

小児人工内耳前後の療育ガイドライン 2021年版

I. 小児難聴の早期診断

論文コード 発行年	Patient 対象	Intervention 治療	Outcome 経過 結論
Ong KMC, et al. Determining Concordance and Cost Impact of Otoacoustic Emission and Automated Auditory Brainstem Response in Newborn Hearing Screening in a Tertiary Hospital. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2020; 128: 109704.	フィリピンでの施設における正期産新生児253名	OAEとAABRの両方を行い、どちらもパスだったものは追加検査を必要とせず、どちらかが要再検の場合は、再度同じスクリーニングを行い、1か月後に診断的ABRを行った。初回スクリーニング後は、(1)OAEのみ(2)AABRのみ(3)2回OAE(4)2回AABR、の4つの方法で、難聴の発見やコスト面を評価した。	OAEとAABRの結果は高い一致率であったが、AABRがOAEより再検率が高かった(18.58%, 10.27%)。コストの面は、2回のOAEはコストは抑えられるが、評価としてAABRのみが好まれた。
Gohari N, et al. The Prevalence and Causes of Auditory Neuropathy/Dys-synchrony (AN/AD) in Children With Hearing Impairment Indian. J Otolaryngol Head Neck Surg. 2019; 71(1): 71-75.	イランの施設での聴覚障害児105名	105名全員に聴覚スクリーニング(ティンパノメトリー)、OAE(DPOAE+TEOAE)、AABRが行われ、AN/ADが疑われた場合は、確定診断のために筆者の施設で紹介された。	4例がAN/ADと診断され、平均年齢が生後37か月で、有病率は3.8%であった。AN/ADには、音響反射や高ピルビン、出生後の血液交換、NICU入院が関連していた。出生時のスクリーニングでABRとOAE両方を使用することは、どちら単独より役に立つ情報を得られる。
Ngui LX, et al. Comparison of Distortion Product Otoacoustic Emission (DPOAE) and Automated Auditory Brainstem Response (AABR) for Neonatal Hearing Screening in a Hospital With High Delivery Rate. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2019; 120:184-188.	マレーシアにおけるリスクのない新生児772名	生後1か月以内の退院前に、DPOAEとAABRを行い、AABRで再検査の児はAABRで再スクリーニングを行い、診断的ABRを行った。	パス率はAABRの方がDPOAEよりも高く(67.9%, 50.1%)、両方のパス率が最も高くなったのは生後36-48時間後であった。検査時間はAABRが有意に長かった(13.5分,3.5分)。OAEはAABRより速く簡便であるが偽陽性率が高い。
Kumar A, et al. Hearing Screening in a Tertiary Care Hospital in India. J Clin Diagn Res. 2015; 9(3):MC01-4.	インドの重症ケア施設で2009年から2011年までのTEOAEとAABRでスクリーニングされた新生児500名	JCIH(2007年)のハイリスクカテゴリーを用いて、新生児のハイリスク分類を行った。	110名(22%)がハイリスクカテゴリーに当てはまり、そのうち11名(2.2%)が難聴であった。TEOAEで初回スクリーニングパスした児は284名(56.8%)であった。難聴は低出生体重、低酸素症によるNICU入院に高く関連していた。難聴のリスク児において、OAEとABRのスクリーニングは早期発見の臨床的効率と経済的効果がある。
van Dyk M, et al. Outcomes With OAE and AABR Screening in the First 48 h--Implications for Newborn Hearing Screening in Developing Countries. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015; 79(7):1034-1040.	南アフリカにおける退院48時間以内にTEOAEとAABRを行った150名の健康な新生児	3段階スクリーニングが行われた。まず出生後できるだけ早期に何回かわけてTEOAEとAABRでスクリーニングし、どちらかで要再検となった場合は、再スクリーニングを行った。	AABRはTEOAEより有意に要再検率が低く(16.7%, 37.9%)、要再検率は日齢が進むごとに減り、TEOAEとAABRともに出生24時間以降で要再検率は減少した。AABRは48時間以降が最も低かった。南アフリカのような発展途上国では、出生後早期退院する中で、病院でのAABRはTAOAEより有用である。
Nelson S, et al. Hearing Loss in Children in Østfold County 2000-09. Tidsskr Nor Laegenforen. 2015; 27;135(2):132-136.	先天性聴覚障害の有病率を検索するための、2000年から2009年までにノルウェーのある県で出生した29,485名の新生児	OAEでスクリーニングを行い、反応なしの児は聴覚センターで紹介された。データは新生児期に正常と判断され、その後聴覚障害と診断された児も含む。児へのフォローは2013年末まで行った。	73名がABRを施行され、31名(0.11%)が出生時の聴覚障害と診断、11名(35%)が6か月後に聴覚障害と診断された。OAE正常後の聴覚障害は10名(0.03%)で、中央値は生後36か月であった。睡眠下のAABRとABR使用を半減させた。OAEは小児期のスクリーニングに有効で、睡眠下でのAABRの使用を減らすことができる。
Kuki S, et al. The Role of Current Audiological Tests in the Early Diagnosis of Hearing Impairment in Infant. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 2013; 65(3):244-250.	インドの3-12か月目の新生児50名	発展途上国での最適なスクリーニング機器を比較するため、TEOAE、AABR、ABR、ASSRを用いて評価し、また、平均検査時間、費用、簡便さ、検査を繰り返すことでの親の受け入れも評価した。	TEOAEとAABRと行動観察テストが最も感度が高かった。特異性は行動観察テストとAABRが高く、OAEは低かった。TEOAEとAABRは再検査に費用がかかるが、12-18%の児は再検査となった。ASSRは100%の感度と高い特異度ではあるが、コストや検査時間を多く要した。行動観察は親の受け入れはよく非侵襲で簡便であった。TEOAEやAABRを加えた行動観察がスクリーニングに最適であると考えられた。
Wood SA, et al. Performance and Characteristics of the Newborn Hearing Screening Programme in England: The First Seven Years. Int J Audiol. 2015; 54(6):353-358.	イングランドで2006年～2009年までに出生した2,307,880名の児	新生児スクリーニングにパスしたリスクのある児で永久的難聴と判断するためのサーベイランスを後方視的に分析した。	先述した児の有病率は1.49/1000で、リスクファクターは、(1)難聴に関連した症候群、(2)OAEで要再検かつAABRでパスのNICU児、(3)頭蓋顔面の異常、(4)ダウン症、(5)先天性の感染であった。
Tobe RG, et al. Cost-effectiveness Analysis of a National Neonatal Hearing Screening Program in China: Conditions for the Scale-Up. PLoS One. 2013; 8(1):e51990.	中国で2009年に出生した児(約1,600万人)の人口をモデルにしたもの	費用と健康影響を比較するために(1)OAEとAABRで全員へのスクリーニング(2)全員へのOAE(3)ターゲットを絞ったOAEとAABR(4)ターゲットを絞ったOAE(5)スクリーニングなし、の5項目で紹介した。	費用対効果と健康に対する結果から最適なのは、ターゲットを絞ったOAEを行うことであり、さらに全員へのOAE、OAE+AABRに拡大することである。この方法はスクリーニング法や診断、介入に影響する。
Wang QJ, et al. Newborn Hearing Concurrent Gene Screening Can Improve Care for Hearing Loss: A Study on 14,913 Chinese Newborns. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2011; 75(4):535-542.	中国で聴覚スクリーニングと同時に遺伝子スクリーニングを受けた14,913名の新生児	聴覚スクリーニングはOAEもしくはAABRで行い、血液検査はmtDNA 12S rRNA、GJB2、SLC26A4をスクリーニングした。	聴覚スクリーニングでは7.8%が片側、6.1%が両側の要再検であった。遺伝子スクリーニングでは、2.05%がキャリアであり、GJB2もしくはSLC26A4(どちらもホモでもヘテロでも)を持つものは聴覚障害リスク100%で、聴覚スクリーニング再検査の罹患率は14.7%であった。同時にスクリーニングすることは聴覚スクリーニングの異常を確定し、聴覚障害を早期に発見する一助となりうる。
Korver KM, et al. Newborn Hearing Screening vs Later Hearing Screening and Developmental Outcomes in Children With Permanent Childhood Hearing Impairment. JAMA.2010; 20;304(15):1701-1708.	オランダで2003年から2005年に出生した児で、聴覚スクリーニングを行った234,826名	新生児聴覚スクリーニングを施行し、3歳から5歳で聴覚障害と判定され、その後の教育や会話や手話のパフォーマンスと発達、QOLを主なアウトカムとした。	新生児スクリーニングで263名、その他の聴覚スクリーニングで171名が難聴と診断された。この2つの群でコミュニケーション方法や教育に差はなかったが、発達スコアやQOLは新生児スクリーニング児がより高かった。
Geal-Dor M, et al. Comparison of Two Hearing Screening Programs in the Same Population: Oto-Acoustic Emissions (OAE) Screening in Newborns and Behavioral Screening When Infants. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2010; 74(12):1351-1355.	エルサレム地区で1999年から2003年までに出征した1545名の児	出生後退院前にTEOAEで検査をうけ、その後、生後7-9か月で行動による聴覚スクリーニングを行い、この2つの結果を比較した。	両スクリーニングで不合格率は4-6%で、OAEは片側で65%、行動スクリーニングは両側で56%であった。難聴の49名のうち27名が行動テストの前に聴覚スクリーニングで診断された。難聴の9名は聴覚スクリーニングは合格したが行動テストで判明し、1名は両方とも合格していた。新生児期とその後の行動の2ステップのスクリーニングを推奨する。
Jakubikova J, et al. Newborn Hearing Screening and Strategy for Early Detection of Hearing Loss in Infants. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2009; 73(4):607-612.	スロバキアで全員対象の聴覚スクリーニング開始となった2006年からの新生児	OAEを使用した2段階方法のスクリーニングで、難聴が疑われる場合はABRやASSR、行動観察法で判断した。全員スクリーニングになる前後の難聴児の早期発見の評価と疫学的調査を行った。	全員スクリーニング後は、以前より難聴が疑いが22.8%増加した。2007年では両側の重度難聴が0.947/1000であった。要再検であった76名のうち5名(6.58%)は正常、55名(77.46%)が両側難聴であった。症候性の遺伝が原因のものは9%、新生児因子は31%、先天性CMV 7.27%、両側内耳異常が1.83%であった。

John M, et al. Neonatal Screening for Hearing Loss: Pilot Study From a Tertiary Care Centre. Indian J otolaryngol Head Neck Surg.2009; 61(1): 23-26.	南インドの重症ケア病院の新生児500名	DPOAEでスクリーニングを行った。	6.4%が初回評価で難聴であったが、DPOAEでの再検査では1.6%が難聴となった。AABRを行う前にOAEで再検査することは難聴のない患者を除外できた。中等度から軽度の難聴は0.6%であった。この研究はインドでの先天性難聴のスクリーニングに重要であった。
Boo NY, et al. Newborn Hearing Screening: Experience in a Malaysian Hospital. Singapore Med J. 2006; 47(1): 60-64.	マレーシアで37週以降で出生した重度の高ビリルビン血症(300 μ mol/L以上)でNICUに入院した児250名	OAEとAABRを使用し、感音性難聴の発見における感度、特異度を比較した。	検査は中央値でOAEは生後8日、AABRは生後58日目に行った。ピークのビリルビン値はOAE、AABRともに有意差はなかった。OAEの感度は15.9%、特異度は95.2%、AABRの感度は40.9%、特異度は63.2%であった。重度の高ビリルビン血症児の感音性難聴のスクリーニングにOAEとAABRはともに十分な感度はなかった。
Berg AL, et al. Newborn Hearing Screening in the NICU: Profile of Failed Auditory Brainstem Response/Passed Otoacoustic Emission. Pediatrics 2005; 116(4): 933-938.	アメリカの施設でNICUで生後22か月のスクリーニングのOAEでパスし、ABRで要検査になった児477名	AN/ADとの関連をみるために、性別、分娩週数、聴覚関連の薬剤、低出生体重、高ビリルビン血症、水頭症、低アプガースコア、低酸素、呼吸不全、肺高血圧、脳室内出血、多胎、てんかん、家族歴を評価した。	115名(24.1%)がABR要再検となった。AN/ADの発生がリスクのある集団で24%に認められるため、NICUでのスクリーニングは最初にABRで行われるべきだ。
Meier S, et al. Comparison of Currently Available Devices Designed for Newborn Hearing Screening Using Automated Auditory Brainstem and/or Otoacoustic Emission MeasurementsInt. J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004; 68(7): 927-934.	スイスの施設の健康な150名の児(片側のみ検査)	TEOAEとDPOAEを行い、その後50名ずつ3グループに分け、各AABR(TDA、Algo3、Beraphone)を検査した。この検査は生後2日目以降に行い、(a)使用機器の問題点、(b)検査時間、(c)費用、(d)パス率、を評価した。	TDAを加えたTEOAEがもっとも簡便で、次にAlgo3とTDAで検査したAABR、Beraphoneがもっとも難しかった。検査時間の検査時間の中央値はTEOAEが30秒以下でAABRは4-5分であった。費用はTDAとBeraphoneが低価で、Algo3が高価だった。パス率は、Algo3が98%、Beraphoneが92%であったが有意差はなかった。
Iwasaki S, et al. A Model of Two-Stage Newborn Hearing Screening With Automated Auditory Brainstem Response. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2003; 67(10): 1099-1104.	聖隷浜松三方原病院で2年間で出生した新生児4,085名	2段階でのAABR聴覚スクリーニングの評価として、初回スクリーニングは生後2-3日目に35dBnHLで行い、要再検の児は生後5-6日目に再スクリーニングを行った。その後、生後3-6か月にABR、OAE、CORを用いて診断を行った。	初回での要再検率は1.2%、2回目は0.71%であった。2段階スクリーニングは偽陽性率を0.83から0.34%へ減少させた。ABRによる両側および片側難聴は0.2%と0.17%だった。2段階AABRで合格した先天性サイトメガロウイルス感染児は生後1か月でABRによって難聴と診断された。2段階AABR検査は、再検査率と偽陽性率を減少させるのに有効で時間的にも有用である。
Iley KL, et al. Impact of Technology Choice on Service Provision for Universal Newborn Hearing Screening Within a Busy District Hospital. J Perinatol. 2000; 20(8 Pt 2): S122-S127.	イギリスの施設で、生後4日以上新生児48名	AABRを使用してスクリーニングを行い、検査の日齢、時間、結果、問題点、最近のOAEスクリーニングとの違いを記録した。	44名がAABRでスクリーニングを行い、2名が片側の要再検査であった。36名が5分以内で検査終了し、AABRのみの費用が14.25ポンドでOAEとAABRが15.98ポンドであった。時間効率と親への受け入れはよかった。これまでOAE/AABRの2段階方法では509名が2次検査のAABRを行っていたが、AABRだけの場合は72名だけだった。初期スクリーニングとしてのAABRはOAEより実践的・現実的で費用も高くない。
高橋優宏. 横浜市における新生児聴覚スクリーニング施行動向. 横浜医学 2015		横浜市における新生児聴覚スクリーニングの現状を把握するべく療育機関在籍の施行動向を調査した。	2013年度の実施率は約70%と推定され、現在もなおスクリーニング経ず難聴の発見が遅れ言語発達に影響をお呼びしている児童が見られる。新生児スクリーニングの実施率のさらなるぞうかのために公費負担の実現が望まれる。
Unlu Ilhan, et al. When should automatic auditory brainstem response test be used for newborn hearing screening?Auris Nasus Larynx.2015; 42(3): 199-202.	2933名の正産産児と176名の周産期危険因子のある新生児	AABRをいつ行うべきか検討するために、周産期危険因子のない新生児は、TEOAEにパスするまで生後5、15、30日目に3回行った。3回のTEOAEにパスしなかった新生児と危険因子を持つ新生児には、AABRを行った。	正産産児では85名(2.9%)がTEOAEをパスできず、AABRを受けた。危険因子を持つ新生児の14名(7.9%)とTEOAEをパスできなかった正産産児の10名(11.7%)が、AABRをパスできなかった。健康な正産産児では10名(0.34%)のみに聴力低下が認められた。また、14名の新生児の危険因子として遺伝性の聴力損失2名、奇形3名があった。
加我君孝. 新生児聴覚スクリーニング(総説). 日本マス・スクリーニング学会誌.2013	総説	新生児聴覚スクリーニング(NHS)は、2001年より厚生労働省のモデル事業として始まり耳音響放射(OAE)あるいはAABR(自動ABR)を用いて全国的に実施されている。2007~2009年の期間について、日本耳鼻咽喉科学会が調べたところ、実施率は約60%である。スクリーニングでreferとされたもののうち、両側の難聴は約25%であった。この中に高度難聴も軽~中等度難聴も含まれる。NHSの実施されなかった35%の新生児は、その大半がNHSの機器を所有しない個人産科医院での出生であった。現在のNHSは有料であるが、米国や台湾のように無料にしない限り、実施率の向上は困難であろう。現在の問題点を「不都合な現実」として関連する多くの問題点を解説した。近年の研究で先天性難聴の約半数近くは難聴遺伝子変異であることがわかっている。	
泉信夫. 島根県における新生児聴覚スクリーニング(解説). 島根医学.2011	解説	島根県では新生児聴覚スクリーニング(新スク)実施医療機関は2001年より急増し、2010年には県内全出生児の90%が受検した。最近2年間の要再確認検査率は自動聴性脳幹反応(AABR)0.77%、耳音響放射法(OAE)1.67%、全体で0.95%(95名)、1ヵ月健診時の再確認実施の報告は57名(60%)で、その55%がパスし、再確認の意義は大きい。AABRの上記率0.5%未満を目指したい。松江ろう学校の最近4年間の新規継続療育児28名中68%が新スクを経た。新スクを経た重度難聴の当初の8名中4名は補聴器を6ヵ月齢までに装着し、2名は事情で遅れ、2名は新スクをパスし遅発性であった。両親の精査までの不安への対応も含め、フォローの充実を願う。公的補助も検討されてよい。	

<p>泰地秀信. 乳幼児難聴の聴覚医学的問題 聴覚検査における問題点(総説). Audiol Jpn. 2011</p>	<p>総説</p>	<p>新生児・乳幼児難聴の正確な評価および引き続きの治療・療育を求められる機会は増加しているが、乳幼児で聴力に関して得られる情報は限られており、難聴の有無および程度を確定することは必ずしも容易ではない。新生児聴覚スクリーニングは、OAEおよび自動ABRのいずれを用いた場合も高度難聴の検出という点では感度は100%近く、偽陰性はほとんどないものとされていたが、近年は偽陰性例の報告も散見される。DPOAEでの偽陰性例の多くがauditory neuropathy spectrum disorderである。ABRでの偽陰性例は低音障害型や高音障害型難聴など聴力型によるものが多い。また、偽陽性も対応によっては保護者に心理的負担を与えるため問題である。DPOAEでの聴覚スクリーニングでは5%程度の偽陽性がある。ABRについても中枢系の未成熟のために閾値上昇・波形分離不良がみられることがあり、ABRで高度難聴と判定されても発達とともに正常化する例がある。乳幼児では複数の聴力検査法を組み合わせることが必要である。</p>	
<p>吉田申一、他. 新生児用自動ABR装置(AABR)による新生児の聴覚スクリーニングの成績. 日本耳鼻咽喉科学会会報 2002</p>	<p>周産期センターに入院した新生児725児1450耳</p>	<p>新生児用自動ABR装置(AABR)を用いた聴覚スクリーニングを実施した。また、難聴のハイリスク児75児のうち30児60耳には従来のABRも施行した。</p>	<p>AABR,ABRともに異常を認めたのは4児であり、そのうち3児は超低出生体重児,1例は染色体異常であった。AABR測定は全例鎮静剤を使用せず測定可能であり,平均測定時間は5.12分±6.08分であった。ABRと比較したAABRの精度は,感度77.8%,特異度100%,一致率96.7%であった。以上より,AABRは従来のABRよりも,検査時の侵襲を伴わないこと,操作の簡便さ,検査時間の短縮という点で優れておりスクリーニングに有用で,聴覚スクリーニング後のフォローアップはABR閾値の経時的変化の可能性もあるため,慎重な対応が必要であると考えられた。</p>
<p>三科潤、他. 周産期 新生児聴覚スクリーニング(総説). 日本産科婦人科学会雑誌 2003</p>	<p>総説</p>		
<p>鈴木光也、他. 【耳の検査のコツとビットフォール】聴覚検査 新生児聴覚スクリーニング(解説/特集). JOHNS 2018</p>	<p>解説/特集</p>		
<p>Sininger YS, et al. Evaluation of Speed and Accuracy of Next-Generation Auditory Steady State Response and Auditory Brainstem Response Audiometry in Children With Normal Hearing and Hearing Loss. Ear Hear. 2018; 39(6):1207-1223.</p>	<p>米国の3施設に、電気生理学的検査による聴力評価目的で紹介された102児(0.7ヶ月から80ヶ月、平均12.55ヶ月)</p>	<p>ティンパノメトリ、DPOAE、およびASSRとABRを同日に測定。ASSRとABRどちらから測定するかはランダムに決定。どちらも0.5, 1, 2, 4 kHzをNB CE-Chirpsで刺激。ASSRとABRの閾値と測定時間を比較した。最小測定値は0.5kHzは20dBnHL,そのほかは10dBnHLで、最大は80-100dBnHL。ABR閾値評価はF_{MP}値を用いた自動測定で、ASSRは次世代ASSRを用いた。</p>	<p>35児は鎮静下、67児は自然睡眠で測定し、ABRの83%、ASSRの87%で全閾値が得られた。全周波数でABR閾値がASSR閾値よりも高かった。閾値差の平均は0.5kHzで最も大きく、4kHzで最も小さかった。測定時間はABRが平均32.15分、ASSRが19.93分で統計学的に有意差を認めた。ASSRは難聴が重いほど時間がかかり、ABRは軽度～中等度難聴の時最も時間がかかった。鎮静の有無による測定時間の差は認めなかった。対象の51%がABR、ASSR共に平均12dB HL以下で、そのうち53%はDPOAEおよびティンパノメトリが正常範囲であった。DPOAEを5周波数以上で確認できた児のうちもっとも閾値が高かったのは36.25dBで、62耳は6周波数でDPOAEを確認でき、ティンパノメトリも正常範囲であったが、全例14dB以下の聴力レベルであった。本研究からは、次世代ASSRの方が閾値が低く、検査時間も短く、電気生理学的聴力検査として優れた選択肢であると言える。</p>
<p>Mourtzouchos K, et al. Comparison of click auditory brainstem response and chirp auditory steady-state response thresholds in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2018; 112:91-96.</p>	<p>聴力評価目的で紹介された生後5から79ヶ月、平均32.7ヶ月の130児(中耳疾患が疑われる症例は除く)</p>	<p>130児260耳にclick ABR、chirp ASSRの順に鎮静下で測定。ABRはbroadband clicks (200 Hz -11 kHz), 100 μsec in durationで10分程度で測定し、ASSRはNB(octaveband) CE-chirpで20-30分程度で測定した。ASSRの結果は推定閾値(dB HL)を用いた。</p>	<p>ABRで最大刺激でも波形が確認できなかった24耳のうち、58%は1kHzで、29%は2kHzで、21%は4kHzでASSRの最大刺激で閾値を確認できた。一方でASSRで反応がなくABRでは波形が見られた耳は1耳もなく、ASSRの方がより多くの情報を得られると考えられた。chirp ASSRの1,2,4kHzの平均値はclick ABRの閾値と強く相関しており、その差は20dB以内であった。ASSRはABRでは検出できない低中音域の閾値を確認できる点、ABRはANSDや伝音・感音難聴の診断に有用な点が特徴であり、両者を組み合わせた診断が推奨される。</p>
<p>Çelik O, et al. A Comparison of Thresholds of Auditory Steady-State Response and Auditory Brainstem Response in Healthy Term abies. J Int Adv Otol. 2016; 12(3):277-281.</p>	<p>満期産の88児(1~11ヶ月、平均2.98ヶ月)、174耳。診察で耳科学的異常が見つかった児、全身疾患や子宮内の異常、頭蓋内の異常、外傷のある児を除く。</p>	<p>ASSRの0.5,1,2,4 kHzとABRを測定した。ABRの30 dBnHLを正常のカットオフとして、ABRの閾値と最も相関するASSRの周波数、ASSRの各周波数の推定カットオフ値を算出した。いずれも睡眠下で測定し、ABRはclickで、ASSRはmultiple-frequency法で行った。ピアソンの相関分析とROC曲線によるカットオフ地の検討を行った。</p>	<p>135耳が正常範囲、39耳が難聴ありで、ASSRの全周波数がABR閾値との相関を示したがいずれの相関も弱かった。難聴児のASSR4kHzの閾値とABRの閾値が最も強い相関を示した。過去の報告と比較して相関が弱かった理由として、対象児の月齢が低く聴覚発達過程であったこと、鎮静をせず自然睡眠で行ったことが影響した可能性がある。周波数ごとのカットオフ値としては、0.5kHzは45dB, 1kHz35dB, 2kHz35dB, 4kHz 35dB, 1-4kHzの平均37.5dB, 2-4kHzの平均37.5dBであった。ASSRはABRの代用として用いるには信頼性にかけるが、周波数特異的な聴力を推定できるため、補助的診断に使用すべき。</p>
<p>François M, et al. Use of auditory steady-state responses in children and comparison with other electrophysiological and behavioral tests. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2016; 133(5): 331-335.</p>	<p>2012/1-2013/4に、ヘッドホンを用いたPTAが測定できず、ABR,ASSR、および可能であればVRAによる音場閾値を測定した0-6歳児について後方視的に検討。呼吸器系疾患のある児は除く。中央値24ヶ月。平均24.5ヶ月の175児。</p>	<p>先にclick ABRを測定し、続いてASSRを左右同時に4周波数(0.5, 1, 2, 4kHz)測定した。ASSRの2kHzと4kHzの平均値とABRのV波閾値についてピアソンの相関分析をした。VRAを施行した児では、良聴耳の4周波数の閾値とASSRの閾値をピアソンの相関分析およびStudentのt検定で評価した。</p>	<p>ABR閾値とASSR2,4kHz閾値平均の差は-1.2 ± 10.6 dB、中央値0dB、相関係数0.87と良好な相関を示した。過去の報告と合わせると、幼児ではASSRの2,4kHzはABRと相関するが、乳児では相関が弱い可能性がある。1-6歳の69児がVRAを施行しており、良聴耳でASSR閾値と比較すると、良好な相関を示したが、ASSRの方が閾値が低い傾向にあった。また、0.5, 1kHzと比較して2、4kHzの相関が強かった。ASSRの2-4kHzは閾値だけに限って言えばABRと同等の信頼性があり、0.5, 1kHzも信頼性があるため、左右別周波数別の聴力検査が施行困難な児には有用である。検査中の覚醒の可能性を考えるとABR後に測定するのではなく、ASSRから施行すべきだろう。</p>
<p>Bakhos D, et al. The effect of the transducers on paediatric thresholds estimated with auditory steady-state responses. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2016; 273(8):2019-2026.</p>	<p>2013/1-2014/6にASSRおよび年齢に応じた聴力検査を行なった6ヶ月～60ヶ月の児(伝音難聴が疑われる症例を除く)</p>	<p>後方視的にASSRおよび聴力検査(BOA, プレイオージオ)の閾値を検討。音の提示はASSR、聴力検査共にインサートイヤフォン群(12例24耳)とヘッドホン群(17例34耳)の2群に分けて行なった。ASSRは0.5,1,2,4kHzの4周波数同時測定で、測定閾値nHLから推定閾値eHLを算出した。ASSR測定閾値と聴力検査閾値、およびASSR推定閾値と聴力検査閾値の相関をピアソン相関分析とpaired t検定で検討。</p>	<p>インサートイヤフォン群では、ASSR測定閾値、推定閾値ともに聴力検査閾値と良好な相関を示したが、周波数ごとに見ると、測定閾値は聴力検査閾値よりも高く、推定閾値はそれよりも低く、それぞれ統計学的に有意差を認めた。ヘッドホン群も、ASSR測定閾値、推定閾値ともに聴力検査閾値と良好な相関を示したが、インサートイヤフォン群に比べると相関は弱かった。周波数ごとに見ると、ASSR推定閾値と聴力検査閾値は同等で統計学的にも有意差を認めなかった。ASSRの測定閾値、推定閾値共にヘッドホンの方がインサートイヤフォンよりも閾値が高く、特に高音で有意に高かった。結論として、聴力検査とよく相関するため、可能であればインサートイヤフォンでASSRを測定することが望まれる。インサートイヤフォン、ヘッドフォンいずれを用いても、測定閾値から適切に推定閾値を算出する必要がある。</p>
<p>Louza J, et al. Threshold changes of ABR results in toddlers and children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2016; 85:120-127.</p>	<p>2010年から2014年にABRを測定した897例のうち、複数回ABRを測定した初回測定時3歳未満の小児116例。</p>	<p>初回ABRは両耳測定し、フォローアップの評価ではOAEが異常だった耳にABRを行ない、2回以上ABRを測定した右104耳、左101耳、合計459ABR波形を後方視的に評価した。ABRはまず閾値以上の大きさのクリック音でI-V波を測定し、続いてNB ChirpでV波の閾値を測定した。経時的変化は、可能な限り同じ刺激方法(クリックもしくはChirp)の波形で比較し、閾値10dB以上の変化を変化有りとした。</p>	<p>平均初回ABR月齢は4.8ヶ月、最終評価時月齢は9.6ヶ月だった。全右耳の53%、左耳の54%で経時的変化を認めず、右耳の35%、左耳の38%で閾値の改善、右耳の12%、左耳の8%で悪化を認めた。早産児は1耳を除いて10dB以上改善しており、明らかな原因が判明していない67例122耳では、48%が不変、41%が改善、11%が悪化した。早産児では特に聴覚の発達を待ってから評価が必要である。その他の児でも閾値が変化する可能性を念頭に複数の検査結果を総合的に判断すべきである。</p>

Weiss AD, et al. Efficacy of earphones for 12- to 24-month-old children during visual reinforcement audiometry. Int J Audiol. 2016; 55(4): 248-253.	聴力評価目的で受診した12~24ヶ月の312児のうちイヤフォンでの検査が可能であった186例	全例まず音場閾値を測定し、測定日が奇数ならインサートイヤフォン、偶数ならヘッドフォンで左右別のVRAを測定した。2群の患者背景は同等であった。2群間で、閾値を測定できた周波数の数、児のイヤフォンもしくはヘッドフォンの受け入れについて比較した。	18-24ヶ月の児では、測定できた閾値の数は、インサートイヤフォン群5.3、ヘッドフォン群2.9で、12-17ヶ月の児では有意差はなかった。検査の拒否はインサートイヤフォン群3%、ヘッドフォン群5%で両群とも受け入れ良好であった。また、多くは拒否後も音場閾値検査は継続可能であった。本結果から、12-24ヶ月の児でも左右別の聴力検査にトライすべきであり、18-24ヶ月の児ではインサートイヤフォンの方がより効率的に測定できる。
Bargen GA. Chirp-Evoked Auditory Brainstem Response in Children: A Review. Am J Audiol. 2015; 24(4): 573-583.	0~17歳の小児に対してChirp ABRを測定した文献を対象としたレビュー。ASSRは除外。broadband chirpのみ含め、周波数特異的Chirpは除外。	基準を満たした前向き研究5本、後ろ向き研究2本の計7本の文献から考察。前向き研究は1本を除いて健聴児を対象としていた。4本はヘッドホン、3本はインサートイヤフォンを使用。5本はCEchirpを用いていた。	リスクのない新生児に対するスクリーニング検査としてCEchirpとMaico MB11 BERAphoneを比較して研究でCEchirpが感度100%特異度97%で優れていた。小児と成人を比較した後ろ向き研究からは、小児でも成人同様Chirpの方がclickより全周波数で振幅が大きいことが示された。また別の研究ではClickに比べてChirpの方がすくないsweepでV波が誘発されるとしている。これまでの研究から、低中等度レベルの提示ではbroad band Chirpが効率的に振幅の大きいABRを誘発することがわかったが、難聴児でのデータやlevel-specific delayed chirp model (LS-chirp)で全提示レベルでの評価が必要。
McCreery RW, et al. The impact of degree of hearing loss on auditory brainstem response predictions of behavioral thresholds. Ear Hear. 2015; 36(3):309-319.	ABRとbehavioral audiological testを両方受けた177例309耳。検査結果が検査可能な最大刺激でも無反応だった例は解析から除外。伝音難聴、ANSDは除外。	ABRとbehavioral testの間隔は42例が同日、9例がbehavioral testが先行、126例はABRが先行で平均13.8ヶ月のタイムラグがあった。ABRはtone burstで250, 1000, 2000, 4000Hzを測定、behavioral testはVRA84例、CPA75例、PTA18例。周波数ごとにABRとbehavioral testの閾値の相関分析。閾値の相関の程度に、難聴の程度、年齢、behavioral testの信頼性 (audiologistがfairかgoodで判断)、ABRとの検査間隔が影響するか、線形回帰分析もしくはANOVAで検定した。	ABRの閾値とbehavioral testの閾値は全周波数でr=0.87以上の良好な相関を示した。正常聴力例ではABRの方が閾値が低く、難聴のレベルが思いほどABRの方が閾値が高くなる傾向にあった。ABRとbehavioral testの閾値の差に今日を与える因子を検討した結果、統計学的に有意だったのは難聴の程度だけであった。周波数ごとにABR閾値に一定の補正をかけるとbehavioral testの閾値を予測可能であることが証明された。
Bovo R, et al. Is very early hearing assessment always reliable in selecting patients for cochlear implants? A case series study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015; 79(5):725-731.	2010/1-2013/12に小児audiologyセンターを受診した生後6ヶ月未満の438児の診療録を調査し、初診後2ヶ月おきのフォローアップで生後1年以内に聴力が改善した23症例(6.2%)のケーススタディ	下記の1つ以上を認めた場合に改善したと評価した。(i)2回目以降のABRで、少なくとも片耳の一貫した再現性、良好な波形の描出、潜時の短縮(ii)以前のABRと比較して20dB以上の閾値改善(iii)両親からの報告や質問紙での明らかな改善と月齢相応の音への反応。	23例中7例は早産児で、6例は脳に影響を与える合併症もしくは奇形などの症状を持つ症候群、5例は特にリスクのない児、2例は無症候性先天性CMV、黄疸と低酸素が1例ずつであった。MRIで内耳奇形が見つかった例はなかった。早産児7例は全例初回評価の高度～重度難聴から軽度～中等度に改善しており、平均して胎生週数74週で改善し始め、87.4週で聴力が安定した。無症候性CMV例は生後ガンシクロピルの投与を受け、生後9ヶ月までに重度難聴から正常に改善していた。黄疸や低酸素は、ANSDの所見を呈し正常化することが過去にも報告されている。リスクのない5例は、生後11ヶ月までに緩徐に改善していた。リスクのない児では改善が見られ始める可能性がある生後6-8ヶ月、早産児では胎生80週程度までは聴力経過をフォローし、人工内耳の適応を判断する必要がある。
Grasel SS, et al. Are Auditory Steady-State Responses Useful to Evaluate Severe-to-Profound Hearing Loss in Children? Biomed Res Int.2015; 579206.	人工内耳適応評価目的で受診した6-60ヶ月の高度～重度難聴 (clickABR90dBおよびOAEが無反応)で、外耳中耳に異常がなく、神経発達に異常がない42例	全身麻酔下でclick ABR,骨導ABR,DPOAE,ASSRを測定。両耳単一周波数刺激で測定し、閾値をbehavioral test(BOA)と比較。ABR, ASSRともにインサートイヤフォンで測定。ASSRは110dBを最大提示として4周波数測定し、左右合わせて2箇所以上で反応が得られれば反応有り群とした。BOAは低音、中音、高音を55-80,70-88,80-115dBの3段階の提示で反応有無を判断した。	ASSR,BOAどちらも反応があった群が15例、どちらも反応がなかった群が15例、ASSR無反応でBOAで反応があった群が12例で、ASSR反応ありBOA反応なし群は0例で71.4%でASSRとBOAの結果が一致していた。結論として、ABRとOAEで反応がなかった例に対して、残存聴力を評価するのにASSRは有用と考えられた。
Farias VB, et al. Correlation of the findings of auditory steady-state evoked potential and of behavioral hearing assessment in infants with sensorineural hearing loss. Cudas. 2014; 26(3):226-230.	2~6ヶ月の乳児19例	500Hzと2kHzのASSRの閾値およびBehavioral testの音場閾値を比較。ASSRの閾値はdB SPLから dBHLに換算した。	ASSR閾値と音場閾値は良好に相関し、特に閾値が重度難聴に近いほど相関が強かった。
Xu ZM, et al. Prediction of frequency-specific hearing threshold using chirp auditory brainstem response in infants with hearing losses. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014; 78(5):812-816.	click ABRによるスクリーニングで両側40-90dBnHLの結果だった、6-12ヶ月の児68例。中耳外耳疾患や進行性難聴は除外。	LS-chirp ABRとVRAの閾値を比較した。VRAはイヤフォンを用いてwarble toneで0.25, 0.5, 1, 2, 4 kHzの閾値を測定。ABRは、インサートイヤフォンを用いて、level-specific chirp-stimulus (LS-chirp)で、low-frequency bands chirp (LF-chirp = 0.1-0.85 kHz)と the high-frequency band chirp (HF-chirp = 1-10 kHz)の2つを測定。最大提示100dBでV波の閾値を求めたLF-chirpの閾値とVRAの0.25,0.5 kHzの平均、HF-chirpの閾値とVRAの1-4kHzの平均をピアソン相関解析で比較した。	LS-chirp閾値は全例でVRA閾値より高く、差は5dB以内で、r=0.97と高い相関を認めた。特に低中音域、重度難聴例で相関が強かった。過去のASSRの報告よりもVRA閾値との差が少なく、LS-chirp ABRが周波数ごとの聴力レベルの推定にも有用な可能性がある。
Ciorba A, et al. Identifying congenital hearing impairment: preliminary results from a comparative study using objective and subjective audiometric protocols. Acta Otorhinolaryngol Ital. 2013; 33(1): 29-35.	clickABRの閾値が40dBHL以上の14-48ヶ月の難聴児35例。	ABR,ASSR,TEOAE,COR測定。ABRは片耳ずつイヤフォンでクリック刺激を提示、最大90dBnHL。ASSRは0.5, 1, 2, 4 kHzを測定。	ABRとCORの閾値は相関を示したが、ABRとASSRの閾値が相関が強い傾向にあった。CORとOAEは右耳だけ相関を示した。CORとASSRは右耳のみ全周波数で相関を示した。
Chou YF, et al. Using multi-stimulus auditory steady state response to predict hearing thresholds in high-risk infants. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2012; 269(1):73-79.	2004/1-2006/12に出生し、3つの施設を受診したハイリスク児249例。ハイリスクの基準は、<1500g以下の低出生体重児、5日以上的人工呼吸、先天性感染 (髄膜炎、敗血症)、仮死、頭蓋顔面奇形、頭蓋内出血、耳毒性薬物の使用、難聴の家族歴、染色体異常や症候群、交換輸血を必要とする高ビリルビン血症。精神発達遅滞合併、中耳炎合併は除外。	後方視的研究。multi-channel ASSR (0.5, 1, 2, 4kHz)を生後13ヶ月までに測定し、23-48ヶ月の時点で行なったCPAと閾値の相関をピアソンの相関分析で検討。2群の比較はt検定で評価した。ASSRはイヤフォンで最大120dB、0.5, 1, 2, 4 kHzの4周波数で測定。	ASSRとPTA閾値の相関係数は0.5kHzから順に 0.88, 0.94, 0.94, 0.97と4kHzが最も相関が強かった。閾値はASSRの方が高く、低音ほど閾値の差が大きかった。また聴力別だと、重度難聴ほど閾値の差が少なかった。ハイリスク児に対する乳児期のmulti-stimulus ASSRは2~3年後のPTA閾値を良好に推測でき、早期介入のために有益な情報である。
Aimoni C, et al. Hearing threshold assessment in young children with electrocochleography (EcochG) and auditory brainstem responses (ABR): experience at the University Hospital of Ferrara. Auris Nasus Larynx. 2010; 37(5):553-557.	2000/1-2007/12にABRと経鼓膜EcochGを行なった小児。	後方視的研究。EcochGは全身麻酔下で経鼓膜的にプロモントリーに針電極を留置し、0.1ms click刺激で最大120dB SPLで測定した。ABRも全身麻酔下で片耳ずつイヤフォンで0.1 ms clickを最大90dBnHL-120dB SPLで測定した。EcochGはAP、ABRはV波の閾値を1-4kHzの中央値で評価した。閾値の差が10dB未満の時は一致と判断した。	93%はABRとEcochGの結果が一致し、7%38耳で不一致だった。38耳のうち6例12耳では30dB以上の差があり、いずれもABRでは90dBHL以上の重度難聴だがEcochGでは20-70dBの軽度中度難聴だった。2例はANSD、4例は早産児であった。ABRよりもEcochGで信頼性の高い結果が得られた。

<p>Van Maanen A, et al. Multiple-ASSR thresholds in infants and young children with hearing loss. J Am Acad Audiol. 2010; 21(8): 535-545.</p>	<p>British columbia小児病院で聴覚評価した難聴児98例 (平均16.3ヶ月)</p>	<p>brief tone ABRで35 dB nHL at 500 Hz; 35 dB nHL at 1000 Hz; 30 dB nHL at 2000; or 25 dB nHL at 4000 Hz (BCEHP,2008; Stapells, forthcoming)以上, multiple frequency ASSRで50, 45, 40, and 40dB HL for 500, 1000, 2000 and 4000Hz(Van Maanen and Stapells, 2009)を正常の基準とした。</p>	<p>ABRとASSRの閾値は良好に相関し、低周波数ほどABRとASSRの閾値差が大きく、難聴が重度なほど差が大きかった。ASSRの500, 1000, 2000, 4000Hzの閾値から11, 9, 9, 6 dBを引くと84%の例でABRの閾値との差が10dB以内になった。今回用いたASSRのカットオフ値は、1例もABR異常例を正常と判断することなく、有効であった。ASSRは骨導データが不十分であるためASSR単独でABRの代用はできず、まずASSRのカットオフ値から測定し、閾値上昇が疑われた場合はABR検査から行うべきと考える。</p>
<p>Rodrigues GR, et al. Steady-state auditory evoked responses in audiological diagnosis in children: a comparison with brainstem evoked auditory responses. Braz J Otorhinolaryngol. 2010 ;76(1):96-101.</p>	<p>2ヶ月～36ヶ月 (平均1 7 ヶ月) の15例の感音難聴児、30耳</p>	<p>click ABRとmultiple ASSRを測定し、両者の閾値を相関分析した。</p>	<p>ABR、ASSRの閾値は周波数により相関係数0.49-0.70で相関がみられた。ASSR(3.3%)よりABR(60%)の方が最大提示で無反応例が多く、VRAと比較するとASSRの方が残存聴力を検出できる可能性が示唆された。ABRとASSRを組み合わせることでより正確な診断が可能と考えられた。</p>
<p>Vander Werff KR, et al. Infant air and bone conduction tone burst auditory brain stem responses for classification of hearing loss and the relationship to behavioral thresholds. Ear Hear. 2009; 30(3):350-368.</p>	<p>前向きコホート試験として本研究のために募集した乳児70例84耳(大多数は難聴のリスクが高い児で、一部難聴の疑いが無いがボランティアでの研究参加あり)。コントロールとして21~24歳の健聴成人12例。</p>	<p>ABRの刺激は気導はインサートイヤフォンで、tone-burstを500, 2000, 4000 Hzで提示した。骨導は500と2000Hzを測定した。VRAもインサートイヤフォンで500, 2000, 4000Hzを測定した。健聴成人も同様のプロトコルで検査を行った。正常範囲：500Hz気導≦30dBnHL or 40dBnHLかつOAE正常、2000Hz/4000Hz気導≦20dBnHL、伝音難聴：500Hz骨導≦20dBnHLm、ABgap≧30dBかつ2000Hz骨導≦20dBnHLm、ABgap≧20dB、感音難聴：骨導閾値もABgapも上記を満たさない、混合難聴：骨導閾値が上記基準を満たさずABgapは上記を満たす。ABRは生後平均10.51週で測定し、その後平均生後9.7ヶ月でVRAを測定し、両者の閾値を比較した。</p>	<p>気導閾値と骨導閾値の関係は小児と成人では異なった。健聴児の500Hzでは、平均15dBのABgapがあった。V波の潜時も小児と成人では異なり、小児では骨導の潜時が健聴と伝音難聴をよく反映していた。健聴児のVRAの閾値は平均14-17dBで、ABRの閾値と強い相関関係を認めた。本研究は乳児の伝音/感音難聴診断における気導骨導ABRのプロトコルを検討したパイロットスタディである。結論づけるにはより大規模な検討が必要だが、難聴診断において、気導骨導ABRをルーティンに測定することは意義あることだろう。</p>
<p>Swanepoel D, et al. Auditory steady-state response and auditory brainstem response thresholds in children. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2009; 266(2): 213-219.</p>	<p>聴力評価目的で受診したがbehavioral audiometryが困難だった平均2、8歳の小児48例</p>	<p>気導ASSR (0.25-4kHzのcontinuous tones の単一周波数刺激)とbroadband click ABR, tympanogram, OAEを測定し、正常、伝音難聴、軽中度感音難聴、高重度感音難聴の4群に分類した。ABRとASSRの閾値を比較した。</p>	<p>ABRとの閾値差は、ASSR 2 - 4 kHzの平均が7dB、1-4kHzの平均が7.9dBで、いずれも強い相関を示した (r=0.92)。1-4kHzの高周波数のASSR閾値平均はABRとよく相関しており、behavioral audiometryが不可能な乳児のクロスチェックに有用である。</p>
<p>Lee CY, et al. Effects of age and degree of hearing loss on the agreement and correlation between sound field audiometric thresholds and tone burst auditory brainstem response thresholds in infants and young children. J Formos Med Assoc. 2008; 107(11): 869-875.</p>	<p>2000-2007年に音場閾値とtone burst ABRを測定した3ヶ月～3歳の1281例。外耳中耳に異常がある例を除く。</p>	<p>後方視的に診療録からABRと音場閾値を調べ、比較した。ABRはclick, tone burstで 0.5, 1, 2, 4 kHzを測定した。各周波数の閾値の差はWilcoxonの符号順位検定で、全周波数における閾値の関連性はSpearmanの順位相関係数で検定した。</p>	<p>ABRと音場閾値の差は、500, 1000, 2000, 4000Hz 全て中央値10dB未満だったが、統計学的には1000, 2000, 4000Hzのみ有意差無しであった。月齢別に比較すると、差はどれも0~5dBであったが、統計学的には2000, 4000Hzでより有意差がなかった。相関はどの周波数どの月齢群でも良好であった。聴力別に比較すると、閾値が低いほど相関の程度も下がる傾向にあり、音場閾値>40dBの群がもっとも相関が強かった。</p>
<p>Delaroché M, et al. Behavioral audiometry: validity of audiometric measurements obtained using the "Delaroché protocol" in babies aged 4--18 months suffering from bilateral sensorineural hearing loss. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2006; 70(6):993-1002.</p>	<p>1990-2000年にbehavioral audiometryを測定した感音難聴 (75例) もしくは混合難聴 (30例) をもつ乳幼児105例。初回検査は18ヶ月未満。13.3%に自閉症や脳症などの合併症を認めた。</p>	<p>ABRはbroad band click (100 μs)で最大提示100dBnHLで測定した。11例(10%)に追加でECochGも測定した。全身麻酔下で経鼓膜的に電極をプロモントリーに留置し、スピーカーでclickを提示した。behavioral audiometry(BA)は、Delaroché protocolで骨導から測定し、気導はヘッドフォンで測定した。BAの制度を評価するため、横断的なABR気導閾値との比較と縦断的な3~4歳時のBA閾値との比較の2つの比較を行った。</p>	<p>ABRとBAを両方測定できた78例 (ABRとBAの測定間に鼓膜チューブを留置した例を除く)のうち、87.2%は両者の間隔が3ヶ月以下だった。難聴以外の障害を合併する児では4ヶ月~8ヶ月間隔が空いた例が多く、1例はABR測定からBA測定に2年かかった。ABR無反応例も、反応あり例も、いずれもBA閾値と相関を認め、閾値差は95%の例で20dB未満であった。3~4歳BAとの比較は、CI手術を受けた例、ABRで明らかに難聴の進行を認めた例を除外して50例で比較した。1000, 2000, 4000Hzの閾値差は94%が10dB以内で、500Hzのみ78%が10dB以内であった。本研究で用いたBAのプロトコルは信頼できる結果を提供すると結論づけられる。</p>
<p>Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs Joint Committee on Infant Hearing. (2019). Journal of Early Hearing Detection and Intervention, 4(2), 1-44.</p>	<p>米国の難聴児早期介入ガイドライン</p>		<p>生後6ヶ月までの評価は、(i)家族歴、既往歴の聴取、(ii)周波数特異的 tone-burst ABR (気導に加えて必要時は骨導も) (iii)ANSDやauditory dyssynchronyのリスクがある症例 (高ビリルビン血症、低酸素など) およびリスクがなくてもtone-burst ABRで 無反応であった例には、蝸牛マイクロホン電位の有無を評価する目的でcondensation clickおよびrarefaction clickで ABRを行う (iv)DPOAE/TEOAE(v)1000Hz probe toneを用いたティンパノメトリ(vi)クロスチェックのためのbehavioral observation。生後6ヶ月~36ヶ月の評価は、(i)家族歴、既往歴の聴取、(ii)親からの聴覚視覚発達指標の聴取(iii)Behavioral audiometry(VRA or CPA or PTA) (iv) OAE (v)ティンパノメトリおよびAcoustic Refluxの閾値測定(vi)BAの反応が信頼できない時、過去に一度もABRを行っていない時はABR。ASSRは現時点では単独で聴覚評価をするのに十分なエビデンスがない。同様に、acoustic middle-ear muscle reflexesを4ヶ月未満の児に診断ツールとして用いることをサポートする十分なデータがない。</p>
<p>Audiologic Guidelines for the Assessment of Hearing in Infants and Young Children American Academy of Audiology. (2012). Reston (VA): American Academy of Audiology, 2-52.</p>	<p>米国の小児聴覚評価ガイドライン</p>		<p>各検査の具体的な方法について記載されている。ABRはtone-burstの方法のみ記載あり。</p>
<p>Marttila TI, et al. Comparison between audiometric and ABR thresholds in children. Contradictory findings. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2006; 263(5):399-403.</p>	<p>N=85、男47、女38、ABRは0.3-12.7歳 (平均1.5歳)時に測定。最終の聴力検査は3.4-19.2歳 (平均7.7歳)で確定させた。</p>	<p>乳幼児期にクリックABR、学童期にPTA</p>	<p>ABR無反応は有意に難聴を示唆するが、2-4kHzのPTAで65程度の難聴児も見つかる。クリックABRで無反応は必ずしも残存聴力なしではない。</p>
<p>Scherf F, et al. The ASSR: clinical application in normal-hearing and hearing-impaired infants and adults, comparison with the click-evoked ABR and pure-tone audiometry. Int J Audiol. 2006; 45(5):281-286.</p>	<p>成人40例 (健聴13、感音難聴27例) 17~80歳、平均45.9歳。小児48例。ASSR検査時の平均年齢5.1歳 (1ヶ月~8.6歳)</p>	<p>成人はASSRとPTA、小児はクリックABRとASSR検査、ASSRはAudera</p>	<p>ASSRとPTAは強く相関。クリックABRと2-4kHzの推定ASSR閾値は強く相関する。</p>
<p>Delaroché M, et al. Behavioral audiometry: protocols for measuring hearing thresholds in babies aged 4-18 months. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004; 68(10):1233-1243.</p>	<p>両側難聴児105例、年齢は4—18ヶ月、72.4%が1歳以下</p>	<p>気導聴力測定 (VRA)</p>	<p>12ヶ月以前の子供の47%に気導聴力の評価が可能であった。18ヶ月以前では70.3%で評価可能であった。</p>

Roberson JB Jr, et al. Auditory steady-state response testing in children: evaluation of a new technology. Otolaryngol Head Neck Surg. 2003; 129(1):107-113.	N-28、1999年2月～2000年9月、男17、女11、7～61ヶ月、平均32.1ヶ月 (SD8.25ヶ月)	ティンパノ、TOAE、DPOAE、AR、クリックABR、トーンバーストABR、ASSR	90dBABRで反応なしの20耳中、13耳でASSR閾値が測定可能であった。その平均ASSR閾値は98.9dB。ASSRハ127dB nHLまで信頼性がある。
Rance G, et al. Assessment of hearing in infants with moderate to profound impairment: the Melbourne experience with auditory steady-state evoked potential testing. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl. 2002; 189:22-28.	200人の乳幼児。ASSR検査時は1～8ヶ月 (平均3ヶ月)。VRA検査時は7～14ヶ月 (平均9ヶ月)。	ASSRとVRA	184児は感音性難聴でASSRとVRAに強い相関を認めた。Auditory Neuropathy16児は、ASSRとVRAが解離した。
Rance G, et al. Steady-state evoked potential and behavioral hearing thresholds in a group of children with absent click-evoked auditory brain stem response. Ear Hear. 1998; 19(1):48-61.	100dBクリックABRで無反応であった乳幼児108人。1-49ヶ月 (平均25ヶ月、中央値24ヶ月)	ASSRとVRA	ASSR閾値が得られなければ99.5%が完全な聾かスケールアウトから10dB以内のVRA閾値、ASSR閾値が得られれば、VRA閾値はASSR閾値の4dB以内であった。
Schoonhoven R, et al. Long-term audiometric follow-up of click-evoked auditory brainstem response in hearing-impaired infants. Audiology. 2000; 39(3):135-145.	1-3歳児にクリックABRを受けた163児 (4-8歳) 326耳	1-3歳児のクリックABRと4-8歳児のPTA検査を比較	難聴児では、ABR閾値よりPTA 1000-8000Hz閾値の方が20dB程度悪かった。
Garrubba V, et al. Electric response audiometry in infants and preschool children. Long-term control of the results. Acta Otolaryngol Suppl.1991; 482:36-44.	204乳幼児 (平均2歳7ヶ月±9ヶ月) でABR, EChochG, SVRで難聴を指摘されて子供。	PTAが測定可能となる年齢までフォロー	151児が伝音難聴、75児が感音難聴。ABR検査の的率率は98.37%、偽陽性は1.63%、偽陰性は0%。ECochGの的率率は99.15%、偽陽性は0.85%、偽陰性は0%、SVRの的率率は58.62%、偽陽性は17.24%、偽陰性は24.14%
Aimoni C, et al. Hearing threshold estimation by auditory steady state responses (ASSR) in children. Acta Otorhinolaryngol Ital. 2018; 38(4): 361-368.	42児 (男児22、女児20)、83耳を測定。41児は両側感音難聴、1児は片側難聴。グループA: 22児 (43耳) 2007年11月-2012年5月に出生。ASSR検査を3-121ヶ月時 (平均27.22ヶ月) で測定。グループB: 20児 (40耳) 1995年10月-2006年8月生まれ、ASSRを85-189ヶ月 (133.75ヶ月) 時に測定	クリックABR、TE OAE、ASSR、PTAを測定	ABR、ASSR、PTAともに良く相関。
Michel F, et al. Comparison of threshold estimation in infants with hearing loss or normal hearing using auditory steady-state response evoked by narrow band CE-chirps and auditory brainstem response evoked by tone pips. Int J Audiol. 2017; 56(2):99-105.	67児 (4日-22ヶ月)	narrow-band CE chirpとtone pip ABRを測定	tone pip ABRとASSR閾値の差は、500, 1000, 2000, 4000Hzで、3.6 dB (± 7.0), 5.2 dB (± 7.3), 3.9 dB (± 5.2) and 5.2 dB (± 4.7)で有意に強い相関を認めた。
Venail F, et al. Refining the audiological assessment in children using narrow-band CE-Chirp-evoked auditory steady state responses. Int J Audiol. 2015; 54(2):106-113.	2011年7月から2013年9月、32児64耳、平均7.4±5.2ヶ月 (1-17ヶ月)	ABRとASSRとVRAを測定	ASSR2-4kHz平均とABRは有意に相関するが、その閾値は有意差あり (平均3±10.7dB) 87.5%が10dB以内の差に収まる。ASSRとVRAは0.5, 1, 2, 4kHzの閾値平均で有意差がなかった。90.6%が10dB以内の差に収まる。
Mühler R, et al. 40-Hz multiple auditory steady-state responses to narrow-band chirps in sedated and anaesthetized infants. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014; 78(5):762-768.	48ヶ月以下の34人の乳幼児。男児19人、女児15人、平均20.5ヶ月。19児が鎮静下で測定、15人が全身麻酔下で測定。	Broad-band chirpの40HzABRとnarrow-band chirpの40HzASSRを測定。	narrow-band chirp ASSRとbroad-band chirp ABRの閾値差は1000-2000Hzで3.7dB、2000-4000Hzで7.1dBであった。
Rodrigues GR, et al. Establishing auditory steady-state response thresholds to narrow band CE-chirps(®) in full-term neonates. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014; 78(2):238-243.	健康新生児30人 (女児14、男児16)。TEOAE、AABRでパス。平均生後34.3時間、中央値33時間。健聴成人10人 (女性5人、男性5人)	ASSR検査の前にAABRとTEOAEを実施。Narrow band CE-chirp ASSRを実施	新生児50%累積分布関数での閾値は、24.5 (500Hz), 13.5 (1000), 7.5 (2000), 10dB (4000)。90%では、34.5, 28, 12.5, 15dBであった。測定時間は12-29分で平均21.2分だった。成人ASSR結果と1k, 2k, 4kHzで有意な差はなかったが、500Hzでは新生児の方が閾値が高かった。
Day J, et al. Evidence on the efficacy of insert earphone and sound field VRA with young infants. Br J Audiol. 2000; 34(6):329-334.	41人の正常児、20～42週、インサートイヤホン19人、22人が音場検査	インサートイヤホンと音場で最小反応閾値の得られる%を比較	音場検査の方が、インサートイヤホンよりも有意に複数周波数の最小反応閾値が得られやすかった。インサートイヤホンでは25週までは25%、32週までは36%が複数周波数の閾値が得られた。
Stevens JC, et al. Mason Guidelines for the early audiological assesment and management of babies referred from the Newborn Hearing Screening Programme. 2007	イギリスNHSのガイドライン		各検査の具体的な方法について記載されている。
Janssen RM, et al. The British Columbia's Children's Hospital tone-evoked auditory brainstem response protocol: how long do infants sleep and how much information can be obtained in one appointment? Ear Hear. 2010; 31(5):722-724.	2005-2007年にtone刺激ABR検査を行った184児	生後6ヶ月以上では鎮静薬を使用し、1回の予約で可能な検査時間や周波数を検討した。	鎮静ありが116児(中央値23ヶ月) で平均睡眠時間が58分、閾値が得られたのが7.6箇所、鎮静なしが72児(中央値4ヶ月)で平均睡眠時間49分、閾値は6.2箇所測定可能であった。鎮静あり、なし共に十分な検査時間が確保できていた。
Cebulla, M., et al. (2014). Evaluation of waveform, latency and amplitude values of chirp ABR in newborns. Int J Pediatr Otorhinolaryngol.2014; 78(4):631-636.	96人の健聴新生児	40と60 dB nHLでchirp刺激とclick刺激によるABRを測定し、波形、潜時、振幅、閾値を比較。	clickよりchripが振幅が大きく、潜時は短かった。臨床的にはchirp刺激により短時間でより正確な評価が可能になると期待される。

Sousa A C, et al. Longitudinal comparison of auditory steady-state evoked potentials in preterm and term infants: The maturation process. <i>Int Arch Otorhinolaryngol.</i> 2017; 21(3):200-205.	63人の健聴新生児(早産33児、満期産30児)	ASSRを500及び4000Hzで測定。早産児では生後18ヶ月時点で再検査し、経時的変化や満期産児と比較。	初回の検査では、満期産児に比べ早期産児は閾値が有意に高かった。生後18ヶ月時点では2群の閾値に有意差はなく、聴覚の成熟により閾値が低下したと考えられた。
Casey K-A, et al. Comparisons of auditory steady state response and behavioral air conduction and bone conduction thresholds for infants and adults with normal hearing. <i>Ear Hear.</i> 2014; 35(4):423-439.	健聴成人12人、健聴乳児23人	500, 1000, 2000, 4000 Hzの気導および骨導閾値をASSRと自覚的聴力検査(乳児はVRA)で測定し、両者の結果を比較した。	乳児のASSRの骨導閾値がVRAと比較して平均7-16dB高く、低音の気骨導差が14-17dBとVRAより大きかった。
Starr A, et al. Auditory neuropathy. <i>Brain.</i> 1996; 119(Pt. 3):741-753.	10人のAuditory Neuropathy患者	PTA、語音明瞭度、OAE、SR、ABR、末梢神経伝達速度などを測定	OAE正常、蝸牛マイクロホン電位正常、ABRで第8脳神経から波形の異常や消失が10例全例で認められた。PTAの型は低音障害、水平、高音障害と様々で、語音明瞭度はPTAと比較して低いスコアであった。8人では他の末梢神経障害の結果も得られた。
Widen J, et al. A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol: Results of visual reinforcement audiometry. <i>Am J Audiol.</i> 2005; 14(2):S200-S216.	973人の新生児スクリーニングでOAE要再検、AABR正常範囲であった	ティンパノメトリ、OAE、VRAを8-12ヶ月時に測定。	82.7%でVRA結果が得られ、OAEとVRAの併用による除外も含めると全体の88.7%で難聴が除外された。30耳21人に難聴が見つかった。有用なVRAを測定可能かどうかは、測定者や施設に影響されていた。
Norrix, LW. Hearing thresholds, minimum response levels, and cross-check measures in pediatric audiology. <i>Am J Audiol.</i> 2015; 24(2):137-144.		VRAおよびCPAにおける条件付けについてのレビュー	条件付けが成功し、他覚的検査との整合性が確認できた場合、小児の自覚的聴力検査の閾値が得られる。最小可聴閾値が得られた場合、クロスチェックが聴力閾値の決定に重要である。
Hoffmann A, et al. Feasibility of 1000Hz tympanometry in infants: Tympanometric trace classification and choice of probe tone in relation to age. <i>International Int J Pediatr Otorhinolaryngol.</i> 2013; 77(7):1198-1203.	1歳未満の557人915耳	226Hz, 1000Hzプローブでのティンパノメトリと耳鏡検査結果を4つの年齢群別に比較した	ティンパノメトリの分類法では、Keiらの分類が最も良く耳鏡検査と相関した。9ヶ月以下の乳児では226 Hzプローブを用いたティンパノメトリは感度が低かった。
Hunter L, et al. Wideband middle ear power measurement in infants and children. <i>Journal of the American Academy of Audiology</i> , 2008; 19(4), 309–324.	健聴の生後3日から47カ月までの児97人	前向き試験で、耳鏡で中耳の状態を確認後、OAEとbroand band chirpおよびsine wave刺激に対する反射エネルギーを測定。	中耳の状態が悪い、特に中耳炎のある耳で、有意に高い反射エネルギーが認められた。生直後から4歳までの標準データが得られた。
Voss SE, et al. Reflectance measures from infant ears with normal hearing and transient conductive hearing loss. <i>Ear Hear.</i> 2016; 37(5):560-571.	満期産の新生児で、NHSで初回のAABRおよびOAEで片耳refer、生後1カ月時点での再検査で両耳passとなった30児	wideband chirp刺激音に対する反射エネルギーを測定し、下記3点を解析。生直後、片耳refer時点での左右耳の反射エネルギーの比較。NHSパス耳の生直後と1カ月後の反射エネルギーの比較。生後1カ月時点での反射エネルギーと生直後のパス、リファーとの関係性評価。	生直後の時点で、NHSrefer耳はpass耳と比較して全周波数で明らかに反射エネルギーが大きかった。NHSpass耳の生直後と1カ月後の比較では、2000～5000 Hzで反射エネルギーの差が見られたが、他の周波数では差は見られなかった。1カ月時点での反射エネルギーは、生直後の中耳の状況に影響を受けなかった。
Vohr B, et al. Language outcomes and service provision of preschool children with congenital hearing loss. <i>Early Hum Dev</i> 2012; 88: 493-498.	74人の健聴児と29人の健聴児	NHSシステムを用いた前向きコホートで、平均5歳時点で、難聴の程度、言語発達、受容的行動、早期介入プログラム導入時期などを調査。	難聴児は健聴児と比較して音声言語理解や表出言語のスコアが低かった。早期介入プログラムへの登録が3カ月以下だと3カ月以上の児より良好な音声言語理解、表出性言語のスコアを示した。難聴の程度を調整しても、早期療育開始が良好な音声言語理解のスコアに関連していた。
Kennedy CR, et al: Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. <i>N Engl J Med.</i> 2006; 354(20):2131-2141.	120人の両側先天性難聴児	NHSシステムを用いた前向きコホートで、平均7.9歳時点で、言語力を評価し、背景をマッチさせた健聴児と63例と比較。	生後9カ月までに難聴が確定した児は、それ以降で確定した児と比較して有意に言語力が高かった。新生児スクリーニングが施行された期間に出生していることも、良好な言語力と関連していた。発話力については、早期発見や早期介入との明らかな関連は見られなかった。
Sininger YS, et al. Auditory development in early amplified children: factors influencing auditory-based communication outcomes in children with hearing loss. <i>Ear Hear.</i> 2010; 31(2):166-185.	両側軽度から重度難聴で補聴器装用したことのある44人の乳幼児	長期間経過をフォローし、患者背景や療育情報と言語力の関係を調査。	補聴器装用開始年齢が言語力に大きな影響を与える因子であった。難聴の程度は、発話や音声言語の成績に影響を与える因子であった。人工内耳の使用も良好な言語力にと関連する要因の一つであった。
Robertson, C. M. T., Howarth, T. M., Bork, D. L. R., & Dinu, I. A. (2009). Permanent bilateral sensory and neural hearing loss of children after neonatal intensive care because of extreme prematurity: A thirty-year study. <i>Pediatrics.</i> 2009; 123(5):e797-807.	1974～2003年に胎生28週以下、出生体重1250g未満で生まれた症例のうちNICU退出後も生存し続けた1279例	新生児、乳児、6才以降の聴力を追跡し、難聴のリスク因子を解析した縦断的コホート研究。	1279例中3.1%に永続的難聴を認め、1.9%は重度難聴であった。10%が遅発性で28%が進行性であった。1例がAuditory Neuropathyで、73%に難聴以外の重複障害があった。長期酸素投与、消化管手術、動脈管開存の結紮術、および社会経済的指標が低いことが難聴の良好な予測因子であった。酸素投与は重度難聴の最も重要な予測因子であった。
江崎 友子, 他. 新生児聴覚スクリーニング後精査目的で受診した0歳児の検討 <i>Audiology Japan</i> (0303-8106)62巻1号 Page81-87(2019.02)	2012年4月～2015年3月にNHS後精査目的で受診した0歳児のうち安定した聴力検査及び2年以上の経過観察が可能であった262名。	2017年3月時点で初診時月齢、診断結果、聴力経過(BOA, COR, ABR, ASSR, DPOAE)を集計。初診時にDPOAE,ティンパノ,BOA/COR,気密耳鏡での診察後、COR40dB以上、DPOAE両側referの場合はABR/ASSR(OMEがあればチューブ後)。両側40dB以上の難聴が疑われれば療育施設へ紹介、COR40dB未満、DPAOE両側パスの場合はきこえのチェックリストとCORで経過をおい発語が確認できればフォロー中断。	初診時月齢は平均6.2ヶ月、52.3%に中等度以上の難聴が発見された。ABR/ASSR後CORで聴力悪化を認めたのは3例で、EVAやCMVの関連が疑われた。ABR/ASSR後にCOR閾値が改善した症例は3例で、いずれもOME合併あり、鼓膜チューブ留置後のABR/ASSRで中等度難聴と診断しHA装用開始したが3歳過ぎにpeep show閾値の改善を認め中止。OME治療は積極的に行うべきだが、染色体異常例など重複障害児では総合的なタイミングの判断が必要である。

岡野 高之、他. 新生児聴覚スクリーニング後に精密聴力検査を実施した乳児例の検討 日本耳鼻咽喉科学会会報(0030-6622)117巻10号 Page1249-1257(2014.10)	2006年1月～2012年12月にNHS後生後1年未満で精密聴力検査を行った106例。	精密検査は鎮静下にABRもしくはASSRをおこなった。ABRはクリック音、刺激間隔10Hz、加算1000回でV波が確認できる最低音圧、ASSRは1000,2000,4000Hzの平均値を用いて45dB以上を難聴ありとした。①NHSの陽性的中率、②NHS判定と精密検査結果、介入の相関、③リスク因子の有無と陽性的中率、④NHS未受検群における有病率と受診理由の比較をした。	NHSreferの79.2%が難聴と診断され、26.4%に療育が必要と判断された。経過観察中に聴力が改善した4例は低出生体重児だった。初回ABR閾値が105dBHL以上の症例は全例人工内耳適応となっていた。
任 智美、他. ASSRにおいて軽中等度閾値上昇を呈する児の検討 軽中等度難聴児の聴力評価 小児耳鼻咽喉科(0919-5858)32巻1号 Page28-33(2011.03)	平成16年9月～平成22年5月に受診し、初回ASSR閾値が35dB～70dB(4分法)であった83例120耳。男児48例、女児35例、初診時の年齢は平均1歳9カ月	80HzASSRの反応閾値を測定、同時期にクリック音ABR、DPOAE、TOAE、COR/peep show/PTAを行なった。ABR/ASSRは全例鎮静下。ASSRと他検査での総合評価との比較をした。	ASSRで軽中等度閾値上昇を認めたが他の検査やASSR再検で正常と判断された例が18例27耳あり、1歳以上で重複障害を伴うものが48.1%、ASSR施行月齢が生後6ヶ月未満だった児が40.7%、生後10ヶ月で施行したものが3.7%(1耳)、残り2耳はASSR閾値上昇の原因が明らかでなかった。重複障害をもった児や脳幹が未発達な例では本来の聴力より閾値が上昇してしまう可能性が示唆された。ANSD症例3例はABRは無反応だがASSRでは中等度聴力障害を示した。そのうち1例では簡易聴力検査では聾という結果でASSRとの乖離がみられ、ANSD症例の日常の聴力をASSRでは推定し難い。
富澤 晃文、他. 0歳6ヶ月前に補聴器装用を開始した乳児3例 補聴器形の選択、VRA閾値、RECD、きこえの発達評価について 小児耳鼻咽喉科(0919-5858)31巻3号 Page330-337(2010.12)	NHSreferから両側高度難聴の診断に至り、生後3～5ヶ月で補聴器装用を開始した乳児3例 (Waardenburg症候群、Commoncavity、原因不明)。	補聴器形(ベビー型か耳掛け型)の選択、VRA閾値、RECD(実耳-カブラ差)、きこえの発達評価(EASD質問紙)の4点を検討。VRA閾値は初期はBOA、発達段階に応じて3Aインサートイヤホン(イヤーマールドを結合)を使用したVRAに移行した。	補聴器形は2例はベビー型、1例は耳掛け型を選択した。耳掛け型では乳児自身が補聴器を外してしまうトラブルは生じなかった。3例とも生後8～10ヶ月でインサートイヤホンを使用したVRAで左右耳別の反応閾値が測定可能となり、満1歳までには補聴器によって適切な増幅効果が得られているか否かを検証できる可能性を示した。
柴田 康子、他. 平成17年度、新生児聴覚スクリーニングの結果から紹介された症例の診断過程 Audiology Japan(0303-8106)50巻3号 Page211-217(2007.06)	新スクを受け、平成17年4月から平成18年3月までの1年間に聴力精査目的に受診した50例(初診時月齢平均4ヶ月)	BOA・COR, DPOAE・チンパノメトリー, ABR/ASSRを施行した。原則としてABR/ASSRは同日に施行、ABRは38例、ASSRは37例に施行した。正常/難聴の診断基準をCORは30dBHL以内/40dBHL以上, DPOAEはPass/Refer, ABR・ASSRは30dBnHL以内/40dBnHL以上・30dBHL以内/31dBHL以上とし、良聴耳で2種類以上の検査結果から両側正常、一側難聴、両側難聴と診断した。	両側正常例では9例中5例、一側難聴では19例中7例が初診時のCOR、DPOAEまでで診断がつき、以降3・4カ月ごとの定期聴力検査で経過観察になっていた。ただし、両側正常例でも初診月齢が3カ月以下の4例は初診時には診断が確定せず、ABR/ASSRを施行して初めて診断されていた。一側難聴でも3カ月未満やDPOAEの結果で両側難聴を疑われた12例は、同様にABR/ASSRを施行しての診断であった。一方、両側難聴22例は初診月齢にかかわらず、全例にABR/ASSRまで施行されていた。低月齢児ではbehavioral audiometryのみでの診断は不可能であり他覚的聴力検査を組み合わせる必要がある。
柴田 康子、他. 聴性定常反応を用いた他覚的聴力検査機器の使用経験 Audiology Japan(0303-8106)48巻4号 Page245-251(2005.08)	難聴のない成人7例14耳(26～51歳、平均39歳)と難聴児6例12耳(5歳4ヶ月～15歳3ヶ月、平均9歳)	ASSR(MASTER)と純音聴力検査を比較。小児は各症例のケース報告	各周波数ともASSRの方が10-20dB程度高い閾値を示した。難聴例の方が高い相関を示した。
神田 幸彦、他. 【乳幼児の精密聴力検査・耳閉塞感と難聴】当施設で行っている乳幼児精密聴力検査としてのMASTERの検討 AABR,ABR,DPOAE,tymanometryとの比較 Audiology Japan(0303-8106)48巻3号 Page187-195(2005.06)	平成15年4月から平成16年4月まで。生後2週間から3歳代までの45名の乳幼児。生後1ヶ月が17人。成人症例77耳～83耳	MASTERと、ABR、OAE、AABRとの結果を検討	ABRとMASTERの検討では、2kHzの相関関数数は0.891、4kHzの相関係数は0.876であった。
高橋 佳文、他. 乳幼児の初診時推定聴力と確定聴力 日本耳鼻咽喉科学会会報(0030-6622)105巻9号 Page920-924(2002.09)	平成2年～7年に初診した3歳未満の乳幼児29名(3ヶ月～2歳9ヶ月、平均1歳7ヶ月)	ABR、BOA、COR、最近のPTA	BR検査閾値と、確定聴力の高音部は良く一致、R検査で無反応であった22名44耳は高音部の聴力が悪く、特に4000Hz,8000Hzはスケールアウトも多くみられたが、一方で低音部聴力が比較的良く残存しているものも多い。

