

表2. 突発性難聴診断基準 改定案

主症状

1. 突然発症
2. 高度感音難聴
3. 原因不明

参考事項（または解説）

1. 難聴

文字どおり即時的な難聴、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ものもある。

数値を入れる？ 隣り合う3周波数で30dB以上の悪化⇔急性低音障害型感音難聴

聴力の改善・悪化の繰り返しはない。（メニエール病との鑑別）

一側性の場合が多いが、両側性に同時罹患する例もある。（異時性に罹患する場合は特発性両側性感音難聴との鑑別が必要。）

2. 耳鳴り

難聴の発生と前後して耳鳴りを生ずることがある。先行する場合、発症日は耳鳴りの自覚日からとする。

3. めまい、および吐き気、嘔吐

難聴の発生と前後してめまいや、吐き気、嘔吐を伴うことがある。

めまいが主訴で、当初難聴を訴えないことがある。（見逃しの注意）

めまい発作を繰り返すものは除外される。

（メニエール病との鑑別）

4. 第8脳神経以外に顕著な神経症状を伴うことはない。

5. 原因不明は受診当初は問診のみでも良い。検査結果や経過により他疾患が明

らかになることがあるが、当初診断名は突発性難聴で差し支えない。

診断の基準

確実例：主症状の全事項をみたすもの。

疑い例：主症状の1. 2. または1. 3. の事項をみたすもの。

## 「突発性難聴の重症度基準」および「突発性難聴・聴力回復の判定規準」

### 分担研究者からのアンケート調査

分担研究者：喜多村 健（東京医科歯科大学耳鼻咽喉科）

#### 研究要旨

突発性難聴の重症度基準について、変更の必要ありと回答した分担研究者は10名中3名で、60dBを70dBに変更、100dB以上をGrade 5とする提案等である。突発性難聴・聴力回復の判定規準については、変更の必要ありと回答した分担研究者は10名中4名で、著明回復と回復で定義している5周波数の算術平均値の30dBの値の妥当性、高度難聴では、聴力レベルの改善の数値が大きくなっても、実用に値する聴力レベルに達しない症例が、著明回復と判定される問題点等が提起された。

#### 研究目的

突発性難聴の重症度基準は、1998年の厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班にて、難聴の程度を軽症(Grade1)から最重症(Grade4)まで4段階の分類が提案されている。突発性難聴・聴力回復の判定規準については、1984年厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班が改正案を提案し、現在まで治療の評価基準として我が国で広く用いられている。今回、厚生労働省厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「急性高度難聴に関する調査研究」の研究者を対象に、上記の基準の改訂の必要性の有無について、アンケートを施行した。

#### 研究方法

主任研究者の小川郁が、「突発性難聴の重症度基準」および「突発性難聴・聴力回復の判定規準」の改訂の必要性の有無についてのアンケートを、2009年12月10日付けにて分担研究者に送付し、2010年2月13日の平成21年度第2回厚生労働省急性高度難聴調査研究班会議の時点での回答をまとめた。

働省急性高度難聴調査研究班会議の時点での回答をまとめた。

#### 結果

突発性難聴の重症度基準について、改訂必要と回答した分担研究者は3名であった(表1)。現行のGradeは、5周波数平均聴力レベル(250、500、1000、2000、4000 Hz)が60dB未満をGrade 2、60dB以上をGrade 3としているが、Grade 2と3が中等度、高度難聴に相当すると考え、60dBでなく70dBを採用すべきという意見があった。また、5周波数平均聴力レベルが100dB以上をGrade 5として新たに加えるコメントがみられた。さらに、注3にある「初診時のめまいあるものではaを、ないものではbを2週間をすぎたものでは'を付けて区分する」に、めまいの自覚はないが、眼振ある症例を考慮して、「初診時のめまいあるものではaを、ないものではbを、めまいの自覚はないが眼振あるものはcを、2週間をすぎたものでは'を付けて区分する」と、眼振ある症例について付

記する基準が寄せられた。

突発性難聴・聴力回復の判定基準に関する回答で、治癒の判定基準にある“健側聴力が安定と考えられれば”の“安定”の語句の妥当性についてコメントされた(表2)。上述したコメントがあったが、治癒の判定には、“5周波の聴力レベルが20dB以内、あるいは患側聴力が健側と同程度まで改善したとき”の基準は妥当であり、変更の必要はないと全員から回答された。

著明回復では以下のようなコメントがあった。すなわち、軽度の難聴症例では、治癒と著明回復の両者に分類される点が指摘され、軽度難聴の症例は、5周波数の算術平均が30dB以上改善する著明回復に該当する症例は少ない点が問題となった。さらに、著明回復に関しては、高度難聴では、聴力レベルの改善の数値が大きくなっても、実用に値する聴力レベルに達しない症例が、著明回復と判定される問題点等が提起された。この点の解決策として、著明回復は“上記5周波数の算術平均が20~40dBに戻ったもの”と提案され、この改訂に伴い回復については“上記5周波数の算術平均が10dB以上改善したが、40dB以内に戻らなかったもの”と提案された。不変については、“上記5周波数の算術平均が10dB未満の変化”を、“上記5周波数の算術平均が10dB未満の改善または悪化の場合”とするという提案があった。

