内耳道狭窄を伴う人工内耳症例の検討

富澤 文子^{1,2)} 河野 淳^{1,2)} 野波 尚子^{1,2)}
 小松 禎^{1,2)} 前田 沙知^{1,2)} 白井 杏湖^{1,2)}
 太田 陽子^{1,2)} 西山 信宏^{2,3)} 塚原 清彰¹⁾

要 約：小児の人工内耳は、新生児聴覚スクリーニングの普及やその聴取、言語力などの有効性から増加の一途である。またそれに伴い、さまざまな難しい症例に施行され、特に内耳形態異常症例に人工内耳が応用されている。今回は、当科で経験した内耳道狭窄を伴う人工内耳装用5症例について検討した。その結果、マップでは全症例でパラメータを変更し電荷量を増やす必要があった。全症例で音知覚が得られたが、反応が出るまでに長期間を要する者が多く、最長で4年半掛かった。全症例で語音聴取は不良であり、トータルコミュニケーションを使用していた。術前に聴覚反応が少しでもあれば人工内耳の適応と考えられた。内耳道狭窄を伴う症例の人工内耳植込み術にあたっては、反応が見られるまでに時間が掛かること、術後反応不良の可能性があること、人工内耳を介した会話には限界があることなどの術前の十分なインフォームドコンセントと術後早期の適切なマップ作成が必要であると思われた。

索引用語：小児人工内耳、新生児聴覚スクリーニング、内耳道狭窄、語音聴取、インフォームドコンセント

Examination of Cochlear Implants with Stenosis of the Inner Ear Canal

Ayako Tomizawa^{1,2)}, Atsushi Kawano^{1,2)}, Naoko Nonami^{1,2)}, Sadamu Komatsu^{1,2)}, Sachi Maeda^{1,2)},
 Kyoko Shirai^{1,2)}, Yoko Ota^{1,2)}, Nobuhiro Nishiyama^{2,3)} and Kiyooki Tsukahara¹⁾

Abstract: Cochlear implants for children are steadily increasing as an outgrowth of the spread of newborn hearing screening and the effectiveness of their usage. As a result, cochlear implants have come to be used even in various difficult cases, especially in patients with labyrinth morphological abnormalities.

We examined five cases in which cochlear implants were used in our department in patients with internal canal stenosis (ICS). In all cases, it was necessary to change parameters and increase the quantity of the electric charge. Sound perception was achieved in all cases, but in many cases a long period of time was required for a reaction to appear, the longest duration being four-and-a-half years. Because speech hearing was poor, we used

東京医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科学分野¹⁾、東京医科大学病院聴覚・人工内耳センター²⁾：〒160-0023 東京都新宿区西新宿6-7-1

東京医科大学茨城医療センター耳鼻咽喉科³⁾：〒300-0395 茨城県稲敷郡阿見町中央3-20-1

¹⁾Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Tokyo Medical University, ²⁾Auditory and Cochlear Implant Center, Tokyo Medical University Hospital: 6-7-1, Nishishinjuku, Shinjuku-ku, Tokyo 160-0023, Japan

³⁾Department of Otolaryngology, Tokyo Medical University Ibaraki Medical Center: 3-20-1, Chuo, Ami-machi, Inashiki-gun, Ibaraki 300-0395, Japan

2018年8月6日受稿 2018年12月19日受理

total communication in all cases.

If there was even a slight preoperative improvement in hearing reaction, we considered this as an indication for cochlear implant.

In the case of cochlear implant surgery for children with ICS, we believe adequate conformed consent preoperatively is necessary in view of the lengthy amount of time required to achieve a reaction, the possibility of a poor reaction, and inherent limits to the degree of conversation achievable via cochlear implant. We also believe appropriate mapping needs to be performed as early as possible after surgery.

