

図1 症例1の側頭骨CT

両側とも蝸牛の回転が確認できず、前庭の軽度拡大と前庭水管の両側対称性拡大が認められる

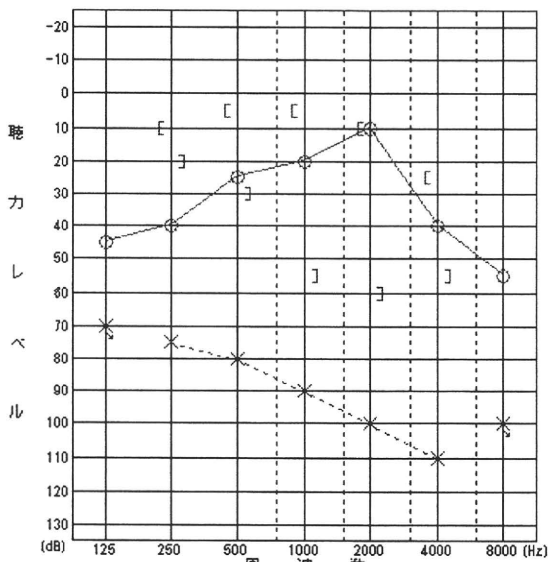


図2 症例2のオーディオグラム

低音域のA-B gapを伴う右高音域聴力低下と左高度難聴がみられる

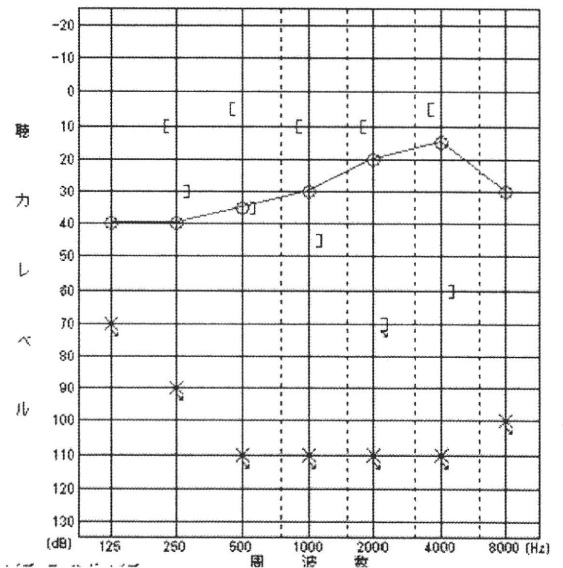


図3 症例3のオーディオグラム

左聴力は徐々に悪化し scale out となった

新生児スクリーニング後に発見された Pendred 症候群例

研究分担者 守本 倫子 国立成育医療センター耳鼻咽喉科

研究要旨

新生児スクリーニングでは聴力正常とされていたにもかかわらず、後天性に難聴が発見され、Pendred 症候群と診断された 3 例について、側頭骨 CT の前庭水管径と難聴進行程度、聴力像および現時点でのコミュニケーションモードと問題点について検討を行った。前庭水管径と難聴進行程度には相関が強くは認められなかった。また、中途失聴の場合、手話が獲得できていないことも多く、聴覚口話法でコミュニケーションが良好である。しかし、一般の教育現場では FM 補聴器に対する理解などが弱いため、すべてが中途半端な教育になってしまう危険性がある。

A. 研究目的

Pendred 症候群は難聴と甲状腺腫を合併する症候群である。前庭水管拡大による進行性難聴であり、聴力は変動を繰り返しながら徐々に閾値上昇していきとされている。出生直後の新生児スクリーニングで、すでに難聴と診断されている場合は定期的に聴力の評価が行われるため、個々の聴力変動の状況を把握することが可能である。しかし、新生児スクリーニングにて聴力正常と評価されていた場合、引き続き聴力の評価が行われることは少なく、そのためいつの間にか難聴が進行しており、聴力変動状況を把握することが困難になることも少なくない。本研究ではそのような症例 3 例について検討を行った。

B. 研究方法

当院初診時に難聴が診断され、難聴遺伝子検査により SLC26A4 (PDS) 遺伝子変異が認められ、Pendred 症候群と診断さ

れた 3 例（2 歳～5 歳、男児 2 例女児 1 例）について画像所見、診断契機、聴力像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（平成 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 診断契機

3 症例ともに新生児スクリーニングにて聴力は問題ないとされていた。

症例 1：2 歳 3 か月時に言葉の遅れに気が付き初診となった。

症例 2：生後 3 か月時には音に対する反応が乏しいことに気が付いたが、どこの医療機関でも新生児スクリーニング結果が正常であったため 2-3 歳までは経過観察でよいと指導されており、結果とし

て当院初診したのは2歳時であった。

症例3：やはり両親が生後5か月時に音に対する反応が弱いと気になってはいたものの、そのまま様子を見ており1歳3か月時に音に全く反応がないため当院初診となっていた。

②聴力検査

症例1：初診時(2歳3か月時) ABRにて両側50dBと閾値軽度上昇しており、CORでも50dBであった。5歳時の純音聴力検査では低音周波数では50dBであるが、高音周波数域では右100dB, 左80-90dBの閾値上昇を認め、どちらも高音傾斜型の聴力像を呈している。

症例2：初診時のABRでは両側105dBにて無反応であり、CORでも90-100dBで反応を認める程度であったが、遊戯聴力検査により低音周波数域では両側80dB, 高音周波数域では右90dB, 左110dBと高音漸傾型の聴力像を呈している。

症例3：初診時のABRでは105dBで無反応であり、CORでも100-110dBでようやく反応を認める程度である。まだ遊戯聴力検査はできていない。

③側頭骨CT所見

症例1：前庭水管径右1.90mm、左2.42mm
両側蝸牛第2回転と第3回転の分離が悪いmondini奇形あり。

症例2：前庭水管径右2.62mm、左3.10mm

症例3：前庭水管径右2.01mm、左2.57mm

④コミュニケーション

症例1：中等度難聴であるため、補聴器装用によりほぼ正常範囲まで補聴効果が認められており、聾学校にときどき通いながら普通幼稚園にて教育を受けている。新版K式発達検査にて認知98、言語92

と認知レベルに比べて言語能力がやや低い結果であった。騒音下の語音明瞭度が低いため、FMシステムの補聴器を開始したところ理解力も向上した。

症例2：聾学校通園しながら補聴器装用しているが、CORにて50dBと補聴効果が認められる。2歳半の時点で有意な自発語はほとんど認められず、手話にてコミュニケーション可能である。

