

平成26～28年度 厚生労働科学研究費補助金 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

①診断基準（改定）

（1）突発性難聴

突発性難聴診断基準

（厚生省特定疾患B 突発性難聴調査研究班C 1973年）

（厚生労働省B 難治性聴覚障害に関する研究班C 2015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（標準純音聴力検査での隣り合う3周波数で各30dB以上の難聴が72時間以内に生じた）
  - （1）急性低音障害型感音難聴と診断される例を除外する
  - （2）他覚的聴力検査またはそれに相当する検査で機能性難聴を除外する
  - （3）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、数日をかけて悪化する例もある
  - （4）難聴の改善・悪化の繰り返しはない
  - （5）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

## 突発性難聴の重症度分類

(厚生省特定疾患「急性高度難聴調査研究班」 1998年)

重症度	初診時聴力レベル
Grade 1	40dB 未満
Grade 2	40dB 以上、60dB 未満
Grade 3	60dB 以上、90dB 未満
Grade 4	90dB 以上

注1 標準純音聴力検査における 0.25kHz、0.5kHz、1kHz、2kHz、4kHz の 5 周波数の閾値の平均とする。

注2 この分類は発症後 2 週間までの症例に適用する。

注3 初診時めまいのあるものでは a を、ないものでは b を付けて区分する(例: Grade 3 a、Grade 4 b)

## 突発性難聴・聴力回復の判定基準

(厚生省特定疾患「急性高度難聴調査研究班会議」 1984年)

### 治癒 (全治)

1. 0.25kHz、0.5kHz、1kHz、2kHz、4kHz 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

### 著明回復

上記 5 周波数の算術平均が 30dB 以上改善したとき

### 回復 (軽度回復)

上記 5 周波数の算術平均が 10~30dB 改善したとき

### 不変 (悪化を含む)

上記 5 周波数の算術平均が 10dB 未満の改善のとき

## (2) 急性低音障害型感音難聴

### 急性低音障害型感音難聴の診断基準

(厚生省「急性高度性難聴に関する調査研究班」 2000年)

(厚生労働省「難治性聴覚障害に関する研究班」 2015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：標準純音聴力検査で
  - ①低音域 3 周波数(0.125kHz, 0.25kHz, 0.5kHz) の聴力レベルの合計が 70dB 以上
  - ②高音域 3 周波数(2kHz, 4kHz, 8kHz) 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. 反復症例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
7. 他覚的聴力検査またはそれに相当する検査で機能性難聴を除外する
8. チンパノメトリー、耳管機能検査測定装置により耳管狭窄症、耳管開放症などの中耳疾患が否定される

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

## 急性低音障害型感音難聴の重症度分類

(厚生労働省「難治性聴覚障害に関する研究班」 2015年)

- Grade 1 : LT3 合計が 100dB 未満
- Grade 2 : LT3 合計が 100dB 以上、130dB 未満
- Grade 3 : LT3 合計が 130dB 以上、160dB 未満
- Grade 4 : LT3 合計が 160dB 以上

注1 LT3 は標準純音聴力検査における 0.125kHz、0.25kHz、0.5kHz の 3 周波数の閾値の平均とする。

## 急性低音障害型感音難聴・聴力回復の判定基準

(厚生労働省「難治性聴覚障害に関する研究班」 2015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もの

### 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もの

### 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

### (3) 外リンパ瘻

#### 外リンパ瘻診断基準

(厚生労働省特定疾患「急性高度難聴に関する調査研究班」 2012年)

##### 1. 確実例

下記項目のうちいずれかを満たすもの。

##### (1) 顕微鏡検査・内視鏡検査

顕微鏡、内視鏡などにより中耳と内耳の間に瘻孔を確認できたもの。瘻孔は蝸牛窓、前庭窓、骨折部、microfissure、奇形、炎症などによる骨迷路破壊部などに生じる。

