

2. 聴覚検査

Clinical Question

蝸牛神経形成不全症での純音聴力検査および語音聴力検査の所見は

【推奨文】

純音聴力検査では重度の感音難聴となることが多いが、軽中等度の感音難聴例もある。軽中等度例ではオージオグラムは高音障害型が多い。語音聴力検査では、純音聴力レベルに比し語音了解度が不良となる。

【解説】

蝸牛神経形成不全症において純音聴力検査を一側性 14 例、両側性 2 例に行ったところ、一側性 5 例、両側性 1 例 1 耳は患側の会話域平均聴力レベルが 60dB 以下であった。語音聴力検査では後迷路性障害の所見がみられ、純音聴力レベルに比し語音了解度が不良であることが多かった。語音了解度が良好な例でも、語音明瞭度曲線で著しい roll over がみられた。

【担当】

泰地 秀信

Clinical Question

蝸牛神経形成不全症での ABR 所見は

【推奨文】

蝸牛神経形成不全症では ABR は無反応となることが多い。ABR で V 波が検出されても後迷路性障害（純音聴力に比べ閾値が高い、V 波潜時が延長している、など）の所見を示す。

【解説】

蝸牛神経形成不全症において ABR 検査を一側性 12 例、両側性 4 例に行ったところ、両側性のうち 3 例は click 105 dBnHL にて無反応、1 例は両側とも閾値が 100 dBnHL であった。一側性では 9 例が無反応であったが、3 例で V 波が検出され、閾値は 70, 90, 30 dBnHL であった。ABR 閾値が 70, 90 dBnHL の例では、純音聴力検査での会話域平均聴力レベルがそれぞれ 41, 35 dB で、純音聴力に比べ ABR 閾値は上昇していた。閾値 30 dBnHL の例は ABR の波形をみると患側で V 波潜時が著明に延長していた。いずれも後迷路性障害を示唆するものと考えられた。

【担当】

泰地 秀信

2. 聴覚検査

Clinical Question

蝸牛神経形成不全症での耳音響放射の所見は

【推奨文】

蝸牛神経形成不全症では半数近くで DPOAE が検出され、その場合は内耳機能が正常であるものと推定される。DPOAE の反応が不良な例については、蝸牛神経形成不全症では血管系あるいは蝸牛の microstructure の障害を伴っていることが考えられる。DPOAE による新生児聴覚スクリーニングが両側 pass であって両側の蝸牛神経形成不全症と後に判明した例で、難聴発見時に DPOAE が両側無反応であったことがあるので、内耳機能が経過で低下してくることもあり得る。

【解説】

蝸牛神経形成不全症では後迷路性障害であるので DPOAE は正常となるはずであるが、実際には DPOAE 無反応例も多い。DPOAE が検出される例が聴力良好とは限らず、一側性で DPOAE が検出された 6 耳のうち 5 耳は 90dB 以上の難聴がみられた。

【担当】

泰地 秀信

Clinical Question

蝸牛神経形成不全症で ASSR 検査の意義は

【推奨文】

乳幼児や発達障害のある児では ASSR 検査は蝸牛神経形成不全症において周波数別に聴力障害の程度を評価する上で有用である。また音場下の ASSR 検査により補聴器装用時の聴力を評価することも可能である。

【解説】

両側の蝸牛神経形成不全症で重度難聴となっている場合、残存聴力があれば人工内耳手術の適応となり得る。ASSR 閾値が両側 120dBHL 以上の例で、補聴器装用での ASSR 閾値が比較的良好なため人工内耳埋込術を行い、よい結果が得られた例があった。

【担当】

泰地 秀信

3. 全体的な健康、発達の評価

Clinical Question

両側性蝸牛神経形成不全症では、頭蓋内に異常が見られるか

【推奨文】

両側性蝸牛神経形成不全症例の約 40%に MRI で頭蓋内特に後脳の異常が認められるため、蝸牛神経形成不全症の診断と合わせて MRI による頭蓋内評価が必要である。

【解説】

両側性蝸牛神経形成不全症例の約 40%に MRI で頭蓋内、特に後脳の異常が認められる。橋の低形成、pontine tegmental cap dysplasia と呼ばれる所見を認めることが多い。

【文献】

Huang BY, Roche JP, Buchman CA, Castillo M Brain stem and inner ear abnormalities in children with auditory neuropathy spectrum disorder and cochlear nerve deficiency. Am J Neuroradiol31:1972-79,2010

【担当】

仲野 敦子

Clinical Question

他の合併症、合併奇形が認められるか

【推奨文】

他の合併症を有する児での報告が見られている。

【解説】

21-trisomy、CHARGE association、Turner 症候群、cornelia-de lange 症候群等での報告がある。一過性 Auditory Neuropathy のように、未熟児、低出生体重児、高ビリルビン血症児等での報告は認められていない。

【文献】

1)Adunka OF, Roush PA, Teagle HF, Brown CJ, Zdanski CJ, Jewells V, Buchman CA Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency. Otol Neurotol. 2006 Sep;27(6):793-801.

2)Huang BY, Roche JP, Buchman CA, Castillo M. Brain stem and inner ear abnormalities in children with auditory neuropathy spectrum disorder and cochlear nerve deficiency. AJNR Am J Neuroradiol. 2010 Nov;31(10):1972-9. Epub 2010 Jul 1.

