

## 一側性耳硬化症は手術するのか？

熊川孝三\*

Kozo KUMAKAWA

● Key Words ● 一側性耳硬化症, アブミ骨手術, 適応基準●

### はじめに

耳硬化症は白色人種では人口の0.5%に発症するが、黄色人種や黒色人種には少なく、日本人での頻度は1万人に1人であると言われている。80~85%が両側同時か、または前後して両側性に発症し、真の一側性耳硬化症は少ない。

一側性の耳硬化症患者は、術後に必然的に正常側との比較を行う。さらに一時的にはあっても、味覚障害やめまいを伴うことを考えると、手術適応としない施設もあることは十分に理解可能である。本稿では、手術適応と手術を成功させるためのポイントを中心に述べる。

### I. 一側性耳硬化症の定義

次の3つの病態に当てはまるものが、臨床的には“一側性耳硬化症”といえよう。

- 1) 真の一側性耳硬化症（ここでは患側が40 dB以上でアブミ骨筋検査が陰性、健側が25 dB未満でアブミ骨筋検査が陽性なものとして定義する）
- 2) 両側性であるが、一側は初期で正常範囲内
- 3) 両側性であったが、一側は手術により正常レベルにまで改善

最近ドックでの聴力検査や診断技術の向上で発見は増加傾向にあり、また手術を行う施設数も増えており、これに伴って一側性の例も必然的に増加傾向がある。ちなみに当院での最近3年間の耳硬化症に対するアブミ骨手術件数は106例であったが、内訳は1)が17例16%、2)が7例

6.6%、3)が9例8.5%、そして両側性が73例68.9%であった。すなわち、真の一側性耳硬化は16%であったが、聴覚的な“一側性耳硬化症”は31.1%であり、臨床的には重要である。

### II. 当院の一側性耳硬化症の手術適応基準

以下の項目のうち、3項目以上に該当し、かつ本人の希望があれば当科ではアブミ骨手術の適応としている。

- 1) 標準純音聴力検査の会話域で気導値と骨導値の差が30 dB以上ある。
- 2) 語音聴力検査で患側が伝音難聴パターンを示し、かつ50~60 dBの検査音で聴取成績の低下がある。
- 3) 主に電話を使用する側が患側であり、生活上の問題がある
- 4) 音の方向感が低下している。
- 5) 騒音下での聞き取り能力が低下している。

1) の理由は、低音域のみが低下し、高音域が正常に近い、いわゆるstiffness curveを呈する一側性例では、まだ固着程度が軽く、底板が前庭へ落ち込むfloating footplateの合併症を生じやすいためである。

2) は、その音圧が普通会話音レベルに相当し、その低下は患側からの会話聴取に影響を与えるからである。

3) は、例えば左が患側であり、右で電話を聞かすが、同時に右手でメモを取るため不自由な場合などが該当する。

4), 5) については、Holら<sup>1)</sup>は、一側性伝音難聴（会話域の平均聴力レベルが53 dBの一側性伝音難聴13症例）に方向感検査を施行し、両側の気

\* 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〕

導値差が 40 dB 以上の症例では方向感が低下したと報告している。

また、彼らは同じ患者群に自由音場での正面からの語音了解閾値検査 speech recognition threshold test (SRT, 50% の語音了解度を示す語音聴力レベルを求める検査) も行った結果、両側正常群では静寂時でも SRT 値が 20 dB であるのに対して、これらの一側性伝音難聴患者群では静寂時の SRT 値が 26.8~42.0 dB (平均 32 dB) となり、両側正常群より 12 dB 上昇したと述べている。

さらに健側側面から 65dB SPL の騒音負荷を与えた場合は、静寂時に比べて、約 30 dB の SRT 値上昇が生ずることを報告した。すなわち、一側性伝音難聴患者も静寂時に音場での語音聴取能が低下するが、軽度であるために気づきにくい。ただし、騒音負荷時には気づきやすくなることが推測される。

これを実際に患者に体験させるには、図 1 のような検査方法で、数字を用いた音場での静寂時と騒音負荷時 SRT 検査を行う。騒音負荷時の SRT 値の悪化によって、患者も自身の片耳難聴に伴う問題点を把握でき、手術に踏み切るべきか否かの判断に役立つ。

当科では、以上の問題をよく理解し、さらに次の手術説明に同意された患者だけを手術適応としている。

### Ⅲ. 手術同意のための説明文書

一側性では、患者は術後に必然的に正常聴力側との比較を行うため、わずかな差があっても悩む。また、耳鳴りについてもこれらが術後に消失しないことを問題視しがちである。したがって、術前に十分な説明を文書で行い、同意を得た上で手術を行う。参考に当院での説明文書の一部を掲載する。

「手術を行った方には、次のような問題を起こす可能性があります」

- 1) 手術側の舌の味覚が一時的に変わったりするかもしれません。
- 2) アブミ骨に穴を開けることで、めまいが起こります。その期間は 3~4 日位と考えられますが、個人差があります。

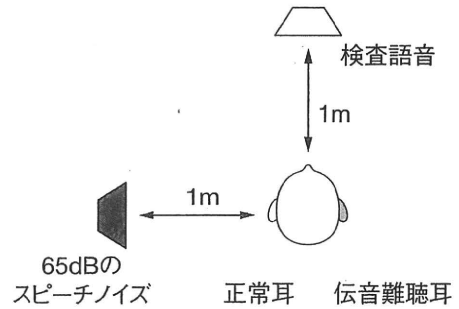


図 1 自由音場での騒音負荷による語音検査方法

- 3) 耳鳴りの一時的な増強が起こるかもしれません。また、手術前から存在した耳鳴りは内耳で起こっているもので、原則的に手術では改善されません。ただし、30%~40%位の方では改善も認められます。聞こえが良くなったことで耳鳴りが気にならなくなるという方もいます。
- 4) 200~300 例に 1 例の割合で、内耳と脳周囲のクモ膜下腔の間に、奇形的なミクロの連絡通路が存在している場合があります。この場合には、手術でアブミ骨底板に小穴を開けた際に、外リンパ液が流れ出る現象が合併症として発生し、これを塞ぐために人工アブミ骨を入れることができなくなり、聴力の改善が難しい、あるいは時に悪化することがあります。
- 5) 人工の骨を使いますから、将来、何らかの拒絶反応を起こす可能性もあります。
- 6) 人工の骨で手術した側の聴力が、神様が創ってくれた自然の耳とまったく同じになるわけではありません。正常耳との比較ではなく、手術前の聴力との比較をするように心がけて下さい。

### Ⅳ. 手術を確実に成功させるためのポイント

一側性では侵襲を最小限に行うことが、両側性の場合以上に要求される。

#### 1. 麻酔の選択

ラリンジアルマスクによる全身麻酔下に行う。

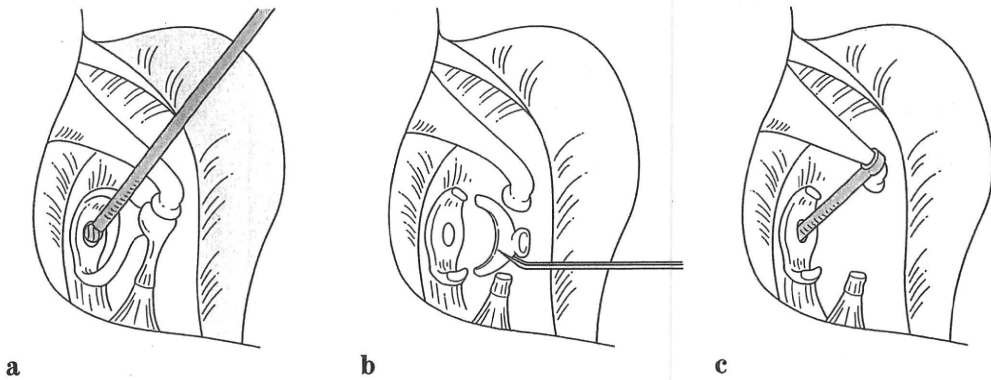


図 2 著者の小開窓アブミ骨手術の手順

a: 良好な視野で先にアブミ骨底小開窓を行う。b: キヌタ・アブミ関節離断とアブミ骨上部構造摘出。c: テフロンピストン挿入

その利点として、抜管時のバックリングがなく、外リンパの漏出やピストン脱落の不安も少ない。術後の咽頭痛・嘔声も軽度である<sup>2)</sup>。

## 2. 外耳道切開・削開方法

当科では、ほぼ全例を経外耳道法で行う。耳後法よりも角度的にアブミ骨底を見やすい。ポイントは狭い外耳道では高い外耳道輪状切開で行うことである。鼓索神経の切断はもちろん、引き伸ばしもいけない。そのままの位置で行うことが肝要である。

