

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	Takahashi-H	Cholesteatoma and ear surgery an update	Kugler Publications	Amsterdam	2013	111-113
内藤 泰	高度難聴（補聴器、人工内耳） severe to profound hearing loss (cochlear implant, hearing aid)	山口 徹・北原光夫 監修、福井次矢・高木誠・小室一成 編	今日の治療指針2014年版	医学書院	東京	2014	1371-1372

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Baba M, Matsumoto Y, Kashio A, Cabral H, Nishiyama N, Kataoka K, Yamasoba T	Micellization of cisplatin (N-C-6004) reduces its ototoxicity in guinea pigs.	J Control Release	157	112-117	2011
Nomoto T, Matsumoto Y, Miyata K, Oba M, Fukushima S, Nishiyama N, Yamasoba T, Kataoka K	In situ quantitative monitoring of polyplexes and polyplex micelles in the blood circulation using intravital real-time confocal laser scanning microscopy.	J Control Release	151	104-9	2011
Lin Y, Kashio A, Sakamoto T, Suzukawa K, Kakigi A, Yamasoba T	Hydrogen in drinking water attenuates noise-induced hearing loss in guinea pigs. Neurosci Lett	Neurosci Lett	487	12-6	2011
山嵜達也	乳幼児難聴の聴覚医学的問題点「治療における問題点」	Audiology Japan	54	649-664	2011
山嵜達也	ミトコンドリア遺伝子異常と内耳障害	耳鼻咽喉科臨床	104	533-540	2011
Yoshida H Takahashi H	Observation of cortical activity during speech stimulation in prelingually-deafened adults with cochlear implantation by positron emission tomography-computed tomography.	Ann Otol Rhinol Laryngol	120	499-504	2011
川田晃弘 高橋晴雄	長崎県における公的 newborn hearing screening 4年半の経過	耳鼻臨床	104	849-854	2011
奥田 匠, 永野由起, 東野哲也	人工内耳に関連する生理検査	JOHNS	27(5)	733-738	2011
Yamazaki H, Fujiwara K, Shinohara S, Kikuchi M, Kanazawa Y, Kurihara R, Kishimoto I, Naito Y	Reversible cochlear disorders with normal vestibular functions in three cases with Wegener's granulomatosis	Auris Nasus Larynx	39	236-240	2011
内藤 泰	大脳機能画像としての PET	耳喉頭頸	83	763-771	2011

Mitsuya Suzuki, Takao Goto, Akinori Kashio, Takuya Yasui, Takashi Sakamoto, Ken Ito, Tatsuya Yamasoba	Preservation of vestibular function after scala vestibuli cochlear implantation	Auris Nasus Larynx	38(5)	638-642	2011
Akinori Kashio, Ken Ito, Akinobu Kakigi, Shotaro Karino, Shin-ichi Iwasaki, Takashi Sakamoto, Takuya Yasui, Mitsuya Suzuki, Tatsuya Yamasoba	Carhart notch 2-kHz bone conduction threshold dip - a nondefinitive predictor of stapes fixation in conductive hearing loss with normal tympanic membrane	Arch Otolaryngol Head Neck Surg	137(3)	236-240	2011
土井勝美	私の処方箋：良性発作性頭位めまい症	JOHNS	27	1328-30	2011
土井勝美	反復するめまいへの対応：メニエール病	ENTONI	136	1-7	2011
Kashio A, Sakamoto T, Kakigi A, Suzuki M, Suzukawa K, Kondo K, Sato Y, Asoh S, Ohta S, Yamasoba T	Topical application of the antiapoptotic TAT-FNK protein prevents aminoglycoside-induced ototoxicity.	Gene Ther	19	1141-1149	2012
Yamasoba T, Miller JM, Ulfendal M, Altschuler RA	Frontier in the treatment of hearing loss	Springer Handbook of Auditory Resaerch	40	339-367	2012
赤松裕介, 山唄達也	補聴器	診断と治療	100	121-126	2012
Miyagawa M. Nishio S. Usami S	Prevalence and Clinical Features of Hearing Loss Patients with <i>CDH23</i> Mutations: A Large Cohort Study	PloS ONE	7	e40366	2012
Usami S. Miyagawa M. Nishio S. Moteki H. Takumi Y. Suzuki M. Kitano Y. Iwasaki S	Patients with <i>CDH23</i> mutations and the 1555A>G mitochondrial mutations are good candidates for electric acoustic stimulation(EAS)	Acta Otolaryngol	132	377-384	2012
茂木英明、西尾信哉、宮川麻衣子、工 穰、岩崎聡、宇佐美真一	残存聴力活用型人工内耳(EAS:electric acoustic stimulation)の長期装用者3症例における術後成績	Audiology Japan	54	678-685	2012
宮川麻衣子、茂木英明、工 穰、宇佐美真一	人工内耳埋め込み術を行った <i>CDH23</i> 遺伝子変異による難聴症例	耳喉頭頸	84	59-63	2012
宇佐美真一	残存聴力活用型人工内耳(EAS: electric acoustic stimulation)～低侵襲手術、聴力保存成績、術後聴取能、遺伝的背景について～	耳鼻臨床	132	3-12	2012
岩崎 聡、吉村豪兼、武市紀人、佐藤宏昭、石川浩太郎、加我君孝、熊川孝三、古屋信彦、池園哲郎、中西 啓、内藤 泰、福島邦博、東野哲也、君付 隆、西尾信哉、工 穰、宇佐美真一	Usher症候群の臨床的タイプ分類の問題点と課題	日本耳鼻咽喉科学会会報	115	894-901	2012

熊川孝三、武田英彦	高音急墜型難聴フィルタを介した日本語と英語文の聴取成績の比較—EAS型人工内耳の適応基準への提言—	耳鼻臨床	補132	13-19	2012
熊川孝三	アブミ骨手術—難易度が高い症例に対する手術—	頭頸部外科	22	127-132	2012
小池卓二、坂下輔、埴慎太郎、熊川孝三	有限要素法による蝸牛基底板振動シミュレーション：人工内耳電極挿入時の基底板振動挙動変化	耳鼻臨床	補132	24-31	2012
Kanda Y Takahashi H	Bilateral cochlear implantation for children in Nagasaki, Japan.	Clin Exp Otorhinolaryngol	5(Suppl 1)	S24-31	2012
Hara M, Takahashi H	The usefulness of reconstructed 3D images in surgical planning for cochlear implantation in a malformed ear with an abnormal course of the facial nerve.	Clin Experimental Otorhinolaryngol	5(Suppl 1)	48-52	2012
Kanda Y Takahashi H	What factors are associated with good performance in children with cochlear implants? From the outcome of various language developmental tests, research on Sensory and communicative disorders project in Japan: Nagasaki experience.	Clin Experimental Otorhinolaryngol	5(Suppl 1)	59-64	2012
Minoda R, Takahashi H,	A postmeningitic cochlear implant patient who was postoperatively diagnosed as having X-linked agammaglobulinemia.	Auris Nasus Larynx (Tokyo)	39	638-640	2012
Ogawa A Takahashi H	A case of palmoplantar lichen planus in a patient with congenital sensorineural deafness.	Clin Exp Dermatol	38(1)	30-32	2012
佐藤伸矢, 松田圭二, 河野浩万, 東野哲也	伝音再建手術による骨導聴力への影響	Otol Jpn	22(2)	131-136	2012
白根美帆, 山本麻代, 近藤香菜子, 永野由起, 牛迫泰明, 東野哲也	宮崎県の新生児聴覚スクリーニング事業—新生児聴覚スクリーニングセンターと難聴支援センターの実績—	耳鼻	58(3)	115-121	2012
東野哲也, 永野由起, 奥田 匠	人工内耳医療から学んだ難聴病態：蝸牛電気刺激検査と後迷路性難聴	耳鼻臨床	supl.132	104-108	2012
東野哲也	鼓膜正常な伝音難聴、混合難聴	JOHNS	28(4)	611-613	2012

