

研究要旨

本研究班で開発した遅発性内リンパ水腫の症例登録レジストリを用いて疫学調査を行った。遅発性内リンパ水腫症例 46 例のうち、遅発性内リンパ水腫重症度分類の B：聴覚障害が 4 点、両側性高度進行（中等度以上の両側性不可逆性難聴）（純音聴力検査で平均聴力が両側 40dB 以上で 40dB 未満に改善しない場合）の重症は 2 例、4.3%であった。聴覚障害が 4 点の両側性高度進行を、両側性不可逆性高度難聴で聴力が両側 70dB 以上で 70dB 未満に改善しないとした場合、この最重症は上記の 2 例であった。すなわち、遅発性内リンパ水腫症例 46 例のうち、両耳の平均聴力がともに 40dB 以上の症例 2 例は全て両耳の平均聴力が 70dB 以上であり、40dB 以上で 70dB 未満の症例はなかった。さらに、この 2 例は遅発性内リンパ水腫重症度分類の A：平衡障害・日常生活の障害が 4 点、日常活動が常に制限され、暗所での起立や歩行が困難（不可逆性の両側性高度平衡障害：平衡機能検査で両側の半規管麻痺を認める場合）であった。遅発性内リンパ水腫重症度分類の B：聴覚障害が 4 点の両側性高度進行は、（両側性不可逆性高度難聴）（純音聴力検査で平均聴力が両側 70dB 以上で 70dB 未満に改善しない場合）に変更する必要があると思われる。来年度は指定難病データベースから遅発性内リンパ水腫の医療費助成対象の重症例（遅発性内リンパ水腫総合的の重症度 Stage 5）の調査を行う予定である。

A. 研究目的

平成 11 年度に厚生省特定疾患前庭機能異常調査研究分科会が以下のメニエール病の重症度分類を提案した。

メニエール病重症度分類（平成 11 年）

A. 病態の進行度（聴力検査を加味した評価）

- 0 点：正常
- 1 点：可逆的（低音部に限局した難聴）
- 2 点：不可逆的（高音部の不可逆性難聴）
- 3 点：高度進（中等度以上の不可逆性難聴）

B. 自覚的苦痛度（主観的評価：めまい、耳閉塞感、耳鳴、難聴）

- 0 点：正常
- 1 点：自覚症状が時に苦痛
- 2 点：自覚症状がしばしば苦痛
- 3 点：自覚症状が常に苦痛

C. 日常活動の制限（社会的適応、平衡障害）

- 0 点：正常
- 1 点：日常活動が時に制限される（可逆性の平衡障害）
- 2 点：日常活動がしばしば制限される（不可逆性の軽度平衡障害）
- 3 点：日常活動が常に制限される（不可逆性の高度平衡障害）

メニエール病総合的の重症度

Stage 1：準正常（無症状で正常と区別できない）
病態：0 点、自覚的苦痛度：0 点、日常活動の制限：0 点

Stage 2：可逆期（病態は可逆的である）
病態：1 点、自覚的苦痛度：0～1 点、日常活動の制限を問わない

Stage 3：不可逆期
（病態は不可逆的であるが進行していない）
病態：2 点、自覚的苦痛度：（1～2 点、日常活動の制限 0～1 点）

Stage 4：進行期（不可逆病変は進行し、自覚症状の苦痛や日常活動の制限がある）
病態：3 点、自覚的苦痛度：（2～3 点、日常活動の制限 2～3 点）

Stage 5：後遺症期
（不可逆病変は高度に進行し、後遺症がある）
病態：3 点、自覚的苦痛度：3 点、日常活動の制限を問わない

メニエール病重症度分類の治療への応用

Stage 1：生活指導のみで与薬を必要としない時期

Stage 2：生活指導と与薬を必要とする、完治可能な最も重要な時期

Stage 3：初期治療が不成功に終わり、不可

逆病変を伴う対症療法の時期

Stage 4：進行し、保存的治療に抵抗し外科的治療が考慮される時期

Stage 5：高度に進行し、病態は活動的ではないが後遺症が明らかな時期

遅発性内リンパ水腫が指定難病に指定される際に、メニエール病の重症度分類を遅発性内リンパ水腫の重症度分類に応用しようとしたが、A、B、Cの各項目の点数によっては重症度分類が決定できない問題点が生じた。そこで、平成26年度に厚生省難治性平衡障害に関する調査研究班が、遅発性内リンパ水腫の重症度分類を作成した。すなわち、メニエール病の重症度分類が、A.病態の進行度(聴力検査を加味した評価)、B.自覚的苦痛度(主観的評価：めまい、耳閉塞感、耳鳴、難聴)、C.日常活動の制限(社会的適応、平衡障害)であるのに対し、遅発性内リンパ水腫の重症度は、A：平衡障害・日常生活の障害、B：聴覚障害、C：病態の進行度と変更した。現在の遅発性内リンパ水腫の重症度分類を以下に示す。この重症度分類は、日本めまい平衡医学会が承認している。