## 3. 小開窓アブミ骨手術

アブミ骨底全体を除去する total stapedectomy (TS) とアブミ骨底に小開窓を行う small fenestra stapedectomy (SFS) があるが、術後成績、術後のめまいが少ない、血管膜や筋膜などを採取する必要もない、などの利点から可及的に SFS を行う。

日本人の耳硬化症では、アブミ骨底が薄く、また固着程度が軽く、SFS を意図してもアブミ骨脚の切断や底の開窓に伴い、底板が割れたり、可動状態となり、結果的に TS にせざるをえない例が意外に多いことが報告されている。これを避ける方法として、

### 1) アブミ骨脚の切断方法

過去にはアブミ骨剪刀の使用していたが、予想以上の力を要し、底板が可動となってしまう例が

あり、現在は使用していない。低回転電気ドリルあるいはレーザーによる切断を勧める。後脚のみでなく、見えれば前脚も切断し、アブミ骨脚の骨折操作を可及的に避けることが望ましい。

### 2) 良好な視野では先にアブミ骨底小開窓を

特にアブミ骨底の固着が軽く、前述の懸念が予測される例では、図2のように、アブミ骨がキヌタ骨にしっかりと固定されている状態で先に小開窓する。その後、アブミ骨筋切断、IS 関節離断、脚切断、ピストン挿入という手順でゆく。したがって safety hole は設けない。この利点は、万が一、この後のアブミ骨脚切断操作などで底板が可動となっても、SFS の術式が続行可能なところにある。ただしこの手技が可能なのは顔面神経の下垂がなく、かつアブミ骨後脚によってアブミ骨底が隠されていない例(約 3/4 の症例)に限られる。見えない例では、通常通り、まずアブミ骨筋切断、IS 関節離断、脚切断、そして小開窓という手順でゆく。

Fish<sup>3)</sup>が提唱したように、先に開窓後、直ちにピストン挿入を先行して、後で IS 関節離断とアブミ骨上部構造摘出を行うという、ピストン挿入先行 SFS もある。外リンパの漏出や血液の流入の危険性も少なく、術後のめまいや嘔吐がこれまでの方法に比べてはるかに軽度であった<sup>4)</sup>。ただし、ピストン装着後の狭い部位での複雑な操作は、習熟していないと逆に難しい。

アブミ骨底の小開窓には手もみドリルではな

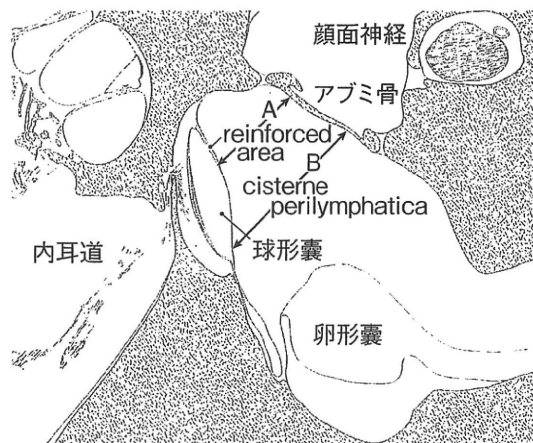


図3 アブミ骨底板と球形嚢の関係 (5より引用)

底板前方(A)では後方(B)より球形嚢までの距離が短いため、底板後方での開窓がより安全である。

く、専用機器を容易すべきである。これにはステープルハンドピース(GYRUS社製 Diego Dissector System), スキータードリル (Medtronic XOMED社製 XPS3000 System) などの低回転電気ドリルあるいはレーザーなどがあるが、底板の厚い例、海綿状骨増殖がある例ではレーザーのみでは難渋し、ドリルの方が容易である。開窓は使用ピストンの直径+0.2 mmのドリルを選択する。

10年以上の長期の経過観察結果から、少し大きめの開窓の方が良好な聴力を維持できると考える。年齢を考慮して開窓サイズを決めるのも一法である。

### 3) 底板開窓部の位置

開窓位置は重要である。図3に示すように、前方を開けるのは、球形嚢が底板に近い可能性があり、危険である。中央あるいは後方、すなわち posterior halfを開けることが望ましい。高名なアブミ骨術者である Causse も、ピストンによる内耳損傷を避けるためには posterior half stapedectomy が良いと述べている<sup>6)</sup>。

### 4. ピストン選択

一般的にワイヤーピストン (図4-a) が好まれて使用されている。ワイヤーピストンはそのステンレスの鋼種は SUS316 であり、これは非磁性である。このため MRI 検査でも動きの問題はない

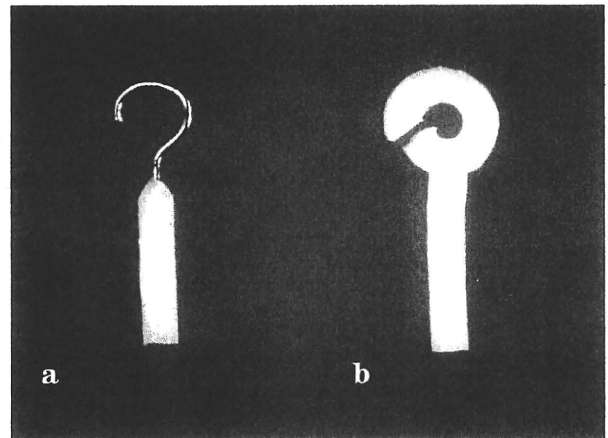


図4 テフロンワイヤーピストン (a) とテフロンピストン (b)

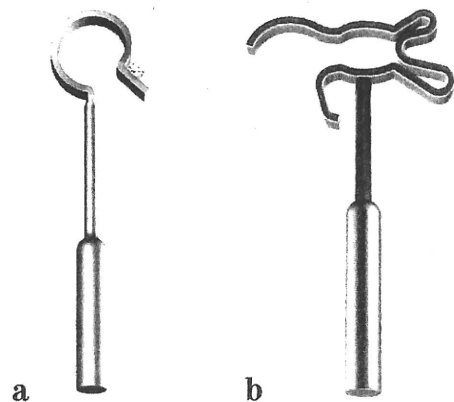


図5 最新の KURZ 社チタン製ピストン  
a : K-piston, b : Soft Clip Piston

が、ワイヤーループに磁場の急激な変化で起電力が発生し、熱を帯びることが MRI メーカーによって確認されている。チタン製ピストンは軽量で高磁場 MRI 検査も可能であり、海外ではすでに認可を受けて従来のワイヤーピストンに代わるものとして使用されている。

著者は GYRUS 社のシャフト径 0.6 mm のテフロンピストン (図4-b), あるいは最近開発されたシャフト径 0.4 mm の KURZ 社製チタン製ピストン K-piston や Soft Clip Piston (現在は個人輸入が必要, 図5) を使用している。直径が細いため、顔面神経下垂例では開窓も小さく済み、また顔面神経にもシャフトが触れないので有用である。

アブミ骨底からキヌタ骨までの距離+0.5 mm が一般的である。

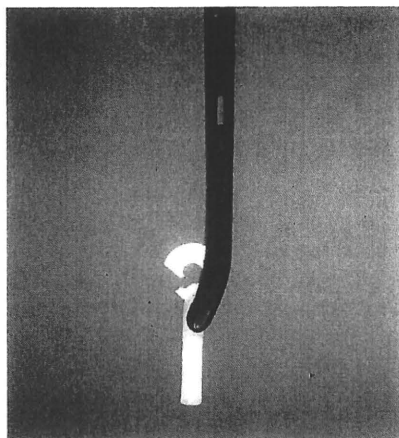


図6 テフロンピストンのトリミングと保持方法

### 5. ピストンのトリミングと挿入

ワイヤーピストンに慣れた術者にとってピストンリングは扱いにくいという声があるが、リングは扱ただけでは入りにくい。図6のようにリングの上部をメスで楔状に切除し、キヌタ骨の前方への動きを左手のホルダーで抑え、ピストン先端を開窓部に入れた後に、リングの切除開大部分をキヌタ骨長脚に向かって前方に軽く押し込むことで容易に装着可能である。その後、リングは自然に締まる。筆者は自作のキヌタ骨長脚ホルダーとピストンリング専用横開き鉗子を用いている。

この挿入方法は前述の Soft Clip Piston でも同様であり、合理的な方法と考える。

高木ら<sup>7)</sup>が提唱した、キヌタ骨豆状突起のみを切除し、アブミ骨をそのままに、ピストンを挿入するアブミ骨保存小開窓手術(図7)も画期的である。筆者も4例試みたが、アブミ骨脚を切断せずとも底板がよく見える例では可能である。ただし、全例には施行できないことと、アブミ骨が邪魔になり、ピストンリングを通常的位置よりもキヌタ骨体側へ移動して装着せざるを得ず、これが耳小骨による増幅効果に問題を生じないか、豆状骨突起のスペースが狭いので、ここが再び接着しないかという懸念が残り、長期の観察結果を待っている。

