

200400580 B

厚生労働科学研究費補助金

感覚器障害研究事業

難聴が疑われた新生児の聴覚・言語
獲得のための長期追跡研究

平成14年度～平成16年度 総合研究報告書

主任研究者 加 我 君 孝

平成17年（2005）3月

目 次

I. 総括研究報告

難聴が疑われた新生児の聴覚・言語獲得のための長期追跡研究・・・・・・・・ 1
加我君孝

II. 研究成果の刊行に関する一覧表・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 7

III. 研究成果の刊行物・別刷・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 10

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）

総括研究報告書

難聴が疑われた新生児の聴覚・言語獲得のための長期追跡研究

主任研究者 加我君孝

東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室

研究要旨

新生児聴覚スクリーニングによって難聴が疑われ、精密聴力検査を受け、難聴が確定した幼小児の、聴覚・言語発達の長期追跡研究を行った。評価は WIPPSI、WISC-R を用いた。評価の年齢は小学校へ入学する時点の 6 歳である。難聴は 95dB、動作性 IQ は 100 で正常範囲、1 歳で発見された場合は 90、2 歳で発見された場合は 80 と遅い年齢で発見されるほど平均値で見ると値が低いことがわかった。ただし、各年齢群とも言語性 IQ の分布に幅があるのが特徴である。これは、本人の素質、親の教育の姿勢、療育における聴覚学習の方法などが影響しているものと考えられ、今後このメカニズムの解明が必要である。

中等度難聴は、従来は就学直前でわかったものであるが、新生児聴覚スクリーニングにより高度難聴児と同様に早期に発見されるようになった点が画期的である。4 歳未満で難聴が発見された場合と、それ以後発見された場合を比較した。すなわち 6 歳の就学年齢で比較すると両群は同様に補聴器を装用したが、言語性 IQ で評価すると、4 歳未満の平均値は 99.3 ± 16.9 で健聴児と有意差はないが、4 歳以上では 87.9 ± 20.5 で健聴児との間に有意差を認めた。中等度難聴も高度難聴同様に早期発見早期療育が必要である。ただし言語性 IQ の分布に幅があり、高度難聴で述べたような理由が考えられる。

人工内耳は現在は高度の感音性難聴に対する普通の手術になっている。日本耳鼻咽喉科学会調査では、先天性難聴の幼小児に対する手術年齢は 2 歳にピークがある。早期人工内耳手術の聴覚・言語発達に及ぼす影響は注目される。2~3 歳で人工内耳手術を行った小児が 6 歳になってから言語発達を評価すると、難聴以外に何等問題がない場合の言語性 IQ は 90 であるが、自閉症や学習障害が合併していると言語性 IQ は 50 で低い。早期に補聴器あるいは人工内耳では今後合併症の有無が重要になると思われる。

以上のように長期追跡研究で明らかになったことは、教育的にも行政的にも重要である。

今後、小・中学校の年齢までの長期追跡研究が必要になる。さらに高等教育にまで手を伸ばすことが必要である。

分担研究者

山嵜達也 東京大学・助教授

福島邦博 岡山大学・講師

都筑俊寛 帝京大学・講師

坂田英明 埼玉県立小児医療センター・医長

研究の成果を「新生児聴覚スクリーニングのすべて」として啓蒙書を単行本として発行する。

B. 研究方法

A. 研究目的

新生児聴覚スクリーニングによって難聴が疑われ精密聴力検査に紹介された新生児について、精密聴力検査後長期追跡を行い、評価し、その結果を新生児聴覚スクリーニングそのものにフィードバックすることが本研究の主要な目的である。本

① 新生児聴覚スクリーニングで Refer とされたケースで、正常化する例の病態生理を ABR、CT で明らかにする。

② 新生児聴覚スクリーニングで Refer とされたケースの難聴の程度を中等度難聴と高度難聴に分けて、その後の言語性 IQ を WIPPSI、WISC-R を用いて評価する。

③ 中等度難聴の場合、早期発見と遅れた発見で

は獲得された言語力には差があるのか、WISC-R で評価し明らかにする。

- ④ 高度難聴については、発見年齢を0歳、1歳、2歳に分け、小学校への就学時の言語力に差があるか明らかにする。
- ⑤ 人工内耳手術を選択した例の術後の構音、言語力の発達の成果と問題点を調べる。
- ⑥ スクリーニングを経ないために遅れて発見される制度上の問題点を調べる。

(倫理面への配慮)

言語発達に関する WIPPSI、WISC-R の実施にあたって、両親よりインフォームドコンセントをとる。研究計画については東大病院の倫理委員会の審査を経て行う。

C. 研究結果・考察

- ① 聴力が正常化する例は中耳間葉組織や遷延性滲出性中耳のためであることが CT で明らかとなった。このような例がスクリーニングの閾値が 35~40dB であるため Refer となると考えられる。
- ② 中等度難聴児では言語性 IQ で評価すると補聴器装用開始年齢が4歳未満の平均値は99.3 ± 16.9 で健聴児とは有意差はないが、4歳以上では 87.9 ± 20.5 で健聴児との間に有意差を認めた。中等度難聴も早期発見早期療育が必要であることを示唆する。
- ③ 高度難聴児については、両耳補聴下の療育開始年齢が0ヶ月、1歳、2歳と分けると就学時の WIPPSI 知能検査では言語性 IQ が0ヶ月群では100、1歳群では90、2歳群では80と値が低くなることがわかった。このことは0ヶ月の療育の開始が脳の可塑性のうえで有利であることを示している。
- ④ 人工内耳手術希望例が激増し、その結果は補聴器の時より聴覚認知も発語明瞭度も良好であることがわかった。スクリーニングは人工内耳を視野に入れたものであるべきであろう。
- ⑤ スクリーニングを経ないために保健所の健診を受けたにもかかわらず未だ1~3歳で難聴児が多数見出されている。このことはスクリーニングが重要であることを示唆している。

