

急性低音障害型感音難聴診断基準(案)

(厚生省特発性両側性感音難聴調査研究班、2000年)
(厚生労働省特定疾患急性高度難聴調査研究班、2012年改訂)

主症状

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. めまいは伴わない
4. 原因不明

参考事項

1. 難聴
 - 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70dB以上
 - ② 高音域3周波数(2 kHz、4 kHz、8 kHz)の聴力レベルの合計が60dB以下
2. 蝸牛症状が反復する例がある
3. 反復発症時に聴力レベルが診断基準に合致しない例がある
4. メニエール病に移行する例がある
5. 軽いめまい感を訴える例がある
6. 時に両側性の例がある

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

Criteria for acute low-tone hearing loss

[The Ministry of Health, Labor and Welfare, Acute Severe Hearing Loss Study Group (2000)]

[The Ministry of Health, Labor and Welfare, Acute Severe Hearing Loss Study Group (revised in 2011)2]

Main symptoms

1. Acute or sudden onset of cochlear symptoms including ear fullness, tinnitus and hearing loss
2. Low-tone hearing loss
3. Without vertigo
4. Unknown etiology

For reference

1. Audiometric criteria of low-tone hearing loss.
 - ① The sum of hearing levels at low frequencies of 0.125 kHz, 0.25 kHz and 0.5 kHz is 70dB or more.
 - ② The sum of hearing levels at high frequencies of 2 kHz, 4 kHz and 8 kHz is 60dB or less.
2. Cochlear symptoms may be recurrent.
3. May progress to Meniere's disease.
4. May be accompanied with light dizzy sensation.
5. May be bilateral.

Definite: All of the main symptoms. Audiometric criteria ① and ②

Probable: All of the main symptoms. Audiometric criteria ① and the same hearing levels at high frequencies of 2 kHz, 4 kHz and 8 kHz as the contralateral ear.

急性低音障害型感音難聴・聴力回復 の判定基準(案)

(厚生労働省特定疾患急性高度難聴調査研究班、2012年)

1. 治癒 (全治)
 - (1) 低音3周波数(0.125 kHz、0.25 kHz、0.5 kHz)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
2. 改善
低音3周波数の平均聴力レベルが10dB以上改善し、かつ治癒に至らないとき
3. 不変
低音3周波数の平均聴力レベルの改善が10dB未満のもの
4. 悪化
上記1、2、3以外のもの

Criteria for hearing recovery in acute low- tone hearing loss

[The Ministry of Health, Labor and Welfare, Acute Severe Hearing Loss Study in 2012]

1. Complete recovery
 - 1) Recovery to hearing level within 20dB at all 3 frequencies (0.125 kHz, 0.25 kHz, 0.5 kHz)
 - 2) Recovery to the same hearing level as the contralateral ("good") ear
2. Marked recovery
More than 10 dB recovery in mean hearing level at the 3 frequencies, but not complete recovery
3. No response
Recovery less than 10 dB in mean hearing level at the 3 frequencies
4. Deteriorated
Other than 1, 2 and 3

ムンプス難聴診断基準(案)

(厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班、1987年改訂)
(厚生労働省特定疾患急性高度難聴調査研究班、2012年改訂)

1. 確実例

- 1) 耳下腺・顎下腺腫脹など臨床的に明らかなムンプス症例で、腫脹出現4日前より出現後18日以内に発症した急性高度難聴の症例
- 2) 臨床的にはムンプスが明らかでない症例で、急性高度難聴発症直後から2ヵ月以内にムンプスIgM抗体が検出された症例

2. 参考例

臨床的にムンプスによる難聴と考えられた症例

- 1) 家族・友人にムンプス罹患があった症例
- 2) 確実例1)における日数と差のあった症例

Criteria for diagnosis of mumps deafness

[The Ministry of Health and Welfare, Acute Severe Hearing Loss Study Group in 1987]
[The Ministry of Health, Labor and Welfare, Acute Severe Hearing Loss Study Group (revised in 2012)]

Definite

- 1) Patients with evident clinical signs of mumps, such as swelling of the parotid gland and submandibular gland, and acute severe hearing loss during the period from 4 days before to 18 days after the appearance of such swelling.
- 2) Patients without evident clinical signs of mumps, but IgM antibody to mumps virus is detected within 3 months after the onset of acute severe hearing loss.

Referent case

Patients in whom mumps deafness is suspected clinically.

- 1) Patients whose family members or friends have mumps infection
- 2) Patients who have different period in Definite 1)

外リンパ瘻診断基準

(厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班、1983年)
(厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班、1990年改訂)
(厚労省特定疾患急性高度難聴調査研究班、2012年改訂)

1. 確実例

手術（鼓室開放術）、内視鏡などにより蝸牛窓、前庭窓のいずれかまたは両者からの外リンパの漏出または破裂を確認できたもの。

2. 疑い例

髄液圧、鼓室圧の急激な変動を起こすような誘因の後に、難聴、耳鳴、耳閉塞感、めまい、平衡障害などが生じた。

註1: カみ、重いものを持ち上げた、鼻かみ、努責、潜水、飛行機旅行などが誘因となる。)外耳、中耳の加圧、減圧などでめまいを訴える。

註2: 症状は全部揃わなくてもよい。いずれか一つのこともある。

註3: パチッという音 (pop) を伴うことがある。

註4: 再発することがある。

註5: 感音難聴が数日間、数日かけて生じた。ときに変動する。

註6: 急性発症の難聴があって“水の流れるような耳鳴”あるいは“水の流れる感じ”がある。

註7: 外耳・中耳の加圧・減圧などでめまいを訴える。または、眼振が記録できる。

註8: 動揺感が持続し、患側下で頭位眼振がみられる。

註9: 中耳洗浄液からCochlin-tomoprotein (CTP) が検出できた。

Criteria for diagnosis of perilymphatic fistula

[The Ministry of Health and Welfare, Acute Severe Hearing Loss Study Group (1983)]

[The Ministry of Health and Welfare, Acute Severe Hearing Loss Study Group (1990)]

[The Ministry of Health and Welfare, Acute Severe Hearing Loss Study Group (2012)]

I. Definite

Confirmation during surgery (opening of tympanic cavity) or endoscopy of 1) leakage of perilymph or CSF from the vestibular and/or cochlear window or 2) perilymphatic fistula.

II. Probable

Fullness of the ear, hearing loss, tinnitus, dizziness, or disequilibrium occurring immediately after some action possibly inducing a rapid change in CSF and/ or tympanic cavity pressure.

Note

1. Initiating factors include straining, lifting a heavy object, nose blowing, anger, diving and air travel.

2. Only one or some of the symptoms may be present.

3. The patient may have heard a popping sound.

4. Symptoms may recur.

5. Sensorineural hearing loss develops over a period of a few hours or days. Hearing may fluctuate.

6. There is acute hearing loss, with tinnitus like the sound of running water or a sensation of running water.

7. Increasing or reducing pressure in the external or middle ear causes dizziness.

8. There is a continuous sense of oscillation, and positional nystagmus when lying with the affected side down.

9. CTP (Cochlin-tomoprotein) was identified in the middle ear lavage

IV. 研究成果の刊行物・別刷

平成12・13年度登録の急性低音障害型感音難聴症例の平成19年時点での経過調査（厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業による急性高度難聴に関する調査研究）

川島慶之¹⁾，佐藤宏昭²⁾，岡本牧人³⁾，福田 諭⁴⁾，小川 郁⁵⁾，宇佐美真一⁶⁾，
岩崎 聡⁷⁾，中島 務⁸⁾，暁 清文⁹⁾，福島邦博¹⁰⁾，野口佳裕¹⁾，喜多村 健¹⁾

