

新しい人工内耳（EAS）に関する臨床的研究

研究分担者：高橋晴雄 長崎大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科 主任教授

研究要旨

低音域に残聴をもつ症例の補聴効果、EASの術後聴力温存率、聴取成績を検討した。当科の経験症例を比較すると、術前の低音域の残存聴力が良いものほど、術後聴力温存、聴取能が良い結果となった。

A. 研究目的

低音域に残聴をもつ症例の補聴効果、EASの術後聴取成績、従来型人工内耳の術後聴取成績を比較し、本邦での基準を提唱する。また聴力温存を意図した手術の成績に影響する因子（手術方法、難聴原因、使用電極など）を明らかにする。

B. 研究方法

- 1) 補聴器を装用する高音急墜型高度感音難聴症例において聴取能を調べた。
- 2) EAS手術患者の難聴原因、聴力温存率、術後成績を検討した。

（倫理面への配慮）

研究対象者の人権の擁護のため、研究前、手術前に予測される危険性または不利益の排除、説明、同意を得た上で、個人のプライバシーを尊重し、個人情報の開示は行わないこととした。

C. 研究結果

症例1: 43歳女性。音入れ後12か月以上経過したが、聴力低下はみられず、EAS装用閾値、最高語音明瞭度検査でも良好な結果を維持している。

症例2: 音入れ後12か月经過。純音聴力検査では、低音域の聴力が20dB閾値上昇を認め、装用閾値でも高音域は40dBHLまで聴力改善を認めた一方、低音域で術前と変化がない結果となった。最高語音明瞭度検査では、単音節・文章で術前10%未満であったが、術後12か月時点で45%程度に改善を認め、日常会話が可能な状態となっている。

D. 考察

低音域の残存聴力が良い、或いは若年の対象者の方が、術後の聴力や装用閾値の結果が良いといわれる報告があり、当科での結果もその報告を支持するものと考えられた。

E. 結論

低音部の残存聴力が良いほど、術後の良好な聴取能を得る一因ではないかと考えられた。

F. 健康危険情報

総括研究報告書にまとめて記入

G. 研究発表

1. 論文発表

1. 高橋晴雄, 蓑田涼生: 先天性低ガンマグロブリン血症児の髄膜炎後難聴に対する人工内耳手術. 耳鼻咽喉科 - 手こずった症例のブレークスルー. 中山書店, 東京, 72-73, 2013.
2. 神田幸彦, 高橋晴雄: 両側小児人工内耳における臨床効果と予後良好な因子の検討. *Audiology Japan* 56(5), 635-636, 2013.
3. Yoshida H, Takahashi H: Long-term speech perception after cochlear implant in pediatric patients with GJB2 mutations. *Auris Nasus Larynx* (Tokyo) 40, 435-439, 2013.

2. 学会発表

1. 高橋 晴雄: Round Table A/Challenging Cases: From Assessment to Re-habilitation. 11th European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation. 2013年5月(トルコ)
2. 高橋 晴雄: Round Table A/Stimulations and Sequential Bilateral Cochlear Implantation: What We Have Learned So Far? 11th European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation. 2013年5月(トルコ)
3. 高橋 晴雄: Bilateral Cochlear Implantation for Children-Nagasaki Experience. *New Trends in Hearing Implant Science* 2013. 2013年10月(長野)
4. 原 稔: 一般演題 口演 第16群(小児人工内耳2) 蝸牛・蝸牛神経奇形に対する小児人工内耳手術の成績. 第25回日本耳科学会総会・学術講演会. 2013年11月(宮崎)
5. 高橋 晴雄: Guest Lecture 5: Bilateral cochlear implantation for children - Nagasaki experience. 9th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (APSCI 2013). 2013年11月(インド)
6. 原 稔: Case Report: Bilateral Cochlear Implantations in a Child with Cochlear Aplasia. 9th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (APSCI 2013). 2013年11月(インド)

H. 知的財産権の出願・登録状況(予定を含む。)

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

人工内耳の電極挿入深度による残存聴力温存率の検討

研究分担者：東野哲也 宮崎大学医学部耳鼻咽喉・頭頸部外科 教授
研究協力者：奥田匠・池ノ上あゆみ・後藤隆史・牛迫泰明・松田圭二
宮崎大学医学部 耳鼻咽喉・頭頸部外科

研究要旨

低音部に残存聴力を有する高音障害型感音難聴患者12例に対し、人工内耳埋込術を施行し、電極挿入深度による聴力の温存率を検討した。挿入深度を基底回転一周に留めた7例では全例で残存聴力を温存し得たが、それ以上の深さで挿入した5例においては2例が聾となった。蝸牛回転の全長に渡る挿入には一定のリスクを伴う。「聴力温存」の評価法に関しては統一した基準がないのが現状であり、早期の統一基準の策定が望ましい。

A. 研究目的

高音急墜型あるいは漸傾型の難聴患者に対して従来型の補聴器では十分な補聴をすることはできず、コミュニケーションに必要な聴力閾値までの補聴は困難な場合がほとんどであるため、難聴治療上での大きな課題となっている。このような症例に対する治療法として、低音部分を音響刺激、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）が登場し、欧米では既に実用化され、本邦では高度医療として施行されている。電極挿入に際しては、より低侵襲な正円窓アプローチが望ましいと考えられるが、挿入深度に関しては議論のあるところである。将来の低音部の閾値上昇を見越して、30mm程度の蝸牛回転の全長に渡って電極を挿入するのが、より自然に近い形での刺激となり理想的であるが、挿入操作による直接的な刺激や、炎症性サイトカインによる遅発性障害により、残存聴力を有する低音部への影響が懸念される。6～10mmの短電極を用いた臨床研究も行われたが、この場合は人工内耳の機能が劣るようであり、挿入深度を20～22mm（基底回転一周）に留めた部分挿入での好成績が報告されている。今回、当科で同一術者により行われた残存聴力を有する症例への人工内耳手術における、電極挿入深度による聴力の温存率を検討したので報告する。

B. 研究方法

対象は、2009年11月から2013年5月の間に当科で施行した人工内耳手術のうち、主に低音部に残存聴力を有した12例で、内訳は男性5例、女性7例。右が6例、左が6例。年齢は17～76歳で、観察期間は術後1ヵ月～3年7ヵ月であった。電極はモデル社の31.5mmの通常電極を20mm部分挿入した例が1例、同社のFLEX eas（現在はFLEX24：24mm）が5例、FLEX28（28mm）が1例、FLEX soft（31.5mm）

が4例、コクレア社のCI422（23mm挿入）が1例であった。全例正円窓アプローチが可能であった。また、遅発性障害予防を期待して、術後にデキサメサゾン6.6mgから6日間漸減投与した。術直前と最終受診時の純音聴力検査の結果を比較して評価した。骨導の残存聴力の悪化が20 dB以内であったものを温存と判定した。

（倫理面への配慮）

臨床研究の倫理指針にある、倫理審査委員会の運営に関して定められた細則を遵守し、運営している（承認年月日：平成23年2月18日）。

C. 研究結果

低音域に気導60 dB以内の十分な残存聴力があり、EASを目的としたFLEX24を用いた5例と31.5mmの通常電極を20mm部分挿入した1例、ならびにCI422を挿入した1例、すなわち基底回転に一致する20mm程度の挿入例では全例で温存が可能であった。一方、日常会話には寄与しないレベルの低音域の残存聴力を有する1例にFLEX28を挿入したところ、30 dB弱の気導閾値上昇を来した。また、同様の状態の4例でFLEX soft（31.5mm）を挿入したところ、2例では温存できたが、2例は聾となった。

(表1) 電極挿入深度と残存聴力温存率

症例	年齢	性別	術側	電極	挿入深度 mm	残存聴力	術後期間
1	41	M	L	Standard	20(部分挿入)	温存	3年7か月
2	48	M	R	CI 422	23	温存	8か月
3	47	F	L	FLEX eas	24	温存	2年4か月
4	21	M	R	FLEX eas	24	温存	1年5か月
5	53	F	L	FLEX eas	24	温存	1年5か月
6	34	M	R	FLEX eas	24	温存	1年3か月
7	51	F	R	FLEX eas	24	温存	10か月
8	77	F	R	FLEX 28	28	閾値上昇	5か月
9	73	F	L	FLEX soft	31.5	聾	1年
10	75	M	R	FLEX soft	31.5	聾	1年
11	17	F	L	FLEX soft	31.5	温存	1年
12	76	F	L	FLEX soft	31.5	温存	4か月

D. 考察

挿入深度を20mm強(基底回転一周)に留めた7例では全例で残存聴力を温存し得たが、それ以上の深さで挿入した5例においては2例が聾となった。耳科手術に熟達した術者においても、蝸牛回転の全長に渡る挿入には一定のリスクを伴うと考えられ、その適応には慎重を要する。「聴力温存」の評価法に関しては報告によりまちまちであり、統一した基準がないのが現状である。完全聾以外を聴力温存とした報告が多いが、音響刺激が可能な聴力が温存できるか否かがより重要と考えられる。術後どの時点での聴力をもって「聴力温存」とするかも報告により異なる。術後早期には鼓室の状態や電極挿入部などの状態により閾値に変動がみられるし、術後経過が長くなれば、蝸牛内の線維化などによる影響なのか自然経過による閾値上昇なのかは判別困難となる。「聴力温存」の統一基準の策定が望まれる。

E. 結論

人工内耳の電極挿入深度に関しては、蝸牛全長に渡っての挿入には若干のリスクを伴うが、残存聴力活用型人工内耳の適用を目的として基底回転一周に留めた7症例では、全例で残存聴力の温存が可能であった。

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Ganaha A, Kaname T, Yanagi K, Naritomi K, Tono T, Usami S, Suzuki M: Pathogenic substitution of IVS15 + 5G > A in SLC26A4 in patients of Okinawa Islands with enlarged vestibular aqueduct syndrome or Pendred syndrome. BMC Medical Genetics 14, 2013 May 24;14:56. doi: 10.1186/1471-2350-14-56

2. T Okuda, S Nagamachi, Y Ushisako, T Tono: Glucose metabolism in primary auditory cortex of postlingually deaf patients: FDG-PET study. ORL, 75(6):342-9, 2013
3. 中島崇博, 東野哲也, 奥田 匠, 松田圭二, 高木 実, 林 多聞, 花牟禮 豊: コンビームCTによる蝸牛窓臨床解剖の検討. Otol Jpn, 23(3):238-242, 2013
4. 白根美帆, 牛迫泰明, 永野由起, 池ノ上あゆみ, 山本麻代, 近藤香菜子, 後藤隆史, 東野哲也: 宮崎県における難聴児療育体制の検討—「難聴支援センター」の構築と実績—. Audiology Japan 56(2):178-185, 2013
5. 池ノ上あゆみ, 永野由起, 牛迫泰明, 松田圭二, 東野哲也, 藤元昭一: 持続する蛋白尿と難聴のみを主症状としたミトコンドリアDNA3243変異症例. Audiology Japan 56(6):769-774, 2013

2. 学会発表

1. 近藤香菜子, 東野哲也: 残存聴力活用型人工内耳(EAS: electric acoustic stimulation)装用者の音楽聴取に関する検討. 第58回日本音声言語医学会総会・学術講演会, 2013年10月17-18日, 高知県高知市
2. 奥田 匠, 池ノ上あゆみ, 近藤香菜子, 牛迫泰明, 東野哲也: 当科における白金製剤による小児の高音障害型感音難聴症例の検討. 第58回聴覚医学会総会・学術講演会, 2013年10月24日-25日
3. 白根美帆, 牛迫泰明, 山本麻代, 近藤香菜子, 倉澤美智子, 池ノ上あゆみ, 永野由起, 東野哲也: 先天性一側性難聴乳幼児の実態に関する検討. 第58回聴覚医学会総会・学術講演会, 2013年10月24日-25日
4. 奥田 匠, 池ノ上あゆみ, 後藤隆史, 牛迫泰明, 松田圭二, 東野哲也: 人工内耳の電極挿入深度による残存聴力温存率の検討. 第23回日本耳科学会総会・学術講演会, 2013年11月24日-26日, 宮崎県宮崎市

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

—高度医療 残存聴力活用型人工内耳挿入術の適応症および有効性、安全性に関する調査研究—
当科で手術を行った残存聴力活用型人工内耳症例に関する研究

研究分担者：内藤 泰 神戸市立医療センター中央市民病院 副院長
研究協力者：諸頭三郎、山本輪子、岸本逸平、十名理紗、藤原敬三

研究要旨

当科で手術を行った残存聴力活用型人工内耳 5 症例の術前と 12 か月後の臨床像を検討した。全例で語音聴取能の改善が得られたが、残存聴力温存の程度は症例によりばらつきがあった。手術による副作用、合併症は認めなかった。

A. 研究目的

人工内耳は従来治療法のなかった高度難聴患者に大きな福音をもたらしたが、現在、人工内耳の適応は90dB以上の重度難聴に限られている。しかし最近、手術手技や電極の改良により低音部の聴力を温存したまま人工内耳手術を行うことが可能になってきた。すなわち低音部は裸耳あるいは補聴器で、高音部は人工内耳で聞き取る方法であり、これが残存聴力活用型人工内耳である。欧米ではすでに治療実績が蓄積し、その有用性が確認されてきている。

本研究では、昨年に引き続き、当科で行った残存聴力活用型人工内耳の治療成績を検討し、より長期の有効性について考察する。

B. 研究方法

手術適応は裸耳聴力が125Hzから500Hzで65dBより良好、2000Hzで80 dB、4000Hzと8000Hzで85dBより不良の場合とした。

手術は通常的人工内耳手術と同様に耳後部から側頭部にかけて皮膚切開を行い、receiver-stimulator 格納用の凹部を作成、乳突削開、後鼓室開放を行い、正円窓窩を明視する。次いで、正円窓窩の底部分を微細ダイヤモンドバーで慎重に削除し、正円窓全体を明視できるようにし、佐藤氏の角膜刀などの微小ナイフで正円窓膜を切開する。この切開部分からMedEl 社の人工内耳電極Flex EASをゆっくり挿入し、完全に挿入できたところで電極周囲を結合組織片でシールする。術後は規定量のステロイドを投与する。

術前、術後の聴覚検査は防音室で行い、刺激語音（呈示音圧70dB SPL）は、単音節（67-S語表）、単語（CI-2004・成人用単語）を用いた。雑音負荷時の聴覚検査では、雑音を音圧60dB SPLで呈示し、雑音の種類は荷重負荷雑音とした。

（倫理面への配慮）

本研究は神戸市立医療センター中央市民病院倫理委員会の承認を受け、その指針に従い、研究計画

を遵守して行われた。また、同倫理委員会が承認した患者説明書を用いて各患者への説明を行い、十分な理解と書面による同意を得た。

C. 研究結果

今回の研究では、上記の方法で5例の難聴患者（表1）に残存聴力活用型人工内耳を挿入した。手術は、いずれも規定通りに行われ、合併症は見られなかった。

症例	性別	初診時年齢	病歴	術側	術時年齢
1	M	46	10年前(30代)に左突発性難聴。高音急変型。補聴器未用なし。	L	53
2	F	36	18歳頃から徐々に両難聴。めまいなし。祖母難聴あり。	L	38
3	F	37	成人の頃から難聴。徐々に進行。子ども入でいずれも難聴あり。	L	39
4	F	36	子供の頃から難聴あり。母も同様の難聴あり。	R	43
5	M	29	10歳頃から。まず左側で右。耳鳴りあり。母親も両側難聴。	L	35

表 1

手術側耳の術後の聴力推移では、いずれの症例においても、術後に聾となることはなく聴力が保存されたが、その程度には、症例によって差が見られ（図1）、術後、12か月の間にも閾値の変動が観察された。

