

図3 人工内耳手術症例の年齢分布

神経細胞群が、下丘でも聴覚野内でも規則正しく線状に配列している。対照的に、生下時直後より聾とした動物では、聴覚情報の入力遮断される一方で、他の感覚情報（例えば視覚情報や体性感覚情報）が入力するため、聴覚野内の周波数マップには大きな乱れが生じる。しかしながら、これらの聾動物の蝸牛内に人工内耳電極を挿入し電気刺激を加えると、聴覚野内に広範な活動部位が観察されると同時に、周波数マップが再び鮮明に形成されるという。聴神経の電気刺激による聴覚野内のこの可塑的な変化は、ヒト聴覚野内でも全く同様に観察されることがPETを用いた脳機能画像解析から明らかになった。我々の教室でも、後天性聾症例の聴覚連合野が視覚情報（手話）により強く賦活化されること<sup>5)</sup>、また、それらの症例では、人工内耳手術後の聴能訓練の進行により、聴覚連合野への視覚情報の影響は徐々に弱まり、一方で、聴覚中枢は人工内耳の電気刺激で生じる聴覚情報により強く依存するようになることを確認した<sup>6)</sup> (図4)。人工内耳の装用により、術後の言語聴取能に比例して聴覚野の活動性が増強すること、聴覚野内の周波数マップに変化が生じること、より高位の聴覚中枢の活動性が逆に減少すること、手術前の聴覚野の活動性が低いほど人工内

耳手術後の言語聴取能は良好であること等、脳機能画像解析からは、聴覚情報の処理機構に関する多数の興味深い新知見が得られてきた。

現在の人工内耳システムは、ソフトおよびハードその両面から、今後さらなる発展を遂げていくことは間違いない。例えば、人工内耳で聴取する音声のコンピュータ内での処理方法については、すでにこれまでも何度か改良が施され、その結果言語聴取能は飛躍的に改善してきた。蝸牛内で聴神経により強く巻き付くタイプ（蝸牛軸近接型）の人工内耳電極の開発もなされ、コンピュータの小型化、高性能化、無ケーブル化も現実のものとなってきた (図5)。全埋め込み型人工内耳の開発を最終的には目指しながら、人工内耳医療はより広く深く浸透し、その治療効果もより良好で確実なものになっていくことが予想されるが、目標達成のためには、これまでと同様に、聴覚情報の中枢処理に関連するさまざまな脳研究の成果が十分にフィードバックされることが必要条件となる。

## II. 聴性脳幹・下丘インプラントの開発

人工内耳のシステムと非常に良く似ているが、電極の設置は脳幹の蝸牛神経核に相当する部位で、蝸牛神

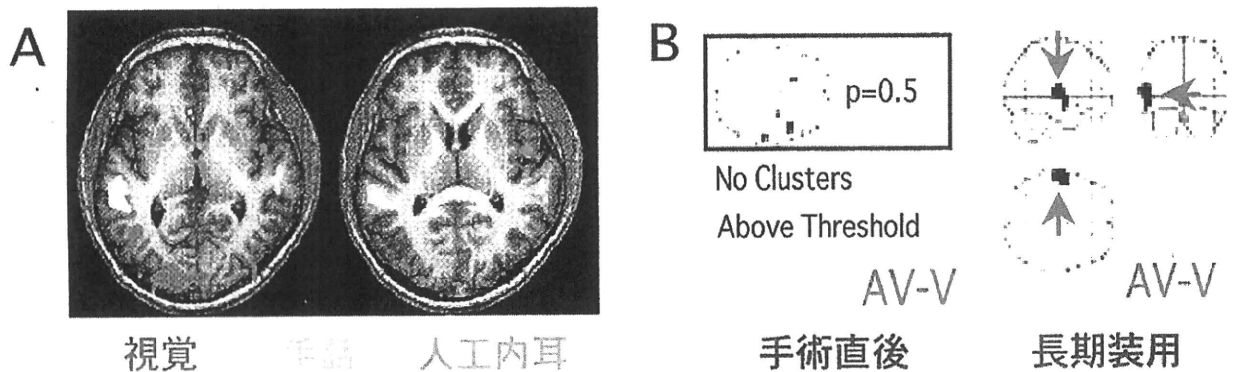


図4 視覚情報の聴覚野への影響 (p.9, カラー図参照)

A: 手話による聴覚連合野の賦活化

B: 人工内耳長期装用による聴覚情報の優位性確立

## 新型インプラントの開発

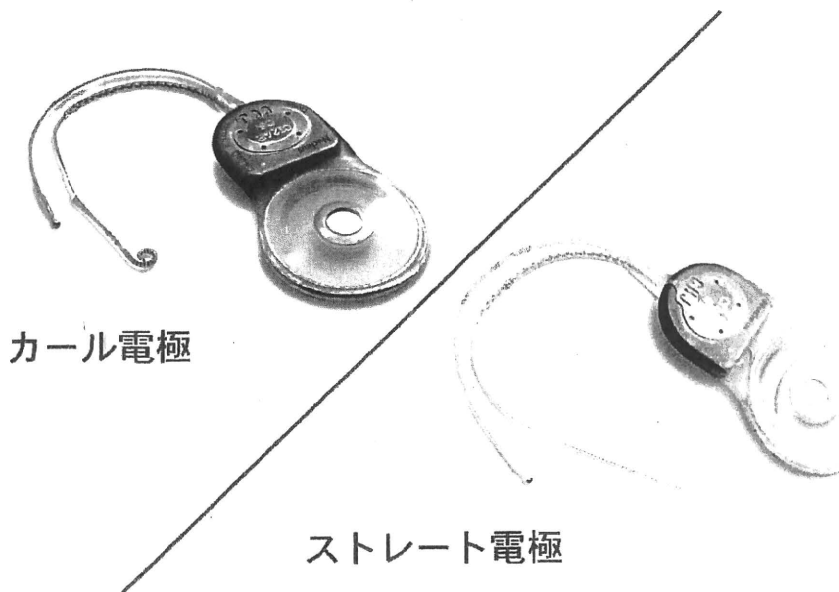


図5 蝸牛軸近接型(カール型)人工内耳電極の開発

経腹側核内の聴覚2次ニューロンを直接電気刺激するのが聴性脳幹インプラントである<sup>2)</sup>(図6)。聴性脳幹インプラントの適応は、基本的には両側性の聴神経腫瘍を特徴とする神経線維腫症2型(neuro-fibromatosis Type2: NF2)による両側聾である。両側聴神経が、腫瘍自体もしくは腫瘍摘出術による障害で全く機能しない場合、蝸牛神経核に直接聴覚情報を入れてやるこ

とで音感覚の回復が可能となる。一部では、蝸牛神経の形成不全や外傷による両側聾が適応となることもある。聴性下丘インプラントでは、同じ電極が下丘の中心核に設置されて、周波数マップの情報を聴覚野に伝えることになる<sup>4)</sup>。