II. 先天性サイトメガロウイルス感染症の難聴

論文コード 発行年	Patient 対象	Intervention 治療	Outcome 経過 結論
Ross SA, et al. Newborn Dried Blood Spot Polymerase Chain Reaction to Identify Infants with Congenital Cytomegalovirus-Associated Sensorineural Hearing Loss. J Pediatr. 2017; 184:57-61.e1.	米国の7病院で2007年から2012年3月に出生した新生児100322人	唾液もしくは尿を用いて、迅速培養もしくはPCRでCCMVIをスクリーニングし、感音性難聴を4歳までモニタリング。DBSもPCRでCCMVIを確認し、感度、特異度、陽性・陰性尤度比を算出。	391人がスクリーニングで陽性となり、DBS PCRを行った313人で陽性となったのは90人(28.8%)のみであった。DBS PCRは感度、特異度ともに低く、過去の研究結果も加味すると、多くのCCMVIやCCMVIによる難聴を見落とす可能性がある。
Uematsu M, et al. Asymptomatic congenital cytomegalovirus infection with neurological sequelae: A retrospective study using umbilical cord. Brain Dev. 2016; 38(9):819-826.	出生当初無症候性で後に神経学的症状を呈し、CCMVIが疑われた日本の182人。	乾燥臍帯を用いて定量的PCRでCCMVIを診断した。	59例(32.4%)が陽性となりCCMVIの診断となった。これらのうち54例では頭部MRIでは皮質形成異常が27例(50.0%)に、大脳白質の異常が全例(100%)にみられた。画像はCCMVIの診断や知的予後の推定に重要である。臍帯はuniqueかつ有用な検体である。
Pnninti SG, et al. Comparison of saliva PCR assay versus rapid culture for detection of congenital cytomegalovirus infection. Pediatr Infect Dis J. 2015; 34(5):536-7.	米国の7病院で、2008年6月から2012年3月に出生した新生児72239人。	CHIMES studyの一環として、2008年6月から2009年12月はスワブで採取した唾液を輸送培地に入れたものを迅速培養しreal-time PCRで検査、2010年1月から2012年3月は乾燥唾液をPCRでスクリーニングし、陽性検体を迅速培養し検査した。確認検査の尿と唾液の検体は生後3-6週に採取した。	284人(0.4%)がCMVスクリーニングで陽性となり、266人が真の陽性と確認された。14例がrapid cultureとreal-time PCRの結果が不一致で、うち13例はPCRのみ陽性であった。検査手法として、迅速培養よりreal-time PCRのほうが優れている。
Kadambari S, et al. Evidence based management guidelines for the detection and treatment of congenital CMV. Early Hum Dev. 2011; 87(11):723-728.	guidelines	英国	生後3週間以内の尿検体を用いることがCCMVI診断のgold standardだが、尿の採取は難しいことがあり、ルーチンの診断方法としては容易でない。唾液は採取がより容易である。DBSは4つの大規模研究で感度が34-100%と異なっており、対象者や方法の違いによるものとみられる。
Ogawa H, et al. Congenital cytomegalovirus infection diagnosed by polymerase chain reaction with the use of preserved umbilical cord in sensorineural hearing loss children. Laryngoscope. 2006; 116(11): 1991-1994.	2004年11月から2005年3月に福島リハビリテーションセンターと福島医科大学耳鼻咽喉科に紹介された感音性難聴の31人 SNHL 7/31人がCCMVIだった。	乾燥臍帯を利用しCMV糖蛋白H geneのnested PCRでCCMVIの後方的診断を実施。	7人がCCMVIと診断された。いずれも重度の感音性難聴で、6人は両側性、1人は片側性だったが、特にCCMVIに特徴的な障害パターンは認められなかった。CCMVIの難聴は知的障害を合併しやすく出生体重が少ない傾向がある。

Yamagishi Y, et al. CMV DNA detection in dried blood spots for diagnosing congenital CMV infection in Japan. J Med Virol. 2006; 78(7):923-925.	2004年6月から2005年1月に大阪府内の2病院の新生児室とNICU、1つの産科医院で出生した、生後14日以内の1176人の新生児	生後14日以内に採取したDBSからCMVのPCRを実施した。	検査した全例で症状はなく、2例でCMV陽性となった。1例は1892 gで、もう1例は2624 gだった。疫学調査と無症候性CCMVIの同定において、DBSを利用したPCRは効果的かつより少ない労力でできる手法である。
Scanga L, et al. Diagnosis of human congenital cytomegalovirus infection by amplification of viral DNA from dried blood spots on perinatal cards. J Mol Diagn. 2006; 8(2):240-245.	ノースカロライナ大学病院で出生し、尿の培養でCMV陽性となりCCMVIと診断した7名のDBSと、陰性コントロール24人のDBS	real-time TaqMan PCRでDBSを検査	陽性7例全てでDBSのPCR陽性で、陰性24例全てでもDBSのPCRは陰性と確認された。CCMVIが難聴やその他神経学的異常にどの程度寄与しているか決定するためにはさらなる研究が必要である。
Kakizawa H, et al. Congenital cytomegalovirus infection diagnosed by polymerase chain reaction with the use of preserved umbilical cord. Pediatr Infect Dis J. 2005; 24(7): 653-654.	初診時生後20か月の軽度発達遅滞（2歳6か月時の新版K式DQ78）、進行性の軽度難聴（4歳時）、頭部MRI所見異常を認めた児	real-time TaqMan PCRで乾燥臍帯を検査	乾燥臍帯で後方視的にCCMVIを証明した。
Griffiths PD, et al. Cytomegalovirus. Curr Opin Infect Dis. 2005; 18(3): 241-245.	当時のCCMVIに対する管理の最新レビュー。	CCMVIに対するGCVの効果、DBSによる後方視的診断、ワクチンについて記載。	CCMVIの診断と治療について大きな進歩があった。さらなる経済支援があれば、ワクチンの開発でCCMVIは予防接種で防げる疾患になるだろう。
Barbi B, et al. Cytomegalovirus DNA detection in Guthrie cards: a powerful tool for diagnosing congenital infection. J Clin Virol. 2000; 17(3):159-165.	756人分の生後1週間以内に採取したDBS。唾液または尿のウイルス培養で陽性が陰性か、症候性か無症候性かで4グループに分けた。	DBSを使用してnested PCRを行い、CMV糖蛋白B遺伝子をゲル電気泳動で同定し、DBSを利用したCCMVIの診断における感度・特異度をウイルス分離と比較した。	ウイルス分離でCMV陽性であった72例全例がDBSのPCRでも陽性で、陰性であった437例のうち4例がDBSのPCRで陽性であった（感度100%、特異度99%）。DBSは信頼に足るCCMVIの診断材料であり、ウイルス分離の代用になりうる。
Casteels A, et al. Neonatal screening for congenital cytomegalovirus infections. J Perinat Med. 1999; 27(2):116-121.	無作為に選出した3075人の妊婦。	生後7日以内に尿採取しCMVを培養で同定した。妊娠第2期までの自然流産は対象から除外し、死産児にはCMVの調査を実施した。	15人（0.49%）がCCMVIであった。9例が初感染、5例が再活性化によるもので、1例は不明であった。3例（1例は再活性化による症例）は重篤な合併症をきたし、2例で妊娠のterminationを要し1例は新生児死亡した。残り12例の経過をみるところ2例（初感染、再活性化1例ずつ）で難聴を認めた。CCMVIのうち、20%で出生時もしくは妊娠中に重篤な合併症を生じ、17%では1歳時に難聴をきたした。重篤な合併症は初感染、再活性化のいずれでも起こりうる。
Tsai CH, et al. Detection of congenital cytomegalovirus infection in Chinese newborn infants using polymerase chain reaction. Acta Paediatr. 1996; 85(10):1241-1243.	China Medical College Hospital（台湾）の新生児室にいた健康新生児1000人	生後3日以内に採取した尿をPCRにてCCMVI検索し、培養した場合と比較	組織培養と比較し、PCRは感度94%、特異度100%で陽性適中率は100%であった。
Nelson CT, et al. PCR detection of cytomegalovirus DNA in serum as a diagnostic test for congenital cytomegalovirus infection. J Clin Microbiol. 1995; 33(12): 3317-3318.	1989年7月から1994年12月にヒューストンのテキサス小児病院で出生した児。尿培養で18例が症候性CCMVI、2例で無症候性CCMVIと診断されている。	CCMVIの児から生後21日以内に血清と尿を採取し、血清PCRと尿CMV培養、血清CMV-IgMを比較した。陰性コントロールとして生後21日以内に採取した尿で28日間培養してもCMVが同定されなかった32人を設定した。	症候性CCMVIについて、血清CMV IgM抗体では尿培養と比較し感度22%、特異度100%、陽性適中率100%、陰性適中率70%であった。また血清CMV PCRでは感度、特異度、陽性・陰性適中率すべて100%であった。血清CMV IgMと血清CMV PCRのいずれでも陰性コントロールでは陽性と判定されなかった。 症候性CCMVIでは血清CMV PCRで迅速かつ感度・特異度とも良好な診断が可能である。
Pnhani S, et al. Screening for congenital cytomegalovirus infection among preterm infants born before the 34th gestational week in Finland. Scand J Infect Dis. 1994; 26(4):375-378.	1989年から1990年に在胎34週以前に出生し、フィンランドのKuopioのNICUに入院した83人の新生児。	尿を生後1日に採取し、培養でCMVを同定した。	在胎28週で1/13例、28-34週で3/70例がCMV陽性であった。計4例の経過を12-25か月観察し、2例は精神・運動面の発達は正常であったが頭囲の成長鈍化がみられ、残り2例では重度の精神運動発達遅滞をきたし、未熟児網膜症、脈絡網膜炎と小頭症を認めた。 この早産児の集団ではCCMVIの発生頻度は過去の報告に比し多いようであった。近い将来新たな治療方法が提唱される可能性があり、CCMVIの早期診断は重要であろう。
Gaur P, et al. Is it not time for international guidelines to combat congenital cytomegalovirus infection? A review of central nervous system manifestations. Clin Radiol. 2020; 75(8):644.e7-644.e16.	reviewとrecommendation		現在、新生児におけるルーチンのCCMVIスクリーニングは推奨されていない。新生児の評価で聴力障害が疑われたすべての児は、CCMVIかどうか検査されるべきであり、CCMVIの検査に関する費用対効果の観点からも推奨される。生後21日以内の唾液または尿を用いたCMV PCRは感度100%、特異度99%で、診断を確認する意味で理想的には別々に採取した2検体で行うことが好ましい。生後21日を過ぎてしまった場合はDBSを用いることができるが、感度が82%程度であり、DBS PCR陰性でもCCMVIを否定できない。
Lazzarotto T, et al. Congenital Cytomegalovirus Infection: A Narrative Review of the Issues in Screening and Management From a Panel of European Experts. Front Pediatr. 2020; 8:13.	ヨーロッパの専門家の研究班からの、CCMVIのスクリーニングと管理に関するレビュー		CCMVIの診断には唾液もしくは尿を用いたPCRが推奨されているが、唾液は偽陽性の報告があるため、陽性であった場合は尿を用いて確認検査を行うことが推奨されている。また生後2-3週以内の検体採取が推奨されているが、母乳を介した後天性感染がありうるため、可能な限り出生直後に近い検体採取が望ましい。採取できなかった場合はDBSを用いることができるが、感度が28-100%と報告によってばらつきがあり、CCMVIの中でもDBSでCMV陽性となる者は80-90%程度であること、ドイツなどでは個人情報保護などの目的でDBSが3か月程度で廃棄されてしまい利用できないことが問題点として挙げられる。但しDBSは、CCMVIのリスクがある感音性難聴を呈する場合の検体としては十分な性能を有している。 現在、妊娠前のCMV既感染の女性でCCMVIをきたす可能性を予測するウイルス学および免疫学的マーカーや検査の同定、DBSでのCMV PCRの性能と費用対効果の評価、各種抗ウイルス薬やその治療コースの効果についてのランダム化比較試験が必要とされている。
Natale F, et al. Isolated auditory neuropathy at birth in congenital cytomegalovirus infection. Ital J Pediatr. 2020; 46(1):3.	2011年1月から2018年6月の間に、ローマのSapienza大学の先天性・周産期感染症クリニックの産婦人科・泌尿器科の外来を受診した、60例の無症候性CCMVIの患者。うち、OAE passかつABR片側or両側referをauditory neuropathy(AN)と定義。mild(4/4 unilateral), medium 5/11 bilateral, severe 1/1 bilateral	retrospective study	AN 16/60例は全て自然に治った。A delayed maturation of the auditory pathways should be considered when a mild/moderate isolated AN at birth is detected in cCMV infected infants. Prospective studies conducted on larger populations, and with a longer audiological follow-up, are needed to confirm our findings.
Pellegrinelli F, et al. Diagnosis of congenital CMV infection via DBS samples testing and neonatal hearing screening: an observational study in Italy. BMC Infect Dis. 2019; 19(1):652.	2014年～2018年に北イタリアで新生児聴覚スクリーニングによって発見された難聴の児82人。	ABRで聴力閾値が20 dB以上を示す難聴の児において、生後3日以内に採取しておいたDBSを用いてPCRでCMV-DNAについて調べた。	ABRの閾値が70 dB以上の重度難聴は46.5%であった。対象者のうちCCMVIの者は6.1%おり全例で重度難聴を呈しており、統計学的にも有意に高率であった。難聴の両側・片側の割合については、CCMVIとそうでない者の間で統計学的に有意な違いはなかった。新生児聴覚スクリーニングにDBSを用いたCCMVIのスクリーニング検査を加えることで、臨床家の鑑別診断と乳児の管理を援助できる可能性がある。DBSは"universal newborns biobank"と言え、保管のための場所と期間については政治的判断の対象であろう。
Dietrich ML, et al. Congenital Cytomegalovirus Infection. Ochsner J. 2019; 19(2):123-130.	CCMVIの疫学、臨床的定義、診断、治療と将来の方向性についての文献レビュー。		診断には生後3週間以内に採取した尿もしくは唾液を用いたPCRを行い、陽性であれば確認の再検査をすることが最善である。生後3週を超えてCCMVIを診断することは後天性と見分けがつかないため困難である。母乳栄養児の1/3が母体経由でCMVに感染しているとの報告もある。DBSは感度が低く、CCMVIの後方視的診断は困難である。 universal screeningは推奨されているが実施されている国はなく、targeted screeningが行われている。但しコネチカット州、ユタ州、アイオワ州ではNHSでreferとなった場合にtargeted screeningを実施するよう法的に定められている。 CCMVIの治療と予防の方法は発達しつつあるが、臨床家と患者への啓発が必要である。

Exier S, et al. Primary cytomegalovirus (CMV) infection in pregnancy: Diagnostic value of CMV PCR in saliva compared to urine at birth. J Clin Virol. 2019; 117:33-36.	ドイツの妊娠中の感染症の診断と管理に特化した研究所に2017年4月から2018年11月に依頼された133人の生後2週間以内(生後9-12日)の新生児の唾液と尿の検体。母体が妊娠中に血清学的にCMV初感染が証明され、妊娠中の抗ウイルス療法がされていないものに限定。	尿も併せて提出されているものに限定し、PCRと培養で唾液検体のPCRと後方視的に比較した。	29例がCCMVIの診断となった。尿と唾液の検体で結果が一致しない例が12例あり、唾液は生後1日以内に採取されていたが、うち2例は唾液検体で偽陰性となり尿の再提出でCCMVIの確定診断に至り、唾液で偽陽性だった残り10例はPCRで低値陽性であった。唾液のPCRは尿のPCRと比較して、感度93%、特異度90%であった。唾液は採取しやすいものの、本研究での設定下では、CCMVIの診断に関しては尿のPCRがゴールドスタンダードである。
Palma S, et al. Hearing loss in children with congenital cytomegalovirus infection: an 11-year retrospective study based on laboratory database of a tertiary paediatric hospital. Acta Otorhinolaryngol Ital. 2019; 39(1):40-45.	2004年1月から2014年12月にイタリアのModenaでCCMVI疑いで尿を生後14日以内に提出し陽性となった、もしくはDBSを採取しPCRで陽性となった児のうちCCMVIと判断された45人	CCMVIのうち、難聴例がどのくらいいるか、正常から高度難聴まで7段階に分けて程度別に調査した。なお2012年1月からModenaで出生した全ての新生児でOAEによる聴覚スクリーニングを始めた。また2012年以前はCCMVIの診断時のみABRを行っていたが、同年以降はイタリア小児科学会のガイドラインに従ってCCMVIの診断後も定期的に6歳までfollow-upするようになった。	CCMVIの児は45名で、うち難聴の者は6名(13%)であった。CCMVIのuniversal screeningの導入について広く議論が進行中である。小児期の難聴の原因は周産期のイベントのほか遺伝的素因によるものもあり多岐にわたるため複雑である。NHSでpassしなかった児に対するCCMVIのtargeted screeningは有用だが、CMV感染に関して環境および遺伝的因子が与える影響についてはまだ十分に解明されておらず、欧州での疫学調査が求められる。
Viswnasan R, et al. Direct Saliva Real-time Polymerase Chain Reaction Assay Shows Low Birth Prevalence of Congenital Cytomegalovirus Infection in Urban Western India. Pediatr Infect Dis J. 2019; 38(4):e65-e68.	インド西部の都市部にある3次医療機関で出生し、唾液採取の同意が取得できた生後7日以内の750人。	2015年11月から2017年8月に、唾液を平日に採取しPCR、陽性なら生後3週間以内に唾液(再検分)、血、尿を採取して確認し前方視的に非介入で検討した。またCMV-IgMを母尿で、CMV-IgGを母で測定した。	唾液によるスクリーニングで4例が陽性となり、3例がCCMVIと確認され母体CMV-IgGは陽性であった。なお児のCMV-IgMは4例とも陰性であった。またスクリーニングのみ陽性の1例は母乳などからのcontaminationと考えられた。本研究ではCCMVIの児は都会の病院で行ったため比較的少なかった。唾液のreal-time PCRによるCCMVIのuniversal screeningは血清学的にCMV陽性率の高い集団では有用だが、資源の限られているセッティングでの実用化においては、特にCCMVI確定例に対するfollow-upプログラムの発展に、更なる研究が必要である。
Lee ER, et al. Implications of dried blood spot testing for congenital CMV on management of children with hearing loss: A preliminary report. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2019; 119:10-14.	2015年～2017年にサンフランシスコ大学Benioff小児病院へ紹介された原因不明の感音性難聴の114名(228耳)。平均年齢は4.4歳(6か月～17歳)。	後方視的に診療録を検討した。原因不明の難聴についてDBSでCCMVIの後方視的診断を行った。なお難聴は純音平均聴力で軽度、中等度、中等度～高度、高度、重度で分類し、不変もしくは進行性(10 dB以上の増悪)で、定義した。	6/114人(5.3%)がDBSでCMV陽性となった。NHSでreferとなったのはCMV陽性例で4/6例(66.7%)でCMV陰性例では79/108例(73.1%)であった。片側難聴は陽性例で4/6例(66.7%)、陰性例で32/108例(29.6%)であった。進行性難聴は陽性例で5/6例(83.3%)、陰性例で12/108例(11.1%)であった(p<0.001)。左右対称性の両側難聴はCMV陽性例にはおらず、陰性例で61/108例(56.5%)であった(p<0.01)。CMV陽性児では多くが高度難聴で、50%が当初健側であった耳の進行性難聴を認めた。本研究はカリフォルニア州における当初無症候性であったCCMVIの難聴の自然経過を示している。DBSを用いたCMVの検査は難聴の予後予測に有用であるほか、人工内耳を含めた小児期の管理において重要な方針決定の材料となりうる。
Vives-Oñós I, et al. Is Polymerase Chain Reaction in Neonatal Dried Blood Spots Reliable for the Diagnosis of Congenital Cytomegalovirus Infection? Pediatr Infect Dis J. 2019; 38(5):520-524.	2007年1月から2016年1月に40病院からCCMVIの378人がスペインのREDICCMVに登録された。うち5自治体の10施設から103人のCCMVIと81人のコントロール群が本研究に参加した。	生後2週間以内に採取した血液、尿、髄液から培養かreal-time PCRでCCMVI診断し、多施設、前・後方視的観察研究を行った。2014-2016年にある単一施設で陰性だった者はコントロールへおいて、全員からとっていたDBSをreal-time PCRで検討した。	DBSではCCMVIの患児で58/103名(56.3%)が陽性、陰性の児で2/81名(2.5%)が陽性となり、DBSのreal-time PCRは感度0.56(95%CI 0.47-0.65)、特異度0.98(95%CI 0.91-0.99)、陽性尤度比22.81(95%CI 5.74-90.58)、陰性尤度比0.45(95%CI 0.36-0.60)となった。本研究におけるDBSのreal-time PCRの特異度は高かったが、感度は比較的低く、出生時のウイルス量にのみ有意な相関がみられ(p=0.017)、症候性かどうか等にはみられなかった。従ってDBSで陰性であってもCCMVIは否定できない。
Hilditch C, et al. Does screening for congenital cytomegalovirus at birth improve longer term hearing outcomes? Arch Dis Child. 2018; 103(10):988-992.	CCMVIのtargetedまたはuniversal screeningがもたらす可能性のある利益についてのsystematic review		唾液のPCRはウイルス量が最も多く、容易に採取でき感度も良好である。偽陽性の可能性を除外し確認する目的で、再検は必要である。英国ではNHSでreferなら生後3週間以内に唾液を採取しCCMVI screeningを行って生後30日以内に判断している。検査時と3か月後の母の不安度も増加なく、実現可能性も高いと評価されている。その他唾液を用いたCCMVI screeningのプログラムでもtargeted、universalに関わらず実現可能性は高いと評価されている。またtargeted、universalのいずれでもscreeningをしない場合に対する医療費削減効果は高い。universal screeningで判明した場合、難聴や認知神経科学的障害が出現する恐れがあるため、小児科医や耳鼻咽喉科医の継続的評価が必要である。
Vancor E, et al. Results of a Targeted Screening Program for Congenital Cytomegalovirus Infection in Infants Who Fail Newborn Hearing Screening. J Pediatric Infect Dis Soc. 2019; 8(1):55-59.	2016年1月1日～12月31日におけるYale New Haven Health System上の10964例の新生児の診療録のうち、NHSでreferとなった171人の記録を閲覧した。	生後24時間以内にNHSを実施してreferであれば、唾液か尿を生後3週間以内に採取してCMVのPCRを行った。NHSはOAEかABRで実施し、退院前の再検査でpassしない場合にrefer例と判定した。	3名が唾液でのCMV PCR陽性で、2名が確認検査で陽性であった(うち1名は生後10週まで確認検査を実施されなかった)。残り1名は偽陽性であった。このスクリーニングプログラムでCCMVIが判明した人は年間1人のみで割合としては0.009-0.018%と非常に少なかった。要因としては地域差によるものや、NHSの感度が低いこと、さらにはCCMVIの難聴の特性による影響が考えられた。なお本研究で用いたPCRは少なくとも200コピー/ml以上は検出でき良好な感度であった。NHS referだった場合に唾液は全例で採取できたが、尿は退院までに97例(56.7%)しか採取できず、上記1例の確認検査実施遅延につながった。NHS referの児では退院までに尿を採取することが重要である。
Williams EJ, et al. Feasibility and acceptability of targeted screening for congenital CMV-related hearing loss. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2014; 99(3):F230-F236.	イングランドの北東部とロンドン南部で、2010年8月～2012年10月に、生後22日未満でNHS referとなった1133名の児。うち411名が研究に参加した。	NHS referで生後21日以内に検体採取、30日以内にCCMVI診断は妥当かを調べた。NHSはOAEで行い、「明瞭な反応がない」場合にAABRを実施するという標準的なプログラムを適用した。但し48時間を超えてNICUに入院していた児にはOAE、AABR両方を実施した。問診等で児の情報を得て、尿と唾液スワブをNHS担当者か保護者にて採取し郵送でCMV-PCRを実施した。SNHLもしくはCMV陽性の児ではDBSも検査した。そのほか検査前後での不安度もSTAIで調査した。	105の尿検体と407の唾液スワブ検体が得られ、検体採取日が明記されていた503検体が生後21日以内に採取され、22-30日に採取されたものは4検体のみであった。6/404例(1.5%)がCMV陽性で、全て生後22日未満の検体で検査されておりCCMVIと診断された。2地域での陽性率に有意差はなかった。このうち3例がSNHLであり、生後30日までに小児感染症専門医へ紹介されVGCVで6週間治療を受けた。検査前後での有意な保護者の不安増加はなかった。CMVのtargeted screeningは妥当であり、CCMVIによるSNHLで早期治療による恩恵を受けられる児を同定するために有用である。医療経済的にどうかについては分析中であり、別に論文を出版する予定である。
Kadambari S, et al. Evaluating the feasibility of integrating salivary testing for congenital CMV into the Newborn Hearing Screening Programme in the UK. Eur J Pediatr. 2015; 174(8):1117-1121.	南西ロンドンのNHSを実施している4病院で2013年11月～2014年5月の期間に、NHS referとなった日齢22未満の児のうち、同意が得られた203名の児を対象とした。	NHS referですぐ唾液検体採取は妥当かを調査した。NHSはOAEで実施し、明らかな反応がなかった場合にAABRを追加で実施した。AABRの際に同意を取得し、唾液をスワブで採取し郵便送付でCMV real-time PCRを実施した。検査員にはLikert尺度で検査が妥当か、保護者の質問に答えられるかを5段階で評価してもらった。	唾液スワブは生後1-20日(中央値生後2日)に採取した。2/203例(1.0%)が陽性で生後2日で唾液を採取されていた。1例目は小頭症とIUGRと両側SNHLがあり、6か月間のVGCV治療を受けた。2例目はABR正常であった。研究終了時にはNHS検査員の全てがNHS referですぐに唾液検体を採取することを妥当と回答しており、また保護者の質問に答えられると回答した検査員も有意に増加した。こうしたCCMVIについての迅速な検査・診断についてはより詳細な臨床的および医療経済的な評価は必要である。
Gantt S, et al. Cost-effectiveness of Universal and Targeted Newborn Screening for Congenital Cytomegalovirus Infection. JAMA Pediatr. 2016; 170(12):1173-1180.	CCMVIスクリーニングプログラムの効果を推定するために、スクリーニングなし・標準的治療の場合と、universalとtargeted screeningを推定するモデルを比較した。シミュレーションモデルの作成にあたっては米国の新生児のCCMVIとNHSの前向き研究の結果を使用した。検査や治療と難聴に伴うコストについてはMedicaidのデータと出版済の推定データを使用した。	生後21日以内の検体でUniversal/Targeted ScreeningでCCMVI診断は医療経済的にどうかを調べた。節約されるコストは難聴の他の要因を検索するためのもの、CCMVIの難聴に対するVGCVの効果によるもの、無症候性でも聴力検査を密に行うことで難聴を早く認知できることによるもの、成人後に難聴で低下する生産性に伴うものとなる。	米国において1例のCCMVIを発見するために必要な費用はuniversal screeningで\$2,000～10,000、targeted screeningで\$566～2,832と推定された。また1例のCCMVIによる難聴を発見するために必要な最低費用は、universal screeningで\$27,460、targeted screeningで\$975と推定された。抗ウイルス薬治療で難聴進行を抑制できる効果は控えめに見ても4.2～13%で、スクリーニングを受けた児毎に\$10.86と推定された。しかし身体機能に関する部分まで含めると、スクリーニングを受けた児毎に\$37.97が節約されると推定された。幅広い仮定条件のもとでもCCMVIスクリーニングは良好な費用対効果を有していた。universal screeningはより多くの節約効果とケアにつなげる最大限の機会を提供する必要がある。targeted screeningはより対象を絞る必要がある。いずれにしても米国においてはUniversal ScreeningもTargeted Screeningも医療経済的に優れており、妥当性が示された。

Wang L, et al. Dried blood spots PCR assays to screen congenital cytomegalovirus infection: a meta-analysis. <i>Virology</i> . 2015; 12:60.	1990年から2014年1月31日に出版されたDBSを利用したCCMVI診断に関する文献のmeta-analysisを行った論文。DBS PCRの結果を標準的なCCMVI同定方法と比較した研究を対象とした。なおDBSは生後第1週のうちに、尿と唾液は生後第3週までに採取されているもののみ採用とした。また論文から真の陽性率、偽陽性率、偽陰性率、真の陰性率算出できるような四分表が作成可能なものに限定した。計26007人の新生児が対象となり、583人のCCMVIの新生児が含まれている。	Medline、Cochrane Library database、the Science Citation Indexにおいて、DBS (dried blood spots、filter papers、Guthrie card) と congenital cytomegalovirusを検索語に用いて2名が独立して電子データ検索と全ての論文の吟味を実施した。2名の抽出結果に齟齬がある場合は上司のJihong Qianが判断を下した。抽出した論文をもとに、PCRの検出限界レベルの算出、質的評価、研究間の不均一性の検定、感度の分析を行った。	14本の論文がmeta-analysisの対象として抽出され、うち1つ (Boppana et al. 2010.) はsingle- primer real-time PCRとtwo-primer real-time PCRでCCMVIをスクリーニングしており、2つの独立した研究と判断し、計15個の研究を解析対象とした。研究の不均一性は中等度と算出された。全研究から算出されたDBSの感度は0.844、特異度は0.999で、陽性尤度比 99.437、陰性尤度比 0.110、陽性適中率 0.906、陰性適中率 0.991、診断オッズ比 1362.10となった。DBSの陽性率は無症候性で95.90%、症候性で96.67%と有意差はなかった。特異度よりも感度に優位性を与えることは、CCMVIの有病率と新生児スクリーニングの疫学調査に特に有用である。DBS PCRの感度は後方視的診断に適しているが、診断能力は大規模なuniversal screeningには適していない。
Luck SE, et al. Congenital Cytomegalovirus: A European Expert Consensus Statement on Diagnosis and Management. <i>Pediatr Infect Dis J</i> . 2017; 36(12):1205-1213.	2015年に開催されたESPIDでの会議内容をエビデンスを添えて要約したもの。		CCMVIの検索では、生後21日以降の検体では母乳や産道からの後天性感染の可能性が除外できない。PCRの感度が向上しているため、生後14日以内にできるだけ早く検体を採取することが推奨されている。PCRの検体として、唾液も利用可能で容易に採取できるが、母乳哺乳前に速やかに採取し、偽陽性が報告されているので尿でも確認をするべきである。生後21日を過ぎた場合はDBSを利用したPCRで後方視的診断が試みられる。メタ解析では感度は84%前後だが、検査手技や検査対象集団によってかなりばらつきがあるし、結果が陰性であってもCCMVIの可能性は否定できるものではない。
Rawlinson WD, et al. Congenital cytomegalovirus infection in pregnancy and the neonate: consensus recommendations for prevention, diagnosis, and therapy. <i>Lancet Infect Dis</i> . 2017; 17(6):e177-e188.	Australiaのreview	ヨーロッパやアメリカ、オーストラリアから専門家をオーストラリアのブリスベンで2015年4月に開催された、第5回国際先天性サイトメガロウイルス会議のワークショップに招き、The International Congenital Cytomegalovirus Recommendations GroupのもとCCMVIの診断、予防、治療についてreviewや議論を実施し出版に至った。	妊娠中にインフルエンザ様症状があるか、エコーやMRIで胎児画像所見にCCMVIを疑う異常があれば、母体はCMVの血清学的検査 (CMV-IgGを含めて) を受けるべきである。妊娠前の抗体価が分からない場合の初感染の診断はCMV-IgM, IgG両方のavidityが低～中等度であることに基づくべきである。胎児のCMV感染の診断は妊娠20-21週以降かつ感染機会から6週間以上経過しているときに、羊水のreal-time PCRなどで検査可能である。出生後のCCMVIの診断は生後3週間以内に唾液、尿、もしくはその両方のreal-time PCRで行うべきで、唾液の方が好ましい。妥当な場所では、感音性難聴と発達遅滞に早期介入するために、新生児へのCCMVIのuniversal screening導入について検討すべきである。但し全妊婦に対するCMV初感染の診断を補助するためのuniversal screeningは現時点では推奨されていない。
Schlesinger Y, et al. Urine polymerase chain reaction as a screening tool for the detection of congenital cytomegalovirus infection. <i>Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed</i> . 2003; 88(5):F371-F374.	1998年5月1日から1999年8月31日にイスラエルの疫学的側面が異なる2病院で、2000人の日齢3までの新生児を対象とした。14人が陽性	クリーニングした上で会陰部に採尿バッグを貼付し、全ての得られた検体をShaare Zedek医療センターの感染症分子診断研究所に送付し検査した。PCRで陽性だった検体はウイルス培養で確認し、児については診察や血液検査、頭部のエコーかCT、ABRで臨床評価を実施した。	2病院間での尿中CMV-DNA陽性率に有意な違いはなかった。参加者2000人うち14人 (0.7%) がPCR陽性で、9/10検体で培養も陽性であった。11人に部分的もしくは全ての臨床的評価を実施し、1人 (9%) のみが症候性CCMVIであった (別の1人では血液検査で軽度の肝炎を示唆する結果あり)。この集団での陽性率は0.7%で90%以上が無症候性CCMVIであった。尿のCMV PCRは迅速かつ信頼に足る便利な検査方法で、スクリーニングツールとして利用できる可能性がある。
Marsico C, et al. Congenital Cytomegalovirus infection: advances and challenges in diagnosis, prevention and treatment. <i>Ital J Pediatr</i> . 2017; 43(1):38.	review	診断～治療を含めたまとめ	
Schuster K, et al. Symptomatic Cytomegalovirus Infections in the First Year of Life: When Is Antiviral Therapy Conceived to Be Justified? <i>Pediatr Infect Dis J</i> . 2017; 36(2):224-227.	2012-2013年、ドイツの全小児病院		治療した半数以上が後天性だった…
Leruez-Ville M, et al. Optimum treatment of congenital cytomegalovirus infection. <i>Expert Rev Anti Infect Ther</i> . 2016; 14(5):479-488.	2016年の治療についてのreview		
James SH, et al. Advances in the prevention and treatment of congenital cytomegalovirus infection. <i>Curr Opin Pediatr</i> . 2016; 28(1):81-85.	2016年のreview		
Kimberlin DW, et al. Valganciclovir for symptomatic congenital cytomegalovirus disease. <i>N Engl J Med</i> . 2015; 372(10):933-943	86/96人の児を6, 12, 24Mでfollow-up	VGCV 6M vs 6w. RCT。	Treating symptomatic congenital CMV disease with valganciclovir for 6 months, as compared with 6 weeks, did not improve hearing in the short term but appeared to improve hearing and developmental outcomes modestly in the longer term.
Gwee A, et al. Question 2: which infants with congenital cytomegalovirus infection benefit from antiviral therapy? <i>Arch Dis Child</i> . 2014; 99(6):597-601.	2014年のreview。		
Buonsenso D, et al. Congenital cytomegalovirus infection: current strategies and future perspectives. <i>Eur Rev Med Pharmacol Sci</i> . 2012; 16(7):919-935.	2012年のreview、欧州		
del Rosal T, et al. Treatment of symptomatic congenital cytomegalovirus infection beyond the neonatal period. <i>J Clin Virol</i> . 2012; 55(1):72-74.	13症例全例VGCV、4例はGCV iv併用	中央値6MでVGCV内服。聴力比較。	Valganciclovir treatment is well tolerated. It may improve or preserve the auditory function of congenitally cytomegalovirus-infected patients treated beyond the neonatal period for at least one year after the beginning of antiviral treatment.
Whitley RJ. The use of antiviral drugs during the neonatal period. <i>Clin Perinatol</i> . 2012; 39(1):69-81.	新生児期の抗ウイルス薬治療全般について	Foscarnet, Cidofovirについても言及あり。(用量や副作用など添付文書程度の内容)	
Stronati M, et al. Valganciclovir treatment in a 6-month-old infant with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection and late hearing loss. <i>Pediatr Infect Dis J</i> . 2011; 30(12):1124-1125.	letter (case report)	出生時無症候性だったが6MでSNHLのためVGCV開始し有効だった。	メリット・デメリットについてさらなる研究が必要。

Lombardi G, et al. Congenital cytomegalovirus infection: treatment, sequelae and follow-up. J Matern Fetal Neonatal Med. 2010; 23 Suppl 3:45-48.	2010年のreview		
Shoji K, et al. Is a 6-week course of ganciclovir therapy effective for chorioretinitis in infants with congenital cytomegalovirus infection? J Pediatr. 2010; 157(2):331-333.	脈絡網膜炎については6wでなく6MのVGCVがいいのでは、というcase report	日齢7からGCV開始	
Amir J, et al. Treatment of symptomatic congenital cytomegalovirus infection with intravenous ganciclovir followed by long-term oral valganciclovir. Eur J Pediatr. 2010; 169(9):1061-1067.	23 infants	GCVで6wからのVGCVで12w	prolonged therapy of symptomatic congenital CMV infection with intravenous ganciclovir followed by oral valganciclovir is safe, and it appears to lead to a better auditory outcome than short-term treatment.
Michaels MG. Treatment of congenital cytomegalovirus: where are we now? Expert Rev Anti Infect Ther. 2007; 5(3):441-448.	2007年の治療のreview		
Malm G, et al. Congenital cytomegalovirus infections. Semin Fetal Neonatal Med. 2007; 12(3):154-159.	2007年のSwedenの全体的review		
Adler SP, et al. Recent advances in the prevention and treatment of congenital cytomegalovirus infections. Semin Perinatol. 2007; 31(1):10-18.	2007年の予防・治療のreview	HIGや抗ウイルス薬について	
Meine Jansen CF, et al. Treatment of symptomatic congenital cytomegalovirus infection with valganciclovir. J Perinat Med. 2005; 33(4):364-366.	症候性CCMVIをVGCVで治療した1例報告		
Tanaka-Kitajima N, et al. Ganciclovir therapy for congenital cytomegalovirus infection in six infants. Pediatr Infect Dis J. 2005; 24(9):782-785.	症候性CCMVIの6名	GCV 5-12 mg/kgで2-7w治療	2例で改善。GCV therapy transiently suppresses the CMV concentrations. Subsequent increases of viral titers do not appear to be correlated with the clinical course or neurologic outcome.
Schleis MR. Antiviral therapy of congenital cytomegalovirus infection. Semin Pediatr Infect Dis. 2005; 16(1):50-59.	2005年のreview	cidofovirなどについても記載あり	
Schleis MR, et al. Overview of congenitally and perinatally acquired cytomegalovirus infections: recent advances in antiviral therapy. Expert Rev Anti Infect Ther. 2004; 2(3):389-403.	2004年の抗ウイルス薬のreview		
Kimberlin DW, et al. Effect of ganciclovir therapy on hearing in symptomatic congenital cytomegalovirus disease involving the central nervous system: a randomized, controlled trial. J Pediatr. 2003; 143(1):16-25.	1991-1999年：100名	RCT。GCV 6wでプラセボと比較。	Ganciclovir therapy begun in the neonatal period in symptomatically infected infants with CMV infection involving the central nervous system prevents hearing deterioration at 6 months and may prevent hearing deterioration at > or =1 year. Almost two thirds of treated infants have significant neutropenia during therapy.
Michaels MG, et al. Treatment of children with congenital cytomegalovirus infection with ganciclovir. Pediatr Infect Dis J. 2003; 22(6):504-509.	9名	後方視的に検討。	Of nine children none treated with ganciclovir for congenital CMV had detectable progressive hearing loss. Complications associated with iv therapy occurred frequently. Currently available oral analogues of ganciclovir may facilitate earlier and more prolonged therapy for children with symptomatic congenital CMV and should be subjected to randomized controlled trials.
Weng YH, et al. Clinical experience with ganciclovir and anti-cytomegalovirus immunoglobulin treatment for a severe case of congenital cytomegalovirus infection. Chang Gung Med J. 2003; 26(2):128-132.	1例報告	抗CMV-IgGとGCVで治療	She was discharged at the age of 61 days and followed-up monthly at our clinics. Symptoms and signs subsided except for mild cerebral ventriculomegaly at her last visit.
Brown HL, et al. Cytomegalovirus infection. Semin Perinatol. 1998; 22(4):260-266.	1998年のreview		治療効果が芳しくないので予防が大事。
Nigro G, et al. Ganciclovir therapy for symptomatic congenital cytomegalovirus infection in infants: a two-regimen experience. J Pediatr. 1994; 124(2):318-322.	5 mg/kg 2wの6名 vs 7.5 mg/kg隔日2wで10 mg/kgで3回/週で3か月の6名	介入試験(?) 盲検化なし	These preliminary data indicate that a ganciclovir regimen including a higher dose and more prolonged therapy might be more effective in infants with symptomatic congenital CMV infection.
Niclox M, et al. Outcome and management of newborns with congenital cytomegalovirus infection. Arch Pediatr. 2020; 27(3):160-165.	review		The later use of valganciclovir in delayed-onset deafness has been described in isolated cases but larger studies are needed.
Dorfman L, et al. Treatment of congenital cytomegalovirus beyond the neonatal period: an observational study. Eur J Pediatr. 2020; 179(5):807-812.	4週以降の治療開始：66の症候性と25の無症候性・遅発性難聴	症候性は14 weeks of age (range 5-77 weeks) 出生時無症候性は53.3 weeks (range 12-156 weeks)で治療開始。いずれの群も90%が改善。	Our study demonstrates the benefits and safety aspects of treating symptomatic and asymptomatic children with cCMV even beyond the recommended neonatal period

Ohyama S, et al. Efficacy of Valganciclovir Treatment Depends on the Severity of Hearing Dysfunction in Symptomatic Infants with Congenital Cytomegalovirus Infection. Int J Mol Sci. 2019; 20(6):1388.	CCMVIIに対し、VGCV 6w 20人、6M 6人で治療しABR 閾値 \geq 20dBの増減で評価	治療開始時期：生後4-105日、12日がmedian	In conclusion, VGCV treatment is effective in improving moderate and severe hearing dysfunction in infants with congenital CMV infection.
McCrary H, et al. Long-term hearing outcomes of children with symptomatic congenital CMV treated with valganciclovir. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2019; 118:124-127.	VGCV開始が<1M 8人、>1M 8人。治療期間は<6w 6人、6w-6M 7人、6Mが3人		Our data did show a measurable, but not a statistically significant worsening outcome in best ear hearing. There was a significant change in both left and right ear hearing. Our results suggest that VGCV may provide only a short-term improvement in hearing outcomes; however, these preliminary post-hoc findings suggest the need for a more rigorous evaluation.
Hilditch C, et al. Does screening for congenital cytomegalovirus at birth improve longer term hearing outcomes? Arch Dis Child. 2018; 103(10):988-992.	CCMVIのスクリーニングと抗ウイルス療法の意義についてのreview		
Pasternak Y, et al. Valganciclovir Is Beneficial in Children with Congenital Cytomegalovirus and Isolated Hearing Loss. J Pediatr. 2018; 199:166-170.	59/329人のCCMVIだが難聴のみの児を後方視的解析、イスラエル	生後2週までに尿採取し培養orPCRで判定、いずれにしても12か月治療 (1) intravenous ganciclovir 5 mg/kg/d for 6 weeks followed by oral valganciclovir (Valcyte; Hoffmann-La Roche Ltd, Basel, Switzerland) 17 mg/kg/dose in 2 daily doses for another 6 weeks and then 1 daily dose until completion of 12 months of treatment; and (2) oral valganciclovir 17 mg/kg/dose in 2 daily doses for 12 weeks, then 1 daily dose until completion of 12 months of treatment.	Infants born with isolated SNHL due to cCMV were found to benefit from prolonged antiviral treatment.
Luck SE, et al. Congenital Cytomegalovirus: A European Expert Consensus Statement on Diagnosis and Management. Pediatr Infect Dis J. 2017; 36(12):1205-1213.	ESPID reports and reviews		https://pmlegacy.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29140947
Rawlinson WD, et al. Congenital cytomegalovirus infection in pregnancy and the neonate: consensus recommendations for prevention, diagnosis, and therapy. Lancet Infect Dis. 2017; 17(6):e177-e188.	Australiaのreview		https://pmlegacy.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28291720
Oliver SE, et al. Neurodevelopmental outcomes following ganciclovir therapy in symptomatic congenital cytomegalovirus infections involving the central nervous system. J Clin Virol. 2009; 46 Suppl 4:S22-S26.			If treatment is initiated, it should be started within the first month of life and patients should be monitored closely for toxicity, especially neutropenia.
Uematsu M, et al. Asymptomatic congenital cytomegalovirus infection with neurological sequelae: A retrospective study using umbilical cord. Brain Dev. 2016; 38(9):819-26.	59/182人陽性、2M-25Y	CCMVIが疑われる患者を臍帯で後方視的診断	臍帯はCCMVIの後方視的診断についてuniqueかつusefulな材料である。
先天性サイトメガロウイルス感染症スクリーニングに関する多施設共同研究結果の検討(第1報)(原著論文)	8/3072例陽性、1か月健診時に確定診断。	ろ紙をガスリー時に採血しreal-time PCR、陽性なら1か月健診時に乾燥臍帯で確認。	新生児先天性 CMV 感染スクリーニングは、本症の早期発見に有用であった。今後も研究を継続し、遅発性障害の発症率や抗ウイルス療法の有無による予後の相違について明らかにしたい。
Nishida K, et al. Neurological outcomes in symptomatic congenital cytomegalovirus-infected infants after introduction of newborn urine screening and antiviral treatment. Brain Dev. 2016; 38(2):209-216.		1w以内に採尿。	
一側性難聴児における先天性サイトメガロウイルス感染症の関与(原著論文)	8/X例陽性、難聴診断時2-98M。	一側性難聴で受診した人の臍帯で実施。	先天性CMV感染は小児の一側性感音難聴の主たる原因の1つである事が確認できた。
先天性サイトメガロウイルス感染症の診断確定までの経過と問題点(原著論文)	1995~2005年の間に著者らのセンターを様々な理由で受診し、先天性サイトメガロウイルス(CMV)感染症と確定診断された14例について検討した。男女比は5:9で、全例とも発達遅滞、感音難聴またはてんかんのいずれかを伴っていた。		先天性CMV感染症の診断をすすめた契機は、周産期センター等で母体検査が施行され血清CMV-IgM陽性であったものが3例、出生時に児に出血斑がみられ、血清抗体価または尿PCR検査で診断されたものが5例、新生児聴覚スクリーニング検査が契機となったものが3例、疑診例として扱われた後にガスリー検査紙を用いたPCR検査で診断されたものが3例であった。
新生児期には無症候であった小児の発育障害にはしばしば先天性サイトメガロウイルス感染症が関与している(Frequent association of congenital cytomegalovirus infection with developmental disabilities in children who were asymptomatic during neonatal stage)(英語)(原著論文)	5/20人の発達遅滞を有する児がCCMVIだった	原因不明の発達遅滞児について臍帯で後方視的に検討 (PCR, real-time PCR	先天性CMV感染症は既知の原因によるものを除いて、発育障害にかなりの割合で関与していることが分かった。多くのCMV関連徴候は遅発型で、難聴とは独立しているため、新生児期に先天性感染症を検出することが重要である。
新生児希有疾患サーベイランス事業報告 症候性先天性サイトメガロウイルス感染症(原著論文)	11/26例についてGCVで治療	血清 \pm PCR \pm 抗原血症法で診断	1994年の全国規模の調査結果と比較すると,PCR法や抗原血症法が用いられるようになり,より重症と思われる症例にガンシクロビルの投与が行われていることが明らかとなった.診断と治療に関してのガイドラインの作成が急務と思われる

先天性サイトメガロウイルス感染症でみられたABR異常	9例。生後3週間以内に小頭、低体重、出血斑など症状をもとにウイルス学的検索からCCMVIと診断。	ABR実施し、5例は検査追跡。	CCMVIのfollow-upの重要性についても言及あり。胎内感染のスクリーニングが困難な現状では、出生時の小頭症や子宮内発育遅延は臨床症状からの判断として難聴の危険因子と認識されるべきである。
先天性サイトメガロウイルス感染症に関する前方視的研究	10369人の妊婦でのCMV抗体スクリーニング。	児は臍帯血CMV-IgM、尿CMV-DNAで17例感染。母体はCMV-IgG 76.2%、IgM 2%陽性。IgG(-)は分娩までに再検、0.4%(3例)が陽転化。	CMVに初感染する可能性のある妊婦の増加に対応して、初感染防止対策や症候性および無症候性感染児の診断、follow upなどは産科医が積極的に取り組むべき課題であろう。
M Morita, et al. Clinical survey of congenital cytomegalovirus infection in Japan. Acta Paediatr Jpn.1998; 40(5):432-6.	46例のCCMVI。39例が症候性(1.6例/10万出生)。感染例49例のうち35%が死亡もしくは重篤な後遺症あり。	1994年に質問紙を3398の病院に送り、1448の病院から、1992-1993年にCCMVIがいたか確認。	The lower frequency of clinical findings at birth may be attributed to the higher seroprevalence of pregnant women in Japan than in Europe and the United States.
Shin JJ, et al. Medical and surgical interventions for hearing loss associated with congenital cytomegalovirus: a systematic review. Otolaryngol Head Neck Surg. 2011; 144(5):662-675.	システマティックレビュー 2010年9月までの38文献を評価	CMVに関連する難聴に対する治療(内服や手術)の効果	CMVに関連する難聴は、出生児1000人あたり0.2～0.6人でみられた。CMVに対する人工内耳の効果が示されたが、非CMVと比較するとばらつきが大きい効果であった。
Kraaijenga VJC, et al. Cochlear implant performance in children deafened by congenital cytomegalovirus-A systematic review. Clin Otolaryngol. 2018; 43(5):1283-1295.	システマティックレビュー 2017年5月までの30文献を評価	CMVと非CMVの人工内耳の効果、CMVの患者のCIの効果への合併症の影響	12文献全てでCMVに対してもCIは一定の効果が得られた。しかし、CMVと非CMVを比べた結果では、CMVの結果が劣るものが7文献、変わらないものが5文献であった。
Fletcher KT, et al. The Natural History and Rehabilitative Outcomes of Hearing Loss in Congenital Cytomegalovirus: A Systematic Review. Otol Neurotol. 2018; 39(7):854-864.	システマティックレビュー 2016年6月までの36文献を評価	cCMVの頻度、難聴の頻度や進行性の有無など	0.2-1%にスクリーニングでcCMVがあり感音性難聴は8-22%にみられた。難聴の9-68%は遅発性で、7-71%は進行性であったため、出生時を対象とするスクリーニングが推奨され、CMVと診断された児童には必ず聴力のフォローアップが必要。
Goderis J, et al, Dhooge I. Hearing loss and congenital CMV infection: a systematic review. Pediatrics. 2014; 134(5):972-982.	システマティックレビュー 先天性CMVによる難聴に関する37文献	先天性CMVによる難聴の頻度、進行性の有無、聴力像などを評価	先進国での先天性CMVの頻度は0.58%であった。そのうち、12.6%に難聴があり、症候性CMVの3人に1人、非症候性CMVの10人に1人の確率であり、遅発性発症の症例もあった。
Kim BJ, et al. Characterization of Detailed Audiological Features of Cytomegalovirus Infection: A Composite Cohort Study from Groups with Distinct Demographics. Biomed Res Int. 2018; 7087586.	38人のcCMV	CMVの聴力型が臨床像に関連するかを調査	cCMVの発生率は3.6%で難聴児は33.3%いた。左右非対称の難聴が38%、遅発性の難聴が29%と多彩であった。人工内耳群の36.4%で最初の聴力は非対称で、50dBまでの難聴という特徴があった。
Ramirez Inscoe JM, et al. Cochlear implantation in children deafened by cytomegalovirus: speech perception and speech intelligibility outcomes. Otol Neurotol. 2004; 25(4):479-482.	16人のCMVと131人の非CMV先天性難聴	SIR; Iowa Matrix Closde Set Sentenceを用いてCI後1-5年で評価	言語理解、語音明瞭度ともに両群での差なし。16例中3例にみられたASDで成績が悪かった。CI術後期間での評価では、1-4年の長期間で評価し、最終の評価段階では38%の症例で非CMVに比べて結果が悪かった
Ciorba A, et al. Rehabilitation and outcome of severe profound deafness in a group of 16 infants affected by congenital cytomegalovirus infection. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2009; 266(10):1539-1546.	14人(うち4人は非症候性)のCMVと8人のConexin-26	プレイオージオ、ABR、蝸電図、言語スケールを用いて術後6、12、36ヶ月時点の評価	言語発達、理解は両群とも改善したが、CMV群では言語理解が言語発達に比べて遅れた。認知障害があるCMV症例ではGJB2遺伝子変異による難聴に比べ発語や言語理解が遅い。
Yoshida H, et al. Cochlear implantation in children with congenital cytomegalovirus infection. Otol Neurotol. 2009; 30(6):725-730.	4人のCMVと17人の非CMV先天性難聴	ABR、IT-MAIS、遠城寺スケールを平均39ヶ月	言語理解と発語は12ヶ月時点ではCMV群で遅れたが、12ヶ月以降は差がみられなかった。合併症がある症例では発語が悪かった。
Malik V, et al. Outcome of cochlear implantation in asymptomatic congenital cytomegalovirus deafened children. Laryngoscope. 2011; 121(8):1780-1784.	14人(14人は全て非症候性)のCMVと45人の非CMV先天性難聴	言語スケール多数、6-48ヶ月	14人中11人に認められた認知障害につながる中枢神経障害で成績が悪かった。言語理解、語音明瞭度ともにCMVで遅れた。
Yamazaki H, et al. Cochlear implantation in children with congenital cytomegalovirus infection accompanied by psycho-neurological disorders. Acta Otolaryngol. 2012; 132(4):420-427.	11人(うち2人は非症候性)のCMVと14人の非CMV先天性難聴	聴力域値、言語スケールを11-36ヶ月	ABRを使い聴覚域値は非CMVと同程度改善したが、合併症を有する症例において成績が悪いことを報告し、広汎性発達障害や精神発達遅滞を有数症例では成績が悪かった。
Black J, et al. Defining and evaluating success in paediatric cochlear implantation an exploratory study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012; 76(9):1317-1326.	1995-2008までの人工内耳25名。うち、2人(2人とも非症候性)のCMVと23人の非CMV	言語スケールやCAPI	人工内耳によって効果は得られた。症例数が限られる報告である。
Ferreira R, et al. Results of cochlear implantation in children with congenital cytomegalovirus infection versus GJB2 mutation. J Hear Sci. 2015; 5: 36-41.	11人(うち2人は非症候性)のCMVと61人の非CMV	年齢により3群にわけ(2歳未満、2-3歳、3歳以上)、SIR、CAP、MAISを使用。	11例中7例にみられた認知障害があるCMV症例で悪かった。全体でみても、CMV群の方がコントロール群よりも劣っていたが、人工内耳による効果はあることが示された。
Yoshida H, et al. Long-term Outcomes of Cochlear Implantation in Children With Congenital Cytomegalovirus Infection. Otol Neurotol. 2017; 38(7):e190-e194.	16人のCMVと107人の非CMVを比較	言語スケールにより発語、言語理解、語彙理解度などを評価して両群で比較。	聴覚域値は16名全てでCI後に改善し、発語や言語理解も改善がみられた。しかし、長期的にみると、CIの経過が良い症例と悪い症例の二極化がみられ、神経発達障害を伴う症例では結果が悪くなることが示された。

Iwasaki S, et al. Cochlear implant in children with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection. <i>Audiol Neurotol.</i> 2009; 14(3):146-152.	2人のCMVと5人の非CMV先天性難聴	ABR、プレイオージオなど、IT-MAISを36ヶ月時点で評価	聴力、言語理解は両群とも改善し、両群での差なし。合併症のないCMVを調べ成績に差が無いことを報告し、2例の非症候性と5例の非CMVの比較でも差は無い。
Philips B, et al. Cochlear implantation in infants deafened by congenital cytomegalovirus. <i>Cochlear Implants Int.</i> 2010; 11 Suppl 1:199-203.	8人（うち5人は非症候性）のCMVと8人のConnexin-26	CAP；SIRを2-49ヶ月	言語理解、発語ともにCMVで遅れた発語ともに両群での差なし。非CMV群に合併症があったかどうかは記載なし。
Matsui T et al. Outcome of cochlear implantation in children with congenital cytomegalovirus infection or GJB2 mutation. <i>Acta Otolaryngol.</i> 2012; 132(6):597-602.	5人（5人は全て非症候性）のCMVと7人のConnexin-26	聴力域値、IT-MAIS、MUSS、S-Smethodを12-48ヶ月	聴力域値、発語、語音明瞭度は両群で改善したが、CMV群で遅れがみられ、両群ともに身体障害の合併に関連がみられた。統計学的検討も行っている。。
Philips B, et al. Cochlear implants in children deafened by congenital cytomegalovirus and matched Connexin 26 peers. <i>Int J Pediatr Otorhinolaryngol.</i> 2014; 78(3):410-415.	12人のCMVと12人のConnexin-26	CAP；SIRを平均3年11ヶ月（CMV）、4年6ヶ月（コントロール）	2010年の報告と同様に、発語、語音明瞭度ともに両群での差なし
Karltorp E, et al. Impaired balance and neurodevelopmental disabilities among children with congenital cytomegalovirus infection. <i>Acta Paediatr.</i> 2014; 103(11):1165-1173.	26人のCMVと13人のConnexin-26	両群での人工内耳の効果や背景因子を比較	CMV群、非CMV群ともに合併症がある症例で比較し、差はなかった。CMV群では88%に平衡障害（歩行開始が遅れることも含む）がみられたが、コントロール群には1例もいなかった。
Laccourreye L, et al. Speech perception, production and intelligibility in French-speaking children with profound hearing loss and early cochlear implantation after congenital cytomegalovirus infection. <i>Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.</i> 2015; 132(6):317-320.	15人のCMV コントロールなし	言語スケールを36ヶ月	言語理解は（クローズドセットで74%、オープンセットで48%）、発語は80%、語音明瞭度は60%改善
Lee DJ, et al. Effects of cytomegalovirus (CMV) related deafness on pediatric cochlear implant outcomes. <i>Otolaryngol Head Neck Surg.</i> 2005; 133(6):900-905.	13人のCMV コントロールなし	ABR、言語スケール多数を3ヶ月ごとに1年、6ヶ月ごとに2-4年で評価	言語理解は（クローズドセットで73%、オープンセットで64%）改善

III. 難聴診断後の療育

論文コード 発行年	Patient 対象	Intervention 治療	Outcome 経過 結論
Leigh J, et al. Relationship Between Objective and Behavioral Audiology for Young Children Being Assessed for Cochlear Implantation: Implications for CI Candidacy Assessment. <i>Otol Neurotol.</i> 2019; 40(3):e252-e259.	3歳前に人工内耳手術を受けた64人	クリックABR、ASSR、行動反応聴力検査を比較	64人中6人で、クリックABRまたはASSRで重度難聴であったが、行動反応聴力検査では高度難聴であった。術前のクリックABRとASSRのみでの人工内耳手術の決定は勧めない
de Kleijn JL, et al. Identification of Pure-Tone Audiologic Thresholds for Pediatric Cochlear Implant Candidacy: A Systematic Review. <i>JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.</i> 2018; 144(7):630-638.	聴力評価目的で紹介された生後5から79ヶ月、平均32.7ヶ月の130児（中耳疾患が疑われる症例は除く）	システマティックレビュー	重度難聴で人工内耳装用の子供は高度難聴の補聴器装用児と同様の音声言語理解力を持っている
Carlson ML, et al. Survey of the American Neurotology Society on Cochlear Implantation: Part 1, Candidacy Assessment and Expanding Indications. <i>Otol Neurotol.</i> 2018; 39(1):e12-e19.	米国の人工内耳適応の調査	1歳未満の人工内耳手術を実施している割合	2年間で35%から43%に増加
Leigh JR, et al. Evidence-based guidelines for recommending cochlear implantation for young children: Audiological criteria and optimizing age at implantation. <i>Int J Audiol.</i> 2016; 55 Suppl 2:S9-S18.	補聴器装用の62児と2.5歳前に人工内耳手術を行なった32児	音声言語の理解	60dB以上の難聴があれば75%のチャンスで人工内耳の方が良好、82dB以上の難聴であれば95%のチャンスで人工内耳の方が良好
Holman MA, et al. Cochlear implantation in children 12 months of age and younger. <i>Otol Neurotol.</i> 2013; 34(2):251-258.	1歳未満で人工内耳手術を受けた17児と、1歳台で人工内耳手術を受けた17児	術後1年までのIT-MAISとLittleEARS、術後3年後までのPLS-4とOWLSで評価	1歳未満での手術群の方が、より早期に年齢相応の聴こえレベルに到達。
Leigh J, et al. Evidence-based approach for making cochlear implant recommendations for infants with residual hearing. <i>Ear Hear.</i> 2011; 32(3):313-322.	4.6~16.2歳の軽度以上の難聴を持つ142児。62児で補聴器装用、80児が人工内耳	オープンセットの語音明瞭度	75-90dBの難聴児は75%のチャンスで、補聴器よりも人工内耳の方が聞き取りが良くなる
Colletti L, et al. Cochlear implants in children younger than 6 months. <i>Otolaryngol Head Neck Surg</i> 2012; 147:139-146	人工内耳手術年齢で6ヶ月未満12児、7-12ヶ月9児、13-18ヶ月11児、19-24ヶ月13児	CAP II、PPVT-R	6ヶ月未満の人工内耳手術児は、1歳以降の手術児と比べて有意に良好な結果、PPVTでは6ヶ月未満と7-12ヶ月とは有意差なし。

Dunn CC, et al. Longitudinal speech perception and language performance in pediatric cochlear implant users: the effect of age at implantation. Ear Hear 2014; 35:148–160.	1歳未満人工内耳児13人、1歳台人工内耳児26人	CELF-3、CNC、PB-K	CELF-3で、7歳時で1歳未満手術群が有意に1歳台手術群より良好であったが、10歳と11歳では有意差はなかった。
Leigh J, et al. Communication development in children who receive a cochlear implant by 12 months of age. Otol Neurotol 2013; 34:443–450.	7-12ヶ月で人工内耳を受けた21児、13-24ヶ月で人工内耳を受けた40児	PPVT、DEAP、CNC	1歳未満での手術群の方が、1歳台の群より、手術3年後の言語力が有意に良好なレベルに到達していた。
Suh M-W, et al. Long term outcomes of early cochlear implantation in Korea. Clin Exp Otorhinolaryngol 2009; 2:120–125.	1歳までに人工内耳を受けた22人、2歳で人工内耳を受けた23人、3歳で人工内耳を受けた19人、4–6歳で人工内耳を受けた22人	K-PVT、CAP	より若い時期に人工内耳を受けた群がより良好な言語力をより早く身につけた。
Uziel AS, et al. Ten-year follow-up of a consecutive series of children with multichannel cochlear implants. Otol Neurotol 2007; 28:615–628.	3歳までに人工内耳手術を受けた41児、4歳以降に手術を受けた41児	PPVT、SIR、術後10年後	3歳までに手術を受けた群のSIRは4.3、4歳以降では3.4で有意差があった。PPVT-Rは2.8と2.3で有意差あり。
Niparko JK, et al. Spoken language development in children following cochlear implantation. JAMA 2010; 303:1498–1506.	18ヶ月までに人工内耳を受けた72人、18-36ヶ月で人工内耳を受けた64人、36-60ヶ月で人工内耳を受けた52人	RDLS	18ヶ月前に人工内耳手術を受けた子供は、18ヶ月から36ヶ月の間に受けた子供、36ヶ月以降に受けた子供と比較して、手術3年後の言語の理解と表出の両方で有意に高くなっている
Artières F, et al. Impact of early cochlear implantation on the linguistic development of the deaf child. Otol Neurotol 2009; 30:736–742.	1歳までに人工内耳手術を受けた32人、2歳で人工内耳手術を受けた15人、3歳で受けた14人、4歳で受けた13人	PPVT	2歳までに人工内耳手術を受けた子供は、2歳以降に人工内耳を行なった子供と比較して、4歳時と5歳時の評価で、有意に良好な結果であった。
Baumgartner WD, et al: The role of age in pediatric cochlear implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2002; 62:223–228.	3歳までに人工内耳手術を受けた15児と、3歳以降に人工内耳手術を受けた18児	術後36ヶ月まで、Evaluation of Auditory Responses to Speech (EARS) test で評価	12, 18, 24ヶ月のフォロー時で、3歳までに手術を受けた児が有意に良好であった。
Anderson I, et al. Cochlear implantation in children under the age of two – what do the outcomes show us. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2004; 68:425–431.	2歳までに人工内耳を行なった37児、2-4歳で人工内耳を行なった36児、4-6歳で人工内耳を行なった25児	術後3年までをevaluation of auditory responses to speech (EARS) test で評価	2歳までに人工内耳を行なった群は、他の群よりもより早い聴覚スキルを獲得していた。
Manrique M, et al. Prospective long-term auditory results of cochlear implantation in prelinguistically deafened children: the importance of early implantation. Acta Otolaryngol Suppl 2004; 552:55–63.	3歳までに人工内耳手術を受けた94児、4–6歳までに人工内耳手術を受けた36児、7–10歳までに人工内耳手術を受けた30児、11–14歳で人工内耳手術を受けた22児	文章、単語、単音節の明瞭度	オープンセットでの語音明瞭度が得られたのは6歳までに手術を行なった子供達のみであった。
Schauwers K, et al. Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome. Otol Neurotol 2004; 25: 263–270.	生後6–18ヶ月で人工内耳手術を行なった10児	バブリング時期、CAPスコア	早期に人工内耳を行なったほうが、バブリングは早く見られ、CAPスコアも早期に正常レベルに到達した。
Zwolan TA, et al. Pediatric cochlear implant patient performance as a function of age at implantation. Otol Neurotol 2004; 25:112–120.	1-3歳で人工内耳手術を受けた59児、3–5歳で受けた85児、5–7歳で受けた66児、7–9歳で受けた50児、9–11歳で受けた35児	術後3年までの語音明瞭度	より若年で人工内耳手術を受けた方が、語音明瞭度の伸びがより良好であった。
Brackett D, et al. Communication outcomes related to early implantation. Am J Otol 1998; 19:453–460.	2–5歳で人工内耳手術を行なった33児	術後3年までの語音明瞭度	2-3歳と3-5歳で人工内耳手術を受けた群と比較すると、有意に差を認めた。
Houston DM, et al. Effects of early auditory experience on word learning and speech perception in deaf children with cochlear implants: implications for sensitive periods of language development. Otol Neurotol 2010; 31:1248–1253.	生後7-13ヶ月の間に人工内耳装用開始した7児と16-23ヶ月で装用開始した8児	術後2–2.5年で、GAEL-P、PSI、PPVT、術後3–4ねんごでLNT、PPVTで評価	全ての評価方法で、早期に手術を行なった群がより良好であった。
Boons T, et al. Predictors of spoken language development following pediatric cochlear implantation. Ear Hear 2012; 33:617–639.	5歳までに人工内耳手術を受けた288児	Reynell Developmental Language Scales と Schlichting Expressive Language Test で術後3年まで評価	2歳までに人工内耳手術を行なった児は、それ以降に手術を行なった児よりも有意に良好であった。
Connor CM, et al. The age at which young deaf children receive cochlear implants and their vocabulary and speech-production growth: is there an added value for early implantation? Ear Hear 2006; 27:628–644.	1歳から10歳までに人工内耳手術を受けた100児	2年後のPPVT、子音発音で評価	2歳半までに人工内耳手術を行なった児は、それ以降に行なった児よりも良好な結果であった。
Tomblin JB, et al: The effect of age at cochlear implant initial stimulation on expressive language growth in infants and toddlers. J Speech Lang Hear Res 2005; 48: 853–867.	11ヶ月から40ヶ月の間に人工内耳手術を受けた29児	Minnesota Child Development Inventory (MCDI)とPreschool Language Scale—3 (PLS-3)で評価	より早期に人工内耳手術を受けた児の方が、言語発達のスピードが速かった。

