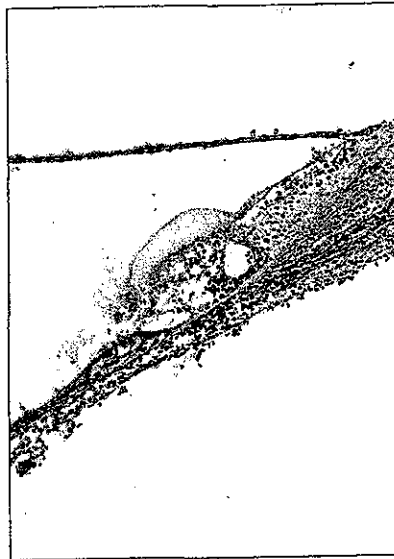




スライド7

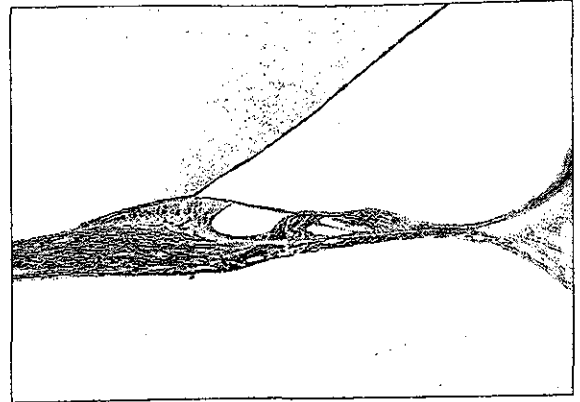


スライド8

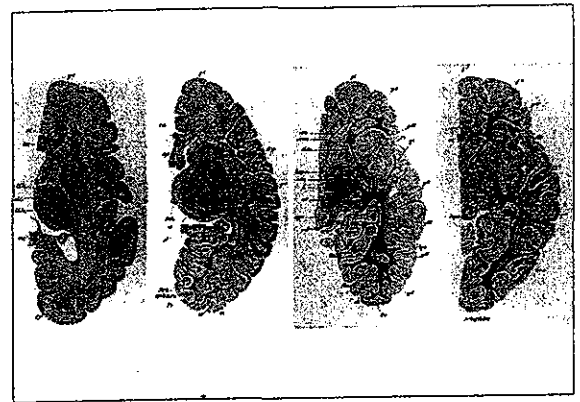
ってきます。チューブのようになった部分の一部がこのようにゴルジ器になります。

(スライド8) 盛り上がるとともに有毛細胞らしいものを見ることが出来ます。

(スライド9) これは24週です。音を聞く内有毛細胞・外有毛細胞はでき上がっていません。24週で完成し、音の刺激を与えると反応します。胎教とか、妊娠中のお母さんのおなかに音楽を聴かせるCDが売られていますが、その効果は疑問です。24週で細胞分化はでき上がっているのです、聞こえているのではないかと思いがやすいですが、実は違います。最終的には脳が



スライド9

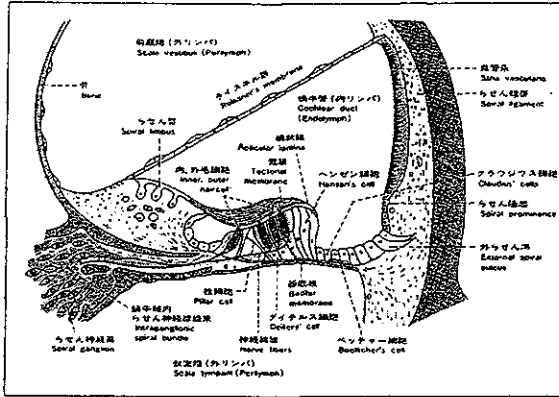


スライド10

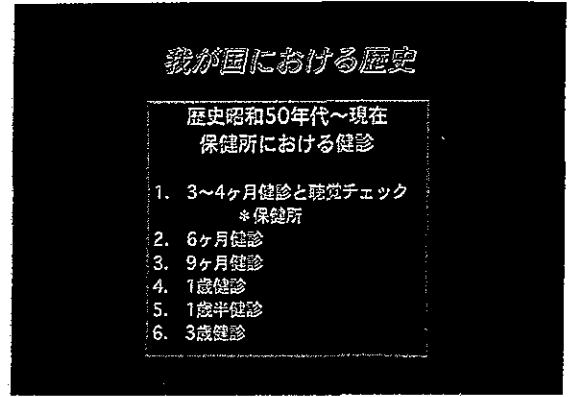
聞くからです。

(スライド10) これは脳の大脳半球です。いま右半球の断面を見せていますが、これは生まれたとき、それから1カ月目、4カ月目、そして大体1歳です。これは髄鞘染色で染めたもので、生まれる前というのは大脳の髄鞘化が未発達のため染まりません。一部、基底核のところは染まっています。生まれたときは、これは視放線すなわち視皮質に投射する放線ですが、かなり髄鞘化が完成しています。しかし聴覚皮質中枢はここですが、側頭葉のヘシュル回転ともいいます。ここは全然完成していません。それが生後4カ月になると大分染まってきます。1歳ぐらいですと大半が染まっています。聴覚の1次中枢、次に2次中枢が完成します。このように聴皮質の成熟には時間がかかるのです。

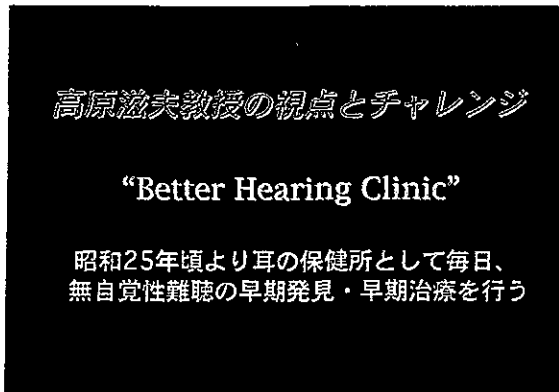
胎教の話ですが、音のセンサーの細胞は完成していますが、脳は全然完成していないのです。私はあまり意味がないと思っています。ただ、母親の心理には意味があるかもしれません。母



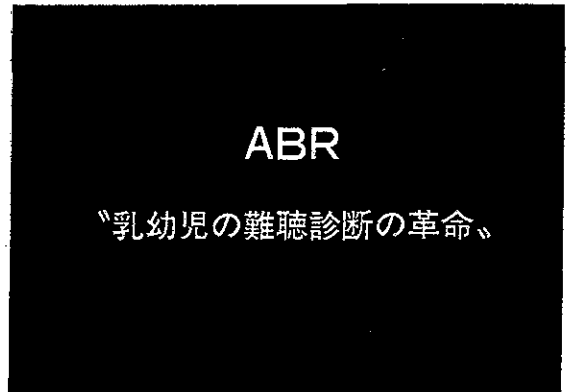
スライド11



スライド13



スライド12



スライド14

親と赤ちゃんの脳は全然違うものです。もし妊娠中にモーツァルトやショパンをいっぱい聴かせると情操豊かになるのであれば、日本の音楽の優れた演奏家はもっとふえていいのではないかと思います。コマーシャルに胎教CDを売っている人たちがいるということと脳の発達とは全然違うものです。

注目していただきたいことに、見るしくみと聞くしくみの完成のスピードが違うということです。未熟児網膜症では、早く治療してものを見せるということがその後の視覚の機能を発展させるのに重要です。その治療のチャンスを逃すと今は訴えられます。聴覚の場合は、生まれてから発達して1歳ぐらいにはほぼ完成します。