諸頭三郎、山崎博司、内藤泰、眞鍋朋子、山本輪子、藤原敬三、篠原尚吾	内耳奇形を伴う小児人工内耳症例の術後成績	Audiology Japan	55	68-76	2012
Yamazaki H, Yamamoto R, Moroto S, Yamazaki T, Keizo Fujiwara K, Nakai M, Ito J, Naito Y	Cochlear implantation in children with congenital cytomegalovirus infection accompanied by psycho-neurological disorders	Acta Otolaryngol	132	420-427	2012
内藤 泰	補聴（補聴器・人工内耳）と高次聴覚機能	音声言語医学	53	138-143	2012
内藤 泰	人工内耳と高次脳機能	日耳鼻 専門医通信	115	562-563	2012
内藤 泰	高度難聴者における皮質言語機構の再編成	耳鼻臨床補	132	32-37	2012
Mullen LM, Pak KK, Chavez E, Kondo K, Brand Y, Ryan AF	Ras/p38 and PI3K/Akt but not Mek/Erk signaling mediate BDNF-induced neurite formation on neonatal cochlear spiral ganglion explants	Brain Res	1430	25-34	2012
Yamasoba T, Lin FR, Someya S, Kashio A, Sakamoto T, Kondo K	Current concepts in age-related hearing loss: epidemiology and mechanistic pathways.	Hear Res	303	30-38	2013
Inoue A, Iwasaki S, Ushio M, Chihara Y, Fujimoto C, Egami N, Yamasoba T	Effect of Vestibular Dysfunction on the Development of Gross Motor Function in Children with Profound Hearing Loss	Audiol Neurotol	18	143-151	2013
Makizumi Y, Kashio A, Sakamoto T, Karino S, Kakigi A, Iwasaki S, Yamasoba T	Cochlear implantation in a patient with osteogenesis imperfecta	Auris Nasus Larynx	40	510-3	2013
Kakigi A, Takubo Y, Egami N, Kashio A, Ushio M, Sakamoto T, Yamashita S, Yamasoba T	Evaluation of the internal structure of normal and pathological guinea pig cochleae using optical coherence tomography	Audiology and Neurotology	18	335-343	2013
Tsukada K, Moteki H, Fukuoka H, Iwasaki S, Usami S	Effects of EAS cochlear implantation surgery on vestibular function	Acta Otolaryngol.	133	1128-32	2013

Miyagawa M, Nishio SY, Ikeda T, Fukushima K, Usami S	Massively parallel DNA sequencing successfully identifies new causative mutations in deafness genes in patients with cochlear implantation and EAS	PLoS One	8	e75793	2013
Takehiko Naito, Shin-ya Nishio, Yoh-ichiro Iwasa, Takuya Yano, Kozo Kumakawa, Satoko Abe, Kotaro Ishikawa, Hiromi Kojima, Atsushi Namba, Chie Oshikawa, Shin-ichi Usami	Comprehensive genetic screening of <i>KCNQ4</i> in a large autosomal dominant nonsyndromic hearing loss cohort: Genotype-phenotype correlations and a founder mutation	PLoS ONE	8(5)	e63231	2013
Yoh-ichiro Iwasa, Shin-ya Nishio, Hidekane Yoshimura, Yukihiko Kanda, Kozo Kumakawa, Satoko Abe, Yasushi Naito, Kyoko Nagai, Shin-ichi Usami	OTOF mutation screening in Japanese severe to profound recessive hearing loss patients	BMC Medical Genetics	14		2013
Cordula Matthies, Stefan Brill, Kimitaka Kaga, Akio Morita, Kozo Kumakawa, Henryk Skarzynski, Andre Claassen, Yau Hui, Charlotte Chiong, Joachim Müller, Robert Behr	Auditory Brainstem Implantation improves Speech Recognition in Neurofibromatosis Type II Patients	ORL	75	282-295	2013
熊川孝三、三澤建、松田絵美、真岩智道、鈴木久美子、加藤央、武田英彦	新生児聴覚スクリーニングの偽陽性率を減らすための試行制度の検討	Audiology Japan	J56	163-170	2013
田中美郷、芦野聡子、小山由美、針谷しげ子、熊川孝三、武田英彦	人工内耳を装用させた自閉症スペクトラム障害及び重度知的障害を伴う難聴児の発達経過	Audiology Japan	J56	153-162	2013
三澤建、熊川孝三、加藤央、武田英彦	人工内耳埋め込み術を施行した蝸牛型耳硬化症およびvan der Hoeve症候群の長期成績と当院における治療戦略	Otol Japan	23	841-847	2013
今井直子、熊川孝三、安達のか、浅沼総、大橋博文、坂田英明、山嵜達也、宇佐美真一	GJB2変異例における進行性難聴の特徴と遺伝子型の検討	小児耳鼻咽喉科	34	352-359	2013
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	J56(5)	635-636	2013
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
Ganaha A, Kaname T, Yanagi K, Naritomi K, Tono T, Usami S, Suzuki M	Pathogenic substitution of VS15 + 5G > A in SLC26A4 in patients of Okinawa Islands with enlarged vestibular aqueduct syndrome or Pendred syndrome	BMC Medical Genetics	14		2013

T Okuda, S Nagamachi, Y Ushisako, T Tono	Glucose metabolism in primary auditory cortex of postlingually deaf patients: FDG-PET study	ORL	75	342-349	2013
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
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
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
吉岡三恵子, 内藤 泰	遅発性難聴をきたした先天性サイトメガロウイルス感染症例	耳鼻臨床	106	7-12	2013
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
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
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
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
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
Jin Y, Kondo K, Ushio M, Kaga K, Ryan AF, Yamasoba T	Developmental changes in the responsiveness of rat spiral ganglion neurons to neurotrophic factors in dissociated culture: differential responses for survival, neuritogenesis and neuronal morphology	Cell Tissue Res	351	15-27	2013
Kondo K, Pak K, Chavez E, Mullen L, Euteneuer S, Ryan AF	Changes in responsiveness of rat spiral ganglion neurons to neurotrophins across age: differential regulation of survival and neuritogenesis	Int J Neurosci.	123(7)	465-475	2013
山嵜達也	加齢に伴う聴覚障害	Audiology Japan	57	52-62	2014

Hidekane Yoshimura, Satoshi Iwasaki, Shin-ya Nishio, Kozo Kumakawa, Tetsuya Tono, Yumiko Kobayashi, Hiroaki Sato, Kyoko Nagai, Kotaro Ishikawa, Tetsuo Ikezono, Yasushi Naito, Kunihiro Fukushima	Massively parallel DNA sequencing facilitates diagnosis of patients with Usher syndrome type 1	PLoS ONE	9(3)	e90688	2014
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
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
土井勝美	メニエール病の外科治療	Equilibrium Res	73	8-15	2014
Ichikawa K, Kashio A, Mori H, Ochi A, Karino S, Sakamoto T, Kakigi A, Yamasoba T	A new computed tomography method to identify meningitis-related cochlear ossification and fibrosis before cochlear implantation	Otolaryngol Head Neck Surg	in press		2014
Usami S, Moteki H, Tsukada K, Miyagawa M, Nishio S, Tanakumi Y, Iwasaki S, Kumakawa K, Naito Y, Takahashi H, Kanda Y, Tono T	Hearing preservation and clinical outcome of 32 consecutive electric acoustic stimulation (EAS) surgeries	Acta Otolaryngol	in press		2014

