梅尼爾氏症

Meniere's Disease

高雄榮總耳鼻喉頭頸部 暈眩特別門診

01. 什麼是梅尼爾氏症？暈眩症就是梅尼爾氏症嗎？

早期我們對於暈眩的認識不多，自從西元 1861 年法國梅尼爾醫師發表一位暈眩病患合併聽力症狀的論文後，我們就稱這類**不明原因反覆性又聾又暈**的疾病為梅尼爾氏症。然而，暈眩症的可能原因有十幾種，較常見的還有耳石脫落症、偏頭痛性眩暈、前庭神經炎、小腦中風或基底動脈狹窄等等，**不是每種頭暈都叫做梅尼爾氏症**。典型的梅尼爾氏症症狀包含了**聽力減退、轟轟聲的耳鳴、耳悶及持續一段時間的眩暈**，且這幾項症狀有三分之二的人會**一起出現、一起好轉**。國際上對於梅尼爾氏症也有很明確的診斷定義：

1. 確診為梅尼爾氏症
   - A. 至少兩次自發性的暈眩，每次持續 20 分鐘至 12 小時
   - B. 在暈眩發作前、中或後，至少一次被聽力檢查發現病側耳有低或中音頻的神經性聽損
   - C. 病側耳有波動性的聽覺症狀(聽力喪失、耳悶、耳鳴)
   - D. 其他的前庭疾病診斷無法更理想的解釋目前症狀
2. 可能為梅尼爾氏症
   - A. 至少兩次自發性的暈眩，每次持續 20 分鐘至 24 小時
   - B. 病側耳有波動性的聽覺症狀(聽力喪失、耳悶、耳鳴)
   - C. 其他的前庭疾病診斷無法更理想的解釋目前症狀 (Lopez-Escamez JA 等, 2015)

經過了數十年的研究及辯證，梅尼爾氏症被發現可能和**內耳的淋巴液體代謝出現障礙**有關，原因包含了內淋巴液分泌過量、回吸收不足或內耳膜性結構破裂等等，造成了內耳水腫，但真實的病因目前還沒有結論。內淋巴液流經整個內耳，包括主管聽力的耳蝸和主管平衡的前庭，來來回回的水腫就導致內耳漲潮、退潮，出現了**波動性、時好時壞**的聽力及平衡症狀。通常這樣的病變會固定發生在某一側內耳，造成單側症狀為主，但也有 **25%**的患者**雙側**前後發病。經統計，梅尼爾氏症大約占總人口的 0.5%左右，占所有暈眩患者的**一成**上下，**女性較多**，好發於 **40 到 60 歲的中年族群**；但據信華人族群的患病機會較西方人低。

02. 醫師如何知道我的眩暈是梅尼爾氏症引起的？

如前頁所說，典型的梅尼爾氏症症狀常包含了聽力減退、轟轟聲的耳鳴、耳悶及持續數十分鐘至數小時的眩暈，且這些症狀通常會同時出現、同時好轉。然而，發作時，有的人不太暈但聽力減退得比較多，有人暈得很厲害但聽力變化較不明顯，每個人狀況都不盡相同。有些患者只經歷了一次嚴重的眩暈和聽力減退，那就未必是典型的梅尼爾氏症，反而可能是**內耳感染或突發性聽障**，醫師會建議您接受急性治療。梅尼爾氏症最嚴重的狀況是內耳的破壞到了最後，會有**突然平衡感消失、跌倒，造成嚴重摔傷**的情形，不治療會有高度風險。

因此，要診斷梅尼爾氏症，最重要的部分是**病史詢問及一般神經學檢查**。大約有七至八成的人經過醫師的問診及評估就能大致診斷是否為梅尼爾氏症，或合併有其他的第二問題。醫師仍會視情形安排聽力及前庭功能等等檢查，然而，一般病患只要**詳細確實地和醫師述說自己的症狀**，就能提供很多診斷資訊了。另外，截至目前研究，**梅尼爾氏症沒有被證實會造成失智、腦中風或腦腫瘤**，但很常合併出現**前庭性偏頭痛**，事實上這兩類疾病的分別還沒有很明確的答案。若您在暈眩發作時有頭痛、畏光等症狀，也請您向醫師提及。

03. 我要如何控制我的梅尼爾氏症症狀？

因為最有可能造成梅尼爾氏症的原因是內耳的淋巴液水腫，因此利用飲食控制及藥物來均衡內耳的液體及電解質平衡是傳統上醫師最常建議病患優先採用的治療方式。飲食控制的要點為：**戒菸酒、少咖啡因、”均鹽飲食”**。

