

在籍校・重複障害の有無

コミュニケーションの実態評価基準ごとの在籍校・重複障害の有無

基準	人数	在籍校		重複障害
		普通小学校	ろう学校	
1	10	10	0	なし
m	3	3	0	なし
2	7	3	4	なし
3	1	0	1	なし
4	3	0	3	あり（精神遅滞1・多発奇形1）
5	1	0	1	あり（精神遅滞1）
計	25	16	9	

研究の課題に対するまとめ③

高度難聴児に対する人工内耳の効果には劇的な面があるが、VIQが比較的に高く(80以上)、インテグレーションしている人工内耳装用児も学校の集団の中の授業や討論では基本的には多くの問題を抱えている。

→・FMシステムの活用

- ・クラスの友達が面と向かって話してくれるなどの配慮
- ・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行う
- ・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支援が必要である。



先天性サイトメガロウイルス感染(CMV)

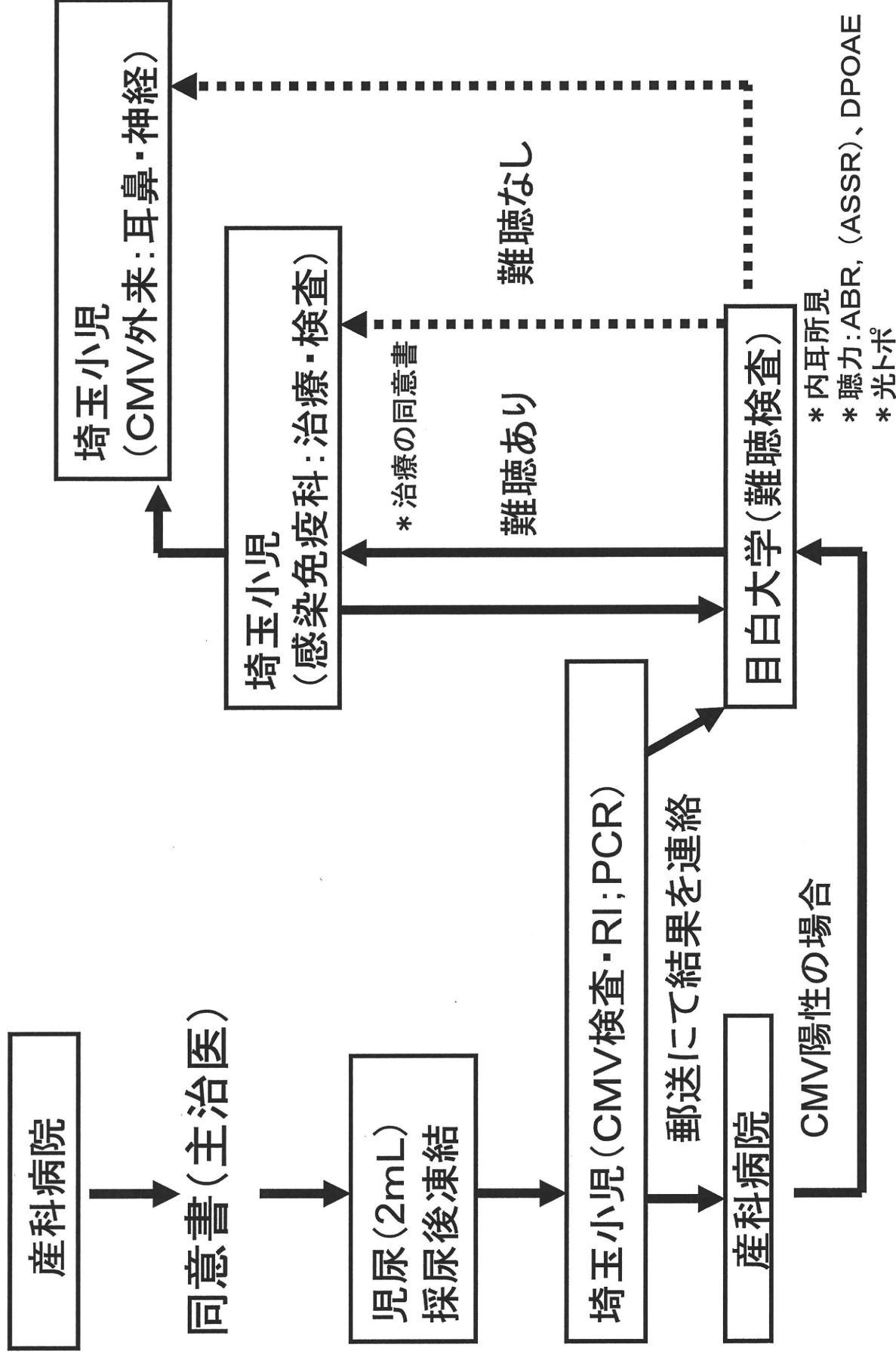
- 大多数は不顕性, 胎内感染で最多。
- 妊婦300人に1人が感染。
- 低出生体重, 小頭症, 出血斑, 肝脾腫, 難聴。
- 診断は尿, ガスリー, 臍帯からDNA検出。
- 治療は入院してGCV等約6週投与。



