

特集 耳鼻咽喉科とチーム医療の実践(1) 小児難聴児への対応

2. 小児難聴児への対応

小児人工内耳におけるチーム医療

赤松 裕介* 尾形 エリカ* 坂井 有紀* 檜尾 明憲*
伊藤 健* 鈴木 光也* 山嵜 達也*

I はじめに

現在、新生児聴覚スクリーニング(newborn hearing screening: NHS)を受ける児は全国で6割程度と考えられる¹⁾。NHSの効果や、難聴の早期発見後の療育方法などについては、常に種々の議論があるものと思われる。しかし、スクリーニング機器が現実稼働している今日において、難聴の診断を早期に、適切に行い、医学的介入や療育の要否を判断することが日々の臨床に求められていることに異論はないであろう。スクリーニング以外の現場で難聴が疑われ、来院する児に関しても同様である。精密検査機関では、聴覚障害の重症度とそれがもたらす困難を適切に診断するために、複数の職種がそれぞれの専門性を発揮しながら緊密な連携をとっていくことが望まれる。

本稿では、当院で日常的に行われている診療のうち小児難聴、特に小児人工内耳に対するチーム医療について述べる。

II 小児難聴の臨床の特異性

小児難聴の臨床の特徴として最も特異な部分は、その経過が長期にわたることと、ダイナミックな発達の変化を含んでいることである。

療育の技術的側面はもちろんであるが、早期の臨床上的判断は、その後の児の補聴状態、言語発達の程度にも影響を及ぼさう。ゆえに定期的なフォローアップで児の状況を追うことは、判断の是非を再考し、以後の臨床を練磨することにもな

る。また、児が聴力低下をきたした場合や、人工内耳が検討される場合などに円滑に医療サービスを受けることができ、療育の滞りを最小限にとどめることができる。

小児の場合、聴力検査ひとつをとっても高い専門性が求められる²⁾。さらに、児の生活上の困難や保護者のニーズを把握するためには、聴覚医学だけでなく、発達医学や心理学の知識も必須となる。求められる専門知識の範囲が広いことは、多職種のかかわりが重要であるとする主張のよりどころである。

米国では、American Speech-Language-Hearing Association (ASHA) が audiologist および speech-language pathologist の実務範囲を明記したガイドラインを作成している^{3,4)}。そのなかで、適切なサービスを提供するために、他分野の専門家へのコンサルテーション、多職種が加わるチームへの参加を推奨する記述がある。ここでいう専門家とは医療関係者のほかに教育関係者なども含まれ、それぞれが協力することにより患者のニーズに応じたよりよい介入計画を立案できるとする意図が読み取れる。

また、人工内耳手術が検討される際のインフォームド・コンセントの過程⁵⁾、(リ)ハビリテーションを受ける際のニーズの評価⁶⁾など、臨床上的あらゆる介入場面で多職種のチームでの取り組みが重要視されている。

* あかまつ ゆうすけ, おがた えりか, さかい ゆき, かしお あきのり, いたう けん, すずき みつや, やまそば たつや
東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室 (〒113-0033 東京都文京区本郷 7-3-1)

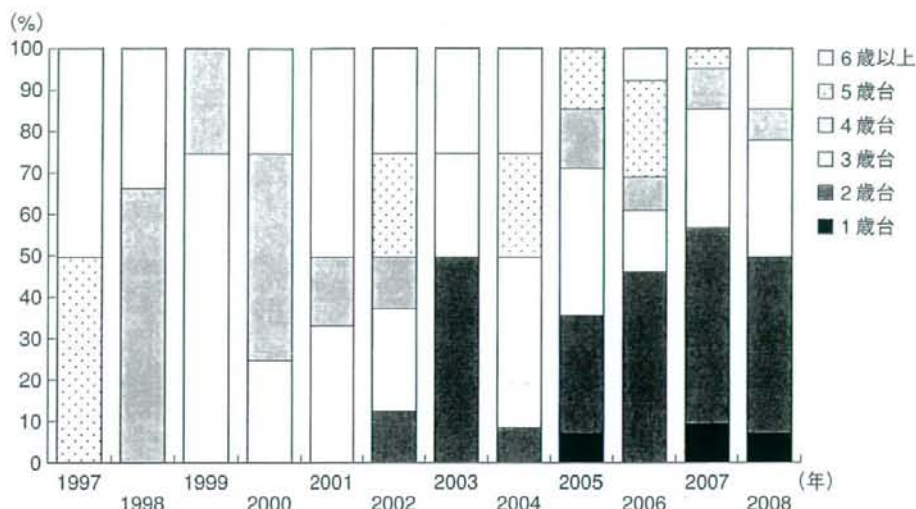


図1 当科における小児手術症例の年齢分布

III 当科における小児難聴症例への対応

当科では、専門外来として難聴外来のほかに小児難聴外来を開設しており、難聴の疑いのある乳幼児の窓口となっている。まず問診・視診などの一般診療を行い、その後、聴力を測定する。初診時には聴性行動反応聴力検査 (behavioral observation audiometry: BOA) や条件詮索反応聴力検査 (conditioned orientation response audiometry: COR), 遊戯聴力検査などが発達状況に応じて選択され実施される。その後、聴性脳幹反応 [auditory brainstem (evoked) response: ABR], 歪成分耳音響放射 (distortion product otoacoustic emission: DPOAE), 聴性定常反応 (auditory steady-state response: ASSR) などの他覚的聴力検査を実施する。BOA, COR, 遊戯聴力検査などの聴力検査所見と側頭骨 CT などの画像検査所見, 遺伝子検査結果などを併せて診断を行うが、必要に応じて言語聴覚士による言語発達の評価も実施している。

大学病院という性質上、患児は他施設から紹介される場合がほとんどである。NHS で精密検査を要するとされたケースや、難聴疑いで医療・教育機関から紹介されるケースのほか、セカンドオピニオン目的での受診、人工内耳の適応について相談にくるケースもある。

難聴が発見された場合には、その重症度に応じて療育機関への紹介、情報提供を実施し、補聴器のフィッティングも含めた迅速な介入を行えるようにする。その際、療育開始後も定期的に受診するよう保護者に説明を行っている。

難聴が高度であると、将来的には人工内耳も選択の1つとして挙げられるが、何より情報提供のタイミングが重要となる。通常は、適切な補聴と療育の結果、なお聴覚活用が難しいと考えられる症例について人工内耳の検討を開始する。

1. 当科における装用児の背景

当科では、健康保険適用後の1995年より人工内耳手術を開始した。比較的当初より、人工内耳装用例に占める小児の割合が多く、最近では低年齢化が顕著である。また、内耳奇形症例や重複障害例への適用も増えている。図1に当科における小児手術症例の年齢分布を示した。手術時の最少年齢は1歳2か月であるが、これは髄膜炎後の蝸牛骨化症例に対する緊急的処置であった。2006年以降、当科において人工内耳を装用した重度感音難聴症例のうち、NHSを経て受診した例が18名、その他のものは24名であった。新生児聴覚スクリーニングによって発見される例も増えているが、スクリーニングを受けていない症例も相当数いることに注目されたい。

当科の小児人工内耳症例の療育開始年齢は NHS

受検群で5.9か月であり、非受検群は16.8か月であった。後者の難聴発見の契機は保護者の気づきが最も多く、これらの例では療育の開始も概ね12か月前後となっている。しかし、健診や小児科受診時に保護者が難聴の疑いを訴えたにもかかわらず、経過観察となり療育開始が遅れた例も少なくない。

2. 術前

小児に対する人工内耳適応判断については、保護者より人工内耳の希望が出た段階で、医師と言語聴覚士とが意見を共有することが肝要と考える。

医師による診療場面と言語聴覚外来それぞれにおいて、適宜保護者に対するガイダンスおよびカウンセリングを実施する。保護者が人工内耳手術を強く希望している場合も、まだ迷っている場合も、来院時の状況や目の前にいる相手が代わると保護者の口からでる言葉も違ってくることがある。ここで重要なことは、人工内耳に対して保護者が求めるものが何かについて明確にすることである。また、装置や手術の概略、他の補聴機器の併用と今後の療育などについてもあらかじめ説明を行う必要がある。人工内耳はそれによって難聴が治るとか、療育が楽になるといった機器ではなく、異物を体内に外科的に埋め込む、効果に個人差がある、術後も継続して通院や療育が必要であるなど、児にとっても保護者にとってもある程度の負担を見込むものであることは理解されなければならない。人工内耳をしない、という選択も尊重されるべきである。人工内耳をしなかった場合の児の今後のコミュニケーションや生活全般についても含めた、あらゆる可能性を保護者に呈示し、ともに考える姿勢が求められる。

