

## 新生児聴覚スクリーニングの動向

三科 潤

東京女子医科大学母子総合医療センター

### はじめに

新生児期に発見できる永続的な聴覚障害は、1,000出生に1~2人（正常新生児では1,000出生に0.5人、NICU入院例では約2~3%）といわれている。聴覚障害の程度が重いほど早く気付かれるが、多くは2歳過ぎになっても言葉が出ないことによって疑われ、診断及び療育開始は3歳近くになる。中等度以下の難聴の場合には、就学時に発見されることも稀ではない。しかし、言語発達には臨界期があり、発見が遅れて適切な時期に指導が行われなかった場合には、言語発達は阻害され、更には認知、社会性、感情、行動、注意力、学習能力等様々な面での発達に影響を及ぼす。このため、早期に聴覚障害を発見し、コミュニケーションや言語発達の援助を行うことが重要であり、1990年代から米国で自動聴性脳幹反応（以下 AABR）や耳音響放射（以下 OAE）を用いた新生児聴覚スクリーニングが実施され、1990年代末に本邦にも導入された。

### 1. 新生児聴覚スクリーニングの歴史

早期発見のための、新生児聴覚スクリーニングの試みは1960年代から主に米国で行われてきたが、用いられた検査法の正確度が低かったため、普及に至らなかった。

1970年代に聴性脳幹反応（以下 ABR）の発見により、新生児に対しても正確な検査が可能になった。現在、極低出生体重児、子宮内感染、新生児遷延性肺高血圧症（PPHN）など聴覚障害発症のリスクが高い児には、新生児集中治療室（NICU）退院時に ABR による聴覚検査が実施されている。しかし、ABR は、検査に時間がかかるため入眠剤が必要であり、防音室で実施しなくてはならず、しかも結果判定には専門知識が必要であり、多くの児に実施することは困難である。一方、ハイリスク児のみのスクリーニングでは、聴覚障害児の50%しか検出できないことが米国での調査で明らかにされ<sup>1)</sup>、全出生児を対象とするスクリーニングの必要性が示された<sup>2)</sup>。このため、1990年代後半から、短時間で多くの児の検査を可能にする、新生児聴覚スクリーニングを目的とした、ABR や OAE を用いた、自動解析機能を持つ機器が欧米で開発された。6か月以内に発見され指導を開始した聴覚障害児の言語力が優れていることが示された<sup>3)</sup>ことを受けて、生後1か月までにスクリーニングの過程を終了し、3か月までに診断を行い、6か月までに指導を開始するというガイドラインが作られた<sup>4)</sup>。米国では全出生児対象の新生児聴覚スクリーニングの法制化が進み、2004年1月現在で出生の90%がスクリーニングを受けている<sup>5)</sup>。

### <連絡先>

三科 潤  
〒162-8666 新宿区河田町 8-1  
東京女子医科大学  
母子総合医療センター  
TEL: 03-3341-9538 FAX: 03-3341-9538

### 2. 新生児聴覚スクリーニングの方法

#### (1) 自動聴性脳幹反応（Automated ABR）

ABR の判定を自動化した検査装置である。通常、刺激音は音圧 35dBnHL（ささやき声程度の音の強さ）のクリック音が用いられる。Natus 社の ALGO の場合、得られた反応を第

V波中心に入力されている正常児の波形とパターンマッチングにより比較して判定する。統計処理により、正常波形と一致すると「パス pass」と判定され、一致しないと「要再検 refer」と判定される。睡眠中であれば、検査所要時間は10分以内である。

