

窄とした。また、その他に中耳および内耳奇形（蝸牛の回転、半規管、前庭水管拡大など）の有無を検討した。内耳道のMRIは4例のみに施行した。

③運動機能評価：歩行開始時期などで評価を行った。VEMP検査やカロリック検査を施行できた例は3例のみであった。

④言語評価：現在のコミュニケーション方法、音声言語の理解、発話の状態について検討を行った。

（倫理的面への配慮）

本研究ではヘルシンキ宣言および疫学研究に関する倫理指針（平成19年文部科学省・厚生労働省告示第1号）、臨床研究に関する倫理指針（16年厚生労働省告示第459号）を遵守して行われた。

C. 研究結果

①聴力検査

ABRにて90dBnHL以上の重度難聴例は8例16耳であった。また高度難聴

（70-89dBnHL）は2例3耳、中等度難聴（50-69dBnHL）1例3耳であった。DPOAEは中耳炎などの理由で検査が不能であった2例を除く9例18耳に施行しており、うち5例7耳（39%）に良好な反応を得た。純音聴力検査は4例にしか施行できていないが、ABR結果と比較して聴力閾値が良好な例が2例認められた。

②中耳・内耳奇形

中耳奇形は11例中4例（36%）に認められた。

蝸牛低形成は主に蝸牛の回転が少ないなどのmondini型であったが、11例中7例（63%）に認められた。うち21トリソミ

ーは2例ともに含まれ、CHARGE症候群では4例中3例に蝸牛低形成が認められた。半規管低形成は11例中9例と高率に合併していた。

③歩行開始

歩き始めが見られたのは1歳5カ月～2歳10カ月（平均2歳2カ月）であった（1例は全く歩行できず、2例は不明、1例は0歳のため）。脳梁欠損、小脳低形成などの中枢神経障害の合併が5例、視力障害も3例認められている。

④補聴器装用とコミュニケーション方法
難聴が診断されてから、補聴器装用を開始した例は11例中9例であり、装用しなかった2例のうち1例は軽度難聴であったために診断されたのも就学後であり、外観と交友関係の問題から補聴器装用を行わなかった。しかし、学校では聞こえていないことを指摘されており、慎重に経過観察されている。もう1例は軽度難聴であり、自傷行為などが認められていることから補聴器装用せずに経過観察となっている。

21トリソミーの2例は聴力の評価が困難であったために難聴の診断が遅く、補聴器装用開始も5歳になってからであった。現在手話を覚え始めているところであるが、まだ開始したばかりであるためコミュニケーションをとるモードがなく、就学先の選択に際して問題を抱えている。ほかの6例は幼少時より補聴器装用を開始しており、手話を併用した療育を受けている。そのうち1例は軽度難聴であることから、聴覚口話にてコミュニケーションをとることができている。一方、重

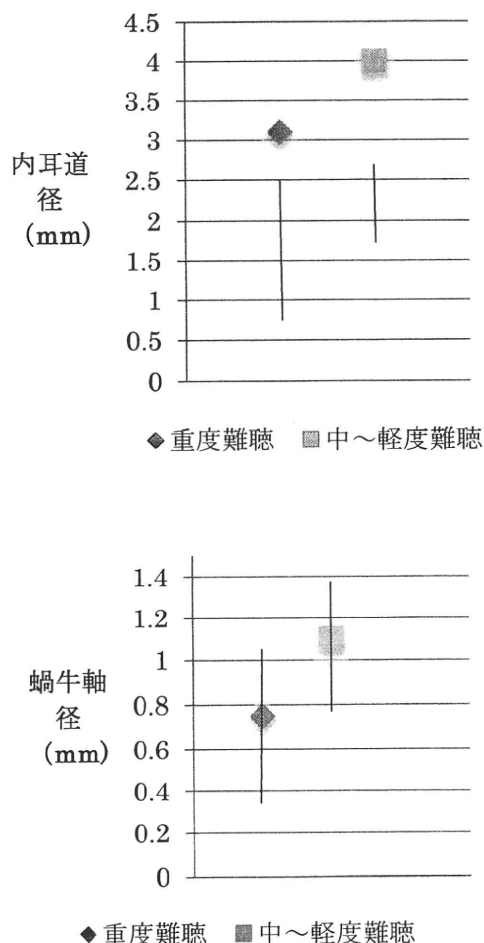
度難聴の1例は補聴器を装用してもほとんど反応が得られないことから、現在は補聴器装用を中止して手話のみの教育をうけており、手話にて十分コミュニケーション可能となっている。

D. 考察

蝸牛神経低形成は先天性難聴の約10%の原因とされており、多くは一側性に認められることが多いため、臨床的にはそれほど問題とならないことが多い。しかし、両側蝸牛神経低形成があると、内耳奇形の中でも特に人工内耳の効果も乏しいことが報告されており、治療、療育に難渋することも少なくない。一側性の場合には偶発的に蝸牛神経の形成不全が生じるとされており、蝸牛神経低形成に合併する内耳奇形はほとんどない。しかし、両側性の場合には、mondini 奇形や半規管奇形も高率に認められ、さらに症候群に多く見られたことから、一側性の発生機序、病理や臨床所見を両側性と同じに当てはめることは難しいのではないかと考えられた。