症例3：補聴器装用しながら聾学校通園し、CORにて60dBでようやく反応を認める。このため手話による療育が中心であるが、近々人工内耳留置術予定である。

D. 考察

新生児スクリーニングで聴力正常と判定されたのちに難聴が発見される割合は1%程度とされている。

新生児スクリーニング後に難聴が認められる疾患としては、先天性横隔膜ヘルニア症などによる遅発性難聴、先天性サイトメガロウイルス感染、特発性進行性難聴などの進行性難聴が挙げられるが、同様に先天性前庭水管拡大も進行性難聴の原因の一つである。今回提示した3症例はすべて、新生児スクリーニング検査では聴力正常とされていたため、親も医療機関もその結果に安心し結果として診断が遅くなった可能性があった。

① 難聴進行について

症例2, 3については親が生後3か月、5か月で聴力の低下に気が付いていたとのことであった。この時期までは、まだ自力で動かないことが多いため頭部打撲などの機会は少ない。このため、原因は明らかではないが自然経過にて難聴が進行

してきたものと考えられた。症例1は2歳近くまで言語獲得したのちの聴力低下と考えられた。症例2は症例1, 3と比較すると前庭水管径は広いものの、症例1, 2にはほとんど差はなかった。中間径が広いほど聴力急墜も頻繁に生じる(Lai)との報告もあるが、前庭水管中間径と聴力進行とは関連がなかったとする報告もあり、前庭水管径と聴力進行程度についてはさらに検討を要する。

② 療育と問題点

i) 教育現場の不理解

中等度難聴であれば、補聴器装用にて普通学校での教育は可能である。また、中途失聴であると、その時点で聴覚口話によるコミュニケーションを会得しているため、手話によるコミュニケーションが獲得できないこともある。

症例1は補聴器装用にて幼稚園での生活には支障をきたしていなかった。しかし、騒音下での聞き取りが悪いため、就学相談においてFM補聴器の装用について校長と協議した結果、症例1のみ特別扱いすることはできない、と装用を拒否されている。中等度難聴では、傍目ふつうに聞こえているように見えるため、騒音下や教室での聞き取りが困難であるといったことが、教育現場で理解を得にくいことが推測された。

ii) 補聴器か人工内耳か

補聴器装用で50dBnHL程度の装用閾値が認められる場合は、人工内耳留置術を行わなくても言語習得が可能である可能性は高い。しかし、Pendred症候群では、今後さらに突発的に難聴が進行してくる可能性がある。症例3のように補聴器装

用閾値が十分に上がらない場合はそれほど人工内耳手術の選択に躊躇しないものの、症例2のように補聴器装用効果が認められている場合、現時点では人工内耳手術の適応ではないであろう。しかし、今後難聴が進行する可能性は高く、早期に手術を行うべきか、聴力悪化を待つて手術を行うべきか、もう少し議論の必要があるだろう。

E. 結論

Pendred症候群の難聴進行速度は前庭水管拡大の程度との相関が強くなく、予測困難である。今後療育方法、指導方法についての的確なガイドラインの作成が必要である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

Morimoto N, 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

岡本康秀, 松永達雄, 泰地秀信, 守本倫子, 坂田英明, 安達のどか, 貫野彩子, 山口聡子, 仲野敦子, 高木明, 加我君孝, 小川郁. 両側前庭水管拡大症の確実例とボーダーライン例のSLC26A4遺伝子変異および臨床所見の特徴. Audiology Japan 2010; 53: 164-170

Japan2010; 53: 164-170

守本倫子. 疾患からみたインフォームド
コンセントの実際. 言語発達障害. JOHNS
2010;26:1967-1970

2. 学会発表

守本倫子. 軽中等度難聴の発見と医療・療
育・教育の連携. 都立大塚聾学校永福分
教室主催関連機関向け講演会, 2011
年1月20日, 東京

Noriko Morimoto, S. Ito, T. Matsunaga,
T. Hommura, K. Kamei, H. Taiji.
Progressive hearing loss in BOR
syndrome. Europa society of

pediatric otolaryngology, Pamplona,
2010. 6. 5-8

守本倫子, 松永達雄, 本村朋子, 大原卓
哉, 泰地秀信. BOR症候群における聴
力低下と前庭水管拡大との関連について.
第20回日本耳科学会, 愛媛,
2010. 10. 7-9

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

H. 知的財産権の出願・登録状況
なし

Pendred症候群の発生頻度調査と現状に即した診断基準の確立

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

Pendred 症候群は前庭水管拡大を伴う、進行性難聴を呈する。難聴の発症時期、進行を現在経過観察中の患者から retrospective に検討した。新生児聴覚スクリーニング（NHS）で早期発見できる可能性がある一方で、早期には一側性難聴であり診断に至らず見逃される可能性もあった。NHS を受けていない場合は、3 歳前後で言語発達遅滞により発見される例が多く、言語発達遅滞を認める前の診断が必要と考えられた。

A. 研究目的

Pendred 症候群による難聴は進行することが知られている。難聴発見の時期とその契機、進行の程度とその時期について検討する。

B. 研究方法

千葉県こども病院で経過観察中の難聴児のうち CT 画像で両側前庭水管拡大を認めた 12 症例を対象とした。

C. 研究結果

難聴発見の契機として、新生児聴覚スクリーニング（NHS）が 12 症例中 5 例であった。NHS を受けずに音への反応が悪く 2 歳前に高度難聴の診断がついていた症例が 1 例、3-4 歳で言語発達遅滞から難聴の診断となった症例が 5 例、7 歳で一側性難聴の診断後 9 歳で両側難聴となり診断された 1 例あった。

NHS での発見 5 例中 3 例は、NHS は一側 refer であった。そのうち 2 例は初診時

の精査 ABR で両側の異常を認めた。初診時の ABR は一側性難聴の結果であり、経過観察中に両側難聴となっていた症例を提示する。この 1 症例以外は現在 3 歳以下であるが、現在まで聴力の悪化を認めていない。

言語発達遅滞から診断に至った 5 例の初診時聴力は、60-70dB であった。5 症例とも NHS 未受検例であり、出生時から難聴が存在していたかは不明であったが、初診時聴力に比較して言語発達の遅れは軽度であり、徐々に進行して診断に至ったと考えられた。

[症例提示]

NHS は OAE と自動 ABR で実施され、いずれも右 pass、左 refer であったため、精査目的に生後 8 カ月初診であった。COR 検査では 40-50 の聴力であったが、1 歳 1 カ月時の ABR 検査では V 波閾値は右 20dBnHL、左 70dBnHL と右は正常で左一側中等度難聴の診断となった。日常生活上も音への反応は良好であった。2 歳時、

