

聴器両耳装用 (WIDEX20) を両耳に開始した。1歳3ヶ月時の津守・稲毛発達質問紙では、発達年齢：1歳2ヶ月15日、DQ95で言語以外は月齢水準以上、精神運動発達良好であった。3歳時までに聴力レベルが確定した良耳 (左耳) の聴力レベルは102.5dBHLであった。3歳7ヶ月時に対側の右耳に人工内耳手術を施行することになった。

比較対象群として、発達に遅れがみられない正常聴力児 (養育者の判断) 保育園、幼稚園、小学校に通っている2歳0ヶ月から7歳11ヶ月の子ども86人 (男児47名、女児39名) を対象とした。

2) 検査:

発話の採取に当たっては、日本音声言語医学会「構音検査法」50音単語検査と100単音節検査を用いた。なお、語彙の発達に遅れがないことを確認する目的で、全員に対して絵画語彙発達検査PVTを実施した。

(倫理面への配慮)

研究にあたっては、学内倫理委員会の許可を得て行なった。発表にあたっては個人名が同定されないように配慮した。

C. 研究結果

- ① 音節明瞭度で見ると、母音は健聴児で2歳時に、CI児でも術後直後で獲得されている。子音ではCI児は術後1~2年 (5歳前半あたり) で急激に上昇する。健聴児は単語に比し単音節の獲得が早い、CI児ではあまり差がない。
- ② 構音獲得の順序性から見ると、本事例においては人工内耳手術後13ヶ月から20ヶ月にかけて急激に明瞭度が上昇し、構音獲得の推移は健聴児の発達

の順序性とほぼ同様であることが示唆された。構音点別にみると、咽喉音が獲得され、両唇音、歯茎音、硬口蓋音、軟口蓋音、最後に歯裏音となり、術後約3年半を要し獲得に達した。構音様式別にみると、破裂音、通鼻音、摩擦音、半母音が獲得され、破擦音が続き、最後は弾き音となり術後4年を要した。しかし弾き音は術後4年を経過してもいまだ浮動的である。

- ③ 各子音の獲得時期をみると、健聴児では6歳前半までには全ての構音が獲得される。中西らと比べると健聴児では/r/の獲得が早いものの獲得順位は同じである。CI児では、/s、r/以外は6歳前半に完成する。獲得順位もこれら2音以外は健聴児とほぼ同様である。
- ④ 語内位置による誤りをみると、術後2ヶ月から8ヶ月までは脱落、置換、歪みが目立ち、術後14ヶ月からは置換・省略が主体となる。術後51ヶ月でも、数は少ないが誤りは認められ、語内位置による差は認められない。健聴児では、3歳台までは語内位置に関わらず誤りが認められ、置換と省略が主体である。4歳台以降、語中・語尾で置換が主体の誤りが認められる。

D. 考察

- ① 本事例は術後2年半をかけてほぼ健聴児の構音の発達に追いつくことから、術後3年にかけて人工内耳装用によるAuditory Feedback効果が高められたと考えられる。
- ② 会話明瞭度で見ると、自由発話の明瞭度と音節明瞭度は同様の傾向が認め

られ、構音の獲得との関係が深いことが示唆された。これらのことから発話明瞭度には子音の構音獲得が強く影響していると考えられた。

- ③ 摩擦音および破擦音の獲得は、難聴児では補聴器装用下においても不明瞭であることが多いが、人工内耳装用児に関しては早期に獲得されることが示唆された。
- ④ 本児例では難聴児の発話特徴である不明瞭な構音の話し方は、人工内耳装用による Auditory Feedback 効果によって改善されることが示唆される。
- ⑤ 補聴器装用による早期療育が保証されれば、人工内耳手術時期は3歳後半であっても、就学時までには健聴児とほぼ同等の構音獲得が可能になることが示唆された。

E. 結論

3歳7ヶ月で人工内耳手術を受けても、人工内耳の発音の明瞭度に及ばず、よい影響が明らかである。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 城間将江：「お子さんの耳がきこえない」と言われたら 全国早期支援協会 19-23、2005
- 2) Kumanomido H, Shiroma M, Goto Y, Usami S: Audiological feature and mitochondrial DNA sequence in a large family carrying mitochondrial A1555G mutation without use of aminoglycoside. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*. 114(2):153-160,2005

2. 学会発表

- 1) 加藤秀敏、藤本恭子、城間将江、加我君孝: 3歳後半で人工内耳手術を受けた一先天性高度難聴児の構音の発達に関する考察：健聴児の構音の獲得時期と比較して 日本音声言語医学会 横浜市 2005
- 2) Shiroma M, Hiki S: Improving the Discrimination Threshold of Voice P Pitch through Cochlear Implants. Asian Pacific Symposium of Cochlear Implant Hong Kong, 2005.11
- 3) Hiki S, Imaizumi K, Shiroma M: Possibility of Perceiving Japanese Word Accent and Chinese Tones through the Cochlear Implants. Asian Pacific Symposium of Cochlear Implant Hong Kong, 2005.11

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

研究成果の刊行に関する一覧表

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
坂井有紀 新正由紀子 加我君孝	ろうの両親を持つ高度難聴児の精密聴力検査と関連する問題について	Otology Japan	15	234-237	2005
新正由紀子 加我君孝	東大病院に2000~2004年間に紹介された新生児聴覚スクリーニングを経た症例に関する検討	Otology Japan	15	639-645	2005
Koyama S, Kaga K, Sakata H, Iino Y, Kodera K	Pathological findings in the temporal bone of newborn infants with neonatal asphyxia.	Acta Oto-Laryngologica	125	1028-1032	2005
Sano M, Kaga K, Kitazumi E, Kodama K	Sensorineural hearing loss in patients with cerebral palsy after asphyxia and hyperbilirubinemia.	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	69	1211-1217	2005
Kianoush S, Kaga K, Arnold JE, Megerian CA	Vestibular-Evoked Myogenic Potentials in Infancy and Early Childhood.	The Laryngoscope	115	1440-1444	2005
Yamasoba T, Pourbakht A, Sakamoto T, Suzuki M	Ebselen prevents noise-induced excitotoxicity and temporary threshold shift.	Neuroscience Letters	380	234-238	2005
福田章一郎、 間田直美、 福島邦博、片岡裕子、西崎和則	新生児聴覚スクリーニングで難聴が疑われた乳児の聴覚評価	Audiology Japan	48	135-141	2005
川崎聡大、杉下周平、福島邦博、片岡祐子、長安吏江、市川智継、西崎和則	軽度難聴児の言語発達に与える高次脳機能-神経心理学的評価に基づく認知特性の研究	小児耳鼻咽喉科	26	51-55	2005
Maeda Y, Fukushima K, Kakiuchi M, Orita Y, Nishizaki K, Smith R JH	RT-PCR analysis of Tecta, Coch, Eya4 and Strc in mouse cochlear explants	Neuroreport	16	361-365	2005
坂田英明、 安達のどか	新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査	医学のあゆみ	213	1009-1011	2005
内山 勉	難聴とことばの遅れ	JOHNS	21	553-557	2005
Kumanomido H, Shiroma M, Goto Y, Usami S	Audiological Features and Mitochondrial DNA Sequence in a Large Family Carrying Mitochondrial A1555G Mutation Without Use of Aminoglycoside.	ANNALS OF OTOTOLOGY, RHINOLOGY & LARYNGOLOGY	114	153-160	2005

東大病院に2000～2004年の間紹介された 新生児聴覚スクリーニングを経た症例に関する検討

新正由紀子、加我 君孝
東京大学耳鼻咽喉科学教室

A Five Year Retrospective Evaluation of Referred Infants Underwent Newborn Hearing Screening
in the University of Tokyo Hospital

Yukiko Shinjo, Kimitaka Kaga
Department of Otolaryngology, University of Tokyo, Japan

We investigated 49 infants who had been referred to the University of Tokyo Hospital for advanced hearing examination after newborn hearing screening from 2000 to 2004. The examination revealed that 19 babies had severe hearing loss, 11 had moderate hearing loss and 7 had mild hearing loss or normal hearing. The average age of wearing the first hearing aids was 7.5 months old, and the average age enrolling to deaf schools or rehabilitation centers was 6.8 months old. These results demonstrate that newborn hearing screening is very effective for early evaluation of hearing problems and early educational management for babies with hearing problems in Japan.

Key words : newborn hearing screening, retrospective study, early intervention

はじめに

近年、難聴児の早期発見、早期教育、新生児聴覚スクリーニングの重要性が世界的に注目され、本邦においても、新生児聴覚スクリーニングは徐々に普及し始めている¹⁾。その一方で、新生児聴覚スクリーニングは、その意義や家族に与える心理的影響などについて議論の多いところでもある^{2),3)}。東京大学附属病院は首都圏の中心にあり、背景人口が約1200万人と莫大で、年間出生数は東京都だけでも約10万人、周辺の埼玉県、千葉県、神奈川県をあわせると約30万人にもなり、交通の便も良いため、スクリーニングで「要再検」となった例はもちろんのこと、人工内耳を希望したり、親がsecond opinionを希望したりといった、問題を抱えた症例が紹介されやすいという特徴がある。当科外来に他院で新生児聴覚スクリーニングを経た症例が受診するようになって、5年が過ぎた。そこで、これまで当科を受診した新生児聴覚スクリーニング症例の現況について調査したので報告する。

対象と方法

対 象：2000年1月から2004年12月の5年間に難聴の精査・加療目的で当科受診の乳幼児のうち、前医で新生児聴覚スクリーニングを施行された49症例。男児22例、女児27例である。

方 法：これらの症例の背景や症例数の年次推移、スクリーニング検査方法と精密聴力検査結果、難聴児の療育方法について調査した。精密聴力検査は、COR、ABR、DPOAE等を組み合わせて行い、成長に応じて2～3か月ごとに検査を繰り返した。聴力障害の程度は良聴耳80dB以上を高度難聴、80dB未満～50dB以上を中等度難聴、50dB未満を軽度難聴、30dB未満を正常として分類した。

結 果

1) 背景

(1) 初診時の年齢

初診時の年齢は生後16日から38ヵ月。平均6ヵ月で

あった(図1)。生後3ヵ月以内の受診が29例と過半数を占めた。生後6ヵ月前後にもピークを認めるが、これは重篤な他疾患が有り、全身状態が落ち着いてから受診していたり、前医で6ヵ月頃に当科を受診するよう指示されていた例であった。また、24ヵ月前後にももう一つのピークがあるが、これはスクリーニング後他院で既に難聴と診断され、補聴器を装用し療育を受けているものの、補聴効果に乏しく、人工内耳を希望し来院した例であった。

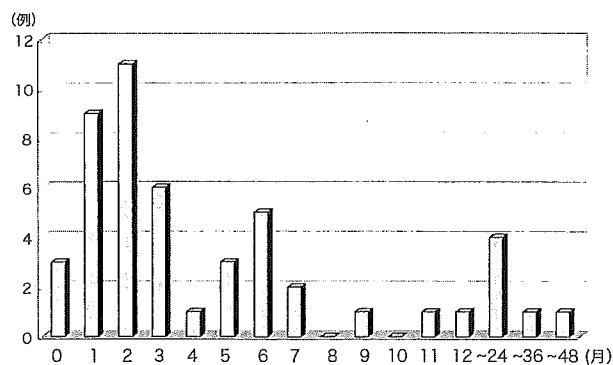


図1 当科初診時の年齢分布

なお、新生児聴覚スクリーニングを経ずに、難聴初回精査・加療目的で当科を受診した幼児症例の初診時の平均年齢は、2004年は 3.2 ± 2.06 歳であった(図2)。

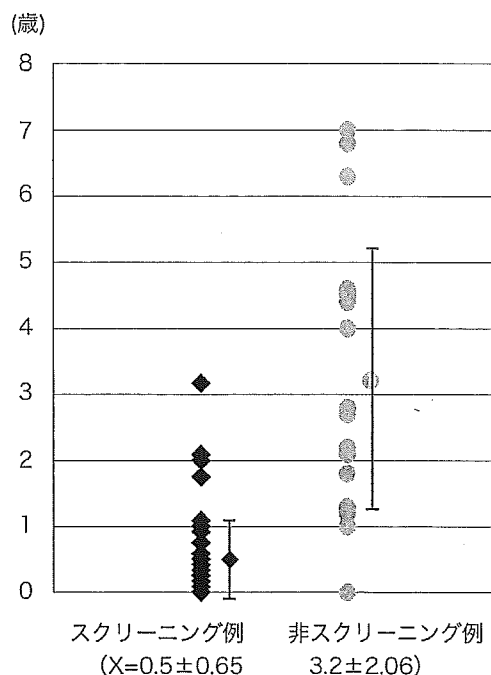


図2 初診時年齢

(2) 既往症・家族歴

他疾患を合併した症例は16例(32.7%)で、その内訳は、ダウン症が5例、小耳症が4例、低出生体重児・未熟児が3例、CHARGE associationが2例、心疾患が2例であった。

両親とも聾、あるいは高度難聴のdeaf familyの症例は4例3家族、両親は健聴だが兄または姉が難聴だったのは3例3家族あった。

(3) スクリーニング実施施設・地域

新生児聴覚スクリーニングが実施された施設を表1に示す。東京近郊からの受診が大多数を占めているが、千葉県八街市、埼玉県本庄市、群馬県、栃木県、兵庫県のような遠方からの受診もあった。その内訳は、茨城、兵庫の症例が里帰り出産例、群馬、本庄市の症例が人工内耳希望例、八街市の症例がsecond opinion希望例であった。行政の指導のもとに全新生児に新生児聴覚スクリーニングを推進している地域からの受診はなく、全例が個々の病院や産院の判断でスクリーニングをされており、未熟児症例以外は、事前に両親の了承を得て、両親の希望によりスクリーニングを行っていた。そのなかでも、deaf familyや兄が難聴であった3例は、出生病院を退院した後すぐに、わざわざ他の病院に赴きスクリーニングを受けていた。

表1 新生児聴覚スクリーニング実施施設

	総合病院産科	個人産院	計
東京都	31	9	40
千葉県	1	2(八街1)	3
神奈川県	1	1	2
埼玉県		1(本庄)	1
茨城県		1	1
群馬県		1	1
兵庫県	1		1
計	34	15	49

2) 症例数の年次推移

難聴の精査・加療目的で当科外来を受診した乳幼児数の2000年から2004年の5年間の年次推移を図3に示す。スクリーニングを経ないで受診した乳幼児数は横ばいであるが、スクリーニング例の増加は著しく、総数に占めるスクリーニング例の割合は2000年は7.0%であったのが、2004年は33.9%と約1/3を占めるようになっており、スクリーニング例の増加が総数の増加に寄与してい

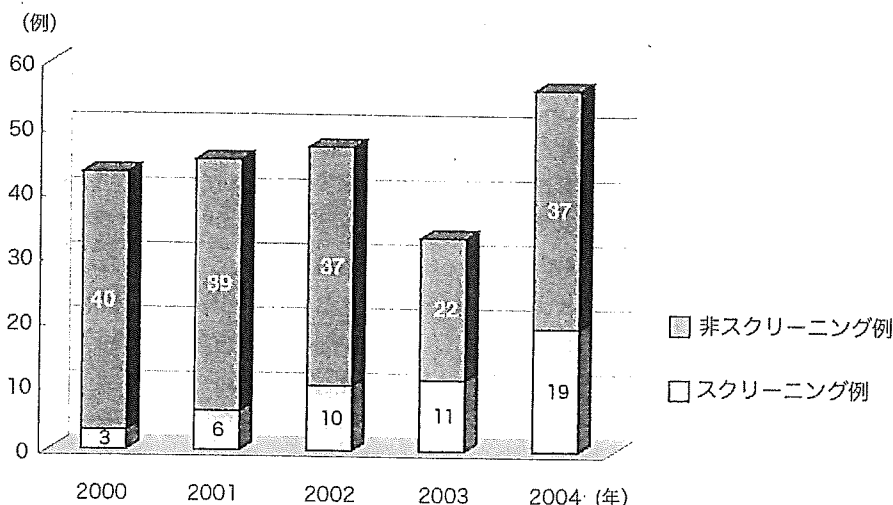


図3 難聴精査・加療目的で当科外来受診乳幼児症例数の過去5年間の年次推移

た。

また、2004年のスクリーニング例には、それまでにみられなかった、人工内耳手術を希望し来院した3例と、second opinionを希望し来院した3例を含んでいた。

3) スクリーニング検査方法と精密聴力検査結果

(1) スクリーニング検査方法

前医で行われた新生児聴覚スクリーニング検査方法を表2に示す。自動ABR検査が32例と、OAE検査の約2倍を占めていた。これらのうち両耳「要再検」例が37例であった。

表2 新生児聴覚スクリーニング検査方法と結果

	両耳refer	片耳refer	計
自動ABR	27	5	32 (65.3%)
OAE	9	6	15 (30.6%)
OAE→自動ABR	1	1	2 (4.1%)
計	37 (75.5%)	12 (24.5%)	49

(2) 精密聴力検査結果

両耳「要再検」例の精密聴力検査結果を表3に示す。OAEの「要再検」例は、約半数で結果的に聴力が正常あるいは軽度難聴であった。

当科で初回精査時に正常聴力と診断されたのは2例あり、経過中にABR検査結果が改善したのは6例であった。その詳細は、中等度から軽度に改善が1耳、高度か

ら中等度に改善が8耳、高度から軽度に著明に改善が3耳あり、著明改善の2例は出生体重600g以下の超低出生体重児であった。

表3 新生児聴覚スクリーニング検査方法と精密聴力検査結果

	高度難聴	中等度難聴	軽度難聴～正常	計
自動ABR	15	10	3	28
OAE	4	1	4	9
計	19 (51.4%)	11 (29.7%)	7 (18.9%)	37

その一方で、経過中に聴力が悪化した症例も2例あり、いずれも中等度から高度に悪化していたが、これらの症例には低出生体重や呼吸不全、黄疸、サイトメガロウイルス感染などのrisk factorは認めなかった。

4) 療育

(1) 補聴器装用および聴覚学習開始年齢

補聴器装用および聴覚学習開始月齢を図4に示す。補聴器装用と聴覚学習は、ほぼ同じ時期の7ヵ月前後に開始されている。補聴器装用開始が1歳過ぎと遅れた例も散見されるが、これには、deaf familyで装用に消極的であったり、合併疾患が重篤であったり、ABRとCORやDPOAE検査結果の乖離がみられたなどの理由があった。一方、非スクリーニング群の補聴開始年齢は、2004年の症例で平均2.2±1.8歳であった。

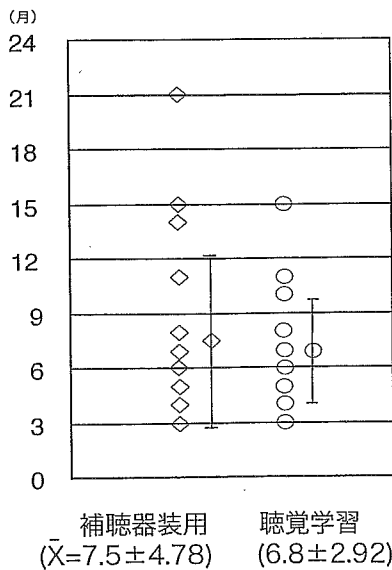


図4 補聴器装用および聴覚学習開始月齢

新生児聴覚スクリーニングで「要再検」の後、早期に補聴器を装用し聴覚学習を開始したにもかかわらず、補聴効果が乏しく人工内耳を装用したのは現在までで5例あり、全例2歳あるいは3歳で手術を受けている。