¹⁾東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科耳鼻咽喉科学

²⁾岩手医科大学耳鼻咽喉科学

³⁾北里大学耳鼻咽喉科学

⁴⁾北海道大学大学院耳鼻咽喉科・頭頸部外科分野

⁵⁾慶應義塾大学耳鼻咽喉科学

⁶⁾信州大学耳鼻咽喉科学

⁷⁾浜松赤十字病院耳鼻咽喉科

⁸⁾名古屋大学大学院医学系研究科頭頸部・感覚器外科学耳鼻咽喉科

⁹⁾愛媛大学耳鼻咽喉科学

¹⁰⁾岡山大学大学院医歯薬学研究科耳鼻咽喉科・頭頸部外科学

要旨：平成12年度，13年度に登録した急性低音障害型感音難聴症例のうち，平成19年の時点で診療録記載を確認できた一側性確実例195例を対象として，各経過観察時点における臨床像と難治例を検討した。発症から6ヵ月，1年の時点まで経過観察できた症例の聴力予後は治癒・改善は約80%であったが，5年の時点まで観察できた20例（10.3%）の予後は治癒，改善，メニエール病移行例，その他がほぼ同数となっていた。反復例の半数以上の症例は半年以内に反復を認めたが，30.6%の症例は1年以上経過した後に最初の反復を認め，反復例にメニエール病移行例が多かった。初回発作からメニエール病の診断に至るまでの期間は，平均2年10ヵ月であった。長期観察で高音また全周波数の閾値上昇を認めた7例は，初診時の低音域3周波数の聴力レベルの合計，1000Hzの聴力レベルのいずれもが，治癒例に比べ有意に高かった。

キーワード

急性低音障害型感音難聴，調査，難治例，メニエール病

はじめに

厚生労働省の急性高度難聴に関する調査研究班は，急性低音障害型感音難聴（acute low-tone sensorineural hearing loss；以下，ALHL）の新たな診断基準の試案を作成し，平成12年度，13年度に全国

12の大学病院耳鼻咽喉科を対象として全国疫学調査を行った。平成12年に登録された一側性確実例150例を解析した結果，メニエール病への移行は5例に認められたが，治癒59.1%，治癒・改善は78.1%と予後良好な疾患であることを報告した¹⁾。また，初回発作が治癒後，6ヵ月以上経過して同様の症状を

呈するものを再発例と定めて、平成12年度、13年度に登録された再発例96例を対象として解析した。その結果、メニエール病への移行は6例に認められたが、治癒43%、治癒・改善は68%であり、初発例の治癒、改善と大きな差は認めず、再発例についても予後良好な疾患であると結論した²⁾。しかし、平成16年3月に、平成12年に登録された一側性確実例150例を対象とした発症後4年の長期予後についてのアンケート調査を行った結果、再発率は41.2%、メニエール病への移行が疑われる症例が7%存在し、耳症状の残存率も高く、長期予後は必ずしも良好でないことを報告した³⁾。これらの調査の結果を併せると、ALHLとして発症するも長期的には予後不良となる症例が少なからず存在すると考えられた。平成16年に行った長期予後の調査は患者対象アンケート調査であったため、データの客観的評価に問題があった。そこで本研究では平成19年の時点で、平成12年度、平成13年度登録例の診療録記載を基にALHLの経過を調査し、長期経過後に治癒または改善した例、反復例、メニエール病移行例、高音・全周波数悪化例を抽出して臨床像を検討した。

対 象

平成12年度、平成13年度に全国10施設（北海道大学、岩手医科大学、北里大学、慶応大学、東京医科歯科大学、信州大学、浜松医科大学、名古屋大学、愛媛大学、岡山大学）で登録したALHL（一側性確実例）255例のうち、平成19年6月の時点で診療録を確認できた195例（男性67例、女性128例、初発時年齢13歳から70歳、平均年齢38.1歳）を対象とした。ALHLの診断は厚生省急性高度難聴調査研究班が平成11年度に作成した試案¹⁾に従い、低音域3周波数（125、250、500Hz）の聴力レベルの合計が70dB以上かつ高音域3周波数（2000、4000、8000Hz）の聴力レベルの合計が60dB以下とした。発症時に明らかな眼振のみられるものは除外し、軽いめまい感、浮動感を訴える症例は調査対象に含めた。

方 法

平成19年6月の時点での診療録記載を基に年齢、性別、発症日、初診日、最終診察日、施行した全オージオグラム、自覚症状、治療法、最終診断名およ

び診断日などを解析した。経過観察期間が症例ごとに異なるため、発症から2ヵ月、6ヵ月、1年、2年、5年の各時点において、経過観察中の症例を含め臨床像を検討した。経過観察中の聴力予後に関しては、各時点前後での聴力検査、およびカルテ記載をもとに判定した。聴力予後の判定には以下の基準を用いた。

(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。あるいは健側聴力と同程度まで回復したとき。

(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。

(3)不変 低音3周波数の聴力レベルの平均が10dB未満の変化。

(4)悪化 (1)(2)(3)以外のもの。

これらの聴力予後に含まれない臨床像として、経過中にメニエール病の診断基準に合致した症例はメニエール病移行例とした。また、ALHLの臨床像をつかむ上では、経過観察期間を定めることが大きなバイアスとなりうるため、初診のみでその後の経過を追っていない症例も除外せず、低音3周波数以外の周波数において聴力低下を認める症例などとともに「その他」に分類した。

上述した各時点における臨床像以外に、難治例として「長期経過後に治癒または改善した症例」、「反復した症例」、「メニエール病に移行した症例」、「高音域または全周波数の聴力が悪化した症例」を抽出して検討した。「長期経過後に治癒または改善した症例」に関しては、治癒または改善例の8割以上が含まれ、その範囲にピークを形成していると考えられた8週目で区切り、「発症から9週目以降に治癒または改善した症例」として検討した。また、ここでは「反復」を、判定基準の治癒を満たした後に、蝸牛症状（耳閉塞感、耳鳴、難聴など）の自覚とともに低音3周波数の聴力レベルの合計が70dB以上となったものと定義し、反復時に回転性めまい発作を生じた症例、中高音域の障害を生じた症例は反復例から除外した。難治例予測因子の検討のため、初診時の臨床像として年齢、性別、初診時聴力レベル（低音3周波数の聴力レベルの合計、1000Hzの聴力レベル）、および浮動性めまい感の有無を調べた。統計学的有意差の検定にはt検定用い、危険率5%

未満を有意差ありと判定した。なお、治療法は症例ごとに異なるが、ここでは問わないこととした。

結 果

I. 各経過観察時点における臨床像 (図1)

初回発作日から最終診察時までの期間は、最短1日、最長9年5ヵ月、平均1年3ヵ月であった。最終診察時に判定した全症例の聴力予後は、治癒103例 (52.8%)、改善30例 (15.4%)、不変28例 (14.4%)、悪化2例 (1.0%)、メニエール病移行例15例 (7.7%)、その他17例 (8.7%)であり、その他の中で7例 (3.6%)が高音域あるいは全周波数で聴力が悪化していた。各時点における症例数は、発症から2ヵ月の時点まで経過を追っていた症例は195例中104例 (53.3%)、6ヵ月の時点では67例 (34.4%)、1年の時点では52例 (26.7%)、2年の時点では37例 (19.0%)、5年の時点では20例 (10.3%)であった。6ヵ月、1年の時点での聴力予後は治癒・改善が約80%であったが、5年の時点では治癒5例、改善4例、メニエール病移行例4例、その他4例であった。

II. 難治例

II-1. 発症から9週目以降に治癒または改善した症例

初回発作後、一時的なものを含め治癒または改善に至ったものは195例中153例 (78.5%)であった。これら153例について治癒または改善に至るまでの期間を図2に示した。最短2日、最長2年7ヵ月、平均2ヵ月であった。最頻値は9日で、約60%の症例は発症から4週間以内に治癒または改善した。その一方、153例中31例 (15.9%)は発症から9週目以降に治癒または改善した。初診時の臨床像に関しては表1に示したように、長期経過後治癒改善例に特徴的なデータは認めなかった。

II-2. 反復した症例

195例中49例 (25.1%)で反復が確認されており、反復回数は平均1.4回、最高6回であった。初回発作日から最初の反復までの期間は、最短8日、最長5年11ヵ月、平均365日であった。反復例のうち59.2%の症例は半年以内に反復していたが、30.6%の症例で初回発作後1年以上経過した後に最初の反復を起こしていた。1回以上反復した49例中8例