聴力低下は重度から中等度まで様々であった。重度難聴以外の中等度、高度難聴例4例8耳と重度難聴7例14耳について比較検討を行った。中・高度難聴8耳中DPOAEが陽性は4耳(50%)に対して、重度難聴では14耳中3耳(20%)と、重度難聴におけるDPOAE陽性率は低かった。蝸牛奇形も中・高度難聴8耳中4耳(50%)に認められるのに対して重度難聴14耳中10耳(70%)耳とやはり重度難聴の方が蝸牛奇形合併率は高かった。

蝸牛神経管および内耳道径を重度難聴と中・高度難聴の群で比較した(図1)。この結果、内耳道径は重度難聴が $3.12 \pm 0.91\text{mm}$ に対して中・高度難聴が $4.08 \pm 0.50\text{mm}$ であり、蝸牛神経管径は重度難聴



が $0.75 \pm 0.40\text{mm}$ に対して、中・高度難聴では $1.08 \pm 0.29\text{mm}$ であった。このことから、難聴が重度であるほど、蝸牛神経管や内耳道の径が狭く、聴神経、蝸牛神経の低形成が強いことが明らかになった。神経線維が通常よりも軽度細い程度ではほとんど聴力障害は生じないとされている。しかし、軽度の神経低形成で聴力損失がそれほど大きくなかったとしても、有意に語音明瞭度の低下を認めた例があ

ったため、日常生活や教育上特別な配慮が必要であると思われた。また、蝸牛神経低形成症例においては、人工内耳留置術は音は聞こえるようになるものの、語音明瞭度は良くならないため効果は不明瞭であるとされている。しかし、本研究において、両側蝸牛神経低形成と診断された症例はほとんどの例において、精神発達遅滞を伴っていた。こうした例においては、言語の獲得にも困難が予想されるため、人工内耳そのものの効果を評価することは容易ではないと考えられた。今後さらに人工内耳を留置した場合の効果などを検討することは、治療方針選択の際に大変重要であると考えられた。

E. 結論

両側蝸牛神経低形成では、CHARGE 症候群や 21 トリソミーなどの症候群や、脳梁欠損、髄鞘化遅延などの中枢神経障害を合併している例が多い。両側蝸牛神経低形成例に対する人工内耳の効果については、精神発達遅滞の程度も含めて慎重に評価していく必要があるだろう。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

Noriko Morimoto, Taiji H, Tsukamoto K, Morimoto Y, Nakamura T, Hommura T, Ito Y: Risk factors for elevation of ABR threshold in NICU-treated infants. Int J Pediatr Otorhinolaryngol

2010;74:786-790

Miyasaka M, Nosaka S, Morimoto N, Taiji H, Masaki H. CT and MR imaging for pediatric cochlear implantation: emphasis on the relationship between the cochlear nerve canal and the cochlear nerve. Pediatr Radiol. 2010;40:1509-16

2. 学会発表

守本倫子, 宮寄治, 本村朋子, 大原卓也, 泰地秀信. 人工内耳留置耳に対する MPR 処理法によるヘリカル CT の有用性. 第 5 回小児耳鼻科学会、札幌、2010, 6, 26-27

守本倫子, 佐藤裕子, 今井裕弥子, 本村朋子, 大原卓也, 泰地秀信. 軽度・中等度難聴症例 75 例の検討. 第 55 回日本聴覚医学会, 奈良, 2010. 11. 11-12

本村朋子, 大原卓哉, 守本倫子, 泰地秀信. CHARGE association の耳科学的検討. 第 20 回日本耳科学会, 愛媛, 2010. 10. 7-9

中原奈々, 泰地秀信, 守本倫子, 本村朋子, 小川郁. 蝸牛神経低形成の小児例における純音聴力検査と ABR の比較検討. 第 111 回日本耳鼻咽喉科学会、仙台、2010. 5. 20-22

泰地秀信, 守本倫子, 本村朋子. Auditory neuropathy spectrum disorder 例における ASSR 閾値. 第 111 回日本耳鼻

咽喉科学会、仙台、2010.5.20-22

H. 知的財産権の出願・登録状況
なし

「両側性蝸牛神経形成不全症の治療指針の確立」
骨性蝸牛神経管の狭小のない蝸牛神経形成不全症

研究分担者 坂田英明 目白大学言語聴覚学科教授

研究要旨

画像診断技術の進歩に伴い、先天性難聴の原因として蝸牛神経形成不全症の存在が明らかになった。平成19年1月から平成22年12月までの間に埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科を受診し、中等度以上の難聴があり原因精査のため側頭骨 HRCT および MRI の両方を撮影した症例を対象とした。MRI にて軸位断および内耳道に直交する斜位矢状断で、蝸牛神経の同定できないものまたは内耳道内の他の脳神経および反対側の蝸牛神経と比較して細いものを蝸牛神経形成不全症と診断した。併せて側頭骨 HRCT 軸位断にて骨性蝸牛神経管径を測定し、1.4mm 未満を蝸牛神経管の狭小と判断した。MRI で蝸牛神経形成不全症と診断された35例40耳の内、骨性蝸牛神経管径が1.4mm 未満の症例は、33例38耳であり、残りの2例2耳は1.4mm 以上であった。この2例とも明らかな内耳道径の左右差を認めた。乳幼児においてはMRIを画像検査の第一選択とすることは困難なことから、側頭骨 HRCT における骨性蝸牛神経管径の狭小、内耳道狭窄または内耳道径の左右差は、蝸牛神経形成不全症を疑うのに十分な条件と考えられた。

