
 総 説

感音難聴 —診断と治療—

Sensorineural hearing loss -its diagnosis and treatment-

曾 根 三 千 彦*

A wide variety of diseases cause sensorineural hearing loss (SNHL) and their differential diagnoses are occasionally confusing. Representative examples of acute SNHL are sudden deafness and Meniere's disease. Recent MRI studies have revealed breakdown of blood-labyrinth barrier in cases with sudden deafness, and visualization of endolymphatic hydrops in Meniere's disease. Advanced technology, such as bone anchored hearing aid, cochlear implant, and auditory brainstem implant, has provided considerable benefits to patients with profound sensorineural hearing loss. Flexible care system should be provided with such available hearing devices to improve quality of life in patients.

Key words : sensorineural hearing loss, endolymphatic hydrops, cochlear implant, auditory brain stem implant

I. はじめに

外耳道を経由して入ってきた音の機械的刺激は、鼓膜を経て中耳腔の耳小骨を振動させ内耳のリンパ腔へと伝播される。コルチ器にて電気的刺激に変換された音刺激は、ラセン神経節細胞から聴神経を経て脳へと伝達され言葉として認識される。感音難聴は、内耳から聴覚中枢に至る刺激伝達の不良によって生じる聴覚障害である。聴覚は

人間のもつ5感の一つとして重要であるが、実際に難聴があっても自覚的認識が少ない場合もある。治療を要する感音難聴であるかどうかは、聴力検査とともに問診が非常に重要である。

本稿では、急性感音難聴の代表的疾患でありめまいを伴うこともあることから、耳鼻咽喉科以外の診療科も受診することのある突発性難聴とメニエール病について、最近の知見を含めて解説し高度感音難聴に至った症例に対しての聴覚再獲得法の現状についても記述したい。

II. 急性感音難聴の代表的な疾患

急性感音難聴を生じうる主な疾患は多岐にわたり、内耳から大脳聴皮質に至る聴覚神経伝導路のいずれの障害でも生じうる(表1)。内耳は骨胞に囲まれているものの、中耳とは前庭窓および蝸牛窓という二つの内耳窓を介して、また頭蓋内とは内耳道や蝸牛水管と交通しているため、中耳および頭蓋内の影響を受けやすい。急性感音難聴の

表1 急性感音難聴を生じる主な疾患

中・内耳性疾患	中・内耳以外の疾患
急性・慢性中耳炎	聴神経腫瘍
耳硬化症	髄膜炎
突発性難聴	脳梗塞・脳出血
メニエール病	椎骨脳底動脈閉塞
低音障害型感音難聴	外傷
ハント症候群	自己免疫疾患
ムンプス症候群	転移性内耳道腫瘍
前庭水管拡大症	梅毒
両側性特発性進行性感音難聴	貧血
遺伝性難聴	他全身疾患障害
薬剤性難聴	

*名古屋大学大学院医学系研究科
頭頸部・感覚器外科学耳鼻咽喉科
(そね みちひこ)

代表疾患として、突発性難聴とメニエール病があげられる。その解剖学的部位からも内耳障害の病態把握は容易でなく、動物実験やヒト側頭骨標本からの検討に頼ることが多い。

i) 突発性難聴

旧厚生省の班研究で作成された突発性難聴診断の手引きを表2に示した。突発性難聴とは突然に生じる原因不明な高度感音難聴を生じる疾患である。難聴の程度が高度である程、前庭症状であるめまいを合併する頻度も高い。めまい発作を繰り返すことはなく、発症後の聴力悪化のないことが後述するメニエール病との大きな違いである。厚生省および厚生労働省研究班による疫学調査では、全国推定受療患者数は1987年には16,750名だったのが1993年には24,000名、2001年には35,000人と増加傾向が認められている。この背景として、受診率の増加とともに環境、社会的要因の変化、ストレスの増加による罹患率自体の増加も考えられている。発症年齢は50~60歳台にピークがあり男女の有意差はない。

