

201027032B

厚生労働科学研究費補助金

障害者対策総合研究事業（感覚器障害分野）

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20～22年度 総合研究報告書

研究代表者 **山 唄 達 也**

平成23（2011）年3月

厚生労働科学研究費補助金

障害者対策総合研究事業（感覚器障害分野）

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20～22年度 総合研究報告書

研究代表者 山 唄 達 也

平成23（2011）年 3月

## 目 次

I. 総合研究報告	
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	
山嵜達也	1
II. 研究成果の刊行に関する一覧表	8
III. 研究成果の刊行物・別刷	13

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小児 316 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 項目について検討した。小児の人工内耳術後の聴取能・言語力の発達には、年齢、難聴の原因、重複障害の有無、療育方法が大きく影響することが明らかとなった。この結果から、難聴の早期診断から早期手術に至る療育施設・医療機関の協力体制の確立、人工内耳術後成績が不良と予想される症例に対する手術適応ガイドラインの追加作成、療育モードの重要性の周知と聾教育の体制の抜本的な改革が必要と考えられた。なお人工内耳対側耳への補聴器装用による聴取能改善効果はあまりなく、今後両側人工内耳装用児多数例での検討が必要と思われる。

## 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のうち東京大学、大阪大学、虎の門病院で人工内耳手術を受けた先天性高度感音難聴小児のうち言語習得後 8 例を除く 316 例である（診断年齢  $1.3 \pm 1.5$  歳、人工内耳施行年齢  $4.4 \pm 2.7$  歳）。

難聴の原因、内耳奇形の有無、重複障害（自閉的傾向・学習障害・多動傾向など）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離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 316 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シ 26 遺伝

子 (C x 26) 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研究趣旨に賛同して検査を希望した者のみ解析を加えた。

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、聴性行動を調べる MAIS と発話行動を調べる MUSS の得点の推移では、どの手術年齢でも個人差はあるものの順調に成績が伸び、MUSS は MAIS に少し遅れて向上していた。すなわち MAIS、MUSS とも術後は順調に向上し、手術年齢による成績の伸びに明らかな差はなかった。しかし就学時の語音聴取能を調べると、手術年齢が遅いほど成績不良の例が散見され、4-6 歳代で手術施行した群は年少群に比べて有意に悪い結果であった。また、言語性知能の結果も 2 歳半までに手術施行した群が最も良好な成績となり、手術を早く実施したほど聴取能も言語能力も高いという結果になった。なお就学時の聴取能と言語力との間には有意な正の相関がみられ、人工内耳装用症例に関してはきこえの良し悪しとその後の言語能力に影響するという結果であった。

難聴の原因別では、サイトメガロウイルス感染 (17 例)、コネキシン 26 遺伝子異常 (23 例)、内耳奇形 (32 例) と原因不明例 (上記 3 つが陰性で風疹なども否定される症例) とを比較した。その結果、サイトメガロウイルス感染とコネキシン 26 遺伝子異常例では原因不明群と同等またはそれ以上の MAIS、MUSS の得点向上を示したが、前庭水管拡大を除く内耳奇形例では伸びが緩慢な傾向がみられた。語音聴取能と VIQ の難聴原因別の比較でも、サイトメガロウイルス感染、コネキシン 26 遺伝子異常、前庭水管拡大では、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が、内耳奇形例では他の群に比べ有意に成績が悪い結果となった。

このため内耳奇形をさらに詳細に検討したところ、モンディニ奇形、前庭水管拡大症、蝸牛回転不全分離では MAIS・MUSS ともに術後順調に成績が伸び、就学時の聴取能も言語性 IQ も良好であった。common cavity では個人差があるものの MAIS・MUSS ともに成績の伸びはゆるやかで、聴取能、言

語力の発達ともに限界があった。内耳道狭窄では 1 例で遅いながらも MAIS・MUSS の成績が向上したが、残る 4 例ではほとんど成績が伸びず、就学時になってもほとんど聴取ができない状況であった。

重複障害ありあるいは疑いに分類された症例の多くは、精神発達遅滞、広汎性発達障害、学習障害など何らかの認知面あるいは社会性の困難を伴うとされたものであった。これらの重複障害ありまたは疑い群となし群とでは聴取能に有意な差があり、言語力も、重複障害ありまたは疑い群では有意に低い結果となった。

療育については、口話法 (オーラル) など聴覚入力を重視した教育が 99 例で、トータルコミュニケーションが 211 例、残りが手話であった。特筆すべき点として、聾学校に通う 177 例のうち口話法が 12 例のみであったことがあげられる。トータル群とオーラル群の MAIS 得点、MUSS 得点の推移をみると、就学時の得点はいずれもトータル群で若干低い傾向があったが、いずれの群でも得点の経時的な向上が認められた。しかし、就学時の成績を比べると聴取能、言語性 IQ ともにオーラル群がトータル群に比べて有意に良好であった。

トータルコミュニケーション群にはもともと言語聴取能が低くなる疾患群が多く含まれている可能性があるため、同じ難聴原因を持ち、人工内耳の聴取成績が良好とされているコネキシン 26 遺伝子異常の症例についても、コミュニケーションモード別に検討した。その結果、MAIS 得点では術前からあった得点差が術後 2 年半経過しても縮まらない結果であり、MUSS 得点は、術前には大きな差がなかったものの、術後 1 年時点で得点差が生じ、2 年半までにさらに差が広がるという結果となった。就学時の聴取能、言語力についても 2 群であきらかな差がみられた。

