

原 著

突発性難聴の臨床

柳田 則之*

はじめに

突発性難聴は、①突然に発症する、②原因不明の、③高度感音難聴、という3条件によって特徴づけられている疾患で、健康人に突如として感音難聴が発症するので、難聴発症時の日時や状況をはっきり記憶していることが多い。

急激な難聴は、梅毒、白血病等の血液疾患、聴器毒性薬物、音響や気圧性外傷、mumps等のウイルス疾患等においても発来することが知られているが、このような急性感音難聴は突発性難聴から除外される。

難聴は一側性に来る場合がほとんどで、内耳性難聴を示すことが多い。早期のものでは、かなりの率で、聴力の完全ないしは部分的回復を示すが、約1ヶ月で聴力は固定する。

めまいを伴うものが30~40%にみられるが、多くの場合数日以内に回復し、それ以後はめまい発作を繰り返さないのが特徴である。

また第Ⅷ脳神経以外の神経症状はみられない。従ってその確定診断は、詳細な問診、局所所見、純音聴力検査から比較的容易なことが多いが、伝音難聴、メニエール病、ハント症候群、聴神経腫瘍、外リンパ瘻等との鑑別診断が必要なことがあり、その重要点について、更にその病態や治療について触れる。

1. 診 断

突発性難聴は昭和48年(1973年)厚生省難病

対策の特定疾患に指定され、その診断基準が表1に示すごとく確立されて以来、我が国においてはこの基準に沿って研究が進められてきた。この診断基準に沿って問診、検査を進めていけば、確定診断はそれほど困難ではない。

1) 問 診

特に難聴発症時の状態について詳細に尋ねることが大切である。

表1 突発性難聴診断

I. 主症状

1. 突然の難聴：文字通り即時的な難聴、または朝、目が覚めて気付くような難聴。
2. 高度な感音難聴：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付かないことが多い。
3. 原因が不明、または不確実：つまり、原因が明白でないこと。

II. 副症状

1. 耳鳴り：難聴の発生と前後して耳鳴りを生ずることがある。
2. めまい、および吐き気、嘔吐：難聴の発生と前後してめまいや、吐き気、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。

〔診断の基準〕

確実例：I.主症状、II.副症状の全事項をみたすもの。

疑い例：I.主症状の1.2.の事項をみたすもの。

〔参 考〕

1. Recruitment現象の有無は一定せず。
2. 聴力の改善・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。
4. 第Ⅷ脳神経以外に顕著な神経症状を伴うことはない。

*名古屋大学医学部耳鼻咽喉科

問診のみで突発性難聴か否か、だいたいの見当をつけることができる。重要な事項は、①既往症：特に心疾患、血液疾患、腎疾患、糖尿病、梅毒、ウイルス性疾患、自己免疫疾患の有無、②発症前後において：a)発熱、発疹、風邪様症状の有無、b)気圧性変化(潜水や擤鼻等)、音響負荷等の有無、c)耳鳴、めまい、耳閉感、耳痛などの随伴症状の有無、特にめまい発作を伴っているものでは、以前にめまい発作があったか否か。

③難聴について：a)両側性か一側性か、b)難聴が以前より多少とも認められていたか否か、c)発症後、進行、変動、回復の状態はどうか、などである。

例えば心疾患や血液疾患等を伴っている場合には原因の推定も可能となり、突発性難聴からは除外されるものもある。

以前よりめまい発作がみられていたり、発症後もめまい発作を繰り返す場合には、メニエール病が疑われる。また以前より両側に難聴がみられ、今回突発的に進行したと思われる場合には、突発性難聴よりむしろ特発性両側性感音難聴の可能性を考慮すべきである。