術後3か月、6か月、12か月時点でのEASによる静寂下・単音節聴取成績（5例の平均値）を図2に示す。

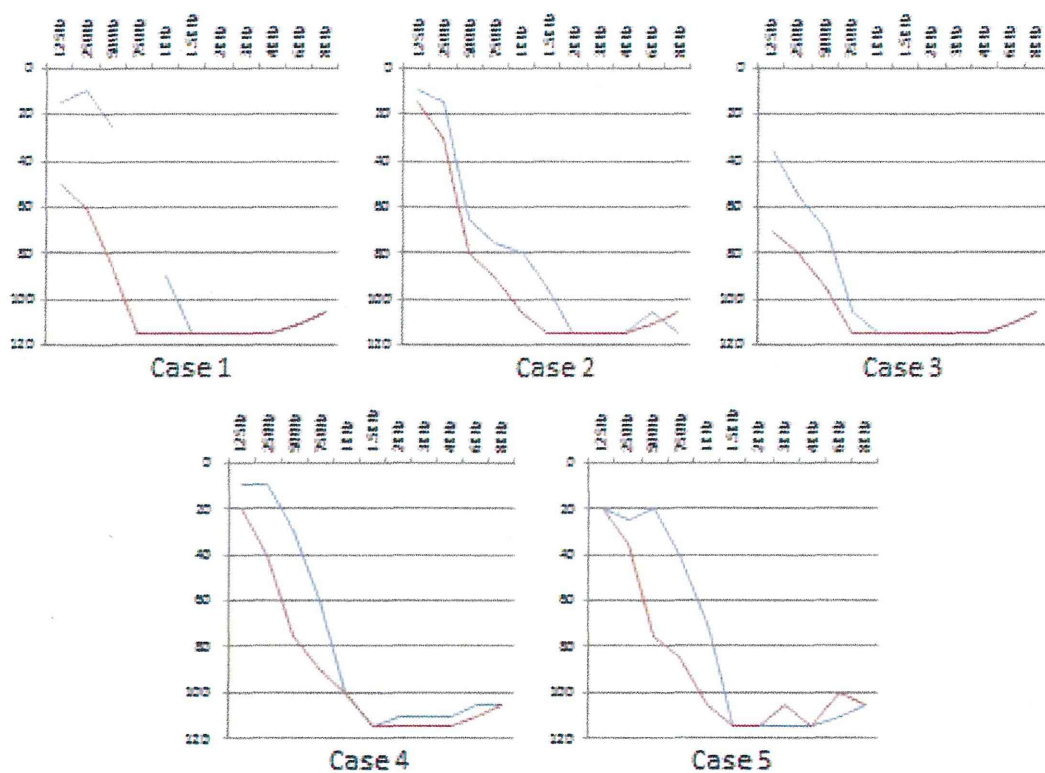


図 1：青が術前、赤が術後 12 カ月時の聴力

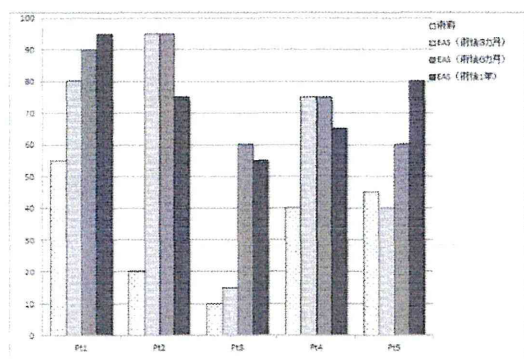


図 2

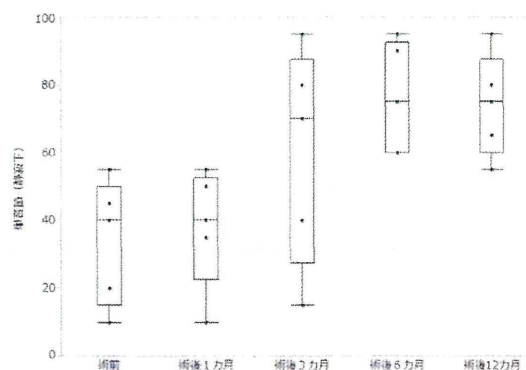


図 3

全体の結果をまとめてみると、術後 6 カ月程度で、ほぼ一定の値になるが、12 カ月時点で、さらに改善する症例も見られた。全体の平均的推移は図 3 のようになった。術後 3 カ月頃は、特に症例による結果のばらつきが大きいことが分かる。

術後 12 カ月時点での単音節弁別能は、音響刺激のみ (acoustic stimulation: AS) に比して、人工内耳の電氣的刺激単独 (electric stimulation: ES)、電氣的刺激と残存聴力を活用する音響刺激を併用した刺激モード (electric-acoustic stimulation: EAS) で、良好な弁別成績となった (図 4)。

術後 12 か月時点での EAS 使用による静寂下および雑音負荷時の単音節および単語、文章聴取能をみると (図 5)、単音節弁別能は騒音負荷 (S/N +10dB) でもわずかしか低下せず (6%)、単語聴取能、文章聴取能では雑音下でもさらに良好な聴取能が認められた。

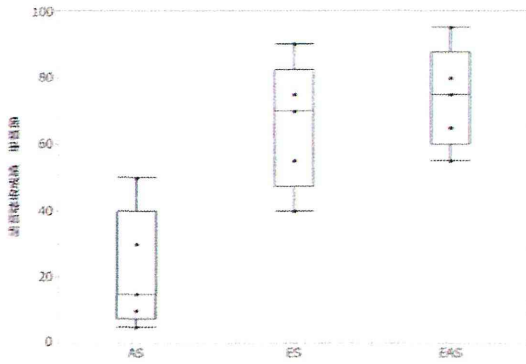


図 4

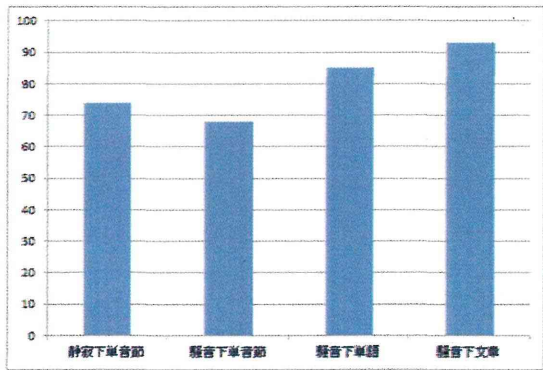


図 5

D. 考察

従来は、高度難聴に対して人工内耳治療を選択すれば、基本的に人工内耳を介さない生理的機序による聴覚は犠牲にしなければならないという、二者択一を迫られていた。今回の一連の結果から、残存聴力活用型人工内耳 (EAS) は、このような二者択一ではなく、現有聴覚を活用する道ができるだけ残しながら、その不足部分を人工内耳で補うという、より患者の必要と心情に沿った優れた手法であることが再確認された。昨年度の報告は、この手術を行った 5 症例のうち、4 症例に関する術後 6 カ月までの結果であったが、今回は 5 例全例の術後 12 カ月時点での結果を示し、同じ結論を得ることができた。

E. 結論

当科で手術とリハビリテーションを行った残存聴力活用型人工内耳 5 症例の、手術前後の臨床像を検討した。この手術により語音聴取能の顕著な改善が得られる例があり、手術や機器による副作用、合併症も認められなかった。しかし、今回の症例の中には事前の期待ほどには語音聴取の効果が得られない例もあり、より広範で長期の検討が必要と考えられる。

F. 健康危険情報

(総括研究報告書にまとめて記入)

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Yamazaki H, Koyasu S, Morot S, Yamamoto R, Yamazaki T, Fujiwara K, Itoh K, Naito Y: HRCT-based prediction for cochlear implant outcomes of cases with inner ear and internal auditory canal malformations. *Cholesteatoma and Ear Surgery (An Update)*, edited by Takahashi H, Kugler Publications, Amsterdam The Netherlands, 371-373, 2013
2. 内藤 泰: 小さな common cavity 例の人工内耳手術. *耳鼻咽喉科 てこずった症例のブレイクスルー*, 本庄 巖 編, 第 1 版, 株式会社中山書店, 東京, 74-75 頁, 2013. (全 256 頁)
3. 内藤 泰: 高度難聴 (補聴器、人工内耳) severe to profound hearing loss (cochlear implant, hearing aid). *今日の治療指針 2014 年版*, 山口 徹・北原光夫 監修, 福井次矢・高木 誠・小室 一成 編, 第 1 刷, 医学書院, 東京, 1371-1372, 2014 (全 2014 頁)
4. 内藤 泰: 治療の観点から見た耳疾患の画像診断. *日本耳鼻咽喉科感染症研究会会誌* 31: 179-185, 2013.
5. 内藤 泰、諸頭三郎: 聴覚領域の検査 方向感・両耳聴検査. *JOHNS* 29: 1493-1496, 2013.
6. Kishimoto I, Yamazaki H, Naito Y, Shinohara S, Fujiwara K, Kikuchi M, Kanazawa Y, Tona R, Harada H: Clinical features of rapidly progressive bilateral sensorineural hearing loss. *Acta Otol* 134: 58-65, 2014.
7. Moteki H, Suzuki M, Naito Y, Fujiwara K, Oguchi K, Nishio S, Iwasaki S, Usami S: Evaluation of cortical processing of language by use of positron emission tomography in hearing loss children with congenital cytomegalovirus infection. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 98: 285-289, 2014.

