

小児科診療 UP-to-DATE

2014年5月28日放送

先天性難聴児への人工内耳治療の現状

東京大学大学院 耳鼻咽喉科学

教授 山祖 達也

乳幼児の難聴では、聴性脳幹反応、聴性定常反応などの他覚的検査、年齢に応じて、聴性行動反応聴力検査、条件詮索反応聴力検査、遊戯聴力検査を行います。30数dB以上の難聴があると診断された場合は補聴器装用の適応となり、聴覚特別支援学校や難聴幼児通園施設等に紹介して、補聴効果を最大限に引き出すようにします。

補聴効果は、補聴器装用による音への反応の改善、補聴器装用中の発語の増加などである程度判断できます。静かな場所で1~2メートル離れた場所から話しかけられた時の会話音の音の高さと大きさを示す領域をオージオグラムに重ねたものを「スピーチバナナ」と呼びます。スピーチバナナは大体40-60dBの範囲になり、補聴器装用聴力がスピーチバナナより上であれば言葉がよく聞き取れます。一方スピーチバナナより聴力閾値が悪かったり、スピーチバナナ下方50dB以上に入る場合などでは、補聴器装用だけで言語発達を十分に獲得することが難しくなります。裸耳聴力では、100dBHL以上のほぼ全例、90dBHL以上の相当数において補聴効果に限界があるということになります。

このような高度難聴のお子さんには指文字など視覚情報なども多用して言語発達を促すことが以前は勧められていましたが、人工内耳の登場により大きく医療が変わりました。人工内耳を装用すると、装用閾値は聴力レベル35dB、すなわちスピーチバナナより良く聞こえるまで改善します。その聞き取りは聴力レベル80dB程度の難聴者に補聴器を装用した場合に相当するとされ、高度難聴のお子さんに大きな福音となっています。

さて人工内耳の適応ですが、小児においては、手術前から術後の療育に至るまで、家族および医療施設内外の専門職種との一貫した協力体制がとれていることが前提条件となります。日本耳鼻咽喉科学会は今年、小児についての医学的条件を改定しました。手術年齢は、これまで1歳6ヶ月以上が適応でしたが、補聴効果が無い場合にできるだけ早く聴覚活用を促すことの重要性が認識された結果、今回の改訂では、原則1歳以上、体重8kg以上に改められました。なお髄膜炎に

表1 小児人工内耳手術の医学的条件

(1/2)

- 1 医療機関における必要事項
A) 乳幼児の聴覚障害について熟知し、その聴力検査、補聴器適合について熟練していること。
B) 地域における療育の状況、特にコミュニケーション指導法などについて把握していること。
C) 言語発達全般および難聴との鑑別に必要な他疾患に関する知識を有していること。
- 2 療育機関に関する必要事項
感覚を主体として療育を行う機関との連携が確保されていること。
- 3 家族からの支援
幼児期からの人工内耳の装用には長期にわたる支援が必要であり、継続的な家族の協力が見込まれること。
- 4 適応に関する見解
IIに示す医学的条件を満たし、人工内耳装用の判断について当業者(家族および本人)、医師、療育担当者の意見が一致していること。

よる失聴では蝸牛の骨化が進行すると人工内耳を挿入できなくなるので、1歳前であっても発症早期に手術が必要です。

聴力は、裸耳聴力で90 dB以上が適応です。補聴効果と療育については、6カ月以上の最適な補聴器装用を行った上で、装用下の平均聴力レベルが45dBよりも改善しない場合、または、装用下の最高語音明瞭度が50%未満の場合、が適応です。このいずれかを満たせば手術適応となります。出生後早期に難聴が診断された場合、6ヶ月齢までに補聴器装用を開始しますので、補聴効果を6ヶ月観察した1歳前後に人工内耳の手術適応を判定することになります。このような早期の対応には、療育施設の積極的な関与や両親の理解が必要になります。

なお人工内耳の両側装用についても、「難聴児に対する補聴の基本は両耳聴であり、両耳聴の実現のために人工内耳の両耳装用が有用な場合にはこれを否定しない。」という記載が追加されました。両耳装用では特に騒音下での聞き取りが向上し、方向感も向上します。今後は両耳装用の希望があれば積極的に行うことが予想されます。

小児の人工内耳の成績については、多くの因子が関係します。中途失聴の成人では、言語認知に関与する聴覚高次中枢は形成されているため、その成績は末梢からの情報量、すなわち挿入電極の種類・数、蝸牛の残存神経線維数などに依存します。一方先天性難聴小児では新たに聴覚活用を介して言語を獲得するという行程を要するため、聴覚補償の開始時期、療育状況、重複障害の有無なども重要な因子となります。我々が厚生労働省科学研究として多施設共同研究を行ったところ、難聴の原因、手術年齢、コミュニケーションモード、重複障害の有無が大きく影響することがわかりました。

