

previously.^{1,2} 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.³ 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.³ There have been many reports describing deafness caused by other gene mutations, including *SLC26A4*.⁴ Mutations in *SLC26A4* cause autosomal recessive deafness; Pendred syndrome (hearing loss with goitre) or DFNB4 (nonsyndromic hearing loss with inner ear abnormalities).⁴

Although over 150 mutations in *SLC26A4* have been described (<http://www.healthcare.uiowa.edu/labs/pendredandbor/>)⁵ 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.*⁶ 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.⁷ This intercellular communication system plays an important role in control, coordination of tissue morphogenesis, differentiation and growth.⁸

Furthermore, ion channel-related drugs, such as calcium-channel blockers, are well-known causes of LP.⁹ 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.

伝音再建手術による骨導聴力への影響

佐藤 伸矢、松田 圭二、河野 浩万、東野 哲也
宮崎大学医学部耳鼻咽喉・頭頸部外科

Effects of ossiculoplasty on postoperative bone conduction thresholds

Shinya Satoh, Keiji Matsuda, Hirokazu Kawano, Tetsuya Tono
Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, University of Miyazaki

Postoperative bone conduction threshold, as well as postoperative air conduction threshold, is frequently examined, because one of the aims of hearing improvement operation is to close the air-bone gap. We evaluated the effects of hearing improvement operation on postoperative bone conduction thresholds. A total of 207 ears of 201 patients underwent first time operations for hearing improvement from January 2007 to December 2009. Audiometric evaluation was based on pure tone audiograms, taken before and more than 6 months after surgery.

The mean postoperative bone conduction threshold at three speech frequencies and the mean postoperative air conduction threshold improved significantly by 2.8 dB and 16.6 dB compared with preoperative hearing levels. Eighty-five out of 207 (41%) cases showed more than 5 dB improvement of the mean bone conduction threshold after operation. The mean postoperative bone conduction thresholds showed significant improvements at 1000Hz and 2000Hz, but not 500Hz and 4000Hz. In bone conduction thresholds of each middle ear disease, greater than 10 dB improvement rates after operation were as follows: chronic otitis media 5/52 (9.6%), pars flaccid cholesteatoma 4/43 (9.3%), otosclerosis 10/28 (35.7%), chronic otitis media with tympanosclerosis 3/22 (13.6%), tympanosclerosis 4/14 (28.6%), ossicular malformation 3/14 (21.4%), adhesive otitis media 0/13 (0%), pars tensa cholesteatoma 2/9 (22.2%), congenital cholesteatoma 0/6 (0%), and secondary cholesteatoma 2/6 (33.3%). At 6-12 months after operation, the mean postoperative bone conduction threshold improved significantly by 1.7 dB compared with preoperative hearing levels. At more than 12 months after operation, the mean postoperative bone conduction threshold improved significantly by 3 dB.

These results showed that the postoperative air and bone conduction thresholds improved significantly compared with preoperative hearing levels in each middle ear disease, and postoperative air and bone conduction thresholds at more than 12 months after operations improved compared with at 6~12 months after operation. Thus, the evaluation of hearing improvement operation is recommended to examine air and bone conduction threshold at the same time at more than 12 months after operation.

Key words : bone conduction threshold, air conduction threshold, tympanoplasty, stapes surgery, hearing gain

和文キーワード : 骨導値, 気導値, 鼓室形成術, アブミ骨手術, 聴力改善

論文要旨

聴力改善手術後の骨導値が術前と比べ改善することはしばしば経験されるが、その頻度や時期について検討された報告は少ない。そこで、初回聴力改善手術を施行し

た症例を対象に術前後の骨導値の経時的変化を検討し、術後聴力判定に用いる骨導値は術前を含め、どの期間を用いることが適切なのか検討した。

骨導値（3分法）の平均は、術前では23.6dB、術後

6カ月から12ヶ月では21.9dB、術後12ヶ月以上では20.6dBといずれの期間も有意に改善していたことから、従来の術後6ヶ月を容認する術後聴力判定基準（2000年案）で聴力成績を論じるのはむしろ不利であったといえる。日本耳科学会用語委員会（報告2010）が推奨しているとおり、また米国AAO-HNS等、他国との比較を行う上でも12ヶ月以降の骨導値を用いることが適切ではないかと思われる。

はじめに

鼓室形成術やアブミ骨手術において気骨導差をなくすことは主要な目的であり、手術前後の骨導値は気導値と同様に常に注目される。経過の長い慢性中耳疾患の場合、患側の術前骨導値は健側と比べ閾値上昇を示すことがあり、さまざまな程度の感音難聴を呈している患者も少なくはない。この骨導閾値上昇の原因としては、長期におよぶ中耳における炎症の内耳への波及^{1,2)}や中耳伝音系の破たん³⁾が報告されているがまだ推測の域を出ていない。また、聴力改善手術施行後の骨導値は術前の骨導値と比べ改善することはしばしば経験されるが、その頻度や成因について検討された報告は少ない。

本邦における伝音再建後の術後聴力判定基準は旧日本臨床耳科学会（1987年）⁴⁾と日本耳科学会（2000年）⁵⁾により基準案が提示され、いずれも術前骨導値を用い、判定期間は最短6ヶ月となっていた。一方、1995年にAmerican Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery（AAO-HNS）で示された判定基準は術後の同時に測定された気骨導差を用い、判定期間は12ヶ月以上で評価するものである⁷⁾。英文論文で採用されることが多いAAO-HNS基準との整合性を保つため、2010年に日本耳科学会2000年提案の見直しが行われ、2010年提案では、12ヶ月以上経過観察したものが望ましいこと、耳硬化症手術等の術後成績を論じる際には術後骨導を用いた同一オーディオグラムの気骨導差を併記することが提案された⁶⁾。そこで、今回、当科にて初回の聴力改善手術を施行した症例を対象に術前後の骨導値の変化を経時的に調べ、術後聴力判定に用いる骨導値は術前後のどちらが適切なのか、また、どのぐらいの期間で術後聴力を判定することが適切なのか検討した。

対象と方法

2007年1月から2009年12月までの3年間で当科にて初回の聴力改善手術を行い、術後6ヶ月以上の経過で純音聴力検査を実施し、さらに観察期間中に再手術を行っ

ていない201人207耳を対象とした。男性は85人、女性は116人であった。年齢は4歳から85歳で平均年齢は44.5歳であった。手術の対象となった疾患は、耳小骨固着のない慢性中耳炎52耳（25.1%）、弛緩部型真珠腫43耳（20.8%）、耳硬化症28耳（13.5%）、鼓室硬化症を伴う慢性中耳炎22耳（10.6%）、鼓膜穿孔を伴わない鼓室硬化症14耳（6.8%）、耳小骨奇形14耳（6.8%）、癒着性中耳炎13耳（6.3%）、緊張部型真珠腫9耳（4.3%）、先天性真珠腫6耳（2.9%）、2次性真珠腫6耳（2.9%）であった。また、聴力改善手術の内訳は、鼓室形成術Ⅰ型66耳（31.9%）、ⅢiまたはⅢc型96耳（46.4%）、Ⅳ型7耳（3.4%）、アブミ骨手術38耳（18.4%）であった。耳小骨固着のない慢性中耳炎の52耳中46耳はⅠ型が施行され、残りの6耳はキヌタ骨長脚欠損がありⅢiもしくはⅢcを施行されていた。鼓室硬化症を伴う慢性中耳炎22耳中9耳はⅠ型と耳小骨の可動術が施行され、残りの13耳はⅢiもしくはⅢcが施行されていた。観察期間は6ヶ月から最長35.9ヶ月で、平均観察期間は13ヶ月であった。

手術前後における聴力変化に対しては、Wilcoxon signed-ranks testにより統計処理を行った。

結 果

207耳全体の気導値の平均（3分法）は、術前50.4dB、術後33.8dBで有意に改善していた（ $P < 0.001$ ）。また、骨導値の平均（3分法）も術前23.1dB、術後20.3dBで有意に改善していた（ $P < 0.001$ ）（図1）。

各症例で検討すると術前後の骨導値変化の最大値は3分法で改善では20dB、悪化でも20dBであった。症例別に術前後の骨導値（3分法）の変化をみると10dB以上改善した症例は33耳（15.9%）、5dB以上から10dB未満の改善は52耳（25.1%）、術後変化が改善5dBから悪化5dB未満までの範囲でほとんど変化のないものは108耳（52.2%）、5dB以下から10dB未満の悪化は13耳（6.3%）、10dB以上の悪化は1耳（0.5%）に見られた（表1）。

周波数別の骨導値では、500Hzの平均は術前19.5dB、術後18.8dBでやや改善したものの有意な変化は認めなかった。1000Hzの平均は術前21dB、術後17.8dBで有意に改善していた（ $P < 0.001$ ）。2000Hzの骨導値は術前28.8dB、術後24.4dBで有意に改善していた（ $P < 0.001$ ）。4000Hzの平均は術前27.4dB、術後29dBとやや悪化していたが、有意な差は認めなかった（図2）。