(2) 療育施設

現在、東京には、3歳以下の難聴乳幼児を療育する施設として、2つの難聴児通園施設（富士見台聴こえとことばの教室、ライシャワー・クレマ学園）と、6つの都立聾学校の教育相談部、千葉には筑波大学附属聾学校と千葉県立ろう学校の教育相談部がある。当科では、療育をお願いする施設は特に固定しておらず、個々の症例の背景や希望を考慮して少なくとも2～3の施設を紹介し、両親に実際に見学してもらい、決定している。また重篤な他疾患を合併している場合には、その程度により、当科幼児難聴相談外来で補聴および経過観察したり、重複障害児施設に紹介している。

現在、スクリーニング後当科に受診した両側中等度以上の難聴児症例が通園している施設の内訳は、聾学校が14例、難聴児通園施設が8例、当科幼児難聴相談外来が6例、重複障害児施設が2例であった。そのうち、経過中に療育施設を変更したのが3例あり、聾学校や他院難聴外来に通っていたが、その療育に疑問を持ち通園施設に変わったのが2例、逆に転居に伴い通園施設から聾学校に変わったのが1例であった。

(3) 通院継続と療育施設

当科では、難聴が確定し、身体障害者手帳の意見書を発行し、療育施設に紹介した後も、難聴児の耳疾患の有

無、聴力変化や言語発達の評価のため、3～4か月ごとの定期的な当科への外来受診を勧めているが、通院を中断する例も少なくない。こうした当科受診継続の有無と通園施設との関連を表4に示す。聾学校通学例の半数で受診を中断していた。

表4 当科通院継続の有無と療育施設

	聾学校	通園施設	その他	計
通院継続	7	6	7	20
通院中断	7	2	1	10
計	14	8	8	30

考 察

1) 新生児聴覚スクリーニングの問題点

米国では、難聴の早期発見については、1969年から耳鼻科・小児科・audiologist・教育者などからなる合同会議を編成し取り組んでおり、現在のような自動ABRやOAEを用いた新生児聴覚スクリーニングが始まったのは1990年ごろである⁴⁾。現在では、多くの州でスクリーニングが行われ、その数は全新生児の85%に達するとのことである⁵⁾。

その米国では、新生児聴覚スクリーニングに関して、「1-3-6ルール」という目標がある⁵⁾。すなわち、生後「1」カ月までにスクリーニングを、「3」カ月までに難聴の診断を、「6」カ月までに（両側性難聴の場合は）補聴器装用をすべきである、というものである。これはいうまでもないことであるが、生後6カ月前の難聴発見・聴覚補償教育開始の重要性を指摘した、Yoshinaga-Itanoらの研究⁶⁾に大きな影響を受けている。今回の我々の症例の調査結果からは、日本においても、新生児聴覚スクリーニングを実施すればおおむねこの「1-3-6ルール」の目標が達成できることがわかった。

日本における新生児聴覚スクリーニングは、平成12年度から厚生労働省により、手挙げ方式でモデル事業としてスタートした¹⁾。担当は雇用均等・児童家庭局母子保健課で、具体的には、事業の実施主体は都道府県および指定都市として、その検査に要する費用を1件あたり5,500円と算定し、厚生労働省が1/3、各自治体が2/3を支払うというものであった。平成13年度に岡山県、神奈川県、秋田県、栃木県、平成14年度には北海道、埼玉県、東京都、佐賀県、平成15年度には福島県、熊本県、長崎県で開始されている。ただし、岡山県、秋田

県は全県対象であるが、他の県では、地方財政上の理由から対象が限定され、地域、あるいは実施病院を指定した試行実施であった。全県実施地域を除けば、まだまだ「マス・スクリーニング」といえる規模ではなく、結果も十分に出ているとは思われない。

しかし、日本の厚生労働省は、予定通り開始から5年でこのモデル事業を終了とし、本年度（平成15年度）から創設された「母子保健医療対策等総合支援事業」（予算36億円）の中に「新生児聴覚検査事業」として統合補助金化した。モデル事業としての継続の制約や総額の枠はなくなった一方で、自治体で予算化されないと事業は実施できない、すなわち、自治体の自主性にまかせるということになったのである（三位一体改革）。これに伴い、自治体による新生児聴覚検査事業は、平成17年度から群馬県、石川県、富山県で開始が予定されている一方で、東京都、北海道、佐賀県は平成16年度で「終了」となってしまった。予算が足りないというのがその理由であるようだが、国の、ひいては人類の宝である子どもへの、行政の軽視傾向には、大きな危機感を覚える。

一方、行政が関与しないところで、新生児聴覚スクリーニングは確実に広まっている。現に当科受診症例は全例モデル事業とは関連しない病院や産院でスクリーニングを受けていたが、その数は年々増加傾向にあった。実際にスクリーニングを行っているのは耳鼻科とは関連のない産科や産院で、このような場合は独自に5,000～10,000円の費用を請求する。事前に両親の了承を取っているとはいえ、スクリーニング結果の説明の仕方によっては、両親の納得がいかないことも多く⁷⁾、second opinionを希望し、来院する例も増えてきている。

2004年には、新生児聴覚スクリーニング経過児で、人工内耳希望のため、当科外来に受診する例があらわれるようになった。両側高度難聴児のうちには、「1-3-6ルール」にほぼ従って難聴の診断を受け、早期補聴、早期療育を受けても、人工内耳を必要とする症例は少なからず存在する。人工内耳埋め込み術が導入される以前ならば、このような重度の難聴の子どもたちには聴覚活用は大変難しいために、指文字や手話などの音声言語以外のコミュニケーション手段が中心的な役割をしていたと思われる。人工内耳はそのような子どもたちにも、聴覚活用という新たな選択肢を提供できる、画期的な人工感覚器である。新生児聴覚スクリーニングの登場により、十分に補聴効果を確認した後、時間的な余裕をもって適切な時期に人工内耳の選択を行えるようになったこと

は、医療関係者のみならず、難聴児療育や教育担当者も、しっかり認識する必要がある。

しかし、かつてと同様に、スクリーニングを経ないで受診する乳幼児数は、決して減ってはいないことにも留意が必要である。その子どもたちの補聴開始時期は平均で約2歳と相変わらず遅い。中等度あるいは高音漸傾型難聴児は、小学校入学前後と大変遅く発見されるのはもちろんのこと、高度難聴の子どもたちでさえ、2歳前後になってやっと難聴と診断されることも今だによくある。以前から提唱されている、親や保健婦、小児科医、耳鼻科医への難聴の知識の啓発の呼びかけだけで、この問題ははたして解決されるのだろうか。日本独自のスクリーニングと言える3歳児検診時の聴覚検査は法定化されているが、3歳は難聴発見年齢としては遅すぎる。1歳6カ月検診時の聴覚検査は法定化されておらず、たとえ親が難聴を疑っても、子育てでいろいろな不安を訴える大勢の母親たちに紛れ込んでしまい、何の裏付けもなく「大丈夫」「もうしばらく様子を見て」といわれてしまう。このままでは、難聴児の早期発見にはいつまでたっても到達しそうにない。我が国においても、客観的なデータで判断できる新生児聴覚スクリーニングのより広範な、できれば全出生児への実施が渴望される。

2) スクリーニング後の精密聴力検査の問題点

スクリーニングの問題点としては、以前からの他の報告にもあるように⁸⁾、OAE検査単独では検査精度が悪いことが挙げられる。DPOAEは特に中耳の状態に影響されやすく、外耳道の狭さや中耳腔への羊水貯留があれば「要再検」となってしまう。また、auditory neuropathyのような病態では、逆に「パス」となって見逃される可能性がある⁹⁾。しかし検査機器や、検査にかかるコストは自動ABRより安く済む。新生児聴覚スクリーニングをOAE検査で行う場合、「要再検」となれば再検査を行うことは必須であり、その場合の両親への対応は非常に慎重に行わざるを得ない。

一方、今回の症例では、37例中6例（16.2%）でABRの改善が見られた。このようなABR検査結果の改善は、中耳間葉組織や羊水の遺残、あるいは聴覚伝導路の発達の未熟性による影響と考えられており、未熟児出生、新生児仮死などでみられることがある^{10), 11)}。今回の我々の症例でも、高度から軽度と著明にABRが改善した例はいずれも超低出生体重児であった。このような症例はもちろんのこと、どの症例に対しても、乳幼児の場合は成長に応じて複数の検査法による度々の再検査が必須であろう。

3) 療育の問題点

上述の通り、米国では6ヵ月以内の補聴が目標とされている。早期に「難聴の疑い」といわれ、「早くなんとかしたい」という両親の希望もあり、我々の外来でも6ヵ月前後の補聴を目安としている。しかし、合併疾患のある例やdeaf familyの場合、どうしても補聴が困難であったり、遅れがちになる。今回の調査でも、何らかの合併疾患のあった例が約1/3を占めた。その程度によっては、全身状態が落ち着くのに1年以上を要したり、補聴器を嫌がりつけられないこともある。Deaf familyでは、そもそも両親が補聴器をまったく装用しない手話コミュニケーション家族の場合もある。新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査実施機関は、このような家族の要望にもこたえ、必要な場合に適切な療育機関を紹介する必要があり、幅広い多様な施設との繋がりが大切となって来ると思われる。

現在、難聴乳幼児を療育する施設は、東京では複数の選択肢がある。そしてそれぞれの教育方針は、大きく異なるろうとしている。選択肢の余りない地方と比べれば、教育に複数の選択肢があることは幸いなことである。これまで、一般的な親は、精密聴力検査実施機関で紹介された施設に何の疑問ももたず通い、その教育方針を受け入れていた。しかし現在、インターネットの普及で、世の中は大変な勢いで情報化が進み、自ら情報を検索し、現在の療育に疑問をもつ親もでてきている。精密聴力検査実施機関も、複数の選択肢を呈示し、正確な情報を提供することに努める必要がある。

