

日本における小児人工内耳の低年齢化と両耳装用の動向

庭野 賀津子^{1), 2)}

日本耳鼻咽喉科学会によって、2014年に人工内耳適応基準が改訂されたことにより、小児人工内耳の適応年齢が引き下げられるとともに、両耳装用や重複障害児への人工内耳手術も増加しつつある。本研究では、日本における小児人工内耳に関する現状を整理するとともに、今後の課題について検討することを目的とした。人工内耳手術の適応年齢が原則1歳以上(体重8kg以上)とされたことにより、早期からの聴覚による言語獲得においては以前よりも有利になったと考えられる一方で、人工内耳によって音の聴取が可能になっても就学後の学習面で困難をかかえる事例の報告もあるため、聴力レベルが向上しても、難聴児としての支援は継続していく必要があることが示唆された。また、両耳装用効果のエビデンスの報告はまだ少なく、重複障害児への装用効果の検証方法についても確立されたものはないため、今後検討すべき課題は多いことが明らかとなった。

キーワード：聴覚障害 小児人工内耳適応基準 言語発達 両耳装用

1. はじめに

人工内耳は、補聴器では十分な効果が得られない重度難聴児・者に対して、蝸牛神経に直接電気信号を送って音を聴取させる人工臓器である。特に乳幼児を対象とする人工内耳手術は、早期からの音声言語によるコミュニケーション獲得を目標として行われることが多い。日本では1994年に人工内耳が保険適用となり、日本耳鼻咽喉科学会によって適応基準が定められている。1998年に示された適応基準では、両側の聴力レベルが100dB以上で年齢は2歳以上とされていたが、その後、小児に対する適応基準が段階的に見直され、2006年には1歳6か月以上に引き下げられた。さらに、2014年の改訂では両側90dB以上で原則1歳以上(体重8kg以上)に引き下げられた(日本耳鼻咽喉科学会, 2014a)。これは、早期から聴覚を通じた言語情報の入力をすることによって、音声を用いたコミュニケーションの発達を促進するためである。また、条件として、裸耳での平均聴力レベルが90dB以上であることや、補聴器装用下の平均聴力レベルが45dBよりも改善しない場合、あるいは最高語音

1) 東北福祉大学教育学部教育学科

2) 東北福祉大学教育・教職センター特別支援教育研究室

明瞭度が50%未満の場合、などの具体的な数値が加わった。さらに、人工内耳の両耳装用を否定しないことや、低音部に残存聴力があっても子音の構音獲得に必要な高音部が聴取不能の場合には例外的適応とするなど、乳幼児の音声言語獲得に向けて有利な条件となっている。

出生時、あるいは小児期の間には発症する感音性難聴のうち、60～70%は遺伝子が関与しているとされており、現在までに90以上の遺伝子が難聴遺伝子として報告されている（茂木・宇佐美，2017）。2012年から難聴の遺伝学的検査が保険診療の中で実施可能となったことから、遺伝子診断が普及しつつあり、遺伝子診断によって、患者の聴力型、難聴の程度、進行性の有無などの予測がある程度可能になってきた。たとえばGJB 2遺伝子変異に起因する難聴は、人工内耳による聴取が有効であることが報告されている。そのため、遺伝子診断をすることにより、難聴の発見から人工内耳適応の判断までの時間を短縮できる可能性がある。

その一方で、人工内耳の手術は全身麻酔下において行われることから、身体への侵襲性が懸念され、手術の是非は慎重に検討されなければならない。また、乳児や幼児期初期の段階では手術を受けることについて自己の意思で決定できないことや、正確な聴力を把握することが難しいという問題点もある（日本耳鼻咽喉科学会，2014b）。それでもなお、日本だけではなく世界的な現状においても、人工内耳適応基準は低年齢化している傾向にあり、ドイツ、オーストリアでは生後6か月以上とされており、また、イギリス、オーストラリア、中国、フランスのように年齢の下限をさだめていない国もある（神田，2015）。

小児人工内耳適応基準（2014）（日本耳鼻咽喉科学会，2014a）には、両耳装用が有用な場合は否定しない、という内容が含まれている。両耳からの音の聴取は、音源定位や、音をより明瞭に聴取するうえで有効であるとされており、乳幼児の言語獲得やコミュニケーション発達、そして日常生活におけるあらゆる音の聴取において両耳装用する難聴児は今後増加すると考えられる。さらに、近年の傾向として、難聴単一障害の小児だけではなく、難聴に他の障害を併せ有している重複障害児への人工内耳手術も行われるようになってきた。難聴児は他の障害児と比較して、他の障害を併せ有する可能性が高いことが報告されている（Edwards, 2007; Szymanski, Brice, Lam, & Hatto, 2012）。これまで難聴と他の障害を併せ有する重複障害児への人工内耳手術はあまり行われていなかったが、近年は装用効果のエビデンスの報告がされるようになり、装用する重複障害児が増加してきている（石黒・鎌田・堀江，2017）。

