

# 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 201)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.

# ムンプス難聴：診断基準

(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、2013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カ月以内にムンプス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 2013)]

## *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)

#### IV. 班會議報告

# 厚生労働省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

### 厚労省研究班 班会議議事録

日時：平成25年10月24日（木）午後12時00分～午後13時30分

場所：ホテル プエナビスタ（長野県松本市）  
第58回日本聴覚医学会 開催中

出席者：中島、曾根、寺西（名古屋大）3名  
山嵜（東大）1名  
喜多村（医科歯科）1名  
暁、高木（愛媛大）2名  
岡本、佐野（北里大）2名  
原（筑波大）1名  
福島（岡山大）1名  
佐藤（岩手医科大）1名  
森田（北大）1名  
池園（埼玉医科大）1名  
小川、神崎、小島、木下（慶應大）3名

以上18名

- ① 研究代表者挨拶
- ② 研究報告についての話し合い  
急性高度難聴班最終年度について、難治性疾患克服研究の終了  
新たな医療、難病対策  
全体的な方向性について
- ③ 研究分担者からの報告、質疑応答

厚生労働省難治性疾患等克服研究事業（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】中間報告班会議

日時：平成 25 年 11 月 24 日（日） 12 時 00 分から 13 時 30 分（昼食をとりながら）

場所：宮崎シーガイアコンベンションセンター 会議室 5 4 階・マープル

1) 研究代表者挨拶

2) 下記の順番で各大学より報告をうけ、質疑応答。発表時間は、各大学 5 分検討。

北海道大学	Vogt-小柳-原田病における聴力像の特徴および聴力予後の検討
筑波大学	スフィンゴシンキナーゼ阻害薬による耳毒性
北里大学	突発性難聴に対する臨床研究の現況
東京医科歯科大学	東京医科歯科大学における研究の現況報告
岩手医科大学	突発性難聴における迷路動脈の評価－7T-MRI による検討－
信州大学	突発性難聴の遺伝的背景についての共同研究
名古屋大学	新しい診断基準を用いた突発性難聴の疫学調査
岡山大学	ステロイド鼓室内投与による反応
埼玉医科大学	CTP 検査の現状
慶應義塾大学	内耳薬物動態の解析について

3) 今後の報告書作成までの予定について

4) その他

平成25年度 厚生労働省科学研究費補助金 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】研究報告班会議プログラム

2014年2月8日 土曜日 午前9時30分～

場所：慶応義塾大学医学部 総合医科学研究棟1階ラウンジ

TEL03-3353-1211(代表)

挨拶 研究代表者 小川 郁 9:30～

第1群 (9:40～10:20) 発表7分、質疑3分

座長 喜多村 健 (東京医科歯科大学耳鼻咽喉科)

1. 細胞接着分子カドヘリン11 ミュータントマウスの聴力像および側頭骨所見  
吉川弥生、木下淳、松本有、山嵜達也 (東京大学医学部耳鼻咽喉科)

2. ペンドレッド症候群の新規マウスモデル

伊藤卓、喜多村健 (東京医科歯科大学耳鼻咽喉科)

3. 内リンパ嚢閉塞術と抗利尿ホルモンV2作動薬によるメニエール病モデル動物のDPOAE  
柿木章伸、山嵜達也 (東京大学医学部耳鼻咽喉科)

4. 蝸牛外側壁の再生に向けた組織幹細胞の探索とその解析

渡部孝太郎、藤岡正人、細谷誠、神崎晶、小川郁 (慶應義塾大学医学部耳鼻咽喉科)

第2群 (10:20～11:00) 発表7分、質疑3分

座長 暁 清文 (愛媛大学耳鼻咽喉科)

5. 培養前庭神経節細胞における過分極誘発カチオンチャネルの日齢変化  
吉本亮一、喜多村健 (東京医科歯科大学)

6. 蝸牛でのステロイド薬理作用のiTRAQプロテオーム解析

前田幸英、福島邦博 (岡山大学医学部耳鼻咽喉科)

