

28歳(孝より)

図 1. 症例 1(41 歳, 男性)のオーディオグラム

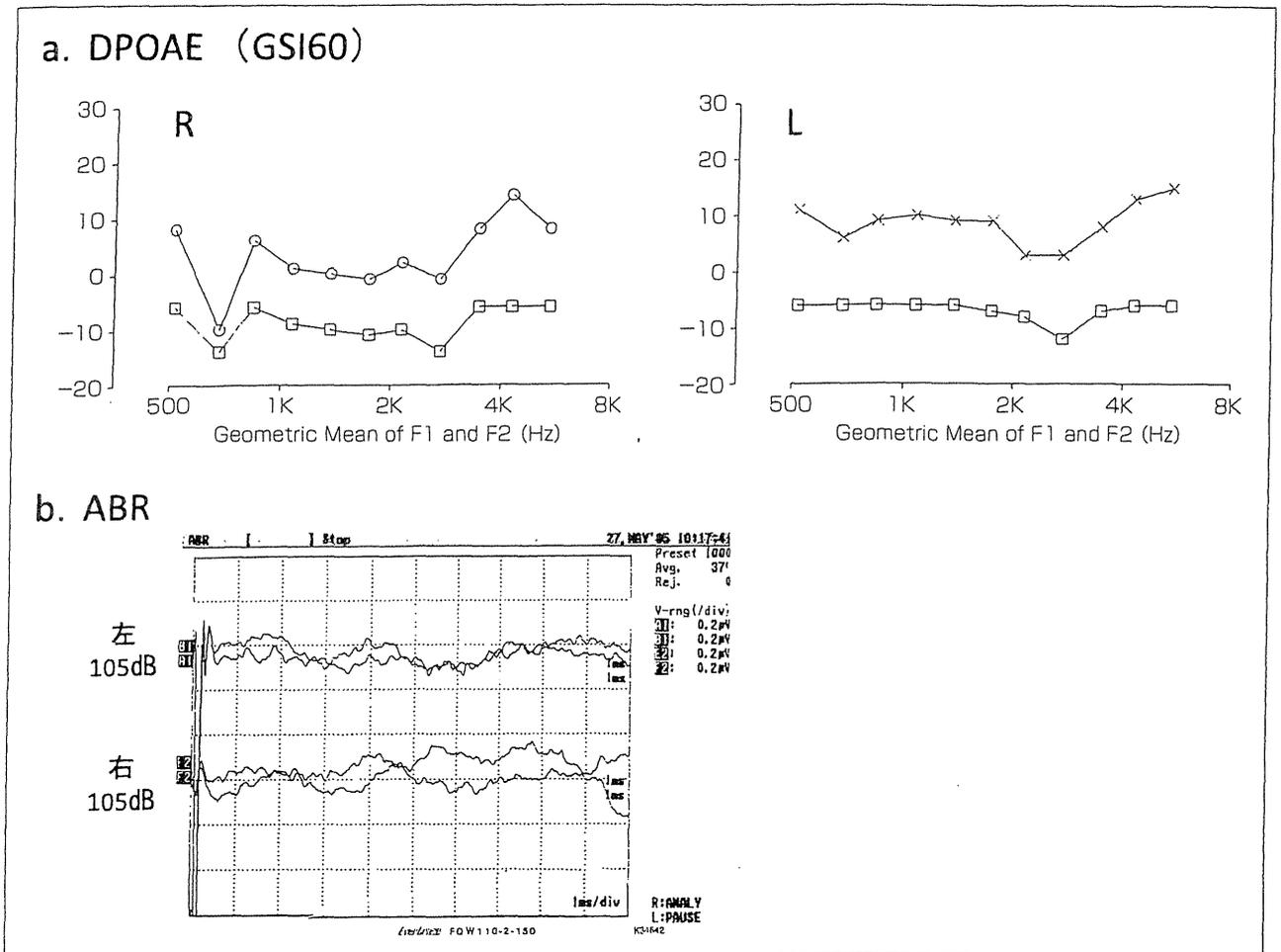


図 2. 症例 1(41 歳, 男性)の DPOAE(a)と ABR(b)

**【診断名】** Charot-Marie-Tooth 病に伴う auditory neuropathy

中学 1 年の頃より歩行障害が始まり, 15 歳の時に都内の A 大学神経内科で Charcot-Marie-Tooth 病と診断. 身障者手帳 2 級. 高 3 の頃は進行停止. 1999 年(28 歳), 難聴を訴えて近医を受診. 純音聴力検査に比べ語音聴力検査で最高明瞭度が