【担当】

仲野 敦子

4. 補聴器の装用

Clinical Question

両側性蝸牛神経形成不全症例の補聴器の装用について

【推奨文】

両側性蝸牛神経形成不全症は、両側の蝸牛神経の形成不全もしくは欠損を示し、中等度から高度、重度の感音難聴を呈することが多い。また、内耳道狭窄、蝸牛形成不全、前庭形成不全など内耳奇形を伴う事も多い。また、CHARGE 症候群などの症候群に伴うものも高率に認められ、重複障害をもつ例も多い。このため、聴力の評価が早期に十分にできない場合もある。難聴に対して、評価を試み、できるだけ早期に補聴器装用の開始が望まれる。しかし、装用効果は、難聴が比較的軽度でも、音声言語の獲得が困な場合もあり、視覚言語の併用、FM 補聴器、重複例では、骨導補聴器の活用も考慮する必要がある。補聴効果が不十分な例で、人工内耳も試みられている。

【解説】

両側性蝸牛神経形成不全症は、両側の蝸牛神経の形成不全もしくは欠損を示し、中等度から高度難聴を呈することの多い疾患である。診断は、MRI による、蝸牛神経の同定によりなされたが、近年、高分解能 CT により、内耳道狭窄をまた、内耳道狭窄、蝸牛形成不全、前庭形成不全など内耳奇形を伴う事も多い。また、ダウン症、VATER 連合、CHARGE 症候群などの症候群に伴うものも高率に認められ、重複障害をもつ例も多い。このため、発達の問題より、補聴器の装用の困難な例も認められる。また、蝸牛神経が、画像診断により同定できない例のなかでも、EABR で反応が得られる例があり、その場合に人工内耳の装用効果が得られることが報告されている。以上より、両側性蝸牛神経形成不全症に伴う、感音難聴の補聴は、困難を伴うが、コミュニケーションの確立のため、積極的な補聴器の装用と、視覚情報も加えた、トータルな療育が推奨される。自験例でも両側性蝸牛神経形成不全を認める、中等度感音難聴の CHARGE 症候群例に対して、早期に補聴器の装用、療育を開始し、音声言語の獲得に至った例を経験している。この例でも、耳介奇形による補聴器の固定困難、FM 補聴器を使用した音声入力などを試みた。

【文献】

- 1) Adunka OF, Roush PA, Teagle HF, et. al: Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency. Otol Neurotol. 2006 Sep;27(6):793-801.
- 2) Kutz JW Jr, Lee KH, Isaacson B, et. al: Cochlear implantation in children with cochlear nerve absence or deficiency. Otol Neurotol. 2011 Aug;32(6):956-961.
- 3) Lalani SR, Hefner MA, Belmont JW, Davenport SLH. CHARGE Syndrome. Seattle(WA):University of Washington, Seattle;1993-2006 Oct2.
- 4) 阪本浩一、大津雅秀：CHARGE association の聴覚障害の評価における聴性定常反応 (ASSR) の有用性と問題点. Audiology Japan. 53(5)467-468.

【担当】

阪本 浩一

5. 人工内耳の装用

Clinical Question

蝸牛神経形成不全症による高度難聴に人工内耳は有用か

【推奨文】

一般に蝸牛神経形成不全症は母体内からの先天聾であり、後迷路性の難聴であるので人工内耳の効果は限定的と考えるべきである。ただし、その効果は症例によりばらつきがあり、全く音感の得られないものから、読唇併用で単語理解が可能なものまである。大多数はMRIで蝸牛神経が確認できなくとも人工内耳での音感は獲得できる。

【解説】

人工内耳の効果の差は術前のCT, MRIを用いても完全に蝸牛神経の状態を把握できないことによる。蝸牛管が存在すれば蝸牛神経が存在してするのであるが、MRIで蝸牛神経が同定できないこともある。蝸牛管欠損の場合は蝸牛神経はないと考えてよい。ただし、音感が得られることが多い。結局、蝸牛神経形成不全症難聴においても人工内耳で限定的ではあるが効果が得られると考えてよいので、術前に限界を十分承知した上で手術を実施することを妨げるものではない。

【文献】

- 1)Waheeda Pagarkar,Roxana Gunny, Dawn E. Saunders, Wai Yung, Kaukab Rajput. The bony cochlear nerve canal in children with absent or hypoplastic cochlear nerves. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2011)Jun;75(6):764-773.
- 2)M.S. Sakina, B.S. Goh, A. Abdullah, M.A. Zulfiqar, L. Saim. Internal auditory canal stenosis in congenital sensorineural hearing loss. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2006) 70, 2093-2097
- 3)Adunka OF, Jewells V, Buchman CA. Value of computed tomography in the evaluation of children with cochlear nerve deficiency. Otol Neurotol 2007; 28:597-604.