つづいて術前後で骨導値（3分法）が10dB以上改善

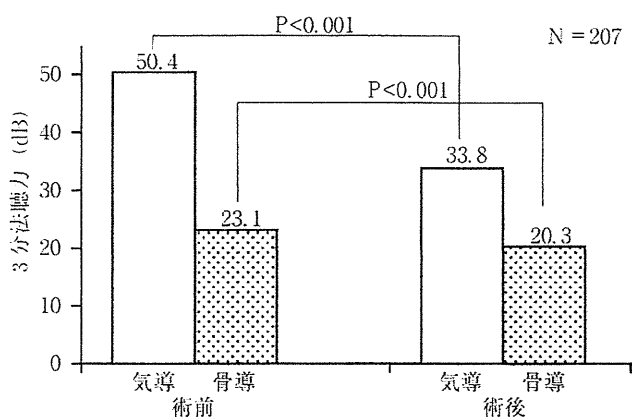


図1 術前気骨導値と術後気骨導値の比較 (3分法)
気導値は16.6dB、骨導値は2.8dBそれぞれ有意に改善した (p<0.001)。

した33耳/207耳 (15.9%) について症例数を疾患別に示すと、慢性中耳炎は5/52耳 (9.6%)、弛緩部型真珠腫は4/43耳 (9.3%)、耳硬化症は10/28耳 (35.7%)、鼓室硬化症を伴う慢性中耳炎は3/22耳 (13.6%)、鼓室硬化症は4/14耳 (28.6%)、耳小骨奇形は3/14耳 (21.4%)、癒着性中耳炎は0/13耳 (0%)、緊張部型真珠腫は2/9耳 (22.2%)、先天性真珠腫は0/6耳 (0%)、2次性真珠腫は2/6耳 (33.3%) であった (表2)。同

表1 術前骨導値と比較した術後骨導値の変化 (3分法)

10dB以上改善	15.9%
5 dB以上から10dBまでの改善	25.1%
改善5 dBから悪化5 dB以下	52.2%
5 dBから10dB未満の悪化	6.3%
10dB以上の悪化	0.5%
合計	100%

N = 207

様に術前後で骨導値 (3分法) が10dB以上改善した症例数を手術法別に示すと、I型は8/66耳 (12.1%)、III型は11/96耳 (11.5%)、IV型は2/7耳 (28.6%)、アブミ骨手術は12/38耳 (31.6%) であった (表3)。

最後に、術後骨導値が改善する時期について経時的な変化を検討した。術後6カ月から12ヶ月 (平均8.2ヶ月) の間に聴力検査を施行してあり、かつ12ヶ月以上 (平均18.5ヶ月) の時点で再び聴力を評価した117耳を対象とした。気導値 (3分法) の平均は術前52.2dB、術後6カ月から12ヶ月では平均で37.2dB、術後12ヶ月以上では34.8dBといずれの期間も有意に改善していた (P<0.001)。骨導値も同様に平均で術前23.6dB、術後

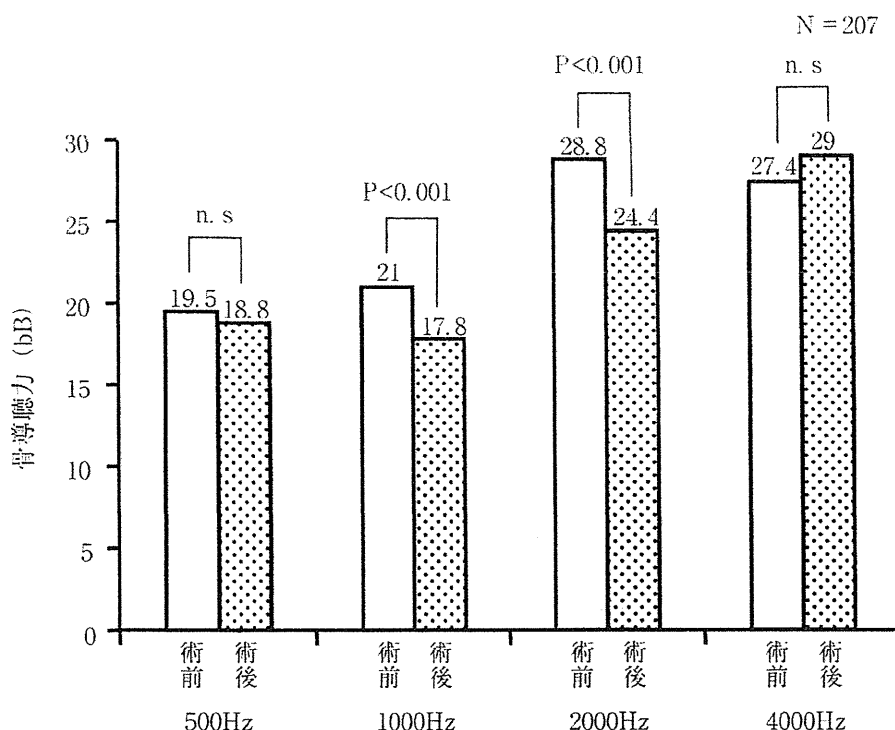


図2 術後骨導値の周波数別の変化

500Hzの平均骨導値は0.7dB改善したが有意差は認めない。1000Hzの平均骨導は3.2dB、2000Hzは4.4dB有意に改善していた (p<0.001)。4000Hzの平均骨導は1.6dB悪化していたが、有意差は認めない。

表2 10dB以上骨導閾値が改善した症例の内訳

慢性中耳炎	5/52	9.6%
弛緩部型真珠腫	4/43	9.3%
耳硬化症	10/28	35.7%
鼓室硬化症を伴う慢性中耳炎	3/22	13.6%
鼓室硬化症	4/14	28.6%
耳小骨奇形	3/14	21.4%
癒着性中耳炎	0/13	0.0%
緊張部型真珠腫	2/9	22.2%
先天性真珠腫	0/6	0.0%
2次性真珠腫	2/6	33.3%
合計	33耳	

表3 10dB以上骨導閾値が改善した手術の内訳

I型	8/66	12.1%
III型	11/96	11.5%
IV型	2/7	28.6%
アブミ骨手術	12/38	31.6%
合計	33耳	

6カ月から12ヶ月では21.9dB、術後12カ月以上では20.6dBと統計学的には十分な有意差をもって改善していた(図3)。

考 察

手術成功、不成功を問わずすべての症例を対象に聴力改善手術前後で聴力(3分法)を比較すると、術後(平均観察期間13カ月)では骨導値が平均2.8dB、気導値は16.6dBの有意な改善を認め、これまでの報告とほぼ同様の結果であった⁸⁾。また、術後骨導値(3分法)が5dB以上改善した症例は85/207耳(41%)と多くを占めており、聴力改善手術では多くの症例で術後骨導聴力が改善することが示された。この術前の骨導閾値上昇の原因はPaparellaら²⁾の報告によれば、持続する炎症により生じた内耳毒性を持つケミカルメディエーターが正円窓から入った結果生じるとされる。一方、Linstromら⁹⁾やLeeら¹⁰⁾は連鎖再建を行わない手術例では術後において骨導値の改善を認めないことを報告しており、術後骨導値の改善には消炎のみではなく、連鎖再建の効果も反映されることが示されている。

今回の検討では1000Hzと2000Hzの骨導値で、術後にそれぞれ平均3.2dBと4.4dBの有意な改善を認めた。骨

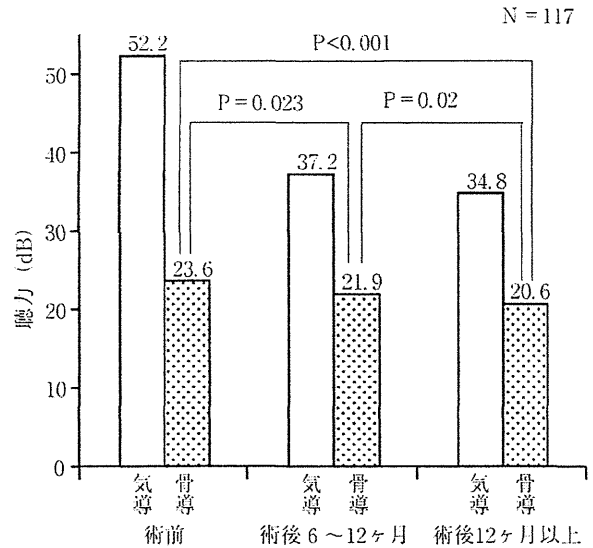


図3 術後気骨導値(3分法)の経時的な変化

気導値平均は術前、術後6カ月から12ヶ月、術後12カ月以上のいずれの期間もP<0.001(図中では省略)と有意に改善していた。骨導値平均も術前、術後6カ月から12ヶ月、術後12カ月以上のいずれの期間も有意に改善していた。

