

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

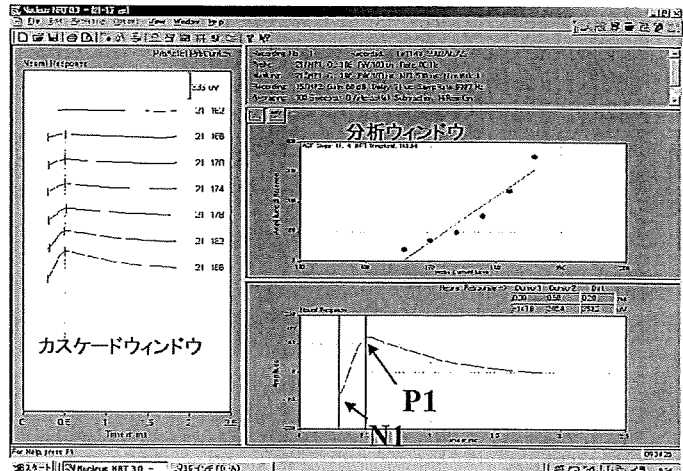


図 6 Nucleus 24ABI での神経反応テレメトリー (NRT) 記録

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 $60 \mu\text{s}$ 、大きさ $100 \sim 800 \text{ cu}$ (current unit) の二相性パルスを用いて刺激頻度は 20 Hz で $300 \sim 600$ 回の加算を行う。III・IV・V波は電気刺激後、それぞれ 1 ms 、 $2.3 \sim 2.5 \text{ ms}$ 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。Nuclues 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 tonotopical 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⁾。

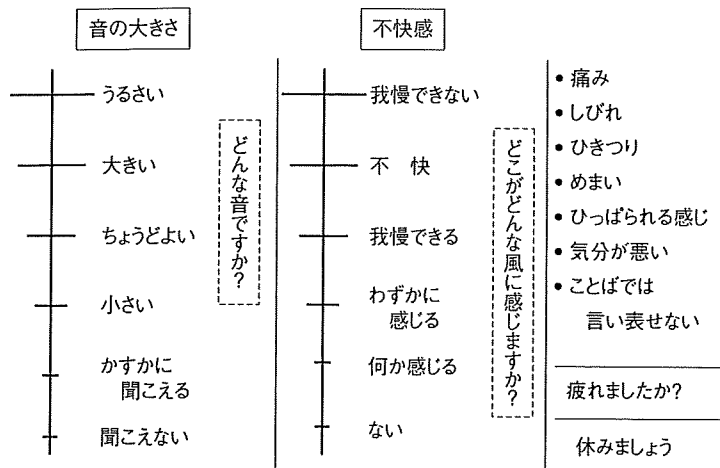


図 7 T/C レベル測定のためのラウドネスと副作用スケール

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 WF, 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 CI8+ I 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を紹介および ABR, 蝸電図, 聴性定常反応, EABR の検討一. *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よう。

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〕

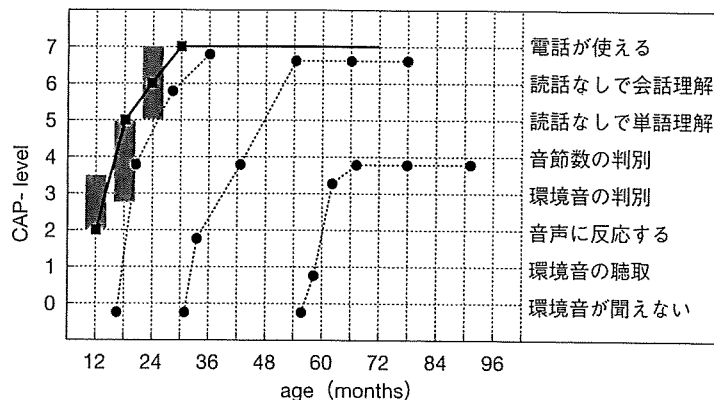


図 1 手術時期による到達 CAP レベル
 実践は健聴児の発達曲線を示す。

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) 蝸电图検査 (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がたい。

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 60 dB 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⁸⁾。

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. 幼小児の側頭骨の発育

骨迷路は出生時から成人のそれと同じ大きさと形態を有しており、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発育を続ける。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発育が良好~

