

Auditory nerve disease 3 症例の前庭機能の検討

中村雅子*¹ 加我君孝*²

I. はじめに

Auditory nerve disease (auditory neuropathy: 以下, AN と略す) は, 純音聴力に比べ, 語音聴力が著しく低下するいわゆる後迷路性難聴の特徴を示す感音難聴である。両側性に生じ, ABR (auditory brainstem response) は無反応, OAE (otoacoustic emissions) は正常に保たれている。したがって, 正常な内耳機能を保持し, 障害は感覚細胞と蝸牛神経のシナプスあるいは蝸牛神経そのものにあると推測されている^{1,2)}。この疾患の危険因子として, 内毛細胞と末梢神経機能にとって重要な遺伝子 (OTOF, PMP22, MP2, NDRGI) の異常, 伝染性の疾患 (耳下腺炎, 髄膜炎) や周産期異常 (無酸素脳症, ビリルビン血症) などが挙げられている^{3,4)}。

現在まで聴覚障害に比べ, 前庭障害についての報告は少ない。今回われわれは AN と診断された 3 症例の神経耳科学的所見について聴覚障害と平衡障害に分けて検討したので報告する。

II. 症例

3 症例の神経耳科学的検査所見をにまとめた (表 1)。いずれも AN の定義に当てはまる結果を示す。

症例 1

患者: 72 歳, 女性

主訴: 両側難聴 (右耳>左耳), 耳鳴

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 幼少から聞こえが悪いと感じていた。

しかし学校や仕事での困難はなかった。1対1の会話は可能であるが, 特に雑音下での会話や電話の聴き取りが悪い。その症状は, 徐々に進行して

いるように感じている。現在, 難聴を主訴とする以外, 脳神経学的な問題は認めない。めまいや平衡障害の訴えもない。

症例 2

患者: 58 歳, 女性

主訴: 両側難聴, 耳鳴, まっすぐ歩けない, 暗所での歩行困難

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 16 歳頃より難聴とまっすぐに歩けないと感じていた。1対1の会話は可能であるが, 特に電話やラジオなどの聴き取りが悪い。また, 急に頭を動かすと倒れそうになったり, まっすぐに歩けなかったりする。暗所での歩行が困難である。その症状は, 徐々に進行しているように感じている。現在, 難聴と平衡障害を主訴とする以外, 脳神経学的に問題を認めない。

症例 3

患者: 60 歳, 女性

主訴: 両側難聴, 耳鳴

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 幼少時より言葉の聴き取りの悪さを感じていた。中学生の頃, 英語や音楽が苦手であった。1対1の会話は可能であるが, 特に雑音下および電話での聴き取りが悪い。現在, 難聴を主訴とする以外, 脳神経学的に問題を認めない。めまいや平衡障害の訴えもない。

3 症例とも補聴器の装用経験はない。

受稿日: 2008.4.8

*1 なかむら まさこ: 東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室

*2 かが きみたか: 東京医療センター感覚器センター

〔連絡先〕中村雅子: 東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室 (☎ 113-8655 東京都文京区本郷 7-3-1)

表 1 神経耳科学的検査結果のまとめ

3 症例とも auditory neuropathy の定義に当てはまる検査結果である。

症例	1	2	3
年齢 (歳)	72	58	60
発症年齢 (歳)	7	16	13
性別	女性	女性	女性
聴 覚			
純音聴力 平均聴力 4 分法 (右/左 dB)	58/38	55/43	30/28
初診時の純音聴力 (右/左 dB)	49/45 (64 歳時)	24/38 (52 歳時)	24/28 (55 歳時)
語音最高明瞭度 (右/左%)	20/15	10/10	60/35
聴性脳幹反応	(-)	(-)	(-)
蝸電図	Broad SP のみ	Broad SP のみ	Broad SP のみ
誘発耳音響放射	正常	正常	正常
歪成分耳音響放射	正常	正常	正常
平 衡			
カロリックテスト (右/左度/秒)	両側高度 CP (5/6)	両側高度 CP (7/7)	左 CP27% (20/7)
電気性身体動揺検査	反応低下	反応低下	反応低下
一方向減衰回転検査	無反応	反応低下	反応低下
前庭誘発筋電位	(-)	(-)	(-)
二点交互・ 視標追跡運動検査	正常	正常	正常
自発眼振	(-)	(+)-3度/秒	(-)
MRI/CT	正常	正常	正常
神経学的検査			
感覚障害	(-)	(-)	(-)
運動障害	(-)	(-)	(-)

III. 検査所見

1. 神経耳科学的検査 (表 1)

1) 聴覚検査

純音聴力検査, 語音明瞭度検査 (67-S 式), ABR, EcochG, OAE について検査を施行した。3 症例とも純音聴力検査では中等度感音難聴を示したが, 語音明瞭度検査では最高明瞭度が著しく低下し, 結果に乖離を認めた後迷路性難聴の所見を示した。また, ABR は無反応であり, EcochG は Broad SP のみ出現し, TOAE と DPOAE では症例 1 は DPOAE のみ加齢の影響か一部内耳性障害が疑われ

たが, その他はほぼ正常であった。代表例 (症例 3) を図 1 に示す。

2) 平衡機能検査

(1) ENG 下での saccade, ETT, OKP : 3 症例とも正常であった。

(2) ENG 下での自発眼振 : 注視眼振はなく, 非注視下において症例 2 のみ左向きに平均緩徐相速度 3 度/秒の眼振を認めた。

(3) カロリックテスト : 20 ml 氷水で 20 秒間刺激した。最大緩徐相速度は症例 1 で右 5 度/秒, 左 6 度/秒, 症例 2 では右 7 度/秒, 左 7 度/秒と両側高度機能低下を認め, 症例 3 では右 20 度/秒,

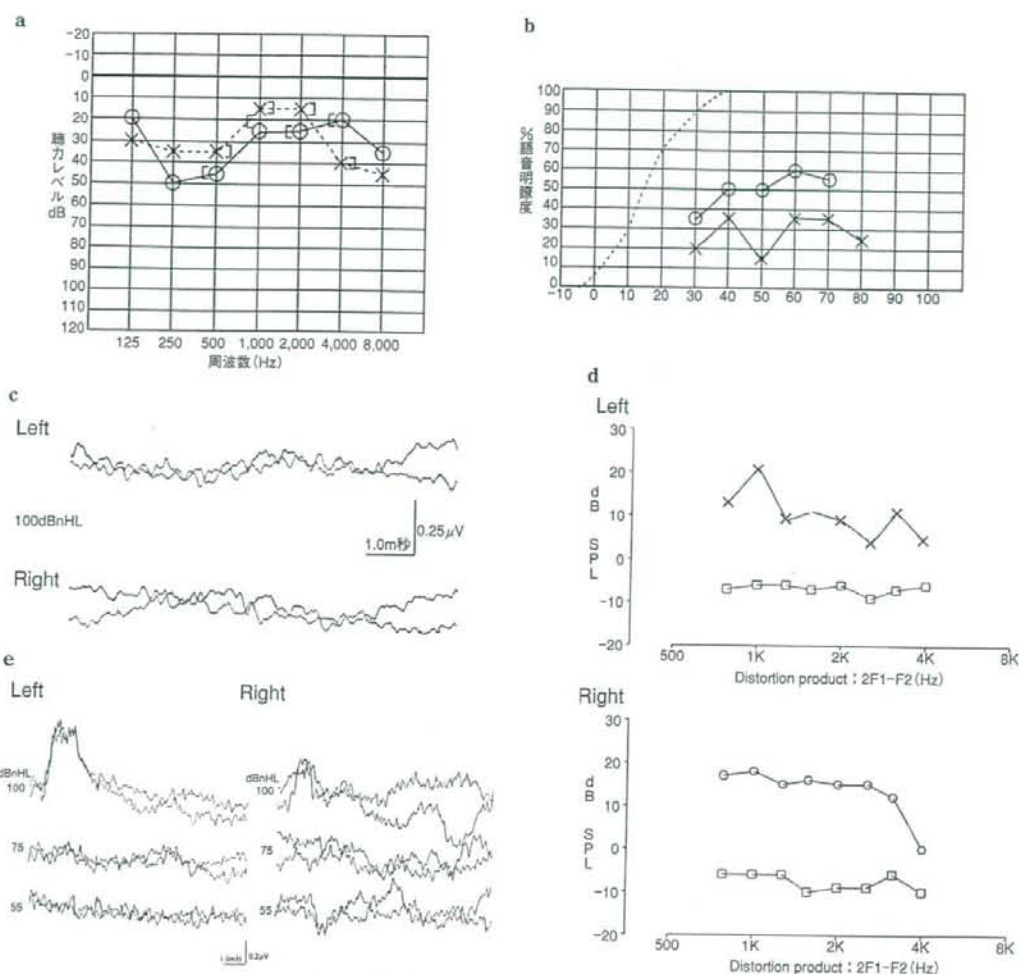


図1 聴覚系の検査 (代表例: 症例3)
 a: 純音聴力検査。中等度感音難聴 (低音域の閾値上昇)
 b: 語音明瞭度検査。純音聴力検査の結果に比べ、語音明瞭度は著しく障害されている。
 c: 聴性脳幹反応 (ABR)。無反応
 d: 耳音響放射 (DPOAE)。ほぼ正常
 e: 蝸电图 (EcochG)。Broad SP