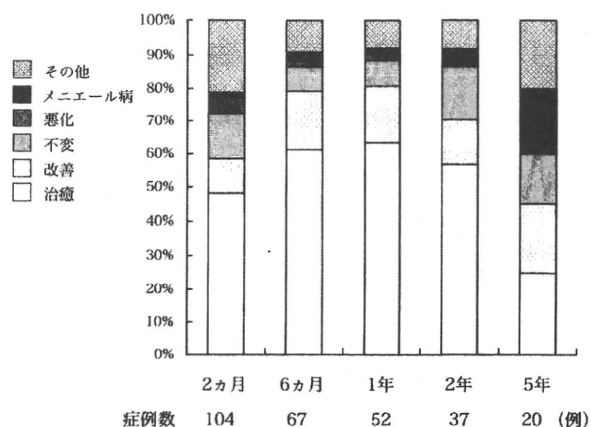


図1 各経過観察時点における臨床像

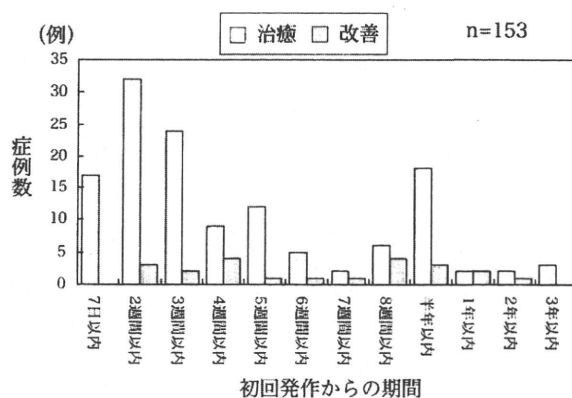


図2 治癒または改善までに要した期間

(16.3%)の症例がメニエール病へ移行しており、さらに、2回以上反復した16例中4例 (25%)がメニエール病へ移行していた。初診時の臨床像に関しては表1に示したように、反復例に特徴的なデータは認めなかった。

II-3. メニエール病に移行した症例

195例中15例 (7.7%)でメニエール病への移行が確認された。初回発作日からメニエール病の診断に至るまでの期間は、最短12日、最長5年4ヵ月、平均2年10ヵ月であり、15例中9例は一旦治癒、1例は一旦改善した後にメニエール病へと移行していた。また、15例中12例 (86.7%)の症例は初回発作日から1年以上経過した後にメニエール病に移行していた。表1に示したように、年齢、性別、初診時聴力にメニエール病移行例で特徴的なデータは認められなかったが、初診時に浮動性めまい感を訴えていた症例が15例中5例 (33.3%)とやや多い傾向にあった。初診時に浮動性めまい感を訴えていた5例

表1 初診時の臨床像

	全症例 (195例)	治癒例 (103例)	長期経過後 治癒改善例 (31例)	反復例 (49例)	メ病移行例 (15例)	高音・全周 波数悪化例 (7例)
年齢 (歳)	38.1±12.7	35±11.8	39.2±9.9	35.7±12.4	41.6±10.7	45.1±9.6
性別 (男女比)	1:1.9	1:2.1	1:2.1	1:1.4	1:1.5	1:2.5
初診時聴力						
低音3周波数合計 (dB)	113.9±31.0	108.0±27.7	117.3±31.7	110.5±31.1	116.7±30.7	139.3±36.2*
1000Hz (dB)	15.4±10.5	13.6±8.7	16.8±10.4	14.8±7.6	10.0±6.3	27.1±11.1*
浮動性めまい感あり (%)	22.1	24.5	19.4	26.5	33.3	0.0

*治癒例と比較し有意差あり

中1例は発症12日目に、1例は50日目に、残りの3例は発症から1年以上経過した後にメニエール病へ移行していた。一方、初診時に浮動性めまい感を訴えていなかった10例では、発症134日目に移行した1例を除き1年以上経過した後にメニエール病へ移行していた。

II-4. 高音または全周波数悪化した症例

高音域あるいは全周波数の閾値上昇を認め、かつ、回転性めまい発作を認めずメニエール病の診断に至ってない症例が7例(3.6%)存在した。中高音域の障害の出現時期は1~2年が2例、2~3年が1例、3~4年が2例、5年以上降が2例であった。これら7例中4例は一旦治癒、1例は一旦改善したのちに高音域の悪化を認めており、一度悪化した高音域は全例とも改善を認めなかった。初診時の臨床像に関しては表1に示したように、低音3周波数の聴力レベルの合計、1000Hzの聴力レベルのいずれも治癒例に比較し有意に高かった。

考 察

ALHLの特徴として、治癒に至った後もしばしば同様の症状を繰り返すことが挙げられる。また、発症から長期経過した後に聴力の改善をみる症例もしばしば経験するため、どの時点で聴力が固定したと判断するかは難しく、聴力予後を判定する時期に関しても議論の分かれるところである。阿部ら⁴⁾は、聴力の予後判定は、低音3周波数の聴力レベル合計の変動幅が最終診断日より以前の6ヵ月間以上にわたって20dB未満の場合を固定としている。本調査では、聴力の変動がないまま6ヵ月以上に渡って経過を追えた症例は少ないため、発症からの経過観察時点と最終診察時の予後を検討した。発症から1年

では26.7%の症例が経過観察され、治癒・改善は約80%と予後良好であった。1年以上経過観察された症例は少数であるため、正確な割合の評価は出来ないが、予後不良例が約半数を占めた。

突発性難聴は、発症からおよそ4週間で聴力は固定する⁵⁾とされている。ALHLでは多くの症例が発症早期に治癒する一方、発症から長期経過後に聴力の改善をみる症例を経験することがある。佐藤ら⁶⁾は、発症から1ヵ月以上の群で65%に治癒または改善が認められたと報告している。また、渡邊ら⁷⁾も発症より8週過ぎて受診した症例において、治癒、著明回復したものが約半数であったことを報告している。さらに、野出ら⁸⁾は初回発作後1年間不変であったのちに再発し、その後初回発作後より聴力の改善した症例を報告している。本調査でも発症から大きな聴力変動を認めないまま経過し、9週間目に降に治癒または改善に至った症例が15.9%も存在し、突発性難聴と本疾患の病態の違いを裏付けるものと考えられる。本疾患では、発症後長期にわたり改善のみられていない症例に対しても安易に聴力が固定したものと判断せずに、治療や経過観察を行う必要があると考えられる。

平成12年度全国疫学調査の際には、初発例と再発例の疫学的な特徴を把握するため、初回発作が治癒後6ヵ月以上経過して同様の症状を呈するものを再発と定めた²⁾。本調査では聴力予後の判定基準をもとに一旦治癒と判定された症例が、後に蝸牛症状(耳閉塞感、耳鳴、難聴など)の自覚とともに低音3周波数の聴力レベルの合計が70dB以上であることが確認された症例を反復と定めた。反復症例の割合および反復を起こす時期は患者の経過観察のためにも、病態の推察のためにも重要であり、既報告を表2

表2 急性低音障害型感音難聴における反復例とメニエール病移行例の報告

報告者	登録例*	経過観察例	観察率* (%)	経過観察期間 (平均)	反復率* (%)	反復発作までの期間	メニエール病移行率* (%)	メニエール病へ移行までの期間	その他
本報告	255	195	76.5	1日~9年5ヵ月 (1年3ヵ月)	25.1	8日~5年11ヵ月 6ヵ月以内 (59.2%)	7.7	12日~5年4ヵ月 平均2年10ヵ月	
佐藤ら ¹⁾	150	142	94.7	記載なし	9.2	-	3.5	-	再発、メニエール病移行例、変動治癒例を反復例として計上した
川島ら ⁹⁾	882	785	89.0	1年以内	-	-	2.0	-	-
今村ら ¹¹⁾	357	312	87.4	1週間以上	14.7	2日~9.8年 1年以内 (40/49)	2.2	-	改善、不変は1ヵ月以上観察
佐藤ら ⁶⁾	記載なし	70	-	6ヵ月~12年	24.3	-	-	-	メニエール病移行例はあらかじめ除外
野出ら ⁸⁾	記載なし	30	-	1年以上	81.3	4ヵ月から6年 平均2年	15.6	1年2ヵ月~6年2ヵ月 平均3年2ヵ月	
平山ら ¹²⁾	112	59	52.7	1年~14年 (4.8年)	73.9	1ヵ月~2年	22.0	1ヵ月~1年	発症後2週間以内に受診例
山唄ら ¹³⁾	記載なし	50	-	1年7ヵ月~7年10ヵ月	32.0	6ヵ月以内 (8/16) 1年6ヵ月以内 (15/16)	10.0	1年3ヵ月~3年8ヵ月 平均2年3ヵ月	発症後2週間以内に受診例
阿部ら ¹⁴⁾	記載なし	80	-	2年以上	28.8	-	7.5	4ヵ月~6年8ヵ月 平均2年9ヵ月	発症後1週間以内に受診例 反復率は3ヵ月以内の反復率
阿部ら ¹⁵⁾	記載なし	52	-	2年以上	28.8	4日~5ヵ月	5.8	3ヵ月~3年2ヵ月 平均1年6ヵ月	発症後1週間以内に受診例
阿部ら ¹⁰⁾	記載なし	159	-	2年以上	27.0	約半数は9ヵ月以内 2~3、5~6年後に小さな山	-	-	発症後1週間以内に受診例した治癒例
佐藤ら ³⁾	150	74	49.3	4年	41.2	-	7.0	-	アンケート調査