### 6. 術後の外リンパ瘻の予防

最も大事な点はSFSだからこそ起こりうる、術

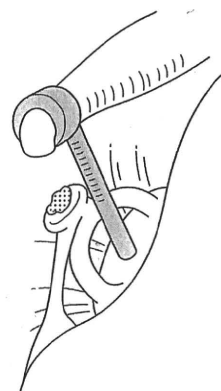


図7 高木式アブミ骨保存小開窓アブミ骨手術

後の外リンパ瘻の防止である。このために開窓部とピストンの周辺に血液塊<sup>3)</sup>やジェルフォーム、筋膜小片を置くなどの予防処置を行う。特にアブミ骨底にリスが入った場合などは遅れて外リンパ瘻が生ずることが稀にあり、必ず予防処置を講じておくべきである。フィブリン糊は逆に固着によって聴力が改善しなかった他院の例があり、使用していない。

### おわりに

耳硬化症の聴力改善の喜びは患者、術者ともに大きいですが、狭小な視野の中で行う微細な手術であり、外リンパ漏やアブミ骨底板の陥入などの合併症によって悪化あるいは聴力を失う懸念さえある。一側性耳硬化症では術後に必然的に正常側との比較を行うので、特に注意が必要であり、患者の了解度、手術設備と器具、術者の経験と成績などを総合的に考慮して、慎重に決定すべきと考える。

### 文献

- 1) Hol MKS, Snik AFM, Mylanus EAM : Does the bone-anchored hearing aid have a complementary effect on audiological and subjective outcomes in patients with unilateral conductive hearing loss? *Audiology and Neurotology* 10 : 159-168, 2005.
- 2) 高橋優宏, 熊川孝三, 他 : 耳科手術におけるラリンジアルマスク (LMA ProSeal) の使用経験. *耳鼻展望* 47 : 49-52, 2004.
- 3) Fisch U : Stapedotomy versus stapedectomy. *Am J*

Otol 9 : 112-117, 1982.

- 4) 熊川孝三：耳硬化症. 今日の治療指針 2000, 902 頁, 医学書院, 東京, 2000.
- 5) 野村恭也, 原田雄彦, 平出文久：耳石器. 耳科学アトラス—形態と計測値—, 第3版, 177 頁, シュプリンガー・ジャパン社, 東京, 2008.
- 6) Causse JB, Causse JR, Wiet RJ : Complications of stapedectomies. American Journal of Otology 4 : 275-280, 1983.
- 7) 高木 明, 河田恭孝, 岡部静也, 他：耳硬化症のアブミ骨上部構造保存アブミ骨手術. Otology Japan 14 : 450, 2004.

\* \* \*

## 私が愛用する手術器具 80 アブミ骨手術における器具と手技の工夫

熊川 孝三\*  
Kozo KUMAKAWA

### はじめに

耳硬化症は日本人には少ない疾患であるが、最近はドックでの聴力検査や診断技術の向上で症例数は増加傾向にある。ちなみに当院での最近3年間の耳硬化症に対するアブミ骨手術例数は106例であった。

聴力改善の喜びは患者、術者ともに大きいですが、狭小な視野の中で行う微細な手術であり、場合によっては外リンパ漏やアブミ骨底板の陥入などの合併症によって聴力悪化の懸念さえある。また、最近は一側性耳硬化症の手術も増加しつつあり<sup>1)</sup>、その場合には特に聴力の改善が要求される。

この手術は道具の不備を技術ではカバーできないという代表的な手術の1つである。必要な手術器具を十分に揃えた上で、1つ1つの手技を確実に積み重ねることが成功への近道である。

### I. 外耳道切開・削開

ここでは経外耳道法での手技と器具について述べる。狭い外耳道でも、高い外耳道輪状切開で行うことで、十分に広い視野を得ることができる。一般的に外耳道が狭い日本人では、耳鏡だけで行うよりも、外耳道入口部12時に、マストイド開創器が装着可能な大きさの5mmの切開を11番の尖刃メスで行い、外耳道に十分な光が入るようにした方がより容易に視野が得られる。

さらに切開を小さくするために、筆者は図1の外耳道開創器を自作して使用している。

**Key words** : 耳硬化症, アブミ骨手術, ピストン

\* 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〕

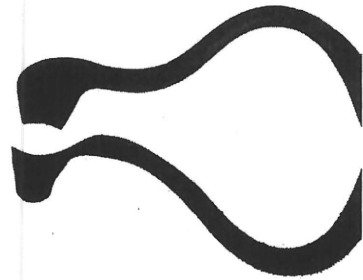


図1 外耳道開創器

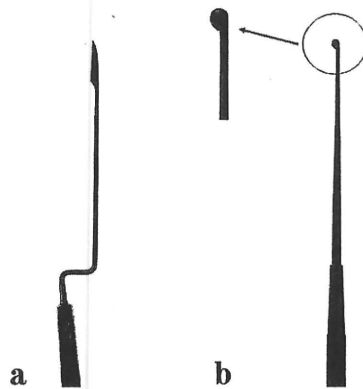


図2 外耳道切開刀 (a) とフラットマイクロナイフ (b)

鼓膜輪より5~6mmの高さで12時から6時まで外耳道の輪状切開を置くが、これには永島医科器械製の柄の曲がった切開刀(図2-a)を使用している。外耳道皮弁の剥離には図2-bのマイクロフランス社フラットマイクロナイフ(Medtronic Xomed社が販売)が剥離と切開を同時に行えるので便利である。

ドリルで外耳道後壁を拡大し、あと1mm位まで薄く残した骨壁を1mm幅の直ノミ(図3-a)

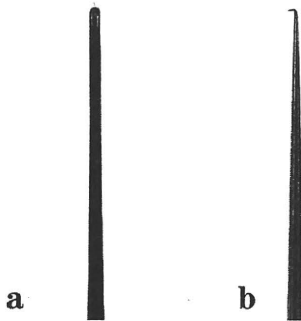


図3 1mmの直ノミ(a)とピック(b)

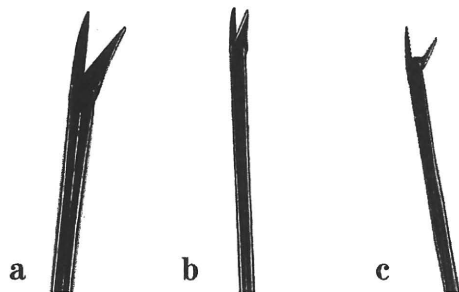


図4 シェアの剪刀(a)とスーパーマイクロ剪刀(b)と同麦粒状鉗子(c)  
aに比べてb, cの小ささがわかる。

でそっと落とすことで、短時間に良好な視野が得られる。鋭匙は意外に working space を必要とし、不用意な操作で鼓索神経を引き伸ばす、あるいは切断などの障害を起こしがちであり、また狭い外耳道では時間がかかるので、ほとんど使用しない。鼓索神経を引き伸ばすことなく、そのままの位置で外耳道骨の削開をするには、前述の操作がベストであると考えている。ただし、ダイヤモンドドリルを使う際は水掛けを十分に行い、鼓索神経の熱損傷を避けることが肝要である。

追加の外耳道切開や骨片の摘出には通常のシェアの剪刀(図4-a)や麦粒状鉗子は大きすぎる。筆者は第一医科器械のスーパーマイクロ剪刀(図4-b)と同麦粒状鉗子(図4-c)を使用している。狭い視野でも的確に操作できる利点がある。

## II. アブミ骨脚の切断と開窓手順がポイント

アブミ骨底全体を除去する total stapedectomy (TS) とアブミ骨底に小開窓を行う small fenestra stapedectomy (SFS) があるが、術後のめまいが少ない、血管膜や筋膜などを採取する必要もない、などの利点からほぼ全例で SFS を行っている。逆に、アブミ骨手術では SFS を意図してやることで、繊細な操作が身に付くと考える。

日本人の耳硬化症では、アブミ骨底が薄く、また固着程度が軽く、SFS を意図してもアブミ骨脚の切断や底の開窓に伴い、底板が割れたり、可動状態となり、結果的に TS にせざるをえない例が報告される。また固着程度が軽い症例では底板が