A. 研究目的

近年画像診断技術の進歩に伴い原因不明とされてきた感音性難聴症例の中に蝸牛神経形成不全症が存在することが明らかになってきた。今回我々は、側頭骨 HRCT と MRI の両方を撮影し、蝸牛神経形成不全症と診断された症例を検討し、側頭骨 CT 所見がどの程度蝸牛神経形成不全症の診断に有用かを検討した。

B. 方法

平成19年1月から平成22年12月までの間に埼玉県立小児医療センター耳鼻

咽喉科を受診し、中等度以上の難聴があり原因精査のため側頭骨 HRCT と MRI の両方を撮影した症例のうち、蝸牛神経形成不全症と診断された症例35例を retrospective に検討した。

性別は男性16名、女性19名、初診時年齢は生後8日から9歳8カ月であった。MRI にて軸位断および内耳道に直交する斜位矢状断で、蝸牛神経の同定できないものまたは内耳道内の他の脳神経及び反対側の蝸牛神経と比較して細いものを蝸牛神経形成不全症と診断した。併せて側頭骨 HRCT 軸位断における骨性蝸牛神経

管径、および内耳道中間地点での前後径を測定した。測定は、DICOM Viewer によって行い、同一検者が2回測定しその平均値をとった。骨性蝸牛神経管径 1.4mm 未満の場合を骨性蝸牛神経管狭小とした。(倫理的面への配慮)

本研究では、ヘルシンキ宣言、及び「疫学研究的倫理指針」を遵守した。また、実施に当たっては施設の倫理委員会の承認を得た。

C. 研究結果

MRI で蝸牛神経形成不全症と診断された 35 例 40 耳の内、骨性蝸牛神経管径が 1.4mm 未満の症例は、33 例 38 耳であった。残り 2 例 2 耳は、骨性蝸牛神経管径が 1.4mm 以上であった。この 2 例は明らかな内耳道径の左右差を認めた。

D. 考察

蝸牛神経形成不全症と診断した 40 耳の内、38 耳(95%)は骨性蝸牛神経管の狭小があった。2 耳は、骨性蝸牛神経管は 1.4mm 以上であったが、明らかな内耳道径の左右差を認めた。先天性難聴の原因検索において、画像診断の果たす役割は非常に大きい。一般的に難聴の画像検査として、側頭骨 HRCT と MRI のどちらを第一選択とすべきかは、症例の年齢、聴力所見、鼓膜所見、症状および経過などにより決定されている。MRI は検査に要する時間が長く深い鎮静を必要とするため、乳幼児に行う場合には呼吸抑制など医療安全上の問題が存在する。したがって、

乳幼児における難聴の画像検査として MRI を第一選択とはしにくいのが現状である。我々の症例では、側頭骨 HRCT にて骨性蝸牛神経管径が 1.4mm 未満の症例は全例 MRI で蝸牛神経形成不全症と診断された。骨性蝸牛神経管径が 1.4mm 以上の症例でも、内耳道径および左右差に注目すれば、蝸牛神経形成不全症を疑い MRI にて確定診断することができると考えられた。我々の症例にはなかったが、内耳道径が正常範囲で左右差もなく、骨性蝸牛神経管径も正常範囲の場合にも蝸牛神経形成不全症が存在することが報告されている。この場合施行する画像検査が CT のみだと蝸牛神経形成不全症を見逃してしまうことになるが症例数は極めて少ないと思われる。このことに留意すれば、側頭骨 HRCT において骨性蝸牛神経管径が 1.4mm 未満、内耳道狭窄または内耳道径の左右差は、蝸牛神経形成不全症を示唆する十分な条件であると考えられた。

E. 結論

MRI を画像検査の第一選択とはできない乳幼児にとって、側頭骨 HRCT における骨性蝸牛神経管の狭小、内耳道狭窄または内耳道径の左右差は蝸牛神経形成不全症を示唆する十分な条件であると考えられた。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

準備中

H. 知的所有権の出願・登録状況
なし

表 骨性蝸牛神経管の狭小のない蝸牛神経形成不全症

症例	BCNC	蝸牛神経	患側	健側
			IAC	IAC
A	1.715	同定できず	2.63	3.88
B	1.465	同定できず	3.51	4.785

BCNC : 患側骨性蝸牛神経管径 (CT 軸位断、単位 mm)

蝸牛神経 : 患側蝸牛神経 MRI での評価

患側 IAC、健側 IAC : 内耳道中間地点での前後径 (CT 軸位断、単位 mm)

「両側性蝸牛神経形成不全症の治療指針の確立」
高度難聴を呈さない蝸牛神経形成不全症例の検討

研究分担者 浅沼聡 埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科 科長
研究協力者 安達のどか 埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科 医員

研究要旨

近年画像診断技術の進歩に伴いこれまで感音性難聴で原因不明とされてきた症例の中に蝸牛神経形成不全症が存在することが明らかになってきた。

平成19年1月から平成22年12月までの間に埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科を受診し、中等度以上の難聴があり原因精査のため側頭骨HRCTとMRIの両方を撮影した症例の内蝸牛神経形成不全症と診断された35例40耳をretrospectiveに検討した。35例40耳の内、患側高度難聴を呈する29例33耳以外の6例7耳は患側高度難聴を呈さない症例であった。聴力像の内訳は、オーディオグラムで谷型1例1耳、(中～)高音急墜型3例4耳、ABRでの患側閾値が70dBの症例が2例2耳であった。この6例7耳の内、MRIにて患側蝸牛神経が同定できないものが3例4耳、同定できるが極めて細いものが3例3耳であった。蝸牛神経形成不全症と診断された症例の中には、MRIで蝸牛神経が明瞭に描出されなくても、聴力が比較的保たれている症例が存在する。