2) 局所検査

a. 外耳道・鼓膜所見

原則として、外耳道および鼓膜に異常所見がないことを確認することが大切である。

特に、外耳道・耳介に水疱や痂皮の有無、鼓膜の穿孔・癒着、鼓室内の貯留液の有無には注意すべきである。

b. 他の脳神経症状

例えば、顔面神経麻痺、外転神経麻痺、三叉神経痛、軟口蓋麻痺などの有無に注意すべきである。突発性難聴では第Ⅷ脳神経以外の異常はみられない。

3) 聴力検査

純音聴力検査は必須のものであるが、確定診断には気導骨導検査でほとんどの場合十分である。できるだけ早期に、また頻回に検査することが必要である。

突発性難聴では原則として難聴の進行はなく、難聴の程度・型、さらには聴力回復傾向も判定で

きる。

発症後早期の患者では、難聴をきたしているにもかかわらず、一側性の場合には自覚的には耳閉感のみで難聴を訴えないために聴力検査を行わず、耳管通気を続けていたというケースもときどき見られるだけに、特に早期における聴力検査は必須のものである。

必要に応じて、閾値上の精密聴力検査や他覚的聴力検査が必要となる。特に心因性難聴や聴神経腫瘍が見出されることがある。

4) 平衡機能検査

めまいを伴わない場合においても、患者にそれほど負担のかからない偏倚検査、自発・注視・頭位眼振検査などは、ルーティンの検査として施行すべきである。

他の疾患、例えばメニエール病、聴神経腫瘍などとの鑑別診断を要する場合には精密な平衡検査を施行すべきであるが、ただ発症後初期においては、患者に負担のかかるものはなるべく差し控えた方が望ましい。

5) 画像検査

単純X線検査(Schüller法、Stenvers法)はルーティンの検査として必要である。突発性難聴では異常ではないが、ときに聴神経腫瘍や真珠腫などが疑われることがあり、これらの疾患との鑑別にはさらに断層撮影や高性能のCT検査、MRI検査を必要とする場合がある。

2. 鑑別すべき疾患と鑑別のポイント

1) 伝音難聴(耳管狭窄症、急性滲出性中耳炎など)

伝音難聴は聴力検査で骨導値の低下がないので、聴力検査を正確に行えばまず誤診することはない。

突発性難聴でも初期においては耳閉感のみで自覚的に難聴を訴えないことがあり、耳管通気のみで経過をみないよう聴力検査は必ず行うように注意すべきである。

2) メニエール病

難聴・耳鳴・めまいを発作的にきたすので、めまいを伴う突発性難聴と共通点が多く、発病当初

においてはいずれか鑑別が困難なことがある。

しかしメニエール病では、①めまい発作を反復する、②難聴が比較的軽度で低音障害型を示すことが多い。そのため難聴がscale outもしくはそれに近い難聴ならば、メニエール病ではなく、まず突発性難聴とみなして治療することが望まれる。

3) ハント症候群

典型的な症例では鑑別が容易であるが、不全型の場合に時折困難なことがある。

しかしハント症候群では、①耳介または外耳道に水疱や痂皮の形成がみられる、②耳部の疼痛がある、③顔面神経麻痺を伴う、④難聴は軽度のことが多い、⑤血清VZV (varicella zoster virus) 抗体価の上昇などの突発性難聴にはみられない症状がある、ことなどから鑑別可能である。

4) 聴神経腫瘍

初期において突然の耳鳴・難聴で始まることが多いため注意を要する。

この疾患においては、①後迷路性難聴を示すことが多い、②平衡機能検査において視運動性眼振検査、指標追跡検査、視性眼振検査などで異常を示すことが多い、③X線検査、CT検査、MRI検査で内耳道の拡大や腫瘍の存在を認める(最も重要な鑑別診断)、④進行すれば顔面神経麻痺、三叉神経麻痺、小脳症状などを伴う、などの特徴により鑑別するが、初期においては困難なこともあり、聴力回復が悪いものや変動するものでは特に注意を要する。

5) 突発性前庭障害

突然のめまい発作をきたすが、蝸牛症状すなわち耳鳴・難聴を伴わないので鑑別は容易である。

6) 特発性両側性感音難聴(特難)およびその周辺疾患

特難で短期間に難聴が急速進行する際、鑑別に注意を要するが、この疾患では、①両側性で比較的左右対称的に聴力低下することが多い、②高音障害型の難聴が多い、③若年者では家族的要因を持つものが多い、④ステロイドに反応する症例がある、等が参考になることがある。

7) 心因性難聴

ときに突発的に難聴をきたすことがあるので注意を要するが、この疾患は、①学童期・思春期の女性に多い、②両側性の場合が多い、③聴力閾値が動揺する、④純音聴力検査と語音聴力検査やABR、耳小骨筋反射(AR)等の他覚的聴力検査の不一致がみられる、⑤視野狭窄がみられる、などで鑑別可能である。

8) 外リンパ瘻(正円窓・卵円窓の破裂)

突発性難聴と類似の症候を示す。また突発性難聴の原因の一つにも推定されている。この診断基準として、厚生省班研究(平成2年度)では、髄液圧、鼓室圧の急激な変動を起こすような誘因の後に耳閉感、難聴、耳鳴、めまい、平衡障害等を生じたという症状がある場合、外リンパ瘻を疑うとしているが、確定診断は試験的鼓室開放術以外にない。

3. 疫学的検討

我が国においては昭和48年(1973年)に厚生省難病対策としての突発性難聴研究班が発足し、1971年7月より1973年6月までの2年間、1987年1月から12月までの1年間、1993年1月から12月までの1年間について3度に亘り、突発性難聴に関する全国疫学調査を行っている。1993年度についてはまだ中間報告であるが、これらの調査報告と共に名大におけるデータと併せて患者発生数の推定、性別・年齢別発症頻度等についてその変遷を示す。

1) 全国年間推計受療者数

1971年7月～1973年6月の調査(昭和47年～1972年度調査と略)では年間3,000～5,000の発症者数であった。

昭和62年(1987年)度調査では年間14,000～19,000人(平均約16,700人)の全国推計受療者数で昭和47年度の3～4倍みられた。

また平成5年(1993年)度調査では21,000～27,000人(平均24,000人)で更に増加している。

2) 性比について

1972年度調査時は男性：女性=1.2：1.0で有意差をもって男性に多くみられた。

一方、1987年度調査では男性：女性=0.9：1.0

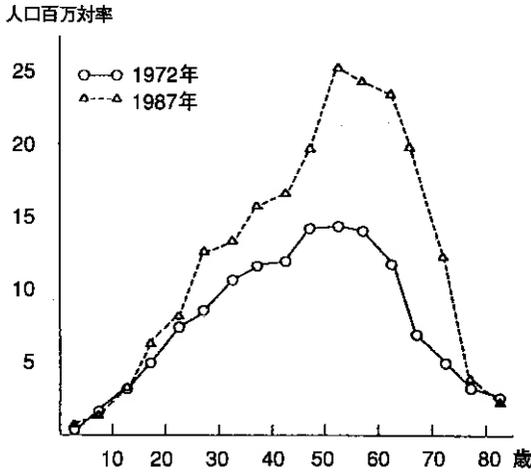


図1 突発性難聴発症数 (人口百万対率)

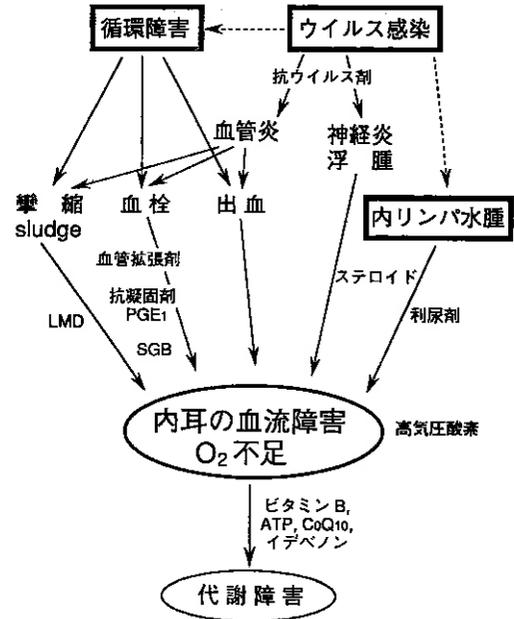


図2 病態と治療

で女性に多くみられた。

特に男女差はないようである。

3) 発症年齢分布について

1987年度は1972年度に比べて高齢化社会の到来を示しているため、両者とも年代別人口百万当たりについて検討した。

1972年度、1987年度各々における発症者数を0~4、5~9、10~14歳というように年齢を5歳区切りで人口百万人あたりの発症人数を図1に示した。

1987年は1972年に比して発症率は全体に増加しているが人口百万人当たりでも発症は高齢者、特に40~70歳代に増加しているといえる。

4) 発症月別について

1972年度調査では月別による発症数の差はみられなかった。また季節集積性もみられなかった。また1987年度調査での各地域別及び全国集計の月別状況においても各地域とも月別の差、季節集積性はないものと考えられた。

