臨 床

治療開始後も聴力悪化をみた突発性難聴症例

本間 利生・川端五十鈴

Sudden Deafness with Further Progression of Hearing Loss
after Initial Examination

Toshio Homma and Isuzu Kawabata

(Saitama Medical Center, Saitama Medical School)

This study describes 15 special cases of sudden deafness with further progression of hearing loss after initial examination in our clinic. The authors examined the otological, audiological and laboratory findings of those patients, including family and past history. Results were as follows;

1. The patients consisted of 5 males and 10 females, with an average age of 41 years.
2. Audiological findings with respect to hearing loss were variable.
3. Hearing loss progressed after the initial examination and reached a maximum at about 7 days after the onset of initial hearing loss.
4. Patients could be divided into four groups on the basis of increased hearing loss at various sound frequencies;
 - ① increasing hearing loss in the low tone range,
 - ② in the middle tone range,
 - ③ in the low-middle tone range,
 - ④ in all ranges of tones.

The third group was greatest in number.

5. The progression of hearing loss could be classified into 3 types according to the mode of increasing hearing loss.

Type I hearing loss was characterized by rapid progression after increased hearing loss had begun.

Type II was characterized by slow progression.

Type III was characterized by progression starting after 1 to 3 stable days. These results were discussed from the perspective of clinical audiology.

Key words : sudden deafness, hearing loss progression, slow type

はじめに

突発性難聴という疾患はその病名で理解されるように突発性に発生し、短時間の間に高度の難聴を生じる原因不明の感音性難聴である。そして患者が医療機関を受診したときは最悪の難聴の状態になっているか、あるいは

すでに最悪の難聴を脱して回復期に向かっているか、のいずれかの状態であって、受診後、さらに難聴が進行する症例は少ない。しかし突発性難聴と診断された患者の中で、医療機関を受診し、加療されながらも聴力が悪化する症例があることが報告されている^{1)~13)}。この病態

は、突発性難聴の自然経過の結果であるとか、治療に使用した薬剤の影響、あるいは突発性難聴とは全く別の疾患を考えると、多くの研究報告がみられている。しかし、いずれにおいても突発性難聴の病態を考える上で、考慮すべき現象であろう。われわれも、過去5年間における、このような症例を検討し、若干の考察を加えて報告する。

対象症例

1990年12月より1995年11月までの5年間に当科で、突発性難聴と診断され入院加療した症例の中で、治療開始後も聴力の悪化が聴力検査によって確認された15例を対象とした。なお同期間に入院加療した突発性難聴症例は210例であった。対象症例はいずれも発症後5日以内に受診した新鮮例である。また突発性難聴の診断基準は、厚生省突発性難聴研究班で定めた診断基準に従った。対象例は受診後直ちに入院させ、可能な限り連日聴力検査を施行し聴力の変化を確認出来た症例である。

聴力悪化の基準としていくつかの条件が挙げられているが(柳田ら⁸⁾、平出ら¹⁰⁾、立木ら¹¹⁾、角田ら¹²⁾)われわれの難聴進行の基準は、125 Hz から 8 kHz の全周波数のうち、初診時聴力と比較し、少なくとも2つ以上の周波数で15 dB以上の聴力閾値上昇を認めたもの、または、1周波数で25 dB以上の閾値上昇したものとした。

これらの症例につき、発症時の状況、家族歴、既往歴、めまいなどの随伴症状の有無などについて詳細な問診を行った。また、悪化時の難聴の自覚の有無についても問診を行った。さらに初診後の難聴の変化ならびに予後について検討した。予後の判定は厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班による聴力回復判定基準に準じた。