研究の目的

- 約10000人の新生児のCMV発生率
- 抗ウイルス剤による難聴の治療評価
- MRIによる頭部画像評価
- CMV症例での人工内耳と脳機能評価

CMV検査のプロトコール



CMV検査結果

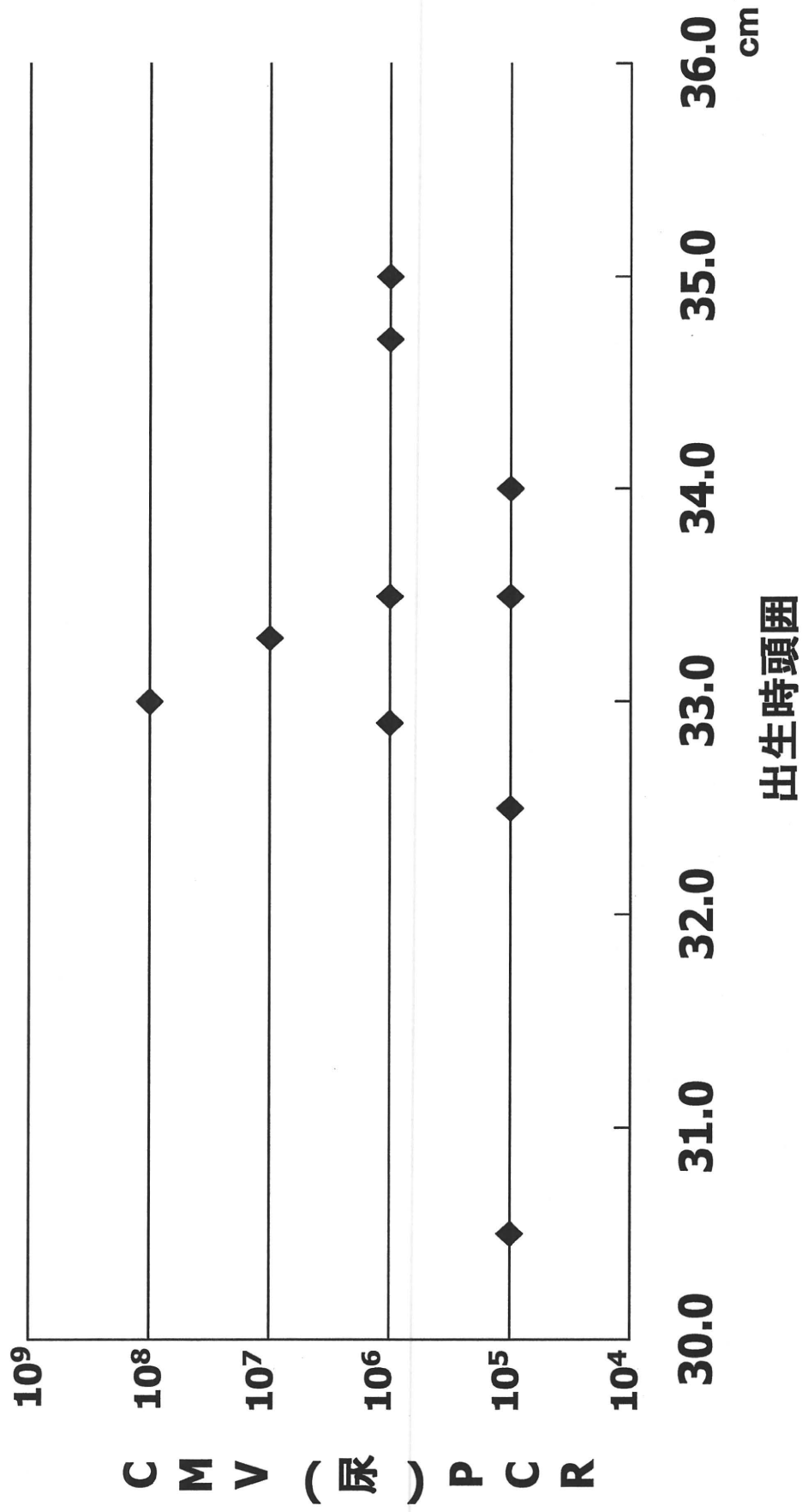
- 愛和病院
検査期間 平成20年12月5日～平成22年12月31日
総検体数 5,179件（陽性：13件）
陽性出現率 0.25%
難聴 1件（両側無反応）
- 山王クリニック
検査期間 平成21年6月10日～平成22年12月31日
総検体数 2,523件（陽性：12件）
陽性出現率 0.48%
難聴 1件（ABR右30dB,左90dB）



