

## 軽度発達障害

- ・幼児、とくに低年齢児では診断基準が不明確
- ・聴覚による視覚優位と問題行動の判別が困難
  - 聴覚を知らない小児神経科医、児童精神科医、心理判定員、言語聴覚士・・・が誤診・誤判定しやすい
- ・療育活動と連携して評価・判定・経過追跡しなければ無意味
- ・対象児の軽度発達障害合併以外に言語力が伸びない理由
  - 親の教育力・協力不足、療育者の能力不足
  - 療育プログラム・体制の問題
  - 療育者の支援が重要⇔療育者の積極的な活動を評価
- ◎ 軽度発達障害を伴う難聴児の療育
  - 一例一例が試行錯誤のため、豊富な療育・教育経験が不可欠
  - 若い療育者へは経験者からの支援が不可欠
  - 複数の専門家によるチーム療育が望まれる

## 他障害を伴う難聴児の療育・教育成果(6歳時点)

- ・N.H.: 2歳1ヵ月療育開始、3歳3ヵ月人工内耳手術
  - 男 PIQ40レベル、聴力106dB、自閉傾向(PDD)
  - 筑波大付属養護幼稚園→通園施設
  - 人工内耳は当初拒否、しだいに装着し、最終的には自分から装着。音・音声への反応+、有意義発話-
  - ◎ 求められる最高の療育体制: 行動面での改善明らか、現在都立養護学校小学校通学中
- ・F.Y.: 2歳5ヵ月療育開始、3歳10ヵ月人工内耳手術
  - 男 PIQ100レベル、聴力94dB、高機能自閉(PDD)
  - 発話はあるが、言語力は伸びない
  - こだわりが強く、ときにバニックになる。
  - ◎ 6歳時点で問題行動は減少、発話は活発になる
  - 4月よりろう学校就学予定→能力を伸ばしてくれるか?

## 他障害を伴う難聴児の療育・教育成果(6歳時点)

- ・U.K.: 2歳で療育開始、2歳11ヵ月で人工内耳手術
  - 男 積極的な聴能訓練にもかかわらず、聴能は伸びない
  - 発話は極めて乏しい、手話・指文字をコミュニケーション手段
  - 聴き取りは少し可能、PIQ80レベル、聴力120dB ろう学校就学
  - 語音認知上の問題が疑われる。自閉傾向あり
- ・K.N.: 2歳9ヵ月で療育開始、3歳4ヵ月で人工内耳手術
  - 女 母子ともにADHD 女児→集中困難、攻撃的
  - 母親→片付けられない、攻撃的
  - 言語力の伸びは悪い!
  - PIQ80レベル、聴力117dB 普通学級に就学、適応上の問題あり
  - 親の教育力・協力なし→療育活動を阻害!

## 他障害を伴う難聴児の療育・教育成果

- ・F.K.: 2歳8ヵ月で療育開始、3歳5ヵ月で人工内耳手術
  - 女 自閉的傾向あり
  - 言語力の伸びは悪い→VIQ50レベル(6歳)
  - 小学校普通学級就学
  - 難聴学級に通級するも教育内容に親は不満
  - 熱心な民間教育者・療育者に家庭教師を依頼
  - 本児の能力に応じた個別教育
  - VIQ50レベル→VIQ86レベル、PIQ87レベル(10歳)
  - ◎ 熱心で経験豊富な民間教育者・療育者の教育技術と親の熱意の成果!

## 視覚障害を伴う難聴児

- ・Usher症候群が有名
- さまざま程度の視覚障害+難聴がいるはず!
- ・視覚障害があると、療育上支障が大きい
- 視覚障害児→聴覚が頼り
- 難聴児→視覚に依存する
- ・出現率は不明
- 盲児・ろうあ児施設調査(H17年2月)
- 難聴幼児通園施設調査(H18年2月)
- 障害児施設・児童施設調査(H19年3月)
- 存在は確認できるが、実態は不明。重複障害が多い
- 今後の研究対象

## 結論

- ・他障害を伴う難聴児は必ず出現する
- ・早期発見・早期療育の効果はある
- ・長期的な支援体制が不可欠
- ・専門家の養成が必要

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）  
分担研究者報告書

当科の小児内耳奇形例における人工内耳術後成績

坂井有紀<sup>1)</sup>、赤松裕介<sup>1)</sup>、尾形エリカ<sup>1)</sup>、伊藤健<sup>1)</sup>、加我君孝<sup>2)</sup>、山唄達也<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 東京大学耳鼻咽喉科学教室

<sup>2)</sup> 独立行政法人国立病院機構東京医療センター  
臨床研究（感覚器）センター

研究要旨

当科で人工内耳埋込術を施行した小児内耳奇形 14 例の内耳奇形の形態分類、術前聴力と補聴器装用下聴力レベル、手術内容、また術後の聴取能力と言語獲得について検討した。内耳奇形の内訳は 1 例が外側半規管低形成、4 例が両側前庭水管拡大症（EVA）、2 例が common cavity（CC）、7 例が incomplete partition（IP）であり、IP 7 例の中の 2 例に両側内耳道狭窄、1 例に両側前庭水管拡大症を伴っていた。人工内耳術後の顔面神経麻痺、髄膜炎、電極脱落例は無かった。両側内耳道狭窄例は 2 例とも人工内耳装用下の聴取能改善が難しく、言語発達のために術後に視覚言語を併用していた。CC の 2 症例のうち 1 例は術後聴取能、言語表出が良好となったが、1 例は言語獲得不良であった。IP、外側半規管低形成、両側前庭水管拡大症例は、全例術後の音声言語コミュニケーションが良好となった。

A. 研究目的

内耳奇形例の人工内耳埋込術は海外では 1980 年代半ばより報告され、その有用性が知られてきている。我が国においてもここ 10 年で各施設より症例報告がなされてきているが、内耳奇形の形態別に詳細な術後成績を報告したものは数少ない。これまで海外では IP（incomplete partition：蝸牛不全分離）、Partial SCC（外側半規管低形成）、両側前庭水管拡大症例では術後の語音聴取テストにおいて内耳奇形のない児と変わらないほどの良好な結果が得られている一方で、CC（common cavity deformity）、HC（hypoplastic cochlea）の症例は IP、

外側半規管低形成、両側前庭水管拡大症例よりも成績が劣ることが報告されている。また両側内耳道狭窄例は術後成績が極めて悪く、慎重に考慮した上での手術を主張している論文が多くある。我々は小児内耳奇形児 14 例を対象に主に内耳奇形の形態と術後成績について国内外のこれまでの報告と比較し、どのくらいまで聴取能が改善したか、言語発達が認められたかを調べ、術後成績の差が内耳奇形の形態のみの影響なのか、例えば手術の時期や術前の補聴効果、発達障害の合併の有無などが与える影響についても検討したいと考え、この研究を行った。

## B. 研究方法

当科で1999年5月から人工内耳手術を施行し、術後観察期間が半年以上の小児内耳奇形例14例（男児9例、女児5例）を対象とした。これら14例の内耳奇形の形態分類、術前聴力および補聴器装用下聴力レベル、および手術内容（手術年齢、術中のgusherの有無、挿入電極数、人工内耳使用機種、コード化法と電極刺激モード、使用可能電極数、術後の顔面神経麻痺、顔面神経刺激の有無）また術後の聴取能力と言語獲得について検討した。対象となる児またはその両親から今回の研究に対する同意を得た。また研究に伴う行為は1964年のヘルシンキ宣言の精神に則って行った。

