



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<sup>6)</sup>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<sup>7)8)9)</sup>。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)<sup>7)10)</sup>や PVT (Picture Vocabulary Test: 絵画語彙発達検査) で行った<sup>11)</sup>。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<sup>6)12)</sup> 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<sup>6)12)</sup>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

## 小児内耳奇形例の人工内耳術後成績

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	補聴器装用下聴力レベル	
			術前聴力レベル (dB HL) 4分法 術側耳	(dB HL) 4分法 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	85.3
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 48.2±17.1 M (平均4歳2ヶ月)	平均+標準偏差 107.5±5.4 dB HL	平均+標準偏差 57.7±14.4 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
1	IP	なし / 22	なし	9Y	38.8
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 41.6±31.4 M	平均+標準偏差 49.5±11.3 dB HL

く単管となっている<sup>9)12)</sup> common cavity (CC) は2例であった(図1f)。

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 IP 2例, 両側内耳道狭窄2例, CC 1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内耳道狭窄の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±11.3dB 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 cavity 1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 (5Y8M)
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<sup>2)3)13)14)</sup>、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<sup>15)16)17)</sup>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IP 2例(症例2, 3)、両側内耳道狭窄例 2例(症例6, 7)、CC 1例(症例14)であり、これらの症例に対しては人工内耳のバース幅の拡大やコード化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、Buchman<sup>3)</sup>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CC 1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<sup>17)</sup>もCC 1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が伴う可能性があり、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<sup>23)</sup>、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)<sup>18)</sup>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<sup>45)</sup>。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Papsin<sup>2)</sup>、Buckmanら<sup>3)</sup>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<sup>20)</sup>。一方、裕田ら<sup>19)</sup>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<sup>10)</sup>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<sup>23)</sup><sup>10)</sup><sup>21)</sup>。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例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、ライシャワークレーマー学園の先生方、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 Sakai<sup>1)</sup>, Yusuke Akamatsu<sup>1)</sup>, Erika Ogata<sup>1)</sup>, Hideaki Sakata<sup>2)</sup>, Adachi Nodoka<sup>2)</sup>, Akinori

Kashio<sup>1)</sup>, Ken Ito<sup>2)</sup>, Kimitaka Kaga<sup>3)</sup> and Tatsuya Yamasoba<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Otolaryngology, School of Medicine, University of Tokyo

<sup>2)</sup>Department of Otolaryngology, Saitama Children's Medical Center

<sup>3)</sup>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 chil-  
dren with inner ear malformations. *Acta Otolaryn-  
gol (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

## 脳幹聴覚インプラント手術のための臨床解剖

森田明夫\* 赤松祐介\* 山岨達也\*\* 加我君孝\*\*\*  
 Akio MORITA Yusuke AKAMATSU Tatsuya YAMASOBA Kimitaka KAGA

● Key Words ● 解剖, 脳幹聴覚インプラント, neurofibromatosis type II ●

### はじめに

聴覚の再生に向けてさまざまな生理学的研究がなされる中、1950年代に蝸牛の周波数弁別が証明され、その知見を元にコクレアインプラントが開発された。現在では広く内耳・中耳性難聴の治療に用いられている。脳幹聴覚インプラント（以下ABI）は内耳よりもさらに近位で障害を受けた場合、コクレアインプラントと同様な電気刺激を脳幹蝸牛神経核に加え音を感じさせる技術である。臨床的には1979年にHouse, Hitzelbergerらによって最初の2極電極が神経線維腫症II型患者（以下NFII）の蝸牛神経核に留置された<sup>2)</sup>。以後いくつかのタイプの機器が開発され現在全世界で500例以上の症例に器具が埋め込まれている。

本機器の設置にあたっては脳幹・周囲の解剖を熟知しなければならない。筆者らはメドエル社のABIを3例の臨床例に留置したので、本機器の手術に際して必要な臨床解剖と実際の手術における知見についてまとめる。

### I. 聴覚の機能解剖

聴覚の伝導と脳幹聴覚反射（ABR）を図1に示す。中耳において音の力学的エネルギーを伝達・増幅し、内耳・蝸牛において神経伝達可能な電気信号に変換される。さらにそれは蝸牛神経を伝わり、蝸牛神経核・台形体・上オリーブ複合核、外側毛帯、そして下丘・内側膝状体、側頭葉皮質に

伝達される。その伝達を示す生理学的指標としてABRがある（図1）。ABRの波の起源には諸説あるが、おおむねI波は蝸牛、II波は蝸牛神経—蝸牛神経核、III波は蝸牛神経核—上オリーブ複合、IV波は外側毛帯、V波は下丘起源とされている。

現行のABIは音を電気信号に変換し脳幹の蝸牛神経核（主に背側核）に伝えようとする機器である。機器の詳細は次項に記すが、機械から発する電気信号を小型シートに配列した12~21極のコンタクト電極で蝸牛神経核の第4脳室表面に伝える方法をとっている。

蝸牛神経核は脳幹第4脳室ルシカ孔の側面から背側に下小脳脚を取り囲んで存在する（図2）。核は背側核と腹側核に別れ大きさは背側が長径平均6.1mm、腹側は平均7.6mm幅は約2.2mmと報告されている<sup>1)</sup>。

舌咽神経の基部からルシカ孔に入り下小脳脚の下方・内側に電極を設置することにより電気信号を感じさせられることが多い。ただし蝸牛神経核はStria medullarisの上方に存在するので、ルシカ孔からやや上方に向けておくようにする。

音を電気信号に変換し伝達する場合、音階ごとの対応が可能になるのが望ましい。その点で内耳蝸牛は頂上が低音—基部が高音に配置されているため、音の対応がつけやすい。しかし機器の性能により、何千という音階を聞き分ける能力を生み出すことは不可能であり、電極の数に制限される。また音の要素は音階だけではなく、音質や音量などが加わるわけであるが、音質は人間が音を解析し把握するものであるため、これをABIにて伝えるのは、今後ABIと脳幹の接続方法など検討を要する新たな課題である。

\* NTT 東日本関東病院脳神経外科  
 〒141-8625 東京都品川区東五反田5-9-22)