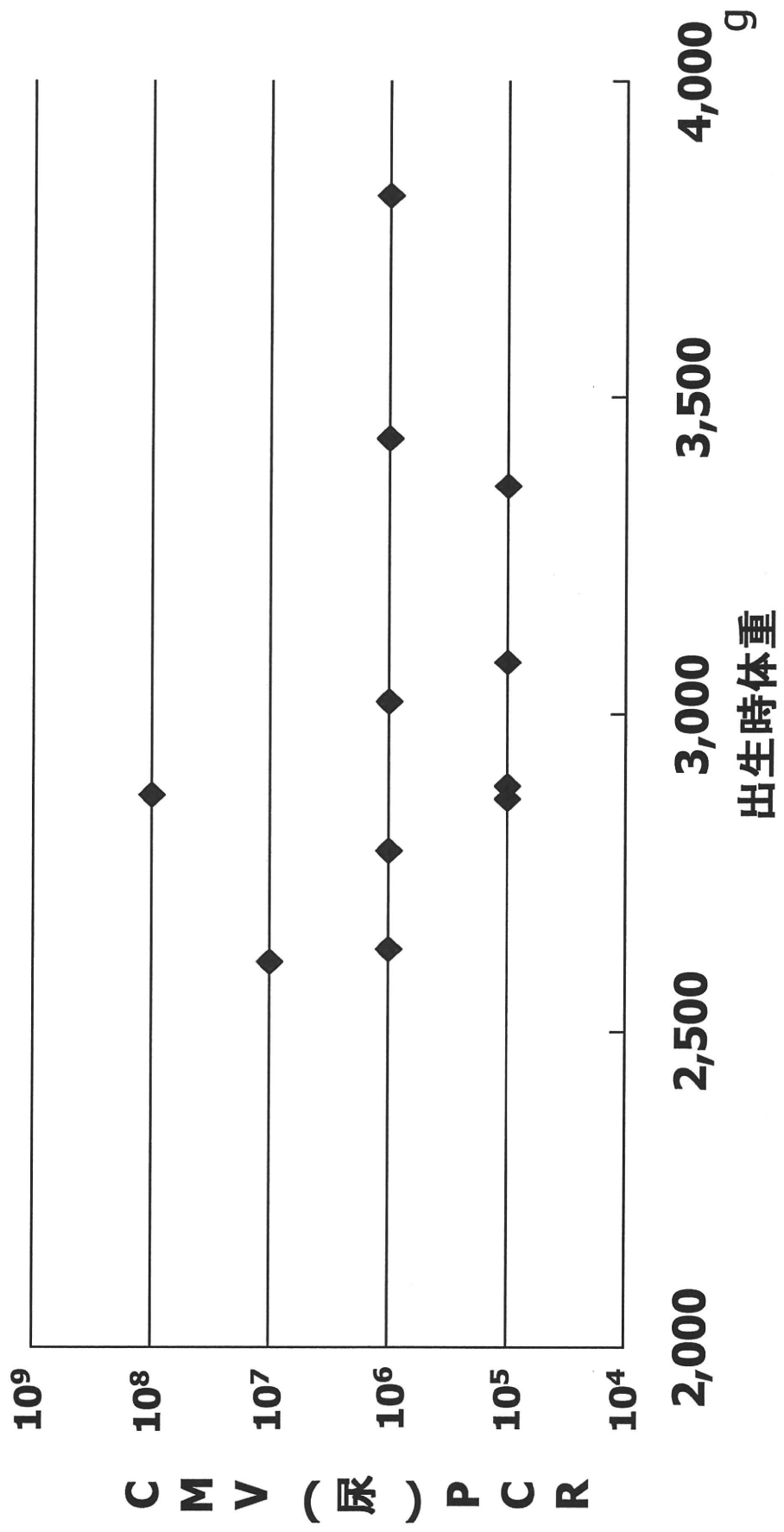
CMV検査と難聴発生率

- CMV陽性 1000人に3人 年間3000人
- CMV陽性での難聴発生 10人に1人
- 難聴発生 10000人に3人 年間300人
- 難聴発生 1000人に2人 15%はCMV