## C. 研究結果

Jackler分類に従って分類した14例の内耳奇形について側頭骨CTから、回転数が少ない小さな蝸牛と、正常または奇形のある前庭と半規管を持つIncomplete partition（以下IPと略す）は4例、IPに前庭水管拡大を伴うものが1例、両側内耳道狭窄を伴う例が2例であった。また蝸牛は正常であるが、外側半規管と前庭が嚢状となった外側半規管低形成例は1例、前庭水管の径が両側1.5mm以上に拡大している両側前庭水管拡大症は4例であった。蝸牛と前庭が一塊となり、内部構造のない単管となったcommon cavityは2例であった。また14例中広汎性発達障害はIP1例、両側前庭水管拡大症に1例認めた。両側内耳道狭窄例1例にGoldenhar症候群を認めた。

人工内耳の手術年齢は2歳7ヶ月から5歳10ヶ月にわたり、平均で48.2ヶ月（4年2ヶ月）であった。術前平

均聴力レベルは104.0 dBであったが、両側内耳道狭窄2例とCC1例ではスケールアウトで、これらは補聴器を装用しても閾値の改善は困難であった。

gusherはIPに1例、IPに前庭水管拡大合併例に1例、前庭水管拡大症に1例の計3例に認めた。いずれも過換気にし、開窓部、電極周囲に筋膜を充填することで漏出を停止させた。また電極はIPの1例を除き、22個すべて挿入することができた。術後顔面神経麻痺例は無かったが、音入れ時での顔面神経刺激誘発はIP2例、両側内耳道狭窄2例、CC1例と計5例に認めた。5例ともマップを調整することで対応したが、顔面神経刺激のない症例に比べ、安定装用となるまで調整に時間を要した。また術後観察期間は8ヶ月から9年で平均3年6ヶ月、術後人工内耳装用下の聴力レベルは両側内耳道狭窄の1例のみ85.0 dBで、その他は良好で、全体の平均は49.7 dBであった。

使用機種についてはコクレア社Nucleus 22が1例、Nucleus 24が13例であった。コード化法はSPEAKが3例、ACEが11例であり、使用可能電極数はIPの3例が不快反応のためやや限りがあつたが、その他の11例では全電極使用可能であった。

術後の67S式語表単音節検査、CI2004 幼児用検査、聴性行動評価項目であるMAIS、発話行動評価項目であるMUSS、PVT（絵画語彙発達検査）を施行した結果、67S式の音場、CIのみ聴覚のみの刺激では、両側内耳道狭窄2例がそれぞれ0、5%、CC1例が20%と低い正答率であった。CI2004 幼児用単語、3語文検査では内耳道狭窄例は検査不可であったが、IP、外側半規管

低形成、両側前庭水管拡大症症例の多くにおいて良い成績が得られた。MAIS, MUSS の結果においても IP、前庭半規管低形成、両側前庭水管拡大症ではすべてが術前よりもスコアが上昇していた。両側内耳道狭窄例 1 例、CC 1 例は MUSS のスコアが術前とほとんど変わらなかったが、CC の他の 1 例は術後 1 年で順調に MAIS, MUSS のスコアが上昇した。絵画語彙発達検査では、両側内耳道狭窄 2 例、CC 1 例の語彙年齢は 2 歳あるいは 2 歳以下と生活年齢に比べ極めて低かった。術後の主なコミュニケーションモードは両側内耳道狭窄の 2 例が視覚言語を併用していたが、その他の 12 例は人工内耳と補聴器による音声言語であった。

#### D. 考察

小児内耳奇形例の人工内耳手術年齢について、4 歳 2 ヶ月と早期ではなかった。この 1 番目の理由として、前庭水管拡大症例では難聴が発見された年齢では残存聴力があり、補聴器装用効果も良好なことが多く、そのためしばらく補聴器のみで経過を診ていることが挙げられる。聴力が悪化し、保存的治療で効果が得られなくなった時点で人工内耳手術に至っていた。2 番目として CC や両側内耳道狭窄例には、難聴発見年齢が 2 歳代であっても他施設で手術を断られ、その後も補聴器で装用効果が得られないために遅くなって当科を受診したケースや、他の合併症のために手術年齢が遅れたケースが存在していた。

両側内耳道狭窄例の術後成績は、他の内耳奇形例に比べ、術後検査で聴取能、言語獲得ともに最も成績が悪い結果となった。この理由として蝸牛神経

の本数が極めて少ないことが考えられる。側頭骨 CT で内耳道径が 2mm 以下の場合、顔面神経のみで蝸牛神経が存在しないことがあり得るので、人工内耳を禁忌としている報告もある。術後成績不良となる可能性を両親には十分に説明し、手術は慎重に検討する必要があると考えられた。

CC 例の術後成績は、1 例は術後 1 年で聴取能が良好となり、2 語文表出可能となった。しかし、もう 1 例は術後 2 年で聴取能はやや改善傾向にあるものの、7 歳 10 ヶ月で語彙能力は 2 歳相当であり、発音も不明瞭であった。言語、語彙能力が改善してこない後者については、手術年齢が 5 歳 10 ヶ月と遅かったことや CC の形態的な特徴から、電極が挿入されても蝸牛神経の適切な刺激が行われにくいことが考えられた。これまで CC 例の術後成績は個人差があるが、IP、外側半規管低形成、前庭水管拡大症例よりも術後の語音聴取能の成績が劣ることが報告されている。

IP、蝸牛正常、外側半規管低形成例、前庭水管拡大症例は、全例術後の音声言語コミュニケーションが良好となった。この理由として、CC や内耳道狭窄に比べ、蝸牛の構造がある程度保たれ、蝸牛神経が存在しているという形態的な特徴が関係していることのほかに、前庭水管拡大症例では術前の補聴効果が良いことも大きく影響していると考えられた。またこれらの症例の中でも、広汎性発達障害などの合併症がなく、早期発見、早期療育を受けた例は特に術後の聴覚活用が良好となり、言語発達も順調であったことから、療育開始時期、手術年齢、発達障害合併の有無が術後成績に影響を与

えていることが考えられた。これら内耳奇形例の成績が良いことは過去の報告とも一致していた。

#### E. 結論

内耳奇形の形態にかかわらず、術後の顔面神経麻痺、髄膜炎、電極脱落例は無く、手術は確実に施行されていた。術後顔面神経刺激を誘発した症例は14例中5例であり、これらの症例は、安定装用となるまで他の症例に比べマップの調整に時間を要した。両側内耳道狭窄例は2例とも人工内耳装用のみの聴取能改善は難しく、このような症例については言語発達を考える上で、術後視覚言語を併用することも考慮し、手術は慎重に検討する必要があると考えられた。CC2症例は1例が術後の聴取能、言語表出が良好となった

が、他の1例の言語獲得は不良であった。IP、外側半規管低形成、両側前庭水管拡大症例は術後、全例音声言語コミュニケーションが良好となった。

#### F. 研究発表

##### 1. 学会発表

坂井有紀、赤松裕介、尾形エリカ、伊藤健、山唄達也、加我君孝：当科の小児内耳奇形例に対する人工内耳埋込術と術後成績. 第52回日本聴覚医学会総会 2007.10.4-5 名古屋

