

後の課題となる。特に、子音が多く音情報の時間変化が重要となる欧米の言語と異なり、日本語は多くの母音を含むため、むしろ多電極装置の開発とともに周波数情報を重視するアルゴリズムの開発は重要な意味を持つ。

先に述べた超多電極システムにおいては微細な振幅・周波数変調を再現できるため、語音のカテゴリー化に重要なマイクロモジュレーションを組み込むことができる可能性があり、これを司るアルゴリズムも検討が必要である。また、補聴器との同時装用・両耳人工内耳同時装用においても、新たな刺激アルゴリズムの開発の余地がある。

現在のプロセッサは箱型と耳掛け型があるが、技術躍進により両者の性能の差は小さくなっている。今後も外部装置は小型化・高性能化が予想され、最終的な目標は完全埋め込み型である。完全埋め込み型プロセッサの問題点は電力の供給であるが、これはペースメーカーのような電池交換と、電磁場誘導による内部での発電が考えられている。電極の改良によって必要な電力が小さくなれば、これらの従来の方法に加えて体の動きによる自動発電も選択肢となりうる。

iii) 人工内耳による聴覚改善

人工内耳によって多くの患者は聴覚を獲得できるが、残念ながらラセン神経節より中枢に障害のある後迷路性難聴の患者は十分な聴覚を獲得できないことも多い。蝸牛への人工内耳電極挿入の手技を内耳への薬剤・細胞投与の機会と捉えれば、ラセン神経節細胞の減少した患者においても再生医療の応用により人工内耳の効果を向上させることができる可能性がある。

ラセン神経節細胞に対する生存促進効果および機能的な保護効果を発揮する脳由来神経栄養因子や内耳感覚上皮の保護および再生を誘導する効果が期待できる薬物であるリコンビナント・ヒト・インスリン様細胞成長因子1を人工内耳電極挿入時に蝸牛内に投与する、あるいは有毛細胞や神経細胞への分化能を持つ幹細胞を導入することにより、ラセン神経節細胞の再生を促し人工内耳の効果を高めることが期待される。これらの技術は既にマウスでは実証されているものの、人工内耳との相乗効果をみるためには大型動物での検討が必要である。霊長類において人工内耳埋め込み術と内耳への薬剤・幹細胞移植術を同時に行い、その有用性を検証する。

人工内耳のもう一つの方向性としては、残聴のある患者への人工内耳埋め込み術の適応である。現在の人工内耳は、あくまで聴覚をほとんど有していない患者に聴覚を付与するものである。これは人工内耳挿入に伴い蝸牛有毛細胞が障害を受けるため、聴力が残存していてもその悪化が免れないためである。しかしながら、残存聴力温存のため蝸牛に障害を与えることの少ない装置や手技が開発されれば、中等度難聴患者にも人工内耳を埋め込み、聴覚をさらに改善することが可能となる。装置の改良点としては、素材を柔軟なものとし、蝸牛軸に圧のかからない範囲で近接するような電極の開発が考えられる。

手術手技としては、現在の盲目的な電極挿入手技を改良する。コーンビーム型 CT をはじめ、三次元再構成による術前の内耳評価の技術も進んでいるため、あらかじめ最も内耳への障害の少ない電極挿入経路を推定し、ナビゲーションシステムで推定した経路を手術中に同定し、そこから透視下や細径内視鏡下で

電極を挿入することにより、愛護的な人工内耳手術が可能となる。これらの手技の臨床応用は、ロボット手術の良いモデルとなる。さまざまな画像と術野を連動して提示し、術前に検討した手術経路と術野を連動し、緻密な解剖学的位置を示すことのできるロボット手術システムを開発する。

4) Auditory Brainstem Implant (ABI)とその適応

高度な感音難聴の外科的治療法として、内耳周囲のラセン神経節を電気刺激する人工内耳は既に臨床応用されているが、より中枢の蝸牛神経の障害に対して、脳幹レベルで蝸牛神経核を電気刺激する Auditory Brainstem Implant (以下 ABI と略す) という人工聴覚臓器を開発する。

人工内耳と ABI は、埋め込む位置こそ違いますが、難聴者の聴神経路を電極で刺激して聴覚を再獲得するという共通の発想に基づくものである。

i) 脳幹への移植の基礎的研究

Shannon によれば脳組織に損傷を与えない許容電流値と電極板の大きさとの間には、正の直線的な相関があり、電極板が大きいほど大きな電流を流すことができる。実験では $100 \mu\text{s}$ 幅の電流パルスを与えた場合、直径 1 mm の電極板では 4 mA までが許容される電流値であるが、ABI の場合、刺激電流量は 1.5 mA 以下が許容範囲である。

人工内耳が内耳(蝸牛)に埋め込まれるのに対し、ABI はさらに中枢にある脳幹の蝸牛神経核 (cochlear nucleus: CN) の表面に置かれる (図 25)。このためには人工内耳のリング状電極と異なり、ディスク状電極が適している。

蝸牛神経核は蝸牛神経に連続して延髄にあり、そこには第 iv 脳室に連なる lateral recess を経由して到達可能である (図 26)。蝸牛神経核は lateral recess 底部で延髄外側に位置し、背側蝸牛神経核と腹側蝸牛神経核の 2 つに分けられる。その大きさは全体で幅 2 mm 、長さ 12 mm である。ただし、直接にこれを見ることは難しいため、適切な位置確認には電気刺激による ABR モニタリングによって決定する。

ii) 新しい電極の開発

電極数を増やすことは電極を小さくすることになり、許容電流値も小さくなることにつながり、必ずしも良いわけではない。そこで適切な電極数と効率よい電気刺激の関係を明らかにする。

蝸牛周囲のラセン神経節が蝸牛周囲で部位別に周波数に応じて並んでいる。蝸牛神経核内においても神経細胞は周波数に従って配列しているものの、その配列は蝸牛ほど整然としたものではない。さらに、蝸牛神経核では部位のみならず深度における配列も存在するため、表面電極による周波数情報の付与には限界がある。したがって、表面電極による周波数情報の付与には限界がある。

そこで、長さの異なる複数の電極を核に刺入する電極を用いた電気刺激が有用と考えられる (図 27)。動物実験では、ディスク型電極と刺入型電極の両者について、閾値とダイナミックレンジを検討する。さらに長期の電極周囲の変化や安全性についても動物実験で確認する。

iii) 新しいアルゴリズムとプロセッサの開発

ABI 電極が蝸牛神経核上の適切な位置にあるか否かは、術後の副作用を減らし、聴取成績を上げるために必須である。この位置決定するために、術中の電極刺

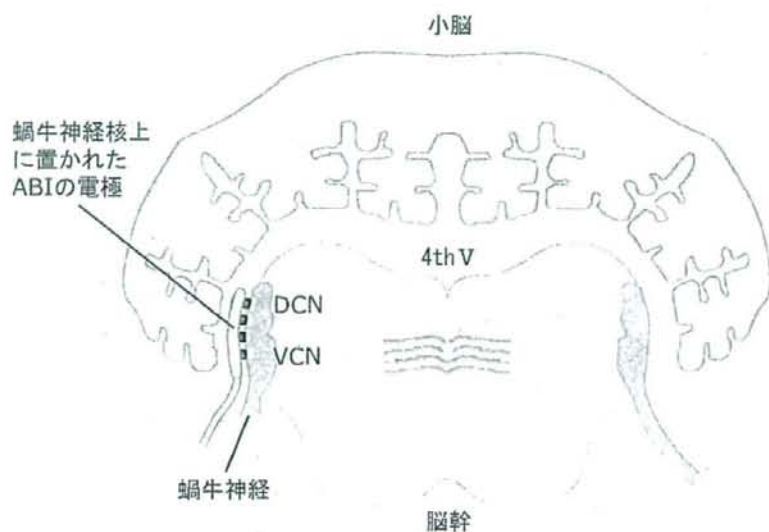


図 25 聴性脳幹インプラントの模式図

Auditory Brainstem Implant (ABI) は脳幹の蝸牛神経核の表面に置かれ、これを電気刺激して直接に音声信号を伝える。

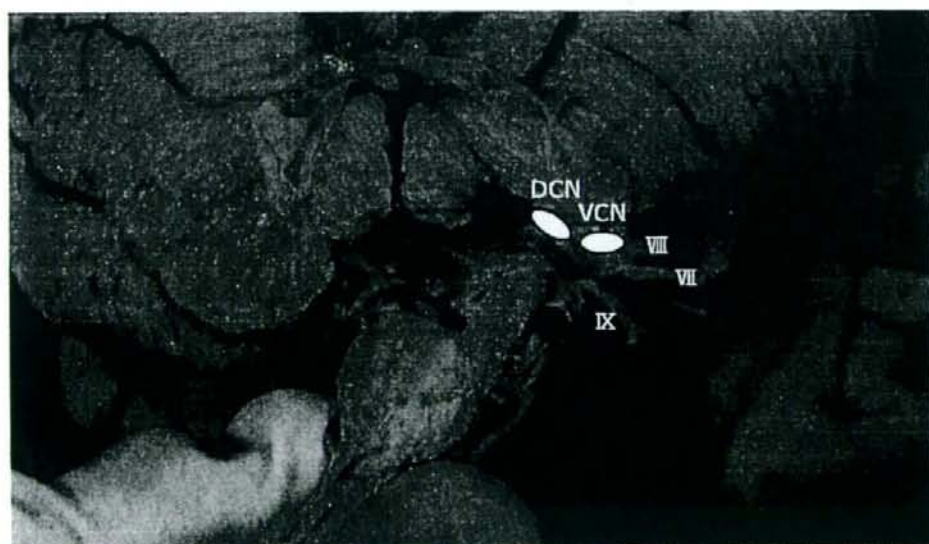


図 26 右側の蝸牛神経核とその付近の解剖

症状・診断

内耳奇形の聴覚検査所見

熊川 孝三*

Kozo KUMAKAWA

● Key Words ● 内耳奇形, 前庭水管拡大症, 内耳道狭窄症 ●

はじめに

骨迷路の形態異常を伴う内耳奇形の頻度は一般に考えられているよりも高く, Jensen¹⁾は先天性高度感音難聴者の20%に認められると報告している。その分類には多くのものがある。

