

表3 自治体による NHS 事業の報告例 (9~12より引用)

調査名	使用機器	対象者数 (人) A	初回 NHS refer (人)	2回目 NHS refer (人) B (B/A)	精密検査 難聴者数 C (C/A)	精密検査正常者数 D (refer 偽陽性率 D/B)	マス・スクリー ニング偽陽性率 D/A
長野県新生児聴覚検査事業(2002~2007)	AABR OAE	60,517	210	128 (0.21%)	77 (0.13%)	51 (39.8%)	0.0842%
岡山県新生児聴覚検査事業(2001~2005)	AABR	56,996	1,177	294 (0.52%)	97 (0.17%)	79 (26.9%)	0.1386%
栃木県新生児聴覚検査事業(2002~2005)	AABR	6,198	71	44 (0.7%)	34 (0.54%)	9 (21%)	0.1452%
鳥取県新生児聴覚検査事業(2005~2008)	AABR OAE	17,548	170	92 (0.52%)	55 (0.31%)	26 (28%)	0.1482%

表4 日本耳鼻咽喉科学会福祉医療・乳幼児委員会による NHS 後の精密聴力検査の実態調査 (5, 6, 7) より引用

調査名	使用機器	NHS 受診者数 A (人)	NHS refer 数 B (人)	精密検査 難聴者数 C (人)	精密検査 正常範囲者数 D (人)	refer 偽陽性率 (D/B%)
平成19年度 (平成18年1月1日~12月 31日) 実態調査 (2007)	AABR OAE	不明	2745	1284 両側666 片側618	1172	42.70
平成21年度 (平成20年1月1日~12月 31日) 実態調査 (2009)	AABR OAE	不明	3309	1592 両側849 片側743	1371	41.43
平成23年度 (平成22年1月1日~12月 31日) 実態調査 (2011)	AABR OAE	不明	3887	1914 両側1019 片側895	1757	45.20

ばならないと述べている。しかし、これまで NHS においては refer 率と精密検査の結果の解析については多数の報告がなされてきたが、refer 偽陽性率については必ずしも十分な検討が行われてこなかった。

われわれは日本耳鼻咽喉科学会福祉医療・乳幼児委員会による2年に一度の NHS 実態調査^{5,6,7)}のデータについて、refer 偽陽性率の観点から再解析してみた(表4)。その結果、平成19年度、21年度、23年度で、精密検査機関に紹介された refer 者 B はそれぞれ2745, 3309, 3887人、うち精密検査で左右いずれかの難聴があった者 C はそれぞれ1284, 1592, 1914人、うち聴力が正常範囲内であった者 D はそれぞれ1172, 1371, 1757人であった。したがって NHS による refer 偽陽性率 D/B はそれぞれ 42.70%, 41.43%, 45.20%であった。

調査毎に refer 数 B は増加しており、これは総受診者数が増加しているためと思われる。しかし、refer 偽陽性率 D/B は減少傾向になく、ほぼ40%前後と一定で、精密検査を受けた refer 児の10人中4人は実は正常聴力者であったことが分かる。NHS 後の精密聴力検査機関は、大学病院などの特定機能病院を中心に日本耳鼻咽喉科学会で平成24年1月の時点で159施設が指定されているが、1か所しかない県も9つある¹³⁾。難聴の疑いありと言われ、精密検査機関に紹介され、ABRあるいはASSR検査の予約を行い、鎮静剤の投与と検査を受ける過程での精神的、肉体的、時間的負担を考えると、残念ながらこの割合はかなり高いと言わざるを得ない。

本実態調査は全国的調査であるが、NHS を受けた全対象者数が不明であり、この表からはマス・スクリーニング検査の偽陽性率は不明である。

2. 他の新生児マス・スクリーニング検査の偽陽性率との比較

そこで、対象者数が明らかな自治体による NHS 事業⁹⁻¹²⁾ から NHS のマス・スクリーニングとしての偽陽性率を求めたところ、表3のように0.0842%~0.1482%であった。田丸ら⁸⁾ は先天性代謝疾患の新生児マス・スクリーニング検査のカットオフ値と全受診者数を分母にした場合のマス・スクリーニング偽陽性率を報告している(表5)。これによれば、フェニルケトン尿症が0.0004~0.0116%、メープルシロップ尿症が0%~0.0034%、ヒスチジン血症では0%~0.0154%、ホモシスチン尿症0.001%~0.01%、ガラクトース血症0.002%~0.008%であった。これらの偽陽性率はカットオフ値によって異なるが、それぞれ、最も高くても0.01%前後であったのに対して、NHSでは表3に示すように、2回目の確認 NHS での refer 確認後においてもマス・スクリーニング偽陽性率は0.0842~0.1482%であり、先天性代謝疾患に比べて少なくとも8倍以上、偽陽性率が高いことが判明した。この高い偽陽性率はマス・スクリーニングとしての NHS の問題点の一つであると言わざるをえない。

3. 適切なスクリーニング時期はいつか?

Hunter ら¹⁴⁾ は新生児のティンパノメトリーと DPOAE を解析し、これらが出生後最初の4日間で有意に改善したことから、中耳の換気不全がその原因の一つであろうとした。また新生児ではまだ脳幹の発達は成長過程にあり、在胎月齢が短い場合には聴性脳幹反応が不完全となる場合もありうることから、Psarommatis ら¹⁵⁾ もハイリスク新生児では ABR 異常が改善することは十分にありうることで、NHS の施行時期を考慮すべきであると述べている。出産直後よりも、外耳・中耳の状態が改善し、脳幹の成長が安定した時期に NHS を行う方が偽陽性率は下がると考えるのは道理であろう。

一方、すべての新生児の NHS を騒音に満ちた産科あるいは小児科外来検診時に、入眠を待つて行うことは困難であり、産科入院中にスクリーニングを済ませる現方式にはそれなりの意義がある。理想的な施行時期がいつであるべきかを言うのは難しい

表5 先天性代謝5疾患の新生児マス・スクリーニング検査の偽陽性率(8)より引用)

疾患名	カットオフ値	偽陽性率 (%)
フェニルケトン尿症	3~4mg/dl	0.0004~0.0116
メープルシロップ尿症	2~4mg/dl	0~0.0034
ヒスチジン血症	4~6mg/dl	0~0.0154
ホモシスチン尿症	1.0~1.5mg/dl	0.001~0.01
ガラクトース血症	6~8mg/dl	0.002~0.008

が、このジレンマが、現在の NHS が高い refer 偽陽性を生むと言える。

NHS は退院後の検診制度も整備されていないアメリカで開始され、世界に広まったスクリーニング制度であり、児の検診制度の充実した日本の制度に合った NHS に改定されても良いのではと考える。

4. 当院での試行制度と課題

入院中に確認 NHS でも refer となった新生児を同一施設にて1カ月検診時に最終 NHS を行い、その結果で耳鼻咽喉科の精密検査機関を受診させる、という虎の門方式は、現在の NHS の偽陽性率を最小限に減らし、精密検査の時期も大きくは遅らせずに済み、両親と新生児が受けるであろう負担、不利益の多くを排除できると考える。

ただし、この方法には、①小児科、産科、看護師や検査技師の協力が必要であり、どこかの産科施設でも可能とはいえないこと、②検査機器や手技あるいは測定環境自体に問題がある施設で繰り返して行う問題点、③両親の不安を解消するための適切な説明の必要性、などのいくつかの課題もある。

そのために当院では、産科、小児科、耳鼻科の間で合意を得て、入院中に refer であった新生児は1カ月検診時に NHS を行うようにあらかじめ検査予約を行い、また「1カ月まで待つことは不安があるかもしれないが、偽陽性を減らせることで精密検査に伴う負担を減らせること、難聴であってもこの時期での発見は決して遅くはないこと」等を記載した説明書(表6)を両親に手渡してもらい、不安を減じている。

残る課題として、ヒトサイトメガロウイルス(以下 CMV) 感染症による難聴症例の扱いがある。こ

表6 新生児聴覚スクリーニング検査で要再検査 (refer) と判定された両親への説明文書 (抜粋)

- ・入院中に聴覚検査の結果が要再検査 (refer) と出て大変に御不安だと思います。でも統計的には、そのうち約4割のお子さんはその後の精密検査で正常と判定されます。お子さんの聞こえの状態が徐々に改善・安定するためです。
- ・では、なぜ入院中にスクリーニングをするのでしょうか？新生児のお子さん全員を、騒音のある忙しい外来検診時に行くことは、なかなか困難ですので、このスクリーニング制度にはそれなりの意義があります。
- ・一日でも精密検査を早く受けたいと思われるかもしれませんが、そのためには、お子さんに睡眠シロップを飲ませて、時間をかけて検査する必要があります。それでも1カ月以内の期間では、外耳・中耳の問題や脳幹が発育中などの問題のために、まだ正しく診断できない可能性があります。
- ・待つことでご不安があるかもしれませんが、再度、1カ月目に外来で同じスクリーニング検査を受けて頂くことで、格段に検査の精度が高まるのがすでに当院のデータから確認されています。
- ・その時点でも要再検査と判定された場合は、耳鼻科のカルテを作ってください、精密検査を行います。

これは早期に診断できれば、ガンシクロビル投与による治療の可能性が開けるからである。低出生体重、黄疸、出血斑、肝脾腫、小頭症、脳内(脳室周囲)石灰化、肝機能異常、血小板減少などの随伴症状からCMV感染が疑われる高リスク例については、やはり早期にABR, ASSRなどの精密検査を行い、尿からのウイルス分離、臍帯血や新生児血のCMVのIgM診断を行うなど、確定診断を可能とすべく、特殊に対応する必要がある。