A. 研究目的

画像診断技術の進歩により、難聴の原因として蝸牛神経形成不全症が注目されるようになった。蝸牛神経形成不全症と診断された症例は、患側の高度難聴を呈する例が圧倒的に多いが、中には高度難聴を呈さない症例も存在する。今回我々は、高度難聴を呈さない蝸牛神経形成不全症の症例について、聴力像、画像所見等につき検討を行ったので報告する。

B. 方法

平成19年1月から平成22年12月まで

の間に埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科を受診し、中等度以上の難聴があり原因精査のため側頭骨HRCTとMRIの両方を撮影した症例のうち、蝸牛神経形成不全症と診断された症例35例をretrospectiveに検討した。

性別は男性16名、女性19名、初診時年齢は生後8日から9歳8カ月であった。骨性蝸牛神経管の幅の測定は、側頭骨HRCT軸位断にてDICOM Viewerによって行い、同一検者が2回測定しその平均値をとった。1.4mm未満の場合を骨性蝸牛神経管狭小とした。併せてMRIにて軸位

断、内耳道に直交する斜位矢状断で蝸牛神経の同定できないものまたは内耳道内の他の脳神経及び反対側の蝸牛神経と比較して細いものを蝸牛神経形成不全症と診断した。

聴力は、年齢および発達段階に応じてABR、ASSR、乳幼児聴力検査、標準純音聴力検査を施行した。

(倫理的面への配慮)

本研究では、ヘルシンキ宣言、及び「疫学研究の倫理指針」を遵守した。また、実施に当たっては施設の倫理委員会の承認を得た。

C. 研究結果

蝸牛神経形成不全症と診断された 35 例 40 耳の内、高度難聴を呈する例は 29 例 33 耳であり、それ以外の 6 例 7 耳は患側高度難聴を呈さない非典型例であった。聴力像の内訳は、オーディオグラムで谷型 1 例 1 耳、(中～) 高音急墜型 3 例 4 耳、ABR での患側閾値が 70dB の症例が 2 例 2 耳であった。この 6 例 7 耳の内、MRI にて蝸牛神経が同定できないものが 3 例 4 耳、同定できるが極めて細いものが 3 例 3 耳であった。また 6 例中 4 例は、脳幹部側で聴神経の径に左右差を認めなかった。

D. 考察

画像診断技術の進歩に伴いこれまで感音性難聴で原因不明とされてきた症例の中に蝸牛神経形成不全症が存在することが明らかになってきた。骨性蝸牛神経管

の狭小があり、MRI で蝸牛神経が明瞭に描出されない蝸牛神経形成不全症は、高度難聴を呈することが多い。しかし、一部に聴力が比較的保たれている例が存在した。

乳幼児期においては、難聴の診断が ABR と両耳聴の聴力検査であると、一側性難聴では蝸牛神経形成不全症の高音急墜型タイプは、蝸牛神経形成不全症の典型例(高度難聴を呈するもの)と診断される可能性がある。我々の症例でも、症例 5 は ASSR を施行していなければ、典型例として扱っていた症例である。また同じく谷型も見逃される可能性がある。我々が把握しているよりも蝸牛神経形成不全症では、非典型例が存在する可能性がある。聴力像および難聴の原因特定には各種検査を組み合わせる総合的に判断すべきものと考えられた。また我々の症例では難聴の進行例はなかったが、進行した報告もあり今後も厳重な経過観察が必要である。

E. 結論

側頭骨 HRCT および MRI にて蝸牛神経形成不全症と診断された症例の中には、MRI で蝸牛神経が明瞭に描出されない例でも聴力が比較的保たれている例が存在する。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

準備中である

H. 知的所有権の出願・登録状況

なし

表 蝸牛神経形成不全症非典型症例

症例	患側	ABR 閾値	聴力像	BCNC	蝸牛神経
1	左	70	-	0.8	極めて細い
2	右	40	谷型	1.265	同定できず
3	右	70	-	1.12	同定できず
4	右	40	(中)高音急墜	0.7	同定できず
	左	20	高音急墜	1.345	同定できず
5	左	90	高音急墜	1.305	極めて細い
6	左	-	高音急墜	1.12	極めて細い

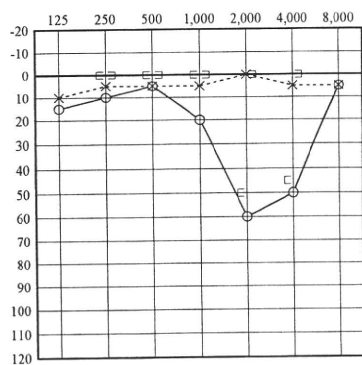
症例 4 のみ両側、他は一側性

ABR 閾値：患側の閾値

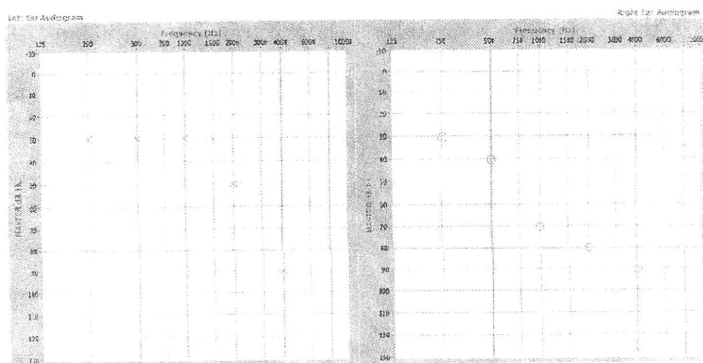
-：施行せず

BCNC：患側骨性蝸牛神経管径 (CT 軸位断、単位 mm)