El-Hakim H, et al. Vocabulary acquisition rate after pediatric cochlear implantation and the impact of age at implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2001; 59: 187-194.	2.6歳から11.6歳に人工内耳手術を行なった37児	PPVTとExpressive One-word Picture Vocabulary Test-Revised (EOWPVT)	5歳以降に人工内耳を行なった群ではボキャブラリー獲得の伸びがより低い
Fulcher A, et al. Listen up: children with early identified hearing loss achieve age-appropriate speech/language outcomes by 3 years-of-age. Int J Pediatr Otorhi- nolaryngol 2012; 76:1785-1794.	生後12ヶ月以内に発見された難聴児45児と生後12ヶ月以降に発見された難聴児49児	3, 4, 5歳児の音声言語を評価	3, 4, 5歳いずれの時期でも、早期に発見された児の方が、音声言語の理解と表出でより良好な結果であった。
Geers AE: Speech, language, and reading skills after early cochlear implantation. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2004; 130:634-638.	5歳までに人工内耳手術を行なった181児	音声言語の理解、表出、言語力、読解力を評価	2歳以下で人工内耳を受けた43%が正常範囲内の言語力を獲得したが、4歳以降の人工内耳群では正常範囲内の言語力を獲得した児は16%であった。
James D, et al. Phonological awareness, vocabulary, and word reading in children who use cochlear implants: does age of implantation explain individual variability in performance outcomes and growth? J Deaf Stud Deaf Educ 2008; 13:117-137.	2歳から3歳6ヶ月までに人工内耳手術を受けた9人と、5-7歳で人工内耳手術を受けた10人	音節、リズム、音素の理解を評価	早期に人工内耳を受けた群は、同等の語彙力を持つ健聴児よりも良好な音韻理解を示した。
Lonka E, et al. Spoken language skills and educational placement in Finnish children with cochlear implants. Folia Phoniatr Logop 2011; 63:296-304.	人工内耳を行なった児164人	CAPスコア、音声言語力、コミュニケーションモードで評価	幼稚園では約半分、小学校では43%が通常級。CAPスコアは人工内耳手術年齢が早いほど良好。2歳以下での手術が推奨される。
Nicholas JG, et al. Will they catch up? The role of age at cochlear implantation in the spoken language development of children with severe to profound hearing loss. J Speech Lang Hear Res 2007; 50:1048-1062.	3歳までに人工内耳手術を行なった76児	3.5-4.5歳で音声言語力を評価	生後12-16ヶ月の間に人工内耳を受けた子供は、より健聴児に近い言語発達を示した。
Nicholas JG, et al. Spoken language benefits of extending cochlear implant candidacy be- low 12 months of age. Otol Neurotol 2013; 34:532-538.	生後6~18ヶ月に人工内耳手術を受けた69児	4.5歳時に、ボキャブラリー、表出言語、理解言語を評価	生後11ヶ月までに人工内耳手術を行なった時は、ボキャブラリー、言語理解で12ヶ月以降に手術を受けた時より有意に良好であった。
Szagun G, et al. Age or experience? The influence of age at implantation and social and linguistic environment on language development in children with cochlear implants. J Speech Lang Hear Res.2012; 55:1640-1654.	生後6ヶ月から42ヶ月に人工内耳手術を受けた25児	術後12、18、24、30ヶ月で音声言語力を評価	生後24ヶ月までに人工内耳手術を受けた児の方が、ボキャブラリー、文法的に、言語力の伸びが良好であった。
Holt RF, et al. An exploratory look at pediatric cochlear implantation: is earliest always best? Ear Hear.2008; 29:492-511.	4歳までに人工内耳手術を行なった96児	手術2年後の音声言語スコアを評価	1歳までに人工内耳を受けた児は1-2歳で受けた児より言語理解では良好であったが、言語表出では有意差はなかった
Low WK, et al. Outcome of early cochlear implantation. Ann Acad Med Singapore.2008; 37 (12 suppl):49-53.	2歳までに人工内耳手術を受けた29児、2歳以降に人工内耳手術を受けた29児	IT-MAIS, TACL-R, PPVTの伸びを評価	2歳までに人工内耳を受けた児の方が、言語の伸びがより早かった。
Rinaldi P, et al. Linguistic and pragmatic skills in toddlers with cochlear implant. Int J Lang Commun Disord.2013; 48:715-725.	生後8ヶ月から30ヶ月の間に人工内耳手術を受けた23児	MacArthur-Bates CDI、語用論スキルを評価	12ヶ月までに人工内耳を受けた児と12ヶ月以降に受けた児とでボキャブラリーと文法スキルで有意差はなかった。
Tait ME, et al. Age at implantation and development of vocal and auditory preverbal skills in implanted deaf children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol.2007; 71:603-610.	1-2歳で人工内耳手術を受けた33児、2-3歳で受けた33児、3-4歳で受けた33児	前言語スキルを動画解析	1-2歳で人工内耳を受けた児は他の群より前言語スキル（聴覚の気づき、やりとりなど）の伸びが有意に良好であった。
Tajudeen BA, et al. Speech perception in congenitally deaf children receiving cochlear implants in the first year of life. Otol Neurotol.2010; 31:1254-1260.	3歳までに人工内耳手術を受けた重複障害のない先天性難聴児117人	Lexical Neighborhood Test で評価	1歳までに人工内耳を受けた児は1-2歳、2-3歳で受けた児よりも有意にLNTスコアが高かった。
Govaerts PJ, et al. Outcome of cochlear implantation at different ages from 0 to 6 years. Otol Neurotol.2002; 23: 885-890.	6歳までに人工内耳手術を受けた48児	CAPスコアと通常級へのインテグレーション	4歳以降に人工内耳を受けた児で通常級に進学したのは20-30%、2-4歳で手術を受けた児の66%が通常級、2歳以下で手術を受けた児は90%が通常級に通っていた。
McConkey Robbins A, et al. Effect of age at cochlear implantation on auditory skill development in infants and toddlers. Arch Otolaryngol Head Neck Surg.2004; 130:570-574.	人工内耳手術を受けた12~36カ月の107児	術前、術後3, 6, 12ヶ月にIT-MAISで言語力を評価し、過去の報告や健聴児のデータと比較	人工内耳手術時年齢にかかわらず、使用開始後最初の1年間で劇的にスコアが改善した。手術時年齢が低いほど、健聴児と同等の聴覚スキルを持っていた。手術時年齢に関わらず、聴覚スキルの獲得率は建長寺と同等であった。
Papsin BC, et al. Speech perception outcome measures in pre-lingually deaf children up to four years after cochlear implantation. Ann Otol Rhinol Laryngol.2000; 185:38-42.	先天性重度難聴で人工内耳手術を受けた66児	術前、術後1,2,3,4年時点で語音聴取能検査（WIPI, TAC, PBK）を行い、手術時年齢4, 5, 6, 7歳をカットオフ値としたときの検査結果の2群の差を比較した。	PBKのスコアは手術時年齢6歳以下の児が以上の児に比べて有意に良好な成績を示した。WIPIとTACは、術前は手術時年齢が低いほどスコアも低かったが、術後のスコアは手術時年齢によって明らかな差は認めなかった。言語獲得前重度難聴では6歳以下で手術を受けた児が6歳以降で手術を受けた児より術後成績が良かった。

Gibson WP, et al. Outcome of cochlear implantation and auditory verbal training in terms of speech perception, speech production and language. Adv Otorhinolaryngol. 2000; 57:250–253.	先天性重度難聴児で補聴器では音声言語獲得に不十分で15歳以下で人工内耳手術を受けた92例	語音聴取能、発話明瞭度、言語発達、通学する学校の種類を評価し、人工内耳手術時年齢との関連性を調べた（統計学的解析はしていない）。	全項目で人工内耳手術時年齢が若いほど良好な検査結果が得られた。特に発話明瞭度と通学する学校の種類が強い相関を示した。
May-Mederake B: Early intervention and assessment of speech and language development in young children with cochlear implants. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012; 76:939–946.	2歳未満に人工内耳術を受けた28児	文法検査（TROG-D）、語彙検査（AWST-R）、言語発達検査（SETK）を行い、背景をマッチさせた健聴児と比較した。	2歳未満で人工内耳を受けた児は、語彙理解が有意に健聴児より優れており、無意味語の音韻ワーキングメモリーは劣っていた。12ヶ月未満で手術を受けた児は12ヶ月以降で手術した児と比較して文法能力及び言語発達が高いスコアを示した。
Houston DM, et al. Effects of early auditory experience on word learning and speech perception in deaf children with cochlear implants: implications for sensitive periods of language development. Otol Neurotol 2010; 31:1248–1253.	重度難聴で、術後2～4年で語彙and/or語音聴取能の検査を受けた15人	人工内耳術を13ヶ月未満で受けた群と14～22ヶ月で受けた群の2群に分けて術後の語音聴取能（2～2年半後にGAEL-P, PSI、3～4年後にLNT）と語彙（2回ともPPVT）を比較した。	術後2～2年半後及び3～4年後どちらも、1歳以下で手術を受けた群が有意に良好な語彙の結果を示したが、語音聴取能は2群で差がなかった。
Chen X, et al. The effects of age at cochlear implantation and hearing aid trial on auditory performance of Chinese infants. Acta Otolaryngol 2010; 130:263–270.	言語獲得前発症重度難聴で3歳未満で人工内耳手術を受けたの259人の乳児（手術時年齢平均22ヶ月、男児173人、女児86人）	術前に補聴器装用と聴覚ハビリテーションを受けた群25人と受けなかった群234人の2群に分け、後方視的に術前と術後1,2,3,6,12ヶ月時点のIT-MAISスコアから聴覚発達を比較した。術前に補聴器装用しなかった群はさらに手術時年齢が18ヶ月以下、19-24ヶ月、25-36ヶ月の3群に分けて比較。	人工内耳術前に補聴器装用と聴覚ハビリテーションを受けた乳児が、受けていない乳児と比較して、術後のIT-MAISの平均スコアが高かった。術前に補聴器装用しなかった群は、手術時年齢によってスコアに差はなかった。
伊藤 壽一, 他. 福祉医療・乳幼児委員会 平成26年度「人工内耳実態調査」に関する報告 平成26年度1年間のまとめ 日本耳鼻咽喉科学会会報 (0030-6622) 2016; 1086-1094.	平成26年4月～平成27年3月に日本で実施された人工内耳症例。7歳以下465児	手術年齢、体重、術前聴力、難聴発見の経緯	最多は2歳～3歳未満で101名(21.7%)、(平成24年度31.7%)、3歳未満で253名(54.4%)(平成24年度187名; 58.6%)が施行されている。1歳6か月未満で施行された症例は66名(14.2%)では平成24年度の24名(7%)から2倍程度大きく増加していた。適応基準改訂の影響と思われる。さらに1歳未満の症例が1名あった(0.06%)。一方で今回3歳以上の症例の割合が45.6%と多かったのは、両側人工内耳(2個目の人工内耳)の増加の影響が加味されている可能性がある。
Zaidman-Zait A, et al. Complexity: An interpretative phenomenological analysis of the experiences of mothers of deaf children with cochlear implants and autism. J Health Psychol. 2018; 23(9):1173-1184.	CIを行なったASD9名（4～9歳）	母親への電話インタビュー	どの母親も子供がCIを行なったことを後悔はしていなかった。
Speaker RB, et al. Quality of life outcomes in cochlear implantation of children with profound and multiple learning disability. Cochlear Implants Int. 2018; 19(3):162-166.	profound and multiple learning disability (PMLD)を持つCI児16名	術後3年目のCAPとSIR	平均CAPは1.42（最高3）
Valero MR, et al. Compliance with cochlear implantation in children subsequently diagnosed with autism spectrum disorder. Cochlear Implants Int. 2016; 17(4):200-206.	CI術後にASDとの診断を受けた22児、平均CI手術年齢は2:6	CI常用率で評価	72%がCI常用、27%がCI non-userとなった
Mikic B, et al. Receptive speech in early implanted children later diagnosed with autism. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2016;133 Suppl 1:S36-S39.	CI術後にASDを診断された4児と、難聴のみのCI14児	5歳時のCAPとSIRで評価	ASD合併の最高値は2、難聴のみの群より有意に悪かった
Phelan E, et al. The management of children with Down syndrome and profound hearing loss. Cochlear Implants Int. 2016; 17(1):52-57.	ダウン症でCIを行なった1児と、HAの2児	症例の経過報告	症例1は4歳9ヶ月でCI手術を行いCI常用、CAPスコア4。症例2は蝸牛神経低形成でCI適応とならず、症例3はABR閾値80dBでCI適応とならず。
Inscoe JR, et al. Additional difficulties associated with aetiologies of deafness: outcomes from a parent questionnaire of 540 children using cochlear implants. Cochlear Implants Int. 2016; 17(1):21-30.	CI装用している1～19歳、590名	郵便での質問	重複障害合併は47%
Eshraghi AA, et al. Cochlear Implantation in Children With Autism Spectrum Disorder. Otol Neurotol. 2015; 36(8):e121-e128.	CI手術を行なったASD合併難聴児15名	音声言語の理解と表出	67%が術前より有意に言語理解が改善、60%が術前より有意に言語表出が改善
Thompson N, et al. Enhancing the development of infants and toddlers with dual diagnosis of autism spectrum disorder and deafness. Semin Speech Lang. 2014; 35(4):321-330.	解説	解説	ASD合併の難聴児はLing6音を聞き取ることは困難。手話を用いた教育の検討が必要
Lee YM, et al. Performance of children with mental retardation after cochlear implantation: speech perception, speech intelligibility, and language development. Acta Otolaryngol. 2010; 130(8):924-934.	精神発達遅滞合併、先天性難聴児で人工内耳手術を受けた15例	後方視的に聴取能と言語発達をCAPスコア、SIRスコア、単音節単語テスト、SELSIもしくはPRESの結果から調査し、患者背景をマッチさせた合併症なし人工内耳装用児30名と比較した。	軽度MR児の発話明瞭度および言語発達は一貫してCI術後に改善し、オープンセットの単語理解は合併症のない児と同等であった。MRの程度が重くなるにつれてSIRも言語発達も改善速度が低下し、中等度MR児では限界があったが、全例何らかの効果は認められた。

Hans PS, et al. UK and Ireland experience of cochlear implants in children with Down syndrome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2010; 74(3):260-264.	UKおよびアイルランドで人工内耳手術を受けたダウン症児。7児にCI手術を行っていたが、うち両側蝸牛神経欠損1例と術前聴力が基準値より良好であった2例を除く4例を評価対象とした。4例とも非言語性認知機能の遅滞あり。	術前の聴力や患者背景、手術合併症や使用した機器、術後のCAPスコアやSIRスコアに関してemailおよび電話で各施設から情報を聴取してまとめたケースシリーズレビュー。	4例とも中耳炎があったが手術は通常通りで合併症も認めなかった。内耳奇形や蝸牛神経欠損などを認めることが多いため術前MRIは必須である。4例ともCI常用しており、合併症のないCI装用児と比較すると効果は限定的だが、一定の効果は得られた。
Löfkvist U, et al. Lexical and semantic ability in groups of children with cochlear implants, language impairment and autism spectrum disorder. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014; 78(2):253-263.	難聴のみのCI児34人、難聴のない学習障害児12人、難聴のないASD児12人、健聴児39人	言語理解、表出など言語力を評価	CI児は学習障害児、ASD児より有意に言語理解が良好であったが、健聴児よりは悪かった。
Archbold SM, et al. Long-term use of cochlear implant systems in paediatric recipients and factors contributing to non-use. Cochlear Implants Int. 2009; 10(1):25-40.	人工内耳手術から7年経過した難聴児138名	毎年質問紙にて人工内耳使用状況を調査し、常用児と非使用児の背景を比較した。	常用児が83%、非常用児は17%で、2群の人工内耳手術年齢の平均は常用児が4.4歳、非使用児が5.8歳で有意差を認めた。コミュニケーションモードは常用児が口話、非常用児は手話が多く、有意差を認めた。通常学級への進学率も常用児の90%、非常用児の57%と有意差を認めた。完全に不使用の児は、4例全例5歳で手術を受け、複雑な家庭環境があり、3例は他の学習障害を合併していた。
Meinzen-Derr J, Wiley S, Bishop S, Manning-Courtney P, Choo DI, Murray D. Autism spectrum disorders in 24 children who are deaf or hard of hearing. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014; 78(1):112 - 118.	ASD合併の難聴児24名、CIは58%、3人は補聴器もなし	コミュニケーションモード、言語力	全体では38%が口話を利用。CI14児中4児が口話でコミュニケーション
Johnson KC, et al. Assessing joint attention and symbolic play in children with cochlear implants and multiple disabilities: two case studies. Otol Neurotol. 2008; 29(2):246-250.	重複障害児2例のケーススタディ。症例1は低出生体重児で全般に発達遅滞があり、2歳8ヶ月でCI手術をした3歳8ヶ月の男児。症例2は2歳8ヶ月で難聴の診断を受け4歳4ヶ月でCI手術をしたASDを合併の5歳4ヶ月男児。	CI術前と術12ヶ月後にRDLSとCDIを用いて言語表出と言語理解を評価。術前、術後6ヶ月、12ヶ月の時点で、母との自由な遊びの時間10分間と5分間のsolitary playをビデオ撮影し、joint attentionとsymbolic playの程度を評価した。	症例1はCI術後にジェスチャーが増加したものの、検査スコアの改善は認めなかった。symbolic playもjoint attentionも確認できなかった。症例2は術前18ヶ月相当の言語力であったが、術後12ヶ月時点で24ヶ月相当に改善した。symbolic infused joint attentionは、母との間では確認できず、ASDの典型的な所見であったが、療育者との間では確認できるようになり、言語発達を促進していると考えられた。
Lee Y, et al. AAC intervention using a VOCA for deaf children with multiple disabilities who received cochlear implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013; 77(12):2008-2013.	知的障害または脳性麻痺合併のCI児5名、CIを2年以上装用	augmentative and alternative communication (AAC) intervention	AAC介入 (VOCA) により発声、ジェスチャーなどのコミュニケーションが改善
Edwards LC. Children with cochlear implants and complex needs: a review of outcome research and psychological practice. J Deaf Stud Deaf Educ. 2007; 12(3):258-268.	重複障害を障害の種類ごとに分類し、人工内耳術後の語音明瞭度や発話明瞭度、言語発達検査結果に関する論文をまとめたレビュー	重複障害児のCIについての報告を認知機能障害、全般発達遅滞、視覚障害、ASD、特定の症候群や原因 (CHARGE症候群、CMV感染、髄膜炎) に分け、人工内耳装用効果についてまとめた。	認知機能障害合併児について報告した3論文は、いずれも術後の言語力は向上するものの、難聴単独例と比較すると発達は遅いことを示し、また認知機能障害の程度と効果に相関があると推測していた。全般発達遅滞についての1論文は、語音明瞭度が改善したが難聴単独例と比較すると発達が遅く、重度発達遅滞をもつグループは語音明瞭度の改善は認められなかったとしている。視覚障害合併児に関しては、風疹が原因の1児でわずかに聴取能が改善し簡単な指示に従えるようになり、Usher Typ1の1児ではオープンセットの語音明瞭度が極めて良好で通常学校に進学したと報告している。ASD合併7児の報告では、聴取能や言語力はわずかな改善しか認めなかったものの、アイコンタクトの改善、環境音聴取などの利益があり親の満足度は高かったとしている。様々な重複障害をまとめてあつかった規模の大きい報告では半数以上の児がトータルコミュニケーションや手話ではなく口話を使用しており有用であったとしているが検査の客観的指標に関する記述は乏しく、そのほかの報告では、検査スコア改善には至らないもしくは時間を有する傾向、症例によって効果にばらつきがあることを示している。CHARGE症候群の2報告では、効果にばらつきがあること、改善は認めるがわずかであったことが報告されている。CMV感染児では、語音明瞭度も発話明瞭度も改善にばらつきがあり、その他の原因の児と比較して効果が乏しかったという報告と同等であったという報告がある。髄膜炎後難聴児では、10例中5例で学習障害を合併し、聴取能も言語力もスコアが低いことや、髄膜炎後水頭症があると有意にスコア改善に乏しいことが報告されており、髄膜炎による認知機能の障害の有無が効果に影響していた。同じ重複障害をもつ難聴児の補聴器装用群と人工内耳装用群の比較をした文献は確認できなかった。
Özdemir S, et al. Factors contributing to limited or non-use in the cochlear implant systems in children: 11 years experience. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013; 77(3):407-409.	CI常用を行っていない12児	重複障害など合併症のプロファイル	自閉症、知的障害、学習障害ではCI装用効果が限定される
Pundir M, et al. Intervention strategies in children with cochlear implants having attention deficit hyperactivity disorder. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2007; 71(6):985-988.	ADHD合併人工内耳装用児2例 (2卵生双生児) の症例報告。	症例1は1歳半で難聴の診断、補聴器装用開始し、IQ90で6歳でCIを受けた男児 (脳MRIで後頭葉側頭葉の一部に白質ジストロフィーあり)。症例2は1歳半で難聴の診断、補聴器装用開始し、脳性麻痺とミトコンドリアHMG-CoA合成酵素欠損症を合併し、IQ72で7歳でCIを受けた女児。	症例1はCI後3ヶ月間、注意欠陥、多動傾向があったことからADHDの診断に至り投薬開始。投薬開始後行動面の問題は改善され、術後9ヶ月時点で16-18ヶ月相当の言語力になった。症例2はCI後、注意欠陥傾向があったことからADHDの診断に至り投薬開始。術後9ヶ月時点で12ヶ月相当の言語力になった。術前にADHDの診断がつき治療が可能であれば、CI適応判断や効果の予測に有効であろう。
Youm HY, et al. The auditory and speech performance of children with intellectual disability after cochlear implantation. Acta Otolaryngol. 2013; 133(1):59 - 69.	知的障害を合併するCI児14人	CAPスコア、Korean Ling's stagesで評価	知的障害を合併していてもCI後、音声言語理解は発達し、1年後に口話でのコミュニケーションが可能となる
Birman CS, et al. Pediatric cochlear implants: additional disabilities prevalence, risk factors, and effect on language outcomes. Otol Neurotol. 2012; 33(8):1347-1352.	CI装用している0-16歳児	CAPスコア	発達障害を伴う子供の術後1年の中間CAPスコアは4

Daneshi A, et al. Cochlear implantation in prelingually deaf persons with additional disability. J Laryngol Otol. 2007; 121(7):635-638.	1歳までに重度難聴を発症し、1991年から2002年に人工内耳手術を行った398例（重度精神発達遅滞のある児は手術を行っていない。）	運動、認知機能、社会性情動（対人関係）の1つ以上に遅滞がある人工内耳装用児の語音聴取能を後方視的に調べた。診断にはDSM4とICD10を用い、Leiter international performance scaleで知能、注意欠陥多動、学習障害を評価した。それらの項目に障害を有する児のThe Persian auditory perception testの結果を検討した。	15%60児に重複障害が見つかり、学習障害20児、ADHD15児、軽度精神発達遅滞8児、中等度精神発達遅滞5児、脳性麻痺5児、自閉症4児、先天性視覚障害3児だった。CI術前とCI装用1年後の聴取能の比較では、軽度中等度精神発達遅滞、学習障害、ADHD、脳性麻痺合併児では有意な改善を認めたが、先天性視覚障害および自閉症合併児では改善傾向ではあるものの有意差は認めなかった。
Oghalai JS, et al. Cognitive outcomes and familial stress after cochlear implantation in deaf children with and without developmental delays. Otol Neurotol. 2012; 33(6):947-956.	術後1年以上経過しているCI204児	The Mullen Scales of Early Learning (MSEL), Vineland Adaptive Behavior Scales (VABS), Parental Stress Index (PSI), Preschool Language Scale (PLS)	60人が発達障害を合併。発達障害を伴う場合でも、早期にCIを行なった方が知性や親のストレスが軽減する
Wiley S, et al. GJB2 mutations and additional disabilities in a pediatric cochlear implant population. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2006; 70(3):493-500.	1993~2004年に18歳未満でCI手術を行った非症候群性難聴児のうち、GJB2変異陽性16児、GJB2変異陰性かつ他に明らかな原因がない12児、GJB2検査非受検かつ他に明らかな原因がない17児の3群	GJB2陽性群、陰性群、非受検群3群について後方視的に診療録を調査し、コミュニケーションモードおよび合併症（運動発達遅滞、全般発達遅滞、特異的学習障害、行動障害、言語障害）を評価した。	コミュニケーションモードは、GJB2陽性群の62%、陰性群67%は口話で、非受検群の56%がトータルコミュニケーションだった。GJB2陽性群の44%、陰性群の33%、非受検群の41%に合併する障害を認めた。30-40%という割合は、全難聴児のうちの他障害合併率と一致しており、難聴の原因にかかわらず、発達や行動の評価が必要であると考えられる。
Yang HM, et al. The auditory performance in children using cochlear implants: effects of mental function. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004; 68(9):1185-1188.	1998~2001年に6歳未満でCI手術を受けた言語獲得前発祥の難聴児で、術前に精神発達の評価を受けた26児	Bayley Scales、WPPSI-R、Leiter-Rを用いて精神発達正常群と遅滞群にわけ、CI手術後のCAP scoreを後方視的に検討した。	14例が発達正常、12例に精神発達遅滞があり、CAPスコアは手術1年後正常群3.93、遅滞群2.50、2年後正常群5.86、遅滞群4.17で2群間に有意差を認めた。1年後から2年後の改善率は同等であった。精神発達の程度がCI術後の聴取能の予測因子になるだろう。
Peterson CC. Theory-of-mind development in oral deaf children with cochlear implants or conventional hearing aids. J Child Psychol Psychiatry. 2004; 45(6):1096-1106.	人工内耳装用難聴児、補聴器装用難聴児、自閉症児、健常児の4群	Theory-of-mindを4群で比較。	健常児のToMが他3群より優位に優れており、他3群は同等であった。同級生や家族との早期の頻回なコミュニケーションは、その手段にかかわらず、社会性や言語の発達に重要である。
Filipo R, et al. Cochlear implants in special cases: deafness in the presence of disabilities and/or associated problems. Acta Otolaryngol Suppl. 2004; (552):74-80.	重度難聴で他の障害や問題を合併する成人13例と小児18例	著者の施設での人工内耳手術適応の基準、カウンセリング、入院、フィッティング、リハビリについて詳細を報告し、術後聴取能、自己満足度、家族や社会との関係性を評価。	全例で効果を認めたが、後天性盲ろうの成人例、精神発達遅滞例が最も満足度が高かった。他障害合併症例へのCIは、家族や社会との関係にはあまり影響がなかったが、QOLの改善、コミュニケーションスキルの上昇をもたらした。
Donaldson AI, et al. Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004; 130(5):666-671.	1998~2003年にCI手術を受けたASD合併難聴児7例（autism5例、PDD2例）。うち4例は手術前に診断、3例は術後に診断。平均手術年齢は4.7歳で、平均ASD診断年齢も4.7歳。評価時点でCI手術から平均25ヶ月であった。	MAIS、IT-MAIS、GASP-W、GASP-S、PPVT-III、Expressive Vocabulary Test、MacArthur Communicative Development Inventoryを用いて術前後の聴取能と言語力を評価。さらに保護者に聞き取り調査をおこなった。	理解語彙および表出語彙の検査が可能であった3例のうち、1例で著明な改善を認めたが、ほか2例はスコア自体は改善傾向にあるものの年齢を考慮した標準スコアでは術前と比較して優位な改善は認めなかった。術前後の聴取能検査MAISが可能であった4例の術前平均スコアは42%、術後平均スコアは72%であり、全例効果を認めた。GASP-W,Sテストは2例で施行可能で、1例は術後2年の時点で正答率100%になったが、この児は軽度のPDD合併でASD非合併児と同等の効果を認めた。保護者への聞き取りでは、コミュニケーションモードは音声言語がメインだとこたえたのは軽度PDD合併1例のみで、ASD合併児のCI術後ゴールを音声言語のみに定めるのは非現実的だといえる。全例で保護者のCI手術への満足度が高かった。
Fukuda S, et al. Language development of a multiply handicapped child after cochlear implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2003; 67(6):627-633.	中等度精神発達遅滞合併難聴男児(10歳)1例の人工内耳手術後経過報告。	生後8ヶ月で音への反応不良と未顎定から受診し、両側重度感音難聴およびDQ53の中等度発達遅滞の診断。補聴器装用で4年間療育を続けたが、コミュニケーションは主に視覚に依存しており、ジェスチャーで114語、手話で166語、読唇は可能であった。4歳8ヶ月時にCI手術。	術後2ヶ月で環境音に反応、術後6ヶ月で音の高低や人の声質の違いを聞き分ける、9ヶ月で5つの母音を聞き分ける、12ヶ月で読唇なしで口頭指示に従う、15ヶ月で静寂下の電話での簡単な会話が可能となった。単音節語音明瞭度は術後2年で75%、語彙は術後2年で692、5歳6ヶ月で3語文を表出。認知機能の発達は、術前18ヶ月遅れ、術後2年時15ヶ月遅れと変化がなかったが、言語発達は術前34ヶ月遅れ、術後23ヶ月遅れと改善が見られた。術前の聴力の適切な評価ができていて、2語文の表出などの言語獲得が認められていればCIは重複障害合併児にも有用であろう。
Isaacson JE, et al. Learning disability in children with postmeningitic cochlear implants. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1996; 122(9):929-936.	髄膜炎後難聴でCI装用し、学習障害を持つ5児と背景をマッチさせた学習障害をもたない5児（5ペア）。	術後12ヶ月から7年経過フォローし、CI術前のWPPSI-R、WISC-R、MSCA評価、術後のDAT、MTS、SERT、WIPI、GASP、MAC、CID、NU No.6、PPVT、K-ABC評価を行った。	髄膜炎後難聴児全例で効果が確認できたが、優位に学習障害非合併児が良好な経過をたどった。
Chouard CH, et al. Technique and indications for the French multichannel cochlear implant "Chorimac-12" for total deafness rehabilitation. Am J Otol. 1985; 6(4):291-294.	エキスパートオビニオン	CHORIMAC-12という人工内耳の手術と適応基準についての著者らの見解を述べたもの	「自閉症、視覚障害、四肢麻痺などの合併症を持つ患者は、術後のリハビリが難しいが、適応を考慮しても良いかもしれない。」と記載があるのみ。
Gallaudet Research Institute: Regional and National Summary Report of Data from the 2009-2010 Annual Survey of Deaf and Hard of Hearing Children and Youth. 2011	全米の難聴児37828人の統計	重複障害の割合を、その診断別に統計	重複障害は38.9%に認めている。その内訳はlow vision 3.8%、Legal blindness 1.7%、Developmental delay 5.3%、Learning disability 8.0%、Orthopedic impairment 4.4%、ADD/ADHD 5.4%、Traumatic brain injury 0.3%、Mental retardation 8.3%、Emotional disturbance 1.8%、Autism 1.7%、Usher syndrome 0.2%、Other health impairment 5.8%、Other conditions 8.5%
Rafferty A, et al. Cochlear implantation in children with complex needs - outcomes. Cochlear Implants Int. 2013; 14(2):61-66.	人工内耳手術を行なった重複障害を伴う19児	術前と術後12ヶ月でCAPスコア、MAIS、LiP、MUSSで評価	CAPスコアは0.4から3.0に改善。MAISは親の評価で62%、先生の評価で57%改善。LiPは11%から62%に改善。MUSSは親の評価で35%、先生の評価で31%改善。
Wiley S, et al. Auditory skills development among children with developmental delays and cochlear implants. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2008; 117(10):711-718.	生後36ヶ月までに人工内耳手術を受けた35児。その内、14児に重複障害を認めた。	Revised Gesell Developmental Schedules, Auditory Skills Checklist (ASC)	発達障害を伴う子供の場合、まず基準となる聴覚スキルが低い。術後の聴覚スキルの伸びも、重複障害がない子供に比べると、緩やかである。
Cupples L, et al. Outcomes of 3-year-old children with hearing loss and different types of additional disabilities. J Deaf Stud Deaf Educ. 2014; 19(1):20-39.	重複障害を伴う難聴児119人、34人が人工内耳装用。	PLS-4、PPVT、DEAP、Child Development Inventory、Parent Evaluation of Aural/Oral Performance of Childrenで評価	重複障害児の40%がPPVTを、48%がDEAPを完遂することができなかった。ASD、脳性麻痺といったより重い重複障害の方が、より悪い成績であった。母親の教育レベルが影響因子として認められた。

石黒 栄亀, 他. 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. 2017; 54(1):1-17.	Pubmedで‘Cochlear implant’&‘additional disability’として、2017年2月9日に2016年時点のデータを検索	15件の対象者総数はのべ492名であり、重複障害種別人数が明記されてあるものに従えば、運動障害および脳性麻痺(cerebral palsy:以下CP)126名(25.6%)、知的(発達)障害112名(22.8%)、自閉症スペクトラム(以下ASD)63名(12.8%)、視覚障害48名(9.8%)、学習障害32名(6.5%)、ADHD28名(3.5%)、行動障害8名(1.6%)	Donaldson et al(2004)16)が3歳-9歳のASD-CI児7名を対象とし、CIによっていくつかの聴覚機能に向上が認められた。
大金 さや香, 他. 発達障害を伴う人工内耳装用児の言語獲得及びコミュニケーション態度の発達の变化に関する検討. 聴覚言語障害. 2016; 45(2):101-110.	CIを行なった重複障害3名(ASD1名, ASD疑い1名、ヌーナン1名)、CI手術年齢2:1, 2:2, 4:0	乳児の聴覚発達チェックリスト、, S-S法言語発達遅滞検査、CI-2004、語彙チェックリスト	例共に音の明確な反応には半年以上を要したものの、その後の呼名や単語の理解までは半年から1年以内に可能となった。3名とも就学までに語連鎖での表出が認められた。
山本 輪子, 他. 先天性サイトメガロウイルス感染児の人工内耳術後成績. Audiology Japan. 2013; 56(6):743-750.	人工内耳手術を行った先天性サイトメガロウイルス(CMV)感染児8例中4例で精神遅滞の合併を認め、1例が広汎性発達障害(PDD)、1例がPDD疑い	術後の人工内耳装用閾値、67—S語表による単音節とTY—89による幼児単語を用いた術後の語音聴取成績、新版K式発達検査の言語・社会領域の発達指数および発達月齢、術後の発話明瞭度、術後の使用コミュニケーションモード	精神遅滞を併発した4例では術後装用閾値、語音聴取成績は良好であり、言語発達は正常には及ばないものの年齢とともに緩やかに改善した。この4例中3例でトータルコミュニケーションが使用されていた。PDD合併例とPDD疑い例では術後装用閾値は改善したが、その他の成績は不良で、コミュニケーションには手話が使用された。
田中 美郷, 他. 人工内耳を装用させた自閉症スペクトラム障害及び重度知的障害を伴う難聴児の発達経過. Audiology Japan. 2013; 56(2):153-162.	自閉症スペクトラム障害及び重度知的障害を伴う難聴児に3歳11か月時人工内耳	症例報告	CI装着後半年位して名前を呼ぶと振り向くようになり、音楽にもリズムを取って反応する傾向が出てきた。現在CIがことばの理解や音楽を楽しむ上でも役立っていることに疑いはないが、言語表出はもっぱら手話に頼っている。
小川 洋, 他. 【重複障害のある難聴児への聴覚言語獲得支援】障害の評価と補聴器・人工内耳の適応. 音声言語医学.2010; 51(2):199-202.	2004年11月～2006年12月に福島県立医科大学附属病院で先天性CMV感染が確認された両側高度感音難聴児10例	BOA, COR, ABR, ASSR, 津守稲毛式精神発達質問票, 新版K式発達検査を行い、発達指数, 聴力検査の条件付けが可能か, 補聴手段, 合併症の有無を検討。	聴力検査の条件付けが可能だった5例には人工内耳、知的障害や脳性麻痺、自閉症を併発し条件付けが不可能であった5例は補聴器装用。補聴器装用群のうち3例は補聴効果あり装用継続。人工内耳5例は術後1年でIT-MAISおよびMUSSのスコア上昇を認めた。
中西 啓, 他. 人工内耳装用児における注意力欠損、多動・衝動性の経時的変化. Audiology Japan. 2009; 52(3):172-176.	2000-2007年に人工内耳手術を受け、術前後にDSM-IVによるADHD問診表がとれた14児(男8, 女6)。先天性難聴10例、先天性CMV3例、髄膜炎1例。手術時年齢平均38.3ヶ月、CT,MRIで脳に異常なし。	術前、術後6ヶ月おきに注意力欠損性と多動・衝動性の問診を行い、スコアの推移を検討。各項目陽性数6以上6ヶ月以上がADHD疑い。	注意欠損性、多動衝動性に関する項目の平均陽性数は、ともに術前に比べて術後6ヶ月で減少し、12ヶ月で一時的に増加したあと再び減少する傾向を認めた。陽性数6以上を示したのは4児で、6ヶ月以上持続したのは2児。そのうち1児はその後に改善が見られたがもう1児は術後に陽性数の増加がみられ、ADHDの可能性があり、言語発達には問題がないが普通小学校では行動面の問題に対応できていなかった。
Fukushima Kunihiro, et al. 高度の聴覚障害を伴う発達性書字障害 人工内耳によって可能となった聴覚法による介入. Auris・Nasus・Larynx. 2008; 35(2):250-254.	先天性CMV感染による高度難聴で、学習障害をもつ11歳女児の症例報告。生後5ヶ月で難聴診断、11ヶ月から補聴器装用、トータルコミュニケーションで療育し、7歳6ヶ月で人工内耳手術。右手の麻痺、軽度精神発達遅滞あり。MRIで脳室拡大あり。	カタカナ漢字の書字障害と算数の学習障害のため受診。失語症のSLTAテストで聴覚活用の項目は良好なスコアを示したが、書字と計算の項目のスコアが著しく低く、視覚認知機能検査では視覚処理障害が判明。週1回聴覚を活用した宇野式トレーニングを行った。	聴覚を活用したトレーニングで書字障害が改善した。高度難聴児だが人工内耳による聴覚補償が十分にできていたことから、視覚処理障害をベースとした書字障害を改善可能であった。
北川 可恵, 他. 運動障害を伴う重複障害児の補聴器装用. Audiology Japan. 2006; 49(1):93-100.	16歳未満の重複障害をもつ難聴児のうち補聴器装用指導を行なった18例。先天奇形10例、脳性麻痺4例、染色体異常2例、その他2例。生活年齢平均6歳8ヶ月、初診時年齢平均2歳2ヶ月、観察期間平均4年6ヶ月。	ABR, OAE, BOA, COR, PAによる聴力評価、津守稲毛式乳児精神発達質問紙、KIDS乳幼児発達スケール、新版K式発達検査による発達評価を行い、その経過を検討。	中等度難聴例でCORとABRの乖離、心身発達に伴う聴性行動改善例を認めた。補聴器装用可能だった17例中11例で効果を認め、うち2例は人工内耳手術を行い有効であった。補聴器や人工内耳はコミュニケーションの発達援助に有効であった。
山本 恵美, 他. 発達障害を伴う言語習得期前難聴児における人工内耳装用後の経過. 小児耳鼻咽喉科. 2004; 25(2):51-55.	ADHD合併人工内耳装用児2例の症例報告。症例1:1歳6ヶ月で難聴診断、3歳軽度発達障害・ADHD診断、3歳7ヶ月人工内耳手術を受けた10歳11ヶ月男児。1歳10ヶ月難聴診断、8歳3ヶ月人工内耳、軽度発達障害・ADHDの診断を受けた8歳8ヶ月男児。	2症例ともに、S-S法での著明な統語能力の遅れが見られたにも関わらず、人工内耳聴取能や非言語的認知能力は良好であった。ADHDの合併が言語発達の遅れ、特に助詞の運用に影響を与えている可能性が考えられた。	助詞を視覚化しトレーニングすることで短文理解、短文読解共に改善した。統語発達評価にWISCは不十分であった。
森 寿子, 他. サイトメガロウイルス感染症による重複障害児に対する人工内耳の装用 その意義と限界. Audiology Japan. 2003; 46(3):167-174.	先天性CMV感染による重度難聴、軽度発達遅滞、四肢不自由があり、生後5ヶ月で診断、11ヶ月から補聴器装用療育開始、7歳7ヶ月で人工内耳装用開始した女児の症例報告。	訓練により就学時までに音声言語のみによる簡単な会話が可能となったが、視空間認知能力の障害で書字が難しく、就学後は学業遅滞が表面化し、ADHDも顕在化した。人工内耳装用後、知能指数や読書指数は改善しなかったが、語音聴取能は100%となり、ADHD症状は改善、母子関係は良好となった。	人工内耳装用でADHDや学習障害など重複する問題が早期に明らかになることもあり、重複障害児への人工内耳装用の意義は大きい。人工内耳手術時期が遅れても、手術時にキュードスピーチや身振り後も含めてどの程度の言語能力を有しているかを考慮して適応を決めるべきである。
川崎 美香, 他. 注意欠陥多動性障害を併発した人工内耳装用聾児と健聴児の双子児での母子関係の検討. 音声言語医学.2005; 46(2):110-118.	ADHD合併人工内耳装用児1例と聴覚障害単独人工内耳装用児2例の母子関係の比較	母親にTK式幼児用親子関係検査を実施。ADHD合併児にはCI術前2歳6ヶ月時、術後2年目の4歳7ヶ月時、WPPSI知能検査や語彙検査がほぼ正常となった5歳2ヶ月時の計3回。比較対照群として1例はCI術前2歳時と術後1年半経過した3歳7ヶ月時、もう1例は術前3歳5ヶ月時と術後1年2ヶ月経過した4歳8ヶ月時に同検査を実施。術前後、兄弟間、比較対照群との間で比較をした。	全例CI術前に比較して、術後知能検査や語彙検査がほぼ正常となった時点では母子関係が安定し健聴な兄弟との関係性と類似した結果となった。ADHD合併児では他2例と比べ知能検査や語彙検査が正常化するのに時間を要した。CI装用は難聴児の母子関係安定に寄与し、母のADHD受容にも有用であった。
Vohr B, et al. Language outcomes and service provision of preschool children with congenital hearing loss. Early Hum Dev. 2012; 88: 493-498.	74人の健聴児と29人の難聴児	NHSシステムを用いた前向きコホートで、平均5歳時点で、難聴の程度、言語発達、受容的行動、早期介入プログラム導入時期などを調査。	難聴児は健聴児と比較して音声言語理解や表出言語のスコアが低かった。早期介入プログラムへの登録が3か月以下だと3か月以上の児より良好な音声言語理解、表出性言語のスコアを示した。難聴の程度を調整しても、早期療育開始が良好な音声言語理解のスコアに関連していた。
Kennedy CR, et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. NEJM. 2006; 354: 2131-2141.	120人の両側先天性難聴児と63例の健聴児	NHSシステムを用いた前向きコホートで、平均7.9歳時点で、言語力を評価し、背景をマッチさせた健聴児と63例と比較。	生後9か月までに難聴が確定した児は、それ以降で確定した児と比較して有意に言語力が高かった。新生児スクリーニングが施行された期間に出生していることも、良好な言語力と関連していた。発話力については、早期発見や早期介入との明らかな関連は見られなかった。
Sininger YS, et al. Auditory development in early amplified children: factors influencing auditory-based communication outcomes in children with hearing loss. Ear and hearing. 2010; 31: 166-185.	両側軽度から重度難聴で補聴器装用したことのある44人の乳幼児	前向きコホート。長期間経過をフォローし、患者背景や療育情報と言語力の関係を調査。	補聴器装用開始年齢が言語力に大きな影響を与える因子であった。難聴の程度は、発話や音声言語の成績に影響を与える因子であった。人工内耳の使用も良好な言語力と関連する要因の一つであった。
Kuhl PK, et al. Linguistic experience alters phonetic perception in infants by 6 months of age. Science. 1992; 255(5044):606-608.	アメリカ(母国語英語)とスウェーデン(母国語スウェーデン語)の健聴の6ヶ月児32人ずつ	両国とも、32人のうち16人がアメリカ英語の/i/を、16人がスウェーデン語の/y/を他の音韻から聞き分ける訓練とテストを受け、正答率を比較。	アメリカ英語/i/とスウェーデン語/y/を聞き分ける正答率は、アメリカの乳児が66.9%と50.6%、スウェーデンの乳児が55.9%と66.2%であった。生後6ヶ月までに、音韻聴取の言語特異的なパターンが確立し始めることがわかった。*1994年のJCIHのposition statementに3ヶ月までに診断、6ヶ月までに介入開始、と記載されたときの根拠となった論文。

Tomblin JB, et al. The influence of hearing aids on the speech and language development of children with hearing loss. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2014; 140(5):403-409.	180人の3歳と5歳の難聴児。新スクの記録からリクルート。	横断的観察研究。補聴器装着時の聴力レベルと補聴器装着期間の言語力との相関を調べた。	補聴器装着効果（ゲイン）と言語力は相関した。補聴器装着期間と補聴器装着効果も相関し、補聴器装着期間は、装着効果に最も影響を与える因子であった。
Yoshinaga-Itano C, et al. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. J Perinatol. 2000; 20(8 Pt 2):S132-S137.	両側先天性難聴児25人、健聴児25人	言語理解、表出、ボキャブラリー、言語明瞭度	新生児聴覚スクリーニングで発見され早期介入された児の方が、言語の理解、表出、ボキャブラリー、言語明瞭度でより良好であった。
Tomblin JB, et al. Language Outcomes in Young Children with Mild to Severe Hearing Loss. Ear Hear. 2015; 36 Suppl 1(0 1):76S-91S.	平均良聴耳47.66dBHL (SD13.35)の難聴児290人と健聴児112人	2と6歳時に言語力を評価	より軽い聴力、より早期の補聴器装着がより良好な言語力の因子であった。
Tomblin JB, et al. The influence of hearing aids on the speech and language development of children with hearing loss. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2014; 140(5):403-409.	180人の難聴時、4児以外は補聴器を装着	補聴器装着閾値、Speech Intelligibility index、音声言語評価	補聴器装着閾値がより良い方が、音声言語も良好であった。補聴器装着期間がより長い方が音声言語がより良好であった。
Ching TYC, et al. Learning from the Longitudinal Outcomes of Children with Hearing Impairment (LOCHI) study: summary of 5-year findings and implications. Int J Audiol. 2018; 57(sup2): S105-S111.	2002年から2007年にNew South Wales, Victoria, Queensland in Australiaで出生した難聴時で、3歳未満で人工内耳手術もしくは補聴器を装着開始した470人。	前向き準実験的研究であるLOCHI study (オーストラリア)の5年後の結果。診断後は全児が均一なサービスを受け、介入年齢や他の因子と言語発達との関連性を調査した研究。	補聴器やCIの早期装着が発話、言語の良好な結果に最も影響する因子であった。
Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs	米国の早期診断早期介入のガイドライン		生後6ヶ月までの評価は、(i)家族歴、既往歴の聴取、(ii)周波数特異的 tone-burst ABR (気導に加えて必要時は骨導も) (iii)ANSDや auditory dyssynchronyのリスクがある症例 (高ビリルビン血症、低酸素など) およびリスクがなくてもtone-burst ABRで 無反応であった例には、蝸牛マイクロホン電位の有無を評価する目的でcondensation clickおよびrarefaction clickで ABRを行う (iv)DPOAE/TEOAE(v)1000Hz probe toneを用いたティンパノメトリ(vi)クロスチェックのためのbehavioral observation。生後6ヶ月～36ヶ月の評価は、(i)家族歴、既往歴の聴取、(ii)親からの聴覚視覚発達指標の聴取(iii)Behavioral audiometry(VRA or CPA or PTA) (iv) OAE (v)ティンパノメトリおよびAcoustic Refluxの閾値測定(vi)BAの反応が信頼できない時、過去に一度もABRを行っていない時はABR。ASSRは現時点では単独で聴覚評価をするのに十分なエビデンスがない。同様に、acoustic middle-ear muscle reflexesを4ヶ月未満の児に診断ツールとして用いることをサポートする十分なデータがない。
Ambrose SE, et al. Speech sound production in 2-year-olds who are hard of hearing. Am J Speech Lang Pathol. 2014; 23(2): 91-104.	両側中等度～高度の難聴児70人、補聴器装着。年齢と社会経済状態を調整した健聴児37人	2-3歳児に音声言語の表出を評価	6ヶ月以内に補聴器装着を行なった児、4.5 dB以下の聴力レベル、よりボキャブラリーが多い児、女性で、音声言語の表出がより良好であった。
Hintermair M. Parental resources, parental stress, and socioemotional development of deaf and hard of hearing children. J Deaf Stud Deaf Educ. 2006; 11(4): 493-513.	難聴児の母親213人、父親213人	PSI, SDQ, SOC, F-SozUなどの質問紙で評価	母親のストレスレベルが高いと難聴児に影響を与える可能性があるが、社会的リソースへ繋がることによりストレスが軽減する
Moeller MP, et al. Best practices in family-centered early intervention for children who are deaf or hard of hearing: an international consensus statement. J Deaf Stud Deaf Educ. 2013; 18(4): 429-445.	Family-Centered Early Intervention (FCEI) Internationalの専門家パネルの提言		早期介入プログラムについて、次の10の原則を提言している9)。 ① <input checked="" type="checkbox"/> 期に、タイミングよく、公平に、支援につなげる ② <input checked="" type="checkbox"/> 族と支援チームのバランスのとれた連携 ③ <input checked="" type="checkbox"/> 分な情報提供とそれに基づく家族の選択、意思決定 ④ <input checked="" type="checkbox"/> 族への社会的および精神的サポート ⑤ <input checked="" type="checkbox"/> 児の言語学習のための最適な環境整備 ⑥ <input checked="" type="checkbox"/> 聴器などの支援技術とコミュニケーション方法のサポート ⑦ <input checked="" type="checkbox"/> 識を十分にもち、よく訓練された専門家による支援 ⑧ <input checked="" type="checkbox"/> 職種連携チーム支援 ⑨ <input checked="" type="checkbox"/> 期的な発達評価 ⑩ <input checked="" type="checkbox"/> 入プログラムの評価
Mayne AM, et al. Expressive vocabulary development of infants and toddlers who are deaf or hard of hearing. The Volta Review. 1998; 100: 1-28.	研究1：生後24-37ヶ月の難聴児1113人 研究2：生後8-37ヶ月の難聴児202人	研究1：MacArthur Communicative Development Inventory, the Minnesota Child Development Inventory, the Play Assessment Questionnaire で評価。 研究2：ボキャブラリーの表出を評価	6ヶ月以内に補聴器装着と介入を受けた聴覚障害児グループと6ヶ月以降に特定された聴覚障害児グループを比較しており、前者は難聴の程度、コミュニケーション方法（聴覚主体vs手話併用）、他障害併発の有無などの諸条件に関わらず、良好な言語発達を示した。一方で、後者は診断年齢の遅れの程度に関わらず、言語発達成績が一様に低かった。
廣田 栄子、他. 聴覚障害児の早期介入に関する検討 全国聴覚特別支援学校乳幼児教育相談調査 . Audiology Japan. 2019; 62(3):224-234.	全国聴覚特別支援学校100校を対象に0～2歳児の乳幼児教育相談における早期介入の状況について検討した。99校で1,831名の聴覚障害乳幼児	対象児の状況、聴覚活用法、聴力評価と補聴、補聴器装着指導、教育指導、早期介入の成果、を調査項目として質問した。	軽・中等度難聴が <input checked="" type="checkbox"/> 8.3%を占め、他障害を併せ持つ幼児が <input checked="" type="checkbox"/> 2.7%。聴覚補償として89.1%で <input checked="" type="checkbox"/> 補聴器指導を行い、補聴器装着開始後の補聴器常用(4h/日以上使用)は71.2%。人工内耳装着は19.5%。76.2%で <input checked="" type="checkbox"/> 音声言語と手話のトータル コミュニケーション。
内山 勉、他. WPPSI知能診断検査による難聴幼児の早期療育効果の検討. 音声言語医学. 2000; 41(2):120-129.	聴覚一口話法による早期療育を受けた難聴児72名	WPPSIで評価	言語性IQは40～151の範囲で <input checked="" type="checkbox"/> 、動作性IQと明らかな相関が <input checked="" type="checkbox"/> 、療育開始が <input checked="" type="checkbox"/> 早い事例ほど <input checked="" type="checkbox"/> 言語性IQは高かった。

<p>Geers, AE, et al. Early sign language exposure and cochlear implantation benefits. <i>Pediatrics</i>. 2017; 140(1): e20163489.</p>	<p>人工内耳装用前後に親の手話言語の使用が、聴覚のみでの音声獲得、音声明瞭度、音声言語や読みの能力にどのように影響するか 対象：6つのセンターのCI児188人から、97人のCI児抽出。CIは38ヶ月までに装用、このうち、全く手話環境にない群（No sign 35名）、短期間手話環境にあった群（short term sign, 26名）、長期間手話環境にあった群（long term sign 36名）に分けた</p>	<p>人工内耳装用前、CI後12カ月、24カ月、36ヶ月時における聴覚発達、音声明瞭度、音声言語発達、読み能力を3群で比較</p>	<p>手話言語環境にない群（No sign）では、他群に比して有意に良好な音声言語能力や読み能力を示した。また、この群の70％は年齢相応の言語力に達したのに対し、手話環境群では39％であった。 ベースライン時期（CI手術直前）のSRI-Qでは、3群で有意差はなく、その後の音声の明瞭さを予測しえなかった。</p>
<p>Brennan-Jones CG1, et al. Auditory - verbal therapy for promoting spoken language development in children with permanent hearing impairments. <i>Cochrane Database Syst Rev</i>. 2014; 12;(3): CD010100.</p>	<p>難聴児の音声言語発達を促進するAVT法についてのシステマティックレビュー</p>	<p>MEDLINE, CENTRALなど13の文献データベースから検索。0-18歳までの難聴児に関して、6ヶ月以上のAVTを行った例に関するランダム化比較試験を対象。</p>	<p>2233件の論文のうち、スクリーニングにより13論文を選択して検証したが、基準に合致する論文はなかった。難聴児の音声言語を促進する介入方法としてのAVTの利用に迫ることができる、よくデザインされた研究は確認できなかった。</p>
<p>Kaipa R, et al. Efficacy of auditory-verbal therapy in children with hearing impairment: A systematic review from 1993 to 2015. <i>Int J Pediatr Otorhinolaryngol</i>, 2016; 86:124-134.</p>	<p>HI児の音声言語を伸ばすAVTのアウトカムに関するシステマティックレビュー（1993-2015）</p>	<p>①理解・表出言語の発達、②聴知覚、③メインストリーミングの3つのカテゴリーに分けてその結果について検証 このうちスクリーニングで残ったのは14論文</p>	<p>①適切な言語スキルを発達させ、健聴児と同程度までキャッチアップさせるためには3年以上が必要、②AVTを受けた子は、雑音下でも明瞭に単語を認知することを学ぶ、③AVTを受けた子どもは、メインストリーミングに成功する エビデンスレベルは、IIIの段階のものが①では3/10、②では2/2、③では3/3であり、限られたエビデンスのものが多い システマティックレビューを経て、AVTはHI児の音声言語を発達させるポジティブインパクトを持っているが、これらの事実を一般化するにはエビデンスが限られており、well controlledされた研究が必要</p>
<p>Percy-Smith L, et al. Differences and similarities in early vocabulary development between children with hearing aids and children with cochlear implant enrolled in 3-year auditory verbal intervention. <i>Int J Pediatr Otorhinolaryngol</i>, 2018; 108:67-72.</p>	<p>目的：NordicのAV法による介入の実行に関して評価すること 具体的には、①CI児の初期の語彙発達に関して、HA児、BAHA児、NH児と比較。 ②新スクの1-3-6ルールの検討 対象：CI児36名、HA/BAHA児19名。6ヶ月で診断に至り、平均1歳児にCI/HA/BAHAを装用（41-70 dB）。CI児の35名は両側、1名はバイモーダル。HA児は両側装用。0-4歳の間に3年間のAV教育をスタートさせた。</p>	<p>標準化された言語検査（PPVT, Reynellテスト（2-7歳対象の言語発達検査）, Viborgmateriallet（言語検査））を実施、結果を検討</p>	<p>HI児では、1年目、2年目、3年目と段階的に言語検査結果は向上した。しかしながら、同年齢健聴児とは差がみられ、健聴児の段階には至らなかった。 98.2%がAVTプログラムを完了できた</p>
<p>Fitzpatrick EM, et al. Sign language and spoken language for children with hearing loss:A systematic review. <i>Pediatrics</i>. 2016; 137 (1).</p>	<p>音声言語に手話を併用した介入方法と音声言語のみの介入方法に関する比較 システマティックレビュー 1995-2013年まで</p>		<p>470の論文から11論文を抽出したが、手話の併用が音声言語の獲得を促進するというエビデンスはなかった。</p>
<p>Park GY, et al. Auditory and speech performance in deaf children with deaf parents after cochlear implant. <i>Otol Neurotol</i>. 2013; 34(2):233-238.</p>	<p>聾の両親を持つCI児（CDP）の言語発達に関するアウトカムを検討 対象：14名のCDPと年齢をマッチさせた健聴の両親を持つ聾のCI児（CNH） 平均4.0歳（1.2-12.3歳）と3.9歳（1.3-10.9歳）でCI手術。2年以上のSTによる訓練を受けた（AV法で、1週間に2回）</p>	<p>子どもの表出、理解言語能力を評価するため、韓国版LingとCAPを、手術前、術後3, 6, 12, 24カ月に実施。その後、他の養育者と主たるコミュニケーションモードについて検討するため、対象児を、健聴の他の養育者あり（11名）、他の養育者なし（3名）、手話言語併用（S+O 9名）と音声言語のみ（O 5名）に分けて検討した。</p>	<p>lingとCAPどちらも、CDPおよびCNHで向上し、両群に差がなかった。CDPの中では、他の健聴の養育者がいる群の方がいない群に比べて成績良好であった。S+O群とO群の比較では、CAPで差がなかった。 CDPでもCNHでも同程度に発達するが、健聴の養育者の支援があればさらに向上する。手話言語は、聾の両親や聾文化につながるコミュニケーションブリッジであり、音声言語獲得には有害とはならないかもしれない。</p>
<p>Davidson K, et al. Spoken english language development among native signing children with cochlear implants. <i>J Deaf Stud Deaf Educ</i>. 2014; 19(2): 238-250.</p>	<p>対象：両親聾で生まれた時からASLを使用している人工内耳装用児5名（2名は片側CI,3名は両側CI）と、コーダの健聴児20名 4歳9か月～8歳2か月、平均6歳0ヶ月。</p>	<p>就学前の言語尺度、表出語彙能力検査(EVT-2)、構音検査(GFTA-2)、書記のリテラシー検査（DIBELS）、構文検査（IPSyn）を実施し、両群間を比較</p>	<p>両群に差なし。初期の手話の知識は、CIによって続いて生じる音声言語の発達を阻害することはない、より大きな成功に導くかもしれない（自然の手話入力、阻害要因にはならず、難聴による聴覚剥夺の影響を和らげる）</p>
<p>Nicholas JG, et al. Effects of early auditory experience on the spoken language of deaf children at 3 years of age. <i>Ear Hear</i>. 2006; 27(3):286-298.</p>	<p>早期の聴覚経験が、3歳ころの音声言語獲得に効果があるのかについて検討 76人のCI児（平均年齢3歳6ヶ月）で、先天性聴覚障害例、第一言語は英語であり、音声言語による教育を受けている。CI装用前には平均11カ月のHA装用あり。人工内耳の装用期間は平均19.76ヶ月（7-32ヶ月）。人工内耳装用時年齢は、平均23.16ヶ月であった。</p>	<p>30分の遊び場面の分析、語彙のチェックリストと教師用言語評価尺度により対象児の言語発達を評価。</p>	<p>どの言語評価も相互に関連あり。 C I児の3歳6ヶ月時の言語発達は、術前のHAの装用閾値が低いほど言語発達が遅滞し、早期に手術し装用期間が長い程良好であった。術前のHAの装用閾値およびCI装用期間の長さという2つの要因でC I児の3歳6ヶ月時の言語発達の58%を説明できた。</p>
<p>Hitchins ARC, et al. Outcomes of early intervention for deaf children with additional needs following an Auditory Verbal approach to communication. <i>Int J Pediatr Otorhinolaryngol</i>. 2018; 115:125-132.</p>	<p>就学前のHI児に対するAVによる介入プログラムの効果検証 対象：129人のHI児（重度78人、高度24人、中等度22人、軽度1人、6ヶ月までに診断）重度のうち34人、高度の5人は経過観察中にHA→CI装用に。AV介入プログラムは平均2：06年。対象児のうち、52名（約40%）は、その他のニーズ（知的障害、運動障害、脳性まひ、発達障害・・・など）のある子 AVT開始年齢は平均1歳9か月、</p>	<p>音声言語発達のアウトカムについて検討。①年齢相応の言語力（AAL）に達したかどうか。②難聴単体児と他のニーズのある児で、標準化された言語検査結果についての、言語発達率（RLD）を、AV法開始時、AV終了時で比較</p>	<p>129人中、AALに達したのは、対象児のうち102人（79%）で、達しなかったのは27人。他のニーズのある子では、40%がAALに。難聴単体児に比して、他のニーズのある子は、開始時もAV実施時もRLDは低い。しかしこのうち2人は、プログラム終了時にAALに達した。 AVプログラムを2年以上行うことは、他のニーズのある児の聴取能や音声言語能力を強化し、AALに近づかせる。 AALとnot AALで差がみられたのは、診断時年齢、その他のニーズのある児の割合、AVT開始年齢、開始時のRLDである。</p>

<p>Percy-Smith L, et al. Auditory verbal habilitation is associated with improved outcome for children with cochlear implant. Cochlear Implants Int. 2018; 19(1): 38-45.</p>	<p>CI後に一般的なりハビリテーションを行った場合と、AV法を行った場合での、3つの言語検査結果のアウトカムについて検討 対象：130人のCI児。2005-2013年の間に生まれたデンマークの子ども。2つのCIセンターからデータ取。94名は一般的なりハビリテーションを行うセンターの子ども（コホートⅠ）で、36名はAV法のセンターの児（コホートⅡ）。</p>	<p>一般的なりハビリテーション（STが週に1〜2時間（72.5%がこれに相当）、44%の親が訓練に参加）、AV法（3年のAV法教育を受けたSLPが対応、3年のAV法施行。聴覚を主たるモダリティとしながらも自然なアイコンタクトなどは使用、全ての親がAV法に参加）この2つの方法で、3つの言語検査（PPVT-4、Reynell,Viborgmateriale）を比較</p>	<p>Reynellde,年齢以上の結果を示したのは、コホートⅠで23名（25%）、コホートⅡで23名（74%）であり、PPVTで年齢以上は、コホートⅠで23名（25%）、コホートⅡで23名（74%）であった。Viborgmaterialで76-100%は、コホートⅠで14名（15%）、コホートⅡで14名（45%）であり、コホートⅡの方が有意に良好であった。AV法は、CI児の音声言語能力向上のアウトカムに関係する</p>
<p>Yanbay E, et al. Language outcomes for children with cochlear implants enrolled in different communication programs. Cochlear Implants Int. 2014; 15(3):121-135.</p>	<p>3つの異なるコミュニケーション方法（サイン+音声言語、聴覚口話、聴覚音声）でのCI児の言語アウトカムを比較 対象：42人のCI児（AO 14人、SS 10人、AVT 18人）2002-2008年に生まれた子で、12カ月までにHI診断、4歳までにCI装用。コクレア社ACE使用。少なくとも10ヶ月以上のコミュニケーションプログラムを受けた。42人のうち2人の親はHIあり。</p>	<p>AO：オーストラリアで最も大きな早期介入センター、音声コミュニケーションで、読唇、表情、ジェスチャーなどを活用 SS：英語を話すが、Auslan(オーストラリアの手話)も使用 PPVTとPLS-4の結果について比較</p>	<p>コミュニケーションモード3群の結果を比較すると、PPVTおよびPLS-4どちらにおいても有意な差はなし。その他の要因との関与を検討したところ、家族の関与で差あり。診断時年齢、HA装用年齢、CI年齢が関与。早期診断と家族の貢献がCI児の言語アウトカムに関係</p>
<p>Zanjyani MMO, et al. Comparing the effect of auditory-only and auditory-visual modes in two groups of Persian children using cochlear implants: a randomized clinical trial. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013; 77(9):1545-1550.</p>	<p>イランのシラスにあるSorooshと呼ばれる聴覚障害児とその家族のためのリハセンターで評価を行っているペルシャ人30名のうち、22名（27〜63ヶ月）の片耳人工内耳装用児を対象。聴覚のみのコミュニケーションモード(AO)の児11名、と聴覚-視覚を用いたコミュニケーションモード(AV)の児各11名 CI装用時期は、AO児で平均42.10ヶ月、AV児平均37.0ヶ月 CI期間は、AO児平均2.36ヶ月、AV児平均4.64ヶ月</p>	<p>両群の、聴覚知覚、理解言語、表出言語、発話明瞭度をCI術前後で比較。（Newsha Development Scale, Tavana Test, Speech intelligibility measurement testの3種を用いて）</p>	<p>どの項目でも、AO児とAV児で統計的な有意差なし。AO児でもAV児でも聴覚知覚、理解言語、表出言語、発話明瞭度については、同程度のスピードで獲得している。</p>
<p>Allen TE, et al. Early visual language exposure and emergent literacy in preschool deaf children: findings from a national longitudinal study. Am Ann Deaf. Fall 2014; 159(4): 346-358.</p>	<p>視覚言語や、視覚学習（VL2）早期教育を受けた子どもの縦断研究をまとめたもの</p>	<p>初期に視覚的言語環境にあった場合に、リテラシー認知、社会的調整能力にどう影響するかを検討。その結果、書記の手話言語は、文字知識、社会的適応、視覚的注意の持続、学業的な成功に対する認知行動的マイルストーンの必要性が指摘できた</p>	
<p>Silva MP, et al. Instruments to assess the oral language of children fitted with a cochlear implant: a systematic review. J Appl Oral Sci. 2011; 19(6): 549-553.</p>		<p>「CI児の音声言語評価に有用な検査は？」の疑問に対するsystematic review(2004-2009)。3つのデータベースから、373の論文が対象となり、このうち47本の論文に絞って確認。74個の検査あり。</p>	<p>74個の検査のうち、絵画語彙検査（PPVT）11.54%、Reynell言語発達尺度(RDLS)9.22%、Mcarthurコミュニケーション発達質問紙(MCDI)4.62%、MUSS4.62%、言語の基礎の臨床評価(CELF)3.85%が中でも多く用いられていた。CI児の言語評価のための検査、というのはほとんどなかったが、MUSSだけはCI児の言語を評価する質問紙として作られていた。</p>
<p>Necula V, et al. Effects of family environment features on cochlear-implanted children. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2018; 275(9): 2209-2217.</p>	<p>18歳以下のCI児の子どもをもつ58組の家族（105組にアンケートを送付したが、回答が得られたのが58組、少なくとも6ヶ月以上の聴取経験を有するCI児）17組は田舎、41組は都会出身、67.2%は男児、32.8%は女児であった。77.6%は母親が回答し、22.4%は父親が回答。CI児の平均年齢は100.8ヶ月。診断時年齢は平均16.7ヶ月、平均装用期間は57.1ヶ月であった。 FES質問紙は、以前の健聴児のデータと比較。</p>	<p>目的：家庭環境がCI児の発達にどのように影響するか 評価項目：FES質問紙（10の下位項目である結合、表現力、葛藤、自立、達成志向、知的-文化的志向、活動-レクリエーション志向、道徳的-宗教的視点、組織、管理に対して0-9で答える）、言語の表出・理解はCategory of Auditory Performance (CAPR)とSpeech Intelligibility Rating scale (SIR)にて評価</p>	<p>FES質問紙において、結合、表現力、知的-文化的志向、組織の領域における平均得点で、CI児の家族は健聴児に比して高い得点を示し、結合と組織の平均得点は、健聴の範囲内を超えていた。自立と葛藤の領域の平均得点は、健聴児の家族よりも低かったが、健聴児の家族の範囲の下限は越えなかった。 家庭環境とCI児の聴覚発達、心理情緒的発達にも影響した。</p>
<p>Jerger S, et al. Visual Speech Alters the Discrimination and Identification of Non-Intact Auditory Speech in Children with Hearing Loss. Int J Pediatr Otorhinolaryngol . 2017; 94: 127-137.</p>	<p>視覚的な言語が音韻の識別と同定にどのように関係するか、難聴がどの程度影響するか 対象：58人の先天性感音難聴児、58人の健聴児、どちらも平均9歳4ヶ月（範囲は、4;3〜14;9）（英語がネイティブ、重複障害ない、言語発達良好で音声にて会話能力あり、軽度〜重度の児で90%の児はHA使用）</p>	<p>類似する語の識別課題実施</p>	<p>視覚情報は、曖昧な音声言語情報を補うことができる、音声言語発達には有用</p>
<p>Fengler I, et al. Early Sign Language Early Sign Language Experience Goes Along with an Increased Cross-modal Gain for Affective Prosodic Recognition in Congenitally Deaf CI Users. J Deaf Stud Deaf Educ. 2018; 23(2):164-172.</p>	<p>CI装用者の多感覚での感情知覚に、手話言語獲得の経験がどう影響するか、という実験研究 対象：早期に手話を獲得したCI装用者11名、遅れて手話を獲得したCI装用者10名、手話を使用しない健聴コントロール12名</p>	<p>早期に手話を獲得していたCI装用者は遅れた例に比して感情のプロソディをより正確に認識できた。表情の手掛りに依存+</p>	<p>本CQとは関連なし</p>
<p>Miller P, et al. Deaf native signers are better readers than nonnative signers: myth or truth? J Deaf Stud Deaf Educ. 2015; 20(2):147-162.</p>	<p>聾の中学生の読み能力の検討</p>		<p>本CQとは関連なし</p>
<p>Zamani P, et al. The effect of accompanying gesture to auditory verbal training program in perception and expression of some of simple verbs to 2-3 year old children with severe hearing loss. Journal of babol university of medical sciences, 2014; 16(9): 29-35.</p>	<p>重度難聴児の言語訓練で行うAVTにジェスチャーを併用する効果について検討 対象：重度難聴児66名。33名はAVTのみ、33名はAVT+ジェスチャー。</p>	<p>2群の受信及び発信における言語発達結果を比較</p>	<p>AVT+ジェスチャーでもAVTのみの効果と同様？</p>