両側人工内耳についての文献検索では、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。

症例数は少ないため断定的ではないが、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い結果が得られた。

#### D. 考察

本研究では、人工内耳手術を施行した小児 316 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。また、術後の聴取能と言語力には有意な相関が見られた。この結果は、人工内耳手術後の個々の症例の発達を見るうえでは MAIS・MUSS は有用であるが、聴取能や言語力の詳細な判定においては限界があることを示している。

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結果となったが、本邦では残念ながら補聴効果が十分でない児も人工内耳手術を待機する傾向にある。療育施設から医療機関への紹介が遅れるのみでなく、療育施設で人工内耳に関する情報提供も少なく、両親などがインターネットなどを介して情報収集し受診する事も多い。すなわち、療育施設において、早期人工内耳装用が高度難聴小児に与える大きな利点について十分理解されていない点が大きな問題である。これは、医療機関が地域の療育施設に対して、難聴児の療育や補聴器調整を長い間丸投げしていたような対応の甘さがあった歴史的背景も原因のひとつであり、医療機関と療育施設との情報交換や連絡がまだまだ十分でない現状のせいでもある。また人工内耳手術が従来の聾教育を大きく変え、職場を失うのではないかと、という聾学校の潜在的な危惧感も影響しているといえる。最終的に人工内耳手術を選択するか否かは別として、より早期に人工内耳の適応診断を受けられるよう、手術施設へのコンサルト体制を確立するような行政的対応が望まれる。

難聴の原因別に見ると、サイトメガロウイルス感染、コネキシン 26 遺伝子異常では、難聴原因不明例と同様またはそれ以上の聴取成績・言語力の発達

が見られ、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成績と言語力の発達が見られた。一方、より高度な内耳奇形である **common cavity** と内耳道狭窄では成績は不良であった。重複障害の合併例でも聴取能・言語力ともに不良であった。このように術後の成績不良が予想される症例に対する適応基準があいまいであり、今後改めていく必要がある。重複障害を併せ持つ児や、重症の内耳奇形をもつ児に関しては、保護者が術前に現実的な期待を持っているかどうか術後の療育へのモチベーションを大きく左右しかねない。人工内耳の適応基準において、重複障害や内耳奇形については注釈を追加すると同時にメディアや広報などを通じて、患者サイドのみでなく経験の浅い医療関係者にもこの重要な情報が十分伝わるような行政的配慮も必要と考えられる。

コミュニケーションモードについては、オーラル、トータルコミュニケーションともに MAIS、MUSS 得点は順調に向上したが、トータルコミュニケーションでは聴取能・言語力ともにオーラルコミュニケーションに比べて明らかに不良であった。今回の対象症例のうちわずかに 3 分の 1 が術後に口話法で教育され、聾学校では 177 例のうち口話法での指導は 12 例のみにとどまった。すなわち、人工内耳手術後にもトータルコミュニケーションで指導する施設が多いため、期待される聴覚利得、ひいては言語力が得られていないということが明らかとなった。これは人工内耳の療育モードが術後の聴取能・言語力の発達に与える大きな影響を考えると重大な問題といえる。従来聾学校では補聴器を装用しても十分活用できない小児にはトータルコミュニケーションで対応してきたため、人工内耳術後の症例においてもそれに準じた対応をしていることが多い。実際、同じクラスに手話やトータルコミュニケーションの小児が在籍している場合、聾学校での教育で音声をほとんど使用しないということも稀ではない。人工内耳装用症例では、術後の言語力獲得に聴覚をどれだけ活用できたかが大きく影響し、特に視覚入力 of の同時活用をできるだけ抑えて聴覚入力を優先する事が聴覚中枢ネットワークの発達に極めて重要である。高度難聴児に対する補聴器指導の経験から

得られた療育に関する知識は、人工内耳装用児にはそのままではあてはまらない、ということ、特に聾学校などの療育施設に広く啓蒙する必要がある。また人工内耳装用小児が今後ますます増加して行くこと、高度でかつ高額な医療であることから、術後の療育が聴取能・言語力の発達に大きく影響することの重要性を行政側も理解して、聾教育の体制の抜本的な改革に着手することなども検討に値すると考える。

## E. 結論

小児の人工内耳術後の聴取能・言語力の発達には、年齢、難聴の原因、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。難聴の早期診断から早期手術に至る療育施設・医療機関の協力体制の確立、人工内耳術後成績が不良と予想される症例に対する手術適応ガイドラインの追加作成、療育モードの重要性の周知と聾教育の体制の抜本的な改革が必要と考えられる。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

なし

## G. 研究発表

### 1. 著書

- 1) 熊川孝三 (分担執筆) : 脳幹インプラントABIとその適応 感覚器ロードマップ 改訂第二版 感覚器障害の克服と支援を目指す10年間 日本学術会議臨床医学委員会感覚器部会 pp.65-68,2008
- 2) 熊川孝三 : 新生児・乳幼児の他覚的精密聴力検査法の確立。厚生労働省成育医療研究委託事業報告書 新生児・乳幼児難聴の診断および療育に関する研究 pp19-23, 2008.
- 3) 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.
- 4) 熊川孝三(分担執筆) : E.補聴器,人工中耳,人工内耳 3. 人工内耳(成人)のEBMとは? 池田勝久ら編 EBM耳鼻咽喉科頭頸部外科の治療 中外医学社 pp176-178, 2010.
- 5) 熊川孝三(分担執筆) : 14 聴性脳幹インプラント

(ABI) 小川郁編 永井書店 pp370-373, 2010.