CMV量と出生時頭囲



CMV量と出生時体重

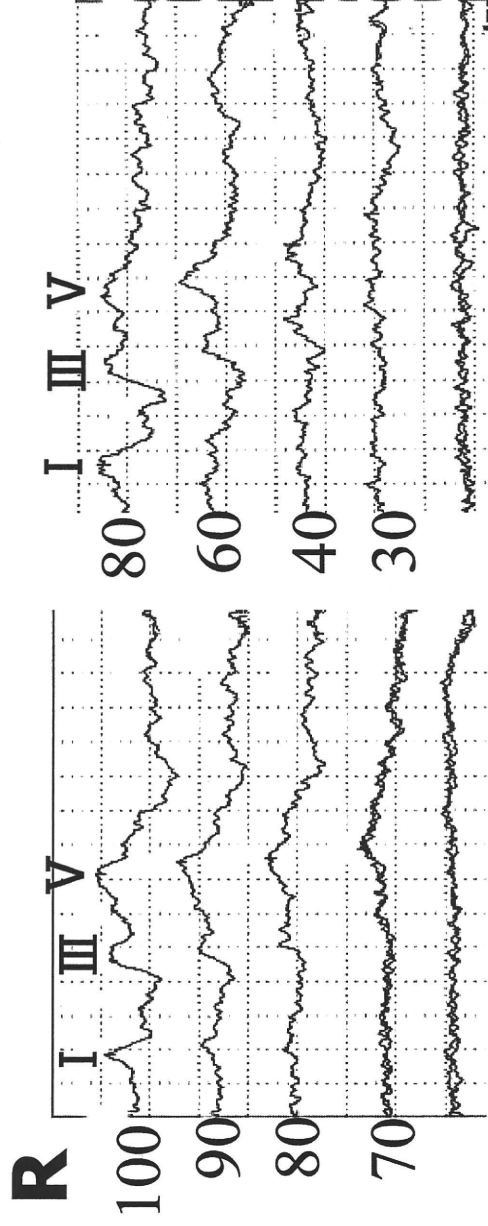


治療経過

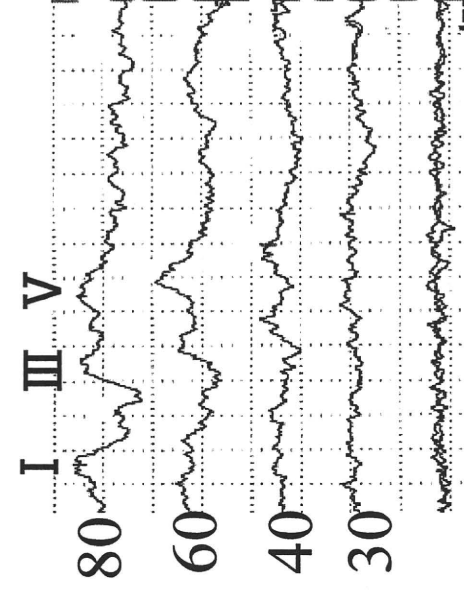
	初診日	2日目	11日目	25日目	38日目	95日目
血液PCR (copies/ μ gDNA)	2 (単核球中)	/	(-)	(-)	(-)	(-)
	5.2 $\times 10^5$		1.2 $\times 10^4$	8.9 $\times 10^3$	(-)	(-)
尿PCR (copies/mL)	7.3 $\times 10^6$	/	/	/	/	(-)