7. 薬剤による急性内耳障害におけるスフィンゴ脂質の関与  
田淵経司、原晃（筑波大学医学部耳鼻咽喉科）

8. DBA/2J マウスの進行性難聴に対する複合サプリメント（ビタミンA, C, E & Mg）の効果  
吉田正、羽藤直人、暁清文（愛媛大学医学部耳鼻咽喉科）

休憩 10 分

第3群（11:10～11:40）発表7分、質疑3分

座長 佐藤 宏昭（岩手医科大学耳鼻咽喉科）

9. 急性感音難聴として加療されていた変動性難聴を伴う Leber 症候群の1例  
大道亮太郎、福島邦博（岡山大学医学部耳鼻咽喉科）

10. Vogt-小柳-原田病における聴力像の特徴および聴力予後の検討  
森田真也、福田諭（北海道大学医学部耳鼻咽喉科）

11. 外リンパ瘻確実例の検討

松田帆、杉崎一樹、新藤晋、柴崎修、井上智恵、伊藤彰紀、池園哲郎（埼玉医科大学耳鼻咽喉科）

第4群（11:40～12:10）発表7分、質疑3分

座長 中島 務（名古屋大学耳鼻咽喉科）

12. 突発性難聴発症前のストレス状況の調査

渡辺裕之、佐野肇、牧敦子、小野雄一、岡本牧人（北里大学医学部耳鼻咽喉科）

13. 突発性難聴における内耳動脈の評価-7T-MRIによる検討-  
川岸和朗、佐藤宏昭、佐々木真理（岩手医科大学耳鼻咽喉科）

14. 突発性難聴患者の遺伝的背景

西尾信哉、宇佐美真一（信州大学医学部耳鼻咽喉科）

昼食 12:10 ～13:00



第 5 群 (13:00~13:35) 発表 7 分、質疑 3 分 演題 17 のみ発表+質疑で 15 分

座長 小川 郁(慶應義塾大学耳鼻咽喉科)

15. 愛媛県下における突発性難聴の疫学調査

藤原 崇志、高木太郎、吉田正、羽藤直人、暁清文 (愛媛大学医学部耳鼻咽喉科)

16. 突発性難聴疫学調査結果からみた急性低音障害型感音難聴

下野真理子 1)、中島務 1)、佐藤宏昭 2)、暁 清文 3)、羽藤直人 3)、吉田忠雄 1)、寺西  
正明 1)、曾根三千彦 1)、福永有可里 1)、小橋 元 4)、松井茂之 5)、小川 郁 6)

1)名古屋大学耳鼻咽喉科 2)岩手医科大学耳鼻咽喉科 3)愛媛大学耳鼻咽喉科 4)  
放射線医学総合研究所 5)名古屋大学生物統計学 6)慶應義塾大学耳鼻咽喉科

17. 2012年度突発性難聴疫学調査結果

中島務 1)、佐藤宏昭 2)、暁 清文 3)、羽藤直人 3)、吉田忠雄 1)、下野真理子 1)、寺西  
正明 1)、曾根三千彦 1)、福永有可里 1)、小橋 元 4)、松井茂之 5)、小川 郁 6)

1)名古屋大学耳鼻咽喉科 2)岩手医科大学耳鼻咽喉科 3)愛媛大学耳鼻咽喉科 4)  
放射線医学総合研究所 5)名古屋大学生物統計学 6)慶應義塾大学耳鼻咽喉科

第 6 群 (13:35~14:15) 発表 7 分、質疑 3 分

座長 岡本 牧人(北里大学耳鼻咽喉科)

18. 小児一側性難聴の原因について一先天性サイトメガロウイルス感染を中心に一  
岩崎聡(国際医療福祉大学耳鼻咽喉科)、宇佐美真一(信州大学医学部耳鼻咽喉科)

19. 一側性難聴・人工内耳装用患者に関する音源定位検査の検討

鬼頭良輔、西尾信哉、宇佐美真一(信州大学(信州大学医学部耳鼻咽喉科)耳鼻咽喉科)