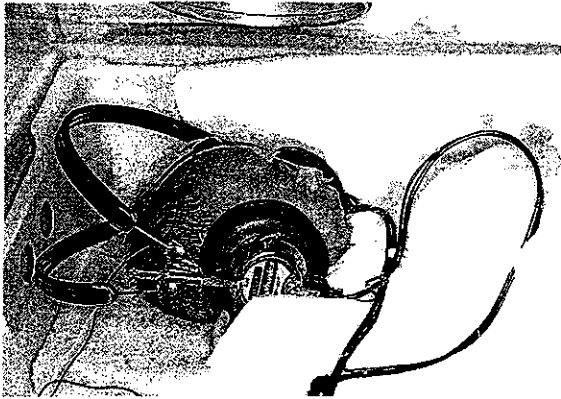
(スライド11) 聞こえの悪い患者さんはどこに原因があるかといいますと、蝸牛の回転の基底階のこれは内毛細胞、これを外毛細胞といいます。ほとんどは生まれたときからこの細胞が壊れています。最近はその原因となる

遺伝子の異常がいっぱい見つかっています。ここが壊れていても、脳幹に投射する一次ニューロン（蝸牛神経）はそんなに減っていません。これは後でお話する人工内耳と大変つながりがあります。

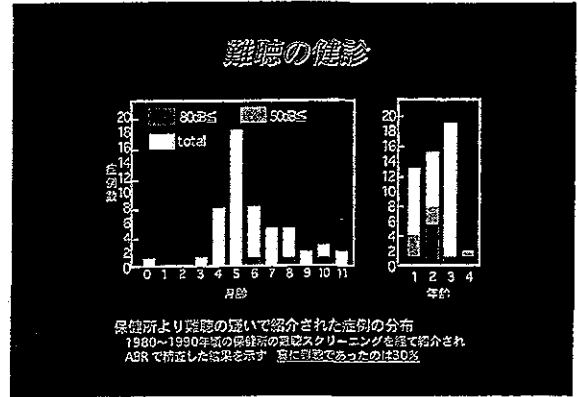
(スライド12) 早く発見して早く教育をすれば非常にいい成果が起きるであろうと言い出したのは、日本では岡山大学耳鼻科の高原滋夫先生で、昭和25年ぐらいのことです。日本もこの面では先駆者に入ります。

(スライド13) 昭和50年代になりますと、保健所で3～4ヶ月健診、6ヶ月、9ヶ月とあります。日本のチェック方式は、保健所でアンケートあるいはインタビューで小児科の先生がチェックしていくという方式になっています。これは聴覚に関してはかなり甘くて、今でも随分見逃されています。

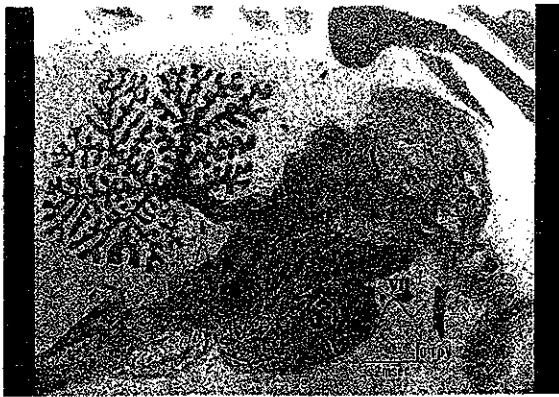
(スライド14) 疑わしい人はABR（聴性脳幹反応）という一種の脳波で調べます。これはコンピュータを使った反応で、幼児の難聴診断



スライド15



スライド17



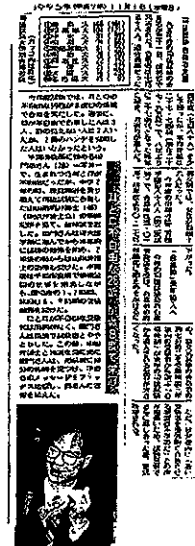
スライド16

の革命とされています。

(スライド15) 赤ちゃんにレシーバーをつけて記録します。

(スライド16) これは人の脳幹の解剖に出てくる波を重ね書きをして示した図です。7つの波はこの図の脳幹の聴覚伝導路に超源があります。東京逓信病院は中検、東京では早くからこのABRの測定器を導入しており非常に先駆的でした。そのおかげで小野先生とのいくつかの共同研究が生まれたとも言えます。この反応が発見されたのは1970年で、もう30年が過ぎました。検査時間に、眠らせて記録するので1時間ぐらいかかります。

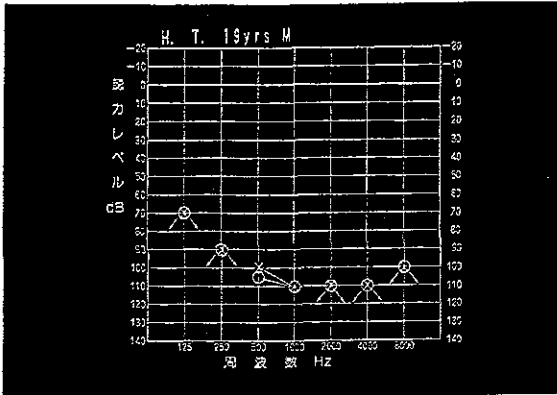
(スライド17) つい5~6年前までは保健所の健診で疑わしい幼児を我々が今のABRで検査しました。実際に難聴だった人は3分の1程度で、この図はそれを示しています、横軸に月齢、1歳、2歳、3歳、4歳。縦軸には音圧のデシベルを示します。80デシベルというのは重い難聴です。白は調べてみたら異常はなかった



スライド18

症例数を示します。実際に難聴だった人は実際に難聴が多く発見されているのは1歳以降でした。私はこの傾向が今後もずっと続くと思っていましたがアメリカから全く違う発想が生まれました。

(スライド18) 昔でも例外的に高い言語力の人たちはたまにはありました。例えばこの新聞の記事は、生まれたときからの重い難聴で、聾学校で補聴器を使って教育を受け、中学から一般の学校に移って、大学は東大の法学部に入り今は弁護士をしている人です。耳と口が不自由な28歳という記事ですが、この人は東大に入ったときと次は弁護士の資格を得たときに新聞が書き立てました。今はこのようなことは例外ではなくすようにしようという動きであります。



スライド19



スライド20

(スライド19) この人は、110デシベルの難聴です。室伏先生が東京大学保健センターにいたときに協力してもらいました。

(スライド20) この人は今でしたら人工内耳手術がすすめられることでしょう。時代の大きな変化は『朝日新聞』に第1面に出たこの記事です。「新生児に聴覚検査，障害を早期発見，厚生省導入へ」1999年8月28日です。朝刊の1面トップでした。このときは世界情勢もまだ不穏で、まだいろいろなことが世界にはあったのですが、なぜかこれがトップ記事でした。これを読みまして二つのグループの人たちが大変に怒りました。

一つは日本ろうあ連盟です，最初にビデオでお見せしたような人が，補聴器も使いながら主に手話でコミュニケーションをしている人達です。発音やイントネーションはそんなに明瞭でないことから，普通の人たちとのおつき合いは非常に難しいのが現実です。この全日本ろうあ連盟の人々が怒った理由は「聞こえないと知的

聴覚障害の発生頻度

中等度以上の両側聴覚障害は

1.5人/1000人 (0.15%)

ハイリスク児	2.2%
正常児	0.05%

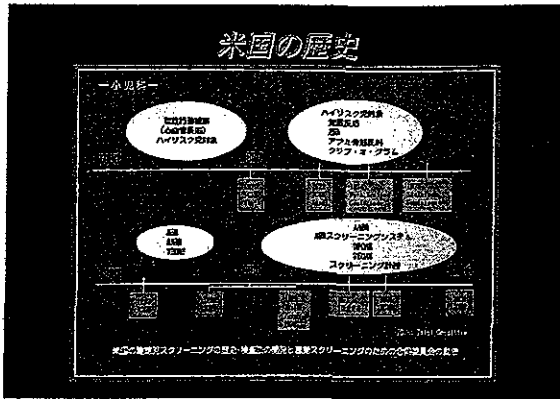
スライド21

にも悪くなる」と中見出しに書いてあることです。それは間違いで，聞こえない人に聞こえを中心にする知能テストを行うとそれは悪くなるにまっています。しかし視覚だけの知能テストが同時に行われそれは正常です。