定期的に行われるカンファレンスでは、主に医師と言語聴覚士が個々の症例について検討を重ね、意見の共有をはかる。カンファレンスにおける共有情報を表1に示した。言語聴覚士は聴力と補聴状態の評価のほか、全体的な発達と言語発達の状況を評価する。評価はさまざまな検査のなかから、児の状態を適切に把握できるよう適宜選択して実施する⁷⁾。なかでも meaningful auditory integration scale (MAIS), meaningful use of speech scale (MUSS) などの評価は、一般的な聴取能検査を施

表1 当科人工内耳カンファレンスにおける共有情報の例

病歴	難聴発見月齢 難聴発見の契機 感染性疾患の有無 加療歴・入院歴 遺伝子変異の有無
聴力	純音聴力検査・COR結果(裸耳) 純音聴力検査・COR結果(補聴下)
総合的な発達状態	発達検査結果(発達指数など) 知能検査結果(動作性IQなど)
補聴状態	補聴器装用開始月齢 補聴器装用時間
療育の状況	療育開始月齢 療育施設名 保護者側の意見 療育施設側の意見
聴覚活用程度	MAIS得点 MUSS得点 語彙数(身振り・手話) 語彙数(音声)
画像所見	CT所見 MRI所見
その他、医学的情報	難聴以外の疾患の有無

行することが難しい乳幼児例についても有効であるために、ほとんどの児について実施される^{8,9)}。医師は、画像評価、身体症状、聴覚・平衡機能検査結果について評価するが、評価は手技的に手術が可能かどうかといったものだけではなく、人工内耳の選択が各ケースにおいて妥当かどうか、総合的に判断することが求められる。そのために、種々の評価の概略について理解を深めることも必要となる。当科では、こうしたチーム医療の経験がその後の臨床上重要であると考え、人工内耳および小児難聴に関与するものは研修医も含めて全員がカンファレンスに参加している。

その他、療育施設との意見調整、マッピング場面の見学などのスケジュール調整、機器の選択についてのガイダンスを行い、最終的に保護者との話し合いで決定される。生命の危険にかかわる医療措置でない側面上、決定の主体は保護者にあるが、保護者の理解と適切な期待のために、各職種が適切な情報の提供に最大限努めることが重要である。

3. 術中

現在国内で認可されている人工内耳システムには術中に神経反応テレメトリ (neural response telemetry: NRT) が簡易に行えるものがある。NRTにて良好な反応が得られた場合、医師はX線撮影の結果だけでなく手術の結果を保護者に説明するための情報がひとつ増えることになる。小児であっても実際の音入れ場面では、聴性行動を指標としたプログラム作成が基本となるが、あらかじめ機器動作のチェックとテレメトリのデータがあることは、マッピングを行う言語聴覚士には心強いといえる。

当科では術中 NRT の測定とその解析は言語聴覚士が行う。音入れなどの通院予定は術後 2~3 週間を目安に、創部の回復具合を医師が言語聴覚士に連絡したうえで決定する。

4. 術後

術後は定期的なマッピングなどの聴覚管理、装用指導と併せ、耳内や手術あとのチェックなどの医学的管理を行う。(リ)ハビリテーションと医学的管理は別々に行われるものではなく、同一の流れに組み込まれることが望ましい。それにより、特に術後の感染症やインプラント部の故障など、不測の事態が起こった際に迅速な対応が可能となる。

前述したカンファレンスでは手術適応の検討のほか、手術後の人工内耳の活用状況について、担当言語聴覚士からのフィードバックが行われる。これらデータの蓄積は、効果の客観的検討資料として今後の適応決定に寄与する。

IV まとめ

チーム医療では、共通の言語をもち、評価の尺度を共有することが求められる。当科では、定期的に医師と言語聴覚士合同の人工内耳カンファレンスを開き、手術候補者の適応評価、術前所見、術後経過について議論を行っている。

わが国では 1998 年の適応基準の改定以後、小児人工内耳手術件数は急速に増加し、手術年齢は低下しており、当科においても、その傾向は顕著である。一方で、人工内耳後の言語発達の個人差があると報告¹⁰⁾や、人工内耳による音声入力

そのものが困難な例もある¹¹⁾。小児人工内耳の効果について 100% 予想することができないために、医師と言語聴覚士、療育施設とで説明が違う、というような保護者を混乱させるような事態が起こりうる。人工内耳では、手術から術後(リ)ハビリテーションに至るまで、それにかかわるすべての人たちの目標共有が重要になってくる。

Sirimanna¹²⁾は、多分野からなるチームでの介入が、保護者の難聴児療育への参加意識、療育の主体となるという意識を高め、よりよい結果に結びつくと言っている。チーム医療における効果とは、『連携』ということばの下に専門家がただ集まることからではなく、個々の症例の状況に応じた、改善に向けた対応の結果として現れるものであると考える。

V 今後の課題

これから人工内耳を選択する可能性のある難聴児の適応判断においては、装用者の増加によってわかっていく新たな知見をもとに、人工内耳の効果と限界・現状について常にチーム内の知識をアップデートしていかなければならない。そして、保護者・療育施設の意見を踏まえながら、おのおののケースについて慎重に検討することが重要である。不安な気持ちで受診する保護者が何より求めるのは、豊富な専門知識に裏打ちされた適切な情報提供と、保護者の選択を助け、尊重する姿勢である。

また、手術直後は保護者の庇護の下にあった見も、就学、進学、就職とそれぞれのライフステージに立つなかで健聴児と同様にさまざまな問題を抱えていくことになる。特に装用児では、聞こえやコミュニケーションに関して、モデルとなる成人に出会える場が多いとはいえない。今後は人工内耳装用児のアイデンティティー確立に向けた心理的側面の援助など、長期的な援助の方法もより考えていく必要があると思われ、実践的なチーム医療の構築を繰り返すことが今後も求められる。

文献

- 1) 新生児聴覚スクリーニングの効率的実施および早期支援とその評価に関する研究、厚生労働科学研究費補助金 子ども家庭総合研究事業 総合研究報告書、2007

- 2) 進藤美津子：幼小児難聴検査の実際と留意点—BOA, COR, プレイオージオメトリ, JOHNS 16 : 155-159, 2000
- 3) American Speech-Language-Hearing Association : Preferred Practice Patterns for the Profession of Audiology. 2006
- 4) American Speech-Language-Hearing Association : Preferred Practice Patterns for the Profession of Speech-Language Pathology. 2004
- 5) Berg AL, et al : Cochlear implants in young children : informed consent as a process and current practices. Am J Audiol 16 : 13-28, 2007
- 6) Yucel E, et al : The needs of hearing impaired children's parents who attend to auditory verbal therapy-counseling program. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 72 : 1097-1111, 2008
- 7) 熊川孝三・他 : 1. 聴力とめまい 1) 人工内耳—小児耳喉頭頸 79 (増) : 77-83, 2007
- 8) Robbins AM, et al : Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired children. Am J Otol 12 (Suppl) : 144-150, 1991
- 9) 井脇貴子 : 人工内耳装用初期における装用効果の評価. MB ENT 27 : 36-45, 2003
- 10) 加藤敏江・他 : 人工内耳を2~4歳までに装用した先天聾児の就学時における言語能力およびそれに影響する要因の検討. Audiol Jpn 51 : 54-60, 2008
- 11) 坂井有紀・他 : 当科の小児内耳奇形例に対する人工内耳埋め込み術と術後成績. Audiol Jpn 50 : 527-528, 2007
- 12) Sirimanna KS : Management of the hearing impaired infant. Semin Neonatol 6 : 511-519, 2001

プロの内科医をめざすなら、ぜひこれだけは解いておいてほしい

目でみる トレーニング

認定内科医・認定内科専門医受験のための

151題

監修 [medicina] 編集委員会
責任編集 岡崎仁昭

プロの内科医をめざすなら、
ぜひこれだけは解いておいてほしい。

内科専門医たちが選りすぐった
内科臨床問題集の決定版が登場!

