

軽度発達障害を合併する 人工内耳装用児の検討 ：評価および療育方法について

内山 勉
富士見台聴こえとことばの教室
東京医療センター感覚器センター

高機能・軽度発達障害と難聴

- ・高機能・軽度発達障害
→明らかな知的遅れがない
(言語性LDで動作性IQ80以上)
学習障害LD
広汎性発達障害(PDD)・自閉症
注意欠陥多動症候群ADHD
- ◎軽度発達障害→法律用語である
障害は軽くない!

高機能軽度発達障害を合併する 難聴児

- ・難聴幼児通園施設全国調査(H17年度)
早期療育・人工内耳装用にかかわらず、
療育効果が乏しい難聴児が存在する
→10人に1人?
- ・ろう学校卒業生で言語力(手話能力)が
著しく低いが、動作性IQが正常範囲の
難聴者がいる
→就労先・障害者施設で困惑する!
生育歴から軽度発達障害が疑われる
→学校の対応の不適切さも疑われる

難聴を伴う軽度発達障害の問題点

- DMSIV-TR(アメリカ精神医学会診断基準)
言語性LD、自閉症→
難聴がなく、言語発達の遅れがあること
難聴児での「正常な言語発達」とは?
ADHD→低年齢児での診断基準は不明確
- ◎難聴が異常行動を強める可能性あり
- ◎難聴幼児での診断基準がはっきりしない!

難聴児での軽度発達障害の診断・評価

- ・自閉傾向
明らかな異常行動から判定は可能
こだわり、パニック、横目づかい、常同行動、
表情の乏しさ・・・
しかし、軽度になると判別は容易ではない
- ◎1、2歳の難聴児が自閉症児と判定される例
いまだにある。

高機能・軽度発達障害を合併する 難聴児の非言語性知能の検討

- ・難聴児の非言語性知能は測定可能
- ・他障害の合併のない難聴児:
非言語性知能(動作性IQ)をもとに
潜在的な言語能力の推定可能
WPPSI知能検査:PIQ-10≤VIQ≤PIQ+10
- ・療育経験・追跡調査結果
→非言語性知能(動作性IQ)レベルが
就学・進学・就労での重要な要因

対象児・方法

- ・当難聴幼児通園施設で聴覚活用を前提とする療育を受けた人工内耳装用児
- 合併群: 高機能・軽度発達障害 + 難聴
- ・自閉傾向: 広汎性発達障害(PDD)
こだわり、対人関係のかたより、共感の乏しさ…
5人(男4, 女1)
- ・注意欠陥多動症候群(ADHD)
落ち着きに欠ける、衝動的行動あり…
4人(男3, 女1)
- 年齢により多様な行動特徴を示す対象児に対し、3年以上週5日の療育場面での観察をもとに診断

合併群と単一群

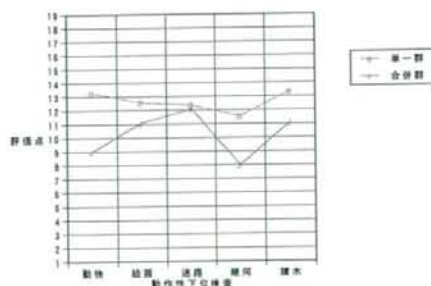
(単一群: 他障害のない人工内耳装用児)

	良聴耳 平均聴力	療育開始 年齢	人工内 耳手術 年齢	WPPSI 言語性IQ	WPPSI 動作性IQ
合併群 9人	112dB (94~ 119)	21ヵ月 (5~33)	41ヵ月 (33~ 53)	53 (35~77)	102 (80~129)
単一群 16人	105dB (93~ 135)	23ヵ月 (4~40)	51ヵ月 (30~ 73)	95 (57~ 146)	121 (100~ 135)

結果

- ・良聴耳平均聴力
合併群(112dB) > 単一群(105dB) (Uテスト, $p < 0.05$ 両側)
- ・療育開始年齢: 有意差なし
- ・人工内耳手術年齢
合併群(3歳5ヵ月) < 単一群(4歳3ヵ月) (Uテスト, $p < 0.05$ 片側)
- ・WPPSI知能検査言語性IQ(6歳時点)
合併群(VIQ 53) < 単一群(VIQ 95) (Uテスト, $p < 0.001$ 両側)
- ・WPPSI知能検査動作性IQ(6歳時点)
合併群(PIQ 102) < 単一群(PIQ 121) (Uテスト, $p < 0.01$ 両側)
- ◎合併群・単一群との直接比較は困難

両群の動作性下位検査平均得点



両群の「平均値との差」の比較

各対象児の(下位検査得点-平均得点)の群別平均

	動物 の家	絵画 完成	迷路	幾何 図形	積木 模様	差の平均 (絶対値)
合併群 A	-0.9	1.0	1.8	-2.3	0.8	2.4
単一群 S	0.6	-0.1	-0.3	-1.1	0.8	1.5
有意差	A<S $P < 0.05$	A>S $P < 0.10$	A>S $P < 0.10$	A<S $P < 0.05$	差なし	A>S $P < 0.01$

結果のまとめ

- ・動物の家、幾何図形で合併群は得点が低い
- 動物の家→作業速度、注意持続…
合併群: 注意持続が短い、作業にムラ
- 幾何図形→図形模写=構成能力
合併群: 構成能力が低い、不器用
- ・合併群は単一群に比べ、下位検査間の得点の差が有意に大きい
- 合併群: 得意・不得意の差が大きい
- ・今回のデータではPDD、ADHDの判別不可

まとめと今後の対応

高機能軽度発達障害(PDD、ADHD)
を合併する人工内耳装用児→非言語性知能にかたより

- ◎早期発見・早期人工内耳装用による総合的な早期療育は効果あり!

今後の対応

- 行動特徴、療育効果の検討と事例の集積
- 発達全般の改善を促す総合的療育方法の検討
- 言語能力、コミュニケーション能力、認知能力、問題行動、集団適応、運動能力改善・向上への取り組み

- ◎小学校就学後の継続的支援体制

→適切な教育ができる教育者の存在!

K.K. 難聴+言語性学習障害の疑い

本児は新生児聴覚スクリーニングで難聴発見
聴力:114dB、神経学的な所見(CT、EEG 問題なし)
生後5ヵ月:難聴幼児通園施設で療育開始
2歳9ヵ月:人工内耳手術
総合的な療育プログラム(週5日)にかかわらず
他児に比べ明らかに言語発達が遅い!
言語音の認知・発話の障害あり、注意散漫、...
→本児の発達、問題点に応じた個別プログラム
聴覚口話法+視覚的手段(手話+サイン)
+認知訓練...

K.K.:WPPSI知能検査

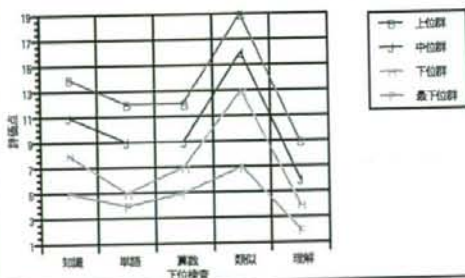
6歳8ヵ月

4歳9ヵ月

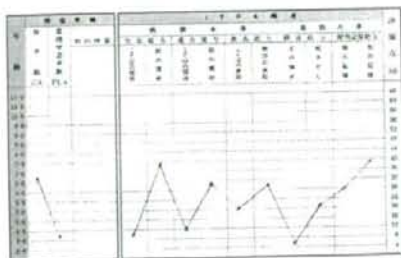


言語性検査プロフィール(中央値)

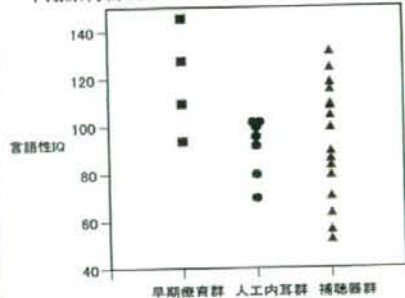
—上位群、中位群、下位群、最下位群の比較—



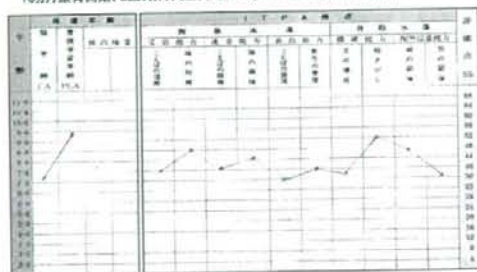
K.K.のITPA検査結果(6歳9ヵ月)



早期療育群、人工内耳群、補聴器群の言語性IQ分布



H.M.(7歳3か月、聴力100dB、女):ITPA検査結果
10か月療育開始、2歳6か月人工内耳、VIQ146 PIQ135 (6歳10か月)



K.K.の問題点

- ・動作性的能力は正常範囲
- ・言語習得が著しく遅れる
 - 音声言語、手話・ジェスチャーの理解・発信
 - 自閉症とはいえない→言語性学習障害の疑い
- ・人工内耳装用スピー方法:40dB (他児:30dB)
- ・語音(67式単語聴き取り) 60% (他児:100%)
 - 談話併用 85% (他児:100%)
- ・ゆっくりだが、音声言語を習得中→2歳前半
- ・認知能力も向上→神経成熟の向上では
- ・ろう学校での聴覚口話+手話による指導を予定

軽度発達障害を合併する人工内耳装用 児の評価および療育方法について

- ・早期療育の成果はある
 - ・療育を行いながら、評価・診断・療育方法の模索
 - ・事例の積み重ねと長期追跡
 - ・総合的な療育が不可欠
 - 聴覚活用と視覚的な手段を必要に応じ併用
 - 週5日、多様なプログラム(個別、グループ...)の連携
 - ・小学校就学後の療育が問題
 - 継続性に欠ける!
- ◎療育者の質の向上!

研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
中村雅子、 加我君孝	Auditory nerve disease 3 症例の前庭機能の検討	耳鼻咽喉科・ 頭頸部外科	80(7)	449-455	2008
坂井有紀、 加我君孝 他	小児内耳奇形に対する人工 内耳埋込術と術後成績	Audiology Japan	52	633-640	2008
加我君孝、 内山勉、他	幼小児の人工内耳手術－先 天性および後天性高度難聴 児に聴覚を回復させる新し い医療－	小児科	49(11)	1751-1758	2008
加我君孝、 城間将江、他	人工内耳埋込術による聴覚 の再獲得	CLINICAL REHABILITATION	17(11)	1090-1092	2008
松永達雄、 幸池浩子、 他	難聴の遺伝子検査	神経内科	68(5)	415-421	2008
松永達雄、 務台英樹	Auditory Neuropathy の遺 伝子研究動向	ENTONI	93	11-16	2008
松永達雄	難聴の遺伝	小児内科	40(8)	1354-1358	2008
松永達雄	小児難聴の遺伝子診断の実際	小児耳鼻咽喉科	29(3)	284-286	2008
内山勉、 伊集院亮子、 他	難聴児の WPPSI 知能診断 検査下位検査プロフィール の特徴について	音声言語医学	49(3)	155-166	2008
Kaga K, Shinjo Y, et al	Vestibular failure in children with congenital deafness.	International Journal of Audiology	47	590-599	2008
Jin Y, Shinjo Y, Kaga K, et al	Vestibular evoked myogenic potentials evoked by multichannel cochlear implant-influence of C levels.	Acta Otolaryngologica	128	284-290	2008
Yuba T, Kaga K, et al	Advancement in singing ability using the The Yuba Method in patients with cochlear implants.	Acta Otolaryngologica	128	465-472	2008
Kuan C-C, Kaga K, et al	Hearing profile and MRI myelination of auditory pathways in Pelizaeus-Mezbacher disease.	Acta Otolaryngologica	128	539-546	2008

Sano M, <u>Kaga K.</u> et al	Early myelination Patterns in the central auditory pathway of the higher brain: MRI evaluation study.	International Pediatric Otorhinolaryngology	72	1479-1486	2008
Su P, <u>Kaga K.</u> et al	Myelination progression in language-correlated regions in brain of normal children determined by quantitative MRI assessment.	International Pediatric Otorhinolaryngology	72	1751-1763	2008