突発性難聴の病因として以前よりウイルス感染説、血液循環障害説、内リンパ圧上昇説、代謝障害説を含め様々な説が唱えられているが、最近では蝸牛内の異常な細胞内ストレス応答も指摘されている¹⁾。突発性難聴以外にも突然難聴を生じる疾患もあるため、鑑別診断のためMRI検査にて器質的な異常がないことを確認する必要がある。最近では、突発性難聴において内耳高信号がMRIで把握できる様になってきており、血管迷路関門

表2 突発性難聴診断の手引き

I. 主症状
1. 突然の難聴
2. 高度な感音難聴
3. 原因が不明または不確実
II. 副症状
1. 耳鳴り
2. めまい、吐き気、嘔吐
めまい発作を繰り返すことはない。
診断の基準
確実例：I、IIのすべてをみたまもの
疑い例：Iの1、2をみたまもの

(旧厚生省班研究)

の破綻が指摘されている²⁾。MRIにて高信号を呈する突発性難聴例では予後不良な傾向も認められている。

突発性難聴の対応として早期治療と安静が大切であり、罹患後約1ヶ月で聴力は固定することが多い。治療はATPなどの神経代謝賦活剤、ビタミン剤、ステロイド剤、血管拡張剤、循環改善剤などの点滴や内服が主体となる。突発性難聴に伴うめまいは最終的には消失するが、聴力回復に至らなかった場合には難聴とともに後遺症として耳鳴を訴える頻度が高い。聴力改善と耳鳴に対してステロイド鼓室内投与も有効である。最終的な聴力固定因子としては、初診時の聴力レベルとの関連が一番高く、その他に年齢、初診時までの日数、めまいの有無、糖尿病や他の疾患存在が関与してくる。

ii) メニエール病

メニエール病の名称は、今から150年前の1861年にフランスの医師メニエールが内耳からくるめまい症例を報告したことに由来している。メニエール病の病態は内リンパ水腫であるが、内リンパ水腫が症状発現の原因なのか結果なのかは未だ不明である。原因としては遺伝、免疫反応、内耳での水代謝異常、ウイルスの関与などがあげられている。

厚生労働省の前庭機能異常に関する調査研究班により作成された診断基準を表3に示す。難聴、耳鳴、耳閉感などの聴覚症状を伴いめまい発作を反復する症例をメニエール病確実例と診断する。めまいは特別の誘因なく発症し、吐き気、嘔吐を伴うことが多く、持続時間は10分程度から数時間程度であり、数秒~数十秒の極めて短いめまいの場合にはメニエール病は否定的である。めまいは回転性が多く、めまい・難聴以外に意識障害、構音、嚥下障害などの中枢神経症状を伴うことはない。聴覚症状はめまいの発作に関連して増強し、めまいの軽減とともに軽快することが多い。

一方、メニエール病非定型例として、聴力の変動を生じるがめまい発作を伴わない蝸牛型メニエール病や、めまい発作は反復するが聴力の変動を

表3 メニエール病の診断基準

I. メニエール病確実例

*難聴、耳鳴、耳閉感などの聴覚症状を伴っためまい、発作を反復

*めまいは特別な誘因なく発症し、吐き気、嘔吐を伴う事が多く、持続時間は10分程度から数時間程度。めまいは回転性が多い、めまい・難聴以外の意識障害、構音、嚥下障害などの中枢神経症状を伴う事はない。聴覚症状はめまいの発作に関連して増強し、めまいの軽減とともに軽快する事が多い。