## 考察

突発性難聴の重症度基準を用いて、多くの報告があり、全国疫学調査で得られ

た症例についても解析されている。その一例は、1993年の全国疫学調査で得られた症例の治療前後の重症度分類である1)。この報告によると、治療前の症例数は2380例で、Grade 1は16.9%、Grade 2は25.4%、Grade 3は39.2%、Grade 4は18.5%である。治療後の症例数は2096例で、Grade 1は61.4%、Grade 2は16.7%、Grade 3は16.6%、Grade 4は5.3%となっている1)。重症度基準で、改訂が課題となる項目は、Grade 2と3の判定基準としている60dBを中等度、高度難聴の判定に通常用いられ、身体障害者の認定基準でも採用されている70dBに変更するか否かである。

突発性難聴・聴力回復の判定基準に関する問題点としては、以下のように考察される。そもそも、突発性難聴の聴力回復の判定基準は、国際的にも統一されていないのが現状で、Cochrane Libraryでは、対側耳の聴力レベルを発症前の聴力レベルとして、50あるいは25%の改善率を指標としている2)。従って、今回指摘された問題の多くは今後の課題である。その中で、回復の判定が治癒+著明回復、治癒+回復、治癒+不変等、複数のカテゴリーに分類される場合は、通常良いカテゴリーに分類すると付記することで解決可能である。

すでに収集されている多数のデータは、新しい基準に合致するように変更可能であり、欧米の雑誌に論文として投稿することも可能である。そのため、現行の基準をあえて変更することなく継続し、必要に応じてデータの解析方法を変化することで対応することも妥当と議論された。

## 結論

突発性難聴の重症度基準について、変更の必要ありと回答した班員は10名中3名で、60dBの70dBへの変更が議論された。突発性難聴・聴力回復の判定規準については、変更の必要ありと回答した班員は10名中4名で、具体的な内容については継続課題となった。

## 参考文献

1. 中島 務、植田広海、三澤逸人、伊藤 彰英、富永光雄。厚労省急性高度難聴調査研究班による突発性難聴の重症度基準による全国疫学調査結果の解析。Audiology Japan 2000;43:98-103
2. Bennett MH, Kertesz T, Perleth M, Yeung P. Hyperbaric oxygen for idiopathic sudden sensorineural hearing loss and tinnitus. Cochrane Database of Systematic Reviews 2007, Issue 1

## 健康危険情報

なし

## 研究発表

なし

## 知的財産権の出願・登録状況

なし

表 1

---

突発性難聴の重症度分類（厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班 1998 年）

---

Grade 1: 初診時聴力が 40dB 未満

Grade 2: 初診時聴力が 40dB 以上 60dB 未満

Grade 3: 初診時聴力が 60dB 以上 90dB 未満

Grade 4: 初診時聴力が 90dB 以上

注 1: 聴力は 250、500、1000、2000、4000Hz の 5 周波数の閾値の平均とする

注 2: この分類は発症後 2 週間までの症例に適用する

注 3: 初診時のめまいあるものでは a を、ないものでは b を 2 週間をすぎたものでは' を付けて区分する

---

表 2

---

突発性難聴・聴力回復判定基準（厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班 1984 年改正）

---

治癒（完治）:

- 1) 250、500、1000、2000、4000Hz の聴力レベルが 20dB 以内に戻ったもの
  - 2) 健側聴力が安定と考えられれば、患側がそれと同程度まで改善したとき
- 著明回復:

上記 5 周波数の算術平均値が 30dB 以上と改善したとき

回復（軽度回復）:

上記 5 周波数の算術平均値が 10～30dB 未満改善したとき

不変（悪化を含む）:

上記 5 周波数の算術平均値 10dB 未満の変化

---

## 急性低音障害型感音難聴の診断基準

分担研究者：佐藤 宏昭（岩手医科大学耳鼻咽喉科）

### 研究要旨

平成 11 年度に作成<sup>1)</sup>された急性低音障害型感音難聴の診断基準（試案）改訂の要否について、調査研究班の研究分担者所属 10 施設を対象としてアンケート調査を行った。5 施設（50%）が改訂の必要ありと回答し、高音域の閾値上昇を認めるが左右差の少ないものを「正確実例」として診断基準に加えるとする意見が 4 施設と最も多かった。当施設および過去の報告から確実例と正確実例の比は約 3 : 1 で正確実例の発症数も多いことから、より正確な疫学データを得るためにも正確実例を診断基準に加える必要がある。

### 研究目的

急性低音障害型感音難聴の診断基準（試案）では、元々高音部の閾値上昇を有する高齢者が除外されるという問題点が当初より検討事項として挙げられてきた<sup>1-6)</sup>。この点を考慮し、2006 年に高音部閾値上昇例を正確実例とする診断基準改正の提案<sup>7)</sup>がなされたが、この提案を用いた報告<sup>8)</sup>はいまだ少ない。今回、本疾患の診断基準改訂に関するアンケート調査を行い、以上の点を含めた改訂の要否について検討した。

### 研究方法

急性高度難聴に関する調査研究班 10 施設の班員からのアンケート調査をもとに急性低音障害型感音難聴の診断基準（表 1）の改定の要否について意見を収集し、改定を要するとした意見をまとめ、これまでの報告の結果を加え改定すべき項目の検討を行った。