結 論

1. NHSの有用性は確立されてはいるが、refer例における偽陽性率は、ほぼ40%前後と高い。先天性代謝疾患のマス・スクリーニング偽陽性率が0.01%以下の値であるのに比して、NHSでは2度目の確認NHS後でも0.0842~0.1482%であり、8倍以上高かった。
2. このNHSの高い偽陽性率を改善するため、当院では1カ検診時にAABRによるNHS再検査を施行するシステムを試行してきた。導入時から5年間の1849例のデータを用いてretrospectiveに検討した結果、初回NHSのrefer偽陽性率は76% (19/25)、退院前の確認NHSの偽陽性率も40% (4/10)であったが、1カ月時の検診時に行った最終NHS検査での偽陽性率は0% (0/6)にまで減じた。
3. 入院中にNHS referとなった新生児に対して、同一施設における1カ月検診時のNHSを行い、その結果によって精密聴力検査機関へ紹介を決定することで、NHS refer偽陽性率を最小限にし、refer

児および両親の受ける不利益の多くを排除出来るであろうと考える。いくつかの課題はあるが、検診制度の整備されたわが国では、小児難聴に対する個別化医療として定着することを望むものである。

本論文の要旨は第57回日本聴覚医学会(2012年10月京都)で口演された。本研究は文部科学研究費補助金の補助を受けた。検査を担当された鞆由加子氏を始めとする虎の門病院臨床検査技師の方々、多大なご協力を頂いた虎の門病院産婦人科、小児科の方々に深謝します。

A study to decrease the false-positive referral rate in newborn hearing screening

Kozo Kumakawa¹⁾²⁾, Ken Misawa¹⁾, Emi Matsuda¹⁾, Tomomichi Maiwa¹⁾, Kumiko Suzuki¹⁾, Hiromu Katoh¹⁾, Hidehiko Takeda¹⁾

¹⁾Department of Otolaryngology, Hearing center Toranomon Hospital

²⁾Okinaka Memorial Institute for Medical Research

Objectives The false-positive referral rate after newborn hearing screening (NHS) is more than eight times as that for the case of congenital metabolic diseases in Japan. We designed a system to decrease the high-false positive referral rate after NHS.

Subjects and Methods The audiological records of 1,849 neonates delivered at the Toranomon Hospital over a 5-year period (2006~2010) were analyzed retrospectively. The neonates received NHS by automated auditory brainstem response (AABR) evaluation during their hospital stay.

Results The records of 25 neonates showed “refer” at the initial screening, however, in 19 of these cases, “refer” changed to “pass” at the second or final screening at the routine checkup performed 1 month later. The remaining 6 were confirmed to have moderate to profound deafness by evaluation of the ASSR. Namely, the false-positive referral rate decreased from 76% to 0%. The causes of the false-positive referrals were thought to be external and middle ear pathologies or retarded central nervous system maturation.

Conclusion. Our proposed auditory care system for neonates is as follows; only neonates who do not pass the final NHS performed at the 1-month checkup of neonates should be referred to audiological centers for further evaluation by auditory brainstem response (ABR) or auditory steady state response (ASSR). This system would minimize the false-positive referral rate and also the rate of unnecessary ABR or ASSR examinations. In addition, it would also reduce the adverse effects like worry or distress in the parents. This modification of the universal NHS system seems possible to establish in countries, which have a public periodic checkup system for neonates and nursing mothers.

参考論文

- 1) 三科潤：新生児期の効果的な聴覚スクリーニング方法と療育体制に関する研究。平成10年度厚生科学研究（子ども家庭総合研究事業）報告書，総括研究報告書，156-160，1999
- 2) 山下裕司：聴覚に関わる社会医学的諸問題「新生児聴覚スクリーニングの現状と課題」。Audiology Japan **55**：111-117，2012
- 3) 三科潤：新生児期の効率の実施および早期支援とその評価に関する研究。平成16年度～18年度総合研究報告書：厚生労働科学研究費補助金，子ども家庭総合研究事業研究報告書，1-10，2007
- 4) 泉信夫：新生児聴覚スクリーニング—要精密検査児の母を支える—。島根医学 **29**：9-16，2009
- 5) 平成19年度「新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査機関の実態調査に関する報告。日本耳鼻咽喉科学会会報 **111**：463-467，2008
- 6) 平成21年度新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査機関の実態調査に関する報告。日本耳鼻咽喉科学会全国調査報告書，2010
- 7) 平成23年度新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査機関の実態調査に関する報告。日本耳鼻咽喉科学会全国調査報告書，2012
- 8) 田丸政男，久繁哲徳：マス・スクリーニング検査の有効性に関する検討—偽陽性率とその変動—。平成4年度厚生省心身障害研究「マス・スクリーニングシステムの評価方法に関する研究」78-82，1993
- 9) 茂木英明，林景子，鬼頭良輔，他：長野県における新生児聴覚スクリーニング(1)—現状と問題点—。Audiology Japan **50**：444-445，2007
- 10) 御牧信義：岡山県における新生児聴覚スクリーニング事業の現況と問題点。日本マス・スクリーニング学会誌 **17**：29-35，2007
- 11) 深美悟，中村真美子，馬場廣太郎，他：栃木県における新生児聴覚検査事業と精密聴力検査の結果。日耳鼻 **112**：66-72，2009
- 12) 畠史子，矢間敬彦，玉川友哉，他：鳥取県における新生児聴覚スクリーニング事業の経年的検討—行政との連携—。Audiology Japan **50**：232-238，2010
- 13) 新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査機関リスト。日本耳鼻咽喉科学会福祉医療・乳幼児担当者全国会議配布資料，平成24年1月
- 14) Hunter LL, Feeney MP, Lapsley Miller JA, et al: Wideband reflectance in newborns: Normative regions and relationship to hearing-screening results Ear and Hearing **31**：599-610，2010
- 15) Psarommatis I, Florou V, Fragkos M, et al: Reversible auditory brainstem responses screening failures in high risk neonates. European Archives of Oto-Rhino-Laryngology **268**：189-196，2011

(2013年1月18日受稿 2013年2月12日受理)

別冊請求先: 〒105-0001

東京都港区虎ノ門2-2-2

虎の門病院耳鼻咽喉科・聴覚センター

熊川孝三

Kozo Kumakawa

Department of Otolaryngology, Hearing center Toranomom Hospital

2-2-2 Toranomom, Minato-ku, Tokyo,

105-0001, Japan

人工内耳を装着させた自閉症スペクトラム障害 及び重度知的障害を伴う難聴児の発達経過

田中美郷¹⁾²⁾, 芦野聡子¹⁾, 小山由美³⁾, 吉田有子¹⁾, 針谷しげ子²⁾, 熊川孝三⁴⁾, 武田英彦⁴⁾

¹⁾田中美郷教育研究所

²⁾神尾記念病院

³⁾健貢会総合東京病院

⁴⁾虎の門病院耳鼻咽喉科

要旨：新生児聴覚スクリーニングで難聴が疑われ、1歳頃より難聴が進行した自閉症スペクトラム障害及び重度知的障害を伴う難聴児に3歳11か月時人工内耳を装着させた。本児は聾学校へ入る前から手話を導入した言語教育を受けてきた。本児は現在12歳に達したが、現在のコミュニケーションは聴覚的言語理解は発達しつつあるものの言語表出は専ら手話である。本児は一時期聴覚過敏症があって人工内耳を拒否するようになった。しかし現在はこれを克服して人工内耳を常用している。本児は社会生活を送る上で必要な skill を実体験を重ねて身に付けつつある。これには両親の熱意はもちろん、地域社会のいろいろな分野の機関や人々の支援があった。両親は我々のアドバイスにも耳を傾けて、各方面に働きかけてこの体制を築いてきた。この努力の成果として、言語発達も含めて社会的経験も積んで本児になり豊かに育ちつつある。

キーワード

聾児, 人工内耳, 重度精神発達遅滞, 自閉症スペクトラム障害, 言語教育

はじめに

人間は言語を思考の道具とし、コミュニケーションの手段としているが、しかしコミュニケーションは言語によらずとも可能であり、むしろ二者間の対話では、ことばによって伝えられるメッセージは、全体の35パーセントに過ぎず、残り65パーセントはことば以外の手段によって伝えられるという説もある¹⁾。また Montessori²⁾ は、我々は子どもの魂の中に眠っている人間に呼びかける方法を知らねばならないと述べているが、コミュニケーションの根本はまさにこの点にある。これは発達の初期段階にある乳幼児や心身障害児の療育に当って特に重視される点で、筆者らはかかる認識に基づいて聴覚障害児の早期の療育支援を続けてきた。ここで重視されるの

は五感を介するコミュニケーションであるが、中でも聴覚はこれに障害があると音声によるコミュニケーションは妨げられ、言語発達が阻害されるといった独特な側面を有する。この問題に関し、我々は自閉症スペクトラム障害及び重度知的障害に重度難聴を合併する1例を乳児期から12年間療育支援を続け、この間に人工内耳を装着させて見るべき成果を得てきたのでその経緯を報告する。

症 例

12歳男児。初診：平成12年11月28日（生後28日）。現在の診断：両側重度感音難聴，右網膜欠損症，重度知的障害，自閉症スペクトラム障害（ASD）

家族歴：両親と本児の3人家族。両親は共働き。

現病歴：出生時体重 2944g。新生児聴覚スクリー

ニング (NHS) で両耳 refer と言われ、精査と対策を求めて来院。

初診時検査所見：閉眼時、Infant Audiometer (Rion 製) で 1kHz warble tone 70dB に無反応、80 dB で泣き出す。木魚や小太鼓の大き目の音に驚愕反射出現。すなわち高度難聴はないとしても中等度ないしそれ以下の難聴は否定できないため、家族支援を続けながら behavioral audiometry 及び聴覚発達チェックリスト (表 1)³⁾ によって嚴重にフォローしてきた。

支援方法

本児の家族支援に当って当初我々が重きを置いてきた点は

- 1) 親子のコミュニケーションの円滑化と情緒の安定
- 2) このためには、最初は難聴の有無にかかわらず五感を介してのコミュニケーションを重視し、難聴の程度確認に努めながら聴覚活用に加えて子どもの発達に応じてベビーサインやジェスチャー、さらには手話なども活用する。
- 3) 家庭生活はもちろん大自然や社会生活において、子どもの発達にとって必要な実体験の機会を豊かに作ってやる。
- 4) このためには地域社会における社会資源を極力活用する。
- 5) この前提に立って、先々聾学校の教育に協力して言語発達支援を続ける。

両親は仕事を有しながらも、わが子のために地域社会の関係分野に積極的に働きかけて良き支援体制を築いてきた。

経過

定期的外来訪問の折、保護者からは本児の日常生活における様子を、また就学後は学校生活や学外での活動などの報告を受け、更には担任からの報告及び保護者と担任との交換日記などを通じて本児の発達を追跡し、その都度本児にとって必要ないし有意義と思われる提言をしてきた。かくして今日に至るまでの経過の概略は以下の如くである。

- 1) 人工内耳 (CI) 装着 (3歳11ヵ月) まで

0:4 (生後4ヵ月)。クリックに対する ABR 閾値は右 80dBnHL, 左 70dBnHL。睡眠時の音場における聴性反射は 500 及び 1000Hz warble tone に 60dB で、2000 及び 4000Hz 音には 70dB で覚醒反射出現。日常生活では TV の音に泣き止むとのこと。

0:10。親の声に振り向くことが多くなり、発声が活発になった。運動発達に遅れがあり、支えて立たせようとする嫌がって足をちぢめ、仰向けにすると、手足は動かすものの這わない。食物を手渡すと放り投げる。クリックに対する ABR 閾値は右 65 dBnHL, 左 75dBnHL。

1:0。ずり這いが活発になり、つかまり立ちをしようとする傾向が出てきた。最近ニコニコ笑うようになり、手持ちテープレコーダーから流れる童謡に反応して音源を探す。外出して子どもが見えると喜び、バイバイと手を振る。COR (conditioned orientation reflex) テストでは裸耳の反応閾値は平均 35 dB。

1:6。COR 閾値は 75dB, 太鼓や木魚には強く叩かないと振り向かないので、難聴は進行してきたと考え、ホームトレーニングプログラム (home training program; HTP) に参加してもらい、補聴器 (hearing aid; HA) 装用指導開始。伝い歩きするが、行動はマイペース。視線が合い難い。

2:0。独り歩きが可能になった。HTP 参加後は保育園に入れながら地元の言語聴覚士 (ST) の協力も得て指導を受けている。HA を右に着けた方が反応はよく、話しかけると口元を見るようになった。COR 閾値は平均 90dB。

2:3。IIA が着けられるようになった。保育園の先生によると、HA を着けた方が反応はよい。周囲に関心が出てきて何か真似ようとする傾向が出てきた。指示には従えないが、「ごはんだよ」「おふろだよ」というと分かるようだ。昨夏海に行った折の写真を見せると、何か思い出すようであった。太鼓を自分で叩く。

2:6。保育園と ST の両方に連れていくに当って、母親の職場は協力的。寝る前に本を読むよとしようとやってくる。“おわり”を身振りで表現する。ミッキーマウスに興味があり、絵と人形をマッチさせるようになった。親が話かけると口元を見るようになったが、行動はマイペースで、落ち着きなく勝

表1 乳児の聴覚発達チェックリスト

月齢	番号	項 目
0カ月児	1	突然の音にビクッとする (Moro 反射)
	2	突然の音に眼瞼がギョッと閉じる (眼瞼反射)
	3	眠っているときに突然大きな音がすると眼瞼が開く (覚醒反射)
1カ月児	4	突然の音にビクッとして手足を伸ばす
	5	眠っていて突然の音に眼を覚ますか、または泣き出す。
	6	眼が開いているときに急に大きな音がすると眼瞼が閉じる
	7	泣いているとき、または動いているとき声をかけると、泣き止むかまたは動作を止める
2カ月児	8	近くで声をかける (またはガラガラを鳴らす) と、ゆっくり顔を向けることがある
	9	眠っていて、急に鋭い音がすると、ビクッと手足を動かしたり、まばたきしたりする
	10	眠っていて、子供の騒ぐ声や、くしゃみ、時計の音、掃除機などの音に眼をさます
	11	話しかけると、アーとかうーとか声を出して喜ぶ (またはにこにこする)
3カ月児	12	眠っていて突然音がすると眼瞼をビクッとさせたり、指を動かすが、全身がびくっとなることはほとんどない
	13	ラジオの音、テレビのスイッチの音、コマーシャルなどに顔 (または眼) を向けることがある
	14	怒った声や、やさしい声、歌、音楽などに不安そうな表情をしたり、喜んだり、または嫌がったりする。
4カ月児	15	日常のいろいろな音 (玩具、テレビの音、楽器音、戸の開閉など) に関心を示す (振り向く)
	16	名を呼ぶとゆっくりではあるが顔を向ける
	17	人の声 (とくに聞きなれた母親の声) に振り向く
5カ月児	18	不意の音や聞きなれない音、珍しい音に、はっきり顔を向ける
	19	耳もとに目覚し時計を近づけると、コチコチいう音に振り向く
	20	父母や人の声、録音された自分の声など、よく聞き分ける
6カ月児	21	突然の大きな音に、びっくりしてしがみついたり、泣き出したりする
	22	話しかけたり歌をうたってあげたりすると、じっと顔を見ている
	23	声をかけると意図的にサッと振り向く
7カ月児	24	テレビやラジオの音に敏感に振り向く
	25	隣の部屋の物音や、外の動物の鳴き声などに振り向く
	26	話しかけたり歌を歌ってあげたりすると、じっと口もとを見つめ、ときに声を出して答える
8カ月児	27	テレビのコマーシャルや、番組のテーマ音楽の変わり目にパッと向く
	28	叱った声 (メッ! コラッ! など) や、近くで鳴る突然の音に驚く (または泣き出す)
	29	動物の鳴き声をまねるとキャツキャツいって喜ぶ
	30	機嫌良く声をだしているとき、まねてあげると、またそれをまねて声を出す
9カ月児	31	ダメッ! コラッ! などという、手を引っ込めたり、泣き出したりする
	32	耳もとに小さな音 (時計のコチコチ音など) を近づけると振り向く
	33	外のいろいろな音 (車の音、雨の音、飛行機の音など) に関心を示す (音のほうにはってゆく、または見まわす)
	34	「オイデ」、「バイバイ」などの人のことば (身振りを入れずにことばだけで命じて) に応じて行動する
	35	隣の部屋でもの音をたてたり、遠くから名を呼ぶとはってくる
10カ月児	36	音楽や、歌を歌ってあげると、手足を動かして喜ぶ
	37	ちょっとしたものの音や、ちょっとでも変わった音がするとハッと向く
	38	「ママ」、「マンマ」または「ネンネ」など、人のことばをまねて言う
11カ月児	39	気づかれぬようにして、そっと近づいて、ささやき声で名前を呼ぶと振り向く
	40	音楽のリズムに合わせて身体を動かす
	41	「○○チョウダイ」と言うと、そのものを手渡す
	42	「○○ドコ?」と聞くと、そちらを見る
12~15カ月児	43	隣の部屋でもの音がすると、不思議がって、耳を傾けたり、あるいは合図して教える
	44	簡単なことばによる言いつけや要求に応じて行動する
	45	目、耳、口、その他の身体部位をたずねると、指をさす

手に動きまわる。難聴は一層進行し、人工内耳 (cochlear implant; CI) を考慮することにした。加えて聾学校の支援も受けることを勧めた。

3:3。聾学校では、こころで感じる先生とうわべだけでみてしまう先生では、子どもは敏感に反応してしまうとのこと (コミュニケーションの核心をなすものはこころと言われ、Montessori²⁾ が療育において重視したのもこの点にある)。自己中心的行動は著しいが、CIのための検査入院は独りでできた。保育園へは喜んで通っている。

3:6。聾学校では手話と指文字を使っている。担任はことばでなく意味を教える先生で、本児はよくなついている。絵本を集中してみている。HAを着けるとアアア声を出す。

3:9。少しジェスチャーをするようになった。難聴は更に進行し、HAを着けても反応しなくなった。

ここに至るまでの behavioral audiometry の閾値の推移を図1に、またCIを装着して8歳までの聴覚発達経過を図2に示した。図3は11歳時の純音オーディオグラムとCI装着閾値である。

2) CI装着から就学まで

3:11。左耳にCI装着。

4:2。CIが外れると着けたがる。TVの音にびっくりした。機嫌がいいとずーっと声を出している。手話でオシッコ、チョーダイ、オイシイネなどを表現するようになった。模倣やゴッコ遊びが増えてきた。視覚に入ったものと聴覚情報との結びつきがで

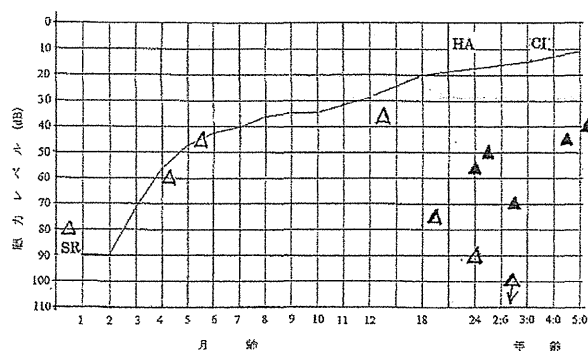


図1 Behavioral audiometry (BOA, CORなど) の反応閾値 (△) 及び補聴器または人工内耳の装着閾値 (▲) (いずれも四分法平均) の発達経過。図中の曲線は健聴乳幼児の反応閾値発達曲線 (Kaga and Tanaka 10))

