

## はじめに

本邦における成人に対する人工内耳の適応は、平均聴力レベルが90dB以上の重度感音難聴で補聴器の装用効果が不十分なことされている。しかし、海外、特に米国では人工内耳の適応は本邦のそれよりも柔軟であり、平均70dBHL以上の聴力閾値とThe Hearing and Noise Testの正答率が50%以下である場合、人工内耳の適応とされている。これに比べ本邦での人工内耳の適応基準は厳しく、人工内耳の適応とはならないものの、補聴器でも十分な聴取能を得られない症例が多く経験される。聴力の程度、オーディオグラムの形状により、補聴器の装用効果が少ない場合も多く、特に1000Hzを境とする高音急墜あるいは漸傾型感音難聴の場合、補聴器のフィッティングが困難であり、本人の満足する装用効果を得ることができないことが多い。しかしこのような症例の場合、低音部の聴力を有することから本邦では人工内耳の適応とはならない。このような症例に対する治療法として、低音部分を経外耳道的に音響刺激を行い、高音部を人工内耳で電気刺激する「残存聴力活用型人工内耳(EAS: electric acoustic stimulation)」が開発された<sup>1)</sup>。コンセプトとして提唱され始めた当初は通常的人工内耳電極を使用し、低音部の聴力を保存するための工夫として蝸牛の基底回転のみに部分的に電極を挿入していた。その後、多くの検討がなされ、低音部の残存聴力を保存するための手術手技と低侵襲型的人工内耳電極の開発、専用のスピーチプロセッサが開発された。結果、その有効性と安全性が認められヨーロッパではすでに臨床応用されている。2010年に本邦でも「残存聴力活用型人工内耳挿入術」が高度医療としての承認を受け、実施され症例を重ねている<sup>2)</sup>。今回我々はこの残存聴力活用型人工内耳の埋め込みを高度医療として行った症例の術後聴取能について検討したので報告する。

## 対 象

当科にて言語習得後の両側感音難聴と診断し、低音部に聴力を有する症例を対象とした。純音聴力検査にて、両側とも125Hz、250Hz、500Hzが65dBHL以内、2000Hzが80dBHL以上、4000、8000Hzが85dBHL以上の聴力像を示す症例である(図1)。ただし、これらの周波数のうち1箇所が10dBHL以内の幅で外れる場合には対象とした。語音聴力検査では気導補聴器装用下において静寂下での語音弁別能が65dB SPLで60%未満である症例、補聴器を装用しても効果が不十分、または使用できないと本人からの訴えがある場合とした。除外基準

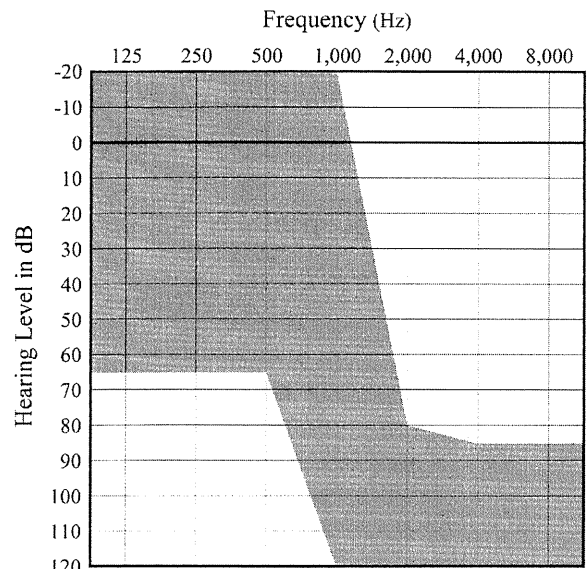


図1 残存聴力活用型人工内耳(EAS)の適応となる聴力像(灰色部分)

としては急速進行性の感音難聴、自己免疫疾患、蝸牛奇形や骨化を認めるもの、中耳伝音障害を伴うものとした。これらの基準を満たし、高度医療として承認後の2010年8月から2011年6月までに当科にてEAS埋め込み術を行った29歳から70歳(手術時の平均年齢:46.0歳)、男性3症例、女性6症例を対象とした。いずれもCT、MRIで中耳、蝸牛および蝸牛神経に異常を認めなかった。難聴の原因は特定できていないが、常染色体優性遺伝形式をとるものが4症例、ミトコンドリア遺伝形式をとるものが1症例であった(表1)。

## 方 法

## 1. 人工内耳インプラントおよび手術方法

手術はすべて同一術者により行われた。インプラントはMED-EL社製PULSAR CI100、電極はFLEX<sup>ess</sup>を使用した。これは通常用いるスタンダード電極よりも短く、かつ先端が細く設計されており、蝸牛に対する侵襲を低減させるものである(図2A)。乳突削開の後、後鼓室開放で中鼓室に到達する。後鼓室開放ののち、正円窓窩の骨を削除、正円窓膜に微小な耳用ピックで小切開を加え、電極を挿入する、いわゆる正円窓アプローチで行った<sup>3)</sup>。術中、蝸牛保護を目的としてデキサメタゾン8mgを静注した。全電極を挿入し、正円窓膜周囲はフィブリン糊を用いて小筋膜片でシールし固定した。術後翌日よりデキサメタゾンの漸減投与を5日間行った(8mg、4mg、4mg、2mg、2mg)<sup>4)</sup>。併せて抗菌薬の投与

表1 9症例の内訳

症例 No.	性別	年齢 (手術時)	術側	遺伝形式	術前67-S語表正答率 (65dB SPL) %
1	女性	59	右	孤発	25
2	女性	71	右	常染色体優性遺伝	50
3	女性	45	右	孤発	25
4	女性	38	左	孤発	40
5	女性	46	右	常染色体優性遺伝	20
6	男性	29	右	常染色体優性遺伝	25
7	男性	39	左	常染色体優性遺伝	25
8	女性	35	左	孤発	40
9	男性	52	右	ミトコンドリア遺伝	35

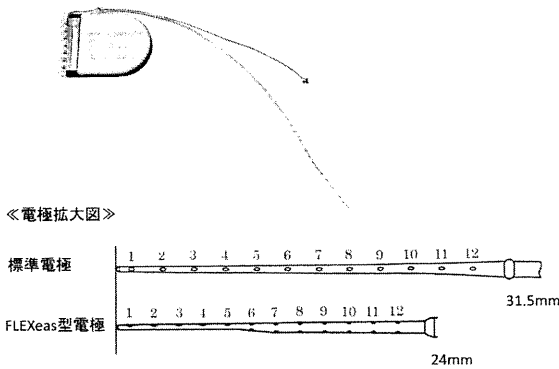


図2A FLEX<sup>eas</sup>電極

インプラント本体の形状は従来の標準型と同様であるが、蝸牛への侵襲を低減するため電極先端の形状と全長が従来のものと異なる。

も5日間行った。

2. スピーチプロセッサの装用

術後、4から5週間後に音入れを行った。これは中耳腔内に貯留した血液や浸出液が排出、吸収され鼓膜所見が正常化するまでに時間を要したためである。スピーチプロセッサはEAS専用のDUET 2を使用した(図2B)。これはひとつのプロセッサの中に電気刺激部分と音響刺激部分を内蔵している。プロセッサの調整はMED-EL社のフィッティングガイドラインをもとに行った。低音部の残存聴力が65dBHLにあたる周波数を電気刺激部の下限周波数とし、電気刺激部のマッピングを行った。音響刺激部は従来の補聴器と同じように外耳道から音響を入力するため、イヤーマールドを作成した。プログラムコントロールはデジタル制御であり、最大ゲインは43dBで周波数帯域は125Hzから1700Hzである。利得は500Hzの聴力閾値に対しハーフゲインルールを適用し調

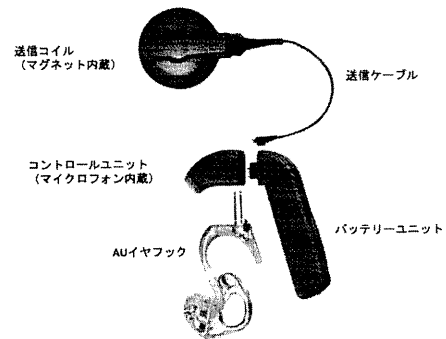


図2B DUET2スピーチプロセッサ

通常の人工内耳スピーチプロセッサとほぼ同様の形状。人工内耳部分への電気信号を送るための送信コイルのほかAUイヤフックの部分から音響刺激(AS)が外耳道を通して入力される。

整を行った。低周波スロープの調整とボリューム調整により電気刺激部とのオーバーラップとラウドネスバランスを調整した。

3. 聴取能の評価

音入れ後より1、3、6ヶ月目に裸耳の純音聴力検査と電気刺激: Electric stimulation (ES)、音響刺激: Acoustic stimulation (AS)、両者を合わせたもの: Electric acoustic stimulation (EAS)の各3条件での装用閾値検査を行った。この3条件での音場での67-S語表を用いた検査とCI2004による検査を行った。音場での検査ではスピーカを被検者の前方1mの位置に設置し、呈示音は65dB SPLとし、それぞれの条件での正答率を計測した。67-S語表を用いた検査では静寂下と雑音下、CI2004では成人用を用い、単音節は静寂下、単語と日常会話文では雑音下での検査を行った。雑音下の検査では被検者の前方1mの位置にスピーカを2台設置し、下

方の1台からは語音を、上方の1台からはスピーチノイズを呈示した。スピーチノイズは55dB SPLとしSN比+10の条件とした。検査では対側耳は耳栓とイヤーマフを使用して遮蔽した。AS条件では人工内耳の送信コイルを頭皮から外した状態で検査し、ES条件では送信コイルを装着し外耳道を耳栓で遮蔽した。

## 結 果

### (1) 術後残存聴力

9症例の術前の気導聴力と、音入れ後1ヶ月、3ヶ月、6ヶ月の各症例の平均値を図3に示す。音入れ後6ヶ月後においても聴力が完全喪失した症例は無く、低音部の聴力は温存されていることが確認された。低音部残存聴力の経時的な変化を図4に示す。術前と音入れ1ヶ月後の閾値の差では250Hz、500Hzにおいて閾値上昇を認めた ( $P < 0.05$ , ペアードt検定、以下同様)。1ヶ月後から3ヶ月後の変化では500Hzのみ閾値上昇を認めた。しかし、3ヶ月後から6ヶ月後の変化では125Hz、500Hzにおいて聴力閾値の低下を認め、残存聴力の経時的な悪化は認められなかった。1症例(症例No. 2)のみ、125Hzで術前60dBHLが、術後70dBHL、250Hzで術前65dBHLが、術後85dBHLと低音部の聴力閾値上昇が認められ、ヨーロッパにおけるEASのMED-EL社のフィッティングガイドライン(65dBHLをAS刺激とES刺激のクロスオーバーポイントとする)に従い、ASでの入力を行わず、ESからの入力のみとした。このためAS、ES、などの各条件での装用効果の解析からは除外した。

