

防衛医科大学校におけるステロイド依存性感音難聴症例

分担研究者：松延 毅（防衛医科大学校耳鼻咽喉科）

共同研究者：栗田昭宏（防衛医科大学校耳鼻咽喉科）

研究要旨

ステロイド依存性感音難聴は原因不明の疾患であるが重度難聴に進行する例もあり、原因の解明、よりの確な診断基準、治療法の確立などが必要である。本研究では当施設での1症例の臨床所見を検討した。症例は女性であり、全身型であった。聴覚症状は突発難聴として発症していた。単一施設での症例数は必ずしも多くはなく、全国レベルでの症例の収集と臨床所見の検討が必要と考えられた。

研究目的

ステロイド依存性感音難聴は、自己免疫的機序が想定されるものの、いまだ原因不明の変動性感音難聴である。高安病などの自己免疫性疾患に合併する全身型と、聴覚症状を主症状とする局所型に分類される。症例の中には両重度難聴に進行する症例もあることから、原因の解明、よりの確な診断基準、治療法の確立などが必要と考えられる。

研究方法

過去5年間に防衛医科大学校耳鼻咽喉科を受診し、現在も外来通院中のステロイド依存性感音難聴を対象として、臨床所見を検討した。

症例呈示

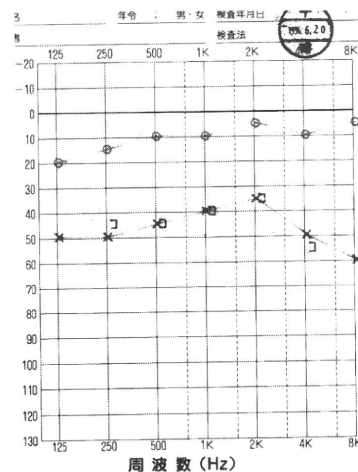
症例：発症時62歳、女性

現病歴と経過：1996年9月、突然の左難聴で前医受診し、右突発性難聴と診断されプレドニゾロン（PSL）にて治癒したとのこと（詳細不詳）。1998年より左

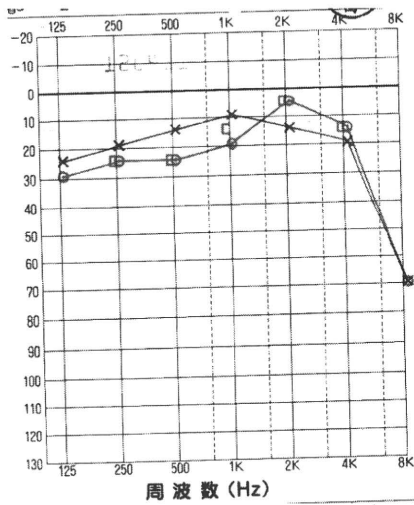
感音難聴が再発したためステロイド治療に抵抗するため、6月に当科を紹介受診した。右水平型感音難聴（図1）を認め、プレドニゾロン内服にて約6か月で治癒した（図2）。しかし、2002年に左顔面神経麻痺および難聴が出現し、さらにこの頃より顔のこわばり、手指の痛みが出現し、膠原病内科にて血管炎

症候群と診断された。H12.2.21よりソル・コナーテフ500mg 12日間で漸減点滴、以後ステロイド依存性感音難聴の診断にて、プレドニゾロン内服を40mgより漸減し1-2mgで維持していた。現在、聴覚が固定していると思われるため、プレドニゾロンは中止して経過観察中していたが2011年11月より顔面のこわばりに対して膠原病内科よりプレドニゾロン5mgと関節症状にてネオオーラル（シクロスポリン製剤）50mg内服開始となっている。現在までに難聴の悪化は認められない。経過中、白内障が認められたが、ステロイドとの関連は不明である。

（図1）



(図2)



考察

当科における現在通院中のステロイド依存性感音難聴症例は1例であり女性である。本症例は急性感音難聴で発症していたが、血管炎症候群に伴う全身型のステロイド依存性難聴にあたると思われた。従って、本疾患の診断には耳鼻咽喉科医が本疾患を念頭に置くこと、突発性難聴例の長期経過観察は重要¹⁾と思われた。本疾患の治療については、PSL長期投与にあたるため十分なインフ

ォームドコンセントが必要であると考えられる。

結論

ステロイド依存性感音難聴の全国レベルでの症例収集が、本疾患の疫学、病態解明および治療方針の決定に必要である。

参考文献

1. 神崎 仁、神崎 晶：ステロイド依存性感音難聴. 小川 郁 編 よくわかる聴覚障害 難聴と耳鳴のすべて. 永井書店、大阪、2010、pp181-189.