### 研究結果

#### 1. アンケートの集計結果

改訂の必要ありが 5 施設、必要なしが 5 施設であった。改訂の必要ありとする意見の内訳は、高音域の閾値上昇を認めるが左右差の少ないものを「正確実例」として参考事項 1 に追記するとの意見が 4 施設、メニエール病との関連、鑑別点を参考事項 3 に入れるとの意見が 1 施設、耳管開放症が低音障害型感音難聴に関連するという意見があるので駐 2 に耳管開放症を加えるとの意見が 1 施設であった。一方、改訂の必要なしとする意見の内訳は、診断基準作成から時間があまりたっていないためとする意見が 1 施設で、他の 4 施設は記載がみられなかった。

#### 2. これまでの報告<sup>2-6, 8)</sup>による確実例、正確実例の比較

診断基準を満たす確実例に加えて、高音部の閾値上昇があり診断基準をみたさない例（正確実例に該当）も含めた報告例の要約を表 2 に示す。正確実例の平均年齢は確実例に比べて 15~20 歳高く、治療率は低い、性差や低音部の聴力悪化

の程度に差はみられなかった。また、確実例と準確実例の報告総数はそれぞれ936例、320例で約3:1であった。

## 考 察

厚生省急性高度感音難聴調査研究班は2000年に急性低音障害型感音難聴の診断基準(試案)を作成したが、当初から高音部の聴力閾値が上昇している高齢者が除外されてしまうという問題点が指摘されていた。この点を考慮し、厚労省急性高度難聴に関する調査研究班は2006年に高音域の聴力閾値の上昇した例(高音域3周波数の合計が65dB以上)で高音域の左右差が少ないものを準確実例として診断基準に追加する提案を行った。今回のアンケート調査でも準確実例の記載を追記すべきとする意見が多く、診断基準の改正を考慮する必要があると考えられた。

メニエール病との関連、鑑別を入れるとの提案は1施設のみであった。しかし、2008年に厚労省前庭機能異常に関する調査研究班で改訂されたメニエール病の診断基準<sup>9)</sup>にメニエール病非定形例(蝸牛型)の記載が追加され、急性低音障害型感音難聴の反復例とオーバーラップすることとなった。今後、混乱を避ける意味でも急性低音障害型感音難聴反復例とメニエール病非定形例との関連についても言及する必要があると思われる。

また、耳管開放症の聴力障害については文献的に高音部の聴力障害の報告が多く<sup>10, 11)</sup>、現時点では駐への付記は保留でよいと思われる。

## 結 論

急性低音障害型感音難聴の診断基準の改正につき、班員にアンケート調査を行った結果、改正の必要ありとの回答は50%で、高音部の閾値上昇を認めるが左右差の少ないものを「準確実例」として診断基準に追記するという意見が40%と最も多かった。これまでの報告を集計すると準確実例の発症数は確実例の約1/3と多くみられることから、正確な疫学データを得るためにも準確実例を診断基準に追記すべきと考えられた。

## 文 献

- 1) 厚生省特定疾患急性高度感音難聴調査研究班 平成11年度研究業績報告書、2000
- 2) 千田英二、佐藤信清、犬山征夫：急性低音障害型難聴の検討。Audiology Japan 33:571-572, 1990
- 3) 朝隈真一郎：急性低音障害型感音難聴-10年間、241例の検討-。日耳鼻 102:299-304, 1999
- 4) 阿倍 隆、立木 孝：低音域の急性感音難聴と急性低音障害型突発難聴。Audiology Japan 45:167-175, 2002
- 5) 西田吉直：急性低音障害型感音難聴類似疾患の取り扱い。Audiology Japan 45:182-186, 2002
- 6) 佐藤宏昭、村井和夫、岡本牧人、喜多村 健：急性低音障害型感音難聴典型例と非典型例の比較。Audiology Japan 47:258-262, 2004
- 7) 厚生労働科学研究費補助金難治

- 性疾患克服事業 急性高度難聴に関する調査研究 平成 17 年度総括・分担研究報告書、2006
- 8) 水川敦裕、水川知子、佐藤宏昭：当科における急性低音障害型感音難聴－18 年間の臨床統計－. *Audiology Japan* 51(2):14-18, 2008
- 9) 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 *Equilibrium Res* 68:103-106, 200
- 10) Robinson PJ, Hazell JW: Ptulous Eustachian tube syndrome: the relationship with sensorineural hearing loss. Treatment by Eustachian tube diathermy. *J Laryngol Otol* 103:739-742, 1989
- 11) Heermann L: Unilateral patulous Eustachian tube with tinnitus, inner ear damage, vertigo and sudden deafness-collagen injection. *HNO* 36:13-15, 1988
- 健康危険情報 なし
- 研究発表 なし
- 知的財産権の出願・登録状況 なし

