

テーマセッション2 「急性低音障害型感音難聴 vs メニエール病：類似点と相違点」

Keynote lecture

メニエール病の立場から

武田 憲昭

Acute low-tone sensorineural hearing loss vs. Meniere's disease:
their similarities and differences

From the point of view of Meniere's disease

Noriaki Takeda

Department of Otolaryngology, University of Tokushima School of Medicine

Meniere's disease is diagnosed by the clinical triad of episodic vertigo, fluctuating hearing loss and tinnitus. Meniere's disease sometimes develops initially as acute low-tone sensorineural hearing loss, which is characterized by hearing loss limited to low-tone frequencies, in the absence of vertigo. Acute low-tone sensorineural hearing loss, with its favorable prognosis, is a distinct clinical entity from idiopathic sudden sensorineural hearing loss. However, it frequently relapses, with fluctuating hearing loss, in the absence of vertigo. Finally, Meniere's disease is diagnosed when these patients with acute low-tone sensorineural hearing loss develop episodic vertigo. According to epidemiological studies, about 10% of patients with acute low-tone sensorineural hearing loss suffer from Meniere's disease. It is assumed that endolymphatic hydrops is the common pathophysiology of both Meniere's disease and acute low-tone sensorineural hearing loss. In this review, the similarities and differences between acute low-tone sensorineural hearing loss and Meniere's disease are discussed.

Key words: Meniere's disease, acute low-tone sensorineural hearing loss, idiopathic sudden sensorineural hearing loss, endolymphatic hydrops

メニエール病の診断基準

メニエール病の診断基準は、1974年に厚生省特定疾患メニエール病に関する調査研究班が作成した¹⁾(表1)。疫学調査用に作られた診断基準のため、症状から診断ができる。そのためメニエール病確実例をもってメニエール病と診断することで、この診断基準は臨床現場で広く用いられてき

た。しかし、メニエール病疑い例は診断名であるが、メニエール病疑いと誤解する問題点があった。また、メニエール病疑い例は1と3の条件をみたすもの、すなわち前庭型メニエール病と、2と3の条件をみたすもの、すなわち蝸牛型メニエール病の2種類があり、臨床像は全く異なっていることも問題であった。

2008年に厚生労働省前庭機能異常に関する調査研究班がメニエール病の診断基準を改訂し、メニ

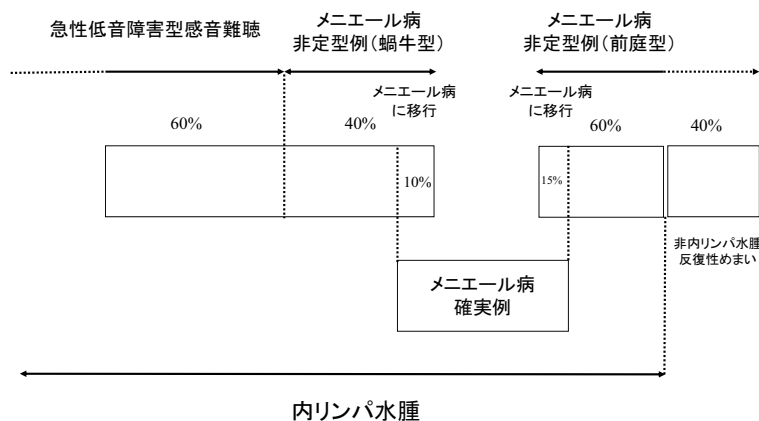


図1 急性低音障害型感音難聴とメニエール病の関係

エール病確実例の診断基準を「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」とした²⁾ (表2)。この改訂のポイントは，回転性めまい発作を非回転性めまいも含めてめまい発作としたこと，聴覚症状に耳閉塞感を追加したことである³⁾。現在ではこの診断基準が臨床現場で広く用いられている。なお，メニエール病の初回発作は，めまいを伴う突発性難聴と鑑別ができないことに注意する必要がある。

また，2008年の改訂でメニエール病疑い例はメニエール病非定型例（蝸牛型）とメニエール病非定型例（前庭型）に分けられた。メニエール病非定型例（蝸牛型）は，以前は蝸牛型メニエール病と呼ばれており，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。急性低音障害型感音難聴で発症することが多く，低音障害型難聴を反復した場合にメニエール病非定型例（蝸牛型）と診断する。一方，メニエール病非定型例（前庭型）は，聴覚症状を伴わないメニエール病確実例に類似しためまい発作を反復し，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診断する。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。

