厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

神経線維腫症２型に対する人工内耳・ABI 手術の実態調査に関する研究

研究分担者　今泉　光雅　福島県立医科大学・医学部・講師

研究要旨
神経線維腫症２型は両側の聴神経腫瘍を特徴とする。そのため腫瘍の増大、手術または放射線治療等により、補聴器では対応困難な高度な難聴に至る症例が少なくない。聴神経腫瘍が原因の対応困難な重度難聴に対して、人工内耳および ABI が、日本においてどの程度実施されているかを明らかにする実態調査を実施した。

A．研究目的

神経線維腫症２型は両側の聴神経腫瘍を特徴とする。腫瘍の増大、手術または放射線治療等により、補聴器では対応困難な高度な難聴に至る症例が少なくない。今後の治療指針作成のため、対応困難な聴神経腫瘍が原因の重度難聴に対して、人工内耳および ABI が、日本においてどの程度実施されているかを明らかにすることを目的とした。。

B．研究方法

日本における神経線維腫症２型の聴覚維持・再建に関する実態調査のため、調査票を作成した。日本で人工内耳手術を実施している全 102 施設に対して調査票を送付した。

（倫理面への配慮）

本調査は、人工聴覚器手術を実施している施設に勤務する医師を対象としており、倫理面での問題はない。

C．研究結果

8 割を超える施設より有効回答を得た。集計された結果より、全国で聴神経腫瘍例に対して ABI は 13 例、人工内耳は 36 例で実施されていることが確認された。

D．考察

聴神経や脳幹が障害される結果、難聴が発症すると考えられている聴神経腫瘍に対して、内耳性の難聴が適応である人工内耳は効果がないとされてきた。近年、聴神経腫瘍に対する人工内耳の有効性が報告されているが、どのような症例に対して手術を実施すべきかの判断に苦慮している現状が本調査より判明した。より多くの対象者の聴覚再獲得につなげるため、ガイドラインや治療指針の作成が求められている。

E．結論

聴神経腫瘍が原因の高度難聴に対して、人工聴覚器手術実施数が少ないことが確認された。聴神経腫瘍症例を集積し得られた研究成果を元に、治療指針を作成していきたい。

F．健康危険情報

該当無し

G．研究発表

1.　論文発表

該当無し

2.　学会発表

該当無し

H．知的財産権の出願・登録状況

（予定を含む。）

1. 特許取得

該当無し

2. 実用新案登録

該当無し

3. その他

日本において神経線維腫症２型の聴覚維持・再建を取り上げる情報共有サイトが存在しなかったため、患者および医療従事者を対象としてポータルサイトを立ち上げた。

https://www.nf2-deafness.jp