## (2) 耳音響放射法 (OAE)

音が中耳を経て内耳の蝸牛に到達すると、音の音圧・周波数に応じて基底板が振動して、外有毛細胞の細胞内電位を変化させる。この電気的変化が外有毛細胞の収縮、伸展を起こし、この運動が基底板の振動を増強する。この振動が入力音と逆の経路を伝播し、音として外耳道に放射されたものが OAE である。中等度以上の感音性難聴では OAE の反応が消失するので、反応が認められれば、40dBHL の聴力はあると考えてよい。外耳道にプローブを挿入するだけの操作で、数秒から数分間で測定可能であるが、鼻閉音や環境音などにより雑音が混入しやすい。検査結果は、反応がえられれば「パス」、充分な反応が得られない場合は「要再検」と表示される。出生直後は、外耳道の耳垢や羊水の残留、中耳鼓室の液体貯留等により、偽陽性率が高くなる。AABR に比して要再検率は高いが、入院中に日を変えて数回繰り返すことで要再検率を低くできる。「要再検」率が高い場合には、二次検査として AABR を行った後に精密診断に進むことが勧められている。二段階方式スクリーニングに便利な、AABR と OAE を同一機で検査できる一体型のスクリーナーも市販されている (図)。

OAE は内耳機能検査であるため、内耳は正常であって中枢に異常がある場合、すなわち auditory neuropathy は感知できない。auditory neuropathy の病態はまだ十分に解明されていないが、サイトメガロウイルス感染、低酸素症等が主な病因と考えられている。このため、ハイリスク児には AABR を使用することが勧められる。しかし、稀な疾患のため、正常児対象に検査を行う場合には OAE の感度は 100%近いと考えて良い。

## 3. 全出生児を対象とした聴覚スクリーニングの必要性

米国での新生児聴覚検査の成績から、新生児期に発見される早期療育が必要な中等度以上の両側聴覚障害の頻度は 1,000 出生中の 1~2 人に起こると言われている。我々が、厚生科学研究において約 2 万例を対象に実施した新生児聴覚スクリーニングの結果でも、米国と同様に中等度以上の両側障害は 1,000 出生に 1.5 人であった<sup>3)</sup>。前述のように、先天的な聴覚障害の約半数はリスク因子を持たない児であり、これらの児を発見するためには、全出生児対象のマススクリーニングとして、実施することが必要である。

現在、我が国で行われているマススクリーニングの内、フェニルケトン尿症は約 8 万人に 1 人の発症頻度であり、最も発症頻度が高いクレチン症でも、約 5,000 人に 1 人の発症頻度である。先天性聴覚障害の頻度はマススクリーニングが実施されている他の先天異常症に比して、その発症頻度は高く、かつ、早期指導が行われればコミュニケーション、言語発達が促進され QOL 向上が望まれるので、全出生児対象のスクリーニングを行う意義は充分にある。

## 4. わが国に於ける新生児聴覚スクリーニングの現状

### (1) 厚生科学研究による新生児聴覚スクリーニング

我々は、平成 10 年度より厚生科学研究 (子ども家庭総合研究事業) 「新生児期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」を開始し、新生児聴覚スクリーニングに関する検討を行ってきた。保護者の同意が得られた約 2 万例の新生児を対象に出生病院入院中に AABR を用いて聴覚スクリーニングを実施した。正常児群 18,157 例の両側要再検率は 0.2%であり、9 例 (0.05%) の両側聴覚障害を検出した。ハイリスク群 852 例では両側要再検率は 3.9%であり、19 例 (2.2%) の両側聴覚障害を検出した<sup>6)</sup>。診断後は早期指導を実施し、合併症がない例で

は、生後 4~6 か月で補聴器装用が開始でき、従来に比して著明に早期になった。また、従来は年少児では検出困難であった片側聴覚障害も各群に 16 例 (0.1%) と 15 例 (1.7%) 検出した<sup>6)</sup>。片側聴覚障害は、療育は不要であるが、健側耳を良好な状態に保つための耳鼻科的フォローが必要である。

## (2) 新生児聴覚検査事業

聴覚スクリーニングをマススクリーニングとして実施した場合の問題点を検討するため、平成 12 年度より年間 5 万人規模の新生児聴覚検査がモデル事業として予算化された。本事業は乳幼児の聴覚精密診断及び療育・指導の体制がある地域で実施することとされ、関係機関による協議会を結成し、出生医療機関における公費負担による聴覚スクリーニング、関係者の研修、保健師等による支援体制、実施マニュアル作成、追跡調査等を実施し、問題点の検討を行う。平成 13 年度より開始され、平成 16 年度までに岡山県、秋田県等 14 都道県で実施された。また、長野県はモデル事業ではないが、県がスクリーニング用機器整備に補助金を出してスクリーニングを推進しており、平成 16 年度には出生の約 85% に新生児聴覚検査を実施している。

