

2. 画像検査

高速ラセンCTの普及により、これまで鼓室試聴開放術以外に確かめようがなかった耳小骨病変の診断も可能になった。多断面再構成画像(multiplanar reconstruction: MPR)や三次元表示画像の精度も高まり、術者側の術前病態把握だけでなく、患者への説得力のある病態説明に役立つ。ただ、“優れた空間分解能”といっても、アブミ骨の描出が限界であり、術前情報として最も欲しい耳小骨固着の評価は困難なことが多い¹⁾。

次いで、中耳含気腔の発育程度や形態、異常軟部陰影の有無、顔面神経の走行、骨迷路形態を確認する。耳管、鼓室の著しい形態異常や前庭窓・蝸牛窓閉鎖がある場合には、鼓室内の解剖学的指標がないため伝音再建が困難なことが予想される。小児例で広範な軟部陰影を認める場合は、貯留液、粘膜肥厚、間葉組織の遺残等が示唆されるため、1～数年後に含気化を確認した上で手術を行うべきである。

ただ、耳小骨周囲の限局性軟部陰影は先天性真珠腫の合併を念頭に置いて、真珠腫摘出の点からも手術適応が考慮される。真珠腫の存在診断には、MRI 拡散強調画像が有用である¹⁾。内耳奇形を伴う例に対するアブミ骨手術は、手術による骨導低下や gusher (髄液の噴出) の危険性を踏まえた慎重な判断が要求される。とくに内耳道底の欠損はアブミ骨底開窓時の gusher 危険因子として見逃してはならない所見である。

後天性難聴の場合は、前庭窓前縁や迷路骨包の微細脱灰像が耳硬化症を示唆するCT所見として重要である。0.5 mm 間隔で撮影すれば、fissula ante fenestram や前庭窓前方に限局した脱灰・硬化所見も半数以上の症例で確認できる²⁾。迷路骨包全体に脱灰病巣が拡大し蝸牛障害(感音難聴成分)が優位となって混合難聴～高度難聴を呈する“迷路性耳硬化症”でも、大部分はアブミ骨固着も伴っており耳硬化症の進展例(far-advanced otosclerosis)と考えられている³⁾。人工内耳候補者として取り扱われている例もあるので注意すべき病態である。

II. 手術適応決定のポイント

1. 先天性伝音難聴(中耳奇形)

以前は学校検診で学童期になって発見されることが多かったが、近年では新生児聴覚スクリーニングの普及により早期発見される例も増加しつつある。また、乳幼児期の滲出性中耳炎治療の過程で、中耳炎経過後も伝音難聴が持続することから、本症の診断に至る例も稀ではない。耳小骨奇形に鼓室内貯留液が加わることで難聴がより高度となり、言語発達に深刻な影響を及ぼしている場合があるので注意が必要である。

気骨導差の改善が手術の目的である以上、純音聴力検査の信頼性が得られない状態では手術適応の決定は難しい。両側性か片側性か、症候群性か非症候群性か、中耳内耳奇形の程度、乳突蜂巣の発育程度・軟部陰影の有無、急性中耳炎の罹患頻度、重複障害の有無などを総合して決定する。両側性の場合には言語発達に影響が大きいので、乳幼児期から補聴器装用を含めた聴覚管理が必要である。その過程で患児や家族との信頼関係が得られれば低年齢でも手術に踏み切る場合もある。離断型奇形であれば聴力改善が可能だが、固着が疑われる場合には少なくとも就学以降まで待つ方が良い。特にアブミ骨手術においては術後の安静が取れる程度の患児の聞き分けが必要であり、10歳以降⁴⁾とするのが一般的と思われる。非症候群性で単純なアブミ骨固着症であれば聴力の改善度は著しく⁵⁾、正常の術後聴力を獲得できる可能性が高いし、補聴器装用中の混合難聴例でも、アブミ骨手術による気骨導差の縮小が装用効果改善に果たす役割は大きい。片側性の場合の手術適応も基本的には同じである。片側難聴では言語習得に問題は生じないが、難聴側の聴力改善で獲得される両耳聴効果は学校生活現場で大きなメリットになるからである。

2. 耳硬化症

難聴が軽い例に対しては1000 Hzの気骨導差が20 dB程度拡大するまで経過観察する。手術に消極的な患者においては当面は補聴器で対応するが、骨導閾値の悪化に伴って装用効果が減じるこ

とが多い。大多数の患者は両側性罹患であるが、難聴の程度に左右差がある場合には聴力がより悪い耳から手術を行う。対側の手術については術後経過や患者の希望に応じて術後1年以降に計画する。大多数の患者は対側の手術も希望するが、術後聴力が非術側より自覚的にも他覚的にも改善したことが条件となる。対側が聴力正常な片側性罹患に対する手術の適応は個々の例で社会的な状況を含めて検討するが、両耳聴を必要とする環境であれば手術の適応である。

骨導閾値の上昇を伴う混合難聴例に対しては気骨導差縮小による補聴器装用効果の改善が手術の目的である。語音聴力検査や補聴器装用効果で左右差がある場合には、非良聴耳から手術を行うのが原則であるが、骨導閾値の差が大きいときには陰影聴取により非良聴側の高度感音難聴が隠蔽されている可能性があるため、このような例に無意味なアブミ骨手術を試みないよう慎重に評価する。良聴耳に対する手術適応は慎重であるべきで、特に対側の実用聴力が確認できない耳へのアブミ骨手術は禁忌である。唯一聴耳の耳硬化症治療において、骨導閾値が45 dB以内であれば、埋め込み型骨導補聴器(Baha)の選択肢があることも情報提供しておく必要がある。

両側とも気導閾値が人工内耳適応基準(現時点では両側90 dB以上)に達する程の高度難聴例では人工内耳の適応を検討することになるが、この場合、アブミ骨手術後に期待される補聴器装用下の聴取能と人工内耳によりもたらされる聴取能を予測的に比較する必要がある。蝸牛神経の保存状態が良ければ良好な人工内耳成績が期待できるが、一方で蝸牛骨包の海綿状変性により顔面神経刺激が生じやすい状態となっており、使用可能な電極数減少により期待通りの人工内耳成績が得られないことも想定すべき病態である³⁾。したがっ

て、アブミ骨手術を先行させ、その結果十分な補聴器装用効果が得られなかった場合に人工内耳に踏み切るというのも、症例によっては理に適った選択肢となる。

おわりに

本稿では従来の伝音再建術(耳小骨形成、アブミ骨手術)における手術の適応決定にいたるプロセスと考え方を中心に論説した。具体的な手術法の概略は他の文献^{6,7)}を参照いただきたい。近年では、伝音再建術の代替療法として、Bahaや人工中耳など人工聴覚器のオプションについても患者への情報提供が必要になってきた。今後、健康保険収載となればこれらの適応基準とも絡んで、伝音再建術の適応決定がますます複雑になることが予想される。医療経済的な部分も考慮して、われわれ耳鼻咽喉科医の培ってきた技術を的確に遂行するための教育も、これまで以上に重要と考える。

文 献

- 1) 東野哲也：耳科領域の画像診断。耳鼻咽喉科臨床 99 (3)：171-173, 2006.
- 2) Kiyomizu K, Tono T, Dewen Yang, et al: Correlation of CT analysis and audiometry in Japanese otosclerosis. *Auris Nasus Larynx* 31 (2)：125-129, 2004.
- 3) 東野哲也：迷路性耳硬化症による高度難聴例。耳鼻臨床 97：194-195, 2004.
- 4) Thomeer HGXM, Kunst HPM, Cremers CWRJ: Isolated congenital stapes ankylosis; Surgical results in a consecutive series of 39 ears. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 119：761-766, 2010.
- 5) Denoyelle F, Daval M, Le Boulanger N, et al: Stapedectomy in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 136：1005-1008, 2012.
- 6) 東野哲也：中耳奇形。耳鼻咽喉科診療プラクティス3, 加我君孝(編), 142-147頁, 文光堂, 東京, 2001.
- 7) 東野哲也：先天性アブミ骨固着症に対する手術。JOHNS 25：101-104, 2009.

* * *

内耳奇形を伴う小児人工内耳症例の術後成績

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
神戸市立医療センター中央市民病院耳鼻咽喉科

要旨：当科で人工内耳手術を行った小児内耳奇形例11例を Sennaroglu 分類による奇形の型と人工内耳使用マップ, 術前聴力と術後人工内耳装用域値, 術前後の語音聴取や言語発達の成績, 発話明瞭度との関連を評価し, この分類法の臨床的妥当性について検討した。内耳奇形の内訳は2例が common cavity (CC), 2例が incomplete partition type I (IP-I), 5例が incomplete partition type II (IP-II), 1例が cochleovestibular hypoplasia と cochlear nerve deficiency の合併例 (CVH/CND), 1例が内耳道狭窄と CND の合併例であった。11例中8例において人工内耳で音感を得るのに通常より大きな電荷量を必要とした。嚢胞状の蝸牛を呈する CC と IP-I の4例中2例は術後語音聴取成績, 言語発達は良好であったが2例は不良でばらつきがあった。IP-II 5例はすべての検討項目で術後成績が良好で言語メディアに聴覚-音声を使用していた。CND 合併例2例は術後も語音聴取や言語発達の成績が不良で視覚言語の併用を必要とした。IP-I と IP-II を峻別する Sennaroglu 分類と MRI による蝸牛神経の評価の臨床的意義が確認された。

—キーワード—

小児人工内耳, 内耳奇形, 語音聴取成績, 言語発達

はじめに

小児の人工内耳は, 患児の言語や社会性の発達に大きな影響を及ぼし, その有効性について多くの報告が国内外からなされている¹⁾²⁾。本邦の人工内耳は, 当初, 成人の言語習得後失聴例から開始されたが, 1998年に改定された日本耳鼻咽喉科学会による「人工内耳適用基準」で小児への適応が明記され, 内耳奇形例についても必ずしも禁忌にならないとされた³⁾。また, 近年の画像診断の進歩で, より詳細な内耳奇形の診断が可能となり小児内耳奇形例の人工内耳成績も種々報告されている⁴⁾⁵⁾。

