

進行性難聴を呈した蝸牛神経低形成症例

青木 光広、安藤 健一、水田 啓介、伊藤 八次
 岐阜大学 耳鼻咽喉科

【はじめに】一側性感音難聴の原因として、蝸牛神経低形成症は比較的まれである。通常は、幼少児期に高度感音難聴として発見されることが多い。また、進行性難聴はほとんどが原因不明である。今回、我々は進行性に高度難聴に至ったと思われる蝸牛神経低形成症症例を経験したので報告する。

【症例】19歳 女性。既往歴：口蓋裂にて手術。家族歴：特記すべきことなし言語獲得など異常なく、聴力の異常を指摘されたことはなかった。小学校高学年での聴力検査にて、右難聴を指摘された。左側は正常聴力であった。その後、徐々に難聴が進行し、15歳時に補聴器を装用した。その後、難聴は進行し、最近では補聴効果もなく、装用していなかった。精査目的で当科受診した。鼓膜所見に異常なく、純音聴力検査では、右100dB 左12.5dB（6分法）であった。両側のDPOAEは反応は正常であった。ABRでは、右は90dBnHL、左は正常反応であった。また、温度刺激検査、前庭誘発筋電図、自覚的垂直位は正常範囲であった。顔面神経麻痺は認めなかった。側頭骨CTにて、右蝸牛神経管（蝸牛軸）に低形成を認めた。内耳道、蝸牛、半規管構造、耳小骨に奇形などは認めなかった。MRIではFIESTA横断像にて右蝸牛神経の低形成がみられた。上下前庭神経、顔面神経の走行、形態に異常は認めなかった。左は正常構造であった。

【考察】CTで内耳道狭窄や拡大がなく、内耳奇形がない感音難聴症例では原因不明として見過ごされることが多いと思われる。一般的には幼少時に高度感音難聴で発見されることが多い蝸牛神経低形成症において、進行性の後迷路性難聴を呈するケースが多からず存在すると思われる。今後、原因不明の進行性難聴の鑑別診断に、より詳細な画像診断が有効になってくるものと思われる。