そこで本稿では、日本における小児人工内耳の低年齢化及び両耳装用による効果と、重複障害児の人工内耳装用の現状を整理し、今後の課題について検討することを目的とする。

2. 人工内耳装用の低年齢化による効果

健聴の2歳児は、1日あたり2～9語の新しい単語を獲得することを、多くの研究者が指摘している (Golinkoff, Hirsh-Pasek, Bloom, Smith, Woodward, Akhtar, Tomasello, & Hollich, 2000)。このような幼児期初期の語彙の爆発的増加期を経て、子どもは生活の中の様々な文脈の中で多くの語彙を獲得するスキルを習得し、やがて、就学後の学習力・吸収力につながっていくものと考えられる。子どもの言語学習は、前言語期である乳児期より既に開始され、その言語学習にもっとも貢献しているのが、多くの場合母親である。乳児は母親との相互作用を通じてコミュニケーション力を身に付けていき、母親は子の言語獲得を促進する上での重要な環境要因となる (庭野, 2005)。

人工内耳の手術を低年齢で実施することは、音声言語の獲得に良い効果をもたらすことが期待される。聴覚から入力された音は脳幹を經由して側頭葉の聴覚野に到達し、そこで処理されるため、音の聴取とその音の情報処理は、人工内耳や補聴器の装用だけでは成し得ない。聴覚野を中心とする脳の高次機能の発達が不可欠であり、その脳機能の発達を促進するためにも、できるだけ早い段階で聴覚を活用させる必要がある。脳は可塑性があるため、先天性高度難聴によって視覚情報による情報を主として得ながら成人になった症例では、側頭葉聴覚野の機能が視覚情報に置き換わっていたという報告もある (Moteki, Naito, Fujiwara, Kitoh, Nishio, Oguchi, Takumi, & Usami, 2011)。

しかし、2歳前後に人工内耳手術をした難聴児の、中学校以降での国語力に関するデータは少なく、今後の調査研究が期待される。齋藤 (2017) の報告によると、手術時年齢の平均が4.4歳 (SD: 1.4, 範囲: 2.0~7.6) の中学生33名の読み書き学力を調査したところ、同学年の健聴児と比較して低かった。同様の報告は、欧米での調査によっても行われており、学年が上がるにつれて健聴児との学力差が広がる傾向にあることが指摘されている (e.g., Geers & Hayes, 2011; Nelson, Herde, Munoz, White, & Page, 2016)。齋藤は手術年齢が遅いと、中学生時点での読み書き学力が低下する傾向にあるとしている。

また、廣田 (2014) は、人工内耳装用によって、良好な聴覚閾値を得て語音聴取能も高まる例が多いのに比して、学業達成度、聞こえ、コミュニケーション、社会参加においては、補聴器を装用している軽度・中度難聴の子どもよりも低下し、学校適応が難しくなる傾向にあることを指摘している。また、井脇 (2008) は、人工内耳装用児に対して「標準読書力診断テスト」を実施したところ、学年が高くなるにつれて同年齢の健聴児よりも得点が低く、その差が大きくなっており、その理由として、抽象語の理解の困難さや文法的知識の不完全さが要因ではないかと考察している。これらの調査結果から、重度難聴児が抱える社会生活への適応における課題は、単に語音聴取能を高めて語彙の獲得を促進するだけで解決するという単純なものではないということが言えよう。聴覚を通して得られる幅広い情報、たとえ

ば音声言語のプロソディ情報に含まれる微妙なニュアンスなどの情報処理が、対人関係や、抽象的・論理的な能力を要する複雑な学習内容の理解において、必要とされると考えられる。

人工内耳の装用を早期に開始することは、脳の聴覚野の発達や、言語獲得において有利であることは明らかであるものの、人工内耳の効果について検討するためには、人工内耳を装用する前の言語発達や言語環境、聴器や聴覚伝導路の機能などの固体要因など、様々な要因とそれらが及ぼす影響について、今後詳細な調査をしていく必要がある。また、人工内耳装用児に対しては、語音聴取能が高まったとしても、難聴児特有の様々な困難さは継続すると考えられるため、難聴に対する支援を継続していく必要性がある（井脇，2008；原田・能登谷・橋本・伊藤・吉崎，2011）。