\*\* 東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室

\*\*\* 国立病院機構東京医療センター・臨床研究センター



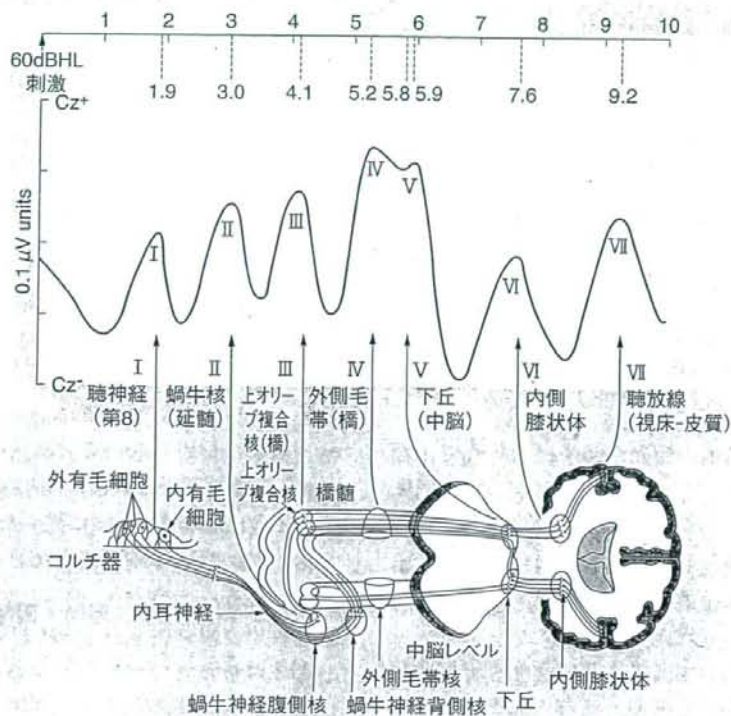


図 1 聴覚伝道路と脳幹聴覚反射  
(Stockard JJ, et al : Mayo Clin Proc 52 : 761, 1977 より改変)

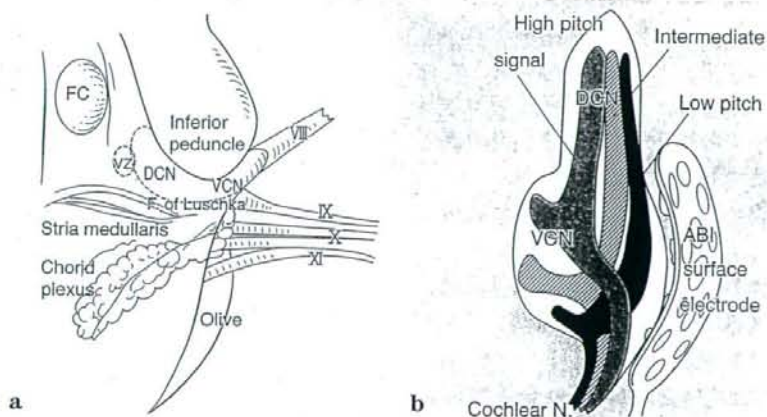


図 2 第 4 脳室-Luschka 孔周辺の解剖 (a) と蝸牛神経核 3 次元構造 (b)  
FC : facial colliculus, VS : vestibular zone, DCN : dorsal cochlear nucleus, VCN :  
ventral cochlear nucleus, VII, IX, X, XI : No. of cranial nerve  
(b は Rauchecker JP, et al : Science 295 : 1025, 2002 より改変)



図 3 ABI 機器  
a: 頭蓋内レーザーおよび電極, b: スピーチプロセッサ

蝸牛神経核は音階の配列が蝸牛ほど単純ではなく、三次元的に配列している。したがって表面に設置した電極がどの音域をカバーできるかを予測し制御することが難しい。われわれの経験では脳幹内側また頭側の位置におかれた感知電極ほど高音を感知させている傾向がある。

一方、下丘においては猫を用いた研究では神経伝達において、表面が低音、深部が高音を感知していることが明らかとなっており、人間においてもこの音階配列を聴覚再生に用いることができる可能性がある。

## II. ABI の臨床

患者対象は神経線維腫症 II 型 (以下 NF II) 患者を基本的対象とし、以下のような条件を設けている。

- 1) 15 歳以上であること。
- 2) NF II と診断されていること。もしくは片側の聴神経腫瘍であり反対側が人工内耳の適応にならない聾であること。
- 3) 聴神経腫瘍の切除が医学的に必要であること。
- 4) 次の言語のいずれかが使えること。英語、ドイツ語、スペイン語、フランス語、イタリア語、ポーランド語、日本語。
- 5) 患者が脳幹に電極をおくことに理解を示し、予見しうる結果を理解していること。
- 6) 全身状態が良く、精神的にも安定していること。
- 7) 手術一般、脳幹インプラント埋め込み術に

対する禁忌のないこと。

- 8) 患者が臨床試験に参加することに前向きであり、臨床試験計画に従った評価、フィッティング、経過観察に協力できること。

## III. 機構・機能

ABI はレーザーで感知される音を電気信号に変換し直接蝸牛神経核に伝達する技術である。現在臨床に多く用いられているメドエル社のものもコクレア社のものも機構は類似している。機器は 2 つのパーツからなる。1 つは手術の際に埋め込まれるもので、頭蓋骨に固定される頭蓋レーザーとそれから誘導される active 電極である。レーザーは頭蓋骨に半分埋め込まれるような形で固定され、そこから 12 cm の長さのコードを経て 12 極の電極が平面に配置された電極にいたる。この電極を脳幹の腹側蝸牛神経核表面に留置する。

電極の大きさは長さ 5.5 mm 幅 3 mm でちょうど神経核の大きさに合致するように作られている (図 3-a)。もうひとつのパーツは患者が頭表面に装着するスピーチプロセッサである。この器械により音を電気信号に変換する (図 3-b)。これは頭蓋骨に固定されたレーザーに磁石で固定され、皮膚を通して電気信号を伝える。この機器は最高 18000 Hz にいたる矩形電気信号を伝えることができる。

## IV. ABI 埋め込みの実際

手術アプローチは後頭蓋窩法でも経迷路法でもよい。腫瘍を摘出後、下位脳神経を剥離し、舌咽

神経の基部を脳幹側にたどり、脈絡叢を挙上すると第4脳室ルシュカ孔が露出される。下小脳脚を確認し、ルシュカ孔から下小脳脚下内側が蝸牛神経核の位置となる(図5)。できる限り下小脳脚内側に縦方向にテスト電極を置き固定、これを刺激装置につなぎ100 Hz, 50  $\mu$ A の刺激から最大1000  $\mu$ A までの刺激を行い ABR 400~500 回加算をおこなう。テスト電極は4極であるが、このうちどの電極が最も低い刺激で良好な電氣的 ABR (eABR) を得るかを確認し、できれば4極とも良好な eABR を得られる位置を確保する。

eABR は蝸牛神経核から刺激するわけであるから、すぐにIII波を認め1~2msec 内にV波を認める(図6)。もし eABR が得られない場合は、電極を上方・下方・外側に移動し eABR の得られる位置を確認する。われわれの経験では eABR の得られなかったことはないが、もし得られない場合にはよほど確実な解剖学的確信を持つ場合以外は電極留置をおこなわない。コクレア社のシステムは試験電極はなく、実際の電極に脳幹におき反応をみて、微動によってその調節を行っている。

