

カラー図説

経迷路法による錐体尖真珠腫手術

Petrous Apex Cholesteatoma Operated by Translabyrinthine Approach

三浦 誠・平海 晴一・金丸 眞一
宮崎 拓也・石川 正昭

はじめに

錐体尖真珠腫に対する手術は解剖学的位置の複雑さから対応に苦慮する疾患の一つである。手術的アプローチは内耳摘出を含む錐体骨亜全摘術（経迷路法）や中頭蓋窩法などがある。今回、経迷路法にて手術を施行した症例を経験したので報告する。

症 例

症例：11歳女児。

主訴：左耳漏。

現病歴：5歳時に左真珠腫性中耳炎に対して他院で鼓室形成術（外耳道後壁削開，軟組織再建，IV-C型）を受け経過観察中であった。2007年10月ごろより左耳漏が認められ，耳を触ると顔面痙攣が生じ，また時にふらつきの自覚があった。耳内所見で左外耳道後壁の腫脹があり，CT撮影で真珠腫再発が疑われたため，2007年12月当科紹介受診となった。

初診時所見および検査所見：左外耳道後壁は腫脹し鼓膜観察ができなかった。少量の耳漏を認めたが細菌検査では有意な細菌は検出されなかった。純音聴力検査では左気導55dB，骨導8dB（3分法）の伝音難聴，VORゲインは左右とも0.19だったが左頻度が減少，顔面神経スコアは柳原法で40点，ENoGで明らかな左右差認めなかった。側頭骨CT（図1，2）では左乳突洞から錐体尖，内耳道上方に骨破壊性病変が広範に進展し上半規管が破壊され，蝸牛瘻孔の存在も疑われた。顔面神経は鼓室部前方，迷路部で周囲の軟部組織陰影と混在し追跡不可であった。また広範な中頭蓋窩底部骨欠損が予想された。MRI（図3）では錐体尖部陰影はT1強調画像で低信号だが周囲や内部隔壁がGd造影され，T2強調画像で高信号を示し真珠腫が疑われ，乳突部の陰影はT1，T2強調画像で高信号を示しコレステリン肉芽腫・嚢胞の合併が疑われた。病変進展型式からSanna分類¹⁾による広範迷路型と考えられた。

手術（図4～6）：左骨導聴力は保たれているが広範な病変進展があり蝸牛瘻孔も疑われたため，聴力温存は困難と判断し，経迷路法での手術を行った。真珠腫は乳突洞から上鼓室最前方，顔面神経迷路部と天蓋の間から深部に進展，内耳道上面と天蓋の間からさらに錐体尖に広がっていた。また顔面神経迷路部と鼓室部の間から蝸牛基底回転を破壊しつつ卵円窓窩前方に穿破していた。乳突洞内には一部コレステリン肉芽腫・嚢胞を認めた。顔面神経は鼓室部で全周性，迷路部で半周以上露出，また内耳道硬膜は上面から前面にかけて真珠腫と癒着し，視野確保のため後面上半分の硬膜も露出させた。上鼓室最前方から錐体尖部で中頭蓋窩硬膜の広範な露出があった。真珠腫摘出後，腹部から採取した腹直筋筋膜で内耳道・中頭蓋窩硬膜露出部を被覆，さらに死腔部を脂肪充填し手術を終了した。術後一過性顔面神経不全麻痺を認めたが，退院時には回復した。

考 察

錐体尖真珠腫は聴力良好で比較的小さいものでは聴力温存を図って中頭蓋窩法が選択されるが，本例のように聴力良好であっても広範に進展した場合は内耳摘出を含む錐体骨亜全摘術が必要になる場合が多い¹⁾²⁾。術前に顔面神経麻痺がない場合でも神経温存が困難であったり，神経移動（re-routing）を要する場合があるが¹⁾²⁾，本例では鼓室部で真珠腫により全周性に神経露出があり，また迷路部で神経の圧排菲薄化がみられたが，幸い術後神経障害は軽度で一過性であった。本例は小児真珠腫の再発例であり，今後も慎重な経過観察が必要と考えられる。

参考文献

- 1) Sanna M, Zini C, Gamoletti R, et al.: Petrous bone cholesteatoma. Skull Base Surg 3: 201～213, 1993.
- 2) 小林俊光，須納瀬弘，馬場 保，他：錐体尖真珠腫. JOHNS 17: 1443～1448, 2001.

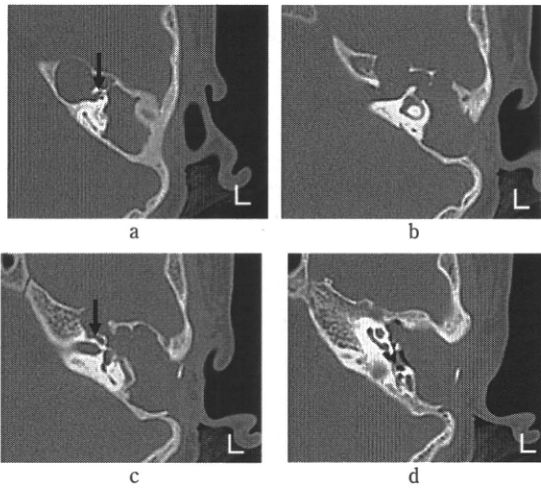


図1 側頭骨 CT 画像 (軸位断)

a) 前半規管骨破壊 (矢印), b) 内耳道・中頭蓋窩底骨欠損を認める。c) 蝸牛瘻孔が疑われた (矢印)。

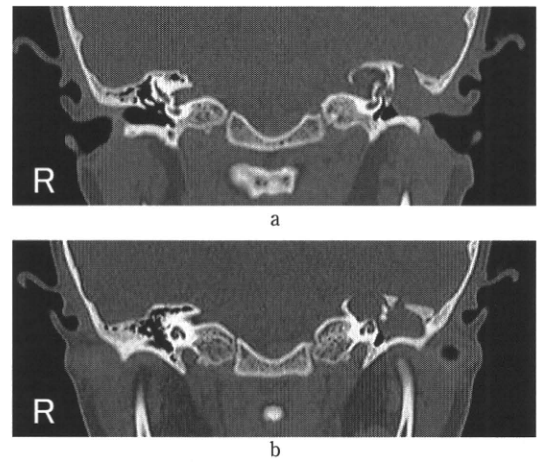


図2 側頭骨 CT 画像 (冠状断)

a) 内耳道骨欠損, b) 中頭蓋窩底骨欠損を認める。

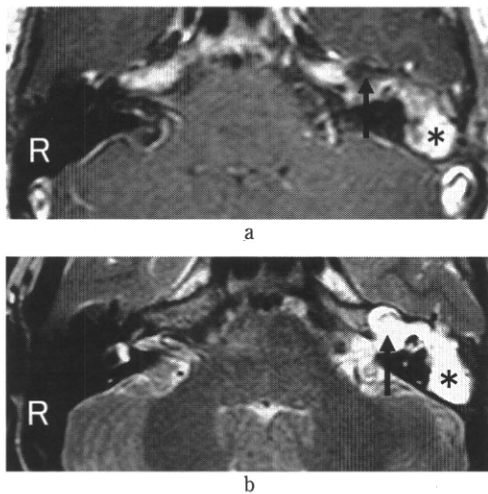


図3 MRI 画像

a) T1 強調 Gd 造影画像 b) T2 強調画像
錐体尖部真珠腫 (矢印), 乳突部はコレステリン嚢胞合併が疑われた (*).



図4 術中写真1

蝸牛基底回転瘻孔を認めた (矢印), 顔面神経迷路部 (矢頭)

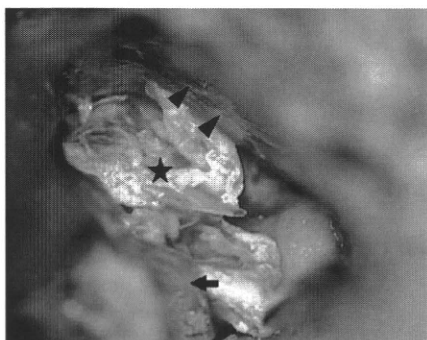


図5 術中写真2

錐体尖部真珠腫 (星印), 中頭蓋窩硬膜露出部 (矢頭), 内耳道硬膜 (矢印)



図6 術中写真3

内耳道硬膜 (矢頭) に癒着した真珠腫 (星印) を鋭的剥離。

小児人工内耳手術症例の検討

三浦 誠¹⁾²⁾・坂本 達則¹⁾・平海 晴一¹⁾
金丸 眞一¹⁾・伊藤 壽一¹⁾

Retrospective Evaluation of Cochlear
Implantation in Children

Makoto Miura

(Kyoto University, Japanese Red Cross Society, Wakayama Medical Center)

Tatsunori Sakamoto, Harukazu Hiraumi, Shinichi Kanemaru and Juichi Ito

(Kyoto University)

This retrospective study included 106 children given cochlear implants in our hospital from 1991 to 2007. For the initial 4 years, all children receiving cochlear implants were over the age of 6 years. In recent years, however, there has been a growing trend to lower the age of implantation below 3 years. Almost 80% of the cases suffered from unknown congenital hearing loss, and 10% of the cases indicated post-meningitis deafness. Speech recognition tests after implantation showed good results except for children with congenital deafness aged over 8 years at implantation, congenital rubella syndrome, and severe inner ear anomalies such as semicircular canal aplasia. Furthermore, the evaluation of post-operative speech cognition in multi-handicapped children using cochlear implants is considered to require more time for an accurate estimation. The rate of delayed complications including MRSA infection and cholesteatoma formation was 7% of all cases, and was considered to rise with an increase of the follow-up period.

Key words : cochlear implantation, children, speech recognition

はじめに

わが国で1980年代後半に初めて人工内耳手術が施行されてから20年以上が経過した。当初の手術適応は言語習得後失聴成人で精神・神経学的に問題のないことが求められていた。その後、徐々に適応範囲が小児にも広がり、1998年には日本耳鼻咽喉科学会による人工内耳適応基準が示され、小児の場合、年齢は2歳以上で両側100 dB以上の高度難聴で補聴器装用効果の少ないものとされた。その後、小児人工内耳例の増加は著しく、2歳未満の幼児例に対する手術や、従来禁忌もしくは慎重な対応が求められた内耳奇形例や精神発達遅滞などの重複合併例に対する手術も行われることが多くなり、2006年には「小

児人工内耳適応基準」の見直しが行われた。当科で1987年から2007年までに235件の人工内耳手術が施行されたが、うち18歳未満の小児例は106件である。小児人工内耳手術に関しては、術後聴取能や術後合併症などを含めてまだまだ解決しなければならない問題点が多く残っている。今回これらの問題点を含めて当科における小児人工内耳手術の検討を行う。

対象と方法

1987年から2007年12月までの21年間に京都大学耳鼻咽喉科で施行した人工内耳手術235件のうち、18歳未満の小児例は106件あり、これらの対象に対して以下の

1) 京都大学大学院医学研究科耳鼻咽喉科・頭頸部外科
2) 日本赤十字社和歌山医療センター耳鼻咽喉科

検討を行った.