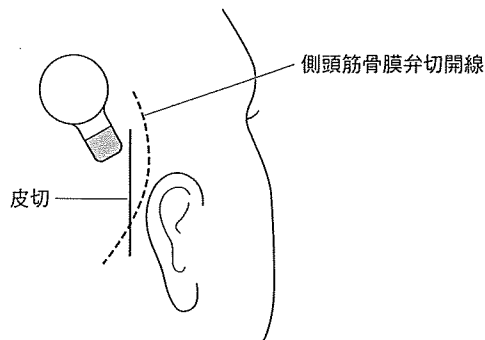


図 2 皮切と側頭筋筋膜弁の作製

中等度の場合に用いる標準的なアプローチである。乳突洞割開を行う。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巢と乳突洞の発育

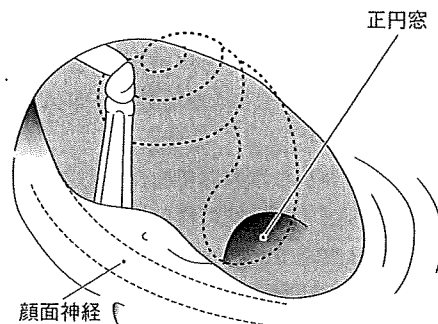


図 3 右顔面神経窩の削開
右蝸牛の位置を点線で示す。

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

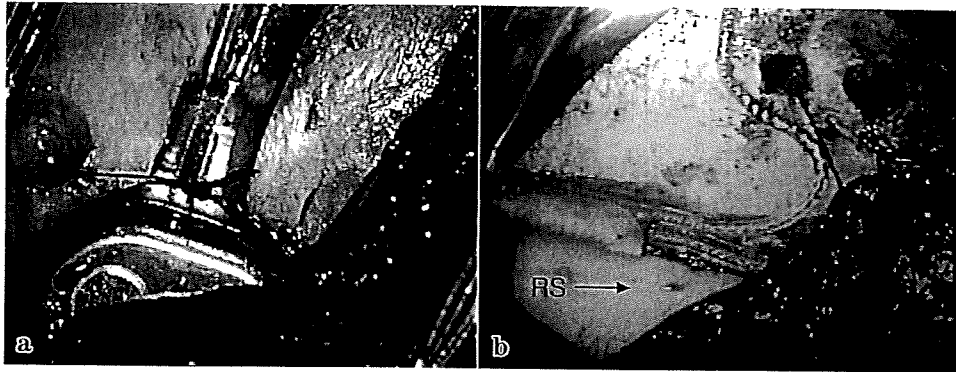


図 4 電極の固定
a: アレイ移行部でのタイダウン法、b: 骨膜弁のみによるメドエル社製 RS のタイダウン法

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)。ハノーバーブリッジ法に比べて容易に固定でき、自然な彎曲が

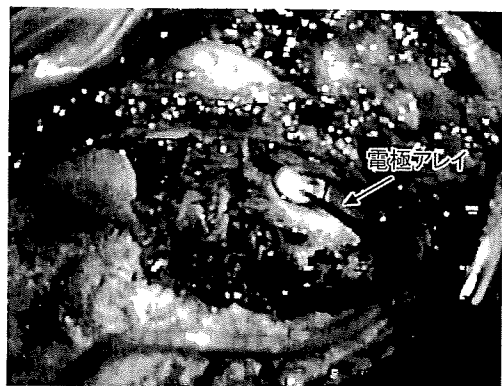


図 5 顔面神経窩でのシリコンブロックによる電極の固定

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)。

V. 小児の適応を考える上でのトピックス

1. 補聴器と人工内耳の併用 (Bimodal) の考え方

Ching ら¹³⁾は、補聴器の有効性が乏しかった小児であっても人工内耳を装用後には、語音聴取能および音源定位能の両者について、人工内耳と補聴器併用の有効性が増すことを報告した。この機序としては、人工内耳装用によって言語野の発達が促され、それまで不十分な効果しか得られなかった補聴器の有用性が導かれるものと考えられる。さらに将来起こりうる対側への人工内耳埋め込みを考慮した場合、非装用耳に継続して聴覚刺激を与えておくことは人工内耳の治療上も安全かつ有効な方法であろう。