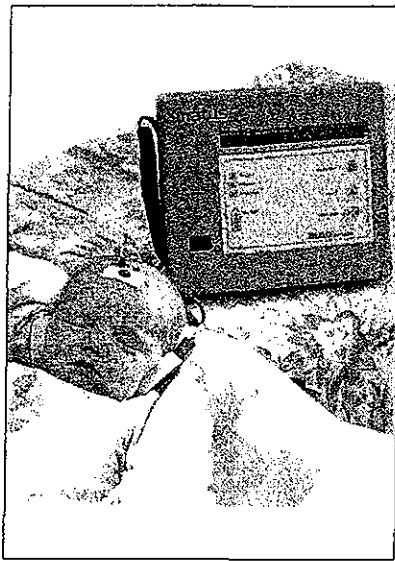
聴覚検査を赤ちゃんにも行うということに怒ったもう一つのグループは耳鼻科の人たちです。全く寝耳に水であり，我々が検査をしなければいけないのかと，心配したのです。この意図は，当時厚生省の母子保健課の先生が，このスクリーニングを新たに実施するために大蔵省に予算をつけてもらうためにマスコミを動かしたのです。1人の検査に現在約5000円かかるとされ，予算をつけてもらうために，マスコミを利用したのでしょうか。マスコミが書くと大蔵省も渋々腰を上げる。これは成功しました。

(スライド21) スクリーニングの条件とは何でしょうか。もし放っておけば聴覚の獲得が困難となるのであれば，スクリーニングを早くから行い補聴器を使うことが重要です。どのくらいそういう人がいるか。1000人から2000人に1人とこれでは書いていますが，500から1000人というのが本当だろうと思います。すなわち1000人の出生のある町では1程度の出現率です。

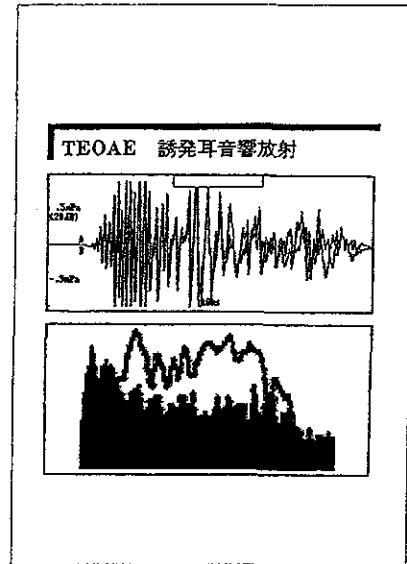
新生児のさまざまな先天代謝異常をチェックするテストが，尿血液を採取してありますが，その方が割合簡単。HomocystinuriaやMaple syrup uriaとかがありますが，そういう先天異常の発生率は聴覚障害に比べるとずっとまれで，1万人に1人とか何万人に1人というもの



スライド22



スライド23



スライド24

です。聴覚障害はそれらに比べると、ものすごく頻度が高いのが特長です。

スクリーニングがやればやれるにこしたことはないのですがやることで何か効果があるのか、コストベネフィットすなわち経済効率は良いのかなど、いろいろ問題があります。じゃあ早く発見して早く補聴器を使って教育すれば何がいいのでしょうか。

(スライド22) 歴史をふりかえってみます。日本では岡山大学の高原教授が1950年代に始めましたが、1960年代から、アメリカでもデンバーのコロラド大学の女性の先生でマリオン・ダウンズ先生が早期発見早期教育の重要性を盛んに言い続けていました。アメリカでは小児科の学会、耳鼻科の学会、日本でいうなら言語聴覚士のオーディオロジスト学会、その他、教育の学

会とかがジョイントのミーティングをつくってずっと研究してきました。このようなボトムアップ方式でずっと研究してきました。日本ではそれを厚生省がやろうと言うのでトップダウン方式と言うことができます。

(スライド23) とにかくアメリカでは各学会が協力をし合って作りあげてきました。これに大きな転換が生じました。赤ちゃんが静かにしていれば15分ぐらいで聴覚検査をする方法が開発されたのです。この方法は自動ABRといい、レーザーも電極もディスポ、業者は3000円で売っています。それで5000円はかかるといっているわけです。結果は、ある強さの音で左右の耳それぞれ反応があるかないかチェックします。波形は出ません。この方法で随分簡単に調べることができるようになり今はアメリカのほとんどの州で行われています。

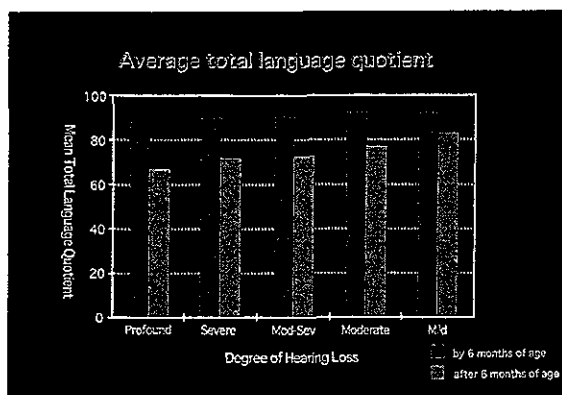
(スライド24) 次にヨーロッパのほうからもっと簡単な方法が発見されました。耳音響放射 (OAE) というもので、これも不思議な反応です。室伏先生、東京通信病院には耳音響放射の検査機器は持っていますか。

室伏 あります。

加我 この原理は皆さんが、山へ行ってヤッホーと言うと小さくヤッホーと返ってきますが不思議なことにこういう仕組みが内耳にあるのです。耳に音を入れると小さな音がechoのよ



スライド25



スライド26

うに返ってきます。耳の中で外有毛細胞が筋肉のように収縮し、そのときに音が発生するので。それがこの図の反応ですが、検査は1分か2分で終わります。ヨーロッパではOAEのほうを多く使っています。日本では自動ABRとOAEの両方が使われています。このように最近ではどんどんスピーディーに調べる方法が出てきたと思ってください。

(スライド25) これは、「赤ちゃんの難聴の有無を大量のスクリーニングをやり、難聴である赤ちゃんに関しては補聴器を早く使って教育をすると、まるで普通の子供のようになる」という論文を書いたヨシナガ・イタノ先生と私です。先ほど言いましたようにマリオン・ダウンズ先生の後継者です。

(スライド26) 彼女の報告のなかでこの図が最も重要です。この黒の棒グラフが6カ月前に発見されたグループで灰色はそれ以後に発見されたグループです。こちらは重症、こっちが軽症と思ってください。その中に段階がある。

黒の6カ月前までに発見されて補聴器を使った子供たちの言語力が縦軸です。灰色は6カ月以降ですから1歳とか2歳まで含まれますが、発見された子供たちの言語力を示します。

3歳で正常児と比較して評価しています。3歳児で見ると聴力障害が重くても軽くても6カ月前までに発見したほうが、それ以降に発見して補聴器を使って教育するよりもずっと良い結果です。正常児の9割近い言語力を獲得しています。この研究の成果の影響が世界中に起きました。日本にも起きました。とにかく早く発見して補聴器を使って教育をすればいいと思うようになりました。

それでは早く発見した赤ちゃんは、どのように音に対する反応の発達をするかを2番目のビデオでお見せします。この子は今はもう6歳になっています。生後5カ月に発見されました。親は普通の両親です。補聴器を使い始めましたのは6カ月、8カ月で、すでに随分声をよく出していますが、しばしば小児科の先生や保健師さんが勘違いして誤診します。子供が声を出していれば、喃語があれば聞こえは悪くないと考える人達です、それは間違いで、難聴があろうがなかろうがこのように喃語はあるのです。だんだん喃語の性質も変わってきます。初期の原始的喃語と後期の標準的喃語があります。初期の原始的喃語はだれにでもあります。しかし後期の標準的喃語は聞こえないと出現しません。このお子さんは1歳2カ月に補聴器の効果が出ています。

