別紙１

研究報告書表紙レイアウト

厚生労働科学研究費補助金

障害者政策総合研究事業

人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究

令和6年度　総括･分担研究報告書

研究代表者　南 修司郎

令和7（2025）年　5月

別紙２

研究報告書目次レイアウト

目　　次

Ⅰ．総括研究報告
先天性難聴児・者の安静時fMRI解析　～視覚関連と言語領域の機能的結合とコミュニケーションモードに注目して～ ---------- 1
南修司郎

II．分担研究報告
１．難聴脳データベースのための脳画像の整理・変換方法の確立に向けた研究 --- 3
根本清貴

２．ろう・難聴児の言語力向上に効果的な支援方法の確立に向けた研究. --- 5
河﨑佳子

３．人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究--- 8
白井杏湖

４．人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究--- 10
高橋優宏

５．人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究-- 12
樫尾明憲

６．人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた音声言語と手話言語のコミュニケーションモードの視覚依存度と聴覚依存度に関する研究. -- 14
阪本浩一

７．人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究-- 16
鈴木法臣

８．人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究-- 18
新谷歩

９．人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究-- 19
大石直樹

III．研究成果の刊行に関する一覧表 ---------- 21

1 別紙３

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
総括研究報告書

先天性難聴児・者の安静時fMRI解析　～視覚関連と言語領域の機能的結合とコミュニケーションモードに注目して～

研究代表者
南修司郎　独立行政法人国立病院機構東京医療センター　耳鼻咽喉科　科長

研究要旨
本研究では、先天性難聴児・難聴者における視覚関連領域と言語領域の機能的結合を、安静時fMRIを用いて解析した。被験者は、主なコミュニケーションモードにより手話群（n=8）および口話群（n=24）に分類し、健聴対照群（n=27）はHCPのLifespanデータを用いた。視覚領域（鳥距皮質、楔部、舌状回）と言語領域（上側頭回）の結合をCONN toolboxで解析した結果、難聴群では視覚と言語領域間に有意な機能的結合が認められたが、健聴群では認められなかった。手話群と口話群間には統計学的有意差はなかった。これにより、視覚を介した言語処理ネットワークの再編成が難聴者において生じている可能性が示唆された。

A．研究目的

先天性難聴児・難聴者は、残存聴力や補聴、また受けてきた療育・教育により、使用するコミュニケーションモードが変わってくる。手話のように100%視覚に依存するコミュニケーションモードもあるし、口話のように視覚と聴覚の両方を使用するコミュニケーションモードもある。今回、先天性難聴児・難聴者を対象に、安静時fMRI撮像を行い視覚関連領域-言語領域の機能的結合について解析を行った。

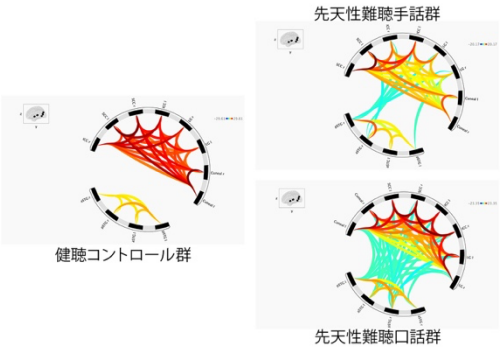
B．研究方法

健聴コントロール群として、Human Connectome Project（HCP）の Lifespan データの MRIT1 強調画像と安静時 fMRI 画像を用いた。先天性難聴児・難聴者は、7 歳以上、両側平均聴力レベル 40dBHL 以上を対象とした。先天性難聴児・難聴者は、その主なコミュニケーションモードにより、手話群と口話群とに分けた。MRIT1 強調画像と安静時 fMRI 画像の撮像プロトコルは脳 3T-MRI 標準プロトコルガイドライン（革新脳・脳プロ, 2015 年）に準じて実施した。先行研究より、視覚関連の関心領域（ROI）は、左右鳥距皮質、左右楔部、左右舌状回とし、言語 ROI は、左右上側頭回を設定した。機能的結合解析には CONN toolbox（version 22a）を用い、統計解析には CONN 内の standard settings for cluster-based inferences #1: Functional Network Connectivity で行った。

(倫理面への配慮)
本研究は、国立病院機構東京医療センター倫理審査委員会の承認（承認番号 : R23-095）を受けて実施された 。被験者の選定にあたってはインフォームド・アセントおよびコンセントを取得し、個人情報保護に最大限配慮した。

C．研究結果

健聴コントロール群（n=27, 8-75歳）では、視覚関連領域内、言語領域内に有意な機能的結合を認めるが、視覚関連領域-言語領域間で有意な機能的結合は認めなかった。一方、先天性難聴手話群（n=8, 12-79歳）と先天性難聴口話群（n=24, 10-52歳）は、視覚関連領域-言語領域間で有意な機能的結合を認めた（図）。先天性難聴手話群と先天性難聴口話群とでは、統計学的に有意な機能的結合の差は認めなかった。



D．考察

上記の結果から、次の３つのことが考察される。１）口話を用いている難聴者も、読話などで視覚をコミュニケーションに使用しており機能的結合にも表れている、２）健聴者では認められないネットワークが難聴者では構成されている可能性がある、３）視覚関連領域と言語領域の機能的結合を見ることで、コミュニケーションモードの視覚への依存度を評価できるかもしれない。

E．結論

本研究により、先天性難聴者では視覚関連領域と言語領域の間に有意な機能的結合が存在することが示された。これは、健聴者には見られない神経ネットワークの再構成を示唆する。また、手話群と口話群間に有意差がなかったことから、両者に共通する視覚依存的な言語処理メカニズムの存在が考えられる。視覚と言語の結合状態を評価することで、コミュニケーションモードの特性把握や個別支援の指標となる可能性がある。

F．研究発表

1. 論文発表

① Nishiyama Y, Minami S, Ijuin R, Kuroki T, Tendo A, Kusui Y, Wakabayashi S, Kaga K. The error patterns of phonemes in children with prelingual hearing loss: A comparison between hearing aid and cochlear implant users. Auris Nasus Larynx. 2024 Jun;51(3):537-541.

