厚生労働科学研究費補助金（障害者対策総合研究事業（感覚器障害分野））
分担研究報告書

蝸牛神経形成不全症における高音障害型感音性難聴の割合

研究分担者：安達のどか　埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科　医長
研究協力者：浅沼　聡　埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科
小熊栄二　埼玉県立小児医療センター放射線科

研究要旨

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性難聴の原因の 1 つである。今回我々は、蝸牛神経形成不全症と診断された症例の内、画像診断として MRI と CT の両方を撮影した症例について検討をした。今回の検討では、MRI にて蝸牛神経の同定できないものまた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以上の条件を満たす症例を蝸牛神経形成不全症とした。その内、高音障害型感音性難聴の割合を検討した。

結果、蝸牛神経形成不全症の典型例は、重度の難聴を示すものであり、36 例中 30 例(34 耳)が典型例であった。聴力が比較的保たれている症例６例(７耳)の内訳は、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 例は両側性であった。従って、全蝸牛神経形成不全症における高音障害型感音性難聴の割合としては、36 例中の 3 例（8.33%）であった。

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性難聴の原因の 1 つである。今回我々は、蝸牛神経形成不全症と診断された症例の内、画像診断として MRI と CT の両方を撮影した症例について検討をした。

また、CT 軸位断にて、

① 蝸牛神経管(BCNC)径、以下蝸牛神経管径と略す。
② 内耳道中間地点での前後径を測定した。測は、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。
③ 内耳奇形の有無を調べた。

B．研究対象

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ＣＴおよび MRI を撮影し、蝸牛神経形成不全症（Cochlear Nerve Deficiency：CND）と診断された症例を対象とした。

性別は男性 16 名 女性 20 名(36 例 41 耳,一側性 31 例,両側性 5 例)、初診時年齢：生後 8 日から 9 歳 8 ヵ月であった。

C．研究方法

使用機種は以下の通りである。

・画像検査
MRI : Intera Achieva 1.5T (PHILIPS 社)
CT : SOMATOM Definition AS+(SIEMENS 社)

・生理機能検査
ABR : MEB-2200® (日本光電)
ASSR : Navigator Pro® (Bio-logic 社)
オージオメータ : AA-76(リオン)

・モニター
Flex Scan HD2452W(ナナオ)を使用した。

検討項目として、

1. 蝸牛神経管径(CT)
   1.4mm 以下　or　1.5mm 以下
2. 聴力が比較的保たれている症例の特徴
3. 小脳橋角槽レベルでの聴神経の左右差(MRI)

を retrospective に検討した。

D．研究結果

今回の検討では、MRI にて蝸牛神経の同定できないものまた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以上の条件を満たす症例を蝸牛神経形成不全症とした。前者が 31 例 36 耳、後者が 5 例 5 耳であった。

（1）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。

蝸牛神経形成不全症の典型例は、重度の難聴を示すものであった。36 例中 30 例(34 耳)が典型例であった。

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 以内であった。

また 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。

内耳奇形は全例に認めず、小脳橋角槽での聴神経の幅に左右差のないものが 4 例、差があるものが 2 例であった。この 2 例は、何れも ABR 閾値が 70dB であったが、幼少のため左右別の聴力像がまだ確定できない例であった。

側頭骨 CT において蝸牛神経管径 1.5mm 以下は、蝸牛神経形成形成不全症を示唆する妥当な診断基準であると思われた。

（2）聴力が比較的保たれている症例。

1. 谷型難聴

症例１：7 歳の女児、右難聴の精査目的で紹介となった。オージオグラム（図 1）では、右耳で谷型の感音性難聴を呈した。ABR 閾値は、右 40dB、左 20dB で各波の潜時、波間潜時は、正常範囲であった。蝸牛神経管径を観ると、左の 2.03mm に対し、右は 0.83mm であった。小脳橋角槽レベルで聴神経の太さに左右差は認めなかった。斜位矢状断では、左内耳道内には蝸牛神経が明瞭に認められるのに対し、右内耳道内には蝸牛神経が同定できなかった。以上より、右蝸牛神経形成不全症と診断された。

2. 高音障害型難聴（3 例 4 耳）

症例 2：6 歳 8 カ月の男児、学校の健診で左難聴を指摘され、精査目的で紹介となった。既往歴、家族歴 : 特記すべき所見なし。オージオグラム（図 2）では、左耳で高音障害型感音性難聴を認めた。　図３に示すように、蝸牛神経管径が右の 2.73mm に対し、左は 1.07mm であった。小脳橋角槽レベルでの聴神経の幅に左右差は認めなかった。右内耳道内には、蝸牛神経が明瞭に認められるのに対し、左内耳道内の蝸牛神経は極めて細いものであった。以上より左蝸牛神経形成不全症と診断した。

E. 考察・まとめ

1.CT における蝸牛神経管径(BCNC)≦1.5mm は蝸牛神経形成不全を診断する妥当な条件と考えられた。

2.蝸牛神経管(BCNC)の狭小があり、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した。MRI における蝸牛神経描出の限界であり、MRI での評価には注意が必要と思われた。しかし 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りえないのが現状である。

3.小脳橋角槽レベルでの聴神経の左右差の検討では顔面神経の幅と同じか細いものは、重度の難聴を呈した。しかし、聴神経、内耳道径の左右差の有無は、難聴のレベルとは直接関係なかった。

4. 全蝸牛神経形成不全症における高音障害型感音性難聴の割合としては、36 例中の 3 例（8.33%）であった。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表

