

講義 12

人工内耳装用児の最近の動向

岡山大学病院 耳鼻咽喉科 聴覚支援センター 片岡祐子

1. はじめに

本邦で障害者の共生社会の形成に向けたインクルーシブ教育システムの構築と、個人に必要な合理的配慮の提供が提言されて 10 年が経過した。近年の難聴の早期発見・早期療育、補聴器・人工内耳の機器開発に伴い、聴覚を活用しインクルーシブ教育を受ける小・中・高校生の難聴児・者（以下、難聴児）は約 60%にのぼり、あたかも「共生」が実現されているかのように見受けられます。しかしながら、実際のインクルーシブ教育での配慮の状況を聞くと、単に座席を前に配置するだけにとどまっている場合があまりにも多く、必ずしも合理的配慮が行き届いていないのが現状です。少なくとも補聴器・人工内耳装用下でも聴取に課題がある難聴児に対して「情報バリアフリー」の状況が提供されているとは言い難いです。

本稿では、人工内耳装用児の最近の動向、小・中・高校生が学校生活を送る上で直面する問題や必要な総合的配慮、それを支える上で重要な連携について概説します。

2. 人工内耳装用児数の推移

本邦では、人工内耳手術は 1980 年代末に開始されましたが、2000 年頃から急激に増加し、現在年間 1200 人程度で成人例が増加しています。10 歳未満が約 4 割を占めていますが、数としては近年ほぼ変化はなく、出生数の低下と、人工内耳の適応が浸透し、定着していることが示唆されます。一方、新生児聴覚スクリーニング開始や適応基準の改訂に伴い、1 歳代での手術件数の増加がみられます。ただし欧州諸国の先進国と比較すると、小児、成人共に低く、特に成人の割合が低い状況です。

3. 乳幼児期における難聴児の医療・療育・家庭との連携

難聴児に適切な医療、療育を進める上で、福祉も含めた連携とそれが可能な自治体での支援体制の構築は重要です。通常、正期産児では新生児聴覚スクリーニングは産科施設入院中生後数日のうちに実施され、要再検査であった場合は退院までに再度検査を行うことが推奨されています。再検査でも正常反応が得られなかった時に、要精密検査例として耳鼻咽喉科精密検査機関に紹介となり、精密検査で難聴と診断された場合は通常療育機関へ紹介となります。難聴児の診断・療育のタイムテーブルは、1-3-6 ルール、生後 1 か月までに新生児聴覚スクリーニング、3 か月までに確定診断、6 か月までに早ければ生後 3、4 か月頃から補聴器装用開始を基準としており、これを遅滞なく行うことが重要です。ただし、新生児聴覚スクリーニング要精密検査児の中には精査、療育へのルートから外れてしまい、難聴が放置され補聴器装用開始が遅れてしまう児が出現します。これを予防するためには、産婦人科、精密聴力検査機関、療育機関への紹介を円滑にするとともに、要精密検査児の情報を自治体が管理し、ドロップアウトした児に対し保健師等が指導・支援を行う、といった体制整備が重要となります。都道府県単

位で行政機関、療育機関、医療機関、教育機関等により、連携体制を構築し、要精密検査児を把握し、バックアップすることが推奨されています(図1)。



図1 新生児期・乳幼児期に必要な支援体制

療育機関では他覚的聴力検査やBOA、CORを用いた聴覚の評価、補聴機器のフィッティングとともに、言語発達や全体発達を鑑みた適切な指導、補聴効果が低い場合には人工内耳の適応を視野に入れ医療機関へ紹介します。早期に補聴器装用を開始することで、低年齢でその効果や聴力レベルが把握できるため、1歳頃には人工内耳は可能となります。ただしそこに至るまでに画像検査や保護者への説明、指導、カウンセリングも必要です。産科での新生児聴覚スクリーニング結果説明と心理的ケア、障害を受け入れてから療育に向けていく、言語発達の予後を鑑みて次のステップへ繋げていくといったプロセスが必須であり、生後1年間という期間が必ずしも長いわけではありません。医療機関と療育機関が連携してこれらの相談・支援、機器管理等の指導を行います。

