

## 神経線維腫症2型の聴覚障害の解明と診療ガイドライン作成

研究分担者 今泉光雅 公立大学法人福島県立医科大学  
医学部耳鼻咽喉科学講座 准教授

### 研究要旨

神経線維腫症第2型(NF2)は両側の聴神経腫瘍を生じる代表的疾患であり、失聴に至る症例を経験する。重度難聴に至った症例に対しては、脳幹の蝸牛神経核に電気刺激を加え、聴覚を獲得させることを目的とする人工聴覚器である聴性脳幹インプラント(ABI)がよい適応と考えられている。しかしながら、ABIの効果は環境音の聴取や読唇併用での語音聴取の補助となる程度であることも多く、人工内耳(CI)と比較すると聴取成績が大きく落ちる。対応に難渋する聴神経腫瘍が原因の重度難聴に対する人工聴覚器を用いた聴覚再建に対する診療指針を構築する。

### A. 研究目的

対応に難渋する聴神経腫瘍が原因の重度難聴に対する人工聴覚器を用いた聴覚再建に対する診療指針を作成する。

### B. 研究方法

日本でCI手術を実施している全102施設に対して、聴神経腫瘍例に対する聴覚確保に関するアンケート調査を実施した。更に耳鼻咽喉科医と脳神経外科で構成された、NF2の聴覚維持・再建に関する治療指針作成のための研究ワーキンググループを立ち上げ、希少な症例を集積した。

(倫理面への配慮)

本調査は、本疾患に関わる共同研究機関リストが全て記載された倫理審査書類が承認されており、倫理面での問題はない。

### C. 研究結果

これまでにABI7例、CI14例の詳細なデータが集積されており、ほぼ全例で聴覚が得られていることが確認され有効性が示された。

### D. 考察

全く音感を得られなかった症例も認められた。今後更に、患者背景や治療、聴覚再建の効果および経時的变化を集積し、関連する因子、手術に伴う有害事象、聴神経腫瘍の人工聴覚器に関するプロファイルを解析し、聴覚再建に対する治療指針を作成する必要がある。

### E. 結論

聴神経腫瘍が原因の重度難聴に対する人工聴覚器を用いた聴覚再建としての、CIの選択は妥当と考えられた。

### F. 健康危険情報

該当無し

### G. 研究発表

#### 1. 論文発表

今泉光雅 聴神経腫瘍に対する人工聴覚器手術の適応及び術後経過について：聴性脳幹インプラント手術および人工内耳埋め込み術 Otology Japan 31(1):7-13, 2021

#### 2. 学会発表

今泉光雅他 神経線維腫症2型の聴覚温存・再建における全国調査および治療指針作成のための研究ワーキンググループ立ち上げ 第32回日本耳科学会総会・学術講演会 2022/10/20

今泉光雅、藤井正純 神経線維腫症2型(neurofibromatosis type2:NF2)における聴覚温存・再建に対する治療指針作成の取り組み 第31回日本聴神経腫瘍研究会 2022/7/30

### 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