

2021年7月13日放送

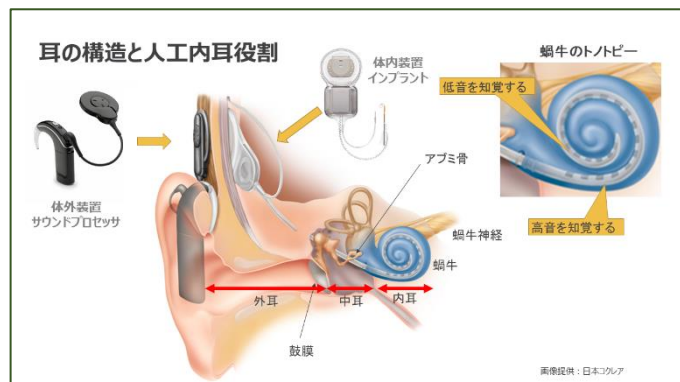
最新の小児人工内耳治療

東京大学大学院 耳鼻咽喉科
准教授 榎尾 明憲

聞こえのメカニズム

リスナーの皆さんは主に小児科の先生と伺っておりますので、まずは聞こえのメカニズムを概説し、人工内耳が果たす役割について簡単に説明させていただきます。

耳は大きく分けて外耳・中耳・内耳で構成され、内耳から出る蝸牛神経で脳とつながっています。外部から発せられた音が外耳道へ入ると、鼓膜を振動させます。鼓膜の振動は中耳にある耳小骨へと伝わります。一番内側に位置する耳小骨のアブミ骨が内耳とつながっており、振動を内耳へと伝達します。内耳へ伝わった振動は、蝸牛の有毛細胞を刺激し脱分極させます。脱分極した有毛細胞がシナプスを介して蝸牛神経を発火させ、音情報が脳へと伝達されていきます。蝸牛の有毛細胞にはトノトピーがあり、アブミ骨に近い基底回転部分では高音を知覚し、奥の頂回転では低音を知覚します。



さて、補聴器の装用によっても有効な聞こえが得られない高度・重度感音難聴の多くは有毛細胞を有する内耳・蝸牛の障害が原因で起こります。すなわち内耳・蝸牛の障害により音刺激を蝸牛神経に伝達することができなくなっている状況にあります。人工内耳は、体外装置であるスピーチプロセッサで集めた外界の音をデジタル信号に変換し、頭部に装着したコイルを通じて体内装置に情報を送ります。情報を受け取った体内装置は蝸牛に挿入された電極から電気刺激を発生させることで、有毛細胞の代わりに蝸牛神経を発火させ、音情報を脳へ伝達する役割を果たします。

これにより聞こえの回復が実現されることとなります。メーカーによって若干異なりますが、人工内耳には最大 22 個の電極が存在し、低音域の入力に対しては先端部の電極から刺激を行い、高音域の入力に対しては根元の電極から刺激を行うことで周波数の弁別を可能にしています。人工内耳は内耳機能を代替するため、聴神経腫瘍など内耳よりも中枢側の障害で難聴が起こっている場合には効果は限定的となります。

人工内耳の歴史

難聴者の耳に電気を流すことで音を知覚させるという発想は 18 世紀からあり 1930 年には聴神経への電気刺激の試みがなされたりしておりました。現在のような形の複数の電極からなるマルチチャンネル型の人工内耳の臨床応用は 1978 年オーストラリアのグレアム・クラーク教授により初めて行われました。本邦では、1985 年に初の人工内耳手術が施行され、1991 年には先進医療として認可されました。1994 年には健康保険適応を受け人工内耳の普及が始まりました。当初は言語習得後の中途失聴・成人例を中心に行われていましたが、1998 年に小児人工内耳適応基準が発表され、2000 年以降小児例が増加し 2007 年の時点で小児例が成人例を上回るまでに普及しております。現在年間 1300 件の人工内耳手術が行われており、約半数が小児となっております。

人工内耳の歴史

- 1930年 人間の聴神経への電気刺激の試み
- 1978年 クラーク博士らがマルチチャンネル型人工内耳の埋め込みに成功
- 1985年 本邦における初の人工内耳手術
- 1991年 本邦で先進医療として認可
- 1994年 本邦の健康保険適応
- 1997年 世界で初の小児例
- 1998年 本邦における小児人工内耳診断基準作成



