

## 聴性脳幹反応が有用であった Charcot-Marie-Tooth 病疑いの一例

◎榊谷 愛<sup>1)</sup>、岡崎 愛志<sup>1)</sup>、田中 恵美子<sup>1)</sup>、久保田 芽里<sup>1)</sup>  
学校法人 大阪医科薬科大学 大阪医科薬科大学病院<sup>1)</sup>

【はじめに】近年、Charcot-Marie-Tooth 病 (CMT) の一部の遺伝子型で中枢神経症状を繰り返す症例が報告されている。今回、臨床所見や家族歴等から中枢神経症状を伴う CMT が疑われる症例にて、聴性脳幹反応 (ABR) で I ~ V 間波潜時の延長を認め、中枢伝導障害検出の一助となった症例を報告する。

【症例】20 代男性、CMT の兄弟あり。右半身のしびれや脱力、呂律の回りにくさを自覚、右バレー徴候陽性であった。難聴の自覚症状なし。また小児期にも同様の症状で入院歴があり、今回精査目的で当院に入院となった。

【所見】正中神経伝導速度は、38m/s 以下でびまん性に脱髄性末梢神経障害を示唆する所見を認めた。右上肢の体性感覚誘発電位 (SEP) では N9、N20 潜時の延長を認め、N13 は不明瞭であった。ABR では、I 波潜時は左右ともに基準範囲内であったが、I ~ V 波間潜時は左 5.79ms、右 5.98ms と延長し、中枢伝導障害を示唆する所見を認めた。脳波検査では、明らかな異常は認めなかった。MRI では腫瘍性病変は認められず、両側大脳半球白質に異常信号を認

めた。

【考察】SEP は ABR と同様に再現性に優れ、末梢神経から大脳皮質感覚野まで伝導障害を検出できるが、神経障害の影響を受けやすいとの報告もある。

本症例では、SEP で N13 が不明瞭であり、中枢伝導障害の存在が判然としなかったが、ABR では I ~ V 波間潜時が延長し、中枢伝導障害を示唆する所見を認めた。

ABR は蝸牛神経から脳幹部を起源とする電位で、中枢伝導障害を検索することができ、かつ簡便に検査を行うことが可能である。また、末梢神経障害の影響を受けにくいと考えられ、本症例では中枢伝導障害の検出に有用であった。

【結語】今回、臨床所見や家族歴等から中枢神経症状を伴う CMT 疑う症例において、ABR が有用であった一例を経験した。中枢神経症状を伴う CMT について、若干の文献的考察を加えて報告する。

連絡先：072-683-1221 (内線 3326)