*対象期間中に受診した全症例数を登録例とした。観察率=経過観察例÷登録例×100、反復率=反復例÷経過観察例×100、メニエール病移行率=メニエール病移行例÷経過観察例×100

にまとめた。本疾患に反復例が多いことについては既に多くの報告があるが、9.2%~81.3%^{1,3,6,8-15)}と報告により大きな隔りがある。この原因として、報告ごとに反復あるいは再発の定義に差があることも挙げられるが、登録例数、経過観察例数、経過観察期間の違いが主な要因になっていると考えられる。経過観察期間が短ければその後の反復を見逃している可能性が高くなり、経過観察期間が長ければ予後不良なために通院している偏った集団を見ている可能性がある。既報告のデータを参照すると、2~3割が反復すると考えるのが妥当と思われる。反復を起こす時期は、発症から1年以内^{10,11)}、あるいは1年半以内¹³⁾が多いが、本調査と同様に長期経過後に起こる症例も稀ではない¹⁰⁾。反復例にメニエール病移行例が多い¹⁴⁾こと、反復回数が多くなるほど治癒または回復が減少する傾向にあること⁶⁾は以前より指摘されており、本調査でも同様の結果であった。反復例は初発の時からメニエール病の病態を有していた可能性も考えられるが、本調査では反復した後にメニエール病に移行した8例のメニエール病への移行までの期間は平均2年9ヵ月であり、発症50日目にメニエール病に移行した1例を除いていずれの症例も発症から1年以上経過した後にメニエール病に移行していた。単発例と反復例の病態の相違は興味深い¹⁵⁾、山唄ら¹³⁾の報告

と同様に年齢、性別、初診時聴力、浮動性めまい感の有無に特徴的なデータは認められなかった。

メニエール病移行例の割合、およびALHL発症からメニエール病へ移行するまでの期間についての既報告を表2にまとめた。移行率は2.0%~22.0%^{1,3,8,9,11-15)}と報告により大きな隔りがあるが、ここでも登録例数、経過観察例数、経過観察期間の違いが主な要因になっていると考えられる。我々は以前、メニエール病移行時期の詳細な記載があった5つの報告^{8,12-15)}から渉猟しえた35例中30例が2年以内にメニエール病を発症していることから、メニエール病への移行例は2~3年程度でほぼプラトーに達すると予想されると報告した⁹⁾。しかし、本調査の初回発作日から1年以上経過した後にメニエール病に移行していた12例の内訳をみると、1~2年が4例、2~3年が2例、3~4年が1例、4~5年が2例、5年以上降が3例と、症例により移行時期は様々であった。表1に示したように、メニエール病移行例では初診時に浮動性めまい感を訴えていた症例が33.3%とやや多い傾向にあったが、発症12日目、50日目にメニエール病へ移行しており、発症の時からメニエール病の病態を持っていたことが疑われる2例を除外すると、浮動性めまいを訴えていた症例は23.1%となり、年齢、性別、初診時聴力とともに特徴的なデータは認められな

った。その他の臨床検査所見として、山唄ら¹³⁾はグリセロールテスト、蝸電図の検査結果とメニエール病への移行にも関係がみられなかったと報告している。ALHL 初回発症後メニエール病移行までの経過に関して、阿部ら¹⁴⁾は発症3ヵ月目において単発不変型と反復型にメニエール病移行例が多いことを、平山ら¹²⁾はメニエール病移行例13例中4例は初回発作後治癒せず、後にめまいを繰り返すようになったことを報告しているが、本調査でも15例中4例は治癒・改善に至ることなくメニエール病へ移行していた。現時点では、初診時にメニエール病移行例を予測することは困難であるが、初回発作後、聴力の改善しないまま長期経過する症例、反復する症例ではメニエール病に移行する可能性が高く、慎重に経過を見る必要があると考えられる。

ALHL の聴力障害の主体は低音域にあるが、その障害が大きくなるにつれて、同時に高音域も低音域の障害と相関して障害されることが知られている¹⁶⁾が、ここで難治例として取り上げたのは高音域あるいは全周波数の閾値上昇を認め、かつ、回転性めまい発作を認めずメニエール病の診断に至っていない症例である。1988年に阿部ら¹⁵⁾は初回発作後、聴力が改善せず5ヵ月経過した後、初回聴力悪化時とは異なる聴力障害を繰り返し、全周波数におよぶ聴力障害をみた反復悪化例を報告している。他にも、46例中34例が再発し、再発時に水平型となったものが3例、高音障害型7例であったとする報告¹²⁾、45例中16症例が再発し、再発時に全周波数の聴力低下が見られた症例が2例、低音域は治癒するも中高音域の聴力障害が出現したものが2例であったとする報告¹³⁾、357症例中8例が最終的に中高音域にまで聴力低下を認めたとする報告¹¹⁾などがあり、決して稀ではない。本調査での7症例は初診時には低音3周波数の聴力レベルの合計、1000Hzの聴力レベルのいずれも有意に高いという特徴があったが、その後の経過をみると7例中4例は一旦治癒、1例は一旦改善しており、特徴的な経過は認めなかった。聴力型に関しては、症例数が少ないものの7例中5例は高音域の障害が出現した際に、低音域は治癒または改善していた点で、回転性めまい発作時に低音または全周波数の悪化を認める症例が多かったメニエール病移行例とは異なっていた。高音域の聴力障害が

生じた後は、全例で改善を認めておらず、いわゆるALHLとは明らかに異なる病態に移行したと考えられる。中高音域の障害が出現したのは1~2年が2例、2~3年が1例、3~4年が2例、5年以降が2例と発症から長期経過している。発症時の高度な低音域および1kHzの障害が、長期経過後に生じた特殊な病態の存在を示唆していたのかどうかも定かではない。これら7症例のうちMRIを施行されていたのは2例のみで4例は未施行、1例は不明であった。本調査では報告はなかったが、低音障害型の急性感音難聴として発症する聴神経腫瘍の報告もあり^{17~19)}、非典型的な経過を辿る症例には慎重な経過観察、精査が必要である。

本調査では実際に長期にわたり経過を追っている症例は少なく、ALHLとして発症した症例の長期経過の全体像を明らかにしたとは言えない。また、経過を追っていない症例の予後は、必ずしも良好とは判断されない。平成16年に研究班でほぼ同じ対象に対しておこなったアンケート調査³⁾では、めまいありと回答した17例中11例は「治療を受けしていない」と回答しており、経過が良くないにも関わらず医療機関を受診していない患者も少なくないようである。本調査でALHLの長期予後は必ずしも良好ではなく、初診時、初回発作後の経過のみでは長期予後予測することは困難であると判明した。短期的には予後良好な症例が多いため、症例に対し長期に渡り外来通院を強いることは難しいが、ALHLの長期予後を説明したうえで、症状再燃時、悪化時には早期に受診するよう促しておくことが肝要である。

ま と め

平成12年度、13年度に登録したALHL症例のうち、平成19年の時点で診療録記載を確認できた195例を対象として、経過観察時点での臨床像および難治例の臨床像を調べた。

1. 発症から1年の時点で解析できた症例は52例(26.7%)で、治癒・改善は約80%であった。5年の時点で観察できた20例(10.3%)は治癒、改善、メニエール病移行例、その他がほぼ同数となっていた。