世界初の人工内耳移植型なRod Saunders氏と人工内耳の発明者Graeme Clark教授

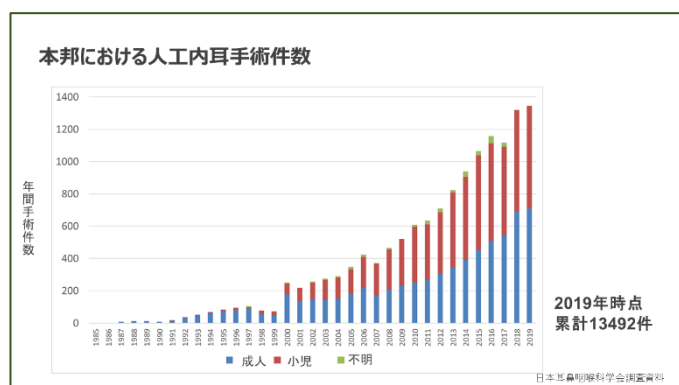


埋め込まれた人工内耳人工内耳

画像提供：日本コクレア

小児への人工内耳の適応

本邦における小児への人工内耳の適応年齢は 1998 年当初は 2 歳以上であったものが 2006 年には 1 歳半以上、2014 年には原則 1 歳以上まで適応が緩和されました。さらに、難聴遺伝子変異の存在などで、重度難聴が予想され、ABR など他覚的な聴力検査で重度難聴が認められる場合は 1 歳未満の手術も可能となっており、人工内耳の手術年齢は着実に低下してきております。低年齢化の背景には手術年齢と人工内耳の成績があります。Niparko らは人工内耳手術施行年齢とその後の言語発達について分析し、1 歳半未満の早期手術例では、1 歳半以上の症例に比べ、症例間でよりばらつきがなく均一に良好な言語発達が得られることを報告するなど早期人工内耳手術の有用性が示されました。また、新生児聴覚スリーニングの普及によって難聴診断が早期化したことも人工内耳の低年齢化を後押しすることとなりました。ただ、本邦の低年齢化のシフトは海外に比べるとまだ十分ではありません



ん。4歳までに人工内耳手術を受けた小児のうち1歳未満の占める割合が3割程度である国もある中、本邦ではまだ1歳未満の手術症例は全体の数パーセントにすぎないというのが現状です。今後一層の早期人工内耳手術に向けた取り組みが期待されます。

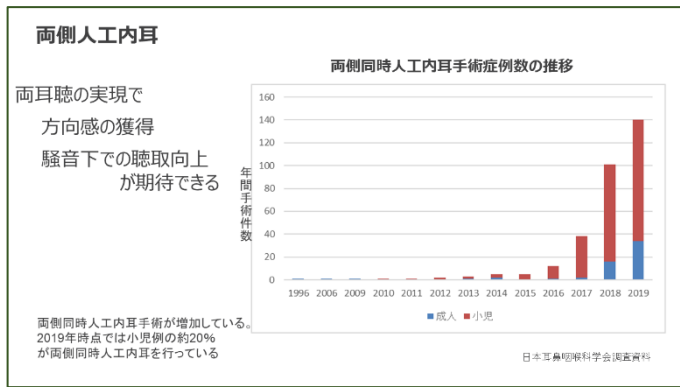
小児人工内耳適応基準変更（日本耳鼻咽喉科学会）

	1998年	2006年	2014年
適応年齢	2歳以上	1歳半以上	原則1歳以上
適応聴力	100dB以上	90dB以上	90dB以上

2014年診断基準追加項目

- 既知の高度難聴をきたす遺伝子を有し、実際に重度難聴が認められる場合は1歳未満での施行も可能
- 両耳聴の実現のために人工内耳の両耳装用が有用な場合にはこれを否定しない

私たちは左右に耳を持つことで、音がどちらの方向から聞こえているのかという「方向感」を得ることができたり、「騒音下での聴取」を向上させることができたりします。小児は学校生活をはじめとして、騒音下での聴取を求められる機会が非常に多い世代です。従って小児は成人に先駆けて両側人工内耳の適応が考慮されました。本邦でも2014年の人工内耳適応基準改定の際、「教育上必要と認められれば、両側の人工内耳を否定しない」という文言が追加され、小児での両側人工内耳が適応となりました。補聴器で、ある程度の聴取が期待される場合は一側に人工内耳手術を行い、対側は補聴器を装用し経過を見ることが行われますが、両耳ともに明らかに補聴器の効果が見込まれない場合は、人工内耳手術を両側いっぺんに行うことが増えてきました。最近の統計では本邦でも小児例の約