病理組織学的には,

- 1) Michel 型: 内耳の完全欠損
- 2) Mondini 型: 骨迷路, 膜迷路が不完全に発育
- 3) Bing-Siebenmann 型: 骨迷路は正常で膜迷路, 感覚細胞が不完全に発育
- 4) Scheibe 型: 蝸牛の膜迷路と球形嚢に障害があるが前庭膜迷路と骨迷路は正常に発育

などと分類されることが多い。しかし, このような分類は病理組織学的検査によって初めて可能になるもので, 実際の画像・臨床診断には適さない。

そこで Jackler ら²⁾はこれらの点を考慮して表1のような分類を提唱している。これは, まず, 膜迷路に限局した奇形と, 骨迷路と膜迷路の異常を合併するものに大きく分け, さらに後者を,

- A: 内耳の無形成
- B: 蝸牛奇形を伴うもの
- C: 蝸牛の異常を伴わず半規管・前庭の迷路奇形のみを伴うもの
- D: 水管の奇形
- E: 内耳道の奇形

とに分ける分類である。これらの分類は画像診断の所見に基づいており, 臨床診断に適している。ここではこの分類にしたがって内耳奇形を分類

表1 内耳奇形の分類 (Jackler ら)²⁾

I. 膜迷路に限局した奇形
A. 膜迷路の完全異形成
B. 膜迷路の限局した異形成
1) 蝸牛, 球形嚢の異形成 (Scheibe)
2) 蝸牛基底回転の異形成 (Alexander)
II. 骨迷路と膜迷路の奇形
A. 迷路の無形成 (Michel)
B. 蝸牛の奇形
1) 蝸牛の無形成
2) 蝸牛の低形成
3) 骨隔壁の低形成 (Mondini)
4) 共通腔 (common cavity)
C. 迷路奇形
1) 半規管異形成
2) 半規管無形成
D. 水管の奇形
1) 前庭水管拡大
2) 蝸牛水管拡大
E. 内耳道の奇形
1) 内耳道狭窄
2) 内耳道拡大

し, それぞれの聴覚検査所見について述べる。

I. 内耳奇形の型と聴力像

Jackler らの分類²⁾にしたがって, 彼らの聴力レベルの解析結果を表2に示す。図1は蝸牛の異常を伴う内耳奇形について, 図2は蝸牛の異常を伴わない半規管・前庭の内耳奇形について, 筆者³⁾が改変し, それぞれ発達が停止した胎生時期順に示した。

Michel 型は内耳の完全欠損であり, 当然ながら聴力はスケールアウトである。

Bの蝸牛奇形を伴う群の中で最も頻度が高いものは, 一般的に Mondini 型奇形と呼ばれている奇

* 虎の門病院耳鼻咽喉科・聴覚センター
[〒105-8470 東京都港区虎ノ門2-2-2]

表 2 内耳奇形の分類と平均聴力 (Jackler 5)²⁾

型	耳数	0~40	41~80	81~100	101~120	>120 dB*
A 内耳の完全欠損 (Michel)	1	—	—	—	—	1
B 蝸牛奇形を伴うもの						
蝸牛・前庭が共通腔	19	1	6	—	3	9
蝸牛無形成	2	—	—	—	1	1
蝸牛低形成	11	6	3	1	—	1
蝸牛回転の隔壁欠損 (Mondini)	41	7	15	4	7	8
C 蝸牛奇形を伴わないもの						
前庭・半規管の形成不全	7	5	—	1	1	—
D 前庭水管の拡大	17	7	4	4	2	—

* 500, 1000, 2000 Hz の平均聴力



図 1 蝸牛の異常を伴う内耳奇形 (Jackler²⁾より
改変)³⁾

発達が停止した胎生時期を示す。

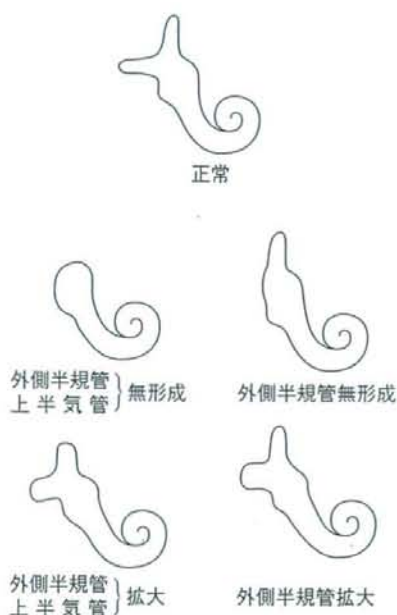


図 2 蝸牛の異常を伴わない内耳奇形 (Jackler²⁾
より改変)³⁾

胎生 6 週~22 週における発達の停止による。

形である。これは、胎生 7 週目の異常で、蝸牛軸が不完全で基底回転 (第 1 回転) までは発達しているが、それよりも distal の回転間の隔壁が欠損し、中・頂回転が合わさって嚢状に置き換わったものである。コルチ器・有毛細胞と聴神経終末の欠損程度にはバラツキがあり、表 2 に示したように難聴も軽度から高度までさまざまである。

次に多いのは胎生 4 週目の異常で、蝸牛と前庭

が大きな共通した腔となって蝸牛の回転が形成されていない共通腔 common cavity 型と呼ばれているものである。聴力は表 2 に示すように不良なものが多いが、意外にも中等度の低下にとどまるものもある。

次いで、蝸牛低形成型では聴力低下は軽度のものが多いことがわかる。

C の蝸牛の異常を伴わない半規管・前庭の内耳

奇形は、表2に示したように、蝸牛形態が正常であるために、聴力低下も軽度なものが多いが、一方、高度な難聴を伴うこともある。

Dの前庭水管拡大を伴う奇形では聴力低下は軽度なものから高度まで幅広く分布し、変動性であり、また、低音域の気骨導差の存在が認められることが多い。このために聴力レベルの割に補聴効果が出やすいことが特徴的な点としてあげられる。

II. 内耳奇形の型とラセン神経節の残存

内耳奇形でも型によってはラセン神経節がある程度数は形成されていることは組織学的にも確認されている。Jacklerら⁴⁾は共通腔型の2耳、蝸牛低形成の2耳、Mondini型奇形の1耳の計5耳に初めて単チャンネル方式人工内耳を埋め込み、音知覚を生ず得ることを確認した。以来、多チャンネル方式の人工内耳についても内耳奇形で有効であることが多数報告されている。

Schmidt⁵⁾によれば、正常人のラセン神経節数は25,000から35,000であるのに対し、Mondini型内耳奇形では7,677から16,110、平均11,478であったと報告している。さらにラセン神経節は共通腔奇形や蝸牛軸形成不全の奇形ではその耳胞壁に存在していると報告した。したがってこれらの内耳奇形でも必ずしも人工内耳が無効ではないと考えられる。ただし、周波数情報を十分に伝えるには、蝸牛の回転がある程度形成されている奇形、すなわちMondini型奇形の方が共通腔型奇形よりも聴取成績の点では有利であろう。Michel型奇形および蝸牛無形成の場合にはラセン神経節の形成もなく、人工内耳の適応とはならない。

III. 前庭水管拡大症 (Large vestibular aqueduct syndrome, 以下LVASと略す)

1. 概説

1978年にValvassoriとClemis⁶⁾によって報告された内耳奇形であり、内リンパ嚢と前庭水管の拡大を特徴とする。CT、MRIなど画像診断が先天性難聴児の画像診断に用いられるようになってから発見頻度は増え、内耳奇形の中でも最も頻度の高い奇形であるとされている⁷⁾。

