

内耳奇形の画像所見

軽症群

蝸牛不全分離 (IP)

: 8 例 (1例はLVAS合併)

前庭水管拡大 (LVAS)

: 6 例

半規管奇形ほか

: 10 例

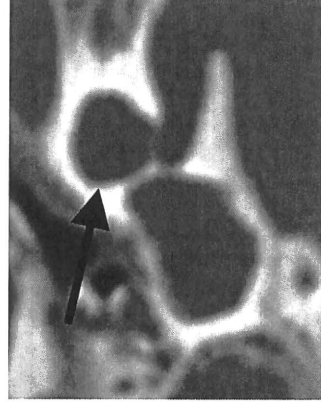
重症群

Common Cavity (CC)

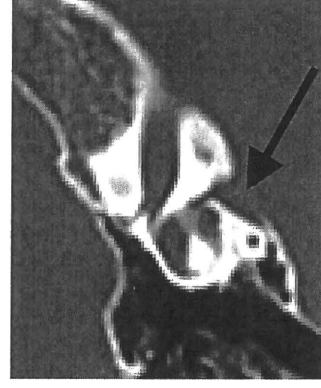
: 3 例

内耳道狭窄 (NAC)

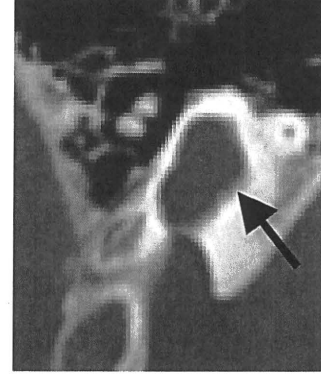
: 5 例 (3例はIP合併)



