

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
難治性めまい疾患に関する調査研究
分担研究報告書
遅発性内リンパ水腫の診断基準・重症度分類に関する研究
研究分担者 肥塚 泉 聖マリアンナ医科大学教授

研究要旨

昨年度の遅発性内リンパ水腫の全国疫学調査の結果、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40 dB以上で40 dB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70 dB以上で70 dB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40 dB以上の症例2例は全て両耳の平均聴力が70 dB以上であり、40 dB以上で70 dB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。以上の結果を踏まえて、遅発性内リンパ水腫の重症度分類の、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40 dB以上で40 dB未満に改善しない場合）を、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70 dB以上で70 dB未満に改善しない場合）に改訂した。

A．研究目的

遅発性内リンパ水腫が指定難病に指定される際、重症度分類をするにあたって、厚生省特定疾患前庭機能異常調査研究分科会が平成11年度に提案した、メニエール病の重症度分類（以下に示す）の利用が可能なかどうかについて検討した。

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：高度進行（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

しかし、メニエール病の重症度分類のA、B、Cの各項目の点数によっては、遅発性内リンパ水腫の重症度分類が決定できないという問題が生じた。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。すなわち上記、メニエール病の重症度分類のA、B、Cを、遅発性内リンパ水腫の重症度については、A：平衡障害・日常生活の障害、B：聴覚障害、C：病態の進行度に変更した。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で承認されている。

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40 dB以上で40 dB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

Stage 5：後遺症期

A：4点、B：4点、C：4点

本研究では、平成28年度に行った遅発性内リンパ水腫の疫学調査の結果をもとに、遅発性内リンパ水腫の重症度分類の、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40 dB以上で40 dB未満に改善しない場合)の改訂について検討した。

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(平成28年度)。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40 dB以上で40 dB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40 dB以上で70 dB未満、高度難聴を70 dB以上で90 dB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40 dB以上で40 dB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70 dB以上で70 dB未満に改善しない場合）についても調査を行った。

（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年度、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40 dB以上で40 dB未満に改善しない場合）の重症は28例で、このうち26例が70 dB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40 dB以上で40 dB未満に改善しない場合）の重症は8例で、このうち2例が70 dB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40 dB以上で40 dB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70 dB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70 dB以上の最重症であった。

D．考察

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40 dB以上で40 dB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40 dB以上で70 dB未満、高度難聴を70 dB以上で90 dB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70 dB以上で70 dB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40 dB以上の症例2例は全て両耳の平均聴力が70 dBであり、40 dB以上で70 dB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28年度の疫学調査結果を踏まえて、遅発性内リンパ水腫の重症度分類の、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40 dB以上で40 dB未満に改善しない場合）を、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70 dB以上で70 dB未満に改善しない場合）に改訂した。

E．結論

平成28年度、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40 dB以上で40 dB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70 dB以上で70 dB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40 dB以上の症例2例は全て両耳の平均聴力が70 dB以上であり、40 dB以上で70 dB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。以上の結果を踏まえて、遅発性内リンパ水腫の重症度分類の、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40 dB以上で40 dB未満に改善しない場合）を、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70 dB以上で70 dB未満に改善しない場合）に改訂した。

F．研究発表

1．論文発表

- ・肥塚 泉：【診療に苦慮した耳鼻咽喉科疾患-私が経験した症例を中心に-】回転性めまいが持続した末梢性および中枢性めまい症例．ENTONI 205: 38-43, 2017
- ・肥塚 泉：【網様体-古くて新しいシステム】網様体の機能と病態 めまい,眼振．Clinical Neuroscience 35: 719-721, 2017
- ・肥塚 泉：めまいの鑑別診断とリハビリテーション．日本耳鼻咽喉科学会会報 120: 1092-1095, 2017
- ・肥塚 泉：【もう迷わない耳鼻咽喉科疾患に対する向精神薬の使い方】向精神薬の使い方 良性発作性頭位めまい症に対する向精神薬の適応と使い方．ENTONI 210: 73-78, 2017
- ・肥塚 泉：回転性めまいが持続した末梢性および中枢性めまい症例．ENTONI 205: 38-43, 2017

2．学会発表

- ・望月文博,谷口雄一郎,肥塚 泉, 他：当科におけるめまい疾患での紹介患者の傾向ならびにめまい疾患を複数有する症例に関して．第79回耳鼻咽喉科臨床学会, 2017, 7, 山口．
- ・肥塚 泉：めまいリハビリテーション．第76回日本めまい平衡医学会,2017, 11, 長野．
- ・大原章裕,晝間 清,肥塚 泉, 他：温度刺激検査, video Head Impulse Test, VEMPを用いた前庭神経炎の障害部位の検討．第76回日本めまい平衡医学会, 2017, 11, 長野．
- ・望月文博,谷口雄一郎,肥塚 泉,他:video head impulse test (v-HIT)におけるICS impulseとEyeSeeCamでの比較について．

第76回日本めまい平衡医学会, 2017, 11, 長野．

- ・Izumi Koizuka: Topical diagnosis of patients with vestibular neuritis. The 14th Taiwan- Japan Conference on Otolaryngology and Head and Neck Surgery, 2017, 12, Kaohsiung, Taiwan.

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。