結 果

1. 対象症例の概要

対象症例15例の概要を表1に示した。性別は男性5例、女性10例で、女性に多かった。年齢は20歳から55歳で、20歳代4例、30歳代2例、40歳代3例、50歳代6例であり、平均は41歳であったが、50歳代に比較的多くみられた。特記すべき家族歴を有する症例はみられなかった。既往歴として卵管疾患の手術(症例1)、子宮筋腫摘出術(症例9)がみられた以外著患はなかった。合併症として高血圧症が1例(症例7)、糖尿病合併例は2例(症例12, 13)にみられた。耳疾患の既往歴をもつ症例はみられなかつ

たが、1例(症例14)に対側の原因不明の高音部急墜型の感音性難聴を認めた。

2. 難聴発症時の概要と初診時所見

難聴発症の直接的誘因になるものはみられなかった。難聴発症は全例、突発的であり、症例の大半は発症の時刻をも答えられた。難聴発症の前後、あるいは同時に耳閉感を訴えるものが多く、また耳鳴を伴うものは7例であり、めまい感を訴えるものが1例存在した。発症より当科受診までの日数は発症当日(第1病日)2例、第2病日5例、第3病日6例、第4病日1例、第5病日1例であった。なお4例は、他院を受診し、聴力検査を施行されておりその聴力所見を参考にした。初診時の難聴の聴力型は高音漸傾型8例、谷型3例、高音障害型2例、山型1例、水平型1例であった。

患者は直ちに入院し、加療を開始するとともに諸検査を施行した。精密聴力検査ではすべて内耳性難聴の所見であり、平衡機能検査を行い得た症例でも前庭機能障害はみられなかった。血液、尿などの臨床検査でも正常範囲内であった。なお血清ウイルス検査にて抗体価上昇を示す症例は存在しなかった。

3. 難聴進行の状況

難聴発症後、さらに難聴が進行する周波数をみるため初診時の聴力と最悪時の聴力を比較検討してみた。

図1-1は低音域での進行が強い症例(症例10)である。図1-2は中音域での進行の症例(症例14)である。図1-3は、低中音域にまたがって難聴の進行している症例(症

図1-1 低音域での難聴進行例(症例10)

図 1-2 中音域での難聴進行例(症例14)

図 1-4 全周波数域での難聴進行例(症例9)

図 1-3 低中音域での難聴進行例(症例5)

図 2 難聴進行 I 型の 6 例の難聴進行

難聴進行は急速である。聴力レベル dB は全周波数の平均値である。

例 5) である。図 1-4 は全周波数域に渡って進行する症例(症例 9)である。以上のように難聴進行を周波数別に分類してみると、低音域進行型が 2 例、中音域進行型 2 例、低中音域進行型 6 例、全周波数域進行型 5 例であった。

次に難聴発症後の難聴進行の程度を検討した。前述の如く難聴進行を周波数別にみると低音域、中音域あるいは、高音域にまたがっているため、今回難聴進行の程度を全周波数の平均値を用い、これを経時的にプロットし図示した。初診時から最悪の聴力となる時点までの難聴

進行をみると、進行が急速なものと比較的緩徐なものが見られた。それぞれの進行の様子を図 2 (6 症例)と、図 3 (5 症例)に示し、そして前者を I 型、後者を II 型と分類した。もう 1 つの進行型として、初診時と同じ聴力が 2～3 日続いた後に難聴が進行し始めるものであり、このような例が 4 例みられたので III 型とし、図 4 に示した。

以上の如く、難聴の進行には、いくつかのタイプがあるが難聴発症から進行が停止し最低レベルになるまでの病日は第 4 病日 1 例、第 5 病日 1 例、第 6 病日 7 例、第