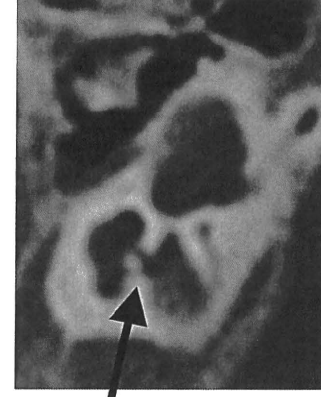
蝸牛不全分離



前庭水管拡大

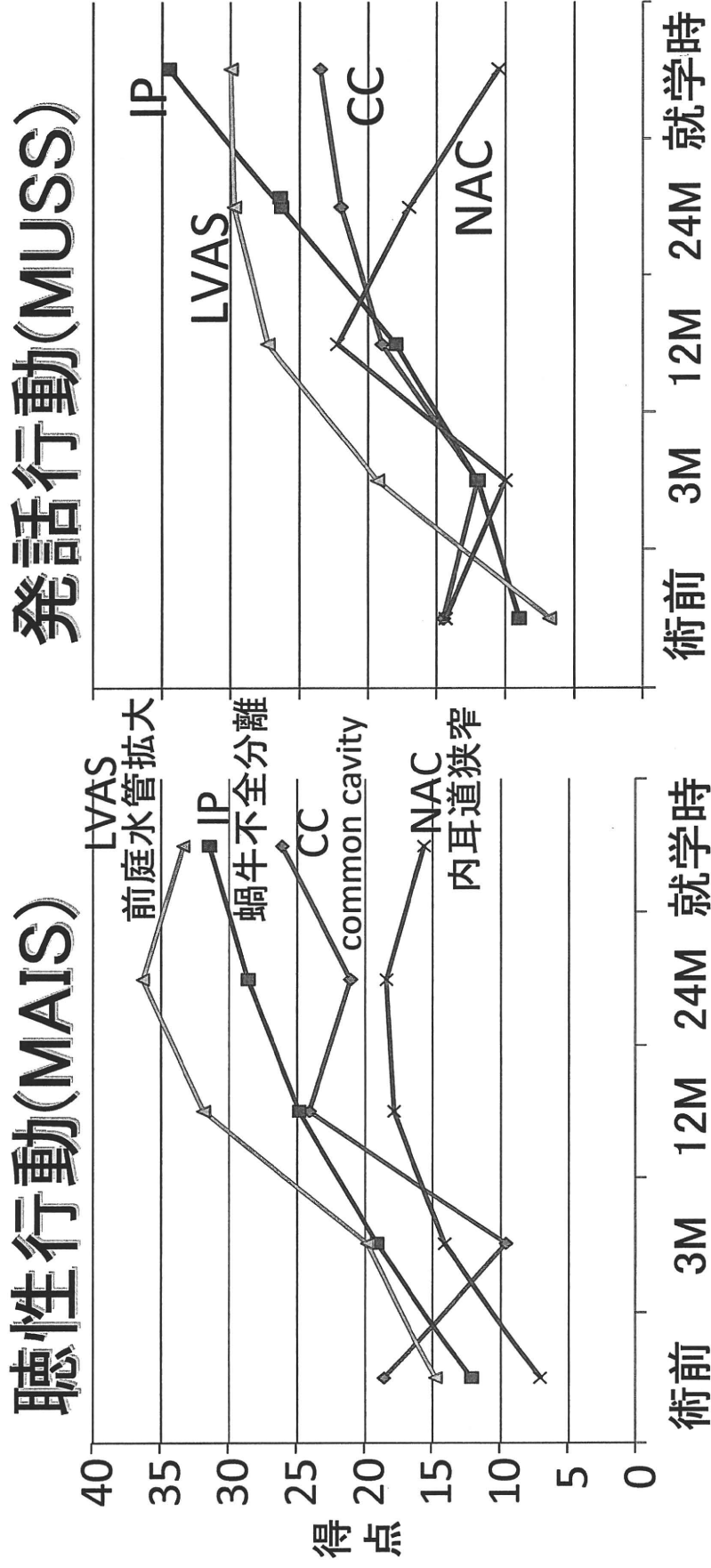


Common Cavity



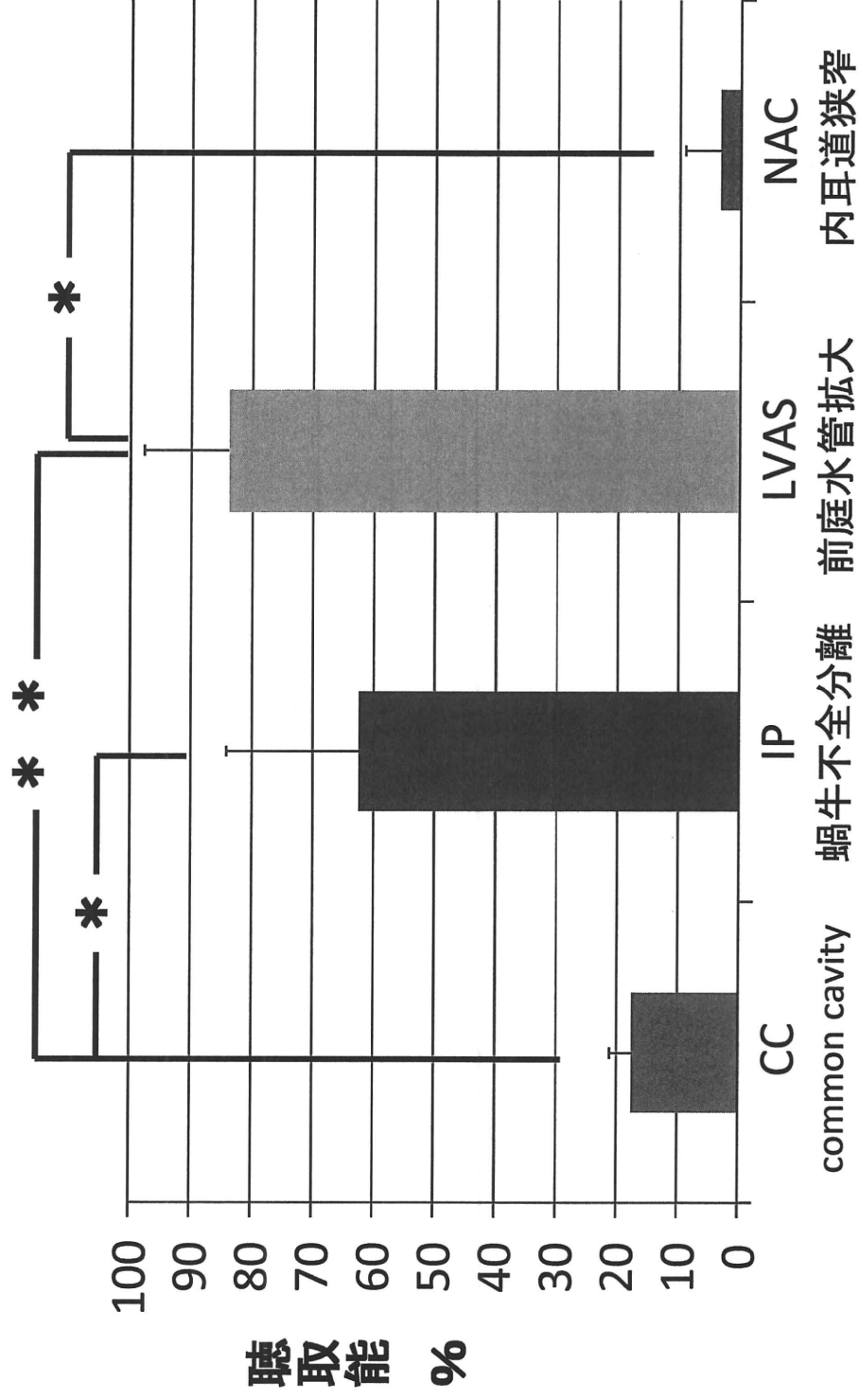
内耳道狭窄

内耳奇形タイプ別の成績の差



内耳奇形タイプ別の成績 (就学時)

聴取能(単音節)



* P<0.01 ** P<0.05

要因分析

就学時の語音聴取能と言語能力に關与する
要因について以下の項目を検討した

- 1) 人工内耳装用年齢
- 2) 難聴の原因
- 3) 内耳・内耳道奇形の有無
- 4) 重複障害の有無
- 5) コミュニケーションモード

重複障害

無し : 266 例 (83.9 %)
有り : 27 例 (8.5 %)
疑い : 24 例 (7.6 %)