次いでレーザーを電極が脳幹に届く位置に頭蓋骨にくぼみを設けて確実に固定する。さらにテスト電極の位置に最終のメッシュ付き12極電極を留置する。レーザー表面に刺激プローブをおきレーザーに電気信号を伝え、先ほどと同様な eABR が得られることを確認する。微調整をおこない、できる限り5極以上の電極で eABR が同定できる位置に固定する。電極をフィブリン糊を湿らせたサージセルで脳幹表面-錐体骨表面さらに小脳表面に固定する。コクレア社製の脳幹電極には翼がついており、これがルシュカ孔にかかるようにして固定を行っている。最後にレファレンス電極を側頭筋の下にもぐらせて固定する。よく洗浄した後、硬膜、頭蓋を閉創する。

## V. 術後管理・音入れ

術後は感染・髄液漏に注意し、電極のずれのないことを CT で確認する。術後6週間後に再入院し、ICU または心拍、血液ガス、血圧のモニタリング可能な静かな個室において音入れをおこなう。スピーチプロセッサを装着し、音を感知させる。

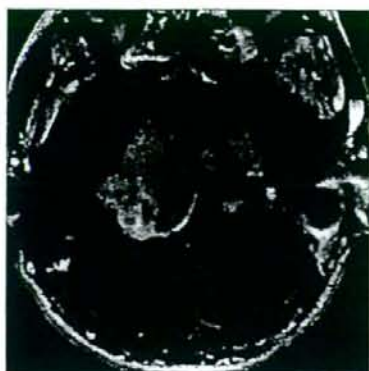


図4 症例2の術前MRI所見  
右小脳橋角部に大型の超神経腫瘍を認める。

1~12の電極でその程度の音量で音が感知できるか、どの電極がより高い音を感知するか、また身体異常感覚や顔面のピクツキなど不快な刺激を生じないかなどをチェックする。

その後、定期的に同様のチェックを行い、環境音の感知、視覚情報を入れた状況と、入れない状況でのあらかじめ決められた言語セットの理解(closed-set)、決められていない言語群の理解(open-set)度を定期的にチェックし、最も语音の感知の良い電極刺激プログラムを決定して、さらに患者は視覚情報から得られた音と聴覚情報を対比してリハビリを継続してゆく。

レーザーは磁石を含むため、MRIでは異常信号を周囲4cmの範囲で生じる。また術後ではレーザーそのものが動く可能性があるため、最低半年はMRIの使用は避けることが望ましい。

## VI. 症例の提示

現在まで3例にABI留置を実施している。いずれも35~42歳男性で直径50mm以上の大型聴神経腫瘍を有するNFII患者である。

### 〔症例〕

症例は36歳男性で、2004年7月に腫瘍摘出・電極留置をおこなった。術中良好な eABR が得られ、術後音入れでは当初5極で55dBの音を感知できたが、3極は不快な刺激を生じ、その後徐々に音の感知電極数が減少し、2007年4月現在2

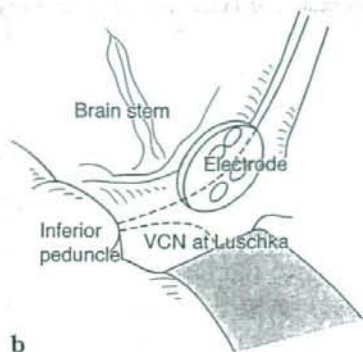


図 5 症例 2 の術中所見

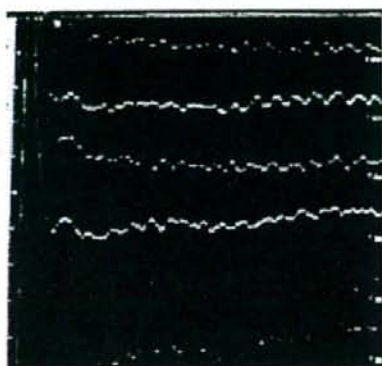


図 6 症例 2 の術中 eABR  
2 msec 周辺に反応が認められる。

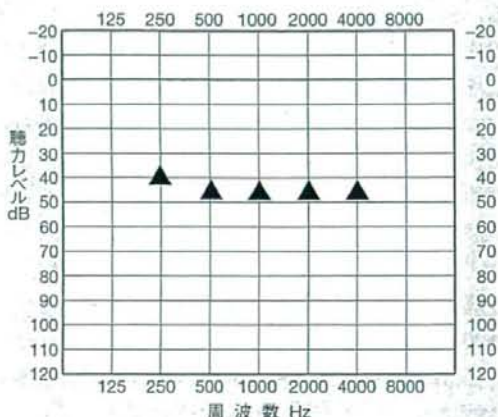


図 7 症例 2 の術後聴覚所見

極しか用いることができていない。環境音を感知できるため日中常時用いているが、言語理解は視覚情報を入れないと 5%と低い。幸い lip reading を学習し視覚情報を入れると 55%の理解を示した。

本症例ではおそらく電極がずれた可能性が高い。電極の固定方法に問題があった可能性がある。再手術を勧めたが、本人は望まなかった。

その後の 2 例は 2006 年 2 月、2007 年 3 月にそれぞれ留置した。いずれも術中 eABR を良好に獲得でき、固定をできる限り錐体骨にそわせておこなうようにした。2 例目は 7 極、3 例目は 12 極で音を 40 dB 前後で感知でき、音階も感知できる。3 例目は装着後 3 カ月であるので、まだ言語理解は 30%程度であるが、2 例目は装着より 1 年を経過し音だけで 30~40%、音と視覚で 70%の理解ができるようになってきている (図 4~9)。いずれの

症例においても機器の設置にかかる時間は 2 時間程度であり、感染などの機器設置に由来する合併症はなかった。

## Ⅶ. 考 察

脳幹聴覚インプラントは聴覚を失った NFII 患者において、現段階の技術でもかなり有用性を示した。今後聴覚に関する機能解剖・術中の微小機能解剖判定技術が検討されることにより、さらに有効な機器の設置方法が開発されることが望まれる。またより多くの諧調を伝達できる機器の開発、さらに人体側の反応を改善するような技術の開発が望まれる。しかしいくつかの問題点がある。