導聴力の要因は振動が側頭骨から直接内耳に伝わり、有毛細胞で感知されるものが大部分を占めるが、側頭骨に伝わった振動が靭帯や軟部組織を介して耳小骨を振動させることで伝わる成分も存在する¹⁰⁾。後者が障害される代表的な病変として耳硬化症があるが、アブミ骨の固着により耳小骨の共振周波数(1500~2000Hz)や慣性骨導が減少するためと考えられ^{8)・11)}、耳硬化症の術後には2000Hzを中心に有意に骨導閾値が改善することは広く知られている。今回の検討では3分法で10dB以上骨導閾値が改善した疾患は癒着性中耳炎や先天性真珠腫を除くすべての病態で認められた(癒着性中耳炎や先天性真珠腫でも5dB程度の軽度な骨導閾値の改善は認めている)。また、3分法で10dB以上骨導値が改善した疾患の中でも、耳硬化症、鼓室硬化症、耳小骨奇形の順に頻度が高かった。つまり、耳小骨固着の存在が考えられる疾患で骨導値の改善傾向が高くなっており、聴力改善手術により耳小骨の共振周波数や慣性骨導が改善したために、2000Hzを最高に骨導値が改善した可能性が示唆される。しかし、耳小骨の可動性を向上させる操作を行っていない疾患、つまり、鼓室形成術I型を施行した耳小骨固着のない慢性中耳炎症例でも骨導値が3分法で10dB以上改善した症例は5/46耳(11.7%)あり、耳小骨固着のない症例でも術後骨導閾値が改善し得ることが示された。鼓膜を閉鎖すると骨導値が改善することに対しての原因は不明だが、骨導聴力検査は鼓膜を含めた中

耳機能の一部を反映している可能性があることや、鼓膜も耳小骨の共振周波数や慣性骨導に関与している可能性があることが考えられる。

術後骨導値が改善する時期に関しては、術後6カ月から12ヶ月間（平均8.2ヶ月）では術前と比較し平均1.7dB有意に改善し、術後12ヶ月以上（平均18.5ヶ月）では術前と比較し平均3dB有意に改善していた。同様に術後気導値は術後6カ月から12ヶ月間（平均8.2ヶ月）では術前と比較し平均15dB有意に改善し、術後12ヶ月以上（平均18.5ヶ月）では術前と比較し平均17.8dB有意に改善していた。これらのことは気導、骨導問わず、術後聴力判定する場合に術後12ヶ月以上経過したほうが、むしろ成績が良いことを示している。

本邦における伝音再建後の術後聴力判定基準（2010）では、術後成績を気骨導差で評価するとき術前骨導値と術後気導値を用い、判定期間は最短6カ月とした上で、12カ月以上経過観察したものが望ましいと付け加えられている⁶⁾。1995年にAAO-HNSで示された判定基準は同時に測定された術後気骨導差を用い、判定期間は12カ月以上で評価するものとなっている⁷⁾。術前と術後どちらの骨導値を用いるかについては議論があるところだが、それはどちらの骨導値を用いても問題点があるからである。術前の骨導値を用いた場合の問題点は、術後に骨導値が改善したとき術後同時に測定した実際の気骨導差よりも小さくなり、過大に評価されること⁸⁾で、その代表的な現象はアブミ骨手術後にみられるCarhart効果により術後骨導値が改善したときoverclosureとなり過大に評価される^{7),8),13),14)}ことである。一方、術後の骨導値を用いた場合の問題点は、術後操作などによって生じた内耳障害で術後骨導値が悪化しても気骨導差が縮小していれば成功例になってしまうことである^{7),8)}。今回の検討から、聴力改善手術の対象となるほとんどの疾患で術後の骨導値が改善する可能性があることが明らかになったこと、また、観察期間の術後6カ月以上12カ月以内と12カ月以上とでは気骨導閾値がさらに改善する傾向があることから、術後聴力判定にはBerliner¹²⁾らが提案したように術後同時に測定された気導値と骨導値で算出した方が良いと思われる。また、今回の検討では術後骨導値が悪化した症例は6.8%あり、このとき術後の気骨導差のみに目を向けると、成功例になってしまう可能性があることを考慮すると、術後の大きな骨導値の悪化は不成功にすることや、骨導悪化の頻度を併記する⁸⁾など対策が必要と思われる。

伝音再建後の適切な術後聴力判定期間に対しては、今

回の検討で観察期間が術後6カ月以上と比べ12ヶ月以上の症例ではより大きな改善傾向があることから、従来、我が国で用いられてきた術後6カ月を容認する判定基準（2000年案）で聴力成績を論じるのはむしろ不利であったといえる。日本耳科学会用語委員会（報告2010）が推奨しているとおおり、また米国AAO-HNS等、他国との成績比較を行う上でも12ヶ月以降の聴力成績を論じるのが適切ではないかと思われる。

まとめ

1. 当科において聴力改善手術を行い、術後6カ月以上の経過で純音聴力検査を実施し、さらに観察期間中に再手術を行っていない201人207耳を対象に術前後の骨導閾値の変化を経時的な変化を含め検討した。
2. 術前聴力と比較し、術後の骨導値は平均2.8dBの有意な改善があり、疾患別では耳小骨固着の存在が考えられる疾患で骨導値の改善傾向が高くなっていったが、他の疾患でも骨導値の改善を認めたことから、術後聴力判定には術後の同一オージオグラムで気骨導差を判定するのが良いと考えられた。
3. 気導、骨導問わず、術後6カ月から12ヶ月間の期間より術後12ヶ月以上の期間で、閾値の改善傾向を認めたことから、術後の聴力判定は術後12ヶ月以降が良いと考えられた。
4. 術後骨導値が悪化した症例は6.8%あり、このとき聴力判定が成功例になってしまう可能性を考慮し、術後の大きな骨導値の悪化は不成功にすることや骨導悪化の頻度を併記するなど対策が必要と思われた。

本論文の要旨は第20回日本耳科学会総会・学術講演会（平成22年10月8日、松山市）にて口演した。

参考文献

- 1) Cureoglu S, Schachern PA, Paparella MM, et al.: Cochlear changes in chronic otitis media. *Laryngoscope* 114: 622-626, 2004.
- 2) Paparella MM, Morizono T, Le CT, et al.: Sensorineural hearing loss in otitis media. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 93: 623-629, 1984.
- 3) Walby AP, Barrera A, Schuknecht HF: Cochlear pathology in chronic suppurative otitis media. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 103: 3-19, 1983.
- 4) 中野雄一、本多芳男、坂井 真、他: 鼓室形成術の成績判定について（提案）. *臨床耳科* 14: 306-307,

- 1987.
- 5) 森山 寛、山本悦生、湯浅 涼：聴力改善の成績判定について（2000年）. *Otol Jpn* 11：62-63, 2001.
- 6) 東野哲也、青柳 優、伊藤 吏、奥野妙子、小島博巳、他：伝音再建後の術後聴力成績判定基準（2010）. *Otol Jpn* 20：751-753, 2010.
- 7) 河野浩万、東野哲也：鼓室形成術の術後聴力判定基準. *JOHNS* 26：685-689, 2010.
- 8) 佐藤宏昭、村井和夫、平海晴一、神田智子：耳小骨形成術後の気骨導差判定について—術前骨導値と術後骨導値による比較—. *Otol Jpn* 12：575-580, 2002.
- 9) Linstrom CJ, Silverman CA, Rosen A, et al. : Bone conduction impairment in chronic ear disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 110：437-441, 2001.
- 10) Lee HS, Hong SD, Hong SH, et al. : Ossicular chain reconstruction improves bone conduction threshold in chronic otitis media. *J Laryngol Otol* 122：351-356, 2007.
- 11) Tonndorf J : Sensorineural and pseudosen-sorineural hearing losses. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 50：79-83, 1988.
- 12) Berliner KI, Doyle KJ, Goldenberg RA : Reporting operative hearing results in stapes surgery: does choice of outcome measure make a difference? *Am J Otol* 17：521-528, 1996.
- 13) 松田圭二、三代康雄、東野哲也：鼓室形成術. *耳喉頭頸* 82：359-365, 2010.
- 14) 小島博巳、山本和央、濱 孝憲、谷口雄一郎、小森学、他：アブミ骨手術における成績判定基準の検討—日本耳科学会案と米国耳鼻咽喉科頭頸部外科学会案との比較—. *Otol Jpn* 21：111-119, 2011.