難聴とめまい疾患の診断

難聴とめまい疾患の診断を表3にまとめた。聴覚症状を伴うめまい発作が1回の場合にはめまいを伴う突発性難聴と診断し，聴覚症状を伴うめまい

発作を反復した場合にメニエール病確実例と診断する。厚生労働省難治性聴覚障害に関する研究班が2015年に改訂した突発性難聴の診断基準⁴⁾を表4に示す。

聴覚症状の発作が1回の場合，すなわち急性感音難聴は急性低音障害型感音難聴または突発性難聴と診断し，難聴を反復した場合にメニエール病非定型例（蝸牛型）と診断する。厚生労働省難治性聴覚障害に関する研究班が2015年に改訂した急性低音障害型感音難聴の診断基準を表5に示す⁵⁾。

聴覚症状を伴わないめまい発作が1回の症例で，CPすなわち末梢性前庭障害を認めた場合には前庭神経炎と診断できるが，CPを認めない場合は診断名が用意されていない問題点がある⁶⁾。聴覚症状を伴わないめまい発作を反復し，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）と診断する。しかし，メニエール病非定型例（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。すなわち，聴覚症状を伴わないめまい発作を反復するメニエール病非定型例（前庭型）には，内リンパ水腫が病態の症例と非内リンパ水腫の反復性めまい症例の両方が含まれている可能性がある⁷⁾。

急性低音障害型感音難聴とメニエール病の関係

急性低音障害型感音難聴は，突発性に耳閉塞感，耳鳴，難聴などの耳症状を発症し，低音域に局限した感音難聴を示す疾患である。急性感音難

表1 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に関する調査研究班 1974)¹⁾

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きたすことが多い。
- ・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) の症候をきたす中枢神経疾患、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、十分に中耳炎・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。

聴をきたす疾患の中でもっとも多い。女性に多く、女性の好発年齢は20歳台、男性の好発年齢は30歳台である。約70%が治癒するが、再発が多く、一部の症例はメニエール病確実例に移行する⁸⁾。一方、突発性難聴は性差なく、好発年齢は50歳台である。治癒は約30%であり、聴力予後は悪い。難聴の改善・悪化の繰り返しはない。このように、急性低音障害型感音難聴は突発性難聴と異なる特徴を有することから⁹⁾、2000年に厚生労働省特発性両側性感音難聴に関する調査研究班により急性低音障害型感音難聴の診断基準が作成され、厚生労働省難治性聴覚障害に関する研究班が2015年に改訂した(表4)。急性低音障害型感音難聴は、一部の症例がメニエール病確実例に移行すること、グリセロール検査が陽性または蝸電図検査で-SP/AP比が増大する症例が多いことなどから、その病態は内リンパ水腫と考えられている⁹⁾。

急性低音障害型感音難聴は、厚生労働省急性高度難聴に関する調査研究班の2000年の全国調査(大学病院)の症例の長期経過で、約40%がメニ

エール病非定型例(蝸牛型)に移行すると報告されている⁸⁾。また、平山らは急性低音障害型感音難聴112例のうち1年以上経過観察ができた59例から13例がメニエール病に移行したと報告している¹⁰⁾。このことから、急性低音障害型感音難聴の約10%がメニエール病確実例へ移行すると考えられる。言い換えると、急性低音障害型感音難聴からメニエール病非定型例(蝸牛型)に移行した症例の1/4がメニエール病確実例に移行すると考えられる(図1)。しかし、大学病院の耳鼻咽喉科を受診するよりも開業の耳鼻咽喉科医院を受診して治癒している急性低音障害型感音難聴症例も多いと考えられるため、上記の疫学調査の母数をもっと多い可能性がある。

聴覚症状を伴わずめまい発作を反復するメニエール病非定型例(前庭型)には、内リンパ水腫だけでなく非内リンパ水腫が病態のめまい疾患、すなわち脳幹・内耳循環障害、神経血管圧迫症候群によるめまいが含まれる⁷⁾(図1)。めまい発作が10分程度から数時間程度、持続する発作性めまいのみを反復する症例では、難聴がないにもかかわらず

表2 メニエール病診断基準（厚生労働省前庭機能異常に関する調査研究班 2008年改訂）²⁾

1. 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さまざまであり、必ずしも一元的に規定はできないが、数秒～数十秒程度のきわ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、主にめまい発作前または発作と同時に発現・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、補完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、めまいを伴う突発性難聴と鑑別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、神経血管圧迫症候群などの内耳・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や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。
- 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。

