

室伏利久	心身症としてのめまいをどこまで耳鼻咽喉科でみるか	心身医学	54	760-766	2014
室伏利久	真珠腫による外側半規管瘻孔症例の手術中である。瘻孔から真珠腫上皮が容易に剥離できない！	JOHNS	30	1194-1195	2014
藤井博則、橋本 誠、菅原一真、池田卓生、下郡博明、 <u>山下裕司</u>	Video-oculography を用いた追跡眼球運動の検討.	耳鼻咽喉科ニューロサイエンス	28	59-61	2014
Kazuma Sugahara, Makoto Hashimoto, Yoshinobu Hirose, Hiroaki Shimogori, <u>Hiroshi Yamashita.</u>	Autoimmune inner ear disease associated with ankylosing spondylitis.	The Egyptian Journal of Otolaryngology	30	176-179	2014
橋本 誠、池田卓生、 <u>山下裕司</u>	小型化しためまい検査装置.	JOHNS	30	575-577	2014
Eiju Kanagawa, Kazuma Sugahara, Yoshinobu Hirose, Takefumi Mikuriya, Hiroaki Shimogori, <u>Hiroshi Yamashita.</u>	Pathology of the inner ear after acoustic injury.	THE BULLETIN OF THE YAMAGUCHI MEDICAL SCHOOL	61	1-6	2014
橋本 誠、 <u>山下裕司</u>	前庭神経炎症例。強いめまいは消失したが、ふらつき感がとれない！.	JOHNS	30	1188-1189	2014
Eiju Kanagawa, Kazuma Sugahara, Yoshinobu Hirose, Takefumi Mikuriya, Hiroaki Shimogori, <u>Hiroshi Yamashita.</u>	Effects of Substance P during the Recovery of Hearing Function After Noise-Induced Hearing Loss.	Brain Research	1582	187-196	2014
Sugahara K, Hirose Y, Mikuriya T, Hashimoto M,	Coenzyme Q10 protects hair cells against aminoglycoside.	PLOS ONE		In press	2015

Kanagawa E, Hara H, Shimogori H, <u>Yamashita H.</u>					
Yoshida S, Sugahara K, Hashimoto M, Hirose Y, Shimogori H, <u>Yamashita H.</u>	The minimum peptides of IGF-1 and substance P protect vestibular hair cells against neomycin ototoxicity.	Acta Oto-Laryngolo gica		In press	2015

IV. 研 究 報 告

1. メニエール病、遅発性内リンパ水腫、前庭神経炎、 両側前庭機能障害の診断基準の改訂に関する研究

武田憲昭、佐藤 豪、松田和徳（徳島大）

【はじめに】

メニエール病の診断基準には、厚生労働省前庭機能異常調査研究班が 2008 年に改訂した診断の手引 1)と日本めまい平衡医学会(当時は日本平衡神経科学会)が 1987 年に作成した診断基準 2)がある。前者は疫学研究の診断基準として非常に有用であり、広く用いられている。後者は病歴からの診断と検査からの診断からなる診断基準であることから、臨床研究に有用である。本研究では、メニエール病の指定難病に関する資料を作成するため、日本めまい平衡医学会のメニエール病の診断基準の改訂(案)を作成した。また、メニエール病の診断基準に内リンパ水腫の画像検査と推定検査を診断基準に含めるかについても検討した。メニエール病の重症度分類は、1998 年に厚生省前庭機能異常調査研究班が策定した 3)。本研究では、メニエール病の指定難病に関する資料を作成するため、メニエール病の重症度分類の改訂(案)を作成した。

遅発性内リンパ水腫の診断基準は、1987 年に日本めまい平衡医学会が作成した診断基準がある 2)。本研究では、遅発性内リンパ水腫の指定難病に関する資料を作成するため、日本めまい平衡医学会の遅発性内リンパ水腫の診断基準の改訂(案)を作成した。

前庭神経炎と両側前庭機能高度低下は、1981 年に厚生省前庭機能異常調査研究班が作成した診断基準がある 4)。さらに、1987 年に日本めまい平衡医学会が作成した前庭神経炎の診断基準もある 2)。本研究では、前庭神経炎と両側前庭機能障害の診断基準も改定(案)を作成した。

【方法】

診断基準は、症状と客観的な指標の両方を含むように A. 症状、B. 検査所見、C. 鑑別診断の 3 項目とした。診断カテゴリーは確実例 (Definitive) と疑い例 (Probable) とした。

【結果】

メニエール病の診断基準は、症状、検査所見、鑑別診断の 3 項目とし、診断は確実例 (Definitive) と疑い例 (Probable) とする改定(案)を作成した(表 1)。指定難病に関する厚生労働省事務局の要望から、症状と検査所見については具体的な記載を追加し、除外診断と鑑別診断については具体的な検査所見を追加した。

メニエール病の重症度分類は、平衡障害・日常生活の障害、聴覚障害、病態の進行度の 3 項目として改訂(案)を作成した(表 2)。また、総合的重症度も後遺症期を 3 項目全て 4 点とする改訂(案)を作成した(表 3)。