- 6) 熊川孝三 (分担執筆) : 言語聴覚士テキスト第2版 X 聴覚障害学 3人工内耳 廣瀬肇 監修 小松崎篤ら編 医師薬出版株式会社 pp. 324~331, 2011.
- ### 2. 論文発表
- 1) Ito K, Ishida R, Karino S, Yamasoba T. Rotating computed tomographic movie for evaluating partially ossified cochlea. *Otol Neurotol* 29:124-130, 2008
  - 2) 土井勝美, 久保武: 21世紀の聴覚研究. *脳*21 11 : 92-100, 2008.
  - 3) 坂井有紀, 赤松裕介, 尾形エリカ, 坂田英明, 安達のどか, 榎尾明憲, 伊藤健, 加我君孝, 山唄達也 : 小児内耳奇形に対する人工内耳埋込術と術後成績. *Audiol Jpn* 51:633-640,2008
  - 4) 赤松裕介, 尾形エリカ, 坂井有紀, 榎尾明憲, 伊藤健, 鈴木光也, 山唄達也. 小児難聴児への対応. 小児人工内耳におけるチーム医療. *耳喉頭頸* 80:845-849,2008
  - 5) 尾形エリカ, 赤松裕介, 山唄達也. 重複障害児の人工内耳手術. *JOHNS* 80:1439-1442,2008
  - 6) 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.
  - 7) 熊川孝三 : 乳幼児の人工内耳の適応と手術. *JOHNS* 24:1428-1434, 2008.
  - 8) Tanaka M, Hamano S, Sakata H, Adachi N, Kaga K, Osaka H, Kurosawa K: Discrepancy between auditory brainstem responses, auditory steady-state responses, and auditory behavior in two patients with Pelizaeus-Merzbacher disease. *Auris Nasus Larynx* 2008;35:404-407
  - 9) Yamasoba T, Suzuki M, Kaga K, Ogata E, Akamatsu Y. Cochlear implantation in patients with mitochondrial DNA A3243G mutation. *Cochlear Implants Int* 2009;189-191
  - 10) Takanami T, Ito K, Yamasoba T, Kaga K: Comparison of Electroaudiometry with cochlear implant in children with inner ear anomaly. *Int J Pediat Otorhinolaryng* 73: 153-158, 2009
  - 11) 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.
  - 12) 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.
  - 13) 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.
  - 14) 熊川孝三 : 内耳奇形の聴覚検査所見. *JOHNS*

- 25 : 49-54, 2009.
- 15) 坂田英明、富澤晃文、大石勉、荒井孝：サイトメガロウイルス、周産期医学39(6):789-794, 2009
  - 16) 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
  - 17) Adachi N, Ito K, Sakata H, Yamasoba T. Etiology and one-year follow-up results of hearing loss identified by screening of newborn hearing in Japan. Otolaryngol Head Neck Surg. 2010;143:97-100.
  - 18) Adachi N, Ito K, Sakata H. Risk factors for hearing loss after pediatric meningitis in Japan. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2010;119:294-6
  - 19) Kawamura S, Sakamoto T, Kashio A, Kakigi A, Ito K, Suzuki M, Yamasoba T. Cochlear implantation in a patient with atypical Cogan's syndrome complicated with hypertrophic cranial pachymeningitis. Auris Nasus Larynx. 2010; 37:737-41.
  - 20) 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, pp175-178, 2010.
  - 21) 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, pp117-120,2010.
  - 22) 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, pp111-115, 2010.
  - 23) 土井勝美: 人工内耳医療の過去・現在・未来. 耳鼻臨床 103: 973-982, 2010.
  - 24) 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.
  - 25) K. Terao, S. Cureoglu, PA. Schachern, MM. Paparella, N. Morita, T. Sato, K. Mori, K. Murata, K. Doi: Marrow-middle ear connections: a potential cause of otogenic meningitis. Otol Neurotol 32: 77-80, 2010.
  - 26) C. Maekawa, T. Kitahara, K. Kizawa, S. Okazaki, T. Kamakura, A. Horii, T. Iami, K. Doi, H. Inohara, H. Kiyama: Expression and translocation of aquaporin-2 in the endolymphatic sac in patients with Meniere's disease. J Neuroendocrinol 22: 1157-1164, 2010.
  - 27) 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.
  - 28) 土井勝美: 小児人工内耳医療の将来展望. 耳展 53: 400-407, 2010.
  - 29) 熊川孝三: 人工内耳が壊れたときは新しい器械をいれかえるのでしょうか? JOHNS 26 : 1278-1279, 2010.
  - 30) 熊川孝三: 人工内耳の合併症と再手術 日本耳鼻咽喉科学会専門医通信 104号 4-5, 2010.
  - 31) 熊川孝三: 一側性耳硬化症は手術するのか? JOHNS 26 : 1045-1049, 2010.
  - 32) 熊川孝三: アブミ骨手術における器具と手技の工夫JOHNS 26 : 1211-1215, 2010.
  - 33) 熊川孝三、武田英彦、射場恵 熊谷文愛、中富浩文、白井雅昭、関要次郎、内藤泰: 聴性脳幹インプラント JOHNS 26 : 833-837, 2010.
3. 学会発表
- 1) The 12th Japan-Korea Joint Meeting of Otorhinolaryngology -Head and Neck Surgery; Otology Session 125, April 3-5, 2008, Nara, Japan. Hearing profile and temporal bone CT findings in 14 patients with CHARGE syndrome -For the appropriate selection of communication methods(cochlear implants, hearing aids, sign language, etc.) -. Adachi N, Sakata H, Yamasoba T, Kaga K.
  - 2) 第109回日本耳鼻咽喉科学会 2008年5月15-17日,大阪: 安達のどか、坂田英明、坂井有紀、伊藤健、山嵜達也、加我君: CHARGE症候群12例の聴力像と側頭骨CT所見.
  - 3) 第3回日本小児耳鼻咽喉科学会 2008.6.21-22 鹿児島: 安達のどか、浅沼聡、坂田英明、山嵜達也、加我君孝. NIH発見後の難聴児の聴力経過
  - 4) 第18回日本耳科学会 2008 10.16-18 神戸: 山嵜達也、伊藤健、樫尾明憲、鈴木光也. 内耳奇形に対する人工内耳埋め込み術 common cavity と蝸牛不全分離
  - 5) 第54回日本音言語医学会 2008.10.23-24 広島 赤松裕介、尾形エリカ、山嵜達也、加我君孝、廣田栄子. 人工内耳装用者における聴覚および聴覚話併用による単音節情報の処理
  - 6) The 45th Inner Ear Biology Workshop. Sep.21-24 2008, Ferrara, Italy: Influence of cochlear implantation on residual hearing: a Japanese experience. Ito K, Akamatsu Y, Ogata E, Yamasoba T
  - 7) AAO-HNSF Annual Meeting& OTO EXPO 2009; Scientific Session:4-7,10,2009, San Diego.CA. Adachi N, Asanuma S, Sakata H, Yamasoba T: Etiology and Outcomes of Hearing Loss Identified by NHS.
  - 8) 第53回聴覚医学会 2009.10.22-23 東京: 伊藤健、赤松裕介、尾形エリカ、山嵜達也 人工内耳再埋め込みに際してのマップ変化について



