

## 人工内耳埋め込み術を施行した蝸牛硬化症の3例

青木 光広、安藤 健一、村井 道典、水田 啓介、伊藤 八次  
 岐阜大学 医学部 耳鼻咽喉科

【はじめに】 耳硬化症の多くは、病変が前庭窓周囲に限局している。一方、蝸牛全体に海綿状変化病変が及んだ場合、進行性の感音難聴を呈する。耳硬化症例の人工内耳手術では、顔面神経刺激の副作用発生率が過去の報告では75%と高率である (Muckle, 1994)。我々は、画像上蝸牛硬化症と診断した3例に人工内耳手術を行ったので報告する。

【症例呈示】 症例1は、26歳女性。幼少時期に非典型軟骨形成不全症にてホルモン治療を受けていた。10歳時から徐々に両側難聴が進行し、16歳時には右中耳手術の既往歴がある。22歳時には補聴効果消失し、当科紹介された。純音聴力検査では両側ともに聾であり、温度刺激検査では両側高度半規管機能低下、また両側VEMP無反応であった。術前のプロモントリーテストは、Gap detectionが両側不良であった。CTでは蝸牛周囲の脱灰像が著明であったが、MRIでは蝸牛描出は良好であり、平成15年11月に左人工内耳手術施行した。症例2は、65歳男性。35歳ごろから徐々に聴力低下を自覚していた。57歳時に左中耳手術を受けているが聴力の改善なく、7年前に両側ともに補聴器効果消失した。人工内耳手術目的で当科受診された。純音聴力検査では両側ともに聾であり、温度刺激検査では両側高度半規管機能低下、VEMPは両側ともに無反応であった。プロモントリーテストでの反応は正常であった。CTでは、蝸牛周囲の脱灰像を認めたが、MRIにて蝸牛描出は良好であったため、平成17年8月に右人工内耳手術施行した。症例3は、72歳男性。26歳時ころから、難聴を自覚、徐々に進行した。60歳ころに補聴効果が消失した。人工内耳を強く希望され、当科受診された。中耳手術歴はなく、純音聴力検査では両側ともに聾であり、温度刺激検査では、両側高度半規管機能低下、両側VEMPは無反応であった。プロモントリーテストでは、Gap detection不良、Tone adaptationを認めた。CTでは著しい蝸牛脱灰を認めたが、MRIでは蝸牛描出は良好であった。しかし、蝸牛状態不良のため、本人・家族に十分な説明をした上で、平成16年7月に左人工内耳手術施行した。手術には全例、Nucleus24Mを使用した。症例1ではSchwartz徴候は不明であったが、術中所見では蝸牛岬角における血管増生が比較的著明であった。電極挿入は症例1・症例3では容易で、症例2では部分閉塞があったものの、全電極が挿入可能であった。術後1か月では3症例ともにほぼ全電極使用可能であった。しかし、症例3においては術後2ヶ月あたりから、顔面刺激および痛覚刺激が出現し、そのために使用可能電極が減少し、現在では5チャンネルのみの使用となった。術後の聴取能では、福田式検査（人工内耳+読唇）での音節・単語正解率は症例1では術後1年で80・90%、症例2では術後8ヶ月で35・60%であった。症例3は術後1ヶ月では10%程度の音節正答率であったものの、最終的には言語聴取は困難となり、副作用にともない不使用となっている。

【考察】 蝸牛耳硬化症の診断はその病歴および臨床所見を参考とし、主にCT所見でなされることが多い。日本人耳硬化症の8.5%に、健常成人ではみられない蝸牛周囲の広範な脱灰を認めた報告がある(Kiyozumi, 2004)。また、CTでの迷路骨包の脱灰所見は蝸牛耳硬化症の診断に有効であると考えられてきた (Valvassori, 1985)。また、顔面神経管は鼓室部から基底回転付近が最も骨壁が薄く(Kelsall, 1997)、蝸牛の解剖学的構造と顔面神経との近接性が電流量に相関する。とくに耳硬化症では電流短絡路が形成されやすいとされている (Goin, 1982)。そのため、人工内耳手術症例全体では、術後顔面神経刺激が、2~15% (Kelsall, 1997) であるのに対し、耳硬化症症例では25~78%と高率にみられる (Ruckenstein, 2001、Rayner, 2003、Quaranta, 2005)。しかしながら、今回の結果や過去の報告からも蝸牛耳硬化症に伴う両側高度感音難聴症例に対する聴力再獲得に人工内耳手術は有効であると考えられる。その一方で、著しい蝸牛脱灰症例では手術に対する十分な説明および術後の長期観察は必要であると思われる。