前庭へ落ち込む floating footplate の合併症も生じやすい。

小開窓 SFS のつもりが結果的に TS となることを避けるには2つのポイントがある。

### 1. アブミ骨脚の切断方法

過去にはアブミ骨剪刀を使用していたが、予想以上の力がかかり、底板が可動となってしまう例があり、現在は使用していない。低回転電気ドリルあるいはレーザーによる切断を勧める。後脚のみでなく、キヌタ骨をキヌタ骨ホルダー(後述)で前方に押し、前脚も見ながら切断し、アブミ骨脚の骨折操作を可及的に避けるようにしている。

### 2. 良好な視野では先にアブミ骨底小開窓を

特にアブミ骨底の固着が軽く、前述の懸念が予測される例では、アブミ骨がキヌタ骨にしっかりと固定されている状態で先に小開窓する。この場合には safety hole は開けない。その後、アブミ骨筋切断、フックによる IS 関節離断、脚切断、ピストン挿入という手順でゆく。この利点は、万が一、この後のアブミ骨脚切断操作などで底板が可動となっても、SFS の術式が続行可能なところにある。

フックはやはり小さい方が操作しやすく、マイクロフランス社ピック(図3-b)を用い、さらにこの先端を自分でメスのように研いで使用している。IS 関節離断は、関節下面から入って、前後のアブミ骨脚方向線に沿った関節離断操作をする。



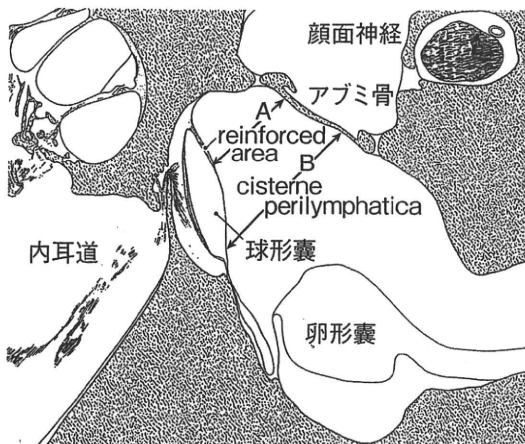


図5 アブミ骨底板と球形囊の関係 (文献2より引用)

底板前方 (A) では後方 (B) より球形囊までの距離が短いため、底板後方での開窓がより安全である。

関節側面から入り、ピックをアブミ骨脚方向線と直角な方向で動かすと、アブミ骨が底板もろとも可動となりやすいからである。

ただし2.の手技が可能なのは顔面神経の下垂がなく、かつアブミ骨後脚によってアブミ骨底が隠されていない例 (約3/4の症例) に限られる。見えない例では、通常通りの、まずアブミ骨筋切断、IS関節離断、アブミ骨脚切断と摘出、そして小開窓という手順で行う。

### III. 小開窓には専用器具が必須

アブミ骨底の小開窓には専用機器を使用すべきである。これにはステーピースハンドピース (GYRUS社製) あるいはスキータードリル (Medtronic, XOMED社製)、レーザーによる開窓、などがある。手もみドリルは用いていない。

上記の電気ドリルは同じシステムの一環として通常のドリルと併用可能であり、0.1 mm刻みでドリル径を選べる、軽量である、低回転で使用可能である、という利点がある。底板の厚い例、海綿状骨増殖がある例では必須である。開窓は一般的に使用ピストンの直径+0.2 mmのドリルが適している。

開窓位置は重要である。前方を開けるのは、球

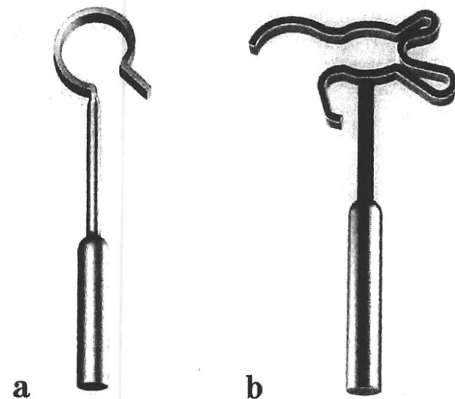


図6 最新のKURZ社チタン製ピストン  
a : K-Piston, b : Soft Clip Piston

形囊が底板に近い可能性があり、危険である (図5)。中央あるいは後方、すなわち posterior halfを開けることが望ましい<sup>6)</sup>。

### IV. ピストン選択の考え方

ワイヤーピストンのステンレスの鋼種はSUS316であり、これは非磁性である。このためMRI検査でも動きの問題はない。ただし、ワイヤーループに磁場の急激な変化で起電力が発生し、熱を帯びることがMRIメーカーによって確認されており、今後、さらに高磁場MRIの導入が考えられる状況では、やはり問題が起こることが考えられる。

そこで、筆者は材質上の問題を優先させて、GYRUS社のシャフト径0.6 mmのテフロンピストン、あるいはKURZ社製のチタン製K-pistonやSoft Clip Piston (図6) を使用している。

チタン製ピストンは軽量で、高い耐食性を示し、磁性も弱く、電気伝導性、熱伝導性もきわめて低いので高磁場MRI検査も7.0テスラまで可能である。さらに、優れた機械的性質に加えて、骨と結合する性質をもち、生体組織との親和性の高さを兼ね備える理想的な材料と考える。

シャフト径が0.4 mmと0.6 mmの2種類があるが、前者は顔面神経下垂例では開窓も小さく済み、また神経にシャフトが触れないので有用であ

表 1 理想的な人工耳小骨の条件

1. 生体適合性が良い
2. 長期安定性に優れる
3. 軽量で伝達効率に優れる
4. 手術操作が容易
5. キヌタ骨長脚の壊死を起こしにくい
6. 高磁場 MRI にも対応可能

る。

特に最新の Soft Clip Piston は押し込み操作で入れられ、締め付けが不要、接触部分が2カ所だけなのでキヌタ骨壊死が起こりにくい、という利点がある。従来の Clip Pistonn a Wengen に比べて、さらに前後長が短くなり、挿入に当たってキヌタ骨と外耳道後壁間によりワーキングスペースを必要としていた短所も改善された。表1の理想的な人工耳小骨の条件を満たすものに近づきつつあり、早期の認可が期待される。

長さは、デプスゲージを用いて測定し、アブミ骨底からキヌタ骨下縁までの距離+0.5 mm の長さを選択する。ほとんどの例で、4.0~4.5 mm である。ドイツの Wurzburg 大学では計測操作がむしる問題を起こすとして、まったく計測せずに、全例に 4.5 mm のピストンを挿入していた。

### V. ピストン挿入

筆者は図7のような自作のキヌタ骨長脚ホルダーとピストンリング専用の横開き導入鉗子（両者とも永島医科器械製）を用いている。上下に開く麦粒鉗子でピストン後部を横に持つ操作に比べて、横開き導入鉗子は、肘を脇から離さなくても、手首の前後方向操作で自然に挿入手技を行える利点がある。

ワイヤーピストンに慣れた多くの術者にはピストンリングは扱にくいという声があるのも承知している。リングは拡げただけでは、短時間で元に戻るので入りにくい。図7-bの拡大図のようにリングの上部を11番メスで楔状に切除し(←)、そしてトリミングしたリングの後ろを持つ。永島医科の御厚意により、度重なる改良によって、鉗

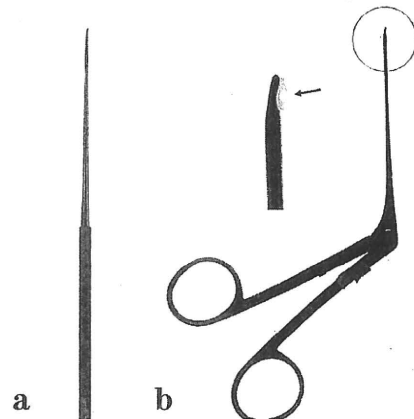


図7 キヌタ骨ホルダー (a) とピストンリング横開き導入鉗子 (b) ピストンリングのトリミング (←) と保持方法を示す。

子の先端はリングの後端の幅に細くしてある。そして、図8のように、キヌタ骨の前方への移動を左手のキヌタ骨ホルダーで軽く抑えておき、ピストン先端を開窓部に入れた後に、リングの切除開大部分をキヌタ骨長脚に向かって前方に軽く押し込むことで容易に装着可能である。

このキヌタ骨ホルダーによる固定がポイントで、可動性のあるキヌタ骨が前方に動いてしまうと、太いキヌタ骨では意外に挿入に手間取ることになることから考案した。

その後、リングは自然に締まるので、これ以上の操作は不要であり、マギーのワイヤー鉗子によるワイヤー締め付け動作に伴って起こりうるピストンの移動や変形、内耳深部への押し込みによる球形嚢の障害、締め過ぎによるキヌタ骨長脚の壊死などの恐れは少ない。また、ワイヤーの変形に伴うピストンの無駄もないのも利点である。