だが実際には、難聴診断後の聾学校との関係は難しく、今回の調査では聾学校通学児の半数が当科受診を中断している。難聴児通園施設と異なり、聾学校には耳鼻科医が常在している訳ではない。乳幼児には滲出性中耳炎が起りやすく、場合によって30dB前後の聴力変化が起り得る。また、補聴器のイヤーマールド装用で外耳炎にもなりやすい。このような耳疾患の病態管理はどのようになされているのか、気になるところである。また、聾学校によっては、人工内耳にかなり否定的な意見を持つところもあり、人工内耳の適応があると考えられる小児の両親にも、情報を伝えず、その機会が奪われる恐れがある。人工内耳で難聴児の聴覚が健聴児と同じレベルまで獲得されるわけではないが、より多くの聴覚情報が得られる可能性があり、手術による人工内耳装用には適切な時期があるという情報を、難聴児療育施設や聾学校でも提供すべきである。新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査実施機関は、難聴児療育施設や聾学校との

密な連携が大変重要であることを強調したい。

まとめ

1. 東大病院耳鼻咽喉科を受診した過去5年間の新生児聴覚スクリーニング症例について調査した。
2. スクリーニング例数は年々増加傾向にある一方で、スクリーニングを経ない例の数は横ばいであった。
3. スクリーニング例は平均6ヵ月で当科に紹介され、7ヵ月前後で補聴及び療育を開始するという順調な経過をたどっていた。
4. スクリーニングを経ないで紹介される例は初診が平均3.2歳、補聴開始が平均2.2歳と遅かった。
5. 難聴児の早期発見、早期療育のためには、新生児聴覚スクリーニングの全出生児への実施が望ましい。

本報告は厚生労働科学研究、課題番号H17-感覚器-003および成育医療研究委託費17-3による研究成果である。

参考文献

- 1) 加我君孝：はじめに スクリーニングの目的および歴史—日米の比較。新生児聴覚スクリーニング—早期発見・早期教育のすべて（加我君孝編）金原書店、東京、2005、pp.1-3。
- 2) 立木 孝：新生児聴覚スクリーニングに思う。日耳鼻専門医通信 70：18-19、2002。
- 3) 市川銀一郎：新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査。日耳鼻専門医通信 82：16-17、2005。
- 4) Northern JL and Downs MP：Hearing screening in children. Hearing in Children (Ed Juliet TL). Lippincott Williams & Wilkins, USA, 2002, pp.259-300。
- 5) Marsh RR：米国の新生児聴覚スクリーニングの問題と1年後の課題—治療としての人工内耳手術の選択。新生児聴覚スクリーニング—早期発見・早期教育のすべて（加我君孝編）金原書店、東京、2005、pp.188-191。
- 6) Yoshinaga-Itano C, et al.：Language of early- and later-identified children with hearing loss. Pediatrics 102：1161-1171, 1998。
- 7) 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。Otolology Jpn 12：568-574, 2002。
- 8) 熊埜御堂浩、神崎 仁：DPOAEスクリーナー。耳鼻咽喉科診療プラクティス 3 新生児・幼児・小児の難聴（加我君孝編）文光堂、東京、2001、pp.34-37。

- 9) Kaga K, Nakamura M, Shinogami M, et al.: Auditory nerve disease of both ears revealed by auditory brainstem responses, electrocochleography and otoacoustic emissions. Scand Audiol 25: 233-238, 1996.
- 10) 坂田英明: 聴性脳幹反応. 耳鼻咽喉科診療プラクティス 3 新生児・幼児・小児の難聴 (加我君孝編) 文光堂、東京、2001, pp.42-45.
- 11) 都筑俊寛: 精密聴力検査、小児神経耳科学的検査 ABRと問題点. 新生児聴覚スクリーニング—早期発見・早期教育のすべて (加我君孝編) 金原書店、東京、2005, pp.16-19.

論文受付 17年4月15日
論文受理 17年10月17日

別刷請求先: 〒113-8655 東京都文京区本郷7-3-1
東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室 新正 由紀子

ORIGINAL ARTICLE

Pathological findings in the temporal bone of newborn infants with neonatal asphyxia

SATORU KOYAMA¹, KIMITAKA KAGA², HIDEAKI SAKATA³, YUKIKO IINO⁴ & KAZUOKI KODERA⁴

¹Koyama Ear Nose Throat Clinic, Tokyo, Japan, ²Department of Otolaryngology, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Tokyo, Japan, ³Department of Otolaryngology, Saitama Medical Center for Children, Saitama, Japan, and ⁴Teikyo University School of Medicine, Tokyo, Japan

Abstract

Conclusions. Hypoxia in adults frequently causes damage to the brain, but not the inner ear. However, hypoxia in neonates with inadequate blood–inner ear barrier function causes damage to the inner ear, leading to hearing loss and equilibration disorder. **Objective.** Clinically, asphyxiated neonates sometimes have the complication of sensorineural hearing impairment at high frequencies. Many reports suggest that this problem is caused by hypoxic encephalopathy. However, it is not clear whether inner ear disorders are present. In this report we examined the inner ear pathology of four asphyxiated neonates using serial sections of temporal bone. **Material and methods.** The subjects ($n=4$) were 1–13-day-old neonates with pregnancy periods of 24–36 weeks. Their fetal growth curves were within the normal range. There was one case each of twin pregnancy, placental abruption, placenta previa and meconium aspiration syndrome. **Results.** For the case of severe neonatal asphyxia, damage to the inner ear included the degeneration and disappearance of outer hair cells of the organ of Corti and edematous changes in the stria vascularis. Degeneration of spiral ganglion and vestibular ganglion cells was observed in two of the other cases.

Keywords: *Asphyxiated neonates, hearing impairment, temporal bone pathology*

Introduction

Causes of hearing loss in neonates are divided into hereditary, fetal and perinatal categories. High-risk factors include extreme immaturity associated with a short duration of gestation, consanguinity, hearing loss in both parents, neonatal asphyxia, respiratory impairment, infection during pregnancy, congenital malformations and neonatal jaundice [1–4]. Among these, hypoxia and anoxia caused by neonatal asphyxia and respiratory impairment are chiefly involved in the development of various pathological states [5] and cause damage to highly susceptible tissues such as the central nervous system [6]. However, few authors [7] have reported on the influence of neonatal asphyxia on the inner ear of the neonate. In this study, we histologically examined temporal bones obtained from four newborn infants with neonatal asphyxia.

Material and methods

The study subjects comprised 4 infants who were born with severe neonatal asphyxia at 24–36 weeks of gestation and who survived for 1–13 days (Table I). Their birth weights ranged between 540 and 2642 g, which were within permissible limits on the intrauterine weight chart and corresponded to several weeks of intrauterine life. Three of the newborn infants had an Apgar score of 1 at birth, and the other had an Apgar score of 2. From lung X-rays, three infants were found to have fourth-degree respiratory distress syndrome (RDS), and the other had third-degree RDS. Case 1 was a twin, Case 2 had placental abruption, Case 3 had placenta previa and Case 4 had meconium aspiration syndrome. These patients did not have a specific malformation syndrome, chromosomal abnormalities, systemic bone disease or inborn abnormal metabolism. In addition,

Table I. Clinical characteristics of the four cases.

Characteristic	Case			
	1	2	3	4
Survival after birth (days)	1	1	3	13
Gestation period (weeks)	24	28	26	36
Birth weight (g)	540	1348	1165	2642
Apgar score	1	1	1	2
RDS	IV	IV	IV	III
Remarks	Twin pregnancy; oligohydramnios	Premature separation of the placenta	Placenta previa	Massive aspiration syndrome

they did not show any abnormalities of the auricle, external auditory canal or hard palate. The cause of death was hypoxia associated with respiratory impairment in two patients and with birth trauma in the other two. At autopsy, the patients showed no visceral anomalies, but did exhibit pulmonary hypoplasia.

All temporal bone specimens were provided by the Saitama Medical Center for Children. The cadavers were preserved in a refrigerator until autopsy to prevent postmortem changes. Temporal bones were obtained from the 4 patients 3–5 h postmortem, fixed in 10% buffered formalin, decalcified and embedded in celloidin. Horizontal serial sections of the temporal bone were cut at 20 mm, and every 10th section was stained with hematoxylin–eosin and observed under a light microscope. When there was a considerable delay before an autopsy was initiated, the cadaver was refrigerated until removal of the temporal bone.

Results

Case 1

Clinical course. A 1-day-old male newborn infant conceived as a twin showed oligohydramnios during conception. At 24 weeks of gestation, labor suddenly began and a 540-g infant was delivered. Immediately after birth, the lung was immature, with poor ventilation. Although an artificial surfactant was used for RDS 12 h postpartum, the patient died the next day.

According to the autopsy findings, this patient was in the poorest respiratory state of the four, as seen by the histopathological findings of ischemic changes such as hemorrhages in each organ and cytolysis in the gray matter of the brain.

Temporal bone findings (Table II). Left ear: In the inner ear, the outer hair cells (OHCs) and in parti-

Table II. Summary of histological findings of the temporal bone.

	Case			
	1	2	3	4
OHCs	A	N	N	N
Spiral ganglion cells	A	A	N	N
Stria vascularis	A	N	N	N

A = abnormal; N = normal.

cular those in the second and third rows in the middle and basal turns had degenerated or disappeared (Figure 1). Some of the spiral ganglion cells had also degenerated (Figure 2). The stria vascularis in the entire turn showed an edematous change chiefly of the intermediate cells (Figure 3). A proportion of the vestibular ganglion cells showed cytoplasmic degeneration.

Right ear: In the inner ear, the OHCs of the organ of Corti in the middle turn had degenerated or disappeared, and the supporting cells had also disappeared. The spiral and vestibular ganglion cells were atrophied, and the stria vascularis in the entire turn showed an edematous change or the disappearance of intermediate cells. An eosinophilic exudate was also present in the endolymphatic space, and Reissner's membrane was swollen. No malformations were noted in the inner ear, and the middle ear was normal (Figure 4).

