

a significantly higher frequency of connections than patients with otitis media who died of congenital heart diseases.

The area of the temporal bone where the mesenchyme was absorbed most rapidly was the mesotympanum. The slowest absorption of the mesenchyme was seen in the mastoid antrum (7,8). In this study, the mastoid antrum (in which the mesenchyme was absorbed most slowly) had the largest number of connections. There was a significant correlation between these results and our findings.

The frequency of connections in the meningitis group was significantly higher than that in the control group. These connections are possible pathways enabling hematogenous spread from the middle ear to the subarachnoid space in otitis media. We believe that high incidence of connections increases the risk for otogenic meningitis in infants. Linthicum et al. (2) suggested that unabsorbed mesenchyme helps to protect the middle ear against bacterial invasion in the postnatal period. We suggest that the mesenchyme, whose absorption was disrupted by the otitis media, lost the ability to protect the middle ear against bacterial invasion.

The prevalence of connections between the hematopoietic bone marrow and the middle ear in patients with meningitis and otitis media is high. A higher prevalence of these connections in infants with otitis media could increase the risk for otogenic meningitis in them.

Acknowledgment: The authors thank Carolyn Sutherland for technical assistance.

REFERENCES

1. Harter DH, Petersdorf RG. Bacterial meningitis and brain abscess. In: Wilson JD, Braunwald E, Isselbacher KJ, et al, eds. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 12th ed. New York, NY: McGraw-Hill, 1991:2023-7.
2. Linthicum FH Jr, Tian Q, Slattery W 3rd. Marrow-mesenchyme connections in the fetal and newborn tympanum. A new entity. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997;106:466-70.
3. Eavey RD, Gao YZ, Schuknecht HF, Gonzalez-Pineda M. Otologic features of bacterial meningitis of childhood. *J Pediatr* 1985;106:402-7.
4. Golding-Wood DG, Williams HO, Brookes GB. Tegmental dehiscence and brain herniation into the middle ear cleft. *J Laryngol Otol* 1991;105:477-80.
5. Cureoglu S, Schachern PA, Rinaldo A, Tsuprun V, Ferlito A, Paparella MM. Round window membrane and labyrinthine pathological changes: an overview. *Acta Otolaryngol* 2005;125:9-15.
6. Schuknecht HF. Persisting mesenchyme. In: *Pathology of the Ear*, 2nd ed. Cambridge, MA: Harvard University Press, 1993:161.
7. Kasemsuwan L, Schachern PA, Paparella MM, Le CT. Residual mesenchyme in temporal bones of children. *Laryngoscope* 1996;106:1040-3.
8. Takahara T, Sando I, Hashida Y, Shibahara Y. Mesenchyme remaining in human temporal bones. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;95:349-57.
9. Wolff D. Significant anatomic features of the auditory mechanism with special reference to the late fetus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1934;43:229-47.
10. Paparella MM, Shea D, Meyerhoff WL, Goycoolea MV. Silent otitis media. *Laryngoscope* 1980;90:1089-98.
11. Ruah CB, Schachern PA, Paparella MM. Epidemiology of retraction pockets in children: the mesenchymal cushion theory. In: Sade J, ed. *Infections in Childhood: Ear, Nose and Throat Aspects*. Amsterdam, The Netherlands: Elsevier Science, 1994:140-5.
12. Hamilton WJ, Boyd JD, Mossman HW. *Human Embryology. Prenatal Development of Form and Function*, 3rd ed. Baltimore, MD: Williams & Wilkins Co, 1962:161.

語音聴取評価検査「CI-2004 (試案)」を用いた 人工内耳装用者の聴取能

射場 恵, 熊谷文愛, 熊川孝三, 鈴木久美子, 武田英彦
虎の門病院 耳鼻咽喉科・聴覚センター

要旨: 語音聴取評価検査「CI-2004 (試案)」は, 人工内耳単独の聴取能を評価することを目的として日本人工内耳研究会によって開発された。当科で人工内耳埋め込み術を受けた人工内耳装用者50例を対象に音入れ後6ヶ月目にこの評価を行い, 臨床上の有用性について検討した。各検査における平均正答率は, 子音検査54%, 単音節検査51%, 単語検査63%, 雑音負荷時の単語検査43%, 日常会話文検査78%, 雑音負荷時の日常会話文検査56%であり, 諸外国で同様に録音素材の文を用いて報告された人工内耳装用者の聴取能とほぼ同等の成績であった。しかしながら聴取能には個人差が大きく, 人工内耳を日常生活で活用するためには個々に応じた聴覚リハビリテーションプログラムの作成が必要と考え, 各症例の聴取特徴を分類した。このパターン化により, 各症例に応じた聴能訓練および装用指導を行うための有用な情報が得られた。

—キーワード—

人工内耳, 語音聴取評価検査「CI-2004」, 語音聴取能, 聴取特徴のパターン化

はじめに

従来人工内耳装用者の語音聴取能の評価には, 福田¹⁾による「人工内耳埋め込み患者の音声知覚能力の評価のための音声・口形材料」(以下福田版と略す)や福田・城間²⁾, 中西^{3,4)}のVTR評価が用いられてきた。これらは本邦に導入された当初の人工内耳システムの理解度が読話に依存する率が高かったことから, 音声に伴う構音器官の視覚的情報が音声の認知にもたらす読話併用効果を評価することを目的としていた。

しかし人工内耳が日本に導入されてから20年余りが経過し, 手術適応基準の変更(両側100dBから90dBへ), 失聴期間の短縮などがもたらした条件の改善があり, さらには人工内耳システムのハード面と音声コード化法の進歩に伴って聴取成績も格段に改善された。熊川らは1997年にSPEAK方式による成人言語習得後失聴者の人工内耳聴取能は単音節で

は85dB, 単語では80dBの聴力レベルを有する補聴器装用者のそれに相当すると報告した⁵⁾が, 2005年にはACE・SAS方式による同様の聴取能は単音節では75dB, 単語では70dBの聴力レベルを有する補聴器装用者のそれに相当し, 8年間で10dBに相当する成績改善がもたらされたことを報告した⁶⁾。このように近年, 人工内耳単独で得られる聴覚的情報(Auditory condition: 以下A条件と略す)のみの聴取能を評価する必要性が生じてきた。

語音聴取検査「CI-2004 (試案)」(以下CI-2004と略す)は, この目的のために日本人工内耳研究会によって開発されたA条件の語音聴取評価検査である^{7,8,9)}。この検査の特徴は, ①従来の人工内耳による語音聴取評価法に比べて短時間で簡便に行える, ②評価結果が訓練に反映できる, ③練習効果を避けるために語表数を増やして語表間の等価性が図られている, ④静寂時の聴取能の向上に対応すべく静寂時だけでなく雑音を負荷した検査を可能にしてい

る, ⑤繰り返しの使用に耐えるデジタル媒体を使用している, ⑥幼児から成人までの語音聴取能を段階的に評価できる, ⑦既存のVTR評価法では呈示音圧やスピーカ, 検査室等に関する実施基準が明確に指定されておらず各施設で実施方法が一定ではなかったがCI-2004ではA条件での評価を目的として作成され検査実施基準を明確にしている, などである。

今回, 我々はこのCI-2004を用いて成人人工内耳装用者の語音聴取能を評価し, さらに臨床上の有用性を検討したので報告する。

対 象

CI-2004が導入された2004年1月~2007年8月に当科で人工内耳埋め込み術を受けた成人人工内耳装用者55例のうち, 音入れ後6ヶ月目にCI-2004による評価を実施できた50例である。50例の内訳は男性19例, 女性31例, 失聴時の平均年齢が51歳(14~78歳), 音入れ時の平均年齢が56歳(15~78歳), 術耳の失聴期間が平均5年(5ヶ月~47年)である。

失聴原因は, 進行性感音難聴24例(うち家族性が疑われるもの4例), 前庭水管拡大症1例, 中耳炎に伴う内耳炎9例, 突発性難聴6例, 髄膜炎2例, 蝸牛性耳硬化症1例, ミトコンドリア脳筋症(MELAS)2例, メニエール病2例, 外傷1例, 薬剤性(ストレプトマイシン)1例, Cogan症候群1例である。

人工内耳システムの内訳は, Cochlear社製が40例(インプラント: CI24M 29例, CI24RCS 11例, スピーチプロセッサ: SPrint 39例, ESPrIt3G 1例, 音声コード化法: ACE), MED-EL社製が6例(インプラント: Combi 40+, スピーチプロセッサ:

Tempo+, 音声コード化法: CIS+), Bionics社製が4例(インプラント: Hi-Res 90k, スピーチプロセッサ: Auria, 音声コード化法: Hi-Res P)である(表1)。

方 法

1. 検査方法

CI-2004の実施手順⁹⁾に従って防音室内で単スピーカ法を採用し, 呈示音圧はスピーカの中心から正面1mの位置で70dB SPLとなるように校正した。検査項目は子音検査, 単音節検査, 単語検査, 日常会話文検査とし, 単語検査と日常会話文検査では雑音負荷(加重不規則雑音, SN比+10dB)による評価も実施した。各検査における1リストの構成は以下のとおりである。

①子音検査

日本語を構成する子音のうち, 拗音を除く14子音がVCVの形式でランダムに4回呈示される56音。

②単音節検査

57-S語表を含む, 日本語で出現頻度の高い60音節。

③単語検査

モーラ数や音素バランスを統制した, 名詞12語, 動詞9語, 形容(動)詞2語, 副詞2語の計25語。

④日常会話文検査

2~6文節から成る単文・複文の15文で, 1文節に1キーワードが設定された60文節。

2. 解析方法

各検査の正答率と標準偏差を算出した。また, 個々の成績から類似した聴取特徴のパターン化分類を試み, これがリハビリテーションに反映させられるか否かを検討した。

表1 人工内耳システムとインプラント, スピーチプロセッサ, コード化法の内訳

人工内耳システム	インプラント	スピーチプロセッサ	コード化法		
Cochlear	CI24M	29	SPrint	29	ACE
	CI24R (CS)	11	SPrint	10	
			ESPrIt 3G	1	
MED-EL	Combi 40+	6	Tempo+	6	CIS+
Bionics	Hi-Res 90k	4	Auria	4	Hi-Res P