5) 小括

3度に亘る全国疫学調査の結果、突発性難聴の発症率が1972年度に比べて1987年度更に1993年度と増加していた。

これは厚生省班研究が発足してその基準が確立

されて以来、突難の診断概念が次第に大きく広まり、受診率がよくなったことは確実である。従って真に発症が増加しているかどうかは今後の検討課題であるが、特に50~70代の女性に増加していることより環境的要因・社会的因子の変化が推定出来る。女性の社会的進出、ストレスの増加が影響していると思われる、突発性難聴の発症に関与していることが推察される。

4. 治療について

実際の治療にあたり、その原因と病態を考慮して行うことは当然である。

原因には、内耳循環障害、ウイルス感染を主として、その他種々のものがあげられている。今回、原因について詳細について述べるつもりはないが、あるものではHSVの潜在ウイルスの活性化を疑うもの、ごく一部のものではあるがmicro-emboliを疑う症例もわかって来た。

また、内耳窓膜破裂も原因の一つと考えられているが、この場合には、外リンパ瘻として突発性

表2 治療方法

	昭和62年		昭和47年・48年	
ビタミン	1487例	(93.1%)	1741例	(87.6%)
代謝賦活	1313	(82.2)	510	(25.7)
ステロイド	1174	(73.5)	917	(46.1)
血管拡張・循環改善	916	(57.4)	1517	(76.3)
SGB	426	(26.7)	483	(24.3)
低分子デキストラン	243	(15.2)	?	
OHP・O ₂	196	(12.2)	64	(3.2)
PGE1	169	(10.6)	0	
L-V	168	(10.5)	0	
抗凝固	108	(6.9)	74	(3.7)
.....				
抗眩暈	87			
ウログラフィン	47			
精神安定剤	39			
Ca拮抗	25			
患者数	1597		1988	

難聴とは別の独立した疾患とすべきである。

このように、その原因の解明については一部そのベールがはがれては来たが、なお不明な点が多く、しかも決して一元的なものではない。その上、聴力回復は発症後約1ヶ月で固定し、それ以後は治療を行っても聴力回復はまずみられない。従って、個々の症例に当たった場合、発症時の状態を詳細に吟味し、患者には負担の少ない検査をすみやかに施行して、図2の如くその原因と病態を想定して治療法を決めることが重要である。

予後を左右する因子として発症からの期間、聴力低下の程度・型、前庭症状、年齢等が重要であるのは周知の事実である。これらに関しては多くの報告がみられているが、それらを要約すると①治療開始時期が早期のものほど予後が良好である。②聴力低下が軽度のものほど予後が良好である。③聴力型で予後の良いのは低音障害型、谷型、水平型の順で聾型は治癒する例が少ないこと。④一般にめまいを伴うものは聴力回復が悪いが、めまいを伴っているものは聴力低下も高度のものが多きこと。⑤年齢では10歳以下のものでは予後が悪くそれ以上では高年齢層に予後が悪いこと、等を著者(1985)は自験例に文献的考察を加えて報告した。その後においても多くの報告があり報告者により多少の差はみられるが大体の要点はこれ

らに準じている。

個々の症例に当たった場合、発症時の状態を詳細に吟味し、患者には負担の少ない検査をすみやかに施行して治療法を決めることが大切であろう。

その目的はあくまでも自然の治癒過程を促進し、経過と共に可逆的病変から不可逆的病変になることを少しでも阻止することにある。表2は昭和62年度厚生省特定疾患急性高度難聴研究班による全国疫学調査の治療方法であり、殆どが併用療法である。

