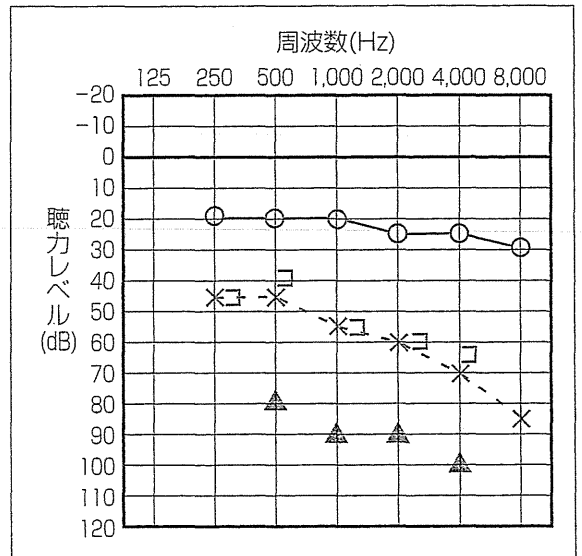


④ティンパノグラムの型分類



④左突発性難聴 (56 歳, 男性) の聴力像と左耳の同側音刺激によるアブミ骨筋反射閾値 (▲)

左耳の最小可聴閾値は 45~85 dB で中等度難聴を示すが、アブミ骨筋反射閾値は正常耳と同等の 80~100 dB であり、補充現象が陽性である。

B 型

- 急性難聴で中耳貯留液や滲出性中耳炎は少ないが皆無ではなく、あわてて受診するケースもある。
- さらに鼓膜が肥厚していると貯留液が透見できず、突発性難聴と誤診する場合がある。

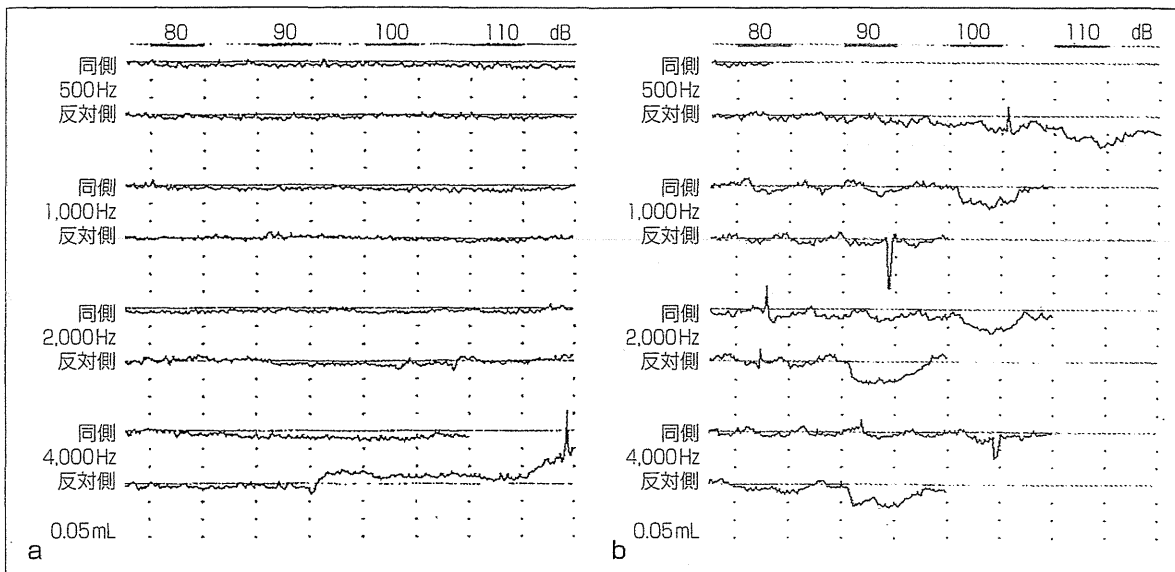
C 型

- 中耳陰圧を示すが、C₂型^{★2}では中耳貯留液がある可能性は低くはなく²⁾、急性難聴の原因にもなりうる。

★2 C₂型
-200 daPa より高度の陰圧。

■ アブミ骨筋反射 (SR) 検査

- アブミ骨筋反射 (stapedial reflex : SR) 検査は、一般には反射の有無による中耳伝音連鎖の異常が診断できることが成書にも記されているが、感音難聴の場合に反射閾値も非常に重要であることを強調したい。
- 感音難聴には内耳性と後迷路性があるが、内耳性では補充現象 (recruitment phenomenon) があるため、反射閾値は正常聴力耳と大差なく、80~100 dB の音刺激で発生する (メッツテスト (Metz test), ④)³⁾。一方、後迷路性では補充現象がないので最小可聴閾値から SR が生じる閾値との差は 80~100 dB あり、軽度難聴以外では 110 dB までの音刺激では反射は生じないことが多い。
- 補充現象の検査として、SISI (short increment sensitivity index) 検査、Jerger 自記オーディオメトリーなどがあるが、いずれも自覚的検査であり確実性を欠くが、SR は他覚的検査であるため、被検者の主観に左右されないという大きな利点がある。



⑤ティンパノグラム C 型 (中耳陰圧) でのアブミ骨筋反射

外耳道圧を平圧にしてアブミ骨筋反射を測定すると検出されないが (a), 外耳道圧を中耳圧と同じ圧(-150 daPa) にして測定すると正常に反射が検出される (b)。

ポイント

感音難聴でアブミ骨筋反射が正常耳と同等の閾値で検出されれば、ほぼ内耳性感音難聴と診断できる。

さらに鑑別が必要な場合に加える検査

■歪成分耳音響放射検査 (DPOAE)

- 歪成分耳音響放射検査 (distortion product otoacoustic emission : DPOAE) は、内耳外有毛細胞の機能を反映する検査で、これが低下していれば内耳

Advice

SR 検査のコツ

①ティンパノグラム C 型のとき

⇒ 中耳圧と同じ外耳道圧にして測定

SR 検査を行う際に、中耳貯留液があってティンパノグラムが B 型を示すときには反応が検出されないことはよく知られているが、C 型や Ad 型の場合も検出できないことがある。

通常 SR は外耳道内が平圧の状態での測定するが、C 型では中耳が陰圧なので鼓膜の可動性が悪く、SR による微妙なコンプライアンスの低下が波形に反映されないことがある。最近では自動的に外耳道圧を中耳圧と同じ圧に設定して SR 検査を行う機器も増えているが、そうでない場合は手動で外耳道圧を設定できる機器では外耳道圧を中耳圧に

近づけるように設定すると SR を検出できることがある (⑤)。

②ティンパノグラム Ad 型のとき

⇒ 中耳圧と少しずらせた外耳道圧で測定

また Ad 型の場合は逆に、ピーク圧付近でコンプライアンスが急激に変化することを示しており、SR 測定中に脈拍や呼吸などのわずかな中耳圧変化で基線が変動するためうまく検出できないことがある。その場合には、やはり可能なら手動で外耳道圧を中耳圧のピークから少しずらして設定すれば、基線が安定して SR を検出できることがある。

性難聴の可能性が高い。

- 詳細は他書に委ねるが、auditory neuropathy では DPOAE が正常で、次に述べる ABR が検出できない。
- 本検査は耳垢や中耳貯留液などの外耳、中耳の状態に結果が左右されることが欠点である。

■ 聴性脳幹反応 (ABR)

- 聴性脳幹反応 (auditory brainstem response : ABR) は、4 kHz 付近の高さのクリックの音刺激に対する脳波を検出することで聴力を評価する検査で、これも客観的検査である。
- 後迷路性難聴では、反応の欠如、病巣より中枢側の波形が欠如、I-V 波の間隔の延長、などの所見がみられ、そのほか、自覚的検査で難聴がみられても ABR の反応閾値が正常であれば機能性難聴(心因性難聴、詐聴)の診断に有用である。

■ 聴性定常反応 (ASSR)