20. 補聴器外来受診した高齢難聴者の補聴器装用状況について

前田幸英、菅谷明子、福島邦博(岡山大学医学部耳鼻咽喉科)

21. 総括 14:15-14:30

小川郁(慶應義塾大学医学部耳鼻咽喉科)

## V. 分担研究報告

## 2012年度発症突発性難聴の疫学調査

分担研究者：中島 務（名古屋大学耳鼻咽喉科）  
分担研究者：佐藤 宏昭（岩手医科大学耳鼻咽喉科）  
分担研究者：暁 清文（愛媛大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：羽藤 直人（愛媛大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：吉田 忠雄（名古屋大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：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：曾根 三千彦（名古屋大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：福永 有可里（名古屋大学耳鼻咽喉科）  
共同研究者：小橋 元（放射線医学総合研究所）  
共同研究者：高橋 邦彦（名古屋大学生物統計学）  
共同研究者：松井 茂之（名古屋大学生物統計学）

### 研究要旨

突発性難聴の診断基準がほぼ40年ぶりに変わった。新しい診断基準による突発性難聴の発症がどれくらいあるか調査した。病院だけでなく開業医も含める必要があり、愛媛県、愛知県、岩手県の3県において耳鼻科医がいる全病院、開業医を対象とした。3県で病院数90のうち78（87%）、診療所数407のうち303（74%）から回答を得た。

2012年度発症の突発性難聴患者は、3090人が診療所のみ受診していた。病院受診は1663人であった。回答がなかった施設も、患者数は、病院規模別、診療所別にわけると回答があった施設と同程度であったとすると6205人の突発性難聴患者が人口1014万5千人の3県を受診していたと推定した。発症数は人口10万人あたり60.9（95%信頼区間57.6-64.2）であった。誕生日の下一桁が3である患者のオーディオグラムを集計したが、初診時グレード4の患者は全体の8%であった。

#### A.研究目的

突発性難聴の原因は不明であり、疫学的調査は、現状の把握だけでなく病因の研究のためにも必須のものである。突発性難聴の全国疫学調査は1971年7月1日から1973年6月30日（以後1972年という）、1987年1月1日から12月31日、1993年1月1日から12月31日、2001年1月1

日から12月31日に発症した症例について行われてきた。おおよそ10年に一度行われてきているが、調査方法はそれぞれ異なっている。今回、2001年から10年以上経過し、突発性難聴の疫学調査を行った。

#### B.研究方法

突発性難聴患者の多くが、開業医のみを

受診していることが予想されたため、今までの全国調査は病院のみを対象としていたが、今回、病院、開業医全体を対象としようとした。全国の開業医を対象とすることは、困難なため愛媛県、愛知県、岩手県を選んだ。3県は、西日本、中部、東北地方にあり(図1)、2001年の調査で、突発性難聴の発症は人口あたりで見ると極めて多くも少なくもなかった。2012年の春に、新しい突発性難聴の診断基準(表1)を各施設に郵送し、2012年4月1日から2013年3月31日に発症した突発性難聴患者の受診状況を調査することを連絡した。愛媛県では、2012年度を前期、後期に分けて全患者のオーディオグラムなど集計された。愛知県では、中間調査と最終調査の2回調査を行ったが、最終調査を郵送で依頼の際、誕生日の下一桁が3(3日、13日、23日生まれ)の患者さんについては、初診時オーディオグラム、固定時オーディオグラムについても返答してもらうようにした。3県からのデータは名古屋で集計し、オーディオグラムについては、誕生日の下一桁が3の人について検討した。なお、患者の重なりをなくすために誕生日、性別、発症日、他院への紹介、あるいは他院からの紹介があったかどうかの情報を参考とした。

(倫理面への配慮)