音を聞き取っているのがわかります。イントネーションの変化も出てきています。このお子さんは昔だったら大体1歳以降に発見されて、補聴器を使ってもかなり困難があったらと思います。確かに早く発見して教育をすると、相当な言語力を身につけることを我々も経験いたしました。

6歳の今は話をしますが限界があり、ろう学校に進むことになりました。私はヨシナガ・イタノさんとの話で、難聴児のみんながこうなるのであろうかと疑問に思いましたが、いい人はいいのですが、例外が多数あるのです。同じ聴

岡山県
岡山大学

◇実施期間：平成13年7月～平成14年3月
 ◇スクリーニング数： 8361例
 ◇要精査にて紹介： 33例
 ◇確定診断にてABR異常：14例
 ◇1年後のABR閾値： 不変 6例(42.9%)
 正常化 6例(42.9%)
 その他 2例(14.2%)

スライド27



ダウン症新生児

スライド29

**新生児聴覚スクリーニング後の
正常化**

新生児期の外・中耳の特徴

1. 狭い外耳道に耳垢
2. 中耳腔に間葉組織の残存
3. 中耳腔に滲出液が存在

スライド28

Ⅲ. 新生児聴覚スクリーニングで合格であったが後の精密健診で難聴が明らかになるグループ
 これには、新生児期重症の呼吸障害を呈するため人工呼吸を要する例や髄膜炎や重症感染症でアミノグルコシド系の薬剤の使用された場合が入る。このグループに入る症例の疑わしいリスクのある因子を示す。

- 1) 人工呼吸と筋弛緩剤
- 2) アミノグルコシド系抗生物質
- 3) 利尿剤
- 4) 先天性進行性疾患。Cockayne 症候群

スライド30

力のレベルでも同じになりません。

(スライド27) なぜでしょうか。

早期スクリーニングが一番徹底しているのは岡山県です。生まれてくる子供の9割ぐらいはスクリーニングされています。厚生省の手順は、5000円かかるとするとそのうちの3分の1は厚生省が援助しモチベーションを高め、あとは県が出す方式です。岡山県は倒産しそうな県と言われていますが、もともと岡山大学の3代前の高橋教授からの伝統があってこそ取り組んだものなのです。

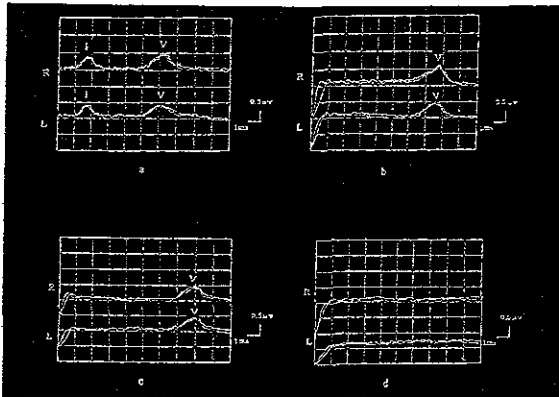
やはり発見される難聴児は1000人に1人で、このスクリーニング方式でも後に正常と判定される人が沢山出ます。それは検査のときの下切りのレベルが35～40デシベルという音圧の割合小さい音であるからです。

(スライド28) 正常になる例の機序は、耳あかがあること、中耳腔に間葉組織がまだあること、羊水の続きの滲出液があったりするためです。

(スライド29) 例としてダウン症新生児の側頭葉病理です。間葉組織です。これは鼓膜です。ダウン症新生児ですが鼓膜は斜めに位置しています。ダウン症の子供外耳道は狭いのです。これは中耳腔で耳小骨があるところですが、こういうところに間葉組織があり、音を伝える耳小骨の動きを制限します。したがって音に対する反応が悪くなります。しかし1歳以内にほとんどこういうものは吸収されて正常になります。

(スライド30) 逆にスクリーニングでは正常であったにもかかわらず、その後重い難聴になる子供がいます。一つは新生児期の治療で、人工呼吸が必要とされその際に筋弛緩剤を使用しますが、アミノグリコシド系の抗生物質と、利尿剤を使う場合です。赤ちゃんのときはABRは全く正常ですが、後に1歳ぐらいになってから反応が悪いということに気づかれます。この治療は救命のためにしようがありません。

(スライド31) 代表的1例を示します。最



スライド31

小児の人工内耳

- ◎ 手術年齢
- ◎ 知的な発達
- ◎ 人工内耳装用期間

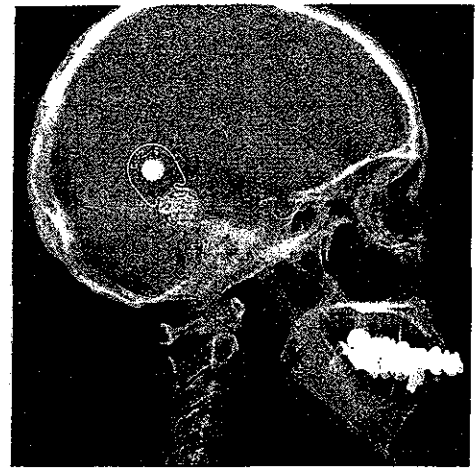
スライド32

初はABRはまあまあ出ていたのがどんどん消えました。

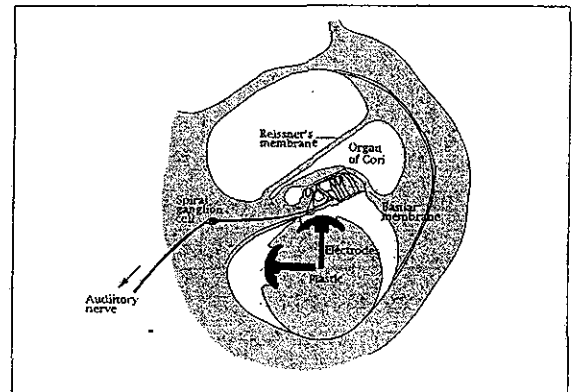
(スライド32) 今、人工内耳手術が我が国でも随分行われるようになってきました。これは早期発見早期教育の効果が乏しいという例に対して補聴器ではなく人工内耳によって聴かせるものです。それから手術は、我々の教室でも前はこわごわ4歳5歳で行っていましたが、最近では2歳半になれば行います。手術が早ければ早いほど語いの獲得と発音がいいことがわかってきました。その結果は非常にいいのです。手術をした半分以上が普通の小学校へ入っています。

(スライド33) じゃあ人工内耳のしくみですが、このような補聴器の本体の箱のような外部装置を持っています。内耳の中に埋め込んだ電極と、頭皮下に内部装置からなります。外部装置とは電線ではつながっていません。電磁波の誘導で移植した内部装置に起電が生じます。