1979年、米国 House Ear Clinic で2~3チャンネル型聴性脳幹インプラントの最初の手術が行われたが、人工

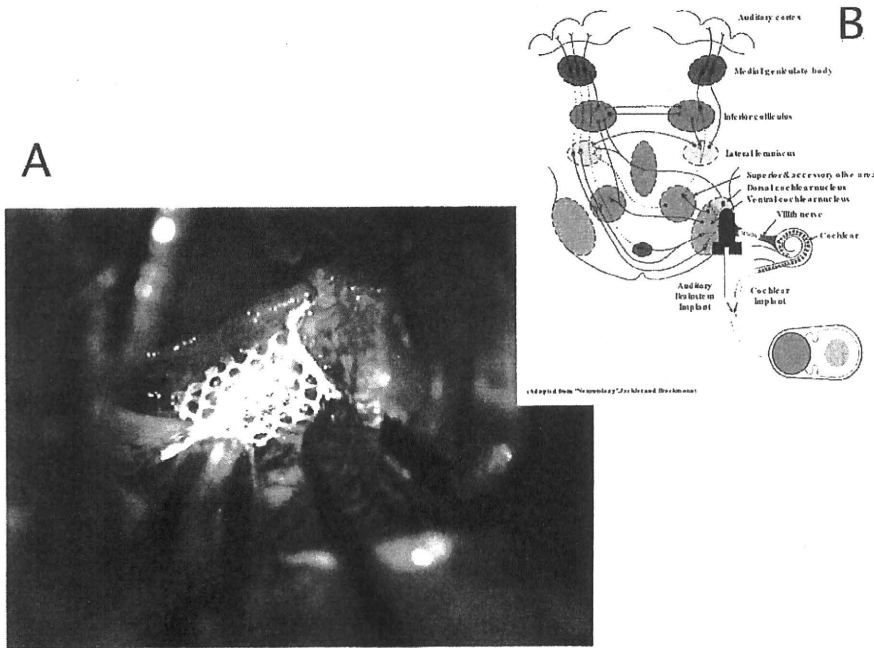


図6 聴性脳幹インプラントの開発

A：モデル社製聴性脳幹インプラントの蝸牛神経核への埋め込み (Univ. of Wurzberg, Germany)  
 B：聴性脳幹インプラントによる蝸牛神経核刺激と人工内耳による聴神経刺激 (p.6, カラー図参照)

内耳と同様に、ハードおよびソフトの両面で改良がなされ、1992年には8チャンネル型、現在では21チャンネル型聴性脳幹インプラントが臨床応用されている<sup>3)</sup>(図7)。これらの平面型 (surface electrodes) 電極は蝸牛神経核表面に設置されるだけであるが、ある程度の周波数情報を異なる刺激部位の違いにより与えることは可能である。最近、1.5～4mmと異なった長さの6本の針電極で構成される脳幹刺入型 (penetrating electrode array) 聴性脳幹インプラントが開発され、蝸牛神経腹側核内の周波数マップをより正確に電気刺激し、より良好な言語聴取能の獲得に期待が高まっている。

米国では、2000年10月よりFDA (US food drug administration) で聴性脳幹インプラントの臨床治験が承認・開始され、House Ear Clinic だけですでに200例を超える同手術が施行されている。残念ながら、日本国内ではいまだに10数例と導入は遅れている。人工内耳手術と比較すると、聴性脳幹インプラントの成績は決して良好とは言えない。手術症例中の85～96%が何らかの聴覚を認識したとされているが、House

Ear Clinic のデータによれば7%の症例では全く音感覚が得られなかったとしている。言語聴取能の改善はかなりゆっくりで、最終的な到達レベルも現時点ではそれほど高くはない。

人工内耳医療と全く同様に、聴性脳幹・下丘インプラントに関しても、そのソフトおよびハード両面での改良には、蝸牛神経核や下丘中心核の電気刺激による聴覚情報の脳内処理機構の解明が不可欠となるであろう。実際に、PET, SPECT (single photon emission computed tomography), 電気生理学的手法を用いたいくつかの研究が報告されている。最終的には、聴覚野インプラントの開発をも見据えた今後の更なる研究の発展が21世紀に期待されている。

### ▶ III. 耳鳴の中枢性発症機序

耳鳴とは外界からの音源なしに耳内もしくは脳内で聞こえる音の幻影知覚 (auditory phantom phenomenon) であり<sup>13)</sup>、総人口の5～15%が消えることのない耳鳴を認識する。若年者から高齢者までどの年齢層にも起こり得るが、年齢が上がるにつれて慢性耳鳴を

# Nucleus 24 ABI Implant

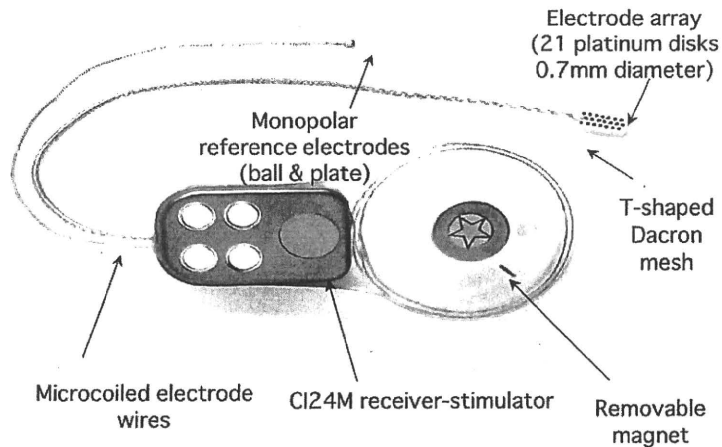


図7 コクレア社製21チャンネル聴性脳幹インプラント電極

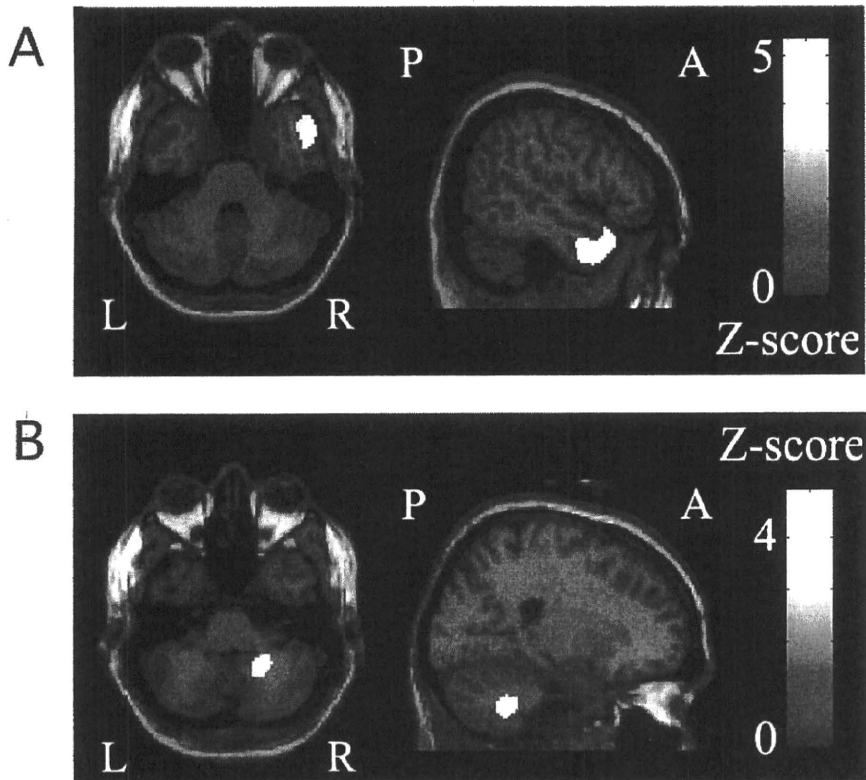


図8 人工内耳装用による耳鳴抑制時の脳内PET解析 (p.10, カラー図参照)

