

カレベル、難聴の診断および補聴器装用開始時期との関連は見出せなかったが、その背景として、補聴器装用状態と音声コミュニケーションの質と量の問題が関与していることを示唆し、難聴児には、確実に聴き取る、伝えることが重要であり、このためのコミュニケーションの指導が必要であるとしている。千原ら¹²⁾は未補聴のままの両側伝音難聴では動作性 IQ は正常でも言語性 IQ が遅れることを指摘している。

先天性の中等度難聴の子どもたちにとっても、適切な補聴や言語教育の場を提供して初めて聴覚スクリーニングの存在意義がある。

言語発達期における中等度難聴児の補聴を確実にするために、中等度難聴児にも、公的な補聴に対する経済援助を期待したい。

2. 先天性中等度感音難聴児の4歳前と後の発見年齢の言語性 IQ への影響

新生児聴覚スクリーニングの良い成果の1つが中等度難聴児が早期に発見されることである。中等度感音難聴は新生児聴覚スクリーニングが始まる以前は就学期あるいは入学してから言語が遅れていることから発見されることが多かった。そのような場合、言語性 IQ の遅れは小学校上級学年あるいは中学まで続き、高校入試での国語力の低下にまでつながることが少なくなかった。われわれは、それを実証するため、中等度難聴の早期発見例と遅く発見された例の言語性 IQ を比較した。

症例は、東京大学病院耳鼻咽喉科外来を受診した中等度感音性難聴症例 34 例を対象とした。中等度難聴は平均聴力が 80~40 dB とした。0~4 歳で発見された 10 例を早期発見群、5~6 歳で発見された 24 例を遅れて発見された群とした。言語性 IQ は WPPSI あるいは WISC-R・III を用いた。検査は就学年齢に統一した。動作性 IQ は両群とも同じく 90~100 の症例を選んだ。

図 6 に早期発見群と遅く発見された群の言語性 IQ を比較した。前者の言語性 IQ は 99±17 で、後者は 88±1 で、両群は有意に差を認めた。すなわち 4 歳以前の早期発見群のほうが、ほぼ正常に近い言語性 IQ を獲得されることがわかった ($p < 0.001$)。遅く発見された場合でも補聴下の長期的教育によって言語性 IQ は追いつくことも可能であ

るが、より時間を要する。これも発達期の脳の可塑性の影響であろう。

代表的先天性中等度感音難聴の4症例の言語性 IQ

症例 1: 5 歳で発見された中等度難聴症例

2001 年 3 月中旬生れ。5 歳、男児。言葉の遅れに気付かれ、聴覚検査のため 2006 年 6 月中旬に紹介された。純音聴検では平均聴力: 右 53 dB, 左 54 dB, 語音聴力検査では最高明瞭度: 右 80%, 左 85%。WPPSI 知能テストによる言語性 IQ: 54, 動作性 IQ: 100 で、言語性 IQ が著しく低いことがわかる。そのため私立聾学校補聴器両耳装用下に難聴言語教育を行うことになった。

症例 2: 1999 年 9 月生れ。7 歳、男児。言葉の遅れがあり、小学校より難聴の有無の検査を依頼された。純音聴力検査は平均聴力: 右 50 dB, 左 99 dB, 精神発達質問紙法では 7 歳相当であった。しかし、WISC-R・III は言語性 IQ: 66, 動作性 IQ: 89 で、言語性 IQ が著しく遅れていることが判明した。補聴器は両耳装用とし、学校は難聴学級に通うことにした。

症例 3: 5 歳、男児。言葉の遅れのために受診。聴力検査では平均聴力: 右 72 dB, 左 56 dB の感音性難聴であることが判明。WPPSI 知能検査で言語性 IQ: 97 であったが、両耳補聴下の聴能訓練で 1 年半後には 126 と正常となった。

症例 4: 8 歳、男児。小学校入学後の聴力検査で難聴を指摘されたが放置していた。『さしすせそ』が『たちつと』となるため、2002 年、8 歳の時、受診した。純音聴力検査で平均聴力が右 46 dB, 左 56 dB の中等度感音性難聴であることが判明した。最高明瞭度が右 75%, 左 65%。ITPA 学習能力検査で 6 歳 7 か月相と著しく遅れていた。しかし両耳補聴器装用下の言語訓練によって 2 年後の 10 歳の WISC-III 検査では言語性 IQ: 109, 動作性 IQ: 114 で正常範囲に到達した。

以上の結果が示すように中等度感音性難聴は発見が遅れると言語性 IQ が遅れることが明らかである。しかし早期に発見され補聴器の使用下に教育を受けると健聴児と同じ言語力を獲得することが明らかとなった。

中等度感音難聴は、中等度の聴覚の感覚遮断に

たとえることができる。その影響は、見かけ上は聴こえ、かつ話すために、呼びかけるとぼんやりしていたり、会話では言葉の数が年齢に比して遅く少なく感じられるが、両親にはそのうち同年齢の子どもに追いつくのではないかと期待させる。しかし、万が一そのまま放置されると深刻な言語能力の遅れにつながる^{12,13)}。

3. おわりに

感覚遮断は重度の難聴だけに適用されるのではなく、中等度の難聴にも適用してよいと思われる。従来早期に発見されることのなかった中等度難聴が発見される、新生児聴覚スクリーニングの影響はおおいに意義がある¹³⁾。

文献

- 1) 加我君孝：はじめに一スクリーニングの目的および歴史一日米の比較。新生児聴覚スクリーニング—早期発見・早期教育のすべて、加我君孝（編）、金原出版、東京、2004、pp1-3
- 2) 加我君孝：新生児聴覚スクリーニングと新たな課題—人工内耳手術の発展および聾文化の理解。耳展 46：268-278、2003
- 3) 市川銀一郎：新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査。日耳鼻専門医通信 82：16-17、2005
- 4) Northern JL, et al：Hearing screening in children. Hearing in Children. ed by Julet TL. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2002, pp259-300
- 5) Marsh RR：米国の新生児聴覚スクリーニングの問題と1年後の課題—治療としての人工内耳手術の選択。新生児聴覚スクリーニング—早期発見・早期教育のすべて、加我君孝（編）、金原出版、東京、2005、pp189-191
- 6) Yoshinaga-Itano C, et al：Language of early-and later-identified children with hearing loss. Pediatrics 102：1161-1171, 1998
- 7) 新正由紀子・加我君孝：乳幼児難聴精密聴検時の医師の両親への対応に関するアンケート調査。Otolology Jpn 12：568-574, 2002
- 8) 新正由紀子、加我君孝：東大病院に2000-2004年の間紹介された新生児聴覚スクリーニングを経た症例に関する検討。Otolology Jpn 15：639-645, 2005
- 9) 内山 勉：就学前の聴覚・言語の発達と評価。新生児聴覚スクリーニングのすべて、加我君孝（編）、金原出版、東京、2005、pp66-73
- 10) 新正由紀子、加我君孝：中等度難聴の聴覚—感音性。新生児聴覚スクリーニング—早期発見・早期療育のすべて、加我君孝（編）、金原出版、東京、2005、pp144-145
- 11) 杉内智子・他：軽度・中等度難聴児30症例の言語発達とその問題。日耳鼻 104：1126-1134, 2001
- 12) 千原康裕、狩野章太郎、加我君孝：未補聴で発見された両側中等度伝音性難聴児の3例—治療前後の言語性IQの変化。Otolology Jpn 12：581-585, 2002
- 13) 新正由紀子：中等度難聴児の言語発達。東京大学医学博士学位論文、2007

MEDICAL BOOK INFORMATION 医学書院

クリニカルパスがかなえる!医療の標準化・質の向上

記録のあり方から経営改善まで

編集 立川幸治・阿部俊子

●B5 頁128 2005年
定価2,625円(本体2,500円+税5%)
[ISBN4-260-00066-7]

医療の標準化、質の向上、リスクマネジメント、そして記録、連携のあり方、DPC、経営改善など、わが国の医療現場が今、直面しているさまざまな課題を整理し、パスでできる具体的対応策・打開のヒントを提示した、時代が求めるパスの本。病院長から最前線のスタッフまで、医療に携わるすべての人に向けて贈る1冊。

聴覚, 平衡覚

幼小児の感覚器障害によるバランス異常と運動の発達

—平衡器の障害 vs 視器の障害—

加我君孝* 竹腰英樹*

Kimitaka KAGA

Hideki TAKEGOSHI

● Key Words ● 新生児・乳児, バランス異常, 運動発達 ●

はじめに

幼小児のバランスや姿勢保持や運動の障害は感覚器あるいは脳の障害で生じることが多く、診断は難しい。感覚器の中では、平衡覚(三半規管, 耳石器, 前庭神経)や視覚(網膜, 視神経)の異常, 脳では小脳や大脳の障害で生じる。診断には小児の神経耳科学と神経科学の基本的な知識が必要であるが, その両方を兼ね備えた専門家は少ない。

I. 先天性の両側三半規管・耳石器の障害によるバランスの異常

前庭眼反射の検査の1つであるカロリックテストは患児が泣き騒ぎ, 目を閉じるために役に立たないことが多い。小児では回転検査を行い回転中眼振を評価に用いる。回転後眼振は出現しにくいからでもある。これで半規管機能の評価を行う(図1)。これに加えて, VEMP (vestibular evoked myogenic potential: 前頸筋電位)を記録する。これは最も新しい平衡機能検査で, 耳石器のうち球形囊の機能評価に用いる²⁾。

1. 先天性高度感音難聴に合併する場合

先天性高度感音難聴に合併してバランス障害がしばしば認められ, そのバランス障害は, 成人になるまでに消失することが以前より知られていた。しかしその証拠はなく, 迷路障害が乳幼児期の運動発達に及ぼす影響は, Rapin³⁾が聾学校の生徒を retrospective に面接調査することで気が

ついたのである。アメリカの高名な小児神経学者の彼女は, 1974年, 先天性の迷路障害の中に首のすわり, つかまり立ち, 処女歩行などの開始時期が遅れるものがあると報告した。

1980年, ニューヨークであった Barany 学会で, 筆者は ABR で診断した先天性高度難聴児のうち, 一方向減衰回転検査で反応低下を示した乳幼児の, バランスと運動の発達を追跡し, 迷路機能が低下すればするほど, 首のすわり, 一人立ち, 歩行開始時期の著しい遅れが生じ, 移動は shuffling すなわち, いざり移動が生じるが, 発達とともに代償され, 運動もバランス機能も獲得することを 16 mm 映画を用いて報告した。彼女は Barany 学会の発表の前に, 自分の仮説を証明してくれるものとして多大な関心を寄せるという手紙をくれた。

