

耳鼻科疾患分野

突発性難聴

1. 概要

突発性難聴は突然発症する高度の感音難聴で原因が不明または不確実なものと定義され、本邦では昭和48年に突発性難聴の診断の手引きが作成された。「突然発症」をどのように捉えるかやや曖昧な定義でもあるが、欧米では「隣接する3周波数域で30dB以上の感音難聴が3日以内に生じたもの」とすることが多く参考になる。突発性難聴を始めとする突然発症する難聴は急性高度難聴と総称されるが、突発性難聴の概念が確立したことから他の急性高度難聴との鑑別診断が明確になってきた。鑑別疾患として特発性両側性感音難聴が定義され、その中から免疫異常に伴う急性高度難聴がさらに独立した。一方で急性低音障害型感音難聴、外リンパ瘻、ムンプス難聴(流行性耳下腺炎)の診断基準が作成され、それぞれの臨床的差異と類似点とが研究対象となっている。

今後、急性高度難聴発症に関連する遺伝子異常などの発症要因が明らかになると、さらに新しい疾患が独立するものと期待される。

2. 疫学

本急性高度難聴調査研究班では突発性難聴の発症頻度を経時的に調査しているが、1972年の初めての調査で人口10万人あたり2.5~3.0人、1987年の調査で6.4人、1993年で19.2人、2001で27.5人(全国推定受療患者数は35,000人)と年々増加している。しかし、実際は突発性難聴の疾患概念、診断の手引きが正しく認識されるにしたがって本疾患と診断される症例が増加したという見解もある。

突発性難聴は小児から高齢者までどの年代でも発症しうるが、好発年齢は30~60歳代で、特に50歳代が多いといわれている。男女差や左右差はない。通常は一側性であるが、ごく稀に両側罹患例もある。

突発性難聴発症に関する生活調査では、1)睡眠不足や朝食抜きなど不規則な生活の人やストレスがかかる人に多い、2)食生活が西洋型の人に多い、とされている。また、葉酸欠乏や糖尿病、多量の飲酒、疲労が発症のリスクファクターとする報告もある。

3. 原因

突発性難聴の原因として、蝸牛循環障害やウイルス性内耳炎が提唱されてから久しいが、いまだにその原因は明らかではなく、その診断法も原因の明確な急性感音難聴を除く除外診断が基本となっている。原因が不明または不確実な感音難聴を突発性難聴と定義していることから、突発性難聴は原因の明らかな疾患を除外して診断される症候群と捉えるべきであるが、これまでの臨床的・基礎的研究により蝸牛循環障害やウイルス性内耳炎が最も有力な原因として支持されている。循環障害としては内耳動脈またはその分枝である内耳内の小血管の血栓、塞栓、出血、血管攣縮、スラッジなどが挙げられている。最近の疫学調査でも突発性難聴の罹患率が西洋式食事習慣やアルコール摂取、睡眠時間などに影響されることが示されており、循環障害が突発性難聴の発症に関係していることには異論はない。しかし、突発性難聴の多くは循環障害を生じるような背景因子のない健康者であり、また高齢者のみならず20~30歳代の若年者にも多いことから血栓、塞栓、出血などを主病因と考えるには問題がある。突発性難聴が働き盛りの中年層に多く見られることから、ストレスや疲労などの心身的背景により血管攣縮やスラッジが生じるとする説は説得力があるが、突発性難聴の多くが再発しないという事実を説明するには難がある。一方、ムンプスで一側の高度難聴をきたすことは良く知られており、突発性難聴発症時に感冒に罹患していた症例も多いことからウイルス感染説も有力である。実際に突発性難聴の7%はムンプスの不顕性感染であるとする報告もある。しかし、突発性難聴は不完全ではあっても可逆性であることが多く、ムンプス難聴のように高度で不可逆的な障害とは一致しない。実際に突発性難聴患者の多くでは原因となるウイルスを特定するまでには至っていないのが現状である。また、突発性難聴に自己免疫的な病態が関与しているとする考えもいまだ少なくない。このように現時点では循環障害とウイルス感染、さらには自己免疫難聴などを想定して、突発性難聴の診断および治療を考える必要がある。