X

聴覚障害学

3 人工内耳

1 はじめに

人工内耳とは高度の感音難聴者の聴覚を取り戻す人工聴覚臓器のインプラント治療である。ここではその基本的な知識を述べる。

2 人工内耳の原理、構造と機能

1 補聴器と人工内耳の違い

図1のように補聴器の場合には、外耳・中耳で増幅された音響信号が内耳の有毛細胞で電流に変換されて蝸牛神経に伝えられる。一方、人工内耳では、基本的に内耳のコルチ器の有毛細胞が障害されているので、外耳・中耳・内耳をバイパスして、蝸牛内に挿入された電極により蝸牛神経を直接に電気刺激して音知覚を得る。すなわち、障害されたコルチ器に代わる機能をもつ。

2 構造と機能

(1) 体外装置 (図2)

音は耳介に掛けられた体外装置に内蔵されたマイクロホン①で拾われ、この電気信号がスピーチプロセッサ②に送られる。これには電池とコンピュータが内蔵されており、音声信号処理が瞬時に行われる。音声信号は各種の音声信号処理方法、すなわちコード化法に従って電気信号に変換され、送信コイル③に送られる。

(2) 体内インプラント電極 (図2, 図3)

頭皮下に埋め込まれた受信コイル④と受信-刺激装置⑤、およびそこから出て側頭骨内部の乳突洞を経て蝸牛内に埋め込まれる電極⑥から成る。送信コイルと受信コイルはともに中心に磁石があり、これらが頭皮を隔てて磁力で張り付く。信号は電磁誘導によって受信コイルに伝えられる。磁界内に置かれた受信コイルには磁界の変化に伴って電流が発生し、これが⑤に伝えられる。

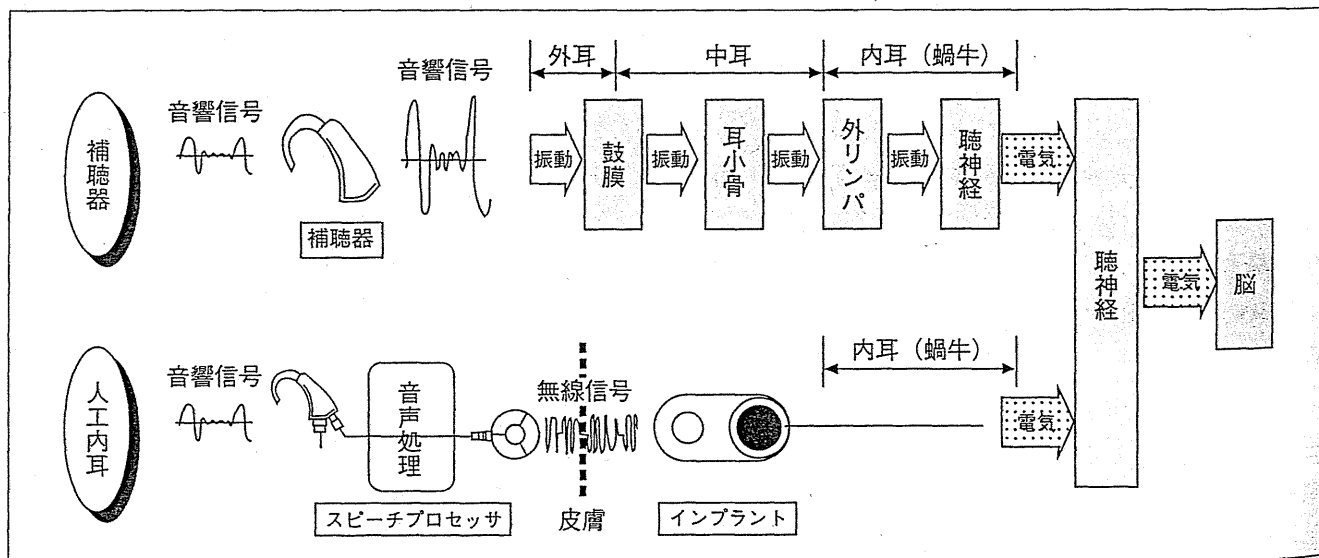


図1 補聴器と人工内耳の違い¹⁾

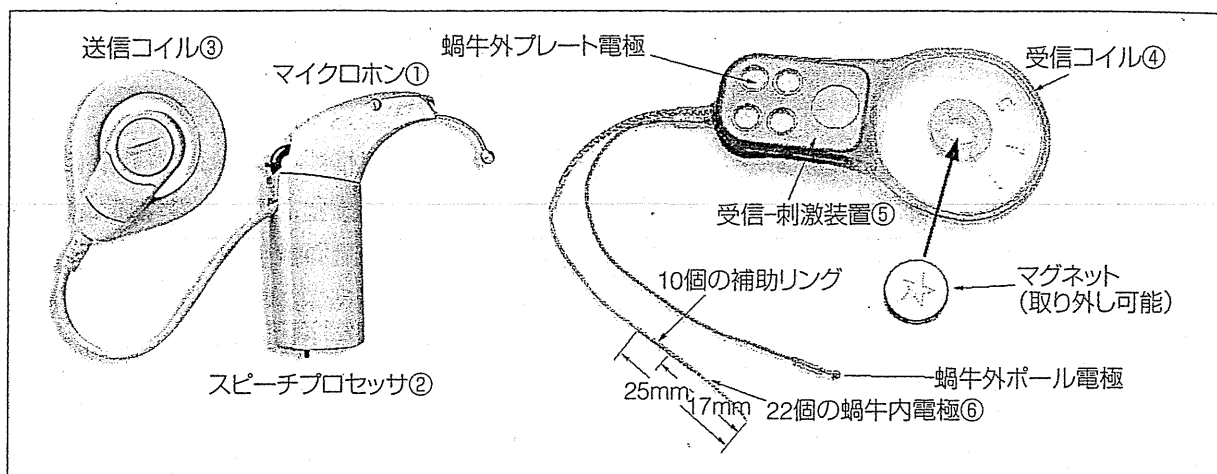


図2 人工内耳の構成

左：体外装置，右：体内インプラント電極

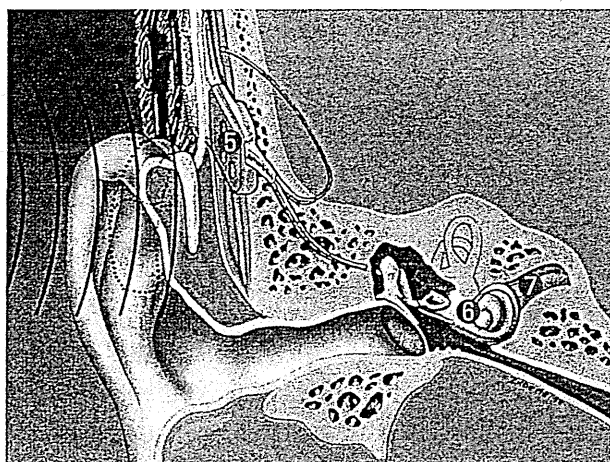


図3 人工内耳のしくみ

そして音声信号に従って各電極に電流が流れ、蝸牛の内側にある蝸牛神経⑦を刺激し、これが脳の聴覚中枢で音として知覚される。体内電極には電池が不要であるので、故障しない限り取り替える必要はない。体外装置を外せば洗髪や水泳も可能である。