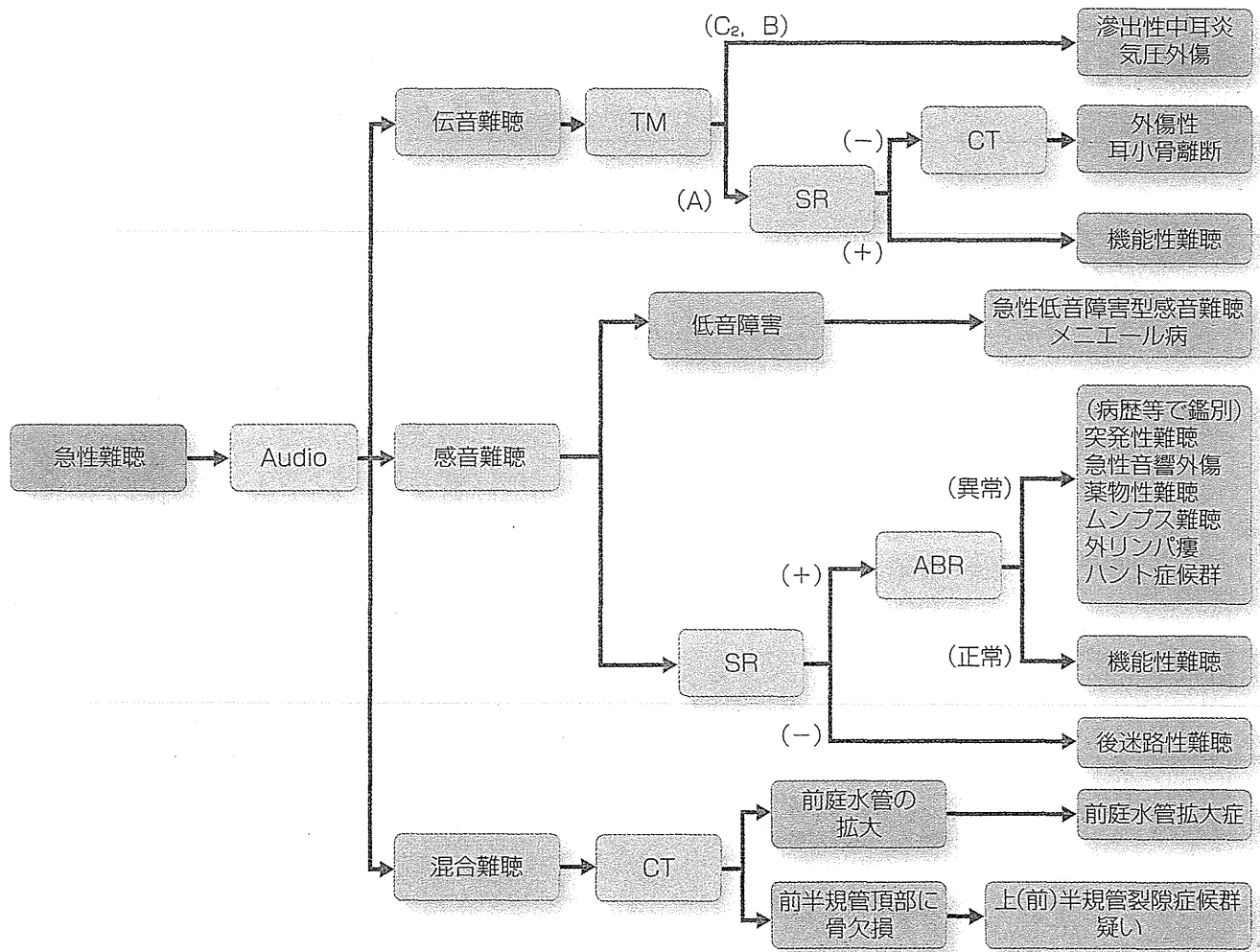
- 聴性定常反応 (auditory steady-state response : ASSR) は、ABR と同様の聴性誘発反応による聴力検査である。
- ABR での I~VII 波のように反応波形は出ないので、難聴の部位診断など神経学的診断には適さない。
- しかし音の周波数ごとに反応閾値が検出できるのが最大の利点で、幼小児などの他覚的聴力検査に応用される。

実際の検査・診断手順

- 上記の検査を用いて実際に「鼓膜に明らかな異常がない急性難聴」の患者さんの検査・診断手順は④のようになる。
 - ① まずは純音聴力検査を行い、難聴の種類(伝音、感音、混合)を確かめる。
 - ② 伝音難聴の場合、次にティンパノメトリーを行う。もし C₂ ないしは B 型であれば中耳貯留液の可能性が高く、滲出性中耳炎や病歴によっては気圧外傷が考えられる。
 - ③ A 型の場合には SR 検査を行う。SR が検出されない場合は急性難聴としては耳小骨離断が考えやすく、CT 検査が必要となる。正常閾値で検出される場合は機能性難聴が疑われる。
 - ④ 感音難聴の場合、まず低音障害型を示せば急性低音障害型感音難聴、めまい、ふらつきを伴えばメニエール (Ménière) 病が考えられる。

■ Topics 低音障害型感音難聴を示す遺伝性難聴

九州などでは遺伝性難聴で低音障害型感音難聴を示すものがあり、これはめまい・ふらつきを伴わず慢性に経過する。WFS1 遺伝子異常といわれており、一般に薬物治療は奏効しない。



⑤難聴診断のためのフローチャート

Audio：純音聴力検査，SR：アプミ骨筋反射検査，TM：ティンパノメトリー。

- ⑤低音障害型以外の感音難聴ではSR検査を行う。SRが検出できなければ後迷路性難聴の可能性があるので、随伴症状の観察やMRIなどの中樞の検査が必要となる。
- ⑥SRが正常閾値で検出できれば内耳性難聴か機能性難聴と考えられるので、ABRを行う必要がある。いうまでもなく、ABRが正常なら機能性難聴で、検出されないなどの異常があれば内耳性感音難聴が考えられる。
- ⑦内耳性感音難聴には数多くの疾患があるが、それらを鑑別する聴覚的検査はほとんどなく、特徴的病歴などで鑑別を行う。
- ⑧まれではあるが混合難聴の場合には、前庭水管拡大症や上(前)半規管裂隙症候群であることがあるので、CTを撮る必要がある。

(高橋晴雄)

引用文献

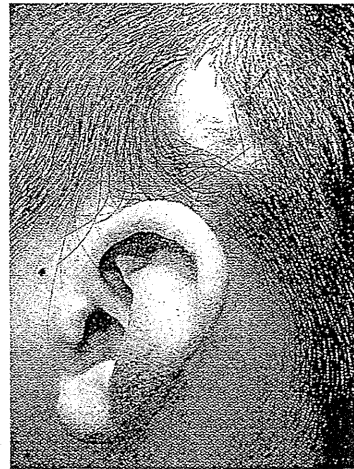
- 1) 泰地秀信. 4. ティンパノメトリー. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 2003 ; 75 : 32-7.
- 2) 本庄 巖編著. 滲出性中耳炎の正しい取り扱い. 改訂第2版. 東京: 金原出版; 1999. p.45-6.
- 3) Metz O. Threshold of reflex contraction of muscles of middle ear and recruitment of loudness. Arch Otolaryngol 1952 ; 55 : 536-43.

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

高橋晴雄， 袁田涼生

髄膜炎で失聴し，人工内耳手術後に感染して再手術を余儀なくされた症例

8歳男児。生下時から難聴の訴えはなく言語発達も問題なかったが，4歳時に髄膜炎で両耳とも失聴した。右耳には真珠腫性中耳炎があり，それに対する鼓室形成術と左耳への人工内耳埋め込み術が行われ，術後問題なく経過していた。6歳時，左埋め込みレシーバー部に反復性に感染，膿瘍形成がみられるようになり，抗菌薬による保存治療や局所の肉芽搔破などの外科的治療にも抵抗した。まもなく先天性低ガンマグロブリン血症と診断され，終生のガンマグロブリン補償療法が開始された。ガンマグロブリン治療開始1年後に再びレシーバー周囲に膿瘍形成がみられ，以前と同様に治療に抵抗して難治化した(①)。



① 感染を起こした人工内耳埋め込みレシーバー部位 (→)

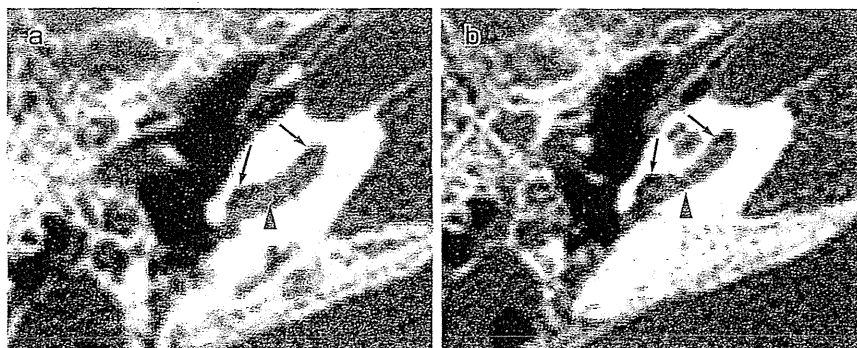
言語習得に対する影響や再感染のリスクを 考えて，最良の方法を見いだす

ここで，本症例の治療について次のような選択が考えられた。感染した左人工内耳は抜去する以外には方法はないと思われたが，人工内耳再埋め込みの方法として以下の3つを考えた。