原著

Auditory nerve disease 3 症例の前庭機能の検討

中村 雅子 加我 君孝

耳鼻咽喉科・頭頸部外科

第80巻 第7号 別刷

2008年6月20日 発行

医学書院

Auditory nerve disease 3 症例の前庭機能の検討

中村雅子*1 加我君孝*2

I. はじめに

Auditory nerve disease (auditory neuropathy: 以下, AN と略す) は, 純音聴力に比べ, 語音聴力が著しく低下するいわゆる後迷路性難聴の特徴を示す感音難聴である。両側性に生じ, ABR (auditory brainstem response) は無反応, OAE (otoacoustic emissions) は正常に保たれている。したがって, 正常な内耳機能を保持し, 障害は感覚細胞と蝸牛神経のシナプスあるいは蝸牛神経そのものにあると推測されている^{1,2)}。この疾患の危険因子として, 内毛細胞と末梢神経機能にとって重要な遺伝子 (OTOF, PMP22, MP2, NDRG1) の異常, 伝染性の疾患 (耳下腺炎, 髄膜炎) や周産期異常 (無酸素脳症, ビリルビン血症) などが挙げられている^{3,4)}。

現在まで聴覚障害に比べ, 前庭障害についての報告は少ない。今回われわれは AN と診断された 3 症例の神経耳科学的所見について聴覚障害と平衡障害に分けて検討したので報告する。

II. 症例

3 症例の神経耳科学的検査所見をにまとめた (表 1)。いずれも AN の定義に当てはまる結果を示す。

症例 1

患者: 72 歳, 女性

主訴: 両側難聴 (右耳>左耳), 耳鳴

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 幼少から聞こえが悪いと感じていた。

しかし学校や仕事での困難はなかった。1対1の会話は可能であるが, 特に雑音下での会話や電話の聴き取りが悪い。その症状は, 徐々に進行して

いるように感じている。現在, 難聴を主訴とする以外, 脳神経学的な問題は認めない。めまいや平衡障害の訴えもない。

症例 2

患者: 58 歳, 女性

主訴: 両側難聴, 耳鳴, まっすぐ歩けない, 暗所での歩行困難

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 16 歳頃より難聴とまっすぐに歩けないと感じていた。1対1の会話は可能であるが, 特に電話やラジオなどの聴き取りが悪い。また, 急に頭を動かすと倒れそうになったり, まっすぐに歩けなかったりする。暗所での歩行が困難である。その症状は, 徐々に進行しているように感じている。現在, 難聴と平衡障害を主訴とする以外, 脳神経学的に問題を認めない。

症例 3

患者: 60 歳, 女性

主訴: 両側難聴, 耳鳴

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 幼少時より言葉の聴き取りの悪さを感じていた。中学生の頃, 英語や音楽が苦手であった。1対1の会話は可能であるが, 特に雑音下および電話での聴き取りが悪い。現在, 難聴を主訴とする以外, 脳神経学的に問題を認めない。めまいや平衡障害の訴えもない。

3 症例とも補聴器の装用経験はない。

受稿日: 2008.4.8

*1 なかむら まさこ: 東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室

*2 かが きみたか: 東京医療センター感覚器センター

〔連絡先〕中村雅子: 東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室 (☎ 113-8655 東京都文京区本郷 7-3-1)

表 1 神経耳科学的検査結果のまとめ

3 症例とも auditory neuropathy の定義に当てはまる検査結果である。

症例	1	2	3
年齢 (歳)	72	58	60
発症年齢 (歳)	7	16	13
性別	女性	女性	女性
聴 覚			
純音聴力 平均聴力 4 分法 (右/左 dB)	58/38	55/43	30/28
初診時の純音聴力 (右/左 dB)	49/45 (64 歳時)	24/38 (52 歳時)	24/28 (55 歳時)
語音最高明瞭度 (右/左%)	20/15	10/10	60/35
聴性脳幹反応	(-)	(-)	(-)
蝸電図	Broad SP のみ	Broad SP のみ	Broad SP のみ
誘発耳音響放射	正常	正常	正常
歪成分耳音響放射	正常	正常	正常
平 衡			
カロリックテスト (右/左度/秒)	両側高度 CP (5/6)	両側高度 CP (7/7)	左 CP27% (20/7)
電気性身体動揺検査	反応低下	反応低下	反応低下
一方向減衰回転検査	無反応	反応低下	反応低下
前庭誘発筋電位	(-)	(-)	(-)
二点交互・ 視標追跡運動検査	正常	正常	正常
自発眼振	(-)	(+)-3度/秒	(-)
MRI/CT	正常	正常	正常
神経学的検査			
感覚障害	(-)	(-)	(-)
運動障害	(-)	(-)	(-)

III. 検査所見

1. 神経耳科学的検査 (表 1)

1) 聴覚検査

純音聴力検査, 語音明瞭度検査 (67-S 式), ABR, EcochG, OAE について検査を施行した。3 症例とも純音聴力検査では中等度感音難聴を示したが, 語音明瞭度検査では最高明瞭度が著しく低下し, 結果に乖離を認めた後迷路性難聴の所見を示した。また, ABR は無反応であり, EcochG は Broad SP のみ出現し, TOAE と DPOAE では症例 1 は DPOAE のみ加齢の影響か一部内耳性障害が疑われ

たが, その他はほぼ正常であった。代表例 (症例 3) を図 1 に示す。

2) 平衡機能検査

(1) ENG 下での saccade, ETT, OKP: 3 症例とも正常であった。

(2) ENG 下での自発眼振: 注視眼振はなく, 非注視下において症例 2 のみ左向きに平均緩徐相速度 3 度/秒の眼振を認めた。

(3) カロリックテスト: 20 ml 氷水で 20 秒間刺激した。最大緩徐相速度は症例 1 で右 5 度/秒, 左 6 度/秒, 症例 2 では右 7 度/秒, 左 7 度/秒と両側高度機能低下を認め, 症例 3 では右 20 度/秒,