- A : 耳鳴抑制に関連する賦活化部位 (右側頭葉前部)
- B : 耳鳴認知に関連する賦活化部位 (小脳)

訴える割合は高くなる。総人口の1～3%では、耳鳴は不眠、就労不能あるいは精神的苦痛といったQOL (Quality of Life) の低下を招くに十分な大きさとなる。

世界で数百万人のヒトが耳鳴をQOLへの脅威と感じ、いくつかの手技は耳鳴への適応を促し、あるいは、耳鳴の性状を変化させ得ることが確認されてきた。しかしながら、耳鳴自体を消失させる根本的な治療法は現時点では確立されていない。最近、神経科学や脳機能画像診断学の進歩により、これまで十分には解明されていなかった耳鳴発生の脳内機構に関する新知見が相次いで報告されるようになった。耳鳴の中枢性発生機序を知ることは、耳鳴の治療法や予防法の開発・確立に不可欠であり、また、音感覚の脳内認知機構を知る上でも重要となる。

感音難聴に伴う耳鳴の多くが難聴を有する側の耳に偏在するという事実は、耳鳴が内耳あるいは聴神経の異常興奮により発生するとの考えの根拠とされてきた。実際には、聴神経の自発放電数は、耳鳴の動物モデル作成に使用されるサリチル酸、キニン、アミノグリコシドなどの薬剤投与により、予想に反して減少することが確認されている。臨床の場において、聴神経腫瘍摘出術中に第8神経を切断した症例でも同側の強い耳鳴が残存する事実も、内耳末梢から聴神経を經由する興奮性の入力自体が耳鳴の本態ではないことを示唆している。むしろ、感音難聴の発症に伴い聴神経の自発放電数の低下が起これ、聴覚中枢路へ伝達される興奮性・抑制性入力の不均衡が生じ、高次中枢を含む聴覚路に可塑的な変化がもたらされることで耳鳴が発生するとの考えが主流となってきた。末梢からの興奮性入力の低下は、聴覚路でのGABA・Glycineを介した抑制性入力の低下をもたらし、その結果として、聴覚中枢の過剰な活動性を惹起することが動物実験では確認されている。聴覚野におけるこれらの異常な興奮性の獲得は、皮質間あるいは視床-皮質間の抑制系の変化からも生じるとされ、耳鳴発生の本態ではないかと推察されている。

内耳からの興奮性入力の低下が、聴覚野あるいは他の脳皮質において異常な活動性や可塑的な変化を惹起することは、ヒトにおいても脳機能画像診断学の進歩により確認されることになった。感音難聴を有する耳

鳴症例の1次聴覚野(BA41)内の周波数マップをMEGにより解析したところ、耳鳴周波数に一致する部位に可塑的な変化が生じていることが確認された。さらに、耳鳴周波数への応答部位と周波数マップからのずれ(距離)は、耳鳴の自覚的大きさと正の相関を示すことも示された<sup>9)</sup>。耳鳴症例の右聴覚野と左前頭野において、アルファ波(8～12Hz)の著明な低下とデルタ波(1.5～4Hz)の異常な上昇が、MEG解析により確認されている<sup>10)</sup>。また、耳鳴症例の右運動野(小指外転領域)におけるTMS刺激に対する興奮性の上昇も報告されている。

聴覚以外の体性感覚・運動入力、例えば、正中神経や皮膚の電気刺激、手指運動、側方注視、顎関節運動、頸筋刺激などによる耳鳴の発生、耳鳴の性状変化は興味深い現象であり、そのような症例でのPET解析からも耳鳴の中枢性発生機序に関連する部位が同定されてきた。また、リドカインの静注や人工内耳の装用により、限定された時間内ではあるが、ヒト耳鳴は軽減あるいは消失することが知られていて、同様のPET解析により、耳鳴の有無と関連する脳内賦活化部位の検索が進められている。側方注視により誘発される耳鳴では、側頭-頭頂葉連合野、前頭眼野、下丘、橋、小脳虫部などで賦活化が報告され<sup>11)</sup>、我々の症例でも前頭眼野(BA4, 6, 8)と前頭前野で血流変化を観察した。顎関節の運動により誘発される耳鳴では、側頭葉、視床、海馬に血流変化が見られる。リドカイン静注による耳鳴の性状変化に対応して右前頭前野、側頭葉、頭頂葉、前楔部、下丘などに<sup>12)</sup>、また、人工内耳装用による耳鳴抑制に対応して右側頭葉前部(BA21, 38)、右小脳に、血流変化が確認されている<sup>9)</sup>。

脳神経外科領域での幻影肢・幻肢痛(phantom limb pain)に対する取り組みと全く同様に、末梢からの入力遮断により生じる側頭葉を中心とする大脳皮質内の神経ネットワークの再構築が、耳鳴の発生および認知に密接に関連するという新知見は、耳鳴に対する新しい治療法の開発につながることになった。大脳皮質の可塑性(ニューロフィードバック)を利用するTRT治療<sup>13)</sup>やさまざまなsound therapyの治療効果はこれから評価が進むものと思われる。頭皮上から非侵襲的に脳皮質を限局的に磁気刺激することが可能なTMS

刺激は、幻肢痛、癲癇、精神分裂病などの治療としてすでに導入されている。欧米では、耳鳴に対する治療として、TMSによる側頭葉の磁気刺激が開始されていて、左1次聴覚野あるいはPET検査によりあらかじめ活動性が上昇している左右いずれかの1次聴覚野を標的として、低頻度のTMS刺激を行うと、50～60%の症例で耳鳴の消失、中等度以上の耳鳴抑制が観察されるという<sup>14,15)</sup>。さらに、その治療効果は長期(数週間から6ヵ月)にわたって持続することから、TMS刺激により1次聴覚野内に何らかの可塑的な変化、神経ネットワークの再構築が再び生じたと推察されている。

### ▶ まとめ

1. 全埋め込み型人工内耳の開発を最終的には目指しながら、人工内耳システムは、ソフトおよびハードその両面から、今後さらなる発展を遂げていくことが予想される。脳機能画像解析を中心とする聴覚情報の中枢処理に関する脳研究の成果が十分にフィードバックされることが必要条件となる。
2. 聴覚野インプラントの開発をも見据えて、聴性脳幹・下丘インプラントに関しても、そのソフトおよびハード両面での改良のためには、蝸牛神経核や下丘中心核の電気刺激による聴覚情報の脳内処理機構の解明が不可欠となる。
3. 末梢からの入力遮断により生じる側頭葉を中心とする大脳皮質内の神経ネットワークの再構築が、耳鳴の発生および認知に密接に関連するという知見を踏まえて、中枢性発生機序による耳鳴に対して、聴神経や1次聴覚野に経皮的な磁気刺激を与える、脳内電極で直接電気刺激するといった新しい外科治療の発展が期待される。