- 9) 12th International Symposium on Cochlear Implants in Children, 2009. 6.17-20 Seattle: Ogata E, Akamatsu Y, Kashio A, Sakamoto T, Yasui T, Ito K, Suzuki M, Kaga K, Yamasoba T. Neural Response Telemetry data of adults and children intraoperative and postoperative.
- 10) 第54回日本音声言語医学会 2009.10.15-16 福島: 赤松裕介, 尾形エリカ, 山唄達也, 加我君孝, 廣田栄子. 人工内耳装用下の聴覚および聴覚読話併用による単音節情報の処理. 小児例の検討
- 11) 第54回日本聴覚医学会 2009年10月22-23日, 横浜: 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, 山唄達也. 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.
- 12) 第54回日本聴覚医学会 2009年10月22-23日, 横浜: 赤松裕介, 尾形エリカ, 山唄達也, 加我君孝, 廣田栄子, 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.
- 13) 第54回日本聴覚医学会 2009年10月22-23日, 横浜: 安井拓也, 樫尾明憲, 赤松裕介, 尾形エリカ, 鈴木光也, 山唄達也. 人工内耳装用症例における静寂下・騒音下での補聴器併用効果の検討.
- 14) 大阪府小児耳鼻咽喉科研究会 2009年11月8日 大阪: 山唄達也. 小児人工内耳に対する当科の取り組み.
- 15) 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences 2009年12月1-4日, Singapore: Kashio A, Ogata E, Akamatsu Y, Ito K, Kaga K, Yamasoba T. Cochlear implants in children with inner ear malformations.
- 16) 第110回日本耳鼻咽喉科学会 2009年5月14-16日 東京: 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
- 17) 第110回日本耳鼻咽喉科学会 2009年5月14-16日 東京: 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, 宇佐美真一: 当科における難聴遺伝学的検査の現況
- 18) 第110回日本耳鼻咽喉科学会 2009年5月14日-16日 東京: 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
- 19) 第19回日本耳科学会 2009年10月8-10日 東京: 阿部聡子, 熊川孝三, 西尾信哉, 宇佐美真一: 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
- 20) 第54回聴覚医学会 2009年10月22-23日 東京 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, 舘野誠: 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-
- 21) 第54回聴覚医学会 2009年10月22-23日 東京 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
- 22) 第54回聴覚医学会 2009年10月22~23日 東京 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
- 23) 第54回聴覚医学会 2009年10月22~23日 東京 岩崎聡, 喜多村健, 福田諭, 小林俊光, 熊川孝三, 宇佐美真一, 土井勝美, 西崎和則, 暁清文, 東野哲也: 本邦における埋め込み型骨導補聴器(Bone-Anchored Hearing Aid:BAHA) 治験 -補聴器との比較について-
- 24) 第54回聴覚医学会 2009年10月22~23日 東京 工穰, 宇佐美真一, 岩崎聡, 喜多村健, 福田諭, 小林俊光, 熊川孝三, 土井勝美, 西崎和則, 暁清文, 東野哲也: 本邦における埋め込み型骨導補聴器(Bone-Anchored Hearing Aid:BAHA) 治験 -片側聾への評価について-
- 25) 第54回聴覚医学会 2009年10月22~23日 東京: 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
- 26) 第54回聴覚医学会 2009年10月22~23日 東京: 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
- 27) 第54回聴覚医学会 2009年10月22~23日 東京: 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
- 28) 第54回聴覚医学会 2009年10月22~23日 東京: 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
- 29) 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: 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.
- 30) 小児耳鼻咽喉科 2009年6月27日, 名古屋: 安達 のどか, 浅沼聡, 坂田英明, 山唄達也, 加我君孝: NHS refer 児における Auditory Nerve disease (AN)の頻度の検討.
- 31) 小児耳鼻咽喉科 2009年6月21-22日, 鹿児島: 安

