

。経過中に閾値が上昇する原因としては、遺伝性の難聴、ウイルス疾患などの感染症に罹患した、新生児遷延性肺高血圧症 (PPHN) による進行性難聴などが考えられる。川城らの報告では、生後すぐに重篤な呼吸循環障害をきたし、NICU 退院後しばらくして難聴になった 25 例のうち 8 例 (32%) のハイリスク新生児が難聴をきたした。利尿剤や AG 系の薬剤の使用とも深い関係があるが、発症する時期が異なり PPHN の病態になった症例や長期の人工換気が施行された症例では退院後もフォローアップが必要である、としている。今回全タイプをとおして検討してみると、重篤な呼吸状態をきたした症例が、タイプ A で 3 例、B で 3 例、C で 3 例で 21 例中 9 例みられた。タイプ C は全例が PPHN の状態であった。

難聴のリスクファクターが過去の文献で多数報告されている。そのひとつに低出生体重児があるが、報告者によって基準の体重がまちまちであり、1500g、1100g 以下で難聴の発生率が高かったものや、1000g 以下の極小未熟児でも ABR 異常は高率ではなかったとしているものもあった。今回我々の症例では、体重が低いほど難聴の発生頻度が高いということはなかったが、出生体重が 2000g 以下の症例は聴力についてフォローアップしていくのが望ましいと考えられた。しかし、最も注意すべき症例は、難聴のリスクファクターが重複した場合で、タイプ A や C は出生時や出生後まもなく重篤な中枢神経障害の合併を生じ、高度の難聴をきたしものも多く、逆に B では難聴に関係すると思われる合併症の程度は軽かった。したがって、合併症の重篤化が深刻で、重複しているほど難聴の程度も重く回復しない傾向があった。難聴のリスクファクターのなかでも、特に重症仮死

(Apgar score 4 点以下) をおこした症例では厳重なフォローアップが必要と考えられた。

E. 結 論

NICU に入院し初回検査で閾値異常をきたした、リスクファクターをもった新生児の 52% は、その後の再検査で聴力が改善した。このことは、新生児聴覚スクリーニングで難聴がわかっても、その後変化する症例が多数存在することを示唆しており、両親への説明のうえでも重要である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

作成中

2. 学会発表

日本聴覚医学会を予定

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）
分担研究報告書

帝京大学耳鼻咽喉科における0歳児の難聴の診断と対応について

分担研究者 帝京大学耳鼻咽喉科 都筑俊寛

研究要旨

0歳児の難聴患者の実態を明らかにする目的で、難聴児の受診が多い帝京大学耳鼻咽喉科小児難聴外来の0歳児について解析をおこなった。受診者のうち21%が補聴器を必要とする感音難聴であった。これら患児の受診時期は半数が6ヶ月未満であった。補聴器の装用は10ヶ月以降で、療育は帝京大学小児難聴外来の難聴児コースでおこなわれていた。

A. 研究目的

1歳未満で難聴を主訴に受診する患者さんがどのくらいあるのか、また実際にどの程度の難聴であるのかについてまとまった報告は無いので、その実態を明らかにする目的で、小児難聴外来を多くの患者さんが受診する帝京大学耳鼻咽喉科の患者統計を用い、受診時期、診断、その後の療育について解析をおこなった。

B. 研究方法

対象は、難聴を疑がわれ2001年1月より2002年5月までに帝京大学耳鼻咽喉科を受診した0歳児とした。解析した項目は、総数、受診時期、診断、その後の療育について検討した。

中耳所見は、外来での顕微鏡での所見を用いた。

難聴の診断基準については、受診時の聴性誘発反応ABRで40dBnHL以上を難聴の疑い、70dBnHL以上を高度難聴の疑いとした。

C. 研究結果

- 1 総数：2001年1月より2002年5月までに受診した患者さんは145名であった。内、女児48名、男児97名であった。
- 2 受診時期：受診時期は0ヶ月3名、1ヶ月7名、2ヶ月14名、3ヶ月8名、4ヶ月14名、5ヶ月28名、6ヶ月26名、7ヶ月12名、8ヶ月12名、9ヶ月8名、10ヶ月6名、11ヶ月7名であり5ヶ月までに半数が受診していた。
- 3 難聴患者の割合：両側70dB以上の難聴は25例17%、片側70dB以上、反対側40dB以上70dB未満の症例は14例10%、両側70dB未満かつ40dBの症例は16例11%、片側のみの難聴は20例14%であった。両側70dB以上の症例は全例中耳所見に問題なく、高度感音難聴が疑われた。片側70dB以上で反対側40dB以上70dB未満の症例は、10例良聴耳に中耳炎の合併が