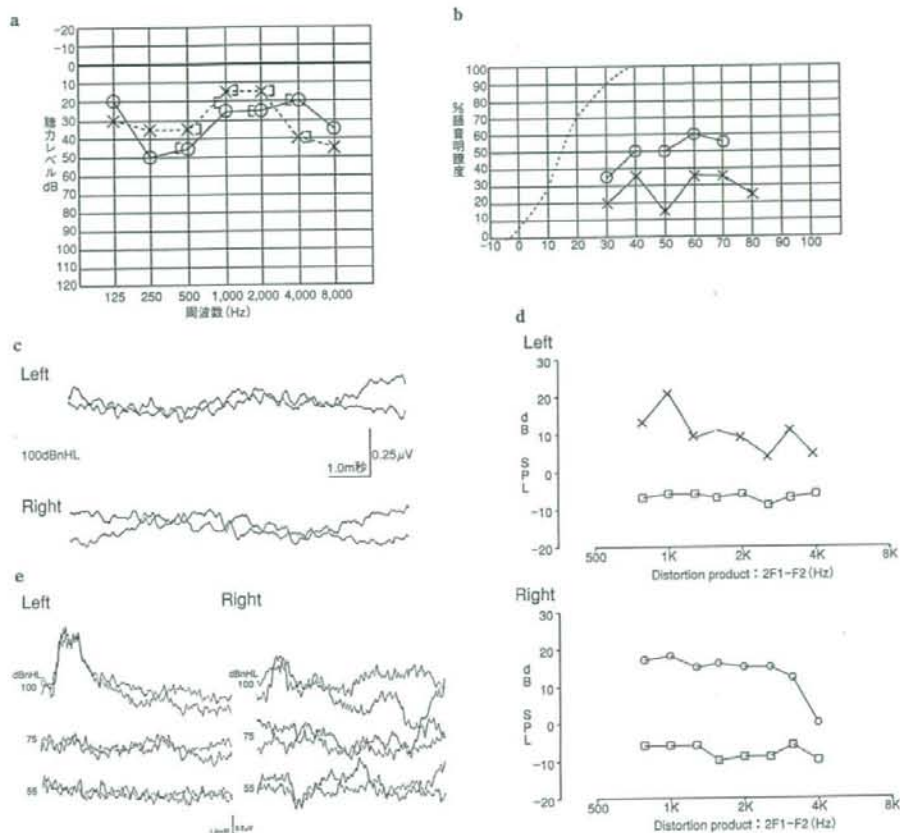


図1 聴覚系の検査 (代表例: 症例3)

- a: 純音聴力検査。中等度感音難聴 (低音域の閾値上昇)
 b: 語音明瞭度検査。純音聴力検査の結果に比べ、語音明瞭度は著しく障害されている。
 c: 聴性脳幹反応 (ABR)。無反応
 d: 耳音響放射 (DPOAE)。ほぼ正常
 e: 蝸電図 (EcochG)。Broad SP

左7度/秒と左右差を認め、左CP27%であった (図2)。

(4) 一方減衰回転検査: 180度/sから4度/s²減衰する強力な回転刺激である。症例1は無反応、症例2,3では刺激中と刺激後で眼振を認めるものの反応低下を示した (図3)。

(5) VEMP (前庭誘発筋電位): tone burst 105 dBnHLの音圧の刺激で、3症例とも無反応であった (図4)。

(6) GBST (電気性身体動揺検査): 電気刺激1 mAの直流矩形波で、通電時間は5秒とした。3

症例とも反応低下を示した (図5)。

2. 画像所見

頭部MRI, CT上、3症例とも異常所見を認めない。

IV. 考察

3症例とも前庭機能検査ではカロリックテスト、一方減衰回転検査、GBSTで反応低下、VEMPで無反応を示し、すべての検査で異常を認めた。ANでは聴覚の障害のみではなく、高度前庭機能障害のある例が存在することが明らかとなった。

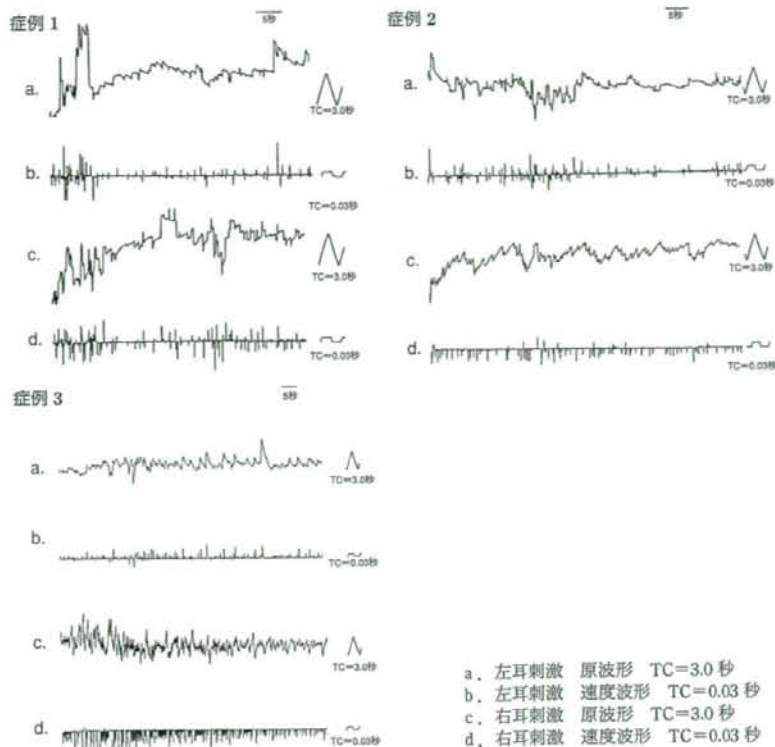


図 2 カロリックテスト

刺激：20 ml 氷水で 20 秒間

症例 1：両側高度 CP (右耳 5 度/秒, 左耳 6 度/秒)

症例 2：両側高度 CP (右耳 7 度/秒, 左耳 7 度/秒)

症例 3：左耳 CP48% (右耳 20 度/秒, 左耳 7 度/秒)

佐藤ら⁵⁾は『本態性後迷路性難聴の聴力像』のなかで AN と考えられる症例について「平衡神経系は必ずしも障害されず、温度眼振は出現することが多い」としている。一方、Fujikawa ら⁶⁾は、AN の患者 14 例についてカロリックテストを行い、前庭眼反射について調べカロリックテストに異常のあったものは 9/14 例 (平均 35.6 歳)、正常であったものは 5/14 例 (平均 17.8 歳) で、前庭の異常は AN の病態の後期に出現し、進行性の疾患であるとしている。さらに、カロリックテストに異常のあるもののうち、7/9 例が末梢神経系の neuropathy を伴い、この前庭系の障害は、神経障害の分類では変性症に属すると報告している。本報告例の年齢は 50 歳代～70 歳代で病態の後期に

相当し、Fujikawa ら⁶⁾の報告したカロリックテスト異常例に類似している。しかし、3 症例とも末梢神経系の neuropathy は認められない。本症例は若年齢の AN ではないが、症例 2 では 5 年前のカロリックテストおよび一方向減衰回転検査に比べ、反応の低下を認めた。また、3 例中 2 例は無症候性で平衡障害についての訴えはなく、緩やかな症状の進行のため上位中枢での代償が獲得されていると考えられる。