唾液PCR (copies/mL)	70dB	/	30dB	20dB	20dB	20dB
	NR	/	80dB	80dB	60dB	40dB
治療		GCV 12mg/kg/day			VGCV 28mg/kg/day	

治療前後のABR

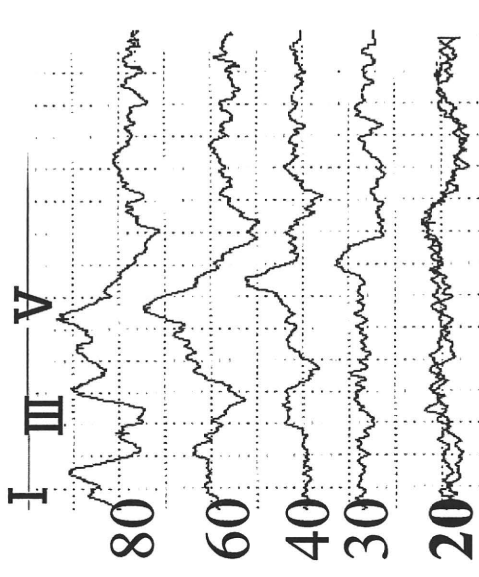
治療前



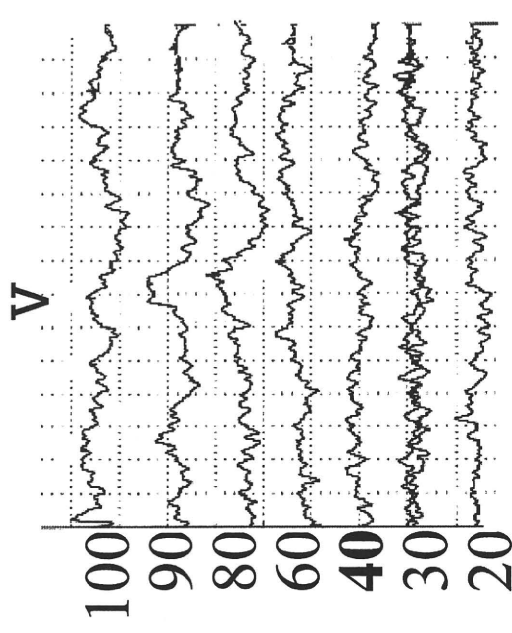
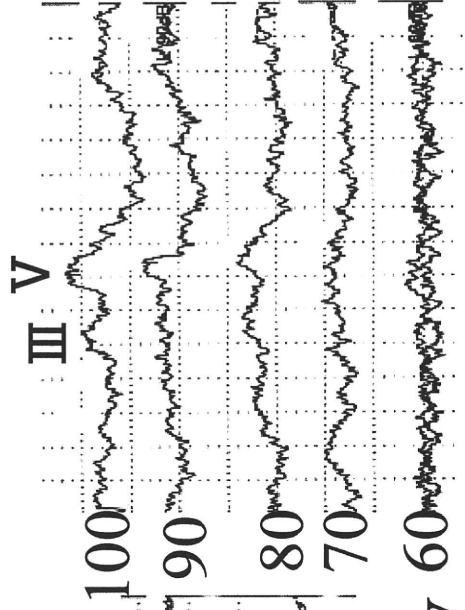
治療3週後