左 7 度/秒と左右差を認め、左 CP 27%であった (図 2)。

(4) 一方向減衰回転検査: 180 度/s から 4 度/s² 減衰する強力な回転刺激である。症例 1 は無反応、症例 2, 3 では刺激中と刺激後で眼振を認めるものの反応低下を示した (図 3)。

(5) VEMP (前庭誘発筋電位): tone burst 105 dBnHL の音圧の刺激で、3 症例とも無反応であった (図 4)。

(6) GBST (電気性身体動揺検査): 電気刺激 1 mA の直流矩形波で、通電時間は 5 秒とした。3

症例とも反応低下を示した (図 5)。

2. 画像所見

頭部 MRI, CT 上、3 症例とも異常所見を認めない。

IV. 考察

3 症例とも前庭機能検査ではカロリックテスト、一方向減衰回転検査、GBST で反応低下、VEMP で無反応を示し、すべての検査で異常を認めた。AN では聴覚の障害のみではなく、高度前庭機能障害のある例が存在することが明らかとなった。

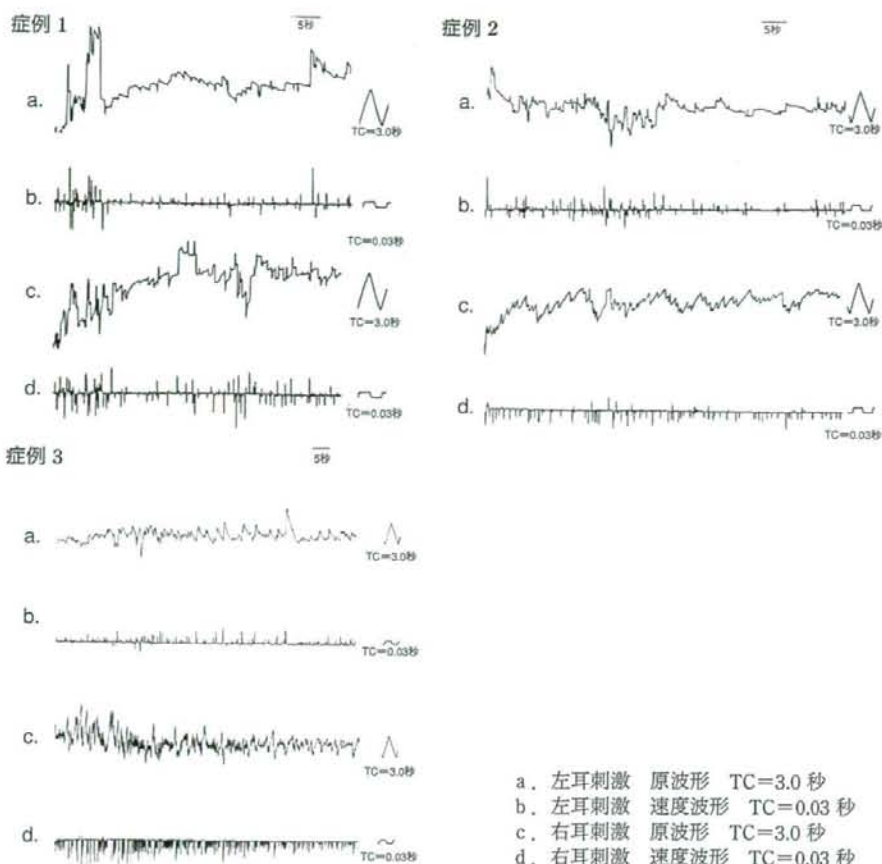


図 2 カロリックテスト

刺激：20 ml 氷水で 20 秒間

症例 1：両側高度 CP (右耳 5 度/秒, 左耳 6 度/秒)

症例 2：両側高度 CP (右耳 7 度/秒, 左耳 7 度/秒)

症例 3：左耳 CP48% (右耳 20 度/秒, 左耳 7 度/秒)

佐藤ら⁵⁾は『本態性後迷路性難聴の聴力像』のなかで AN と考えられる症例について「平衡神経系は必ずしも障害されず、温度眼振は出現することが多い」としている。一方、Fujikawa ら⁶⁾は、AN の患者 14 例についてカロリックテストを行い、前庭眼反射について調べたカロリックテストに異常のあったものは 9/14 例 (平均 35.6 歳)、正常であったものは 5/14 例 (平均 17.8 歳) で、前庭の異常は AN の病態の後期に出現し、進行性の疾患であるとしている。さらに、カロリックテストに異常のあるもののうち、7/9 例が末梢神経系の neuropathy を伴い、この前庭系の障害は、神経障害の分類では変性症に属すると報告している。本報告例の年齢は 50 歳代～70 歳代で病態の後期に

相当し、Fujikawa ら⁶⁾の報告したカロリックテスト異常例に類似している。しかし、3 症例とも末梢神経系の neuropathy は認められない。本症例は若年齢の AN ではないが、症例 2 では 5 年前のカロリックテストおよび一方向減衰回転検査に比べ、反応の低下を認めた。また、3 例中 2 例は無症候性で平衡障害についての訴えはなく、緩やかな症状の進行のため上位中枢での代償が獲得されていると考えられる。

AN の聴覚系障害の原因について、純音聴力に比べ語音明瞭度の著しい低下、OAE が正常であることから内耳機能に異常はなく、一方、ABR は無反応であるが、画像診断で中枢性病変がないことから、病変部位は蝸牛神経レベルとされている^{1,2)}。