II. メニエール病非定型例

(蝸牛型) 聴覚症状の増悪、軽快を反復するがめまい発作を伴わない。

(前庭型) めまい発作が反復するが、聴覚症状は固定しておりめまい発作に関連して変動することはない。

厚生労働省（前庭機能異常に関する）班研究

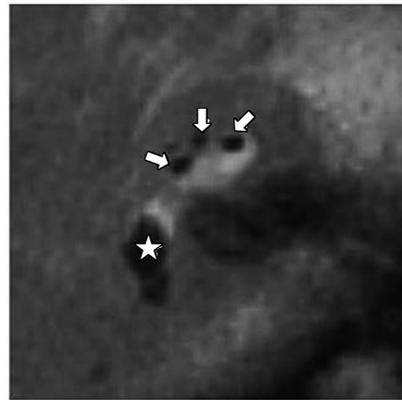
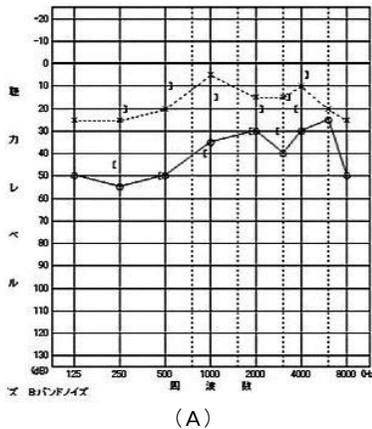


図1 標準純音聴力検査の結果 (A) とガドリニウム鼓室内注入24時間後の内耳 MRI (Real IR) 所見 (B).
 (A) 右耳 (実線) は中低音域を中心に40~50dBの感音難聴を認める。
 (B) 蝸牛 (矢印) と前庭 (星印) に著明な内リンパ水腫 (黒抜けの部分) を認める。

認めない前庭型メニエール病が存在する。ともに内リンパ水腫の状態ではあるが定型症状を呈しないため、その診断は容易ではない。めまいを伴わず低音域の聴力変動を生じる場合には、低音障害型感音難聴と診断される場合が多いがその病態も内リンパ水腫とされており、めまい発作を伴ったメニエール病に移行する場合も少なくない。加齢により高音域を中心に感音難聴を生じるが、一番頻度が多い発作性頭位性めまいや他のめまい症をメニエール病と誤診しないよう、メニエール病と診断するためには聴力検査をまず施行すべきである。

メニエール病の発症年齢は、平均50歳程度で女性に多い傾向があるが、最近では若い世代の発症も多い。家庭、職場環境の変化、ストレスが発作回数に影響する事が多いとされている。発症して2~3年で軽快する場合と長期に渡って発作が継続

する場合がある。診断は臨床症状に加えて聴力検査や電気生理学的検査を行うが、最近鼓室内ガドリニウム注入にて内耳の内リンパ水腫をMRIで視覚的に捉えることが可能になってきた³⁾。図1は、めまいと右難聴、耳鳴で来院された53歳の女性の聴力像と鼓室内ガドリニウム注入24時間後のMRI所見である。4年前から右耳鳴あり、近医で高音域の難聴を指摘されていた。週1回程度の浮遊性めまいあり、1年前に耳鳴が悪化しMRIを施行している。3ヶ月前にめまいと嘔吐があり、内科で更年期障害を指摘、5日前からめまいが悪化し来院された。聴力検査では低音域を中心に全周波数の閾値上昇を認め、MRIで蝸牛上方回転と前庭に著明な内リンパ水腫を認め、右メニエール病と診断した。

治療は、浸透圧利尿剤や鎮眩暈を中心とした点滴や内服療法が主体である。塩分の摂取制限に加

えて、最近では発作間欠期の治療として水分摂取療法も提案されている。水分制限による内耳のアクアポリンの活性化から内リンパ水腫の増悪を抑制する目的がある。ストレスの原因を取り除くなど生活環境の改善も必要である。めまい発作のコントロールのためにゲンタマイシン鼓室内注入も有効であるが、聴力悪化の危険性もあり慎重な対応を要する。

