

- 12) Syrris, P., Carter, N. D., Patton, M. A. Novel nonsense mutation of the endothelin-B receptor gene in a family with Waardenburg-Hirschsprung disease. *Am. J. Med. Genet.* 87: 69-71, 1999.
- 13) Hofstra, R. M. W., Osinga, J., Tan-Sindhunata, G., Wu, Y., Kamsteeg, E.-J., Stulp, R. P., van Ravenswaaij-Arts, C., Majoor-Krakauer, D., Angrist, M., Chakravarti, A., Meijers, C., Buys, C. H. C. M. A homozygous mutation in the endothelin-3 gene associated with a combined Hirschsprung type 2 and Hirschsprung phenotype (Shah-Waardenburg syndrome). *Nature Genet.* 12: 445-447, 1996.
- 14) Bondurand, N., Dastot-Le Moal, F., Stanchina, L., Collot, N., Baral, V., Marlin, S., Attie-Bitach, T., Giurgea, I., Skopinski, L., Reardon, W., Toutain, A., Sarda, P., Echaieb, A., Lackmy-Port-Lis, M., Touraine, R., Amiel, J., Goossens, M., Pingault, V. Deletions at the SOX10 gene locus gene Waardenburg syndrome types 2 and 4. *Am. J. Hum. Genet.* 81: 1169-1185, 2007.
- 15) Pardono, E., van Bever, Y., van den Ende, J., Havrenne, P. C., Iughetti, P., Maestrelli, S. R. P., Costa F. O., Richieri-Costa, A., Frota-Pessoa, O., Otto, P. A. Waardenburg syndrome: clinical differentiation between types I and II. *Am. J. Med. Genet.* 117A: 223-235, 2003.
- 16) Newton, V. E. Waardenburg's syndrome: a comparison of biometric indices used to diagnose lateral displacement of the inner canthi. *Scand. Audiol.* 18: 221-223, 1989
- 17) Kontorinis G, Lenarz T, Giourgas A, Durisin M, Lesinski-Schiedat A : Outcomes and special considerations of cochlear implantation in waardenburg syndrome. *Otol Neurotol.* 2011; 32(6):951-955.
- 18) Deka RC, Sikka K, Chaturvedy G, Singh CA, Venkat Karthikeyan C, Kumar R, Agarwal S: Cochlear implantation in Waardenburg syndrome: The Indian scenario *Acta Otolaryngol.* 2010; 130: 1097-1100.
- 19) Pau H, Gibson WP, Gardner-Berry K, Sanli H. Cochlear implantations in children with Waardenburg syndrome: an electrophysiological and psychophysical review. *Cochlear Implants Int.* 2006; 7: 202-206.

12-7 Treacher Collins 症候群

(1) 概説

Treacher Collins 症候群 (TCS;OMIM#154500) は頭蓋顔面骨の形成不全が特徴的な症状としてみられる疾患で、常染色体優性の遺伝性を示す [1,2]。発生頻度は約 50000 人あたり 1 人 [3] とされるが、そのうち 60% 程度は孤発例である。耳科領域の臨床症状としては、高頻度に両側性外耳道閉鎖症および耳小骨奇形に伴う伝音難聴を呈する。

(2) 診断基準

(臨床的診断基準)

典型的な症状としては特徴的な顔貌があげられる。眼瞼の形成異常 (斜めに下がった眼、下眼瞼内側の欠損、下睫毛欠損)、頬骨部の陥凹 (側頭骨頬骨突起の形成不全)、小顎症等を認める。小耳症などの外耳奇形は 77% にみられ、また患者の約 40 ~ 50% に伝音難聴を認める。 [4-9]。他にも、脳ヘルニア、甲状腺・胸腺・心臓・副脾の奇形、異所性副腎、外生殖器発育不全、口蓋裂、口唇裂、後鼻孔狭窄や閉鎖などの症例も報告されている [4,10]。

(遺伝子診断)

	Gene	location	
TCS1(154500)	TCOF1(606847)	5q32	78%-93%[8,11]
TCS2(613717)	POLR1D(613717)	13q12.2	8%[12]
TCS3(248390)	POLR2C(610060)	6921.1	

(3) 治療 (エビデンスレベルⅣ b、推奨グレード A ~ B)