Oryadi-Zanjani MM, et al. Audiovisual spoken word recognition as a clinical criterion for sensory aids efficiency in Persian-language children with hearing loss. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015; 79(12):2424-2427.	聴覚障害児の聴覚－視覚による単語認知について検討 対象：高度～重度の聴覚障害のあるイラン人。5～7歳のCI及びHA児60名	言語発達プライマリー3イランバージョンによって測定。聴覚のみ提示と、聴覚－視覚融合提示の2つの条件によって、30単語を提示した。	CI児とNH児では、聴覚のみ条件に比して聴覚－視覚融合条件で成績が有意に向上した。しかしながら、HA児では2つの提示条件での差がなかった。HI児の聴覚－視覚融合条件について検討することで、CIおよびHAの効果検証における、臨床基準として利用できると考えられた。
Yamamoto R, et al. Audio-visual speech perception in prelingually deafened Japanese children following sequential bilateral cochlear implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2017; 102:160-168.	視覚－聴覚融合のマガーク効果を両側CI装用児に実施して、その効果を検討した実験研究 対象：31名の両側CI装用児。	1stインプラント、2ndインプラント、両側装用の3条件でマガーク効果の出現の程度について検討 どの条件でも、マガーク効果は出現するが、2ndインプラント条件でのみ視覚刺激の影響が大きかった。	本CQとは関連なし
Wang Y, et al. Preference for Infant-Directed Speech in Infants With Hearing Aids: effects of Early Auditory Experience. Journal of speech, language, and hearing research, 2018; 61(9):2431-2439.	聴覚障害児のIDS（ゆっくりとした発話速度、拡大された母音、ポーズ長く、高いピッチ、ピッチ幅広い：マザリーズのようなもの）に対する趣向に関する検討 対象：42人の小児（実験1では、9人のHI児（HA装用）と9人のNH児、実験2では、10人のHI児（HA装用）と14人のNH児）	IDSと通常の成人向けの発話（ADS）への趣向について検討。 IDSvsサイレンス、ADSvsサイレンス、IDSvsADSで比較。音源はスピーカーで65dB SPL提示。視線の注視の程度を検討。 HA児は、NH児と同様、サイレンスよりIDSやADSを好む。また、ADSよりIDSの方が有意であった。IDSへの趣向は、言語発達段階とも正の相関あり	本CQとは関連なし
Colin S, et al. Effect of age at cochlear implantation and at exposure to Cued Speech on literacy skills in deaf children. Res Dev Disabil. 2017; 71:61-69.	CI装用年齢、キュードスピーチにさらされた年齢が、ろう児のリテラシーにどのように影響するか（CI児にとって良い方法だという指摘があるので。） 対象；小2～5年の90人のCI児（小2～3年46名、小4～5年44名）重度難聴、先天性、音声言語使用、CI装用早い/遅い及びキュードスピーチにさらされていた期間が長い/短いで8グループに分けて検討	5つのリテラシースキル（音韻抹消）、単語スペリング、読み（符号化、文理解）、語彙に関して検討	これまでに多数の報告があるように、CI装用時期が早いとリテラシースキル向上、特に低学年での獲得に貢献する。キュードスピーチにさらされる時期については、低学年でも高学年でも効果は変わりなかった。
Fitzpatrick EM, et al. The effects of sign language on spoken language acquisition in children with hearing loss: a systematic review protocol. Syst Rev. 2013; 2:108.	音声言語の獲得に、音声言語に手話言語を併用した介入の効果に関するシステマティックレビューのプロトコルについて示している	2歳までに難聴診断、補聴器や人工内耳を活用し、早期介入が行われている児で、音声言語の獲得を目的としたセラピーで、ASLやベビーサインなどの手話言語を含んだセラピーであるもの、1995年以降の論文（この論文が2013年なのでここまで）、英語かフランス語の文献、MEDLINE, EMBASE, CINAHL, PsycINFOで検索	この手法を用いれば、先天性の聴覚障害児の音声言語の発達に、音声言語セラピーに手話言語を併用することの効果について示すことができる。（あくまでプロトコルなので、結果なし）
神田幸彦、他. 人工内耳装用児の通常学校進路状況とそれに影響する因子について. Audiology Japan. 2018; 61:277-286.	1998～2016年9月までの小児CI児202名についての在籍学校、療育機関について分析	CI児の追跡調査研究。就学後の児対象。	インテグレーション率は71.3%と高い。 インテグレーションを高率にする因子としては、新生児聴覚スクリーニングを受検、難聴遺伝子変異、ウイルス疾患、両側人工内耳、術前までの療育が聴覚活用教育、リハビリ機関に言語聴覚士が常勤、1～2歳代での手術、などにおいてインテグレーション率が良かった。
中澤操、他. 療育法・教育法別により聴覚障害児の言語発達にどのような違いをもたらされるのか？小児耳鼻科. 2012; 33:247-251.	平成19年～23年に行われた感覚障害戦略研究で得られた268名の聴覚障害児の分析 対象：コミュニケーション手段として音声言語を基本とする聴覚群83名と音声言語に視覚的手段を併用している併用群185名	ALDJINの検査セットを用いたデータ解析結果 失語症構文検査、絵画語彙発達検査、質問応答関係検査、語の流暢性では両群間差なし。しかし抽象語彙（SCTAW）や学力テスト（CRT）では聴覚群の方が有意に成績が良好であった	併用群では、要素的な言語力の多くは聴覚群と同様に獲得されるが、その後の教育や学習によって取得されるものに聴覚群との差あり。聴覚に視覚的手段を併用して日本語の発達を促す教育法にさらなる方略の必要性示唆。
廣田 栄子、他. 聴覚障害児の早期介入に関する検討 全国聴覚特別支援学校乳幼児教育相談調査. Audiology Japan 62. 2019; 224-234.	対象：全国聴覚特別支援学校100校で、0～2歳の乳幼児1813名、軽中等度38.3%、高度21.8%、重度35.4%	対象児の状況、聴覚活用法、聴力評価と補聴、補聴器装用指導、教育指導、早期介入の成果など	新スク受検率84.7%。他障害を併せ持つ幼児が22.7%。89.1%に補聴器指導実施。補聴器常用71.2%と困難。人工内耳は19.5%。音声言語と手話のトータルコミュニケーションが70～80%と高く、2歳児に音声言語の使用順位が高い。手話のみは2～3%。2歳児で個別指導増加。
中澤操. 小児の言語聴覚障害への対応 早期診断から療育へ 小児聴覚障害を取り巻く諸問題. 音声言語医学. 2014; 55:345-349.	2006年現在の最新状況、その後の療育体制などに関する総説		本来は様々なコミュニケーションモードの中から保護者が選択できるよう地域で準備されていなければならない。日本手話から書記日本語への移行を担う教育方法が十分に確立されていないことが課題。専門的人材の確保が必要。
原田 浩美、他. 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. 2011; 54:78-85.	対象：言語外来で金沢方式による言語聴覚療法を受けた小児11例	各例の人工内耳装用開始年齢、装用開始前および6歳時の理解語彙が最も多いモダリティとその語彙数を、指導経過中に記載したカルテから抽出。手話理解・文字理解の視覚系言語から音声言語理解への6歳までの移行には、文字先行移行パターン、聴覚先行移行パターン、手話先行未移行パターン、文字先行未移行パターンの4つがあり、移行パターンにかかわらず、聴覚読話移行可能となるまでの期間は、平均12ヵ月であった。6歳までに11例中7例が手話から聴覚読話へ移行した。	聴覚読話移行を可能にする要因は、装用開始年齢とその年齢に応じた理解語彙数が考えられ、装用開始が2歳前後の場合は理解語彙が350語程度、3歳前後の場合は700語程度、3歳6ヵ月前後の場合は1000語程度を獲得していた例で、聴覚読話へ移行。低年齢での装用開始の方が聴覚先行移行パターンをとりやすい。
小山 由美、他. 人工内耳装用児における手指言語から音声言語への移行. Audiology Japan. 2007; 50:642-650.	対象：補聴器活用に併せて手話と指文字を言語指導に導入し、言語の意味論レベルの機能発達を促し、これをベースにトップダウン方式で脳内にことば(speech)の聴覚的辞書を作ることを目的とした指導を行った人工内耳装用2年以上経過観察した17例	症例の言語、発達、コミュニケーションなどの経過について個別に観察。17例中5例は人工内耳による聴覚情報の増加に伴い、手指中心のコミュニケーションは自然に聴覚口話に移行、あるいは移行しつつあった。残りの2例は発達上の問題あり。	手指法は注意深く導入する限り、聴覚口話の発達を妨げない
中澤操. 聴覚とコミュニケーション 難聴児の聴覚言語発達に関する早期発見の恩恵. 音声言語医学. 2007; 48:263-269.	新スク後の早期療育の重要性とその効果に関する症例及び専門家意見		コミュニケーションモードについては記載なし

福田 章一郎、他. 聴覚障害の両親をもつ重度難聴児への人工内耳の適応. 音声言語医学. 2006; 47:208-212.	対象：両親聴覚障害の重度難聴児1例で、1歳11ヵ月時に人工内耳手術を受けた1例 症例検討	人工内耳術前から述語3歳9か月までの語彙、構音などを含めた発達経過を検討	難聴発見時より両親は手話と聴覚口話使用していたが、本症例の母親や母親を育てた祖母と叔母の協力で音声言語が補償された環境であった。この結果、術前、音声言語の発達は視覚言語に多少遅れる形であったが、おおむね順調。音入れ後、聴取能獲得、構音獲得、語彙増加、構文発達全ての面で順調な発達を遂げた。 手話と口話という手段で言語発達が概ね順調であったこと、音声言語の環境であったこと、聴覚障害児の接し方になれた養育者の存在があったことが、良好な要因
小田侯朗. 先天性難聴児に対する言語指導の50年の歩みとこれから 聴覚障害教育におけるリテラシーと手話活用. 音声言語医学. 2006; 47:294-297.	コミュニケーションモードとリテラシーに関する総説論文	1983年に行われた、聴覚口話の聾学校、キュードスピーチの聾学校、トータルコミュニケーションの聾学校の読書力を比較した研究を紹介。結果として三者で差なし。	1980年代の研究の紹介と、その後は現在のバイリンガル教育についての説明のみ、結論としては不明確。
能登谷 晶子、他. 難聴児の言語発達に寄せて その現状の認識 難聴児のインテグレーション成績と高度難聴乳幼児における手話の獲得. 音声言語医学. 1986; 27:235-243.	文字一音声法（金沢方式）で指導を受けた37名の学業成績を検討 対象：89dB以下が27名,90～120dB13名で全員片耳補聴器装着（転居で連絡が取れなかった3名を除く）	主要4科目(国語,理科,社会,算数)ないし5教科(4教科と英語)の平均がクラスまたは学年で中以上,すなわち5段階評価で3以上を成功,それ以下を不成功として結果を集計	聴力89dB以下で71%、90dB以上の難聴児で77%が就学後にインテグレーション可能であった。文字言語の早期指導の有効性あり 手話も早期より習得用意。かつ音声言語へ移行することから、手話の早期使用は親子間のコミュニケーションの早期成立と音声言語の発達に役に立つ
佐川 幸子、他. 聾の両親の間に生まれた高度難聴幼児の言語発達 手話と口話を併用して訓練した1症例. 音声言語医学. 1982; 23:132-140.	ら聾の両親をもつ高度難聴幼児に、両親の用いている伝統的手話における単語を日本語の語順に即して用いる方法を採用し、家庭訓練方式による言語指導を行った結果、早期に言語を獲得させることができた一症例の報告	言語検査や発達経過を記述	1歳6か月から手話と口話を併用した言語指導が開始され、2歳1ヵ月で2語文、3歳で多語文を表出するようになった。患児の手話表出には音声を伴い、音声言語の文型に即していた。また、手話を導入することにより、親子間の対話が円滑になり、親子関係が改善され、さらに言語発達に促進的効果をもたらした。このような特殊な条件にある家庭には、手話を認めることが、その子の人格形成および言語発達に有効
橋本 かほる、他. 新生児聴覚スクリーニング後の療育体制の問題点 新生児聴覚スクリーニング後の療育支援体制に対する一考察. Audiology Japan. 2015; 58:143-150.	対象：新生児スクリーニング後、早期診断には至ったが、母親が主体的に療育を開始できるまでに時間を要した2症例	症例の経過を時系列に検討	親がうつ病などの疾患を抱えている、子どもが難聴以外の重複障害を抱えている場合などの特殊事例についての発達経過。障害受容や父親の療育参加、療育者側の意識などに関する内容であり、本CQとのかかわりは薄いのか？
中澤操. 小児の言語聴覚障害への対応 早期診断から療育へ 小児聴覚障害を取り巻く諸問題. 音声言語医学. 2014; 55:345-349.	新スク後の早期療育に関する現状と問題点についての総説	日本手話を使用する人が少なく、日本手話から書記日本語への移行を行う教育方法が十分に確立されていないことが問題点としてある	コミュニケーションモードについての議論はなし
田中美郷. 聾家族におけるコミュニケーション・モード聴覚障害児の早期療育支援に関連して. 小児耳鼻咽喉科. 2006; 27:56-63.	対象：身体障害者手帳2級を所持する聾家族の親24名		家庭や家庭外での使用するコミュニケーションモードや子どもの教育における使用モードの希望などの調査
山嵜 達也. 乳幼児難聴の聴覚医学的問題 治療における問題点. Audiology Japan. 2011; 54:649-663.	乳幼児聴覚障害児における、新スク、診断、療育などに関する総説	6歳までに大阪大学・東京大学・虎の門病院でCI手術を受け就学年齢に達した324例のうち、言語習得後症例を除く316例のコミュニケーションモードについて分析	。聾学校に通った175例ではoral communicationが12例、total communicationが163例、通園施設53例ではoral communication42例、total communication11例となっており、聾学校に通っているCI装用児の多くがtotal communicationでの療育を受けていた。oral communicationとtotal communicationの2群を比較すると、MAIS、MUSSは就学時には若干oral communication群の方が良好であるが、どちらの群も順調な伸びを示した。しかし就学時の語音聴取能力、言語能力のどちらにおいてもoral communicationの方が有意に良好な結果となった。
長南浩人. 我が国の特別支援教育における教育心理学的な研究動向と展望—聴覚障害児教育に焦点を当てて—. 教育心理学研究. 2018; 57:112-122.	日本教育心理学会総会の発表や教育心理学研究II掲載された論文、他の教育心理学に関連する研究や著書で、2016年7月～2017年6月末までの1年間で発表された特別支援教育における教育心理学に関する研究の動向と概観した総説		音声言語の習得に関する指導法については、バイリンガルろう教育を受けた聴覚障害児の成果に関する研究は極めて少なく、当初の期待通りの成果を示していない。人工内耳装用児の音声言語の獲得拡大から、聴覚活用について再び注目されるようになった。
斎藤 佐和. コミュニケーション方法とリテラシー形成. 音声言語医学. 2006; 47:332-335.	聾学校に在籍する聴覚障害児のリテラシーの現状に関する総説		聴覚障害児においては読む力、書く力でこんなのある事例が多く、個人差が大きい。補聴しても音声言語の聴覚認知が非常に限られている状態だが、様々な感覚を協働させて聴覚障害児特有の音韻意識に至ると考えられる。生活経験にまつわって日本語を使う経験を累積していくことによって、状況の文脈に依存しないことばによる伝達や想像が可能となる。健聴児より多くの時間を要し、きめの細かい対話活動必要。ことばの意味をことばで理解する方略が身に付き、その基礎ができることが音韻意識の形成と並んでリテラシー形成の重要な基盤。
井口亜希子、他. 聴覚障害幼児の言語獲得における指文字の役割に関する文献的考察：指文字獲得過程と語彙獲得の側面から. 障害科学研究. 2019; 43:137-148.	指文字の性質と特徴を整理、聴覚障害児の指文字の獲得過程、語彙獲得における指文字の役割について、欧米圏と日本の文献レビュー		萌芽的リテラシーの時期における文字知識の取得において、指文字が重要な役割をもつ 国内では、音声言語とともに手話や指文字を使用するが、言語指導上の指文字使用には明確な方針がない状況にある
田中瑞穂、他. ろう児のための日本手話による絵本読み活動：ろう児と聴母のより豊かなコミュニケーションを目指して. バイリンガル教育(MHB)研究. 2017; 13:92-112.	対象：乳幼児相談室に入室した母親とその子A児。A児は、感音性難聴90dBの女兒。同居する両親と妹は全員聴者。来校以前、親子とも日本手話に接触した経験は皆無。生後5ヵ月で初めて入室、母親はその時点から日本手話を学び始めた。研究期間の年齢は0歳7ヵ月～2歳9ヵ月。	ろう講師による日本手話での絵本読みや関わりの活動をすべてビデオに記録。この記録の中で、視線や手話による発話など、母子コミュニケーションの観点から着目すべき場面を抽出。	対象児が生後7ヵ月だった時点からの2年間の観察の中で、対象児の絵本読みへの関心がはぐくまれたばかりでなく、母親がろう講師と子とのコミュニケーションの取り方をみて学ぶ場面や、母親とろう講師の会話から子が新しい語彙を獲得する場面などが観察された。
庄司和史、他. 新生児聴覚スクリーニングの進展と聾学校における乳幼児支援体制の現状. 特殊教育学研究. 2011; 49:135-144.	全国の聾学校乳幼児教育相談を担当している学校99校中97校から返送されたアンケートを分析	①聾学校乳幼児教育相談の現状、②支援の内容（コミュニケーション手段に関する内容含む）、③担当者の考え、に関する調査（それぞれに下位項目の質問あり）	乳幼児期のコミュニケーション手段として、94校が視覚的手段と聴覚的手段を併記、手話を第一に記述した学校が21校、トータルに・あらゆる・多様ななどと形容して記述した学校が19校、必要に応じて、と付記する回答も複数あり。 乳幼児段階では聴覚活用を重視し、あわせてベビーサインや手話といった視覚的な手段を積極的に活用していこうという方向性がうかがえた。
井脇貴子. 人工内耳装用児の聴取能および言語発達の経過について. 音声言語医学. 2006; 47:298-305.	2006年現在、臨床データから小児人工内耳の成果と問題点、今後の課題についての報告 対象：大学耳鼻科でCI ope及びS Tリハを受けている小児74名	前言語期における聴取能評価(Lip)とIT-MAIS, MUSS, CI-2004結果、ITPA, 読書力検査結果の分析	Lip:音入れ後約6～12ヶ月で弁別、識別能に改善あり。がっき音に対する反応が早期より出現。 IT-MAIS：発声発語行動は早くから改善。術後3ヶ月後から生活音に安定した反応、6ヶ月後から音声言語への反応安定。12～18ヶ月で改善は継続。 MUSS: IT-MAISより改善緩やか。 CI-2004：低年齢で手術を受けた例で、2.3語文検査で改善早い ITPA, 読書力検査では、発達正常群と発達境界域群に分けられた

中村公枝. 早期より聴覚活用した重度聴覚障害者のコミュニケーションとその満足度. 音声言語医学. 2006; 47:323-331.	幼少期より積極的に聴覚活用を実施してきた90 d B以上の重度聴覚障害者102名、その親103名に対するアンケート調査	方法：環境音や音楽に関する調査、コミュニケーションに関する調査、障害認識に関する調査、両親の意識に関する調査。 結果：聴者とは表出も受容時も音声言語でのコミュニケーションが80%、聴覚障害者同士でも音声は利用されている。表出45%、受容76%。手話は主に聴覚障害者とのコミュニケーション。表出で85%、受容で83%。今回の対象者では、音声言語使用への抵抗感も少なかった。	重度聴覚障害者にとっての聴覚活用の意義が確認され、複数のコミュニケーションモードを使い分け、豊かなコミュニケーションストラテジーやコーピングスキルを習得することの重要性が示唆された
田中美郷. 聴覚障害児の言語教育—最近の動向—. 音声言語医学. 2007; 48:87-200.	聴覚障害児の言語指導方法に関するこれまでの歴史的な経緯と、著者自身の臨床経験に基づく総説的論文		手話日本語は聴覚口話にあわせてこそ意味がある、幼児期には日本手話と日本語が共存する環境においては両言語とも発達。日本手話で豊かに言語を育て、それを日本語へ構造化する指導法は有意義である。 このため、全ての子どもに口話法と手話法の両方を標準的に教え、この過程で手話が唯一または最も効果的な言語的、社会的、情緒的な発達手段となる子供を識別することが必要。 対象児ごとに、自分の活用できるあらゆる手段を組み合わせるコミュニケーションを行っていた、一発話の構成要素が年齢に伴って増加すると共に、そこで用いられるコミュニケーション手段も動作を中心とした前言語的手段から音声語、指文、手話を中心とした言語的手段へと変化、3歳児では注意の喚起や要求・命令が多いが、5歳児では他者とのやりとりに関わる機能が増えて、陳述の内容が年齢と共に増加、陳述では、音声語と指文字・手話が同時に使用されたり、助詞を伴った構成要素は指文字であらわされ、接続詞や述語に相当する構成要素は手話で表わされるなど、手段が複合化
Driver S, et al. Paediatric cochlear implantation factors that affect outcomes. Eur J Paediatr Neurol. 2017; 21(1):104-108.	人工内耳の成績に影響を与える因子の総説		早期手術のが成績に影響を与えること、重複障害・特に認知機能、併存疾患（内耳奇形・骨化）、両親のかかわりが影響を及ぼすという報告がある。
Barnard JM, et al. A Prospective Longitudinal Study of U.S. Children Unable to Achieve Open-Set Speech Recognition 5 Years After Cochlear Implantation. Otol Neurotol. 2015; 36(6):985-992.	アメリカ人工内耳6センター 5歳未満の人工内耳患者 185名	術後5年でのOpen setでの聴取の可否とその要因を検討	術前の聴力・補聴開始年齢・母親の意識・マイノリティー・周産期異常（低出生・NICU履歴）などが影響した。
Ruffin CV, et al. Long-term speech and language outcomes in prelingually deaf children, adolescents and young adults who received cochlear implants in childhood. Audiol Neurootol. 2013; 18(5):289-296.	7歳以前に人工内耳を受けた51名の言語習得期前失聴の小児、青年、若年成人	語音聴取能・PVT,CELFの成績と要因を検討	髄膜炎の既往・手術年齢・術前補聴閾値・家族の収入・Total Communicationの使用が聴取成績不良因子であった。言語テストの結果は健聴正常発達児に比べ多くの症例で1 SDかそれ以上の遅れを認めた。
Boons T, et al. Predictors of spoken language development following pediatric cochlear implantation. Ear Hear. 2012; 33(5):617-639.	5歳までに人工内耳を受けた288人の小児	言語発達の指標を術後3年間追跡	2歳以下での手術、対側ni補聴器または人工内耳を使用、重複障害がないことが成績に影響。多言語の使用はマイナスに、オーラルコミュニケーションのみ使用、家族の介入はプラスに働いた。
Hyde M, et al. Factors predicting functional outcomes of cochlear implants in children. Cochlear Implants Int. 2011; 12(2):94-104.	オーストラリア東側の3州で人工内耳を受けた小児247名	コミュニケーション能力、社会的な能力・社会参加の程度、学業成績及び卒業後の生活に影響を及ぼす因子を検討	重複障害がある場合、人工内耳術前に2年以上補聴器を使っていたことがコミュニケーション能力、社会的な能力の予後不良因子に挙げられた。学業成績、卒後の生活については重複障害、リハビリに対する両親のストレス度が負の影響を持っていた。
Sarant JZ, et al. Spoken language development in oral preschool children with permanent childhood deafness. J Deaf Stud Deaf Educ. 2009; 14(2):205-217.	1-6歳の先天性難聴児57名で口話のみを使っており、健聴の英語を話す親がいる家庭	Child Development Inventory, PVT, CELFといった言語発達の指標を評価	家族の参加、難聴の程度、認知機能が言語発達に影響した。
Wie OB, et al. Children with a cochlear implant: characteristics and determinants of speech recognition, speech-recognition growth rate, and speech production. Int J Audiol. 2007; 46(5):232-243.	言語習得期前の難聴者で人工内耳を使用している79名	語音聴取、聴取の伸び、発語を評価	非言語的な知能、コミュニケーションモード、人工内耳の使用期間、教育環境が大きく影響した。
Rajput K, et al. Aetiology of hearing loss and other related factors versus language outcome after cochlear implantation in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2003; 67(5):497-504.	0-2歳に生じた難聴で10歳までに人工内耳を施行した106名	聴取、発語との関連を難聴の原因、重複障害の有無と比較	症候性障害、重複障害、視覚・平衡覚障害ででは聴取、言語の発達が悪かった。
Tobey EA, et al. Factors associated with development of speech production skills in children implanted by age five. Ear Hear. 2003; 24(1 Suppl):36S-45S.	5歳未満で人工内耳を施行した8-9歳児181名	聴取能、構音に影響を及ぼす介入因子・個別因子を検討	口話コミュニケーションと非言語的な知能、性別、SPEAK法の使用期間、使用電極数、ダイナミックレンジ、音量変化の認知度及び聴覚口話コミュニケーションリハ、教育が関与していた。
Richter B, et al. Receptive and expressive language skills of 106 children with a minimum of 2 years' experience in hearing with a cochlear implant. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2002; 64(2):111-125.	2歳までに人工内耳施行した106名の小児	聴取・発語の発達と術前術後の状態を比較	人工内耳年齢、検査の年齢、人工内耳術前の発語そして重複障害が影響していた。
Geers A, et al. Rehabilitation factors contributing to implant benefit in children. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl. 2002; 189:127-130.	3歳前の難聴発症で5歳までに人工内耳を施行し、8-9歳になった英語圏の136名の小児	聴取・言語・読解力に与えるリハビリテーション因子を検討	家族および患児の非言語的知能が20%を説明し、24%が人工内耳の状態（使用期間・使用電極・ダイナミックレンジ・音量変化の認知）、12%が教育特にコミュニケーションモードに依存した
内耳奇形			
Vincenti V, et al. Cochlear implantation in children with CHARGE syndrome: a report of eight cases. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2018; 275(8):1987-1993.	Charge症候群8名	術前の聴力、画像、術後の成績を検討	6名のうち5名が蝸牛神経欠損 (Deficiency)を認めた。CIを受けた5名中2名は口話言語を獲得し、3名は環境音への反応が改善し、言語はサインやジェスチャーだった。

Qi S, et al. Speech development in young children with Mondini dysplasia who had undergone cochlear implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2019; 116:118-124.	36か月までに人工内耳を受けたMondini奇形を持つ108名と画像正常例592例の比較	MAIS、MUSS、Speech Intelligibility Ratingを術後60か月まで継続的に評価。	SIRには有意差なし。 MUSSについても12、24、36か月では有意差はあったものの1、3、6、48、60か月では有意差なし。
Xia J, et al. Cochlear implantation in 21 patients with common cavity malformation. Acta Otolaryngol. 2015; 135(5):459-465.	人工内耳を受けたCommon cavityの21症例	奇形の無い21例と閾値、CAP、SIR、IT-MAIS、聴取能を比較	成績は伸びるものの、奇形の無い症例に比べて不良であった
Zhou H, et al. Evaluation of cochlear implantation in children with inner ear malformation. B-ENT. 2014; 10(4):265-269.	5歳までに人工内耳を行った63名（内耳奇形を持つ12名と奇形の無い51名）。	CAP、SIRを比較	内耳奇形があっても人工内耳による改善はあり、両者ともCAP、SIRに伸びを認め、有意差は認めなかった。
Wu CM, et al. Impact of cochlear nerve deficiency determined using 3-dimensional magnetic resonance imaging on hearing outcome in children with cochlear implants. Otol Neurotol. 2015; 36(1):14-21.	人工内耳を行った13名の蝸牛神経欠損 (Deficiency)例 (7名aplasia, 6名hypoplasia)とCNDの無い50名	CAP、SIRをを比較	欠損 (Aplasia)では有意に成績の低下を認めたのに対して、低形成 (Hypoplasia) では有意な差は認めなかった。
Beltrame MA, et al. Common cavity and custom-made electrodes: speech perception and audiological performance of children with common cavity implanted with a custom-made MED-EL electrode. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013; 77(8):1237-1243.	人工内耳を施行したCommoncavity19名	CAP、SIR、Ling 6 sound testを術前1か月、術後1、3、6、12、18か月および2、3、4、5年で評価。	Common cavityでも人工内耳は安全に行うことができ、時間経過とともに聴覚活用は進むが個人差は大きい。
Rachovitsas D, et al. Speech perception and production in children with inner ear malformations after cochlear implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012; 76(9):1370-1374.	内耳奇形6名とコントロール。	Listening progress profile(LiP)、CAP,SIR,Open ,Closedの聴取能	奇形群では術後2年以降でLip62%、CAP3.8,SIR2.1, Closed61%,OPEN49%であったが、コントロールと比べて有意差はあった。
Zhang Z, et al. Cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency: a report of nine cases. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012; 76(8):1188-1195.	人工内耳施行したCND9名	CAP、SIR、CI閾値を評価	4名はCI閾値は術前に比べ有意に改善したが、術後1年でSIRは向上したものはなかった。
Arnoldner C, et al. Audiological performance after cochlear implantation in children with inner ear malformations. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004; 68(4):457-467.	人工内耳施行した6名の内耳奇形 (3名Mondini,2名Cochlear Hypoplasia)	EARSで評価 (Evaluation of auditory responses to speech)	大多数は正常蝸牛と同等の成績だった。
Woolley AL, et al. Cochlear implantation in children with inner ear malformations. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1998; 107(6):492-500.	IP2 2名、CC1名、LVAS1名	聴取状況を評価	2名はOpenset聴取可能、1名はClosed Set、1名は音認知のみ
重複障害			
Mesallam TA, et al. Auditory and language skills development after cochlear implantation in children with multiple disabilities. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2019; 276(1):49-55.	重複障害で人工内耳を受けた25名の小児とコントロールの比較	MAIS MUSSを評価	重複障害例では有意にMAIS,MUSSの得点が低かったが、一部の重複障害児では同等の成績が得られた。40%程度で口話へのコミュニケーションモード変化が起こった。
Cupples L, et al. Language and speech outcomes of children with hearing loss and additional disabilities: identifying the variables that influence performance at five years of age. Int J Audiol. 2018; 57(sup2):S93-S104.	重複障害難聴の5歳児146名	聴取・発話・構音の能力 (Speech output accuracy)を評価	難聴の程度・口話の使用・認知能力・母親の教育・早期聴覚補償が言語発達に影響した。構音は口話のみ使う児で良好 補聴器使用者と人工内耳使用者で結果に差はなし。人工内耳症例では口話の使用・認知能力が成績に影響していた。
Mikic B, et al. Receptive speech in early implanted children later diagnosed with autism. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2016;133 Suppl 1:S36-S39.	難聴に対して人工内耳を行い、後にASDと診断された14名	CAP,SIRを用いて評価	発達は非常に遅く、言語療育にもかかわらずCAPスコアも6歳まででは最大でも2程度でほとんど進歩しなかった。
Chang YS, et al. Social skills and developmental delay: importance in predicting the auditory and speech outcomes after cochlear implantation in children. Acta Otolaryngol. 2015; 135(2):154-161.	12か月から76か月までに人工内耳を行った小児65名	VSMS(Vineland socialmaturity scale)および、BSID-II (Bayley Scales of Infant Development) を用いて社会的な能力や発達を術前に評価CAPスコア、K-Ling(韓国バージョンのLing's Stage)を術後1年目で評価。	術前のVSMS,BSIDは術後の成績と関連していた。
Wakil N, et al. Long-term outcome after cochlear implantation in children with additional developmental disabilities. Int J Audiol. 2014; 53(9):587-594.	人工内耳を受け、人工内耳使用歴が7.3~19年たっている重複障害児21名	発達状況と聴取状況を評価	重度発達障害ではOpenset Recognitionできないが、中等度から軽度であれば可能であった。5名 (38%) で人工内耳使用を中止していた。
Youm HY, et al. The auditory and speech performance of children with intellectual disability after cochlear implantation. Acta Otolaryngol. 2013; 133(1):59-69.	人工内耳を施行した知的障害を持つ小児14例	CAP, K-Lingを評価。マッチさせたコントロールと比較。術前、術後3、6、12か月で評価	聴取・発話ともに継続的に向上した。コミュニケーションモードも口話に変化していった。

Beer J, et al. Auditory skills, language development, and adaptive behavior of children with cochlear implants and additional disabilities. Int J Audiol. 2012; 51(6):491-498.	重複障害で人工内耳を施行した23名と年齢をマッチさせた正常人工内耳症例23名	術前・術後12か月以内のIT-MAIS、Preschool Language scalを評価	It-MAISの向上は認め聴取は向上するが、発語はほとんどの症例で進歩せず。言語発達が得られなかった症例において社会的な技能や日常生活における技能の向上は認められた。
Rafferty A, et al. Cochlear implantation in children with complex needs - outcomes. Cochlear Implants Int. 2013; 14(2):61-66.	人工内耳を施行した重複障害の小児19症例	術前・術後12か月のCAPスコア、MAIS,MUSS、Lip(Listening Progress score)を評価	術後12か月でCAPスコアは0.2から3に向上（コントロールは4.2）MAISは62%（コントロール82%）MUSSは35%（コントロール52%）、Lipは術前11%から65%（コントロールは81%）に向上し、ゆっくりではあるが有効であった。
Amirsalari S, et al. Cochlear implant outcomes in children with motor developmental delay. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012; 76(1):100-103.	運動発達障害のある28名ただし重度の発達障害知的障害は除く	術後24か月でCAP,SIRを施行	正常例と比べて有意差は認めなかった。
Lee YM, et al. Performance of children with mental retardation after cochlear implantation: speech perception, speech intelligibility, and language development. Acta Otolaryngol. 2010; 130(8):924-934.	人工内耳をおこなった知的障害を持った15名	CAP,SIRを用いて評価	聴取は正常例と変わらなかった。言語発達はゆっくりであったが3年後には口話が可能となった。Moderateの症例は手話と口話が混ざった。
Meinzen-Derr J, et al. Language performance in children with cochlear implants and additional disabilities. Laryngoscope. 2010; 120(2):405-413.	5例はCMV、4名はCHARGE、75%で認知障害55%で運動発達障害	LQ(Language quotients)にて聴取・発語を評価	言語発達は全症例で認められたが、非言語的な知能によって発達は大きく異なる。
Nikolopoulos TP, et al. Speech production in deaf implanted children with additional disabilities and comparison with age-equivalent implanted children without such disorders. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008;72(12):1823-1828.	人工内耳施行した67名の重複障害児と正常時08名の比較	SIRを用いて評価	67名中47名は5年間のうちに言語獲得が可能であった。実際に高度なコミュニケーションが可能であったのは11%だけ。障害の個数、が言語に相関した。言語・コミュニケーション障害が最も相関が高く、physical, cognitive and autistic spectrumがつついた。
Donaldson AI, et al. Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. Otol Neurotol. 2013;34(2):233-238.	人工内耳を受けた3-16歳までの6名のASD児	人工内耳による効果、QOLを家族に客観的に評価してもらった。	7名中1名でのみ口話を獲得できた。本症例はMildのASDであった。
環境因子			
Park GY, et al. Auditory and speech performance in deaf children with deaf parents after cochlear implant. Otol Neurotol. 2013; 34(2):233-238.	ろう家庭で人工内耳を行った14名	K-Ling、CAPを術前、術後3、6、12、24か月で行いコントロールと比較。14名中11名は面倒を見てくれる健聴者がおり、3名はいなかった。	ろう家庭とコントロールに言語発達で有意な差はなかった。面倒を見てくれる健聴者がいない家庭はそうでない家庭と比べて、有意差があった。
Hassanzadeh S. Outcomes of cochlear implantation in deaf children of deaf parents: comparative study. J Laryngol Otol. 2012; 126(10):989-994.	ろう家庭で人工内耳を行った12名	Persian Auditory Perception Test、SIR、Sentence Imitation Testを用いて評価。	ろう家庭のほうが術後の成績が良かった。
Percy-Smith L, et al. Parental mode of communication is essential for speech and language outcomes in cochlear implanted children. Acta Otolaryngol. 2010; 130(6):708-715.	155名の人工内耳小児	6種の聴取・言語検査を使用。失聴時期、人工内耳手術年齢、性別、教育状況、術側、CI Center、コミュニケーションモードとの関連を検討	口話のコミュニケーションモードがTotalやSignに比べて成績が良かった。
CMV			
Hoey AW, et al.. Management and outcomes of cochlear implantation in patients with congenital cytomegalovirus (cCMV)-related deafness. Cochlear Implants Int. 2017; 18(4):216-225.	先天性CMV感染で人工内耳を行った11名	SIR、CAP、It-MAISで評価	大多数の症例で発達が認められた。手術年齢、認知機能、神経学的な合併症、フォローアップ機関と成績に相関はなかった。
Philips B, et al. Cochlear implants in children deafened by congenital cytomegalovirus and matched Connexin 26 peers. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014; 78(3):410-415.	人工内耳を受けた先天性サイトメガロウイルス感染症12名とGJB遺伝性難聴のマッチコントロール	Speech PerceptionとSpeech productionを評価。	MRIで異常の無かった症例の大多数はコントロールと同等またはそれ以上の成績が得られた。MRI異常のある症例はSpeech Perceptionは追いつくが、Productionは遅れた。
Yoshida H, et al. Long-term Outcomes of Cochlear Implantation in Children With Congenital Cytomegalovirus Infection. Otol Neurotol. 2017; 38(7):e190-e194.	人工内耳を受けた16人のCMVと107人の非CMV	術前術後の聴力、運動、社会、言語発達、IT-MAIS、遠城寺式発達検査を比較	聴覚域値は16名全てで改善し、発語や言語理解も改善がみられたが、長期的にみると良い症例と悪い症例の二極化がみられた。
Ramirez Inscoe JM, et al. Cochlear implantation in children deafened by cytomegalovirus: speech perception and speech intelligibility outcomes. Otol Neurotol. 2004; 25(4):479-482.	16名の先天性サイトメガロウイルス感染による難聴で人工内耳を受けた小児	Iowa Closed SentencetestとSIRをCMV以外の原因で先天性難聴となり人工内耳を受けた131名と比較。	SIRは19%はコントロールと比べて良好、50%は不良、31%が同じであった。Speech PerceptionについてはLevel Bでは有意差はなかったが、Level Aの検査では有意に低かった。
Auditory Neuropahty			

Attias J, et al. Auditory Performance and Electrical Stimulation Measures in Cochlear Implant Recipients With Auditory Neuropathy Compared With Severe to Profound Sensorineural Hearing Loss. Ear Hear. 2017; 38(2):184-193.	人工内耳を受けて現在5-12.2歳になるANSD単独の障害を持つ児とコントロール	聴取能・残存聴力・刺激方法、低音域の残聴と電極ごとの閾値レベルを比較	聴取に関してはコントロールと同等であった。
Liu Y, et al. Effect of age at cochlear implantation on auditory and speech development of children with auditory neuropathy spectrum disorder. Auris Nasus Larynx. 2014; 41(6):502-506.	蝸牛神経の欠損がないANSDでCI術後18-24か月経過した小児10名。	MAIS, LNT, MLNT, SIR, MUSSSを評価	全例で聴覚言語発達を認めた。24か月以内に手術をした群で成績は良好だった。7名はOpen-set speechの聴取が可能であった。
Budenz CL, et al. Speech and language outcomes of cochlear implantation in children with isolated auditory neuropathy versus cochlear hearing loss. Otol Neurotol. 2013; 34(9):1615-1621.	人工内耳を受けた17名のAN症例とコントロール	Expressive Vocabulary Test(EVT),PPVT,Preschool Language Scale(PLS)で評価	言語、聴取成績にコントロールとの有意な差を認めなかった。
Humphriss R, et al. cochlear implantation improve speech recognition in children with auditory neuropathy spectrum disorder? A systematic review. Int J Audiol. 2013; 52(7):442-454.	auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD) に対する人工内耳27研究のレビュー		大多数のANSD児はOpen-set speech 聴取が可能となった。通常のSNHLと同等であった。
Breneman AI, et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder: long-term outcomes. J Am Acad Audiol. 2012; 23(1):5-17.	人工内耳を受けたANSD35名とコントロール	MonosyllabicとMultisyllabicの聴取を比較。GASP,LittLEARS,MAISを比較	ANSDとその他難聴例で有意な差はなかった。
Rance G, et al. Speech and language outcomes in children with auditory neuropathy/dys-synchrony managed with either cochlear implants or hearing aids. Int J Audiol. 2009; 48(6):313-320.	ANSDで人工内耳を受けた10名とSNHLで人工内耳を受けたコントロール、ANSDで補聴器を用いているコントロール	PPVT, DEAP(Diagnostic Evaluation of Articulation and Phonology),を評価	10名中9名はSNHL人工内耳群と同等であった。1名で言語発達が顕著に遅れた。補聴器を用いたANSD群は人工内耳群と同等の成績だった。
Shallop JK, et al. Cochlear implants in five cases of auditory neuropathy: postoperative findings and progress. Laryngoscope. 2001; 111(4 Pt 1):555-562.	ANSDの診断を受け人工内耳を行った5名	閾値、聴取能、コミュニケーション能力を評価	全例良好な閾値、聴取能、コムにケーション能力を獲得した。
年齢要因			
Bayazit YA, et al. Delayed prelingual cochlear implantation in childhood and puberty. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015; 79(2):146-150.	49名の言語習得期前失聴者で5歳から19歳までに人工内耳を受けた者	5-9歳、10-14歳、15歳以上で分けMAIS,MUSS,PLS4を評価。	術前の指標は年齢の高い症例で有意に高かった。2年後にはどのグループも同等となった。全グループで発達の伸びはあったが、15歳以上の群は2年でプラトーに達してしまった。家族の協力は言語発達に相関し、14歳までのグループはトータルからオーラルにコミュニケーションがシフトした症例が有意に多かったが、15歳以上では有意差がなかった。
Tobey EA, et al. Influence of implantation age on school-age language performance in pediatric cochlear implant users. Int J Audiol. 2013; 52(4):219-229.	人工内耳術後4-6年経過観察しえた小児160名。90名は2.5歳未満、62名は2.5-5歳で人工内耳を行った。	Comprehensive Assessment of Spoken Language(CASL)で評価	2.5歳未満のほうが成績が良かった。両グループとも健聴標準の成績よりも2 SD以下であった。
Lin HC, et al. Effect of identification and intervention age on language development for Mandarin-speaking deaf children with high family involvement. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2011; 75(3):409-414.	難聴者29名で11名は6か月前からの介入、18名は7-35か月前からの介入	早期グループは平均50か月で評価、遅いグループは平均51か月で評価。聴取できる語彙数、構文及び言語聴取・発話を比較	両方で聴取可能な語彙数、構文数は有意な差を認めたが、発語については有意差がなかった。
Kos MI, What can be expected from a late cochlear implantation? Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2009; 73(2):189-193.	言語獲得期前失聴者で8歳から22歳に人工内耳を施行した13名	コミュニケーションモードの変化を評価	術前いずれの症例も口話は用いなかった。術後4.5年で6名中4名のキュードスピーチユーザーが口話を使い始めた。7名中1名の手話ユーザーが口話を使うようになった。
盲ろう			
Wiley S, et al. Outcomes for children with deaf-blindness with cochlear implants: a multisite observational study. Otol Neurotol. 2013; 34(3):507-515.	盲ろうで6か月から8歳の間に人工内耳を受けた小児91例	Reynell Zinkin Developmental Scalesにて言語	聴取については32%が音感のみ、15%が簡単な単語のみ21%が単語理解、5%簡単な命令に従える、22%が従命が可能であった。発語については49%はSound Productionのみ、9%がJargon,18%がいくつかの単語、12%が複雑な会話が可能であった。発達の状態が状況を分けた。
Dammeyer J. Congenitally deafblind children and cochlear implants: effects on communication. J Deaf Stud Deaf Educ. 2009; 14(2):278-288.	2.2歳から4.2歳の間に人工内耳を受けた盲ろうの小児5名	ビデオによるコミュニケーション状況を5歳から8歳の時点で評価。	CAPスコアは2名で5が得られた、残り3名は3-2であった。一方SIRIは1例を除き1-2と低かった。
脳性まひ			
Hilgenberg AM, et al. Hearing rehabilitation in cerebral palsy: development of language and hearing after cochlear implantation. Braz J Otorhinolaryngol. 2015; 81(3):240-247.	脳性まひを持ち人工内耳を受けた5名の小児。手術年齢は1歳10か月から4歳3か月	術後1から24か月にかけてIt Mais, Communicative Development Inventory (CDI)、Classification of Auditory skills, language skillsを評価	3名は良好な経過をたどったのに対して2名は言語発達が徐々にしか進まなかった。

Steven RA, Green KM, Broomfield SJ, Henderson LA, Ramsden RT, Bruce IA. Cochlear implantation in children with cerebral palsy. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2011; 75(11):1427-1430.	脳性まひを持ち人工内耳を行った36名	Geers and MoogsのSpeech Reception Score(SRS)で評価。	認知機能がある程度保たれている場合重度の認知障害児に比べ有意に成績が良好であった。手術年齢は関係はなかった。
Bacciu A, et al. Cochlear implantation in children with cerebral palsy. A preliminary report. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2009; 73(5):717-721.	脳性まひを持ち人工内耳を行った5名	Speech Perception CategoriestoSIRで評価。評価は術後15か月から45か月	4名はopensetの聴取が可能となった。1例は単語理解ができるようになった。構音は1名で理解不能、2名Lip Readができる人には理解可能、1名はろう者のスピーチに少し経験がある人にも理解可能、1名はだれからも理解可能であった。
Vos B, et al. Improving early audiological intervention via newborn hearing screening in Belgium. BMC Health Serv Res. 2018; 18(1): 56.	2006年～2011年に3歳以下で、聴覚検査、補聴器装用、人工内耳のいずれかを受けた子供685児。ワロンブリュッセル地域が289人、フランダース地域が396人	ベルギー健康保険データベースより解析。	最初の聴覚検査の中央値は2006年は21ヶ月、2008年は9ヶ月であった。最初の補聴器装用は2011年ワロンブリュッセル地域で14-29ヶ月、フランダース地域で12-28ヶ月であった。
Muñoz K, et al. Pediatric Hearing Aid Management: Parent-Reported Needs for Learning Support. Ear Hear. 2016; 37(6):703-709.	米国7州のデータを質問紙調査。補聴器装用児(0歳1ヶ月～50ヶ月、平均=15.52ヶ月)の保護者318名が対象。	保護者による子どもの補聴器装用に関わる支援ニーズについて、補聴器の管理・装用時間に関連する要因から検討した。	保護者は補聴器装用指導を受けていても1/3は、さらなる知識(貸出、聞こえる/聞こえない音、購入費補助、保護者間交流、機器の手入れなど)を得たいと報告した。最も困ったことは、子どもが補聴器を着けたがらないときと報告した。42%の保護者が常時装用可能と報告した。装用時間と関係したのは、1.保護者の鬱傾向、2.子どもの年齢、3.保護者の収入、4.保護者の教育歴、5.他障害併発の有無、6.聴力程度、7.フィッティングの回数だった。
Yilmazer R, et al. Follow-Up Results of Newborns after Hearing Screening at a Training and Research Hospital in Turkey. J Int Adv Otol. 2016; 12(1):55-60.	2009年～2011年に新生児聴覚スクリーニングを受けた5985児	難聴診断、補聴器装用開始、人工内耳手術の年齢	13児(0.25%)が難聴と診断。難聴診断の平均は6.1ヶ月、補聴器装用開始平均は9.5ヶ月、人工内耳手術の平均は24.5ヶ月
Bush ML, et al. Timing discrepancies of early intervention hearing services in urban and rural cochlear implant recipients. Otol Neurotol. 2013; 34(9): 1630-1635.	2000年以降に人工内耳手術が行われた小児難聴児35例	難聴診断時期、補聴器装用開始時期、人工内耳手術時期を都市部、田舎部で比較	生後13週で難聴診断。補聴器開始は田舎部で生後47.7週、都市部では生後26週。人工内耳手術は田舎部で生後182週、都市部で生後104週
Holte L, et al. Factors influencing follow-up to newborn hearing screening for infants who are hard of hearing. Am J Audiol. 2012; 21(2): 163-174.	新生児スクリーニングリファアとなった193児	難聴診断時期と補聴器装用開始時期の調査	難聴診断は0.5ヶ月から70ヶ月。補聴器装用開始は1.5ヶ月から72ヶ月。両親の教育レベルが、難聴診断時期、補聴器開始時期に影響していた。
Bergeson TR, et al. Effects of congenital hearing loss and cochlear implantation on audiovisual speech perception in infants and children. Restor Neurol Neurosci. 2010; 28(2): 157-165.	健聴乳幼児・幼児(11.5-39.5ヶ月)20名、HA児20名、CI児19名を対象。	“judge” vs “back”の映像+音声による、multi-modal語音識別実験を実施した。	語音識別における視覚-聴覚の統合課題の結果：健聴児は可能、HA児は困難、CI児は徐々に可能となった。早期のauditory deprivationの期間は、multi-modalの知覚統合の発達に影響すると考察。
Sininger YS, et al. Newborn hearing screening speeds diagnosis and access to intervention by 20-25 months. J Am Acad Audiol. 2009; 20(1): 49-57.	両側難聴児64例。47児が新スクリファア、13児が新スクパス、17児が新スクなし	難聴診断時期と補聴器装用開始時期の調査	新スクを受けている児は、受けていない児よりも難聴診断が24.62ヶ月早く、補聴器装用開始が23.51ヶ月早かった。
Uus K, et al. Effectiveness of population-based newborn hearing screening in England: ages of interventions and profile of cases. Pediatrics. 2006; 117(5): e887-e893.	英国の初期NHSを実施した23地区(全出生児169,487名)で発見された両側中等度以上の難聴児(169名)を対象。	難聴児に対して行った介入開始時期を解析した。	発見された難聴児のうち54%が何らかのリスクがあり、そのうち3/4はNICU(48時間以上入院)児であった。開始時期(いずれも中央値)は、聴覚諸検査は5週、早期指導は聴力程度に関わらず10週、補聴器装用は16週(ただし中等度難聴群の場合は高度・重度群に比べて装用開始時期が有意に遅かった)であった。
Inoue Rie, et al. 新生児聴覚スクリーニング後の聴覚ケア NICU児とwell-baby nursery児のフォローアップ研究. The Kitasato Medical Journal. 2016; 46(2):136-145.	2003～2012年に新生児聴覚スクリーニング後に精密検査を行った新生児集中治療室(NICU)児53例とwell-baby nursery(WBN)児66例	両側難聴(BHL)児の転帰と適切な聴覚ケアの方法を後向きに調べた	NICU児の36例(68%)とWBN児の49例(74%)がBHLと診断。NICU児4例(13%)とWBN児17例(38%)が聾学校に入学
鶴岡 弘美, 他. 新生児聴覚スクリーニングから診断された難聴児への介入時期の検討. Audiology Japan. 2015; 58(6)630-637.	2000年1月から2013年12月までに新スクでreferとなり、紹介された217名のうち聴性行動反応検査, 耳音響放射, 聴性脳幹反応検査, 聴性定常反応検査, チンパノメトリー等の精査を行った結果, 両側難聴と診断された90名のうち経過中に滲出性中耳炎が治癒し聴力が正常になった11名を除く, 79名(男児41名, 女児38名)。軽度難聴3名, 中等度難聴35名, 高・重度難聴41名	初診時, 診断時, 介入開始時, 補聴器装用時の月齢	63%が月齢1ヶ月以下で受診, 77%が月齢3ヶ月以下で確定診断, 68%が月齢6ヶ月以下で介入, 月齢6ヶ月以下で補聴器装用に至ったのは高・重度難聴は41名中29名(73%), 中等度難聴は33名中8名(24%)
河野 淳, 他. 0歳時受診難聴児の現状と対応 聴覚・人工内耳センター開設3年間の経過. Audiology Japan. 2013; 56(1):73-81.	平成8年4月から平成11年3月までの3年間に聴覚・人工内耳センターを受診し補聴器装用に至った14名	装用児び初診日齢、精査日齢、補聴器開始日齢、補聴器適合日齢を図4に示した。補聴器適合日齢とは、聴力レベル、補聴器の利得、および装用閾値から適切な補聴器のフィッティングができていと判断した日齢	初診日齢の平均(標準偏差)は119(±104)日, 精査日齢は131(±105)日, 補聴器装用開始日齢は178(±119)日, 補聴器適合日齢は同じく262(±99)日
神田 幸彦. 【新生児聴覚検診の役割】難聴が確定した場合の対処. 補聴器 耳鼻咽喉科・頭頸部外科. 2007; 79(7):e494-500 (2007.06)	総説 音声言語による教育を受けている難聴児(0歳~12歳)50名、平均聴力レベルにより1群:50 dBHL未滿(4名), 2群:50~70 dBHL未滿(15名), 3群:70~90 dBHL未滿(12名), 4群:90 dBHL以上(19名)に分類	各群の補聴器装用閾値を測定	1群では補聴器装用閾値の平均値が約25 dB, 2群では約35 dB, 3群では約40 dB, 4群では約45 dB。それぞれの聴力像におけるおよそのハーフゲインルール上の利得と近い値になっている

Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs	米国の早期診断早期介入のガイドライン		生後6ヶ月までの評価は、(i)家族歴、既往歴の聴取、(ii)周波数特異的 tone-burst ABR (気導に加えて必要時は骨導も) (iii)ANSDや auditory dyssynchronyのリスクがある症例 (高ビリルビン血症、低酸素など) およびリスクがなくてもtone-burst ABRで 無反応であった例には、蝸牛マイクロホン電位の有無を評価する目的でcondensation clickおよびrarefaction clickで ABRを行う (iv)DPOAE/TEOAE(v)1000Hz probe toneを用いたティンパノメトリ(vi)クロスチェックのためのbehavioral observation。生後6ヶ月～36ヶ月の評価は、(i)家族歴、既往歴の聴取、(ii)親からの聴覚視覚発達指標の聴取(iii)Behavioral audiometry(VRA or CPA or PTA) (iv) OAE (v)ティンパノメトリおよびAcoustic Refluxの閾値測定(vi)BAの反応が信頼できない時、過去に一度もABRを行っていない時はABR。ASSRは現時点では単独で聴覚評価するのに十分なエヴィデンスがない。同様に、acoustic middle-ear muscle reflexesを4ヶ月未満の児に診断ツールとして用いることをサポートする十分なデータがない。
American Academy of Audiology Clinical Practice Guidelines Pediatric Amplification	米国の学術団体 (American Academy of Audiology) による小児補聴ガイドライン。	小児補聴ガイドラインは1996年に最初に米国・カナダの専門家作業班により作成され、2003年、2013年にAAAで改訂された。今回の改訂では文献を7つのエビデンスレベルで分類して記載、内容を改めた。	小児補聴器フッティングを、Audiologic Candidacy Criteria、Fitting/Verification、Outcomes Assessment、Management/Follow-up and Referralsの手順でまとめた。今回の改訂では、補聴器の安全性、デジタル補聴器の機能の適応、増幅の検証法 (Functional Gain測定上の使用と問題、実耳測定)、Outcomes Assessmentとして聴能発達評価法 (語音聴取を含む)、他の方法 (リモートマイクロホン、人工内耳) に関する事項が追加・更新された。
Mayne AM, et al. Expressive vocabulary development of infants and toddlers who are deaf or hard of hearing. The Volta Review. 1998; 100: 1-28.	研究1: 生後24-37ヶ月の難聴児1113人 研究2: 生後8-37ヶ月の難聴児202人	研究1: MacArthur Communicative Development Inventory, the Minnesota Child Development Inventory, the Play Assessment Questionnaire で評価。 研究2: ポキャブラリーの表出を評価	6ヶ月以内に補聴器装着と介入を受けた聴覚障害児グループと6ヶ月以降に特定された聴覚障害児グループを比較しており、前者は難聴の程度、コミュニケーション方法 (聴覚主体vs手話併用)、他障害併発の有無などの諸条件に関わらず、良好な言語発達を示した。一方で、後者は診断年齢の遅れの程度に関わらず、言語発達成績が一様に低かった。
Kennedy CR, et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. N Engl J Med. 2006; 354(20): 2131-2141.	新生児聴覚スクリーニングで発見された難聴児61人と生後9ヶ月までに発見された難聴児57人	平均年齢7.9歳児の言語の理解と表出を評価	新生児聴覚スクリーニングで発見され介入された児の方が、より高い言語を獲得していた。
Vohr B, et al. Language outcomes and service provision of preschool children with congenital hearing loss. Early Hum Dev. 2012; 88(7): 493-498.	先天性難聴児29児。生後3ヶ月以内に介入された13児と、3ヶ月以降の16児	5歳時にReynell言語理解表出スコアで評価	3ヶ月以内に介入された児の方が、言語理解と表出で、より高い結果であった。
Watkin P, et al. Language ability in children with permanent hearing impairment: the influence of early management and family participation. Pediatrics. 2007; 120(3): e694-e701.	両側先天性難聴児120人。	平均7.9歳時に、言語力を評価	9ヶ月以内に介入された児は、9ヶ月以降の児より、言語の理解と表出でより高かった。
Yoshinaga-Itano C, et al. Describing the trajectory of language development in the presence of severe-to-profound hearing loss: a closer look at children with cochlear implants versus hearing aids. Otol Neurotol. 2010; 31(8): 1268-1274.	両側高度重度難聴児87人。全員が、Colorado Home Intervention Programを通じて、早期介入がされている。48~87ヶ月時に評価	The Test of Auditory Comprehension of Language, the Expressive One Word Picture Vocabulary Test, the Minnesota Child Developmentで評価	言語の理解は84ヶ月時で、健聴児とほぼ同等、言語の表出は7ヶ月程度の遅れであった。
Pipp-Siegel S, et al. Mastery motivation and expressive language in young children with hearing loss. J Deaf Stud Deaf Educ. 2003; 8(2): 133-145.	先天性難聴児200人	Minnesota Child Development Inventory, Dimensions of Mastery Motivation Questionnaireで評価	介入時期が早いほど、言語表出がより高い
Ambrose SE, et al. Speech sound production in 2-year-olds who are hard of hearing. Am J Speech Lang Pathol. 2014; 23(2): 91-104.	両側中等度～高度の難聴児70人、補聴器装着。年齢と社会経済状態を調整した健聴児37人	2-3歳児に音声言語の表出を評価	6ヶ月以内に補聴器装着を行なった児、4-5 dB以下の聴力レベル、よりポキャブラリーが多い児、女性で、音声言語の表出がより良好であった。
Yoshinaga-Itano C, et al. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. J Perinatol. 2000; 20(8 Pt 2): S132-S137.	両側先天性難聴児25人、健聴児25人	言語理解、表出、ポキャブラリー、言語明瞭度	新生児聴覚スクリーニングで発見され早期介入された児の方が、言語の理解、表出、ポキャブラリー、言語明瞭度でより良好であった。
Tomblin JB, et al. Language Outcomes in Young Children with Mild to Severe Hearing Loss. Ear Hear. 2015; 36 Suppl 1(0 1): 76S-91S.	平均良聴耳47.66dBHL (SD13.35)の難聴児290人と健聴児112人	2と6歳時に言語力を評価	より軽い聴力、より早期の補聴器装着がより良好な言語力の因子であった。
Tomblin JB, et al. The influence of hearing aids on the speech and language development of children with hearing loss. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2014; 140(5): 403-409.	180人の難聴時、4児以外は補聴器を装着	補聴器装着閾値、Speech Intelligibility index、音声言語評価	補聴器装着閾値がより良い方が、音声言語も良好であった。補聴器装着期間がより長い方が音声言語がより良好であった。
Sininger YS, et al. Auditory development in early amplified children: factors influencing auditory-based communication outcomes in children with hearing loss. Ear Hear. 2010; 31(2): 166-185.	両側中等度～重度難聴で、補聴器または人工内耳を使用している44児	3歳時に音声言語について評価	補聴器または人工内耳装着開始時期が、3歳児の音声言語力にもっとも影響を与える因子であった。
The pediatric working group conference on amplification for young children with auditory deficits: Amplification for infants and children with hearing loss. American Journal of Audiology. 1996; 5:53-68.	解説		補聴器を装着させるほとんどの乳幼児に対して、耳かけ形補聴器の両耳装着を推奨。乳幼児期のフィッティングは、他覚的検査に加えて行動評価・自覚的検査を繰り返し実施し、検査結果間のクロスチェックの上で聴力レベル・聴力型を推定しながら、継続的に行っていく
American Academy of Audiology: Pediatric Amplification Protocol. 2003	解説		補聴器を装着させるほとんどの乳幼児に対して、耳かけ形補聴器の両耳装着を推奨。乳幼児期のフィッティングは、他覚的検査に加えて行動評価・自覚的検査を繰り返し実施し、検査結果間のクロスチェックの上で聴力レベル・聴力型を推定しながら、継続的に行っていく

American Academy of Audiology: Clinical Guidance Document; Assessment of Hearing in Infants and Young Children; 2020.	解説		COR、VRA の条件付けは月齢5～6ヶ月以降に形成されはじめ、その後も月齢15ヵ月までは正反応を得られやすいことから、乳幼児期では、特に0歳半ば以降において1～2ヶ月ごとに重点的に実施することが望ましい
Tharpe AM,et al.: Comprehensive handbook of pediatric audiology(2nd Ed). Plural Publishing; 2015.	解説		乳幼児の耳に望ましい増幅特性を与えるためには、Desired Sensation Level (DSL) 法またはNational Acoustic Laboratories (NAL) 法といった処方方式を使用することができる
Dillon H: Hearing aids(2nd Ed). Thieme Publishers; 2012 (邦訳: 補聴器ハンドブック原著第2版. 中川雅文監訳. 医歯薬出版; 2017.)	解説		乳幼児の耳に望ましい増幅特性を与えるためには、Desired Sensation Level (DSL) 法またはNational Acoustic Laboratories (NAL) 法といった処方方式を使用することができる
Madell J,et al. Pediatric audiology: Diagnosis, treatment, and management, 3rd Edition. Thieme Medical Publishers; 2019.	解説		DSLはNAL-NL2に比べて全体的にやや大きめの利得を規定しており、小児の補聴器ではより一般的に使用されている
Cruckley J,et al. Children's speech recognition and loudness perception with the Desired Sensation Level v5 Quiet and Noise prescriptions. Am J Audiol. 2012; 21(2): 149-162.	補聴器を装着している感音性難聴児11人、8 - 17歳	耳掛け形補聴器、DSL v5でフィッティング、静寂下語音、ノイズ下語音 (文)	中等度から高度の感音難聴児に対して、DSL処方方式を使用した補聴器調整で、子音の80～95%を識別する語音聴取能
McCreery RW,et al. Characteristics of hearing aid fittings in infants and young children. Ear Hear. 2013; 34(6): 701-710.	補聴器を装着している中等度～高度難聴児195人	二乗平均平方根でDSLターゲットとの差を計算する。Speech Intelligibility index (SII) で装用効果を評価	55%以上の子供が5dB RMS以上の偏位を認めた。処方方式からの偏位は純音聴力検査からは予想できなかった。装用明瞭度は処方からのターゲット閾値とPTAで予想可能であった。
Bagatto MP: The Essentials of Fitting Hearing Aids to Babies. Semin Hear 2013; 34: 19-26.	解説		RECDは周波数が高くなるほど増す
Valent M. Strategies for selecting and verifying hearing aid fittings(2nd Ed). Thieme Medical Publishers; 2002.	解説		RECDは周波数が高くなるほど増し、1歳未満では750～4000Hzの範囲で+10～20dBに達する (2ccカプラの場合)
補聴器適合検査の指針 (2010) について. 日本聴覚医学会福祉医療委員会. Audiology Japan. 2010; 53: 708-726.	解説	日本における補聴器適合検査の解説	「挿入形イヤホンを用いた音圧レベル (SPL) での聴覚閾値・不快レベルの測定」
Kodera K, et al. Guidelines for the evaluation of hearing aid fitting (2010). Auris Nasus Larynx. 2016; 43(3): 217-228.	解説	日本における補聴器適合検査の解説	Measurement of the hearing threshold level and the uncomfortable loudness level (UCL) in sound pressure level (SPL) with an inserted earphone
Farid Alzhrani, et al. Auditory and speech performance in cochlear implanted ANSD children. Acta Otolaryngol. 2019; 139(3):279-283.	18人のANSDでCI手術を行った子供と、ANSDでないSNHLでCIを行った40人の子供。発達障害と内耳奇形は除外されている。	術後1年のThe Categories of Auditory Performance (CAP) と Speech Intelligibility Rating (SIR) で評価	ANSD群とSNHL群で、術後の成績に有意な差は認めなかった。
Robert J Yawn, et al. Auditory Neuropathy: Bridging the Gap Between Hearing Aids and Cochlear Implants.]Otolaryngol Clin North Am. 2019; 52(2):349-355.	総論	総論	1999年にRanceらが、ANSDに対して最初の人工内耳を報告。術後に聴覚成績は改善したが、一般的なCI児に比べると悪い。ANSD260児のコホートで補聴器で自覚的効果があったのが11%に対し、CIは86%。2013年のHumphrissらのシステマティックレビューで、CIによりほとんどの患者でオープンセットの語音知覚を獲得する。
K Rajput, et al. Findings from aetiological investigation of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in children referred to cochlear implant programs.PMID:30554714 Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2019; 116:79-83.	2010～2016年の間に、CIプログラムによるロンドンの4つの病院で診断された小児ANSD症例のレトロスペクティブ研究。	British Cochlear Implant Group (BCIG) ガイドライン、英国聴覚前庭医学会 (BAAP) 基準、新生児聴覚スクリーニングプログラムのガイドラインでASDN患者を評価した。主な項目は、ANSDの診断年齢と難聴の病因、ANSDの素因および関連する他の主要な試験結果。ANSDに対する症候学および遺伝学的考察が行われた。	97人の患者がのうち79%は1歳以前に診断された。未熟児・黄疸が最も多い病因だった。33人の患者は画像上CNDを認め、同定された遺伝子変異はOTOF、SX010、connexin26、A1FM1遺伝子変異が含まれる。ANSDは、ケルマン症候群、チャージ症候群、X連結難聴、SOTOS症候群、ブラウンピエレット・ヴァン・ラエール症候群、CAPOS症候群などの症候群と併せてみられた。画像では33例で蝸牛神経異常、29例で脳の異常、14例に前提水管拡大、10例の前庭形成不全、5例の蝸牛形成不全、34例でその他の周辺の奇形を伴った。ABRによる早期発見、眼科的評価と遺伝子検査、画像診断での病因診断が有用。
Ashley M, et al. Nassiri Unilateral Versus Bilateral Cochlear Implantation in Children With Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD). Otol Neurotol. 2018; 39(9):e810-e816.	ANSD23児。1側CI13児 (平均手術年齢3.3年)、両側CI10児 (平均手術年齢2歳)。	open-set speechで評価	オープンセット語音で1側CIは76.9%、両側CIは90%、有意差はなし。
Ahmad Daneshi, et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder: A multicenter study on auditory performance and speech production outcomes..PMID:29605339 Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2018; 108:12-16.	2003/1月～2015/12月に4つの施設でCI手術を受けたANSD児136名。73男児、63女児。OAE・ABR・CMs・ティンパノメトリ・SR・オーゾメトリによって診断した。MRI・CTも施行。手術のcriteriaは以下の4つ。①手術時に両側高度～重度難聴。②HAで聴力改善を認めない。③7歳までに手術を施行された。④鼓膜所見正常でティンパノA型であること。術後1年以上フォローできなかったケースは除外した。患者は手術時の年齢に基づいて2群に分けた。グループI:手術時≤24ヶ月、グループII:手術時>24ヶ月。	目的: Auditory neuropathy spectrum disorder(ANSD)の小児におけるAuditory PerformanceおよびSpeech intelligibility を評価する。CI手術の結果に対する年齢の影響も評価した。Categories of Auditory Performance(CAP)とSpeech intelligibility rating(SIR)を用いて手術1年目と2年目後に2つのグループにおけるCAPスコアとSIRスコアの差異を評価した。	2年のフォローアップを終了したのはgroupe I 39名とgroupe II 40名。CAPスコア中央値は、すべてのケースでCI術後に有意に改善した(p値 < 0.001)。グループIIの最初の年のCAPスコアの改善はグループI(p値:0.007)よりも大きかったが、CAPスコアは最終的には≤24ヶ月で手術された患者において有意に高い傾向があった(p値 <0.001)。1年目と2年目のフォローアップでは、SIRスコアの2つのグループに有意差はなかった。SIR改善の評価により、2年目のフォローアップ時にグループIは全例で有意に高い値が得られた(p値:0.003)。ANSDを持つ小児の聴覚性能と音声産生能力は、人工内耳後に著しく改善し、この改善は手術時年齢の影響を受けた。
C C Wu, et al.Timing of cochlear implantation in auditory neuropathy patients with OTOF mutations: Our experience with 10 patients. Clin Otolaryngol. 2018; 43(1):352-357.	OTOF変異を持つANSD児でCIを行った10児 GJB2変異を持ちCIを行った25児、SLC26A4変異を持ちCIを行った23児	術後3, 6ヶ月, 1, 3, 5年のCategories of auditory performance (CAP) と speech intelligibility rating (SIR) scoresで評価	OTOF, GJB2, SLC26A4変異群間で、術後CAP, SIRスコアに有意差なし