##### (2) 生化学的検査

中耳から外リンパ特異的蛋白が検出できたもの\*。

##### \* 外リンパ特異的蛋白 Cochlin-tomoprotein (CTP) の検出法

中耳に 0.3cc の生理食塩水を入れ、シリンジ内で 3 回出し入れし、中耳洗浄液を回収する。ポリクローナル抗体によるエライザ法で蛋白を検出する。

カットオフ値は以下の通りである。

0.8 ng/mL 以上が陽性

0.4 以上、0.8 ng/mL 未満が擬陽性

0.4 ng/mL 未満が陰性

##### 2. 疑い例

下記項目の外リンパ瘻の原因や誘因があり、難聴、耳鳴、耳閉塞感、めまい、平衡障害などが生じたもの。

- (1) 側頭骨骨折などの外傷、中耳および内耳疾患（真珠腫、腫瘍、奇形、半規管裂隙症候群など）の既往または合併、中耳または内耳手術など。
- (2) 外因性の圧外傷（爆風、ダイビング、飛行機搭乗など）
- (3) 内因性の圧外傷（はなかみ、くしゃみ、重量物運搬、カミなど）

##### 鑑別除外診断

他の原因が明らかな難聴、めまい疾患（ウイルス性難聴、遺伝性難聴、聴神経腫瘍など）

### 3. 参考

- (1) 明らかな原因、誘因が無い例(idiopathic)がある。
- (2) 下記の症候や検査所見が認められる場合がある。
  1. 「水の流れるような耳鳴」または「水の流れる感じ」がある。
  2. 発症時にパチッなどという膜が破れるような音（pop 音）を伴う。
  3. 外耳、中耳の加圧または減圧でめまいを訴える。または眼振を認める。
  4. 画像上、迷路気腫、骨迷路の瘻孔など外リンパ瘻を示唆する所見を認める。
  5. 難聴、耳鳴、耳閉塞感の経過は急性、進行性、変動性、再発性などであるが、聴覚異常を訴えずめまい・平衡障害が主訴の場合がある。

### 外リンパ瘻重症度分類

(厚生労働省「難治性聴覚障害に関する研究班」 2015 年)

正常 軽度 中等度 高度 重度と分類する

#### A. 難聴\*

- 正 常：25dB 未満  
軽 度：25 dB 以上 40dB 未満  
中等度：40 dB 以上 70dB 未満  
高 度：70 dB 以上 90dB 未満  
重 度：90 dB 以上

#### B. めまいによる日常活動の制限

- 正 常：めまい無し  
軽 度：めまいはあるが日常生活には支障がない  
中等度：日常生活に影響がある  
高 度：日常生活に大きな支障がある  
重 度：日常生活や仕事がほぼ不可能

ここでいう日常生活とは、就労・家事・育児・送迎・介護・社会生活などその人のそれまでの生活の中で通常必要とされてきた、あるいは現在も必要とされている、すべての行為を含める。

A,B いずれか重症の方を総合的重症度とする。重症度は最悪時で判定する。

\*平均聴力レベル算出には 4 周波数(0.5 kHz、1 kHz、2 kHz、4 kHz)の聴力レベルの算術平均 $(0.5 \text{ kHz} + 1 \text{ kHz} + 2 \text{ kHz} + 4 \text{ kHz})/4$  を用いることを推奨する。

(日本聴覚医学会難聴対策委員会 難聴対策委員会報告 - 難聴(聴覚障害)の程度分類について - 2014.7.1 による)

#### (4) 騒音性難聴・音響外傷

#### 騒音性難聴 診断基準

(厚生労働省「難治性聴覚障害に関する研究班」 2015年)

#### 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4kHz dip (high frequency dip) を認めるもの
- (2) 慢性の騒音暴露があり、両側4kHz 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



## 音響外傷 診断基準

(厚生労働省「難治性聴覚障害に関する研究班」 2015年)

### 確実例

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

上記のうち、爆発による外傷性鼓膜穿孔などを伴い感音難聴の存在が確定できないもの

### 参考例

上記のうち圧力変化による外リンパ瘻が否定できないもの

## (5) ムンプス難聴

### ムンプス難聴診断基準

(厚生労働省特定疾患「急性高度難聴調査研究班」 2012年)

