

メニエール病診断基準改定にあたって

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代表研究者 渡辺 行雄

現在のメニエール病診断基準は、1974年、当時の厚生省特定疾患メニエール病調査研究班の発足当初に「メニエール病診断の手引」として作成されたものである。この「診断の手引」は、自覚症状のみでメニエール病の確実例と疑い例を的確に診断できる優れた診断基準で、これまで改訂されることなく35年に亘って使用されてきた（以下前基準とする）。

しかし、近年の非定型的な症状を示す症例に対する疾患概念の変化、画像検査の普及と内リンパ水腫推定検査などの診断技術の進歩、米国における診断基準の策定などの状況を踏まえて、班研究活動の一環として診断基準を改訂し、新たな基準を作成することとした。

改訂に当たっては、この基準が耳鼻咽喉科医だけではなく内科、神経内科、脳外科などメニエール病の診療に関わる可能性のある医師にとっても理解し易い内容となるように配慮した。また、米国におけるAAO-HNS（1995）の診断基準との整合性を考慮しつつ、本邦独自の基準となるように作成した。

改訂作業は、前基準の概念を踏襲し、その上でめまい、聴覚障害の特徴、除外診断についてより詳細に解説を加え、さらに、メニエール病の非定型例について明確な基準を設定するとの方針で、研究班活動の一環として進められた。前基準に追加された内容とその基本的な考えを以下に列記した。

1. メニエール病の病態について

メニエール病の病態が内リンパ水腫である旨を記載した。なお、より正確に「特発性内リンパ水腫」とすべきであるとする議論があったが、他科領域も含めより広く理解を深める点を考慮して、簡易に内リンパ水腫と表現した。

2. メニエール病確実例の診断

メニエール病確実例を「難聴、耳鳴、耳閉塞感などの聴覚症状を伴っためまい発作を反復する」と簡潔に定義し、必要な解説を加えて診断に誤解を生じないようにした。

3. めまいの特徴

1) めまい持続時間

メニエール病のめまい持続時間は異論の多い事項であり、前基準では「数分ないし数時間」と記載されている。しかし、めまい持続時間は患者自身も正確な把握が困難な問題であり、新基準では「10分程度から数時間程度」とした上で、「必ずしも一元的に規定はできない」と幅を持たせた表現とした。ただし、極端に短時間のめまいを主徴とする場合はメニエール病から除外する旨を記載した。

2) 随伴症状

メニエール病では随伴しない意識障害、複視、構音障害、嚥下障害、感覚障害、小脳症状などの諸症状を具体的に記載した。

3) 発作回数、その他

めまい発作回数が多様であること、また、家庭、職場環境の変化、ストレスなどにより影響を受けることを記載した。

4. 聴覚症状の特徴について

1) めまい発作との時間的關係、症状の特徴

聴覚症状発現がめまい発作と同時、発作前、発作後など色々な場合がある点を明記、また、難聴、耳鳴とともに耳閉塞感が主徴となる点を記載した。

2) 難聴の性質と進行

難聴が変動性感音難聴で補充現象性を示すことが多いこと、また、初期は低音域を中心として可逆性であるが、次第に中、高音域に及び、不可逆性となる症例が多いこと、さらに、難聴の両側化（両側メニエール病）について明記した。

5. 診断に当たっての注意事項

1) めまいを伴った突発性難聴との鑑別

メニエール病の特徴はめまい発作の反復であり、初回発作の場合にはめまいを伴った突発性難聴との鑑別が困難であることから経過観察が必要である点を強調した。

2) 除外診断など

鑑別診断上、除外されるべき原因既知の疾患名を明記した。また、これらの除外には、神経学・神経耳科学的検査とともにCT、MRIの画像検査が必要である点を記載した。

3) メニエール病の経過観察に頻回の聴力評価が重要である点と内リンパ水腫推定検査が推奨されることを記載した。

6. メニエール病非定型例について

前基準では「疑い例」と分類される症例を、聴覚症状のみを反復消長するメニエール病非定型例（蝸牛型）、めまい発作のみを反復するメニエール病非定型例（前庭型）と定義した。

このうち、非定型例（蝸牛型）は症状が判り易く、また、確実例への移行例も少なくないことからメニエール病の非定型例とする点について異論はなかった。

一方、非定型例（前庭型）は内リンパ水腫以外の病態による反復性めまい症との鑑別が困難な場合が多いので、メニエール病非定型例とすることの可否について議論があったが、めまい発作の反復性、検査所見を慎重に検討し、内リンパ水腫による反復性めまいと判断された時点でこの病型と診断することとした。