4. 症状

診断の手引きでは突然の難聴については「文字どおり即時的な難聴、または朝、眼が覚めて気付く様な難聴」と説明している。感覚障害には慣れの現象が生じやすく、徐々に進行する難聴では、難聴の程度があるレベルまで達しないと難聴に気付かないこともある。したがって、このような慣れの現象が生じないような短期間に生じる難聴でなければならない。また、難聴の程度に関しては「必ずしも「高度」である必要はないが、実際問題としては「高度」でないと突然難聴になったことに気づかないことが多い」と解説されている。しかし、突発性難聴の診断に難聴の自覚を条件として限定する必要はない。近年、難聴が軽度な急性低音障害型感音難聴が目目されているように、突然に発症する難聴では、たとえ難聴の訴えがなくても、または難聴がごく軽度であっても、耳鳴や耳閉塞感などの何らかの耳症状を自覚することが多く、難聴のみを主症状として優先して考えると、軽度の突発性難聴を見のがすことになる。すなわち、難聴の自覚には主観的要素が強く、特に難聴が軽度であるか高度であるかは患者の主観によるところが大きい。そのため、耳鳴や耳閉塞感、めまいなどを主訴として難聴の訴えがなくても突発性難聴の可能性があることを認識しなければならない。

5. 合併症

突発性難聴の症状は難聴、耳鳴、耳閉塞感そして回転性または浮動性めまいである。その他の神経症状を合併する場合は他の疾患を考える必要がある。また、突発性難聴が特に合併しやすい全身疾患などはない。

6. 治療法

種々の治療が試みられているが、どの治療法が有効かは判明していない。本急性高度難聴調査研究班でもATP, betamethasone (BM), hydrocortisone (HC), prostacylin (PC), prostagrandin (PG), Urografin (UC) の6種類の薬剤の効果を検討したが、どの薬剤が有効か結論は得られなかった。通常は、血管拡張薬、代謝改善薬、ビタミン製剤、副腎皮質ステロイドが使用され、高気圧酸素療法、星状神経節ブロックが施行されている。近年、鼓室内に投与した薬剤が、蝸牛内に比較的高率に吸収されることが報告されたことから、副作用の軽減や、内服や点滴治療の無効例に対するサルベージの目的で、副腎皮質ステロイドをはじめとする薬剤の鼓室内投与が行われるようになってきている。しかしながら、その詳細については確立していない。

7. 研究班

急性高度難聴調査研究班

耳鼻科疾患分野

特発性両側性感音難聴

1. 概要

慢性感音難聴には加齢による加齢性難聴（老人性難聴）やうるさい騒音による騒音性難聴などがありますが、原因が分からない慢性感音難聴の代表が特発性両側性感音難聴です。近年の遺伝子診断法の進歩によって難聴の原因となる難聴遺伝子が数多くみつかっており、これら難聴遺伝子によって一部の特発性両側性感音難聴が生じると考えられています。これら原因が明らかになったものは遺伝性難聴として、別の疾患に分類されますので、特発性両側性感音難聴はあくまでも原因が判明しない慢性感音難聴ということになります。

2. 疫学

厚生省急性高度難聴調査研究班による疫学調査から特発性両側性感音難聴の新たな登録症例は 700 人／年程度と考えられています。

3. 症状

厚生省調査研究班の特発性両側性感音難聴診断基準では次の 3 条件を満たす感音難聴のことと定義しています。(1) 原因不明であること、(2) 進行性であること、(3) 両側性であること、です。(1) 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判明している外的因子(例えば騒音、外傷、中毒など発現機構の明らかなもの)が関与していないこと、および難聴原因としての既知の内的因子(難聴遺伝子など)が関与していないことという意味です。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ます。(2) 進行性は聴力検査によって追跡確認されたものとされていますので、定期的に経過をみる必要があります。進行の速度は様々でかなり急速に進行するものや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ます。年齢変化によると思われるものは除きます。(3) 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す。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ます。

4. 治療法

慢性感音難聴に対する新しい治療法として壊れた有毛細胞の再生を促す遺伝子治療や再生医療なども考案されていますが、臨床応用までにはさらに多くの研究を積み重ねる必要があります。現時点では慢性感音難聴に対しては補聴器や人工内耳などで弱くなった聴力を補うことになります。最近の電子技術の進歩により、この分野ではさまざまな新しい試みがなされています。補聴器ではあらゆる聴力型の難聴に対応できるデジタル型補聴器が開発されており、さらに雑音を抑えて言葉を聞き取りやすくする様々な工夫がなされています。補聴器は残っている内耳の働きを有効に用いるための電子器機ですので、まったく聞こえないような高度難聴では効果は期待できません。このような高度難聴や聾では人工内耳の埋め込みで聞こえるようになる可能性があります。

5. 研究班

急性高度難聴調査研究班