図3 難聴進行Ⅱ型5例の難聴進行

難聴進行は緩徐である。聴力レベル dB は全周波数の平均値である。

図4 難聴進行Ⅲ型4例の難聴進行

初診時の難聴が2～3日続いた後、難聴進行が開始する。聴力レベル dB は全周波数の平均値である。

表1 症例一覧

症例	性別	年齢	発症より 受診迄の 日数	難聴 進行の 自覚	難聴 進行の 音域	難聴 最悪の 日数	難聴 進行の 様式	初診時		最悪時		固定時		予後	その他
								聴力 dB	聴力型	聴力 dB	聴力型	聴力 dB	聴力型		
1	女	52	2		中音域	7	Ⅱ型	35	高音漸傾	55	高音漸傾	15	正常	治癒	卵管疾患
2	男	51	3		低音域	7	Ⅱ型	74	高音障害?	93	水平	60	高音漸傾	著明回復	
3	女	20	3	有	低中音域	5	Ⅰ型	41	高音漸傾	79	水平	24	高音急墜	著明回復	
4	女	27	3		低中音域	4	Ⅰ型	29	高音漸傾	80	水平?	16	正常	治癒	
5	女	52	4	有	低中音域	7	Ⅰ型	60	高音漸傾	88	水平	40	高音漸傾	著明回復	
6	女	42	3	有	全音域	8	Ⅰ型	46	谷型	85	水平?	35	谷型	著明回復	
7	男	43	2	有	全音域	6	Ⅲ型	45	谷型?	70	谷型?	70	谷型?	不変	高血圧
8	女	23	5		低中音域	7	Ⅰ型	46	高音障害	75	高音障害	13	谷型?	治癒	
9	女	52	1	有	全音域	6	Ⅰ型	37	谷型	84	谷型	22	谷型	著明回復	子宮筋腫
10	女	20	3		低音域	6	Ⅱ型	76	高音漸傾	87	水平	62	水平	回復	
11	女	47	2	有	全音域	6	Ⅲ型	43	高音漸傾	71	水平	30	高音急墜	著明回復	糖尿病
12	女	36	2	有	低中音域	6	Ⅲ型	40	高音漸傾	70	水平	30	高音急墜	著明回復	糖尿病
13	男	56	3		全音域	7	Ⅱ型	70	水平型	92	水平	47	高音漸傾	著明回復	他側難聴
14	男	56	1		中音域	6	Ⅱ型	69	山型?	84	高音障害	47	高音障害	著明回復	
15	男	39	2	有	低中音域	6	Ⅲ型	27	高音漸傾	91	水平	39	高音漸傾	著明回復	

7病日5例, 第8病日1例で, 少なくとも発症後1週間前後には難聴進行は, 停止する様であった。

4. 難聴の予後について

聴力の治癒判定は厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班の判定基準に従った。しかし今回は初診時の聴力ではなく, 進行し最低の聴力レベルと回復固定時のそれとの比較で行った。治癒3例, 回復1例, 著明回復10例, 不変1例であった。低音域, 中音域で難聴進行するもの

の予後は比較的良好であったが, 前述の難聴進行程度と予後との関係は一致しなかった(表1)。

考 察

1. 発症後も難聴が進行する突発性難聴

突発性難聴は原因不明の高度の感音難聴で, ある日突然に発症する疾患である。診断基準としては難聴の突然の発症が第1に挙げられている。そして発症後, 難聴は

短時間で最悪の状態となり、以後は、改善するか、そのまま変化しないかのいずれかの経過をたどり、難聴がさらに悪化することはないものと考えられていた。しかし近年、発症後難聴の進行する症例が報告されるようになった。

1976年寺山¹⁾が感冒様症状を伴って発症した突発性難聴がステロイド投与後、難聴が進行したと報告した。その後の報告症例を報告年順にみると、1977年柳田²⁾ 11例、1981年神崎^{3,4)} 8例、同11例、大橋⁵⁾ 5例、1982年寺山⁶⁾ 9例、南⁷⁾ 4例、1983年柳田⁸⁾ 40例、1986年寺山⁹⁾ 29例、1990年平出¹⁰⁾ 15例、1992年立木¹¹⁾ 9例、1993年角田¹²⁾ 10例、1995年吉田¹³⁾ 12例である。同一施設からの報告は症例の重複もあるが、いずれにしても多くの症例がみられており、難聴進行の突発性難聴の存在は確実であろう。その発生頻度を、突発性難聴症例の中に占める割合をみると、32%(9/28、立木¹¹⁾)、18.5%(10/54、角田¹²⁾)、1.8%(11/600、柳田⁸⁾)と報告されており、われわれは7%(15/210)であった。発生頻度は一定しないが、受診後頻回の聴力検査が施行されれば今後さらに症例数が増えると思われる。