表 1 急性低音障害型感音難聴の診断基準（試案）

<p><b>主症状</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. 急性あるいは突発性に蝸牛症状（耳閉塞感、耳鳴、難聴など）が発症する。</li><li>2. 難聴は低音障害型感音難聴である。</li><li>3. 難聴の原因は不明または不確定である。</li><li>4. めまいを伴わない。</li></ol> <p><b>参考事項</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. 難聴に関しては以下の基準による。<ol style="list-style-type: none"><li>(1) オージオグラム低音域3周波数（125、250、500Hz）の聴力レベルの合計が70dB以上。</li><li>(2) 同様に高音域3周波数（2000、4000、8000Hz）の聴力レベルの合計が60dB以下。</li></ol></li><li>2. 蝸牛症状が反復する例がある。</li><li>3. 反復発症時に聴力レベルが診断基準に合致しない例、または聴力型が変化する例がある。</li><li>4. メニエール病に移行する例がある。</li><li>5. 時に両側性の例がある。</li><li>6. 上気道炎、過労、ストレスなどが先行することがある。</li></ol> <p>駐1. 本症は突発性難聴とは基本的に異なる疾患と考えられる（突発性難聴診断基準参照）。</p> <p>駐2. 本症の診断にあたって、しばしば耳管狭窄症、滲出性中耳炎などのオージオグラムが酷似することがあるので、低音域の骨導値を正確に測定することが重要である。また、鼓膜所見やティンパノグラムも参考にする。</p> <p>駐3. 発症時に明らかな眼振はみられないが、軽いめまい感、浮動感を訴えることがある（特に眼振の検査法は問わない）。</p> <p>駐4. 予後の判定は以下のように定める。<ol style="list-style-type: none"><li>(1) 治癒 低音3周波数（125、250、500Hz）の聴力レベルがいずれも20dB以内にもどったもの。あるいは健側と同程度まで回復したとき。</li><li>(2) 改善 低音3周波数の聴力レベルの平均が10dB以上回復し、かつ治癒に至らないもの。</li><li>(3) 不変 低音3周波数の聴力レベルの平均が10dB未満のもの。</li><li>(4) 悪化 (1) (2) (3) 以外のもの。</li></ol>反復発症例で聴力レベルが診断基準に合致しない例、または聴力型が変化する例の予後判定基準は別に定める。</p> <p>駐5. 1000Hzの聴力レベルについては、予後に対する影響があり、また35dB以下とするという意見もあるが、さらに検討する必要がある。</p>
--

表2 確実例と準確実例の比較

	症例数	年齢	男女比	聴力悪化レベル	治癒率
千田ら(1990)	確実例 57例	/	1:1.5	/	54.4%
	準確実例 13例				69.2%
朝隈(1999)	確実例 110例	30歳代	1:2	/	65.3%
	準確実例 58例	50歳代	1:4		63.4%
阿部ら(2002)	確実例 89例	40.3歳	1:2	有意差なし	86.5%
	準確実例 33例	59.0歳	1:4		78.8%
西田(2002)	確実例 37例	37.8歳	1:5.2	有意差なし	86.5%
	準確実例 17例	53.1歳	1:2.4		76.5%
佐藤ら(2004)	確実例 317例	37.8歳	1:2.1	有意差なし (125, 250Hz)	61.5%
	準確実例 91例	56.0歳	1:1.5		39.3%
水川ら(2004)	確実例 326例	36.7歳	1:2.7	/	83.4%
	準確実例 109例	61.5歳	1:1.5		52.3%

## 「特発性両側性感音難聴」の診断基準の改定（案）について

分担研究者：山唄達也（東京大学医学部耳鼻咽喉科）

### 研究要旨

「特発性両側性感音難聴」の診断基準について、改定を目的として、厚生労働省急性高度感音難聴調査研究班研究分担者にアンケート調査を行った。その結果、進行性と原因不明についての改定提案が多く寄せられた。具体的には進行速度における年齢要素の言及、遺伝性難聴をどのように除外するか、という内容であった。このアンケート結果を参考に改定案を作成した。今後さらに意見を集約する予定である。

### 研究目的

両側性であり発作を繰り返す疾患として「特発性両側性感音難聴」の診断基準が昭和53年に作られた。特発性両側性感音難聴は免疫異常を伴っているもの、また遺伝的な問題も否定できない、という点が問題として残されている。特に最近の分子生物学的技術の進歩により、孤発例においても遺伝性難聴と診断されることが増えてきており、遺伝性難聴の知識も増加している。このような背景をもとに診断基準の改定を目的として、アンケート調査を行うこととした。

### 研究方法

表1に「特発性両側性感音難聴診断基準とその解説」を示す。厚生労働省急性高度感音難聴調査研究班研究分担者に、この診断基準に改訂の必要があるかどうか、改訂が必要と考える場合にはどこをどのようにしたら良いか、についてアンケートを行った。

### 研究結果

改定の必要はないと答えたものは4名

であり、残りは改定の必要ありと答えた。改定の必要ありと答えたものの理由を列挙すると、まず進行性については、「進行の速度は問わないが、急速に進行するもの、またはその時期を持つものが多い。騒音などの誘因や加齢により徐々に進行するものは除く。時期によって変動を繰り返すものでも全体として悪化の傾向を示すものは含まれる。」にすべきという意見が1名から寄せられた。

原因不明については特に遺伝性難聴の扱いに言及するものが多く、「遺伝性（遺伝子異常）が明らかになったものは除く。」「今までの診断基準ではペンドレッド症候群（前庭水管拡大症）やGJB2遺伝子異常が含まれるので、原因がはっきりしてきたものを除く基準を作成する。」「既知の原因のなかに、遺伝子異常、の語を追加する。」「遺伝子検査の普及が進んでいる現在、本症の一部は原因遺伝子性が同定され、その割合は今後も増加すると思われる。本症は症候群的疾患名であり独立した疾患ではないことを明示する。」という意見があった。