② Minami S, Takahashi M, Shinden S, Shirai K, Oishi N, Nishimura H, Masuda M, Masuda S, Nishiyama T, Hosoya M, Ueno M, Kashio A, Yamada H, Matsunaga T, Kaga K, Shintani A, Nemoto K. Prediction of Cochlear Implant Effectiveness With Surface-Based Morphometry. Otol Neurotol. 2024 Feb 1;45(2):114-120.

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

① 南 修司郎，白井杏湖，阪本浩一，　高橋優宏，大石直樹，山本修子 先天性難聴児・者の安静時 fMRI 解析―視覚関連と言語領域の機能的結合とコミュニケーションモードに注目して― 第 69 回日本聴覚医学会総会・学術講演会 2024 年 10 月 24 日 東京

② 南 修司郎，吉田晴郎，　増田佐和子，西村洋，加藤 健，小島敬史 健聴者と両側高度難聴者の内側膝状体体積の検討 第 69 回日本聴覚医学会総会・学術講演会 2024 年 10 月 24 日 東京

③ Shujiro Minami, Takashi Nakagawa. Basic Policy for Promoting Early Detection and Intervention for Children Who Are Deaf or Hard of Hearing (DHH) in Japan. The 6th International Conference on Family-Centred Early Intervention for Children Who Are Deaf or Hard of Hearing. 15th-17th May 2024, Bad Ischl, Austria

G．知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得
特願 2023-152116、公開番号:特開 2025-44513
2. 実用新案登録
該当なし
3. その他

3

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究

研究分担者
根本清貴　筑波大学・医学医療系・准教授

研究要旨　安静時脳機能MRIは再現性の問題があり、共通したワークフローでの解析が求められている。本研究ではENIGMAプロジェクトで開発されたHALFpipeの日本での実装を検証した。このツールは前処理、品質評価、特徴量抽出を統一的に行い、機種間差を最小化できる。Linux、Windows、macOS(Intel)での動作を確認し、BIDS形式でのデータ準備方法を確立した。これまでに開発した変換プログラムとの連携で効率的な解析フローが構築できた。今後多施設研究での標準化された解析基盤として期待される。

A．研究目的

安静時脳機能MRIは、撮像自体は簡便だが、再現性に乏しいことが指摘されている。このため、標準化されたデータ処理ワークフローの開発が必要である。Wallerらは2022年にENIGMAプロジェクトの一環としてHALFpipeというツールを発表した。このツールはfMRI画像の前処理、品質評価、特徴量抽出を行うことができ、機種間差を最小限にするHarmonizationも行うことのできるツールである。しかしながら、本邦でこのツールを十分に使いこなすだけのマニュアルなどは存在しない。そこで、HALFpipeを確実に動作させる方法を確立し、マニュアルを作成することを目的とした。そのようにすることで、本プロジェクトで収集される多施設のfMRIデータを適切な形で解析できるようになる。

B．研究方法

HALFpipe は Docker および Singularity のコンテナで配布されている。Linux, Windows, macOS (Intel mac, Apple silicon) で動作を試み、どのようにすれば確実に動作するかを検証し、具体的な方法を記載したマニュアルを準備した。

(倫理面への配慮)
本研究はシステム開発を主目的とし、解析データは海外で公開されているサンプルデータを使用した。

C．研究結果

Linux, Windows, macOS (Intel) では、HALFpipeが動作することを確認できた。Apple silicon上では、解析が途中で止まってしまい完遂できなかった。また、データはBIDS形式で準備することでスムーズに解析ができることも明らかとなった。令和4・5年度に開発したプログラムがHALFpipeの実行に有用であった。これらの工夫をまとめたマニュアルを現在作成中である。

D．考察

現在、再現性の担保のために共通した解析ツールを使用することが主流となっている。HALFpipe は fMRI の解析に関して標準的なワークフローを採用しており、これらを使うことができるようになることは今後必須になってくると考えられる。今回の検討において、HALFpipe の適切な実行環境を明らかにすることができた。また、HALFpipe に入力する画像は、BIDS 形式が最適であることも明らかとなった。一昨年度・昨年度で開発したプログラムを使用することで、fMRI を DICOM 画像から BIDS 形式に変換することができ、それを用いることで HALFpipe の実行が容易になった。

E．結論

fMRI の解析ツールである HALFpipe について、環境構築からデータ入力まで、実際に解析が可能な状態までノウハウを蓄積することができた。今後、これらを用いることで、多施設で収集された画像が共通のフローで解析でき、機種間差が補正されたデータベースが構築されることが期待される。

Ｆ．研究発表

1. 論文発表
　該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）
　該当なし

Ｇ．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

5

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

ろう・難聴児の言語力向上に効果的な支援方法の確立に向けた研究

研究分担者
河﨑佳子　神戸大学・人間発達環境学研究科・教授

研究要旨
聴覚活用と手話言語獲得をろう・難聴児支援の両輪と捉える立場から、乳幼児期から手話言語（日本手話）を獲得・習得して育つ子どもの真の言語力を明らかにするために、WISC-Ⅴ知能検査を日本手話で実施する方法を検討したい。その準備として、まず成人ろう者を対象にWAIS-Ⅳ知能検査を日本手話で実施する方法を提案する。それを活かして、WISC-Ⅴを日本手話で実施する適切な教示方法と結果分析のあり方を検討する。
また、難聴児支援の中核機能拠点のあり方を考えるにあたって、聴覚活用と手話言語獲得を二分化しない支援を啓蒙する目的で、FCEIマニュアルとFCEIガイドの内容を検討し、日本手話訳（映像）を作成する。

A．研究目的

研究１.
聴覚活用と手話言語獲得をろう・難聴児支援の両輪と捉える立場から、乳幼児期から家族と共に手話言語のあふれる環境に触れ、日本手話を獲得・習得して育つ子どもたちの真の言語力を明らかにするために、WISC-Ⅴ知能検査を日本手話で実施する方法を検討したい。そのための準備として、まず成人ろう者を対象にWAIS-Ⅳ知能検査を日本手話で実施する方法を提案する。
研究２.
前年度の検討を元に、FCEI(Family Centered Early Intervention）マニュアルの日本手話映像（日本語字幕付）を作成する。
研究３.
FCEIガイド（The User-Friendly Guide）の日本手話訳を検討し、日本語手話訳映像（日本語字幕、日本語音声付）を作成する。