論文受付 23年11月14日

論文受理 24年4月5日

別刷請求先：〒889-1692 宮崎県宮崎市清武町木原5200
宮崎大学医学部耳鼻咽喉・頭頸部外科 佐藤 伸矢

原 著

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 —

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の特色は、新生児聴覚スクリーニングセンターの設立と「難聴支援センター」の活用である。新生児聴覚スクリーニングセンターにより、スクリーニング検査から療育に至る一連の流れを円滑にし、難聴児のデータの一元化を実現した。そして、「難聴支援センター」を中心に、難聴児の聴覚補償や聴能・言語訓練の環境を整備した。2010年の事業実績として、県内の全分娩数の86.9%にあたる10,342人が産科スクリーニング検査を受け、0.54%にあたる56人が要再検査判定(refer)となり精密検査機関へと紹介された。そこから21人の両側難聴の子どもが「難聴支援センター」での療育へ移行した。最終的に、両側難聴21人の内8人が補聴器装用を開始し、難聴発現率は0.1%となった。

Key words : 新生児聴覚スクリーニング、新生児聴覚スクリーニングセンター、難聴支援センター

はじめに

宮崎県における新生児聴覚スクリーニング検査の取り組みは、産科医療機関によって個別に行われてきた。そのため、産科施設によって検査の実施にばらつきがあった。また、スクリーニングで判定がreferとなった子どものその後の経過を一貫して追うシステムがなく、精密検査機関の受診の有無や確定診断および療育の状況などが県全体として不透明であった。そこで、2008年5月に「新生児聴覚検査・療育体制整備事業協議会」を設置し、県内の産科、耳鼻咽喉科、小児科の各医療機関、行政機関、療育機関が連携して、2009年9月に新生児聴覚スクリーニング事業を開始した。

本事業の特徴は、新生児聴覚スクリーニングセンター(以下「新スクセンター」)を宮崎大学医学部耳鼻咽喉・頭頸部外科学教室に設置し、合わせて、宮崎大学医学部附属病院耳鼻咽喉科難聴支援

センターを中心に、難聴診断後の聴覚補償や聴能・言語訓練の環境を整備できたことである。

今回、「新スクセンター」の実績と「難聴支援センター」の現状を分析し、宮崎県における新生児聴覚スクリーニング事業について検討したので報告する。

事業システムの概要：本事業システムを図1に示す。

産科から一次精密検査機関、二次精密検査機関を経て療育機関へとつながるシステムを包括する位置に「新スクセンター」を設置した。各機関での検査結果は逐一「新スクセンター」に報告され、「新スクセンター」からは次の受診ルートを案内する。例えば、スクリーニング検査結果が要再検査判定(refer)と出た場合、産科施設から「新スクセンター」へ精密検査依頼がFAXで送られる。「新スクセンター」は一次精密検査機関と複数の検査候補日を産科にFAX返信する。産科施設はre-

* 宮崎大学医学部耳鼻咽喉・頭頸部外科学教室、** 宮崎大学医学部附属病院耳鼻咽喉科難聴支援センター

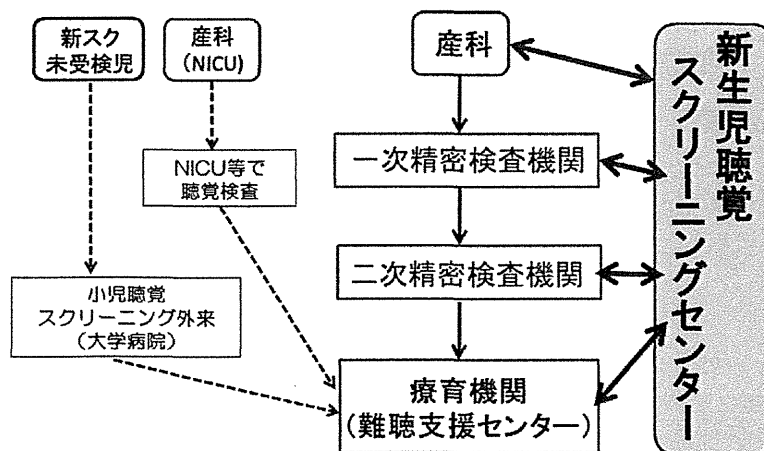


図1 宮崎県新生児聴覚スクリーニング事業 フローチャート

fer 児の家族へ連絡し、検査の希望日を確認して「新スクセンター」へ再度返信する。一次・二次精密検査機関とも同様に FAX でやりとりし、結果は必ず「新スクセンター」へ返信される仕組みになっている。このシステムによって、refer 児がどの段階にあって、検査スケジュールが円滑に進められているかどうかを把握することが可能になる。また、精査までの待機時間を短縮することで、家族の不安な時間をできる限り縮小することを目指している。

宮崎県では、スクリーニングシステムの起点として、三つの対象群を設定した。すなわち、①産科機関での聴覚スクリーニング検査で refer 判定となり、それ以外には異常がなかったいわゆるローリスク児、②周産期に医療ケアを必要としたハイリスク児、③新生児期に聴覚スクリーニング検査を受けておらず、成長の過程で難聴を疑われた児である。いずれのルートをとっても、本事業では「新スクセンター」が各検査機関と逐一連絡をやりとりし、最終的に「難聴支援センター」につなげることで、診断から療育に至る環境を補償するシステムとなっている。

本稿では、ローリスク児を対象としたシステムの実績について報告する。

対象と方法

2010年1月から12月までの1年間に宮崎県内の産科医療機関で出生し、NICUを経由せずに聴覚スクリーニング検査を受検した子どもを対象とした。

県内の産科医療施設は41施設あり、その内、期間内の調査対象は40施設である。これらの施設での累積出生数は11,884人であったが、この内の10,324人が新生児聴覚スクリーニング検査を受けていた。従って、スクリーニング実施率は年間分娩数の86.9%であった。

スクリーニング検査機器の使用状況は、OAEの使用が25施設、AABRが15施設であった。

システム実績の検討に当たっては、「新スクセンター」に精密検査依頼があったスクリーニング refer 児が、スクリーニングシステム上でどのような経過であったかを整理し、各検査機関での検査結果や療育の状況などをまとめた。

検査の判定基準は、一次精密検査および二次精密検査で施行した ABR および乳幼児聴覚検査成績より、30 dB 以下を正常聴力、30 dB - 40 dB を軽度難聴、40 dB - 70 dB を中等度難聴、70 dB - 90 dB を高度難聴、90 dB - スケールアウトを重度難聴とした。左右差がある場合には良聴耳の

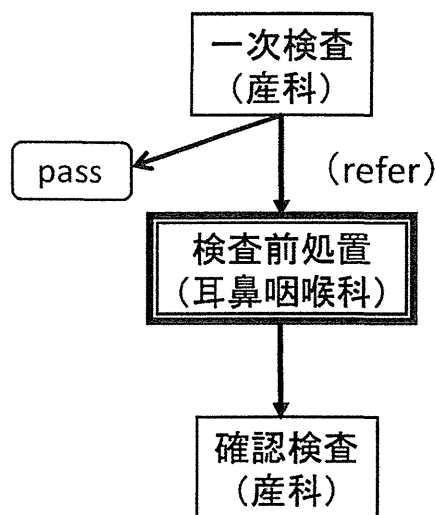


図2 産科スクリーニング検査上の工夫

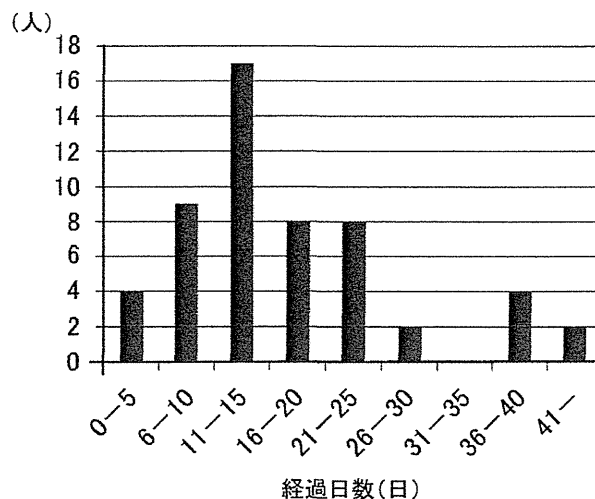


図3 一次精密検査までの平均待機日数

聴力で判定し、軽度難聴は除外した。

結果

(1) 聴覚スクリーニング検査

産科機関で新生児聴覚スクリーニング検査を受けた10,324人のうち、refer判定で「新スクセンター」へ精密検査依頼で紹介となったものは56人であった。refer率は0.54%であった。このうち、両側refer判定であった児は26人で、両側refer率は0.25%であった。左右どちらか一侧のみがrefer判定であった児は29人で、片側refer率は0.28%であった。

本事業では、産科スクリーニング検査初回（一次検査）の判定がreferであった児には耳鼻咽喉科での耳処置を紹介し、再度スクリーニング検査（確認検査）をしている（図2）。結果、refer児56人のうち、確認検査前に耳鼻咽喉科で耳処置を行っていた児は38人であった。18人は耳処置未実施であった。

(2) 精密検査

一次精密検査は、産科機関より精密検査依頼で紹介があった56人を対象とした。このうち55人に精密ABR検査を施行した。1人は検査ができていない。

一次精密検査を受検した児の平均年齢は45.06日（13 - 140日）で、「新スクセンター」に紹介されて精密検査実施に至るまでの平均日数は18.61日（2 - 113日）であった（図3）。