3. 人工内耳の両耳装用による効果

健聴者が音源の方向を定位できる基本的な要因は、左右の耳に入る信号が方向に応じて時間差と強度差を生ずるためと考えられている。実際には頭部や耳介の形による複雑な回折があるため、単純に時間差と強度差のみで音源定位が行われているとは考えにくい。詳細なくみについてはまだ明らかにされていない。いずれ、人は両耳それぞれに達した音情報を比較統合することによって、音の方向を感知している。さらに、Kanda, Kumagami, Hara, Sainoo, Sato, Yamamoto-Fukuda, Yoshida, Ito, Tanaka, Baba, Nakata, Tanaka, and Takahashi (2011) は、両側人工内耳の手術をした小児の語音聴取能検査の結果、両耳で聴く事により、片耳で聞くよりも加重効果、すなわち、より小さい音や遠方からの音が聞こえるという効果を見出した。また、神田 (2015) は、両耳装用の利点として、片方が故障した場合にもう一方で聴取できることや、CDの音楽やテレビの音声の聴取がしやすくなること、両耳性耳鳴が軽減されることなどを挙げている。

前述の小児人工内耳適応基準 (2014) (日本耳鼻咽喉科学会, 2014a) において、「音声を用いてさまざまな学習を行う小児期には、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。しかし、両側人工内耳を強制することはあってはならない。」と述べられている。海外では、両耳装用は言語発達への有用性が高いとの報告があり (Litovsky, Parkinson, & Arcaroli, 2009)、日本でも今後、両耳装用が増加していくと考えられる。しかし、先に一侧へ人工内耳手術を行って聴覚を活用していたが、対側には補聴器をせずに長期間聴覚活用をしていなかった場合、後で対側に人工内耳を埋め込んでも、効果があまり無いことが推測される。今後、両耳装用の効果や条件について、さらなる調査研究を期待したい。

4. 他の障害を併せ有する難聴児

難聴児は一般に、健聴児と比較して重複障害のリスクが高いことが知られている (Szymanski et al., 2012)。難聴単一障害ではなく、他の障害を併せ有している場合、人工内耳の術後にリハビリを行っても聴覚閾値の向上の効果が見られないことも少なくない (Edwards, 2007)。特に妊娠期における風疹への罹患や、サイトメガロウイルス、髄膜炎などは、難聴のみならず他の障害も同時に引き起こしている可能性があり、難聴以外の障害に関連した神経学的障害が、聴覚にも影響を与えらる。また、加藤・佐藤・服部 (2010) は人工内耳を装用した、広汎性発達障害が認められる難聴児において、言語獲得が難しかった症例を報告している。加藤らは、発達障害によって中枢における音声処理過程になんらかの問題が存在し、音韻が形成されにくかったのではないかと考察している。

先天性の難聴においては、人工内耳手術後の長期間に亘る聴覚と言語のきめ細かいリハビリが重要であり、リハビリがなければ、聴覚活用や言語発達は望めない。しかし、重度の知的障害等によってリハビリにおける訓練の内容が理解できなかつたり、訓練に集中できなかつたりすると、リハビリの効果に影響をもたらす。

小児人工内耳適応基準 (2014) (日本耳鼻咽喉科学会, 2014a) においては、「重複障害および中枢性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。」と述べている。重複障害において人工内耳手術は認められているものの、聴覚補償が有効であることを確認するには、術前の適合検査や、術後の聴力検査と言語発達検査による評価が必要である。しかし、重度の知的障害や肢体不自由等があると、評価そのものが困難で、人工内耳の有効性の評価が難しい。

難聴に重複する障害の種類は様々あるが、それぞれの障害特性に対応したリハビリや、装用効果の評価方法について、明確なガイドラインは不十分である (石黒, 2017)。今後、難聴と他の障害を併せ有する障害児の人工内耳装用効果についての研究が行われ、医学的・心理学的エビダンスが報告されることが望まれる。

5. おわりに

わが国で小児に対する人工内耳手術が保険適応となったのは1997年であり、まだ20年程度しか経過しておらず、先天性の高度難聴、あるいは言語獲得前に失聴し、幼少時に手術を受けた難聴児が、中等教育や高等教育、あるいは成人してから抱える課題については、未解明な部分が多い。また、両耳装用の効果や、難聴の他に障害を併せ有している重複障害児への適応については、手術の判断や手術後の効果の評価の方法等、今後さらに多くのエビダンスを基にした検討をしていく必要がある。