B．研究方法

研究１.
①日本手話を母語とするA(書記日本語を習得しているバイリンガルろう者）を対象に，手話通訳を介してWAIS-Ⅳを実施した。その後，検査者ならびに陪席者（研究実施者ら）の記録やビデオ映像をもとに，教示の伝わり方や，解答の読み取り等について慎重な確認を行い，手話通訳上の課題を明らかにし，教示の日本手話訳と問題提示の工夫を検討し，日本手話母語者による「日本手話教示動画」を作成した。
②日本手話を母語とするB,C（共に，書記日本語を習得しているバイリンガルろう者）を対象に，手話通訳を介してWAIS-Ⅳを施行した。手話通訳者は，１．で作成した「教示動画」によってリハーサルを行った上で実施に臨んだ。その後，１．と同様に検討を行い，「日本手話教示動画」を修正した。
③手話通訳上の課題を整理した上で，A,B,Cの解答と採点結果について検討し，改めて捉え直すことが必要な検査項目と聴覚障害者の認知特性について明確化した。

(倫理面への配慮)
協力者の匿名性の維持、検査結果や実施映像に関する守秘義務について説明し、同意を得た。

研究２.
前年度に作成したデモ映像を元に、本映像を撮影、編集して完成する。

研究３.
原著（英語）の日本語訳に関する研究班会議を経て、日本手話訳の作業をしながら、字幕提示を想定して再検討しする。その後、デモ映像を作成、主指導者の確認後、本映像を撮影、編集し、日本手話訳映像（日本語字幕、音声付き）を完成させる。

C．研究結果

研究１．～WAIS-Ⅳの日本手話による実施方法の提案～

日本語の教示文をそのまま日本手話に翻訳すれば施行可能な項目　（１．積み木模様　４．行列推理　５．単語　７．記号探し　８．パズル　10．符号）と，その項目が測ろうとする内容を踏まえた上で，教示の日本手話翻訳の表現，あるいは問題の提示方法を工夫しなければならない項目　（２．類似　３．数唱　６．算数　９．知識）に分類した。

研究２．

日本手話訳映像を作成した。

https://youtu.be/mhs4yIyNGZI

研究３．

日本手話訳映像を作成した。

https://youtu.be/IzpUF6ceRPs

D．考察

研究１

「実施方法の工夫が必要」と分類した項目について、以下のように考察した。

●２．類似

問題の言葉をすべて「ひらがな」で書いた単語カードを用いて示す。２枚のカードを左右に並べて提示し，「(カード２枚を順に指して）これらに共通する，似ている，は何ですか？」と手話で問う。

●３．数唱

数字の表わし方を算用数字の手話表現に統一する（例：　三ではなく，３）。また，手話数字は（右利きの通訳者の場合）左から順に，おおよそ肩幅の間で横に並べて提示する。(左利きは逆向き)。

●６．算数

日本語の問題にできる限り忠実に，かつ自然な日本手話となるよう翻訳した。ただし，名前（固有名詞）を指文字で示すと認知過程（音韻変換と記憶）に負担を課すため，「男性」「女性」で示すことにした（問題 9,17,18,19)。たとえば，「たろうさんの身長は△cm，はなこさんの身長は▽cm，たろうさんははなこさんよりも，何 cm 高いですか？」の問題(仮設)であれば，手話では「男性の身長は△cm，女性の身長は▽cm，男性は女性よりも，何 cm 高いですか？」とする。もし共に男性（または女性）である場合にも，左右に位置をずらして示すことによって区別できる。また，割合（歩合や百分率）に関する表現は手話言語にはなじみにくく，翻訳が難しい。日本語直訳に近い手話では理解に混乱が生じる。そこで，これらの問題（17,20,22）については，日本語を習得している被検者に対しては，手話提示で不正解であった場合，検査終了後に再度，問題文を文字で提示してみることで結果の解釈に生かす工夫が必要だと考えられる。

●９．知識

問題にある人名や地名については，漢字やカタカナを記したカードを示し，質問内容を手話で伝えることにした（問題 7,8,11,12,14,15,16,17,18,21,23,25）。その理由としては，すべて指文字提示にした場合，まず，それを読み取ってひらがなに変換し，さらにそれを漢字やカタカナに変換する作業が必要となる。また，聴覚障害者の場合，音韻ではなく漢字自体で入力している知識も多いため，読み方を違えて覚えている場合がある。そこで，人名や事物事象については漢字で，海外地名はカタカナで示すことにした。尚，言葉の定義を求める問題で，手話単語の表現自体にその機能が含まれているもの（問題 3）についても，文字カードで提示する。

●その他の留意点

手話（視覚言語）を見て理解する作業は，聴覚言語を聴いて理解する作業よりも疲労が大きい。健聴者の「聞き流し」と同様の「見流し」が難しい。余分なストレスがかかるのを避けるためにも，被検者が教示説明を理解できた後は，繰り返しは最小限に留め，教示は出来るだけシンプルに行うことが望ましい。

●今後の課題

今後の検討課題として最も重要なのは，「数唱」検査である。健聴者に対して，聴覚的な即時再生を通して情報の貯蔵と検索を要求するために設けられた課題を，聴覚障害者に対して，視覚的な即時再生を求めて，そのワーキングメモリー力や注意を測るためには，問題をどのような方法で示すのが適切かを，聴覚記憶と視覚記憶の短期貯蔵時間の違い等を考慮すると共に，健聴者とは異なる，聴覚障害者特有の記憶様式を明らかにする研究と併せて，さらなる検討が必要である。

E.結論

F．研究発表

1. 論文発表

「該当なし」

2. 学会発表

河﨑佳子・久保沢寛・中島恵子・沼田悠梨子(2024)「日本手話による WAIS-Ⅳ実施に関する提案～聴

覚障害者への適切な対応に向けて～」（ポスター発表）特殊教育学会第 62 回大会 2024.9.7

Ｇ．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」

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究

研究分担者
白井杏湖　東京医科大学・耳鼻咽喉科頭頸部外科・講師

研究要旨
先天性難聴児・者の脳機能画像を解析することにより、コミュニケーションモードによる脳機能画像の変化を明らかにする。

A．研究目的

先天性難聴児・者は、受けてきた教育や環境により、その主なコミュニケーションモードが大きく変わる。そのコミュニケーションモードは、手話などの視覚言語と、音声の聴覚言語とに大きく分けることができる。コミュニケーションモードにより、脳の使い方も違うことが予想されるが、コミュニケーションモードにより脳機能画像がいつ頃からどのように変化するのかは、まだ明らかになっていなし。今回、先天性難聴児･者を対象に、全脳安静時fMRI（Resting-state fMRI）撮像にて機能的結合を評価し、その主なコミュニケーションモードの違いに注目して解析を行った。