蝸牛神経：患側蝸牛神経 MRI での評価



症例 2 のオーヂオグラム



症例 4 の ASSR

両側性蝸牛神経形成不全症のサブタイプ分類に基づく診療指針の確立

研究分担者 仲野 敦子 千葉県こども病院 耳鼻咽喉科医長

研究要旨

両側高度難聴の原因として、蝸牛神経低形成（CND）がある。側頭骨 CT を用いて、両側性難聴における CND の頻度を検討した。対象期間中に一側性難聴では CND 症例を多数認めたが、両側性難聴 60 症例では 1 例も認められなかった。千葉県こども病院では 5 年間で 4 症例を経験しており、両側難聴児中の両側 CND 症例は数%以下であると推測された。

また、経過観察中の両側 CND 症例は音声言語の獲得に至っていたが、やや異なる臨床像であり、CT 所見からだけでは臨床的な予後の推測は困難と考えられた。また、補聴器装用で語音明瞭度や発話明瞭度は悪く、各症例に応じた対応が必要と考えられた。

A. 研究目的

両側難聴に占める CND 症例の頻度を調査する。また、CND 症例の臨床的特徴を検討する。

B. 研究方法

2010 年 1 月から 12 月までに、千葉県こども病院耳鼻咽喉科にて難聴の原因検査目的に側頭骨 CT を撮影した両側難聴 60 症例と、一側性難聴 30 症例を CND 頻度の検討の対象とした。また、対象期間以前の画像検査で両側蝸牛神経低形成が疑われた難聴例で、経過観察中の 2 症例を症例検討の対象とした。

C. 研究結果

側頭骨 CT 検査を施行した両側難聴症例 60 症例で、両側あるいは一側の CND

を疑う所見を呈する症例は見られなかった。一方一側性難聴 30 症例中 CT で蝸牛神経管狭窄を認めた症例は 13 例（43.3%）で、そのうち 4 例は内耳道狭窄も認められた。さらに新生児聴覚スクリーニングで発見された一側性難聴 13 例中 11 例（85%）は一側性 CND であった。

経過観察中の両側 CND 症例の 1 例は純音聴力検査では 4 分法で右 61.3dB、左 93.8dB であるが、CT 上では蝸牛神経管の左右差は明らかではなかった。また、補聴器装用閾値は両耳で 37.5dB であったが、最高語音明瞭度は 50% と不良であった。現在、FM 補聴器を装用し普通小学校に通い、発話明瞭度は徐々に改善傾向にある。他の 1 例も純音聴力検査では 4 分法で右 93.8dB、左 88.8dB で、補聴器装用閾値は両耳で 45dB であったが、最高語

音明瞭度は45%と不良であった。

D. 考察

難聴の原因検索目的の画像診断として、CT、MRIのどちらを優先すべきかが議論されている。Simonsらの報告では、一側性難聴83例中29例(35%)にCTで、40例中10例(25%)にMRIで異常が認められ、CTとMRIの一致率は33例中25例(76%)であり、一側性難聴あるいは左右差のある難聴症例ではCTを第一選択とし、必要な症例ではMRIを追加することが推奨されている。当施設では、撮影時間の問題、現在のMRIとCTの解像度を考慮し、難聴精査目的にはCT検査を優先して行っている。

今回の対象症例60症例中には1例も両側CND症例は含まれておらず、両側蝸牛神経低形成症例の頻度はかなり低いことが示唆された。千葉県こども病院で2006年からの5年間では、側頭骨CT検査で、両側蝸牛神経低形成と診断した症例は4症例であった。5年間の両側難聴症例の総数を2010年度の5倍、約300症例とすると、両側蝸牛神経低形成症例の頻度は両側難聴症例の1.3%であった。CT検査症例が以前より増加していることを考慮して総数を200症例としても両側蝸牛神

経低形成症例は2%であり、両側難聴症例に占める両側CNDの頻度は低いと推測された。その一方で先天性一側性難聴の原因としては、一側CNDは頻度が高かった。CNDの原因は現在不明であるが、両側CND症例は一側CND症例の1/10以下であると推測された。

両側CND症例を検討すると、純音聴力検査上の補聴効果と比較すると、語音聴取は不良ではあったが、音声言語を獲得できていた。症例数が少なくCT画像からだけでは、臨床的な予後を推測するには至らなかったが、他の内耳性難聴症例とは異なる経過であり、正確な診断と症例毎への適切な治療・療育が必要と考えられた。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

2011年5月開催の日本耳鼻咽喉科総会にて研究結果発表を予定している。

H. 知的所有権の出願・登録状況

なし

内耳奇形と聴力

分担研究者 高木 明 静岡県立総合病院 耳鼻咽喉科

研究要旨

内耳奇形と聴力の関係は経験的に知られているが、多数の奇形症例の解析から難聴との関連を調べた研究は見当たらない。今回、58 耳の内耳奇形症例の部位、程度と難聴の程度について検討した。蝸牛回転が低形成なものほど難聴が重度であり、回転数が 1.5 回転あれば軽度難聴に止まる症例が見られた。蝸牛神経の形成不全は内耳道狭窄症例では高度難聴であった。内耳奇形症例の 75.9% で内耳の複数部位に奇形が見られ、蝸牛奇形の 45.5% で前庭・半規管の奇形を伴っていた。拡大前庭、外側半規管低形成では軽度難聴症例も見られたが、半規管形成不全が重度になるほど難聴が高度であった。