このほかめまいの取り扱いに言及した

意見があり、「項目4として、めまいを繰り返すものは他疾患、たとえばメニエール病との鑑別を要する。聴力経過から本疾患と診断すべきものがある。」という項目を追加するという意見があった。

## 考察

今回のアンケート結果からは、「A. 診断基準」を大幅に改定するという意見はなかったが、「B. 註」の改定、特に「原因不明であること」の内容を改定すべきという意見が多くみられた。

具体的な例を挙げると、例えば40歳女性の女性で30歳頃から難聴を自覚し、徐々に難聴が進行した場合（30歳時には平均聴力が約35dB、それが40歳時には約55dB）、膠原病の合併や騒音暴露など明らかな誘因がなければ特発性難聴と診断される。しかし既往歴として33歳から糖尿病があり、75歳の母も50歳から糖尿病で70歳から補聴器を使っているとなるとミトコンドリア遺伝子異常の可能性も出てくる。従来は遺伝子診断技術が限られていたが、現在はこのような症例のミトコンドリア遺伝子解析が可能である。このような症例では発症初期は「特発性難聴」と診断することになるが、ミトコンドリアDNA3243位の遺伝子異常が判明した段階で除外診断をすることになる。同様に進行性難聴をきたす遺伝性難聴のその他の原因遺伝子の検索が可能になれば、そのような症例でも遺伝子異常が判明した段階で除外診断をすることになる。なお前庭水管拡大症など側頭骨HRCTにおいて特徴的所見を示すことで診断可能な症例も存在することも考慮すべきと思わ

れた。

また例えば関節リウマチなどの膠原病を既往症とする場合でも、その疾患の増悪と難聴の出現・進行が明らかでない場合は因果関係無しとすべきと考えられるが、一方で明らかに相関がある場合は「免疫異常に伴う難聴」として除外すべきと考えられる。この点も明記が必要と考えられた。

行速度についてこれまで「進行の速度は問わない」との記載があり、一方「原因について」の項に「年齢変化と思われるものは除く。」という記載がある。「進行の速度は問わない」という記載のみでは、通常より早期に発症した老人性難聴も含めてしまう可能性がある。加齢に伴う難聴は高齢者ほど進行が早い傾向があるため、一概に数字で年間何dB以上の進行などと規定することは困難であるが、少なくとも年齢の要素をこの項目に含めることは妥当と思われた。

以上のことを考慮し、表2に改定部分の案を挙げた。「1. 進行性について」では、「とりあえずは」と「具体的」を除去し、「年齢変化によると思われるものは除く。」という一文を最後に追加した。また「2. 原因不明について」では、「膠原病など、」を追加し、「同じ理由で家族性難聴は含まれるが、年齢変化と思われるものは除く。」を除去し、「遺伝的要因のある症例、すなわち家族性難聴や遺伝性難聴の原因遺伝子またはその特徴的画像が同定された症例は除く。」の一文を加えた。今後これらの改定について、さらに意見を集約する必要がある。

表1 特発性両側性感音難聴診断基準とその解説

A. 診断基準

特発性両側性感音難聴とは次の3条件を満たす感音難聴のことである。

1. 進行性であること
2. 原因不明であること
3. 両側性であること

B. 註

1. 進行性について

進行性はオーディオグラムによって追跡確認されたものであることを必要とする。進行の速度は問わないが上記の理由で、とりあえずはかなり急速に進行するもの、またはその時期をもったものを具体的対象とする。また、じきによって多少の変動を繰り返すものでも全体として悪化の傾向を示すものは含まれる。

2. 原因不明について

原因不明とはその発症に明らかな時期的因果関係をもって難聴原因としての既知の外的因子(例えば騒音、外傷、中毒など、発現機構の明らかなもの)が関与していないことの意味である。他疾患に合併したと思われるものでも、その因果関係が明瞭でないものは含まれる。同じ理由で家族性難聴は含まれるが、年齢変化と思われるものは除く。

3. 両側性について

両側性とは常に両側が同様な病像を示すという意味ではなく、両側罹患という意味である。したがって両側性感音難聴で一側のみが進行するという例も含まれる。

表2 診断基準の改定(案)

1. 進行性について

進行性はオーディオグラムによって追跡確認されたものであることを必要とする。進行の速度は問わないが上記の理由で、かなり急速に進行するもの、またはその時期をもったものを対象とする。また、時期によって多少の変動を繰り返すものでも全体として悪化の傾向を示すものは含まれる。年齢変化によると思われるものは除く。

2. 原因不明について

原因不明とはその発症に明らかな時期的因果関係をもって難聴原因としての既知の外的因子(例えば騒音、外傷、中毒など、発現機構の明らかなもの)が関与していないことの意味である。膠原病など他疾患に合併したと思われるものでも、その因果関係が明瞭でないものは含まれる。遺伝的要因のある症例、すなわち家族性難聴や遺伝性難聴の原因遺伝子またはその特徴的画像が同定された症例は除く。

## 突発性難聴症例の症状、QOL、ハンディキャップ調査の現況

分担研究者：岡本牧人（北里大学耳鼻咽喉科）

共同研究者：佐野 肇（北里大学耳鼻咽喉科）

共同研究者：上條貴裕（北里大学耳鼻咽喉科）

共同研究者：小野雄一（津久井赤十字病院耳鼻科）

### 研究要旨

突発性難聴症例の症状、QOL、ハンディキャップを調査するアンケート用紙を作成し多施設共同研究を企画した。今回は北里大学病院において2009年12月より調査を開始した現状について検討した。症例数では突発性難聴、両側感音難聴症例はこの期間中でも十分な数の調査が行えたが、小児期発症の片側高度難聴の症例は一例のみしか調査できなかった。各群で年齢分布に違いが認められた。前回受診時の聴力結果でアンケート調査用紙の種類を振り分けたため、当日の聴力の数字が基準とずれていることがあった。