Case 2

Clinical course. The patient was a 1-day-old male newborn infant. At 28 weeks of gestation, he was born with a weight of 1348 g. During labor, coiling of the umbilical cord occurred, and the infant developed cyanosis and marked bradycardia. An attempt at aspiration to relieve bilateral pneumothorax was unsuccessful, and the infant died. At autopsy, pulmonary hypoplasia, an atrial septal defect and subarachnoid hemorrhage were noted.

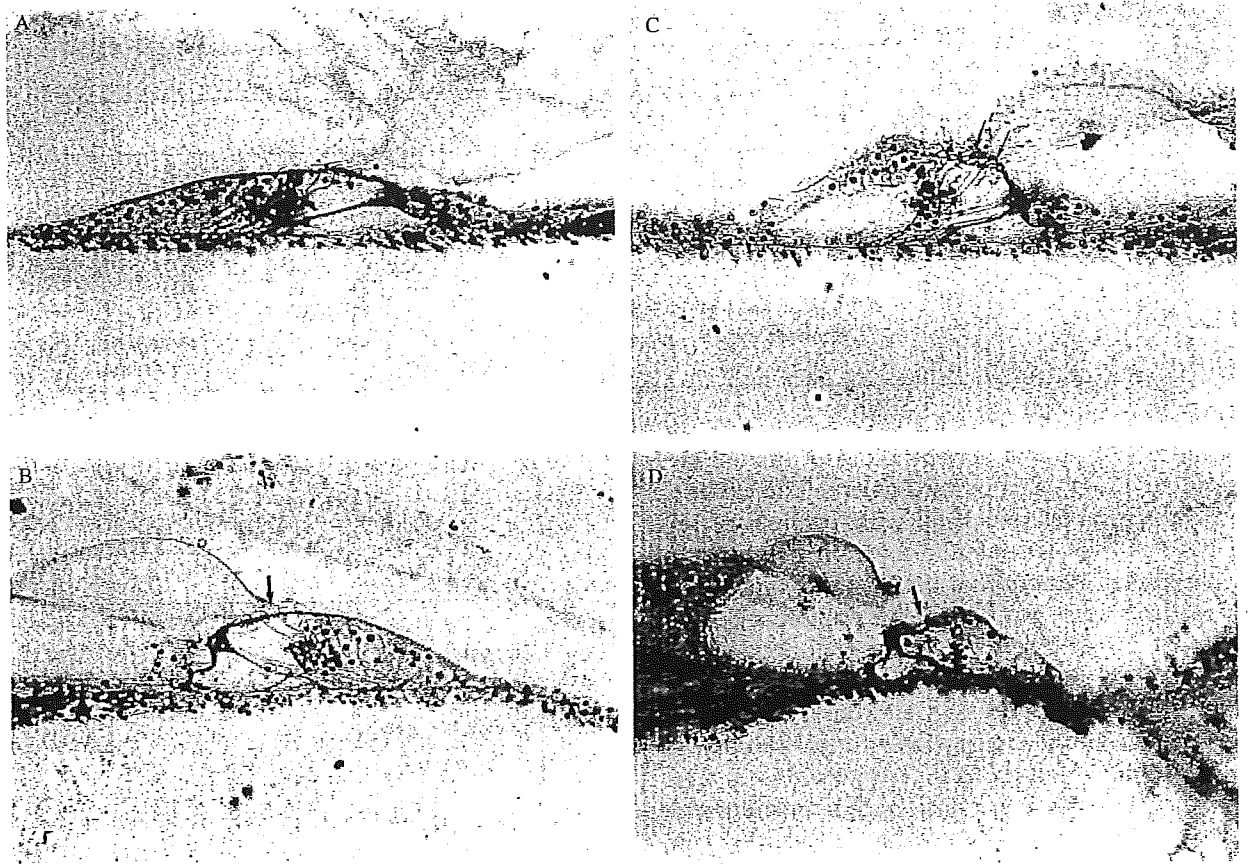


Figure 1. Histological findings of the organ of Corti for Case 1. (A) Normal hair cell population in the apical region, (B) partial loss of OHCs (arrow) in the upper middle turn, (C) total loss of OHCs (arrows) in the middle turn region and (D) collapse of Hensen's cells as well as loss of OHCs (arrow) in the basal turn region.

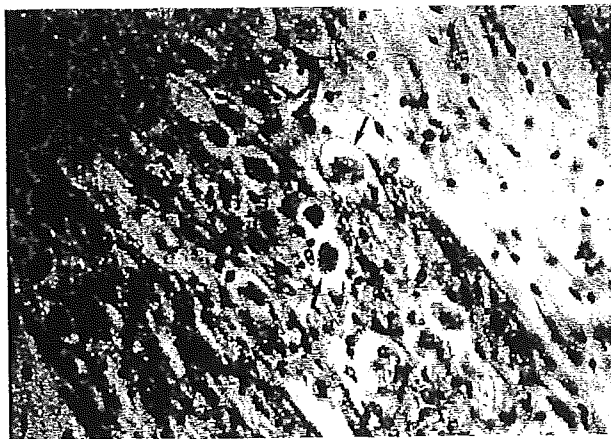


Figure 2. Histological findings of the spiral ganglion cells for Case 1. Parts of the cells show degeneration (arrows).

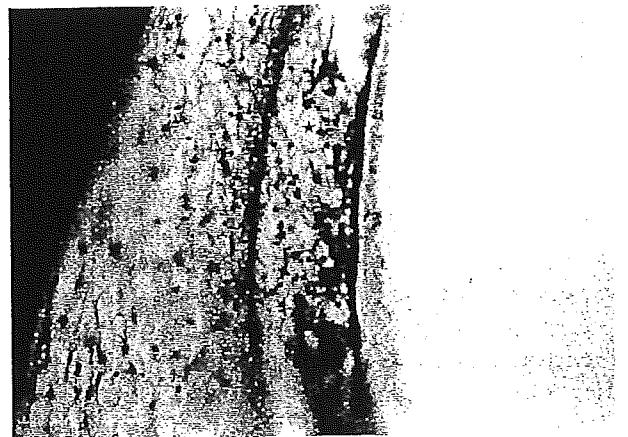


Figure 3. Histological findings of the stria vascularis for Case 1. Congestion of the vein is seen. Edema and the absence of intermediate cells were noted for all turns (star).

Temporal bone findings (Table II)

Left ear: There was hemorrhage in the modiolus, and a proportion of the spiral and vestibular ganglion cells showed cytoplasmic degeneration. There was also congestion in the modiolus (Figure 5).

Right ear: The findings were similar to those of the left ear.

Case 3

Clinical course. The patient was a 3-day-old female newborn infant. An attempt at arresting labor associated with marginal placenta previa was unsuccessful, and the infant was born with a weight of 1165 g at 26 weeks of gestation. Self-extubation

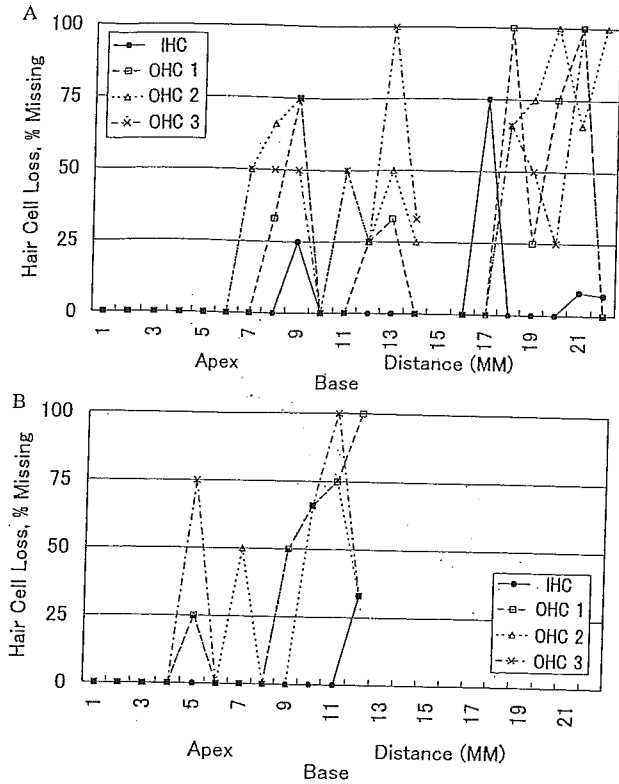


Figure 4. Cytochromeograms for the (A) left and (B) right ears of Case 1, showing selective loss of outer and inner hair cells. The cochlear location was converted to a frequency using the map of Schuknecht [8].

resulted in suspended animation, culminating in death. Autopsy revealed intraventricular hemorrhage and patent ductus arteriosus (Figure 5).

Temporal bone findings (Table II). No pathological findings or abnormalities were found in the middle and inner ears (Figure 5).

Case 4

Clinical course. The patient was a 13-day-old male newborn infant. On rupture of the membranes, the amniotic fluid was cloudy, and the infant was delivered on an emergency basis with a weight of 2642 g at 36 weeks of gestation. He had neonatal asphyxia and was in a poor respiratory state. Endotracheal intubation was performed, but there were signs of pneumothorax and meconium aspiration. The infant developed anasarca and oliguria, and later died.

Temporal bone findings (Table II). No pathological findings or abnormalities were observed in the middle and inner ears (Figure 5).