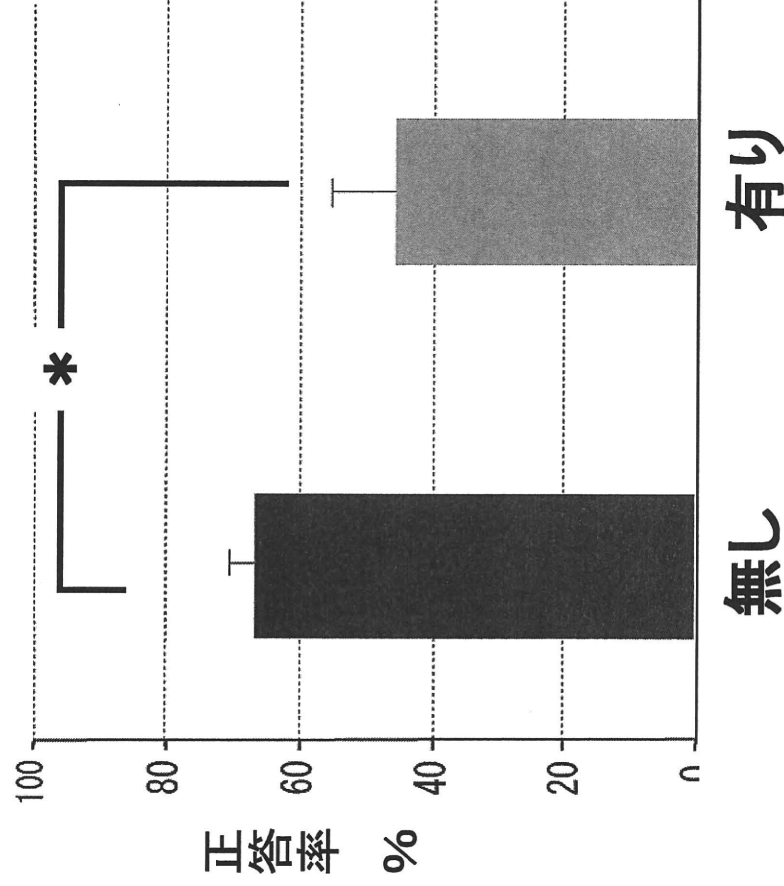
内訳

MR : 31 例
PDD : 8 例
LD : 6 例
その他 : 6 例

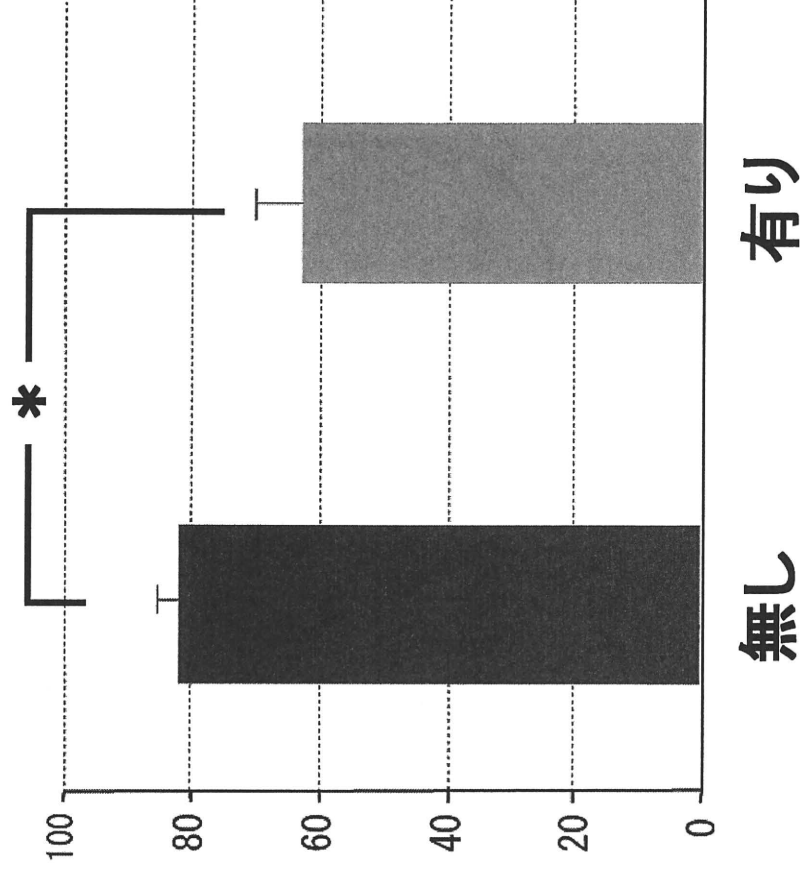
重複障害の有無による成績の差

(6歳超手術・内耳奇形を除く)

聴取能(単音節)



言語能力(VIQ)



要因分析

就学時の語音聴取能と言語能力に関与する
要因について以下の項目を検討した

- 1) 人工内耳装用年齢
- 2) 難聴の原因
- 3) 内耳・内耳道奇形の有無
- 4) 重複障害の有無
- 5) コミュニケーションモード

コミュニケーションモード

言語習得前のみ

オーラル : 99 例 (70.8%)

トータル : 211 例 (66.4%)

サイン : 8 例 (2.5%)