また、私共の過去22年間に行ってきた治療法について図3に示した。私共も併用療法を原則としており、ビタミンB群、代謝賦活剤、循環改善剤の3者を基本治療として殆どの患者に内服又は点滴静注で使用している。その上に聴力の状態等を考慮し、ステロイド、OHP、PGE1等を随時使用している。どのような治療法が良いか結論は得られていないが経験的なデータにもとづき、図4の如き要領で実施している。即ちステロイドは主として高度の難聴に第一選択として適応し、漸減法にて発症後3週間以内で終了する、OHPは他の治療で効果のない高度難聴に、またscale out症例には最初から併用することが多い。

尚、Stennertの提唱した顔面神経麻痺の治療

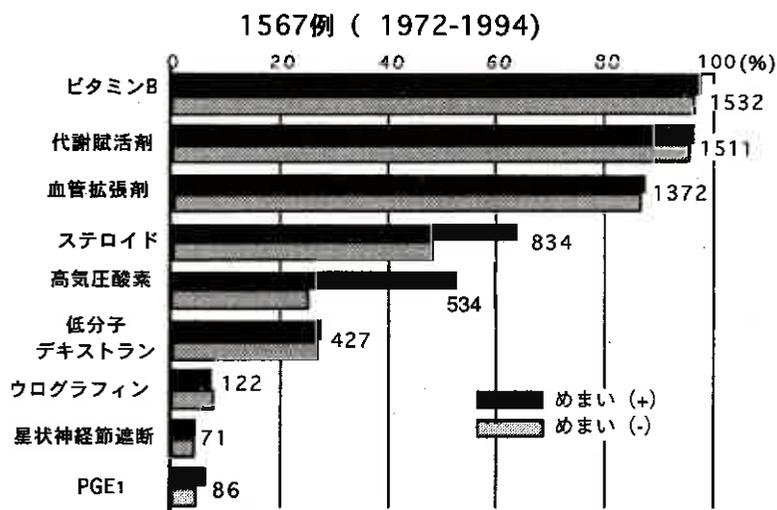


図3

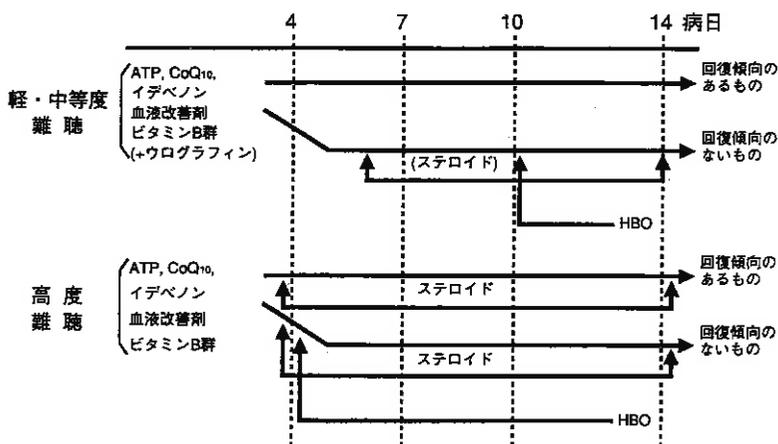


図4 治療のシステム

に効果があるステロイド大量療法は突難にはそれ程効果がないと思われる。また星状神経節遮断(SGB)については他の治療と比べてそれほどに差がないこと、施行には熟達を要することを考慮して現在は施行していない。

次いで若干の症例について、実際の治療と聴力の回復について説明する。

【症例1】 68歳・男性 (333-099-0) (図5)