### 研究目的

突発性難聴は改善が見込まれ治癒も期待できる感音難聴であるが、治癒しない症例が50%以上存在し、毎年数万人の単位で新たな難聴者が発生していることになる。一方で突発性難聴は一側性のことが多く、例えば治癒しなくても重大なコミュニケーション障害をもたらすことがないため、患者の症状やハンディキャップ、QOLについて注目されることは比較的少なかった。しかし我々が突発性難聴症例のQOLについてSF36-v2を用いて検討したところ、国民標準値に比較していずれの下位尺度においても低下していることがわかった（Audiology Japan 48:105-106, 2005）。日常臨床においては聞こえづらさを含めた様々な症状の訴えを経験する。また、一側性の難聴においてもある程度のハンディキャップが存在することは以前より指摘されている。

そこで今回、突発性難聴症例のQOL、ハ

ンディキャップ、自覚症状の状況を把握するための多施設共同研究を企画した。

### 研究方法

2009年12月から2010年1月末までに北里大学病院の難聴外来に受診した突発性難聴、片側高度難聴（7歳以下の発症）、両側感音難聴症例に対して、耳症状に関する質問紙、QOL質問紙（SF36-v2）、HHIA（Hearing handicap inventory for the adult）、ハンディキャップに対するVAS（visual analogue scale）の調査用紙に回答してもらった。HHIA、VASは両側感音難聴症例、あるいは突発性難聴と片側高度難聴症例で前回受診時の患側の聴力が70dB以上（4分法平均）の症例を対象とした。

本研究は北里大学医学部・病院倫理委員会にて承認された。アンケート調査用紙は無記名であり、生年月日や初診日な

ど個人を特定しうる可能性のある情報も記載されない。

## 結果

2ヶ月間の調査における調査症例数は、(1)患側聴力70dB以上の突発性難聴が12例、(2)患側聴力70dB未満の突発性難聴24例、(3)片側高度難聴症例1例、(4)両側感音難聴症例24例であった。調査用紙の回答の一部の記載漏れが、(1)で2例、(4)で9例に認められた。

(1)(2)(4)群の調査対象例の年齢分布を図1に示した。突発性難聴症例では50歳代から70歳代に分布が多かったのに対し、両側感音難聴群では30歳代にも分布が多かった。突発性難聴症例における発症から調査までの期間の分布を図2に示した。数ヶ月から数年にわたり幅広く分布していたが、5年以上経過していた例が予想以上に多かった。図3に各群の聴力分布を示した。各群とも聴力はそれぞれの条件の範囲内に幅広く分布していたが、一部70dBを境界とした条件からはずれた症例が認められた。

## 考察

今回の検討では、難聴外来の受診例において突発性難聴症例以外の片側高度難聴の症例が少ないことが明らかになった。症例数の絶対数が少ないこと、小児例が多いと思われ成人後も受診する可能性が減少すること、受診頻度が少ないこと、などが要因として考えられ将来的には年齢条件の変更を考慮する必要があるかも

しれない。

今回のアンケート調査は受診時に診察、検査をする前の待ち時間に記入してもらったので、前回受診時の検査結果から70dBの聴力を境界としてハンディキャップの調査を行うか否かを決定した。そのため当日の検査結果が基準とずれた症例が一部に認められた。アンケート調査自体は診察前に行うことが望ましいとされているので、70dB未満であっても難聴が明らかに認められる症例にはハンディキャップ調査も行う方がよいかもかもしれない。