治療14週後



L
100
90
(dB) | 0.2uV
2ms



症例 (3ヶ月 女児)

- 妊娠・分娩: 38週, 2254gで正常分娩, 頭囲30cm。
- 初診時所見: 新スクにて右pass、左referで生後3週で紹介。
- 検査所見: ABR右30dB、左90dB
尿中 PCR 9.7×10^6
血清 IgG(+)11.7、IgM(+)6.92
頭部MRI 多小脳回、髄鞘化の遅れ
びまん性白質障害
CT 中耳腔含気正常、内耳奇形なし
GJB2 変異なし
- 治療方針: 先天性CMVと診断し、バリキサ投与
32mg/kg/day(血中濃度4.6)

治療経過

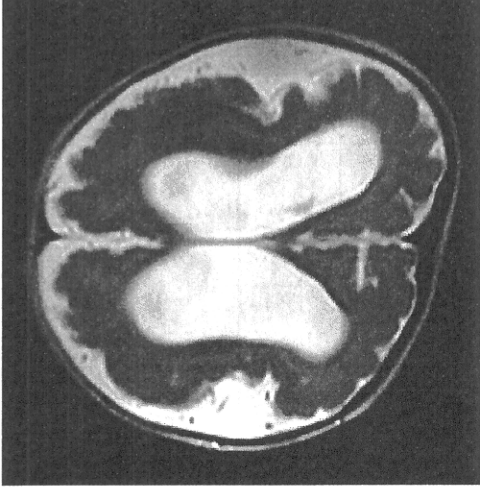
	初診日	12日目	30日後
血液PCR (copies/ μ gNA)	304 (単核球中)	5 (単核球中)	108 (単核球中)
尿PCR (copies/ml)	9.7×10^6	7.3×10^4	* * * *
唾液PCR (copies/ml)			
ABR	(右)		
	(左)		
治療	バリキサ 32mg/kg/day		バリキサ 35mg/kg/day

先天性CMV治療例

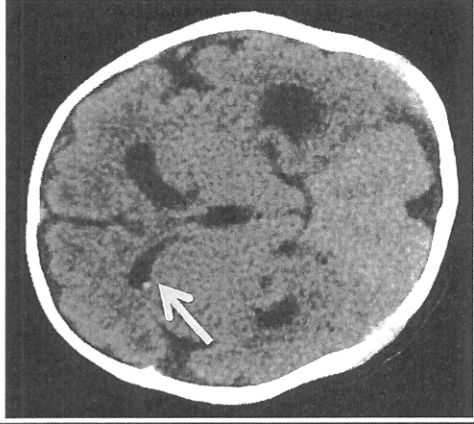
症例No	性別	尿中CMV	前聴力	後聴力	効果	備考
1	女	6.8×10^5	nr.nr	nr.nr	不変	人工内耳
2	男	3.9×10^5	70.nr	20.40	著効	
3	男	1.4×10^8	nr.nr	nr.nr	不変	
4	女	1.0×10^4	80.nr	nr.nr	悪化	人工内耳
5	女	2.4×10^5	50.nr	50.nr	不変	
6	女	1.9×10^5	nr.nr	nr.nr	不変	人工内耳
7	女	4.6×10^5	nr.nr	nr.nr	不変	
8	女	1.3×10^6	nr.nr	nr.nr	不変	
9	女	5.6×10^6	20.nr	20.nr	不変	
10	男	5.1×10^5	70.20	40.20	有効	
11	男	9.7×10^3	nr.20	nr.20	不変	
12	女	1.1×10^4	70.100	30.50	著効	
13	女	3.3×10^5	nr.nr	nr.nr	不変	人工内耳予定
14	女	4.0×10^5	nr.nr	nr.nr	不変	人工内耳(群大)
15	男	3.0×10^7	90.20	90.20	不変	