2. 両側人工内耳手術 (Binaural) の考え方

小児の両側人工内耳に是非については多くの議論がある。Murphy ら¹⁴⁾は、音源定位と騒音下の語音聴取成績の向上のみが有意な点であると結論した。一方、スウェーデンのヘルスケアに関する諮問委員会も2つの人工内耳を持つことは合併症も2倍となるリスクを持つことになるため、両側装用が2倍のコスト効果と合併症のリスクを上回る利点を有する確証はまだ得られていないと慎重な態度を示している¹⁵⁾。

以上より、両側人工内耳の有用性は十分に予想できるところであるが、音質や音楽などさらに詳細な評価テストが待たれるところである。

3. 術前の視覚言語併用

現在でも、手術への不安や聴力の確認に確信が持てないなどの理由から、すべての例が理想的な早期手術を受けているわけではない。さらに補聴器の聴覚活用が不十分であれば内言語の発達は望めない。この場合に、手話や指文字を早期から用いることで、親子のコミュニケーションの円滑化と情緒安定、並びにそれに基づいた内言語発達を図れる。特に指文字は表音文字である仮名文字と対応しているため、発音を誘発しやすく、新しい語の意味や発音を習得するに当たり、聴覚と発音訓練を併せて行うことによって日本語の音韻的知

識の獲得に役立つ。また固有名詞の獲得にも有用である。

小山ら¹⁶⁾は、術前に手指言語によって獲得された語彙が手術後に速やかに音声語彙に移行でき、結果的に音声言語の発達に拮抗しなかったことを報告した。実際に、手術の決断が遅れた3歳児でも内言語があればスムーズにキャッチアップする例はある。ただし、この方法の弱点として、発声・構音改善の点では早期人工内耳手術例に劣ることも養育者に伝えておく必要がある。

また、早期の人工内耳埋め込み術例でも聴覚活用が不十分な小児例は10~20%近くは存在し、不十分な言語力とコミュニケーション能力のままに普通学校へ進学し、そこで学科上の問題に直面するケースが多い。この場合にも聴覚活用が困難と判明した時点で、聴取能を補うための補助的な手段として視覚言語の導入も必要と考える。

おわりに

人工内耳は補聴器と同様に聴覚活用の補助手段の1つであり、高度難聴児を中等度難聴児に変えるだけに過ぎない。不十分な入力情報を補う家庭・教育環境を整えることは継続して必要である。そして最終的には“人工内耳だけで聞こえて、きれいに話せる”という医学的な成功だけで終わらずに、抽象的、論理的な言語も自由に使える言語力を持たせることが目標となるべきであろう。

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) 日本耳鼻咽喉科学会福祉医療・乳幼児委員会：小児人工内耳適応基準。日耳鼻 109：506-507, 2006.
- 2) 板倉 秀, 浅野 進, 中川啓子：幼児聴力検査の信頼性と適応限界。Audiol Japan 18：183-188, 1975.
- 3) 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—。Audiol Japan 48：156-164, 2005.
- 4) Lesinski A, Battmer RD, Bertram B：Appropriate age for cochlear implantation in children. Adv Otorhinolaryngol 52：214-217, 1977.
- 5) Waltzman SB, Cohen NL, Gomolin RH：Open-set speech perception in congenitally deaf children using

- cochlearimplants. Am J Otol 18 : 342-349, 1997.
- 6) Miyamoto RT, Kirk KL, Svirsky MA : Communication skills in pediatric cochlear implant recipients. Acta Otolaryngol 119 : 219-224, 1999.
 - 7) 内藤 泰 : 人工内耳にみられる脳の可塑性. 耳鼻咽喉科診療プラクティス, 2. 聴覚の獲得, 久保 武 (編), 222-224 頁, 文光堂, 東京, 2000.
 - 8) 熊川孝三 : 人工内耳患者の選択—高度難聴者の画像診断—. CLIENT21, 7 巻補聴器と人工内耳, 235-240 頁, 中山書店, 東京, 2001.
 - 9) 熊川孝三 : 人工内耳とインフォームドコンセント. JOHNS 12 (8) : 1083-1086, 1996.
 - 10) Young Y, Nadol JB : Dimensions of the extended facial recess. Ann Otol Rhinol Laryngol 98 : 336-338, 1989.
 - 11) 星野知之, 岩崎 聡, 浅井美洋, 他 : 人工内耳挿入に関する蝸牛の解剖. 耳喉頭頸 66 : 399-402, 1994.
 - 12) 熊川孝三 : 人工内耳手術の実際と問題点. JOHNS 11 (4) : 551-557, 1995.
 - 13) Ching TYC, Psarros C, Hill M, et al : Should children who wear a cochlear implant in one ear use a hearing aid in the opposite ear? Ear and Hearing 22 : 365-380, 2001.
 - 14) Murphy J, O'Donoghue G : Bilateral cochlear implantation ; An evidence-based medicine evaluation. Laryngoscope 117 : 1412-1418, 2007.
 - 15) Swedish Council on Technology Assessment in Health Care. Bilateral cochlear implantation in children. Stockholm, SBU, 2006.
 - 16) 小山由美, 田中美郷, 熊川孝三, 他 : 人工内耳装用児における手指言語から音声言語への移行. Audiology Japan 50 : 642-650, 2007.