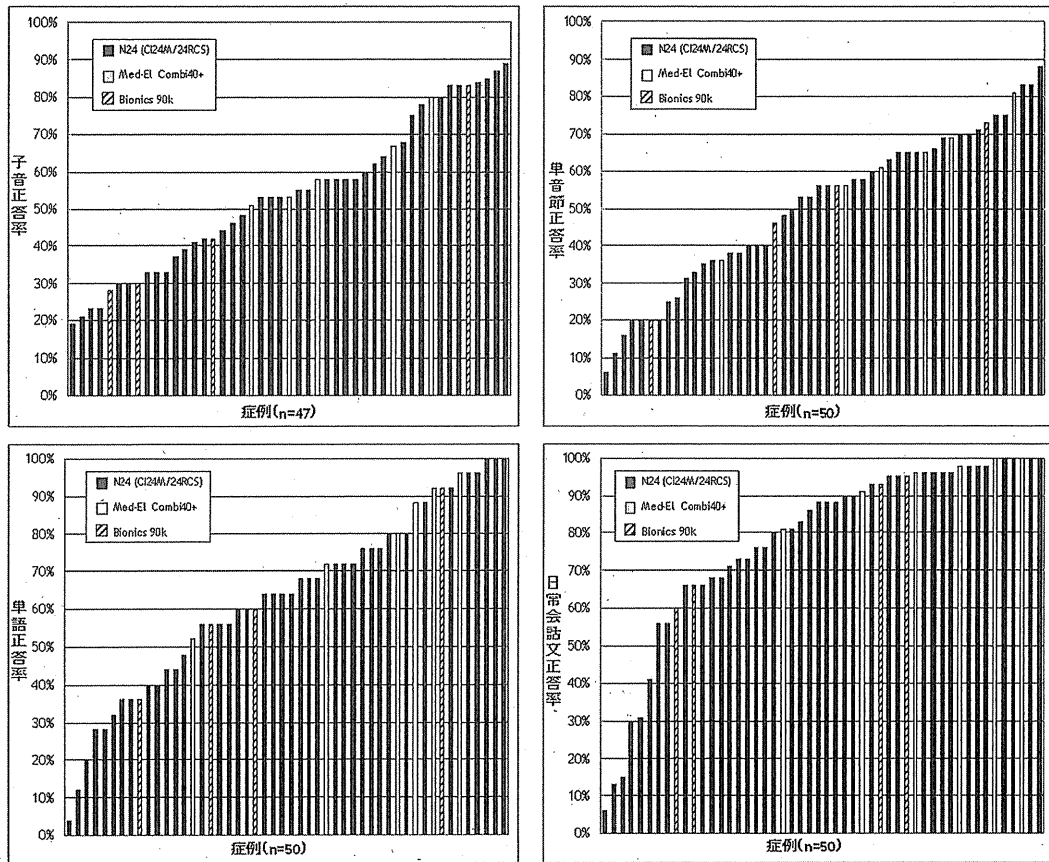


図1 子音検査, 単音節検査, 単語検査, 日常会話文検査における症例別聴取成績
成績不良例から順に記載。子音検査のみ時間的制約から未実施例があり, n=47。

結 果

1. 各検査における平均正答率と標準偏差

子音検査 $54 \pm 20\%$, 単音節検査 $51 \pm 21\%$, 単語検査 $63 \pm 24\%$, 雑音負荷時の単語検査 $43 \pm 28\%$, 日常会話文検査 $78 \pm 24\%$, 雑音負荷時の日常会話文検査 $56 \pm 32\%$ であった(時間的制約から全項目実施が困難なため子音検査を未実施とした例があり, 子音検査のみ $n=47$, 他項目は $n=50$)。

2. 各検査における全症例の成績

各検査結果ともバラつきが大きく個人差が認められた(図1)。子音検査と単音節検査では, 図2のような相関が認められた。単語検査と日常会話文検査において実施した雑音負荷時の評価では静寂下に比べ平均正答率が約20%低下し, 人工内耳装用者の「雑音下での聴取は困難である」という訴えを裏付ける結果が得られた(図3)。

3. 各症例の聴取特徴のパターン化

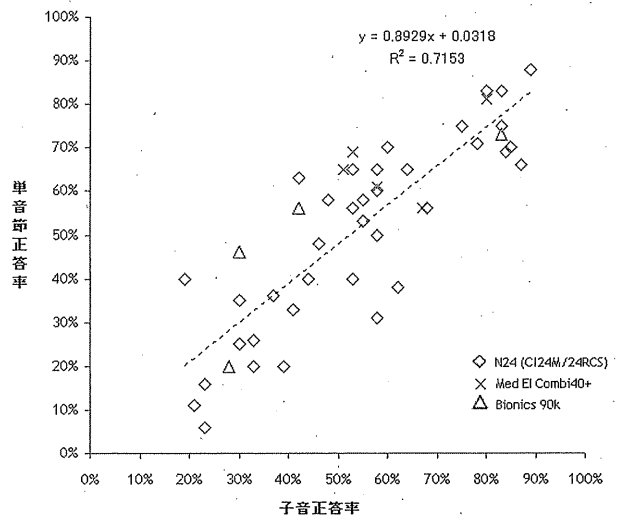


図2 子音検査と単音節検査の症例別正答率 (n=47)

個々の聴取特徴を分類し, 4種類にパターン化した(図4)。50例のうち16例(32%)は, 単音節よりも単語, 単語よりも日常会話文検査の順に徐々に

聴取成績が上がる傾向を示した（単音節から日常会話文の上昇率が40%以上，単音節から単語と，単語から日常会話文の各正答率の変化の差が15%以

内）。これは音素情報に加え文の脈絡などの情報量が増えること，つまり個々の語彙力や国語力などの統語的要素が加わったことで文を用いた検査では単

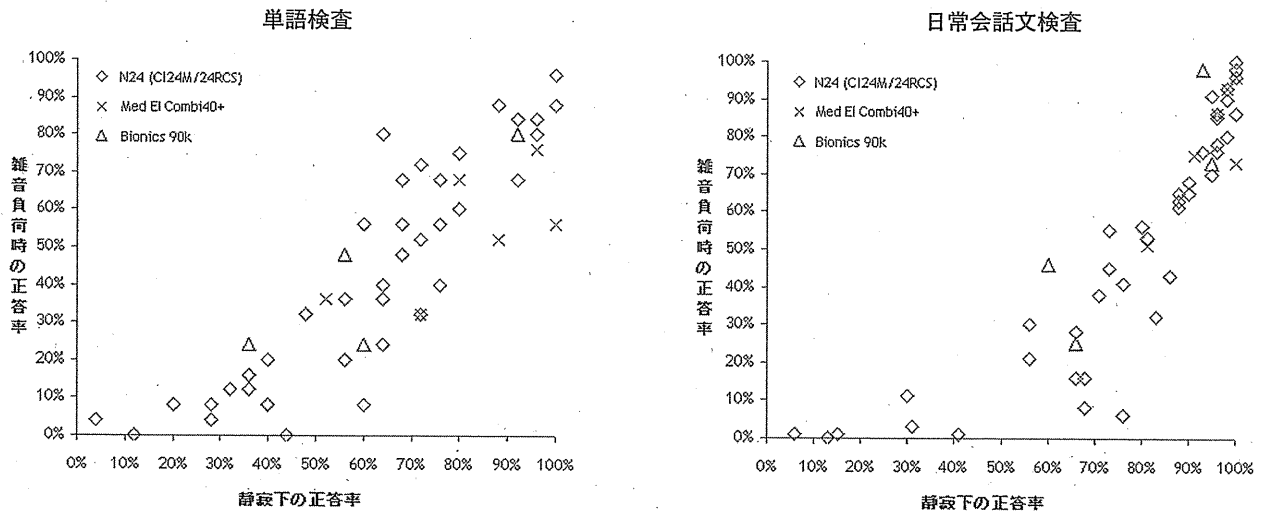


図3 単語検査と日常会話文検査の症例別正答率 (n=50)

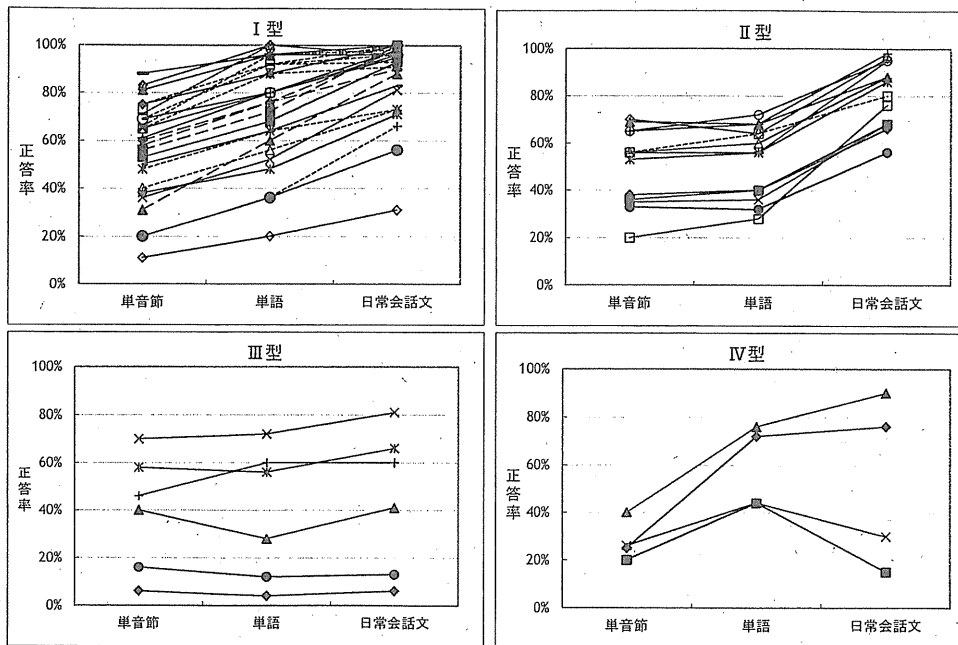


図4 聴取特徴のパターン化

- I型 情報量が増えるにしたがって徐々に聴取成績が上がる基本型
- II型 単音節と単語に比べ，日常会話文での正答率が高くなる文優位型
- III型 各検査の結果がほぼ同じ平坦型
- IV型 単音節と日常会話文に比べて単語での正答率が高くなる型，およびI型，II型，III型いずれにも分類できない型