(スライド34) 電極を挿入する蝸牛管につ



スライド33

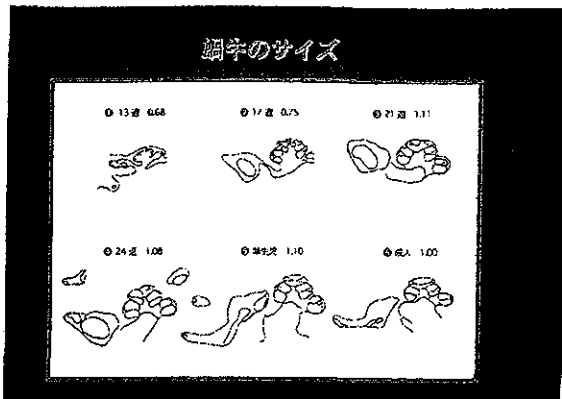


スライド34

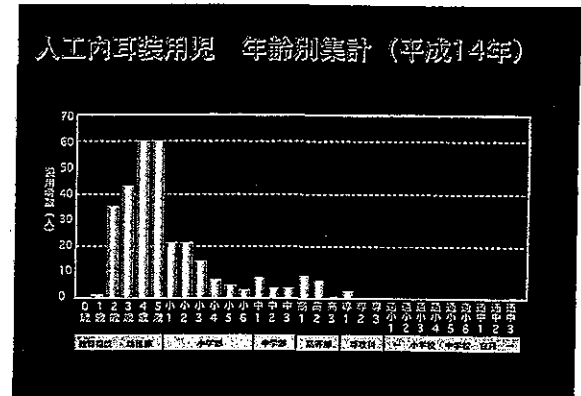
いてご説明します。最初に内耳の図をお見せしましたが、音のセンサーはコルチ器にあります。これが病気で消失しているため、この1次ニューロンを電気で刺激するわけです。そうすると音として感じます。

最初に着想を得た人は、200年前に電池を発見したボルタです。ボルタは電池を発明してすぐ、聞こえない人に電気を流したら聞こえるようになるのではないかと思いました。しかしその夢が実現したのは現代で200年後でありました。コンピュータの登場で我々の話す音声をアナログからデジタル処理をして、電気信号に変えてこの蝸牛神経を刺激します。

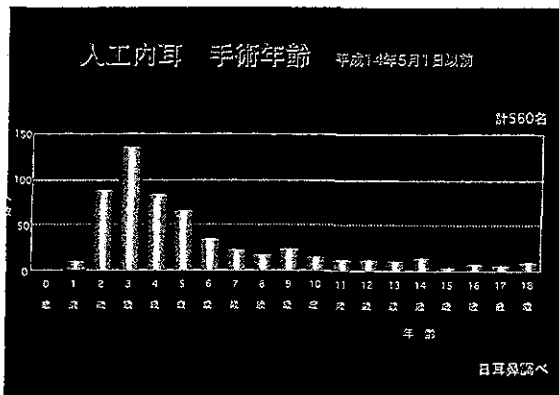
(スライド35) 人工内耳手術の現在の中心は幼小児です。赤ちゃんの蝸牛は小さくて適応はないのではないかと皆さんは思うかもしれませんが、そうではありません。最初に私は蝸牛は胎生24週で音が聞こえるようになると言いま



スライド35



スライド37



スライド36

した。蝸牛のサイズも実はそのぐらいのときにもう大人のサイズになっているのです。ただ、頭蓋骨や耳小骨、その他のものはみんな小さく蝸牛だけは大きいのです。それで2歳で手術をしても電極は成人と同様に入るのです。

問題は、内部装置を頭蓋骨を削って少しへこませて、そこにはめなければならないことです。頭蓋骨は薄いのですぐに硬膜が出てます。それを回避すべく非常に気をつけなければなりません。

(スライド36) 現在、この人工内耳の手術は、我が国では耳鼻科学会で調べましたら2歳から始まり3歳にピークがあります。

(スライド37) 現在人工内耳を実際に使っている子供の年齢の分布は4歳5歳にピークがあります。この子供たちがどんどん普通小学校に上がってきています。どのぐらい効果があるかは、ビデオで見てもらうのが一番だと思います。

(ビデオ上映)

手術前です。4歳でこのようなDeaf Voiceの話し方ですから、このまま教育を受けてると、聾学校の幼稚部そして小学校も聾学校へ行って、多分中学校・高校になると声が聞こえにくいものですから、友達とは手話でコミュニケーションをするようになるのではないかと予想されます。

お母さんは一生懸命に子供を24時間教育をしている方です。このお子さんと常に一緒に朝から晩まで話しかけて教育をしているぐらいに熱心なお母さんです。お母さんは、このまま年齢が進むとこの子は普通の社会で生きていけるであろうか不安に思うようになりました。それで人工内耳を知り、我々のところで手術を受けることを希望し来られました。ビデオを見ると母さんとの会話は読話を併用しているのでスムーズであることがわかります、しかし皆さんはあまりわかりませんね。では人工内耳手術の様子を見て頂きます。

私が話かけています。

2年後です。6歳になりました。片方を人工内耳、片方を補聴器を使っています。

「加我 人工内耳と補聴器は、どちらが好きですか。

子供 両方。

加我 あ、両方。」

私は人工内耳と言ってくれるのかと思ったんですが。

「加我 お母さんの声は人工内耳と補聴器、どちらの声がよく聞こえますか。

子供 両方。

加我 両方ですか。」

ちょっとがっかりさせられました。

「加我 音楽は人工内耳と補聴器はどちらがよく聞こえますか。

子供 人工内耳。

加我 人工内耳がよく聞こえるのですね。

子供 人工内耳のほうが聞こえるの……

加我 よく聞こえる。でも人工内耳のほうがよく聞こえますね。……。

歌は好きですよ。よく歌っていましたね。一番好きな歌は何ですか。

子供 では歌います（明瞭な発音で正しい音程で歌う）。ついでピアノを正しく演奏する。

驚くことに、このようにまるで普通の子供のように成長するのです。

大人の人工内耳の手術の経験からは、音楽に関しては非力であると考えられてきましたが、先天性難聴の子供に関しては音楽能力の発達も随分楽しみですし、このようになかなか音程はちゃんととれています。補聴器では決してこうはいきません。今ではバイオリンを正しく演奏する子もおります。

(ビデオ終了)

今はかつては聾学校に行っていたこのようなお子さんが、人工内耳術後どんどん普通学校に就学し学んでいます。しかし人工内耳術後は100%正常な聴覚の獲得と言うことはできません。少し聞き取りにくいところがあって、我々の英語のヒアリングにたとえることが出来ます。意味はとらえているのですが細い表現は100%聴きとれません。学校で先生が人工内耳の生徒に質問をすると、先生はいつもは子供が聞こえているので、本人がうまく答えないと「何をぼんやりしているんだ」とか言うことがあります。それで随分心理的に傷つきます。クラスで友達同士でもお互いは人工内耳だというのはわかりませんから、「なぜいま言ったのにわからないんだ」とかこんな調子で、学校の中でわずかな聞き取りの差のおかげで、批判されることがきっかけで学校へのアダプテーションに問題が起きています。

このことに関して現在とりくんでいます。文

部省（現：文科省）に学校保健会というのがあり、私が耳鼻科学会の学校保健委員会で提案し文部省と組んで現在学校に行っている補聴器及び人工内耳を使っている子供たちの問題の全国調査を行いました。その集計がそろそろ出ます。どのような問題があるか、明らかになってきました。その集計から、学校の先生に対して、人工内耳のお子さんの学校生活上の問題を考慮して付き合い、教育をして欲しいということを中心に、人工内耳の原理としくみなども含めたマニュアル作りをしています。今年中には発行できると思います。

文部省と仕事をして驚いたことがあります。小・中学校は全国に幾つあると思いますか。3万3000あるのだそうです。アンケートをするだけでも大変な数です。私は回収率ほどのくらいですかと聞いてみました。皆さんのところにもさまざまなアンケートがよく来ると思います。学会発表でも回収率6割であればいいほうではないかなと思って聞いています。文部省側の答は「100%ではない」と言うんです。「じゃあ何%ですか」「98%か99%だ」との返事です。文部省が行うと大変なアンケートの回収率になることがわかりました。

人工内耳に関する費用ですが、人工内耳は1回手術をすると、材料費が300万、手術代及びその他入院費で100万かかります。400万の医療費です。この300万円の人工内耳をつくっているのは、オーストラリアのコクレア社の製品が中心で世界の恐らく7割ぐらいではないかと思えます。あとはアメリカ、オーストリアの製品が使われるという状況にあります。