両側感音難聴症例で記載漏れが多かった要因として、VASの説明文章が誤っていたことが原因の一つであることが判明したので今後の調査において修正することとした。

## 結論

今回企画したアンケート調査は、大きな問題点なく継続実施可能であると考えられた。今後いくつかの修正点を考慮しつつ多施設共同調査を進めていく予定である。

## 健康危険情報なし

## 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

## 知的財産の出願・登録状況

なし

図1 対象例の年齢分布

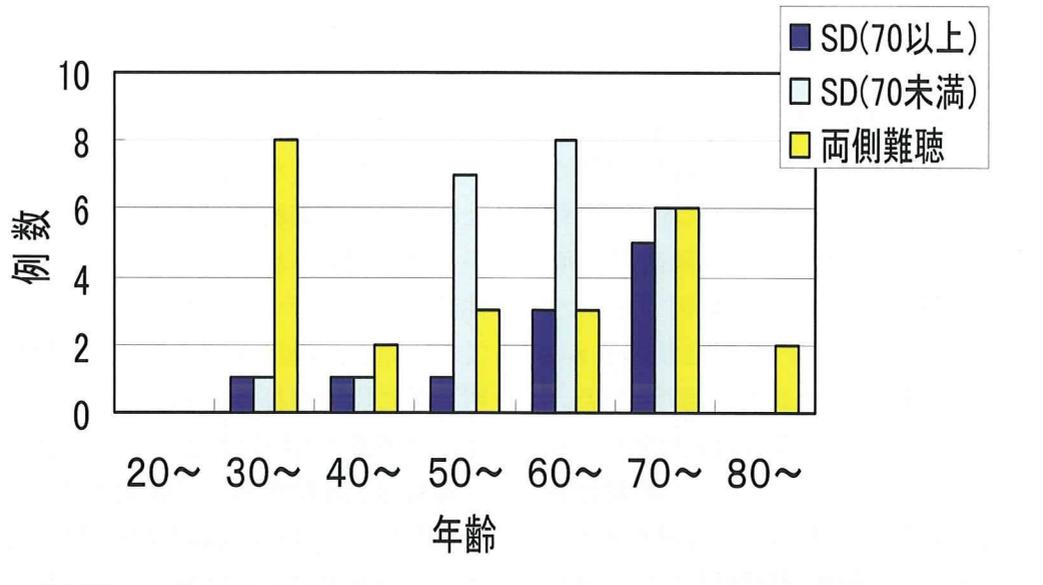


図2 突発性難聴症例の発症からの期間

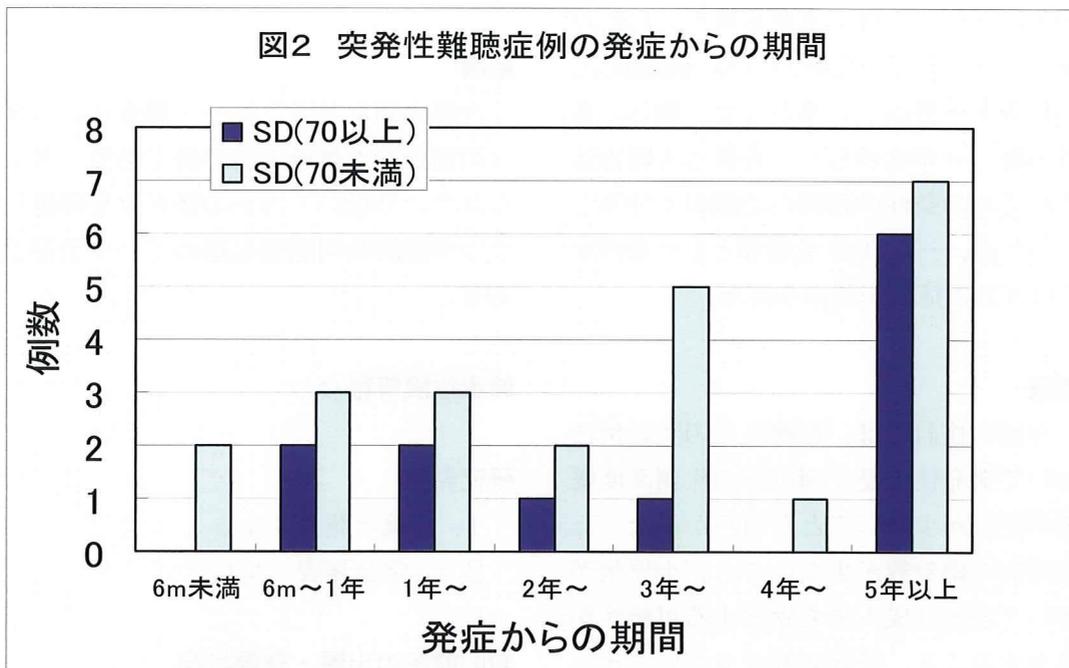
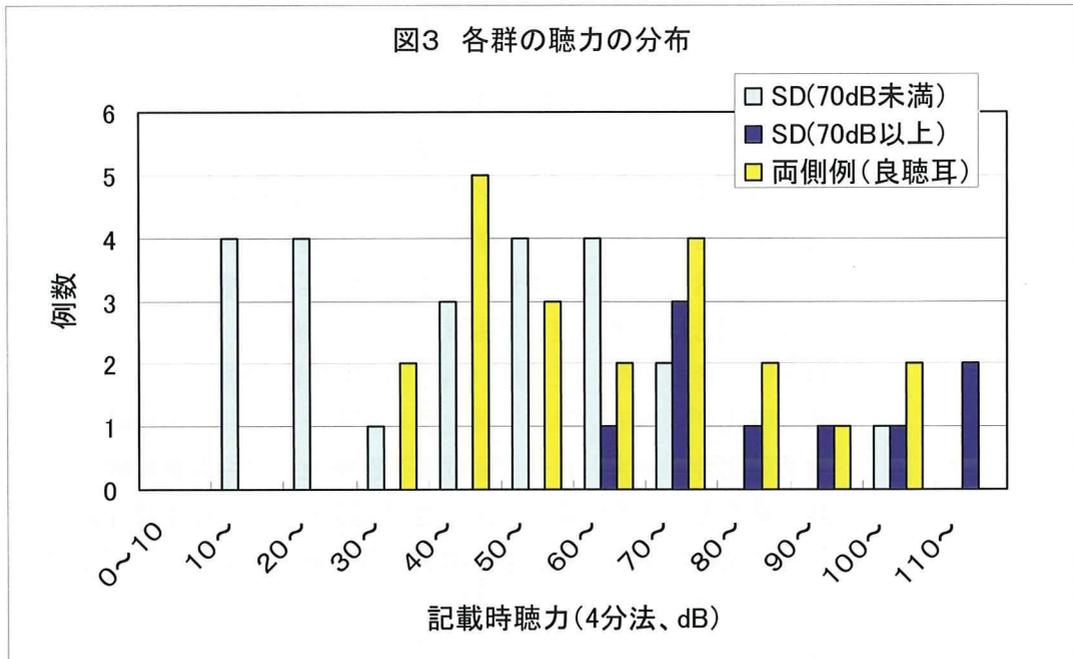