また、非定型例（蝸牛型）では蝸牛系内リンパ水腫推定検査であるグリセロール検査、蝸電図検査が、非定型例（前庭型）では前庭系内リンパ水腫推定検査であるフロセミド検査の施行が推奨される点を明記した。

7. 米国 AAO-HNS (1995) 基準との関連

本診断基準におけるメニエール病確実例は AAO-HNS (1995) の “Definite Meniere’s disease” に、また、非定型例は同じく “Possible Meniere’s disease” に基本的概念が相当するものである。

このメニエール病診断基準は、2008年度本研究班の作業として完成をみたものであるが、諸方面の意見を参考にして今後必要な修正を加える所存である。

メニエール病診断基準

(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年)

I. メニエール病確実例

難聴, 耳鳴, 耳閉塞感などの聴覚症状を伴っためまい発作を反復する。

(解説)

メニエール病の病態は内リンパ水腫と考えられており, 下記のような症状, 所見の特徴を示す。

○めまいの特徴

- 1) めまいは一般に特別の誘因なく発生し, 嘔気・嘔吐を伴うことが多く, 持続時間は10分程度から数時間程度である。なお, めまいの持続時間は症例により様々であり, 必ずしも一元的に規定はできないが, 数秒～数十秒程度の極めて短いめまいが主徴である場合, メニエール病は否定的である。
- 2) めまいの性状は回転性が多数であるが, 浮動性の場合もある。
- 3) めまい発作時には水平回旋混合性眼振が観察されることが多い。
- 4) めまい・難聴以外の意識障害, 複視, 構音障害, 嚥下障害, 感覚障害, 小脳症状, その他の中枢神経症状を伴うことはない。
- 5) めまい発作の回数は週数回の高頻度から年数回程度まで多様である。また, 家庭, 職場環境の変化, ストレスなどが発作回数に影響することが多い。

○聴覚症状の特徴

- 1) 聴覚症状はめまい発作と同時, または発作前, 発作後など発作に関連して増強し, めまいの軽減とともに軽快することが多い。
- 2) 聴覚症状は難聴, 耳鳴, 耳閉塞感が主徴で, これらが単独, あるいは合併してめまいに随伴, 消長する。また, 強い音に対する過敏性を訴える例が少なくない。
- 3) 難聴は感音難聴で, 病期により閾値が変動する。また, 補充現象陽性を示すことが多い。発症初期には低音域を中心とし可逆性であるが, 経過年数の長期化とともに次第に中, 高音域に及び, 不可逆性となることが多い。
- 4) 難聴は初期には一側性であるが, 経過中に両側性(メニエール病の両側化)となる症例がある。この場合, 両側化は発症後1～2年程度から始まり, 経過年数の長期化とともに症例数が増加する。

○診断に当たっての注意事項

- 1) メニエール病の初回発作時には, めまいを伴った突発性難聴と鑑別ができない場合が多く, 上記の特徴を示す発作の反復を確認後にメニエール病確実例と診断する。
- 2) メニエール病と同様の症状を呈する外リンパ瘻, 内耳梅毒, 聴神経腫瘍などの内耳・後迷路性疾患, 小脳, 脳幹を中心とした中枢性疾患など原因既知の疾患を除外する必要がある。
これらの疾患を除外するためには, 十分な問診, 神経学的検査, 平衡機能検査, 聴力検査,

CT, MRI の画像検査などを含む専門的な臨床検査を行い、症例によっては経過観察が必要である。

- 3) 難聴の評価はメニエール病の診断、経過観察に重要である。感音難聴の確認、聴力変動の評価のために頻回の聴力検査が必要である。
- 4) グリセロール検査、蝸電図検査、フロセミド検査などの内リンパ水腫推定検査を行うことが推奨される。

II. メニエール病非定型例

下記の症候を示す症例は、内リンパ水腫の存在が強く疑われるのでメニエール病非定型例と診断する。

1. メニエール病非定型例（蝸牛型）

難聴、耳鳴、耳閉塞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。

解説

- 1) 聴覚症状の特徴は、メニエール病確実例と同様である。
- 2) グリセロール検査、蝸電図検査などの内リンパ水腫推定検査を行うことが推奨される。
- 3) 除外診断に関する事項は、メニエール病確実例と同様である。
- 4) メニエール病非定型例（蝸牛型）は、病態の進行とともに確実例に移行する例が少なくないので、経過観察を慎重に行う必要がある。

