

project. The study included 638 hearing-impaired children throughout Japan. To enroll hearing-impaired children, the RSCD project set up an open-invitation to various institutions, including schools for the deaf, schools for the hard-of-hearing, mainstream schools, and hospital training rooms.

We conducted multi-directional language development tests as a part of the RSVD in Japan. Overall, the results show that 76.2% of the scores obtained by the children in these tests exceeded the national average scores of children with hearing difficulty. The children that finished above average on all tests: 1) had undergone a longer period of regular habilitation in the rehabilitation center; 2) had their implants earlier in life; 3) were exposed to more auditory verbal/oral communication in their education at affiliated institutions; and 4) were more likely to have been integrated in a regular kindergarten before moving on to elementary school.

In the former report (9), age at diagnosis of hearing loss was not a significant predictor of speech-language outcomes. The children who received auditory-based rehabilitation services during the preschool years demonstrated the potential to develop spoken language communication skills (9). Our findings were similar. The lack of development of spoken language may induce restriction in learning and literacy, substantially compromising educational achievement and employment opportunities later on in life (10). There is a report that the first and second years have a lasting positive impact on language, at least until kindergarten, and the probability that a child would reach normal language levels by kindergarten increased significantly with early intervention and cochlear implant use (11). Niparko et al. (12) reported that younger age at CI was associated with significantly steeper rate increases in comprehension (1.1; 95% confidence interval, 0.5 to 1.7 points per year younger) and expression (1.0; 95% confidence interval, 0.6 to 1.5 points per year younger). Our results were similar. In this study, we suggest that taking the above four factors into consideration will have an affect on the language development of children with severe-profound hearing loss.

## CONFLICT OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

## REFERENCES

1. Meinzen-Derr J, Wiley S, Choo DI. Impact of early intervention on expressive and receptive language development among young children with permanent hearing loss. *Am Ann Deaf*. 2011 Winter; 155(5):580-91.
2. Moon IJ, Kim EY, Chu H, Chung WH, Cho YS, Hong SH. A new measurement tool for speech development based on Ling's stages of speech acquisition in pediatric cochlear implant recipients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011 Apr;75(4):495-9.
3. Lin HC, Yang CC, Chiang YW, Hung PW, Yang EY, Wang L, et al. Effect of identification and intervention age on language development for Mandarin-speaking deaf children with high family involvement. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011 Mar;75(3):409-14.
4. Wie OB. Language development in children after receiving bilateral cochlear implants between 5 and 18 months. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010 Nov;74(11):1258-66.
5. Wake M, Hughes EK, Poulakis Z, Collins C, Rickards FW. Outcomes of children with mild-profound congenital hearing loss at 7 to 8 years: a population study. *Ear Hear*. 2004 Feb;25(1):1-8.
6. Hawker K, Ramirez-Inscoe J, Bishop DV, Twomey T, O'Donoghue GM, Moore DR. Disproportionate language impairment in children using cochlear implants. *Ear Hear*. 2008 Jun;29(3):467-71.
7. Nikolopoulos TP, Archbold SM, Gregory S. Young deaf children with hearing aids or cochlear implants: early assessment package for monitoring progress. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005 Feb;69(2):175-86.
8. Lin FR, Ceh K, Bervinchak D, Riley A, Miech R, Niparko JK. Development of a communicative performance scale for pediatric cochlear implantation. *Ear Hear*. 2007 Sep;28(5):703-12.
9. Lin HW, Furman AC, Kujawa SG, Liberman MC. Primary neural degeneration in the Guinea pig cochlea after reversible noise-induced threshold shift. *J Assoc Res Otolaryngol*. 2011 Oct;12(5):605-16.
10. Kral A, O'Donoghue GM. Profound deafness in childhood. *N Engl J Med*. 2010 Oct 7;363(15):1438-50.
11. Moog JS, Geers AE. Early educational placement and later language outcomes for children with cochlear implants. *Otol Neurotol*. 2010 Oct;31(8):1315-9.
12. Niparko JK, Tobey EA, Thal DJ, Eisenberg LS, Wang NY, Quittner AL, et al. Spoken language development in children following cochlear implantation. *JAMA*. 2010 Apr 21;303(15):1498-506.

## A case of palmoplantar lichen planus in a patient with congenital sensorineural deafness

A. Ogawa, K. Shimizu, A. Yoshizaki, S. Sato,<sup>1</sup> Y. Kanda,<sup>2</sup> H. Kumagami,<sup>2</sup> H. Takahashi<sup>2</sup> and S. Usami<sup>3</sup>

Department of Dermatology, Nagasaki University Graduate School of Biomedical Sciences, Nagasaki, Japan; <sup>1</sup>Department of Dermatology, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Tokyo, Japan; <sup>2</sup>Department of Otolaryngology – Head and Neck Surgery, Nagasaki University Graduate School of Biomedical Sciences, Nagasaki, Japan; and <sup>3</sup>Department of Otolaryngology, Shinshu University School of Medicine, Matsumoto, Japan

doi:10.1111/j.1365-2230.2012.04374.x

### Summary

We report a case of palmoplantar lichen planus in a 7-year-old Japanese girl with congenital deafness, who presented with erythematous eruptions and hyperkeratosis, with peeling and fissures on her soles, palms and digits. On histological examination of a skin biopsy from the lesion on her wrist, lichen planus was identified. Using computed tomography of the inner ears, bilateral cochlear dysplasia was found. The patient's DNA was sequenced; no sequence variants were detected in the *GJB2* gene encoding connexin-26, but she had a missense mutation in *SLC26A4* (solute carrier family 26, member 4). Mutations in *SLC26A4* are known causes of hearing loss, but this is a novel mutation, which has not been reported previously. In addition, there have been no reports of cutaneous symptoms in previously reported patients with mutations in *SLC26A4*. To our knowledge, therefore, this is the first report of palmoplantar lichen planus associated with sensorineural deafness accompanied by a mutation in the *SLC26A4* gene.

We report an unusual case of palmoplantar lichen planus (LP) presenting with sensorineural deafness, associated with a mutation in the *SLC26A4* gene.

### Report

A 7-year-old girl presented with congenital bilateral sensorineural deafness and skin disorders that had been present since birth. The patient was born at term after an unremarkable pregnancy to non-consanguineous parents. There was no family history of skin disorders or auditory dysfunction.

On physical examination, erythematous eruptions and hyperkeratosis were seen on the soles, palms and digits, with peeling and fissures (Figs 1a,b). A skin biopsy was taken from the lesion on the patient's right wrist.

On histological examination, a band-like lymphocytic infiltration was seen in the upper dermis, with liquefaction degeneration (Figs 2a,b). Examination of the oral cavity and nails was unremarkable, and results of routine blood tests were normal. Specifically, thyroid hormone levels were within the normal limits and no goitre was detected by echo scintigraphy. Computed tomography (CT) scans of the patient's inner ears showed bilateral cochlear dysplasia (Figs 2c,d,e).

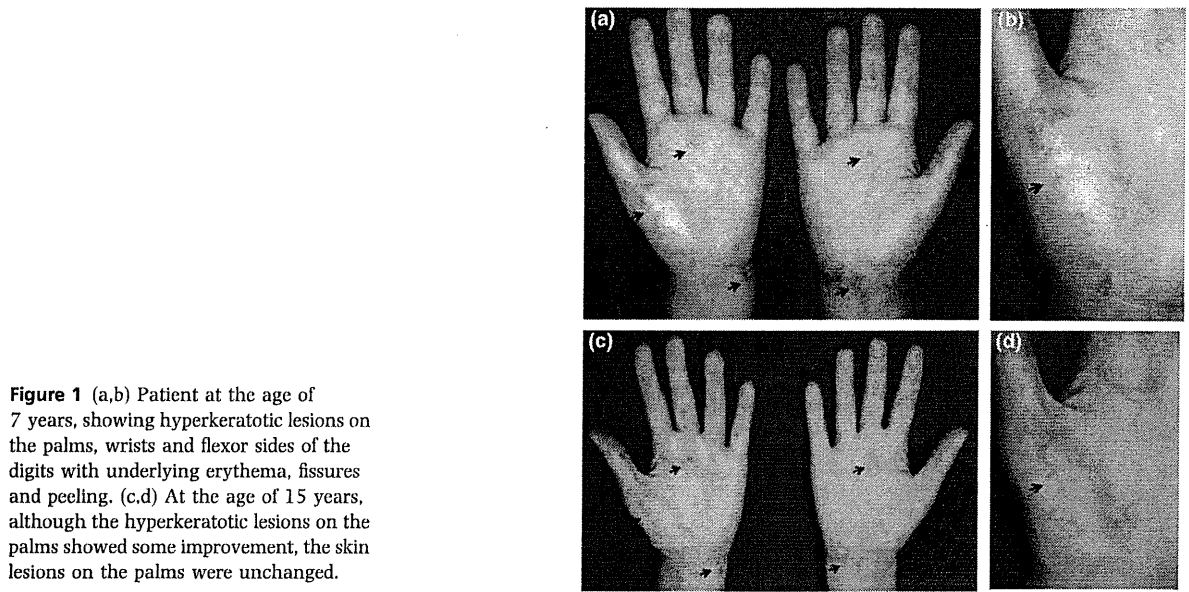
Based on these findings, a diagnosis of palmoplantar LP was made. Informed consent was obtained for genetic investigations.