- ⑥ 本研究の成果として、単行本「新生児聴覚スクリーニングのすべて」が平成17年1月15日、金原出版より刊行された。

D. 評価 (研究成果)

1) 達成度について

新生児聴覚スクリーニングにより難聴が早期発見され補聴下の早期教育を受けた場合、聴覚・言語発達について長期追跡を行い、就学の時点での言語発達を評価した。その結果、スクリーニングで発見された場合の方が1歳以後に発見された場合より優れていることを示すことが出来た。本研究の初期の目標はほぼ100%達成することが出来た。

2) 研究成果の学術的意義について

本研究は、聴覚と言語に関する発達期の脳の可塑性について具体的な言語性 IQ を用いて数値で示したことは学術的意義は高い。他に難聴の正常化は中耳の滲出液と間葉組織の吸収であることを CT、MRI を示したことも意義がある。

3) 研究成果の行政的意義について

モデル事業として行なわれている新生児聴覚スクリーニングは難聴の早期発見と早期教育を全国的に徹底させるために価値の高い事業であることを明らかにし、行政的な意義が極めて高い。

4) その他、特記すべき事項について

モデル事業としての新生児聴覚スクリーニングは全国の出生児の10%以下が対象と思われる。その他の約90%は乳幼児健診を経ているが、折角健診の場で母親が音に対する反応が悪いと訴えても医師や保健師が精密聴力検査機関に紹介せず先送りする適当な発言をするために発見が1~3歳と大幅に遅れることは警鐘を鳴らさずにはいられない。

E. 結論

新生児聴覚スクリーニングはモデル事業として行われているが、現実的にこの対象となるのは毎年生まれる全国の新生児120万人のうちその1割以下と思われる。我々の研究は新生児聴覚スクリーニングは AABR がよいが、OAE を使う場合、精度に多少の問題はあるが、大局的には早期発見早期教育の意義が高いことが明らかとなった。このことは全出生児に対して実施されるべきであることを示している。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 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：補聴月齢の異なる先天性高度難聴児の前言語期における音声の発達について—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

加我君孝：新生児聴覚スクリーニングと新たな課題—人工内耳手術の発展および聾文化 (Deaf Culture) の理解— 耳展 46(4):268-278, 2003

加我君孝：新生児聴覚スクリーニング 小児科 44(4):186-187, 2003

Sano M, Kaga K, Tsuzuku K, Sakata H: Temporal bone pathology in hydrocephalus: changes in the inner ear due to increased intracranial pressure. Int J. Pediatric Otorhinolaryngol 68:627-631, 2004

Sheykhosslami K, Schmerber S, Kermany MH, Kaga K: Vestibular evoked myogenic potentials in three patients with large vestibular aqueduct. Hearing Research 190:161-168, 2004

Takahashi H, Nakao M, Kaga K: Cortical mapping of auditory-evoked offset responses in rats. Neuroreport 15:1565-1569, 2004

Sakai Y, Kaga K: Hearing evaluation in two sisters with a T8993G point mutation of mitochondrial DNA. Int. J. Pediatric

Otorhinolaryngol 68:1115-1119, 2004

Ito K, Momose T, Oku S, Ishimoto S, Yamasoba T, Sugasawa M, Kaga K: Cortical activation shortly after cochlear implantation. Audiol Neurotol 9:282-293, 2004

2. 学会発表

新正由紀子、黄麗輝、加我君孝：乳幼児難聴のスクリーニング後の精密聴検査時両親への対応について(乳幼児難聴診断後の両親への対応方法) 第103回日本耳鼻咽喉科学会総会 2002.5.16-18 東京

加我君孝：新生児聴覚スクリーニングの問題点 第103回日本耳鼻咽喉科学会総会 2002.5.16-18 東京

加我君孝：新生児聴覚スクリーニングについて 第49回日本小児耳鼻咽喉科研究会 2003.7.5 大阪

内山勉、徳光裕子、加我君孝：自閉傾向、学習障害等を合併する人工内耳装用児の療育効果 第49回日本聴覚医学会 2004.10.14-15 福岡

熊田千栄子、新正由紀子、加我君孝：先天性難聴児が遅れて発見された経緯について 第49回日本聴覚医学会 2004.10.14-15 福岡

内山勉、徳光裕子、加我君孝：中等度難聴児の療育効果 第49回日本音声言語医学会 2004.11.11-12、福岡

3. 著書

加我君孝編：新生児聴覚スクリーニング 2005 金原出版

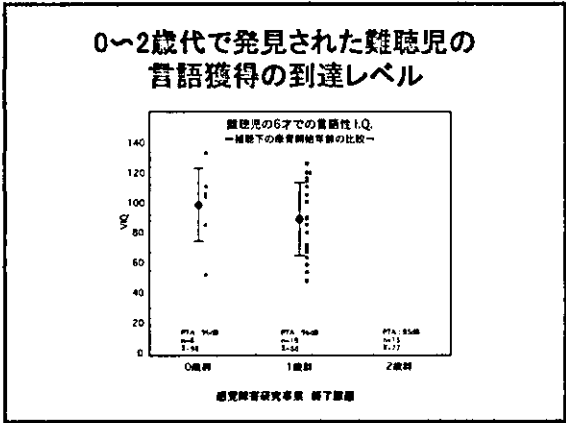
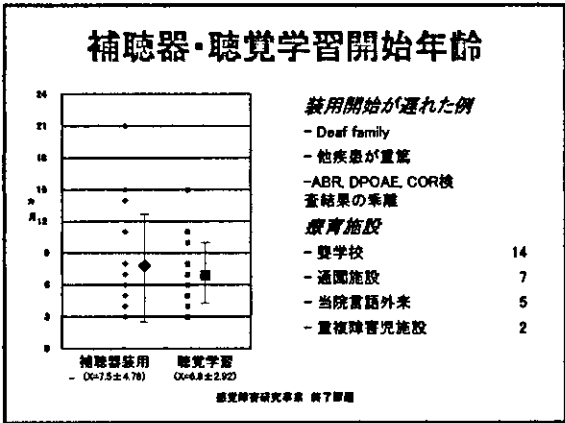
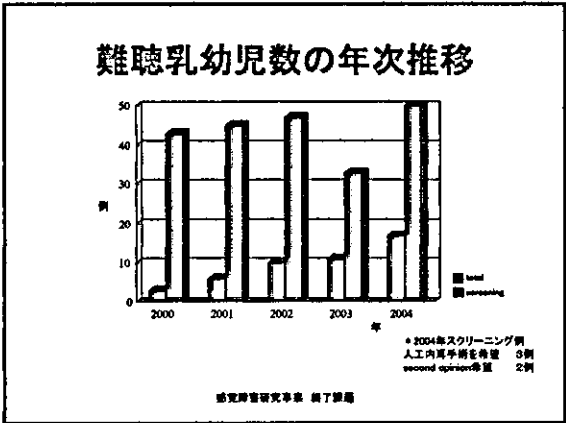
H. 知的所有権の出願・取得状況