2. 初回発作後、治癒または改善に至った症例が

195例中153例(78.5%)あり,このうち31例(15.9%)は治癒または改善までに2ヵ月以上を要していた。

3. 195例中49例(25.1%)で反復が確認された。反復例のうち,半数以上の症例は半年以内に反復を認めた。一方,30.6%の症例は1年以上経過した後最初の反復を認めた。また反復例にメニエール病移行例が多かった。

4. 195例中15例(7.7%)でメニエール病への移行が確認された。初回発作からメニエール病の診断に至るまでの期間は,最短12日,最長5年4ヵ月,平均2年10ヵ月であった。

5. 高音また全周波数の閾値上昇を認めた症例7例(3.6%)は,初診時の低音域3周波数の聴力レベルの合計,1000Hzの聴力レベルのいずれもが,治癒例に比べ有意に高かった。

謝 辞

調査票の作成にあたり,大変なご尽力を賜りました班員の所属施設の先生方に厚く御礼申し上げます。

付 記

本論文の要旨は第52回日本聴覚医学会学術講演会(名古屋)において口演した。

本調査は,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への厚生労働科学研究費補助金の援助によった。

Clinical evaluation in 2007 of patients with acute low-tone sensorineural hearing loss registered in fiscal 2000 and 2001.

Yoshiyuki Kawashima¹⁾, Hiroaki Sato²⁾, Makito Okamoto³⁾, Satoshi Fukuda⁴⁾, Kaoru Ogawa⁵⁾, Shinichi Usami⁶⁾, Satoshi Iwasaki⁷⁾, Tsutomu Nakashima⁸⁾, Kiyofumi Gyo⁹⁾, Kunihiko Fukushima¹⁰⁾, Yoshihiro Noguchi¹⁾, Ken Kitamura¹⁾.

¹⁾Department of Otolaryngology, Graduate School, Tokyo Medical and Dental University

²⁾Department of Otolaryngology, Iwate Medical University

³⁾Department of Otolaryngology, Kitasato University, School of Medicine

⁴⁾Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Graduate School of Medicine, University of Hokkaido.

⁵⁾Department of Otolaryngology, Keio University, School of Medicine

⁶⁾Department of Otolaryngology, Shinshu University, School of Medicine

⁷⁾Department of Otolaryngology, Hamamatsu Red Cross Hospital

⁸⁾Department of Otorhinolaryngology, Graduate School, Nagoya University School of Medicine

⁹⁾Department of Otolaryngology, Ehime University, School of Medicine

¹⁰⁾Department of Otolaryngology, Graduate School, Okayama University, School of Medicine

The Acute Profound Deafness Research Committee of the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan conducted a follow-up study of patients with acute low-tone sensorineural hearing loss. We investigated the clinical findings in 2007 of 195 cases registered in fiscal 2000 and 2001 based on the medical records. An 80% cure or improvement rate was found in the 52 cases (26.7%) who were followed up for one year after enrollment. The incidence of Ménière's disease in these cases was 7.7%, being diagnosed at an average interval of two years and ten months after enrolment. Seven cases (3.6%) developed progressive hearing loss up to middle and/or high tones. These cases showed significantly worse hearing level at the initial visit, such as the sum of low frequencies and the threshold at 1kHz. Therefore, careful follow-up is required for these patients. In all, 49 cases (25.1%) developed recurrence. Among the cases with recurrent disease, more than half of the cases developed recurrence within half a year. On the other hand, 30.6% of cases developed recurrence more than one year after symptoms first appeared.

参考文献

- 1) 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。Audiology Japan **45**: 161-166, 2002
- 2) 中島正己, 岡本牧人, 佐野肇, 他: 急性低音障害型感音難聴再発例の平成12年, 13年全国疫学調査。Audiology Japan **46**: 241-248, 2003
- 3) 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長期予後に関するアンケート調査。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 平成16年度総括・分担研究報告書: 41-43, 2005
- 4) 阿部隆, 立木孝, 村井和夫, 他: 低音型突発難聴の診断基準の再検討。日耳鼻 **95**: 7-14, 1992
- 5) 富永光雄, 沼田信次郎, 杉浦淳子, 他: 突発性難聴の予後に関する検討—名古屋大学の治療例からの検討—。Audiology Japan **47**: 101-108, 2004
- 6) 佐藤賢太郎, 佐野肇, 新田光邦, 他: 6ヵ月以上経過観察できた急性低音障害型感音難聴の検討。Audiology Japan **43**: 220-225, 2000
- 7) 渡邊暢浩, 高橋真理子, 小関昌嗣, 他: 当科における低音障害型感音難聴の統計的考察。Audiology Japan **46**: 283-284, 2003
- 8) 野出美知子, 瀬尾徹, 野間晶子, 他: 急性低音障害型感音難聴長期観察例の検討。Audiology Japan **45**: 192-196, 2002
- 9) 川島慶之, 佐藤宏昭, 岡本牧人, 他: 神奈川県と岩手県における急性低音障害型感音難聴の疫学調査(厚生労働省急性高度難聴に関する調査研究)。Audiology Japan **49**: 373-380, 2006
- 10) 阿部隆, 立木孝: 急性低音障害型感音難聴の病態持続期間について。Audiology Japan **49**: 591-592, 2006
- 11) 今村俊一, 本田英幸, 宮田政則, 他: 急性低音障害型感音難聴予後不良例の検討—典型例と非典型例の比較—。日耳鼻 **110**: 520-526, 2007
- 12) 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。Audiology Japan **37**: 142-149, 1994
- 13) 山嵜達也, 菊地茂, 八木昌人, 他: 急性低音障害型感音難聴の予後について。日耳鼻 **95**: 41-50, 1992
- 14) 阿部隆, 立木孝, 村井和夫, 他: 低音型突発難聴のメニエール病移行例に関する検討—いわゆるメニエール病前駆期の蝸牛障害について—。日耳鼻 **95**: 1352-1359, 1992
- 15) 阿部隆, 近芳久, 村井和夫, 他: 低音型突発難聴の臨床像。日耳鼻 **91**: 667-676, 1988
- 16) 立木孝: 低音型突発難聴—その病態と病因—。耳展 **36**: 677-684, 1993
- 17) 坂口博史, 池淵嘉一郎, 松波達也, 他: 急性低音障害型感音難聴を呈した神経線維腫症2の1症例。Otol Jap **11**: 416, 2001
- 18) 上條貴裕, 佐野肇, 小野雄一, 他: 当科における急性低音障害型感音難聴の難治例。Audiology Japan **50**: 295-296, 2007
- 19) 今村俊一, 宮田政則, 水越昭仁, 他: 初診時急性低音障害型感音難聴と診断した3例。耳鼻臨床 **100**: 793-800, 2007

(原稿受付 平成20.4.24)

別冊請求先: 〒113-8519

東京都文京区湯島1-5-45

東京医科歯科大学大学院耳鼻咽喉科

喜多村 健

Reprint request:

Ken Kitamura

Department of Otolaryngology, Graduate School,

Tokyo Medical and Dental University 1-5-45

Yushima, Bunkyo-ku, Tokyo 113-8519, Japan

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—

水川敦裕, 水川知子, 佐藤宏昭
岩手医科大学耳鼻咽喉科学教室

要旨: 急性低音障害型感音難聴の診断基準には低音域のみならず, 高音域においても基準が設けられている。そのため, 高音域の聴力レベルが低下して急性低音障害型感音難聴と診断されない症例が多数存在する。これらの症例を準確実例とし, 過去18年間に当科を受診した確実例326例, 準確実例109例で検討を加えた。確実例は準確実例に比べ若年で, 予後が良好であった。高齢化とともに準確実例は増加すると予想されたが, 逆に減少傾向を認めた。

—キーワード—

急性低音障害型感音難聴, 確実例, 準確実例, 予後, 老年人口

はじめに

急性低音障害型感音難聴の診断基準には低音域3周波数の基準だけでなく, 高音域3周波数においても聴力レベルの合計が60dB以下という基準が設けられている。そのため, 耳症状や低音部の純音聴力検査所見からは急性低音障害型感音難聴と考えられる症例でも, 除外されてしまう症例も多い。近年, 急速な人口の高齢化が問題となる中で, このような高齢者の症例が増加している可能性があるため, 高音域の診断基準を満たす症例と, 満たさない症例での経年的な変化について検討を行った。