CORは60dBで、言語発達はやや遅いとのことであったが、日常生活上は音への反応は良好で、1年前と変化ないとのこと経過観察となった。3歳時CORは50dBであったが、保護者は日常生活上は変わりなく、精査を希望されなかったため、地域の言葉の教室での訓練を指示した。4歳になり、言語発達遅滞が著明となり、純音聴力検査では右106.3dB、左68.8dBと両側難聴の所見となり、ABR検査でもV波閾値は右90dB、左70dBであった。CTでは両側前庭水管拡大を認め、遺伝子検査でもSLC26Aの変異、甲状腺機能検査においてはサイログロブリンの高値が認められ、pendred症候群の診断となった。

D. 考察

12症例中NHSを受けていた例は5例で、それ以降に発見されていた7症例はいずれもNHSを受けていない症例であった。現在まで、3-4歳に言語発達遅滞あるいは難聴疑いが主訴で本疾患の診断に至ったNHS両側パス症例はみられていない。NHSが普及して数年であることから、今後NHSで発見されない本疾患が出てくる可能性はあるが、多くの症例がNHSで発見されると考えられた。しかし、5例中3例(60%)は一側のみが異常であり、NHSで発見される一側性難聴の中には本疾患が含まれている可能性を十分に考慮しながら、早期の画像診断、あるいは嚴重な

聴覚管理が必要と考えられた。また、言語発達遅滞で発見された本疾患の児は、難聴発見時の聴力と比較すると言語発達が良好な例が多く徐々に聴力が悪化していたと考えられる例が多かった。逆に、難聴が進行している場合は、当初は音への反応も良好で言語の遅れが目立たないために、難聴の診断が遅れる可能性も示唆された。

E. 結論

前庭水管拡大症例は出生直後より何らかの聴力障害を呈している可能性がある。NHSで異常が見られた場合でも、当初は一側性難聴、軽度難聴であり、その後徐々に進行、あるいは外傷などを契機に悪化することもあり、NHSで発見される難聴児には一定の割合で本疾患が含まれていることを念頭に置いて、早期の診断、嚴重な経過観察が必要であると考えられる。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

2010年聴覚医学会において、研究の要旨を発表した。

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

前庭水管拡大症小児期における Pendred 症候群の診断に関与する因子の検討

研究分担者 有本 友季子 千葉県こども病院 医長

研究要旨

Pendred 症候群にみられる甲状腺腫は小児期早期には未だ出現していないことが多く、臨床徴候のみからの診断は困難と思われ、診断に関与する因子について、前庭水管拡大症の小児期において検討した。

A. 研究目的

Pendred 症候群は、甲状腺腫、前庭水管拡大を伴う難聴、ヨード有機化障害を特徴とする疾患であるが、小児期早期には全ての徴候を未だ呈していないことが想定される。Pendred 症候群の難聴は前庭水管拡大を伴い、聴力の変動や悪化を呈する症例もあり、音声言語面への影響も懸念され、早期診断は重要な課題である。前庭水管拡大症例の小児期における臨床像の中で Pendred 症候群の診断に関与する因子につき検討した。

B. 研究方法

側頭骨 CT にて両側の前庭水管拡大を認めた小児例 9 例及び小児期より 15 年以上経過観察を行えた 1 例、計 10 例を対象とした。同意が得られた症例では遺伝子検査にて SLC26A4 遺伝子変異の有無を検索した。甲状腺腫の有無、甲状腺機能の検査を施行した。

（倫理面への配慮）

遺伝子検査については、患児通院医療機関の倫理委員会での承認を受けた上で、本人及び保護者（患児が幼少で意思決定

不能な場合には保護者のみ）の同意を得て行った。また対象児が特定されないように配慮した。

C. 研究結果

対象症例の年齢は最年少 0 歳 6 ヶ月、最年長 18 歳 5 ヶ月、中間値 5 歳 2 ヶ月であった。甲状腺腫は 10 例全例で認めず、甲状腺機能の異常も全例で認めなかった。同意が得られた 9 例で遺伝子検査が施行され、内 6 例で SLC26A4 遺伝子変異を認めた。甲状腺関連の検査では全例とも機能に異常は認めなかったものの、サイログロブリン値が高値であった症例が 3 症例あり、いずれも SLC26A4 遺伝子変異を有する症例であった。SLC26A4 遺伝子変異を有した 6 例は、いずれも経過観察中に聴力変動を認め、6 例中 2 例は聴力変動の誘因は明らかでなかったが、4 例はいずれも転倒等を契機とする頭部打撲による眩暈を伴う聴力低下を経験しており、前庭水管拡大症の典型的な臨床像を明確に呈していた。

D. 考察

今回検討した10例は10代が2例、10歳未満が8例という内訳であり、甲状腺腫はPendred症候群の特徴的徴候の一つであるが、全例で甲状腺腫は認められなかった。このことは、Pendred症候群の甲状腺腫は遅発性に出現し、それ故、前庭水管拡大を伴う難聴と甲状腺腫を特徴とするPendred症候群の診断を小児期早期に特徴的臨床徴候から行うことが困難であることを示している。その中で、Pendred症候群の多くにみられるSLC26A4遺伝子変異については、検索をかけた両側前庭水管拡大症例9例中6例と高率に検出された。またSLC26A4遺伝子変異を有する6例中3例でサイログロブリン値が高値を示しており、今後の甲状腺腫出現を予知する因子であるか検証が待たれる。また、SLC26A4遺伝子変異を認めた6例では前庭水管拡大症にみられる典型的な臨床経過がみられており、臨床像の詳細な検討がより現実的な診断基準構築の一助になることが期待された。

E. 結論

両側前庭水管拡大を認めた小児例9例と小児期より15年以上経過観察を行えた1例の計10例につき検討を行った結果、Pendred症候群の特徴的徴候の一つである甲状腺腫を呈した症例は1例も認めなかった。それに対し、Pendred症候群の多くにみられるSLC26A4遺伝子変異は、

検索しえた9例中6例と高率に検出された。SLC26A4遺伝子変異が確認された6例は、いずれも経過中に聴力変動があり、内4例は頭部外傷を契機とする眩暈を伴う聴力悪化があり、前庭水管拡大症の典型的な臨床像を明白に呈していた。このことから、小児期早期には甲状腺腫を含んだ臨床徴候からの診断は困難であり、遺伝子検査が診断には大きな役割を果たすと考えられるが、遺伝子変異が確認された症例ではより明確に疾患特有の臨床経過を呈していたことから、更に詳細にPendred症候群の臨床像を検証することで、より現実的な診断基準を構築できる可能性が示唆された。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