側頭骨の高分解能CTでは拡大した前庭水管が

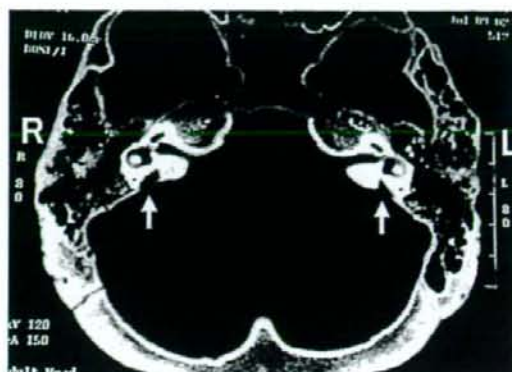


図3 前庭水管拡大症のCTスキャン
矢印：拡大した両側の前庭水管を示す。

前庭に直結している所見が認められる(図3)。合併する奇形として、半規管の異常、拡大した前庭、Mondini奇形の合併などがある。

2. 症状

小児期に発症して、時に頭部の外傷を契機として、めまい発作を反復しながら次第に進行し、ついには高度難聴となる難治性疾患として知られている。

3. 遺伝学的異常

本疾患は常染色体劣性遺伝であり、Abeら⁸⁾は7番染色体長腕(7q31)に原因遺伝子が存在することを報告した。この領域は先天性感音難聴と甲状腺腫を伴うPendred症候群の原因遺伝子であるPDS遺伝子の存在する領域であるが、Usamiら⁹⁾はPDS遺伝子が同時にLVASの原因遺伝子であることを明らかにし、両者はPDS遺伝子変異による表現型が異なる一連の疾患群であることを報告した。

4. 聴覚検査所見

46~65%に小児期の難聴があり、15~25%に低音域の気骨導差の存在が認められるという¹⁰⁾。低音域における気骨導差の存在に対しては明白な機序は不明であるが、内リンパ圧の上昇によるアブミ骨の可動性の低下も一因として推測される。

内耳障害の機序としては拡大した前庭水管を通

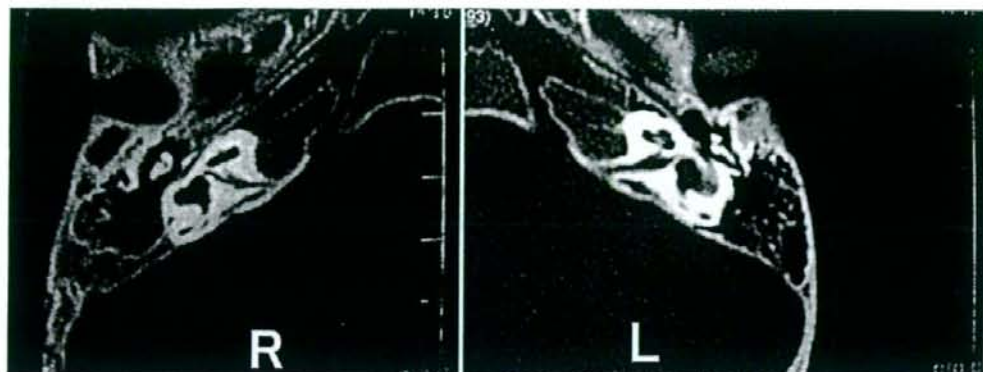


図4 両側内耳道狭窄症の側頭骨CT
右滲出液の貯留、外側半規管の奇形および両側内耳道の狭窄が認められる。

じて脳圧が内耳に伝わり、内耳の症状を誘発するものと考えられる。悪化に頭部外傷が契機となることはこれを裏付ける。時には膜迷路が破綻し、急激な聴力低下をきたし、最終的にはコルチ器の障害をきたすものと推測される。しかし、進行性の内耳障害をきたす他の因子の存在も否定できず、複数の機序が存在する可能性もある。

5. 治療

急性増悪時には突発性難聴に準じた副腎皮質ステロイド投与が行われ、ほとんどの例で奏効する。通常、1~2週間の投与で回復することが多い。しかし、頻回のめまい発作例では副作用のために投与を中止せざるを得ない例も多い。また長期的には次第に聴力が悪化するのを阻止できない場合が多く、最終的に人工内耳の適応となる例も多い。

これまでにLVAS症例の拡大した内リンパ嚢を充填する手術が行われて、これを無効とする報告¹⁰⁾と、有効とする Wilson ら¹¹⁾、内藤ら¹²⁾の報告がある。

われわれは、乳突洞開後に細い硬性内視鏡を硬膜と側頭骨の間に入れて空間を確保し、内リンパ嚢が側頭骨内に入ってゆく部位を確認し、そこでチタン製クリップを用いて内リンパ嚢をクリッピングする新しい術式を考案した^{13,14)}。本術式は内リンパ嚢の切開を行わずに済み、また圧迫による内リンパ圧の急激な上昇も避けられ、内耳に対

する侵襲がこれまでの術式に比べて少なく、聴力保存については内リンパ嚢充填術よりも小侵襲のクリッピング術が有利であった。進行性に80 dB程度まで悪化し、かつ、保存治療で改善が期待できなくなった場合には外科的療法の1つとして試みられて良いと考える。

IV. 内耳道奇形

1. 概説

ときに先天奇形あるいはクモ膜嚢胞による内耳道拡大が認められることがあるが、この場合、聴力は正常であることが多い。

先天性の内耳道狭窄は蝸牛前庭神経の形成不全が二次的に内耳道の狭窄を引き起こすと考えられている¹⁵⁾。両側内耳道狭窄症は極めて稀である¹⁶⁾。両側内耳道狭窄症例の側頭骨CTを図4に示す。

2. 内耳道狭窄症の聴覚検査所見

ほとんどの例で聴神経の低形成に伴う高度難聴が認められる。基本的に両側内耳道狭窄症は画像から診断がなされることがほとんどであり、最終的に人工内耳の適応決定、有効性予測の判断が問題となる。

画像診断で高度の両側内耳道狭窄症例あるいは内耳奇形が認められる症例に対して、われわれが行う聴覚検査ならびに画像診断のフローチャートを図5に示す。

BOA, COR の聴性行動反応検査, ABR, 聴性定常反応検査 (ASSR: auditory steady-state response) などの検査で聴覚反応がある程度認められた場合, 一般的には純音聴力検査の閾値が 100 dB 未満で補聴器装用閾値が 60 dB 未満であれば補聴器の適応である。一方, 高度難聴でも聴覚反応がわずかにあり, かつ MRI で蝸牛神経が明らかに確認できれば, 電気刺激 ABR (EABR) を施行せずとも人工内耳適応ありとして問題ない。

しかし, 聴覚反応がほとんどなく, さらには MRI で聴神経が同定困難である場合には最終的には全身麻酔下で鼓膜から電極刺入し, これによる電気刺激 ABR (electrically induced ABR: EABR) を行うことで適応を決定する。高橋, 熊川ら¹⁷⁾は EABR で反応が認められた両側内耳道狭窄症例に人工内耳埋め込み手術を行い, その有効性を報告した。

V. 当院の高度難聴乳幼児の精密聴力検査システム

現在, 難聴が疑われる乳児・幼児では, 通常は聴性行動反応聴力検査 (BOA), 条件詮索反射聴力検査 (COR), 聴性脳幹反応検査 (ABR) を行う。しかし行動観察方式の問題点として適応年齢, 再現性, 左右別の閾値測定が困難, 重複障害児における正確さの問題がある。また ABR の問題点としてクリック音を使うために低音域の聴力が反映されず, 補聴器の装用効果を予測しにくいという難点がある。このため対象児の年齢が小さくなればなるほど, 耳鼻咽喉科医は難聴の程度と聴力像の提示に難渋しているのが現状である。

また, 画像検査も必要であり, 各検査毎に通院と睡眠剤の投与を行うのは, 患児, 両親, 医師のいずれにとっても負担であった。

そこで, われわれは乳幼児の精密聴力検査のシステムとして, 周波数特性を持ち, かつ他覚的な聴力検査である蝸波図検査 (electrocochleography: ECoG), 聴性定常反応検査 (ASSR) に加えて, 岬角電気刺激による EABR と CT, MRI も組み合わせ, 短期間の入院で乳幼児の検査を効率的に行うシステムを考案し, 同一小児群を対象にした検討で以下の結果を得た¹⁸⁾。

1) 鼓室内誘導法による ECoG と ASSR 検査を

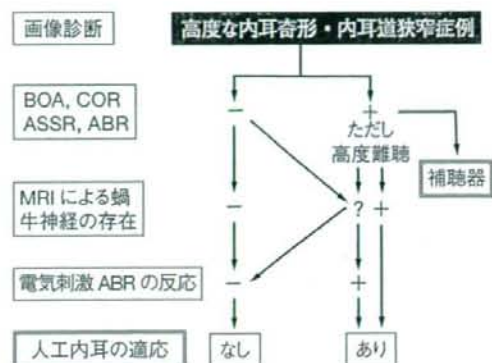


図 5 高度な内耳奇形・内耳道狭窄症の検査フローチャート

行うことで ABR 無反応耳の 82% において低音域周波数の域値測定が可能となった。

2) 鼓室内誘導法による ECoG は ASSR よりも反応閾値は 5~15 dB 低く, その差は低音域ほど大きく, ECoG の反応検出率は ASSR の 2 倍高かった。