この挿入方法は Soft Clip Piston でも同様であり、いわば嵌め込み型ピストンのユニバーサルな挿入方法と言えよう。また、この鉗子は Soft Clip Piston の後部を把持するのにも適している。KURZ 社の解説では、細い吸引管で吸い上げてキヌタ骨にかけるように指示されているが、この操作はさほど簡単ではなく、やはり後部を把持して押し込むのが最も早い。幸い図7のセットはどち

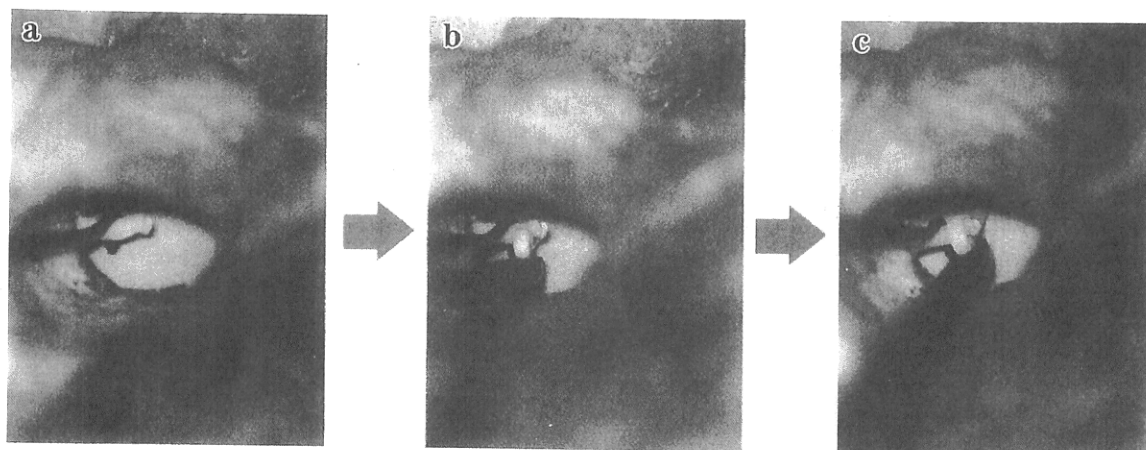


図 8 テフロンピストン装着手技の実際

a : キヌタ骨ホルダーによる長脚の保持, b : リングの開きを長脚に押し当てる, c : リング挿入完了

らのピストンにも使用可能である。

#### おわりに

ここで述べた手術器具や方法は、世界のいくつかの有名施設を見学し、これまで私自身30年間工夫してきたアブミ骨手術の総括である。もちろん微細な違いがある耳科手術手技の1つなので、部分的に参考にさせていただければ幸いである。

そして、若い先生が積極的に他の施設見学やワークショップに参加し、多くの手術を見て、手技の取捨選択して、自身のアブミ骨手術をスキル

アップすることを願うものである。

#### 文献

- 1) 熊川孝三：一側性耳硬化症は手術するのか？  
JOHNS 26 (7) : 1045-1050, 2010.
- 2) 野村恭也, 原田勇彦, 平出文久：耳石器, 耳科学アトラス—形態と計測値—, 第3版, 177頁, シュプリンガー・ジャパン社, 東京, 2008.
- 3) Causse JB, Causse JR, Wiet RJ : Complications of stapedectomies. American Journal of Otology 4 : 275-280, 1983.

\* \* \*

## 聴性脳幹インプラント

熊川孝三<sup>1)</sup>

Kozo KUMAKAWA

中富浩文<sup>2)</sup>

Hirofumi NAKATOMI

武田英彦<sup>1)</sup>

Hidehiko TAKEDA

臼井雅昭<sup>2)</sup>

Masaaki USUI

射場 恵<sup>1)</sup>

Megumi IBA

関 要次郎<sup>3)</sup>

Yojiro SEKI

熊谷文愛<sup>1)</sup>

Fumiai KUMAGAI

内藤 泰<sup>4)</sup>

Yasushi NAITO

● Key Words ● 聴性脳幹インプラント, 蝸牛神経核, 下丘

### はじめに

内耳よりさらに中枢の聴神経由来の高度感音難聴については人工内耳でも電気信号を脳幹の神経核に伝えることができない。このような聴神経由来の難聴の外科的治療法として、蝸牛神経核（延髄での聴覚ニューロンの中継核）の表面上に電極を置いて、これを直接に電気刺激して聴覚を取り戻す人工臓器が開発されている。これが聴性脳幹インプラント（auditory brainstem implant, 以下ABIと略す）である。

### 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。

### II. 歴史と本装置のシステム

ABIはロスアンゼルスにあるHouse耳科学研究所の脳外科医Hitselbergerによって考案さ

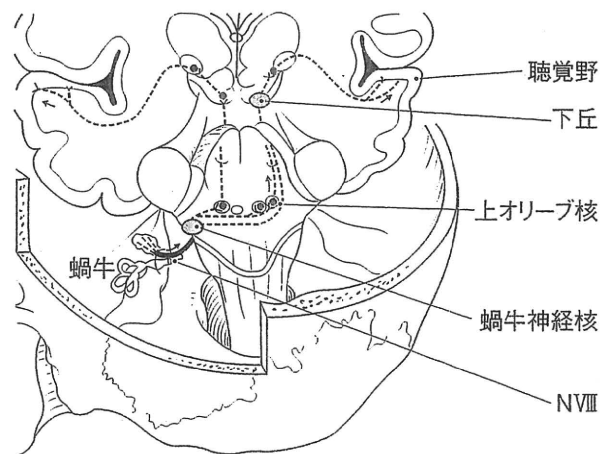


図1 聴覚伝導路の機能解剖

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(neurofibromatosis type 2, 以下NF2)の患者に第1例目の埋め込み手術が行われた<sup>1)</sup>。その時期は同僚の耳鼻咽喉科医であるHouseが人工内耳を考案した時とほぼ同時期であり、人工内耳とABIは、埋め込む位置こそ違え、聴神経路を電極で刺激して聴覚を再獲得するという発想のもとに同じ施設で同時に生まれたことは興味深い。

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Pulser100 ABI (12チャンネル)の2種類がある。わが国では、まだ保険適用はなされていない。

<sup>1)</sup> 虎の門病院耳鼻咽喉科・聴覚センター, <sup>2)</sup> 同 脳神経外科 [〒105-8470 東京都港区虎ノ門2-2-2]

<sup>3)</sup> 東京共済病院脳神経外科, <sup>4)</sup> 神戸市立医療センター中央市民病院耳鼻咽喉科

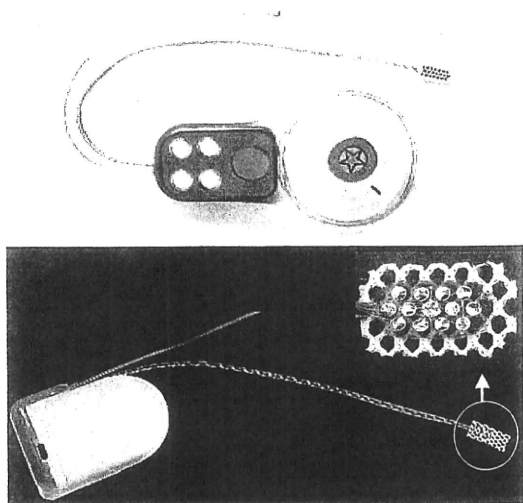


図2 ABIの2種類の電極  
a: Cochlear社製ABI 24チャンネル。b:  
MED-EL社製ABI。12チャンネル(挿入図は  
電極先端の拡大を示す)。

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1)。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 Pulser100 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 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。これを利用してフォルマント情報を伝える。体外システムは人工内耳と同様である。

### Ⅲ. ABIの適応疾患

ABIの適応基準の対象例は両側の聴神経腫瘍の障害によって高度の難聴となる場合であり、ほとんどはNF2である。原則として聴神経腫瘍摘出時に電極埋め込み手術を行う。腫瘍が大きく脳幹の変形が強い例では、術後の電極位置のズレを防ぐために段階手術として、電極の埋め込みを考慮したほうがよい場合もある<sup>2)</sup>。