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

IV. 研究成果の刊行に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧表

発表業績

研究代表者 (井上 泰宏)

1. Oishi N, Inoue Y, et al. Long-term prognosis of low-frequency hearing loss and predictive factors for the 10-year outcome, *Otolaryngol HeadNeck Surgery* 142; 565-569, 2010.
2. 福田宏治、佐藤尚徳、佐藤宏昭、他：小脳梗塞による急性感音難聴2例に対するステロイド治療。耳喉頭頸 82(9):585-590, 2010
3. 佐藤宏昭：急性低音障害型感音難聴をめぐる諸問題 *AudiologyJapan* 53(4):241-250, 2010
4. Hajime Sano, Takahiro Kamijo, et al. Edaravone, a free radical scavenger, in the treatment of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *AurisNasus Larynx* 37:42-46, 2010
5. 小野雄一、佐野 肇、岡本牧人、他：特発性両側性感音難聴の検討—進行様式の差による検討—。 *Audiology Japan* 53:142-149, 2010
6. 上條貴裕、佐野 肇、岡本牧人、他：長期観察した特発性両側性感音難聴の検討。 *Audiology Japan* 53:158-163, 2010
7. Ito T, Noguchi Y, Yashima T, Ohno K, Kitamura K: Hereditary Hearing Loss and Deafness Genes in Japan. *J Med Dent Sci*, 57, 1-10, 2010.
8. Sone M, Naganawa S, et al. Changes in endolymphatic hydrops in a patient with Ménière's disease observed using magnetic resonance imaging *AurisNasus Larynx*. 2010 37;220-222.
9. Nakashima T, Sone M, et al. Endolymphatic hydrops revealed by intravenous gadolinium injection in patients with Ménière's disease. *Acta Otolaryngol* 2010;130:338-43
10. Hayashi K, Goto F, Ogawa K, et al. A novel model for prognosis of Ménière's disease using oxidative stress susceptibility of lymphoblastoid cell lines. *Biosci Trends*. 2010 Apr;4 (2):72-8.
11. Mochizuki E, Okumura K, Ishikawa M, Yoshimoto S, Yamaguchi J, Seki Y, Wada K, Yokohama M, Ushiki T, Tokano H, Ishii R, Shitara H, Taya C, Kitamura K, Yonekawa H, Kikkawa Y : Phenotypic and Expression Analysis of a Novel Spontaneous MYOSIN VI Null Mutant Mouse. *Exp Anim* 59(1) : 57-71, 2010
12. Fujikawa T, Noguchi Y, Ito T, Takahashi M, Kitamura K : Additional heterozygous 2507A>C mutation of WFS1 in progressive hearing loss at lower frequencies. *Laryngoscope* 120:166-171, 2010
13. Iwasaki A, Tokano H, Kamiyama R, Suzuki Y, Kitamura K : A 24-month-follow-up study of argon plasma coagulation of the inferior turbinate in patients with perennial nasal allergy. *J Med Dent Sci* 57 : 11-15, 2010
14. Ariizumi Y, Hatanaka A, Kitamura K : Clinical prognostic factors for tinnitus retraining therapy with a sound generator in tinnitus patients. *J Med Dent Sci* 57 : 45-53, 2010
15. Abe S, Noguchi Y, Kitamura K : What do patients with hereditary deafness think of genetic studies? *Auris Nasus Larynx* 37 : 422-426, 2010

16. Yashima T, Noguchi Y, Kawashima Y, Rai T, Ito T, Kitamura K : Novel ATP6V1B1 mutations in distal renal tubular acidosis and hearing loss. Acta Otolaryngol, 130 : 1002-1008, 2010
17. Takahashi M, Kimura Y, Sawabe M, Kitamura K : Modified paraffin-embedding method for the human cochlea that reveals a fine morphology and excellent immunostaining results. Acta Otolaryngol 130 : 788-792, 2010
18. Koda H, Kimura Y, Ishige I, Eishi Y, Takahashi K, Iino Y, Kitamura K : Quantitative cellular level analysis of mitochondrial DNA 3243A>G mutations in individual tissues from the archival temporal bones of a MELAS patient. Acta Otolaryngol 130 : 344-350, 2010 (電子出版 2009.8)
19. Kato T, Nishigaki Y, Noguchi Y, Ueno H, Hosoya H, Ito T, Kimura Y, Kitamura K and Tanaka M : Extensive and rapid screening for major mitochondrial DNA point mutations in patients with hereditary hearing loss. J Hum Genet 55 : 147-154, 2010 (電子出版 2010.1)
20. 伊藤 卓, 野口佳裕, 大野十央, 喜多村 健 : 突発性両側性感音難聴の検討 - 弧発例と家族例の違い -. Audiology Japan 53 : 150-157, 2010
21. 岩崎 聡, 喜多村 健, 福田 諭, 小林俊光, 熊川孝三, 宇佐美 真一, 土井勝美, 西崎和則, 暁 清文, 東野哲也 : 本邦における埋め込み型骨導補聴器 (Bone-Anchored Hearing Aid : BAHA) 治験 -補聴器との比較について-. Audiology Japan 53 : 224-231, 2010
22. Ohno K, Noguchi Y, Kawashima Y, Yagishita K, Kitamura K : Secondary hyperbaric oxygen therapy for idiopathic sudden sensorineural hearing loss in the subacute and chronic phases. J Med Dent Sci 57 : 127-132, 2010
23. Tsunoda A, Takahashi N, Kitamura K : The relationship between the superior canal dehiscence syndrome and human evolution : Does human evolution cause vertigo? J Vestibul Res-Equil 20 : 278, 2010
24. 倉田 奈都子, 古宇田 寛子, 喜多村 健 : 急性中耳炎に合併したS状静脈洞血栓症および脳膿瘍の一例. Otol Jpn 30(3) : 180-185, 2010
25. 渡邊 嶺, 岩崎朱見, 杉本太郎, 古宇田 寛子, 喜多村 健 : マイクロデブリッダーによる成人型多発性喉頭乳頭腫手術の2例. 耳鼻臨床 103 : 1115-1119, 2010
26. Inaba Y, Tokano H, Ohtsu A, Kitamura K : A case of descending necrotizing mediastinitis penetrating to the esophagus. J Rural Med 5(2) : 190-193, 2010
27. 矢部 多加夫, 村上信五, 時田信博, 喜多村 健 : 耳科診療のありかた - 1. 市中基幹病院における耳科診療の現状、医療機関連携について -. Otol Jpn 20(3) : 216-221, 2010
28. 矢部 多加夫, 村上信五, 時田信博, 喜多村 健 : 耳科診療のありかた - 2. 市中基幹病院における後進指導、医事紛争、役割分担、病院オープン化、耳科診療の今後について -. Otol Jpn 20(3) : 222-227, 2010
29. 西尾綾子, 角卓郎, 山口恵, 桑波田悠子, 喜多村 健 : メトトレキサート関連リンパ増殖性疾患の4例. 耳鼻臨床 104 : 143-50, 2011
20. Noguchi Y, Ito T, Nishio A, Honda K, Kitamura K : Audiovestibular findings in a branchio-oto syndrome patient with a SIX1 mutation. Acta Otolaryngol. 2011 (電子出版 2011.1)
21. 喜多村 健 : 言語聴覚士のための聴覚障害学 第6版 喜多村 健 (編) 医歯薬出版, 2010
22. Ito T, Noguchi Y, Yashima T, Ohno K, Kitamura K : Hereditary hearing loss

- and deafness genes in Japan. J Med Dent Sci 57 : 1-10, 2010
23. 川崎夏子, 喜多村 健 : 平衡障害(1) - めまいの基礎 -. 臨床脳波 52(3) : 165-171, 2010
 24. 本田圭司, 喜多村 健 : 上顎洞炎 耳鼻咽喉科での治療方法. 天笠光雄, 喜多村 健, 山田和男, 和気裕之, 中久木 康一 (編) この疾患 医科で診る? 歯科で診る? デンタルダイヤモンド社出版, 東京, 9, 2010
 25. 牧野奈緒, 喜多村 健 : 顎関節症 耳鼻咽喉科での治療方法. 天笠光雄, 喜多村 健, 山田和男, 和気裕之, 中久木 康一 (編) この疾患 医科で診る? 歯科で診る? デンタルダイヤモンド社出版, 東京, 15, 2010
 26. 石原明子, 喜多村 健 : 味覚障害 耳鼻咽喉科での治療方法. 天笠光雄, 喜多村 健, 山田和男, 和気裕之, 中久木 康一 (編) この疾患 医科で診る? 歯科で診る? デンタルダイヤモンド社出版, 東京, 21, 2010
 27. 吉本亮一, 喜多村 健 : 口腔乾燥症 (ドライマウス) 耳鼻咽喉科での治療方法. 天笠光雄, 喜多村 健, 山田和男, 和気裕之, 中久木 康一 (編) この疾患 医科で診る? 歯科で診る? デンタルダイヤモンド社出版, 東京, 27, 2010
 28. 高橋直人, 喜多村 健 : 顎下腺唾石症 耳鼻咽喉科での治療方法. 天笠光雄, 喜多村 健, 山田和男, 和気裕之, 中久木 康一 (編) この疾患 医科で診る? 歯科で診る? デンタルダイヤモンド社出版, 東京, 33, 2010
 29. 和佐野 有紀, 喜多村 健 : 摂食・嚥下機能障害 耳鼻咽喉科での治療方法. 天笠光雄, 喜多村 健, 山田和男, 和気裕之, 中久木 康一 (編) この疾患 医科で診る? 歯科で診る? デンタルダイヤモンド社出版, 東京, 37, 2010
 30. 山口 恵, 喜多村 健 : 睡眠時無呼吸症候群 耳鼻咽喉科での治療方法. 天笠光雄, 喜多村 健, 山田和男, 和気裕之, 中久木 康一 (編) この疾患 医科で診る? 歯科で診る? デンタルダイヤモンド社出版, 東京, 41, 2010
 31. 田崎彰久, 喜多村 健 : 口臭症 耳鼻咽喉科での治療方法. この疾患 医科で診る? 歯科で診る? デンタルダイヤモンド社出版, 東京, 45 , 2010
 32. 川崎夏子, 喜多村 健 : 平衡障害(2) - めまいの臨床 -. 臨床脳波 52(4) : 225-229, 2010
 33. 喜多村 健 : 栃木の症例で始めた難聴遺伝子解析. 栃耳鼻会報 69 : 13-14, 2010
 34. 畑中章生, 角田篤信, 喜多村 健 : ジフテリア毒素を産生するコリネバクテリウム感染症. Modern Physician 30(5) : 711-713, 2010
 35. 喜多村 健 : 小児急性中耳炎診療ガイドライン. JHONS 26(5) : 679-684, 2010
 36. 野口佳裕, 喜多村 健 : II. 症候編 5. 耳鳴・難聴. 総合臨床 59 増刊 : 707-711, 2010
 37. 喜多村 健 : 人工中耳. 小川 郁 (編) よくわかる聴覚障害 難聴と耳鳴のすべて 永井書店, 東京, 299-303, 2010
 38. 喜多村 健 : D 感音難聴 2. 突発性難聴に対する抗ウイルス薬の根拠は?. 池田勝久, 武田憲昭, 井ノ口 昭, 原渕保明, 丹生健一 (編) 2010-2011 EBM 耳鼻咽喉科・頭頸部外科の治療 中外医学社, 東京, 155-157, 2010
 39. 喜多村 健 : 人工中耳 - 埋め込み型骨導補聴器 (Bone-Anchored Hearing Aid : BAHA) -. 東京都医師会雑誌 63(4) : 416-419, 2010
 40. 喜多村 健 : 渡邊 勲先生を偲んで. 日耳鼻東京都地方部会会報 63(5) : 7, 2010
 41. 野口佳裕, 喜多村 健 : Bone-anchored hearing aid. JHONS 26(6) : 825-828, 2010
 42. 喜多村 健 : 耳. ブリタニカ国際大百科事典・小項目事典 2010
 43. 喜多村 健 : 健康相談室 鼻血. 家庭画報(11) : 320, 2010
 44. 本田圭司, 喜多村 健 : 平衡覚と前庭皮質. Clinical Neuroscience 28(10) :

1184-1186, 2010

45. 野口佳裕, 喜多村 健 : 感音難聴とリウマチ性疾患. リウマチ科 44(2) : 248-253, 2010
46. 堤 剛, 喜多村 健 : 第IV章 感覚機能検査 1. 平衡機能検査 3. その他の検査 (聴覚・味覚・嗅覚) 臨床検査学講座 第3版 生理機能検査学 : 医歯薬出版株式会社, 295-301, 338-357, 2010
47. 清川佑介, 喜多村 健, 上田 稚代子 : 難聴. 佐藤千史, 井上智子 (編) 病態生理 ビジュアルマップ 5 : 医学書院, 213-220, 2010
48. 桑波田 悠子, 喜多村 健, 上田 稚代子 : 中耳炎. 佐藤千史, 井上智子 (編) 病態生理 ビジュアルマップ 5 : 医学書院, 221-228, 2010
49. 杉本太郎, 大橋 勇 : 頸部腫瘍, 血管のMRI. MB ENT 122 : 54-62, 2010