(謝辞)今回対象としました小児内耳奇形児の療育を担当されている富士見台聴こえとことばの教室の徳光裕子先生、内山勉先生、ライシャワークレアーナー学園の先生方、大宮ろう学校の先生方に心より感謝申し上げます。

## 小児内耳奇形例における 当科での人工内耳術後成績



坂井有紀<sup>1)</sup>、赤松裕介<sup>1)</sup>、尾形エリカ<sup>1)</sup>  
伊藤健<sup>1)</sup>、加我君孝<sup>2)</sup>、山嶋達也<sup>1)</sup>

- 1) 東京大学耳鼻咽喉科学教室
- 2) 独立行政法人国立病院機構  
東京医療センター  
感覚器(臨床研究)センター

## 対象と方法



対象 1999年5月から当科で人工内耳埋込術を施行し、術後  
観察期間が6ヶ月以上である小児内耳奇形14例  
(男児9例、女児5例)

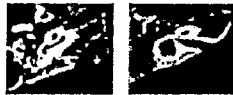
### 方法

1. 内耳奇形の形態分類
2. 術前聴力および補聴器装用下聴力レベル
3. 手術内容  
(手術年齢、術中のgusherの有無、挿入電極数、  
人工内耳使用機種、コード化法とモード、使用可能電極数、  
術後の顔面神経麻痺、顔面神経刺激の有無)
4. 術後の聴取能力および言語獲得について検討した。

### 内耳奇形の側頭骨HRCTによる形態分類



IP (Incomplete partition) 4例    IPに前庭水管拡大を伴う例 1例    IPに内耳道狭窄を伴う例 2例



蝸牛正常、外側半規管低形成 1例



両側前庭水管拡大症 (EVA) 4例

CC (common cavity) 2例

### 1. 内耳奇形例の人工内耳手術年齢、術前聴力、補聴器装用下聴力レベル

症例	内耳奇形分類	人工内耳手術年齢 (Yは年, Mは月数) / 性別	術前聴力レベル (dB HL) 4分法	補聴器装用下聴力レベル (dB HL) 4分法
1	IP	3Y7M / M	110.0	71.3
2	IP	4Y5M / M	101.3	60.0
3	IP	3Y3M / M	82.5	42.5
4	IP	2Y8M / F	102.5	62.5
5	IP+両側前庭水管拡大症	2Y7M / M	102.5	62.5
6	IP+両側内耳道狭窄	2Y7M / M	スケールアウト	72.5
7	IP+両側内耳道狭窄	5Y / M	スケールアウト	86.3
8	外側半規管低形成	2Y5M / F	112.5	66.3
9	両側前庭水管拡大症	5Y1M / M	112.5	50.0
10	両側前庭水管拡大症	7Y3M / F	106.3	38.8
11	両側前庭水管拡大症	3Y11M / M	96.3	46.3
12	両側前庭水管拡大症	4Y8M / F	106.3	38.8
13	common cavity	5Y10M / M	111.3	45.0
14	common cavity	3Y3M / F	スケールアウト	スケールアウト
		平均+標準偏差 48.2±17.1 M (平均4歳2ヶ月)	平均+標準偏差 104.0±8.9 dB HL	平均+標準偏差 57.1±14.8 dB HL

### 2. 術中のgusherの有無、挿入電極数、音入れ時の顔面神経刺激の有無、術後観察期間、人工内耳装用下聴力レベル

症例	内耳奇形分類	Gusherの有無 / 挿入電極数	音入れ時の 顔面神経 刺激の有無	術後観察 期間 (Yは年, Mは月数) (dB HL) 4分法	人工内耳装用 下聴力レベル (dB HL) 4分法
1	IP	なし / 22	なし	9Y	38.8
2	IP	なし / 22	あり	7Y	40.0
3	IP	あり / 19	あり	7Y	46.3
4	IP	なし / 22	なし	1Y5M	47.5
5	IP+両側前庭水管拡大症	あり / 22	なし	2Y7M	46.3
6	IP+両側内耳道狭窄	なし / 22	あり	5Y	53.8
7	IP+両側内耳道狭窄	なし / 22	あり	1Y4M	85.0
8	外側半規管低形成	なし / 22	なし	1Y11M	55.0
9	両側前庭水管拡大症	あり / 22	なし	4Y	45.0
10	両側前庭水管拡大症	なし / 22	なし	3Y6M	47.5
11	両側前庭水管拡大症	なし / 22	なし	2Y8M	45.0
12	両側前庭水管拡大症	なし / 22	なし	8M	51.3
13	common cavity	なし / 22	なし	1Y9M	41.3
14	common cavity	なし / 22	あり	12M	50.0
				平均+標準偏差 41.6±31.4 M	平均+標準偏差 49.5±11.3 dB HL

### 3. 内耳奇形例の人工内耳機種、人工内耳のコード化法 / モード、使用可能電極数

症例	内耳奇形分類	人工内耳 機種	コード化法 / 電極刺激モード	使用可能電極数
1	IP	CI22M	SPEAK / BP+1	18
2	IP	CI24M	ACE / MP1+2	19
3	IP	CI24M	ACE / MP1+2	17
4	IP	CI24M	ACE / MP1+2	22
5	IP+両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
6	IP+両側内耳道狭窄	CI24M	ACE / MP1+2	22
7	IP+両側内耳道狭窄	CI24M	SPEAK / BP+5	22
8	外側半規管低形成	CI24M	ACE / MP1+2	22
9	両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
10	両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
11	両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
12	両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
13	common cavity	CI24M	ACE / MP1+2	22
14	common cavity	CI24M	SPEAK / BP+1	22

4. 術後の67S式単音節検査、CI2004幼児用検査、MAIS、MUSS、PVTの結果

症例	内耳奇形分類	67S式 CIのみ 単音節 Aのみ	CI2004幼児用検査CIのみ 単語 (open set, A+V) 3語文 事物選択 (closed set, A+V)	MAIS, MUSS 術前→術後	検出語彙 発達検査 (PVT) 語彙年齢 (生活年齢)
1	IP	30%	単語 72%, 3語文 95%	3→27, 3→26	未施行
2	IP	80%	単語 80%, 3語文 100%	17→29, 18→26	8Y4M (11Y2M)
3	IP	30%	単語 44%, 3語文 50%	4→34, 5→31	未施行
4	IP	未施行	未施行, 3語文 50%	9→21, 9→17	未施行
5	IP+両側前庭水管拡大症	85%	未施行, 3語文 96%	11→38, 4→29	3Y8M (4Y4M)
6	IP+両側内耳道狭窄	5%	検査不可	3→7, 11→15	2Y以下 (6Y5M)
7	IP+両側内耳道狭窄	0%	検査不可	3→19, 14→12	2Y2M (5Y8M)
8	外側半規管低形成	未施行	未施行, 3語文 94%	3→19, 0→22	2Y2M (3Y3M)
9	両側前庭水管拡大症	85%	単語 92%, 未施行	22→32, 24→32	4Y9M (6Y7M)
10	両側前庭水管拡大症	85%	単語 81%, 未施行	25→37, 22→34	未施行
11	両側前庭水管拡大症	35%	単語 60%, 3語文 60%	21→35, 4→26	3Y6M (5Y10M)
12	両側前庭水管拡大症	80%	単語 92%, 3語文 100%	30→31, 20→30	3Y8M (4Y8M)
13	common cavity	20%	検査不可, 3語文 81%	27→34, 23→22	2Y (6Y9M)
14	common cavity	未施行	未施行, 3語文 81%	3→16, 2→12	未施行

考察1

1. 小児内耳奇形例の人工内耳手術年齢

平均4歳2ヶ月と早期ではなかった。

理由:

1. 前庭水管拡大症例では難聴が発見された年齢では残存聴力があり、補聴器装用効果も良好なことが多い。そのためしばらく補聴器のみで経過を診ていることが挙げられる。
2. CCや両側内耳道狭窄例には、難聴発見年齢が2歳代であっても他施設で手術を断られ、その後も補聴器で装用効果が得られないために遅くなって当科を受診したケースや、他の合併症のために手術年齢が遅れたケースが存在する。

考察2

2. 両側内耳道狭窄例の術後成績

他の内耳奇形例に比べ、術後検査で聴取能、言語獲得ともに最も成績が悪かった。(現在、言語発達改善のため視覚言語を併用)

理由:

蝸牛神経の本数が極めて少ないことが考えられる。

- ◆側頭骨CTで内耳道径が2mm以下の場合、顔面神経のみで蝸牛神経が存在しないことがあり得るので、人工内耳手術を禁忌としている報告もある。(Sheltonら, Otolaryngol Head Neck Surg, 1989, Bamiouら Otol Neurotol, 2001)
- ◆術後成績不良となる可能性を両親には十分に説明し、手術は慎重に検討する。

考察3

2. CC例の術後成績

1例(現在4歳2ヶ月)は聴取能が良好となり、2語文表出可能となった。もう1例(現在7歳8ヶ月)は聴取能は改善傾向にあるが、語彙能力は2歳相当で、発音も不明瞭である。

理由:

言語、語彙能力が改善してこない例については、手術年齢が5歳10ヶ月と遅かったことやCCの形態的な特徴から、電極が挿入されても蝸牛神経の適切な刺激が行われにくいことが考えられる。

- ◆これまでCC例の術後成績は個人差があるが、IP、外側半規管低形成、前庭水管拡大症例よりも術後の聴取能の成績が劣ることが報告されている。(Buchmanら, Laryngoscope, 2004, Papsinら, Laryngoscope, 2005)

考察4

4. IP、外側半規管低形成例、前庭水管拡大症の術後成績

術後の音声言語コミュニケーションが良好となった。

理由:

1. CCや内耳道狭窄例に比べ、蝸牛の構造が保たれ、蝸牛神経が存在しているという形態学的特徴のほかに、前庭水管拡大症例は術前の補聴効果が良いことが大きく影響していると考えられた。
2. 他の合併症がなく、早期発見、早期療育を受けた例はこれらの中でも特に術後成績が良好だったことから、療育開始時期、手術年齢、発達障害合併の有無なども術後成績に影響を与えていると考えられた。

- ◆これらの症例の術後成績が他の内耳奇形例と比べて良いことは過去の報告と一致していた。(Buchmanら, Laryngoscope, 2004, Papsinら, Laryngoscope, 2005)

まとめ

1. 内耳奇形の形態にかかわらず、術後の顔面神経麻痺、髄膜炎、電極脱落例は無く、手術は確実に施行されていた。
2. 術後顔面神経刺激を誘発した症例は14例中5例(35.7%)であり、これらの症例は、安定装用となるまで他の症例に比べマップの調整に時間を要した。
3. 両側内耳道狭窄例は2例とも人工内耳装用のみの聴取能改善は難しく、このような症例については言語発達を考える上で、術後視覚言語を併用することも考慮し、手術は慎重に検討する必要がある。
4. CC 2症例については1例は術後の聴取能、言語表出が良好となったが、他の1例の言語獲得は不良であった。
5. IP、外側半規管低形成、両側前庭水管拡大症の症例は術後の音声言語コミュニケーションが良好となった。

当科における小児人工内耳症例の聴覚の発達

尾形エリカ<sup>1)</sup>、赤松裕介<sup>1)</sup>、伊藤健<sup>1)</sup>、加我君孝<sup>2)</sup>、山嵜達也<sup>1)</sup>

1) 東京大学医学部附属病院耳鼻咽喉科、  
2) 東京医療センター・臨床研究（感覚器）センター

研究要旨

当科で人工内耳埋め込み術を行い、音入れ後 12 ヶ月以上が経過した 63 名を対象として聴取能評価、質問紙評価の結果を分析した。語音聴取能は読話併用により改善を認めた。環境音聴取能は成人と同様の傾向を示し人工内耳の音声処理の特徴を示す結果であると共に、日常生活の経験と学習により改善する可能性が示唆された。質問紙による QOL の評価では、人工内耳装用児の結果は健常児の標準偏差内であった。

A. 目的

東京大学医学部附属病院では 1997 年より小児人工内耳手術を行い 2007 年末までに 90 例以上の症例を経験し、外来では機器調整、言語訓練などのほか、定期的に聴取能評価、質問紙評価を行っている。それらのうち、音入れ後 12 ヶ月以上が経過した例について行った結果を分析し、手術後の聴覚の発達を調べた。

B. 方法

東京大学医学部附属病院で人工内耳埋め込み術を行い、音入れ後 12 ヶ月以上が経過した 63 名を対象とした。言語習得前失聴が 57 名、言語習得後失聴が 6 名だった。年齢は 4-22 歳（平均 9.1 歳±4.3）、手術時期は 1-13 歳（平均 4.6 歳±2.5）、人工内耳装用期間は 1-11 年（平均 4.4 年±2.6）、術前聴力は 80-135dB（平均 109dB ± 14）であった。

実施した聴取能評価のうち単音節

聴取検査（67s 式）と 5 カテゴリ、24 種の音素材から構成された環境音検査（加我ら、1987）を今回の分析の対象とした。67s 式は聴覚単独、読話のみ、読話と聴覚併用の 3 つの条件で実施した。また、聴取状況・発話状況の評価として MAIS（Meaningful Auditory Integration Scale）と MUSS（Meaningful Use of Speech Scale）を定期的に実施した。

また、就学した装用児とその保護者を対象として小児版 QOL 尺度を実施した。これは、一般的な QOL を、複数領域に分けて評価するもので、装用児本人用と保護者用の 2 部を用意して、それぞれ子どもや保護者と相談しないように教示した上で回答を求めた。

聴取能評価、MAIS、MUSS は外来における臨床検査の一環として実施した。質問紙は、問診の経過で回答が可能であることを確認し、回答が困難であると判断した症例は施行していない。事前に研究目的、個人情報守秘、



中断の自由などについて担当医師と言語聴覚士が説明し、文章による同意を得た後に実施した。

### C. 結果

67s 式の結果、聴覚読話併用条件が良好な結果であった。正答率の個人差は大きく、内耳奇形などの固体要因はそうでない症例と比べて正答率の低い傾向が認められた。

MAIS 得点と 67s 式の聴覚単独条件の正答率に相関が認められた。また MAIS 得点は MUSS 得点との相関も認められた。MUSS 得点はほとんどの例において術前よりも術後が改善したが、改善の度合いはさまざまで、術前から良好な得点を示すものもあれば、術前から急速な改善を見るものもあった。

環境音検査の結果、正答率は小児 30%代、成人は 40%代であった。カテゴリごとの正答率は小児と成人とでよく似たパターンを示した。

聴取能検査結果にかかわる要因について、内耳奇形症例や後迷路病変群、中途失聴症例を除いて分析した結果、環境音聴取能は装用年齢、評価時年齢、装用期間と関連があることが分かった。性別、術側、術前聴力、発見年齢はいずれの聴取能結果でも有意な関連は認めなかった。また、療育施設間で聴取能の差を認めたが、さらに追加の解析が必要と考えられた。