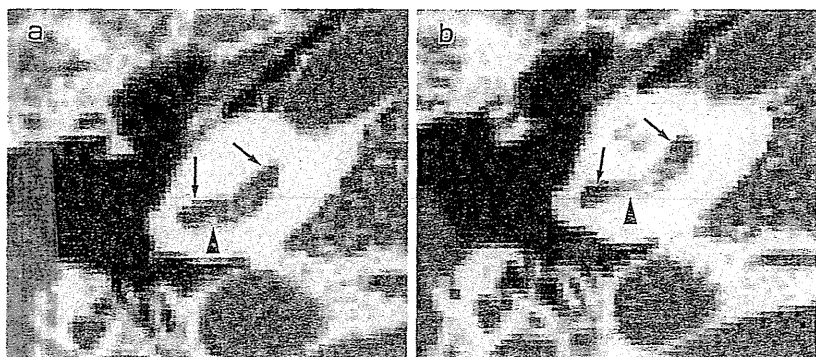
- ①同時に同側に位置を変えて再埋め込み
- ②数か月おいて同側に再埋め込み
- ③反対側に埋め込み

③反対側に埋め込み

案①には言うまでもなく再感染のリスクがあり，先天性低ガンマグロブリン血症を考えると通常よりそのリスクは高いと思われ，案②では人工内耳装用を中断するため言語習得に障害が生じる可能性があり，数か月おくことにより同側創部の感染は治癒するが広範囲の瘢痕拘縮で再手術が難しいという可能性もある。案③では感染のリスクは低く，言語習得後失聴なので反対側への埋め込



② 4歳時の右耳CT所見
蝸牛基底回転の鼓室階にやや濃度が高い陰影がみられ(▶)，前庭階(→)とは対照的な所見を示す。



③ 7歳時の右耳 CT 所見

②でみられた蝸牛基底回転鼓室階のやや濃度が高い陰影は骨新生に変化していたが(▲), 前庭階(→)は依然として開存している可能性が高いと考えられた。



④ 術後の耳 X線所見

電極は蝸牛内に1回転以上挿入されている(→)。

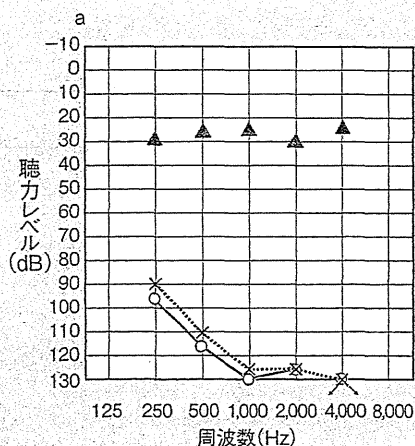
みでも言語獲得は可能と考えられたが、1つ大きな問題があった。それは過去の髄膜炎による蝸牛の変化であった。

蝸牛の立体的解剖的理解をオリエンテーションへ応用する

4歳時の髄膜炎後の側頭骨 CT では蝸牛基底回転に通常よりやや高濃度の陰影があり肉芽、瘢痕形成が疑われ(②), 7歳時には基底回転には明らかな骨新生がみられた(③)。しかし詳細に観察すると、骨化は鼓室階で生じており、前庭階にはスペースがみられることがわかった。

そこで卵円窓直下に開窓して電極を前庭階に挿入し、卵円窓前下部の蝸牛第2回転にも開窓して電極のより深部への挿入を補助し、全活動電極が挿入できた(④)。

現在術後2年9か月経過したが、術創感染はみられず、半年時人工内耳装用時純音聴力検査にて、



⑤ 術後半年時の裸耳、人工内耳装用時(音場)純音聴力検査結果

十分な環境音聴取能が得られたことが分かる。

良好な聴取能を示し(⑤), 語音聴取は、術後8か月の単語聴取は聴覚のみで64%, 術後1年時において単語聴取は聴覚のみで96%となっている。

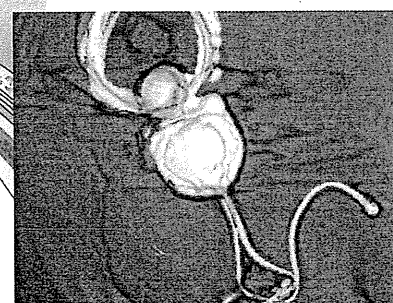
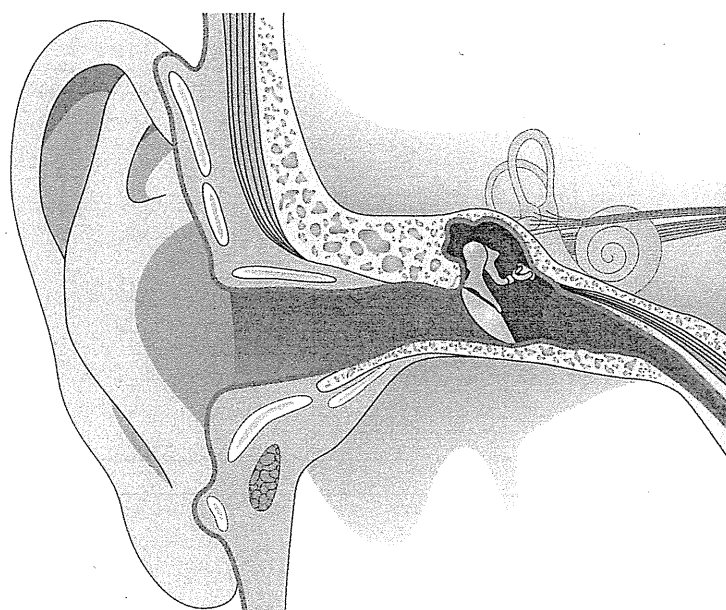
ブレークスルーのポイント

- 人工内耳手術を行う際には、通常の手術に必要な範囲以上の詳細かつ広範囲の蝸牛の立体解剖を十分に理解し、非定型的な例でも CT 読影や手術でのオリエンテーションを考案できるようにしておくことが重要である。
- 人工内耳という異物を移植する手術は通常でも感染すると難治化するため、免疫不全という不利な点がある場合には、可能な限り術後感染のリスクを排除する戦略を立てることが必須である。

Yasushi Naito

Pediatric Ear Diseases

Diagnostic Imaging Atlas
and Case Reports



KARGER

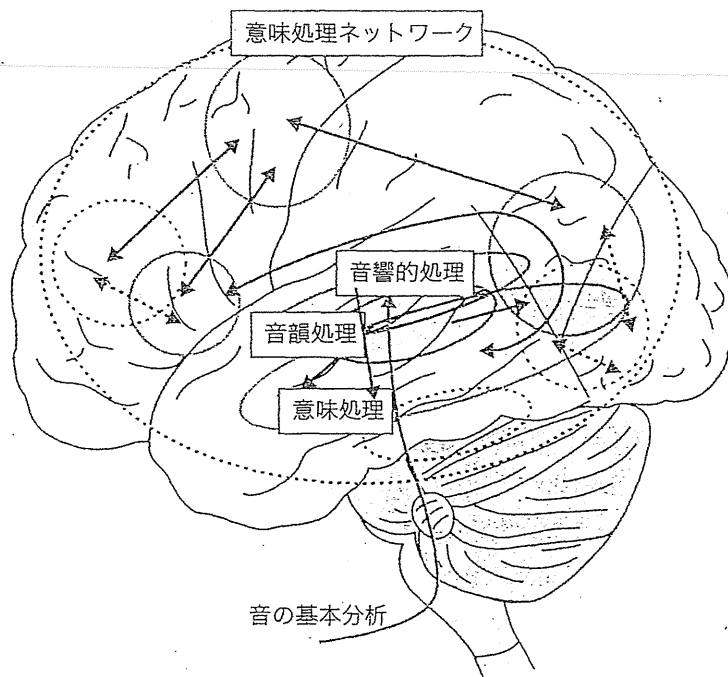
言語

言語はヒトの考えや感情を一連の音声（あるいは身振り，手振り）の組合わせに符号化¹⁾して表出するとともに，それを知覚し理解する能力であり，ヒトのコミュニケーションと思考の主要な手段である。言語には音声を介する音声言語以外にも視覚入力を用いる書字言語などもあるが，小児の発達過程をみても，またヒトの歴史をみても，音声言語が言語の基本となって，その後に書字言語が成立する。動物も鳴き声（call）でコミュニケーションを行う場合があるが，これらは例えば捕食者に対する警戒やなわばりの主張など，特定の発声が1つの事項に対応し，鳴き声の種類の数だけしか情報を伝えられない。一方，ヒトの音声言語は，一定数の音韻が基本となり，これらを組合わせて単語，さらに文が構成される。したがって，言語では音韻の数は限られているのに，これで表せる意味は無限であり，きわめて複雑・高度な内容まで構築できるという点で，動物の鳴き声と本質的に異なる。