AN の聴覚系障害の原因について、純音聴力に比べ語音明瞭度の著しい低下、OAE が正常であることから内耳機能に異常はなく、一方、ABR は無反応であるが、画像診断で中枢性病変がないことから、病変部位は蝸牛神経レベルとされている^{1,2)}。

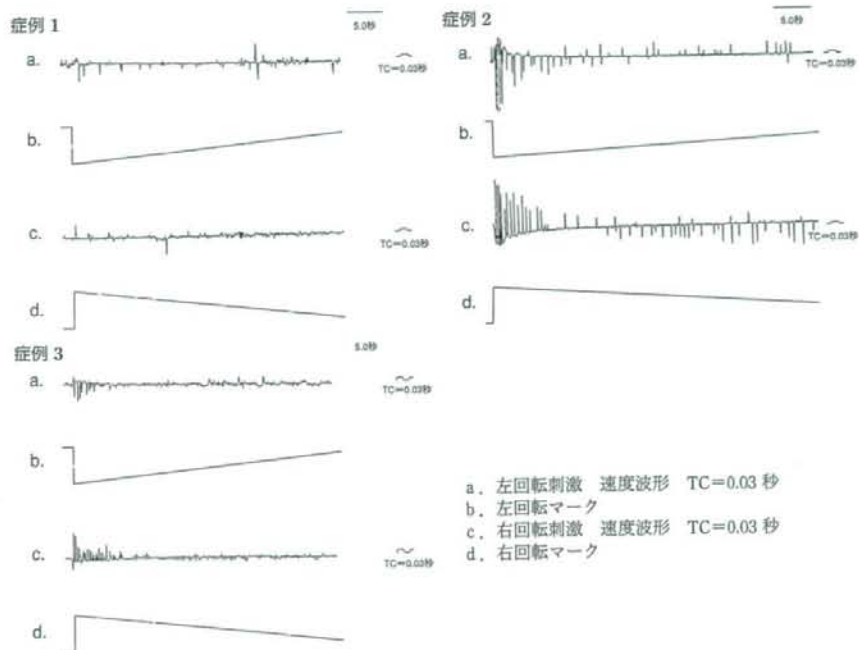


図 3 一方向減衰回転検査

刺激：180 度/s から -4 度/s²

症例 1：無反応

症例 2：刺激中，刺激後の眼振は認められたが，正常者と比べやや低下していた。

症例 3：刺激中，刺激後の眼振は認められたが，正常者と比べやや低下していた。左右差を認め，右刺激のほうが反応良好であった。

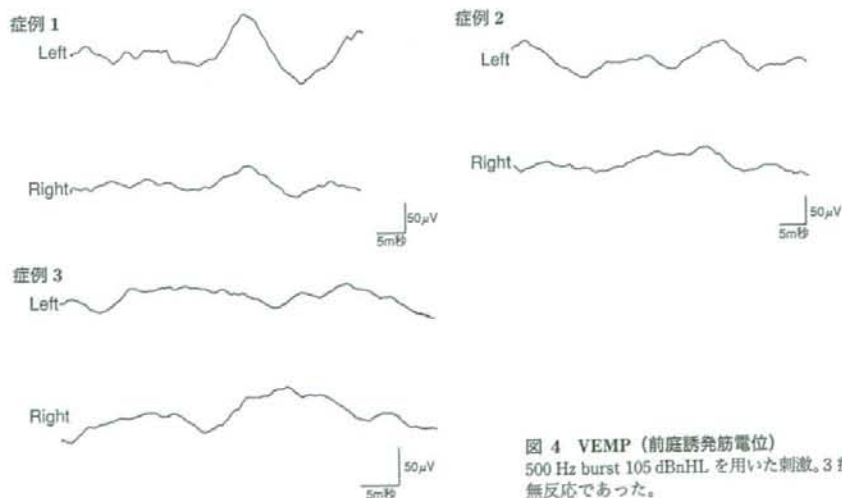
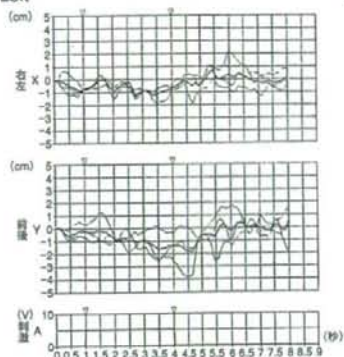


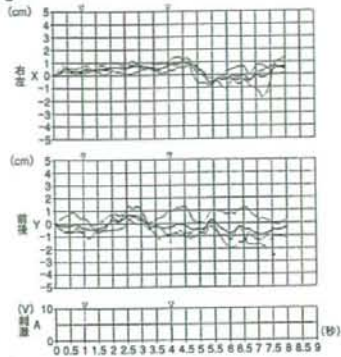
図 4 VEMP (前庭誘発筋電位)
 500 Hz burst 105 dBnHL を用いた刺激。3 症例とも
 無反応であった。

症例 1

Left

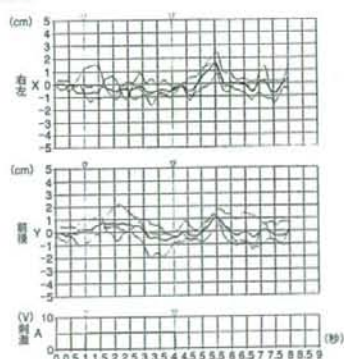


Right

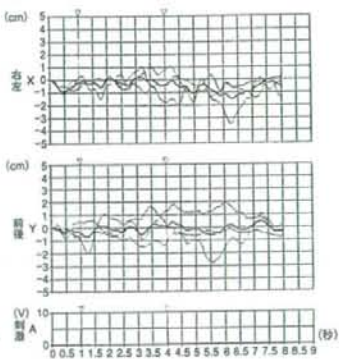


症例 2

Left

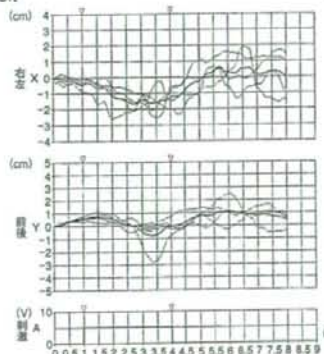


Right



症例 3

Left



Right

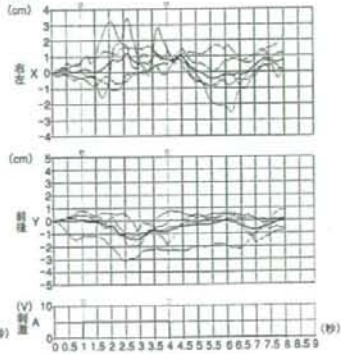


図 5 GBST (電気性身体動揺検査)