先天性CMV感染に見られた主な画像所見

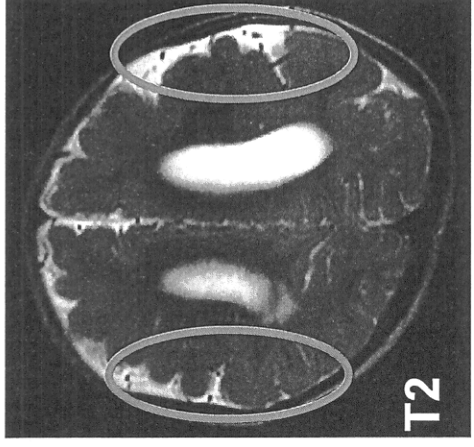
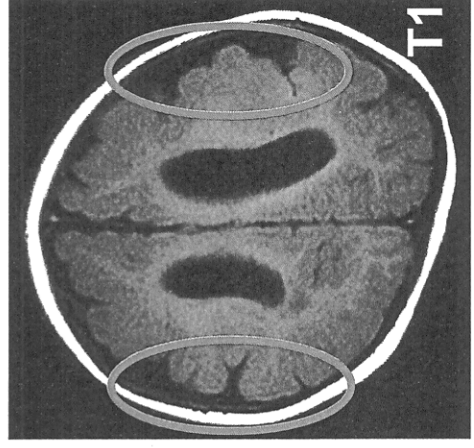
①脳室拡大



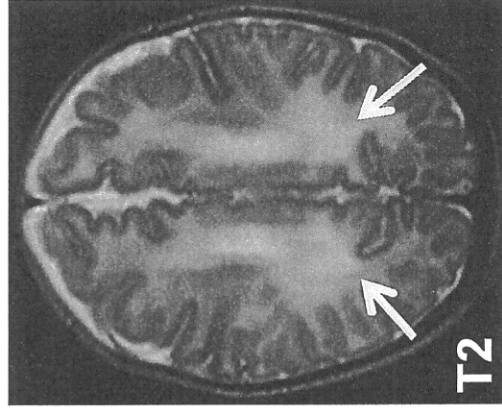
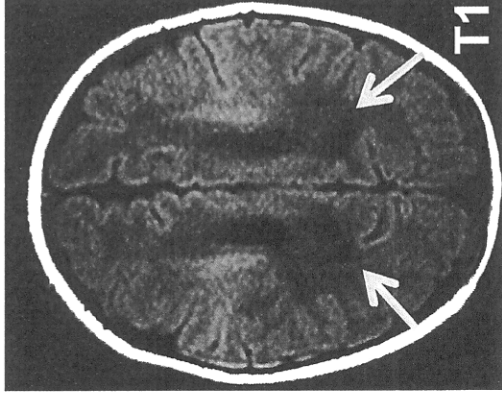
②石灰化(緑)