Genomic DNA encompassing the genes *GJB2* (gap junction  $\beta$ -2) and *SLC26A4* (solute carrier family 26, member 4) was amplified by PCR, as described

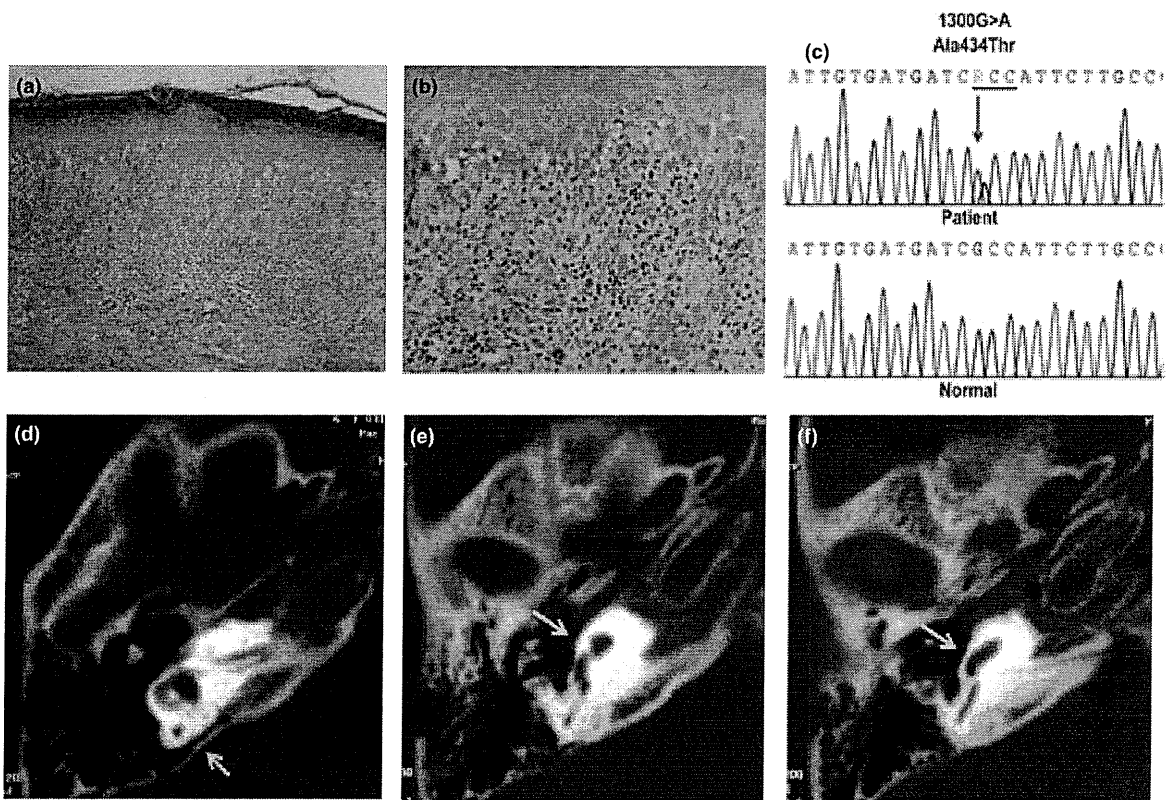
*Correspondence:* Dr Asako Ogawa, Department of Dermatology, Nagasaki University Graduate School of Biomedical Sciences, 1-7-1 Sakamoto, Nagasaki, 852-8501, Japan  
E-mail: asako56planetes730@yahoo.co.jp

Conflict of interest: none declared.

Accepted for publication 6 November 2011



**Figure 1** (a,b) Patient at the age of 7 years, showing hyperkeratotic lesions on the palms, wrists and flexor sides of the digits with underlying erythema, fissures and peeling. (c,d) At the age of 15 years, although the hyperkeratotic lesions on the palms showed some improvement, the skin lesions on the palms were unchanged.



**Figure 2** (a) The biopsy taken from the skin lesion on the patient's right wrist revealed hyperkeratosis, epidermal hyperplasia, and a band-like lymphocytic infiltration in the upper dermis (hematoxylin and eosin, original magnification  $\times 40$ ). (b) Liquefaction degeneration and Civatte bodies were detected (hematoxylin and eosin, original magnification  $\times 100$ ). (c) Direct sequencing analysis of the coding region of SLC26A4 revealed a G>A transition of one allele (arrow), which alters the normal alanine codon to a threonine codon. Computed tomography (CT) shows (d) no enlargement of the vestibular aqueduct (arrow); presence of (e,f) cochlear dysplasia: one and a half cochlear turns (arrow).

previously.<sup>1,2</sup> No sequence variants were detected in *GJB2*. The patient had a missense mutation in *SLC26A4* (p.Ala434Thr; c.1300G>A in exon 11) (Fig. 2f). The patient's mother did not have any mutations in this gene, and we did not examine the father's DNA.

The patient was prescribed several topical therapies, including steroid and urea ointment, but the skin eruptions were still visible on the palms, soles and wrists at follow-up 8 years later, at the age of 15 years (Figs 1c,d).

Cutaneous features, such as palmoplantar keratoderma, are sometimes associated with sensorineural deafness.<sup>3</sup> These skin disorders led us to consider conditions associated with mutations in the *GJB2* gene, which encodes connexin 26, such as keratitis-ichthyosis-deafness syndrome and Vohwinkel syndrome.<sup>3</sup> There have been many reports describing deafness caused by other gene mutations, including *SLC26A4*.<sup>4</sup> Mutations in *SLC26A4* cause autosomal recessive deafness; Pendred syndrome (hearing loss with goitre) or DFNB4 (nonsyndromic hearing loss with inner ear abnormalities).<sup>4</sup>

Although over 150 mutations in *SLC26A4* have been described (<http://www.healthcare.uiowa.edu/labs/pendredandbor/>)<sup>5</sup> our patient had a novel mutation, which has not been published previously, to our knowledge. In addition, there are no reports of Pendred Syndrome or NSHL, accompanied by skin lesions. It is difficult to clarify whether this heterozygous mutation is pathogenic. Yuan Y *et al.*<sup>6</sup> reported that some patients with inner-ear malformation carried only one missense mutation in 2009, thus it seems that such mutations can have a dominant-negative effect and/or produce different phenotypes.

*SLC26A4* encodes pendrin, which is a member of the anion transporter family. Anion transporters play critical roles in the formation or preservation of gap junctions, which are related to the exchange of ions and small metabolites between adjoining cells in the epidermis of skin.<sup>7</sup> This intercellular communication system plays an important role in control, coordination of tissue morphogenesis, differentiation and growth.<sup>8</sup>

Furthermore, ion channel-related drugs, such as calcium-channel blockers, are well-known causes of LP.<sup>9</sup> Therefore, these facts indicate that abnormality in the exchange of ions in skin tissue can cause skin diseases, including LP.

In conclusion, we report a patient with LP in whom a novel mutation of *SLC26A4* was identified. Further study is needed to confirm the links between LP and disorders of ion channels.

## References

- 1 Kelsell DP, Dunlop J, Stevens HP *et al.* Connexin 26 mutations in hereditary non-syndromic sensorineural deafness. *Nature* 1997; **387**: 80–3.
- 2 Tsukamoto K, Suzuki H, Harada D *et al.* Distribution and frequencies of PDS (*SLC26A4*) mutations in Pendred syndrome and nonsyndromic hearing loss associated with enlarged vestibular aqueduct: a unique spectrum of mutations in Japanese. *Eur J Hum Genet* 2003; **11**: 916–22.
- 3 Lee JR, White TW. Connexin-26 mutations in deafness and skin disease. *Expert Rev Mol Med* 2009; **11**: e35.
- 4 Pourova R, Janousek P, Jurovcik M *et al.* Spectrum and frequency of *SLC26A4* mutations among Czech patients with early hearing loss with and without enlarged vestibular aqueduct (EVA). *Ann Hum Genet* 2010; **74**: 299–307.
- 5 Cama E, Alemanno MS, Bellacchio E *et al.* Identification of a novel mutation in the *SLC26A4* gene in an Italian with fluctuating sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009; **73**: 1458–63.
- 6 Yuan Y, You Y, Huang D *et al.* Comprehensive molecular etiology analysis of nonsyndromic hearing impairment from typical areas in China. *J Transl Med* 2009; **7**: 79.
- 7 Willecke K, Eiberger J, Degen J *et al.* Structural and functional diversity of connexin genes in the mouse and human genome. *Biol Chem* 2002; **383**: 725–37.
- 8 Richard G, Brown N, Ishida-Yamamoto A, Krol A. Expanding the phenotypic spectrum of Cx26 disorders: Bart-Pumphrey syndrome is caused by a novel missense mutation in *GJB2*. *J Invest Dermatol* 2004; **123**: 856–63.
- 9 Swale VJ, McGregor JM. Amlodipine-associated lichen planus. *Br J Dermatol* 2001; **144**: 920–1.

---

 臨 床
 

---

## 長崎県における公的全県新生児聴覚スクリーニング4年半の経過

川田 晃弘<sup>1)</sup>・神田 幸彦<sup>1)2)</sup>・隈上 秀高<sup>1)</sup>・原 稔<sup>1)</sup>  
 道祖尾 弦<sup>1)</sup>・高崎 賢治<sup>1)</sup>・高橋 晴雄<sup>1)</sup>

## Universal Newborn Hearing Screening in Nagasaki Prefecture

—Experience for 4.5 Years—

Akihiro Kawata, Hidetaka Kumagami, Minoru Hara,  
 Yuzuru Sainoo, Kenji Takasaki and Haruo Takahashi

(Nagasaki University Hospital)

Yukihiko Kanda

(Nagasaki University Hospital, Kanda E·N·T Clinic, Nagasaki Bell Hearing Center)

New born hearing screening was started on a trial basis in Japan in 1997.

Community-based newborn hearing screening started in Nagasaki prefecture in October 2003. We investigated 45,924 infants who underwent universal newborn hearing screening from October 2003 to March 2008.

Ninety-four to ninety-six percent of neonates in Nagasaki prefecture were screened in from 2005 to 2008. The referral rate after the screening process was 0.5-0.7%. The incidence of hearing loss was 0.15-0.20%.

We compared the age in lunar months of the screened and non-screened infants at the time of diagnosis, intervention, fitting of the first hearing aid, and the age of cochlear implantation. The age at the time of diagnosis ( $p < 0.0001$ ), intervention ( $p < 0.0001$ ), fitting of the first hearing aid ( $p < 0.0001$ ), and the age at which cochlear implantation was performed ( $p = 0.0025 < 0.01$ ) were significantly lower in the screened infants.

These results show that universal new born hearing screening is very useful for early detection of, and intervention for infants with hearing loss.

The integration of medical, educational, and social assistance is very important for infants diagnosed as having hearing loss after newborn hearing screening.