2. 報告例の概要

本症例は特異な臨床経過をとるため、各症例について詳細な検討が行われている。過去の報告例を引用しながら、症例の概要を考察してみたい。

われわれの症例では、男女比は男：女=5：10で女性に多くみられた。従来の報告例では特に性差は一定していない。発症年齢をみると、20歳代以上で特に40歳から50歳に多く平均年齢は41歳で、従来の報告とはほぼ一致していた。最近の突発性難聴の発症年齢は50から60歳代にピークをもつと言われており¹⁴⁾若干年齢層が若いようである。また少数ではあるが10歳代の症例報告もあり¹⁰⁾興味深い。

家族歴、既往歴について今までの報告で特記すべき記載は少なく、われわれの症例でも同様であった。合併症で糖尿病が2例みられた。誘因の報告は感冒、過労などが挙げられている³⁾。われわれの症例では明らかな誘因は認めなかった。

3. 難聴進行の状況

1) 初診時の聴力所見

初診時の難聴聴力型をみると、寺山²⁾は聾型と水平型、柳田⁸⁾は水平型と高音漸傾型、立木¹¹⁾は高音漸傾型の頻度が高いと述べているが、われわれの症例では

高音漸傾型が多かった。その他に低音部障害型や谷型などもあり、本症例に特徴的な聴力型はみられなかった。また難聴の程度も様々であり、一定の傾向はみられなかった。

2) 難聴進行の周波数域

難聴進行がどの周波数域で生じているかを検討するために初診時と悪化時の聴力図を比較してみると、柳田⁸⁾は高音域に較べて低音域になる程聴力低下の幅は大きく、初診時高音障害型のものは特に低音域の低下が著明となり、水平型や聾型となるものが多いと報告している。前述の如く、初診時聴力型は高音障害型のみではなく水平型、低音障害型あるいは谷型もあるので、立木¹¹⁾は難聴進行を悪化周波数域によって低音域型、低中音域型、高音域型、全音域型と4型に分類した。そして低中音域型と全音域型が多く、高音域型は少ないと述べている。われわれもこの分類に準じて症例を検討すると低中音域型と全音域型が多いようであったが、高音域の難聴進行症例はみられなかった。

3) 難聴進行停止までの期間

一度進行の始まった難聴がいつ停止するかはわれわれ臨床家にとって重大な関心事であり、従来の報告例でも詳細に記載されている。難聴進行の停止するまでの期間は発症後、第2病日より第10病日までの幅の広い報告もあるが¹²⁾、多くの報告では第4病日から第8病日であり1週間前後と考えられる。われわれの症例も従来の報告^{2,4,7,11,13)}とはほぼ一致する。

4) 難聴進行の状況

難聴が進行して停止、すなわち最悪の難聴に至るまでの経過をみるため経時的に聴力を観察した。その結果、難聴進行は3型に分類することが出来た。比較的に急速に難聴が進行する型(I型)と緩徐に進行する型(II型)の両者を比較するとI型は進行開始時の難聴の程度は比較的軽度であるのに対して、II型は1例(症例2)を除き難聴の程度は高度であった。そして難聴進行停止が発症後1週間という一定期間であればI型の難聴進行曲線は急速となり、II型のそれは緩徐となるのは当然であり、難聴進行の病態はI型、II型と共に大きな差異はないと想像される。一方もう1つの型は難聴が発症した後一時(1日から3日間)安定した後難聴が進行し、1週間前後で進行が停止するものである(III型)。III型の患者は問診で難聴の進行を自覚しているものが多いことから、この安定期は存在するものと思われた。しかしこの安定期を