達のどか、浅沼聡、坂田英明、加我君孝、赤松裕介、尾形エリカ、樫尾昭憲、山嵜達也：髄膜炎後両側聾に対し1歳2カ月で人工内耳埋込術を施行した1例。

- 32) 33rd ARO midwinter meeting 2010年2月6-10日 Anaheim, USA Yamasoba T, Ogata E, Akamatsu Y, Ito K, Suzuki M, Kashio A: Vowel Perception of Cochlear Implant Users: Listening Vs. Lip Reading.
- 33) 第5回日本小児耳鼻咽喉科学会 2010.6.26-27 札幌 樫尾明憲, 赤松裕介, 尾形エリカ, 安達のどか, 安井拓也, 坂田英明, 柿本章伸, 岩崎真一, 山嵜達也. 当科におけるGJB2遺伝子変異に伴う高度難聴小児例に対する人工内耳の検討
- 34) 第5回日本小児耳鼻咽喉科学会 2010.6.26-27 札幌 赤松裕介, 尾形エリカ, 樫尾明憲, 安井拓也, 柿本章伸, 岩崎真一, 山嵜達也. 当科人工内耳小児例における術前の補聴器装用状況
- 35) 第20回日本耳科学会 2010.10.7-9 愛媛 樫尾明憲, 安井拓也, 狩野章太郎, 坂本幸士, 柿本章伸, 岩崎真一, 山嵜達也. 先天性一側高度難聴例のCT画像所見について
- 36) 第20回日本耳科学会 2010.10.7-9 愛媛: 竹内成夫, 樫尾明憲, 柿本章伸, 山嵜達也. 人工内耳装用効果不良であった細菌性髄膜炎後高度難聴症例
- 37) 第55回日本音声言語医学会 2010.10.14-15 東京: 尾形エリカ, 赤松裕介, 山嵜達也. 当科におけるMAIS・MUSS評価の作成
- 38) 第55回日本音声言語医学会 2010.10.14-15 東京: 山嵜達也. 人工内耳を装用した先天性高度感音難聴小児例の聴覚・言語力の発達をめぐる諸問題
- 39) 第55回日本聴覚医学会 2010.11.11-12 奈良: 赤松裕介, 尾形エリカ, 樫尾明憲, 安井拓也, 狩野章太郎, 柿本章伸, 山嵜達也, 廣田栄子. 人工内耳装用小児の聴性行動と音声発話行動評価
- 40) The 15<sup>th</sup> Anniversary Symposium in Audiological Medicine, Sep. 19-22 2010, Krakow, Poland: Carhart's notch, a 2-kHz bone conduction threshold dip, is not a definitive predictor of stapes fixation in conductive hearing loss accompanied with a normal eardrum. Ito K, Kashio A, Yamasoba T
- 41) 第111回日本耳鼻咽喉科学会2010年5月20-22日, 仙台: 安達のどか, 浅沼聡, 坂田英明, 加我君孝: 先天性の嗅覚障害と高度難聴を伴うCHARGE症候群の成人女性の1例

#### 4. 講演・シンポジウム・パネル

- 1) Forum on current otology and auditory implant at Gaungzhou (広州) 2009年9月21日 中国広州 Kozo Kumakawa: ① Surgery and Speech performance of auditory brainstem implant. ②Linguistic issues in candidacy criteria of hybrid cochlear implant
- 2) 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: 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
- 3) 第54回聴覚医学会セミナー 2009年10月22日 東京: 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
- 4) 第54回日本音声言語医学会セミナー 2009年10月15日 福島: 熊川孝三: 次世代人工内耳と日本語音声
- 5) 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: 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
- 6) 平成21年度日耳鼻長野県地方部会 信州大学医学部付属病院 2009年12月20日松本市: 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

#### H. 知的財産権の出願・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

研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
熊川孝三 (分担執筆)	脳幹インプラントABIとその適応	感覚器ロードマップ改訂第二版 感覚器障害の克服と支援を目指す10年間	日本学術会議臨床医学委員会感覚器部会	東京	2008	65-68
熊川孝三	新生児・乳幼児の他覚的精密聴力検査法の確立	新生児・乳幼児難聴の診断および療育に関する研究	厚生労働省成育医療研究委託事業報告書	東京	2008	19-23
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	東京	2009	81-87
熊川孝三 (分担執筆)	E. 補聴器, 人工中耳, 人工内耳 3. 人工内耳(成人)のEBMとは?	EBM耳鼻咽喉科頭頸部外科の治療	中外医学社	東京	2010	176-178
熊川孝三 (分担執筆)	聴性脳幹インプラント (ABI)	よくわかる聴覚障害—難聴と耳鳴のすべて—	永井書店	東京	2010	370-373
熊川孝三 (分担執筆)	X 聴覚障害学 3人工内耳	言語聴覚士テキスト第2版	医師薬出版株式会社	東京	2010	324-331

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Ito K, Ishida R, Karino S, Yamasoba T	Rotating computed tomographic movie for evaluating partially ossified cochlea	Otol Neurotol	29	124-130	2008
土井勝美, 久保武	21世紀の聴覚研究	脳21	11	92-100	2008
坂井有紀, 赤松裕介, 尾形エリカ, 坂田英明, 安達のどか, 檜尾明憲, 伊藤健, 加我君孝, 山嵜達也	小児内耳奇形に対する人工内耳埋込術と術後成績	Audiol Jpn	51	633-640	2008
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	小児難聴児への対応. 小児人工内耳におけるチーム医療	耳喉頭頸	80	845-849	2008