目でみるトレーニング

認定内科医・認定内科専門医受験のための151題

監修 「medicina」編集委員会
責任編集 岡崎仁昭

内科専門医たちが選りすぐった内科臨床問題集の決定版が登場。「目でみる」臨床所見を手がかりとする内科臨床問題151題を収める本書は、認定医・専門医試験対策に最適であるばかりでなく、生涯学習の友として、すべての内科医にお勧めできる1冊。1問1問を解くたびに、診療能力が確実にアップする。

●B5 頁352 2008年 定価6,300円(本体6,000円+税5%) [ISBN978-4-260-00584-5]
消費税変更の場合、上記定価は税率の差額分変更になります。



医学書院

〒113-8719 東京都文京区本郷1-28-23 [販売部] TEL:03-3817-5657 FAX:03-3815-7804
E-mail:sd@igaku-shoin.co.jp http://www.igaku-shoin.co.jp 振替:00170-9-96693

人工内耳の最新知見 重複障害児の人工内耳手術

尾形エリカ* 赤松裕介* 山岨達也*
Erika OGATA Yusuke AKAMATSU Tatsuya YAMASOBA

● Key Words ● 人工内耳, 重複障害児, 小児 ●

はじめに

先天性,あるいは言語獲得期前失聴の難聴児において重複障害を合併する割合は,報告によって数字は異なるものの,決して低くはないことが知られている¹⁾。本邦においても,難聴を伴う重複障害児への補聴器のフィッティングについて多くの報告がなされている^{2,3)}。

一般に補聴の目標とする効果のレベルには,

- 1) 不快感なく常用できること
- 2) 音の存在の検知
- 3) 環境音の検知
- 4) 環境音の弁別(危険信号の察知など)
- 5) 言語音の検知
- 6) ことばの聴理解
- 7) 発話
- 8) 音声言語コミュニケーション

のような項目があげられるが,重複障害児ではその表れ方が緩慢であること,個人差の大きいこと,効果の乏しい者もいることなどが示されている。

しかし,聴覚補償はその後のコミュニケーションの発達を促すことが期待でき,補聴の適否の判断は十分に試みられた後になされるべきである⁴⁾。重複障害を持つ児であっても,個々に合わせた適切な聴力評価と装用指導のもとで補聴をすることによって,quality of lifeの向上が見込まれる。そのため,難聴が疑われる場合,重複障害があること自体は補聴を見合わせる理由にはならないとするのが趨勢であるといえよう。

一方,今日では,補聴効果の乏しい高度難聴児

において人工内耳を選択肢に加えることは妥当な判断といえるが,難聴を伴う重複障害児である場合はどうであろうか。難聴診断技術の進歩により,難聴の程度や周波数ごとの閾値など,各児の聴力像が以前より正確に捉えられるようになった。また,聴力変動の可能性などから聴力の経過を観察する必要のある児においては,聴力低下時の対応が迅速に行われるようになってきている。そうした現状において,重複障害のある児であっても難聴が高度であれば,補聴の手段としての人工内耳が検討されるようになったことは,自然な流れであるように思われる。

日本耳鼻咽喉科学会の福祉医療・乳幼児委員会が行い,94施設中78施設から返信されたアンケート結果⁵⁾によれば,人工内耳埋め込み術を行った6歳以下の小児のうち他障害の合併が診断された,または疑われたのは平成17年は16.13%,18年は17.68%であり,その内訳には知的発達障害と広汎性発達障害(pervasive developmental disorders,以下PDD)が約4割を占め,他に注意欠陥多動性障害(attention deficit hyperactivity disorder,以下ADHD),脳性麻痺などが含まれている。

本稿では,比較的報告数の多い知的障害あるいはその他の障害に難聴を伴う重複障害児における人工内耳の選択,コミュニケーション指導をすすめる際の問題点や留意点などについて先行研究を元に考察する。

I. 知的障害

Filipoら⁶⁾は,重複障害児,あるいは併存する問題のある児(良好でない家庭環境など)における人工内耳の効果について検討した中で運動障害も

* 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)

ある知能指数 60 の児の症例を取り上げている。それによると、人工内耳装用により児は注意が持続するようになる、好奇心を持ってやり取りをするようになる、兄弟との関係が改善するといった効果が見られたとしている。Fukuda ら⁷⁾は、術前の発達指数が 53 で中等度の知的障害のある高度難聴症例について報告し、4 歳時の人工内耳術後に語彙が顕著に増加し、言語社会領域の発達年齢は歴年齢と 34 カ月の差があったが術後 2 年で 23 カ月差にまで縮まったとしている。

言語発達、コミュニケーション発達の個人差は大きいものの、中等度から軽度の知的障害児においては人工内耳の選択は妥当であるとの意見が大勢を占めている。一方、より重度の知的障害児については、今回筆者らが探した限り人工内耳装用の報告はされておらず、禁忌であると明示する文献も見られる⁸⁾。これは、当該児で補聴器装用効果の乏しいことを示す先行研究や、機器管理などの装用指導にかかる療育者や保護者の負担を踏まえたものと考えられる。

II. 広汎性発達障害、自閉症

Donaldson ら⁹⁾は、2 例の PDD と 5 例の自閉症の人工内耳装用児について報告している。PDD の 1 例と自閉症の 2 例は人工内耳手術後に診断を受けている。それによると、音声言語コミュニケーションが可能となったのは軽度の PDD の 1 例のみであった。自閉症の児については語音聴取能や言語発達を調べるための検査の実施は難しかったが、PDD では言語聴取課題や語彙検査で術前に比して術後では改善が見られた。さらに、呼名反応、発声、アイコンタクト、手話の使用、といった行動面の項目についての親の評価は、5 例の自閉症児についても術後に改善が示され、親の総合的な満足度も高いことが示されている。

自閉症児では刺激の過剰選択性を示す例が多いことが人工内耳の選択をためらう理由になるが、このことにより必ずしも安定装用が妨げられるものではないと考えられる。また、他者と社会的・情緒的な関係を築くことができずコミュニケーションが難しい例もあるが、環境音の検知、言語音の検知といったレベルでの装用効果は十分に期

待できることが示唆されている。

III. 運動障害・感覚器障害など

1. 運動障害

運動障害と難聴を合併する例で比較的報告が多いのは脳性麻痺である。難聴を伴う脳性麻痺児に補聴器装用指導を試みた報告から、これらの児に対する聴覚補償について多くの示唆を得ることができる。玉井ら³⁾は、脳性麻痺児のうち知的能力が比較的高いアテトーゼ型の児で補聴器装用効果が見られたが、一方、てんかんおよび重度知的障害を合併した例では補聴効果を認めず、装用開始年齢が遅かった例で耳型装着や音声刺激への抵抗が強く補聴器常時装用が困難であったとしている。

一般に運動障害のある児に対しては、不随意運動などのため補装具の装用に個々の身体状態に応じた工夫が必要である。人工内耳に関していえば、技術の進歩によりスピーチプロセッサが小型化し、手術の低年齢化に伴い装用オプションが充実してきている今日では、管理はより容易になったと考えられる。脳性麻痺児への人工内耳装用効果に関して、Daneshi ら⁸⁾は重複障害装用児 60 例の装用効果を評価し、脳性麻痺児 5 例は術前に比し術後の評価スコアが有意に上昇したことを示している。

2. 視覚障害

一部のウイルス感染や髄膜炎、あるいは原因不明で視覚障害と高度難聴とを合併する例に対しても、人工内耳を選択する例が増えている。中でも Usher 症候群は、この障害をもつ児に対する適切な介入時期を考える上で示唆的な疾患である。

Usher 症候群は聴力・平衡機能・網膜色素変性の発症時期と程度によって分類される。宮本ら¹⁰⁾や El-Kashlan ら¹¹⁾はこのうち先天性の高度難聴を示す Type 1 について報告した。前者は視機能低下が発見された後の 9 歳時、後者は発見される前の 3 歳半時に人工内耳手術を行い、いずれの例も装用効果が認められた。特に後者は非常に良い聴取能を示し、普通校での教育を受けている。

Usher 症候群ではいずれのタイプも視機能の低下が進行する可能性がある。したがって音声情報を最大限に利用するためには、迅速な診断のもと、

視機能低下が進行する前に適切な補聴を行い、言語指導、コミュニケーション指導をおこなうことが肝要である。

IV. その他学習上の障害

1. 学習障害

学習障害 (learning disabilities, 以下 LD) は文部科学省の定義によると「基本的には全般的な知的発達に遅れはないが、聞く、話す、読む、書く、計算するまたは推論する能力のうち特定のものの習得と使用に著しい困難を示すさまざまな状態を指す」とある。人工内耳装用児では、術後にマッピングが順調に進み、きこえの状態が良好であるにも関わらず、言語発達が十分でない場合など、術後に LD が疑われる場合が多いと考えられる。

難聴児において上記の能力習得が遅れる理由はまず難聴に求められる。しかし、人工内耳により良好な聴取能を示す装用児が増加したことによって、“きこえが良いのに伸びない”児に関心が向けられるようになった。かつて学校現場に LD の概念が浸透していない時代には、学習に困難を伴う児童が適切な支援を受けられずにいた。そこから個々の教育的ニーズにこたえる体制を整える取り組みが始まったように、高度難聴児における LD は人工内耳をはじめとする聴覚補償の技術革新のもとに顕在化し、対応が求められつつある。

前述の Daneshi らの報告⁸⁾には LD 児も含まれており、術前術後の有意な改善を報告しているが、個々の症例については障害の状態に応じた特別な支援を要することが想像される。LD 児についてはその障害の全体像を診断する専門家の存在と、適切なコミュニケーションモードの選択も含めた指導が重要であろう。