平成22年5月20日、第111回日本耳鼻咽喉科学会総会

「前庭水管拡大を認めた小児難聴症例の検討」

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

小児内耳奇形例における人工内耳の効果

研究分担者 高木 明 静岡県立総合病院 耳鼻咽喉科

研究要旨

蝸牛の奇形症例に対する人工内耳の装用効果を検討した。その内訳は common cavity 3 例、蝸牛低形成（1 回転）1 例、incomplete partition 1 例、前庭水管拡張症（LVAS）8 例である。いずれも補聴器の装用閾値より有意に閾値の改善を認めた。common cavity 症例では人工内耳単独での語音聴取は難しく、視覚情報との併用が必要であった。LVAS 例では学童期での人工内耳手術であっても良好な装用効果が見られた。

A. 研究目的

小児の人工内耳埋込み術のなかで、内耳奇形を伴うものは手技上の問題とともにその効果が一定でないためらわれることが多い。ただ、一般には内耳奇形が存在しても人工内耳手術が聴力改善に有効であるとの報告が多い。今回 当科の小児人工内耳症例のうち内耳奇形を伴う症例の人工内耳の有用性を検討し、高度内耳奇形症例の人工内耳装用効果を検討した。

内耳奇形例に対する人工内耳装用効果と合併症の有無を検討する。

B. 研究方法

2000 年 4 月から 2010 年 3 月の 10 年間に当科で施行した 18 歳未満の小児人工内耳手術 65 例（67 件）のうち内耳奇形を伴う 13 例（13 件）を対象とした。男児 9 例、女児 4 例であり、手術時年齢は 1 歳 10 か月から 8 歳 3 か月（中央値 3

歳 3 か月）であった。

術後観察期間は 6 か月～9 年 9 か月であり中央値は 2 年 8 か月であった。

奇形の内訳は common cavity 3 例、蝸牛低形成（1 回転）1 例、incomplete partition 1 例、前庭水管拡張症 8 例である。それぞれの CT 所見を図 1 に示す。

評価項目は術前聴力検査として遊戯聴力検査、純音聴力検査、聴性脳幹反応検査（ABR）、聴性定常反応検査（ASSR）、補聴器装用閾値 を評価した。術後は人工内耳装用閾値 を評価対象とした。今回 音声言語発達の評価は精神発達遅滞の合併もある児の評価が難しいので評価項目から除外した。

手術時期は図 2 に示すように先天性高度難聴児に対しては 4 歳までに手術が施行され、前庭水管拡張症では聴力低下が顕著となった 6 歳から 8 歳程度で手術された例が少なからず見られた。

C. 研究結果

Common cavity, cochlear hypoplasia, incomplete partition 例では ABR あるいは ASSR で反応が見られていない。LVAS 例では scale out から 70 dB 台のものまでばらつきがあるが 補聴器を装用して音声言語の発達が乏しい症例が対象となっている。

術後の人工内耳での装用閾値を術前の補聴器の装用閾値と対比を図 3 に示した。LVAS 症例では補聴器の装用閾値が 40 dB から 65 dB 程度であったものが、いずれも 20 dB から 40 dB までの間の閾値に改善した。また、Common cavity, incomplete partition 例においては補聴器装用閾値 100 dB 前後であったものが、30 dB から 50 dB 程度に改善している。

ただし、術後の長期経過のなかで、装用閾値の改善が必ずしも音声言語の改善に繋がる訳ではなく、内耳の高度奇形例では音感があっても言語理解には至っていない (表 1)。唯一 incomplete partition 例では徐々に言葉が増えている。一方 LVAS 例では人工内耳が常時装用できて音声言語の発達に有用であった。個人差はあるものの普通学校に通える児もいる。

D. 考察

高度の蝸牛奇形例では蝸牛の低形成のため、挿入できる電極に制限があったり、蝸牛底の奇形を伴って gusher を来したりすることがあり、これらのことを勘案しても聴取能に限界があることが推測される。例えば、図 4 のような common

cavity 症例では前庭半規管とおぼしきところからの電極挿入となり、蝸牛神経はどの辺りに存在するかは画像上は不明である。術後、人工内耳で音感はあるが、視覚情報の手助けにはなるが、人工内耳単独での言語聴取は難しくなっている。また、図 5 のような incomplete partition 例では内耳道底と蝸牛に広い交通があつて予想通りの gusher を来した。このような症例では既に大きな圧変動から膜迷路の破綻から蝸牛神経の高度な障害が予想され、言語理解に至らない。一方、前庭水管拡張症 (LVAS) 症例では蝸牛の形成不全は軽度であつて一様に成績がよい。もともと進行性の難聴と考えられているのである程度 大脳を含む聴覚路の形成がある程度なされていたために人工内耳の装用効果が高まっているものと考えられる。

人工内耳術後の合併症として 表 2 のような事例があつた。CSF gusher に関しては予想して手術に臨んでいたもので、電極挿入部位に結合組織をおいて fibrin glue で容易に閉鎖ができています。LVAS 例のめまいは病因からして一過性のめまいはあり得ると思われる。Common cavity 例の 2 例で顔面けいれんを認めている。これは挿入電極が頑迷神経の迷路部を刺激するものと考えられ、この奇形では頻度の高い合併症である。手術手技での回避は難しいが、mapping の調整でけいれんを抑えることがほぼ可能である。

E. 結論

① incomplete partition 例、LVAS

例 では人工内耳装用効果は 良好であった。

② LVAS 例では手術時期が 6~8 歳と遅い例でも 人工内耳装用閾値や装用効果は良好であった

③ common cavity 例では 術前の補聴器装用時よりは聴取域値は向上したが十分なコミュニケーションには視覚情報の併用が必要であり、人工内耳の効果は限定的であった。