#### 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3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

## (6) 特発性両側性感音難聴

### 特発性両側性感音難聴診断基準（案）

（厚生省特発性両側性感音難聴調査研究班、1977年）

（厚生労働省特定疾患急性高度難聴調査研究班、2015年改訂）

次の3条件を満たす感音難聴のことである

1. 進行性である
2. 両側性である
3. 原因不明である
4. 若年発症型両側性感音難聴を除く

### 解説

#### 1. 進行性について

進行性はオージオグラムによって追跡確認されたものである。進行の速度は問われないが、かなり急速に進行するもの、またはその時期をもったものを対象とする。また、時期によって多少の変動を繰り返すものでも全体として悪化の傾向を示すものは含まれる。年齢変化によると思われるものは除く。

#### 2. 両側性について

両側性とは常に両側が同様な病像を示すという意味ではなく、両側罹患という意味である。したがって両側性感音難聴で一側のみが進行するという例も含まれる。

#### 3. 原因不明について

原因不明とはその発症に明らかな時期的因果関係をもって難聴原因としての既知の外的因子(例えば騒音、外傷、中毒など、発現機構の明らかなもの) および内的因子(難聴原因遺伝子など) が関与していないという意味である。他疾患に合併したと思われるものでも、その因果関係が明瞭でないものは含まれる。

#### 4. 若年発症型両側性感音難聴を除く

40歳までに発症する若年発症型両側性感音難聴は別の診断基準で診断されるので除外する。

## 若年発症型両側性感音難聴 診断基準

(厚生労働省特定疾患急性高度難聴調査研究班、2015年)

次の3条件を満たす感音難聴のことである

1. 遅発性かつ若年発症である(40歳未満の発症)
2. 両側性である
3. 遅発性難聴を引き起こす原因遺伝子が同定されており、既知の外的因子によるものが除かれている

### 解説

#### 1. 遅発性の若年発症について

(1) 40歳未満での発症が標準純音聴力検査で確認されたもの。

健常人を対象にした大規模調査の結果より、加齢に伴う標準純音聴力検査における聴覚閾値の平均値は125Hz, 250Hz, 500Hz, 1000Hz, 2000Hz, 4000Hz, 8000Hzの全周波数にわたり55歳未満では20dB未満であることが明らかとなっており、加齢に伴う聴力の悪化は55歳以降に認められる。したがって40歳未満で難聴があるとすれば医学的には加齢以外の要因によるものであると考える事が妥当である。

(2) 遅発性の発症あるいは観察期間中の進行が確認できたもの。

- ・新生児聴覚検査、1歳半健診、3歳児健診、就学時健診のいずれかの時点において難聴がないことが確認できるもの。
- ・耳鼻咽喉科にて標準純音聴力検査を施行し、観察期間中に難聴の進行があることが確認できたもの。

#### 2. 両側性について

両側の感音難聴があり、良聴耳が中等度以上の難聴であるもの。両側性とは常に両側が同様な病態を示すという意味ではなく、両側罹患という意味である。したがって、両側性感音難聴で一側のみが進行するという例も含まれる。

#### 3. 原因について

(1) 既知の遅発性・進行性難聴を引き起こす原因遺伝子が同定されている

既知の遅発性・進行性難聴を引き起こす原因遺伝子としては、現在までに、*ACTG1*

遺伝子、*CDH23* 遺伝子、*COCH* 遺伝子、*KCNQ4* 遺伝子、*TECTA* 遺伝子、*TMPRSS3* 遺伝子、*WFS1* 遺伝子の変異が同定されている。これらの遺伝子変異が同定され、かつ上記の聴力基準を満たす症例は先天性難聴、加齢性難聴とは異なる病態であり、本疾患であると考えることが妥当である。なお、研究班の実施した大規模調査より、各遺伝子変異による難聴者の占める割合は、難聴者全体（加齢性難聴は除く）の 0.14%～1.9%程度であることが明らかとなっている。