Pham NS. The management of pediatric hearing loss caused by auditory neuropathy spectrum disorder. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2017; 25(5):396-399.	総論	総論	WalkerらはANSD児とSNHL児に対して、補聴器装用効果に有意差がないことを示し、補聴器が治療のファーストラインにすべきと述べている。KontorinisらはANSD27児にCIを行い、SNHLと同様に術後有意に言語力、語音理解が増えたと報告。TeagleらはANSD140児にCIを行い、オープンセット語音理解は50%のみと報告。HumprissらのシステマティックレビューではANSD児のCIのエビデンスは弱いとしている。
de Carvalho Guilherme Machado ,et al. Performance of cochlear implants in pediatric patients with auditory neuropathy specutrum disorder. J Inte Adv Otol. 2016; 12(1):8-15.	直近3年間に単一施設で人工内耳手術を受けたANSD小児10例。	診療録から後方視的に、術前術後の語音明瞭度、言語発達評価(IT-MAIS, MUSS, GASP)、主観的評価(Likert scale)を解析した。	言語発達評価テストはいずれも術前より術後が良好であったが、GASPのみ統計学的有意差を認めた。
Robert V Harrison, et al. Auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD) and cochlear implantation. Laryngoscope Investig Otolaryngol. 2019; 4(4):429-440.	ANSDスクリーニング：NICUに3日以上いた児にABR、OAE、CM(cochlear microphonics)施行し乖離があった人→75人ANSD診断、そのうち17人にCI施行 手術時年齢：1-10歳（平均3.3歳） 比較対象：non-ANSD（内耳が原因）のCI手術児37人（年齢、性別matched）	目的：当院におけるANSD児に対する治療方針 non-ANSD児と比較しながら解説	術前の純音聴力：ANSDの方がnon-ANSDより良く、CI適応聴力よりも閾値低い（具体的数値なし） 術前の語音聴力：non-ANSDの方がASNDより良い（数値なし） 術前のANSD児の裸耳純音聴力、補聴器装用時純音聴力：装用時は比較的良好（数値なし） CI手術の時期：ANSD 平均3.3歳、non-ANSD 平均1.9歳 CI手術の時期と言語識別スコア：5歳以下でのCI手術で良好（ANSD, non-ANSDでの比較はなし） ANSD児は純音聴力はnonANSD児より良く、装用効果もあるが、語音識別力が悪い CI手術時期が遅れがち ただし他のsystematic review論文の結果で、合併症がないANSD児は、non-ANSD児と同様の言語発達との結果あり ANSDの原因として内耳の低酸素が最有力であるため、内耳以外の脳性麻痺や精神遅滞などの合併症がある児が多い（ANSD以外の合併症がない症例は、ANSD全体の1/5） 結論として、現時点でANSD児の機能予後予測として信頼できるものはない
Nayara Freitas Fernandes, et al. Performance of hearing skills in children with auditory neuropathy spectrum disorder using cochlear implant: a systematic review. Braz J Otorhinolaryngol. 2015; 81(1):85-96.	導入基準：①CI使用しているANSD児、②聴力評価を標準的な評価法で行っている、③言語理解、会話理解を%で表し、発達経過を示している、④英語、スペイン語、ポルトガル語で発行された文献 除外基準：青年や成人でのCI挿入、症例報告、レビュー 上記を満たすのが20文献：5文献は非ランダム化、5文献は質の低いランダム化、10文献はretrospective	目的：CI使用しているANSD児の聴力評価、言語発達につきエビデンスのある文献をレビューすること	聴力hearing skill：すべての論文でCI術後に改善 ANSD vs non-ANSD：13論文で同等、1論文でnon-ANSDが良い 合併症のあるANSD児の言語発達悪い ANSD児でも成績は様々：原因部位（内毛細胞、シナプス、聴神経）が違うためと考えられる 蝸電図はANSDに対するCI手術の判断に役立たない 聴神経が正常であれば会話理解良好（内耳道狭窄や聴神経形成不全では会話理解悪い） 単音節での評価：ANSD術前0-65%、ANSD術後37.5-100% non-ANSD術前0-55%、non-ANSD術後65-100% CI手術後のANSD児は3年で言語理解良好となる HINT(Hearing In Noise Test)：静寂下では60dB、ノイズ下ではノイズの7倍の音量が識別に必要 診断や手術時の年齢やCI使用期間と聴力、言語発達の関連強い ANSD児はCI使用で音や言語の認識は改善するが、騒音下では難しい CI手術後のANSDとnon-ANSDで聴力、会話スコア有意差なし リハビリのガイドとして、ANSDの障害部位や、その術後聴力への影響、ANSD児が最大のperformanceを得られるまでの時間を評価する 長期間の研究が今後必要 結果：前庭機能障害は、ANSD児らの42.9%で認めた。前庭機能障害は未熟児や黄疸、脳性麻痺などを有する児に多く認めた。内耳奇形などの画像所見とは関連性は乏しかった。 結論 前庭障害はこのANSD児で比較的一般的であり、画像所見とは関連がないことからANSDまたは前庭機能障害は前庭神経に原因がある可能性がある。
Robert Nash, et al. Vestibular function in children with auditory neuropathy spectrum disorder. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014; 78(8):1269-1273.	ANSD児35人（男児20人、女児15人） うち前庭機能障害を有する児15人。 平均年齢5.8歳（0.5-17.4歳） うち20人が人工内耳埋込術施行、手術時年齢3.5歳（1.0-10.8歳）	目的：ANSD児らの前庭機能を調べ、ANSDと前庭機能障害の関連を調査すること。評価項目：病歴とrisk factors、側頭骨3D画像、rotational chair testing、その他臨床検査	結果：前庭機能障害は、ANSD児らの42.9%で認めた。前庭機能障害は未熟児や黄疸、脳性麻痺などを有する児に多く認めた。内耳奇形などの画像所見とは関連性は乏しかった。 結論 前庭障害はこのANSD児で比較的一般的であり、画像所見とは関連がないことからANSDまたは前庭機能障害は前庭神経に原因がある可能性がある。
Kontorinis G, et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorders. Cochlear implant international. 2014; 15:S51-S54.	2000年から2012年にCI手術を受けたANSD27例（内耳奇形は除外）。	診療録から後方視的に、術前と術後のCAPスコアとMSLDSを比較し、聴取能に影響を与える患者背景を検討した。	CAPスコアの平均が術前2.5から術後5.8、MSLDSの平均が術前2.5から術後7.7と有位な上昇が認められた。発達障害合併例（自閉症3例、dyspraxia1例）は、装用効果は低いものの一定の効果は得られた。
Dean C, et al. Analysis of speech perception outcomes among patients receiving cochlear implants with auditory neuropathy spectrum disorder. Otology & Neurotology. 2013; 34: 1610-1614.	1998年から2010年に複数の対象施設でCI手術を受けたANSD31例（内耳奇形は除外）。	CI術後聴取能の予測因子同定を目的に、対象患者の診療録から術後聴取能(PBKかNU-CHIPS)を良好群と不良群に分け、医学的・社会的背景との関連を後方視的に検討した。	術後聴取能良好群と不良群で有意差が出た項目は、術前PTA閾値、診断・1stCI手術・2ndCI手術年齢、民族、保険の種類、療育方法、バイリンガルかどうか、家族のサポートの有無であった。不良群の聴取能は、CI両耳装用時が片耳装用時の約2倍のスコアであり、両耳CI装用が有用な可能性が示された。
Garrett Cardon, et al. Central auditory maturation and behavioral outcome in children with auditory neuropathy spectrum disorder who use cochlear implants.PMID:23819618 Int. J. Audiol 2013; 52(9):577-586.	臨床的にANSDと診断され、人工内耳を受けた小児24名（男児9名、女児15名）。手術時年齢は3.1歳（SD2.6歳）	術前（1.4歳～12.6歳：平均3.8歳）にP1 CAEPを測定し、術後（8ヶ月：SD0.57）にも同測定し、IT-MAISスコアと比較検討した。	人工内耳は聴覚野の発達に有効であり、2歳前に人工内耳を受けると大脳レベル（P1）でもより良好な改善が見られる。IT-MAISスコアが高いとP1反応も良好である。術後6ヶ月以内にP1 CAEPの改善が見られてくる。療育方法に関する記載はない。
Jeon ju Hyun, et al. Relationship between electrically evoked auditory brainstem response and auditory performance after cochlear implant in patients with auditory neuropathy spectrum disorder. Otology & Neurotology. 2013; 34: 1261-1266.	2006年から2012年にCI手術を受けたANSD確定11例と通常のSNHL9例。	人工内耳術後にEABRを測定し、good response, variable response, nonresponseの3段階で評価し、ANSD群とSNHL群を比較した。さらにANSD群は、術前術後のCAPスコアとIT-MAIS(3歳未満のみ)を評価し、EABRの結果との関連性を検討した。	SNHL群は全例EABRで反応を認めたが、ANSD群11例はgood response1例、variable response4例、nonresponse6例と反応が不良な症例が多く、波形もばらつきが大きかった。術前術後のCAPおよびIT-MAISの変化はEABR反応あり例が著名に改善していたが、EABR反応なし例も一定の改善がみられた。

<p>Humphriss R, et al. Does cochlear implantation improve speech recognition in children with auditory neuropathy spectrum disorder? International J. of Audiology 2013; 52: 442-454.</p>	<p>ANSD確定診断済みで、16歳未満で片側もしくは両側人工内耳手術を受け、客観的聴取能評価の結果が確認できる症例が記載された27論文を対象とした非RCTのシステマティックレビュー。</p>	<p>非RCT論文を対象としたシステマティックレビュー。2011年12月から2012年3月に[auditory neuropathy, auditory dyssynchrony, auditory dys-synchrony, ANSD, cochlear implant, cochlear prosthesis]をキーワードとして検索後、該当27論文について検討。</p>	<p>15論文は比較対照のないcase reportsかcohortsで、open setの語音聴取能は良好な結果が多かったが統計学的検討が不十分であった。ANSD+CIとANSD+HAを比較した1論文は、2群の術後語音聴取能に有意差はなかったが選択バイアスがかかっている可能性が高い。ANSD+CIとSNHL+CIを比較した12論文の大部分は2群に有意差を認めなかったが、2論文ではSNHL+CI群が成績が良かった。ANSD児に対するCIの有用性を証明するエビデンスは弱い、有用な症例の報告があるため否定する根拠はない。</p>
<p>Stanley Pelosi, et al. Cochlear implantation versus hearing amplification in patients with auditory neuropathy spectram disorder. Otolaryngology Head Neck Surg. 2013; 148(5):815-821.</p>	<p>ANSDと診断された26例の症例のうち、神経成熟過程にあると思われる2例を除き分析対象とした。8例はHA装用、16例はHA試聴後、CI装用となった児。</p>	<p>介入前の評価として、語音聴取閾値、IT-MAIS(乳幼児聴性行動発達スケール)、介入後の評価として、IT-MAISおよびオープンセット・クローズドセットの語音聴取検査を実施。検査には、クローズドセットでは「NU-CHIPS」を用い、オープンセットには「HINT-C」を用いた。介入方法はまずHAの試聴、その後聴性行動の発達が見られないケースに対してCI装用という方法がとられた。</p>	<p>HA装用児のうち、神経成熟過程にある2名を除く8名を分析したところ、HA平均装用期間は48ヶ月。CI装用児は全例HA試聴において、聴性行動の発達が見られず。介入前のIT-MAIS得点はCI群が13/40,HA群が30/40.介入後はCI装用児16名中6名および、HA装用児8名中4名がオープンセットの語音聴取検査において60%以上の明瞭度となった。両群において、介入後のIT-MAIS得点、語音明瞭度には見られなかった。本研究の対象者においては、HAで聴性行動の発達が見られなかったが、CIにおいて、HA装用下に比べそれらの発達がみとめられた。HAおよびCIという聴覚補償手段の使用開始年齢、使用期間、最終フォローアップの年齢が、語音聴取成績に影響を及ぼしていたが、HAとCI間の比較では有意な差を認めなかった。本研究では、HAの装用効果を認めなかった対象にはCIによる効果が認められ、ANSDにおいてHAの効果が見られない症例にはCIのほうが聴性行動の発達を促進するという先行研究を支持するものとなった。今後さらに検討が必要なのは、どちらのデバイスによっても聴性行動の発達が見られない対象に対してどのように介入するかである。効果がみられず、デバイスの装用をやめてしまったり、運動発達や認知発達の遅れが聴性行動の発達の低下に影響を及ぼしていると考えられる。</p>
<p>Stanley Pelosi, et al. Stimulation rate reduction and auditory development in poorly performing Cochlear Implant useres eith auditory Neuropathy. Otol Neurotol. 2012; 33(9):1502-1506.</p>	<p>Retrospective case series. 1998-2011年にANSDでCI術後の患者22名。術後2年間聴力等のフォローがなされた患者をさらに解析した。</p>	<p>2名が音声刺激入らず、7名が2年フォローできず。13人の患者が基準を満たし、うち7名が両側に施行。選択基準を満たしました。少なくとも2年間CIを使用しても、closed-set speech perception testの利得が得られない5名の術後成績不良群は低刺激のマッピングが使用された。</p>	<p>術後成績不良群5名には認知遅延(n=2)、運動遅延(n=3)、自閉症スペクトラム障害(n=1)が認められた。5人のうち3人は、6~16か月間低刺激でインプラントを使用した後はclosed-set speech perception testで60%を超える結果だった。最後のフォローアップで、術後成績不良群はopen-set speech perception testが不良な状態のままだった。ANSDのCI患者には低刺激とした方がclosed-set speech perception testの利得が促進される可能性がある。</p>
<p>Kátia F Alvarenga, et al. Speech perception and cortical auditory evoked potentials in cochlear implant users with auditory neuropathy specutrum disorder.PMID:22796193 Int. J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012;76(9):1332-1338.</p>	<p>言語習得前に失聴したANSDと診断された人工内耳装用児14名を対象。年齢は4歳から11歳で、ANSD以外の疾患はない。</p>	<p>人工内耳術後にlong latency auditory evoked potentials(LLAEPs)を測定し、P1の潜時と振幅を評価した。</p>	<p>85.7%にP1反応を認めた。難聴期間とP1潜時とは関連が認められたが、人工内耳装用期間とは関連が認められなかった。P1潜時は言語発達の予測に役立つ。</p>
<p>Alyce I Breneman, et al. Cochlear Implantation in Children with Auditory Neuropathy Spectrum disorder: Long-Term Outcomes. J Am Acad Audiol. 2012; 23(1):5-17.</p>	<p>ANSD児35人、感音難聴児35人(age 10~121 month)</p>	<p>目的: ANSD児の人工内耳手術後の音声認識能力を感音難聴児と比較する. 評価項目: 単音節刺激と多音節刺激の音声認識スコア。年齢が未熟の場合はGASP (Glendonaid Audlory Screening Procedure) 単語認識またはLittl EARSまたはMeaningful Auditory Integration Scaleのいずれかを使用した。</p>	<p>結果: 感音難聴児と同様にANSD児らに対する人工内耳手術は効果あり。 結論: ANSDと診断され、補聴器で聴覚が改善されていない児に対して人工内耳は最適な治療オプションである。ただし聴覚以外の障害や学習障害がある場合、人工内耳手術の効果について家族へのICは重要である。</p>
<p>Patricia Roush, et al. Audiologic management of auditory neuropathy spectrum disorder in children: a systematic review of the literature. Am J Audiol. 2011; 20(2):159-170.</p>	<p>total 18論文115症例 75%86症例が重度難聴~聾 補聴器の効果を検討 4論文28症例 人工内耳の効果を検討 15論文88症例</p>	<p>目的: ANSD児に補聴器or人工内耳装用した効果を検討する 評価項目: 装用前後の純音聴力・語音聴力を比較する</p>	<p>補聴器: 純音聴力: 装用前70dB 装用後30dB 語音聴力: PBKで装用前8% 装用後32% →非ANSD児では装用前17%装用後66%であり、効果は限定的だが、一部のANSD児には有効 人工内耳: 純音聴力: 装用前90-100dB 装用後30-40dB 語音聴力: IT-MAISで装用前26% 装用後79% PBKで装用前49% 装用後76% 結論: 本検討では補聴器と人工内耳、どちらがよいとは言えない。人工内耳の子のほとんどが補聴器不適合で手術となっている。またほとんどが重度難聴~聾の症例であり、軽度~中等度の検討も必要。</p>
<p>Susan L Fulmer, et al. Rate of neural recovery in implanted children with auditory neuropathy spectrum disorder. Ear Hear 2010; 31(3):325-335.</p>	<p>ANSDによる難聴で人工内耳を受けた10名(3歳~17歳)と他の原因による難聴で人工内耳を受けた10名(3歳~18歳)で比較検討した。</p>	<p>Electrically evoked compound action potential(ECAP)のrecovery functionと単音節と単語の了解閾値を両群間で比較した。</p>	<p>ANSD群と難聴gunnde,ECAPの反応と静寂下・雑音下の了解閾値に差は認められなかった。</p>
<p>Holly F B Teagle, et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder. Ear Hear. 2010; 31(3):325-335.</p>	<p>新生児聴覚スクリーニング後に高度・重度難聴と診断され、MRIで聴神経低形成の指摘があり、早期(11か月~1歳9か月)に人工内耳手術を受けた5名。1例を除き術後5年間経過観察。</p>	<p>目的:早期に人工内耳手術を受けたANSDの小児の音声認識及び音声と言語の長期的な結果について検討すること。 評価項目 術前: ECochG、TT-EABR、ABR、*裸耳・装用下聴力閾値、*GASP、*Rosseti、*MacArthur、*IT-MAIS、*PEACH 術中: EABR、*NRT 術後: *及びElectrical cortical evoked potentials、PLS-4、PPVT、DEAP</p>	<p>結果 11か月で人工内耳手術を受けた症例: おおよそ年齢通りの言語発達を示したが、表現力での遅れあり。 他の症例: いずれの症例も言語発達を続けたが、全ての分野で平均して2-3年の遅れあり。 術前蝸電図で反応良好でも術中EABRでの反応不良例が存在する一方、術前蝸電図で反応不良でも術中EABRでの反応良好例が存在した。 考察・結論 電気生理学的検査により聴覚発達の結果の予測ができる部分もあるが、全例において予測はできない。 生後12か月に人工内耳手術を受けた症例では術後5年ではほぼ年齢相応の話し言葉、言語発達を示したが、一般的には正常聴力症例と比較すると言語発達の遅れを認める。</p>

Gary Rance, et al. Speech perception in children with auditory neuropathy/dyssynchrony managed with either hearing AIDS or cochlear implants. Otol Neurotol. 2008; 29(2):179-182.	両側補聴器装着しているAN/AD患者、一側もしくは両側人工内耳装着しているAN/AD患者、および人工内耳装着している感音難聴症例（コントロール群）	目的:AN/AD児の補聴器もしくは人工内耳装用による音声認識レベルの評価を行なう。 評価項目：単音節	結果 人工内耳装用AN/AD患者10人中9人で良好な単音節理解が得られた（平均55.1%）。補聴器装用したAN/AD患者でも同様の結果であった（平均59.6%）。 いずれの群も、コントロール群（平均83.1%）に比して単音節評価は劣っていた。 結論 AN/AD患者は人工内耳を装用することで良好な聴取能を得ることが出来るが、内耳性感音難聴患者への人工内耳手術と比較すると聴取能は劣る。
Noori F, et al. Comparison of aural rehabilitation outcomes in presence and absence of back ground noise in hearing impaired children with and without attention deficit hyperactivity disorder (ADHD). Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2018; 114:138-142.	ADHD合併難聴児13例（HA3例、CI10例）、non-ADHD難聴児27例（HA13例、CI14例）	hearing, speech, receptive language, expressive language, cognition, social communication, and motor skillsを評価。	介入6ヶ月時ではCognitionとMotor skillsが有意にADHD群で低かったが、12ヶ月時では有意差がなくなっていた。
Speaker RB, et al. Quality of life outcomes in cochlear implantation of children with profound and multiple learning disability. Cochlear Implants Int. 2018; 19(3):162-166.	重度の複数の学習障害を持つ人工内耳児16例	CAPスコア、SIRスコア、Glasgow Children's Benefit Inventory	CAPスコアとSIRスコアは術前と術後3年とではほとんど改善を認めていないが、11/16症例でQOLの改善を認めてた。
Wakil N, et al. Long-term outcome after cochlear implantation in children with additional developmental disabilities. Int J Audiol. 2014; 53(9):587-594.	重複障害合併の人工内耳児21例。CI装用期間は7.3~19年	IT-MAIS、PBL、HINT、GASP	重度発達遅延例ではオープンセットで語音の理解は得られなかった。軽中等度の発達遅延ではオープンセットで48~94%の語音了解であった。38%でCI non-userとなっていた。
Udholm N, et al. Cognitive skills affect outcome of CI in children: A systematic review. Cochlear Implants Int. 2017; 18(2):63-75.	システマティックレビュー。人工内耳装用児の認知機能について15論文を採用	認知機能と人工内耳での音声言語力との関連を評価	多くの論文のエビデンスレベルは4で、認知機能評価方法や、術後のCI装用効果の評価方法が様々である。術前の認知機能から、術後のCI効果を予測することはある程度可能である。
Driver S, et al. Paediatric cochlear implantation factors that affect outcomes. Eur J Paediatr Neurol. 2017; 21(1):104-108.	エキスパートオピニオン	人工内耳装用効果に影響を与える因子について議論	手術年齢、認知機能、重複障害、などが挙げられている
Valero MR, et al. Compliance with cochlear implantation in children subsequently diagnosed with autism spectrum disorder. Cochlear Implants Int. 2016; 17(4):200-206.	CI術後にASDとの診断を受けた22児、平均CI手術年齢は2:6	CI常用率で評価	72%がCI常用、27%がCI non-userとなった
Monteiro CG, et al. Children's language development after cochlear implantation: a literature review. O desenvolvimento da linguagem da criança após o implante coclear: uma revisão de literatura. Cotas. 2016;28(3):319-325.	システマティックレビュー	CI装用効果について	発達検査については記載がない
Phelan E, et al. The management of children with Down syndrome and profound hearing loss. Cochlear Implants Int. 2016; 17(1):52-57.	ダウン症＋重度難聴でCIを行った3症例	CAPスコア	ダウン症であってもCIの効果がある
Koenighofer M, et al. Delayed auditory pathway maturation and prematurity. Wien Klin Wochenschr. 2015; 127(11-12):440-444.	未熟児で難聴がある6児	OAE, ABR	妊娠32週で生まれた未熟児は、生後70dB程度の難聴がABR検査で見られても、生後14ヶ月までには正常化する。
Shield A. Preliminary findings of similarities and differences in the signed and spoken language of children with autism. Semin Speech Lang. 2014; 35(4):309-320.	ASD20児。難聴17児、健聴3児	ADOS-2、TONI-4、ASL RST	人工内耳の使用ない
Fitzpatrick EM, et al. Examination of characteristics and management of children with hearing loss and autism spectrum disorders. Int J Audiol. 2014; 53(9):577-586.	ASD合併の難聴児17名、CIは1例のみ	難聴程度、診断時期、補聴器具継続使用率	16人中9名が、HAまたはCIを常用。
Zane T, et al. Using functional assessment to treat behavior problems of deaf and hard of hearing children diagnosed with autism spectrum disorder. Am Ann Deaf. 2014; 158(5):555-566.	エキスパートオピニオン。8歳ASD難聴児の例示あり。	評価する問題行動を定義する、出現する行動の評価、非直接的機能的行動評価、直接的観察評価、機能的評価、治療計画からなる、機能的問題行動アセスメントを説明	問題行動をステップバイステップで解決する方法の解説
Sundqvist A, et al. Understanding minds: early cochlear implantation and the development of theory of mind in children with profound hearing impairment. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014; 78(3):537-543.	CI装用の16児（8児が27ヶ月前手術、8児が27ヶ月以降手術）	Theory of Mind (ToM) test	人工内耳手術が遅い群では、cognitiveとemotionalのToMが有意に低かった。

De Giacomo A, et al. Children with cochlear implants: cognitive skills, adaptive behaviors, social and emotional skills. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013; 77(12):1975-1979.	CI装用20児と健聴児20例	Leiter-R、Vineland Adaptive Behavior Scale (VABS)、Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ)	CI装用児の55%がIQ>84、40%が71<IQ<84、5%が50<IQ<70
Lee Y, et al. AAC intervention using a VOCA for deaf children with multiple disabilities who received cochlear implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013; 77(12):2008-2013.	知的障害または脳性麻痺合併のCI児5名、CIを2年以上装用	augmentative and alternative communication (AAC) intervention	AAC介入 (VOCA) により発声、ジェスチャーなどのコミュニケーションが改善
Eze N, et al. Systematic review of cochlear implantation in children with developmental disability. Otol Neurotol. 2013; 34(8):1385-1393.	システマティックレビュー。発達障害を伴う人工内耳装用児の13論文を採用	発達障害児の人工内耳装用効果 (音声言語の理解と表出) について	7つの研究で、発達障害合併の人工内耳児は、より悪い装用効果の結果であった。発達障害合併時での環境音の聴取などの人工内耳の効果は認められる。
Fulcher A, et al. Typical consonant cluster acquisition in auditory-verbal children with early-identified severe/profound hearing loss. Int J Speech Lang Pathol. 2014; 16(1):69-81.	早期発見早期介入された12児	音声子音結合の獲得評価	全ての子供で、健聴児と同様の子音発声の獲得が可能であった。
Park J, et al. Phonology matters: a comprehensive investigation of reading and spelling skills of school-age children with mild to moderate sensorineural hearing loss. Am Ann Deaf. 2013; 158(1):20-40.	軽中等度難聴、学童児21例	読み書き能力の評価	健聴群より低いが失読症群より高かった
Meinzen-Derr J, et al. Functional performance among children with cochlear implants and additional disabilities. Cochlear Implants Int. 2013; 14(4):181-189.	発達障害を持つ人工内耳装用児14人と健聴児7人	Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI)、Preschool Language Scales, 4th edition (PLS-4)	人工内耳群は健聴群とセルフケアと運動では有意差がなかったが、社会機能の項目が低かった。
Birman CS, et al. Pediatric cochlear implants: additional disabilities prevalence, risk factors, and effect on language outcomes. Otol Neurotol. 2012; 33(8):1347-1352.	CI装用している0-16歳児	CAPスコア	発達障害を伴う子供の術後1年の中間CAPスコアは4
Hiraumi H, et al. The effect of pre-operative developmental delays on the speech perception of children with cochlear implants. Auris Nasus Larynx. 2013; 40(1):32-35.	1996/1-2008/12に生後60ヶ月未満で人工内耳手術を受けた言語獲得前難聴児42例のうち、内耳奇形、母語が日本語以外の児、医学的理由以外で音声聴取能検査を受けられなかった児を除いた35例。	後方視的に診療録から、術前の発達指数と術後の音声聴取能を調べ、これらの相関を検討した。発達指数は新版K式発達検査 (3ヶ月~14歳対象、姿勢運動、認知適応、言語社会の3領域) にて評価し、本研究には認知適応領域の結果を用いた (DQ80以上が正常)。音声聴取検査は、術後2年時にクロードセットの子音-母音単音節13個の聞き取りと、オープンセットの40フレーズの聞き取りの正答率で評価した。まずDQから発達遅滞群と非遅滞群に分け、術前のDQと音声聴取スコアとの相関を評価した。	DQスコアから、31%が発達遅滞あり、69%が正常範囲と判定され、2群で人工内耳手術年齢や術前の聴力レベル、難聴の原因、インプラントの種類などに有意差は見られなかった。音声聴取スコアは、音節、フレーズ共に、有意に発達遅滞群が低かった。術前のDQと音声聴取スコアの相関では、相関係数0.48-0.49と中等度の相関を認めた。人工内耳手術年齢などの患者背景の因子を除くと、0.36-0.38と弱い相関を認めた。認知領域の発達の遅れと術後の聴取能の相関は弱く、術前の認知領域の発達遅滞のみでは人工内耳の候補から除外されることがわかった。
Oghalai JS, et al. Cognitive outcomes and familial stress after cochlear implantation in deaf children with and without developmental delays. Otol Neurotol. 2012; 33(6): 947-956.	人工内耳前および1年後以降に認知機能、適応行動、コミュニケーション、家族のストレスについて評価した高度重度難聴児204例。8歳未満で人工内耳手術を行った症例のみ。	DSM-IVの精神発達遅滞の診断基準に基づいて難聴児204例を発達遅滞あり60例となし104例に分類。人工内耳前後のThe Mullen Scales of Early Learning (MSEL), Vineland Adaptive Behavior Scales (VABS), Parental Stress Index (PSI), and Preschool Language Scale (PLS)のスコアを2群で比較した。	発達遅滞あり群は、無し群と比較して術前のMSELおよびVABSが有意に低く、PSIおよびPLSは同等であった。術後、発達遅滞なし群はMSELの劇的な改善とVABSの年齢相応なスコアへの改善を認め、家族のストレスは術前から増加することはなかった。発達遅滞あり群は、人工内耳手術年齢が高く、発達の改善は少なく、家族のストレスレベルが高かった。しかしながら、人工内耳手術年齢の差を考慮して重回帰分析を行うと2群の差は減少した。以上から、発達遅滞の有無は難聴児の予後を予測するのに有用な指標であり、発達遅滞があると人工内耳術後の知的発達の改善に乏しい傾向があるが、発達遅滞なし群と同等に早期に手術をすれば、知的発達や家族のストレスが改善することがわかった。
Cruz I, et al. CDaCI Investigative Team. Language and behavioral outcomes in children with developmental disabilities using cochlear implants. Otol Neurotol. 2012; 33(5): 751-760.	6施設で人工内耳手術を受けた難聴児188例。85%が難聴単独、16.5%31例が他の障害の合併あり。重複障害児の診断は、ADHD12例、PDD/自閉症8例、学習障害7例、脳性麻痺4例であった。聴力レベルは平均値と比較すると重複障害群の方が悪かった。	Reynell Developmental Language Scalesによる口頭言語の評価とChild Behavior Checklistによる行動面の評価を行い、重複障害児と難聴単独児の2群間比較をした。統計解析にはマルチレベル分析を用いて、人工内耳術の経過時間をレベル1、重複障害の有無をレベル2とした。	術前の理解・表出言語は重複障害群の中でADHDのみ難聴単独群と同等で、それ以外の障害合併児は難聴単独群と比較してスコアが低かった。特にPDD/自閉症合併児が最もスコアが低かった。術後は、両群ともに人工内耳により口頭言語の改善が見られた。しかし、重複障害児は改善に時間を有し、ADHDとLDは難聴単独児と同等の改善が見られたが、PDD/自閉症と脳性麻痺では難聴単独児と比較してスコアが低かった。また、行動面の問題は、難聴単独児では術後3年で減少した一方、重複障害児は有意に増加していた。重複障害児は改善のスピードは難聴単独児より遅いが、理解言語・表出言語ともに改善が見られたことから、術前に他障害合併が判明しないまま人工内耳を受ける児がいても、効果が得られることを保証する結果であった。
Boons T, et al. Predictors of spoken language development following pediatric cochlear implantation. Ear Hear. 2012; 33(5):617-639.	5施設で5歳までに人工内耳手術を受けた288例。全例言語獲得前難聴。全例知的障害なし (WPSI, WISC, Snijders-Oomen Non-verbal Intelligence Test, Bayley Scales of Infant Developmentで非言語性IQ80以下の症例は除外)。フォローアップは最大8歳まで。全例最低10電極は良好に活用できていた (使用可能な電極数は結果に影響しないこと確認済み)。91%がCIを常用し、使用していない例はなかった。	後ろ向き他施設研究。術後1、2、3年時のReynell Developmental Language ScalesとSchlichting Expressive Language Testの言語指数と、患者背景 (性別、難聴の原因、重複障害)、聴覚要因 (診断年齢、初回人工内耳装用年齢、人工内耳前の補聴器使用の有無、反対側耳の使用の有無)、環境要因 (多言語使用、コミュニケーションモード、親の関わり、教育環境) の各項目との関係を回帰分析で評価。	2歳以前に手術を受けた児が2歳以降に手術を受けた時に比べて全てのスコアで有意に良好な結果であった。人工内耳術後3年以内の言語指数が0.60以下の児を経過不良群としたところ、反対側の人工内耳もしくは補聴器装用、重複障害なし、が良好な経過と関連していた。環境要因としては、多言語使用、親の関わり、コミュニケーションモードが術後年数がたつにつれて言語指数に与える影響が大きくなっていった。言語指数0.60以下の児は、リハビリにおいて注意が必要で、療育方法を再検討すべきだろう。2歳以下での人工内耳手術、反対耳の使用、単一言語使用、両親との十分な関わり、親との口頭でのコミュニケーションが良好な言語指数と関連しており、人工内耳術後に最善な療育環境を提供するために、有用な情報であろう。
Wiley S, et al. Longitudinal functional performance among children with cochlear implants and disabilities: a prospective study using the Pediatric Evaluation of Disability Inventory. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012; 76(5):693-697.	認知機能障害合併難聴児で、人工内耳手術を受けた8例 (手術時13.8ヶ月~134ヶ月)。うち5例は運動発達遅滞も合併。8例中2例はフォローアップデータが不十分なため解析から除外した。	機能的評価として、Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI) スコア (標準スコア0-100、平均50)の機能領域 (自立性、移動性・社会性) を術前、術後6ヶ月、12ヶ月時に言語評価 (PLS-4) と同時に評価した。	術後1年で、理解言語の遅れが5.5ヶ月、表出言語の遅れが5ヶ月改善した。術後1年経過時点では、PEDI標準スコアは有意な改善を認めなかったが、測定スコア自体は移動性の領域で有意な改善を認めた。理解言語のレベルは、自立性領域のスコアと有意に関連していた。

Caudle SE, et al. Nonverbal cognitive development in children with cochlear implants: relationship between the Mullen Scales of Early Learning and later performance on the Leiter International Performance Scales-Revised. Assessment. 2014; 21(1):119-128.	1998/7~2008/7に人工内耳手術を受けた小児276例中、術前にMSEL、術後にLIPS-Rの評価を受けた35例(男児21例、女児14例)。全例言語獲得前高・重度感音難聴。MSEL評価時平均月齢24.71ヶ月、LIPS-R評価時平均月齢57.91ヶ月。	認知機能の縦断的評価は、全年齢を通じて評価可能ならスケールが少ないためむずかしい。そこで、人工内耳術前にMullen Scales of Early Learning (MSEL)とVineland Adaptive Behavior Scale-Second Edition (VABS)を、術後にLeiter International Performance Scales-Revised (LIPS-R)とVABSを測定し、術前MSELスコア(生後~5歳8ヶ月まで)から術後LIPS-R(2歳~20歳11ヶ月まで)スコアを予測できるかどうかを評価した。	MSEL Visual Reception scoresが、LIPS-R Full-Scale IQ scoresの第一予測因子であり、術前のMSELスコアによる認知機能評価から、術後の認知機能を予測できる可能性が示唆された。
Rafferty A, et al. Cochlear implantation in children with complex needs - outcomes. Cochlear Implants Int. 2013; 14(2):61-66.	1施設で人工内耳手術を行った530例の診療録を後ろ視的に確認し、重複障害児(発達遅滞、ASD、言語障害)23例を選択。そのうち、1歳未満で手術を行った4例を除く19例を疾患群として検討。また、重複障害のない230例をコントロール群として検討した。	2群のcategories of auditory performance (CAP), meaningful auditory information scale (MAIS), listening progress score (LiP), meaningful use of speech scale (MUSS)のスコアを術前後で比較した。	全指標において、重複障害群は、コントロール群と比較すると改善率は悪いものの、術前と比較すると明らかな改善を認めた。
Amirsalari S, et al. Cochlear implant outcomes in children with motor developmental delay. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012; 76(1):100-103.	言語獲得前重度難聴の262例のうち、Gross Motor Function Classificationによる評価で運動発達遅滞を認めた28例をMDD群、運動発達遅滞を認めない群をNMD群とした。なお、レベル4、5の重度の運動発達遅滞例および認知機能障害例はMDD群から除外した。	2群の術前と術後24ヶ月後のCAPスコア、SIRを比較した。	MDD群の術後CAPスコア平均は5.03、NMD群は5.77。術後SIRスコアの平均はMDD群2.53、NMD群2.66で、統計的に2群に有意差はなかった。
Hartman E, et al. Motor skill performance and sports participation in deaf elementary school children. Adapt Phys Activ Q. 2011; 28(2):132-145.	難聴児向け小学校似通う80-12dBの重度難聴児42例	運動能力の評価と、質問紙によるスポーツへの参加意欲調査を行い、健聴児のデータと比較した。	健聴児と比較して難聴児は有意に運動能力が低く、難聴児の運動機能向上がスポーツへの参加意欲向上に結びつく可能性が示された。
Sininger YS, et al. Auditory development in early amplified children: factors influencing auditory-based communication outcomes in children with hearing loss. Ear Hear. 2010; 31(2):166-185.	2002-2005年に3施設で、両側先天性感音難聴で補聴効果が期待でき、同意が得られた症例。除外基準:30週未満の早産児、1200g以下の低出生体重児、生後9-14ヶ月時点および3歳以降での認知機能評価(Bayley Scales of Infant Development, Second Edition、Leiter International Performance Scale-Revised、Brief IQ)で精神発達指数が80以下の症例、自閉症、ASD、視覚障害、運動障害、ANSD、生後1ヶ月以降で発症したと考えられる難聴児。64例が参加したが、最終評価に至ったのは44例。16例が人工内耳を装用。	全例American Academy of Audiologyのガイドラインに従って、両耳耳掛け型の補聴装置を使用。音声知覚、言語、発話についてPSI、OLIMSPAC、Arizona Articulation Proficiency Scale-3、RDLSをもちいて3歳以降、6ヶ月おきに評価。これらに影響する因子として、補聴器を初めて装用した日の年齢、難聴の程度、親子関係、家庭での使用言語、療育環境などを回帰分析で評価。	言語発達に影響を与える要因として、補聴器装用開始年齢がもっとも大きな要因であった。発語量および口語においては、難聴の程度が影響を与える要因で、人工内耳の装用は語音聴取、発語量、言語発達において良好な結果を与える要因となっていた。選択バイアスの影響は否定できない。
Trimble K, et al. Speech perception outcome in multiply disabled children following cochlear implantation: investigating a predictive score. J Am Acad Audiol. 2008; 19(8): 602-11; quiz 651.	1988-2005年に単一施設で人工内耳手術を受けた18歳未満の小児で、少なくとも1つ以上の障害を合併し、手術後6ヶ月以上経過した66例。療育はauditory verbal53例、auditory oral5例。	後ろ向きコホート研究。術前のGraded Profile Analysis(GPA)スコアおよびBattelle developmental screenの機能障害スコアと術後の語音聴取能スコアPediatric Ranked Order Speech Perception (PROSPER) scoreの関連性をロジスティック回帰分析で調べた。	機能障害スコアが術後の聴取能の予測因子であった。GPAスコアと術後聴取能に有意な相関は見られなかった。術後聴取能予測のため、術前に機能障害スコアを評価することは有意義と考えられた。
Wiley S, et al. Auditory skills development among children with developmental delays and cochlear implants. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2008; 117(10): 711-718.	2001-2005年に36ヶ月以下で人工内耳手術を受けた小児42例。14例が重複障害(四肢麻痺、視覚障害、認知機能障害、ASD、運動機能障害、脳性麻痺)あり。重複障害あり群なし群で診断年齢など患者背景に有意差なし。	術前にRevised Gesell Developmental Schedulesによる発達評価を行い、言語力に基づいたPersonal-social skillsを除く4カテゴリーからDQを算出。聴覚に関しては、術前と術後3ヶ月ごとにAuditory Skills Checklist (ASC)で評価。対象患者をなんらかの障害を合併する重複障害群と難聴単独群、障害とは関係なくDQの値でDQ80未満群と80以上群の2つの基準を用いて分類し、ASCのスコアについてウィルコクソンの符号検定で評価。	重複障害群の術後のASCの改善率は難聴単独群と同等であったが、術前のスコアが難聴単独群と比較して約6ポイント低かったため、術後12ヶ月後のスコアも難聴単独群と比較して低かった。DQ80以上群と以下群で比較すると、重複障害の有無とは独立して、ASCの予後と関連しており、DQ80以上群は以下群の2倍の速度でASCスコアが伸びていた。DQ80以下の児は識別と同一視のスキルを身につけにくい傾向にあった。重複障害の有無よりも、認知機能のDQがより人工内耳術後の聴覚利用度を推測できると考えられた。
Wass M, et al. Cognitive and linguistic skills in Swedish children with cochlear implants - measures of accuracy and latency as indicators of development. Scand J Psychol. 2008; 49(6):559-576.	3歳未満で難聴を発症した人工内耳装用児19例(5;7-13;4歳)。人工内耳手術年齢は中央値2歳5ヶ月(最小1歳9ヶ月、最大10歳0ヶ月)で、全例術後3年以上経過。全例が術前に手話を使用しており、現在は主なコミュニケーション手段は口話。10例が通常学校、6例が難聴児学校、3例が聾学校に通学。コントロールとして年齢をマッチさせた健聴児56例。人工内耳群、コントロール群共にWISC-IIIによる非言語性IQは正常範囲で2群間に有意差なし。	検査にはコンピュータによるSound Information Processing System (SIPS)を用い、必要時には手話も使用した。検査では、音韻系ワーキングメモリー、一般的ワーキングメモリー、視空間ワーキングメモリー、音韻スキル、辞書アクセスを評価した。2群間の比較はMann-Whitney検定で行った。	人工内耳装用児は視空間のワーキングメモリー能力は、コントロール群と同等であった。しかし、他の領域の認知機能検査ではコントロール群と比べて能力レベルが低いという結果であった。特に音韻系ワーキングメモリーで、コントロール群との差が顕著であった。なお、人工内耳手術年齢と認知機能検査結果に相関はなく、コミュニケーションモードが口話のみだと有意に辞書アクセスと音読のスコアが高かった。結論として、人工内耳装用児は全般的なワーキングメモリー自体は健聴児と同等だが、音韻系の要素が含まれるワーキングメモリーは、成績が悪いことがわかった。これは、インプットの問題ではなく、アウトプット、もしくはインプットからアウトプットへ変換するメカニズムからくる問題だと推測された。
Archbold S, et al. Reading abilities after cochlear implantation: the effect of age at implantation on outcomes at 5 and 7 years after implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008; 72(10):1471-1478.	3歳未満で難聴を発症し、7歳未満で人工内耳手術を受けた105例。	術後5年と7年で、Edinburgh reading testを行い、読解年齢と生活年齢との差を計算した。71例にはRaven's coloured progressive matricesを用いて非言語性知能指数を測定し、手術年齢と読解力について検討した。	術後5年および7年時の読解力スコアと人工内耳手術年齢は強い逆相関の関係にあった。非言語性IQが正常範囲の71例では、42ヶ月以前に人工内耳手術を受けた児は、5年後7年後ともに年齢相応の読解力をもっていた。
Berrettini S, et al. Cochlear implantation in deaf children with associated disabilities: challenges and outcomes. Int J Audiol. 2008; 47(4):199-208.	1999-2005年に人工内耳手術をした重度難聴123例のうち、重度難聴に神経発達障害を伴い、人工内耳手術を受けた小児23例。DSM-IV基準で脳性麻痺3例、精神発達遅滞10例、ASD2例、ADHD4例、言語学習障害3例、てんかん1例。	語音聴取能(Geers and Moog's six categories of speech perception skills)、両親への質問紙によるQOL評価を行なった。	重複障害は人工内耳手術の禁忌ではないが、効果は限定的であり、術前に保護者に適切なカウンセリングをすることが重要である。

Lanson BG, et al. Cochlear implantation in Children with CHARGE syndrome: therapeutic decisions and outcomes. Laryngoscope. 2007; 117(7):1260-1266.	重度難聴をもつCHARGE症候群の小児11例。7例は目のコロボーマ、2例は心疾患、5例は後鼻孔閉鎖、1例は発達遅滞、6例は外陰部低形成を有した。10例は合併症なく全電極挿入、1例は発達遅滞が重度なため人工内耳を行わなかった。	術前と術後の聴覚評価、IT-MAIS、内耳奇形の程度を評価。	IT-MAISと聴力評価からは、限定的ではあるが全例人工内耳で何らかの利益を得ており、手術合併症も認めなかった。周囲との関わりに影響を与えたが、口語言語能力には変化がなかった。
Filipo R, et al. Cochlear implants in special cases: deafness in the presence of disabilities and/or associated problems. Acta Otolaryngol Suppl. 2004; 552:74-80.	重度難聴で人工内耳手術を受けた重複障害のある成人13例、小児18例	聴覚フィードバックの使用、自己満足度、社会・家族との関係性についてひょうかsita	重複障害のある難聴者に対する人工内耳は、社会や家族との関係性は変化しないものの、聴取能力およびコミュニケーションスキルの向上によりQOL改善に寄与していた。
Morgan A, et al. A guide to the diagnosis of learning disabilities in deaf and hard-of-hearing children and adults. Am Ann Deaf. 1994; 139(3):358-370.	エキスパートオピニオン	難聴自体に起因しない一つ以上の基本的な心理プロセスの障害で、言語や数学の理解や利用を妨げるものを学習障害と定義し、筆者らの推奨する難聴児における学習障害の診断方法を解説した論文	検査すべき項目として下記がある。既往歴の聴取、学歴の聴取、非言語性知能指数検査（Wechsler Performance ScaleやLeiter (Arthur adaptation), Raven's Progressive Matrices, the Test for Nonverbal Intelligence (TONI)など）、教育達成度評価、神経心理学的スクリーニング、適応行動やクラスでの行動評価、視力のスクリーニング、コミュニケーション力および言語力の評価。
Sikora DM, et al. Using standardized psychometric tests to identify learning disabilities in students with sensorineural hearing impairments. J Learn Disabil. 1994; 27(6):352-359.	7-13歳までの難聴児19例（全例経済的背景は同等。軽度難聴4例、中等度難聴10例、重度難聴1例、伝音難聴1例）。残り3例は片側難聴と高音急壁型難聴であったためコントロールとした。	標準的心理教育的診断ツールが難聴児の学習障害を診断可能かどうか評価するべく、WISC-R, Woodcock-Johnson Test of Achievement-Revised (WJ-R), Developmental Test of Visual Motor Integration (VMI), Test of Visual Perception Skills (TVPS), Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiencyを測定。人数が少ないため統計学的評価は行わなかった。	12例は学年相応の機能、2例は認知機能の遅れ、2例は学習障害と判断された。学習障害の診断率は健聴児と同等であり、標準的な心理学的評価は難聴児でも学習障害を同定するのに有用であった。
Entwisle LK, et al. A Systematic Review of Emergent Literacy Interventions for Preschool-Age Children With Cochlear Implants. Contemporary Issues in Communication Science and Disorders. 2016; 43:64-76.	システマティックレビュー	人工内耳装用児の萌芽的リテラシー療育方法に関する5文献のレビュー。	視覚的フォニックスは音韻意識の改善に有用であり、入力言語の質を高めるために養育者が教育プログラムを受けることが推奨される。
New York State Department of Health. Clinical Practice Guideline on Assessment and Intervention Services for Young Children with Autism Spectrum Disorders (ASD). 2017 update	ASDの診療ガイドライン	ASDの診断、介入のガイドライン	ASDの診断はDSMの最新版に基づいて行われることが推奨される。3歳未満でASDの正確な診断を行うことは難しく、十分な経験と知識が必要である。具体的なツールとしてはCARS-2やADI-Rがある。合わせて聴力、認知機能、言語力、運動能力、適応力、社会性の評価が必要である。
Auditory-Verbal Therapy as an Intervention Approach for Children Who Are Deaf: A Review of the Evidence	システマティックレビュー	Auditory-verbal therapy もしくはauditory-verbal interventionで検索して該当した6文献のシステマティックレビュー	殆どが準実験的、介入前後を比較した研究。AVTを受けた難聴児が健聴児と同等の理解・表出言語を獲得することを証明するエビデンスは少なく、LSLS cert. AVTによる継続的な研究が必要である。
Regional and National Summary Report of Data from the 2009-2010 Annual Survey of Deaf and Hard of Hearing Children and Youth. Gallaudet Research Institute, 2011	全米の難聴児37828人の統計	重複障害の割合を、その診断別に統計	重複障害は38.9%に認めている。その内訳はlow vision 3.8%, Legal blindness 1.7%, Developmental delay 5.3%, Learning disability 8.0%, Orthopedic impairment 4.4%, ADD/ADHD 5.4%, Traumatic brain injury 0.3%, Mental retardation 8.3%, Emotional disturbance 1.8%, Autism 1.7%, Usher syndrome 0.2%, Other health impairment 5.8%, Other conditions 8.5%
Geers AE, et al. Estimating the Influence of Cochlear Implantation on Language Development in Children. Audiol Med. 2007; 5(4):262-273.	人工内耳を行なった200児を対象	性別、親の教育、補聴器開始年齢、術前聴力、人工内耳手術年齢、Nonverbal IQで装用効果を検討	親の教育、人工内耳手術年齢、Nonverbal IQ、術前聴力が、人工内耳装用効果に有意に影響
Yang HM, et al. The auditory performance in children using cochlear implants: effects of mental function. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004; 68(9):1185-1188.	人工内耳手術前に発達検査を行なった26児	年齢に応じてベイリー乳幼児発達検査、WPPSI-R、またはLeiter-R発達検査を実施、術後のCAPスコアを評価	発達遅滞群は術後のCategories of auditory performance (CAP) スコアの伸びが、正常群に比べ緩徐であった
Youm HY, et al. The auditory and speech performance of children with intellectual disability after cochlear implantation. Acta Otolaryngol. 2013; 133(1):59-69.	人工内耳手術を行なった重複障害ありの14児、重複障害なしの14児	人工内耳術前のベイリー乳幼児発達検査を実施。CAPスコアで評価	軽度発達遅滞児は中等度発達遅滞児に比べてCAPスコア良好であった
Zwaigenbaum L, et al. Early Intervention for Children With Autism Spectrum Disorder Under 3 Years of Age: Recommendations for Practice and Research. Pediatrics. 2015; 136 Suppl 1:S60-S81.	3歳以下で介入開始されたASD児のシステマティックレビュー	ASDの診断、介入のガイドライン	ASDに対する支援を3歳未満で始めた児は5歳以降で始めた児よりも発達指数、適応機能、言語力が良好
Hyman Susan L, et al. Identification, Evaluation, and Management of Children With Autism Spectrum Disorder. Pediatrics 145: e20193447. 2020	米国のAmerican Academy of Pediatrics (AAP)のASDに関するガイドライン	ASDの診断、介入のガイドライン	全ての子供にASDのスクリーニングを行うことを推奨
Autism spectrum disorder in under 19s: recognition, referral and diagnosis: [A] Evidence review for factors and neurodevelopmental disorders that increase the likelihood of a diagnosis of autism spectrum disorder, London, 2017	英国のNational Institute for Health and Care Excellence (NICE)のASDに関するガイドライン	ASDの診断、介入のガイドライン	全ての子供にASDのスクリーニングを行うことを推奨

IV. 人工内耳植込後の療育

論文コード 発行年	Patient 対象	Intervention 治療	Outcome 経過 結論
Kaipa R, et al. Efficacy of auditory-verbal therapy in children with hearing impairment: A systematic review from 1993 to 2015. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2016; 86:124-134.	1993年-2015年のシステマティックレビュー (1251文献から最終的にヒ14文献を選択)	Auditory-verbal therapyの効果を言語理解と表現、発語と聴覚の認知、就学先の3項目で評価	言語理解と表現については、AVT効果の中等度のエビデンスが得られた。しかし、AVTが言語理解を改善するかについては弱いエビデンスしかなかった。Mainstreamingについては無視できるレベルのエビデンスしかなかった。
Diller G, et al. Early natural auditory-verbal education of children with profound hearing impairments in the Federal Republic of Germany: results of a 4 year study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2001; 60:219-226.	2歳未満のAVTのみを行った103人	speech、languageの調査	診断や補聴開始の遅れ、不適切な補聴器調整や短期間の補聴器装用などがspeech/languageの発達を送らせる要因だった。新生児聴覚スクリーニング検査によって生後早期の教育システムは改善される。
Dornan D, et al. Outcomes of an auditory-verbal program for children with hearing loss: a comparative study with a matched group of children with normal hearing, Volta Rev. 2007; 107: 37-54.	経時的初回調査 auditory-verbalプログラムで療育された29人 (2-6歳、平均3.79歳)。コントロールは14-85ヶ月の健聴児	AVT開始後9ヶ月間のspeech、languageの発達	標準化した調査の結果、基準RLDは0.91→1.66と改善し、AVTにより口頭表現、聴覚理解、language総合力で著明な効果が得られた。
Dornan D, et al. Longitudinal study of speech perception, speech, and language for children with hearing loss in an auditory-verbal therapy program, Volta Rev. 2009; 109:61-85.	経時的第2回調査 初回調査から脱落した者を除く25人	AVT開始後21ヶ月間のspeech、languageの発達	標準化した調査の結果、AVTによりlanguage総合力、語彙や会話の理解力で著明な効果が得られたが、初回に比べRLDの改善は無視されうるレベルでしかなかった。
Dornan D, et al. Is auditory-verbal therapy effective for children with hearing loss? Volta Rev. 2010; 110:361-387.	経時的第3回調査 脱落した者を除く19人	AVT開始後50ヶ月間のspeech、languageの発達	標準化した調査の結果、長期間のAVTによりspeech、languageともに著明な効果が得られたが、これも初回に比べRLDの改善は無視されうるレベルでしかなかった。
Hogan S, et al. An evaluation of Auditory Verbal therapy using the rate of early language development as an outcome measure, Deaf. Educ Int. 2008; 10:143-167.	平均12ヶ月で難聴の診断を受けた37人	60-90分間のAVTを最低月に2回以上、1年間行い、rates of language development (RLD)を使いAVTの効果を評価	RLDで評価した結果、AVTは話し言葉の発達を早くするとともに効果的なプログラムであることが示された。
Goldberg DM, et al. Outcome survey of auditory-verbal graduates: study of clinical efficacy, J. Am. Acad. Audiol. 1993; 4: 189-200.	1993年に初回、2001年にアップデートされた初回は平均11年間 (3-23年) のAVTを受けた157人	アンケートにより就学状況を調査	初回時点では、健聴社会に所属すると答えたのは72%しかおらず、仕事は主にブルーカラーだった。2回目の調査では、平均11.7年間のAVTを受けた114人の返事があり、76%が健聴社会に所属すると答え、21%が難聴社会だけでなく健聴社会にも所属していると答えた
Jiménez MS, et al. A comparative study of speech development between deaf children with cochlear implants who have been educated with spoken or spoken+sign language. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2009; 73(1): 109-114.	言語習得前失聴小児18名 (平均6.25歳)。CI前後の教育方法でグループ分け G1: bilingual(spoken+sign language) G2: monolingual(spoken language)	他の条件を一致させた2群で、G1とG2に違いが出るのか調べた (Induced phonological register, PPVT, ITPA, ICAP)	ジェスチャーを用いた表現と、言語表現の流暢さはG1が有意に良好。一方で、speech intelligibilityとITPAのauditory receptionなどはG2の方が良好だった。どちらか一方が優れているということではなく、CIが不調時のことを考えるとA+Vもあり得る。
Brennan-Jones CG, et al. Auditory-verbal therapy for promoting spoken language development in children with permanent hearing impairments. Cochrane Database Syst Rev. 2014; 12(3):CD010100.	1993年-2015年のシステマティックレビュー (2233文献から最終的にヒ13文献を選択)	Auditory-verbal therapyの効果を言語理解と表現、発語と聴覚の認知、就学先の3項目で評価	言語理解と表現については、AVT効果の中等度のエビデンスが得られた。しかし、AVTが言語理解を改善するかについては弱いエビデンスしかなかった。Mainstreamingについては無視できるレベルのエビデンスしかなかった。
Osberger MJ, et al. Performance of deaf children with cochlear implants and vibrotactile aids. J Am Acad Audiol. 1990; 1:7-10.	シングルチャンネルCI、マルチチャンネルCI、2チャンネルtactile Aidsの効果を比較	言語理解および発語スキルを比較	3タイプとも発語のスキルを促進することが示されたが、人工内耳の効果は著明に大きいものであることがわかった。
Geers AE, et al. Evaluating the benefits of cochlear implants in an education setting. Am J Otol. 1991; 12 Suppl: 116-125.	CI、tactile Aids,補聴器を装用した先天性高度難聴児	CI、tactile Aids,補聴器のどれか、もしくはこれらのどのような組み合わせが会話スキルを促進するかを調査	いずれを使用した患児でも会話スキルを促進することが示されたが、発語や会話のスキルは最初の1年間ではあまり進歩しなかった。これらのデバイスによる効果は2-3年後に出てくると考えられる。
Okazawa H, et al. Cochlear implant efficiency in pre- and postlingually deaf subjects. A study with H2(15)O and PET. Brain. 1996; 119 (Pt 4):1297-1306.	5人の言語習得後失聴患者と5人の言語習得前失聴患者、6人の健聴者	ホワイトノイズ聴取、言語刺激を行いPET-CTで聴覚中枢を解析	言語習得後失聴患者では、言語刺激で横側頭回 (一次聴覚野)、Wernicke野、Broca野などが活性化し、健常人と同様の結果だった。言語習得前失聴患者では、Wernicke野とBroca野は活性化されたが一次聴覚野は刺激されなかった。
Yoshida H, et al. PET-CT observations of cortical activity in pre-lingually deaf adolescent and adult patients with cochlear implantation. Acta Otolaryngol. 2017; 137(5): 464-470.	思春期以降にCIを受けた言語習得前失聴患者6名、言語習得後失聴患者2名、10名の健聴者	文章の聴取を行いPET-CTで聴覚中枢を解析	CIによる聞き取りが不良な症例では、聴覚連合野は活性化されず、一次聴覚野とBroca野のみが刺激された。聞き取りが良好な症例や言語習得後失聴患者では、活性化される領域は健聴者のそれと類似していた。
Miyamoto RT, et al. Communication skills in pediatric cochlear implant recipients. Acta Otolaryngol. 1999; 119(2): 219-224.	5歳までに人工内耳を受けた33名の先天性難聴または言語習得前失聴児	手術時年齢により3群に分け (3歳より前、3歳から4歳前、4歳から5歳3カ月)、さらにoral communicationかtotal communicationかでの比較を行った。	音声認識は、低年齢で人工内耳を受けた児ほど良好であり、oral communicationのみの児の方がtotal communicationの児より有意に良好であった。
Osberger MJ, et al. Clinical trial of the CLARION cochlear implant in children. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl. 1999; 177: 88-92.	人工内耳を受けた58名の先天性難聴または言語習得前失聴児	人工内耳手術前後の状態をoral communicationの児とtotal communicationの児比較を行った。	音声認識では、oral communicationの児の方がtotal communicationの児よりも成績が良好かつ伸びが早く、特に高年齢の児で顕著であった。

Kirk KI, et al. Cochlear implantation in young children: effects of age at implantation and communication mode. Volta Rev. 2000; 102(4):127-144.	人工内耳を受けた106名の言語習得前失聴児	人工内耳手術前後の状態を手術時年齢やoral communicationの児とtotal communicationの児などで比較を行った。	話し言葉の発達は、oral communicationの児の方がtotal communicationの児よりも有意に良好であった。言語の発達は両者での有意差は認められなかった。
Kirk KI, et al. Effects of age at implantation in young children. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl. 2002; 189: 69-73.	5歳までに人工内耳を受けた73名の言語習得前失聴児	人工内耳手術前後の状態を手術時年齢やoral communicationの児とtotal communicationの児で比較を行った。	話し言葉の理解は、oral communicationの児の方がtotal communicationの児よりも有意に良好であり、低年齢で手術を行うほど良好であった。コミュニケーション能力もoral communication児の方が良好であった。
Geers AE, et al. Investigative Team. Early Sign Language ExposurA comparative study of speech development between and Cochlear Implantation Benefits. Pediatrics. 2017; 140(1): e20163489.	アメリカ Childhood Development after Cochlear Implantation (CDaCI) study 中の97人 (38か月までに音入れ、親がコミュニケーションモードについて報告可能でテストに参加できた)	手話へのexposure (暴露) の程度による群分け (手話なし、短時間手話、長時間手話) を行い、術後3年以上にわたり、聴覚の発達を評価	早期に手話使用しない児は、手話使用の児よりも、術後3年にわたって、よりよい音声認識を達成し、初等教育の終わり近くで、表出言語と読解力について統計的に有意により得点を示した。手話使用しない児の70%以上は年齢相応の表出言語を獲得していたが、手話を3年かそれ以上使用していた児では年齢相応の表出言語を獲得したのは39%のみとどまった。3歳までのCI装用した児の言語発達を促進するのに、音声言語入力が無効であることを強く支持する結果だった。
Fitzpatrick EM, et al. Sign Language and Spoken Language for Children with Hearing Loss: A Systematic Review. Pediatrics. 2016; 137(1): e 20151974.	3歳未満発症で介入開始された補聴器または人工内耳装用児を対象とした11文献 (システマティックレビュー)	トータルコミュニケーションとAVTのみの聴覚、語彙、言語、発語スキルを評価	語彙理解は有意差なし。語彙表現は3文献中1文献で年長者 (>12m)のみでOralのみがよかった。言語理解および表現は、5文献中1文献でOralのみが有意に言語理解が良かったが、あとは有意差なし。
神田ら. 人工内耳装用児の通常学校進路状況とそれに影響する因子について. Audiol Jpn 2018; 61: 277-286.	長崎ベルランドセンターでハビリテーションをする、18歳未満で人工内耳手術を受けた234名	2016年の最終在籍学校を調査。	就学時202名中、通常学校には144名進学。療育方法別通常学校進学率は、Auditory verbalの98% (40/41)、Auditory oral 72% (96/137)、Total communication30% (8/27)
Shaver D. M., et al. Who is where? Characteristics of deaf and hard-of-hearing students in regular and special schools. J Deaf Stud Deaf Educ. 2014; 19(2): 203-219.	1870人の3-16歳のDeaf and Hard of hearing児	National Longitudinal Transition Study-2 (NLTS2) databaseの親からの報告	78%が通常学校、14%がSpecial school、8%が両方に就学 Communication modeは、通常学校、Special school、両方で、 Spoken language : 94.5、59、70% Cued speech : 29.4、52.4、40.9% Sign language : 51.6、98.1、91.6% の生徒が使っており、通常学校とそれ以外で使用りに有意差があった。しかし、Lip-readingは76.5、79.2、80.5%で有意差がなかった。Mainstreamの生徒もLip readingは他の学校に行っている装用者と同じくらい使っている
田中 美郷, et al.: 我々のトップダウン方式による言語指導を受けて就学した人工内耳装用児の実態. Audiology Japan. 2012; 55: 152-158.	27名の学齢期の人工内耳装用者。	就学先、コミュニケーションモードの調査	15名通常小学校、10名聾学校、1名特別支援学級、1名未就学全員トップダウン方式 通常学級の15名全員は口話。聾学校の10名のうち、3名は聴覚活用が不満足。6名は発達遅滞があり、言語発達が不十分。
Percy-Smith L, et al. Parental mode of communication is essential for speech and language outcomes in cochlear implanted children. Acta Otolaryngol. 2010; 130: 708-715.	デンマークの155人の人工内耳埋め込みをおこなった小児、手術は1993年から2004年、平均術児年齢3歳	Speech/language testが良好となる因子の検討 (装用期間、手術年齢、性別、就学先、術耳、治療病院、Communication mode)	家庭でのCommunication modeがすべてのテストでよい成績の有意なFactorであることがわかった。 62%が聾学校、38%がMainstreamに在籍していたが、成績には影響しなかった。 Sign languageでCommunicationをしている子供の97%、Sign supportを受ける子供の69%、Spoken languageでCommunicationsuru子供の20%が聾学校に在籍、 Communication modeと就学先は何らかの関係がある。
Scherf F, et al. Subjective benefits of sequential bilateral cochlear implantation in young children after 18 months of implant use. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec. 2009; 71: 112-121.	ベルギーで、2つ目の人工内耳手術を1つ目から1年以上あけて受けたIQに問題の内小児 (2-12歳) 33人	術後18か月目のCommunication modeや就学先の変化を2側目の手術が6歳より前か後かで調査	Communication modeは6歳以下群は聴覚口話を使うものが、62%から92%に、6歳以上群は69%から75%に変化。就学先は、6歳以下群でも術前Mainstream69%から術後77%に、6歳以上群では56%から63%にしか変化しなかった
Beadle E. A, et al. Long-term functional outcomes and academic-occupational status in implanted children after 10 to 14 years of cochlear implant use. Otol Neurotol. 2005; 26(6): 1152-1160.	tuu	術後10年以上経過した後のSpeech intelligibility (CAP、SIR)、就学、就職状況	5年を超えてもSpeech intelligibility (SIR) は伸びる。 調査時16歳以下の19人のうち、6人聾学校、7人Mainstreamの特別支援学級、6人Mainstream。12人が聴覚口話 (授業中サポートあり)、7人がTC。7人は高校卒業後で、3人は総合大学、聴覚口話 (Note takerあり) のコース、2人は予備校で口話でCommunicate、2人は職業訓練学校でTC。4人は就職して、全員OrallyにCommunication。 Table1によると、調査時点でTCは9人、うち聾者のCommunity collegeまたは聾学校は2人、Mainstream unit4人、MainstreamあるいはCommunity college2人。OC21人のうち、聾学校また聾者のCollegeが6人、Mainstream unit1人、MainstreamまたはUniversity10人、主婦1人、就職3人 (工場のエンジニア、保育士、Family business) →TCとOCではFull mainstreamは差があるか。
Tobey E. A, et al. Mode of communication and classroom placement impact on speech intelligibility. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004; 130(5): 639-643.	5歳以下で人工内耳手術を受けた、8-9歳の患者	8から9歳の時のSpeech intelligibilityと、Communication modeや就学先との関係を術前術後で評価。	術前: 39人がFull or partial mainstream pre-school、92人がSelf-contained pre-schoolまたはparent-infant session pre-school。TC60人、聴覚口話71人 就学先とは関係ない。聴覚口話に比べてTCは有意に低い。 術後1年: Full or partial mainstream45人、Self-contained80人。TC55人、聴覚口話76人。 術後2年: 64人特別支援学級、67人Mainstream、TC61人聴覚口話70人 術後3年: 39人特別支援学級、92人Mainstream、TC59人聴覚口話72人 Communication modeは術前から術後どの時点でも一貫して8歳から9歳時のSpeech intelligibilityに相関。 就学先は術後2年目以降に8歳から9歳時のSpeech intelligibilityに相関。就学先はむしろ人工内耳装用とCommunication modeの結果といえる。
Geers A, et al. Background and educational characteristics of prelingually deaf children implanted by five years of age. Ear Hear. 2003; 24(1 Suppl):2S-14S.	1990年から1996年に5歳以下で人工内耳手術を行った8歳から9歳11か月の装用児。Prelingual (3歳以下で難聴となった) 181人	アンケートでバックグラウンドの調査	どのCommunication mode (TCとOC) を行っているかの数はPre-implantから調査時 (術後4年) までに、ほとんど変わらず (TCは89人から83人、OCは83人から91人)。 しかし、TCの中ではSign emphasisが減って (26人→4人) Speech emphasisが増えている (17人→35人)。OCでは、Auditory-verbalが33人から42人に増加。Cued speechはほとんどいない (7人から10人) PartiallyまたはFull mainstreamはPre-implant25%から術後4年で71%に増加。
Archbold S. M, et al. The educational settings of profoundly deaf children with cochlear implants compared with age-matched peers with hearing aids: implications for management. Int J Audiol. 2002; 41(3): 157-161.	イギリスNottinghamで5歳以前に人工内耳手術をうけて3年経過した高度難聴42人 (24人はOral communication、18人はTotal communication)。対象群はAge matchした補聴器装用高度難聴児635人と補聴器装用重度難聴児511人	Educational setting (MainstreamかMainstreamno特別支援学級: Unitが聾学校か) の比較	CI児は38%がMainstream、57%がUnit、5%が聾学校。重度難聴児はそれぞれ12%、55%、33%、高度難聴児は38%、51%、11%。CI児は補聴器をつけた重度難聴児より有意に多くMainstreamに行っている。高度難聴児とおなじくらいの分布であった。Unitに通っている子供の割合は、どの群も同じ。

Wilkins M, et al. Introducing Young Children Who Are Deaf or Hard of Hearing to Spoken Language: Child'sVoice, an Oral School. Lang Speech Hear Serv Sch. 2002; 33(3):196-204.	Child's voiceにおいて60人入学。25人が在籍、21人卒業。在籍者の75%、卒業生の60%がCI装用。	最初はVisualやTactileを用いた聴覚情報の学習を行い、のちに視覚情報を減らす方針のChild's Voice卒業生の調査	卒業生21人がMainstream。卒業生の60%であるCI装用者はみなRegular education classroomでうまくいっている。
Goldberg D. M, et al. Auditory-verbal graduates: outcome survey of clinical efficacy. J Am Acad Audiol. 2001; 12(8):406-414.	Auditory-verbal cernterとTherapistに卒業生にアンケート依頼。319のセンターやTherapistに送って、うち114のFormをえた。	アンケートへの回答。就学、就職などについて	94%が高度難聴以上。生後6か月までに、聴覚補償を始めたのは82%。補聴器2つ使用77人、1つ使用14人、人工内耳1つ使用8人、2つ使用1人、人工内耳と補聴器併用8人、補聴器をFMと共に使用2人、未使用2人。 86%が小学校、84%が中学校、91%が高校でMainstream。108人が高校を16から19歳で卒業。3人を除き全員がCollege、University、Junior college、Vocational school programに進学。
Francis H. W, et al. Trends in educational placement and cost-benefit considerations in children with cochlear implants. Arch Otolaryngol Head Neck Surg . 1999 May; 125(5):499-505.	35名の他に障害のない言語獲得前の重度難聴で人工内耳埋め込み術を行ったもの。対象群は同レベルの難聴を持ち、人工内耳手術をされていなくて、Total communicationを行っているもの	2歳から15歳で人工内耳埋め込みをおこない、2年以上1週間に1回Auditory rehabilitationを行った。在籍している学校の種類と学校で受けている補助の2つのパラメータをグラフにするEducational resource matrix (ERM)を作成。	人工内耳装用が長くなる(4年)ほど、Mainstreamへの移行の割合が有意に高くなり(75%)、Supportをうける時間が有意に少なくなる。人工内耳術後Aural rehabilitationを受けて3-4年目の10人中8人がSelf-containedからMainstreamに移った。11歳でのMainstream在籍率は対象群が半分(8人中4人)であるのと比べて、人工内耳+Aural rehabilitationは75%(4人中3人)であった。このことから筆者らはPreliminaryであるが、Aural rehabilitationを伴う人工内耳装用は、子供たちをMainstreamのクラスに在籍できるようにし、そのBenefitを受けることができるようにしている、と考察。
Archbold S, et al. Educational placement of deaf children following cochlear implantation. Br J Audiol . 1998; 32(5):295-300.	48人の英国における人工内耳装用者	術前の教育のPlacementと術後2年での教育のPlacementを比較。リハビリの方法は20人がOral education、28人がTotal communication。	術前にPre-schoolでまだ学校に行っていない17人のうち53%(8人)はMainstreamに行っていた。31人の術前にすでに学校に行っていたもののうち、Mainstreamには6%(2人)が術後2年後に在籍。Mainstreamの特別クラスには、Preschoolの17人の33%、学校に行っていたものの61%19人が2年後に在籍。聾学校にはPreschool17人中13%、2人、学校に行っていた31人中10人、33%が手術2年後に在籍していた。 手術時年齢はMainstreamに行ったものは49か月、聾学校と特別学級は72か月。失聴期間はMainstream25か月、聾学校と特別学級はそれぞれ58か月と54か月であった。いずれも有意差あり。 別のすべてのUKのDeaf childrenの進学調査(BATOD)では、11%がMainstream、50%が聾学校進学だったので、人工内耳がMainstream進学に及ぼす影響は高い。
Nevins M. E, et al. Success of children with cochlear implants in mainstream educational settings. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl. 1995; 166:100-102.	NYUで人工内耳手術後経過を追っている16人のMainstreamに進学した患児のうち、8人に調査を行った。Communicatin modeは記載されていない。	Mainstreamに行った人工内耳装用児について、教室での行動などのチェックリストと教師へのインタビューを施行。	術前からMainstreamに行っていたのは8人中1人。Mainstreamに移ったのは術前にMainstreamに行っていない7人は人工内耳装用後2-3年たってから、年齢は5.6~11.7歳のとき。6人はクラスの半分よりも上にいる。2人のうち1人は下25%にいて、結局Mainstreamから聾学校の特別支援学級に移った。もう一人は継続している。5人は、AcademicにもSocialにも成功と判定されている。1人はSocialには問題ないがAcademicに問題ありとされている。聾学校に移った1人はMainstreamではUnsuccessfulと判定された
Waltzman S. B, et al. Long-term results of early cochlear implantation in congenitally and prelingually deafened children. Am J Otol. 1995; Suppl 2:9-13.	NYUで3歳以前に人工内耳手術を受けた14名のCongenitalまたはPrelingual deafの患者	人工内耳手術前からFMシステムを使い、聴覚口話の教育をしている Nucleus 22、MPEAK	全員Mainstreamに進学 これまでの報告(Miyamotoら)と比べて良好な成績
Selmi A. Monitoring and evaluating the educational effects of the cochlear implant. Ear Hear. May-Jun 1985;6(3 Suppl):52S-59S.	House ear instituteで1984年12月までに人工内耳手術を受けた小児98人中、1983年に44人(33人の返信)、1984年に71人(34人の返信)の生徒の教師にアンケート送付。14人の教師は両方のアンケートに回答	患児の、音への気づき、超文節音素の聞き分け、環境の中の非言語音の理解、単語や短い文節の理解、文章の詳細な理解、について「いつも」「時に」「めったに」の3段階で評価するアンケート	両方の調査に参加した14人で、スコアの改善を認めた項目は、「超文節音素の聞き分け」。 HEIが指示した聴覚活用リハビリプログラムにより、14人のうち、6人は、聴覚口話からTotal communicationへの変更を教師から提案された時点で人工内耳手術を受け、聴覚口話を継続できた。術前Total communicationであった1人は術後2年で聴覚口話に移行。 14人中6人がSelf-contained programからMainstreamに移行。 重度難聴の子供がどれくらい学校を変えるかはデータがない 音楽トレーニングが音楽及び音声言語知覚に与える影響を、中国語を話す若いCIユーザーを対象に調査。テストにはMCI (Music Contour Identification) を使用。
Cheng X, et al. Music training can improve music and speech perception in pediatric Mandarin-speaking cochlear implant users. Trends Hear 2018; 22: 2331216518759214.	中国語を話すCIユーザー16名(構成:女性5名、男性11名)がShanghai Eye and Ear, Nose, and Throat Hospital, Fudan Universityで募集された。1歳以下で言語習得前に重度難聴と診断された小児を対象とし、以前に正式な音楽トレーニングを受けた子ども、認知障害、視覚障害、知覚障害のある子どもは対象から除いた。平均年齢は6.3歳(範囲:4.5~9.3歳)、CI装用時期の平均年齢は3.4歳(範囲:1.7~6.1歳)、装用経験の平均は2.8年(範囲:0.8~6年)。うち12名の被験者は、人工内耳装用の6ヶ月間補聴器を使用していた。補聴器を用いないPure-tone平均値は500,1000,2000Hzにおいて105 db HLであった。平均年齢6.2歳(範囲:4.5~9.3歳)のNH22名(女性11名、男性11名)が、通常値範囲を提供するための対照群として参加した。	MCIトレーニング: 被験者は、週5日×8週間のPCソフトウェアによるトレーニングを受講した。各トレーニング・セッションは平均15分(範囲:12分~18分)であり、1日あたり3~6セッション実施した。 トレーニングにおける刺激の最低音は、A4 (440 Hz)をのぞく、A3 (220 Hz)~ A5 (880 Hz)間でランダムに示される。この際、テストに用いるピッチ・レンジは回避した。各トレーニングは、25の刺激で構成され、Contoursは3から4または5から6半音の間隔で提示された。被験者は、コンピュータ画面に示された9つの選択肢のいずれかをクリックして回答。正解でない場合、音声・視覚でフィードバックが提供された。 MCI及びトーン、文の認知について、トレーニング期間中の2週間後、4週間後、8週間後に再測定を行なった。また、トレーニング終了から4週間後に再測定を行い、トレーニングの効果が維持されているかを観察した。	<テスト構成> ①MCI刺激・テスト…テストは3回まで繰り返し可能とした。各被験者は、最低2回のテストを受け、パフォーマンスは全体で平均化した。 ②音声言語刺激・テスト…各テストにおいて、64の刺激(4tone*4monosyllables*4talkers)が64dBの音場で提供された。被験者は、4つの選択肢から正解を選ぶ。テストは3回まで繰り返し可能とした。各被験者は、最低2回のテストを受け、パフォーマンスは全体で平均化した。 ③文刺激 Sentence stimuli・テスト…MSPテストを用いた。各テストセッションに1回実施した。 ベースライン・パフォーマンスの正答平均は、MCIで33.2%、トーン刺激において76.9%, and MSPで45.8%であった。MCIのパフォーマンスは、12週目(追跡測定)のトーン認識と有意に相関していたが、ベースラインでは相関していなかった。トレーニング終了4週間後の相関は、音楽と語彙の音の知覚が知覚メカニズムを共有する可能性があることを示唆している(Looi et al, 2015; Wang S et al, 2012; Wang W et al, 2011)。 8週間後(トレーニング終了後)パフォーマンスの正答平均は、MCIトレーニングで22.9%(範囲:-5.7%~47.2%)、言語トーンで14.5%(範囲:4.7~32.8%)、文の認知で14.5%(範囲:-1.5~34.3%)の向上が見られた。しかしトレーニング後のパフォーマンスも、NHと比較して劣っている。トレーニングで向上した点は、開始から12週間後の追跡測定において、大方維持されていた。