対象と方法

厚生労働省急性高度難聴調査研究班の定める診断基準(試案)に合致する低音域3周波数の基準(合計70dB以上)を満たし, 高音域3周波数(2000, 4000, 8000Hz)の聴力レベルの合計が60dB以下の症例を「確実例」, 65dB以上の症例を「準確実例」とした。なお, 高音域3周波数それぞれの聴力レベルの左右差が10dBを超える症例は, 本疾患とは異なる病態も考えられるため, 今回の検討からは除外

した。

対象は平成元年から平成18年までの18年間に岩手医科大学耳鼻咽喉科外来を受診した, 急性低音障害型感音難聴確実例326例(男性87例, 女性239例, 平均年齢36.7歳), 準確実例109例(男性43例, 女性66例, 平均年齢61.5歳), 合計435例(男性130例, 女性305例, 平均年齢42.9歳)で経年的な変化について検討した。各年度ごとに見ると, 症例数にばらつきが多く検討が困難なため, 平成元年より平成6年を前期, 平成7年から平成12年を中期, 平成13年から平成18年を後期と3期に分けて検討した。

統計学的有意差の検定には χ^2 検定, t検定を用い, 危険率5%未満($p < 0.05$)を有意差ありと判定した。

なお予後の判定には, 急性高度難聴調査研究班の聴力予後判定基準(表1)を用いた。

結 果

1. 症例数の推移

症例数は前期が113例, 中期が175例, 後期が147例と中期が最も多く, 明らかな増加傾向は認められなかった(図1)。

表1 急性低音障害型感音難聴の予後判定基準

治癒：低音3周波数（125，250，500Hz）の聴力レベルが、いずれも20dB以内に帰ったもの。或いは健側聴力と同程度まで回復したとき。
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。
不変：低音3周波数の聴力レベルの平均が10dB未満の変化。
悪化：治癒、改善、不変以外のもの

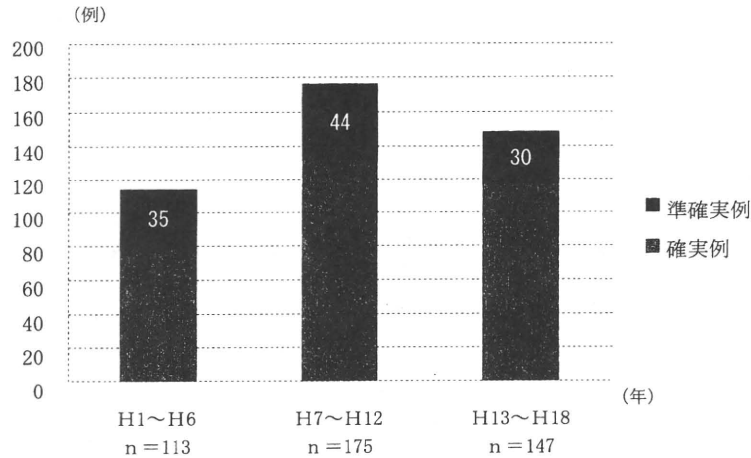


図1 症例数の推移

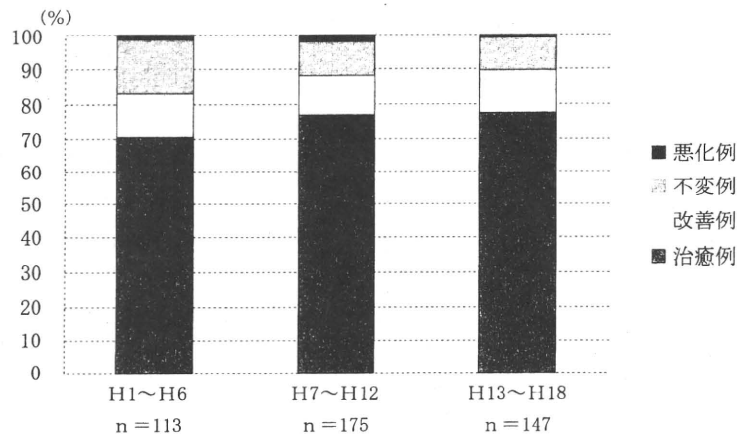


図2 予後の推移

2. 予後の推移

全症例における予後の推移を前述の3期で検討すると、治癒例が70.8% (80/113), 77.1% (135/175), 77.6% (114/147) と前・中・後期いずれの期間においても最も多く、改善が12.4% (14/113), 10.9% (19/175), 12.2% (18/147), 不変が15.9% (18/113), 10.3% (18/175), 9.5% (14/147) であり、予後に経年的な変化は認められなかった (図2)。悪化は

最も少なく0.9% (1/113), 1.7% (3/175), 0.7% (1/147) に認められた。

3. 確実例・準確実例の治癒率

3期の治癒率は確実例では前期80.8% (63/78), 中期84.0% (110/131), 後期84.6% (99/117), 準確実例ではそれぞれ48.6% (17/35), 56.8% (25/44), 50.0% (15/30) と確実例の予後は準確実例に比べ有意に良好であった (χ^2 検定) (図3)。

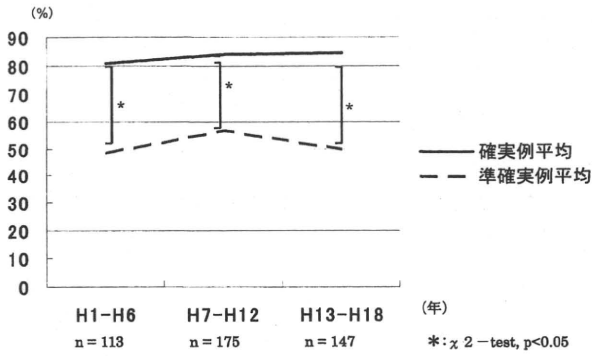


図3 確実例・準確実例の治癒率

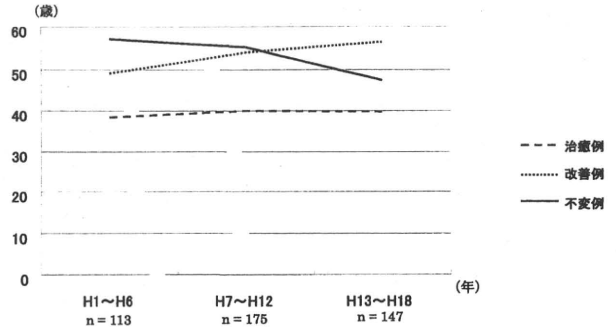


図5 予後別 平均年齢

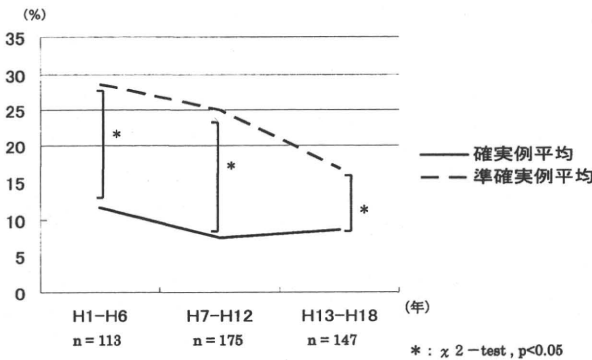


図4 不変・悪化症例の推移

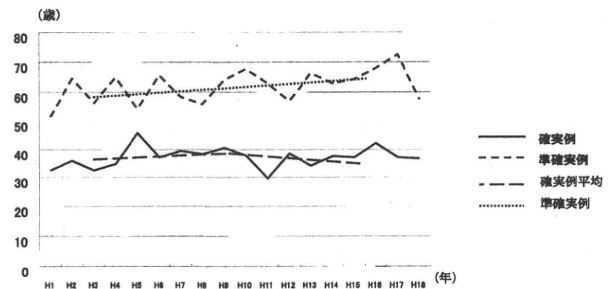


図6 確実例・準確実例の平均年齢

4. 確実例・準確実例における不変・悪化症例の推移

予後不良例，すなわち不変例・悪化例の推移について検討した。確実例では前期11.5%，中期7.6%，後期8.6%，準確実例はそれぞれ28.6%，25.0%，16.7%と準確実例の予後は確実例に比べ有意に不良であった。しかし，準確実例では不変・悪化例の比率が低下する傾向を示していた（図4）。

