

200930009A

厚生労働科学研究研究費補助金

感覚器障害研究事業

人工内耳を装用した先天性高度感音難聴小児例の  
聴覚・言語能力の発達に関するエビデンスの確立

平成21年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 山 唄 達 也

平成22（2010）年3月

厚生労働科学研究研究費補助金

感覚器障害研究事業

人工内耳を装用した先天性高度感音難聴小児例の  
聴覚・言語能力の発達に関するエビデンスの確立

平成 21 年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 山嵜 達也

平成 22 (2010) 年 3 月

## 目 次

I. 総括研究報告	
人工内耳を装用した高度感音難聴小児例の聴覚・言語能力の発達に関する エビデンスの確立	
山嵜達也 .....	1
II. 分担研究報告	
1. 小児人工内耳手術の評価	
土井勝美 .....	4
2. 学齢期にある人工内耳装用児の調査 ー言語発達に関与する要因解析とコミュニケーションの実態ー	
熊川孝三 .....	7
3. 先天性高度難聴児の診断 正常出産児における先天性サイトメガロウイルス感染症の発生率と 難聴出現率について	
坂田英明 .....	12
4. 人工内耳を装用した先天性高度感音難聴小児例の聴覚・言語発達に関する エビデンスの確立	
伊藤 健 .....	15
5. 先天性高度感音難聴児の ABR による聴力経過	
安達のどか .....	16
III. 研究成果の刊行に関する一覧表 .....	18
IV. 研究成果の刊行物・別刷 .....	21

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）  
総括研究報告書

人工内耳を装用した先天性高度感音難聴小児例の聴覚・言語能力の発達に関するエビデンスの確立

研究代表者 山唄達也 東京大学医学系研究科 教授

### 研究要旨

東京大学、大阪大学、虎ノ門病院において人工内耳手術を施行された症例のデータベースを作成し、1) 人工内耳装用した高度難聴小児の就学までに獲得する言語能力およびそれに影響を与える要因、2) 人工内耳症例と補聴器装用（重度・中等度難聴児）の就学時およびその後の言語能力の比較、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、4) 内耳奇形症例に対する人工内耳の装用効果、5) 対側補聴器装用例の人工内耳装用の効果、6) 両側人工内耳装用の効果の6項目について検討を開始した。共通して用いるデータベースファイルの作成を行い、また各施設において上記の1-5の課題について検討した。その結果、就学までに獲得する言語能力に影響を与える要因として、人工内耳装用開始年齢が早期ほど成績が良く、遅くとも3歳までに施行することが推奨された。症例数は少ないが、Cx26異常およびCMV感染例の成績は良好であった。療育については口話法など聴覚入力を重視した教育が手話などの視覚入力併用教育に優る傾向が見られた。ただし2歳6カ月までに人工内耳を装用開始した場合は療育方法の影響は低下した。内耳奇形ではモンディニ奇形、前庭水管拡大症、蝸牛回転不全分離では良好な成績が得られたが、common cavity では聴取能に限界があり、内耳道狭窄では成績不良との結果が得られた。重複障害例では聴取成績に個人差があったが、言語発達は全体に厳しい結果であった。両側人工内耳については倫理委員会の承認を得て施行を開始した。海外の報告を渉猟したところ、方向感、騒音下聴取能の改善が報告されていたが、成人や2回目の手術が1回目術後から数年遅れた場合には有効性に欠くとの報告も出ており、4歳未満の症例に初回手術半年以内に対側の手術を行う基準を提唱した。対側補聴併用は静寂下、騒音下のいずれにおいても人工内耳単独の聴取能を向上させなかった。

### 研究分担者

土井勝美 大阪大学大学院医学系研究科耳鼻咽喉科 准教授  
熊川孝三 虎の門病院耳鼻咽喉科・聴覚センター 部長  
坂田英明 目白大学保健医療学部 教授  
伊藤 健 帝京大学医学部耳鼻咽喉科 准教授  
安達のどか 埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科

### A. 研究目的

先天性高度難聴児に対する人工内耳手術では聴覚・言語能力の発達に個人差が大きく、難聴の原因、補聴器・人工内耳装用開始時期、装用期間、療育方法、重複障害の有無など多くの要因が影響する。本邦では多数例の解析報告が無く、良好な聴覚・言語発達を得るためのエビデンスに乏しい。両側人工内耳装用の効果や対側補聴の効果についても本邦の報告はほとんど無い。本研究では複数の施設から人工内耳症例を多数集積してこれらの問題に検討を加え、本邦でのエビデンスの確立を目的とする。

### B. 研究方法

対象は研究参加施設で人工内耳手術を受けた先天性高度感音難聴小児例である。難聴の原因、内耳奇形の有無、自閉的傾向・学習障害・多動傾向

の有無、補聴器装用開始年齢、術前の言語・社会DQ、人工内耳装用開始年齢、語音聴取能、療育方法などと聴覚・言語能力の発達の相関を検討した。両側人工内耳については海外の先行研究を参考に小児での適応基準の提案を行い、術後の聴取能・言語能力の発達を検討すべく、症例集積を開始した。比較のため、対側補聴器装用時の聴取能に与える効果も検討した。

（倫理面への配慮）

本研究では人工内耳手術適応決定や検査を通常臨床の一環として行うため、研究バイアスが加わり不利益が生じることはない。研究計画は両側人工内耳手術も含めて東京大学医学部倫理委員会の承認を得た。対象患者はID番号を作成して匿名化を行い、ID対応表は施錠可能ロッカーと外部と隔絶したコンピューターに保管している。

### C. 研究結果

初年度に各施設の評価方法を見直し、共通の評価法を選択してデータベース用の入力シートを完成し、2年度には総計327例についてデータの入力を終了した。難聴原因の検索としてコネキシン26遺伝子(Cx26)異常とサイトメガロウイルス(CMV)感染の有無は倫理委員会承認の承認を得、新規例ではほぼ全例検索した。研究開始以前に手術を行った症例ではデータ集積途中である。

就学までに獲得する言語能力に影響を与える要因については、人工内耳装用開始年齢が早期ほど成績が良く、遅くとも3歳までに施行することが推奨された。症例数は少ないが、Cx26異常およびCMV感染例の成績は良好であった。

療育については口話法など聴覚入力を重視した教育が手話などの視覚入力併用教育に優る傾向が見られた。ただし2歳6カ月までに人工内耳を装用開始した場合は療育方法の影響は低下した。

内耳奇形ではモンディニ奇形、前庭水管拡大症、蝸牛回転不全分離では良好な成績が得られたが、common cavityでは聴取能に限界があり、内耳道狭窄では成績不良との結果が得られた。

重複障害例では聴取成績に個人差があったが、言語発達は全体に厳しい結果であった。

両側人工内耳については方向感、騒音下聴取能の改善が海外から報告されたが、成人や2回目の手術が1回目術後から数年遅れた場合には有効性に欠くとの報告も出ており、4歳未満の症例に初回手術半年以内に対側の手術を行う基準を提唱した。対側補聴併用は静寂下、騒音下のいずれにおいても人工内耳単独の聴取能を向上させなかった。

### D. 考察

先天性高度感音難聴で人工内耳を施行した小児例に対し、共通のデータベースを作成して聴覚・言語能力の発達に影響する要因に関して評価を行ったところ、集計の途中であるが、手術年齢、療育方法、内耳奇形や重複障害の有無に関する結果が得られてきた。手術年齢では2歳より前に人工内耳手術を受けた場合は療育方法に関係なく聴取・言語発達が良好との傾向があり、これは海外の報告とも同様の結果であった。さらにその後手術年齢が遅くなるにつれて聴取・言語発達成績の落ちる傾向があり、3歳までに手術することが必要と思われる。これはさらに症例数を増やして検討を要する。