B．研究方法

先天性難聴児･者で、両側とも、4 分法で平均聴力レベル 40dBHL 以上で、本研究に同意を得られた方を対象とした。頭蓋内に粗大病変や MRI 撮像禁忌やアーチファクトが強い者は除外した。MRI 撮像条件は、革新脳・脳プロ脳 3T-MRI 標準プロトコルガイドラインに準じて T1 強調画像と Resting-Stage fMRI を撮像した。デフォルトモードネットワーク、感覚運動ネットワーク、視覚ネットワーク、サリエンス（顕著性）ネットワーク、背側注意ネットワーク、前頭頭頂（中央実行）ネットワーク、言語ネットワーク、聴覚ネットワーク間での機能的結合について解析を行った

(倫理面への配慮)
独立行政法人・国立病院機構東京医療センター倫理委員会にて、一括倫理審査承認され、各施設で研究許可が得られた研究計画書・同意説明書を用いて各患者に説明し文書による同意を得た。

C．研究結果　　D．考察

手話を主なコミュニケーションモードとする先天性難聴者は、言語ネットワークと聴覚ネットワークの機能的結合がより低下している傾向を認めた。

E．結論

先天性難聴児・者は、その主なコミュニケーションモードにより Resting-state fMRI を用いた機能的結合が変化することが示唆された。

F．研究発表

1. 論文発表

Minami S, Takahashi M, Shinden S, Shirai K. Prediction of Cochlear Implant Effectiveness With Surface-Based Morphometry. Otol Neurotol. 2024 Feb 1;45(2):114-120.

等　下記

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）
・ライフステージと多様な能力にあわせて活躍できる耳科診療の魅力 "手術から療育まで関わる耳科医を目指して", 第34回日本耳科学会(2024.10.3)名古屋
・耳鼻咽喉科領域におけるリハビリテーション治療 -難聴に対する手術療法とリハビリテーション治療, 第61回日本リハビリテーション医学会(2024.6)
・functional outcomes of children with cochlear implants" 第125回日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会(2024.5)

G．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

10

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究

研究分担者
高橋優宏　国際医療福祉大学三田病院・耳鼻咽喉科・准教授

研究要旨　指定難病である若年発症型両側性難聴の11原因遺伝子について、当院におけるバリアントの同定率及び臨床的特徴を検討した。症例の多くは若年発症の進行性難聴を認めたが先天高度～重度難聴を来すケースも認められた。先天性高度難聴症例において人工内耳を実施するにあたり遺伝学的検査の重要性が確認された。

A．研究目的

人工内耳植込み術を実施する高度難聴症例において先天性難聴の原因遺伝子を検索する目的で遺伝学的検査を実施することが一般的になってきている。指定難病である若年発症型両側性難聴は、40歳未満で発症する両側性進行性難聴と定義されている。本研究では、当院における若年発症型両側性難聴の原因遺伝子について、当院におけるバリアントの同定率及び臨床的特徴を検討し、先天性難聴症例における発症頻度等を調査することを目的とした。

B．研究方法

2023 年 12 月に当科で難聴の遺伝学的検査を行なった 838 例のうち、上記 11 遺伝子（*ACTG1*・*CDH23*・*COCH*・*KCNQ4*・*TECTA*・*TMPRSS3*・*WFS1*・*EYA4*・*MYO6*・*MYO15A*・*POU4F3* 遺伝子）のいずれかが同定された両側難聴症例について、発症年齢や検査時の聴力、難聴の進行性などについて検討した。

なお、難聴の遺伝学的検査は、国際医療福祉大学三田病院倫理委員会の承認(第 5-13-10 号)を得て実施されている。

C．研究結果

11遺伝子、計127症例でバリアントが同定された。発症年齢は先天性難聴：9例（7.1%）、40歳以下発症：107例（84.3%）、41歳以上での発症例：20例（15.7%）であった。先天性・言語習得前発症症例の割合は以下。*MYO15A*遺伝子では4例中4例。*CDH23*遺伝子では18例中5症例。その他の原因遺伝子では99例中6例に見出された。

D．考察

特に言語習得前発症の割合が高かった *CDH23* 遺伝子・*MYO15A* 遺伝子症例の各バリアントにおいて *CDH23* p.P240L ホモ接合体では先天高度難聴が多い。*MYO15A* 遺伝子症例では Motor Domain のバリアントでは先天性難聴を示していた。

同一の原因遺伝子であってもタンパクの形態・機能変化に及ぼす影響が大きいバリアントほど発症年齢の低年齢化・重症化が認められる可能性があると考えられた。

E．結論

11 遺伝子が見出された症例の多くは若年発症の進行性難聴を認めたが先天高度～重度難聴を来すケースも散見され、臨床症状は幅広い。先天性高度難聴症例において人工内耳を実施するにあたり若年発症型両側性難聴を呈する遺伝学的検査の重要性が改めて確認された。

F．研究発表

1. 論文発表

Sakuma N, Nishio SY, Goto SI, Honkura Y, Oda K, Takeda H, Kobayashi M, Kumakawa K, Iwasaki S, Takahashi M, Ito T, Arai Y, Isono Y, Obara N, Matsunobu T, Okubo K, Usami SI. .Detailed Clinical Features of *PTPRQ*-Associated Hearing Loss Identified in a Large Japanese Hearing Loss Cohort. Genes (Basel). 2024 Apr;15:489.

Oka A, Takahashi M, Nishimura W, Oyamada S, Oka S, Iwasaki S, Kanai K, Okano M. Gene

expression of cytokines and prostaglandin metabolism-related proteins in eosinophilic otitis media. J allergy Clin Immunol Glob. 2024; 1:100237

高橋　優宏、岩崎　聡、古舘佐起子、岡　晋一郎、小山田匠吾：人工中耳(Vibrant Soundbridge:VSB)と伝音再建同時施行症例の検討　Otology Japan 34(1) P30-36、2024.