新生児期には、閉塞性睡眠時無呼吸を生じることが多く、気道確保の必要から気管切開を要することもある [13]。

難聴に対しては鼓室形成術を含む外科的治療が用いられる事もあるが、各種の奇形が合併するため術後成績は他疾患より劣るとされるのが一般的である [17-19]。(IV b) 手術所見では様々なタイプの耳小骨奇形が報告されており、耳小骨欠損、単脚アブミ骨、アブミ骨底板固着、卵円窓閉鎖なども報告されている。内耳は正常なことも多く、骨固定型補聴器 (Bone anchored hearing aid: BAHA) の適応 [21-22] も多く報告されている。非外科的には通常の骨伝導補聴器を用いた介入も多数報告されている [14]。

頭蓋顔面骨の形成術は多くの症例で必要とされる [4,15]。口蓋裂の治療が必要な場合には 1 歳 ~ 2 歳時に、頬骨・眼窩の形成術は 5 歳 ~ 7 歳時の実施が望ましいとされる [16]。上下顎の形成術に関しては症状の程度によって実施される年齢は様々である。

(4) 文献

1. Dixon MJ. Treacher Collins syndrome. Hum Mol Genet 1996; 5 Spec No: 1391-1396.
2. Conte C, D' Apice MR, Rinaldi F, Gambardella S, Sanguuolo F, Novelli G. Novel mutations of TCOF1 gene in European patients with Treacher Collins syndrome. BMC Med Genet; 12: 125.

3. Splendore A, Jabs EW, Felix TM, Passos-Bueno MR. Parental origin of mutations in sporadic cases of Treacher Collins syndrome. *Eur J Hum Genet* 2003; 11: 718-722.
4. Posnick JC. Treacher Collins syndrome: perspectives in evaluation and treatment. *J Oral Maxillofac Surg* 1997; 55: 1120-1133.
5. Hertle RW, Ziylan S, Katowitz JA. Ophthalmic features and visual prognosis in the Treacher-Collins syndrome. *Br J Ophthalmol* 1993; 77: 642-645.
6. Posnick JC, Ruiz RL. Treacher Collins syndrome: current evaluation, treatment, and future directions. *Cleft Palate Craniofac J* 2000; 37: 434.
7. Marszalek B, Wojcicki P, Kobus K, Trzeciak WH. Clinical features, treatment and genetic background of Treacher Collins syndrome. *J Appl Genet* 2002; 43: 223-233.
8. Teber OA, Gillissen-Kaesbach G, Fischer S, Bohringer S, Albrecht B, Albert A *et al.* Genotyping in 46 patients with tentative diagnosis of Treacher Collins syndrome revealed unexpected phenotypic variation. *Eur J Hum Genet* 2004; 12: 879-890
9. Trainor PA, Dixon J, Dixon MJ. Treacher Collins syndrome: etiology, pathogenesis and prevention. *Eur J Hum Genet* 2009; 17: 275-283.
10. Li C, Mernagh J, Bourgeois J. Novel craniofacial and extracraniofacial findings in a case of Treacher Collins syndrome with a pathogenic mutation and a missense variant in the TCOF1 gene. *Clin Dysmorphol* 2009; 18: 63-66.
11. Splendore A, Silva EO, Alonso LG, Richieri-Costa A, Alonso N, Rosa A *et al.* High mutation detection rate in TCOF1 among Treacher Collins syndrome patients reveals clustering of mutations and 16 novel pathogenic changes. *Hum Mutat* 2000; 16: 315-322.
12. Dauwerse JG, Dixon J, Seland S, Ruivenkamp CA, van Haeringen A, Hoefsloot LH *et al.* Mutations in genes encoding subunits of RNA polymerases I and III cause Treacher Collins syndrome. *Nat Genet*; 43: 20-22.
13. Morillas P, Fornet I, De Miguel I, Palacio FJ, Lopez MA. Airway management in a patient with Treacher Collins syndrome requiring emergent cesarean section. *Anesth Analg* 2007; 105: 294.
14. Marres HA. Hearing loss in the Treacher-Collins syndrome. *Adv Otorhinolaryngol* 2002; 61: 209-215.
15. Zhang Z, Niu F, Tang X, Yu B, Liu J, Gui L. Staged reconstruction for adult complete Treacher Collins syndrome. *J Craniofac Surg* 2009; 20: 1433-1438.
16. Kobus K, Wojcicki P. Surgical treatment of Treacher Collins syndrome. *Ann Plast Surg* 2006; 56: 549-554.
17. Marres HA, Cremers CW, Marres EH: Treacher-Collins syndrome. Management of major and minor anomalies of the ear. *Rev Laryngol Otol Rhinol(Bord)* 1995 116 105-108
18. Taylor DJ, Phelps PD: Imaging of ear deformities in Treacher Collins syndrome *Clin Otolaryngol* 18 263-267 1993
19. Marres HA, Cremers CW, Marres EH, Huygen PL. Ear surgery in Treacher Collins syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1995; 104: 31-41.