* * *

内耳手術—人工内耳によるコミュニケーション— 成人の人工内耳の適応と 術前準備

虎の門病院耳鼻咽喉科聴覚センターセンター長
熊川 孝三



I. 人工内耳の歴史

人工内耳とは、内耳の疾患が原因で高度の難聴となった方の内耳の中に電極を埋め込み、蝸牛の内側にある聴神経を電気刺激して聴覚を取り戻す画期的な人工臓器治療法である。補聴器の効果が得られない高度の感音難聴者の内耳に電極を移植して聴覚の再獲得を目指す治療法は、は1957年にフランスのDjournoとEyriesらによって初めて行われた。2例に埋め込み手術が行われたが、術後の感染のために長期使用できなかつた。米国のHouseらは1961年に初めて実用的な人工内耳を作製し、これはその後FDAの承認を受けた。しかしHouse型人工内耳は単チャンネルであり、このシステムでは聴覚のみで言葉を認識することはできなかつた。

多チャンネル人工内耳は、1970年代になって、UCSFのSchindlerらが開発を始め、これが今日の米国Clarion型人工内耳となっている。1978年にメルボルン大学のClarkら¹⁾が10チャンネルの人工内耳を成人の中途失聴者に埋め込んだ。これは今日のCochlear型人工内耳となって普及している。

II. 人工内耳のしくみ

現在、コクレア社、メデル社、アドバンスト・バイオニクス社の3社の人工内耳が認可されている。それぞれ電極長は16~31mmであり、先端の電極の個数によって12~24チャンネルが選択可能である。

電極が患者の内耳(蝸牛)内に埋め込まれる(図1)。側頭骨に埋め込まれるものは受信コイル、IC回路と電極である。手術に要する

プロフィール

Kozo Kumakawa

最終学歴 1976年 順天堂大学医学部卒業 主な職歴 1976年 順天堂大学医学部付属病院 脳神経外科医員 1979年 東京大学医学部 付属病院 耳鼻咽喉科医員 1980年 同助手 1984年 虎の門病院耳鼻咽喉科医員 1990年 虎の門病院耳鼻咽喉科医長 2001年 シドニー大学Royal Prince Alfred Hospital耳鼻咽喉科クリニカルフェロー 2007年 虎の門病院耳鼻咽喉科部長・聴覚センター長 現在に至る 専門分野 中耳の聴覚改善手術 人工内耳・脳幹インプラントなどの人工聴覚臓器手術

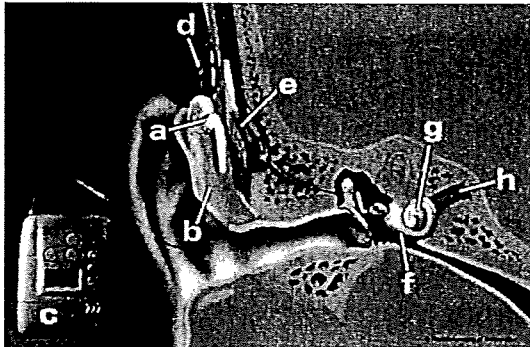


図1 人工内耳のシステム

時間は2時間程である。すべて頭皮下に埋め込まれるので洗髪も可能である。音は耳介に掛けられたマイク (a) で拾われ、この電気信号が携帯用スピーチプロセッサ (c) に送られる。これには電池とコンピューターが内蔵されており、音声信号処理が瞬時に行われる。音声信号は送信コイル (d) に送られる。送信コイルと受信コイル (e) は頭皮を隔てて磁力で張り付く。信号は電磁誘導によって受信コイルに伝えられ、蝸牛に埋め込まれた電極 (g) から電流パルスが発生し、周辺の聴神経 (h) を刺激し音として知覚される。体内電極には電池が不要であるので、取り替える必要はない。