遅発性内リンパ水腫の診断基準は、メニエール病の診断基準の改訂(案)と同様に、症状、検査所

見、鑑別診断の3項目とし、診断は確実例 (Definitive) と疑い例 (Probable) とする改定 (案) を作成した (表 4)。

前庭神経炎の診断基準の改定 (案) (表 5) と両側前庭機能障害の診断基準の改定 (案) (表 6) も作成した。

[考察]

厚生省特定疾患メニエール病調査研究班 (渡辺いさむ班長) が 1974 年に作成したメニエール病診断の手引き 5) は、2008 年に厚生労働省前庭機能異常調査研究班 (渡辺行雄班長) がメニエール病診断の手引として改訂した 1)。この診断基準は症状を中心とした診断基準であり、疫学研究を行う目的で作成された。使いやすい診断基準であり、現在も広く用いられている。

一方、日本めまい平衡医学会が 1987 年に作成しためまいの診断基準化のための資料で提案したメニエール病の診断基準 2) は、病歴からの診断でメニエール病を疑い、検査からの診断を満たした場合にメニエール病確実と診断する。検査からの診断における条件 1 の聴力検査におけるメニエール病に特徴的な難聴は、「低音障害型感音難聴で、補充現象陽性、中・低音閾値の変動、複聴」と説明されている。しかし、メニエール病が進行すると必ずしも低音障害型感音難聴を示さなくなる。さらに、「聴力検査がすべての特徴を満たさない場合でも、めまいに伴って変動する感音難聴で、後迷路性難聴がなければメニエール病による難聴と判断してよい」と説明されている。この場合には、後迷路性難聴を評価する聴力検査を行わなかった場合や、患者の都合や設備の問題で検査が行なえなかった場合でも、メニエール病と診断できないことになってしまう。条件 2 の「平衡機能検査で内耳障害の所見を認める」点についても、同様の問題点がある。そのため、日本めまい平衡医学会の診断基準は広く用いられるには至っていなかった 6)。

2014 年に成立した難病法により約 300 疾患が指定難病に指定され、医療費助成の対象となる予定である。厚生労働省から指定難病に関するメニエール病の資料の提出を本研究班に求められ、その際、厚生労働省が求める症状と客観的な指標の両方を含むメニエール病の診断基準としてめまい平衡医学会のメニエール病の診断基準を提出した。さらに、厚生労働省事務局からの問い合わせがあったため、それに対応して本研究では、メニエール病の診断基準を症状、検査所見、鑑別診断の3項目とした改訂 (案) を作成した (表 1)。すなわち、症状と検査所見については具体的な記載を追加し、除外診断と鑑別診断については具体的な検査所見を追加した。

AAO-HNS のメニエール病の診断基準には、Definitive Meniere's disease (確実例) と Probable Meniere's disease (疑い例) に加えて、確実例の死後、病理解剖により内リンパ水腫が確認できた場合に Certain Meniere's disease (確認例) の診断カテゴリーがある 7)。本研究では、メニエール病の診断基準の改定 (案) の診断カテゴリーにメニエール病確認例 (Certain Meniere's disease) を含めるかについても検討した。すなわち、本研究で検討したメニエール病確認例とは、メニエール病確実例で 1) 聴覚症状のある耳に MRI で内リンパ水腫を認め、同時に 2) MRI で内リンパ水腫を認める耳

に内リンパ水腫推定検査で陽性所見を認める症例である。本研究班では、造影 MRI による内リンパ水腫の画像診断の検査法の標準化と評価基準の標準化を行っている 8)。また、内リンパ水腫推定検査 9)には蝸電図検査 10)、グリセロールテスト、フロセミド検査 11)があるが、メニエール病における陽性率は必ずしも高くない。内耳で内リンパ水腫が最も著明なのは球形嚢であり、前庭誘発筋電位 (VEMP) は球形嚢の機能を反映する 12)。そこで、本研究班では、グリセロール VEMP 検査、グリセロール VEMP 検査、フロセミド VEMP 検査が内リンパ水腫推定検査として用いることができるか検討している。今後、内リンパ水腫を画像的、機能的に確認できたメニエール病確実例をメニエール病確認例 (Certain) と診断する必要があると考える。

1998 年に策定したメニエール病の重症度分類 3)は、例えば病態の進行度が 1 点で自覚的苦痛度が 3 点の場合には総合的重症度を判定できない問題点があった。そのため、指定難病に関する厚生労働省事務局からの問い合わせに対応し、重症度分類を平衡障害・日常生活の障害、聴覚障害、病態の進行度の 3 項目とする改訂 (案) を作成した (表 2)。さらに、総合的重症度も改訂して後遺症期を 3 項目全て 4 点とした (表 3)。

