

私のパートは、耳鼻科の医者ですので、耳鼻科の医者としての精密聴力検査の問題点ということでお話しさせていただきます。

先ほど、菅原先生が最後のほうで触れられていた、スピードの問題ですよね。リファーだと言われて、診断が付くまでの時間というのが、多くの方で、最も苦痛だというふうにおっしゃられていると思います。岡山県でシステムを作る時も、その時間をいかに短くするかということに血道を上げてきたというところがあります。

大体のお母さんは、精密検査が、ちゃんと付いて、やっぱりこうだから、こういうふうにしましょうよっていうふうに、先の道筋というのを見せてあげると、悩みながらも納得されて、次の1歩というのを進めていかれるというふうに思っています。

じゃあ、どうやって次の1歩に結び付けていかってというのが、実は、この精密聴力検査っていう1つの過程の、大切な仕事ではないかというふうに思っています。

精密聴力検査

- 自動ABRによる「要精密検査」率は、
 - どの地域でも0.5~0.4%程度
- この中で「真の難聴」の頻度は、
 - 両側の難聴の頻度は、0.08%(1000人に一人弱)
 - 片側の難聴の頻度は、0.08%(1000人に一人弱)
- 従ってスクリーニングの陽性反応的中率は、
 - 片側の難聴を入れても40%程度
 - もともと多くの「偽陽性」を含むのがスクリーニング

まず、スクリーニングの後の精密聴力検査ってのが、なぜ必要かということになります。自動ABRによる要精密検査率、これはいろんなところから報告がありますが、日本からある報告では、どの地域でも大体 0.5 から 0.4%ぐらいじゃないかというふうに思います。

じゃあ、でもこれが全部真の難聴かっていうと、そうじゃ、もちろんありませんで、大体これもいろんな報告で、1000人に1人弱ぐらい、0.08%ぐらい

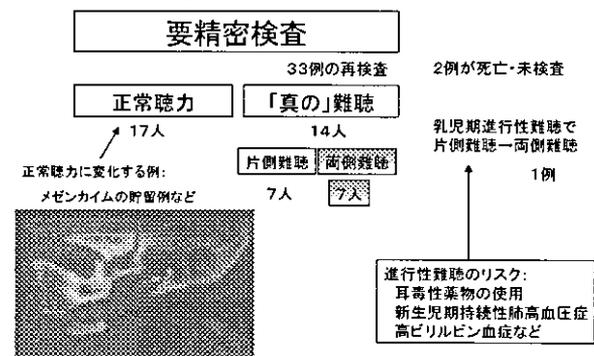
というふうになっているんじゃないかというふうに思います。

岡山県の今までのデータでは、大体大ざっぱに言うと、片側の難聴の頻度もほぼ同じなので、このぐらいは本当の難聴というのがあるでしょう。そこから逆に計算すると、陽性反応的中率っていう疫学上の数字があります。これは、この検査で異常ですよ、あるいは、この検査で引っかかりましたよっていうふうに言われて、言われてこられた中で、本当にその人が病気を持っている頻度という考え方です。

つまり、検査の異常値イコール疾患というわけじゃありませんので、そここのところは逆に、じゃあ検査の異常値が出た人っていうのを分母に取って、本当にその病気を持っている人っていうのを分子に取ると、大体40%ぐらいです。つまり、リファーですよと言われて、その中で本当に難聴がある頻度というのは、半分行かないというふうに考えるんです。

ただ、それは当たり前です。なぜなら、これはスクリーニングだから。もともと、なるべく多くの方っていうのを引っ掛けて、その中から本当の異常者を引っ張り出しましょうというのがスクリーニングの基本概念ですので、こういうふうな形になっているべきものだと思います。このスクリーニングから、真の難聴というのを引っ張り出すプロセスというのが精密聴力検査ということになると思います。

新生児期自動ABRでの「要精密検査」の意味



岡山県で1万数千人ぐらいのスクリーニングをされていた時点、確か33例ぐらい要精密検査、要再検査っていうのが出たことがあります。その時点で二方が死亡でした。33例の方のフォローアップをしていくと、最終的に正常聴力になった方が17人で、真の難聴になった方が14人です。大体半々ぐらい。おおよばに。真の難聴のうちで、片側の難聴が7人、両側難聴が7人という割合でした。後で詳しくやりますけれども、お一方だけ片側の難聴から両側の難聴になったという方がおられました。これは、もうちょっと後で詳しくチェックしていきます。

正常聴力になった方の中で、お一方は外耳道の奇形があったので、ちょっとCTを撮ったんですけども、CTを撮ると、この辺りが実は中耳のスペースで、教育系の先生方には、本来ならここは空気が入ってますので、CTっていうのはレントゲン写真ですから、ここ真っ黒になってないといけないんです。それが、中、べたーと何か詰まっている様子というのがあります。

おそらく中耳に貯留している何かというのがあって、それによって、最初の段階では要精密検査と言われたんですけども、時間がたつことによって、そういうのが吸収されると正常聴力に変わっていったというケースなんじゃないかなと。1例だけははっきりしますが、そういうものがあるということになります。

こういう数字じゃ覚えにくいので、いろんな所に持って行っているスライドでは、1000人スクリーニングしますと、4人引っ掛けてまいります。そのうちの2人は正常聴力です、1人は片耳の難聴、もう1人は両耳の難聴という数字を、割とコンパクトに使える数字ですので、大体大ざっぱに言って、こんな割合になるはずだということをお話しさせていただきます。

もう1回、ちょっとこのまとめなんですけども、精密聴力検査の目的っていうのは、スクリーニング

で検出された子どもの中から真の難聴を捕捉することです、そして、実は次のステップとして、難聴の程度を診断するということが出てまいります。

もちろん、ここに集まられている皆さんはご存じのように、スクリーニングというのは35dB NHLで引っ掛けるわけですから、それが中等度難聴なのか、それとも重い難聴なのかっていうのは、もうちょっとははっきりしないといけません。

それともう1つは、スクリーニングの問題点というか、これも当然といえば当然なんですけど、1点だけのチェックでやっているわけですから、時間的に幅のある段階で、聴力のフォローアップを行いまして、進行性や遅発性の難聴というのを、きちんと確認するという必要があります。

そして最後のテーマで1つ挙げているわけですが、次のステップへとつなぎます。必ず次につながるような精密聴力検査をしていかないと、やっぱり菅原先生がおっしゃられたような問題点というのが出てくることになりますので、精密聴力検査をして、じゃあどうするかっていうところまでが、耳鼻科の医者としての仕事じゃないかなというふうに思います。

児の状態、子どもによっては、いろんな発達障害を持っている子もいますので、状態によっては、それによって施設が選ばれなきゃいけないこともありますから、児の状態や両親のニーズから適切な機関へとつなげるということになります。

それが哲学の部分になりますが、次は具体的な方法についてです。耳鼻科の先生、あるいは乳幼児の難聴をよくご存じの先生は、あえて言うまでもないだろうと思いますので、ざっと飛ばしていきたいと思うんですけども。

乳児の聴力検査の方法

- 検者の観察が必要
 - BOA(聴性行動反応検査)
 - COR(条件聴素反応検査)
- 検者の観察が不要
 - OAE(耳音響放射)
 - ABR(聴性脳幹反応検査)
 - ASSR(聴性定常反応検査)

せんから、1歳以上の子も含まれていますので、全部が全部スクリーニングじゃありませんけれども、120dB を超えるようだと1年ぐらい掛かるよっていうふうなデータが出ています。

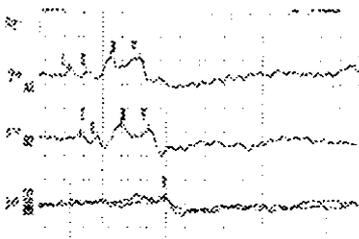
ただ、こういうふうには補聴器を着けて、じゃあどれぐらいの大きさの音に反応するのかっていうふうな検査をするのは、先ほどお見せしたように、音を出して、その音に対して、その子がどう反応するかっていうところを見る検査ということになります。

聴性脳幹反応検査(ABR)

Pros and Contras

■ Pros

- 安定して片耳ずつの聴力検査が行える
- 乳児期の聴力検査の standard



■ Contras

- 周波数特異性が低く、高音域の聴力程度しか評価できない
- ダウン症など、一部の症例は評価が難しいこともある
- Sedationを必要とする
- 条件によって結果が異なり、施設間での比較が困難

ただ、そればかりが、もちろん耳鼻科でやる検査じゃありませんで、聴性脳幹反応検査、ABRもやります。これはうちで取った ABR の結果ですが、ここに 70、50、30 と書いてありますけど、これは機械の表示されているそのままのデータです。こういうふうには I、II、III、IV はこれははっきりしませんが、I、II、III、V っていうのは、だんだん音圧を小さくしていくと、振幅がだんだんだんだん小さくなっていくって、最後 V 波だけが残っていくって、この V 波も消えてしまうと。

どのぐらい小さい音で V 波が消えるのかというのを判定しているわけですけども、こういうふうには微妙なレベルになってくると、二重に線がなってますけど、これはダブルトレースしています。同じ条件で2度測って、必ず同じ所にピークが出るということを確認するというをやります。

これをやりますと、安定して片耳ずつの聴力検査

が行えますし、そのために乳児期の聴力検査のある意味スタンダードになっていると思います。

ただ問題点は、周波数の特異性が低いので、この結果というのは、高音域の聴力しか分からないということです。低い音のほうの聴力に関しては、もうほとんど、これでは何も言えないということです。

ダウン症なんかで、中枢性の発達が遅れているような子どもってというのは、ABR であんまり反応が出てこないんだけど、COR で取ると、あるいは BOA で取ると、結構反応があるっていう子は、よくあります。

ですから、その中枢性の発達の状態っていうのを、ある程度計算に入れながら、評価っていうのを確認していかないといけないところがあります。

お母さんがよく嫌がるのは、セデーションを必要とすることで、お薬飲んで寝なきゃ検査できないんですかっていうのは、言われる人が多いです。

しばしば問題になるのが、さっきこれを機械から表示されている数字で、そのまま読んだやつですよって言いましたけれども、実は、こういうの、ABR を取っている条件設定というのが、施設間でしばしば異なります。日本脳波筋電図学会が決めた基準というのが、あるそうですよねっていうのを、御牧先生から僕は教えてもらったんですけども、実は、うちで取ってる条件は、その脳波筋電図学会の条件とは違います。

ですから、もしもそういうふうには条件設定が違っていると、当然正常値の設定というのが変わってまいります。その施設の正常値がどれぐらいなのかっていうのは、それが分からないと、数字だけ言われても、ポンと比較ができないというところがあります。正常値になるように計算した上で教えてくれているところだったらいいんですけども、本当にそうかどうかっていうのは、ちょっと問い合わせてみないと分からないところがあります。

前にもちょっと出したことがあるんですけど、診

断用ABRと食い違った症例っていうのを、前に作ったことがあるんですけど、これは、自動 ABR でパスが出てるんだけど、先ほどお示ししました診断用の ABR では、例えば 50 だとか 60 だとか、自動 ABR では 35dB NHL でパス、リファアを決めているわけですから、それよりも大きい数字がこっちに出てきていたらおかしいわけですけども、診断用 ABR と食い違う症例っていうのが、われわれの経験でもいくつか出てきています。

うち 2 例は、進行性の難聴だと考えられます。例えば、片方は胎児仮死があって、子宮内感染があります。例えば髄膜炎というのは、難聴になる非常に大きなリスクファクターの 1 つですが、髄膜炎を起こしているかもしれません。

プラス、その子宮内感染のために、ゲンタマイシン、耳毒性のある薬物を使っていますので、進行性難聴の可能性のある子どもですが、やっぱり生まれてきた直後に行った自動 ABR では、片耳パスだったんですけども、最終的には、ある程度高度な難聴になっています。

もう 1 例は、横隔膜ヘルニアのあった子で、その子の場合には、自動 ABR ではパスで、確かにある程度ちっちゃい時には、音に対する反応っていうのが確認できた子なんですけれども、大きくなって、音に対する反応が消失したということで、来られた時には最重度難聴という状態で、この子は人工内耳をしました。

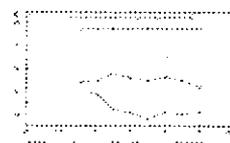
残りの 3 つなんですけど、よく分かりません。自動 ABR ではパスしているんですが、コンベンショナル ABR では、こういうふうに軽度から中等度難聴ぐらいが、もしかしたら疑われるなという状態、中等度難聴ぐらいが疑われるなという状態なんですけれども、その後、経過を見ていると、反応が改善してきてまして、正常化、もうちょっと軽度難聴ぐらいかなっていうふうな程度に落ち着いてきている子がいます。そういう子は、やっぱり 1 つは、脳性

麻痺があったりして、中枢性の発達の影響で、ABR が最初は出にくかったんだろうかっていうことを推定するような子がいます。

先ほど CT を示した子は、実は、この子ですけども、耳介奇形があって、分かんなくて、中耳奇形があるんだろうかと思って CT を撮ったんですけど、結局 CT では中耳の奇形はありませんで、その代わり、中には何かあんな液みたいなのが、何だか分かんないものがたまっていました。いずれは吸収されて、多分これは正常化していったという子だと思います。本当にいよいよ分かんないのは唇裂・口蓋裂の子なんですけれども、この子も結局良くはなってしまいました。

耳音響放射(OAE)

- Pros
 - 簡単に短時間で測定可能(必ずしも sedation を必要としない)
 - 有る程度の周波数特異性のあるデータも得られる(DPOAE の場合)
- Contras
 - 伝音成分の影響を受ける(耳垢などの影響)
 - 一部の難聴では正常に反応が出ることもある。(auditory neuropathy の存在)



耳音響放射も、スクリーニングだけじゃなくて、精密聴力検査機関でもよく使われます。いいところは、スクリーニングのいいところと同じですけども、簡単に短時間で測定可能です。DPOAE の場合には、ある程度周波数特異的なデータが見られます。

この機械の場合には、緑色の線がノイズレベルで、青い線が、DP グラフですので、この緑よりも上に青い線があれば、反応があるよっていうふうには読めます。ですけども、こういう 8000 ヘルツ、4000 ヘルツ、2000 ヘルツ、1000 ヘルツという聴力範囲の、それぞれのポイントで正常な反応が出ているということが分かります。

悪いところは、耳垢とか中耳腔の液の状態だとかっていうのは、ABR よりもはるかに影響を受けやすいです。一部の難聴では、OAE が反応が正常に出る難聴というのが存在しています。オーディット

リー・ニューロパチーと呼ばれるものですが、そういう子も、そんなに頻度は高くありませんが、中にはいます。

実際 OAE のスクリーナーのほうでパスというふうに出て、自動 ABR では再検査と出て、やっぱり普通の ABR で高度な難聴があるとされた子どもの最終的なフォローアップ結果を見ていると、そのケースでは3つとも高度難聴がありました。

このケースは進行性難聴かもしれないので、しかも ABR を取ったのと OAE を取ったのが同じタイミングじゃないので、これはもしかしたら進行性難聴ですが、この2つは、OAE で反応が出ている難聴のケースと理解するしかないだろうなというふうに考えています。そういう、たまにうそをつかれるということがあります。

聴性定常反応検査 (ASSR)

Pros and Contras

- Pros
 - 周波数別の聴力が比較的短時間で測定できる
- Contras
 - 中枢性の発達の影響はより大きく受ける
 - 「ばらつき」は大きい

もう1つ、最近、聴性定常反応検査、ASSR というのが出てまいりました。ABR と比べると、周波数別の聴力というのが測れます。しかもこれが、ABR とほとんど変わらないぐらいの時間で取れるというのがいいところです。悪いところは、中枢性の発達の影響が ABR よりも、より大きく受けるというふうな印象を持っています。

発達の遅れのある子っていうのは、極端に反応が悪くなると思いますし、ばらつきは大きいと書いてありますけど、高度な難聴が出ているやつは、大概ちゃんと診断できると思うんですけども、軽度から中等度の難聴の領域っていうのは、とてもばらつきます。そのところが微妙になるのは、ASSR の良くないところかな。でも、ABR も同じようなところがありますから、ASSR だけが極端に悪いというわけ

じゃないですけども、限界の一部ではあります。

一応これが、縦軸に ASSR の閾値を取って、横軸に本当の純音聴力検査の結果を取って相関を取ってるんですけども、相関係数 0.917 で ASSR を取ると、結構よく相関してくれます。

2000 ヘルツのところでは、一番よく相関するので、このスライドを出してるんですけど、本当は微妙にカーブになったような相関になります。ですから、軽度から中等度の難聴域では、僕らのデータではとてもばらついて、60dB 以下のところというのは、なかなか評価が難しいというのが、今のところのわれわれの印象です。