内耳 (蝸牛) の内側のラセン神経節に電気刺激が伝えられ、聴神経から脳の聴覚中枢に伝えられて音として聞こえる。蝸牛の入り口から頂回転に向かって、高音から低音に向かう特徴周波数の配列があり、複数の電極に部位別に音声の情報を与えることで、ことばとして聞こえる。

このように、人工内耳は蝸牛骨胞内に電極を挿入することができ、電極と聴神経の接合が容易である点が、CCDと網膜の接着困難な人工網膜に比べて有利な点である。

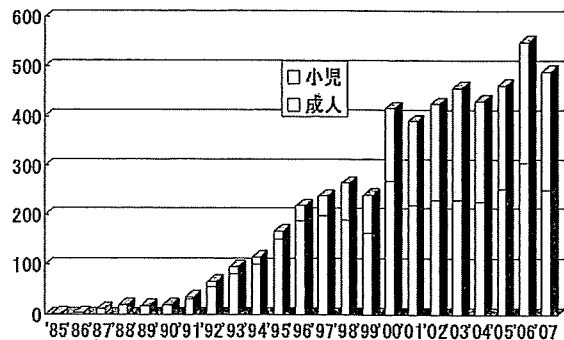


図2 わが国の人工内耳手術件数

Ⅲ. わが国における人工内耳の現況

わが国では1985年にコクレア社製22チャンネル人工内耳の第1例目の治療が行われた。その後、1994年4月から保険適用が認められた。以後、患者の経済的負担は大幅に軽減され、年間の手術件数は急速に増加し、最近では年間に約500例の手術が行われ、2008年12月までに手術総数は5500例に達した(図2)。また実施施設も80施設にまで増加した。

最近では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、ようやく米国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よう。

Ⅳ. わが国の成人の適応基準

2006年に日本耳鼻咽喉科学会で制定された成人の適応基準では、両側とも90dB以上の高度の感音難聴で、補聴器の効果が乏しいこととされている。しかし90dB以上でも補聴器が有効である例は多く、実際は聴力レベルの数

字よりも補聴器装用効果が問題となる。現在の人工内耳の成績が文章での人工内耳のみによる聴取成績が80%であることから考えて、不良聴耳の補聴器による文章の理解が30%~40%以下である場合には、不良聴耳側に人工内耳の適用を考えてよい。

ちなみに、米国では聴力レベルでの基準ではなく、補聴器装用による文章テストを用いて、装用予定耳で50%以下、対側耳で60%以下である場合に人工内耳の適応ありとしている。わが国に比べて、適応基準がかなり緩やかであり、このために最多の埋め込み患者数である。

V. 対象疾患

これまで当院で行われた成人人工内耳症例253例の内訳は次のようであった。

進行性感音難聴129例、中耳炎に伴う内耳炎36例、薬剤性難聴14例、突発性難聴12例、髄膜炎に伴う内耳炎12例、先天性難聴での悪化例9例、頭部外傷7、蝸牛性耳硬化症あるいはVan der Hoeve症候群8例、家族性難聴4例、メニエール病3例、ムンプス2例、ミトコンドリア3243変異2例、前庭水管拡大症2例、内耳梅毒2例。多発性脳神経炎1例、Cogan症候群1例、不明9例。

VI. 成人の適応決定の実際

表1に術前検査の項目を掲げた。

1の患者の家族関係では家庭や職場での術後のリハビリテーションの支援を確認することが重要である。病院での聴取成績が良くても、騒音のある家庭や職場では周囲の配慮ある会話がなければ、十分な聴取ができずに患者が

表1 人工内耳埋め込み術のための術前検査（成人）

1. 病歴,家庭関係,社会的環境の聴取
2. 耳鼻咽喉科一般検査
3. 内科的全身検査
4. 心理学的検査
5. 聴覚検査
 - ①純音聴力検査
 - ②補聴器装用下の語音聴力検査,読話能検査
6. 平衡機能検査,前庭機能検査
7. プロモントリーテスト
8. 画像検査
 - ①側頭骨CTスキャン
 - ②MRI (CISS法による内耳道内の神経の確認、内耳の3DMRI)