医師や療育担当者から保護者に説明、教育する事項は多岐にわたります。人工内耳装用を視野に入れている児の場合、①聞こえのしくみ、聴力の解釈、②補聴器と人工内耳の機能の違い、③人工内耳適応基準と必要な検査、④人工内耳手術内容と合併症、⑤術後のマップ調整、⑥便利な機能と注意点などが挙げられます。人工内耳の前提として、医療・療育の連携と保護者の理解及び協力は必須です。

小児人工内耳の適応年齢は当初2歳以上でしたが、新生児聴覚スクリーニングの普及に伴い2006年の適応基準改訂では1歳6か月以上に、更に2014年には安全性や海外の適応基準も鑑みて1歳まで引き下げられています。2012年より難聴の遺伝学的検査が保険収載され、遺伝子変異から聴力レベルや補聴効果、言語発達、合併する障害の有無などを推測した上で、介入や療育へ方向付けることが可能となっており、人工内耳手術決定においても検査結果は参考にされるようになりました。遺伝性難聴に対する人工内耳の効果も知見が蓄積されてきました。

一般的に、内耳に発現が見られる遺伝子 (*GJB2*、*SLC26A4*、*OTOF*、*MYO6*、*MYO15A*、*TECTA*、*CDH23*、*COCH*、*MYH9*、*TMPRSS3* など) の変異が難聴の原因である場合は、人工内耳の装用効果は良好です。その一方で、内耳形態異常をきたす *POU3F4* 遺伝子変異の症例では人工内耳の効果が低いと報告されています。今後保険収載される遺伝子数は拡大予定であり、更に丁寧な解釈とカウンセリングの必要性が予測されています。

4. 最近の人工内耳の動向

電極改良による低侵襲手術の実現と機器の進歩に伴い、残存聴力活用型人工内耳 (electric acoustic stimulation : EAS) が開発され本邦でも 2014 年に保険収載されています。従来であれば人工内耳の適応は基本的に全周波数における重度感音難聴者でした。それが拡大され 2000Hz 以上の高音域が 80dB 以上の高度感音難聴で、500Hz 以下の低音域が 65dB 以内の軽度・中等度の感音難聴の場合、EAS の適応となっています。EAS は、聴力が良好な低音部に関しては補聴器を活用した音響刺激で、補聴効果が低い高音部は人工内耳による電気刺激で聴取する人工聴覚器です。高音急墜型・高音漸傾型感音難聴は従来人工内耳の適応でなく、また補聴器を装用でも十分な効果が得られませんでした。EAS 活用により補聴機能のみ、人工内耳機能のみ使用するよりも良好な聴取が期待できます。

両耳人工内耳装用に関しては 2014 年度の改訂で否定しないと記載されました。両耳聴効果としては、音源定位の向上、両耳加重効果(片耳での聴取よりも両耳の方が聴取が良好になる)、また頭部陰影効果(音声と雑音が異方向から提示された場合、両耳では音声入力方向の聴取が改善する)や両耳スケルチ(音声と雑音の混合音を中枢で分析し、雑音を減衰する能力で、両耳聴で改善する)による雑音下聴取の向上が挙げられる。音情報が左右両側から入力されるため、リスニングエフォートの軽減も期待できます。二側目の手術は若年齢で行う方が効果が高いとされており、中耳炎や全身状態といったリスク因子などを考慮した上で、両耳同時手術も導入されるに至っています。