**Keywords :** universal newborn hearing screening, hearing aid, cochlear implant

## はじめに

1960年代から米国を中心に行われるようになった新生児聴覚スクリーニングの試みは、1990年代から短時間で検査を可能にする自動聴性脳幹反応（以下自動ABR）や

耳音響放射（以下OAE）の機器の出現により、欧米では飛躍的に普及した。米国では1993年にNational Institutes of Health (NIH) が、すべての新生児に生後3ヵ月までに聴覚スクリーニングを受けることを推奨して以後<sup>1)</sup>,

1) 長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 展開医療科学講座 耳鼻咽喉・頭頸部外科学分野

2) 神田E・N・T医院, 長崎ベルヒアリングセンター (長崎市)

1994年には米国耳鼻咽喉科学会, 米小児科学会および米国言語聴覚学会による Joint Committee on Infant Hearing (以下JCIH) が「生後3ヵ月までに聴覚障害を診断し, 生後6ヵ月までに介入することが望ましい」と勧告し<sup>2)</sup>, 全出生児対象の新生児聴覚スクリーニングの法制化が進んだ。10年以上経過した現在, 米国では実施率は90%を越えその体制は確立されているが, 一方で多数の診断所見が報告されない例や, 結果の書類提示がない例などの問題点も発生しているとの報告がある<sup>3)~5)</sup>。

また, 本邦における公的な新生児聴覚スクリーニングは聴覚障害の早期発見・診断および早期療育を目的とし, 国の新生児聴覚検査モデル事業として2001年度に岡山県, 秋田県, 神奈川県, 栃木県の4県で開始された<sup>6)</sup>。長崎県においても国庫補助事業として, 耳鼻咽喉科, 産婦人科, 小児科, 療育機関, 行政, 県医師会が連携して, 2003年10月より公的全县新生児聴覚スクリーニングが開始された。県主導での公的スクリーニングは2007年度で終了したが, 2008年度からは県内の全市町が実施主体となり事業が継続されている。2008年度のスクリーニング実施率は96%となり, 2005年からは4年間94%以上を維持しており, 全国の報告をみてもこのように高い実施率を4年以上継続した報告は岡山県<sup>7)</sup>以外, われわれが渉猟した範囲ではまだみられない。長崎県において施行されている公的全县新生児聴覚スクリーニングの4年

半の経過について結果の検討を行い若干の考察を加え報告する。

対象と方法

2003年10月から2008年3月までの4年半に長崎県で出生した新生児59,132名のうち, 長崎県新生児聴覚検査推進事業において公的スクリーニングの対象となる, 長崎県に住所を有する新生児は50,307名であった。そのうちスクリーニング検査を希望し施行された新生児45,924名を対象とした。これは県内出生児数の91.3%にあたる。

分娩施設(スクリーニング実施機関)に入院中に自動ABRまたはOAE(約90%がDPOAE, 10%がTEOAE)を用いて初回検査を行い, refer(要再検)であった児は退院前に再検査が行われた。再検査は初回検査と同じ検査を行い, 再検査においても refer であった児については耳鼻咽喉科(精密検査実施医療機関)で確認検査および精密検査を行った。確認検査において, OAEで refer だった児については自動ABRでの検査を行い, また自動ABRで refer であった児は精密検査を行っている(図1)。ABR, 聴性行動反応聴力検査(BOA), 条件詮索反応聴力検査(COR)などで総合的に判断した結果, 聴覚障害ありと診断された児については, 必要に応じて療育機関へ紹介し, 療育の介入を開始した。それ以外の児についても精密検査実施医療機関で定期的な聴力評価と経過観察を

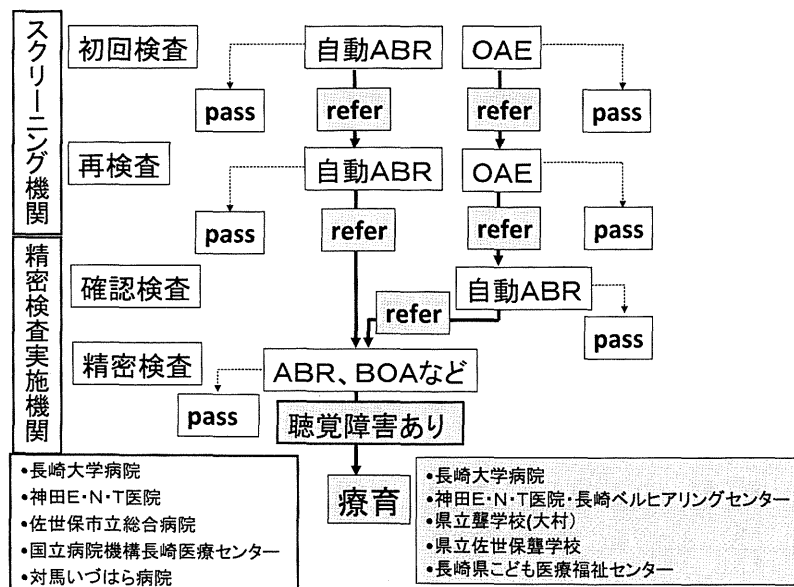


図1 スクリーニングの流れ  
長崎県におけるスクリーニングの流れを示す。

行った(図1)。スクリーニング結果については長崎県においては県で集約され長崎県新生児聴覚検査推進事業検討協議会において例年報告会が行われており、そこでのデータをもとに年度ごと(各年度4月～翌年3月末, 2003年度のみ10月～翌3月末までの6ヵ月)にスクリーニング受診状況および結果の検討を行った。

また、新生児聴覚スクリーニング4年半で最終的に両側聴覚障害ありと診断された児36名の経過を追い、両側平均聴力70dBHL以上の難聴を認めた児29名について診断時期・介入時期を、また補聴器を装用した児16名について補聴器開始時期を、新生児聴覚スクリーニングが始まる前(1997年～2000年の4年間)の両側平均聴力70dBHL以上の難聴児35名のデータと比較検討した。さらに人工内耳小児症例で長崎県在住の小児において言語習得前の症例を新生児聴覚スクリーニング施行例と未施行例に分けて検討した。

## 結 果

### 1. スクリーニング受診状況と結果

2003年度は対象児6,132名のうちスクリーニング検査受診児4,750名で受診率77%であったが、以後年々受診率は上がり、2005年度からは94%以上を維持している(表1)。2007年度には対象児10,833名のうち10,331名

が検査を受けており受診率は95%に達した(表1)。スクリーニングを受けた児のうち毎年0.5～0.7%が精密検査を耳鼻咽喉科で受けており、そのほぼ半数が正常聴力であった(表2)。また、スクリーニングで聴覚障害ありと診断された児は4年半で80名(0.17%)おり、そのうち両側性は32名(40%)、一側性は48名(60%)であった(表2)。検査を行った範囲では先天性サイトメガロウイルス感染症の児はいなかった。一側性難聴はそのほとんどが定期的な経過観察となっていたが、途中でドロップアウトし観察不能となった例もみられた。

### 2. スクリーニング後両側聴覚障害ありと診断された児の経過

スクリーニング後の経過観察で最終的に両側聴覚障害ありと診断された児は、スクリーニング時点の32名から4名増加し、36名であった。増加した4名の中にはオーディトリニューロパシーが1名みられている。これはOAEにより診断できなかった症例である。また他の3名はNICUに長期入院した後に検査し発見された。両側聴覚障害を診断された36名のうち、補聴器を装用している児が7名、人工内耳手術を受けた児が9名であった。その他20名は、軽度から中等度難聴の児で経時的に聴力が良くなり補聴器なしで経過をみている児や、聴覚以外にも重度の障害があり発達の経過を追っている児であっ

表1 スクリーニングの受診状況

	2003	2004	2005	2006	2007	計
対象児(名)	6,132	11,453	10,819	11,070	10,833	50,307
スクリーニング受診児	4,750 (77%)	10,220 (89%)	10,231 (95%)	10,392 (94%)	10,331 (95%)	45,924 (91%)

各年度は4月～翌3月までのものを示す(ただし、2003年度のみ10月～翌3月まで)。

表2 スクリーニングの結果

	2003	2004	2005	2006	2007	計
受診児(名)	4,750	10,220	10,231	10,392	10,331	45,924
要精密検査	30 (0.6%)	64 (0.6%)	66 (0.6%)	72 (0.7%)	55 (0.5%)	287 (0.6%)
正常	15	31	34	39	29	148
聴覚障害	8 (0.17%)	17 (0.17%)	15 (0.15%)	21 (0.20%)	19 (0.18%)	80 (0.17%)
両側	4	9	7	7	5	32
一側	4	8	8	14	14	48
その他	7	16	17	12	7	59

各年度は4月～翌3月までのものを示す(ただし、2003年度のみ10月～翌3月まで)。その他には、未受診・経過観察などが含まれる。

表 3 スクリーニング後、両側聴覚障害ありと診断された児の経過

	2003	2004	2005	2006	2007	計
補聴器装用	2	1	1	0	3	7
人工内耳装用	2	1	2	3	1	9
その他	2	8	4	4	2	20
計	6	10	7	7	6	36

各年度は4月～翌3月までのものを示す(ただし、2003年度のみ10月～翌3月まで)。

その他には、軽度～中等度難聴児や経時的に聴力が良くなり補聴器なしで経過を見ている児、聴覚以外にも重度の障害を有している児、転居、死亡などが含まれる。

た。(表3)。高度難聴と診断された児で聴力の回復が認められた児はいなかった。

補聴器および人工内耳を用いて聴覚口話で療育されている16名の原因疾患の内訳は、前庭水管拡大で進行性難聴が3名、GJB2遺伝子変異が2名、家族性が6名、不明5名であった。原因不明の5名には、双生児未熟児2名、多指症2名を認めた。

### 3. 診断・介入時期・補聴器装用開始時期・人工内耳手術時期

新生児聴覚スクリーニング4年半で、両側中等度以上の難聴を認めた29名の診断時期は平均2.2ヵ月であり、療育の介入時期は平均3.2ヵ月であった。また、29名のうち補聴器を装用した16名(人工内耳手術を受けた児9名を含む)の補聴器装用開始時期は平均10.2ヵ月であった。これらはスクリーニングのない1997年から2000年の4年間の両側中等度以上の難聴児の診断時期の平均17.2ヵ月( $p < 0.0001$ )、療育の介入時期の平均21.7ヵ月