A. 目的

内耳奇形には蝸牛、前庭、前庭水管、蝸牛神経、内耳道の奇形などが挙げられるが それらの奇形の程度、部位と、聴力の関係は必ずしも明瞭でなく、纏まった報告はほとんどない。今回、内耳奇形症例 58 耳の聴力と奇形との関連を調べた。

内耳奇形と聴力の関連を調べる。

B. 研究方法

対象は難聴を主訴に当科を受診した 7 歳未満の小児内耳奇形症例 31 症例、58 耳である(表 1)。これらの症例を対象に、側頭骨ターゲット CT 所見により、骨迷路の各解剖学的部位別の形態異常の有無を調べ、聴力との関連を調べた。

C. 研究結果

内耳奇形症例の奇形部位とその数を表 2 に示した。蝸牛の奇形が 4 4 耳と最も多く、蝸牛の無形成 4 耳、蝸牛神経欠損 1 耳も見られた。前庭系においては、前庭水管拡張症が 27 耳と最も多く見られ、ついで半規管低形成が 15 耳と多かった。また、半規管無形成も 4 耳存在した。蝸牛神経の低形成の 7 耳は CT では神経そのものの確認はできないが、いわゆる蝸牛神経管の狭窄を認めたものを低形成と判断した。蝸牛奇形の分類の無形成、低形成の代表的な奇形の CT 像を図 1 に示した。次に前庭系の奇形の拡大前庭、半規管低形成についての代表的な CT 像を図 2 に示した。その他の奇形として前庭水管拡張症、内耳道狭窄、蝸牛神経低形成・欠損についての CT 像を図 3 に示し

た。

内耳奇形は蝸牛系、前庭系両者に見られることが少なくない。その重複の関連を表3に示した。蝸牛の軽度の低形成と前庭水管拡張症の合併が約7割と多く見られる。また、蝸牛の奇形が高度になるに伴い、前庭系の奇形の合併頻度が増えている。また当然ではあるが内耳道狭窄を伴う症例に蝸牛神経の低形成が約半数に認められている。

一方、前庭水管拡張症、拡大前庭の2割は単独奇形であって蝸牛の奇形を認めていなかった。また、蝸牛の低形成(1.5回転)の例においても25%が単独の形成不全であった。

以上のような内耳奇形の症例とその聴力(3分法)を表4に示した。その中で全例が100 dB以上の高度難聴となる内耳奇形には蝸牛の回転が1回転以下、蝸牛神経の低形成・無形成、半規管無形成、内耳道狭窄が挙げられた。他方、聴力にばらつきがあったものは蝸牛の軽度の低形成(2回転)、外側半規管形成異常、前庭水管拡張症などであった。

D. 考察

内耳奇形、特に蝸牛の形成異常があれば難聴を伴うことは想像に難くない。ところが、それらの系統的解析の報告は見当たらない。その多くは症例報告に止まっている。今回、58耳の多数の内耳奇形症例から、奇形の部位、程度と聴力の関係を調べ、一定の傾向を見いだすことができた。図4に模式的にその傾向を示し

た。すなわち、高度難聴をきたす内耳奇形には内耳道狭窄、蝸牛の高度形成不全(1回転)、蝸牛神経形成不全が挙げられる。蝸牛に奇形があっても1.5回転以上あれば、比較的聴力のよいものもあり、バラツキが見られる。一方、前庭系の奇形と聴力の関係についてはその評価は結局、蝸牛との合併奇形の程度に依存するようである。すなわち、前庭水管拡張においては蝸牛の奇形は比較的軽度の低形成にとどまることが多いので軽度の難聴に止まるものもある。ただ、この疾患においては徐々に進行する難聴であるので、受診時の年齢もその難聴の程度に関する蝸牛低形成側半規管低形成られた。あるいは拡大前庭の場合も聴力が比較的保たれている症例がある。外側半規管は発生学的に前庭の最後に形成されることを勘案すると内耳奇形の程度としては軽度に止まっていると考えられる。また、拡大前庭の側頭骨病理標本では外側半規管膜迷路がその拡大前庭の中に存在することが知られているので膜迷路の奇形としては軽度であるので聴力のよい症例が存在することも納得がいく。半規管の無形成、複数の半規管低形成は蝸牛を含む内耳そのものの低形成と合併しているので難聴は中等度以上の難聴を示すことが多い。

E. 結論

① 内耳奇形症例の75.9%で、内耳の複数領域に奇形があり、蝸牛奇形症例の45.5%で、前庭・半規管の奇形を伴って

いた。

② 蝸牛回転が低形成なものほど難聴は重度であり、回転数が 1.5 回転あれば軽度難聴にとどまる症例もみられた。

③ 拡大前庭、外側半規管低形成では軽度難聴例もみられたが、半規管形成不全が重度になるほど、難聴がより高度であった。

④ 蝸牛神経の形成不全や内耳道狭窄症例では高度難聴であった。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