Cx26異常およびCMV感染例の成績は総じて良好であった。Cx26異常については海外の報告や本邦の従来報告と同様である。CMV感染は以前は重複障害を伴う重症例しか診断困難であった点から成績が不良とされていた時期もあったが、最近の報告では良好な成績を示すものが多

く、これも矛盾しない結果となった。

療育についてはoral communicationが視覚入力を重視した教育に優る傾向が明らかとなった。これは海外からも同様の報告がなされており、高度内耳奇形や重複障害例を除く小児人工内耳症例の大半が良好な聴取が可能であることを考慮すると、視覚入力を重視する聾学校教育の早期の意識改革が必要と思われる。

内耳奇形ではモンディニ奇形や前庭水管拡大症では概ね聴取および言語発達は良好であり、蝸牛回転不全分離もほぼ良好であるが、common cavityは聴取能に限界があり、内耳道狭窄では不良という傾向が得られた。Common cavityについては海外でも報告は少なく、より症例を集積する必要があるが、今回の結果からはこのような症例こそ早期に人工内耳手術を行うことの重要性が示唆された。重複障害例については、音に対する聴取反応は良くなるが言語発達は厳しい結果であり、このような症例における人工内耳施行のゴールをどこに設定するかが今後の課題と言える。

### E. 結論

良好な聴取・言語の発達のためには、年齢、難聴の原因、内耳奇形の程度、重複障害の有無、療育方法が影響することが明らかとなった。人工内耳対側での補聴器装用による聴取能改善効果はあまりなく、両側人工内耳装用での結果が待たれる。

### F. 健康危険情報 特になし

### G. 研究発表

#### 1. 論文発表

- 1) Jin Y, Shinjo Y, Akamatsu Y, Yamasoba T, Kaga K. Vestibular evoked myogenic potentials of children with inner ear malformations before and after cochlear implantation. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 2009; 129:1198-205.
- 2) Ogata E, Akamatsu Y, Ito K, Kaga K, Yamasoba T. Vowel perception of cochlear implant users. Listening vs. lip reading. *Cochlear Implants Int in press*
- 3) Kashio A, Ogata E, Akamatsu Y, Ito K, Kaga K, Yamasoba T. Cochlear implants in children with inner ear malformations. *Cochlear Implants Int in press*
- 4) Yamasoba T, Suzuki M, Kaga K, Ogata E, Akamatsu Y. Cochlear implantation in patients with mitochondrial DNA A3243G mutation. *Cochlear Implants Int in press*
- 5) 安井拓也, 樫尾明憲, 尾形エリカ, 赤松裕介, 鈴木光也, 山嵜達也. 人工内耳装用症例における静寂下・騒音下での補聴器装用効果の検討. *Audiology Japan* 2010;53:129-134

2. 学会発表
- 1) 12th International Symposium on Cochlear Implants in Children, 2009年6月17-20日  
Seattle  
Neural Response Telemetry data of adults and children intraoperative and postoperative. Erika Ogata, Yusuke Akamatsu, Akinori Kashio, Takashi Sakamoto, Takuya Yasui, Ken Ito, Mitsuya Suzuki, Kimitaka Kaga, Tatsuya Yamasoba
- 2) 第54回日本聴覚医学会 2009年10月22-23日、横浜  
中内耳奇形・内耳道狭窄を伴うCHARGE症候群の高度感音難聴症例に対する人工内耳埋め込み術の経験. 鈴木光也、樫尾明憲、安井拓也、伊藤健、赤松裕介、尾形エリカ、加我君孝、山嵜達也
- 3) 第54回日本聴覚医学会 2009年10月22-23日、横浜  
人工内耳装用成人における人工内耳QOL評価と関連する要因の検討. 赤松裕介、尾形エリカ、山嵜達也、加我君孝、廣田栄子、
- 4) 第54回日本聴覚医学会 2009年10月22-23日、横浜  
人工内耳装用症例における静寂下・騒音下での補聴器併用効果の検討. 安井拓也、樫尾明憲、赤松裕介、尾形エリカ、鈴木光也、山嵜達也
- 4) 大阪府小児耳鼻咽喉科研究会 2009年11月8日 大阪  
小児人工内耳に対する当科の取り組み、山嵜達也
- 5) 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences 2009年12月1-4日、Singapore  
Vowel perception of cochlear implant users. Listening vs. lip reading. Ogata E, Akamatsu Y, Ito K, Kaga K, Yamasoba T.
- 6) 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences 2009年12月1-4日、Singapore  
Cochlear implants in children with inner ear malformations. Kashio A, Ogata E, Akamatsu Y, Ito K, Kaga K, Yamasoba T.
- 7) 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences 2009年12月1-4日、Singapore  
Cochlear implantation in patients with mitochondrial DNA A3243G mutation. Yamasoba T, Suzuki M, Kaga K, Ogata E, Akamatsu Y.
- 8) 33rd ARO midwinter meeting 2010年2月6-10日 Anaheim, USA  
Correlation of Individual Performance in Monaural and Binaural Temporal Detection Tasks. Atsushi Ochi; Tatsuya Yamasoba; Shigeto Furukawa
- 9) 33rd ARO midwinter meeting 2010年2月6-10日 Anaheim, USA  
Vowel Perception of Cochlear Implant Users: Listening Vs. Lip Reading. Tatsuya Yamasoba, Erika Ogata, Yusuke Akamatsu, Ken Ito, Mitsuya Suzuki, Akinori Kashio
- H. 知的所有権の出願・取得状況（予定を含む。）
1. 特許取得  
なし
  2. 実用新案登録  
なし
  3. その他  
なし

小児人工内耳手術の評価

研究分担者 土井勝美 大阪大学医学系研究科耳鼻咽喉科 准教授

研究要旨

1) 医学的な理由や体内装置の機能的な問題等により、人工内耳電極を摘出した後に同側の蝸牛内に新たな電極を再埋込みする、あるいは、対側の蝸牛に新たな電極を埋込みすることになった症例を抽出したところ、成人12症例（4.2%/成人全症例中）、小児11症例（7.8%/小児全症例中）が抽出された。初回手術から再埋込み手術までの期間は、成人症例では平均94.8ヶ月、小児症例では平均37.6ヶ月と、小児症例ではより短期間で再埋込み術に至る傾向が見られた。再埋込みが必要となった理由で最も多かったのが、いわゆる「device failure」であることも考慮に入れると、小児人工内耳症例では、「体内装置」の保護に関して、さらに十分な指導・教育が必要であると考えられた。聴取能の評価では、再手術後には概ね良好な聴取能の回復が確認され、MAPの変化でもDynamic rangeの拡大が観察された。

2) いわゆるCommon cavity症例に対してcustom-made電極を用いてDouble posterior labyrinthotomy法による人工内耳手術を施行した。音入れ時、一部の電極で前庭神経の刺激によると考えられる動作が観察されたが、同電極offで聴能訓練を継続している。環境音や家族の音声への反応が確立され、聴覚の活用および言語表出の両面で改善傾向が見られている。