Key words: cochlear implants for children, newborn hearing screening, internal canal stenosis (ICS), speech hearing, informed consent

はじめに

小児の人工内耳は、患児の聴取、言語力など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ある^{1,2)}。さらに新生児聴覚スクリーニングの普及などから小児の人工内耳手術症例が多くなっているなか、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」で小児への適応により「内耳奇形例についても必ずしも禁忌にならない」とされたことにより³⁾、さまざまな内耳奇形（形態異常、以下内耳形態異常とする）症例に人工内耳が応用されている。

一方、画像診断の進歩により詳細な内耳形態異常の診断が可能となり、種々報告されている^{4,5)}。従来、内耳形態異常症例に対する人工内耳成績の報告の多くは、SennarogluとSaatici^{6,7)}の分類による報告が多く、内耳道狭窄（internal auditory canal stenosis, 以下ICS）症例では、補聴器で効果が得られないだけではなく人工内耳の効果も期待できないと考えられ、禁忌とする報告もあるように⁸⁾、しばしばcontra-indicationとされることが多い。しかし、術前に全身麻酔下で各種電気生理検査を行い、人工内耳治療の適応があると判断し、術後に良好な結果が得られた症例もあり⁹⁾、実際には画像診断で内耳道狭窄、蝸牛神経低形成が疑われた症例でも、人工内耳の有効な症例も報告されている¹⁰⁾。

今回、われわれは当科で人工内耳植込み術を行った小児内耳形態異常症例のなかで、ICSによる高度難聴と診断された5症例について、術前の人工内耳適応評価、術後の問題、音声言語の獲得などについて検討したので報告する。

対象と方法

対象は、当科において1985年12月から2017年4

月までに人工内耳の手術を施行した小児例389例中の術前のCTまたはMRI画像診断により両耳にICSおよびその疑いが認められた5例。背景、術前評価としての聴力レベル（4分法平均）、補聴器装用閾値（4分法平均）、Infant-Toddler Meaningful Auditory Intergration Scale（以下IT-MAIS）、聴性脳幹反応検査（以下ABR）、聴性定常反応検査（以下ASSR）、画像所見について検討した。また手術所見、手術後経過としてのマップ、人工内耳の装用閾値（4分法平均）と聴取（IT-MAISなど）、発話、コミュニケーションモード、教育機関、認知発達および語彙発達について検討した。画像所見については、内耳道の前後径を内耳道内側部、中間部、入口部の3カ所で測定して、その他の内耳道形態異常についても検討した。ICSの診断は内耳道の前後径が上記のいずれか、またはすべてで3mm以下とした。

術前評価

対象の背景、画像結果を表1、2に示す。現在の年齢が8歳から17歳に及び、平均で12歳11ヵ月、手術時年齢が平均で3歳2ヵ月であった。いずれの手術についても、ご家族の希望もあり施行している。

1. 聴力レベル、補聴器装用閾値、IT-MAIS, ABRおよびASSR（表1）

術前の聴力レベルはすべて95 dB以上、術前の補聴器装用閾値は60 dBから90 dB以上に及んでいたが、いずれも少なからず音への聴覚反応が確認された。術前ABRでは症例1の右以外、ASSRでは症例3、4、5で一部無反応であった。なお、症例1、3に運動発達障害の疑い、症例2は後に自閉症スペクトラムの診断がなされ、症例3に両側顔面神経麻痺、症例5はダウン症であった。術前に補聴器装用による反応は少なからず見られたが、IT-MAISは10点以下で、音声

表1 対象者の背景（術前）

症例	現在の年齢	紹介時年齢	手術時年齢	術耳	聴力レベル (dBHL)	補聴器（人工内耳）装用閾値 (dBHL)	IT-MAIS	ABR (dBHL)	ASSR (dBHL)	参考
1	17歳	1歳5ヵ月	2歳6ヵ月	左	右 110↑ / 左 110↑	右 75* / 左 80*	2	105/NR	未検査	*補聴器にて1 kHz まで 60 dB の反応あり。右がやや良好, **CI24RCS の認可により, CI での反応が良い右に再手術施行。運動発達, 言語の遅れあり
			4歳10ヵ月	右	右 110↑ / 左 110↑	(右 40** / 左 50**)	8			
			5歳3ヵ月	右	—	—	—			
2	11歳	9ヵ月	1歳8ヵ月	右	右 100 / 左 100	右 80 / 左 78	2	NR/NR	95/100	右は左手術前に抜去
			2歳8ヵ月	左	左 100	左 63.3	4			
3	9歳	1年4ヵ月	3歳1ヵ月	左	右 95 / 左 100	右 60 / 左 75	9	NR/NR	110↑ / 110↑	運動発達障害, 心内膜欠損症術後, 顔面神経麻痺
4	8歳	1年4ヵ月	3歳0ヵ月	右	右 110↑ / 左 110↑	右 88 / 左 95	2	NR/NR	105 / 110↑	
5	8歳	9ヵ月	3歳9ヵ月	右	右 106 / 左 110↑	右 79 / 左 90	3	NR/NR	110 / 110↑	ダウン症, 動脈管開存症
平均	12歳11ヵ月		3歳0ヵ月							

・ ABR, ASSR 結果は, 右 / 左で記載した。

・ 聴力レベルおよび補聴器（人工内耳）装用閾値は, 500 Hz, 1 kHz, 2 kHz での 4 分法平均閾値 (dBHL)。

・ ABR は V 波閾値で最大刺激は 105 dBHL である。・ ASSR は 500 Hz, 1 kHz, 2 kHz での 4 分法平均閾値 (dBHL)。

表2 対象者の画像結果

症例	CT				MRI (蝸牛神経の確認)
	内耳道内側部	内耳道中間部	内耳道入口部	その他内耳形態異常	
1	右 1.04 / 左 1.23	右 1.78 / 左 1.98	右 2.72 / 左 2.82	右前庭・半規管一部奇形	不明
2	右 3.07 / 左 3.25	右 1.98 / 左 2.50	右 2.7 / 左 3.85	右 IP-I	わずかにあり
3	右 2.30 / 左 2.02	右 2.35 / 左 2.41	右 0.81 / 左 2.97		不明
4	右 2.98 / 左 3.86	右 2.93 / 左 4.14	右 5.18 / 左 4.75		右不明 / 左あり
5	右 1.26 / 左 2.35	右 1.66 / 左 2.05	右 2.08 / 左 1.19	右前庭水平半規管奇形	あり

単位はすべて mm

表出はほとんど認めなかった。

症例 1 は, 補聴器での反応が少ない左側の手術を施行し, 反応が見られるまで約 1 年を要したが, さらに聴力改善を目指し, 対側の右側にも手術を施行した。その後, CI24M で電極 7-19 に顔面痙攣が著明であったため, CI24RCS の認可により反応が良い右側に再手術を施行した。症例 2 は, ASSR で右の反応が良かったことから, 最初 1 歳 8 ヶ月時右に手術を施行した。しかし, 術後人工内耳による反応がなかなか認められず, 保護者が 2nd opinion を希望し他院を受診した。MRI 再撮影のためにマグネットを抜去, MRI での蝸牛神経の確認をしたが, 他院での助言があり人工内耳

の電極自体も抜去し, 元々補聴器で低音域の反応があった対側（左）に手術を施行した。その後, 当科でも経過フォローとなった。症例 3 では紹介元病院では反応が見られていたが, 紹介時当院では補聴器での反応が全く見られなかった。徐々に補聴器での反応が見られてきたが, 画像診断結果, 聴力検査結果, 家庭や学校および病院における聴こえの様子, 内耳道狭窄等による聴取不良の可能性, 現状よりは音の入力可能な可能性, 手術によるリスク説明など慎重に適応評価を行ったが, ご家族の強い希望もあり, 初診から 1 年 7 ヶ月後に CT 画像にて内耳道が広いほうの左に手術した。症例 4 は支援学校では 90 dB ほどの反応が, ま

た病院でも当初 90 dB 台の反応が見られたため慎重に聴力検査を行ったが、手術前には裸耳では全く反応が見られなかった。また、補聴器装用閾値が平均で初期に 70 dB ほど、手術前には 90 dB ほどの反応が見られ、反応が良い右に初診から 1 年 8 ヶ月たって手術を施行した。症例 5 はダウン症であったため、適応判定が難しく、初診から 3 年を掛けて慎重に適応評価をして、聴力レベルが良い右に手術を施行した。

2. 術前画像所見

術前の画像所見の結果を表 2 に示す。撮影条件は、内耳単純 MRI は ACPC ラインを基準に水平断、スライス幅 0.7 mm の条件で撮影した。側頭骨単純 CT は OM ラインを基準に水平断、スライス幅 0.675 mm の骨条件で撮影したもので内耳道を計測した。全症例 CT 画像で内耳道の前後径が、内耳道の内側部から入口部までのいずれかで、0.81 から 5.18 mm に及び、症例 4 の左以外はいずれかで 3 mm 以下で、ICS あるいはその疑いと診断した。症例 4 の左は必ずしも ICS と診断できていなかった。症例 4 は、術前に補聴器で

右のほうが左よりも多少反応が見られていたため、右に手術を施行しており、全症例で ICS あるいはその疑いのある耳に手術を施行している。症例 1, 5 では前庭と半規管の形態異常も認められた。MRI 画像では、症例 1, 3, 4 で蝸牛神経がはっきり確認できなかった。対象症例のうち症例 3, 5 の画像を示す (図 1, 2)。

3. 術前適応診断

全症例で、他覚的検査の結果も悪く、裸耳ではほぼ 90 dB 以上の聴力レベルであること、補聴器装用による音への反応はあるが十分とはいえないこと、かつ、ご家族の希望があったことから人工内耳植込み術となった。手術にあたっては、画像診断結果を基に内耳道狭窄等による聴取不良の可能性も含めていねいにインフォームドコンセントを施行した。しかし、当初の症例である症例 1 では、retrospective に見ると、反応が出るのに長期を要することの説明は十分といえないと思われた。

図 1 症例 3 の CT および MR 画像
矢印は内耳道狭窄を示す。

図 2 症例 5 の CT および MR 画像
矢印は内耳道狭窄を示す。

人工内耳植込み術

手術は全身麻酔下にルーチンの方法¹¹⁾により施行した。電極はいずれもコクレア社製であり、いずれも問題なく蝸牛内にすべての活性電極が留置された。術中のNRTおよびEABRはいずれの症例も無反応であった。

手術後の経過

1. マップ作成 (表3)

術後2週を目安に音入れを施行したが、当初いずれも反応が乏しく、全症例でパルス幅を広げる必要があり、刺激レートやマキシマなどのパラメータも変更しながら、T・Cレベルを設定した。反応を得るためにT・Cレベルを上昇させる必要があったが、症例1, 3では、顔面神経刺激反応が認められ、顔面刺激が発生しないぎりぎりのところでマップを設定した。

特に症例1においては、ACEコード化法、パルス幅25では、はっきりとした反応が得られる前に顔面神経刺激が認められた。顔面神経刺激の出ないぎりぎりのところでマップを設定するものはじめは日常生活においては、反応が全く得られなかった。また、NRTを測定しても波形が得られなかった。マップのパラメータをさまざまな組み合わせで変更したが、SPEAKコード化法でBP+1～BP+6に変更しても顕著な反応が得られなかった。コード化法をCISに変更しても同様であった。ACEコード化法で刺激レートを1200 Hzや1440 Hzに増やしても反応が改善することはなかった。最終的には、ACEコード化法、パルス幅50でマップを作成し、不十分ながらも反応が得ら

れるようになった。使用電極はCI24Mであったが、電極7-19において顔面神経刺激が認められたため、CI24RCSの認可により顔面神経刺激の程度が減少する可能性についての説明の後、家族の希望があり、人工内耳での反応が左よりも良かった右耳に再手術を施行した。術後は、語音聴取は難しいが、マッピング時の反応や聴力検査においては良好な反応を示している。

2. 人工内耳での装用閾値

各症例の人工内耳装用の反応は、症例1では最初の手術耳(左)では術後3ヵ月での反応は、閾値100 dB程度とわずかであったが、術後1年経過した段階でようやく68 dBの反応が見られ、術後3年で50 dBとなっている(図3)。2側目(右)は、1側目から2年4ヵ月後(▽)に手術したが、元々補聴器でも反応が見られていたため、術後5ヵ月で46 dBの反応が認められ、さらに術後6ヵ月後にCI24RCSに再手術し、右は最初の手術から1年後に40 dB、1年半後には28 dBとなっている。症例2は、1側目は術後反応が認められなかったため5ヵ月後に電極を抜去し、対側に手術したが、対側は元々補聴器で低音域の反応があったこともあり7ヵ月後に47 dB、1年半後に36 dBの反応が得られた。症例3は、4年目まではほぼ反応が見られず、4年半経過したところようやく50 dB前後の反応が、症例4も術後1年8ヵ月頃に68 dBの反応が、症例5も術後1年6ヵ月後50 dBの反応が認められ、現在では平均すると28-46 dBの人工内耳装用閾値が得られている(図3)。

表3 各症例のマップの最終状況

症例	術耳	使用電極	コード化法	パルス幅	マップ状況 (CL)
1	右	CI24R(CS)	ACE	75	マキシマ 8/ 刺激レート 720 Hz T 122-149/C 154-170
	左	CI24M	ACE	50	マキシマ 8/ 刺激レート 500 Hz T 142-150/C 152-157
2	左	Freedom	ACE	75・100	マキシマ 5/ 刺激レート 900 Hz T 134-183/C 181-202
3	左	Freedom	ACE	300	マキシマ 6/ 刺激レート 250 Hz T 134-183/C 181-202
4	右	CI422	ACE	200	マキシマ 8/ 刺激レート 250 Hz T 140-150/C 168-180
5	右	CI422	ACE	100	マキシマ 8/ 刺激レート 250 Hz T 147-152/C 167-171

デフォルトのパラメータ：パルス幅 25 or 37, マキシマ 8, 刺激レート 900 Hz

図3 各症例のCI装用閾値の推移

▽：症例1の二側目CI24M手術

▼：症例1の二側目をCI24MからCI24RCSへ再手術

表4 術後聴取・発話・コミュニケーションモード・発達検査の結果

症例	IT-MAIS	聴取成績	発話明瞭度	コミュニケーションモード	教育機関	発達・知能検査	語彙検査
1	—	67-S 肉声 A 右 20% / 左 5% / 両耳 15% A + V 両耳 40%	4	トータル	聾学校	WISCⅢ PIQ 94/ VIQ 56	PVT-R 12 : 10 歳時, 語彙年齢 7 : 0 歳
2	—	67-S CD 5% 肉声 A 20/A + V 60%	3	トータル	聾学校	新版K式 認知 83/ 言語 60	PVT-R 9 : 8 歳時, 語彙年齢 7 : 3 歳
3	—	67-S 肉声 A 0% / A + V 35%	4	トータル	聾学校	新版K式 認知 127/ 言語 65	PVT-R 8 : 4 歳時, 語彙年齢 5 : 8 歳
4	24	検査不可	4	トータル	聾学校	新版K式 認知 109/ 言語 86	PVT-R 7 : 1 歳時, 語彙年齢 3 : 2 歳
5	30	検査不可	5	トータル	聾学校	新版K式 認知 59/ 言語 23	マッカーサー : 理解 (手話) 165 語 / 表出 (手話) 22 語

3. 聴取・発話・コミュニケーションモード・教育機関などの経過 (表4)

現在、聴取成績は、症例1～3で67-S語表では肉声Aのみで5-20%であり、発話明瞭度も3-4である。症例4, 5はIT-MAISで24と30であるが、聴取検査はできていない。また、発話明瞭度も4-5と不良であった。コミュニケーションモードは全症例でトータ

ルコミュニケーション、教育機関は全症例で聴覚特別支援学校であった。しかし、いずれの養育者も手術を行ったことに対しては否定的ではなく、聴覚から多少なりとも音刺激が入ることを、手話の補助として有効であるとして、環境音は認識できる症例も多く、危険を回避できる可能性があることなどを評価していた。

4. 認知発達および語彙発達 (表4)

症例1は、WISC IIIにてPIQ 94, VIQ 56, 症例2~4は新版K式の認知83-127と認知発達は特に問題なく、言語は60-86と症例4を除いて言語発達の遅れが認められた。症例5はダウン症もあり、新版K式の認知59, 言語23と認知発達の遅れもが認められた。

語彙でもPVT-Rでは、症例1で約6年、症例2~4では2~4年の遅れが認められた。

考 察

1. ICSと難聴

内耳道は発生学的に、蝸牛、前庭神経を囲む中胚葉が神経周囲で骨化することによって形成される。胎生3週に体表外胚葉から形成された耳板が陥凹して、胎生4週に耳胞を形成、胎生9週に耳胞周囲の小細胞群から蝸牛前庭神経節が形成され、さらにその周囲を囲む中胚葉が内耳道を形成する¹²⁾。内耳道の長さはその後も胎内で増大が見られ、胎生24週には完成するが、径はあまり変化しないとされている^{13,14)}。ICSは、蝸牛前庭神経の形成不全による二次的なものと考えられ¹⁵⁾、一側性ICSの報告は散見されるが^{16,17)}、両側ICSはきわめてまれであるとされている¹⁸⁾。側頭骨CTでは内耳道の狭窄として確認され、径1.3~1.5 mm以下を異常とする報告がある¹⁹⁾。またしばしば、蝸牛神経欠損 (cochlear nerve deficiency, 以下CND) と同義に報告している場合もあるが^{10,20)}、仮に画像検査で蝸牛神経が確認されなくとも、音反応が認められた場合には、CNDよりICSの診断が理にかなっているといえよう。

Adunkaら²¹⁾は新生児聴覚スクリーニングで発見される難聴児の1%はCNDであると推測している。われわれの先天性小児重度難聴児298例中の内耳形態異常は28例(9.5%)に見られ、そのうちのICSは5例(1.7%)にすぎなかった。また、CND症例は、臨床的にはauditory neuropathy spectrum disorder (以下ANSD)の所見を呈する症例があり、ANSDの20%はCNDであると報告されている¹⁹⁾。一方、重度難聴を示さないICSもある^{22,23)}。Phelpsら²⁴⁾は画像上直径3 mm以下の内耳道を有する症例には、すべてにさまざまな程度の感音難聴が認められたと報告しており、内耳道狭窄のみではなく、蝸牛神経の成熟の程度により難聴の程度が変わる可能性を示唆している。今回われわれはこれを参考に前後径が、内耳道内側部、中間部、入口部のいずれかで3 mm以下をICSとして検討した。

2. ICSに対する人工内耳植込み術の適応判断

Sheltonら⁸⁾は3例のICS例(他の内耳奇形なし)に人工内耳埋込み術を行ったが音知覚を得ることができなかったため、本疾患を人工内耳の禁忌とした。以来、ICSはしばしば人工内耳の適応から除外されてきた。しかし、近年MRIの進歩により内耳道内の蝸牛神経が同定できるようになり²⁵⁾、Ackerら²⁶⁾は両側ICS例に対して、MRIで蝸牛神経が同定できた側に人工内耳埋込み術を施行し、音知覚を得たため、ICSでもMRIで蝸牛神経が確認できれば人工内耳の適応があると報告している。

一方、Nelsonら¹⁵⁾は、側頭骨の解剖から正常内耳道においても蝸牛神経の無形成が起こりうるので、人工内耳植込み術を施行するにあたってはMRI検査が必須であると報告している。同様に、Sennarogluら²⁷⁾も正常CTを示す先天聾の患者のなかには、蝸牛神経の無形成のケースもありうることを念頭に置いてMRIを施行するよう推奨している。

われわれの症例では、MRI検査にて3症例5耳の内耳道内神経の描出が不明であった。さらに人工内耳植込み術の適応に他覚的聴力検査で反応があることの報告もあるが^{9,28)}、われわれの症例のうち1症例ではABRやASSRもほとんど反応が見られなかった。ICSでは、内耳道の4本の神経のうちいずれか、またはいずれも狭窄または欠損している可能性がある。今回の症例では、症例3以外は顔面神経麻痺を認めていないので、それらでは少なくとも顔面神経の異常はないと考えられる。また、球形囊神経、つまり下前庭神経は音に反応することがあるが^{29,30)}、この場合には800 Hz以下の低周波数帯域の80 dB以上の巨大音である。今回の5症例はいずれも、3歳前という時期にあっても補聴器にて、特に中周波数帯域から高周波数帯域にかけての聴覚反応がある程度認められたので、蝸牛神経も狭窄はあっても欠損はないと判断できたことにより、いずれも人工内耳植込み術施行にいたった。その結果として長期間掛かったとはいえ人工内耳を介した音刺激による反応が見られていることから、多少なりとも補聴器などで聴覚反応があればcontra-indicationではないと考えられる。

しかし、現実的には患児およびその養育者にとって、人工内耳の手術をして半年以上(今回の最長は症例4の4年)も、明らかな反応が見られないことへの精神的負担はかなり大きいといえ、実際にわれわれの症例2のように電極抜去にいたるケースもあり、反応がすぐには出ない可能性があること、その間も持続的な人

工内耳装用による電気刺激が必須であることの養育者への十分なインフォームドコンセントが不可欠といえる。実際、初期の症例である症例1では、反応が出るのに長期を要することの説明は十分とはいえない可能性があるし、症例2でも最初の手術時である右は残して刺激を加えるということについて、もう少し強くインフォームドコンセントすることが必要であったと考えられる。

3. マップの術後経過

内耳形態異常がない通常の重度難聴児へのコクレア社製人工内耳のマッピングでは、デフォルトのパラメータは、コード化法がACE、パルス幅は25または37、マキシマ8、刺激レート900 Hzで、電圧追従性ラインを超えない範囲でTCレベルの設定が可能である。今回のICS症例では、すべての症例でパラメータを変更し、パルス幅を広げて刺激電荷量を増やす必要があった。症例1でコード化法やパルス幅などのパラメータを変更し検証した経験により、その後の他症例のマップ作成において、パラメータの選択の検討やその後の予測に役立つことが多かった。最長で音刺激が得られるまでに4年半を要した症例も見られたが、刺激を与え続けることで、蝸牛神経から中枢において徐々に活性化され音知覚につながったと考えられる。

4. 術後経過として装用閾値

各症例の人工内耳装用の反応は、症例1, 2は2側目の手術で早々に反応が見られたが、症例4, 5では1~2年、症例3においては4年以上明らかな反応が認められなかった。そして、現在はいずれも、500 Hzから2,000 Hzまでの4分法平均で28~46 dBの装用閾値が得られており、ICS例でもある程度十分な装用閾値が得られることがわかった。しかし、その音反応を得るまでにかなりの時間を要したことは、人工内耳を介した電気刺激量が十分でなかったことも考えられるが、蝸牛神経から中枢への神経の活性化にはある程度時間が掛かることが大きいと考えられる。

この意味では、ICSだからこそ早期に人工内耳植込み術を施行し電気刺激を行うこと、適切な電気刺激をするための早期のマップ作成が重要なポイントといえよう。

5. 聴取・発話・発達などについて

音知覚は継続した人工内耳を介した刺激により得られたとはいえ、術後成績としての聴取能、発話明瞭度などは良好とはいえない。また、コミュニケーションモードは全症例でトータルコミュニケーション、教育機関は、全症例が聴覚特別支援学校であり、人工内耳

を介した聴覚のみでのコミュニケーションのみでは会話は難しく、手話が中心となっていた。このことは、従来の報告^{9,10)}と同様に、ICSではインフォームドコンセントも含めて慎重であるべきことと矛盾するものではない。われわれの就学時の小児の聴取や学習能力を検討したところ、聴取に比べ学習能力が低い例が10%ほど存在した。その理由はさまざまであるが、そのなかにICS例が存在するのも確かといえよう。

とはいえ一方、養育者も聴覚から多少なりとも音刺激が入ることを、手話の補助として有効であると判断しており、ICSでは他の内耳形態異常²⁰⁾と同様に人工内耳のみでの会話は難しくとも、手話を併用したコミュニケーションモードを活用したうえで、装用児の言語発達に貢献できるといえるので、contraindicationとはいえないと考えられる。

ま と め

1. 内耳道狭窄を伴う人工内耳装用5症例について検討した。
2. マップでは全症例でパラメータを変更し電荷量を増やす必要があった。
3. 全症例で音知覚が得られたが、反応が出るまでに長期間を要する者が多く、最長で4年半掛かった。
4. 全症例で語音聴取は不良であり、トータルコミュニケーションを使用していた。
5. 術前に聴覚反応があれば人工内耳の適応と考えられた。
6. 人工内耳植込み術にあたっては、反応が見られるまでに時間が掛かること、術後反応不良の可能性があること、人工内耳を介した会話には限界があることなどの術前の十分なインフォームドコンセントと術後早期の適切なマップ作成が必要である。

本報告における開示すべき利益相反(COI)関係にある企業・団体等はない。

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. *Otology Japan*, 18: 625-630, 2008.
- 5) Papsin BC: Cochlear implantation in children with

- anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope*, 115: 1-26, 2005.
- 6) Sennaroglu L and Saatci I: A new classification of cochleovestibular malformations. *Laryngoscope*, 112: 2230-2241, 2002.
 - 7) Sennaroglu L and Saatci I: Unpartitioned versus incompletely partitioned cochleae: Radiologic differentiation. *Otol Neurotol*, 25: 520-529, 2005.
 - 8) Shelton C, Luxford WM, Tonokawa LL, et al: The narrow internal auditory canal in children: a contraindication to cochlear implants. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 100: 227-231, 1989.
 - 9) 高橋優宏, 熊川孝三, 武田英彦, 他: 人工内耳埋め込みが有効であった両側内耳道狭窄の1症例. *Otology Japan*, 14: 248-251, 2004.
 - 10) Glastonbury CM, Davidson HC, Harnsberger HR, et al: Imaging findings of cochlear nerve deficiency. *Am J Neuroradiol*, 23: 635-643, 2002.
 - 11) 河野 淳: 人工内耳の手術. *日耳鼻*, 119 (2): 99-109, 2016.
 - 12) Yates JA, Patel PC, Millman B, et al: Isolated congenital internal auditory canal atresia with normal facial nerve function. *Int J Ped Otolaryngol*, 41: 1-8, 1997.
 - 13) Portmann M: Anatomy. The Internal Auditory Meatus: Anatomy, Pathology, and Surgery (edited by Portmann M, Sterkers JM, Charachon R, et al), Churchill Livingstone, Edinburgh, pp 3-52, 1975.
 - 14) Sakashita T and Sando I: Postnatal development of the internal auditory canal studied by computer-aided three-dimensional reconstruction and measurement. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 104: 469-475, 1995.
 - 15) Nelson EG and Hinojosa R: Aplasia of the cochlear nerve: a temporal bone study. *Otol Neurotol*, 22: 790-795, 2001.
 - 16) Ito K, Ishimoto S and Murofushi T: Narrow internal auditory meatus: an idiopathic case confirming the origin and pathway of vestibular evoked myogenic potentials in human. *Arch Otolaryngol Head Neck Surgery*, 127: 275-278, 2001.
 - 17) Molter DW, Pate BR and McElveen JT: Cochlear implantation in the congenitally malformed ear. *Otolaryngol Head Neck Surgery*, 108: 174-177, 1993.
 - 18) Camacho RR, Berrocal JRG and Arellano B: Bilateral malformation of the internal auditory canal: Atresia and contralateral transeverse megacrest. *Otolaryngol Head Neck Surgery*, 125: 115-116, 2001.
 - 19) Roche JP, Huang BY, Castillo M, et al: Imaging characteristics of children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Otol Neurotol*, 31: 780-788, 2010.
 - 20) 諸頭三郎, 山崎博司, 内藤 泰, 他: 内耳奇形を伴う小児人工内耳症例の術後成績. *Audiology Japan*, 55: 68-76, 2012.
 - 21) Adunka OF, Roush PA, Teagle HFB, et al: Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency. *Otol Neurotol*, 27: 793-780, 2006.
 - 22) 斎藤秀行, 小川 郁, 井上泰宏, 他: 特発性内耳道狭窄の2症例. *Otology Japan*, 6: 556-561, 1996.
 - 23) 仲野敦子, 有本友季子, 松永達雄, 他: 側頭骨 CT で両側蝸牛神経管狭窄を認めた小児難聴症例の検討. *日耳鼻*, 115: 849-854, 2012.
 - 24) Phelps PD, Lloyd GAS and Sheldon PWE: Deformity of labyrinth and internal auditory meatus in congenital deafness. *Br J Radiol*, 48: 973-978, 1975.
 - 25) Casselman JW, Offeciers FE, Govaerts PJ, et al: Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: Diagnosis with MR imaging. *Radiology*, 202: 773-781, 1997.
 - 26) Acker T, Mathur NN, Savy L, et al: Is there a functioning vestibulocochlear nerve? Cochlear implantation in a child symmetrical auditory findings but asymmetrical imaging. *Int J Ped Otolaryngol*, 57: 171-176, 2001.
 - 27) Sennaroglu L, Saatci I, Aralasmak A, et al: Magnetic resonance imaging versus computed tomography in pre-operative of cochlear implant candidates with congenital hearing loss. *J Laryngol Otol*, 116: 804-810, 2002.
 - 28) Nikolopoulos TP, Mason SM, Gibbin KP, et al: The prognostic value of promontory electric auditory brain stem response in pediatric cochlear implantation. *Ear Hear*, 21: 236-241, 2000.
 - 29) McCue MP and Guinan JJ Jr: Acoustically responsive fibers in the vestibular nerve of the cat. *J Neurosci*, 14: 6058-6070, 1994.
 - 30) Murofushi T, Curthoys IS, Topple AN, et al: Responses of guinea pig primary vestibular neurons to clicks. *Exp Brain Res*, 103: 174-178, 1995.
- 別刷請求先: 〒160-0032 東京都新宿区西新宿 6-7-1
東京医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科学分野
富澤文子