20. Marsella P, Scorpecci A, Pacific C, Tieri L: Bone anchored hearing aid (BAHA) in patients with treacher Collins syndrome: tip and pitfalls. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011 75 1308-1312
21. van der Pouw KT, Snik AF, Cremers CW. Audiometric results of bilateral bone-anchored hearing aid application in patients with bilateral congenital aural atresia. *Laryngoscope*. 1998 ; 108: 548-553.

資料番号(2)

平成26年度 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業
(難治性疾患政策研究事業)

難治性聴覚障害に関する調査研究班

臨床情報調査票

匿名化ID:

施設名:

信州大学使用欄

(1) 突発性難聴 臨床情報調査票 (2014/06/25案)

診断基準: 確実例 疑い例 罹患側: 右 左 両側

調査日: 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日

性別: 男 女 発症年齢: _____ 歳

身長: _____ cm 体重: _____ Kg

生年月日: 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日 _____ 歳

2012年 厚労省研究班診断基準

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周波数で各30dB以上の難聴が72時間以内に生じた)
 - (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

問診調査項目

発症から初診までの期間: _____ 日間

めまい: 有 無 不明

耳鳴: 有 無 不明

家系内罹患: 有 無 不明
※家系内罹患者有の場合は家系図を添付してください。

糖尿病: 有 無 不明

高脂血症: 有 無 不明

腎疾患: 有 無 不明

脳梗塞: 有 無 不明

心疾患: 有 無 不明

喫煙習慣: 有 無 不明

飲酒習慣: 有 無 不明

治療内容

ステロイド全身投与: 有 無

ステロイド鼓室内投与: 有 無

※漸減した場合は具体的に記載してください。

薬剤名: _____
 投与量: _____
 投与期間: _____ 年 _____ 月 _____ 日 ~ _____ 年 _____ 月 _____ 日

プロスタノール製剤: 有 (1日投与量 _____ mg 期間 _____ 日間) 無

ビタミンB12製剤: 有 (1日投与量 _____ mg 期間 _____ 日間) 無

ATP製剤: 有 (1日投与量 _____ mg 期間 _____ 日間) 無

その他: 有 無 ※有の場合は下記に記載してください。
 (薬剤名: _____ 1日投与量 _____ mg 期間 _____ 日間)

治療中の聴力悪化の有無: 有 無

初診時オーディオグラム (西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日)

固定時オーディオグラム (西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日)

現病歴・その他特記事項 (特記すべき基礎疾患などがあればそれも記入)

匿名化ID:

施設名:

信州大学使用欄

(2)急性低音障害型感音難聴 臨床情報調査票 (2014/06/25案)

診断基準: 確実例 正確実例

罹患側: 右 左 両側同時 両側異時

採血日: 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日

性別: 男 女 発症年齢: _____ 歳

身長: _____ cm 体重: _____ Kg

生年月日: 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日 _____ 歳

○2000年厚労省班研究診断基準試案

I. 主症状

- 急性あるいは突発性に蝸牛症状が発症する
- 聴力が以下を満たす (a) 低音3周波合計が70dB以上、(b) 高音3周波合計が60dB以下
- 難聴の原因は不明または不確実である
- めまいを伴わない

【診断の基準】

- ・ 確実例: 主症状の全項目を満たすもの
- ・ 正確実例: 2)-(b)以外を満たし、高音3周波の左右差が10dB未満のもの

【除外基準】

- ・ 発症時20歳未満の症例
- ・ 特定の基礎疾患を有するもの

○問診調査項目

発症から初診までの期間: _____ 日間

めまい: 有 無 不明

耳鳴: 有 無 不明

耳閉感: 有 無 不明

自声強聴: 有 無 不明

聴覚過敏: 有 無 不明

家系内罹患者: 有 無 不明

※家系内罹患者有の場合は家系図を添付してください。

糖尿病: 有 無 不明

高血圧: 有 無 不明

喫煙習慣: 有 無 不明

飲酒習慣: 有 無 不明

妊娠・出産: 有 無 不明

夜間勤務: 有 無 不明

○治療内容

ステロイド全身投与: 有 無

ステロイド鼓室内投与: 有 無

※漸減した場合は具体的に記載してください。

薬剤名:

投与量:

投与期間: _____ 年 _____ 月 _____ 日 ~ _____ 年 _____ 月 _____ 日

ATP製剤: 有 (1日投与量 _____ mg 期間 _____ 日間) 無

イソバイド: 有 (1日投与量 _____ mg 期間 _____ 日間) 無

ビタミンB12製剤: 有 (1日投与量 _____ mg 期間 _____ 日間) 無

その他: 有 無 ※有の場合は下記に記載してください。

(薬剤名: _____ 1日投与量 _____ mg 期間 _____ 日間)

ホルモン補充療法 (更年期障害の治療): 有 無 不明

初診時オーディオグラム (西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日)

改善時・固定時オーディオグラム (西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日)

現病歴・その他特記事項 (特記すべき基礎疾患などがあればそれも記入)

氏名 匿名ID _____ 初回検査 過去にCTP検査有 年齢 _____ 性別 _____ 男 _____ 女 _____

わかれば身長 _____ 体重 _____

わかる範囲で既往歴： _____

わかればアレルギー性鼻炎： 有 _____ 無 _____ 不明 _____ (鼻かみぐせとの関連を調べるためです)

採取日 _____ 検体提出日 _____

提出検体数 検体が複数の場合はその詳細を記載： _____

【洗浄液の量】スタンダードな中耳洗浄液の量は 0.3cc です。その他の量で洗浄した場合はカットオフ値が異なり結果は参考値となります。 **洗浄液の量 (0.3cc)** その他 _____ cc)

患側 右 左

検査材料 ・中耳洗浄液 ・外リンパそのもの ・中耳貯留液 ・瘻孔周囲洗浄液・血液・漏出液・他 _____
膿の混入 多い ・ 少ない ・ 不明 (大まかな印象で結構です)
血液の混入 多い ・ 少ない ・ 不明 (大まかな印象で結構です)
粘調性 高い ・ 低い ・ 不明 (過去に OME で偽陽性の例があります)

【症候診断名】当てはまるものに○を付けてください

ポジコネガコンとしてのサンプル 中耳炎 (Chole, OME, OMA, 癒着) 突発性難聴 メニエール病

その他の感音・混合性難聴 めまい症 外傷性 中耳・内耳疾患 医原性

その他 具体的コメント _____

【症例の特徴】

1). 誘因 無 _____ 有 (具体的に) _____ **発症日** _____

外リンパ瘻の原因・誘因はおおむね下記4項目に大別されます。下記カテゴリーの該当部分に○をつけて下さい。

1 外傷、中耳・内耳疾患 (真珠腫、腫瘍、奇形、半規管裂隙など)、中耳・内耳手術など。

2 外因性の圧外傷、すなわち、爆風、ダイビング、飛行機搭乗など。

3 内因性の誘因、すなわち、はなかみ、くしゃみ、重量物運搬、力みなど。

4 明らかな原因、誘因がないもの。(idiopathic)

2). 難聴 無 _____ 有 _____ 特徴 (該当するものいくつかでも○をつけてください)

突発性、進行性、再発性 (2回目の場合)、反復性 (3回目以上)、変動性、低音障害、水平、谷型、高音障害

コメント _____

3). めまいの自覚症状 無 _____ 有 (具体的に) (例：回転性で発症、その後浮動性。歩行時に増悪、臥位で改善)

コメント _____

4). 眼振 不明 _____ 無 _____ 有 (具体的に) (例：初診時刺激性、その後麻痺性眼振持続⇒手術後消失)

コメント _____

5).瘻孔症状・瘻孔眼振 不明 無 有 (具体的に) (例;陽圧でめまい、陰圧で刺激性眼振)

コメント_____

6).ポップ音 不明 無 有

7).流水耳鳴 不明 無 有 (具体的に) _____

8).鼓膜所見: 正常 出血 発赤 穿孔 中耳炎 (具体的に) _____

9).主な治療方法: 薬剤 安静 内耳窓閉鎖術 その他の手術 その他_____

治療方法の詳細・術式_____

最も奏功した治療方法:薬剤 安静 内耳窓閉鎖術 他の手術 (具体的に) _____

10).内耳窓閉鎖手術 無 有 発症又は最近のエピソードから手術日までの日数 _____

今回の手術は (右耳 左耳) (初回 複数回手術の場合____回目)