2. 注意欠陥多動性障害

不注意、多動性、衝動性を特徴とする ADHD も LD と同様に、近年になってきめ細かな支援の必要性が論じられるようになった障害である。

Pundir ら¹²⁾は、人工内耳術後の聴取能と言語発達の進歩が緩慢な 2 例に対し ADHD の診断後に薬物療法を開始し、多動と注意持続時間が改善されて言語発達も改善したと報告している。山本ら¹³⁾

は、聴取能が他装用児に劣らないにもかかわらず統語能力に著明な遅れを生じた 2 症例に共通する問題が ADHD であったことを述べている。うち 1 例は薬物療法が奏効しなかったとあるが、2 例ともその症状に配慮した訓練計画で成果を得たと報告している。

V. 保護者へのカウンセリング

日本耳鼻咽喉科学会が 1998 年に定めた人工内耳適応基準は、2006 年に見直しが行われている。注目されるのは適応年齢と聴力閾値を引き下げたことによる適応の拡大であるが、重複障害児に関する言及も重要な変更点のひとつである。それまでは“重度の精神発達遅滞”を禁忌とするのみであったが、新基準では重複障害を“慎重な適応判断が必要なもの”として、必ずしも禁忌とはしていない。このことは、難聴を伴う重複障害児で、補聴効果が限定的であると思われる症例に対し、人工内耳埋め込みが選択肢のひとつとして検討される機会が増えつつあることを示している。

難聴を伴う重複障害児においては、初期に何らかの障害が気づかれた後に難聴の診断を受けるケースと、難聴の診断を受け、あるいは人工内耳手術を実施した後に他障害が見つかるケースとがある。新生児聴覚スクリーニングによる難聴の早期発見や、他覚的検査精度の向上、手術適応年齢の引き下げなどに伴い、以前に比して後者の例が増えている印象がある。また、最初に気づかれた他障害に難聴が合併しやすいことが知られている場合などは、早期に難聴に関するコンサルトを受ける機会が増えてきている。

上記のいずれの例においても、難聴児の診療・療育に携わるものの重要な役割は、保護者の障害受容を支援することである。最初に診断された障害に加えてさらに難聴があることを知り悲観する親や、児の発達の困難さは難聴にのみ起因するとして重複障害の合併を認めない親に出会うこともある。しかし主たる養育者の理解なくしては、適切な治療方針の選択も、児の状態に応じたきめ細かな言語訓練も望めない。特に、重複障害児のコミュニケーション発達は個人差が大きく、概ねスモールステップの目標設定となることが多いため

に、障害の程度が重いほど、児と最も長い時間を過ごす親の観察が有用な情報となるからである。

重複障害のある人工内耳装用児の聴覚、音声言語、コミュニケーション行動の発達は、重複障害のない装用児に比して緩慢であるといえる。しかし、そのことから人工内耳の効果がないとは言えない。重複障害のある装用児では、既成のテストバッテリーでスコアの変化を比較するといった方法のみで効果を判断することは限界がある¹⁴⁾。Wileyら¹⁵⁾は重複障害装用児の親に対して質問紙と構造化面接を実施し、すべての保護者が児のコミュニケーション能力が向上したと感じていると報告した。これは、保護者が友人や兄弟との関係、表情や身振りをも含めたコミュニケーション行動など全般的な発達を観察した結果である。

おわりに

重複障害児における人工内耳装用の効果をどのように評価するかは今後の課題である。難聴を伴う重複障害児に関わる専門家は、難聴の程度、難聴以外の障害の程度、それが児のコミュニケーション行動にどのような問題を起しているかを把握し保護者にフィードバックする必要がある。医療者・療育者と保護者とが人工内耳術後の児のコミュニケーション発達について目標を共有して取り組むことによるのみ“装用効果”が得られるものと考えられる。

重複障害の装用児に対する指導には個々の専門家のノウハウの積み重ねに頼る所が大きい。マッピングひとつを取っても、障害に応じたさまざまな工夫が必要であり、他障害に関する受診や訓練に時間を割かれがちな重複障害児にコミュニケーション指導をいかに実施していくかといった問題もある。重複障害児の診療、療育は複数科、多職種が関わる複雑かつダイナミックな活動であるが、その中で聴覚補償、聴能訓練に対し一定のコンセンサスを得られるような体制づくりを検討していく必要がある。

文 献

1) 内山 勉：重複障害児、新生児聴覚スクリーニング、

- 加我君孝(編), 160-165頁, 金原出版, 東京, 2005.
- 2) 田中伸二：重複障害児のフィッティングの方法, 耳鼻咽喉科診療プラクティス, 3. 新生児・幼児・小児の難聴, 加我君孝(編), 106-109頁, 文光堂, 東京, 2001.
- 3) 玉井ふみ, 加我君孝：重複障害児への補聴器装用指導の試み, *Audiology Japan* 30 (5) : 56-63, 1990.
- 4) 加我君孝：障害児医療への耳鼻咽喉科の役割と問題点—難聴を伴う重複障害児—, *JOHNS* 11 (10) : 1493-1497, 1995.
- 5) 平成19年度「小児人工内耳実態予備調査」に関する報告, *日耳鼻会報* 111 (5) : 450-462, 2008.
- 6) Filipino R, Bosco E, Mancini P, et al : Cochlear implants in special cases ; Deafness in the presence of disabilities and/or associated problems. *Acta Oto-Laryngol (Suppl 552)* : 74-80, 2004.
- 7) Fukuda S, Fukushima K, Maeda Y, et al : Language development of a multiply handicapped child after cochlear implantation. *Intl J Pediatr Otorhinolaryngol* 67 (6) : 627-633, 2003.
- 8) Daneshi A, Hassanzadeh S : Cochlear implantation in prelingually deaf persons with additional disability. *J Laryngol Otol* 121 (7) : 635-638, 2007.
- 9) Donaldson AI, Heavner KS, Zwolan TA : Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 130 (5) : 666-671, 2004.
- 10) 宮本育江, 神田幸彦, 重野浩一郎, 他 : 人工内耳埋込術を行った Usher 症候群 Type 1 の一症例, *Audiology Japan* 43 (6) : 633-637, 2000.
- 11) El-Kashlan HK, Boerst A, Telian SA : Multichannel cochlear implantation in visually impaired patients. *Otol Neurotol* 22 (1) : 53-56, 2001.
- 12) Pundir M, Nagarkar AN, Panda NK : Intervention strategies in children with cochlear implants having attention deficit hyperactivity disorder. *Intl J Pediatr Otorhinolaryngol* 71 (6) : 985-988, 2007.
- 13) 山本恵美, 川崎聡大, 福本裕子, 他 : 発達障害を伴う言語習得期前難聴児における人工内耳装用後の経過, *小児耳鼻咽喉科* 25 (2) : 51-55, 2004.
- 14) Waltzman SB, Scalchunes V, Cohen NL : Performance of multiply handicapped children using cochlear implants. *Am J Otol* 21 (3) : 329-335, 2000.
- 15) Wiley S, Jahnke M, Meinzen-Derr J, et al : Perceived qualitative benefits of cochlear implants in children with multi-handicaps. *Intl J Pediatr Otorhinolaryngol* 69 (6) : 791-798, 2005.



CASE REPORT

Comparison of Electroaudiometry with cochlear implant in children with inner ear anomaly

T. Takanami^{a,b,*}, K. Ito^a, T. Yamasoba^a, K. Kaga^a

^aDepartment of Otolaryngology, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Tokyo 113-8655, Japan

^bDepartment of Otolaryngology, Kameda Medical Center, Chiba 296-0044, Japan

Received 21 July 2008; received in revised form 18 September 2008; accepted 20 September 2008

Available online 29 November 2008

KEYWORDS

Electroaudiometry;
Cochlear implant;
Inner ear anomaly

Summary The promontory stimulation test (PST) using a needle electrode has been used to evaluate the sense of the auditory nerve as a preoperative examination for cochlear implant in adults. Because this is a painful test, it is not suitable for children. It has been reported that children with inner ear anomaly showed poorer outcomes of hearing after cochlear implant. Electroaudiometry developed by Med-El Corporation, which is noninvasive, is a more suitable procedure for young children. Patients were three children less than five years old with inner ear anomaly. Two patients showed common cavity, and one showed narrow IAC with hypoplastic cochlear anomaly. By using Electroaudiometry, we analyzed electro-neural hearing of these children before cochlear implant, and compared their hearing after cochlear implant. Three children seemed to have residual electro-neural hearing because the dynamic range between stimulus level (SL) and uncomfortable level (UCL) was detected by using Electroaudiometry. After cochlear implant, their pure-tone audiograms showed moderate hearing thresholds, and their hearing detection and speech perception improved. These results suggest that Electroaudiometry is available for evaluating electro-neural hearing in young children with inner ear anomaly. It can provide useful information for a successful cochlear implant and evaluation of postoperative performances.

© 2008 Elsevier Ireland Ltd. All rights reserved.