(3) 機能

蝸牛と同様に、電極は基部から先端に向かって、

高音から低音に向かう周波数の配列があり、複数の電極を同時に刺激することで、蝸牛機能を模倣する。内耳の骨壁の存在が電極と蝸牛神経の接合を容易にしており、この点が人工網膜に比べて臨床的に早期に成功した理由である。

(4) 現在の人工機種

2010年1月現在、わが国ではコクレア社（オーストラリア）、メドエル社（オーストリア）、バイオニクス社（米国）の3社の人工内耳が認可されている。機種によってチャンネル数、コード化法、刺激頻度などの仕様が異なる（表1）。

(5) 電極の刺激方法

電極の刺激方法には、隣り合う蝸牛内電極間で刺激する双極刺激 bipolar stimulation と蝸牛内電極と蝸牛外に設置された不活電極の間で電流の刺激回路が形成される単極刺激 monopolar stimulation（図4）がある。現在は3社の機種とも低電流刺激と処理速度の速さという利点を有する単極刺激法を用いている。

表1 各社の人工内耳の仕様

	チャンネル数	音声処理方式	電極の刺激方法	総刺激頻度 (/pps)	他覚的音知覚検査	トラブル診断
コクレア社	22	SPEAK ACE CIS	周波数情報重視 時間差ある連続刺激	最大 35,000 (250 ~ 3,500)	NRT	液晶
メドエル社	12	HDCIS FSP	時間分解能重視 複数電極同時刺激	最大 50,700 (4,225)	ART	LED
バイオニクス社	16	Hires	時間分解能重視 複数電極同時刺激	最大 82,496 (5,156)	NRI	LED

3 コード化法

入力された音情報を電気信号に変換する方式をコード化法と呼ぶ。コード化信号の原則として、音の高さ、強さ、音色の3つの音響パラメータがあるが、これらはそれぞれ、音の高さは刺激する場所（チャンネル）、強さは電荷量（電流の大きさ×時間）、そして音色は複数チャンネルの選択で電気パラメータへの変換がなされる。

コード化法には基本的に2つの処理方式がある。

1 時間分解能重視型

CIS法（continuous interleaved sampler）は音声信号をいくつかの帯域フィルタで分離し、それぞれを矩形波に変換した後、高速に電極を発火させる。電極数は少ないが、刺激頻度が多く、音声波形を細かく再現できる。

FSP法（fine structure processing）は、後述する補聴器と人工内耳の併用が成功した結果から生

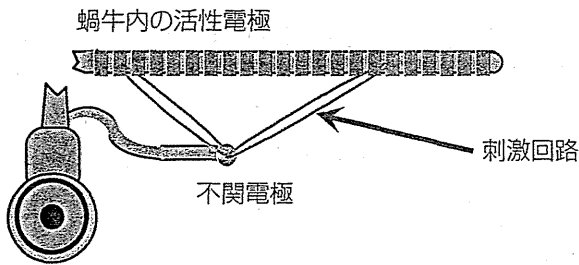


図4 単極刺激（モノポーラモード）のしくみ

まれた考え方である。すなわち低い周波数から3～5つまでのチャンネルに位相固定した低音域の音声信号を与え、残る高い周波数のチャンネルに音声信号の包絡線情報を入力する。これによって、低音域でのピッチ感覚、話し手の性別、音楽知覚、イントネーションなどの識別能力向上を図っている。

2 周波数情報重視型

ACE法（advanced combination encoders）は、蝸牛の場所・ピッチ理論に従って基底部電極は高音を、頂回転側電極は低音を選択的に受け持つ。音声信号スペクトログラムのエネルギーのピークに対応して、電極数が決定され、周波数情報を細かく伝える。刺激頻度は■に比べて低い。

4 わが国における人工内耳の現況

わが国では1985年にコクレア社製22チャンネル人工内耳の第1例目の治療が行われた。その後、1994年4月から保険適用が認められた。以後、患者の経済的負担は大幅に軽減され、年間の手術件数は急速に増加し、最近では年間に約500例の手術が行われ、2008年12月までに手術総数は5,500例に達した（図5）。最近では小児の占める率が増加し、2008年には約50%が小児例であった。

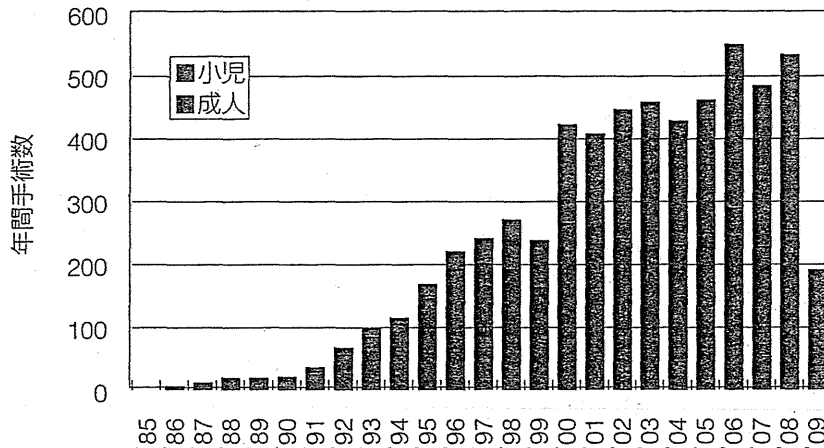


図5 日本における年間手術数

5 わが国の適応基準

2006年に日本耳鼻咽喉科学会の委員会で改定された適応基準²⁾を表2に示す。要点は、小児・成人とも平均聴力レベルが両側90dB以上の高度の感音難聴で、補聴器の効果が乏しい聴覚障害3級以上の高度難聴者であることである。しかし90dB以上でも補聴器が有効である例は多く、補聴器装用効果も重要である。

ちなみに、米国では平均聴力レベルが両側70dB以上であり、補聴器装用による文章テストを用いて、装用予定耳で50%以下、対側耳で60%

以下である場合に人工内耳の適応ありとしている。

6 対象疾患

成人例での適応疾患としては、多い順に進行性感音難聴、中耳炎に伴う細菌性内耳炎、薬剤性難聴（アミノ配糖体抗生剤によって難聴をきたすミトコンドリア1555変異も含む）、突発性難聴、髄膜炎に伴う内耳炎、先天性難聴での悪化例、頭部外傷による内耳の骨折や出血、蝸牛性耳硬化症、ファンデルヘーベ（van der Hoeve）症候群、メニエール（Meniere）病、ムンプス、ミトコンドリア3243変異によるMELAS（mitochondrial

表2 人工内耳の適応基準（日本耳鼻咽喉科学会 2006年）

I. 小児例

1. 手術年齢

- A) 適応年齢は原則1歳6カ月以上とする。年齢の上限は定めず、上記適応条件を満たした上で、症例によって適切な手術時期を決定する。
- B) 髄膜炎後蝸牛閉塞など、1歳6カ月未満での手術を要する場合がある。
- C) 言語習得期以後の失聴例では、補聴器の効果が十分でない高度難聴であることが確認された後には、獲得した言語を保持し失わないために早期に人工内耳を検討することが望ましい。

2. 聴力、補聴効果と療育

- A) 種々の聴力検査を用いても両耳とも平均聴力レベル90dB以上である場合。
- B) 少なくとも6カ月以上にわたる最適な補聴と療育によっても両耳とも平均補聴レベルが話声レベル（その目安は55dB程度）を超えず、補聴器のみでは音声言語の獲得が不十分と予想される場合。