また、自費による新生児聴覚検査が広く実施されており、日本産婦人科医会の調査では、2002 年には分娩取扱機関の 32% が聴覚スクリーニングを実施している。

## 5. 我が国における難聴乳児の精密診断と支援体制

乳児の精密診断は、乳児の聴覚障害診断に習熟した医師及び言語聴覚士 (ST) が専用の検査設備のもとに行う必要がある。日本耳鼻咽喉科学会では全国調査を実施して全国 207 か所の乳児精密診断機関を選定し、平成 16 年に公表している<sup>7)</sup>。

本邦の聴覚障害乳児は、難聴幼児通園施設 (26 か所)、聾 (ろう) 学校幼稚部 (96 校) 教育相談、リハビリテーションセンター、専門病院などにおいて指導を受けている。筆者が行

った全国調査の結果では、主な指導機関である難聴幼児通園施設および聾学校幼稚部において、平成 16 年に指導を受けた 0 歳児は 400 名で、平成 14 年調査時の 1.6 倍に増加しており、その 60% が新生児スクリーニングにより発見された児であった<sup>8)</sup>。また、スクリーニングにより発見された児の補聴器装用開始は 5~6 か月であり、スクリーニングを受けずに発見された児の 20~25 か月に比して、著明に早期になっていた<sup>8)</sup>。

## 6. 新生児聴覚スクリーニングの今後の方向

本邦では平成 13 年の開始以降 14 自治体において新生児聴覚検査モデル事業として実施されたが、平成 17 年度からは新生児聴覚検査事業は、各自治体の主体的かつ弾力的な事業運営を可能とするために創設された、「母子保健医療対策等総合支援事業」(36 億円) の対象事業になった。モデル事業のような継続の制約や総額の枠は無くなったが、一方、地方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、自治体の自主性に頼るところが大きくなる。平成 17 年度から開始が予定されているのは、群馬県、岐阜県、富山県等である。

また一方、前述のように、産科医療機関での自費による新生児聴覚スクリーニングも広がっており、自主的な協議会を結成している地域も増加している。

行政の関与により、「新生児聴覚検査事業」として行われる場合には、「スクリーニング」・「診断」・「早期支援」の各機関の連携体制が作られ、保健師による支援なども積極的に行われることが多いが、協議会などがない自主的なスクリーニングの場合には連携体制の不備により、保護者支援が不十分であったり、次の段階の機関への紹介が遅れがちな場合がある。スクリーニングを開始する場合には、関係各機関が参加する協議会を設置して、産科、小児科、耳鼻科、療育・教育機関、行政など関係者が連携して、保護者の求める支援を供給する体制づくりが必要である。

また、スクリーニングの普及による発見年齢

の低下に伴い、家族への指導が重要になる。指導内容の充実、施設の拡充・増設、家庭で行う指導（home intervention）等を含む、保護者の希望に基づいた、家族支援を含めた早期支援体制の確立が求められる。

新生児期のスクリーニング検査のみでは遅発性難聴や後天性の難聴を発見することは出来ない。新生児期以降も継続して聴覚・言語の発達に注意することが必要であり、特に新生児期に低酸素症、重症黄疸、子宮内感染などリス

ク因子を持つ場合は定期的な検査と長期的なフォローアップが必要である。

また、現在は自主的スクリーニングの場合にはデータ管理が行われていない。スクリーニングの制度管理を行うと共に、スクリーニング実施後に診断や支援が適切に行われているか否かを把握するために、スクリーニングデータの登録、および要検査例の追跡システムを作ることが必要である。