音節や単語検査よりも好成績を示すという傾向を示したものと考えた。これに3検査項目中2項目で85%以上の正答率を得ており成績上昇率が天井効果を示したと考えられる11例(22%)を加えた27例(54%)を基本形としI型と分類した。

次に13例(26%)は、単音節と単語に比べ日常会話文での正答率が高くなる聴取傾向を示し(単音節から単語の正答率の差が10%以内であるのに単語から日常会話文の正答率の差が20%以上)、これをII型と分類した。

次に6例(12%)が、各検査の結果がほぼ平坦となる傾向を示した(単音節から日常会話文の上昇率が15%に満たず、各検査の正答率の変化の差が15%以内)。これをIII型と分類した。

残り4例(8%)は、単音節に比べて単語と日常会話文の正答率が高くなる傾向(単音節から単語の正答率の差が45%以上であるのに単語から日常会話文の正答率の変化の差が5%以内)、およびI型、II、III型いずれにも分類できない傾向を示した。これをIV型と分類した。

以上の分類を行うことで個々の聴取特徴が明確となり、言語聴覚士が症例に応じて聴覚リハビリテーション計画を立てるにあたって有用な情報が得られるものと考えた。

考 察

1. CI-2004による人工内耳装用者の聴取能評価と標準化

諸外国で補聴器装用者や人工内耳装用者の聴取検査に用いられている録音素材のA条件評価材料として、英語圏ではIowa Consonant test (1987)¹⁰⁾、CNC (Consonant-Vowel Nucleus-Consonant) words lists¹¹⁾、CID (Central Institute for the Deaf) Everyday Speech Sentences¹²⁾、CUNY (City University of New York) Sentences¹³⁾、HINT (Hearing In Noise Test)¹⁴⁾、ドイツ語圏の文検査としてはHSM sentence¹⁵⁾などがあり、広く臨床使用されている。

1999年にNucleus24システム、スピーチプロセッサSPrint、音声コード化法ACEによる聴取成績を示したArndtらは、音入れ後のHINT正答率が69.1%、CUNY正答率が84.6%であり、嗜好するコード化法が決定した後のHINT正答率は72.3%で

あったと報告した¹⁶⁾。今回我々が評価したCochlear社製人工内耳40症例はArndtらの報告と同世代のシステムを装着しており、この40例の日常会話文の平均正答率は76%であったことから、人工内耳装用者の聴取能としてほぼ同等の聴取能を示しているものと考えた。以上のことからCI-2004は、諸外国で用いられている録音素材による他言語の評価法とほぼ同等の難易度を有している可能性が示唆された。

2. 人工内耳適応基準への応用

CID Everyday Speech SentencesやHINTは人工内耳適応前の補聴器装着効果の判定にも用いられており、米国FDAの成人人工内耳適応基準には、最適な状態にフィッティングされた補聴器装着下におけるオープンセットの文聴取が40%以下であること、と明示されている¹⁷⁾。本邦における人工内耳埋め込み術の適応基準¹⁸⁾¹⁹⁾では、補聴器装着効果を判定する上でこのような明確な数値基準が示されていないことが問題であった。この点でもCI-2004は統制された評価材料であるため、補聴器装着効果から人工内耳適応を判定することが可能であり、臨床上有用であると考えられる。わが国の人工内耳適応基準に組み込まれる評価法として採用されることを期待する。

3. 呈示音圧の妥当性

今回の評価は規定の70dB SPLで呈示した。しかし近年、人工内耳システムの入力ダイナミックレンジは広がる傾向にあり人工内耳装用閾値も20dB~40dB SPLが一般的となりつつある。入力ダイナミックレンジを40dBに設定し装用閾値が25dB SPLとなるべくスピーチプロセッサの感度設定を行なった場合、70dB SPLの呈示語音は入力ダイナミックレンジの最大値である65dB SPLを超えるために圧縮入力される。圧縮による音の歪みは明瞭度の低下を招く可能性が考えられ、人工内耳システムのハード面の進歩に伴い、評価時の呈示音圧の妥当性については今後検討が必要と思われる。

4. 読話併用時の評価材料追加の必要性

日常会話文の正答率が50%を超える症例が全体の8割を占める一方で、読話の併用が不可欠な症例も2割程度存在する。これらの症例に対してはA条件のみならず読話併用時における人工内耳の音声認識能力への影響度と装着効果を評価せねばならない。

また、当科で経験した聴性脳幹インプラント装用者の聴取能も現在のところ主として読話能増強効果と考えられるレベル²⁰⁾に留まっており、この場合も読話併用時の評価が欠かせない。現時点では福田版等を用いているがVTRの劣化は著しく、DVDなど操作が容易で繰り返しの使用に耐えうる媒体での評価材料追加も必要と考えられる。

5. 聴覚リハビリテーションへの応用

1) 子音検査における異聴傾向の評価

子音検査結果は、マトリックス表を用いると簡便かつ視覚的に異聴傾向を示すことができる。当科では、装用者や家族等へ評価結果をフィードバックする際にこれらの情報を用いて日常生活上の聴取における留意点について指導を行っている。

2) 雑音下における聴取

日常会話文の評価において、静寂下では80%以上の正答率を得ているにも関わらず雑音負荷時に30%まで正答率が低下した症例がいる一方で、雑音の有無にかかわらず正答率100%の症例がいた。評価終了後、前者は「雑音と語音の区別は可能だがコトバとして聴取できない」、後者は「集中すれば聴取できるが非常に疲れる」と感想を述べていた。前者は難聴期間が長く読話能が高いことから日常的に雑音下では読話主体のコミュニケーションスタイルを取ることが多く、雑音下におけるA条件のみでの聴取に慣れていなかった可能性が考えられる。一方、後者は難聴期間が長く読話能も高いが聴者のみの生活環境で過ごし、日常的に比較的騒がしい環境でも人工内耳からの音情報をコミュニケーションの主体としている症例が多かった。また評価後、「雑音があるときの聞き取りのコツがなんとなくわかった」と感想を述べた装用者もいた。

以上のことから雑音下の聴取成績における個人差の要因は、蝸牛の病態や失聴期間、失聴時年齢、失聴原因などの医学的要因のみならず、術前のコミュニケーション方法や人工内耳装用後の活用状態、語彙力や国語力等も含めた総合的なコミュニケーションスキルの習得度も大きく関与するものと考えられる。

3) 聴取特徴の分類とリハビリテーション内容の一例

これまで述べてきたように、日常生活において人工内耳による聴覚的情報を最大限に活用するために

は、音素の聴取スキルだけでなく総合的なコミュニケーションスキルが関係すると考えられる。よって効果的な聴取訓練およびリハビリテーションを進めるにあたっては、個別訓練プログラムを組む必要がある。今回I型～IV型に分類した聴取特徴を基に、各特徴に応じた聴能訓練、および有用と思われる装用指導方法を検討したのでその一例を示す。

まずI型のうち成績良好群には、日常生活環境での聴取訓練や、FMシステムなど補聴援助機器の整備を中心に援助することが挙げられる。また、人工内耳での聴取成績が良い症例であればあるほど周囲に難聴者であることを理解されず、自身も難聴者であることを認めにくい。聴者のみの職場や学校といった環境で人工内耳を活用する症例には、難聴であることや人工内耳の限界等について、本人だけでなく家族を含め周囲にも説明しカウンセリングを行なうことも重要である。その他の症例では基本的な音韻弁別や単語の音像訓練などが検討課題のひとつとなる。

II型の場合、少ない情報から全体を読み取るための統語能力、つまり総合的なコミュニケーション能力は高いと考えられる。そのため、主として音韻弁別と、同母音語や同音節数語を課題とする単語の音像訓練などを検討する必要がある。

III型の場合、単語の聴取に比べて文理解、つまり統語能力が低い、又は単語の聴取に比べて単音節の聴取が低い、という二通りの解釈ができる。前者の場合、キーセンテンスや話題、文脈を手がかりとして理解する統語訓練や構文訓練、スピーチトラッキングなどが考えられる。後者の場合には音韻弁別を中心とした訓練が検討されるが、明らかにマップの妥当性を問う異聴結果を示した場合には、再マップを考慮すべきである。

IV型に関しては、今回の評価においては失聴期間や難聴期間が長い症例や、日常生活文の聴取が30%以下を示す聴取不良例がこの特徴を示した。音韻弁別、キーワードや上位語を手がかりとした単語の聞きとりなどの音像訓練、構文・統語訓練に加え、読話の併用など総合的なコミュニケーションスキルの援助、および人工内耳を効果的に活用できるような装用指導、カウンセリングを行なうことも重要と考える。

以上のように個々の聴取特徴をパターン化する試みはこれまで報告されていないが、臨床上有効であると考えられた。

結 論

人工内耳装用者50例に対しCI-2004を用いて聴取能を評価し、以下の知見を得た。

1. 日常会話文における平均正答率は78%であり、HINTやCUNYといった他言語による評価材料を用いて報告された人工内耳装用者の聴取成績とほぼ同等の結果を示していた。よってCI-2004はこれら諸外国で用いられている録音素材による語音聴取検査とほぼ同等の難易度であることが示唆された。
2. 雑音負荷検査により、より日常生活に近い音環境での聴取傾向を評価できたが、検査語音の呈示音圧、および雑音負荷時のSN比については今後の検討課題である。
3. 単音節の聴取だけでなく単語や日常生活文の評価を同時に実施することで、各症例の聴取特徴を分類することができた。CI-2004は聴取成績が得られるだけでなく、個々の症例の聴取特徴や問題点を明らかにし、マッピングやリハビリテーション課題に反映させるための情報が得られることから、臨床上有用な評価であると考えられる。

本論文の要旨は第51回日本聴覚医学会（2006年9月、山形県）で口演した。

Evaluation of speech perception for cochlear implant users using the Japanese speech recognition test battery, "CI-2004".

