

研究要旨

両側前庭機能障害は、両側の前庭機能が障害されるために体動時あるいは歩行時のふらつき感が長期に残存する原因不明の難治性前庭機能障害疾患である。両側の前庭機能が高度に障害されると、持続する体動時のふらつきや歩行中の動揺視などのjumbling現象が生じ、日常生活に支障をきたす。患者数が少なく、症状が重く、あらゆる治療法に抵抗することから難病の対象疾患候補に挙げられている。今回、両側前庭機能障害の診断基準を改訂する目的で、国内外の診断基準の調査を行った。国内では、1981年に厚生省研究班が作成した両側前庭機能高度低下の診断の手引きが用いられていた。海外では、これまでコンセンサスを得た診断基準は存在せず、Barány学会が診断基準の試案を作成し、パブリックコメントを求めている。Barány学会の試案では、症状を満たすことと、head impulse test (HIT)、video-HIT (vHIT)、サーチコイル法など高周波数刺激と温度刺激検査（カロリック反応）による低周波数刺激での、両側の著明な前庭動眼反射機能の低下あるいは消失を必要としていた。その他各報告における私案でも、症状と検査所見から診断するようになっていた。検査所見としては、温度刺激検査（カロリック反応）、HIT、回転椅子検査などが用いられており、判定基準も報告により差異があった。診断基準に盛り込む検査所見と判定基準について、他の診断基準等を参考にした上で、本邦の状況をふまえた診断基準となるよう検討が必要と考えられた。

A．研究目的

両側前庭機能障害は、両側の前庭機能が障害されるために体動時あるいは歩行時のふらつき感が長期に残存する原因不明の難治性前庭機能障害疾患である。両側の前庭機能が高度に障害されると、持続する体動時のふらつきや歩行中の動揺視などのjumbling現象が生じ、日常生活に支障をきたす。海外ではbilateral vestibulopathyと呼ばれる。患者数が少なく、症状が重く、あらゆる治療法に抵抗することから難病の対象疾患候補に挙げられている。

本研究では、両側前庭機能障害の診断基準を改訂する目的で、国内外の診断基準の調査を行った。

B．研究方法

両側前庭機能障害の国内外の診断基準について、文献等の調査を行った。

（倫理面への配慮）

文献調査のため、倫理面での問題は生じない。

C．研究結果

本邦における1981年厚生省特定疾患前庭機能異常調査研究班の両側前庭機能高度低下診断の手引きを、以下に示した。

「両側前庭機能高度低下」診断の手引き

1. 温度刺激検査または回転刺激検査によって、両側半規管機能の消失ないしは高度の低下を認めるもの

解説

（1）両側前庭機能高度低下の症例は、上記の他覚的所見のほかに次の自覚的症狀を認めることが多い

A. 頭部の運動により、めまいが出現したり対象物がぼやけて見えたりする

B. 閉眼などにより視線の固定ができなくなると、身体のふらつきが増強する

（2）温度刺激では氷水の外耳道注入（10ml以上）によっても、また回転性刺激では20秒10回転の等速回転の停止によっても眼振反応を認めない場合を「反応消失」、眼振反応の微弱な場合を「高度低下」とする

（3）推定される原因があればそれを付記する事。原因不明の例は両側性前庭神経炎にも所属する事が考えられる

(4) 中枢神経障害の合併の問題については、今後検討する

海外において、2006年にBarány学会がめまいの国際診断基準 (International Classification of Vestibular Disorders、ICVD) の作成を開始し、両側前庭機能障害 (bilateral vestibulopathy) については現在パブリックコメントを求めている。その診断基準は以下のようになっていた。

「bilateral vestibulopathy」の診断基準

- A. 以下の症状のうち、少なくとも3つを伴う慢性の前庭障害
1. 姿勢の不均衡
 2. 歩行の不安定
 3. 歩行時または頭部/体を急に動かしたときの、動きによって誘発される blurred vision または動揺視
 4. 暗所かつ/または平坦ではない地面で、姿勢の不均衡あるいは歩行の不安定が増悪する
- B. 静止状態での座位あるいは臥位で症状がない
- C. 以下のように、VOR (vestibulo ocular reflex、前庭眼反射) 機能が両側性に減弱あるいは消失
- video-HIT (head impulse test) あるいはサーチコイル法による測定で、水平半規管刺激におけるVOR gainが両側0.6未満に病的低下、かつ/または
 - カロリック反応の減弱 (冷温刺激による両側の最大緩徐相速度の合計が6度/秒未満
 - 回転椅子 (0.1Hz、最大速度50度/秒) での振り様回転刺激において、水平VOR gainが0.1未満に減弱
- D. よりよく説明ができる他の疾患を認めない

