

## 耳鼻科疾患分野

# Auditory Neuropathy (オーディトリー・ニューロパシー)

### 1. 概要

Auditory Neuropathy は 1996 年、研究代表者の加我君孝と米国の Arnold Starr によって初めて報告された新しい聴覚障害である。特徴は純音聴力検査では両側低音型障害、語音聴力検査では最高明瞭度が 50%以下、耳音響放射は正常反応、ABR は無反応である。難聴遺伝子変異の検査では OTOF が多く発見されるようになった。患者の聞こえに関する訴えは強いが、ほとんどの病院の耳鼻科で正しい診断ができない。治療は補聴器は効果はなく、人工内耳手術が大きな効果がある。これまでの 10 年以上にわたる追試・調査研究の検査所見は加齢変化を除き変化のないことがわかった。

### 2. 疫学

Auditory Neuropathy の原因については、①心理学的聴力検査、②他覚的聴力検査、③聴覚認知検査、④平衡機能検査で診断した後、難聴関連遺伝子の探索を行い、分子遺伝学的に解明する必要がある。また人工内耳手術後の聴覚再獲得をフィードバックして聴覚医学的にも解明する必要がある。

### 3. 原因

遺伝子変異

### 4. 症状

- ① 低音障害型の難聴
- ② 語音の著しい聴き取り障害

### 5. 合併症

- ① 平衡障害
- ② 視力障害

### 6. 治療法

人工内耳手術

### 7. 研究班

Auditory Neuropathy の診断と治療指針の確立研究