5. 人工内耳を装用した乳幼児・児童の現状と課題

① 早期介入効果

言語発達の臨界期に聴覚補償が可能となったことにより、難聴児の聴取能、言語発達は大きく向上しました。本邦の多施設共同研究で、新生児聴覚スクリーニングにより生後 6 か月以内に療育を開始できる確率は 20. 21 倍上昇し、さらに早期に療育を開始した児が良好な日本語言語性コミュニケーション能力を獲得する確率は 3. 23 倍上昇することが報告されています。早期補聴による語彙力、学業成績、社会性の向上、また高度難聴であっても早期人工内耳装用により、高い聴取能、音韻処理能力が得られることも知られています。人工内耳装用児では言語性コミュニケーション、産生語彙、理解語彙、理解構文、算数、国語の学習習得度について、新生児聴覚スクリーニング受検群と非受検群とを比較すると、受検群の方が良好でした。さらに早期補聴群と 7 か月以降で補聴した群とで検討すると、理解語彙および国語、算数の学習習得度について早期補聴群が顕著な差をみとめています。すなわち人工内耳手術を行うまでに、早期の補聴により音韻処理能力を身につけることが語彙の理解や学力の良好な伸びに寄与する可能性が示唆されています。最近重度難聴用補聴器で機種によっては最大音響利得が 65-70dB

まで得られるものも開発されていますが、乳児期は1対1で静かな場所、至近距離といった聴取状況としては好条件な環境が主であり、高出力の補聴器を装用することで、高度・重度難聴であってもある程度の音声入力は得られる可能性があります。良好な言語発達を目標にする場合、早期補聴に努めることが重要です。

適切な補聴器、人工内耳を装用することで近距離の静かな場所での聴取は良好となる一方で、側方や後方、雑音下、離れた場所といった悪条件での聴取は正常聴力児との差は顕著となります。加えて、人工内耳装用者では音韻処理能力にも限界があり、細かい発音や感情の理解は困難となり、処理速度においても正常聴力者より時間を要するため、コミュニケーションの支障が生じやすいことが報告されています。

② 通学校に必要な理解と支援

学校生活では必ずしも近距離で静かな場所に話者がいるわけではなく、むしろ多くの場面は聴取にとって悪条件であり、特に質問応答、グループ学習や、校外学習、一斉指導等では話の流れについていくことは著しく困難となります。加えて、COVID-19 拡大予防策として推奨されているマスク着用やソーシャルディスタンスの維持、アクリル板の設置が難聴者に及ぼす影響も甚大であり、特にマスク着用では高音域が減衰すること、また読唇も不可能になるためコミュニケーションが著しく障害されます。特に高度・重度難聴者の多くは、マスク着用下での会話に聴取の困難さを抱えています。

また、教科学習での聴取の困難さ、学力低下など課題は多い。学齢期以降に心理面や行動面で問題をもつ難聴児は多く、対人関係において顕著となります。インクルーシブ教育を受ける上で複数人での雑談や登下校中の会話が聞き取れず、話の輪には入れないといったことが原因で、思春期以降特に女子では、疎外感やストレスといった心理的問題から不登校になる児もいることも指摘されており、各児、各年齢層で有する課題を把握することは重要です。

インクルーシブ教育において重要な総合的配慮の基本方針として第一に挙げられることは、可能な限り「情報バリアフリー」を目指すことです。つまり難聴児のみ聞き取れていない状況を作らないようにすることです。①情報バリアへの対策、②聴取状況と問題の把握とそれに対する支援・合理的配慮です。まず情報バリア対策の内容としては、主音源の増幅、聴取環境の改善、視覚情報の活用が主となります。主音源となる情報を確実化する手段としては、話者の話し方の配慮、距離がある場所での発言や発表内容に関しては補聴援助システムの積極的使用が有効であり、話者に渡すあるいは話している内容を送信機所持者が言い直すといった配慮が必要です。また教室の環境調整としては、雑騒音や反響音の抑制目的に、主音源との方向や距離の調整や、吸音材等の使用による雑音の減衰、外部からの音の遮蔽を行います。同時に板書や配布資料、ICT 教材等の視覚的情報の確保を主としたトップダウン式調整を併用することが望ましいです。また聴取や学習の状況を把握した上で、口頭指示の筆記、リスニングテストの免除や歌唱テストの個別実施といった合理的配慮に加え、必要に応じて言語訓練や教科学習の支援、心理的サポート等個別指導も視野に検討すべきです。ただしインクルーシブ教育では専門的指導も含めた個別対応は限界があるため、専門機関と情報共有しつつ連携、分担して進めることが重要です。