特になし

難聴が疑われた新生児の 聴覚・言語獲得のための 長期追跡研究

主任研究者 加我 君孝

感覚障害研究事業 平成16年終了課題



スクリーニングで"refer" → 1才までに正常化する例 —CT, MRIの中耳乳突蜂巣所見—

生後11days

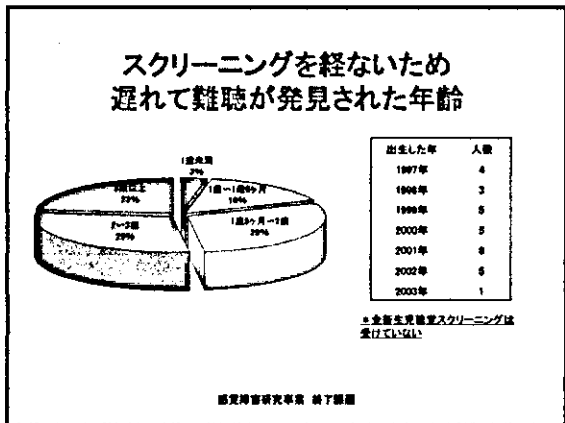
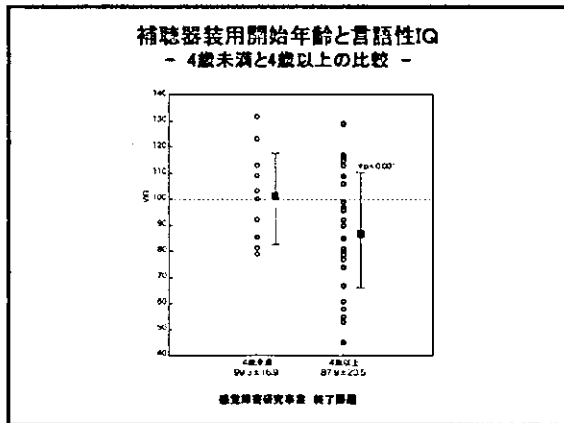
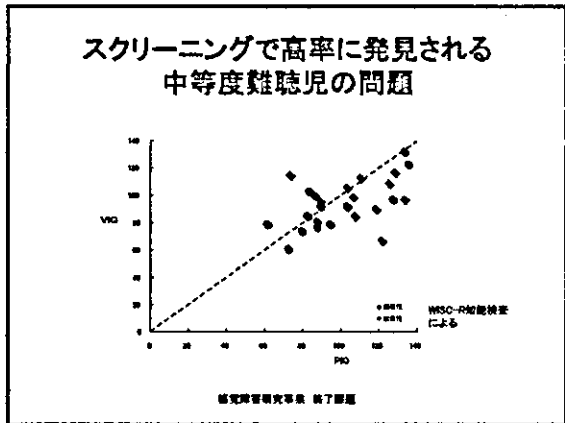
ダウ症新生児の中耳

感覚障害研究事業 終了課題

軽度・中等度難聴児の問題点

- 乳幼児期に障害が顕在化しにくい感音性中等度難聴児は、3歳児検診・就学時検診で難聴が発見されることが多い
 → 補聴器装着の遅れ
 ✓ 感音性難聴児5.1歳, Rubenら5.3歳, 杉内ら4.2歳
- 音や会話への反応の鈍さ・言語発達の遅れを個人の性格や知能の問題として捉えられやすい → 軽聴についての理解が困難
- 身体障害者に該当せず、経済的支援が得られない

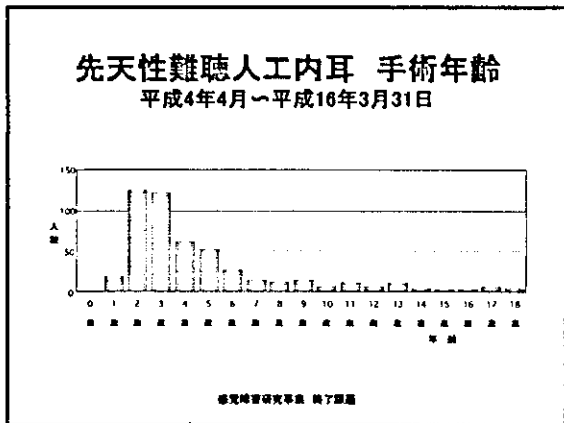
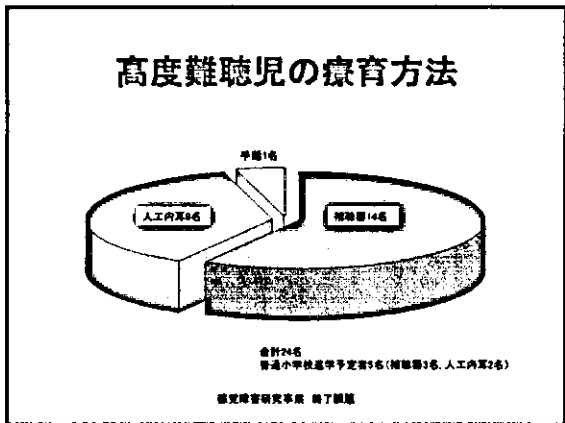
感覚障害研究事業 終了課題



スクリーニングを経ないため難聴の発見が遅れた理由

①様子を見るようにと言われた	16名 (52%)
②聴こえると思っていたため、見過された	12名 (38%)
③2か国語で生育のため、言葉の発達が遅れと思っていた	2名 (6%)
④親が忙しく検査を受けなかった	1名 (3%)