50% 以下のため身体障害者手帳 4 級が交付された(図 1-a). 2005 年(34 歳), 難聴は進行(図 1-b). 筆談でのコミュニケーション. 語音聴力検査で最高明瞭度 0% となり, T 県の J 大学へ紹介された. 2005 年(35 歳), J 大学より, 語音明瞭度検査では 0% であるにもかかわらず自分の話している言葉はあまり聞き取れないと述べていることから, 中

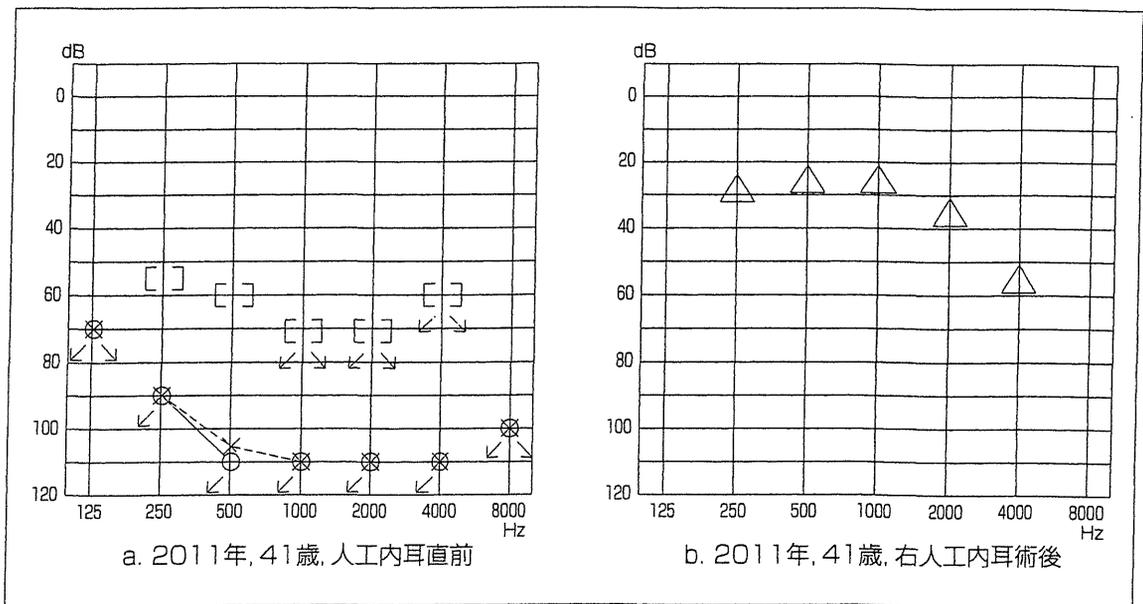


図 3. 症例 1(41 歳, 男性)の人工内耳手術直前と手術後のオーディオグラム

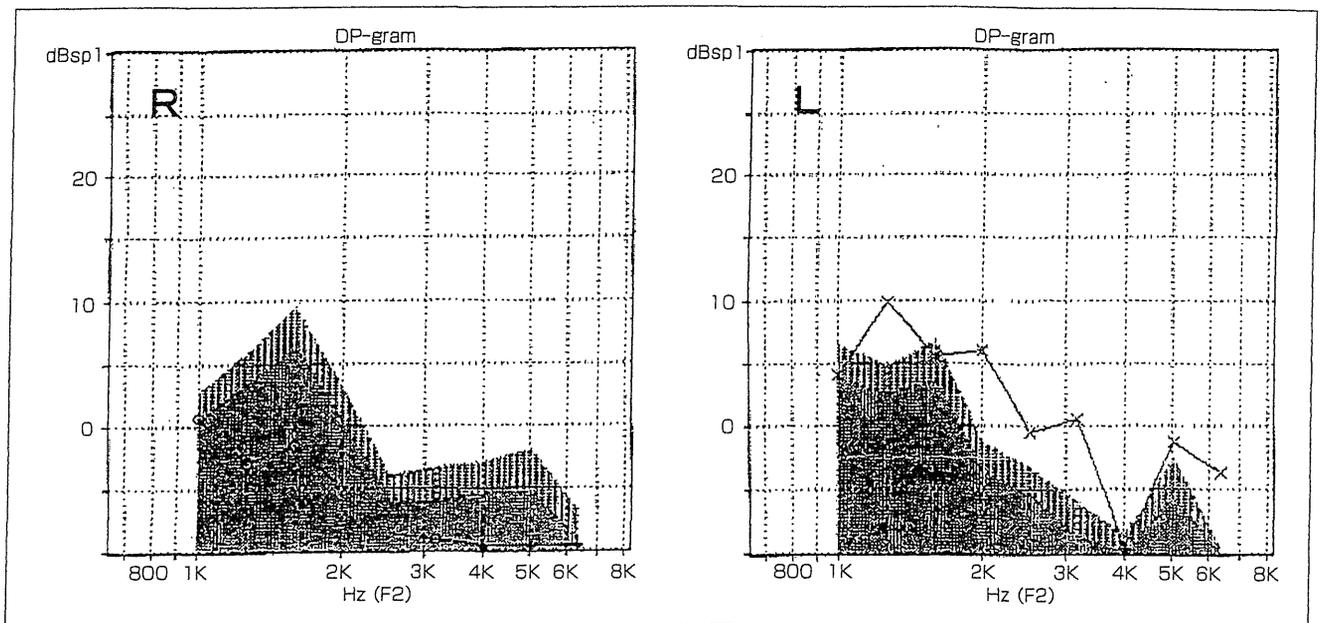


図 4. 症例 1(41 歳, 男性)の人工内耳手術直前の DPOAE

枢性難聴を疑い T 大学へ紹介された。なお, J 大神経内科の診断も Charcot-Marie-Tooth 病. 遺伝子診断で確定。

<初診時所見>

【主 訴】 両側難聴, 平衡障害

難聴は音は聞こえるがそれが何の音かわからない。

【聴覚検査所見】

- ① 純音聴力検査(図 1-c) : 高度難聴
- ② 語音聴力検査 : 最高明瞭度 0%
- ③ DPOAE : 左右耳とも正常(図 2-a)
- ④ ABR : 105 dB 刺激で無反応(図 2-b)

- ⑤ トークンテスト : 42/100 で低下
  - ⑥ 温度眼振反応 : 両側反応低下していた
  - ⑦ VEMP : 左正常, 右は反応あるが振幅の低下
- 2009 年より筆者の勤務先の異動に伴って東京医療センターにてフォローアップ。難聴はさらに進行。身障者手帳 3 級に変更。

<人工内耳埋込術>

人工内耳手術直前の純音聴力検査結果(図 3-a)と DPOAE(図 4)を示した。2011 年 8 月コクレア社の人工内耳 Contour の埋込術を行う。術中の NRT 良好。人工内耳のマッピングは栃木県の K 大学言語聴覚クリニックで行う。T/C 測定, Tレ