### (2) EAS装用閾値

術前の補聴器装用下の音場での聴取閾値とEAS装用後の閾値を図5に示す ( $n=8$ : 症例2はESの装用閾値のため除外)。低音部から高音部までほぼ40dB SPL以下の装用閾値となっている。音入れ後1ヶ月で十分な装用

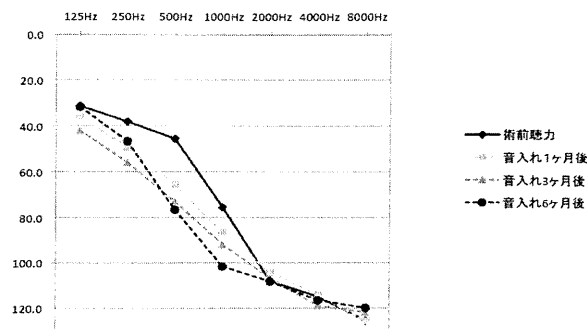


図3 9症例の平均聴力像(気導聴力) 術前聴力と音入れ1、3、6ヶ月後

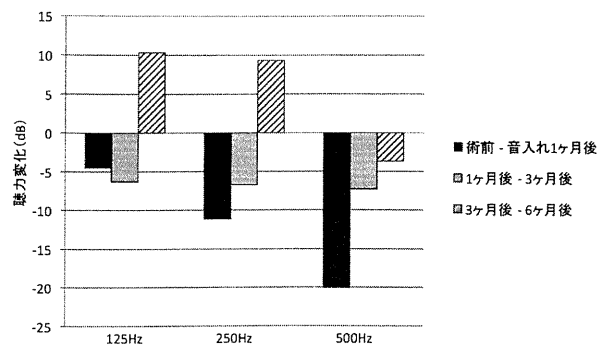


図4 低音部残存聴力(気導聴力)の経時的な変化 ( $n=8$ )

各検査時点間での差を示す。聴力損失がある場合マイナスへ、改善した場合はプラスとなる。

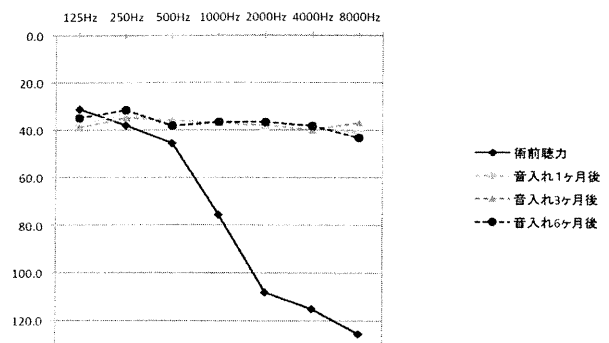


図5 残存聴力活用型人工内耳(EAS)の平均装用閾値 ( $n=8$ )

閾値を認めた。6ヶ月後でも装用閾値においては大きな変化は見られなかった。

### (3) AS、ESとEASの各条件での聴取能の比較

図6に67-S語表を用いた、静寂下と雑音下でのAS、ES、EAS入力条件での聴取能の結果を示す ( $n=8$ )。症例数が少ないため統計学的な有意差は認められなかったが、EAS条件がESに対して優れている傾向が見られた。この傾向は静寂下よりも雑音下で顕著に認められた。図7にCI2004の各検査項目におけるAS、ES、EAS入力条件での聴取能の結果を示す ( $n=8$ )。症例数が少ないため有意差は認められなかったが、EAS条件が最も優れた聴取成績を示した。AS単独での聴取成績はES、EAS条件に比べはるかに低いものではあるが、ASがESに付加されEASとなることで電気刺激単独よりも優れた聴取能が得られた。また音入れ後、時間経過に伴いAS単独での聴取成績の低下傾向が認められた。全体的な聴取能としては音入れ後、比較的早期である3ヶ月目ですでに大きく改善していた。

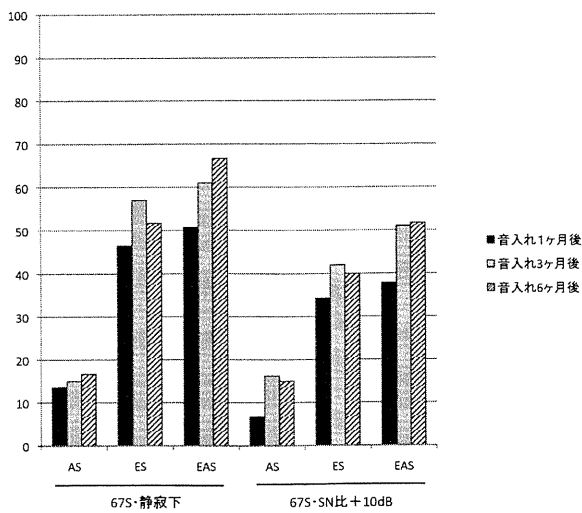


図6 67S語表を用いた静寂下と雑音下での聴取能 (n=8)  
音響刺激 (AS)、電気刺激 (ES)、残存聴力活用型人工内耳 (EAS)

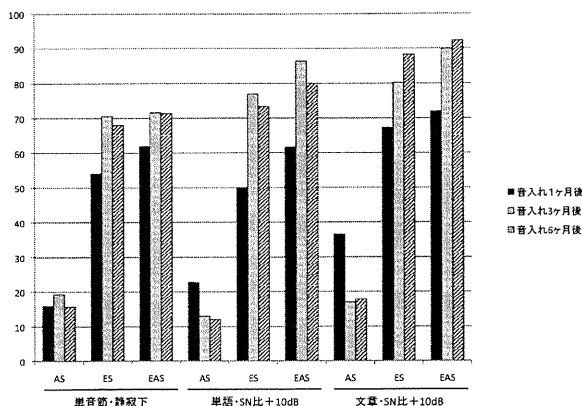


図7 CI2004の各検査項目における聴取能 (n=8)  
音響刺激 (AS)、電気刺激 (ES)、残存聴力活用型人工内耳 (EAS)

考 察

高音漸傾、あるいは急墜型の感音難聴症例に対する本治療法のコンセプトは、蝸牛内に電極を挿入し高音部を人工内耳で刺激することで高音部の聴力を獲得し、低音部は音響刺激で利得を得るものである。従来、人工内耳埋め込みに際し蝸牛内に電極を挿入することにより本来の内耳機能は失われると考えられていた。人工内耳はコルチ器などの蝸牛の機能が失われた重度感音難聴に対してラセン神経節、蝸牛神経を刺激することを目的としていたため、蝸牛内に電極が挿入されれば十分に聴取能を確保していたが、残存聴力がある場合、これら蝸牛内組織の mechanotransduction としての機能を保存する必要がある。このため初期には、電極を高音漸傾、あるいは

急墜型の感音難聴症例に埋込む場合は部分的な挿入にとどめ蝸牛頂回転への侵襲を避ける方法が試みられた。この場合でも14例中12例の低音部聴力が温存されたと報告されている<sup>5)</sup>。最近では人工内耳電極を細くしなやかな形状にする改良や<sup>6)</sup>、挿入時に蝸牛への障害を最小限に抑える手技の工夫<sup>3),7)</sup>、また術中術後のステロイド投与など薬剤による内耳保護のなど様々な検討がなされている<sup>4),8)</sup>。我々も、通常の人工内耳電極を低侵襲手術で埋め込み、低音部の残存聴力を温存できた症例を経験した<sup>9)</sup>。報告により手法や電極の違いがあるものの、通常の人工内耳電極を用いた残存聴力の温存率はおよそ80~90%程度と報告されている<sup>10)~13)</sup>。今回、EASのために新しくデザインされたFLEX<sup>eas</sup>電極を用いた残存聴力活用型人工内耳症例(高度医療以前の症例が3例および高度医療として実施した例が9例)においてはすべての症例で低音部の残存聴力を温存できている。FLEX<sup>eas</sup>電極を用いた海外における検討でも、今回の報告とはほぼ同様の残存聴力の結果を認めており<sup>14)</sup>、EASのためにデザインされた電極と低侵襲手術を行うことで残存聴力の温存が可能であることが確認された。今回の検討症例中、1症例(症例No. 2)のみ、低音部の音響刺激では十分な聴取能を確保できない可能性がある症例を経験した。しかし日本語の特性や本人の聴取感覚によっては音響刺激による恩恵を受けられる可能性もあり、現在検証中である。

今回検討したいずれの症例においても語音聴取能の改善が認められ、3ヶ月時点で良好な聴取を得ることができた。ヨーロッパを中心に行われた高音漸傾、急墜型の感音難聴に対するいくつかのEASの検討でも音入れ後3ヶ月程度ですでに大きく改善し6ヶ月時点で最良の聴取能を認める報告が多い<sup>12),14),15)</sup>。EASはすでに海外でその有効性が認められているが<sup>13)</sup>、今回我々が検討した結果、日本語においても良好な成績が期待できる治療方法と考えられた。音響刺激と電気刺激によるそれぞれのAS、ES入力とEASとを比較するとAS単独による聴取は困難であるが、静寂下においてはESとEASとの差はわずかである。ESの性能が高いためであるとも考えられるが、雑音下での聴取成績ではASを加えたEASが優れており、海外の報告と同様の結果を示した<sup>16)</sup>。AS単独では聴取に寄与する部分はわずかであるが、AS入力とES入力との相乗効果によりEASでの雑音下での聴取能が改善するものと考えられた。またAdunkらは通常の人工内耳群と残存聴力のあるEAS群において静寂下での聴取成績を検討しており、静寂下であっても

EAS群が優れていることを報告した。これは残存聴力の影響と報告している<sup>17)</sup>。残存聴力がない場合でも聴神経の退行変性を防ぐ、あるいは前庭機能の温存のために、内耳構造に対し影響の少ない低侵襲な手術を行うことが重要である。また今後、スピーチプロセッサの低音部を入力する音響刺激部分が改良されることでさらに良好な聴取能を獲得できる可能性もある。EASはふたつの刺激部分を持つため、それぞれの設定の方法など日本語の特徴をふまえた検討を現在行っている。