電気刺激 1 mA の直流矩形で通電時間は 5 秒とした。3 症例とも反応低下を示した。

その病変は脱髄か変性、あるいはシナプスに何らかの原因が生じ、音刺激に対する同期性 (synchronization) の反応が生じないためと推測されている^{2,7,8)}。現在のところ、推測の域はでず原因について明確ではない。前庭機能については、本報告の3例とも前庭機能の高度な障害を認めたが、OAEのように末梢の平衡器官のみを評価する手段がないため、その機能の異常の真の原因は明らかではない。ただしGBSTは、3症例とも反応が低下していることから、聴覚系の病変部位から推測すると感覚細胞よりもシナプスあるいは、前庭神経そのものの障害が示唆される。このようにANでは、cochlear neuropathyだけでなくvestibular neuropathyの病態を示す例があり、前庭機能異常も合併する例のあることを強調したい。

V. まとめ

ANの3症例の前庭機能について検討した。

(1) ANの3例とも前庭系の高度の障害を認めた。

□ Abstract

Vestibular function in three cases of auditory nerve disease

Masako Nakamura, MD, et al.
Department of Otolaryngology,
University of Tokyo, Tokyo

Auditory nerve disease or auditory neuropathy is known to show moderate pure tone hearing loss, but poor speech discrimination, absent ABR and normal otoacoustic emissions (OAE). It does not present any

(2) ANはcochlear neuropathyのみの病態ではなく、vestibular neuropathyの病態を示す例があることがわかった。

■ 文献

- 1) Kaga K, et al: Auditory nerve disease of both ear revealed by auditory brainstem response, electrocochleography and otoacoustic emissions. *Scand Audiol* 25: 233-238, 1996
- 2) Starr A, et al: Auditory neuropathy. *Brain* 119: 741-753, 1996
- 3) Rance G: Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequence. *Trends Amplif* 9: 1-43, 2005
- 4) Rapin I, et al: Auditory neuropathy: Physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *J Am Acad Audiol* 17: 147-150, 2006
- 5) 佐藤恒正・他: 本態性後迷路障害の聴力像. *Audiology Japan* 28: 758-771, 1985
- 6) Fujikawa S, et al: Vestibular neuropathy accompanying auditory and peripheral neuropathies. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 126: 1453-1456, 2000
- 7) Berlin CI, et al: On renaming auditory neuropathy as auditory dys-synchrony. *Audiology Today* 13: 15-17, 2001
- 8) Khimich D, et al: Haircell synaptic ribbons are essential for synchronous auditory signaling. *Nature* 434: 869-893, 2005

symptoms of cranial nerve studies except VIIIth cranial nerve disease.

We examined vestibular function of 3 cases with auditory nerve disease or auditory neuropathy. The data presented herein abnormal the results of vestibular function tests (electronystagmography, caloric test, damped rotation tests, galvanic body sway test, and vestibular-evoked myogenic potentials).

Vestibular neuropathy in auditory nerve disease or auditory neuropathy could be complicated.

小児内耳奇形に対する人工内耳埋込術と術後成績

坂井有紀¹⁾, 赤松裕介¹⁾, 尾形エリカ¹⁾, 坂田英明²⁾, 安達のどか³⁾,
 櫻尾明憲¹⁾, 伊藤 健¹⁾, 加我君孝³⁾, 山嵜達也¹⁾

¹⁾ 東京大学耳鼻咽喉科学教室

²⁾ 埼玉小児医療センター耳鼻咽喉科

³⁾ 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

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, IP7例中2例に両側内耳道狭窄, 1例に両側前庭水管拡大症が認められた。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語音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例は術後語音聴取能, 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。

—キーワード—

先天性高度難聴, 小児内耳奇形, 人工内耳埋込術, 術後聴取能, 言語発達

はじめに

内耳奇形に対する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いる。我が国においても1998年に改定された「人工内耳適応基準」により必ずしも内耳奇形例は禁忌の対象にならないとされ¹⁾, 近年内耳奇形を伴う高度難聴児の人工内耳埋込術に対する結果が各施設より報告されている。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²⁾。

また, 両側内耳道狭窄例は術後成績が内耳奇形の中でも極めて悪いことも報告されている³⁾⁴⁾⁵⁾。今回我々は小児内耳奇形14例の内耳奇形の形態分類, 手術, 副損傷の有無, 術後聴取能力および言語発達についてこれまでの報告と比較した。そして, 内耳奇形の形態別にどの程度まで聴取能が改善したか, 言語発達が認められたかを検討し, 術前の補聴効果, 人工内耳手術の時期が与えた影響などについても考察したので報告する。

対象と方法

東京大学医学部付属病院耳鼻咽喉科で1999年5月から人工内耳手術を施行し, 観察期間が6ヶ月以上であった症例のうち, 小児内耳奇形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, 術前聴力と補聴器装用下聴力レベ



a IP (incomplete partition) 4例



b IPに前庭水管拡大を伴う例 1例



c IPに内耳道狭窄を伴う例 2例



d 蝸牛正常、外側半規管低形成 1例



e 両側前庭水管拡大症 (EVA) 4例



f CC (common cavity) 2例

図1 内耳奇形の側頭骨 HRCT による形態分類

ル、手術内容（人工内耳手術年齢、術中の gusher の有無、電極の埋め込み数、人工内耳使用機種、コード化法、使用可能電極数、術後の顔面神経麻痺や顔面痙攣の有無）および、術後聴取能と言語聴取能力について検討した。内耳奇形の形態分類は1987年に Jackler らにより報告された側頭骨 CT を用いた分類⁶⁾に基づいて行った。聴取能力の評価は 67S 式単音節、CI2004 幼児用単語および 3 語文検査のほか、面接質問紙で養育者より人工内耳装用初期における聴取能を評価する MAIS (Meaningful Auditory Integration Scale: 聴性行動評価項目) で行った⁷⁾⁸⁾⁹⁾。言語、語彙力の評価は、同じ面接質問紙で養育者より人工内耳装用初期における発話、発語行動を評価する MUSS (Meaningful Use of Speech Scale: 発話行動評価項目)⁷⁾¹⁰⁾や PVT (Picture Vocabulary Test: 絵画語彙発達検査) で行った¹¹⁾。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。

結 果

1) 内耳奇形の分類

14例の内耳奇形の内訳と代表的な側頭骨 high-resolution computed tomography (HRCT) 所見を図1に示した。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、いわゆる Mondini 奇形である⁶⁾¹²⁾ incomplete partition (以下 IP と略す) は7例であった(図1 a, b, c)。このうち IP のみは4例であり、IP に両側前庭水管拡大症を伴うものが1例(図1 b)、両側内耳道狭窄を伴うものが2例であった(図1 c)。蝸牛は正常で、外側半規管が低形成であるもの⁶⁾¹²⁾は1例(図1 d)、両側前庭水管拡大症 (EVA) のみは4例(図1 e)、蝸牛と前庭が一塊となり、内部構造がな

小児内耳奇形例の人工内耳術後成績

表1 内耳奇形例の人工内耳手術年齢, 術前聴力, 補聴器着用下聴力レベル

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	補聴器着用下聴力レベル
			(dB HL) 4分法 術側耳	(dB HL) 4分法 良聴耳
1	IP	3Y7M / M	110.0	71.3
2	IP	4Y5M / M	102.5	60.0
3	IP	3Y3M / M	112.5	50.0
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	108.8	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 107.5±5.4 dB HL	平均+標準偏差 57.7±14.4 dB HL

表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, 人工内耳着用下聴力レベル

症例	内耳奇形分類	Gusherの有無 / 挿入電極数	音入れ時の	術後観察	人工内耳着用
			顔面神経 刺激の有無	期間 (Yは年, Mは月数)	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

く単管となっている⁶¹⁾ common cavity (CC) は2例であった(図1f)。

2) 手術年齢, 術前聴力, 補聴下聴力レベル, 他障害合併の有無

それぞれの症例の手術年齢, 術前聴力レベル, 補聴器着用下聴力レベルを表1に示した。人工内耳の手術年齢は2歳5ヶ月から7歳3ヶ月にわたり, 平均で48.2±17.1ヶ月であった。術側耳での術前平均聴力レベルは107.5±5.4dB HLであった。両側内耳道狭窄例2例(症例6, 7)とcommon cavity1例(症例14)は術前聴力レベルがスケールアウトであ

り, これらは補聴器を装着しても閾値の改善は困難であった。良聴耳での補聴器着用下平均聴力レベルは57.7dB±14.4dB HLであったが, common cavity1例(症例14)はスケールアウトであった。またIP1例(症例1)と両側前庭水管拡大症の1例(症例11)に軽度広汎性発達障害, 両側内耳道狭窄の1例(症例7)にGoldenhar syndromeを認めた。

3) 副損傷の有無と挿入電極数, 術後観察期間および人工内耳着用下聴力レベル

術中のgusherの有無, 挿入電極数, 初回マッピング時の顔面神経刺激の有無, 術後観察期間, 術後

表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

人工内耳装用下聴力レベルを表2に示した。術中の gusher は IP の 2 例 (症例 3, 5), 両側前庭水管拡大症の 1 例 (症例 9) に認めた。いずれも頭部挙上, 過換気とし, 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ることができた。明らかな顔面神経走行異常, また中耳奇形を合併した症例はなかった。電極は IP の 1 例 (症例 3) 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なかったが, 音入れ時に顔面神経刺激を認めたものが IP 2 例, 両側内耳道狭窄 2 例, CC 1 例の計 5 例 (症例 2, 3, 6, 7, 14) あった。5 例ともマップを調整することで対応したが, 顔面神経刺激を認めなかった症例に比べ, 調整に時間を要した。術後観察期間は 8 ヶ月から 9 年で平均 41.6 ± 31.4 ヶ月であった。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 (症例 7) のみ 85.0dB HL と不良であったが, 残る 13 例は 55dB HL 以下であり, 14 例の平均は 49.5 ± 11.3 dB HL であった。

4) 人工内耳使用機種, コード化法とモード, 使用可能電極数

人工内耳使用機種, 人工内耳のコード化法と電極刺激モード, 使用可能電極数について表3に示した。人工内耳使用機種はコクレア社 Nucleus22 が 1 例 (症例 1) で, 残り 13 例は Nucleus24 であった。コード化法は 3 例 (症例 1, 7, 14) が SPEAK で双極モードを使用, 残りの 11 例が ACE を使用していた。使用可能電極数は IP の 3 例 (症例 1, 2, 3) が不快反応のためやや限られたが, その他の 11 例では全電極使用可能であった。

5) 術後の聴取能, 言語獲得, 語彙能力

術後の聴取能と言語獲得, 語彙能力についての結果を表4に示した。年齢や術後観察期間が短い理由などから検査をまだ行っていないもの (未施行), または試みたができなかったもの (検査不可) があり, 結果を得られたもののみ明記した。67S 式単音節検査 (音場, Aのみ) では, 両側内耳道狭窄の 2 例 (症例 6, 7) がそれぞれ 5%, 0% と極めて低い正答率であった。また common cavity の 1 例も 20% と低い正答率であった。読話併用による CI2004 幼児用検査の単語検査 (open set, A+V), 3 語文検査 (事物選択, closed set, A+V) では IP, 外側半規管低形成, 両側前庭水管拡大症症例の多数が良い成績であった。MAIS, MUSS の結果も IP, 外側半規管低形成, 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のに対し, 両側内耳道狭窄の 1 例 (症例 7), common cavity の 1 例 (症例 13) は MUSS のスコアが術前とほとんど変化していなかった。PVT では, 両側内耳道狭窄 2 例 (症例 6, 7), common cavity 1 例 (症例 13) の語彙年齢が 2 歳あるいは 2 歳以下と生活年齢に比べ極めて低い年齢であった。

術後は両側内耳道狭窄の 2 例 (症例 6, 7) が視覚言語を併用していたが, 他の症例の主なコミュニケーションモードは音声言語であった。また, 全例が人工内耳を常時装用しており, 両側内耳道狭窄の 2 例を除いた 12 例が補聴器を併用していた。

表4 術後の67S式単音節検査, CI2004幼児用検査CIのみ, MAIS, MUSS, PVTの結果

症例	内耳奇形分類	67S式 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	絵画語彙 発達検査 (PVT) 語彙年齢 (生活年齢)
1	IP	30%	単語 72%, 3語文 96%	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, 6→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