3) EABR は聴覚反応の得られない内耳道狭窄症例など蝸牛神経の形成不全が考えられる例ではきわめて有効な人工内耳の適応決定手段と考えられた。

おわりに

内耳奇形の診断には聴覚検査のみならず, 画像検査, 遺伝学的検査も併せて行い, EABR 検査が人工内耳の適応と有効性を予測する上で有用であることを述べた。

本研究は平成 20 年度厚生労働科学研究費補助金によって行われた。

文献

- 1) Jensen J: Malformation of the inner ear in deaf children. Acta Radio (Suppl 286): 1-97, 1969.
- 2) Jackler RK, Luxford WM, House WF: Congenital malformation of the inner ear; A classification based on embryogenesis. Laryngoscope 97 (Suppl 40): 2-14, 1987.
- 3) 熊川孝三: 幼少児難聴の画像診断—内耳奇形と人工内耳—。耳鼻と臨床 40: 95-99, 1994.
- 4) Jackler RK, Luxford WM, House WF: Sound detec-

- tion with cochlear implant in five cases of four children of the cochlea. *Laryngoscope* 97 (suppl 40): 15-17, 1987.
- 5) Schmidt JM: Cochlear neuronal populations in developmental defects of the inner ear: Implications for cochlear implantation. *Acta Oto-Laryngologica* 99: 14-20, 1985.
 - 6) Valvassori GE, Clemis JD: The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope* 88: 723-748, 1978.
 - 7) Smith SD, Harker LA: Single gene influences on radiologically-detectable malformations of the inner ear. *J Commun Disord* 31: 391-410, 1998.
 - 8) Abe S, Usami S, Shinkawa H: Three familial cases of hearing loss associated with enlarged vestibular-aqueduct maps to 7q31, the region containing the Pendred gene. *Am J Med Genet* 82: 322-328, 1999.
 - 9) Usami S, Abe S, Weston MD, et al: Non-syndromic loss associated with enlarged vestibular aqueduct is caused by PDS mutations. *Hum Genet* 104: 188-192, 1999.
 - 10) Zalzal GH, Thomaski SM, Vezina LG, et al: Enlarged vestibular aqueduct and sensorineural hearing loss in childhood. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 121: 23-28, 1995.
 - 11) Wilson DF, et al: Endolymphatic sac obliteration for large vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol* 18: 101-107, 1997.
 - 12) 内藤 泰, 高橋晴雄: 前庭水管の手術について. *耳鼻臨床* 93: 802-803, 2000.
 - 13) 熊川孝三, 高橋優宏, 武田英彦, 他: 前庭水管拡大症に対する内視鏡使用による内リンパ囊クリッピング術. *Otol Jpn* 13: 251, 2003.
 - 14) 熊川孝三, 宇佐美真一: 前庭水管拡大症. *JOHNS* 21 (9): 1199-1201, 2005.
 - 15) Nelson EG, Hinojosa R: Aplasia of the cochlear nerve; A temporal bone study. *Otol Neurotol* 22: 790-795, 2001.
 - 16) Camacho RR, Berrocal JRG, Arellano B: Bilateral malformation of the internal auditory canal; Atresia and contralateral tranverse megacrest. *Otolaryngol Head Neck Surg* 125: 115-116, 2001.
 - 17) 高橋優宏, 熊川孝三, 武田英彦, 他: 人工内耳埋め込みが有効であった両側内耳道狭窄頭の1症例. *Otol Japan* 14: 248-251, 2004.
 - 18) 熊川孝三, 鈴木久美子, 武田英彦, 他: 短期入院による乳幼児の他覚的精密聴力検査システムの紹介およびABR, 蝸電図, 聴性定常反応, EABRの検討. *Audiology Japan* 48: 156-164, 2005.

* * *

■ JOHNS バックナンバー② ■

第24巻 第1号 (2008年1月号) 特集/中耳炎—New Trends	(2,690円)
第2号 (2008年2月号) 特集/鼻副鼻腔手術を極める	(2,690円)
第3号 (2008年3月号) 特集/手術・処置に役立つ臨床解剖 [増大号]	(4,800円)
第4号 (2008年4月号) 特集/癌を見落とさないために —頭頸部腫瘍の見かた	(2,690円)
第5号 (2008年5月号) 特集/自分でやろう聴覚検査	(2,690円)
第6号 (2008年6月号) 特集/社会の変化と耳鼻咽喉科	(2,690円)
第7号 (2008年7月号) 特集/乳頭腫の臨床	(2,690円)
第8号 (2008年8月号) 特集/短期滞在手術と耳鼻咽喉科	(2,690円)
第9号 (2008年9月号) 特集/補聴器と人工内耳—最近の進歩と将来展望	(4,800円)
第10号 (2008年10月号) 特集/口腔・咽頭科診療における論点	(2,690円)
第11号 (2008年11月号) 特集/かぜ診療のステップアップ	(2,690円)
第12号 (2008年12月号) 特集/顔面神経麻痺 up to date; Q & A	(2,690円)

* 価格は消費税を含めた定価表示です。

*上記バックナンバーのご注文ならびに在庫照会には下記までご連絡下さい

東京医学社 (販売部) 〒101-0051 東京都千代田区神田神保町2-20-13 Y's コーラルビル
TEL 03-3265-3551 (代), FAX 03-3265-2750, URL <http://www.tokyo-igakusha.co.jp>

聴覚検査トピックス

聴性脳幹インプラントに必要な聴覚検査

熊川孝三*

Kozo KUMAKAWA

武田英彦*

Hidehiko TAKEDA

射場 恵*

Megumi IBA

熊谷文愛*

Fumiai KUMAGAI

● Key Words ● 聴性脳幹インプラント, 蝸牛神経核, EABR ●

はじめに

聴神経由来の高度感音難聴に対しては人工内耳も効果がなく、これまで外科的治療は困難であった。しかし最近脚光を浴びているのが、聴性脳幹インプラント (auditory brainstem implant, 以下 ABI と略す) である。これは延髄での聴覚ニューロンの中継核である蝸牛神経核を直接に電気刺激して聴覚を取り戻す人工臓器である。

本稿では、ABI の適応決定に必要な聴覚検査、術中モニタリング、術後のマッピングと評価に必要な聴覚検査について述べる。

I. 聴覚伝導路の機能解剖

聴覚伝導路の基本的走行を図 1 に示した。内耳の蝸牛で音は振動から電気的な信号に変換され、同側延髄の中継核である蝸牛神経核 (cochlear nucleus: CN) に届く。ここから同側と対側の上オリーブ核に分かれて、外側網体を上行し、中脳の下丘 (inferior colliculus: IC) にて中継され、内側漆状体を通して、皮質聴覚野に伝えられる。ここで、ABI は CN 上に置かれる。ABI は左右いずれの CN 上に設置されても伝導路が交叉し、両側側頭葉に信号が伝えられるので言語の優位半球については考慮しなくともよい。

さらに CN よりも中枢の IC 上に電極が設置されるのが auditory midbrain implant (AMI) もすでに試みられている。

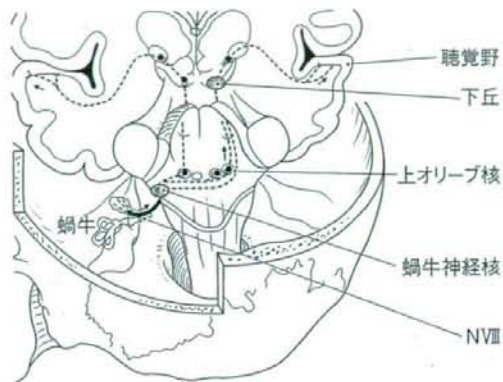


図 1 聴覚伝導路の機能解剖

II. ABI のシステム

ABI はロサンゼルスにある House 耳科学研究所の脳外科医 Hitselberger によって考案され、1979 年に両側の聴神経腫瘍を有する神経線維腫症第 2 型の患者に第 1 例目の埋め込み手術が行われた¹⁾。

ABI は当初、単チャンネルであったが、その後、人工内耳の改良とともに多チャンネル化が図られた。現在、Cochlear 社製 Nuclues 24 ABI (24 チャンネル) と MED-EL 社製 Combi 40+ABI (12 チャンネル) の 2 種類がある。現在 Cochlear 社製 Nucleus 24 ABI システムは 1999 年 4 月にヨーロッパでの認可を、2002 年にアメリカ FDA の認可を受けた。MED-El Combi 40+ABI は、2003 年 4 月にヨーロッパでの認可を受けた。わが国では、まだ認可されていない。

装置のおおまかなシステムは人工内耳と同様であるが、人工内耳が蝸牛に埋め込まれるのに対し、

* 虎の門病院耳鼻咽喉科・聴覚センター
[〒105-8470 東京都港区虎ノ門2-2-2]