日本めまい平衡医学会が 1987 年に作成しためまいの診断基準化のための資料で提案した遅発性内リンパ水腫の診断基準 2) は、病歴からの診断で遅発性内リンパ水腫を疑い、検査からの診断を満たした場合に遅発性内リンパ水腫と診断する。厚生労働省から指定難病に関する遅発性内リンパ水腫の資料の提出を本研究班に求められ、その際、厚生労働省が求める症状と客観的な指標の両方を含む遅発性内リンパ水腫の診断基準としてめまい平衡医学会のメニエール病の診断基準を提出した。さらに、厚生労働省事務局からの問い合わせがあったため、それに対応して本研究では、遅発性内リンパ水腫の診断基準を症状、検査所見、鑑別診断の 3 項目とした改訂 (案) を作成した (表 4)。すなわち、症状と検査所見については具体的な記載を追加し、除外診断と鑑別診断については具体的な検査所見を追加した。

日本めまい平衡医学会が 1987 年に作成しためまいの診断基準化のための資料で提案した前庭神経炎の診断基準 2) は、病歴からの診断で前庭神経炎を疑い、検査からの診断を満たした場合に前庭神経炎と診断する。本研究では、前庭神経炎の診断基準を症状と検査所見の 2 項目とした改訂 (案) を作成した (表 5)。症状では先行する上気道炎の記載を削除した。一方、前庭神経炎の再発の報告 13)があることから、回転性めまい発作は 1 回のことが多いとの記載は残した。検査所見では、眼振の向きの健側の記載を削除したが、両側前庭神経炎の報告 14) もあることから、両側の末梢前庭機能障害 (半規管機能低下) の記載は残した。今後は head impulse test 15) を診断基準含める必要があるかもしれない。診断基準の症状と検査所見の全ての項目を満たした症例を前庭神経炎確実例と診断し、温度刺激検査が実施できなかった症例を前庭神経炎疑い例と診断できるように診断のカテゴリーを追加した。

両側前庭機能高度低下は、1981 年に厚生省前庭機能異常調査研究班が作成した診断基準がある 4)。本研究では、両側前庭機能障害の診断基準を症状と検査所見の 2 項目とした改訂 (案) を作成した (表

6)。検査所見の「温度刺激検査により両側の末梢前庭機能（半規管機能）の消失または高度の低下を認める。」については、「10ml以上の氷水の外耳道注入でも温度眼振を認めない場合を「消失」、温度眼振が微弱な場合を「高度低下」とした。一方、回転検査所見は削除した。今後は head impulse test¹⁵⁾を診断基準に含める必要があるかもしれない。診断のカテゴリーは両側前庭機能障害確実例のみとし、両側前庭機能障害疑い例は作らなかった。

[結論]

本研究では、日本めまい平衡医学会のメニエール病の診断基準の改訂（案）を作成した。メニエール病の重症度分類の改訂（案）も作成した。また、日本めまい平衡医学会の遅発性内リンパ水腫の診断基準の改訂（案）を作成した。さらに、前庭神経炎と両側前庭機能障害の診断基準も改定（案）を作成した。

[参考文献]

1. 厚生労働省難治性疾患克服研究事業前庭機能異常に関する調査研究班（2008～2010 年度）：メニエール病診療ガイドライン. 金原出版、2011.
2. めまいの診断基準化委員会：めまいの診断基準化のための資料. *Equilibrium Res* 47: 245-273, 1988.
3. 八木 聡明, 伊藤 壽一, 久保 武, 高橋 正紘, 高橋 光明, 古屋 信彦, 山下 敏夫, 渡辺 行雄, 工田 昌矢, 室伏 利久, 富山 俊一：メニエール病の重症度分類について. *Equilibrium Res* 58: 61-64, 1999.
4. 渡辺いさむ, 水越鉄理, 大久保仁, 池田元久, 渡辺行雄：前庭機能異常に関する疫学調査報告. *耳鼻臨床* 76 (増4) : 2426~2457, 1983.
5. 渡辺いさむ：厚生省研究班のメニエール病診断基準について. *耳鼻臨床* 69: 301-303, 1976
6. 武田憲昭：メニエール病の診断基準と検査の進め方. *JOHNS* 25: 815-821, 2009.
7. Committee on Hearing and Equilibrium: Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Meniere's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 113: 181- 185, 1995.
8. S. Naganawa, T. Nakashima: Visualization of endolymphatic hydrops with MR imaging in patients with Me´nie`re's disease and related pathologies: current status of its methods and clinical significance. *Jpn J Radiol* 32: 191-204, 2014.
9. 北原正章：メニエール病の診断・検査・治療に関する資料. *Equilibrium Res Suppl* 7: 147-149, 1991.
10. 將積日出夫：グリセロールテストとフロセミドテスト. *耳鼻咽喉科診療プラクティス* 第 6 巻 EBM に基づくめまいの診断と治療. 武田憲昭（編）、122-126 頁、文光堂、東京、2001.
11. 森 望：内リンパ推定検査としての蝸電図検査. *耳鼻咽喉科診療プラクティス* 第 6 巻 EBM に基づくめまいの診断と治療. 武田憲昭（編）、118-121 頁、東京、文光堂、2001.