( $p < 0.0001$ )、補聴器開始時期の平均24.7ヵ月( $p < 0.0001$ )と比べて統計学的に有意に早くなっていた(図2)。さらに、2010年8月現在、長崎大学における人工内耳小児症例で長崎県在住の小児において、言語習得前の症例38例を新生児聴覚スクリーニング施行例と未施行例に分けて検討したが、新生児聴覚スクリーニング施行例14例の人工内耳手術月齢は平均36.2ヵ月で導入前の未施行例では平均56.0ヵ月と統計学的に有意に早かった( $p = 0.0025 < 0.01$ )(図3)。

## 考 察

米国のJCIHでは、スクリーニングの体制について1) 95%以上の受診率、2) 95%のフォローアップ(経過観察)率、3) 4%以下のrefer率、4) 3%以下の偽陽性率が望ましいと勧告している<sup>8)</sup>。長崎県のスクリーニング体制について結果を検討すると、受診率に関しては、2007年には95%に達しており、2008年度以降も市・町により新生児聴覚検査事業が継続されており、2009年度の長崎県新生児聴覚検査推進事業検討協議会報告によると2008年度は96%であった。経過観察率に関しては、4年半で聴覚障害ありと診断された児80名のうち両側性は30名(93.8%)、一側性は42名(87.5%)を経過観察しており、全体では経過観察率90%であった。refer率は0.5～0.7%であり4%以下であった。refer率が0.5～0.7%と低く、これは長崎県において2段階スクリーニング体制をとっているためと思われる。また、実際は正常であったのにスクリーニングでreferとなったのは、45,924名中148名で偽陽性率は0.32%で3%以下であった。以上のことより、長崎県におけるスクリーニング体制はほぼ確立されてきている。米国ではスクリーニング率がアップし長年90%以上に達しているが、経過観察や報告の欠如が問題視されており、30%以上が書類による報告

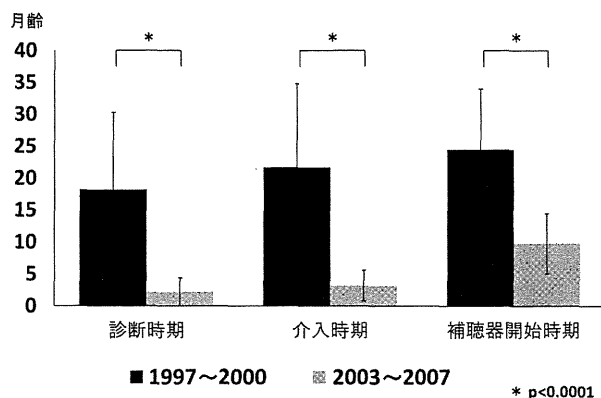


図2 診断・介入時期、補聴器装用開始時期

診断時期・介入時期・補聴器装用開始時期ともに新スク導入前と導入後では新スク導入後早くなっており、統計学的に有意差を認める。(t検定,  $p < 0.0001$ )



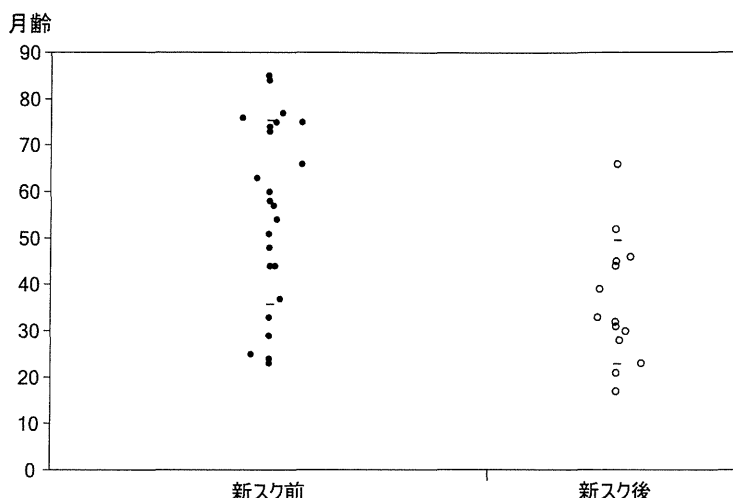


図3 人工内耳手術月齢

●は新スク導入前, ○は新スク導入後である. 縦軸は月齢を示す. 言語習得前小児の人工内耳手術月齢は新スク導入前と導入後では新スク導入後早くなっており, 統計学的に有意差を認める. (t 検定,  $p < 0.01$ )

が行われず, 介入のサービスを受けているかどうかの立証ができていない場合があると報告している<sup>3)</sup>. 米国ヘルスケアが新生児聴覚スクリーニングに関して高度に優先される項目として, 1) 診断, 2) 治療, 3) 両親や社会の認知, 4) 質的改善の継続, 5) 結果の管理を推奨している<sup>5)</sup>が, 長崎県でも, 今後質的な改善の継続や報告の義務と結果の管理の精度アップと継続を続けて行く事が課題である. また, スクリーニングの開始により診断時期は平均 2.2ヵ月, 介入時期は平均 3.2ヵ月と早くなり, JCIH の「生後 3ヵ月までに聴覚障害を診断し, 生後 6ヵ月までに介入することが望ましい」という勧告を満たしており, スクリーニングの目的である早期診断・早期療育への介入は達成できていると考えられる. 補聴器装用開始時期はスクリーニング開始前の平均 24.7ヵ月から開始後は平均 10.2ヵ月となっており, 三科<sup>9)</sup>, 新正ら<sup>10)</sup>の報告と同様に著明に早くなっていた. また, 人工内耳の手術月齢についても新生児聴覚スクリーニング施行例と未施行例に分けて検討したが, 施行例は手術月齢平均 36.2ヵ月, 未施行例は平均 56.0ヵ月で施行例が有意に早かった. 人工内耳の手術月齢が低いほど言語能力は, 理解・表出ともに発達が良好である事は広く知られている<sup>11)~14)</sup>. 手術月齢が早くなった事は, 新生児聴覚スクリーニングにより早期診断・早期療育が可能となり, 早期に人工内耳手術のみきわめができるようになったためであろう.

ポーランドでは国家をあげてスクリーニングが行われており, 4 年間の報告では出生児の 96.3%にあたる 1,392,427 名の新生児がスクリーニングを受け 2485 名の難聴が診断, 312 名が最重度難聴児 (0.02%) で 145 名が高度難聴児 (0.01%) であった<sup>15)</sup>. われわれの 4 年半の検討でも人工内耳症例になるほどの最重度難聴児は言語習得前に限ると 45,924 名中 9 名の 0.0195% であり, ほぼ同程度であった. ポーランドのように国全体で新生児聴覚スクリーニングを行い, 報告も的確にできる事は, 先天性の聴覚障害児の将来および地域格差のない社会を考えると今後わが国においても重要な課題と考える. また栃木県の報告<sup>16)</sup>では, 療育体制の整備なくして新生児聴覚検査事業は継続できないとして終了した事実に関連して, 難聴児に対する療育, 教育を含めた事後措置を十分行える体制が整っていなければ, Universal newborn hearing screening の意義は失われるという意見<sup>17)</sup>を挙げ, 早期発見のみでは意味がなく, 療育, 教育など十分な事後措置が行える事が重要と述べている.

まとめ

1. 長崎県において施行されている公的全県新生児聴覚スクリーニングの 4 年半の経過について結果の検討を行った.
2. 2003 年 10 月より開始されたが 2005 年度からは実施率が 4 年連続 94%を越え, 聴覚障害と診断された児は

# HRCT-BASED PREDICTION FOR COCHLEAR IMPLANT OUTCOMES OF CASES WITH INNER EAR AND INTERNAL AUDITORY CANAL MALFORMATIONS

Hiroshi Yamazaki,<sup>1,3</sup> Sho Koyasu,<sup>2</sup> Saburo Morôto,<sup>1</sup> Rinko Yamamoto,<sup>1</sup> Tomoko Yamazaki,<sup>1</sup> Keizo Fujiwara,<sup>1</sup> Kyo Itoh,<sup>2</sup> Yasushi Naito<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Department of Otolaryngology, Kobe City Medical Center General Hospital; <sup>2</sup>Department of Radiology, Kobe City Medical Center General Hospital; <sup>3</sup>Institute of Biomedical Research and Innovation, Kobe, Japan

## Introduction

Inner ear and internal auditory canal (IAC) malformations account for approximately 20-35% of congenital sensorineural hearing loss<sup>1,2</sup> and an increasing number of children with inner ear and/or IAC malformations underwent cochlear implantation. According to Sennaroglu's classification of inner ear malformations, which is the most widely accepted, the inner ear malformations are divided into labyrinth aplasia, cochlear aplasia, common cavity (CC), incomplete partition type I (IP-I), type II (IP-II), and type III (IP-III), cochlear hypoplasia type I (CH-I), type II (CH-II), and type III (CH-III), and large vestibular aqueduct syndrome (LVAS).<sup>1,3</sup> This classification is essential to investigate the etiology of the inner ear malformations, but with respect to predicting cochlear implant (CI) outcomes, it might not be enough, because it does not include IAC malformations such as narrow IAC (NIAC) and hypoplasia of the bony cochlear nerve canal (HBCNC). These IAC malformations are highly associated with cochlear nerve deficiency (CND), which has a negative impact to CI outcomes.<sup>4,5</sup>

The purpose of this study was to establish a new CT-based categorization which is simple and includes both inner ear and IAC malformations for predicting CI outcomes.

## Materials and methods

Between 2004 and 2010, 98 subjects who were under 20 years old underwent cochlear implantation at Kobe City Medical Center General Hospital. Among them, CT revealed that 24 subjects had inner ear and/or IAC malformations at the implanted side.