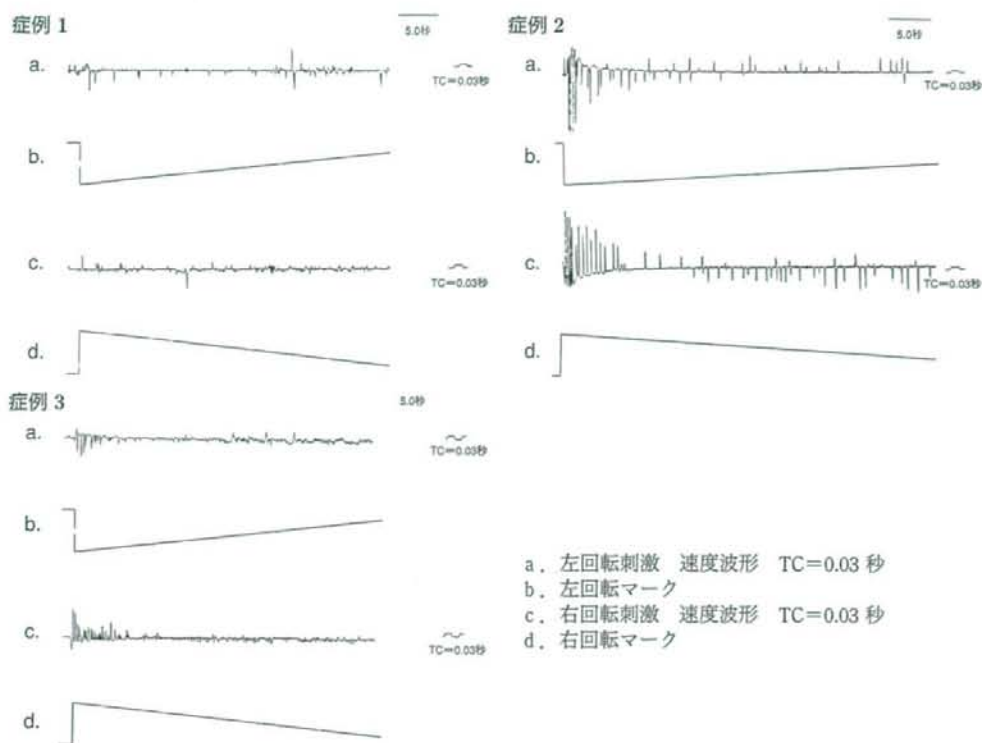


図 3 一方向減衰回転検査

刺激：180 度/s から -4 度/s²

症例 1：無反応

症例 2：刺激中，刺激後の眼振は認められたが，正常者と比べやや低下していた。

症例 3：刺激中，刺激後の眼振は認められたが，正常者と比べやや低下していた。左右差を認め，右刺激のほうが反応良好であった。

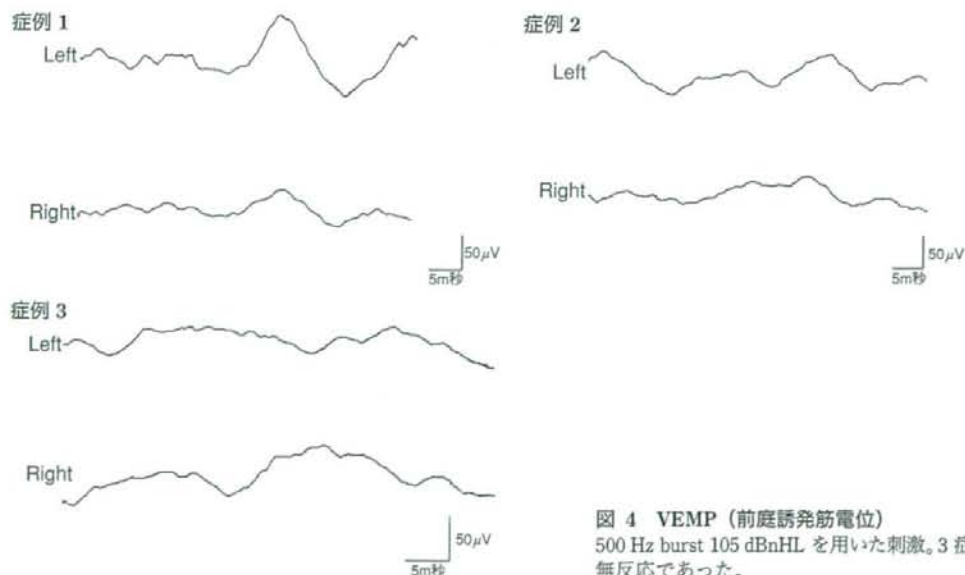
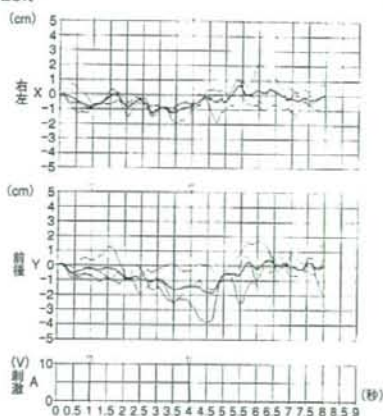


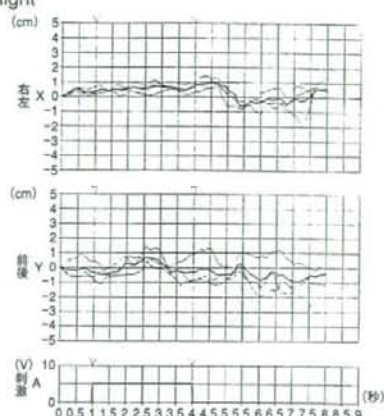
図 4 VEMP (前庭誘発筋電位)
 500 Hz burst 105 dBnHL を用いた刺激。3 症例とも
 無反応であった。

症例 1

Left

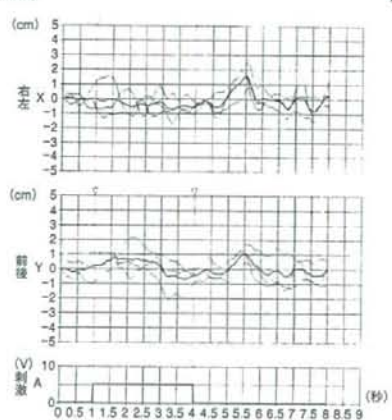


Right

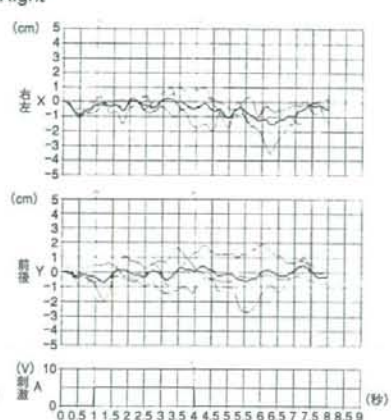


症例 2

Left

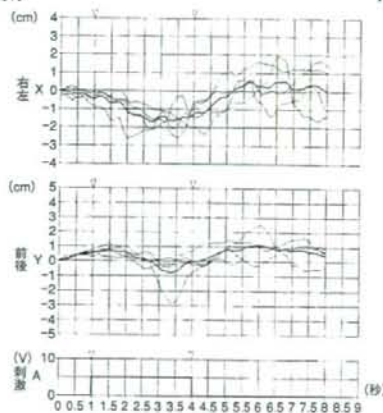


Right



症例 3

Left



Right

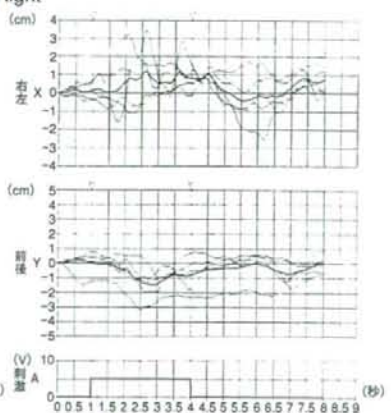


図 5 GBST (電気性身体動揺検査)

電気刺激 1 mA の直流矩形で通電時間は 5 秒とした。3 症例とも反応低下を示した。

その病変は脱髄か変性,あるいはシナプスに何らかの原因が生じ,音刺激に対する同期性(synchronization)の反応が生じないためと推測されている^{2,7,8)}。現在のところ,推測の域ははず原因について明確ではない。前庭機能については,本報告の3例とも前庭機能の高度な障害を認めたが,OAEのように末梢の平衡器官のみを評価する手段がないため,その機能の異常の真の原因は明らかではない。ただしGBSTは,3症例とも反応が低下していることから,聴覚系の病変部位から推測すると感覚細胞よりもシナプスあるいは,前庭神経そのものの障害が示唆される。このようにANでは,cochlear neuropathyだけでなくvestibular neuropathyの病態を示す例があり,前庭機能異常も合併する例のあることを強調したい。

V. まとめ

ANの3症例の前庭機能について検討した。

(1) ANの3例とも前庭系の高度の障害を認めた。

(2) ANはcochlear neuropathyのみの病態ではなく,vestibular neuropathyの病態を示す例があることがわかった。

文献

- 1) Kaga K, et al: Auditory nerve disease of both ear revealed by auditory brainstem response, electrocochleography and otoacoustic emissions. *Scand Audiol* 25: 233-238, 1996
- 2) Starr A, et al: Auditory neuropathy. *Brain* 119: 741-753, 1996
- 3) Rance G: Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequence. *Trends Amplif* 9: 1-43, 2005
- 4) Rapin I, et al: Auditory neuropathy: Physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *J Am Acad Audiol* 17: 147-150, 2006
- 5) 佐藤恒正・他: 本態性後迷路障害の聴力像. *Audiology Japan* 28: 758-771, 1985
- 6) Fujikawa S, et al: Vestibular neuropathy accompanying auditory and peripheral neuropathies. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 126: 1453-1456, 2000
- 7) Berlin CI, et al: On renaming auditory neuropathy as auditory dys-synchrony. *Audiology Today* 13: 15-17, 2001
- 8) Khimich D, et al: Haircell synaptic ribbons are essential for synchronous auditory signaling. *Nature* 434: 869-893, 2005

□ Abstract

Vestibular function in three cases of auditory nerve disease

Masako Nakamura, MD, et al.
Department of Otolaryngology,
University of Tokyo, Tokyo

Auditory nerve disease or auditory neuropathy is known to show moderate pure tone hearing loss, but poor speech discrimination, absent ABR and normal otoacoustic emissions (OAE). It does not present any

symptoms of cranial nerve studies except VIIIth cranial nerve disease.