既著である教師対象冊子「難聴をもつ小・中・高校生の学校生活で大切なこと 先生編」

(<https://doi.org/10.18926/61938>, 全14ページ, <https://doi.org/10.18926/63370>, 簡略版) では、特に補聴器・人工内耳を装着してインクルーシブ教育を受ける小・中・高校生が学校生活を送る上で起こりやすい問題や必要な総合的配慮について概説しています。いずれも岡山大学リポジトリ登録しており、無料でダウンロード、複製および印刷使用可能ですので、詳細に関しては本編を参照してください。

6. 医療・療育・教育連携の必要性について

難聴児が将来社会で生きていくことを見据えた場合に、自己肯定感を持つこと、自分にできることや必要な支援を知り、それを周囲に説明する（セルフアドボカシー）スキルを獲得すること、また周囲の人の意見や感情を理解することは重要であり、それを身に付けさせる指導や介入を目標とすることが望まれます。学校を卒業し、社会人になる前に習得しておきたいスキルとしては、①難聴に関する基礎知識と自分の聞こえの状態を周囲に説明できる、②補聴機器や周辺機器の仕組みと使い方、注意点を理解し使用できる、③情報保障手段や代替手段の種類と利用方法、それらが有用な場面を認識し、活用できることなどが挙げられ、言語聴覚士や医師、聾学校・聴覚支援学校教諭等専門家はより専門的な観点からの教育が必要です。

通学校と専門機関の役割には違いがあり、連携体制を持つことが重要です。専門機関の役割は、聴取やコミュニケーション機能に関しては、補聴機器、周辺機器のフィッティングや装着指導、各種機能の利用法の習得、聴覚検査や聴能訓練等の指導を行うとともに、個々の合併する疾患や家族の意向も鑑みて適切なコミュニケーション手段を検討し、手話等も含めた言語能力を育成する指導を行うことです。また通学校との情報共有により、学習や社会生活で生じている問題を把握し、それに対しての方針を定め、訓練や指導、カウンセリングを実施することや、通学校教諭に対して支援や合理的配慮の手法に関するアドバイスを行うことも重要です(図2)。

小児難聴に対するアプローチは早期発見、早期療育にとどまらず、学童期、思春期においても継続的に取り組む必要があります。適切かつ効率的な支援には、医療、福祉、療育および教育との連携が不可欠であり、特に通学校と専門指導を行う機関が情報共有を行いつつ切れ目ない体制を構築していくことが重要です。

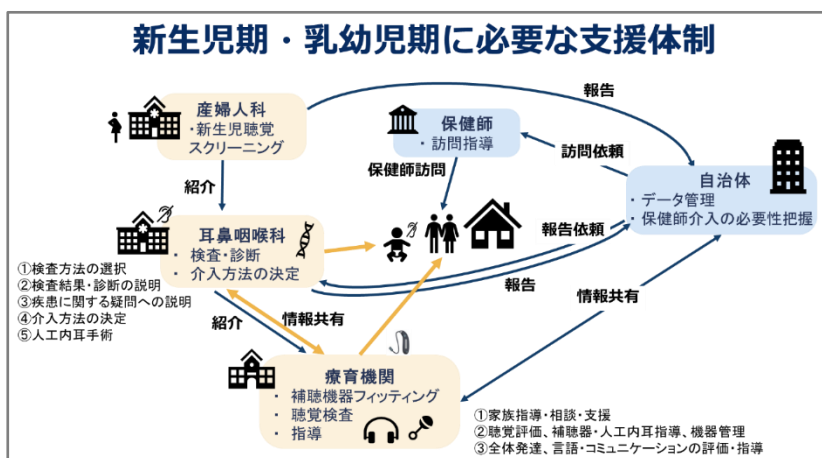


図2 通学校・専門機関としてのアプローチ