名古屋大学、愛媛大学、岩手医大の倫理委員会に計画を提出し、承認が得られた方法により調査を行った。

### C. 研究結果

3県の調査結果を表2に示す。岩手県は、全施設から回答があり、人口10万人あたり

の発症は、44.6であった。愛媛県、愛知県は、回答しなかった病院、診療所があったため、病院規模別、診療所ごとに、患者数を推計した。なお、愛知県で、中間調査に答えて最終調査に答えなかった施設については、中間調査までの月あたりの患者数を年に換算した患者数を出した。この方法が妥当であるかどうかの根拠として、春(3-5月)、夏(6-8月)、秋(9-11月)、冬(12月-2月)にわけて検討したところ、季節間に有意な差がないことを確認した。人口10万人あたり、愛媛県では72.0(95%信頼区間66.0-78.1)、愛知県では61.7(95%信頼区間57.3-66.1)であった。3県合計では60.9(95%信頼区間57.6-64.2)であった。

3県あわせた各年齢層人口10万人あたりの患者数を示したのが図2である。全体で男性1に対して女性1.22と女性に多かったが、80歳以上になるとむしろ男性の発症率が高かった。

厚生省調査研究班では、初診時聴力のグレード分類を1988年に作成した(表3に英語版)。今回、発症から2週間以内に来院した症例が、調査研究班の予後判定基準(表4に英語版)になるかを示したのが表5である。グレード1の経過が良く、グレード4の経過が悪いが、グレード2とグレード3では、あまり差がみられない。聴力上昇が30dB以上を著明回復(Marked improvement)としているため、初診時グレード2は、グレード3より治療による「伸びしろ」が小さいためこのような傾向があると考えられるため、固定時もグレードでみたのが表6である。表6では、初診時グレード2と3の固定時の聴力がどうかで明らかに差が認められた。表6に1972年のと

きにおける経過も示したが、今回は良くなっているという結果は得られなかった。

#### D. 考察

1972 年の場合は、研究班の班員が、全国の主だった病院できるだけ多くを対象としたが、1987 年、1993 年、2001 年の場合は、疫学調査研究班と共同で調査を行ったので、発症数に 95%信頼区間の数字も表記されている。2010 年代でも突発性難聴疫学調査を行おうとしたところ、疫学調査研究班の協力は得られなかったため、全国で調査は困難で 3 県で行った。調査では、患者の 65%が、開業医のみを受診しており、開業医ぬきでは突発性難聴は語れないことがはっきりした。患者数の推計を表 7 に示した。1987 年、1993 年、2001 年は、全国の病院を抽出して規模別に検討し推計した数字である。今回は 3 県で開業医を含めた数字で、これを直接全国に当てはめられるか慎重にならなければならないが、全国で 8 万人くらいの突発性難聴患者が 1 年に受療していると思われる。

突発性難聴の予後判定基準として表 3 の分類は、国際的にもある程度使われてきた。国際学会では Siegel criteria か Furuhashi criteria かと質問している外国の研究者もいる。Furuhashi criteria は、表 4 の調査研究班作成のものであり、Furuhashi らが英語論文で報告したにすぎず、言いやすさからそのように言われているのであろう。この診断基準では、初診時グレード 2 と 3

の予後の違いが出にくいので聴力固定時にもグレード分類で示す方法も有力である。今回、この方法で 40 年前のデータと比較したところ、突発性難聴の治療経過は 40 年前と変わらなかった。病態の解明、根拠に基づいた診療ガイドラインの作成、新しい治療法の開発が期待される。

#### E. 結論

新しい診断基準を用いて 2012 年度発症の突発性難聴につき愛媛県、愛知県、岩手県で疫学調査を行った。発症は人口 10 万人あたり 60.9 (95%信頼区間 57.6-64.2) であった。症例の 65%は、開業医のみを受診していた。治療経過は、以前の報告と大差なく病態の解明、根拠に基づいた診療ガイドラインの作成、新しい治療法の開発が求められる。