挫折することにもなるからである。

2では慢性中耳炎や副鼻腔炎の合併を知る。慢性中耳炎では段階手術を要する場合がある。

3の全身状態の評価も重要である。術後に顔面神経の電気刺激が生じやすい疾患として、蝸牛性耳硬化症、人工透析例、自己免疫疾患に伴う難聴で長期間ステロイド投与を受けている例、高齢の女性がある。原因は顔面神経迷路部での骨壁の薄さや骨密度の低下による電気刺激の波及である²⁾。この場合には骨密度の測定もあらかじめ行っておくのがよい。

4. 心理検査

高度難聴者には心理的な偏りや異常が伴うことが多く、これが難聴に起因するものか否か、あるいは術後成績が目標に達しなかった場合、患者の対応がどのような方向に向かうか、などを術前に把握しておくことは、支援体制をとる上で必要である。

統合失調症などの精神疾患や重篤なうつ病などを伴った者では適応を避けるべきである。当科では、成人にはCMI健康調査表、TEGエゴグラム、P-Fスタディ、バウムテスト な

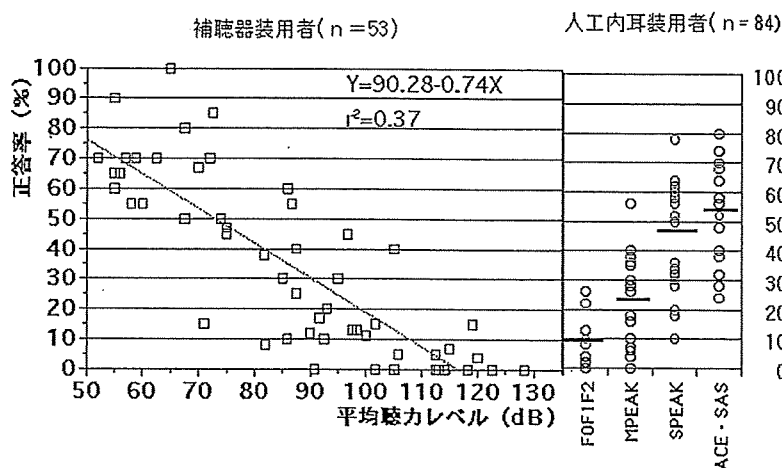


図3 補聴器と人工内耳の聴取能の比較

福田版の単語検査 (Aのみ) : 平均値 ただしSPEAK方式群はN24使用例のみのデータ。

どの検査を行っている。

5. 聴覚検査

純音聴力検査で両側90dB以上でも補聴器が有効である例は多く、実際は補聴器装用効果が問題となる。当科では以下のようにして適応を決定している。

まず希望者に高度難聴用補聴器を装着させて、聴覚のみによる語音正答率を求める。さらに、読話を併用した場合と、読話単独の場合での同様の正答率を求める。

これまでの補聴器装用者と人工内耳装用者の正答率がプロットされたグラフ (図3) 上に、者の結果を当てはめることによって、当該患者の補聴器適合度が判明する。さらに期待できる人工内耳の成績との隔たりを知ることができ、適応を考える上での補助となる。逆に補聴器装用効果が聴力レベルに比して良好であり、人工内耳との差がない場合には、現状に満足する患者もいる。

この図からわかるように、人工内耳の音声処理コード化法の進歩はめざましく、最新のACE・SASコード化法を用いた場合の単語聴取能の平均正答率は、聴力レベル70dBを有す

る補聴器装用者のそれに匹敵した²⁾。つまり、70dBの難聴者が高度難聴者用補聴器を装着して聞き取る能力に相当するほど、人工内耳の性能が改善されたといえる。

すでに思春期にある、あるいは成人した先天聾は環境音の聴取には役立つが語音聴取能の改善が乏しい、という点から非使用者になる可能性がある。しかし心理学的、行動学的な効果があり、全く適応なしとは言えない。最も十分な説明と同意が必要とされる。

6. 平衡機能検査、前庭機能検査

手術後のめまいを予測する上で、温度眼振検査 (カロリックテスト) は必須である。可及的に前庭機能が低下している側を選択するのが原則であるが、加えて残存聴力、その耳の失聴期間、プロモントリーテストの結果、画像診断をも加味して総合的に術側を決定する。

7. プロモントリーテスト

鼓膜に電極を刺入し、鼓室岬角表面に固定された電極を通じて電気刺激を蝸牛神経に与える検査である。外耳道に銀ボール電極を置く簡便法も普及しつつあるが、偽陰性例もあるので注意が必要である。

残存聴覚が残っている場合には、ほとんどの例でこの検査は陽性になる。このため、適応条件でも参考にとどめるとされている。また、本検査は半定量的検査であり、本検査から人工内耳の成績を完全には予測できない。しかし、閾値・ダイナミックレンジの左右差、ギャップ検知時間、周波数弁別に優れた側を選択することで、サイドの決定に役立つ³⁾。また内耳道狭窄を認める蝸牛神経形成不全例には小児でも全身麻酔下にEABRを記録して行っている⁴⁾。

8. 画像検査

側頭骨の骨条件CTで側頭骨の発育程度、内耳奇形、中耳炎、顔面神経の走行異常の有無、正円窓の開窓の有無そして蝸牛の形態異常と骨化の程度を画像検査で的確につかむことは、

人工内耳の適応の有無、手術側、さらにはアプローチ方法を決定する上で必要である。

失聴原因が①髄膜炎、②中耳炎に由来する内耳炎、③頭部外傷、そして④蝸牛性耳硬化症である場合には、蝸牛内に軟部組織による閉塞や骨化が起こる率が20～33%と他の疾患に比べて高く、適応決定や手術側を決定する際には十分な術前画像診断が必要である⁵⁾。

軟部組織による閉塞はCTのみでは診断困難であり、MRIが優る。MRI hydrographyの一つである3D-CISS (constructive interference in steady state) 法は水強調像として優れた特性を有しているながら、短時間の撮像時間で3D画像がえられるため、内耳の描出に应用されている。

図4 aは髄膜炎に伴う内耳炎によって失聴

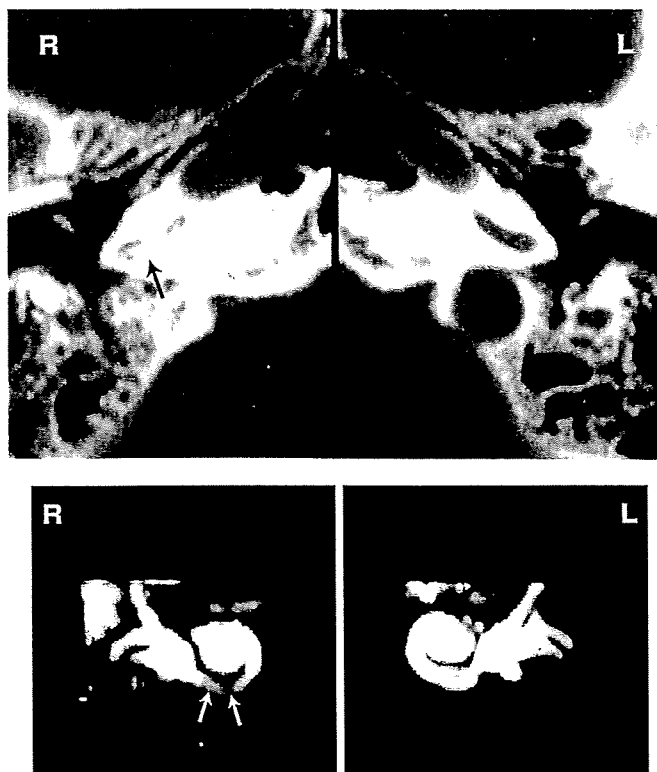


図4 a: 側頭骨CT b: 3DMRI
右蝸牛基底回転の骨化 (→) および狭窄 (⇨) が認められる。

した症例の側頭骨CTである。右の内耳の基底回転に一部骨化が認められる。図4bはその症例の内耳の3DMRIである。右蝸牛の基底回転のinferior segmentに狭窄が認められが、左蝸牛の描出は正常であり、左耳が手術に適していることが分かる。このように3DMRIではCTよりも有用な情報が得られる。