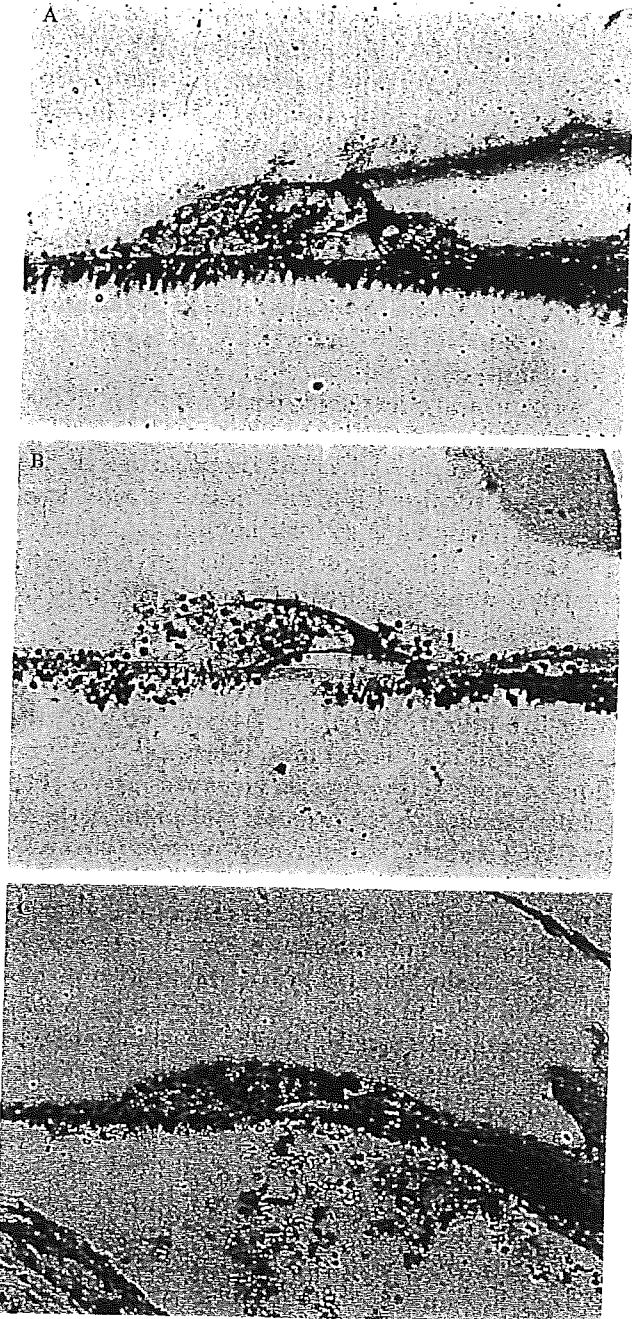


Figure 5. Histological findings of the organ of Corti for (A) Case 2, (B) Case 3 and (C) Case 4. Outer and inner hair cells were well preserved, with a normal stria vascularis.

Discussion

Neonatal asphyxia is a syndrome that develops immediately after birth and is characteristically manifested as respiratory and circulatory failure. Hypoxic and anoxic factors are involved in various pathological processes. As pathological findings in the placenta and temporal bone in human fetal asphyxia include ischemia-associated vascular lesions, infarcts and deposits of fibrin, a correlation

may exist between congenital hearing loss of unknown etiology and placental pathology [9].

Hypoxia most commonly affects the central nervous system, and total asphyxia (chiefly anoxia) produces marked ischemic necrosis in the internal capsule and brainstem within 10 min [10]. All four patients reported herein were classified as severely asphyxiated because of the adverse effects of maternal conditions and labor. In accordance with this, two patients showed abnormal findings in the inner ear, as revealed by degeneration of spiral and vestibular ganglion cells.

One patient in a severely hypoxic state showed the most marked ischemic changes in the other organs at autopsy, and degeneration and disappearance of the OHCs and edema of the stria vascularis were also observed. These findings were not due to postmortem changes. The degenerative changes were presumably caused by hypoxia because the cadavers were placed in a refrigerator prior to autopsy.

These findings suggest that, in neonates with asphyxia, the spiral and vestibular ganglion cells, which are primary ganglion cells, are more vulnerable to hypoxia than other inner ear cells. In addition, more severe hypoxia may cause irreversible cellular damage to the cochlea, and particularly to the OHCs and stria vascularis. Disordered spiral and vestibular ganglion cells, as well as the central nervous system, were weaker than the other tissues.

In an experiment with guinea pigs [11,12], repetition of a 3-min low-oxygen load (inhalation of 5% O₂+95% N₂) followed by recovery involving 5 min of inhalation of room air elicited scattered agglutinates of erythrocytes within capillaries in the intermediate cell layer of the stria vascularis as seen histologically. Electron microscopy also showed widening of the intercellular space and marked edema in the intermediate cell layer [13]. However, in the same study it was also reported that a transient low-oxygen load is unlikely to cause irreversible damage to the inner ear. In another study [5] it has been reported that, after compression of the labyrinthine artery for 1 h, the stria vascularis begins to detach from the spiral ligament and to disintegrate within 4 h. The stria vascularis consumes more oxygen than the organ of Corti and fails to recover its function, even after release of the low-oxygen load. Thus, the stria vascularis generally shows greater changes after a low-oxygen load than the organ of Corti. However, in an electrophysiologic study it was shown that a low-oxygen load reduces the cochlear resting potential and influences the cochlear microphonic potential [14], suggesting that circulatory disturbances in the arterioles and venules of the stria vascularis decrease the oxygen concentration in the endolymph and influence the hair cells.

Based on the reported absence of pathological changes in the inner ear of temporal bone specimens from adults with prolonged respiratory insufficiency, the human inner ear is thought to be highly resistant to an anoxic or hypoxic state [15]. In contrast, the blood-brain and blood-inner ear barriers in neonates are too immature to function adequately; thus, not only hypoxia but also therapeutic agents and a serum electrolyte imbalance in the presence of acidosis exert toxic effects on the brain and inner ear [16]. This is supported by the findings in two of the cases in this study.

References

- [1] American Academy of Pediatrics Joint Committee on Infant hearing: Position Statement 1982. *Pediatrics* 1982;90:496-7.
- [2] Francois M, Bonfils P, Narcy P. Screening for neonatal and infant deafness in Europe in 1992. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995;31:175-82.
- [3] Ruben RJ. Early identification of hearing impairment in infants and young children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1993;27:207-13.
- [4] Hirsch A, Kankkunen A. High risk history in the identification of hearing loss children in newborn. *Scand Audiol* 1974;3:177-82.
- [5] Souza SWD, McCartney E, Nolan M, Taylor IG. Hearing, speech, and language in survivors of severe perinatal asphyxia. *Arch Dis Child* 1981;56:245-52.
- [6] Kaga K, Ichimura A, Kitazumi E, Kodama K, Tamai F. Auditory brainstem responses in infants and children with anoxic brain damage due to near-suffocation or near-drowning. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996;36:231-9.
- [7] Amatzuzi MG, Northrop C, Libermann C, Thornton A, Halpin C, Herrmann B. Selective inner hair cell loss in premature infants and cochlea pathological patterns from neonatal intensive care unit autopsies. *Arch Otolaryngol* 2001;127:629-35.
- [8] Schuknecht HF. Techniques for the study of cochlear function and pathology in experimental animals. *Arch Otolaryngol* 1953;58:377-97.
- [9] Ito M, Sano M, Takada Y, Nisimura M, Harada T. Pathological findings in the temporal bone of neonatal death. *Otol Jpn* 1995;5:4.
- [10] Myers RE. Four patterns of perinatal brain damage and their conditions of occurrence in primates. *Adv Neurol* 1975;10:223-34.
- [11] Kusakari J, Kambayashi J, Kobayashi T, Rokugo M, Kawamoto M. Reversibility of the endolymphatic potential after transient anoxia. *Tohoku J Exp Med* 1980;131:1-5.
- [12] Prazma J, Fischer ND, Biggers MD, Ascher D. A correlation of the effects of normoxia, hyperoxia and anoxia on PO₂ of endolymph and cochlear potentials. *Hear Res* 1978;1:3-9.
- [13] Miyauchi H. Effect of hypoxia on cochlear function. *J Kanazawa Med Univ* 1992;17:247-56.
- [14] Kirikae I, Nomura Y. *Modern Oto-Rhino-Laryngology* 1992;34-35.
- [15] Imamura M, Imamura S, Hasimoto K, Nozawa I, Murakami Y. Effect of long standing hypoxic and/or hypercapnic conditions on the sensory epithelia and the neurons in the inner ear of humans. *Otol Jpn* 1993;3:845-50.
- [16] Suzuki M. High-risk factor for hearing loss and blood-labyrinth barrier. *JOHNS* 2000;16:1728-30.



Sensorineural hearing loss in patients with cerebral palsy after asphyxia and hyperbilirubinemia

Masaki Sano^{a,*}, Kimitaka Kaga^a, Eiji Kitazumi^b, Kazuo Kodama^b

^a Department of Otorhinolaryngology and Head and Neck Surgery, Graduate School of Medicine and Faculty of Medicine, University of Tokyo, 7-3-1 Hongo, Bunkyo-ku, Tokyo 113-8655, Japan

^b National Rehabilitation Center For Disabled Children, 1-1-10 Komone, Itabashi-ku, Tokyo 173-0037, Japan

Received 7 March 2005; accepted 10 March 2005

KEYWORDS

Hearing loss;
Cerebral palsy;
Lesions;
Asphyxia;
Hyperbilirubinemia

Summary The location of lesions causing hearing loss in patients with cerebral palsy due to asphyxia or neonatal hyperbilirubinemia has remained unclear. We performed behavioral audiometry, distortion product otoacoustic emission (DPOAE) and auditory brainstem evoked response (ABR) in six patients with cerebral palsy due to asphyxia or neonatal hyperbilirubinemia in order to determine the lesion location causing their hearing impairment. In all cases, behavioral audiometry revealed a threshold elevation of 50–75 dB and ABR were no response. DPOAE were totally absent in five patients and normal in one patient. Our study suggests that lesions causing hearing loss potentially include the organ of Corti especially at the outer hair cells and the cochlear nerve.

© 2005 Elsevier Ireland Ltd. All rights reserved.