- 1) 1987 年から 2007 年までの 21 年間の成人・小児別手術件数の推移
- 2) 小児人工内耳手術時の年齢構成
- 3) 失聴原因
- 4) 手術施行時の言語状況 (言語習得前・中・後難聴)
- 5) 使用デバイス別手術件数
- 6) 内耳奇形タイプ別手術件数と重複合併例への手術件数
- 7) 語音弁別検査を用いた術後言語聴取能評価
- 8) 再手術を要した術後トラブルの原因別件数

結 果

- 1) 図 1 に 1987 年から 2007 年までの小児, 成人人工内耳手術件数を示す. 全体の手術件数が 2000 年以降増加傾向にある. 当初は成人例のみであったが, 1991 年から始まった小児例が 1998 年以降急増し, 近年では成人例を凌ぐ件数の手術が行われている.
- 2) 表 1 に小児人工内耳手術時年齢分布を示す. 最小年齢は 1 歳 2 ヶ月で 1 歳台が 10 例, 2 歳台が 23 例で, 6 歳未満例が 81 例と小児例全体の 76% に相当している. 1991 年から 1994 年までの 4 例は全例 6 歳以上であったが, 1997 年からは 2 歳台, 2000 年からは 1 歳台の症例が加わり, 2003 年から 2007 年までの最近 5 年間では 1 ~ 2 歳台が 54 例中 22 例 (41%) を占め低年齢化が進んでいる.

表 1 年齢別手術件数分布

1 歳	10 (9%)
2 歳	23 (22%)
3 歳	23 (22%)
4 歳	11 (10%)
5 歳	14 (13%)
6 歳以上	25 (24%)

- 3) 表 2 に失聴原因を示す. 約 8 割が原因不明の先天性感音難聴であるが, これらには Waardenburg 症候群, Dandy-Walker 症候群, CHARGE association などの診断もしくは疑い例が含まれているが, 多くは非症候性難聴であった. また約 1 割は髄膜炎後失聴児である. 前庭水管拡大症を含めた進行性難聴が約 8%, 風疹やサイトメガロ先天感染が明らかなものが約 5% あり, 両側性ムンプス感染症が 1 例あった.
- 4) 表 3 に失聴時の言語状況を示す. 言語習得前失聴が全体の約 9 割を占めるが, 髄膜炎, ムンプス感染症, 進行性感音難聴の症例では失聴年齢によって言語習得中や言語取得後に手術施行した場合があった.
- 5) 使用機器は時代の変遷とともに変化しているが, CI24M 以降のデバイスが 8 割弱を占めている (表 4).
- 6) 1999 年以降は内耳奇形例に対しても積極的に手術を行っている. 内耳奇形のタイプは蝸牛 incomplete partition, 前庭拡大, 外側半規管低形成を示すいわゆる

件数

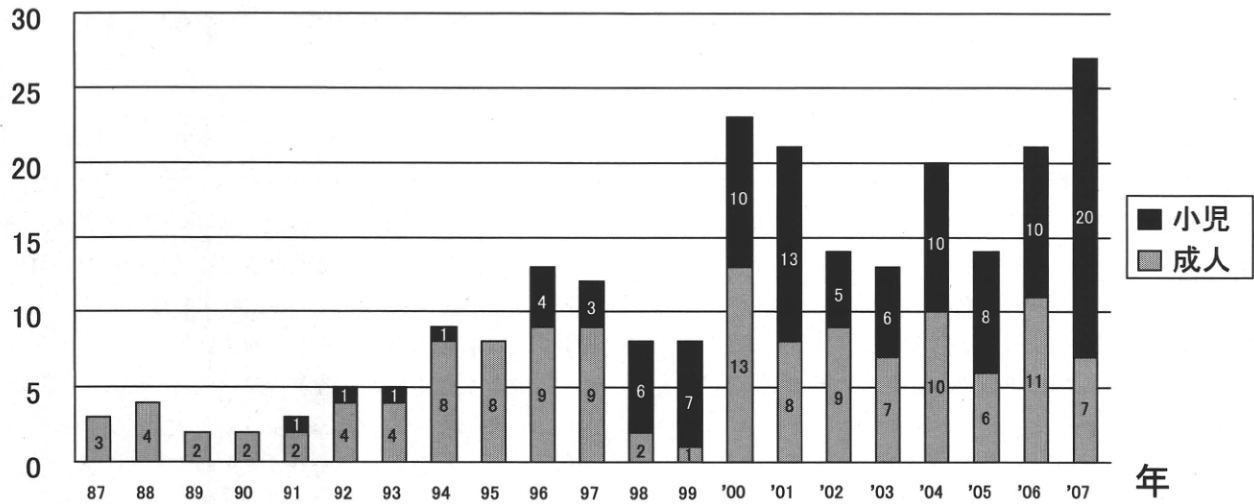


図 1 年度別人工内耳成人例と小児例の推移 (1987 年 ~ 2007 年)

表2 失聴原因

髄膜炎	10 (9%)
先天性風疹感染	3 (3%)
ムンプス感染	1 (1%)
サイトメガロウイルス感染	2 (2%)
進行性感音難聴	8 (8%)
先天性感音難聴 (原因不明)	82 (77%)

表3 手術時言語状況

言語習得前失聴	93 (88%)
言語習得中失聴	10 (9%)
言語習得後失聴	3 (3%)

表4 使用機器

CI22M	24 (23%)
CI24M	54 (51%)
CI24 Contour	28 (26%)

表5 内耳奇形例や重複合併例への手術

内耳奇形	(17例)
Mondini 奇形	9例
前庭水管拡大症	4例
蝸牛低形成	1例
半規管無形成	2例
内耳道奇形	1例
重複障害合併	(3例)
多小脳回症	2例
脳性麻痺	1例

Mondini 奇形がもっとも多く、次に前庭水管拡大症が続いている。さらに半規管無形成 (蝸牛は incomplete partition), 蝸牛低形成, 内耳道奇形が少数例あった。また多小脳回症, 脳性麻痺を合併した重複障害例に対しても, 症例によっては人工内耳手術を行う場合が生じている (表5)。

7) 術後3年以上経過し, 語音弁別検査が可能であった症例全体の術後聴取成績を示す (図2)。母音, 子音, 文章ともに比較的良好な成績であるが, 低年齢や理解力に問題があるなどの理由で語音弁別検査が施行できない症例は除外されている。しかし, 一部の症例で語音弁別不良例が認められ (表6), 8歳, 10歳, 16歳と高年齢で手術施行した先天性難聴3例と4歳時に手術施行した先天

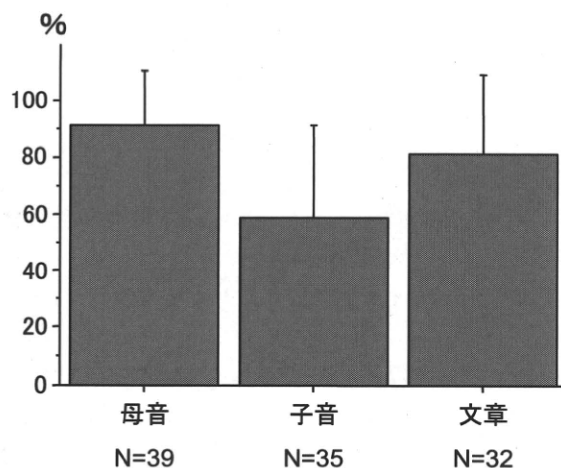


図2 術後聴取成績

術後3年以上経過し語音検査が施行できた症例。低年齢や理解力に問題があるなどの理由で検査が施行できない症例は除外されている。

性風疹症候群例および4歳時に手術施行した原因不明の言語習得中失聴例で成績不良であった。また内耳奇形例では Mondini 奇形では1例を除き, 前庭水管拡大症は全例で母音弁別100%, 子音弁別60%以上の良好な術後聴取能を示したが, 半規管無形成と Mondini 奇形の各1例では語音弁別が不良であった。重複合併例は術後経過期間が短い, 聴覚障害単独例に比べ短期間での発達はみられないものの, 補聴器装用時には得られなかった発達がみられている。

8) 術後顔面神経麻痺は認めなかったが, MRSA 感染, 真珠腫形成, 機器の故障, 電極スリップアウトなどの原因で人工内耳入れ替えを含む再手術を要した症例は8例に認められた (表7)。

考 察

先天的あるいは生後早期に高度難聴になった小児は, 言語の認知と表出の発達に重大な障害を受けるため, 脳の可塑性を考慮すると人工内耳装用開始年齢は早ければ早いほど良いと考えられている。欧米では人工内耳を早期装用した場合の良好な成績の報告は多数あり, 2歳以下での良好な使用例の報告¹⁾²⁾も相次いでみられ, 実際アメリカ, オーストラリアでの適応基準では生後12ヵ月となっている。一方, わが国では欧米諸国に比べ成人例に対する人工内耳手術比率が高いとされ, 小児例は少ない傾向があったが, 近年小児例が増加している。適応年齢

表 6 語音弁別不良例

症例	手術時年齢 (歳)	性別	失聴原因, 内耳奇形など	母音 (%)	子音 (%)	文章 (%)
1	8	男	先天性 (原因不明)	70	12	NA
2	10	男	先天性 (原因不明)	50	12	NA
3	16	男	先天性 (原因不明)	40	23	15
4	4	女	先天性風疹感染	20	0	0
5	4	女	不明 (言語習得中失聴)	60	8	NA
6	3	男	先天性 (Mondini 型内耳奇形)	60	0	NA
7	5	男	先天性 (半規管無形成内耳奇形)	20	0	NA

NA : 施行できず, もしくはデータなし

表 7 再手術を要した症例

MRSA 感染人工内耳摘出	2 例
真珠腫形成再手術 (真珠腫摘出)	2 例
機器故障再手術 (外傷)	1 例
(デバイス突出) *	1 例
(原因不明)	1 例
電極スリップアウト再手術	1 例