小児版 QOL 尺度の結果、人工内耳装用児の結果は全ての領域にわたり、健常児の標準偏差内であった。

### D. 考察

67s 式の結果、聴覚読話併用条件が良好であったが、これは成人に実施した結果と同様であった。

MAIS 得点は MUSS 得点との相関が認められたことから聴取能と発話能の密接な関係を示唆された。

環境音聴取能の正答率も成人と同様の傾向を示したことは、人工内耳の音声処理の特徴を示す結果であると考えられる。周波数帯域が限定的で、時間包絡が特徴的な音をよく検知できるが、広い周波数成分を含み、時間情報にも乏しい自然現象音のような音は弁別が難しい傾向が認められた。また、環境音検査と語音聴取能で成人は正の相関を示したが、小児においては認めなかった。要因分析から、環境音聴取は人工内耳装用後の日常生活の経験と学習により改善する可能性が考えられた。成人で環境音検査を期間において複数回実施した結果から、語音聴取能がほぼプラトーに達した後も、環境音検査の結果がゆっくりと改善する可能性が示唆されており、小児に関しては、語音、環境音共に聴取能の発達途上にあることが考えられる。

小児版 QOL 尺度については今後さらに追加の解析が必要と考えられる。

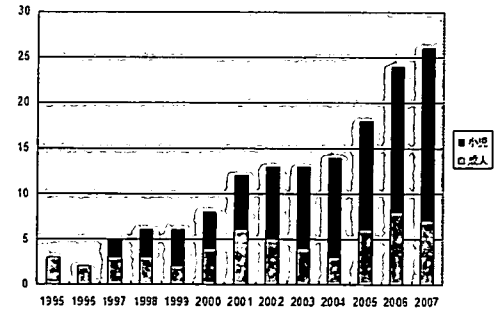
### E. 結論

小児人工内耳において、聴取能評価及び質問紙による質的評価には個人差が大きいものの、一定の傾向をみる事ができた。今後はこれらの結果にかかわる要因を注意深く分析していく必要があるものと考えられた。

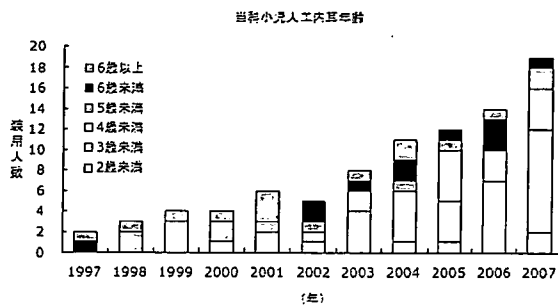
## 東大病院における小児人工内耳症例

尾形エリカ  
赤松裕介  
伊藤健  
加我君孝  
山嶋達也

## 当院の年別患者数



## 年別小児手術年齢



## 小児人工内耳症例の検討

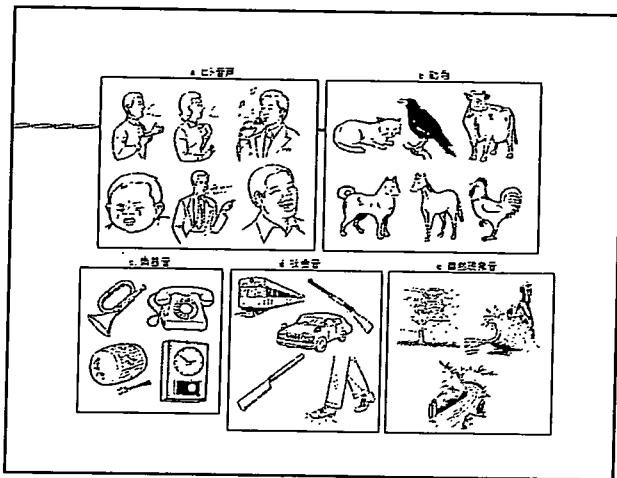
- 対象: 63名
  - 年齢: 4~22歳 (平均9.1歳 ±4.3)
  - 手術時期: 1~13歳 (平均 4.6歳 ±2.5)
  - 装用期間: 1~11年 (平均 4.4年 ±2.6)
  - 術前聴力: 80~135dB (平均109dB ±14)
- \* スケールアウト17名については平均聴力レベルを135dBとして計算

## 小児人工内耳症例の検討

失聴時期		内耳奇形など	
言語習得後	57	common cavity	1
言語習得前	6	Incomplete partition	4
		IP+両側内耳道狭窄	2
		外側半規管低位形成	1
		両側前庭水管拡大	3
		両側内耳道狭窄	2
		AN	1
原発施設			
型字叉	20		
通気管など	37		

## 小児人工内耳症例の評価

- 聴取能評価
  - 言語音: 単音節 (67s式)
  - 環境音: ヒト・楽器・自然現象音・社会音・動物 (加我他1987)
- 聴取状況・発話状況の評価
  - MAIS (Meaningful Auditory Integration Scale)
  - MUSS (Meaningful Use of Speech Scale)



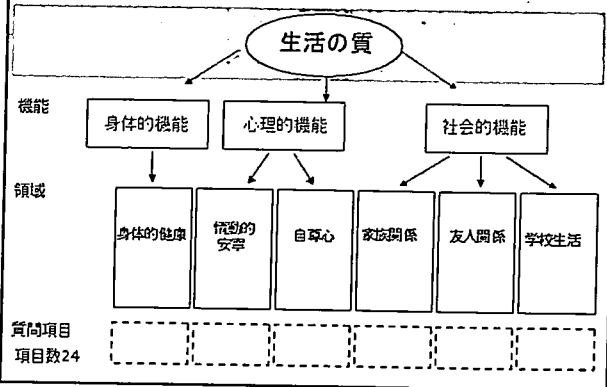
## 小児人工内耳症例の評価

- 聴取能評価
  - 言語音: 単音節(67s式)
  - 環境音: ヒト・楽器・自然現象音・社会音・動物(加我他1987)
- 聴取状況・発話状況の評価
  - MAIS (Meaningful Auditory Integration Scale)
  - MUSS (Meaningful Use of Speech Scale)

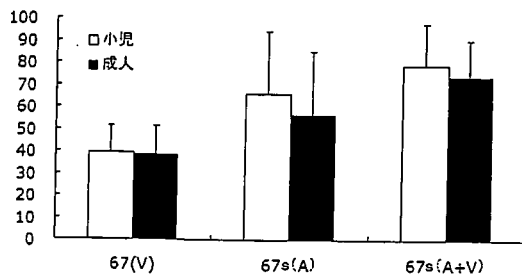
## 小児人工内耳症例の評価

- 質問紙評価
  - 小児版QOL尺度  
Kid-KINDLR Questionnaire (Ravens & Bullinger, 2000)を柴田ら(2003)が標準化
  - 小児人工内耳保護者アンケート