【担当】

高木 明

6. コミュニケーション発達のリハビリテーション

Clinical Question

コミュニケーション発達を考える際蝸牛神経形成不全症のタイプでどんな点を注意したらよいですか

【推奨文】

コミュニケーションの発達促進は健聴児や合併症の有無で基本的な相違はない。片側性の場合片側の聴力が正常であればとくに問題はない。両側性の場合、CT で内耳道が完全に欠損している場合もある。この場合は早期から視覚的言語によるコミュニケーションを想定しておく。両側高度の低形成でも MRI で蝸牛神経が同定できれば人工内耳を十分考慮できることを念頭に置き丁寧な経過観察をする。

【担当】

坂田 英明

Clinical Question

蝸牛神経形成不全症と診断された際の具体的なコミュニケーション発達のリハビリテーションはなんですか

【推奨文】

両側高度感音難聴の原因が蝸牛神経形成不全症でも他の因子でも基本的にはリハビリテーションでの差異はない。総論的には耳で聞く (hear) だけでなく、脳で聴く (listen to) ことを意識するようにする。聴覚刺激だけでなく、五感刺激、とくに骨導刺激など触覚 (振動覚) が重要となる。また、基本は音の三要素の認知である。具体的には音の高低、強弱、リズム (イントネーション) と on と off の認知となる。

【担当】

坂田 英明

7. 家族へのカウンセリング

Clinical Question

家族へのカウンセリングは、誰が行うべきでしょうか

【推奨文】

耳鼻咽喉科医、言語聴覚士だけではなく、小児神経科医、ソーシャルワーカー、療育担当者など児に係わるすべての職種が情報を共有した上で、複数の職種が参加して行うべきである。可能ならば、家族が自由に相談できる窓口を医療機関内に設けることが望ましい。

【解説】

両側性の場合、重複障害を伴うことが片側性に比べると多い。関連他科および他部門と情報を共有し、密接な連携の下でカウンセリングを行うべきである。また他の高度、重度難聴の場合と同様、特に新生児聴覚スクリーニング後の早期に確定診断された場合には、ご家族の疑問や不安に迅速に対応できる窓口ないし連絡先を確保することが大切である。

【担当】

浅沼 聡

Clinical Question

家族へのカウンセリングで留意すべき点は

【推奨文】

両側蝸牛神経形成不全症の児は、高度から重度の難聴を来し補聴器の装用効果の乏しいことが多い。一方で聴力が比較的保たれている例も存在する。また重複障害のある児も多く、発達の程度も様々である。

従って、診断早期の時点での画一的な説明は避け、各時点で想定される可能性について情報を家族に示し、適切な選択ができるようにすべきである。

【解説】

一般的に高度から重度の難聴を来し、補聴器の装用効果が乏しいことが多い。

しかし一部ではあるが、中等度難聴或いは高音障害型や谷型の難聴を来す例も存在する。また重複障害のある例も多いが、一方で発達障害のない例、補聴器の装用効果のある例も存在する。

症例の経過を十分に観察し、各時点での可能性を吟味し適切なカウンセリングを心がける。

【担当】

浅沼 聡

II. 分担研究報告

純音聴力が良好であった蝸牛神経低形成の小児例の特徴

研究分担者 泰地 秀信 国立成育医療研究センター耳鼻咽喉科医長

研究要旨

MRIにて蝸牛神経の欠損/低形成と診断された場合、多くの例は高度難聴が認められるが、まれに純音聴力が比較的良好な例がある。合併疾患や重複障害のない一側性の蝸牛神経欠損/低形成例で、平均聴力レベルが60dB以下のものについて検討を行ったところ、後迷路性障害の所見を示した。

A. 研究目的

蝸牛神経低形成では聴力が比較的良好な症例が最近みられているので、その聴覚検査所見を検討し、蝸牛神経欠損/低形成の病態につき検討した。

B. 研究方法

2008年5月～2011年4月に国立成育医療研究センター耳鼻咽喉科を受診した乳幼児・小児で、MRI（3-D CISS撮像）にて一側性の蝸牛神経の欠損/低形成が認められた例で、合併疾患や重複障害を認めなかったものは25例であった。うち純音聴力検査が行えたのは17例で、このうち6例が平均聴力レベル60dB以下であったため、この6例を対象として語音聴力検査、DPOAE、ABRにつき検討した。ABRは日本光電MEB-2204（Neuropack）により測定した。OAE analyzer ER-32（Grason-Stadler社製）またはILO292（Otodynamics社製）を用いてDPOAEを記録した。DPOAEの刺激音圧はL1=65 dB SPL、L2=55 dB SPLとした。

（倫理的面への配慮）

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20年厚生労働省告示第415号）、ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針（平

成16年文部科学省・厚生労働省・経済産業省告示第1号）を遵守した。行政機関個人情報保護法（平成17年4月1日）に従い、個人情報の取り扱いについては十分な注意をもって行った。また実施に当たっては施設の倫理委員会の承認および対象者よりインフォームドコンセントを文書で得て実施した。

C. 研究結果

6例の年齢は4～13歳で、性別は男児1例、女児5例であった。患側は右4例、左2例で、従来指摘されている通りに右側が多かった。

純音聴力検査での平均聴力レベルは35～59dBである（表1）。表1に記載されていない1例の平均聴力レベルは59dBである。また6例の重ね書きオーディオグラムを図1に示す。

患側のDPOAE検査では6例中1例で反応が検出された。なお、純音聴力検査を行った17例のうち、患側のDPOAEが検出されたのは6例（35%）であるが、うち5例では90dB以上の難聴がみられた。