Ⅶ. 術後合併症の説明と同意

術後合併症として、手術した場所の感染や出血、手術側舌の前2/3の味覚低下、めまい、耳鳴りを一時的に起こす可能性がありえる。また埋め込まれた電極が故障したときは機器の除去や、入替え手術をすることもありえる。

また、顔面神経に触れない場合にも、ドリルの熱などによって予期せぬ一時的な麻痺が起こる可能性が0.5%程度ありうる。術後の顔面神経の電気刺激⁶⁾も成績を悪化させる要因になるので十分な術前の説明と同意が必要である。

人工内耳埋め込み術にともなって、手術後に髄膜炎および電極の感染症が起こることがありえる。とくに術後髄膜炎は、過去の髄膜炎、頭部の外傷、内耳奇形があった場合にはハイリスクであり、とくに注意が必要である。

Ⅷ. ハイブリッド型人工内耳

現在、日本で認可されている人工内耳は、電極が長く、太く、さらに深部にまで挿入されるために、ほぼ完全に残存する聴力を失ってしまう。そのため低音部に残存聴力を有している患者は、人工内耳の適応基準（全周波数域で両側90dB以上の高度難聴）を満たすまで難聴の悪化を待って人工内耳埋め込み術が

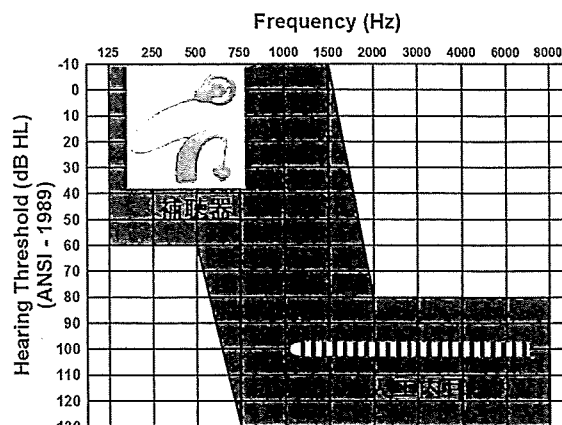


図5 ハイブリッド型人工内耳の適応範囲

行われている。

ハイブリッド型人工内耳とは電極形状がこれまでの人工内耳と異なり、短く、細く、残存する聴力を悪化させない。また補聴器も同時に組み込まれており、現在の人工内耳の適応基準には達しないが、補聴器でも充分に聞き取ることの出来ない難聴者（低音域の周波数で60~65dB未満）にも埋め込むことができるという利点を有する。図5のように、低音部は補聴器で、高音部は人工内耳で聞き取ることができ、より難聴が軽度なうちに、患者のQOLの改善に大きく寄与することが期待できる。既にEC加盟国で承認されている機器であるが、国内では薬事未承認のため使用が困難である。

高音急墜あるいは漸傾型聴力像を示す難聴患者を対象にヨーロッパを中心に行われた臨床研究では単音節の聴取能が大幅に改善しており（平均正答率が50%以上改善）その有効性・安全性が確かめられている^{7, 8)}。わが国でも、近々、臨床研究が行われる予定である。

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) Clark GM, Tong YC, Bailey R et al: A multiple-electrode cochlear implant. J Otolaryngol. Soc. Aust. 4: 208-212, 1978.
- 2) 熊川孝三, 他: 補聴器と人工内耳装用者におけるの語音聴取能の比較. Audiology Japan, 48: 347-348, 2005.
- 3) 熊川孝三: Cochlear implantと蝸牛電気刺激検査。耳鼻臨床 83: 537-547, 1990.
- 4) 熊川孝三: 乳幼児の人工内耳の適応と手術. JOHNS 24: 1428-1434, 2008.
- 5) 熊川孝三: 適応決定のための画像検査。ENTONI 1: 14-19, 2001.
- 6) 熊川孝三: 人工内耳による顔面神経の電気刺激. JOHNS, 16: 461-466, 2000.
- 7) Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, et al.: Preservation of low frequency hearing in partial deafness cochlear implantation using the round window surgical approach. Acta Oto-Laryngologica 127: 41-48, 2007.
- 8) Baumgartner W, Jappel A, Morera C, et al.: Outcomes in adults implanted with the FLEX electrode. Acta Oto-Laryngologica 127: 579-586, 2007.