F. 健康危険情報
なし

G. 研究発表
なし

H. 知的財産権の出願・登録状況
なし

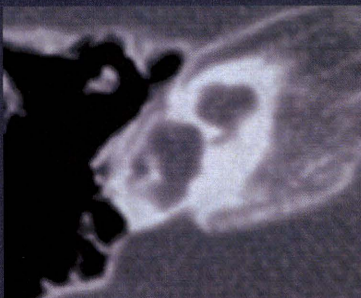
内耳奇形のCT像



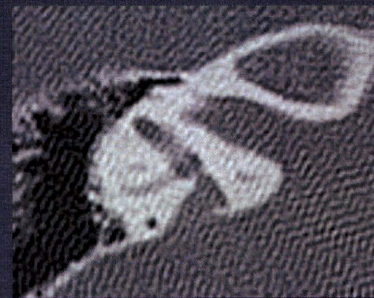
common cavity (CC) 3例



cochlear hypoplasia (CH) 1例



incomplete partition (IP) 1例



前庭水管拡大症 (LVAS) 8例

図1： 蝸牛奇形のCT像

手術時年齢の分布

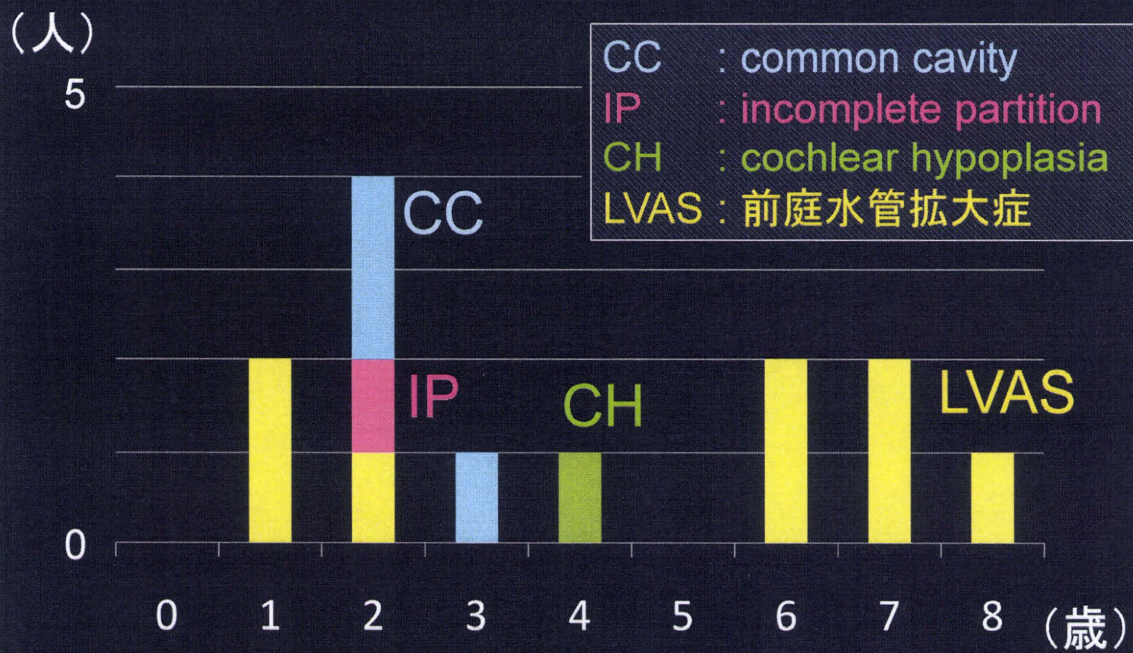


図 2 : 手術時期と蝸牛奇形

人工内耳装用閾値

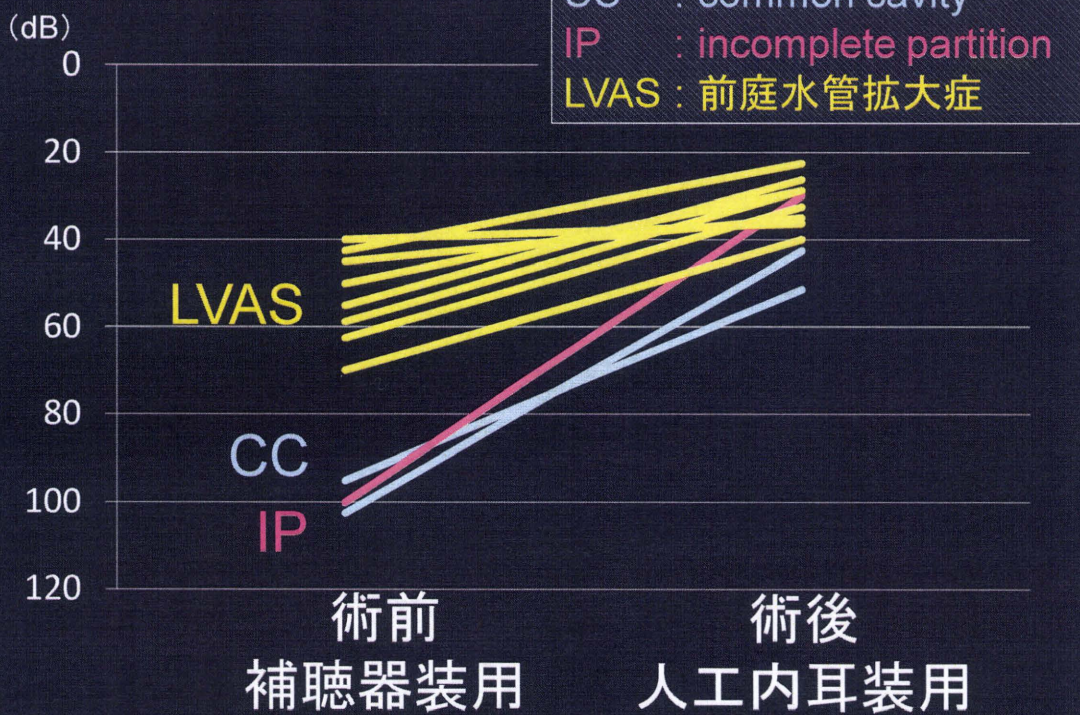


図 3 : 人工内耳の各奇形の装用閾値

奇形と術後聞き取り

奇形の分類	現在の年齢	術後観察期間	
CC	11:10	8:10	音声のみでは理解難。cueの併用が必要
CC	11:0	7:8	デバイスの故障あり聴覚活用できず
CC	4:1	1:3	「バイバイ」など理解可。会話は困難
CH		0:6	術後6ヶ月で他界
IP	12:6	9:9	常時装用。言葉が増えてきている
LVAS	12:8	4:7	CIIはHAの補完程度。普通学校→聾学校中学部
LVAS	11:9	4:6	常時装用。会話可能。普通学校の難聴学級
LVAS	6:3	2:11	常時装用。会話可能
LVAS	9:5	2:8	常時装用。聞き取り・構音、良好
LVAS	11:1	2:8	常時装用。聞き取り良好
LVAS	3:1	1:2	聞き取り・理解良好。二語文が言える
LVAS	3:0	0:11	常時装用。二語文が言える
LVAS	7:9	0:8	常時装用。CIのみで聞き取り良好。普通学校