3. 禁忌 中耳炎などの感染症の活動期

4. 慎重な適応判断が必要なもの

- A) 画像診断で蝸牛に人工内耳が挿入できる部位が確認できない場合。
- B) 反復性の急性中耳炎が存在する場合。
- C) 制御困難な髄液の噴出が見込まれる場合など、高度な内耳奇形を伴う場合。
- D) 重複障害および中枢性聴覚障害では慎重な判断が求められ、人工内耳による聴覚補償が有効であると予測がなければならない。

II. 成人例

1. 年齢 18歳以上とする。

2. 聴力および補聴器の装用効果

純音聴力は両側とも90dB以上の高度難聴者で、かつ補聴器の装用効果の少ないもの。補聴器の装用効果の判定にあたっては、通常的人工内耳装用者の語音弁別成績を参考にして慎重に判定することが望ましい。

3. 禁忌

画像（CT・MRI）で蝸牛に人工内耳が挿入できるスペースが確認できない場合。ただし奇形や骨化は必ずしも禁忌とならない。そのほか、活動性の中耳炎、重度の精神障害、聴覚中枢の障害など。その他重篤な合併症など。

4. 本人の意欲と周囲の支援態勢

本人および家族の意欲と理解が必要。

表3 人工内耳埋め込み術のための術前検査 (成人)

1. 病歴, 家庭関係, 社会的環境の聴取
2. 聴覚検査
 - ① 純音聴力検査
 - ② 補聴器装用下の語音聴力検査, 読話能検査
3. 平衡機能検査, 前庭機能検査
4. プロモントリーテスト (promontory test)
5. 画像検査
 - ① 側頭骨 CT スキャン
 - ② MRI (CISS 法による内耳道内の神経の確認, 内耳の3DMRI)

myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes) 症候群, 内耳梅毒, 大動脈炎症候群を含むコーガン (Cogan) 症候群であった。

小児では, *GJB2* (コネキシン 26) 遺伝子変異, *SLC26A4* (*PDS*) 遺伝子変異による前庭水管拡大症, 内耳奇形, サイトメガロウイルス性内耳炎, 原因不明などである。最近の遺伝学的検査方法の進歩により, これまで原因が不明であった難聴の 40 ~ 50% が遺伝子が原因であることが判明した。

人工内耳の適応となる両側 90 dB 以上の聴覚障害者は約 14 万人で, これは人口の 0.1% に相当し, 1,000 人に 1 人の対象者がいることになる。

7 適応決定のための検査

表3に成人の術前検査の項目をかかげた。画像診断では, 蝸牛が骨化あるいは閉塞していないことを CT, MRI 検査で確認しておく³⁾。プロモントリーテストとは, 細い針電極を鼓膜を通して蝸牛の骨壁 (岬角, プロモントリー) にあてて, 電気刺激を与えて音感が得られるかどうかを調べる検査である。音感が得られれば蝸牛神経の機能が保存されていると判断できる。

小児では以下の検査が必要である。

1 聴性行動反応観察検査 BOA, COR

板倉ら⁴⁾によればこれらの検査を用いた場合, 3回の施行で安定した結果が得られるのは満3歳であり, それまでは閾値を正確に測定するのは難しいという。さらに左右別の閾値の推定が困難で

あり, 重複障害児では評価が難しいという限界もある。

2 電気生理学的聴覚検査

聴性脳幹反応検査 ABR (auditory brainstem response) には高音域のクリック音を使うために低音域の聴力が反映されず, 補聴器の装用効果を予想しがたい。蝸電図検査, 聴性定常反応検査 ASSR (auditory steady state response) は ABR の短所を補い, 低音域の閾値推定をより確実にし, 左右別の聴力を知ることができ, さらに補聴器の有効性あるいは人工内耳適応の可能性を予測できる乳幼児の他覚的検査であり, 新生児スクリーニング後の精密検査としてもきわめて有効である⁵⁾。

電気刺激による ABR は auditory neuropathy, 高度内耳奇形, 内耳道狭窄に伴う聴神経の形成不全などの場合には人工内耳の効果を予測するうえで重要である⁶⁾。

3 補聴器の装用効果の判定

言語発達前までの段階では田中による聴覚発達の観察チェックリスト, IT-MAIS (Infant-Toddler meaningful auditory integration scale), MUSS (meaningful use of speech scale) 発話行動評価などにそって少なくとも6カ月間は経時的に評価する。聴能の発達が停滞していると考えられる場合に人工内耳の適応となる。

直接的に判定する方法としては, Ling 6 音 (/ a, i, u, s, sh, m/) が聞こえているかどうかのチェックを行う。子音が聞こえていない場合には, サ行の聴取は期待しがたい。

また, 日常会話音声範囲内 (いわゆるスピーチバナナ) の 55 dB 以内に装用閾値が入ることが望ましい。

幼児ではことばの遅れが聴覚以外の原因に起因する場合も多く, 精神発達および言語能力検査聴覚検査として津守稲毛式精神発達質問紙, 新版 K 式発達検査などが使用される。

8 手術と合併症

1 手術

骨迷路は生下時から成人のそれと同じ大きさと形態を有しており、一生を通じてほとんど変わらない。しかし乳突洞は生後5歳頃までに急速に発達し、その後も大きくなり、15歳から16歳で成人の大きさに達する。したがって、これらを考慮した成人と異なる手術手技が必要である⁷⁾。

手術方法は、乳突洞削開を行う。顔面神経と外耳道の間をキヌタ骨窩底部から削開し、顔面神経窩を開放する。これによって中耳腔に入る。鼓室階を開窓し、ここから電極を挿入する。

自然抜去を予防するために、電極周囲に骨膜片を詰め込み、電極を固定する。閉創前に術中X線写真で電極挿入状態を確認する。

2 術後合併症の説明と同意

手術した場所の感染や出血、手術側舌の前2/3の味覚低下、めまい、耳鳴りを一時的に起こす可能性がありえる。また埋め込まれた電極が故障したときは機器の除去や、入替え手術をすることもありえる。また、顔面神経に触れない場合にも、ドリルの熱などによって予期せぬ一時的な麻痺が起こる可能性が1%程度ありうる。

骨粗鬆症を伴った中高年の女性や蝸牛周囲の骨吸収を伴う耳硬化症では、術後の顔面神経の電気刺激も成績を悪化させる要因になる。人工内耳埋め込み術に伴って、手術後に髄膜炎および電極の感染症が起こることがありえる。とくに術後髄膜炎は、過去の髄膜炎、頭部の外傷、内耳奇形があった場合には、とくに注意が必要である。

体外機器の故障の可能性、電気メスやMRI検査の禁忌（可能な電極もある）、頭部をぶつけるスポーツの制限などのデメリットについても説明と同意を得ておく。

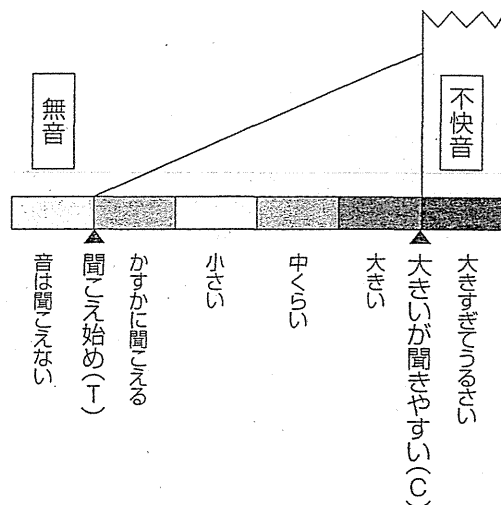


図6 マッピング用チャート

9 マッピングの注意点と環境整備

可能なら、マッピング前にインプラントテストやインピーダンステストを行ってインプラント機器の性能に問題がないことを確認しておく。

小児ではリラックスした状態で実施できるように、環境整備にも工夫が必要となる。椅子や机は児の年齢に即した形態を整え、訓練室内の配置も考慮する。児の注意が拡散しないよう、他の玩具は目に触れる場所には置かず、見学者がいる場合も視野に入れない、などの配慮が必要である。