術中所見: 瘻孔 有 無 不明
外リンパ漏出 有 無 不明
正円窓反射 有 無 不明 その他 _____

術後の改善 (突難に準じて 不変 改善 著明改善 治癒) (発症後_____ヶ月 (途中経過でもOKです))

突難治癒判定

I. 治癒(全治)

1)0.25、0.5、1、2、4kHz の聴力レベルが 20dB 以内にもどったもの

2)患側聴力が 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

II. 著明回復 上記 5 周波数の算術平均値が 30dB 以上改善したとき

III. 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

IV.不変 上記 5 周波数の算術平均値が 10dB 未満の変化

11).<治療と経過> 自由記載で病歴を御願います。

12).治療前聴力検査結果

(骨導・気導 数値を列記してください) 下記青文字は記載例です。消去して黒文字で書き込んでください。
もしくは聴力図コピーを(何枚でも)添付してください。

検査日	2011/8/29						
	125	250	500	1 k	2 k	4 k	8 k
骨導	—	15	10	25	35	50	—
気導	20	25	35	45	50	50	50

13).治療後最良聴力検査結果

検査日							
	125	250	500	1 k	2 k	4 k	8 k
骨導	—						—
気導							

14).最終診察時 もしくは再発や変動などの特徴的な聴力検査結果

検査日							
	125	250	500	1 k	2 k	4 k	8 k
骨導	—						—
気導							

15).前庭系検査詳細 (実施していれば記載お願いします。)

カロリック検査 (患側 (異常側) : 右 左)

CP _____% DP _____%

絶対値測定の場合 : 右 _____° /秒 左 _____° /秒

cVEMP (患側 (異常側) : 右 左) 正常 低下 無反応

oVEMP (患側 (異常側) : 右 左) 正常 低下 無反応

vHIT 右 ゲイン % CUS (有 無 不明)

左 ゲイン % CUS (有 無 不明)

匿名化 ID :

施設名 :

(4) 自己免疫性難聴 臨床情報調査票 (2014/06/25 案)

診断基準 : 確実例 準確実例 参考例

罹患側 : 右 左 両側

調査実施日 : 西暦 ____ 年 ____ 月 ____ 日

性別 : 男 女

身長 : _____ cm 体重 : _____ kg

生年月日 : 西暦 ____ 年 ____ 月 ____ 日

自己免疫性難聴診断基準(案)

確実例(症候性)

準確実例(非症候性)

参考例(非症候性)

● 問診調査項目

難聴発症時年齢 : _____ 歳 _____ ヶ月

めまい : 有 無 不明

耳鳴 : 有 無 不明

アレルギーの有無 : 有 無 不明

家系内罹患者の有無 : 有 無 不明

その他の自己免疫疾患の有無 : 有 無 不明 その詳細 (_____)

内耳特異的Tリンパ球の検出 : 有 無 不明 その詳細 (_____)

自己抗体検出法による自己抗体の有無 : 有 無 不明 その詳細 (_____)

症状の概要 (現病歴)

● 治療

ステロイド全身投与 : 有 無 不明

ステロイド鼓室内投与 : 有 無 不明

薬剤名 (_____) 投与量 (_____)