1 つは電極の固定の問題である。大型の腫瘍を

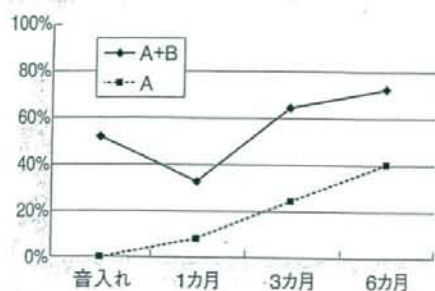


図 8 症例 2 の術後言語理解

摘出し、脳幹がシフトした状況で電極を留置すれば、電極は移動しうる。しかし本インプラント自体がまだ厚生労働省認可を受けていない状況では、手術は腫瘍の摘出と同時に起こさうべき手技であり、脳幹のシフトが戻ってから起こさうものではない。したがって脳幹が移動しても電極が固着している必要がある。テフロン綿などで固定させるのも一方であろう。さらに小脳も偏移が戻るので、電極は小脳表面に固定せず、錐体に固定させるべきであろう。

2つ目の問題は解剖の項に記載したが、音階の問題である<sup>5)</sup>。蝸牛神経核では3次元的に配列しており、表面に電極を置く手法では音階がうまく核に伝えることが難しい。そこで現在 House Ear Institute で穿通型電極のテスト中である。今のところ2例の報告があるが、これまでの機器と大きな相違はない<sup>3)</sup>。その他、下丘には人間でも音階配列があると仮定して、中脳下丘に電極を留置する手法も開発されつつある<sup>4)</sup>。

3つ目の問題は、日本特殊の問題であるが、機器の厚生労働省認可が下りていないということである。現時点では、研究医療費または患者の個人

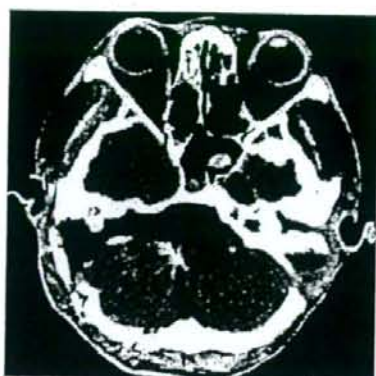


図 9 症例 2 の術後 CT 所見

負担で機器を購入し、臨床試験または自由診療の形で治療を行わねばならない。機器は300万円弱であり、これは身体予後に不安を持つNFII患者においてはかなりの負担となるであろう。今後開発機器メーカーの努力および患者団体からの厚生労働省への要望等により国の認可がより早く下りることを期待する。

## 文 献

- 1) Abe H, Rhoton AL, Jr: Microsurgical anatomy of the cochlear nuclei. *Neurosurgery* 58: 728-739, discussion 728-739, 2006.
- 2) Brackmann DE: The cochlear implant; Basic principles. *Laryngoscope* 86: 373-388, 1976.
- 3) Fayad JN, Otto SR, Brackmann DE: Auditory brainstem implants; Surgical aspects. *Adv Otorhinolaryngol* 64: 144-153, 2006.
- 4) Lenarz T, Lim HH, Reuter G, et al: The auditory mid-brain implant; A new auditory prosthesis for neural deafness-concept and device description. *Otol Neurotol* 27: 838-843, 2006.
- 5) Rauschecker JP, Shannon RV: Sending sound to the brain. *Science* 295: 1025-1029, 2002.

## 聴覚再建の外科：BRAIN MACHINE INTERFACE の第一歩： 聴覚脳幹インプラントの実際

森田明夫<sup>\*1</sup> 鎌田恭輔<sup>\*2</sup> 赤松祐介<sup>\*3</sup>  
山嵜達也<sup>\*3</sup> 加我君孝<sup>\*4</sup>

### Auditory Reconstruction: A First Step for the BRAIN MACHINE INTERFACE: Current Status of the Auditory Brainstem Implant

by

Akio Morita, M.D.<sup>\*1</sup>, Kyosuke Kamada, M.D.<sup>\*2</sup>, Yuusuke Akamatsu, M.D.<sup>\*3</sup>,  
Tatsuya Yamasoba, M.D.<sup>\*3</sup>, and Kimitaka Kaga, M.D.<sup>\*4</sup>

from

<sup>\*1</sup>Department of Neurosurgery, Kanto Medical Center, NTT Ec.

<sup>\*2</sup>Department of Neurosurgery, and <sup>\*3</sup>Otorhinolaryngology, the University of Tokyo

<sup>\*4</sup>National Institute of Sensory Organs, National Hospital Organization, Tokyo Medical Center

Our experience with auditory brainstem implants (ABI) in three patients with neurofibromatosis type 2 (NF2) is reported. The cases were young males with large (>50 mm) vestibular schwannomas causing impaired hearing. In all cases, intraoperative electric auditory brainstem responses were obtained by the stimulation of multiple channels of electrodes. But in the first case, postoperative hearing could be obtained through only two active electrodes, possibly due to the displacement of an electrode plate. He acquired hearing ability of 55 dB with environmental sounds. The other two cases had more than seven active electrodes and good sound pitch perception was obtained with electric pure tone thresholds of 40 dB. These two cases scored higher than 70% on a CI2004 test with auditory and visual input. All patients wear the ABI all the time while awake. ABI is a very useful prosthesis for patients with NF2. There is room for future improvement in the clinical technique of neuroprosthesis and early involvement of neurosurgeons is mandatory to develop and advance such techniques.