高橋　優宏、岩崎　聡、古舘佐起子、岡　晋一郎、小山田匠吾、小池隆史、久保田江里、植草智子、櫻井　梓：人工中耳・骨導インプラント両耳併用における主観的評価に関する事例的検討 Audiology Japan　67 (1) P70-76、2024.

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）
高橋優宏, 岩崎　聡, 古舘佐起子, 岡晋一郎, 小山田匠吾, 久保田江里, 植草智子, 櫻井　梓, 西尾信哉, 宇佐美真一. 一側性難聴に対する人工内耳植込み術～先進医療の結果～. 第34回日本耳科学会総会学術講演会（名古屋、2024.10）

Takahashi M, Iwasaki S, Furutate S, Oka S, Oyamada S. The intraoperative auditory brainstem response monitoring through the Vibrant Soundbridge implant. The 34th Politzer Society Meeting (Roma, 2024.10)

G．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

12

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究

研究分担者
樫尾明憲　東京大学医学部・耳鼻咽喉科・准教授

研究要旨
先天性難聴児・者の脳データベースを構築のためのMRI撮影を行った。新生児聴覚スクリーニング後の適切な療育方法の普及のためにFCEI日本語版の作成、療育施設との意見交換を行った。

Ａ．研究目的
1.　先天性難聴児・者の効果的な療育方法を検討する目的に、MRI を用いた脳の画像評価を行い、聞こえと言語能力の関連性を定量的に評価するための指標を開発することに取り組んでいる。本年も昨年に引き続き症例の登録を行った。
２．先天性難聴児・者の言語能力向上のためには早期からの補聴・療育が必要となる。新生児聴覚スクリーニング後、速やかに療育への橋渡しが広く行えるようＦＣＥＩ日本語版の作成を行った。また、療育施設との直接意見交換を行った。
研究の同意を得られた患者4名に対してMRIの撮影を行った。いずれも小児であった為 fMRI の施行は省略した。
２．9/3 及び 11/13 に班員Ｚｏｏｍオンライン形式で FCEI 日本語版の読み合わせ会を行った。9/24 には葛飾聾学校を訪問して難聴児療育に関する意見交換会を行った。
（研究倫理面の配慮）
　研究に当たり倫理申請を行い同意書の取得を行っている。

Ｃ．研究結果
1.　症例１．１歳女性、新スク右 Refer、左 Pass であったが、３か月時の ABR で両側重度難聴。４カ月より療育・補聴開始されたが聴覚の活用に乏しく当科紹介を受けた。人工内耳の適応と考え術前にMRIを施行。1歳半の時点でのCOR では裸耳閾値が 90dB 前後で片側人工内耳を選択した。現在人工内耳を用いて聴覚活用が始まっている。
症例２．１歳男性。新生児聴覚スクリーニングで両側 Refer。ABR にて両側重度難聴の診断療育補聴開始された。補聴器の装用閾値は不良であり、聴覚活用の兆候も認められないため当科紹介受診。紹介前に MRI は施行せず当院にて研究を兼ね MRI を施行した。現在両側人工内耳手術を受けて聴覚活用の兆しが確認できるようになってきた。
症例３．１ 歳女児　新生児聴覚スクリーニングは両側 Pass であった。生後半年までは音反応を認めたとのこと。その後聴力悪化したため前医受診。ABR ではりょそく重度難聴補聴開始・療育を開始したが聴覚活用の兆しなく当科紹介受診。家族内にも難聴者がおり遺伝子検査で、CDH２３の変異を認めた。MRI 施行。現在人工内耳に向けて待機中
症例４．0 歳男児　両側重度難聴、補聴器装用効果に乏しく、両側人工内耳を予定している。術前評価時に MRI 施行。
症例４。　１歳女子　新生児聴覚スクリーニング両側 Refer 前医にて ABR 施行両側重度難聴の診断、補聴器・療育を開始された。遺伝子員場などはないが、内耳奇形を認めた。補聴子効果ないため当科紹介受診 MRI を施行した。人工内耳の検討に際して蝸牛奇形の存在が問題となったが、MRI では聴神経も確認できご家族と相談の上人工内耳を行う方針となり現在待機中。
２．FCEI 日本語版を読みながら、理解しずらい部分など指摘を行い、推敲を行った。
葛飾聾学校で、学校の紹介とともに就業相談担当教員から葛飾聾学校の就業過程及び、葛飾聾学校卒業者による就業状況の講演を拝聴した。
Ｄ．考察
１．fMRI については先天性難聴且つ成人例の条件が必要であり症例登録がなかなか困難であった。人工内耳術前に MRI 施行する症例について

は自院での MRI を積極的に行う形で行ったが、それでも多くが他院で MRI を施行しており 4 例の登録にとどまってしまった。
２． 日本語版作成においては、日本人読者が理解しやすいよう細かな英語と日本語のニュアンスの違いについて議論を行い修正を行った。
聾学校での意見交換では、難聴児療育に加えて、難聴児の就業支援活動についても紹介いただき、その重要性を共有した。
Ｅ．結論
先天性難聴児に対するＭＲＩを用い画像評価を行った。日本語 FCEI 作成・聾学校との意見交換を行い療育支援システムの確立に寄与した。

Ｆ．研究発表

1. 論文発表

1. Koyama H, Kashio A, Yamasoba T. (2024) Prediction of Cochlear Implant Fitting by Machine Learning Techniques. Otol Neurotol. 45(6):643-650.
2. Watanabe K, Nishio SY, Usami SI; Deafness Gene Study Consortium. (2024) The prevalence and clinical features of MYO7A-related hearing loss including DFNA11, DFNB2 and USH1B. Sci Rep. 14(1):8326.
3. Minami S, Takahashi M, Shinden S, Shirai K, Oishi N, Nishimura H, Masuda M, Masuda S, Nishiyama T, Hosoya M, Ueno M, Kashio A, Yamada H, Matsunaga T, Kaga K, Shintani A, Nemoto K. (2024) Prediction of Cochlear Implant Effectiveness With Surface-Based Morphometry. Otol Neurotol. 45(2):114-120.
4. Sahara T, Kashio A, Kamogashira T, Ogata E, Akamatsu Y, Yamasoba T. (2024) Cochlear implantation for progressive hearing loss caused by an A8296G mutation in mitochondrial DNA. Auris Nasus Larynx. 51(1):82-85.