- **均鹽飲食**的意思是將每日攝取的鹽分平均在日常生活飲食中，首先是盡量達到**每天每餐穩定的鹽份平衡**，不要有太大的波動。有些醫師會建議低鹽飲食，理論上的建議量是一餐總鹽量不要超過一公克，一整天不要超過兩到三克鹽份(這樣的量大概是半茶匙)，但因為計算上和實際實行上很困難，因此我們建議均鹽飲食就好，患者的接受度會比較高。另外要注意的，若您有每日運動的習慣，也要少量多次的補充**運動飲料**而非純水，才能讓體內及耳內的電解質量維持穩定。
- 低咖啡因要多低呢？通常建議減至一天一小杯咖啡開始，最好是低咖啡因的配方。若症狀無法改善，就需要再減量。

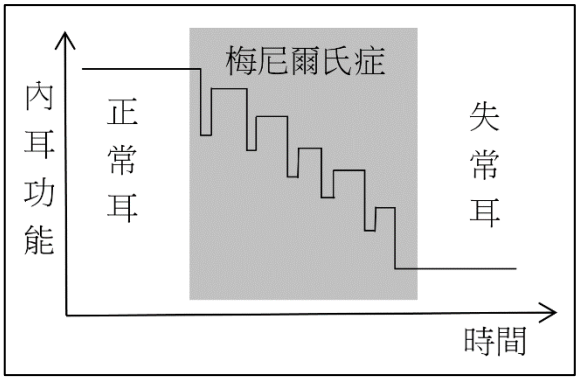
除了上面提到的，脆弱受傷的內耳也很容易因為不良的生活習慣、菸酒過量、過敏症狀、賀爾蒙失調、壓力、失眠或睡眠呼吸中止症影響它的敏感度。因此**維持固定的運動、飲食、作息**，是保養內耳不要太容易發作症狀的不二法門。**三分之二的病患光是靠飲食及生活習慣的調整，就能減緩症狀**。

但若單純的飲食及生活習慣控制效果不佳，醫師可能會加上下列口服藥物來控制症狀：

- **低劑量利尿劑**：使用的目的不是為了利尿或是排出內耳多餘的水，而是為了促進內耳淋巴液的電解質平衡進而穩定內耳水壓；但的確許多病患會因為吃利尿劑而常跑廁所，或甚至造成**低血壓**症狀，例如：頭昏眼花、無力等等。因此在服用利尿劑的時間內，若可能請規則監測血壓，**若正在服用高血壓或腎病藥物，請和醫師說明**。
- 若有需要，醫師也會視情形加上抗暈眩藥物。這些藥物都是在大發作時降低內耳及中樞的神經衝動，讓患者暫時能穩定下來。也因為副作用較多，醫師一般不會建議您長期服用。您需要了解的是，**長期使用這類型的藥物來治療慢性暈眩症狀，可能會加速您的前庭退化，或是對姿勢改變不敏感，而造成容易跌倒的危險**。

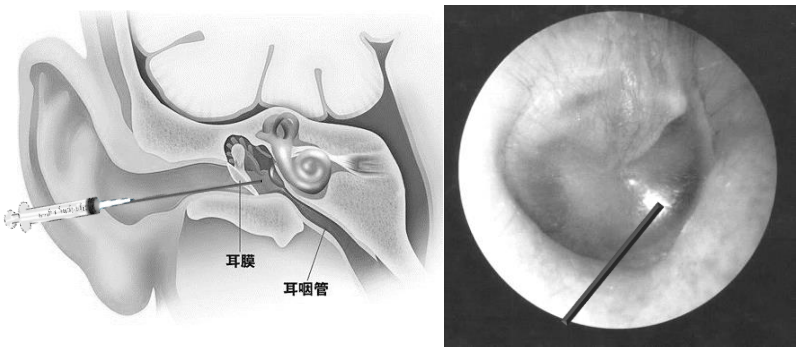
04. 長期來說，我應該如何追蹤梅尼爾氏症？若藥物效果不佳，我還有什麼治療選擇？

經過長久的臨床觀察，我們發現梅尼爾氏症所造成的**聽力及平衡功能退化是逐步且不可逆的**；您也可以將它視為是一種不穩定且進行性的內耳退化，像是右圖所描述的情形。常常病患出現症狀前來找醫師求診時，內耳功能都已經有一定程度的損壞了。若您經過了長期的生活型態及飲食控制，加上藥物上的追蹤調整，能穩定的控制一段時間，那是最好的；但也是有可能在就醫治療後仍出現症狀惡化。