筆者のこの報告では, 先天性高度難聴児では一方向減衰回転法では, 正常 34%, 機能低下 57%, 無反応 9%であった。迷路機能が低下すればするほど, 首のすわり, 一人立ち, 歩行開始時期は著しく遅れる。しかし, おすわり, つかまり立ちの遅れが少ないのが特徴である⁴⁾。すなわち四肢体幹の支えのある機能の遅れは少ない。Rapin は Barany 学会終了後筆者に, 自分の仮説を説明してくれて感謝するという手紙をよこした。それ以来約 30 年近く親交が続いている。

難聴の原因疾患ははっきりしないものが多いが, サイトメガロウィルスの感染や内耳奇形では, 特に著しい平衡機能の発達の遅れを示すことが多い。前者は脳の CT 石灰化像で, 後者は側頭骨の CT でわかる。難聴とは異なり先天性平衡障害の遺伝子はわかっていない。

* 国立病院機構東京医療センター・感覚器センター長
〔〒152-8902 東京都目黒区東が丘 2-5-1〕

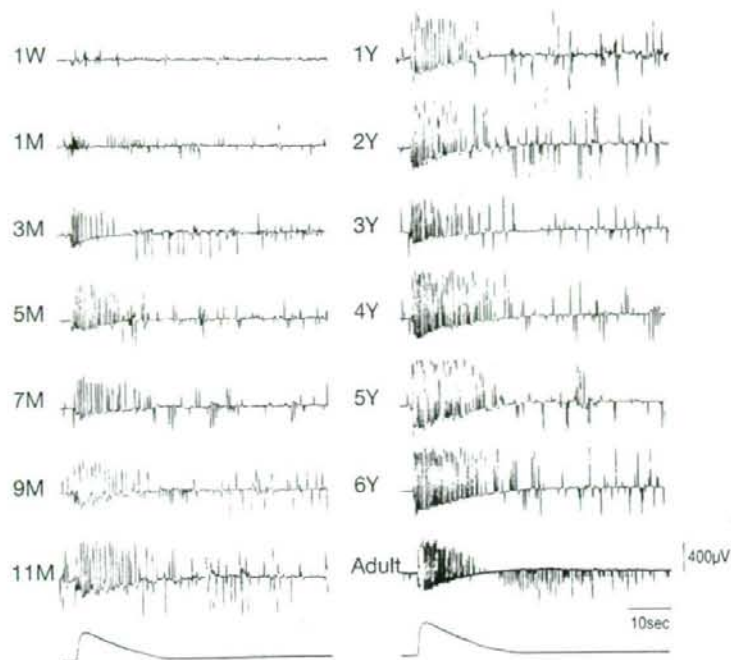


図1 一方向減速回転検査 (生後1週間より6歳までの回転中眼振と回転後眼振)

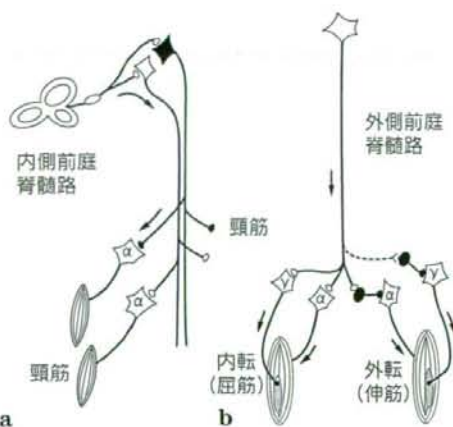


図2 前庭脊髄路⁷⁾

- a: 前庭半規管から前庭神経核を経て内側前庭脊髄路より頸筋を支配する。難聴児で頭定が遅れる場合はこの神経回路が働かないためと考えられる。
- b: 前庭半規管から前庭神経核を経て外側前庭脊髄路を通り屈筋には α , γ の介在ニューロンを介し、伸筋には抑制ニューロン介して α , γ の介在ニューロン介して到達する。難聴児の歩行の開始の遅れはこの神経回路が働かないためと考えられる。

これらの先天性の平衡覚障害の神経学的特徴は、

- 1) 1歳以下では迷路性筋緊張の低下により、頭部の固定や下肢の体幹の支持が弱いこと、したがってバランスが悪いこと
- 2) 1歳以上2歳前後までは、迷路性立直り反射が欠如していることにより独立歩行が困難なこと、さらに頭部の後屈が生じやすいこと
- 3) 3~5歳では、高度のバランス機能を必要とする場面で、すなわち、“ふとん、砂、雪の上”などを歩くとき、転倒しやすいこと

である。

しかし、最初から上肢の微細運動の遅れは認めず、迷路反射の低下や廃絶があっても、成長・発達とともにバランスの異常は改善する。小学校入学時までにはほとんど正常になり、中学・高校になるとほとんどの運動が問題なく楽しむことができるようになる。この発達による代償過程の機序は、前庭三半規管をセンサーとする外側および内側前庭脊髄路が、発達の初めのうちはセンサーの障害による機能低下のため、頸筋と下肢の筋に頭

部や体幹を支えるのに必要な迷路性の筋緊張が得られない。しかし、成長とともに小脳、大脳基底核、大脳からの中枢性の筋緊張が得られるようになって克服される(図2)。

2. 成人との比較

成人の両側迷路廃絶症例に観察されるような運動時の視覚異常、すなわち見るものがぶれて見える jumbling 現象、暗闇での歩行障害すなわち閉眼時のロンベルグ徴候陽性、水泳時の水中でのオリエンテーションを失い、溺れそうになるなどは、先天性の平衡障害の小児の例ではほとんど認めない。その代償を指令する遺伝子の働きが基礎医学者によって注目されている。

内耳奇形の代表的なタイプに、三半規管が形成されず、耳石器が袋状だけの Mondini タイプがある。こうした内耳奇形例では、他の先天性高度難聴児と同様に、バランス・運動発達が遅れるが、前庭眼反射はカロリックテストでは無反応であっても、回転検査では眼振が誘発されることがあり、耳石器も回転刺激に反応することを示し動物 canal plugging の報告と一致する。

3. 重複障害との比較

平衡覚障害に加えて他の脳神経疾患を合併する重複障害の小児の症例では、バランス・運動発達はさらに遅れる。精神発達遅滞や髄膜炎・脳炎後遺症などが重複すると代償作用や運動の学習が遅れるためと考えられる。その典型的な例は、胎生期のサイトメガロウイルス感染や生後の髄膜炎があげられる。脳性麻痺では、新生児高ビリルビン血症によるアテトーゼ型の脳性麻痺である核黄疸には迷路障害の合併頻度は高いが、新生児仮死による瘻直型でも認められ、運動発達が著しく遅れる⁵⁾。

4. 他の脳神経疾患との視診

迷路障害例は、症状としては蝸牛障害による難聴と、これに伴う言語発達の遅れ、前庭三半規管の障害による運動発達の遅れのために、小児科、整形外科などで、しばしば脳性麻痺、精神運動発達の遅れ、筋疾患、小脳障害などが疑われると説

明されることがあり、間違わないように注意が必要である。ABR と回転検査を実施することで誤診を防ぐことができる。

一方、脳性麻痺では、迷路障害を合併する頻度が高く、アテトーゼ型の方が瘻直型よりもその頻度は高い。むしろこの場合、脳性麻痺に注意を奪われて、迷路障害が見逃がされやすい。筆者はこの20年以上、国内外の小児神経科に対してこのような事実を報告してきたが、なかなか理解されていないのが残念である。

II. 後天性の三半規管・耳石器によるバランス機能異常

正常出生児で、初め問題がなかったにもかかわらず、髄膜炎による難聴と同時にバランス機能と運動発達が退行することがある。両側の迷路が急性に障害されたためである。症状が重いために、重篤な脳障害が生じたと誤解されることがある。しかし、0~2歳では退行しても、もう一度バランス機能を中枢神経系の代償で再獲得できる。しかし、3歳以上では退行はせず、一時的にバランスの異常を呈するだけである。治療にはゲンタマイシンが使われていることが多く、そのため薬剤性の障害によることがあるので、治療前に ABR を記録し難聴の有無を確認しておく。

III. 片側性の障害と人工内耳手術後のバランス障害

幼小児の片側性の平衡覚障害はムンプスがほとんどである。症状としては一時的なものである。近年幼児の人工内耳手術が世界中で行われるようになった。人工内耳手術は迷路破壊的な側面を持つ。しかし、術後眼振や平衡障害が少ないのが特徴であるが、現在のところ適当な説明が難しい。人工内耳を装着している幼小児の VEMP が出現する例が少なくない。これは人工内耳装着そのものが下前庭神経を刺激し、平衡の代償に寄与する可能性がある。

IV. 視覚障害(先天盲と重度弱視児)とバランス障害と運動の遅れ

視覚に障害があるとバランスと運動発達に大きな影響を及ぼす。子どもの発達は、外界からの刺

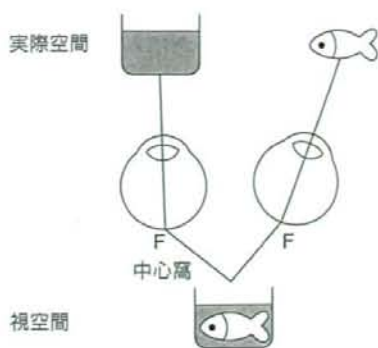


図3 実際空間と視空間

激や情報を入手し、それらに反応することによって促進される(図3)。この情報の最も重要な入手源である視覚情報が制限されると、発達に大きな影響を及ぼす。脊椎動物の進化でも、眼と半規管・耳石器は魚類ですでにできている。耳石器はまだ存在せず、鳥類になって初めて蝸牛管が出現する。国立特殊教育総合研究所の千田は「視覚障害に起因する行動の制限とその反応について」で、先天性盲児は、バランスがとれて歩行の開始が生後2歳前後で健常児より約1年遅れると報告している⁹⁾。

視皮質は出生時に髄鞘化が始まり、生後5カ月頃には完成する。聴皮質の髄鞘化が2歳頃に完成するのに比べ著しく早くミエリンサイクルが終了する。したがって正常であれば幼児期には視皮質性の制御も可能なはずである。