遅発性内リンパ水腫の重症度分類(平成28年)

A：平衡障害・日常生活の障害

- 0点：正常
- 1点：日常活動が時に制限される(可逆性の平衡障害)
- 2点：日常活動がしばしば制限される(不可逆性の軽度平衡障害)
- 3点：日常活動が常に制限される(不可逆性の高度平衡障害)
- 4点：日常活動が常に制限され、暗所での起立や歩行が困難(不可逆性の両側性高度平衡障害)

注：不可逆性の両側性高度平衡障害とは、平衡機能検査で両側の半規管麻痺を認める場合。

B：聴覚障害

- 0点：正常
- 1点：可逆的(低音部に限局した難聴)
- 2点：不可逆的(高音部の不可逆性難聴)
- 3点：高度進行(中等度以上の不可逆性難聴)
- 4点：両側性高度進行(中等度以上の両側性不可逆性難聴)

注：中等度以上の両側性不可逆性難聴とは、純音聴力検査で平均聴力が両側40dB以

上で40dB未満に改善しない場合

C：病態の進行度

- 0点：生活指導のみで経過観察を行う。
- 1点：可逆性病変に対して保存的治療を必要とする。
- 2点：保存的治療によっても不可逆性病変が進行する。
- 3点：保存的治療に抵抗して不可逆性病変が高度に進行し、侵襲性のある治療を検討する。
- 4点：不可逆性病変が高度に進行して後遺症を認める。

遅発性内リンパ水腫総合的重症度

Stage1：準正常期

A：0点、B：0点、C：0点

Stage2：可逆期

A：0~1点、B：0~1点、C：1点

Stage3：不可逆期

A：1~2点、B：1~2点、C：2点

Stage4：進行期

A：2~3点、B：2~3点、C：3点

Stage5：後遺症期

A：4点、B：4点、C：4点

本研究では、遅発性内リンパ水腫の重症度分類の妥当性を検討する目的で、平成28年の遅発性内リンパ水腫の疫学調査をもとに、指定難病の医療費助成対象の重症例(遅発性内リンパ水腫総合的重症度Stage5)と軽症例(遅発性内リンパ水腫総合的重症度Stage1~4)を比較した。

B. 研究方法

厚生労働省科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)難治性めまい疾患に関する調査研究班の班員により疫学調査を行い、そのデータを解析した。疫学調査では、本研究班で開発した遅発性内リンパ水腫症例登録レジストリを使用した。

遅発性内リンパ水腫の診断基準のA.症状には、1.片耳または両耳が高度難聴ないし全聾が含まれている。そのため、遅発性内リンパ水腫の重症度分類の聴覚障害が4点：両側性高度進行(中等度以上の両側性不可逆性難聴)(純音聴力検査で平均聴力が両側40dB以上で40dB未満に改善しない場合)は十分に重症度を反映していない可能性がある。

日本聴覚医学会の難聴の程度分類では、中等度難聴を40dB以上で70dB未満、高度難聴

を70dB以上で90dB未満と定義している。このことから、遅発性内リンパ水腫の重症度分類の聴覚障害が4点すなわち、重症の聴覚障害：両側性高度進行（中等度以上の両側性不可逆性難聴）（純音聴力検査で平均聴力が両側40dB以上で40dB未満に改善しない場合）に加えて、最重症の聴覚障害：両側性高度進行（両側性不可逆性高度難聴）（純音聴力検査で平均聴力が両側70dB以上で70dB未満に改善しない場合）も調査を行った。

（倫理面への配慮）

疫学調査については、倫理委員会の承認を得て行った。

C．研究結果

平成28年遅発性内リンパ水腫患者は46例で同側型が61%、対側型は39%であった。男性患者は44%、女性患者は54%、高度難聴の原因は、原因不明の若年性一側聾、突発性難聴、ムンプス難聴の順であった。

遅発性内リンパ水腫46例のうち、高度難聴耳が重症度分類のB：聴覚障害の4点相当、すなわち高度進行（中等度以上の不可逆性難聴：純音聴力検査で平均聴力が40dB以上で40dB未満に改善しない場合）の重症は28例で、このうち26例が70dB以上の最重症であった。良聴耳が重症度分類のB：聴覚障害の4点相当、すなわち高度進行（中等度以上の不可逆性難聴：純音聴力検査で平均聴力が40dB以上で40dB未満に改善しない場合）の重症は8例で、このうち2例が70dB以上の最重症であった。