該当なし

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：症例 1　オージオグラム

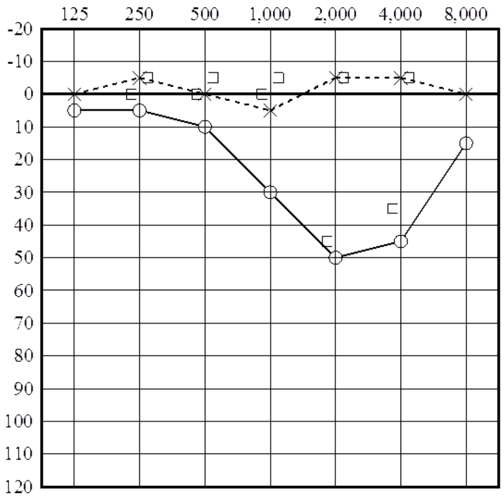


図 2：症例 2　オージオグラム

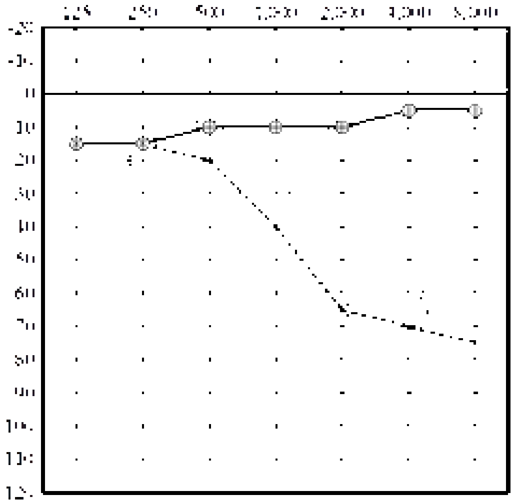
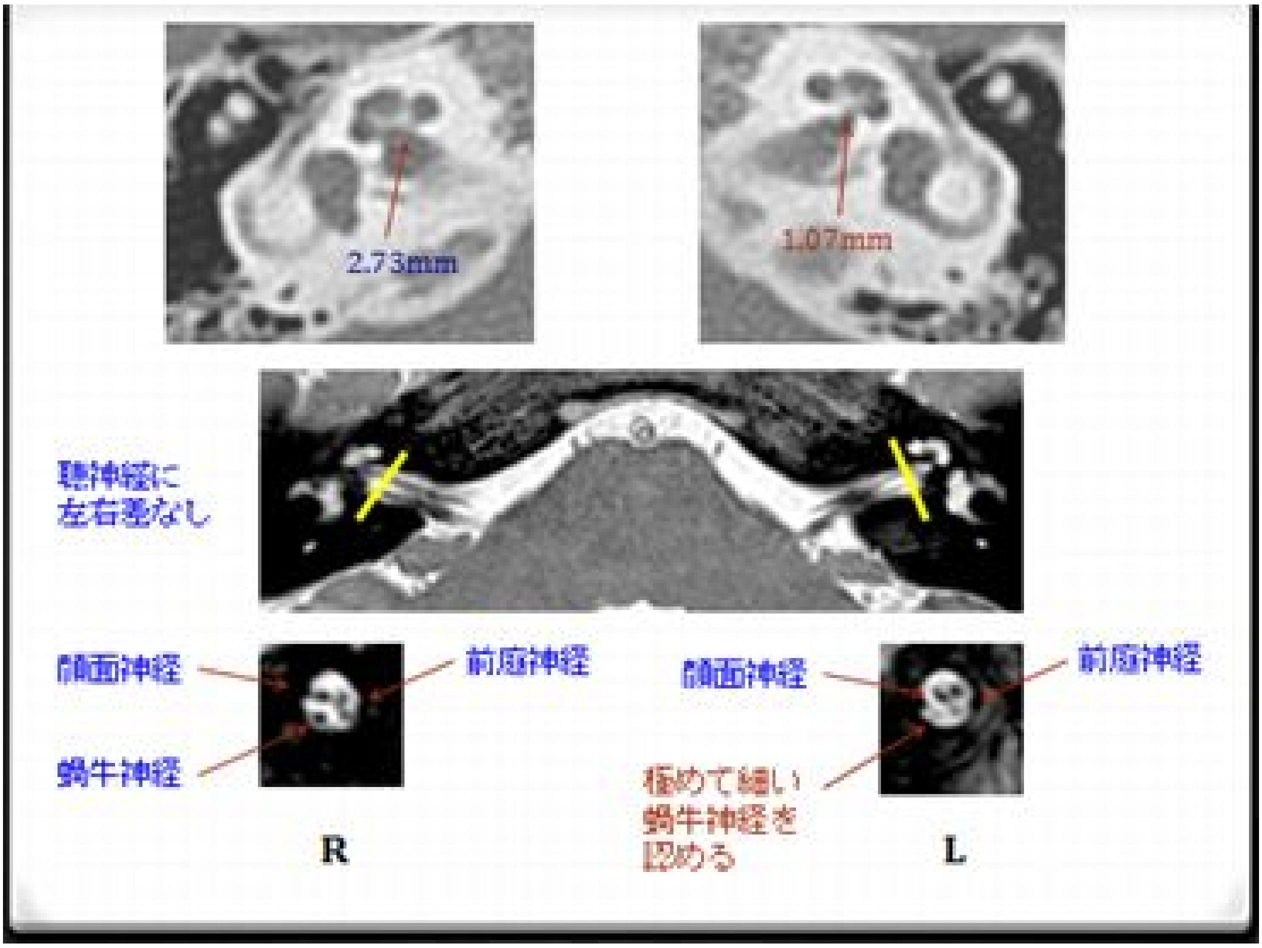


図３：症例２　高音障害型難聴

（上:CT 所見、下:MRI 所見）