Megumi Iba, Fumiai Kumagai, Kozo Kumakawa, Kumiko Suzuki, Hidehiko Takeda

Department of Oto-rhino-laryngology, Hearing Center, Toranomon Hospital

"CI-2004 (tentative)" has been developed to evaluate speech recognition in cochlear implant (CI) users. It is an open-set test battery in Japanese and consists of consonants, monosyllables,

words and everyday-life sentences. The lists of words and sentences are available both in quiet and in noise.

The purpose of this study was to evaluate the performance of CI-2004 and to examine whether CI-2004 might be useful and profitable for evaluating speech recognition in CI users with auditory alone.

We examined the speech perception performance of 50 postlingually deafened adults with CI, after 6 months of implant use. The mean correct sentence recognition score was 78%, close to the results reported for HINT by Arndt et al.

Furthermore, classification of the listening performance changes made it possible to give CI users appropriate auditory training and directions to make the most of their CIs in everyday life. From that perspective, it was also useful for preparing individual auditory rehabilitation programs to allow hearing in more realistic listening situations.

参 考 文 献

- 1) 福田由美子: ビデオを用いた人工内耳埋め込み患者の音声知覚能力の評価のための音声・口形材料. *Audiology Japan* **30**: 681-682, 1987
- 2) 福田由美子, 城間将江, 船坂宗太郎, 他: 聴覚障害者の聴覚と視覚を併用した音声認識の評価. *Audiology Japan* **32**: 327-328, 1989
- 3) 中西靖子: ビデオを用いた補聴器適合評価法の検討. *Audiology Japan* **33**: 675-676, 1990
- 4) 中西靖子: 耳と目による語音識別・了解度検査—(その1) 検査法の作成. 東京学芸大学特殊教育研究施設報告 **41**: 9-23, 1992
- 5) 熊川孝三, 中原はるか, 武田英彦, 他: 補聴器と人工内耳装用者における語音聴取能の比較. *Audiology Japan* **40**: 114-119, 1997
- 6) 熊川孝三, 射場恵, 熊谷文愛, 他: 補聴器と人工内耳装用者における語音聴取能の比較. *Audiology Japan* **48**: 397-398, 2005
- 7) 氏田直子, 城間将江, 井脇貴子, 他: 人工内耳の聴取評価法の開発及び臨床応用(成人用). *Audiology Japan* **43**: 547-548, 2000

- 8) 城間将江, 氏田直子, 熊谷文愛, 他: 人工内耳聴取評価法の開発 (成人用): 第二報。Audiology Japan 44: 465-466, 2001
- 9) 語音聴取評価検査「CI-2004 (試案)」。日本人工内耳研究会編, 株式会社エスコアール, 2004
- 10) Tyler R, Preece J, Lowder M: The Iowa audio-visual speech perception laser videodisc. Laser Videodisc and Laboratory Report. Dept. of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, University of Iowa Hospital and Clinics, Iowa City. 1987
- 11) Peterson GE, Lehiste I: Revised CNC lists for auditory tests. J Speech Hear Disord 27: 62-70, 1962
- 12) Davis H, Silverman S.R.: Hearing and Deafness (4thed.). New York: Holt, Rinehart, & Winston. 1978
- 13) Boothroyd A, Hnath-Chisolm T, Hanin L, et al: Voice fundamental frequency as an auditory supplement to the speechreading of sentences. Ear Hear 9: 306-312, 1988
- 14) Nilsson M, Soli SD, Sullivan JA: Development of Hearing in Noise Test for the measurement of speech reception thresholds in quiet and in noise. J Acoust Soc Am 95: 1085-1099, 1994
- 15) Hochmair-Desoyer I, Schulz E, Moser L, et al: The HSM sentence test as a tool for evaluating the speech understanding in noise of cochlear implant users. Am J Otol 18 (6 suppl): S83, 1997
- 16) Arndt P, Staller S, Arcaroli J, et al: Within-Subject comparison of Advanced Coding Strategies in the Nucleus 24 cochlear implant. Englewood, CO: Cochlear Corporation, 1999
- 17) Sismanis A, Hasenstab MS: Cochlear Implants. Hamid M, Sismanis A (eds): 147-155, Medical Otolology and Neurotology: A clinical guide to auditory and vestibular disorders. Thieme, 2006
- 18) 人工内耳適応基準委員会: 人工内耳適応基準について。日耳鼻 101: 860-861, 1998
- 19) 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
- 20) 熊川孝三, 武田英彦, 射場恵, 他: 聴性脳幹インプラント。JOHNS 26: 833-837, 2010
(2011年3月15日受稿 2011年6月7日受理)

別冊請求先: 〒105-8470

東京都港区虎ノ門2-2-2

虎の門病院耳鼻咽喉科・聴覚センター
射場 恵

Megumi Iba

Department of Oto-rhino-laryngology
Hearing Center, Toranomon Hospital
2-2-2, Toranomon, Minato-ku, Tokyo
105-8470, Japan

神経線維腫症第2型における人工内耳と聴性脳幹インプラント治療の比較

加藤 央、大多和優里、武田 英彦、熊川 孝三
虎の門病院 耳鼻咽喉科・聴覚センター

Comparison of cochlear implantation and auditory brainstem implantation in neurofibromatosis type 2 patients at our Department

Hiromu Kato, Yuri Ootawa, Hidehiko Takeda, Kozo Kumakawa
Department of Otolaryngology, Toranomom Hospital

The complete loss of hearing is a frequent result of neurofibromatosis type 2 patients (NF2). To overcome this handicap, auditory brainstem implantation (ABI) has become one option. However, the reported hearing outcomes vary significantly. Recently, several individual case reports have appeared in the literature describing good hearing outcomes using cochlear implantation (CI) in NF2 patients with profound deafness. Then, we compared the hearing outcomes in 9 deaf patients with NF2, in those two of them fitted with CI and seven fitted with ABI.

Among the seven patients fitted with ABI, only two patients achieved speech recognition (respectively, 7% and 31% in the CI-2004 school child sentences test). Thirty one percent is the best score of the seven patients fitted with ABI. In the group of 2 patients fitted with CI, one reached excellent speech recognition, scoring 88% in the CI-2004 adult on daily conversation sentences test. Another patient achieved speech recognition 33% in the CI-2004 school child sentences test.

If the cochlear nerve can be preserved anatomically and promontory stimulation test can be positive, and if the degree of a tumor compression symptom can be allowed, CI should be preceded to ABI.

Key words : Acoustic tumor, promontory stimulation test, speech recognition abilities

和文キーワード : 聴神経腫瘍, 蝸牛岬角電気刺激検査, 語音聴取成績

論文要旨

神経線維腫症第2型 (neurofibromatosis type 2 ; 以下NF2と略す) の両側高度難聴の治療として、聴性脳幹インプラント (auditory brainstem implant ; 以下ABIと略す) が適応と考えられていたが、最近、人工内耳も有効であるという報告が散見される。そこで、高度難聴のNF2症例に対して人工内耳埋め込みを行った2例と、当科でABI埋め込みを行った7例の聴取成績の比較を行ったので報告する。

当科で行ったABI埋め込み7例中、ABIのみによる語音聴取成績は、CI-2004の文章を用いた検査で、最高で

も31%であり、人工内耳埋め込み2例の聴取成績に及ばなかった。

ABIの前段階として、聴神経が解剖学的に保存され、針電極によるプロモントリーテストが陽性であり、腫瘍の圧迫症状が許される程度であるならば、まずは人工内耳を先行し、より良好な聴取成績を追求すべきと考える。

はじめに

神経線維腫症第2型 (neurofibromatosis type 2 ; 以下NF2と略す) は、両側聴神経腫瘍を主徴とする常染色体優性遺伝疾患であり、発症率は出生60,000人に一

人程度とされる。責任遺伝子は第22番染色体長腕に存在するmerlin遺伝子で、欠失や点変異などの異常がみられる¹⁾。通常、NF2の両側高度難聴の治療として、聴性脳幹インプラント (auditory brainstem implant; 以下ABIと略す) が適応となることもある。しかし最近、人工内耳も有効であるという報告が散見されてきた^{2)~5)}。

そこで、当科で高度難聴を呈するNF2の9症例を対象に、人工内耳埋め込みを行った2例と、ABI埋め込みを行った7例の聴取成績の比較を行ったので報告する。

NF2に対する人工内耳埋め込み術の聴取成績

症例1：55歳、男性

主 訴：両側高度難聴

既往歴：糖尿病

現病歴：1986年に突然、右難聴が出現し、CTにて右聴神経腫瘍と診断された。1997年には左難聴も出現した。1998年に前頭蓋底髄膜腫手術を施行した。髄膜腫術後のMRIで左聴神経腫瘍が見つかり、NF2と診断された。2005年に左難聴が進行し、2006年に両側補聴器の装用を開始し、2007年に左耳は失聴に至り、右難聴も徐々に進行した。2009年2月に左聴神経腫瘍の摘出を目的に当院脳神経外科を紹介受診された。

頭部MRI：右内耳道に8mm大、左内耳道に15mm大の腫瘍を認めた (図1 A、B)。

聴力検査：右耳は125.0dB (4分法)、左耳はスケールアウトであった (図2)。

補聴器聴取能評価：CI-2004成人用日常会話文リストを肉声で使用し、右側補聴器 (Phonak Naida III UP) で、視覚情報 (Visual以下Vと略す) のみで8%、聴取 (Auditory以下Aと略す) のみで0%、両者の併用 (以下A+Vと略す) では68%であった。