關於這樣的困境，好消息是，大部分病患比較困擾的**暈眩問題**，醫師還可以藉由一些侵入性治療來降低您的症狀，讓它比較穩定不容易發作。但壞消息是，聽力退化、耳鳴、耳悶等聽覺問題，目前臨床上除了助聽器和手術植入人工電子耳，目前還沒有很有效的藥物治療法。目前所有的研究也指向**梅尼爾氏症造成的內耳退化是無法治癒的；且聽力和平衡功能退化的速度因人而異，無法有效預測**。因此，有些進階治療並不能保存您現有的聽力水準，**醫師追求的是有效的降低您的暈眩症狀和突發性跌倒的情形**。您在決定接受這樣的治療方式之前，必須仔細地和您的醫師討論再做決定。

較不具有破壞性的治療包括經耳膜類固醇注射術及中耳正壓脈衝治療，但目前證據認為這兩項治療對症狀控制幫助不大。而稍具破壞性的**經耳膜 Gentamycin 注射**則較常被推薦。Gentamycin 為一種傳統抗生素，具有前庭破壞性，因此可做為**控制暈眩**的藥物，通常只要**一至三次的注射就能達到 90%的有效症狀控制**。藥物經過耳膜後，醫師會請您側躺，讓藥物停留在中耳空間大概一個小時，讓藥物慢慢地滲透進內耳。藥物大概會在一周後達到作用高峰，您會覺得輕飄飄的不太平衡，聽力也可能會變得較為模糊。但是大約兩周後，您的中樞及對側好耳開始接管您剩餘的平衡感，您的暈眩症狀就會開始大幅消失。



經耳膜，將藥物注射進中耳，再滲透進內耳發揮作用

經耳膜注射術是一個方便且有效的治療方式，副作用是大概會有 5%的病患針孔沒有癒合，產生長期的耳膜穿孔，因此醫師會請您保持耳部乾燥不要進水大約一周，並定期回診評估。另外，有大約二至三成的患者會發現注射後聽力狀態改變，大部分是些微進步，但也有少數患者發生聽力迅速惡化，無法有效預測。若您決定接受注射，請您必須了解這些風險。

更侵入性的外科方式，傳統上還有內淋巴囊引流手術、前庭磨除術、前庭神經切除術等等全身麻醉手術，後兩者可達 99%的暈眩控制率，但連帶的也是較高的手術風險。因此，近來患者在長期藥物控制不理想的情況下，大多選擇經耳膜注射 Gentamycin 抗生素作為主要的治療方式。事實上扣除聽力退化問題，**九成以上的病患對經耳膜注射 Gentamycin 來控制暈眩的滿意度是不錯的**。只有注射後效果仍然不彰的 1%病人會需要手術介入。

因為暈眩問題是治療梅尼爾氏症的關鍵，也是最常造成病患回診的原因，因此美國耳鼻

喉科醫學會於 1995 年也提出一項梅尼爾氏症功能評估量表，如下圖。若您發覺**暈眩控制不是很穩定，常常無預警的跌倒，或是向上表一樣造成您生活上新的障礙時**，就應該回診請醫師評估是否發生病況變化，並和您討論是否接受更進一步的治療來控制暈眩症狀。

評估最近整體功能的狀況，非只有發作的時候(選一個最符合的)：
1.眩暈對我的日常活動一點影響都沒有。
2.當我感到暈眩時我必須停下手中工作並休息一下，但是發作很快就結束，然後我便繼續工作。我工作、開車並投入任何的活動並不受到侷限。我並沒有為了要適應我的暈眩而改變任何的計畫或活動。
3.當我感到暈眩時我必須停下手中工作並休息一下，但是發作結束後我便繼續工作。我工作、開車並投入大部分我選擇的活動，但我因為暈眩而必須要改變一些計畫或活動。
4.我可以工作、開車、旅行、照顧家庭或者參與大部分必要的活動，但是我必須付出相當的努力才能完成。我必須不斷地調整我的活動並妥善利用我的體力，我很勉強才能做到這樣。
5.我不能工作、開車或照顧家庭。我不能去做大部分我以前會做的活動，甚至必要的活動也受侷限，我是失能的。
6.我已經失能近一年或更久，而且因為眩暈或平衡問題我接受補助(金錢)。

若有任何疑問，也歡迎您再與我們詢問。感謝您耐心閱讀。