千田は⁹⁾、重度弱視児の移動行動の具体例を報告している。「両親とも視覚障害者の間に生まれたN児は、10カ月の熟産で3,620gで出生、重度の先天性白内障であった。首のすわりは3カ月、おすわり6カ月、寝がえり8カ月、つかまり立ち9カ月、つたい歩き11カ月、はいはい12カ月、始歩16カ月。2歳8カ月に右眼手術、3歳4カ月に左眼手術「未熟児網膜症で右側に軽い麻痺があるY児の場合、はいはい2歳半、始歩3歳2カ月。4歳で両眼ともに視力が0.04」。生まれつき見えにくい子ども(先天弱視)は、自分の見えにくい状況がよくわからない。ましてや、それを相手に伝えることができない。遠近の判断が曖昧



図4 2歳9カ月児の頸部後屈

昧で段差が知覚できず、すり足になったり、眼振を軽減するために頭を左右に振ったりするような行動(の真意)が他者に理解されず、誤解されることが多い。

V. 視覚障害と平衡覚障害の合併と後屈姿勢

先天性盲児、弱視児の始歩が遅れる理由には、前庭眼反射のうち、視神経、下オリブ核、片葉のループが欠如しているために、小脳と視皮質による姿勢制御の発達に遅れが生じることがまず考えられる。さらに、実際空間と本人の脳の中に形成される視空間の形成が必然的に遅れるために、一致しない間は、バランスが悪くなることも考えられる。広い意味で、視性立直り反射が欠如するために、迷路性立直り反射だけで十分ではない。重度の弱視と重度の迷路機能障害があると、さらにバランスの発達は遅れるのはこのためである。このような場合、幼児期は著しい頭部の後屈現象を呈する(図4)。

VI. 小脳障害と視覚

小脳は平衡感覚のバランスの統合の中核と考えられている。したがって幼児でも小脳出血や腫瘍あるいは変性疾患でバランスの障害が生じる。同時に視覚も小脳に信号が送られバランスの保持に貢献する。すなわち、平衡覚と視覚からのインプットを統合することになる。

伊藤⁷⁾は「視野の安定性を維持するために前庭眼反射が働く。反射の目標に対して反射がうまく

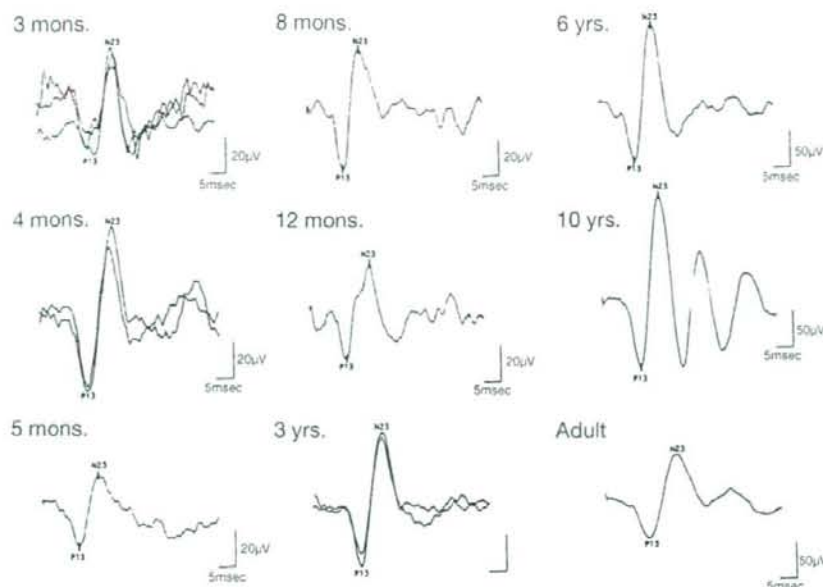


図5 乳幼児の前庭頸筋電位 (VEMP)
成人(右下)に比べ乳幼児では潜時が早く、振幅が小さいのが特徴である。これは耳石器、下前庭神経、前庭神経核、前庭脊髄路、乳突筋の神経筋回路が短く、かつ筋緊張が弱いためである。

働かずに視野がブレても、それを直ちに前庭核にフィードバックすることはできない。そのための経路がないからである。したがって前庭眼反射はいわゆる開ループ制御系の一つである、前向き制御系の構造を持っていることになる」と指摘し、下オリーブ核より小脳片葉へ投射する、登上線維路と苔状線維路が発見され、片葉説を提唱している。

このように視覚、下オリーブ核、小脳片葉の神経回路はバランス機能に影響を与える。健康人でも、急に目を隠し、歩行をすると、バランスの維持が難しくなることが何よりの証拠であろう。ただしこの説は、先天性の前庭半規管系の障害の発達による中枢性の代償作用と学習にはあてはまらない。

おわりに

幼小児のバランスの障害の診断では①半規管に対する回転検査や温度眼振検査と②耳石器に対する VEMP[®]を用いて診断する。発達による運動の学習と代償の長期追跡による観察が鍵である(図5)。感覚器障害の場合は脳による代償と学習や記

憶による統合作用により、バランス機能を獲得するに至る。

文献

- 1) Magnus R : Körperstellung. Julius Springer, Berlin, 1924.
- 2) 加我君孝 : めまいの構造, 第2版, 金原出版, 東京, 2006.
- 3) Rapin I : Hypoactive labyrinth and motor development. Clin Pediatr 13 : 922-937, 1974.
- 4) Kaga K, Suzuki J, et al : Influence of labyrinthine hypoactivity on gross motor development of infants. Ann NY Acad Sci 374 : 412-420, 1981.
- 5) Kaga K, et al : Development of righting reflexes, gross motor functions and balance in infants with labyrinth hypoactivity with or without mental retardation. Adv Otorhinolaryngol 41 : 152-161, 1988.
- 6) 千田耕基 : 視覚障害に起因する行動の制限とその対応について, 特別研究報告「心身障害児の運動障害にみられる課題とその指導に関する研究」, 118-125頁, 国立特殊教育総合研究所, 1995.
- 7) 伊藤正男 : 脳の設計図, 中央公論, 東京, 1980.
- 8) Murofushi T, Curthoys IS : Physiological and anatomical study of click-sensitive primary vestibular afferents in the guinea pig. Acta Otolaryngol (Stockh) 117 : 66-72, 1997.

* * *

脳と発達〔第39巻・第5号〕別刷

2007年9月1日発行

発行所 株式会社 診断と治療社

= 総 説 =

幼小児の難聴に対する人工内耳手術による聴覚と言語の発達

加我 君孝¹ 新正由紀子¹ 山俣 達也¹ 伊藤 健¹
赤松 祐介¹ 内山 勉² 徳光 裕子²

要旨 幼小児の先天性難聴は、新生児聴覚スクリーニングが2000年より一部で行われるようになって、生後3カ月までに発見されるようになった。しかし、まだ新生児聴覚スクリーニングを受けなかった場合の新生児の方が多く、平均2歳で発見されており、昔と変わらない。先天性難聴児の治療は、まず補聴器を直ちにフィッティングし、聴覚言語教育を行う。教育の場は難聴児通園施設から学校となる。補聴器の効果が少ない場合は2~3歳で人工内耳手術を行う。その多くは良く聞き良好な発音で話すようになり、小学校就学にあたっては普通小学校を選択するものが多くなった。人工内耳手術は脳の発達期の可塑性のある低年齢のうちに行う。

見出し語 先天性難聴、新生児聴覚スクリーニング、補聴器、人工内耳、脳の可塑性

はじめに

この約20年の間に聴覚の領域で起きた治療上の革命は、先天性の高度難聴や髄膜炎や進行性感音難聴などで生じた後天性の聾に対する人工内耳埋込術である。以前は、このような内耳性の重度の難聴者には補聴器の装用がすすめられ、効果がなければ聴覚の活用はあきらめざるを得なかった。結果的に、手話を活用してのコミュニケーションが主となるため社会への進出にも制限が生じた。現在では、人工内耳埋込術のおかげで、先天性難聴児では良好な聴覚を獲得し、正確な発音で話す普通学校で教育を受ける児童が激増した。後天性難聴では一度完全に失った聴覚を再獲得し、会話が可能となり社会復帰をして活躍したり、さらに電話を使える人や音楽を楽しむ人までいるほど大きな成果をあげている。人工内耳は20世紀最後の10年間に発展した医学と工学の素晴らしい成果であると言える¹⁾。

人工内耳の適応は、内耳の有毛細胞が消失しても蝸牛神経が保たれている場合の難聴に限られている。しかし、近年は、さらにNF2の両側聴神経腫瘍によって蝸牛神経が失われた患者の聴覚の獲得にも挑戦するようになった。脳幹の蝸牛神経核に多チャンネルの電極を移植するので、Auditory Brainstem Implantと名付けられている。筆者は3例経験したが、いずれも良い成果をあげている。

¹ 東京大学医学部耳鼻咽喉科

² 富士見台聴こえとことばの教室

連絡先 〒113-8655 東京都文京区本郷7-3-1

東京大学医学部耳鼻咽喉科 (加我君孝)

(受付日: 2006. 12. 27)

I 人工内耳の開発の歴史

Cochlear Implant (人工内耳埋込術) の歴史は200年前に遡る。聴器を電気刺激すると聴覚が生じる現象は電気聴覚と呼ばれるが、電池を開発したVoltaが1800年に初めて自分の耳を電流で刺激し音知覚を体験した。それ以来、現在では2つの発現機序が知られている。Electroneural hearingとelectrophoric hearingである。前者は電気刺激が直接聴神経を刺激して聴覚が生じる場合で、高度の感音難聴者に起きる現象である。後者は電気刺激が電極の周囲組織に機械的振動を惹起し、耳小骨や内耳液を振動させ、それが有毛細胞を興奮させて聴覚が生じるもので、健聴者に起きる現象である²⁾。

1957年頃よりelectroneural hearingを利用して聾患者の聴神経に電極を埋込み、電氣的に聴覚を与えることにフランスで成功した。1970年代になると、ルーチン手術として人工内耳埋込みがアメリカ、オーストリア、オーストラリアで実施されるようになった。単チャンネルから6チャンネルのものまでさまざまな方式が試みられた。1980年代に入って、世界の大勢はオーストラリアのコクレア社製の22チャンネルの人工内耳を使うようになった。これは音声のフォルマントをデジタル信号化する方式で世界に普及した。その後、1990年代に入ると、アメリカのBionics社とオーストリアのMED-EL社、フランスのDigisonic社がCIS (continuous interleaved sampled pulse) というコクレア社と違う方式で、かつ電極数が半分以下でも同等以上の性能を持つ人工内耳を開発し使われるようになった。その結果、世界中に人工内耳手術が普及するようになった。

