一側性高度感音性難聴

滋賀医科大学耳鼻咽喉科学教室（主任：北原正章教授）

齋 藤 春 雄

京都大学耳鼻咽喉科学教室（主任：松 学教授）

村 田 清 高

一側性高度難聴症例の多くのものは、健側の聴力が良いために発見が遅れ、発症の時期も不明確で、そのために病因を明らかにする努力がなされないことが多い。また前庭機能検査を行っている例も少ない¹⁾。他面、同じ理由で聴力を正確に測定することができる年齢になって受診するため、得られた聴力像、検査所見に関しては信頼がおける。このような若年型の一側性高度感音性難聴は難聴外来の約1～2割にみられるとされており²⁾¹¹⁾、遇然の機会にしか発見されないことから、これらの難聴が生下時から、あるいは生後まもなく発症していることが想像される。

一側性高度感音性難聴の原因には種々のものが挙げられているが、時にウィルス感染、特に流行性耳下腺炎ウィルスで一側性感音性難聴が起ることが知られている。その剖検所見によると cochleo-saccular degeneration が起っていることが明らかにされている⁴⁾。Cochleo-saccular degeneration とは、蝸牛管に局限した病変であり、血管条の変性が最も強く、その位置に一致して蓋膜はコルチ器より離れて丸まり、1層の扁平上皮に包まれる。コルチ器の各細胞も変性の程度に従って変性萎縮する。この変性は蝸牛管と球形嚢に局限し、卵形嚢と半規管には及ばない。変性の軽い耳では、蝸牛内の変化は基底回転に強く、上方回転程軽くなっている²⁾⁷⁾。遺伝性難聴動物にも同様の病変がみられ、この方は cochleo-saccular dysplasia の名称で呼ばれている⁸⁾¹⁰⁾。猫では遺伝性の難聴でも2/5例に一側性の cochleo-saccular dysplasia があったとの報告もある¹⁷⁾。これらの場合、半規管の機能は保たれることになる。高度感音性難聴症例の中にもこれと同様の病変が起っているものもあると予測される。

京都大学耳鼻咽喉科外来を3年間に訪れた高度感音性難聴のうち、半規管の機能は保たれていることを予測して調べた症例について検討を加えた。

調査対象と方法

昭和48, 52, 53年度に京都大学耳鼻咽喉科外来を訪れた高度感音性難聴症例につき、半規管の機能は保たれていることを予測して前庭機能の有無を調べた29症例を対象とした。この中には臨床的に流行性耳下腺炎と診断されたあとに起った3例、流行性耳下腺炎の臨症診断に加え血清抗体価からその診断が確定している1例を含ませてある。また、両側性高度感音性難聴の10例を別の参考例として調査した。

聴力は5歳以上の症例では純音オーディオメトリーで、5歳以下の症例にはCORで検査し、疑問がもたれるものにはBSRも合わせて行い判定したが、実際には、一側性高度感音性難聴にBSRを必要とした症例は1例にすぎなかった。

前庭機能については、胎生期のウィルス感染、あるいは一部の遺伝性難聴にみられるような cochleo-saccular degeneration と同様な変化が起っている可能性を調べるのが主目的であったことと、現在のところ球形嚢機能を調べる確実な方法がないので、前庭機能の廃絶、存在を区別するため ice cold caloric test または post-rotatory nystagmus を主な手段とした。これ等の結果に疑問がもたれたものには Hallpike の caloric test を追加した。

ウィルスの抗体価は初診時には補体結合抗体で、更に可能なものには後日赤血球凝集抑制抗体を調べた。

観 察 結 果

一側性高度感音性難聴の発見、あるいは自覚年齢は3歳から37歳にまたがっているが、このうち発症時期が明確であるものは流行性耳下腺炎後に発症した4例で、いずれも27歳から37歳までの成人であり、あとの25症例は3歳から13歳までの若年層であり、発症時期が不明で、学校検診、電話の受話器やラジオのイヤフォンの使用といった遇然の機会に気付かれている。

聴力は一側性の25例が全ろう，残りの4例にのみ低音部に残聴を認めた。参考のために調べた両側性高度難聴症例にはすべて残聴があった（表1）。

表 1 一側性，両側性難聴の聴力

		1側性	両側性
全 聾	25(3)	0	
残 聴	4(1)	10	

() 内は流行性耳下腺炎後の難聴

前庭機能については，一側性感音性難聴群全例にまず氷水検査を行ったが，2ml 氷水に反応を示さない5例でも，10ml 氷水には反応を示したもの2例，50ml にすると反応を認めたものが1例あり，結局無反応であったものは29例中2例にすぎなかった（表2）。

表 2 一側性難聴の氷水反応

		2ml	10ml	50ml	反応なし
全 聾	20(2)	2(1)	1	2	
残 聴	4(1)	0	0	0	

() 内は流行性耳下腺炎後の難聴

病因としてウィルスの関与を疑い検査したが，補体結合抗体では一側性感音性難聴の1例に流行性耳下腺炎抗体で32倍を示したのみであった。赤血球凝集抑制抗体は風疹で検査数21例中6例，うち一側性4例，麻疹抗体21例中11例，うち一側性8例，流行性耳下腺炎抗体22例中7例，うち一側性5例に陽性を示した（表3）。