「probable bilateral vestibulopathy」の診断基準

- A. 以下の症状のうち、少なくとも2つを伴う慢性の前庭障害
1. 姿勢の不均衡
 2. 歩行の不安定
 3. 歩行時または頭部/体を急に動かしたときの、動きによって誘発される blurred vision または動揺視
 4. 暗所かつ/または平坦ではない地面で、

姿勢の不均衡あるいは歩行の不安定が増悪する

- B. 静止状態での座位あるいは臥位で症状がない
- C. ベッドサイドHITで、両側の水平VOR機能が病的
- D. よりよく説明ができる他の疾患を認めない

その他、各報告において、両側前庭機能障害について独自のクライテリアが提案されていた。

SimmonsやChambersらは、カロリック反応の消失とした。

Myersはカロリック反応の減弱 (24度/秒未満) とした。

Telianらはカロリック反応の消失あるいは減弱 (緩徐相速度が5度/秒未満) かつ低周波刺激による回転椅子検査で利得の減弱とした。

Furmanらはカロリック反応の消失あるいは減弱 (緩徐相速度が10度/秒未満) かつ低周波刺激による回転椅子検査で利得の減弱 (0.1) とした。

ZinglerらはHITに加え、カロリック反応の消失あるいは減弱 (緩徐相速度が5度/秒未満) で以下のように分類した。完全型を病的HITかつカロリック反応の消失とした。不全型を1.両側性の病的HITかつカロリック反応の減弱 (緩徐相速度が5度/秒未満) 2.両側性の病的HITかつカロリック反応が一侧あるいは両側で5度/秒未満、3.正常HITかつカロリック反応の消失あるいは減弱 (緩徐相速度が毎秒5度未満) とした。

Kimらは臨床所見と検査所見から独自の試案を以下のように提案した。1.ふらつきあるいは動揺視、2.dynamic visual acuity (DVA) あるいはHIT、3.カロリックテスト (20度/秒未満のカロリック反応の減弱) あるいは回転椅子検査 (低周波数刺激で0.2未満の利得の低下)。「definite」:1 + 2 + 3かつ他の原因を除外できる。「probable」:他の原因が除外され、1 + 2あるいは3のいずれか。

新藤らは温度刺激検査とvHITの比較検討から両側前庭機能低下症の診断基準の試案を提案した。

D. 考察

これまで本邦では、1981年に厚生省研究班

が作成した両側前庭機能高度低下の診断の手引きが用いられてきたが、診断基準として明確に策定する必要がある。

今回文献調査をしたところ、海外でもこれまでコンセンサスを得た診断基準は存在せず、各報告で独自に提案したクライテリアが用いられていた。2006年にBarány学会がめまいの国際診断基準ICVDの作成を開始し、メニエール病、良性発作性頭位めまい症など、既に4疾患について国際的な診断基準が策定されている。2017年2月20日に両側前庭機能障害(bilateral vestibulopathy)について診断基準の試案が発表され、現在パブリックコメントを求めている。両側前庭機能障害(bilateral vestibulopathy)について、数年後には診断基準が確定すると思われる。

各報告における私案を含め、Barány学会の試案でも、症状と検査所見から診断するようになってきている。検査所見としては、温度刺激検査(カロリック反応)、HIT、回転椅子検査などが用いられており、判定基準も報告により差異があった。Barány学会の試案ではvHITの所見が含まれているが、現在本邦では「医薬品、医療機器等の品質、有効性及び安全性の確保等に関する法律」(薬機法)の承認・認証を得たvHIT機器が乏しい。他の基準、報告を参考にした上で、本邦の状況をふまえた診断基準となるよう検討が必要と思われる。

E . 結論

国内では、1981年に厚生省研究班が作成した両側前庭機能高度低下の診断の手引きが用いられていた。海外ではこれまでコンセンサスを得た診断基準は存在せず、各報告で独自に提案したクライテリアが用いられていた。Barány学会が診断基準の試案について、パブリックコメントを求めている。診断基準に盛り込む検査所見と判定基準について、他の基準や報告を参考にした上で、本邦の状況をふまえた診断基準となるよう検討が必要と思われる。

F . 研究発表

- 1 . 論文発表
なし。
- 2 . 学会発表
なし。

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。