(2) 既知の外的因子が除外されているもの。

例えば純音聴力検査で 4000Hz の閾値上昇を認める両側性騒音性難聴、CT 検査で側頭骨骨折が認められる両側性外傷性難聴、耳毒性薬剤の使用歴が明らかな薬剤性難聴、ウイルス IgM 抗体価上昇を伴う急性ウイルス感染が認められる例など外的因子が明らかなものは除く。

#### 若年発症型両側性感音難聴 重症度分類

(厚生労働省「難治性聴覚障害に関する研究班」 2015 年)

日本聴覚医学会による聴力障害の重症度分類を用いて、長期の療養が必要となる「良聴耳中等度以上」を対象とする。

#### 日本聴覚医学会による聴力障害の重症度分類

平均聴力レベル (500、1000、2000Hz の平均)

軽度：26～40dB 未満

中等度：40～70dB 未満

高度：70～90dB 未満

重度：90dB 以上

(6) 特発性両側性感音難聴

両側小耳症・外耳道閉鎖症 診断基準 (案)

(厚生労働省「難治性聴覚障害に関する研究班」 2015年)

I. 診断基準

Marx の分類

I	II	III	無耳
耳介構成成分がかなり識別できるもの	耳介構成成分が一部残存するもの	単なる皮膚の隆起にとどまるもの	

朝戸・加我の分類

A. 耳垂型	B. 小耳甲介型	C. 耳甲介型	D. 非典型型	E. 無耳症
耳垂のみが残存するタイプ。最も頻度が高い	小さな耳甲介が残存するタイプ	主に上半分の欠損で耳甲介が残存するタイプ	AからCまでにあてはまらない部分が残存するタイプ	痕跡的な残存部のみ。頻度は極めて稀

II. 外耳道閉鎖症の分類

Shuchnecht の分類 (側頭骨 CT を用いる)

Type A	Type B	Type C	Type D
軟骨部の狭窄。その内側に真珠腫 canal cholesteatoma が存在する	軟骨部、骨部とも狭窄し、彎曲がいちじるしい。鼓膜、ツチ骨の異常がみられる	鎖耳：キヌタ骨は融合しており、ツチ骨柄と鼓膜は欠損している。アブミ骨は可動性を示す	鎖耳：含気がわるい。耳小骨奇形は高度。顔面神経しばしば aberrant

III. 診療指針 (ガイドライン)

- 1) 聴力検査
- 2) 耳介形成術
- 3) 外耳道形成術
- 4) 義耳の装用
- 5) 埋込型骨導補聴器の手術
- 6) 耳穴型補聴器装用

## （7）サイトメガロ難聴

### 先天性 CMV 感染症による難聴 診断基準

（厚生労働省「難治性聴覚障害に関する研究班」 2015 年）

次の条件を満たす感音難聴のことである

1. 参考事項 1 に示した検査法で先天性 CMV 感染症と診断された。
2. 先天性もしくは 4～5 歳までに遅発性・進行性の難聴として診断される。
3. 既知の因子によるものを除く。

#### 解説

1. 参考事項 1：妊娠中の妊婦の CMV IgG が陽性で、出生 2 週間以内の新生児の尿もしくは唾液、保存臍帯のいずれかで CMV DNA PCR 検査で陽性と診断されたもの。
2. 難聴は両側性、一側性の場合がある。症候性、非症候性の先天性 CMV 感染症においても難聴の発症はある。
3. 先天性 CMV 感染症だからと言って必ずしも難聴を発症するわけではない。難聴遺伝子検査、他の感染症、出生児の外傷など難聴発症機構の明らかなものが除外されている。

### 先天性 CMV 感染症による難聴 重症度分類（案）

（厚生労働省特定疾患急性高度難聴調査研究班、2015 年）

日本聴覚医学会による聴力障害の重症度分類を用いて、長期の療養が必要となる「良聴耳中等度以上」を対象とする。

#### 日本聴覚医学会による聴力障害の重症度分類

平均聴力レベル（500、1000、2000Hz の平均）

軽度：26～40dB 未満

中等度：40～70dB 未満

高度：70～90dB 未満

重度：90dB 以上