絶対的なスタンダードは

- 乳児の聴力検査のポイントは、「どれか一つの検査で決定的な結果としない」ということ
- 現時点で最も信頼性が高いのは聴性脳幹反応検査 (ABR)だが、これにも限界はある。
- 重要な事は、複数の検査を用いてお互いの検査結果が矛盾しないかどうかを確認しながら検査を解釈することである。
- 経時的な聴力検査をして「真の」値を検討する努力を継続すること。

ということで、いろんな検査法があるわけですけども、じゃあ絶対的なスタンダードっていうのは、乳児の聴力検査のポイントっていうのは、要はどれか1つの検査で決定的な結果は出来ないということです。現時点で最も信頼性が高いと言われるのは聴性脳幹反応検査で、これがスタンダードですが、もちろん低温域の聴力が評価できないという限界があります。

重要なことは、複数の検査を用いて、お互いの検査結果が矛盾しないかどうか。BOA をやって、COR をやって、ABR をやって、OAE やってということだやって、確認しながら検査を解釈していくことだと思います。もう1つは、経時的な経過を見ていかなきゃいけないということになります。

というのは、前半でいっぱい出てきたのは、実は、新生児期の難聴で、診断は変化するんですけども、良くなることがよくありますよということです。高

度難聴から一気に正常化するところまで変わるって
いうことは、めったにないと思うんですけども、
中等度難聴を示すケースが経過中に改善して、正常
なところまで行ってしまうということは、時々あり
ます。

FAQ:どの段階で精密検査を行うべきか？

- スクリーニング検査後、なるべく早期の精密検査を推奨。

	利点	欠点
早期の精密検査	「早く」安心できる。 気持ちを切り替えら れる。	母子ともに不安定 な時期の病院受診
ゆっくり精密検査	検査精度の向上 児のコンディションが 落ち着きやすい	心理的な不安を 抱く時間が長い

ですから、良くなることがあるっていうのは念頭
に置いて検査しないといけないと思いますし、でも、
実は悪くなることっていうのもありまして、こっち
のほうが本当は、見逃すということがあれば、重要
な問題だと思います。

悪くなるということに関しては、どうやって対応
しているかっていうと、現時点では、僕たちは、何
らかのリスクを持つ場合、進行性の難聴のリスクを
持つ場合には、なるべく嚴重にフォローアップしま
しょうということをお勧めしていますけれども、残
念ながら、リスク管理だけでは難聴の進行を完全に
予見できるものではありません。

これは、御牧先生からもらったデータなんですけ
ど、良くなるほうの話です。出産後の自動 ABR で
要再検査となった 15 例を、御牧先生が丁寧にフォ
ローアップされてるんですけども、15 個ありますと、
1 ヶ月後に見てみると、こうなるわけです。

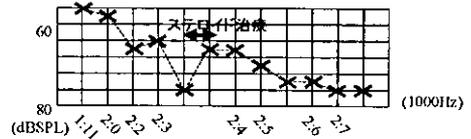
要再検査となったということは、35dB よりも大
きい音でないと反応がなかったわけですけども、
1 ヶ月だけで 4 人が正常化してますし、それからそ
れが同じ 4 ヶ月後になりますと、70dB 以上の高度
難聴の域の人っていうのは、もうそのままこっちに
来るんですけど、40 から 70 の人の 3 例は、そのま
まのレベルで、残り 2 名はファジーなところにいる、

後は全部正常化しています。

特に、40 から 70 ぐらいまでの、とても軽度から
中等度が最初の段階で疑われる子どもってというのは、
フォローアップしていると良くなっちゃうケースっ
ていうのが、まれならずありますよという結果に
なっています。

進行性難聴のリスク

- ウイルス感染症
 - サイトメガロウイルス
 - ムンプスウイルス
- PPHN
 - 低酸素脳症以外の原因もある？
- 耳毒性薬物の使用
 - アミノ配糖体系薬物



もう 1 つ、今度は逆に悪くなるほうの話ですけれ
ども、進行性難聴というのはリスク管理をしていま
すというふうに言いましたけれども、じゃあリスク
としてはどんなものがあるかといったら、もちろん
ウイルス感染症があります。

ムンプスウイルスっていうのが最初の段階で出て
くることはないですけど、乳児期で問題になるもの
といえば、やっぱりサイトメガロウイルスの感染症
があるものということになりますし、新生児持続性
肺高血圧症があれば、進行性難聴のリスクにはなり
得るでしょう。そして、耳毒性薬物の使用というの
も、先ほどの例で示したように進行性難聴のリスク
となります。

これは、スクリーニングで見付かって、最初の段
階では、割と軽度な難聴を疑われてたんですけど、
フォローアップしている途中で、1 歳、2 歳ぐら
いから、がくがくがくっと聴力が落ちてしまったケ
ースです。

これは、スクリーニングで見付かってますから、
だから、最初は比較的難聴が軽度だったというのが、
ちゃんと押さえられているわけですけども、もし

スクリーニングで見付かってなかったら、おそらく、何で2歳過ぎまでこんな高度の難聴の子どもが見付からなかったんだろうとかいって、言われてても不思議はない経過だと思います。

その子の耳のCTです。耳鼻科の先生には簡単過ぎる話なんですけども、これは側頭骨のCTで、骨がある所が白く写っています。こっち側に脳が入っています。ここに内耳道がありまして、ここに蝸牛があって、ここに前庭があります。

前庭の後ろに、ポコンと何かがあります。これが前庭水管です。普通はCTでは、この前庭水管というのはあんまり写ってきません。これだけ大きく広がっているのは、前庭水管拡張症と言われるものです。

今のところ、これのモデル動物がいて、ノックアウトマウスですけども、ノックアウトマウスで作ると、胎生期に存在する内耳内圧が上昇することによって、こういう内耳奇形というか、前庭水管拡張症が起こるんだろうというふうに推定されています。疫学的に、先天性難聴の子どもでの遺伝子レベルでの診断で行っている上では、大体、先天性難聴の5%程度には前庭水管拡張症が含まれていたと言われます。

乳児期早期には比較的聴力が保たれているんですけども、その後、ざーっと聴力が落ちてしまうことがあるというのがあります。岡山でも2例ぐらいは、スクリーニング後に、スクリーニングで一応引っ掛かってきてくれるんで、キャプチャーはできてますけれども、スクリーニング後に聴力がどーんと落ちて、CTを撮ってみると、これだったというのがありました。

原因としては、SLC26A4という遺伝子があるんですけども、この遺伝子異常の常染色体劣性遺伝ですから、常染色体劣性なので、つまりご両親とも何の問題も持ちませんし、通常は周産期にも何の問題もありません。ですから、リスク管理だけでは確実

に見落とされてしまう症例です。

要は、今までのところ、僕らの経験では、軽度難聴で見付かってきてくれることが多いので助かってるんですけども、軽度難聴といえども、そしてリスクが全くなくても、やっぱり油断はできないということになります。

岡山県のデータから

対象児数	46,112人	
実施児数	40,942人	88.8%
里帰り出産	4,470人	
要再検査児	208人	0.51%
うち片側	132人	0.32%
うち両側	76人	0.19%

その一方で、
 両側パスからの遅発性難聴例 1例(髄膜炎)
 1例(原因不明)
 片側パスからの進行性難聴例 1例(周産期:母胎感染症)

じゃあ現実には、現実の世界で、岡山県でスクリーニングして、パスって言われた子が、フォローアップされて難聴が見付かったケースがないかっていうと、今のところ、3年間4万人のスクリーニングの経過の中では2例だけです。

1例は、口の中をけがした後から発熱しまして、その後、髄膜刺激症状が出現してきて、髄膜炎として近所の病院、小児科で治療を受けています。それで退院した後から、音に対する反応が認められないということで受診されましたので、まず髄膜炎による難聴と考えていいだろうというふうに思っています。

もう1例は、ちょっと表面上は分かりません。スクリーニングはパスした後、弟の名前を覚えるとかいう言語発達は、それなりにあったんですけども、その後急速に音に対する反応が失われていまして、補聴器装着してるんですけど反応が乏しくて、もしかしたら人工内耳になってしまう。

この子は、ちょっと何かハイパーアクティブなところもあるかなと思っています。分からないんですが、全部これだけで決めちゃっていいわけじゃない

んですけれども、やっぱりもう1つ考えなきゃいけないのは、サイトメガロウイルス感染症じゃないかなというふうに思います。

浜松で、浜松医大の先生にもらったデータなんですけど、浜松は、サイトメガロウイルス感染症というのを嚴重に管理しているそうです。1,000人以上のお母さんの妊娠中のサイトメガロウイルスの抗体価をチェックしてまして、抗体価で何らかの引っ掛かる人というのをやると、その後DNA診断でサイトメガロウイルスの感染があるかどうかでやると、1,000人中で18人ぐらいは、妊娠中にサイトメガロウイルス感染症が起きているというふうに言われています。その18人のうちの2人が、フォローアップ中に感音難聴が生じてきているというふうに言われています。