あり、治癒後の ABR で、良聴耳の域値は 40dB 以下となった。残り 4 例は両側の感音難聴を疑い補聴器を装用した。また、両側 70dB 未満かつ 40dB の症例は、14 例は両側に中耳炎の合併があり、治癒後、域値は 40dB 以下となった。残り 2 例は中等度感音難聴を疑い経過観察中である。

- 4 難聴患者さんの受診時期：
両側 70dB 以上の高度難聴が疑われた患者さんの受診時期は、0 ヶ月 0 名、1 ヶ月 0 名、2 ヶ月 2 名、3 ヶ月 1 名、4 ヶ月 5 名、5 ヶ月 5 名、6 ヶ月 3 名、7 ヶ月 3 名、8 ヶ月 4 名、9 ヶ月 1 名、10 ヶ月 1 名、11 ヶ月 1 名であった。5 ヶ月までに半数以上が受診していた。
- 5 補聴器が必要と考えられ、実際に補聴器を装用した患者さんは、受診月齢 6 ヶ月以下の症例は月齢 10 ヶ月までに、それ以上の症例は受診後 3 ヶ月以内に補聴器を装用した。療育は、全例、帝京大学耳鼻咽喉科言語室でおこなわれているが、いずれ聾学校幼稚部での療育が検討されている。

D. 考 察

感音難聴と診断され、補聴器装用が必要となった症例は 31 例 21%であった。この割合が他の施設と比較しどうであるかは不明であるが、帝京大学耳鼻咽喉科小児難聴外来は多施設からの紹介も多く受診者数も多いので、一般の施設ではもっと少ないと推定される。言い換えれば、難聴児の診断治療療育をおこなう専門の施設では、0 歳児で補聴器が必要となる難聴児の

割合はこの程度になると推定される。

難聴の診断時期は半数以上が 6 ヶ月以下であるが、補聴器の実際の装用は 10 ヶ月になる理由の大きな理由の一つとして、0 歳時期における客観的な難聴の診断法が ABR によるもので、検査音が規定されているために、聴力図を得ることが困難であることである。最近海外では、聴性誘発反応により聴力図を得ることができる装置が開発され臨床応用されはじめているので、いずれこの問題は解決されうると考えられる。

また療育に関しては、0 歳児では公的施設の受け入れが無いことが問題であるが、これについては今後の公的対応の問題となっていくと考えられる。

E. 結 論

0 歳児で難聴を疑われ帝京大学耳鼻咽喉科を受診した患者について受診時期、難聴の程度、療育について報告した。補聴器が必要となる感音難聴は 21%でありこれら患児は現在帝京大学小児難聴外来の難聴児コースで療育されている。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1 論文発表

現在投稿中

2 学会発表

第 12 回 ERA 研究会（平成 14 年 7 月 12 日東京）

H. 知的財産権の出願、登録状況

なし

厚生労働科学研究費補助金(感覚器障害研究事業)
分担研究報告書

ダウン症新生児の中耳腔の形態について

分担研究者 東京大学医学部耳鼻咽喉科 山唄達也、加我君孝、吉田昌史、近藤健二

研究要旨

ダウン症の乳幼児はABRの域値が初め高い場合でも、発達とともに改善する例の多いことが知られている。ダウン症の新生児の側頭骨連続切片で中耳腔を観察したところ、中耳腔には多量の間葉組織の存在が判明した。このことは新生児期の域値の上昇は間葉組織の残存による中耳伝音機構の一時的な機能低下によるものと考えられる。

A.はじめに

ダウン症児における耳鼻咽喉科的問題として小児期の滲出性中耳炎、慢性真珠腫性中耳炎、感音難聴などがあげられる。その一方でダウン症新生児乳児、幼小児の鼓膜所見は非常に取りづらく、診断に難渋する事が多い。しかし、その理由について側頭骨組織標本を用いて調べた報告は少ない。今回我々はダウン症新生児1例の側頭骨標本について外耳道、中耳を中心に観察し、その特徴を調べたので報告する。