### 謝辞

当教室と核医学教室(西村恒彦教授、畑澤 順教授)との共同研究は、当時大学院に在籍中の西村 洋先生、大崎康宏先生、榎本圭佑先生に遂行して頂いたもので、先生方に深謝申し上げます。人工内耳および聴性脳幹インプラントに関する貴重な情報を提供し

て頂いた甘佐格司氏(日本コクレア社)と関川宏美氏(メドエル・ジャパン社)にも感謝の意を表します。

### 参考文献

- 1) Luxford WM, Brackmann DE : The history of cochlear implants. In Gray RF (ed): Cochlear Implants. pp1-26, London, Croom Helm, 1985.
- 2) Hitselberger N, et al : Cochlear nucleus implant. *Otolaryngol Head Neck Surg* **92** : 52-54, 1984.
- 3) Otto SR, et al : The multichannel auditory brainstem implant (ABI): Results in 20 patients. *Otolaryngol Head Neck Surg* **118** : 291-303, 1998.
- 4) Colletti V, et al : The first successful case of hearing produced by electrical stimulation of the human midbrain. *Otol & Neurotol* **28** : 39-43, 2006.
- 5) Nishimura H, et al : Sign language 'heard' in the auditory cortex. *Nature* **397** : 116, 1999.
- 6) Nishimura H, et al : Neural plasticity detected in short- and long-term cochlear implant users using PET. *Neuroreport* **11** : 811-815, 2000.
- 7) Osaki Y, et al : Auditory and tactile processing in a post-meningitic deaf-blind patient with a cochlear implant. *Neurology* **67** : 887-890, 2006.
- 8) Osaki Y, et al : Neural mechanism of residual inhibition of tinnitus in cochlear implant users. *Neuroreport* **16** : 1625-1628, 2005.
- 9) Muhlneckel W, et al : Reorganization of auditory cortex in tinnitus. *Proc Nat Acad Sci USA* **95** : 10340-10343, 1998.
- 10) Weisz N, et al : Tinnitus perception and distress is related to abnormal spontaneous brain activity as measured by magnetoencephalography. *PLOS Medicine* **2** : 546-553, 2005.
- 11) Lockwood AH, et al : The functional neuroanatomy of gaze-evoked tinnitus and sustained lateral gaze. *Neurology* **56** : 472-480, 2001.
- 12) Andersson G, et al : Regional cerebral blood flow during tinnitus: a PET case study with lidocaine and auditory stimulation. *Acta Otolaryngology* **120** : 967-972, 2000.
- 13) Jastreboff PJ : Phantom auditory perception (tinnitus): mechanisms of generation and perception. *Neuroscience Research* **8** : 221-254, 1990.
- 14) Ridder DD, et al : Transcranial magnetic stimulation for tinnitus: influence of tinnitus duration on stimulation parameter choice and maximal tinnitus suppression. *Otology and Neurotology* **26** : 616-619, 2005.
- 15) Kleinjung T, et al : Long-term effects of repetitive transcranial magnetic stimulation (rTMS) in patients with chronic tinnitus. *Otolaryngology Head and Neck Surgery* **132** : 566-569, 2005.

## 小児内耳奇形に対する人工内耳埋込術と術後成績

坂井有紀<sup>1)</sup>, 赤松裕介<sup>1)</sup>, 尾形エリカ<sup>1)</sup>, 坂田英明<sup>2)</sup>, 安達のどか<sup>2)</sup>,  
樫尾明憲<sup>1)</sup>, 伊藤 健<sup>1)</sup>, 加我君孝<sup>3)</sup>, 山唄達也<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>東京大学耳鼻咽喉科学教室

<sup>2)</sup>埼玉小児医療センター耳鼻咽喉科

<sup>3)</sup>独立行政法人国立病院機構東京医療センター・臨床研究(感覚器)センター

**要旨:** 当科で人工内耳埋込術を施行した小児内耳奇形14例の内耳奇形の形態分類, 術前聴力と補聴器装用下聴力レベル, 手術内容, また術後の聴取能力と言語獲得について検討した。内耳奇形の内訳は1例が外側半規管低形成, 4例が両側前庭水管拡大症(EVA), 2例がcommon cavity(CC), 7例がincomplete partition(IP)であり, IP7例中2例に両側内耳道狭窄, 1例に両側前庭水管拡大症が認められた。人工内耳術後の顔面神経麻痺, 髄膜炎, 電極脱落例は無かった。両側内耳道狭窄例は2例とも人工内耳装用下の語音聴取能改善が難しく, 言語発達のために術後に視覚言語を併用していた。CCの2症例のうち1例は術後語音聴取能, 言語表出が良好となったが, 1例は言語獲得不良であった。IP, 外側半規管低形成, 両側前庭水管拡大症例は, 全例術後の音声言語コミュニケーションが良好となった。

### —キーワード—

先天性高度難聴, 小児内耳奇形, 人工内耳埋込術, 術後聴取能, 言語発達

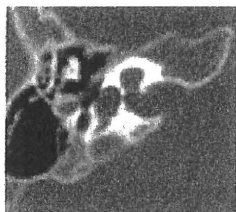
### はじめに

内耳奇形に対する人工内耳埋込術は海外では1980年代半ばより報告され, その有用性が知られている。我が国においても1998年に改定された「人工内耳適応基準」により必ずしも内耳奇形例は禁忌の対象にならないとされ<sup>1)</sup>, 近年内耳奇形を伴う高度難聴児の人工内耳埋込術に対する結果が各施設より報告されている。これまで海外ではIP (incomplete partition: 蝸牛不全分離), Partial SCC (外側半規管低形成), 両側前庭水管拡大症例では術後の語音聴取テストにおいて内耳奇形のない児と変わらないほどの良好な結果が得られている一方で, CC (common cavity deformity), HC (hypoplastic cochlea) の症例はIP, 外側半規管低形成, 両側前庭水管拡大症例よりも成績が劣ることが報告されている<sup>2)3)</sup>。

また, 両側内耳道狭窄例は術後成績が内耳奇形の中でも極めて悪いことも報告されている<sup>2)3)4)5)</sup>。今回我々は小児内耳奇形14例の内耳奇形の形態分類, 手術, 副損傷の有無, 術後聴取能力および言語発達についてこれまでの報告と比較した。そして, 内耳奇形の形態別にどの程度まで聴取能が改善したか, 言語発達が認められたかを検討し, 術前の補聴効果, 人工内耳手術の時期が与えた影響などについても考察したので報告する。

### 対象と方法

東京大学医学部付属病院耳鼻咽喉科で1999年5月から人工内耳手術を施行し, 観察期間が6ヶ月以上であった症例のうち, 小児内耳奇形14例(男児9例, 女児5例)を対象とした。これら14例の内耳奇形の形態分類, 術前聴力と補聴器装用下聴力レベ