2. 学会発表

1. Naito Y: Conflict and cooperation of auditory and visual information processing in profoundly deafened subjects. 20th IFOS World Congress, Seoul, Korea, 2013.6.1-5
2. Naito Y: Reorganization of cortical language networks in CI users. 20th IFOS World Congress, Seoul, Korea, 2013.6.1-5
3. Naito Y: Cortical activation by speech in cochlear implant users. 20th IFOS World Congress, Seoul, Korea, 2013.6.1-5
4. Kishimoto I, Yamazaki H, Shinohara S, Fujiwara

- K, Kikuchi M, Naito Y: Etiology of 16 cases with rapidly progressive bilateral sensorinerural hearing loss. 20th IFOS World Congress, Seoul, Korea, 2013.6.1-5
5. Hiraumi H, Nagamine T, Morita T, Naito Y, Fukuyama H, Ito J: Age related cortical change in the effect of amplitude modulation of background noise on auditory-evoked fields. 20th IFOS World Congress, Seoul, Korea, 2013.6.1-5
 6. 十名理紗,内藤 泰,藤原敬三,篠原尚吾,菊地正弘,金沢佑治,岸本逸平,原田博之: 人工内耳術後の中耳炎例の検討. 第75回耳鼻咽喉科臨床学会,神戸市,2013.7.11-12
 7. 山本輪子, 諸頭三郎, 藤原敬三, 篠原尚吾, 菊地正弘, 金沢佑治, 十名理紗, 岸本逸平, 原田博之, 内藤 泰: 残存聴力型人工内耳(EAS: electric acoustic stimulation)の5症例の術後成績. 第174回日耳鼻兵庫県地方部会,神戸市,2013.7.13
 8. 内藤 泰: 難聴と遺伝子診断ー人工内耳医療との接点(講演). 第3回難聴と人工内耳関する勉強会(神戸市立医療センター中央市民病院),神戸市(当院),2013.8.31
 9. 内藤 泰: 「日常外来で遭遇するめまいと難聴疾患」～症例検討と最近の知見～. 奈良県耳鼻咽喉科医学会学術講演会,奈良市,2013.10.12
 10. 内藤 泰: 脳機能からみた難聴(ランチョンセミナー講演). 第58回日本聴覚医学会,松本市,2013.10.24-25
 11. 岸本逸平,篠原尚吾,藤原敬三,十名理紗,諸頭三郎,山本輪子,宇佐美真一,吉村豪兼,内藤 泰: 当科におけるUsher症候群例、難聴遺伝子検査の検討. 第58回日本聴覚医学会,松本市,2013.10.24-25
 12. 諸頭三郎,山本輪子,山崎朋子,十名理紗,藤原敬三,篠原尚吾,内藤 泰: 当科における小児人工内耳術後成績. 第58回日本聴覚医学会,松本市,2013.10.24-25
 13. 山本輪子,諸頭三郎,藤原敬三,篠原尚吾,十名理紗,内藤 泰: 残存聴力活用型人工内耳(EAS: electric acoustic stimulation)の5症例の術後成績. 第58回日本聴覚医学会,松本市,2013.10.24-25
 14. 塚田景大,岩崎 聡,茂木英明,工 穰,西尾信哉,熊川孝三,内藤 泰,高橋晴雄,東野哲也,宇佐美真一: 残存聴力活用型人工内耳(EAS: electric acoustic stimulation)の聴取能について: 低音部残存聴力との相関. 第58回日本聴覚医学会,松本市,2013.10.24-25
 15. Naito Y: The current status of pediatric cochlear implantation in Japan (InternationalPanel). 第23回日本耳科学会,宮崎市,2013.11.24-26
 16. 岸本逸平,篠原尚吾,藤原敬三,菊地正弘,十名理紗,金沢佑治,原田博之,内藤 泰: common cavity症例における拡大内耳開窓による人工内耳術後の前庭機能評価. 第23回日本耳科学会,宮崎市,2013.11.24-26
 17. 藤原敬三,内藤 泰,篠原尚吾,菊地正弘,金沢佑治,十名理紗,岸本逸平,原田博之: 耳科手術器具の工夫. 第23回日本耳科学会,宮崎市,2013.11.24-26
 18. Naito Y: Update in Pediatric Otolaryngology New born hearing screening and early intervention in Japan(Symposium). The 12th Taiwan-Japan Conference on Otolaryngology Head and Neck Surgery, Taipei, 2013.12.5-12.7
 19. 内藤 泰: Cortical processing of acoustic signals and speech observed by brain imaging(講演). 熊本大学大学院セミナー 平成25年度医学・生命科学セミナー/D1 “Medicine & Life Science Seminar, 2013”,熊本市,2013.12.11
- H. 知的財産権の出願・登録状況(予定を含む。)
1. 特許取得
なし
 2. 実用新案登録
なし
 3. その他
なし

内耳機能保護と正円窓経由の人工内耳手術

研究分担者：土井 勝美 近畿大学医学部耳鼻咽喉科 教授

研究要旨

1) 人工内耳手術の適応拡大が進み、従来の「高度難聴あるいは聾症例」への手術という概念から、最近では、「低音域に残聴を有する中等度～高度難聴症例」、「低音域の聴力が全く正常で、中～高音域に急墜型の高度難聴を有するいわゆる部分聾」に対する人工内耳手術が欧米を中心に標準的になってきた。これらの手術に際しては、術前に残存する骨導聴力をいかに保存するかが最重要課題である。小児例においても正円窓経由の人工内耳手術には大きな困難はなく、正円窓経由の電極挿入用に開発された最新のインプラントを用いれば、同手技による聴力保存を目指した人工内耳手術はさらに容易である。

2) 正円窓経由の電極挿入を行った 33 例について、手術前の CT 画像による顔面神経窩・正円窓窩の評価と、実際の手術時の正円窓膜の視野との相関について検討を行った。CT 画像による顔面神経窩・正円窓窩の評価と手術時の正円窓窩・膜の視野との間にはある程度の相関が見られたが、一部に相反する症例も含まれていた。CT 画像による正円窓窩評価では、EAM 角、FN 幅と 3 段階評価との相関が確認された。成人例、小児例ともに、正円窓経由の電極挿入により残存聴力および内耳機能の保存もより確実になることから、手術前の CT 検査の所見も十分に検討した上で、正円窓経由の電極挿入を基本手技と考えるべきである。

A. 研究目的

1) 人工内耳手術の適応拡大が進み、従来の「高度難聴あるいは聾症例」への手術という概念から、最近では、「低音域に残聴を有する中等度～高度難聴症例」、「低音域の聴力が全く正常で、中～高音域に急墜型の高度難聴を有するいわゆる部分聾」に対する人工内耳手術が欧米を中心に標準的になってきた。これらの手術に際しては、術前に残存する骨導聴力をいかに保存するかが最重要課題となり、インプラントの電極先端の改良とともに、ソフトサージェリー、正円窓アプローチなどのより繊細な電極挿入法の採用により、可能な限り内耳機能を保存する必要がある。

平成 22 年 4 月より平成 25 年 3 月までの期間内に 77 例の人工内耳手術を施行し、その内の 37 例が小児例であった。平成 23 年 7 月より、残存聴力および内耳機能の保存を目指し、28 例で正円窓経由の電極挿入を行ってきたが、その内の 9 例が小児例であった。正円窓経由の電極挿入では、乳突削開、後鼓室開放により正円窓窩を同定した後、正円窓膜を明視下に置けるまで骨削開を進める必要がある。今回は、正円窓経由の電極挿入を行った 9 例の小児人工内耳手術について、手術内容や手術前後での聴覚機能を検討した。

2) 平成 23 年 7 月より、残存聴力および内耳機能の保存を目指し、33 例で正円窓経由の電極挿入を行ってきた。正円窓経由の電極挿入では、乳突削開、後鼓室開放により顔面神経窩・正円窓窩を同定した後、正円窓膜を明視下に置けるまで骨削開を進める必要がある。

今回は、正円窓経由の電極挿入を行った 33 例について、手術前の CT 画像による顔面神経窩・

正円窓窩の評価と、実際の手術時の正円窓膜の視野との相関について検討を行った。

B. 研究方法

1) 平成 22 年 4 月より平成 25 年 3 月までの期間内に人工内耳手術を施行した小児例 37 例を対象とした。性別は男児 14 例、女児 23 例で、年齢は 1 歳 5 ヶ月から 16 歳 3 ヶ月まで、年齢の中央値は 3 歳 5 ヶ月であった。4 歳以上で人工内耳手術を受けた症例は 10 例で、正円窓経由の電極挿入を行った 9 例中の 3 例が、7 歳 7 ヶ月、14 歳 11 ヶ月、16 歳 3 ヶ月で手術を受けていた。

鼓室階開窓による電極挿入が 28 例、正円窓経由の電極挿入が 9 例であった。使用したインプラントは、CI24RECA が 20 例、CI24REST が 8 例、PULSAR が 6 例、CI422 が 2 例、CONCERTO が 1 例で、正円窓経由の電極挿入を行った症例では、CI24REST が 6 例、CI422 が 2 例、PULSAR が 1 例であった。小児例 37 例の失聴原因としては、原因不明の先天性聾 29 例、CHARGE 症候群 4 例、Waardenburg 症候群 2 例、サイトメガロウイルス感染 2 例となっていた。

2) 平成 23 年 7 月から平成 25 年 6 月の期間に、正円窓経由で電極挿入を行った人工内耳手術症例は 33 例で、その内訳は成人例が 22 例、小児例が 11 例であった。使用したインプラントは、CI24REST が 18 例、CI422 が 9 例、Sonata が 3 例、PULSAR が 2 例、CI422 が 2 例、CONCERTO が 1 例であった。

手術前の CT 画像上で、Kashio らの報告 (2013) に従い、外耳道後壁のライン (A ライン)、A ラインに平行で顔面神経乳突部に接するライン (B ラ