12. E.S. Papathanasiou, T. Murofushi F.W. Akin, J.G. Colebatch: International guidelines for the clinical application of cervical vestibular evoked myogenic potentials: An expert consensus report. *Clin Neurophysiol* 125: 658-666, 2014.
13. D. Huppert, M. Strupp, D. Theil, M. Glaser, T. Brandt: Low recurrence rate of vestibular neuritis: a long-term follow-up. *Neurol* 67: 1870-1871, 2006.
14. Schuknecht HF: Acute bilateral sequential vestibular neuritis. *Am J Otolaryngol* 6: 255-257, 1985.
15. K.P. Weber, H.G. MacDougall, G.M. Halmagyi, I.S. Curthoys: Impulsive testing of semicircular-canal function using video-oculography. *Ann NY Acad Sci* 1164: 486-491, 2009.

表 1 メニエール病診断基準改訂 (案)

A. 症状

1. 発作性の回転性めまい (時に浮動性) を反復する。めまいは誘因なく発症し、持続時間は 10 分程度から数時間程度。数秒～数十秒程度のきわめて短いめまいや頭位によって誘発されるめまいが主徴の場合はメニエール病と診断できない。嘔気・嘔吐を伴うことが多い。めまい発作の頻度は週数回の高頻度から年数回程度まで多様であるが、1 日に複数回の場合はメニエール病とは診断できない。
2. めまい発作に伴って聴覚症状が変動する。聴覚症状は難聴、耳鳴、耳閉感が主徴であり、めまいに随伴、消長する。
3. 第Ⅷ脳神経以外の神経症状がない。
4. 原因を明らかにすることができない。

B. 検査所見

1. 純音聴力検査において感音難聴を認め、初期にはめまい発作に関連して聴力閾値の変動を認める。
2. 平衡機能検査においてめまい発作に関連して水平性または水平回旋混合性眼振や体平衡障害などの内耳前庭障害の所見を認める。
3. 神経学的検査においてめまいに関連する第Ⅷ脳神経以外の障害を認めない。
4. 耳鼻咽喉科学的検査、純音聴力検査、平衡機能検査、神経学的検査、画像検査、生化学的検査などにより、メニエール病と同様の難聴を伴うめまいを呈する中耳炎性内耳炎によるめまい、外リンパ瘻、内耳梅毒、聴神経腫瘍、神経血管圧迫症候群などの内耳・後迷路性めまい疾患、小脳、脳幹を中心とした中枢性めまい疾患など、原因既知のめまい疾患を除外する。具体的には、耳鼻咽喉科学的検査で中耳炎を認め画像検査で中耳炎による内耳瘻孔を認める場合 (中耳炎性内耳炎によるめまい)、中耳貯留液に外リンパ特異蛋白 CTP が陽性の場合 (外リンパ瘻)、生化学的検査で梅毒反応が陽性の場合 (内耳梅毒)、画像検査で小脳橋角部の異常を認める場合 (聴神経腫瘍、神経血管圧迫症候群)、画像検査で小脳・脳幹に異常を認める場合 (中枢性めまい疾患) にはメニエール病とは診断できない。

C. 鑑別診断

耳鼻咽喉科学的検査、純音聴力検査、平衡機能検査、神経学的検査、画像検査、生化学的検査などにより中耳炎性内耳炎によるめまい、外リンパ瘻、内耳梅毒、聴神経腫瘍、神経血管圧迫症候群などの内耳・後迷路性めまい疾患、小脳、脳幹を中心とした中枢性めまい疾患など原因既知のめまい疾患を除外した上で、めまいを伴う突発性難聴、遅発性内リンパ水腫、良性発作性頭位めまい症、前庭神経炎を鑑別する。めまいを伴う突発性難聴は、高度難聴の発症とともにめまいが発症するが、めまい発作を反復しない点でメニエール病と鑑別される。遅発性内リンパ水腫は、高度難聴が発症してから数年から数十年してからめまい発作が発症し、めまい発作に伴って聴覚症状が変動しない点からメニエール病と鑑別される。良性発作性頭位めまい症は頭位によって誘発される数秒～数十秒程度のきわめて短いめまいである点、めまいに伴って聴覚症状が変動しない点からメニエール病と鑑別される。前庭神経炎はめまい発作を反復しない点、めまい発作に伴って聴覚症状が変動しない点からメニエール病と鑑別される。

診断

メニエール病確実例 (Definite) : A.症状の 4 項目+B.検査所見の 4 項目を全て満たし C. 鑑別すべき疾患を除外したもの

メニエール病 (Probable) : A.症状の 4 項目+B.検査所見の 3 と 4 を満たすが 1 と 2 を満たさず C.鑑別すべき疾患を除外したもの

表2 メニエール病重症度分類改訂(案)

