

別添 4

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

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する 医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 加我君孝 独立行政法人国立病院機構東京医療センター
名誉臨床研究センター長

研究要旨

先天性難聴児の聴力が中等度から高度の場合、両側に補聴器を装着して聴能教育および学校教育を受ける。卒業後社会人として活躍するが、難聴が進行して聴き取りが低下する場合と、聴力の変動はないが補聴下の聞き取りが十分でない場合がある。組織の中で年齢とともに責任のある仕事を任され、同時に社会的に責任ある地位を任せられるようになり、より良いコミュニケーションのために医療としての人工内耳埋込術を受けることを支援することがある。片側人工内耳埋込術より始める。その効果で言葉の聞き取りが向上すると、会議でも話者の方向がわかると同時に騒音下の聴き取りの向上を希望し反対側の人工内耳埋込術により両耳聴を獲得できるようになると両耳補聴器時代よりも成人期の両側人工内耳手術後の方が社会的な活躍の場を拡大できるようになる。成人移行支援の意義は大きい。例として両側人工内耳埋込術を実施した代表的な 1 例の症例報告を行った。

A. 研究目的

われわれは視覚聴覚二重障害の成人および高齢者の人工内耳手術埋込術に取り組んで来た。

先天性の視覚障害者が思春期あるいは成人期になって難聴が進行し人工内耳埋込術を行った症例は13例にのぼる。この13例の人生の歩みを調査することで、成人移行支援のために何が必要か検討することを1年目の目的とした。

B. 研究方法

視覚聴覚二重障害の小児期から思春期への移行支援としての両側人工内耳埋込術の大きな役割に関する代表的な 1 例の症例報告を行う。

(倫理面への配慮)

対象は匿名化し、東京医療センターの倫理規定に沿って本研究をすすめた。

C. 研究結果

ウオルフ症候群の男子 1 例について長期フォローアップを行っている。小児期は視覚障害と難聴が早期症状として出現し、眼科と耳鼻科の両科でフォローアップしてきた。現在 20 歳である。視覚障害も聴覚障害も小学校在籍中に進行した。その後聴覚障害に対して左右耳別々に人工内耳埋込術を受けた。現在盲学校で教育を受け高等部を卒業した。今後はソフトウェアのプログラマーとして社会での活躍を予定している。川崎市から飯田橋の職業訓練施設まで一人で通っている。しかし 2020 年、JR 南武線の駅のホームから転落する事故があった。幸い助けられ身体に障害はなく済んだが、その際も人工内耳による音声コミュニケーションが役に立った。

D. 考察

先天性難聴児には早期発見・早期診断を病院

が担当する重要な責任がある。診断後は難聴児通園施設あるいは国公立・私立のろう学校で教育を受ける。その支援方式は auditory verbal、auditory oral、指文字、手話などと異なる。小学校入学前までは病院で定期的なフォローアップは可能であるが、入学後は病院には特別な場合を除き受診しないために、移行支援をしたいと考えても途切れてしまうことが少なくない。しかし、外来における主治医が勤務する病院が変わったとしても、どこの病院で仕事を継続しているか情報を公開することでインターネットを介して再び接触できるようにすることが可能となった。同時にどのような支援をすることが可能かを知らせることが重要である。

先天性難聴児として人生をスタートさせた子どもたちには聴覚障害の医療が日進月歩であることを知ってもらうことが重要である。社会人として企業、教育機関、リハビリテーション機関、さまざまな施設に新人として就職し活躍しているうちに、年齢とともにより責任のある地位につくと、会議あるいは現場でできるだけ健聴者に近い聴覚による理解、明瞭な音声による発声・発語を実現したいという願いを持つことが少なくない。そのための医学的支援のひとつが人工内耳埋込術である。片側人工内耳埋込術で補聴器よりもより聴き取りが向上する。次に反対側も人工内耳埋込術をすることで両耳聴が実現し、騒音下の聞き取りが向上し、かつ方向感が実現し、会議で責任者として司会をすることがより容易となる。さらに近年の音声の文字化の技術、音声の人工内耳へのデジタル通信技術などのテクノロジーの支援を併用することで成人移行支援はより具体的なものにすることが可能となる。今回取り上げた 1 例は両側人工内耳装用というテクノロジーが本人の社会での活動を可能した画期的なことである。

視覚聴覚二重障害児は、聴覚障害については以上の両側人工内耳医療の進歩を積極的に活かすことが支援の要となることを期待したい。

E. 結論

障害児の成人移行支援という思想はこれまで自然発生的なままにされた現状の戦略的解決を考えさせるのに示唆に富む。先天性難聴児や中途失聴児の社会的活躍の支援を可能にするからである。

1 年目の今期は両側人工内耳埋込術によって社会での活動を実現したウオルフ症候群の 1 例を通して本研究の重大性について強調した。

F. 研究発表

1. 論文発表

- Kaga K, Minami S and Enomoto C. Electrically evoked ABR during cochlear implantation and postoperative development of speech and hearing abilities in infants with common cavity deformity as a type of inner ear malformation. *Acta Otolaryngol*, 2020; 140(1):14-21.
- Carlsen A, Maslovat D, Kaga K. An unperceived acoustic stimulus decreases reaction time to visual information in a patient with cortical deafness. *Sci Rep*, 2020; 10:5825.
- Makiko K, Kaga K, eds. Landau-kleffner syndrome and central auditory disorders in children. Springer Nature, Singapore, 2021.
- Hans J. Donkellar and Kaga K. Chapter 7. The auditory system. In *Clinical Neuroanatomy*, 2nd Edition, Hans J Donkellar ed., Springer, Switzerland, 2020; pp373-407.

2. 学会発表

- 内山勉、加我君孝、黒木倫子他. 認知能力が健常範囲で言語能力が遅滞する難聴児について. 第65回日本聴覚医学会総会、2020. 10. 8-9、名古屋市.

G. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし