

## 資料

## 前庭性発作症 (Vestibular paroxysmia : VP) の診断基準 (Barany Society: J Vestib Res 26: 409-415, 2016)

## 診断基準化委員会

担当理事：池園哲郎, 堀井 新

委員長：今井貴夫

副委員長：中村 正

委員：渡辺行雄, 重野浩一郎, 高橋幸治,  
浅井正嗣, 山本昌彦, 武井泰彦,  
池田卓生, 橋本 誠

## はじめに

前庭性発作症は2016年に Barany Society が Vestibular Paroxysmia (VP) としてその診断基準を策定した疾患の日本語名である。本診断基準は、Journal of Vestibular Research 誌に掲載された Barany Society の診断基準の和訳である。VP は短時間の回転性あるいは非回転性めまい発作を反復する疾患であり、過去に報告された疾患の中では第Ⅷ脳神経に対する神経血管圧迫症候群に類似する。MRI にて前下小脳動脈による第Ⅷ脳神経の神経血管圧迫所見が認められることがある。カルバマゼピン、オクスカルバゼピンの投与による診断的治療が行われる。

## 診断基準

## 1. 前庭性発作症 (vestibular paroxysmia)

診断には A～E の基準全てを満たすことが必要である。

A. 少なくとも10回の自発性の回転性あるいは非回転性のめまい発作を認める<sup>1)~3)</sup>。

B. めまい発作の持続時間は1分以内である<sup>4)</sup>。

C. めまい発作に伴う特徴的な脳神経症状が存在する<sup>5)6)</sup>。

D. カルバマゼピン、オクスカルバゼピンが奏功する<sup>7)</sup>。

E. 他の疾患ではうまく説明できない。

## 2. 前庭性発作症疑い (probable vestibular paroxysmia)

診断には A～E の基準全てを満たすことが必要である。

A. 少なくとも5回の回転性あるいは非回転性のめまい発作を認める<sup>1)3)</sup>。

B. めまい発作の持続時間は5分以内である<sup>4)</sup>。

C. めまいは自発的に、もしくは特定の頭部運動により生じる<sup>2)</sup>。

D. めまい発作に伴う特徴的な脳神経症状が存在する<sup>5)6)</sup>。

E. 他の疾患ではうまく説明できない。

## 注 記

1) VP は発作性のめまい疾患であり、通常頻回に発作を認めるためこの回数が決められた。めまい発作の頻度は個人差があり、1日に30回から年に数回まで様々である。通常、疾患の経過は慢性的（3か月以上）であり、年に数百回以上の発作が生じることもある。

2) めまい発作の多くは突然、自然に生じるが、左右に頭を回転させた時にめまい発作が誘発されることがある。これは三叉神経痛の発作が感覚刺激により誘発されるのと類似している。めまい発作が誘発される頭部や体幹の動きは良性発作性頭位めまい症の場合とは異なる。過換気でめまいおよび眼振が誘発される場合がある。頭部を側方に回旋させたままにした場合に再現性のあるめまい発作が誘発される場合は、頭位性椎骨動脈症候群と診断できる。頭蓋内圧が急激に変化する場合（くしゃみ、せき、バルサルバ法時）や外気圧、外耳道圧が急激に変化する場合にめまい発作が誘発される場合は外リンパ瘻

や上半規管裂隙症候群などの第三の内耳窓の鑑別が必要である。

- 3) 発作時のめまい（回転性あるいは非回転性）や directional pulsion の性状は患者ごとに一定である。発作が立位や歩行時に起こると、患者は不安定感を自覚する。
- 4) ほとんどの症例で発作の持続時間は1秒から1分である。場合によっては数分以上のこともあり、また、経過に伴って発作の持続時間が長くなる場合もある。短いめまい発作の鑑別診断としては Tumarkin's otolith crisis, 一過性脳幹虚血, 外リンパ瘻, まれにめまいを前兆とするてんかんが挙げられる。長時間のめまい発作の鑑別としては前庭性片頭痛, メニエール病が挙げられる。
- 5) めまい発作中に片側の耳鳴や聴覚過敏などの聴覚症状を訴える場合がある。患耳や罹患神経は前庭症状（半規管あるいは耳石由来）あるいは

蝸牛症状から判断される。他の脳神経症状が認められれば、患側が推定できる。第Ⅶ, Ⅷ脳神経の症状（めまい, 耳鳴, 半側顔面痙攣）が同時に認められれば、内耳道内で近接するこれらの脳神経が同時に刺激されていることを意味する。

- 6) めまい発作中に観察すると、発作期に限定した患側向きの水平回旋混合性眼振が認められる。
- 7) 大半の症例にはカルバマゼピン（200～800 mg/day）やオクスカルバゼピン（300～900 mg/day）が奏功する。ランダム化比較試験は行われていないが、ナトリウムチャンネル遮断薬が奏功すれば診断の一助となる。この診断基準項目は、発作性片側頭痛（ICHD-II, 3.2）の診断基準にインドメタシンが奏功するという項目が含まれていることと同様である。未治療の場合は前庭性発作症とは診断できず、前庭性発作症疑いと診断する。