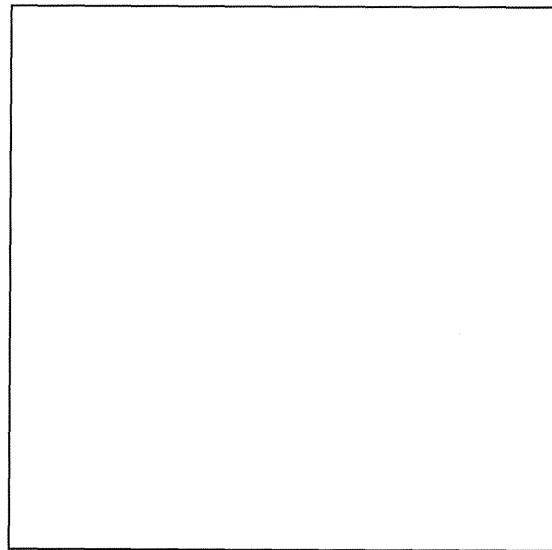
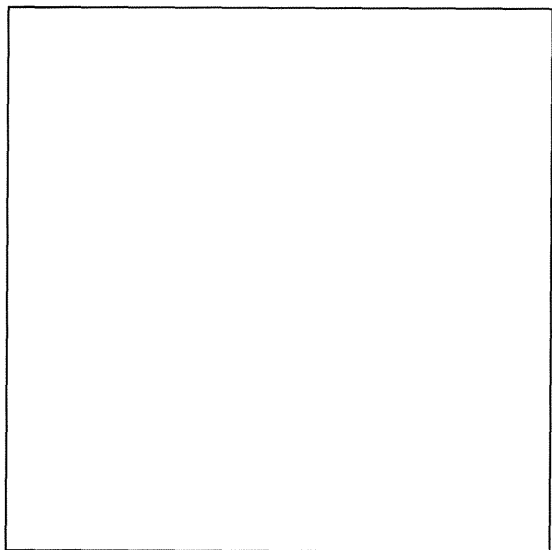
投与期間 (_____) ※漸減の場合は詳細に記載

治療中難聴増悪の有無 : 有 無 不明

●聴力検査結果

初診時聴力： 年 月 日

治療後聴力： 年 月 日



匿名化 ID :

施設名 :

(5A) 薬剤性難聴 (アミノグリコシド) 臨床情報調査票 (2014/06/25 案)

罹患側 : 右 左 両側

調査実施日 : 西暦____年____月____日

性別 : 男 女

身長 : _____cm 体重 : _____kg

生年月日 : 西暦____年____月____日

● 問診調査項目

薬剤投与開始日から難聴発症までの日数 : _____日

薬剤の種類

ストレプトマイシン カナマイシン ゲンタマイシン トブラマイシン
アミカシン ジベカシン アルベカシン その他 (_____)

投与期間と投与量 _____g/日 _____日間 総量_____g

投与の詳細 (_____)

ループ利尿剤使用の有無 : 有 無 不明

めまい : 有 無 不明

耳鳴 : 有 無 不明

耳閉感 : 有 無 不明

家族歴 : 有 無 不明

症状の概要 (現病歴)

● 聴力検査結果

純音聴力検査 : _____年 _____月 _____日

補聴器・人工内耳装用下閾値検査 _____年 _____月 _____日

匿名化 ID :

施設名 :

(5B) 薬剤性難聴 (白金製剤) 臨床情報調査票 (2014/06/25 案)

罹患側 : 右 左 両側

調査実施日 : 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日

性別 : 男 女

身長 : _____ cm 体重 : _____ kg

生年月日 : 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日

● 問診調査項目

原疾患 : (_____)

薬剤投与開始日から難聴発症までの日数 : _____ 日

白金製剤の種類 : シスプラチン カルボプラチン その他 (_____)

投与期間と投与量 _____ g/日 _____ 日間 総量 _____ g

投与の詳細 (_____)

その他の併用化学療法 : 5FU 分子標的薬 (_____)

併用化学療法の詳細 (_____)

ループ利尿剤使用の有無 : 有 無 不明

放射線療法 : 有 無 不明

照射期間と線量 _____ Gy/日 _____ 日間 総量 _____ Gy

放射線療法の詳細 (_____)

めまい : 有 無 不明

耳鳴 : 有 無 不明

年齢 : 有 無 不明

腎疾患の既往 : 有 無 不明

糖尿病の既往 : 有 無 不明

喫煙習慣 : 有 無 不明

飲酒習慣 : 有 無 不明

症状の概要 (現病歴)

匿名化 ID :

施設名 :

(6A) 音響外傷 臨床情報調査票 (2014/06/25 案)

診断基準 : 確実例 準確実例 参考例

罹患側 : 右 左 両側

調査実施日 : 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日

性別 : 男 女

身長 : _____ cm 体重 : _____ kg

生年月日 : 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日

音響外傷 診断基準(案)

確実例

(1) 爆発音やコンサートなどにより強大音に暴露された後、速やかに難聴を発症したもの。聴力型、難聴の程度、片側性あるいは両側性は問わない。

準確実例

上記(1)のうち、感音難聴に加えて、爆発による外傷性鼓膜穿孔など伝音障害を伴うもの。

参考例

上記(1)のうち圧力変化による外リンパ瘻が否定できないもの。

● 問診調査項目

発症原因となる強大音暴露の有無 : 有 無

不明 その詳細 (_____)