人工内耳はワンセット約300万もし、手術・入院の費用も含めると約400万がかかる高価な医療である。わが国では平

成5年より健康保険の適用となった。オーストラリアのコクレア社、米国のBionics社、オーストリアのMED-EL社製のものが順に認可され使用されている。

II 人工内耳のしくみ (図1)

22チャンネル人工内耳は、蝸牛内に挿入した電極に電気刺激パルスを出力する受信-刺激ユニットと、患者が装着するマイクロホン・ヘッドセットと頭部に音声と情報を伝送するスピーチプロセッサとで構成されている(図1)。さらに、手術後のリハビリテーションに用いる特性テスト・プログラム作成システム(マッピング装置)が必要である。

1) 受信と電極一埋込まれる部分

手術で埋込む部分である。蝸牛内に埋込む電極はシリコン製の支持体に支えられた22個の白金のリングでできており、先端より17mmの範囲に等間隔で配置されている。頭皮下に埋設させる受信-刺激ユニットは発信回路とIC回路からなる電子装置であり、体外コイルからの電極誘導により、2相性電気パルスがあらかじめ設定した1対の電極の間に出力される。

2) スピーチプロセッサ(体外部)

患者が持つものである。マイクロホンから入ってくる入力信号の情報を分析し、電気パルス刺激の頻度、強さの設定および電極の選択を行い、これらの情報を高周波電気信号として頭部の体外コイルから電磁誘導で頭皮下の体内コイル、す

なわち受信-刺激ユニットへ伝送する。スピーチプロセッサは、体内コイルへ電源の供給も行う。

1)、2)だけでただちに聴こえが取り戻せるわけではなく、患者に合ったプログラムの作成が必要となる。リハビリが必要で、人工内耳を通じて、聴覚には可塑性のあることがわかり、神経科学上の大きな話題となっている。

3) 特性テスト・プログラム作成システム(マッピング)

これは、スピーチプロセッサ・インターフェースとマイクロコンピュータから構成されている。スピーチプロセッサの作用と動作を制御し、患者固有の情報をスピーチプロセッサ内のメモリーに書き込むことができる。手術後に生体側に種々の変化が生じてもそのつど再調整し、最適刺激を与えることができる。

補聴器を用いる難聴児の教育は、脳に言葉の習得の臨界期があるために1歳以内に行う必要がある。しかし、1~2歳でも可塑性があり手遅れというわけではない。しかし、補聴器装着年齢が遅くなればなるほど困難が大きくなる。今後は補聴器を用いても効果のない高度難聴の幼児に対しての人工内耳埋込術は、脳の可塑性を考慮して1~2歳頃から始めるべきであろう。日本耳鼻咽喉科学会の人工内耳手術の基準は、これまで2歳6カ月であったのが、平成18年より1歳6カ月に改訂されたのはこのような背景がある。

わが国では先天性難聴の早期発見・早期教育が世界でもトップレベルにあるが、人工内耳についてはそうではない。言語の習得には臨界期がある以上、人工内耳も早期手術が望

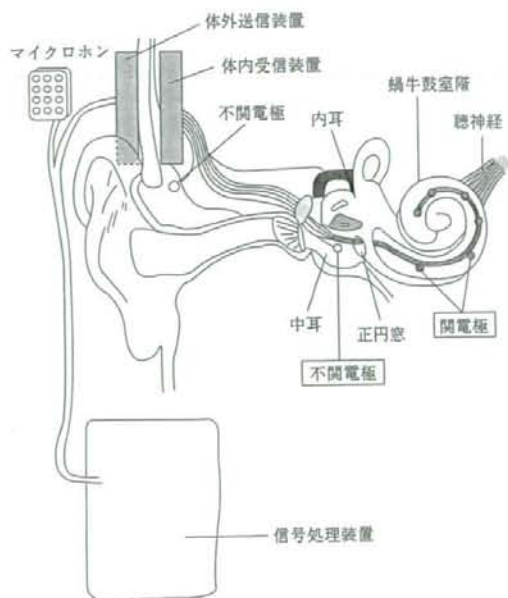


図1 人工内耳の構成：蝸牛内多チャンネル方式の概念図
外部装置と内部装置電極部分からなる。

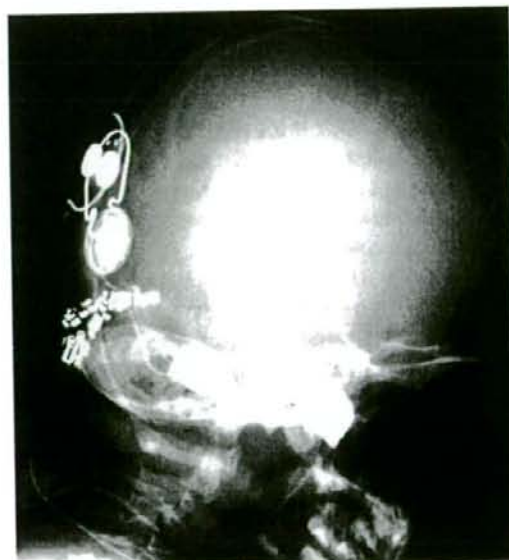


図2 人工内耳を装着している4歳児のレントゲン写真
外部装置のコード、体外送信装置、体内受信装置、蝸牛内の電極が写っている。

まれる。図2に人工内耳を装着している難聴児のレントゲン写真を示したが、サイボーグ的と言われる印象を与える。

Ⅲ 人工内耳術後の聴皮質の活動のPETによる評価

1) 聾者の聴皮質の構造と機能

補聴器が全く役立つことがないため聴覚を全く使うことなく視覚を頼りに生きる聾者は、聴皮質の神経細胞は変性するのであろうか。あるいは聴覚情報は届かないにもかかわらず、神経細胞の構築は正常に存在するのであろうか。もし、聴皮質の神経細胞が保たれたとしても、髄膜炎などで5年～20年失聴が続いた場合、人工内耳手術後再び聴覚情報が入ったとしても聴皮質は再び活動するのであろうか。補聴器の効果のない聾者の聴皮質やWernicke中枢の構造はMRIによる脳画像でみる限り正常である。しかし、機能は存在するのかこれまでわからなかった。しかし、中途失聴後の人工内耳手術の効果は良好である。すなわち聴覚の再獲得が実にスムーズに可能となる。しかも聴覚のリハビリテーションはわずかで済む。このことは構造だけでなく機能も保存されていたことを示している。この問題は人工内耳患者のPET (positron emission topography) 研究で初めて明らかにされつつある³⁰⁾。

2) 高度難聴者の人工内耳術後の聴皮質の機能について

われわれは、聴皮質の活動状態を、PETを用いて調べた。

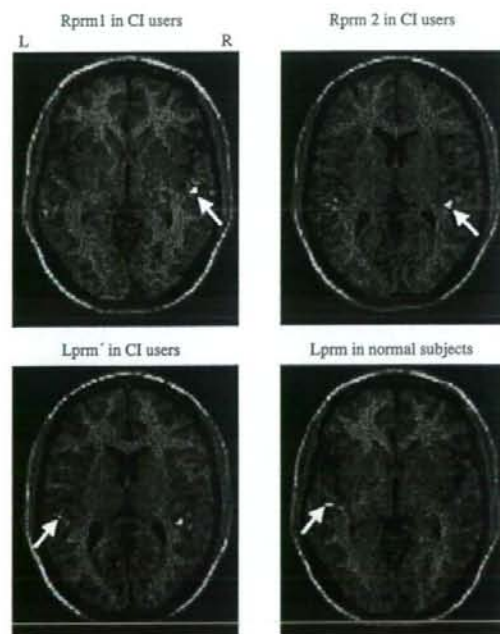


図3 1 kHz 純音刺激のPETによる聴皮質の脳血流量の変化。右下が正常者。他の3つは人工内耳装用者。矢印はもっとも脳血流量の増加を呈した部位を示す。いずれも左右のいずれかの聴皮質が刺激に対して血流量が増加していることがわかる。

長期人工内耳装用者ではPETで聴皮質やWernicke中枢に脳局所血流量の増加が報告されている。短軸ではどうであろうか。コントロールとして聴力正常な24～41歳、平均年齢28.6歳成人を選んだ。症例は中途失聴患者で43～58歳、平均年齢49.6歳、男女半々である。失聴期間は13～57年と長期にわたった。PETの記録は人工内耳術後、スイッチを入れてから1～8週の間で平均4週である。

PETの記録において、音刺激は、音刺激なしの場合と1 kHz 純音と単語である。PETは大脳の局所血流量の変化を測定して表示する。図3 (1 kHz 純音刺激) に正常例と人工内耳症例の聴皮質領域のactivationの比較像を示す。正常例も人工内耳症例も同じように左右の聴皮質に血流量の増加を示す。これをさらに図4 (単語刺激) に統計学的に人工内耳装用時の脳血流の変化を脳の表面、聴皮質を含む冠状断と水平断の上に示した。正常例も人工内耳症例も同様に聴皮質がactivationされることを示している。ただし、人工内耳症例では、捕捉運動野もactivationされているが、正常では生じることはない³¹⁾。

聴皮質のactivationは本研究のような中途失聴例だけでなく先天性難聴者でも報告されている³²⁾。視覚系では脳の可塑性に制限があり、未熟児網膜症や先天性白内障の治療は生後早期に行うことがすすめられている。しかし、難聴については本研究を含めPETを用いた研究では、先天性難聴も後天性難聴も聴覚系の脳の可塑性は発達期も成人期も老年期も保たれることを示している。したがって、人工内耳手術の適用は広い。このことは難聴児や難聴者の聴皮質は音信号が入らない時期に退行変性や脱落するわけではなく保存されていることにある。刺激がないので休眠状態にあるだけのものであると例えることができる。

Ⅳ 人工内耳 V.S. 補聴器

1. 人工内耳手術児 V.S. 補聴器装用の重度・中等度難聴児の就学時の言語性IQ

1) 症例の選択

人工内耳で療育を開始した場合と補聴器で療育を開始した場合、小学校に入学する時点では言語能力に差が生じるものか、あるいは生じないものかまだわかっていない。難聴以外に身体および知的・学習機能に差がない難聴の小児を対象とした人工内耳手術児と補聴器装用児の間の言語能力については統計学的に比較検討した報告はない。われわれは統計学的に統制のとれた比較研究をすることにし、新しい治療法である人工内耳が補聴器をしのぐものか否か検討した。