B.方法

症例は生後6日の男児。38週4日、4232gで産婦人科医院にて出生するも胎児仮死の状態のため、埼玉小児医療センターに搬送され治療を行った。しかし全身状態は徐々に悪化し、生後6日目に死亡した。死後約17時間後に剖検が行われ、この際了解を得て側頭骨が採取された。ダウン症に加えて心房中隔欠損(ASD)、胎児水腫、腎前性腎不全等の臨床診断が下された。

側頭骨病理連続切片の観察

今回は側頭骨標本の状態のよい左耳について観察を行った。

1) 外耳道、鼓膜

骨部外耳道に強い狭窄を認めた。外耳道皮膚の肥厚や炎症は認めなかった。外耳道と鼓膜は前壁側で急峻な角度(約15度)をなしていた。後壁側では逆に非常に鈍な角度(ほぼ180度)をなしていた。鼓膜自体の大きさは正常であるが、鼓膜の後像限は外耳道となす角が著しく鈍なためまるで外耳道の延長のように観察された。鼓膜の三層構造は正常に存在した。

2) 中耳

中耳腔内には耳小骨や蝸牛窓小窩の周囲、岬角に間葉組織が厚く存在している。耳小骨およびアブミ骨底板については形態学的異常を認めなかった。顔面神経管の骨は保たれ、神経自体の露出はなく、走行についても異常を認めなかった。

3) 内耳・内耳道

蝸牛は2.5回転認められた。コルチ器は内・外有毛細胞が保たれ、血管条に異常

を認めなかった。半規管、耳石器においても感覚細胞は保たれていた。内耳道の蝸牛神経、前庭神経、顔面神経に特別な所見を認めなかった。

C. 考 察

本症例は骨部外耳道が著しく狭くかつ中耳腔に多量に存在する間葉組織が特徴である。ダウン症患者の側頭骨病理については過去にいくつかの報告がある。このうち中耳に関してはHaradaらは生後3日から15歳までのダウン症患者7例、12耳についての報告をし、中耳に関しては中耳腔内の間葉組織の残存、中耳粘膜の肥厚、耳小骨奇形、顔面神経の走行異常などを特徴としてあげている。間葉組織の残存については特に蝸牛窓小窩の周囲に見られる例が多いとし伝音難聴の一因となりうると考察している。

外耳道については標本採取や固定の際、形態の保存が難しいためか側頭骨標本における報告はほとんど無く、本症例は貴重な標本といえる。長井らは側頭骨ヘリカルCTによる計測をダウン症児で行い外耳道、特に骨部外耳道の発育が著しく不良であり、外耳道狭部の幅も対照群に比べ約1mm狭いと報告をしており、本症例の特徴もこれと一致している。

もともと新生児の鼓膜は外耳道に対してまるでその延長上にあるかのように付着しており、鼓膜に光があたりにくいため観察がしにくい。本標本で示されるようにダウン症児では骨部外耳道の成長が遅延していると考えられるためさらに観察が困難になっている。また、本来出生時には少なくなっているはずの中耳腔の間葉組織が多量に残存しているため鼓膜の透明度が低下することも観察を難しくする一因と考えられる。

一方でダウン症児は聴力低下を合併することが多く、一部は耳小骨奇形、あるいは中耳腔の間葉組織によることも考えられるが、多くは滲出性中耳炎によるものである。実際、ダウン症患者においては耳管の狭窄、機能低下も報告されており、滲出性中耳炎は鼓膜切開、チューブ留置などの治療にもかかわらず難治性の経過をたどることが多い。両耳ともこのような状態を放置し軽～中等度の難聴のまま成長すると言語の発達を遅れさせるような影響を恐ろけがあり、適切な診断と治療が不可欠である。このためダウン症児の診察においては鼓膜所見に加え聴力検査、ティンパノメトリーさらには側頭骨ヘリカルCTなどから正確な病態を把握することが重要と考えられる。

D. 研究発表

1. 論文発表

吉田昌史、近藤健二、山嵜達也、加我君孝、飯野ゆき子、坂田英明：ダウン症新生児における外耳道・中耳の特徴
-側頭骨病理標本による観察-
Otol Jpn 12(5):592-594, 2002

2. 学会発表

吉田昌史、近藤健二、山嵜達也、加我君孝、飯野ゆき子：ダウン症候群の乳児の外耳道、鼓膜、中耳の特徴
-側頭骨病理所見-
日耳鼻地方部会 2002.3.16

厚生労働科学研究費補助金(感覚器障害研究事業)