(Received February 6, 2008; accepted March 28, 2008)

**Key words:** auditory brainstem implant, hearing, anatomy, neurofibromatosis type 2, vestibular schwannoma, brain machine interface

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 17: 511-518, 2008

### はじめに

脳神経外科領域において、神経機能を再建することは患者の人生・社会における生活の質 (QOL) を向上するうえで、開発しなくてはならない技術である。機能再建

の方法として、幹細胞を用いた再生医療が最も有望であるが、現段階では越えるべきハードルが多い。一方コンピュータをはじめとする電子機器と脳を結合させる、脳器械接合技術 (いわゆる BRAIN MACHINE INTERFACE; BMI) にはすでに臨床応用されているものも多

<sup>\*1</sup>NTT 東日本関東病院脳神経外科 / 〒141-8625 品川区東五反田 5-9-22 (連絡先: 森田明夫)

Address reprint requests to: Akio Morita, M.D., Department of Neurosurgery, Kanto Medical Center, NTT Ec., 5-9-22 Higashi-gotanda, Shinagawa-ku, Tokyo 141-8625, Japan

<sup>\*2</sup>東京大学医学部脳神経外科 <sup>\*3</sup>東京大学医学部耳鼻咽喉科 <sup>\*4</sup>独立行政法人国立病院機構東京医療センター感覚器センター

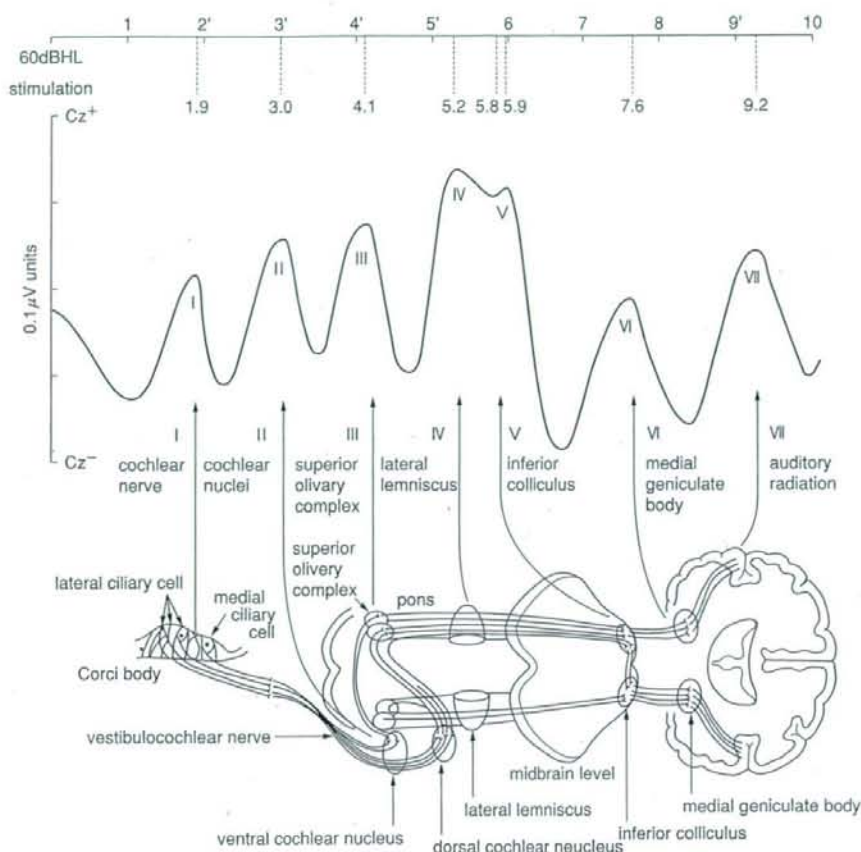


Fig. 1 Auditory tract system and brainstem auditory response  
(Modified from Stockard JJ, et al: *Mayo Clin Proc* 52: 761, 1977)

く、今後さらに発展が期待される領域である<sup>7)</sup>。

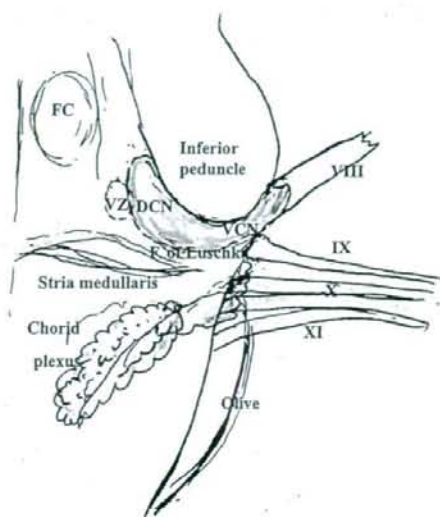
BMIには脳に受動的に信号を受けとるTYPE I BMIと脳から能動的信号を取り出し、機器を動かすTYPE II BMIがあるが、特にTYPE I BMIはすでに臨床応用されているものが多い<sup>3)4)</sup>。われわれはそのようなTYPE I BMIのうち脳幹に直接聴覚信号を伝える脳幹インプラントの臨床経験を得た。

聴覚は人間の五感のうちでも、外界とのコミュニケーション、また自己への危険の察知などのため、きわめて重要な感覚である。Neurofibromatosis type II (以下NF2)は両側に聴神経腫瘍が発生し拡大した神経鞘腫に対して摘出または定位放射線治療を行うと多くの症例で聴覚を失ってしまう。そのような患者において聴覚を再建することは患者のQOLを向上するうえできわめて有用である<sup>10)</sup>。聴覚の再生に向けてさまざまな生理学的研究がなされる中、1950年代に蝸牛の周波数弁別が証明された。

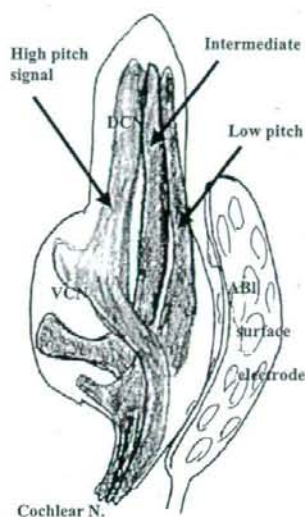
その知見を基にコクレアインプラントが開発され、現在では広く内耳・中耳性難聴の治療に用いられている。聴覚脳幹インプラント (auditory brainstem implant; ABI)は、内耳よりもさらに近位で障害を受けた場合、音階別電気刺激を脳幹蝸牛神経核に加え音を感じさせる技術である。臨床的には1979年にHouse, Hitzelbergerらによって最初の2極電極がNF2患者の蝸牛神経核に留置された<sup>2)</sup>。以後いくつかのタイプの機器が開発され、現在全世界で500例以上の症例に器具が埋め込まれている。われわれはメドエル社のABIを3例の臨床例に留置したので、本機器の手術に際して必要な臨床解剖と実際の手術における知見についてまとめる。

## 対象と方法

ABIの患者対象はNF2患者を基本的対象とし、以下の



A: Anatomy around the 4th ventricle and the foramen of Luschka.  
 FC; facial colliculus, VS; vestibular zone, DCN; dorsal cochlear nucleus, VCN; ventral cochlear nucleus, VIII, IX, X, XI; No. of cranial nerve.