* 初回手術は他院で施行

に関しても1998年の日本耳鼻咽喉科学会人工内耳適応基準では小児人工内耳の年齢下限は2歳であったが、2006年の見直しでは、適応年齢は原則1歳6ヵ月以上となり、今後人工内耳の低年齢化がさらに進む可能性もある。当科における人工内耳手術も当初は成人例のみであり、1991年から開始された小児例も最初の数年間は6歳以上の年長児が主体であった。しかし1998年から小児例が急増し、最近では手術時年齢も1～2歳台が主体となりつつある。

今回の検討では失聴原因の約8割が先天性難聴であり、先天性感染症やWaardenburg症候群など症候性が疑われるものも少数例にはあるが、多くは原因不明の非症候性難聴と考えられ、言語習得前失聴が大部分を占めている。一方、髄膜炎後失聴、両側ムンプス難聴では罹患時期により、進行性感音難聴では難聴の進行程度により言語習得中・習得後失聴になる。一度言語を獲得した後に聴力障害を生じた幼小児について、2006年の適応基準で補聴器の効果が十分でない高度難聴であることが確認された後には、獲得した言語を保持し失わないために早期に人工内耳を検討することが望ましいとされている。実際、言語習得期に高度難聴が生じたために4ヵ月でいったん獲得した言語を失った症例が、人工内耳手術で聴覚言語

能力が回復した報告³⁾があり、われわれも同様の症例を経験している。とくに髄膜炎後失聴の場合、髄膜炎性迷路炎による蝸牛線維化・骨化は蝸牛基底回転起始部から始まることが多いが⁴⁾、失聴後も線維化・骨化が進行すると蝸牛全回転におよび、人工内耳電極挿入が時間経過とともに困難となる場合がある。蝸牛部分骨化例の術後聴取能は必ずしも悪くないとの報告もあるが⁵⁾、全骨化例では成績が劣るとの報告が多い⁶⁾⁷⁾。そのため、蝸牛線維化・骨化の進行が予想される場合にはより早期の人工内耳手術が求められる。

内耳奇形症例に対する手術は1998年の人工内耳適応基準では、内耳奇形は必ずしも禁忌とはならないとされ、むしろ例外的な適応との扱い方であったが、近年画像診断が進歩してきたことで、原因が明確であるため、むしろ早期に人工内耳手術が行われる症例が増えてきている。今回の検討では全体の約16%が内耳奇形例であったが、おおむね良好な術後成績が報告されているMondini奇形や前庭水管拡大症⁸⁾⁹⁾が大部分を占めていた。一方で、半規管無形成例、蝸牛低形成例、common cavity型では術後成績は劣ることが多いとされ⁸⁾¹⁰⁾¹¹⁾、われわれの症例でも半規管無形成例の1例は術後語音聴取が不良であった。内耳奇形のタイプによっては慎重な対応が必要であろう。また重複障害に関しては、1998年の人工内耳適応基準では重度の精神発達遅滞は適応外とされていたが、2006年の適応基準では、重複障害であっても人工内耳による聴覚補償が有効であるとする予測があり、術後療育にかかわる人達の理解と見解の共通性があれば個別に適応を考慮するという事になった。Hamzaviら¹²⁾は中等度の学習障害や感覚運動知的障害では比較的良好な術後聴取能を示すが、高度学習障害や重度精神発達遅滞では術後聴取能が不良であり、また自閉症は症例に

よって成績に差異がみられたと報告している。重複障害を持つ症例では、人工内耳装用効果に限界があることを十分理解したうえで、個々の症例ごとに適応と目標を決定し、両親・療育機関との十分な理解と協力のもとで治療を進めていく必要がある。われわれの経験した3例は聴覚障害単独例に比べ短期間での発達はみられなかったが、補聴器装用時には得られなかった発達が見られている。しかし経過観察期間が短く今後の経過を慎重に見極める必要があると思われる。

人工内耳術後の合併症は、1) 術直後にみられるものとして、めまい・嘔吐、耳鳴の増強、顔面神経麻痺、2) 遅発性にみられるものとして、顔面神経刺激、電極のスリッブアウト、皮弁感染・壊死、機器の不良、聴神経の反応不良、などが挙げられている¹³⁾。今回の検討で顔面神経麻痺などの重篤な早期合併症は認めなかったが、人工内耳入れ替えや、真珠腫摘出手術などの再手術を要する症例が約7%生じている。電極固定法や皮切法の改良、外耳道皮膚・鼓膜を極力損傷しないなど手術手技で減少が期待できる合併症もあるが、機器故障を含め確実な予防法が困難な場合もあると考えられ、今後手術症例数が増加し術後観察期間が長期化するにつれて遅発性トラブルも増加する可能性があると思われる。

今回の検討で術後3年以上経過した小児人工内耳術後聴取能はおおむね良好であったが、高年齢で手術施行した先天性難聴児、先天性感染症の一部、半規管無形成など内耳奇形例の一部では不良例があり、原因不明の言語取得中失聴例でも不良例がみられた。さらに重複合併例では現時点では確定的評価を下すことが困難で今後の検討が必要な状況にある。今後小児人工内耳適応が拡大し困難例の増加とともに術後聴取能平均値はむしろ低下する可能性がある。また遅発性トラブルの頻度も必ずしも低いとは言えず、術後長期にわたる慎重な観察が必要である。しかし人工内耳が聴覚障害児に一定の効果をもたらしていることは事実であり、今後も症例数の増加が見込まれ、また将来機器やコード化法のさらなる改良も予想される。これら小児人工内耳にかかわる問題点を理解しつつ、柔軟で的確な対応を講じていく必要があると思われる。

まとめ

1) 当科で施行した人工内耳症例 235 件のうち小児例 106 件あったが、近年小児例の比率が増加し手術時年齢

1～2歳台の低年齢化が進んでいる。

2) 先天性難聴が約8割を占めたが、髄膜炎後難聴や両側ムンプス難聴など罹患後早期に手術の必要な言語習得中・後難聴例も含まれていた。

3) 術後3年経過した術後聴取能はおおむね良好であったが、高年齢で手術施行した先天性難聴例、先天性感染症例や内耳奇形例の一部などでは不良例もみられ、また重複障害合併例に対する術後評価には未だ時間を要すると考えられた。

4) 人工内耳入れ替えを含めた再手術を要する遅発性トラブル症例が約7%生じており、今後手術症例数が増加し術後観察期間が長期化するにつれて増加する可能性がある。

本論文の要旨は第69回耳鼻咽喉科臨床学会(2007年7月6～7日、東京)にて発表した。

参考文献

- 1) Osberger MJ : Cochlear implantation in children under the age of two years: candidacy considerations. *Otolaryngol Head Neck Surg* 117 : 145 ~ 149, 1997.
- 2) Schauwers K, Gillis S, Daemers K, et al. : Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome. *Otol Neurotol* 25 : 263 ~ 270, 2004.
- 3) Montandon P, Kasper A and Pelizzone M : A case study of a 4-year-old perilingual deaf child implanted with an Ineraid multi-channel cochlear implant. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 53 : 315 ~ 318, 1991.
- 4) Green JD, Marion MS and Hinojosa R : Labyrinthitis ossificans: histopathologic consideration for cochlear implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 104 : 320 ~ 326, 1991.
- 5) Hodges AV, Balkany TJ, Gomez-Marín O, et al. : Speech recognition after implantation of the ossified cochlea. *Am J Otol* 20 : 453 ~ 456, 1999.
- 6) Balkany T, Bird PA, Hodges AV, et al. : Surgical technique for implantation of the totally ossified cochlea. *Laryngoscope* 108 : 988 ~ 992, 1998.
- 7) 三浦 誠, 市丸和之, 大野 寛, 他 : 術中 NRT 反応が得られなかった人工内耳症例の検討. *Otol Jpn* 16 : 593 ~ 598, 2006.
- 8) Buchman CA, Copeland BJ, Yu KK, et al. : Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations. *Laryngoscope* 114 : 309 ~ 316, 2004.
- 9) Fahy CP, Carney AS, Nikolopoulos TP, et al. : Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome and a review of the syndrome. *Int J Pediatr Otorhino-*

- laryngol 59 : 207 ~ 215, 2001.
- 10) Luntz M, Balkany T, Hodges AV, et al. : Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 123 : 974 ~ 977, 1997.
- 11) Slattery WH 3rd and Luxford WM : Cochlear implantation in the congenital malformed cochlea. Laryngoscope 105:1184 ~ 1187, 1995.
- 12) Hamzavi J, Baumgartner WD, Egelierler B, et al. : Follow up of cochlear implanted handicapped children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 56 : 169 ~ 174, 2000.
- 13) 久保 武 : 人工内耳手術の合併症とその対策. JOHNS 20 : 75 ~ 78, 2004.
-

原稿受付 : 平成20年 4 月 1 日

原稿採択 : 平成20年 5 月 8 日

別刷請求先 : 三浦 誠

〒640-8558 和歌山市小松原通4-20

日本赤十字社和歌山医療センター耳鼻咽喉科

突発性難聴に対する高気圧酸素療法の効果

—1次, 2次治療別検討—

三浦 誠¹⁾²⁾・坂本 達則¹⁾・平海 晴一¹⁾
金丸 眞一¹⁾・伊藤 壽一¹⁾

Evaluation of Hyperbaric Oxygen Therapy for the Treatment of Sudden Hearing Loss in Both Primary and Secondary Cases

Makoto Miura

(Kyoto University, Japanese Red Cross Society Wakayama Medical Center)

Tatsunori Sakamoto, Harukazu Hiraumi, Shinichi Kanemaru and Juichi Ito

(Kyoto University)

This retrospective study included 256 cases with sudden hearing loss treated by hyperbaric oxygen therapy (HBO) in our hospital from 2000 to 2006 (57 primary cases with intravenous steroid administrations, and 199 secondary cases after insufficient effects of initial steroid therapy). Hearing thresholds were ascertained at frequencies of 250, 500, 1000, 2000, and 4000 Hz using pure-tone audiometry. To establish the indication of secondary HBO therapy for the treatment of sudden hearing loss, several prognostic factors including initial average hearing thresholds, age, intervals between the onset and beginning of HBO treatment, and the presence or absence of vertigo at onset were evaluated between primary and secondary cases. Although the HBO effects in the secondary were poorer than those in primary cases, one third of the secondary cases indicated hearing threshold gains of over 10 dB. Regardless of an age over 60 years, the presence of vertigo, and/or poor initial average hearing levels, HBO is considered to be an effective choice for secondary therapy of sudden hearing loss in patients within 8 weeks after onset.