音としての音声言語は，内耳で聴神経の神経活動に変換され，聴覚路を上行して聴皮質に到達する。言語音に対応する一連の神経信号が言語として理解されるまでには，その音響的処理に始まって，音韻処理，単語の意味処理，統辞過程など多段階の処理を経る（概念図）。

音声言語の認知機構の探求は，まず脳損傷の解剖学的検討によって始められ，次いで電気生理学的手法，脳機能画像法も加わって多くの成果があげられている。本項では言語の中でも，特に音声言語について，その知覚から意味の理解に至る神経機構について概説し，さらにその障害の一例として高度難聴が音声言語の認知におよぼす影響について筆者が得た知見も含めて解説する。

概念図



音声言語の認知

1) 音の大きさ (音圧) や高さ (周波数) の処理

聴覚路のニューロンの音に対する反応は上位中枢になるほど多様になり、音の開始や終了に際してだけ活動するものから音の持続に応じて反応も持続するものまでさまざまである。一般に聴覚路のニューロンの発火頻度と入力音圧との関係は、音圧の上昇に伴って発火が増加する単調型と、ある音圧まで発火が増加して、それより大きい音では発火が減少する非単調型に分類されるが、サルの聴覚路のニューロンでは、上位になるほど非単調型が多くなり、一次聴覚野では75%以上の細胞が非単調型であるとされる^{2) 3)}。

ヒトにおいても、脳磁図によって音の入力から約100ミリ秒後に観察され一次聴覚野近傍に局在する脳磁界反応 (N1m) は、純音を提示した場合、約60 dBHL (これはわれわれが日常会話で使用する音声と同じ程度の音の大きさである) までは増大するが、それより大きい音に対してはわずかな増大しかみられない⁴⁾。また、まず持続音を呈示し、のちにその音圧を変化させる刺激パラダイムでは、音圧変化時に、音が大きくなる場合だけでなく小さくなる場合でも誘発反応 (N1m') が出現し、さらにこのN1m' の大きさは刺激周波数によっても変化する⁵⁾。これらはいずれも、聴皮質のニューロンの多くが、音圧の増大に伴って発火を単純に増加させるような情報処理をしているのではないことを示している。

MEMO

音刺激によって誘発される脳磁界反応のうち、刺激後、約100ミリ秒に一次聴覚野近傍で観察されるものをN1mと呼ぶ。明瞭で再現性の高い反応で、聴覚中枢機能の評価によく用いられる。

音の周波数については、音響脳磁界反応のN1mは高音が内側、低音が外側に局在すると報告され^{6) 7)}、PETでも同様の周波数に応じた脳賦活の空間的配列 (tonotopicity) が示されている⁸⁾。このような tonotopicity は蝸牛有毛細胞の配列によって厳密に規定され、脳幹の上位中枢に至るまで保たれる。脳幹聴覚路の神経細胞の周波数選択性は下丘で最も鋭くなるが、大脳皮質

では鋭い選択性のものでなく広く多峰性の応答野をもつものもみられる。異なる周波数をもつ複数の音のランダム刺激による脳賦活をfMRIで計測した報告では、一次聴覚野 (ヘッシェル回) の外側部分が低周波数音に反応し、その前後に高周波数音に反応する領域が広がっており、ヘッシェル回を挟んで2つの周波数勾配が鏡像的に存在していることが示されている⁹⁾。一次聴覚野近傍の周波数マップは、さらに呈示音の音圧や周波数スペクトル構造にも影響され、多重的要素を同時に満たすため、重層的・複合的機能構造をもっていると予測される。

MEMO

耳で聞いた音は脳幹から大脳の一次聴覚野に至る聴覚路を上行し、音の高さや大きさを含む基本的な情報処理を受ける。

2) 言語音の音響的処理

言語音の音響的処理 (acoustic processing) とは、入力音を周波数スペクトルや時間的推移に基づいて分析 (spectro-temporal analysis) して、入力された複合音の中から言語音を抽出し、音韻や意味処理につなげる過程である。

音声言語の音響処理段階を検討する1つの手法に逆回し言語音の利用がある。逆回し言語音は通常の音声を逆方向から再生した音で、周波数スペクトルや強弱の経時的変化などの音響情報の総量は順方向に再生した言語音と全く同じであるが、音韻としては通常の言語とは全く異なり、意味は理解できない。日常生活文の逆回し言語音と無音状態の間で脳賦活状況を比較すると、逆回し言語音聴取によって両側の側頭葉が賦活されるが、普通に再生した言語音による賦活範囲 (図6-35A) よりは相対的に狭く、おおむね上側頭回に限局している (図6-35B)¹⁰⁾。

逆回し言語音は、ヒトの声には聞こえるが意味は理解できないので、語彙・意味処理は働かない。音韻については微妙で、総じて聞いたこともない言語音の連続であるが、あえて聞こえた通りに文字にすることは不可能ではないので、音韻処理機構が部分的に活動している可能性はある。簡単な物語の言語音による脳賦活から逆回し音声の脳賦活を直接差し引いたクリニオ

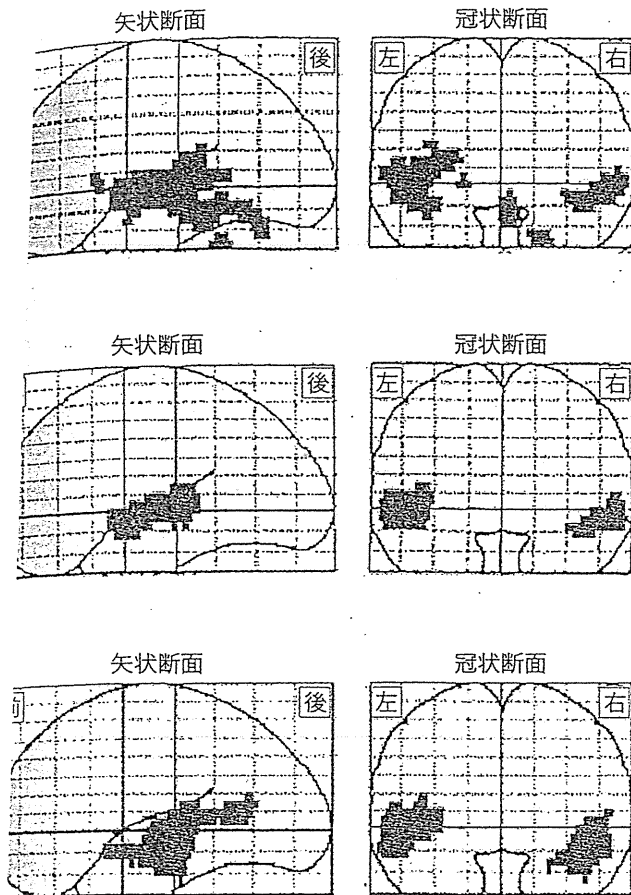


図6-35 言語音による脳の賦活

A) 日常生活文による脳賦活状況 (対照は無音状態)。両側の上側頭回、上側頭溝、中側頭回、左下前頭回(ブローカ野)が有意に賦活される。濃い青が賦活範囲。B) 逆回し言語音聴取 (対照は無音状態) では賦活範囲が相対的に狭く、おおむね上側頭回に限局している (文献10より転載)。C) 言語音を周波数情報のないクリック列に変換して時間情報だけで呈示しても、側頭葉で逆回し言語音より広い賦活が確認され、その範囲は上側頭溝から中側頭回を含む (文献12より転載)

らの報告¹¹⁾をみると、側頭葉において一次聴覚野を挟んで上側頭溝の前方と後方に2分された有意の賦活領域があり、賦活は左半球優位で後方では角回におよんでいる。これらは音声言語の音韻処理以降の情報処理を担当する部分と推測される。

矩形波のクリックは雑音に近く、特徴のない広い周波数成分をもつが、語音をクリック列に変換して時間情報だけで呈示しても、ある程度「コトバ」として認知できる。PETでみると、この条件でも側頭葉で逆回し言語音より広い賦活が確認され、その範囲は上側頭溝から中側頭回まで広がる (図6-35C)¹²⁾。この結果は、言語音に含まれる周波数情報と時間情報のうち、時間情報処理は単独でも側頭連合野を広範に駆動し、