A: 平衡障害・日常生活の障害

0点: 正常

1点: 日常活動が時に制限される(可逆性の平衡障害)

2点: 日常活動がしばしば制限される(不可逆性の軽度平衡障害)

3点: 日常活動が常に制限される(不可逆性の高度平衡障害)

4点: 日常活動が常に制限され、暗所での起立や歩行が困難(不可逆性の両側性高度平衡障害)

注: 不可逆性の両側性高度平衡障害とは、平衡機能検査で両側の半規管麻痺を認める場合。

B: 聴覚障害

0点: 正常

1点: 可逆的(低音部に限局した難聴)

2点: 不可逆的(高音部の不可逆性難聴)

3点: 高度進行(中等度以上の不可逆性難聴)

4点: 両側性高度進行(中等度以上の両側性不可逆性難聴)

注: 中等度以上の両側性不可逆性難聴とは、純音聴力検査で平均聴力が両側 40dB 以上で 40dB 未満に改善しない場合

C: 病態の進行度

0点: 生活指導のみで経過観察を行う。

1点: 可逆性病変に対して保存的治療を必要とする。

2点: 保存的治療によっても不可逆性病変が進行する。

3点: 保存的治療に抵抗して不可逆性病変が高度に進行し、侵襲性のある治療を検討する。

4点: 不可逆性病変が高度に進行して後遺症を認める。

表3 メニエール病総合的重症度

Stage1 : 準正常期
A : 0点、B : 0点、C : 0点
Stage2 : 可逆期
A : 0~1点、B : 0~1点、C : 1点
Stage3 : 不可逆期
A : 1~2点、B : 1~2点、C : 2点
Stage4 : 進行期
A : 2~3点、B : 2~3点、C : 3点
Stage 5 : 後遺症期
A : 4点、B : 4点、C : 4点

表 4 遅発性内リンパ水腫診断基準改訂 (案)

A. 症状

1. 片耳または両耳が高度難聴ないし全聾。
2. 難聴発症より数年～数 10 年経過した後に、発作性の回転性めまい (時に浮動性) を反復する。めまいは誘因なく発症し、持続時間は 10 分程度から数時間程度。数秒～数十秒程度のきわめて短いめまいや頭位によって誘発されるめまいが主徴の場合は遅発性内リンパ水腫とは診断できない。嘔気・嘔吐を伴うことが多い。めまい発作の頻度は週数回の高頻度から年数回程度まで多様であるが、1 日に複数回の場合は遅発性内リンパ水腫とは診断できない。
3. めまい発作に伴って聴覚症状が変動しない。
4. 第Ⅷ脳神経以外の神経症状がない。

B. 検査所見

1. 純音聴力検査において片耳または両耳が高度感音難聴ないし全聾を認める。
2. 平衡機能検査において難聴耳に半規管麻痺を認める。
3. 平衡機能検査においてめまい発作に関連して水平性または水平回旋混合性眼振や体平衡障害などの内耳前庭障害の所見を認める。
4. 神経学的検査においてめまいに関連する第Ⅷ脳神経以外の障害を認めない。
5. 耳鼻咽喉科学的検査、純音聴力検査、平衡機能検査、神経学的検査、画像検査、生化学的検査などにより、遅発性内リンパ水腫と同様の難聴を伴うめまいを呈する中耳炎性内耳炎によるめまい、外リンパ瘻、内耳梅毒、聴神経腫瘍、神経血管圧迫症候群などの内耳・後迷路性めまい疾患、小脳、脳幹を中心とした中枢性めまい疾患など、原因既知のめまい疾患を除外する。具体的には、耳鼻咽喉科学的検査で中耳炎を認め画像検査で中耳炎による内耳瘻孔を認める場合 (中耳炎性内耳炎によるめまい)、中耳貯留液に外リンパ特異蛋白 CTP が陽性的の場合 (外リンパ瘻)、生化学的検査で梅毒反応が陽性的の場合 (内耳梅毒)、画像検査で小脳橋角部の異常を認める場合 (聴神経腫瘍、神経血管圧迫症候群)、画像検査で小脳・脳幹に異常を認める場合 (中枢性めまい疾患) には遅発性内リンパ水腫とは診断できない。

C. 鑑別診断

耳鼻咽喉科学的検査、純音聴力検査、平衡機能検査、神経学的検査、画像検査、生化学的検査などにより中耳炎性内耳炎によるめまい、外リンパ瘻、内耳梅毒、聴神経腫瘍、神経血管圧迫症候群などの内耳・後迷路性めまい疾患、小脳、脳幹を中心とした中枢性めまい疾患など原因既知のめまい疾患を除外した上で、めまいを伴う突発性難聴、メニエール病、良性発作性頭位めまい症、前庭神経炎を鑑別する。めまいを伴う突発性難聴は、高度難聴の発症とともにめまいが発症するが、めまい発作を反復しない点で遅発性内リンパ水腫と鑑別される。メニエール病はめまい発作に伴って聴覚症状が変動する点から遅発性内リンパ水腫と鑑別される。良性発作性頭位めまい症は頭位によって誘発される数秒～数十秒程度のきわめて短いめまいである点、めまいに伴って聴覚症状が変動しない点から遅発性内リンパ水腫と鑑別される。前庭神経炎はめまい発作を反復しない点、めまい発作に伴って聴覚症状が変動しない点から遅発性内リンパ水腫と鑑別される。