Key words : hyperbaric oxygen therapy, sudden deafness, secondary therapy

はじめに

突発性難聴は原因不明の急性感音難聴であり、内耳循環障害・ウイルス感染などの関与が考えられているが確立した治療法はいまだ定まっていない。ステロイドホルモン投与を中心とした治療が第1選択として行われることが多いが、内耳の虚血や酸素欠乏に基づく循環障害の改善を目的とした高気圧酸素療法の有用性に関する報告が主に1次治療例を中心に認められる^{1)~4)}。一方で、大学病院の特徴としてステロイド投与が他施設ですでに施

行された後の2次治療として高気圧酸素療法を依頼される場合が多いのが実情である。そこで、今回突発性難聴1次治療例と2次治療例のそれぞれに対する高気圧酸素療法効果の検討を行い、とくに2次治療例に対する本療法の有効性と適応の検討を行った。

対象と方法

2000年10月~2006年9月までの6年間に京都大学耳鼻咽喉科で高気圧酸素療法を施行した突発性難聴を含め

1) 京都大学大学院医学研究科耳鼻咽喉科・頭頸部外科

2) 日本赤十字社和歌山医療センター耳鼻咽喉科

$$\text{改善率} = \frac{(\text{治療前聴力} - \text{固定時聴力})}{(\text{治療前聴力} - \text{対側聴力})} \times 100\%$$

図 1 改善率の定義 (泰地ら⁵⁾より改変)

た急性感音難聴 334 例中, 突発性難聴の診断でステロイド投与と併用して高気圧酸素療法を行った 1 次治療例は 58 例, ステロイド療法を受けた後に効果不十分で高気圧酸素療法を行った 2 次治療例は 220 例であった。その中で聴力回復判定可能であった 256 例 (1 次治療 57 例, 2 次治療 199 例) が対象となった。ステロイド投与量は 1 次治療の場合, プレドニゾロン 200 mg からの漸減が行われたが, 2 次治療の場合, 前医でのステロイド投与内容はさまざまで一定していない。性別は 1 次治療: 男性 28 名, 女性 29 名, 2 次治療: 男性 93 名, 女性 106 名で, 年齢は 1 次治療: 19 歳 ~ 83 歳 (平均 49.6 ± 18.0 歳), 2 次治療: 6 歳 ~ 77 歳 (平均 45.3 ± 17.2 歳) であった。高気圧酸素療法前の 1998 年厚生省研究班報告に準じた重症度は 1 次治療が Grade 1: 3 例, Grade 2: 11 例, Grade 3: 20 例, Grade 4: 23 例, 2 次治療が Grade 1: 46 例, Grade 2: 53 例, Grade 3: 53 例, Grade 4: 47 例であった。高気圧酸素療法は 2 気圧 70 分, 原則 15 回を 1 クールとして行ったが, 実際の施行回数は 1 次治療: 3 ~ 45 回 (平均 17.8 ± 8.5 回), 2 次治療: 5 ~ 55 回 (平均 19.1 ± 8.9 回) であった。高気圧酸素療法の評価は 1984 年厚生省研究班報告による聴力回復判定基準に拠ったが, 反対側聴力に問題がない例 (1 次治療 47 例, 2 次治療 184 例)

に対しては反対側聴力を基準にした改善率 (図 1)⁵⁾ も用いた。治療開始時期, 年齢 (30 歳未満の若年層, 30 以上 60 歳未満の中年層, 60 歳以上の老年層の 3 群で検討), 発症時めまいの有無, 治療前重症度 (Grade 1 ~ 4), 周波数別聴力 (250 Hz ~ 4000 Hz の 5 周波数), 高気圧酸素療法施行回数と治療効果, および副作用の有無の検討を行った。

結 果

1) 1984 年厚生省研究班基準に基づく総括的な聴力回復判定

1 次治療例で治癒 18%, 著明回復 42%, 回復 9%, 不変 31%, 2 次治療例で治癒 2%, 著明回復 8%, 回復 23%, 不変 67% であり, 当然の結果であるが有意に 1 次治療で良好な結果であった (Mann-Whitney's U test, $p < 0.001$) (図 2)。

平均聴力が 10 dB 以上悪化した例は 1 次治療例では認められなかったが, 2 次治療例では 4 例 (2%) 認められ, 11 dB ~ 23 dB の範囲の悪化であった。

2) 総括的な改善率

1 次治療例の平均改善率 55.0%, 2 次治療例での平均改善率 20.1% であり, 1984 年厚生省研究班基準に基づく聴力回復判定と同様に 1 次治療で有意に良好であった (Unpaired t-test, $p < 0.001$) (図 3)。

10% を超える聴力悪化をきたした例は 1 次治療では認められなかったが, 2 次治療では 15 例 (8.2%) 認められ 10.3% ~ 85.2% の範囲の悪化であった。

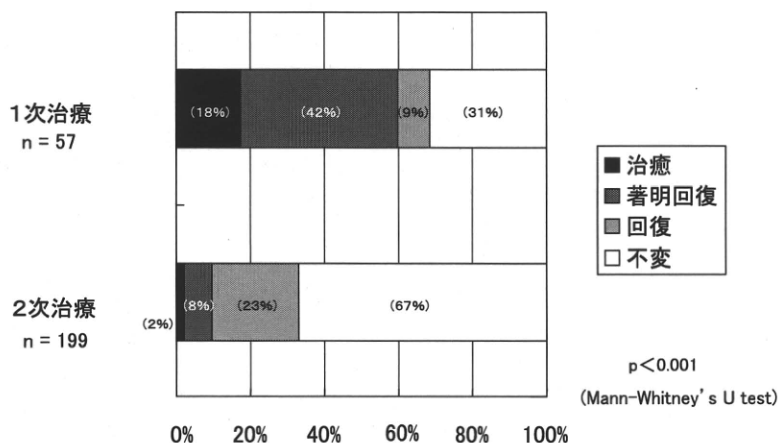


図 2 聴力判定予後判定 (1984 年厚生省研究班による)
有意に 1 次治療で良好な結果であった。

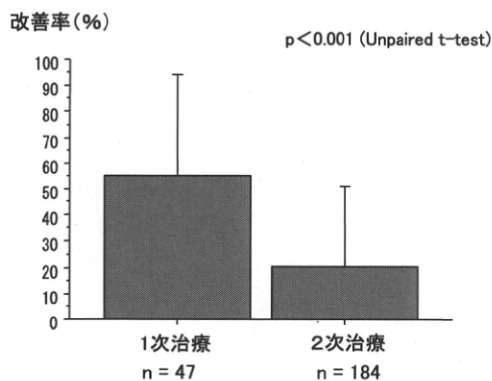


図3 総括的改善率

有意に1次治療で良好な結果であった。

3) 2次治療群での高気圧酸素開始時期による治療効果

1次治療例では95%の症例が発症3週以内に高気圧酸素療法を開始しているが、2次治療の場合の治療開始時期はさまざまであり、治療開始時期による高気圧酸素2次治療効果を検討したが、聴力回復判定基準および改善率いずれも発症から治療開始の時間経過とともに有意に効果が減弱することが示された (Spearman rank correlation, $p < 0.01$)。2次治療例における治癒、著明回復例は5週目までに限られ、回復例も8週目以降は1例に認めるのみであった (図4)。

3) 年齢による治療効果

1次、2次治療ともに聴力回復判定基準および改善率いずれも3年齢群による有意差は認められなかった (Kruskal-Wallis rank test および One-factor ANOVA) (図5)。

4) 発症時めまいの有無による治療効果

1次治療例では聴力回復判定基準では有意差がなかったものの (Mann-Whitney's U test), 改善率ではめまい合併例では有意に悪かった (Unpaired t-test, $p < 0.05$)。一方、2次治療例では聴力回復判定基準および改善率いずれもめまいの有無による治療効果に有意差は認められなかった (Mann-Whitney's U test および Unpaired t-test) (図6)。

5) 治療前重症度による治療効果

1次治療例では聴力回復判定基準で群間差が認められ (Kruskal-Wallis rank test, $p < 0.05$), 改善率では Grade 4 が有意に悪かったが (One-factor ANOVA, post hoc by Bonferroni, $p < 0.05$), 2次治療例では改善率では Grade による有意差はないものの (One-factor ANOVA), 聴力回復判定基準では Grade が上がるにつれて有意に治療効果が良好であった (Spearman rank correlation, $p < 0.01$) (図7)。

6) 周波数別治療効果

1次治療例では 250Hz で有意に改善率が悪かったが (Repeated ANOVA, post hoc by Bonferroni, $p < 0.05$), 2次治療例では逆に250Hzがもっとも改善率が良好で高音