We evaluated inner ear and IAC malformations at the implanted side based on CT findings. Sennaroglu's classification was used to classify inner ear malformations and the IAC malformations were classified into NIAC and HBCNC. NIAC was diagnosed when the maximum diameter of the IAC was less than 2 mm.<sup>2</sup> The width of the bony cochlear nerve canal (BCNC) was evaluated at the mid-portion between the base of the modiolus of a cochlea and the fundus of the IAC on axial images. When the diameter of the BCNC is less than 1.5 mm, it is diagnosed as HBCNC.<sup>5</sup> CND was diagnosed when a cochlear nerve (CN) appeared smaller than the facial nerve on the parasagittal MR imaging.

We categorized inner ear and IAC malformations into four groups by two criteria: (1) the presence or absence of a bony modiolus in the cochlea; and (2) the diameters of IAC and BCNC. In this categorization, both Group 1 and Group 3 have a bony modiolus in the cochlea, while Group 2 and Group 4 lack this component. Both IAC and BCNC are normal in Group 1 and Group 2, but NIAC or HBCNC was observed in Group 3 and Group 4. Sennaroglu's classification of inner ear malformations clearly discriminates between

*Address for correspondence:* Yasushi Naito MD, PhD, Department of Otolaryngology Kobe City Medical Center General Hospital, 650-0047 2-1-1 Minatojima Minamimachi Chuo-ku, Kobe City, Japan. naito@kcho.jp

the presence and absence of a bony modiolus in the cochlea. According to his classification, a bony modiolus is present in IP-II, CH-III, LVAS, and a normal inner ear, while CC, IP-I, IP-III, CH-I, and CH-II have a cystic cavity without a bony modiolus.<sup>3</sup>

We evaluated CI outcomes by category of auditory performance (CAP) scores,<sup>6</sup> hearing thresholds of pure-tone sounds, infant word speech discrimination scores, and monosyllabic word speech discrimination scores at one to three years after implantation. A subject with 0-4 CAP scores could not even understand common phrases without visual language and, therefore, we defined 5-7 CAP scores as a good CI outcome and 0-4 CAP scores as a poor one.

## Results

We categorized our patients based on the two criteria as described above. In this study, there was no case categorized in Group 4. Group 1, Group 2, and Group 3 consisted of 11, 7, and 6 cases, respectively. MR imaging revealed CND in all cases of Group 3.

The post-operative CAP score was equal or over five in all cases of Group 1, but did not exceed four in all of Group 3. In Group 2, the post-operative CAP score was still four in two cases even after three years of CI usage, but reached to five or six in the remaining five cases. As shown in Figure 1, using our new categorization instead of the existing classifications, we can better discriminate between a good and poor outcome.

We examined speech discrimination scores of 22 cases except for two cases of Group 3 whose response to voice was poor. The correct percentage of the closed-set infant word discrimination test was  $\geq 80$  in all cases of Group 1, while the score ranged from 40 to 60 in tested cases of Group 3. The correct percentage of Group 2 widely varied between cases, ranging from 55 to 100. The open-set monosyllabic word discrimination test is much more difficult than the closed-set infant word discrimination test and, therefore, only 17 of 24 patients, who were over five years old and used their CI for more than two years, underwent this examination. All tested cases of Group 1 and 3 cases of Group 2 could answer correctly in equal or over 80% of accuracy. The correct percentage of the remaining cases, including all tested cases of Group 3, was  $\leq 30$ .

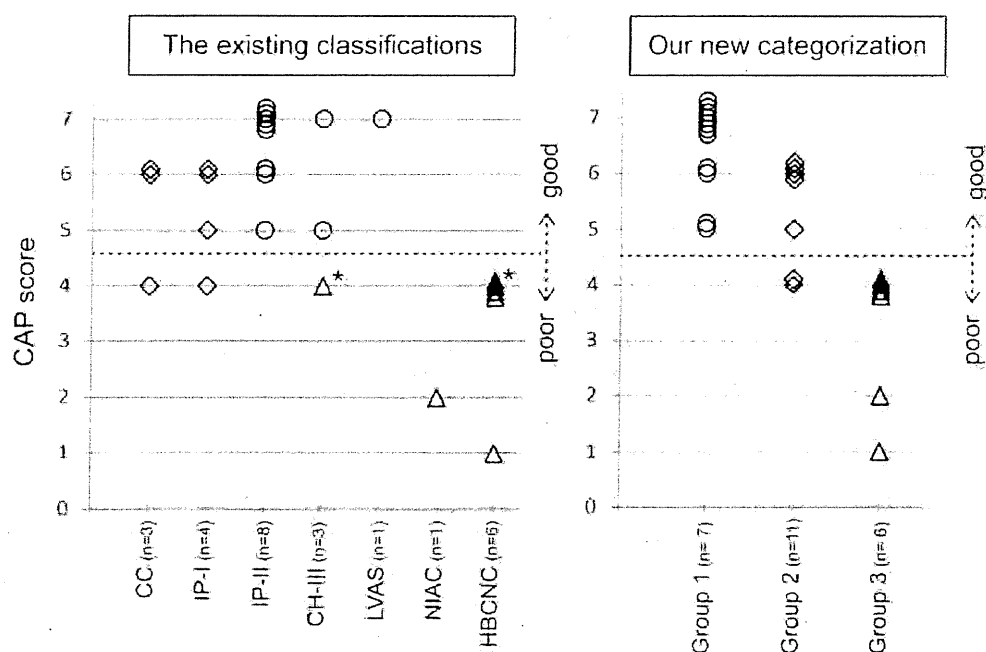


Fig. 1. A. The post-operative CAP score of each type of malformations based on the existing classifications. One case with both CH-III and HBCNC is plotted twice (\*). B. The post-operative CAP score of each group of our new categorization. In both graphs, the members of Group 1, Group 2, and Group 3 are represented by a circle, diamond, and triangle, respectively.

## Discussion

In this study, we established a new CT-based categorization including both the inner ear and IAC malformations. This categorization is defined by two criteria; (1) the presence or absence of a bony modiolus in the cochlea; and (2) the diameters of IAC and BCNC. We focused on these structures because the bony modiolus contains spiral ganglion cells, the major target of CI-mediated electrical stimulation, and their axons go through BCNC and IAC.

Group 1, which is defined by the presence of a bony modiolus of the cochlea with a normal IAC and BCNC, showed the best CI-aided hearing performance among three groups. The high proportion of post- or peri-lingually deaf cases might also contribute to the high CI outcomes of this group.<sup>7</sup> Group 2 is defined by the absence of a bony modiolus with a normal diameter of IAC. The CAP score and speech discrimination score varied widely between cases in this group, but five out of seven cases could understand common phrases without visual languages. Group 3 is defined by the presence of a bony modiolus in the cochlea with NIAC or HBCNC and their post-operative improvement of hearing performance was limited. Visual languages were necessary for them to understand common phrases even after long usage of their CI. MR imaging revealed CND in all cases of Group 3, which might be responsible for their poor outcomes.

## Conclusion

Our new CT-based categorization, which was based on the presence or absence of a bony modiolus in the cochlea and the diameters of IAC and BCNC, was effective in predicting CI outcomes of children with inner ear and/or IAC malformations. The CI outcomes were the best in Group 1, followed by Group 2 and Group 3. All cases of Group 1 showed good CI outcomes and could communicate orally. On the other hand, all cases of Group 3 showed poor CI outcomes and used lip-reading or sign language to understand common phrases. The CI outcomes of Group 2 varied between cases, but many of them showed good CI-aided hearing performance.

## References

1. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 112:2230-2241, 2002
2. Papsin BC. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope* 115:1-26, 2005
3. Sennaroglu L. Cochlear implantation in inner ear malformations – a review article. *Cochlear Implants Int* 11:4-41, 2010
4. Song MH, Bae MR, Kim HN, Lee WS, Yang WS, Choi JY. Value of intracochlear electrically evoked auditory brainstem response after cochlear implantation in patients with narrow internal auditory canal. *Laryngoscope* 120:1625-1631, 2010
5. Miyasaka M, Nosaka S, Morimoto N, Tajji H, Masaki H. CT and MR imaging for pediatric cochlear implantation: emphasis on the relationship between the cochlear nerve canal and the cochlear nerve. *Pediatr Radiol* 40:1509-1516, 2010
6. Archbold S, Lutman ME, Marshall DH. Categories of Auditory Performance. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 166:312-314, 1995
7. Niparko JK. *Cochlear implants: Principles & practices*. Philadelphia: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins, 2009

あらゆる可能性を考え、薬物療法、補聴器（希望により音響療法）を試み、患者サイドに立った治療の提案を行うことが重要である。

**耳閉感**

**病態**

耳が塞がったような感じが耳閉感である。外気圧の変化により外気圧と中耳腔の圧が不均衡になった時に感ずる症状で、高い山に登った際、高層ビルのエレベーターに乗った際、トンネルに入った際などに感ずる。外気圧の変化が誘因ではなくこのような耳閉感を感じるとき、中耳、内耳疾患の存在を疑う。中耳疾患では滲出性中耳炎など種々の中耳炎、耳管狭窄症、耳管開放症などが原因となる。またメニエール病、突発性難聴などの内耳疾患でも耳閉感を生じる。

**診断**

耳閉感は自覚的症状であり、他覚的検査がないので客観的な診断を困難にしている。鼓膜所見、純音聴力検査のほか、ティンパノメトリー、自記オーディオメトリー、SISI テストなどの聴覚検査、耳管機能検査、および画像検査（CT, MRI）を組み合わせて原因となる障害部位診断を行う。

**治療**

原因となる中耳疾患（耳管狭窄症、耳管開放症など）、内耳疾患（メニエール病、突発性難聴など）の治療をすることにより症状は軽減する。詳細はそれぞれの疾患の項を参照されたい。

**高度難聴（補聴器、人工内耳）**

Severe to profound hearing loss (cochlear implant, hearing aid)

著者 神戸市立医療センター中央市民病院・副院長

**病態**

一般に平均聴力 70 dB 以上を高度難聴とよぶことが多い。高度難聴がある場合、聴力検査で難聴の程度を測定するだけでなく、必要に応じて他の聴覚検査、画像診断、遺伝子検査などを駆使し、できる限り難聴の原因まで究明することが大切である。高度難聴では何らかの聴覚補償が必要だが、同程度の難聴でも伝音難聴では補聴の効果が高く、感音難聴では神経活動への符号化そのものが障害されるため、補聴器で入力音を増幅しても単純には語音弁別が改善しない。補聴器を装着しても日常生活に大支障をきたさず場合、入力音の増幅という補聴戦