よく発展途上国の先生が私に、パナソニックやソニーがつくれればもっといいものができて、かつ安いはずなので、言ってくれというので、ソニーに聞きました。またほかの先生が昔、松下電器に聞きました。どのような返事をしたと思えますか。2社とも「やりません。それはマーケットが小さ過ぎる。ウォークマンのように世界中に売れるものを目指す」と。これ確かにマーケットは小さいです。生体内に移植したものが故障が多いとか言われるとソニーのブラン

ドが傷つく、松下の企業イメージが傷つく、そういうのはやりたくないとも述べました。

考えてみますと、人工内耳だけではなくて大きいマーケットのペースメーカーですら日本製ではなくて全部輸入です。各科で輸入した製品を使っていると思いますが、日本の医療費を高騰させる理由の一つであると指摘されています。その理由は現地の価格の2倍近いものが少くないからです。

人工内耳は患者さんの大きなベネフィットがあります。難聴児の問題や難しい問題が多かったのですが、もしスクリーニングで効果がなくても人工内耳があることで、重い難聴の子供を持つ御両親にも夢が持てるようになっていきます。人工内耳があって初めて聴覚スクリーニングということを経験したいと思っています。

以上で講演を終わらせていただきます、もしご質問がありましたらどうぞ。

室伏 それでは加我先生のほうからいろいろお話がございましたので、講演に関連して何かあったら、あるいはそうでなくてもいいかもしれませんけれども、ご質問がある方がいらっしゃいましたら、せっかくの機会ですのでどうぞ。

神田 産婦人科をやっております神田と申します。今日は大変にすばらしい講演を聞かせていただきましてありがとうございます。私たちの産婦人科はまだ新生児の聴覚スクリーニングというのはやっておりませんが、早速、先生のこの講演で取り入れたいと思っております。

それに当たりまして、これは何科が中心になってどういう形で動いてやっていけばいいのかということ、具体的に教えていただきたいと思っています。それから、そういった聴覚の障害の疑われる症例が出た場合にはどうすればいいか。もう一つは、産科医として難聴児をつくらないようにするにはどうすればいいかということを具体的に教えていただきたいと思っています。

加我 まず何科が取り組むのがいいかということ、今は産科か新生児科です。そこに検査機器が置かれて主に看護師さんが講習を受けて行われています。耳音響放射装置であれば、本当に

わずか1~2分でできます。こちらの病院であれば、看護師あるいは検査科の技師の人にその担当の方を決めてもらってやられるのがいいのではないかと思います。医師がやっているところはほとんどありません。あまりにも忙しいからです。

反応が悪いと、ここの病院であればすぐに室伏先生にご紹介ください。室伏先生のほうでは新生児の神経学的なチェック、耳鼻科的なチェック、先ほどいいました本格的なABRできちんと評価してくれます。もし重い難聴であるといった場合、そのまま難聴の幼児の他に、1歳ぐらいになって正常化する場合があります。

その段階では、もしよろしければ私のところへご紹介をしていただきまして、我々のところでは先生のお嬢さんを含め、有力なスタッフで対応しております、本当に問題があることがわかると、そのご両親がどこへ住んでいるかによって選択します。難聴児通園施設というのがあります。東京では一つあり、富士見台きこえと言葉の教室といいます、聾学校は東京は今七つあります。このどちらかに教育をお願いします。

難聴の予防はワクチンのある病院を除いてできません。Deaf familyの場合は特別の問題があります。先天的に聞こえない人で、聾学校で教育を受けた人たちは、やっぱり男女とも同じ教育を受けた人が結婚します。そうすると難聴の子供が生まれる頻度は著しく高いのです。

しかしこの人たちの子供は、早く受診し検査が行われます。難聴があるとその後補聴器を使ってろう学校で教育されます、学校には補聴器を使っても、家へ帰ると一家の人々は手話でコミュニケーションをします。だんだん補聴器を使わず手話になってしまいます。親も例えば人工内耳の手術はまず希望することはありません。手術というと手話で怖くていやであると表現をします。

それは私はしかたがないことであると思えます。

神田 どうもありがとうございました。

室伏 そのほかに……ごさいませんでしょう

か。後ろの方。

小野 名前を出していただいた小野でございます。お久しぶりです。

加我 久しぶりですね。

小野 私は今は主に一般診療のほかに遺伝カウンセリングという仕事をしております。その中で難聴の相談もある程度ありますし、カウンセリングをしている仲間同士の話として、難聴はかなり筆頭に上がってくる頻度の高い疾患です。そこで質問ですけれども、難聴の遺伝学的な背景というのは非常に多種多様にわたっていると思えますが、その中で人工内耳が非常にうまくいくというか、そういう対象となるような遺伝学的事実からいくと、どういうタイプがいいとか、そういうことはあるのでしょうか、ないのでしょうか。

加我 難聴の遺伝子というのは今では50以上発見されています、今は遺伝子の異常が何であろうが、重い難聴であれば人工内耳は効果があるということです。ただ、1次ニューロンがまれに欠如しているか、少ししかない人がいます。それはCTやMRで評価するんですがそれでもわからないことがあります、手術してみたところ全然効果がないという子供が我々のところで1人いるんです。遺伝子はともかくも、解剖学的にその神経が存在するかどうかという評価が重要です。

小野 だんだん聞こえるようになったという

ことで、一般社会では非常に朗報ですばらしいことだという感じですけど、そういう特定の家族の中では1人逆によく聞こえる人がいるとかということがあって、遺伝カウンセリングの中で、聞こえるようになること自体あまり歓迎していない珍しいご家族も中にはあります。そういう人工内耳をやった症例の中で、家族的にほかにも聾の方がいていろいろな問題が出たようなケースはあるのでしょうか。

加我 私共のところでは1人もいません。ただ、兄弟（姉妹）が難聴で兄弟の一人の人工内耳を手術をしたことはあります。先生が言われましたことを聾の一家で1人聞こえる子供がいたらどういうことになるかという話にさせて頂きます。その子供が両親の手話の世界と我々の世界の通訳をするのです。それは私の外来の中でももう本当にほほ笑ましいというか感動的です。屈託なく元気よく、小学生でもお母さんはこう言っているとか、私に伝えるのです。お母さんにこれを聞いて欲しいと言うと、きいてくれます。聞こえるお子さんは両方の世界で元気よく生きています。

小野 ありがとうございます。

室伏 ほかはございませんでしょうか。よろしいでしょうか。それではそろそろ時間になりましたので、第172回の東京通信病院学術講演会を終了にさせていただきたいと思えます。加我先生、本日はどうもありがとうございました。

新生児聴覚スクリーニング，補聴器，人工内耳

東京大学医学部耳鼻咽喉科教授 加我 君孝

日本小児科医会会報 別刷
第28号 (2004)

新生児聴覚スクリーニング， 補聴器，人工内耳



東京大学医学部耳鼻咽喉科教授 加我 君孝

キーワード：小児の難聴，補聴器，人工内耳

1. はじめに

感音難聴の治療は成人の場合と新生児，乳児，小児の場合は異なることが少くない。補聴器，人工内耳が治療上の手段である。ただし，発達期の脳の可塑性が成人期にはない。すなわち，聴覚認知と言語獲得の臨界期という脳の可塑性を考慮した取り組みを行い，手遅れにならないように配慮する必要がある。新生児聴覚スクリーニングはこのような背景から新しく考え出されたものである。我が国の動きを振り返ってみたい。

2. 歴史

平成10～12年にかけて自動 ABR による「新生児の効果的な聴覚スクリーニング方法と療育体制に関する研究」班が調査研究を行った。通常，研究班というのは3年である。この時の研究班のメンバーは女子医大の母子総合医療センターの三科潤先生で小生の同級生である。東邦大の新生児科の多田裕教授，耳鼻科は田中美郷先生と小生，徳

島大の臨床疫学の久繁哲徳教授であった。この研究班は ABR を用いて2万人の新生児の聴覚スクリーニングを目標に，全国の施設に協力を求めて調査研究を展開した。その結果，28例(0.0014%)の聴覚障害を発見し早期療育へつなげた。この研究班は平成13～15年は「全出生児を対象とした新生児聴覚スクリーニングの有効な方法及びフォローアップ，家族支援に関する研究」に発展し，その研究を終えたところである。しかし，今年から3度目の「新生児聴覚スクリーニングの効果的実施および早期支援とその評価」が3年計画で始った。

平成10年に始まった研究班の2年目の平成11年，8月28日付の朝日新聞に「新生児に聴覚検査，障害を早期発見，厚生省導入へ，来年度5万人，5年以内に全員対象」という報道があり，研究班のメンバーは知らされていないこともあり驚かされた。中見出しには難聴があると知能の発達も遅れると間違えて書かれていた。これは大蔵省に対する厚生省の姿勢がマスコミを利用して表に出たものと考えられた。しかし予算がつき，翌12年には厚生省の通達があり，手あげ方式で，希望する都道府県に財政援助がされることになった。

Kimitaka Kaga (東京大学医学部耳鼻咽喉科)
〒113-0033 文京区本郷7-3-1

費用の1人あたり約5,000円のうち、厚生省が1/3援助し、2/3は希望した都道府県が負担するものである。

3. スクリーニングの実際

スクリーニングの方法は音刺激を与えて反応をコンピュータで判定するもので2種類ある。

スクリーニング用の検査装置にはAABRとOAEがある。AABRは2社、OAEは約10社から販売されている。AABRの価格は約400万円、消耗費として使い捨てのイヤホンと電極が1回の検査で約3,000円する。OAEは200万円前後、消耗費は不要。感度は両者とも高いが感度はAABRの方が高い。どちらも35~40dBを反応のスクリーニングの下限としている。すなわち、軽度難聴でも異常と出るようになっている。AABRもOAEも短時間の学習で記録法が習得でき、検査結果は自動判定でPass(合格)かRefer(不合格)として出るのみで反応波形は描出されない。我が国では産科施設で使用されている。一部は新生児科で使われている。

4. 精密聴力検査への紹介

新生児聴覚スクリーニングでRefer(不合格)となった新生児は、耳鼻咽喉科へ紹介され、真に難聴か否か評価を受ける。耳鼻科的診察のほかに、①ABR、②行動反応聴力検査、③小児神経耳科学的発達検査などにより総合的に診断する。結果は正常が約半数で、軽度、中等度、高度の難聴疑いに分類される。精密聴力検査機関は日本耳鼻咽喉科学会の指定したところで行うのが望ましい。主に大学病院か総合病院の耳鼻科が担当する。ABRの波形は発達とともに改善したり、逆に悪化する例もまれにある。1歳になってから検査をやり直すことが大切である。現在、正常化例が半数近く出現することから、精密聴力検査機関への紹介にあたっては、深刻な説明は避けるべきである。

5. 教育機関への紹介

中~高度難聴の疑われる場合は、難聴の重症度に沿って、身体障害者福祉法による聴覚障害の認定のために診断意見書を発行する。6級から2級までである。更に補聴器交付の意見書を書く。聴能訓練あるいは聴覚学習のために難聴児通園施設(全国に27)あるいは聾学校(全国に100)を紹介する。紹介後も長期追跡をする。2歳半過ぎても補聴器の効果が乏しい場合は、人工内耳手術の適応について検討する。すなわち今後人工内耳により聴覚音声言語で教育するか、補聴器とキュードスピーチや指文字や手話併用の教育か、カウンセリングをして選択してもらう。

6. 新生児聴覚スクリーニングの大きな貢献

1) 高度難聴児の早期発見による補聴

補聴の効果は様々であるが、良い効果がある場合は、そのまま補聴器装用下の聴能教育に向かう。しかし効果が不十分な場合は、2歳後半から人工内耳手術の計画を立てる。人工内耳手術は手術以前に補聴下に聴覚を使っているかが条件の1つである。手術の効果は大きい。

2) 中等度難聴児の早期発見と補聴

かつては中等度難聴児の発見は遅れた。聴こえるし話もするからである。しかし、就学期まで発見が遅れ、放置されて育った子どもの言語力は低下し、成長後の学校生活や社会生活に深刻さを与えることがわかってきた。

本スクリーニングは35~40dBがスクリーニングレベルのために中等度難聴が発見されたことになるので価値は高い。

7. 新生児聴覚スクリーニングに付随する問題

Referとされたが正常化する例が多い。

スクリーニングレベルが低いいため、外耳道に耳

垢、中耳に貯留液や間葉組織が存在すると Refer となりやすい。成長とともに解消され、正常化するものと考えられる。そのため Refer を両親に伝える言葉は慎重でなければならない。新生児スクリーニングの結果で、その子の未来が決定的であるように言うことは出来ないからである。

8. 精密聴力検査の問題点

精密聴力検査で難聴が確定した時、その後、身障手帳の発行のため診断書と補聴器交付意見書を書くことになるが、教育を難聴児通園施設にあるいは聾学校に紹介するかが重要である。前者は教育法は口話法に限定していたが、後者は手話、指文字を併用するところが少なくない。重複障害があると養護学校も視野に入る。両親に各施設を見学してもらい選択の判断の参考にしてもらう。

ABR 正常化した例については、すでに述べたようにその機序について説明する。教育施設の紹介は、家庭の地理的な問題によって決めざるを得ないことが多く、難聴児の将来を考えて苦慮させられる。

9. スクリーニング検査の担当と問題点

担当は産科である。一部は小児の新生児科。産科は聴覚についてはほとんど経験がない。スクリーニング機器は聴覚の仕組みを知らなくても検査が可能である。このスクリーニングには厚生労働省のモデル事業の一つとして手あげ方式で希望する都道府県で部分的に行われているが、まだ10%程度の実施率である。これが日本全体に浸透し、全出生新生児に行われるようになるか否かにかかっている。

- 1) スクリーニング後 ABR で50dB 以上の難聴と診断されたもののうち、1歳になると40%は正常化することが問題である。この頻度が大きすぎるからである。
- 2) 0歳から聴能教育のできる施設がまるで足りない。
- 3) 両親の心のケアを担当するコーディネーター

やカウンセラーが少ない。

- 4) 高度難聴であった場合でも、すべての難聴児が良好な聴覚を得るわけではない。しかし、3歳になれば同年齢の普通児の90%に相当する良い聴覚と良い言語力を獲得するというドグマがばらまかれている。実際はそのような場合もあるが、必ずしもそうはならない例が多数ある。
- 5) 補聴器の効果が乏しい高度難聴児の場合、人工内耳手術が適当なのであるが、現在のところ、聾学校の大半が理解を示さない。聾学校では難聴児が患者でもあるという視点が足りない。その点、通園施設や身障あるいは療育センターは医師と言語聴覚士が関与しており、患者であり生徒でもあるという認識がある。

新生児聴覚スクリーニングは、そのゴールが脳の可塑性を聴覚・言語の発達に生かし言語の臨界期に間に合わせることである。補聴器が万が一効果が乏しい場合でも、現在では人工内耳手術があることが希望につながる。もし人工内耳手術がなければ全出生児聴覚スクリーニングのゴールは明るいことにはならなかったであろう。

10. 3歳児聴覚健診の意義

新生児聴覚スクリーニングと3歳児聴覚健診は、目的も対象もまったく異なるものである。3歳児聴覚健診の目的は、先天性難聴児を3歳で初めて発見しようとするものではない。3歳頃の幼児では、後天性の滲出性中耳炎のために軽度の難聴の生じる頻度が極めて高いことから、主に滲出性中耳炎を発見することを目標としている。

滲出性中耳炎はコミュニケーション行動に影響し、ぼんやりしている、呼んでも振り向かない、テレビのボリュームを大きくするなど日常生活上の変化が生じる。米国では、そのために言葉の遅れが生じる場合があることから注目され、早期の治療が勧められている。