当科では1997年より現在まで約90例の小児人工内耳埋込術を施行した。そのうち内耳奇形例は今回報告した14例に加え最近の4例を加えると18例あり、全体の約2割にあたる。内耳奇形例の人工内耳手術では、gusherの頻度が20-50%と高率であることや顔面神経走行異常が認められること²³⁾²⁴⁾、また電極の反応が不安定で頻回のマップ調整を要すること¹⁵⁾¹⁷⁾などが報告されている。我々の症例では、gusherは14例中3例(21.4%)と比較的少数であった。また、術前術中に明らかな顔面神経走行異常を認めた例はなかった。電極挿入については、IP、外側半規管低形成、前庭水管拡大症例は電極を蝸牛窓窩前上方から鼓室階に挿入することができ、common cavityの症例に対しては外側半規管隆起に相当する部分から挿入することができた。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ると考えられた。

一方、術中のNRTでは反応不良な例が多く、NRT測定時には顔面神経刺激が誘発される例を認めた。音入れ時に顔面神経刺激を認めたのはIP2例(症例2, 3)、両側内耳道狭窄例2例(症例6, 7)、CC1例(症例14)であり、これらの症例に対しては人工内耳のパルス幅の拡大やコード化法変更による対応のため、マップの調整が頻回となり、安定使

用されるまで時間を要した。顔面神経刺激の誘発について、Buchman²⁾らは術後28人中3人(11%)に認めたとし、その内訳はそれぞれCC1例、半規管無形成1例、半規管低形成1例であった。また、内藤ら¹⁷⁾もCC1例に術後の顔面神経刺激を認めたため人工内耳のダイナミックレンジが狭くなり、理想的なマップの作成が困難であったと述べている。内耳奇形例の術後には顔面神経刺激が伴う可能性があり、術後のマップ調整が頻回になる可能性を予め家族に説明しておく必要がある。

今回の検討では人工内耳手術年齢については2歳5ヶ月から7歳3ヶ月と幅広く、平均4歳2ヶ月であった。平均が4歳2ヶ月と決して早期の手術ではない理由として、まず両側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ので、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初めて人工内耳手術に至っているため、他の内耳奇形例に比べやや遅い時期の手術であった。両側内耳道狭窄例やCC例の中には、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、他の合併症のため手術が遅れたケースが存在する。手術の難しさに加え、gusherや顔面神経刺激のリスクが高いこと、また両側内耳道狭窄例やCC例の術後成績が他の内耳奇形例と比べ劣ること

も報告もされており²⁰⁾、手術適応の決定に少なからず影響を与えている。

当科では人工内耳手術を受ける患者に対し、全例MRIを施行している。その中で両側内耳道狭窄例においては内耳や小脳橋角部の描出に優れるCISS法(Constructive Interference in Steady State)²¹⁾等で撮影するが、実際には画像上から蝸牛神経存在の有無は判断しづらい。症例6においては術後人工内耳装用下での純音聴力検査53.8dB HLと良好であったが、術後の語音聴取能は67S式聴覚のみで5%と極めて悪い結果となった。蝸牛神経の本数が少ないと考えられる症例において、純音聴取が可能であったとしても、術後の語音聴取は難しいことが示唆された。実際、側頭骨CTでの内耳道径が2mm以下の場合、顔面神経のみで蝸牛神経が存在しないと考えられるために手術は禁忌としている報告もある⁴⁾。我々の両側内耳道狭窄2例においても現在、いくつかの環境音などには反応を認めているが、人工内耳装用のみでの語音聴取能改善は難しく、言語発達のために視覚言語を併用している。両側内耳道狭窄例については、両親が人工内耳に期待し強く希望することがあるが、このように成績不良となる可能性を十分に説明する必要がある。

一方、CC例についてはPapsin²⁾、Buckmanら³⁾はともにspeech perception testで、他の内耳奇形例よりも劣る成績であったことを報告している。この理由としてCCの形態学的な特徴から電極が挿入されても、蝸牛神経節への適切な刺激が行われにくいこと、また蝸牛神経節細胞の数が少ないことが考えられている²⁰⁾。一方、裕田ら¹⁸⁾は人工内耳がCC例の術後音声認識の基礎となるモーラや音節数の弁別に寄与していると報告し、石田ら¹⁰⁾も母音弁別が可能となり、子音弁別も徐々に可能になったと報告している。我々の症例においては2例とも人工内耳による音のon/offは検知することができ、環境音や話し声に対する聴性行動が認められ、モーラ数や母音の弁別が可能になってきた。しかし、7歳を過ぎた1例(症例13)は現在も語彙が少なく、語音聴取能、MUSSの著名な改善は認められず、発音も不明瞭な状態であった。一方、もう1例(症例14)は術後1年でMAIS、MUSSのスコアが順調に増加した。症例14は語音聴取能の改善も認められ、2語

文も認められるようになった。言語、語彙がなかなか改善しない症例13についてはCCの形態学的な特徴のほかに手術年齢が5歳10ヶ月と遅かったことも一因として考えられた。

これらに比し、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。これらの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²¹⁾¹⁶⁾²¹⁾。この理由として、CCや両側内耳道狭窄に比べ、蝸牛の構造がある程度保たれ、蝸牛神経が存在していることのほかに、両側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。内耳奇形例の就学時の言語性IQについては今回検討を行っていないので、今後の課題としたい。

以上のように内耳奇形の形態から、ある程度術後成績を予測することは可能と考えられるが、発達遅滞などの他障害を合併している場合や顔面神経刺激によるダイナミックレンジの狭小化がある場合などは、予測通りの装用効果を期待できないこともあり得る。内耳奇形の形態だけではなく、術前補聴効果、合併している他障害の有無、手術時の年齢、術後の顔面神経刺激の出現も考慮に入れ、術後聴取能と言語発達を予測することが望まれる。

謝 辞

稿を終えるにあたり、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らっしゃる富士見台きこえとことばの教室の徳光裕子先生、内山勉先生、ライシャワークレーマー学園の先生方、大宮ろう学校の先生方に心より感謝御礼申し上げます。今後ともどうぞ宜しくお願い申し上げます。

本論文は第52回日本聴覚医学会(平成19年)において口演した。

Audiological and speech performance in pediatric cochlear implant patients with inner ear malformations

Yuki Sakai¹⁾, Yusuke Akamatsu¹⁾, Erika Ogata¹⁾, Hideaki Sakata²⁾, Adachi Nodoka²⁾, Akinori