

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 科長

研究要旨【目的】 次の4つのCQについて、難聴児、とくに先天性高度・重度難聴児の最適な療育方法を推奨、確立する。「CQ難聴確定診断のための適切な精密聴力検査法は何か」「CQ人工内耳 (CI) 適応決定の適切な時期はいつか」「CQ精神運動発達障害(自閉症スペクトラムを含む)合併例にCIは有効か」「CQ適切な療育開始時期はいつか」**【研究デザイン】** システマティックレビュー。**【方法】** 文献検索は、Pubmed、医中誌、Cochrane Library databaseを利用した。Minds診療ガイドライン作成マニュアル2017を参照し、エビデンスの質の評価に加えて、益と害のバランスを考慮し決定する方針とした。具体的な決定はAAPが推奨する方法に準じた。**【結果、結論】** 「CQ難聴確定診断のための適切な精密聴力検査法は何か」推奨：生後3カ月以内（早産児では修正月齢）に他覚的聴力検査を用いて左右耳別、周波数別閾値を測定し、自覚的聴覚検査と整合性を確認（cross-check）する。「CQ適切な療育開始時期はいつか」推奨：難聴確定診断後、なるべく早期（生後3カ月まで、遅くとも生後6カ月まで）に療育を開始する。「CQ人工内耳適応決定の適切な時期はいつか」推奨：重度難聴児が良好な音声言語を獲得するために、1歳までに人工内耳 (CI) 適応の検討を行うことを推奨する。「CQ精神運動発達障害(自閉症スペクトラムを含む)合併例にCIは有効か」推奨：精神運動発達障害（自閉症スペクトラムを含む）を伴う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 (CI) は有効である。

A.研究目的

次の4つのCQと2つの解説テーマについて、難聴児、とくに先天性高度・重度難聴児の最適な療育方法を推奨、確立する。
CQ 難聴確定診断のための適切な精密聴力検査法は何か
CQ 人工内耳 (CI) 適応決定の適切な時期はいつか
CQ 精神運動発達障害(自閉症スペクトラムを含む)合併例にCIは有効か
CQ 適切な療育開始時期はいつか
解説 補聴器装用の開始時期と種類
解説 難聴児の療育のために発達検査は必要か、必要な発達検査は何か

B.研究方法

それらのテーマごとに文献のシステマティックレビューを行い、収集されたエビデンスに基づいてCQでは推奨を作成し、解説では適切な結論を記す。使用したデータベース：Pubmed, Cochrane Library, 医中誌 version 5で、その後ハンドサーチで抜けた文献をピックアップした。
対象年齢の設定：0-12歳とし、一部の先天性高度難聴例に関するものでは年齢設定はなしとした。検索期間の指定はなしとした。

エビデンスの質は、AAP (American Academy of Pediatrics, Steering Committee on Quality Improvement and Management, 2004) の提案を採用した。

A: よくデザインされたRCT、あるいは適切な対象に対するよくデザインされた診断的研究【強いエビデンス】

B: 小さな限界を伴うRCTあるいは診断的研究；観察研究から得られる非常に一貫したエビデンスの存在【十分な（中程度の）エビデンス】

C: 観察研究（症例対照研究、コホート研究）【弱いエビデンス】

D: 専門家の意見、症例報告、基本的原理に基づく論拠【不十分な（とても弱い）エビデンス】

本GLでの介入（療育）の推奨の決定には、Minds (Medical Information Network Distribution Service)診療ガイドライン作成マニュアル2017を参照し、エビデンスの質の評価に加えて、益と害のバランスを考慮し決定する方針とした。具体的な決定はAAPが推奨する方法に準じた。