略から蝸牛神経の直接電気刺激、つまり人工内耳という方法に移行する。

小児の高度難聴では、言語という、人として重大な生理機能の発達を扱うため、成人とは別次元の留意が必要である。最初に、補聴器や人工内耳で聴覚を活用する道を歩むのか、手話で言語を獲得するののかという根源的選択が必要であり、主治医は、両親が患児の将来を見据えた最善の判断ができるように、公正な助言ができなければならない。

**治療方針**

**補聴器**

補聴器装用の適応に絶対的なものではなく、軽度難聴でも学校や職場などでの必要性が高ければ実用上のメリットも大きい。逆に中等度以上の難聴があっても日常生活で必要性を感じない人が仮に補聴器を購入したとしても非使用者になってしまうおそれがある。補聴器の適応判断や機器の選択、装用の具体的指導には、難聴の程度と性質、患者の生活状況、補聴器の性能や特徴について専門的知識を有する補聴器相談医の対応が望ましい。

言語習得前の小児ではことばの発達のために難聴の早期発見と介入が大切で、これには新生児聴覚スクリーニングが大きな役割を果たしている。スクリーニングで要精査となった場合には、各地域で日本耳鼻咽喉科学会認定の精密聴力検査機関が拠点として対応している。乳児で補聴器が必要と判断された場合には6か月ころから装用を開始する。音声言語の習得にはおおむね 55 dB 以下の補聴器装用閾値が得られることが必要で、これを超えると人工内耳を使用したほうが良好な言語発達が得られる例が多い。

**人工内耳**

本邦の人工内耳適応基準は、成人、小児ともに 90 dB 以上の難聴で、補聴器の効果が乏しく、内耳が手術可能な状態であることとされ、小児ではこれに、年齢が1歳6か月以上であることと術後の療育体制が整っていることが加わる。

人工内耳手術が可能かどうかについては画像診断が大きな役割をはたす。側頭骨 CT で乳突蜂巣発育と軟部組織陰影の有無、顔面神経の位置、内耳の形態、内耳道・蝸牛神経管狭窄の有無などを観察し、MRI で内耳の線維化の有無、蝸牛神経の描出状況や太さなどを評価する。

先天性難聴小児の人工内耳手術は低年齢ほど効果が高いので、補聴器で療育を継続するか人工内耳に進むかの判断は慎重な検査・評価に基づきつつ早期に行うべきである。髄膜炎後失聴例や、遺伝子検査で有効な聴力が期待できないことが明白な症例など

25  
耳鼻

では、漫然と経過を待たずに、より早期の手術も考慮する。人工内耳の装着閾値は25-35 dB程度で、低音から高音域までフラットな効果が得られる。

聴覚医学的には、聴覚補償は両耳のほうが種々の利点がある。人工内耳の使用も基本的にはこれに当てはまるが、補聴器の両耳装用と異なる点として、人工内耳には人工物を手術的に体内に埋め込むことに伴う短期的・長期的リスク、残存聴力損傷の可能性、高額な医療費などの問題もある。先天性高度難聴小児が人工内耳で高い聴覚・音声言語能力を獲得し、社会的に自立した成人になることは、患児本人だけでなく社会全体にも大きなメリットをもたらす。人工内耳の両耳装用について適切な適応基準の確立が望まれる。

また、最近には主に低音域の残存聴力がある症例で正円窓からのアプローチにより、聴力がある程度、場合によってはほぼ完全に保存できるタイプの人工内耳電極も使用可能になってきた。このような例では人工内耳をオフにしても一定の聴覚があり、さらに人工内耳を稼働させることで、騒音下での語音弁別向上など、より高度の聴覚再獲得が可能になる。将来的には、補聴器か人工内耳かという二者択一の考え方も改めなければならないであろう。

#### 患者説明のポイント

- ・高度難聴の診療には時間がかかる。中途失聴者では筆談、小児では両親へのカウンセリングが必要である。十分な診察時間を確保するとともに、言語聴覚士や看護師などと役割を分担してチームで対応すると手厚い説明ができ、患者の疾病理解が深まる。
- ・感音難聴では補聴器を使用しても大なり小なり、音が割れたり、やかましく聞こえることは避けがたく、騒音下、反響のある広い場所、多人数との会話などでの聞き取りも難しい。補聴器の限界を理解してうまく使いこなせるように丁寧に説明する。
- ・補聴器や人工内耳を使用しても聴覚が正常になるわけではない。特に高度難聴小児が高い音声言語能力を習得するには長期間の専門的指導と日常生活や教育上のさまざまな支援が必要であることを両親に説明する。

#### 看護・介護のポイント

- ・難聴者、人工内耳使用者との会話では、静かな場所において1対1で正面から口の動きを大きくして、ゆっくり、はっきり話すように努め、重要事項は筆談や印刷物を併用して正確な理解を確保する。
- ・小児難聴の場合、親は子どもが難聴である事実

に当惑し、受け入れがたい気持ちになるのが通例である。患児の療育を円滑に推進するうえで、医学的な説明に加えて、親の心情に寄り添い、支援する姿勢が重要である。

## めまい、平衡障害

### vertigo and dysequilibrium

肥塚 泉 聖マリアンナ医科大学教授・耳鼻咽喉科

#### 病態と診断

めまいには、末梢前庭系の障害による末梢性めまいと、中枢前庭系の障害を原因とし、生命に対する危険性を有す中枢性めまいとがあり、両者の鑑別が重要である。

末梢性めまいには聴覚症状(難聴・耳鳴・耳閉感など)が随伴することが多く、問診の際にこれを確認する。

中枢性めまいの代表格は、Wallenberg 症候群などの脳幹・小脳梗塞や小脳出血である。Wallenberg 症候群におけるめまいは前庭神経核の虚血により生じるため、末梢性めまいと同様、回転性めまいが生じるので注意が必要である。前庭神経核周辺の神経核も同時に障害され、他の中枢神経症状を伴う。前庭神経核より頭側の虚血の場合、動眼系の神経核群があり複視を訴える。尾側の虚血では、三叉神経脊髄路核の障害により口囲の痛覚の低下、迷走神経背側運動核の障害により軟口蓋や声帯麻痺、交感神経下行路の障害では Horner 症候群が認められる。複視や口囲のしびれ、構音障害がなかったとしても必ず問診し、他覚的にもこれらの症状の有無をチェックすることが重要である。小脳出血は初期にめまい、悪心、嘔吐、頭痛(突然ピーク形)を訴える。末梢性めまいと紛らわしい症状で発症することがあるので注意を要する。中枢性めまいが疑われる場合は CT や MRI などを行う。発症 6 時間以内の脳幹・小脳梗塞超急性期の診断には、MRI (拡散強調画像) が有用である。小脳出血の診断には CT が有用である。

#### 治療方針

##### めまい急性期の治療

めまい急性期は悪心や嘔吐などの前庭自覚神経反射による症状が強く、これらに対する対症療法が優先される。患者にとって一番楽な姿勢をとらせて、外的刺激の少ない静かな暗い部屋で体動をできるだけ避け、不安感を取り除くように努める。めまい急性期は内服が困難かつ症状への速効性が要求される。

# 小さな common cavity 例の人工内耳手術

内藤 泰

## 小さな common cavity 例の手術は難しい

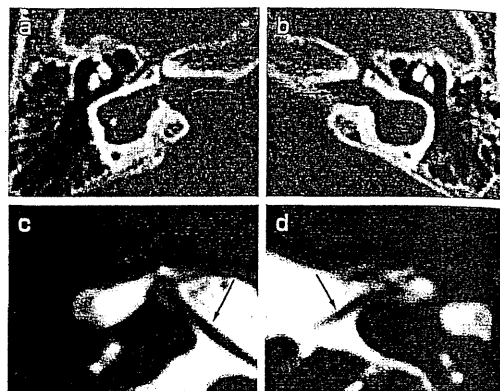
人工内耳手術は内耳奇形例でも可能であるが、蝸牛と前庭が分離せずに1つの腔になっている common cavity 奇形では内耳形態にさまざまなバリエーションがあり、個々の症例に応じた工夫が必要である<sup>1)</sup>。本項では、内耳奇形の人工内耳のなかでもとくに難度が高い、小さな common cavity 例の手術について述べる。

症例は女児で、言語発達の遅れにより耳鼻科を受診し両側高度難聴の診断が確定した。その後の補聴器装用で効果が得られず、当科紹介となった。2歳5か月時の所見で、聴性定常反応 (ASSR) で両側無反応。乳幼児有意聴覚統合スケール (IT-MAIS) は2点 (40点満点)、新版K式発達検査では、認知適応領域の発達指数 (DQ) 104 に対して、言語社会領域の DQ が48と低い成績であった。

### 画像検査所見

側頭骨 CT では両側とも common cavity 奇形があり、内耳道から内耳まで軟部組織陰影が連続している (① a, b →)。MRI では、両側で第8脳神経

が明瞭に観察される (① c, d →) が、蝸牛神経と前庭神経の分離は確認できない。内耳道と内耳腔のあいだの隔壁は MRI でも不明瞭で、内耳開窓で gusher (脳脊髄液の噴出) をきたす可能性がある。cavity は右のほうが若干大きいので、右側の手術を行う方針とした。



① 側頭骨の画像検査所見 (a, c: 右, b, d: 左)