Fuller CD, et al. Comparison of two music training approaches on music and speech perception in cochlear implant users. Trends Hear 2018; 22: 2331216518765379.	19人の聴覚障害者の成人CIユーザーが、University Medical Center Groningen (UMCG) を介して募集。オランダ語を母国語とし、CIを1年以上使用しており、神経障害はなし。テスト時の平均年齢は69.1歳でした（範囲= 56-80）。CI時の平均年齢は62.8歳。1人の参加者は両側CIユーザーであり、4人の参加者はBimodalCIユーザー-。	ピッチ/ティンバーグループでは、コンピューターソフトウェアを使用して旋律輪郭識別 (MCI) トレーニング。音楽療法グループの場合、トレーニングには対面式グループ演習（リズム知覚、音楽発話知覚、音楽知覚、歌唱、声による感情の特定、音楽即興）が含まれた。トレーニングは、6週間の週2回のセッションで構成。静寂と騒音における音声明瞭度、発声感情の識別、MCI、および生活の質 (QOL) は、トレーニングの前後に測定。 ・単語識別、文の識別、声による感情の識別、メロディック輪郭識別、健康関連のQoL-ナイメーヘン人工内耳のアンケートが評価。 ・ピッチ/音色トレーニング、音楽療法、対照群で比較。	目的 a) ピッチ/音色のトレーニングまたはグループ音楽療法は、CIユーザーの音楽（ドメイン内効果）やスピーチ（クロスドメイン効果）の認識を改善できますか？ (b) CIユーザーに最も効果的なトレーニング方法はどれですか？ 行動データは、ピッチ/音色のトレーニンググループに対してのみドメイン内効果 (MCIパフォーマンスの向上) を示し、音楽療法グループに対してのみクロスドメイン効果 (声の感情の識別の向上) を示した。ピッチ/音色グループのMCIトレーニングは、以前の研究と一致して、MCIパフォーマンスを大幅に改善。トレーニングの利点は、ピアノのターゲットで観察。CIユーザーのMCIパフォーマンスはピアノで最も低く、オルガンで最も優れていたと報告。オルガンは、そのスペクトル時間的内容がピアノなどの他の楽器よりも複雑ではないため、CIユーザーでより簡単にトレーニング。MCIパフォーマンスの最大の改善がトレーニングの最初の2週間で発生したことを示し（おそらくタスク関連の学習を示す）、4~6週間のトレーニング後に全体の最大の改善。音楽トレーニングは、作業記憶と全体的なパターンの知覚を改善する可能性があり。ピッチを介した発話を知覚するための音楽トレーニングに大きなメリットがある。音声感情識別は、音楽療法グループでのみ改善。音楽的に訓練されたCIユーザーは、音楽の訓練を受けていないCIユーザーよりも、意味のある文章や単語で感情的な韻律をすばやく検出できる。音楽トレーニングは、声のピッチキューの知覚と処理に強く依存する音声知覚タスクに特に役立つ。ピッチの手がかりは感情の識別に強く貢献するが、F0と変化する他の音響の手がかりも貢献。QoLは複雑で多次元であるため、この研究の短期間のトレーニングではQoLに影響を与えるのに十分ではなかった可能性。実際、トレーニング体験について前向きな気持ちを抱くと、CIユーザーはトレーニングを継続し、トレーニングからより多くの利益を得られるように。
Good A, et al. Benefits of music training for perception of emotional speech prosody in deaf children with cochlear implants. Ear and Hearing 2017; 38-4: 455-464.	6~15歳（平均10.22歳、SD2.8）のCI装用児18名。全てカナダトロントの病児病院の人工内耳科の子ども。25名のCI児が対象だったが、7名はトレーニングを終了することができなかったため除外。検査時年齢、CI児年齢、装用期間、語音聴取能、などに差はなかった。対象児のうちの15名は、トレーニング以外にもインフォーマルの音楽活動（7名は音楽グループ、8名はアートグループ）にも参加していた。18名を2群にわけて、トレーニング。	トレーニングは次の2種類である。 ①6ヶ月の音楽トレーニング（個別ピアノレッスン、音楽理論と技術演習、歌の学習） ②6ヶ月のビジュアルアートトレーニング（個別絵画レッスン、色彩理論、技術など）を実施。 全24レッスン、週30分 評価も2種類。 ①音楽知覚課題（音楽能力に関するモントリオール評価バッテリー（MBEA：5つの異なる下位項目の音楽能力を評価できる：スケール、コントア（輪郭）、間隔、リズム、偶発記憶）） ②情動的な音声プロソディの知覚課題（通常文に4つの感情を加えた文の感情識別課題。聴覚のみ条件、聴覚視覚条件下）を、術前、トレーニング中（12回終了時）、トレーニング後（24回後）で実施	各群の①の結果を比較すると、音楽トレーニング群では、偶発記憶やメロディの輪郭・リズムの弁別を必要とする課題での結果が向上（トレーニング中、後で段階的に向上）②の結果でも、音楽トレーニング群で聴覚のみ条件下で向上。 一方、アートトレーニング群は、音楽トレーニング群と同様な向上を示さなかった。 音楽トレーニングは、CI装用児の音楽知覚や情動プロソディ知覚の向上につながり、CI後の聴覚リハビリテーションとして有用といえる。
Gu X, et al. A follow-up study on music and lexical tone perception in adult Mandarin-speaking cochlear implant users. Otol Neurotol. 2017; 38(10): e421-e428.	被験者は、Beijing Tongren Hospital, Beijing, Chinaでリクルートされた、中国語（ネイティブ）を話す、25人（女性9名、男性16名）の成人片側CIユーザー。年齢範囲は、19歳~75歳（平均年齢42.2歳）。全ての被験者は、6歳以降の言語習得後に失聴した。CIを装用していない、片側の耳にも重度難聴があるが、テスト中に補聴器は利用していない。被験者数は、1か月後：24名、3か月後：23名、6か月後：19名、12か月後：17名と減少した。 40名のNH成人（女性19名、男性21名）が、通常値範囲を提供するための対照群として参加した。年齢範囲は、18歳~45歳（平均年齢26.5歳）。	テストのみ実施。 CI装用者へのテストは、CIをONにした後、1・3・6および12か月後に実施した。これらのテスト結果について、定量的・統計的に分析を行なった。 音楽知覚能力を評価はMusical sounds in cochlear implants (Mu.S.I.C.) を、語彙トーンの認識評価にはMandarin Tone Identification in Noise Test (M-TINT) を用いた。	中国語は、F0の輪郭によって区別される、4つの音韻を持つLexical tone languageである。CIで伝えられる音情報 tonal information が限られているため、tonal language話者にも問題を引き起こす。 CIユーザーの音楽知覚は、デバイスでの経験を積むにつれ改善する可能性があるという仮説をテストするため、CI使用開始1年間の成人中国語話者の音楽知覚の発達と、語彙の知覚を調べることを目的とする。 音楽及び語彙トーンの知覚パフォーマンスは、ともに1年間のフォローアッププロセスにおいて、全体的な改善を示した。特に最初の6ヶ月の改善が顕著であった。メロディー識別 (p <0.01)、音色識別 (p <0.001)、静寂時のメロディ認識 (p <0.0001)、ノイズ発生時のメロディ認識 (p <0.0001) の大幅な改善があった。 CIを装用する北京語話者は、1年間のフォローアップを通して、音楽及び音の知覚パフォーマンスが向上した。改善は、初期6ヶ月で最も顕著であった。この初期6ヶ月以内に、リハビリテーショントレーニングを強化することが不可欠である。 本CQにエビデンスを提供する研究ではない？
Sharp A, et al. Auditory event-related potentials associated with music perception in cochlear implant users. Front Neurosci. 2018; 12: 538.	人工内耳装用者を対象に音楽に関連した聴覚認知について聴覚事象関連電位とmismatch negativity (MMN)で評価した論文のレビュー	人工内耳はピッチ、音色、リズムの知覚を低下させる。N400の振幅が音楽の意味の理解の評価に関与する。難聴の期間や音楽トレーニングにより結果が変化する可能性があり、今後の課題である。 ・音楽トレーニング期間は週に1-2回のレッスン、毎日10-20分を2週間、最長17か月まで様々。 ・音楽トレーニング方法は、音楽教育プログラムに準じた音楽教育5本、ある程度構造化された自宅音楽学習3本（PCレッスンなど）、自然環境課における音楽経験1本。 ・効果測定は、音楽効果①教師や保護者による音楽成績や印象評価、音楽知覚スキル（ピッチ弁別や楽器弁別、ピッチ輪郭など）、語音聴取能などの知覚スキル ・変数は術時年齢、音楽トレーニング期間、テスト時年齢、トレーニング継続、補聴手段（HA、CI）、CI装用期間、難聴発症年齢	人工内耳により基本的な音楽的要素であるピッチ、音色、メロディー、リズム、持続時間を変化させることがわかった。聴覚事象関連電位はそれら进行评估するために有効な手段である。
Gfeller K. Music-based training for pediatric CI recipients: A systematic analysis of published studies. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2016; S50-S56.	音楽トレーニングが小児人工内耳装用児の音声言語発達に効果があるのかを検証する為のシステマティックレビュー。目的に該当する論文9本において、対象は先天性小児人工内耳装用児で音楽トレーニングを実施した児（4歳-18歳） サンプル数は6名-23名 比較サンプルがある研究は4本（トレーニングなし群、NH児、HA児など）	・音楽トレーニング期間は週に1-2回のレッスン、毎日10-20分を2週間、最長17か月まで様々。 ・音楽トレーニング方法は、音楽教育プログラムに準じた音楽教育5本、ある程度構造化された自宅音楽学習3本（PCレッスンなど）、自然環境課における音楽経験1本。 ・効果測定は、音楽効果①教師や保護者による音楽成績や印象評価、音楽知覚スキル（ピッチ弁別や楽器弁別、ピッチ輪郭など）、語音聴取能などの知覚スキル ・変数は術時年齢、音楽トレーニング期間、テスト時年齢、トレーニング継続、補聴手段（HA、CI）、CI装用期間、難聴発症年齢	複数の研究で、音楽知覚の向上にトレーニング効果が認められた ・トレーニング期間とピッチ知覚は相関（+） ・4週間のトレーニングでMCI（旋律輪郭知覚）は改善（53.1%↑） しかしながら、効果は認められない論文や、当然のことながら、音楽や言葉は、発達のな成熟や聴覚刺激と経験によって影響されるため、一概に音楽効果を論ずることは困難。 本論文では、音楽トレーニングと言語発達の関連性は見いだせていない

Bedoin A, et al. Boosting syntax training with temporally regular musical primes in children with cochlear implants. <i>Annals of Physical and Rehabilitation Medicine</i> 2018; 61: 365-371.	、10人の先天性重度難聴児。CI装用の平均は19.2ヶ月、装用期間の平均5年6.3ヶ月。就学前1名、その他小学1～5年生。10人のCI装用児を2グループに分けて検討（音楽ブライムを先にする方と、中性ブライムを先にする方で、5人ずつ）。	16回の形態統語訓練（20分の週2回の訓練。文法的な判断、形態統語理解について）を行った。音楽レギュラーブライムの8セッション、または、中性聴覚ブライム（環境音）の8セッション。2つの訓練は患者ごとにカウンターバランスをとった。評価は、トレーニング前、トレーニング中（8セッション終了時）、トレーニング後で実施。 表かは、形態統語検査での統語処理解、非語の復唱、視空間的注意、記憶について評価	トレーニング前後を比較すると、文法的な判断、統語処理、非語の復唱、注意検査のいくつかの観点で向上がみられた。しかし、記憶課題ではそれがみられなかった。さらに、これらの向上がみられるのは音楽ブライムの時である。 (本CQにはあまり関係ない?? サンプル小さく、セッション回数も少ない。)
Dastgheib SS, et al. Music training program: a method based on language development and principles of neuroscience to optimize speech and language skills in hearing-impaired children. <i>Iranian Journal of Otorhinolaryngology</i> 2013; 25(71): 91-95.	人工内耳の装用年数が0-1年、2-4年、5-7年の小児を対象とする音楽訓練を提案しているが、検査は行っていない。	小児の人工内耳装用年数に従って、音楽訓練の4つの重要な要素である、①音楽聴取、②歌唱、③音楽に合わせたリズムミカルな動き、④楽器演奏、について最適化すべきと提唱。	音楽療法の有効性について先行研究のレビューをもとに提唱しているが、エビデンスを提供する検証を行っていない。
Yucel E, et al. The family oriented musical training for children with cochlear implants: speech and musical perception results of two year follow-up. <i>Int J Pediatr Otorhinolaryngol.</i> 2009; 73(7): 1043-1052.	CI装用後から音楽トレーニングを受けたCI児9人とコントロール群9人（トレーニングなし）2群を経時的に比較	音楽トレーニング：自宅の電子キーボードを用い段階に応じた2音の識別学習を実施 評価方法：音楽知覚スキル、音声言語知覚（Ling 6、語音聴取テスト、MAIS、ItMAISおよびMUSS）を術前、術後1、3、6、12、24か月の各時点で評価、保護者の印象評価：音楽的段階アンケート（musical stages questionnaire）	トレーニング群は、音の高低差の知覚は向上 音声言語知覚に関して、2群で差は認められなかったものの、3ヵ月時点でトレーニング群は、言語音知覚発達の習熟スピードが速まっていた（音声知覚テストが実施出来る）2群ともに、音楽的知覚の発達は同様の発達であり差は認められなかった。 トレーニング群は、その後も音楽に触れる環境は多く、音楽スキルの面で発達していた。
Wang W, et al. Musical pitch and lexical tone perception with cochlear implants. <i>Int J Audiol.</i> 2011; 50(4): 270-278.	19人の人工内耳装用者（14歳～57歳）、うち5名は言語習得前失調者で14名が言語習得後失聴者であった。対象は10名の聴力正常者。	2つのメロディを使ったピッチ間隔識別検査と10の単音節を使った抑揚の検査を2群間で比較検討した。	人工内耳装用者群ではメロディを使ったピッチ間隔と抑揚の違いによる単音節の正解率と強い相関が認められた。電気刺激による聞き取りでも正常聴力者同様、音楽的知覚と抑揚の違いによる単音節の聞き取りは類似したメカニズムが働いていることが示唆された。
Rocca C. Developing the musical brain to boost early pre-verbal, communication and listening skills: The implications for musicality development pre- and post-cochlear implantation. It is not just about nursery rhymes! <i>Cochlear Implants Int.</i> 2015; 6: S32-38.	12か月未満の7人の乳児で補聴器装用、重度から重度の難聴の程度はさまざま。人工内耳手術を行った12か月以上の乳児8人。12か月から18か月齢で、6人は両側インプラントを持っていて、2人は対側補聴器を装着していました。15家族を対象にパイロット研究	BabyBeats™が親としてどのように役立つか。両方のグループの親と子供は、最初にデモンストレーション/ワークショップセッションに参加し、その後、家庭でリソースを使用して、8か月間、ボーカルプレイ、パブリック、およびボーカル探索。彼らは自宅で週に平均3回リソースを使用し、診療所で週に1回のセッション。最初のセッションを提供する専門家は、言語および言語療法士ならびに聴覚障害者/音楽療法士の教師。両親と専門家が別々に赤ちゃんに観察。4つのセッションは5段階評価で評価され、1つはまったく評価されず、5つは非常に評価。歌うこと、相互作用すること、音楽活動に参加することへの自信も、強く反対することから強く同意することまでの5段階の評価尺度で	両親と専門家は、赤ちゃんの活動の発声、注意、そして期待の高まりを観察。両親はまた、歌ったり、赤ちゃんと遊んだりする自信が高まった。プログラムの4つのフェーズを通じて、両親は音楽的な相互作用を通じて子供たちを会話型の交流に従事させることに集中するように。このプログラムの間、歌い、動き、そして赤ちゃん遊ぶことへの信頼が高まった。音楽のメリットを完全に実現し、CI前に習得した言語前のスキルを構築。CI後の子供たちのための活動は同じ音楽で続けられた。1か月から5歳までの聴覚は、音楽の発達のすべての領域で信じられないほど急速な成長。8か月までに、赤ちゃんは、スピーチや音楽で最も頻繁に見られるスペクトル勾配の違いを区別することができた。聴覚障害のある乳幼児の早期コミュニケーションとリスニングスキルを開発することは、早期介入の目標をサポート。人間の思考、コミュニケーション、言語は音楽の基盤（つまり、人間であること、音楽であること）に基づいている。これらの予備的な結果は、このタイプの音楽的介入が、適切な増幅と組み合わせて使用されると、コミュニケーションとリスニングのスキルの早期開発につながる可能性があることを示唆。次のステップは、より多くの乳児を含むように研究を設計し、年齢と発達段階に関してグループを一致させ、カスタマイズされた監視プロトコルを使用して、乳児をより長期間観察し、経時的な結果を比較することである。エビデンスを提供する比較研究ではなかった。
Petersen B, et al. Reestablishing speech understanding through musical ear training after cochlear implantation: a study of the potential cortical plasticity in the brain. <i>Ann N Y Acad Sci</i> 2009; 1169:437-440.	人工内耳装用者を対象にした音楽訓練効果を検証している段階であり、対象の情報は記載されていない。	ピッチ訓練条件、リズム訓練条件と遅延訓練条件に分け、音楽課題を用いた聴取訓練法として①楽器演奏、②歌唱、③音楽聴取を要素とする音楽訓練を行う予定である。	効果を測定中と記載しているが、エビデンスを提供する検証を行っていない。
Petersen B, et al. Singing in the key of life: A study on effects of musical ear training after cochlear implantation. <i>Psychomusicology: Music, Mind, and Brain.</i> 2012; 22(2): 134.	人工内耳を片耳に装用する18名(21-70歳)を対象とした。失調年数、反対側の補聴器使用、難聴の程度と、検査開始時に既に受けていた音楽訓練の程度が等しくなるようにペアマッチングした後、ランダムに音楽訓練群9名と音楽訓練を受けない統制群9名に振り分けた。5名（音楽訓練群2名と統制群3名）は言語習得前失調者で、手話を使用していた。中等学校で音楽科目を受講して以降、音楽教育を受けたことがあると回答した対象者はいなかった。	人工内耳の装用を始めてから14日目に1回目の音楽知覚検査と音声言語検査を行い、音楽訓練群は同時期に音楽訓練を始めた。介入が終了した6ヶ月後に再度、音楽知覚検査と音声言語検査を行った。音楽訓練群の対象者は、6ヶ月の期間、職業的音楽教師による週1時間の単独レッスンと、毎日30分の自宅でのコンピュータープログラムを使った音楽練習を行った。自宅での練習に使ったプログラムでは、(1)ピッチ、(2)リズム、(3)音色の知覚を高めると期待される歌唱、演奏、聴取練習を行った。統制群は音楽訓練を体験しなかった。補聴器を利用していた対象者は、レッスンと自宅での練習中も補聴器を着用したが、検査は補聴器を着用せず行った。	本研究のために新たに開発された(1)楽器音の同定、(2)旋律輪郭の同定、(3)ピッチの区別、(4)リズム弁別、(5)旋律弁別の得点から、音楽知覚を測定した。ノイズ化でのオープンセット検査法であるHagerman（ヘイガーマン）音声言語知覚検査によって、音声言語知覚を測定した。Danish Emotional Speech Database（デンマーク語情動的音声データベース）から抜粋した、喜びと悲しみを韻律で表現した音声聞かせ、話者の意図する感情を同定するように求める課題によって、情動韻律知覚を測定した。介入後には介入前と比較して、音楽訓練群と統制群の両群で、音声言語知覚得点と情動韻律知覚得点が、統計的に有意に向上したが、音楽群と統制群の間に統計的有意差は確認されなかった。音楽知覚についても、両群において、介入前よりも介入後に得点の向上が確認されたが、音楽群と統制群の間に統計的有意差は確認されなかった。
Quittner AL, et al. Effects of maternal sensitivity and cognitive and linguistic stimulation on cochlear implant users' language development over four years. <i>J Pediatr.</i> 2013; 162(2):343-348.e3	アメリカ Childhood Development after Cochlear Implantation研究 人工内耳装用児188例（初期評価時5か月～5歳） 健聴児97例	前向きコホート。maternal responsivity(MS)、cognitive stimulation(CS)、そして言語刺激(LS)がCI装用児の言語発達とどのような関連があるかを検討。人工内耳術前および術後6、12、24、36、48ヵ月後に評価	MSとCSどちらも言語発達と関連がある。人工内耳術後4年後にMSが高い親の子供は1,3年の遅れのみだが、低い親の子供は2.7年であった。CSも高いCSの親の子供は1.4年の遅れだが、低い親の子供は2.6年の遅れだった。LSは、MSが高い場合にのみ、言語発達と関連があった。MSもLSも高い親の子供は言語面で1年の遅れのみであり、他の群では2.5年であった。MSの影響の大きさは人工内耳手術年齢同様で、養育行動が最適な言語発達をもたらすのに決定的な指標であることを示唆する。
Barker DH, et al. Predicting Behavior Problems in Deaf and Hearing Children: The Influences of Language, Attention, and Parent-Child Communication. <i>Dev Psychopathol.</i> 2009;21(2):373-392	アメリカ Childhood Development after Cochlear Implantation研究 重度難聴児116例（1.5～5歳） 健聴児69例	比較研究。 重度難聴児の言語、注意、親子のコミュニケーションが問題行動に及ぼす影響について健聴児と比較し検討。言語評価、親による行動評価と、ビデオ録画による行動観察によって評価。	難聴児は健聴児よりも問題行動が多く、一人遊びや問題解決型の遊びでは注意の持続が短かった。自由遊びでは差がなかった。言語理解・発話は重度に低下、親との言語コミュニケーションの時間が少なくなる傾向にあった。、コミュニケーション方法もサイン・ジェスチャーを併用することが多かった。健聴児は殆どが音声言語であった。音声言語の発達の遅れは親子間のコミュニケーションのミスマッチを起し、問題行動の発生へ影響する。注意の持続などコミュニケーションの質的検討が必要。

Niparko JK,et al. Spoken Language Development in Children Following Cochlear Implantation.JAMA,2010; 303(15):1498-1506.	アメリカ Childhood Development after Cochlear Implantation研究 人工内耳装用児188例(初期評価時5か月～5歳) 健聴児97例	前向きコホート。 Reynell Developmental Language Scalesにより、話しことばの理解と表出を評価し、その要因を親への問診、ビデオ録画による親子のかかわり(autonomy自主性, positive regard前向きな好意, cognitive stimulation認知刺激, shared visual attention視覚的刺激の共有, bidirectional interaction双方向の関わり)から検討。術後3年後の評価RDLSとの多変量解析(残存聴力、親子の関わり、収入、聞こえていた期間、補聴なし期間、補聴期間、コミュニケーションモード	人工内耳により話しことばは理解・表出ともに予測よりも改善した。18ヶ月以前に人工内耳施行した児は、18ヶ月以降に人工内耳施行した児に比べ、施行3年後の理解・表出は有意に高かった。人工内耳施行後3年間でのCI児の平均言語年齢は聴児の言語年齢に届かなかった。聴力低下の期間が短いほどことばの理解・表現の改善が著しい。多変量解析において、人工内耳術前の残存聴力、親子のかかわり、社会経済的地位が高いほどのことばの理解と産出の改善に関連。良好な母親と患児の関係は、患児の言語発達に大きく貢献していた。話し言葉は残存聴力とCI手術年齢に有意に関わっているだけでなく、環境因子との関連も明らかで、早期コミュニケーションにおける親子の良好な関わりは、話し言葉のスキルに関わっている。
Markman TM,et al. Language Development After Cochlear Implantation: An Epigenetic Model. J Neurodev Disord. 2011; 3(4):388-404.	アメリカ Childhood Development after Cochlear Implantation研究 人工内耳装用児116例(1.5～5歳)	CDaCI研究の結果をエビジェニティック・モデルの観点からレビュー。	人工内耳の候補者の言語は、遅延(n=20)または言語が未習得(n=96)であった。言語習得のための敏感な時期に聴覚を回復すると、生後18か月より前に施行された先天性聴覚障害児には有意な理解の高さがあったが、言語学習にかなりのばらつきがあることを示した。手術時の年齢は、話し言葉のパフォーマンスを予測するが、特に親子の相互作用は、有意な関連がある。言語発達の予測値における環境変数の重要性は、手術時年齢によって異なり、これらの観察結果は、エビジェネティックモデルの文脈で考えることができる。
The NICHD Early Child Care Research Network.Early child care and self-controll,comliance,and problem behavior at twenty-four and thirty-six months. Child Dev. 1998; 69(4):1145-1170.	アメリカ The NICHD Study of Early Child Care and Youth Development; SECCYD 1041人の母親とその子ども。	前向きコホート。 保育および家族の要因が幼児の自制心や問題行動に及ぼす影響についてNICHD Study of Early Child Care のデータを用いて生後6,15,24,36カ月の時点で検討。家庭についての基本的情報(人種・教育歴・収入等)、家庭訪問と実験室での観察、および保育環境の観察、保育者よりの情報。ビデオ録画により親子のかかわりを検討。	家族の要因が保育の要因よりも子どもの自制心や問題行動に強く影響する。
The NICHD Early Child Care Research Network.Child care and mother-child interaction in the first 3 years of life. Dev Psychol. 1999 Nov;35(6):1399-1413.	アメリカ The NICHD Study of Early Child Care and Youth Development; SECCYD縦断的観察研究。1274人の母親とその子ども。	前向きコホート。母親の感受性と母子相互作用と保育の関係についてNICHD Study of Early Child Care のデータを用いて生後6,15,24,36カ月の時点での保育の量、質、安定性と母子間の相互交流との関連を調査。	保育時間が長いことと母親の感受性がやや低いこと、子どもへの相互作用の間には小さいが有意な関連があった。また、保育の質が高いことと、母親の感受性がやや高いことの間にも小さいが有意な関連があった。
Roberts MY, et al. Exploring Cascading Effects on <Ultimodal Comminocation Skills in Infants With Hearing Loss. J Deaf Stud Deaf Educ. 2018; 23(1): 95-105.	難聴児と母親(健聴) 16組	前向き観察研究。・マルチモダリティな母親の関わりの子どものコミュニケーション発達への影響、前言語的なコミュニケーションスキルの表出語彙への影響を検討。 ・maternal responsivity、maternal stimulation、ジェスチャーの使用、子どもの発声、語の表出を記録。 ・6ヶ月、12ヶ月、18ヶ月、24ヶ月で検討。	乳児期の前言語的なコミュニケーションスキルが幼児期の語の表出と関連あり。maternal responsivity とジェスチャーの使用、子どものジェスチャーの使用に関連があり、その結果としてmaternal stimulationと子どもの表出語彙に関連があり。maternal responsivityは健聴児の母親と難聴児の母親との間で顕著な差はなし。
Ambrose SE, et al. Gesture Use in 14-Month-Old Toddlers With Hearing Loss and Their Mothers'Responses.American Journal of Speech-Language Pathology 2016; 25:519-531.	難聴児と母親(健聴) 25組 健聴児と母親(健聴) 23組	比較観察研究。14か月児の難聴児/健聴児のジェスチャー使用に対する母親の反応を調査(30分間の録画)	難聴児はジェスチャー使用に遅れはないが、聴力に伴って言語の遅れあり。難聴児の母親はジェスチャーに反応を示さない率が高い。
Kondaurova MV,et al. Affective Properties of Mothers' Speech to Infants With Hearing Impairment and Cochlear Implants.Journal of Speech,Language,and Hearing Research 2015; 58:590-600.	術後約3月のCI装用児と母親12組 健聴児と母親21組	縦断的観察研究。①人工内耳装用児12人(13-25か月児)②同じ月齢の健聴児12人(13-25か月児)③人工内耳術後の月齢とマッチさせた乳児9人(2-3か月児) に対する母親のIDS(infant-directed speech)=マザリーズの情緒性を12か月間中に3回記録。25秒の音声サンプルからイントネーションを得、5つの尺度(ポジティブか、情緒的、注意、なだめる、指示)で評価	①および③グループの母親のIDSは、②の同月齢の健聴児へのIDSよりポジティブ、情緒的、および快適であると評価され、①および②は、③(乳児)よりも指示的とされた。③健聴乳児の母親のIDSは徐々に情緒性が下がり、指示的になった。母親は生活年齢より子供の聴覚的経験に伴うように情緒性を増すが、指示的な要素は生活年齢に合わせて調整している。
Fagan MK, et al. Synchrony, complexity and directiveness in mothers' interactions with infants pre- and post-cochlear implantation.Infant Behav Dev.2014; 37(3):249-257.	健聴の母子9組 健聴の母親と重度難聴児の母子9組	前向き観察研究。CI術前と術後6ヶ月の2時点で観察を実施。検討した内容：子どもの発声と重なった母親の発話、母親の平均発話長、乳児の語の表出、母親の指示と禁止の表現の使用	発話の重なりは、術前の方が頻回に重なる。母親の平均発話長は、健聴児の母親に比べ、難聴児の母親は単純な言葉かけを行う(術後)。母親の指示や禁止の表現については、難聴児の母親は、健聴児の母親に比べ、術前術後共に多く使用する。重度難聴児とその母親は術後素早く人工内耳を使ったコミュニケーションに順応し、相互的な同調が向上し、子どもの使用する語は増加、子どもの語の使用に合わせた母親の言葉かけのレベルには向上が認められた。
James DM, et al. Video feedback intervention: a case series in the context of childhood hearing impairment. Int J Lang Commun Disord. 2013; 48(6):666-678.	重度難聴児とその養育者(健聴) 3組 CaseA(1:11-3:0):介入前からCI装用。重複障害なし CaseB(3:10-4:8):介入12ヶ月以上前からCI装用。 CP、視覚障害、全般的な発達の遅れあり。 CaseC(0:9-1:10):補聴器装用。2回目のポスト介入5ヶ月前にCI装用開始。	ベースライン法。介入の方法：Video Interaction Guidance(VIG; Fukkink 2008) 養育者と子どもの遊び場面を録画し、ビデオを養育者と見ながら良い関わりをフィードバックしていく 介入結果の評価：The Emotional Availability Scales Infancy/Early Childhood ver. 4thEdition(Biringen 2008), Tait framework(Tait et al. 2007), 養育者と子どものコミュニケーション行動の随伴性の分析	Emotional Availability：養育者の応答性/Structuring,子どもの反応/関与、全ての項目で介入後スコアが向上した。 Tait 分析：介入後、子どもが養育者からの関わりは無反応であることがなくなり、自発的にジェスチャーや声をコミュニケーションに用いることが増えた。 随伴性分析：一定の傾向は認められなかった。

Vohr B, et al. Association of maternal communicative behavior with child vocabulary at 18-24 months for children with congenital hearing loss. Early Human Development. 2010; 86 :255-260.	NHS後の難聴と診断された児31人 同 健聴児40人	前向き観察研究。難聴児と健聴児は性、生年月日、産院、ウエルベビー/NICU入院児、母親の教育歴、人種/民族、医療保険などでマッチングされた。6か月、12-16か月、18-24か月に家庭訪問で評価。10分間の母子自由遊び場面を録画してPCIS (Parent/Caregiver Involvement Scale)にのって評価した。また、MacArthur Bates Communicative Development Inventories (MCDI) によって語彙の産生を評価した。回帰分析によって語彙産生の予測因子を特定した。	MCDIの語彙産生のスコアは健聴児は有意に難聴児よりも高かった。母親のストレスが大きいほど、言語によるかわり、ポジティブさ、有用性、遊び(楽しさ)の要素は減少し、語彙産生のスコアも低かった。一方最適な母親の雰囲気や、適切なコントロールと指示の質は、語彙産生のスコアの増加と関連していた。
Pressman L, et al. Maternal sensitivity predicts language gain in preschool children who are deaf and hard of hearing. J Deaf Stud Deaf Educ. 1999; 4(4):294-304.	ColoradoHomeInterventionProgram(CHIP)を受けている難聴児(軽度~重度)(人工内耳装用児は含まず)と健聴の母親 24組	前向き観察研究。初期評価時 21か月~30か月 最終評価時 33か月~41か月 定期的な訪問時に自由な母子遊びの30分間を録画。最初の15分間でMaternal sensitivityを評価者2名にて評価(1~9点)した。また、Minnesota Child Development Inventory(MCDI)質問紙の「表出言語」の評価点を用いた。	母親の教育歴、難聴の程度、母子間コミュニケーションのモダリティを統制すると、Maternal sensitivityは表出言語の獲得にに対して有意な予測が可能である。言語獲得を予測するためにMaternal sensitivityを測定することは意味がある。
Bowlby J.Attachment and loss.Vol.1(2nd ed.)Attachment.New York:Basic Books.1982	解説		Bowlby.Jによる愛着理論研究の集大成
Ainsworth MD,et al. Patterns of attachment:A psychological study of the Strange Situation.Hillsdale,NJ:Lawrence Erlbaum Associates.1978	解説		愛着行動の観察研究法としてストレンジシチュエーション法の提唱
富沢文子、他.人工内耳装用児の小学校就学前後期までの語彙力の検討.Audiology J. 2017; 60:500-508.	人工内耳装用児88例	観察研究	88例中32例 36%が健聴児のみ 56例63%がやや不良~不良の状態
野中 信之、他.人工内耳によって発達する聴覚性情動的認知.音声言語医学. 2003; 44:15-22.	健聴乳児 3歳11ヶ月で人工内耳手術をした重度難聴児	観察研究:母子遊び場面を記録し、相手との関係に気づき、相手を注視する行動を観察。	両例とも聴覚性情動的認知(相手の声をきっかけに、相手との関係に気がついて注視する行動)が認められた。重度難聴例は、人工内耳手術前に視覚性情動的認知に基づく行動が認められたが、術後聴覚性情動的認知が成立するようになると対人的循環反応、注視行動、発語の頻度が増加した。
野中 信之.0歳難聴児におけることばの基盤の形成と自発的言語獲得.ことばの発見と他者理解における対人的循環反応の意義.音声言語医学. 2007; 48:332-340.	高度難聴児1名(生後7ヶ月~11ヶ月)	前向き観察研究。1症例報告(難聴児通園施設にて自発的言語獲得援助法での指導を受けていた)	方法:母子または指導者-子の遊び場面における、コミュニケーション行動(笑い、対人的循環反応、参照視、共感、言葉や身振りの理解、要求の表出)を記述し、発達の変化について考察。 結果・考察:生後11ヶ月頃初期の言葉の表出が認められるまでに、養育者との対人的循環反応における関わりの中で、「待つ」という期待を込めた行動、動作と視線と声を組み合わせた表現方法を派生させていることが確認された。本症例の自発的な言語の獲得には、よくあやされること、自発的に養育者と関係を作ろうとすることが重要であったと考えられた。
中村公枝.テクノロジーの進歩と聴覚臨床 テクノロジーの効果的活用を促す小児聴覚臨床のあり方.言語聴覚研究. 2009; 6:99-106.	解説	補聴器や人工内耳などのテクノロジーの効果的活用について考察	テクノロジーの進歩は聴覚障害児への聴覚補償の可能性を拡大したが、ハビリテーションの効果を高めるためには早期療育に携わる専門家であり、親や家族が重要である。テクノロジーを活用するに必要な臨床的視点として、①聴覚障害についての理解、②聴覚活用のための聴覚学習、③言語聴覚士の臨床スキルの3点から考察を加えた。
北 義子. 小児の聴覚障害の現状と未来-新生児聴覚スクリーニングから学校教育まで. 医療の進歩と言語聴覚士の将来を探る- 乳児期の難聴児ケアの視点 言語聴覚士による「養育者と子の間主観的コミュニケーション支援」. 音声言語医学. 2019; 60:1-10.	重度難聴児(生後6ヶ月)	解説	間主観的コミュニケーション支援を重視したアプローチの具体例 方法:STによる1回の指導場面を録画したビデオを分析。 結果:STが距離やタイミング、繰り返す回数などを調整し、子どもの情動に応じて関わることで、視線による要求行動が学習された。
Litovsky R. Development of the auditory system. Handb of Clin Neurol. 2015; 129:55-72.		Review	耳構造(機能)の発達: 電気生理学的手法にて、胎生27~28週で聴性脳幹反応が第8脳神経と脳幹反応に同期して観察される。内耳の基底膜の成熟に関してはまだよくわかっていない。OAEを用いた研究では、成人と同様に新生児の内耳機能がしっかり成熟していると示唆されているが、低周波数を担当する頂回転側の成熟に関しては変化するという報告があり、この成熟の変化による知覚への影響はまだよくわかっていない。 聴性行動と心理音響学: VRAへの反応は5か月頃、OBPM(BOAのことと思われます)は生後2~4か月頃から可能。3歳頃には規定された手法での検査が可能となり、音へ注意をむけて選択する方法ができる(音の高低の選択、低音圧の音の抽出等)。聴性行動をもとにした検査の正確性は、対象者(子ども)が検査と求められている反応をよく理解し協力的であること、動機づけがなされていることに影響をうける。
Waltzman SB, et al. Cochlear implantation in children younger than 12 month. Official Journal of the Am Acad Pediatr.2005; 116:e487.	両側高度・重度難聴児18名。うち17名は先天性難聴、1名は生後5か月時の髄膜炎後難聴。先天性難聴13/17名は新生児聴覚スクリーニングで確認、うち5名は家族歴あり。手術時平均年齢9.6ヶ月(6~11か月)、CI装用期間は平均17.5ヶ月(6~53ヶ月)、術前補聴器装用期間は2~8か月。電極はコクレア(CI24RCs/7名、CI24RCA/9名、CI24K/2名)。	音入れ時は3週後頃、聴性行動反応をもとに行った。CORの結果は4電極ごとのT値の参考とした。CレベルはTレベルより15~20CU高く設定。2回目のマッピングではすべての対象児はCレベルがTレベルより40~50CU高くなった。効果の評価は、術前・音入れ後3か月、6か月にIT-MAISを用いて行った。1年目は6か月ごとに言語知覚の検査を行い、その後は1年ごとに行った。内容は単音節、2~3音節の単語の復唱の検査を行った。	結果)手術について: すべての対象児で術直後には特に問題はなかった。1例のみ術後1年目に感染が生じた。再手術を行ったが術後経過は問題なし。 プログラミング(マッピング): すべての例が良好に経過している。250~4000Hzにおける装用閾値は、音入れ後1か月程度で軽度難聴レベルの程度になった。 IT-MAIS: 術前(40点満点中)0.7点から、音入れ後6か月時には30.4点となった。特に6か月時には、健聴児の6ヶ月時平均値より25%程度高かった。術後に平均値が高い児は、術前にHAを装用しておりなんらかの聴覚的恩恵を得ていると思われた。 言語認知: ほとんどの例が早期介入をうけ音声言語を用い2例がトータルコミュニケーションであった。5名(※訳者注:術後2年6か月~4年5か月经過した児)において、うち4名で単語は83~100%、音素テスト95~100%、文テストは60~100%であり、1例は別の文テストで100%であった。 考察) 12か月未満の小児に対する人工内耳の手術は成功し、プログラミングは、聴性行動反応と電気生理学的手法を組み合わせることで、困難がなく行えた。高度~重度難聴児では手術年齢が早いと年齢相応の聴覚的・言語的レベルに近づく。早期手術においては、保護者が児の難聴を受け入れ、周辺知識(補聴器や言語について)への気づきを得られることも重要。

<p>Cosetti M, et al. Cochlear implantation in the very young child, Issues unique to the under -1 population. Trends in Amplification. 2010; 14:46-57.</p>		<p>Systematic Review</p>	<p>難聴診断と検査について：発達年齢が6カ月程度に達している児には、V R A が周波数別に検査でき、大人の検査と同じぐらいの信頼性で検査できるが、6カ月未満の乳幼児には効果がみられない。電気生理学的検査：O A E、A B R、A S S Rと聴性行動反応（V R A）、ティンパノメトリー、耳小骨筋反射（S R）を組み合わせるのが基本だが、A B R・A S S RとO A Eに乖離が見られ、S Rが見られない時はA N（AuditoryNeuropathy）の疑いがあり、蝸電図（ECoG）も追加の検査として使用できる。早期言語認知・発達のアセスメントと早期人工内耳の効果：IT-MAISは保護者が評価し、生後1年ぐらいの間の早期の言語発達（※訳者注：聴性行動の発達）の評価として用いられている。保護者は10の質問に対して0（全くない）～4（いつも）で回答する。規範（評価項目？）は生後1か月～1年の間の健聴児に利用できるもので、Waltzman & Roland(2005)が難聴が疑われる児の保護者に対して行い、健聴児の年齢別の規範と比較をした。H Aの装用による発達や、H Aでの発達が乏しく人工内耳の検討をするさいに参考とされている。スピーチバブル（発声・発話）の評価には、保護者の報告、ビデオや録画等を様々な方法で健聴児と早期に難聴がわかった児について検討されてきたが、R I - T L S (Rosetti Infant-Toddler Language Scale)という評価方法がある。それによると、12カ月未満に手術をした児は、12～24ヶ月において手術をした児よりも、年齢相応の言語発達に到達する割合が高いという。プログラミングの挑戦：N R T（コクレア社）、N R I（A B社）、A R T（メドエル社）による蝸牛内複合活動電位（ECAPs）や、術中に測定する電気誘発聴性脳幹反応（EABR） 閾値を応用することができるようになり、早期に人工内耳を行った児のマッピングの参考になる。しかしながらマッピングの基本は聴性行動反応を含み、電気生理学的手法は、児が信頼性のある聴性行動反応を示せる発達に至るまでにとどめるべきである。長期安全性について：Roland JTら(2009)による、12カ月未満で手術をした50例の児を6.8年間追跡し、合併症が発生した割合を幼児や成人と比較した研究では、3件のMajorな、5件のMinorな事例が術後10か月未満に報告されている。Major3件はデバイスの不良、蝸牛奇形による脳脊髄液の漏出、電極の入替えにつながるデバイス感染である。Minor5件は、血種、蜂巣炎、皮弁の発赤、小さな創部離開（2件）である。その他の報告では、手術時のテクニックや注意深く手術計画をすること等に焦点をあてられている。Rolandの報告の半分以上は、保護者やオーディオロジストによって発見されており、Minorな合併症について積極的な教育をしておくことを強調している。早期に迅速な対応をし、大きな合併症に進行する前に小さな介入で問題を軽微にすることができるとしている。</p>
<p>Holstad BA, et al. Relation of electrically evoked compound action potential thresholds to behavioral T-and C-levels in children with cochlear implants. Ear Hear. 2009; 39: 115-127.</p>	<p>対象：41名の小児（2歳～14歳）、全例Nucleus24（コクレア）を使用（CI24M,CI24R）。全例、人工内耳例の経験があるオーディオロジストのいる聴覚口話法の療育機関に通っている。そのうち1年後にN R T 閾値を測定できたのは36例。それらのプロセッサの設定は、コード化法A C E（34）、S P E A K（2）。プログラミング方法の基準はWashington Universityの報告（Jamesら、20003他）を参考に、T レベルは児が100%確実に反応できる値とし、より年長の児には、音が聞こえた回数を数えられる値もしくは「小さい」と認識できる値とした。C レベルは遊びながらの反応や、声での反応、ラウドネススケールを用いた。</p>	<p>方法：マッピングは250～4000 H z の装用閾値が10～30 d B H L になるまで、数カ月間行われた。少なくとも1年後には、vNRT(visual NRT)値と予測される閾値（tNRT） 値を9～11か所の電極から採取し、小児が使っているマップのT、C レベル値と比較した。（※訳者注・本文中の図の解説より：vNRTは、N R T 測定画面上にN 1 と P 2 の反応を表す印が出た時のN R T 閾値を指す。tNRTは、A G F のスロープ（直線）が0 μ V と交差するところの電荷量である。</p>	<p>結果：41名中36名からE C A P 値の測定ができた。v N R T と t N R T のテストと再テストの信頼性は高く、相関係数の平均が $r = 0.9$ (0.64～0.99)、$r = 0.88$ (0.31～1.00) だった。v N R T と T レベル、v N R T と C レベル、t N R T と T レベル、t N R T と C レベルの間の相関は低かった。vNRT値がT レベル、C レベルの予測に使えるか検討するため階層的分析を行ったところ、v N R T と T レベル、v N R T と C レベルの間に相関がみられたが、個々の例での相関値は様々であった。それぞれの特異性をはかってみだが、個々のレベルのパラメーターと有意に関連する症例の特徴は見いだせなかった。考察：先行研究と同様に、v N R T と t N R T 閾値は、T レベルとC レベルによって作られるD R の半分より高いレベルにあることがわかった。v N R T は電極間のT、C レベルと平行ではなく、N R T からT、C レベルの一時的なマップを作ることは音の大きさの感覚やまた音の大きさの許容にアンバランスを生じると思われる。v N R T はシンプルで均一な方法ではT、C レベルと相関がみられなかったことは、どんな精度であれガイド的なマップと考えるぐらいである。N R T 閾値によるマッピングは、とても小さい児で聴性行動反応が明確にみられない児に用いるにとどめ、よく適合したマップは、個々の電極における聴性行動反応をもとに調整されることを勧める。</p>
<p>Huges ML, et al. Comparison of EAP thresholds to MAP levels in the Nucleus CI24M cochlear implant : Data from children. Ear Hear. 2000; 21: 164-174.</p>	<p>対象：20名の小児。手術時年齢は17ヶ月～17歳（平均年齢6歳7か月）。装用期間の平均は1年4か月。プロセッサはSprint使用。コード化法はS P E A K、うち19例は音入れ後3～4か月後に、1例は5か月後のデータを用いた。マッピングは、T、C レベルの大きさの反応ができる児には個々の電極を刺激して設定した。2～6歳児にはプレイオーディオメトリーを用いてT レベルを決めた。2歳以下の児には聴性行動反応を基にした。C レベルはそのT レベルから15、20、25、30 C L 高いものを設定し、次のマッピングまでに、自宅で保護者が徐々に高いレベルに変更して装用した。</p>	<p>方法：E A P は、リクライニングの椅子に座ってビデオを見たり、遊んだり、眠っている間に測定した。電極は3、5、7、10、13、15、17、20番を使い、その場所が使えない例は隣接している電極で測定した。マッピングは、T レベル、C レベルの大きさの反応ができる児には個々の電極を刺激して設定した。2～6歳児にはプレイオーディオメトリーを用いてT レベルを決めた。2歳以下の児には聴性行動反応を基にした。C レベルはそのT レベルから15、20、25、30 C L 高いものを設定し、次のマッピングまでに、自宅で保護者が徐々に高いレベルに変更して装用した。</p>	<p>結果：E A P 値は個々の例でも20例をまとめてみた場合においても、E A P 測定の電荷量が増えると誘発電位が増え、基底部の電極は誘発電位が低く、中央部、頂回転部は誘発電位が高いことがわかった。E A P 値がT レベル、C レベルによるD R に対する割合は平均的には53%であったが、個別にみると様々であった。E A P 閾値とT レベル、E A P 閾値とC レベルの間には相関がみられ（$r=0.699, r=0.715$）たが、E A P 値から予測されたT レベル、C レベルとの相関は、電極によって異なっていた。考察：小児例において、E A P 値とT レベル値、C レベル値との間に中程度の相関がみられたが、電極ごとや個々のケースによって違いがあり、E A P 値をマップに反映するやり方は、聴性行動反応が乏しい場合にマッピングの正確さを高めるための説明とするものである。</p>
<p>Koch DB, et al. Neural response imaging : Measuring auditory-nerve response from the cochlea with HiResolution Bionic Ear System. Advanced Bionics Corporation, Valencia, California 91355, 2003.</p>			<p>E C A P 値はP 1 - N 1 - P 2 の3相波からなり、E C A P の振幅はN 1 と P 2 間の振幅で表される。この振幅は通常、刺激電流の強さによって変わる。20～50 μ V の間のN 1 - P 2 の振幅の反応が得られたときの刺激電流量を「1st NRT」と呼ぶ。M レベルの関係は、1stNRTがM レベルの85%、tNRTが65%とされているが、個々の装用者によって異なることに留意する。検証するためのデータが少ないので、明確には言えない。ラウドネス知覚から引き出されたレベルと、E C A P から引き出されたレベルは同じではないことを覚えておく必要がある。</p>

<p>Alvarez I, et al. Using evoked compound action potentials to assess activation of electrodes and predict C-levels in the Tempo+ cochlear implant speech processor. Ear Hear. 2010; 31: 134-145.</p>	<p>対象：49名の症例で内訳は21名が言語獲得後、28名が言語獲得前に聾になった。(E C A P 値の測定をした)年齢は1歳～67歳(平均年齢15歳)。全例 PulsarCI100インプラント(メドエル)を使っている。全部で588電極(各症例ごと12電極)中、529電極が使用可能であった。</p>	<p>方法：E C A P 値は音入れ後3カ月から60ヶ月時に、覚醒下で測定した。E C A P の振幅は波形のピーク P 2 と N 1 間の差から計算する。E C A P 閾値 (T_{ecap})は、この振幅が確認できた最も少ない刺激値とした。マッピングは、聴性行動反応を基に、5年の経験があるオーディオロジストによって行われた。どの対象者も少なくとも9回以上のマッピングが行われており、E C A P 値をはかる前に、少なくとも1か月は安定したCレベルが設定されてから経過していた。Cレベルの設定は、成人例は「大きいがよく聴こえる」レベル、小児例は不快を示すレベルにたいして90%の値に設定された。</p>	<p>結果：全体で588電極のうち、96.5%が動いており(519/538電極)、3.5%(19/538)は顔面神経刺激や違和感のため使われていなかった。ECAP値が測定できなかった50電極のうち20%(10/50)は、E C A P 値が測定できなかったにも関わらず聴知覚があったことは特筆すべきである。また、E C A P 値が測定できなかった50電極のうち、80%(40/50)では聴知覚がなかった。言語習得前と習得後の2群間にはT_{ecap}値の有意な差はみられなかった。一方で、オーディオロジストによって測られたCレベルは、言語獲得前群のほうが、獲得後群よりも有意に高かった。T_{cap}値とCレベルの関係は言語習得前群が相関係数r=0.62,言語習得後群がr=0.47であった。T_{ecap}値はCレベル値を絶対的に予測するものではなかったが(相対誤差の平均43.78%)、標準化することで相対誤差の平均が6%であるとわかった。つまり、患者のCレベルの平均に関連して、電極ごとのCレベルを検討するには有用であった。考察：T_{cap}値とCレベルの関係は言語習得前群のほうが高かった理由としては、言語習得後群のCレベルは対象者のラウドネスを基に調整しているため、その感覚の違いの影響を受けたと思われ、先行研究と同様の結果となった。本研究からECAP値を基にしたTempo+電極のフィッティングプロトコルは、まず使わないほうがよい電極を決め、それにはE C A P 値の反応を参考にする(※訳者注：E C A P 反応が得られず、聴知覚が生じなかった電極を使わない、と言っているのではないかと思われます。)しかし、ある電極においてE C A P の反応に依らない場合は、電極を有効にするか検討するために追加の測定をするべきである(※同：Cレベル値の測定をして聴知覚が生じるかどうか見る、ということと思われます)。E C A P 値閾値は一時的なCレベルのマッピングに使えるが、聴性行動反応をもとにしたマッピングにより、対象者に最適な電荷量まで、徐々に増えていくと思われる。E C A P 値の測定は、聴性行動反応に矛盾がみられたり、信頼性が低い場合に有用な情報が得られる。</p>
<p>Vos JJ, et al. Use of electrically evoked compound action potentials for cochlear implant fittings : A systematic review. Ear Hear. 2018; 39:401-411.</p>	<p>PubMed,Web of Science,Cochrane Library データベースから、[eCAP]と[Cochlear implants],[thresholds][levels]を組み合わせ検索、最終的に32の報告が本研究の基準に合った。バイアスのリスク(ROB:Risk of Bias)を評価し、可能であればメタアナリシスと比較した。Systematic review.</p>	<p>方法：文献の選択は[eCAP]と[Cochlear implants],[thresholds][levels]を組み合わせ検索し、最終的にPRISMAガイドラインを参照し、出版バイアスを小さくし、再現性を高めた。</p>	<p>結果：eCAPを測定に用いたFull-textの文献68編のうち、質的に37文献が該当。内訳は、Ineraid implants(1),C I がコクレア製(22)、アドバンスバイオニクス製(7)、メドエル製(2)。ほとんどの研究がeCAP閾値とTレベル・Cレベルと比較し(23)、Tレベルと比較(1)、Cレベルと比較(8)であった。2編が10%以上の欠損(追跡中に数が減る)があった。9編は対象者の選択基準が明示されておらず、7編はeCAP測定が組み込まれているシステムを用いているがこの機能を使ったかどうか明示されていなかった。4編はblindが不十分で、eCAP閾値をTレベル、Cレベル値に合わせるよう調整していた。最終的に3編が統計的バイアスに触れず、それぞれのT-eCAP,C-eCAPの相関係数を報告していた。考察：メーカーによる違いが、eCAP閾値とマッピングのレベルの違いをおよぼしており、メーカーの数のバランスがとれた報告で分析をすることが、eCAP値が他覚的フィッティングに有効かどうかへの答えを出すには望ましい。また、eCAP値とマッピング値の関連をグループ内の相関でみており、個々の対象者でみている報告は3編のみであった。また聴性行動を基にしたマッピングにはeCAP値は隠されていなければならないと、個々の対象者において調査する必要がある。マッピング方法をレビューすると、ソフトウェアや、測定の方法、オーディオロジストの経験、施設による違いがみられる。すべての研究をみてもeCAP値をマッピングに対する予測に使えるかというリサーチクエストには最適な答えをだせないことをよく考え、研究デザインを検討する必要がある。</p>
<p>Henkin Y, et al. Changes over time in electrical stimulation levels and electrode impedance values in children using the Nucleus 24M cochlear implant. Int J Pediatr Otorhinolaryngol.2003; 67:837-880.</p>	<p>対象：25名の先天性難聴児。最短12カ月は人工内耳を装着している例を対象とした。手術時平均年齢4.8歳(1歳～11歳7か月)。うちわけは9名が1歳～2.7歳、7名が3歳～5.6歳、9名が6歳～11.7歳に行った。</p>	<p>刺激方法：コード化法ACE, 刺激モードはMP I + Z、パルス幅25μS。Tレベルの設定は、遊戯聴力検査ができない幼少児には、聴性行動反応がみられたレベルより10cU低く設定。Cレベルは一時的にTレベルより20～30cU高く設定。セッションの経過のなかで、Tレベルは再評価され、Cレベルは児が不快を表す聴性行動反応を基に徐々に高くした。5～11.7歳の児は、ラウドネススケールを用いた。電極抵抗値(インピーダンス)は標準的な方法で行い、CG(コモンランド)による値を分析に用いた。分析方法：5つの時期(音入れ時、音入れ後1、3、6、12カ月)における、頂回転、中間部、基底部という3か所のTレベル、Cレベル、DRと、インピーダンスを、多変量解析にて分析した。</p>	<p>音入れ後の期間とT、Cレベル、DR、インピーダンス：Tレベルは音入れ時～12カ月時まで緩やかに高くなるが、音入れ時と1か月、1か月と3カ月の間に有意な差が見られた。Cレベルは、音入れ時と1か月、1か月と3カ月の間に有意差がみられた。6か月以降は安定していた。DRは音入れ時と1か月時、1か月時と3か月時の間で有意に広がっていた。インピーダンスは、時間(※訳者注：時期=音入れ時、1か月・・・)の主効果がみられ、音入れ時より1か月時の間に1.75kΩさがり、12カ月時にかけては有意差がなかった。蝸牛の部位とT、Cレベル、DR、インピーダンス：反復測定分散分析により、蝸牛の部位がTレベル、Cレベルに対する主効果がみられた。蝸牛の部位と時間の相互作用は、すべての電気心理学的なパラメーターに対して有意ではなかった。Tレベルは、頂回転部と中央部が、基底部に比べ低く、中央部のTレベルは、基底部に比べ低かった。同じような傾向がCレベルにおいてもみられた。そのうえ、頂回転部は、中央部・基底部に比べ有意に低かった。DRとインピーダンスは、蝸牛内の部位で特に差がなかった。考察：Tレベルの適否は音の検出の反応で見ることができ、Cレベルは幼児の音の大きさに対する許容をもとに判断され、より幼少の児では聴性行動反応を参考にすることが多いため、特に音入れ後6カ月間においてはmapの電荷量の適否をこまめに見たほうがよいと思われる。</p>
<p>鈴木美華、他. 難聴遺伝子変異が確認された人工内耳装用児における神経反応テレメトリの検討. Audiology Jpn. 2013; 56:243-248.</p>	<p>対象：ソフトウェア(コクレア社)のデフォルト設定で波形が確認できた12例を対象とした。難聴遺伝子検査(インベーター法による13遺伝子46変異を検索)により、G J B 2 (5例)、C D H 23 (3例)、原因不明(4例)、手術時平均年齢40ヶ月。インプラントはNucleus CI24M,CI24R(CS),Freedom Implant(Contour Advance)。</p>	<p>方法：デフォルト設定で波形が出現した症例の6チャンネル(2, 4, 6, 12, 14, 20番)のN R T 閾値、振幅増加閾数値を求め、G J B 2, C D H 2 3, 原因不明例と比較検討した。統計解析はS P S Sにて2元配置分散分析を行い有意水準5%とした。</p>	<p>結果：N R T 閾値は3群間で差はみられなかった。振幅増加閾数値は、統計的有意差はみられなかったものの、G J B 2, C D H 2 3群が原因不明群に対して数値が高い傾向がみられた。電極の部位ではG J B 2では中間部と基部、C D H 2 3では先端部において振幅閾化閾数値が高い傾向がみられた。考察：G J B 2, C D H 2 3, 原因不明群とも6電極のN R T 閾値に差がみられず、詳細な蝸牛内の病態の変化はN R T 閾値測定では限界があると思われた。基部の電極はラセン神経節との距離があり蝸牛閉塞による影響を受けやすいことから基部の振幅増加閾数値は難聴の病態を評価するには適さないが、中間部や先端部での数値は病態の違いによるラセン神経の残存や感受性を表す可能性があると考えられる。振幅増加閾数値はラセン神経の機能を反映しているとするSpivakら(2011)の報告と一致しており、N R T の測定結果を検討するうえで有用なパラメーターである可能性が示唆された。</p>
<p>Mittal R, et al. Mapping of pediatric cochlear implant recipients using electrical auditory brainstem responses as a tool. Indian J Otol. 2015; 21:14-17.</p>	<p>対象：インド・ニューデリーにあるC I センターの75名の人工内耳装用児(Nucleus24R使用)。年齢は4～5歳3名、5～6歳27名、6～7歳23名、7～8歳13名(※訳者注：術後E A B R を用いていることから、手術時年齢ではなくE A B R 測定時の年齢と思われます)。</p>	<p>方法：E A B R は電極5番(頂回転)、11番(中間部)、18番(基底部)で測定。Tレベルは一貫した応答(※訳者注：装用閾値の検査?)を参考に設定し、Cレベルはラウドネススケールで測定した。分析方法：S P S Sを用いてピアソンの相関係数を有意水準5%で検討した。</p>	<p>結果：75名(平均年齢9±1, 6歳)、男性37名、女性38名。モンディエーニ奇形が1例、A N S D が2名含まれている。E A B R 閾値の電荷量は、TレベルとCレベルの間に相当した。E A B R 閾値は、Tレベル、Cレベルともに相関がみられたが、Tレベルとのほうがより強く相関していた。考察：E A B R 閾値はTレベルと強く相関し、Tレベル、Cレベルの間にあることがわかった。E C A P 閾値は多くの施設で術中にルーチンに測定されているが、E A B R はA N や脳幹部までの聴覚経路の完全性に疑問がある例には好ましい方法である。E S R T は、測定が難しく、臨床的方法として一般的には用いられていない。E A B R は、術前、術中および術後に応用できる。幼小児やA N、蝸牛奇形等マッピングが難しい例のマッピングに応用できる。</p>

<p>Incerti PV, et al. Programming characteristics of cochlear implants in children: effects of etiology and age at implantation. Int J Audiol. 2018; 57:27-40.</p>	<p>対象：161名の小児で、the Longitudinal Outcomes of Children with Hearing Impairment (LOCHI)studyの対象者。5歳時にL O C H I Study対象に在籍し、3歳未満で人工内耳手術を受けており、全例コクレア社のNucleus電極を使用。</p>	<p>方法：マッピング）一般的にT、Cレベルは年齢に応じた方法を用いて測定された。B O A、V R A、プレイオージオメトリーが発達に応じて用い垂れた。聴性行動反応がわずかな例においては、電極間で補充し、D Rを一定に調整した。E C A P、E A B R値は、聴性行動反応を基にしたマッピングに合わせてルーティンに用いられた。データ収集）C Iに関するデータは音入れ後1か月と、3年、5年時に収集し、C Iのデバイスのタイプ、プロセッサのモデル、マップパラメータについての情報を集めた。Tレベル、Cレベル値は、電極の頂回転部、中央部、基底部にわけ平均値をとった。分析方法）難聴原因によるグループ間と、時期によって、記述統計と分散分析を行い、両側検定で有意水準5%とした。難聴原因の内訳は、1) 聴神経不全 2) 蝸牛病変（モンディーニ奇形等）3) 前庭水管拡大症 (LVAS) 4) A N S D 5) 重複障害 6) その他（原因不明、遺伝性難聴、サイトメガロウイルス感染症）。</p>	<p>結果：音入れ時の平均年齢は22.1ヶ月（S D13.5、5.3ヶ月～59.6ヶ月）、93名が両耳装用（12例が両側同時、81例が逐次手術）。逐次手術では一側目と二側目の間が平均16.6ヶ月（S D11.6、2～48ヶ月）。難聴原因による影響）聴神経不全例は他の群よりTレベル値が蝸牛のどの部位においても有意に高かった。Cレベルにおいては、時期と蝸牛内の部位ともに主効果がみられた。また、聴神経不全例は、LVAS,ANSD例よりもCレベル値が有意に高かった。D Rは、蝸牛の部位の主効果がみられた。聴神経不全例の5年時において、基底部のD Rが他の部位に比べて有意に低かった。手術時年齢による影響）88名の小児98耳において、43耳は生後12カ月（早い群）までに、55耳は12カ月以降（遅い群）に音入れをしていた。Tレベルは、手術時年齢による主効果がみられ、早い群のほうが6カ月時において有意に高かったが、3年、5年時には差はなかった。Cレベルには、主効果が見られる項目（蝸牛部位、時期、手術時年齢）がなかったが、平均では6カ月時のCレベルが3年、5年時に比べて有意に低かった。D Rには、時期による主効果がみられ、さらに、蝸牛部位による主効果がみられた。早い群の6ヶ月のD Rは、遅い群にくらべて狭かった。両群間とも基底部のD Rは中央部に比べ狭かった。パラメーター設定）ほとんどの例が5年時においてもマップはデフォルト設定で経過していたが、少数例は修正されていた。聴神経不全例はデフォルト設定ではないパラメーターを最も用いており、パルス幅（100%）、刺激レート（43～86%）を3回の調査時をとおし変更していた。蝸牛病変例では、電極不使用の割合が高く（60～70%）、次いで聴神経不全例にもみられた（43～57%）。デフォルトではない設定（ノンデフォルト設定）は、手術時年齢の群の比較では同様であった。しかしながら、ノンデフォルト設定のうち、マキシマの数（※訳者注：同時に刺激される電極数）は早い群において、遅い群より高かった。考察：難聴の原因とTレベル、Cレベル、D Rとの関係より、聴神経不全例、蝸牛病変例のマッピングには、他の例に比べてTレベル、Cレベルを高く設定することに注意すべきであると示唆された。今回の結果から、すべての難聴の原因ごとの群を平均しD Rは3年目以降は安定し、Cレベル値は6カ月時には3、5年時より低く、その後増加していき、3、5年時には安定していると思われた。手術時年齢とTレベル、Cレベル、D Rとの関係では、早い群のTレベルは特に6カ月時においてはB O A等聴性行動反応を基にすることや、プログラミングバイアスにより、高く設定されると考えられた。ノンデフォルト設定は、難聴原因の違いによって考慮される必要があると思われた。早期人工内耳例が、早期人工内耳の恩恵を受けられるよう、より最適化されたプログラムで装用できるよう臨床の改善がされるべきである。</p>
<p>Morita T, et al. The relationship between the intraoperative ECAP threshold and postoperative behavioral levels : the difference between postlingually deafened adults and prelingually deafened pediatric cochlear implant users. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2003; 260:67-72.</p>	<p>対象：成人8名（年齢43～59歳・平均年齢53歳）、小児9名（年齢1.6～4.8歳・平均年齢4.8歳）。全例Nucleus24インプラント（コクレア社製）使用。すべての成人例と小児1例は言語習得後聾、他の8例の小児は言語習得前聾である。</p>	<p>方法：ECAP値は20番、16番、11番、7番、3番の5電極で測定。術中と、3カ月および8か月後に覚醒下で再測定された。EABR値はECAP測定後すぐに行った。聴性行動反応によるTレベルとCレベルは、7年間乳幼児のマッピングの経験をもつオージオロジスト1名によって行われた。幼小児は装用閾値か聴性行動が観察された最も低い値とした。Cレベルは不快反応が生じるより少し低い値とした。成人や年齢の高い小児は、Tレベルは聴知覚が生じた値、Cレベルは不快なく大きく聴こえる値とした。</p>	<p>結果：E C A P値の平均は20番電極が最も低かった。乳幼児においては、20番のE C A P値が11、7、3番より有意に低かった。電極間のE C A P値の平均は小児と成人でよく似ていた。術後の測定は成人5名と小児4名に行い、成人3名は5つすべての電極からの応答がみられず、小児2名は、泣くなど不快な行動を示したため測定できなかった。術後の平均値と術中の平均値を比較すると有意差はみられなかった。E C A P値とE A B R値の関係は、強い相関がみられた。E C A P値と聴性行動反応によるTレベル・Cレベル値との関係は、成人では相関係数が0.280であるのに対し、小児では0.677 (P<0.0001)であった。Cレベルとは成人が0.349、小児は0.545であった。考察：小児も成人もE C A P値とE A B R値に強い相関がみられたのは、聴神経を電気的に刺激することで脳幹部で生じる反応は小児・成人ともに同じ機序であると考えられる。E C A P閾値はT、Cレベルと中程度の相関がみられたが、しばしばCレベルを超えていた。プロセッサのマッピングを聴性行動反応を基に行うことは多くの時間や労働を伴うので、術中E C A P値測定はマッピングを設定するためには有用であろう。しかしながら、同時にE C A P閾値をプロセッサのマッピングのガイドラインとして用いることのリスクに留意しなくてはならない。ラウドネスの感覚が成人と小児と違うのは、聴神経を電気的に刺激することで脳幹部で生じる反応は小児・成人ともに同じ機序であると考えられるので、脳幹部より中枢の機能が異なると推測される。</p>
<p>Yoshinaga-Itano C, et al. Identification of hearing loss after age 18 months is not early enough. Am Ann Deaf. 1998; 143(5):380-387.</p>	<p>Colorado Home Intervention Program に参加している難聴児40人、難聴の診断が(a)生後6ヶ月以前の群(b)18ヶ月以降の群の2群にわけ、比較した。発達検査Minnesota Child Development Inventory (MDCI)の結果からDQ60未満の重複障害児は除外し、聴力程度（軽度から重度まで）と認知面のDQを2群で統制した。コミュニケーションモードは50%が音声言語のみ、50%は音声と手話の併用であった。</p>	<p>全例Colorado Home Intervention Program(CHIP)に参加し、難聴児療育・教育の専門家による個別指導と自宅でのプログラムを受けている。25か月から60か月（平均40か月）時においてMCDIを実施し、DQの値、MCDIのサブスケール（運動機能、協調運動、言語表出、理解ー概念、自立性、個人ー社会）において比較した。</p>	<p>生後6ヶ月以前に診断された児の群は、18ヶ月以降に診断された児の群に比較して、表出言語と概念理解において有意にDQが高かった。また、一般的発達、言語表出、理解ー概念の領域では、A群は健聴児の平均の下限内含まれていた。生後6カ月以内の早期に難聴が発見されることによる大きな効果がみられ、普遍的に新生児聴覚スクリーニングが行われることは、家族中心の介入プログラムとともに、早期の診断と早期の介入が推奨される。</p>
<p>Joint Committee on Infant Hearing: Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Am J Audiol. 2000; 9: 9-29.</p>	<p>The Joint Committee on Infant Hearing(JCIH)による、難聴児の言語、コミュニケーション能力、書記言語能力を最大に発達させることを目的とした、難聴の早期発見とその後の療育・教育的介入を記したガイドライン。</p>	<p>様々な療育・教育機関があるものの介入にはEHDIの観点に沿った内容が望ましく、EHDIが効果を発揮するには専門家は家族と協同して介入することが重要。難聴医療や聴覚医学、言語発達・教育等の各専門家による連携のもと介入が必要。それらをふまえ、難聴のスクリーニングから精査内容、療育・教育まで各段階における介入の基本的内容が記されている。介入においては家族および児の権利をまもることも明記されており、専門家だけで一方的にせず、家族の理解・受容に配慮しながらすすめることに言及している。</p>	<p>難聴の早期発見と専門的介入による効果は、難聴児自らが教育的、社会的、職業的機会に生涯にわたって恵まれることである。そのためさらなる展開として、大学など専門教育機関において、難聴療育・教育に対する専門的・学際的なプログラムが行われ、また家族関係、心情の理解、文化の多様性、難聴者の文化について学修することが期待される。難聴診断のための技術的進歩のほか、難聴の遺伝子診断の発展により進行性や後に発症するタイプの難聴について、さらなる知見を得ることができると思われる。</p>
<p>新生児聴覚スクリーニングマニュアル, 社団法人日本耳鼻咽喉科学会, 2017. www.jibika.or.jp/members/publish/hearing_screening.html</p>	<p>分娩施設や新生児科等において実際に聴覚スクリーニングを実施し、その結果を説明する立場の方々に対する解説</p>		<p>検査の前に、聴覚スクリーニングを行う意義、ご家族に対する説明について解説。検査方法について、検査のタイミング、自動OAE、自動ABRの検査のコツについて解説。検査結果の見方について、各検査機器の概要、結果の見方について解説。結果の説明について、両側パス、両側レファ、一側リファの場合のそれぞれについて解説。精密検査について、リファとなった場合の精密聴力検査機関への紹介法及び、精密聴力検査の流れについて解説。まとめ、耳鼻咽喉科医からお願い3箇条を解説、すなわち 1 リファ＝難聴ではないこと、2 スクリーニングの結果で難聴の説明はしない。3ヶ月以内の精密聴力検査機関への紹介</p>

<p>中村公枝. 聴覚障害児の早期療育. 音声言語医学. 2004; 45(3):217-223.</p>	<p>日本言語聴覚士協会学術研究部小児聴覚小委員会により、2003年4月に47都道府県54地域に対し、新生児スクリーニング検査と早期療育に関する実態調査（アンケート）を行った。その結果から、日本における新生児聴覚スクリーニング後の精査機関や聴覚評価、療育環境において課題を提言し、早期療育の目的、意義について考察している。</p>	<p>スクリーニング後の精査機関として聴覚評価、発達評価が可能な施設数は各都道府県・地域において5施設以下が最も多く、乳幼児の聴覚・発達検査の経験者数も10人未満の地域が50%近くであった。適切な評価、補聴、療育的指導のできる専門機関ならびに人材不足が明らかとなり、①聴育・教育機関の不足②地域格差③人材および専門性の不足が再確認された。この現状をはじめとし、療育・教育の多様化と選択、0歳児療育・教育の意義、課題が示されている。</p>	<p>早期療育・教育の効果としてYoshinaga-Itano(2000)らによる報告がしばしば引用されるが、早期発見・療育の目的は、良好な言語発達を目指して早期から訓練することではない。0歳時期の安定した母子コミュニケーションを保障し、養育環境を整え、健やかな母子関係を育むことにある。親としての自信と自覚の形成支援ができるような、専門家による母子臨床、注意喚起や注意対象の共有、人や環境との相互の関係や情動的关系を形成するための助けとなるために補聴器による聴覚補償や視覚などの感覚利用が望まれる。また、乳幼児の初期コミュニケーションの成立を支えるため、情動レベルの共有、相互の関係の成立が必要であるとし、聴覚障害児においても、コミュニケーション意図への感受性を高め、状況への注意能力、洞察力や類推力を高め、相互交渉的活動への感受性を高めることが、前言語期的コミュニケーション活動を促進する目的であると示している。</p>
<p>田中美郷. Yoshinaga-Itanoの聴覚障害児の言語発達に関する早期臨界期説批判. 小児耳鼻咽喉科. 2005; 26: 61-66.</p>	<p>Yoshinaga-Itanoら(1998、2000)による、新生児聴覚スクリーニングによる難聴の早期発見と生後6カ月が言語発達における臨界期という学説に対し、著者の療育プログラム(ホームトレーニングプログラム)に参加した12例の難聴発見から療育、コミュニケーション方法や進学・就職等長期の経過を示している。対象児の聴力レベルは、50~69dB(3名)、70~89dB(2名)、90~99dB(3名)、100dB以上(4名)。診断時期は1歳6カ月時・2名、4歳以上4例(中等度難聴、高音急墜型難聴※筆者注)、他の6名は2歳台であった。</p>	<p>筆者主催の療育プログラム(ホームトレーニング)により、おもに聴覚口話法による言語指導をうけ、通常小学校~中学・高校・大学へ進学した例(10例)、小学校から、もしくは高校からろう学校へ進学した例(2例)、知的発達との重複により養護学校(特別支援学校)へ進学した例(1例)の経過を報告している。</p>	<p>Yoshinaga-Itanoらによる言語発達の臨界期とされる生後6カ月を過ぎて難聴と診断された12例であるが、高い言語力を身につけられた背景には、長期にわたる親子の懸命な言語学習の努力と学校教育による成果である。言語発達臨界期説よりも、療育の質にこそ重点を置いて結果を論じるべきである。しかし言語学習面で成果を得たものの、社会のなかで疎外感・孤立感を感じているなど人間形成面での問題を残した例もいた。音声言語は聴覚言語にて、聴覚障害児にとってはコミュニケーションにとっても不利な言語と言えるため、ジェスチャーや手話、指文字なども導入し親子のコミュニケーションの円滑化を情緒の安定をはかる必要がある。</p>
<p>中村公枝. 乳幼児期の聴覚活用と言語習得. 音声言語医学. 2007; 48:254-262.</p>	<p>乳幼児期の聴覚活用と言語習得について、①聴覚・コミュニケーション・言語習得、②聴覚活用と言語習得の関係、③聴覚障害乳幼児の音声言語習得上の課題と対応、の観点からの考察。</p>	<p>乳幼児期の言語習得の出發は人と人(コミュニケーションパートナー)との情動的なコミュニケーションを通した相互関係性の成立に求められるべきとしている。聴覚障害児の聴覚活用とは、コミュニケーション場面での意味ある聴覚的経験を通して「能動的な聴くシステム」を形成することであり、そのための必要事項として①前言語的コミュニケーション、②語彙習得、②文法習得、④リテラシーと談話理解を取り上げ、課題と対応を明らかにしている。</p>	<p>難聴の早期発見と早期ハビリテーションの開始の意義は、言語習得を始めとし、あらゆる発達や学習の基盤となる養育者-乳児間の前言語的コミュニケーション関係の形成を支援することであり、①あらゆる感覚、特に視覚を積極的に利用した前言語的コミュニケーションの成立、②愛着関係を基盤にした聴覚-音声回路の形成、③相互の関係性の形成が重要課題となる。語彙習得段階では①単語の聴覚像の形成、②体験の意味の形成であり、ことばの聴覚的経験を十分に与えられ、ていねいな聴覚経験を積み重ねることが必要である。文法習得段階では、文の統語構造に対する構造的な知覚処理過程を促すため、文レベルでのていねいな反復聴取が必要とされる。言語の知覚的処理方略の形成過程が語や文の意味、使用と相互的不可分に学習されるよう系統的な評価と指導が必要である。リテラシー(書記言語)の形成は、語彙や文法力など言語力との関連性が指摘されており、文章理解は外界や言語に関する知識との相互作用によって能動的に形成され、ことばに内包される豊富なイメージとそれに基づくことばのネットワークが必要である。音声言語習得には生活の場における豊かなコミュニケーションの場で、体験の意味やイメージ形成を図りながら、聴覚的処理ルートの形成を実現していくことが重要である。</p>
<p>Synchrony, Complexity and Directiveness in Mothers' Interactions with Infants Pre- and Post-Cochlear Implantation Infant Behav Dev. 2014; 37(3):249-257.</p>	<p>縦断的観察研究。健聴の母と難聴児の間における母子間の関係性を音声の同期性(オーバーラップ)、複雑さ、直接性や多様性について、人工内耳の術前・術後において、健聴の母子間との比較により検討するため、健聴の母(H)と健聴児(h)9組(Hh群)、健聴の母親(H)と重度難聴児(d)の母子9組(Hd群)を対象とした。重度難聴児は生後24ヶ月以内に片側に人工内耳手術をうけた。</p>	<p>難聴と人工内耳術前後について母子の同期性、母親の複雑さ、および母親の発話の方向性に焦点を当て、人工内耳術前後の母子関係の相互作用を調査。比較時期:第1期は平均年齢が生後13.6ヶ月時で、人工内耳術前。第2期は術後、生後23.3ヶ月時で、音入れ後平均6.8カ月。CI術前と術後6ヶ月の2時点で観察を実施。方法:おもちゃを用いて、自然な声かけで遊ぶ場面を録音し、言語分析ソフトSALTで分析した。児の発声回数、母の発声の平均発話長(MLU)をサンプルごとに解析し、1分あたりの児の発話数、児の発声と重なった母の発話数を計算した。また、母からの直接性として、母の発話と母の同期性を測定した。</p>	<p>結果:母から児への声かけにおける語の数、声かけの頻度ではHd群、Hh群間で差がなかった。Hhの児はHdの児よりも頻繁に発声し、母子の発声の同期性は、Hd群のほうがHh群より高かった。特筆すべきこととして、Hh群のほうが、第2期の児の発話頻度が有意に増えているにも関わらず、同期することが比較的少なかった。母からの声かけの複雑さについては、第2期において、Hh群のほうが複雑な言葉を用いていた。Hd群においては、複雑さは変わりなく、複雑な声かけは増えず、第1期にHh群の母が行っているようすと変わらなかった。第2期にはHh群の児は言葉を使う割合が増え母のMLUと有意に相関していた。指示的発話や禁止は、Hd群のほうが、Hh群よりも頻度が高かった。考察:音声の非同期性はCI術前のほうが頻回であったが、これは音声のターン・テイキングの予測と発声のタイミングに、難聴が影響を及ぼしていると思われ、その能力は健聴母子の間では生後1年以内に作られると考えられる。人工内耳後の乳児に早期に介入し(人工内耳の音入れから7か月以内)母子間の言語同期(ターンテイキング)、児の発達に応じた新しい単語や複雑な文での言葉かけが乳児の言語発達に影響を及ぼすことが示唆された。</p>
<p>きこえと遺伝子2-難聴の遺伝子診断ケーススタディ集一. 2012,</p>	<p>難聴の遺伝子診断を軸にした難聴医療を展開してきた信州大学病院が経験した症例をまとめたケーススタディ集。難聴の原因遺伝子は現在80種類ほど確認されており、先天性難聴の60-70%に遺伝子が関与している。常染色体劣性遺伝形式をとるものが半数以上であり、親は健聴であることが多い。</p>	<p>難聴の原因遺伝子解析として、一次検査をインベーター法、二次検査として次世代シーケンサーを用いている。各遺伝子の内耳における発現の局在、難聴の特徴、介入について解説</p>	<p>各遺伝子における「難聴遺伝子診断」「難聴の病態」「遺伝カウンセリング」の重要なポイントを解説</p>
<p>聴覚障害児の日本語言語発達のために~ALADJINのすすめ~. 2. 家庭環境-特に世帯所得金額について-. 工藤典代. 78-88, 2012,公益社団法人テクノエイド協会協会</p>	<p>2009年3月~2010年3月末までの間に、4歳(年中児)~12歳(小学校6年生)までの聴覚障害児638名。満4歳までに両側の聴力レベル70dBHL以上の難聴であることが確定しており、ALADJINの言語発達検査等が実施可能である例。</p>	<p>聴覚障害児の日本語言語発達に影響を与える因子を明らかにし、発達を保障する手法を確立することを目的として、早期療育開始やNHSの言語に与える効果を筆頭に、聴覚障害児を取り巻く現状として、家庭環境・療育方法・保護者の関与・補聴や聴力などの観点から言語発達の分析をおこなった。また、ALADJINを活用して見えてきた課題についても検討をおこなった。そのうち、本項目では家庭環境として、特に所得について調査、報告している。</p>	<p>聴覚障害児のいる家庭では、世帯所得金額が厚生労働省国民生活基礎調査(2008年)と比較して抑制されていることがわかり、500万円以下の世帯が聴覚障害児群では55.5%、基礎調査群(上記調査で児童のいる世帯)では35.1%であった。また世帯人員一人当たりの所得金額は、基礎調査群の71.9%にとどまっていた。聴覚障害児の世帯では、その構成員(家族)のうち成人1名が療育などのキーパーソンとしてかかわる必要があり、保護者や祖父母など世帯の働き手となる大人がキーパーソンになると、正規労働としての勤務が制限をうけると予想され、世帯所得金額が抑制されている原因の一つと考えられる。</p>
<p>Dammeyer J, Hansen AT, Crowe K, et al. Childhood hearing loss: Impact on parents and family life. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2019; 120: 140-145.</p>	<p>ドイツにおける、0~15歳の高度~重度難聴をもつ、257名の保護者に対するウェブアンケートによる調査。</p>	<p>子どもについての項目は、難聴の程度、人工内耳(CI)を装着しているか、重複障害の有無、サイン言語の活用程度を調査した。保護者各自のサイン言語の能力を調べ、子どもと保護者のサイン言語能力の差を算出した。さらに保護者には困難さに関する質問(SDQ)と、不安、落ち込み、睡眠障害の有無や程度について報告を求めた。最後に、子どもの行動、感情、社会的な困難がどの程度家族の負担になっているか質問した。</p>	<p>聴力レベルでは90dB以上の重度難聴児が最も多く(58.4%)、全体90%の児が人工内耳を装着。半数の児は手話を用いていなかったが、20%以上の児が手話を用いていた。特に60%の保護者が子どもの手話能力は「関係ない」とお耐えていた。幼少児のほうが、年長児に比べ保護者と過ごす時間が長く、また年長児のほうが幼少児より手話能力が高かった。保護者のうち10%は、不安、落ち込み、睡眠障害に対して治療をうけていた。40%は不定期にそのような症状が生じていた。子どもと過ごす時間が短い保護者ほど、子どもと保護者間の手話言語能力に差がみられた。さらに、重複障害児の保護者のほうが家族にとってより困難を感じていると報告していた。SDQの結果と保護者からの報告との間には、有意に相関がみられた。難聴児とその環境に関する複雑な関係を理解することは、家族を潜在的、実際に、リスクや必要時においてサポートするガイドラインをつくる組織の創設につながると思われる。</p>

大島美絵、他、難聴乳幼児を育てる母親の育児ストレスに関する検討 Audiolgy Japan 2018; 61,254-261.	先天性難聴の乳幼児17名（平均4歳4ヶ月〈1歳8ヶ月～6歳7ヶ月〉）の母親。補聴器装用の軽度～中等度難聴児8名、人工内耳装用の高度・重度難聴児9名。	母親の育児ストレス把握のためQuestionnaire on Resources and Stress(QRS)簡易版を参考に独自の質問紙（難聴乳幼児の育児におけるストレスチェックシート）と自由記載による回答を得た。発達状況確認のためKIDS乳幼児発達スケールを実施。発達指数、早期教育相談室での相談時期、対象児の兄弟の有無との関係を分析	精神的苦悩と将来への不安の項目でストレス得点が高く、社会的孤立、家族和合の欠如の項目では低かった。年齢による比較で、3歳未満群と3歳以上群では有意差は見られなかった。将来への不安について自由記載では、3歳未満では言語発達・コミュニケーション等具体的な発達に関する不安が多く、3歳以上では就学、学習や人間関係への不安が半数を占めていた。聴力による比較では統計的有意差はみられなかったが、特に経済的な問題で高・重度群で高い傾向がみられた。早期支援においては、児の発達だけでなく、様々な視点での情報収集をはかり状況に応じた保護者支援が必要である。
The Joint Committee on Infant Hearing. Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. The Journal of Early Hearing Detection and Intervention :4(2): 1-44, 2019	2019年にThe Joint Comittie on Infant Hearing(JCID)により発表された本声明は、難聴のスクリーニングおよび検出、聴覚医学・医学分野、教育分野における乳幼児とその家族に対する、文献および専門家による普遍的な見解をまとめており、2013年当時に発表された内容のアップデート版であり、Early hearing detection and intervention(EHDI)のガイドラインを示している。要であることを示している。	EHDIの目標は、難聴児の言語、コミュニケーション、書記言語能力を最大限発達させ、児が精神社会的に幸福に過ごすことである。EHDIの「1-3-6 ゴール」（2007年の声明で発表）に加え、さらにアップデートされたのは「EHDIのシステムは、家族の権利とプライバシーに配慮した情報提供、選択・決定が、家族中心のなかでなされること」「家族は介入に関する情報、児の教育、コミュニケーションや言語に関するニーズに基づいた支援や相談が受けられる」「よく研修を受けた専門家は、児がコミュニケーション発達におけるリスクの有無にかかわらず、継続的な見守り・観察を行う」「早期介入プログラムはエビデンスに基づき実施されるが、家族の力、選択、言語的な歴史や文化的信念のもとに構築される」等、家族を中心とした介入について特に言及され	家族中心の支援として、専門家は保護者のパートナーとして関わり、早期には日常的なかかわりのなかでコミュニケーションのやりとりが成立するよう保護者の能力を高めることから始まる。保護者は乳幼児に同調し、社会的・感情的な変動を示し、自然な言語や学習した内容により創造し最大に児の発達を引き出しながら、親としての自信と能力を高められるよう支援される。家族は新しい知識や情報、経験や言語アセスメントの結果、家族個々の目標に基づき、意思決定を行い、その過程は流動的で継続的なものである。難聴児の保護者および、難聴児そのもののメンタルヘルスの支援についても言及されており、難聴児の保護者のストレスが、児の言語発達のアウトカムに影響を及ぼす可能性があるため、サポートが必要であるとしている。また、若い世代は、信頼できる情報および、信頼性の低い情報どちらもアクセスする傾向があり、ソーシャルメディアを通じて意見を共有することもできる。多くの情報の中で家族が決定できるよう、専門家は、家族中心の介入をするために、成人（家族）は子どもと同じ方法では学習せず、成人が行う学習における基本的な原理に注意をむけ、多様な世代・家族における学習のスタイルに詳しくなる必要があると述べられている。
難聴対策推進議員連盟、"Japan Hearing Vision"～ライフサイクルに応じた難聴者（児）支援を実現するために～、	本連盟は先天性、後天性、加齢性等による難聴者（児）に対し、暮らしやすい社会の実現、原因別難聴に対しきめ細やかな対策を推進すること等を目的に2019年4月に発足。	まず新生児、小児期に関する難聴対策の提言を取りまとめ、政府に対し要望活動を行った。	新生児期、小児期の難聴児支援の提言として、感染症等による難聴の予防、難聴の早期発見・診断、とくに全ての新生児が新生児聴覚検査(NHS)を受けられるよう体制整備を行い、速やかに専門医療機関を受診できるよう紹介体制を整備すること。人工内耳、補聴器の適応や個々の難聴児に適した療育プログラム作成のため、遺伝子検査、CMV感染、画像診断等難聴の原因診断を早期に行える体制を整備することを提言した。支援、療育に関しては、医療・保健・福祉、教育等の関係者の連携と地域中核機能を各都道府県で整備し、支援体制の確保、インクルーシブ教育については情報支援の充実等が提言された。体制の整備とともに、専門家の育成（言語聴覚士、補聴器技能者等）と活用促進等が示された。また、成人期、老年期には難聴の早期発見と、騒音等による難聴の予防、啓発などが含まれ、新生児期～老年期までの難聴者に対し必要と思われる支援内容が幅広く提言されている
Scarinci M, Erbasi E, Moore E, et al.The pearents' perspective of the early diagnostic period of their child with hearing loss: Information and support. Int J Audiol. 2018; 57(SUP2): S3-S14.	LOCHI Study に参加した養育者のうち445名から回答を得た。	質問内容は、「難聴がわかったとき、どのような情報や支援が、難聴の理解の参考になったか」「様々な支援に対し、どのような満足感を得たか」であり、満足度は1（満足ではない）～5（満足である）の5段階で評価した。次に、5名の保護者へインタビューを行い、満足をした支援内容や、難聴発見からどのような説明をうけ、支援を受けたか回答を求めた。	ほとんどの養育者が、オーディオロジストとのディスカッションや文書による説明を得ていた。85.3%の養育者が、個々にあわせた、感情面の支援をうけたことに満足を示し、教育者やハビリテーションの担当者、オーディオロジスト、他の保護者、カウンセラー、医療の専門家からの支援により80%以上の保護者が満足感を示した。一方で約14%の養育者が、不満足を示した。インタビューでは、オーディオロジストや専門家に質問がしづらかった、理解するための適切な助言を得られなかった、重度難聴児に補聴器の効果が見られず不満が高まった等という報告があった。専門家は情報提供と感情面のサポートに関して協力して行えるような、家族中心のケアのあり方が不可欠である
廣田栄子、他、聴覚障害児の早期介入に関する検討：全国聴覚特別支援学校乳幼児教育相談調査 Audiolgy Japan. 2019; 62:224-234.	全国聴覚特別支援学校100校を対象に0～2歳児（乳幼児教育相談）の支援状況について、教育組織の主任または教育担当者に回答記入を依頼。	質問項目は対象児の状況（年齢、聴力程度等）、聴覚活用法（補聴器、人工内耳）、聴力評価と補聴（聴力測定、補聴器調整の実施）、補聴機器装用指導、教育指導（頻度、形式、活動内容）、早期介入の成果（自由記述）。教育活動で用いる会話法は、主に使用する（主用）、または使用する（福用）の2段階回答。会話法の併用とは、音声言語と手話の両者を選択した回答とした。相関関係と回帰分析では、年齢における会話法の使用順位と人工内耳（装用児数）を変数として分析した。自由記述内容は、類似内容をカテゴリ化して命名した（SCAT法）。	教育相談の対象児は、0～2歳児で学齢間に差を認めなかった。聴力程度は、軽・中等度難聴児38.3%、高度難聴児21.8%、重度難聴児35.4%。聴覚活用状況は、常用児（一日4時間以上）71.2%、0歳児では24.3%であり、常用までに要する時間は0歳児の61.4%、1歳児の63.6%が装用開始後6か月までに常用していた。人工内耳装用児は全体の19.5%。校内の聴力測定実施率は82.2%（平均5.8回/年）、補聴器調整は52.5%（平均1.8回/年）で聴力測定の頻度に比し少なく、医療・療育・補聴器業者と連携して補聴器調整の対応をしていた。早期介入後の指導では、音声言語と手話のトータルコミュニケーション（76.2%）、音声専用（23.3%）、手話を専用(2.6%)。会話法（聴覚、音声・音声言語、表情・身振り、手話）の使用順位と人工内耳装用とは有意な相関はみられなかった。学齢があがるにつれ、音声・音声言語、人工内耳の使用順位は高まり、手話は減じる傾向を示した。指導の頻度は個別指導（平均2.11回/月）、集団（平均2.40回/月）。保護者指導は情報提供、懇談、教育・療育支援、心理的支援等が行われていた。今後NHSの普及により早期診断の増加が見込まれ、難聴診断後の専門的な療育・教育体制化に関わる連携と施策整備が喫緊の課題であると示唆された。

IV. 先天性高度難聴青年・成人の療育

論文コード 発行年	Patient 対象	Intervention 治療	Outcome 経過 結論
Ubrig MT, et al. The Influence of Auditory Feedback and Vocal Rehabilitation on Prelingual Hearing-Impaired Individuals Post Cochlear Implant. J of Voice. 2019; 33(6):947.e1-947.e9.	高度～重度の言語習得前両側性感音難聴の20人の成人; 患者は遅くに手術され流暢な口話の使用者。年齢は17～48歳。すべての人が喉頭鏡検査で正常、人工内耳の聴力閾値は40 dB HL以上。グループ1（治療グループ）およびグループ2（コントロールグループ）、それぞれ10人の患者、5人の男性と5人の女性、平均年齢と人工内耳手術前の聴覚障害の平均時間を一致。	目的; 音声リハビリテーション後、言語習得前難聴の人工内耳成人聴覚障害のある成人の知覚および音響的音声パラメータの変化を検証。仮説。人工内耳後の聴覚フィードバック修復だけでは、音声調整には不十分。標的を絞った特異的な音声療法介入が必要。方法; グループ1は、同じ臨床家との12の個別セッションを含む音声療法のプロトコルを受けグループ2はボーカル録音のみ。ボーカル録音は、グループ1の治療プロトコルへの参加の前後に行われ、3か月後、グループ2の介入なしで同じ期間の後に施行。録音セッションは、音声プロトコルの文章読解の同意的聴覚知覚評価と持続母音の放出/a /を使用。音声の聴覚知覚評価は3人の判定員によって行われ音響分析はPraatプログラムを使用。	結果; 全体的な音声の程度、音声の不安定性、共鳴の変化の程度において統計的に有意な減少が、グループ1の音声リハビリテーション後に観察。グループ1の個人は音響パラメータの変更にに関して統計的に違いはなし。グループ2は、分析されたパラメーターのいずれにも大きな変化はなし。 結論。音声リハビリテーションを受けた人工内耳成人は、全体的な音声の重症度、音声不安定性、および音声療法後の共鳴の程度の減少を伴う聴覚知覚パラメータの変化が示された。人工内耳を受けた言語習得前聴覚障害のある成人被験者の音響パラメータに変化はなかった。
Yang WS, et al.Delayed cochlear implantation in adults with prelingual severe-to-profound hearing loss.Otol Neurotol. 2011 ; 32(2):223-8.	うち92名が人工内耳手術を受け、92名について術後1年後の音声知覚のデータを収集。選択基準：CI時に良聴耳で70dB以上、4歳未満に重度難聴を発症、16歳以上でCI→32例	聴覚条件のみでの単/二音節の単語、及び文の聴取検査を術前とCI1年後に検査し比較した。術後の聴取能と、1)良聴耳の術前裸耳平均聴力、2)失聴(定義未記載?)期間、3)補聴器装用期間、4)教育機関とコミュニケーションモード、5)原因、デバイス種、SPストラテジーとの関連を検討。	結果：23/32例(72%)が術後に聴取が改善していた。(7±11%→46±37%)1)術前の裸耳聴力と術後文聴取には負の相関が見られ、高度難聴群(90dB未満)では重度難聴群(90dB以上)に比べ有意に文聴取が良好。2)3)失聴期間、補聴器装用期間とは相関なし。4)ろう学校歴で有意に文聴取不良。聴覚口話、トータル、手話群の順に文聴取良好で各群に有意差あり。5)原因、デバイスなどはいずれも有意な関連なし。結論：高度難聴群では全員CI後に聴取が改善した。術前の良聴耳聴力はCI聴取の重要な予後予測因子であった。

<p>Bosco E, et al. Long term results in late implanted adolescent and adult CI recipients. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2013; 270(10):2611-2620.</p>	<p>①10人の思春期（12-18歳でCI、12.3-17.9歳、平均14.3歳）、②13人の若年成人（18歳以上でCI、22-40歳、平均30.1歳） 条件：両側の重度難聴（良聴耳90dB以上）、先天性or3歳より前のperi-lingual（先天性が4例ずつの8例、ペリリンガルが6例と9例の15例）、HAで幼少時期から二音節もしくは文章で30%以下、口話法もしくはmixでリハビリ、CI後5年以上経過、精神発達遅滞なし、全例クラリオン</p>	<p>目的：CI術後5年以上した症例で長期の経過をみること、思春期と若年成人の結果を解析すること 評価項目：ももとの療育、閾値、単語理解度（理解度）、言語年齢、VASスコア、装用時間（常用かどうか）、CI満足度など</p>	<p>以下、①：思春期10名、②：若年成人 13名Oralのみの療育は、①の4/10例、②の10/13例だった CI術後閾値は①で32.1dB、②で35.4dBと改善 単語理解度&理解度はそれぞれ、①で7-29.8%(*)&3-26%、②で1.5-41.9%(*)&18.5-52.7%(*)&改善 平均の言語年齢は①で7.6%、②で19.3%と差があったが、これは成人の方が長く学校や社会で言語を使用していることによると考えられた VASスコアも両群で少し改善したが有意ではなかった ①の1名がノンユーザー、2名が部分的ユーザーとなり、この3例を除いた20例がCIに満足しCIを常用（8時間以上装用）。</p> <p>結論：聴覚データは全般的に②の方がよかったが、満足度でいけば①は60%が完全に満足、②は61.6%がある程度満足と逆転していた。そのため、先天性難聴成人のCIでは、聴覚データと術後の満足度は必ずしもリンクしない可能性があること、むしろ各症例の強いモチベーションや性格の方が術後経過に影響する可能性があることに注意して症例を選べば、良い選択肢であると考えられる。</p>
<p>van Dijkhuizen JN, et al. Intelligibility of the Patient's Speech Predicts the Likelihood of Cochlear Implant Success in Prelingually Deaf Adults. Ear Hear. Sep-Oct 2016; 37(5):e302-10.</p>	<p>"152名の言語習得前難聴患者がVOWのスピーカーとして参加。149名が検査を終了しえた。うち92名が人工内耳手術を受け、92名について術後1年後の音声知覚のデータを収集。患者の音声の識別者として2名の正常聴取者。"</p>	<p>目的：言語障害のある成人の音声知覚の予測因子として、母音識別テスト（VOW）で測定した患者自身の音声明瞭度の妥当性を検討すること。 評価項目：術前VOW（Vowel Identification test:母音・二重母音の明瞭度の評価）、術後1年（可能なら術後2年も）の音声認識レベル（Dutch Society of Audiologyによる単音節の聴取）</p>	<p>結果：術前VOWスコア平均は53%（4~100%）。術前のVOWスコアと術後1年後の音声認識レベルには有意な相関あり（p<0.00001）。また、術後1年での音声認識レベルの改善（平均26%）と術前VOWスコアにも正の相関あり（p<0.00001）。術前VOWスコア60%をカットオフ値とすると、術前スコア>60%の症例ではスコア<60%の症例と比較して音声認識レベルの向上の可能性がはるかに高くなる。 結論：言語習得前難聴患者の人工内耳術後の音声知覚は、術前の患者自身の音声明瞭度と相関する。</p>
<p>Moran M, et al. Music appreciation and music listening in prelingual and postlingually deaf adult cochlear implant recipients. Int J Audiol. 2016; 55 Suppl 2:S57-S63.</p>	<p>15人の言語獲得後難聴の成人CI装用者、15人の言語獲得前難聴の成人期に手術のCI装用者</p>	<p>A modified version of The University of Canterbury Music Listening Questionnaire (UCMLQ-modified)で評価</p>	<p>音の質、自然さ、音楽の楽しさに関して両群で有意差は無かった。言語獲得前難聴群ではメロディーラインを追うのが、言語獲得後難聴群よりもより苦手に感じていた。</p>
<p>Rousset A, et al. Receptive language as a predictor of cochlear implant outcome for prelingually deaf adults. Int J Audiol. 2016; 55 Suppl 2:S24-S30.</p>	<p>言語獲得前難聴で成人でCI手術を行なった43人</p>	<p>手術前と手術後3ヶ月と12ヶ月で語音明瞭度を評価。CVC (consonant-vowel-consonant) words</p>	<p>88%が術前よりも語音明瞭度が改善した。術前の高度重度難聴期間がより短い人、言語力がより高い人、口話コミュニケーションの人が、よりよい術後の語音明瞭度を示した。</p>
<p>Cusumano C, et al. Performance Plateau in Prelingually and Postlingually Deafened Adult Cochlear Implant Recipients. Otol Neurotol. 2017; 38(3):334-338.</p>	<p>前言語期/後言語期に難聴となった成人患者で一側CI術後、センターで最低2年間のフォローを受けたもの。</p>	<p>Standard speech perception testing（標準語音弁別検査）として（CNC、monosyllabic word test、hearing in noise test [HINT]、またはAzBio sentence test）を術前、術後3カ月、術後12カ月、その後1年毎に行なった。</p>	<p>後天的聴覚障害患者(n= 102)では、移植後3年間の単語スコアが有意に改善された(p <0.01)。術後3年間の時点を超えると単語スコアはほぼプラトーであっても改善し続けた。前言語期の聴覚障害者(n=16)の単語スコアは、術後5年間有意に改善された(p = 0.03)。</p>
<p>Heywood RL, et al. Assessment and Outcome in Non-Traditional Cochlear Implant Candidates. Audiol Neurootol. 2016; 21(6):383-390.</p>	<p>6歳以前に重度難聴を発症し、18歳以降に人工内耳手術を受け、術後2年間以上経過している13名。 難聴発症の平均年齢は1.5歳（0~6歳）、人工内耳手術時の平均年齢は37歳（22~51歳）。</p>	<p>目的：若年で聴覚障害を発症し、かつ、成人期に人工内耳手術を受けた患者の①生活改善度及び、②術後成績（音声弁別）予測のための術前因子を評価すること。 評価項目：①生活改善度についてのアンケート、②BKB（Bamford Kowal Bench）文スコア、CUNY（City University of New York）文スコア</p>	<p>①各人の、術前アンケートでの「人工内耳に対する最も重要な期待」3項目が手術により満たされたか：1人は1つも満たされず。残り12名の全36項目では35項目で期待が満たされた。 アンケート2（術後1年で期待が満たされているかどうかの評価）：全7名×20項目のうち、129項目で期待が満たされた（129/140）。 ②BKB文スコア：13人のうち8人は術前スコア0%、平均3%（0~28%、中央値0%） 術後1年では平均33%（0~94%、中央値28%）、術後2年では平均39%（7~86%、中央値40%）と、1人を除いて改善。 CUNY文スコア：術前スコアは平均54%（24~88%、中央値54%）、術後1年では平均83%（35~99%、中央値91%） 結論：6歳以前に重度難聴を発症し、18歳以降に人工内耳手術を受けることは有益であり得る。 また、術前の音声明瞭度評価とCUNY文スコアが高いことは、術後の音声弁別の予後良好因子であることが示唆された。</p>
<p>Gifford RH, et al. The Relationship Between Spectral Modulation Detection and Speech Recognition: Adult Versus Pediatric Cochlear Implant Recipients. Trends Hear. 2018 Jan-Dec;22:2331216518771176.</p>	<p>478のpost-lingual成人、65のpre-lingual成人、36のpre-lingualCIユーザーを含む578CIユーザーの語音明瞭の測定とスペクトル変調検出に関するCI成績を報告。</p>		<p>結果; スペクトル変調検出と542人の成人CIユーザーの音声理解の様々な測定値との間に有意な相関関係を示した。ただし、36人の小児CIユーザーについては、スペクトル変調検出と静かな環境または騒音下での音声理解との間に有意な相関はなく、スペクトル変調検出はリスナーの年齢または手術時の年齢と有意に相関しなかったこれらの調査結果は、小児CIユーザーが成人CIユーザーと同じ方法で音声理解のためのスペクトル解像度に依存しないかもしれないことを示唆。小児のCIユーザーは、高レベルの音声理解を達成するために、一時的なエンベロープ内に含まれるものなど、さまざまなキューを利用している可能性があり。</p>
<p>Lammers MJW, et al. Predicting Performance and Non-Use in Prelingually Deaf and Late-Implanted Cochlear Implant Users. Otol Neurotol. 2018; 39(6):e436-e442.</p>	<p>2000年と2013年の間に大学医療センターユトレヒトでの人工内耳を受けたすべてのprelingually聴覚障害者の成人を含めた後ろ向きコホート研究。 患者; 2歳前に重度感音難聴と診断された48人のprelingually聴覚障害の患者で成人期に人工内耳手術を受けた。</p>	<p>目的：術後聴覚と音声知覚の独立した予測因子を分析し、成人期にCI手術を受けたprelingual難聴と成人の人工内耳の不使用を評価すること。主なアウトカム評価：術後単音節の単語や文章認識スコア。</p>	<p>結果：全被験者の術後単音節単語スコアの平均最大値は25%。術前の音声知覚と残留聴力は、いずれも術後の予測因子だった。ほぼ半数が、毎日のコミュニケーションでインプラントの恩恵をほとんど受けていない（27%）か、まったく受けていない（21%）。これらの患者は、残留聴力がないか、または低周波数のみである可能性が高かった。最終的に、利益のないすべての被験者が非使用者に。長期の難聴を伴うprelingual成人聴覚障害の人工内耳の候補者の術後のパフォーマンスは、術前の音声認識と残存聴覚に依存。それらが全くない場合、術後の利益は全くないか、限られているだけで、非使用者になるリスクがある。</p>
<p>van Dijkhuizen JN, et al. Speech intelligibility as a predictor of cochlear implant outcome in prelingually deafened adults. Ear Hear. 2011; 32(4):445-458.</p>	<p>選択基準：CI候補者として受診した例のうち、4歳以下で両側の中等度から重度難聴があり、現在の良聴耳の平均聴力が90dB以上、認知障害のない成人。→25例。</p>	<p>方法：①CI候補者の発話を録音し、二人の健聴者が7種類の明瞭度検査で評価し、各検査の信頼性と有効性を検討。主成分分析し、7種の結果をサマリーした発話明瞭度、"INTELL"を求めた。→②各検査での明瞭度が平均以上であった9例に対しCI施行し、CI後1年の聴取能とNCIQを用いたHRQoLを調査。INTELLと関連因子を探索。目的：1) 言語習得前失聴者に対する新しい発話明瞭度検査の開発、CIサブグループのの事前データを用いて、2) CI後聴取、及び3) CI後の健康関連QOL(HRQoL)の予測因子としてのテストバッテリーの有効性を検討。</p>	<p>結果：①7種類の検査結果は互いに相関し、各明瞭度検査共に信頼性、有効性は良好だった。INTELLと補聴器聴取能、幼少期のコミュニケーションモードは関連した。②CI1年後の聴取能と各明瞭度検査、INTELL及びCI術前の補聴器聴取が有意に関連した。CI術前後でNCIQの全カテゴリで改善が見られ、NCIQの"高度な音聴取"カテゴリとINTELLは相関した。結論：言語習得前難聴の成人の発話明瞭度は様々な検査で評価できる信頼性と有効性のある検査である。発話明瞭度はCI後の聴取、及びHRQoLの予測因子として有用であった。発話明瞭度は優れた予測能力を持っているためCI選択基準として有用である。一方、失聴年齢はCIの除外基準から外すべきである。</p>
<p>Fuller C1, et al. Music and quality of life in early-deafened late-implanted adult cochlear implant users. Otol Neurotol. 2013; 34(6):1041-1047.</p>	<p>患者の音声の識別者として2名の正常聴取者。選択基準：6歳以下で高度難聴、16歳以上でCI(EDLI;early-deafened, late implanted)、CI装用歴1年以上→22例参加</p>	<p>4種類の、1) 音楽の楽しさと受容(DMBQ)(a.音楽満足度, b.音楽の質, c.音楽の要素)、2) CIのQOL(NCIQ)、3) CIの聴覚に関連した機能(CIFI)、4) CIの聴取能力(SSQ)に関するアンケートを施行した。及び単語聴取能検査を施行。①各アンケート結果間の関連と、②DMBQと単語聴取能の関連を検討。</p>	<p>結果：①DMBQのいずれのカテゴリも、NCIQ, CIFI, SSQと有意な関連はなかった。②DMBQと単語聴取能にも関連はなかった。③DMBQの結果として、対象の60%がDMBQのaの音楽満足度に関して満足していると回答した。bの音楽の質では、総合的な質の評価は平均で56/100だった。cでは、対象の82%が歌詞をおいかけられるとした一方で、対象の73%は歌っているか話しているか鑑別できないと回答していた。結論：幼少期難聴者は音楽の満足度が高かった。先行研究ではEDLIはEDEIに比べ聴取能が悪くCI効果は限定的とされてきたが、本検討で音楽に対する満足度は高いことを示した。聴取能とは違う音楽という側面で、EDLIがCIの新たな候補となる可能性を示唆した。</p>

Forli F, et al. Cochlear implant in prelingually deafened oralist adults: speech perception outcomes, subjective benefits and quality of life improvement. Acta Otorhinolaryngol Ital. 2017; 37(5):416-422.	36人のうち、30人の言語習得期前難聴（男女比 18:12 平均35歳 16歳—54歳）で補聴器装用による音声言語使用者。（30人のselection criteriaと理由は明記されていない）	一側の人工内耳（介入研究なのか、観察研究なのかは記述からははっきりしない）	術前平均15.7%（range:0-50%）であった語音聴取スコアは、術後平均60%（range 0-100%）,術前2例（7%）であった「電話で会話可能」が、術後18例（60%）になった。APHABスコアも全ての項目で有意に改善した。
Caposecco A, et al. Cochlear implant outcomes in adults and adolescents with early-onset hearing loss. Ear Hear. 2012; 33(2):209-220.	選択基準：CI後6M以上、3歳未満診断の両側感音難聴、14歳以上でCI 対象者→38人(-1y prelingual重度難聴:19人, 1-3y perilingual重度難聴:9人, 3y-progressive:10人), 平均年齢40y(17-72y), 平均CI年齢33y(14-65y), 失聴(重度難聴)期間 27y(3-65y), 幼少期モード oral 53% トータル/手話 42%	目的：1)術前後(1y後)の聴取能, 2)聴取能の予後因子(1.失聴期間, 2.CI装用期間, 3.術前聴取能, 4.CI年齢, 5.コミュモード, 6.進行性難聴, 7. HA未使用期間), 3)CI後の自己評価 を検討 方法：①CI前後のclosed/open-setの聴取能検査の比較(5段階/1;音認知のみ~5;完璧なopen-set)、②利点・満足度・CI使用についての自己評価 CI後3M間に7回の聴覚リハビリ(Adult Cochlear Implant Rehabilitation(Pedley, 2005)) →聴覚訓練(聴覚のみでの音韻/単語訓練→聴取不能点を言語的キューで補う訓練) + コミュニケーション療法(多様な状況での自由会話中に障害の認識と管理)+挑戦と成功のバランスの取れた宿題	結果：1) 聴取能；category4,5 5%→53%, open-set 平均0%→49%、2)予後因子；①幼少期のコミュニケーションモード>②進行性難聴かどうか>③HA未使用期間, でopen-set scoreのばらつきの63%を説明できる、3)自己評価；80%以上が8hr/日以上CI使用、90%がCIでA+V条件で"術前より聞こえる"と評価、全員が"CIに満足" 結論：幼少期に聴覚口話(oral communication)+進行性難聴+CI手術までHAを装用していた early deafned者ではlate implantedでも良好な聴取が期待される
Debruyne J, et al. Late Cochlear Implantation in Early-Deafened Adults: A Detailed Analysis of Auditory and Self-Perceived Benefits. Audiol Neurotol. 2017; 22(6):364-376.	早期に聾となった27人（平均47歳：20-71歳）19例はoralで、8例はTC。23例は少なくとも一側の補聴器装用。1例は脱落（音になれないため）平均2.2年の経過観察期間	人工内耳手術のみ	観察研究で主要評価項目が整理されていない。単語の聴取、文の聴取では有意に改善、スピーチトラッキング（ST）の2年目は改善は有意ではない。オープンセットのCNCテストで30%以下の群を"poor performer"（10例）として検討。聴文節の内容の聴取は改善。質問紙による評価は全数をカバーしていない（7例のみ）。返送された中では、全体に改善（53.2%→63.9%）し、音の聞こえと安全の項目が改善した。Poor performer（PPの50%）での改善率は11%（何の?）であった。聴取能と質問紙（1年目）の結果は弱い相関を示した。多変量解析では、術語のCNC聴取に関連したのは術前のPTA、術前のCNC聴取であった。
Yoshida H, et al. Cochlear implantation on prelingually deafened adults. Auris Nasus Larynx. 2008; 35(3):349-352.	先天性or2歳以前に重度難聴と診断され、18歳以上で人工内耳を受けた8名 手術時年齢：18-29歳（平均23.3歳） 術後経過観察期間：11-90カ月（平均55.4カ月） 全例コクレア	目的：プレリಂಗガルの方が成人になってCIを受けた場合に有効かを評価すること 評価項目：ももとの療育および最終的な進学状況（通常学校か聾学校か）、閾値、SDS(聴覚のみ、聴覚+視覚併用)、単語理解度(理解度)	術前の療育は、施設による差がわずかにあったものの全例が聴覚音声言語法による療育を受けており、2名が聾学校、8名は通常学校 術前の補聴器による装用閾値は45.0-63dBであったが、術後人工内耳装用閾値は26.3-38.3dBへと改善した SDS（聴覚のみ）は術前（0-10%）に比べ術後(10-50%)は改善 SDS（聴覚+視覚）は術前（23-63%）に比べ術後(47-90%)と改善し、単語理解度も60-95%へと改善した 過去の報告ではプレリಂಗガルへの人工内耳は効果が乏しいとするものが多かったが、上記のような改善が得られた理由としては、①CIまでの療育の状況（全例が聴覚音声言語法を中心とした療育を受けていた）、②良好に調整された補聴器で可能な限り生後早期に療育を開始したことが考えられる。プレリングガルというだけで全例を適応外とするのではなく、上記のような条件が揃う症例にはCIも勧められると考える。
Santarelli R, et al. Cochlear implantation outcome in prelingually deafened young adults. Audiology Neurotology. 2008; 13(4):257-265.	3歳以下で90dB以上の難聴、12歳以上で人工内耳植え込みされた18人 手術時年齢：13-30歳（平均19.9歳） 術後経過観察期間：3年 クラリオン13人、メドエル3人、コクレア2人	目的：プレリングガルの方が思春期~成人でCIを受けた場合の有効性を、術前の条件を揃えて評価する 条件：①小児期からの補聴器装用（装用効果+）、②術後リハ長期継続できた 評価項目：術前のfunctional gain（補聴器装用効果）、単語・2音節・3音節・文章・母音・子音の識別力	すべての患者で術前の補聴器装用効果充分であった（裸耳108dB、装用68dB） 単語の識別 CI前 90% 1年で100% 2音節・3音節・文章 CI前85%前後 年々上昇 3年でほぼ100% 母音 CI前69% 年々上昇 3年で97% 子音 CI前16% 年々上昇 3年で41% 言語識別はCI後年々上昇 1年経過以降も改善あり CI前の小児期からの補聴器装用、リハ、高いレベルの教育がpositive influenceと思われる
Straatman LV, et al. Cochlear implantation in late-implanted prelingually deafened adults: changes in quality of life. Otolology&Neurotology.2014; 35(2):253-259.	前言語期に難聴となり、口話法or手話口話併用を使用していた人工内耳術後の成人28名。18-50歳（平均37歳）。術前聴力は純音で>90 dB（500、1000、2000、4000Hz平均値）。補聴器装用下自由音場65 dB SPLでの語音明瞭度25%以下。全員、先天性重度難聴または4歳までに両側聾となった。	35名の術後患者に質問紙を送付し術前、術後1年の回答を返送依頼し、28名から回答が得られた。QOLについて3つ評価法を用いた。①NCIQ（Nijmegen Cochlear Implant Questionnaire）②GBI（Glasgow Benefit Inventory）③HUI（Health Utility Index3）聴力の評価は自由音場65 dB SPLの語音明瞭度で行った。術前はHA装用下、術後はCIおよびCI+HA装用下。	植後の生活の質の向上:①NCIQは、すべてのサブドメイン(基本的な音声知覚、高度な音声知覚、音声生成、自尊心、活動、社会)で有意に改善された。②の合計は大幅に改善。③HUI3はユーティリティスコアとサブドメイン"hearing"と"emotion."の大幅な改善を示した。聴取閾値は著明改善したが、生活の質の向上と聴取閾値（術前後の改善度）との間に有意な相関は見出されなかった。
Kumar RS, et al. Cochlear implantation in early deafened, late implanted adults: Do they benefit? Cochlear Implants Int. 2016; Suppl 1:22-25.	言語習得以前に難聴となり、成人後に人工内耳埋込術を施行した患者26人（pre-lingually deafenedとperi-lingually deafened）と、言語習得後に難聴となりその後人工内耳埋込術を施行した30人（post-lingually deafened）とを比較した。 pre-lingually deafenedは生後18ヶ月以内に難聴となった者、peri-lingually deafenedは生後18ヶ月以降3歳までに難聴となった者。	目的：言語習得以前に難聴となった患者に対して成人後に人工内耳埋込術を施行することで得られる利益を評価すること。方法：retrospective, 症例対照研究。評価項目：聴覚検査（BKB, CUNY, 3AFC, Environmental sounds）、QOL（GBI, HUI3）および認知検査（customized questionnaire）	結果：BKBに関して、pre-lingually deafenedとperi-lingually deafenedは49.8%であるのに対し、post-lingually deafenedは83.6%（p = 0.037）。CUNYに関して、pre-lingually deafenedとperi-lingually deafenedは61.7%であるのに対し、post-lingually deafenedは90.3%（p = 0.022）。3AFCとEnvironmental soundsは有意差なし。QOLに関してどちらも術後改善傾向を示したが、post-lingually deafenedのみ有意差を持って改善傾向を示した。pre-lingually deafenedとperi-lingually deafenedでは7.7%において人工内耳未使用であった。post-lingually deafenedには未使用者はいなかった。またperi-lingually deafenedの方がスコアが良い傾向であった（BKBでは11.1%の差、CUNYでは13.5%の差、ENVでは7.8%の差 3AFCでは18%の差、GBIでは22%の差、HUI3では0.4%の差あり）。 結論：早期に難聴となり、後期に人工内耳埋込術を施行した患者は、一部ではあるが利益を得ることができる。手術を施行する候補者を選択することで有益性がより得られる。
Duchesne L, et al. Auditory performanece and subjective benefits in adults with congenital or prelinguistic deafness who receive cochlear implants during adulthood. Cochlear Implants Int. 2017; 18(3):143-152.	先天性または3歳以前に高度、重度難聴になり、16歳から61歳（平均31歳）の間に人工内耳を受けた21人（検査時年齢：23~65歳）を対象。男女、人工内耳機種、術前に口話加TC、検査までの人工内耳使用期間のデータ記載あり。]	人工内耳術前と術後で以下の評価で比較検討。他覚的評価：聴覚のみによる語音聴取テスト。聴覚+視覚による語音聴取テスト。自覚的評価：満足感、有用性、環境音の改善評価質問紙、インタビュー。	聴覚のみ語音検査：5.1%から43%へ統計学的に有意な改善。5名は改善なく、その内4名は術前TCであった。聴覚+視覚語音検査：77%から86%へ統計学的有意な改善。3名は術前型成績が悪く、術前TCであった。自覚的評価は個人差が大きかったが、満足感、有効性の評価は高かった。語音検査と質問紙のスコアには中等度の相関性がみられた。結論：人工内耳の有効性は明らかである。問題はさらによくするためには何が必要かを検討して行く事である。
成人の先天性ろう者が人工内耳を装用する効果についての文献研究 音声言語認識に焦点を当てて。医療と社会 2009; 19(1):107-117.	MEDLINE(1953~2008), PsychINFO (1887~2008), CINAHL (1982~2008)の検索エンジンを用い、「Cochlear implant & (congenital hearing loss or prelingually hearing loss)」で検索し、abstractから18歳以上の装用者に限定した4論文を検討した。	集団でみると人工内耳装用後に音声言語認知力（単語や文章の理解率）が向上していた。33名中10ポイント以上上昇していた者は15名、10ポイント以上低下していた者は3名、ほとんど変化がなかった者は15名であった。	人工内耳装用前後の音声言語認知力には個人間のばらつきが大きい。口話を用いる者は向上する可能性がある。これまでの研究では装用効果を高める予後因子については言及できない。

Vila PM, et al. Analysis of Outcome Domains in Adult Cochlear Implantation: A Systematic Review. Otolaryngol Head Neck Suis- 2016; 155(2): 238-245.	レビュー方法：人工内耳を受けている成人を対象としたランダム化比較試験（RCT）での研究。MEDLINE、EMBASE、Scopus、CINAHL、Cochrane Database of Systematic Reviews、Cochrane Central Register of Controlled TrialsおよびDatabases of Abstracts of Effectsは2015年7月まで検索。	目的：登録および品質測定の開発を目的として、成人人工内耳（CI）手術の報告に使用される結果ドメインの幅を決定。データソース：ランダム化比較試験の体系的レビュー。Cochrane Collaborationのバイアスリスクツールと結果ドメインは、各研究から抽出された。	結果：4,473件のユニークな引用、このレビューには8つの研究が含まれている。8つの試験はすべてエビデンスレベルB。Diasのリスクは2つの試験で低く、他の6つの試験で高かった。報告されたアウトカムドメインには、音声認識、静寂と雑音下音声認識、音声追跡、生活の質、音色知覚、聴覚保存、前庭機能、電極挿入技術、機能的評価、機能的イメージング、フィッティング時間、耳鳴りがある。結論：成人における人工内耳のランダム化比較試験の分析。これは、成人の人工内耳の結果ドメインの幅を包括的に記述する最初の研究。
Osberger MJ, et al. Independent Evaluation of the Speech Perception Abilities of Children With the Nucleus 22-channel Cochlear Implant System. Ear Hear. 1991; 12(4 Suppl):66S-80S.	重度難聴児28例（難聴発症年齢1.9歳、CI手術年齢7.4歳、Nucleus装用、平均装用期間1.7年） コミュニケーションモードはAO法/CS 16例、TC法12例	方法：10種類のテストバッテリー(単音、単語、文聴取を含む)により語音聴取能を評価	結果：全例でCI前より改善。61%はopen-set可能、14%はclosed-set可能。語音聴取能の予測因子を求める回帰分析で、open-set可能群の中で、コミュニケーションモードが唯一語音聴取能と大きく関わっていた。一方、10種のバッテリー全体でAO法とTC法を比較すると、有意差はほぼなかった。
Waltzman S, et al. Improvement in Speech Perception and Production Abilities in Children Using a Multichannel Cochlear Implant. Laryngoscope. 1990; 100(3):240-243.	対象：Nucleus CI手術をした2-10歳の重度難聴9例（先天性難聴2例、髄膜炎後難聴7例）	目的：小児CI例において、CI手術前後の評価法やトレーニング法、CI効果に関わる因子を明らかにする 方法：CI術前に聴覚口話トレーニングをプラトーに達するまで(4ヶ月-1年)実施。CI前に聴覚機能、音声認識、言語スキル、発話を評価した。CI術後4～5週間で音入れし、検知、認知、識別、理解の4段階をゴールにトレーニングを実施した。CI6ヶ月/1年後に聴覚スキルと発話スケールで評価	全例でCIにより、聴取と発話においてさまざまな程度の改善を示した。一方、被検者の年齢により、標準化された検査法が存在せず、低年齢での非言語的評価法が求められる。
Buspy PA, et al. Results of Speech Perception and Speech Production Training for Three Prelingually Deaf Patients Using a Multiple-Electrode Cochlear Implant. Br J Audiol. 1991; 25(5):291-302.	言語習得前難聴3例（成人2例、青年1例）、言語習得後難聴4例	目的：トレーニングによる語音聴取能とスピーチの変化を解明する 方法：①言語習得前難聴3例へ5つの研究 1.鼻性子音の聴取（聴覚のみ(A)条件）と発声/2.音節最終子音の聴取（A条件）/3.歯槽子音の聴取（A条件）と発声/4.聴覚+視覚(A+V)条件での歯槽子音の聴取/5.母音の聴取（A条件）と発声 ②言語習得後難聴4例へ聴覚のみ条件での聴取を施行（トレーニングなし）	結果：①言語習得前難聴：発声に多少の改善は見られたが、聴取においては個人レベルで1-5のうちいくつかのみで改善が見られる程度であった。成人例より青年例の方が良好な結果であった。全例において、言語習得後難聴例の方が、言語習得前難聴例よりも良好な成績であった。
Waltzman SB, et al. Use of a Multichannel Cochlear Implant in the Congenitally and Prelingually Deaf Population. Laryngoscope. 1992; 102(4):395-399.	Nucleus CI手術をした先天性/言語習得前難聴の小児14例(2.6-5.4歳, 7例は先天性難聴)と、成人3例(19-38歳)	目的：先天性/言語習得前難聴者に対するCIの妥当性を検証する方法：小児に対してCI前、CI後3,6,12,18,24,30,36ヶ月時点で、low-verbal early speech perception test(ESP)とdiscrimination after training(DAT) testを施行。成人にはCI前、CI後4ヶ月, 1,2年時点で聴覚能力検査、音声復唱、DATを実施。	小児例ではCI後著名に言語聴取能が改善した。何例かは、CIのみでもopen-set検査が可能になった。一方、成人では音への気づきは改善したものの、語音聴取能はほとんど改善しなかった。先天性難聴には早期のCI手術が有効であることが裏付けられた。
Skinner MW, et al. Study of the Performance of Four Prelinguistically or Perilinguistically Deaf Patients With a Multi-Electrode, Intracochlear Implant. Laryngoscope. 1992; 102(7):797-806.	CIを施行した先天性難聴の成人4例	目的：1.患者間の違いがあるか、2.聴覚活用歴と聴取成績の関連があるか、3.どの検査で成績の差が出るかを検討 方法：聴覚条件(Aのみ)及び聴覚+視覚条件(A+V)で聴取能を検査	結果：症例4ではAのみで単語数語の聴取可能、症例1,2は長期間の聴覚非活用歴あり、症例3,4は補聴器とCIで長期間の聴覚活用歴あり成績の差を明らかにする検査は見出せなかった。
伊藤壽一ら. 成人言語習得前失聴者に対する人工内耳の応用. 日耳鼻. 1994; 97(11):2092-2096.	CI術後6ヶ月以上経過した言語習得前難聴の成人4例（比較のため言語習得後難聴20例）	方法：母音弁別検査、子音弁別検査、文章復唱検査	結果：母音弁別検査 Aのみ63%, A+V 100%, (言語習得後難聴 90%) 子音弁別検査 Aのみ 22%, A+V 64%, (言語習得後難聴 41%) 文章復唱検査 Aのみ 4文節, A+V 16文節 (言語習得後難聴 26%) 結論：1.全体として言語習得前難聴成人のCI後の語音聴取は言語習得後難聴成人に比べて劣るが、匹敵する例もあった。2.言語習得前難聴CI例は習得後例に比べ術後リハに時間を要する。個人差が大きい。
Teoh SW, et al. Cochlear Implantation in Adults With Prelingual Deafness. Part I. Clinical Results Laryngoscope. 2004; 114(9):1536-1540.	対象：3歳以前に難聴があり、13歳以上でCI手術をした103例	目的：新世代のCIはEDLIにもかなりのCIによる語音聴取能を獲得できるかどうかを検討する 方法：EDLIの文献レビュー。語音聴取能結果を、先行研究結果と比較する	結果：ほとんどのEDLIはCI後一年で語音聴取能力がプラトーに達した。CI直後の3ヶ月はCI前の語音聴取に比べ優位な改善を示した。EDLI例のプラトーに達した時点での語音聴取成績は、言語習得後難聴CIの先行研究結果の成績より低かった。CIデバイスによる差はなかった。結論：EDLI例の語音聴取能はCI後一年でプラトーに達した。CIデバイスの違いより、個人の特性の違いが主に聴取成績に寄与していることが示唆された。
Naito Y, et al. Development and plasticity of the auditory cortex in cochlear implant users: a follow-up study by positron emission tomography. Adv Otorhinolaryngol 2000; 57: 55-59.	対象：言語習得後難聴 5例、言語習得前難聴 4例の計9例	目的：言語の視覚コンポーネントの皮質処理と、この活動に対する聴覚障害の影響を検討する。 方法：被験者には、CI装用後に二回 PETスキャンを施行(初回と2回目の間隔は平均 41ヶ月)。1.脳血流により皮質音声活性化を、静寂時とCI装用語音聴取時と比較。2.2回目のPET時には、読唇効果をみるために、発話者の顔のビデオを見せながら語音聴取させた	結果：1)言語習得後難聴者の音声による活性化；聴覚関連領域の活性化が、2回目より強く確認された。2)言語習得前難聴者の音声による活性化；聴覚関連領域の活性化は1)より弱かった。3)読唇による活性化；読唇により、言語習得後難聴者では視覚領域が活性化された。言語習得前難聴者では、音声活性化が良好な例では後頭皮質が、音声活性化不良例では両側の側頭皮質が活性化された。考察：言語の聴/視覚的側面処理の神経ネットワークは、競合的に発展する可能性がある。
Musiek F, et al. Central auditory mechanisms associated with cochlear implantation: an overview of selected studies and comment. Cochlear Implants International. 2010; (Suppl. 1): 15-28.	対象：聴覚中枢神経系の構造と機能、および人工内耳により生じる変化に関する論文。	目的：聴覚神経の電気刺激によって脳がどのように影響を受けるかを理解する 方法：中枢神経系の構造と機能、および人工内耳により生じる変化についてのレビュー論文.画像や聴覚誘発電位に関する研究から、聴覚中枢の可塑性について議論する。	まとめ：画像や聴覚誘発電位による研究結果から、"可塑性"がCI成功の鍵を握っており、小児における早期CIの重要性も示している。
Strelnikov K, et al. PET-imaging of brain plasticity after cochlear implantation. Hear Res. 2015; 322:180-187.	対象：CI術後の音声・聴取回復に関する脳機能についてPETを用いて検討した文献	目的：CI後のより効率的な、機能的リハビリテーションの解明。方法：CI術後の音声回復に関与する脳ネットワークの特殊性を示すPETの文献についてのレビュー論文。CI刺激時だけでなく、脳機能的構造の基本的な長期再編成を示す、安静時のデータも検討した。	結果：言語習得前/後難聴者の間には、視覚皮質の役割に関して決定的な違いがある。言語習得後難聴へのCI→CI後の聴覚回復は、部分的に視覚情報に依存。語音聴取のために、脳内で視聴覚統合のメカニズムが発達している。CI後数か月間の強力な視/聴覚視覚的リハビリは、発話明瞭度改善や聴覚機能回復に大きく寄与する。視覚活動は有害なものではない。視覚領域単独の代償が高く、聴覚STS(上側頭溝)領域の複数感覚領域にまたがる再編成が少ないことがCI聴取好成绩と関与する。言語習得前難聴へのCI→感覚置換である読話/手話の獲得は、視覚的な言語情報によって聴覚野が活性化されるという機能的再編成を導き、長期間にわたり聴覚野が視覚的言語処理に置き換えられていると、聴覚回復が期待しにくくなる。視覚領域とSTS領域が共に高活動なほど、聴覚回復が乏しい。

Moteki H, et al. Different cortical metabolic activation by visual stimuli possibly due to different time courses of hearing loss in patients with GJB2 and SLC26A4 mutations. Acta Otolaryngol. 2011; 131:1232-1236.	対象：GJB2遺伝子変異例（幼少期からTC法）と SLC26A4遺伝子変異（進行性難聴、AO法）による重度難聴の成人計2例 コントロールとして健聴成人6例	目的：GJB2とSLC26A4の遺伝子変異が原因で重度の耳が聞こえなくなった患者の言語関連視覚刺激による皮質活性化を調査します。方法：対象難聴患者の視覚言語課題による皮質活動を、FDG-PETで評価し、健聴コントロールと比較した。	結果：GJB2変異例は、右の聴覚連合領域[BA21、BA22]と左の聴覚連合領域[BA42]が活性化した。対照的に、SLC26A4変異例は、対応する領域で有意な活性化を示さなかった。結論：GJB2変異例とSLC26A4変異例の皮質処理パターンの違いは、異なる遺伝子変異による異なる難聴経過と病因に影響された可能性がある。正常な皮質言語ネットワークの発達にとって幼児期の聴覚の重要性を示唆した。
Schramn D, et al. Cochlear implantation for adolescents and adults with prelinguistic deafness. Otol Neurotol. 2002; 23(5):698-703.	対象：12歳以降にCIを受けた言語習得前難聴の青年/例	方法：オープンセットの単語/文の聴取能成績と、重度難聴のパフォーマンスインベントリに関するアンケート。	結果：単語聴取成績は0-74%、文は0-98%出会った。EDLI例でもCIによりオープンセット聴取能を得られたが、個人差が大きかった。
O'Gara SJ, et al. Factors Affecting Speech Perception Improvement Post Implantation in Congenitally Deaf Adults. Ear Hear. 2016; 37(6):671-679.	対象：先天性高重度難聴でCIした44人の成人 構音、聴力、コモモード→CI後の文聴取	アウトカム：CI 1y後の文聴取改善率(A+V) (BKB/CUNY test) CI後の聴取能の絶対値ではなく、CI前後の 改善率 で評価 CI前の8因子との関連; 1)構音 2)術前聴力 3)コミュニケーションモード 4)語音聴取能 5)進行性難聴 6)CI時年齢 7)HA装用有無 8)性別 音声と手話両方使っている際のコミュニケーションモードはメインのもの一つ。（診察時に通訳を要するか否かによって決定した通訳を要する場合のメインは手話と判断）	結果(改善率=CI後-CI前)：BKB 24%, CUNY 9% CI前に手話通訳を必要としていた例は全例で改善しなかった。 構音、術前聴力、コミュニケーションモードとCI聴取能が関連した 限界：コミュニケーションモード：メインモードの決定法が決まってない、本質的に後ろ向き研究（にしかない）
Loundon N, et al. Audiophonological results after cochlear implantation in 40 congenitally deaf patients: preliminary results. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2000; 56(1):9-21.	対象：1991-1996年に、CIを受けた先天性難聴児 40例。CI手術平均7歳（中央値：5歳）	目的：先天性聴覚障害患者における人工内耳の聴覚学的結果の予後因子を評価すること。方法：CI平均2年後に4つの基準を評価。1.音の知覚、2.語音聴取、3.発声、4.口話言語のレベル。各基準について、0から4までの4段階に分類。CI前後の結果がCIに関連する変化のみを反映するように、検査結果を年齢に応じて重み付けした	結果：良好な成績に関わる予後因子は、CI前の良好な口話コミュニケーション、残存聴力、進行性難聴および若いCI手術時年齢であった。一方、予後不良因子は、CI前の発達障害の存在とコミュニケーション能力の低さであった。全体的に見て、良好なCI聴取成績の主な予後因子は、CI術前の口話レベルであった。
Dowell RC, et al. Speech perception outcomes in older children who use multichannel cochlear implants: older is not always poorer. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl. 2002; 189:97-101.	対象：8-18歳でCI手術した25例。	方法：CI前後にオープンセット文理解度検査(Bamford-Kowal-Bench)と、CI前にPVTによる語彙検査を施行。難聴の種類、CI術時年齢、補聴器開始年齢、聴力、CI前後のコミュニケーションモードの情報を目的変数、CI後のオープンセット文理解度を従属変数として多重線形回帰分析を施行。	結果：CI文理解度の平均は47%で、メルボルンプログラムの平均結果と有意差はなかった。CI文理解度の有意な予測因子として3つの要因(；術前の文理解度、重度難聴期間、言語年齢)が示唆された。この3要因で、本対象群のCI文理解度の66%が説明できた。結論：重度難聴期間が短く、CI前に聴取能があり、年齢相応の言語力がある子供は、CIにより良好な聴取を期待できることを示唆した。
Harrison RV, et al. Is there critical period for cochlear implantation in congenitally deaf children? Analyses of hearing and speech perception performance after implantation. Dev Psychobiol. 2005; 46(3):252-261.	対象：1-15歳でCI施行した言語習得前難聴例。CI術後年数は最大8年。	目的：聴覚系の発達過程において早期の介入ほど効果的であることが指摘されている。1.先天性難聴児におけるCI手術のタイミングと2.年齢による脳の可塑性についてのレビュー論文。CI手術に最適な期間があるのか、聴取能が大幅に低下するようなCI手術におけるカットオフ年齢があるのかを検討。方法：低年齢でCIした早と高年齢でCIした早のCI術後の言語聴取能を比較した	1.動物実験の基礎的生理学研究をまとめると、聴覚系にはかなりの年齢関連の可塑性がある。2.バイナリパーティショナルゴリズムを使用して、CI手術のカットオフ年齢を求めようとしたができなかった。聴覚理解検査(TAC, クローズドセットの音認識検査)では4.4歳で最も成績が分かれた。より複雑なオープンセット検査(GASP/PBK単語)では5.6歳/8.4歳であった。結論：1. CIの唯一のカットオフ年齢は存在しない。2. 年齢に関連した脳の可塑性は存在する。
Waltzman SB, et al. Delayed implantation in congenitally deaf children and adults. Otol Neurotol. 2002; 23(3):333-340.	対象：8歳以降にCI手術（CI術時年齢 平均12歳）を受けた先天性難聴児35例(CI前コミュニケーションモードは、口話法 29例、total法6例)。 18-36歳(平均26歳)でCI手術を受けた先天性難聴成人14例(CI前コミュニケーションモードは、AO法 13例、TC法1例)。 CI装用期間は6か月-3年	目的：最新のCIストラテジーのEDLI例における有用性を検討。最新CIによる聴取改善経過は旧CIのストラテジーやコード化法と同様かどうかを検討。方法：聴覚条件のみのオープンセット音素/単語/文理解度を、CI術前後に評価しCI前後の結果を比較した。	結果：児はCI後にオープンセット聴取の大幅な改善を認めた。成人も単語/文理解度の改善を認めた。の難聴期間が短いほど、CI後成績が良好であったが、全例で経過とともに改善し続けた。改善の程度はデバイス間で類似しており、ストラテジー間でも有意差は認めなかった。 結論：長期難聴期間のある先天性難聴の子供と成人において、CI後にかんがりのオープンセット言語理解が得られる。難聴期間（CI術時年齢）、CI装用期間がCI後聴取成績に関連した。本結果は、AO法、TC法を使用する例に対してCIの適応拡大の正当性を示している。
Osberger MJ, et al. Speech recognition performance of older children with cochlear implants. Am J Otol. 1998; 19(2):152-157.	対象：クラリオンCI trialの参加者の中から、両側重度難聴で6M以上のHA試聴を経ても聴取能0%(PBKtest)で、3歳未満に発症した難聴、CIを5歳以上で受けた、30例を抽出。AO法 19例、TC法11例。	目的：5歳以上の言語習得前難聴に対して、CIはHAより有効であるかどうか検討する。仮定：AO法を用いていた児はtotal法の児よりCI後成績が良好である。方法：1.2. ESP 単語聴取検査(低口話版/標準版) 3. 文聴取検査(GASP) 4. 音韻検査(PB-K) 5. 単語検査(PB-K) を、CI前HA、CI後3,6Mの3回施行。結果をAO法群/total法群に分けて検討	結果：AO群、TC群ともにCI術後に有意な改善を認めた。4/5の検査でAO群の方がtotal群よりも有意に良好な成績であった。結論：5歳以上のCIもHAに比べて有効出会った。特に口話法を用いている児においてはCIは優れた成績をもたらす。
Kos MI, et al. What can be expected from a late cochlear implantation? Int J Pediatr Otorhinolaryngol.2009; 73(2):189-193.	対象：8-22歳でCIを受けた13例。CI前にAO法を使用していた例はいなかった(6例はキュードスピーチCS、7例が手話)。	目的：CI年齢が遅くてもCI後にコミュニケーションモードが視覚から聴覚に移行するかどうか検討する。方法：聴力閾値(CI前裸耳とCI閾値)、音素識別、聴覚パフォーマンスのカテゴリー(CAP 7段階)、CI前の発話明瞭度(SIR)をCI前と、CI後数年時点(平均4.5年)で評価し、コミュニケーションモードの変化も観察した。	結果：全例でCI前後の聴力閾値は類似していたが、CS群は手話群に比べ有意にCI後の音素識別と聴覚パフォーマンス成績が良好であった。CS群の4/6例で、CI後にAO法のみに移行した。一方、手話群においてAO法に移行したのは1/7例のみだった。結論：CI年齢が遅くてもCI後にAO法に移行する可能性がある。CSなど口話構造を促進するコミュニケーションモードはCI成績に良い影響を与えた。考察：手話群で不良であった理由は、口話の代わりに視覚コミュニケーションスキルが発達したため、不可逆的に聴覚皮質が視覚に置き換わったためと考える。
Straatman LV, et al. Cochlear implantation in late-implanted prelingually deafened adults: changes in quality of life. Otol Neurotol. 2014; 35(2):253-259.	方法：残存聴力があり、CI前に口話法を使用していた言語習得前難聴28例。	目的：EDLIのCI後のHRQOLと言語聴取能の関連を検討する。方法：CI前とCI1年後に、3つのアンケート（Nijmegen CI、Glasgow Benefit Inventory、Health Utility Index 3）及び、音素認識検査を実施。術前後でスコアを比較した。	結果：CI後にQOLは改善した；Nijmegen CIの全項目（基本的/高度な音声認識、発話、自尊心、活動、社会的相互作用）、Glasgowの合計スコア、は有意に改善、Health Utility Index 3のutilityスコア、聴取項目、感情項目、において有意に改善した。QOL改善と言語聴取能の間に有意な相関は認めなかった。 結論：言語習得前難聴の成人例において、CIでQOLと言語聴取能は有意に改善した。CI後のQOLと言語聴取能が関連しなかったことから、EDLI例ではCI効果をQOLと聴取能の両方で評価すべきことが示唆された。
Teoh SW, et al. Cochlear implantation in adults with prelingual deafness. Part II. Underlying constraints that affect audiological outcomes. Laryngoscope.2004; 114(10):1714-1719.	対象：言語習得前難聴青年CI例の聴覚経路の反応についての文献	方法：言語習得前難聴青年CI例の聴覚経路の反応についての文献をレビューした。特に、CIにより末梢/中枢両方の聴覚経路で発生する解剖学および生理学的変化、ならびに慢性的電気刺激によってどのように変化するかに着目した。	結果：他の感覚モダリティによる聴覚皮質のコロニー形成がCI後のパフォーマンスを限定的にする主な要因であり、聴覚神経、蝸牛神経核、または聴覚中脳の病理学的変性変化はないことが示唆された。 結論：CI前後に、補聴器を使用した聴覚活用の療育を強調すると、皮質コロニー形成が減少し、EDLI例の聴覚パフォーマンスを改善できる可能性があることを示唆している。