表 1 : 各奇形と術後の聞き取り

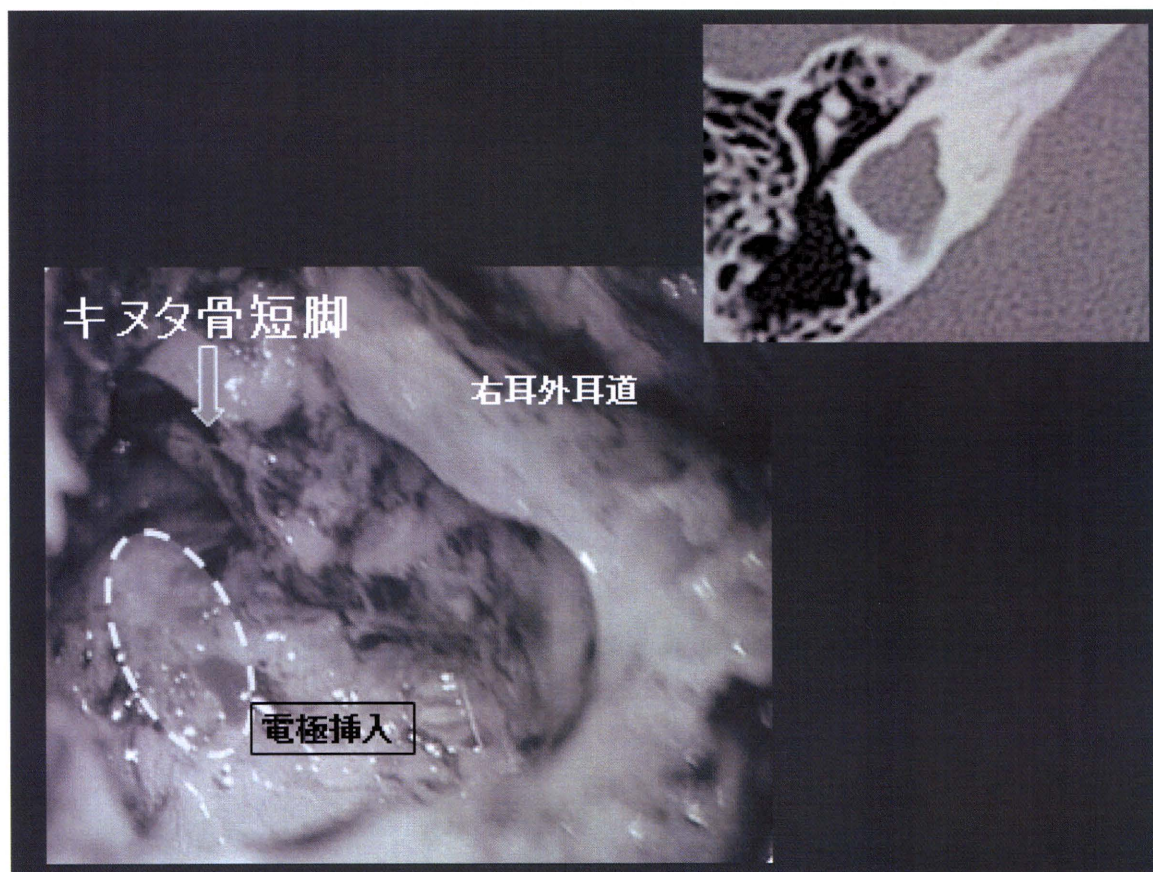


図 4 : common cavity 例の電極挿入部位

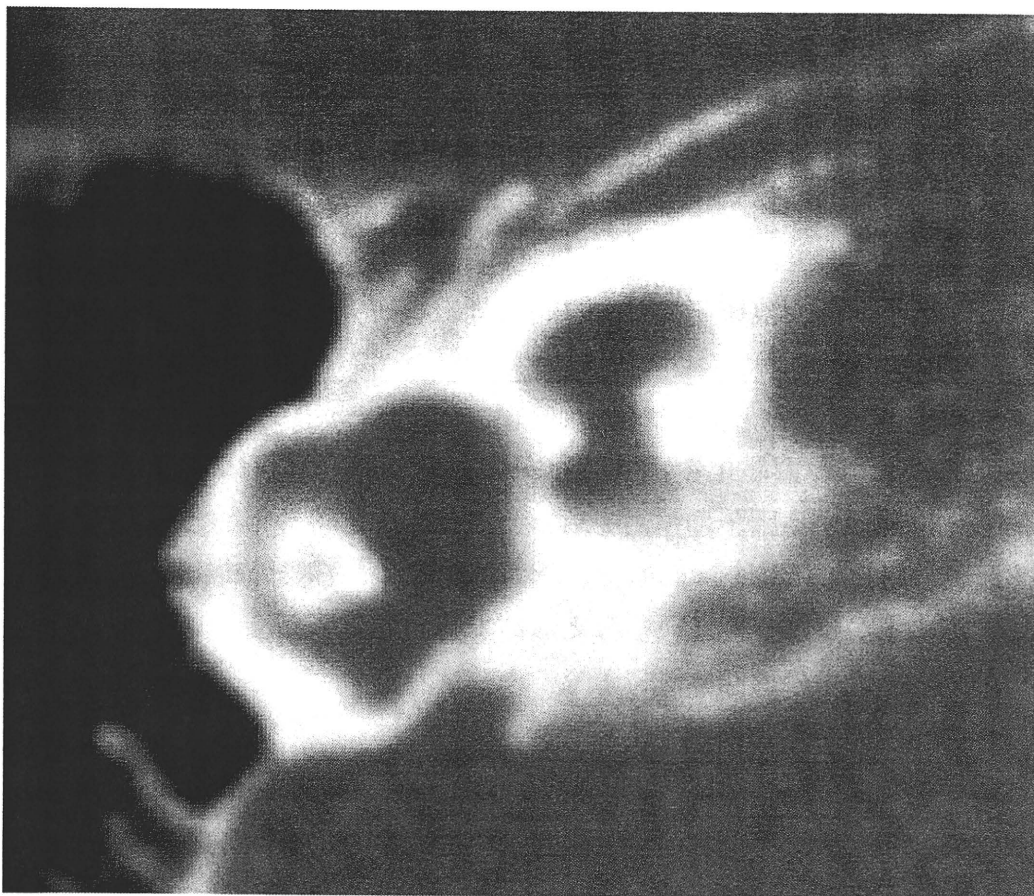


図 5 : incomplete partition の gusher 例。 蝸牛底が内耳道と交通

合併症・トラブル

CSF gusher 1例 (IP例)

めまい 1例 (LVAS例)

→手術翌日に軽快

顔面痙攣 2例 (いずれもCC例)

→mappingの調整で対応

デバイスの故障 1例 (CC例)

表 2 : 合併症・トラブル

前庭水管拡大症の小児の聴力悪化に関係する因子の検討

研究分担者 小河原 昇 神奈川県立こども医療センター耳鼻咽喉科部長
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