## cavity の大きさを計測して電極を選択する

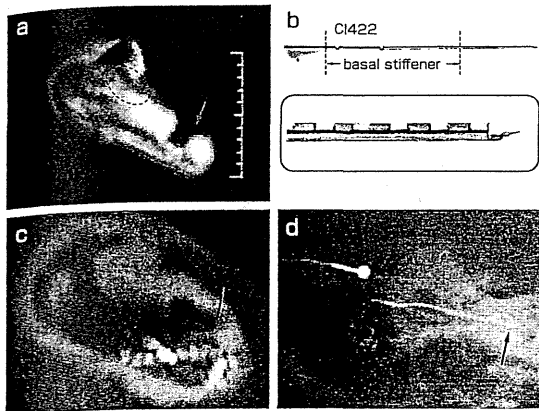
右内耳の三次元再構築 MR 像 (② a) をみると、cavity 前方の蝸牛相当部分の直径は3 mm 程度であり、その後方に顔面神経迷路部に該当する内腔の切れ込み (② a →) がある。このように小さな空間に電極を敷設するには、できるだけ細い電極が有利と考え、コクレア社の CI422 電極 (② b, 拡大図は電極アレイ先端部分の形状) を選択した。この電極は先端付近の直径が0.3 mm、根元が0.6 mm と細く、アレイの片側だけに電極がある half band 構造になっている。内耳奇形例で通常用いられる同社のストレート電極の先端付近の直径は0.4 mm と若干太く、また電極が全周にある full band 構造になっているので、狭い空間内では電極同士の接触によるショートの可能性もある。このため、本例では CI422 電極を選択し、通常とは逆に電極面を外にして弯曲させ、cavity

内腔壁に密着するように敷設する計画とした。

## 手術時の留意点

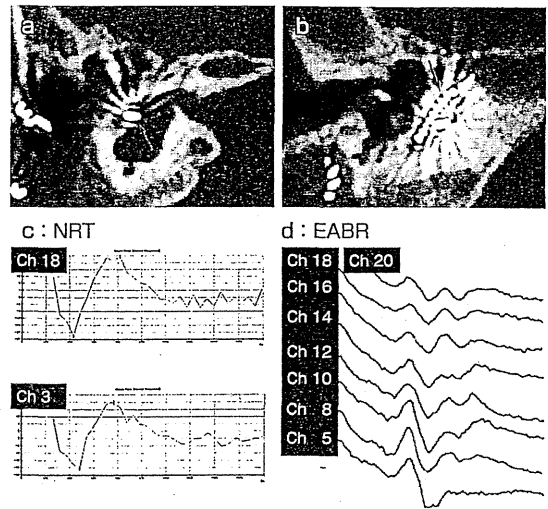
小さな common cavity では、できるだけ広い手術視野を確保し、cavity 内を明視して電極を入れないと思いどおりの位置に電極が入らない。本例では外側半規管隆起の前端付近に径3~4 mm の大きな開窓を行って内腔を観察した。gusher をきたしている所が内耳道底と考えられ、その前方がおおむね cavity の蝸牛該当部分であると推測した。

実際には cavity のどの部分に蝸牛神経が分布しているかわからないので、内腔の前端を中心にできるだけ広い範囲をカバーできるように、電極を中央で曲げて挿入し、先端の小さな空間だけでなく、その後方の cavity にも電極が触れるように工夫した。この電極の根元寄りには電極を若干固くする basal stiffener という構造がある (② b)



### ② 術後検査所見

a: 三次元再構築 MR 像, b: 使用した電極, c: 術後の傍冠状断平均 CT 画像, d: 術後の単純 X 線像



### ③ 術中・後の検査所見

a: cavity への入口部 (矢印) の CT 像, b: cavity 内の電極, c: NRT 波形, d: EABR 波形

が, この適度の硬さが狭い空間内で電極を操作するのに役立った. なお, gusher は筋肉や筋膜片を cavity 内に充填することで制御できた.

### 手術結果

術後の CT (②c, 傍冠状断平均 CT 画像) では, 計画どおり, cavity 前端付近を中心に内腔壁に密着して電極アレイを敷設できていることが確認された (②c→). アレイの先端と根元は前端の小さな空間から後ろにはみ出て伸びている. 単純 X 線像では, アレイの固い部分の前端が狭い内腔の前端に位置しているように見える (②d→). 軸位断 CT 像では, 電極アレイが cavity の外側中央付近から挿入され (③a→), 前半部分の内腔に密着して敷設できているのが観察できる (③b→).

術中の電気生理学的検査 (反応波形を③c, d に示す) では, NRT で 2 番から 22 番, EABR で 5 番から 21 番電極において反応が確認された. 術前に蝸牛相当部分と予想していた空間内にはおおむね 7 番から 17 番電極が収まっているが, 実際にはその後方にも蝸牛神経が分布していたことがわかる. とくに cavity 内腔の下面ではほぼ電極先端まで反応があり, 蝸牛神経支配がかなり尾側後方まで及ぶと推測され, 今後, 同様症例の手術を行ううえで参考になる.

### 参考文献

- 1) 内藤 泰. 内耳奇形例における人工内耳手術手技の留意点. 神崎 仁編. 1. 耳疾患. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科診療のコツと落とし穴. 東京: 中山書店; 2006. p. 167-9.

### アレイアレイのポイント

- 小さな common cavity 例では術前の CT, MRI 検査で内腔の大きさを計測し, 現在臨床使用できる電極のうちどれが最もフィットするか十分検討することが大切である.
- 手術では cavity をできるだけ大きく開窓し, 内腔を直視しながら, あらかじめ曲げた電極を内腔に密着するように敷設する.
- 術中に単純 X 線撮影と NRT や EABR 検査を行うと, 電極アレイが適切に敷設できているか否か, cavity のどこに蝸牛神経が分布しているか確認できる.



## ランチョンセミナー

# 治療の観点から見た耳疾患の画像診断

内藤 泰

神戸市立医療センター中央市民病院

Imaging of ear disorders seen from a viewpoint of treatment.

Department of Otolaryngology, Kobe City Medical Center General Hospital

Yasushi NAITO, M.D.

Textbooks on medical imaging usually show key images for diagnosing a certain disease, but seldom describe its treatment and prognosis leaving them to clinical or surgical textbooks. We encounter many patients and diseases during our clinical practice. Each disease has its unique etiology, diagnostic process, treatment and its result, which cannot be understood well without seeing the stages after the diagnosis. A viewpoint of treatment is, thus, essential for clinically appropriate imaging diagnosis. This article reports cases of infectious and inflammatory ear diseases, temporal bone traumas and inner ear anomalies, in which not only their diagnostic key images but also their treatment findings and prognoses are described and discussed.

### はじめに

一般の画像診断解説では画像による疾患診断までは示されるが、それに対する実際の治療法や治療結果には言及されることは稀であり、他の教科書や手術書などに委ねられるのが通常である。我々は臨床を続けるうちに多彩な疾患・患者に遭遇するが、個々の疾患には、それぞれの病因、診断、治療、予後という一連の流れがあり、各々についてその診断までを見ただけでは、全体像を把握することはできない。臨床的に適切な画像診断を行うためには、治療の観点が不可欠である。本稿では、耳疾患のうち、感染・炎症性疾患、側頭骨外傷、内耳奇形を取り上げ、各々の画像診断上の要

点を治療も含めて概説する。なお、本稿では、筆者の著書「画像でみる耳の診断と治療-小児編」<sup>1)</sup>で取り上げた症例をいくつか呈示している。読者には、あらかじめご承知いただくとともに、さらに詳細な所見等については同書をご参照いただきたい。

### 1. 感染・炎症性疾患

中耳炎は日常臨床で最も頻繁に遭遇する耳疾患である。通常、急性中耳炎は臨床症状と鼓膜所見で十分な診断ができ、また短期に治癒するので、側頭骨CTなどの高度の画像検査は不要であるが、合併症を伴う急性中耳炎や慢性中耳炎では、

治療を阻害している要因の探求や耳小骨連鎖の病態観察、手術の要否などの治療方針決定のために画像診断が必要になる。また、手術治療を行った症例では、術後の経過観察にも画像診断が大きな役割を果たす。

症例1：5歳 男児

主 訴：左耳痛、左側頭部の頭痛

現病歴：左耳痛で近医耳鼻科受診。急性中耳炎の診断で左鼓膜切開と抗菌薬投与を受けたが、翌日になっても耳痛が改善しなかった。発症2日後に、最寄りの市中病院を経て当科紹介となった。依然として左耳痛と頭痛を強く訴えている。

局所所見：左外耳道に淡血性耳漏あり。耳後部に発赤、腫脹なし。

検査所見：白血球10100/ $\mu$ l, CRP21.1mg/dl, 意識清明。

CT所見：側頭骨ターゲットCT (Fig. 1:a) では、発育良好な乳突蜂巣全体に軟部組織陰影が充填しているが、骨破壊像は見られず、S状静脈洞周辺は均一な軟部組織陰影にしか見えない (Fig. 1:a $\rightarrow$ )。軟組織ウィンドウの頭部CT像 (Fig. 1:b) では左S状静脈洞が腫脹していることが観察でき、血栓による静脈洞の閉塞腫脹と推測される。

MRI所見：腫脹した左S状静脈洞はT2強調像では低信号 (Fig. 2:c $\rightarrow$ ) であるが、T1強調像では中等度の信号強度 (Fig. 2:d $\rightarrow$ ) で血流に

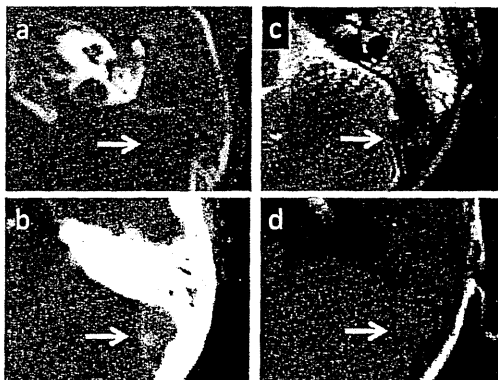


Fig. 1 CT and MRI of sigmoid sinus thrombosis

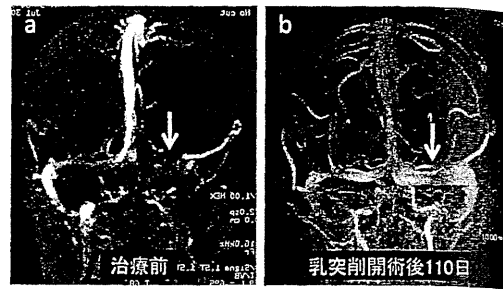


Fig. 2 MR venography before and after treatment of sigmoid sinus thrombosis.