#### 参考文献

- 1) von Ilberg C, Kiefer J, Tillein J, et al. : Electric-acoustic stimulation of the auditory system. New technology for severe hearing loss. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 61 : 334-340, 1999.
- 2) 宇佐美真一：補聴器と人工内耳の融合 残存聴力活用型人工内耳について。【最新技術 補聴器と人工中耳・人工内耳】*耳喉頭頸* 283 : 393-401, 2011.
- 3) Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, et al. : Preservation of low frequency hearing in partial deafness cochlear implantation (PDCI) using the round window surgical approach. *Acta Otolaryngol* 127 : 41-48, 2008.
- 4) Usami S, Moteki H, Suzuki N, et al. : Achievement of hearing preservation in the presence of an electrode covering the residual hearing region. *Acta Otolaryngol* 131 : 405-412, 2011.
- 5) Kiefer J, Gstöttner W, Baumgartner W, et al. : Conservation of low-frequency hearing in cochlear implantation. *Acta Otolaryngol* 124 : 272-280, 2004.
- 6) Adunka O, Kiefer J, Unkelbach MH, et al. : Development and evaluation of an improved cochlear implant electrode design for electric acoustic stimulation. *Laryngoscope* 114 : 1237-1241, 2004.
- 7) Roland PS, Wright CG, Isaacson B : Cochlear implant electrode insertion: the round window revisited. *Laryngoscope* 117 : 1397-1402, 2007.
- 8) Gstöttner W, Helbig S, Settevendemie C, et al. : A new electrode for residual hearing preservation in cochlear implantation: first clinical results. *Acta Otolaryngol* 129 : 372-379, 2009.
- 9) 宇佐美真一、工 穰、鈴木伸嘉、茂木英明、宮川麻衣子、他：残存聴力活用型人工内耳（EAS: electric acoustic stimulation）を使用した一症例 人工内耳手術における残存聴力保存の試み。 *Otology Japan* 20 : 151-155, 2010.
- 10) Kiefer J, Pok M, Adunka O, et al. : Combined electric and acoustic stimulation of the auditory system: results of a clinical study. *Audiol Neurootol* 10 : 134-144, 2005.
- 11) Baumgartner WD, Jappel A, Morera C, et al. : Outcomes in adults implanted with the FLEXsoft electrode. *Acta Otolaryngol* 127 : 579-586, 2007.
- 12) Lorens A, Polak M, Piotrowska A, et al. : Outcomes of treatment of partial deafness with cochlear implantation: a DUET study. *Laryngoscope* 118 : 288-294, 2008.
- 13) Talbot KN, Hartley DE : Combined electro-acoustic stimulation: a beneficial union? *Clin Otolaryngol* 33 : 536-545, 2008.
- 14) Helbig S, Van de Heyning P, Kiefer J, et al. : Combined electric acoustic stimulation with the PULSARCI (100) implant system using the FLEX (EAS) electrode array. *Acta Otolaryngol* 2011.
- 15) Gstöttner WK, van de Heyning P, O'Connor AF, et al. : Electric acoustic stimulation of the auditory system: results of a multi-centre investigation. *Acta Otolaryngol* 128 : 968-975, 2008.
- 16) Podskarbi-Fayette R, Pilka A, Skarzynski H : Electric stimulation complements functional residual hearing in partial deafness. *Acta Otolaryngol* 130 : 888-896, 2010.
- 17) Adunka OF, Pillsbury HC, Adunka MC, et al. : Is electric acoustic stimulation better than conventional cochlear implantation for speech perception in quiet? *Otol Neurotol* 31 : 1049-1054, 2010.

論文受付 23年8月31日  
論文受理 23年11月10日

別刷請求先：〒390-8621 長野県松本市旭3-1-1  
信州大学医学部耳鼻咽喉科 茂木 英明

## 乳突皮質形成による残存聴力活用型人工内耳の術後聴力への影響\*

塚田 景大\*\*1 岩崎 聡\*\*2 茂木 英明\*\*1 工 穰\*\*1  
宮川 麻衣子\*\*1 西尾 信哉\*\*1 宇佐美 真一\*\*1

### I. はじめに

現在、低音部は音響刺激で、高音部は人工内耳で音を刺激する残存聴力活用型人工内耳 (electric acoustic stimulation : EAS) が登場し、その有用性については広く知られるようになって来た。

EAS は、高度難聴を適応とする従来の人工内耳とは異なり、残存聴力をいかに保存できるかが重要な点である。先端が柔らかくより蝸牛に侵襲が少ない電極を用いたり<sup>1)</sup>、正円窓からのアプローチ (round window approach : RWA) が低侵襲で蝸牛組織の損傷を軽減させる<sup>2)</sup>ことが報告されており、良好な聴力温存を可能にしている。しかし、手術では乳突洞削開術、後鼓室開放術により中耳内を操作するため術後の聴力に気骨導差を生じる。そのため残存聴力活用型人工内耳の術後聴力の評価は中耳が落ち着いた後の術後 1 か月以降で行われて来た。これまでの重度感音難聴に対する人工内耳と異なり、術前から低音部の残聴がある場合はできるだけ術後に生じる気骨導差の縮小や早期改善に努めることは患者への QOL 向上につながる。

今回われわれは中耳の術後の変化を少なくすることで、術後早期の気骨導差の改善を目的に乳突削開部に骨パテ板を用いた乳突皮質形成を行い、術後 1 か月までの短期的な鼓膜所見および聴力の経時的変化について検討したので報告し、代表的な症例を合わせて提示する。

### II. 対象と方法

当科で経験した EAS 手術症例 18 例のうち 11 例に骨パテによる乳突皮質形成術を施行し、他の 7 例には施行しなかった。

術側において術前と比較した術後 1 週、術後 1 か月の低音部の気骨導差の変化 (250 Hz, 500 Hz の低音 2 周波数平均値) について比較検討した。

統計学的検討は Wilcoxon の符号付き順位検定を用いた。

手術方法：乳突削開後、後鼓室開放を行い、正円窓窩を明視下にし、round window approach (RWA) にて蝸牛開窓を行い、電極は MEDEL FLEX<sup>EAS</sup>を用い全電極挿入を行った。電極挿入後、乳突削開部に対して骨パテ板を用いて乳突皮質形成を行った。骨パテ板は乳突骨皮質の削開に際して生じる骨粉を採取し、十分に水分を除去し、約 5 mm の厚さの板状にしてフィブリン糊で固めて作製した (図 1a)。この骨パテ板を適当な形に形成し乳突削開部にはめ込み、さらに周囲を骨粉で充填、フィブリン糊を散布し乳突皮質欠損部を閉鎖した (図 1b, c)。

### III. 結果

術後 1 週間に聴力検査を実施していた乳突皮質形成を行った 9 例と乳突皮質形成を行わなかった 6 例について、術側における術前と比較した術後 1 週、術後 1 か月の気骨導差の変化を示す (図 2)。

\* Post-operative hearing effects of mastoid cortex-plasty in EAS patients

\* \*1 つかだ けいた, もてき ひであき, たくみ ゆたか, みやがわ まいこ, にしお しんや, うさみ しんいち : 信州大学医学部耳鼻咽喉科

\* \*2 いわさき さとし : 信州大学医学部附属病院人工聴覚器学講座

〔連絡先〕塚田景大 : 信州大学医学部耳鼻咽喉科学教室 (〒390-8621 長野県松本市旭 3-1-1)

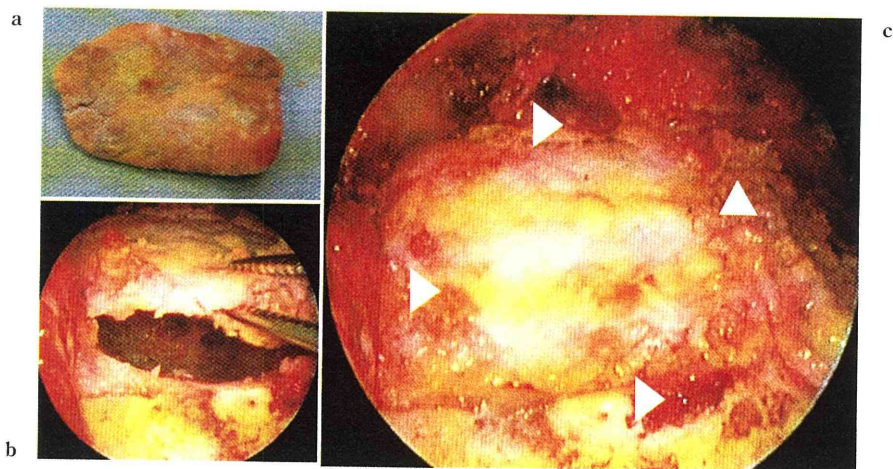


図 1 骨パテ板および乳突皮質形成の方法

- a : 骨パテを採取し板状に作製
- b : 骨パテ板を乳突削開部に充填
- c : 乳突皮質形成後 (矢頭: 骨パテ充填部位)

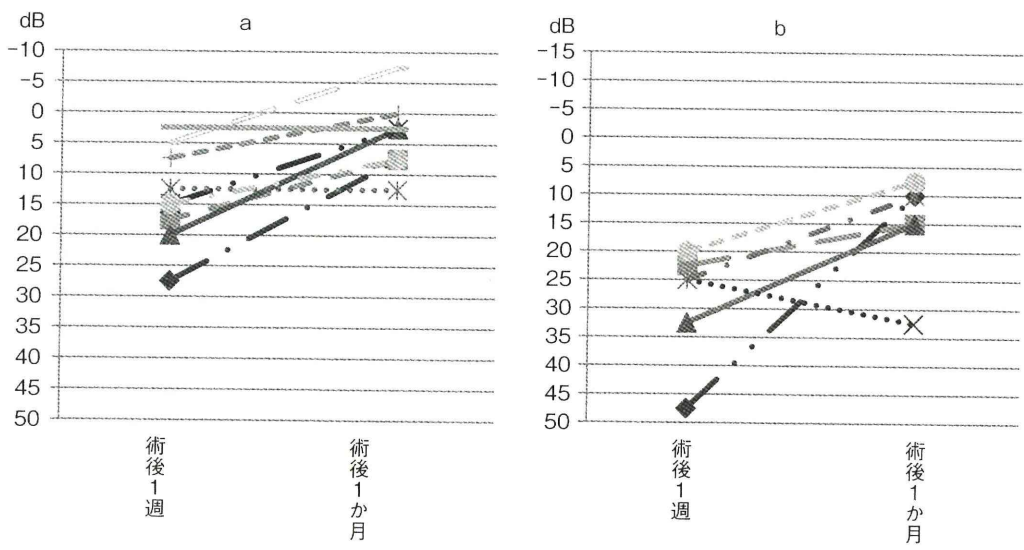


図 2 術後 1 週間, 1 か月の気骨導差の変化 (250 Hz, 500 Hz の気骨導差の平均)  
 a : 乳突皮質形成症例 (n=9)  
 b : 非乳突皮質形成症例 (n=6)

術後 1 週間の低音 2 周波数の気骨導差は、術前と比較し乳突皮質形成群で平均 13.6 dB, 非乳突皮質形成群で平均 28.8 dB の気骨導差の増大を認め、術後 1 か月では、術前との比較でそれぞれ平均 3.9 dB, 15.0 dB の低下であった。術後 1 週間、術後 1 か月とも乳突皮質形成群で術前からの気骨導差の増大の程度が軽度であり、特に術後 1 週間では有意に気骨導差の増大は軽度であった ( $p=0.027$ )。