We examined vestibular function of 3 cases with auditory nerve disease or auditory neuropathy. The data presented herein abnormal the results of vestibular function tests (electronystagmography, caloric test, damped rotation tests, galvanic body sway test, and vestibular-evoked myogenic potentials).

Vestibular neuropathy in auditory nerve disease or auditory neuropathy could be complicated.

小児内耳奇形に対する人工内耳埋込術と術後成績

坂井有紀¹⁾, 赤松裕介¹⁾, 尾形エリカ¹⁾, 坂田英明²⁾, 安達のどか³⁾,
 櫻尾明憲¹⁾, 伊藤 健¹⁾, 加我君孝³⁾, 山唄達也¹⁾

¹⁾ 東京大学耳鼻咽喉科学教室

²⁾ 埼玉小児医療センター耳鼻咽喉科

³⁾ 独立行政法人国立病院機構東京医療センター・臨床研究(感覚器)センター

要旨: 当科で人工内耳埋込術を施行した小児内耳奇形14例の内耳奇形の形態分類, 術前聴力と補聴器装用下聴力レベル, 手術内容, また術後の聴取能力と言語獲得について検討した。内耳奇形の内訳は1例が外側半規管低形成, 4例が両側前庭水管拡大症(EVA), 2例がcommon cavity(CC), 7例がincomplete partition(IP)であり, IP7例中2例に両側内耳道狭窄, 1例に両側前庭水管拡大症が認められた。人工内耳術後の顔面神経麻痺, 髄膜炎, 電極脱落例は無かった。両側内耳道狭窄例は2例とも人工内耳装用下の語音聴取能改善が難しく, 言語発達のために術後に視覚言語を併用していた。CCの2症例のうち1例は術後語音聴取能, 言語表出が良好となったが, 1例は言語獲得不良であった。IP, 外側半規管低形成, 両側前庭水管拡大症例は, 全例術後の音声言語コミュニケーションが良好となった。

—キーワード—

先天性高度難聴, 小児内耳奇形, 人工内耳埋込術, 術後聴取能, 言語発達

はじめに

内耳奇形に対する人工内耳埋込術は海外では1980年代半ばより報告され, その有用性が知られている。我が国においても1998年に改定された「人工内耳適応基準」により必ずしも内耳奇形例は禁忌の対象にならないとされ¹⁾, 近年内耳奇形を伴う高度難聴児の人工内耳埋込術に対する結果が各施設より報告されている。これまで海外ではIP(incomplete partition: 蝸牛不全分離), Partial SCC(外側半規管低形成), 両側前庭水管拡大症例では術後の語音聴取テストにおいて内耳奇形のない児と変わらないほどの良好な結果が得られている一方で, CC(common cavity deformity), HC(hypoplastic cochlea)の症例はIP, 外側半規管低形成, 両側前庭水管拡大症例よりも成績が劣ることが報告されている²⁾。

また, 両側内耳道狭窄例は術後成績が内耳奇形の中でも極めて悪いことも報告されている³⁾⁴⁾⁵⁾。今回我々は小児内耳奇形14例の内耳奇形の形態分類, 手術, 副損傷の有無, 術後聴取能力および言語発達についてこれまでの報告と比較した。そして, 内耳奇形の形態別にどの程度まで聴取能が改善したか, 言語発達が認められたかを検討し, 術前の補聴効果, 人工内耳手術の時期が与えた影響などについても考察したので報告する。

対象と方法

東京大学医学部付属病院耳鼻咽喉科で1999年5月から人工内耳手術を施行し, 観察期間が6ヶ月以上であった症例のうち, 小児内耳奇形14例(男児9例, 女児5例)を対象とした。これら14例の内耳奇形の形態分類, 術前聴力と補聴器装用下聴力レベ



a IP (incomplete partition) 4例



b IPに前庭水管拡大を伴う例 1例



c IPに内耳道狭窄を伴う例 2例



d 蝸牛正常、外側半規管低形成 1例



e 両側前庭水管拡大症 (EVA) 4例



f CC (common cavity) 2例

図1 内耳奇形の側頭骨 HRCT による形態分類

ル、手術内容（人工内耳手術年齢、術中の gusher の有無、電極の埋め込み数、人工内耳使用機種、コード化法、使用可能電極数、術後の顔面神経麻痺や顔面痙攣の有無）および、術後聴取能と言語聴取能力について検討した。内耳奇形の形態分類は1987年に Jackler らにより報告された側頭骨 CT を用いた分類⁶⁾に基づいて行った。聴取能力の評価は 67S 式単音節、CI2004 幼児用単語および 3 語文検査のほか、面接質問紙で養育者より人工内耳装用初期における聴取能を評価する MAIS (Meaningful Auditory Integration Scale: 聴性行動評価項目)で行った⁷⁾⁸⁾。言語、語彙力の評価は、同じ面接質問紙で養育者より人工内耳装用初期における発話、発語行動を評価する MUSS (Meaningful Use of Speech Scale: 発話行動評価項目)⁹⁾¹⁰⁾や PVT (Picture Vocabulary Test: 絵画語彙発達検査)で行った¹¹⁾。対象となる児またはその両親から今回の研究に対する

同意を得た。また研究に伴う行為は1964年のヘルシンキ宣言の精神に則って行った。

結 果

1) 内耳奇形の分類

14例の内耳奇形の内訳と代表的な側頭骨 high-resolution computed tomography (HRCT) 所見を図1に示した。回転数が少ない小さな蝸牛と正常または奇形のある前庭と半規管を持つ、いわゆる Mondini 奇形である⁶⁾¹²⁾ incomplete partition (以下 IP と略す)は7例であった(図1 a, b, c)。このうち IP のみは4例であり、IP に両側前庭水管拡大症を伴うものが1例(図1 b)、両側内耳道狭窄を伴うものが2例であった(図1 c)。蝸牛は正常で、外側半規管が低形成であるもの⁶⁾¹²⁾は1例(図1 d)、両側前庭水管拡大症 (EVA) のみは4例(図1 e)、蝸牛と前庭が一塊となり、内部構造がな

表1 内耳奇形例の人工内耳手術年齢, 術前聴力, 補聴器装用下聴力レベル

症例	内耳奇形分類	人工内耳手術年齢 (Yは年, Mは月数) / 性別	術前聴力レベル (dB HL) 4分法	
			術側耳	良聴耳
1	IP	3Y7M / M	110.0	71.3
2	IP	4Y5M / M	102.5	60.0
3	IP	3Y3M / M	112.5	50.0
4	IP	2Y8M / F	102.5	62.5
5	IP+両側前庭水管拡大症	2Y7M / M	102.5	62.5
6	IP+両側内耳道狭窄	2Y7M / M	スケールアウト	72.5
7	IP+両側内耳道狭窄	5Y / M	スケールアウト	86.3
8	外側半規管低形成	2Y5M / F	112.5	66.3
9	両側前庭水管拡大症	5Y1M / M	112.5	50.0
10	両側前庭水管拡大症	7Y3M / F	106.3	38.8
11	両側前庭水管拡大症	3Y11M / M	96.3	46.3
12	両側前庭水管拡大症	4Y8M / F	106.3	38.8
13	common cavity	5Y10M / M	108.8	45.0
14	common cavity	3Y3M / F	スケールアウト	スケールアウト
平均+標準偏差			平均+標準偏差	平均+標準偏差
48.2±17.1 M			107.5±5.4	57.7±14.4
(平均4歳2ヶ月)			dB HL	dB HL

表2 術中のgusherの有無, 挿入電極数, 音入れ時の顔面神経刺激の有無, 術後観察期間, 人工内耳装用下聴力レベル

症例	内耳奇形分類	Gusherの有無 / 挿入電極数	音入れ時の 顔面神経 刺激の有無	術後観察 期間 (Yは年, Mは月数)	人工内耳装用 下聴力レベル (dB HL) 4分法
2	IP	なし / 22	あり	7Y	40.0
3	IP	あり / 19	あり	7Y	46.3
4	IP	なし / 22	なし	1Y5M	47.5
5	IP+両側前庭水管拡大症	あり / 22	なし	2Y7M	46.3
6	IP+両側内耳道狭窄	なし / 22	あり	5Y	53.8
7	IP+両側内耳道狭窄	なし / 22	あり	1Y4M	85.0
8	外側半規管低形成	なし / 22	なし	1Y11M	55.0
9	両側前庭水管拡大症	あり / 22	なし	4Y	45.0
10	両側前庭水管拡大症	なし / 22	なし	3Y6M	47.5
11	両側前庭水管拡大症	なし / 22	なし	2Y8M	45.0
12	両側前庭水管拡大症	なし / 22	なし	8M	51.3
13	common cavity	なし / 22	なし	1Y9M	41.3
14	common cavity	なし / 22	あり	12M	50.0
平均+標準偏差			平均+標準偏差	平均+標準偏差	
41.6±31.4 M			49.5±11.3	dB HL	