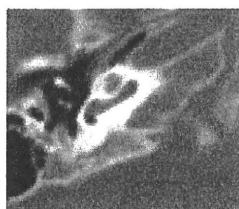
a IP (incomplete partition) 4例



b IPに前庭水管拡大を伴う例 1例



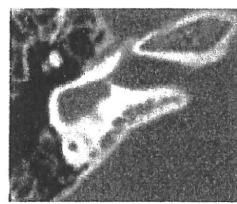
c IPに内耳道狭窄を伴う例 2例



d 蝸牛正常、外側半規管低形成 1例



e 両側前庭水管拡大症 (EVA) 4例



f CC (common cavity) 2例

図1 内耳奇形の側頭骨 HRCTによる形態分類

ル、手術内容（人工内耳手術年齢、術中の gusher の有無、電極の埋め込み数、人工内耳使用機種、コード化法、使用可能電極数、術後の顔面神経麻痺や顔面痙攣の有無）および、術後聴取能と言語聴取能力について検討した。内耳奇形の形態分類は1987年に Jackler らにより報告された側頭骨 CT を用いた分類<sup>6)</sup>に基づいて行った。聴取能力の評価は 67S 式単音節、CI2004 幼児用単語および 3 語文検査のほか、面接質問紙で養育者より人工内耳装用初期における聴取能を評価する MAIS (Meaningful Auditory Integration Scale: 聴性行動評価項目) で行った<sup>7)8)9)</sup>。言語、語彙力の評価は、同じ面接質問紙で養育者より人工内耳装用初期における発話、発語行動を評価する MUSS (Meaningful Use of Speech Scale: 発話行動評価項目)<sup>7)10)</sup>や PVT (Picture Vocabulary Test: 絵画語彙発達検査) で行った<sup>11)</sup>。対象となる児またはその両親から今回の研究に対する

同意を得た。また研究に伴う行為は1964年のヘルシンキ宣言の精神に則って行った。

## 結 果

### 1) 内耳奇形の分類

14例の内耳奇形の内訳と代表的な側頭骨 high-resolution computed tomography (HRCT) 所見を図1に示した。回転数が少ない小さな蝸牛と正常または奇形のある前庭と半規管を持つ、いわゆる Mondini 奇形である<sup>6)12)</sup> incomplete partition (以下 IP と略す) は7例であった (図1 a, b, c)。このうち IP のみは4例であり、IP に両側前庭水管拡大症を伴うものが1例 (図1 b)、両側内耳道狭窄を伴うものが2例であった (図1 c)。蝸牛は正常で、外側半規管が低形成であるもの<sup>6)12)</sup> は1例 (図1 d)、両側前庭水管拡大症 (EVA) のみは4例 (図1 e)、蝸牛と前庭が一塊となり、内部構造がな



表1 内耳奇形例の人工内耳手術年齢, 術前聴力, 補聴器装用下聴力レベル

症例	内耳奇形分類	人工内耳手術年齢 (Yは年, Mは月数) / 性別	術前聴力レベル (dB HL) 4分法 術側耳	補聴器装用下聴力レベル (dB HL) 4分法 良聴耳
1	IP	3Y7M / M	110.0	71.3
2	IP	4Y5M / M	102.5	60.0
3	IP	3Y3M / M	112.5	50.0
4	IP	2Y8M / F	102.5	62.5
5	IP+両側前庭水管拡大症	2Y7M / M	102.5	62.5
6	IP+両側内耳道狭窄	2Y7M / M	スケールアウト	72.5
7	IP+両側内耳道狭窄	5Y / M	スケールアウト	86.3
8	外側半規管低形成	2Y5M / F	112.5	66.3
9	両側前庭水管拡大症	5Y1M / M	112.5	50.0
10	両側前庭水管拡大症	7Y3M / F	106.3	38.8
11	両側前庭水管拡大症	3Y11M / M	96.3	46.3
12	両側前庭水管拡大症	4Y8M / F	106.3	38.8
13	common cavity	5Y10M / M	108.8	45.0
14	common cavity	3Y3M / F	スケールアウト	スケールアウト
		平均+標準偏差 48.2±17.1 M (平均4歳2ヶ月)	平均+標準偏差 107.5±5.4 dB HL	平均+標準偏差 57.7±14.4 dB HL

表2 術中の gusher の有無, 挿入電極数, 音入れ時の顔面神経刺激の有無, 術後観察期間, 人工内耳装用下聴力レベル

症例	内耳奇形分類	Gusherの有無 / 挿入電極数	音入れ時の 顔面神経 刺激の有無	術後観察 期間 (Yは年, Mは月数)	人工内耳装用 下聴力レベル (dB HL) 4分法
1	IP	なし / 22	なし	9Y	38.8
2	IP	なし / 22	あり	7Y	40.0
3	IP	あり / 19	あり	7Y	46.3
4	IP	なし / 22	なし	1Y5M	47.5
5	IP+両側前庭水管拡大症	あり / 22	なし	2Y7M	46.3
6	IP+両側内耳道狭窄	なし / 22	あり	5Y	53.8
7	IP+両側内耳道狭窄	なし / 22	あり	1Y4M	85.0
8	外側半規管低形成	なし / 22	なし	1Y11M	55.0
9	両側前庭水管拡大症	あり / 22	なし	4Y	45.0
10	両側前庭水管拡大症	なし / 22	なし	3Y6M	47.5
11	両側前庭水管拡大症	なし / 22	なし	2Y8M	45.0
12	両側前庭水管拡大症	なし / 22	なし	8M	51.3
13	common cavity	なし / 22	なし	1Y9M	41.3
14	common cavity	なし / 22	あり	12M	50.0
		平均+標準偏差 41.6±31.4 M	平均+標準偏差 49.5±11.3 dB HL		

く単管となっている<sup>6)12)</sup> common cavity (CC) は2例であった (図1 f)。

2) 手術年齢, 術前聴力, 補聴下聴力レベル, 他障害合併の有無

それぞれの症例の手術年齢, 術前聴力レベル, 補聴器装用下聴力レベルを表1に示した。人工内耳の手術年齢は2歳5ヶ月から7歳3ヶ月にわたり, 平均で48.2±17.1ヶ月であった。術側耳での術前平均聴力レベルは107.5±5.4dB HLであった。両側内耳道狭窄例2例 (症例6, 7) と common cavity 1例 (症例14) は術前聴力レベルがスケールアウトであ

り, これらは補聴器を装着しても閾値の改善は困難であった。良聴耳での補聴器装用下平均聴力レベルは57.7dB±14.4dB HLであったが, common cavity 1例 (症例14) はスケールアウトであった。また IP 1例 (症例1) と両側前庭水管拡大症の1例 (症例11) に軽度広汎性発達障害, 両側内耳道狭窄の1例 (症例7) に Goldenhar syndrome を認めた。

3) 副損傷の有無と挿入電極数, 術後観察期間および人工内耳装用下聴力レベル

術中の gusher の有無, 挿入電極数, 初回マッピング時の顔面神経刺激の有無, 術後観察期間, 術後

表3 内耳奇形例の人工内耳機種, 人工内耳のコード化法/モード, 使用可能電極数

症例	内耳奇形分類	人工内耳機種	コード化法 / 電極刺激モード	使用可能電極数
1	IP	CI22M	SPEAK / BP+1	18
2	IP	CI24M	ACE / MP1+2	19
3	IP	CI24M	ACE / MP1+2	17
4	IP	CI24M	ACE / MP1+2	22
5	IP+両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
6	IP+両側内耳道狭窄	CI24M	ACE / MP1+2	22
7	IP+両側内耳道狭窄	CI24M	SPEAK / BP+5	22
8	外側半規管低形成	CI24M	ACE / MP1+2	22
9	両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
10	両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
11	両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
12	両側前庭水管拡大症	CI24M	ACE / MP1+2	22
13	common cavity	CI24M	ACE / MP1+2	22
14	common cavity	CI24M	SPEAK / BP+1	22