## 質問紙評価「小児版QOL尺度」

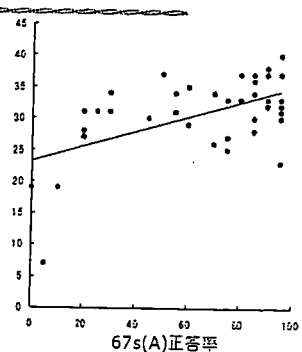


## 語音聴取検査結果

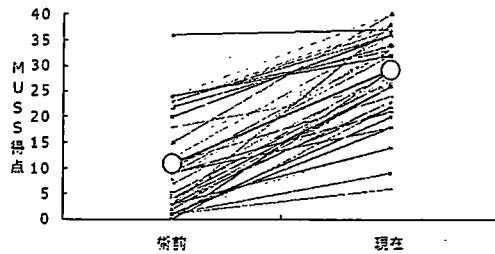


## MAIS (Meaningful Auditory Integration Scale)

- 語音聴取能と相関
- MUSSとの相関

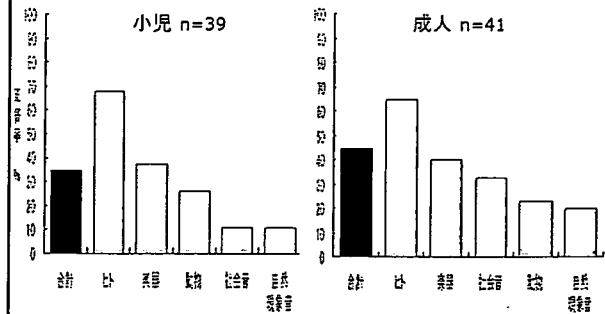


## MUSS (Meaningful Use of Speech Scale)



MUSSによる術前術後の変化

## 環境音検査結果



## まとめ

- 語音聴取能は読話併用により改善を認めた
- 環境音聴取能は成人と同様の傾向を示し人工内耳の音声処理の特徴を結果であった
- 環境音検査は日常生活の経験と学習により改善する可能性が示唆された
- 質問紙による評価では健常児の標準偏差内であった
- 保護者と本人の質問紙結果を比較すると、学校生活において差を認めた

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）  
報告書

サウンドスペクトログラフによる難聴児の音声の追跡

林玲匡，竹腰英樹，新正由紀子，加我君孝  
東京医療センター・臨床研究（感覚器）センター

研究要旨

東京医療センター耳鼻咽喉科外来，東京大学附属病院の耳鼻咽喉科外来で録音した難聴児の音声をサウンドスペクトログラフで分析し，検討した．その結果，サウンドスペクトログラフ上，明瞭なフォルマント形成を認める母音の表出は可能であるが，フォルマント形成・遷移を認める子音の表出は困難であることが確認された．また，補聴器装用下の適切な早期教育過程で表出される/a/（以下日本語五母音を/a/, /i/, /u/, /e/, /o/と表記し，音声記号を用いる場合は[a]のように表記する）は，フォルマント形成が完成する以前の段階でも，フォルマント分布上は，正常な/a/に近い音であることが確認された．

A. 研究目的

難聴児では，音声言語機能にも問題が生じ，母音や子音の出現時期も健常児に比べて遅れることが報告されている．また，母音や子音の適切な表出には，補聴器装用下の適切な早期教育が重要であるとされている．しかし，これらの報告の多くは，定性的な音声評価をされていることが多く，定量的に音声を評価しているものは少ない．そこで，本研究では，サウンドスペクトログラフを用いることにより，難聴児の音声をより定量的に分析・評価し，その経時的変化を追跡することを目的とした．

B. 研究方法

東京医療センター耳鼻咽喉科外来，東京大学附属病院の耳鼻咽喉科外来で難聴児の音声を録音した．この際，以下の機材を用いた．マイクは AT9820X (AudioTechnica)，オーディオケーブルは CANARE L-4E6S + NEUTRIK プラグ，オーディオキャプチャは UA-25 (Roland)，ソフトウエアは Acoustic Core ST version 7 (Arcadia) である．録音した音声は，音響分析ソフトウェア Acoustic Core ST version 7 を用いて分析し，広域帯スペクトログラムの比較や，フォルマントの算出を行った．

1. 難聴児の音声の追跡

追跡が可能であった表 1 の 4 例につ

いて、広域帯スペクトログラムを用いて音声进行分析した。そして、母音でのF1(以下第nフォルマントをFnと表記する)、F2、F3の形成や、子音でのフォルマント形成・遷移を各時期で評価した。

## 2. 難聴児の/a/の発音について

80dB以上の高度難聴で、1歳6ヶ月までに補聴教育が開始された18例(6ヶ月～11ヶ月:4例、1歳0ヶ月～1歳11ヶ月:5例、2歳0ヶ月～2歳11ヶ月:5例、3歳0ヶ月～3歳11ヶ月:5例)を解析対象とした。そのうち、男児が13例、女児が5例であった。録音された音声のうち、/a/と発音している部分についてサウンドスペクトログラムを用いて、F1およびF2を計測した。なお、表2で△に相当するような、完全なフォルマント分化を認めないが/a/と評価可能なものは、短時間スペクトル解析でF1およびF2相当部位にレンジのピークが見られるものを解析対象とした。これを梅田ら<sup>1)</sup>、田村ら<sup>2)</sup>による日本語母音のF1-F2分布や、Petersonら<sup>3)</sup>による米語10母音についてのF1-F2分布と比較した。また、男児13例について年齢ごとのF1-F2の比較検討した。(倫理面への配慮)

音声を録音する前に、研究目的を説明した上で保護者の同意を得た。

## C. 研究結果

### 1. 音声の追跡結果について

現時点で追跡調査が可能であった4例について、①/a/でF1～F3形成が確認された年齢、②最終録音での各母音のフォルマント分化程度、③最終録音で表出可能な子音とフォルマント形成・遷移が確認された子音、について

検討したところ表2のようになった。健常児の構音発達をまとめた<sup>6), 7)</sup>表3と比較しても、健常児より母音および子音の表出が遅れていることが確認された。また、サウンドスペクトログラムでの解析結果も、これを指示するものとなった。しかし、症例2より裸耳聴力レベルが低い症例3において、同じ3歳4ヶ月の時点で、より多くの母音、子音を表出しているなど症例間で差が見られた。

また、症例3では、3歳4ヶ月の時点で、「おはよう」の反復発話が可能となったが、[h]の表出は不可能であり、サウンドスペクトル上も無音となっていた。また、[y]は表出可能であったが、のフォルマント形成は不完全なものであった。

### 2. /a/の発音の分析結果について

高度難聴児の/a/のF1-F2の分布は図1のようになった。この際、フォルマント分化の有無によって、分布に差は見られなかった。これを梅田らによる日本語母音のF1-F2分布と比較すると、すべて/a/の領域に入ると推定された。また、米語のF1-F2分布と比較すると、2例が[æ]に、6例が[ʌ]に、10例が[a]に相当すると推定された。また、男児13例についてF1、F2の年齢による変化を調べたところ、図2のように年齢が高くなるにつれ、F1、F2の低下が見られた。

## D. 考察

### 1. 難聴児の音声の追跡について

/a/は、今回の結果で、F1～F3形成が見られやすい傾向にあった。これは、これらの母音は、低音域にエネルギーが比較的集中しており、口形模倣も比較的容易であるためだと考えられる。