ABR検査をうち3例に行ったが、うち2例については患側のABR閾値は純音聴力検査での1～4kHzの聴力レベルに比し著しく悪く、乖離がみられた（表1）。

また4例に左右別の語音聴力検査を行ったが(表1)、うち3例では患側の最高語音明瞭度は純音聴力レベルに比し不良であった。1例は最高語音明瞭度が90%となったが、語音明瞭度曲線で著しいroll overがみられ、語音明瞭度は50dBのとき90%であったものが90dBでは60%となった。

ABRおよび語音聴力検査の結果は、いずれも患側に後迷路性障害があることを示唆していた。

D. 考察

蝸牛神経の欠損/低形成は難聴精査でCT/MRIを行うとかなりの頻度で認められるが、今回はそのうち純音聴力が比較的良好な例につき聴覚所見を検討した。

DPOAEは予想に反して聴力良好例では検出されないものが多かった。DPOAEが検出された1例のみ低音障害型のオーシオグラムであり、他の5例は高音障害型のオーシオグラムであった。DPOAEの検出されなかった5例の高音域聴力低下には内耳性の部分が含まれていることが推測された。

ABR測定を行ったものについては、患側のABR閾値は純音聴力に比べ上昇していて、後迷路性障害を示唆するものと考えられた。蝸牛神経低形成では髄鞘化も障害されていることが推測され、ABRは高周波音に対する同期的反応であるので、髄鞘化不全があれば同期が不十分となり聴力障害が軽度であってもABR異常がみられるものと考えられる。

語音聴力検査でも同様に純音聴力に比しての低下や著しいroll overがみられ、後迷路性障害の所見であった。

E. 結論

蝸牛神経の欠損/低形成例で純音聴力が比較的良好なものについて検討した。聴力が残存している例でもABR

や語音聴力検査からは後迷路性障害の所見が認められた。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 泰地秀信：小児急性中耳炎診療ガイドライン 2009年版. 今日の治療指針 2011, 山口徹ほか編, 医学書院 p1893-1897, 2011.1
- 2) 泰地秀信：乳幼児の一般的な看護技術. JOHNS 27: 275-278, 2011.3
- 3) 泰地秀信：聴覚障害 1. 難聴の評価. 小児リハビリテーションポケットマニュアル, 本田真美ほか編, 診断と治療社 p155-156, 2011.6
- 4) 泰地秀信：聴覚障害 2. 難聴の治療. 小児リハビリテーションポケットマニュアル, 本田真美ほか編, 診断と治療社 p157-158, 2011.6
- 5) 泰地秀信：聴覚障害 3. 補聴器. 小児リハビリテーションポケットマニュアル, 本田真美ほか編, 診断と治療社 p159-160, 2011.6
- 6) 泰地秀信：聴覚障害 4. 人工内耳. 小児リハビリテーションポケットマニュアル, 本田真美ほか編, 診断と治療社 p161-162, 2011.6
- 7) 泰地秀信：聴覚障害 5. 機能訓練. 小児リハビリテーションポケットマニュアル, 本田真美ほか編, 診断と治療社 p163-164, 2011.6
- 8) 泰地秀信：心因性難聴. 小児科臨床ピクシス 27 耳・鼻・のど・いびき, 喜多村健編, 中山書店 p76-77,

2011. 5

- 9) 泰地秀信：子どものめまい. 小児科臨床ピクシス 27 耳・鼻・のど・いびき, 喜多村健編, 中山書店 p78-81, 2011. 5
- 10) 泰地秀信：乳様突起炎. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 83 (特集 耳鼻咽喉科感染症の完全マスター) :235-239, 2011
- 11) 泰地秀信：急性中耳炎の的確な診断と治療法. MMJ 7 : 86-87, 2011
- 12) 泰地秀信：乳幼児難聴の聴覚医学的問題「聴覚検査における問題点」. Audiology Japan 54: 185-196, 2011
- 13) 泰地秀信：術中顔面神経モニタリング. JOHNS 27 : 1675-1678, 2011. 10

2. 学会発表

- 1) 平成 23. 6. 17 泰地秀信、守本倫子、本村朋子、大原卓哉：先天性サイトメガロウイルス感染による難聴の

早期発見と治療. 第 6 回日本小児耳鼻咽喉科学会 (大宮)

- 2) 平成 23. 7. 3 泰地秀信：教育講演“乳幼児の聴力検査－問題点と対応－”. 日本聴覚医学会 第 6 回 ERA・OAE 研究会 (東京)
- 3) 平成 23. 7. 23 三塚沙希、守本倫子、泰地秀信、近藤陽一：当院における 1 歳未満で手術を行った睡眠時無呼吸症の検討. 第 192 回日耳鼻東京都地方部会 (東京)
- 4) 平成 23. 10. 27 泰地秀信、守本倫子、松永達雄：蝸牛神経低形成の小児例における聴覚検査所見. 第 56 回日本聴覚医学会 (福岡)
- 5) 平成 23. 11. 26 泰地秀信：耳鼻咽喉科領域の難治性顔面痛. シンポジウム「難治性顔面痛の診断と治療」第 39 回日本頭痛学会 (大宮)

H. 知的財産権の出願・登録状況
なし

| 症例 | 平均聴力 | ABR閾値 | 最高語音明瞭度 |
|----|--------|-----------|---------|
| 1 | 41(dB) | 80(dBnHL) | 25(%) |
| 2 | 35 | 90 | 60 |
| 3 | 59 | | 70 |
| 4 | 38 | | 90 |
| 5 | 40 | 60 | |