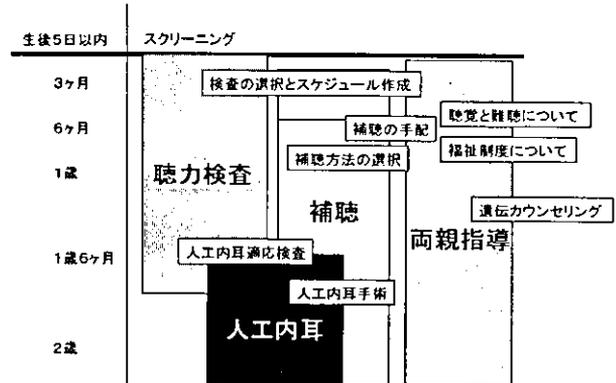
もちろん、これは確か3年ぐらいのフォローアップ期間での話ですから、これが、例えば小学校に上がるまでというふうにフォローアップ期間を考えると、もっと多くの子どもで進行性難聴が出現してくる可能性があります。

もちろん、これはスクリーニングの目的が、新生児期に、なるべく早いうちに難聴をつかまえるということが目的なので、新生児聴覚スクリーニング自体の目的からは外れる症例ではあるんですが、やっぱりそうやっているんな問題をなくしていくと、次に出てくるのが、こういう進行性難聴の子どもになるのかなという気はします。

もう1回岡山県のデータです。これは先ほど出したのと同じ。岡山県のデータで、46,000人ぐらいの子どものスクリーニングが済んだ時点で、進行性難聴の子どもはっていうと、3人でした。両側パスからの遅発性の難聴例というのは、1例が髄膜炎で、リスク管理で見付かります。1例は原因不明でした。片側パスからの進行性難聴例というのは、胎内感染症がありまして、周産期の典型的な進行性難聴のリスクがあり、アミノ配糖体系の抗生剤を使っている

というリスクでんこ盛りの子ですから、やっぱりこれも進行性難聴と考えていいでしょう。いよいよよからなかったのは1例だけということになります。

スクリーニングから療育へ



スクリーニングから療育までの流れというのを、なるべくシームレスに進めていって、しかもなるべく早いタイミングで進めていくというのが、とても重要だと思っていますので、検査と、補聴と書いてますけど、これは介入と読んでもいいと思うんですけども、検査と介入と、それから両親の指導というのの3本柱を、どれだけ、療育だ、あるいは教育だ、精密検査だというふうに、あまり分けないで、なるべく継ぎ目なく進めていくようにするというのが大切なんじゃないかなというふうに思います。

まとめ

- 複数の検査を複合して行うことが必須
 - 紹介先病院でどのような検査が出来るかと言うことを把握することが必要
- 高度難聴をそのまま診断することは簡単
 - 軽度・中等度難聴を正確に把握することは困難
 - 進行性難聴の診断は困難
- 進行性難聴の存在を念頭に置いた対応
 - 進行性難聴は現時点ではリスク管理が中心
 - リスクの把握が必要

もう1回最後にまとめておくと、精密検査というのは、とにかく複数の検査を複合して行うことが必須だと思っています。今日、学校の先生が多いのかなと思っていたので、こういう書き方をしてるんですけども、紹介先と書いています。紹介元の病院で、どんな検査ができるかということが、ある程度把握しておくことというのは必要なんじゃないかなと。

高度難聴をそのまま診断することというのは、実は診断するほうからすると簡単です。いろんな検査法があって、全部反応が出なかった。それは高度難聴でしょうって言えるんですけども。一番難しいのは軽度から中等度の難聴を正確に把握することです。

片耳の難聴で説明すること

- 片耳の難聴では、「言葉の発達障害」は生じない
 - スクリーニングの目標である言語障害の予防・軽減とは関連しない
- 片耳の難聴でも両親が受ける心理的ショックは同じ
 - きちんとした説明が必要
 - 音の方向性がわかりにくいこと
 - コミュニケーション上の問題が生じやすいこと
 - 生まれたときからの状態なので、本人はそれほど不自由を感じないこと
- 保護者が納得すればゆっくりしたスケジュールの確定診断でもかまわない

もう1つややこしいのは、こういうものの中の一部は進行性難聴の経過を取るものがありますから、こいつもつかまえていかないとはいけません。そのためには、やっぱり、結局、この2つの目的を果たすためには、継続的に、ある程度時間の幅を持ったところで、何回も何回も検査をしていって、それをやっていくということになります。

ただ、検査自体に時間を取ってしまうと、迅速な対応というところに問題が出てきますので、結局、対応もしながら、検査もしながら、介入もしながら、カウンセリングもしながらというふうに、同時進行で進めていかないといけないものだというふうに思っています。以上です。

【三科】 どうもありがとうございました。非常に重要な問題をたくさん指摘していただいたと思います。午後の討論で、この問題はまたもう1度まとめてお願いしたいと思います。

今日、柏木先生いらっしゃるはずだったんですけど、いらしてないようですので、ここで一応昼食の時間にさせていただきます。午後1時半から、またお願いします。また午後の部、よろしくお願いいたします。

【三科】 それでは始めさせていただきます。午後の部は、多田先生に司会をお願いしたいと思います。

それでは多田先生、よろしくお願いいたします。

【多田】 それでは、なるべく討論の時間が長いほうがいいということでございますので、これから午後の部を始めさせていただきます。

5. 現在でも難聴の発見が遅れる原因について

最初に加我先生から「現在でも難聴の発見が遅れる原因について」ということでご講演いただきたいと思います。よろしくお願いいたします。

【加我】 東京大学耳鼻咽喉科の加我でございます。私は、随分昔から ABR を中心に、いろんなことに取り組んできましたが、それが奇しくも新生児聴覚スクリーニングに関連することになりまして、いろいろ思い出することがたくさんあります。

その中の1つは、今から15年前に、帝京に田中先生と一緒にいました時に、保健所から難聴を疑われて紹介されてくる子どもたちの、精密聴力検査という集計をしたことがあるんです。

それは、現在もそうですが、3、4ヵ月検診から、7ヵ月検診、1歳、1歳半、2歳、3歳と、いろんなところでチェックされるように一応なってるんですけども、そのころは、0歳から3歳までで紹介されてきた子どもたちのうち、質問手法、あるいはインタビューなどで、難聴が疑われた子どもたちのうち、真の難聴の子どもは30%でした。

私はその時に、中国のことわざの「天網恢恢疎にして漏らさず」というのは、これだなと思ってたんです。実際の重い難聴のお子さん、その時点でも5%程度だったわけです。

じゃあ現在はどうかということで、そのころの印象と現時点で比較してみたいと思います。

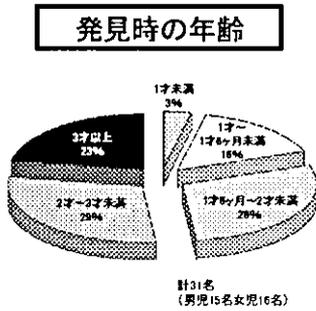
今日お話するケースは、東大の耳鼻科、そして私は、いくつかのハンディキャップの子どもさんを診ている病院に関係しています。そういう病院は全部で5つありまして、ほとんどが、短いところでも15年、長いところは30年関係していますので、動

きを随分、私なりに把握しているつもりです。そういうところを混ぜて、今日お話しします。

さて、新生児スクリーニングモデル事業は、この年からであります。その前から、三科先生を中心として班会議がありまして、世の中に新生児聴覚スクリーニングというのが少しずつ知られてまいりました。

出生年	
1997年	4
1998年	3
1999年	5
2000年	5
2001年	8
2002年	5
2003年	1
合計	31名

*全例
新生児聴覚スクリーニングを
受けていない



その時点から一昨年までのケースで見ますと、今回取り上げるケースの出生年というのは、ここでは、4、3、5、5、8、5、1となっておりますが、発見時の年齢であります。1歳未満といっても、これは10ヵ月ぐらいのことを言っています。あと、1歳から1歳6ヵ月未満は16%。1歳6ヵ月から2歳は、ほとんど30%です。2歳から3歳が、これも30%に近い。3歳以上23%と、かなり多いですね。

