

## 前庭神経鞘腫の経迷路除去を伴う同時蝸牛移植

※経迷路とは手術方法の内の一つである。

### 抄録

聴覚のみに前庭神経鞘腫 (VS) を有する患者における意思決定は課題である。患者が聴覚障害者になったときの聴覚の回復は、残りの蝸牛の状態と蝸牛神経の完全性と機能によって異なります。聴覚回復に関しては、人工内耳 (CI) は、人工内耳神経が無傷のまま維持され、人工内耳が電気刺激に反応し続ける場合に最も効果的な選択肢です。聴覚脳幹移植 (ABI) は、VS 除去中に蝸牛神経を救うことができなかつた患者にとってもう 1 つの選択肢であろうが、ABI による聴覚結果は依然として CI による聴覚結果よりはるかに悪い。CI が考慮されている場合、それは VS 除去のための手術の時間の近くで実行されるべきです。VS 除去のための迷路横断手術 (TLS) が選択された場合、CI 手術はできる限り手技に近いところで完了するべきである。過去の特発性突発性難聴のため、VS と同じ側で重度の感音難聴と反対側で重度の難聴を患った患者に対して、VS の TLS 除去と同時の CI が検討された。最初の CI は反対側で先行し、2 番目の CI は 1 年後に腫瘍側で実施した。TLS と VS の同時除去は、最も適切な戦略を検討し計画する際に考慮すべき良い選択肢です。

### はじめに

聴覚温存術を用いても手術による VS 除去の治療にもかかわらず、聴覚温存は達成が困難であることが多い[1]。したがって、腫瘍側の耳に聴覚のみまたはより良好な聴覚を有する患者に対する VS の切除は依然として物議をかもしている。重度聴覚障害のある患者、または治療が重度の聴力低下を引き起こす可能性が高い患者では、蝸牛移植 (CI) または聴覚脳幹移植 (ABI) が聴覚転帰に最適な 2 つの選択肢を提供します[1-3]。腫瘍除去後に蝸牛神経を温存できる場合は CI 手術が有益であるが、蝸牛神経温存が予測できない場合は ABI を考慮する必要がある。一部の著者は、同時 CI による VS 除去がそれらの症例のための別の選択肢であり、CI を用いた聴覚結果がほとんど優れていることが示されたと報告した[1-5]。我々は L-CI が最初に反対側で行われた症例を提示し、その後腫瘍側の同時 R-CI と translabrynthine アプローチによる R-VS 除去手術が 1 年後に行われた。

↑※経迷路法

### 症例の提示

※SNHL=感音性難聴

R,L=右左

2005 年に左耳の突然の難聴を患っていた 50 歳の女性が当院に来院した。純音聴力図は左側に 91.7 dB SNHL、右側に 36.7 dB SNHL を示した。保守的な治療にもかかわらず、彼女の左の聴覚は回復しませんでした。MRI スキャンは右側の VS を明らかにしました、それは R-SNHL を引き起こすかもしれません。MRI スキャンと PTA 評価による追跡調査は、腫瘍が 16.1 mm x 8.6 mm x 9.2 mm まで成長し続け (図 1A)、右耳の聴力低下が悪化することを確認しました (図

1B)。2012年の日常生活では、R-HA（補聴器; HA）でも使用されていました。左耳のCI手術最初の段階として、CIはラウンドウィンドウアプローチ（RWA）で左側に行われました。

↑蝸牛窓から近づく

↓神経の測定テスト（NRT）

2012年には（図2A）。Neural Telemetry test（NRT）はすべての電極アレイで良好な反応を示し、デキサメタゾンは聴覚機能と前庭機能の両方を維持するために術中および術後に投与されました。L-CIを使用したフリーフィールドPTAは、3か月後に約30 dB安定しています（図2A）。左側の音声弁別テストは、手術後6ヶ月で文中で45%正しいことを示したが、腫瘍側のそれはさらに悪化した（図2B）。彼女はL-CIとしか通信できなくなった。手術後のカロリーテストは、左耳の前庭機能の良好な保存を示した（図2B）。