診断

遅発性内リンパ水腫 (Definite) Definitive (確実例) : A.症状の 4 項目+B.検査所見の 5 項目を満たし C.鑑別すべき疾患を除外したもの

遅発性内リンパ水腫疑い例 (Probable) : A.症状の 4 項目+B.検査所見の 1、4 と 5 を満たすが 2 と 3 を満たさず C.鑑別すべき疾患を除外したもの

表 5 前庭神経炎診断基準改訂 (案)

A. 症状

- 1) 突発的な回転性めまい発作で発症する。回転性めまい発作は 1 回が多い。
- 2) 回転性めまい発作の後、体動時あるいは歩行時のふらつき感が持続する。
- 3) めまいに随伴する難聴、耳鳴、耳閉塞感などの聴覚症状を認めない。
- 4) めまいと関連する中枢神経症状を認めない。

B. 検査所見

- 1) 温度刺激検査により一側または両側の末梢前庭機能障害 (半規管機能低下) を認める。
 - 2) 回転性めまい発作時に自発および頭位眼振検査で方向固定性の水平性または水平回旋混合性眼振を認める。
 - 3) 聴力検査で正常聴力またはめまいと関連しない難聴を認める。
 - 4) 前庭神経炎と類似の症状を呈する末梢性疾患めまい、小脳、脳幹病変を中心とした中枢性めまい疾患など原因既知の疾患が除外できる。
-

診断

前庭神経炎確実例 (Definite) : A の 1)~4) 項目を満たし、B の 1)~3) 項目を満たしたもの。

前庭神経炎疑い例 (Probable) : A の 1)~4) 項目を満たし、B の 2), 3) 項目を満たしたもの。

表 6 両側前庭機能障害診断基準改訂（案）

A. 症状

- 1) 頭部の運動や体動時に非回転性めまいや動揺視が誘発される。閉眼などにより視覚が遮断されると身体のみらつきが増強する。
- 2) めまいと関連する中枢神経症状を認めない。

B. 検査所見

- 1) 温度刺激検査により両側の末梢前庭機能（半規管機能）の消失または高度の低下を認める。

[注]10ml以上の氷水の外耳道注入でも温度眼振を認めない場合を「消失」、温度眼振が微弱な場合を「高度低下」。

- 2) 両側前庭機能障害と同様の症状を呈する末梢性疾患めまい、小脳、脳幹病変を中心とした中枢性めまい疾患など原因既知の疾患が除外できる。
-

診断

両側前庭機能障害：Aの1)～2)項目を満たし、Bの1)～2)項目を満たしたものの。

2. メニエール病、前庭神経炎の診断基準の国際比較調査研究

稲垣太郎, 小川恭生, 大塚康司, 清水重敬, 永井賀子, 井谷茂人, 鈴木 衛
東京医科大学耳鼻咽喉科学分野

[はじめに]

昨年、Bárány 学会よりメニエール病 (MD: Ménière's disease) の診断基準 (試案) が出された。一方で、前庭神経炎 (VN: Vestibular neuritis) は、疾患概念が先行していて診断基準に関する報告は少ない。メニエール病と前庭神経炎の診断基準について国際的な比較を行ったので報告する。

1. メニエール病 (MD)

日本では 1974 年に本疾患が厚生省 (当時) によって特定疾患 (難病) に指定された際に、厚生省特定疾患メニエール病調査研究班が「メニエール病診断の手引」としてメニエール病の診断基準を策定した。アメリカ合衆国では 1972 年に AAO-HNS が Guidelines for diagnosis and therapy evaluation of MD を出し、1985 年と 1995 年に 2 度改訂されている。これらの診断基準は、臨床的な診断基準で汎用されているが、近年は vestibular migraine などの新たな疾患概念の出現^{2,3)}や内リンパ水腫推定検査の進歩もあり、診断基準を刷新する必要があった。Bárány Society は、International Classification of Vestibular Disorders (ICVD) を作成中であり、その一環として昨年、診断基準の試案が出された。European Academy of Otolology and Neurotology (EAONO) でも European guidelines 作成のため、ワーキンググループを設立している。日本では 2008 年度に厚生労働省難治疾患克服研究事業前庭機能異常に関する調査研究班が診断基準を改定し、2011 年に出された「メニエール病診療ガイドライン」⁴⁾に載せている。

Bárány Society による試案を示す (表 1)。めまいの持続時間と聴力閾値の上昇がみられる周波数帯が絞られているが、繰り返す症候性めまいと変動する蝸牛症状があればメニエール病と診断できる基準である。新たに症候を定義し直した診断基準を示した上で、さらにコメントの中で近年生じた新たな疾患概念、つまり、Vestibular migraine, Autoimmune inner ear disease (AIED)⁵⁾, そして Transient ischemic attack (TIA) や脳卒中⁶⁾の除外について触れている。