人工内耳装用下聴力レベルを表2に示した。術中のgusherはIPの2例(症例3, 5), 両側前庭水管拡大症の1例(症例9)に認めた。いずれも頭部挙上, 過換気とし, 開窓部, 電極周囲に筋膜を充填することで漏出を停止させることができた。明らかな顔面神経走行異常, また中耳奇形を合併した症例はなかった。電極はIPの1例(症例3)を除き, 22個すべて挿入することができた。術後顔面神経麻痺例はなかったが, 音入れ時に顔面神経刺激を認めたものがIP2例, 両側内耳道狭窄2例, CC1例の計5例(症例2, 3, 6, 7, 14)あった。5例ともマップを調整することで対応したが, 顔面神経刺激を認めなかった症例に比べ, 調整に時間を要した。術後観察期間は8ヶ月から9年で平均 $41.6 \pm 31.4$ ヶ月であった。術後人工内耳装用下の聴力レベルは両側耳道狭窄の1例(症例7)のみ85.0dB HLと不良であったが, 残る13例は55dB HL以下であり, 14例の平均は $49.5 \pm 11.3$ dB HLであった。

4) 人工内耳使用機種, コード化法とモード, 使用可能電極数

人工内耳使用機種, 人工内耳のコード化法と電極刺激モード, 使用可能電極数について表3に示した。人工内耳使用機種はコクレア社 Nucleus22が1例(症例1)で, 残り13例はNucleus24であった。コード化法は3例(症例1, 7, 14)がSPEAKで双極モードを使用, 残りの11例がACEを使用していた。使用可能電極数はIPの3例(症例1, 2, 3)が不快反応のためやや限られたが, その他の11例では全電極使用可能であった。

5) 術後の聴取能, 言語獲得, 語彙能力

術後の聴取能と言語獲得, 語彙能力についての結果を表4に示した。年齢や術後観察期間が短い理由などから検査をまだ行っていないもの(未施行), または試みたができなかったもの(検査不可)があり, 結果を得られたもののみ明記した。67S式単音節検査(音場, Aのみ)では, 両側内耳道狭窄の2例(症例6, 7)がそれぞれ5%, 0%と極めて低い正答率であった。またcommon cavityの1例も20%と低い正答率であった。読話併用によるCI2004幼児用検査の単語検査(open set, A+V), 3語文検査(事物選択, closed set, A+V)ではIP, 外側半規管低形成, 両側前庭水管拡大症症例の多数が良い成績であった。MAIS, MUSSの結果もIP, 外側半規管低形成, 両側前庭水管拡大症ではすべてが術前よりもスコアが上昇していたのに対し, 両側内耳道狭窄の1例(症例7), common cavityの1例(症例13)はMUSSのスコアが術前とほとんど変化していなかった。PVTでは, 両側内耳道狭窄2例(症例6, 7), common cavity1例(症例13)の語彙年齢が2歳あるいは2歳以下と生活年齢に比べ極めて低い年齢であった。

術後は両側内耳道狭窄の2例(症例6, 7)が視覚言語を併用していたが, 他の症例の主なコミュニケーションモードは音声言語であった。また, 全例が人工内耳を常時装用しており, 両側内耳道狭窄の2例を除いた12例が補聴器を併用していた。

表4 術後の67S式単音節検査, CI2004幼児用検査, MAIS, MUSS, PVTの結果

症例	内耳奇形分類	67S式 単音節 Aのみ	CI2004幼児用検査CIのみ 単語(open set, A+V) 3語文 事物選択 (closed set, A+V)	MAIS, MUSS 術前→術後	絵画語彙 発達検査 (PVT) 語彙年齢 (生活年齢)
1	IP	30%	単語 72%, 3語文 96%	3→27, 3→26	未施行
2	IP	80%	単語 80%, 3語文 100%	17→29, 18→26	8Y4M (11Y2M)
3	IP	30%	単語 44%, 3語文 50%	4→34, 6→31	未施行
4	IP	未施行	未施行, 3語文 50%	9→21, 9→17	未施行
5	IP+両側前庭水管拡大症	85%	未施行, 3語文 96%	11→38, 4→29	3Y8M (4Y4M)
6	IP+両側内耳道狭窄	5%	検査不可	3→7, 11→15	2Y以下(6Y5M)
7	IP+両側内耳道狭窄	0%	検査不可	3→19, 14→12	2Y2M (5Y8M)
8	外側半規管低形成	未施行	未施行, 3語文 94%	3→19, 0→22	2Y2M (3Y3M)
9	両側前庭水管拡大症	85%	単語 92%, 未施行	22→32, 24→32	4Y9M (6Y7M)
10	両側前庭水管拡大症	85%	単語 81%, 未施行	25→37, 22→34	未施行
11	両側前庭水管拡大症	35%	単語 60%, 3語文 60%	21→35, 4→26	3Y6M (5Y10M)
12	両側前庭水管拡大症	80%	単語 92%, 3語文 100%	30→31, 20→30	3Y8M (4Y8M)
13	common cavity	20%	検査不可, 3語文 81%	27→34, 23→22	2Y (6Y9M)
14	common cavity	未施行	未施行, 3語文 81%	3→16, 2→12	未施行

## 考 察

当科では1997年より現在まで約90例の小児人工内耳埋込術を施行した。そのうち内耳奇形例は今回報告した14例に加え最近の4例を加えると18例あり、全体の約2割にあたる。内耳奇形例の人工内耳手術では、gusherの頻度が20-50%と高率であることや顔面神経走行異常が認められること<sup>2)3)13)14)</sup>、また電極の反応が不安定で頻回のマップ調整を要すること<sup>15)16)17)</sup>などが報告されている。我々の症例では、gusherは14例中3例(21.4%)と比較的少数であった。また、術前術中に明らかな顔面神経走行異常を認めた例はなかった。電極挿入については、IP、外側半規管低形成、前庭水管拡大症例は電極を蝸牛窓窩前上方から鼓室階に挿入することができ、common cavityの症例に対しては外側半規管隆起に相当する部分から挿入することができた。内耳奇形の形態にかかわらず、術後の顔面神経麻痺、髄膜炎、電極脱落例は無く、手術は確実に施行されていると考えられた。

一方、術中のNRTでは反応不良な例が多く、NRT測定時には顔面神経刺激が誘発される例を認めた。音入れ時に顔面神経刺激を認めたのはIP2例(症例2, 3)、両側内耳道狭窄例2例(症例6, 7)、CC1例(症例14)であり、これらの症例に対しては人工内耳のパルス幅の拡大やコード化法変更による対応のため、マップの調整が頻回となり、安定使

用されるまで時間を要した。顔面神経刺激の誘発について、Buchman<sup>3)</sup>らは術後28人中3人(11%)に認めたとし、その内訳はそれぞれCC1例、半規管無形成1例、半規管低形成1例であった。また、内藤ら<sup>17)</sup>もCC1例に術後の顔面神経刺激を認めたため人工内耳のダイナミックレンジが狭くなり、理想的なマップの作成が困難であったと述べている。内耳奇形例の術後には顔面神経刺激が伴う可能性があり、術後のマップ調整が頻回になる可能性を予め家族に説明しておく必要がある。