2005年3月まで難聴幼児通園施設(東京・富士見台聴こえとことばの教室)で療育を受けた4月に普通小学校に就学した難聴児のうち、療育終了時点で行ったWPPSI知能検査をもとに、療育効果を検討した。

対象児21名で知的障害等の他障害が合併していない症例とした。①人工内耳装用児7名、②聴力80 dB以上の高度難

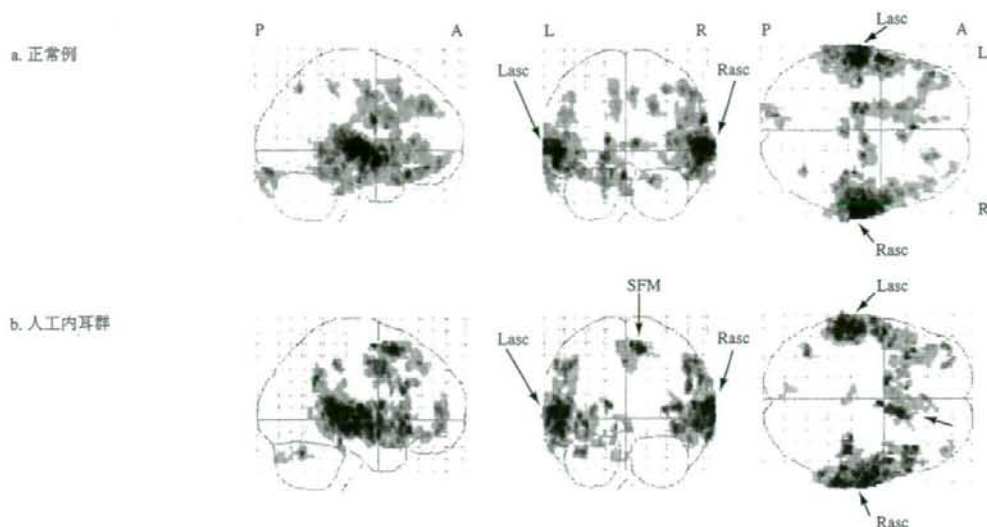


図4 単語刺激による脳血流の変化

単語刺激による脳血流の増加した部位を黒く示してある。正常者も人工内耳装用者も左右の聴皮質で脳血流が増加していることがわかる。

聴で補聴器装用児7名(平均91 dB), ③聴力80 dB未満の中等度難聴で補聴器装用児7名(平均66 dB), 3群とも動作性IQに差はみられない例を選んでいる。

人工内耳装用群が80 dB未満補聴器装用群に比べ有意に療育開始月齢が低くなっている。Uテスト $p < 0.05$ (両側検定)。人工内耳装用群の半数は新生児聴覚検査より乳幼児前半に難聴の診断を受けている。療育開始月齢を図5に示した。人工内耳群と補聴器群(80 dB以上)は平均14カ月で統計学的に差がない。しかし、中等度難聴の③補聴器群(80 dB未満)は平均42.4カ月で3倍も遅いことがわかる。これは重度難聴児は早期に発見されやすいが、新生児聴覚スクリーニングがない時代、中等度難聴は遅れて発見されることを示している。

2) 3群の言語性IQと有意差検定結果

図6に示すように、就学時の言語性IQは、人工内耳群の平均値は101(標準偏差14)、補聴器群(80 dB以上)は90(標準偏差16)、補聴器群(80 dB未満)は82(標準偏差15)で、人工内耳群は同年齢の正常児とほぼ同等の言語性IQを示している。

聴力の重い人工内耳装用群の言語性IQは、聴力的に軽い80 dB未満補聴器装用群より高い。Uテスト $p < 0.05$ (片側検定)。

3) 言語性IQに差が生じる理由

動作性IQの同じ人工内耳群と80 dB以上の補聴器群は統計学的には差は認められないが、言語性IQは80 dB未満の補聴器群とは有意な差がある。療育開始が前2者は平均14カ月で早期であったこと、しかし、補聴器群(80 dB未満)の

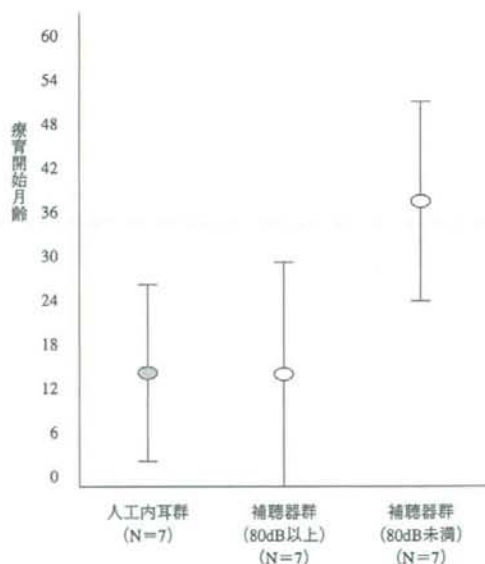


図5 人工内耳群と補聴器群の療育開始年齢の比較
中等度難聴である80 dB未満の補聴器群が著しく遅い。

療育開始が3倍も遅いことと関係があると考えられる。すなわち、発達期の脳の可塑性は幼児期の早い時期の方が人工内耳、補聴器にかかわらず豊かであり、早期教育が言語発達を促す重要な因子であることを示している。80 dB未満の補聴器群は難聴は中等度難聴にかかわらず、発見年齢と教育が4

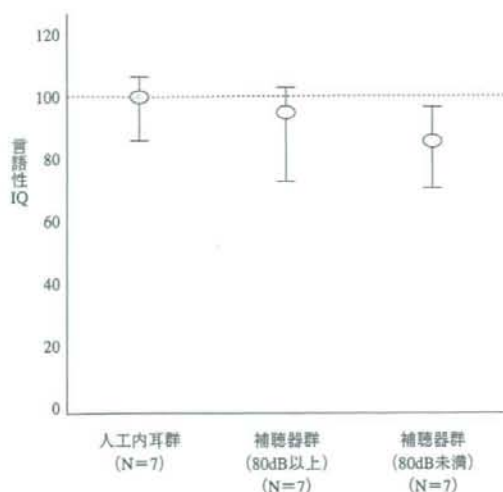


図6 人工内耳群 V.S. 補聴器群の就学時の言語性 IQ の比較
人工内耳群と 80 dB 以上の高度難聴群の間には有意差はないが、80 dB 未満の中等度難聴群とは有意差がある。

～5歳と遅く開始されるため、就学時の言語性 IQ が低い結果になったと考えられる。

新生児聴覚スクリーニングを受け、乳児期より療育を開始した高度難聴児は人工内耳あるいは補聴器を装着し適切な早期療育を受けることで、年齢相応の言語能力を持って普通小学校に就学が可能になっていること、逆に発見の遅れた中等度の難聴児では小学校就学時点までに年齢相応の言語能力を習得することが困難であることが明らかとなった。

2. 重度難聴児における人工内耳 V.S. 補聴器の就学時の言語性 IQ への影響

1) 症例の選択

難聴児の言語発達には聴力、療育開始年齢、知的能力、他障害の合併の有無、療育内容・方法、親の教育力など多様な要因により影響を受ける。難聴幼児通園施設（東京・富士見台聴こえとことばの教室）で聴覚活用による療育を受けた難聴児のうち、補聴器のみを装着して療育を受けた難聴児と人工内耳を装着して療育を受けた難聴児の言語発達を比較することで、人工内耳の療育効果に及ぼす要因は何かについて検討することとした。さらに新生児聴覚スクリーニングによる難聴の早期発見と早期療育開始および早期人工内耳装用の療育効果についても検討した。

上記の難聴幼児通園施設に在籍した難聴児の中で、つぎの条件を満たす難聴児を対象とした。

- (1) 3歳11カ月までに上記施設での療育が開始された。
- (2) 聴力が90dB以上、WPPSI動作性IQが90以上である。
- (3) 明らかな他障害合併が認められない。

上記の条件を満たす難聴児のうち、①最初は補聴器装用で療育を受け、在籍中に人工内耳を装着して療育を受けた人工内耳装用児19名（男8名、女11名）を人工内耳群とした。②補聴器を装着して療育を受けた補聴器装用児29名（男10名、女19名）を補聴器群とした。

人工内耳群および補聴器群の難聴児は、聴覚活用を最大限行いながら読話を併用する聴覚口話法で療育を受けている。人工内耳群は人工内耳装用後に徹底的に聴覚活用を行う聴覚言語法で療育を受けている。両群の難聴児は個別・集団・健常児との統合訓練、聴力検査、補聴器管理、人工内耳マッピングを含む週5日の総合的なプログラムを受けており、両群の療育条件は同一といえる。

両群の健聴児に小学校就学直前に施設で実施した WPPSI 知能検査の結果をもとに、両群の言語力を比較した。

2) 人工内耳と補聴器の症例の言語性 IQ の有意差検定

(1) 人工内耳群について、人工内耳手術年齢は平均4歳6カ月、範囲は3歳1カ月～6歳1カ月であった。

(2) 聴力に関しては、人工内耳群（非装用耳平均105dB、135～93dB）と補聴器群（平均100dB、115～90dB）とは有意差（Uテスト：片側、 $p < 0.05$ ）がみられたが、両群とも重度の難聴である。

(3) 療育開始年齢（人工内耳群平均1歳10カ月、補聴器群平均1歳11カ月）、評価年齢（人工内耳群平均6歳5カ月、補聴器群平均6歳4カ月）に差はなかった。

(4) WPPSI 知能検査動作性 IQ については、人工内耳群（平均 PIQ114, 139～94）と補聴器群（平均 PIQ117, 146～97）には有意差はなかった。

(5) 言語性 IQ については、人工内耳群（平均 VIQ84, 125～57）と補聴器群（平均 VIQ87, 132～37）には有意差はなかった。しかし、動作性 IQ に比し有意に低い結果であった。

3) 代表的な症例の紹介

早期療育（生後6カ月までに療育を開始）、早期人工内耳装用群（2歳後半での人工内耳手術の条件を満たす施設在籍）の5歳難聴児2名に WPPSI 知能検査を実施した。

症例1：生後4カ月で難聴と診断された男児（平均聴力103dB、療育開始年齢6カ月）の5歳6カ月時点での WPPSI 知能検査結果によると、言語性 IQ116、動作性 IQ123であった（図7）。