聴覚障害研究事業 終了課題

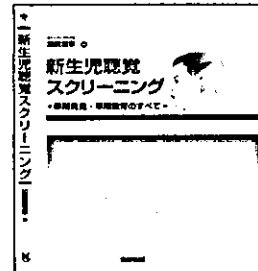


自閉傾向・学習障害等を合併する人工内耳装用児の療育効果

	療育開始	手術月齢	評価月齢	言語性IQ	動作性IQ
合併症群 (n=5)	19.0	43.2	74.4	53.8	99.0
健常群 (n=8)	22.5	46.3	73.5	90.7	110.1
	差なし	差なし	差なし	*有意差あり	差なし

聴覚障害研究専攻 終了課題

平成14・15・16年度の研究成果
平成17年1月発行



聴覚障害研究専攻 終了課題

耳鼻咽喉科学会と文科省学校保健会による
小・中・高の教師のためのテキストの作成
平成17年1月発行



聴覚障害研究専攻 終了課題

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		加我君孝	新生児聴覚スクリーニングのすべて	金原出版	東京	2005	

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
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	157-162	2002
加我君孝	新生児聴覚スクリーニング	医学のあゆみ	200	1179-1180	2002
加我君孝	新生児聴覚スクリーニングと 新たな課題 -人工内耳手術の発展および聾文化(Dear Culture)の理解-	耳鼻咽喉科展望	46	268-278	2003
加我君孝	新生児聴覚スクリーニングの発展と Auditory nerve disease (Auditory neuropathy)	小児耳鼻咽喉科	24	27-33	2003
K.Sheykholeslami H.K.Mohammad, S.Sebastien, K.Kaga	Binaural interaction of bone-conducted auditory brainstem responses in children with congenital atresia of the external auditory canal	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	67	1083-1090	2003
K.Kaga, H.Takegoshi, T.Yamasoba, M.Nakamura, M.Kaneko, K.Ito	Aplasia of zygomatic arch and dislocation of temporomandibular joint capsule in Treacher-Collins syndrome: three-dimensional reconstruction of computed tomographic scans	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	67	1189-1194	2003
K.Kaga, M.Kaga, F.Tamai and M.Shindo	Auditory Agnosia in Children after Herpes Encephalitis	Acta Otolaryngol	123	232-235	2003

加我君孝 新正由紀子	新生児の聴覚 －形態と機能の基礎－	ENTONI	33	1-8	2004
加我君孝	感覚器の進化と言語と脳	総合臨床	53	2595-2597	2004
加我君孝	新生児聴覚スクリーニング と人工内耳手術	逡信医学	56	141-155	2004
加我君孝	新生児聴覚スクリーニング、 補聴器、人工内耳	日本小児科医会会報	28	37-40	2004
加我君孝	聴覚失認 －音声・音楽・環 境音の認知障害－	CLINICAL REHABILITATION		76-81	2004
K.Kaga, T.Kurauchi, M.Yumoto, A.Uno	Middle-latency Auditory-evoked Magnetic Fields in Patients with Auditory Cortex Lesions	Act Otolaryngol	124	376-380	2004
Y.Sakai, K.Kaga K.Kodama, A. Higuchi J.Miyamoto	Hearing evaluation in two sisters with T8993G point mutation of mitochondrial DNA	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	68	1115-1119	2004
K.Ito, S.Iwasaki K.Kondo, D.Dulon K.Kaga	Actions of Subtype-specific Purinerbic Ligands on Rat Spiral Ganglion Neurons	Act Otolaryngol	553	23-27	2004
H.Takahashi, M.Nakao and K.Kaga	Cortical mapping of auditory-evoked offset responses in rats	NEUROREPORT	15	1565-1569	2004
K.Sheykholeslami S.Schmerber, M.H.Kermany K.Kaga	Vestibular-evoked myogenic potentials in three patients with large vestibular aqueduct	HERAING RESERCH	190	161-168	2004
福島邦博	遺伝性難聴の診断とカウン セリング	耳鼻咽喉科プラクティス	9	277-279	2002
福島邦博	お母さんへの回答マニユア ル耳鼻咽喉科 Q&A	JOHNS	18	294-295	2002
福島邦博 西崎和則	耳鼻咽喉科領域の先天異常	小児科診療	65	1400-1405	2002
福島邦博	遺伝性難聴と医学的介入	Auditory Japan	45	278-282	2002
福島邦博 西崎和則	伝音難聴と遺伝子異常	耳鼻咽喉科プラクティス	11	220-221	2003
福島邦博	聴力検査	小児科臨床	56	1177-1181	2009
福島邦博	胎児期に発生した疾患の遺 伝カウンセリングと予後 聴覚	周産期医学	33	1108-1110	2003

福島邦博 西崎和則	乳幼児の精密聴検 - 新生 児聴覚スクリーニングを受 けて	ENTONI	33	24-28	2004
Y.Maeda, K.Fukushima, M.Kakiuchi, Y.Orita, K.Nishizaki R.J.H.Smith	RT-PCR analysis of Tecta, Coch, Eya4 and Strc in mouse cochlear explants	NEURO REPORT	16	361-365	2004
坂田英明、 白井芳幸、 北義子、 赤星建彦 赤星多賀子 井上聡子 村上か乃	埼玉県立小児医療センター における新生児聴覚スクリ ーニング後の精密聴力検査 と療育について - 療育と しての音楽療法を中心とし て-	埼玉県立小児医療センター 耳鼻咽喉科			2004

会頭要望特別講演

新生児聴覚スクリーニング Q & A

加 我 君 孝 (東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室)

会頭要望特別講演

新生児聴覚スクリーニング Q & A

加 我 君 孝 (東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室)

はじめに

新生児聴覚スクリーニングは厚生省のモデル事業として毎年少しずつ全国的に拡りそうな気配ですが日本小児保健協会の会員の皆様にとっては難聴児については経験のない方がほとんどではないかと思われます。筆者は、この25年間、難聴児や中枢性聴覚障害の問題に取り組んで来ました。その経験から、Q & A方式の形式をとる方がわかりやすいと思われますので、重要な項目をQにしてとりあげ、Aを書きご説明します。