2. メニエール病非定型例（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。

解説

1. この病型は内リンパ水腫以外の病態による反復性めまい症との鑑別が困難な場合が多い。めまい発作の反復の状況、めまいに関連して変動しない難聴などの聴覚症状を合併する症例ではその状態などを慎重に評価し、内リンパ水腫による反復性めまいの可能性が高いと判断された場合にメニエール病非定型例（前庭型）と診断すべきである。
2. 前項において難聴が高度化している場合に、めまいに随伴した聴覚症状の変化を患者が自覚しない場合がある。十分な問診と、必要であれば前庭系内リンパ水腫推定検査であるフロセミド検査を行うなどして診断を確実にする必要がある。
3. 除外診断に関する事項は、メニエール病確実例と同様である。
4. メニエール病非定型例（前庭型）の確実例に移行する症例は、蝸牛型と異なって少ないとされている。この点からも、この型の診断は慎重に行うべきである。

メニエール病診断の手引（簡易版）

この簡易版は著述などの際に簡略に記載できるように、メニエール病診断基準の解説部分を省略したものである。簡易版を利用する場合は、必ず診断基準の全文を参照し、内容を十分理解する必要がある。

I. メニエール病確実例

難聴，耳鳴，耳閉塞感などの聴覚症状を伴っためまい発作を反復する

○診断に当たっての注意事項

メニエール病の初回発作時には，めまいを伴った突発性難聴と鑑別ができない場合が多いので，確定診断までに経過観察を要する場合がある。

II. メニエール病非定型例

下記の症候を示す症例をメニエール病非定型例と診断する。

1. メニエール病非定型例（蝸牛型）

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。

2. メニエール病非定型例（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。

○診断に当たっての注意事項

この病型は内リンパ水腫以外の病態による反復性めまい症との鑑別が困難な場合が多い。めまい発作の反復の状況を慎重に評価し，内リンパ水腫による反復性めまいの可能性が高いと判断された場合にメニエール病非定型例（前庭型）と診断すべきである。

○除外診断

メニエール病確実例，非定型例の診断に当たっては，メニエール病と同様の症状を呈する外リンパ瘻，内耳梅毒，聴神経腫瘍などの内耳・後迷路性疾患，小脳，脳幹を中心とした中枢性疾患など原因既知の疾患を除外する必要がある。

参考資料

メニエール病診断の手引き（厚生省特定疾患 メニエール病調査研究班1974）

1) 回転性めまい発作を反復すること

(説明)

- ・めまいは一般に特別の誘因なく発来し，嘔気・嘔吐を伴い，数分ないし数時間持続する。
- ・発作のなかには，「回転性」めまいでない場合もある。
- ・発作中は水平・回旋混合性の自発眼振をみることが多い。
- ・反復性の確認されぬ初回発作では，めまいを伴う突発性難聴と十分鑑別されねばならない。

2) 耳鳴・難聴などの蝸牛症状が反復・消長すること。

(説明)

- ・耳鳴・難聴の両方またはいずれかの変動に伴いめまい発作を来すことが多い。
- ・耳閉塞感や強い音に対する過敏性を訴える例も多い。

- ・聴力検査では、著明な中・低音部域値変動や音の大きさの補充現象陽性を呈することが多い。
- ・一耳罹患を原則とするが両耳の場合もみられる。

3) 1), 2) の症候を来たす中枢神経疾患, ならびに原因既知の, めまい・難聴を主訴とする疾患が除外できる。

(説明)

- ・これらの疾患を除外するためには, 問診・一般神経学的検査・平衡機能検査・聴力検査などを含む専門的な臨床検査を行い, 時には経過観察が必要な場合もある。

診断の基準

I. 確実例: 1), 2), 3) の全条件を充たすもの

II. 疑い例: 1) と 3), または 2) と 3) の条件を充たすもの

(注) 1), 2) の症候の原疾患として, 充分に中耳炎・耳中毒・梅毒などの原因既知の疾患を除外しえなかったときは, これらの疾患名を併記することとする。

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

○研究代表者 渡辺行雄 (富山大学)

○分担研究者

池園哲郎 (日本医科大学) 伊藤壽一 (京都大学) 柿木章伸 (高知大学)

肥塚 泉 (聖マリアンナ医科大学) 鈴木 衛 (東京医科大学) 高橋克昌 (群馬大学)

工田昌也 (広島大学) 武田憲昭 (徳島大学) 土井勝美 (大阪大学) 山下裕司 (山口大学)

○研究協力者

青木光広 (岐阜大学) 宇佐美真一 (信州大学) 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) 長沼英明 (北里大学)