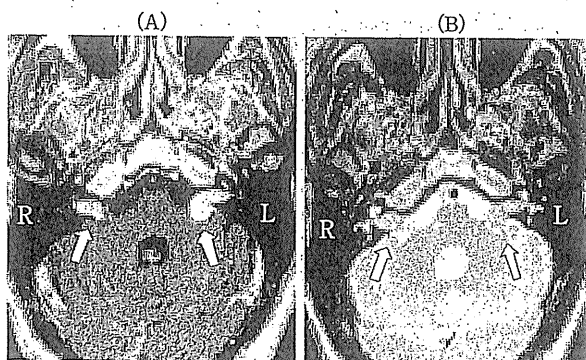


図1 症例1のMRI頭部軸位断

(A) T1強調 Gd 造影像 (B) T2強調像
右内耳道に8mm、左内耳道に15mmの腫瘍を認める (矢印)。

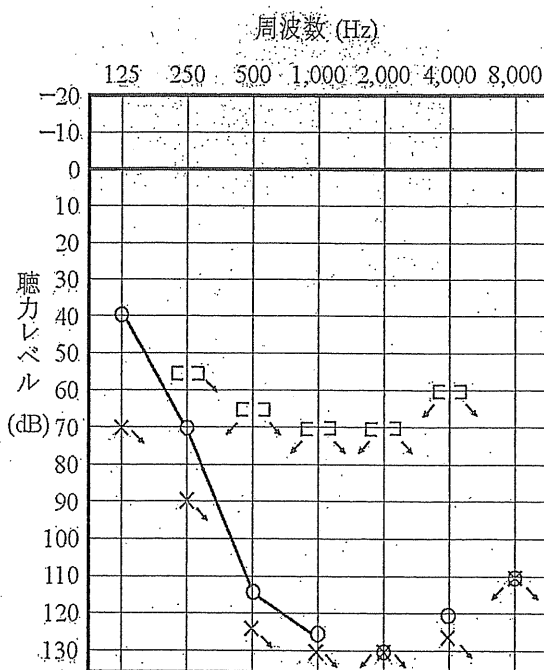


図2 症例1の標準純音聴力検査 (術前)

右側の低音部にわずかな残聴を認める。
左側はスケールアウト。

プロモントリーテスト：閾値は、右側が192 μ A (50Hz)、300 μ A (100Hz) で左側が300 μ A (50Hz)、424 μ A (100Hz) であった。Gap detectionは、右側が7/7 (40ms)、4/7 (10ms) で左側が5/7 (250ms)、3/7 (50ms) であった。Tone adaptationは、右側が1分以上adaptationを認めなかったが、左側は30秒で消失した。すなわち、聴神経機能は右側の方が良好な結果であった。

治療方針：脳神経外科と協議の上で治療方針を以下のように計画した。①失聴している左側は腫瘍の増大が速いため、生命予後に対するリスクの軽減を目的として左聴神経腫瘍全摘出術を予定。②右聴神経腫瘍はそのままとして、聴覚改善を目的とする右人工内耳埋め込み術を予定。電気メス、MRI検査の点から、①②の順に治療を行うこととした。

経過：2009年3月5日、後頭下法により左聴神経腫瘍摘出術を施行した。術後は合併症なく、経過良好であった。

内耳3D-MRIで右側の蝸牛基底回転の狭窄がないことを確認し、2009年10月1日にMED-EL PULSAR ci100を用いた右人工内耳埋め込み術を施行した (図3)。

人工内耳聴取能評価：術後2カ月でCI-2004成人用日常会話文 (CD音源) の正答率はAのみで88%であった。



図3 頭部単純XP (電極挿入後)

蝸牛内に全電極が挿入された。

症例2: 27歳、女性

主訴: 両側高度難聴

既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1999年に左難聴・耳鳴が出現した。2001年にMRIで両側聴神経腫瘍と脊椎腫瘍が見つかりNF2と診断され、当科紹介となった。当科受診時に左耳は失聴していた。同年10月に当院脳神経外科で左顔面神経温存を目的として左聴神経腫瘍を摘出した。2005年に徐々に右聴力が低下した。2006年に右耳の補聴器装用を開始した。2009年に補聴器を装用していても会話困難となった。

頭部MRI: 右内耳道に20mm大の腫瘍を認め、左内耳道は腫瘍摘出後である(図4)。

聴力検査: 右耳は101.3dB(4分法)、左耳はスケールアウトであった(図5)。

補聴器聴取能評価: 単語リスト(肉声)を使用し右側補聴器で、Aのみ0%であった。

治療方針: 増大速度が緩徐な右側の聴神経腫瘍はその

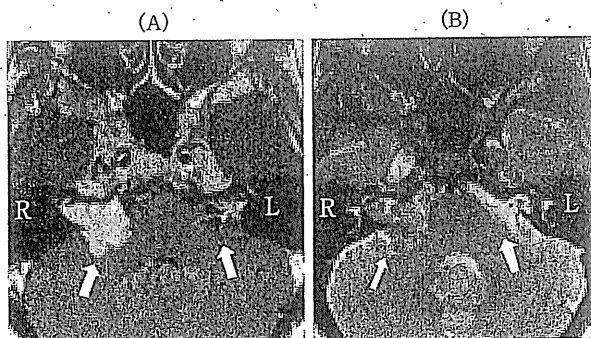


図4 症例2のMRI頭部軸位断

(A) T1強調Gd造影像 (B) T2強調像
右内耳道に20mmの腫瘍を認め、左内耳道は腫瘍摘出後である。

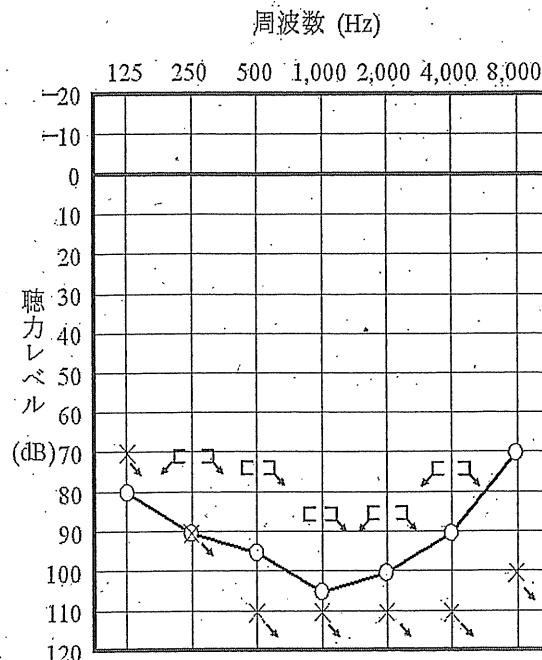


図5 症例2の標準純音聴力検査 (術前)

4分法で右側気導聴力は101.3dB。
左側はスケールアウト。

ままとして、聴覚改善を目的として右人工内耳埋め込み術を予定した。

内耳3D-MRI: 右側の蝸牛基底回転のsuperior portionに一部低信号領域を認めた(図6A)。

経過: 2010年6月11日にMED-EL PULSAR ci100を用いた右人工内耳埋め込み術を施行した。しかし、内耳3D-MRIにおける低信号領域よりも頂回転側へは、蝸牛内電極挿入が困難であり、挿入電極数は7チャンネルにとどまった(図6B)。同年6月23日、スイッチオン

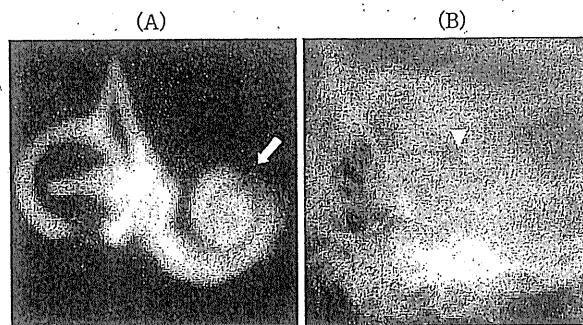


図6 (A) 内耳3D MRI (術前)
(B) 頭部単純XP (電極挿入後)

右側の蝸牛基底回転 superior portion に一部低信号領域を認める(矢印)。
電極は途中から挿入困難であった(矢頭)。

にて顔面神経刺激が出現したため、使用可能電極はさらに減少して5チャンネルとなった。

人工内耳聴取能評価：術後3カ月でCI-2004学童文(肉声)の正答率はVのみで22%、Aのみ33%、A+Vは92%であった。

・NF2に対するABI埋め込み術の聴取成績との比較

当院でNF2に対してABI埋め込みを行った7例と、人工内耳埋め込みを行った2例の聴取成績を比較した(表1)⁶⁾。ABI群では、Aのみの条件で語音聴取可能であったのは、症例3と症例5の2例のみであった。CI-2004学童文による語音聴取成績は、症例3ではAのみで31%、症例5ではAのみで7%であった。ABI埋め込み後の最終的な活用状況を別図に示す(図7)⁶⁾。全例とも環境音の知覚はできるものの、音の同定や弁別ができ、語音として聴取可能な例は2例のみであった。

一方、人工内耳群では、Aのみで88%と33%であり、明らかに語音聴取成績では上まわっていた。

考 察

1. NF2に対する人工内耳の有用性の報告と問題点

ABI装用者は本邦で10例以上となり、実施施設も徐々に増えつつある。人工内耳とABIの構造は先端の電極の形状が異なるのみで、同じ音声処理方式を用いる。しかし現在のデバイスによって得られる聴取成績は決して高いものではない^{6)~8)}。

1990年以降、NF2に対して人工内耳埋め込み術を行った症例が報告されるようになってきた^{9),10)}。その後、Huyらは3例の、Neffらは6例の、Lustigらは7例の人工内耳埋め込み術を行ったNF2症例を報告し、その有用性が認識され始めた^{3)~5)}。