(主訴) 左耳難聴

(現病症) 平成6年1月4日、起床時(6時頃)に左難聴に気が付いたが、その日はゴルフを行う。めまいはなかった。

平成6年1月7日(第4病日)当科受診、聴力検査の結果左約70dBの水平型難聴を認め、すぐ入

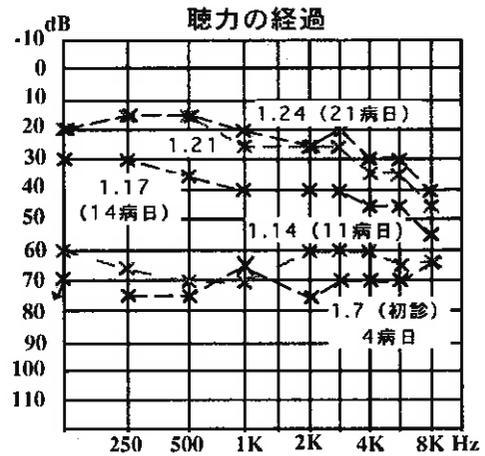
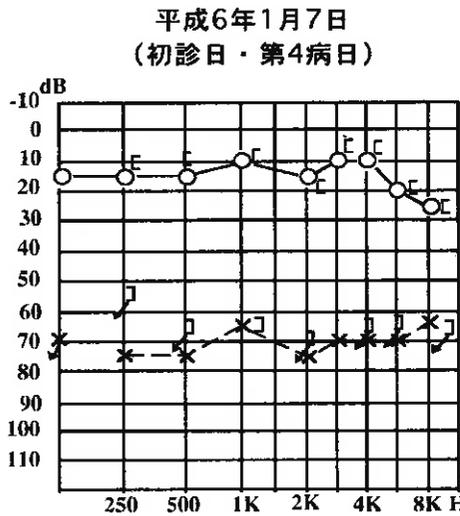


図5 症例1：男性・68歳 (333-099-0)

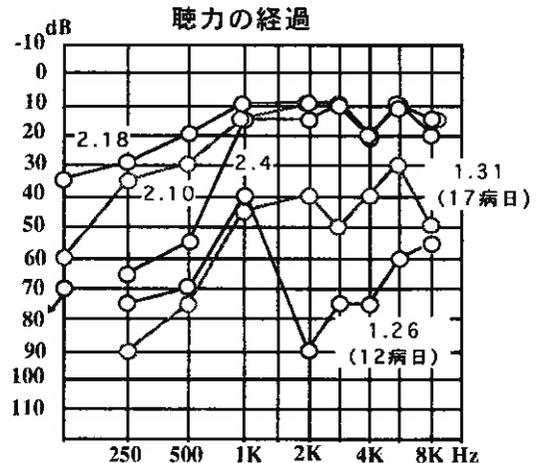
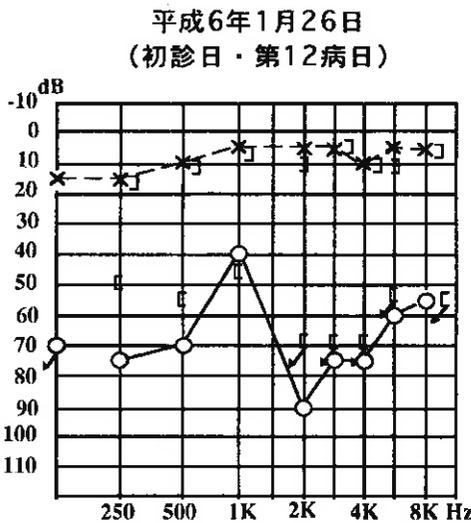


図6 症例2：女性・42歳 (334-136-4)

院し安静と点滴静注治療を始めた。即ち1月7日より、

- ・ソリタT₃ 200ml
 - ・ATP 80mg
 - ・ピタノイリン 1Amp
- } 点滴静注

を1日1回連日施行。1月10日より、ハイドロコトン200mgを点滴に追加した。1月14日(第11

病日)の聴力検査では聴力回復は軽度であったが、その後回復し、1月24日(第21病日)には反対側と同じレベルまでに回復した。

この症例では特にステロイド点滴静注による効果が大きかったと思われる。

【症例2】42歳・女性 (334-136-4) (図6)