音響処理にとどまらず音韻から、一部意味処理まで含むことがわかる。この研究は言語音の時間情報処理 (temporal analysis) の皮質内での広がりを選択的に示した点で意義深い。

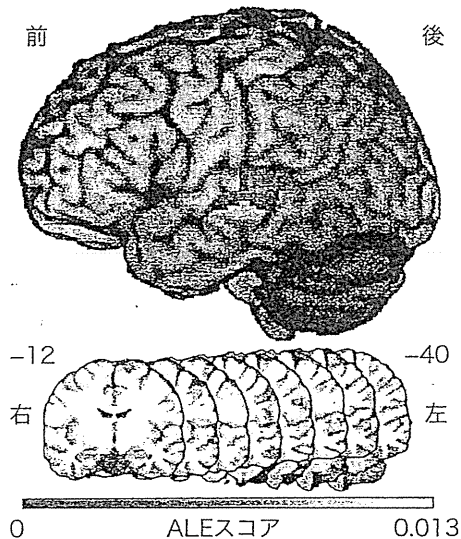
MEMO

音声言語の音響処理は上側頭回中央領域を中心とする側頭連合野で行われる。

3) 音韻の認知

音響分析の次の段階、つまり音韻を含む語彙以前 (sublexical) の処理の脳内機構についても多くの研究結果が報告されている。異なる脳機能画像 (fMRI/PET) 研究の結果を統合的に評価する手法としてALE (activation likelihood estimation) という方法があり¹³⁾、複数の異なる脳機能画像の研究報告の中から対象と方法で一定の基準に合致するものを選択し、その結果の脳賦活部位の標準座標から、それらの報告に共通する賦活部位などを数学的に推計する。言語の音韻分析についてのALEを用いたメタアナリシスでは¹⁴⁾、音声言語聴取と非言語音聴取との間のコントラストで両側の側頭葉から上側頭溝に連続する広い領域と、中前頭回の小さな領域が有意の共通賦活領域として抽出され、左半球側頭葉の賦活の方が右半球より2倍近く強い。さらに、対照条件を人工音声などの、語音近似複合音にすると、実際の語音との間に音響的差異がほとんどなくなり、より選択的に音韻処理領域を抽出できる。そのような比較で同定される音韻処理領域は左側頭葉の上側頭回腹側から上側頭溝に限局し (図6-36)、有意の賦活のY座標 (前後方向の座標) は-12から-40に広がっている¹⁴⁾。一次聴覚野 (ブロードマン第41野: BA41) の標準脳におけるY座標はおおむね-15から-35であるので、この領域は側頭平面の中央付近で一次聴覚野の外側部分とその周囲領域 (BA42, 22) になる。

この比較は語音の音響的処理と音韻分析担当領域の関係をよく明らかにしており、音響的処理は両側側頭葉の上側頭回に広がっているのに対し、音韻分析は、より左半球に偏して上側頭回中央領域外側から、その腹側の側頭溝付近に局在していると概括できる。



●図6-36 音声言語と語音近似複合音の賦活比較によって抽出される音韻処理領域

言語音と語音近似複合音による脳賦活のコントラストでは左半球側頭葉の上側頭回腹側から上側頭溝に局限した賦活が観察される(文献14より転載)

MEMO

音韻の分析には上側頭回中央領域の外側から上側頭溝に広がる領域が関与する。

4) 語彙・意味処理

経験により学習された対象物の形、色、材質、動き、音、匂いなど多様な知識は、言語によって記号化され、単語の意味理解の基盤を形成する。言語において、個々の単語に対応して貯蔵されている知識にアクセスする認知的行為を意味処理 (semantic processing) と呼ぶ¹⁵⁾。ここでは、音声言語の認知過程で、音韻の次の段階になる単語の意味処理が脳内のどこで行われているかをみよ。

■ ダマシオらの解析

脳の局限した病変、例えば脳血管障害、脳外傷、てんかんに対する手術などで言語の意味理解に障害をきたす場合がある。ダマシオら¹⁶⁾は言語の意味理解に障害をきたした多数例の脳病変部位をテンプレート脳上で集計し、個々の患者で行った単語の意味処理(有名人の顔、動物、道具の3つのカテゴリーに属する対象物の絵を示して、その名前を回答する)の検査結果と

の関係を検討した。また、患者で行ったのと同じ検査を健常者でも行い、単語の意味処理中の脳賦活状況をPETで計測した。その結果、まず、脳病変患者では、名前付けする対象物が所属するカテゴリーによって主たる病変部位が異なることが確認された。(図6-37)。

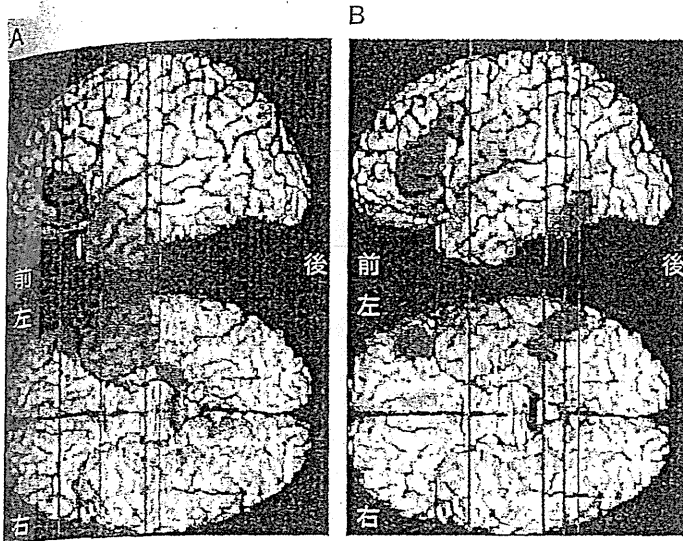
同じ検査を使用した脳賦活検査でも対象のカテゴリーに応じて異なった脳領域の賦活が広範囲で観察されている(図6-37)。しかし、同じカテゴリーの対象でも脳病変で名前がいえなくなっている領域と、健常者での名前付けによる賦活領域は必ずしも同じではなく、共通する部分と、全く異なる部分がある。これらの結果は、対象の性状によって単語(対象の名前)の意味処理を担当する領域が異なり、通常の言語野を越えて分布するという点で共通しているが、一方で脳病変による障害と健常者での賦活試験では意味処理の異なる側面が示される可能性も示唆している。

■ バインダーらの解析

音声あるいは書字で提示された単語に対して、その意味付けを行う過程を調べたfMRIあるいはPETによる研究について、前述のALE手法を用いてバインダーらが行ったメタアナリシスの結果¹⁷⁾でも、言語の意味処理に関与する領域はいわゆるウェルニッケ野や前頭葉のブローカ野といったシルビウス裂周囲の古典的な言語担当領域内に局限せず、大脳に広く分布するが、明瞭に左半球に偏していることが示されている(図6-38)。多数の脳機能画像の研究結果に共通して言語の意味処理を遂行していると推測される部位は、①頭頂葉の後下部(角回)、②中側頭回、③紡錘状回と海馬傍回、④前頭前皮質背外側部、⑤下前頭回、⑥前頭前皮質腹内側部、⑦後帯状回、の7つの領域に分かれている。これらの中でも①の頭頂葉後下部で②の中側頭回につながる部分にある角回は、おおむねBA39に該当し、ヒト以外の霊長類に比してきわめて大きく拡大している。この領野は脳内のほとんど全域の連合野と線維連絡があるが、一方で一次感覚野からはほとんど入力を受けていない。バインダーらは、角回を意味処理機構の中で最高位に位置づけ、概念の検索、統合を行う領野と推測している¹⁷⁾。

