厚生労働科学研究費補助金（障害者政策総合研究事業）
（総括・分担）研究報告書

聴覚障害児に対する人工内耳植込術施行前後の効果的な療育手法の開発等に資する研究

研究分担者　南　修司郎　国立病院機構東京医療センター耳鼻咽喉科医長

研究要旨：【目的】「自閉症スペクトラム障害を合併する聴覚障害児に人工内耳は有効か」というクリニカルクエスチョンを明らかにする。【研究デザイン】ＳＲ。【方法】文献検索は、Pubmed、医中誌、Cochrane Library databaseを利用し、検索語を”自閉症”(“autism”)と”人工内耳”（”cochlear implants" or "cochlear implantation"）とした。１次及び2次スクリーニングを行い、28文献が対象となった。【結果】CI装用効果に関して、定型発達したCI児との症例対照研究では、ASD児は有意に低いことが明らかであった。ただしASD自体のコミュニケーションと言語利用障害のため、標準化された音声言語聴覚検査の使用が困難なものが多かった。親に対する調査では、自らのCI手術の選択を肯定し、言語表出といった期待する改善が得られなくても、言語理解や周囲への興味が向上したことなどで結果に満足をしていた。【結論】本ＳＲから得られた文献は、重複する障害の定義や対象児の発達段階などの情報が明確ではなく、音声言語の発達評価に統一性がないなど、本クリニカルクエスチョンを結論づけるには情報が不十分と考えられた。

A．研究目的

自閉症スペクトラム障害（ASD）は難聴児の７％に見られ、非聴覚障害児の1%に比べて、有意に高い。健聴のASD児でさえ、一般的に有効なコミュニケーション手段に乏しいこと、 感覚統合の困難性を認めることが多いことなどから、ASD合併聴覚障害児は人工内耳（CI）の対象として考えられて来なかった。
「小児CI適応基準(2014)」でも重複障害は慎重な判断が求められている。
しかし、CI手術の低年齢化とともに、ASDの診断がCI手術より遅れるという例が確実に増加している。

B．研究方法

今回「ASDを合併する聴覚障害児にCIは有効か」というクリニカルクエスチョンを明らかにするために
Preferred Reporting Items for Systematic reviews and Meta-Analyses statement for the conduct of meta-analyses of intervention studies (PRISMA声明)に従って、ＳＲを行った。【対象、方法】文献検索は、Pubmed、医中誌、Cochrane Library databaseを利用し、検索語を”自閉症”(“autism”)と”人工内耳”(”cochlear implants" or "cochlear implantation"）とした。
1次及び2次スクリーニングを行い、28文献が対象となった。

C．研究結果

28文献内で、CI手術が行われたASD合併の聴覚障害児は174名であった。28文献の研究手法は症例報告5件、症例集積研究8件、症例対照研究12件、コホート研究3件に大別された。112例で初回CI手術年齢の記載があり、その中央値は3歳（9ヶ月～20歳）であった。47症例でASD診断年齢の記載があり、その中央値は4歳（2～12歳）であった。約7割の症例で、CI手術後にASDの診断が確定していた。CI装用効果に関して、定型発達したCI児との症例対照研究では、ASD児は有意に低いことが明らかであった。
ただしASD自体のコミュニケーションと言語利用障害のため、標準化された音声言語聴覚検査の使用が困難なものが多かった。親に対する調査では、自らのCI手術の選択を肯定し、言語表出といった期待する改善が得られなくても、言語理解や周囲への興味が向上したことなどで結果に満足をしていた。

D．考察

本ＳＲから得られた文献は、重複する障害の定義や対象児の発達段階などの情報が明確ではなく、音声言語の発達評価に統一性がないなど、本クリニカルクエスチョンを結論づけるには情報が不十分と考えられた。ASD特有の評価手法を用いて、定型発達群との比較ではなく、ASD合併聴覚障害児の中でCI群と非CI群との

比較研究が待たれる。

E．結論
重複障害があっても、高度・重度難聴児が音声言語や環境音の理解を獲得する方法として、人工内耳はその有効性が期待される。ASD特有の評価手法を用いて、定型発達群との比較ではなく、ASD合併聴覚障害児の中でCI群と非CI群との比較研究が待たれる

F．健康危険情報

G．研究発表
1．論文発表
Minami SB, Nara K, Mutai H, Morimoto N, Sakamoto H, Takiguchi T, Kaga K, Matsunaga T. A clinical and genetic study of 16 Japanese families with Waardenburg syndrome. Gene. 2019 Jul 1;704:86-90
山本 修子，南 修司郎，榎本 千江子，加藤 秀敏，松永 達雄，伊藤 文展，遠藤 理奈子，橋本 陽介，石川 直明，加我 君孝 東京医療センターにおける成人人工内耳症例の適応と有用性の検討. 日本耳鼻咽喉科学会会報 2019 122
2．学会発表
南 修司郎，内山 勉，加我 君孝 Auditory-Verbal療育を受けた先天性難聴児の就学時における言語性IQ・動作性IQと就学先の検討 第14回日本小児耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会 2019.5.23-23，福岡
10.南 修司郎，補聴器および人工聴覚器の適応の考え方のコンセンサス：人工内耳 ネクストジェネレーション 第29回日本耳科学会総会・学術講演会 2019.10.10-12，山形

H．知的財産権の出願・登録状況
（予定を含む。）
1．特許取得
該当なし

2．実用新案登録
該当なし

3.その他
該当なし