新生児スクリーニングで発見されて、いろいろ対応されているお子さんは、まだ幸運なほうだろうと思います。先ほどの三科先生の最初のお話だと、スクリーニングをやめるところも、この大東京もそのようですけども。ですから東京は、ちゃんとしたスクリーニングは制度的にはないことになるわけです。そういう実態と、これは多分関係があると思います。

発見が遅れた理由

1.「様子を見るように」と言われた	16名(52%) 小児科で...13名(42%) 耳鼻科で...3名(10%)
2. 母子手帳の聴覚の項目に反応がありと記載一健診の参考にされ、見逃された	12名(39%)
3. 国際結婚のため、2ヶ国語使用一言葉の発達が悪いのかと考えていた	2名(6%)
4. 母親が忙しく検査が受けられなかった	1名(3%)

次ですが、発見が遅れた理由です。しばしば言われることですが、様子を見るようにと言われたと。小児科では42%、耳鼻科で10%と書いています。小児科で言われた場合の言われ方を、患者さんから聞き語りで書いたものを言いますが、耳鼻科で10%というのは、私は専門をこの領域にしているもので、非常に恥ずかしいことだと思うんですが。実は、耳鼻科でも、大人の難聴を専門にしている人はたくさんいますけども、子どもの難聴を専門にしている人は少ないです。今日来ている耳鼻科の先生方で、そのうちの40%ぐらいを占めるんじゃないかと思うぐらいです。少ないものなんです。

それと、それぞれの先生が育った医局とも関係があります。その教室で小児の難聴をやっていたら、見たり聞いたりで分かってくるでしょうけども、その教授が、がんの専門だったり、アレルギーの専門だったりすると、そういう小児の難聴という部門は、どうしても小さくなりやすいです。そういうことで、よく知らないという、経験がないという人が非常に多いんじゃないかと思うんです。ただ、耳鼻科学会では、今、対応を考えていまして、講習会をしたりして、強力な布陣を敷きたいというふうを考えています。

次に、母子手帳ですが、母子手帳の聴覚の項目に反応がありと記載されていると。健診の参考にされ、見逃されたという人が39%あったと。これは、それ以前、今の手帳が出る前は、聴覚の項目ってあんまりなかったんです。それで、田中先生と私とが、この手帳作成の委員会に呼ばれてまして、いろいろ意見を言って、各月齢に1つぐらいは聴覚の反応があるようになったんです。ところが、それが逆効果みたいなのがちょっとあって、何でもそうですけども、必ず、ダブルあるいはトリプルの項目でチェックしないと危ないと思います。

それから、国際結婚のため2ヶ国語を使用と。言葉の発達が悪いのかと考えていたというような人も

います。皆さんに、先に、今、田中先生にご質問したんですけど。今、日本では最近の数年、国際結婚というのは、何パーセントぐらい、皆さんあると思いますか。後で答えが出てきますので。

それから、こういう方もおられるんですね。やっぱり生活で忙しくて、検査が受けられなかったという人もいます。いろいろ気にはなっていたけど。

相談した小児科医師の対応

✓1歳半以下の場合様子を見るようにと説明し、発見が遅れた

例)

- ・「言葉の発達には個人差がある」
- ・「男の子は言葉の発達が遅い」
- ・「3ヶ月様子を見るように」
- ・音の出るおもちゃを振って「聞こえています」

✓3歳児健診で難聴が疑われると初めて精査を勧める

小児科の対応なんですけども、1歳半以下の場合、様子を見るようにと説明され、発見が遅れたと。例えば、言葉の発達には個人差があるとか、男の子は言葉の発達が遅いとか、3ヶ月様子を見るようにとか、音の出るおもちゃを振って、聞こえていますとか。

それからあと、小児科の先生には、保健所では保健師さんが付くんです。その保健師さんも、この、男の子は言葉が遅いとか、割合言いやすいんです。さらに、0歳の子どもですと喃語をしゃべってる。喃語を言っている。喃語があるから聞こえていますという間違った説明が、よくされます。喃語は難聴が高度であろうが、中等であろうが、軽度であろうが、正常であろうが、出ます。喃語には、初期的な喃語、原始的な喃語とも言いますが、そういう、6ヶ月までに出てくる喃語と、それから、言葉を聞いているうちに、その言葉の影響を受けた喃語、標準的喃語というのが、6ヶ月以降に出てくるわけです。

先ほど、大塚ろう学校のリファーマーの関係の冊子を見ましたが、喃語について、6ヶ月以降と書いてありますが、それは標準的喃語と書いておかないと、非常に誤解を受けると思います。3歳児健診で、さ

すがに3歳で言葉をしゃべっていないと、難聴が疑われると。初めて精査を勧められて受診ということがあるんです。

さて、この発見年齢と精密聴力検査ですが、これはABRですが、先ほど福島先生が言われたように、精密聴力検査というのは、1つの検査、ABRだけを

発見年齢と精密聴力検査

聴力	発見年齢				
	~1才	1才 ~1才半	1才半 ~2才	2才 ~3才	3才~
ABR無反応	1	4	9	5	4
90dB		1 (ABR)			
80~90dB				2 (play)	
70~80dB				1 (play)	1 (play)
60~70dB				1 (COR)	
50~60dB					2 (play, audio)
合計	1	5	9	9	7

言っているのでは全然ありません。小児の行動を見たものとか、発達検査とか、神経学的な立ち上がり反射を見るとか、さまざまなものをやって、見ていきます。これで見ますと、ABR無反応というのは、紹介されてきた時には、1歳半から2歳の時は、一番この場合多かったです。2ないし3歳もそうで、3歳でもそうであると。

90dBでやっと反応があったというのが1例ですが、ここで注目していただきたいのは、それより下の中等度難聴ではないかと疑われるような人たちが、お子さんが、かなり含まれることです。特に中等度難聴は、ある程度言葉を言うことが多いために、難聴があるという指摘というのは、なかなかされにくい状況にあります。周りから判断しなければ、中等度難聴は発見されないのが、現在でも同様であります。

さっきの質問に対する答えです。20組に1組が国際結婚です。私が、これまで国際結婚で、そのお子さんが難聴であったお子さんというのは、中国、米国、韓国の人がありました。それからさらに、日本も外国人の家族が次第に増えているのは、皆さんの周りでも気付いておられると思います。

やはり、そういう場合もありまして、中国のご夫婦、それから、私の場合は、エジプト、ベトナムのご夫婦、そういうご夫婦の、重い難聴のお子さんを診てきました。

ご夫婦とも外国人の場合は、コミュニケーションが極めて困難と。いろいろ検査を予約したりしていても、なかなか来てくれないことと、途中で帰ってしまったりとか、日本の患者さんのように、こちらが努力しようとしても、向こうからキャンセルされたりしてきます。

次に、なかなか厄介なのは、ご夫婦のうち、国際結婚の場合、例として、お父さんは日本人で、お母さんが中国の人です。お父さんが中国へ赴任した時に知り合って結婚された。上海で生まれた。そこで、上海で育てるんですが、5ヵ月でお父さんの日本に来たと。11ヵ月で、またちょっとお母さんのほうのご両親の所へというんで、行って。1歳9ヵ月で、また来ました。

3歳の時に、川崎へ来て、ここで私が出会うことになったんですが、これは、発話がないために保健所に相談。そこから検査してもらいたいということで、難聴が発見されたことになります。上海で生まれたので、新生児聴覚スクリーニング検診等も受けていない。

今は、黄先生は、今、北京におられる先生で、北京はスクリーニングが大々的に行われているんですが、上海はどうですか。

【黄】 上海も。

【加我】 上海も行われている。ともあれ、受けなかったと。

そこで、このお子さんに補聴器を装着させて、教育ということ、当然ながら考えたわけですが、どのようになったかという、中国では、伝統的な鍼とか、医学では再生医療が進んでいるから、また聞こえるようにできると言うんですよ。これは、いろいろ説明したんですけど、なかなか納得してくれま

せんで、お父さんという人は1回も現れなかったことも、ちょっと駄目ですが。

お母さんも、なかなか激しい方でして、話しているうちに、だんだん激してきまして、中国で、そういういろんなことをしないと、希望がないでしょうと、こう言われたのが最後の言葉です。なかなか大変でありました。

ですから、コミュニケーションギャップといいますか、今日たまたま黄先生来られていますけども。こういう場合は、今、中国からの留学生も多いので、助けてもらうという、そういうサポートシステムも重要だと思います。