ABI は CN の表面に置かれる。このため、人工内耳のリング状電極と異なり、Cochlear 社製 Nuclues 24ABI の先端電極は 3×8 mm の長方形で、ここに 22 個のディスク状電極が配列している。一方、MED-El Combi 40+ABI の先端電極は 5.5×3.0 mm で 12 個の活性電極と 1 個の不活性電極が並んでいる (図 2)。

蝸牛神経核内においても神経細胞は周波数にしたがって tonotopical に配列しており、電極ごとのピッチ弁別が可能である。しかし、その配列は蝸牛ほど整然としたものではなく、さらに深度における周波数配列も存在するという特徴がある。このため、刺激電流量により同一チャンネル内でも自覚的ピッチが変化し、音質そのものが変わるので、人工内耳と比べて、ピッチランキングが難しい^{2,3)}。

III. ABI の適応基準

対象疾患は両側の聴神経腫瘍である。最近の適応拡大として、Colletti ら⁴⁾は先天性の内耳、聴神経の形成不全の小児に ABI を埋め込んでいる。その他、外傷で聴神経が切断された場合、あるいは人工内耳の手術が無効あるいは埋め込み不可能な両側内耳の完全骨化なども適応としている。

IV. 術前検査と適応の決定

1. 純音聴力検査、語音聴力検査、補聴器適合評価

アメリカの House 耳科学研究所では、NF2 の症例で一側の聴力が残っていても、手術時の経済的・肉体的負担を減らすために、聴神経腫瘍摘出時にそちら側に同時に ABI を運び込み、将来の失聴に備えるという適応を認めていることから、聴覚的な適応基準は定められていない。しかし、人工内耳よりも劣る成績と、個人輸入による患者の経済的負担 (装置代のみで約 280 万円) を考えれば、やはりすでに両側 90 dB 以上の高度難聴があり、かつ補聴器の装用効果が乏しい例を適応とすべきであろう。現在の ABI の語音聴取成績を考慮すれば補聴器装用下での最高語音明瞭度が 10% 未満の例を選択することが望ましいと考える。

聴神経腫瘍が摘出された場合にも、聴神経が解

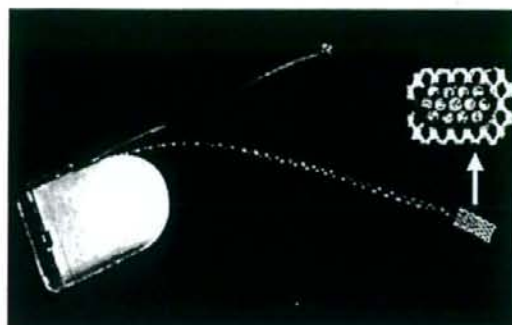


図 2 MED-EL Combi 40+ABI の電極

剖学的にも機能的にも保存された場合には高度難聴となっても人工内耳治療によって良好な語音聴取能が得られることがすでに報告されている⁵⁾ので、この場合には、成績の良好な人工内耳治療を優先すべきである。この決定には、術中の EABR での反応があることが条件となる。

大きな腫瘍による脳幹の変形が強い例では、段階手術として電極埋め込みを考慮した方が術後の脳の変形が戻る段階での電極位置の相対的ズレを防ぐためによい場合もある⁶⁾。また患者の全聾としての実体験に伴う障害受容を待ってから手術を行う方がその後の治療リハビリがスムーズに運ぶ。慌てずに、ABI 適応を決定すべきであると考える。

2. プロモントリーテスト (岬角電気刺激検査)

外耳道から鼓膜を穿孔し、蝸牛表面 (岬角) に電極を留置し、ここから電気刺激することで、聴神経の機能残存を判断する。筆者らはこれを半定量的検査と捉えている⁷⁾。

当院の 4 例目の ABI 埋め込み例は細菌性髄膜炎により両側内耳が骨化し、他院でプロモントリーテストが陰性であり、かつ同意の下に人工内耳を埋め込まれたが、術後まったく音知覚が得られなかった。当院で ABI 術中に採取された第 VIII 脳神経の病理組織学的な検査結果では、神経鞘の膨化および断裂、軸索の消失、神経萎縮の像が認められ、人工内耳が無効であった原因が確認された。Gantz ら⁸⁾も同様に蝸牛骨化があり正円窓刺激でも無反応であった 2 例に人工内耳埋め込み術を行ったが、言語聴取可能レベルまで回復しなかったことを報告

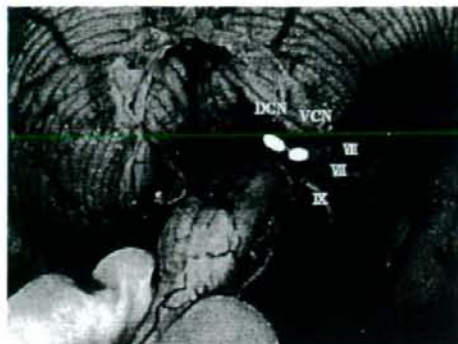


図3 右側の蝸牛神経核とその付近の解剖小脳を挙上し、第IV脳室底を斜め上から見る。DCN：蝸牛神経背側核、VCN：同腹側核、VII～IX：各脳神経

している。

人工内耳適応基準ではプロモントリーテスト陰性であることが必ずしも適応禁忌を意味しないとされているが、以上のように、髄膜炎後などで蝸牛の骨化があり、かつ、プロモントリーテスト特に正円窓刺激でも陰性例では人工内耳を勧めるにあたっては十分な説明と同意が必要である。人工内耳が適応されない場合の救済手術としてABIがある。

3. ABR と EABR

対象疾患がNF2で、すでに聴力が低下している例であれば、通常のクリック音刺激によるABRで反応は得られない。2のプロモントリーテスト時に鼓室内電極から矩形波電流(持続時間0.1ms, 強さ1~2mA)を流し、刺激と反対側の耳前部電極と頭頂部電極間でEABRを記録する。聴神経が機能している場合には通常III波~IV波が記録され、主観的な音知覚を他覚的に評価できる利点がある⁹⁾。

V. 術中検査

1. ABI埋め込み手術と臨床解剖

髄液は第IV脳室から外側陥凹 lateral recess を通ってクモ膜下腔に流出する。CNはlateral recessの底部で延髄外側に位置し、背側蝸牛神経核DCNと腹側蝸牛神経核VCNの2つからなる(図3)。その大きさはCN全体で幅2mm, 長さ12mmで

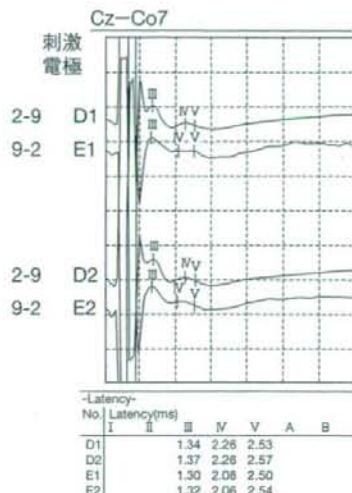


図4 ABI埋め込み術中のEABR波形III波以降の記録と最小の筋原性反応が適切な部位の有用な決定因子である。

ある。第IV脳室底でのDCNは正中溝 median sulcus から6mm外側に位置している。ただし適切な位置確認には後述するように電気刺激によるモニタリングが重要である。

CNへのアプローチ方法としては、経迷路法と後頭下法の2つの方法がある¹⁰⁾。電極を置く位置は背側CN側に置くのがよい。その理由は、腹側CN上ではVII, IX, 下小脳脚などの非聴覚刺激が起きやすいこと、VIII神経切断後に神経根が変性しやすいためである¹¹⁾。

2. 術中EABRモニタリング

あらかじめ顔面筋の筋電図による第VII神経のモニタリングと、外喉頭筋の針電極によるIX・X脳神経のモニタリングを行っておく。これは腫瘍摘出による麻痺の予防とCN以外の神経核の電気刺激を検出するために必要である。

さらに電極が適切な位置にあるか否かを決定するのに、術中の電極の電気刺激によるEABRモニタリングを行う。人工内耳ではEABRのII波以降が記録されるが、ABIでは蝸牛神経核とそれ以降の中樞聴覚路が刺激されることによって、EABRのIII波以降が誘発される(図4)。