B: 3-dimensional anatomy of cochlear nucleus and sound pitch.  
 (Modified from Rauchecker JP et al: *Science* 295: 1025, 2002)

Fig. 2 Anatomy related to the cochlear nucleus at the brainstem

ような条件を設けている。

1. 15歳以上であること。
2. NF2と診断されていること、もしくは片側の聴神経腫瘍であり反対側が人工内耳の適応にならない聾であること。
3. 聴神経腫瘍の切除が医学的に必要であること。
4. 次の言語のいずれかが使えること。  
 英語、ドイツ語、スペイン語、フランス語、イタリア語、ポーランド語、日本語。
5. 患者が脳幹に電極を置くことに理解を示し、予見しうる結果を理解していること。
6. 全身状態がよく精神的にも安定していること。
7. 手術一般、脳幹インプラント埋め込み術に対する禁忌のないこと。
8. 患者が臨床試験に参加することに前向きであり、臨床試験計画に従った評価、フィッティング、経過観察に協力できること。

### 聴覚の解剖生理と ABI の機構に基づいた作用機序

聴覚の伝導と聴性脳幹反射 (auditory brainstem respon-

se; ABR) を Fig. 1 に示す。中耳において音の力学的エネルギーを伝達・増幅し、内耳・蝸牛において神経伝達可能な電気信号に変換される。さらにそれは蝸牛神経を伝わり、蝸牛神経核・台形体・上オリブ複合核、外側毛帯、そして下丘・内側膝状体、側頭葉皮質に伝達される。その伝達を示す生理学的指標として ABR がある (Fig. 1)。ABR の波の起源には諸説あるが、おおむね I 波は蝸牛、II 波は蝸牛神経-蝸牛神経核、III 波は蝸牛神経核-上オリブ複合核、IV 波は外側毛帯、V 波は下丘起源とされている。

蝸牛神経核は脳幹第四脳室ルシュカ孔の側面から背側に下小脳脚を取り囲んで存在する (Fig. 2A)<sup>8)</sup>。核は背側核と腹側核に別れ、大きさは背側が長径平均 6.1 mm、腹側は平均 7.6 mm 幅は約 2.2 mm と報告されている<sup>1)</sup>。

ABI はレーザーで感知される音を電気信号に変換し直接蝸牛神経核に伝達する技術である。現在臨床に多く用いられているメドエル社のものもコクレア社のものも機構は類似している。機器は二つのパーツからなる。一つは手術の際に埋め込まれるもので、頭蓋骨に固定される頭蓋レーザーとそれから誘導される Active 電極である。レーザーは頭蓋骨に半分埋め込まれるような形で固定され、そこから 12 cm の長さのコードを経て 12



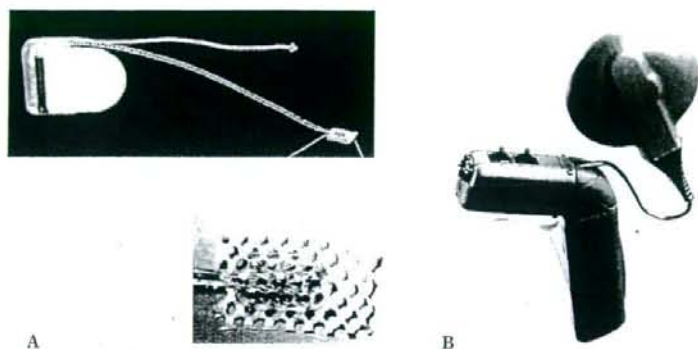


Fig. 3 Auditory brainstem implant mechanics  
 A : Cranial receiver and electrodes.  
 B : Speech Processor.

極の電極が平面に配置された電極に至る。この電極を脳幹の腹側蝸牛神経核表面に留置する。電極の大きさは長さ 5.5 mm 幅 3 mm でちょうど神経核の大きさに合致するように作られている (Fig. 3A)。もう一つのパーツは患者が頭表面に装着するスピーチプロセッサである。この器械により音を電気信号に変換する (Fig. 3B)。これは頭蓋骨に固定されたレシーバーに磁石で固定され、皮膚を通して電気信号を伝える。この機器は最高 18,000 Hz に至る矩形電気信号を伝えることができる。

機械から発する電気信号を小型シートに配列した 12~21 極のコンタクト電極で蝸牛神経核の第四脳室表面に伝える方法をとっている。

舌咽神経の基部からルシュカ孔に入り下小脳脚の下方・内側に電極を設置することにより電気信号を感知させられることが多い。ただし蝸牛神経核は stria medullaris の上方に存在するので、ルシュカ孔からやや上方に向けておくようにする。

音を電気信号に変換し伝達する場合、音階ごとの対応が可能になるのが望ましい。その点で内耳蝸牛は頂上が低音・基部が高音に配置されているため、音の対応がつけやすい。しかし機器の性能により、何千という音階を聞き分ける能力を生み出すことは不可能であり、電極の数に制限される。また音の要素は音階だけではなく、音質や音量などが加わるわけであるが、音質は人間が音を解析し把握するものである。これを ABI にて伝えるのは、今後 ABI と脳幹の接続方法など検討を要する新たな課題である。蝸牛神経核は音階の配列が蝸牛ほど単純ではなく、三次元的に配列している (Fig. 2B)<sup>9)</sup>。したがって表面に設置した電極がどの音域をカバーできるかを予測し制御することが難しい。われわれの経験では脳幹内

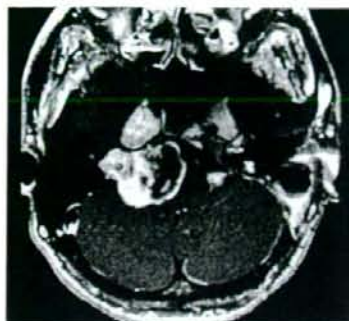
側また頭側の位置に置かれた感知電極ほど高音を感知させている傾向がある。

一方、下丘においては猫を用いた研究では神経伝達において、表面が低音、深部が高音を感知していることが明らかとなっており、人間においてもこの音階配列を聴覚再生に用いることができる可能性がある。

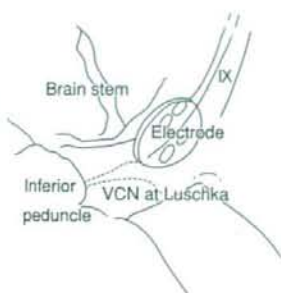
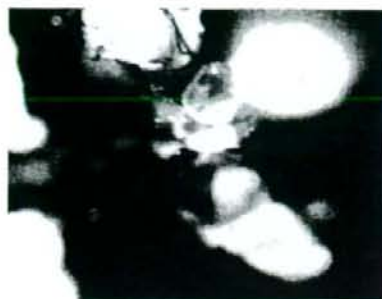
### ABI 埋め込みの実際