5. 予後別平均年齢

年齢と予後の関係を検討した。

治癒例は329例で平均年齢は前期38.5±15.1歳，中期40.0±15.3歳，後期39.5±16.4歳と最も低かった。改善例は51例でそれぞれ49.2±17.4歳，53.9±16.6歳，56.4±13.3歳，不変例は50例でそれぞれ57.3±15.2歳，55.1±15.7歳，47.4±21.7歳で推移し，有意差は認められなかった（t検定）。悪化例は5例と症例数が少ないため，検定は行わなかった。治癒例は経年的な平均年齢の変化を認めないが，改善例は有意差はないが高齢化の傾向を，不変例も有意差はないが若年化の傾向が認められた

（図5）。

同様に，確実例・準確実例で平均年齢を経年的に検討したが，準確実例の6年ごとの平均年齢が59.4±13.9歳，61.0±9.8歳，64.7±10.5歳で推移するのに対して，確実例のそれは36.0±13.1歳，37.2±13.6歳，36.6±13.8歳と準確実例に比べ有意に年齢が低いことがわかった（t検定）。平均年齢はいずれもほぼ一定で経年的な変化は認めなかった（図6）。

6. 老年人口と準確実例の割合

岩手県の老年人口は平成元年の13.9%からその後は増加の一途をたどり平成18年には25.1%となっている。全症例数における準確実例の割合は，前期31.0%，中期25.1%，後期20.4%と有意差は認めないが減少傾向を示し，老年人口の増加との相関は認められなかった。

考 察

急性低音障害型感音難聴は1982年に阿部¹⁾により提起され，現在1992年に報告された選択基準²⁾をもとに作成された厚生労働省急性高度難聴研究班の診断基準（試案）が用いられている。高音部の基準を満たさないものの，臨床症状や経過などから急性低

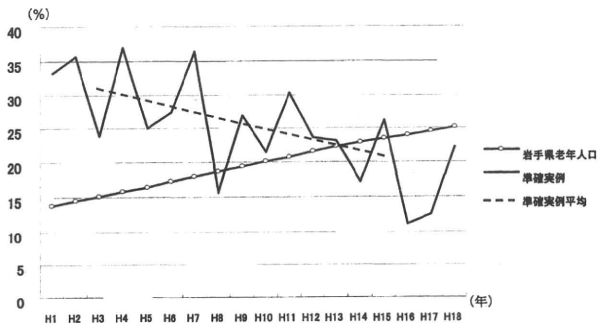


図7 老年人口と正確実例の割合（岩手県）

音障害型感音難聴と考えられる症例の取り扱いについて議論されてきたが³⁾⁴⁾、阿部ら²⁾は高音3周波数の聴力レベルの合計が60dB以下という条件を堅持すべきだとしている。その理由として1)聴力型がS字型、山型、水平型が含まれる可能性があり「低音障害型」という診断名が適さなくなる2)低音域の障害と同時に発症したものであることを完全に否定できない3)この条件により除外される例がそれほど多くない、としている。一方で中高音域の感音難聴者にも同様な病態による急性感音難聴がしばしば認められると述べている⁵⁾。今回の検討では左右の聴力レベルが10dB以内の症例を対象としており、2)については除外されているものと考え。また、3)については我々の検討では確実例が326例、正確実例が109例でおよそ3:1の比率となっており、除外される症例は決して少なくないと考えられた。

近年、少子高齢化が大きな社会問題として取りざたされる中で、加齢による高音域の感音難聴を伴った本疾患と同様な病態と考えられる症例が増加している可能性がある。このような予測のもとに今回の検討では、高音域に聴力低下を有する症例を正確実例として経年的な検討を行った。その結果、確実例の平均年齢は37.6歳と正確実例の平均年齢61.5歳と比べ有意に低く、経年的には変化は認められなかった。高音域の聴力障害を伴う高齢者が正確実例に多いのは当然であるが、高齢化の進行にもかかわらず変化していないのは興味深い。また、性差は全症例では男性130例、女性305例で女性が多く、確実例では男性87例、女性239例でおよそ1:2.7であるが、正確実例では男性43例、女性66例とおよそ1:1.5で正確実例の方が性差が少ない結果だった。これは阿

部⁶⁾⁷⁾⁸⁾や立木⁹⁾小林ら¹⁰⁾の報告と一致した。

近年、本疾患は増加傾向にあることが指摘されているが³⁾、今回の検討では症例数の増加傾向は認めず、特に高齢化に伴い増加するのではないかと考えられた正確実例についても増加傾向は認められなかった。対象の選択にあたって高音3周波数で各周波数の聴力レベルの左右差が10dBを超える症例は除外したが、左右差に関する基準はない。左右差が10dBを超える症例をどこまで含めるかで症例数も左右されると考えられる。治癒率、及び不変・悪化の症例の検討では確実例のほうが治癒率は正確実例に比べ有意に良好で、これまでの報告⁴⁾⁶⁾と同様、確実例の予後が良好なことがわかった。これは、従来報告で指摘されているように^{2)~6)} 確実例に若年者が多いことが関与していると考えられる。

しかし、正確実例の比率には経年的な増加が認められず、むしろ低下しており老年人口が増加していることを考えると、若年者での発症が増加していることも予想される。その原因については推測の域を出ないが生活様式の変化やストレスの増加などが関与している可能性がある。他の可能性として、高齢者の診療所受診が増加し、大学病院への受診率が低下してきていることも考えられる。また、診療所と大学病院への受診時期の差により予後にも差が生じる可能性がある。これらの点を明らかにするためには、診療所を含めた地域全体での疫学調査が必要なのかもしれない。

ま と め

- 1) 過去18年間に、当科を受診した急性低音障害型感音難聴例435例（確実例326例、正確実例109例）について検討した。
- 2) 症例数に増加傾向は認められず、確実例・正確実例の平均年齢や予後に有意な経年的変化は認められなかった。
- 3) 老年人口の増加にもかかわらず、正確実例の割合は減少傾向を認めた。

本論文の要旨は第52回日本聴覚医学会学術講演会（2007年10月、名古屋市）で口演した。

本研究の一部は、厚生労働省難治性疾患「急性高度難聴」克服研究事業研究費により行われた。

Acute low-tone sensorineural hearing loss at our hospital: Clinical statistics for an 18-year period

Atsuhiko Mizukawa, Tomoko Mizukawa, Hiroaki Sato

Department of Otolaryngology, Iwate Medical University

Acute low-tone sensorineural hearing loss is defined as hearing impairment limited to low tones. However, several studies have suggested that a similar etiology exists among patients in whom the sum of the hearing levels at high-tone frequencies is 65dB or more. Herein, we classified such patients as probable cases and investigated the characteristics of the definite and probable cases that were treated at our hospital. As compared to the probable cases, the definite cases were younger and had a more favorable prognosis. Although the number of semi-definite cases may be expected to increase with the aging of society, a decreasing trend was observed.