A. 研究目的

1) 人工内耳は現時点で最も成功した人工臓器の一つといっても過言ではなく、高度難聴症例のQOL向上のための究極の治療として、国内での手術数は年間500例を越えるまでに発展した。当科においても毎年30名以上の症例に人工内耳手術を施行しており、平成21年3月までの手術総数は成人263症例、小児142症例に達した。

人工内耳電極（体内装置）の埋込みは通常1回のみで、特別な問題が生じなければ、スピーチプロセッサ（体外装置）やコード化法の進化に応じて、電極と体外装置間の機能的結合の調整を行いつつ、大部分の症例は聴能訓練を継続していくことになる。ところが、医学的な理由や体内装置の機能的な問題等により、埋込みを行った人工内耳電極を摘出した後に同側の蝸牛内に新たな電極を再埋込みする、あるいは、対側の蝸牛に新たな電極を埋込みすることになった症例も存在する。

今回、当科で人工内耳の初回手術を行い、聴能訓練の継続中に何らかの問題が生じたために、新たに人工内耳電極の埋込み術を施行した症例について、その頻度、再埋込みの理由、再埋込み前後での聴取能やMAPの変化等について検討を行った。

2) Jacklerらによる内耳奇形の分類（1987年）上、Mondini奇形に次いで頻度の高いCommon cavity症例への人工内耳手術では、CSF gusherの危険性、顔面神経の走行異常、人工内耳電極による前庭・顔面神経の刺激、不安定な聴神経刺激などいくつかの問題点が指摘されている。2005年、Beltrameらは、Common cavity症例に対する

Double posterior labyrinthotomy法による人工内耳手術を行い良好な結果が得られたことを報告している。

今回、Common cavity症例に対して、cavityの内径に応じたcustom-made電極を用い、Double posterior labyrinthotomy法による人工内耳手術を施行したので、その手術内容と術後経過（短期評価）を紹介する。

B. 研究方法

1) 平成3年7月～平成21年5月までに当科で人工内耳手術を施行した成人298症例、小児152症例（合計450症例）を対象とした。これらの症例の中で、聴能訓練の継続中に何らかの問題が生じたために、すでに埋込みを完了していた人工内耳電極の摘出を行うか、あるいは、人工内耳電極の使用を停止した上で、同側の蝸牛内もしくは対側の蝸牛に新たな人工内耳電極の埋込みを行った症例を抽出した。

これらの症例について、①初回手術から再埋込み手術までの期間、②再埋込みを行った理由、③再埋込み前後での聴取能やMAPの変化等についての検討を行った。

2) Common Cavity症例

平成17年11月に出生、新生児聴覚スクリーニングでreferとなり、近医耳鼻科のABR検査で100dB無反応が確認され、（両側）先天性高度難聴の診断を受けた。平成18年5月（生後6ヶ月）より両耳補聴器装用を開始したが、聴能訓練で十分な成果が得られず、平成19年2月、人工内耳手術を

希望し某大学医学部附属病院を受診した。画像検査にて（両側）蝸牛の発育不良を認め、人工内耳手術の治療効果に疑問ありとの判断がなされた。

平成20年1月、人工内耳手術を希望して当科を紹介受診（初診時年齢：2歳2ヶ月）した。画像検査で（両側）内耳の低形成、いわゆる Common cavity を確認した。Custom-made 電極による Double posterior labyrinthotomy 法での人工内耳手術について説明を行ったところ手術を希望され、当院内の先進医療審査委員会への申請・認可の後、平成19年10月21日に手術を施行した。

## B. 研究結果

1) 上記の条件を満たす再埋込み症例として、成人12症例、小児11症例が抽出された。成人12症例中8症例では、前回手術の人工内耳電極を摘出すると同時に、同側の蝸牛内に新たな人工内耳電極の再埋込みが行われた。残り4症例では、対側蝸牛内に新たな電極の埋込みが行われた。小児11症例中9症例では、前回手術の人工内耳電極を摘出すると同時に、同側蝸牛内に新たな電極が再埋込みされた。残り2症例では、対側蝸牛に新たな電極の埋込みが行われた。

再埋込みを行った理由としては、「突然に人工内耳を装着しても音が聞こえなくなった」といういわゆる「device failure」が最も多かった。それ以外の理由として、創部（耳後部）・外耳道・中耳内の感染、体内装置の移動や電極の自然抜去、顔面痙攣等による再埋込み症例も見られた。

初回手術から再手術までの期間は、成人症例では平均94.8ヶ月（7～164ヶ月）、小児症例では平均37.6ヶ月（16～72ヶ月）であった。人工内耳電極を摘出した後、同側の蝸牛内に新たな電極を再埋込みした症例では、電極の再挿入には特別な困難はなく、ほとんどの症例で容易に全電極の挿入が可能であった。

再埋込み前後での聴取能の評価では、再手術後しばらくしてMAPが安定するまでの間一時的に聴取能の低下が観察されるものの、再手術後の聴能訓練の継続により、再手術後1年目には再手術前の安定していた時点での聴取能への回復が多く症例で確認された（図1）。ただし、体内装置・体外装置ともに異なった人工内耳システムへの変換となった症例が大部分を占めており、人工内耳の機種自体、またコード化法の変換にも対応していく必要があり、再手術後の聴取能の経時的変化には症例により大きなバリエーションが見られた。

### 2) 手術内容と術後の機能評価

平成19年10月21日（手術時年齢：2歳10ヶ月）、全麻下に custom-made 電極（MED-EL Pulsarci100）を用いた人工内耳手術を行った。乳突削開術、続いて後鼓室開放術を行い、キヌタ骨を摘出した。顔面神経の走行異常・露出はなかつ

た。外側半規管隆起に相当する部位に径4mmの開窓を行い、さらにその前方に径4mmの開窓を追加した。CSF gusher は認められなかった。Pulsarci100を固定した後、custom-made 電極を手前の開窓部より挿入し、電極先端部分（非刺激部位）の小さな金属ボールを前方の開窓部より曲針により引き出した。鉗子で先端の金属ボールを把持、開窓部からゆっくりと引っ張り出すと同時に、手前の開窓部より電極（刺激部位）が全て cavity 内に収まるように custom-made 電極を挿入していた。2箇所が開窓部は結合組織で閉鎖した。透視撮影では刺激電極は cavity 内腔に沿ってリング状に安定して挿入されていたが、術中のテレメトリ検査では明らかな聴神経の反応は確認できなかった。

平成19年11月5日に OPUS2 スピーチプロセッサより音入れを行った。電極#4-7の刺激時に椅子から落ちる、頭を机にぶつけるなどの動作が確認されたため同電極は通電 off とし、残り8電極について map 作成を行った。

聴覚活用発達検査、言語表出発達検査として MAIS、IT-MAIS、MUSS の評価を行ったところ、MAIS については術前10、術後3ヶ月16、術後6ヶ月18、IT-MAIS については術前9、術後3ヶ月15、術後6ヶ月17、MUSS については術前7、術後3ヶ月20、術後6ヶ月20と、それぞれスコアは上昇した。

## D. E. 結論・考察

1) 医学的な理由や体内装置の機能的な問題等により、人工内耳電極を摘出した後に同側の蝸牛内に新たな電極を再埋込みする、あるいは、対側の蝸牛に新たな電極を埋込みすることになった症例を抽出したところ、成人12症例（4.2%/成人全症例中）、小児11症例（7.8%/小児全症例中）が抽出された。初回手術から再埋込み手術までの期間は、成人症例では平均94.8ヶ月、小児症例では平均37.6ヶ月と、小児症例ではより短時間で再埋込み術に至る傾向が見られた。再埋込みが必要となった理由で最も多かったのが、いわゆる「device failure」であることも考慮に入れると、小児人工内耳症例では、「体内装置」の保護に関して、さらに十分な指導・教育が必要であると考えられた。聴取能の評価では、再手術後には概ね良好な聴取能の回復が確認され、MAP の変化でも Dynamic range の拡大が観察された。