さらにVincentiらは、NF2における人工内耳とABIの聴取成績を比較し、人工内耳はABIより聴取成績が良いという報告を行った²⁾。聴神経腫瘍を切除した後に、聴神経が解剖学的に保存され、針電極によるプロモントリーテストが陽性であればABIではなく人工内耳を選択すべきであると結論されている。

表1 当科でNF2に行ったABI 7例(文献6より引用)と人工内耳2例の比較

ABI 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 電極数	コード 化法	語音聴取成績 (%)*		
										V** のみ	ABI のみ	ABI +V
1	25	男	NF2	4M	-	経迷路	NCI 8+1	5/8	SPEAK	10	0	10
2	26	女	NF2	2Y	+	後頭下	N24	9/24	SPEAK	0	0	0
3	63	男	NF2	16Y	-	後頭下	Combi 40+	11/12	CIS+	35	31	78
4	58	女	NF2	6Y	+	後頭下	Pulsar 100	8/12	CIS+	8	0	0
5	42	女	NF2	5Y	+	後頭下	Pulsar 100	8/12	CIS+	75	7	96
6	39	男	NF2	2Y	-	後頭下	Pulsar 100	9/12	CIS+	15	0	26
7	64	男	NF2	1Y2M	-	後頭下	Pulsar 100	3/12	CIS+	63	0	53
CI+ 症例										V のみ	CI のみ	CI +V
1	55	男	NF2	1Y7M	-		Pulsar ci 100	12/12	HDCIS		88**	
2	27	女	NF2	10M	-		Pulsar ci 100	5/12	FSP	22	33	92

* : CI-2004学童文 ** : 視覚情報 (Visual)
+ : 人工内耳 ++ : CI-2004成人用日常会話文 (CD音源)

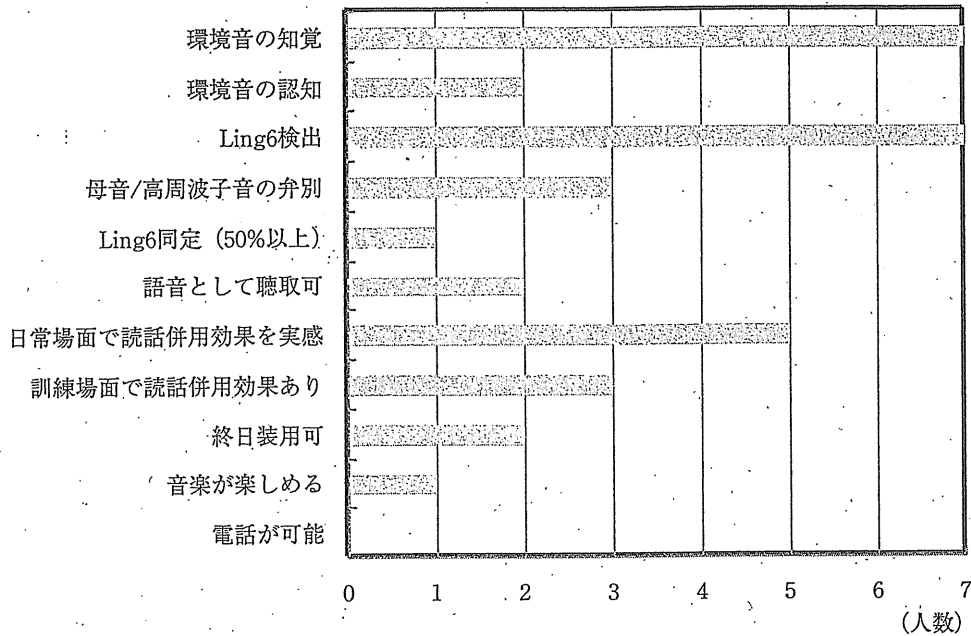


図7 ABI埋め込み後の最終的な活用状況 (N=7) (文献6より引用)

全例とも環境音の知覚はできるものの、語音として聴取できたのは2例のみであった。

ただし、NF2に対する人工内耳には、聴神経腫瘍が再増大することによって人工内耳聴取能が悪化する可能性があること、および、MRIを撮影することが基本的に困難になるという2つの問題点がある³⁾。

NF2に対する人工内耳聴取能については、Neffらによって長期に観察した報告がある⁴⁾。観察期間は平均7.9年であった。人工内耳が行われた6人中、5人は良好な聴取成績を認め、観察期間中に聴取能は悪化しなかった。成績が最も不良であった一例でさえ、読唇併用でのCIDのスコアは73% (術後13年後) であった。

腫瘍のフォローアップに重要なMRIは、基本的には避けることが望ましい。ただしメドエル社のPULSAR ci100型電極では、撮影室内で、磁場に垂直に移動することで撮影は可能である。ただし、レーザーパステイミュレータの磁石が装着されたまま、撮影を行うとアーチファクトが大きく、そちら側での腫瘍の評価は困難である。提示した症例1では、実際に他施設でMRIの撮影を行ったが、磁石によるアーチファクトが大きく、腫瘍の評価は困難であった。コクレア社の電極は、皮膚切開によりレーザーパステイミュレータの磁石を一時的にはずした上で撮影することで、MRI撮影時のアーチファクトを減らすことも可能である。

2. 術前3D-MRIの有用性

症例2の内耳3D-MRIでは、右側の蝸牛基底回転の

superior portionの一部に低信号領域を認めており (図6A)、当初はアーチファクトと考えていた。スイッチオンを行ったところ、先端の1、2、3チャンネルで顔面神経刺激が出現した (図6B)。その電極の先端の位置は、内耳3D-MRIにおける低信号領域にほぼ一致したことから、内耳道から蝸牛内へ腫瘍が浸潤したため電極挿入が困難となり、さらに腫瘍を通じて顔面神経刺激が起きたものと推測した。したがってNF2に対して人工内耳埋め込み術を行う際に、内耳3D-MRIは有用な情報を提供すると考える。

3. 当科の人工内耳とABIの比較

1999年に当院でわが国での第1例目のABIが行われた¹¹⁾。以来、当院で行われてきたNF2に対するABI埋め込み7例中、ABIのみによる語音聴取成績はCI-2004学童文を用いた検査では、表1に示すように最高でも31%であった⁶⁾。

一方で、人工内耳埋め込み後の症例1の聴取成績は、CI-2004成人用日常会話文でAのみで88%と極めて良好であった。症例2では、使用可能電極数が減ったものの、ABI症例の最高聴取成績を上回り、CI-2004学童文を用いた検査では、Aのみで33%となった。以上から人工内耳埋め込み術を行ったことで2症例の語音聴取能およびQOLが向上したと考える。

4. NF2に対するチーム医療の重要性

ABIの前段階として、聴神経が解剖学的に保存され、針電極によるプロモントリーテストが陽性であり、腫瘍の圧迫症状が許される程度であるならば、まずは人工内耳を行い、より良好な聴取成績を追求すべきと考える。

NF2に対して人工内耳埋め込み術を行う際に、2症例とも聴神経腫瘍はそのままとした。その理由は、聴神経腫瘍切除後のプロモントリーテストの陽性率は、聴神経が解剖学的に保存されても5割に満たないと報告されているからである¹²⁾。腫瘍を切除することによって聴神経が保存され得るかを含め、NF2に対する治療方針は脳神経外科と耳鼻咽喉科の連携によって慎重に検討されるべきであろう。

まとめ

1. NF2の2例に対して人工内耳埋め込み術を行った。
2. CI-2004の文章を用いた聴取成績は、これまで行ったABI埋め込み7例の語音聴取成績を上回った。
3. ABIの前段階として、聴神経が解剖学的に保存され、針電極によるプロモントリーテストが陽性であり、腫瘍の圧迫症状が許される程度であるならば、まずは人工内耳を行い、より良好な聴取成績を追求するオプションもある。
4. ただし、NF2に対する人工内耳の欠点として、腫瘍の再増大による人工内耳聴取能悪化の可能性やアーチファクトをはじめとしたMRI撮影上の問題点がある。
5. 今後、NF2の治療では、耳鼻科医と脳外科医との連携によるチーム医療が重要であると考えられる。

付記

本文の要旨は第20回日本耳科学会総会学術講演会にて口演した。

参考文献

- 1) Evans, D. G. : Neurofibromatosis type 2 (NF2): a clinical and molecular review. *Orphanet J Rare Dis*, 4 : 16, 2009.
- 2) Vincenti, V., Pasanisi, E., Guida, M., et al. : Hearing rehabilitation in neurofibromatosis type 2 patients: cochlear versus auditory brainstem implantation. *Audiol Neurootol*, 13 : 273-280, 2008.
- 3) Huy, P. T., Kania, R., Frachet, B., et al. : Auditory rehabilitation with cochlear implantation in patients with neurofibromatosis type 2. *Acta Otolaryngol*, 129 : 971-975, 2009.
- 4) Neff, B. A., Wiet, R. M., Lasak, J. M., et al. : Cochlear implantation in the neurofibromatosis type 2 patient: long-term follow-up. *Laryngoscope*, 117 : 1069-1072, 2007.
- 5) Lustig, L. R., Yeagle, J., Driscoll, C. L., et al. : Cochlear implantation in patients with neurofibromatosis type 2 and bilateral vestibular schwannoma. *Otol Neurotol*, 27 : 512-518, 2006.
- 6) 熊川孝三、武田英彦、射場 恵、熊谷文愛、中富浩文、他 : 聴性脳幹インプラント. *JOHNS* 26 : 833-837, 2010.
- 7) Otto, S. R., Brackmann, D. E., Hitselberger, W. : Auditory brainstem implantation in 12- to 18-year-olds. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 130 : 656-659, 2004.
- 8) Colletti, V., Shannon, R., Carner, M., et al. : Outcomes in nontumor adults fitted with the auditory brainstem implant: 10 years' experience. *Otol Neurotol*, 30 : 614-618, 2009.
- 9) Hulka, G. F., Bernard, E. J., Pillsbury, H. C. : Cochlear implantation in a patient after removal of an acoustic neuroma. The implications of magnetic resonance imaging with gadolinium on patient management. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 121 : 465-468, 1995.
- 10) Tono, T., Ushisako, Y., Morimitsu, T. : Cochlear implantation in an intralabyrinthine acoustic neuroma patient after resection of an intracanalicular tumour. *J Laryngol Otol*, 110 : 570-573, 1996.
- 11) Kumakawa, K., Kumagai, F., Takeda, H., et al. : A Nucleus CI8+1 channel auditory brainstem implant in a staged operation. *Cochlear Implants-An Update* (Eds. Kubo T, Takahashi Y, Iwaki T). Kugler Pub. Hague : pp. 553-557, 2002.
- 12) Friedman, R. A., Brackmann, D. E., Mills, D. : Auditory-nerve integrity after middle-fossa acoustic-tumor removal. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 119 : 588-592, 1998.