以下代表的な 1 症例を提示する。

**症例**

患者: 39 歳, 女性  
 主訴: 両難聴

現病歴: 28 歳頃から両耳鳴を自覚していたが、その後徐々に難聴が増悪した。近医で両側感音難聴を指摘され、補聴器を装用したが効果が不十分なため、2010 年 3 月、当科を受診した。

術前所見: 聴力検査上、両側高音急墜型感音難



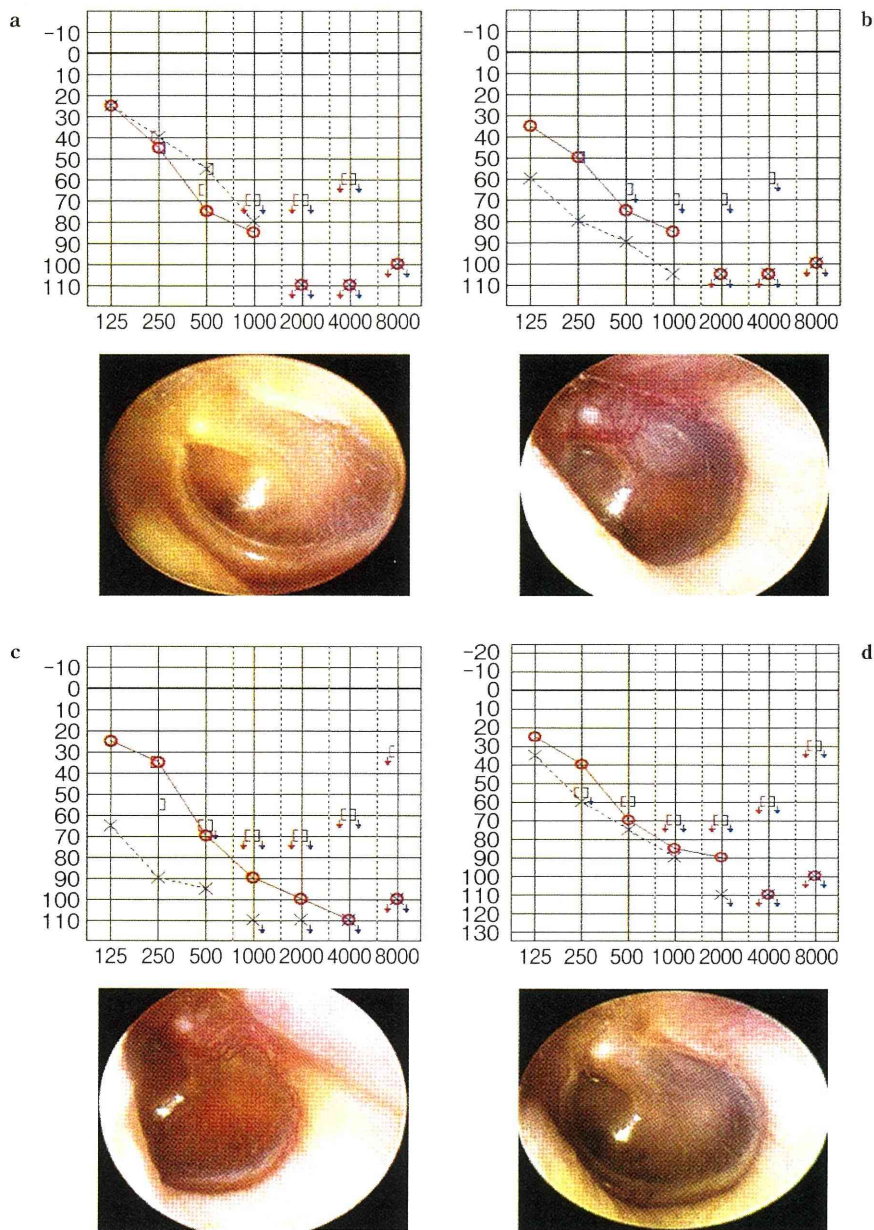


図3 術前後の鼓膜所見、聴力像（術側左）  
a：術前，b：術後3日目，c：術後7日目，d：術後1か月後

聴を認めた（図3a）。語音聴力検査では補聴器装用下 65 dB SPL で 45% と不良であった。鼓膜所見、画像所見、前庭機能は正常であった。EAS の適応と判断し、2011 年 12 月、左側に EAS 埋込み術を施行した。

術後所見：術後 1 日目は鼓膜所見上明らかな滲出液貯留は認めなかったが、術後 3 日目頃から鼓膜所見上わずかな漿液性滲出液を認めた（図

3b～d）。術後 7 日目で漿液性滲出液は著明となり、術後 1 か月で消失していた。聴力は術後 3 日目で術前と比較し低音 3 周波数（125 Hz、250 Hz、500 Hz）で平均 32 dB の気導聴力の低下を認め、術後 7 日目ではさらに気導聴力の悪化を認めた（低音 3 周波数平均で術前より 43 dB 低下）。骨導聴力は 1000 Hz で 5 dB の悪化を認めたが、その他の周波数は術前と変化を認めなかった。術



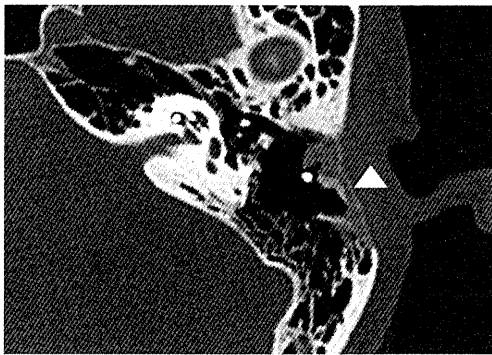


図 4 術後 5 か月後の側頭骨 CT 所見  
骨パテにより閉鎖部は骨化し、良好な含気が得られている (矢頭：骨化部位)。

後 1 か月では気導聴力の改善を認め術前と比較し低音部は平均 17 dB の聴力悪化にとどまり、良好な聴力温存が可能であった。

術後 5 か月後の側頭骨 CT では、骨パテによる閉鎖部は骨化し、中耳、乳突蜂巣の含気は良好であった (図 4)。

#### IV. 考察

従来の人工内耳埋込み術は両側高度難聴に対して適応とされているため、中耳伝音系に大きな注意を払う必要性がほとんどなかった。しかし、両側高音急墜型感音難聴症例に対する EAS 埋込みは残存聴力をいかに保存できるかが重要となる。特に術後早期は中耳内の血腫形成や炎症などにより気導聴力が安定せず、これが遷延することは人工内耳のマッピングに支障をきたす可能性がある。したがって、EAS 症例に対して骨導聴力をいかに保存できるかが重要であることは第一条件であるが、中耳内をいかに早く物理的、生理的に元の状態に戻すか、または中耳内の変化を最小限にとどめるかが術後早期の QOL に影響するため、対策が必要である。

乳突蜂巣の機能はいまだ不明な点が多いが、特にヒトにおいては含気を促し、中耳腔陰圧化を防ぐ役割や乳突蜂巣がガス交換能を有していると考えられている。また、広い含気腔では中耳腔容積が大きいため、不要な圧変化が吸収、分離されて伝音の効率を上げ、良好な伝音系の働きを促すことが考えられている<sup>3)</sup>。

柳原ら<sup>4,5)</sup>は、乳突削開後の中耳含気性を回復す

ることは伝音機能の回復を確実にするためには不可欠であり、骨パテによる乳突皮質形成術は中耳含気性の改善に好影響を与えると報告しており、チタンメッシュやセブラフィルム<sup>®</sup>による乳突皮質形成の報告でも中耳、乳突蜂巣の良好な含気化が得られるとの報告もみられる<sup>6~8)</sup>。

今回われわれは、より早期の中耳伝音系の回復を目的として乳突皮質形成を EAS 症例に対して行った。今回の結果では、乳突皮質形成により術後の気骨導差の増大の軽減および早期の気骨導差の改善をきたす可能性が示唆された。従来の乳突皮質形成を行わなかった症例では、人工内耳埋込み術の際に側頭筋を広く剝離するため、術後側頭筋からの血液が乳突皮質削開部より中耳腔内へ流入し術後鼓室内血腫を認めていたと考えられる。一方、乳突皮質形成症例では術後早期より漿液性滲出液の貯留を認め、およそ 1 週間後に貯留液が最も著明となった。これに伴い気骨導差も 1 週間後に最大となり、鼓室内の貯留液の消失とともに気骨導差の改善を認めた。漿液性滲出液の原因としては、骨パテからの滲出および削開した乳突蜂巣粘膜や中耳粘膜からの直接的な滲出と考えられ、これが術後徐々に鼓室内に貯留し約 1 か月後には消失したものと考えられる。今回の乳突皮質形成の目的は中耳腔の早期含気化だけではなく早期の聴力変化のモニタリングを可能にすることにもある。中耳含気腔が正常な症例では乳突皮質形成の有無にかかわらず最終的には中耳腔は含気化する。しかしながら、EAS では特に術直後の聴力のモニタリングが重要であり、人工内耳電極挿入により聴力が悪化した場合にはそれに迅速に対応する必要がある。今回の症例では聴力悪化例は認められなかったが、術直後では中耳に貯留液があるために聴力変化がどの因子によるかの判断がむずかしい。今回の結果からそれらの因子をより有効に除外することが明らかになった。

また、術後 CT でも乳突削開部および鼓室内は肉芽形成なども認めず良好な含気が得られており、より術前に近い生理的、物理的な機能を保存できると考えられる。鼓室内の血腫の貯留は中耳内の感染源になる可能性や器質化に伴い中耳内への貯留が遷延する可能性、Web 形成による中耳内

にブロックをきたしコレステリン肉芽腫の誘因になることも予想される。今回はすべての症例で乳突蜂巣の発育が良好な症例に対して行ったため、大きく中耳の含気に影響しなかったが、中耳換気能および耳管機能が未発達の小児に対しては特に注意が必要と考えられ、将来的に EAS が小児へ適応拡大となった場合、聴力温存の観点からも早期の中耳所見の改善は重要になると考えられる。

したがって、小児や乳突蜂巣の発育不良例、耳管機能低下例に対して骨パテによる乳突皮質形成は鼓室内血腫の予防および早期の中耳腔内の安定により有利に働くと考えられる。

今後さらに症例を重ね聴力温存に向けた検討を続けていきたいと考える。

## V. まとめ

EAS 症例に対するより良好な聴力温存のための工夫として、乳突削開部に対して骨パテ板を用いた乳突皮質形成を施行した。術後、鼓室内は漿液性滲出液の貯留を認め、術後 1 か月後には良好