C. D. E. 研究結果、考察、結論
CQ難聴確定診断のための適切な精密聴力検査法は何か

推奨：生後3カ月以内（早産児では修正月齢）に他覚的聴力検査を用いて左右耳別、

周波数別閾値を測定し、自覚的聴覚検査と整合性を確認 (cross-check) する。先天性難聴児の良好な言語発達には早期診断、早期介入が重要であり、米国のEarly Hearing Detection and Intervention (EHDI) プログラムでは生後2-3カ月以内、英国のNewborn Hearing Screening Programme (NHSP) では生後8週以内での診断が推奨されている。我が国でも診断後の速やかな補聴器 (HA) 装用開始に結びつけるため、生後早期に効率よく左右耳別、周波数別の気導、骨導閾値の測定を行う必要がある。観察研究からの得られる非常に一貫したエビデンスが存在し、益は害よりはるかに大きく、強い推奨と考えられる。

CQ適切な療育開始時期はいつか

推奨：難聴確定診断後、なるべく早期 (生後3カ月まで、遅くとも生後6カ月までに療育を開始する。

先天性難聴児の良好な言語発達には早期診断・早期介入が重要であり、米国のEarly Hearing Detection and Intervention (EHDI) プログラムでは生後1カ月までに新生児聴覚スクリーニング (新スク)、3カ月までに難聴確定診断、6カ月までに適切な早期介入を実施する「1-3-6ゴール」の提言がなされ、現在、この指針は多くの国で推奨されている。2019年版のEHDIプログラムは「1-3-6ゴール」を主体として推奨しながらも、新たに「1-2-3ゴール」への前倒しについても言及しており、診断後速やかに、生後3カ月から遅くとも生後6カ月までに介入を開始するよう説明している。この早期介入プログラムはFamily-Centered Principle (家族中心の原則) をベースとしており、それぞれの家族の尊厳・敬意、情報共有、参加、協調が求められる。観察研究からの得られる非常に一貫したエビデンスが存在し、益は害よりはるかに大きく、強い推奨と考えられる。CQ精神運動発達障害(自閉症スペクトラムを含む)合併例にCIは有効か

推奨：精神運動発達障害 (自閉症スペクトラムを含む) を伴う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 (CI) は有効である。

以前は精神運動発達障害の合併は、CI装用による音声・言語・コミュニケーションの発達を制限する要因と考えられ、我が国でも当初はCI適応に関してはむしろ否定的であった。しかしながら、その後のCIの有効性、安全性の急速な向上に伴い、重複障害があっても、

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、CIはその有効性が期待されるようになってきている。複数の観察研究から、重複障害の程度や CI 手術の年齢、療育環境などにより有効性の程度は幅広いが、多くの場合はCI活用により音声言語や環境音の理解が可能となり、手術のリスクを考慮しても、益は害より大きい。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Minami SB, Yamamoto N, Hosoya M, Enomoto C, Kato H, Kaga K. Cochlear Implantation in Cases of Inner Ear Malformation: A Novel and Simple Grading, Intracochlear EABR, and Outcomes of Hearing. *Otol Neurotol.* 2021 Feb 1;42(2):e117-e123.

2. Shinden S, Suzuki N, Oishi N, Suzuki D, Minami S, Ogawa K. Effective sound therapy using a hearing aid and educational counseling in patients with chronic tinnitus. *Auris Nasus Larynx.* 2021 Jan 15: S0385-8146(21)00019-5.

3. Enomoto C, Minami S, Kaga K. EABR measurements during cochlear implantation in one-year-old, infant, child, adult, and elderly patients. *Acta Otolaryngol.* 2021 Jan;141(1):78-82.

4. Minami SB, Oishi N, Watabe T, Wasano K, Ogawa K. Age-related change of auditory functional connectivity in Human Connectome Project data and tinnitus patients. *Laryngoscope Investig Otolaryngol.* 2020 Feb 5;5(1):132-136.

5. Kaga K, Minami S, 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 Jan;140(1):14-21.

6. 南 修司郎. 【私の新しい耳鼻咽喉科診療スタンダード-10~20年前とどう変わったか-】耳鳴の診断と治療の進歩. *ENTONI* 245号 Page18-23 2020.