(主 訴)：めまい、難聴

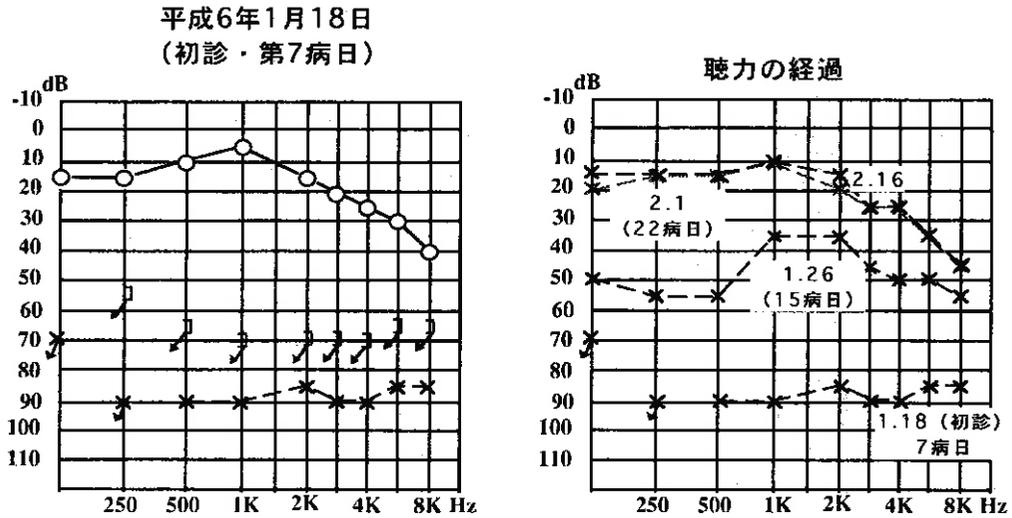


図7 症例3：男性・47歳 (333-666-2)

(現病症)：平成6年1月15日、起床時に天井が回るひどいめまいと右難聴に気付く。

翌日は気分が悪く、某医(他科)を受診して治療を受けるもめまいは回復しなかった。1月18日(第4病日)某病院入院。

- ・ATP大量点滴 (120mg→360mg増量)
- ・リンデロン内服 (3→2→1mg減量)

を約1週間行ったが、聴力は殆ど回復せず。1月26日(第12病日)当科入院、

- ・ソリタT₂ 200ml
- ・ATP 80mg
- ・ピタノイリン 1Amp
- ・ソルコーテフ 200mg→減量

の点滴を開始した。中高音域の聴力はある程度回復したが、低音部の聴力回復がみられないため、1月31日(第17病日)より高気圧酸素治療(HBO)を併用した。HBOは2ATA60分を1回の治療として連日施行。聴力回復のスピードは比較的ゆるやかであったが、HBOにより2月18日(第35病日)には完全に回復した。HBOが効果があったと考えられる症例である。

【症例3】47歳・男性 (333-666-2) (図7)

(主 訴)：左耳難聴

(現病症)：平成6年1月12日、立って足踏みをしている時、突然左耳難聴が出現、耳閉感と耳鳴(ザー)を伴い、多少ふわふわする感があった。

平成6年1月17日(第6病日)、某医を受診し、翌日の1月18日(第7病日)当科に紹介された。当科の初診時聴力は左90dBの水平型難聴を認めた。外来にて、

- ・ソリタT₂ 200ml
- ・ATP 80mg
- ・ピタノイリン 1Amp
- ・ハイドロコトロン 200mg→減量

の点滴と、

- ・セレポート 3錠
 - ・ATP (60mg) 3錠
 - ・メチコパール 3錠
- } 分3

の内服を続け、聴力回復が認められたので、同じ治療を続け2月1日(第22病日)には反対側耳と同じレベルまで回復した。

おわりに

突発性難聴における診断や鑑別診断・疫学・治療等について解明された事項や今後の問題点となる事項を併せてその現況を述べた。

病因・病態に関しては尚不明な点が多く残されており、治療についても、まだ確立された方法はない。

しかし、発症後1ヶ月で聴力は固定するだけに出来るだけ安静を守り、早朝に治療を行うことが必要である。

【文 献】

- 1) 三宅弘：突発性難聴の臨床。第76回日耳鼻総会宿題報告モノグラフ，1975.5
- 2) 柳田則之：突発性難聴の臨床；－病因・治療・予後に関する最近の知見－耳鼻 78(3)299-311,1985.
- 3) 柳田則之，丹羽英人，中島務，村橋けい子，久野佳也夫，安藤真理子：突発性難聴の治療。耳鼻臨症 82(10)：1347-1359,1989.
- 4) 柳田則之，中島務，設楽哲也，神崎仁，大野良之：急性高度感音難聴全国疫学調査成績。Audiology Japan 35：64-76,1992.