また、健常児において、/a/の発語明瞭度が最も早期に高くなることも、これを指示する。一方、難聴児において、子音の表出は母音以上に健常児と乖離が見られた。この理由としては、補聴器装用下でも高音域の閾値上昇が見られ、これにより高い周波数にエネルギーが集中する子音の聴取が難しいことが挙げられる。また、[h]に相当する部分では、表出も不可能であり、サウンドスペクトル上でも無音となっていた。これは、フォルマント遷移を伴わず、後続母音と声道結合の調和結合を起こす[h]の聴取が、難聴児にとって非常に困難なことを示している。健常児で早期に表出が見られる[p]、[b]は、今回難聴児でも確認された。これは、これらの子音が、低周波域にエネルギーが集中し、口形模倣で表出が比較的容易な両唇破裂音であるためだと考えられる。

## 2. /a/の発音の分析結果について

フォルマント分化がまだ完全でない段階でも、短時間スペクトル解析でF1およびF2相当部位にレンジのピークが認められていれば、/a/音に近いことが確認された。これは、高度難聴児においても、適切な早期療育によって、正常な/a/に近い発音を覚えることが可能であることを示唆している。

一方、年齢が高くなるにつれ F1, F2 の低下が見られたが、これは石塚ら<sup>4)</sup>の正常乳幼児を対象とした研究とは異なる結果となった。すなわち、同研究では、0~4歳で/a/の F1, F2 の低下は見られておらず、また、同研究に比べ、本研究では F1 が高いことが確認された。難聴児の約 20%に F0 の異常な上昇を認めたという Higgins ら<sup>5)</sup>の報告なども考慮すると、構音の

聴覚フィードバックが起こりにくい重度難聴児では、音声に抑揚がかかりにくく、high tone になる傾向にあることが推測された。そして、年齢の上昇に伴う F1, F2 の低下は、音声の抑揚の面からも、適切な早期療育が効果的であることを示唆するものと考えられる。

## E. 結論

難聴児は、母音や子音の表出が健常児に比べ遅れている。特に、高い周波数にエネルギーが集中する音、口形の模倣が難しい音は、母音でのフォルマント分化、子音でのフォルマント形成・遷移を認めるような音の表出が、難聴児にとって困難であった。

しかし、高度難聴児においても、補聴器装用下の適切な早期教育によって、フォルマント分化が不完全であっても、フォルマント分布上ほぼ/a/と評価できる音の表出が可能であった。これにより、音声の発達においても、補聴器装用下の適切な早期教育が重要であることが、定量的な解析によっても示されたと考えられる。

## (参考文献)

1. 梅田規子：声の韻質と声質 音響的声道模型による音声の合成，日本音響学会誌 22(4)：195-203, 1966
2. 田村光規：日英語母音フォルマント周波数の分布と基本母音図との関係．北海道教育大学紀要．第一部．A, 人文科学編 28(2)：17-31, 1977
3. Peterson E: Frequency detection and speech formants. The Journal of the Acoustical Society of America 23: 668, 1951

4. 石塚健太郎：乳幼児の母音に対する周波数ピークの縦断的分析. 日本音響学会講演論文集 2005 年: 335-336, 2005
5. Higgins MB : Speech and voice physiology of children who are hard of hearing. Ear and Hearing. 26(6):546-58, 2005
6. 飯高京子：構音障害の診断と指導 第1巻, 学苑社, 1987
7. 森寿子：改訂版 重度聴覚障害児の音声言語の獲得, にゅーろん社, 1992
8. 三浦種敏：聴覚と音声, 電子情報通信学会, 1980



表 1 難聴児のプロフィール

症例 番号	裸耳聴力 (dB)	補聴器装用 開始年齢	療育開始 年齢	*音声追跡の期間
1	50	0歳7ヶ月	0歳7ヶ月	0歳2ヶ月－(0歳11ヶ月)
2	87.5	0歳7ヶ月	0歳7ヶ月	2歳3ヶ月－(3歳4ヶ月)
3	95	1歳7ヶ月	1歳7ヶ月	2歳4ヶ月－(3歳7ヶ月)
4	102.5	1歳4ヶ月	1歳5ヶ月	1歳3ヶ月－(2歳5ヶ月)

音声追跡の期間の ( ) 内は最後に音声を録音した時点の年齢を示す

表 2 難聴児の音声の現時点での追跡結果

症 例	/a/で F1~F3 形成が 確認された年齢	最終録音の 年齢	最終録音での母音の フォルマント分化					最終録音での子音	
			/a/	/i/	/u/	/e/	/o/	表出可能	フォルマン ト確認
1	確認できず	0歳11ヶ月	△	×	×	×	×	なし	なし
2	2歳4ヶ月	3歳4ヶ月	○	×	×	×	×	[b]	[b]
3	3歳4ヶ月*	3歳7ヶ月	○	△	△	△	△	[y][p][d]	[p][d]
4	2歳3ヶ月	2歳5ヶ月	○	×	×	△	△	[t][d][p]	[d][p]

表中の○は広域帯スペクトログラムで明瞭な F1~F3 の形成が認められたことを示し、△はやや不完全だがフォルマント形成が見みられなかったことを示す、×はフォルマント形成が認められなかった、またはその母音に類似する音の表出が見みられなかったことを示す。

\*症例3は、2歳4ヶ月以降、3歳4ヶ月まで録音音声がなかった。

表 3 健常児の構音の発達

年齢	表出可能な音
1歳~1歳半	5母音 ([a][i][u][e][o]) [m][b][n][p][t][k][d]
1歳半~2歳	[j][w][ʃ][h][tʃ][r][ʒ][g][ç]
2歳~2歳半	[s]
2歳半~3歳	[dz][ts]

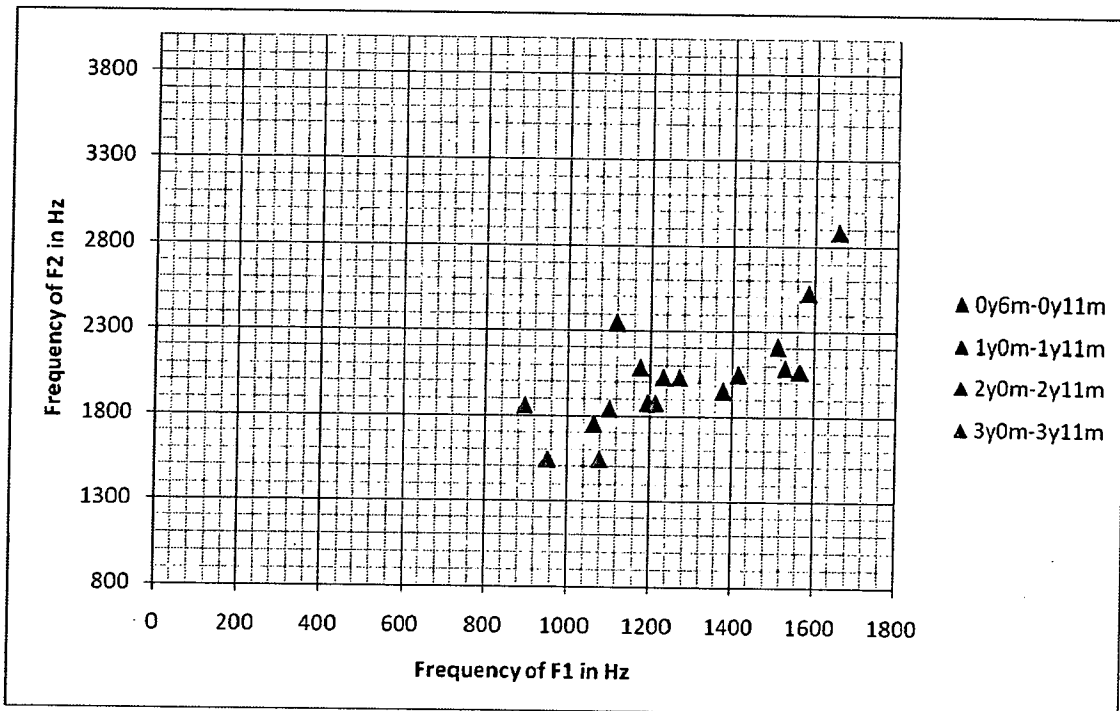


図1 高度難聴児の/a/のF1-F2の分布 (n=18)