表1 一側性で患側の聴力レベルが60dB以下の蝸牛神経欠損/低形成例においてABRあるいは語音聴力検査を行った5症例の聴覚所見

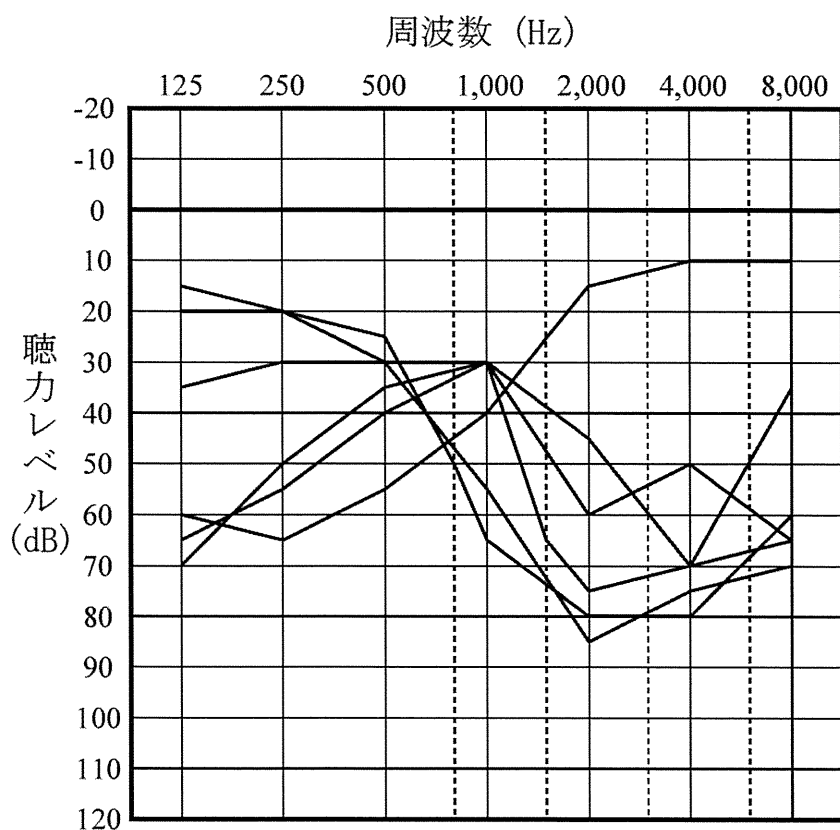


図1 一側性の蝸牛神経欠損/低形成例6例の患側の重ね書きオーディオグラム

「両側性蝸牛神経形成不全症のサブタイプ分類にもとづく診療指針の確立」
両側性および一側性の蝸牛神経形成不全症例の検討

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

両側蝸牛神経低形成症例 12 例（0 歳-12 歳）について、臨床所見や画像所見について一側性蝸牛神経低形成症例との比較検討を行った。

- ①両側性の方が CHARGE 症候群、ゴールデンハー症候群などの基礎疾患を高率に有しており、蝸牛および半規管の形成不全が認められる頻度も高かった。
- ②蝸牛神経形成不全に合併しやすい内耳道狭窄については、両側性および一側性に違いは認められなかった。
- ③両側性では聴力のみではなく、前庭機能不全や中枢神経障害も伴っているため、一側性との発生機序は異なることが予想され、言語・運動発達障害も多方面からの評価が必要であると考えられた。

A. 研究目的

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、日常生活に支障が出ることは少ない。しかし、両側蝸牛神経低形成があると、両側聴力低下により言語習得が困難であり、また多様な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、治療や療育に難渋することも少なくない。そこで、当院通院中の両側蝸牛神経低形成症例 12 例について、臨床所見、画像所見および問題点について、一側性蝸牛神経低形成症例との違いを比較しながら検討を行った。

B. 研究方法

1) 対象:平成 20 年より平成 23 年 5 月 1 日までに成育医療センター耳鼻咽喉科を受診した両側難聴児のうち、側頭骨 CT にて両側蝸牛神経管狭窄または内耳 MRI (CISS 法) にて蝸牛神経形成不全が認められた症例は 12 例（0 歳—10 歳、平均 4.2 歳）であった。また、発症原因を探求するため、同時期に一側

性のみの蝸牛神経低形成と診断された 27 例（1 歳～16 歳）も比較対象とした。蝸牛神経低形成の診断基準としては、側頭骨 CT 軸位横断にて蝸牛軸径が 1.4mm 以下、もしくは MRI (CISS 法) の内耳道断面像において蝸牛神経が同定できない場合を蝸牛神経低形成症とした。

2) 方法

両側蝸牛神経低形成 (CNC) 症例 12 例の基礎疾患、視力障害、中枢性合併疾患の有無、聴力検査結果、側頭骨 CT や MRI による付随する内耳奇形の合併頻度について検討し比較した。

(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基礎疾患

両側 CNC 症例 12 例中、21 トリソミー 2

例、CHARGE 症候群 4 例、Goldenharr 症候群 2 例 であり、8/12(67%)が何らかの基礎疾患を有していた。

②聴力評価

ABR では両側 CNC 症例 12 例 24 耳中、6 耳のみ中等度の閾値上昇を認め、その他の 18 耳は 105dB にて反応を認めなかった。耳音響放射検査では測定していない 3 例を除く 9 例 18 耳中 7 耳は正常の反応が得られた。