く単管となっている⁴⁾¹²⁾ common cavity (CC) は2例であった (図1 f)。

2) 手術年齢, 術前聴力, 補聴下聴力レベル, 他障害合併の有無

それぞれの症例の手術年齢, 術前聴力レベル, 補聴器装用下聴力レベルを表1に示した。人工内耳の手術年齢は2歳5ヶ月から7歳3ヶ月にわたり, 平均で48.2±17.1ヶ月であった。術側耳での術前平均聴力レベルは107.5±5.4dB HLであった。両側内耳道狭窄例2例 (症例6, 7) と common cavity 1例 (症例14) は術前聴力レベルがスケールアウトであ

り, これらは補聴器を装着しても閾値の改善は困難であった。良聴耳での補聴器装用下平均聴力レベルは57.7dB±14.4dB HLであったが, common cavity 1例 (症例14) はスケールアウトであった。また IP 1例 (症例1) と両側前庭水管拡大症の1例 (症例11) に軽度広汎性発達障害, 両側内耳道狭窄の1例 (症例7) に Goldenhar syndrome を認めた。

3) 副損傷の有無と挿入電極数, 術後観察期間および人工内耳装用下聴力レベル

術中の gusher の有無, 挿入電極数, 初回マッピング時の顔面神経刺激の有無, 術後観察期間, 術後

表3 内耳奇形例の人工内耳機種, 人工内耳のコード化法/モード, 使用可能電極数

症例	内耳奇形分類	人工内耳機種	コード化法 / 電極刺激モード	使用可能電極数
1	IP	CI22M	SPEAK / BP+1	18
2	IP	CI24M	ACE / MP1+2	19
3	IP	CI24M	ACE / MP1+2	17
4	IP	CI24M	ACE / MP1+2	22
5	IP+両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
6	IP+両側内耳道狭窄	CI24M	ACE / MP1+2	22
7	IP+両側内耳道狭窄	CI24M	SPEAK / BP+5	22
8	外側半規管低形成	CI24M	ACE / MP1+2	22
9	両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
10	両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
11	両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
12	両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
13	common cavity	CI24M	ACE / MP1+2	22
14	common cavity	CI24M	SPEAK / BP+1	22

人工内耳装用下聴力レベルを表2に示した。術中のgusherはIPの2例(症例3, 5), 両側前庭水管拡大症の1例(症例9)に認めた。いずれも頭部挙上, 過換気とし, 開窓部, 電極周囲に筋膜を充填することで漏出を停止させることができた。明らかな顔面神経走行異常, また中耳奇形を合併した症例はなかった。電極はIPの1例(症例3)を除き, 22個すべて挿入することができた。術後顔面神経麻痺例はなかったが, 音入れ時に顔面神経刺激を認めたものがIP2例, 両側内耳道狭窄2例, CC1例の計5例(症例2, 3, 6, 7, 14)あった。5例ともマップを調整することで対応したが, 顔面神経刺激を認めなかった症例に比べ, 調整に時間を要した。術後観察期間は8ヶ月から9年で平均 41.6 ± 31.4 ヶ月であった。術後人工内耳装用下の聴力レベルは両側耳道狭窄の1例(症例7)のみ85.0dB HLと不良であったが, 残る13例は55dB HL以下であり, 14例の平均は 49.5 ± 11.3 dB HLであった。

4) 人工内耳使用機種, コード化法とモード, 使用可能電極数

人工内耳使用機種, 人工内耳のコード化法と電極刺激モード, 使用可能電極数について表3に示した。人工内耳使用機種はコクレア社 Nucleus22が1例(症例1)で, 残り13例はNucleus24であった。コード化法は3例(症例1, 7, 14)がSPEAKで双極モードを使用, 残りの11例がACEを使用していた。使用可能電極数はIPの3例(症例1, 2, 3)が不快反応のためやや限られたが, その他の11例では全電極使用可能であった。

5) 術後の聴取能, 言語獲得, 語彙能力

術後の聴取能と言語獲得, 語彙能力についての結果を表4に示した。年齢や術後観察期間が短い理由などから検査をまだ行っていないもの(未施行), または試みたができなかったもの(検査不可)があり, 結果を得られたもののみ明記した。67S式単音節検査(音場, Aのみ)では, 両側内耳道狭窄の2例(症例6, 7)がそれぞれ5%, 0%と極めて低い正答率であった。またcommon cavityの1例も20%と低い正答率であった。読話併用によるCI2004幼児用検査の単語検査(open set, A+V), 3語文検査(事物選択, closed set, A+V)ではIP, 外側半規管低形成, 両側前庭水管拡大症例の多数が良い成績であった。MAIS, MUSSの結果もIP, 外側半規管低形成, 両側前庭水管拡大症ではすべてが術前よりもスコアが上昇していたのに対し, 両側内耳道狭窄の1例(症例7), common cavityの1例(症例13)はMUSSのスコアが術前とほとんど変化していなかった。PVTでは, 両側内耳道狭窄2例(症例6, 7), common cavity1例(症例13)の語彙年齢が2歳あるいは2歳以下と生活年齢に比べ極めて低い年齢であった。

術後は両側内耳道狭窄の2例(症例6, 7)が視覚言語を併用していたが, 他の症例の主なコミュニケーションモードは音声言語であった。また, 全例が人工内耳を常時装用しており, 両側内耳道狭窄の2例を除いた12例が補聴器を併用していた。

表4 術後の67S式単音節検査, CI2004 幼児用検査, MAIS, MUSS, PVTの結果

症例	内耳奇形分類	67S式 単音節 Aのみ	CI2004幼児用検査CIのみ 単語(open set, A+V) 3語文 事物選択 (closed set, A+V)	MAIS, MUSS 術前→術後	絵画語彙 発達検査 (PVT) 語彙年齢 (生活年齢)
1	IP	30%	単語 72%, 3語文 96%	3→27, 3→26	未施行
2	IP	80%	単語 80%, 3語文 100%	17→29, 18→26	8Y4M (11Y2M)
3	IP	30%	単語 44%, 3語文 50%	4→34, 6→31	未施行
4	IP	未施行	未施行, 3語文 50%	9→21, 9→17	未施行
5	IP+両側前庭水管拡大症	85%	未施行, 3語文 96%	11→38, 4→29	3Y8M (4Y4M)
6	IP+両側内耳道狭窄	5%	検査不可	3→7, 11→15	2Y以下(6Y5M)
7	IP+両側内耳道狭窄	0%	検査不可	3→19, 14→12	2Y2M (6Y8M)
8	外側半規管低形成	未施行	未施行, 3語文 94%	3→19, 0→22	2Y2M (3Y3M)
9	両側前庭水管拡大症	85%	単語 92%, 未施行	22→32, 24→32	4Y9M (6Y7M)
10	両側前庭水管拡大症	85%	単語 81%, 未施行	25→37, 22→34	未施行
11	両側前庭水管拡大症	35%	単語 60%, 3語文 60%	21→35, 4→26	3Y6M (5Y10M)
12	両側前庭水管拡大症	80%	単語 92%, 3語文 100%	30→31, 20→30	3Y8M (4Y8M)
13	common cavity	20%	検査不可, 3語文 81%	27→34, 23→22	2Y (6Y9M)
14	common cavity	未施行	未施行, 3語文 81%	3→16, 2→12	未施行