難聴の原因については、先天性CMV感染、遺伝性難聴として最も多いGJB2遺伝子異常、前庭水管拡大症などの成績は、個人差はあるものの全体に良好でした。一方内耳奇形のなかで、蝸牛と前庭・半規管が共通腔となったcommon cavityでは語音聴取能力、言語能力の成績は悪く、内耳道や蝸牛神経管が狭窄し蝸牛神経の発達不良が考えられる症例では極めて悪い結果でした。

人工内耳装用開始年齢については、どの手術年齢においても発話行動、聴性行動ともに術後順調に向上しました。しかし、就学時に評価すると、語音聴取能力、言語能力ともに2歳半までに手術を施行した群が最も良好で4歳以降手術施行群が最も不良というように、手術が早いほど成績が良いという結果でした。また就学時の語音聴取能力と言語能力有意な正の相関がみられ、「聞こえの良し悪し」が言語能力に影響していました。

コミュニケーションモードは、大きく、口話によるoral communication、手話・キュードスピーチ・指文字など視覚言語と口話を併用するtotal

表1 小児人工内耳手術の医学的条件 (2/4)

II. 医学的条件

1. 手術年齢

A) 適応年齢は原則1歳以上(体重8kg以上)とする。上記適応条件を満たした上で、症例によって適切な手術時期を決定する。

B) 言語習得期以後の失聴例では、補聴器の効果が十分でない高度難聴であることが確認された後には、獲得した言語を保持し失わないために早期に人工内耳を検討することが望ましい。

2. 聴力、補聴効果と療育

A) 各種の聴力検査の上、以下のいずれかに該当する場合。

i. 両耳での聴力検査で平均聴力レベルが90 dB以上

ii. 上記の条件が確認できない場合、6か月以上の最適な補聴器装用を行った上で、装用下の平均聴力レベルが45dBよりも改善しない場合。

iii. 上記の条件が確認できない場合、6か月以上の最適な補聴器装用を行った上で、装用下の最高語音明瞭度が50%未満の場合。

B) 音声を用いてさまざまな学習を行う小児に対する補聴の基本は両耳聴であり、両耳聴の実現のために人工内耳の両耳装用が有用な場合にはこれを否定しない。

表1 小児人工内耳手術の医学的条件 (3/4)

II. 医学的条件

3. 例外的適応条件

A) 手術年齢

i. 聴歴後の蝸牛骨化の進行が懸念される場合。

B) 聴力、補聴効果と療育

ii. 既知の、高度難聴を来しうる難聴遺伝子変異を有しており、かつABR等の聴性誘発反応および聴性行動反応検査にて音に対する反応が認められない場合。

iii. 聴音部に残聴があるがIKHz~2kHz以上が聴取不能であるように子音の積音獲得に困難が予想される場合。

4. 禁忌

中耳炎などの感染症の活動期

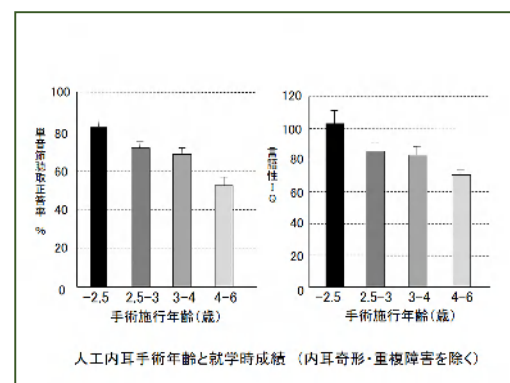
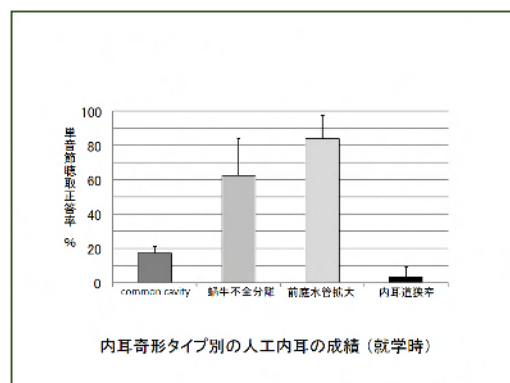
5. 重要な適応判断が必要なもの

A) 画像診断で蝸牛に人工内耳が挿入できる部位が確認できない場合。

B) 反復性の急性中耳炎が存在する場合。

C) 判断困難な髄液の漏出が見込まれる場合など、高度な内耳奇形を伴う場合。

D) 重複障害および中重症聴覚障害では慎重な判断が求められ、人工内耳による聴覚補償が有効であるとする予測がなければならぬ。



communication、視覚言語（サイン）の三つに分けられます。oral communication と total communication の2群を比較すると、発話行動も聴性行動ともどちらの群も順調な伸びを示しましたが、就学時の語音聴取能力、言語能力では oral communication の方が有意に良好でした。海外においても口話を活用すると人工内耳の術後成績がよく伸びることが知られています。日本ではいまだに人工内耳装用者に対しても視覚言語を指導して total communication で教育する療育施設が多く、今後の改善が必要です。