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究報告

##### 1. 論文発表

なし

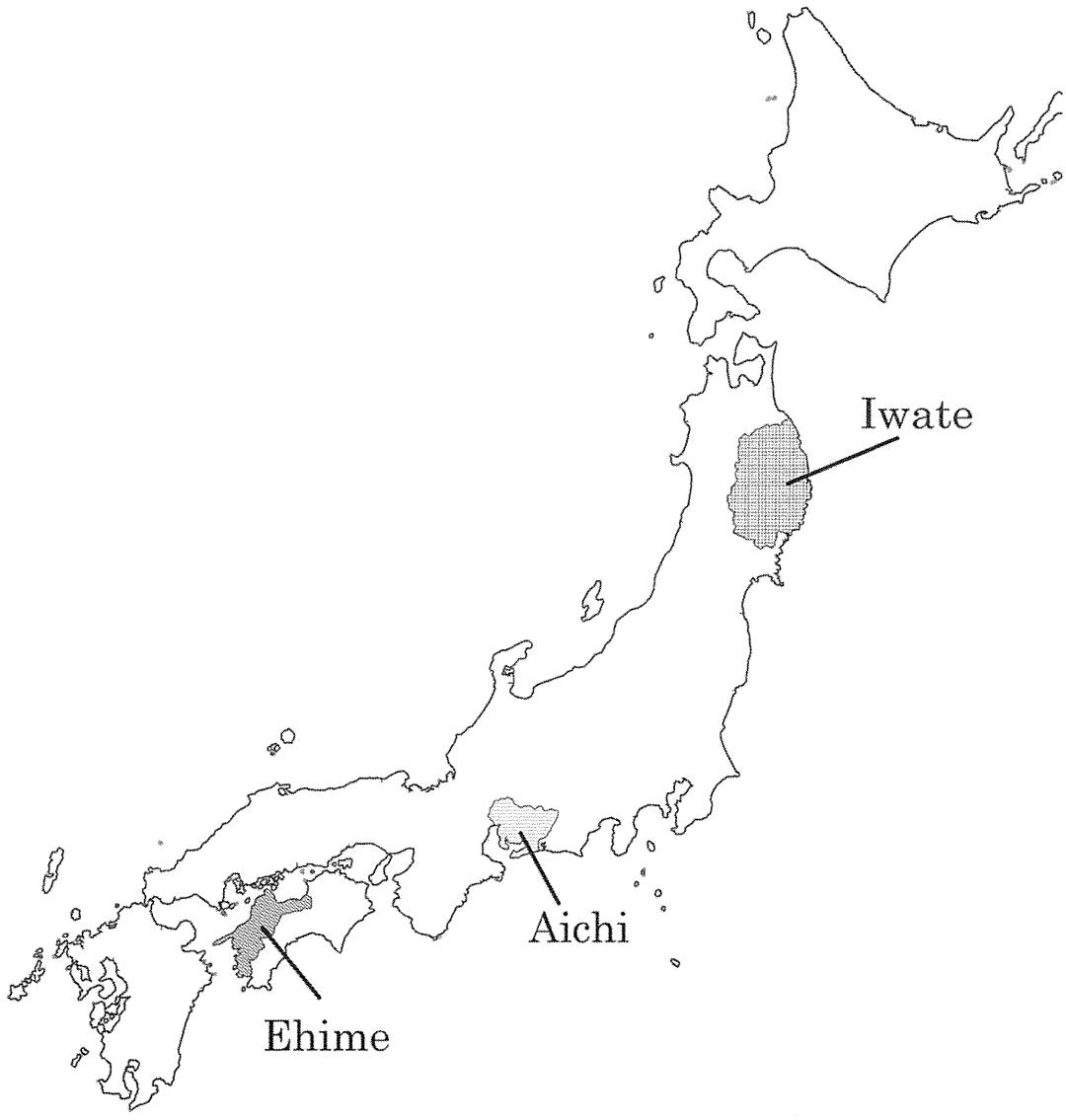
##### 2. 学会発表

なし

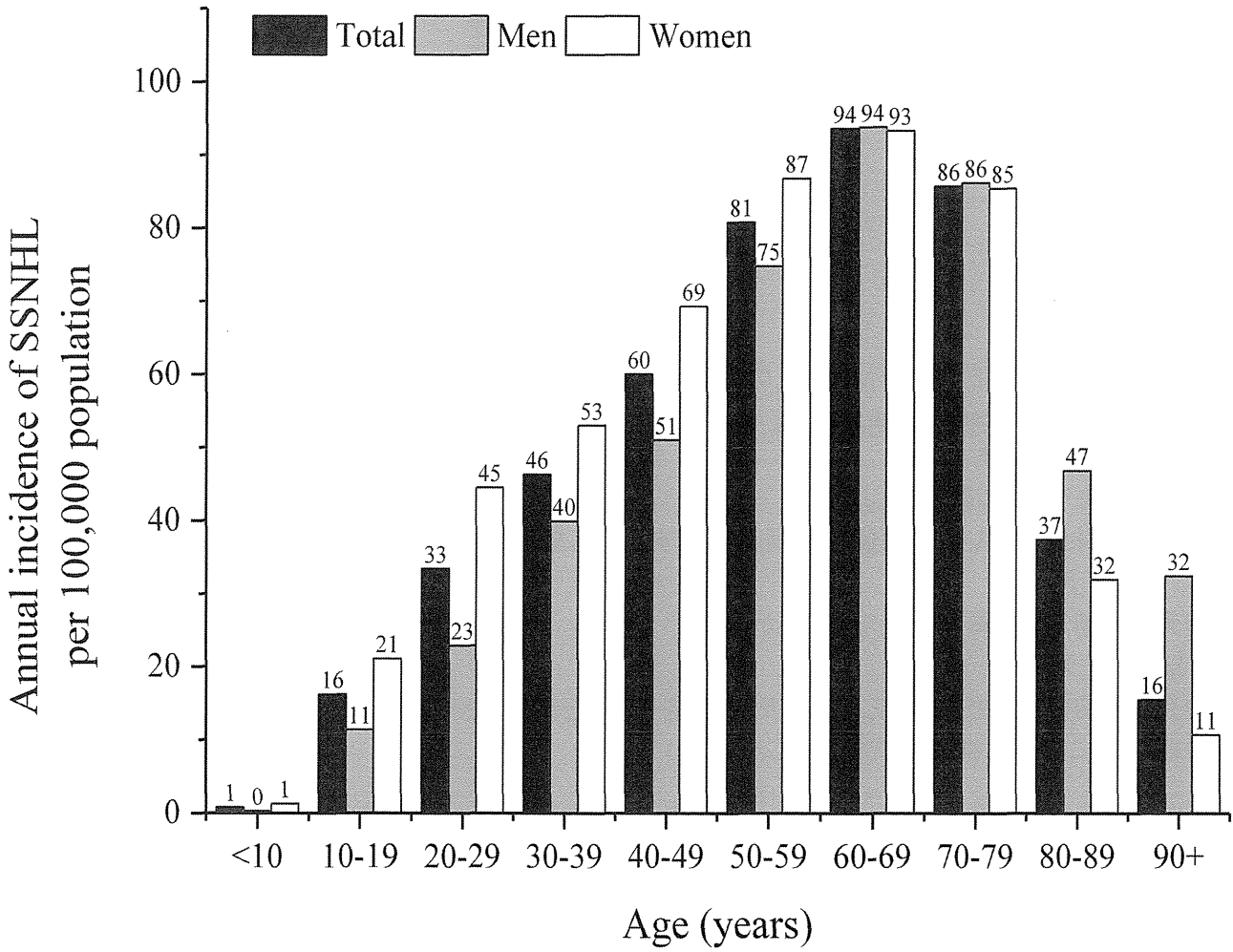
##### 追加表

突発性難聴の診断基準の英語版  
(2014 年 2 月の班会議で発表)

図1



2





## 表1. 突発性難聴:診断基準 (案)

(厚生省特定疾患突発性難聴調査研究班、1973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. 突然発症
2. 高度感音難聴
3. 原因不明

### 参考事項

1. 難聴(参考:隣り合う3周波数で30dB以上の難聴が72時間以内に出じた)
  - (1)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、数日かけて悪化する例もある。
  - (2)難聴の改善・悪化の繰り返しはない
  - (3)一側性の場合が多いが、両側性に同時罹患する例もある
2. 耳鳴  
難聴の発生と前後して耳鳴を生ずることがある。
3. めまい、および吐気・嘔吐  
難聴の発生と前後してめまい、および吐気・嘔吐を伴うことがあるが、めまい発作を繰り返すことはない。
4. 第8脳神経以外に顕著な神経症状を伴うことはない

診断の基準: 主症状の全事項をみたすもの



表2. Results of the epidemiological survey in three Prefectures in Japan.