また別の、今度、中国のご夫婦の場合を、やっぱりお母さんが中国へ連れて、次々有名なところをいろいろ受診すると言うんです。結果的に、じゃあどうぞなんて言ってたんですが、先週予約してたのが、またこれもキャンセルされて、実際私のところへ戻ってくるかどうか、なかなか分からないところなんです。

今のお子さんは、重いお子さんでしたが、今度は軽いお子さんです。6歳で難聴が発見されました。聴力は40dB。DPOAE 無反応。ABRは軽度閾値上昇です。父親はオーストリアの人で、お母さんは日本人で、日本で出生しています。この年齢ですから、スクリーニングもなかったわけではあります。普通小学校にも入学したと。

しかし言葉は、語い指数も含めて、非常に発達が不十分でありまして、軽ないし中等度難聴ではありますが、補聴器を装着しての学校教育を受けることは重要であると主張しているわけですが、ご両親は、このドイツ語と日本語混合の環境のために言葉が遅いと思っていた面があります。就学時検診で、初めて難聴が指摘されました。もしスクリーニングがあれば、早く発見されたと思います。

このお子さんも、われわれが、補聴器装着の上、教育をと、いろいろ段取りを考えたんですが、

断られまして、この方の妹さんが、オーストリアのオーディオロジストだそうで、でも成人専門だと言っていました。その人と相談してやるから、もう病院には来ないということになっています。

このように、インターナショナルな要素というのは、われわれが今まで経験していない面がありまして、それが増えてきていますので、これは、体験した先生方の経験を集めて、対応が考えられなきゃいけないんじゃないかと思っています。

次に、中ないし軽度難聴のことをちょっとお話ししますが、5歳で発見された中等度感音難聴、もう随分遅いわけです。聴力がこうですが、この人は、WPPSI 知能検査で言語性IQが5歳で97と。補聴器装用下、両耳装用にしております。言語指導で著しく効果がありまして、1年半後には126という大きな変化があります。

次は7歳で発見された高音漸傾型の感音難聴のお子さんですが、非常に物静かで、あまりしゃべらないお子さんとして、幼稚園でも振り向かないことがあったと。就学時検診は問題なしと言われたということです。聴力検査をしてなかったか、できなかったかではないでしょうか。入学後の聴力検査で、初めて指摘されまして、現在、両耳補聴器装用で通学しています。これも、スクリーニングがあれば、もう何でもなく発見されたようなお子さんだと思います。

次は8歳で発見されたもの。小学校の聴力検査で難聴の可能性が指摘された。某大学の耳鼻科の聴力検査、ABRで正常と言われたというんですが、このABRの特徴の1つに、このぐらいの中等度の感音難聴のお子さんですと、大きい音圧で刺激しますと、全く正常な波形が出るんです。

ABRのリクルートメント現象と言っていますが、ひょっとしたら忙しい耳鼻科では、一番強い音圧だけでやって、これで正常と言ったんじゃないかと、私は疑いました。閾値検査をすると、閾値が高くなるに、これでしたら、もう決まってるんです。それ

以前でも、随分疑うべきところがあったんです。幼稚園で聞き返しが多かった。言葉の遅れがあると言われたと。ただ、小学校に入って、国語の成績や音楽の成績は普通だということです。

もう1つ、ここは構音障害で、発音が「さしすせそ」が「たちつてと」になったと。こういう場合は、発達の遅る場合もありますし、難聴の影響の場合もある。このお子さんは結果的には、福島先生が先ほど言われた、両側中等度難聴、前庭水管拡大症だったんです。それで、検査結果はこうで、ITPA、言語学習能力診断検査で、6歳7ヵ月、2年後、10歳児の検査では年齢相応となりました。

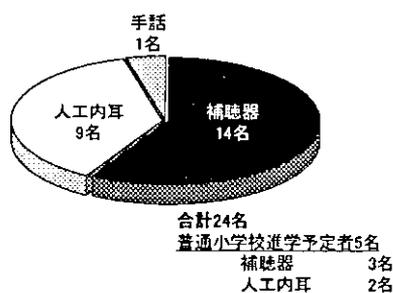
この時に、お母さんが2歳年下の男の子を、この子も調べてもらえないだろうかというので、それは、私は一見、見た限り、そう悪くなさそうに見えたんですけど、調べましたら、ほとんど同じ聴力で、同じ聴力検査の結果で、両側中等度難聴、すなわち前庭水管拡大症の兄弟例であったんです。その弟さんのほうは、その後、何度か難聴が進行しまして、薬物療法で元に戻っております。この前庭水管拡大症というのは、そういう難聴が、より重くなって、最後には相当重いということがあり得るんです。

こういうことで、福島先生が先ほど強調されましたけども、中等度感音難聴でも油断してはいけないと。そのバックグラウンドの医学的な検査を、きちっとしておいたほうがいいということにつながります。

こういう遅れて発見されたお子さん方の、補聴器、人工内耳、手話の選択の割合ですが、この合計24名で見ますと、補聴器が一番、半分以上ですね、6割ぐらいと。人工内耳を希望した人が4割近くあります。手話の人が1人います。

この人工内耳は、遅く発見されて、補聴器を装用しての効果が、同じ年齢のほかの生徒さんに比べて遅いんです。当然ながら。それを、周りのお子さんを見ていて、また人工内耳の手術をして、よく聞いて、よく話すお子さんというのは、最近目立つよう

補聴器・人工内耳・手話 選択の割合



になってきていますので、人工内耳を希望するというふうになります。われわれのところでは、われわれが強制したのではなくて、ほとんどご両親の希望でやっています。

このように、現在もお発見が遅れるお子さんが多いと。じゃあ、私が15年前に調べた時と比べてどうかというと、大変分かりやすくいうと、スクリーニングを経て、早く発見されたという一部の幸運なお子さん方を除いては、大半は、昔と変わらない可能性があることです。このことを厚生労働省に非常に主張してまして、全例、全出生児やったほうがいいということを言っています。

ただ、この全出生児対象にすることでは、私のアメリカの友人から、このスクリーニングが始まったところから言われていたことがありまして、それは、スクリーニングの検査機械が、アメリカの2倍することです。それから、ヘッドホンと一緒に買った、使い捨てのものがあありますが、あれも、アメリカの3倍の値段で日本では売られていると。それじゃあスクリーニングというのは、やれなくなるというんです。

それから検査が、東京では耳音響放射でやっているとのことですけれども、健康保険では200点なんです。2,000円ぐらいです。ところが、スクリーニングだと5,000円か何か取るんじゃないかと思うんです。健康保険よりずっと高いというのは、おかしいんじゃないかと。こういう、私は経済的な矛盾が、このスクリーニングには随分ありまして、これが今後

大きな克服しなきゃならない課題になるんじゃないかと思っています。そうしなければ、あちこちで、岡山を除いて、みんなやめたりして、岡山だけは近代で、あとはみんな、何か石器時代みたいになりかねないんじゃないかと、心配しているところです。

私の骨子は、これで終わるんですが、補聴器および人工内耳を使っている子どもたちが、普通学校、聾学校に随分、今いるわけです。特に普通学校では、補聴器や人工内耳に関しての理解が、なかなかささるにくい。

それは無理ないと思うんです。先生になる教育の中で、そういう教育があれば、だれもが分かっているんでしょうけども、そうではありません。こういう事態が、そのうち出てくるということを、3年前に耳鼻科学会では心配しまして、文部科学省の学校保健会に提案して、この3年間作業をしてきました。それは、学校の先生のためのガイドブックです。そのガイドブックは、『補聴器・人工内耳を使用している生徒のための支援ガイドブック』といいます。オールカラーでありまして、難聴の原因から、教育から、子どもたちがどういう心理でいるのかとか、詳細に、しかも分かりやすく書いています。

これは、手に入れたい方は、文部科学省の団体の学校保健会ってあるんです。学校保健会の原田さんという人が販売を担当しているそうです。先日あった会で聞きますと、現在では1,200円で販売の予定だと。学校の先生方からは、学校というところは、そういうものが届いても各学校に2部行くんだそうです。しかし校長先生と教頭先生の本棚に入っただけで、その肝心な必要な先生方のところへ行かないことがあるので、私にぜひホームページに出してもらいたいと言われるので、そう言いましたら、全部売れてから、そういうふうにする可能性はあると言いましたが、値段は、まだ安くなることもありそうです。耳鼻科学会は会員が約1万人いますが、5,500冊買うことになりました。われわれの間でも