Q 新生児聴覚スクリーニングはなぜ必要ですか。

A 聴覚障害は早期発見、早期教育が大きな効果のあることがわかっているからです。遅く発見され、遅く教育が始まると、補聴器を装用させた聴覚学習の効果が減少するからです。すなわち、発達期の脳の可塑性のために聴覚言語能力については遅くなればなるほど低下すると思われるからです。このことは以前よりわかっていたことです。たとえばフランスのアヴェロン野性児やインドの野性児の姉妹が言葉を獲得出来なかったことは良い例です。言語発達には臨界期があるのです。“早く発見し、早く補聴器を装用させることで”聴いて話しが出来るようにさせたいという思想であり予防運動なのです。手話を併用すると手話の方が容易に学習出来るため、耳を使わないようになります。したがって、文部科学省は出来る限り手話の併用は

しないようにする、auditory oral communicationの立場をとっています。しかし手話の併用をすすめるトータルコミュニケーションをすすめる人もおり、これは思想の違いにあり、影響をうけるのは子どもです。

Q なぜ突然、新生児聴覚スクリーニングが始まったのですか。

A これは古くて新しい問題なのです。私自身は25年前より新生児・乳児の難聴について取り組んできましたが、現在の“新生児聴覚スクリーニング”は新しい考え方と言えますが、同時に新しい問題も山積みです。わが国でも難聴児の早期発見、早期教育はABR(聴性脳幹反応)が発見された1970年以後に本格的になりました。ABRがまだない時代は、新生児乳児の難聴の確定診断はできなかったのです。しかし、ABRが使われるようになっても新生児全員に行うという考えは生まれませんでした。わが国では保健所の3~4か月健診で、問診、質問用紙などを用いて疑わしい症例が大学病院に紹介され、ABRと行動反応聴力検査で精査されたのです。これは現在も続いています。私が帝京大学にいた時の集計では、この方式で紹介されたお子さんの約30%が真の難聴でした。米国で始まった現在のスクリーニングは米国の事情によって生まれたものです。すなわち、日本のような保健所の制度がないために健診が出来ないことです。米国での出産は保険の支払いが1泊2日の入院しか対象としないことです。カリフォルニア州などでは何と半日であったのです。

したがって退院までに調べないと調べる機会が失われるのです。これに対応する方法を考えたのがハーバード大学耳鼻咽喉科学教室のThorntorn博士です。私の友人のペンシルバニア大学付属小児病院の耳鼻科のマーシュ博士も協力したとのこと。すなわち自動ABRを開発し難聴の有無を自動記録自動判定させることで、検査が誰でも出来るようにしたことです。わが国でも、この方式を製品化し米国のNatus社のALGOという検査機器が使われています。約15～20分で両耳の検査が終了します。一方、1980年代にヨーロッパからは耳音響放射(Otoacoustic Emission, OAE)という内耳機能の検査機器が輸入されるようになりました。これも自動化し、新生児聴覚スクリーニング用の製品が開発され、一部で使われています。すなわち現在の聴覚スクリーニングの特長は検査の自動化と自動判定なのです。

Q 難聴とはどのようなものですか。先天性の難聴の原因は何ですか。

A 難聴には伝音性難聴と感音性難聴があります。特殊なものに中枢性難聴があります。伝音性難聴とは外耳道の閉鎖、鼓膜の損傷、3つの耳小骨による音の増幅機構の障害からなります。伝音性難聴は滲出性中耳炎のように中耳腔に滲出液がたまると10～30dBの域値の上昇が生じます。中耳奇形などで耳小骨の動きが悪くなると40～60dBの域値の上昇が生じます。新生児のスクリーニングでは30dB以上の域値の上昇している場合を不合格としますので不合格例には伝音難聴が含まれます。

感音性難聴は音の受容のセンサーである内毛細胞とそのモデレーターとしての外毛細胞の障害で生じます。原因は不明の場合が最も多く、わかっているものには遺伝、先天性風疹症候群、仮死や新生児黄疸、おたふくカゼ、髄膜炎などがあります。30～130dBの範囲の域値の上昇があります。

Q 先天性難聴の治療法にはどのようなものがありますか。もし治療しないで放置するとどうなりますか。

A 伝音性難聴の場合は外科的治療で、条件さえよければ手術で正常聴力までに治すことが出来ます。補聴器も効果的です。

感音性難聴の場合は、補聴器を使います。感音性難聴は、域値が上昇するだけでなく、さまざまなパターンがあります。一般に低音部は聴こえが残っていることが多く、高音部は低下し、残っていない場合も少なくありません。低音部も高音部も同じ程度悪い水平型もあります。補聴器は、それぞれの感音性難聴のタイプや程度に合わせて調整します。生後1～2歳になるまで厳密な聴力検査は困難です。ここに乳幼児の補聴器の調整の困難さがあるのです。聴力検査が出来てから補聴器の調整が出来て、さらに聴覚学習訓練出来るような専門家でない責任をもって出来ません。米国の場合、オーディオロジストという専門家が国の認定で存在します。わが国にはありません。

もし治療しないで放置すると伝音難聴の場合は、言葉の数は少なくなります。明瞭な発音で話すことが出来ます。感音難聴では異なります。中等度の難聴では言葉の数が少なく、発音にも異常が生じます。補聴器を使用して補い、かつ聴覚の訓練が必要です。難聴が重度にあると放置するといわゆる聾啞となり、聴いてもわからなくなり、話すことも出来なくなります。その場合は手話や指文字によるコミュニケーションとなります。手話は視覚的言語で、この習得は聴覚の学習よりも易しく好む人も少なくありません。どれを選ぶかはそれぞれの家庭の選択です。100dB以上の高度難聴では補聴器による訓練は本人にとっても、家族にとっても教える側にとっても努力の必要な厳しいものになります。補聴器を通して届く聴覚情報が余りにも少なく、かつ音も歪んでいるからです。このような場合は3歳前後で人工内耳の手術がすすめられます。人工内耳を使用すると、125Hz～8kHzまでが聴力検査で30～40dBとなり聴きやすくなります。人工内耳も年齢が遅くなると効果が不十分になりかねません。このように発達年齢