療育先別

聾学校 : 177 例 (オーラル 12 トータル 163)

通園施設 : 53 例 (オーラル 42 トータル 11)

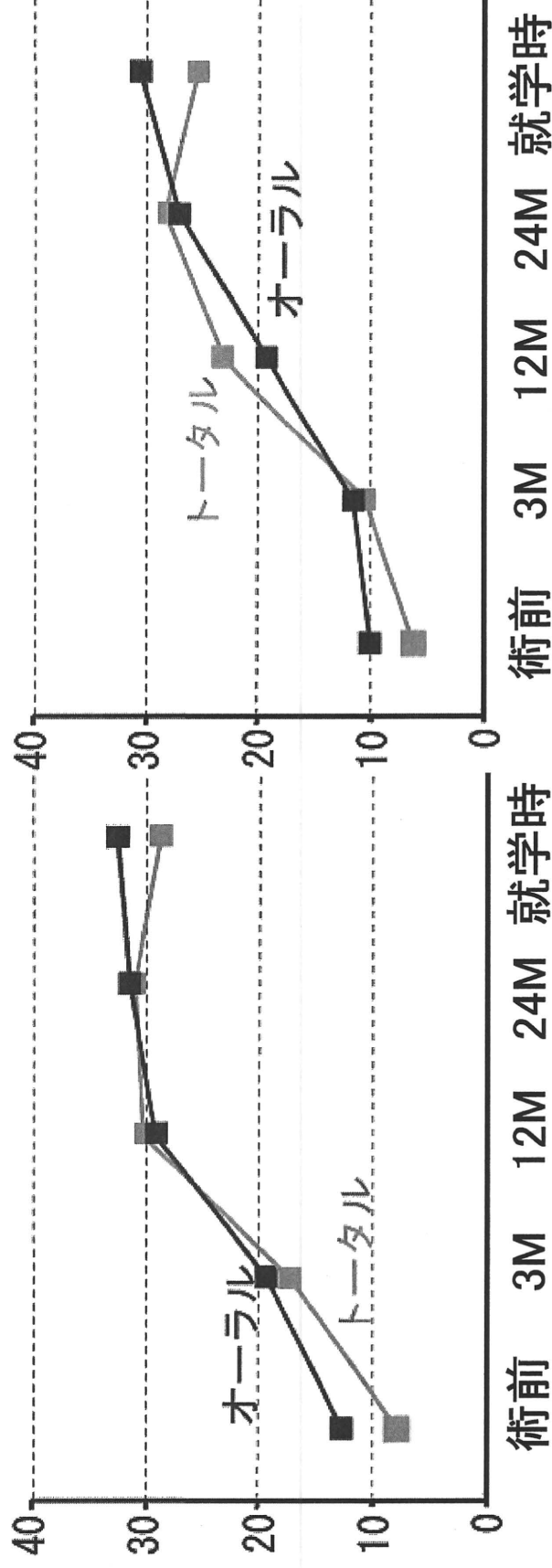
クリニック : 20 例 (オーラル 19 トータル 1)

コミュニケーションモードによる成績の差

(6歳超手術・重複障害・言語習得後を除く)

聴性行動(MAIS)