③中枢神経疾患

両側 CNC 症例 12 例中 5 例 (脳梁欠損 2, 髄鞘化遅延 2, 脳性麻痺 1) が認められた。また、12 例中 3 例に視力障害、2 例にコロボーマ (goldenharr 症候群) が認められた。VEMP, カロリックテストは 12 例中 3 例のみに施行しているが、3 例ともいずれかまたは両方の結果が反応不良であり、前庭障害の可能性が示唆された。

④始歩時期

12 例中 2 例は 0 歳児のため除外し、3 歳以上の 10 例で検討した。平均の歩き始めた時期は 2 歳 2 カ月 (1 歳 5 カ月～2 歳 10 カ月)、歩行不能 1 例であった。

⑤側頭骨 CT 所見

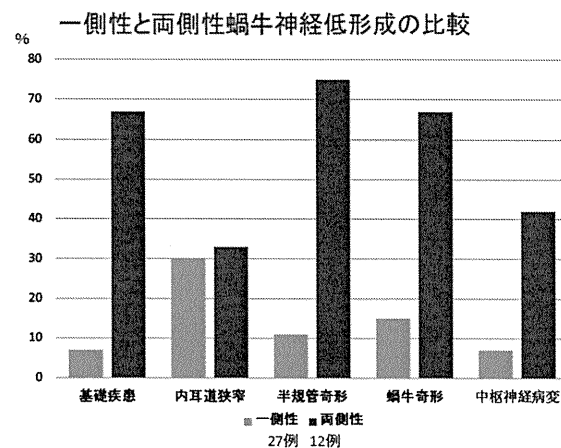
蝸牛軸径の平均は 0.8mm であった。蝸牛奇形が 8 例 16 耳 (66%)、半規管奇形 9 例 18 耳 (75%)、中耳奇形 4 例 8 耳 (33%)、前庭水管拡大 0% であった。

⑥一側性 CNC と両側性 CNC の比較

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。我々の以前の検討では、一側性難聴の原因の中で、蝸牛神経低形成は約 30%を占めていることを示した。また両側性蝸牛神経低形成の頻度は不明であるが、Auditory neuropathy の約 20%であるとの報告もある (Buchman CA, 2006)。

一側性の CNC では、胎生 7 週までに蝸牛水管より蝸牛が発生し、前庭神経、蝸牛神経の順に分化するとされている。また発生原因も局所的に偶然生じた形



成不全が主体とされている。それに対して、両側性 CNC では耳胞と神経堤の間の連絡がうまくいかないことで、橋の外側に異常に交差する神経線維が認められることが判明しており (Jissendi-Tchoffo, 2007)、聴神経の走行異常から軸索の発生誘導の失敗が生じ、蝸牛・半規管の発生異常や中枢神経病変も同時に合併しやすいのではないかとされている。本研究でも、両側 CNC 症例において中枢神経病変を合併する頻度は高く、一側性とは発生機序そのものが異なると考えられた。

両側 CNC 症例は、重度難聴であっても補聴効果が得られている例もある。しかし、発達遅滞を伴っている頻度が高いため、音声言語の獲得が困難であり、手話などを用いたコミュニケーションの方が確立しやすいと思われた。また、運動発達について、全例始歩も遅かったが、中枢性の発達遅滞、視覚障害、前庭機能障害などが関与している可能性が推測された。

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

守本倫子：小児期に注意すべき聴覚障害
外来小児科 14 (2) 138-142, 2011

2. 学会発表

守本倫子、三塚沙希、大原卓哉、本村
朋子、松永達雄、泰地秀信. 両側蝸牛
神経低形成による小児難聴症例の検討.
日本耳鼻咽喉科学会、京都、2011. 5. 19

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

蝸牛神経形成不全症例～小脳橋角槽レベルでの検討

研究分担者 坂田英明 目白大学保健医療学部言語聴覚科 教授

研究要旨

MRI では小脳橋角槽において聴神経、顔面神経の評価が容易であることに着目し、蝸牛神経形成不全症において、聴神経の左右差の有無、同側の顔面神経との幅の比較を行った。一側性蝸牛神経形成不全症と診断された症例 25 症例のうち、MRI 小脳橋角槽にて聴神経の左右差を認めたのは 15 例、左右差を認めなかったのは 10 例であった。前者 15 例の内、聴神経が同側の顔面神経と幅が同じかより狭い症例は、全例高度の難聴を呈した。一側性蝸牛神経形成不全症の中で聴力が比較的保たれている例が 5 例存在した。内 3 例は聴神経の幅に左右差がない例で、谷型の難聴を呈する症例が 1 例、高音障害型の難聴を呈する例が 2 例であった。5 例のうち 2 例は、ABR 閾値が 70dB で聴神経の幅に左右差があるが、同側の顔面神経よりも幅の太い症例であった。

A. 研究目的

蝸牛神経形成不全症の診断には、側頭骨 CT において骨性蝸牛神経管径が 1.5mm 以下を診断の基準に用いることが多いが、神経そのものは MRI でしか評価できない。小脳橋角槽において聴神経、顔面神経の評価が容易であることに着目し、蝸牛神経形成不全症において、聴神経の左右差および顔面神経の幅との比較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、難聴の原因精査のため側頭骨 CT と MRI の両方を撮影した症例のうち、一側性の蝸牛神経形成不全症と診断された症例を対象とした。