次に日本の診断基準を示す (表 2)。MD の病態は内リンパ水腫であるとの考えに基づく診断基準で、内リンパ水腫により生じる症状や所見の特徴が示されている。蝸牛症状のみ、前庭症状のみを呈する症例は、以前は疑い例としていたが、メニエール病非定型例とし、「蝸牛型」、「前庭型」と定義し直している。また、注意事項として内リンパ水腫推定検査についての記載がある。

日本のメニエール病診断基準では、内リンパ水腫という病態が優先されていて、症候はそれに随伴するものとしてとらえられている。一方、Bárány Society の試案は、症候を優先し、既知の疾患を除外する方針である。メニエール病の病態は内リンパ水腫であることから、日本の診断基準は「メニエール病」の診断基準、Bárány Society の試案は「メニエール症候群」の診断基準と言えるのではない

だろうか。ただ、Bárány Society の試案は Diagnostic criteria for Ménière's disease と題されているため、内リンパ水腫推定検査の推奨など病態が反映される記載が含まれるよう検討されることを望みたい。

2. 前庭神経炎 (VN)

重症の急性末梢前庭障害という疾患概念は以前より存在していたが、1952年に Dix & Hallpike が、Vestibular neuronitis として提唱した⁷⁾。意識消失を伴う突発的で激しい一過性の発作であり、上気道感染が先行することが多いと報告している。1969年に Coats は、Vestibular neuronitis の診断基準を示した⁸⁾ (表 3)。しかし、前庭神経炎は neuron 単独の障害 (炎症) ではないことがわかってきて、1991年に Brandt は、呼称を Vestibular neuritis にすることを推奨した⁹⁾。側頭骨病理¹⁰⁾や ENG¹¹⁾の所見から Vestibular neuritis は、前庭神経および前庭感覚上皮に退行変性がある末梢性の前庭機能障害であり、中枢の障害はないとした。病態は血行障害よりもウイルス感染による障害が考えやすいが、未だに明らかではない。

日本の診断基準としては、「めまいの診断基準化のための資料 (1988年)」がある (表 4)。前庭神経炎は Vestibular neuronitis と記載されていた。特徴としては、病因は不詳とするも、ウイルス感染説、血管障害説あるいは脱髄性病態説を挙げている点、前駆症状として上気道感染症あるいは感冒を挙げている点、眼振の向きから患側を推定している点、補助診断検査を挙げている点がある。

最近では 2013年に Strupp M, Brandt T が、Vestibular neuritis を急性発症の回転性めまいとして記述している¹²⁾。中枢性めまいとの鑑別についての記述があるとともに、病因としては HSV-1 (Herpes simplex virus type-1)であると述べている。また、c-VEMP, o-VEMP, 3D-VOR などの前庭機能検査の発展により、上前庭神経炎、下前庭神経炎のように部位診断が可能になってきているとも記述している。

いずれの診断基準でも、前庭神経炎は「症候」と「前庭機能障害」から診断されている。前庭機能検査の発展により部位診断は進歩しているが、前庭神経炎の病因・病態は推測の域を脱していない。現時点で前庭神経炎は症候性の疾患であり、前庭における突発性難聴、つまり突発性めまいである。今後のデータの蓄積により、前庭神経炎の病因・病態が明らかになることが望まれる。

[まとめ]

- ・メニエール病と前庭神経炎の診断基準について国際比較を行った。
- ・日本ではメニエール病を病態 (内リンパ水腫) で診断している。
- ・Bárány Society 試案では、メニエール病を症候で診断している。
- ・前庭神経炎は症候群として診断されていて、その病態は定まっていない。
- ・前庭機能検査の進化に伴いその病態が明らかになることが期待される。

[参考文献]

- 1) Committee on Hearing and Equilibrium. Guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Menière's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 113, 181-5, 1995.
- 2) Radtke A, Lempert T, Gresty MA, et al. Migraine and Menière's disease: is there a link? *Neurology* 59, 1700-4, 2002.
- 3) Gopen Q, Virre E, Anderson J. Epidemiologic study to explore links between Ménière syndrome and migraine headache. *Ear Nose Throat J* 88, 1200-4, 2009.
- 4) 厚生労働省難治性疾患克服研究事業 / 前庭機能異常に関する調査研究班(2008～2010年度)編. *メニエール病診療ガイドライン 2011年版*. 金原出版, 東京, 2011.
- 5) Bovo R, Aimoni C, Martini A. Immune-mediated inner ear disease. *Acta Otolaryngol* 126, 1012-21, 2006.
- 6) Lee H. Neuro-otological aspects of cerebellar stroke syndrome. *J Clin Neurol* 5, 65-73, 2009.
- 7) Dix MR, Hallpike CS. The Pathology, Symptomatology and Diagnosis of Certain Common Disorders of the Vestibular System. *Proc R Soc Med* 45, 341-354, 1952.
- 8) Coats AC. Vestibular neuronitis. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 73, 395-408, 1969.
- 9) Brandt T: Vestibular Neuritis. *Vertigo: Its Multisensory Syndromes*. pp29-40, Springer-Verlag, London, 1991.
- 10) Baloh RW, Ishyama A, Wackym PA, et al. Vestibular neuritis: clinical-pathologic correlation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 114, 586-92, 1996.
- 11) Silvonemi P. Vestibular neuronitis. An otoneurological evaluation. *Acta Otolaryngol Suppl* 453, 1-72, 1988.
- 12) Strupp M, Brandt T. Peripheral vestibular disorders. *Curr Opin Neurol* 26, 81-9, 2013.