よる無信号域 (flow void) はなく、凝血塊として矛盾のない所見である。MR 静脈撮影像 (MR venography) (Fig. 2) では上矢状静脈洞から右の横静脈洞、S状静脈洞への流れはきれいに描出されているが、左側の横静脈洞からS状静脈洞は全く描出されていない (Fig. 2:a $\downarrow$ )。

治療とその経過：患児到着4時間後に全身麻酔下で左乳突削開術を行った。乳突蜂巣は炎症性肉芽で充填しており、削開中には肉芽から通常より遥かに強い出血があったが削開が完了すると出血もほぼ停止した。S状静脈洞内にはゼリー状の凝血塊が充填していた。静脈開窓部を閉鎖し、上鼓室から鼓室への交通路も清掃、確保して手術を終了した。手術により左中耳炎は完治し、術後110日では左S状静脈洞の再疎通が確認された (Fig. 2:b $\downarrow$ )。

解 説：S状静脈洞血栓症は急性および慢性中耳炎や頭部外傷の重篤な合併症の一つであり<sup>2)</sup>、対応が遅れると死亡に至る場合もある。本症の診断は臨床症状とCT, MRI検査による。CTではS状静脈洞の造影効果のない拡大が診断の鍵になり、S状静脈洞そのものは内部の血栓によってやや高濃度となる。同じCT検査でも、側頭骨ターゲット撮影ではウィンドウ幅が広く設定され、血栓と周囲の脳脊髄液や小脳などの濃度コントラストがつかないので注意を要する。血栓症の画像ではMRIの有用性が高いが、発生から時間が経つと共にT1およびT2強調像での信号強度パターンが変化してゆくの時間に応じて読影しな

ければならない。また、S状静脈洞血栓症では特にMR venographyによる静脈の状態観察が有用である<sup>3,4)</sup>。治療では、早期の乳突削開による中耳炎の外科的制御が有効であり、本章の治療の基本は乳突削開と考えてよい。本例でも、乳突削開と上鼓室の肉芽清掃のみで治癒し、S状静脈洞の再疎通が得られた。

#### 症例2：23歳男性

主訴：左顔面神経麻痺と難聴、耳鳴

現病歴：左錐体尖真珠腫による顔面神経麻痺、難聴、耳鳴で、7年前に側頭開頭と経乳突法によって真珠腫を摘出し、画像により経過を観察していた。

側頭骨ターゲットCT所見：左錐体の中央部分に手術による骨欠損が見られるが(Fig. 3:a ↓)、軟部組織の内部構造は見分けられない。

造影MRI所見：錐体の骨欠損内側部分に、やや低信号で周囲が膜状に造影される領域があり、真珠腫(遺残性再発)とその母膜と診断した(Fig. 3:b ↓)。

non-EP拡散強調MRI：左錐体尖部に塊状の亢進号部分があり、真珠腫と診断できる。また、その外側に小さな高信号腫瘤が2個同定される。

手術所見：左側頭開頭で錐体尖部に到達した。大きな再発真珠腫塊の外側に、硬膜に接して小さな真珠腫塊も確認され、内側の大きな真珠腫とともに剥離、全摘出した。

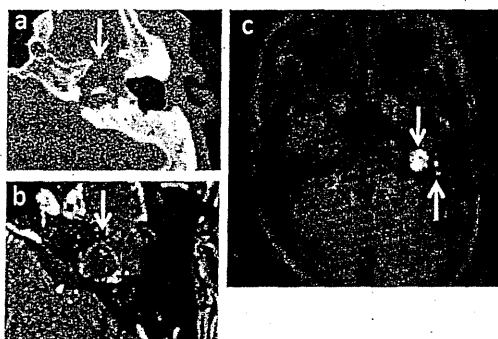


Fig. 3 Follow-up CT and MRI of petrous apex cholesteatoma

解説：真珠腫のMRI診断には、従来、単純のT1強調像とガドリニウム造影T1強調像の比較、あるいはecho-planar法による拡散強調画像が用いられていたが、近年、同法を用いない拡散強調画像：non-EP-diffusion-weighted MRIの高い診断能力が報告されるようになった<sup>5)</sup>。症例2のFig. 3:cでも分かるように、non-EP法はecho-planar法の画像に比べて歪がほとんどなく、小さな真珠腫も検出することができる。今後は、この方法と側頭骨CTの組み合わせが真珠腫の画像診断の中心となってゆくと考えられる。

#### 2. 側頭骨外傷

側頭骨外傷は交通外傷や転落事故、転倒、暴力、銃創などで生じる。初期診療では、まず気道の確保、呼吸、循環、中枢神経機能の評価、体温管理を行い(primary survey)、次いで身体全体の受傷状態を検索する(secondary survey)。側頭骨骨折の診断は、このsecondary surveyに位置づけられ、それに基づいて根本治療(definitive therapy)に進む<sup>6)</sup>。

本症の画像検査では側頭骨高分解能CTが第1選択で、骨折線が錐体の長軸に対して平行であれば縦骨折、直交していれば横骨折と分類されるが、縦骨折の頻度が高く全体の70から90%を占める。機能的観点から側頭骨骨折を迷路骨折の有無で大別する方法も唱えられている<sup>7)</sup>。迷路骨折があると基本的に同側の聴覚、末梢前庭機能が完全に失われる。一方、脳組織の損傷についてはsoft-tissue window撮影の頭部CTで急性期の判断を行い、必要に応じて軟部組織コントラストに優れたMRI検査を行う。

#### 症例3：60才 女性

乗用車と接触し、5m引きずられてそのまま車の下敷きになった。当院からドクターカーが出動し、45分後に負傷者とともに帰還。初期診療で状態をひとまず安定させた上で、画像検査が行われた。

頭部CT所見：右中頭蓋窩に厚さ約1cmの急性硬膜

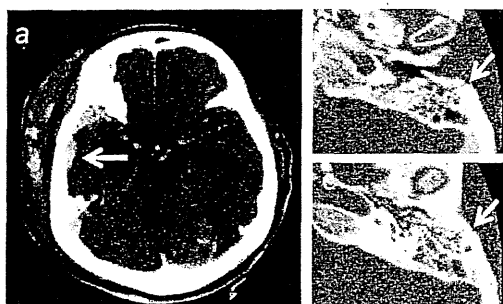


Fig. 4 Brain and temporal bone CT of severe head trauma

外血腫 (Fig. 4: a ←), 左側頭骨から眼窩上縁の骨折を認めた。硬膜外血腫は脳の圧迫が乏しかったので脳神経外科で保存的に経過観察となった。胸部CT, 腹部CTでは異常所見なし。両側下腿X線像で、骨折なし。

全身状態が回復, 安定し, 顔面の腫脹が軽快した受傷後11日の時点で, 左顔面神経麻痺, 左難聴が明らかとなり, 耳鼻咽喉科受診となった。

側頭骨ターゲットCT所見: 骨折線が左乳突部から骨部外耳道, 顎関節窩を経て内側前方に走行しており (Fig. 4: b, c ←), 乳突部から鼓室まで, 中耳腔には軟部組織陰影が充滿している。外耳道後壁の骨片が割れて前方の外耳道内に突出しており, 耳小骨連鎖ではキヌタ・アブミ関節が離断してキヌタ骨長脚が前方に変位していた。骨折線は骨迷路から離れており, 顔面神経管の破壊や断裂は見られない。

治療経過: 臨床症状から, 内耳障害はなく, 難聴は伝音系の問題であり対処は急がないが, 顔面神経麻痺が高度であったので, まず顔面神経減荷術を行い, 同時に外耳道, 鼓膜, 耳小骨連鎖の状況を観察する手術計画とした。

受傷18日後に左顔面神経減荷術・鼓室試験解放術を行った。外耳道後壁骨が破壊され, 鼓膜も一部穿孔があり, 耳小骨連鎖はキヌタ・アブミ関節で離断し, 周囲に肉芽形成が見られた。乳突部にも血腫と肉芽が充滿しており, これらを除去, 清掃した。顔面神経管を膝神経節から鼓室部, 乳突部全域にわたって露出, 減荷した。顔面神経管の

破損, 骨片等による神経の圧迫などは確認されなかったが, 術中の顔面神経電気刺激で顔面筋の反応は見られなかった。この手術で外耳道と鼓膜, 中耳の創傷が治癒, 回復を待ち, 6か月後に第2段階手術で伝音再建を行った

解説: 側頭骨外傷では, 創部の感染には局所処置と抗菌薬の投与, 出血には局所止血処置や止血薬の投与, 髄液漏には頭部高位での安静などで, まず保存的に対処し, 各々効果がなければ手術で対処する。機能検査では全ての脳神経をチェックし, 症状に応じて個々の精査を行う。聴覚については, 純音聴力検査で感音難聴か伝音難聴かを鑑別する。伝音難聴には後でも対処できるが, 急性の感音難聴は時間とともに治療効果が低下するので, できるだけ早く音響外傷に準じた治療を行う。眼振の観察も重要で, 耳鳴とともに内耳障害の指標となる。瘻孔症状や変動する難聴など, 外リンパ瘻を示す所見があって保存的に治らなければ内耳窓閉鎖術の適応となる。顔面神経麻痺に対しては問診が大切で, 即発性のもは重症例が多く, 遅発性のもは保存的治療で治る例が多いとされるが, 重度の外傷では受傷当初の状況が明確でなく判断に困る場合も少なくない。

### 3. 内耳奇形

先天性難聴に占める内耳奇形の割合は20%程度<sup>8)</sup>, 主要な原因の一つである。内耳奇形による難聴でも, 他の病因によるもの同様に早期診断, 早期介入が重要である。特に, 人工内耳が必要になる高度から重度の難聴例では, 単なる診断や分類だけでなく, 手術計画の観点からも奇形の正確な評価が必要である。我々の最近6年間の集計でも, 当科の難聴外来を受診した重度以上の先天性難聴小児91例, 182耳中, 画像診断で内耳奇形が確認されたのは20例, 39耳, 21.4%であり, Jacklerらの報告とほぼ同様の結果である。また, この20例中, 人工内耳手術に至ったものは内耳や蝸牛の無形成, 内耳道狭窄で手術非希望例の3例を除いた17例, 85.0%と高率であるが, これ