蝸牛神経形成不全症の診断は、MRI にて蝸牛神経の同定できないもの又は内耳道内の他の神経 或いは反対側の蝸牛神経と比較して極めて細いものとした。

小脳橋角槽レベルでの聴神経の幅に明らかな左右差があるか否かを MRI 軸位断にて検討した。図 1 に聴神経に左右差を認めない例、図 2 に左右差を認める例を示した。

また小脳橋角槽レベルで、聴神経と同側の顔面神経との幅の比較を行った。CT 軸位断にて、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。

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。

一側性蝸牛神経形成不全症と診断された症例のうち、MRI 小脳橋角槽において聴神経、顔面神経が同定できない症例を除いた 25 例(男性 13 名、女性 12 名)が検討の対象となった。

C. 研究結果

一側性蝸牛神経形成不全症と診断された症例 25 例のうち、MRI 小脳橋角槽

にて聴神経の左右差を認めたのは15例、左右差を認めなかったのは10例であった。

1. 聴神経の左右差を認めた15例

このうち、聴神経の幅が同側の顔面神経の幅と同じかより狭い症例は10例であった。これらの症例は、ABR 閾値が100dBまたは100dBでno responseであった。同側の顔面神経の幅よりも広い症例は5例あり、内2例はABR 閾値が70dB(幼少のため聴力像は未確定)で残りの3例は100dBまたは100dBでno responseであった。また内耳道径に1mm以上の左右差を認めたのが12例、左右差を認めなかったのが3例であった

2. 聴神経の左右差を認めなかった10例

このうち、3例は聴力が比較的保たれている症例で、オージオグラムにて2例が高音障害型、1例が谷型の感音難聴であった。残りの7例は、ABR 閾値が100dBまたは100dBでno responseであった。この10例は、側頭骨CTにて1mm以上の内耳道左右差を認めなかった。

D. 考察

一側性蝸牛神経形成不全症の中には、聴神経レベルでの幅に左右差のある症例とない症例が存在した。一側性蝸牛神経形成不全症の中で、聴力が比較的保たれている症例は5例存在した。その内訳は聴神経レベルでの幅に左右差のない例が3例、左右差のある例が2例であった。左右差のある例でも、少なくとも小脳橋角槽における同側の顔

面神経の幅よりは、広がった。

また、聴神経の幅に左右差があり同側の顔面神経よりも幅の狭いものは、すべて高度の難聴を呈した。

E. 結論

一側性蝸牛神経形成不全症の中には、聴神経レベルでの幅に左右差のある症例とない症例が存在した。左右差のある症例では、少なくとも顔面神経よりも細かい場合には、全例高度の難聴を呈した。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 学会発表

(国内学会)

・浅沼聡、今井直子、安達のどか、小熊栄二、坂田英明：蝸牛神経形成不全非典型例の検討。第6回日本小児耳鼻咽喉科学会、

2011年6月16～17日、さいたま市

・浅沼聡、安達のどか、坂田英明、松永達雄、山唄達也、加我君孝：蝸牛神経形成不全症例の検討。

第4回日本21回日本耳科学会、

2011年11月24～26日、沖縄

H. 知的所有権の出願・登録状況(予定を含む)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

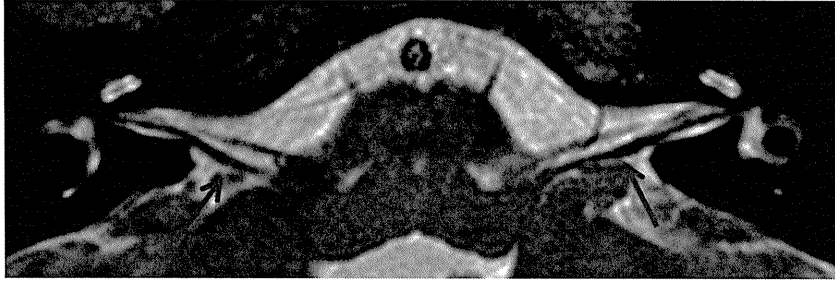


図1 聴神経に左右差を認めない例

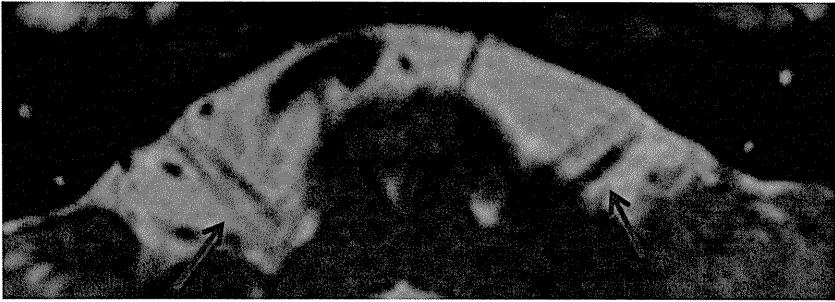


図2 聴神経に左右差を認める例
(右聴神経は、顔面神経よりも細い)