Ⅲ. 高度感音難聴の対応

治療にも関わらず難聴が固定した場合には、補聴器などの補装具が必要となる。表4は聴覚障害による身体障害等級を示している。平均的な日常会話は60～65dBであり、両耳ともそれ以上の難聴であれば身体障害認定の適応となる。厚生労働省の平成18年の調査結果では、身体障害3級以上の高度難聴者は成人185,000人、小児11,400人と報告されている。先天性の高度難聴児の出生率は約1,000人に1人であり、他の先天性疾患に比し高い傾向にある。

表4 聴覚障害身体障害等級

6級	a. 両耳とも70dB以上 b. 一側90dB以上、対側50dB以上	標準型補聴器
4級	a. 両耳とも80dB以上 b. 両耳とも最高語音明瞭度50%以下	
3級	両耳とも90dB以上	補聴器 高度出力型
2級	両耳とも100dB以上	

i) 側頭骨埋め込み型骨導補聴器 (Bone Anchored Hearing Aid ; BAHA)

通常的气導補聴器は外耳道から入る音圧を増幅させ中耳経由に内耳へと伝播するが、側頭骨埋め込み型骨導補聴器 (Bone Anchored Hearing Aid ; BAHA) は、頭蓋骨に埋め込んだチタン製インプラントの接合子にサウンドプロセッサを装着させ、直接頭蓋骨を直接振動させ音を伝達する補聴器である (図2)。聴覚障害が進むほどより高出力な補聴器が必要となるが、内耳障害では歪

(日本コクレア社提供による)

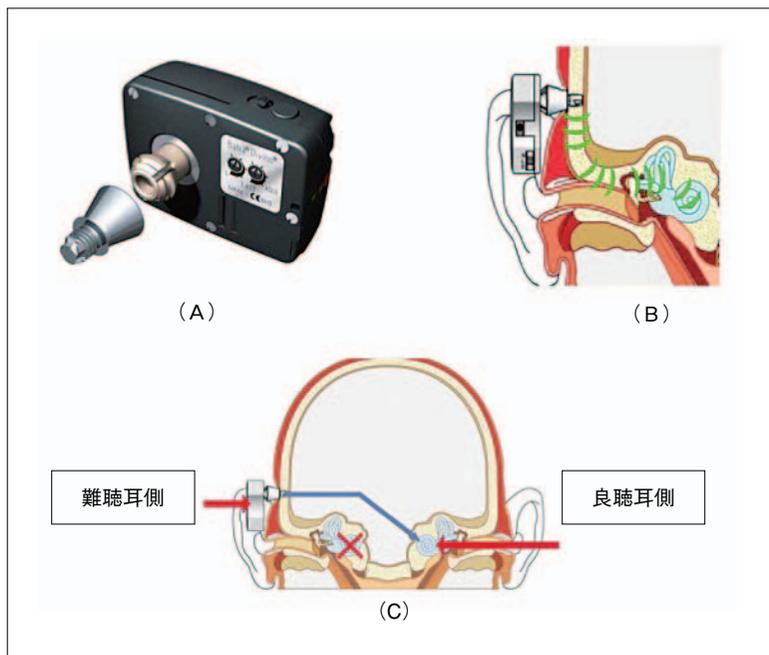


図2 (A) BAHAのサウンドプロセッサと接合子。(B) 骨導刺激による内耳への音伝達様式図 (C) 難聴耳側に取り付けられたBAHAの骨導刺激が良聴耳側へと伝達される。



図3 愛知万博の入場ゲートの立て看板。ペースメーカーの前に人工内耳の表示を認める。

んだ音感が否めない。BAHAは従来の骨導補聴器に比べて音質も良好であり、海外で多くの埋め込み手術が施行されている。適応としては、外耳や中耳疾患により従来の気導補聴器が使用できない両側聴力障害例である。米国ではFDAの認可により突発性難聴などの片側聾に対し、難聴耳側にBAHAが使用されている。骨導刺激を良聴耳側で受け取ることが可能となり、難聴耳側からの聴取や騒音下の聴取改善が認められる⁴⁾。日本ではすでに臨床治験は終了しており、医療機器として近々薬事承認されることが期待される。

ii) 人工内耳 (Cochlear implant; CI)