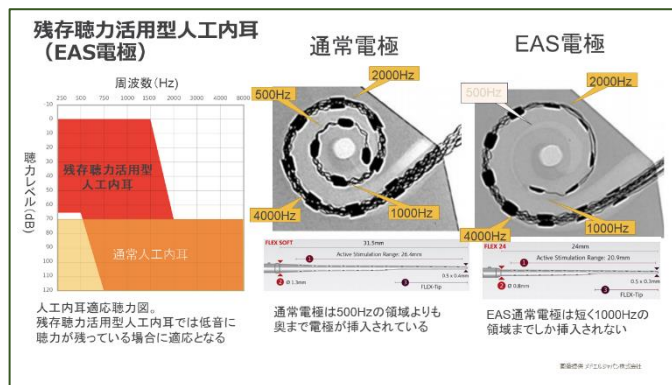


20%で両側同時人工内耳手術が行われるようになってきています。ちなみに成人についても2017年の適応基準改定で両側人工内耳が認められるようになりました。

残存聴力活用型人工内耳

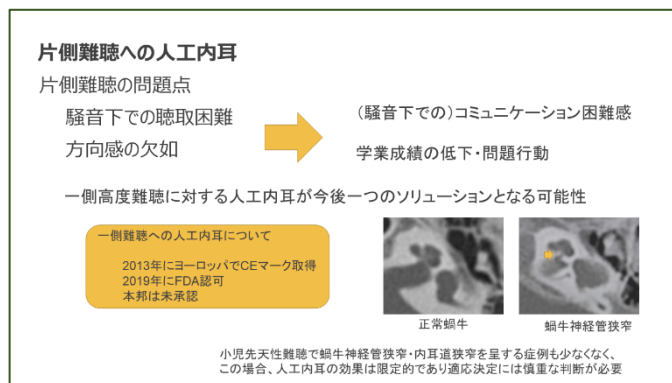
人工内耳で近年著しい進歩が認められたのは電極のデザインです。より低侵襲な電極による聴力の温存が可能となってまいりました。難聴のタイプによっては低音部の聴力がある程度残っている人がいます。低音部の聴力は蝸牛の奥で知覚していますので、このような人に対して、通常の人工内耳よりも短い電極を蝸牛の手前側にだけ挿入し、低音領域はもともとある蝸牛の機能を補聴器で補い、機能が廃絶している蝸牛の手前側高音域については人工内耳で刺激するという残存聴力活用型人工内耳が開発され、臨床応用されました。人工内耳からの電気的な情報と補聴器からの音響情報を融合することで騒音下での聴取の向上や音楽聴取の確保などが期待されます。ただし、小児の場合進行性の難聴パターンを示すこともございます。この場合、残存聴力活用型電極を入れて低音部の聴力を温存しても、長期的に見ると低音部の聴力が自然と悪化してしまうという懸念もあります。低音の残聴が活用できなくなると、通常の長い電極と比べると短い残存聴力活用型電極はカバーできる聴覚の範囲が狭くなるため不利に働いてしまいます。残存聴力活

用型人工内耳を選択するかそうでないかは慎重な判断が求められます。将来的には、より低侵襲な電極が開発され、内耳・蝸牛の機能を確実に温存しつつ高音域までカバーする長い電極を挿入し、当初は奥の低音部の電極は使わずに残存聴力を活用し、いざ低音部の難聴が進行した際には音響刺激に代わって電気刺激を追加するということが可能となるかもしれません。また、人工内耳手術後に遠隔操作で電極を奥に進めることができるような装置を人工内耳に組み込み、低音部難聴が進行した場合に電極を奥に進めるといったアイデアも出されており、今後臨床応用が期待されます。



一側性難聴への対応

人工内耳は現時点では両側の高度・重度難聴児に対して行われる医療となっております。一側のみが高度・重度難聴であって、対側が正常・または軽度・中等度難聴の場合は人工内耳の適応はありません。しかしながら、近年一側性の難聴患者であっても騒音下での聴取困難、方向感の欠落による QOL の低下、学業面での成績不良などが言われるようになり、人工内耳への期待が高まってきました。実際海外では成人の一側性難聴に対して人工内耳の適応が始まっており、小児に対しても研究が始まっています。将来的には一側の難聴児に対しても人工内耳が行われるようになることが予想されます。ただし、先天性一側高度・重度難聴児の中には内耳の障害ではなく、その中枢側の神経に問題がある蝸牛神経管狭窄症などに起因する難聴も少なくなく、その適応については慎重に判断される必要があります。



以上、最新の小児人工内耳医療について概説させていただきました。

「小児科診療 UP-to-DATE」

<http://medical.radionikkei.jp/uptodate/>