イン)、蝸牛基底回転を通るライン (BT ライン) を引いた。CT 画像上で、A ラインと B ラインの間に正円窓窩が入っているかどうかで、正円窓窩の CT 画像上の視野評価として Full、Partial、No の 3 段階評価を行った。また、A ラインと B ラインの幅を顔面神経窩幅 (FR 幅)、A ラインと BT ラインの角度を外耳道角 (EAM 角)、BT ラインから顔面神経乳突部までの距離を顔面神経幅 (FN 幅) として、それぞれ計測した。手術時の正円窓膜の視野については、手術ビデオ画像上で、Full、Moderate、Poor の 3 段階評価を行い、CT 画像上の評価および各計測値との相関を解析した。

C. 研究結果

1) 正円窓経由の電極挿入を行った 9 例中、後鼓室開放に際して、顔面神経乳突部の露出があったのは 1 例、鼓索神経の露出があったのは 2 例で、正円窓窩の同定、正円窓膜の直視に必要な空間を確保するための後鼓室開放では、小児例でも大きな困難はなかった。術後の顔面神経麻痺の発症はなかった。

正円窓窩の骨削開により、9 例全例で正円窓膜の完全露出、直視が可能で、正円窓膜前縁に縦切開を入れた後に全電極の挿入を完了した。正円窓膜切開前と手術後にステロイド薬の全身投与を追加した。平均手術時間は 127 分であった。

4 歳以上で手術を受けた 3 例の手術前後での聴力検査では、全例で手術前の聴力が保存されていた。全例で、明らかなめまい症状・平衡障害の出現はなく、手術翌朝に明らかな眼振が観察された症例もなかった。

2) 成人例 22 例中、CT 画像評価で Full が 16 例、Partial が 5 例、No が 1 例であった。小児例 11 例中、CT 画像評価で Full が 8 例、Partial が 3 例であった。FR 幅の平均値については、成人例 Full が 4.25 mm、成人例 Partial & No が 3.95 mm、小児例 Full が 5.34 mm、症例例 Partial が 4.5 mm であった。EAM 角の平均値については、成人例 Full が 12.2 度、成人例 Partial & No が 3.6 度、小児例 Full が 15.9 度、小児例 Partial が 12.7 度であった。FN 幅の平均値については、成人例 Full が 1.06 mm、成人例 Partial & No が 0.45 mm、小児例 Full が 1.59 mm、小児例 Partial が 1 mm であった。

D・E. 結論・考察

1) 成人例と比較して、小児例においても正円窓経由の人工内耳手術には大きな困難はなく、正円窓経由の電極挿入用に開発された最新のインプラントを用いれば、同手技による人工内耳手術はさらに容易になることが推察される。成人例と同様に、正円窓経由の電極挿入により残存聴力および内耳機能の保存もより確実にすることが期待され、

手術前の CT 検査の所見も十分に検討した上で、正円窓経由の電極挿入を基本手技と考えるべきである。

2) CT 画像による顔面神経窩・正円窓窩の評価と手術時の正円窓窩・膜の視野との間にはある程度の相関が見られたが、一部に相反する症例も含まれていた。CT 画像による正円窓窩評価では、Kashio らの報告の通り、EAM 角、FN 幅と 3 段階評価との相関が観察された。各計測値を成人例と小児例で比較してみると、FR 幅、EAM 角、FN 幅のいずれについても、小児例で計測値は大きな値を示した。手術時の印象としても、小児例における正円窓窩の視野は、成人例と比較して狭いとは言えず、むしろ観察が容易な症例が多かった。

成人例、小児例ともに、正円窓経由の電極挿入により残存聴力および内耳機能の保存もより確実にすることが期待され、手術前の CT 検査の所見も十分に検討した上で、正円窓経由の電極挿入を基本手技と考えるべきである。

F. 健康危険情報 特になし

G. 研究発表

1. 論文発表

1. 土井勝美：急性感音難聴。今日の治療指針 (医学書院) 1291-1292, 2013
2. Doi K, Sato M, Miyashita M, Saito K, Isono M, Terao K, Koizuka I, Ohta Y Stapes surgery and cochlear implant surgery for severe otosclerosis. Cholesteatoma and ear surgery an update (Kugler Publications) 111-113, 2013
3. 土井勝美：メニエール病の外科治療。Equilibrium Res 73 : 8-15, 2014
4. 佐藤満雄, 小林孝光, 齋藤和也, 宮下美恵, 寺尾恭一, 土井勝美：突発性難聴に対するステロイド剤併用塩酸ファスジル治療の有効性。耳鼻咽喉科ニューロサイエンス 27 : 93-95, 2013
5. 佐藤満雄, 宮下美恵, 齋藤和也, 磯野道夫, 寺尾恭一, 土井勝美：真珠腫形成による人工内耳再手術例-小児人工内耳術後の注意点。耳鼻咽喉科臨床 106 : 393-396, 2013
6. 土井勝美【プロに学ぶ手術所見の記載法】人工内耳手術。JOHNS 29 : 691-696, 2013
7. 日比野浩, 任書晃, 村上慎吾, 土井勝美, 鈴木敏弘, 久育男, 倉智嘉久：内耳内リンパ液の特殊電位環境の成立機構の理解。日本耳鼻咽喉科学会会報 116 : 60-68, 2013

2. 学会発表

- 1) 第 8 回日本小児耳鼻咽喉科学会
平成 25 年 6 月 20 日-21 日, 前橋市
土井勝美, 佐藤満雄, 小林孝光, 宮下美恵, 齋藤和

也: 小児人工内耳手術-正円窓経由の電極挿入.

2) 第 58 回日本聴覚医学会

平成 25 年 10 月 24 日-25 日, 松本市

土井勝美, 佐藤満雄, 小林孝光, 宮下美恵, 斎藤和也, 磯野道夫: 人工内耳手術を経耳的聴神経腫瘍摘出術と同時に施行した 1 例.

3) 土井勝美, 佐藤満雄, 小林孝光, 宮下美恵, 斎藤和也, 磯野道夫: 正円窓経由の人工内耳手術—CT 画像による正円窓窩評価. (第 23 回日本耳科学会, 平成 25 年 11 月 24 日-26 日, 宮崎市)

4) Doi K: Bilateral VSB implantation: the first experience. (New Trends in Hearing Implant Science 2013, October 26-27, 2013, Hakuba, Japan)

H. 知的所有権の出願・取得状況 (予定を含む。)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

高音急墜型難聴に対する周波数変換型補聴器の適用

研究分担者：坂田英明 目白大学保健医療学部言語聴覚学科 教授

研究協力者：富澤晃文 目白大学保健医療学部言語聴覚学科

研究要旨

高音急墜型難聴に対する聴覚補償デバイスの一つである、LFT（リニア移調）による周波数変換型補聴器の適用について語音聴取の点から検討した。2000Hz以上の聴力レベルが70dB以上である高音急墜型感音難聴をもつ5名を対象に、LFT方式の補聴器を実生活で試聴した上で聴取効果の評価を行った。LFTにより2000Hzの装用閾値は改善した一方で、語音聴取成績は単音節、単語、日常生活文のいずれにおいても聴取改善はみられず、ノイズ下においても同様の結果であった。LFTによって2000Hzの聴取が改善したにも関わらず、語音聴取が向上しなかった理由として、周波数シフトに伴い異聴が生じたことが原因と考えられた。

聴覚補償デバイスには、人工内耳、EAS、補聴器がある。一つ目の候補として、人工内耳電極により高音域を、音響的増幅により低音域の音情報を伝えるEAS（Electro acoustic stimulation；残存聴力活用型人工内耳）が挙げられる。二つ目の候補として、周波数変換増幅の機能をもつ一部のデジタル補聴器が挙げられる。この周波数変換増幅とは入力信号を異なる周波数に変換して出力する増幅方式を指すが、1990年代後半にイスラエル製の一部のデジタル補聴器に用いられ始めた。またEAS選択との関連においてもさらなる検討が必要と思われる。

A. 研究目的

高音急墜型感音難聴においては高周波数帯が聴取困難となり、語音の受聴明瞭度が低下する。小寺ら（1995）は高音急墜難聴者36例の単音節明瞭度検査による語音弁別能検査の結果から、日本語の会話理解には少なくとも2000Hzまで聴力正常であることが必要と述べている1)。では2000Hz以上の聴力が損失した高音急墜型難聴への聴覚補償には、どのようなデバイスを適用すべきか。現在、聴覚補償デバイスには、人工内耳、EAS（Electro acoustic stimulation；残存聴力活用型人工内耳）システム、補聴器の3つがある。特徴的なデバイスとして、高音域を人工内耳電極によって、低音域の音響的増幅によって音情報を伝えるEASが挙げられる（宇佐美，2010）2)。他のデバイスとして、周波数変換増幅の機能をもつ一部のデジタル補聴器が挙げられる。この周波数変換増幅とは入力信号を異なる周波数に変換して出力する増幅方式を指し、1990年代半ばにイスラエル製の一部のデジタル補聴器に試みられ始めた。周波数変換増幅は補聴器である故に非侵襲的であるという利点を持ち、EAS適用にあたっては、これらの補聴器の効果を対比して両者の適用の境界についての検討することが必要と思われる。