きてきている (両親の供述)。行動は相変わらずマイペース。

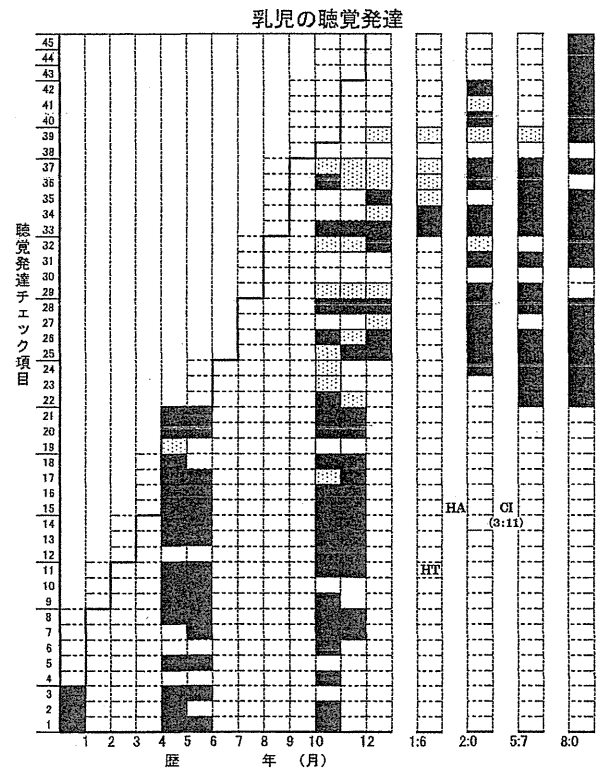


図2 乳児の聴覚発達チェックリスト (田中, 進藤, 他 3)) でみる聴覚発達経過。

縦軸の番号はチェック項目番号。黒い部分は反応の明確な項目で、点々の部分は時々反応のみられた項目。HTはホームトレーニング参加時点。HA及びCIはそれぞれ補聴器及び人工内耳装着時点。

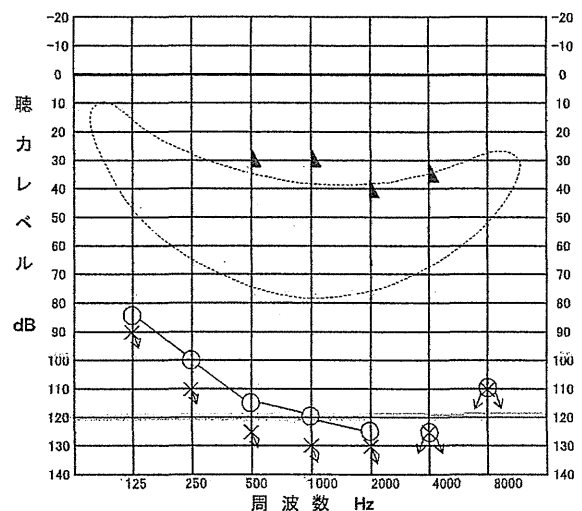


図3 11歳時の純音聴力及びCI装着閾値

4:5。CDショップでの騒音を嫌う（聴覚過敏症の出現）。トイレの水洗音にびっくりした。電車の音がすると空を見上げていた。名を呼ぶと振り向く。いたずらしてコラッ!というどびっくりした。

4:6。テープから流れる音楽（童謡）に少しリズムを取る。呼び出しのブザー音を嫌い、ドアが開いていると気になって閉めに行く。魚に興味が出てきた。

4:10。名を呼ぶと反応するようになった。聾学校夏休み中保育園へ喜んで行っていた。始め子どものうるさい声にびっくりしていた。パパ、ママ、ジーちゃんと言えは分る。マラカス、タンブリンを勝手に鳴らす。

5:0。ニコニコして診察室に入室するなり、我々の背後にある玩具棚に突進。最近ジェスチャーや手話にやっと思いが出てきたとのこと。意思表示には指差して声を発する。“いや”と発するようになった（果物が嫌い）。聾学校では担任とコミュニケーションが取れるようになった。音楽はディズニーの曲が好き。

5:3。名を呼んで機嫌がいいと「ハイ」と返事をする。手話でコミュニケーションが取れつつある。

5:7。人見知りする。聾学校では手話に指文字も加えて真似するようになってきた。食事は箸を使って自分で食べる。CIを家に帰ると外してしまう。

5:8。コードの断線でCIをしばらく外していたところ、装着を拒否するようになった。電流を下げて徐々に上げつつあるが、最近嫌がらなくなった。玩具を手にしてヒラヒラ常同的に振る。呼んで返事をしなくなった。

6:0。身体が大きくなり、体力が増して手がかかるようになった。音楽を聴き分け、TVの幼児番組の音楽を好むようだ。自己中心的な行動は相変わらずであるが、集中力は随分出てきた。初対面の人を気にする。最近子どもの集団に参加できるようになってきた。物を渡して「ボーしてきて」「ドアを閉めて」「電気を消して」「おじいちゃんに渡してきて」などはことばだけでできる。空を飛んでいる飛行機の音を聴いて空を指す。自分の名の最初の部分を指文字で表わすようになった。

6:3。母親が「オハヨウゴザイマス」と促すと、それらしく声を出して言う。指文字を真似る。エレ

ベーターの最初の“エ”，自分の名や友達の名は頭の一文字を指文字で表す。“好き”“食べたい”“開けて”“やって”などを手話で表現し，声を出して口形を真似るようになった。学校で友達と取り合いをするようになった。公園で同年齢の子どもに近づいていく。

3) 就学後

6:4。聾学校小学部1年生になった。音楽が好き。ただし学校での音楽の時間は飽きてしまう。手話や指文字をかなり覚えた。“死んだ”“悲しい”も分かってきたようだ。金魚をひねりつぶし，お墓を作ってナンマイとやっていた。聾学校を終えてNPOの某集団に参加しているが，そこでは結構ことばが通じると言われている。朝「〇〇へ行くよ」というと喜んでいて。書いた文字（平仮名）は自分の名や友達の名位は分かる。

6:9。手話で“今日は”とやりながら入室。落ち着きがかなり出てきた。ことばが大分通じるようになり，NPOの施設の人に手話よりことばの方が通じ易くなってきたと言われた。CIを取ると自分から着けたがる。

6:11。聾学校から帰って祖父母のところへ行くと，疲れたと言ってCIを外す。なに？と問うと答えるようになった。色の名や数は10位までであれば，手話でできる。最近信号機の色の意味が分かって，赤で止まって待っている。年上の子に気配りしながら行動できるようになってきた。人の顔が描けるようになった。“ブランコ押して”と友達に指文字で要求していた。

7:3。遊戯聴力検査によって左右別々に聴力測定が可能になった。自己中心的な行動は未だみられるが，診察室で両親の脇で椅子に座っておれるようになった。CIは家でリラックスしているときは外すが，外出先で音が聞こえないと不安がって着ける。都合の悪いときは聞こえないふりをする。

7:5。聾学校2年生になった。会話は口話だけで通じることが多くなった。知らないことばについては，聾学校の先生も手話とことばを併せて使ってくれる。手話の本を持ってきて自分でも練習している。聾学校の寄宿舎に入れた。50名位子どもがいて楽しいようだ。数字は30位は数えるとのこと。

7:9. 夏休みで祖父母と一緒に生活し、平仮名と書き取り及び指文字の練習をした。「冷蔵庫にアイスあるよ。1本持ってきて」はことばで言うことができる。話しかけて本児から返ってくるのは主として手話。自分で作った手話（例えば尺取り虫）もある。

8:0. 聾学校の担任が代わった。自分から先生に手話や指文字を要求。絵本をみて手話で少し説明してくれるようになった（“同じ”など）。某大学手話サークルの社会福祉系学生（聾学校の先輩）が家庭教師にきてくれる。兄のような感じで大変喜んでついて行く。今片仮名を覚えつつある。両親は共働きながらも担任と連絡帳も活用し合って本児の教育に励んでいる。

8:3. 朝起きると、先ずTVをつける。ニュース、天気、うらないなどの番組を視る。自分の名前の“か”が画面に出ると興奮して喜ぶ。自分から指差して“みて！みて！”とやる。指文字と平仮名のマッチング練習をしている。指文字が速くなった。

8:5. 聾学校3年生。マイペースな面はあるものの、落ち着一段と出てきて視線も合うようになってきた。トイレの水洗音、電気掃除機の音、精米機の騒音にCIを外す。4月からまた寄宿舎に入った。喜んでいる。上級生が迎えにきてくれる。指文字を自ら使っている。親との会話ができるようになった。手をヒラヒラ動かしたり、足をバタバタさせるのは相変わらず。

8:11. 入室するなり我々の背後にある玩具に向かう。自分の意思を絵で示そうとする。ただし横断歩道を描いて人の絵が描けないので、“人”と書いていた。トイレに入るときはCIを外し、掃除機を使おうとすると逃げていく。計算は簡単なものはできる。色名は分かっているものの、微妙な色のときは困っている。野菜を食べるようになった。自分の頭を叩く、発声しながら手をヒラヒラ動かすなど、常同行為は相変わらず。

8:11. 子どもに関心が出てきて、公園などで子どもに近づいていく。手話で話しかけるが相手に通じない。聴覚を介してのことばの理解はずい分発達し、たとえば「脱いだ靴下を洗濯機に入れてきて」というとできる。しかし本人の表出はほとんど手話。学校が大好きで、たまにウィークデイが休日になっても行きたがり、学校まで行って門が閉じてい

るのを見るまでは納得しない。

本児の住むS市には4年前に聴覚障害児の集団の“Sクラブ”が誕生した。聾学校を借りて地元のボランティアが立ち上げたクラブで、聾学校の教員や大学の社会福祉系学生、聾学校の卒業生、難聴児などもいて、本児もこれに参加して喜んで遊んでいる。