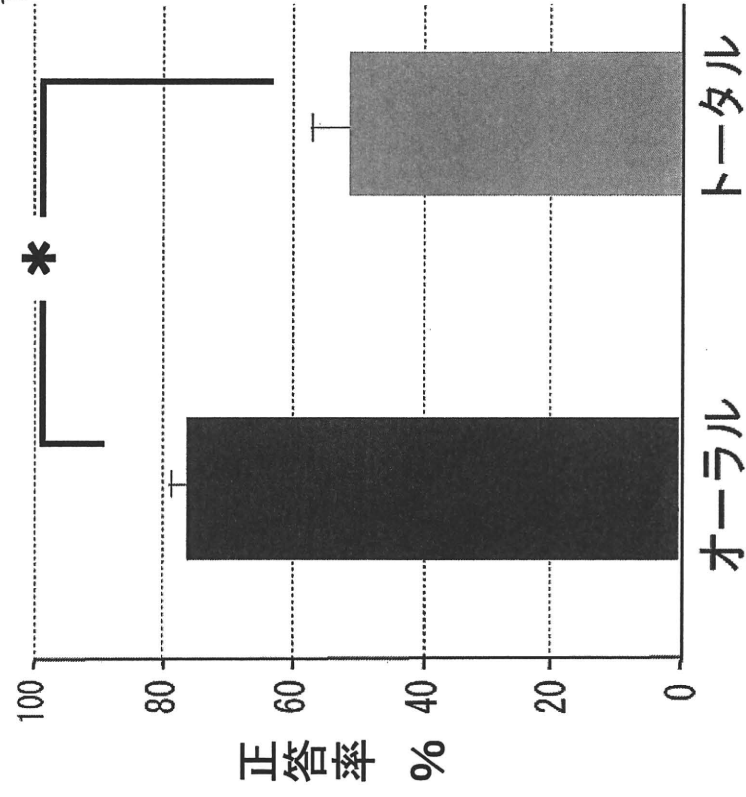
発話行動(MUSS)



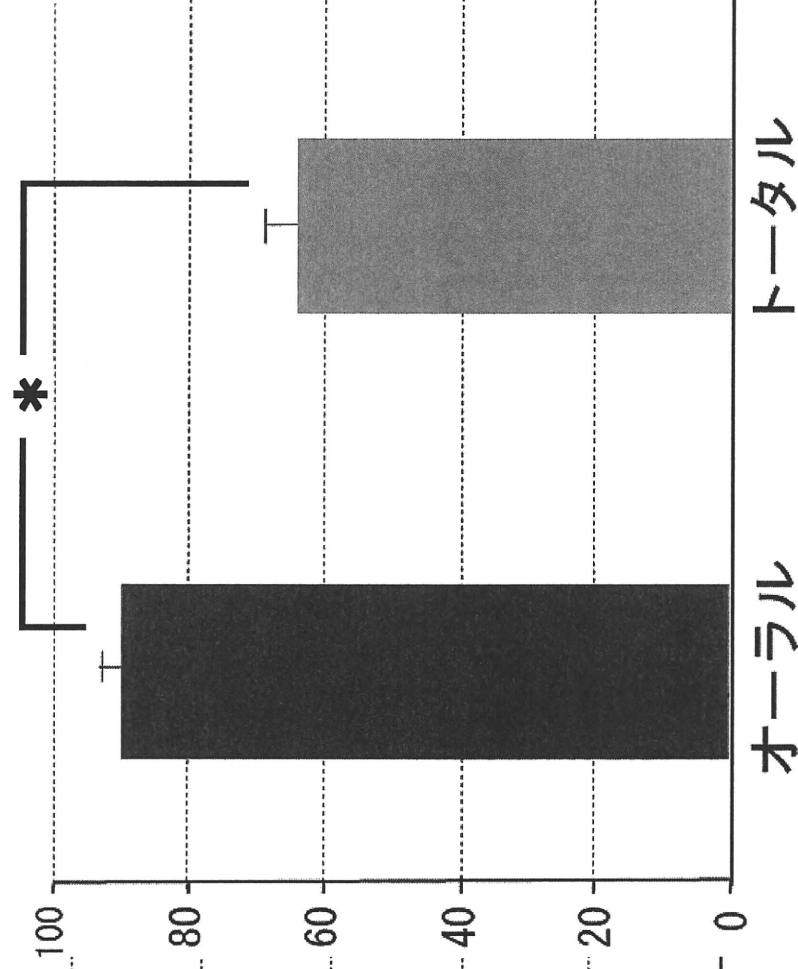
コミュニケーションモードによる成績の差

(6歳超手術・重複障害・言語習得後を除く)

聴取能(単音節)



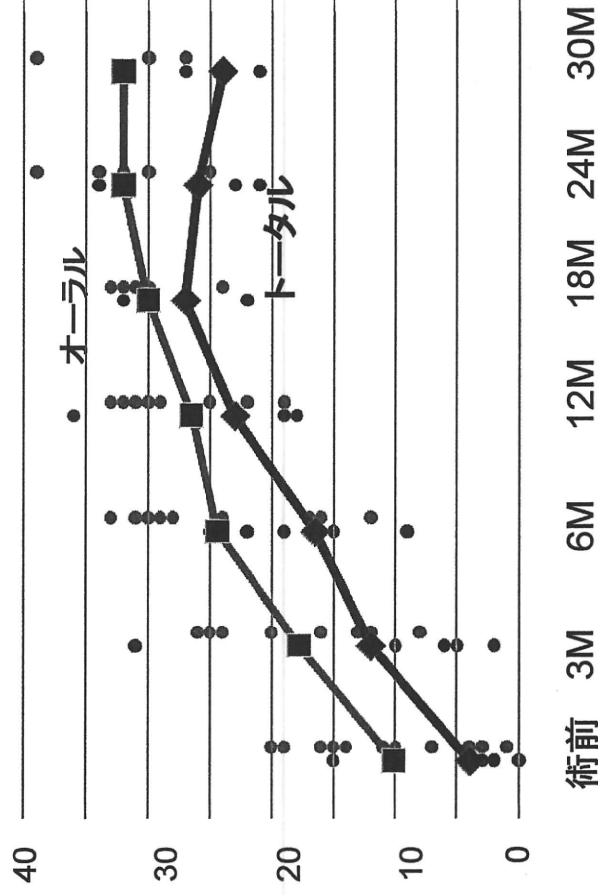
言語能力(VIQ)



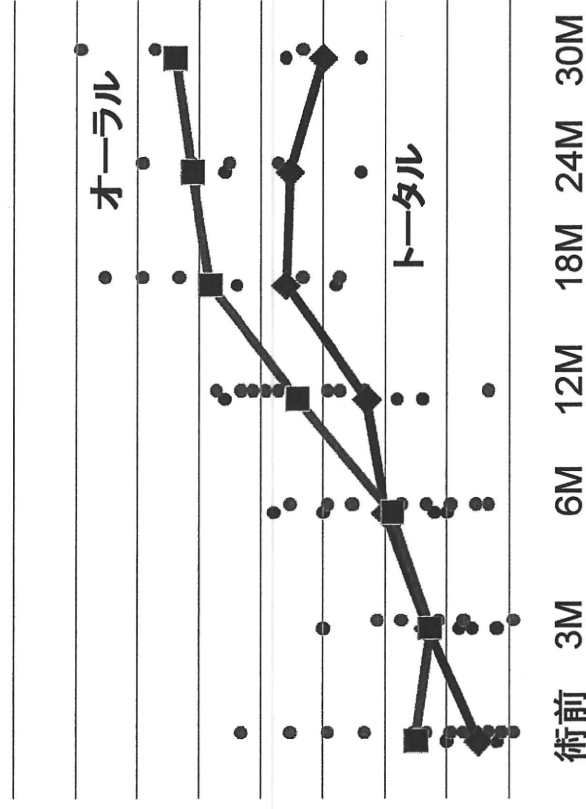
コミュニケーションモードによる成績の差

(Cox26 遺伝子異常)

聴性行動(MAIS)



発話行動(MUSS)



本研究の成績のまとめ1

- 人工内耳手術を施行した小児324例のデータベースから、就学時の語音聴取能と言語能力に関与する要因として手術年齢、難聴の原因、重複障害の有無、コミュニケーションモードについて検討した。
- 内耳奇形・重複障害を除いた症例では、MAISおよび少し遅れてMUSSは順調に向上し、手術年齢による成績の伸びに明らかな差は見られなかったが、就学時の聴取能・言語力は手術が遅れるほど悪い傾向にあった。
- 術後の聴取能と言語力には有意な相関が見られた。