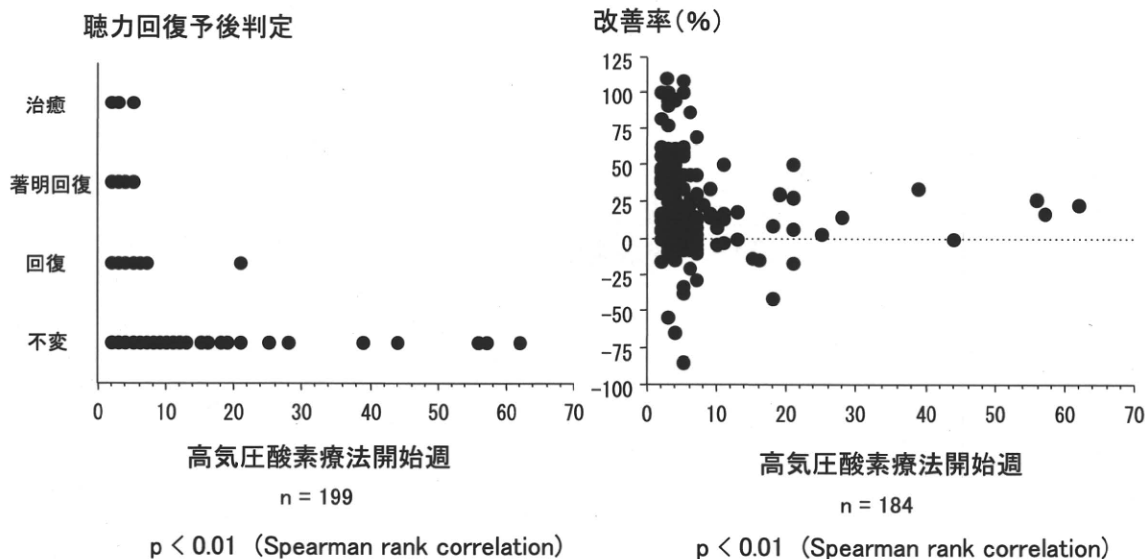


図4 治療開始時期による2次治療効果

発症から治療開始の時間経過によって有意に効果が減弱した。(なお、同一時期同一効果の症例は一つの黒丸で表示されている)。

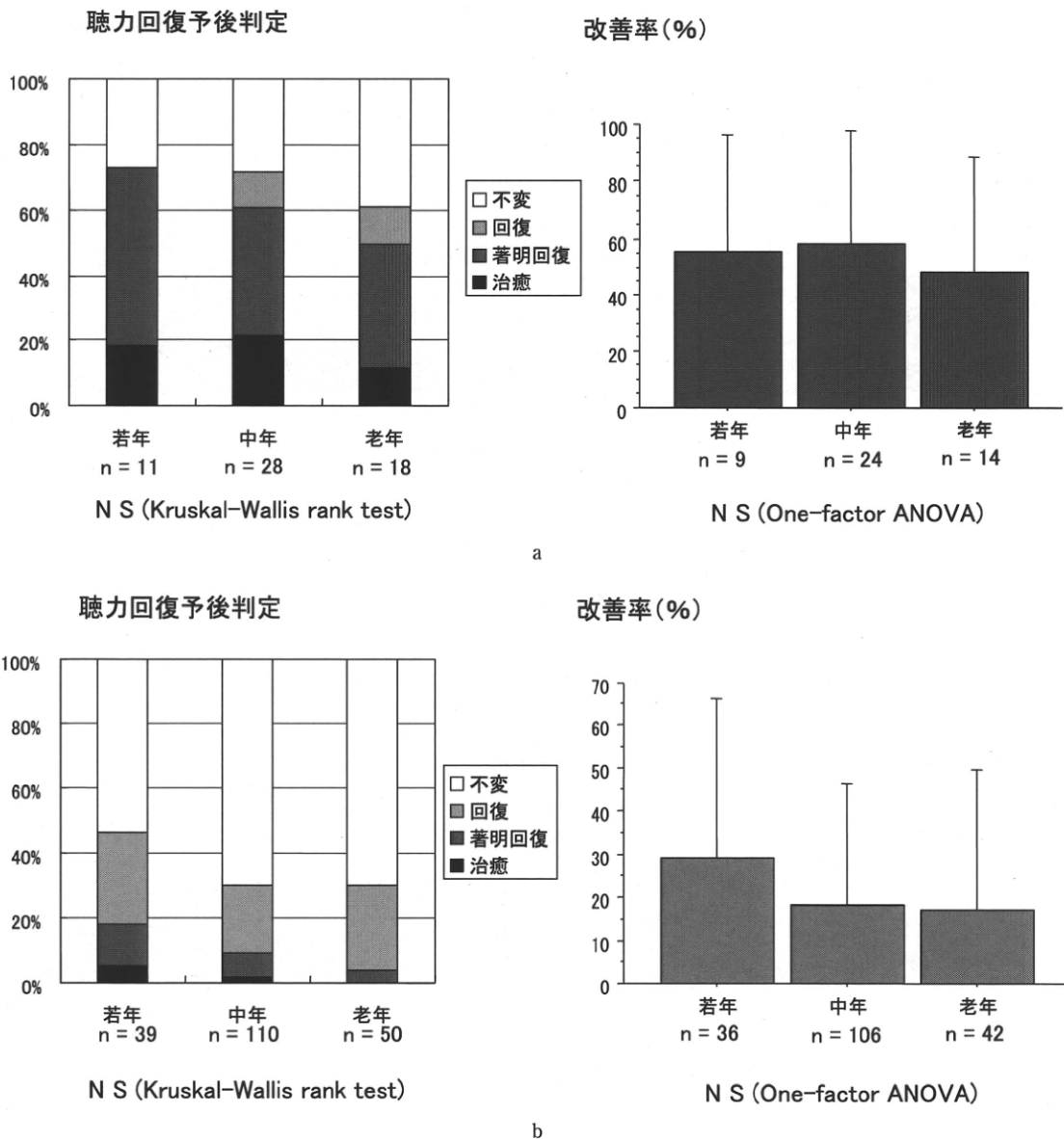


図5 年齢による効果 (a: 1次治療, b: 2次治療)

1次, 2次治療ともに年齢群による有意差はなかった。

域になるにしたがって有意に改善率が悪化した (Repeated ANOVA, post hoc by Bonferroni, $p < 0.05$) (図8)。

7) 高気圧酸素療法施行回数による効果

1次, 2次治療ともに聴力回復判定基準および改善率いずれも高気圧酸素療法施行回数増加による有意な治療効果改善は認められなかった (Spearman rank correlation) (図9)。

8) 副作用

高気圧酸素治療に際して, 耳痛, 滲出性中耳炎のため

鼓膜切開を要した症例が1次治療3例 (5.3%), 2次治療14例 (7.0%) 認められたが, その他気胸などの副作用はみられなかった。

考 察

突発性難聴の病態は, 内耳循環障害, ウイルス感染, 内耳窓破裂, 代謝障害, 自己免疫などが考えられているが⁶⁾, いまだ明らかでない点が多く一因的な疾患とは考えにくいと思われる。そのため, 治療法に関してもいま

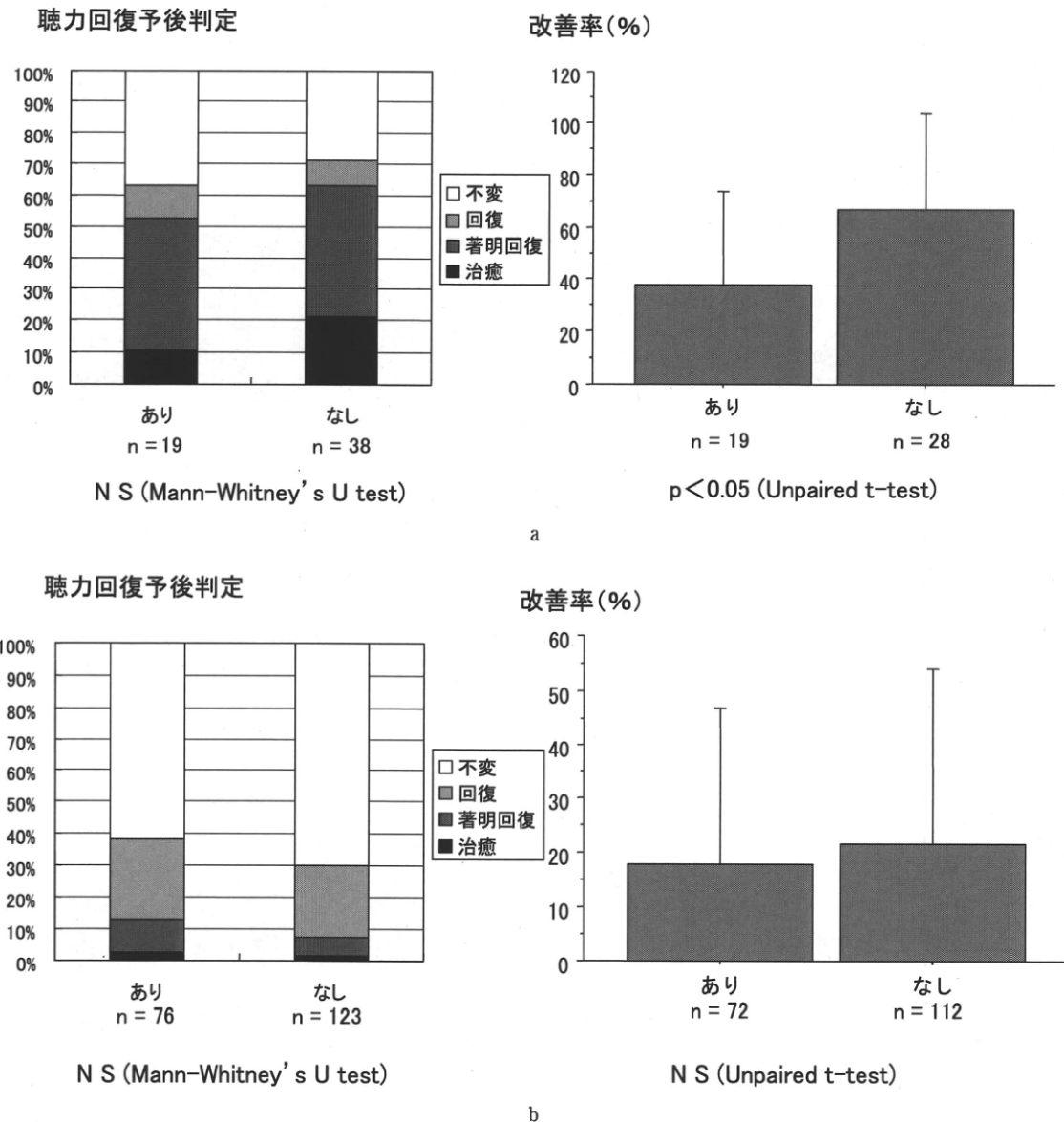


図6 めまいの有無による効果 (a: 1次治療, b: 2次治療)

a: 聴力回復判定基準では有意差はないが, 改善率ではめまい群で有意に悪かった。

b: めまいの有無による有意差はなかった。

だ確立しているとはいえない状況であるが, 本邦では副腎皮質ステロイドとATP等の循環改善薬の併用などが広く行われている。高気圧酸素療法は, 内耳循環障害に対して血液中溶解酸素を増量させることで神経組織の不可逆的变化を防ぐ目的で行われるとされ⁴⁾, 突発性難聴に対する有効性に関して国内外での報告が認められる^{1)~4)}。当科での突発性難聴に対する高気圧酸素治療施行例の約80%はステロイド大量療法の効果不十分例に対

する2次治療例であり, 今回の検討の最大の目的は2次治療における高気圧酸素治療の適応を検討することにあつた。今回の検討では2次治療を行わなかった場合との比較ではないので, 自然治癒例^{7)~9)}が含まれている可能性もあり, 高気圧酸素治療が2次治療に及ぼす効果を単独で抽出できたわけではないが, 1次治療での効果と比較することで2次治療適応の目安ができると考えた。