DVDを視て泣いているシーン、怖いシーンが出ると“泣いている”“怖い”と手話で表現する。気に入ったものがあると指差すが、「これ何？」の質問はない。

9:3. 入室の際母親に「おはようございます」と促されると、天井を見ながら手話で挨拶。その後直ちに玩具棚へ向かい、怪獣の玩具を二つ手に持ってヒラヒラ振る。3ヵ月前より、我々のアドバイスに応じて地域の某先生の自閉症児集団に参加している。手を出してちょっかいする子どもがいるが、しょうがないなという感じについていく。1ヵ月前より聾学校の「お帰り会」で、寄宿舎に行きたがって帰ろうとせず大騒ぎになった。CIを使っても最近では聞こえないふりをしたり、聞きたくなければコイルを外して逃げる。“今日”“明日”“3時”などの時間観念が発達してきたようだ。自ら許可を求めるとか、意思表示の行動も見られるようになった。

9:6. 聾学校4年生。文字を見て書く。落ち着いて絵本を独りで見ている。動物や魚の絵が好きで、書棚から探してくる。“すっぱい”“甘い”“からい”を手話で表現するようになった。

9:9. 片名を書く。片仮名と平仮名を一応マッチさせるが、まだ不確実。紙と鉛筆を渡すと4歳児レベルの人の絵を描いた（図4参照）。音楽は好きで手話ダンスを好む。口唇図を見て声も出せるようになった。手話で2語文表出。本児からの質問はまだ見られないが、こちらの質問には手話で答える。好きな魚“鮎”“鯛”は指文字で表現することがある。道順を覚えるとごまかしがきかない。

10:0. 地域のマラソン大会に出て、1.5kmを元気に走り抜いた。CIは嫌がらないが、時に聞こえないふりをする。いたずらをするときは外している。掃除機の音にはなれてきたが、トイレに入るときは外して、出てくると着ける。海へ行つた。魚を

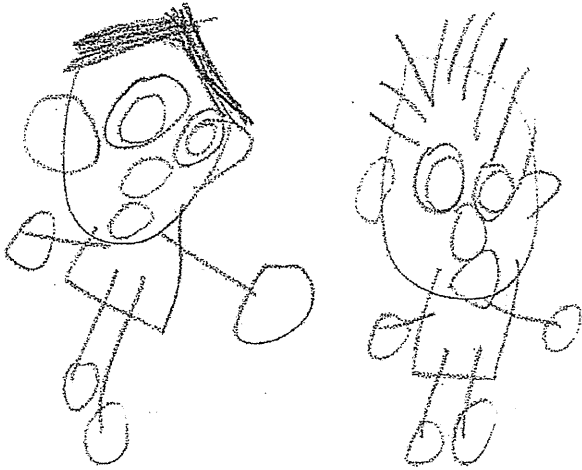


図4 9歳8ヶ月時に描いた人物画

捕まえようとしてどんどん沖へ行ってしまふ。

10:3. 毎週スノーボードに行っている。インストラクターにおじけずに打ちとけている。相手の顔を見て行動するようになった。学校では他の子を追い回す。一時期スクールバスの中で喧嘩をして困ったことがあるが、最近では人のところが読めるようになってきた。祖父がダメッ!というときニヤニヤしている。精米機の音にもなれてきた。

10:6. 友達に関心が出てきたものの関わり方を知らない。アスレチックの水遊びを見ていて、水かけっこをしていた。寄宿舎では何々をしなければいけないといった規則に従えるようになってきた。最近では絵を描くよりも文字を書くようになり、文字で意味が取れ始めている。トイレの水洗音も嫌がらなくなり、聴覚過敏症から脱却した。

10:10. ことばによる指示が分かるようになってきた反面、都合が悪くなるとCIを外す。CIを外したときはコミュニケーションは手話。宿題には自ら取り組む。

11:4. 入室の際母が「ぼうしをとって」というと脱帽した。今までより考えて行動する面がみえてきた。自分のことは自分でやりたがる。寄宿舎生活の効果は大きいと感じるが、聾学校の先生はこのことに気付いていないようだ。スキー場でリフトの乗り降りは自分でする。

小学部5年を修了するに当たり、担任から「色々な経験を積み重ねてとても落ち着いて活動に参加することができるようになった。昨年のように帰りの

時間の際に大泣きしてパニックになるようなことは全くなくなった。日直の日は自分から進んで友達の前に出て自信ある態度で会を進行している。本当に上級生のお兄さんらしくなったと感じている。友達と関わりたい気持ちから、髪の毛を引っ張ったり、追いかけたりする行動はほとんど落ち着いた。3学期からスクールバス乗車を再開したが、大きな問題はないようだ。やや騒がしい休み時間のときなど、教室で5m位離れた距離から名前を少し大きめの声で呼びかけると確実に振り向く。隣の教室で大きな音や声が聞こえると、気になって見に行こうとする。注意深く音を聴いているようだ。2学期から始まった顔などを連続して叩く行為は、大分少なくなったがまだ時折見られる。」という報告を頂いた。

11:7. 小学部6年生。寄宿舎では2年下に気の合う子がいて面倒をみている。両親は担任や寄宿舎の先生と連絡帳なども活用し合って親密な関係を保ちながら教育を進めている。マイペースな面は残っているが、落ち着いて本をよくみるようになった。

11:10. 異性に対する意識が芽生えてきたようで、車の中でAKB48のCDをかけると、特定の歌手の曲にとたんにリズムを取り始め、雑誌にAKB48の写真が載っていると、その人を必ず指差す。道順に対するこだわりはなくなった。聾学校では文字を介して「はい」「いいえ」の判断学習（例えば、柿の絵に対して、「これはみかんですか」には「いいえ」に○、「はい」に×をつける）ができるのに対して用途の質問はまだ理解できないとのこと。

総括並びに考察

本児の難聴は当初比較的軽いと考えられたが、1歳になって難聴は進行し始め、3歳9ヶ月頃には補聴器の効果もほとんど認められなくなったため、3歳11ヶ月時に左耳にCIを装着させた。本児には重い知的障害やASDもあり、CIの適応にすべきか異論もあったが、コミュニケーションの改善に役立つだけでも有意義と考えてCI装着に踏み切った。本児の今日までの発達経過をまとめると概略図5の如くなる。

すなわち、1歳6ヶ月頃つたい歩きが始まったが自己中心的行動が目立つようになり、2歳になって

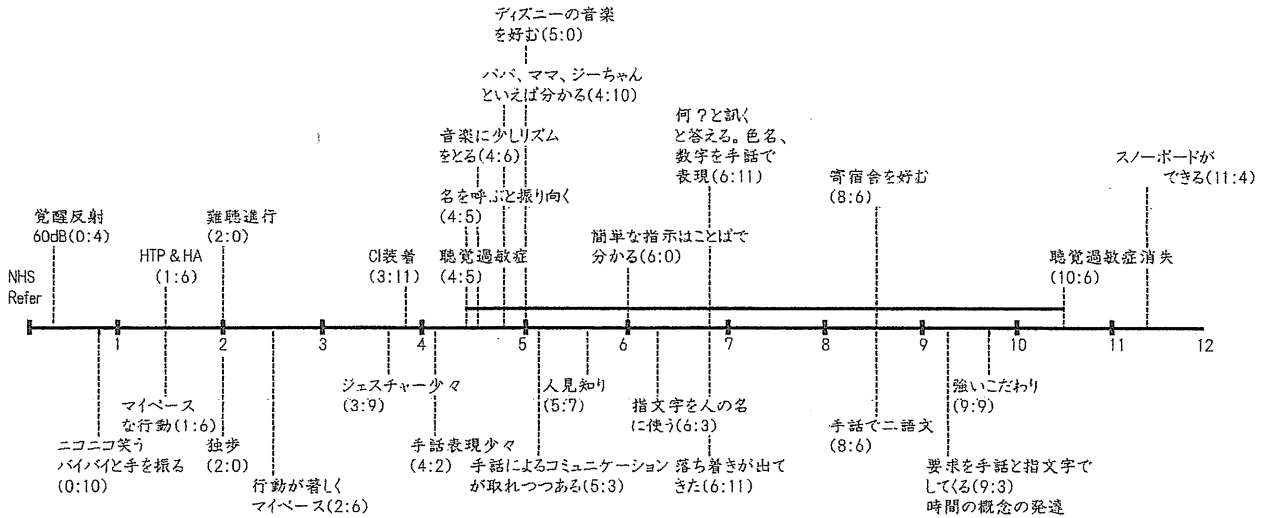


図5 本児の全体的発達経過の概要

独歩が可能になると、制止のきかない、落ち着きのない行動が一段と目立ってきた。7歳に近付くと若干落ち着きは出てきたものの、マイペースな行動や、手にしたものをヒラヒラ常同的に振る、特定のものにこだわるといったASDに見られる行動特性は現在も続いている。本児には当初からジェスチャーや手話なども使ってコミュニケーションや言語指導を図ってきた。Schopler⁴⁾やHodgdon⁵⁾によると、ASD児の多くは聴覚的情報処理能力に比して視覚空間的処理能力の方が高い。しかし本児ではCI装着後半位して名前を呼ぶと振り向くようになり、音楽にもリズムを取って反応する傾向が出てきた。現在CIがことばの理解や音楽を楽しむ上でも役立っていることに疑いはないが、言語表出はもっぱら手話に頼っている。これは現在では自動化された状態であり、本児が知的障害児であることを考えるとこの状態を今後も受け入れていきたい。手話による言語指導は言語発達のみならず、ことばの聴覚的理解や環境音並びに音楽の認知にも役立っているが、この点は筆者のトップダウン処理の原理⁶⁾で説明できる。しかし一方ではトイレの水洗音を嫌う(4:5)といった聴覚過敏症が出現し、一時CI装着を拒否する傾向も出てきた。聴覚過敏症は10歳半頃には消失し、現在CIは常用できている。聴覚過敏症はASDの子どものに比較的多くみられ、これが原因でCI装用不可能に至った例⁷⁾があっただけに油断できない。