2) いわゆる Common cavity 症例に対して custom-made 電極を用いて Double posterior labyrinthotomy 法による人工内耳手術を施行した。音入れ時、一部の電極で前庭神経の刺激によると考えられる動作が観察されたが、同電極 off で聴能訓練を継続している。環境音や家族の音声への反応が確立され、聴覚の活用および言語表出



の両面で改善傾向が見られている。

F. 健康危険情報  
特になし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Y. Osaki, K. Doi, C. Masumura, K. Suwa, M. Hanamoto, H. Inohara. Activation of the auditory cortex in a child with a cochlear implant: an optical topography study. Proceedings of the 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences, Medimond, Bologna, Italy (2010 in press)
- 2) S. Hio, K. Doi, Y. Osaki, K. Ohata, K. Suwa, M. Hanamoto, H. Inohara, T. Hasegawa. Benefits of cochlear implantation in elderly patients. Proceedings of the 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences, Medimond, Bologna, Italy (2010 in press)
- 3) K. Doi, Y. Osaki, T. Kawashima, K. Ohata, T. Yoshinami, K. Suwa, H. Inohara, S. Hio, T. Sato, H. Nishimura. Incidence of revision cochlear implantation in both children and adults. Proceedings of the 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences, Medimond, Bologna, Italy (2010 in press)
- 4) 土井勝美. 小児人工内耳の言語獲得におけるEBM. EBM耳鼻咽喉科・頭頸部腫瘍の治療2010-2011, 中外医学社, 東京 (2010 印刷中)
- 5) T. Kitahara, C. Maekawa, K. KIzawa, A. Horii, K. Doi. Plasma vasopressin and V2 receptor in the endolymphatic sac in patients with delayed endolymphatic hydrops. Otol Neurotol 30: 812-819, 2009.
- 6) N. Hikita-Watanabe, T. Kitahara, A. Horii, T. Kawashima, K. Doi, SI. Okumura. Tinnitus as a prognostic factor of sudden deafness. Acta Otolaryngol130: 79-83, 2010.
- 7) T. Sato, K. Doi, H. Hibino, T. Kubo. Analysis of gene expression profiles along the tonotopic map of mouse cochlea by cDNA microarrays. Acta Otolaryngol 129 (Suppl 562): 12-17, 2009.
- 8) 日比野浩, 任書晃, 土井勝美, 鈴木敏弘, 久育男, 倉智嘉久. 血管条とラセン靭帯機能の新しい展開-内耳蝸牛内高電位の成立機構-. Otol Japan 19: 96-100, 2009.
- 9) K. KIzawa, T. Kitahara, A. Horii, C. Maekawa, T. Kuramasu, T. Kawashima, S. Nishiike, K. Doi, H. Inohara. Behavioral assessment and identification of a molecular marker in a salicylate-induced tinnitus in rats. Neuroscience 165: 1323-32, 2010.

2. 学会発表

- 1) Y. Osaki, K. Doi, C. Masumura, K. Suwa, M. Hanamoto, H. Inohara. Activation of the auditory cortex in a child with a cochlear implant: an optical topography study. 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (2009. 12, Singapore)
- 2) S. Hio, K. Doi, Y. Osaki, K. Ohata, K. Suwa, M. Hanamoto, H. Inohara, T. Hasegawa. Benefits of cochlear implantation in elderly patients. 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (2009. 12, Singapore)
- 3) K. Doi, Y. Osaki, T. Kawashima, K. Ohata, T. Yoshinami, K. Suwa, H. Inohara, S. Hio, T. Sato, H. Nishimura. Incidence of revision cochlear implantation in both children and adults. 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (2009. 12, Singapore)
- 4) K. Doi, S. Hio, K. Oohata, Y. Osaki, H. Nishimura. An experience of cochlear implantation in common cavity malformation using a double posterior labyrinthotomy technique. 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (2009. 12, Singapore)
- 5) 土井勝美, 川島貴之, 大崎康宏, 佐藤崇, 諏訪圭子, 日尾祥子, 西村洋, 藤本揚子. 人工内耳再埋込み症例の検討. 第54回日本聴覚医学会 (2009. 10, 横浜)
- 6) 土井勝美, 川島貴之, 大崎康宏, 諏訪圭子, 猪原秀典, 日尾祥子. Common cavity 症例への人工内耳手術-Double posterior labyrinthotomy 法-. 第19回日本耳科学会 (2009. 10, 東京)

H. 知的所有権の出願・取得状況(予定を含む。)

1. 特許取得  
なし
2. 実用新案登録  
なし
3. その他  
なし

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）  
分担研究報告書

学齢期にある人工内耳装用児の調査  
—言語発達に關与する要因解析とコミュニケーションの実態—

研究分担者 熊川孝三 虎の門病院耳鼻咽喉科・聴覚センター 部長  
研究協力者 芦野聡子、田中美郷、小山由美、吉田有子（田中美郷教育研究所）

### 研究要旨

人工内耳を装用した高度難聴小児が就学までに獲得する言語能力およびそれに影響を与える要因として、術前のコミュニケーションモード、療育方法、補聴器装用閾値と術後の人工内耳装用効果の検討を行った。その結果、

- ・術前コミモードがオーラルであった場合には、就学時の聴取能・言語力はトータルに比べて有意に高かった。
- ・療育施設としては、聾学校に比べ通園施設の方が、就学時の聴取能・言語力の成績は高かった。
- ・術前の補聴器装用閾値が良いほど人工内耳の聴取能も良かった。ただし、就学時の言語力には有意差は認められなかったことから、術前の聴力レベルは悪くても、言語力は人工内耳でキャッチアップできることを意味する。このことは、聴取能が悪いことが逆に言語力アップの教育を継続する動機づけとなった可能性があると考えた。
- ・高度難聴児に対する人工内耳の効果には、言語力の改善という点でも劇的な面があるものの、学校生活レベルでのコミュニケーション面では依然として難渋していることが明らかになった。

### A. 目的

当院で人工内耳手術を受け、すでに義務教育を受けている人工内耳装用児について人工内耳を装用した高度難聴小児が就学までに獲得する言語性知能、それに影響を与える種々の要因、術前のコミュニケーションモード、補聴器装用閾値と術後の人工内耳装用効果の検討を行った。

また、同一群を対象に、日常生活並びに学校生活におけるコミュニケーションの実態、問題点に関してアンケート調査を行った。

### B. 方法

1. 言語発達を継続的に観察する上で、言語性知能を測定できる知能検査は、大まかかつ間接的ではあるが有用である。特にこれによって算出できる言語性知能指数（VIQ）は、発達経過をみる上で一つの指標として利用できる。我々は乳幼児対象とした新版K式発達検査（新K式）、学童を対象としたWISCⅢ及びその幼児版としてのWPPSIを用いて発達評価を行った。新K式では評価の領域の一つとして言語・社会領域（L-S）があり、これについて発達指数（DQ）が、またWPPSI及びWISCⅢでは動作性知能（PIQ）と言語性知能を別々に測定でき、それぞれについて指数（PIQとVIQ）が算定できた。