今回の検討では人工内耳手術年齢については2歳5ヶ月から7歳3ヶ月と幅広く、平均4歳2ヶ月であった。平均が4歳2ヶ月と決して早期の手術ではない理由として、まず両側前庭水管拡大症症例では難聴が発見された年齢では残存聴力があり、補聴器装用効果も良好なことが多いので、補聴器のみで経過を診ていることが挙げられる。聴力が悪化し、保存的治療で効果が得られなくなった時点で初めて人工内耳手術に至っているため、他の内耳奇形例に比べやや遅い時期の手術であった。両側内耳道狭窄例やCC例の中には、難聴発見年齢が2歳代であっても他施設で手術を断られ、その後も補聴器で装用効果が得られないために遅くなって当科を受診したケースや、他の合併症のため手術が遅れたケースが存在する。手術の難しさに加え、gusherや顔面神経刺激のリスクが高いこと、また両側内耳道狭窄例やCC例の術後成績が他の内耳奇形例と比べ劣ること

も報告もされており<sup>23)</sup>, 手術適応の決定に少なからず影響を与えている。

当科では人工内耳手術を受ける患者に対し, 全例MRIを施行している。その中で両側内耳道狭窄例においては内耳や小脳橋角部の描出に優れるCISS法(Constructive Interference in Steady State)<sup>18)</sup>等で撮影するが, 実際には画像上から蝸牛神経存在の有無は判断しづらい。症例6においては術後人工内耳装用下での純音聴力検査53.8dB HLと良好であったが, 術後の語音聴取能は67S式聴覚のみで5%と極めて悪い結果となった。蝸牛神経の本数が少ないと考えられる症例において, 純音聴取が可能であったとしても, 術後の語音聴取は難しいことが示唆された。実際, 側頭骨CTでの内耳道径が2mm以下の場合, 顔面神経のみで蝸牛神経が存在しないと考えられるために手術は禁忌としている報告もある<sup>45)</sup>。我々の両側内耳道狭窄2例においても現在, いくつかの環境音などには反応を認めているが, 人工内耳装用のみでの語音聴取能改善は難しく, 言語発達のために視覚言語を併用している。両側内耳道狭窄例については, 両親が人工内耳に期待し強く希望することがあるが, このように成績不良となる可能性を十分に説明する必要がある。

一方, CC例についてはPapsin<sup>2)</sup>, Buckmanら<sup>3)</sup>はともにspeech perception testで, 他の内耳奇形例よりも劣る成績であったことを報告している。この理由としてCCの形態学的な特徴から電極が挿入されても, 蝸牛神経節への適切な刺激が行われにくいこと, また蝸牛神経節細胞の数が少ないことが考えられている<sup>20)</sup>。一方, 裕田ら<sup>19)</sup>は人工内耳がCC例の術後音声認識の基礎となるモーラや音節数の弁別に寄与していると報告し, 石田ら<sup>16)</sup>も母音弁別が可能となり, 子音弁別も徐々に可能になったと報告している。我々の症例においては2例とも人工内耳による音のon/offは検知することができ, 環境音や話し声に対する聴性行動が認められ, モーラ数や母音の弁別が可能になってきた。しかし, 7歳を過ぎた1例(症例13)は現在も語彙が少なく, 語音聴取能, MUSSの著名な改善は認められず, 発音も不明瞭な状態であった。一方, もう1例(症例14)は術後1年でMAIS, MUSSのスコアが順調に増加した。症例14は語音聴取能の改善も認められ, 2語

文も認められるようになった。言語, 語彙がなかなか改善しない症例13についてはCCの形態学的な特徴のほかに手術年齢が5歳10ヶ月と遅かったことも一因として考えられた。

これらに比し, IP, 蝸牛正常, 外側半規管低形成例, 前庭水管拡大症例は, 全例術後の音声言語コミュニケーションが良好となった。これらの内耳奇形例の成績が良いことは過去の報告とも一致していた<sup>23)16)21)</sup>。この理由として, CCや両側内耳道狭窄に比べ, 蝸牛の構造がある程度保たれ, 蝸牛神経が存在していることのほかに, 両側前庭水管拡大症例では術前の補聴効果が良いことも大きく影響していると考えられた。内耳奇形例の就学時の言語性IQについては今回検討を行っていないので, 今後の課題としたい。

以上のように内耳奇形の形態から, ある程度術後成績を予測することは可能と考えられるが, 発達遅滞などの他障害を合併している場合や顔面神経刺激によるダイナミックレンジの狭小化がある場合などは, 予測通りの装用効果を期待できないこともあり得る。内耳奇形の形態だけではなく, 術前補聴効果, 合併している他障害の有無, 手術時の年齢, 術後の顔面神経刺激の出現も考慮に入れ, 術後聴取能と言語発達を予測することが望まれる。

## 謝 辞

稿を終えるにあたり, 今回対象としました小児内耳奇形児の療育を担当されていらっしゃる富士見台きこえとことばの教室の徳光裕子先生, 内山勉先生, ライシャワークレーマー学園の先生方, 大宮ろう学校の先生方に心より感謝御礼申し上げます。今後ともどうぞ宜しくお願い申し上げます。

本論文は第52回日本聴覚医学会(平成19年)において口演した。

## Audiological and speech performance in pediatric cochlear implant patients with inner ear malformations

Yuki Sakai<sup>1)</sup>, Yusuke Akamatsu<sup>1)</sup>, Erika Ogata<sup>1)</sup>, Hideaki Sakata<sup>2)</sup>, Adachi Nodoka<sup>2)</sup>, Akinori

Kashio<sup>1)</sup>, Ken Ito<sup>1)</sup>, Kimitaka Kaga<sup>3)</sup> and Tatsuya Yamasoba<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Otolaryngology, School of Medicine, University of Tokyo

<sup>2)</sup>Department of Otolaryngology, Saitama Children's Medical Center

<sup>3)</sup>National Institute of Sensory Organs, National Hospital Organization Tokyo Medical Center

We evaluated the audiological and speech performance of pediatric cochlear implant patients with inner ear malformations. Fourteen pediatric cochlear implant patients with inner ear malformations diagnosed by high-resolution computed tomography (HRCT) of the temporal bone were examined. Seven of the patients had an incomplete partition (IP), with two patients also exhibiting bilateral narrow internal auditory canals (IAC), and one also exhibiting bilateral enlarged vestibular aqueducts (EVA). One patient had partial semicircular canal aplasia, four had bilateral enlarged vestibular aqueducts (EVA), and two had a common cavity deformity (CC). None of the patients experienced postoperative complications, such as facial palsy, meningitis, or electrode extrusion. Children with bilateral narrow IACs demonstrated exhibited the poorest performance in all of the postoperative speech perception tests; therefore, they encouraged to use sign language to develop their language skills. Among two cases of common cavity deformity (CC), one began to perform well in postoperative speech perception and language development, while the other showed poor language acquisition. Because children with IP, partial semicircular canal aplasia, or EVA showed a significant improvement in speech perception, they are considered to be good candidates for cochlear implantation.