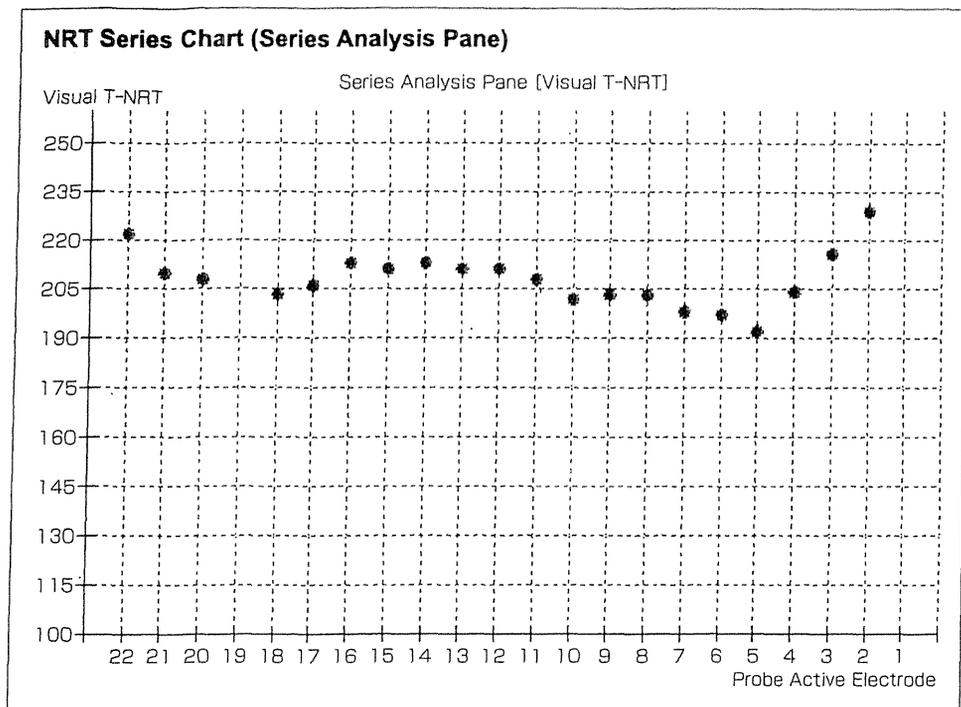


図 5.  
症例 1(41 歳, 男性)の NRT

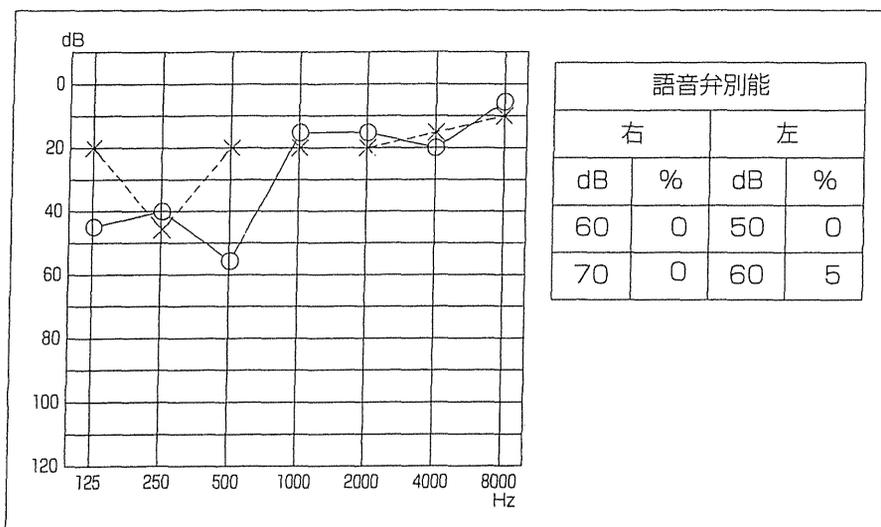


図 6.  
症例 2(43 歳, 男性)のオーディオグラムと語音聴力検査

ベル 160 前後, C レベル 190~200 (図 5). しかし本人はスピーチプロセッサは高価なので机の引き出しに入れたまま 2 年間使用しなかったが, 使用再開後, 聴き取りは, 口型なし 6/24(25%), 口型あり 23/24(96%)と人工内耳を通して聴き取り向上 (図 3-b). 術後 3 年目は人工内耳を常用している.

現在人工内耳術後 3 年が過ぎたところであるが, 聴き取りは向上し, 手術の効果は大いにあると評価された.

症例 2: 43 歳, 男性, 音楽ミキサー

【主 訴】 難聴

【既往歴】 特記事項なし

【現病歴】 東京医療センター受診 1 年前に聴力

低下を自覚し他院を受診した. 周囲が静かなところでは聴き取り可能であったが, 雑音が多い場所での聴き取りは困難であった. また, 平常時の耳鳴は認められなかったが, 入浴時には時折耳鳴が出現していた. N 大学病院での精査で AND の診断となり, 人工内耳埋込術目的に東京医療センターを紹介された.

【検 査】 純音聴力検査で低音域 3 周波数平均聴力レベルは右 45 dB, 左 30 dB であり, 1000 Hz 以上ではいずれも 20 dB 以下であった. その一方で, 語音聴力検査では最高明瞭度 0% と著明な低値であった. ABR は無反応, DPOAE は正常. CT, MRI では特記すべき異常は認められなかった (図 6).

## <人工内耳埋込術>

右に行い、コクレア CI422 を使用した。術中から術後6日目まで聴力保護を目的にステロイドを投与とし、術後は特記すべき合併症なく退院となった。

退院後は週に1回外来通院し人工内耳の音入れ後、聴覚反応が出現し、次第に聴き取りが向上しつつある。術後55日目の単音節の聴き取りは40%、1対1の自由会話が可能となっている<sup>5)</sup>。本症例も人工内耳埋込術で聴覚を再獲得しつつあることを自覚している。

## 考察と結論

2例とも手術前は、前者は高度難聴で語音明瞭度が0%で進行した成人型 AN、後者は軽度難聴であるが語音明瞭度が著しく低下し、コミュニケーションが困難な状況にあった。人工内耳後、語音明瞭度は0%から50%程度に改善し、1対1の会話が可能な状態にある。