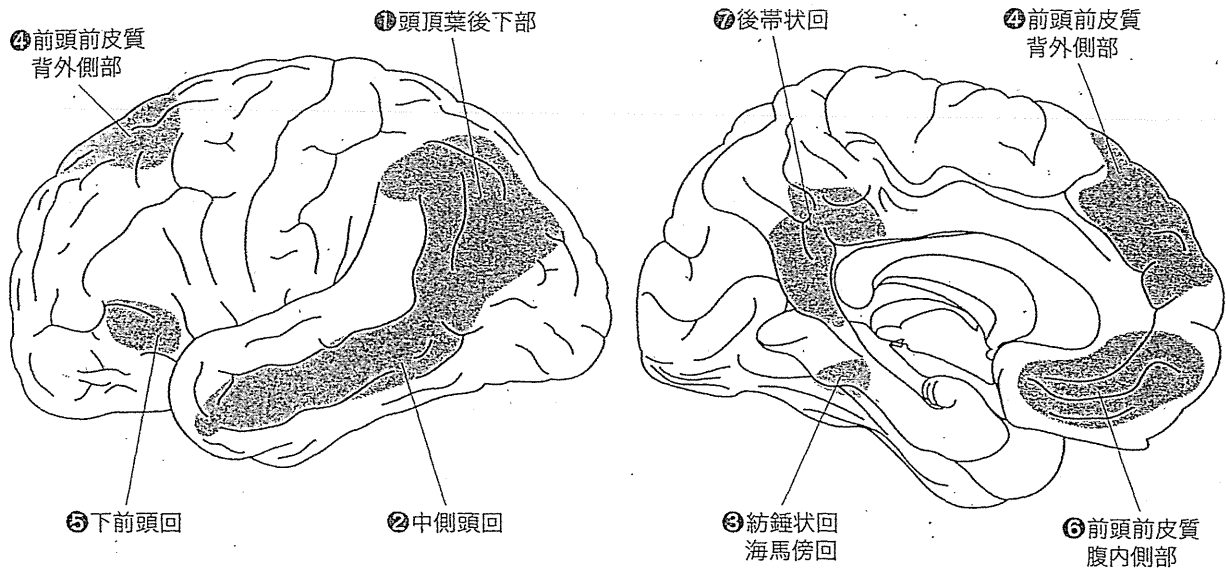
MEMO

単語の意味処理はシルビウス裂周囲の古典的な言語野(ウェルニッケ野、ブローカ野など)に局限せず、皮質連



● 図6-37 名前付けする対象物のカテゴリーに対応する脳病変と脳賦活部位

対象のカテゴリーに応じた、名前付けの障害をきたす脳病変部位(青)と健常者における名前付けによる脳賦活部位(赤)。有名人の顔(A)と道具(B)では処理領野が異なる(文献16より転載)



● 図6-38 単語の意味処理を行う脳内の諸領域

言語の意味処理に関する領域はいわゆるウェルニッケ野や前頭葉のプローカ野といったシルビウス裂周囲の古典的な言語担当領域内に限局せず、大脳左半球に広く分布する(文献17を元に作成)

合野の多くの領域が関与し、単語の属するカテゴリーによって担当領域が異なる。

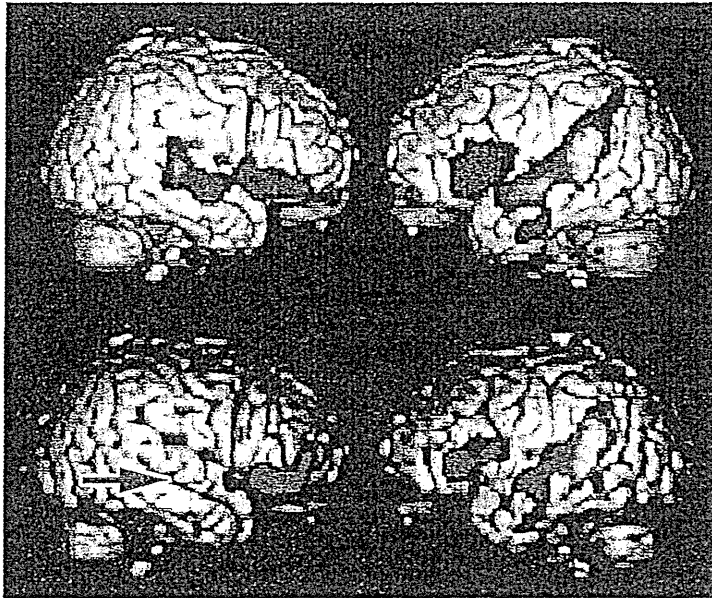
2 聴覚障害の言語への影響

1) 感音難聴者における知見

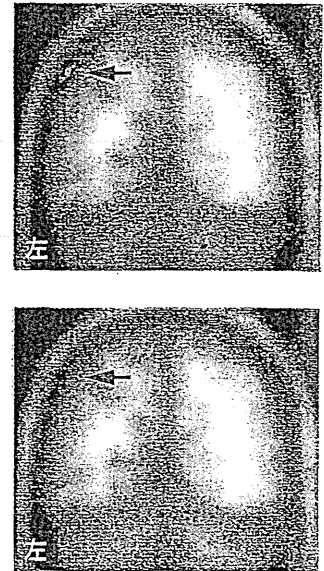
難聴、特に内耳障害による感音難聴では言葉がわかりにくくなる。ここでは補聴器適応がそろそろ検討されるレベルの中等度難聴者における単語聴取時の聴皮質反応をみとめる。中等度の内耳性難聴で語音弁別能

が低下すると、言葉の中で理解できない部分が出てくる。日常生活で常用される単語を用いて聞き取りテストを行って正答率の高い単語群と低い単語群を作成し、これらを単耳で聴取したときの脳賦活状況を観察すると、認知しやすい単語を聴取しているときには両側の上側頭回、左中側頭回、左下前頭回、左角回で有意の賦活がみられるが、認知しにくい単語聴取では同側の上側頭回と角回で有意の賦活を認めなくなる(図6-39)¹⁸⁾。単語の聴取では両半球聴覚野の協同と、角回での情報処理を経て正確な認知に至ると推測される。

A

認知しやすい
単語認知しにくい
単語

B



●図6-39 中等度感音難聴者の単語聴取時の脳賦活状況

認知しやすい単語聴取しているとき（上段）には両側の上側頭回、左中側頭回、左下前頭回、左角回で有意の賦活が見られるが、認知しにくい単語聴取（下段）では同側の上側頭回（Aの青矢印）と角回（Bの赤矢印）で有意の賦活を認めなくなる（文献18より転載）

2) 高度難聴と聴皮質の可塑性

日常的な話し言葉の聴取では、健常者で両側の上および中側頭回とブローカ野の賦活が見られるが、中途失聴者（正常に音声言語を習得したが、その後に聴覚を失った難聴者）ではそれらの領域の賦活が健常者より強く、加えて右半球のブローカ野相当部分、補足運動野、前帯状回など、健常者ではみられない領域の賦活も観察される（図6-40）¹⁹。これは人工内耳で符号化された、通常より情報量が少ない非生理的聴覚信号を元に語音認知を達成するためには、聴覚連合野の広い領域でより多くの情報処理が行われると同時に、前頭葉の主として言語の表出に関与する言語領域も活用されていると解釈できる。聴覚野とウェルニッケ野、前頭葉のブローカ野、補足運動野の間には解剖学的に線維連絡があり、ローランド²⁰はこれらの領域が協同して、入力されたあいまいな言語信号をいったん保持し、多くの候補の中から前後関係や文脈に照合して最も適切な認知にいたる言語性のワーキングメモリを形成しているのではないかと仮説を示している。