論文受付 23年1月11日
論文受理 23年6月5日

別刷請求先 : 〒105-8470 東京都港区虎ノ門2-2-2
虎の門病院 耳鼻咽喉科・聴覚センター 加藤 央

原 著

先天性外耳道閉鎖症例における埋め込み型
骨導補聴器 (Bone-Anchored Hearing Aid : BAHA) の
有効性に関する検討

福島 邦博 假谷 伸
長安 吏江 福田 諭^{*1}
小林 俊光^{*2} 喜多村 健^{*3}
熊川 孝三^{*4} 宇佐美真一^{*5}
岩崎 聡^{*6} 土井 勝美^{*7}
暁 清文^{*8} 東野 哲也^{*9}
西崎 和則

岡山大学耳鼻咽喉・頭頸部外科

^{*1}北海道大学

耳鼻咽喉科・頭頸部外科

^{*2}東北大学耳鼻咽喉・頭頸部外科

^{*3}東京医科歯科大学耳鼻咽喉科

^{*4}虎の門病院

耳鼻咽喉科・聴覚センター

^{*5}信州大学耳鼻咽喉科

^{*6}信州大学医学部附属病院

人工聴覚器学講座

^{*7}近畿大学耳鼻咽喉科

^{*8}愛媛大学耳鼻咽喉科

^{*9}宮崎大学耳鼻咽喉・頭頸部外科

日 耳 鼻

原 著

福島 邦博 假谷 伸
 長安 吏江 福田 諭*1
 小林 俊光*2 喜多村 健*3
 熊川 孝三*4 宇佐美真一*5
 岩崎 聡*6 土井 勝美*7
 暁 清文*8 東野 哲也*9
 西崎 和則

岡山大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科

*1 北海道大学

耳鼻咽喉科・頭頸部外科

*2 東北大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科

*3 東京医科歯科大学耳鼻咽喉科

*4 虎の門病院

耳鼻咽喉科・聴覚センター

*5 信州大学耳鼻咽喉科

*6 信州大学医学部附属病院

人工聴覚器学講座

*7 近畿大学耳鼻咽喉科

*8 愛媛大学耳鼻咽喉科

*9 宮崎大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科

日耳鼻 114: 761-767, 2011

先天性外耳道閉鎖症例における埋め込み型 骨導補聴器(Bone-Anchored Hearing Aid: BAHA)の 有効性に関する検討

先天性外耳道閉鎖症例に対する BAHA の有用性について検討を加えた。2006年12月から2009年3月に9施設を受診し、書面によるインフォームドコンセントの上で同意が得られた20例を対象に検討した。うち2例はインプラントが脱落し、最終的には先天性外耳道閉鎖症成人例18例(両側15例, 片側3例)を対象に音場閾値検査, 語音了解閾値検査の術前および術後12週での前後比較試験を行った。副次的評価項目として簡略版補聴器有効性評価を使用したアンケート調査を実施した。自由音場閾値検査, 語音了解閾値検査ともに, 術後有意に改善した。簡略版補聴器有効性評価を用いたアンケートでも「音の響く感じ」をのぞいて, ほぼすべての項目で裸耳よりも有意に改善していた。BAHA は, 先天性外耳道閉鎖症患者の QOL を改善する目的で, 有用な選択肢の一つであると考えられた。

キーワード: 先天性外耳道閉鎖症, 埋め込み型骨導補聴器, 前後比較試験

はじめに

埋込型骨導補聴器 (Bone-Anchored Hearing Aid: 以下 BAHA と略す) は, チタン製の骨導端子を側頭骨内に埋込み, 体外に露出している接合部に骨導端子を取り付ける半埋込型骨導補聴器である¹⁾²⁾。これまでの骨導補聴器と比べて, 音の振動エネルギーが途中で吸収されることなく骨に伝達されるため音質が改善し, またヘッドバンドなどの骨導端子固定器具を用いる必要がないので審美性にも優れる。このため, 欧米ではすでに70,000例を超える BAHA 埋込手術が施行されているが, 本邦では2001年に最初の手術が施行され³⁾, 平成23年3月時点ではいまだ保険適応とされていない。

両側先天性外耳道閉鎖症は, 約1万人の新生児につき一人の割合で発生するとされる比較的まれな先天性奇形である⁴⁾。生下時から70dB程度の高度な難聴を呈する

ことから, 早期には骨導補聴器, やがては外耳道形成術・鼓室形成術の適応とされることが多い⁵⁾⁹⁾。しかし, 成長するにつれて装用感・審美性に劣る骨導補聴器は嫌がられることが多い⁹⁾。また外耳道形成術は長期的には再狭窄を起こすこともあり, 長期に安定した聴力を維持することが困難な場合がある^{5)~9)}。このため, 欧米では先天性外耳道閉鎖症に対しては, BAHA はしばしば選択される治療法であり, その成績については一定の評価がある⁹⁾。本邦で行ってきた BAHA 治験のうち, 特に先天性外耳道閉鎖症例における臨床的有用性について評価したので, 報告する。

対象・方法

2006年12月から2009年3月の間に9施設が参加して BAHA の有効性の検討 (術前, および装用後の聴取成績

の比較研究)を行った。全体の症例の選択基準は、岩崎³⁾らがすでに報告している。その中で特に今回の報告対象である先天性外耳道閉鎖症は、a. 装用中の気導補聴器あるいは従来の骨導補聴器の装用が困難あるいは補聴効果不十分な例、ないしはb. 一側の聴力は確保されている例で、反対側の補聴を希望し骨導補聴器が適応となる例のいずれかを適応とした。また、症例の選択に当たっては、1. 聴力改善を目的に施行される治療法として、鼓室形成術、気導補聴器、従来の骨導補聴器などについて説明し、治験参加者あるいはその保護者が、選択すべき治療法を十分に判断する時間的余裕をおいた上で最終的な決定を行う。2. 気導補聴器が治療の選択肢となり、その使用経験がない治験参加者の場合は、まずその装用を薦めフィッティングなど可能な限りの援助を行う。3. 本骨固定型補聴器使用には手術が必要であることから、治験参加者あるいはその保護者に対して手術の危険性、合併症、後遺症の可能性を十分に説明し、了解の上で慎重に適応を決定する、という基準を満たすものを対象としている。さらに、今回の臨床治験としての性質上、対象は成人のみとしている。

BAHA 治験参加例は全体で62症例であるが、今回の検討では、先天性外耳道閉鎖症としてエントリーした20例(両側17例、片側3例)を特に対象とした。このうち、2例は装用後のインプラント脱落のため治験プロトコルから脱落した。最終的には先天性外耳道閉鎖症18例(両側15例、片側3例)を対象とし検討した。エントリー時点での男女比は、男性11名:女性9名、年齢構成は、18歳以上-20歳未満4名、20歳以上-30歳未満10名、30歳以上-40歳未満6名、平均年齢24.8歳であった。術耳は、右9例、左11例であった。

BAHA の治験プロトコルに従い、手術後12週以上経過後にサウンドプロセッサを装着し、術後24週目に聴覚医学的評価を行うとともに、術後2週間~24週間の時点での医学的フォローアップ評価を行った。評価は、手術前と手術後12週での前後比較であり、主要評価項目は音場閾値検査、語音了解閾値検査を、副次的評価項目としては、簡略版補聴器有効性評価を使用したアンケート調査を実施した。また、これらと同時に手術に伴う副反応についても経過観察を行い、カルテ上の記載で確認できる本人の満足度についても検討した。それぞれの評価項目については、ウィルクソスン符号付順位和検定による検討を行い、有意水準は、 $p < 0.05$ を採用した。

エントリー時点(総計20例)での先天性外耳道閉鎖症例の術側平均気導聴力は、 73.1 ± 11.3 dB (平均 ± 1 標準偏差、以下同様に表記)、(範囲 52.5~(96.3) dB) (下限~上限、ただし()内数値の上限の一部周波数には

表1 骨厚み: BAHA 埋め込み部の側頭骨の厚み

術前評価

項目		外耳道閉鎖症 (20例)	
		症例数	割合 (%)
術耳	右	9	45%
	左	11	55%
骨厚み (mm): CTによる測定	3~4mm 未満	1	5%
	4~6mm 未満	6	30%
	6~8mm 未満	9	45%
	8~10mm 未満	3	15%
	10mm 以上	1	5%
		平均値: 7.8 標準偏差: 1.82 範囲: 5.2~12.0	
使用骨導端子	3mm	2	10%
	4mm	18	90%