手術アプローチは後頭蓋窩法でも経迷路法でもよい。腫瘍を摘出後、下位脳神経を剝離し、舌咽神経の基部を脳幹側にたどり、脈絡叢を挙上すると第四脳室ルシュカ孔が露出される。下小脳脚を確認し、ルシュカ孔から下小脳脚内側が蝸牛神経核の位置となる。できるかぎり下小脳脚内側に縦方向にテスト電極を置き固定、これを刺激装置につなぎ 100 Hz、50  $\mu$ A の刺激から最大 1,000  $\mu$ A までの刺激を行い ABR400~500 回加算を行う。テスト電極は 4 極であるが、このうちの電極が最も良好な電氣的 ABR (eABR) を得るかを確認し、できれば 4 極とも良好な eABR を得られる位置を確保する。eABR は蝸牛神経核から刺激するわけであるから、すぐに III 波を認め 1~2 m.sec 内に V 波を認める。もし eABR が得られない場合は、電極を上方・下方・外側に移動し eABR の得られる位置を確認する。われわれの経験では eABR の得られなかったことはないが、もし得られない場合にはよほど確実な解剖学的確信を持つ場合以外は電極留置を行わない。

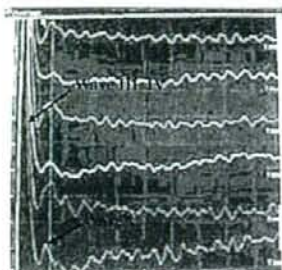
次いでレシーバーを電極が脳幹に届く位置に頭蓋骨にくぼみを設けて確実に固定する。さらにテスト電極の位置に最終のメッシュ付 12 極の電極を留置する。レシー



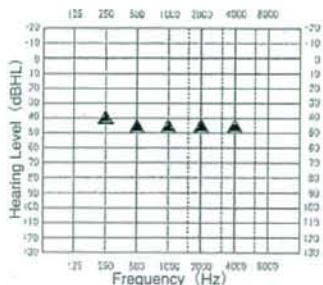
A: Preoperative MRI.  
A large cerebellopontine angle mass was noted.



B: Intraoperative picture and schema.

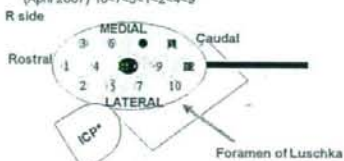


C: An intraoperative electric auditory brainstem response (eABR) Wave V is noted around 2 msec.



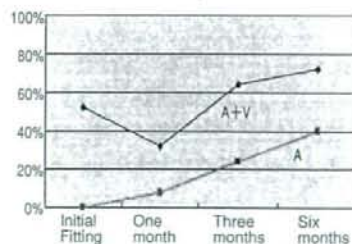
D: Postoperative electric hearing threshold.

40dB  
Pitch: 7<9<10<1<5<2, 3, 6: sound +, vertigo +, 8: sound-, vertigo ++  
Pitch: (Nov 2008) 10<7<9<5<1<2<4  
(April 2007) 10<7<5<1<2<4<9

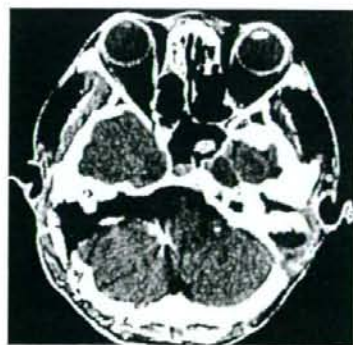


\*ICP: inferior cerebellar peduncle

E: Location of electrode and perception of sound pitch.



F: Trend of postoperative hearing ability.



G: Postoperative CT.

Fig. 4 Case 2: A 36-year-old male

バー表面に刺激プローブを置きレシーバに電気信号を伝え、先ほどと同様な eABR が得られることを確認する。微調整を行いできるだけ 5 極以上の電極で eABR が同定できる位置に固定する。電極をフィブリン糊を湿ら

せたサージセルで脳幹表面-錐体骨表面、さらに小脳表面に固定する。レファレンス電極を側頭筋の下にもぐらせて固定する。よく洗浄した後、硬膜、頭蓋を閉削する。

Table 1 Summary of outcomes for the three cases

Case No.	# of active electrodes	dB	SERT (A) <sup>†</sup>	MTP (A/A+V) (closed set) <sup>‡</sup>	CI2004 <sup>‡</sup>		67-S <sup>‡</sup> A+V	Time wearing	VII (HB <sup>†</sup> )
					A	A+V			
1	5 → 2	55	20%	29%/92%	—	0%	30%	All	III
2	7	40	90%	88%/100%	23%	93%	70%	All	IV
3	12	40	90%	88%/100%	12%	64%	70%	All	IV

<sup>†</sup>; House-Brackmann grade of facial nerve function,

<sup>‡</sup>SERT, MTP, CI2004, 67-S; Various types of speech & language perception test, A; score correct by auditory signal only, A+V; score correct by auditory and lip reading.

## 術後管理・音入れ

術後は感染・髄液漏に注意し、電極のずれのないことを CT で確認する。術後 6 週間後に再入院し、ICU または心拍・血液ガス・血圧のモニタリング可能な静かな個室において音入れを行う。スピーチプロセッサを装着し、音を感知させる。1~12 極の電極でその程度の音量で音が感知できるか、どの電極がより高い音を感知するか、また身体異常感覚や顔面のピクツキなど不快な刺激を生じないかなどをチェックする。その後定期的に同様のチェックを行い、環境音の感知、視覚情報を入れた状況と、入れない状況でのあらかじめ決められた言語セットの理解 (closed-set)、決められていない言語群の理解 (open-set) 度を定期的にチェックする。レシーバーは磁石を含むため、MRI では異常信号を周囲 4 cm の範囲で生じる。また術直後ではレシーバーそのものが動く可能性があるため、最低半年は MRI の使用は避けることが望ましい。また 3T 以上の MRI 機種での ABI 患者における安全性は証明されていない。