本邦における1984年厚生省班研究基準に基づいた突発

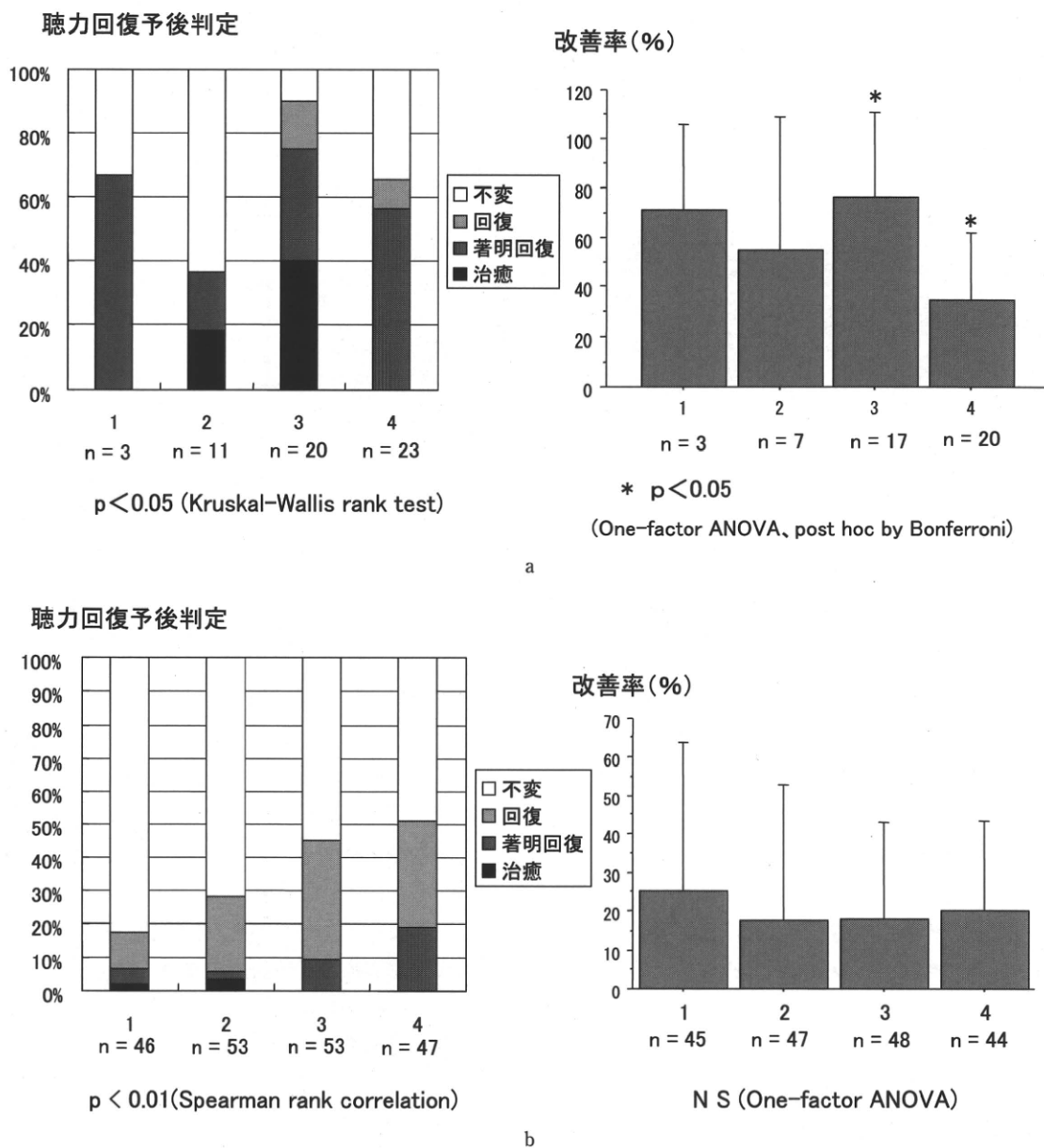


図 7 治療前重症度 (Grade) による効果 (a : 1 次治療, b : 2 次治療)

a : 聴力回復判定基準で群間差が認められ, 改善率では Grade 4 が有意に悪かった。

b : 改善率では Grade による有意差はないが, 聴力回復判定基準では Grade が上がるにつれて有意に治療効果が良好であった。

性難聴 1 次治療効果に関して, 多くの報告で治癒 30% 前後, 著明回復 25% 前後であるとされている¹⁰⁾。また高気圧酸素療法を併用した 1 次治療効果で治癒 55%, 著明回復 9% との報告³⁾ があるが, これらと比べて今回の 1 次治療での成績は治癒 18%, 著明回復 42% であり治癒率が低かった。当科での突発性難聴 1 次治療で全例高気圧酸素療法を併用しているわけではなく, 予後不良が予想さ

れる Grade 4 が多く, 高気圧酸素併用症例の選別にバイアスがかかっているため治癒例が少ない原因になっている可能性がある。また, ステロイド療法後の効果不十分例での 2 次治療では不変例が 3 分の 2 を占めたが, 逆に 3 分の 1 の例では聴力改善が得られていることから, 高気圧酸素が 2 次治療の選択枝となりうることを示しているともいえる。

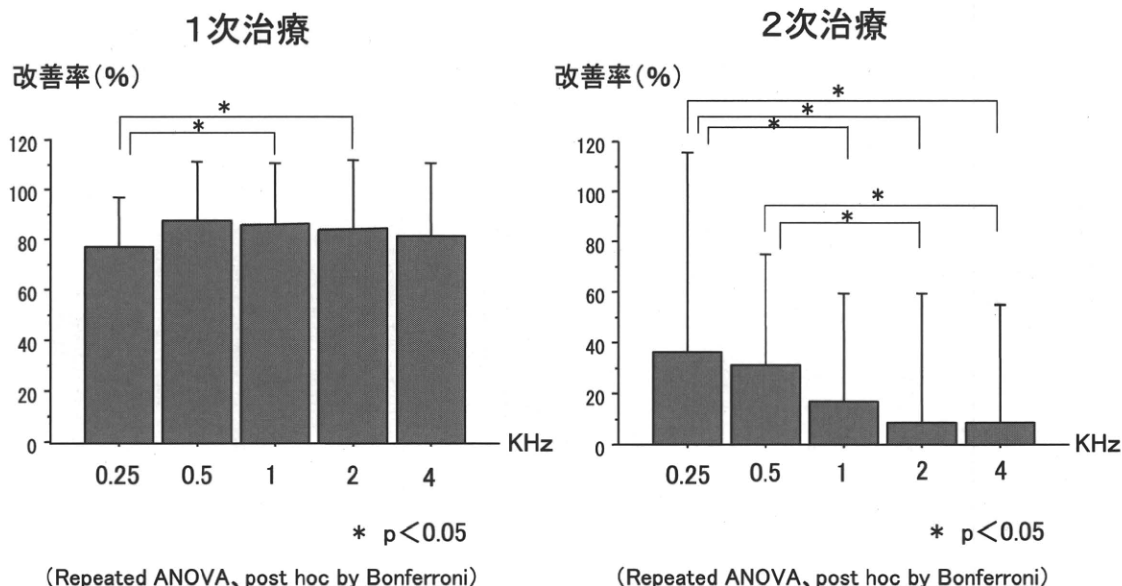


図8 周波数別効果

1次治療例では250 Hzで有意に改善率が悪かったが、2次治療例では250 Hzがもっとも改善率が良好で高音域になるにしたがって有意に改善率が悪化した。

発症から治療開始までの時期に関して、高気圧酸素療法が障害された神経細胞の不可逆変化を防止する効果を期待するものであり、可及的早期に行うべきものであることは容易に予想される。村川らの報告⁴⁾でも治療開始が遅れるほど、高気圧酸素併用した突発性難聴治療効果が低下することが示されている。今回の検討で発症1ヵ月半を過ぎた2次治療例での効果は認められないことが示され、2次治療としての高気圧酸素療法適応は発症1ヵ月半以内のものに限定するべきかと思われた。

年齢による治療効果に関しては60歳以上の場合有意に成績が悪いとする報告¹⁾と60歳以上であっても有効であったとする報告³⁾がみられるが、今回の検討では1次、2次治療ともに年齢群による治療成績に有意差が認められず、60歳以上の高齢者であっても高気圧酸素療法の適応はあると考えられた。

めまいを合併した突発性難聴は予後不良とされ、高気圧酸素併用療法でも同様の報告がみられるが⁴⁾、今回の報告でも1次治療例では聴力回復判定基準では有意差がなかったものの改善率では有意に悪かった。一方、2次治療においてはめまい合併の有無で治療効果に有意差はなかった。ステロイド療法後の効果不十分例で難治例に対してのみ高気圧酸素療法を行っているためバイアスがかかっていることが2次治療効果に影響を与えなかった

と推測されるが、2次治療として行う高気圧酸素療法では発症時めまい合併の有無は治療効果に影響しないことが示唆された。

治療前聴力に関して、一般的に90 dB以上のGrade 4は聴力予後が不良とされ⁸⁾¹¹⁾、今回の報告でも1次治療の改善率ではGrade 4が有意に予後不良であった。一方で高気圧酸素療法併用療法においてはGrade 4でも有効であったとの報告が多く³⁾⁴⁾、自験例でも2次治療では聴力回復判定基準ではGradeが上がるにつれて有意に治療効果が良好であったが、改善率ではGradeによる治療効果の有意差はなかった。仮に同じ平均聴力レベルの改善があった場合、改善率は高度難聴ほど低下するため両者は矛盾する結果ではない。2次治療として高気圧酸素療法を行った場合、他のGradeと同程度の改善率が期待でき、聴力回復判定基準ではむしろ良い成績を示したことから、Grade 4の高度難聴例であっても2次治療としての高気圧酸素療法は試みてもよい選択枝であると思われる。

本邦における突発性難聴の治療成績報告は1984年厚生省班研究基準に基づいたものが多く、周波数ごとの治療成績に関して述べたものは少ない。また高気圧酸素を併用した周波数ごとの治療効果に言及した国外の報告では周波数による明らかな差異を示していない¹⁾。今回の検