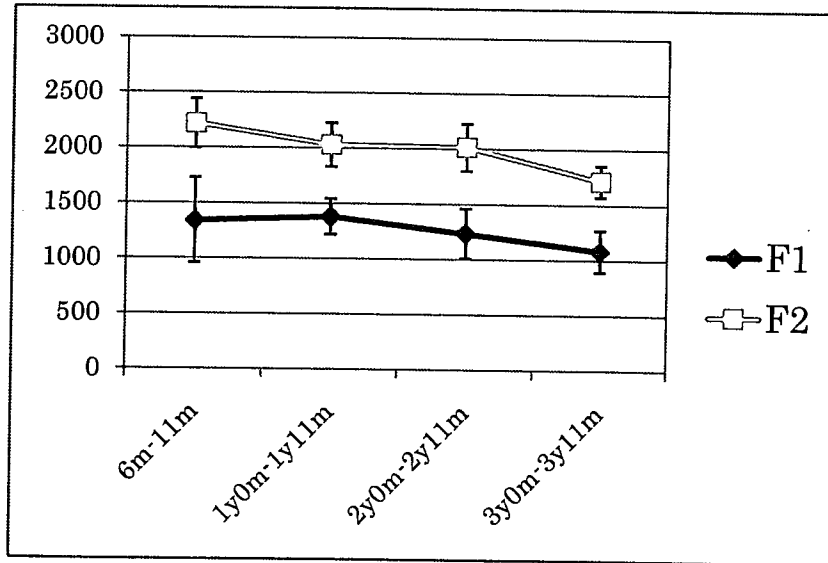
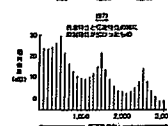
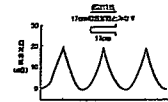
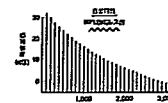
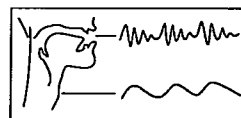


図2 F1, F2の年齢による変化 (n=13)

## サウンドスペクトログラムによる 難聴児の音声の追跡

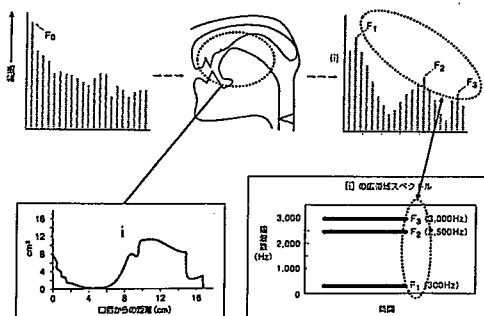
国立病院機構 東京医療センター  
臨床研究(感覚器)センター  
林 玲匡, 竹腰 英樹, 新正 由紀子, 加我 君孝

## 口腔内での音圧波形の変化

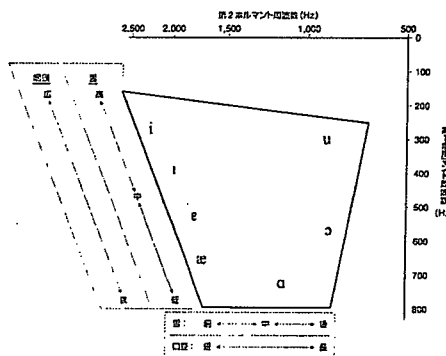


- 声帯と口唇部では、音圧波形が異なる。
- F0(基本周波数)と多数の倍音からなる声帯音源が、声帯というフィルターを介して音が生ずる。

## 口腔内での音圧波形の変化例



## 口腔内と音韻およびF1・F2の関係

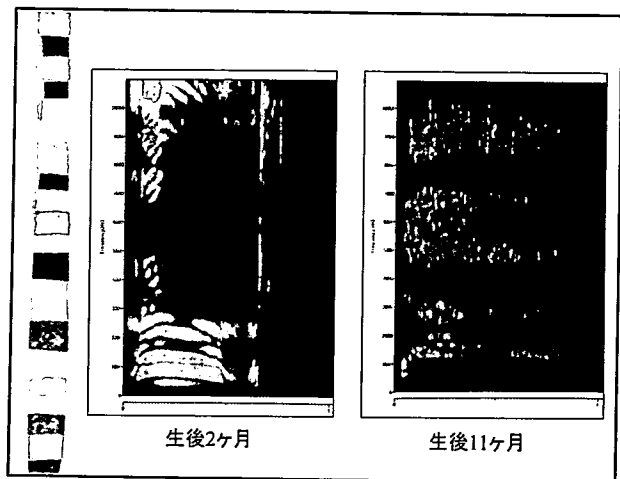


## 成人男性の母音フォルマント



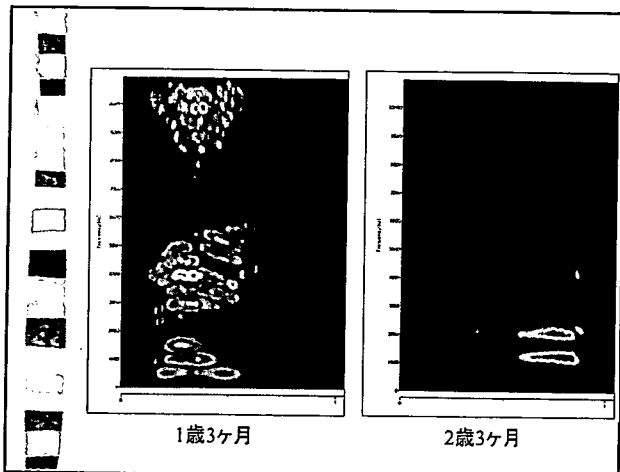
## 中等度難聴の一例

症例 11ヶ月女児  
 出生 40週2日, 2576g  
 新生児聴覚スクリーニングで両側refer  
 ABR 左は90dBで無反応, 右は70dBで反応あり.  
 (生後1ヶ月)  
 左右とも65dB閾値(生後5ヶ月)  
 COR 60~80dB(生後6ヶ月)  
 低音域30dB 中音域50dB 高音域70dB  
 (1歳2ヶ月)  
 療育 生後7ヶ月より補聴器装用し, 筑波大学付  
 属聾学校乳幼児教育相談で療育開始.



高度難聴で補聴効果が乏しい一例

症例 2歳3ヶ月男児  
 出生 38週, 2989g  
 生育 1歳を過ぎても、「呼びかけに振り向かない」  
 ため耳鼻科受診.  
 ABR 両側無反応(1歳3ヶ月)  
 COR 80~100dB(1歳3ヶ月)  
 低音域 60dB 中音域 70dB 高音域 95dB  
 (2歳1ヶ月, 両耳補聴器装用下)  
 療育 1歳4ヶ月より補聴器装用開始し, 富士見台  
 聴こえとことばの教室で療育開始.



高度難聴で  
 補聴効果が認められた一例