前庭水管拡大症の小児は聴力悪化を示すことが多いので前庭水管拡大症の小児 8 人を対象に聴力悪化に関係する因子の検討を行った。聴力悪化時の年齢と季節、めまいの有無、CT 所見、MRI 所見を検討した。聴力悪化は 3～5 歳の時に多くみられた。季節では夏と冬に多かった。めまいを訴える例で聴力悪化の頻度が高かった。CT での前庭水管の太さ、蝸牛の形態、MRI での内リンパ嚢の大きさ、内リンパ管の太さより聴力悪化の頻度の予測は困難であった。

A. 研究目的

前庭水管拡大症は頭部打撲などで聴力の悪化を示すなど聴力の変動を示すことが多い。聴力悪化の時には補聴器の使用が制限され、小児の教育に影響を与える。聴力の悪化に関与する因子が分かれば対策を考えることも可能となる。前庭水管拡大症の小児の聴力悪化に関係する因子を検討した。

B. 研究方法

当センターで前庭水管拡大症と診断された小児の内、左右別の純音聴力検査が不能な小児とすでに聴力が 100dB に近く急性悪化の余地がないと考えられた小児を除外した 8 例を対象とした。

各患者の聴力悪化の回数、悪化時の年齢と季節、めまいの有無、CT での

前庭水管や蝸牛の状態、MRI での内リンパ嚢と内リンパ管の状態を検討した。

聴力は気導聴力（一部は骨導聴力も）を言語聴覚士が測定した。滲出性中耳炎などの中耳疾患の有無は耳鼻咽喉科医が検査し、有りの時の聴力検査の結果は検討対象から除外した。

直前の聴力検査の結果より 1 周波数で 20dB 以上、連続する 2 周波数以上で 15dB 以上の聴力上昇があった場合を聴力悪化とした。

CT 検査は 1mm スライスで撮影され、軸位断で前庭水管が最も明瞭に判別できる画像にて前庭水管の中間径を測定した。蝸牛の形態を観察した。

MRI 検査は軸位断で内リンパ嚢が最も大きく描出されている画像を選び、内リンパ嚢の長径と短径を測定

し、長径×短径の値を算出し内リンパ囊の大きさとして代用した。内リンパ管は外側半規管の近くで明瞭に描写されている部分の太さを計測した。

(倫理面への配慮)

研究対象となった個人が特定されないように配慮した。

C. 研究結果

聴力悪化は3歳から14歳で認められた。各年齢での聴力悪化の回数をその年齢の対象人数で割った値は3～5歳が平均1.78、6～8歳が平均1.01、9～11歳が平均0.92、12～14歳が平均0.56であった。3～5歳が高い値を示した。

聴力悪化の生じた時期は春(3～5月)が12回、夏が22回、秋が15回、冬が21回であった。夏と冬に多い傾向がみられた。

めまいに関しては有りが3人、無しが5人であった。1人当たりの聴力悪化回数は有りが13.3回、無しが6.0回であった。聴力悪化を延経過観察年数で割った値は有りが2.11、無しが0.67であった。

CTでの前庭水管の中間径の値により、2.0mm未満、2.0mm以上2.5mm未満、2.5mm以上の3群に分けると、各群の耳数は5耳、4耳、6耳であった。聴力悪化の回数を延経過観察年数で割った値は、2.0mm未満は0.58、

2.0mm以上2.5mm未満は0.65、2.5mm以上は0.59であった。

蝸牛の形態はMondini奇形が3人6耳、正常が4人8耳、やや低形成かが1人2耳であった。聴力悪化の回数を延経過観察年数で割った値はMondini奇形が1.04、Mondini以外が1.22であった。

MRIでの内リンパ囊の大きさにより、30平方mm未満、30～49平方mm、50～69平方mm、70平方mm以上の4群に分けると、各群の耳数は3耳、5耳、3耳、3耳であった。聴力悪化の回数を延経過観察年数で割った値は、30平方mm未満が0.76、30～49平方mmが0.69、50～69平方mmが0.85、70平方mm以上が0.45であった。

内リンパ管は太さにより1.5mm未満、1.5～1.9mm、2.0mm以上の3群に分けると各群の耳数は3耳、6耳、5耳であった。聴力悪化の回数を延経過観察年数で割った値は各々0.8、0.7、0.53であった。

D. 考察

聴力悪化の生じた年齢をみると、3～5歳の小学校入学前が高値を示した。年齢が上がるに従って頻度は減少していた。当センターの感音難聴児の聴力悪化を観察した結果でも3～5歳児が聴力悪化の回数が最も多く、前庭水管拡大症において3～5歳で聴

力悪化の頻度が高いのは前庭水管拡大症に特有のものとはいえない。しかし、3～5歳で聴覚管理を厳格に行う必要があると考えられる。

聴力悪化の生じた季節は夏と冬に多いという結果であった。冬はウィルス感染の頻度が高いことが関係していると考えられる。夏は屋外でのスポーツによる頭部打撲の危険性や疲労が頻度を高めていることが推察される。

めまいは有りが無しより聴力悪化の頻度が高い結果であった。めまい有りは無しより内耳の病的変化が広範に波及しやすいと考えられる。めまいを伴う聴力悪化がみられたらその後も聴力悪化を繰り返すことが多いと考えるのが妥当と思われる。

CTにて前庭水管の太さと聴力悪化の頻度の関係を検討したが、前庭水管の太さと聴力悪化の頻度の間に明瞭な相関関係はみられなかった。前庭水管拡大症では蝸牛に Mondini 奇形を伴うことが多いが、Mondini 奇形かそうでないかで聴力悪化の頻度に差はなかった。CTにて容易に判読できる前庭水管の太さ、蝸牛の奇形の有無より聴力悪化の頻度の予想は困難と考えられた。

今回のMRIによる内リンパ嚢の大きさと聴力悪化の頻度の関係の検

討では明瞭な相関関係はみられなかった。今回の検討では内リンパ嚢の大きさを内リンパ嚢の最大断面の面積で代用したが、内リンパ嚢の体積を算出できれば違う結果になった可能性がある。内リンパ管の太さと聴力悪化の頻度との関係では、内リンパ管が太いほど頻度が高いという傾向は認められなかった。内リンパ管の詳細な検討を行うにはMRIの解析度が不十分と感じられた。

E. 結論

前庭水管拡大症の小児8人を対象に聴力悪化に関係する因子の検討を行った。聴力悪化は3～5歳の時に多くみられた。季節では夏と冬に多かった。めまいを訴える例で聴力悪化の頻度が高かった。CTでの前庭水管の太さ、蝸牛の形態、MRIでの内リンパ嚢の大きさ、内リンパ管の太さより聴力悪化の頻度の予測は困難であった。