表. 自動 ABR と OAE の比較

	自動 ABR	OAE
測定	脳幹の電気的信号	内耳外有毛細胞の収縮による基板の反響音
感度	約 100%	95~98%, ハイリスク児では auditory neuropathy を見逃す危険あり (正常児対象では 100%に近い)
要再検率 (両側+片側)	約 1%	約 3~5%
測定時間	数分~数十分	数秒~数分
機器の価格	240~490 万円	70~160 万円
消耗品価格	1,300~2,400 円	100~350 円

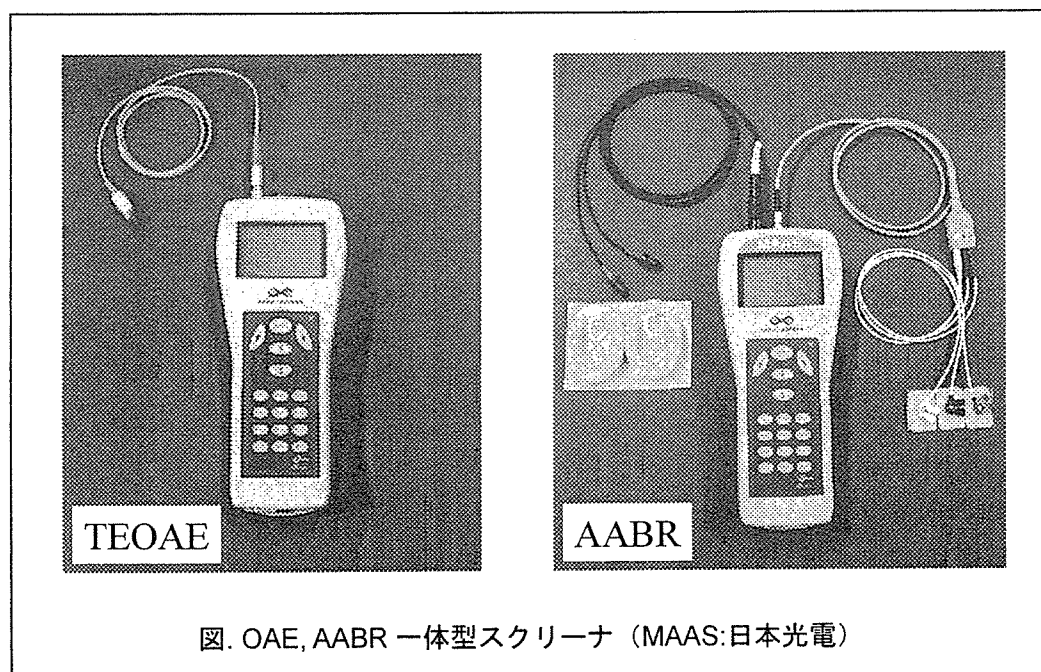


図. OAE, ABR 一体型スクリーナ (MAAS:日本光電)

文 献

- 1) Mauk GW, White KR, Mortensen LB, Behrens TR. The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early identification of hearing impairment. *Ear Hear* 12(5): 312-9, 1991.
- 2) Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement. *Pediatrics*. 95: 152-156, 1995.
- 3) Yoshinaga-Itano C, Sedney AL et al.: Language of Early- and Later-identified Children With Hearing Loss. *Pediatrics* 102: 1161-1171, 1998.
- 4) Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 106: 798-817, 2000.
- 5) NCHAM. State Summary Statistics: Universal Newborn Hearing Screening (Numbers as of January 2004)  
<http://infanthearing.org/status/unhsstate.html>
- 6) 三科 潤, 多田 裕: 自動聴性脳幹反応 (AABR) を用いた全出生児を対象とする新生児聴覚スクリーニングの検討. 厚生労働科学研究費補助金 (子ども家庭総合研究事業). 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 (主任研究者 三科 潤) 平成 13 年度報告書 第 2/7, pp258-265, 2002.
- 7) 新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査機関リスト. 日本耳鼻咽喉科学会会報 10; 523-528, 2004.
- 8) 三科 潤: 本邦の主要聴覚障害児早期指導機関への新生児聴覚スクリーニングの影響に関する検討. 厚生労働科学研究費補助金 (子ども家庭総合研究事業) 新生児聴覚スクリーニングの効率的実施および早期支援とその評価に関する研究. (主任研究者 三科 潤) 平成 16 年度報告書 pp28-37, 平成 17 年, 3 月.