国内では人工内耳術後、コミュニケーションが回復した1例を東野らが報告し、単音節の聴き取りが、術前6%であったのが、術後20~40%と改善したが人工内耳成人例にしては良くない成績であるとしている<sup>6)</sup>。

海外では、2001年、Shallopら<sup>7)</sup>は、成人3例は術後EABRの良好な反応が得られ、聴覚およびコミュニケーション能力が向上したという。2003年、Masonら<sup>8)</sup>は、6例は術後EABRは良好な反応を示し、聴覚の改善度は良好なものが2例あったとしている。

厚生労働科学研究費補助金難治疾患等政策研究事業、Auditory Neuropathy 研究班2014はANの重症度分類(案)と診療ガイドライン(案)を作成した。重症度分類(案)では症例1は重症度IV、症例2は重症度IIに分類され、いずれも人工内耳埋込術が適応とされる。成人型 ANは全国的にも稀であり、今後の臨床研究が必要である。海外でも人工内耳埋込術を行った成人例の報告は少ないため、国際的な共同研究が必要であろう。

ANの病態生理であるが、現在次のように細分類が、Starrによると内有毛細胞から蝸牛神経への伝達障害として提案され、① presynaptic, ② postsynaptic, ③ dyssynchrorry, ④ cochlear nerve dymyelination, ⑤ cochlear nerve axonal atrophy が疑われている。今後は蝸電図と遺伝子診断が解明のために重要な方法となる。

## 最後に

ANが1996年にKagaらとStarrらが別々に報告して以来、20年が過ぎようとしている。この20年の間、大きな展開があった。責任遺伝子としてOTOF, AP1が候補にあがったことがその一つで、しかし、視覚障害も合併するAP1は同定率が高いがOTOFはまだ低く、これ以外の責任遺伝子が最先端シークエンサーを用いて進められている。ANSDという新生児聴覚スクリーニングによって生まれた概念は興味深いですが、これをANと同一と思って間違えて捉えている人が少ないのが問題である。温度感受性ANの発見も驚きである。人工内耳埋込術の効果が良いことは逆に本疾患は内有毛細胞と蝸牛神経の間のシナプス病を強く示唆しているからである。Vestibular neuropathyの合併率も高いことがわかり、auditory neuropathyもやはりauditory nerve diseaseの方が本疾患を包括的にとらえていると思う。

## 文 献

- 1) Kaga K, Nakamura M, Shinogami M, et al : Auditory nerve disease of both ears revealed by auditory brainstem responses, electrocochleography and otoacoustic emissions. *Scand Audiol*, 25 : 233-238, 1996.  
Summary 1996年、ANの初めての成人例について我が国より発信した論文。2例において報告DPOAE(+), ABR(-), 蝸電図-SPのみとしている。Auditory nerve diseaseとして提唱。
- 2) Starr A, Picton TW, Sininger Y, et al : Auditory neuropathy. *Brain*, 119 : 741-753, 1996.  
Summary 1996年、ANの初めての先天性、

進行性の11例の米国グループの論文. DPOAE (+), ABR(-)で Auditory Neuropathy として報告.

- 3) Kaga K, Starr A : Neuropathies of the auditory and vestibular eighth cranial nerves. Springer, 2009.

Summary 2005年に東京大学で開催されたANの国際シンポジウムを記録した単行本. KagaとStarrが編集している.

- 4) Guidelines for identification and management of infants and young children with auditory spectrum disorders. The Children's Hospital Colorado, 2008.

Summary ANSDのガイドライン. これ以後ANSDという用語が普及した.

- 5) 北村 充, 南修司郎, 加我君孝ほか : Auditory nerve disease に対する人工内耳埋込術を施行

した1例. Otol Jpn, 24(4) : 422, 2014.

- 6) 東野哲也, 牛迫泰明 : 成人型 Auditory Neuropathy と人工内耳手術. MB ENT, 93 : 29-35, 2008.

- 7) Shallop JK, Peterson A, Facer GW, et al : Cochlear implants in five cases of auditory neuropathy : postoperative findings and progress. Laryngoscope, 111 : 555-562, 2001.

Summary 成人のANの人工内耳手術の良好な結果を報告. 良好なEABRが記録できた.

- 8) Mason JC, De Michele A, Stevens C, et al : Cochlear implantation in patients with auditory neuropathy of varied etiologies. Laryngoscope, 113 : 45-49, 2003.

Summary 成人のANの人工内耳手術の報告. EABRは良好な反応. 術後の聴き取りは良好.