参考文献

- 1) 阿部隆: 低音障害型突発難聴。耳喉 54: 385-392, 1982
- 2) 阿部隆, 立木孝, 村井和夫他: 低音型突発難聴の診断基準の再検討。日耳鼻 95: 7-14, 1992
- 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) 佐藤宏昭, 村井和夫, 岡村牧人他: 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
- 5) 阿部隆, 立木孝: 低音域の急性感音難聴と低音障害型突発難聴。Audiology Japan 45: 167-175, 2002
- 6) 阿部隆: 急性低音障害型感音難聴の診断。Audiology Japan 49: 146-155, 2006
- 7) 阿部隆: 低音障害型突発難聴。耳喉 54: 385-392, 1982
- 8) 阿部隆, 近芳久, 村井和夫他: 低音型突発難聴の臨床像。日耳鼻 91: 667-676, 1988
- 9) 立木孝: 低音型突発難聴—その病態と病因—。耳展 36: 677-684, 1993
- 10) 小林央雄, 小林玲子: 急性低音障害型感音性難聴。耳鼻 24: 656-659, 1978

(原稿受付 平成20.2.25)

別冊請求先: 〒020-8505 岩手県盛岡市内丸19-1
岩手医科大学耳鼻咽喉科学教室
水川敦裕

Reprint request:

Atsuhiko Mizukawa
Department of Otorhinolaryngology, Iwate Medical University
Uchimaru19-1, Morioka, Iwate, 020-8505, Japan

急性低音障害型感音難聴をめぐる諸問題

佐藤宏昭

岩手医科大学耳鼻咽喉科

要旨：急性低音障害型難聴（ALHL）が突発性難聴と異なる疾患として認知されるようになって30年が経過した。2000年には厚生労働省急性高度難聴に関する調査研究班により本疾患の診断基準（試案）が設けられ、この基準に基づく多くの報告がなされてきた。本総説では、ALHLの問題点として、診断基準、難治例、治療薬剤について取り上げた。

診断基準では高音部に加齢による難聴を有する例を正確実例として診断基準に加える必要があること、およびALHLの反復、再発例とメニエール病非定形例（蝸牛型）の名称の問題について述べた。長期的にみるとALHLは反復、再発例やメニエール病への移行例が少なくなく、少数ながら進行性の感音難聴をきたす例もみられ、この中には稀であるが低音障害型感音難聴で発症する聴神経腫瘍もあり注意を要する。また、ステロイドやイソソルビドなど現在使われている薬剤の有効性に関しても、十分なエビデンスが得られていない点が問題点といえる。

—キーワード—

急性低音障害型感音難聴、難治例、メニエール病

はじめに

突発性難聴は突然発症の原因不明と定義されるが、その中に難聴が125Hz-500Hzの低音部に限局し、高音部が正常に保たれる例がある。1982年、阿部ら¹⁾はこのような難聴の診断基準を定め、一つの疾患群として提唱したことから注目されるようになってきた。当初は低音障害型感音性難聴²⁾、突発性低音性感音難聴³⁾、低音障害型突発難聴^{1,4-6)}、などいくつかの名称で報告されたが、現在では急性低音障害型感音難聴（以下、ALHLと略す）という疾患名が定着している⁷⁻¹²⁾。この疾患の特徴は①難聴が低音域に限局する、②めまいを伴わない、③難聴の程度が軽く耳閉塞感を主訴とすることが多い、④回復しやすいが再発を繰り返すことがある、⑤一部はメニエール病に移行する、などの点から突発性難聴とは異なる疾患単位と認知されるようになってき

た²⁻¹²⁾。このうち、再発を繰り返す例は従来から知られていた「endocochlear hydrops without vertigo」¹³⁾、「めまいを伴わない反復性聴力障害」¹⁴⁻¹⁵⁾、「蝸牛型メニエール病」^{14,16)}に該当するものと理解されている。

本疾患は厚生労働省急性高度難聴に関する調査研究班の疫学調査により、突発性難聴やメニエール病よりはるかに発症頻度が高く¹⁷⁾、日常臨床で扱うことの多い疾患であることが明らかとなった。当初は予後良好とされていたが、長期に経過観察を行うと予後不良例も少なくないことがわかり、近年本疾患に対する関心が高まってきた^{4,18-21)}。本総説では診断基準、難治例、治療をめぐる諸問題について述べたい。

ALHLの診断基準について

阿部は1982年原因不明な低音障害型感音難聴の診

断基準（選択基準）を125Hz, 250Hz, 500Hzの低音3周波数（以下, LT3と略す）の合計が60dB以上, 2, 4, 8kHzの高音3周波数（以下, HT3と略す）の合計が45dB以内とし¹⁾, 後にJIS改正・ISO規格（聴力レベル）の導入を機にLT3の合計を100dB以上, HT3の合計を60dB以下に変更した⁴⁾。しかし, この基準ではLT3の基準が厳しく, 軽症例が除外されてしまうため, LT3合計70dB以上, HT3合計60dB以下に修正された⁵⁾。その後, 志津木ら¹⁰⁾は純音聴力検査の低音3周波数のうち最大の閾値が30dB以上, 2kHz, 4kHzの両方が20dB以下でめまいのないものとする, 阿部らの規準に比較して幅広く本疾患を選択できることを報告したが, 2000年に厚生労働省急性高度難聴研究班が提案した診断基準（試案）では阿部らの基準を踏襲したものとなった（表1）。まず, この試案の各項目について補足説明を加える。

主症状1. 急性あるいは突発性に蝸牛症状が発症する。本疾患の発症は急性であるが, 突発性難聴のように発症した日時を特定できないことも多いため, 急性または突発性の発症としている。また, 主訴としては耳閉感の訴えが80%前後と最も多く^{1, 12, 17, 18)}, 難聴を訴えない例も30%にみられる^{12, 17)}。したがって耳管狭窄など耳閉感を訴える疾患との鑑別が必要であり⁷⁾, この点は参考事項の註2に明記された。

主症状2. 難聴は低音障害型感音難聴である。オーディオグラムの基準として参考事項1に前述のオーディオグラムの基準を定めているが, 1000Hzの聴力レベルについては基準を設けていない。1000Hzの聴力レベルは予後と関連することが指摘されており^{18, 22-24)}, 低音障害型の突発性難聴と本疾患を鑑別するうえで35dB以下とする意見もあるため, 参考事項の註5で検討が必要と付記された。また, HT3の聴力レベルの合計が60dB以下とすると, 元々高音部の閾値上昇を有する高齢者が除外される点が, 当初より問題点として挙げられてきた^{21, 22, 25-29)}。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³⁰⁾がなされたが, この提案を用いた報告³¹⁾はまだ少ない。これまでの報告^{21, 22, 25, 27-29, 31)}を集計すると正確実例は365例, 確実例は1248例で, 正確実例は確実例の約1/3の発症

数がある。これらの正確実例が除外されてしまうと, 発症頻度, 好発年齢などに偏りを生じ, 正確な疫学データを得ることができない。この点を考慮すると, 診断基準には正確実例を追記すべきである。

主症状3. 難聴の原因は不明または不確実である。低音域の感音難聴は聴覚伝導路のいずれの部位の障害でも起こりうる³²⁾。実際, ステロイド依存性難聴^{33, 34)}, 外リンパ瘻³⁴⁾, 音響外傷³⁴⁾, 内耳奇形³⁵⁾などの内耳疾患, 微小血管減圧術後^{34, 36)}, 小脳橋角部腫瘍^{37, 38)}, 特発性肥厚性硬膜炎³⁵⁾などの中枢性疾患で急性発症の低音障害型感音難聴を示した例が報告されている。また, 聴覚伝導路の病変ではないが, 特発性低髄液圧症候群^{35, 39)}でも急性発症の低音障害型感音難聴がみられることが多い。ALHLの診断に際しては, これらの原因のわかっている疾患をすべて除外して初めて診断が確定する。しかし, そのための検査をどこまで行うかは, 規定されていない。この点は突発性難聴の診断でも問題点として挙げられている⁴⁰⁾。現在, 聴神経腫瘍では突発性難聴に類似した症状で発症する例の多いことが広く知られており, 突発性難聴の診断にあたっては除外診断を目的としたABRやMRIがルーチン化しつつある。ALHLでは幸い, 聴神経腫瘍の発見される頻度は稀であるため³¹⁾, ルーチンとしてこれらの検査を行う必要はないが, 予後不良例には考慮する必要がある。

主症状4. めまいを伴わない。ALHLに限らず, 眼振があってもめまいを訴えない例はしばしばみられるが, 註3に「明らかな眼振はないが, 軽いめまい感, 浮動感を訴える例は含める」とあるように, 眼振が観察されれば急性発症の低音障害型感音難聴であっても本疾患からは除外される。ただし, 軽いめまい感や浮動感を含めてよいかについては今後も議論すべき点といえる。

海外における突発性難聴の診断基準とALHL

ALHLが突発性難聴から区別されるようになって, すでに30年が経過しているが, 海外では区別されていない。突発性難聴の診断基準で, 最も多く使われているのは「連続する3周波数で少なくとも30dBHL以上」⁴¹⁾であるが, 急性低音障害型感音難聴の中にはこの基準に合致するものが少なくない。