Newborn Hearing Screening

Mishina Jun

Maternal & Perinatal Center, Tokyo Women's Medical University

## 新生児聴覚スクリーニングの現状と今後の課題

三 科 潤

~~~~~  
 総 説  
 ~~~~~

## 新生児聴覚スクリーニングの現状と今後の課題

三 科 潤

### I. 難聴について

音は空気の振動として外耳道を通り、鼓膜を振動させる。この振動は中耳の耳小骨により増幅されて内耳に伝えられる。内耳の蝸牛の基底膜が振動し、その振動（物理的な信号）は有毛細胞により電気的信号に変えられて聴神経を興奮させ、脳幹を経て聴覚中枢へ伝えられる。

外耳道閉鎖や中耳炎など、外耳から中耳（伝音器）までの異常による音の伝導の障害が伝音難聴であり、音が小さく聞こえるのは、外耳道閉鎖症、中耳炎や耳小骨奇形である。内耳（特に有毛細胞）、および、聴神経から大脳皮質までの障害では感音難聴となるが、大部分は内耳の異常による内耳性難聴で、先天難聴、突発性難聴、耳毒性薬剤による難聴、流行性耳下腺炎、騒音難聴などがある。感音難聴の場合、単に音が小さく聞こえるのみではなく、音がひずんで、「オカーサン」が「オタータシ」（50dB）、「ォァーアーン」（90dB）のように聞こえる。このため、補聴器を使用しても聞き取りにくさが残る。100dB以上の難聴は殆ど聞こえず、聾とされる。

### II. 新生児の難聴

新生児期に発見できる聴覚障害は、先天難聴と新生児期に発生する聴覚障害とがあり、約1,000出生に1人（正常新生児では1,000出生に0.5人、NICU入院例では約2~3%）といわれている。

先天難聴には感音難聴、伝音難聴および混合性難聴がある。先天性感音難聴の約半数は遺伝性難聴である。遺伝性難聴には、症候群性難聴

（Usher 症候群、Alport 症候群、Waardenburg 症候群など、難聴以外の症状を合併するもの）、非症候群性難聴（難聴のみを呈する）があり、遺伝形式としては、常染色体優性、常染色体劣性、X染色体性、ミトコンドリア性遺伝がある。子宮内感染による難聴は風疹、サイトメガロウイルス（以後 CMV）、梅毒などによるものが知られている。先天風疹症候群では、小児期まで追跡すると、60~80%が難聴を呈するといわれ、その多くは妊娠16週までの罹患により起こる。蝸牛が損傷され、水平型の両側性感音難聴となり、妊娠初期の罹患ほど重度である。また近年、衛生状態の改善により、CMV 抗体保有率が低下し、先天 CMV 感染の増加が認められている。また、新生児期の低酸素症、重篤な高ビリルビン血症、耳毒性薬剤使用、髄膜炎などによっても感音性難聴が起こる。低酸素虚血性病変としては、内耳の外有毛細胞や聴神経に変性、壊死が起こる。高ビリルビン血症（核黄疸）では、聴神経および脳幹の蝸牛神経核が障害され、高音両側性難聴となる。

伝音難聴および混合性難聴は頭頸部奇形によるものが殆どであり、小児期に多く見られる中耳炎による伝音難聴は新生児期には見られない。

### III. 難聴の早期発見の必要性

子どもの難聴は、その程度が重いほど早く気付かれるが、多くの場合は、2歳過ぎになっても言葉が出ないことによって疑われ、診断および療育開始は3歳近くになる。しかし、言語発達には臨界期があるため、発見が遅れて適切な時期に指導が行われなかった場合には、言語発

東京女子医科大学母子総合医療センター

別刷請求先：三科 潤 東京女子医科大学母子総合医療センター 〒162-8666 東京都新宿区河田町8-1

Tel : 03-3353-8111 Fax : 03-3341-9538

達は阻害され、更には認知、社会性、感情、行動、注意力、学習能力等さまざまな面での発達に影響を及ぼす。このため、早期に聴覚障害を発見し、コミュニケーションや言語発達の援助を行うことが重要である。