1. Introduction

The promontory stimulation test (PST) using a needle electrode has been used to evaluate the sense of the auditory nerve as a preoperative examination for cochlear implant in adults. It was first described

by House and Brackmann in 1974 [1]. This test requires penetration of the tympanic membrane, therefore, it is not suitable for small children. However, before cochlear implant, we need to confirm the level of electro-neural hearing, particularly in small children with inner ear anomaly. It has been reported that they showed poorer outcomes of hearing after cochlear implant [2]. We need to discuss the indication of cochlear implant carefully.

* Corresponding author. Tel.: +81 3 3263 1371;

fax: +81 3 3237 0386.

E-mail address: taro-taro48@umln.ac.jp (T. Takanami).

In 1995, Wagner reported a new technique called Electroaudiometry developed by Med-El Corporation [3]. It is a noninvasive technique that the tip of the electrode is positioned in the external auditory canal, not touching the tympanic membrane.

In this study, we analyzed the electro-neural hearing before cochlear implant in children less than five years old with inner ear anomaly using this technique, and compared their hearing after cochlear implant.

2. Subjects and methods

In this study, we analyzed three children less than five years old with inner ear anomaly at the Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, University of Tokyo, from January 2005 to December 2006.

The procedure of Electroaudiometry is as follows. The external auditory canal is moistened

with a gelatine sponge soaked in saline solution. A ball-shaped electrode is placed in the external auditory canal near the tympanic membrane. The earth electrode is placed on the mastoid. A battery-driven stimulator is fastened to the child's clothing. We hold the remote control unit, choosing a position in the room away from the child. The control unit sends control pulses to the stimulator through an infrared connection (Fig. 1). It generates 512 ms biphasic square wave current, which may be varied from 63 to 2000 Hz. The stimulator confirms current bursts by an acoustic signal. We observe the child's responses carefully. When the child shows a pleasant facial expression in response to the stimulator, we determine that the zone of stimulus level (SL) has been reached. However, when the child does not seem to show this pleasant facial expression in response to the stimulator, we determine that the zone of uncomfortable level (UCL) has been reached.



Fig. 1 Electroaudiometry device.

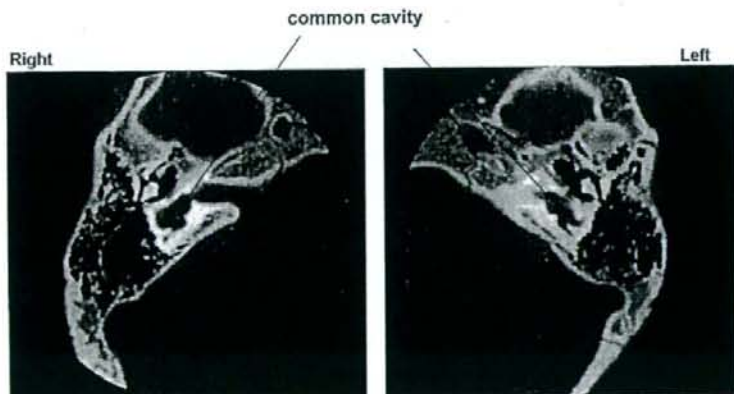


Fig. 2 CT scan showing common cavity in case 1.

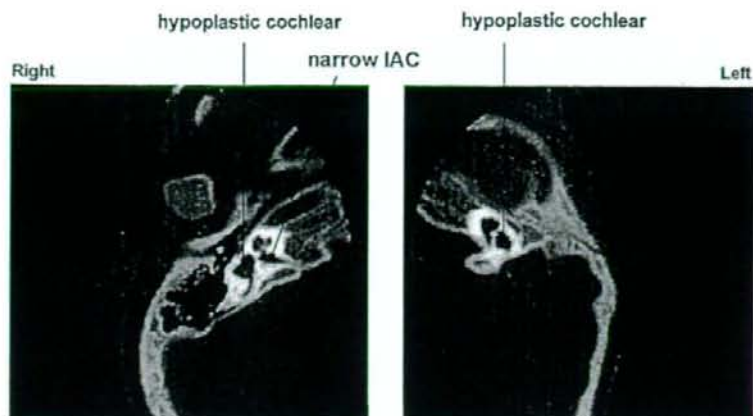


Fig. 3 CT scan showing narrow IAC with hypoplastic cochlear in case 2.

3. Results

3.1. Case reports

3.1.1. Case 1: three years and 9 months old male

He was diagnosed to have a profound hearing loss at the age of two years, and had been using bilateral hearing aids. Because his parents were worried about his limited speech ability, he was brought to our hospital to determine whether cochlear implant was indicated. A CT scan shows that the cochlea and vestibule form a common cavity (Fig. 2).

3.1.2. Case 2: four years and 6 months old male

He was diagnosed as having Goldenhar syndrome at his birth and profound hearing loss at the age of 1

month. He had been using bilateral hearing aids, but did not improve his hearing. He visited our hospital to determine the indication of cochlear implant. A CT scan shows that the cochlea and vestibule form a hypoplastic structures, and IAC is short and narrow (Fig. 3).

3.1.3. Case 3: two years and 11 months old female

She was diagnosed to have a profound hearing loss at the age of one year, and had been using bilateral hearing aids, but did not improve her hearing. She was brought to our hospital to determine whether cochlear implant was indicated. A CT scan shows that the cochlea and vestibule formed a common cavity (Fig. 4).

We analyzed their electro-neural hearing to determine whether cochlear implant was indicated as preoperative assessment.

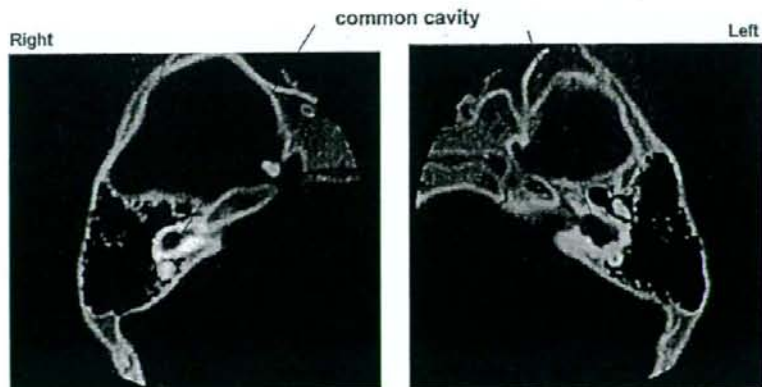


Fig. 4 CT scan showing common cavity in case 3.

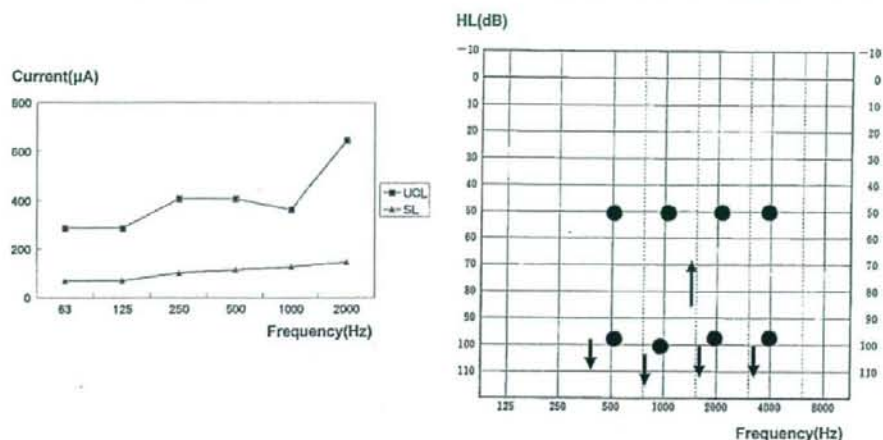


Fig. 5 The results of Electroaudiometry and audiogram in case 1.

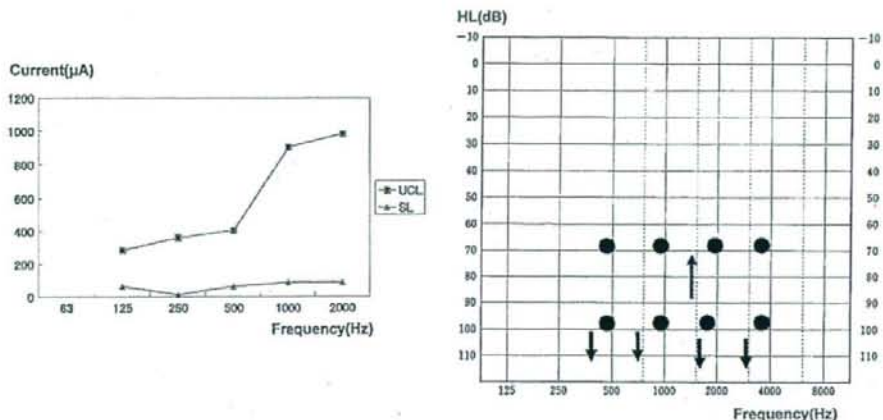


Fig. 6 The results of Electroaudiometry and audiogram in case 2.