な鼓室内の含気化が得られた。

## 文献

- 1) 宇佐美真一：最新技術 補聴器と人工中耳・人工内耳一補聴器と人工内耳の融合 残存聴力活用型人工内耳について. 耳喉頭頸 83 : 393-401, 2011
- 2) Skarzynski H, et al : Preservation of low frequency hearing in partial deafness cochlear implantation (PDCI) using the round window surgical approach. Acta Otolaryngol 127 : 41-48, 2007
- 3) 五十嵐文雄：乳突蜂巣 3 つの謎. JOHNS 26 : 995-998, 2010
- 4) 柳原尚明・他：骨パテによる乳突皮質形成術と中耳含気. 耳鼻臨床 95 : 975-981, 2002
- 5) Yanagihara N, et al : Mastoid cortex plasty using bone pate. Otol Neurotol 23 : 422-424, 2002
- 6) Kim HH, et al : Titanium mesh for functional reconstruction of the mastoid cortex after mastoidectomy. Otol Neurotol 27 : 33-36, 2006
- 7) Jung TT, et al : Reconstruction of mastoidectomy defect with titanium mesh. Acta Otolaryngol 124 : 440-442, 2004
- 8) Caylan R, et al : Preservation of the mastoid aeration and prevention of mastoid dimpling in chronic otitis media with cholesteatoma surgery using hyaluronate-based bioresorbable membrane (Seprafilm). Eur Arch Otorhinolaryngol 264 : 377-380, 2007

## □ Abstract

Post-operative hearing effects of mastoid cortex-plasty in EAS patients

Keita Tsukada MD, et al.  
Department of Otolaryngology,  
Shinshu University School of Medicine, Matsumoto

EAS (electric acoustic stimulation) accompanied with residual hearing preservation is a new trend for patients with residual hearing at lower frequencies. The good

environment of middle ears also have to be paid attention to preserve residual hearing. Especially, reduction of air-bone gap at the early stage after cochlear implantation may increase the quality of life for hearing preservation. Therefore, we attempted to use mastoid cortex-plasty using bone pate to provide better middle ear environment. The middle ears had serous effusions after implantations and the middle ear effusions and air-bone gap were improved early.

# 補聴器と人工内耳の融合

## 残存聴力活用型人工内耳について\*

宇佐美 真一\*\*

### I. はじめに

デジタル補聴器や人工内耳の発達には目覚ましいものがあり、個々の症例の聴力像に応じてより良い補聴効果が提供できるようになってきた。しかし低音部に残存聴力を有するが、高音域の聴取能がきわめて悪い、いわゆる高音急墜あるいは漸傾型の聴力像を呈する難聴患者に対しては従来型の補聴器ではフィッティングが困難であることが多い。周波数変換型あるいは周波数圧縮型補聴器を使用しても実際には患者の望む補聴効果、語音弁別能の改善はなかなか得られないことも多い。また低音域の聴力が残存しているために従来の人工内耳の適応には含まれない。現在の人工内耳の適応は、全周波数が 90 dB 以上の重度難聴患者に限られており、高音急墜型あるいは高音漸傾型の聴力を示す難聴患者は適応外となっている。近年、そのような難聴患者に対して、低音部は音響刺激で、高音部は電気刺激で音を送り込む「残存聴力活用型人工内耳 (electric acoustic stimulation : EAS)」が開発され注目を集めている。新しく登場した残存聴力活用型人工内耳は音刺激と電気刺激を併用しても脳の聴覚中枢で統合できることを示した画期的な技術であり、人工内耳の適応や可能性を広げるものとして注目されている (図 1, 2)。残存聴力活用型人工内耳はヨーロッパではその有用性が認められ CE マークを取得し、すでに臨床で用いられており、米国 FDA でも現在治験が進められている。わが国でも 2010 年 8 月に厚生労働省から「残存聴力活用型人工内耳挿入術」が高度医療 (第 3 項先進医療) として承認を受けて臨床研究が開始されている。当施設では現時点 (2011 年 4 月) までに 14 例 (うち高度医療 5 例) の経験を重ねており、現在日本語における有効性を検証しているが、本稿では自験例を紹介するとともに、文献的考察も含めて解説を加えたい。

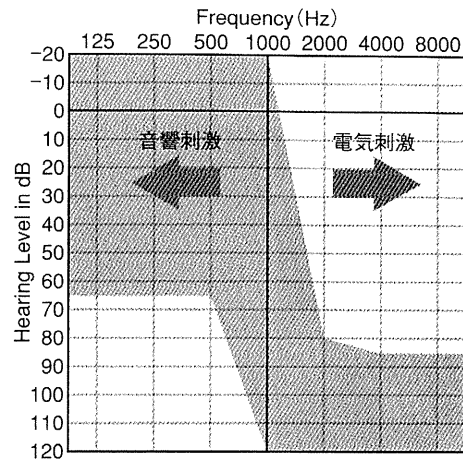


図 1 残存聴力活用型人工内耳の適応となる聴力像 EAS の適応となる聴力像。低音域は補聴器機能による音響刺激、高音域は人工内耳機能による電気刺激を用いる。

働省から「残存聴力活用型人工内耳挿入術」が高度医療 (第 3 項先進医療) として承認を受けて臨床研究が開始されている。当施設では現時点 (2011 年 4 月) までに 14 例 (うち高度医療 5 例) の経験を重ねており、現在日本語における有効性を検証しているが、本稿では自験例を紹介するとともに、文献的考察も含めて解説を加えたい。

### II. 開発の歴史

従来、一般的には人工内耳の電極挿入により聴力はすべて失われると考えられていた。ところが、低侵襲の手術をすれば残存聴力が温存できることが明らかとなり、1999 年 von Ilberg ら<sup>1)</sup>が低音部に残存聴力を有する高音急墜型の聴力像を呈する

\* Electric acoustic stimulation

\*\* うさみ しんいち: 信州大学医学部耳鼻咽喉科 (〒390-8621 長野県松本市旭 3-1-1)



図 2 残存聴力活用型人工内耳で使用する体外装置 (スピーチプロセッサ)

表 1 残存聴力活用型人工内耳の適応 (高度医療)

両耳とも以下の条件を満たす感音難聴患者

1) 純音聴力検査

- ・ 125 Hz, 250 Hz, 500 Hz の純音聴力閾値が 65 dB 以内
  - ・ 2000 Hz の純音聴力閾値が 80 dB 以上
  - ・ 4000 Hz, 8000 Hz の純音聴力閾値が 85 dB 以上
- ただし、上記に示す周波数のうち 1 箇所が 10 dB 以内の幅で外れる場合には対象とする。

2) 補聴器装用下において静寂下での語音弁別能が 65 dB SPL で 60% 未満であること。

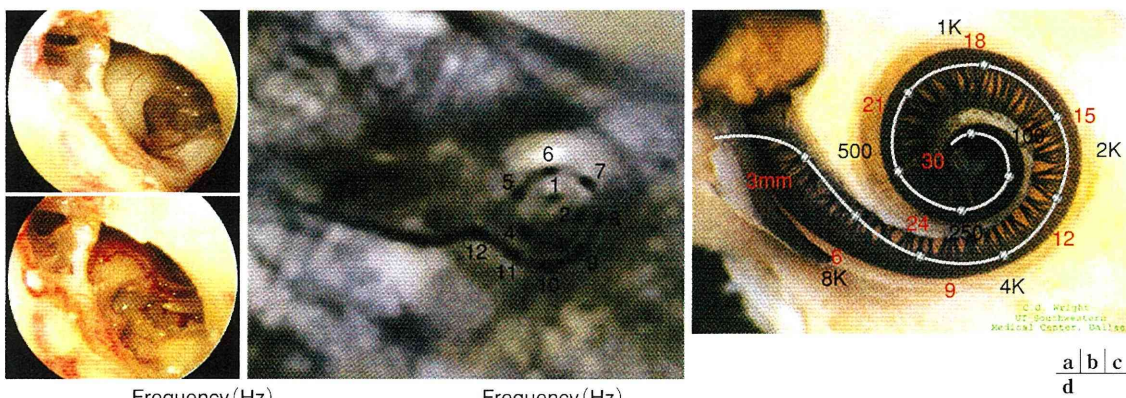


図 3 症例 1: 60 歳, 女性

40 歳代から徐々に進行する難聴を認め、50 歳前後で補聴効果がなくなったため右人工内耳 (MED-EL COMBI40+31.5 mm) を施行。

a: 術中の内視鏡所見; posterior tympanotomy 後、正門窓窩が確認できる。下は正門窓窩の骨性の底を削開した後の内視鏡所見で正門窓膜が直視できる。b: 術後 X 線所見 (tomosynthesis); 全電極が挿入されている。c: 蝸牛内での電極の位置、正門窓からの距離 (赤字 mm)、対応する周波数 (黒字 Hz); 電極の先端は 125 Hz に対応する部位よりも頂部に存在する。d: 術前聴力と術後 1 年 4 か月後の聴力; 低音部残存聴力は温存されている。125, 250, 500 Hz に対応する基底板の下にも電極は存在するが、基底板の振動は保たれていることがわかる。(文献 8 より引用)



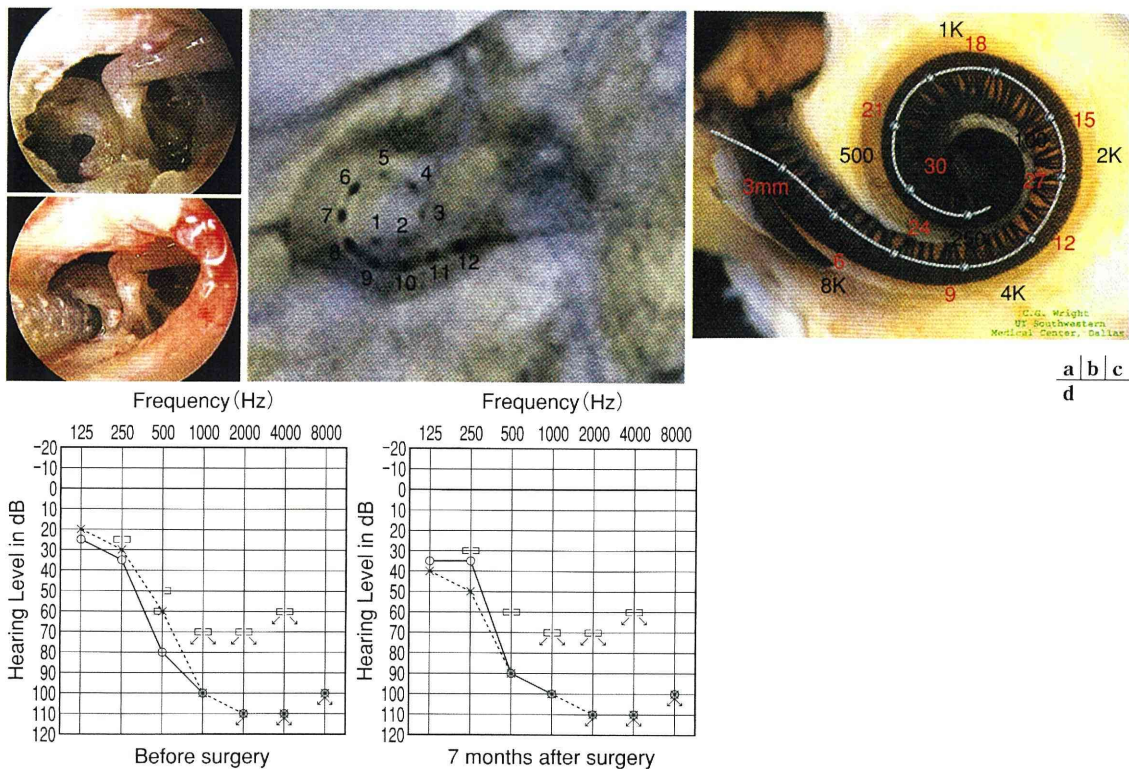


図 4 症例 2 : 38 歳, 女性

小学校の頃に健診で難聴を指摘されていたが、25 歳頃より徐々に進行、補聴効果がなくなったため左人工内耳 (MED-EL PULSAR FLExeas 24.8 mm) を施行。  
 a : 術中の内視鏡所見 ; 正円窓窩の骨性の底を削削した後、正円窓膜を切開、電極を挿入。b : 術後 X 線所見 (tomosynthesis) ; 全電極が挿入されている。c : 蝸牛内での電極の位置、正円窓からの距離 (赤字 mm)、対応する周波数 (黒字 Hz) ; 電極の先端は 250 Hz に対応する部位よりも頂部に存在する)。d : 術前聴力と術後 7 か月後の聴力 ; 低音部残存聴力は温存されている。125, 250, 500 Hz に対応する基底板の下にも電極は存在するが、基底板の振動は保たれていることがわかる。(文献 8 より引用)