近年、新しいタイプの人工内耳として、残存聴力活用型人工内耳 (EAS: electric acoustic

stimulation) が開発され、2014年より保険適応となった。EASは、従来、人工内耳装用の適応に該当しなかった、低音部の聴力は残存している高音急墜型の感音性難聴に対する新しい人工内耳として、今後普及することが期待される。低音部は補聴器による音響刺激で、高音部は人工内耳の電気刺激で音を伝えるという、ハイブリッドの機能を持つ。しかし、低音部の聴力を温存したままの状態でも蝸牛に電極を挿入することは困難であり、術後の低音部温存が保証されているわけではない。また、低音部の温存ができていても患者の満足のいく「きこえ」にはならなかったという報告もされている(斎藤・樋紀・嶋田・山田, 2016)。このEASについても、今後のさらなる改良に期待したい。

文献

- Edwards L.C. (2007) Children with cochlear implants and complex needs : A review of out-come research and psychological practice. *Journal of deaf studies and deaf education*, 12 (3) , 258-168.
- Geers, A.E., & Hayes, H. (2011) Reading, witing, and phonological processing skills of adolescents with 10 or more years of cochlear implant experience. *Ear & Hearing*, 32, S49-59.
- Golinkoff, R. M., Hirsh-Pasek, K., Bloom, L., Smith, L. B., Woodward, A. L., Akhtar, N., Tomasello, M., & Hollich, G. (2000) . *Becoming a word learner: A debate on lexical acquisition*. Oxford University Press, New York.
- 原田浩美・能登谷晶子・橋本かほる・伊藤真人・吉崎智一 (2011) 金沢方式での訓練中に人工内耳を装用した小児11例の聴覚読話移行. *Audiology Japan*, 54, 78-85.
- 石黒栄亀・鎌田義彦・堀江幸治 (2017) 聾難聴を伴う重複障害児に対する人工内耳 (CI) の研究動向. *九州女子大学紀要*, 54 (1) , 1-17.
- 神田幸彦 (2015) 小児人工内耳の低年齢化と両耳装用. *エントーニ*, 181, 28-35.
- Kanda, Y., Kumagami, H., Hara, M., Sainoo, Y., Sato, C., Yamamoto-Fukuda, T., Yoshida, H., Ito, A., Tanaka, C., Baba, K., Nakata, A., Tanaka, H., & Takahashi, H. (2012) Bilateral Cochlear Implantation for Children in Nagasaki, Japan. *Clinical and Experimental Otorhinolaryngology*, 5, Suppl 1 : S24-S31.
- 加藤敏江・佐藤栄祐・服部琢 (2010) 広汎性発達障害を伴う人工内耳装用児の言語獲得状況. *Audiology Japan*, 53, 251-258.
- Litovsky, R.Y., Parkinson, A., Arcaroli, J. (2009) Spatial hearing and speech intelligibility in bilateral cochlear implant users. *Ear & Hearing*, 30, 419—431.
- Moteki, H., Naito, Y., Fujiwara, K., Kitoh, R., Nishio, S.Y., Oguchi, K., Takumi, Y., & Usami, S. (2011) Different cortical metabolic activation by visual stimuli possibly due to different time courses

of hearing loss in patients with GJB 2 and SLC26A 4 mutations. *Act Oto-Laryngologica*, 131, 1232-1236.

茂木英明・宇佐美真一 (2017) 難聴医療の進歩—遺伝子診断, 人工内耳の将来展望—. 信州医学雑誌, 65 (6), 343-353.

Nelson, L.H., Herde, L., Munoz, K., White, K.R. & Page, M.D. (2016) Parent perceptions of their child's communication and academic experiences with cochlear implants. *International Journal of Audiology*, 26, 1-10.

日本耳鼻咽喉科学会 (2014a) 小児人工内耳適応基準 (2014). 日本耳鼻咽喉科学会, http://www.jibika.or.jp/members/iinkaikara/artificial_inner_ear.html (2018年1月26日閲覧).

日本耳鼻咽喉科学会 (2014b) 「小児人工内耳適応基準」の見直しの概要と解説 (2014). 日本耳鼻咽喉科学会, <http://www.jibika.or.jp/citizens/hochouki/naiji.html> (2018年1月26日閲覧).

庭野賀津子 (2005) 親乳児間における音声相互作用の発達の研究—音響分析による測定から. 風間書房.

斎藤綱樹・樋紀信・嶋田誠一郎・山田武千代 (2016) 残存聴力活用型人工内耳を装用した一症例. 国立大学リハビリテーション療法士学術大会誌, 37, 113-116.

Szymanski, C. A., Brice, P. J., Lam, K. H., & Hatto, S. A. (2012) Deaf children with autism spectrum Disorders. *Journal of autism and developmental disorders*, 42, 2027-2037.