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

蝸牛神経形成不全症と診断した症例の内、側頭骨 CT と MRI の両方を撮影し得た症例について検討を行った。蝸牛神経形成不全症を側頭骨 CT にて診断する場合、その診断基準として骨性蝸牛神経管径（以下蝸牛神経管径と略す）1.4mm 以下が妥当なのか、或いは 1.5mm 以下が妥当なのかを検討した。MRI にて蝸牛神経形成不全症と診断された症例 38 耳の蝸牛神経管径は、38 耳中 35 耳が 1.4mm 以下であったが、残りの 3 耳は、1.4mm から 1.5mm の範囲内であった。したがって、側頭骨 CT において蝸牛神経管径 1.5mm 以下が、蝸牛神経形成不全症を診断する妥当な基準であると思われた。蝸牛神経形成不全症は大部分が高度難聴を示すが、聴力が比較的保たれている症例が 6 例 7 耳存在した。谷型の感音難聴を示す症例が 1 例、高音障害型の感音難聴をきたす症例が 3 例あり、そのうち 1 例は両側性だった。2 例は ABR 閾値が 70dB であったが、幼少のため聴力像はまだ確定できていない。これらの聴力が比較的保たれている症例の蝸牛神経管径は、1.0mm 以上が多かったが 0.8mm 前後でも存在し、内耳道径については一定の傾向はなかった。

A. 研究目的

蝸牛神経形成不全症は、最近の画像診断技術の進歩とともに注目されている感音難聴の原因の 1 つである。今回以下の 2 つの項目について検討を行った。

1. 蝸牛神経形成不全症を CT のみで診断する場合、その診断基準は蝸牛神経管径が 1.4mm 以下なのか或いは 1.5mm 以下なのか

2. 大部分が高度難聴を呈するが、中には聴力が比較的保たれている例が存在し、その特徴を明らかにすること。

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、難聴の原因精査の

ため側頭骨 CT 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 36 症例（41 耳）を対象とした。

性別は男性 16 名、女性 20 名、初診時年齢は生後 8 日から 9 歳 8 カ月であった。

蝸牛神経形成不全症の診断は、MRI にて蝸牛神経の同定できないもの又は内耳道内の他の神経 或いは反対側の蝸牛神経と比較して極めて細いものとした。前者が 31 例 36 耳、後者が 5 例 5 耳であった。

また、CT 軸位断にて、①蝸牛神経管（BCNC）径、②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。また③内耳奇形の有無を調べた。

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。

C. 研究結果

3. 蝸牛神経管径

36 例 (41 耳) 中、CT にて蝸牛神経管径が測定可能であったのは 34 症例 (38 耳) であった。38 耳中、35 耳 (92, 8%) が 1.4mm 以下であったが、残りの 3 耳は 1.4mm から 1.5mm の範囲であった。

2. 聴力が比較的保たれている症例の特徴

谷型の感音性難聴を示すものが 1 例、高音障害型の感音性難聴をきたすものが 3 例あり、そのうち 1 例は両側性だった。

MRI で、蝸牛神経の同定できないものが 4 例 5 耳、同定できるが反対側と比べて極めて細いものが 2 例であった。

内耳奇形は全例になく、小脳橋角槽での聴神経の幅に左右差のないものが 4 例、左右差があるものが 2 例であった。この 2 例は ABR 閾値が 70dB であったが、幼少のため聴力像はまだ確定できていない。

側頭骨 CT において、蝸牛神経管径と内耳道径について検討を行った。グラフ 1 は、患側の蝸牛神経管径を計測が可能な 34 例 38 耳について順に表示したものである。高度難聴を呈する症例の平均±標準偏差は、 $0.93 \pm 0.30\text{mm}$ 、聴力が比較的保たれている症例では、 $0.99 \pm 0.15\text{mm}$ であった。グラフ 2 は、患側内耳道径を表示したものである。

D. 考察

MRI にて蝸牛神経形成不全と診断された症例の内、側頭骨 CT にて蝸牛神経管径が、測定できた 38 耳中、1.4mm 以下が 35 耳で残りの 3 耳は、1.4mm から 1.5mm の範囲であった。MRI は検査に要する時間が長く、小児では深い鎮静を必要とするため、小児病院では難聴の

原因検索として第一選択とはならない。側頭骨 CT において蝸牛神経管径 1.5mm 以下が、蝸牛神経形成不全症を診断する基準であると思われた。

聴力が比較的保たれている症例の聴力像は、高音障害型、谷型の感音難聴が見られた。蝸牛神経管径は、1.0mm 以上が多かったが 0.8mm 前後でも存在した。内耳道径については一定の傾向はなかった。

E. 結論

側頭骨 CT において蝸牛神経管径 1.5mm 以下は、蝸牛神経形成不全症を診断する妥当な基準である。蝸牛神経形成不全の中には聴力が比較的保たれている症例が存在するが、その聴力像は、谷型、高音障害型であった。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 学会発表

(国内学会)

- ・浅沼聡、今井直子、安達のどか、小熊栄二、坂田英明：蝸牛神経形成不全非典型例の検討。第 6 回日本小児耳鼻咽喉科学会，2011 年 6 月 16～17 日，さいたま市
- ・浅沼聡、安達のどか、坂田英明、松永達雄、山嵜達也、加我君孝：蝸牛神経形成不全症例の検討。第 21 回日本耳科学会，2011 年 11 月 24～26 日，沖縄

H. 知的所有権の出願・登録状況（予定を含む）

なし