最後に重複障害として、精神発達遅滞、広汎性発達障害、学習障害等の影響を調べてみると、重複障害のある症例では聴取能力、言語能力ともに有意に伸びが悪いという結果でした。ただ海外では長期観察により、ゆっくりではあるが成績は伸びていくと報告があります。日本耳鼻咽喉科学会でも、「重複先天性障害については、必ずしも禁忌にはならない。合併する障害にもよるが、両者の障害程度を総合的に判断すべきである」としています。特に低年齢では重複障害は見過ごされるか、顕著に表出しない場合もあるので、全体的な発達・発育の観察が必要です。

一般的に誤解の多い点の一つ上げますと、人工内耳の手術を早期に受けた成績良好症例では、静寂下での会話はほぼ 100%理解し、発語の歪みも無いいため、難聴がまったく無いような印象を受けます。しかし実生活環境など周囲に騒音がある場合はそうではありません。聴力正常者では聞く音が騒音より小さくなると聞き取りが低下しますが、人工内耳装用者では騒音より 10 dB 大きい状況でも聞き取りが悪化します。このことは静寂下で良好な聴取能を示す人工内耳装用者においても、雑音下での聴覚情報量は減少することを示しており、FM システムなどの補助機器を積極的に活用することが必要です。

人工内耳では電極、コード化法、騒音抑制機能、集音機能などに常に改良が続いており、聴取成績も各段に向上してきました。しかし、これまで述べてきましたように、小児の人工内耳の術後成績には多くの因子が影響します。難聴の早期発見が、早期の補聴器装用、療育開始に必要であり、新生児聴覚スクリーニングは重要な意味を持ちます。また人工内耳の手術適応決定には専門医が多く事項を検討する必要がありますので、その必要性を疑った場合は早めに専門施設に紹介することが必要です。この優れた医療をより適切な時期に受けられるようになることが必要であり、この講演がそのために少しでも役立つことを期待しています。

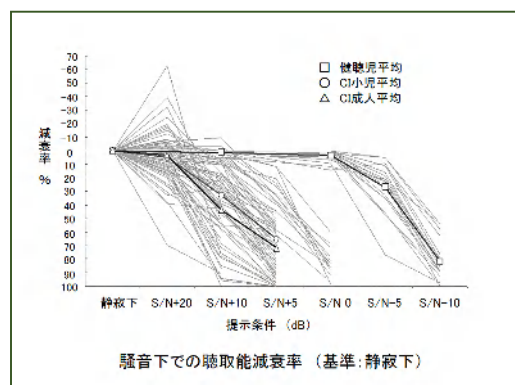
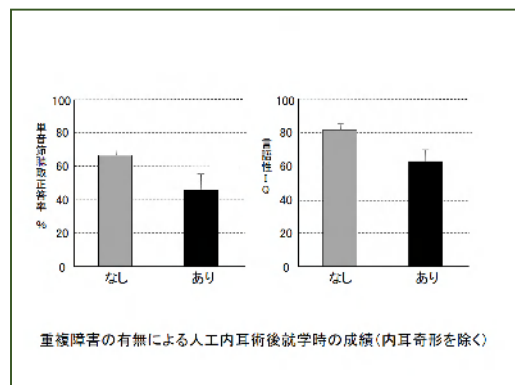
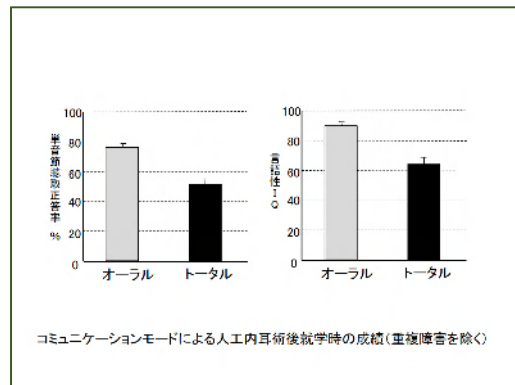


表2 東大病院人工内耳カンファレンスにおける共有情報の例

病歴	難聴発見月齢、難聴発見の契機 中耳炎・感染性疾患の有無、加齢歴・入院歴 家族構成・主たる支援者
聴力	家族歴、遺伝性疾患の有無 純音聴力検査・COR結果(挿耳) 純音聴力検査・COR結果(補聴器装用下)
平衡機能	温度眼振検査、vEMP、回転検査
画像所見	側頭骨CT所見、頭部MRI所見
補聴状態	補聴器装用開始月齢、補聴器装用時間
聴覚活用の状況	MAIS得点、MUSSE得点、語彙数(音声、身振り、手話)
総合的な発達状態	発達検査結果(発達指数など) 知能検査結果(動作性IQなど)
療育の状況	療育開始月齢、療育施設側の意見
家族の意見・状況	人工内耳に対する期待・不安、家庭環境
その他医学的情報	難聴以外の疾患、遺伝子異常、CMV感染

「小児科診療 UP-to-DATE」

<http://medical.radionikkei.jp/uptodate/>