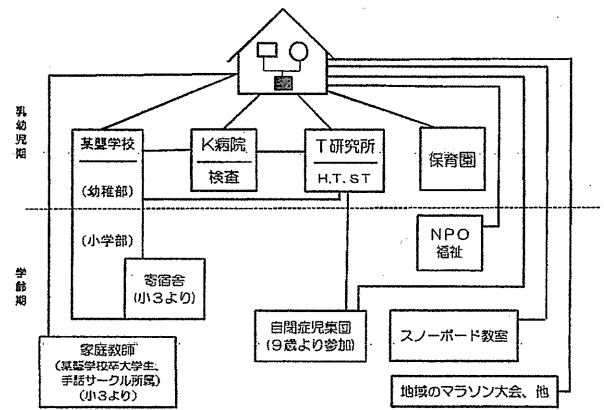


図6 本児の療育及び家族を支援してきた諸機関及び人との関係

言語発達に関しては、6歳に達する頃から簡単なことばによる指示が分かるようになり、7歳に近付くと「これ何？」の質問に手話で答えるようになった。コミュニケーション面では、3歳9ヵ月頃ジェスチャーを少し使うようになり、5歳3ヵ月頃には手話も交えるようになった。6歳3ヵ月頃になると、人の名前を最初の一字を指文字で表わすまでになった。

両親は図6に示したように、聾学校及び寄宿舎のほか、努めて学校以外のNPO施設、Sクラブ、自閉症の集団、聾の家庭教師、更には地域のマラソン大会、スノーボードなど生活体験の場を広く求めて、いろいろな分野の人や子どもとの交流並びに社会的体験を豊かに積ませてきたが、その結果小学部

5年時の担任の評価(11:4)にもみる如く、情緒も安定し、人間的にも豊かに育ってきたという感を深くする。

ASD児の療育に関しては、Schopler¹⁾がTEACCHプログラムを提唱し、わが国では佐々木²⁾がこれを導入して実践と研究を広めてきた。このプログラムはASD児(者)とその家族を支援する制度の開発、整備などにわたる実践研究から構築されていて、ここでは「自閉症の文化」や「構造化された指導」が基本理念をなす³⁾。佐々木²⁾によれば、自閉症の人は自閉症のままできるだけ自立的な活動をしながら我々一般の人間とどのように共生して生きるかを命題として追求する。このインクルージョンの哲学には筆者も大いに共鳴するところであり、我々が本児の発達支援に当って意図したところもまさにこの点にある。本児が聴覚過敏症によるCI拒否の危機を乗り越え得たのも、このような背景があった結果とも考えられる。

ところで、最近はいわゆる「発達障害」が増加した⁴⁾といわれる。事実筆者の外來を訪れるコミュニケーション障害児や聴覚障害児をみても「発達障害」に類する、または合併する子どもが増加したという印象を受ける。今回の報告例はASDに加えて重い難聴と知的障害を伴う重複障害児であるが、いずれにせよ、これらの子どもを診るにつれ、小児難聴を標榜する外來は単に難聴診断だけではすまされなくなっていることを痛感する。

まとめ

NIISで難聴が疑われ、難聴進行により3歳11ヵ月時にCIを装着させたASD及び重度知的障害を伴う難聴児の12歳までの経過を報告した。

我々が本児の発達支援に当って重視してきたことは、親子のコミュニケーションと情緒の安定であり、乳児期は五感を介してこれができるものの、歩行が可能になるとコミュニケーションは聴覚や視覚に頼る面が大きくなるだけに、HAやCIに期待するところは大きい。本児の場合は難聴及び知的発達の遅れに加えてASDがあり、これ自体もコミュニケーション障害の要因をなしていると考えて、対人関係ないし社会性を育てるために聾学校の集団や寄宿舎、更には自閉症児のグループのみならず、保育

園のような健聴児の集団への参加にも配慮してきた。

CIに関しては、聴覚過敏症のため一時装用を拒否する時期があったが、その後聴覚過敏症が克服されるに及んでCIは常用できている。

これまでの本児の発達経過を顧みて、ASDの行動特性は本質的に変わっていないものの、対人関係は改善しつつある。コミュニケーションは、本児は手話中心であるが、聴覚を介しての言語理解は本児なりに発達してきており、CIはコミュニケーションはもちろん言語習得にも役立っている。ここに至るまでには両親の熱意もさることながら、この家族を支援してきた地域の関係機関及び人との交流や協力の意義も見過ごすわけにはいかない。これらの支援がなければCI活用に至らなかった恐れもある。

Development of a deaf child with severe mental retardation and autism spectrum disorder who received cochlear implantation in early childhood

Yoshisato Tanaka¹⁾²⁾, Satoko Ashino¹⁾, Yumi Koyama³⁾, Yuko Yoshida¹⁾, Shigeko Harigai²⁾, Kozo Kumakawa⁴⁾, Iidehiko Takeda⁴⁾

¹⁾Tanaka Yoshisato Institute of Education

²⁾Kamio Memorial Hospital

³⁾Kenkokai Sogo Tokyo Hospital

⁴⁾Department of Otolaryngology, Toranomon Hospital

The patient is a 12-year-old boy who was suspected as having bilateral hearing loss at the newborn hearing screening. He was subsequently confirmed to have moderate hearing loss by behavioral and auditory brain stem response audiometry.

After participating in our home training program where he was given hearing aids, he was referred to a school for the deaf. He received language education by means of an auditory-oral method combined with manual communication, including gestures and sign language. When he was

three years and eleven months old, he received a cochlear implant for the left ear, because of extreme deterioration of the hearing loss. Six months later, he began to complain of hyperacusis to noise from a hair dryer, flushing of the toilet, etc. He refused to use his cochlear implant because of the hyperacusis, but fortunately, this crisis was overcome when he became 10 years old.

He began to walk alone at the age of one year and six months, but showed restless behavior and began to show difficulties in forming interpersonal relationships, as well as avoidance of eye contact. When he reached the age of six years, he began to acquire language by the use of hearing and sign language.

Currently, he is acquiring social skills with the support of many people including our staff, deaf students who had graduated from the same school for the deaf, teachers for autistic children, instructors of winter sports, etc. He can understand spoken words through his cochlear implant, although his expressions are mainly by means of sign language.

文 献

- 1) Argas MF: 非言語コミュニケーション。石丸正訳, 新潮社, 東京, 1987, P15
- 2) Montessori M: モンテッソリー・メソッド。阿部真美子, 白川容子訳, 明治図書, 東京, 1974, P34
- 3) 田中美郷, 進藤美津子, 加我君孝, 他: 乳児の聴覚発達検査とその臨床および難聴児早期スクリーニングへの応用。Audiology Japan **21**: 52-73, 1978
- 4) Mesibov GB, Shea V, Schopler E: 自閉症スペクトラム障害の人へのトータルアプローチ TEACCH とは何か。服巻智子, 服巻繁訳, エンパワメント研究所, 東京, 2007
- 5) Hodgdon IA: 自閉症スペクトラムと問題行動—視覚的支援による解決—。門真一郎, 長倉いのり訳, 星和書店, 東京, 2009
- 6) 田中美郷, 芦野聡子, 小山由美, 他: 我々の臨床における幼児人工内耳適応の考え方と療育指導の方法論について。Audiology Japan **49**: 178-183, 2006
- 7) 田中美郷, 芦野聡子, 小山由美, 他: 人工内耳装用児に見られた聴覚過敏症について。音声言語医学 **52**: 360-365, 2011
- 8) 佐々木正美監修, 小林信篤編著: TEACCH プログラムによる日本の自閉症療育。学習研究社, 東京, 2008, P.14
- 9) 岡田尊司: 発達障害と呼ばないで。幻冬新書 267, 幻冬舎, 東京, 2012
- 10) Kaga K, Tanaka Y: Auditory brainstem response and behavioral audiometry, Arch. Otolaryngol **106**: 564-566, 1980
(2012年12月28日受稿 2013年2月7日受理)

別冊請求先: 〒154-0021

東京都世田谷区豪徳寺1-32-8

田中美郷教育研究所

田中美郷

Yoshisato Tanaka

Tanaka Yoshisato Institute of Education

32-8, Gohtokuji 1-chome, Setagayaku, Tokyo, 154-0021, Japan

人工内耳埋め込み術を施行した蝸牛型耳硬化症 およびvan der Hoeve症候群の長期成績と当院における治療戦略

三澤 建、熊川 孝三、加藤 央、武田 英彦
虎の門病院 耳鼻咽喉科・聴覚センター

The long-term outcome of cases with cochlear implantation due to advanced otosclerosis and van der Hoeve syndrome

Takeru Misawa, Kozo Kumakawa, Hiromu Kato, Hidehiko Takeda
Department of Otolaryngology and hearing center, Toranomon hospital

Both of advanced cochlear otosclerosis and van der Hoeve syndrome (osteogenesis imperfecta) show similar progressive profound deafness and demineralization of the temporal bone surrounding the cochlear capsule. It has recently been reported that the association with *COL1A1* in these two diseases may cause similar demineralization. For those patients, cochlear implantation (CI) is the only promising treatment option. However, such Japanese patients are very rare and only a case study on CI insists of relatively poor speech perception result and complications of facial nerve stimulation or unstable T/C level.

Here we reported a long-term outcome in 12 patients with advanced cochlear otosclerosis and van der Hoeve syndrome. We evaluated the speech performance by using Fukuda VTR before 2003 and using by CI-2004 since 2004. As a result, the mean sentence perception score (91%) of 12 cases was better than that (78%) of CI cases with deafness by other causes. Facial nerve stimulation was elicited in only one of 12 cases. Therefore, we concluded that CI can be considered as a treatment option for deaf patients with advanced cochlear otosclerosis and van der Hoeve syndrome.