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）当科における先天性サイトメガロウイルス感染症の聴力像についての検討(会議録)

1. 樫尾 明憲他 日本耳科学会総会・学術講演会抄録集34回 Page282(2024.10)
2. Nucleus SmartNavシステムの使用経験　これからの人工内耳手術手順 樫尾 明憲 日本耳科学会総会・学術講演会抄録集34回 Page76(2024.10)
3. 小児人工内耳症例における、一側、逐次的、及び同時人工内耳の患者背景及び術後経過の比較検討.小山 一他 Audiology Japan(0303-8106)67 巻 5 号 Page360(2024.09)
4. 先天性サイトメガロウイルス感染症診療の最前線　耳鼻咽喉科における先天性サイトメガロウイルス感染症その実態と対応(会議録)
5. 樫尾 明憲日本周産期・新生児医学会雑誌(1348-964X)60 巻 Suppl.1 PageP141(2024.06)

Ｇ．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

14

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた音声言語と手話言語のコミュニケーションモードの視覚依存度と聴覚依存度に関する研究

研究分担者
阪本浩一　大阪公立大学医学部・聴覚言語情報機能病態学寄附講座・特任教授

研究要旨
先天性難聴児・者の主なコニュニケーションモードである、音声言語と手話言語について、コミュニケーションモードにより脳機能画像がいつ頃からどのように変化するのかについて検討した。先天性難聴児・者を対象に、全脳安静時fMRI（Resting-state fMRI）撮像にて言語ネットワークと視覚や聴覚ネットワークとの機能的結合を評価し、その主なコミュニケーションモードの違いに注目して解析を行った。結果、本院においては手話者、口話者、どちらも視覚関連領域-言語領域間で有意な機能的結合がある症例が存在し、健聴者では認められないネットワークが難聴者では構成されている可能性があり、難聴者が手話者、口話者どちらを目指すにせよ視覚関連領域と言語領域間の機能的結合に関わるような療育プログラムの必要性が示唆された。

A．研究目的

先天性難聴者は、残存聴力や補聴、受けてきた療育・教育により使用するコミュニケーションモードが変化する。そのコミュニケーションモードは、手話などの視覚言語と、音声の聴覚言語とに大きく分けることができる。コミュニケーションモードにより、脳の使い方も違うことが予想されるが、コミュニケーションモードにより脳機能画像がいつ頃からどのように変化するのかは、まだ明らかになっていなし。今回、先天性難聴児・者を対象に、全脳安静時fMRI（Resting-state fMRI）撮像にて言語ネットワークと視覚や聴覚ネットワークとの機能的結合を評価し、その主なコミュニケーションモードの違いに注目して解析を行った。

B．研究方法

7 歳以上の先天性難聴児・者で、両側平均聴力が 4 分法で平均聴力レベル 40dBHL 以上で、本研究に同意を得られた方を対象とした。頭蓋内に粗大病変や MRI 撮像禁忌やアーチファクトが強い者は除外した。
MRI 撮像条件は、革新脳・脳プロ脳 3T-MRI 標準プロトコルガイドラインに準じて T1 強調画像と Resting-Stage fMRI を撮像した。fMRI 解析は、東京医療センターにて実施された。視覚関連の関心領域（ROI）は、左
右鳥距皮質、左右楔部、左右舌状回、言語 ROI は、左右上側頭回を設定し、言語ネットワーク、聴覚ネットワーク間での機能的結合について解析を行った。
倫理面の配慮としては、独立行政法人・国立病院機構東京医療センター倫理委員会にて、一括倫理審査承認され、各施設で研究許可が得られた研究計画書・同意説明書を用いて各患者に説明し文書による同意を得、データの取得にあたっては心身に負担がかかりすぎないように細心の注意を払った。

C．研究結果

東京医療センターにおける健聴コントロール群では、視覚関連領域内、言語領域内に有意な機能的結合を認めるが、視覚関連領域-言語領域間で有意な機能的結合は認めなかった。当科の症例について、対象者から一部を詳しく解析したところ、32歳男性（生後より両側高度難聴。主に手話を使用。聴力は右102.5dB 左71.3dB の右高音急墜型）と51歳女性（両側重度難聴。

3歳時より感冒後に難聴が進行。補聴器・読唇術を併用し、口話を主とする。23年9月に両側人工内耳埋め込み術を実施。聴力は右100dB左101.25dB）のどちらの例も、視覚関連領域-言語領域間で有意な機能的結合を認めた。

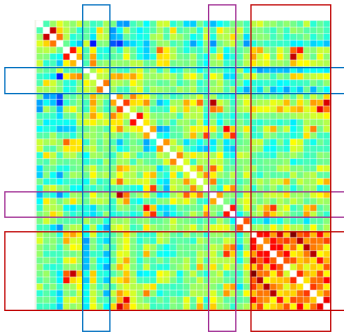


図1.手話使用男性の脳の各領域の相関関係

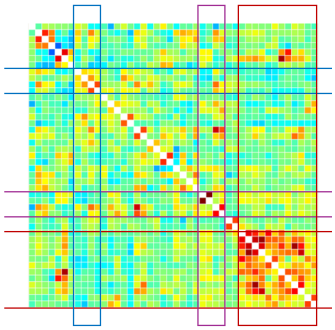


図2.口話使用女性の脳の各領域の相関関係

D．考察

手話は視覚によるコミュニケーションであるので、視覚関連領域-言語領域間で有意な機能的結合があるものと考えられる。また、口話を用いている難聴者も、読話などで視覚をコミュニケーションに使用しており、それが機能的結合にも表れていると考えられる。

E．結論

健聴者では認められないネットワークが難聴者では構成されている可能性があり、視覚関連領域と言語領域の機能的結合を見ることで、コミュニケーションモードの視覚への依存度を評価できる可能性が示唆された。

F．研究発表

1. 論文発表

小野智愛, 阪本浩一, 馬場遥香, & 松永達雄. (2024). Copy Number Variation (CNV) による感音難聴の 3 症例への遺伝カウンセリング. 小児耳鼻咽喉科, 44(3), 355-360.