従来, 内耳奇形例に対する人工内耳成績の報告の多くは Jackler と Luxford ら⁶⁾ の内耳奇形の分類 (Jackler 分類) に従って検討されてきた。しかし, 2002年, Sennaroglu と Saatci⁷⁾⁸⁾ は Jackler 分類にお

ける “incomplete partition” の中に2つの異なる類型がある事を見出し, それらを, 嚢胞状の蝸牛形態で蝸牛軸がない incomplete partition type I (IP-I) と, 基底回転と蝸牛軸があるが, 第2回転と頂回転が嚢胞状に合体している incomplete partition type II (IP-II) に分ける事を提唱した (Sennaroglu 分類, 図1)。その後, 内耳奇形を Sennaroglu 分類に従って分類し, 小児人工内耳の成績を検討した報告⁹⁾ も見られるようになったが, 未だ知見の集積は充分とは言えない。また, CT による内耳奇形の診断だけでなく, MRI による蝸牛神経評価の重要性も指摘されている¹⁰⁾。今回, 我々は当科で人工内耳手術を行った小児内耳奇形例を Sennaroglu に従って分類し, MRI による蝸牛神経の形態的診断も加味して奇形の型と使用マップや術後成績との関連を評価するとともに, これらの分類法の臨床的妥当性につい

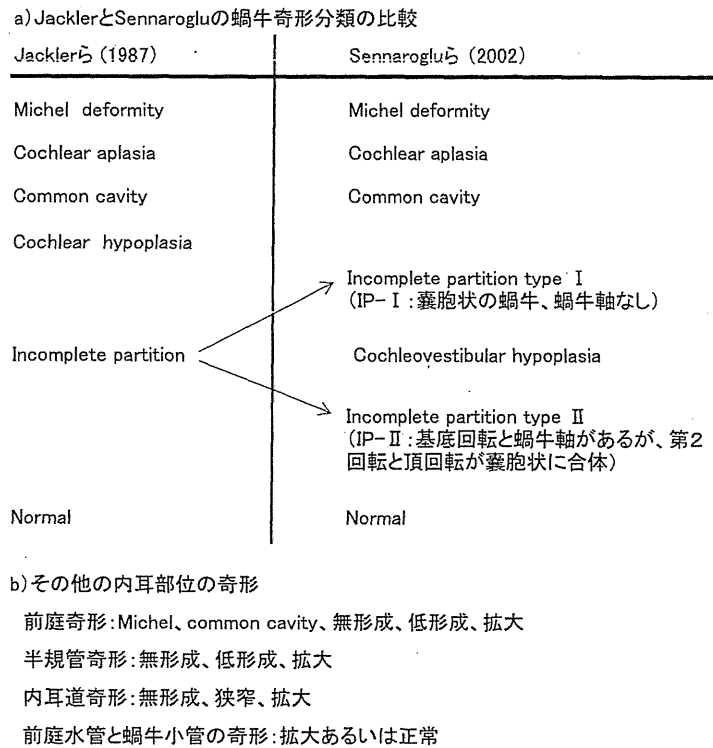


図1 Sennaroglu 内耳奇形分類

て検討したので報告する。

対象及び方法

神戸市立医療センター中央市民病院耳鼻咽喉科で2004年11月から2010年6月までに人工内耳手術を行った18歳未満の小児症例81例のうち、術前の側頭骨CT及びMRIで内耳あるいは内耳道奇形が認められた症例は15例であった。そのうち以下の項目すべてについて検討が可能であった11例（男児6例，女児5例）を今回の対象とした。

検討項目は 1) 内耳奇形の形態分類, 2) 手術時年齢, 3) 術前の裸耳聴力と補聴器装用域値, 4) 使用人工内耳機種とマップの状態（使用電極数, マップパラメータと電流レベル）, 5) 術後人工内耳装用域値, 6) 語音聴取成績, 7) 言語発達, 8) 発話明瞭度, 9) 使用言語メディア, の9項目である。内耳奇形の分類は2002年に Sennaroglu らが報告した分類⁷⁾に基づいて行った。またこれに加えて, MRIで蝸牛神経が描出されないか, あるいは通常より明らかに細く描出されている場合を Glastonbury らの報告¹⁰⁾に準じて “cochlear nerve deficiency”

(CND) とした。

語音聴取成績は, 検査時年齢が5歳6カ月以上の6例では 67-S 語表の単音節及びTY-89の幼児用単語を, 音場にてCDによるスピーカーから65dB SPLで呈示し評価した。低年齢でCDによる語音聴取検査が困難であった4歳11カ月以下の5例では刺繍用枠を利用したスクリーンで口形を隠してTY-89の幼児用単語を, 約65dBAの肉声で呈示し評価した。言語発達は新版K式発達検査を用いて評価した。その際, 検査手続きの教示は原則として音声言語で行ったが読話は禁止せず了解不能な場合に限って一部手話や指文字を使用した。発話明瞭度の評価は臨床場面で録音した対象児の発話記録を5年以上の臨床経験のある言語聴覚士2名で聴取し, 「1: よく分かる」から「5: 全く了解不能」までの5段階で評価した。

結 果

1) 内耳奇形分類と人工内耳手術時年齢, 術前聴力レベル, 補聴器装用域値 (表1)

11例の内耳奇形分類は common cavity (CC) が2

表1 内耳奇形分類, 人工内耳手術時年齢, 術前聴力レベル, 補聴器装用域値

症例	術側耳の内耳奇形の分類	手術時年齢	術側耳・4分法による 術前裸耳聴力レベル (dB HL)	術側耳・4分法による 補聴器装用域値 (dB HL)
1	common cavity (CC)	2歳1カ月	115.0	60.0
2	common cavity (CC)	2歳3カ月	103.5	87.5
3	incomplete partition type I (IP-I)	6歳10カ月	112.5	53.8
4	incomplete partition type I (IP-I)	2歳7カ月	97.5	65.0
5	incomplete partition type II (IP-II)	3歳1カ月	117.5	66.3
6	incomplete partition type II (IP-II)	2歳7カ月	90.0	56.3
7	incomplete partition type II (IP-II)	2歳0カ月	112.5	78.9
8	incomplete partition type II (IP-II)	2歳3カ月	93.4	60.0
9	incomplete partition type II (IP-II)	1歳6カ月	92.5	62.5
10	cochleovestibular hypoplasia (CVH)/ cochlear nerve deficiency (CND)	5歳3カ月	112.5	80.0
11	内耳道狭窄/ cochlear nerve deficiency (CND)	3歳2カ月	93.4	66.3
平均±標準偏差		36.6±19.0カ月	102.5±10.4dB HL	67.7±11.0dB HL

例, IP-Iが2例, IP-IIが5例, cochleovestibular hypoplasia (CVH) と cochlear nerve deficiency (CND) の合併例が1例, 内耳奇形を伴わない内耳道狭窄と CND の合併例が1例であった。

人工内耳の手術時年齢は1歳6月から6歳10カ月にわたり平均で36.6±19.0カ月(平均±標準偏差)であった。術側耳の4分法による術前裸耳平均聴力レベルは平均102.5±10.4dB, 術側耳の補聴器平均装用域値は平均67.7±11.0dBであった。

2) 使用人工内耳機種と使用電極数, 使用コード化法・パルス幅と電流レベル, 顔面神経刺激の有無(表2)

人工内耳機種は全例コクレア社製で, その内訳はCI24M: 2例, CI24R (ST): 3例, CI24R (CS): 4例, CI24RE (CA): 2例であった。使用電極数は, 12本であった症例2以外の10例全てで22本(全電極)であった。

コード化法は11例全例ACE法を採用した。

電気刺激で出力される電荷量を決定するパラメータの一つであるパルス幅については, 初期設定値である25 μ sで音感が得られたものは11例中3例のみで, 他の8例では37 μ s以上に設定しマップを作成

した。また, 各症例でマップが安定した段階での電流レベルは表2の通りである。表中のTレベルは音感が得られる最小電流レベル, Cレベルは不快感をきたさない最大電流レベルであるが, CCの症例2ではパルス幅100 μ sec, Tレベル167~197, Cレベル204~218と特に大きな電荷量を要した。この症例2ではCレベルを表2に記載した設定値以上にすると音刺激で顔面神経刺激が認められCレベルの制限が必要となり理想とするダイナミックレンジのマップを作成することは困難であった。残りの10例では人工内耳装用期間中, 顔面神経刺激は認められずマップ作成への影響はなかった。

3) 検査実施年齢, 術後人工内耳装用域値, 術後語音聴取成績(表3)

検査実施年齢は2歳8月から9歳0カ月にわたり平均で38.4±3.8dB(平均±標準偏差)であった。術後人工内耳装用域値は平均38.4±3.8dBで, 術前補聴器装用域値(67.7±11.0dB)に比べて約30dB低下した。語音聴取成績は, CC2例のうち症例1では単語100%, 単音節80%と良好であったが, CCの症例2では単語0%と不良であった。IP-II2例のうち症例3は単語55%, 単音節40%と不良であ

表2 使用人工内耳機器・使用電極数, 使用コード化法・パルス幅と電流レベル, 顔面神経刺激の有無

症例	内耳奇形	使用人工内耳機器/ 使用電極数	使用コード化法/パルス幅	人工内耳装用期間中の 顔面神経刺激の有無
			T/C レベル	
1	CC	CI24M / 22	ACE / 37 μ sec	なし
			161~164 / 207~216	
2	CC	CI24R (ST) / 12	ACE / 100 μ sec	あり
			167~197 / 204~218	
3	IP-I	CI24R (CS) / 22	ACE / 37 μ sec	なし
			169~172 / 210~214	
4	IP-I	CI24R (ST) / 22	ACE / 37 μ sec	なし
			154~160 / 204~210	
5	IP-II	CI24M / 22	ACE / 37 μ sec	なし
			176~188 / 219~225	
6	IP-II	CI24R (CS) / 22	ACE / 25 μ sec	なし
			147~171 / 210~219	
7	IP-II	CI24R (CS) / 22	ACE / 37 μ sec	なし
			155~168 / 202~215	
8	IP-II	CI24RE (CA) / 22	ACE / 25 μ sec	なし
			132~142 / 194~215	
9	IP-II	CI24RE (CA) / 22	ACE / 25 μ sec	なし
			161~166 / 216~221	
10	CVH /CND	CI24R (ST) / 22	ACE / 37 μ sec	なし
			148~153 / 195~197	
11	内耳道狭窄 /CND	CI24R (CS) / 22	ACE / 50 μ sec	なし
			178~180 / 222~225	