症例2：新生児聴覚スクリーニングで難聴を疑われ、生後3カ月に難聴と診断された女児（聴力106dB、療育開始年齢3カ月）の5歳4カ月時点での言語性 IQ は87、動作性 IQ は139であった（図8）。

症例1、2ともに同年齢の健常児と音声言語によるコミュニケーションを活発に行っており、集団生活上問題はみられない。

4) 人工内耳は補聴器より有利か

難聴児の言語力については、従来からの聴覚口話法による療育の結果、最重度の難聴児であっても年齢相応の言語力を



図7 WPPSI 知能検査プロフィール—症例1

言語性IQ116で正常範囲。

H12. 11. 15生, 5歳6カ月, 男

良耳聴力: 101 dB

実施日: H18. 5. 17

結果: 言語性IQ:116, 動作性IQ:123, 全IQ:123

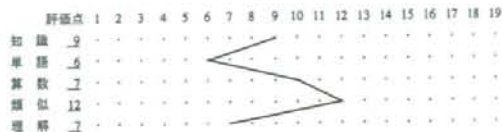


図8 WPPSI 知能検査プロフィール—症例2

言語性IQ87で動作性IQ139に比べ、著しく低い。

H13. 1. 11生, 5歳4カ月, 男

実施日: H18. 5. 24

結果: 言語性IQ:87, 動作性IQ:139

習得することは可能である。3歳以降に人工内耳装用を開始した難聴児と補聴器のみで療育した難聴児の言語性IQを比較したところ、両群に有意差はなかった。

インプットとして音声の聴き取りについては、明らかに人工内耳群が補聴器群より聴き取り成績は良好であり、アウトプットとしての音声言語によるコミュニケーションもより自然であった。一方、補聴器群では、聴力障害が重くなるにつれて、補聴器だけの音声の聴き取りは困難であり、読話併用が不可欠である。しかしながら、厳しい聴き取り条件の中で適切な療育を受けることで、言語力を高めることは可能であることが、言語性IQの分布から示されている。

一方、3歳代で人工内耳を装用して療育を行っても、必ずしも言語力が向上していない症例が存在する。言語力が向上しない症例を検討すると、知的に正常下位レベル、親の教育力不足、軽度ながら学習障害を疑う症例、療育開始年齢が遅い症例などが見出される。以上の結果から、療育条件が同一の場合、3歳以降に人工内耳を装用した難聴児の言語発達は、療育開始年齢、知的能力、親の教育力などの要因に影響され得ると考えられる。

症例1, 2で示した療育開始ならびに早期人工内耳装用の代表的な2症例について生じた言語性IQの差について検討すると、2症例とも生後6カ月に療育を開始したが、5歳半ばで症例1は言語性IQ117、症例2は言語性IQ87と30も差が生じた。ただし、難聴児の言語性IQとしては良好ではあるが、同一の療育を受けた2名の難聴児の言語力に差が生じる原因として、症例1は子ども1人の家庭であり、母親は本児の家庭で教育に専念できるが、症例2は3人兄弟の1人であり、兄弟の育児のため多忙で母親が家庭で本児の教育に専念できないことの影響が最も考えられる。ただし、2症例とも発話は明瞭である。

以上の結果から、人工内耳装用児の療育効果について、乳

児期からの早期療育および2歳代での人工内耳装用、乳児期からの小学校就学まで一貫して聴覚活用を基本とした総合的な療育を受けることで、もっとも療育効果を高めることができると思われる。

3. 自閉傾向・学習障害等を合併する人工内耳装用児の言語性IQでみた療育効果

1) 人工内耳手術の新たな問題

人工内耳手術が2歳から行われるようになり、術後の療育で新たな問題が生じている。それは難聴以外の他障害を合併する難聴幼児の出現比率は難聴児通園施設では25%程度存在することである。合併する多様な障害の中で療育上特に問題となるのは、自閉的傾向、学習障害、多動傾向などの軽度発達障害を合併している難聴児である。このような軽度発達障害を合併する人工内耳装用児の早期療育効果について検討した。

2) 症例の選択

難聴幼児通園施設に在籍中の人工内耳装用手術を受けた難聴児のうち、明らかな自閉的傾向、学習障害、多動傾向(AD/HD)のある難聴児5名(男3名, 女2名)を軽度発達障害の合併する群(合併群, 表1)とした。対照群として、明らかな発達上の問題のない難聴児6名(男3名, 女3名)を健常群とした。

対象としたすべての難聴児について、良耳平均聴力は95 dB以上であり、3歳1カ月~4歳5カ月の間に人工内耳装用手術(コクレア社製: N22またはN24を装着)を受けている。人工内耳装用以前は補聴器を装用して聴覚活用による総合的な療育を受け、人工内耳装用後は徹底的な聴覚活用による個別訓練(聴覚-言語法)に加え、グループ訓練や健常児との統合訓練を含む週5日の総合的療育を受けている。

これらの難聴児に療育終了時点もしくは在籍中に行ったWPPSI知能検査言語性IQをもって療育効果の指標とし、合併群と健常群を比較した。

表1 人工内耳手術を受けた自閉症傾向、学習障害などの合併群

合併群		療育開始月齢	手術月齢	評価月齢	言語性IQ	動作性IQ	合併する障害
症例A	女	14	37	65	42	80	多動(AD/HD)
♢B	男	14	39	79	54	80	自閉傾向
♢C	男	9	53	81	77	106	多動傾向・学習障害
♢D	女	32	41	71	51	106	学習障害
♢E	男	29	46	76	45	123	自閉傾向
平均		19.6	43.2	74.4	53.8	99.0	
SD		9.1	5.7	5.8	12.4	16.7	

表2 自閉傾向・学習障害等を合併する人工内耳装用児の療育効果

	療育開始	手術月齢	評価月齢	言語性IQ	動作性IQ
合併群 (n=5)	19.6	43.2	74.4	53.8	99.0
健常群 (n=8)	22.5	46.3	73.5	90.7	110.3
	差なし	差なし	差なし	*有意差有	差なし

3) 療育効果の著しい差と今後の課題

療育開始月齢は、合併群：平均19.6カ月(1歳7カ月)、健常群：平均22.5カ月(1歳10カ月)であった。手術月齢は、合併群：平均43.2カ月(3歳7カ月)、健常群：平均46.3カ月(3歳10カ月)で差はなかった。知能検査を実施した評価月齢は、合併群74.4カ月(6歳2カ月)、健常群：73.5カ月(6歳1カ月)であった。いずれも両群に有意差はなかった(表2)。

WPPSI知能検査言語性IQについて、合併群は平均VIQ:53.8(42~77)、健常群は平均VIQ:90.7(80~102)であり、合併群が有意に低かった(Uテスト, $p < 0.01$)。

本研究で対象とした合併群および健常群の難聴児については、人工内耳装用により聴力は明らかに改善された(人工内耳装用状態でのスピーカ法閾値:35~40dB)。しかしながら、合併群の難聴児では、落ち着きに欠ける、こだわりがある、などに伴い言語習得が明らかに遅い、手指動作が不器用である、対人関係が偏っているなどの行動特徴は人工内耳装用しても不変であり、健常群の難聴児と日常生活での行動に明らかな相違が見られる。しかしながら、WPPSI知能検査の動作性IQでは合併群と健常群に有意な差はなく、対象とした難聴児全員の動作性IQは80以上の正常範囲であった。これらのことから、合併群の難聴児には注意欠陥/多動性症候群(AD/HD)、広汎性発達障害(PDD)、学習障害(LD)などの軽度発達障害を合併していると判定した。

合併群の言語性IQでもっとも高い症例3の療育開始月齢は生後9カ月であり、療育の条件としては有利である。しかし、言語性IQは療育開始がやや遅い健常群の症例4(療育開始:1歳1カ月)や症例5(療育開始:1歳3カ月)に比べ

明らかに低い。また、合併群の症例6,7は1歳過ぎから療育を開始し、また、人工内耳装用も3歳前半であるにもかかわらず、療育開始や人工内耳装用が遅い健常群の症例8,9,10に比べ言語性IQは明らかに低い。すなわち、合併群の言語発達の遅れは合併する軽度発達障害が原因と考えられる。

聴覚に障害のない自閉性障害やAD/HDを示す軽度発達障害児では、言語発達、ことに聴覚理解能力の発達が遅滞することが知られている。このため、軽度発達障害を合併する難聴児では、潜在する言語能力自体も低いレベルであることが考えられる。すなわち、聴力95dB以上の合併群の難聴児について、従来の補聴器装用しての聴覚一口話法による療育では言語習得は著しく遅れたと推定される。しかしながら、これら難聴児は人工内耳を装用し、発達特徴に応じた総合的な療育を受けることで、潜在能力に応じた言語能力を習得できたのではないかと考えられる。平成18年度より小児の人工内耳の手術基準では人工内耳手術は1歳半以降となっている。このことは術後成長して初めて自閉傾向、学習障害が明らかになる症例がEBM的に20%前後出現することが予想される。それであっても人工内耳手術は有効であることが示されている。自閉傾向、学習障害等の軽度発達障害を合併する人工内耳装用児では、障害に応じた適切な療育を受けることで、潜在能力の応じた言語能力を習得することが可能と思われる。

4) 著しく遅れて発見される先天性難聴児の人工内耳手術の頻度

現在、新生児聴覚スクリーニングはAABR(automated auditory brainstem response)かOAE(evoked otoacoustic emission)を用いて行われているが、出生した全ての新生児が受けているわけではない。そのため遅れて現在も1~3歳で発見される難聴児が少なくない。このような遅れて発見された先天性難聴児について、どの時点で発見されたか、発見の遅れた理由は何か、人工内耳手術を希望した頻度はどの程度かを調べた。

東京大学および関連病院を受診した先天性難聴児のうち、早期発見されず遅れて発見され紹介された25名(男13名、女12名)を対象とし、どの時点で難聴を発見されたか、そして発見が遅れた理由を調査した。その際母子手帳の記載内