中国における新生児聴覚スクリーニング

黄麗輝

首都医科大学附属北京同仁医院 北京市耳鼻咽喉科研究所

加我君孝

東京大学医学部耳鼻咽喉科

研究要旨

中国の新生児聴覚スクリーニングの現状は、方法としてはOAEあるいはDPOAEを用いて大都市で行われている。検出率は都市によって異なるが、4～10%の範囲にある。今後、スクリーニング体制を強化する必要がある。

A.はじめに

・中国における聴覚障害は1987年の全国調査では、聴覚・言語障害者が2057万人、障害全体(聴覚障害、視覚障害、肢体障害、知的障害、精神障害)の34.2%を占めている。その中で7歳以下の子供は80万、12歳以下は100万人である。

2000年の調査では、全国の人口は1295,33万人であった。聴覚障害の新生児が毎年3万人ぐら増える見込みである。

新生児聴覚スクリーニングは中国全体ではまだ展開されていないが、政府の関与と方法論の研究がされつつあった。

歴史的な背景は次のようである。

- ・聴覚保健は児童保健の一つの項目として実施 1995年「中華人民共和国児童婦人保健法」より
- ・新生児聴覚スクリーニングが児童婦人保健のルーチン検査項目 1999年中国衛生部「耳の日に関する報告」より
- ・新生児聴覚スクリーニングが上海で全面实施 2001年上海衛生局より
- ・第1回全国新生児聴覚スクリーニング学会 2002年9月に杭州で開催

- ・新生児聴覚スクリーニングが北京で全面实施 2003年北京衛生局より

B.方法

異なる地域で新生児に対しOAEによるスクリーニングを行った。

C.結果

1. 1997.2～1999.10 北京市ではOAEによるスクリーニング(9456人)の結果は次の通りである。

検出率(1/1000)	難聴の程度		
	軽度	中等度	高度
9.52	4.76	2.72	1.36
片耳 4.76			
両側 4.76			

2. 2001.1～12 北京市ではOAEによるスクリーニング(4800人)の結果は次の通りである。

	pass(%)	refer(%)
初回(入院中)	87.45	12.55
二回目(生後42日)	90.37	9.27
診断(3ヶ月) 受け入れ	76.32%	その他 23.68%

検出率合計(1/1000)

6.04

3. 2000.5~2001.12 山東済南では OAE によるスクリーニング(8262 人)の結果は次の通りである。

検出率 (1/1000)	難聴の程度		
	軽度	中等度	高度
5.08	2.54	1.69	0.85
片耳 2.54			
両側 2.54			

4. 2000 年上海市では DPOAE によるスクリーニング(2399 人)による結果は次の通りである。

	refer (%)	
初回 (入院中)	27	
1 ヶ月後	7	
検出率 (1/100)	片耳	両側
4.5	2.25	2.25

D. 考察

次のような問題点があげられる。

1. スクリーニングの方法が単一
ほとんどの病院は OAE を用いて、AABR の応用は少ない。
2. スクリーニングのモデル体制がない
入院中の初回検査が 95%に達しているが、2 回目(生後 42 日目)の検査では、症例数がかかり減り、診断、療育へのアプローチが不明である。
3. 結果の解析が不十分
passか refer の結果を家族に伝える時、正常と異常の言い方を用いているのが多かった。
4. 各科の協力が不十分
新生児科、児童保健科、耳鼻咽喉科と療育施設等の共同研究はまだ少ない。

今後の目標として次のような項目の検討が必要である。

1. 政府指導のもとで、新生児聴覚スクリーニングの実施と推進が期待される。
2. 小児科学会、小児保健学会と耳鼻咽喉科学会などの各学術団体が連合会を作り、全体的な基準と体制を確立させる。
3. モデル事業の実施
5~10 年ぐらいで、モデル(スクリーニング、診断と療育)体制を作る。
第一段階: 2~3 の都市でモデルをスタート
第二段階: 10~15 ぐらいの都市でモデルを推進
第三段階: 条件のある都市でモデルを推進
4. 人材の養成
 - ① スクリーニング、診断、聴覚・言語訓練の人材養成センターを作る。
 - ② 聴覚検査と言語検査を医科大学教育の項目に入れる。