考 察

当科では1997年より現在まで約90例の小児人工内耳埋込術を施行した。そのうち内耳奇形例は今回報告した14例に加え最近の4例を加えると18例あり、全体の約2割にあたる。内耳奇形例の人工内耳手術では、gusherの頻度が20-50%と高率であることや顔面神経走行異常が認められること²⁾³⁾¹³⁾¹⁴⁾、また電極の反応が不安定で頻回のマップ調整を要すること¹⁵⁾¹⁶⁾¹⁷⁾などが報告されている。我々の症例では、gusherは14例中3例(21.4%)と比較的少数であった。また、術前術中に明らかな顔面神経走行異常を認めた例はなかった。電極挿入については、IP、外側半規管低形成、前庭水管拡大症例は電極を蝸牛窓窩前上方から鼓室階に挿入することができ、common cavityの症例に対しては外側半規管隆起に相当する部分から挿入することができた。内耳奇形の形態にかかわらず、術後の顔面神経麻痺、髄膜炎、電極脱落例は無く、手術は確実に施行されていると考えられた。

一方、術中のNRTでは反応不良な例が多く、NRT測定時には顔面神経刺激が誘発される例を認めた。音入れ時に顔面神経刺激を認めたのはIP2例(症例2, 3)、両側内耳道狭窄例2例(症例6, 7)、CC1例(症例14)であり、これらの症例に対しては人工内耳のパルス幅の拡大やコード化法変更による対応のため、マップの調整が頻回となり、安定使

用されるまで時間を要した。顔面神経刺激の誘発について、Buchman⁹⁾らは術後28人中3人(11%)に認めたとし、その内訳はそれぞれCC1例、半規管無形成1例、半規管低形成1例であった。また、内藤ら¹⁷⁾もCC1例に術後の顔面神経刺激を認めたため人工内耳のダイナミックレンジが狭くなり、理想的なマップの作成が困難であったと述べている。内耳奇形例の術後には顔面神経刺激に伴う可能性があり、術後のマップ調整が頻回になる可能性を予め家族に説明しておく必要がある。

今回の検討では人工内耳手術年齢については2歳5ヶ月から7歳3ヶ月と幅広く、平均4歳2ヶ月であった。平均が4歳2ヶ月と決して早期の手術ではない理由として、まず両側前庭水管拡大症例では難聴が発見された年齢では残存聴力があり、補聴器装用効果も良好なことが多いので、補聴器のみで経過を診ていることが挙げられる。聴力が悪化し、保存的治療で効果が得られなくなった時点で初めて人工内耳手術に至っているため、他の内耳奇形例に比べやや遅い時期の手術であった。両側内耳道狭窄例やCC例の中には、難聴発見年齢が2歳代であっても他施設で手術を断られ、その後も補聴器で装用効果が得られないために遅くなって当科を受診したケースや、他の合併症のため手術が遅れたケースが存在する。手術の難しさに加え、gusherや顔面神経刺激のリスクが高いこと、また両側内耳道狭窄例やCC例の術後成績が他の内耳奇形例と比べ劣ること

も報告もされており²³⁾、手術適応の決定に少なからず影響を与えている。

当科では人工内耳手術を受ける患者に対し、全例MRIを施行している。その中で両側内耳道狭窄例においては内耳や小脳橋角部の描出に優れるCISS法(Constructive Interference in Steady State)²⁴⁾等で撮影するが、実際には画像上から蝸牛神経存在の有無は判断しづらい。症例6においては術後人工内耳装用下での純音聴力検査53.8dB HLと良好であったが、術後の語音聴取能は67S式聴覚のみで5%と極めて悪い結果となった。蝸牛神経の本数が少ないと考えられる症例において、純音聴取が可能であったとしても、術後の語音聴取は難しいことが示唆された。実際、側頭骨CTでの内耳道径が2mm以下の場合、顔面神経のみで蝸牛神経が存在しないと考えられるために手術は禁忌としている報告もある⁴⁵⁾。我々の両側内耳道狭窄2例においても現在、いくつかの環境音などには反応を認めているが、人工内耳装用のみでの語音聴取能改善は難しく、言語発達のために視覚言語を併用している。両側内耳道狭窄例については、両親が人工内耳に期待し強く希望することがあるが、このように成績不良となる可能性を十分に説明する必要がある。

一方、CC例についてはPapsin²⁾、Buckmanら³⁾はともにspeech perception testで、他の内耳奇形例よりも劣る成績であったことを報告している。この理由としてCCの形態学的な特徴から電極が挿入されても、蝸牛神経節への適切な刺激が行われにくいこと、また蝸牛神経節細胞の数が少ないことが考えられている²⁰⁾。一方、裕田ら¹⁹⁾は人工内耳がCC例の術後音声認識の基礎となるモーラや音節数の弁別に寄与していると報告し、石田ら¹⁶⁾も母音弁別が可能となり、子音弁別も徐々に可能になったと報告している。我々の症例においては2例とも人工内耳による音のon/offは検知することができ、環境音や話し声に対する聴性行動が認められ、モーラ数や母音の弁別が可能になってきた。しかし、7歳を過ぎた1例(症例13)は現在も語彙が少なく、語音聴取能、MUSSの著名な改善は認められず、発音も不明瞭な状態であった。一方、もう1例(症例14)は術後1年でMAIS、MUSSのスコアが順調に増加した。症例14は語音聴取能の改善も認められ、2語

文も認められるようになった。言語、語彙がなかなか改善しない症例13についてはCCの形態学的な特徴のほかに手術年齢が5歳10ヶ月と遅かったことも一因として考えられた。

これらに比し、IP、蝸牛正常、外側半規管低形成例、前庭水管拡大症例は、全例術後の音声言語コミュニケーションが良好となった。これらの内耳奇形例の成績が良いことは過去の報告とも一致していた²¹⁾²⁰⁾²¹⁾。この理由として、CCや両側内耳道狭窄に比べ、蝸牛の構造がある程度保たれ、蝸牛神経が存在していることのほかに、両側前庭水管拡大症例では術前の補聴効果が良いことも大きく影響していると考えられた。内耳奇形例の就学時の言語性IQについては今回検討を行っていないので、今後の課題としたい。

以上のように内耳奇形の形態から、ある程度術後成績を予測することは可能と考えられるが、発達遅滞などの他障害を合併している場合や顔面神経刺激によるダイナミックレンジの狭小化がある場合などは、予測通りの装用効果を期待できないこともあり得る。内耳奇形の形態だけではなく、術前補聴効果、合併している他障害の有無、手術時の年齢、術後の顔面神経刺激の出現も考慮に入れ、術後聴取能と言語発達を予測することが望まれる。

謝 辞

稿を終えるにあたり、今回対象としました小児内耳奇形児の療育を担当されていらっしゃる富士見台きこえとことばの教室の徳光裕子先生、内山勉先生、ライシャワークレマー学園の先生方、大宮ろう学校の先生方に心より感謝御礼申し上げます。今後ともどうぞ宜しくお願い申し上げます。

本論文は第52回日本聴覚医学会(平成19年)において口演した。

Audiological and speech performance in pediatric cochlear implant patients with inner ear malformations

Yuki Sakai¹⁾, Yusuke Akamatsu¹⁾, Erika Ogata¹⁾, Hideaki Sakata²⁾, Adachi Nodoka²⁾, Akinori

Kashio¹⁾, Ken Ito¹⁾, Kimitaka Kaga²⁾ and Tatsuya Yamasoba³⁾

¹⁾Department of Otolaryngology, School of Medicine, University of Tokyo

²⁾Department of Otolaryngology, Saitama Children's Medical Center

³⁾National Institute of Sensory Organs, National Hospital Organization Tokyo Medical Center

We evaluated the audiological and speech performance of pediatric cochlear implant patients with inner ear malformations. Fourteen pediatric cochlear implant patients with inner ear malformations diagnosed by high-resolution computed tomography (HRCT) of the temporal bone were examined. Seven of the patients had an incomplete partition (IP), with two patients also exhibiting bilateral narrow internal auditory canals (IAC), and one also exhibiting bilateral enlarged vestibular aqueducts (EVA). One patient had partial semicircular canal aplasia, four had bilateral enlarged vestibular aqueducts (EVA), and two had a common cavity deformity (CC). None of the patients experienced postoperative complications, such as facial palsy, meningitis, or electrode extrusion. Children with bilateral narrow IACs demonstrated exhibited the poorest performance in all of the postoperative speech perception tests; therefore, they encouraged to use sign language to develop their language skills. Among two cases of common cavity deformity (CC), one began to perform well in postoperative speech perception and language development, while the other showed poor language acquisition. Because children with IP, partial semicircular canal aplasia, or EVA showed a significant improvement in speech perception, they are considered to be good candidates for cochlear implantation.