2. 術前のコミュニケーションモード、療育方

法、補聴器装用閾値と術後の人工内耳装用効果の検討を行った。

3. 保護者に以下のような内容の実態調査のアンケートを行った。

1) コミュニケーション方法の評価（以下のいずれに属するか）

①誰とでも人工内耳＋口話で会話ができる。

②家族とは人工内耳＋口話で会話ができるが、他人とはスムーズにできない。

③会話は主に人工内耳＋口話であるが、手指法も多少混じる。

④会話には手指法がかなり混じる。

⑤ジェスチャーや手話に頼る。

2) 在籍校におけるコミュニケーション及び問題点とそれに対する対策など

### C. 対象

術前から言語指導を受け、幼児期にCIを装着し、2009年10月現在義務教育を受けているCI装用児32名である。

### D. 結果と考察

1. 言語性知能の検討 VIQ

32名中術前術後にわたってすべて検査できたのは27名であった。

1) WISCⅢにおけるPIQとVIQの関係

図1は27名の最終検査時(年齢はそれぞれ異なる)のPIQとVIQの関係を示したものである。これを見ると両IQの接近しているもの及びVIQの方が高いものは6名(22.2%)であり、残り21名は逆にVIQの方が低かった。この傾向は難聴児に見られる一般的特徴であるが、この問題はCIを装用させても容易に解決できていないことが分かった。

2) L-SDQないしVIQからみた言語発達経過検査法が異なると、それぞれによる成績を連続的に扱うことはできない。しかし比較することは許されるであろう。このような前提に立ってCI装用直前の検査成績と就学直前ないし就学後の成績を、同一検査によるものは実録で、検査法を異にする例について比較した。装用後多くの例でVIQは上昇しているものの、逆に下降しているものも少数ながら見受けられ、人工内耳聴取効果に安心して言語教育がおろそかになる例も存在するという懸念が惹起された。

## 2. 術前のコミュニケーションモード、療育方法、補聴器装用閾値と術後の人工内耳装用効果の検討

・術前コミモードがオーラルであった場合には、就学時の聴取能・言語力はトータルに比べて有意に高かった。

・療育施設としては、聾学校に比べ通園施設の方が、就学時の聴取能・言語力の成績は高かった。

・術前の補聴器装用閾値が良いほど人工内耳の聴取能も良かった。ただし、就学時の言語力には有意差は認められなかったことから、術前の聴力レベルは悪くても、言語力は人工内耳でキャッチアップできることを意味する。このことは、聴取能が悪いことが逆に言語力アップの教育を継続する動機づけとなった可能性があると考えた。

・高度難聴児に対する人工内耳の効果には、言語力の改善という点でも劇的な面があるものの、コミュニケーション面で難渋していることが明らかにになった。

## 3. コミュニケーションの実態

25名より回答を頂いた。25名の学年は小学1年12名、2年5名、3及び4年各3名、5及び6年各1名であり、在籍校は聾学校9名、通常小学校16名であった。在籍校のコミュニケーションモードは聾学校はトータルコミュニケーション、

通常学校は聴覚口話中心であった。

1) 手術時年齢(歳)から見たコミュニケーションの実態

25例中21例(84.0%)は聴覚口話中心であったが、評価基準②③及び④レベルの子供には、程度の差はあれ或いは相手によって手指法、更には筆談を加えるものもいた。なお表1中評価基準④と⑤の4名中3名(2名は精神遅滞、1名は多発奇形)は聾学校で、残り1名は言語性学習障害があつて特別支援学級で教育を受けていた。②と③の8名中5名は聾学校在籍児であった。

2) 電話によるコミュニケーション

「誰とでもできる」が通常小学校児2名、「限られた人とはできる」が聾学校児3名、通常学校児11名であった。

3) 先生の話

通常学校に在籍する16名についてみると、先生の話が「全部または大体聞き取れる」は3名

(18.8%)、ただし席を前に置く、FM補聴システムの活用、板書を多くする、担任によっては手話単語や指文字も使ってくれる、などの配慮があつてのことである。「全部は聞き取れない」が13名(81.2%)あり、これらに対しても前者の場合と同じ配慮がなされているが、更には担任が近付いて話を繰り返してくれる、ノートテイク、母親仲間が要約筆記を立ち上げた、家では予習や友達からの情報収集に親が努めている、などの例もあつた。

4) 学校の集団におけるコミュニケーション  
集団の中で先生の話や子供同士の会話が聞き取れるというのは3名(18.8%)に過ぎなかった。これも、FMシステムの活用やクラスの友達が面と向かって話してくれるなどの配慮があつてのことであり、一方「満足に聞き取れない」の13名(81.2%)については、板書を多くしてもらおう、FMシステムにノートテイクを加える、隣の子に教えてもらおう、友達も指文字や手話単語を使ってくれる、などの配慮を受けていた。これらの問題はインテグレーションしている難聴児一般に見られる問題であり、CI装用児も基本的には同様の問題を抱えていることが分かった。

## E. まとめと最終年度の課題

多くの要因が複雑に成績に関与していることが判明した。最終年度ではさらに蓄積されたデータの多変量解析を行い、より影響の強い因子を明らかにする予定である。

F. 健康危険情報  
特になし

G. 研究成果の刊行に関する一覧表

1. 著書

熊川孝三：内耳手術—人工内耳によるコミュニケーション：1) 成人の人工内耳の適応と術前準備 高齢者難聴のケア 財団法人長寿科学振興財団発行 pp81-87, 2009.

2. 原著論文

- 1) 熊川孝三：内耳奇形の聴覚検査所見. JOHNS 25: 49-54, 2009.
- 2) 熊川孝三, 武田英彦, 射場恵, 熊谷文愛：聴性脳幹インプラントに必要な聴覚検査 JOHNS 24:807-812, 2008.
- 3) 熊川孝三：乳幼児の人工内耳の適応と手術. JOHNS 24:1428-1434, 2008.

3. 学会報告

- 1) Takeda H, Kumakawa K, Tanaka Y, Ashino S, Koyama Y  
Pre-operative Electrophysiological evaluation in young cochlear implant candidates with cochlear nerve lesions. 12th Symposium on Cochlear Implants in Children 2009.6.17-20 Seattle, USA
- 2) Takatoshi Inaoka, Takayuki Nakagawa, Hirofumi Shintaku, Satoyuki Kawano, Shinpei Sato, Hitoshi Wada, Shinji Hamanishi, Yasuhiko Tabata, Kozo Kumakawa, Yasushi Naito, Juichi Ito  
A New Concept for Hair Cell Regeneration: Implantation of An Artificial Sensory Epithelium 33<sup>rd</sup> Association for Reserch in Otolaryngology Midwinter Meeting 2,6-10, 2009 Anaheim USA
- 3) 熊川孝三, 阿部聡子, 真岩智道, 鈴木久美子, 藤野睦子, 武藤奈緒子, 武田英彦：  
当科における難聴遺伝外来の現況。  
第183回日本耳鼻咽喉科学界東京都地方部会講

演会 2009年3月7日東京明治製菓ビル大ホール

- 4) 熊川孝三, 真岩智道, 鈴木久美子, 藤野睦子, 武田英彦, 阿部聡子, 熊川孝三, 中富浩文, 内藤泰, 関要次郎, 小松崎篤  
当院における聴性脳幹インプラント装用者の術後成績について  
第110回日本耳鼻咽喉科学会 2009年5月14日～16日 東京
- 5) 藤野睦子, 真岩智道, 鈴木久美子, 中西重夫, 武田英彦, 阿部聡子, 熊川孝三 (虎の門病院耳鼻咽喉科・聴覚センター), 宇佐美真一 (信州大学耳鼻咽喉科)  
当科における難聴遺伝学的検査の現況  
第110回日本耳鼻咽喉科学会 2009年5月14～16日 東京
- 6) 伊藤壽一, 稲岡孝俊, 中川隆之, 坂本達則, 平海晴一, 内藤泰, 熊川孝三, 和田仁：  
人工感上皮 (人工蝸牛) の開発—HIBIKIプロジェクト。  
第110回日本耳鼻咽喉科学会 2009年5月14日～16日 東京
- 7) 阿部聡子 1)2)、熊川孝三 2)、西尾信哉 3)、宇佐美真一 3)：  
1) あべ耳鼻咽喉科、2) 虎の門病院 耳鼻咽喉科・聴覚センター、3) 信州大学医学部耳鼻咽喉科学教室  
新規ミトコンドリア遺伝子変異が同定された難聴家系の一例  
第19回日本耳科学会 2009年10月8～10日 東京
- 8) 熊川孝三, 加藤 央, 河村さやか, 武田英彦, 射場恵, 熊谷文愛, 太田昌孝, 館野誠：  
高音急墜型フィルタを介した日本語と英語文の聴取成績の比較—ハイブリッド型人工内耳の適応基準を考える— 第54回聴覚医学会 2009年10

月22～23日 東京

9) 熊谷文愛、射場恵、河村さやか、加藤 央、  
武田英彦、熊川孝三：

聴性脳幹インプラント装用者の長期経過。

第54回聴覚医学会 2009年10月22～23日 東京

10) 射場恵、熊谷文愛、武田英彦、熊川孝三：  
埋め込み型骨導補聴器 (BAHA) と従来型補聴器と  
の装用効果を比較しえた1例。

第54回聴覚医学会 2009年10月22～23日 東京

11) 岩崎 聡<sup>1</sup>、喜多村 健<sup>2</sup>、福田 諭<sup>3</sup>、小林 俊  
光<sup>4</sup>、熊川 孝三<sup>5</sup>、宇佐美 真一<sup>6</sup>、土井 勝美<sup>7</sup>、  
西崎 和則<sup>8</sup>、暁 清文<sup>9</sup>、東野 哲也<sup>10</sup>

本邦における埋め込み型骨導補聴器

(Bone-Anchored Hearing Aid:BAHA) 治験一補聴  
器との比較について一

第54回聴覚医学会 2009年10月22～23日 東京

12) 工 穰<sup>1</sup>、宇佐美 真一<sup>1</sup>、岩崎 聡<sup>2</sup>、喜多村 健<sup>3</sup>、  
福田 諭<sup>4</sup>、小林 俊光<sup>5</sup>、熊川 孝三<sup>6</sup>、土井 勝  
美<sup>7</sup>、西崎 和則<sup>8</sup>、暁 清文<sup>9</sup>、東野 哲也<sup>10</sup>

本邦における埋め込み型骨導補聴器

(Bone-Anchored Hearing Aid:BAHA) 治験一片側  
聾への評価について一

第54回聴覚医学会 2009年10月22～23日 東京

13) 田中美郷、芦野聡子、小山由美、吉田有子、  
熊川孝三、武田英彦、針谷しげ子、浅野公子  
我々の臨床で指導を受けた学齢期にある人工内  
耳装用児の実態。

その1 人工内耳及び補聴器の活用状況と学業  
の実態

第54回聴覚医学会 2009年10月22～23日 東京

14) 吉田有子、田中美郷、芦野聡子、小山由美、  
熊川孝三、武田英彦、針谷しげ子、浅野公子  
我々の臨床で指導を受けた学齢期にある人工内  
耳装用児の実態。

その2 日常及び学校生活に於けるコミュニケ  
ーションの実態

第54回聴覚医学会 2009年10月22～23日 東京

15) 小山由美、田中美郷、芦野聡子、吉田有子、  
熊川孝三、武田英彦、針谷しげ子、浅野公子  
我々の臨床で指導を受けた学齢期にある人工内  
耳装用児の実態。

その3 手指コミュニケーションから聴覚口話  
への移行

第54回聴覚医学会 2009年10月22～23日 東京

16) 芦野聡子、田中美郷、小山由美、吉田有子、  
熊川孝三、武田英彦、針谷しげ子、浅野公子  
我々の臨床で指導を受けた学齢期にある人工内  
耳装用児の実態。

その4 知能検査からみた言語発達

第54回聴覚医学会 2009年10月22～23日 東京

#### 4. 講演・シンポジウム・パネル

1) Kozo kumakawa:① Surgery and Speech  
performance of auditory brainstem implant.  
②Linguistic issues in candidacy criteria of  
hybrid cochlear implant

Forum on current otology and auditory  
implant at Gaungzhou (広州)

2009年 9月21日 中国 広州

2) 熊川孝三：特別講演1 病院と療育機関との  
チームアプローチの重要性

第183回日本耳鼻咽喉科学界東京都地方部会講演  
会 2009年3月7日 東京明治製菓ビル大ホー  
ル

3) 熊川孝三、宇佐美真一、杉内智子、芦野聡子、  
井脇貴子、浜崎久美子、鈴木久美子、熊谷文愛：  
小児難聴の診断・治療・療育のロールプレイ  
第54回聴覚医学会セミナー 2009年10月22日  
東京

4) 熊川孝三：次世代人工内耳と日本語音声

第54回日本音声言語医学会セミナー 2009年10  
月15日 福島

5) 熊川孝三：人工内耳の進歩と聴性脳幹インプ  
ラントの現状 第34回日本耳鼻咽喉科医会臨床  
家フォーラム2009 2009年9月5日 横浜

6) 熊川孝三：補聴器に関する最近の研究—高音  
漸傾型難聴の補聴  
平成 21 年度日耳鼻長野県地方部会  
信州大学医学部附属病院 大会議室 2009年  
12月20日 松本市

**H. 知的所有権の出願・取得状況（予定を含む。）**

1. 特許取得  
なし
2. 実用新案登録  
なし

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）  
分担研究報告書

先天性高度難聴児の診断  
正常出産児における先天性サイトメガロウイルス感染症の発生率と難聴出現率について

研究分担者 坂田英明 目白大学保健医療学部 教授  
研究協力者 藤田壽太郎（愛和病院産科）、藤田英寿（愛和病院小児科）  
松本二郎（山王病院産科）、 鬼本博文（山王病院小児科）

### 研究要旨

先天性サイトメガロウイルス（CMV）感染症は胎内感染のなかで最も頻度が高いと言われているが、全体の90%は不顕性でありほとんどが気付かれない。一般に先天性難聴は、1000人に2人から3人の割合で発生すると言われているが原因不明の場合が多く、言語獲得や人格形成の点から早期発見がきわめて重要であり、約20%でCMV感染症が存在すると言われている。