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
尾形エリカ、 赤松裕介、 <u>山嵜達也</u>	重複障害児の人工内耳手術	JOHNS	80	1439-1442	2008
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
<u>熊川孝三</u>	乳幼児の人工内耳の適応と 手術	JOHNS	24	1428-1434	2008
Tanaka M, Hamano S, <u>Sakata H, Adachi N,</u> Kaga K, Osaka H, Kurosawa K	Discrepancy between auditory brainstem responses, auditory steady-state responses, and auditory behavior in two patients with Pelizaeus- Merzbacher disease	Auris Nasus Larynx	35	404-407	2008
<u>Yamasoba T,</u> Suzuki M, Kaga K, Ogata E, Akamatsu Y	Cochlear implantation in patients with mitochondrial DNA A3243G mutation	Cochlear Implants Int	-	189-191	2009
Takanami T, <u>Ito K,</u> <u>Yamasoba T,</u> Kaga K	Comparison of Electroaudiometry with cochlear implant in children with inner ear anomaly.	Int J Pediat Otorhinolaryng	73	153-158	2009
Kitahara T, Maekawa C, Kizawa K, Horii A, <u>Doi K</u>	Plasma vasopressin and V2 receptor in the endolymphatic sac in patients with delayed endolymphatic hydrops	Otol Neurotol	30	812-819	2009
Sato T, <u>Doi K,</u> Hibino H, Kubo T	Analysis of gene expression profiles along the tonotopic map of mouse cochlea by cDNA microarrays	Acta Otolaryngol	129 (Sup pl 562)	12-17	2009
日比野浩、任書晃、 <u>土井勝美,</u> 鈴木敏弘、 久育男、倉智嘉久	血管条とラセン靱帯機能の 新しい展開-内耳蝸牛内高電 位の成立機構-	Otol Japan	19	96-100	2009
<u>熊川孝三</u>	内耳奇形の聴覚検査所見	JOHNS	25	49-54	2009
坂田英明、富澤晃文、 大石勉、荒井孝	サイトメガロウイルス	周産期医学	39(6)	789-794	2009
安井拓也、樫尾明憲、 尾形エリカ、 赤松裕介、鈴木光也、 <u>山嵜達也</u>	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	53	129-134	2010
<u>Adachi N, Ito K,</u> <u>Sakata H, Yamasoba T</u>	Etiology and one-year follow-up results of hearing loss identified by screening of newborn hearing in Japan	Otolaryngol Head Neck Surg	143	97-100	2010

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
<u>Adachi N, Ito K, Sakata H</u>	Risk factors for hearing loss after pediatric meningitis in Japan	Ann Otol Rhinol Laryngol	119	294-6	2010
Kawamura S, Sakamoto T, Kashio A, Kakigi A, <u>Ito K</u> , Suzuki M, <u>Yamasoba T</u>	Cochlear implantation in a patient with atypical Cogan's syndrome complicated with hypertrophic cranial pachymeningitis	Auris Nasus Larynx	37	737-41	2010
Osaki Y, <u>Doi K</u> , Masumura C, Suwa K, Hanamoto M, Inohara H	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	-	175-178	2010
Hio S, <u>Doi K</u> , Osaki Y, Ohata K, Suwa K, Hanamoto M, Inohara H, Hasegawa T.	Benefits of cochlear implantation in elderly patients	Proceedings of the 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences	-	117-120	2010
<u>Doi K</u> , Osaki Y, Kawashima T, Ohata K, Yoshinami T, Suwa K, Inohara H, Hio S, Sato T, Nishimura H	Incidence of revision cochlear implantation in both children and adults	Proceedings of the 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences	-	111-115	2010
土井勝美	人工内耳医療の過去・現在・未来	耳鼻臨床	103	973-982	2010
Hikita-Watanabe N, Kitahara T, Horii A, Kawashima T, <u>Doi K</u> , Okumura SI	Tinnitus as a prognostic factor of sudden deafness	Acta Otolaryngol	130	79-83	2010
Terao K, Cureoglu S, Schachern PA, Paparella MM, Morita N, Sato T, Mori K, Murata K, <u>Doi K</u>	Marrow-middle ear connections: a potential cause of otogenic meningitis	Otol Neurotol	32	77-80	2010
Maekawa C, Kitahara T, Kizawa K, Okazaki S, Kamakura T, Horii A, Iami T, <u>Doi K</u> , Inohara H, Kiyama H	Expression and translocation of aquaporin-2 in the endolymphatic sac in patients with Meniere's disease	J Neuroendocrinol	22	1157-1164	2010

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Kizawa K, Kitahara T, Horii A, Maekawa C, Kuramasu T, Kawashima T, Nishiike S, <u>Doi K</u> , Inohara H	Behavioral assessment and identification of a molecular marker in a salicylate-induced tinnitus in rats	Neuroscience	165	1323-32	2010
<u>土井勝美</u>	小児人工内耳医療の将来展望	耳展	53	400-407	2010
<u>熊川孝三</u>	人工内耳が壊れたときは新しい器械をいれかえるのでしょうか？	JOHNS	26	1278-1279	2010
<u>熊川孝三</u>	人工内耳の合併症と再手術	日本耳鼻咽喉科学会専門医通信	104	4-5	2010
<u>熊川孝三</u>	一側性耳硬化症は手術するのか？	JOHNS	26	1045-1049	2010
<u>熊川孝三</u>	アブミ骨手術における器具と手技の工夫	JOHNS	26	1211-1215	2010
<u>熊川孝三</u> 、武田英彦、 <u>射場恵</u> 、熊谷文愛、中富浩文、 <u>白井雅昭</u> 、 <u>関要次郎</u> 、 <u>内藤泰</u>	聴性脳幹インプラント	JOHNS	26	833-837	2010