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

夏山美咲、阪本浩一、關戸智恵、神田裕樹、橋本孝祐、角南貴司子、南修司郎、2024.10.18、日本音声言語医学会『コミュニケーションモードに注目した難聴者の安静時fMRI解析例』

G．知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

ない場合は「該当なし」とご記入ください

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

その他の活動

大阪府医師会の学校保健講習会
2024/12/4

日本言語聴覚士協会の全国研修会
『耳鼻咽喉科外来における「ことばの問題」 - 小児の言語聴覚障害への対応　早期診断から療育へ - 』2024/11/10

にて、人工内耳装用児や聞き取り困難症児への配慮について言及した。

16

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究

研究分担者
鈴木法臣　国立成育医療研究センター・耳鼻咽喉科・医員

研究要旨
先天性難聴児の脳データベースを構築し、年齢や療育環境による脳の構造の違いを明らかにする。

A．研究目的

両側の高度重度感音難聴児・者にとって人工内耳は、選択肢の一つである。人工内耳の効果を予測する要因として、難聴期間、難聴の原因、年齢、認知機能、術前の補聴器の使用効果などが示されているが、術前に客観的に人工内耳装用効果を予測する方法はまだない。本研究では、人工内耳手術前に撮像した全脳3DT1強調画像を用いて、術後の人工内耳装用効果を予測する方法を開発する

B．研究方法

＜対象＞
以下の基準を全て満たす者とする。
(1)先天性難聴の方
(2)両側とも平均聴力レベ 40dBHL 以上の方。
(3)本研究への参加にあたり十分な説明を受けた後、十分な理解の上、患者本人または代諾者の自由意思による文書同意が得られた方。
＜MRI 撮影方法＞
(1)同意を得られた研究参加者全員に、全脳 Surface-based Morphometry のための構造 T1 強調画像（1mm isotropic）を全例におこなう
(2)同意を得られた研究参加者のうち、鎮静をせずに撮影可能な症例には、(1)に加えて機能的結合解析のための安静時 fMRI 画像（2mm isotropic, MB8; TR 720 ms; AP, PA phase encoding）をおこなう。
撮影した MRI 画像を本研究専用のクラウドに登録し、臨床情報を個人情報が含まれない状態でデータベースに登録する。

(倫理面への配慮)
患者の情報をデータベース登録するが、その際プライバシーを保護するため、研究対象者の氏名、現住所の詳細、電話番号、E メールアドレス、を取得しない。医療情報は症例登録番号を用いて同定され、研究の結果が公表される場合にも研究対象者の身元のプライバシー保護に配慮する。また、研究参加者自身は未成年であり、未就学児には保護者から同意を取得し、就学後の児には年齢に合わせたアセントも行う。

C．研究結果

聴覚障害児の難聴脳データベースの作製において研究参加の同意を得られず。

D．考察

これまでの登録したデータから、研究代表者により、難聴脳データベースを用いた人工内耳装用効果予測モデルが構築された。

E．結論

術前の表面形態計測は、人工内耳の転帰を予測し、患者選択と臨床的意思決定を支援する可能性がある。しかし、これらの知見を確認し、一般化可能性を判断するためには、より大規模で多様なサンプルを用いたさらなる研究が必要である。

F．研究発表

1. 論文発表
該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）
該当なし

G．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

18

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究

研究分担者
新谷歩　大阪公立大学・大学院医学研究科医療統計学・教授

研究要旨
先天性難聴児・者の症例を登録し、難聴脳データベースを完成させる。
専用サイトで研究者向けに公開する。世界的にも、聴覚障害に特化した脳のデータベースはない。他の科学者がアクセスできる難聴脳データベースを構築することで、これまで経験ベースであった療育手法の開発が、脳科学的な裏付けを得ることが可能となる。

A．研究目的
先天性聴覚障害児・者の難聴脳データベースを完成させる。
専用サイトで研究者向けに公開する。

B．研究方法
各施設で撮影した MRI 画像を　東京医療センターおよび筑波大学にて解析を行う。
東北メディカルメガバンクより健聴者の脳機能画像データから回帰直線を用いて、各関心領域で被験者の予測値を計算。予測値と実測値との間の残差を変数として解析する
解析について　助言を行う。

C．研究結果
- 順序ロジスティック回帰により、左右5領域ずつの皮質厚残差と人工内耳効果との有意な関連を確認。
- 特に右嗅内皮質（OR=8.62）および左内側眼窩前頭皮質（OR=104.79）が強い関連を示し、これらを用いた予測モデルでは、予測値と術後単音明瞭度との間に有意な相関（p=0.004, r=0.362）を認めた。
- 後天性難聴群ではより高い相関係数（p<0.001, r=0.668）を示したのに対し、先天性難聴群では中程度の相関（p=0.029, r=0.501）であった。

D．考察
- 皮質厚の個人差が人工内耳の予後に関係することを示す初の多施設共同研究であり、術前の脳画像から CI 効果を予測する可能性を示唆した。
- 特に嗅内皮質や眼窩前頭皮質のような記憶・認知に関与する領域が予測因子となる点から、聴覚処理だけでなく統合的脳機能が CI 効果に関与する可能性が考えられる。
- ただし、先天性難聴者における予測力の限界は、神経可塑性や交差モーダル再編成の影響が関与する可能性がある。

E．結論
術前脳 MRI を用いた皮質形態指標は、人工内耳の術後成績の予測に有用である可能性がある。特に嗅内皮質および眼窩前頭皮質の皮質厚は重要な予測因子となりうる。今後はさらに大規模な前向き研究により、モデルの精度向上と汎用性の検証が必要である。

F．研究発表
1. 論文発表
該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）
該当なし

G．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

19

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

人工内耳装用児の言語能力向上のための効果的な療育方法の確立に向けた研究

研究分担者
大石直樹　慶應義塾大学・医学部・准教授

研究要旨
内耳性難聴における、純音聴力閾値と語音弁別能の関係を検討した。純音閾値と語音弁別能は強く相関し、純音閾値７０ｄBを超えると弁別能５０％未満の症例がみられはじめ、９０ｄBを超えるとほぼ全例が５０％未満であった。純音閾値９０ｄBを超える症例は早期の人工内耳装用が望ましいことが示唆された。

A．研究目的

感音難聴症例における語音弁別能（最高語音明瞭度）は、同等の純音聴力閾値の中でも様々であり、症例ごとのばらつきがみられる。それには、内耳、蝸牛神経、脳幹、聴皮質それぞれの障害の程度が関与する可能性があるが、MRIで後迷路性病変がみられず、内耳性難聴の診断に至った感音難聴症例において、純音聴力閾値と語音聴力閾値の関係を詳細に検討した報告は少ない。
そこで、当科において過去に純音聴力検査、語音聴力検査、頭部MRIを施行した感音難聴症例における、純音閾値と語音弁別能との関係を後ろ向きに検討した。