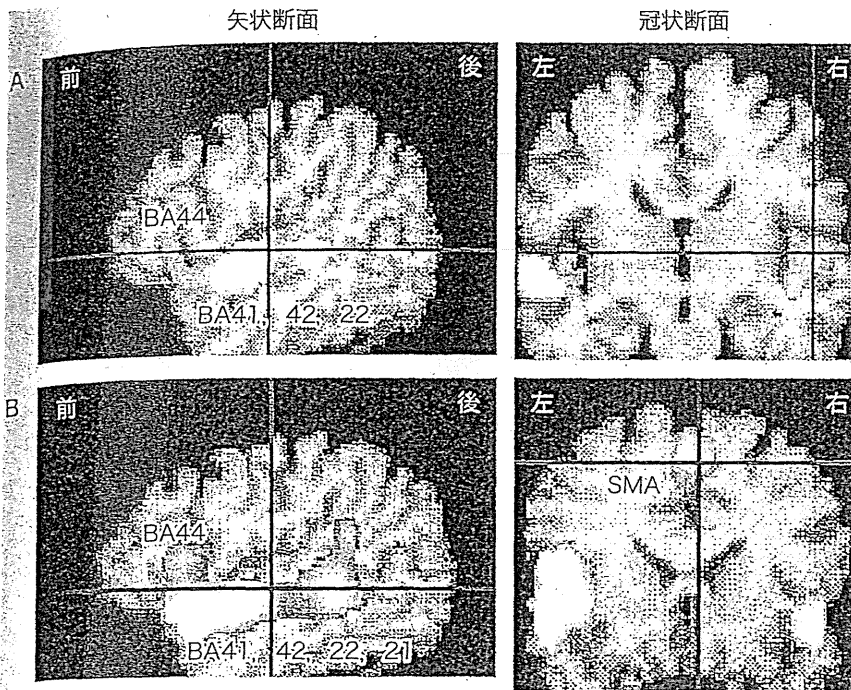
MEMO

難聴者が人工内耳で人工的に符号化された音声信号を知覚・理解する場合、皮質の言語認知機構は再編成され、

言語の認知と表出を結ぶネットワークの活動が亢進する。

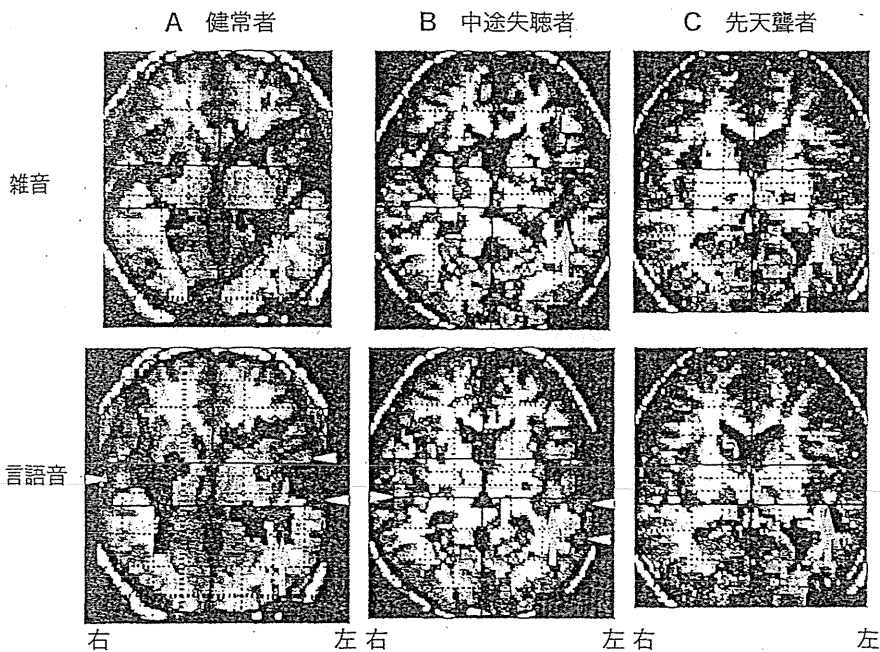
これとは対照的に先天聾で学童後期から成人にかけて人工内耳手術を受けた患者の語音弁別成績は不良で、人工内耳を介する語音聴取による上および中側頭回中央領域の聴覚連合野の賦活はきわめてわずかである（図6-41）²¹。側頭連合野の神経回路網は生後の言語聴取に強く依存して発達し、一定の年齢域を過ぎるとその可塑性が低下して、後から音声言語刺激が入力されても発達は期待できない。

先天性高度難聴小児が聴覚活用できないまま成長した場合、側頭葉の聴覚連合野が聴覚に代わって受け持つ機能としては、まず視覚が念頭に浮かぶ。高度難聴小児においてFDG-PETで視覚的言語刺激（話をしている人の顔のビデオ画像を無音にしたもの）を課した際の脳代謝を計測すると、難聴小児群で右中心前回、右中心後回、左上および下頭頂小葉、左右の上側頭回、右中側頭回において、健聴成人より高い賦活が認められ、視覚情報処理の背側経路に加えて聴覚連合野である上および中側頭回が賦活されることが判明した（図6-42）²²。これは、聴覚障害によって側頭連合野が聴覚野から視覚野に変化する、発達期小児における感覚の種類を越えた可塑性を初めて直接的に明らかにした



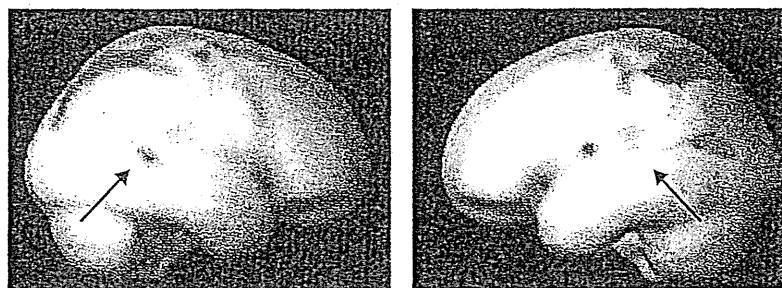
●図6-40 日常的言語聴取時の脳賦活状況

日常的な話し言葉の聴取では、健常者(A)で両側の上および中側頭回とブローカ野の賦活(黄)がみられるが、中途失聴者(B)ではこれらの領域の賦活が健常者より強く、加えて右半球のブローカ野相当部分、補足運動野、前帯状回など、健常者ではみられない領域の賦活も観察される(文献19を元に作成)



●図6-41 雑音と言語聴取時の脳賦活

健常者(A)、中途失聴者(B)、先天聾者(C)における雑音(上段)と言語聴取時(下段)の脳賦活状況(赤)を示す。言語習得前に失聴し、成人になって人工内耳手術を受けた患者の語音弁別成績は不良で、人工内耳を介する語音聴取による聴覚連合野の賦活はきわめてわずか(C:黄矢印)である(文献21より転載)



●図6-42 高度難聴小児の視覚的言語刺激による脳賦活
高度難聴小児では聴覚連合野(矢印)が視覚刺激で賦活される(赤い部分)

知見である。

MEMO

先天性高度難聴小児で人工内耳などによる聴覚活用がないと、上側頭回の聴覚連合野は視覚情報処理を行う方向に分化する。

(内藤 泰)

文献

- 1) Dronkers, N. F. et al. : Language and the aphasia. 『Principles of neural science』 (Kandel, E. R.) , McGraw-Hill, pp1169-1187, 2000
- 2) Ryan, A. & Miller, J. : Single unit responses in the inferior colliculus of the awake and performing rhesus monkey. *Exp. Brain Res.*, 32 : 389-407, 1978
- 3) Pfingst, B. E. & O'Connor, T. A. : Characteristics of neurons in auditory cortex of monkeys performing a simple auditory task. *J. Neurophysiol.*, 45 : 16-34, 1981
- 4) Elberling, C. et al. : Auditory magnetic fields from the human cortex. Influence of stimulus intensity. *Scand. Audiol.*, 10 : 203-207, 1981
- 5) Soeta, Y. & Nakagawa, S. : Auditory evoked responses in human auditory cortex to the variation of sound intensity in an ongoing tone. *Hear. Res.*, 287 : 67-75, 2012
- 6) Elberling, C. et al. : Auditory magnetic fields: source location and 'tonotopical organization' in the right hemisphere of the human brain. *Scand. Audiol.*, 11 : 61-65, 1982
- 7) Romani, G. L. et al. : Tonotopic organization of the human auditory cortex. *Science*, 216 : 1339-1340, 1982
- 8) Lauter, J. L. et al. : Tonotopic organization in human auditory cortex revealed by positron emission tomography. *Hear. Res.*, 20 : 199-205, 1985
- 9) Humphries, C. et al. : Tonotopic organization of human auditory cortex. *Neuroimage*, 50 : 1202-1211, 2010
- 10) Hirano, S. et al. : Cortical activation by monaural speech sound stimulation demonstrated by positron emission tomography. *Exp. Brain Res.*, 113 : 75-80, 1997
- 11) Crinion, J. T. et al. : Temporal lobe regions engaged during normal speech comprehension. *Brain*, 126 : 1193-1201, 2003
- 12) Kojima, H. et al. : The role of the temporal coding system in the auditory cortex on speech recognition. *NeuroReport*, 8 : 2395-2398, 1997
- 13) Laird, A. R. et al. : ALE meta-analysis: controlling the false discovery rate and performing statistical contrasts. *Hum. Brain Mapp.*, 25 : 155-164, 2005
- 14) Turkeltaub, P. E. & Coslett, H. B. : Localization of sublexical speech perception components. *Brain Lang.*, 114 : 1-15, 2010
- 15) Binder, J. R. et al. : Where is the semantic system? A critical review and meta-analysis of 120 functional neuroimaging studies. *Cereb. Cortex*, 19 : 2767-2796, 2009
- 16) Damasio, H. et al. : Neural systems behind word and concept retrieval. *Cognition*, 92 : 179-229, 2004
- 17) Binder, J. R. et al. : Where is the semantic system? A critical review and meta-analysis of 120 functional neuroimaging studies. *Cereb. Cortex*, 19 : 2767-2796, 2009
- 18) Tateya, I. et al. : Inner ear hearing loss modulates ipsilateral temporal lobe activation by monaural speech stimuli. *Neuroreport*, 14 : 763-767, 2003
- 19) Naito, Y. et al. : Increased cortical activation during hearing of speech in cochlear implant users. *Hear. Res.*, 143 : 139-146, 2000
- 20) Roland, P. E. : Chapter 9 Language. 『Brain activation』 (Roland, P. E. /ed.) , Wiley-Liss, pp269-290, 1993
- 21) Naito, Y. et al. : Sound-induced activation of auditory cortices in cochlear implant users with post- and prelingual deafness demonstrated by positron emission tomography. *Acta Otolaryngol.*, 117 : 490-496, 1997
- 22) Fujiwara, K. et al. : Brain metabolism of children with profound deafness: a visual language activation study by 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography. *Acta Otolaryngol.*, 128 : 393-397, 2008