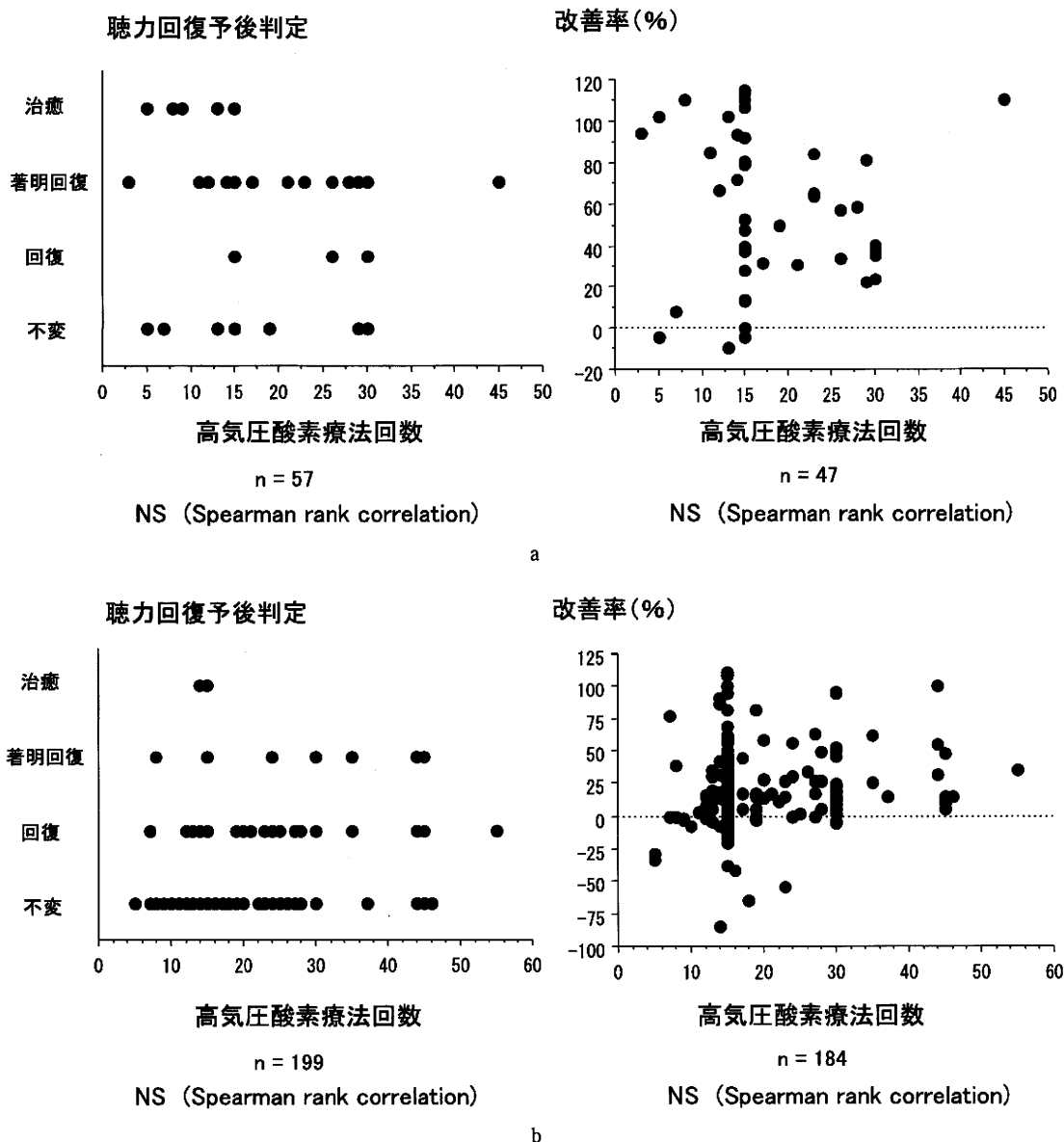


図9 高気圧酸素療法施行回数による効果 (a: 1次治療, b: 2次治療)

1次, 2次治療ともに高気圧酸素療法施行回数増加による有意な改善は認めなかった。(なお, 同一回数同一効果の症例は一つの黒丸で表示されている)。

討では1次治療では250 Hzの改善率が悪かったが, 2次治療では250 Hzから周波数が高くなるにつれて有意に治療効果が減弱することが示された。突発性難聴は一般に高音域ほど改善が悪いとされているが⁹⁾, 発症から時間が経過している2次治療としての高気圧酸素療法においても高音域での聴力改善は難しいが, 低音域改善の期待が持てることが示唆された。

高気圧酸素療法の重篤な副作用として, てんかん, 心

筋梗塞, 脳血管障害などが知られているが¹²⁾, 今回の検討では耳痛, 滲出性中耳炎以外の重篤なものは認められず比較的 안전한治療法といえる。しかし, 1次治療例ではみられなかったものの, 2次治療例では治療後聴力が悪化する症例がみられた。これら聴力悪化症例では外リンパ瘻や内リンパ水腫の存在や進行性感音難聴例が含まれている可能性があるが, 実際には治療前の予測は難しい。高気圧酸素療法を行うに際してとくに2次治療の場

合、聴力が悪化する可能性についても十分説明を行う必要があると思われる。また、1クール（15回）以上の治療を行っても有意な治療効果改善は認められず、今後は治療回数の上限を設定すべきであろう。今回の結果を踏まえると、2次治療例に対する高気圧酸素治療は発症1ヵ月半以内であれば、年齢、めまいの有無、治療前聴力にかかわらず、とくに低音域の聴力改善を期待して一定回数試みてもよい選択枝と思われるが、悪化の可能性にも配慮が必要といえる。

まとめ

1) 突発性難聴1次治療例57例、2次治療例199例に対する高気圧酸素療法効果について検討を行った。

2) 突発性難聴2次治療例に対する高気圧酸素療法は発症1ヵ月半以内であれば、年齢、めまいの有無、治療前聴力にかかわらず、とくに低音域聴力の改善を期待して、一定回数試みてもよい選択枝であるが、少数例だが悪化する場合があることにも配慮が必要と思われた。

参考文献

- 1) Aslan I, Oysu C, Veyseller B, et al. : Does the addition of hyperbaric oxygen therapy to the conventional treatment modalities influence the outcome of sudden deafness? *Otolaryngol Head Neck Surg* 126 : 121 ~ 126, 2002.
- 2) Racic G, Maslovara S, Roje Z, et al. : Hyperbaric oxygen in the treatment of sudden hearing loss. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 65 : 317 ~ 320, 2003.
- 3) 石田良治, 立松正規, 関 伸二, 他 : 突発性難聴に対する高気圧酸素療法の効果 初期治療例における検討. *Otol Jpn* 16 : 570 ~ 575, 2006.
- 4) 村川哲也, 小阪道也, 森聡聡人, 他 : 高圧酸素療法を併用した突発性難聴522症例の治療成績. *日耳鼻会報* 103 : 506 ~ 515, 2000.
- 5) 泰地秀信, 神崎 仁 : 突発性難聴の予後回帰分析. *日耳鼻会報* 91 : 1023 ~ 1030, 1988.
- 6) 平出文久, 千葉洋丈 : 突発性難聴の病因・病理. *JOHNS* 10 : 864 ~ 873, 1994.
- 7) 中村興治, 寺山吉彦, 山地誠一, 他 : 突発性難聴の自然治癒例と治療例の比較. *日耳鼻会報* 84 : 984 ~ 998, 1981.
- 8) 神崎 仁, 佐藤美奈子, 松永達雄, 他. 突発性難聴の可逆性について. *Audiol Jpn* 49 : 782 ~ 788, 2006.
- 9) Mattox DE and Simmons FB : Natural history of sudden sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 86 : 463 ~ 480, 1977.
- 10) 朝隅真一郎, 志田 享 : 本邦において過去10年間に報告された突発性難聴の治療成績の変遷. *日耳鼻会報* 104 : 489 ~ 494, 2001.
- 11) 中島 務, 植田広海, 三澤逸人, 他 : 厚生省急性高度難聴研究班による突発性難聴の重症度基準による全国易学調査結果の解析. *Audiol Jpn* 43 : 98 ~ 103, 2000.
- 12) Giebfried JW, Lawson W and Biller HF : Complications of hyperbaric oxygen in the treatment of head and neck disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 94 : 508 ~ 512, 1986.

原稿受付 : 平成20年4月1日

原稿採択 : 平成20年5月15日

別刷請求先 : 三浦 誠

〒640-8558 和歌山市小松原通4-20

日本赤十字社和歌山医療センター耳鼻咽喉科

小児内耳奇形例の人工内耳手術

三浦 誠^{*,**}、坂本 達則^{*}、平海 晴一^{*}、金丸 眞一^{*}、伊藤 壽一^{*}

^{*}京都大学大学院医学研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

^{**}日本赤十字社和歌山医療センター 耳鼻咽喉科

Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations

Makoto Miura^{*,**}, Tatsunori Sakamoto^{*}, Harukazu Hiraumi^{*}, Shinichi Kanemaru^{*}, Juichi Ito^{*}

^{*}Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Graduate School of Medicine, Kyoto University

^{**}Department of Otolaryngology, Japanese Red Cross Society Wakayama Medical Center

This retrospective study included 18 children with congenital inner ear malformations received cochlear implantation. Nine cases had classical Mondini anomalies, 4 large vestibular aqueduct syndrome, 3 semicircular canal aplasia and the remaining 2 inner auditory canal anomaly and cochlear hypoplasia.

The congenital inner ear malformations consisted 17% in all 108 children receiving cochlear implants. Fifteen cases underwent cochlear implantation with posterior tympanotomy via mastoid cavity. On the other hand, 3 cases with middle ear malformations, including hypoplasia of the mastoid cavity, required trans-external auditory canal approach, and one of them showed an abnormal route of the facial nerve. Although cerebrospinal fluid leakage was encountered during cochleostomy in 4 cases, none of them required middle ear cavity obliteration or spinal drainage. Seven cases, including Mondini anomaly, semicircular canal dysplasia and cochlear hypoplasia, showed no electrically evoked compound action potential in intra-operative neural response telemetry (NRT) measurements. Speech recognition tests at 2 years after implantation showed good results except for 2 children with semicircular canal aplasia and one of the Mondini anomaly cases.

Key words : cochlear implantation, children, inner ear malformation

はじめに

近年わが国においても小児高度難聴例に対する人工内耳手術が盛んに行われ、聴覚障害に対する一定の効果が得られることが広く認知されるようになってきた。小児高度難聴の中で内耳奇形症例に対する手術は、1998年の日本耳鼻咽喉科学会人工内耳適応基準では「内耳奇形は必ずしも禁忌とはならない」と記述され、むしろ例外的な適応との扱い方であった。しかし、内耳奇形は画像診断の進歩で早期診断が可能となり、難聴の原因が明確であるため早期に人工内耳手術が行われる症例が増えてきた。内耳奇形例の人工内耳術後聴取能は比較的良好であるとされるが、2006年の小児人工内耳適応基準見直しにおいても、やはり慎重な対応が求められている。そこで、今回我々の経験した小児内耳奇形症例に対する人

工内耳手術の現状と問題点について報告する。

対象と方法

1) 対象症例

京都大学耳鼻咽喉科および公立豊岡病院耳鼻咽喉科で1991年から2007年12月までに施行された18歳未満の小児人工内耳手術108件中、内耳奇形症例は18例（19件）であった。これは全体の約17%に相当する。1例は機器故障のため初回手術の6年後に人工内耳入れ替え再手術を行っている。性別は男児12名、女児6名、手術時年齢は1歳6ヶ月から13歳、術前聴力は90dBからスケールアウトまでの範囲で、全例1999年以降の症例である。使用電極はNucleus[®] CI22M：1件、CI24M：12件、CI24R（CS）：6件であった。