MED-EL ABIでは4chのダミー電極 placing

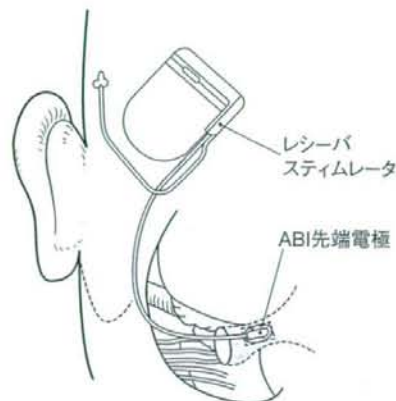


図5 ABI電極の設置
先端電極を蝸牛神経核上に置き、レーザーバースティムレータを固定する。

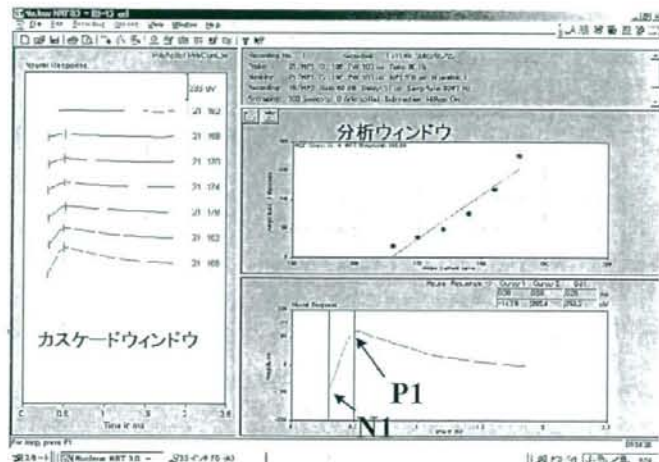


図6 Nucleus 24ABIでの神経反応テレメトリー (NRT) 記録

electrode をまず CN と思われる位置に置き、電気刺激する。刺激は幅 60 μ s、大きさ 100~800 cu (current unit) の二相性パルスを用いて刺激頻度は 20 Hz で 300~600 回の加算を行う。III・IV・V波は電気刺激後、それぞれ 1 ms, 2.3~2.5 ms の潜時をもって出現する。筋電図を最小とし、より多くのピークが検出され、振幅が最大となる部位が最適の位置である¹²⁾。ここをマーキングしておき、ここに図5のように本物の 12 ch の電極を設置するという2段階の手順で行う。Nucleus 24ABIでは最初から実際の電極を用いてモニタリングも行うという違いがある。適切な位置決めにより使用可能な電極数が決まるため、このモニタリングが成績の一因となる。

3. 神経反応テレメトリー (neural response telemetry : NRT)

Nucleus 24ABI では人工内耳と同様に、ABI の1つのチャンネルから電気刺激を行い、その際のCNの活動電位を他の電極を記録電極として使用し、測定することが可能である。これによって人工内耳同様に術後の閾値プログラミングが他覚的に予測できる (図6)。

VI. 術後検査

1. プログラミング

通常、ABI埋め込み術後4~8週間目に再入院

させてスイッチオンを行う。他の神経核刺激による副作用の懸念から、スイッチオン時には心電図および脈拍をモニターしながら行う必要がある。さらに酸素吸入器、および自動体外式除細動器も準備しておくことがメーカーの説明書に明記されている。

1) T/MC レベルの測定

精神物理学的測定方法によってTレベル (最少可聴閾値) およびMCレベル (最適快適閾値) を測定する。この時患者に提示するスケールは、ラウドネスだけでなく、副作用の項目も含めたスケール³⁾を独自に作成し使用している (図7)。また各チャンネルの音質 (ピッチ) も聴取し、電極図に記録しておく。

2) ピッチランキング

CN内においても神経細胞は周波数にしたがってtono-topicalに配列しており、電極ごとのピッチ弁別が可能である。電極のピッチ配列もCNの背側から腹側に向かって高音→低音の順に配列している。しかし、その配列は蝸牛ほど整然としたものではない。さらにCNには深度における周波数配列も存在する。このため、刺激電流量により同一チャンネル内でも自覚的ピッチが変化し、音質そのものが変わるので、人工内耳と比べて、ピッチランキングが難しく、その変動も大きい、などの相違点がある³⁾。

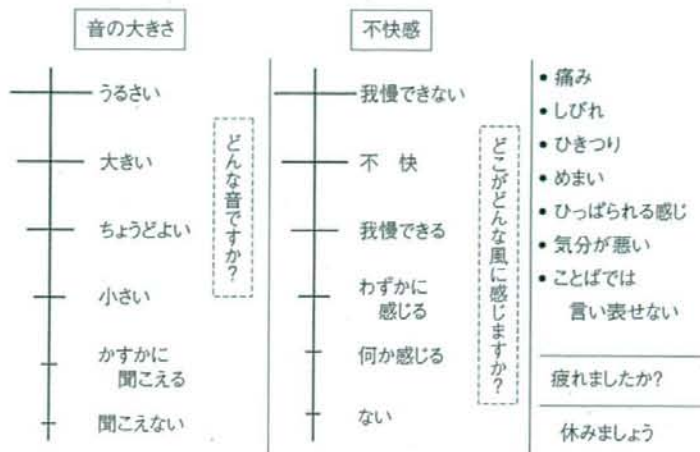


図 7 T/C レベル測定のためのラウドネスと副作用スケール

2. ABI 装用閾値検査

ABI 装用後に音場での装用閾値検査を行う。通常、術前 130 dB スケールアウトである例が、30～50 dB まで改善するように電流量を設定する。

3. CD 音源による環境音弁別検査

sound effects recognition test : SERT と呼ばれる環境音弁別検査がある。これは環境音を聞かせ、4 つの選択肢が描かれた絵から選択させるものである。

4. 語音検査

初期には聴覚スクリーニング検査として Ling 6 音の弁別¹³⁾が可能かどうかを見る。

成績に応じて、音節数弁別検査 (CI-2004, 幼児用の持続時間のパターン検査), 超文節的要素の評価 (CI-2004 幼児用の音節検査), 母音同定検査などを行ってゆく。聴取のみによる評価が可能な場合には CI-2004 の子音, 単音節, 単語, 文の検査を行う。

ちなみに、当院で行った 5 例の ABI 症例中 2 例で聴取のみによる評価が可能となり、環境音弁別検査がそれぞれ 80%, CI-2004 評価テストを用いた closed set の同じモーラ数の単語の聞き取り検査は聴覚のみで 100% と 88%, オープンセットの文テストの聞き取りは、聴覚のみで 31% と 21%,

聴覚と視覚併用でそれぞれ 89% と良好な聴取能が得られた。これは以前の当院での初期の ABI 例の成績¹⁴⁾に比べて各段に改善しており、電極を置く精度の向上が寄与していると考えられる。

5. ABI 満足度評価アンケート

ABI が患者のライフスタイルにどのような影響を与えたかについて、アンケートで患者の満足度を評価する。患者も生活の各場面での聴き取り能力の改善度合いについて、自己分析できるなどの利点がある。

おわりに

ABI の術前, 術中, 術後の聴覚検査についてのべた。十分な検査とモニタリングによって適切な位置に電極が置かれれば、聴覚のみで音声の認識も可能となる。つまり検査精度も手術手技と同様に重要な治療要因である。人工内耳の効果がない内耳病変に対する救済手術ともなりうるので、今後、ますます症例数が増えてゆくと期待される。

文献

- 1) Hitselberger WE, House WE, Edgerton BJ, et al : Cochlear nucleus implant. Otolaryngol Head Neck Surg 92 : 52-54, 1984.
- 2) 熊谷文愛, 射場 恵, 熊川孝三, 他 : MED-EL 社製聴性脳幹インプラントの聴取能. Audiology Japan 48 :

- 409-410, 2005.
- 3) 射場 恵, 熊谷文愛, 熊川孝三, 他: MED-EL 社製聴性脳幹インプラントにおけるプログラミングの実際. *Audiology Japan* **48**: 411-412, 2005.
 - 4) Colletti V, Carner M, Fiorino F, et al: Hearing restoration with auditory brainstem implant in three children with cochlear nerve aplasia. *Otol Neurotol* **23**: 682-693, 2002.
 - 5) Temple RH, Axon PR, Ramsden RT, et al: Auditory rehabilitation in neurofibromatosis type 2; A case for cochlear implantation. *J Laryngol Otol* **113**: 161-163, 1999.
 - 6) Kumakawa K, Takeda H, Seki Y, et al: A Nucleus C18+1 channel Auditory Brainstem Implant in a staged operation. *Cochlear Implants; An update*. pp553-557, Kugler Publications, 2002.
 - 7) 熊川孝三, 湯川久美子, 船坂宗太郎, 他: Cochlear implant と蝸牛電気刺激検査. *耳鼻臨床* **82**: 537-547, 1990.
 - 8) Gantz BI, McCabe BF, Tyler RS: Use of multichannel cochlear implants in obstructed and obliterated cochleas. *Otolaryngol Head Neck Surg* **98**: 72-81, 1988.
 - 9) 熊川孝三, 鈴木久美子, 武田英彦, 他: 短期入院による乳幼児の他覚的精密聴力検査—システムの紹介および ABR, 蝸電図, 聴性定常反応, EABR の検討—. *Audiology Japan* **48**: 156-164, 2005.
 - 10) 熊川孝三, 白井雅昭, 関要次郎, 他: 聴性脳幹インプラント. *耳喉頭頸* **77**: 187-193, 2005.
 - 11) Brackmann DE, Hitselberger WE, Nelson RA, et al: Auditory brainstem implant; Issues in surgical implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg* **108**: 624-633, 1993.
 - 12) Waring MD: Auditory brainstem responses evoked by electrical stimulation of the cochlear nucleus in human subjects. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* **96**: 338-347, 1995.
 - 13) Ling D: *Foundation of Spoken Language for Hearing-Impaired Children*. AG Bell, Washington DC, 1989.
 - 14) 熊川孝三, 望月義也, 高橋直一, 他: 8チャンネル聴性脳幹インプラント埋め込み症例の語音聴取能. *日耳鼻* **104**: 510-513, 2001.