1. Introduction

Sensorineural hearing loss in patients with cerebral palsy due to asphyxia or neonatal hyperbilirubinemia has been known for more than 50 years. However, the identification of lesion location has remained problematic because there were no reliable and objective means to evaluate cochlear and cochlear nerve function.

Distortion product otoacoustic emission (DPOAE) has recently become a useful tool for evaluating outer hair cell function [1,2]. We, therefore, per-

formed behavioral audiometry, DPOAE and auditory brainstem evoked response (ABR) for six patients with cerebral palsy due to asphyxia or neonatal hyperbilirubinemia to determine the location of lesions causing their hearing disorders.

2. Subjects and methods

2.1. Subjects

Subjects comprised six patients (age range, 2–35 years) with cerebral palsy due to asphyxia ($n = 3$) or neonatal hyperbilirubinemia ($n = 2$), asphyxia and hyperbilirubinemia ($n = 1$).

* Corresponding author. Tel.: +81 3 5800 8665;
fax: +81 3 3814 9486.

E-mail address: gakutaikyo@yahoo.co.jp (M. Sano).

Table 1 Patients

Case	Age (years)	Sex	Cause of cerebral palsy	Type of cerebral palsy
1	27	Male	Asphyxia	Spasticity
2	16	Male	Hyperbilirubinemia and asphyxia	Mixed
3	2	Male	Asphyxia	Mixed
4	21	Male	Hyperbilirubinemia	Athetosis
5	10	Male	Hyperbilirubinemia	Mixed
6	35	Male	Asphyxia	Ataxia

Neurologically, type of cerebral palsy was spastic type ($n = 1$), athetotic type ($n = 1$) and ataxia type ($n = 1$), mixed ($n = 3$) (Table 1).

Case 1

Diagnosis: cerebral palsy, spastic quadriplegia
 Main causes: hypoxic encephalopathy (asphyxia)
 Delivery: at 32 weeks; birth weight, 1340 g; premature
 Apgar score: not known
 Brain CT/MRI: no abnormal findings
 Handicaps: mental retardation, retinopathy, hydrocele testis

Case 2

Diagnosis: cerebral palsy, mixed (athetoid quadriplegia with spasticity)
 Main causes: kern icterus (hyperbilirubinemia), hypoxic encephalopathy (asphyxia). The level of total bilirubin was 38 mg/dl and blood exchange was performed
 Delivery: at 38 weeks; birth weight, 4300 g. The delivery was prolonged and became hypoxic condition
 Apgar score: 6
 Brain CT/MRI: no marked morphological changes except mild atrophy of both frontal area with mild enlargement of anterior part of both lateral ventricles
 Handicaps: intelligence level is fairly well. Speaking is difficult but expression is fairly well using face appearance or hand movements

Case 3

Diagnosis: cerebral palsy, mixed (athetoid quadriplegia with spasticity)
 Main causes: hypoxic encephalopathy (asphyxia)
 Delivery: at 29 weeks; birth weight, 1496 g
 Apgar score: 4–8
 Brain: CT/MRI: severe atrophy of brain
 Handicaps: mental retardation and dysphagia, gastroesophageal reflux disorder

Case 4

Diagnosis: cerebral palsy, athetoid quadriplegia
 Main causes: kern icterus (hyperbilirubinemia)
 Delivery: at 36 weeks; birth weight, 2550 g; delivery smooth; premature

Apgar score: not known
 Brain CT/MRI: not known
 Handicaps: intelligence level is fairly well, myopia and hyperopia

Case 5

Diagnosis: cerebral palsy, mixed (athetoid quadriplegia with spasticity)
 Main causes: kern icterus (hyperbilirubinemia)
 Delivery: at 27 weeks; birth weight, 1036 g; premature
 Apgar score: 8
 Brain CT/MRI: mild atrophy of brain
 Handicaps: mental retardation, laryngomalacia

Case 6

Diagnosis: cerebral palsy, ataxia quadriplegia
 Main causes: hypoxic encephalopathy (asphyxia)
 Delivery: full term; birth weight, 3400 g. Delivery was prolonged and became hypoxic condition
 Apgar score: not known
 Brain CT/MRI: mild brain atrophy of both frontal area
 Handicaps: mental retardation, epilepsy, scoliosis transitional vertebra

3. Methods

In cases 1 and 2, pure tone thresholds were able to be measured. In the remaining cases, behavioral audiometry was employed due to motor dysfunction. All cases were tested using ABR and DPOAE.

- (1) Behavioral audiometry: conditioned orientation response audiometry was performed for cases 3 and 4, and behavioral observation audiometry was performed for cases 5 and 6.
- (2) ABR: ABR using click stimuli were recorded by Neuropack System (Nihon-Kohden). Patients were tested inside an electrically shielded, sound-attenuating room.
- (3) DPOAE: DPOAE were recorded and analyzed by an ILO-88 OAE dynamic analyzer system. Patients were tested inside an electrically shielded, sound-attenuating room.

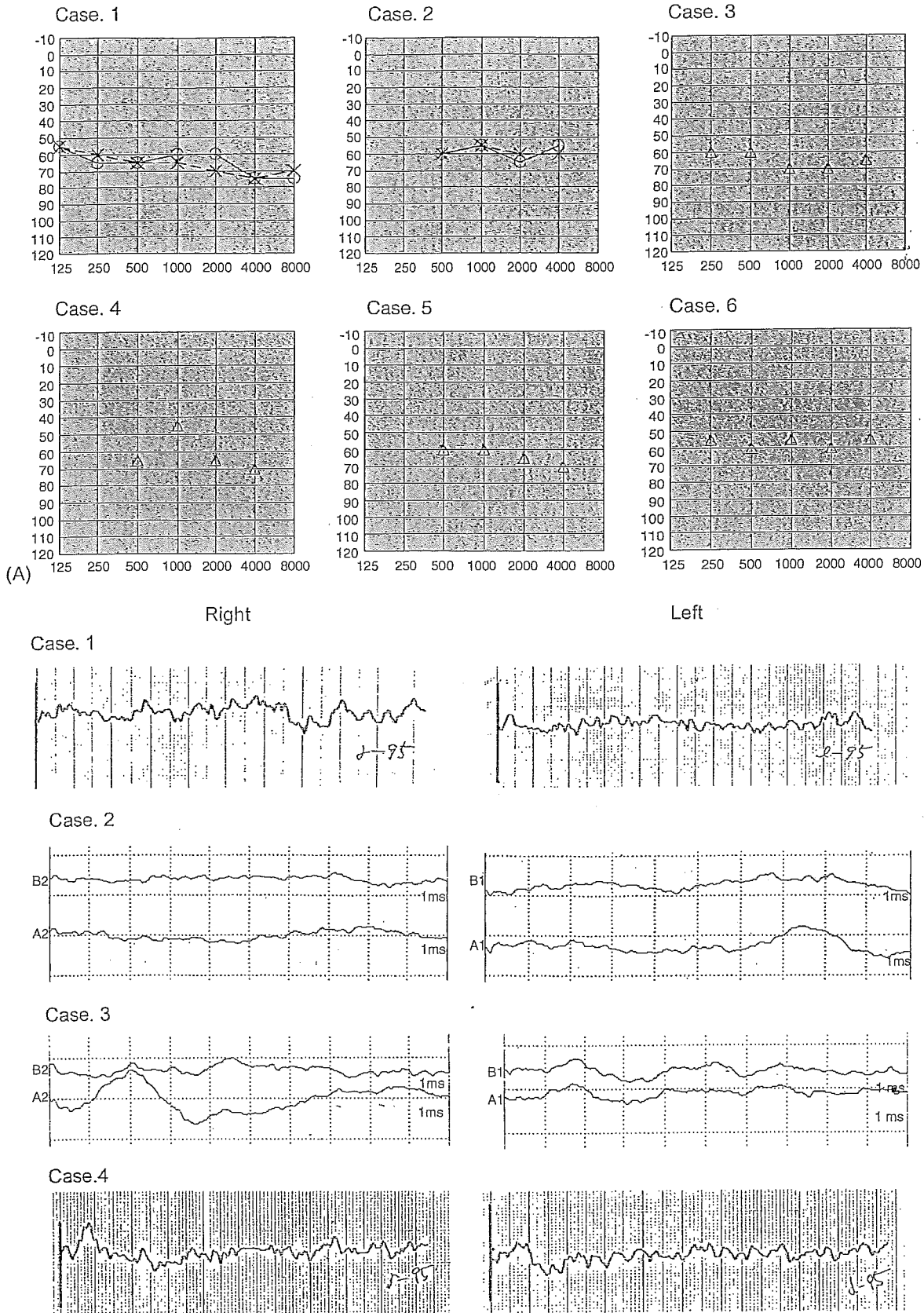


Fig. 1 Audiological testing. (A) Audiometry: pure tone audiometry (cases 1 and 2), conditioned orientation response audiometry (cases 3 and 4) or behavioral observation audiometry (cases 5 and 6) was performed. Threshold elevation of 50–75 dB was noted in all cases. (B) ABRs (at 95-dBHL stimulus): no case showed a response at 95-dBHL stimulus. (C) DPOAE: absent in cases 1–5, and normal in case 6.

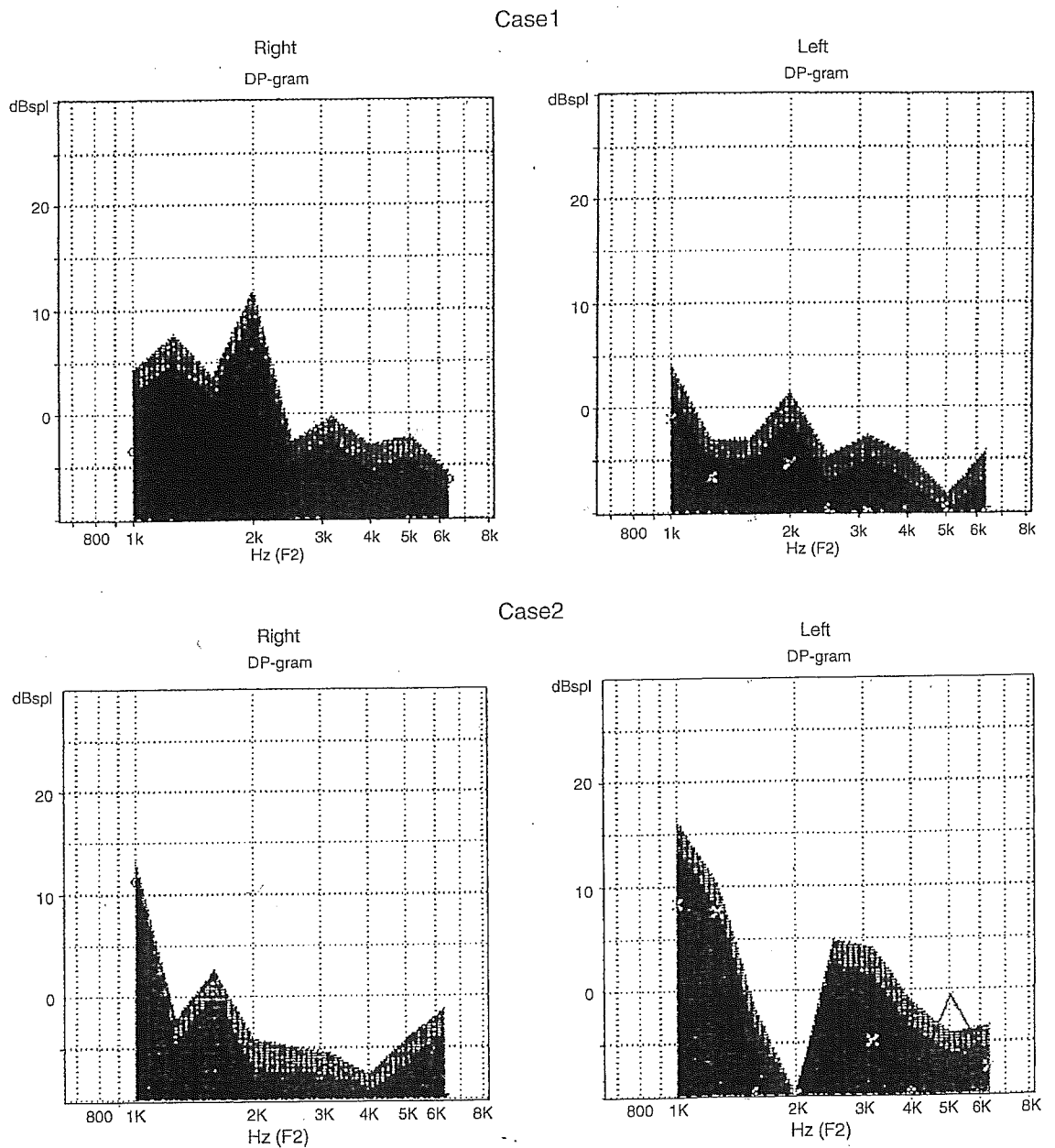
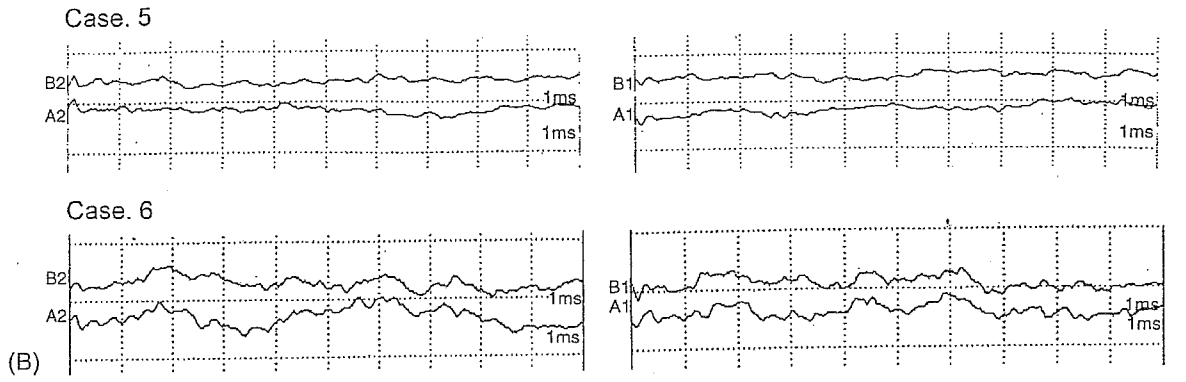
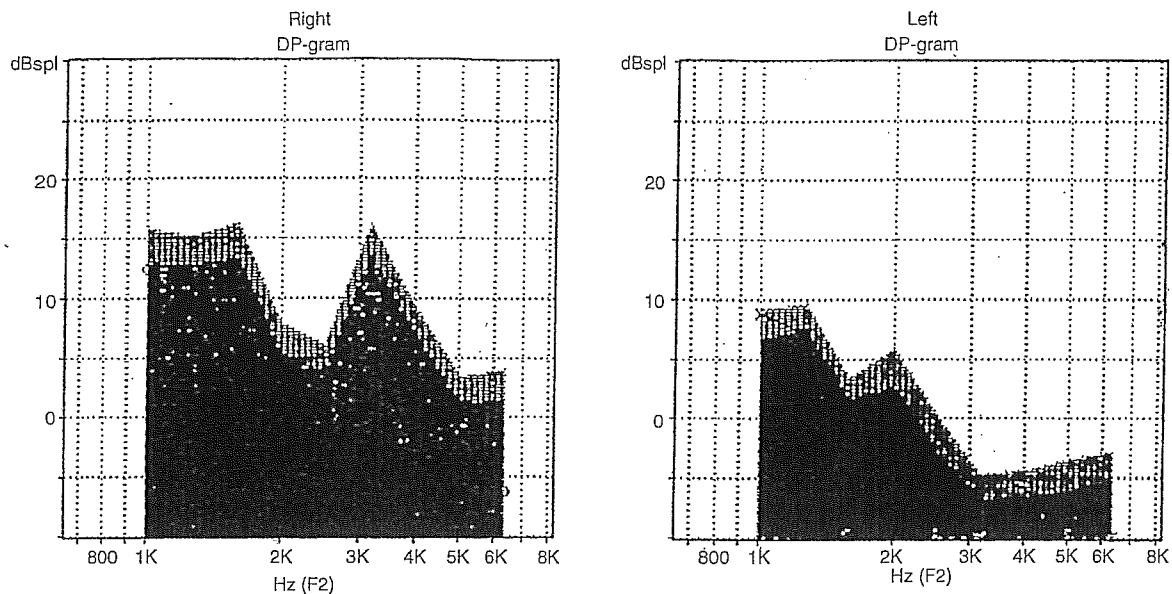
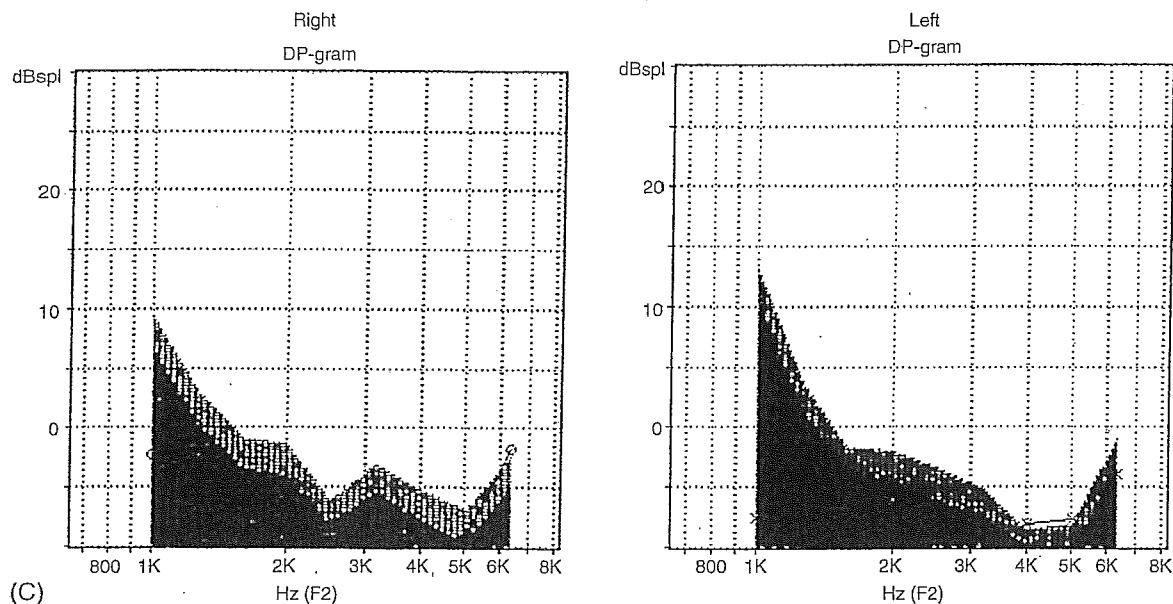


Fig. 1. (Continued).

Case 3



Case 4



(C)

Fig. 1. (Continued).

4. Results

Pure tone audiometry and behavioral audiometry revealed a threshold elevation of 50–75 dB in all cases, and slope of the threshold curve was predominantly flat (Fig. 1A). ABR showed no wave V response in all cases at 95-dBHL stimulus (Fig. 1B). DPOAE were totally absent in five cases, and present as normal in one case (Fig. 1C).

5. Discussion

Various hypotheses about the location of lesions causing hearing disorders in patients with cerebral palsy due to asphyxia and neonatal hyperbilirubinaemia have been presented [3–13] (Table 2). Before the introduction of ABR, such hearing loss has been considered as localized centrally in the brain, as mentioned by Goodhill [10]. Fitting of hearing aids has been considered no effective, and those