現在、改良型の周波数変換増幅が海外の複数のメーカーで扱われており、日本で入手可能な数器種がこの機能を有している。現技術での周波数変換増幅は2つに大別され、NFC（Nonlinear Frequency Compression；ノンリニア周波数圧縮）方式とLFT（Linear Frequency Transposition；リニア移調）方式がある（S. Launer and O. Bürkli, 2007）3)。NFC方式は、ある一定の周波数以上の高音域帯を低音域帯に帯域幅を圧縮させて増幅する方式である。LFT方式は、一定の帯域幅の高周波数帯を、帯域幅を圧縮せずに低い周波数帯に移調させて、移調先の帯域に重ねて増幅させる方式である（図1）。この周波数シフトは原音の周波数構成を変更するために異聴も危惧されるところであり、さまざまな聴力型への適応や聴取効果に関してまだ一定の見解はない。昨年度の報告で、両方式の音響的検証を行ったところ、NFC方式では1000Hz以上の帯域にとどまり、1000Hz以下に達しないため不適である一方、LFT方式は1000Hz以下にまで達するという結果が得られた。そこで本研究では、2000Hz以上に聴力障害がある高音急墜型難聴に対するLFTによる周波数変換増幅の適用について、追加症例を加えて聴取効果の検討を行うこととした。

B. 研究方法

2000Hz以上の聴力レベルが70dBHL以上である高音急墜型の難聴者5名(症例A~E)を対象とした。語音聴取については、2000Hzの周波数変換増幅オン/オフの補聴器装用閾値と語音聴取成績を補聴器装用下(症例A~Eは両耳装用下、症例Eのみ片耳装用下)で調べた。被験者について、症例Aは36歳(難聴原因不明)、症例Bは15歳(難聴原因不明)、症例Cは11歳(新生児仮死)、症例Dは15歳(髄膜炎後遺症疑い)、症例Eは18歳(*SLC26A4* 遺伝子異常、先天性サイトメガロウイルス感染)で、性別は全員、女性であった。

本研究で用いた補聴器はWIDEX社のもので、移調開始周波数を可変できるLFT機能(オーディビリティ・エクステンダー)を有する耳かけ形の器種(Mind-9、Mind-19、Clear-9)のいずれかであった。被験者に2~4週間、実生活で試聴させた後に、補聴器装用下の語音聴取成績を、単音節(67-S)、単語(CI-2004成人用単語)、日常生活文(CI-2004成人用日常生活文)を材料に、それぞれスピーカからの提示レベルを70dB SPLとし、ノイズ負荷あり/なし(S/N比=+10dB)の条件下で比較した。周波数変換による音の主観的な印象評価については、面接にて自由に回答してもらった。

さらに補聴器の出力語音を録音し周波数成分の解析も行った。録音は普通積分型騒音計(Aco.Type6226)のマイクロホンにHA-2カプラを結合して補聴器(Mind-9)をはめこんだ。騒音計の交流出力を、オーディオインターフェースを介してパソコンに接続した。スピーカから67S単音節をLFTの補聴器に提示し、パソコンのハードディスクに記録された出力音を、音響解析ソフトAcoustic Core 8にてサウンドスペクトログラム(広帯域分析、分析周波数20msec)を作製した。

(倫理面への配慮)

本研究のすべてにおける検査は、口頭にて十分な説明を行い被験者の事前の同意が得られるもののみとした。研究については分担研究者所属の倫理委員会の審査をへて許可されている。

C. 研究結果

語音聴取について、図2に被験者の純音オーディオグラム、67-S語表による最高語音明瞭度、LFTあり/なしの補聴器装用閾値を記した。LFTによって、2000Hzの補聴器装用閾値の改善がみられた。

語音聴取の結果を、図3に示した。LFTオフ

／オンの比較では、単語、日常会話文はほぼ同等の成績であったが、LFTオンによって単音節の受聴明瞭度は低下していた。この傾向は、ノイズあり/なしに関わらずみとめられた。症例別の結果(図4)をみると、検査語音の種類とノイズの影響について一定の傾向はみられなかった。異聴には、/ス/→/ク/のような同列母音の子音異聴や、/ニ/→/ヌ/、/キ/→/ク/のようなイ列音のウ列音への異聴のほか、/バ/→/ボ/、/ガ/→/ゴ/、/ア/→/オ/といったア列音のオ列音への異聴がみとめられた。主観的な音の印象評価については、症例AとCは好印象であったが、症例Bはよい印象は述べなかった。なお症例Cは自家用車内でのウインカー作動音、バック時の電子音、自宅での電子音などがLFTによってよく聞こえるようになったと述べていた。

LFTによる補聴器の出力語音の広帯域サウンドスペクトログラムを、図5に示した。補聴器からの出力音は2000Hz以上のエネルギーはなく、1000Hz付近のエネルギーが強い結果であった。

D. 考察

本報告では、高音急墜型難聴に対するLFT方式の周波数変換増幅の適用について、語音聴取の点から検討した。5例からみたLFTの語音聴取に関する最も特徴的だったことは、単音節受聴明瞭度の低下であった。単語、会話文理解への影響が少なかった者もいたが、LFT自体が語音聴取を向上させる結果とはいえ、同時にLFTがノイズ下での語音聴取を向上させるという結果も得られなかった。補聴器装用閾値や、主観的な音色や環境音・生活場面の電子音の聴取は別としても、語音聴取改善を主たる目的にした場合、現段階のLFT技術を積極的に利用する理由は見出せないように思われた。

LFTによって2000Hzの補聴器装用閾値が著明に改善したにも関わらず、語音聴取が向上しなかった理由として、周波数シフトに伴う異聴の問題が背景にあると考えられる。図4のサウンドスペクトログラムをみると1500Hz以下に音エネルギーが集中していた。母音の第1と第2のフォルマント弁別が困難となったことが、母音異聴を招いた可能性がある。

今回の高音急墜型難聴の被験者は、2000Hz以上の聴力の損失が大きい聴力図という点が共通した症例であったため、主に移調開始周波数1260HzのLFTを施した。このような中音域の周波数変換は、移調先(630~1260Hz)の音との重畳により音素知覚上のキュー干渉(母音も含め)を招くと予想される。特にア列音のオ列音への異聴が生じた点については、フォルマン

トの移調が原因と推察できる。周波数シフトによる高周波数子音の聴取改善に関する先行報告 (Robinson ら 2009) はあるが 4)、この報告と中音域に LFT を施した本報告は、母音への干渉という点において質の異なるものととらえるべきであろう。

高音急墜型難聴における聴取の特徴の一つとして、聴力に比して良好な語音弁別能をもつ者がいることは、小田 (1973) や服部 (1977) の報告のように従来から指摘されてきた 5,6)。小寺 (1995) は、音弁別のキューは広い範囲に分布しているため、高音急墜型難聴者は、正常者が利用しないキューを利用して語音を弁別している可能性があることを述べている 1)。本報告の 5 名の良聴耳の最高明瞭度は 55~90% であった。LFT については、今後、慣れや学習効果により異聴が改善されていく可能性が否定されたわけではないが、今回、語音聴取を高める上で周波数変換を行わない通常の増幅の方が有用と考えられる。

以上をまとめると、今回の 5 名の高音急墜型難聴の症例においては、LFT により 2000Hz を可聴周波数帯に移調することは可能ではあったが、語音聴取面の改善はみられないという結果であった。対象者の聴力型や明瞭度の高低により改善が生じるか否かについては、今後、症例数を増やした検討が必要だが、現段階で得られた知見としては、LFT が 2000Hz 以上の高音急墜型難聴の語音聴取に著明な効果をもたらすとは言いがたいと思われた。現 LFT 技術は高音急墜型難聴のための選択候補として挙げられないわけではないが、通常増幅の方が語音聴取への有効性が高いと思われ、LFT を積極的に試みる理由は見あたらないともいえる。EAS のデバイス選択という点からは、周波数非変換増幅を十分に試した上で補聴効果が低ければ、補聴器の効果の上限とみるべきと推察されるが、本研究の対象者には 250Hz 以下のみに残存聴力をもつ者や最高明瞭度が 50% 以下の者が含まれていないため、今後この点を視野に入れた検討と結論づけが必要と思われる。

文献

- 1) 小寺一興, 堀内美智子. 急墜型感音性難聴患者の語音弁別. *Audiology Japan*(38), 298-304, 1995
- 2) 宇佐美真一, 工穰, 鈴木伸嘉, 茂木英明, 宮川麻衣子, 西尾信哉. 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
- 3) S. Launer and O. Bürkli. *Technology Options for Fitting Children. A sound foundation through early amplification.* Phonak, Switzerland. pp127-133. 2007
- 4) J. Robinson, T. Baer and B. Moore. Using transposition to improve consonant discrimination and detection for listeners with severe high-frequency hearing loss. *International Journal of Audiology*, 46(6), 293-308. 2007
- 5) 小田 恂. シャープカット型難聴の臨床的研究. *日耳鼻* (76) 468-484. 1973
- 6) 服部浩. シャープカット型難聴について. *耳鼻臨床* (70) 695-702. 1977