* * *

人工内耳の最新知見 乳幼児の人工内耳の適応と手術

熊川孝三*

Kozo KUMAKAWA

● Key Words ● 人工内耳, 小児, 適応基準, 人工内耳埋め込み手術 ●

I. わが国における小児人工内耳の現況

最近では年間に約 500 例の手術が行われ、患者総数は 2008 年 5 月までに 5,000 人に達した。小児の占める率が増加し、2007 年には約 50% が小児例であった。90 年代後半には小児の占める割合が 10% 程度であったことを思うと隔世の感があり、人工内耳治療に占める小児の重要性に関しては、ようやくアメリカやヨーロッパなど人工内耳先進国の仲間入りをしたと言える。

II. 現在の小児人工内耳適応基準

1998 年に日本耳鼻咽喉科学会で制定された小児の適応のガイドラインは 2006 年に以下のように改訂された¹⁾。

- 1) 適応年齢は 1 歳 6 カ月以上とする。ただし髄膜炎後蝸牛閉塞などではそれ未満でも可能。上限は定めず、適応基準を満たした上で適切な手術時期を決定すること。
- 2) 種々の聴力検査で両側とも平均聴力レベル 90 dB 以上の高度感音難聴であること。
- 3) 少なくとも 6 カ月間、最適な補聴と療育によっても両耳とも装用閾値が話声レベル 55 dB を超えず、補聴器のみでは音声言語の獲得が不十分と判定される場合。
- 4) 聴覚を主体として療養を行う機関との連携、継続的な家族の協力が得られること。慎重な適応判断が必要なものとしては以下の場合が特記されている。
- 5) 画像診断で蝸牛に電極挿入部位が確認でき

ない場合。

- 6) 反復性の急性中耳炎が存在する場合。
- 7) 制御困難な髄液の噴出が見込まれる高度な内耳奇形を伴う場合。
- 8) 重複障害では人工内耳による聴覚補償が有効であるとする予測が必要。

一方、アメリカの人工内耳適応基準では、小児は 12 カ月以上（ただし一部機種では 18 カ月以上）で両側 90 dB 以上、補聴効果が少ないもの、とより早期の適応を認めている。

III. 人工内耳の適応決定の流れ

最も重要な項目は他覚的な左右別の聴力レベルの正確な把握と補聴器装用効果の判定である。

1. 新生児聴覚スクリーニング後の精密検査

わが国でも新生児聴覚スクリーニング検査による難聴の早期診断への流れが加速しつつある。その結果、新生児期、乳児期であっても難聴の程度について、精密でかつ養育者を納得させうる他覚的な診断が求められる。ちなみに 2006 年に行われた小児人工内耳手術の 25% が新生児聴覚スクリーニング検査によって発見された例であった。

1) 聴性行動反応観察検査 (BOA, COR)

板倉ら²⁾によればこれらの検査を用いた場合、3 回の施行で安定した結果が得られるのは満 3 歳であり、それまでは閾値を正確に測定するのは難しいという。さらに左右別の閾値の推定が困難であり、重複障害児では評価が難しい。したがって乳児でこれらの検査のみで人工内耳の適応を決定するのは困難である。

* 虎の門病院耳鼻咽喉科・聴覚センター
(〒105-8470 東京都港区虎ノ門 2-2-2)

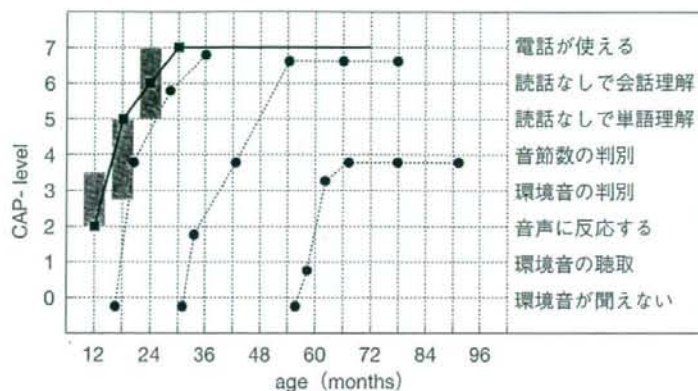


図1 手術時期による到達CAPレベル
実践は健聴児の発達曲線を示す。

2) 聴性脳幹反応検査 (ABR)

ABRには高音域のクリック音を使うために低音域の聴力が反映されず、補聴器の装用効果を予想しづらいという難点がある。

3) 蝸電図検査 (ECoG), 聴性定常反応検査 (ASSR)

ECoG, ASSRはABRの短所を補い、低音域の閾値推定をより確実にし、補聴器の有効性あるいは人工内耳適応の可能性を予測できる乳幼児の他覚的検査であり、新生児スクリーニング後の精密検査としてもきわめて有効である。

ABR無反応27耳中の25耳92.6%において、ECoGあるいはASSRで反応が認められ、閾値の測定が可能であったことは、ABR単独での診断能の限界を示すものと言える³⁾。

2. 補聴器の装用効果の判定

言語発達前までの段階では田中による聴覚発達の観察チェックリスト, IT-MAIS, MUSS発話行動評価, Nottinghamのcategory of performanceなどに沿って少なくとも6カ月間は経時的に評価する。聴能の発達が停滞していると考えられる場合に人工内耳の適応となる。

直接的に判定する方法としては、Ling 6音 (/a, i, u, s, sh, m/) が聞こえているかどうかのチェックを行う。子音が聞こえていない場合には、サ行の聴取は期待しづらい。

また、日常会話音声範囲内いわゆるスピーチバナナ内に装用閾値が入ること、つまり60dB未満であることが望ましい。

3. 手術時期による効果の違い

手術は、電気メス, MRIなどの電磁波の制限, 感染や異物反応のリスクを持たせるわけであるので、手術を受けるからには最善の成績が得られるように、適切な手術時期をアドバイスすることもわれわれの責務である。

図1は手術時期による聴取能の到達点の違いを示す。小児の聴取成績をNottinghamのcategory of performanceにしたがって、0から7までの段階に分けた場合、手術時の月齢によって平均到達点は異なっていた。髄膜炎などの医学的な理由から18カ月未満で手術を受けた例では、健聴児にわずかに遅れて、ほぼ同様な発達段階をたどることができる。30カ月(2歳半)で手術を受けた場合には開始の遅れがあるものの、正常な発達曲線と同じ伸び方でレベル7にまで到達できる。一方、54カ月(4歳半)で手術した場合には平均到達レベルが4に終わる。

Lesinskiら⁴⁾は4歳以下での手術が良い成績をもたらしたこと、Waltzmanら⁵⁾も3歳以下で手術を受けた例で聴取能が有意に高かったこと、Miyamotoら⁶⁾も人工内耳術後の言語発達の度合いは健聴者と同様であるので、言語の遅れが小さい3歳

までに手術するのが良いと述べている。十分な音刺激がないままに言語獲得の臨界期（5歳以降）を過ぎれば脳の聴覚中枢の発達に限界があることは多くの臨床報告やポジトロン CT を用いた研究⁷⁾でも示されている。

これらの結果から早期の手術がもたらす効果は明らかである。これは補聴器の早期装用を勧める考え方と同じ立場である。つまり、より良い効果を得るためには補聴器の装用効果が乏しいことが確実に判断できた時点で、できるだけ早く人工内耳による聴覚刺激を開始すべきである。

4. 補聴器からの変更

難聴が進行して補聴効果が乏しくなる例を時に経験する。原因の一因として補聴器による内耳障害も考慮される場合もある。補聴器がある程度有効で、コミュニケーションモードが聴覚口話法であった場合は人工内耳への変更は有効である。音声言語によるコミュニケーションモードが確立していた場合には、適応の年齢上限は考えなくてもよい。さらに不良聴耳側に行い、補聴器と人工内耳を併用することも可能である。

5. 手術を成功させるための検査

人工内耳手術のための術前検査を表に示した。幼児ではことばの遅れが聴覚以外の原因に起因する場合も多く、精神発達および言語能力検査聴覚検査として津守稲毛式精神発達質問紙、新版 K 式発達検査などが使用される。

6 の EABR は auditory neuropathy, 聴神経の形成不全あるいは内耳道狭窄がある場合には人工内耳の効果を予測する上で重要であり、可及的に行うべきである³⁾。

蝸牛の ascending segment よりも頂回転側が骨化あるいは閉塞していないことを術前の CT, MRI 検査で確認しておく。最近の CISS 法による内耳の 3 DMRI は造影剤を使用することなく内耳道内聴神経の存在を確認し、蝸牛の閉塞状態や内耳奇形、内耳道底の欠損の有無を知る上で有用である⁸⁾。