## 症例提示

現在まで 3 例に ABI 留置を実施している。いずれも 35~42 歳男性で直径 50 mm 以上の大型聴神経腫瘍を有する NF2 患者である。

### 【症例 1】

患者: 42 歳, 男性

39 歳時に NF2 発症、左大型聴神経腫瘍の摘出を受けている。その後右側の腫瘍が大きくなり脳幹圧迫強度となり、聴覚も低下してきた。2004 年 7 月に腫瘍摘出・電極留置を行った。術中良好な eABR が得られ、術後音入れでは当初 5 極で 55 dB の音を感知できたが、3 極は不快な刺激を生じ、2007 年 4 月現在 2 極しか用いることが

できていない。環境音を感知できるため日中常時用いているが、言語理解は視覚情報を入れないと 5% と低い。幸い lip reading を学習し視覚情報を入れると 55% の理解を示した。電極の固定方法に問題があった可能性がある。再手術を勧めたが、本人は望まなかった。

### 【症例 2】

患者: 35 歳, 男性

2006 年 2 月に東京警察病院河野部長と腫瘍摘出を行い、ABI を留置した (Fig. 4A, B)。経迷路的に腫瘍を摘出し術中 eABR が良好に確認でき (Fig. 4C)、一期的に ABI を装着した。電極のコードが小脳よりも頭蓋骨に沿って固定されるように工夫した。術後 7 極で音を感知でき、そのほか 2 極で音覚とめまい、もう一極は音反応なく前庭刺激感覚のみを生じた。40 dB の聴力を回復し (Fig. 4D)、音階は内側-頭側が高音、外側-尾側が低音を感じている (Fig. 4E)。12 カ月の段階で CI2004 法での単語理解は音と口を見ることで 60%、音のみで 28%、文章は音と口情報で 93%、音のみで 23% であった。Fig. 4F で示すように音聴取能力は徐々に改善している。術後の CT で電極がルシカ孔付近に装着されていることが確認できる (Fig. 4G)。

### 【症例 3】

患者: 39 歳, 男性

腫瘍摘出後、2 期的に 2007 年 3 月に後頭蓋高経路で ABI を留置した。術中 eABR を良好に獲得でき、固定をできるかぎり錐体骨に沿わせて行うようにした。術後 12 極で音を 40 dB 前後で感知できた。やはり外側-尾側で低音域、内側-頭側で高音域を感知している。言語理解は口と音で 80% と良好である。

3 例の聴覚検査の結果を Table 1 にまとめる。全例で覚醒時は継続的に ABI を装着している。

いずれの症例においても機器の設置にかかる時間は2時間程度であり、感染などの機器設置に由来する合併症はなかった。

## 考 察

ABIは聴覚を失ったNF2患者において、現段階の技術でもかなり有用性を示した。しかしいくつかの問題点がある。一つは電極の固定の問題である。大型の腫瘍を摘出し、脳幹がシフトした状況で電極を留置すれば、電極は移動しうる。しかし本インプラント自体がまだ厚生労働省認可を受けていない状況では、手術は腫瘍の摘出と同時に進行すべき手技であり、脳幹のシフトが戻ってから行うものではない。したがって脳幹が移動しても電極も固着している必要がある。テフロン綿などで固定させるのも一方であろう。さらに小脳も偏移が戻るので、電極は小脳表面に固定せず、錐体に固定させるべきであろう。2番目の問題は音階の問題である<sup>9)</sup>。音階は蝸牛では低音から高音へと順に配列しているが、蝸牛神経核では3次的に配列しており、表面に電極を置く手法では音階がうまく核に伝えることが難しい。そこで現在 House Ear Institute で穿通型電極のテスト中である。今のところ2例の報告があるが、これまでの機器と大きな相違はない<sup>5)</sup>。その他、中脳下丘に電極を留置する手法も開発されつつある<sup>6)</sup>。下丘はネコでは表面が低音・深部が高音に配置されていることが明らかになっており、この音階配列を利用してインプラントを活動させようという試みである。3番目の問題は日本特殊の問題であるが、機器の厚生労働省認可が下りていないということである。現時点では、研究医療費または患者の個人負担で機器を購入し、臨床試験または自由診療の形で治療を行わねばならない。機器は300万円弱であり、これは身体予後に不安を持つことの多いNF2患者においてはかなりの負担となるであろう。今後開発機器メーカーの努力および患者団体からの要望などによりより早く国が認可することを期待する。

器械により人間の神経機能を回復させる治療は今後ますます発展し、不可逆的と思われた神経障害を回復させる多くの疾病患者のQOLを向上できる。脳神経外科医が開発・臨床応用の段階から積極的にかかわっていくべき領域であると考えられる。

## まとめ

以上ABIの実際についてまとめた。これは蝸牛神経の障害で聴覚を失った患者においてきわめて有用な治療であり、BMIの一步として、今後脳神経外科領域に新しい再生医療を生み出す第一歩となると考える。

## 文 献

- 1) Abe H, Rhoton AL Jr: Microsurgical anatomy of the cochlear nuclei. *Neurosurgery* 58: 728-739; discussion 728-739, 2006.
- 2) Brackmann DE: The cochlear implant: Basic principles. *Laryngoscope* 86: 373-388, 1976.
- 3) Dobelle WH: Artificial vision for the blind by connecting a television camera to the visual cortex. *ASAIO J* 46: 3-9, 2000.
- 4) Donoghue JP: Connecting cortex to machines: Recent advances in brain interfaces. *Nat Neurosci* 5 (Suppl): 1085-1088, 2002.
- 5) Fayad JN, Otto SR, Brackmann DE: Auditory brainstem implants: Surgical aspects. *Adv Otorhinolaryngol* 64: 144-153, 2006.
- 6) Lenarz M, Lim HH, Lenarz T, Reich U, Marquardt N, Klingberg MN, Paasche G, Reuter G, Stan AC: Auditory midbrain implant: histomorphologic effects of long-term implantation and electric stimulation of a new deep brain stimulation array. *Otol Neurotol* 28: 1045-1052, 2007.
- 7) Patil PG, Turner DA: The development of brain-machine interface neuroprosthetic devices. *Neurotherapeutics* 5: 137-146, 2008.
- 8) Quester R, Schröder R: Topographic anatomy of the cochlear nuclear region at the floor of the fourth ventricle in humans. *J Neurosurg* 91: 466-476, 1999.
- 9) Rauschecker JP, Shannon RV: Sending sound to the brain. *Science* 295: 1025-1029, 2002.
- 10) Schwartz MS, Otto SR, Shannon RV, Hittselberger WE, Brackmann DE: Auditory brainstem implants. *Neurotherapeutics* 5: 128-136, 2008.