音源の種類・距離・方向・暴露時間 : _____

強大音から難聴発症までの期間 : _____ 秒・分・時間・日

難聴発症から受診までの期間 : _____ 時間・日

めまい : 有 無 不明

耳鳴 : 有 無 不明

耳痛 : 有 無 不明

耳閉感 : 有 無 不明

補充現象 : 有 無 不明

瘻孔症状 : 有 無 不明

強大音発生の予測 : 有 無 不明

受傷時の体調 : 過労・睡眠不足・飲酒・喫煙・風邪・精神的ストレス・その他 (_____)

症状の概要 (現病歴)

● 聴力検査結果

初診時純音聴力検査 : _____ 年 _____ 月 _____ 日

再診時純音聴力検査 _____ 年 _____ 月 _____ 日

匿名化 ID :

施設名 :

(6B) 騒音性難聴 臨床情報調査票 (2014/06/25 案)

診断基準 : 確実例 準確実例 参考例

罹患側 : 右 左 両側

調査実施日 : 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日

性別 : 男 女

身長 : _____ cm 体重 : _____ kg

生年月日 : 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日

● 問診調査項目

職業と暴露騒音の種類 : _____

騒音作業に従事した年数 : _____ 年

音響外傷の原因となる強大音暴露の有無 : 有 無 不明 その詳細 (_____)

防音保護具使用 : 有 時々 無 不明

振動負荷 : 有 無 不明

めまい : 有 無 不明

耳鳴 : 有 無 不明

耳痛 : 有 無 不明

耳閉感 : 有 無 不明

補充現象 : 有 無 不明

頭部外傷などその他の因子 : 有 無 不明 その詳細 (_____)

症状の概要 (現病歴)

騒音性難聴 診断基準(案)

確実例
 (1) 慢性的に騒音環境下で労働などに従事する者に起こった感音難聴で、ほぼ左右差のない C5 dip (high frequency dip) を認めるもの。
 (2) 慢性的騒音暴露があり、両側 C5 dip ではないが、高音漸傾型など騒音性難聴の進行様式からみて逸脱しない聴力像を示しているもの。

準確実例
 (3) 上記(1)(2)のうち、暴露騒音レベル(85 dB(A))あるいは暴露歴(通常 5~15 年)が必ずしも十分とはいえないもの。
 (4) 上記(1)(2)を満たすが、徐々に進行したのではなく、比較的短期間に難聴をきたしたもの(いわゆる騒音性突発性難聴を含む)。

参考例
 (5) 上記(1)(2)のうち、頭部外傷、中毒性内耳障害など他の原因の関与が否定できないもの。
 (6) 上記(1)(2)のうち、騒音環境から離脱後も聴力の悪化、変動を認めるもの。