他にも、先天性な内耳、聴神経の形成不全の小

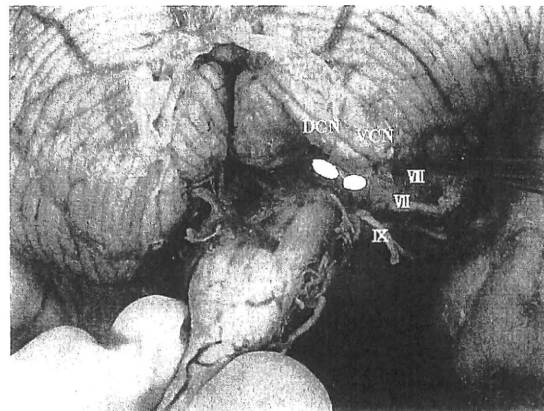


図3 右側の蝸牛神経核とその付近の解剖  
小脳を挙上し、第IV脳室底を斜め上から見る。  
DCN: 蝸牛神経背側核, VCN: 同腹側核, VII,  
VII, IX: 各脳神経

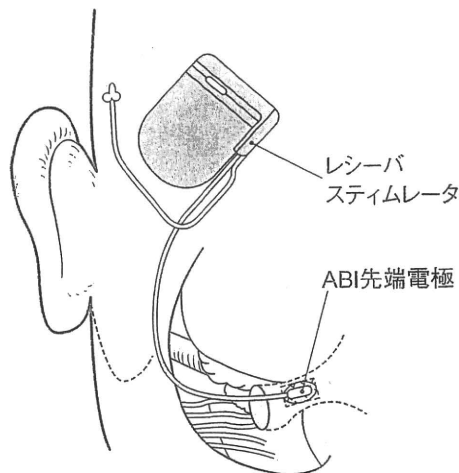


図4 ABI電極の設置  
先端電極を外側陥凹 lateral recess の底部  
で蝸牛神経核上に置き、レシーバスティ  
ムレータを生体糊で固定する

児<sup>3)</sup>、外傷で聴神経が切断された場合、あるいは、両側内耳の完全骨化なども適応となり、人工内耳が適応されない症例の救済手術としての大きな発展性が考えられる。

ガンマナイフ治療例ではCNの神経節数が減少するために良好な成績が得られない可能性があるが、まったく適応とされないわけではない。

聴神経が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<sup>4)</sup>ので、この場合には、人工内耳治療を優先すべきである。

表 1 当院の ABI 埋め込み症例のプロフィールと術後成績

症例	埋込時 年齢	性別	原因疾患	失聴 期間	腫瘍 切除	アプロ ーチ	使用機器	使用数/機器 の電極数	コード 化法	語音聴取成績 (%)*			合併症
										口話 のみ	ABI のみ	ABI+ 口話	
1	25	男	NF2	4M	-	経迷路	NCI 8+1	5/8	SPEAK	10	0	10	デバイス 露出・摘出 水頭症
2	26	女	NF2	2Y	+	後頭下	N24	9/24	SPEAK	0	0	0	
3	63	男	NF2	16Y	-	後頭下	Combi40+	11/12	CIS	35	31	78	
4	67	男	髄膜炎による 内耳の骨化	17Y	+	後頭下	Combi40+	9/12	CIS	62	21	89	
5	58	女	NF2	6Y	+	後頭下	Pulser100	8/12	CIS	8	0	0	両側反回 神経麻痺
6	42	女	NF2	5Y	+	後頭下	Pulser100	8/12	CIS	75	7	96	
7	39	男	NF2	2Y	-	後頭下	Pulser100	9/12	CIS	15	0	26	
8	64	男	NF2	1Y2M	-	後頭下	Pulser100	3/12	CIS	63	0	53	

\* CI-2004 学童用日常会話文

#### IV. 電極埋め込み手術

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。後頭下法アプローチは経迷路法に比べて外側陥凹の確認や挿入角度の点から ABI の埋め込みには不利であると考えられていたが、実際には本法は視野が広く、他のランドマークも見やすいため、最近では全例、脳神経外科と協力して、後頭下法アプローチで行っている<sup>5)</sup>。

蝸牛神経核は図3のように延髄外側に位置し、その大きさは幅2mm、長さ12mmである。ただし、通常のアプローチで直接これを見ることはむずかしいので、適切な位置の確認には術中に電気刺激によるモニタリングを要する。電気刺激後、III・IV・V波はそれぞれ1~1.3、1.5~2.3、2.5msの潜時をもって出現する。このうち筋電図を最小とし、より多くのピークが検出され、振幅が最大となり、かつ筋原性反応を最小にする電極位置が最適位置である<sup>6)</sup>。

電極を蝸牛神経核上に置き、生体糊で固定する(図4)。刺入するわけではないので安全である。電極周囲のダクロン膜がクモ膜と線維性に結合し、電極の移動率は8%程度である。

#### V. 術後成績

これまでに当院で施行した8例のABI埋め込み

症例について、プロフィールと術後の聴取成績を表1に示す。手術時年齢は25~67歳、男性5例、女性3例、原因疾患の内訳は神経線維腫症第2型に伴う両側聴神経腫瘍7例、髄膜炎に伴う両側内耳の骨化1例であった。

腫瘍切除と同時に埋め込みが行われたものは4例; 段階手術としてABI埋め込みだけが行われた例が4例である。手術は1例が経迷路法で、7例が後頭下法で行われた。

装着閾値は全症例にて30~50dBHLで得られた。開始当初の2例ではABIのみによる語音弁別は困難であった<sup>7)</sup>が、最終的には8例中3例(症例3, 4, 6)で、ABIのみでの語音弁別能がそれぞれ31, 21, 7%となった。この3例ではABIによる聴覚と口話併用では、78%, 89%, 96%と良好な聴取能が得られた。

さらに活用状況を図5に示す。環境音の知覚、Ling6音の検出は全例で可能であった。また、8例中7例ではABI併用によって、日常場面での口話能の増強が認められた。平均の装着時間は、8.5時間/日であったが、ABIのみでの語音聴取が可能であった3症例は終日装着となっており平均16時間/日であり、生活上必要不可欠なものになっていた。その他の症例は必要時またはごく短時間の使用で平均4時間/日であったが、読話併用の効果があり、また環境音の知覚が可能といった理由から、非装着者はいなかった。音楽を楽しめてい

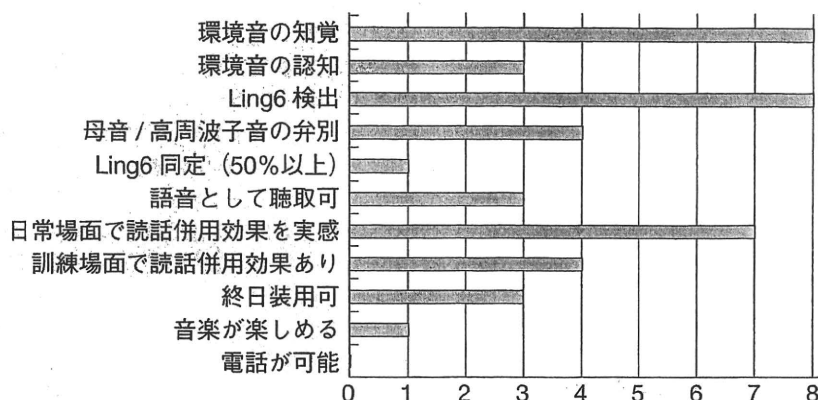


図 5 当院の ABI 埋め込み症例の活用状況

るのは 1 例のみであった。

術後の聴取成績については個人差が大きく、活用レベルもさまざまであった。大幅な閾値変動を起こす例も多く、聴覚管理だけでも長期に及ぶフォローが必要とされる。さらに聴取レベルに応じた聴能訓練、活用訓練、カウンセリングなどにも十分な時間をかけ、疾患の予後にも対応したりハビリテーションの工夫が必要であると考えられた<sup>8)</sup>。

## VI. 術後合併症

ABI 術後合併症として、デバイスの皮膚露出による摘出 1 例、水頭症併発 1 例、両側反回神経麻痺 1 例が認められた。デバイス露出例は多数回の聴神経腫瘍切除後で側頭骨皮膚弁の血流不全があったため、と考えられた。2 例でマップ上での軽度の電極移動が示唆された。皮膚の知覚刺激や筋の痙攣などを除いて、電気刺激による重篤なバイタルサインの変化などの副作用は認められなかった。

## VII. 聴性中脳インプラント (Auditory midbrain implant : AMI)

最近、延髄の蝸牛神経核よりもさらに上位中脳である、中脳の下丘 inferior colliculus (図 1) に電極を置く auditory midbrain implant (AMI) が開発されている。延髄の蝸牛神経核よりも聴覚以外の電気刺激の副作用が少ないという利点がある。

これには現在 2 つの方式があり、Colletti ら<sup>9)</sup>は

市販の MED-EL 社の ABI 電極を下丘に置く方式を採用し、Lim と Lenarz ら<sup>10)</sup>は新たに 20 チャンネルのプラチナ電極が付いた直径 0.4 mm、長さ 6.2 mm のストレート電極を開発し、これを下丘に刺入している。ただし、聴神経腫瘍の摘出とアプローチ、視野が異なるので、実際には適応症例が問題となろう。

\* 本研究は平成 21 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) Hitselberger WE, House WF, Edgerton BJ, et al : Cochlear nucleus implant. *Otolaryngol Head Neck Surg* **92** : 52-54, 1984.
- 2) Kumakawa K, Takeda H, Seki Y, et al : A Nucleus CI8+1 channel auditory brainstem implant in a staged operation. *Cochlear Implants ; An update.* pp553-557. Kugler Publications. 2002.
- 3) 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.
- 4) 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.
- 5) 熊川孝三 : 聴性脳幹インプラントの手術手技と微小解剖顕微鏡下手術のための脳神経外科解剖. *XXサイメッド・パブリケーションズ*, 120-125 頁, 2008.
- 6) 熊川孝三, 武田英彦, 射場 恵, 他 : 聴性脳幹インプラントに必要な聴覚検査. *JOHNS* **24** (5) : 807-812, 2008.