どの様に解釈するかは現在の所考えを持ち合わせていない。立木ら¹¹⁾は難聴進行を分析し治療開始後、一旦聴力が改善したあと再び悪化するものと、治療開始後徐々に悪化するものと2つの型に大別されると述べている。従って初期の治療に反応する群としない群の2つが存在することは本症の病態が単一でないことを示唆する。

5) 難聴の予後

われわれは難聴の予後判定を厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班の聴力回復判定基準によって行った。ただし、この場合最悪時の聴力と固定時のそれを比較した。われわれの症例では表1に示す如く比較的良好であった。柳田ら⁸⁾は40例中、治癒と著明回復が33例と報告し、寺山ら⁶⁾は治癒と著明回復が80%であったとして、いずれも予後良好と述べている。しかし治癒と著明回復例が50%という報告¹²⁾や予後不良の報告⁴⁾もあり予後の成績は一定していない。

4. 発症原因, その他

従来から症例の詳細な分析と検討が行われてきたが、発症後の難聴進行の原因を説明するよう有力な説はない。本症を初めて記載した寺山ら¹⁾の症例ではステロイド投与後難聴が悪化したことから、ステロイドによるウイルス性内耳病変の悪化を疑っている。われわれの症例では難聴進行後もさらに続けてステロイド剤を投与したが最終的には聴力著明回復例が多かったことより、難聴進行にはステロイドの影響は少ないと思われた。同様な見解も報告されている^{7,8,10)}。

神崎⁴⁾は自験例11症例の分析から、難聴の進行の原因として①自然経過②ウイルス性内耳病変の悪化③循環障害による病変の悪化④膜迷路(あるいは内耳窓)破裂によるものの4つの仮説を提唱している。われわれの症例では、血清ウイルス抗体測定で抗体価が上昇し、ウイルス性病変を積極的に疑わせる症例は存在しなかった。また循環障害説に対しては臨床的に内耳病変を証明する検査は確立されておらず、これを立証することは現状では困難である。膜迷路破裂説は、その診断基準に照合してみると、われわれの症例では外リンパ嚢を思わせるものはみられなかった。

以上のことから、本症の発症原因として自然経過説が最も有力と思われる。突発性難聴の突発とは文字どおり、短時間に高度の難聴を生じるものであるが、欧米諸国ではByl¹⁵⁾やMattoxら¹⁶⁾は12時間以内に難聴が完成されるものを突発性難聴と診断している。また難聴発症から

数日以内に難聴が最悪になる症例もその延長上にあるものとして、柳田ら²⁾はこれをslow typeの突発性難聴と考えている。一方、寺山ら⁶⁾は発症してから3日以内に難聴が最悪になる症例を急性進行性感音難聴として突発性難聴とは異なった型の急性感音難聴で、独立疾患に分類している。一方、立木¹⁷⁾は緩徐形成型突発性難聴の名称を与えている。突発性難聴の第1の特徴は高度の難聴が突発性に形成されることであって、緩徐に難聴が形成されるものを突発性難聴に含めてよいのかは問題であるが、発症後の難聴の進行以外は、通常の突発性難聴と同様の臨床像を示すものである。非定型的な突発性難聴の1つと考えられる。突発性難聴自体が原因不明であり独立疾患とは考えられない現状では、このような非定型的な突発性難聴をも詳細に分析して、さらに細かく分類することは突発性難聴の原因解明に結びつくと考えられる。この点で今回われわれの経験したslow typeあるいは緩徐形成型突発性難聴のなかでも難聴進行の周波数域が異なったり、また難聴進行の様式も3つの型に分類出来るなどから、この疾患も単一でないことが想像される。