#### IV. 新生児聴覚スクリーニングの歴史

新生児期に難聴を発見しようとする試みは、1960年代から主に米国で行われてきたが、用いられた検査法の精度が低く、偽陰性・偽陽性共に高かったために普及に至らなかった。

1970年代に聴性脳幹反応（以下 ABR）の発見により、新生児に対しても正確な検査が可能になった。しかし、ABRは、防音室で睡眠剤を使用しての検査、結果判定に専門知識が必要

である。NICU 入院児や、近親者に先天難聴例を持つ難聴のハイリスク児（表1）には、ABRあるいは耳音響放射（OAE）による検査が実施されるようになった。

しかし、ハイリスク児のみのスクリーニングでは、聴覚障害児の50%しか検出できないことが米国での調査で明らかにされ、全出生児を対象とする新生児聴覚スクリーニング（Universal Newborn Hearing Screening : UNHS）の必要性が示された<sup>1)</sup>。このため、1990年代後半から、新生児聴覚スクリーニングに使用するために、短時間で多くの児の検査を可能にする、ABRおよびOAEの自動解析機能を持つ機器（図1）が欧米で開発された。

また、1998年に Yoshinaga-Itano らにより、

表1 新生児の聴覚障害のハイリスク因子  
(Joint Committee on Infant Hearing : 1994 Position Statement による)

1. 遺伝性感音難聴の家族歴
2. 子宮内感染 (CMV, 風疹, 梅毒, ヘルペス, トキソプラズマなど)
3. 頭頸部奇形 (CHARGE association や Treacher-Collins 症候群などにみられるような耳介や耳道の異常を含む)
4. 極低出生体重児
5. 交換輸血を要した高ビリルビン血症
6. 耳毒性薬剤の使用
7. 細菌性髄膜炎
8. 新生児仮死 (1分 Ap0-4 または 5分 Ap0-6)
9. 人工換気療法 5日間以上
10. 感音・伝音難聴合併が知られている疾患、症候群 (Usher 症候群, Waardenburg 症候群など)

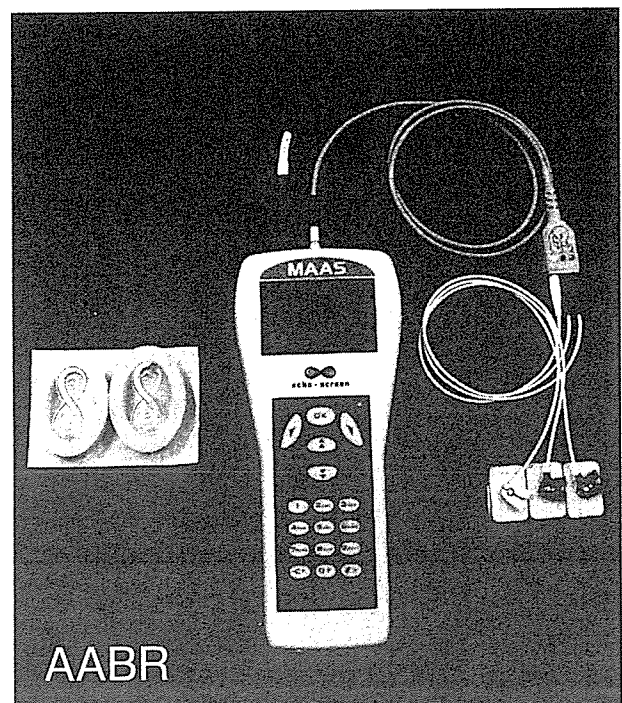
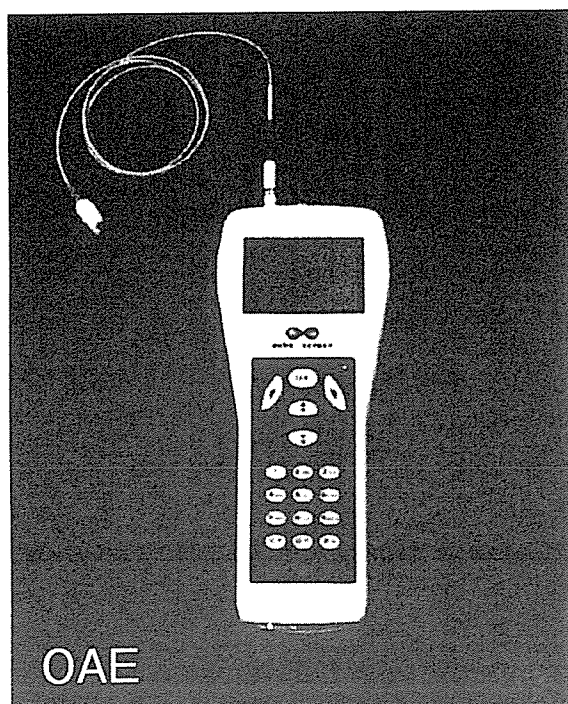