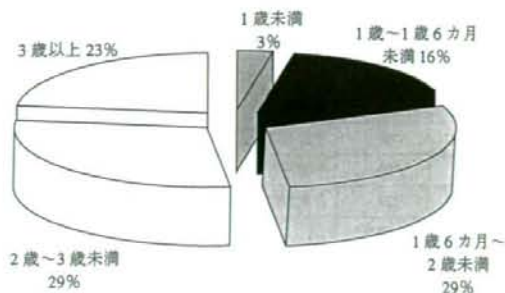


図9 スクリーニングを経ないため遅れて難聴が発見された難聴児の分布 (1997～2003年, 東大病院耳鼻科外来) 2歳半以上が半数を占める。

容も参考にした。

発見年齢は図9に示すように1歳6カ月から2歳, 2歳から3歳未満が合わせて50%以上を占める。初めての難聴の可能性を疑った者の割合は, 84%が母親であった。これは言葉を話し始める1歳から2歳にかけ, 呼びかけ音に対する反応や言葉の発達が悪いことに両親が気づき, 保健所や小児科または, 医療機関に相談するためである。小児科や医療機関に相談したとき問題となるのは, 保健婦や医師の対応, 指導である。相談した際, 言葉の発達には個人差があるのでしばらく様子を見るように指示されたケースが60%を占めたからである。すぐれた耳鼻科に相談すべきである。

また, 小児科では特に聴力に関する検査はなく, ほとんどが母子手帳の母親による記載を参考にしていた。母親は1歳未満で難聴を疑っていない場合が多く, 母子手帳の聴力に関する項目では1歳まで聞こえていると答えているケースが50%以上を占めた。人工内耳手術は24名中9名(38%)を受けている(図10)。

新生児聴覚スクリーニングが全国すべての都道府県に普及していない現時点では, 全ての新生児がスクリーニングを受けているわけではないため, 母親が気付くか, 母子手帳の聴覚項目の記載, 小児科健診における反応が難聴と疑うきっかけになりやすい。その際相談を受けるのは保健婦や小児科医である。稀に耳鼻咽喉科医が相談を受けることもある。その時の反応で精密聴力検査に進めるようであれば, 早期に補聴, 療育が開始できる。一方, 人工内耳手術は38%を受けている。これは発見が遅れたため補聴下の教育でも早期発見された難聴に比べ言語発達が遅いため人工内耳手術に期待したためと考えられる。われわれの調査では, 母親が早期に難聴を疑い相談しているにもかかわらず, 保健婦や小児科医から様子を見るように指示され, 精密聴力検査が行われなかったため早期補聴と療育が遅れたケースが60%を占めた。小児科医が関与する保健所や小児科医に先天性難聴に関する正確な知識が十分でないことがこのような現状を生んでいると考えられる。

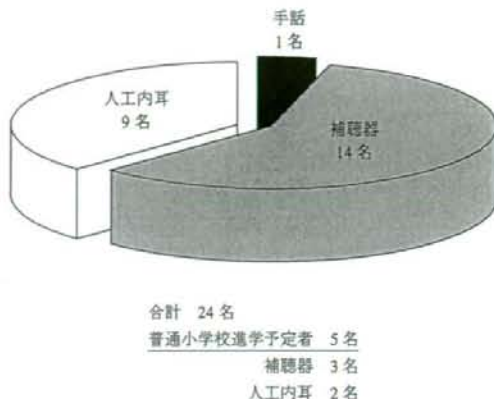


図10 補聴器・人工内耳・手話の選択の割合
遅れて難聴が発見された難聴児のコミュニケーションの方法の割合を示す。補聴器が60%, 人工内耳が37%を占める。遅く発見されても20%が補聴器あるいは人工内耳使用下に普通小学校に入学している。80%がろう学校小学校に通っている。

今回の調査により, 新生児聴覚スクリーニングに関連して, 小児科で定期検診を行う保健婦, 小児科医に対する教育の重要性が再認識された。同時に遅れて発見されると, より人工内耳手術の期待が大きいこともわかった。

V 小児と成人の人工内耳手術の術後合併症の比較

感染のない耳に対する人工内耳埋込術は安全性の高いものであるが, 最近では小児の中耳炎術後状態など炎症を伴うもの, 内耳・中耳奇形, 蝸牛骨化症例などに対しても人工内耳埋込術が広く行われるようになり, 術後合併症の頻度に関して再検討する必要がある。今回われわれは当施設で人工内耳埋込術を施行した症例の術後合併症について調べた。

1995年7月から2005年12月までの10年間に東大病院で人工内耳埋込術を施行した96例100耳を対象とした。術後経過観察期間は2006年3月までである。失聴原因疾患については, 多い順に先天性, 特発性, 内耳奇形, 髄膜炎, 中耳炎性内耳炎である。人工内耳はコクレア社製のヌクレウス22型を20耳に, ヌクレウス24を24耳に使用した。

標準的な様式として耳後部から側頭部後方へ皮膚切開を行い, posterior tympanotomy のち蝸牛窓前上方の鼓室階開窓し電極を挿入し, 開窓部には側頭筋を充填した。電極は乳突前開窓の上方と下方にダクロン糸で固定し, レシーバスティミュレータは側頭部にベッドを作成し2-0ナイロン糸で固定した。側頭筋・骨膜弁によりレシーバスティミュレータを被覆し, さらに皮弁で被覆した。

鼓索神経は30耳69%で確認温存したが, 14耳31%で切断された。脳脊髄液漏 (gusher) は内耳奇形2耳に認められたが, とともに頭位挙上, 過換気, 開窓部電極周囲の筋膜充填により制御できた。顔面神経麻痺を生じた症例はなかった。創

部の感染等により術後早期に再手術された症例はなかった。

重度合併症は成人4耳、小児1耳に認められた。内訳は、電極が蝸牛より逸脱したもの1耳、耳後部の膿瘍形成が3耳、人工内耳装置そのものの故障が1耳であり、埋込術1カ月後から5年後に発症した。

軽度合併症は13耳(成人8耳・小児5耳)に認められた。内訳は一過性のめまい・動揺感が5耳(成人4耳・小児1耳)、顔面けいれんが4耳(成人2耳・小児2耳)、耳後部の腫脹2耳(小児)、鼓索神経保存例における味覚変化が2耳(成人例)であり、いずれも術後早期に発症したものであった。一過性のめまい・動揺感はいずれも術後1カ月後に発症し、顔面けいれんは音入れ時に発症、味覚変化は手術2カ月経過後に発症した。

人工内耳埋込術の重篤な合併症の頻度はこれまでの報告では4.7~11%とされており、その詳細は皮弁壊死、創感染、中耳炎、髄膜炎、顔面神経麻痺、電極の逸脱、装置の故障、心筋梗塞、肺栓塞、小脳梗塞などが報告されている。当施設で発生した重度合併症について従来の報告と比較するとほぼ同様の発生率であった¹³⁾。コクレア社の世界的統計(2001年6月30日現在)によると、人工内耳を摘出するに至った比率は、ヌクレウス22型の摘出(埋込術14年経過時点での平均)は成人2.8%、小児7.4%であり、ヌクレウス24型(埋込術4.5年経過時点での平均)は成人0.3%、小児3.8%である。その原因としては、装置の故障および医学的理由(感染など)がそれぞれ約半数ずつを占めている。コクレア社の統計と比較すると当施設での重度合併症の発生率は若干高いが他の報告といずれも同程度であった¹³⁾。

以上まとめると、1995年7月から2005年12月までに東大病院で人工内耳埋込術を施行した96例100耳を対象として、術後合併症を重度・軽度合併症に分類して検討したところ、重度の合併症は4耳(4%)を認め、電極の逸脱1耳、耳後部膿瘍2耳、人工内耳装置故障1耳であった。そのうち1例は小児であった。一過性めまい、耳後部腫脹、顔面けいれん、味覚障害などの軽度合併症は13耳認めた。耳後部の腫脹は小児の2例に認めた。

人工内耳埋込術後の術後合併症は小児の手術の方が成人よりも少なく、幼児では成人の約1/4であった。しかし、小児は中耳から感染およびバイオフィーム形成など成人とは異なる合併症があり、十分に注意して人工内耳手術にあたらなければならない。

VI 人工内耳手術の小児の両親に対する術後アンケート調査結果

1) アンケート調査による人工内耳の成果

人工内耳手術は小児については新しい医療で、療育も教育も新たな対応を考えなければならない。日本耳鼻咽喉科学会調査(2004年)では、手術年齢のピークがそれまでの3歳から2歳に1歳分若くなり、2006年に改定された手術基準では

1歳以上の小児を対象とするように、より低年齢化がすすんでいる。人工内耳手術を受けた小児が全国で普通小学校へ就学するようになることを見込み、著者等が提案し、参加し、日本学校保健会より小・中・高の教師の理解を高めるために「難聴児童生徒へのきこえの支援」というカラー判の解説書が発行され全国の小・中・高に配布された。しかしながら、両親に対する意識調査を行い、生の声を聴くことで、医療を行うわれわれに対してフィードバックすることは、今後の人工内耳医療に有益と見込まれる。わが国ではこれまでこのような人工内耳に関する意識調査は行われていない。

対象は1995年から2005年の間に東大耳鼻科で人工内耳手術を受けた小児53例である。アンケートはO'Neil等によって2004年のInt. J. PORLに公表された“Parents and their cochlear implanted child: questionnaire development to assess parental views and experiences”を翻訳した。これに自由意見を加えて用いた¹⁴⁾。

アンケート調査の回収率は72%(39)であった。アンケートは10の大きなカテゴリーからなる。項目は1.コミュニケーションについて、2. 全体的な効果、3. 自立、4. 生活の楽しみ、5. 社会関係、6. 教育、7. 手術について、8. 人工内耳の効果、9. 手術を受けるまでの心配と決心、10. 子供への支援である。各項目に対してのレスポンスは、A:全くその通り、B:その通り、C:なんとも言えない、D:そうではない、E:全く違うの5つのうちどれかを選ぶようになっているが、人工内耳手術に対しては3/4が肯定的であることがわかった。学校や病院に対しての要望が多いこともわかった。

2) 自由意見

自由意見はさまざまであったが、手術前の説明、入院中や退院後の医療側並びに教育側への要望が多く見られた(表3)。自由意見を記入してもらって初めて全体像がわかった。

小児の人工内耳手術は、アンケート調査によると、多くの両親は、術後もたらされた聴覚・言語の著しい向上に喜んでることがわかった。コミュニケーション能力が補聴器に比べ著しく改善し、手がかからなくなっているからである。しかし、聴覚・言語の発達が緩慢な例もあり、心配している場合もある。特に学校での教育環境や将来の社会での活動などの心配が顕著である。人工内耳による聴覚は完全に健常児に近いが、全く同等なわけではないため、今後学校や社会での理解と受け入れ体制を整備する必要がある。自由意見では、学校や医療側によりきめ細やかな対応を求めており、大いに参考になった¹⁴⁾。今回用いたO'Neil等のアンケートは自由意見を加えることで、国内外の他施設でも比較調査が可能であり、注目に値するアンケートである。著者が2006年6月ウィーンで開催された第9回世界人工内耳学会で本研究の一部を発表したところ、各国でも同様な傾向であるとの反響があった。現在世界中で進行中の小児の人工内耳手術は各国で同様な成果と同様な問題に直面しているのであろう。