理解をしてもらおうと思います。

新生児聴覚スクリーニングでは、本当は今日、私、ビデオもと思っていたんですが、これはフォナックというスイスの補聴器の会社が、聴覚障害に関する3部作の教育ビデオを作っているんです。その第1部が新生児聴覚スクリーニングで、これは私が今まで見たものの中で、最も優れています。米国のオーディオロジスト数名で作ったものでありまして、これが、監訳を私が担当したんです。ちょうど4回ぐらいサイズしまして、そのうち1,000円か2,000円で販売するらしいんです。これは補聴器の宣伝のビデオでは全然ないので、学会などで展示して、買ってもらおうようにしたいとか言っていました。

もう1つ、これもまた、ちょっと話題だけ言わせて、私の時間を費やして終わりたいと思います。昨年の科学研究の有力誌である『Nature』というイギリスから出ている雑誌に、レポートで、デフ・バイ・デザインというのがあります。

これは、どういうものかという、福島先生もされている遺伝子研究。難聴のお子さんを遺伝子解析をすると、中には遺伝子異常が発見されます。このデフ・バイ・デザインというのは、米国の先天性聾の患者さんの運動の中に出てきたもので、自分は難聴の遺伝子を持っていると、自分たちのカルチャーも失われないように継続したい。だから、自分たちは、同じような遺伝子を持っている人と結婚して、難聴の子どもが生まれるようにして、そのカルチャーを継続したいというものです。

最初のほうに、私は国際のことを言いましたけども、新生児聴覚スクリーニングという、本当にオプティミスティックに考えやすいですけど、現実にはさまざまな問題が世界に起きていることでありまして、そういう問題もわれわれは勉強していく必要があると思います。以上で終わります。

【多田】 ありがとうございます。加我先生は、最後まで、ディスカッションのところにご出席いた

だけないということですので、ここで加我先生に何かご質問がありましたら、頂いておいてお答えいただきたいと思いますが、どなたか。

【田中】 昭和大学の小児科の田中です。先ほど、発見が遅れる患者さんが、7歳、8歳でいらっしたんですが、生後に何か難聴になるような原因があって、発見されたと思われるような、さっきのお話が出たようなことも。

【加我】 そういう原因のある人は、割合発見されやすく、私がお話ししたような人たちは、中等度の難聴ですので、いろいろ会話をすれば、ちゃんと受け答えするんです。それで見逃されやすいんだと思います。

ただそれは、私は最近よく言うんですけど、聞いて話すっていうのは、大きな人間の言語活動の表面に過ぎないと。その下に、読み、書く、計算するとか、さらにその下に、思考力というのがあると。こちら、表層というのは、中等度だと、何でもないように見受けられる。しかし、その深層のほうをチェックすると問題が発見されるというふうに、私は考えるようにしていますが、そういう問題であります。

【多田】 はい、久保先生どうぞ。

【久保】 久保と申します。先生が大学で、ABRが正常だったというのは、多分強い音で検査してパスをしてしまったということですか？

【加我】 ほかの所で、要するに。

【久保】 福島先生の話の中でも、ABRの設定条件が、いろいろ違うというのは、学会で、その機器の、そういうふうな状況を全部統一化して、音圧とかその他も統一するっていうことは不可能なんですか。

【加我】 いや、これは可能ですね。そんなに難しいことでなくて、そういう機器の問題ではありません。単に検査する側が、中等度の感音難聴あるいは、かなり重い難聴でも、強い音圧のABRだけであると、正常波形が出てくるんですよ。そういうことをよ

く理解しているかどうかということと関係あるように思います。ちょっと音圧を低くすると反応が出なくなるので、難聴があることを、普通は分かります。

【久保】 ということは、そういう耳鼻科の専門の学会の先生でも、そういうことを知らない先生がいらっしゃると。

【加我】 かもしれないと私は言っていて、実際データを見ていないから分からないんですけど。特にこれは、強い音圧でしか検査しない科っていうのはあるんです。それは神経内科と脳外科です。それは、彼らは脳幹障害の診断だから、それでいいんです。難聴の診断をやっているわけではありませんので、波形が3つないとか、4つないとか、そういう興味でやっていますから。

【多田】 それから、もう1人いらっしゃいましたね。どうぞ。

【本間】 自治医大小児科の本間と申しますけれども。スクリーニングが始まって、これからまだしばらく、本当に全部の人にスクリーニングが始まるかどうか分からないということで、その間に、まだまだスクリーニングを受けない子どもがいるとして、先生が今おっしゃったように、見逃される子どもは、15年前と、これだけスクリーニングということに関心が集まっているにもかかわらず同じように起きている。

しかも、検診に当たっている小児科医が、その責任を大に担っているということで、実際にそういうときに、どんなふうに小児科医は診ていったらよろしいでしょうか。

【加我】 小児科も耳鼻科も、そうなんです。それは、難聴の子どもってというのが、どういうふうに見えるか、検査しなくても、いろいろ観察とか、成長の過程とかで、そういうことが何か教育できないものでしょうかね。特に保健所。

【多田】 おっしゃる通りだと思いますので、後ほどまた、具体的なことを、今、加我先生からお話し

いただきましたけど、先ほどから私、ディスカッションでぜひお話しして、皆さんにご議論いただきたいと思ったのは、先ほどから耳鼻科と療育の方、あるいは産科の、いわゆるスクリーニングするところが出てくるんですけど、小児科医が出てこないんですね。

今、やはり先生がおっしゃったのは、小児科医に、いかに耳鼻科から、そういう教育をしていただいて、その見ていく目の中で、もうちょっと待ちなさいって言わないでくれる、その役割は、やっぱり小児科医も教育しなきゃいけないと思って、そこら辺、後ほど議論していただきたいと思いますけど。

先生から非常にいいことを言っていたので、ぜひ耳鼻科の先生や療育の先生から、小児科の、いわゆる育児相談、保健婦さんだけじゃなくて、育児相談をしているような小児科医を、どう教育するかというのも、ぜひ視点に入れていただければありがたいと思っています。

【加我】 少なくとも、自分の大学病院の小児科の先生は教育しようと思って、向こうの教授に手を挙げて、講演に行ったんですよ。しかし、年に1人、小児科から疑いの人が紹介されてくるぐらいです。ひょっとすると、小児科は、生きる死ぬの、心臓とか、脳とか、腎臓とか、肝臓のほうに、大きなウエートがあって、聴力障害については、やはり関心がそんなに高くないんじゃないかなと思ってんですけど。

【多田】 大学病院や何かってというのは、死んだ生きたの段階なんですけど、一般の小児科は、だんだんそれから、先生おっしゃるように離れてきていますので、そちらのほうに、いかに普及するかという問題も非常に大きいんじゃないかと、私は思っています。

ぜひ先生、そこら辺もまた、次の、この班の仕事にしていきたいと思いますのでよろしく願いいたします。それではよろしゅうございましょうか。加

我先生、ありがとうございました。

6. 聴覚障害と高次脳機能

それでは続きまして、聴覚障害と高次脳機能ということで、神戸市立中央病院耳鼻咽喉科の内藤泰先生にお話をいただきたいと思いますが、ここには小児科医も多いものですから、耳鼻科の先生方は、よくご存じの先生なんだと思いますが、短くご紹介させていただきます。

先生は、京都大学の医学部をご卒業になりまして、耳鼻咽喉科学教室にお入りになり、その後、京都大学大学院あるいは京都大学医学部の附属病院の助手をお務めになりまして、その間、米国カリフォルニア大学ロサンゼルス校にご留学になり、お戻りになりましてから、京都大学医学部の講師をお務めになり、現在神戸市立中央市民病院の耳鼻咽喉科の部長でいらっしゃいます。

内藤先生、よろしく願いいたします。

【内藤】 どうもご紹介ありがとうございます。

本日述べさせていただきますのは、高次脳機能と申しておりますけれども、主に脳機能画像で得られた知見について、今までの私が行ってきたもののまとめと、世界的にいろんな所でやっていることも、少しだけ追加して申し上げたいと思います。

主に用いておりますのは、PET であります。トレーサーの脳内での分布を、精密に計測して、脳機能を反映させる画像を得るということでございます。

まず、聴覚中枢というのは、どういうふうに見られるかということなんですけれども、ご承知のように聴覚というのは、こちらの内耳から入ってきますと、同側に上がるものもありますが、多くが反対側の脳幹を上行いたしまして、一次聴覚野、そして聴覚連合野に至るというふうになります。