難聴患者に対して、低音部は補聴器で、高音部は人工内耳で聞き取るいわゆる EAS の概念を初めて報告した。これは音の振動による情報と、聴神経を電氣的刺激することによる情報が聴覚中枢で融合可能であることを初めて実証した画期的な報告である。その後、電極の改良、スピーチプロセッサの開発、および手術法の検討が進められ、欧米を中心に臨床研究が進められた結果、EAS は現在すでにヨーロッパで認可を受けて高音急墜あるいは漸傾型の聴力像を呈する難聴患者の治療法として確立しつつある。

### III. 適応

高度医療で認められた残存聴力活用型人工内耳の適応としては、ヨーロッパで使用されている基準をもとに下記の基準を用いて行われている (図

1, 表 1)。有効性が確認されるに伴い、将来的にはさらに適応の拡大が行われていくと思われる。

### IV. 機器

残存聴力活用型人工内耳はスピーチプロセッサ本体に内蔵されているマイクロフォンによって拾った音情報を本体内蔵の高速コンピュータにより、周波数帯域に応じて、低音部の音声情報と高音部の音声情報に分離し、それぞれを acoustic 情報 (音刺激) と electric 情報 (電気刺激) に分離して音を送り込む構造になっている (図 2)。

### V. 聴力温存

蝸牛への電極挿入と聴力温存という相反する目的を達成しなければならない点にこの医療技術の難しさがある。聴力温存を目的とした人工内耳手



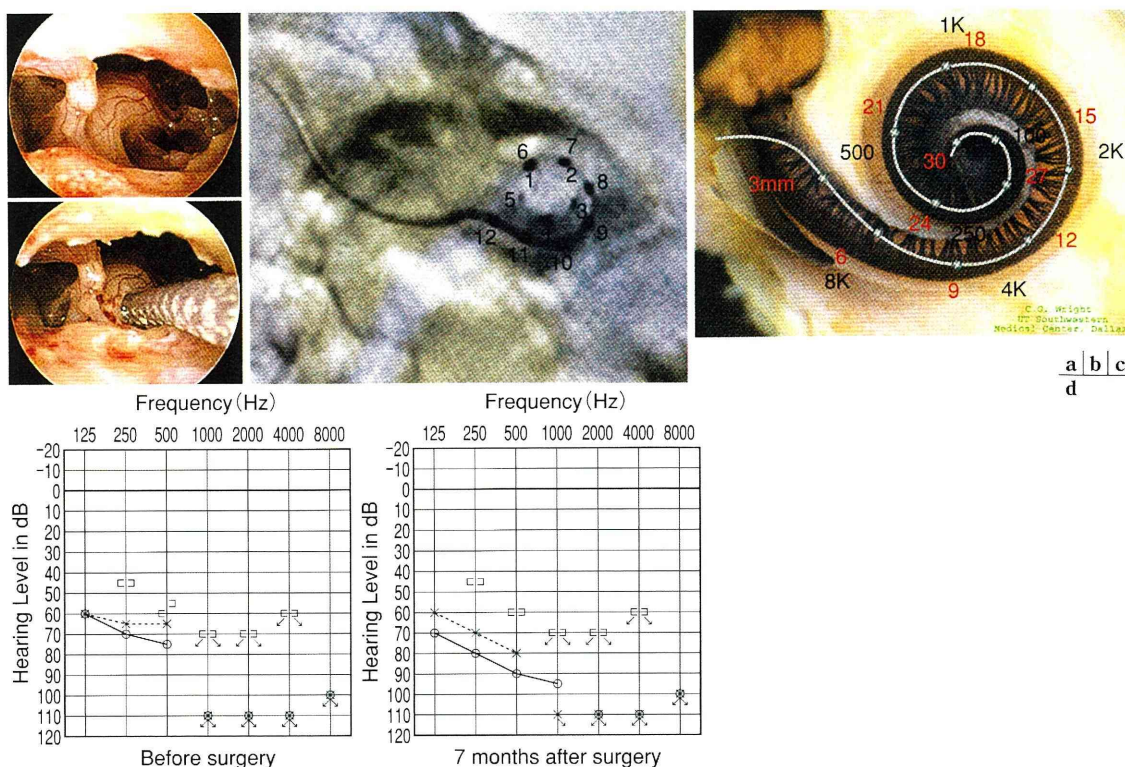


図 5 症例 3 : 68 歳, 男性

40 歳頃より徐々に難聴が進行, 補聴効果がなくなったため右人工内耳 (MED-EL PULSAR FLEXsoft 31.5 mm) を施行。

a: 術中の内視鏡所見; 正円窓窩の骨性の庇を削開した後, 正円窓膜を切開, 電極を挿入。b: 術後 X 線所見 (tomosynthesis); 全電極が挿入されている。c: 蝸牛内での電極の位置, 正円窓からの距離 (赤字 mm), 対応する周波数 (黒字 Hz); 電極の先端は 125 Hz に対応する部位よりも頂部に存在する。d: 術前聴力と術後 7 か月後の聴力; 低音部残存聴力は温存されている。125, 250, 500 Hz に対応する基底板の下にも電極は存在するが, 基底板の振動は保たれていることがわかる。(文献 8 より引用)

術の報告をレビューした最近の総説によれば, 24%の患者で術後聴力が悪化し, 13%の患者では全聴力喪失したと報告されている<sup>2)</sup>。人工内耳電極挿入による聴力低下に関しては, 直接的な機械的障害のほか, 炎症性サイトカインによる遅発的な障害が関与していると考えられている。これらの背景のもと, 聴力温存のために, ①直接的な機械的障害を軽減させる細くてしなやかな電極の開発, ②ステロイドの使用, ③残存聴力を残すためのより低侵襲な手術方法の検討 (電極挿入経路, 電極の深さ), といったことに関してさまざまな検討や工夫がなされてきてきている。

### 1. 電極

EAS の概念が発表されてからインプラント電極についてさまざまな挿入深度が試みられ, また改良された新しい低侵襲電極が開発されてきた。

当初は通常電極を浅く挿入する方法<sup>3)</sup>や, 6~10 mm の短い電極を用いて基底回転のみ (高音部) に電極を挿入する方法<sup>4)</sup>が試みられてきた。近年, 内耳損傷を最小限にするとともにより深く電極が挿入できるように, 電極の先端部分の形状が細くしなやかな形状に改良した電極が開発されてきている<sup>5)</sup>。アクリルで作ったモデルを用いたシミュレーションでは蝸牛外側壁に加わる圧力が従来の電極に比して有意に軽減されていることが証明されており<sup>5,6)</sup>, 側頭骨を用いた検討でも低侵襲であることが実証されている<sup>5)</sup>。また実際にこの電極を用いた最近の報告では残存聴力の温存率も 90%前後の施設が多くなってきている。

現在は高音部~1000 Hz 付近までを人工内耳でカバーする目的で 20 mm 前後の挿入深度を試みる施設が多いが, われわれは通常の 31.5 mm の長

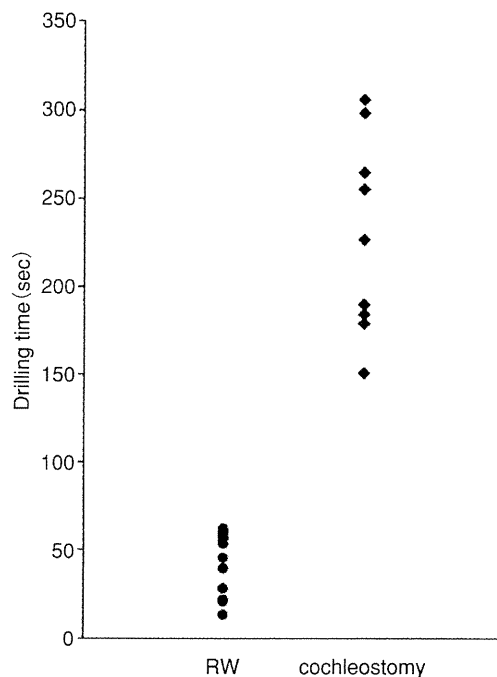


図 6 削開時間：cochleostomy と正円窓アプローチとの比較  
手術ビデオから削開時間を測定した結果、正円窓アプローチでは削開時間が1/5以下の時間で終了している。(文献8より引用)

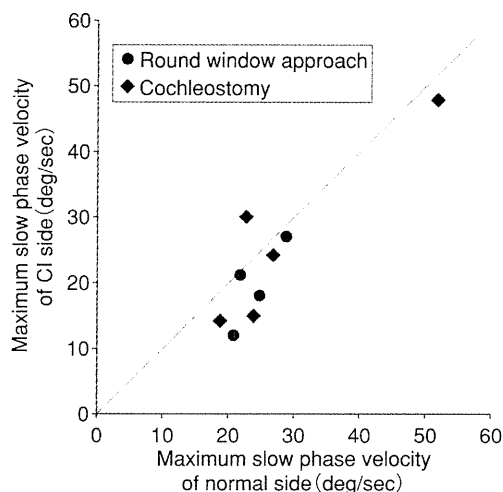


図 8 人工内耳後の温度眼振検査  
Cochleostomy 症例、正円窓アプローチ症例とも反応は保たれている。(文献8より引用)

さの電極を挿入した場合でも低音部の残存聴力が保存できることを報告した(図3)<sup>7,8)</sup>。改良された電極を用いることによって、より長い電極を使用し幅広い周波数をカバーすることが可能になって