右耳のCI手術第2段階として、VSのtranslabrynthineによる除去2013年に腫瘍側の同時CI手術が行われた（図3A）。腫瘍は完全に除去されたが、蝸牛神経の解剖学的保存が確認された。電極アレイの完全で滑らかな挿入は、RWMを介して再度行われた。NRTテストでは、いくつかの電極では悪いが正の応答が見られました。デキサメタゾンもまた同じ方法で蝸牛機能を維持するために使用された。術中および術後の合併症は認められなかった。右耳のスピーチテストでは、手術後6ヶ月で文中の正解率が15%であり、手術後1年で文章中の正解率が36%、文中の正解率が46%まで改善し続けました。CI付きフリーフィールドPTAは、両側で30~40 dBで安定しています

※デキサメタゾンは薬品名

（図3B）。NRT反応は、R-CIを用いて腫瘍側で10個を超える電極を首尾よく検出し、その後は反対側で安定したままであった。考察前庭神経鞘腫（VS）の自然史は、生活の質の最も重要な予測因子の1つである重度の難聴を引き起こします[1,2]。したがって、最適な聴力保護は、VSの管理における優先事項の1つです。伝統的なアプローチは、機能を可能な限り長く維持するために手術前に難聴を待つことでした。これは継続的な腫瘍の増殖を可能にするかもしれませんが、手術の危険性を高め、聴力や蝸牛神経を温存する機会を失うはずです。そのような場合には、聴性脳幹移植（ABI）が採用されますが、ABIを使用した聴覚転帰は通常悪いことが知られています[1-3]。もう1つの選択肢は、小さいうちに腫瘍を切除するための早期介入です。これは手術の危険性を減らし、人工内耳（CI）を用いて蝸牛神経の温存と良好な聴覚結果の維持を試みる機会を提供するはずです[1-5]。

本研究は、腫瘍を完全に除去し、蝸牛神経を温存し、そして手術された耳の中のCIによる聴力を首尾よく回復することが可能であることを実証する。この方法では、迷路通過手術（TLS）が好ましいはず。なぜなら、このアプローチでは、内耳管（IAC）の基底部から脳幹までの全体の長さの蝸牛神経が可視化されるためです。蝸牛神経[1-5]。これまでの報告では、TLSを用いた蝸牛神経保存のためには小脳橋角（CPA）の腫瘍サイズを10 mm以下にする必要がある

ことが示唆されています。腫瘍が増殖しており、聴覚が利用不可能であるか悪化している場合は、CIによるTLSを検討する必要があります。小さな迷路内VSが発見された場合、腫瘍の蝸牛深部までの拡大を防ぐために同じ戦略を検討する必要があります。場合によっては、ABIと同様に、VS、特発性感音難聴、老視、メニエール病などの病状が原因で、反対側の難聴が治癒できなくなるまで、手術側に植え込まれたCIが寝台として機能する可能性があります[1、2]。反対に、反対側に植え込まれたCIは、腫瘍側の聴覚が手術の結果として徐々に悪化するかまたは失われるであろう後でさえも、寝台または貯蔵庫としても役立つかもしれない。我々の場合、腫瘍のCPA成分は依然として10mm以内であり、一方腫瘍は比較的急速に成長し続けた。反対側の聴力レベルはすでに非常に難聴であり、腫瘍側の聴力低下はより明白になりました。