Furthermore, according to this conclusion, we proposed the strategy flow chart how to select the hearing aid, stapes surgery or CI for Japanese patients with advanced otosclerosis and van der Hoeve syndrome, based on the speech discrimination score, computed tomography classification and the air-bone gap.

Key words : stapes, speech discrimination score, temporal bone computed tomography, air-bone gap

和文キーワード : アブミ骨, 語音聴力検査, 側頭骨CT, 気導骨導差

論文要旨

進行した蝸牛型耳硬化症、あるいはvan der Hoeve症候群が原因で高度の難聴となり、人工内耳埋め込み術を施行した12症例の治療成績を報告した。12症例のCI-2004の文の平均正答率(91%)は、他の原因で人工内耳手術を施行した症例(78%)にくらべ良好であった。また顔面痙攣の合併症は12症例中1例のみであった。以上より、両疾患で失聴した患者への人工内耳治療は有効であると思われる。この成績を踏まえ、さらにCTによる画像診断の分類、気導骨導差も加えて、補聴器、アブミ

骨手術、人工内耳手術の治療方針決定の流れを提案した。今後、わが国でも多施設からの日本語音声による評価成績を集めて、高度難聴を呈する両疾患に対する治療ガイドラインを作成することが望まれる。

はじめに

耳硬化症は海綿状変化がアブミ骨の輪状靭帯に波及し、アブミ骨底の硬化をきたし、伝音性難聴をきたす疾患である。好発部位は前庭窓前部であるが、海綿状変化が蝸牛軸に及ぶと、神経線維、ラセン神経節の退行変性

が起こり、感音性難聴を来し、この状態が蝸牛型耳硬化症と呼ばれている。蝸牛型耳硬化症では蝸牛周囲の endochondral layer の骨吸収が生じ、CT スキャン上でも double ring sign と呼ばれる内耳骨包周囲の骨脱灰像として観察される。

一方、van der Hoeve 症候群は、5 型ある骨形成不全症のうちの I 型に分類されるもので、1917 年に van der Hoeve と de Kleyn によって報告されている¹⁾。難聴、易骨折性、青色強膜を三主徴とし、主に COL1A1 遺伝子変異が原因とされており²⁾、常染色体優性遺伝形式をとる。蝸牛型耳硬化症と類似の側頭骨病変を呈し、高度の難聴となる例も存在する。

進行した蝸牛型耳硬化症、あるいは van der Hoeve 症候群に対して、当院で行った人工内耳症例 12 例の長期成績を検討した。併せて、この成績を踏まえて、進行した蝸牛型耳硬化症に対する補聴器、アブミ骨手術、人工内耳埋め込み術の選択の流れについても提案した。

対象と方法

1. 対象

1988 年から 2012 年の 25 年間に蝸牛性耳硬化症、または van der Hoeve 症候群と診断され、当科で人工内耳埋め込み術を施行した 12 例（蝸牛性耳硬化症が 10 例、van der Hoeve 症候群が 2 例）を retrospective に検討した。男女比は 7 : 5、失聴期間は 0 ~ 40 年（平均 7.2 年）、失聴時年齢 22 ~ 60 歳（平均 48.9 歳）。音入れ時期は術後 15 ~ 35 日（平均 22 日）、観察期間は 1 ~ 14 年（平均 6.5 年）であった。全例において、後鼓室開放によるアプローチで人工内耳埋め込み術が行われた。インプラント機種は CI22M が 1 例、CI24M が 3 例、Combi40+ が 1 例、CI24R (CS) が 3 例、CI24RE (CA) が 4 例であった。

2. 語音聴取成績の評価

2003 年以前は福田版 VTR 評価を使用し、単音節、単語、文の正答率を評価した。また、2004 年以降は CI-2004 を用い、子音、単音節、単語、文の正答率を求めた。副作用についても検討した。

3. CT 分類 (図 1)

蝸牛型耳硬化症の側頭骨 CT の評価方法として、Rotteveel ら³⁾ が提唱している脱灰像の位置と範囲による分類を採用した。この分類では、CT 画像を Grade 1 から 3 に分類し、Grade 1 は窓周囲のみに脱灰像が認められるもの、Grade 2 は蝸牛を中心に周囲に脱灰像が認められるもの、Grade 3 は海綿状変化が広範囲に癒合し、蝸牛形態が判然としない状態と定義されている。Grade 2 はさらに A から C の 3 つのサブタイプに分類される。Type A は周囲にリング状に脱灰像を認めるもの、Type B は基底回転の狭窄を認めるもの、Type C は A、B 両方の所見を認めるものとなっている。

結 果

1. 福田版 VTR による評価 (表 1)

福田版 VTR 評価をした症例は蝸牛型耳硬化症 3 例、van der Hoeve 症候群が 1 例であった。使用インプラントはすべて Cochlear 社の製品であり CI22M が 1 例、CI24M が 3 例であった。単音節、単語、文における正答率はそれぞれ 18% ~ 58% (平均 41%)、4% ~ 62% (平均 32.5%)、4% ~ 91% (平均 45%) となった。当院における日常会話文の平均は 34.8% であった。

2. CI-2004 による評価 (表 2)

CI-2004 評価をした症例は蝸牛型耳硬化症 7 例、van der Hoeve 症候群が 1 例であった。使用インプラントは Combi40+ が 1 例、CI24R (CS) が 3 例、CI24RE (CA) が 4 例であった。子音、単音節、単語、文、における正

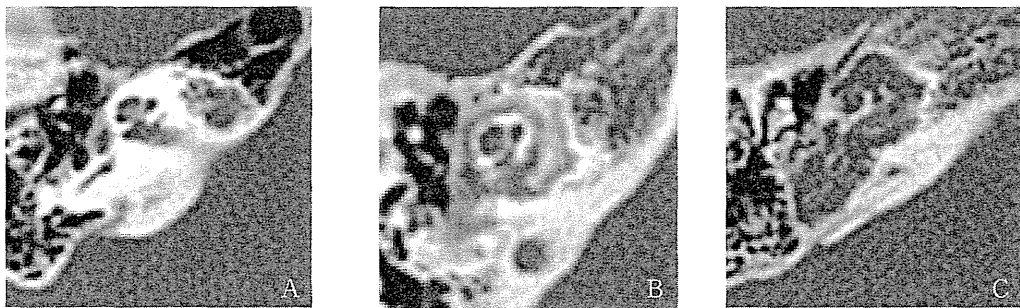


図 1 脱灰像の位置と範囲による蝸牛型耳硬化症の側頭骨 CT 分類

- (A) Grade 1 : 前庭窓周囲のみに脱灰像が認められる。
 (B) Grade 2A : 蝸牛周囲にリング状に脱灰像が認められる。
 (C) Grade 3 : 海綿状変化が広範囲に癒合し、蝸牛形態が判然としない。表 1 の症例 10。

表1 対象患者

症例	性別	失聴原因	難聴期間 (年)	失聴時 年齢 (歳)	失聴期間 (手術側)	音入れ日	電極
1	男	蝸牛型耳硬化症	42	22	42	1998/10/27	CI22M
2	男	蝸牛型耳硬化症	12	34	12	2000/4/26	CI24M
3	男	蝸牛型耳硬化症	22	46	22	2002/2/12	CI24M
4	女	蝸牛型耳硬化症	3	60	20	2004/5/7	Combi40+
5	男	蝸牛型耳硬化症	25	58	3	2008/2/20	CI24R (CS)
6	女	蝸牛型耳硬化症	32	50	13	2009/3/11	CI24R (CS)
7	男	蝸牛型耳硬化症	14	52	8	2009/6/25	CI24RE (CA)
8	女	蝸牛型耳硬化症	25	53	8	2010/1/5	CI24RE (CA)
9	男	蝸牛型耳硬化症		残聴あり	20	2011/6/15	CI24RE (CA)
10	男	蝸牛型耳硬化症		残聴あり	5	2012/8/28	CI24RE (CA)
11	女	Van der Hoeve症候群	51	30	51	2003/4/2	CI24M
12	女	Van der Hoeve症候群	10	24	5	2008/2/29	CI24R (CS)

表2 症例毎の福田版 VTR、CI-2004 による評価結果

症例	音入れ日	挿入 電極数	使用 電極数	単音節	単語	文	子音	単音節	単語	単語 (noise下)	文	文 (noise下)
1	1998/10.	22	17	18%	4%	4%						
2	2000/4.	22	18	44%	32%	51%						
3	2002/2.	22	22	58%	62%	91%						
4	2004/5.	12	12				80%	81%	96%	76%	96%	86%
5	2008/2.	22	20				76%	63%	92%	60%	100%	81%
6	2009/3.	22	22				87%	61%	64%	60%	90%	58%
7	2009/6.	22	21				73%	62%	80%	28%	100%	73%
8	2010/1.	22	22				55%	73%	48%	12%	85%	8%
9	2011/6.	22	20				58%	40%	64%	24%	73%	21%
10	2012/8.	22	22				データなし					
11	2003/4.	22	20	44%	32%	34%	データなし					
12	2008/2.	22	22	データなし			91%	91%	100%	100%	95%	88%

答率はそれぞれ55%~91% (平均74%)、61%~91% (平均67%)、48%~100% (平均78%)、70%~100% (平均91%)であった。

なお、対照群として2003年11月~2012年12月までの他の原因で失聴し、人工内耳埋め込み術を受けた症例の子音、単音節、単語、文、における正答率はそれぞれ57% (n=104)、53% (n=108)、65% (n=108)、78% (n=108)、であった。すなわち、12症例の平均値は対照群の語音聴取成績を全て上回った。

3. 電極トラブルと副作用

症例1では音質不良、違和感により当初より使用電極は17電極であった。症例2ではチャンネル (以下ch) 1、2は音質違和感により音入れ時より不使用であり、使用電極は20電極であった。また、音入れより9年後にch17~20のCレベルで顔面痙攣が出現した。顔面神経刺激は12例中1例のみであった。