本研究の成績のまとめ2

- 原因別に見ると、CMV感染、Cox26遺伝子異常、前庭水管拡大症では、難聴原因不明例と同様またはそれ以上の聴取能・言語力の発達が見られた。
- 内耳奇形では、蝸牛不全分離、前庭水管拡大、前庭・半規管のみの奇形例では良好な聴取能と言語力の発達が見られた。一方、より高度な奇形である common cavity と内耳道狭窄では成績は不良であった。
- 重複障害例では聴取能・言語力ともに不良であった。
- コミュニケーションモードについては、オーラル、トータルともにMAIS、MUSSは順調に向上したが、トータルコミュニケーションでは就学時の聴取能・言語力はオーラルコミュニケーションに比べて不良であった。

本邦での小児人工内耳の問題と課題

- 人工内耳施行年齢が遅れると聴取能・言語力の発達が遅れるが、補聴効果が十分でない場合にも待機する傾向にある
 - >>早期に人工内耳手術施設へのコンサルト体制の確立
- 人工内耳手術後にもトータルコミュニケーションを指導する施設が多く、期待される聴覚利得が得られていない
 - >>補聴器指導の経験から得られた療育に関する知識は人工内耳にはそのままあてはまらないことの啓蒙
- 人工内耳の成績が不良と予想される例の適応があいまい
 - >>重複障害、重症内耳奇形についてのガイドライン作成
および情報の提供

本邦での小児人工内耳の問題と課題

- 人工内耳施行年齢が遅れると聴取能・言語力の発達が遅れるが、補聴効果が十分でない場合にも待機する傾向にある
 - >> 早期に人工内耳手術施設へのコンサルト体制の確立
- 人工内耳手術後にもトータルコミュニケーションを指導する施設が多く、期待される聴覚利得が得られていない
 - >> 補聴器指導の経験から得られた療育に関する知識は人工内耳にはそのままあてはまらないことの啓蒙
- 人工内耳の成績が不良と予想される例の適応があいまい
 - >> 重複障害、重症内耳奇形についてのガイドライン作成
および情報の提供

人工内耳装用小児の 聴性行動と音声発話行動

赤松裕介¹⁾・尾形工リ力¹⁾・樫尾明憲¹⁾・安井拓也¹⁾
狩野章太郎¹⁾・柿本章伸¹⁾・山唄達也¹⁾・廣田栄子²⁾

東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室¹⁾

筑波大学院人間総合科学研究科²⁾

背景

- 小児に対する人工内耳手術の早期化
- 幼児期早期における行動観察による人工内耳効果評価
 - 聴性行動の評価：
Meaningful Auditory Integration Scale (MAIS)
 - 発話行動の評価：
Meaningful Use of Speech Scale (MUSS)
(Robbins, AM et al., 1991)

目的

幼児期早期の人工内耳術後例において
聴性行動と発話行動の側面から発達変容に
ついて明らかにする

対象

小児人工内耳装用例 35名

音入時年齢 : 1~3歳(平均 2.6 ± 0.6)
術前平均聴力 : 108.6dBHL
装用閾値 : 75.4dBHL
診断年齢 : 10.5ヶ月

評価方法

聴性行動評価(MAIS)・発話行動評価(MUSS)

- 評価方法
保護者より日常生活行動について聴取、観察にて確認
- 質問項目：各10項目
評価段階：0～4レベル5択(0～4点配点、40満点)
基準：0点=0% 1点=25% 2点=50%
3点=75% 4点=100% 観察できる

評価時期

定期的評価(術前、音入後1・3・6・12ヶ月時)

分析

達成度による症例分類
人工内耳音入れ後1年経過時の達成度を
z得点化し3群に分類

高得点群 : +0.5以上

中得点群 : -0.5~+0.5

低得点群 : -0.5以下