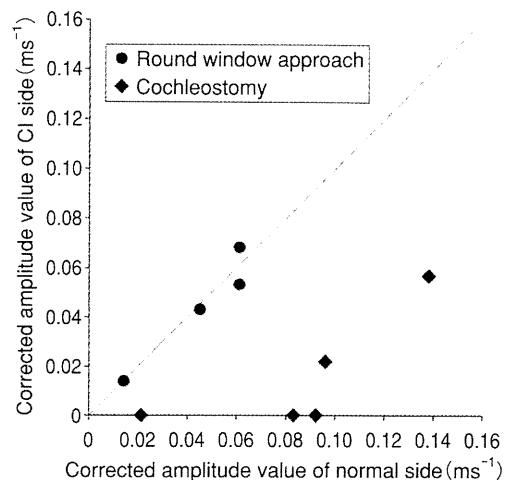
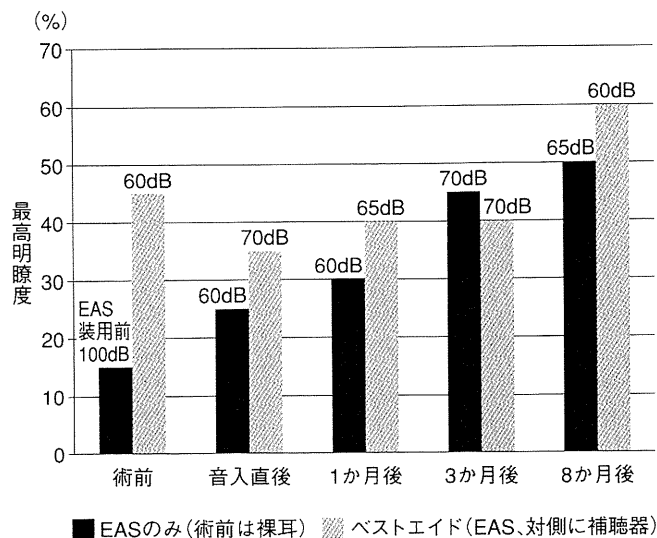


図 7 人工内耳後の VEMP  
Cochleostomy 症例で VEMP (vestibular evoked myogenic response) の反応低下が認められた。(文献8より引用)

きている。われわれは改良されたより長い電極で好成績が得られることを確認するとともに、電極の存在している周波数帯でも聴力が残存可能である(基底板が機能する)ことを明らかにした(図4, 5)<sup>8)</sup>。①残存聴力活用型人工内耳の対象になる患者は進行性の難聴を呈することが多いこと、②急性、遅発性の聴力障害への対応を考えるとより長い電極を安全に挿入するのが今後、最良の方法になると思われる<sup>8)</sup>。現在、症例を増やしデータを収集中であるが、2011年4月現在、長い電極(24.8 mmあるいは31.5 mm)を用いた15例中14例で残存聴力が保存可能であった。

## 2. ステロイドの使用

①浅い挿入でも電極の存在しない低音域の聴力低下が認められる症例があること、②遅発性の障害が認められる症例もあることから、電極挿入に伴う炎症性サイトカインの誘導が起こることが推測されている。したがって聴力温存のためには電極挿入による直接的な影響とともに電極挿入に伴う炎症性サイトカインの誘導を抑制することが重要になる。遅発性聴力障害の予防に関してはステロイドの使用が有効であることが動物実験でも実証されており<sup>9)</sup>、臨床例でも局所あるいは全身投与されることが多い。現在、高度医療で行われているプロトコルでもステロイドの全身投与を6日間(術中から術後5日目まで、デキサメタゾ



■ EASのみ(術前は裸耳) ■ ベストエイド(EAS、対側に補聴器)

図 9 手術後の語音弁別能の変化  
症例 1 の手術前および手術後の最高明瞭度 (%) を示す (日本聴覚医学会 67-S 語表)。黒色は EAS 人工内耳のみの成績、灰色は右側に EAS、左側に補聴器を装着したベストエイドの条件での測定結果を示す。各グラフには最高明瞭度を記録したときの提示音圧 (dB HL) を示した。(文献 7 より引用)

ン 8, 8, 4, 4, 2, 2 mg) 行っている<sup>8)</sup>。

### 3. 手術法

人工内耳手術の際の電極挿入法として従来 cochleostomy からの電極挿入が主流であった。Cochleostomy の場合、従来から低侵襲手術法として soft surgery が提唱され可能な限り内耳損傷を軽減する試みがなされてきた<sup>10)</sup>。しかしながら挿入の際に鼓室階ではなく前庭階に入るリスクが高いことが報告されており<sup>11)</sup>、残存聴力の温存を目的とする場合にはデメリットになると考えられている。23 耳の人工内耳症例について、CT scan を用い挿入された電極の位置について検証を行った研究では、位置が評価できた 16 耳のうち 3 例が前庭階に、また 3 例が鼓室階から基板を貫き前庭階に達していたと報告されている<sup>11)</sup>。特に後者のような場合には、残存聴力のある症例では聴力の温存は不可能であると思われる。近年、正円窓からのアプローチによる電極挿入が蝸牛組織に対してより低侵襲であり、残存聴力を保存できる可能性が高いことが明らかになっている<sup>12,13)</sup>。

また cochleostomy にせよ、正円窓アプローチにせよ、電極挿入にはドリルによる蝸牛骨壁の削開が必要になる。骨壁削開の際の音響レベルに関し

て実際に測定した報告によればその音響レベルは 114~128 dB SPL とされ、音響外傷を起こすのに十分なレベルに達していることが報告されている<sup>14)</sup>。われわれが実際に同一術者の手術ビデオから削開時間を測定した結果、正円窓アプローチでは削開時間が 1/5 以下の時間で終了しており音響外傷のリスク軽減という点からもより優れた低侵襲手術であるといえる (図 6)<sup>8)</sup>。

聴力の残存とともに重要になるのが前庭機能の温存である。従来から人工内耳の術後のめまい、前庭機能の低下がおきることが報告されてきたが、われわれが、前庭機能の温存の面から検討した結果では、温度眼振検査では両アプローチで差がないものの、cochleostomy 症例で vestibular evoked myogenic response (VEMP) の反応低下が認められた (図 7, 8)<sup>8)</sup>。今後両側人工内耳症例が増加するに従い前庭機能障害が重要視されてくると考えられるが、前庭機能の温存という点からも正円窓アプローチは優れた低侵襲手術であるといえる<sup>8)</sup>。

## VI. 言語成績

言語成績に関しては高音急墜あるいは漸傾型聴



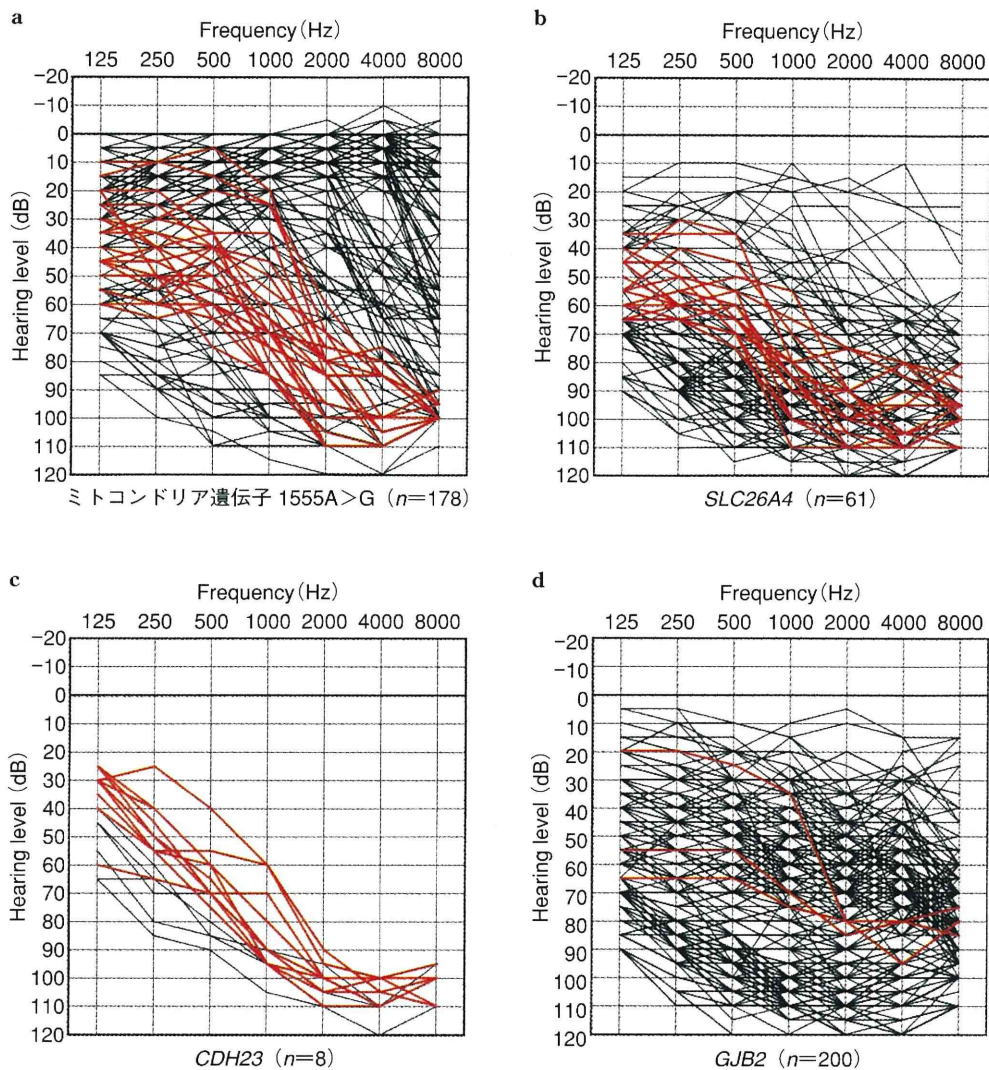


図 10 難聴原因遺伝子の聴力像 (重ね合わせオーディオグラム)  
 ミトコンドリア遺伝子 1555 変異, *SLC26A4* 遺伝子, *CDH23* 遺伝子, *GJB2* 遺伝子に変異をもつ患者の中に EAS 人工内耳の適応患者が含まれる。*CDH23* はほぼすべての患者で残存聴力を認め EAS の良い適応になると考えられる。

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 EAS の臨床研究では, EAS 装用での聴  
 取能が大幅に改善しており (単音節の正答率平均  
 が 50% 以上改善) その有効性が確かめられてい  
 る<sup>15~18)</sup>。使用された電極, 挿入深度, 施設, 術後  
 治療などがさまざまであり一概に比較は困難で  
 あるが, 複数の関連論文の成績を Center for Evi-  
 dence Based Medicine の grading system を用いた  
 エビデンスのレベル付けに基づいて検討した  
 review でも, 周波数弁別に関して通常の人工内耳  
 と比較し 92% の有用性が認められている<sup>2)</sup>。自験