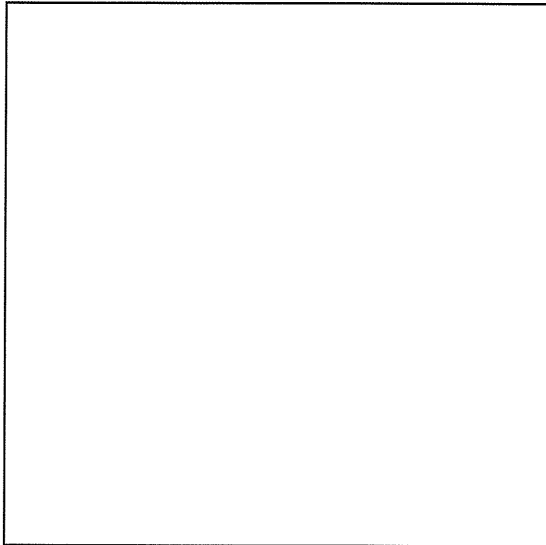
● 聴力検査結果

純音聴力検査 : 年 月 日

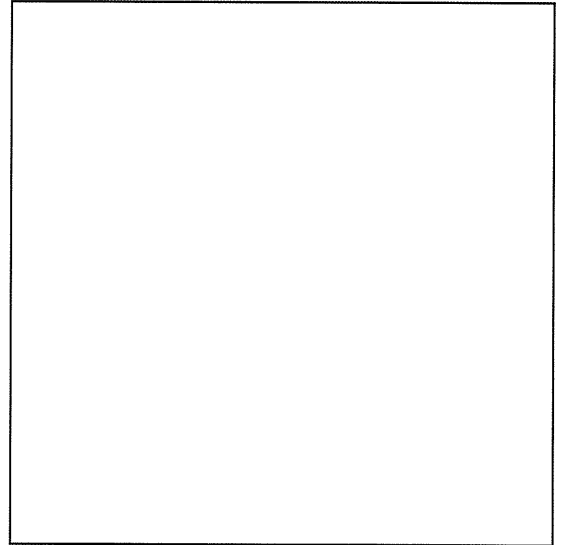
雇入れ時等の純音聴力検査 : 年 月 日

●聴力検査結果

純音聴力検査： 年 月 日



補聴器・人工内耳装用下閾値検査 年 月 日



ムンプス難聴 調査項目 (原案)

診断基準： 確実例 準確実例 参考例

罹患側： 右 左 両側

調査実施日：西暦____年____月____日

性別： 男 女

身長：_____cm 体重：_____kg

生年月日：西暦____年____月____日

● 問診調査項目

腫脹から難聴発症までの日数：_____日

めまい： 有 無 不明

耳鳴： 有 無 不明

ムンプス IgM 抗体価：

_____病日目_____ 使用キット名 (_____)

_____病日目_____ 使用キット名 (_____)

_____病日目_____ 使用キット名 (_____)

_____病日目_____ 使用キット名 (_____)

合併症： 髄膜炎 髄膜脳炎 睾丸炎 卵巣炎 腭炎 その他 (_____)

症状の概要 (現病歴)

● 聴力検査結果

純音聴力検査： 年 月 日

補聴器装用下閾値検査 年 月 日

ムンプス難聴診断基準(厚生労働省研究班 1987年)

確実例

(1) 耳下腺・顎下腺腫脹など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感音難聴の症例(この場合、必ずしも血清学的検査は必要ではない)

(2) 臨床的にはムンプスが明らかでない症例で、急性高度感音難聴発症直後から2~3週間後にかけて血清ムンプス抗体価が有意の上昇を示した症例

注1: (1)においては、初めの腫脹側からの日をいう。

注2: (2)において有意とは、同時に、同一キットを用いて測定して4倍以上になったものをいう。

注3: 難聴の程度は必ずしも高度でない症例もある

準確実例

急性高度難聴発症後3ヶ月以内にムンプス IgM 抗体が検出された症例

参考例

臨床的にムンプスによる難聴と考えられた症例

注1: 家族・友人にムンプス罹患があった症例など

注2: 確実例(1)における日数と差のあった症例

(8) 遺伝性難聴 臨床情報調査票 (2014/06/25案)

ID番号

採血日 西暦 年 月 日

性別 男 女

※採血してある場合にのみ記載

生年月日 西暦 年 月 日 歳

発症年齢 歳

○ 問診調査項目

- | | | | |
|---------------------|---------------------------------|---------------------------------|------------------------------|
| 聴力の変動 | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 不明 |
| 難聴の進行 | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 不明 |
| 耳鳴 | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 不明 |
| めまい | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 不明 |
| | <input type="checkbox"/> 回転性めまい | <input type="checkbox"/> 浮動性めまい | |
| 内耳奇形(CT/MRI) | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 未施行 |
| 耳瘻孔・側頸嚢胞 | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 不明 |
| 甲状腺腫の有無 | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 不明 |
| 糖尿病 | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 不明 |
| 結核の既往 | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 不明 |
| アミノ配糖体投与歴 | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 不明 |
| 補聴器装用 | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 不明 |
| 人工内耳装用 | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 不明 |
| Auditory Neuropathy | <input type="checkbox"/> 有 | <input type="checkbox"/> 無 | <input type="checkbox"/> 不明 |

家系図 (同一家系内の他の症例も登録する場合は、家系図にID番号を記入。別添可)

※ ABR/ASSR/COR も可、別添可

初診時オーディオグラム (西暦 年 月 日)

最新のオーディオグラム (西暦 年 月 日)

※裏面もご記入下さい。

※下記検査を実施している場合は検査結果のコピーを貼付してください（別添も可）。

耳音響放射（OAE）（西暦 年 月 日）

語音聴力（裸耳）（西暦 年 月 日）

補聴閾値 補聴器、人工内耳（西暦 年 月 日）

語音聴力（補聴時）（西暦 年 月 日）

現病歴・その他特記事項（特記すべき基礎疾患などがあればそれも記入）