実際のマッピングの手順は以下のとおりである。

1. 図6のようなチャートを提示して、電気量の増大に伴って起こる音量の自覚的感覚をチャート上で指さすことで、各電極ごとに聞こえ始めの最小可聴閾値Tレベル および大きいが聞きやすいという最大快適閾値Cレベルを決定する。
2. 周波数を各電極に割り振る。
3. 刺激モードの選択。
4. 音声処理方式の選択。

小児では過剰刺激などで一度不信感をもつと以後の人工内耳装用拒否につながることもあるので、段階的なCレベルの増大を行うことが重要である。

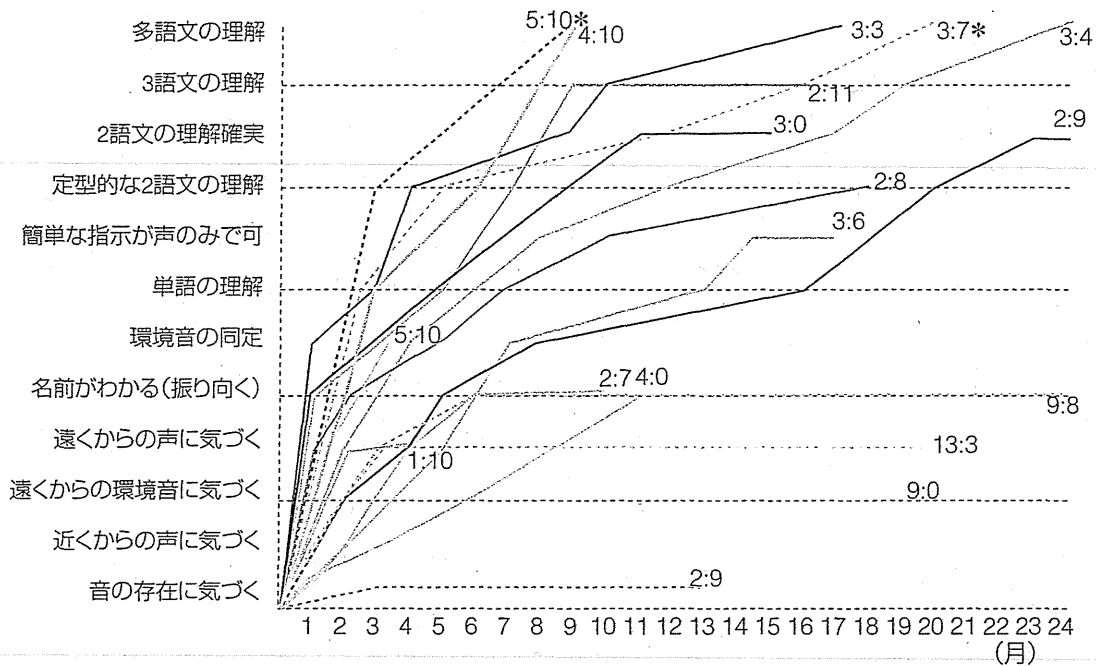


図7 小児人工内耳例の聴取能力の変化 (数字は最終年齢を示す)⁹⁾

表4 小児人工内耳術後の評価に用いられる主な検査 () は適応年齢を示す

- <聴覚>
 - ・MAIS (就学前後)
 - ・IT-MAIS Infant-Toddler MAIS (乳幼児)
 - ・語音聴取検査 CI-2004 (試案) (前言語期～成人)
 - ・補聴器適合検査 TY-89 (幼児～成人)
- <発達>
 - ・遠城寺式発達心理検査 (0～6歳)
 - ・津守式乳幼児精神発達質問紙 3段階(0～12カ月)(1～3歳) (3～7歳)
 - ・新版K式発達心理検査 (新～14歳)
- <知能>
 - ・WISC-Ⅲ知能検査 (5～16歳)
 - ・WPPSI知能検査法 (3歳10カ月～7歳1カ月)
 - ・グッドイナフ人物画検査 (DAM) (3～9歳)
- <言語>
 - ・絵画語彙発達心理検査 (PVT) (3～10歳)
 - ・困リハ式<S-S法>言語発達遅滞検査 (0～6歳)
 - ・ITPA言語学習能力診断検査 (3～9歳)
 - ・教研式新読書力診断検査
- <音声, 発声・発語>
 - ・MUSS
 - ・構音発達心理検査 (3歳～)

10 人工内耳装用効果の評価

1 成人

(1) 音場閾値での聴力検査

防音室内で被験者より1m離れた場所にスピーカーを設置し、250～4,000 Hzまでの周波数ごとの閾値を測定する。通常、最終的に30～40 dB内に入るようにマッピングを行う。

(2) 語音聴取能評価検査 (Cochlear implant 2004: CI-2004)

施設間での評価の差を是正し、客観化による成績の比較を行う目的で、2004年に作成され、CD化された。成人用と小児用の2部構成となっている。子音、単音節、単語、文の聴取成績を個別に評価できる、音韻的要素、静寂時と雑音負荷時の評価が可能、発達に応じての評価が可能、という特長がある。

成人の言語習得後失聴者では、この文章リストで検討すると、人工内耳のみによる聞き取りでも平均で78%の正答率を示す⁸⁾。成績良好者では電話による聴取も可能になる。環境音の弁別は言語よりも容易であるが、音楽の聞き取りについて

はまだ不十分である。

2 小児

人工内耳適応および手術前後の評価として表4のような検査が一般的に用いられている。初回マッピング後にマップの妥当性を評価するには、Ling 6音を用いると会話音域の音声入力について簡便に確認できる。図7に術後の小児の聴覚発達例を示す⁹⁾。

3 他覚的検査

(1) 神経反応テレメトリー (neural response telemetry : NRT)

人工内耳の電極からのラセン神経節の刺激で誘発される複合活動電位を別な電極で記録して表示する。電気信号のレベルとT/Cレベルの設定にあたっては、小児のマッピングなどに利用することもできる。

(2) アブミ骨筋反射 (electrical stapedial reflex : ESR)

人工内耳の電気刺激で誘発されるアブミ骨筋反射を記録する。T/Cレベルの判定の資料になる。

(1) (2) はともにその閾値はほぼCレベルに相当するとされて、マッピングに利用される。

11 小児人工内耳治療における長期の注意点

耳の医学的管理と人工内耳のマッピングを含む聴覚補償と聴覚管理を病院が、日々の聴覚活用指導を療育・教育機関が分担するので、手術の決定前から療育・教育機関と連携を開始し、手術遂行の認識を共有するのが望ましい¹⁰⁾。また、教育機関で言語教育の継続的な支援が必要であるというアドバイスを養育者に行う。

難聴によるコミュニケーションを補うために母子間で自然発生的に出るジェスチャーやベビーサインは、親子関係や愛情の確立のためにも有用で

ある。高度な内耳奇形例、内耳の骨化による挿入不十分な挿入例、重複障害例などの例で、人工内耳による聴覚活用が不十分であると最終的に結論された場合には、これを補うための補助手段としての視覚言語の導入もためらってはならない。