2. 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。

a. 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。

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。

b. 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。

原因既知の疾患の除外

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。

表3 難聴とめまい疾患の診断

前庭症状 めまい	聴覚症状 難聴・耳鳴	発作が1回の場合	発作を反復した場合
(+)	(+)	めまいを伴う突発性難聴 めまいを伴う急性低音障害型感音難聴	メニエール病確実例
(-)	(+)	急性低音障害型感音難聴 突発性難聴	メニエール病非定型例 (蝸牛型)
(+)	(-)	前庭神経炎 (CPを認める場合)	メニエール病非定型例 (前庭型)

表4 突発性難聴診断基準 (厚生労働省難治性聴覚障害に関する研究班 2015年改訂)

主症状

1. 突然発症
2. 高度感音難聴
3. 原因不明

参考事項

1. 難聴 (純音聴力検査での隣り合う3周波数で各30 dB以上の難聴が72時間以内に生じた)
 - (1) 急性低音障害型感音難聴と診断される例を除外する
 - (2) 他覚的聴力検査またはそれに相当する検査で機能性難聴を除外する
 - (3) 文字通り即時的な難聴, または朝, 目が覚めて気づくような難聴が多いが, 数日をかけて悪化する例もある
 - (4) 難聴の改善・悪化の繰り返しはない
 - (5) 一側性の場合が多いが, 両側に同時罹患する例もある
2. 耳鳴
難聴の発生と前後して耳鳴を生じることがある
3. めまい, および吐気・嘔吐
難聴の発症と前後してめまい, および吐気・嘔吐を伴うことがあるが, めまい発作を繰り返すことはない
メニエール病に移行する例がある
4. 第8脳神経以外に顕著な神経症状を伴うことはない

診断の基準: 主症状の全事項をみたすもの

らず蝸電図検査で-SP/AP比が増大する頻度が高く, 浸透圧利尿薬が有効な場合が多く, 約1/4の患者がメニエール病確実例に移行した¹¹⁾。このことから, めまい発作の持続時間が比較的長い発作性のめまいのみを反復する症例は内リンパ水腫が病態と考えられ, メニエール病非定型例(前庭型)と診断すべき症例である。一方, 数秒から数十秒間程度の持続時間が短い一過性のめまいのみを反復する症例では, 内リンパ水腫推定検査の陽性頻度が低く, 循環改善薬が有効であり, メニエール病確実例に移行する症例は少ない¹¹⁾。この

ことから, 持続時間が短い一過性のめまいのみを反復する患者の病態として, 前庭系の循環障害が考えられる。前庭系の循環障害が病態のめまい疾患として, hemodynamic VBI¹²⁾, 片頭痛関連めまい¹³⁾¹⁴⁾ (migraine-associated vertigo), 脳底型片頭痛¹⁴⁾ (basilar-type migraine), 小児良性発作性めまい¹⁴⁾ (benign paroxysmal vertigo of childhood) などがある。持続時間が短い一過性のめまいのみを反復する症例の病態には神経血管圧迫候群¹⁵⁾ (neurovascular compression syndrome) も含まれる。このことから, 聴覚症状を伴わずめまい発作

表5 急性低音障害型感音難聴診断基準（厚生労働省難治性聴覚障害に関する研究班 2015年改訂）

<p>主症状</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 急性あるいは突発性に耳症状（耳閉塞感，耳鳴，難聴など）が発症 2. 低音障害型感音難聴 3. めまいを伴わない 4. 原因不明 <p>参考事項</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 難聴（純音聴力検査による聴力レベル） <ol style="list-style-type: none"> ① 低音域3周波数（0.125 kHz, 0.25 kHz, 0.5 kHz）の聴力レベルの合計が70 dB 以上 ② 高音域3周波数（2, 4, 8 kHz）の聴力レベルの合計が60 dB 以下 2. 蝸牛症状が反復する例がある 3. メニエール病に移行する例がある 4. 軽いめまい感を訴える例がある 5. 時に両側性がある

確実例：主症状のすべて，および難聴基準①，②をみたすもの

準確実例：主症状のすべて，および難聴基準①をみたし，かつ高音域3周波数の聴力レベルが健側と同程度のもの

を反復するメニエール病非定型例（前庭型）の約60%は内リンパ水腫が病態であり，メニエール病非定型例（前庭型）と診断すべき症例である。約15%がメニエール病確実例に移行する。一方，残りの約40%は内リンパ水腫以外が病態の非内リンパ水腫反復性めまい症例と考えられる¹¹⁾（図1）。言い換えると，メニエール病非定型例（前庭型）の約15%がメニエール病確実例に移行すると考えられる。