	Ehime			Aichi			Iwate			
	response rate	average number of patients	Number of patients	response rate	average number of patients	Number of patients	response rate	average number of patients	Number of patients	
university hospitals	1 (1)	42.0	42.0	5 (5)	49.6	248.0	1 (1)	75.0	75.0	
other hospitals	400 beds or more	6 (6)	19.0	114.0	28 (31)	33.6*	1041.9	2 (2)	21.5	43.0
	200-399 beds	5 (6)	12.4	74.4	13 (18)	16.2*	292.1	3 (3)	7.0	21.0
	< 200 beds	2 (3)	17.3**	52.0	10 (12)	6.0*	72.0	2 (2)	5.0	10.0
private clinics	55 (66)	11.2	736.6	214 (307)	9.6*	2931.8	34 (34)	12.7	432.0	
population (thousand)		1415			7427			1303		
incidence/100,000 (95%CI)		72.0 (66.0-78.1)			61.7 (57.3-66.1)			44.6		

Response rate: The numbers of hospitals and private clinics that responded are shown, with the numbers approached to participate in this study shown in parentheses. When patients were referred to hospitals from private clinics, they were calculated as being patients of hospitals. The number of patients of private clinics indicates that they visited only private clinics. When patients were referred to hospitals from private clinics, they were calculated as patients of hospitals. The estimated number of patients was obtained by assuming that the number of patients was the same between hospitals that did and did not respond, taking into account the size of the hospital. \*In Aichi, nine hospitals and 67 private clinics only reported the number of patients who visited from April through October. The average number of patients was estimated by assuming no seasonal difference in these hospitals and clinics. \*\*Of three hospitals with less than 200 beds in Ehime, one specialist hospital, providing mainly ENT services, reported 42 patients. It was assumed that the number of patients in the ordinary hospital that did not respond was five, as for another ordinary hospital.

表 3. Criteria for the grading of hearing loss in idiopathic sudden sensorineural hearing loss (SSNHL).\*

---

Grade 1	PTA < 40 dB
Grade 2	40 dB ≤PTA < 60 dB
Grade 3	60 dB ≤PTA < 90 dB
Grade 4	90 dB ≤PTA

---

\* This grading system was established by the Research Committee of the Ministry of Health and Welfare in Japan in 1988.

This grading system is used for evaluation of the initial audiogram recorded for patients within 2 weeks after the onset. “a” is appended for patients with vertigo, and “b” is appended for patients without vertigo (for example: Grade 3a, Grade 4b).

PTA = arithmetic mean of the five frequencies. The five frequencies are 250, 500, 1,000, 2,000 and 4,000Hz.

表 4. Hearing improvement as defined by the Ministry of Health and Welfare in Japan.\*

---

Complete recovery	All five frequencies of final audiograms are 20dB or less, or improvement to the same degree of hearing in the unaffected ear
Marked improvement	PTA improvement $\geq 30$ dB
Slight improvement	10 dB $\leq$ PTA improvement $< 30$ dB
No change	PTA improvement $< 10$ dB

---

\* These criteria were established in 1988.

PTA = arithmetic mean of the five frequencies.

The five frequencies are 250, 500, 1,000, 2,000 and 4,000Hz.

表 5 Final hearing outcome in each grade of SSNHL.

	Complete recovery	Marked improvement	Slight improvement	No change	Total
Grade 1	85	0	5	36	126
Grade 2	30	5	24	22	81
Grade 3	25	23	11	20	79
Grade 4	1	9	7	7	24
Total	141	37	47	85	310