017

・ 瀬尾 徹 . めまいの発症に関する自律神経の検査法は？耳鼻咽喉科頭頸部外科 29増刊号:168, 2017

2. 学会発表

・ Seo T, Shiraiishi K, Kobayashi T, Fujita T, Saito K, Doi K. Furosemide loading VEMP may confirm rupture of membranous labyrinth theory for Meniere's disease. 24th ENT world congress. Paris, France, 6.24-28, 2017 ポスター

・ Kitano M, Seo T, Shiraishi K, Kobayashi T, Doi K. Association between the caloric test and vHIT in acoustic neuroma. 24th ENT world congress. Paris, France, 6.24-28, 2017 ポスター

・ Kobayashi T, Seo T, Shiraishi K, Saito K, Doi K. Stabilogram of patients with otolithic vertigo. 24th ENT world congress. Paris, France, 6.24-28, 2017 ポスター

・ Seo T, Fujita T, Doi K. Furosemide loading VEMP for Meniere's disease - Confirming rupture of membranous labyrinth theory -. 40th Annual MidWinter Meeting Association for Research in Otolaryngology, Baltimore, USA. 2.11 -15, 2017 ポスター

・ 白石 功、小林孝光、藤田 岳、斎藤和也、瀬尾 徹、土井勝美 . めまいと難聴を主訴とした小脳悪性リンパ腫の1例 . 第343回日耳鼻

大阪地方連合会 12/3, 2017 口演

・ 瀬尾 徹 . VEMPの応用とvHIT . 第76回日本めまい平衡医学会11/30-12/1, 2017 軽井沢口演

・ 小林孝光, 瀬尾 徹, 白石 功, 北野睦三, 土井勝美 . 耳石器障害めまい患者の重心動揺検査 . 第76回日本めまい平衡医学会11/30-12/1, 2017 軽井沢 ポスター

・ 白石 功, 藤田 岳, 小林孝光, 瀬尾 徹, 土井勝美 . めまいと難聴を主訴とした小脳悪性リンパ腫の1例 . 第76回日本めまい平衡医学会11/30-12/1, 2017 軽井沢 ポスター

・ 白石 功, 瀬尾 徹, 小林孝光, 藤田 岳, 土井勝美 . 上前庭神経障害の評価に関する検討

・ 渡邊寛康, 瀬尾 徹, 土井勝美 . 良性発作性頭位めまい症の聴力 . 第76回日本めまい平衡医学会11/30-12/1, 2017 軽井沢 . 第76回日本めまい平衡医学会11/30-12/1, 2017 軽井沢 ポスター

・ 瀬尾 徹、白石 功、小林孝光、藤田 岳、斎藤和也、土井勝美 . メニエール病非定型例（蝸牛型）の病態に関する考察 フロセミド負荷VEMPによる検討 第27回日本耳科学会 11/21-11/22, 2017 横浜 口演

・ 藤田 岳、瀬尾 徹、斎藤和也、土井勝美 . 聴神経腫瘍から分泌される細胞外小胞(エクソソーム)による蝸牛障害 . 第27回日本耳科学会 11/21-11/22, 2017 横浜 ポスター

・ 渡邊寛康、瀬尾 徹、土井勝美 . 良性発作性頭位めまい症の聴覚所見 . 第342回日耳鼻大阪地方連合会 9/2, 2017 口演

・ 瀬尾 徹, 小林 孝光, 白石 功, 土井 勝美 . メニエール病非定型例（蝸牛型）に対するフロセミドVEMPテスト . 第79回耳鼻咽喉科臨床学会 7/6-7, 2017 下関 ポスター

・ 藤田 岳、斎藤和也、瀬尾 徹、土井勝美 . 突発性難聴患者における聴神経腫瘍患者の頻度 . 第341回日耳鼻大阪地方連合会 6/3, 2017 口演

・ 瀬尾 徹, 小林 孝光, 白石 功, 土井 勝美 . メニエール病非定型例（蝸牛型）に対するフロセミドVEMPテスト . 第118回日本耳鼻咽喉科学会総会 5/17-20, 2017 広島 ポスター

G . 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし