

った。12 カ月以上の経過観察が可能であったものを長期経過観察例とした。全例に純音聴力検査が施行されており、オーディオグラム上、125Hz、250Hz、500Hz、1000Hz、2000Hz、4000Hz、8000Hz すべての聴力レベルが 20dB 以内であったもの、または、加齢性変化を考慮し立木ら<sup>1)</sup>による日本人の年齢別、周波数別平均聴力+2SD 以内であるものを正常聴力とした。難聴、耳鳴、耳閉感、聴覚過敏、めまいなどの自覚症状の有無、オーディオグラムの特徴、CCD 赤外線カメラによる観察での眼振での有無について検討した。

## 結果

初診時に、難聴、耳鳴、耳閉感、聴覚過敏などの聴覚障害を自覚していた症例は 31 例 (69%)、自覚がなかった症例が 10 例 (22%)、自覚の有無が不明であった症例が 4 例 (9%) であった。自覚症状の内訳 (延べ人数) は、難聴が 14 例、耳鳴が 23 例、耳閉感が 6 例、聴覚過敏が 3 例であった。初診時の純音聴力検査では、33 例 (73%) に難聴を認めた。難聴は、すべて感音難聴で、両側性が 22 例、一側性が 6 例、一耳のみ評価し難聴を認めたものが 4 例であった。自覚症状がなかったが、純音聴力検査で難聴を認めたものは 6 例であった。初診時に難聴を認めた 54 耳のオーディオグラムは、高音障害型が 34 耳 (63%)、低音障害型が 11 耳 (20%)、その他が 9 耳 (17%) であった。初診時にめまいの自覚があった症例は 3 例 (7%)、自覚がなかった症例は 34 例 (76%)、自覚の有無が不明であった症例が 8 例 (18%) であった。頭位眼振検査では 13 例 (29%)

に眼振を認めた。

長期経過観察例は、18 例 34 耳であった。全例が当院眼科にて副腎皮質ステロイド全身投与治療を受けていた。具体的な治療内容は、確定診断がつき次第ステロイドパルス療法 (メチルプレドニゾロン 1g/日を 3 日間) を行い、後療法としてプレドニゾロン 1mg/kg を 2 週間から開始し約 1 年かけて漸減投与した。初診時の純音聴力検査では、13 例に難聴を認めた。両側性が 8 例、一側性が 3 例、一耳のみ評価し難聴を認めたものが 2 例であった。難聴を認めた 21 耳のオーディオグラムは、高音障害型が 18 耳 (86%)、低音障害型が 3 耳 (14%) であった。初診時からの聴力変化については、初診時から聴力正常のまま経過したものが 13 耳 (38%)、全周波数 20dB 以内または日本人の年齢別周波数別平均聴力+2SD 以内に治癒したものが 14 耳 (41%)、平均 10dB 以上回復したものが 1 耳 (3%)、不変であったものが 5 耳 (15%)、変動したものが 1 耳 (3%) で、進行したものはなかった。初診時にめまいの自覚があった症例は 3 例、眼振を認めた症例は 5 例であったが、最終受診時に 1 例でめまいの自覚と眼振所見が残存していた。

## 考察

原田病症例における難聴の発症頻度は、文献により難聴の定義に差が見られるが、過去の報告では 33%~78%となっている。自験例では、当科初診時に 73%の症例に難聴を認めたが、当院眼科で診断された原田病症例全例が当科を受診してはいないため、比較的高い割合の結果となって

いると考えられる。難聴耳のオーディオグラムは、文献では高音障害型が多く（47%～69%）、次に水平型（8%～37%）となっているが、自験例では、高音障害型（63%）に次いで低音障害型（20%）が多かった。長期経過観察例については、これまでに2年の経過後に難聴が進行した例の報告がある。自験例では、難聴が進行した例は認めなかったが、変動例を1例認めた。今後、当院眼科との共同研究として、長期の経過観察を行い、さらなる検討を進めていく必要があると考えている。

#### 結論

原田病症例45例86耳に対して、聴覚・平衡覚所見を検討した。初診時、33例（73%）に聴力レベル低下を、13例（29%）に眼振を認めた。長期経過観察しえた18

例34耳において、5耳（15%）で難聴が不変であり、1耳（3%）で難聴が変動していた。また、1例（7%）でめまいと眼振が残存していた。

#### 健康危険情報

なし

#### 研究発表

1) 西尾綾子, 野口佳裕, 高橋正時, 戸叶尚史, 山本 桂, 吉本亮一, 澤田光毅, 喜多村 健: 東京医科歯科大学における原田病症例の聴平衡覚所見. 第57回日本聴覚医学会総会・学術講演会, 京都, 2012年10月.

#### 知的財産権の出願・登録状況

なし

## Vogt-小柳-原田病に伴う聴力障害の診断と治療

分担研究者: 福田 諭 (北海道大学大学院医学研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学分野)

共同研究者: 小原修幸 (北海道大学大学院医学研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学分野)

共同研究者: 武市紀人 (北海道大学大学院医学研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学分野)

### 研究要旨

Vogt-小柳-原田病 (以下原田病) はメラノサイトを標的とする自己免疫疾患と考えられているが、詳細については依然不明なところも多い疾患である。難聴の有無の判定については、当疾患による難聴が軽度で両耳発症であることも多く、特に加齢に伴う聴力障害と区別することが困難であることを度々経験する。今回我々は当疾患に伴う聴力障害の診断を正確に行うための試みとして、聴覚的検討を行った。

対象は 1996 年から 2011 年 12 月までに北海道大学病院眼科において原田病と診断され鼓膜所見正常で聴覚・前庭機能障害の既往が無い 71 例 142 耳 を対象とした。全例に対してステロイド投与前 (初診時) に難聴・耳鳴・めまい等の自覚症状の有無について問診および診察を行い、純音聴力検査・平衡機能検査等を施行した。初診時の 250-4000Hz5 周波数平均聴力レベルが 25dB を超えるものは全体の 46%であった。

予後規定因子として初診時平均聴力、年齢、自覚症状の有無について検討したところ、初診時聴力の改善がみられた群で有意に聴力が低かった。

ステロイドの全身投与によって、75%の症例で聴力は改善したが、聴力が改善しない症例に対するサルベージ治療として鼓室内ステロイド注入療法を行った。対象となった 9 症例のうち 3 症例で聴力の改善を認め、ステロイド全身投与で効果が乏しい症例に対しては試みる価値があると考えられた。

原田病による聴力障害は比較的予後良好であるが、聴力に変化がみられない症例に対する対応を今後検討したい。また、難聴の自覚症状のない群でも、約半数の症例で聴力の改善がみられており、両耳とも聴力低下を来している症例では診断に苦慮するため、今後診断基準の作成などが必要と考える。

### 研究目的

原田病は感冒様症状や頭痛・耳鳴などに続いて両目にほぼ同時に出現するぶどう膜炎による視力障害を生じる疾患であるが、これに前後して髄膜刺激症状、毛髪の脱落・白変といった多彩な全身病変を呈する疾患であり、難聴・めまいとい

った蝸牛前庭神経症状も高率に合併することが知られている。当疾患はメラノサイトを標的とする自己免疫疾患と考えられているが、詳細については依然不明なところも多い疾患である。第 2 回 vogt-小柳-原田病国際ワークショップ (2001)

において作成された原田病診断基準によると、蝸牛症状の有無が項目として盛り込まれており、本疾患の診断において聴覚・前庭系の評価は重要な位置を占めている。

今回我々は原田病患者に対して聴覚的な検討を行い、当疾患についての診断と予後、及びステロイドの全身投与により聴力が改善しない症例への対応について考察した

## 研究方法

1996年から2011年12月までに北海道大学病院眼科において原田病と診断され、鼓膜所見正常で聴覚・前庭機能障害の既往が無い71例142耳を対象とした。

ステロイド投与前（初診時）に難聴・耳鳴・めまい等の自覚症状の有無について問診および診察を行い、純音聴力検査・平衡機能検査・歪成分耳音響放射(DPOAE)検査を施行した。さらにステロイド投与開始後、プレドニゾロン30mg/dayまで漸減された時点（平均25.1日後）に純音聴力検査を再度行った。

## 研究結果

初診時の自覚症状の内訳は、難聴25%、耳鳴42%、めまい6%であった。5周波数(250, 500, 1k, 2k, 4kHz)平均聴力レベルが25dBを超えるものは全体の48%(52耳)であった。平均聴力レベルが25dB以上のものを聴力障害ありと診断して、オーディオグラム上の聴力型による分類を行った。難聴または耳鳴の自覚症状があった群となかった群に分けて検討すると、自覚症状のあった群の聴力型は、高音障

害型が45%、水平型が37%、山型が11%であり、低音障害型のオーディオグラムを呈する症例はなかった。自覚症状のない群では高音障害型が69%、水平型が25%、山型が6%であった。

ステロイド投与開始後、プレドニゾロン30mgまで漸減した時点での聴力改善度を突発性難聴の聴力回復判定基準(1984年厚生労働省急性高度難聴調査研究班による)をもとに分類し、平均聴力が20dB以内になったものを治癒、30dB以上回復したものを著明回復、10dB以上30dB未満回復したものを回復、10dB未満の回復であったものを不変とした。その結果、難聴の自覚症状があった群では治癒・著明回復・回復をあわせると75%(26耳)で聴力の改善がみられた。自覚症状がなかった群で聴力の改善がみられたものは47%(19耳)であった。

ステロイド投与前後での聴力と視力の相関を図2に示した。ほぼすべての症例でステロイド投与後に視力・聴力ともに改善していたが、相関係数は0.31であり視力と聴力の改善度において明らかな相関はみられなかった。

予後規定因子について検討するため、初診時平均聴力・年齢・自覚症状の有無・耳鳴・めまい・眼振の有無について聴力改善群(40耳)と聴力不変群(22耳)を比較した。これらのうち初診時平均聴力のみでt検定で有意差を認め( $p < 0.05$ )、聴力改善群の平均聴力の聴力低下が大きかった。

ステロイド全身投与による治療で聴力の改善が得られず、鼓室内ステロイド注入療法による治療に同意された9例に対

しては、鼓膜に対してイオントフォレーゼ麻酔を行い、デキサメサゾン（デカドロン®）を経鼓膜的に 0.5ml (2mg) を 1 回量として、隔週で計 4 回を鼓室内に注入した。

対象となった症例（ステロイド鼓室投与開始時）の平均聴力は 35.5dB であった。発症から治療開始までの平均期間は 30.1 日であった。突発性難聴の聴力回復判定基準に従って分類すると、9 例中 3 例で 10dB 以上聴力が改善し、「回復」となった。すべての症例で鼓膜穿孔などの有害事象は認めなかった。

原田病は突発性難聴などの他の感音難聴と比較して、難聴の自覚症状を生じることが少ないとされており、難聴の自覚症状が無い症例は原田病に伴う聴力障害を診断することが困難なことがある。初診時平均聴力で 25dB 以上の症例でステロイド投与後に 10dB 以上聴力が改善した症例は 79% であり、診断の参考になると考えられる（図 3）

## 考察

本邦における原田病の罹患率は人口 100 万人あたり 6.3 人であり、比較的稀な疾患である。原田病における難聴の発生頻度はこれまでの報告例では 44-78% と幅が大きく、難聴の基準が明確でないことから報告者によって難聴と判定される症例が異なることや、本症に合併する難聴が比較的軽度で無自覚性のものが多いということが考えられるが、症例数が比較的多い土田らの報告では聴力低下を認めた症例は 78%、木村らによると 77% とされている。今回の検討では 48% に聴力

低下を認めており、原田病の発症の際には比較的高率に難聴を伴うことが示唆される。

原田病は眼症状が他の症状に比べて激烈であることから、当疾患の治療は眼科主体で行われている。原田病の診断は典型的には夕焼状眼底を示す眼底所見をはじめとした眼科的検査で診断がつくことが多いが、典型的な所見を示さない症例も少なからず存在しており、特に病初期の段階では眼症状のみで診断できない症例もある。このような場合に蝸牛症状等の眼外症状の有無が重要になる。耳鼻咽喉科において原田病に伴う難聴を診断する際、外来受診時には既に聴力低下を来していることが多く、両耳発症が多いことや初診の患者がほとんどであり比較するオーディオグラムが存在しないことが多いことから、その難聴が原田病発症に伴うものであるのか判断に苦慮することがしばしばある。さらに、聴力型が高音障害型・水平型・山型と多彩であることも診断を難しくしている。特に、自覚症状のない群では高音障害型が 69% とより多くの割合を占め、これらの中に加齢による感音難聴を含んでいることが推測される。

原田病に伴う難聴には現在のところ具体的な診断基準が存在していない。前述した国際ワークショップにおける診断基準では蝸牛症状を耳鳴の有無で判定しているが、本研究では耳鳴の有無は予後に影響を与えないという結果であった。本症は発生頻度が低いということもあり耳科学的なデータが乏しく、多彩な聴力像を示すということが診断を難しくしてい

るが、本症の精度の高い診断のためには今後症例を重ねて検討を続け、診断基準作成の参考となるデータの収集が望まれる。

## 結論

当科を受診した原田病患者の 58.3%に難聴・耳鳴の自覚症状を伴い、平均聴力が 25dB をこえる症例は 48%であった。ステロイドの投与によって、難聴の自覚症状があった症例は 75%、自覚症状がない症例であってもステロイド投与で 47%の症例において聴力が回復した。本症の診断において、自覚症状がない症例では既存の感音難聴症例（加齢性難聴など）が疑われても、聴力が改善する症例が少なからず存在するためステロイド投与による聴力変化の経過を追う必要があると思われる。

原田病に伴う聴力障害症例のうち、ステロイド全身投与後に聴力が改善しない症例に対するサルベージ治療として鼓室内ステロイド注入療法を行った。治療を

行った 9 症例中 3 症例で聴力の改善を認め、有用な治療である可能性が示唆された。

## 健康危険情報

なし

## 研究発表

### 1. 論文発表

小原修幸, 武市紀人, 津布久崇, 柏村正明, 福田 諭

Vogt-小柳-原田病における聴力障害の診断と予後規定因子の検討.

Otol Jpn 18: 670-674, 2008

### 2. 学会発表

小原修幸, 武市紀人, 津布久崇, 福田 諭

原田病における聴力障害診断困難例の検討. 第 110 回日本耳鼻咽喉科学会. 東京, 2009. 5. 14-16

## 知的財産権の出願・登録状況

なし

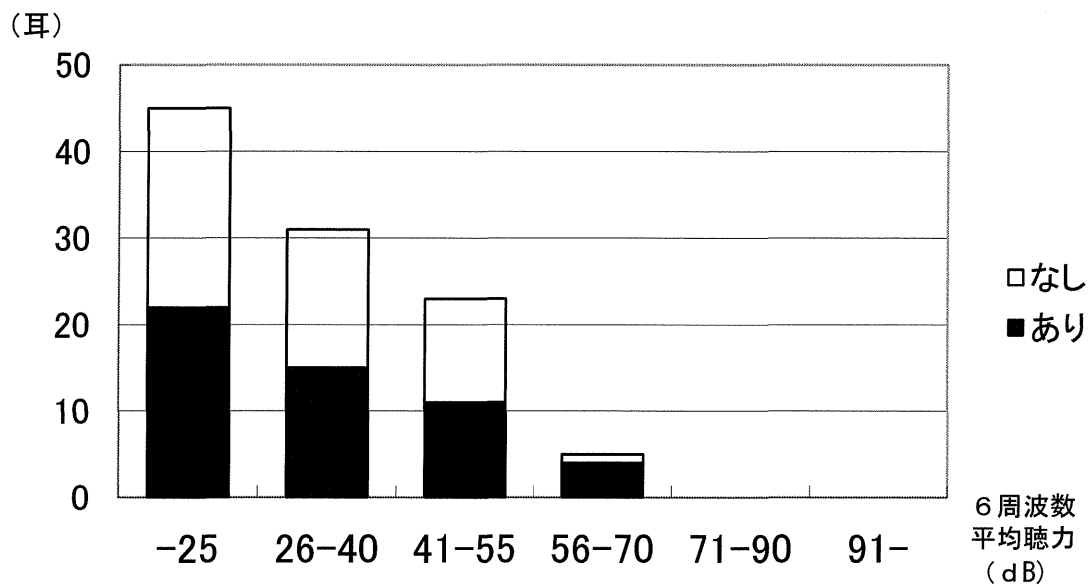


図1 初診時5周波数平均聴力と自觉症状の有無

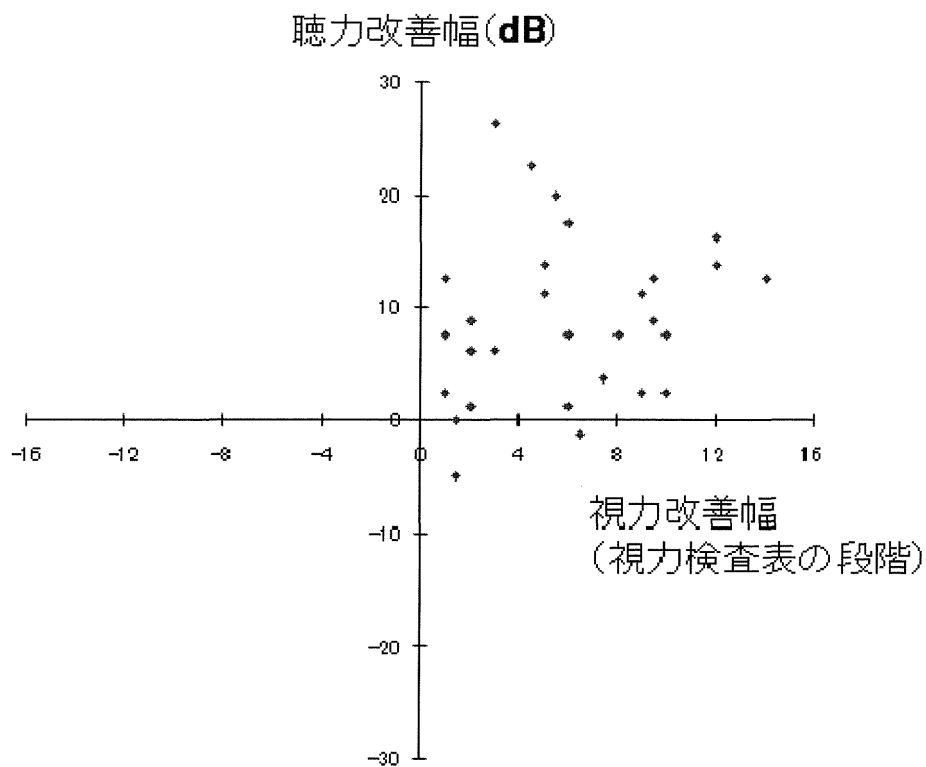


図2 ステロイド投与後の聴力と視力の改善幅の相関 (r=0.31)

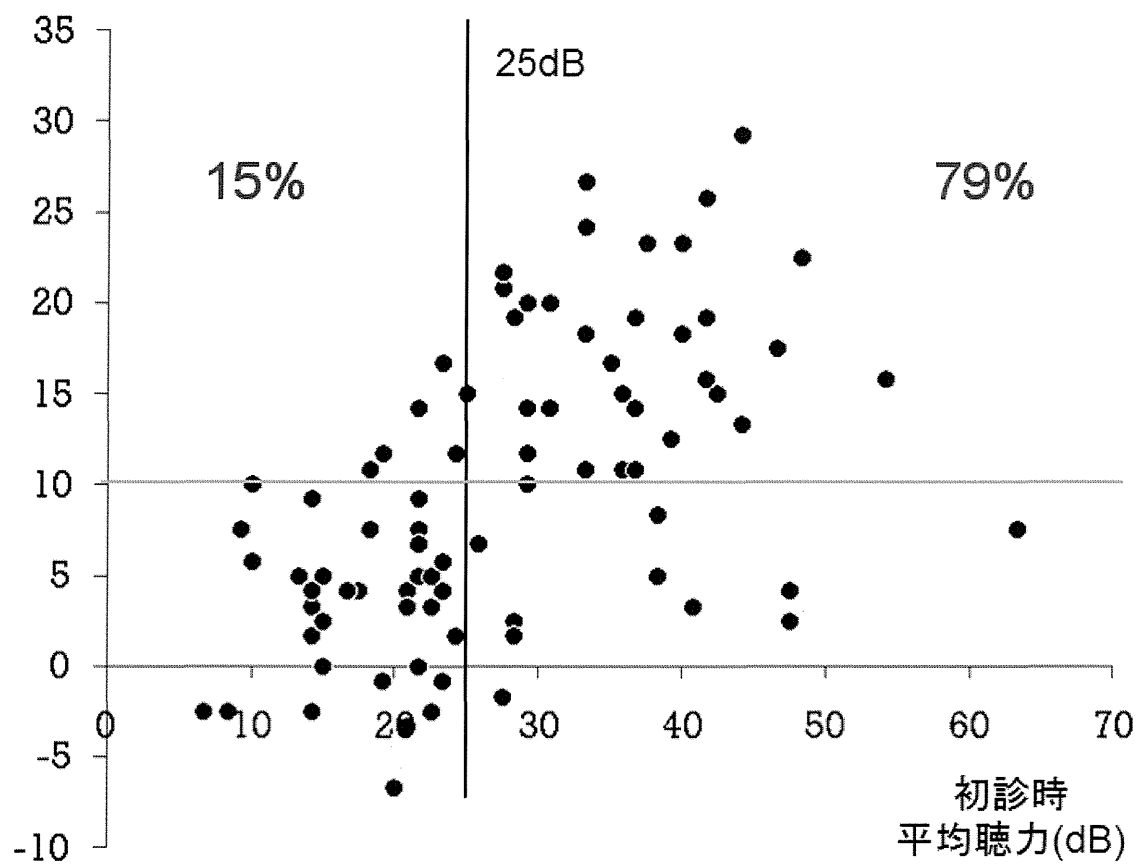


図3 初診時平均聴力と聴力改善幅(dB)の相関



## 歪成分耳音響放射の認められる語音弁別能不良例の検討

分担研究者：喜多村 健（東京医科歯科大学耳鼻咽喉科）

共同研究者：丸山 絢子（武蔵野赤十字病院耳鼻咽喉科）

共同研究者：戸叶 尚史（東京医科歯科大学耳鼻咽喉科）

共同研究者：野口 佳裕（東京医科歯科大学耳鼻咽喉科）

### 研究要旨

2006年1月から2011年6月に東京医科歯科大学耳鼻咽喉科で聴性脳幹反応(ABR)を施行した1011例のうち、語音弁別能検査で片耳あるいは両耳の語音弁別能が60%以下であった症例の中で、DPOAEを検出した8例を検討した。性別は男性2例、女性6例、一側例は6例、両側例は2例あった。平均年齢は40.4歳で、年齢分布は9-64歳であった。一側例6例中、小脳橋角部腫瘍が2例、機能性難聴が1例、原因不明が3例あり、両側例は癌性髄膜症が1例、原因不明が1例と疾患、病態は様々であった。

### 研究目的

語音聴力検査における語音弁別能は聴覚閾値の上昇に伴い低下するが、聴神経腫瘍(AT)では純音聴覚閾値と語音弁別能は必ずしも相関しないこと、Auditory Neuropathyでは純音聴覚閾値に対して著しく語音弁別能が悪いことが報告されている。一方で、機能性難聴の語音弁別能は大多数の症例で良好とされている。今回我々は歪成分耳音響放射(DPOAE)を認め、外有毛細胞の機能が保たれていると思われる症例のうち、著しく語音弁別能が不良であった症例を検討した。

### 研究方法

2006年1月から2011年6月に東京医科歯科大学耳鼻咽喉科で聴性脳幹反応(ABR)を施行した1011例のうち、一側あるいは両側の語音弁別能が60%以下であった85例のなかで、DPOAEを検出した8例を検討した。純音聴力検査における平均聴力レ

ベルは3分法を用いて記載した。DPOAEは刺激音圧L1=70dB SPL, L2=70dB SPL, 周波数比f1/f2=1.2とし、IL0292にて測定した。語音弁別能は57-S語表を用いた。ABRはスクリーニングとして90dBのクリック音を9.5Hzの頻度で刺激音とし、I波またはV波の消失、あるいはI-V波間潜時(I-V IPL)が4.4ms以上のものを延長とした。

### 結果

性別は男性2例、女性6例、一側例は6例、両側例が2例、平均年齢40.4歳で、年齢分布は9-64歳であった。機能性難聴を除く7例に対しMRIが施行された。一側例6例中、小脳橋角部腫瘍が2例で、機能性難聴が1例、原因不明が3例であった。8例の重ね合わせオーディオグラムでは、聴力型に一定の傾向は見られなかった。8例の平均聴力レベルと語音弁別能には相関を認めた。 $(y = -0.6073x + 63.141 R^2 = 0.58423, 有$

意水準  $\alpha = 0.01$ ,  $r = 0.76$ )

小脳橋角部腫瘍は右ATの55歳女性と神経線維腫症II型 (NF-II) の34歳女性であった。全例に患側の難聴、耳鳴を認め、AT例はふらつきを自覚していた。患側平均聴力レベルはAT例で81.7dB、NF-II例で103.3dBであり、語音弁別能は2例とも0%であった。ABRではAT例で患側I-V IPLが延長し、NF-II例では無反応であった。2例とも麻痺性眼振を認めた。AT例で施行された自記オージオメトリはJerger分類のIII型を示した。機能性難聴の症例は27歳の女性で、右耳外傷後にめまいと右難聴を訴えて初診。平均聴力レベルは右耳53.3dB、左耳10dBであった。語音弁別能は右耳45%、左耳100%、ABRにおけるI-V IPLは右耳4.22ms、左耳4.12msであった。自記オージオメトリはJerger分類で右耳V型、左耳I型を呈した。眼振は認めなかった。初診後4ヵ月で難聴は治癒した。原因不明症例中、2例は9歳男児と39歳女性で、男児は健診時に難聴を指摘され、女性は2度の急性感音難聴の後当科を受診した。平均聴力レベルは男児88.3dB、女性83.3dB、語音弁別能は男児15%、女性0%であった。2例とも健側の純音聴覚閾値は正常でABRのI波は消失し、V波潜時左右差は男児で1.76ms、女性で1.38msであった。麻痺性の水平回旋混合性眼振を認めた。残る1例は52歳女性で、前医で左突発性難聴と診断され、経過中に純音聴力検査閾値上昇を認めた。初診時の患側平均聴力レベルは36.7dB、語音弁別能は45%であった。ABRでI-V IPLは4.18msと正常であった。3例ともCT、MRIで異常を認めなかった。

両側性難聴例のうち、1例は癌性髄膜炎の64歳女性で、乳癌術後に左難聴、耳鳴、ふらつきを自覚して当科受診。平均聴力レベルは、右耳23.3dB、左耳36.7dB、語音弁別能は右耳25%、左耳35%であった。ABRは右耳でI-V IPLの延長を認め、左耳ではV波以外の波形は消失していた。頭位眼振で右向き水平回旋性眼振を認めた。MRIにて左内耳道転移を認めた。残る1例は44歳男性で、中枢性難聴を疑っており、数年来にわたる難聴があり近医受診。その後段階的に難聴が進行した。既往歴として難聴発症前よりてんかんがあり、近医大学病院神経内科にてバルプロ酸ナトリウムを投与されていた。当科初診時には、すでに両側補聴器を使用していた。平均聴力レベルは右耳56.7dB、左耳43.3dB、語音弁別能は右耳45%、左耳55%であった。ABRでは両側ともI波の波形が消失していた。眼振は認めなかった。DPOAEは左耳のみ検出した。MRIで脳槽・脳室の拡大が認められた。

## 考察

聴神経腫瘍における難聴は後迷路障害が内耳障害に先行し、外有毛細胞のレベルで障害がみられなくとも、語音弁別能が不良となる。君付らの報告では、特に中等度以上の難聴症例で聴力閾値に比し語音弁別能は極めて不良とされる。今回の2例でもDPOAEは保たれているものの純音聴力検査結果は悪く弁別能も不良であり、従来報告に一致した所見であった。機能性難聴はその純音聴力検査域値に比べ、語音弁別能は良好であることが多いとされる。本症例では、弁別能は低下し

ていたが、経過は良好であった。佐藤らは201耳中199耳で測定された語音聴力検査のうち、165耳（83%）が90%以上の良好な値を示し、機能性難聴耳の語音弁別能は $92 \pm 11\%$ （平均 $\pm$ 標準偏差）と報告した。語音弁別能が不良となる原因には被験者側の問題として、検査方法の理解度、集中度、詐聴などが考えられるが、後迷路障害の可能性は排除できるものではないので、今後検討が必要である。

Auditory neuropathyは純音聴力閾値に対する語音弁別能の高度低下、ABR無反応、DPOAE正常、蝸電図CM陽性を示す病態で、蝸牛神経の部分的変性や内有毛細胞、蝸牛神経遠位端のシナプス機能障害などが考えられている。今回は9歳男児と39歳女性で語音弁別検査の高度低下およびABR無反応を認めたが、純音聴力検査における高音域の閾値上昇がABRに影響した可能性もある。

癌性髄膜症は胃癌、肺癌、乳癌などにみられる。癌症例の5%程度に起こるが、その頻度は剖検例においては20%程度という報告があり、経過中の23.3%に難聴を認めたとする報告もある。癌性髄膜症の難聴は両側に異時性に難聴が生じ、急速に進行する経過が特徴的であり、初期の段階では特徴的な画像所見に乏しいとされる。以前我々は、癌性髄膜症の内耳浸潤を剖検例にて報告した。癌性髄膜症の語音弁別能に関する検討は現在のところ行われていない。本症例でも腫瘍の内耳浸潤による蝸牛神経障害で語音弁別能が低下したと考えられる。両側例、原因不明の症例は、ABRのI波が描出されないことから蝸牛神経ないし以降その中枢、ある

いは双方に何らかの障害が起こっていると考えられる。両側性であることから中枢性あるいは全身疾患が関与している可能性を疑った。バルプロ酸ナトリウムの作用は血中ドーパミン濃度の上昇、セロトニン代謝の促進、GABA機能に影響することなどが知られているが、ABRにどう影響するのか、本症例との関連は不明である。

### 結論

語音弁別能が不良で、有毛細胞機能が温存されている例は、その数0.8%と極めて少なかった。その中にも機能性難聴や内耳性難聴の症例があり、その疾患や病態は様々であった。今後検討症例数を増やし、検討を継続したい。

### 健康危険情報

なし

### 研究発表

- 1) 丸山絢子, 戸叶尚史, 吉本亮一, 野口佳裕, 喜多村 健: 歪成分耳音響放射の認められる語音弁別能不良例の検討. 第57回日本聴覚医学会総会・学術講演会, 京都, 2012年10月.

### 知的財産権の出願・登録状況

なし

## 突発性難聴純音聴力固定後の語音弁別能、ABR、THI の変化

分担研究者：喜多村 健（東京医科歯科大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：野口 佳裕（東京医科歯科大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：高橋 正時（東京医科歯科大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：伊藤 卓（東京医科歯科大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：戸叶 尚史（東京医科歯科大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：西尾 綾子（東京医科歯科大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：山本 桂（東京医科歯科大学耳鼻咽喉科）

### 研究要旨

突発性難聴 20 例を対象に、純音聴力が固定すると予想される発症後 1 カ月以降における語音弁別能、ABR、THI の変化を検討した。発症 1～3 カ月後、6～8 カ月後、11～13 カ月後の平均聴力レベルに有意差は認められず、純音聴力は 1～3 カ月後の時点で固定していると考えられた。語音弁別能は、発症 1～3 カ月後から 11～13 カ月後の間に有意に回復し、4 例は 20%以上の語音弁別能の回復を示した。発症 1～3 カ月後から 11～13 カ月後の間で、ABR 所見に有意差は認められなかったが、THI スコアは有意に回復していた。突発性難聴純音聴力固定後、遅発性に語音弁別能の回復を認める症例が存在する。

### 研究目的

突発性難聴の純音聴力は自然経過にて 4 カ月までは回復を示す症例が報告されているものの、多くの場合には発症後 1 カ月の時点でほぼ固定すると考えられている。しかし、他の聴覚検査所見の変化については十分に検討がなされていない。今回我々は、純音聴力が固定するとされる発症 1 カ月以降の語音弁別能、ABR 所見、tinnitus handicap inventory (THI) の変化を検討した。

### 研究方法

当科難聴外来を受診し、(1) 診断基準（昭和 48 年）にて突発性難聴と診断、(2) 対側聴力が正常もしくは年齢相応、(3)

MRI にて後迷路性病変が認められないことを満たした 20 例（男性 9 例、女性 11 例）を対象とした。年齢分布は、24 歳から 71 歳（平均年齢：49.2±11.4 歳）であった。治癒例、聴力固定時聾の症例、10dB 以上の聴力変動例は除外した。

純音聴力検査、67-S 語表による語音弁別検査、THI を難聴発症 1～3 カ月後、11～13 カ月後に行い、症例により 6～8 カ月後にも施行した。また、ABR を 1～3 カ月後、11～13 カ月後に行った。純音聴力検査は 5 周波数（250、500、1000、2000、4000Hz）平均聴力レベル、語音弁別検査は語音弁別能を指標とした。ABR は 90dBnHL クリックを音刺激として用い、V 波潜時左右差 (IT5)、I-V 波潜時間差 (IPL)

I-V)を指標とした。THIはスコアのほか、グレード(グレード1:0-16、グレード2:18-36、グレード3:38-56、グレード4:58-76、グレード5:78-100)の変化を評価した。統計処理はJMP9を用い、対応のあるt検定にて有意差( $p < 0.05$ )を検討した。1-3カ月後における平均聴力レベルは29-93dB(平均 $55.9 \pm 17.8$ dB)であり、聴力型は高音漸傾型8例、高音急墜型5例、水平型6例、谷型1例であった。

(倫理面への配慮)

本研究はヘルシンキ宣言に則り行われた。

## 研究結果

### 1) 平均聴力レベル

発症1-3カ月後(平均 $55.9 \pm 17.8$ dBHL)、6-8カ月後(平均 $54.8 \pm 19.1$ dBHL)、11-13カ月後(平均 $53.8 \pm 19.2$ dBHL)の間で有意差は認められず、純音聴力は1-3カ月後の時点で固定していると考えられた。

### 2) 語音弁別能

発症1-3カ月後(平均 $71.0 \pm 19.6$ )と比較して、11-13カ月後(平均 $79.3 \pm 16.4$ )の語音弁別能は有意に回復していた(図)。20例中4例は、20%以上の語音弁別能の回復を示した。

### 3) ABR

IT5は発症1-3カ月後(平均 $0.69 \pm 0.78$ ms)と11-13カ月後(平均 $0.63 \pm 0.76$ ms)で有意差は認められなかった。また、IPL I-Vも発症1-3カ月後(平均 $4.19 \pm 0.23$ ms)と11-13カ月後(平均 $4.21 \pm 0.22$ ms)で有意差は認められな

かった。

### 4) THI

発症1-3カ月後(平均 $32.7 \pm 17.8$ )と比較して11-13カ月後(平均 $21.3 \pm 20.1$ )のTHIスコアは有意に回復していた。THIのグレードは、11例で回復、7例で不変、1例で悪化していた。

### 5) 語音弁別能回復例

20%以上の語音弁別能の回復を認めた4例は、各々40%(25から65%)、20%(65から85%)、40%(45から85%)、20%(65から85%)回復していた。これらの症例の聴力型は、高音急墜型2例、高音漸傾型1例、水平型1例であった。語音明瞭度曲線におけるロールオーバーの有無の変化には一定の傾向は認められなかった。また、ABRのIT5の変化にも一定の傾向は認められなかった。THIのグレードは全症例で回復していた。

## 考察

突発性難聴の20%(20例中4例)において、純音聴力固定後に語音弁別能の回復が認められた。この結果は、今後難聴耳に補聴器装用が必要となるような状況下において有利な所見と考えられた。

語音弁別能回復の機序は不明であるが、補充現象の消失や回復、蝸牛神経・脳幹レベルでの聴覚障害の回復の可能性については、ロールオーバーやABRからは示唆されなかった。高次聴覚中枢レベルでの変化や代償機構が関与する可能性がある。

## 結論

突発性難聴純音聴力固定後、20%の頻度で遅発性語音弁別能の回復を認める症例

が存在することが明らかとなった。

#### 健康危険情報

なし

#### 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

- 1) 野口佳裕、高橋正時、戸叶尚史、西尾綾子、山本 桂、喜多村 健：突

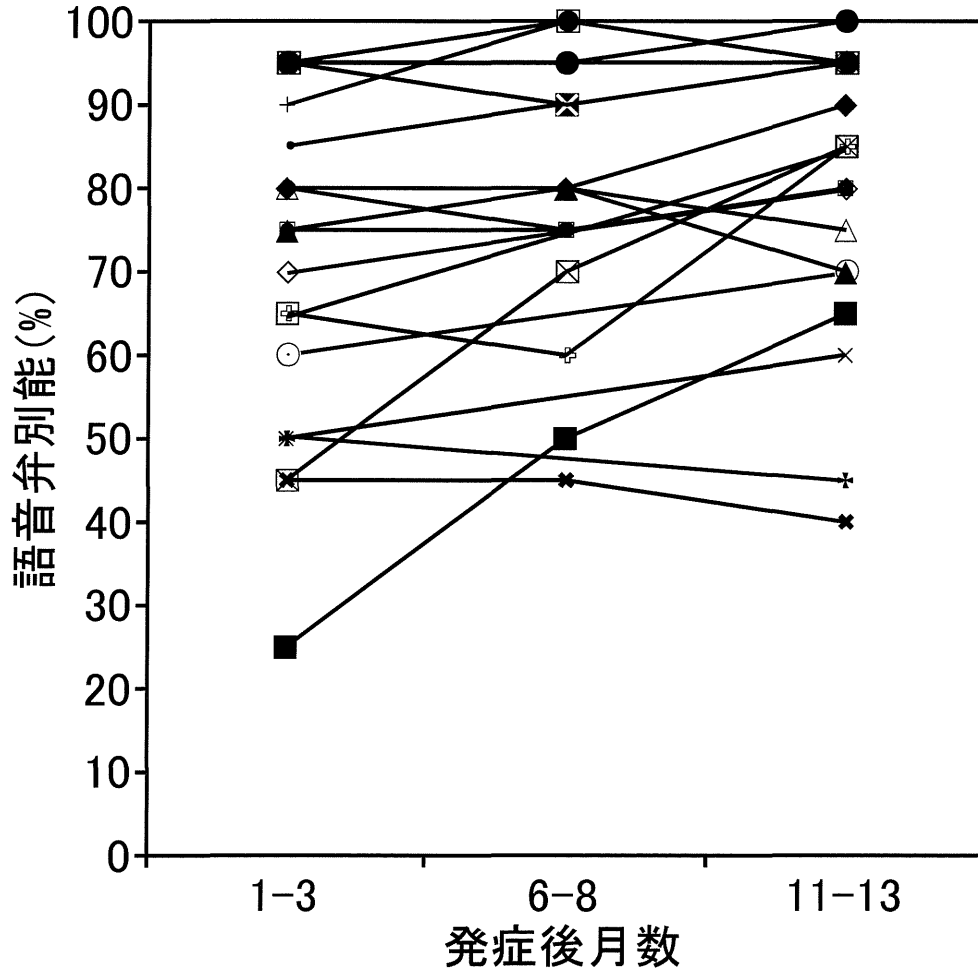
発性難聴純音聴力固定後の語音弁別能の変化. 第 113 回日本耳鼻咽喉科学会総会、新潟、2012 年 5 月.

- 2) 野口佳裕、高橋正時、戸叶尚史、西尾綾子、山本 桂、澤田光毅、喜多村 健：突発性難聴純音聴力固定後の語音弁別能, ABR, THI の変化. 第 57 回日本聴覚医学会総会、京都、2012 年 10 月

#### 知的財産権の出願・登録状況

なし

図 突発性難聴発症後月数と語音弁別能の関係



## 母胎内サイトメガロウイルス感染による小児難聴例

分担研究者：福島邦博（岡山大学耳鼻咽喉科講師）

共同研究者：片岡祐子（岡山大学耳鼻咽喉科助教）

### 研究要旨

先天性 CMV 感染症と診断された小児難聴例において、難聴発症の時期、聴力経過を調査し、CMV 感染のスクリーニングの意義、聴力フォローアップの必要性についてを考察した。

### 研究目的

近年、若年世代のサイトメガロウイルス（以下、CMV）抗体保有率低下に伴い、先天性 CMV 感染症が増加することが推測される。スクリーニング後先天性 CMV 感染児では、症候性だけでなく、無症候性であっても難聴を発症することがあり、遅発性難聴のうちでも CMV 感染が原因となる児が存在するため、注意が必要であることが知られている。今回我々が経験した先天性 CMV 感染による小児難聴例について調査、検討を行った。

### 研究方法

岡山県内の難聴幼児通園施設に来院した難聴症例のうち、平成 10 年 4 月から平成 24 年 12 月現在までに出生した、先天性 CMV 感染症と診断されている、もしくは、経過中に診断された児を対象とした。対象症例について、レトロスペクティブに調査を行った。調査項目は①性別、②出生時在胎週数、体重、③新生児聴覚スクリーニング検査の結果、④初回 ABR 検査結果、⑤最終聴力、⑥聴力変動の有無、⑦補聴状況、⑧重複障害の有無とした。（倫理面への配慮）

データは個人名や個人情報特定できないように、コード化を行い、プライバシーの保護を遵守した。

### 研究結果

当該期間に出生した先天性 CMV 感染による難聴児は 9 例であった。

個々のデータを右表に示す。

新生児期からの症候性 CMV 感染症児は 4 例、非症候性は 5 例であり、聴力経過は不変 3 例、進行 4 例、改善 2 例であった。

性別	出生		スクリーニング		難聴発症時期		ABR		最終聴力 (dB)		聴力変動	補聴	重複障害
	時期 (w)	体重 (g)	右	左	右	左	右	左	右	左			
1 m	30	1450	NA	4y1m	60+	80+	26.25	26.25	改善	なし	知的障害		
2 m	38	1864	NA	3m	100-	100-	110		なし	HA→CI	知的障害		
3 f	37	1810	p	p	7y9m	66.25	80	88.75	82.5	進行	HA→CI	知的障害	
4 f	39	2086	r	r	3m	60+	60+	52.5	48.75	なし	HA	口蓋裂	
5 m	41	3088	p	p	10m	90-	90-	117.5	131.25	進行	CI	なし	
6 f	40	3500	r	r	7m	50+	90-	13.75	70	改善	なし	水頭症 (ガンクコロピル点滴)	
7 f	37	2198	r	p	3m	100-	40+	115	61.25	進行	HA	溺室体強	
8 f	38	2320	r	r	13d	90+	40+	109.5		進行	HA	知的障害	
9 f	35	1650	r	r	4m	65+	90-	98.75		なし	HA	肝脾腫、胆汁鬱滞 (ガンクコロピル点滴)	

### 考察

先天性 CMV 感染症の約 10%が症候性、約 90%が無症候性といわれるが、症候性の約 50%、無症候性であっても 7~25%に難聴がみとめられると報告されている。また、聴力変動がみられる頻度も高く、遅発性、



進行性のみならず、聴力改善例も多い。  
難聴の改善や進行の予防にはガンシクロ  
ビル点滴の効果が高いとの報告もされて  
おり、早期の対策により児の QOL の改善  
が期待できる。

今回学齢期以降に急激に進行したことから、先天性 CMV 感染を診断した症例もみ  
られ、CMV 感染のスクリーニングや長期的  
な聴力フォローの必要性が示唆される。

## 結論

先天性 CMV 感染のスクリーニング、聴力  
フォローが、遅発性、進行性難聴の予測、  
早期発見に重要である。

## 研究発表

1. 論文発表  
該当なし
2. 学会発表  
該当なし

## 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

特許取得

該当なし

実用新案取得

該当なし

その他

該当なし

## 急性低音障害型感音難聴における MR 画像

分担研究者：中島 務 (名古屋大学耳鼻咽喉科)  
共同研究者：下野真理子 (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：加藤正大 (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：鈴木宏和 (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：大竹宏直 (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)

### 研究要旨

急性低音障害型感音難聴 (ALHL) の病態には内リンパ水腫が強く関わっていることが推測されている。近年、ガドリニウム造影剤静注もしくは鼓室内投与後の MRI で内リンパ水腫が描出できるようになってきた。しかしながら今まで ALHL と MRI 上の内リンパ水腫の有無の関連をまとめて検討した報告はない。そこで今回我々は ALHL 患者について MRI での内リンパ水腫の程度の評価を行った。その結果、ALHL では、高率に蝸牛・前庭内リンパ水腫が認められること、健側に比較して患側で高率に蝸牛内リンパ水腫を認めることが明らかになった。

### 研究目的

これまで当科ではガドリニウム造影剤静注後、もしくは鼓室内投与 24 時間後の MRI で内リンパ水腫が描出されることを報告してきた。今回 ALHL 症例について MRI での内リンパ水腫の評価を行い、ALHL と内リンパ水腫の関連について検討を行った。

### 研究方法

対象：2009 年から 2012 年にかけて名古屋大学耳鼻咽喉科を受診し、ALHL と診断された患者のうち、MRI による精査を行った 25 例 (男性 8 例、女性 17 例、

平均年齢  $47.3 \pm 3.0$  歳 (22-71) を対象とした。ALHL の診断は、厚生労働省特定疾患急性高度難聴調査研究班による診断基準 (2011 年改訂) に従った。今回の症例はすべて一側性である。なお回転性めまいを伴うものは除外、頭部 MRI により聴神経腫瘍は除外された。

方法：25 例中 5 例ではガドリニウム鼓室内投与 24 時間後に、20 例ではガドリニウム通常量静注 4 時間後に中内耳 3T-MRI を撮影した。内リンパ水腫の程度は臨床経過を知らない放射線科医によって評価された。内リンパ水腫の画像評価基準は、表 1 の通りである。

## 研究結果

患者背景は表 2 の通りであった。ALHL 症例では患側耳 25 耳のうち 23 耳 (92%) に蝸牛内リンパ水腫、22 耳 (88%) に前庭内リンパ水腫を認めた。また内リンパ水腫の程度については ALHL 確実例と準確実例との間で、蝸牛、前庭とも有意差を認めなかった (表 3)。両耳評価可能な静注後 MRI 評価を行った 20 例の中で、患側では 18 耳 (90%)、対側では 8 耳 (40%) に蝸牛水腫を認めた。患側では対側と比較して高率に蝸牛内リンパ水腫が認められた ( $p=0.003$ ) (表 4)。

## 考察

今回の研究でガドリニウム静注 4 時間後、鼓室内投与 24 時間後中内耳 3T-MRI で ALHL 患者の蝸牛・前庭内リンパ水腫を描出、評価することができた。

今回 ALHL で高率に画像上の患側蝸牛水腫が認められた。今まで ALHL と内リンパ水腫の関連性を支持する根拠として、ALHL 症例においてグリセロールテスト陽性が 36~74%、蝸電図の-SP/AP 比異常が 63%に認められたとの報告がある<sup>2)3)</sup>。今回当研究で明らかになった所見も同様に ALHL と内リンパ水腫との強い関連を示唆するものであった。

また内リンパ水腫が病態の本態であるメニエール病において側頭骨病理では、基底回転での蝸牛水腫は患側で 79%、対側で 15%にみられることが分かっている<sup>4)</sup>。この結果は今回我々が ALHL 症例の MRI で患側に高率に内リンパ水腫を認めた結果と類似している。

## 結論

ALHL 患者では高率に蝸牛・前庭内リンパ水腫を認め、特に蝸牛水腫は対側に比し患側で高率に認められた。ALHL の病態には内リンパ水腫が深く関わっていると考えられた。

## 文献

1. Nakashima T, Naganawa S, Pyykko I, Gibson WP, Sone M, Nakata S: Grading of endolymphatic hydrops using magnetic resonance imaging. *Acta Otolaryngol Suppl* 2009 ; 560: 5-8.
2. Yamasoba T, Kikuchi S, Sugasawa M, Yagi M, Harada T: Acute low-tone sensorineural hearing loss without vertigo. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994 ; 120: 532-535.
3. Nozawa I, Imamura S, Mizukoshi A, Honda H, Okamoto Y: Clinical study of acute low-tone sensorineural hearing loss: survey and analysis of glycerol test and orthostatic test. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002 ; 111(2): 160-164.
4. Neil M. Sperling, Michael M. Paparella, Tae H. Yoon, Daniel Zelterman: Symptomatic versus asymptomatic endolymphatic hydrops: a histopathologic comparison. *Laryngoscope* 1993 ;103: 277-285.

## 健康危険情報

なし

研究発表

科学会総会・学術講演会， 2012年10月  
4日，名古屋.

学会発表

下野 真理子, 寺西 正明, 吉田 忠雄,  
大竹 宏直, 加藤 健, 曾根 三千彦,  
中島 務. 急性低音障害型感音難聴にお  
ける内リンパ腔 MR 画像. 第 22 回日本耳

知的財産権の出願・登録情報

なし

表 1. 内リンパ水腫の画像評価基準

水腫	蝸牛	前庭
著明	蝸牛管面積 > 前庭階面積	前庭内リンパ腔面積比* > 1/2
軽度	蝸牛管面積 ≤ 前庭階面積	1/3 < 前庭内リンパ腔面積比 ≤ 1/2
	かつ ライスネル膜伸展あり	
なし	ライスネル膜伸展なし	前庭内リンパ腔面積比 ≤ 1/3

\*前庭内リンパ腔面積比 = 前庭内リンパ腔面積 / 内リンパ腔および外リンパ腔面積

表 2. 患者背景

	ALHL 全体 (n=25)	確実例 (n=18)	準確実例 (n=7)
平均年齢 (歳)	47.3 ± 3.0	42 ± 2.8	63.6 ± 1.4
男女比	8:17	6:12	2:5
症状			
難聴の自覚あり	14 (56.0%)	11 (61.1%)	3 (42.8%)
耳閉感あり	20 (80.0%)	14 (77.8%)	6 (85.7%)
耳鳴あり	21 (84.0%)	14 (77.8%)	7 (100.0%)
浮遊感あり	9 (36.0%)	6 (33.3%)	3 (42.8%)
再発の有無	9 (36.0%)	4 (22.2%)	5 (71.4%)
発症から MRI 撮影までの期間 (月)			
平均	20.9 ± 7.6	8.5 ± 3.5	52.7 ± 22.4
範囲	0.3 - 150.0	0.3-29.0	3.0-150.0
聴力レベル (dB)			
低音部平均 (125, 250, 500 Hz )	45.4 ± 2.5	43.1 ± 3.4	53.3 ± 4.4
高音部平均 (2, 4, 8 kHz)	16.1 ± 1.9	11.3 ± 1.2	28.3 ± 2.9