ABIによる転帰はCIよりもはるかに変わりやすく、TLS後のCIははるかに成功する可能性があるというエビデンスの急速な蓄積があり、聴覚転帰は最良のポストリンガルの通常のCI成人症例と同様である[1-3]。査読された文献によれば、オープンセット音声識別における比較的高いスコア（少なくとも50%以上）は、CIを用いてTLSを実施した患者の間で確認された[2,3,5]。予後不良に関連する1つの要因は、術前および術後の催眠刺激試験および/または術中の電気聴覚脳幹反応（ABR）、ならびに蝸牛神経複合活動電位（CNAP）に対する聴覚の欠如であろう。良い質のeABRとCNAPは良いアウトカムの合理的な指標ですが、悪い反応は悪いアウトカムをあまり示唆しません[1,2]。我々の場合、電極アレイを蝸牛に挿入した後の術中神経遠隔測定検査（NRT）を実施した。手術中に両側の蝸牛神経の機能を監視します。腫瘍を完全に除去した後でも、反対側に優れたNRT反応、少なくとも一部の電極では悪いが陽性の反応が検出され、腫瘍側でも蝸牛神経が温存されていることを示しています。おそらく蝸牛神経の機能的変化のせいで、通常のCI手術の間でさえ私たちは時々悪いNRT反応を経験します。しかしながら、これらの機能的変化はほとんどの場合一時的かつ可逆的であろう、なぜなら我々は我々の場合のようにそれらの場合でもCIシステムの開始後に鮮明なNRT反応を通常得ることができるからである。

CIによる転帰不良に関連するもう1つの要因は、腫瘍除去後のCI手術の遅延であるはずであり、それは蝸牛線維症および/または骨化をもたらす可能性がある[1-5]。TLSは非常に破壊的な方法であり、蝸牛線維症および/または骨化は比較的短時間で起こり得ることがよく認識されている。CI挿入の意思決定における遅延は、完全な線維症および/または骨化を可能にし、これは、CI配置がもはや不可能であり得ることを意味する。我々の場合、電極アレイの完全な挿入が何の問題もなく完了したところでTLSとの同時CI手術が行われ、成功した聴覚結果をもたらした。

今日、私たちはVS手術における聴覚保護のための2つの選択肢を持っています。1つはCI、

もう1つはABIです[1-5]。CIは腫瘍除去後に蝸牛神経の温存を必要とするが、聴覚転帰はABIよりCIの方が優れているように思われる。CIまたはABIのどちらを移植したとしても、重要な問題はすべてのVS症例においてMRI検査による追跡調査の必要性である。患者は、装置の故障、装置と磁石の変位、およびMRIスキャン中の局所的な加熱などの潜在的なリスクがあることが知られています[1,2]。インプラントの上に圧迫包帯を使用するなどの予防策があるはずですが、CIとABの両方の機器の進歩により、1.5 T MRIを安全に使用できるようになりました[1,2]。MRIと高解像度コンピュータ断層撮影（CT）スキャンとの組み合わせは有益でありそしてまた推奨される。

## 結論

唯一の聴覚にVS患者がいる場合の意思決定は困難です。聴覚障害者が聴覚障害者になったときの聴覚の回復は、残りの蝸牛の状態と蝸牛神経の完全性と機能によって異なります。聴覚回復に関しては、人工内耳神経が無傷で維持され、蝸牛が電気刺激に反応し続けることができる場合、CIは最も効果的な選択肢です。ABIは、VS除去中に蝸牛神経を救うことができなかつた患者にとっては別の選択肢となるであろうが、ABIを用いた聴覚結果は依然としてCIを有する患者よりはるかに劣っている。CIが考慮されている場合、蝸牛の線維化および/または蝸牛の骨化が手術後短時間で起こる可能性があるため、VS除去のための手術の時間近くにそれを行うべきである。腫瘍摘出のためのTLSが選択されている場合、CI手術はできる限り手技の近くで行われるべきです。

参考文献 1. Tysome JR, Axon PR, Donnelly NP, Evans DG, Ferner RE, O'Connor AFF など。神経線維腫症 2 型における聴性脳幹および蝸牛移植のための立候補を評価する英語のコンセンサスプロトコル。Otol&Neurotol。2013 年; 34 : 1743~1747 頁。SKWロイド、グリーンF J、ラザフォードSA、キングAT、モーマンDJ、オドリスコールMP等。神経線維腫症 2 型患者における蝸牛神経保存前庭神経鞘腫手術後の同側蝸牛移植 2013 年; 35 : 43-51。