スケールアウトを含む、以下同様に表記)であった。非術側は 65.2 ± 18.4 dB (範囲 6.3~(92.5) dB) であった。また、骨導聴力は、術側 21.3 ± 7.4 dB (範囲 8.8~40.0 dB)、非術側 20.0 ± 9.4 dB (範囲 6.3~41.3 dB) であった。この中で、両側外耳道閉鎖症例(17例)のみでは、術側平均気導聴力は 70.5 ± 9.7 dB (範囲 52.5~(90.0) dB) であった。非術側は 68.5 ± 11.2 dB (範囲 43.8~92.5 dB) であった。また、骨導聴力は、術側 20.3 ± 7.5 dB (範囲 8.8~40.0 dB)、非術側 20.4 ± 9.0 dB (範囲 7.5~20.4 dB) であった。一方、片側外耳道閉鎖症例(3例)では、術側平均気導聴力は 88.4 ± 7.1 dB (範囲 82.5~96.3 dB) であり、非術側は 46.7 ± 40.0 dB (範囲 6.3~86.3 dB) であった。また、骨導聴力は、術側 27.1 ± 2.6 dB (範囲 25.0~30.0 dB)、非術側 17.9 ± 13.3 dB (範囲 6.3~32.5 dB) であった。なお、CT測定による骨厚および使用したBAHAインプラントの種類については、表1にまとめた。

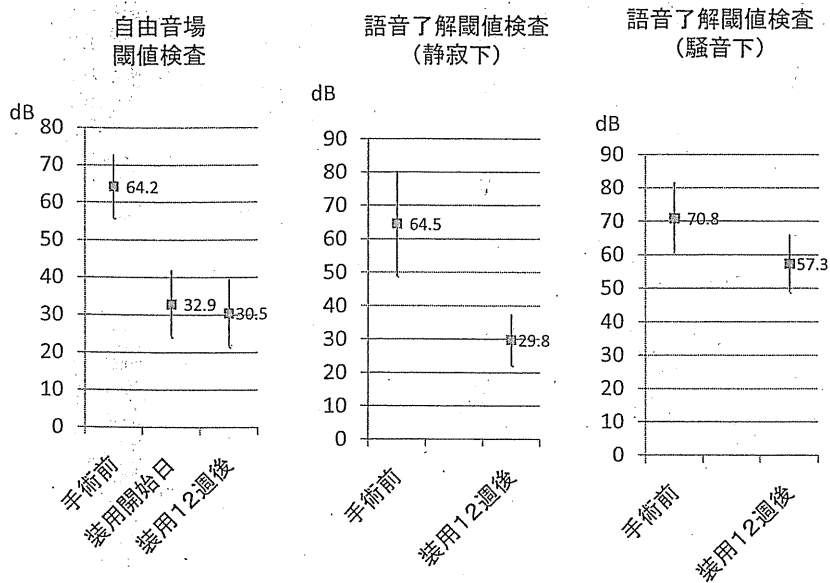
結 果

1. 主要評価項目

1) 自由音場閾値検査

両側および片側例(全18例)では、術側平均 64.2 ± 8.6 dB (範囲 48.0~80.0 dB) であったものが、装用開始日には 32.9 ± 8.9 dB (範囲 17.5~50.0 dB) にまで改善した。また、装用12週後には 30.5 ± 9.1 dB (範囲

主要評価項目(全体)



主要評価項目(両側)

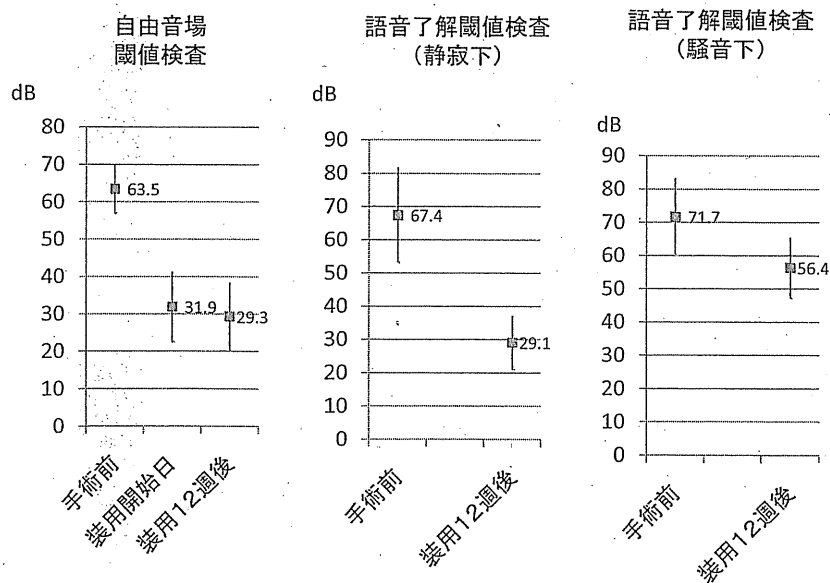


図1 全体および両側例での主要評価項目の術前・術後比較
各評価項目の平均 (■) と標準偏差を示す。いずれの条件でも術前と比較して装用12週での有意な改善を認める。

17.5~48.8dB)となり、術前成績に対して装用開始日、装用12週とも有意に改善が認められた。また、装用開始日と装用12週後は、有意水準5%で統計的に有意差が認められなかった。

両側例(15例)に限定すると、術側平均63.5±6.6dB(範囲52.5~75.0dB)であったものが、装用開始日には31.9±9.4dB(範囲17.5~50.0dB)にまで改善した。また、装用12週後には29.3±9.1dB(範囲17.5~48.8

dB)となり、術前成績に対して装用開始日、装用12週とも有意に改善が認められた。装用開始日と装用12週後は、有意水準5%で統計的に有意差が認められなかった。

2) 語音了解閾値検査

静寂環境下での検査(図1)において、両側および片側例(全18例)では術側平均(64.5)±(15.8)dB(範囲30.0~90.0dB)であったが、装用12週後には29.8±

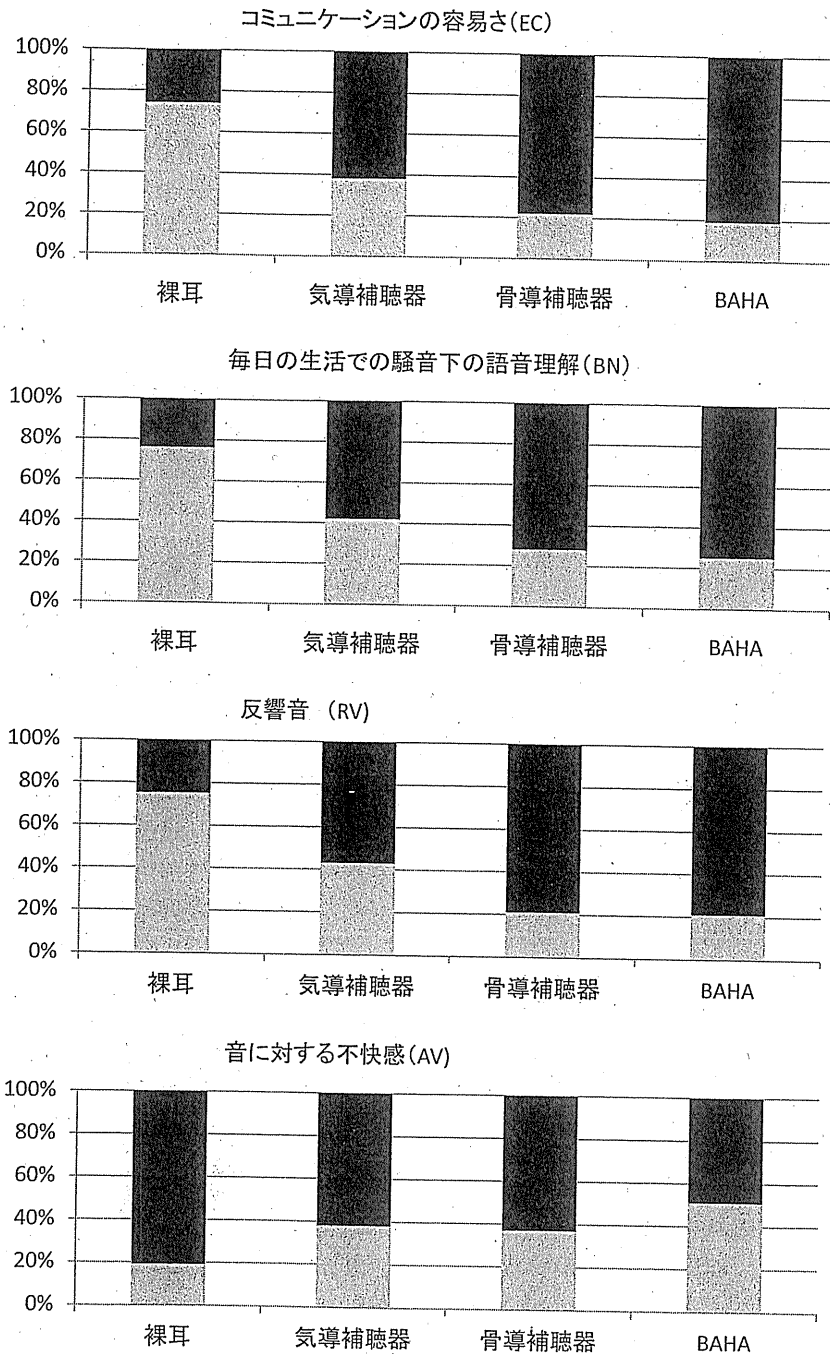


図2 簡略版補聴器有効性評価

灰色 (■) が簡略版補聴器有効性評価のスコアを表す。スコアの%が低い方が良好な結果を示す。

7.7dB (範囲 17.0~45.0dB) となった。また雑音負荷条件では、術側平均 (70.8) ± (10.7)dB (範囲 55.0~90.0dB) であったが、装用12週後には 57.3 ± 8.7dB (範囲 40.0~68.0dB) となった。静寂、騒音負荷の両者で、術前成績に対して装用12週では有意な改善が認められた。

静寂環境下/両側例 (15例) では、術側平均 (67.4)

± (14.3)dB (範囲 45.0~90.0dB) であったが、装用12週後には 29.1 ± 8.0dB (範囲 17.0~45.0dB) となった。また雑音負荷条件では、術側平均 (71.7) ± (11.6)dB (範囲 55.0~90.0dB) であったが、装用12週後には 56.4 ± 9.1dB (範囲 40.0~68.0dB) となった。静寂、騒音負荷の両者で、術前成績に対して装用12週では有意な改善が認められた。