との戦いでもあります。

Q 新生児や乳幼児に喃語があれば難聴はないと考えて良いのですか。

A 違います。難聴の赤ちゃんも難聴の乳幼児にも喃語はあります。喃語は何種類にも分類されるのですが、わかりやすくまとめると“過渡的喃語”と“標準的喃語”があります。過渡的喃語は難聴の有無にかかわらずあります。したがって“喃語があるので難聴はない”と保証するのは間違っています。標準的喃語は健聴児では普通は8~10か月で出てくるもので、言葉の前段階となります。これを前言語期といいます。言語難聴が重いと標準的喃語の開始が遅れます。もし補聴器が早期に適切に調整されて効果があると、標準的喃語の時期が、普通の子どもの時期に近づきます。しばしば耳鼻咽喉科で難聴が発見される以前に保健所やクリニックで“喃語があるから問題ありません”と言われたお子さんに出会います。このように言われるために発見が大巾に遅れた例によく出会いました。これは現在も同様です。喃語があるということに油断してはなりません。

Q 新生児聴覚スクリーニングでRefer (不合格)とされた場合、皆、重い難聴なのでしょうか。

A そうとは言えません。スクリーニングの設定レベルはNatus社のALGO IIは、第1段階が35dB、第2段階では40dBと70dBで設定されています。35dB設定だけでは軽度難聴を沢山とりこみます。たとえ70dBで設定されていても中等度難聴も含まれます。ポータブルタイプでは30dBだけで設定されているので軽度難聴も含まれることとなります。耳音響放射のスクリーニング用のものも多くは30dBで設定されていますから同様です。したがってスクリーニングされて紹介されて来る乳児に対してABRを10dBステップごとに記録すると正常例から高度難聴を疑わせる症例までさまざまです。このようにバリエーションが多いのでスクリーニングでreferと検査機器が表示しても、“聞こ

えていません”と言ってはなりません。念のために耳鼻咽喉科の小児難聴の専門家に紹介すると言って下さい。難聴の重症度に関する発言はしてはなりません。

Q 新生児聴覚スクリーニングではどの程度の難聴が見出されるのですか。

A 自動ABRは、前にお答えした現在米国のNatus社のALGO IIという製品が使われています。ALGO IIは軽度難聴から高度難聴まで幅広く検知してしまうこととなりますのでもっと絞りこむために第2回目のスクリーニングに移るようになっていきます。すなわち音はクリックで40dBと70dBの2つの設定レベルで反応があるか否か調べるのです。a. 40dBと70dBの両方で無反応の場合とb. 40dBで反応があり70dBでは反応がない場合とc. 両方で反応がある場合に分けることが出来ます。真に難聴が疑われるのはbとcの場合になります。ABRで厳密に調べ直すことが必要です。Natus社以外にスクリーニングの検査機器は他にAbaerとSMART-EPという米国の製品が輸入されています。

もう一つの新生児聴覚スクリーニングの方法は欧州からやって来ました。英国のKemp博士が開発した耳音響放射 (Otoacoustic Emission) です。厳密に言うと新生児聴覚スクリーニング用には過渡的耳音響放射 (Transient Otoacoustic Emission: T.O.A.E) あるいは歪成分耳音響放射 (Distortion Product Otoacoustic Emission) が使われます。前者のT.O.A.EはKemp博士が特許を持っていますが後者のD.P.O.A.Eにはありません。特許の影響があり、海外により沢山のD.P.O.A.E測定器が輸入されていますがどちらの方式かを見極めることが大切です。どちらも5分以内に検査が終了する自動化されたものです。難聴のレベルの設定は30~40dB一つだけとなっています。このことがO.A.Eではreferする不合格率がが高くなる一つの要素となっています。不合格に判定されるとABRと行動反応聴力検査を厳密にやり直す必要があります。

Q 聴覚スクリーニング後の二次検査（精密聴力検査）とは誰が何をしますか。

A 耳鼻咽喉科学会認定の専門医で、乳幼児小児の難聴を専門とするかあるいはABRも専門とする耳鼻咽喉科医が担当します。二次検査は、問診のあと鼓膜所見を手術用顕微鏡あるいは拡大耳鏡で、外耳道所見とともにとります。新生児・乳児では、外耳道は狭くかつ鼓膜の付着角度が悪いために裸眼での観察は困難です。外耳道に耳垢があれば除去します。次に覚醒時に、3～4か月以内の場合、行動反応聴力検査(BOR)を行い、それ以降では条件詮索反射聴力検査(COR)を言語聴覚士あるいは聴力検査技師に依頼し反応域値を定性的に評価します。その後ABR検査をします。自動ABRはクリック刺激も35dBあるいは70dBのみを調べる検査ですが、精密聴力検査としてのABRでは90～100dBより音刺激の音を10dBでとり小さくし反応がなくなるまで記録します。

Q 新生児期に難聴が発見され、6か月までに補聴器を両耳に装用されると、どの子どもも普通の子どもの90%の聴覚的理解と言語力を持つのですか。

A そうとは言いきれません。難聴が重度すなわち、100dB以上であれば補聴器の効果は乏しいものとなり10～20%程度の聴覚的理解と言語力程度にしかならないでしょう。そのようなお子さんは以前は視覚的言語のキュードスピーチ、指文字、手話の併用の対象となりました。現在は人工内耳埋込術を3歳前後で行うことで70～90%の聴覚的理解と言語力を持つようになります。知的発達障害のあるお子さんの場合はこのようにはなりません。知的障害の程度に応じた到達レベルになります。このスクリーニングでは軽度の難聴でも不合格とされます。このような場合は補聴器を使わなくとも聴覚言語が普通に発達します。スクリーニングで効果の大きい範囲は50～100dB以内の難聴児と見込まれます。

Q 難聴児の聴覚学習あるいは聴能教育を担当するのはどのような専門家でしょうか。

A 難聴児の教育経験のある言語聴覚士かあるいはろう学校の先生です。この人達は、聴覚の複雑な仕組を解剖学的にも生理学的にもよく知っています。補聴器の仕組やフィティングや、補聴器の特性の測定やトラブルについてよく知っています。身体障害者福祉法の聴覚の項についても理解しています。補聴器装用下に難聴が進行した場合、すぐに耳鼻咽喉科で治療をしなければとり返しのつかないことになることを知っています。補聴にもかかわらず、効果が乏しい場合は、視覚的言語教育に切り換えるか、人工内耳を選ぶべきかよく知っています。言語聴覚士のうち、このような経験のある人は10%もおりません。言語聴覚士の大半は失語症の専門家です。言語聴覚士ならば誰でも出来ると思っはなりません。この点がわが国の大きな問題です。