F. 健康危険情報

なし。

G. 研究発表

現在、未発表。

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし。

前庭水管拡大症例における聴覚管理に関する研究

研究分担者 益田 慎 県立広島病院小児感覚器科

研究要旨

前庭水管拡大症における聴覚管理に頻回のステロイド剤を用いた治療は必要であるが、遅発性の副作用を懸念して、通常よりもステロイド剤の適応基準を緩めて治療にあたっている。前庭水管拡大症の1例の聴力の経時変化を追跡したところ、若干の難聴の進行はあるものの満足すべき聴力維持ができており、当科でのステロイド適応基準に大きな問題点を現時点で認めないという結果であった。

A. 研究目的

前庭水管拡大症では難聴の急性増悪と回復を繰り返しながら徐々に聴力が悪化することが聴覚上の特徴となる。特に幼小児期から学童期にかけての言語発達途上においては聴覚をいかに維持するかが重要な課題となる。Pendred 症候群が疑われている前庭水管拡大症例の追跡から聴覚管理に関する課題を取り上げ、投与するステロイド剤の総量の減量を図ることを本研究の目的とした。

B. 研究方法

前庭水管拡大症例の聴力を経時変化と治療経過を集積し解析した。

C. 研究結果

症例は難聴発見時2歳の女児である。補聴器の装用効果が安定しないことから4歳4ヶ月で当科を受診し、初診時に実施したCTで両側の前庭水管拡大症と診断した。以後、9歳6ヶ月の現在まで当科で聴覚管理を継続している。

家族歴として母方祖母に甲状腺腫摘出の既往がある。本人は9歳6ヶ月時点で甲状腺腫、甲状腺機能異常を認めない。本人より SLC26A4 遺伝子変異 (M147 変異 heterozygous) を認めたが母には SLC26A4 遺伝子変異を認めなかった。父の遺伝子検査はできなかった。

本例の聴力図を図1に示す。聴力に左右差があり、補聴器装用時の語音理解度から考えると実質的には右唯一聴であることから以後の検討は右耳だけに限って行った。

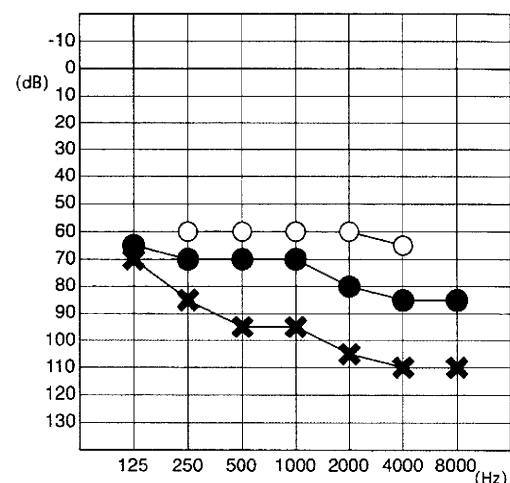


図1 聴力検査結果（9歳6ヶ月時）
○は4歳4ヶ月時の遊聴聴力検査結果（右耳のみ）

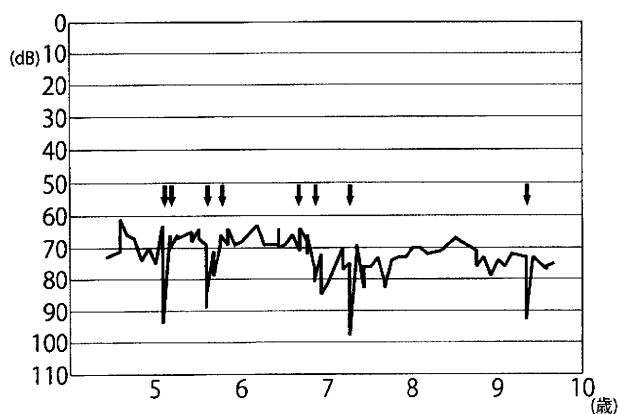


図2 平均聴力 (250Hz~4000Hzの5分法) の推移
 ↓向き矢印がステロイド剤投与のタイミングを示す。

経過中複数回の突発的な難聴の進行を認めた (図2)。初回は5歳0ヶ月のときに発生した。転倒により右前額部を壁に打ち付け、その3日後に補聴器の電池を交換した直後に本人が補聴器の不調を訴えたことで母が不審に思い難聴の急性進行が判明した。プレドニゾン 0.8mg/kg/day を内服し、5日後に聴力が回復していることを確認し、以後漸減した。

その後、ステロイドの適応を一周波数で20dB以上の閾値上昇か、隣り合う二周波数で15dB以上の閾値上昇があったときにステロイドを投与するとしたが、実際にそのような聴力低下があってもビタミンB1とB12の複合剤のみを服用して5日以内に聴力に改善を認めたらステロイド剤の投与はしなかった。このような治療方針で7歳3ヶ月までの2年2ヶ月間に6回ほどプレドニゾンの服用を必要とした。なお、このステロイド剤の服用を必要としたこれら6回の聴力低下については誘因を特定することはできなかった。

7歳3ヶ月以後聴力は比較的安定していたが、9歳3ヶ月のときに階段を踏み外しそうになって足を踏ん張った瞬間本

人がはっきり自覚できる難聴の進行があり、6時間後に受診をした。すぐにプレドニゾン 0.6mg/kg 服用したところ14時間後には聴力は回復していた。

以後、ステロイドを服用しなければならない聴力低下は起きていない。結果として4歳4ヶ月から9歳6ヶ月までの5年2ヶ月の経過で若干の難聴の進行はあるものの、療育方針および聴覚管理の戦略を大きく変えなければならないまでの聴力低下は起きていなかった。

D. 考察

前庭水管拡大症における難聴の特徴は頭蓋内圧が上がるような行為やアクシデントで聴力が一気に悪化することである。聴力が悪化したときの対処法の原則は突発性難聴に準じてステロイド剤を用いた治療を行うことである。本例もそのような対処で短期的には聴力を維持することができた。

しかし、通常基準 (一周波数で15dB以上の閾値上昇か、隣り合う二周波数で10dB以上の閾値上昇があったとき) にそって聴力が悪化するたびにステロイド剤を適応すると、ステロイド服用総量が増え、発育障害や遅発性の白内障などの副作用の発生に懸念しなくてはならなくなる。本例においても保護者に十分な説明をした上で、ステロイド剤投与の適応基準を緩めて対応した。それでも一時期ステロイド剤を頻回に服用しなければならなかった。

そこで改めてステロイド剤服用総量を抑制する目的で、有意な聴力低下があっても5日間はステロイド剤の服用を開始