ったが, 症例4は単語100%と良好であった。IP-II 5例は全例単語, 単音節とも80%以上であった。CVH/CND例は単語10%, 単音節0%, 内耳道狭窄/CND例も単語50%, 単音節0%でありCNDを伴う例の成績は不良であった。

4) 新版K式発達検査の成績, 発話明瞭度, 主な使用言語メディア(表4)

新版K式発達検査による11例の術後の認知・適応領域の発達指数は全例85以上と正常域内であった。言語・社会領域の発達指数をみると, 語音聴取成績の良かったCCの症例1, IP-Iの症例3, 4も改善していたが, CCの症例2では指数は大きく低下していた。これは発達年齢に変化はないものの新版K式発達検査の下位検査項目である絵の名称Iが通過

しなかったことによる。IP-II 5例では全例, 術後の発達指数は術前に比べて20以上改善し正常域に達していた。CVH/CNDの症例10と内耳道狭窄/CNDの症例11は横ばい状態であった。

発話明瞭度検査はCCの症例1, 2とCVH/CNDの症例10の3例は著しい鼻音化や声門破裂音が多く評価4, 5と不良で, IP-Iの症例3, 4と内耳道狭窄/CNDの症例11の3例では評価2または3であった。IP-IIは5例全例「よくわかる」の評価1または「時々分からない語がある」の評価2と良好であった。発話明瞭度においてもIP-IIは良好で, その他の群との間に大きな差が見られた。

主な使用言語メディアは, 語音聴取成績や言語成績が良好であったIP-IIの5例全例, CCの症例1,

表3 検査実施年齢, 人工内耳装用域値, 語音聴取成績

症例	内耳奇形	検査実施年齢 (人工内耳装用期間)	術後人工内耳装用域値 (dB HL)	術後語音聴取成績
1	CC	5歳7カ月 (3年6カ月)	35.0	単語: 100% 単音節: 80%
2	CC	4歳0カ月 (1年9カ月)	38.8	単語: 0%
3	IP-I	9歳0カ月 (2年2カ月)	43.8	単語: 55% 単音節: 40%
4	IP-I	4歳11カ月 (2年4カ月)	33.3	単語: 100%
5	IP-II	5歳6カ月 (2年5カ月)	35.0	単語: 100% 単音節: 85%
6	IP-II	5歳11カ月 (3年4カ月)	36.3	単語: 100% 単音節: 100%
7	IP-II	3歳1カ月 (1年1カ月)	37.5	単語: 80%
8	IP-II	3歳5カ月 (1年2カ月)	35.0	単語: 100%
9	IP-II	2歳8カ月 (1年2カ月)	45.0	単語: 90%
10	CVH /CND	8歳8カ月 (3年5カ月)	40.0	単語: 10% 単音節: 0%
11	内耳道狭窄 /CND	6歳8カ月 (3年6カ月)	38.8	単語: 50% 単音節: 0%

平均±標準偏差 38.4±11.0dB HL

IP-Iの症例4の計7例において術前の身振りを交えたトータルコミュニケーション(TC)に代わって術後は主として聴覚・音声を使用するようになった。一方, 術前他機関での指導により聴覚・音声主体のTCを使用していたCCの症例2とCVH/CNDの症例10は語音聴取成績から聴覚・音声での言語発達改善は困難と判断し術後は手話や指文字主体のTCに変更し指導を継続している。IP-Iの症例3と内耳道狭窄/CNDの2例は術前・術後を通してTCを使用している。

考 察

2004年11月から2010年6月までの5年7カ月間に当科で小児人工内耳手術を施行した81例のうち, 内耳奇形例は15例で全体の18.5%に相当し, 先天性難聴に占める内耳奇形の割合は約20%というこれまで

の報告⁶⁾とほぼ同様の高い発生頻度であった。今後, 人工内耳手術を受ける小児高度難聴症例の増加に伴い人工内耳手術を受ける内耳奇形症例はさらに増えると予想され, 個々の奇形の状況に応じた適切な治療方針の選択が益々重要になると考える。

内耳奇形症例の使用可能電極やマップ作成上の問題として, Buchmanら¹¹⁾は術後28例中3例(11%)に顔面神経刺激を認めたとし, その内訳はそれぞれCC1例, 半規管無形成1例, 半規管低形成1例であった。また, Papsinら⁹⁾, 内藤¹²⁾はコクレア社製の機器をCCに使用した場合, 十分な音感を得るためにパルス幅を初期値よりも広く設定する必要があると報告されている。今回の検討でもCC1例(症例2)のように電極を挿入するスペースが狭く音感が得られた電極数が12

表4 発達検査成績, 発話明瞭度, 主な使用言語メディア

症例	内耳奇形	新版 K 式発達検査			発話明瞭度	主な使用言語メディア
		術後認知・適応領域 (DQ 値)	術前言語・社会領域 (DQ 値)	術後言語・社会領域 (DQ 値)		
1	CC	109	53	96	4	TC→聴覚・音声
2	CC	94	69	35	5	TC→TC
3	IP-I	109	75	80	3	TC→TC
4	IP-I	100	50	85	2	TC→聴覚・音声
5	IP-II	108	64	102	1	TC→聴覚・音声
6	IP-II	109	57	101	1	TC→聴覚・音声
7	IP-II	90	61	81	2	TC→聴覚・音声
8	IP-II	110	59	100	1	TC→聴覚・音声
9	IP-II	104	70	89	2	TC→聴覚・音声
10	CVH /CND	85	57	55	5	TC→TC
11	内耳道狭窄 /CND	99	59	69	3	TC→TC

発話明瞭度の評価尺度 = 1 : よく分かる 2 : 時々わからない語がある 3 : 聞き手が話題を知っていればわかる
4 : 時々わかる語がある 5 : 全く了解不能

TC : トータルコミュニケーション

本と限られ, 術後顔面神経刺激抑制のためダイナミックレンジが狭い電荷量の大きいマップにならざるを得ない例があった。その他の10例では術後顔面神経刺激は認められず, 挿入されたすべての電極が使用可能であったが, 作成されたマップを検討してみると CC 2 例, IP-I 2 例, IP-II 2 例, CVH/CND 例, 内耳道狭窄/CND 例の 8 例でパルス幅を $37\mu\text{sec}$ 以上に設定しており通常より大きな電荷量を必要としていた。一般に小児の人工内耳例では音感の大小の正確な申告が困難な事が多いが, 特に内耳奇形例のマップ作成に際しては音感を得るために通常より大きな電荷量が必要となる症例が多いことに留意する必要がある。

Jackler 分類による小児内耳奇形症例の人工内耳の聴覚医学的術後成績のうち, 人工内耳装用域値はすべてのタイプの内耳奇形で比較的良好に保たれているものの, 語音聴取や言語発達の成績は incomplete partition で良好¹¹⁾¹²⁾, CC, hypoplastic cochlear は incomplete partition よりも不良¹¹⁾¹⁴⁾¹⁵⁾ であるとの報告が多い。また CND 例の語音聴取成績は極めて悪い¹¹⁾¹⁶⁾ ことも報告されている。

今回我々は Jackler 分類で incomplete partition として同一に分類されてきた IP-II と IP-I とを Senaroglu 分類に従って峻別し, 術後の語音聴取や言語発達の成績, 発話明瞭度の成績を検討した。その結果, IP-II 5 例の語音聴取成績は当科で同時期に人工内耳手術を施行し成績良好と考えられる内耳奇形のない小児の成績 (14 症例: 単語平均 $90.4 \pm 6.2\%$, 単音節平均 $85.4 \pm 9.9\%$) とほぼ同じであった。またこれら 5 例は言語発達や発話明瞭度も正常域にまで改善し良好であった。IP-II は蝸牛が incomplete partition を示し enlarged vestibular aqueduct と dilated vestibule を特徴とするいわゆる classical Mondini 奇形に相当し, これら人工内耳術後成績は良好である⁴⁾ と報告されている。人工内耳手術を受けた小児の術後成績には様々な要因が関与するが, IP-II 症例の蝸牛軸・ラセン神経節には少なくとも人工内耳で良好な語音聴取成績や発話明瞭度を得るために必要な数の神経節細胞が存在すると推測される。

一方, 嚢胞状の蝸牛形態を示す IP-I と CC 症例では人工内耳装用域値は比較的良好に保たれてはい

るものの、語音聴取や言語発達の成績では良好例だけでなく不良例もありばらつきがみられた。CC、IP-Iの術後成績は不良例の報告⁹⁾¹¹⁾¹³⁾¹⁶⁾¹⁷⁾が多いが、少ないながらも術後成績良好なCC症例も報告されている⁹⁾。一方、IP-Iで術後成績が良好な例の報告は我々が渉猟しえた範囲では見つけることはできず、今回我々が報告したIP-Iの中の術後成績良好例は注目に値する。IP-Iの成績良好例(症例4)ではストレート電極を使用しており、電極は嚢胞状の蝸牛腔外側壁に接しており、この症例での好成績は、腔の外側直下に残存ラセン神経節細胞が分布していたためと推測される(図2)。同様にCCの症例1で良好な成績が得られたのもストレート電極をU字型に曲げて腔の外側壁に沿う様に挿入し、残存ラセン神経節細胞を効率よく刺激できるよう工夫したこと¹⁸⁾によると考えられた。一方、成績不良であったCCの症例2は術後2年4カ月経過した時点で聴取可能な単語が10数語となり限定的ながら人工内耳の効果は認められているが、これは使用電極数が12本、ダイナミックレンジも狭いマップでの装用ではあったが、マップの工夫により顔面神経刺激が抑えられ継続して人工内耳装用が可能であったことによると考える。また、成績不良であったIP-Iの症例3では湾曲型の電極を使用しており、ラセン神経節細胞が効率的に刺激できていない可能性がある。IP-I症例では基本的にストレート電極を使用すべきかも知れない。一方、IP-IIでは湾曲型電極で良好な結果が得られており、この様な臨床像の差からも、IP-IとIP-IIを別の類型として分類する事は妥当であると考えられる。

CCの症例1は語音聴取成績、言語発達とも良好であるにもかかわらず、発話明瞭度は不良であった

が、その後の経過観察で術後5年10カ月を要して評価1の良好にまで改善した。人工内耳による発話明瞭度は語音聴取成績と直結し¹⁹⁾、ことばの聴取と表出の中枢処理は表裏一体の関係にある²⁰⁾と考えられるが、発話明瞭度と密接な関係にある構音の改善の程度やその期間は、内耳奇形のない症例でも個人差が大きく術前の補聴器装用による訓練状況や手術時の年齢に大きく影響される²¹⁾、あるいは術前の言語発達の影響を受ける²²⁾と指摘されている。このような観点から症例1を検討したが、改善が遅れた理由は判然としなかった。また、人工内耳装用後4~5年を経過して発話明瞭度が改善する例の報告²³⁾もあり、語音聴取成績良好例で発話明瞭度の改善が遅れる要因については今後の検討課題としたい。

CVH/CND、内耳道狭窄/CNDの2例では術後成績が不良であった。内耳道狭窄によるCNDの語音聴取成績はこれまでの報告の通り⁹⁾¹⁵⁾極めて悪く、音声一言語を主な使用言語メディアとしての言語発達は困難であった。しかし、CVH/CNDでは人工内耳術後に音感が出現して手話によるコミュニケーションや読話の補助として役立っており、内耳道狭窄/CND例は通常の話速では語音聴取成績は不良であるが、ゆっくりと話すと言声一言語での簡単なやりとりが可能であり、限定的ながら人工内耳手術の効果はあったと考えている。

使用言語メディアについてBuchmanら¹¹⁾は内耳奇形を伴う小児人工内耳症例28例中13例がcued speechやトータルコミュニケーションを使用していたと報告しているが、奇形の形態や語音聴取成績との関連は不明である。今回の結果から勧められるべき言語メディアは語音聴取成績が良好なIP-IIでは聴覚・音声を、語音聴取成績が悪いCND合併例

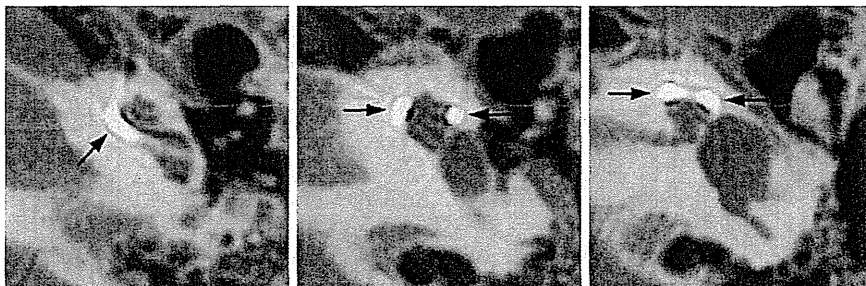


図2 症例4のCT画像による電極の挿入位置(矢印は電極の位置を示す)

では蝸牛形態に関わらず視覚的手段を中心としたトータルコミュニケーションを、CC、IP-Iでは語音聴取成績に応じて聴覚・音声あるいはトータルコミュニケーションを個々に選択するのが適切であると考えられた。

ま と め

当科で人工内耳手術を行なった小児内耳奇形11例を Sennaroglu の方法によって分類し、その結果を分析し、以下の知見を得た。

1) 11例のうち8例で通常よりも広いパルス幅(大きな電荷量)を必要とし、幼児のマップ作成時には注意を要する。

2) IP-II 5例の人工内耳術後成績は全例良好であったが、嚢胞状の蝸牛形態を示すCCとIP-Iでは術後成績にばらつきがあった。IP-IとIP-IIを峻別する Sennaroglu の分類は臨床的に意義があると考えられる。

3) CND 合併例では蝸牛の形態に関わらず、語音聴取成績が悪く聴覚・音声のみによる言語発達は困難であった。

4) 人工内耳術後の言語習得に用いるメディアは、IP-IIでは聴覚・音声、CND 合併例では蝸牛形態に関わらず視覚的手段を中心としたトータルコミュニケーションが適当であり、CC、IP-Iでは術後の成績に応じて個々に選択されるのが適切であると考える。

本論文の要旨は第55回日本聴覚医学会(平成22年)において口演した。

Postoperative results of cochlear implantation in children with inner ear malformations

Saburo Moroto, Hiroshi Yamazaki, Yasushi Naito, Rinko Yamamoto, Tomoko Manabe, Keizo Fujiwara, Shogo Shinohara

Department of Otorhinolaryngology, Kobe City Medical Center General Hospital, Japan

We evaluated the postoperative results in terms of the audiological characteristics, speech discrimination, language development and speech intelligibility in 11 children with inner ear malformations who underwent cochlear implantation surgery. Two of the 11 patients had common cavity deformity (CC), two had incomplete partition type I (IP-I), five had incomplete partition type II (IP-II), one had cochleovestibular hypoplasia with cochlear nerve deficiency (CVH/CND), and one had internal auditory canal stenosis and cochlear nerve deficiency.

Aided thresholds with cochlear implants were 33.3dB-45.0dB. Among the four patients with CC and IP-I, two showed good postoperative results and used auditory verbal communication. The speech perception and production performances of the remaining two patients were poor and they used total communication. All of the five patients with IP-II showed good improvement of all the parameters and used auditory-only approach. The two patients with CND exhibited the poorest performances in all postoperative evaluations, using sign language to develop their language skills. Sennaroglu's classification and evaluation of the cochlear nerve by MRI are useful for selecting the appropriate surgical and postoperative rehabilitation methods for pediatric patients with inner ear malformations scheduled for cochlear implantation.

参 考 文 献

- 1) 平海晴一, 伊藤壽一: 乳幼児の人工内耳の術後成績。JOHNS 24: 1451-1454, 2008
- 2) Uziel AS, Sillon M, Vieu A, et al: Ten-year follow-up of a consecutive series of children with multichannel cochlear implants. Otol Neurotol 28: 615-628, 2007
- 3) 本庄巖, 金子敏郎, 坂井真, 他: 人工内耳適応基準について。日耳鼻 101: 860-861, 1998
- 4) 三浦誠, 坂本達則, 平海晴一, 他: 小児内耳奇形例の人工内耳手術。Otol Jpn 18: 625-630, 2008
- 5) Papsin BC: Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. La-

- ryngoscope 115 : 1-26, 2005
- 6) Jackler RK, Luxford WM, House WF : Congenital malformations of the inner ear, a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 97 (Suppl 40) : 2-14, 1987
- 7) Sennaroglu L, Saatci I : A new classification of cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 112 : 2230-2241, 2002
- 8) Sennaroglu L, Saatci I : Unpartitioned versus incompletely partitioned cochleae : Radiologic differentiation. *Otol. Neurotol* 25 : 520-529, 2005
- 9) Gijs KAV, Wermeskerken EW, Adunnebie AF, et al : Audiological performance after cochlear implantation : a 2-year follow-up in children with inner ear malformations. *Acta Otolaryngol* 127 : 252-257, 2007
- 10) Glastonbury CM, Davidson HC, Harnsberger R, et al : Imaging findings of cochlear nerve deficiency. *AJNR* 23 : 635-643, 2002
- 11) Buchman CA, Copeland BJ, Yu KK, et al : Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations. *Laryngoscope* 114 : 309-316, 2004
- 12) 内藤明, 北野庸子, 高橋正紘, 他 : 人工内耳装用児におけるマップ上の特徴—正常蝸牛例と内耳奇形例の差異について—. *Audiology Japan* 43 : 256-260, 2000
- 13) Fahy CP, Carney AS, Nikolopoulos TP, et al : Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 123 : 974-977, 1997
- 14) Slattery WH, Luxford WM : Cochlear implantation in the congenital malformed cochlea. *Laryngoscope* 105 : 1184-1187, 1995
- 15) Luntz M, Balkany T, Hoges AV, et al : Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations. *Arch otolaryngol Head Neck Surg* 123 : 974-977, 1997
- 16) Shelton C, Luxford WM, Tonolawa LL, et al : The narrow internal auditory canal in children : a contraindication to cochlear implant. *Arch otolaryngol Head Neck Surg* 100 : 227-231, 1989
- 17) 坂井有紀, 赤井裕介, 尾形エリカ, 他 : 小児内耳奇形に対する人工内耳埋込術と術後成績。 *Audiology Japan* 51 : 633-640, 2008
- 18) 眞鍋朋子, 内藤泰, 篠原尚吾, 他 : 内耳奇形を伴った小児人工内耳症例の検討。 *Audiology Japan* 49 : 703-704, 2006
- 19) Svirsky MA, Chin SB : *Speech production Cochlear Implanted by Waltzman SB, Cohen NL, Thieme, New York, 2000*
- 20) 本庄巖 : 人工内耳と言語。 *音声言語医学* 42 : 205-212, 2001
- 21) 宇良政治 : 人工内耳装用児の構音の発達。 *ENTONI* 27 : 64-71, 2003
- 22) 大森千代美, 傍士和香, 野中信之, 他 : 人工内耳を装用した先天性重度難聴幼児の構音獲得。 *音声言語医学* 42 : 17-23, 2001
- 23) Serry TA, Blamey PJ : A 4-year investigation into phonetic inventory development in young cochlear implant users. *J Speech Lang Hear Res* 42 : 141-154, 1999

(2011年10月24日受稿 2012年1月13日受理)

別冊請求先 : 〒650-0047

神戸市中央区港島南町2-1-1

神戸市立医療センター中央市民病院耳鼻咽喉科

諸頭三郎

Saburo Moroto

Department of Otorhinolaryngology,
Kobe City Medical Center General
Hospital, 2-1-1 Minatojimaminamima-
chi, Chuo-ku, Kobe-shi, 650-0047, Ja-
pan

ORIGINAL ARTICLE

Cochlear implantation in children with congenital cytomegalovirus infection accompanied by psycho-neurological disorders

HIROSHI YAMAZAKI^{1,4}, RINKO YAMAMOTO¹, SABURO MOROTO¹,
TOMOKO YAMAZAKI¹, KEIZO FUJIWARA¹, MASAKO NAKAI², JUICHI ITO³ &
YASUSHI NAITO^{1,4}

¹Department of Otolaryngology, Kobe City Medical Center General Hospital, ²Shiga Medical Center for Children, ³Kyoto University and ⁴Institute of Biomedical Research and Innovation, Japan

Abstract

Conclusion: Cochlear implantation was effective for deaf children with congenital cytomegalovirus (CMV) infection, but their cochlear implant (CI) outcomes were often impaired, depending on the types of CMV-associated psycho-neurological disorders. Evaluation of cognitive development and autistic tendency of implantees might be useful to predict their CI outcomes. **Objectives:** To reveal the influence of CMV-associated psycho-neurological disorders on CI outcomes. **Methods:** This was a retrospective evaluation of 11 implantees with congenital CMV infection (CMV-CIs) and 14 implantees with autosomal recessive hearing loss (genetic-CIs). **Results:** Nine of 11 CMV-CIs suffered from psycho-neurological disorders; one from attention deficit hyperactivity disorder, two from pervasive developmental disorder, and six from mental retardation. Aided hearing thresholds with CIs in the two groups did not differ, but two autistic and two mentally retarded CMV-CIs showed significantly low scores in speech discrimination tests. Language-Social (L-S) developmental quotients (DQs) evaluated by the Kyoto Scale of Psychological development were improved after the implantation in both groups, but the postoperative increase of L-S DQs was significantly smaller in the CMV-CIs than that of genetic-CIs. Interestingly, the postoperative L-S and Cognitive-Adaptive (C-A) DQs showed statistically significant correlation in all cases except for two autistic CMV-CIs whose L-S DQs were much lower than those expected from their C-A DQs.

Keywords: Cochlear implant, pervasive developmental disorder, PDD, autistic, language development, cognitive development

Introduction

Congenital cytomegalovirus (CMV) infection is a leading cause of developmental disability and hearing loss in children [1] and affects 0.6–0.7 of liveborn babies in the industrialized countries [2]. CMV, belonging to the herpes virus family, is widely distributed and usually innocuous in immunocompetent adults, but the primary infection or reinfection in pregnant women leads to congenital CMV infection of the infants. Approximately 10% of infants with congenital CMV infection exhibit clinically apparent signs at birth, such as growth retardation, prematurity, hepatomegaly, splenomegaly, thrombocytopenia,

jaundice, petechiae, microcephaly, seizures, and abnormal neurologic findings (symptomatic congenital CMV infection). The rest are asymptomatic at birth (asymptomatic congenital CMV infection), but are at risk of CMV-associated disorders later in life. In all, 60–90% of those with symptomatic congenital CMV infection and 10–15% of those with asymptomatic infection develop long-term neurological sequelae including neurodevelopmental disorders and/or sensorineural hearing loss [3].

Hearing loss, which is a common manifestation of congenital CMV infection, is often late-onset and progressive within the first 6 years of life in children [3]. CMV-associated hearing loss is reported to

account for 15–20% of congenital and late-onset deafness and CMV is a main cause of nongenetic hearing loss [1]. In nonsyndromic genetic hearing loss, the disorders are usually limited within the inner ears, but congenital CMV infection leads to neurodevelopmental disorders including mental retardation (MR), pervasive developmental disorder (PDD), attention deficit hyperactivity disorder (ADHD), and motor dysfunction in addition to hearing loss. Cochlear implants (CIs) bypass the damaged hair cells in the inner ears, but cannot compensate the disorders of the central nervous system. Until now, the influence of CMV-associated neurodevelopmental disorders on CI outcomes has not been revealed well. Therefore, we examined implanted children with congenital CMV infection to address this question.

Material and methods

A total of 150 children who were implanted at Kobe City Medical Center or Kyoto University from 2004 to 2010 and received language rehabilitation at Kobe City Medical Center or Shiga Medical Center for Children were included in this study. Among them, 11 children were diagnosed with congenital CMV infection by the detection of CMV-DNA from their blood or urine at birth or from their dried umbilical cords using a polymerase chain reaction (PCR)-based assay [4]. We retrospectively examined these 11 implanted children with congenital CMV infection (CMV-CIs: CMV-1 to -11) and compared their CI outcomes with those of 14 implanted children with genetic hearing loss (genetic-CIs). In this study, we defined 'genetic-CI' by autosomal recessive inheritance, i.e. having parents with normal hearing as well as at least one brother or sister with hearing loss. The mean ages at implantation of CMV-CIs and genetic-CIs were 37.5 and 28.2 months, respectively, and the mean durations of deafness were 29.8 and 27.4 months, respectively. As shown below, 3 of 11 CMV-CIs had late-onset deafness and, therefore, the mean age at implantation of CMV-CIs was higher than that of genetic-CIs, but the mean durations of deafness were comparable between the two groups. In our study, only one genetic-CI was diagnosed with compound heterozygotes for GJB2 mutations using the invader assay technique [5], but the remaining genetic-CIs did not receive any genetic tests. All children underwent implantation with Nuclear devices (Cochlear Corporation).

We evaluated the CI outcomes of CMV-CIs and genetic-CIs by testing four different aspects of the auditory perceptual ability: (1) hearing threshold, (2) closed-set infant word discrimination, (3) open-set

monosyllabic word discrimination, and (4) language development evaluated by Kyoto Scale of Psychological Development (K-test). Each aspect is thought to reflect a different level of the auditory perceptual ability. Speech discrimination tests were performed in a sound-controlled room with live voice or recorded stimuli presented at 70 dB SPL. In the evaluation of language development, we used the K-test, which is one of the most widely used standardized developmental tests in Japan [6]. In the K-test, three categories of a child's development including Postural-Motor (P-M; fine and gross motor functions), Cognitive-Adaptive (C-A; non-verbal reasoning or visuospatial perceptions), and Language-Social (L-S; interpersonal relationships, socializations, and verbal abilities) are assessed separately [6]. In the evaluation, we used a developmental quotient (DQ), which is determined as a percentage of the developmental age divided by the chronological age. In the K-test, developmental delay is defined by DQ below 80. We analyzed data for speech discrimination, language development and communication mode of CMV-4 at 11 months after the implantation and those of CMV-1 to CMV-9 except for CMV-4 at 2–3 years after the surgery.

The use of human subjects in this study was approved by the Research Ethics Committee of the Kobe City Medical Center General Hospital. The statistical analysis of difference in hearing thresholds and postoperative increase of L-S DQs (postoperative minus preoperative L-S DQs) between CMV-CIs and genetic-CIs was performed using the Mann-Whitney U test. Statistical analysis of difference in preoperative and postoperative L-S DQs and correlation between the L-S DQ and the C-A DQ in each implantee were performed using the Wilcoxon signed-ranks test and the Spearman rank correlation coefficient, respectively. A *p* value < 0.05 was considered significant.

Results

Details of CMV-CIs

Severe hearing loss of CMV-1, -3, and -4 was late-onset, while the others were deaf at birth. Their neurodevelopmental disorders, including psycho-neurological disorders and motor disorders, were assessed by pediatric neurologists. Eight CMV-CIs were delayed in motor development, which will not be discussed in this paper. CMV-1 and -2 were not diagnosed as having any psycho-neurological disorders. CMV-3 was diagnosed with ADHD, CMV-8 and CMV-9 were autistic and diagnosed with PDD. The remaining six CMV-CIs were

Table I. Details of CMV-CIs.

Subject no.	Onset of severe HL (months)	Age at implantation (months)	Duration of follow-up (months)	CMV-associated neurodevelopmental disorders		Communication mode
				Psycho-neurological	Others	
CMV-1	5	33	38			OC
CMV-2	0	25	36		Motor	OC
CMV-3	32	64	56	ADHD		OC
CMV-4	48	63	11	MR	Motor	OC
CMV-5	0	53	55	MR	Motor	TC
CMV-6	0	43	36	MR		OC
CMV-7	0	28	28	MR	Motor	TC
CMV-8	0	28	37	PDD	Motor	SL
CMV-9	0	38	24	PDD	Motor	SL
CMV-10	0	15	10	MR	Motor	not determined
CMV-11	0	23	10	MR	Motor	not determined

Severe hearing loss of CMV-1, -3, and -4 was late-onset, while the others were deaf at birth. CMV-associated neurodevelopmental disorders were divided into psycho-neurological disorders and others including motor dysfunctions. Communication mode with CI of CMV-10 and -11 were not determined because they had used CI for less than one year and they were too young for accurate evaluation. ADHD, attention deficit hyperactivity disorder; Motor, motor dysfunctions; MR, mental retardation; OC, oral communication; PDD, pervasive developmental disorder; SL, sign language; TC, total communication.

mentally retarded (Table I). The psycho-neurological disorders including ADHD, MR, and PDD accounted for over 80% in CMV-CIs, but were not identified in genetic-CIs. The incidence of neurodevelopmental disorders was significantly higher in the congenital CMV-infected children than the controls (Table II).

CI outcomes in CMV-CIs and genetic-CIs

Both CMV-CIs and genetic-CIs showed 30–40 dB of aided hearing thresholds with CIs and their hearing thresholds did not differ at tested frequencies, including 250, 500, 1000, 2000, and 4000 Hz ($p > 0.05$) (Figure 1).

In the speech discrimination and language development tests, we examined 9 of 11 CMV-CIs. Two subjects, CMV-10 and CMV-11, were under 3 years

old and too young for accurate speech discrimination examinations. Among the nine CMV-CIs, two autistic CMV-CIs (CMV-PDDs) showed significantly

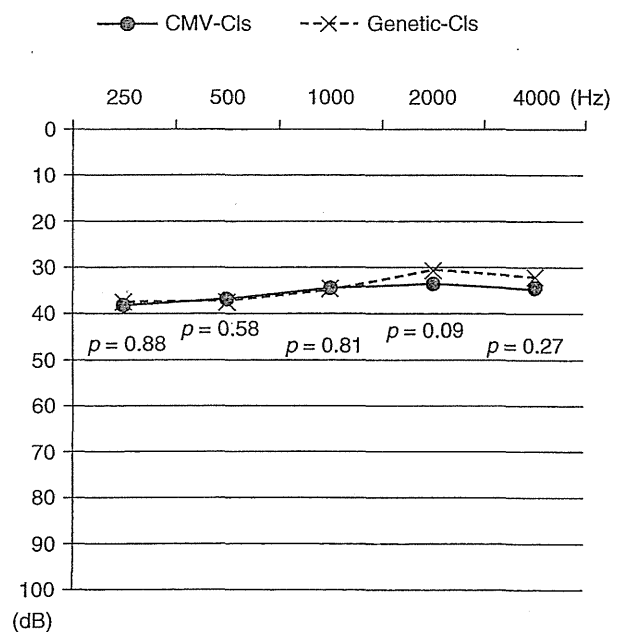


Figure 1. Aided hearing thresholds with cochlear implants (CIs) in CMV-CIs and genetic-CIs. Hearing thresholds of pure tone sounds were comparable between the two groups at all tested frequencies, 250, 500, 1000, 2000, and 4000 Hz ($p > 0.05$). CMV-CI, cochlear implanted children with congenital CMV infection; genetic-CI, cochlear implanted children with genetic hearing loss.

Table II. The proportion of each psycho-neurological disorder (%) in CMV-CIs and genetic-CIs.

Group	Psycho-neurological disorder				Total
	ADHD	MR	PDD	None	
CMV-CI ($n = 11$)	9.1	54.5	18.2	18.2	100.0
Genetic-CI ($n = 14$)	0.0	0.0	0.0	100.0	100.0

ADHD, attention deficit hyperactivity disorder; CMV-CI, cochlear implanted children with congenital CMV infection; genetic-CI, cochlear implanted children with genetic hearing loss; MR, mental retardation; PDD, pervasive developmental disorder.

lower scores in both the closed-set infant word and open-set monosyllabic word discrimination tests than genetic-CIs. In addition to them, two of four mentally retarded CMV-CIs (CMV-MRs) showed low scores, 50 and chance level, only in the monosyllabic word discrimination test. The scores of the remaining CMV-CIs were comparable to those of genetic-CIs (Figure 2).

Figure 3 shows the preoperative and postoperative L-S DQs of CMV-CIs and genetic-CIs. The duration of CI usage of CMV-4 who had perilingual deafness was 11 months at the time of testing, while the others were examined at 2 or 3 years after the surgery. The L-S DQs of both groups improved significantly after implantation ($p < 0.05$ and $p < 0.01$, respectively), but the increase of L-S DQ was significantly smaller in the CMV group than the genetic group ($p < 0.05$).

Correlation between C-A DQs and L-S DQs

In Figure 4, each implantee is plotted based on their C-A DQ and L-S DQ in the K-test. Figure 4A and B show data before and after the implantation, respectively. The CMV-CIs with ADHD (CMV-ADHD), CMV-MRs, CMV-PDDs, CMV without these psycho-neurological disorders (CMV-others), and genetic-CIs are represented by different markers. Before the operation, L-S DQs varied widely, even if the C-A DQs were similar. After the implantation,

however, the correlation between L-S and C-A DQs of both CMV-CIs and genetic CIs became clearer and statistically significant ($p < 0.01$).

Types of communication mode

A choice of communication mode is also important for children to achieve their best language performance [7]. As shown in Table I, both the autistic CMV-CIs used sign language, three of four CMV-MRs chose total communication, and the remaining implantees with higher L-S DQ could communicate orally.

Discussion

In this study, we examined 11 CMV-CIs and investigated (1) details of CMV-associated psycho-neurological disorders, (2) varying outcomes of CI between CMV-CIs and genetic-CIs, and (3) how to predict CI outcomes of CMV-CIs.

The percentage of congenital CMV infection among all implantees was only 7.3% (11 of 150) in our study and smaller than 15–20%, which was reported in previous studies [1]. Since newborn screening of congenital CMV infection is not yet common in Japan, it is possible that we overlooked some congenitally CMV-infected children, especially

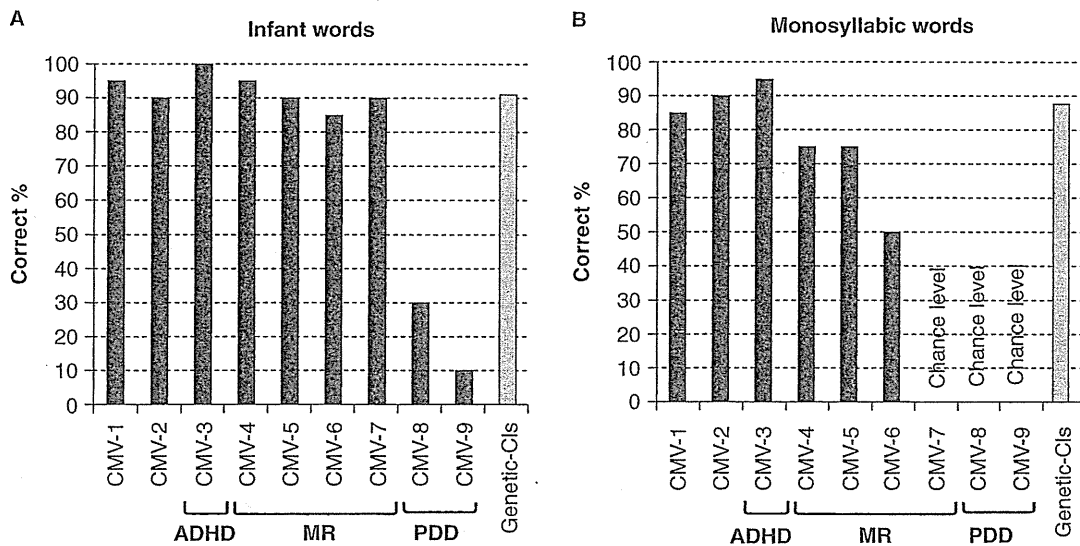


Figure 2. Scores (correct %) in speech discrimination tests using infant words (A) and monosyllabic words (B) in CMV-CIs (cochlear implanted children with congenital CMV infection) and genetic-CIs (cochlear implanted children with genetic hearing loss). The correct percentage of each CMV-CI and the mean score of 14 genetic-CIs are shown. The percentage of correct answers by chance is represented as 'chance level.' CMV-associated psycho-neurological disorders are described below the subject's numbers. The correct percentages of autistic CMV-CIs (CMV-8 and CMV-9) were extremely low, equal to or below 30 in infant word discrimination and chance level in monosyllabic word discrimination. CMV-6 and CMV-7 showed low correct percentages in monosyllabic word discrimination, 50 and chance level, respectively, but in infant word discrimination they performed as accurately as genetic-CIs. ADHD, attention deficit hyperactivity disorder; MR, mental retardation; PDD, pervasive developmental disorder.

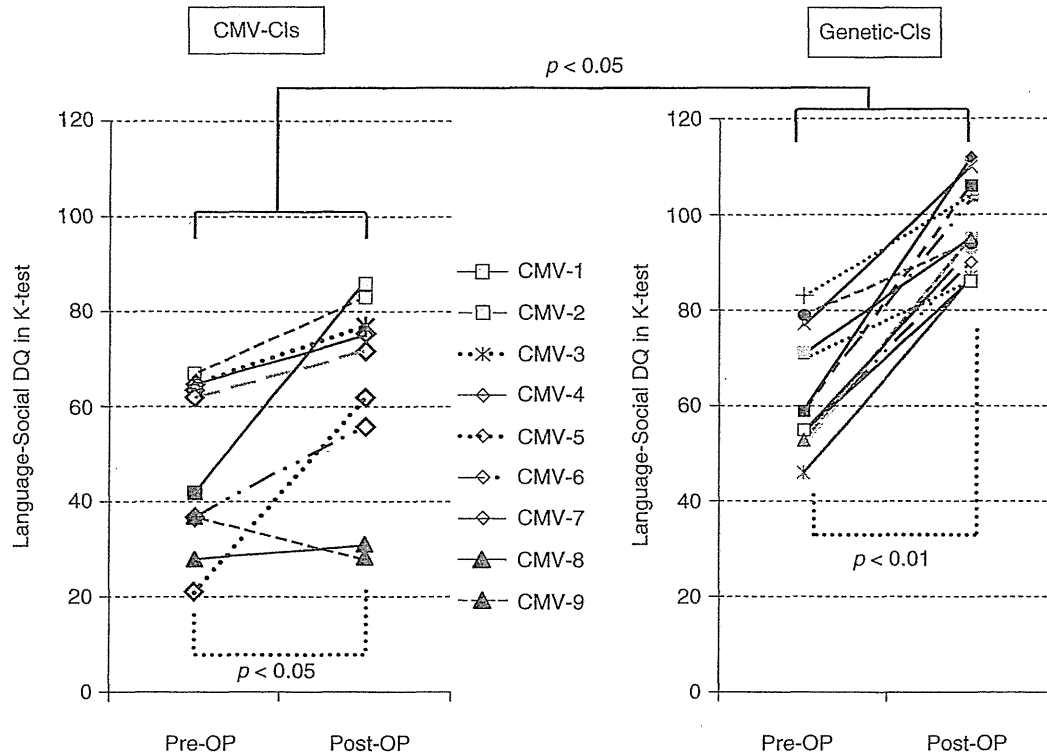


Figure 3. Changes of Language-Social (L-S) developmental quotients (DQs) in the K-test after cochlear implantation in CMV-CIs (cochlear implanted children with congenital CMV infection) and genetic-CIs (cochlear implanted children with genetic hearing loss). The preoperative (pre-OP) and postoperative (post-OP) L-S DQs in the K-test of 9 CMV-CIs and 14 genetic-CIs are plotted. L-S DQs showed statistically significant increase in both CMV-CIs and genetic-CIs ($p < 0.05$ and < 0.01 , respectively), but the amount of increase in L-S DQs was significantly smaller in CMV-CIs than that of genetic-CIs ($p < 0.05$). Moreover, postoperative L-S DQs of all genetic-CIs exceeded 80 after the implantation, but all CMV-CIs except for two without any CMV-associated psycho-neurological disorders showed postoperative L-S DQs below 80.

those whose only CMV-associated manifestation was hearing loss.

A considerable proportion of CMV-CIs suffered from psycho-neurological disorders, while none of the genetic-CIs had any neurodevelopmental disorders. It is well known that congenital CMV infection leads to MR [8], but its causal relationship to ADHD and PDD has not been proven. The cause of autism has not been fully revealed, but genetic factors are proven to play an important role in the development of this disorder [9]. Other than genetic factors, environmental factors including congenital viral infection are thought to contribute to the etiology of autistic disorders in some cases and several reports showed that congenital CMV infection is sometimes associated with autistic disorder [10,11]. Therefore, it is possible that congenital CMV infection might have played a role in the development of autism in our two cases.

CMV-associated psycho-neurological disorders of CMV-CIs consisted of ADHD, MR, and PDD, all of which are known to lead to language impairment even in children with normal hearing [12-14]. Since the pathophysiology of each of these psycho-neurological

disorders is different, we hypothesized that auditory perception with CIs might be impaired at different levels in the auditory processing pathway. To address this problem, we evaluated CI outcomes of CMV-CIs and genetic-CIs by four examinations, each of which is thought to assess a different level of the auditory perceptual ability. Table III summarizes the CI outcomes of the present subjects. The subtypes of the psycho-neurological disorders appeared to determine which levels of auditory perceptual ability were affected. Hearing thresholds, which show the most fundamental auditory perceptual ability, were almost the same in both CMV-CIs and genetic-CIs, but language development and monosyllabic word discrimination, which reflect higher levels of auditory processing, were impaired in CMV-CIs with MR. In autistic CMV-CIs, who showed the most devastating results, all three abilities other than hearing threshold were severely affected. These results supported our hypothesis.

As shown in Figure 3, cochlear implantation was effective in improving language development in both CMV-CIs and genetic-CIs, but congenital CMV infection impaired the rate of improvement. It was

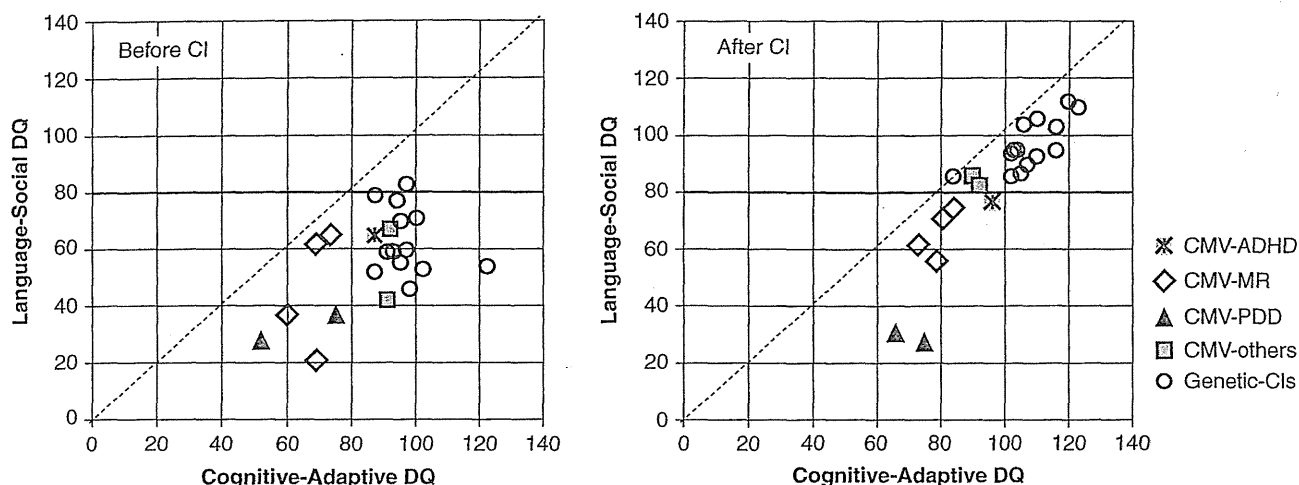


Figure 4. Correlation between Language-Social (L-S) and Cognitive-Adaptive (C-A) developmental quotients (DQs) in CMV-CIs (cochlear implanted children with congenital CMV infection) and genetic-CIs (cochlear implanted children with genetic hearing loss). Each implantee is plotted according to its L-S and C-A DQ before the surgery (A) and after the implantation (B). CMV-ADHD, CMV-MRs, CMV-PDDs, CMV-others (CMV-CIs without any psycho-neurological disorders), and genetic-CIs are represented by different markers on these scatter graphs. The dotted line in each graph means that L-S DQ is equal to C-A DQ. After the implantation, all except for two CMV-PDDs were plotted just beneath the dotted line, indicating that their L-S DQs and C-A DQs were significantly correlated, but language development of CMV-PDDs was retarded more severely than their cognitive development. ADHD, attention deficit hyperactivity disorder; MR, mental retardation; PDD, pervasive developmental disorder.

noteworthy that the developmental ages of two CMV-PDDs increased after the implantation, but their postoperative L-S DQs did not improve and never exceeded 40, indicating that their language development remained severely retarded even after the implantation. The CMV-CIs other than autistic children showed remarkable increase of L-S DQs after the implantation, but postoperative L-S DQs of CMV-ADHD and CMV-MRs were still below 80, indicating that their language development had not caught up to the age equivalent values for normal hearing. On the other hand, the L-S DQs of all genetic-CIs significantly improved to reach more than 80, within normal range. These data suggest that congenital CMV infection affected the language development and the severity of impairment was determined by the types of psycho-neurological disorders. Moreover, with respect to the communication modes, all genetic-CIs could communicate well orally after the implantation, but two CMV-PDDs and three CMV-MRs needed sign language and total communication, respectively, due to their insufficient auditory perceptual ability.

As shown above, the CI performance widely varied among CMV-CIs. Therefore, a preoperative prediction for CI outcomes is important for clinicians and parents to decide the indication for the implantation as well as to choose the most appropriate communication mode. To address this problem, we focused on the cognitive development of implantees. Our data suggest that evaluation of cognitive

development and autistic tendency is important for such prediction. The level of cognitive development might define the upper limit of language development and, therefore, appropriate medical interventions including surgery and rehabilitation could achieve L-S DQ scores nearly reaching those of C-A DQs. However, if a child is autistic, the final L-S DQ would be much lower than C-A DQ (Figure 5). In general, a younger age at cochlear implantation results in better language development [15]. Although the earlier usage of CI might also have resulted in the better language DQs in our CMV-CIs, their L-S DQs would not have exceeded the C-A DQs, due to disorders of their central nervous system. The timing of surgery for the CMV-CIs in the present study varied widely, primarily due to late-onset hearing loss [3], as observed in CMV-3 and CMV-4. The high mean age at which the operation of CMV-CIs was performed might not affect the CI outcomes in this study, since the mean duration of deafness of the CMV-CIs was much the same as that of genetic-CIs.

The preoperative evaluation for autistic tendency was useful to predict CI outcomes, but the discrimination of communication disorders due to autistic disorders from those induced by deafness is difficult, especially when a child is under 3 years old. Because of the lack of a biological marker for autism, clinicians have to rely on behavioral characteristics to make a diagnosis, but both hearing loss and autistic disorder could lead similar communication difficulties.

Table III. CI outcomes of CMV-CIs and genetic-CIs.

Test		Genetic (<i>n</i> = 14)	CMV- others (<i>n</i> = 2)	CMV- ADHD (<i>n</i> = 1)	CMV- MR (<i>n</i> = 4)	CMV- PDD (<i>n</i> = 2)
Higher ↑ Auditory perceptual ability ↓ Lower	Language development	Good	Good	Moderate	Moderate	Poor
	Open-set monosyllabic word discrimination	Good	Good	Good	Moderate-poor	Poor
	Closed-set infant word discrimination	Good	Good	Good	Good	Poor
	Hearing threshold	Good	Good	Good	Good	Good

Auditory perceptual ability of implantees was assessed using four tests that may reflect different levels of ability. In CMV-CIs, the subtypes of the CMV-associated psycho-neurological disorders seemed to determine the levels of auditory perceptual ability that were affected. ADHD, attention deficit hyperactivity disorder; CMV-CI, cochlear implanted children with congenital CMV infection; genetic-CI, cochlear implanted children with genetic hearing loss; MR, mental retardation; PDD, pervasive developmental disorder.

Actually, autistic children with normal hearing are sometimes misdiagnosed with hearing loss in their infancy and, conversely, suspicion of autistic tendency of deaf children sometimes disappears after the long usage of CIs [16]. For accurate preoperative predictions for CI outcomes, objective and quantitative examinations for autistic tendency in the infant and toddler stage are necessary.

There have been several studies reporting the CI outcomes of implanted children with congenital CMV infection, but their results were inconsistent. Some reported that the speech perception or production of implanted children with congenital CMV infection was as high as that of control children, while the CI performance of CMV groups was poorer than that of controls in other studies [17–19]. Since our study revealed that CI outcomes varied widely depending on the psycho-neurological disorders, differences in the proportion and severity of CMV-associated psycho-neurological disorders among subjects in each study might explain the inconsistent results.

As shown above, cochlear implantation was effective for deaf children with congenital CMV infection, but their CI outcomes were impaired, depending on the types of CMV-associated neurodevelopmental disorders. Each neurological disorder varies widely

in severity and manifestations, but our study design contained only 11 children with congenital CMV infection and was not sufficient to normalize the differences among individuals. Therefore, we need further examinations to reach definite conclusions. Nevertheless, in deaf children with multiple handicaps including infants with symptomatic congenital CMV infection, we have to carefully consider the aims and objectives of implantation, especially how CI contributes to improvement in a child's communication. Even though autistic CMV-CIs could not understand the meaning of spoken words or sentences, their mothers thought that CI was effective, because behaviors and family interactions of deaf children with autistic spectrum disorders were improved to some extent after the implantation, as reported previously [20]. In the case of CMV-MR, they were usually able to communicate with each other using total communication. In this way, evaluation of the cognitive development and autistic tendency of each CMV-CI might be useful for determination of an appropriate goal for language rehabilitation as well as choice of communication mode, which is critical to achieve best language outcomes and improve both children's and family's satisfaction with CIs.

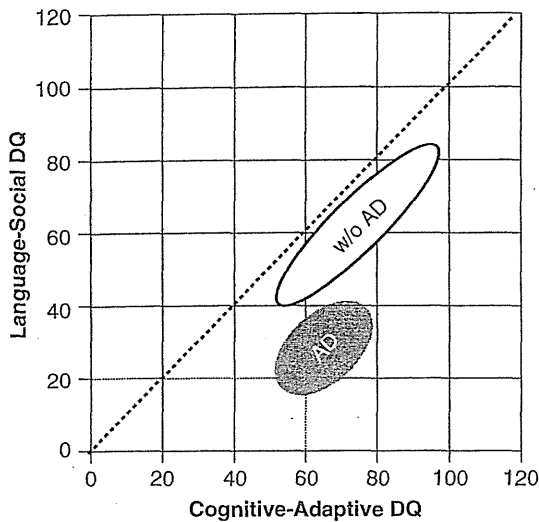


Figure 5. Prediction for language development of CMV-CIs (cochlear implanted children with congenital CMV infection). The score of Language-Social (L-S) developmental quotients (DQs) in the K-test of a CMV-CI without autistic disorder (w/o AD) might be almost same as, but slightly smaller than that of its Cognitive-Adaptive (C-A) developmental quotient (DQ). If a child has autistic disorder (AD), its L-S DQ would be lower than that expected from its C-A DQ.

Acknowledgments

We thank Dr Masahiro Nakayama at Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health for performing the PCR-based diagnosis of congenital CMV infection using dried umbilical cords. Dr Mieko Yoshioka at Department of Pediatric Neurology Kobe City Pediatric and General Rehabilitation Center for the Challenged gave insightful comments and suggestions about congenital CMV infection. This study was supported by a Grant-in-Aid for scientific research (C): 22591894 and Grant-in-Aid for Young Scientists (B): 22791642 from the Japanese Ministry of Education, Culture, Sports, Science and Technology.

Declaration of interest: The authors report no conflicts of interest. The authors alone are responsible for the content and writing of the paper.

References

- [1] Grosse SD, Ross DS, Dollard SC. Congenital cytomegalovirus (CMV) infection as a cause of permanent bilateral hearing loss: a quantitative assessment. *J Clin Virol* 2008;41:57–62.
- [2] Kenneson A, Cannon MJ. Review and meta-analysis of the epidemiology of congenital cytomegalovirus (CMV) infection. *Rev Med Virol* 2007;17:253–76.
- [3] Orlikowsky TW. 2011. Clinical outcomes: acute symptoms and sleeping hazards. In Halwachs-Baumann G, editor. *Congenital cytomegalovirus infection: epidemiology, diagnosis, therapy*. New York: Springer Wien. p 91–105.
- [4] Ikeda S, Tsuru A, Moriuchi M, Moriuchi H. Retrospective diagnosis of congenital cytomegalovirus infection using umbilical cord. *Pediatr Neurol* 2006;34:415–16.
- [5] Usami S, Wagatsuma M, Fukuoka H, Suzuki H, Tsukada K, Nishio S, et al. The responsible genes in Japanese deafness patients and clinical application using Invader assay. *Acta Otolaryngol* 2008;128:446–54.
- [6] Koyama T, Osada H, Tsujii H, Kurita H. Utility of the Kyoto Scale of Psychological Development in cognitive assessment of children with pervasive developmental disorders. *Psychiatry Clin Neurosci* 2009;63:241–3.
- [7] Venail F, Vieu A, Artieres F, Mondain M, Uziel A. Educational and employment achievements in prelingually deaf children who receive cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2010;136:366–72.
- [8] Pass RF, Stagno S, Myers GJ, Alford CA. Outcome of symptomatic congenital cytomegalovirus infection: results of long-term longitudinal follow-up. *Pediatrics* 1980;66:758–62.
- [9] Muhle R, Trentacoste SV, Rapin I. The genetics of autism. *Pediatrics* 2004;113:e472–86.
- [10] Engman ML, Lewensohn-Fuchs I, Mosskin M, Malm G. Congenital cytomegalovirus infection: the impact of cerebral cortical malformations. *Acta Paediatr* 2010;99:1344–9.
- [11] Yamashita Y, Fujimoto C, Nakajima E, Isagai T, Matsuishi T. Possible association between congenital cytomegalovirus infection and autistic disorder. *J Autism Dev Disord* 2003;33:455–9.
- [12] Cohen NJ, Vallance DD, Barwick M, Im N, Menna R, Horodezky NB, et al. The interface between ADHD and language impairment: an examination of language, achievement, and cognitive processing. *J Child Psychol Psychiatry* 2000;41:353–62.
- [13] Holt RF, Kirk KI. Speech and language development in cognitively delayed children with cochlear implants. *Ear Hear* 2005;26:132–48.
- [14] Stefanatos GA, Baron IS. The ontogenesis of language impairment in autism: a neuropsychological perspective. *Neuropsychol Rev* 2011;21:252–70.
- [15] Niparko JK, Tobey EA, Thal DJ, Eisenberg LS, Wang NY, Quitner AL, et al. Spoken language development in children following cochlear implantation. *JAMA* 2010;303:1498–506.
- [16] Teplin SW. 1999. Autism and related disorders. In: Levine MD, Carey WB, Crocker AC, editors. *Developmental-behavioral pediatrics*. 3rd edition. Philadelphia: Saunders. p 589–605.
- [17] Yoshida H, Kanda Y, Takahashi H, Miyamoto I, Yamamoto T, Kumagami H. Cochlear implantation in children with congenital cytomegalovirus infection. *Otol Neurotol* 2009;30:725–30.
- [18] Malik V, Bruce IA, Broomfield SJ, Henderson L, Green KM, Ramsden RT. Outcome of cochlear implantation in asymptomatic congenital cytomegalovirus deafened children. *Laryngoscope* 2011;121:1780–4.
- [19] Ciorba A, Bovo R, Trevisi P, Bianchini C, Arboretti R, Martini A. Rehabilitation and outcome of severe profound deafness in a group of 16 infants affected by congenital cytomegalovirus infection. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2009;266:1539–46.
- [20] Donaldson AI, Heavner KS, Zwolan TA. Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130:666–71.

 総 説

(第 56 回日本音声言語医学会パネルディスカッション：高次聴覚・言語機能とその病態)

補聴（補聴器・人工内耳）と高次聴覚機能

内藤 泰

要 約: 補聴（補聴器あるいは人工内耳）を介して符号化された聴覚信号は情報量が少なく、非生理的であり、その認知のために感音難聴者の高次脳機能には再編成が生じる。特に聴覚単独での正確な認知が困難な状況では視覚情報処理の介入が生じ、複数の感覚が統合されて聴覚情報処理を補うようになる。逆に高次脳機能が補聴に影響を及ぼす場合もあり、本稿では脳の外傷や先天性サイトメガロウイルス感染による高次脳機能障害が人工内耳の効果を妨げる例についても述べた。難聴や補聴と高次脳機能の関係をj知することは、その後の診療方針やコミュニケーションモードの選択に重要である。

索引用語：符号化，認知，視覚情報処理，聴覚情報処理，高次脳機能障害

Prosthetic Hearing and Higher Brain Function

Yasushi Naito

Abstract: Auditory signals coded by a hearing prosthesis (hearing aid or cochlear implant) are non-physiologic and contain less acoustic information. Higher brain function in patients with sensori-neural hearing loss is reorganized to perceive these degraded signals. Situations under which accurate auditory perception is difficult bring about intervention of visual information processing, and successful auditory perception is achieved by integrating multiple sensory inputs. Conversely, there are situations in which disorders in higher order brain function affect the efficacy of prosthetic hearing. Cases with brain injury and congenital cytomegalovirus infection are presented to demonstrate such situations. Understanding the relationships between hearing impairment, prosthetic hearing and higher brain function is important for appropriate treatment planning and selection of communication mode in hearing-impaired patients.

Key words: hearing loss, functional brain imaging, cortex, reorganization, language

はじめに

伝音難聴では手術あるいは補聴器で十分な入力音圧が確保できれば、内耳以降では基本的に正常の聴覚情報処理が行われるが、感音難聴では音が神経活動に変

換される過程が傷害されるため、聴皮質に入力される音信号が減少あるいは劣化することで中枢での聴覚情報処理過程も影響を受けざるをえない。高度難聴になれば読話や手話、書字などの視覚情報への依存が強くなるが、これが先天性で音声言語を聴取する機会がな

神戸市立医療センター中央市民病院耳鼻咽喉科：〒650-0047 神戸市中央区港島南町2丁目1-1

Department of Otolaryngology, Kobe City Medical Center General Hospital: 2-1-1, Minatojima-minamimachi, Chuo-ku, Kobe City, Hyogo 650-0047, Japan

2011年12月19日受稿 2012年1月20日受理