本研究では、正常出産児における先天性CMV感染症の発生率と新生児聴覚スクリーニング（NHS）による聴覚障害の発生率、その後の聴覚障害の経過について検討した。その結果、先天性CMV感染症の出現頻度がきわめて高いことが明らかとなった。日本国内での抗CMV抗体保有率は減少の傾向にあることが指摘されていることも鑑み、今後国内でのCMV感染症の発生率が高くなることが予想される。先天性CMV感染症での難聴は高度であり今後人工内耳適応症例も増加することが予想される。さらに先天性CMV感染症と難聴の発生率を同時に調査し、経過観察することはきわめて有用であると考えられる。

### A. 研究目的

日本において2000年に始まった全新生児を対象とした新生児聴覚スクリーニング（NHS）は、2009年現在全国で約70%の受診率であることが報告されている。NHS後約10年が経過し体制も整備されてきた。これにより先天性難聴児の超早期発見が可能となった。その結果人工内耳適応症例も飛躍的に増加し手術時期も早まっている。

先天性サイトメガロウイルス（CMV）感染症は以前より先天性難聴の原因であると指摘されてきており、海外の報告では先天性難聴の原因であると指摘されており、海外の報告では先天性難聴の約2割とされている。

これまで、症候性の先天性CMV感染症の場合は小児科で診断されやすく早期から難聴の検査が

施行されてきた。

また、出産後のNHSでは異常なしとされた後に難聴が出現してくる後天性の難聴の原因ともされてきた。しかし、詳細な検討はなく聴覚障害の経過についても不明な点が多い。先天性CMV感染症の聴覚障害については、早期発見がされれば抗ウイルス剤による治療が可能なのもある。

そこで、本研究では正常出産児による先天性CMV感染症の発生率とNHSによる聴覚障害の発生率、その後の聴覚障害の経過について検討することを目的とした。

### B. 研究方法

対象は、産科での正常分娩による新生児についてである。

埼玉県における2つの産科にて親権者の同意

が得られた 3,184 名の新生児に対して先天性 CMV 感染症の検査を退院前までに行った。CMV 検査と NHS による難聴の検査を行い、経過観察を行った。期間は、施設 A では 2008 年 12 月の開始より 2010 年 2 月までの 2 年 2 ヶ月間、施設 B においては 2008 年 8 月より 2009 年 12 月までの 1 年 5 ヶ月間である。

CMV 検査は産科の退院までの間に尿を採取して PCR 法 (real time 法) で行った (尿パックをあて約 0.5cc 採取)。

聴力は自動 ABR により産科入院中に施行した。CMV 陽性者は、その後聴覚を 3 ヶ月毎に検査にて経過観察した。また月齢毎の聴覚発達質問紙 (田中・進藤式) を保護者に渡し家庭での経過観察も行った。

(倫理面への配慮)

本研究のすべてにおける検査は、書面および口頭にて十分な説明を行い被検者の代理人により事前の同意が得られるもののみとした。

## C. 研究結果

### 1. 全症例の動向

先天性 CMV 検査を施行した 2 施設について、合計 3,184 例のうち陽性は 12 名で先天性 CMV 感染症発生率は 0.38% であった。その内訳は、施設 A では 2,559 例のうち陽性 8 名 (0.28%)、うち 1 例は低体重、小頭症などの症候性の先天性 CMV 感染症が疑われたため直ちに NICU に入院となった。施設 B では 625 例のうち陽性 4 名 (0.64%) であった。聴力は NICU 入院の 1 例で難聴がみとめられ、他の 11 名は難聴がなかった。

その後の経過観察では現在まで難聴の出現はみられていない。

## D. 考察

近年新生児聴覚スクリーニングの普及にとも

ない、先天性難聴の超早期発見が可能となった。先天性難聴の原因は様々であるが、我々は遺伝子異常 (GJB2) が約 3 割、内耳奇形が約 2 割、先天性 CMV 感染症が約 2 割で認められると報告した。

先天性 CMV 感染症は従来からよく知られており、産科や小児科領域の日常臨床ではきわめて一般的である。さらに先天性難聴の関係についても多くの報告がされている。しかし、そのほとんどが不顕性感染であり、明らかな所見や症候がない場合は、いつどのように診断するか困難であった。産科での正常分娩による新生児の 0.38% が先天性 CMV 感染陽性であったことにより先天性 CMV 感染が少なくない疾患であることが明らかとなった。今後現在行われている NHS と先天性 CMV 感染症検査を有効に組み合わせ、全新生児への有効なスクリーニングをどう行うかが課題の一つである。

また、先天性 CMV 感染症の合併症や難聴の発生などで問題となるのは先天性感染の場合であり、後天性感染との鑑別が重要となる。先天性感染か否かは受診時期によって検査方法が異なると考えられる。今回の研究では、全例産科での入院時に行った為、比較的感度がよく簡易である採尿により CMV の DNA を PCR 法施行することが可能であった。生後 3 週間以後の場合に尿を使用すると後天性感染との鑑別が困難になるため、ガスリー検査での乾燥濾紙に付着した乾燥血液を使用し、乾燥濾紙が残存していない場合は臍帯に付着した乾燥血液を使用している。しかし、尿中 PCR 法のほうが感度が高く検査が容易であることもあり、入院中に行われることが望ましい。

一方先天性 CMV 感染症は臨床症候では出産時の頭囲が小さいということもあり、脳への影響も重要となる。これについては脳 MRI での神経発達評価を検討する必要がある。

現在、欧米をはじめ日本でも抗 CMV 抗体保有率



は急速な低下の傾向にある。1973年には抗CMV抗体保有率が96%であったとの報告があるが、1999年には77.5%にまで低下しているとされていることから、今後日本国内での先天性CMV感染症の発生率はさらに高くなることが予想されるため対策は急務である。

#### E. 結論

今回の検討により先天性CMV感染症の出現率は高いことが実証された。さらに先天性CMV感染症による発生率を検討し、同時に難聴の発生率を調査し、経過観察することはきわめて重要となると考えられる。そのため、今後全新生児を対象とした先天性CMV感染症検査のスクリーニングの有用性を検討していく必要がある。

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究発表

##### 1) 論文発表

投稿中

##### 1) 学会発表

第5回日本小児耳鼻咽喉科学会総会（予定）

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）  
分担研究報告書

人工内耳を装用した先天性高度感音難聴小児例の聴覚・言語能力の発達に関するエビデンスの確立

研究分担者 伊藤 健 帝京大学医学部耳鼻咽喉科 准教授

### 研究要旨

髄膜炎は後遺症として高度の感音難聴を来すことがあり、人工内耳の適応となることも多く、言語獲得以前の小児においては大きな問題となる。分担研究者坂田・安達と協同し、小児髄膜炎例における難聴発症の発症頻度ならびにその危険因子を解析した。埼玉小児医療センターにて過去15年間に経験した小児髄膜炎症例155例において、後遺症としての難聴の発症頻度ならびにその危険因子について、ロジスティック回帰を用いて解析した。聴力閾値の測定には聴性脳幹反応（ABR）を用いた。155例中35例（23%）において感音難聴が生じ（一側性21例・両側性14例）、15例（9.7%）は重度難聴（90dB超）であった（一側性4例・両側性11例）。髄液の細菌検査にて最近が検出された112例においては、27例（24%）が感音難聴を発症し、13例（12%）が重度であった。血清CRP高値ならびに髄液における肺炎球菌の検出が後遺症としての難聴発症の危険因子として有意であった。血清CRP高値が小児髄膜炎後難聴発症の危険因子として初めて認定された。

#### A. 研究目的

髄膜炎は後遺症として高度の感音難聴を来すことがあり、人工内耳の適応となることも多い。特に言語獲得以前の小児における髄膜炎性高度難聴は言語獲得において大きな問題となる。分担研究者坂田・安達と協同し、小児髄膜炎例における難聴発症の発症頻度ならびにその危険因子を解析した。