図1 二段階スクリーニングに便利な、OAE と ABR の一体型スクリーナ “MAAS” (FZ-日本光電)



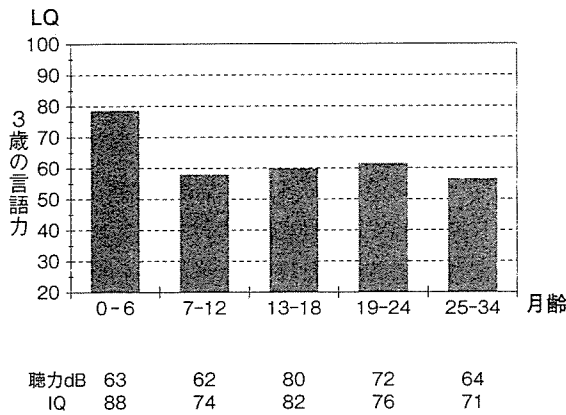


図2 難聴診断月齢と3歳の言語力(文献2より改変)

生後6か月以内に療育を開始した聴覚障害児の言語力が優れていることが示され(図2)<sup>2)</sup>, 米国小児科学会も UNHS の実施を勧告し<sup>3)</sup>, 米国諸州で UNHS 実施を義務づける法制化が進んだ。2000年には, 生後1か月までにスクリーニングの過程を終了し, 3か月までに診断を行い, 6か月までに療育を開始するという Joint Committee による, EHDI(Early Hearing Identification and Intervention) のガイドラインが作られた<sup>4)</sup>。CDC による集計では2004年には出生児の約92%がスクリーニングを受けている<sup>5)</sup>。

V. 新生児聴覚スクリーニングに使用される検査法と機器(表2)

1. 自動聴性脳幹反応 (Automated ABR)

ABR の判定を自動化した検査装置であり, ベッドサイドで自然睡眠下に, 専門家でなくとも検査可能である。睡眠中であれば, 検査所要時間は10分以内である。通常, 刺激音は音圧 35dBnHL (ささやき声程度の音の強さ) のクリック音が用いられる。Natus 社の ALGO の

場合, 得られた反応を, 入力されている正常児の波形とパターンマッチングにより第 V 波中心に比較して判定する。統計処理により, 正常波形と一致すると「pass (パス)」と判定され, 一致しないと「refer (要再検)」と判定される。

2. 耳音響放射法 (OAE)

音が中耳を経て内耳の蝸牛に到達すると, 音の音圧・周波数に応じて基底板が振動して, 外有毛細胞の細胞内電位を変化させる。この電気的変化が外有毛細胞の収縮, 伸展を起し, この運動が基底板の振動を増強する。この振動が入力音と逆の経路を伝播し, 音として外耳道に放射されたものが OAE である。

誘発耳音響放射法 (TEOAE) および歪成分耳音響放射法 (DPOAE) を用いた新生児スクリーニング用機器がある。EOAE は, クリックや短音刺激後 5~15msec 遅れて観察される。刺激間隔は 20~25msec で, 250~500 回の平均加算が必要である。