7.南 修司郎. 【耳鼻咽喉科医が知っておくべきワクチン医療】各種ワクチンの最新動向 サイトメガロウイルスワクチン 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 92巻4号 Page326-329 2020.
 8.南 修司郎. 【スポーツ医学と耳鼻咽喉科】高齢者スポーツの医学的管理とマスターズ年齢別記録 JOHNS 36巻5号Page637-640 2020.
 9.南 修司郎. 【早わかり診療ガイドライン 100-エッセンス&リアルワールド】耳鼻咽喉科 耳鳴 耳鳴診療ガイドライン2019年版 Medicina 57巻4号 Page408-410 2020.

2. 学会発表

1.南 修司郎, 福島 邦博, 神田 幸彦, 高橋 晴雄 「自閉症スペクトラム障害を合併する難聴児に人工内耳は有効か」に関するシステマティックレビュー 第15回日本小児耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会 2020.12.1-2, 高知
 2.山野邊 義晴, 南 修司郎, 辺土名 貢, 橋本陽介, 伊藤 文展, 和佐野 浩一郎, 松永 達雄 加我 君孝 先天性サイトメガロウイルス感染症による難聴患者の臨床研究 第121回日本耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会 2020.10.6-7, 岡山
 3.加藤 秀敏, 南 修司郎, 加我 君孝 軽・中等度難聴者におけるトークンテストを用いた聴覚的理解力とワーキングメモリの検討 第65回日本聴覚医学会総会・学術講演会 2019.11.6-8, 名古屋
 4.大金 さや香, 榎本 千江子, 加藤 秀敏, 南 修司郎, 加我 君孝 盲聾人工内耳装用者の音楽知覚と音楽習慣について 第65回日本聴覚医学会総会・学術講演会 2019.11.6-8, 名古屋
 5.伊集院 亮子, 黒木 倫子, 天道 文子, 楠居裕子, 南 修司郎, 加我 君孝 早期から Auditory Verbal教育を行った難聴児の補聴器装用群と人工内耳群の単音節・単語明瞭度の比較 第65回日本聴覚医学会総会・学術講演会 2019.11.6-8, 名古屋
 6.榎本 千江子, 加藤 秀敏, 和佐野 浩一郎, 南 修司郎, 加我 君孝 人工内耳埋め込み術後の早期音入れによる有用性と影響 第65回日本聴覚医学会総会・学術講演会 2019.11.6-8, 名古屋
 7.南 修司郎, 大石 直樹, 和佐野 浩一郎, 松永 達雄, 小川 郁, 加我 君孝 Surface-based Morphometryを用いた聴覚関連領域の加齢性変化の検討 第65回日本聴覚医学会総会・学術講演会 2020.11.6-8, 名古屋

8.南 修司郎 人工内耳パネルデウスカッション：新製品 Slim Modiolar 電極—使用経験と電極選択 ランチョンセミナー 第30回日本耳科学会総会・学術講演会 2020.11.12-14, 北九州
 9.南 修司郎 各種の側頭骨・脳幹・大脳標本から見えてくる聴覚機能の進化と内耳奇形の病態 ネクストジェネレーション 第30回日本耳科学会総会・学術講演会 2020.11.12-14, 北九州
 10.南 修司郎 人工内耳手術の Tips & New developments ~内耳奇形の新しい Grading と合併症ゼロを目指して~ ネクストジェネレーション 第30回日本耳科学会総会・学術講演会 2020.11.12-14, 北九州
 11.南 修司郎, 中耳のマイクロバイオーム感染症シンポジウム「耳鼻咽喉科・頭頸部外科領域におけるマイクロバイオームの解明」第8回日本耳鼻咽喉科感染症・エアロゾル学会総会・学術講演会 2020.9.25-26, 東京
 12.南 修司郎, 聴覚主導教育の歴史~Sky is the limit!~ 聴覚を活用した聴覚障がい児教育オンラインセミナー 2021.2.26, 東京
 13.南 修司郎, Tips 動画プロジェクト:家庭ですること・できること きつともつとずつと聴こう! 10 2020.3.6-7, 東京
 14. 南 修司郎, 聴覚閾値の向こうにあるもの 2020 年度・日本教育オーディオロジー研究会上級講座 オンライン

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