参考文献

1) 本庄巖, 金子敏郎, 坂井真, 他: 人工内耳適応基準について。日耳鼻 101: 860-861, 1998

- 2) Papsin BC: Cochlear Implantation in Children With Anomalous Cochleovestibular Anatomy. *Laryngoscope* 115 (Suppl 106): 1-26, 2005
- 3) Buchman CA, Copeland BJ, Yu KK, et al: Cochlear Implantation in Children with Congenital Inner Ear Malformations. *Laryngoscope* 114: 309-316, 2004
- 4) Shelton C, Luxford WM, Tonolawa LL, et al: The narrow internal auditory canal in children: a contraindication to cochlear implant. *Otolaryngol Head Neck Surg* 100: 227-231, 1989
- 5) Bamiou DE, Worth S, Phelps P, et al: Eight nerve aplasia and hypoplasia in cochlear implant candidates: the clinical perspective. *Otol Neurotol* 22: 492-496, 2001
- 6) Jackler RK, Luxford WM, House WF, et al: Congenital malformation of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 97 (Suppl 40): 2-14, 1987
- 7) 井脇貴子: 人工内耳装用初期における装用効果の評価。MB ENT 27: 36-45, 2003
- 8) Robbins AM, Renshaw JJ, Berry SW: Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired children. *Am J Otol* 12 (Suppl): 144-150, 1991
- 9) Zimmerman-Phillips S, Robbins AM, Osberger MJ: Assessing cochlear implant benefit in very young children. *Ann Otol Rhinol Laryn* 109 (Suppl 185): 42-43, 2000
- 10) Robbins AM, Osberger MJ: Meaningful use of speech scale (MUSS). Indianapolis, Ind: Indiana University school of Medicine, 1991
- 11) 上野一彦, 撫尾知信, 飯長喜一郎: 絵画語彙発達検査1991年修正版。日本文化科学社, 東京, 1978
- 12) 神田幸彦, 高橋晴雄: 新生児・小児の難聴(先天性・後天性, 人工内耳)症例から見る難治性疾患の診断と治療。耳鼻咽喉科領域編 13 国際医学出版: 2-3, 2007
- 13) Hoffmann RA, Downey LL, Waltzman SB, et al: Cochlear implantation in children with cochlear malformation. *Am J Otol* 18: 184-187, 1997

- 14) Woolley AL, Jenison V, Stroer BS, et al: Cochlear implantation in children with inner ear malformations *Ann Otol Rhinol Laryngol* 107: 492-500, 1998
- 15) Tucci DL, Telian SA, Zimmerman-Philips S, et al: Cochlear implantation in patients with cochlear malformations *Arch Otol Head Neck Surg* 121: 833-838, 1995
- 16) 石田克紀, 坂井真, 飯田政弘, 他: 内耳奇形の小児に対する人工内耳埋込術と術後成績。日耳鼻 102: 1300-1310, 1999
- 17) 内藤明, 北野庸子, 高橋正紘, 他: 人工内耳装用児におけるマップ上の特徴—正常蝸牛例と内耳奇形例の差異について—。Audiology Japan 43: 256-260, 2000
- 18) 熊川孝三: 適応決定のための画像検査。MB ENT 1: 14-19, 2001
- 19) 碓田猛真, 加藤寛, 齊藤優子, 他: 内耳奇形を伴った高度難聴児に対する人工内耳埋込術の1症例。日耳鼻 101: 64-65, 1998
- 20) 伊藤壽一: 幼少児の人工内耳手術 (困難例, 奇形例を含む)。小児人工内耳金原出版: 57-61, 2002
- 21) Van Wermeskerken GK, Dunnebie EA, Van Olpehn AF, et al: Audiological performance after cochlear implantation: a 2-year follow-up in children with inner ear malformations. *Acta Otolaryngol (stockh)* 127: 252-257, 2007

(原稿受付 平成20.8.4)

別冊請求先: 〒113-8655

東京都文京区本郷7-3-1

東京大学耳鼻咽喉科学教室

坂井 有紀

Reprint request:

Yuki Sakai

Department of Otolaryngology, Graduate School of

Medicine, University of Tokyo 7-3-1, Hongo,

Bunkyo-ku, Tokyo 113-8655, Japan.

小 児 科 第49巻 第11号 (平成20年 10月 1日発行) 別冊

Pediatrics
of Japan

小 児 科

幼小児の人工内耳手術
——先天性および後天性高度難聴児に
聴覚を回復させる新しい医療——

加 我 君 孝 竹 腰 英 樹
内 山 勉 新 正 由 紀 子

金 原 出 版 株 式 会 社

幼小児の人工内耳手術

——先天性および後天性高度難聴児に
聴覚を回復させる新しい医療——

加 我 君 孝* 竹 腰 英 樹*
内 山 勉* 新 正 由 紀 子*

要 旨

人工内耳は人工感覚器の一つで、わが国では1994年に保険適用となり、補聴器の効果の乏しい高度難聴児に埋込術が実施されている。わが国の人工内耳手術の約半分は先天性高度難聴児に対して行われ、その成果は目を見張るものがある。手術年齢は最近では2歳前後が勧められている。先天性難聴児は、新生児聴覚スクリーニングによって早期に発見され、両耳補聴下に聴覚言語教育がされる。その効果が不十分な場合は人工内耳手術により新しい聴覚を獲得する。就学年齢に達した時に、聴覚・音声・言語機能を評価すると、同年齢の健聴児に匹敵することが多い。一部例外があり、今後はその例外的な症例の長期追跡研究が重要となろう。

はじめに

人工内耳手術は1994年に保険診療に採用されて以来、すでに15年以上が過ぎ、今では耳科学では珍しくはなくなった。しかし、医療においても社会でも、その知名度はまだ高くはない。これは海外でも同様である。重い感音難聴の先天性および後天性高度難聴の幼小児に、聴覚を取り戻させることができる画期的な医療である。わが国では、近年は成人の中途失聴の患者よりも、先天性の高度感音難聴児に対する人工内耳手術のほうが多くなっている。しかし、手術をただで、突然聴力が正常な子どもに変わるのではない。例えば補聴器の効果がある子どもに対して聴覚口話法中心の言語教育が必要なように、人工内耳手術後の幼小児に対しても、視覚言語に依存しない聴覚口話法の教育が必要

である。

一方、マスメディアは、先天性難聴児に対する手話教育を盛んに取り上げるが、進歩した医療である人工内耳については関心が高くはない。手話にも日本語対応手話と日本手話があるが、一部にすぎない日本手話の運動を新聞で紹介することを好む。進んだ聴覚教育である難聴児に対する脳の可塑性を生かし、補聴器や人工内耳装用下の聴いて話す教育を、古い教育あるいは間違った教育のように扱い、日本手話のほうがもっとも優れた教育のように報道する傾向にあり逆行している。

現在、その結果先天性難聴児に対しては、手話、補聴器、人工内耳の3つの流れがあるが、その中で人工内耳は20年前に始まったもっとも新しい優れた医療で、それにふさわしい新しい教育が必要である。そのいずれを選ぶかは親

* Kimitaka KAGA et al. 東京医療センター・感覚器センター

〔連絡先〕 ☎ 152-8902 東京都目黒区東が丘2-5-1 東京医療センター・感覚器センター

が選んで決めることになる。教育を担当する言語聴覚士や教師の判断も大きな影響を与える。手話は2世紀前に考え出された。補聴器は半世紀前にトランジスターの開発とともに普及し、人工内耳は約20年前にオーストラリアから始まった。親が3つのうちのどれを選ぶかで子どもの将来の言語コミュニケーションの方法と会話力が決まるので、その選択の責任は大きい。先天性難聴児は、その重症度、合併症の有無、知的ならびに精神的な発達レベルによって、われわれは両親に選択を勧めている。幼小児の聴覚と言語の発達を注意深く観察し、両親の難聴児教育に対する熱意も参考にする。

以上のような背景をもとに、2008年現在の幼小児の人工内耳についての現状を解説する。

I. 対 象

先天性高度感音難聴、先天性 auditory neuropathy、後天性高度感音難聴などが対象となる。

手術年齢は先天性の場合は2歳から行っている。現在では先天性難聴の半数以上の例で責任遺伝子がわかっている¹⁾。蝸牛の大きさは新生児も成人も変わらないことが手術には重要である。ただし中耳や頭蓋骨は発達とともに大きくなる。近年では重複障害があっても軽度の知的障害があっても対象となっている。後天性髄膜炎や原因不明の進行性難聴は、難聴が生じてからできる限り早くに手術を勧めるのが望ましい。獲得した言語が脳の中に保存されているうちに、人工内耳から聴覚情報が再び届き、よい結果を生むからである。ただし、細菌性髄膜炎では放置しておくとも内耳の骨化が進行し、人工内耳を挿入する鼓室階のスペースが失われる可能性があるために、できる限り早期の手術が望ましい。

II. 人工内耳の歴史

Cochlear Implant (人工内耳埋込術)の歴史は200年前に遡る²⁾。聴器を電気刺激すると聴覚の生じる現象は電気聴覚とよばれるが、電池を開発したVoltaが1800年に初めて自分の耳を電流で刺激し音知覚を体験した。それ以来、現在では2つの発現機序が知られている。electroneural hearingとelectrophoric hearingである³⁾。前者は電気刺激が直接聴神経を刺激して聴覚が生じる場合で、高度の感音難聴者に起きる現象である。後者は電気刺激が電極の周囲組織に機械的振動を惹起し、耳小骨や内耳液を振動させ、それが有毛細胞を興奮させて聴覚が生じるもので、健聴者に起きる現象である。Voltaが経験したのは後者であった。

世界最初の人工内耳手術は、フランスで行われた。1957年にelectroneural hearingを利用して聾患者の蝸牛に電極を埋込み、電氣的に聴覚を与えることに成功した。1970年代になると、人工内耳埋込手術がアメリカ、オーストリア、オーストラリアで実施されるようになったが、単チャンネルから6チャンネルのものまでさまざまな方式が混在し試みられた。わが国でも北海道大学と東京大学の工学部が研究していた。1980年代に入って、オーストラリアのコクレア社製の22チャンネルの人工内耳が開発された。音声のフォルマントをデジタル信号化する方式で、あっという間に世界中に普及した²⁾。その後、1990年代に入ると、アメリカのBionics社とオーストリアのMED-EL社、フランスのDigisonic社がCIS (continuous interleaved sampled pulse) というコクレア社と違う方式で、かつ電極数が半分以下でも同等以上の性能をもつ人工内耳を開発し使われるようになった。このようにして、世界中に人工内耳手術が普及するようになった。現在、世界で7万人、わが国でも約6,000人が手術を受けている。

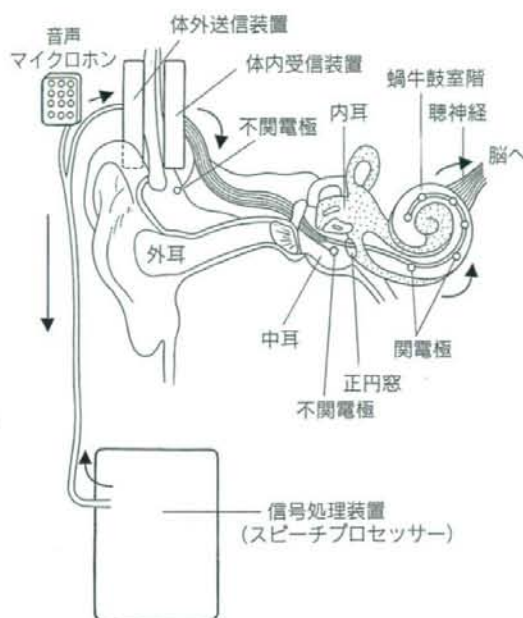


図1 人工内耳システム——外部装置と内部装置の図解

信号処理装置は箱型から耳掛型に移行しつつある。矢印は信号の流れ。

人工内耳はワンセット、すなわち埋め込む部分と外部のスピーチプロセッサの両方で約300万円もし、手術・入院の費用も含めると約400万円がかかる高額な医療である。わが国では平成6年より健康保険適用となったが人工内耳が約300万円、入院・手術費用が100万円の医療である。幼児の人工内耳手術の場合、育成医療の診断書を発行することで自己負担をほとんどなくすることができる。オーストラリアのコクレア社、米国のBionics社、オーストリアのMED-EL社製のものが順に認可され使用されている。しかし、各社の最新型の認可が遅く困っている。

Ⅲ. 人工内耳のしくみ

22チャンネル人工内耳は、蝸牛内に挿入した



図2 耳掛型のスピーチプロセッサ（信号処理装置）の例（3歳児）

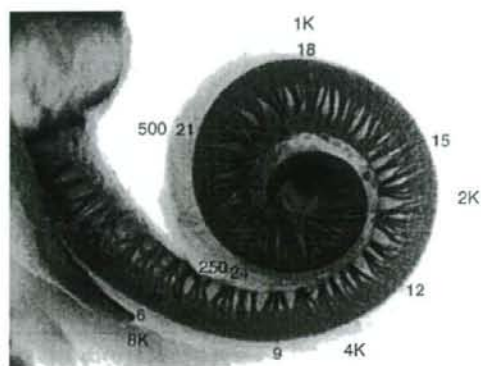


図3 蝸牛の回転の長さと担当周波数 (MED-EL社提供)

電極に電気刺激パルスを出力する音声受信-刺激ユニットと、患者が接着するマイクロホン・ヘッドセットからなる受信-刺激ユニットに音声と情報を伝送するスピーチプロセッサとで構成されている。さらに手術後のリハビリテーションに用いる特性テスト・プログラム作成システム（マッピング装置）が必要である（図1）。図2に耳掛型のスピーチプロセッサを使用している3歳児を示した。

1. 音声の受信と刺激電極——埋め込まれる部分

手術で埋め込む部分である。現在、わが国ではもっとも多く使用されているコクレア社の場

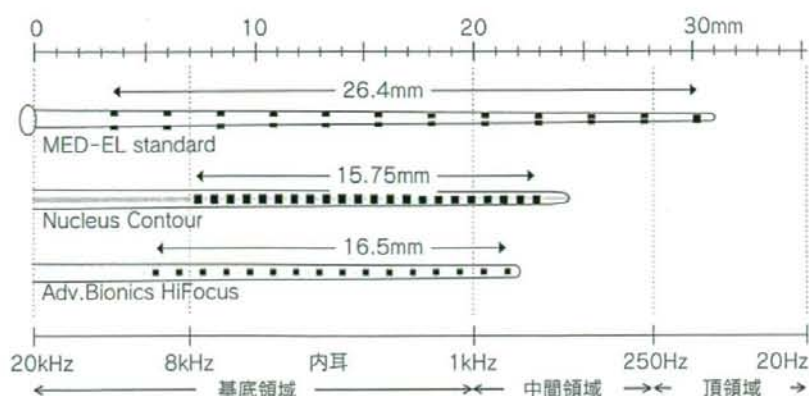


図4 各社の電極の長さ (MED-EL 社提供)

Cochlear Freedom (3.5 mm)	ABC Harmony (3.7 mm)	MED-EL SONATA (3.3 mm)	MED-EL C40+ (3.7 mm)

図5 各社の内部レシーバーの厚さとサイズの比較
()は厚さ

合、蝸牛内に埋め込む電極はシリコン製の支持体に支えられた22個の白金のリングでできており、先端より17mmの範囲に等間隔で配置されている。銀ボール電極がアースとして皮下に埋没させる。蝸牛の基底回転は高い周波数、頂回転は低周波数中回転はその中間の周波数を担当している(図3)。頭皮下に埋設させるレシーバーである受信-刺激ユニットは発信回路と集積回路からなる電子装置であり、体外コイルからの電磁誘導により2相性電気パルスがあらかじめ設定した1対の電極の間に出力する双極刺激とアースとの間の単極刺激を選ぶことができる。電極が長いと頂回転に届くが、短いと基底回転のみのとなる(図4)。レシーバーの厚

さは各社で異なり、そのためレシーバーが厚いと頭皮が盛り上がって見える(図5)。

2. スピーチプロセッサ (体外部)

患者が体外にもつもので、箱型と耳掛型がある。最近では耳掛型が開発され、小児でも使われるようになってきている。マイクロホンから入ってくる音声入力信号の情報を分析し、電気パルス刺激の頻度、強さの設定および電極の選択を行い、これらの情報を高周波電気信号として頭部の体外コイルから電磁誘導で頭皮下の体内コイル、すなわち受信-刺激ユニットへ伝送する。スピーチプロセッサにはバッテリーが入っており、体内コイルへ電磁誘導により電源の供給も行う。