メニエール病診断基準 (Barany Society 試案, 2014)

1. メニエール病 確実例 (Definite MD)
A 2回以上の症候性めまい(持続時間は20分~12時間)。
B 患側耳に低~中音域の感音難聴(めまいの前後又は最中に少なくとも1回)。
C 患側耳に変動する蝸牛症状(聴力・耳鳴・耳閉感)。
D その他の前庭疾患を除外できる。
2. メニエール病 疑い例 (Probable MD)
A 2回以上の症候性めまい(持続時間は20分~24時間)。
B 患側耳に変動する蝸牛症状(聴力・耳鳴・耳閉感)。
C その他の前庭疾患を除外できる。

表 1

メニエール病診断基準 (メニエール病診療ガイドライン, 2011年)

メニエール病 確実例
難聴, 耳鳴, 耳閉感などの聴覚症状を伴うめまい発作を反復する。
メニエール病 非定型例
「蝸牛型」: 難聴, 耳鳴, 耳閉感などの聴覚症状の増悪・軽快を反復するが、めまい発作を伴わない。
「前庭型」: メニエール病 確実例に類似しためまい発作を反復する。 一側または両側の難聴などの聴覚症状を合併している場合があるが、この聴覚症状は固定性で、めまい発作に関連して変動することはない。

表 2

Vestibular Neuronitis 診断基準 (Coats, 1969)

-
1. 急性, 片側性, 末梢性の前庭障害であり, 難聴は伴わない。
 2. 中高年に多い。
 3. 発作は1回で, 長期のめまいである。
 4. 患側耳では温度刺激検査の反応が低下する。
 5. 6か月以内に症状は軽快する。
-

表 3

めまいの診断基準化のための資料(1988年)

めまいの診断基準化のための資料(1988年)

前庭神経炎(Vestibular neuronitis)【抜粋】

1. 疾患概念
- 前庭神経炎は突発性耳性めまい症の中でも決定時に病態をもつと推定されるものである。めまいは突発的に発症し、強い回転性めまい感が数時間続く。その時、蝸牛症状(耳鳴、聴感等)を伴わないのが特徴である(メニエール病との鑑別点)。通常めまい大発作は1回である。激しいめまい発作時には嘔気、嘔吐を伴う。回転性めまい感には1-2日でおさまるが不快な残響感と、発作時あるいは発作時のフラツキ感が数週から数カ月間残存する。
- 病因は未詳であるが、ウイルス感染症、血管障害あるいは免疫性病態説がある。
2. 病歴からの診断
- ① 突発的なめまい発作を主訴とする。大きなめまいは一度のごが多い。
 - ② めまい発作の続、ふらつき感、残響感が特徴的。
 - ③ めまいと直接関連をもつ蝸牛症状(聴力低下あるいは耳鳴)を認めない。
 - ④ めまいの原因、あるいはめまいを誘発するとと思われる疾患を既往歴にもたない。
 - ⑤ めまいの発現に先行して1-10日前後に上気道感染症、あるいは感冒に罹患していることが多い。
- (注)①、②、③、④の条件がある場合、本症を疑う。
3. 検査からの診断
- ① 聴力検査で、正常聴力またはめまいと直接関係しない聴力検査を示す。
 - ② 温度眼振検査で患側の温度反応高度低下、又は無反応を示す。時に、両側性のものがある。
 - ③ めまい発作時には自発及び頭位眼振検査で方向固定性水平性(時に水平・回旋混合型)眼振をみる。通常健側向きである。
 - ④ 神経学的検査で前庭神経以外の神経障害所見なし。
- (注)①、②、③、④の条件を認めた場合、本症と診断する。
- 付)補助診断検査
- ① 神経学的検査で視標追跡検査、気運動性眼振検査は正常所見を示す。
 - ② 電気性身振動検査(cass)及び電気性眼振検査で患側の反応低下を示す。
 - ③ 血清ウイルス抗体検査で、異常所見をみることもあり(注:単純ヘルペス、B型肝炎ウイルスが多い)。
 - ④ 尿沈渣検査で総蛋白量の増加をみることがある。
-