

令和4年度厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

両側人工内耳埋込術を施行した若年発症型両側性感音難聴の1例
— 術後の自覚症状を中心に —

研究分担者 武田 英彦（虎の門病院耳鼻咽喉科）

研究要旨

若年発症型両側性感音難聴の多くの例では、難聴の聴力型は高音急墜型や高音漸傾型の聴力像を呈することが多い。難聴が悪化し高度難聴となった場合、治療としては残存聴力活用型人工内耳埋込術（electric acoustic stimulation: 以下EAS）の適応と言われている。また、EAS施行後も病態の悪化により聴力悪化が悪化した場合は人工内耳（cochlear implant: 以下CI）が検討されることもあり得る。症例はEAS施行後10カ月頃より両耳聴力の悪化を認め、反対側にCI埋込術を施行し、EASとCIの両耳装用となった。徐々に両耳装用効果も認められるようになったもののEASの聞こえを好んでいる。この症例の臨床経過について報告する。

A. 研究目的

難聴は音声言語コミュニケーションの際に大きな障害となるため、日常生活や社会生活の質の低下を引き起こし、長期に渡って生活面に支障を来すため、診断法・治療法の開発が期待されている重要な疾患のひとつである。

難聴をきたす難治性疾患のなかで指定難病の一つである若年発症型両側性感音難聴は、従来から厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班を中心として調査および研究が推進されてきた。しかし、これらは希少疾患であることから症例の集積および高いエビデンスレベルの研究が困難で、今後、全国か

ら臨床情報を収集し、臨床情報データベースを構築し、臨床像・治療実態を把握することが期待される。

これまでも厚生労働科学研究の研究課題「難治性聴覚障害に関する調査研究」として、調査対象となる期間に、指定難病である若年発症型両側性感音難聴の診断で虎の門病院耳鼻咽喉科に入院・通院した症例について報告した。今回は同症例のEASとCI術後の自覚症状として聞こえについての印象を中心に報告する。

B. 研究方法

1. 臨床経過

若年発症型両側性感音難聴の診断で EAS を施行し、その後反対側にも CI 手術を施行し EAS と CI の両側人工内耳となった症例について、自覚症状として聞こえについての印象を中心に症例報告する。

C. 研究結果

1. 症例の経過

50 歳代男性。小学校の検診では難聴は指摘されず。30 歳ごろに難聴を自覚、総合病院の耳鼻科受診し両側性感音難聴と診断される。聴力像は高音急墜型を呈し、4 分法平均聴力は右 62.5dB、左 60.0dB であった。

40 歳ごろから進行性の聴力悪化を自覚、50 歳時に難聴の治療について前医を受診した際、難聴遺伝子検査では TMRSS3 遺伝子変異が検出され、若年発症型両側性感音難聴が疑われた。その後、人工内耳治療目的で当院を紹介された。4 分法平均聴力は右 96.3dB、左 92.5dB で、最高語音明瞭度(67S)は右 40%、左 35%あった(図 1)。聴力像から EAS の方針となり、X 年右 EAS 埋込術施行(機器:MEDEL CONCERTO Flex 24)。術中、術後は順調に経過。電極からの電気刺激の下限であるクロスオーバー周波数は 417Hz の状態。音入れ時(術後 6 週)の聴力検査では残存聴力は若干悪化したもの Complete Hearing Preservation(89%)の聴力であった。音入れ後 2 か月の EAS 装用閾値は全周波数で 25~50dB であった。CI-2004(単音節と成人文、CD 音源 65dB SPL)では術前の両耳補聴器と比較して、75%(静寂下)、68%(雑音下:SN10)と良好な結果

であった。

EAS 術後 10 カ月頃より左補聴器の装用効果の低下に気づき、聴力検査で両耳聴力の悪化を認めた。ステロイド治療施行するも聴力の改善は認められなかった。術後 12 カ月の聴力検査では両側の顕著な聴力低下を認めた。Partial Hearing Preservation(34%)の聴力であった。そこで、聴力の悪化に対して、EAS の調整で対応し、クロスオーバー周波数は 100Hz とし電極からの電気刺激は CI と同様の刺激となった。装用閾値は全周波数で 20~35dB であった(図 2)。CI-2004(単音節と成人文、CD 音源 65dB SPL)では EAS 音入れ後 2 カ月と比較して、単音節 61%、文 98%(静寂下)、80%(雑音下:SN10)と良好な結果であった。

しかし、右と同様に左の低音域の聴力も悪化したこともあり、左耳への CI 手術を希望された。X+2 年 4 か月後に左 CI 埋込術(機器:MEDEL Flex 28)を施行した。左人工内耳音入れ後の経過、音入れ直後は低音域に違和感を認めたが左のみでも会話は可能であった。音入れ後 3 か月では右との音質違いによる違和感はあるものの、左人工内耳単独でも語音聴取は可能となった。右 EAS の音響刺激をはずすと左右の音質が近づくとのことであった。音入れ後 4 か月の音場閾値は左右ともに 25~35dB でフラットであった(図 3)。音入れ後 5 か月では左右の音質差はあるものの、左右からの話しかけにも対応可能となった。自覚的に音の方向感の改善を認め両耳聴効果を認めた。

また、聞こえについての感想としては、X+2年左 CI 音入れ後しばらく EAS との音質差に難渋した。X+3年左 CI 音入れ後 6M 評価では単音節 61% 文 93% で右 EAS と同等の結果であった。X+5年ことばの明瞭度は左右差なく両耳装用できているが、音質差があり、右 EAS では補聴器による音響刺激 (acoustic stimulation: 以下 AS) を使用したほうが、ことばの明瞭度には関係ないが、音楽の臨場感があるとのことであった。その後も左右の音質差は同様に、右 EAS の方が自然な聞こえで左 CI 機械的な音に聞こえるとのことであった。AS 使用した方が昔の補聴器の音のような感じに聞こえる。X+7年右 EAS の AS があつた方が音質的に好みであるとのことであった。

D. 考察

若年発症型両側性感音難聴の聴力型については高音急墜型、高音漸傾型の聴力像で、進行性の難聴を呈すると言われている 1)。

今回の症例の TMRSS3 遺伝子変異による難聴は高音域から徐々に進行する高音急墜型の聴力像を呈し、治療としては EAS の良い適応であるが進行性の難聴を呈する症例が多いため定期的マッピングが必要と言われている 2)。

当症例においても EAS の良い適応と判断され、手術後、残存聴力も活用されていたが、両側の聴力の悪化を認め、EAS のクロスオーバー周波数は 100Hz で電極からの刺激は CI と同様の刺激となった。難聴が進行して低音域の聴力が悪化しても、同じ電極で

人工内耳として刺激することによって十分な装用効果が得られたといえる。

その後、反対側に CI が施行された。人工内耳刺激の両耳装用効果を得るためには、蝸牛の位置による周波数特異性を考慮すると、左右の耳で同じ電極が蝸牛の同じ位置を刺激する状態が最良と推測する。本症例では最初の手術で EAS 電極が挿入され対側には CI 電極が挿入されているので電極の長さが若干異なる (約 4 ミリ長)。術後経過において左右の音質は異なる印象が持続している原因とも考えられる。

また、自覚的な音の方向感覚として両耳聴効果を認められた。両耳間強度差音像定位については内耳機能や蝸牛神経の機能の影響を受けにくく、電極による刺激部位の左右差があり、自覚的に音色の左右差があつたとしても、強度差 (音圧差) による音像の移動の弁別は可能であるため、方向感覚が得られたと推測する。

左 CI 後も、低音域の残存聴力はわずかではあるが右 EAS での補聴器による AS の使用も好んで継続してきた。つまり、EAS の電気刺激 (electric stimulation: 以下 ES) が人工内耳と同じ状態であっても AS も継続してきた。その理由としては、過去の補聴器の聞こえの感じに似ている、音楽で臨場感を感じ取れる、自然な聞こえに感じられ好みである、といった点が挙げられた。

徐々に聴力が悪化してきた難聴の場合、特に低音域の聴力が残っていて長期にわたって補聴器を使用してきた場合、補聴器による AS の感覚が少しでもある方が有効で

あると推測する。個人差はあることと思われるが、人工内耳術後に低音聴力が残存している症例においても、補聴器によるASも併用することが有効で、その聞こえを好む症例も存在するものと推測する。

E. 結論

若年発症型両側性感音難聴は高度難聴となった症例にEAS施行後、両耳聴力悪化に伴いEAS電極を人工内耳として使用し、更に反対側に人工内耳埋込術を施行した症例を経験した。右EASではその後もASを好んで使用していることから、症例によってはCI後の補聴器併用も有効である可能性があると思われた。

参考文献

1. 西尾信哉, 宇佐美真一:【新しい指定難病制度を理解する】耳鼻咽喉科領域の指定難病 若年発症型両側性感音難聴. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 88 巻 3 号:224-232, 2013.
2. 一般社団法人日本聴覚医学会編. 遺伝性難聴の診断の手引 2016 年版 TMPRSS3 遺伝子変異による難聴. 金原出版, 東京. 2016.

F. 研究発表

1. 論文発表

1. Takeru M, Hidehiko T, Mitsuya S : Age-related changes in sound image localization during lateral gaze. Toho J Med, 8, 39-46, 2022.
2. 武田 英彦, 三澤 建, 小林 万里菜, 渡部 涼子: 特集 ここまで進化した補聴器

と人工内耳診療 補聴器の最新情報 特殊な補聴器, JOHNS, 38 巻 2 号. 162-167. 2022

3. 武田 英彦, 小林 万里菜, 三澤 建, 渡部 涼子, 渡辺 健太: 特集 人工感覚器の最新情報 残存聴力活用型人工内耳の臨床経験, 耳鼻咽喉科, 2 巻 2 号. 174-182. 2022

2. 学会発表

1. 小林万里菜、武田英彦、寺村侑、三澤建、渡部涼子、熊川孝三、西尾信哉、宇佐美真一 : m. 3243A>G 変異による重度難聴に対し、人工内耳埋め込み術を施行した 10 症例の術後聴取成績について. 第 32 回日本耳科学会総会, 2022. 10. 19-21.
2. 小林万里菜、武田英彦、射場恵、熊谷文愛、熊川孝三、西尾信哉、宇佐美真一: m. 3243A>G 変異による重度難聴に対し、人工内耳埋め込み術を施行した 10 症例の術後聴取成績について. 第 67 回日本聴覚医学会総会, 2022. 10. 6-7.

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし

図1: 純音聴力検査と語音明瞭度検査(右EAS術前)

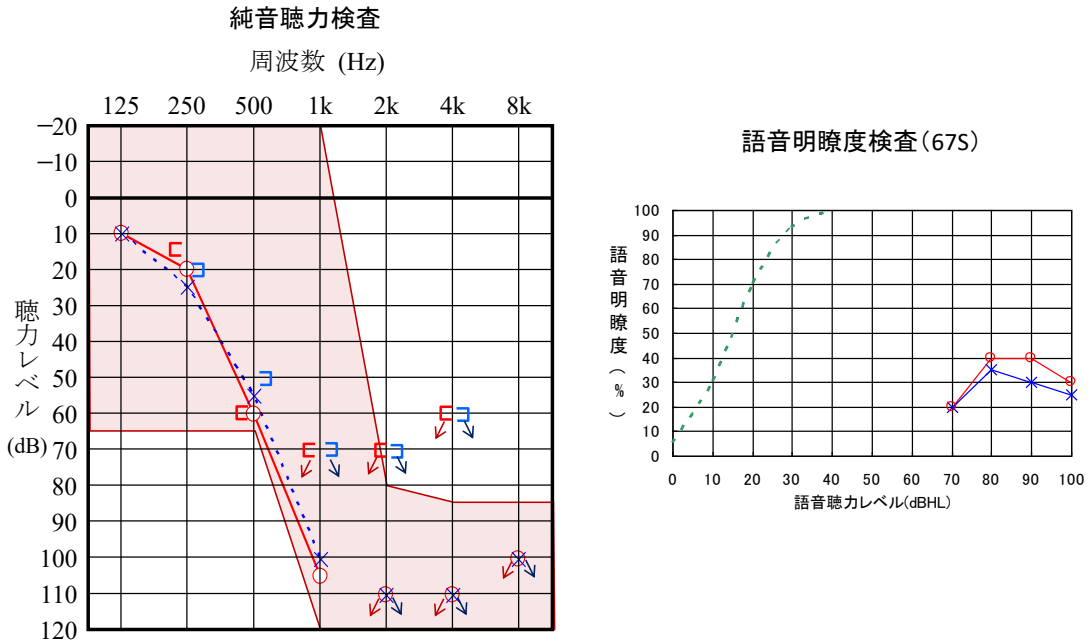


図2: 純音聴力検査とEAS装用効果 (EAS術後12か月)

EASのクロスオーバー周波数: 100Hz (人工内耳と同様)