2011年5月開催の日本耳鼻咽喉科総会にて研究結果発表を予定している。

H. 知的所有権の出願・登録状況

なし

対象症例 31症例 58耳

性別：男 19例 女 12例

患側：右 30耳 左 28耳（両側 27例）

初診時年齢：生後20日～6歳9ヶ月(中央値1歳6ヶ月)

染色体異常：3症例

(Down 2例、第3染色体異常 1例)

中耳・外耳奇形：8症例13耳

(耳小骨奇形6耳、外耳道狭窄4耳、外耳道閉鎖2耳、前庭窓骨化2耳)

他の奇形：8症例

(眼球 5例、心臓 3例、消化管 3例)

表1：対象

奇形の部位とその数

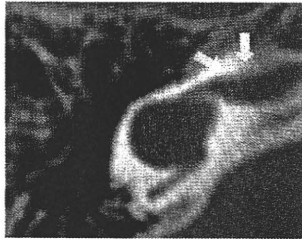
<u>蝸牛</u>	<u>44耳</u> (75.9%)	<u>前庭・半規管</u>	<u>28耳</u> (48.3%)
蝸牛無形成	4耳	半規管無形成	4耳
蝸牛1回転	4耳	半規管低形成	15耳
蝸牛1.5回転	8耳	拡大前庭	9耳
蝸牛2回転	28耳		
		<u>前庭水管</u>	<u>27耳</u> (46.6%)
<u>蝸牛神経</u>	<u>8耳</u> (13.8%)	前庭水管拡大症	27耳
蝸牛神経低形成	7耳		
蝸牛神経欠損	1耳	<u>内耳道</u>	<u>6耳</u> (10.3%)
		内耳道狭窄	6耳

* 重複例はそれぞれ1耳としてカウントした

表2：奇形の部位と耳数

蝸牛奇形

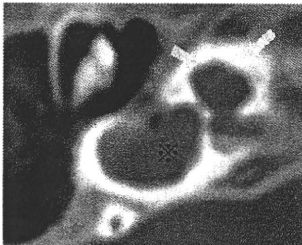
蝸牛無形成
(4耳)



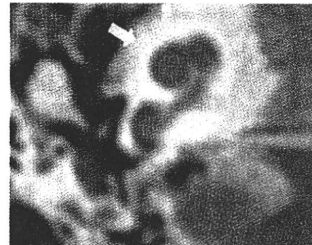
蝸牛1回転
(4耳)



蝸牛1.5回転
(8耳)



蝸牛2回転
(28耳)

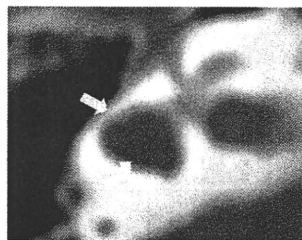


※ 拡大前庭

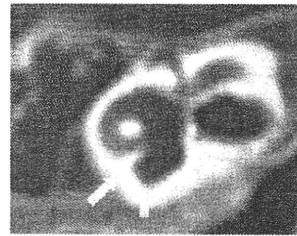
図1： 蝸牛奇形

前庭・半規管奇形

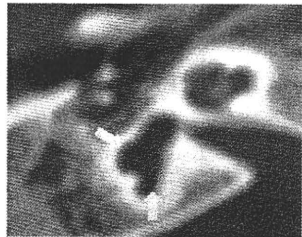
拡大前庭
(9耳)



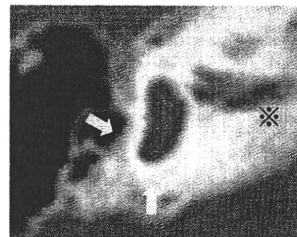
後半規管
低形成
(4耳)



複数の
半規管低形成
(5耳)



半規管
無形成
(4耳)



※ 内耳道狭窄

図2： 前庭・半規管の奇形

その他の奇形

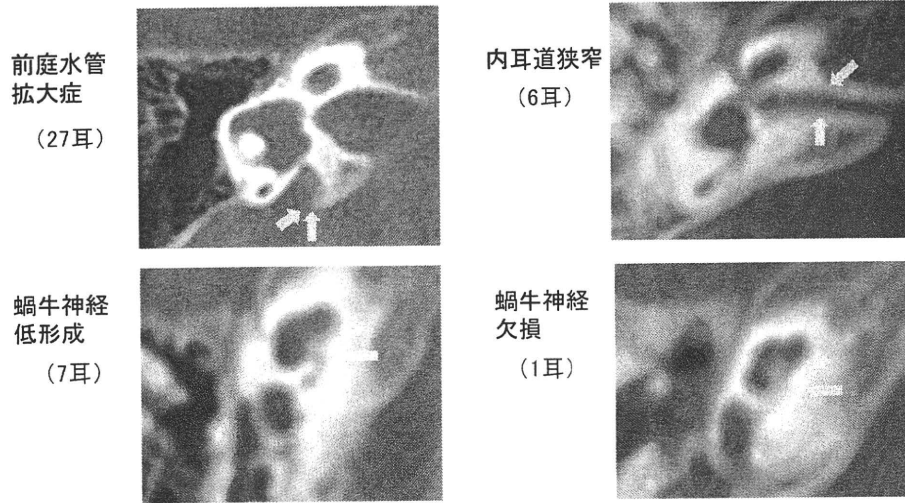


図3：その他の奇形

奇形の重複部位

奇形部位	奇形の内容	耳数	重複奇形					合併なし
			蝸牛	蝸牛神経	前庭・半規管	前庭水管	内耳道	
蝸牛	蝸牛無形成	4	—	—	4	—	2	—
	蝸牛1回転	4	—	—	2	1	—	1
	蝸牛1.5回転	8	—	3	5	1	—	2
	蝸牛2回転	28	—	1	9	19	1	1
蝸牛神経	蝸牛神経低形成	7	4	—	5	1	2	—
	蝸牛神経欠損	1	—	—	1	—	1	—
前庭・半規管	半規管無形成	4	4	1	—	—	—	—
	複数の半規管の低形成	5	3	2	—	—	—	—
	後半規管無形成・低形成	4	3	1	—	1	—	1
	外側半規管低形成	6	4	1	—	2	—	1
前庭水管	拡大前庭	9	6	1	—	1	3	2
	前庭水管拡大症	27	21	1	4	—	—	6
内耳道	内耳道狭窄	6	3	3	4	—	—	—