表 3 ウィルス抗体価（HI）分布と陽性率

風 疹				麻 疹				流 行 性 耳 下 腺 炎			
1側性		両側性		1側性		両側性		1側性		両側性	
全聾	殘聴	全聾	殘聴	全聾	殘聴	全聾	殘聴	全聾	殘聴	全聾	殘聴
8		1		3	2		2				
16					1		1	2	1		1
32								2			1
64	1				1						
128	1				1						
256	1	1		1							
3	1	0	2	5	3	0	3	4	1	0	2
4/14		2/7		8/14		3/7		5/15		2/7	

考 按

一側性高度感音性難聴ではほとんどの例が全ろうであり，残聴を認めたとしても 250, 500 Hz に70dB以上の高度難聴を残すのみであった。この部の反応は振動覚の誤認によることもあるが，この群の初診時の年齢から検査成績を信頼した。一方，両側性高度感音性難聴群では全例に残聴を認めたが，この群では1例を除いて純音オージオメトリーができない年齢層であったので周波数別の聴力像はとっていない。

一側性高度感音性難聴の全例が偶然の発見であり，このことは他の報告にも一致する特徴である⁹⁾¹¹⁾。患者自身に自覚がなかったことを考えると，これらの難聴は胎生期あるいは出生後早い時期に起ったことが想像できる。一側性高度感音性難聴の原因となるものには種々のものが挙げられているが，この年齢層に発症するものではトリソミーのごとき先天異常¹⁴⁾，ウィルスに起因するものが考えやすい。この場合，過去の報告をみると風疹，麻疹によるものは多くの場合両側性に²⁾³⁾³²⁾，また，流行性耳下腺炎によるは一側性であることが多いとされている⁶⁾⁷⁾。時にワクチンも同様の難聴を起すとされている¹⁰⁾。これらのものでは cochleosaccular degeneration の型をとるとされていると同時に，左右耳の間には病変の差があり，また，蝸牛内では基底回転ないしは中回転に病変が強いと報告されている²⁾⁷⁾。われわれの例では，一側性高度感音性難聴の29例中24例までが2ml 氷水に良い反応を示し，両側性の10例もすべてに2ml 氷水，または回転後眼振の反応を認めているので，これらの高度感音性難聴症例では，蝸牛の病変に比し半規管のそれが軽度であることが推定できる。29例中4例にみられた低音部の残聴も，この型の病変が上方回転で少ないという事実に類似している。

Lindsay⁷⁾，Subtic¹⁵⁾はウィルス性の難聴にはウィルス性髄膜炎が内耳に波及して cochleo-saccular degeneration を起して難聴を起すものと，血管の多い場所が侵されていることから viremia の型で起ったと考えられる蝸牛と前庭も侵される2種類の病変があると考えている。中島ら¹³⁾は髄液中にウィルスを検出し髄膜炎の2例に一側性全ろう，かつ前庭反応のある難聴症例を報告している。われわれが参考例としてとりあげた両側性高度感音性難聴症例の中にも，母体の風疹抗体が妊娠中に上昇した1例，妊娠中に母親が風疹の臨床診断を受け，かつ，患児に心臓重合奇形，先天性角膜炎，高度難聴の合併があるので風疹に起因するこ

とがまず間違いない1例が含まれている。風疹が両側性感音性難聴を、また流行性耳下腺炎に一側性高度感音性難聴を起す傾向があるか否かを、われわれの症例からさぐるために、過去に感染があったか否かを推定できる赤血球凝集抑制抗体で検索してみたが一側性、両側性の間に著しい差はみられず(表4)、村井¹²⁾と

表4 HI陽性率 陽性数/検索数

	1側性	両側性	総数
風疹	4/14(28.6%)	2/7(28.6%)	6/21
麻疹	8/14(57.1%)	3/7(42.9%)	11/21
流行性 耳下腺炎	5/15(33.3%)	2/7(28.6%)	7/22

同様一側性高度感音性難聴の多くのものが流行性耳下腺炎に起因することを推察する結果は出なかった。Brookhouse と Bordley²⁾, Bardy, 他³⁾は風疹の聴力像は左右非対称のものもあるとしており、また流行性耳下腺炎の髄膜炎型の組織像も左右とも病変は存在するので⁷⁾ 風疹、麻疹、流行性耳下腺炎相互や各々の左右差は内耳病変の程度の差の表現だけである可能性もある。

結局、若年時に発見される一側性高度感音性難聴のほとんどの例に半規管の機能は保たれていたため、蝸牛に主病変をもつ cochleo-saccular degeneration に類似した変化が起っていることが類推できたが、それを起すことが知られているウィルスとの関係は明らかにすることはできなかった。