#### B. 研究方法

埼玉小児医療センターにて過去15年間に経験した小児髄膜炎症例155例において、後遺症としての難聴の発症頻度ならびにその危険因子について、ロジスティック回帰を用いて解析した。聴力閾値の測定には聴性脳幹反応（ABR）を用いた。

#### C. 研究結果

155例中35例（23%）において難聴が生じた（一側性21例・両側性14例）。90dB以上の重度難聴は15例（9.7%）に生じた（一側性4例・両側性11例）。髄液の細菌検査にて最近が検出された112例においては、27例（24%）が難聴を発症し、13例（12%）が重度の感音難聴であった。肺炎球菌が検出された22例においては、11例が（50%）が難聴を発症し、7例（32%）が重度難聴であった。インフルエンザ菌が検出された54例においては、11例（20%）が難聴を発症し、4例（7.4%）が重度難聴であった。血清CRP高値ならびに髄液における肺炎球菌の検出が後遺症としての難聴発症の危険因子として有意であった。

#### D. E. 結論・考察

以前から報告されていたものに加えて、血清CRP高値が小児髄膜炎後難聴発症の危険因子として初めて認定された。

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究発表

1. 論文発表  
なし（投稿済）

2. 学会発表  
なし（新型インフルエンザの世界的蔓延に対する当院における海外渡航自粛措置のため、当初予定していた国際学会出席をキャンセルせざるを得なかった）

#### H. 知的所有権の出願・取得状況（予定を含む。）

1. 特許取得  
なし

2. 実用新案登録  
なし

3. その他  
なし

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）  
分担研究報告書

先天性高度感音難聴児のABRによる聴力経過

研究分担者 安達のだか 埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科 医員

研究要旨

小児の場合、難聴の発見が遅ければ遅い程ことばの発達へ大きく悪影響を及ぼし、コミュニケーション障害を来すことになる。そのような事態を避けるべく、難聴の早期発見の重要性が10年以上前から耳鼻咽喉科領域で啓蒙を促している。しかし、実際に早期発見に関わる医師は、産婦人科医であり、生まれた数日後の新生児に対して、新生児聴覚スクリーニングを施行する必要がある。本邦において、その重要性を理解し検査器機（自動ABR、OAE）を導入している産科は70%に届かない普及率であり、米国は95%以上であることより、まだ不十分である。またもう一つの問題点として、難聴の発見後にそれぞれ難聴児に適したコミュニケーション手段の選択方法である。近年、手話・口話・Qサイン・補聴器・人工内耳手術などの難聴児に対するコミュニケーションツールの選択肢の幅が広がった。そのコミュニケーションツールの一つが人工内耳手術であり、奏功すると日常生活上支障がない程度までの回復が期待できうる画期的な治療といえる。現在まで、両側高度感音難聴（90 dB以上）で、補聴器の装用効果が十分でない患者を主に対象に人工内耳手術が施行されている。その際、聴力レベルを判定することは極めて重要となり、きめ細かい経過観察が必要とされる。

聴力レベルの判定は、小児の場合成人と異なり判断が大変難しく、経験豊富な言語聴覚士、検査技師による聴力検査が必要になってくる。その検査方法は多種存在するが、できうる限り様々な検査結果を参考にすることが望ましいと考える。

その検査の一つである、ABR（聴性脳幹反応）は、他覚的聴力検査として、頻用されている。今回我々は、新生児聴覚スクリーニング後に発見された50 dB以上の感音難聴児に対して、ABRによる聴力経過を追った。結果は1999年～2008年にかけて、101912人の新生児に対し新生児聴覚スクリーニングを施行したところ693人（0.68%）が要再検となった。更にABRを施行し、両側50 dB以上の感音難聴児は133人（0.13%）であった。約1年後のABRと比較した結果、25人（26%）は20 dB以上の改善を認め、11人（11%）が悪化という結果を認めた。今回、初診時と約1年後の聴力経過を追うことで、聴力は変化することが判明した。従って小児の難聴といっても、聴力確定時期がとても難しいことが分かり、少なくとも1年の経過観察は必須であると思われる。

A. 研究目的

新生児聴覚スクリーニング後、先天性高度感音難聴が確定した初診時と、1年後のABRを施行し、聴力変化を詳細に検討した。

B. 方法

1999年8月～2008年1月にかけて、新生児聴覚スクリーニングにて要再検となった児693例（0.68%）を対象に初診時と1年後にABRを施行し、聴力レベルをretrospectiveに検討した。

C. 研究結果

101912人の新生児に対し新生児聴覚スクリーニングを施行したところ693人（0.68%）が要再検となった。更にABRを施行し、両側50 dB以上の感音難聴児は133人（0.13%）であった。約1年後のABRと比較した結果、25人（26%）は20 dB以上の改善を認め、11人（11%）が悪化という結果を認めた。

#### D. 考察

今回、初診時と約1年後の聴力経過を追うことで、聴力は変化することが判明した。従って小児の難聴といっても、聴力確定時期がとても難しいことが分かり、少なくとも1年の経過観察は必須であると思われる。欧米では、聴力経過を追うことなく、髄膜炎などの理由以外で1歳未満の患者に対して人工内耳を施行するケースが散在するが、実際には慎重に扱うべきであると考ええる。

#### E. 結論

先天性高度難聴児にまず直面する問題として、コミュニケーションツールの選択がある。その際には聴力レベルの判定が大変重要になってくる。その聴力レベルが、一回の判定ではなく、様々な聴力検査結果を照らし合わせ、慎重に判断していくことが重要となる。その際のABR聴力検査において、少なくとも一年以内に37%は改善、もしくは悪化することが判明したため、情報としては欠かせないものと言える。特に人工内耳を早期に施行することが望まれる場合や、補聴器装用下にて日常生活を送る選択肢などのコミュニケーション手段に迷う場合は、ABRのような他覚的聴力検査や、自覚的聴力検査を組み合わせ参考にする必要がある。

#### F. 健康危険情報

特になし

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

#### 2. 学会発表

(国内学会)

- ・第2回国際シンポジウム「国内・海外の新生児聴覚スクリーニングの現状と療育—難聴児の音楽療法—「スクリーニング後の療育—音楽療法と音源—」2005年7月24日、東京  
安達のどか、坂田英明
- ・第91回日耳鼻埼玉地方部会「著明な両側内耳奇形を有する高度感音難聴児に対する人工内耳術の適応について」埼玉、2006年10月30日、安達のどか、坂田英明、加我君孝
- ・第108回日本耳鼻咽喉科学会「当科における新生児聴覚スクリーニングで発見された難聴児の病因検索—CT, CMV, Cox26 検査の結果—2007年5月17日—19日、大阪  
安達のどか、坂田英明、岡野信博、加我君孝  
(国際学会)
- ・AAO-HNSF 2009 Annual Meeting &OTO EXPO, Etiology and Outcomes of Hearing Loss Identified by Newborn Hearing Screening (NHS) : A decade of experience 2009.10.4-7, San Diego, CA.  
Nodoka ADACHI, Ken ITO, Hideaki SAKATA, Tatsuya YAMASOBA

#### H. 知的所有権の出願・登録状況 (予定を含む)

##### 1. 特許取得

なし

##### 2. 実用新案登録

なし

##### 3. その他

なし