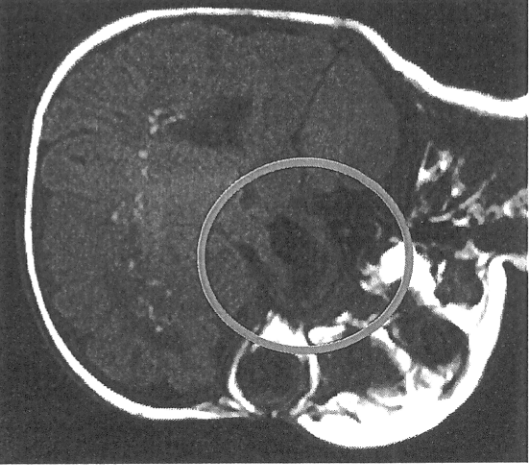
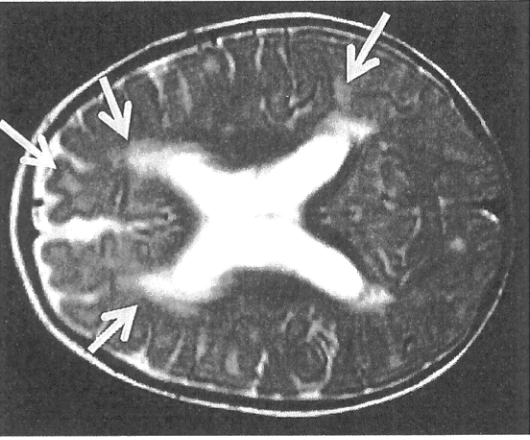
③皮質形成異常



④白質病変(のう胞様)



⑤白質病変(斑状)⑥側脳室下角拡大



先天性CMV感染での頭部画像所見

N=18

	数(%)
大脳萎縮	5 (28)
側脳室拡大	7 (39)
皮質形成異常(多小脳回)	5 (28)
石灰化*	4 (80*)
小脳低形成	2 (11)
髄鞘化遅延	7 (39)
上衣下偽性のう胞	10(56)
多発性斑状白質病変	14(78)
側脳室下角拡大	11(61)

*CTによる石灰化評価は5例。



考察

- 大脳白質病変

後に髄鞘化が進むのか。

抗ウイルス剤治療による予後改善の可能性がある。
てんかん・知的異常・行動異常に関係してくるか。

症例の基本情報

	診断月	HA→CI (ヶ月)	HA (月)	HA (年)	気づき	NHS
症例1	21	15	22	1.8		
症例2	4	31	4	0.3		○
症例3	10	15	10	0.8	10	○

胎生 期間 (w)	出生時 体重(g)	胎生 出産	定頸	独歩	失聴 年齢	術側	CMV/ Cox 検査	診断
39	2696	n.p.	3	12	獲得前	左	陽性/陰性	CMV
37	2240	n.p.	6		先天	左	陽性/陰性	CMV
39	2510	n.p.	3	14	先天	右	陽性/陰性	CMV

人工内耳

	手術 年齢	手術 月齡	音入 年齢	音入 月齡	現 年齢	装用 期間
症例1	3.0	36.0	3.1	37	4.7	1.6
症例2	2.9	35.0	2.9	35	4.0	1.0
症例3	2.0	24.0	2.1	25	3.7	1.5

	NRT	Implant	SP	所有 機種	コード 化法	紹介元
症例1	有	24M_CS	freedom	freedom	ACE	埼玉小児
症例2	有	24M_CS	freedom	freedom	ACE	埼玉小児
症例3	有	24M_CS	freedom	freedom	ACE	埼玉小児

人工内耳術前後評価

新版k式	全体	姿勢 運動	認知 適応	言語 社会	KIDS	DQ
症例1	71	106	86	49		79
症例2	45	28	53	39		32
症例3	83	94	83	63		70

MAIS (聴性行動)

	術前	1ヶ月	3ヶ月	6ヶ月	12ヶ月	18ヶ月	24ヶ月
症例1	22	20	27	38	37	39	39
症例2	1	3	2	9	26	19	
症例3	5	3	4	5	26	28	28

MUSS (発話行動)

	術前	1ヶ月	3ヶ月	6ヶ月	12ヶ月	18ヶ月	24ヶ月
症例1	6	13	12	22	24	30	31
症例2	1	1	2	5	12	9	
症例3	2	1	3	1	9	9	15