検査を実施した55人のうち、「難聴あり」と判定されたのは33人で、「異常なし」は22人であった。

「難聴あり」と判定された33人の内、療育の対象となり得る両側性のものは22人で、片側性は11人であった。難聴発現率についてみると、この時点で両側性は0.3%であった。一方、正常は22人であり、スクリーニング偽陽性率は40%であった。

二次精密検査は、一次精密検査で「難聴あり」と判定された33人を二次精密検査の対象とした。

二次精密検査を受検した児の平均年齢は140.54日（54 - 267日）であった。また、一次精密検査で両側の高度・重度難聴であった子ども5人についてみると、平均受検日数は99.2日であった（表1）。

二次精密検査の結果、難聴と診断されたのは30人、正常が3人であった。

難聴と診断された児のうち、両側性は21人、片側性は9人であり、難聴の発現率は0.2%であつ

表1 一次精査高度・重度難聴例の経過

症 例	聴 力	紹介時年齢 (日)	二次精査時年齢 (日)	経 過
1	高度難聴	69	111	補聴器 (301 日開始)
2	重度難聴	25	54	聴力正常化
3	重度難聴	23	77	補聴器 (245 日開始)
4	重度難聴	22	57	補聴器 (162 日開始)
5	重度難聴	89	170	補聴器 (298 日開始)

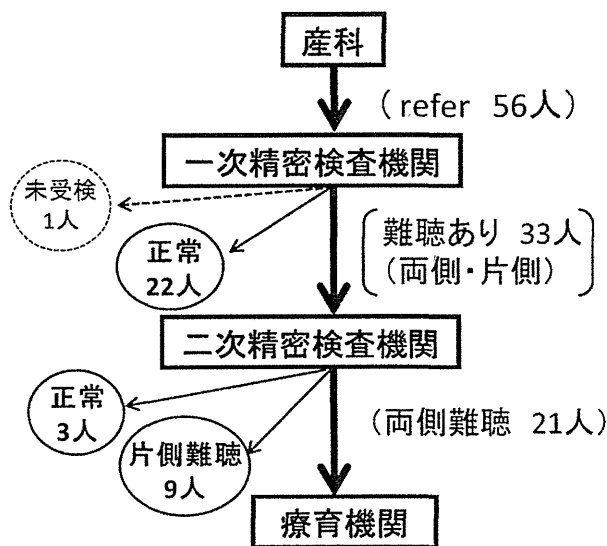


図4 2010年 宮崎県新生児聴覚スクリーニング事業実績

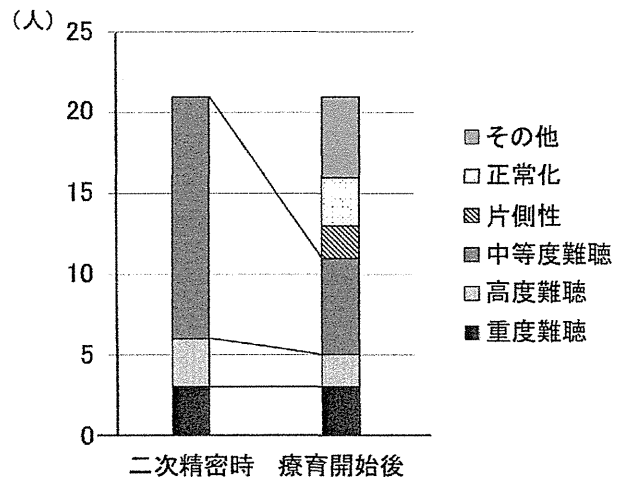


図5 療育開始後の難聴レベルの変化

た。一方、正常と判断された児について、一次精密検査で正常となった22人も含めた25人でみると、新生児スクリーニング偽陽性率は45%となった(図4)。

(3) 療育

二次精密検査で両側難聴と診断された21人の児は「難聴支援センター」に療育を目的として紹介された。

「難聴支援センター」では乳幼児聴覚検査を繰り返し実施し、聴力に大きな変動がなければ身体障害者手帳の申請を経て補聴器装用を開始した。紹介された21人中、補聴器装用を開始した児は8人で、中等度難聴が3人、高度難聴が2人、重度難聴が3人であった。

この時期は、中耳の状態により聴力は変化する。二次精密検査時の21人の聴力の内訳は、中等度難聴が15人、高度難聴が3人、重度難聴が3人であった。しかし、BOAやCORなどの乳幼児聴覚検査と、中耳炎等の治療で経過観察中、中耳が良好な時にABRを実施した結果、中等度難聴の3人が両側で聴力正常となり、2人が一側の聴力が正常となり片側難聴例となった。また、高度難聴の1人は聴力改善し中等度難聴となった。最終的に、スクリーニング偽陽性率は50%となり、両側性難聴の発現率は0.1%となった(図5)。

考 察

事業としての新生児聴覚スクリーニング後発県

である宮崎県は、事業運営やシステムに関して先行県の実績から多くの知見を得ることができた。先行県では、出生時から診断までの統計処理や、難聴疑いから確定診断までに時間がかかったこと、療育施設に至る経緯が不明確になりやすいこと、事業自体から消息不明となる症例の扱いなどに関して事業運営に苦慮していることが分かった¹⁾⁻³⁾。これらの状況を踏まえ、本県では「新スクセンター」を設置することで、産科で refer 判定となった時点から療育機会の提供に至るまで、事業をシステマティックに進めることができた。また当センターと行政とが協力して啓発活動を行うことで、県下全域の産科医療施設の協力を得ることができ、高い受検率が達成できた。

新スク受検率は全分娩数の 86.9%であり、この数字は県下全域の分娩取り扱い施設が参加したことより、宮崎県で出生した新生児全体に対するカバー率が 86.9%であったことと同義であり、全国的に見ても、一つの成功例といえる。

偽陽性率は 50%と全国平均⁴⁾よりやや高い印象があるが、OAE 使用施設が多いため産科のスクリーニングの時点で耳鼻咽喉科での耳処置を取り入れている本県では目立って高率とはいえず⁵⁾、県内全域で 50%という数字は、産科機関の段階で丁寧にスクリーニングできた結果であるとも考える。

具体的な「新スクセンター」の実績として、各機関の連携状況を受検時年齢からみると、産科スクリーニングから一次精密検査機関までの待機日数が 18.61 日であり、スクリーニングから精密検査へと円滑に進展することができた。この時期は、産科スクリーニング検査で予期せぬ「難聴の可能性」をつきつけられた保護者にとって現状を受け止めきれない不安の高い時期にあたる⁶⁾。この段階で速やかに精密検査機関に紹介されることは、保護者の不安な日々の軽減につながると考えられ、待機日数の少なさは「新スクセンター」が持つルート案内機能の効果だといえる。

二次精密検査の平均受検日齢に関しては、

140.54 日と時間を要しているが、個別にみると、中耳の状態が良いケースと中耳炎で検査よりも治療を優先するケースとが混在しており、結果として平均受検日齢が長くなったものと思われる。しかし、聴力の程度別にみると、高度難聴・重度難聴の 5 人の平均受検日齢は 99.2 日であり、いわゆる 1-3-6 ルール⁷⁾に沿った早期療育に適うルートを案内できた。これは、「新スクセンター」が事業全体を俯瞰的にみて事業運営を円滑に行った結果である。

そもそも、聴覚スクリーニング事業とは難聴を早期に発見し、必要に応じた療育の機会を提供することに大きな目的がある^{8),9)}。宮崎県では、これまでも療育を行ってきたはいるが、中・高度難聴児や人工内耳装用児を対象とした聴覚口話法による療育の環境が不十分であった。そのため、当科に療育実施機関となる「難聴支援センター」を設けた。「難聴支援センター」を設置したことで、二次精密検査から療育への移行が無駄なく迅速に行えたことも、事業運営に効を奏したといえる。結果的に、「要精密検査」として産科より紹介された 56 人の 98%にあたる 55 人の経過を把握することができ、21 人の両側難聴児に対して速やかに療育を開始することができた。

療育の結果、聴力改善例が 6 例おり、スクリーニング後精密検査で軽度-中等度難聴であってもその後聴力閾値が改善してくるという、先行地^{1),10)}と同様の事例がみられた。中でも、中耳炎治療鼓膜換気チューブ留置下での精査で聴力正常化が認められた例が 2 例あり、療育過程においても耳鼻咽喉科的な聴覚管理の重要性が改めて認識される^{11),12)}。合わせて、中等度難聴も発見できるスクリーニングの長所がみられた反面、中等度難聴が故の診断の難しさもみられたことから、難聴児の診断から療育に携わる者の技量の研鑽が求められる。