両耳ともB：聴覚障害が4点、すなわち両側性高度進行（中等度以上の両側性不可逆性難聴）（純音聴力検査で平均聴力が両側40dB以上で40dB未満に改善しない場合）の重症は2例で、この2例は両耳とも70dB以上の最重症であった。

遅発性内リンパ水腫46例のうち、両耳ともA：平衡障害・日常生活の障害が4点、日常活動が常に制限され、暗所での起立や歩行が困難（不可逆性の両側性高度平衡障害：平衡機能検査で両側の半規管麻痺を認める場合）は2例であり、この2例は両耳の均聴力がとも70dB以上の最重症であった。

D．考察

本研究班で開発した遅発性内リンパ水腫の

症例登録レジストリを用いて疫学調査を行った。遅発性内リンパ水腫症例46例のうち、両耳とも遅発性内リンパ水腫重症度分類のB：聴覚障害が4点、両側性高度進行（中等度以上の両側性不可逆性難聴）（純音聴力検査で平均聴力が両側40dB以上で40dB未満に改善しない場合）の重症は2例であり、4.3%であった。日本聴覚医学会の難聴の程度分類では、中等度難聴を40dB以上で70dB未満、高度難聴を70dB以上で90dB未満と定義している。そこで、聴覚障害の両側性高度進行を（両側性不可逆性高度難聴）で（純音聴力検査で平均聴力が両側70dB以上で70dB未満に改善しない場合）とした場合、この最重症例は上記の2例であった。すなわち、遅発性内リンパ水腫症例46例のうち、両耳の平均聴力がともに40dB以上の症例2例は全て両耳の平均聴力が70dBであり、40dB以上で70dB未満の症例はなかった。さらに、この2例は遅発性内リンパ水腫重症度分類のA：平衡障害・日常生活の障害が4点、日常活動が常に制限され、暗所での起立や歩行が困難（不可逆性の両側性高度平衡障害：平衡機能検査で両側の半規管麻痺を認める場合）であった。

平成29年度から指定難病データベースが稼動することから、来年度には遅発性内リンパ水腫の医療費助成対象の重症例（遅発性内リンパ水腫総合的重症度Stage 5）の調査を行う予定である。この結果と本年度の疫学調査結果を合わせて、遅発性内リンパ水腫の重症度分類の妥当性を検討する必要がある。特にB：聴覚障害が4点、両側性高度進行（中等度以上の両側性不可逆性難聴）（純音聴力検査で平均聴力が両側40dB以上で40dB未満に改善しない場合）は、B：聴覚障害が4点、聴覚障害：両側性高度進行（両側性不可逆性高度難聴）（純音聴力検査で平均聴力が両側70dB以上で70dB未満に改善しない場合）に変更する必要があると思われる。

E．結論

本研究班で開発した遅発性内リンパ水腫の症例登録レジストリを用いて疫学調査を行った。遅発性内リンパ水腫症例46例のうち、遅発性内リンパ水腫重症度分類のB：聴覚障害が4点、両側性高度進行（中等度以上の両側性不可逆性難聴）（純音聴力検査で平均聴力が

両側40dB以上で40dB未満に改善しない場合)の重症は2例、4.3%であった。聴覚障害が4点の両側性高度進行を、両側性不可逆性高度難聴で聴力が両側70dB以上で70dB未満に改善しないとした場合、この最重症は上記の2例であった。すなわち、遅発性内リンパ水腫症例46例のうち、両耳の平均聴力がともに40dB以上の症例2例は全て両耳の平均聴力が70dB以上であり、40dB以上で70dB未満の症例はなかった。さらに、この2例は遅発性内リンパ水腫重症度分類のA：平衡障害・日常生活の障害が4点、日常活動が常に制限され、暗所での起立や歩行が困難（不可逆性の両側性高度平衡障害：平衡機能検査で両側の半規管麻痺を認める場合）であった。遅発性内リンパ水腫重症度分類のB：聴覚障害が4点の両側性高度進行は、（両側性不可逆性高度難聴）（純音聴力検査で平均聴力が両側70dB以上で70dB未満に改善しない場合）に変更する必要があると思われる。来年度は指定難病データベースから遅発性内リンパ水腫の医療費助成対象の重症例（遅発性内リンパ水腫総合の重症度Stage 5）の調査を行う予定である。

F．研究発表

- 1．論文発表
なし。
- 2．学会発表
なし。

G．知的財産権の出願・登録状況

（予定を含む。）

- 1．特許取得
なし。
- 2．実用新案登録
なし。
- 3．その他
なし。