例でも, 音入れ後 6 か月で単音節で 50% の聴取能  
 を獲得でき, 日本語の聴取にも大きなメリットが  
 あることが確認できている<sup>7)</sup> (図 9)。多施設研究  
 でも術後の聴取成績は個人差があるものの, おお  
 よそ術後 6 か月まで改善し, とくに騒音下の聴取  
 成績で優れた成績を示すことが報告されてい  
 る<sup>17)</sup>。またアンケート調査でも良好な成績が得ら  
 れている。

## VII. 適応患者の遺伝的背景

残存聴力活用型人工内耳の適応になる難聴患者

は先天性進行性難聴患者あるいは後天性の難聴患者の中に見出されるが、両側対称性のオーディオグラムを呈すること、ほぼ同じような経過で進行することから病因として遺伝的な背景が考えられている。われわれは信州大学耳鼻咽喉科の難聴遺伝子データベース（発症者 1,520 例）のうち、EAS の適応基準を満たすオーディオグラムを呈する患者（139 名）の臨床像の特徴と遺伝的背景を検討した<sup>19)</sup>。その結果、53%が常染色体劣性遺伝形式（孤発例も含む）、28%が常染色体優性遺伝形式/ミトコンドリア遺伝形式を示しており、単一の原因ではなく種々の遺伝子が関与していることが推測された<sup>19)</sup>。発症年齢については常染色体劣性遺伝形式（孤発例も含む）では常染色体優性遺伝形式/ミトコンドリア遺伝形式を示す症例に比して発症年齢が低い傾向が認められた。また全体で 56%の症例が進行性であった。このうち 27%の患者で原因遺伝子変異が特定可能であり、少なくとも 4 種類の原因遺伝子が残存聴力活用型人工内耳の適応となる聴力像を示すことが明らかになった（図 10）。すなわち、ミトコンドリア遺伝子 1555 変異（12.9%）、*SLC26A4* 遺伝子（7.2%）、*CDH23* 遺伝子（4.3%）、*GJB2* 遺伝子（2.2%）であった。図 10 に遺伝子ごとの重ね合わせオーディオグラムを載せるが、これらの遺伝子のうち *CDH23* 遺伝子ではほぼすべての患者で残存聴力を認め残存聴力活用型人工内耳の良い適応になると考えられている<sup>19)</sup>。現在さらなる遺伝子解析を行い臨床型や聴力予後と関連する因子を検討しているが、今後遺伝子診断によりあらかじめ聴力型を予測することで、早期に適切な介入法を選択することが可能となることが期待される。

## VIII. おわりに

低音部の聴力温存は母音の聞き取りや環境音の聞き取りに関与するとされ、残存聴力の活用は今後ますます重要なテーマになることが予想される。また原因別に難聴のサブタイプ分類を行っていくことによってそれぞれの患者の聴力予後を予測し、最適な人工聴覚器を選択することが可能になっていくことが期待される。また EAS の基本にある残存聴力温存 (hearing preservation) の概念は

聴神経（ラセン神経節細胞）を保護する考え方につながり、すべての人工内耳に通じる考え方として重要である。通常の人工内耳の適応患者（全周波数にわたる重度難聴患者）の手術の際にも蝸牛損傷を避け低侵襲手術を行うことは将来的な聴神経の変性を予防する意味からも推奨されている。特に幼小児の場合、より高機能のインプラントへの交換の可能性、また新たに開発される治療法実施の可能性を考え、内耳構造や機能の残存を考慮した手術を実施することが重要である。

## 文献

- 1) von Ilberg C, et al : Electric-acoustic stimulation of the auditory system. New technology for severe hearing loss. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 61 : 334-340, 1999
- 2) Talbot KN, et al : Combined electro-acoustic stimulation : a beneficial union? *Clin Otolaryngol* 33 : 536-545, 2008
- 3) Kiefer J, et al : Fundamental aspects and first clinical results of the alinical application of combined electrical and acoustic stimulation of the auditory system. *In* : *Advances in Cochlear Implants—An Update*. eds by Kubo T, et al. Kugler Publications, The Hague, pp569-576, 2002
- 4) Gantz BJ, et al : Combining acoustic and electrical hearing. *Laryngoscope* 113 : 1726-1730, 2003
- 5) Adunka O, et al : Development and evaluation of an improved cochlear implant electrode design for electric acoustic stimulation. *Laryngoscope* 114 : 1237-1241, 2004
- 6) Baumgartner WD, et al : Outcomes in adults implanted with the FLEXsoft electrode. *Acta Otolaryngol* 127 : 579-586, 2007
- 7) 宇佐美真一・他 : 残存聴力活用型人工内耳 (EAS : electric acoustic stimulation) を使用した一症例 : 人工内耳手術における残存聴力保存の試み. *Otol Jpn* 20 : 151-155, 2010
- 8) Usami S, et al : Achievement of hearing preservation in the presence of an electrode covering the residual hearing region. *Acta Oto-Laryngologica*, 2011 Jan 5. Epub ahead of print (in press)
- 9) Vivero RJ, et al : Dexamethasone base conserves hearing from electrode trauma-induced hearing loss. *Laryngoscope* 118 : 2028-2035, 2008
- 10) Lehnhardt E, et al : Specific surgical aspects of cochlear implant soft surgery. *In* : *Advances in cochlear implants*, eds by Hochmair-Desoyer IJ, Hochmair ES. Manz, Vienna, 1994, pp228-229
- 11) Lane JI, et al : Scalar localization of the electrode array after cochlear implantation : clinical experience using 64-slice multidetector computed tomography. *Otol Neurotol* 28 : 658-662, 2007
- 12) Skarzynski H, et al : Preservation of low frequency hearing in partial deafness cochlear implantation (PDCI) using the round window surgical approach. *Acta Otolaryngol* 127 : 41-48, 2007



- 13) Roland PS, et al : Cochlear implant electrode insertion : the round window revisited. *Laryngoscope* 117 : 1397-1402, 2007
  - 14) Strömberg AK, et al : Evaluation of the usefulness of a silicone tube connected to a microphone in monitoring noise levels induced by drilling during mastoidectomy and cochleostomy. *Acta Otolaryngol* 2010 May 6. Epub ahead of print
  - 15) Kiefer J, et al : Combined electric and acoustic stimulation of the auditory system : results of a clinical study. *Audiol Neurootol* 10 : 134-144, 2005
  - 16) Skarzynski H, et al : Partial deafness cochlear implantation provides benefit to a new population of individuals with hearing loss. *Acta Otolaryngol* 126 : 934-940, 2006
  - 17) Gstoettner WK, et al : Electric acoustic stimulation of the auditory system : results of a multi-centre investigation. *Acta Otolaryngol* 128 : 968-975, 2008
  - 18) Lorens A, et al : Outcomes of treatment of partial deafness with cochlear implantation : a DUET study. *Laryngoscope* 118 : 288-294, 2008
  - 19) Usami S, et al : Genetic background of candidates for EAS (electric-acoustic stimulation). *Audiological Medicine* 8 : 28-32, 2010
-

# 残存聴力活用型人工内耳(EAS : electric acoustic stimulation)

宇佐美 真一

## はじめに

従来は内耳に電極を挿入することにより、もともとの内耳機能(基底板の振動による音響入力)は失われると考えられていたが、1999年 von Ilberg ら<sup>1)</sup>が高音急墜型の聴力像を呈する難聴患者に対して、低音部の聴力を残存させ低音部は音響刺激で、高音部は人工内耳(電気刺激)で音を送り込む、いわゆる EAS(electric acoustic stimulation)「残存聴力活用型人工内耳」の概念を初めて報告した。これは通常の音の振動による情報と、人工内耳により聴神経に入れた電氣的刺激による情報が聴覚中枢で融合可能であることを初めて実証した極めて画期的な報告である。従来の人工内耳の適応はすべての周波数にわたり重度難聴の患者が適応であり、低音部に残存聴力を有するいわゆる高音急墜あるいは漸傾型の聴力像を呈する難聴患者は適応外であった。ところが、このような患者は補聴器を使用しても聴取能が低くフィッティングに苦慮する症例が多かった。そのような患者に対して侵襲の少ない細くしなやかな電極を用い、侵襲の少ない手術を行うことにより残存聴力(本来の蝸牛の機能)が保存できることが明らかになってきた。

## 周波数弁別と EAS の原理

音がアブミ骨を経て卵円窓から内耳蝸牛(鼓室階)に入ると外リンパ液が振動し、引き続いて基底板が振動する。この振動を有毛細胞が受容し神経の活動電位に変換するのが蝸牛の機能である。von Békésy(1960)<sup>2)</sup>はヒト蝸牛の基底板の振動を観察し、引き起こされた振動(進行波)が基底回転から頂回転に向かって次第にその振幅が増幅することを発見した。さらに、基底板が最大振幅する部位は周波数によって異なり、高い周波数の音は基底回転部で、低い周波数の音は頂回転部で最も振動することを発見し、このメカニズムにより周波数を弁別することが可能になることが明らかになった。その後、進行波による最大振幅部位の振動

うさみ しんいち 信州大学教授/耳鼻咽喉科

は外有毛細胞によってさらに増幅されることが明らかになり、周波数の弁別が中枢ではなく蝸牛主体で行われていることが明らかになってきた<sup>3)</sup>。内耳障害には種々の原因が関与していることが考えられているが、一般的に動物実験および側頭骨病理でも基底回転が障害を受けやすいとされている。側頭骨病理によると高音障害型の難聴患者では基底回転でのコルチ器の変性が報告されており、このような患者では基底板が振動してもうまく活動電位が生じない状態になっているために、聴神経が音信号を受け取れない状態になっていると考えられている。したがって、人工内耳電極から直接電気信号を聴神経に送り込めば患者は聴覚を取り戻すことが可能である。残存聴力のある(本来の機能が残っている)頂回転では本来の音の伝導経路である外耳道経路で音響刺激で音を送り込み、重度難聴のある(本来の音響刺激では音を聴取できない)基底回転の聴神経には電気刺激で音を送り込むのが、EASの原理である(図1)。

## 適 応

高度医療で認められた EAS の適応としては、ヨーロッパで使用されている基準をもとに表の基準を用いて行われている(図2)。日本語での有効性および低侵襲性が確認されるに伴い、将来的にはさらに適応の拡大が行われていくと思われる。

## 機 器

### 1. 電極

EAS の概念が発表されてから、内耳損傷を最小限にし、かつより深く電極が挿入できるように電極の先端部分の形状が細く、しなやかな形状に改良した電極が開発されてきている<sup>4)</sup>。アクリルで作ったモデルを用いたシミュレーションでは蝸牛外側壁に加わる圧力が従来の電極に比して有意に軽減されていることが証明されており<sup>4,5)</sup>、側頭骨を用いた検討でも低侵襲であることが実証されている<sup>4)</sup>。