そして、人工内耳装用児が社会人として必要十分な言語能力を獲得できることをハビリテーションと教育の最終目標とする。

12 おわりに

数年ごとにソフトとハードは進歩して、(リ)ハビリテーション内容はむしろ複雑多様化してきており、医師とSTによるチームアプローチが不可欠となってきている。

(熊川孝三)

●文献

- 1) 梶 博幸：人工内耳。言語聴覚士のための言語聴覚障害学 (喜多村 健編)，医歯薬出版，2002，p199。
- 2) 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。
- 3) 熊川孝三：人工内耳患者の選択 - 高度難聴者の画像診断。CLIENT21 7巻 補聴器と人工内耳。中山書店，2001，pp235～240。
- 4) 板倉秀，浅野進，中川啓子：幼児聴力検査の信頼性と適応限界。Audiol Japan，18：183～188，1975。
- 5) 熊川孝三，鈴木久美子，武田英彦，他：短期入院による乳幼児の他覚的精密聴力検査—システムの紹介およびABR，蝸電図，聴性定常反応，EABRの検討—Audiol Japan，48：156～164，2005。
- 6) 熊川孝三：内耳奇形の聴覚検査所見。JOHNS，25：49～54，2009。
- 7) 熊川孝三：乳幼児の人工内耳の適応と手術。JOHNS，24：1428～1434，2008。
- 8) 射場恵，熊谷文愛，熊川孝三：語音聴取評価検査CI-2004(試案)を用いた成人人工内耳装用者の聴取能。Audiology Japan，49：665～666，2006。
- 9) 高木 明：第110回日耳鼻学術講演会 臨床セミナー「小児の人工内耳」より引用 2009。
- 10) 熊川孝三，射場恵，小山由美：耳鼻咽喉科・頭頸部外科のリハビリテーション 人工内耳—小児。耳鼻咽喉科・頭頸部外科，79：77～83，2007。



内藤 泰

神戸市立医療センター中央市民病院
副院長・耳鼻咽喉科部長

画像でみる

耳 の

診断と治療

小児編

IMP 国際医学出版

耳漏に対する治療

耳漏が出ている場合には抗菌薬投与を検討する。抗菌薬は耳漏菌検査での薬剤感受性にあわせて選択する。薬剤耐性菌に対しては鼓室洗浄・処置が有効な場合も多い。

処方例 下記いずれかを用いる。

- 1) サワシリン細粒 30~60 mg/kg 分3 毎食後
- 2) メイアクト MS 小児用細粒 9~18 mg/kg 分3 毎食後
- 3) タリビッド耳科用液(0.3%) 1回数滴 1日2回 朝・夕点耳

外科的治療

本疾患の治療では薬物療法はあくまで補助的なものであり、外科的治療が中心である。

慢性中耳炎の場合、鼓室形成術により鼓膜穿孔の閉鎖を行う。穿孔が比較的小さく、耳漏がない症例ではフィブリン糊などを用いて穿孔を閉鎖する方法(簡易鼓膜形成術)で日帰り・短期入院手術が可能な場合もある。穿孔閉鎖だけで聴力改善が不十分な場合は耳小骨連鎖再建を同時に行う。

真珠腫性中耳炎の場合、鼓室形成術+乳突削開術が必要である。炎症が強い場合や病変の遺残の可能性が高い場合には段階手術が選択されることもある。

感音難聴(人工内耳, 補聴器)

sensory-neural hearing loss (cochlear implant, hearing aid)

熊川孝三 虎の門病院・耳鼻咽喉科部長(東京)

病態

感音難聴は原因疾患により内耳性、蝸牛神経性、中枢性の障害に分けられるが、小児ではコルチ器の有毛細胞の障害による内耳性難聴が多い。純音聴力レベルの会話域平均値が40~70 dB までを中等度難聴、70 dB を超える場合を高度難聴と呼ぶ。

内耳性

原因としては、宇佐美によれば、*GJB2* 遺

伝子変異が26%、*SLC26A4* 優遺伝子変異が14%と合わせて40%を占め、劣性遺伝による発症が難聴の原因として重要である。ほかに、ミトコンドリア1555あるいはミトコンドリア3243変異などによる優性遺伝による難聴が10%と報告されている。ついで、サイトメガロウイルス感染が6%であり、妊娠中の風疹、あるいは新生児仮死も原因となる。Jensenは先天性高度難聴者の20%に内耳奇形が認められるとしており、早期の側頭骨CT撮影が勧められる。

中枢性

先天性難聴にはまれに両側内耳道および聴神経の形成不全に伴う高度難聴がある。蝸牛神経の形成不全が二次的に内耳道の狭窄を引き起こすと考えられているため、側頭骨CTで内耳道の狭窄があれば、CISS法MRIで第8神経の有無を確認する。

治療方針

検査・診断

わが国の小児の聴覚管理体制として、生後2~3日目に行う新生児聴覚スクリーニング検査(⇨824頁)が、すでに産科施設の約7割近くで整備されつつある。その結果、新生児の0.1%、つまり1,000人に1人が高度の聴覚障害をもって生まれることが判明した。さらに1歳6か月児健診および3歳児聴覚検診も行われており、難聴の早期発見によって、早期からのインターベンションが可能となり、音声言語獲得に有効な治療法の選択が可能となっている。

聴覚検査としては、通常、生後3~6か月では聴性行動反応検査(BOA)を、生後6か月~3歳では条件詮索反応聴力検査(COR)を、3~5歳では遊戯聴力検査を、幼児期以降では純音聴力検査を行う。ただし、BOAやCORなどの検査では確実性や再現性、片側ずつの把握が困難である、などの問題があり、また骨導検査は実施が難しい。

他覚的な聴覚検査法としては、聴性脳幹反応(ABR)があるが、高音のクリック音を使

用するため、低音域に聴力が残っていても高音域の聴力が悪ければ無反応と判定され、低音域の補聴効果が推定できない。最近では、低音域の他覚的聴力レベルを推定できる聴性定常反応検査(ASSR)が一般的となり、さらに骨導音刺激による ASSR も加えることで、感音難聴か伝音難聴かの鑑別診断が小児でも可能である。

聴覚検査のみならず、画像検査、遺伝学的検査も併せて行うことで、より確実な病態診断が可能である。

㉑ 補聴器

中等度以上の両側難聴が発見されれば、早期(6か月～1歳)からベビー型あるいは箱型補聴器を装用させる。高度難聴の場合には、音声言語が獲得されるためには、補聴器装用閾値が日常会話音声範囲内つまり 60 dB 未満に入ることが望ましい。

音声をデジタル変換して聞きやすくするデジタル補聴器は雑音の抑制に効果があり、またボリューム操作が不要なので、細かい操作ができない小児の場合にも勧められる。

㉒ 人工内耳

内耳周囲のラセン神経節を電気刺激するので、高度の内耳性難聴が適応となる。

2006年に日本耳鼻咽喉科学会が定めた小児の人工内耳適応基準は、①1歳半以上で両側 90 dB 以上の難聴であること、②十分な期間、補聴器を装用しても音声言語の聴取・表出がほとんどみられないこと、③十分なリハビリテーションおよび教育支援体制が得られること、である。

最近では年間に約 500 例の手術が行われ、約 50% が小児例である。その 25% が新生児聴覚スクリーニング検査によって発見された例である。人工内耳では装用閾値を高い周波数領域においてもフラットに 30～40 dB まで改善できる。その結果、子音の聴取や発話へのフィードバックに有利となり、音声言語の獲得が可能である。