表3：奇形の重複部位

奇形の種類と聴力

奇形部位	奇形の内容	聴力				平均(dB)
		0~40	41~70	71~100	>101dB	
蝸牛	蝸牛無形成				2	114.3
	蝸牛1回転				4	111.6
	蝸牛1.5回転	1	1	1	5	94
	蝸牛2回転	1	5	8	14	87.7
蝸牛神経	蝸牛神経低・無形成				8	110.6
前庭・半規管	半規管無形成				4	111.6
	複数の半規管の低形成		1	2	2	91
	後半規管無形成・低形成		2		2	85.8
	外側半規管低形成	1	2	1	2	72.8
	拡大前庭	2			5	84.6
前庭水管	前庭水管拡大症	2	2	7	16	94.1
内耳道	内耳道狭窄				4	110.4
	total	6	8	9	33	90.2

表4：奇形の種類と聴力

奇形と聴力の概略

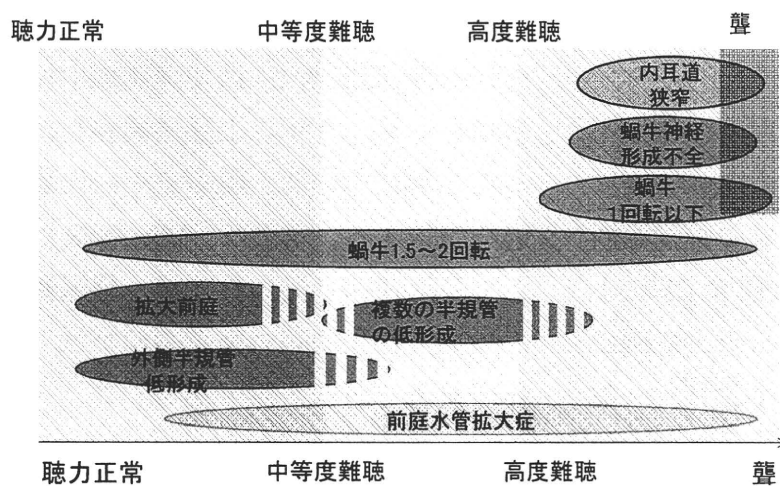


図4：奇形と聴力の関係の概略

両側蝸牛神経管狭窄を示し ABR・ASSR と自覚的聴力検査閾値に乖離を示した PCWH 疑い
例の長期聴力経過

分担研究者 阪本浩一 兵庫県立こども病院耳鼻咽喉科部長
主任研究者 松永達雄 国立病院機構東京医療センター
臨床研究センター 聴覚障害研究室研究室長

研究要旨

両側性蝸牛神経形成不全症は、原因不明の蝸牛神経発生障害による先天性高度難聴を来す疾患である。近年の画像診断の進歩により、内耳 MRI, 側頭骨 CT により診断されるようになった。その症例には、全例高度難聴を合併しており、一部に DP-OAE の反応の保たれている例が報告されている。今回、両側蝸牛神経管狭窄（CND）を側頭骨 CT にて疑われ、ABR, ASSR で高度難聴を指摘されたが経過観察にて、中等度難聴であった 1 例を経験した。ABR, ASSR と自覚的聴力の乖離例の原因として、中枢性のミエリン形成不全による神経髄鞘化の不全が考えられた。高度難聴の診断、人工内耳の適応決定にあたり本疾患の存在を考慮する必要があるだろう。

A. 研究目的

両側性蝸牛神経形成不全症は、原因不明の蝸牛神経発生障害による先天性高度難聴を来す疾患である。近年の画像診断の進歩により、内耳 MRI, 側頭骨 CT により診断されるようになった。その症例には、全例高度難聴を合併しており、一部に DP-OAE の反応の保たれている例が報告されている。今回、両側蝸牛神経管狭窄（CND）を側頭骨 CT にて疑われ、ABR, ASSR で高度難聴を指摘されたが経過観察にて、中等度難聴であった 1 例を経験したのでその聴力の経過を中心に報告する。

B. 研究方法

症例報告:側頭骨 CT にて両側蝸牛神経管狭窄を示し、3 年以上経過観察をおこなった 1 例について、聴力を中心に臨床経過を報告する。本例は、ABR, ASSR は無反応で高度難聴を疑われたが、経過観察によって、自覚的聴力検査閾値が低下し中等度難聴であった例である。

(倫理的面への配慮)

本研究では、ヘルシンキ宣言および疫学研究に関する倫理指針(平成 19 年文部化学省・厚生労働省告示第 1 号)、臨床研究に関する倫理指針(平成 16 年厚生労働省告示 459 号)を遵守して行なわれた。

C. 研究結果