We chose the right ear in case 1 and case 3 considering the cerebral dominant hemisphere. We chose left ear in case 2 because the shape of the left side cochlea remained normal compared with that of the right side as revealed by temporal bone CT. The graphic illustrations of stimulus level (SL) and uncomfortable level (UCL) of the three patients are shown in Figs. 5–7. We were able to determine the narrow dynamic range (DR) between SL and UCL in the three patients. We predicted that their electro-neural hearing were inadequate, but confirmed the potential preservation of inadequate spiral ganglion cells.

They were implanted with Nucleus CI 24 M (Cochlear Ltd, Lane Cove NSW, Australia). There were no complications following their cochlear implant, and they showed good postoperative sound

perception and vocalization during rehabilitation. One year after the cochlear implant, we were able to recognize their good results that pure-tone audiograms revealed significant improvement of hearing, as shown in Figs. 5–7.

4. Discussion

Promontory stimulation test (PST) using a needle electrode is generally used as a preoperative examination for cochlear implant in adults. A needle electrode is penetrated through the tympanic membrane and placed against the promontory.

Because this is a painful test, it is not suitable for children. Wagner reported a new test called Electroaudiometry developed by Med-El Corporation,

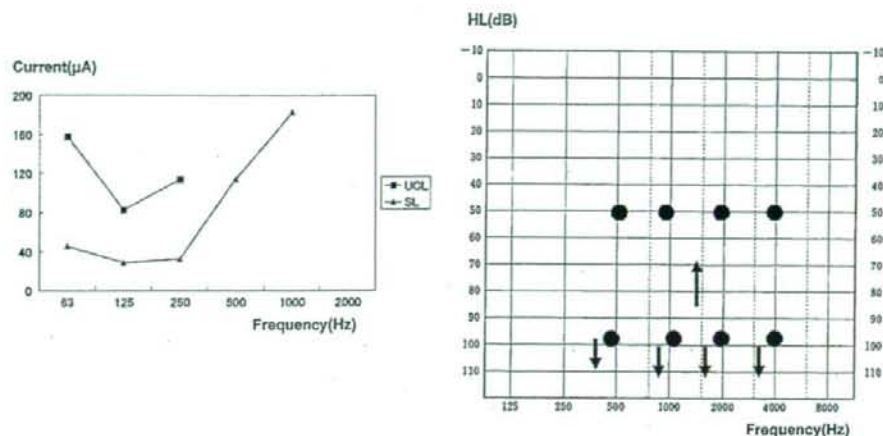


Fig. 7 The results of Electroaudiometry and audiogram in case 3.

and Lesinski compared the electrical stimulation results of ear-canal electrode and promontory needle electrode [4]. Electroaudiometry is less invasive than PST, because the ball-shaped electrode is only placed in the external auditory canal near the tympanic membrane. However, it tends to omit this preoperative examination for cochlear implant in adults and in children without anomaly of the inner ear, because these patients may have normal spiral ganglion cells, and the trial does not have an association with the success of cochlear implant. But we demonstrate to investigate in detail whether it is suitable and efficient for children with inner ear anomaly in whom cochlear implant must be determined immediately. Our study is to assess the electro-neural hearing in children less than five years with inner ear anomaly.

According to Sennaroglu, inner ear anomaly represents approximately 20% of the etiology of profound hearing loss [5]. It has been reported that children with inner ear anomaly showed poorer outcomes of hearing after cochlear implant.

This is mainly due to an abnormal anatomy, that is the cochlear nerve may be absent in inner ear anomaly. Other problems are an abnormal course of the facial nerve, and a defect at the end of the IAC [6]. As a result of these problems, patients with inner ear anomaly may develop meningitis in the postoperative period. In most cases we must be ready to make modifications in the surgical approach because these difficulties may lead to unpredictable complications. Therefore, cochlear implant in children with inner ear anomaly is difficult for surgeons.

To success cochlear implant, we demonstrate the use of Electroaudiometry before cochlear implant as a preoperative assessment and prediction of post-

operative performance in children with inner ear anomaly.

In our study, we were able to assess a good outcome in children less than five years old with inner ear anomaly. On the basis of this assessment, we performed cochlear implant. They showed good postoperative sound perception and vocalization during rehabilitation, as indicated by their preoperative assessment. We also found that electro-neural hearing was associated with the number of cochlear nerves, because of good hearing obtained after cochlear implant. This indicates that cochlear nerves remain intact, but the amount of neural tissues is significantly decreased in the inner ear in congenital anomalies. We hypothesize the potential preservation of inadequate spiral ganglion cells despite of hair cell degeneration in congenital anomalies. Further study is necessary to investigate the abnormal anatomy of the inner ear in children with inner ear anomaly, and we propose the use of Electroaudiometry as a preoperative assessment for young children.

5. Conclusion

In conclusion, we propose the use of this noninvasive method, called Electroaudiometry, to assess the integrity of the auditory nerve before cochlear implant in children with inner ear anomaly.

References

- [1] W.F. House, Brackmann DE, Electrical promontory testing in differential diagnosis of sensori-neural hearing impairment, *Laryngoscope* 84 (1974) 2163-2171.

- [2] S. Levent, S. Sarp, E. Turan, Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea, *Otol Neurotol* 27 (2006) 615–623.
- [3] H. Wagner, H.J. Gerhardt, E. Sturzebecher, M. Werbs, Preoperative assessment of function of the auditory nerve using electroaudiometry and a notched-noise auditory brain stem response technique, *Ann Otol Rhinol Laryngol* 166 (1995) 198–201.
- [4] A. Lesinski, X. Littmann, R.D. Battmer, T. Lenarz, Comparison of preoperative electrostimulation data using an ear-canal electrode and a promontory needle test, *Am J Otol* 18 (1997) S88–S89.
- [5] L. Sennaroglu, I. Saatci, A new classification for cochleo-vestibular malformations, *Laryngoscope* 112 (2002) 2230–2241.
- [6] R.A. Hoffmann, L.L. Downey, Walzmann SB, Cochlear implantation in children with cochlear malformation, *Am J Otol* 18 (1997) 184–187.

Available online at www.sciencedirect.com



ScienceDirect

治療

耳に奇形をもつ乳幼児への初期対応

榎尾明憲* 山岨達也*

Akinori KASHIO

Tatsuya YAMASOBA

● Key Words ● 乳幼児, 奇形, 初期対応 ●

はじめに

耳の発生は胎生3~4週頃よりはじまる。奇形は発生の過程で遺伝的因子、環境因子が加り起こるといわれる。障害を受けた部位および段階により耳介の小奇形から、小耳症・内耳奇形などを伴う重度の奇形までさまざまな形態をとりうる。外耳奇形は外見から判断が可能であり比較的早期に診断が可能だが、同時に内耳奇形・中耳奇形になど複合奇形をきたすこともるので注意が必要である。また、内耳奇形・中耳奇形はそれ単独であると、乳児期には気づかれず診断が遅れることもある。

さらに診断がなされたとしても、乳幼児期に適切な対応がなされず、経過観察をされる症例も散見される。これは、その後の成長・発達に大きな影響を及ぼす危険性を持っており、避けなくてはならない。乳幼児期に最も重要なのは、難聴の早期発見・補聴である。この時期に両側中等度以上の難聴があると言語発達、構音障害、コミュニケーション上の問題などが引き起こされる¹⁻⁴⁾ため、早期に難聴の有無を診断し、適切に対応することが極めて重要である。

本稿では、耳の奇形が疑われ受診した患児に対する共通した対応、すなわち主に難聴の発見および対応についてまず述べ、外耳・中耳・内耳の奇形ごとに固有に存在する問題点、その対応方法について具体的に述べる。

I. 受診契機

患児が耳鼻咽喉科に受診する契機は、外耳・中耳・内耳奇形の間で多少異なる。外耳奇形は視診での診断が容易であり、小児科医からの紹介で受診することも多い。一方、中耳・内耳奇形は外見上での判別は困難なため、音に対する反応が悪いなどを両親が気づくか検診で難聴を疑われ受診することになる。さらに、軽度から中等度の難聴を呈する場合や、高音急墜型などの聴力をきたす場合は、日常での音反応に対して一見問題がないため、3歳前後になって言語発達の遅れ・構音障害を指摘されて受診することも少なくない⁵⁾。一側の中耳奇形・内耳奇形で対側が正常聴力の場合は乳幼児期に気づかれることは少ないが、新生児スクリーニングにより難聴が疑われて受診をする場合も増えてきている。

II. 問診・診察

問診としては、妊娠中の経過（風疹など感染症の罹患、サリドマイドなど奇形をきたす可能性のある薬剤の内服の有無）、出生状況（出産月齢、体重など）、家族歴（遺伝的難聴、奇形）、発達の経過（定頻、歩行）など奇形と関連する因子についてを確認する。続いて診察にうつる。