人工内耳は、傷害を受けた内耳の有毛細胞に代わって蝸牛ラセン神経節細胞を電気刺激する機器である。人工内耳の名称ではあるが、両側の蝸牛機能喪失に対しての人工蝸牛の役割を果たすものである。平衡機能障害に対する前庭インプラントの世界で初めての臨床治験が、2010年10月米国で両側メニエール病患者に開始されている。

人工内耳の基礎として1930年に初めて人間の聴神経への電気刺激の試みがなされ、1957年フランスで聾患者の内耳に埋め込んだ電極にて音を感じることに初めて成功し、本格的な基礎研究と人工内耳の開発がオーストラリアや米国を中心に開始

(日本コクレア社提供による)

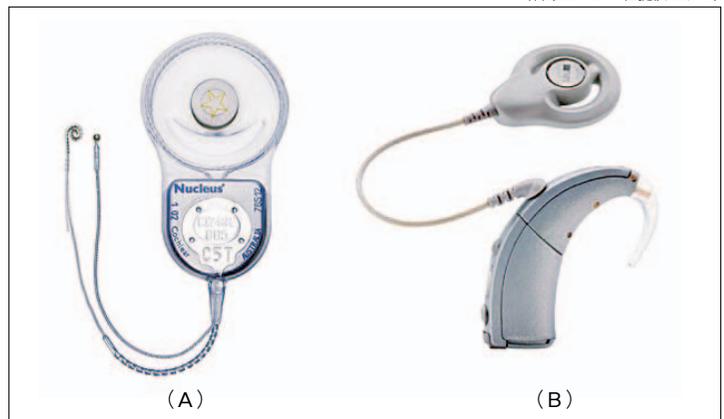
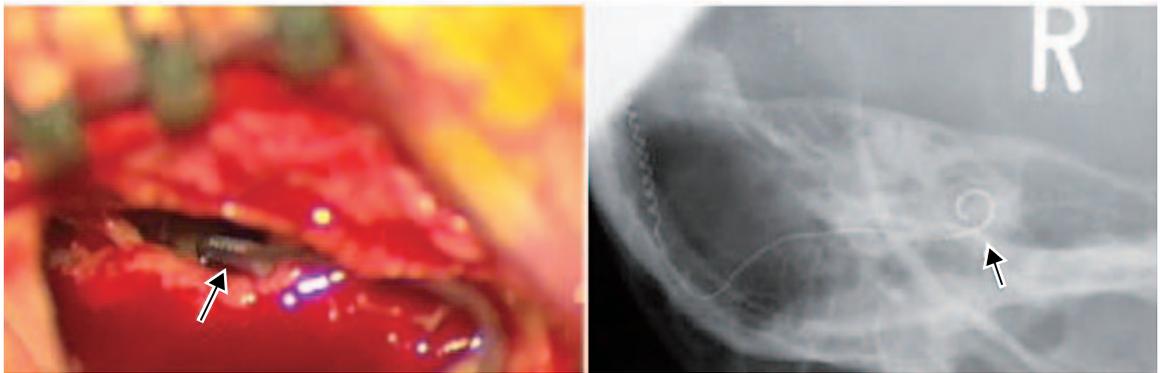


図4 人工内耳のシステム構成。(A)体内装置のインプラントと(B)対外装置のスピーチプロセッサ。

された。日本では1985年に初めての臨床応用が開始され、現在では小児・成人を含めて年間約500症例の手術が行われている。人工内耳の名称は2005年の愛知万博開催の際にも、各ゲートの立て看板に掲示されていた(図3)。

人工内耳は、体内装置として電極と受信刺激器からなるインプラント部分とからなる(図4)。音を拾ったスピーチプロセッサにより音声信号がコード化され、送信コイルでインプラントに送られた信号は電気信号に変換される。電極間に流れた電流刺激が蝸牛ラセン神経節から聴神経に伝達される。蝸牛の一部を開窓し電極部分を挿入(図5)、約2週間後に電極をオンにしてリハビリを開始する。音の3要素である大きさ、高さ、音色



(A) (B)

図5 人工内耳手術所見 (A) と術後の単純レントゲン所見 (B)。
 (A) 顔面神経窩から蝸牛を開窓し人工内耳電極 (矢印) を挿入している。
 (B) 蝸牛に挿入された人工内耳電極 (矢印)。

を、電極の電荷量、電極刺激部箇所、刺激部位の組み合わせにてプログラム作成をする。人工内耳の適応基準は、両耳とも90dB以上の高度難聴者でかつ補聴器の装用効果が少ない場合であり、小児では少なくとも6ヶ月以上にわたる補聴と療育による評価が必要である。

人工内耳装用の効果として環境音や語音の聞き取りが可能になり、生活の質的変化も認められる様になる。語音の聞き取りに関しては個人差が大きく、失聴期間が短い症例ほど改善効果は良好である。聴覚喪失後、すみやかに人工内耳装用した方が成績はよい。新生児聴覚スクリーニングで発見される先天性高度難聴児も、的確な時期に人工内耳手術を行うことにより聴覚補償による音声言語の獲得と普通級への就学が可能となっている。全埋め込み型人工内耳も開発されており、すでに海外で多く施行されている両側人工内耳手術や、補聴器と人工内耳を組み合わせたハイブリッド人工内耳もその効果が期待されている⁵⁾。

iii) 聴性脳幹インプラント (Auditory brainstem implant; ABI)

蝸牛神経軸索やラセン神経節細胞の消失、聴神経の機能喪失に陥ると、人工内耳は無効となる。両側聴神経腫瘍例や蝸牛神経の断裂、形成不全例では、より聴覚中枢である蝸牛神経核に電極を留

(日本コクレア社提供による)

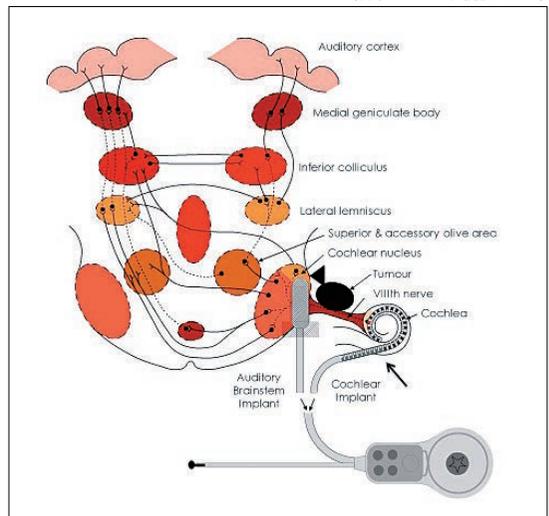


図6 人工内耳 (矢印) と脳幹インプラント (矢頭) の挿入部位を示している。

置する聴性脳幹インプラント (Auditory brainstem implant; ABI) が行われる (図6)。海外で臨床応用が開始されてから約30年を経過し多くの手術が行われているが、本邦ではまだ薬事未承認である。

ABIを留置する蝸牛神経核は、内耳の蝸牛と異なり単純な周波数配列でないため表面からの予測は困難である。そのため術中に電気刺激聴性脳幹反応で確認しつつ、適切な位置へ電極を留置する必要がある。周囲には他の脳神経も走行してお

(文献6より一部改変)