すなわち、3歳児聴覚健診は、主に滲出性中耳

炎を対象とした軽度～中等度の難聴の発見と治療を目的とするものである。現在では3歳で高度難聴が初めて発見されることはなく、ほとんど新生児聴覚スクリーニングか、これまで実施されてきた保健所の健診で1歳前後で発見され、ただちに補聴器を装用して教育を受けている。

3歳児聴覚健診での検査方法は言葉のカードを用いて、ひそひそ話が聞こえるか否か、質問票で簡単な単語の復唱が小さな声で可能かなどでチェックしている。他覚的検査方法では、ティンパノメトリーで鼓膜の動きをチェックすることで、滲出性中耳炎のスクリーニングに寄与している。

11. 今後の問題点

厚生労働省の新生児聴覚スクリーニングに対する予算が今後も継続されるのか否かが岐路となる。スクリーニングの利点は多いので、是非継続して欲しい。さもなくば一部の都道府県しか取り組まないことになり、かつてのように早期発見は後退しかねない。

文 献

- 1) Itano, CY: 新生児難聴の早期発見と療育. 小児耳鼻科 22: 47-58, 2001.
- 2) 加我君孝: 新生児聴覚スクリーニング, 補聴器, 人工内耳. 耳展 46: 268-278, 2003.
- 3) 加我君孝: 新生児聴覚スクリーニングと人工内耳手術. 通信医学 56: 141-155, 2004.

表 題

著 者 名

JOURNAL OF
CLINICAL REHABILITATION 別 刷

第 卷・第 号： 年 月号

聴覚失認*

—音声・音楽・環境音の認知障害—

加我君孝¹⁾

Key Words 聴覚失認 聴皮質 聴放線 方向感 MEG

聴覚失認とは

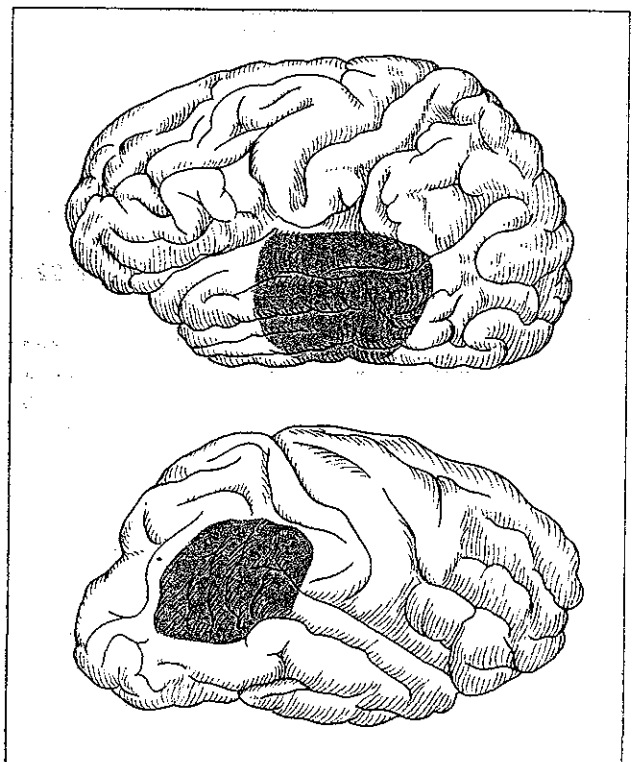
(1) 歴史と定義

両側側頭葉損傷でほとんど聾状態になりうることを初めて報告したのは、1883年のWernicke¹⁾である。Wernickeは剖検時の脳のスケッチを残している(図1)。両側の側頭葉に出血病変を認めるが、その頃は、まだ聴皮質がどこにあるかわかっていなかった。その後、Flesigにより聴皮質はHeschlの指摘した側頭葉の横回そのものであることが証明され、両側の聴皮質・聴放線損傷による聴覚障害は、聴覚失認(auditory agnosia)あるいは皮質聾(cortical deafness)と呼ばれるようになった。

(2) 概念

聴覚失認は、難聴というよりは聴覚の認知障害である。純音聴力検査では閾値の上昇が軽度であるにもかかわらず、見かけ上は何も聞こえない難聴者と似ている。大脳半球の左に言語の優位半球がある。発語だけではなく、聴覚理解の中核、すなわち聞く言葉の理解についても同様に左半球にある。聴皮質には古い視床の一つである内側膝状体のニューロンが投射するが、この神経線維の伝導路を聴放線という。したがって聴放線が障害されても、聴皮質が障害されても、ほとんど同様の症状を呈する。すなわち、聞こえるが何が聞こえているかわからないという矛盾した状態が聴覚失認である²⁾。

図1 Wernickeが報告した両側側頭葉損傷による聴覚失認すなわち皮質性難聴(cortical deafness)の1例の病巣スケッチ(文献1)



上が左半球、下が右半球。主な病巣は側頭葉、右半球は頭頂側頭葉にある

発生機序

(1) 原因

脳内出血や脳梗塞、ヘルペス脳炎などである。まれに大脳白質変性疾患に生じる。CT、MRI、SPECT、PETで損傷部位を同定する。

両側の聴皮質や聴放線が1回の脳血管障害で傷害されることはまれで、時期の異なる2回の脳出血や脳梗塞で生じる。心臓弁膜症、白血病、モヤモヤ病などがしばしば誘因となる。小児のヘルペ

* Auditory agnosia — cortical deafness

¹⁾ Kimitaka Kaga

東京大学医学系研究科耳鼻咽喉科学・感覚運動神経科学

ス脳炎では両側の側頭葉損傷が生じることがある。歴史的に聴覚失認や語聾の報告は少なくない。しかし剖検例があり、神経病理の検索のあるものは筆者らの報告を含めて10例程度に過ぎない。

(2) 症状

「音はわかるが言葉は全く聞き取れない」「言葉も音楽も聞き取れないが音はわかる」「音の方向は大体わかる」というのが代表的な症状である。

両側聴皮質・聴放線障害例では、ほとんどの聴覚認知機能が失われているため、高度難聴症例とは見かけが似ているが、音の強弱の区別が可能である点が異なり、したがって大きな音を聞かせると不快に感じる。視覚と音の統合能力が部分的に保たれるので、読話と残存聴力をいかしコミュニケーション能力を向上させることが可能である。

それまで聴覚障害の全くなかった人が、脳血管

障害が生じ、意識が回復したあとに、聴覚失認に気づかれる。一度の脳血管障害で、両側の聴皮質や聴放線が障害されることはまれで、多くは過去に脳血管障害の既往があり、そのときは一次的に片麻痺や失語症状が出現するが回復し、そのあとに反対側の脳半球に脳血管障害が生じて、初めて言葉も音楽も聞き取れなくなる。

(3) 検査所見

聴覚の認知障害をもつ被験者にとって、純音や語音や環境音・音楽などの認知テストを受けることは苦痛なことである。そのために協力しないこともある。さらに、疾病否認の心理状態を伴う場合もある。したがって辛抱強く対処しより正確な検査をする必要がある。

【純音聴力検査】

両側の聴皮質や聴放線が損傷されると、純音聴力の閾値の上昇が軽度～中等度で変化が少ないものと、初期から90 dB以上に上昇するものと、経年的変化により軽度から高度に上昇する場合(図2)の3つがある³。高齢者の場合、加齢による感音難聴も加わる。純音聴力検査は聴力検査のなかの基本であるが、音に対する失認状態にある患者の閾値検査は極めて難しい。なぜなら、認知できない対象である音の検査のために検査自体を理解させることが困難なのである。初期は純音聴力閾値は軽度の上昇にすぎないが、経年的に中等度まで上昇するものが多い。それではなぜ経年変化が生じるのであろうか。これは、内側膝状体のニュー

図2 聴覚失認の1例のMRI (a)と聴力検査の変化(b)



時期の異なる両側側頭葉の脳梗塞