急性低音障害型感音難聴診断基準の問題点

急性低音障害型感音難聴の診断における過去の問題点として，初期の診断基準では低音域3周波数の聴力レベルの合計が100 dB 以上であったため，軽度の低音障害型感音難聴の症例が急性低音障害型感音難聴診断できない問題点があった。しかし，2000年に厚生労働省特発性両側性感音難聴に関する調査研究班が作成した診断基準からは低音域3周波数の聴力レベルの合計が70 dB 以上とされ，この問題は解決している。また，急性低音障害型感音難聴の最も頻度の高い症状は耳閉塞感（約80%）であるが，1980年代以前は内リンパ水腫から耳閉塞感が生じることが広く認められていなかった。そのため，内リンパ水腫を急性低音障害型感音難聴の病態と認めない研究者がいたが，今はコンセンサスが得られていると思われる。

2015年に改訂された急性低音障害型感音難聴診断基準の問題点として，以下が挙げられる。参考事項1の難聴の聴力レベルは，参考ではなく必須事項ではないか。診断基準は症状，検査所見，鑑別診断（除外診断）に項目立てて，主症状は症状，難聴の聴力レベルは検査所見に記載すべきではないか。参考事項2～5に「例がある」「時にある」の記載があるが，診断にあたって判断に困ることがあると思われる。診断のカテゴリーは，診断の確かさにより definite, probable に分類するのが一般的である。急性低音障害型感音難聴の確実例を definite, 準確実例を probable と考えた場合，高音域の難聴がない急性低音障害型感音難聴の確実例（definite）は，高音域の難聴がある急性低音障害型感音難聴の準確実例（probable）よりも診断がより確かであることになる。しかし，高音域の難聴の有無が診断の確かさと関係しているかについては疑問が残る。参考事項2に「蝸牛症状が反復する例がある」と記載されているため，低音障害型難聴を反復した症例を急性低音障害型感音難聴と診断できると同時にメニエール病非定型例（蝸牛型）とも診断できる問題点がある。急性低音障害型感音難聴は，難聴を反復しない症例に限って診断すべきと考える。

おわりに

テーマセッション2「急性低音障害型感音難聴 vs メニエール病：類似点と相違点」が、日本めまい平衡医学会と日本聴覚医学会の共同研究につながることを期待したい。

文 献

- 1) 渡辺 勲：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
- 2) 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, 東京, 2011
- 3) 渡辺行雄：メニエール病診断基準改定にあたって. Equilibrium Res 68: 101-102, 2009
- 4) 小川 郁, 宇佐美真一：修正高度難聴の診断基準改定について. Audiol Jpn 58: 471-472, 2015
- 5) 佐藤宏昭：急性低音障害型感音難聴の診断と治療. 日耳鼻 120: 302-302, 2017
- 6) 武田憲昭, 肥塚 泉, 河野幹子, 他：前庭神経炎の診断および治療における問題点：突発性めまい症例の臨床的検討からの考察. 日耳鼻 98: 951-958, 1995
- 7) 武田憲昭：難治性めまいへの対応. 日耳鼻 116: 1185-1191, 2013
- 8) 佐藤宏昭, 村井和夫, 岡本牧人, 他：急性低音障害型感音難聴の平成12年全国疫学調査結果. Audiol Jpn 45: 161-166, 2002
- 9) 佐藤宏昭：急性低音障害型感音難聴をめぐる諸問題. Audiol Jpn 53: 241-250, 2010
- 10) 平山方俊, 設楽哲也, 岡本牧人, 他：低音障害型感音難聴長期観察例の検討. Audiol Jpn 37: 142-149, 1994
- 11) 武田憲昭, 芦田健太郎, 田矢直三, 他：前庭型メニエール病と内リンパ水腫. Equilibrium Res. 52: 332-338, 1993
- 12) 松永 喬：椎骨脳底動脈循環障害におけるめまいの病態生理：基礎と臨床. 診断と治療社, 東京, 1997
- 13) 室伏利久：片頭痛関連めまい. JOHNS 32: 71-73, 2016
- 14) 日本頭痛学会・国際頭痛分類委員会：国際頭痛分類第3版 beta 版 日本語版. 金原出版, 東京, 2014
- 15) Brandt T, Dieterich M: Vascular paroxysmia: vascular compression of the eight nerve? Lancet 343: 798-799, 1994

利益相反に該当する事項はない。