本事業は、軽・中等度難聴を含めた難聴児を早期に発見し療育の機会を提供することを可能にした。本稿の対象からは除外したが、NICU 管理に

ある児は難聴のハイリスク児でもあり、全身状態に応じて適切に聴覚検査を施行し必要に応じて聴覚補償を行う必要がある。また、スクリーニング未受検児の中に存在する先天性難聴児や、後天性・進行性難聴児に対しても同様に難聴の発見や療育の提供に努めるべきであることは十分承知している。そのために、スクリーニング検査や検査後の聴覚発達観察の意義などを自治体の関係者や保護者らに啓発していくことや、1歳半・3歳児健診などの乳幼児健診の機会に難聴を取りこぼさない工夫が必要である。合わせて、乳幼児期の療育や就学後の難聴児支援も重要な課題であり、現在地域と連携して療育の環境整備を行っている。本事業は難聴児支援の一環としてのシステムであり、今後事業の継続に伴い、難聴児全体の医療・療育の体制が整備されるものと期待される。

文 献

- 1) 福島邦博・西崎和則：岡山県における新生児聴覚検査事業の実際。乳幼児の精密聴検－新生児聴覚スクリーニングを受けて－。MB ENT **33** : 24-28, 2004.
- 2) 藤崎俊之他：新潟大学病院耳鼻咽喉科を受診した新生児聴覚スクリーニング検出児の検討。Audiology Japan **50** : 129-135, 2007.
- 3) 島 史子他：鳥取県における新生児聴覚スクリーニングおよび3歳児聴覚検診の有効性の検討。Audiology Japan **50** : 107-112, 2007.
- 4) 日本耳鼻咽喉科学会：平成19年度「新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査機関の実態調査」に関する報告。日耳鼻 **111** : 463-467, 2008.
- 5) 井上理絵他：北里大学病院における新生児聴覚スクリーニング検査後の精密聴力検査。Audiology Japan **51** : 641-647, 2008.
- 6) 森田訓子他：新生児聴覚スクリーニングの問題点と今後の課題－保護者へのアンケート調査による検討－。Audiology Japan **47** : 49-55, 2004.
- 7) Joint Committee on Infant Hearing : Year 2000 Position Statement - Principles and Guidelines for Early Detection and Intervention Programs -. Pediatrics **106** : 798-817, 2000.
- 8) 三科 潤他：新生児聴覚スクリーニングの効率的実施および早期支援とその評価に関する研究。厚生労働科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業）総合研究報告書：1-10, 2006.
- 9) Anna M et al : Newborn hearing screening vs later hearing screening and developmental outcomes in children with permanent childhood hearing impairment. JAMA **304** : 1701-1708, 2010.
- 10) 深見 悟他：栃木県における新生児聴覚検査事業と精密聴力検査の結果。日耳鼻 **112** : 66-72, 2009.
- 11) 飯野ゆき子他：小児滲出性中耳炎の治療アルゴリズム－聴衆参加型セミナー「小児滲出性中耳炎の治療戦略」の結果報告－。耳鼻臨床 **102** : 77-86, 2009.
- 12) 仲野敦子他：小児における鼓膜換気チューブ留置後の後遺症に関する検討。Otol Jpn **19** : 649-653, 2009.

(受付 2011年11月24日、受理 2011年12月22日)

The Miyazaki Newborn Hearing Screening (NHS) program : Results and the Hearing Center for the Deaf in 2010

Miho SHIRANE, Mayo YAMAMOTO, Kanako KONDO, Yuki NAGANO, Yasuaki USHISAKO^{*,**} and Tetsuya TONO^{*}

^{*}Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Faculty of Medicine, University of Miyazaki, Miyazaki 889-1692, Japan

^{**}Hearing Center for Deaf, Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Miyazaki Medical College Hospital, Miyazaki 889-1692, Japan

The Miyazaki Newborn Hearing Screening (NHS) program comprises the Miyazaki NHS Center and the Hearing Center for the Deaf. The Miyazaki NHS Center manages the infants needing help from ENT specialists. The Hearing Center for the Deaf is an intervention institute that supports the audiological amplification and speech training of deaf children. A total of 10,324 out of 11,884 newborns (86.9%) underwent the NHS, and 56 (0.54%) were judged to require closer examinations in 2010. Twenty-one (0.2%) were diagnosed to have bilateral hearing loss and needed to have speech training at the Hearing Center for the Deaf. Finally, 11 (0.1%) children were diagnosed with severe hearing impairment and 8 of these 21 children started wearing hearing aids.

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

東野 哲也・永野 由起・奥田 匠

Electrical Stimulation Test for Acquired Retrocochlear Diseases
in Cochlear Implant Candidates

Tetsuya Tono, Yuki Nagano and Takumi Okuda

(University of Miyazaki)

One of the problems in considering the indication for cochlear implantation (CI) is the lack of a reliable retrocochlear function test when cochlear loss is combined with retrocochlear diseases. We have used a promontory and/or an extratympanic electrical stimulation test (EST) as an exclusion criterion for such candidates with a complete absence of auditory perception at any stimulation levels. The side for CI surgery could be thus decided in case where a nonresponsive ear was found on one side. Bilateral abnormal EST responses, such as "adaptation", were found in adult auditory neuropathy patients whose performances with CI were suboptimal. Bilateral absence of the EST response was found in a patient with superficial siderosis. On the other hand, we have experienced a patient with hypertrophic pachymeningitis, who showed distinct responses both to preoperative EST and to electric stimuli during mapping but no speech perception at all with the activated implant. It is concluded that a positive EST may be a necessary condition for open-set speech recognition but still be insufficient to indicate that a given patient will have an optimal performance with CI.

Keywords : retrocochlear diseases, cochlear implantation, electrical stimulation test

はじめに

人工内耳の導入によって、これまで治療手段がなかった言語習得後失聴者が音声によるコミュニケーション能力を回復し、また多くの先天聾小児が人工内耳で作られる聴覚情報のみで普通教育の場で成長していく姿を見るにつけ、この10数年の間に人工内耳が耳鼻咽喉科の医療技術として確実に成熟しつつあることを実感する。しかし現実には、高度難聴者個々の難聴病態や社会的環境は多種多様で、人工内耳というきわめて単純な電氣的聴覚刺激装置から得られる治療効果には限界があることを再認識させられるケースも少なくない。また、人工内耳担当施設のマンパワー増強が望めない状況下で、人工内耳埋め込み患者数が年々増えるとともに高齢化し、術後のリハビリ継続のための新たなシステム構築を検討するべ

き時期に来ているのも事実である。

当科で1990年に人工内耳プログラムを開始した当初は、高額な医療費負担を伴う高度先進医療としてスタートした経緯から、厳格な人工内耳の適応基準が適用された。すなわち、1) 100 dB以上の言語習得後失聴成人、2) 補聴器+読唇で会話不能、3) 蝸牛電気刺激検査(プロモントリーテスト)陽性、4) 中耳に病変がない、という4項目である¹⁾。この基準は、1994年の保険適応に伴う全国的な人工内耳医療の普及により漸次適応拡大がなされ、1998年の日本耳鼻咽喉科学会案(成人例)、1) 90 dB以上の高度難聴者、2) 補聴器装用効果が少ない、3) 蝸牛電気刺激検査は参考資料にとどめる、4) 活動性中耳炎のみ禁忌、が日本での人工内耳適応基準の一応のコンセンサスとなってきた。しかし人工内耳のハード・ソフト

両面からの改良が進み、成績向上が実感されるに及んで、その後も着実に適応拡大が進んでいるのが現状である。

この傾向はより多くの高度難聴者が人工内耳の恩恵に供する機会を増やす意味では好ましいが、一方で人工内耳成績が悪く術後の聴覚リハビリに手間取るケースを増やす危険性も増加する。とくに蝸牛電気刺激検査の結果を軽視する風潮は、人工内耳の効果が乏しい後迷路障害を伴う難聴者が無差別的に取り込まれる可能性がある。本稿では、蝸牛電気刺激検査の意義を再考するとともに、人工内耳効果を左右する後迷路病態について考えてみたい。

蝸牛電気刺激検査

高度難聴患者の蝸牛神経機能評価法として、蝸牛近傍の電気刺激によって生じる聴覚心理学的反応（音感覚）を測定する後迷路機能検査である。検査装置としては、コクレア社の promontory stimulator（図1a）が術前検査の一つとしてルーチンに活用されてきた経緯から、プロモントリーテストとも呼ばれる。鼓膜穿孔または切開により針電極を蝸角壁に設置する方法が一般的であったが、人工内耳術前に鼓膜を破る行為に抵抗感が強く、普及を妨げる原因にもなったことは否めない。メドエル社からは外耳道刺激電極を有する electroaudiometer（図1b）が製品化されたが、これも普及することなしに製造が中止された。「陰性」の検査結果が必ずしも人工内耳効果を100%否定するものではない、あえて人工内耳の機会を奪

うような検査は好ましいものではないなど、蝸牛電気刺激検査に否定的な見解が欧米で広がったことから、すでにコクレア社の promontory stimulator も製造・販売が打ち切られている。したがって、その後に人工内耳医療を開始した施設はこれらの検査装置自体が手に入らないのが実状と思われる。