図3 各群の聴力の分布



## 突発性難聴の発症リスクとなる遺伝子多型

分担研究者：中島 務（名古屋大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：寺西 正明（名古屋大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：大竹 宏直（名古屋大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：吉田 忠雄（名古屋大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：多賀谷 満彦（名古屋大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：加藤 健（名古屋大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：曾根 三千彦（名古屋大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：内田 育恵（国立長寿医療センター耳鼻咽喉科）  
共同研究者：杉浦 彩子（国立長寿医療センター耳鼻咽喉科）  
共同研究者：下方 浩史（国立長寿医療センター疫学研究部）  
共同研究者：安藤 富士子（国立長寿医療センター疫学研究部）

### 研究要旨

血管内皮型 NO 合成酵素 (NOS3) の G894T 遺伝子多型について、突発性難聴患者と地域住民 2213 名の間で検討を行った。多重ロジスティック回帰分析で解析すると、相加モデルでは、変異アレルが1つ増えるごとに、突発性難聴のリスクが、約 1.8 倍となり、優性モデルでは、ヘテロ/ホモでは、突発性難聴のリスクが、野生型の約 2 倍となるという結果が得られ、この関係は、年齢や性別を調整してもなお有意であった。NOS3 の G894T 遺伝子多型は、突発性難聴と関連のある可能性が考えられた。

### 研究目的

突発性難聴の原因および発症のメカニズムは不明であるが、遺伝要因と環境要因で発症する多因子疾患であると考えられている。血管内皮型 NO 合成酵素 (NOS3) の G894T 遺伝子多型は、突発性難聴との関連がイタリアから報告されている。今回、突発性難聴患者と「国立長寿医療センター研究所－老化に関する長期縦断疫学研究 (NILS-LSA)」での地域住民との間で、NOS3 と突発性難聴との関連について検討した。

### 研究方法

対象：名大病院耳鼻科を受診した突発性難聴患者 66 名とコントロールとして NILS-LSA 第一次調査(1997 年 11 月～2000 年 4 月)に参加した地域住民 2213 名である。遺伝子解析は、allele-specific primer/polymerase chain reaction (PCR) assay system (Toyobo Gene Analysis, Tsuruga, Japan)にて行い、NOS3 の 894 番目の塩基がグアニンからチミンに変異する一塩基多型について解析した。統計学的解析は、Fisher' s exact test、ロジスティック回帰分析を行い、目的変数

を突発性難聴の有無、説明変数を NOS3、G894T 多型の相加モデル(変異アレルが一つ増えるごとのオッズ比) および優性モデル(野生型とヘテロ/ホモとの比較)とし、調整変数については年齢、性別を検討に入れた。有意水準は 5%とした

当研究に当っては、名古屋大学医学部倫理委員会の承認を得ている。

### 考察

本研究では、NOS3 G894T 多型と突発性難聴の関連が示された。イタリアからの報告同様、日本でも突発性難聴のリスクを高めるものと思われる。NO は血管内皮より産生され、血管拡張の働きをする。NOS3 の遺伝子多型により NO の産生が障害されると赤血球の変形能に影響を与え、血液の viscosity を増大させると考えられる。

### 研究結果

表 1 に突発性難聴群とコントロール群の遺伝子型分布を示す。Fisher' s exact test で、両群の遺伝子型分布に、統計学的に有意差を認めた。ロジスティック回帰分析の結果を表 2 に示す。相加モデル、優性モデル、いずれも調整項目の有無にかかわらず有意な結果であった。相加モデルでのオッズ比は約 1.8、優性モデルでのオッズ比は約 2.0 (いずれも補正なしの場合)であった。

### 結論

NOS3 G894T 多型は、日本でも突発性難聴のリスクに関連している可能性が考えられた。

### 健康危険情報

なし

### 研究発表

#### 1. 論文発表

なし

#### 2. 学会発表

なし

### 知的財産権の出願・登録状況

なし

表 1 突発性難聴と遺伝子型の分布

遺伝子型	GG (野生型)	TG (ヘテロ)	TT (ホモ)	計
コントロール群	1901(85.9%)	300(13.6%)	12(0.5%)	2213
突発性難聴群	50(75.8%)	16(24.2%)	0	66

表 2 相加モデルおよび優性モデルにおけるオッズ比

相加モデル

遺伝子型	GG (T=0)	TG (T=1)	TT (T=2)	p
number	1951	316	12	
補正なし	1	1.753(1.024-3.001)	/T allele	p<0.05
年齢・性別で調整	1	1.728(1.008-2.963)	/T allele	p<0.05

( ) 内は 95%信頼区間

優性モデル

遺伝子型	GG(野生型)	TG/TT(ヘテロ/ホモ)	p
number	1951	328	
補正なし	1	1.950(1.097-3.467)	p<0.05
年齢・性別で調整	1	1.916(1.077-3.410)	p<0.05

( ) 内は 95%信頼区間