E. 結論

高音急墜型難聴に対する聴覚補償デバイスの一つである、LFT (リニア移調) による周波数変換型補聴器の適用について語音聴取の点から検討した。LFT によって 2000Hz の聴取が改善したにも関わらず、語音聴取が向上しなかった理由として、周波数シフトに伴い異聴が生じたことが原因と考えられた。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
日本小児耳鼻咽喉科学会 (予定)

H. 知的所有権の出願・取得状況 (予定を含む。)

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

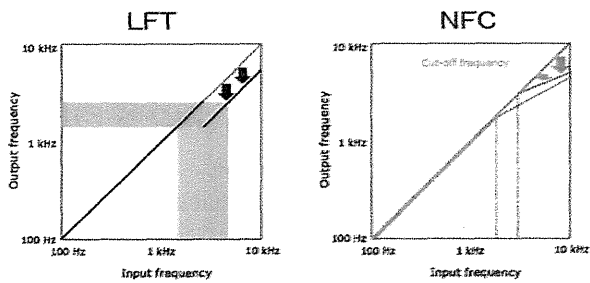


図1. 周波数変換増幅の2方式

左図がLFT (Linear Frequency Lauener Transposition; リニア移調) 方式、右図がNFC (Nonlinear Frequency Compression; ノンリニア周波数圧縮) 方式を示す。本図はS. Lauener and O. Bürkli (2007) から引用した。

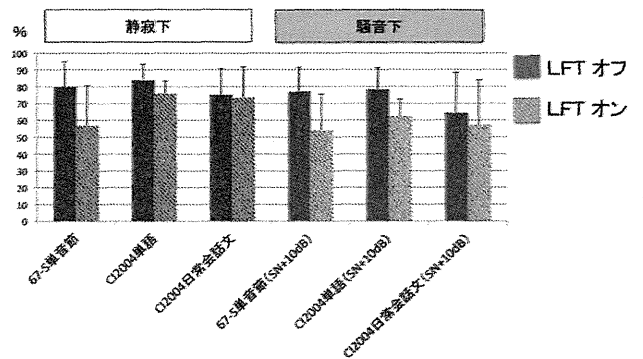


図3. LFTオフ/オンによる語音聴取成績(全症例の平均) 67-S による単音節と、CI-2004 による成人用単語、日常会話文の聴取成績の正答率(%)の平均値および1SDを示す。

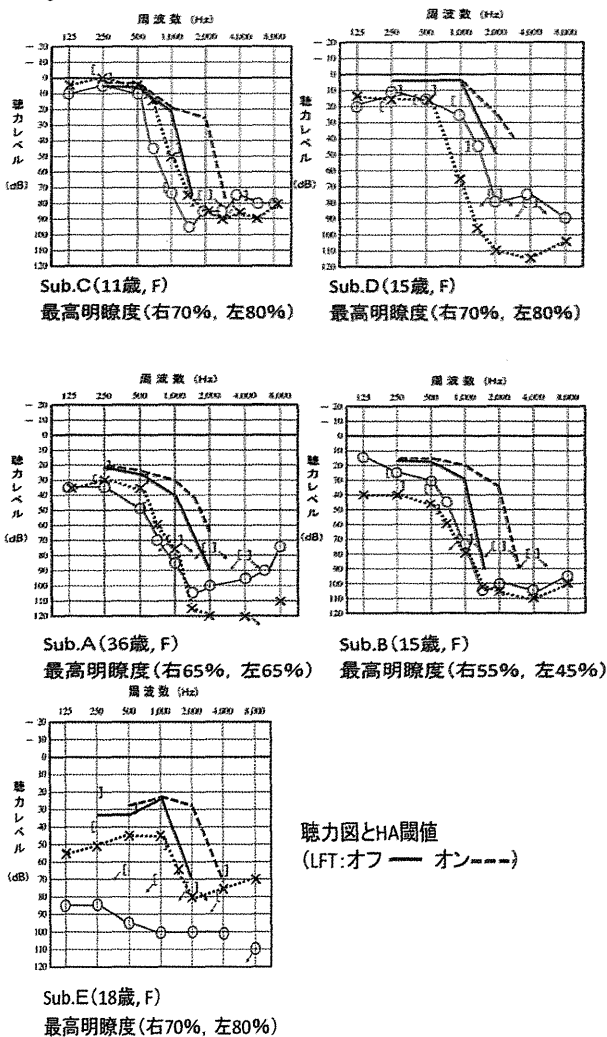


図2. 症例のオージオグラムと補聴器装用閾値

補聴器装用閾値は、LFTオフ/オン時のそれぞれの結果をオージオグラム上に記した。最高明瞭度は、67-S による気導受話器での各耳の最高語音明瞭度を示す。

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）
分担研究報告書

新しい人工内耳（EAS）に関する基礎的、臨床的研究

研究分担者：伊藤 健 帝京大学医学部附属病院・耳鼻咽喉科 教授

研究要旨

EAS（ハイブリッド型人工内耳）は成人において有効性が確かめられているが適応を小児に拡大するためには、小児において両側急墜型感音難聴がどのような経過を取るのかを検討する必要がある。今回、当科を受診した小児難聴フォローアップ症例の中から両側急墜型感音難聴例を抽出し、その経過・特徴を調べた。過去1年間にフォローアップのために当科を受診した当該症例7例について検討したところ、典型的パターンは、妊娠分娩時の異常や家族歴の無い男児で、3歳以降に初めて難聴を疑われ、徐々に進行するものの1kHz以下の周波数では聴力が保たれているため日常会話は補聴器なしでも可能といったものであった。進行性の病態であり、また補聴が有効（ないし不要）であることを勘案すると、小児においてEASが有効な場合はかなり限られるのではないかとの印象を持った。

A. 研究目的

EAS（ハイブリッド型人工内耳）は成人において1kHz以上の周波数に高度難聴を認めるものの低音部に残存聴力がある症例において有効性が確かめられているが、小児において両側急墜型感音難聴がどのような経過を取るのかはあまり注目されていない。EASの適応を小児に拡大するためにはこの検討が必要であると考え当科受診例について調査を行った。

B. 研究方法

過去1年間に当科を受診した小児難聴フォローアップ症例の中から両側急墜型感音難聴例を抽出し、その経過・特徴を調べた。検討した項目は、病因・家族歴・新生児スクリーニング結果・難聴を初めて疑われた年齢・急墜型の聴力像が確定した年齢・急墜周波数・低音域の聴力レベル・高音域の聴力レベル・進行の有無・補聴器使用の有無などである。

C. 研究結果

表に抽出した7症例のプロフィールを示す。男児が多く、新生児スクリーニングを受けた3例は全てpassであった。病因・家族歴は2例以外はっきりしたものは無かった。難聴が初めて疑われた時期としては、1歳未満で疑いを持たれたものは1例のみであった。急墜周波数は2kHzが多く、低音部の聴力は40dB以内に保たれていた。経過中に聴力悪化を認めた（あるいは疑われた）のは4例であった。補聴器は3例が使用していたが、うち2例は常時装用ではなく、裸耳でもある程度会話が可能であった。

D. E 結論・考察

今回の検討から推定される小児両側急墜型感音難聴症例の典型的パターンは、妊娠分娩時の異常や家族歴の無い男児で、3歳以降に初めて難聴を疑

われ、徐々に進行するものの1kHz以下の周波数では聴力が保たれているため日常会話は補聴器なしでも可能といったものである。難聴の程度が強い1例（症例3）でも新生児スクリーニングはpassであり、進行性の病態であることが示唆される。

以上のように小児両側急墜型感音難聴は進行性の病態であり、また補聴が有効（ないし補聴の必要がない）であることを勘案すると、小児においてEASが有効な場合はかなり限られるのではないかと思慮される。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

H. 知的所有権の出願・取得状況（予定を含む。）

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

表 小児両側急墜型感音難聴症例

症例	年齢	性別	新スク	病因	家族歴	難聴疑い	急墜型確定	急墜周波数	低音域平均	高音域平均	進行	補聴器使用
1	7歳	男	pass/pass	不明	両親HL	3歳	3歳	2kHz	40dB	100dB	疑い	なし
2	13歳	男		新生児黄疸	なし	8ヶ月	6歳	2kHz	20dB	90dB	あり	なし
3	6歳	男	pass/pass	不明	なし	3歳	4歳	500Hz	30dB	100dB	あり	あり(手話併用)
4	9歳	男		不明	なし	5歳	5歳	2kHz	30dB	80dB	あり	なし
5	12歳	女	pass/pass	不明	なし	7歳	7歳	2kHz	25dB	85dB	なし	なし
6	13歳	男		不明	なし	4歳	4歳	2kHz	40dB	100dB	なし	あり(7歳より)
7	12歳	男		不明	なし	2歳	5歳	2kHz	30dB	80dB	なし	あり(4歳より)