当科における蝸牛電気刺激検査の方法と結果

当科では、人工内耳手術直前の鼓膜穿孔形成や鼓室内への電極刺入操作は控えるべきとの立場から、イオント・フォレーゼ麻酔下に鼓膜上に導電ペーストで銀ボール電極を接着固定する鼓膜電極（図2a）を用いている。蝸牛から離れるために通電効率が減じるが、電極の工夫で鼓室内電極に匹敵する安定した電位の導出が得られる²⁾。使用した検査装置はコクレア社の promontory stimulator で、検査に用いた矩形波のパルス頻度は 50, 100, 200 Hz、刺激電流は 0～500 μ A の範囲で連続的に増減可能である。あらかじめ用意した説明・質問票と音知覚評定票を用い、音知覚の閾値と自覚的評価を記録した（図2b）。音知覚「陰性」の判定は、音感覚がまったく得られないか、音知覚閾値（T レベル）が得られても疲労現象（同一刺激レベルで電気刺激を続けると音感覚が減衰する）が高度なために快・不快レベルが測定できない場合とした。

当科で過去10年間に蝸牛電気聴覚検査を行った後天性高度難聴患者 160 例（年齢 15～79 歳）のうち、146 例（91.2%）は両側陽性であり、少なくとも一側の耳が陰性

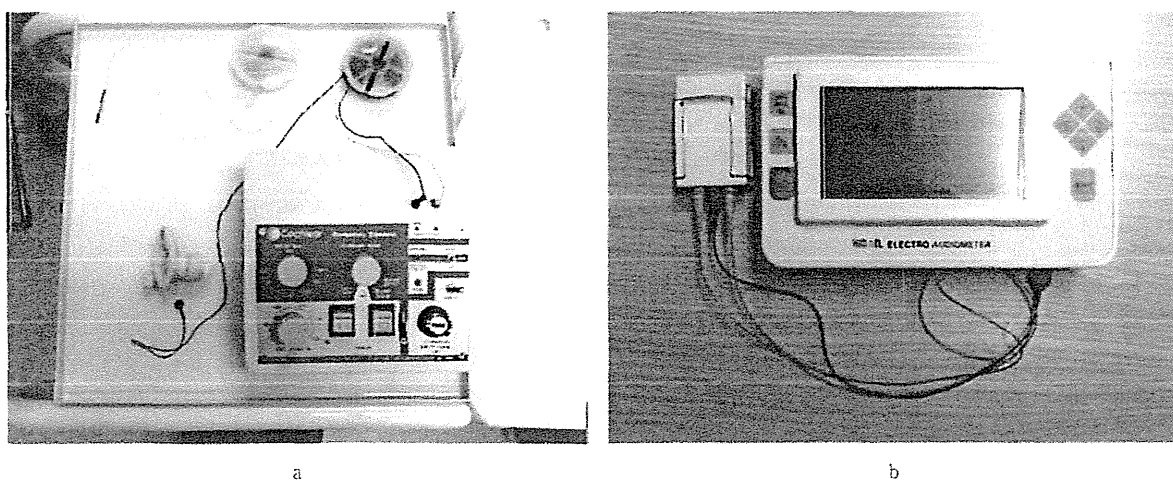


図1 a コクレア社 promontory stimulator
b メドエル社 electroaudiometer

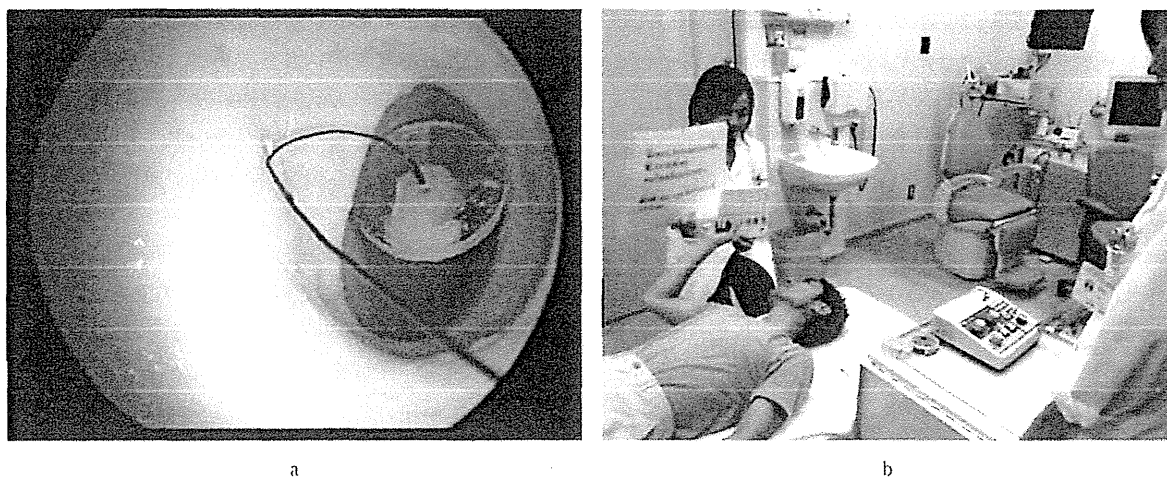


図2 a 鼓膜電極
b 蝸牛電気刺激検査風景

と判定された例は 14 例 (8.8%) であった。このうち、
一側のみ陰性であった一側陰性が 11 例 (6.9%)、両側と
もに陰性であった両側陰性例が 3 例 (1.9%) であった。

蝸牛電気刺激検査陰性例の臨床像

1) 一側陰性例

一側のみ陰性であった症例一覧を表 1 に示す。陰性側
の失聴原因としては先天性 (症例①) または幼小児期か
らの詳細不明の難聴 (症例②~④)、聴神経腫瘍 2 耳 (症
例⑤、⑥)、真珠腫術後の 2 耳 (症例⑦、⑧) が主なもの
であり、対側 (陽性側) より失聴期間が長い例であった。

逆に、突発難聴や特発性難聴の臨床経過で失聴した 4 耳
はいずれも音知覚陽性であった。両側聴神経腫瘍の症例
⑤においては、手術で蝸牛神経を切断した側が陰性で
あったが対側の電気聴覚は保存されていた。11 例中 7 例
に対し、音知覚陽性側に人工内耳手術が行われ、おおむ
ね良好な術後成績が得られた。

2) 両側陰性例

両耳ともに陰性であった 3 例の臨床像の概略を示す。

症例 A : 初診時 43 歳、男性。38 歳から 2 年間、頭痛
と嘔吐を繰り返したが原因不明のまま、両側難聴が進行
した。初診時、平均 47 dB の感音難聴であったが疲労現

表 1 蝸牛電気刺激検査一側陰性例 (N=11)

症例	陰性側		陽性側		人工内耳
	失聴原因	失聴期間	失聴原因	失聴期間	
① 55 歳・女性	先天性	55 年	中耳炎術後	30 年	陽性側
② 45 歳・女性	先天性?	>35 年	ムンプス	15 年	陽性側
③ 72 歳・男性	先天性?	>69 年	突発難聴	6 年	陽性側
④ 67 歳・男性	先天性?	>60 年	突発難聴	24 年	陽性側
⑤ 50 歳・男性	AT 術後	4 年	AT	1 ヶ月	陽性側
⑥ 65 歳・女性	AT	2 年	特発性難聴	(85 dB)	未
⑦ 68 歳・男性	真珠腫手術	40 年	突発難聴	8 年	未
⑧ 69 歳・女性	真珠腫手術	40 年	髄膜炎	2 年	陽性側
⑨ 58 歳・女性	慢性中耳炎	22 年	慢性中耳炎	50 年	未
⑩ 67 歳・女性	髄膜炎	55 年	髄膜炎	55 年	陽性側
⑪ 47 歳・女性	敗血症/KM	26 年	敗血症/KM	26 年	未

AT : 聴神経腫瘍, KM : カナマイシン耳毒性

象のため補聴器装用効果はほとんど得られなかった。47歳で両側聾に至り岬角刺激による電気聴覚検査を施行したが両側陰性であった。その後 Jumbling 現象、錐体路症状、嗅覚・味覚障害などが加わり、50歳時に蝸牛窓刺激による電気聴覚を再検したが陰性であった。当時新しく導入された超伝導 MRI により、脳表ヘモジデリン沈着症と診断された。

症例 B: 58歳, 女性。13歳頃より両難聴, 耳鳴, ふらつきを自覚するようになった。17歳頃, 左耳に補聴器装用を試みたが効果がなく, 以後, 筆談に頼って生活してきた。純音聴力検査では左右ともに 70 dB 程度であったが, 最高語音明瞭度が右 10%, 左 15%と悪く, Jerger III型を示した。ABR は両側無反応, 蝸電図では, AP は消失していたが良好な CM 波形が両耳ともに検出された。温度眼振検査は右は無反応, 左は高度 CP を示した。MRI で異常所見は認めなかった。蝸牛電気刺激検査では両側とも音感覚はあるものの, 高度の疲労現象を伴っていた。