こちらはノイズです。ノイズで刺激した場合にはどうかといいますと、右耳にノイズを入れますと、反対側側頭葉の、上側頭回の内側の一次聴覚野が強

く賦活するというのが見えます。

これで反対側に優位に投射しているということが分かるんですけども、同じ片耳でも語音を入れますとどうなるかという、反対側の一次聴覚野とその周辺の連合野が賦活します。同時に、同側でもかなり強い賦活が出てきます。音の音圧レベルは、平均的には同じように設定しているんですけども、入ってくる音の内容、音響学的な構造によって、こういうふうな聴覚野の活動のパターンが違ってくと。特に、言葉のように、いろいろな手掛かりを含んでいるような刺激の場合には、こうなるということが分かりました。

これは、右の脳の側頭葉を上から見たところで、これがヘシル回、いわゆる一次聴覚野なんですけども、その中でもこの部分が、ほとんど錐体細胞層が発達していない、いわゆる塵皮質といわれる、一次聴覚野の本当の中心部分。その周囲は、ある程度、錐体細胞層が発達している聴覚連合野になります。

これは実際のヒトの MRI でありまして、ご承知のように、側頭葉に横側頭回というのがありまして、その根っこの部分が一次聴覚野で、その周りに連合野が広がっているんですけども、先ほどの PET 画像を、本人のMRI に乗せてみますと、ノイズでは、この一次聴覚野のところが強く賦活するけれども、言葉になると、もちろん一次聴覚野の部分は活動するんだけど、その周囲も脳血流が増加するというところで、この細胞構築と、その入ってくる音に対する反応というのは、きれいに対応しているというふうに思います。

これを多人数、12名で、言葉を聞いている時の脳活動を見てみますと、両側の上側頭回、それから一部、中側頭回に掛けて強い血流の増加が見られます。

それと、言葉を聞いている時でも、このブローカ野、前頭葉下前頭回の後端の辺りも活動が見られると。これが言葉を聞いている時の一般的な脳活動であろうというふうに思います。

これは、ロンドンのプライスの論文から取ってきたものですが、同じ言葉であっても、そのモード、種類によって扱う領域が違ふ。これは当然のことですけれども、先ほどの、Listening to words、言葉を聞いている時には、大体、側頭葉、上側頭回、一部、中側頭回が活動する。

これは同じ結果であります、例えば、言葉を見ている時はどうかというと、これは後頭葉の視覚野を中心に、同じ言葉ですけれども、視覚野を中心に活動が見られて、Speaking words になりますと、これは前頭葉のプロローカ野が中心に見られます。

このシルビウス裂を囲む、こういう領域が、言葉の中枢処理に重要であるということは、周知の事実でありますけれども。面白いのは、Thinking of words です。ある名詞に対して適切な動詞を考えると、言葉について考えている時はどうかというと、側頭葉は非常に、もっと広い範囲になりますし、この縁上回から角回、そして前頭葉が非常に強く活動する。

ですから、同じ言葉の処理でも、そのモードによって脳の活動はさまざまであるということが見て取れます。

これをまとめてみますと、先ほど申しましたように、聴覚野は、側頭葉、上側頭回でありますし、そのアウトプットは前頭葉であります。ここに今、arcuate fascicle ですね、弓状束がありまして、両者が非常に強く関連していると。そして角回というところも、言葉の意味の認知に非常に強い働きをしていると。それが、特に上位になるほど左半球優位になるであろうというのが一般的な考えであります。

まず、聴覚障害でも、高度難聴になる前に、ちょっと聞こえにくいぐらいだったらどういうふうになるのかということを見てみました。

これは、単語をたくさん持ってまいりまして、大体 40 か 50dB ぐらいの成人の中等度の難聴の方に聞いてもらいます。そうすると、よく間違えます。

同じ音圧に大体そろえておきまして、コンピューターでどんどん出して行って、よく間違えた単語と、結構正答率が高い単語、2つのリストを作ります。そして聞いてもらいます。

片耳で聞いて、例えば、これは右耳で聞いているときの、いいほうの正答率が80%ぐらい。悪いほうの正答率が15%ぐらい。左耳でも、ほぼ同じぐらいにしてあります。よく分かる単語を聞いている時と、分かりにくい単語を聞いている時とで、脳の働きがどういうふうに違うのかというのを、実験で見えました。

そうしますと、聞いていて分かっている時には、両方の上側頭回が、有意に血流増加している、つまり活動しており、縁上回、角回というような、側頭葉の後ろのほうの活動も見られます。

それから、これは聞いているだけなんですけど、やはりプロローカ野、前頭葉も活動しているし、その反対側、プロローカ野の反対部分、これはあんまり名前が付いておりませんが、この部分にもしっかりとした有意の血流増加が見られます。ところが、同じ大きさの音でも、聞き間違いをしている時、そういう聞き間違いしやすい単語ばかりを連続して聞いている時はどうかといいますと、右耳刺激で、左半球の活動はほぼ同じでありましたけれども、右半球の活動を見ますと、上側頭回で、明らかに有意の賦活が消えてしまう。ですから、聞いている耳と同側の側頭葉の活動が落ちてしまうということが分かりました。

じゃあ左耳だったらどうなるかといいますと、よく分かる時には、両方同じように聞いていますが、今度は分かりにくい単語にすると、左の上側頭回の活動が落ちると。これを合わせると、要は分かりにくい言葉を聞いている時には、聞いている耳と反対側の側頭葉は、よく活動するんだけど、同側は、うまく活動しないと。

もう少し進めていうと、正確な言葉の認知に至る

までのどこかの段階で、両方の側頭連合野が活動して、何らかの協力をするという段階が必要なんじゃないかなというふうに推測いたします。

より高い処理をする、この角回の辺りは、意味処理を担っている領域だと思いますけども、これは、右耳刺激でも、左耳刺激でも、よく分かる単語を聞いている時には、有意に活動しますが、分かりにくい単語を聞いている時には、有意の活動は見られませんでした。

これは、聞いている耳の反対側に行っているのではなくて、いずれも左半球です。だから、意味の認知というような、角回のレベルまで行きますと、入ってくる耳と関係なく、左半球有意に言葉が処理されているというふうに推測いたします。5、60dB ぐらいの難聴になると、こういうことが起こっているというふうに推測されます。

これは私のところだけかなと思ってたんですけども、これは、アメリカ、インディアナ大学からも、非常によく似たスタディが出まして、『ヒアリング・リサーチ』に出ておりますけども。

これは、言葉を逆回しにして聞くと、どうかというのをやっています。順方向で聞くと、よく分かるわけです。これはワード、これはセンテンスでありますけども、ワードを見ていただきますと、これが私たちとほぼ同じセッティングでやっておりますが、両方の上側頭回がきっちり活動していると。

これは、右耳からだけの入力、左耳には耳栓をしているという状況の設定です。ノン・スピーチ、テープレコーダーを反対回しにしますと、意味はつかめなけれども、音の大きさ、それから音響学的な特徴はすべて同じでやります。時間的に逆転しているだけありますけども。それを聞いた場合には、どうなるかという、やはり右の同側の賦活がなくなってしまうと、反対側だけ有意に出るということです。

得られた結果は全く同じということで、先ほどお

示したわれわれの結果も、再現性の高い結果であろうと。

ですから、意味を認知するためには、どこかの段階で、普通は両方の側頭葉が活動するということが、どうも必要なんじゃないかなというふうに考えます。

次に、人工内耳使用者の脳機能でありますけども、もっと高度になると人工内耳を使うわけですが、これは、人工内耳で言葉を聞いている時の脳活動です。これは、12名のうち、右に人工内耳を着けている人が半分、左に着けている人が半分ということで、6人、6人を合わせたデータにしております。

両方の側頭葉が強く活動をしているということ。それ以外に、ブローカ野の反対側のところ、あるいは捕捉運動野というような、言語のアウトプットに関連するところも強く活動している。

これは、言語習得後の難聴の例です。こういう結果が得られておりますので、人工内耳のような、さらに高度難聴の人が、こういうデバイスを使って、やや分かりにくいことを聞いている時には、通常よりも強い脳の賦活が起こっているということが見て取れます。

次に、しゃべっている時のことも少しやってみました。これは、やはりしゃべることと聞くことというのは表裏一体であるということで、そういう興味から、われわれが普通の日常生活で使うような、おはようとか、こんにちとはとか、そういう非常に簡単なセンテンスを連続して聞いている時、しゃべっている時、ものを読んでしゃべっている時に、どういふところが賦活されるかというところを見てみました。

そうすると、当然ものを読んでいきますから、視覚野が活動すると。それから、この捕捉運動野、運動の準備、プログラムに関連していると考えてよろしいと思うんですけども、この部分も活動する。それから、運動野ですね、実際口を動かしているところが活動する。そしてブローカ野が活動する。