- 7) 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.
- 8) 熊谷文愛, 射場 恵, 河村さやか, 他: 聴性脳幹インプラント装用者の長期経過. *Audiology Japan* **52**: 353-354, 2009.
- 9) Colletti V, Shannon R, Carner M, et al: The first successful case of hearing produced by electrical stimulation of the human midbrain. *Otology and Neurotology* **28**: 39-43, 2007.
- 10) Lim H, Lenarz T, Joseph G, et al: Effects of phase duration and pulse rate on loudness and pitch percepts in the first auditory midbrain implant patients; Comparison to cochlear implant and auditory brainstem implant results. *Neuroscience* **15**: 370-380, 2008.

\* \* \*



## サイトメガロウイルス

坂田 英明<sup>1)</sup> 富澤 晃文<sup>1)</sup> 大石 勉<sup>2)</sup> 荒井 孝<sup>2)</sup>

### はじめに

先天性サイトメガロウイルス(CMV)感染症は、胎内感染の中で最も頻度が高くよく知られている疾患である<sup>1)</sup>。CMVによる先天性感染が重症である場合は、難聴、低出生体重、小頭症、脳の石灰化、肝脾腫などを合併するため本疾患を疑いやすい。しかし、約90%は不顕性感染でありほとんど所見がないためすべての新生児の診断は困難であるのが現状であった。

先天性CMV感染症の診断については検査時期に問題があり、外来初診時が生後3週間以内と生後3週間以降について分けなければならない。外来初診時が生後3週間以降である場合は、後天性感染が疑われることになる。

産科を中心に1997年より始まった新生児難聴の早期発見を目的とした新生児聴覚スクリーニング(NHS)が各地で盛んに行われており、現在全国で約65%の受診率となっている<sup>2)</sup>。最近、産科でNHSとCMV検査の両方を検査項目にしている病院もあり、CMV検査陽性例に対しては難聴の有無にかかわらず頭部MRIが早期に施行可能になり、将来の運動障害や発達障害の診断の一助になっている。

先天性CMV感染症診断後の治療については、従来は症候性の先天性CMV感染症に対してのみ行われていた薬物治療も、CMV検査陽性で両側高度感音難聴と診断された症例に対しては、家族の同意のもと治療が行われるようになってきた。

本稿では、先天性CMV感染症の最近の見解について診断・聴覚障害・治療・頭部MRI所見などを中心に解説する。

### 先天性CMV感染症の診断

CMV感染症の診断では尿、唾液、血液、髄液などからのPCR法(real time法)による検査が一般的である。初診が生後3週間以内の場合は尿から施行する(尿バックをあて約0.5cc採取)。初診が生後3週間以降の場合は、後天性感染も考慮しなければならない。この場合はガスリー検査として使用された乾燥濾紙を用いる。ガスリー検査の乾燥濾紙は地域により検査センターが異なるため、問い合わせを行い借用することが多い。ガスリー検査で使用した乾燥濾紙が残存していない場合は、両親に臍帯保存の有無を聞き、保存している場合は臍帯に付着する乾燥血液を使用しCMVのDNAを検査する。

筆者が関係した施設で、産科よりNHS後に要再検査となりCMV検査を施行したのは162例であった。初診が生後3週間以内で尿中PCR法により検査したのが77例(47.5%)、初診が生後3週間以降でガスリー検査用の乾燥濾紙が残存しており使用したのが67例(41.4%)、臍帯を使用したのが18例(11.1%)であった(図1)。

また、先天性CMV感染症で忘れてならないのはウイルスの再活性化である。このことは極めて重要であり、血液や尿中のウイルス量の有無や推移は常に把握していなければならない。

さかた ひであき, とみざわ あきふみ, おおいし つとむ, あらい たかし

1) 目白大学クリニック耳鼻科 〒339-8501 さいたま市岩槻区浮谷320 2) 埼玉県立小児医療センター感染免疫科

## 聴覚障害

先天性 CMV 感染症の所見の中に聴覚障害があることは以前よりよく知られていた。先天性難聴の約 20% は先天性 CMV 感染症であるとの報告もある。しかし、報告の多くは症候性の先天性 CMV 感染症で NICU などに入院した場合行った聴性脳幹反応 (ABR) などで難聴と診断された症例であった。新生児期は中耳間葉系の遺残や乳突洞の含気不全、發育不良などによる伝音難聴の場合もあり聴力が変動することも多いので聴覚は 2

歳頃までは経過観察しなければならない<sup>3)</sup>。したがって、先天性 CMV の感音難聴との鑑別には慎重でなければならない。

先天性 CMV 感染症の聴力障害には、両側性や一側性がある。難聴の程度は中等度難聴も若干存在するが、ほとんどは両側性の高度難聴である。先天性難聴、進行性難聴、遅発性難聴など CMV の再活性化などのためいくつかのパターンがあり複雑である。

筆者が関係した施設で、産科より NHS 後に要再検査となり CMV 検査を施行した CMV 陽性例は 162 例中 8 例 (4.9%) であり、このうち 7 例 (87.5%) は両側高度感音難聴であった。CMV 検査は陽性であったが聴力正常だったのは 1 例あり、この症例はその後難聴出現の可能性があり得るので 3 カ月ごとの厳重経過観察としている。

この結果は大変重要なことを示唆している。すなわち、先天性 CMV 感染症による遅発性難聴の診断である。出生時に行った NHS がパスしても後に難聴が出現するタイプには、遷延性肺高血圧 (PPHN)、前庭水管拡大症、先天性 CMV 感染症、一部の遺伝子異常などがあるが先天性 CMV 感染症は治療もあるため、特に重要である。図 2 に、出生時は聴力正常であるも、後に難聴をきたした