6. 適応決定にあたっての説明と同意

手術による副損傷や機器の故障の可能性、モノ

表 小児人工内耳埋め込み術の術前検査

1. 病歴、家庭・社会的環境
2. 耳鼻咽喉科的な一般検査および全身検査
3. 発達検査、知能検査
4. 聴覚検査 (BOA, COR, ABR, ASSR, 蝸電図, 補聴器装用効果)
5. 構音の評価
6. 岬角からの電気刺激による EABR
7. 画像診断 (CT スキャン, 3D MRI)

ポラール電気メスや MRI 検査が禁忌 (メドエル社製では可能)、頭部をぶつけるスポーツの制限などのデメリットについても十分な説明と同意が必要である⁹⁾。

IV. 小児人工内耳埋め込み術の実際

1. 幼小児の側頭骨の發育

骨迷路は出生時から成人のそれと同じ大きさ形態を有しており、一生を通じてほとんど変わらない。耳小骨も出生時には成人の大きさに達している。しかし乳突洞は生後 5 歳頃までに急速に発達し、その後も大きくなり、15 歳から 16 歳で成人の大きさに達する。含気蜂巣は女性では 10~15 歳、男性ではさらに後まで發育を続ける。したがって、これらを考慮した成人と異なる手術手技が必要である。

2. 頭皮切開

図 2 に示すようにいずれのインプラントにおいても、基本は逆 L 字型と I 字型である。耳介後部で後方に茎を有する側頭筋・骨膜弁を作製する。後述するように、この方がレシーバスティミュレータ (以下 RS) の完全被覆に優れているからである。標準的な術式では RS を頭蓋骨にナイロン糸で固定するために、切開線を後上方にやや伸ばした約 6~7 cm 長の逆 L 字型とする。この固定を行わない場合には耳後の 4 cm 長の I 字型切開のみでも可能である。ダミーを用いて耳掛け型ヘッドセットと重ならないように RS の穴の位置を頭皮から骨まで針でマーキングしておく。

3. 中耳腔へのアプローチ

顔面神経窩法は側頭骨含気蜂巣の發育が良好〜



図 2 皮切と側頭骨筋膜弁の作製

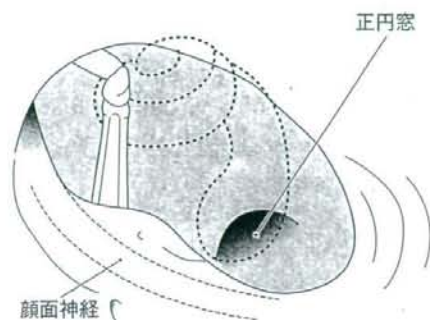


図 3 右顔面神経窩の削開
右蝸牛の位置を点線で示す。

中等度の場合に用いる標準的なアプローチである。乳突洞削開を行う。顔面神経の走行を想定するためのランドマークとなる外側半規管隆起、キヌタ骨短脚がよく見えるまで削開する。顔面神経はキヌタ骨短脚後端と顎二腹筋節前縁を結ぶ弧状のラインとして想定される。キヌタ骨窩底部から削開を開始し、顔面神経窩を開放する（後鼓室開放、posterior tympanotomy, 図 3）。

顔面神経の垂直部は成人では乳様突起部表面から 20 mm の深さに位置するが、幼児では 12~13 mm の深さに位置していることに留意せねばならない。

鼓膜輪と顔面神経管の距離はアブミ骨の高さでは平均 4.0 mm (2.5~5.4 mm)、正円窓の高さでは平均 3.0 mm (2.2~4.2 mm) と上方で広く¹⁰⁾、この点からもまずアブミ骨付近の高さ、すなわちキヌタ骨窩底部で鼓室を開放すべきである。顔面神経刺激モニター装置は極めて有用であり、安全な手術の遂行上、必須である。

注意点として顔面神経を露出しない場合でも、バーの熱によって 3~4 日後に遅発性の麻痺を併発することがあるので、削開中は十分な水掛けを行う。次に行う蝸牛開窓の際に顔面神経の露出部にバーのシャフトが触れ、麻痺を起こす可能性があるため神経露出は可及的に避ける。この目的のために開発されたメドトロニクス社製コクレオストミーバーはシャフトにカバーが付いており、熱損傷のリスクを減じた優れたバーである。

一方、外耳道拡大法は含気蜂巣と乳突洞の发育

が極めて不良な例、鼓膜が癒着している例、蝸牛骨化例、内耳奇形があり外リンパ漏出時に素早い操作で奇形腔を埋めなければならない例に用いる。外耳道後壁を落とし、十分な中耳腔の視野を確保しておく。

4. 蝸牛の開窓

蝸牛は図 3 のように位置している。鼓室階を開窓するには 2 つの方法がある。1 つは正円窓の前下方を削開する正円窓拡大法であり、もう 1 つは蝸牛フック部を越えた基底回転隆起部で鼓室階を直接に開窓する fenestration 法である。術中の正円窓の所見と鼓室岬角の基底回転隆起の所見によって選択する。

正円窓が同定困難な場合には fenestration 法を選択する。筆者は星野ら¹¹⁾にならって岬角表面を上下に走る Jacobson 神経の 1.5 mm 後方で基底回転隆起の下面を削開する。正円窓の前下方で基底回転隆起の下面から上面へ向かって少し広めにダイヤモンドバーで少しずつ削開してゆき、暗青色に透見できる部位をピックで拡大する。骨ラセン板の高さは正円窓窩上縁に相当するので、これより上方には前庭階が存在する。

5. RS 床の作製

その深さは機種によって異なるが、早晚、削開骨は再生し、盛り上がってくる。RS の受信用アンテナは側頭部の骨膜をブラインド操作で剝離し、この下に滑り込ませる。必要最小限の剝離にとど

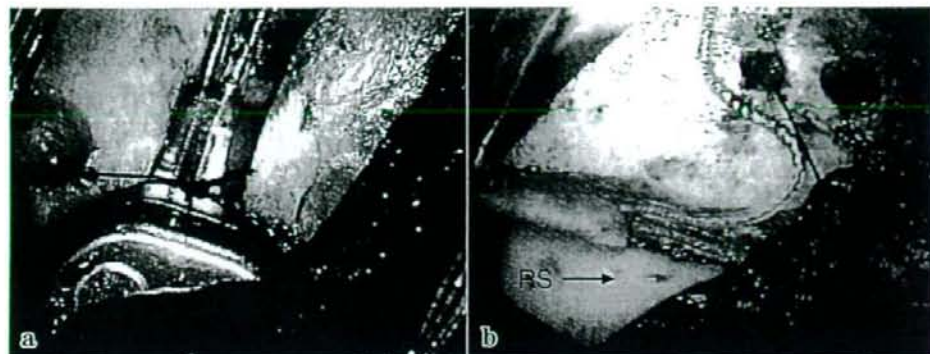


図4 電極の固定

a: アレイ移行部でのタイダウン法、b: 骨膜弁のみによるメドエル社製 RS のタイダウン法

めることがポイントである。

6. 電極挿入

RS を仮固定しておいた方が偶発的な電極の抜け予防につながる。それぞれの機種では音声処理の方式や電極長が違っているので挿入法も異なる。無理な挿入は基底膜の穿孔や骨ラセン板の損傷を引き起こし、ひいてはラセン神経節の消失を引き起こすので、長期に良い成績を保つためにはむしろ避けるべきである¹²⁾。

7. 電極の固定とわれわれの工夫

RS 固定の必要性については議論があるが、頭蓋骨が小さくて RS が骨面から浮かび上がってしまう場合にはタイダウン用穴を設けてナイロン糸で固定する。CI24 の場合にはタイダウンの位置を RS 上ではなく、RS からアレイが出た直後で固定すると小切開でも可能である (図 4-a)。Combi 40+ の場合には骨膜弁を直接に RS 直前の骨に固定する工夫で RS 周囲に多くの孔を開ける必要性はなくなる (図 4-b)。

開窓した鼓室階からのリンパ液の漏出と電極の自然抜去を予防するために、電極周囲に骨膜片を詰め込み、電極を固定する。

幼児では中耳腔は生後わずかに拡大するが、乳突洞は生後 5 歳頃までに急速に発達する。そこで後鼓室開放部でシリコンを楔として顔面神経電極束を顔面神経窩で固定する (図 5)。ハノーバールリッジ法に比べて容易に固定でき、自然な彎曲が



図5 顔面神経窩でのシリコンブロックによる電極の固定

保たれ、再手術時もこれを取り除くことで入れ替え手技が容易であるという利点がある。電極束はたわみを持たせて洞内に置く。これによって将来の乳突洞の発育に備える。

8. 骨膜・側頭筋膜弁の処理

頭皮の薄い小児ではデバイスの露出がないように必ず骨膜・側頭筋膜でデバイスを完全に覆うべきである (図 4-b)。そのためには骨膜・側頭筋膜弁の作成時に切開は前方に置き、後方に有茎とする方が、安全である (図 2)。