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

Hiroshi Yamazaki,^{1,3} Sho Koyasu,² Saburo Moroto,¹ Rinko Yamamoto,¹ Tomoko Yamazaki,¹ Keizo Fujiwara,¹ Kyo Itoh,² Yasushi Naito^{1,3}

¹Department of Otolaryngology, Kobe City Medical Center General Hospital; ²Department of Radiology, Kobe City Medical Center General Hospital; ³Institute 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^{1,2} 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).^{1,3} 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.^{4,5}

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.² 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.⁵ 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, LVA5, and a normal inner ear, while CC, IP-I, IP-III, CH-I, and CH-II have a cystic cavity without a bony modiolus.³

We evaluated CI outcomes by category of auditory performance (CAP) scores,⁶ 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 ≥ 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 ≤ 30 .

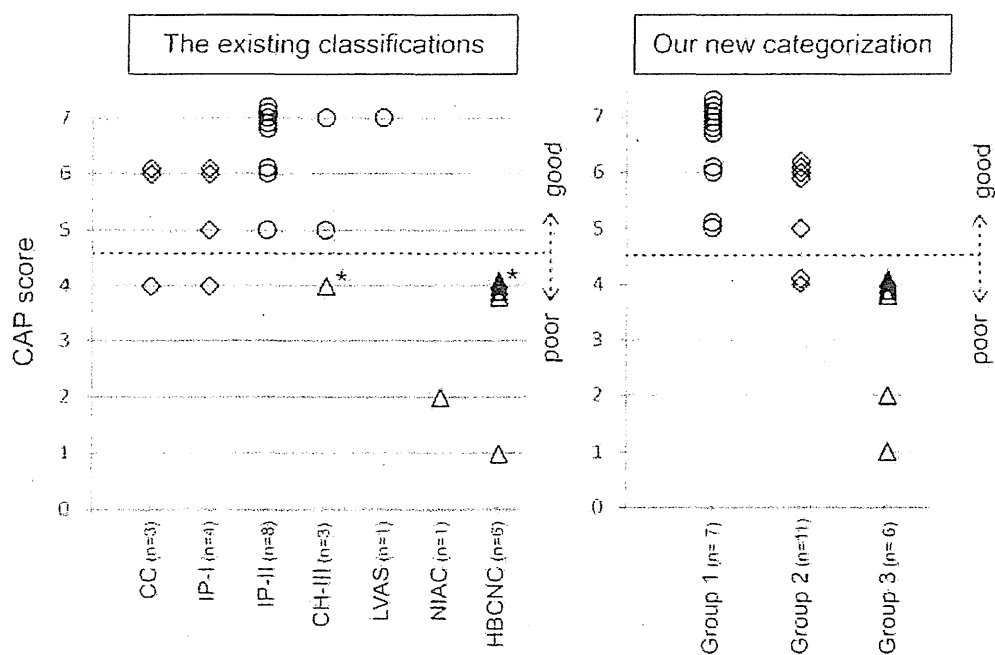


Fig. 1. A. The post-operative CAP score of each type of malformations based on the existing classifications. One case with both CH-III and HBCNC is plotted twice (*). B. The post-operative CAP score of each group of our new categorization. In both graphs, the members of Group 1, Group 2, and Group 3 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.⁷ 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, Taiji 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

小さな common cavity 例の手術は難しい

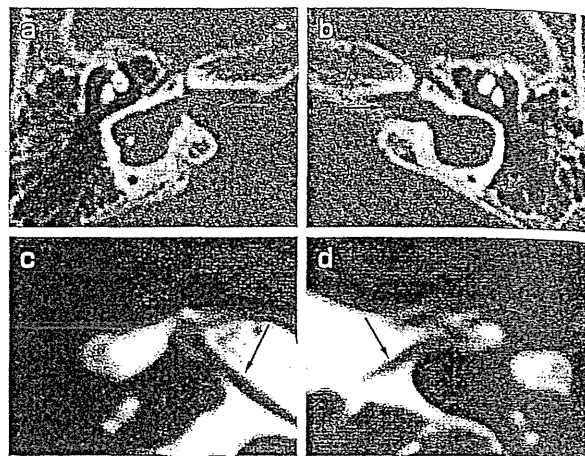
人工内耳手術は内耳奇形例でも可能であるが、蝸牛と前庭が分離せずに1つの腔になっている common cavity 奇形では内耳形態にさまざまなバリエーションがあり、個々の症例に応じた工夫が必要である¹⁾。本項では、内耳奇形の人工内耳のなかでもとくに難度が高い、小さな common cavity 例の手術について述べる。

症例は女兒で、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。乳幼児有意味聴覚統合スケール (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

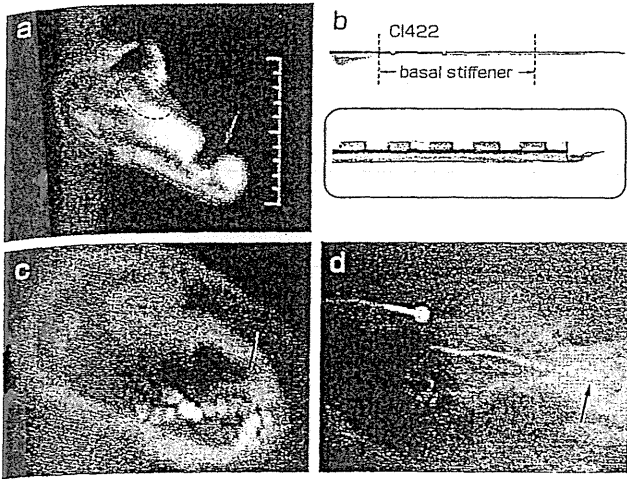
右内耳の三次元再構築 MR 像 (② a) をみると、cavity 前方の蝸牛相当部分の直径は 3 mm 程度であり、その後方に顔面神経迷路部に該当する内腔の切れ込み (② a →) がある。このように小さな空間に電極を敷設するには、できるだけ細い電極が有利と考え、コクレア社の CI422 電極 (② b, 拡大図は電極アレイ先端部分の形状) を選択した。この電極は先端付近の直径が 0.3 mm、根元が 0.6 mm と細く、アレイの片側だけに電極がある half band 構造になっている。内耳奇形例で通常用いられる同社のストレート電極の先端付近の直径は 0.4 mm と若干太く、また電極が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

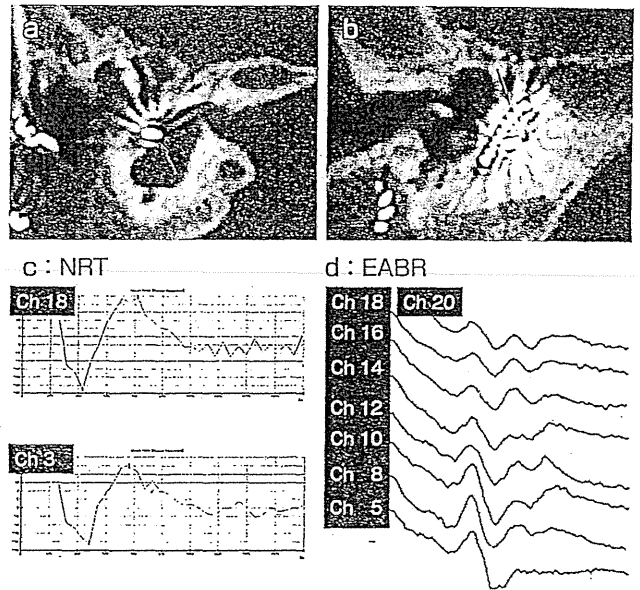
小さな common cavity では、できるだけ広い手術視野を確保し、cavity 内を明視して電極を入れられないと思どおりの位置に電極が入らない。本例では外側半規管隆起の前端付近に径 3~4 mm の大きな開窓を行って内腔を観察した。gusher をきたしている所が内耳道底と考えられ、その前方がおおむね cavity の蝸牛該当部分であると推測した。

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。

引用文献

- 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.

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。