手術時期は、補聴器の装用効果が乏しいこ

とが判断できた時点で、可及的早期に、できれば 3 歳までに行うのが望ましい。人工内耳はすでに保険も適用され、早期に手術を受けた高度難聴児の 70% が普通学校へ行っている。十分な音刺激がないままに言語獲得の臨界期(5歳以降)を過ぎると、音声による言語中枢の発達や聴取能にも限界がある。

㉓ 聴性脳幹インプラント

脳幹の蝸牛神経核を電極で刺激するもので、両側の聴神経の形成不全、先天的な高度の内耳奇形、内耳の完全骨化例が適応となるが、まだ保険適用外である。

新生児聴覚スクリーニング

newborn hearing screening

宇佐美真一 信州大学教授・耳鼻咽喉科学

先天性難聴は出生 1,000 人に 1 人生まれる頻度の高い疾患である。しかしながら患児は難聴以外に障害をもたない場合が多く、従来は言葉が出ない、音に対する反応がない、などをきっかけに 2～3 歳で発見されることが多かった。言語発達には臨界期があり、その時期に十分な音の情報が入らない場合、言語発達に影響を及ぼすことが明らかになった。したがって近年、難聴を早期発見し、早期療育するために、新生児聴覚スクリーニングが普及してきた。出生後(産科入院中)、自然睡眠中に自動 ABR(聴性脳幹反応；音に対する脳幹の反応を検出)、あるいは耳音響放射[otoacoustic emission(OAE)；内耳外有毛細胞の機能を検出]を行い難聴の有無をスクリーニングする。

㉔ 先天性難聴の原因と病態

疫学的な研究により、先天性難聴のうち約 50% は遺伝性、約 25% が非遺伝性(感染、外傷、薬物などの環境要因)によるものとされている(図 1)。遺伝性難聴のうち約 30% は「症候群性難聴」と呼ばれ、難聴のほか種々の随伴症状を伴うが、遺伝性難聴の約 70% は難聴のみが症状である「非症候群性難聴」であ

聴覚系検査から鑑別する

急性難聴は迅速な処置ができるかどうかで予後が異なる

- 難聴は耳鼻咽喉科領域でも最も頻繁に遭遇する主訴の一つであり、そのなかでも急性のものは迅速な処置ができるかどうかによって予後がはっきり異なるものが少なくない。
- その意味で急性難聴の的確な診断、ひいてはそれに必要な検査の進め方は日常臨床において知っておくべき必須の部分であるといえる。
- ちなみに難聴の程度として軽度、中等度などの表現がよく使われるが、それぞれの聴力レベルと日常での聞こえの状態は案外知られていないので、①に一般的なものをまとめる。
- 本項では諸検査の羅列は避け、必要最小限の、しかも多くの耳鼻咽喉科診療所で所有している診察手段、検査機器でどこまで診断でき、それによりどう対処できるかを中心に述べる。ここでは耳垢栓塞や鼓膜穿孔などのように外耳道、鼓膜に明らかな異常がない耳での急性難聴に限って解説する。

ポイントとなる検査

■ 病歴

特徴的病歴は非常に有力な診断の手がかり

- 本項のタイトルは検査の進め方ではあるが、特徴的病歴は検査を行う前の段階で非常に有力な診断の手がかりとなるため、病歴でのポイントを述べる。

■ 上気道炎

- 上気道炎が先行した病歴がある場合には、滲出性中耳炎、また小児で一側性ならムンプス難聴の可能性が考えられる。

① 難聴のレベル

難聴の程度	聴力 (dB)	日常生活での状態
軽度	21~40	ささやき声が耳元でないと聞こえない。
中等度	41~70	会話中に聞き落としがあるが対面しての会話は可能。70 dB となると大声でなければ通じない。
高度	71~90	聞き落としが多く、会話はほとんど不可能。耳元に口を近づけて話しかける必要がある。
聾	91 ≤	言語音、一般環境音ともに聴取不能。

■ pop音などの耳内雑音

- とくにいきみや力みの直後の耳内での pop 音に続いて難聴、さらにめまいが生じた病歴があれば、外リンパ瘻が強く疑われる。

■ 頭部打撲、外傷

- 交通事故、転落事故などの頭部打撲、外傷の病歴があれば耳小骨離断が、さらにめまい、ふらつきが加われば内耳障害による感音難聴が疑われる。

その他

- 当然ではあるが、爆発や突発事故的な大音響に曝露した場合には音響外傷の可能性が高く、航空機搭乗やスキューバダイビングなどの急激な気圧変化に曝露した病歴があれば圧外傷 (barotrauma)、さらにめまいを伴えば内耳障害の可能性が高い。
- また、アミノグリコシド系抗菌薬や白金製剤の抗癌剤投与後には薬物性難聴が考えられる。

■ 純音聴力検査

- いうまでもなく最も基本の重要な検査である。
- 難聴の程度とともにまずみるのは気骨導差である。
- 急性の伝音難聴、感音難聴にそれぞれどのような疾患があるかはここでは割愛するが、急性の混合難聴をみることはまれで、その場合には上半規管裂隙症候群や前庭水管拡大症候群での急性内耳障害なども否定できない。
- 以下に示す聴力型 (パターン) も診断に有用なことが多い。

低音型

- 伝音難聴で低音域の低下がみられれば滲出性中耳炎などの中耳貯留液が最も疑われ、感音難聴なら急性低音障害型感音難聴が疑われる。

高音漸傾型

- 伝音難聴でこのタイプは少ないが、感音難聴では突発性難聴などでよくみられる。

水平型

- 伝音難聴なら耳小骨離断でよくみられ、感音難聴ではやはり突発性難聴でみられる。

その他

- 急性難聴にはあらゆる聴力型がありうるが、時に聴神経腫瘍の初期に耳閉感のみが主訴で、周波数はさまざまであるが dip 型の難聴を示すことがあり注意を要する(㊸)。

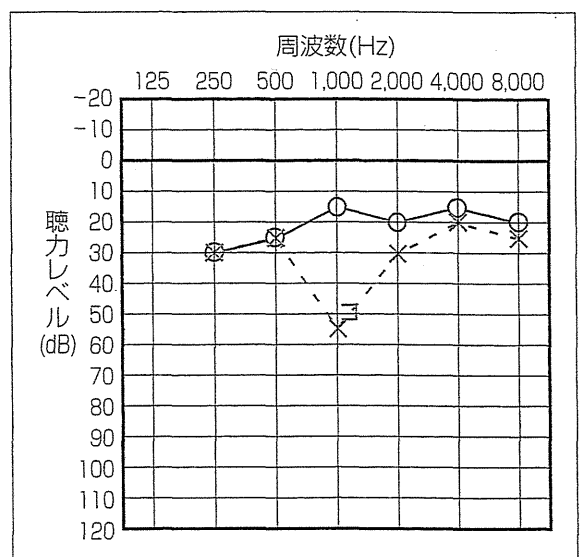
■ ティンパノグラム (㊸)

A 型^{★1}

- 伝音連鎖の正常パターンであるが、ピークの低い As 型が中耳伝音連鎖の固着、ピークの高い Ad 型が離断とされている¹⁾。
- しかし、その診断的価値(感受性)は高くなく、次のアブミ骨筋反射と組み合わせて初めて診断的価値が高まる。

★1

As 型は外耳道容積がおよそ 0.3 mL 以下、Ad 型は外耳道容積がおよそ 1.4 mL 以上。



㊸左聴神経腫瘍(47歳, 男性)の初診時聴力像
主訴は左耳閉感のみで症状に変動がみられたため、MRI 検査を行ったところ、左内耳道底に約 3 mm の腫瘍陰影を認めた。