症例 C: 58歳, 女性。12歳頃から両難聴, 耳鳴が徐々に進行し, 20歳頃には会話聴取が不能となった。純音聴力検査では右 76.3 dB, 左 92.5 dB, 最高語音明瞭度が右 10%, 左 15%で, 補聴器装用効果は認められなかった。ABR, 蝸電図 AP とともに両側無反応であったが, 良好な CM 波形が記録された。温度眼振検査は両側とも無反応であったが MRI の異常は認められなかった。蝸牛電気刺激検査では両側とも音知覚陰性であった。

考 察

後天性高度難聴患者の 9 割以上が蝸牛電気刺激検査両側陽性であったことで, 内耳障害が高度でも蝸牛神経機能は高率に保存されることが確認された。とくに突発難聴や特発性難聴の全例が陽性であったことから, これらの難聴病態の主体が内耳であることが示唆される。しかし, 左右の失聴原因・期間が異なる例の一部 (6.9%) に一側陰性例が潜んでいることも確かで, 人工内耳術側決定における本検査の重要性が支持される。また, 両側聴神経腫瘍の症例⑤において, 手術で蝸牛神経を切断した耳のみ陰性であった結果は, 本検査法による蝸牛神経機能評価の妥当性を示している。

両側陰性の 3 例はいずれも進行性後迷路性難聴の臨床経過を呈し, 純音聴力閾値がある程度保たれているにもかかわらず補聴器装用効果がまったく認められなかった。症例 A は数年の経過で他の脳神経症状や錐体路症状

が現れるに至って, 脳の MRI 所見で脳表ヘモジデリン沈着症の診断が確定した例である。当科初診から診断に至るまで約 7 年を要しているが, 常伝導 MRI から超伝導 MRI という画像技術の進歩で臨床診断可能となった疾患として注目される。

症例 B, C の臨床像は驚くほど共通している。すなわち, 1) 難聴の家族歴がない中高年女性, 2) 10 歳代発症の両側進行性感音難聴で耳鳴を伴う, 3) 補聴器装用を試みるも効果がなく装用歴がない, 4) 純音聴力が比較的保たれているにもかかわらず語音弁別能や補聴器装用効果が極端に悪い, 5) ABR 無反応, 6) 蝸電図 AP 無反応だが CM が検出される, 7) 蝸牛電気刺激検査陰性, 8) 温度眼振検査で両側 CP または無反応, 9) CT, MRI で中, 内耳, 中枢聴覚路に病的所見を認めない, 10) 第Ⅷ脳神経以外の神経症状を認めない, である。

この 2 例は近年 auditory neuropathy として提唱されている疾患概念^{3)~5)}に当てはまる。つまり ABR が無反応であるにもかかわらず蝸電図 CM または耳音響放射が検出される難聴病態を指し, その障害部位としては内毛細胞, 蝸牛神経およびそのシナプスが想定される。本症は疾患単位ではなく, 遺伝性, 代謝異常, 自己免疫, 感染症, 特発性などさまざまな病因で生じる症候群としてとらえるべきで, 当然のことながら, 症例 A の脳表ヘモジデリン沈着症も本症の一病態となる。症例 B, C は現時点では特発性に分類されるが, 今後の症例の蓄積で新たな病態分類を構築していく必要がある。

われわれの臨床データからは, 蝸牛電気刺激検査陰性の後天性高度難聴例はきわめて特異的な難聴病態を示唆するといえ, その筆頭に auditory neuropathy があるものと思われる。症例 B において認められた「蝸牛電気刺激検査における疲労現象」は, 耳音響放射の消失が確認された 62 歳時にも確認されたことから, 随伴する外毛細胞の障害程度にかかわらず auditory neuropathy 病態における一つの特徴的な所見と考えられる。音刺激に対する疲労現象が Jerger III 型として検出されたのと同様の機序が, 電気刺激によりもたらされる音感覚にも当てはまることを示している。この現象が聴覚伝導路のどのレベルでの障害に基づくものかは今後の検証を要するが, 蝸牛電気刺激検査成績により, auditory neuropathy を, ①陰性型, ②異常反応 (疲労現象) 型, ③正常反応型に分類できるものとする。この分類が他の聴覚検査所見や人工内耳成績にいかんにか反映されるかは今後の課題である。

おわりに

蝸牛電気刺激検査は人工内耳の術前検査として省略される傾向にあるが、少なくとも auditory neuropathy のような後迷路機能障害がかかわる難聴病態の術前把握や術側決定に重要な情報を提供する機能検査法であることを強調したい。

参考文献

- 1) 本庄 巖: 人工内耳の適応, 人工内耳, 36-39 頁, 中山書店, 東京, 1994.
- 2) 東野哲也, 田中克典: 蝸電図検査, 蝸牛電気刺激検査, JOHNS 21: 1085-1087, 2005.
- 3) Kaga K, Nakamura M, Shinogami M, et al. : Auditory nerve disease of both ears revealed by auditory brainstem responses, electrocochleography and otoacoustic emissions. Scand Audiol 25: 233-238, 1996.
- 4) Kraus N : Auditory neuropathy: An historical and current perspective. Auditory neuropathy: A new perspective on hearing disorders (ed by Sininger Y and Starr A). Singular, San Diego, pp 1-14, 2001.
- 5) 東野哲也: 疾患概念と臨床的問題点, 耳鼻臨床 98: 827-833, 2005.

別刷請求先: 東野哲也
〒889-1692 宮崎市清武町木原5200
宮崎大学医学部耳鼻咽喉・頭頸部外科



Tetsuya Tono

University of Miyazaki

手術適応と術前検査

鼓膜正常な伝音難聴，混合難聴

東野哲也*

Tetsuya TONO

● Key Words ●手術適応，術前検査，伝音難聴，混合難聴●

はじめに

鼓膜正常な伝音難聴，混合難聴は，伝音再建術という耳科医の特殊技術が存分に発揮できる病態である。いずれも聴力改善という明確な目的で行われる純粋な機能手術であり，しかも手術の成否を聴力という数値データで患者と共有する厳しさがあがる。鼓膜から外耳道が正常な伝音難聴例であれば多くの場合，補聴器の装用効果も良いはずであり，手術という侵襲に耐えて得られるメリットがそれを上回るものでなくてはならない。

ただ，手術手技が深く関与する機能手術の適応決定に，普遍的な数値基準を掲げることは現実的ではなく，患者との信頼関係の上でのみ成立する“契約”的な側面も大きい。代表的な病態として，先天性疾患である中耳奇形（耳小骨奇形）と後天性疾患である耳硬化症が挙げられる。いずれも頻度の少ない疾患であり，昨今の“エビデンス”に居づく医療としての体裁を整える程の症例数で論ずることは難しい。あくまで当科での現状を踏まえて稿を進めたい。

I. 手術適応決定に必要な検査

1. 聴覚学的検査

手術適応決定に直結する基本的な検査は言うまでもなく純音聴力検査であり，オーディオグラム上に表われる気骨導差の存在を見逃さないことから始まる。鼓膜所見に基づいて初回診察医が不用意に「感音難聴だから治療法がない」などと伝えてしまうと，その後の耳鼻咽喉科専門医への受診動

機を絶ち，患者の聴力改善の可能性を生涯にわたって奪うことになりかねない。気骨導差が認められたら，それが一側性であっても決して無視をせず，聴力経過を観察するかアブミ骨手術を含めた伝音再建術の実績がある病院に紹介するべきである。

耳小骨離断を伴う場合には気骨導差が全周波数に及ぶため，純音聴力検査による見逃しは少ないと思われるが，固着の場合には聴力低下が低音域のみに限局する場合があります，特に一側性の場合には低音障害型感音難聴と紛らわしい症例がある。音叉（Weber, Rinne, Gelle テストなど）による確認検査は日常診療の中で常に行っておくべき基本的診察手技である。また，鼓膜正常であればインピーダンスオージオメトリーの診断的価値が高く，比較的軽い難聴の時期から tympanometry で As 型を示し，耳小骨筋反射が抑制されるのがアブミ骨固着症の特徴である。低音域から中高音域方向へ気骨導差が波及し，2000 Hz の骨導閾値上昇（カーハルト・ノッチ）を伴うと典型的なオーディオグラム（stiffness curve）となる。

純音聴力検査で骨導閾値の上昇を伴う混合難聴例では語音聴力検査が不可欠である。語音弁別能の評価は術側決定に特に重要な意味をもつが，骨導閾値の左右差が大きい例では陰影聴取に細心の注意を払う。補聴器装用者には補聴器適合を行った上で，音場での聞き取り検査を行い，左右別に装用効果を評価する。非装用者に対しても，補聴器試聴による装用効果を確認するとともに，リハビリ手段としての補聴器の位置づけについて術前に理解させることが重要である。

* 宮崎大学医学部耳鼻咽喉・頭頸部外科
〔〒 889-1692 宮崎県宮崎市清武町木原 5200〕