

## 論文の内容の要旨

氏名：木村 優介

専攻分野の名称：博士（医学）

論文題名：先天性難聴に伴う前庭動眼反射と運動発達に関する研究  
-内耳奇形の非合併例と合併例の比較-

目的：内耳奇形をもつ先天性難聴幼児の回転椅子検査を用いた前庭動眼反射の評価と顎定・独歩を指標とした粗大運動発達の関係性を明らかにする。

対象：2008年6月から2017年5月までに独立行政法人国立病院機構東京医療センター 小児難聴・言語障害センターを受診し、聴力検査にて80dB以上の両側難聴と診断された186名の難聴児を対象とした。年齢は $2.5 \pm 1.6$ 歳であった。片側性難聴、80dB未満の軽中等度難聴、片側性の内耳奇形の小児と運動発達の遅れが予想される神経筋疾患の合併、高度の視力障害をもつ小児は対象より除外した。

方法：観察研究 / 後方視的症例集積研究

主要評価項目：

- ①側頭骨CTによる内耳奇形の有無と内耳奇形の形態的分類。
- ②回転椅子検査の結果による前庭動眼反射の評価。
- ③顎定、独歩の開始時期による粗大運動発達の評価をそれぞれ評価項目とした。

統計解析方法：

- ・内耳奇形の有無における顎定・独歩の獲得年齢について検定した。
- ・回転椅子検査の反応(normal, poor, no response)の3群における顎定と独歩の獲得年齢について多重比較検定した。
- ・内耳奇形の有無と回転椅子検査の反応に基づいて4つのグループに分類し、顎定と独歩の獲得年齢について多重比較検定した。
- ・回転椅子検査の反応(normal, reduced response)における内耳奇形の形態について検定した。

2群の差の検定にはMann-Whitney U 検定を用いた。

多群の差の検定にはKruskal-Wallis 検定を行い、有意差を認めた場合に、多重比較検定としてSteel-Dwass 法を用いて、群間比較を行った。

いずれの検定においても有意水準は5%とした。

結果：側頭骨CTでは186名中41名(22%)に両側の内耳奇形を認めた。回転椅子検査では186名中31名(16.6%)で回転中眼振の反応低下が認められた。回転椅子検査で反応低下を示した先天性難聴児の31名中21名(67.7%)は両側内耳奇形を認めた。回転椅子検査を用いた追跡検査を行った両側内耳奇形をもつ17名のうち16名で初回の検査と比較し、眼振数の増加を認めた。回転椅子検査の結果による顎定・独歩の開始時期は、反応低下群では反応正常群と比較し、有意に顎定と独歩の開始の遅れを認めた( $p < 0.01$ )。また、両側内耳奇形をもつ小児では有意に顎定と独歩の開始の遅れを認めた( $p < 0.01$ )。回転椅子検査で反応低下を認める内耳奇形例では、前庭( $p < 0.05$ )と外側半規管( $p < 0.01$ )の形成異常が有意に高率に認められた。

結論：内耳奇形は前庭半規管機能低下の主要な要因と考えられ、粗大運動発達にも影響を及ぼす。内耳奇形をもつ小児の前庭半規管機能と粗大運動発達は、内耳形態のなかでも前庭と外側半規管の形成異常の有無に関係していると考えられる。組織病理学上、内耳奇形では病態により残存している前庭感覚細胞や前庭神経単位の数に差があるが、回転椅子検査を用いた前庭動眼反射の評価では、残存した前庭感覚細胞と前庭神経単位の機能は成長により成熟し、前庭動眼反射を獲得すると推測される。