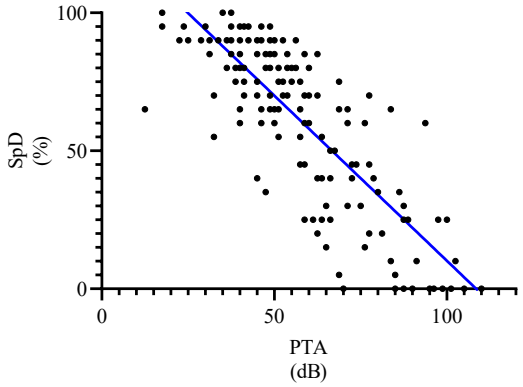
B．研究方法

2020 年から 2022 年まで当科で語音聴力検査を施行した 1274 例中、頭部 MRI にて後迷路性病変が除外された 173 例を対象として、純音聴力検査と語音明瞭度との関係を詳細に検討した。

(倫理面への配慮)
対象症例の診療録を振り返り解析することは、慶応義塾大学医学部倫理委員会の承認を得ている（承認番号 20200033)。

C．研究結果

173耳における純音と語音は、相関係数-0.83と強い相関にあった。すなわち、純音聴力閾値が上昇するにつれ、語音弁別能が低下していた。



特に語音弁別能が50%未満の症例の割合を検討したところ、純音閾値が５５ｄBよりも良好な症例においては、弁別能５０％未満となる症例はほとんどみられなかった一方、純音閾値が７０ｄBよりも上昇している症例では多くが弁別能５０％未満であり、特に純音閾値９０ｄB以上の症例では全例が弁別能５０％未満であった。

D．考察

先天性難聴例における感音難聴はその大半が内耳性難聴である。適切な補聴方法を検討するのにあたって、語音弁別能が５０％以上なのか未満なのかは、補聴器の有効性を推測するのに有

用な指標であり、人工内耳が必要な症例かどうかの判断を早期に行うことが可能となる。本検討の結果は、人工内耳適応基準でもある純音閾値が９０ｄＢを超える症例においては、全例が語音弁別能５０％未満であり、補聴器の装用効果が限られることから早期の人工内耳装用が望ましいことを示唆する結果であった。一方、純音閾値５５ｄＢ未満の症例は適切な補聴器装用によって有効な語音聴取が可能となる例が大半であり、治療の選択肢として人工内耳ではなく補聴器が望ましいことが示唆された。純音閾値が７０ｄＢを超える症例では、語音弁別能が大きく低下する症例が含まれることから、個々の症例おける補聴効果を見極め、人工内耳装用が望ましいかどうかの判断を症例ごとに行っていくことが望ましいと考えられた。

Ｅ．結論

純音閾値と語音弁別能は強く相関し、純音閾値によって語音弁別能はかなり推定できる結果であった。純音閾値７０ｄＢを超える症例で、人工内耳の適応と潜在的になり得る症例がみられ、９０ｄＢを超える症例では早期の人工内耳装用が望ましいことが示唆された。

Ｆ．研究発表

1. 論文発表
該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

該当なし

Ｇ．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

21
別紙４

研究成果の刊行に関する一覧表レイアウト（参考）

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書　籍　名	出版社名	出版地	出版年	ページ
南 修司郎, シュタイガー 知茶子, 山本修子, 富澤晃文, 土井礼子, 若林聡子, 井上ひとみ, 伊藤泰子, 細谷誠	オーディトリー・バーバル・セラピー［AVT］の理解と実践	南 修司郎	オーディトリー・バーバル・セラピー［AVT］の理解と実践	学苑社	東京	2024	1-164
白井　杏湖	【耳鼻咽喉科領域のセラピストとエンジニア-ST,OT,PT,CE,MT-】耳鼻咽喉科と多職種連携　福祉施設における多職種連携(解説)		JOHNS 40巻6号	東京医学社	東京	2024	595-597
町井　衣保, 白井杏湖	【てこずった症例・難治症例にどう対応するか】口腔咽頭領域　多彩な症状を呈し診断治療に難渋したEBウイルス感染症症例(解説)		JOHNS 40巻9号	東京医学社	東京	2024	1057-1060

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
Koyama H, Kashio A, Yamasoba T.	Prediction of Cochlear Implant Fitting by Machine Learning Techniques.	Otol Neurotol.	45	643-650	2024
Watanabe K, Nishio SY, Usami SI; Deafness Gene Study Consortium.	The prevalence and clinical features of MYO7A-related hearing loss including DFNA11, DFNB2 and USH1B.	Sci Rep	14	8326	2024

Minami S, Takahashi M, Shinden S, Shirai K, Oishi N, Nishimura H, Masuda M, Masuda S, Nishiyama T, Hosoya M, Ueno M, Kashio A, Yamada H, Matsunaga T, Kaga K, Shintani A, Nemoto K.	Prediction of Cochlear Implant Effectiveness With Surface-Based Morphometry.	Otol Neurotol.	45	114-120	2024
Sahara T, Kashio A, Kamogashira T, Ogata E, Akamatsu Y, Yamasoba T.	Cochlear implantation for progressive hearing loss caused by an A8296G mutation in mitochondrial DNA.	Auris Nasus Larynx.	51	82-85	2024
高橋優宏	人工中耳の適応と課題	耳鼻咽喉科・頭頸部外科	96‐1	70−73	2024
高橋優宏	若年発症型両側性感音難聴	ENTONI	299	18-23	2024
Shirai K, Saito Y, Satoh K	Social Life and Communication Skills of School-Age Children with Congenital Hearing Loss Who Received Cochlear Implants at an Advanced Age	Audiology and Neurotology	23	1-12	2025
Watanabe K, Shirai K	The prevalence and clinical features of MYO7A-related hearing loss including DFNA11, DFNB2 and USH1B	scientific reports	14	8326	2024
Nishiyama Y, Minami S, Ijuin R, Kuroki T, Tendo A, Kusui Y, Wakabayashi S, Kaga K.	The error patterns of phonemes in children with prelingual hearing loss: A comparison between hearing aid and cochlear implant users.	Auris Nasus Larynx.	51	537-541	2024