E. 結論

北京市の目標は次のようである。

今後 3~5 年、新生児における遺伝病の診断と聴覚スクリーニング体制の管理・評価・患者向けサービスのネットワークを作る必要がある。

F. 研究発表

論文発表

- 黄麗輝、加我君孝、今泉敏、新美成二、汪濤:
前言語期における健聴児と先天性高度難聴児の音声の発達に関連する因子の統計学的研究—音声分析によるフォローアップ研究(1)
音声言語医学 43:125-133,2002
- 黄麗輝、加我君孝、今泉敏、新美成二、汪濤:
前言語期における健聴児と先天性高度難聴児の音声の発達に関連する因子の統計学的研究—音声分析によるフォローアップ研究(2)
音声言語医学 43:134-140,2002

研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
加我君孝 K. Sheykoleslami 小出和生	Auditory Nerve Disease—語音認知障害を呈しながら高次脳機能障害ではない新しい疾患概念—	宇野彰	高次神経機能障害の臨床実践入門 小児から老人診断からリハビリテーション、福祉まで	新興医学出版	東京	2002	110-115

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Huang L, Kaga K, Hashimoto k	Progressive hearing loss in an infant in a neonatal intensive care unit as revealed by auditory evoked brainstem responses.	Auris Nasasu Larynx	29	187-190	2002
Ito K, Suzuki Y, Toma M, Shiroma M, Kaga K	Postlingual collapse of language and its recovery after cochlear implantation.	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngol	62	261-265	2002
Kaga K, Yasui T, Yuge T	Audiotry behaviors and brainstem responses of infants with hypogenesis of cerebral hemispheres.	Acta otolaryngology	122	16-20	2002
Kondo K, Sagara H, Hirosawa k, Kaga K Matsushima S, Mabushi K, Uchimura H, Watanabe T	Hair cell development in vivo and in vitro: analysis by using monoclonal antibody specific to hair cells in the chick inner ear.	The Journal of Compataive Neurology	445	176-198	2002
Pourbakht A, Sheykoleslami K, Kaga K	Distortion evoked otoacoustic emission using GSI 70 analyzer for neonatal screening.	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	64	217-223	2002-
Sakai Y, Watanabe T, Kaga K	Auditory brainstem responses and usefulness of hearing aids in hearing impaired children with Cornelia de lange Syndropme.	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	66	63-69	2002

黄麗輝、 加我君孝、 今泉敏、 新美成二、 汪濤	前言語期における健聴児と 先天性高度難聴児の音声の 発達に関連する因子の統計 学的研究－音響分析による フォローアップ研究（1）	音声言語医学	43	125-133	2002
黄麗輝、 加我君孝、 今泉敏、 新美成二、 汪濤	前言語期における健聴児と 先天性高度難聴児の音声の 発達に関連する因子の統計 学的研究－音響分析による フォローアップ研究（2）	音声言語医学	43	134-140	2002
尾形エリカ、 城間将江、 赤松裕介、 山岨達也、 加我君孝、 徳光裕子	小児人工内耳装用者におけ る音楽の知覚	小児耳鼻咽喉科	23 : 1	69-73	2002
深津靖宣、 加我君孝	ヘルペス脳炎により聴覚失 認を呈した小児症例の脳の 画像所見	小児耳鼻咽喉科	23 : 1	41-45	2002
中村雅子、 加我君孝	Opisthotonus 様の頸部後屈 の持続する先天性無眼球 症・高度難聴の幼児の1例 －VEMP と姿勢反射の応用－	小児耳鼻咽喉科	23 : 1	65-68	2002
新正由紀子、 加我君孝	NICU 退院後に難聴の進行し た4症例	Otology Japan	12:3	212-216	2002
吉田昌史、 近藤健二、 山岨達也、 加我君孝 飯野ゆき子、 坂田英明	ダウン症新生児における外 耳道・中耳の特徴－側頭骨 病理標本による観察－	Otology Japan	12:5	592-594	2002
新正由紀子、 加我君孝	乳幼児難聴精密聴検時の医 師の両親への対応に関する アンケート調査	Otology Japan	12:5	568-574	2002
加我君孝	新生児聴覚スクリーニング	医学のあゆみ	200 : 13	1179-1180	2002
加我君孝	新生児聴覚スクリーニング Q & A	小児保健研究	61 : 2	157-162	2002
加我君孝	特集・小児の耳鼻咽喉科 Ⅱ. 耳疾患 難聴児の診断 と治療－新生児聴覚スク リーニング、補聴器、人工 内耳－	小児科診療	65:9	1408-1415	2002

20020658

以降は雑誌/図書に掲載された論文となりますので、
P.26－P.27の「研究成果の刊行に関する一覧表」をご参照ください。