#### 参考文献

- 1) 本庄巖, 金子敏郎, 坂井真, 他: 人工内耳適応基準について。日耳鼻 101: 860-861, 1998
- 2) Papsin BC: Cochlear Implantation in Children With Anomalous Cochleovestibular Anatomy. Laryngoscope 115 (Suppl 106): 1-26, 2005
- 3) Buchman CA, Copeland BJ, Yu KK, et al: Cochlear Implantation in Children with Congenital Inner Ear Malformations. Laryngoscope 114: 309-316, 2004
- 4) Shelton C, Luxford WM, Tonolawa LL, et al: The narrow internal auditory canal in children: a contraindication to cochlear implant. Otolaryngol Head Neck Surg 100: 227-231, 1989
- 5) Bamiou DE, Worth S, Phelps P, et al: Eight nerve aplasia and hypoplasia in cochlear implant candidates: the clinical perspective. Otol Neurotol 22: 492-496, 2001
- 6) Jackler RK, Luxford WM, House WF, et al: Congenital malformation of the inner ear: a classification based on embryogenesis. Laryngoscope 97 (Suppl 40): 2-14, 1987
- 7) 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
- 8) Robbins AM, Renshaw JJ, Berry SW: Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired children. Am J Otol 12 (Suppl): 144-150, 1991
- 9) Zimmerman-Phillips S, Robbins AM, Osberger MJ: Assessing cochlear implant benefit in very young children. Ann Otol Rhinol Laryn 109 (Suppl 185): 42-43, 2000
- 10) Robbins AM, Osberger MJ: Meaningful use of speech scale (MUSS). Indianapolis, Ind: Indiana University school of Medicine, 1991
- 11) 上野一彦, 撫尾知信, 飯長喜一郎: 絵画語彙発達検査1991年修正版。日本文化科学社, 東京, 1978
- 12) 神田幸彦, 高橋晴雄: 新生児・小児の難聴(先天性・後天性, 人工内耳) 症例から見る難治性疾患の診断と治療。耳鼻咽喉科領域編 13 国際医学出版: 2-3, 2007
- 13) Hoffmann RA, Downey LL, Waltzman SB, et al: Cochlear implantation in children with cochlear malformation. Am J Otol 18: 184-187, 1997

- 14) Woolley AL, Jenison V, Stroer BS, et al: Cochlear implantation in children with inner ear malformations *Ann Otol Rhinol Laryngol* 107: 492-500, 1998
- 15) Tucci DL, Telian SA, Zimmerman-Philips S, et al: Cochlear implantation in patients with cochlear malformations *Arch Otol Head Neck Surg* 121: 833-838, 1995
- 16) 石田克紀, 坂井真, 飯田政弘, 他: 内耳奇形の小児に対する人工内耳埋込術と術後成績。日耳鼻 102: 1300-1310, 1999
- 17) 内藤明, 北野庸子, 高橋正紘, 他: 人工内耳装用児におけるマップ上の特徴—正常蝸牛例と内耳奇形例の差異について—。Audiology Japan 43: 256-260, 2000
- 18) 熊川孝三: 適応決定のための画像検査。MB ENT 1: 14-19, 2001
- 19) 裕田猛真, 加藤寛, 斉藤優子, 他: 内耳奇形を伴った高度難聴児に対する人工内耳埋込術の1症例。日耳鼻 101: 64-65, 1998
- 20) 伊藤壽一: 幼少児の人工内耳手術 (困難例, 奇形例を含む)。小児人工内耳金原出版: 57-61, 2002
- 21) Van Wermeskerken GK, Dunnebie EA, Van Olpehn AF, et al: Audiological performance after cochlear implantation: a 2-year follow-up in children with inner ear malformations. *Acta Otolaryngol (stockh)* 127: 252-257, 2007  
(原稿受付 平成20.8.4)

---

別冊請求先: 〒113-8655

東京都文京区本郷7-3-1  
東京大学耳鼻咽喉科学教室  
坂井 有紀

**Reprint request:**

Yuki Sakai  
Department of Otolaryngology, Graduate School of  
Medicine, University of Tokyo 7-3-1, Hongo,  
Bunkyo-ku, Tokyo 113-8655, Japan

**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\* 山唄 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<sup>1)</sup>。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に移動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的变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、早期の臨床上の判断は、その後の児の補聴状態、言語発達の程度にも影響を及ぼしうる。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<sup>2)</sup>。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<sup>3,4)</sup>。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<sup>5)</sup>、(リ)ハビリテーションを受ける際のニーズの評価<sup>6)</sup>など、臨床上の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, いとう 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)

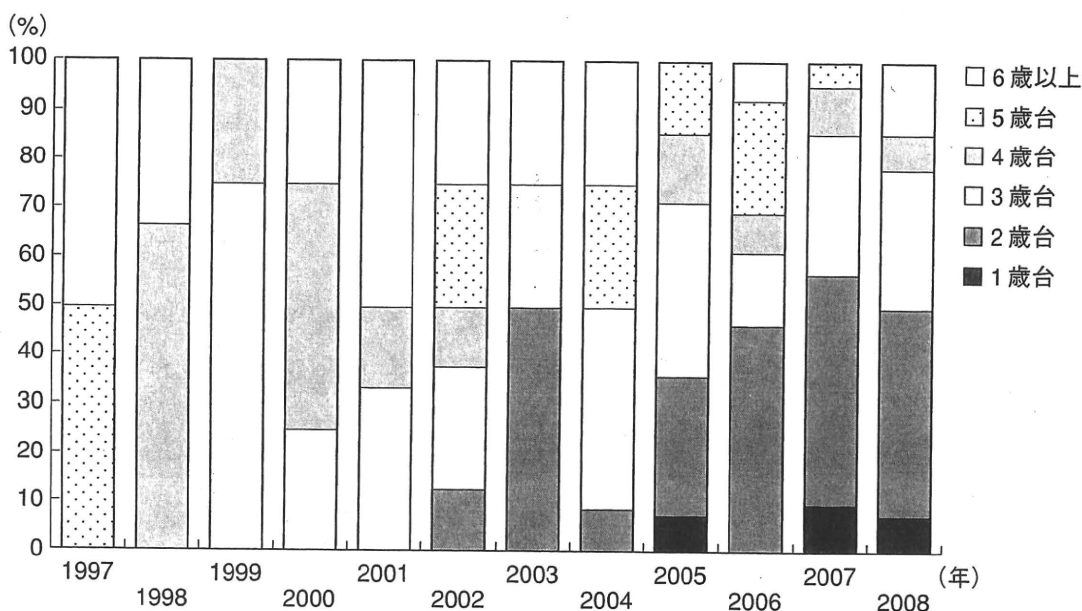


図 1 当科における小児手術症例の年齢分布

### 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。

定期的にかか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<sup>7)</sup>。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<sup>8,9)</sup>。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<sup>10)</sup>や、人工内耳による音声入力

そのものが困難な例もある<sup>11)</sup>。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。

Sirimanna<sup>12)</sup>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くる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、おのこ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児も、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 最大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

## 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<sup>1)</sup>。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<sup>2,3)</sup>。

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<sup>4)</sup>。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<sup>5)</sup>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<sup>6)</sup>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〕