An YS, et al. Preoperative voice parameters affect the postoperative speech intelligibility in patients with cochlear implantation. Clin Exp Otorhinolaryngol.2012; Suppl 1:S69-72.	対象：3.4～9歳で片側にCI手術をした難聴例 12例。そのうち6例は残存聴力あり。	目的：CIの前の発話の音響分析と、CI前後の発話明瞭度の関係を調査すること 方法：CI前にスロベニア語の母音「a」の音響分析(基本周波数 (F0) 、ジッター、シマー、ノイズ対高調波比 (NHR))を実施。CI前とCI12ヶ月後に発話明瞭度検査を実施。CI後6M毎に単語理解度検査を実施。CI前残存聴力と、CI前後の音響分析、発話明瞭度の結果を比較した。発話明瞭度と、CI年齢とCI前音響分析 (F0、ジッター、シマー、NHR) を比較した。	結果：CI前残存聴力はCI前の音響分析に関連しなかった。残存聴力のある児は、CI前後とも発話明瞭度が良好だった。術前のシマーは術後12ヶ月の発話明瞭度と正の相関を認めた (r = 0.618、P = 0.032)。術前ジッターは術後12か月の発話明瞭度と正の相関を認めたが統計的有意差はなかった (r = 0.479、P = 0.116) 。 結論：CI術前の音響分析のシマーは、CI後の発話明瞭度に関連した。
Lim SR. The effects of early auditory-based intervention on adult bilateral cochlear implant outcomes. Cochlear Implants Int. 2017; 18(5):256-265.	対象：幼少期からの難聴、言語習得期のコミュニケーションモード:AVT 5例, AO法 5例、1st-2nd CI interval>6M, 2nd CI後の期間>6M 1st CI年齢; 1-63y,1st-2nd interval; 6m-14y,2nd CI前のHA歴;17y(3-62y) 良聴耳CI一側のみでCNC word聴取>30%	目的:幼少期からの難聴で、逐次両側CIをした例において、言語習得時にAVTとAO法どちらを使用したかで、両側CIによる改善の違いを明らかにする。 方法：アウトカムはSRT。6つのスピーカークの真ん中に被験者を座らせ、正面からターゲットを提示する。ノイズ条件:①正面, ②spatial separation(両側一つずつ),③全方向, ④後方 unilateral best/uni worse/bilateralの三つの条件で施行。	結果：両耳装用下で語音聴取は改善した。雑音大きい環境では、AO群に比べAVT群の方が語音聴取が良好な傾向にあったが、有意差はなかった。CI両耳装用は、言語習得前小児期難聴例の雑音下聴取を改善させた。考察：言語習得期により高く聴覚を発達させるコミュニケーションモードを選択すると、成人期の語音聴取も良好になる可能性がある。結論：AVTもAO法も両者とも音声言語発達に重点を置いたコミュニケーションモードであるが、両者で聴覚発達の程度が異なり、それがCIの結果に影響した可能性がある。

VI. 重複障害合併例の療育

論文コード 発行年	Patient 対象	Intervention 治療	Outcome 経過 結論
Rafferty A, et al. Cochlear Implantation in Children With Complex Needs - Outcomes. Cochlear Implant International. 2013; 14(2):61-66.	CI-AD 児19名、CI-No-AD群:230名。イギリス Yorkshire Cochlear Implant Service Center	前向きコホート比較研究。CI児を重複の有無によって群分け。AD児は標準的評価法が使用できず、質問紙法使用。術後12か月で評価。検査には、聴覚はCAP, MAIS, LIPを用い、表出はMUSSを使用。評価者は、親と先生。	閾値：術前は全員90dBHL以上で、術後は22-55dBHL。 CAPスコア：CI-AD群は0.4から3.0に、CI-No-AD群は1.2から4.2に改善。MAIS：先生と親の評価は異なり、先生評価でCI-AD群は12%が57%に、CI-No-AD群は24%が70%に改善。LiP：CI-AD群は11%が65%に、CI-No-AD群は22%が81%に改善。MUSS:CI-AD群は18%が31%に、CI-No-AD群は28%が51%に改善。CI-AD児はCI-No-AD児に比し、発達は緩やかだが、CI装用で他者や環境との繋がりが持ちやすくなった。なお、教師の評価に比べ親の評価点は高かった。課題は：QOLの評価法と個々に応じた多職種連携、養育者に対するカウンセリング（現実的な期待感）。主張：CI装用効果は言語面だけでは不十分。質的研究が必要。
Birman C.S, et al. Pediatric Cochlear Implants: Additional Disabilities Prevalence, Risk Factors, and Effect on Language Outcomes. Otol Neurotol. 2012; 33(8):1347-1352.	0-16歳の88名のCI児。33%は他障害の重複	後ろ向き観察研究。原因疾患と重複の関係性を調査。重複の内容の診断およびCI12か月後のCAPを用いた評価した。	CI児29/88(33%)はAD併有。AD併有児の原因疾患として、先天性風疹、染色体異常（CHARGEのなど）、黄疸、早産、c CMV,髄膜炎、コネキシン26の7疾患。コネキシン26以外は重複障害併有の可能性が40-100%と高率であった。併有する障害は知的発達障害、脳性麻痺、視覚障害、自閉症およびADHDなどであった。る。CI-No-AD児ではCAPスコアが5以上は96%であったが、CI-AD児は56%に留まった。
Wakil N, et al. Long-term Outcome After Cochlear Implantation in Children With Additional Developmental Disabilities. Intl J Audiol 2018; 57(sup2):S105-S111.	術後7年～19年経過したCI-AD21人;重度CI-AD児13名と軽度CI-AD児8名。Children's Hospital of Eastern Ontario, Canadaにてリハビリテーション	後ろ向きコホート研究。CI-AD児を重症度で二軍に分けて比較。聴覚活用度の変化とコミュニケーション能力について、術前と術後の7-19年を比較。評価は、IT-MAIS, ESP, PBK, HINT、GASPを使用。	CI装用年数は7.3年-19.0年で、軽中等度のCI-AD群は、PKB単語検査で48~94%(オープンセット)、HINTテストでも静寂下スコアが60-96%で、多くが聴覚口話法で会話が可能で、2名はトータルコミュニケーション使用。一方、重度のCI-AD児はオープンセットの理解は困難であったものの、装用に伴いIT-MAISのスコアは徐々に改善した。なお、13人中5人はCI使用を中止していた（2名は術後1年半以内、3名は4-5年以内）。軽中等度のCI-AD群は装用年数に伴ってオープンセットの単語や文が理解可能になり、コミュニケーションモードも聴覚口話法に移行する児が見られた。しかし、ADのCI-AD群は装用中止する児もいて、手術適応はより慎重に進めなければならない
Palmieri M, et al. Evaluating Benefits of Cochlear Implantation in Deaf Children with Additional Disabilities. Ear Hear 2012; 33(6):721-730.	50人のCI-AD児と保護者。イタリアのUniversity of Pisa, University Hospital of Ferrara, University Hospital of Modena, Univerisity of Padova,など。	多施設共同による後ろ向きコホート研究。質問紙DADを開発・施行。DADのドメイン：認知、コミュニケーションモード、コミュニケーション行動、注意・記憶力、	簡易なDAD (Deafness and Additional Disability) 質問紙を開発し、半構造的面接手法にて評価。全ドメインで、CI後は顕著に改善したが、どのドメインで変化するかは個人差大。最も顕著な改善は音に対する感受性で、続いてコミュニケーションモード、コミュニケーション行動、注意・記憶力であった。自律を含む社会性の発達が一番遅かったが、発達していることは明らかであった。9割はCI常用で、1割が断続的使用者であったしかし、能力獲得には違いがあり、言語獲得やコミュニケーションはCI装用年月に伴い改善が見られた。親はコミュニケーションモードの変化、電話による会話能力、発話明瞭度の改善に対する期待大であった。。CI効果を言語発達で測定する傾向にあるが、CI-AD児の発達は言語以外の側面でも評価されるべき。
Zaidman-Zait A, et al. Cochlear Implantation Among Deaf Children With Disabilities:Parental Perception of Benefits, Challenges, and Service Provision. J Deaf Stud Deaf Educ 2015; 20(1):41-50.	CI-ADの23保護者。 British Colombia, カナダ。	質問紙と面接法による、Mixed-methods study。質問紙を45保護者に郵送。CI児と保護者の背景因子、日常抱える問題や課題・ストレスに感じることを質問。17保護者 (73.9%)は直接面接法を追加。	回収率51.1%(N=23)。CIの有効性を感じる時：音楽や環境音を楽しむ(43%)。コミュニケーションが向上(35%)。警報音などの知覚による身体的安全面(22%)の改善。面接法による質的分析では、CI装着時は別人のようで、聞こえない世界から聞こえる世界へ入ってきた感じ。非言語コミュニケーションもとりやすくなった（頭や視線の動きなど）。課題や不安：コミュニケーション (60.9%)、機器の故障 (47.8%)、行動面(39.1%)、サウンドプロセッサの装用(34.8%)、リハビリテーションにおける親の役割 (21.7%)、兄弟関係 (21.7%)、経済面 (17.4%)、教育 (17.4%)、学業面 (17.4%)、その他、自己決定感、社会サービスの供与(4.3-13%)。期待する支援の必要性に関し、子どもについては、音声・言語指導、聴覚視覚ケア、特別支援教育、補助機器、理学・作業療法、行動コントロールなどの順に高かった。また、親に対する支援の希望として、支援に関する情報、呼吸器ケア、兄弟に対する支援、子育て支援などが約3-4割の親からあげられた。
Archbold S, et al. Cochlear Implantation in Children With Complex Needs: The Perceptions of Professionals at Cochlear Implant Centres. Cochlear Implants International. 2015; 16(6):303-311.	オランダとイギリスの、15のCIセンター。累計：約100人-1000人。1施設は1000人以上。	国際共同研究。「専門家に対する質問」をオンライン・アンケート調査。回答は量的・質的に分析。設問文は両国の4名の専門家で作成。	回収率：オランダ(87.5%、7センター)、イギリス(50%、8センター)。11/15センター (73%)が、AD児No-AD児に比べて評価に時間がかかると報告していた。重複障害の内容も定義も多様で分析が困難だった。ADは、視覚障害、運動機能障害、自閉スペクトラムの順に多かった。対応が重要かつ困難と考えるのは、CIの効果判定評価（聴覚・医学・コミュニケーション）、保護者アドバイス（期待感）、機器に関することで、教育環境は最も関心が低かった。しかし現実には、AD児は特別支援学校に通学する可能性が高く、そこには聴覚の専門家がおらず音響環境は乏しいため、CI機器の管理に関する情報提供する体制が必要。今後は脳機能の改善を客観的に評価できるよう研究。CIチームに教育コーディネータ加えるべき。親の観察による日常生活上の微妙な変化の報告は重要。多職種連携により、質的分析も含めた長期的なデータの蓄積が課題。
Cupples L, et al. Language and speech outcomes of children with hearing loss and additional disabilities:identifying the variables that performance at five years of age. Intel J Audiology. 2018; 7:93-104.	対象は2002-2007年に生まれ、3歳までに難聴と診断された対象児からAD児を取り出した研究。両側HA86名、片耳HA11名、HA+CI装用14名、両耳CI26、片耳CI9名	大規模前向きコホート。発達検査はCDIを、言語の受容的側面はを、発話・構音はDEAPを、非言語認知能力はWNVを用いて評価した。養育者にたいしては質問紙法を用い、個々の背景要因との関連性を分析した。	LOCHI研究対象児の39%が、難聴以外の障害を併有。CI装用効果は、口話法のみが、言語の受容・産生と相関した。非言語認知能力は、言語能力および発話能力に影響を及ぼす因子であることが明らかとなった。母親の教育レベルはPLS-4（就学前の言語能力：受容）と相関していた。PLS-4以外は、HAでもCIでも難聴の程度と相関し、重症度が軽いほど良い結果が得られた。LOCHI研究の3歳時点では、早期補聴は言語能力や発話能力との相関は顕著ではなかったが、5歳時点の研究では因子と成りえることが示唆された。

Cruz I, et al. Language and Behavioral Outcomes in Children With Developmental Disabilities Using Cochlear Implants. Otol Neurotol 2012; 33(5):751-760.	188人のCI児で、85%(n = 157)は聴覚障害単独で、15%(n = 31)は他障害を併有	後ろ向き研究。米国6施設の多施設共同研究(CDaCI)。CI-No-AD児とCI-AD児との比較。言語評価はReynell Developmental Lanuguage Scale、行動発達はChild Behavior Checklistを使用。CI手術後3年間の音声言語および行動変容を調べた縦断的研究。	両群とも言語能力はCI後に有意に改善したことを示した。しかし、CI-AD児は聴覚CI-No-AD児に比し、発達速度が遅かった。CI-AD児のうち、自閉症などの広汎性発達障害を持つ児は、ADHD児に比し、発達速度は緩やかだった。ASD集団で定型発達児と比較し、難聴児に多いという実証はできない。行動面の評価については、No-AD群もAD群、ベースライン時点から差異は認められなかった。しかし、AD群の中で、CP児やLD児は聴覚CI-No-AD児と同様の傾向を示し、行動面の問題は減少した。一方、ADHD児とPDD児は、問題行動が表面化する傾向にあった。これらの児の不安や悲しみなどに対しては、敏感に対応する必要がある。本研究は、知的障害児や第一言語が英語以外の保護者は排除されたため、他の研究と異なる可能性がある。
Black J, et al. Paediatric cochlear implantation:adverse prognostic factors and trends from a review of 174 cases. Cochlear Implants International. 2014; 15(2):62-77.	ブリスベン2施設で1995年から2008年の間にCI装用に至った児童174名で、4割は2歳前に、6割は25-180か月で手術。術後18-24か月で評価。	多施設共同の後ろ向きコホート研究。個体因子とCI後の言語発達との関連性を分析。評価には、音声・構音はGFTA-2とDEAP、言語力はPLS-4とCELF-3、理解語彙はPPVT-3、表出語彙はEVT-2を使用。	対象児の75%は聴覚CI-No-AD児で、25%は他障害を併有していた。個体因子と言語力の関係性については、内耳奇形と保護者の関心が強い因子で、これらがCI装用後の言語発達に影響することがわかった。他の要因は従来の研究同様であった(例:術時年齢、コミュニケーションモードなど)。
Dammeyer J, et al. Childhood hearing loss: Impact on parents and family life. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2019; 120:140-145.	0-15歳の難聴児を持つ257保護者が対象。実施者はデンマークのDanishi Nationalu Centre for Social Research。	子どもの行動特性(社会性、多動性、情緒面、行為面、仲間関係)を評価SDQ(Strengths and Difficulties Questionnaire)の質問紙に親が回答。育児ストレスについてもWeb回答	ADは34.1%。また、9割は70dBHL以上の難聴で、かつ87.5%はCI児であった。手話スキルについては5割の子は良くできない(親は8割)と回答していたが、年齢が高くなるにつれて手話使用者が増加した。17.3%は親と非同居であった。親のストレスや負担感については、1割の親が特別なカウンセリングを受けていた。また、聴力レベルや手話活用、CI装用との関連性は認められなかったが、重複障害を親の負担感は大いことが示唆された。
Wiley S, et al. Longitudinal functional performance among children with cochlear implants and disabilities: a prospective study using the Pediatric Evaluation of Disability Inventory. Intl J Pediatr Otorhinolaryngol 2012; 76:693-697.	2008年から2010年にCI手術した8名のCI児で(13.8か月~134か月児)、全員が認知機能に遅れがあった。研究の途中で2名は脱落し、6名のデータとした。	発達検査にはRevised Gesell Develop,mental Schedulesを、日常の実行機能はPEDI(Pediatric Evaluation of Disability Inventory)を、Pre-CI, Post-CI、6か月、12か月で実施した。	全対象児において、社会性の発達が確認できた。言語の理解能力が、社会性の発達に関連していて、予測要因となりえることが示唆された。発達障害を伴う高度難聴児の評価にPEDI検査が有用であることも確認できた。
Beer J, et al. Auditory skills, language development, and adaptive behavior of children with cochlear implans and additional disabilities. Intl J Audiol 2012; 51(6):491-498.	2群間の年齢を統制した46名のCI児(No-AD群23名、AD群23名)のPre-OpとPost-Op12か月における、聴覚、言語、行動発達の比較研究。Age matched (2000年以降、5歳前にCI)Ope)	よくDesignされた比較研究	聴機能:IT-MAISで、AD群はNo-AD群に比し発達が緩やかだった。言語機能:PLS-4の結果、AD群もNo-AD群もCI装用1年では定型発達児より表出言語も理解言語も遅れを認めた。適応行動:Vineland Adaptie Behavior Scale(適応行動尺度)の結果、AD群では、術後1年では変化は認められなかった。認知機能:Barley Scales of Infant and Toddler Developmen とDAYCを使用。AD群にの評価は、QoL、保護者のストレス、対人関係の発達、保護者統合、適応行動などを含む研究が必要。多職種連携による研究や実践をつみ、エビデンスに基づいたカウンセリングを行う必要がある。
Cupples L, et al. Language development in deaf o hard-of-hearing children with additional disabilities: Types matters!. J Intellect Disabil Res 2018; 62(6):532-543.	LOCHI研究(縦断研究)に参加し、3歳時と5歳時で評価できた67名のAD難聴児。	ADを2群に分けた後ろ向きコホート比較研究。Group A(ASD, CP, DD),Group B(Others:視覚、流暢性障害、発達障害を伴わない症候性難聴、心疾患、内臓疾患など)	3歳時点と5歳時点の比較で、PLS-4で、A群は65.00が59.04のとなり減少傾向にあったが、B群は、85.59が90.38と改善した。また、PPVT-4では、A群は86.50が80.20の変化に対し、B群は、85.74が94.16と改善した。これらの結果から、ADも障害の種類で結果が異なることが示唆された。重複障害を持つ難聴児の親は、CIによってどの程度の効果があるか不安である。現実的な選択ができるよう、カウンセリングに役立つ。
Zaidman-Zait A, et al. Health-Related Quality of Life Among Young Children with Cochlear Implants and Developmental Disabilities. Ear Hear 2017; 38(4):399-408.	3-7歳時のCI装用児92保護者が研究に参加。そのうち、49保護者は典型的なCI児、43名が発達障害を併有(CI-DD)で、この両群の比較を行った、	Cross-sectional Study.子どものQOL尺度Kiddy KINDLテスト24項目のうち、健康に関する6項目(身体、情緒、自己肯定感、保護者、学校、友達)に関する質問紙HRQoL(Health Related Quality of Life)を使用した。また、質問紙に自由記載を加え分析した。	CI-TDはCI-DDに比し、どの項目でも高得点で、かつ検査項目すべてにおいてバランスがとれていたが、CI-DD児は発達に凹凸があり、身体面と情緒面ではCI-TDとの差は小さかったが、自己肯定感と友人関係は顕著に低かった。CI-DD児をAPD群とCD群に分けて分析したが、同様の結果だった。グループ内の分析で、CI-TDでは、CI術年齢が低いほど学校生活に満足している傾向が示された。一方で、CI-DD群では、暦年齢が高いほど、保護者に関する得点は低く、音声コミュニケーションのCI児は自己肯定感と保護者の得点が高かった。なお、自由記載欄には、CI-TD群もCI-DD群もCI効果を実感していることが記載が多かった。
Inscoe JR, et al. Additional difficulties associated with aetiologies of deafness: outcomes from a parent questionnaire of 540 children using cochlear implants. Cochlear Implants International. 2016; 17(1):21-30.	2010年時点で、イギリスNottingham Auditory Implant Programにて療育したCI児540名(1-19歳)の親。	後ろ向きコホート研究。質問紙法により、ADの原因疾患と長くする障害の関係性を調査。重複障害については、視覚、運動機能、てんかん、自閉症、認知・発達、その他の選択肢にした。また、にした。	回収率:91.5%。CI児の47%はADであった。AD1つ併有が22%、2つが13%、3つ以上が11%であった。原因疾患は、cCMV、髄膜炎、ANSD、ワーデンブルグ症候群、アッシュャー症候群、コネキシン26、不明で分類。AD併有率については、cCMVの85%、髄膜炎69名の52%、ANSDの67%であった。cCMV-AD児の38%に運動障害、29%に知的障害、15%にASDが認められた。また、髄膜炎-AD児の22%に運動障害と知的障害、6%はASDを有した。またANSDについては、38%に運動障害、29%に知的障害、13%にASDを有した。ワーデンブルグ症候群については、認知機能や喘息であった。アッシュャー症候群については運動機能障害があげられた。なお、一部のAD児はCI使用を中止した。

VII. 遺伝子変異を伴う難聴例の療育

GJB2遺伝子

論文コード 発行年	Patient 対象	Intervention 治療	Outcome 経過 結論
Luo J, et al. The Effects of GJB2 or SLC26A4 Gene Mutations on Neural Response of the Electrically Stimulated Auditory Nerve in Children. Ear Hear. 2020; 41:194-207.	人工内耳装用児55例	GJB2遺伝子変異による難聴症例20例、SLC26A4遺伝子変異による難聴症例16例、その他19例のeCAPの比較を行った。	GJB2群が最も良好な蝸牛神経反応を示した。
Hosoya M, et al. Elongated EABR wave latencies observed in patients with auditory neuropathy caused by OTOF mutation. Laryngoscope Investig Otolaryngol. 2018; 3:388-393.	人工内耳装用児15例	GJB2遺伝子変異による難聴4例、SLC26A4遺伝子変異による難聴4例、OTOF遺伝子変異による難聴4例、先天性CMV感染症3例を対象にeABRの潜時を比較した。	OTOF群がGJB群、SLC26A4群と比較して潜時が延長する傾向にあった。
Park JH, et al. Outcome of Cochlear Implantation in Prelingually Deafened Children According to Molecular Genetic Etiology. Ear Hear. 2017; 38:e316-e324.	人工内耳装用児93例	人工内耳装用児93例の遺伝子解析を行った。	GJB2遺伝子変異9例、SLC26A4遺伝子変異9例、OTOF遺伝子変異5例、CDH23遺伝子変異3例を見出した。SLC26A4群が最も良好なCAPスコアを示し、次いで他の遺伝子群、原因不明群の順であった。
Kim SH, et al. Long Term Speech Perception Outcomes of Cochlear Implantation in Gap Junction Protein Beta 2 Related Hearing Loss. J Audiol Otol. 2017; 21:95-102.	人工内耳装用児38例	GJB2遺伝子変異が同定された15例とされなかった23例の人工内耳の効果の比較した。	全例良好な成績を示しており、2群間に有意差を認めなかった。
Jung J, et al. Genetic Predisposition to Sporadic Congenital Hearing Loss in a Pediatric Population. Sci Rep. 2017; 7:45973.	人工内耳装用児28例	人工内耳装用児28例の遺伝学的検査を行った。	18例で原因を同定できた。6ヶ月後のCAPスコアではSLC26A4群とその他の遺伝子群(GJB2、MYO15A、CDH23遺伝子)との間に差は認めなかった。

Abdurehim Y, et al. Predictive Value of GJB2 Mutation Status for Hearing Outcomes of Pediatric Cochlear Implantation. Otolaryngol Head Neck Surg. 2017; 157:16-24.	人工内耳 システムティックレビュー		<i>GJB2</i> 遺伝子変異による難聴症例と、後天性の難聴症例を比較した場合には、 <i>GJB2</i> 群の方が良好な人工内耳装用効果を示す。一方、原因不明群や他の遺伝子が原因の症例との間に有意差は認められなかった。
Balali M, et al. Association of nuclear and mitochondrial genes with audiological examinations in Iranian patients with nonaminoglycoside antibiotics-induced hearing loss. Ther Clin Risk Manag. 2016; 12:117-128.	人工内耳装用児84例	<i>GJB2</i> 遺伝子変異が同定された60例と同定されなかった24例の SIR と CAP スコアの比較を行った。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異が同定された群の方が良好な成績を示した。
Wu CM, et al. Long-term cochlear implant outcomes in children with GJB2 and SLC26A4 mutations. PLoS One 2015; 10:e0138575.	人工内耳装用児25名	難聴遺伝子解析を行った。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異25例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異23例が同定された。 <i>GJB2</i> 群、 <i>SLC26A4</i> 群の方が変異が同定されない群よりも CAP、SIR ともに良好であった。
Busi M, et al. Cochlear Implant Outcomes and Genetic Mutations in Children with Ear and Brain Anomalies. Biomed Res Int. 2015; 696281.	内耳奇形または脳の奇形を伴う人工内耳装用児27例	<i>GJB2</i> 遺伝子変異22例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異4例、ミトコンドリア遺伝子変異 1 例の27例と遺伝子変異を認めない群の事項内耳での成績の比較を行った。	<i>GJB2</i> + <i>SLC26A4</i> 群の方が有意に良好であった。
Varga L, et al. Is deafness etiology important for prediction of functional outcomes in pediatric cochlear implantation? Acta Otolaryngol. 2014; 134:571-578.	人工内耳装用児47例	<i>GJB2</i> 遺伝子変異42例を症候群性難聴18例、原因不明29例との CAP の比較を行った。	<i>GJB2</i> 群がもっとも良好であり、次いで原因不明群、症候群性難聴の順であった。
Black J, et al. Paediatric cochlear implantation: adverse prognostic factors and trends from a review of 174 cases. Cochlear Implants Int. 2014; 15:62-77.	人工内耳装用児174例	人工内耳装用者174例を対象に人工内耳の装用予後に影響を及ぼす要因に関して検討を行った。	人工内耳手術時の年齢がもっとも強い影響を及ぼす要因であり、 <i>GJB2</i> は他の人工内耳患者と同等で寄与率は小さかった。
Davcheva-Chakar M, et al. Speech Perception Outcomes after Cochlear Implantation in Children with GJB2/DFNB1 associated Deafness. Balkan Med J. 2014; 31:60-63.	人工内耳装用児18例	人工内耳装用者18例を対象に遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異7例を見出した。人工内耳装用後に実施した Speech perception の結果では、有意差を認めなかった。
Popov TM, et al. Auditory outcome after cochlear implantation in patients with congenital nonsyndromic hearing loss: influence of the GJB2 status. Otol Neurotol. 2014; 35:1361-1365.	人工内耳装用児60例	<i>GJB2</i> 遺伝子変異30例、 <i>GJB2</i> 遺伝子変異を認めない群30例の人工内耳装用効果の比較を行った。	語音弁別を含む複数の項目で <i>GJB2</i> 群の方が有意に良好であった。
Yan YJ, et al. The effect of GJB2 and SLC26A4 gene mutations on rehabilitative outcomes in pediatric cochlear implant patients. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2013; 270:2865-2870.	人工内耳装用児41例	人工内耳装用児41名を対象に遺伝子解析を行った。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異15例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異10例、不明16例という結果であった。MAIS、CAP、SIRにおいて、 <i>GJB2</i> 群がもっとも良好であり、次いで <i>SLC26A4</i> 群、原因不明群の順であった。
Yoshida H, et al. Long term speech perception after cochlear implant in pediatric patients with GJB2 mutations. Auris Nasus Larynx. 2013; 40:435-439.	人工内耳装用児29例	人工内耳装用者29例を対象に遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異9例を見出した。IT-MAIS、単音節・単語の弁別検査により評価した装用効果に関しては、 <i>GJB2</i> 群が良好であった。
da Motta LH, et al. Prevalence of the 35delG mutation in deaf South Brazilian infants submitted to cochlear implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012; 76:287-290.	人工内耳装用児37例	人工内耳装用者37例を対象に遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異3例を見出した。アウトカムとして SRI の評価を行った結果、 <i>GJB2</i> 遺伝子変異群のほうが結果が良好であった。
Matsui T, et al. Outcome of cochlear implantation in children with congenital cytomegalovirus infection or GJB2 mutation. Acta Otolaryngol. 2012; 132:597-602.	人工内耳装用児12例	cCMV による難聴児5例と、 <i>GJB2</i> 遺伝子変異による難聴児7例の CI 後の成績を比較した。	人工内耳装用後に実施した MAIS、MUSS の結果では、cCMV 群と <i>GJB2</i> 群の間に有意差は認めず。
Black J, et al. Defining and evaluating success in paediatric cochlear implantation--an exploratory study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012; 76:1317-1326.	人工内耳装用児25例	人工内耳装用効果に影響を及ぼす因子に関して検討を行った。	<i>GJB2</i> は装用効果予測因子としての寄与はわずかであり、人工内耳装用の遅れがもっとも影響の大きい因子であることを示した。
Wu CC, et al. Genetic characteristics in children with cochlear implants and the corresponding auditory performance. Laryngoscope. 2011; 121:1287-1293.	人工内耳装用児110例	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> が9例、 <i>SLC26A4</i> が18例、 <i>OTOF</i> が1例であり、遺伝子変異同定群はその他群よりも良好な成績であった。
Motasaddi Zarandy M, et al. Clinical Application of Screening for GJB2 Mutations before Cochlear Implantation in a Heterogeneous Population with High Rate of Autosomal Recessive Nonsyndromic Hearing Loss. Genet Res Int. 2011;787026.	人工内耳装用児201例	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異46例を見出した。人工内耳装用後に実施した SRT の結果では、 <i>GJB2</i> 群はその他群と同程度の改善であり有意差は無かった。
Peyvandi A, et al. Detection of the GJB2 Mutation in Iranian Children with Hearing Loss Treated with Cochlear Implantation. Balkan J Med Genet. 2011; 14:19-24.	人工内耳装用児42例	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異6例を見出した。人工内耳装用後に実施した Speech perception の結果では、 <i>GJB2</i> 群が有意に良好であった。

Karamert R, et al. Association of GJB2 gene mutation with cochlear implant performance in genetic non-syndromic hearing loss. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2011; 75:1572-1575.	人工内耳装用児65例	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異22例を見出した。人工内耳装用後に実施したMAIS、MUSSの結果では、 <i>GJB2</i> 群がやや良好だが有意差はなかった。
Daneshi A, et al. Prevalence of GJB2-associated deafness and outcomes of cochlear implantation in Iran. J Laryngol Otol. 2011; 125:455-459.	人工内耳装用児166例	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異33例を見出した。変異なし例36例との比較を行った結果、両群とも良好であった。
Chora JR, et al. DFNB1-associated deafness in Portuguese cochlear implant users: prevalence and impact on oral outcome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2010; 74:1135-1139.	人工内耳装用児117例	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異41例を見出した。多くの評価を行った結果、多くの項目においては <i>GJB2</i> 遺伝子変異群のほうが結果が良好であった。
Reinert J, et al. High homogeneity in auditory outcome of pediatric CI-patients with mutations in Gap-Junction-Protein Beta2. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2010; 74:791-795.	人工内耳装用児44例	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異13例、 <i>GJB2</i> はネガティブで家族歴のある15例、 <i>GJB2</i> ネガティブで孤発例16例の比較を行った。人工内耳装用後に実施した幾つかの検査の結果では、 <i>GJB2</i> 群がもっとも良好で、次いで家族歴のある群、孤発群の順であった。
Lalwani AK, et al. Predictability of cochlear implant outcome in families. Laryngoscope. 2009; 119:131-136.	人工内耳装用児71例	家族歴のある人工内耳装用者35家系71例を対象に遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異9例を見出した。多くの評価を行った結果、いくつかの項目においては <i>GJB2</i> 遺伝子変異群のほうが結果が不良であった。
Dalamón V, et al. Performance of speech perception after cochlear implantation in DFNB1 patients. Acta Otolaryngol. 2009;129:395-8. Arch Pediatr Adolesc Med. 2008; 162(3):269-276.	人工内耳装用児24例	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異11例を見出した。人工内耳装用後に実施したSpeech Perceptionの結果では、 <i>GJB2</i> 群はその他群と同程度の改善を示した。
Wu CC, et al. Predominance of genetic diagnosis and imaging results as predictors in determining the speech perception performance outcome after cochlear implantation in children. Arch Pediatr Adolesc Med. 2008; 162:269-276.	人工内耳装用児67名	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異4例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異18例、不明45例という結果であった。Speech perceptionにおいて、 <i>GJB2</i> 群がもっとも良好であり、次いで <i>SLC26A4</i> 群、原因不明群の順であった。
Connell SS, et al. Performance after cochlear implantation in DFNB1 patients. Otolaryngol Head Neck Surg. 2007; 137:596-602.	人工内耳装用児32名	遺伝子解析を行い、人工内耳成績を検討した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異を12例で見出した。 <i>GJB2</i> 群の方がnon- <i>GJB2</i> 群よりもReynell language testsの伸びが良好であった。
Kawasaki A, et al. Using assessment of higher brain functions of children with GJB2-associated deafness and cochlear implants as a procedure to evaluate language development. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2006; 70:1343-1349.	人工内耳装用児8名	人工内耳装用者8例を対象に遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異3例を見出した。人工内耳装用後に実施した検査の結果では、 <i>GJB2</i> 群の方が良好であった。
Taitelbaum-Swead R, et al. Connexin-associated deafness and speech perception outcome of cochlear implantation. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2006; 132:495-500.	人工内耳装用児60名	<i>GJB2</i> 遺伝子変異30例、 <i>GJB2</i> 遺伝子変異を認めない群30例の人工内耳装用効果の比較を行った。	有意差は認められず同程度であった。
Propst EJ, et al. Auditory responses in cochlear implant users with and without GJB2 deafness. Laryngoscope. 2006; 116:317-327.	人工内耳装用児97名	<i>GJB2</i> 遺伝子変異39例、 <i>GJB2</i> 遺伝子変異を認めない群58例の人工内耳装用後のe-CAPの比較を行った。	有意差は認められなかったが、 <i>GJB2</i> 群ではBasalとApicalで差がなかったが、non- <i>GJB2</i> 群ではBasalの反応低下が顕著であった。
Lustig LR, et al. GJB2 gene mutations in cochlear implant recipients: prevalence and impact on outcome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004; 130:541-546.	人工内耳装用児77名	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異3例を見出した。人工内耳の装用効果に関しては、その他の群と同程度であった。
Cullen RD, et al. Cochlear implantation for children with GJB2-related deafness. Laryngoscope. 2004; 114:1415-1419.	人工内耳装用児47名	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異20例を見出した。人工内耳装用後に実施したSpeech Perceptionの結果では、 <i>GJB2</i> 群の方が多少良好であるが有意差は認めなかった。
Sinnathuray AR, et al. Connexin 26 (GJB2) gene-related deafness and speech intelligibility after cochlear implantation. Otol Neurotol. 2004; 25:935-942.	人工内耳装用児39名	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異14例と変異なし例25例をの比較を行った。人工内耳装用後に実施したspeech intelligibilityの結果では、 <i>GJB2</i> 群の方が有意に良好であった。
Sinnathuray AR, et al. Auditory perception and speech discrimination after cochlear implantation in patients with connexin 26 (GJB2) gene-related deafness. Otol Neurotol. 2004; 25:930-934.	人工内耳装用児31名	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異11例と変異なし例20例をの比較を行った。人工内耳装用後に実施したsentenceテストの結果では、 <i>GJB2</i> 群の方が有意に良好であった。
Bauer PW, et al. The effect of GJB2 allele variants on performance after cochlear implantation. Laryngoscope. 2003; 113:2135-2140.	人工内耳装用児55名	遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異22例を見出した。Reading およびCognitiveの評価を行った結果、 <i>GJB2</i> 遺伝子変異群のほうが結果が良好であった。

Matsushiro N, et al. Successful cochlear implantation in prelingual profound deafness resulting from the common 233delC mutation of the GJB2 gene in the Japanese. Laryngoscope. 2002; 112:255-261.	人工内耳装用児15名	遺伝子解析を実施した。	4例より <i>GJB2</i> 遺伝子変異を見出した。語音弁別は <i>GJB2</i> 群のほうが良好であった。
Fukushima K, et al. Better speech performance in cochlear implant patients with GJB2-related deafness. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2002; 62:151-157.	人工内耳装用児7名	人工内耳装用者7例を対象に遺伝子解析を実施した。	3例より <i>GJB2</i> 遺伝子変異を見出した。新版K式発達検査の言語性発達指数 (DQ) は <i>GJB2</i> 群のほうが良好であった。
Green GE, et al. Performance of cochlear implant recipients with GJB2-related deafness. Am J Med Genet. 2002; 109:167-170.	人工内耳装用児20名	人工内耳装用者20例を対象に遺伝子解析を実施した。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異8例を見出した。読む能力により評価した装用効果に関しては、 <i>GJB2</i> 群が良好であった。
SLC26A4 遺伝子			
Lee JM, et al. Lessons From an Analysis of Newborn Hearing Screening Data for Children With Cochlear Implants. Otol Neurotol. 2019; 40:e909-e917.	人工内耳装用児185例	5歳未満で人工内耳装用した185例の遺伝子解析を行った。	<i>SLC26A4</i> 遺伝子変異19例を見出した。うち10例はNHSをパスしていた。NHSをパスした <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異群が有意に言語発達が遅れていた。
Luo J, et al. The Effects of GJB2 or SLC26A4 Gene Mutations on Neural Response of the Electrically Stimulated Auditory Nerve in Children. Ear Hear. 2020; 41:194-207.	人工内耳装用児55例	<i>GJB2</i> 遺伝子変異による難聴症例20例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異による難聴症例16例、その他19例のeCAPの比較を行った。	<i>GJB2</i> 群が最も良好な蝸牛神経反応を示した。
Hosoya M, et al. Elongated EABR wave latencies observed in patients with auditory neuropathy caused by OTOF mutation. Laryngoscope Investig Otolaryngol. 2018; 3:388-393.	人工内耳装用児15例	<i>GJB2</i> 遺伝子変異による難聴4例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異による難聴4例、 <i>OTOF</i> 遺伝子変異による難聴4例、先天性CMV感染症3例を対象にeABRの潜時を比較した。	<i>OTOF</i> 群が <i>GJB</i> 群、 <i>SLC26A4</i> 群と比較して潜時が延長する傾向にあった。
Chiong CM, et al. The SLC26A4 c.706C>G (p.Leu236Val) Variant is a Frequent Cause of Hearing Impairment in Filipino Cochlear Implantees. Otol Neurotol. 2018; 39:e726-e730.	人工内耳装用児29例	<i>GJB2</i> 遺伝子変異ネガティブの人工内耳装用児29例の遺伝子解析を行なった。	4例に <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異を検出。装用閾値およびPEACHスコアはその他と同等であった。
Park JH, et al. Outcome of Cochlear Implantation in Prelingually Deafened Children According to Molecular Genetic Etiology. Ear Hear. 2017; 38:e316-e324.	人工内耳装用児93例	人工内耳装用児93例の遺伝子解析を行った。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異9例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異9例、 <i>OTOF</i> 遺伝子変異5例、 <i>CDH23</i> 遺伝子変異3例を見出した。 <i>SLC26A4</i> 群が最も良好なCAPスコアを示し、次いで他の遺伝子群、原因不明群の順であった。
Roh KJ, et al. Hearing Preservation During Cochlear Implantation and Electroacoustic Stimulation in Patients With SLC26A4 Mutations. Otol Neurotol. 2017; 38:1262-1267.	人工内耳装用児8例	<i>SLC26A4</i> 遺伝子変異による難聴症例8例に人工内耳を実施した。	術後の聴力低下は平均で8.7dBであった。8例中6例は低音部の音響刺激も併用可能であり、静寂下および騒音下の語音弁別はEASの方がCI単独よりも良好であった。
Jung J et al. Genetic Predisposition to Sporadic Congenital Hearing Loss in a Pediatric Population. Sci Rep. 2017; 7:45973.	人工内耳装用児28例	遺伝学的検査を行った。	18例で原因を同定。6ヶ月後のCAPスコアでは <i>SLC26A4</i> 群とその他の遺伝子群 (<i>GJB2</i> 、 <i>MYO15A</i> 、 <i>CDH23</i> 遺伝子) との間に差は認めなかった。
Wu CM, et al. Long-term cochlear implant outcomes in children with GJB2 and SLC26A4 mutations. PLoS One 2015; 10:e0138575.	人工内耳装用児48例	難聴遺伝子解析をおこなった。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異25例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異23例が同定された。 <i>GJB2</i> 群、 <i>SLC26A4</i> 群の方が変異が同定されない群よりもCAP、SIRともに良好であった。
Busi M, et al. Cochlear Implant Outcomes and Genetic Mutations in Children with Ear and Brain Anomalies. Biomed Res Int. 2015; 2015:696281.	内耳奇形または脳の奇形を伴う人工内耳装用児27例	<i>GJB2</i> 遺伝子変異22例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異4例、ミトコンドリア遺伝子変異1例の27例と遺伝子変異を認めない群の比較を行った。	<i>GJB2</i> + <i>SLC26A4</i> 群の方が有意に良好であった。
Gratacap M, et al. Pediatric cochlear implantation in residual hearing candidates. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2015; 124:443-451.	残存聴力を有する人工内耳装用児53例	聴力型でグループ分けして人工内耳の成績を比較した。	<i>SLC26A4</i> 遺伝子変異の有無は装用効果に大きな影響を及ぼさない。
Yan YJ, et al. The effect of GJB2 and SLC26A4 gene mutations on rehabilitative outcomes in pediatric cochlear implant patients. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2013; 270:2865-70.	人工内耳装用児41例	遺伝子解析を行った。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異15例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異10例、不明16例という結果であった。MAIS、CAP、SIRにおいて、 <i>GJB2</i> 群がもっとも良好であり、次いで <i>SLC26A4</i> 群、原因不明群の順であった。
Lai R, et al. Genetic diagnosis and cochlear implantation for patients with nonsyndromic hearing loss and enlarged vestibular aqueduct. J Laryngol Otol. 2012; 126:349-55.	前庭水管拡大を伴う人工内耳装用児12例	遺伝子解析を実施した。	<i>SLC26A4</i> 遺伝子変異を12例に見出した。人工内耳の装用効果は良好であったとする報告。
Wu CC, et al. Genetic characteristics in children with cochlear implants and the corresponding auditory performance. Laryngoscope. 2011; 121:1287-1293.	人工内耳装用児110例	遺伝子解析とCAPを用いた評価とを実施した。	35例より遺伝子変異を見出した。見出された遺伝子変異では <i>GJB2</i> が9例、 <i>SLC26A4</i> が18例、 <i>OTOF</i> が1例であり、CAPでは遺伝子変異同定群はその他群よりも良好な成績であった。

de Wolf MJ, et al. Two siblings with progressive, fluctuating hearing loss after head trauma, treated with cochlear implantation. J Laryngol Otol. 2010; 124:86-89.	人工内耳装用児2例	症例報告 SLC26A4遺伝子変異を持つ兄弟症例	頭部外傷に伴い難聴が進行した例。内耳奇形がある場合にも人工内耳の装用効果は良好であった。
Wu CC, et al. Predominance of genetic diagnosis and imaging results as predictors in determining the speech perception performance outcome after cochlear implantation in children. Arch Pediatr Adolesc Med. 2008; 162:269-276.	人工内耳装用児67例	遺伝子解析を行った。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異4例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異18例、不明45例という結果であった。Speech perceptionにおいて、 <i>GJB2</i> 群がもっとも良好であり、次いで <i>SLC26A4</i> 群、原因不明群の順であった。
CDH23 遺伝子			
Yoshimura H, et al. Genetic testing has the potential to impact hearing preservation following cochlear implantation. Acta Otolaryngol. 2020; 5:1-7.	残存聴力活用型人工内耳症例50名	遺伝子解析を行った。	<i>CDH23</i> 遺伝子変異7例を検出した。 <i>CDH23</i> 遺伝子変異、 <i>MYO7A</i> 遺伝子変異、 <i>MYO15A</i> 遺伝子変異が見出された群では、その他の群と比較して、手術後の低音部の残存聴力の温存が良好であった。
Jung J, et al. Genetic Predisposition to Sporadic Congenital Hearing Loss in a Pediatric Population. Sci Rep. 2017; 6:7:45973.	人工内耳装用者28例	遺伝学的検査を行った。	18例で原因を同定。6ヶ月後のCAPスコアでは <i>SLC26A4</i> 群とその他の遺伝子群 (<i>GJB2</i> 、 <i>MYO15A</i> 、 <i>CDH23</i> 遺伝子) との間に差は認めなかった。
Park JH, et al. Outcome of Cochlear Implantation in Prelingually Deafened Children According to Molecular Genetic Etiology. Ear Hear. 2017; 38:e316-e324.	人工内耳装用児93例	遺伝子解析を行った。	<i>GJB2</i> 遺伝子変異9例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異9例、 <i>OTOF</i> 遺伝子変異5例、 <i>CDH23</i> 遺伝子変異3例を見出した。 <i>SLC26A4</i> 群が最も良好なCAPスコアを示し、次いで他の遺伝子群、原因不明群の順であった。
Liu XZ, et al. Cochlear implantation in individuals with Usher type 1 syndrome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008; 72:841-847.	人工内耳装用者2例	人工内耳を行った <i>CDH23</i> 遺伝子変異によるUsher症候群症例2例の比較。	1例は単音節で100%の成績だったのに対し、もう一例は41%であった。
Usami S, et al. Patients with <i>CDH23</i> mutations and the 1555A>G mitochondrial mutation are good candidates for electric acoustic stimulation (EAS). Acta Otolaryngol. 2012; 132:377-384.	残存聴力活用型人工内耳装用患者18例	遺伝学的解析を行った。	<i>CDH23</i> 遺伝子変異による難聴3例、Mit1555A>G変異による難聴1例を見出した。装用効果はいずれも良好であった。
OTOF 遺伝子			
Kim BJ, et al. Mutational and phenotypic spectrum of <i>OTOF</i> -related auditory neuropathy in Koreans: eliciting reciprocal interaction between bench and clinics. J Transl Med. 2018; 16:330.	<i>OTOF</i> 遺伝子変異を持つ人工内耳装用児10例	手術後の人工内耳成績を検討した。	他の原因の群と同等であった。また、18ヶ月未満で人工内耳を実施した例の方が遅れた群よりも小康な成績であった。
Hosoya M, et al. Elongated EABR wave latencies observed in patients with auditory neuropathy caused by <i>OTOF</i> mutation. Laryngoscope Investig Otolaryngol. 2018; 3:388-393.	人工内耳装用児15例	<i>GJB2</i> 遺伝子変異による難聴4例、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異による難聴4例、 <i>OTOF</i> 遺伝子変異による難聴4例、先天性CMV感染症3例を対象にeABRの潜時を比較した。	<i>OTOF</i> 群が <i>GJB</i> 群、 <i>SLC26A4</i> 群と比較して潜時が延長する傾向にあった。
Chen K, et al. Targeted next generation sequencing reveals <i>OTOF</i> mutations in auditory neuropathy spectrum disorder. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2018; 115:19-23.	<i>OTOF</i> 遺伝子変異によるANSDでの人工内耳装用児1例	症例報告	人工内耳装用効果は良好であった。また、 <i>OTOF</i> 遺伝子変異によるANSD症例のCIアウトカムのレビューを行っている。
Wu CC, et al. Timing of cochlear implantation in auditory neuropathy patients with <i>OTOF</i> mutations: Our experience with 10 patients. Clin Otolaryngol. 2018; 43:352-357.	<i>OTOF</i> 遺伝子変異症例 (N=10) のうち人工内耳装用児10例	人工内耳装用効果を検討した。	人工内耳装用効果は良好であり <i>GJB2</i> 、 <i>SLC26A4</i> 遺伝子変異例と同等であった。装用後のCAPとSIRの得点の急速な改善が全例でみられた。
Park JH, et al. Outcome of Cochlear Implantation in Prelingually Deafened Children According to Molecular Genetic Etiology. Ear Hear. 2017; 38:e316-e324	<i>OTOF</i> 遺伝子変異が同定された児のうち早期に人工内耳を装用した5例	症例シリーズ報告	良好な語音弁別を獲得できたが、CIが遅れた児では装用効果が著しく不良であった。 <i>OTOF</i> 遺伝子変異による難聴では、 <i>GJB2</i> など他の原因遺伝子が同定された群より良好な成績を得るためのタイムウインドウが狭い可能性がある。
Zhang Q, et al. Temperature sensitive auditory neuropathy. Hear Res. 2016; 335:53-63.	<i>OTOF</i> 遺伝子変異による温度感受性ANSD症例3例	症例シリーズ報告	うち1例は人工内耳を行っており、装用効果は単語、文章の検査で90%を超える良好な成績であった。
Santarelli R, et al. Audibility, speech perception and processing of temporal cues in ribbon synaptic disorders due to <i>OTOF</i> mutations. Hear Res. 2015; 330:200-212.	<i>OTOF</i> 遺伝子変異による難聴で人工内耳装用児8例	症例対照研究 レビュー	のレビュー。自施設の症例である人工内耳装用児8例ではDisyllable recognitionで90%を超える良好な成績であった。
Zhang LP, et al. Identification of novel <i>OTOF</i> compound heterozygous mutations by targeted next-generation sequencing in a Chinese patient with auditory neuropathy spectrum disorder. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013; 77(10):1749-1752.	人工内耳装用児1例	症例報告	ANSDの人工内耳症例を対象に次世代シーケンス解析を実施し <i>OTOF</i> 変異を検出。装用効果は良好であった。
Runge CL, et al. A novel otoferlin splice-site mutation in siblings with auditory neuropathy spectrum disorder. Audiol Neurootol. 2013; 18(6):374-382.	人工内耳装用児2例	症例報告	<i>OTOF</i> 遺伝子変異によるANSDの双子に関してe-CAPの反応速度と言語成績の比較を行った結果、双子間でも反応が異なっており、反応が良好な児の方がCI後の成績が良好であった。

Wu CC, et al. Genetic characteristics in children with cochlear implants and the corresponding auditory performance. <i>Laryngoscope</i> . 2011; 121:1287-1293.	人工内耳装用児110例	遺伝子解析とCAPを用いた評価とを実施した。	35例より遺伝子変異を見出した。見出された遺伝子変異ではGJB2が9例、SLC26A4が18例、OTOFが1例であり、遺伝子変異同定群はその他群よりも良好な成績であった。
Zadro C, et al. Five new OTOF gene mutations and auditory neuropathy. <i>Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol</i> . 2010; 74:494-498.	OTOF遺伝子変異によるANSD症例4例	症例シリーズ報告	うち3例は人工内耳を実施しており、1例は語音弁別の改善が不良であったのに対して、2例は良好であった。
Santarelli R, et al. Information from cochlear potentials and genetic mutations helps localize the lesion site in auditory neuropathy. <i>Genome Med</i> . 2010; 2:91.	レビュー	OTOF変異症例	<i>OTOF</i> 症例では、 <i>OPAI</i> 症例と異なりeCAPの反応が認められ、内耳性難聴と同様のパターンを示す。
Rouillon I, et al. Results of cochlear implantation in two children with mutations in the OTOF gene. <i>Int J Pediatr Otorhinolaryngol</i> . 2006; 70:689-696.	人工内耳装用児2例	症例報告	<i>OTOF</i> 変異の人工内耳症例2症例に関するケースレポート。NRTや語音弁別などの結果は良好であることを報告。
Loundon N, et al. Auditory neuropathy or endocochlear hearing loss? <i>Otol Neurotol</i> . 2005; 26:748-754.	人工内耳装用児1例	症例報告	<i>OTOF</i> 変異の人工内耳例に関するケースレポート。メカニズムから人工内耳は有効であると考えられる。
Rodríguez-Ballesteros M, et al. Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene (OTOF). <i>Hum Mutat</i> . 2003; 22:451-456.	OTOF遺伝子変異による難聴例37例	症例対照研究	うち11名は人工内耳を装着しており十分な効果が得られていることが報告されている。

MYO15A 遺伝子

Liu WH, et al. Mutation screening in non-syndromic hearing loss patients with cochlear implantation by massive parallel sequencing in Taiwan. <i>PLoS One</i> . 2019; 14:e0211261.	人工内耳装用児1例	症例報告	<i>MYO15A</i> 遺伝子変異による難聴患者1例に関しては比較的良好的なCAPとSIRのスコアを得ていた。
Chang MY, et al. Expansion of phenotypic spectrum of MYO15A pathogenic variants to include postlingual onset of progressive partial deafness. <i>BMC Med Genet</i> . 2018; 27;19:29.	人工内耳装用児1例	症例報告	高音障害型の <i>MYO15A</i> 遺伝子変異症例にMedELのFlex24を実施。術後の残存聴力は比較的温存された。
Jung J, et al. Genetic Predisposition to Sporadic Congenital Hearing Loss in a Pediatric Population. <i>Sci Rep</i> . 2017; 6;7:45973.	人工内耳装用児28例	遺伝学的検査を行った。	18例で原因を同定。6ヶ月後のCAPスコアでは <i>SLC26A4</i> 群とその他の遺伝子群（ <i>GJB2</i> 、 <i>MYO15A</i> 、 <i>CDH23</i> 遺伝子）との間に差は認めなかった。
Miyagawa M, et al. Mutations in the MYO15A gene are a significant cause of nonsyndromic hearing loss: massively parallel DNA sequencing- based analysis. <i>Ann Otol Rhinol Laryngol</i> . 2015; 124 Suppl 1:158S-168S.	MYO15A遺伝子変異による難聴で人工内耳装用児4例	症例シリーズ報告	人工内耳症例4例では全例良好な人工内耳装用効果であり、涼子な単語の弁別が認められた。
Miyagawa M, et al. Massively parallel DNA sequencing successfully identifies new causative mutations in deafness genes in patients with cochlear implantation and EAS. <i>PLoS One</i> . 2013; 8:e75793.	人工内耳装用児4例	症例シリーズ報告	人工内耳症例4例の遺伝子解析により稀な原因である <i>MYO15A</i> 遺伝子、 <i>TECTA</i> 遺伝子、 <i>TMPRSS3</i> 遺伝子、 <i>ACTG1</i> 遺伝子変異を見出した。いずれも良好な装用成績であった。

LOXHD1 遺伝子

Maekawa K, et al. Mutational Spectrum and Clinical Features of Patients with LOXHD1 Variants Identified in an 8074 Hearing Loss Patient Cohort. <i>Genes (Basel)</i> . 2019; 10. pii: E735.	LOXHD1変異による難聴症例28例 人工内耳装用者4例	症例対照研究	人工内耳装用者4例全例で装用効果良好であり、単音節、単語、文ともに平均90%以上の弁別が得られた。
Eppsteiner RW, et al. Prediction of cochlear implant performance by genetic mutation: the spiral ganglion hypothesis. <i>Hear Res</i> . 2012; 292:51-58.	人工内耳装用者29例	次世代シーケンス解析を行った。	<i>TMPRSS3</i> 症例2例、 <i>LOXHD1</i> 症例1例を見出した。 <i>TMPRSS3</i> 症例では装用効果が不良であったのに対して <i>LOXHD1</i> 症例は装用効果良好であった。
Edvardson S, et al. A deleterious mutation in the LOXHD1 gene causes autosomal recessive hearing loss in Ashkenazi Jews. <i>Am J Med Genet A</i> . 2011; 155A:1170-1172.	人工内耳装用者9例	遺伝子解析を行った。	<i>LOXHD1</i> 変異を見出した。人工内耳の装用効果は良好であった。

VIII. 髄膜炎による難聴例の療育

論文コード 発行年	Patient 対象	Intervention 治療	Outcome 経過 結論
Liu CC, et al. The Impact of Postmeningitic Labyrinthitis Ossificans on Speech Performance After Pediatric Cochlear Implantation. <i>Otol Neurotol</i> . 2015; 36(10):1633-1637.	1991-2011年に髄膜炎による難聴で人工内耳を受けた39名	蝸牛骨化の有無で分けてSpeech perception category を評価した。	いずれの群も術前から術後で有意に聴取の改善を認めた。蝸牛骨化がなかった20人中14人（70%）がOpen setでの聴取が可能であったのに対して蝸牛骨化の症例では36.8%のみであった。ただし、有意差は認めなかった。蝸牛骨化のほうが支援学校への進学が有意に多かった。

Tokat T et al. Cochlear Implantation in Postmeningitic Deafness. J Craniofac Surg. 2018; 29(3):e245-e248.	髄膜炎に伴う重度高度難聴で人工内耳植え込み術を施行した27例	Categories of auditory performace (CAP), Speech Intelligibility rating (SIR)testを評価	27名中9例で骨化があり部分挿入となった。部分挿入と全電極挿入で成績に有意差はなかった。
Allegro J, et al. Acoustic analysis of voice in cochlear implant recipients with post-meningitic hearing loss. Cochlear Implants Int. 2010; 11(2):100-116.	10名の髄膜炎後人工内耳小児	発話の音声学的評価を行った。	失聴期間、蝸牛の骨化、電極の部分挿入、残聴、Auditory verbal therapyが発話に影響を及ぼす可能性が示唆された
Rotteveel LJ, et al. Three-year follow-up of children with postmeningitic deafness and partial cochlear implant insertion. Clin Otolaryngol. 2005; 30(3):242-248.	髄膜炎後の人工内耳小児25例 7名が部分挿入	聴取能を評価。	完全挿入に比べて部分挿入例は成績の向上に時間がかかり、最終的な成績も不良。7名中4名がOpenset speech 聴取が可能となり、8個の電極でも一部のOpenset理解が可能であった。
Eshraghi AA, et al. Changes in programming over time in postmeningitis cochlear implant users. Otolaryngol Head Neck Surg. 2004; 131(6):885-889.	14名の髄膜炎後人工内耳	Age maeched コントロールと比較。	髄膜炎群では刺激電流の上昇と活動電極と接地電極の間を取る電極数 (Mode of stimulation)が特に骨化症例で上昇した。
Rauch SD, et al. Nucleus 22 cochlear implantation results in postmeningitic deafness. Laryngoscope. 1997; 107(12 Pt 1):1606-1609.	髄膜炎後人工内耳13名うち6名小児		成人・小児それぞれ2名ずつ骨化・ドリルアウトが必要であった。骨化がない症例は非髄膜炎の人工内耳と同等の成績。ドリルアウト症例は不良で、Opensetは実現しなかった。
Inscoe JR, et al. Additional difficulties associated with aetiologies of deafness: outcomes from a parent questionnaire of 540 children using cochlear implants. Cochlear Implants Int. 2016; 17(1):21-30.	540名の人工内耳術後小児	アンケート形式で重複障害の有無を質問	先天性サイトメガロウイルス感染症、髄膜炎後の難聴症例ではてんかん、自閉などの重複障害が多く、コネクシンによる難聴ではほとんど認めなかった。
Bille J, et al. Cochlear implant after bacterial meningitis. Pediatr Int. 2014; 56(3):400-405.	22名の髄膜炎後の人工内耳小児	術後3年以上経過した時点でコントロールと比較。CAPSIRを検討	コントロールと比べて有意な差は認めなかったが、中枢神経症状のある場合は有意に悪かった。
Teissier N, et al. Audiophonological evaluation of 16 children fitted with cochlear implants for sensorineural hearing loss induced by bacterial meningitis. Arch Pediatr. 2013; 20(6):616-623.	16名の髄膜炎後の人工内耳小児	術前術後におけるAudiophonological パフォーマンスをAPCEIを用いて評価	11名はCIを十分に活用し正常に近い発達が認められたが、5名で効果は部分的；1名は中枢神経症状、1名は長期失聴期間、2例は技術的な問題、1例は経済的な問題があった。
Francis HW, et al. Effects of central nervous system residua on cochlear implant results in children deafened by meningitis. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004; 130(5):604-611.	30名に髄膜炎後人工内耳の小児	術前の認知機能と術後2年までの聴取成績を比較	コントロールとの間には認知機能及び術後の聴取能に差はなし。髄膜炎後水頭症症例では明らかに聴取成績が不良で、問題行動を認めた。一方で部分挿入例は特に差を認めなかった。
Isaacson JE, et al. Learning disability in children with postmeningitic cochlear implants. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1996; 122(9):929-936.	10名の髄膜炎後人工内耳小児 5名がLearning Disabilityあり	CI test battery performanceを比較	LDのある小児は成績向上が遅く悪かった。
García JM, et al. Auditory performance and central auditory processing after cochlear implantation in patients deafened by meningitis. Cochlear Implants Int. 2009; 10 Suppl 1:48-52.	髄膜炎後人工内耳施行の10名	Openset,Closedsetの聴取能と、3名はLuria test (中枢の評価)を行った。	術後12か月でClosedsetに有意差はないものの、Openで有意差を認めた。Luriaテストにおいては有意差があり2名で明らかにコントロールと比べて悪かった。
Durisin M, et al. Audiological performance in cochlear implanted patients deafened by meningitis depending on duration of deafness. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2008; 265(4):381-388.	60名の髄膜炎後聾で人工内耳を受けた小児	失聴期間を6か月未満と6か月以上に分けてMAIS,MUSS,open set testを検討	6か月未満の症例で有意に良好な成績であった。失聴期間が6か月以上となると術後3年でMAIS,MUSSは追いつくが、Common Phrases testで有意差を認めた。
Nikolopoulos TP, et al. Does cause of deafness influence outcome after cochlear implantation in children? Pediatrics. 2006; 118(4):1350-1356.	髄膜炎後の人工内耳43症例と、先天聾の83名を比較	療育・コミュニケーションモード・重複障害はコントロールと同条件。	両者とも術後有意に成績が向上した。術後5年でそれぞれ73%、77%が電話可能となった。一分間でそれぞれ47、46語のOpenset聴取が可能であった。両者に差はなかった。
Mitchell TE, et al. Performance after cochlear implantation: a comparison of children deafened by meningitis and congenitally deaf children. J Laryngol Otol. 2000; 114(1):33-37.	70名の先天性難聴、22名の2歳未満髄膜炎歴、14名の2歳以上髄膜炎聾		2歳以上で髄膜炎になった症例で有意に良好な聴取能が得られた。発話については有意差は認めなかった。2歳未満群と先天性難聴群では有意な差は認めなかった。
Nikolopoulos TP, et al. Integrity of the auditory pathway in young children with congenital and postmeningitic deafness. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1999; 108(4):327-330.	人工内耳の小児49名 先天性か2歳未満発症例 19名が髄膜炎	術前プロモントリー刺激によるABRを評価	先天性難聴例では波形が確認でき、電位、潜時なども良好。
Nikolopoulos TP, et al. Multichannel cochlear implantation in postmeningitic and congenitally deaf children. Am J Otol. 1997; 18(6 Suppl):S147-S148.	85名のCI患者 (1.9歳から13.5歳)	Listening Porgress scale	髄膜炎後の患者は先天聾に比べ有意に低かった。

Geier L, et al. Delayed perception of cochlear implant stimulation in children with postmeningitic ossified cochleae. Am J Otol. 1993; 14(6):556-561.	髄膜炎後人工内耳で当初反応が得られなかった3名	経過観察	5-12か月でようやく反応が得られるようになった。
Wiener-Vacher SR, et al. Vestibular impairment after bacterial meningitis delays infant posturo-motor development. J Pediatr. 2012; 161(2):246-251.	37名の髄膜炎後ふらつきがあった小児	カロリック、Vertical axis rotation ,Head impuls test, VEMP off vertical axis rotationテスト	29名が（16名が両側廃絶）で歩行前に発症した人は有意に歩行開始が遅くなった。姿勢不安定となった期間、聴力に平衡機能は関連した。

IX. 残存聴力活用型人工内耳例の療育

論文コード 発行年	Patient 対象	Intervention 治療	Outcome 経過 結論
Park LR,et al. Electric-Acoustic Stimulation Outcomes in Children. Ear Hear. 2019; 40:849-857.	人工内耳術後に低音部に残存聴力を有する人工内耳装用児16例	人工内耳のみとEAS条件での聴取能を比較した。	CNC単語リストおよびBaby Bioで評価した弁別はEAS使用時の方が良好であった。また、術前の補聴器よりもEASの方が良好であった。
Skarzynski H, et al. Electro-natural Stimulation (ENS) in Partial Deafness Treatment: Pediatric Case Series. Otol Neurotol. 2019; 40:171-176.	125Hz～1500Hzまでが正常聴力の高音急墜型難聴に対するEAS例5例	残存聴力、聞き取りの長期成績（3年間以上）を調べた。	3例は低音部の聴力が完全に温存されたが、2例は部分温存となった。語音弁別は静寂下、騒音下ともに30%改善した。
Rader T, et al. Hearing preservation in children with electric-acoustic stimulation after cochlear implantation : Outcome after electrode insertion with minimal insertion trauma. HNO. 2018; 66(Suppl 2):56-62.	低音部に残存聴力を有する児9例12耳	人工内耳術後短期（術後3ヶ月）と中期（術後7.5～16ヶ月）の聴力温存成績を調べた。	短期では術前と比較し平均で9,4dBの聴力低下、中期では術前と比較して平均で6.6dBの聴力低下であり温存率は80.7%と成人EAS患者と同等であることが明らかとなった。
Seebacher J, et al. Auditory and cognitive development in a partially deaf child with bilateral electro-acoustic stimulation: a case study. Int J Audiol. 2018; 57:150-155.	低音部が正常聴力で高音部が重度難聴の高音急墜型感音難聴症例で人工内耳装用児1例	症例報告	両側EASの装用により発達の遅れが解消された。
Rajan G, et al. Hearing preservation cochlear implantation in children: The HEARRING Group consensus and practice guide. Cochlear Implants Int. 2018; 19:1-13.	レビュー	レビュー	HEARRINGグループのコンセンサス論文。人工内耳手術を行う際には、残存聴力の程度に関係なく、聴力および構造維持のために低侵襲手術を行うべきである。また、Partial deafnessを 早期に発見し評価を行い、必要であれば早期にEASを行うべきである。
Wolfe J, et al. Potential Benefits of an Integrated Electric-Acoustic Sound Processor with Children: A Preliminary Report. J Am Acad Audiol. 2017; 28:127-140.	人工内耳装用後に低音部に残存聴力を有する症例7例	CI onlyとEAS条件での聴取能を比較した。	AzBioを用いた雑音負荷条件下での弁別はEAS使用時の方が良好であった。また、実生活においてもEASの方を好み、学校生活でも良好な聴取であった。
Ha JF, et al. Incomplete cochlear partition type II variants as an indicator of congenital partial deafness: a first report. Otol Neurotol. 2012; 33: 957-962.	IP II 奇形を伴うcongenital partial deafnessで人工内耳装用児3例	症例報告	3例とも人工内耳手術後の聴力温存は良好であり、装用効果も良好であった。
Usami S, et al. Patients with CDH23 mutations and the 1555A>G mitochondrial mutation are good candidates for electric acoustic stimulation (EAS). Acta Otolaryngol. 2012; 132:377-384	EAS装用児3例	遺伝子解析を行った。	小児例3例からCDH23遺伝子変異が検出された。術後低音部の聴力温存は良好であった。
Kuthubutheen J, et al. A case series of paediatric hearing preservation cochlear implantation: a new treatment modality for children with drug-induced or congenital partial deafness. Audiol Neurootol. 2012; 17:321-330.	薬剤性難聴症例でEASを実施した児5例	術後経過観察	全例で低音部の残存聴力を維持することができ、語音弁別の大幅な改善を認めた。
Jayawardena J, et al. Hearing preservation and hearing improvement after reimplantation of pediatric and adult patients with partial deafness: a retrospective case series review. Otol Neurotol. 2012; 33:740-744.	EAS症例でインプラントの入れ替えを行った症例小児1例、成人1例	症例報告	インプラント入れ替え後も低音部の残存聴力は維持された。
Podskarbi-Fayette R, et al. Electric stimulation complements functional residual hearing in partial deafness. Acta Otolaryngol. 2010; 130:888-896.	EAS症例18例、うち小児例7例。	術後残存聴力など経過観察	術後12ヶ月の低音部の残存聴力は7例とも良好に温存されていた。
Skarzynski H, et al. Hearing preservation in partial deafness treatment. Med Sci Monit. 2010; 16:CR555-562.	EAS症例95例（うち小児例32例）	術後残存聴力など経過観察	小児例では全例とも低音部の残存聴力が良好に温存されていた。
Skarzynski H, et al. Electric acoustic stimulation in children. Adv Otorhinolaryngol. 2010; 67:135-143.	EAS症例15例	術後残存聴力など経過観察	単音節の弁別能が術前と比較して静寂下で34%から64%へと、騒音下で7%から47%に改善し、有効な治療法であることを報告した。

Gstoettner W, et al. A new electrode for residual hearing preservation in cochlear implantation: first clinical results. Acta Otolaryngol. 2009; 129:372-379.	FLEX電極を用いたEASのクリニカルトリアル9例の報告。うち1例が小児例（7歳）。	術後残存聴力など経過観察	術後の聴力温存は良好であった。
Skarzynski H, et al. Partial deafness cochlear implantation in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2007; 71:1407-1413.	EAS症例9例	術後残存聴力など経過観察	9例中8例はASを使うことが可能な残存聴力を温存することが可能であった。また、静寂下と騒音下の語音弁別の改善が見られた。