耳介の形状、外耳道の狭窄・閉鎖の有無、鼓膜の状況などを確認する。鼓膜異常があれば、中耳炎・中耳奇形の可能性を疑う。一方で、外耳鼓膜が正常である場合、内耳奇形の存在を念頭に置くことになる。耳の奇形を疑った場合、耳の奇形が症候性疾患の一症状である可能性も念頭におき、患児の骨格・顔貌なども診察する。

* 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

耳の奇形を伴う代表的症候群には鰓弓症候群、耳・口蓋・指症候群、CHARGE 連合、Treacher Collins 症候群など⁶⁾がある。鰓弓症候群や CHARGE 連合では外耳・中耳奇形に加え内耳奇形による両側高度難聴を伴う場合もあり、注意が必要である。症候性疾患では精神・運動発達遅滞が経過観察中に顕在化してくる場合もある。疑わしい場合は発達検査の施行なども検討し、小児科・遺伝科などと連携をして対応する。一侧のみの奇形であっても対側に滲出性中耳炎をきたして、両側難聴を呈する症例もあるので両耳の注意深い診察が必要である。

III. 検査

1. 聴覚検査

両側の聴力が4分法平均聴力レベルで約40dB以上となると言語発達、構音障害、コミュニケーション上の問題などが引き起こされるといわれている¹⁻⁴⁾。奇形の病態に関わらず早期に聴覚評価を行い、難聴の有無を診断することが極めて重要である。乳幼児の聴力評価は音刺激に対する反応を観察、評価する Behavioral hearing test と他覚的聴力である Physiologic hearing test で総合的に行う⁷⁾。

前者の検査としては BOA (聴性行動反応聴力検査)、COR (条件詮索反応聴力検査)、ピープショウテスト、遊戯聴力検査などがあり、年齢によって行う検査を選択する。BOA はあらゆる年齢で可能だが、聴覚閾値の判定は困難である。COR の適応年齢は条件付けが必要なため、1~2歳と言われる。われわれの施設では難聴の早期確定のため、定額後であれば積極的に COR と BOA を組み合わせた形での検査を施行するようにしている。すなわち条件付けが不十分な場合でも表情の変化などを注意深く観察することで COR 同様周波数別の閾値測定を行っている。この検査を複数回行うことで6カ月児でも十分信頼性のある結果が得られる。2歳以降ではピープショウテストなど、より高度な検査を行うことが可能である。

他覚的聴力検査としては ABR および ASSR がある。われわれの施設ではまず ABR (聴性脳幹反応) を行い、可能であれば ASSR (聴性定常反応)

まで施行している。ABR では低音域の聴覚閾値レベルの推定が困難であるが、ASSR は周波数特異性を持ち合わせており、低音部までのより多くの情報を得ることができる。両側性の外耳道閉鎖の患児に対しては骨導 ABR・ASSR も行い内耳性難聴がないことも確認する。

また、閾値測定には適さないが、健側聴力が正常であることを確認する目的で DPOAE (歪成分耳音響放射) を行うことも有用である。外耳奇形を持つ患児では外耳道が狭く鼓膜が十分観察できない場合もあるが、ティンパノグラムは簡便に施行でき滲出性中耳炎などに関する情報が得られるので必要に応じて施行する。

2. 画像検査

側頭骨 HRCT では、外耳から内耳の形態学的評価が可能である。外耳奇形では外耳道の閉鎖状況(骨性閉鎖なのか膜性閉鎖・狭窄なのか、真珠腫を合併するか)および中耳奇形合併の有無などを評価できる。中耳については、耳小骨の形状、耳小骨連鎖の有無、周囲との固着の有無などを評価できる。滲出性中耳炎、先天性真珠腫など難聴をきたしうるその他の疾患や顔面神経の走行についても検討する。

内耳奇形は画像所見により、

- 1) complete labyrinth aplasia (Michel deformity)
- 2) cochlear aplasia
- 3) cochlear hypoplasia
- 4) incomplete partition
- 5) common cavity

に分類される⁸⁾。これらは人工内耳の適応・効用を検討する際に一助となる。内耳道の狭窄が難聴の原因となっていることもある⁹⁾。とくに内耳道底から蝸牛軸にいたる部位に局限した狭窄が存在する場合もあり、注意して診断を行うことが大切である(図1)。この場合 MRI による蝸牛神経の有無の評価も有用である。一般に内耳道狭窄では人工内耳の成績は思わしくなく、common cavity 型もそれについて不良である。



図1 内耳道狭窄
内耳道底から蝸牛軸の狭窄を認める。外側半規管の奇形も伴っている。

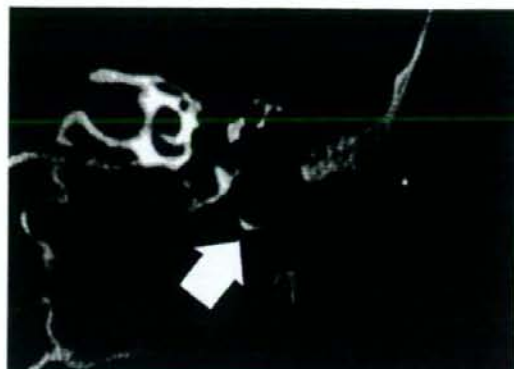


図2 外耳道狭窄例に生じた外耳道真珠腫 (矢印)
この患者は、以前に耳介形成手術を行われている。

3. 発達検査

症候群性の奇形児の場合は精神運動発達遅滞を合併する場合がある。発達遅滞を見落としていると、聴力の評価にも影響をきたすので、発達遅滞が疑われる場合は積極的に発達検査を行う。われわれの施設では、津守・稲毛式乳幼児分析的診断テストや新版K式発達検査などを施行している。小児科・遺伝科との連携も適宜行う必要がある。

IV. 治療

聴覚検査で一側の聴力が正常または40 dB未満の軽度難聴と診断された場合は患側耳に対して乳幼児早期に介入する必要はない。両側で40 dB以上の中等度難聴を認める場合ではできるだけ早期に補聴をはじめとする適切な指導支援が必要であるというのが一般的な見解となっている^{1~4)}。

乳幼児の補聴器フィッティングは成人と比べて容易ではない。多くは、気導補聴器の適応となるが両側外耳道閉鎖など耳栓が挿入できる状態にならない場合は骨導補聴器の適応となる。補聴器の処方に当たっては毎日の長時間装用が前提となるので、乳幼児の体格・頭部骨格に見合った負担の少ない補聴器の形状を考慮し選択する必要がある。気導補聴器では0歳から1, 2歳までの乳幼児では、耳かけ型を改良したベビー型補聴器が安定して使いやすい。ただ、最近では耳かけ型補聴器の小型化に伴い1歳未満でも耳かけ型を使用できるケースも出てきている⁷⁾。

一方、骨導補聴器については需要が少ないため種類も少なく、市販の状態では安定装用が困難なことが多い。補聴器メーカーに、個々の乳幼児にフィットした形状の骨導補聴器を作成してもらう必要がある。乳幼児では成人に比べ聴力検査の測定誤差・補聴効果の検証にある程度の経験が必要であり、補聴器の管理を依頼する場合は経験のある施設への紹介が望ましい。聾学校や難聴児通園施設の中で乳幼児の補聴器対応に慣れていような施設と提携するのも1つの方法である。乳幼児の中には補聴器をなかなか装用しつづけない場合もある。補聴器活用により音や言葉が聴取しやすくなることのメリットを親に説明し、忍耐強く、補聴器の装用を続けさせるように指導する。

補聴器による聴覚補償に並んで必要不可欠なのが適切な療育である。軽度・中等度難聴においても、補聴による閾値の改善だけでは不十分であり、状態に合わせた個別的で直接的な言語指導、構音訓練を長期にわたって実施することが重要であるといわれている⁹⁾。聾学校をはじめとする地域の言語療育施設との連携をとり、難聴発見後早期より療育を行うことがその後の言語発達・構音・コミュニケーションストラテジーの習得に大きく影響する。