表3 幼小児の人工内耳アンケート調査に添付された自由意見

1. 手術年齢: 2歳6カ月 女児 現在: 4歳 通園施設	なっているかも……!!)
生まれで聞かない時に最重度の難聴とわかり、当初は本当につらい思いをしましたが、あれからもうすぐ4年になろうとしています。今では、早期療育、人工内耳の早期の装着のすばらしい効果を息子の姿を見て日々感じています。	6. 手術年齢: 3歳4カ月 女児 現在: 3歳11カ月 通園施設 手術もうまくいき聴こえの方も手術前とくらべるとすごく良くなっています。手術から半年がたち、言葉の方も出てきていますし、2語・3語文の話も多少できるようになりました。
私としては、違わたりすることなく今の道を歩むことができ満足していますが、難聴を診断された病院でのフォローがなにもないままの東大病院を訪れるまでの数週間は、とてもつらく、長く、思い出してもつらい日々でした。	知り合いの人の子供でやはり重度難聴で人工内耳の手術を受けるかどうか悩んだらしいのですが、結局受けない決断をしたらしいです。理由を聞いてみると、手術を受けても話せるかどうかわからないし、小さな子供に手術を受けさせることにも抵抗があったようです。うちの子が通う教室の子は、人工内耳をしてお話を上手にしていると伝えると「信じられない」という答えが帰ってきました。
きちんとした情報が得られないと、人工内耳についての可能性も誤解したままの方がいらっしや、私としては気の毒に思います。私個人としてはインターネット等を通じて自分でこの道にたどりつきましたが、すべての人がネット利用している訳でもなく、ネットの情報にはかなり事実と違うものも多いので、それがすべてではないと思うので、診断された病院での情報提供および、両親の精神ケアを強く願います。	7. 手術年齢: 3歳6カ月 女児 現在: 9歳 普通小学校 人工内耳を選んでいなければ、ろう学校での教育を迷わずに受けたと思いますが、「聞こえ」をある程度獲得したために、普通小学校へ通い、少ない情報を頼りに生活しているのです。(少ない情報というのは、1対1のコミュニケーション能力に比べ、1クラス36名、担任1名とのやりとりは大変困難であるということ) こういったことから、普通小→普通中→普通高校へと進学するのは容易ではないと覚悟しています。
2. 手術年齢: 2歳7カ月 女児 現在: 3歳0カ月 ろう学校幼稚部 年齢が低い子供でも、完全看護の病院が多い中、付き添い入院が出来た事が、本人にとっても、家族にとっても、手術に対する不安が軽減され、とても良かったと思います。 東大で人工内耳手術をされたお子さんと御家族とお話出来る様な機会があれば嬉しいです。(術前、術後共)	8. 手術年齢: 3歳7カ月 男児 現在: 9歳3カ月 普通小学校4年 就学前の子供の手術においては、病院・教育機関の連携が重要だと思います。まだ、人工内耳装着児の術後の教育施設が少ないので、これから考えていく必要があると思っています。 人工内耳装着児によって、発音がきれいになりますが、「難聴児であること」には変わりはないので、発音に惑わされず、人間として中身をきちんと教育していく必要はあると考えます。
3. 手術年齢: 2歳7カ月 男児 現在: 3歳3カ月 療育センター 手術内容の説明をお聞きしたのは手術の数日前でしたので、もう少し事前に(手術をするか考えている時)説明がほしかった。※詳しい説明(リスクなどについて)	普通小学校へインテグレートすることで、得るものは大きいのですが、現在、装着児にとって必ずしも恵まれた、すこし易い状況ではありません。装着児への理解を深めて欲しいと共に、個人差の大きいところがあるので、柔軟に対応してくれる様、働きかけが必要だと思えます。
4. 手術年齢: 2歳7カ月 男児 現在: 4歳7カ月 通園施設 我家の様に早期手術(2歳7カ月)をした子供の場合、不安や問題は日々変化し、その時その時にそれをのり越えやっまいりました。 今後もそうなると思います。 そうした今後の不安や問題(例えば、インプラント部分に欠陥は出てこないのか、将来的にマッピングはどこでやるのか、など)について、手術して頂いた病院として、アドバイスして頂けたらありがたいです。	9. 手術年齢: 4歳5カ月 男児 現在: 9歳 普通小学校4年 人工内耳の手術をして4年8カ月、この間に人工内耳に対する「一般的な考え」がずいぶん変化してきたように思います。私の息子の頃は、本当に補聴器を代わりに装着する、というふうでしたが、現在は、人工内耳を使用したことで、まるで難聴がなおってしまうかのように思われているところがあります。「きれいに話せる=きこえている」という勘違いが、多分あると思います。
5. 手術年齢: 3歳1カ月 男児 現在: 5歳11カ月 療育センター 私は、はっきりと、人工内耳手術をしてよかったと思います。子供に新しい言葉を教えるきっかけも教え方も子供自身スムーズに、入るからです。 ただ、難聴という障害が消えた訳ではないので、もっと子供が、話せる様になる、聞こえやすいという環境をつくっていく事は、親が今までどおり、行っていかないといけないと思います。 ただ、願うならば、病院、教育センター、保護者が一緒に、学校や社会に、難聴、または、体の不自由な人たちをBack upしていかれる様になればと思います。(時代もあるので、22世紀になると、その様に	10. 手術年齢: 4歳10カ月 女児 現在: 5歳5カ月 通園施設 アンケートに子供の教育、支援という項目がありました。就学を控えている我が子にとって、とても興味深いです。医療と教育の現場で連携して、障害児の未来を支援していただけたら、こんなに心強いことはありません。しかし、実際にはまだまだ問題も多いのが現状です。

おわりに

文 献

人工内耳は聴覚言語発達に大きな成果を上げている。現在の大きな問題は、ろう学校では人工内耳に対する関心が低く、伝統的ろう教育の枠を出ていないこと、普通学校の教育が対応しきれていないこと、バリアフリー化の対応が不十分であることがあげられる。

- 1) 加我君孝. 新生児聴覚スクリーニングと新たな課題—人工内耳手術の発展および聾文化の理解. 耳展 2003;46:268-78.
- 2) 加我君孝. 人工内耳 Cochlear Implant (CI) の現在と Auditory Brainstem Implant (ABI) の未来. 脳神経 1999;51:103-14.
- 3) Naito Y, Okazawa H, Honjo I, et al. Cortical activation with sound stimulation in cochlear implant users demonstrated by positron emission tomography. *Cogn Brain Res* 1995;2:207-14.
- 4) Okazawa H, Naito Y, Yonekura Y, et al. Cochlear implant efficiency in pre- and postlingually deaf subjects. A study with H2

- (15) O and PET. *Brain* 1996; **119**: 1297-306.
- 5) Ito K, Momose T, Oku S, et al. Cortical activation shortly after cochlear implantation. *Audiology Neuro-Otology* 2004; **9**: 282-93.
- 6) Naito Y, Tateya I, Fujiki N, et al. Increased cortical activation during hearing of speech in cochlear implant users. *Hear Res* 2000; **143**: 139-46.
- 7) 内山 勉, 伊集院亮子, 黒木倫子, 徳光裕子, 加我君孝. 人工内耳装用児の療育効果について. *Audiol Jp* 2006; **49**: 723-4.
- 8) 内山 勉, 徳光裕子, 加我君孝. 自閉傾向・学習障害等を合併する人工内耳装用児の療育効果. *Audiol Jp* 2004; **47**: 541-2.
- 9) 熊田千栄子, 新正由紀子, 加我君孝. 生後6カ月以降に発見された難聴児の経緯. *Audiol Jp* 2006; **49**: 63-6.
- 10) 深津靖宣, 山崎達也, 伊藤 健, 石本晋一, 加我君孝. 人工内耳手術の術後合併症 (当教室における経験). *Otol Jpn* 2003; **13**: 214-8.
- 11) Webb RL, Lehnhardt E, Clark GEM, et al. Surgical complications with the cochlear multiple-channel intracochlear implant: experience at Hannover and Melbourne. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991; **100**: 131-6.
- 12) Hoffman RA, Cohen NL. Complications of cochlear implant surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; **104** (suppl 166): 420-2.
- 13) Cochlear coporation. Nucleus® Reliability update issue 5, 2001.
- 14) O'Neil C, Lutman ME, Archbold SM, Gergory S, Nikolopoulos TP. Parents and their cochlear implanted child: questionnaire development to assess parental views and experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004; **68**: 149-60.
- 15) 加我君孝, 編. 幼小児の人工内耳手術—両親への術後アンケート調査報告書—. 東大耳鼻咽喉科学教室叢書 5. 東京, 2006.

Development of Hearing, Speech and Language in Congenitally Deaf Infants and Children after Cochlear Implantation

Kimitaka Kaga, MD, Yukiko Shinjo, MD, Tatsuya Yamasoba, MD, Ken Ito, MD, Yusuke Akamatsu, MD, Tsutomu Uchiyama, MD and Hiroko Tokumitsu, MD

Department of Otolaryngology, Head & Neck Surgery, Graduate School of Medicine,
University of Tokyo, Tokyo (KK, YS, TY, KI, YA) ;
Fujimidai Preschool for Children with Hearing and Speech, Tokyo (TU, HT)

In Japan, universal newborn hearing screening has been partly introduced since 2000 in order to discover neonates with congenital deafness, and the average age at discovery was around five months; however, among infants who were not examined by the universal newborn hearing screening, the average age at discovery was around two years. After fitting hearing aids, congenitally deaf infants are educated in a preschool for speech and hearing. If hearing aids are not effective to develop hearing and speech, cochlear implant surgery is performed as modern technology. The outcome of hearing, speech and language after cochlear implantation was excellent. At the age of elementary school enrollment, most of their verbal IQ was considered to be the same as age-matched normal children. Cochlear implant is the most important treatment at present.

No To Hattatsu 2007; **39**: 335-45

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