Q 補聴器のフィティングとは何をすることですか。

A 補聴器は音を拾うマイク、その音を増幅するアンプと音質、フィルター調整器、そして増幅された音を鼓膜面に伝えるイヤフォンから出来ています。外耳道にイヤフォンがぴったり挿入されないと増幅された音が洩れ出てマイクで拾うとピーピーという大きな音が出ます。これをハウリングといいます。ハウリングの予防のためにイヤモールドを作成しイヤフォンと外耳道を一体化させます。気導補聴器の種類は耳穴式、ベビー型、耳掛型、箱型がありますが乳児には耳掛型を改良したベビー型か、箱型を使います。調整はボリュームをハーフゲインルール、すなわち聴力レベルの半分に相当するだけ増幅し、他の調整器も合わせて、聴力検査を経過を追いながら調整します。この調整が適正でなければ、効果がありません。この過程は難しい作業です。大人なら、補聴器の具合を自分で答えますが乳児や幼児は行動観察と言語発達をチェックしながら行います。このためには行動

反応聴力検査装置や補聴器特性検査装置が必要です。もちろん防音室がなければ出来ません。このような設備は、難聴児通園設備やリハビリテーションセンター、ろう学校や大学病院には備えられています。このようなことが出来るのは、米国では audiologist, わが国では、言語聴覚士のうち小数ではありますが、幼小児の難聴を専門とするスペシャリスト、あるいはろう学校の先生です。言語聴覚士なら誰でも出来るものではありません。

Q なぜ スクリーニングにより早期発見、早期聴能教育をしても効果の乏しい症例があるのですか。そのような場合はどうするのですか。

A 難聴が高度で補聴器の性能を越える場合や知的障害や学習障害がある場合です。難聴が100dBを越えると補聴器の効果の乏しい症例の頻度が著しく高くなります。音の受容が困難なためであり当然のことです。このような例でも口話法で一生懸命、親子とも取り組む姿は涙ぐましい限りですが、親子ともフラストレーションが強くなります。2歳後半までに、補聴効果が乏しいことが判明した場合は人工内耳手術に切り換えます。人工内耳では250Hz～8kHzまでよく聴こえるようになりますが、それまでの口話法の教育効果が人工内耳装用下で生きます。知的障害や学習障害があると聴覚より高次の知的な統合機能に問題があるため、補聴器も人工内耳もその効果が十分に発揮されないことがしばしばあります。

Q 人工内耳の原理と適応と効果を教えてください。

A 人工内耳は、重度の感音性難聴のために音を受容しチューニングをする蝸牛の内毛細胞がほとんど障害された人に再び聴覚をよみがえらせるための人工臓器です。手術で電極を蝸牛の鼓室階へ挿入し、電氣的に各蝸牛回転の残存する蝸牛神経を刺激します。人工内耳は外部装置と内部装置があり、外部装置は音を拾うためのマイクroフォン、電池、音声をデジタル処理

し神経を刺激するための信号に変えるスピーチプロセッサからなります。この信号は電磁誘導で頭皮下に埋め込んだ内部装置から電極へ伝えられます。適応は先天性高度難聴、後天性難聴、老人の高度難聴例でも効果があります。後天性難聴はそれまで10年も20年も聴こえなかった人が、手術後2～3週間後には聴いて話しが出来るようになることがしばしばです。先天性の高度難聴の場合は別です。補聴器を使った日が第1回目の耳の誕生日で、人工内耳手術をした日が2回目の耳の誕生日と言えます。すなわち教育の再スタートの日でもあるのです。

Q 先天性難聴のお子さんは、学校や就職はどのような傾向がありますか。

A 就学前は、難聴児通園施設、ろう学校幼稚園部、リハビリテーションセンターなどで教育を受けます。小学校は、そのお子さんの聴覚・言語力の能力によって選択されます。コミュニケーション能力が普通であれば、普通学校・普通クラス、少し問題があれば普通学校・難聴学級になる。難聴学級には毎日行くのではなく、普通クラスに属しながら難聴学級にも通う方式です。聴能学習を必要とする場合はろう学校となります。ろう学校は小学部、中等部、高等部があり、高等部には専修科も併設され、職業教育も行っています。大学はわが国の場合は筑波技術短期大学があります。米国、タイ、ロシア、中国、フィリピンにもあり米国にはロチェスター工科大学、ギャロデット大学（人文学）の2つがあります。他の国には先進国であってもありません。わが国の場合、一般の大学で勉強している高度難聴の学生も少数ですが存在します。

Q 最後に費用について尋ねます。

1. 新生児スクリーニングの自動ABRと耳音響放射の測定器の価格はどのくらいですか
2. 補聴器や人工内耳手術はどのくらいの費用が必要ですか
3. 聴能言語訓練は毎回どのくらいの費用がかかりますか

A 自動ABRの価格は450万～480万円で今のところ米国の3社、耳音響放射は70～200万円で米国、ヨーロッパの約10社が販売しており、安いものではありません。実際の購入価格はこれ以下のようなのですが、米国の2倍の価格もするのは問題です。特に自動ABRのイヤカプアは使い捨てで1セット3,000円もするのは余りにも高すぎます。これは米国の3倍の価格が設定されています。私は米国の2倍以上の価格で公費で購入するのは問題なしとは言えないと思っています。流通が複雑なために高価なのです。

補聴器は耳掛型がアナログ型の場合1台10万円前後、デジタル型で20～30万と高額です。業者で高額デジタル型を押しつけるような販売戦略をとっているところがあり、これも問題です。アナログ型で十分なことが少なくないのです。人工内耳は270万円しますが保険でカバーされます。聴能言語訓練は個人訓練時間が20分単位で2,500円と本年4月から改訂されました。