V. 福祉手続き

両側で70 dB以上の難聴を認める場合は、身体障害者の6級の申請が可能である(市、区役所の

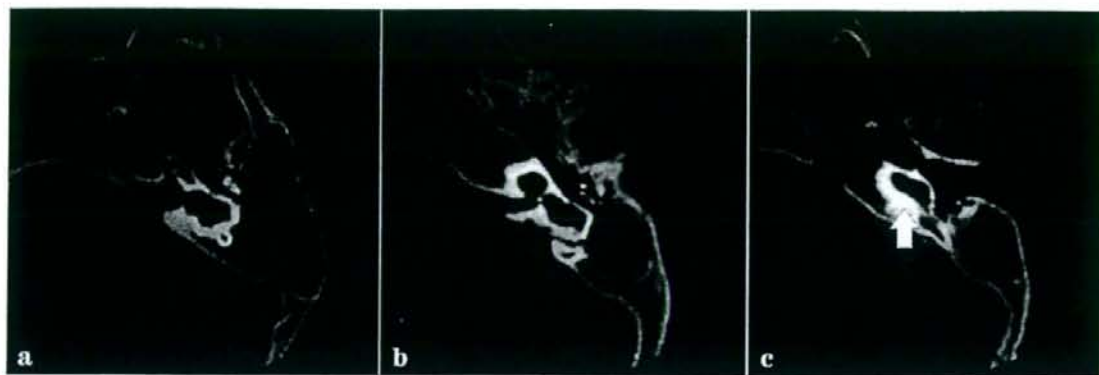


図3 内耳奇形

- a : common cavity 型内耳奇形。蝸牛と前庭が共通の空洞を形成している。
 b, c : incomplete partition。蝸牛・前庭ともに拡大。蝸牛の内部構造の形成不が不完全である。基底回転も拡大している (c, 矢印)。

福祉課が窓口となる)。この場合、障害者自立支援法に基づく補聴器の費用支給制度など医療費の補助を受けることができるので患者への啓蒙を怠ってはならない。高度難聴ではCOR, ABR, ASSRなどのデータを参考に早期に申請を行う。

VI. 外耳奇形特有の問題

外耳奇形において難聴の他に初期対応が必要となる問題は、外耳道真珠腫である。外耳道閉鎖が骨性閉鎖であれば発生の危険はないが、外耳道狭窄・膜性閉鎖である場合はCTにより真珠腫の存在を除外しておく。経過中、難治性の膿瘍形成を耳介周囲に認めた場合は外耳道真珠腫が疑われるのでCTなどの精査を行う必要がある(図2)。耳介奇形による美容的な面に関する心配が前面に出てくることもあるが、小耳症・外耳道閉鎖に対する形成術は一般に8~9歳ごろ行うため、初期対応としてはまず難聴に対する加療を行うことを説明しなければならない。一側小耳症の場合でも健側に中耳奇形を有する症例は少なくないので、聴力の評価は不可欠である⁵⁾。なお、副耳などの小奇形については患者・家族の希望があれば乳幼児期に外科的切除または結紮法などによる治療を行うこともある。

VII. 中耳奇形特有の問題

中耳奇形単独の場合、難聴は中程度のことが多

いので、一側性の場合には乳幼児期ではまず発見されない。両側性でも音に対する反応は一見良好であることが少なくなく、乳児期に気づかれることは少なく、幼児期に言語発達遅滞、構音障害などで受診することが多い。多くの場合、対話の範囲ではそれほど障害がないため、親によっては難聴を容易に受容できず、補聴器の装用・言語指導・療育に対して否定的になる場合がある。聴力障害の与える言語発達、コミュニケーション上の問題さらには社会参加などに与える影響などを十分説明し、補聴療育加療を進めなければならない。

中耳奇形の場合、手術的加療により聴力の回復も期待できる。一側の場合には手術を急ぐことは少ないが、両側の場合、早期に手術的加療を行うとの意見¹⁰⁾と思春期頃まで待機すべきとの意見^{11~12)}に分かれる。難聴・補聴器装用に対する患者や家族の負担・心理的な面を考慮しつつ、必要と判断すれば幼児期に手術的加療に踏み切るのも1つの方法である。

アブミ骨固着・内耳窓閉鎖が原因で内耳開窓・ピストン挿入を行うアブミ骨手術を要する症例では不可逆性感音難聴など手術的なリスクを伴う。また、学童期は体育などで激しい運動を行う機会が多く、ピストンのずれ・逸脱のリスクがあることも考慮するとその手術適応については慎重に決定すべきである。アブミ骨固着はCT上判別が困難なことも多く、術前の評価では鑑別が難しい

ので、手術に臨む際は常にその可能性を考慮し、術中に固着が判明した場合は試験的鼓室開放術にとどめるのか、可動術を試みるのか、さらにはアブミ骨手術まで踏み込むのか、あらかじめ家族に十分なインフォームド・コンセントを行い対応を確認しておく。

VIII. 内耳奇形特有の問題

内耳奇形では基本的に手術加療が第一選択となることはなく、難聴の程度に応じて補聴・療育を行うことがその初期対応となる。ただし、内耳奇形が原因で髄膜炎を反復している場合は手術的対応となりうる。この多くはアブミ骨底に骨欠損があり中耳腔と髄液腔に交通があるケースである。common cavity型やincomplete partition型で基底回転が太く嚢状になっている症例に多いといわれている¹³⁾(図3)。CTにてこれらのタイプの奇形を認める場合は髄膜炎のリスクをあらかじめ説明し注意を喚起しておくことも大切である。

前庭水管拡大症は内耳奇形で約4割に認める¹⁴⁾といわれ頭部打撲、過激な運動、プールの飛び込み、咳嗽、くしゃみ、強大音聴取などが原因で聴力の変動、めまいをきたすことが知られている。画像的に前庭水管拡大が判明した場合は患者・家族にその危険性を伝え、1~3カ月ごとの聴力経過観察を行う。

内耳奇形症例では前庭・半規管の形成不全を認めることも多い。幼少時期には前庭からの入力が入全身骨格筋の緊張維持に重要な役割を果たしているため、内耳奇形において定額・独立歩行などに遅れが生じることがある。しかしながら、成長につれ中枢での代償機能により体平衡は徐々に改善してくるといわれており¹⁵⁾、特に加療の必要性はない。長期の運動発達遅延では、むしろその他の疾患を疑う必要がある。

まとめ

耳の奇形を持つ乳幼児に対す初期対応について概説した。乳幼児期早期に聴力の評価を行い、中等度以上の難聴を認める場合は補聴・療育と

いった対応をとることが肝要である。また、外耳道狭窄、膜性閉鎖症例では外耳道真珠腫の存在を、内耳奇形では反復性髄膜炎、前庭水管拡張に伴う聴力変動・難聴の進行などの危険性を認識する必要がある。中耳奇形では幼児期での手術的加療も選択肢の1つであるが、その適応は慎重に決定する必要がある。

文 献

- 1) 長谷川寿珠：軽・中等度両側感音難聴児の聴力と言語に関する研究。日耳鼻 93 (9) : 1397-1409, 1990.
- 2) 後藤修二(編)：聴覚障害, 第2版, 337-338頁, 医歯業出版, 東京, 1984.
- 3) 田中美郷：発見の遅れた難聴児の実態帝京大学耳鼻科小児難聴言語外来例。音声言語 35(2) : 213-218, 1994.
- 4) 井上理絵, 大沼幸恵, 原由紀, 他：軽度・中等度難聴児の補聴器装用と言語およびコミュニケーションの指導 新生児聴覚スクリーニング検査導入前出生児。Audiology Japan 50 (4) : 246-253, 2007.
- 5) 田中美郷：補聴器の適応。JOHNS 2(1) : 43-49, 1986.
- 6) 梶木 正, 黒木良和, 新川詔夫, 福島義光(編)：新先天奇形症候群アトラス, 南江堂, 東京, 1998.
- 7) 大上麻由里, 迫川陽子, 佐藤梨里子：【耳鼻咽喉科医に必要な補聴器の知識update】幼児へのフィッティング。ENTONI 84 : 53-59, 2008.
- 8) Hoffman RA, Downey LL, Waltzman SB, et al : Cochlear implantation in children with cochlear malformations. Am J Otol 18 (2) : 184-7, 1997.
- 9) Valvassori GE, Naunton RF, Lindsay JR : Inner ear anomalies ; clinical and histopathological considerations. Ann Otol Rhinol Laryngol 78 (5) : 929-38, 1969.
- 10) 小倉義郎：伝音系奇形—その基礎的研究と手術—, 第80回日本耳鼻咽喉科学会総会宿題報告モノグラフ, 1979.
- 11) 瀧本 勲：先天性外耳道閉鎖症の治療。臨床耳鼻咽喉科・頭頸部外科全書, 2-A, 133-149頁, 金原出版, 東京, 1986.
- 12) Nager GT : Congenital aural atresia ; Anatomy and surgical management. Paperella-Shumrick's Otolaryngology. Vol 2, pp3-23, WB Saunders, Philadelphia, 1973.
- 13) Phelps PD, King A, Michaels L : Cochlear dysplasia and meningitis. Am J Otol 15 (4) : 551-557, 1994.
- 14) 清水謙祐, 東野哲也, 宇佐美 真：前庭水管拡大を伴った難聴。JOHNS 22 (12) : 1727-1733, 2006.
- 15) 堀内美智子, 加我君孝, 田中美郷：平衡機能障害を伴う先天性難聴乳幼児の運動機能の発達。Audiology Japan 28 (5) : 709-716, 1985.