結 語

突発性に発症した難聴がさらに進行する15症例を経験したので、その臨床像を供覧し従来の報告文献を引用しながら若干の考察を行った。

1. 経験した症例は男性5例、女性10例、平均年齢41歳であった。

2. 発症後難聴がさらに進行して最悪になるのは1週間前後であった。

3. 難聴が進行する周波数域は全音域、低音域、中音域、低中音域であり、後者の症例が多かった。

4. 難聴進行の状況を経時的にみると、急速に進行するもの(I型)、緩徐に進行するもの(II型)、1~3日の安定期の後進行するもの(III型)の3つの型がみられた。

以上の臨床所見、聴力検査所見につき文献を引用しながら若干の考察を行った。

参考文献

- 1) 寺山吉彦, 中村興治, 山地誠一, 他: 感音難聴に対するステロイド療法の再検討. 耳喉 48: 1011~1017, 1976.
- 2) 柳田則之, 村橋けい子, 三宅 弘: slow typeのSudden deafnessに関する検討. Audiology 20: 671~672, 1977.

- 3) 神崎 仁, 大内利昭, 磯貝一豊: 突発性難聴治療中の悪化例について. 臨床耳科 **8**: 206~207, 1981.
- 4) 神崎 仁: 突発性難聴治療中の悪化例について. 厚生省特定疾患特発性の感音難聴調査研究班 昭和55年度研究報告書. 146~150頁, 1981.
- 5) 大橋正実, 寺山吉彦, 山川宗位, 他: 発症後更に悪化した突発性難聴. 日耳鼻 **84**: 1189, 1981.
- 6) 寺山吉彦, 大橋正実, 松島純一, 他: 急速進行性感音難聴(急速性難聴)の検討. 耳鼻 **28**: 840~844, 1982.
- 7) 南 吉昇: 治療開始後にも聴力悪化を示した突発性難聴. 耳喉 **54**: 377~383, 1982.
- 8) 柳田則之, 鈴木康之, 村橋けい子, 他: 初診後も聴力が悪化した突発性難聴. 耳喉 **55**: 581~585, 1983.
- 9) 寺山吉彦, 松島純一, 林 光夫, 他: 発症後聴力が悪化した眩暈を伴う突発性難聴. 急性高度難聴調査研究班 昭和60年度研究業績報告書. 101~105頁, 1986.
- 10) 平出文久, 梶 博幸, 石田 孝: 突発性難聴と診断され聴力悪化を示した症例. 耳鼻臨床 **83**: 701~707, 1990.
- 11) 立木 孝, 村井和夫, 宍戸 潔, 他: 初診後も聴力悪化を認めた突発性難聴症例についての検討. 急性高度難聴調査研究班 平成3年度研究業績報告書. 69~72頁, 1992.
- 12) 角田保雄, 大河内幸男, 大谷 巖: 初診後も聴力が変動悪化した突発性難聴症例. 耳鼻臨床 補68: 88~92, 1993.
- 13) 吉田晋也, 池田 稔, 富田 寛: 突発性難聴での聴力悪化症例の検討. Otol Jpn **5**: 434, 1995.
- 14) 柳田則之: 突発性難聴の現状 一疫学・治療・予後を中心に. 耳展 **38**: 401~412, 1995.
- 15) Byl FM: Seventy-six cases of presumed sudden hearing loss occurring in 1973; prognosis and incidence. Laryngoscope **87**: 817~825, 1977.
- 16) Mattox DE and Simmons FB: Natural history of sudden sensorineural hearing loss. Ann Otol **86**: 463~480, 1977.
- 17) 立木 孝: 非定型的突発性難聴. 新難聴の診断と治療. 107~112頁, 中外医学社, 東京, 1986.

原稿受付: 平成8年1月4日
原稿採択: 平成8年3月6日
別刷請求先: 本間利生
〒350 川越市鴨田辻道町1981
埼玉医科大学総合医療センター耳鼻咽喉科