おわりに

Q & A方式だけではすべて言い尽くせません。下記に、わかりやすい参考文献のリストを作りましたのでご参考にして下さい。新生児聴覚スクリーニングは、果たして、モデル事業から全出生児に拡大するのか、遂に撤退してしまうのかわかりません。米国では法制化してほとんどの州で行われるようになり欧州でもほとんどの国で実施する気運があります。私は後退しないことを願っています。検査機器が米国の2倍以上の価格がするとか難聴児を発見しても地方では療育機関がないとか問題は山のようにありますが、日本小児保健協会の会員の皆様にも支援して頂けるようお願いします。

参考文献

- 1) 加我君孝編. 新生児, 幼児の難聴. 文光堂 2000
- 2) マーシュR. 米国における新生児聴覚スクリーニング. 小児耳鼻科 1999; 20: 51-71.
- 3) イタノ, C. Y. 新生児難聴の早期発見と療育, 小児耳鼻科 2001; 22: 47-58.
- 4) 加我君孝. 新生児聴覚スクリーニング. 小児科 2001; 1808-1820.
- 5) 加我君孝. 新生児聴覚スクリーニングの方法と問題点および難聴児の教育と治療. 日本マスキング学会誌 2001; 11: 5-16.

表 題

著 者 名

醫 學 の あ ゆ み 別 刷

第 卷 ・ 第 号 : 年 月 日 号

新生児聴覚スクリーニング

Universal neonatal hearing screening

アメリカで始まった新生児聴覚スクリーニングは、新生児のうちに難聴の有無を自動判定装置を用いて検査し、難聴の疑いがあれば二次検査へ進め、厳密に聴力を判定するというものである。

わが国では難聴児の早期発見は保健所の3~4カ月健診に重点をおき、疑わしい症例は大学病院で精査するか、あるいは6カ月、9カ月、1歳、1歳半、3歳健診で再チェックしてから精査を依頼する仕組みになっている。しかし、わが国でも厚生労働省のモデル事業として、平成12年(2000)度より手上げ方式で新生児聴覚スクリーニングをはじめることになった。

アメリカでの事情はつぎのとおりである。①出産での入院は1泊2日程度に限られている、②わが国の保健所のような小児保健の監視機構がないため、乳幼児の難聴をチェックして早期発見をするには新生児期に行うほかない、③audiologistという難聴の専門職があり、一度発見されると充実したアフターケアが可能なシステムである。このような社会的条件の違いのほか、コロラド大学のあるデンバーに、Marion Downsという1960年代より難聴児の早期発見・早期教育の運動を行ってきた指導者がいたことも大きな原動力であった。

新生児の難聴を正確に判定できるようになったのは、1970年に聴性脳幹反応 (auditory brainstem response : ABR) が発見されてから後のことで、難聴の疑われる乳幼児・小児はABR検査で調べられてきた。このABR検査は対象を眠らせて行うため、検査終了まで30~60分は必要である。また、聴覚の仕組みや検査装置の理解ができて、かつ結果を判定できるような検査技師あるいは医師が必要である。

ハーバード大学耳鼻科のThorton博士は、だれでも検査機器の扱い方を覚えれば、難聴の有無をチェックできる自動ABRのアルゴリズムを考え、それをアメリカのNatus社が製品化した。ABRが10dBステップで厳密に調べるのに対し、第1段階では35dBで反応の有無をチェックし、それで不合格であると第2段階で40dBと70dBの両方でチェックをするだけの簡単な自動判定装置である。これはアメリカでは10年前からよく研究されており、精度が高いことが証明されている。

1998年にDownsの弟子、日系のYoshinaga Itaoが、新生児期に難聴が発見された後、生後6カ月までに補

聴器をフィッティングして聴能学習を始めると、その難聴が重度であれ軽度であれ、3歳ごろになれば普通の子供の90%の言語力を身につけるという論文を発表した。その結果、新生児聴覚スクリーニングはきわめて意義の高いものであることが認識されるようになり、アメリカではほとんどの州で実施が義務化されるに至った。ただし、これには手話を含むのが問題である。

わが国では、自動ABRの輸入業者が厚生労働省を訪ね、新生児聴覚スクリーニングの意義をPRしたことがきっかけで、班会議が編成された。班会議では、この自動ABRを用いて約1万人の新生児聴覚スクリーニングを行い、意義のあることを報告したが、すでに海外では実施されていることを考慮し、直ちにわが国にも導入することにして、厚生労働省では予算を獲得し、手上げ方式でモデル事業をスタートさせるに至った。アメリカで耳鼻科、小児科、audiologist、教育者などからなる合同会議を20年以上編成して取り組んで努力してきたのとまったく異なり、学会を考慮しない厚生省のトップダウンで行われはじめたことが、現在大きな問題を投げかけている。

アメリカと比較すると、①わが国の出産での入院期間は約1週間であるため、スクリーニングはその間、繰り返し可能、②保健所があるので3~4カ月健診までにスクリーニング検査をしても間にあう(0カ月から3~4カ月の間にどこで行うのがもっとも効率的か、それぞれの地域で検討する必要がある)、③わが国のスクリーニングはおもに産科で行われており、産科のナースが検査している場合が多いが、聴覚についての知識は不十分であるため、厚生労働省のモデル事業に手を上げた県では総費用の1/3を国が提供し、あとの2/3は県で支払うための予算措置が必要である、④スクリーニングの方式は、現在では自動ABRとスクリーニング用の耳音響反射の2種類があり、わが国での販売価格は前者の自動ABRは約450万円、ポータブル型でも約200万円と高価で、アメリカにおける価格の2倍以上である。しかも、使い捨ての電極とイヤフォンがセットになったイヤパッドは3,000円で、アメリカの3倍以上である。これを業者のいうがままに国や県の予算で購入することも問題である。このように価格が高いのは、輸入品の流通機構が複雑なためらしい。特許も切れたということなので、わが国でもっとコンパクトで低価格なものの開発が望まれる。後者の耳音響反射のほうは100~200万円であり、これも海外の2倍の価格である。このように高価では普及が妨げられる。モデル事業地区ではない産科では1人の検査は自費扱いで5,000~10,000円請求しているところがあるという。

スクリーニングの直後、産科医や新生児科医に“耳