4. 各症例のCT所見

当院における人工内耳埋め込み術を施行した12例の

側頭骨CTの分類はRotteveelら³⁾が提唱している分類に従うと、Grade2Aが7例、Grade2Bが1例、Grade2Cが2例、Grade3が2例であった。Grade3となったのは症例9と症例10であった。当院での人工内耳症例ではGrade1の症例は認めなかった。

症例10のCTスキャン上(図1c)で認められた蝸牛周囲のpericochlear low densityに相当する部位は、術中、広範にスポンジ状に軟化しており、浸出液で満たされているようであった。鼓室階の狭窄が認められたため、前庭階を開窓し、電極を全て挿入した。蝸牛周囲の骨病理組織は図2に示したように骨がモザイク模様を呈しており、セメントラインの乱れが認められ、耳硬化症に矛盾しない所見であった。

考 察

1. 両疾患の側頭骨病変の類似性について

蝸牛型耳硬化症は、臨床的にアブミ骨の硬化を認め、CT画像において図1のように蝸牛周囲の脱灰像を呈する。同様にアブミ骨の固着、側頭骨病変を認める疾患としてvan der Hoeve症候群が知られている⁴⁾。van der Hoeve症候群の原因は、I型コラーゲン蛋白をコードする遺伝子であるCOL1A1、COL1A2の変異であるとされているが、Chen⁵⁾らはCOL1A1のハプロタイプの耳硬化症への関連を報告しており、変異遺伝子がコラーゲン $\alpha 1$ を増加させ、異常な骨を形成させていると考えられている。同様にCOL1A1の耳硬化症への影響を示した文献は、McKennaら^{6),7)}、Rodriguezら⁸⁾、Khalfallahら⁹⁾によって報告されている。

また、Schrauwenら¹⁰⁾は1998年から2011年の間に報告されたベルギー人、オランダ人、スイス人合わせて734名(コントロール733名)のCOL1A1の耳硬化症に

対する関連性を調べた文献のメタ解析を行っており、14の単一ヌクレオチド多型のうち、rs11327935 (Pcol1)とrs2586498 (Int5)の2つで耳硬化症との有意な関連があったと報告している。

これらの報告からアブミ骨輪状靭帯への海綿状変化、蝸牛周囲への海綿状変化はともに、COL1A1変異によって引き起こされるために、両疾患が類似の側頭骨吸収病変を呈するものと考えられる。

2. 人工内耳の有用性

福田版VTRによる評価では蝸牛型耳硬化症で人工内耳埋め込み術を受けた4症例の日常会話文の正答率平均は45%であり、他の原因により失聴した症例の平均正答率34.8%を上回った。また、CI-2004による評価においても、8症例での平均正答率は91%であり、他の原因により失聴した症例の平均正答率78%を上回った。したがって、蝸牛性耳硬化症により失聴した、または失聴のリスクが高度に認められる症例に対しては人工内耳治療が有効であると思われる。

CI-2004における雑音は加重不規則雑音であり、語音に含まれる周波数帯域をカバーする。症例8、9では子音の聴取率がそれぞれ55%、58%と他の症例に比べて最も低い。子音は母音に比べてエネルギーが小さいため、2症例では雑音負荷により子音の弁別がさらに悪化し、単語、文の聴取成績もさらに低下したものと考えられる。

3. T/Cレベルの変動

蝸牛性耳硬化症が原因で人工内耳埋め込み術を施行した症例の術後マッピングでは、他疾患により失聴した症例に比べると、各電極間でT/Cレベルのバラつきが大きい傾向が認められた。特に12症例中7症例(症例5~10、症例12)では顕著であった。図3に症例10のT/Cレベルを示すが、各チャンネル間でのバラつきが目

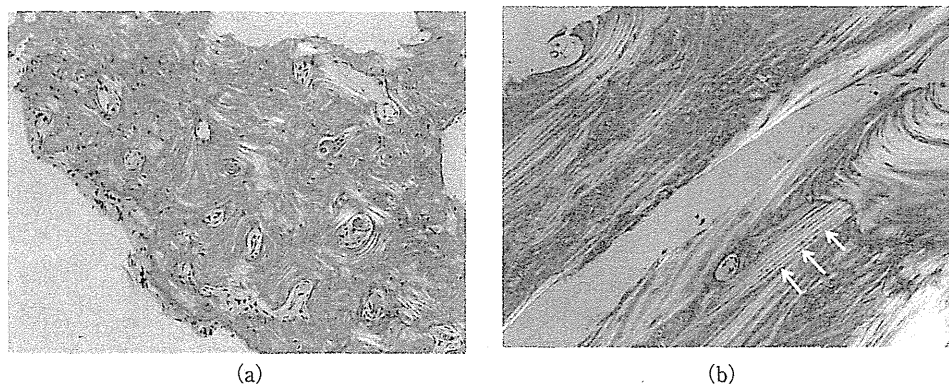


図2 症例10の蝸牛周囲骨の病理組織所見(HE染色、簡易偏光レンズ使用)

- (a) 蝸牛骨周囲の骨病理写真。骨はモザイク模様を呈しており、セメントラインが乱れている。
 (b) 対比のために同症例の正常部分の骨組織を示す。セメントラインを矢印で示す。

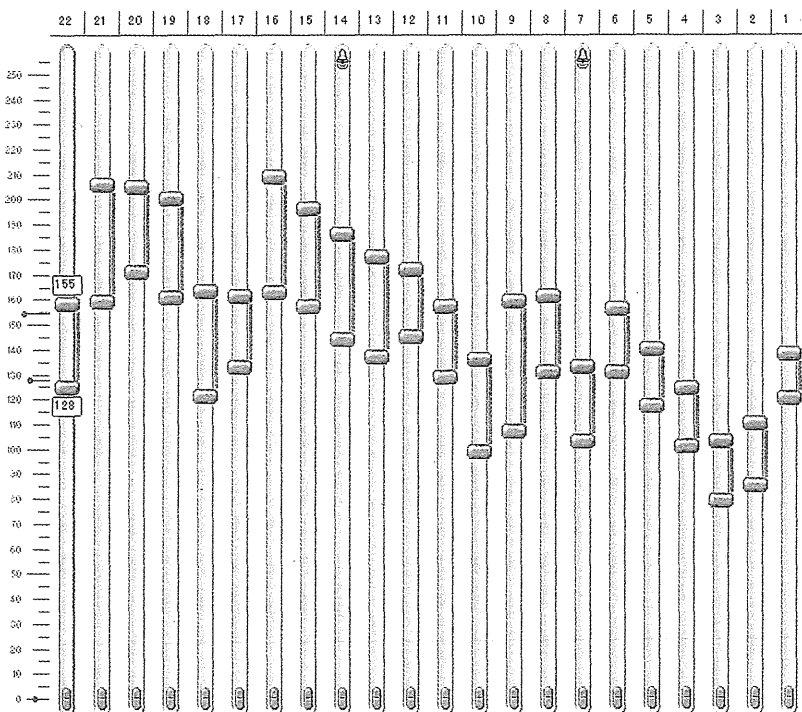


図3 症例10のmap

各電極間でT/Cレベルのバラつき、ダイナミックレンジの狭小化が認められる。

立つ。さらに、CT分類において高度の脱灰像を呈した症例ほどバラつきが大きい傾向が見られた。この原因として、蝸牛周囲の海綿状変化による電極毎のインピーダンスの変化、ラセン神経節の減少が考えられた。Psillasら¹¹⁾による報告では、CTスキャン上で海綿状変化の程度が高度になるとT/Cレベルの上昇を認めるとされている。

しかし、結果的に、適切なマップ作成を行えば良い言語聴取成績が得られるものとする。中長期的観察において音入れ時と比べ電極毎のT/Cレベルの上昇が明らかであったのは症例2（観察期間：8年7か月）のみであり、観察期間が10年7か月（症例3）に及ぶ症例では観察期間中の閾値上昇は認められなかった。また、12症例に関して現在のところ人工内耳使用中止例は存在していない。

4. 合併症について

蝸牛型耳硬化症で、両側高度感音難聴に至った症例の聴力再獲得に人工内耳は有効であるとの報告は多い^{12)~14)}。しかし、考慮すべきいくつかの合併症も報告されている。Sainzら¹⁵⁾によると、蝸牛型耳硬化症に対し人工内耳埋め込み術（Med-El Combi 40+ device、スタンダード電極使用）を施行した症例において、顔面神

経刺激、耳鳴り、眩暈、頭痛などの出現が報告された。

Ramsdenら¹⁶⁾の報告によると、非耳硬化症例における人工内耳埋め込み術後の顔面神経刺激の出現頻度は0.9~14.5%であるのに対し、蝸牛型耳硬化症例では25~75%と高率に認められるという。この原因として、耳硬化症例では内耳骨包の海綿状変化に伴う骨インピーダンスの低下もあり、電流短絡路が形成されやすい¹³⁾と考えられている。また、人工内耳電極が蝸牛軸から離れて、顔面神経迷路部に近づくことで、より顔面神経に電気刺激が起こりやすくなると考えられる。そこで、蝸牛軸により近づくように設計された蝸牛軸近接型人工内耳の電極を挿入することで顔面神経刺激の副作用を軽減することができると考えられている¹⁶⁾。

しかし、当院では顔面神経刺激の副作用が生じたのは12症例中1例のみ（8.3%）であり、2006年以降、蝸牛軸近接型Contour電極を使用開始してからは顔面神経刺激の副作用は生じおらず、電極の選択によって解決できると考える。

5. 両疾患による高度難聴患者の治療指針

Merkusら¹⁷⁾は語音弁別能、側頭骨CT所見、気導骨導差を評価因子とした進行した蝸牛型耳硬化症の治療ガイドラインを提唱した。当院での人工内耳の長期成績が