報 告

**感覚器医学ロードマップ 改訂第二版**  
**感覚器障害の克服と支援を目指す 10 年間**



平成 20 年 (2008 年) 8 月 28 日

日本学術会議 臨床医学委員会 感覚器分科会

この報告は、第20期日本学術会議臨床医学委員会感覚器分科会の審議結果を  
取りまとめ公表するものである。

#### 日本学術会議臨床医学委員会感覚器分科会

委員長	田野 保雄 (第二部会員)	大阪大学医学部眼科 教授
副委員長	加我 君孝 (連携会員)	国立病院機構東京医療センター感覚器 センター センター長
	飯野ゆき子 (連携会員)	自治医科大学附属大宮医療センター 耳鼻咽喉科 教授
	石橋 達朗 (連携会員)	九州大学医学部眼科 教授
	伊藤 壽一 (連携会員)	京都大学医学部耳鼻咽喉科・頭頸部外科 教授
	小林 俊光 (連携会員)	東北大学医学部耳鼻咽喉科・頭頸部外科 教授
	坪田 一男 (連携会員)	慶應義塾大学医学部眼科 教授
	樋田 哲夫 (連携会員)	杏林大学医学部眼科 教授
	福田 諭 (連携会員)	北海道大学医学部耳鼻咽喉科・頭頸部 外科 教授
	松村 美代 (連携会員)	関西医科大学眼科 前教授
	八木 聰明 (連携会員)	日本医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科 教授
	山下 英俊 (連携会員)	山形大学医学部眼科 教授

#### 制作協力者

池園 哲郎	日本医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科 准教授
岩崎 聡	浜松赤十字病院耳鼻咽喉科 部長
宇佐美真一	信州大学医学部耳鼻咽喉科学 教授



大鹿 哲郎	筑波大学臨床医学系眼科 教授
大橋 裕一	愛媛大学医学部眼科 教授
川北 哲也	慶應義塾大学医学部眼科 講師
木下 茂	京都府立医科大学眼科 教授
熊川 孝三	虎の門病院耳鼻咽喉科 部長
近藤 峰生	名古屋大学医学部眼科 准教授
榛村 重人	慶應義塾大学医学部眼科 准教授
鈴鹿 有子	金沢医科大学耳鼻咽喉科 准教授
園田 康平	九州大学医学部眼科 講師
高橋 政代	理化学研究所発生・再生科学総合研究 センター チームリーダー
谷原 秀信	熊本大学医学部眼科 教授
中川 隆之	京都大学医学部耳鼻咽喉科・頭頸部外科 講師
中村 誠	神戸大学医学部眼科 講師
平塚 義宗	順天堂東京江東高齢者医療センター 准教授
不二門 尚	大阪大学大学院医学系研究科医用制御 工学講座 教授
山唄 達也	東京大学医学部耳鼻咽喉科 教授

5) 補聴器, BAHA の適応 .....	45
6) 人工中耳開発 .....	47
3. 内耳・蝸牛神経 .....	49
1) 先天性難聴 .....	49
2) 後天性難聴 .....	58
3) 人工内耳 .....	65
4) Auditory Brainstem Implant (ABI) とその適応 .....	67
5) 蝸牛神経障害 .....	70
4. 前庭障害 (平衡覚障害) .....	70
1) 平衡障害への対応と現状 .....	70
2) 平衡障害の病態生理 .....	71
3) 平衡覚障害の予防医学, 疫学 .....	73
4) 平衡障害患者の実像と QOL .....	74
5) 平衡障害の治療戦略 .....	74
6) 平衡障害の臨床疫学研究の必要性 .....	77
7) 平衡障害の研究とその動向 .....	78
<b>IV. 疫学予防医学 10 年後に向けてのロードマップ II</b> .....	<b>79</b>
1. 感覚器の予防医学 .....	79
1) 感覚器の健康増進に何が必要か .....	79
2) 視覚障害の予防医学 .....	80
3) 聴覚障害の予防医学 .....	81
2. 感覚器の疫学 .....	83
1) 視覚障害の疫学 .....	83
2) 聴覚障害の疫学 .....	84
3. 医療経済 .....	84
1) 視覚障害と医療経済 .....	84
2) 聴覚障害と医療経済 .....	85
4. 国際協力 .....	87
1) 視覚障害における国際協力 .....	87
2) 聴覚障害における国際協力 .....	87
5. 公衆衛生との連携 .....	88

良い治療指針を作成していく。特発性内耳疾患（突発性難聴、メニエール病など）のうち外リンパ瘻によるものを治療対象とし、治療効果の検討を行う。

### 3) 人工内耳

#### a. 新しい人工内耳

人工内耳は1960年ごろの蝸牛神経電気刺激による研究により始まり、1970年代にシングルチャンネルモデル、1980年代にはマルチチャンネルモデルが実用化され、順調に進化を遂げてきた。機器の進化に伴って電極を刺激するコード化法も改良され、現在は患者の多くが、静寂環境下での一対一の会話が可能なレベルとなっている。しかしながら、近年も人工内耳は徐々に改良されつつあるものの、飛躍的な進化を遂げているとはいえない。現在の技術の有用性を確保しつつ、あらたな技術の導入により今までとは異なったアプローチにより一層の躍進を目指す。