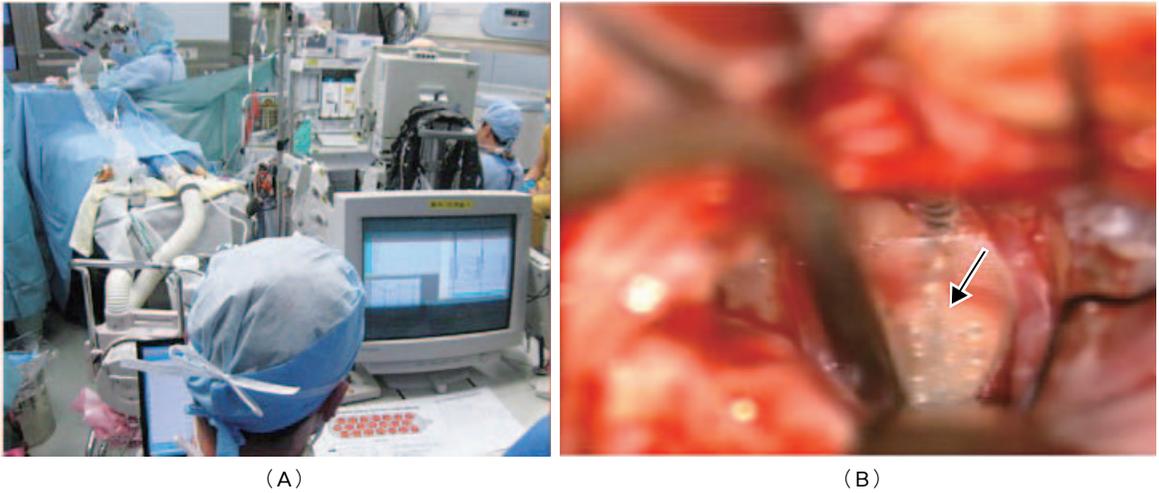


図7 聴性脳幹インプラントの術中電気刺激聴性脳幹反応のモニタリング風景(A)と術野の電極留置(B、矢印)

り電極活性化に伴う副作用発現の危険性もあるため、最初の音入れの際には酸素モニター、心電図、自動体外式除細動器などの準備をしておく(図7)。

聴覚伝導路の解剖学的な特徴や障害のため、現状ではABI術後の語音聞き取りの成績は人工内耳に比し芳しくない。現状ではABI装用の有用性は不十分であっても、環境音を聴取できる状況は患者に有益である。我々は、両側聴神経腫瘍摘出術後の症例にABI留置しその経過を観察してきた。ABIと読唇術の併用により意志疎通を図っており、環境音を主体にした音を認識できる生活に満足感が得られている⁶⁾。ABIが無効な症例に対して、さらに聴覚中枢である下丘に電極を留置する中脳インプラント(Auditory midbrain implant; AMI)の臨床応用も海外で行われている。

IV. おわりに

急性感音難聴はその的確な診断と早期治療が重

要であり、固定後の難聴に対しては適切な補聴が必要となる。難聴疾患の診断法と治療の進歩とともに、本邦では薬事未承認の医療機器も含めて柔軟な対応ができる状況が望まれる。

文献

1. Merchant SN, Durand ML, Adams JC. Sudden deafness: Is it Viral? *ORL J Otorhinolaryngol Relate Spec.* 70: 52-60, 2008.
2. Yoshida T, Sugiura M, Naganawa S, et al. Three-dimensional recovery magnetic resonance imaging findings and prognosis in sudden sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 118: 1433-1437, 2008.
3. Nakashima T, Naganawa S, Sugiura M, et al. Visualization of endolymphatic hydrops in patients with Meniere's disease. *Laryngoscope* 117: 415-420, 2007.
4. 岩崎 聡. BAHAの聴覚医学的問題. *Audiology Japan* 53: 177-184, 2010.
5. 土井勝美. 人工内耳医療の過去・現在・将来. *耳鼻臨床* 103: 973-982, 2010.
6. 曾根三千彦, 齋藤 清, 川端直子 他. 聴性脳幹インプラントを施行した神経線維腫症II型症例の術後経過. *耳喉頭頸* 82: 135-139, 2010.