結 語

一側性高度感音性難聴症例を調べたところ全ろうが29例中25例と圧倒的に多く、聴力を認めたもので70dB以上損失のある残聴を250, 500 Hzに認めるのみであった。

一側性高度感音性難聴例では半規管の機能が残っているものが多く、29例中27例で氷水に反応して眼振を認めた。

以上のことから若年発症の一側性高度感音性難聴の大多数が主病変を蝸牛に持つ型であると考えられる。

参考として調べた若年発症の高度両側性感音性難聴も同様に半規管の機能は保たれていた。

蝸牛が変性し半規管が形態上侵されない病変に cochleo-saccular degeneration があるが、これをよく起すことが知られている風疹、麻疹、流行性耳下腺炎

につきウィルス抗体価を調べたがこれらのうちいずれかが一側性高度感音性難聴を起しやすいと推察できる結果はわれわれの症例からは得られなかった。

本論文の要旨は第23回日本オージオロジー学会で口演した。

擧筆にあたり、本研究を行うにあたり御助言をいただき、御校閲を賜った滋賀医科大学耳鼻咽喉科北原正章教授に深甚の感謝の意を表します。

Unilateral Severe Sensori-neural Deafness

Haruo Saito (Dept. of Otolaryngology, Shiga University of Medical Science)

Kiyotaka Murata (Dept. of Otolaryngology, Kyoto University)

Twenty-nine patients with unilateral severe sensori-neural hearing loss were studied in the light of preservation of semicircular canal function. Most ears were incidentally found to be deaf at the age of 3 to 13, but 4 adult ears became deaf after mumps infection. Twenty-five out of 29 were total deafness and other 4 had residual hearing at 250 and 500 Hz.

Twenty-four ears had good response to 2 ml ice water, but three ears revealed vestibular hypofunction.

Serological studies using complement fixation and hemagglutination inhibition tests were done to clarify the etiologies of the deafness with preserved semicircular canal function, and these tests revealed no specific cause of the unilateral deafness.

The conclusion of this study was that pathology of the severe unilateral sensori-neural deafness in children was in general in the cochlea and that most of the cases preserved the semicircular canal function.

参 考 文 献

- 1) Bordley, J.E., Brookhouser, P.E. & Worthington, E.L.: Viral infections and hearing: a critical review of the literature, 1969-1979. *Laryngoscope*, **82**; 557-577, 1972.
- 2) Brookhouser, P.E. & Bordley, J.E.: Congenital rubella deafness. *Arch. Otolaryngol.*, **98**; 252-257, 1973.

- 3) Hardy, M.P., Haskins, H.L., Hardy, W.G. et al: Rubella: audiologic evaluation and follow up. Arch. Otolaryngol., **98**; 237-245, 1973.
- 4) Lindsay, J.R., Caruthers, D.G. & Hemenway, W.G.: Inner ear pathology following maternal rubella. Ann. Otol., **62**; 1201-1218, 1953.
- 5) Lindsay, J.R. & Hemenway, W.G.: Inner ear pathology due to measles. Ann. Otol., **63**; 754-771, 1954.
- 6) Lindsay, J.R.: Profound childhood deafness. Inner ear pathology. Ann. Otol., Suppl. **5**; 1-121, 1973.
- 7) Lindsay, J.R.: Histopathology of deafness due to postnatal viral disease. Arch. Otolaryngol., **98**; 258-264, 1973.
- 8) Lurie, M.H.: Degeneration and absorption of the organ of Corti in animals. Ann. Otol., **51**; 712-717, 1954.
- 9) 亀井民雄, 野呂久公, 矢野 昂, 他: 一側性全聾の統計的観察ならびに若年性片側性全聾の特異性とメマイの好発性について. 耳喉, **43**; 349-358, 1971.
- 10) Mair, L.W.S. & Elverland, H.H.: Sudden deafness. J. Laryngol., **91**; 323-329, 1977.
- 11) 村井盛子: 一側性高度感音難聴の研究. その2. 一側性難聴の臨床統計的研究. 日耳鼻, **71**; 1651-1657, 1968.
- 12) 村井盛子: 一側性高度感音難聴の研究. その3. 若年性一側性難聴の臨床的観察. 日耳鼻, **72**; 1140-1151, 1969.
- 13) 中島成人, 江上徹也, 隈上秀伯, 他: 突発難聴の3症例について. —特に virus との関係. 日耳鼻, **79**; 148-150, 1976.
- 14) Saito, H., Okano, Y., Furuta, M. et al: Temporal bone findings in D-Trisomy. Arch. Otolaryngol., **100**; 386-389, 1974.
- 15) Subtic, R.: Histopathological findings in the inner ear caused by measles. J. Laryngol., **90**; 173-181, 1976.
- 16) Weber, E.G.: The degeneration process in the ear of the shaker mouse. Ann. Otol., **74**; 5-21, 1965.
- 17) Wilson, T. G. & Kane, F.: Congenital deafness in white cats. Acta Otolaryngol., **50**; 261-275, 1959.

(受付 54.6.15)