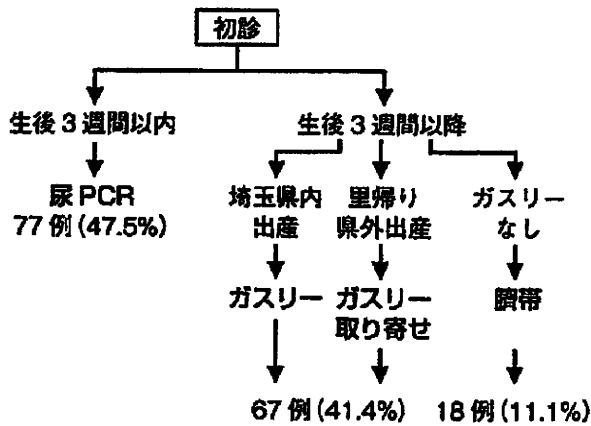


図 1 CMV 検査

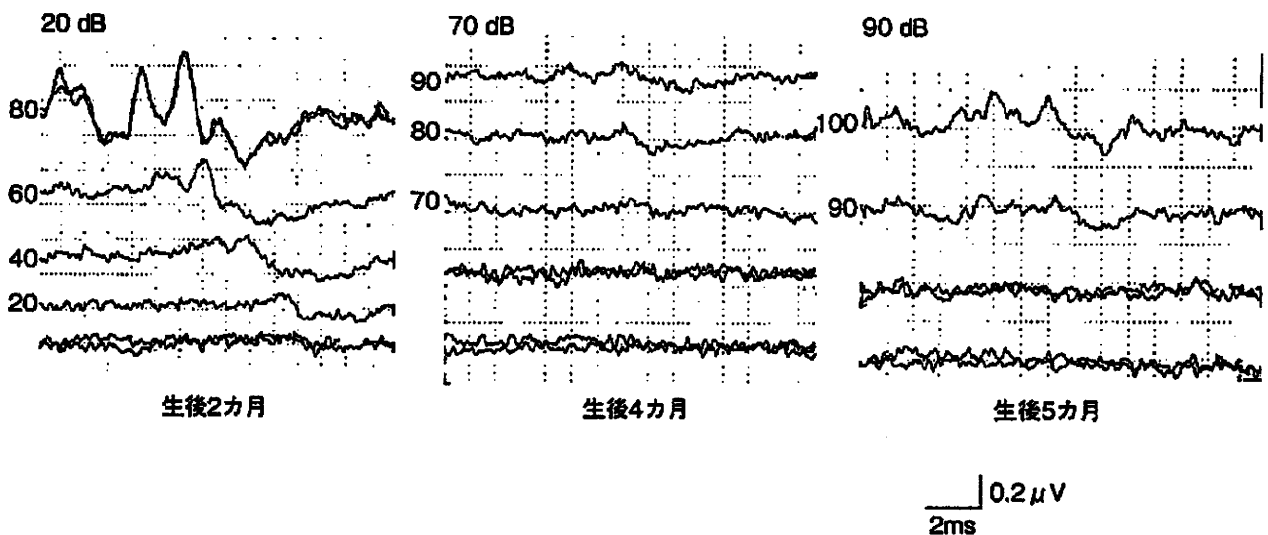


図 2 聴力悪化例

聴力悪化例の先天性CMV感染症のABRを示す。

## 先天性CMV感染症の治療

CMV検査陽性でABR検査で両側高度感音難聴と診断された症例に対しては、入院管理とし抗ウイルス薬(GCV:ガンシクロビル)を原則6週間、体重当たり12mgを1日投与量とし点滴投与する場合がある<sup>4,5)</sup>。しかし、これらはCMVを疑わせる所見があり、たまたま難聴も合併していたため治療したという報告である。本来不顕性感染がほとんどであるCMVではいかに多くの症例をスクリーニングし治療対象とするかが重要となる。しかし、現在この治療は未だ一般的ではない。したがって、各施設の倫理委員会で十分な審議がなされた後、両親へのきちんとした説明があり十分納得が得られた症例を治療対象としなければならない。点滴投与が困難になった場合は内服の抗ウイルス薬(VGCV:パリキサ)を投与することもある。副作用は薬剤の性質により、血小板減少、静脈炎などが多い。

治療開始時期については、我々の検討では聴力が著明に改善した1例は、生後1カ月であった。それ以外の聴力が不変であった症例は治療開始時期が遅れていた。伊藤ら<sup>6)</sup>の報告ではGCV投与後難聴が改善した2例は生後2日目より開始している。治療開始時期については、できるだけ早期がよい結果に結びつくのかもしれないため今後十分に検討する必要がある。

現在使用されているGCVは毒性が強いことが知られており、今後は早期治療が可能となった場合の新生児に投与することを考慮し、毒性の軽減された薬剤の開発や、難聴に限って言えば局所投与などが望まれる。

GCVによる難聴改善の機序については不明な点が多い。経胎盤感染によるCMVモルモットでは内耳のらせん神経節にCMV感染の局在を示したとする報告がある<sup>7)</sup>。しかし一般に動物とヒトではウイルスは同じであっても発症機序は異なる

ことが多いためヒトでのCMV感染の基礎的報告が重要である。

治療対象であるが、ほとんど残存聴力がない両側高度難聴は治療の理解が得られやすい。しかし問題は、中等度・軽度・一側性難聴の場合と進行性・遅発性難聴の場合である。これらの場合は、明確な治療指針がなく症例に応じ適宜検討が必要となる。今後早急に整備されなければならない。

## 症例：CMVに対する治療により聴力が著明に改善した1例

症例は在胎41週、2,782gで正常分娩。初診が生後1カ月の男児。新生児聴覚スクリーニング(OAE)にて両側要再検査となり紹介された。顕微鏡下で耳内所見なく、ABR右70dB、左無反応であった。トーンバースト500Hzは両側無反応であった。ABRで右のI波の潜時延長はなく、聴器CTにて乳突洞、上鼓室を含めた中耳の含気は良好であり伝音難聴を示唆する所見はなかった。

尿中PCRにてCMV-DNA陽性、ガスリーPCRにてCMV-DNA陽性、遺伝子検査ではCox26変異なし、頭部MRI、CTにて多小脳回、石灰化が認められた(図3)。

以上の検査所見により先天性CMV感染症による先天性感音難聴症例と診断し直ちに入院治療とした。治療経過(表)と聴力の推移(図4)を示す。治療開始より25日目に静脈炎がひどくなり12日間休薬とし、VGCV内服に切り替えた。聴力は尿中PCRの低下とともに改善し、現在ほぼ正常化した。

この症例のようにNHS後の検査で耳鼻科を受診しCMVを検査することでCMV感染症を早期に診断できれば、治療可能なCMV感染症が存在することは極めて重要である。

## 先天性CMV感染症の頭部MRI

症候性の先天性CMV感染症については、これ

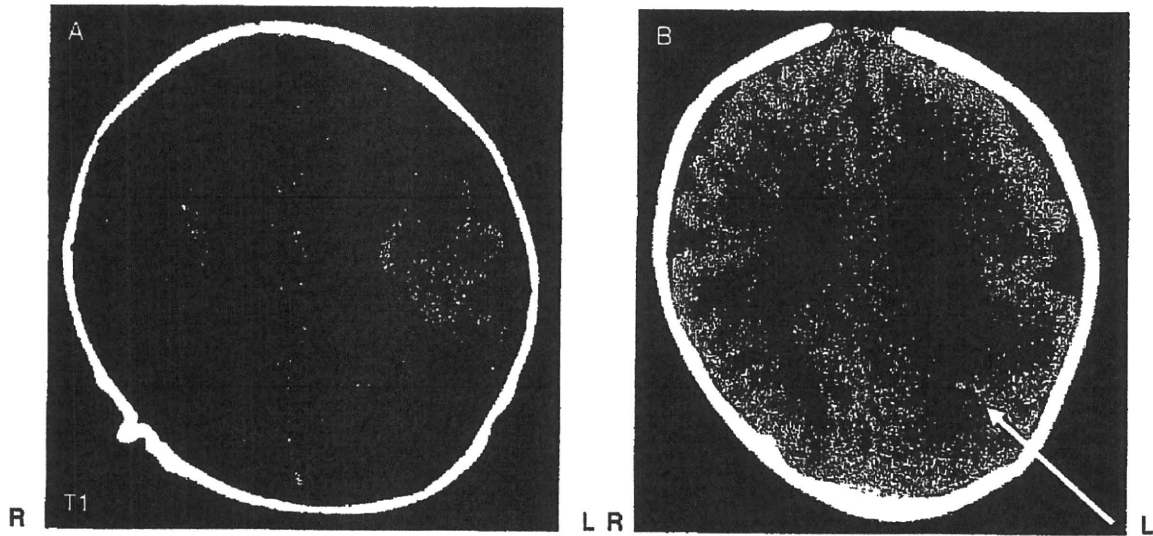


図3 頭部画像所見

A: MRI B: CT

両側大脳半球の多小脳回, 小頭症, 石灰化

表 治療経過

		初診日	2日目	11日目	25日目	38日目	95日目
血液 PCR (copies/ $\mu$ g DNA)		2 (単核球中)	/	(-)	(-)	(-)	(-)
尿 PCR (copies/mL)		$5.2 \times 10^5$	/	$1.2 \times 10^4$	$8.9 \times 10^3$	(-)	(-)
唾液 PCR (copies/mL)		$7.3 \times 10^6$	/	/	/	/	(-)
ABR	(右)	70 dB	/	30 dB	20 dB	20 dB	20 dB
	(左)	NR	/	80 dB	80 dB	60 dB	40 dB
治療			GCV 12 mg/kg/day			VGCV 28 mg/kg/day	

までも頭部 MRI は行われてきており周知の通りである。重要なことは先天性 CMV 感染症がスクリーニングされ始めてきたことにより、多くの先天性 CMV 感染症の頭部 MRI 所見が明らかになってきたことである。現在発達障害と診断されている症例に特に MRI は施行していないが、ある程度先天性 CMV 感染症が存在しているであろう。

また、最近では先天性 CMV 感染症でも頭部 MRI で所見がない症例や早期治療した症例の頭部 MRI 所見を治療前後で比較検討できるようになった。

図 5, 6 に先天性 CMV 感染症に特徴的な頭部 MRI 所見を示す。

印象としては、CMV 検査陽性で、頭部 MRI で所見がない場合は難聴がなく、遅発性にも難聴にならない傾向がある。今後はより多くの症例で運動障害や発達障害との関係も明らかにしなければならない。

## おわりに

現在日本や欧米での CMV 抗体保有率が以前に