##### i) 新しい電極の開発

人工内耳の電極数に関しては、8個程度以上に増やしても成績向上にはつながらないとされてきた。電極間の距離も最適な距離があり、あまり電極を密に置いて電極間距離が短くなると逆に成績が低下するとの報告もある。その理由として電極間の距離が短くなると電極ごとに異なった部位の蝸牛神経を刺激できなくなることが示唆されている。しかしながら、現在の人工内耳電極は蝸牛軸に近接して留置され、かつ電極の間にセパレーターが置かれているため、電極の距離が短くても別部位のラセン神経節細胞を刺激できる可能性がある。現に近年中国語においては最大16個まで電極数を増やしたところ、語音聴取成績が向上したとの報告もなされており、音の種類や刺激方法によっては電極数の増加が語音聴取成績向上にチャンネル可能性がある。そのため、電極数の増加と、近接した電極が別個のラセン神経節細胞を刺激できるような人工内耳の開発が必要である。

電極数は、薄膜技術といった小型化技術の応用により、従来の8~22個から一気に数百の電極もつ超多電極システムが可能となる。それに伴って短くなった電極間距離を補うため、電極が蝸牛軸・もしくは聴神経に直接接するような装置を開発する。また、従内耳再生技術を応用して電極上に幹細胞を移植し、その細胞がラセン神経節と電極を有機的に連結することにより、より精密な tonotopy が再現できる可能性がある。これらの技術が実用化されれば、音質の向上と同時に、音感を得るのに必要な電流が少なくなり電池の寿命を長くすることにもチャンネル。

##### ii) 新しいアルゴリズムとプロセッサ開発

従来、人工内耳は言語を問わず同一の装置と刺激アルゴリズムが使用されてきた。これは人工内耳が未熟なため、言語による差を反映できる性能に達していなかったためと考えられる。先に述べたように、言語によっては最適な電極数も異なっており、電極の刺激アルゴリズムも言語によって最適ものが異なる可能性がある。近年の人工内耳では、刺激頻度を上げる方向でアルゴリズムとプロセッサの開発が進んでいる。しかしながら、ACE法などの周波数情報を重視するアルゴリズムでは刺激頻度を上げて成績向上につながらないことが報告されており、さらに細かな周波数情報を処理できるアルゴリズムの開発が今

後の課題となる。特に、子音が多く音情報の時間変化が重要となる欧米の言語と異なり、日本語は多くの母音を含むため、むしろ多電極装置の開発とともに周波数情報を重視するアルゴリズムの開発は重要な意味を持つ。

先に述べた超多電極システムにおいては微細な振幅・周波数変調を再現できるため、語音のカテゴリー化に重要なマイクロモジュレーションを組み込むことができる可能性があり、これを司るアルゴリズムも検討が必要である。また、補聴器との同時装用・両耳人工内耳同時装用においても、新たな刺激アルゴリズムの開発の余地がある。

現在のプロセッサは箱型と耳掛け型があるが、技術躍進により両者の性能の差は小さくなっている。今後も外部装置は小型化・高性能化が予想され、最終的な目標は完全埋め込み型である。完全埋め込み型プロセッサの問題点は電力の供給であるが、これはペースメーカーのような電池交換と、電磁場誘導による内部での発電が考えられている。電極の改良によって必要な電力が小さくなれば、これらの従来の方法に加えて体の動きによる自動発電も選択肢となりうる。

### iii) 人工内耳による聴覚改善

人工内耳によって多くの患者は聴覚を獲得できるが、残念ながらラセン神経節より中枢に障害のある後迷路性難聴の患者は十分な聴覚を獲得できないことも多い。蝸牛への人工内耳電極挿入の手技を内耳への薬剤・細胞投与の機会と捉えれば、ラセン神経節細胞の減少した患者においても再生医療の応用により人工内耳の効果を向上させることができる可能性がある。

ラセン神経節細胞に対する生存促進効果および機能的な保護効果を発揮する脳由来神経栄養因子や内耳感覚上皮の保護および再生を誘導する効果が期待できる薬物であるリコンビナント・ヒト・インスリン様細胞成長因子1を人工内耳電極挿入時に蝸牛内に投与する、あるいは有毛細胞や神経細胞への分化能を持つ幹細胞を導入することにより、ラセン神経節細胞の再生を促し人工内耳の効果を高めることが期待される。これらの技術は既にマウスでは実証されているものの、人工内耳との相乗効果をみるためには大型動物での検討が必要である。霊長類において人工内耳埋め込み術と内耳への薬剤・幹細胞移植術を同時に行い、その有用性を検証する。

人工内耳のもう一つの方向性としては、残聴のある患者への人工内耳埋め込み術の適応である。現在の人工内耳は、あくまで聴覚をほとんど有していない患者に聴覚を付与するものである。これは人工内耳挿入に伴い蝸牛有毛細胞が障害を受けるため、聴力が残存していてもその悪化が免れないためである。しかしながら、残存聴力温存のため蝸牛に障害を与えることの少ない装置や手技が開発されれば、中等度難聴患者にも人工内耳を埋め込み、聴覚をさらに改善することが可能となる。装置の改良点としては、素材を柔軟なものとし、蝸牛軸に圧のかからない範囲で近接するような電極の開発が考えられる。

手術手技としては、現在の盲目的な電極挿入手技を改良する。コーンビーム型 CT をはじめ、三次元再構成による術前の内耳評価の技術も進んでいるため、あらかじめ最も内耳への障害の少ない電極挿入経路を推定し、ナビゲーションシステムで推定した経路を手術中に同定し、そこから透視下や細径内視鏡下で