蝸牛神経形成不全症における高音障害型感音性難聴の割合

研究分担者：安達のどか 埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科 医長

研究協力者：浅沼 聡 埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科

小熊栄二 埼玉県立小児医療センター放射線科

研究要旨

蝸牛神経形成不全症は、最近の画像診断技術の進歩とともに注目されている感音性難聴の原因の1つである。今回我々は、蝸牛神経形成不全症と診断された症例の内、画像診断としてMRIとCTの両方を撮影した症例について検討をした。今回の検討では、MRIにて蝸牛神経の同定できないものまたは内耳道内の他の神経 或いは反対側の蝸牛神経と比較して極めて細いもの以上の条件を満たす症例を蝸牛神経形成不全症とした。その内、高音障害型感音性難聴の割合を検討した。

結果、蝸牛神経形成不全症の典型例は、重度の難聴を示すものであり、36例中30例(34耳)が典型例であった。聴力が比較的保たれている症例6例(7耳)の内訳は、谷型の感音性難聴を示すものが1例、高音障害型の感音性難聴をきたすものが3例あり、そのうち1例は両側性であった。従って、全蝸牛神経形成不全症における高音障害型感音性難聴の割合としては、36例中の3例(8.33%)であった。

A. 研究目的

蝸牛神経形成不全症は、最近の画像診断技術の進歩とともに注目されている感音性難聴の原因の1つである。今回我々は、蝸牛神経形成不全症と診断された症例の内、画像診断としてMRIとCTの両方を撮影した症例について検討をした。

また、CT軸位断にて、

- ① 蝸牛神経管(BCNC)径、以下蝸牛神経管径と略す。
- ② 内耳道中間地点での前後径を測定した。測は、DICOM Viewerによって行い、同一検者が2回測定しその平均値をとった。
- ③ 内耳奇形の有無を調べた。

B. 研究対象

平成19年1月から平成22年12月までの間に埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科を受診し中等度以上の難聴があり、原因精査のため側頭骨CTおよびMRIを撮影し、蝸牛神経形成不全症(Cochlear Nerve Deficiency: CND)と診断された症例を対象とした。

性別は男性16名 女性20名(36例41耳、一側性31例、両側性5例)、初診時年齢：生後8日から9歳8ヵ月であった。

C. 研究方法

使用機種は以下の通りである。

- ・画像検査
MRI : Intera Achieva 1.5T (PHILIPS 社)
CT : SOMATOM Definition AS+(SIEMENS 社)
- ・生理機能検査
ABR : MEB-2200® (日本光電)
ASSR : Navigator Pro® (Bio-logic 社)
オーディオメータ : AA-76(リオン)
- ・モニター

Flex Scan HD2452W(ナナオ)を使用した。

検討項目として、

1. 蝸牛神経管径(CT)
1.4mm以下 or 1.5mm以下
2. 聴力が比較的保たれている症例の特徴
3. 小脳橋角槽レベルでの聴神経の左右差(MRI)を retrospective に検討した。

D. 研究結果

今回の検討では、MRIにて蝸牛神経の同定できないものまたは内耳道内の他の神経 或いは反対側の蝸牛神経と比較して極めて細いもの以上の条件を満たす症例を蝸牛神経形成不全症とした。前者が31例36耳、後者が5例5耳であった。

(1) 36例(41耳)中、CTにて蝸牛神経管径が測定可能であったのは34症例(38耳)であった。

蝸牛神経形成不全症の典型例は、重度の難聴を示すものであった。36例中30例(34耳)が典型例であった。

38耳中、35耳(92,8%)が1.4mm以下であったが、残りの3耳は1.4mmから1.5mm以内であった。

またMRIで、蝸牛神経の同定できないものが4例5耳、同定できるが反対側と比べて極めて細いものが2例であった。

内耳奇形は全例に認めず、小脳橋角槽での聴神経の幅に左右差のないものが4例、差があるものが2例であった。この2例は、何れもABR閾値が70dBであったが、幼少のため左右別の聴力像がまだ確定できない例であった。

側頭骨CTにおいて蝸牛神経管径1.5mm以下は、蝸牛神経形成不全症を示唆する妥当な診断基準であると思われた。

(2) 聴力が比較的保たれている症例。

1. 谷型難聴

症例1：7歳の女兒、右難聴の精査目的で紹介となった。オーディオグラム(図1)では、右耳で谷型の感音性難聴を呈した。ABR閾値は、右40dB、左20dBで各波の潜時、波間潜時は、正常範囲であった。蝸牛神経管径を観ると、左の2.03mmに対し、右は0.83mmであった。小脳橋角槽レベルで聴神経の太さに左右差は認めなかった。斜位矢状断では、左内耳道内には蝸牛神経が明瞭に認められるのに対し、右内耳道内には蝸牛神経が同定できなかった。以上より、右蝸牛神経形成不全症と診断された。

2. 高音障害型難聴(3例4耳)

症例2：6歳8カ月の男児、学校の健診で左難聴を指摘され、精査目的で紹介となった。既往歴、家族歴：特記すべき所見なし。オーディオグラム(図2)では、左耳で高音障害型感音性難聴を認めた。図3に示すように、蝸牛神経管径が右の2.73mmに対し、左は1.07mmであった。小脳橋角槽レベルでの聴神経の幅に左右差は認めなかった。右内耳道内には、蝸牛神経が明瞭に認められるのに対し、左内耳道内の蝸牛神経は極めて細いものであった。以上より左蝸牛神経形成不全症と診断した。

E. 考察・まとめ

1. CTにおける蝸牛神経管径(BCNC)≤1.5mmは

蝸牛神経形成不全を診断する妥当な条件と考えられた。

2. 蝸牛神経管(BCNC)の狭小があり、MRIで蝸牛神経が明瞭に描出されない例でも、聴力が比較的保たれている例が存在した。MRIにおける蝸牛神経描出の限界であり、MRIでの評価には注意が必要と思われた。しかしMRIは検査に要する時間が長く、小児では深い鎮静を必要とするため、小児病院では難聴の原因検索として第一選択とはなりえないのが現状である。

3. 小脳橋角槽レベルでの聴神経の左右差の検討では顔面神経の幅と同じか細いものは、重度の難聴を呈した。しかし、聴神経、内耳道径の左右差の有無は、難聴のレベルとは直接関係なかった。

4. 全蝸牛神経形成不全症における高音障害型感音性難聴の割合としては、36例中の3例(8.33%)であった。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 論文発表
該当なし
2. 学会発表
該当なし

H. 知的所有権の出願・登録状況(予定を含む)

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

図1：症例1 オーディオグラム

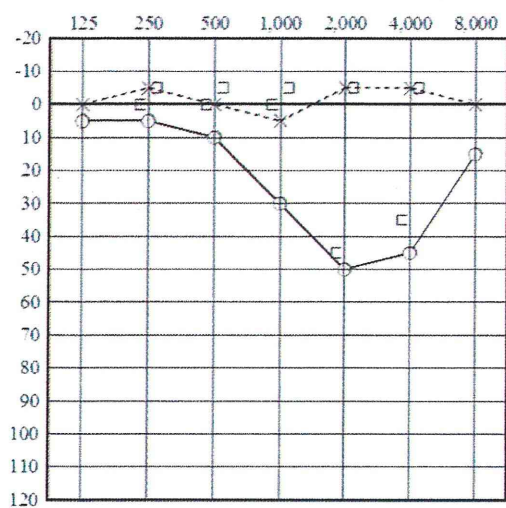


図2：症例2 オーディオグラム

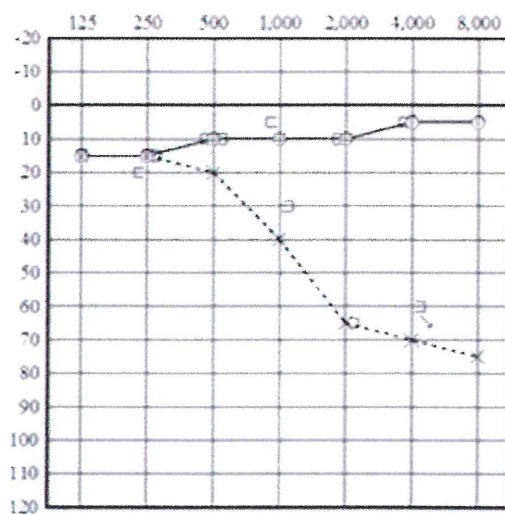


図3：症例2 高音障害型難聴
(上:CT所見、下:MRI所見)