2) 内耳奇形のCT画像上のタイプ

蝸牛がJackler分類¹⁾でincomplete partition、前庭拡大、外側半規管低形成を示すいわゆる古典的Mondini奇形（以後Mondini奇形と表記）（図1 a）が9例、前庭水管が扇型に広がり前庭と交通するが蝸牛には大きな異常を認めない前庭水管拡大症（図1 b）が4例、外側半規管や後半規管が認められない半規管無形成（蝸牛はincomplete partition）（図1 c）が3例、蝸牛が1回転程度で直径が小さい蝸牛低形成（図1 d）が1例、内耳道底がバルーン状に拡大し蝸牛基底回転と内耳道との隔壁が欠損しているがその他の蝸牛形態は保たれている内耳道奇形（図1 e）が1例であった（表1）。

3) 検討項目

上記の内耳奇形例に対して、①手術アプローチ、②顔面神経走行異常の有無、③挿入活動電極数、④蝸牛開窓時の脳脊髄液（CSF）漏出の有無と対策、⑤Neural response telemetry（NRT）を用いた術中聴神経複合活動電位の測定、⑥人工内耳装用閾値とクローズドセット

母音・子音弁別およびオープンセット文節弁別による語音弁別検査（コンピューター音源80dB提示、人工内耳単独）を用いた術後聴取能、の各項目の検討を行った。

結 果

① 手術アプローチに関しては、中耳奇形を伴い乳突蜂巣発育が極めて不良であった半規管無形成2例とMondini奇形1例の計3例では経乳突洞アプローチの手術が困難であり、外耳道皮膚・鼓膜を剥離挙上後、外耳道後壁を広く削除して鼓室内に到達して正円窓窩を明視下におく経外耳道アプローチが必要であった。経乳突洞アプローチを行った15例中蝸牛低形成例は初回手術時に視野確保のため外耳道後壁一部削除を行ったが、その他の14例（78%）では通常の後鼓室開放で手術可能であった。

② 顔面神経走行異常は中耳奇形を合併した半規管無形成の1例で認められ、正円窓の前方、岬角上を神経が走行していた。

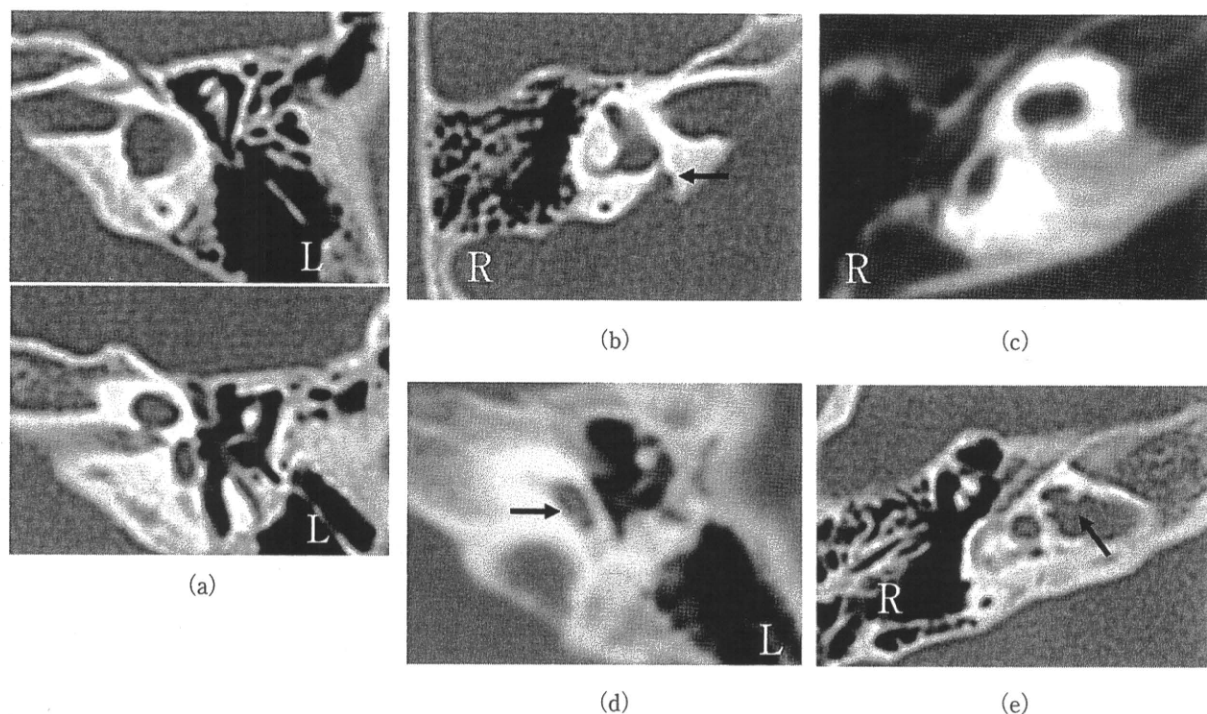


図1 内耳奇形のCT（軸位断）

- a) Mondini 奇形
蝸牛がincomplete partitionを示し、外側半規管低形成と前庭拡大を認める古典的Mondini奇形である。
- b) 前庭水管拡大
前庭水管が拡大し前庭に連続している（矢印）。
- c) 半規管無形成
外側半規管、後半規管が認められないが、蝸牛はincomplete partitionを示す。
- d) 蝸牛低形成
蝸牛は1回転程度で直径が小さい（矢印）。
- e) 内耳道奇形
蝸牛基底回転と内耳道との隔壁が欠損している（矢印）がその他の蝸牛形態は保たれている。

表1 内耳奇形分類

Mondini 奇 形	9 例
前庭水管拡大症	4 例
半規管無形成	3 例
蝸牛低形成	1 例
内 耳 道 奇 形	1 例

③ 蝸牛低形成例では機器の故障のため初回手術の6年後に再手術が行われ、初回手術では21活動電極(CI22M)、再手術では16活動電極(CI24M)の挿入が可能であった。内耳道奇形例では蝸牛基底回転に電極を挿入すると先端が内耳道に達してしまうため(図2)、第2回転に開窓して電極挿入を行い12活動電極のみの挿入となった(図3)。その他の16症例(88%)では全活動電極が挿入された。

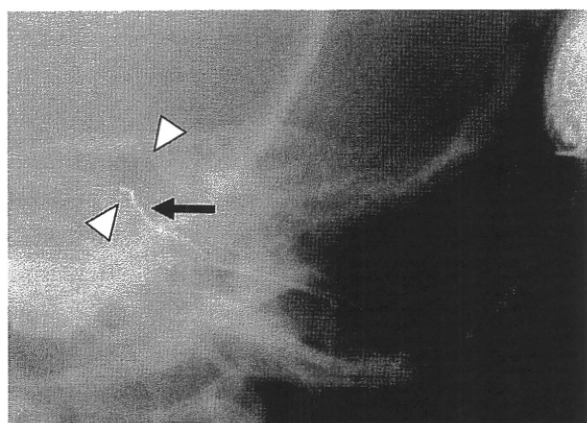


図2 内耳道奇形例の術中レントゲン写真

蝸牛に挿入した電極(矢印)が内耳道(矢頭)方向に達している。

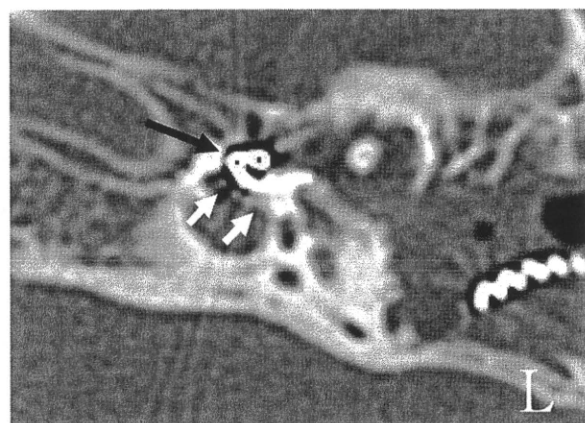


図3 内耳道奇形例の術後CT

電極が蝸牛第二回転から頂回転方向に挿入されている(黒矢印)。白矢印は蝸牛基底回転を示す。

④ 蝸牛開窓時に前庭水管拡大症2例、Mondini奇形・内耳道奇形各1例の計4例(22%)でCSF漏出を認め、特にMondini奇形と内耳道奇形の2例では大量漏出(いわゆる gusher)であった。大量漏出例でも麻酔科医によるマンニトール投与やCSF自然流出による減圧を図り、CSF漏出量減少を待って電極挿入を行い、その後開窓部を側頭筋膜で厳重にパッキングして対応可能であり、中耳腔充填や腰椎ドレナージを要した例はなかった。

⑤ CI24M以降の機種では術中NRT検査を行い、18例中11例(61%)で聴神経複合活動電位が認められたが、Mondini奇形9例中3例、半規管無形成3例全例、蝸牛低形成1例の計7例(39%)では明らかな活動電位が認められなかった。

⑥ 術後2年以上経過を観察し得た12例の術後聴取能を内耳奇形タイプ、手術時年齢、術前聴力、人工内耳装用期間、術中NRT検査での聴神経複合活動電位の有無とともに示す(表2)。前庭水管拡大症の3例は装用閾値、語音弁別いずれも良好であった。Mondini奇形6例中5例は装用閾値、語音弁別ともに良好であったが、1例は装用閾値が40dBあるものの語音弁別は母音60%、子音不良で成績不良であった。蝸牛低形成例は機器故障による再埋込み術後は活動電極16個の挿入であったが、装用閾値、語音弁別ともにまずまず良好で再埋込み前の聴取成績が維持された。半規管無形成2例中1例は装用閾値33dBであったが、語音弁別が不良、また1例は重複する発達障害のため装用閾値や語音弁別の正確な評価が困難であり、音に対する身体反応や表情変化が認められるものの装用効果は不良と考えられた。語音聴取不良であった3例は術前MRIで蝸牛神経が確認されていたが、いずれも術中NRT検査で反応不良であった。一方、術中NRT検査で反応不良であっても術後の聴取能良好例が3例あった。

考 察

今回の検討で、内耳奇形を伴う小児人工内耳手術例は小児例全体の約17%に相当し、頻度が高いことが示された。内耳奇形は近年の画像検査の進歩に伴って発見が比較的容易になっているが、CTによる骨迷路の形態異常有無の評価が主体であり、骨迷路に異常の見られない膜迷路奇形(Bing-Sibenman type²⁾)などはMRIを併用しても描出は通常困難であるので、実際には内耳奇形例に遭遇する頻度はさらに高いと思われる。

中耳と内耳は発生母体が異なるため³⁾、内耳奇形があっても中耳は正常な場合が多い。今回の検討でも内耳奇