DPOAE は, 周波数の異なる 2 音 (f1, f2) を同時に聴かせると, 新たな周波数の音 (2f1-f2) を生じるので, これを測定する。

中等度以上の感音難聴では OAE の反応が消失するので, 反応が認められれば, 40dBHL の聴力はあると考えてよい。外耳道に小さなスピーカーとマイクが内装されたプローブを挿入するだけの操作で, 啼泣していなければ数分以内に測定可能である。検査結果は設定された基準にもとづいてノイズレベル以上の有意な反応音を得られているか否か自動的に判定され, 検査結果は反応が得られれば「パス」, 十分な反応が得られない場合は「要再検」と表示され

表2 自動 ABR と OAE の比較

	自動 ABR	OAE
測定	脳幹の電気的信号	内耳外有毛細胞の収縮による基底板の反響音
感度	約100%	正常児対象では100%に近い ハイリスク児では auditory neuropathy を見逃す危険あり
要再検率 (両側+片側)	約1%	約3%
測定時間	約10分	十数秒~数分
機器の価格	240~490万円	70~160万円
消耗品価格	1,300~2,400円	100~350円

る。鼻閉音や環境音などにより雑音が混入しやすい。

## VI. スクリーニングの時期

AABRは睡眠時に行うことが必要である。OAEは静かにしていれば、必ずしも睡眠時でなくても検査可能だが、睡眠中の方が検査しやすい。出生後の入院中は眠っている時間が長いので、検査に適切な時を得やすい。また、再検の機会も得やすい。一方、出生直後は、外耳道の耳垢や羊水の残留、中耳鼓室の液体貯留等により、特にOAEは要再検率が高くなるので、生後24時間以降に検査を行う方が良い。入院中に日を変えて数回繰り返すことにより「パス」することが多い。

出生直後にスクリーニングを行うことは、母子関係確立に悪影響を及ぼすから生後3～4か月に検査を行う方が良いという意見もあるが、生後3か月過ぎの検査は、児が覚醒しやすくなっているため、入眠剤が必要となり、更に再検査のために何度も来院させることは容易でなく、スクリーニングとしては行えない。また、スクリーニングの時期を遅らせると、療育開始時期が遅くなる不利益がある。検査前の説明や、母子関係確立に十分配慮した支援体制を作っ、入院中に行うことが必要である。

## VII. 本邦における新生児聴覚スクリーニングの現状

平成10年度より、著者らは厚生科学研究により新生児聴覚スクリーニングに関する検討を行ってきた。保護者の同意が得られた約2万例の新生児を対象に出生病院入院中にAABRを用いて聴覚スクリーニングを実施した。正常児群の両側要再検率は0.2%で米国での要再検率の10分の1の低率であった。従来は全く検査の機会がなかった正常児群から0.05% (2,000出生に1例)の両側聴覚障害を検出した。ハイリスク群では両側要再検率は3.9%であり2.2%の両側聴覚障害を検出した<sup>6)</sup>。合併症がない例では、生後4～6か月で補聴器装用が開始でき、従来に比して著明に早期になった。また、従来は年少児では検出困難であった片側聴覚障害も検出した。片側聴覚障害は、早期療育は不要で

あるが、健側耳を良好な状態に保つための耳鼻科的フォローが必要である。

平成12年度より年間5万人規模の新生児聴覚検査モデル事業が予算化された。この事業は聴覚スクリーニングをマス・スクリーニングとして実施した場合の問題点を検討するため、乳幼児の聴覚精密診断および療育・指導の体制がある地域で実施することとされ、関係機関による協議会を結成し、出生医療機関における公費負担による聴覚スクリーニング、研修、保健師による支援体制、実施マニュアル作成、追跡調査等を実施し、問題点の検討を行った。平成13年度より岡山県、秋田県等4県において開始され、平成14年度に北海道、東京都、佐賀県、埼玉県で、平成15年度に熊本県、長崎県、広島県、福島県、福岡県、さいたま市で、平成16年度に北九州市、平成17年度に、群馬県、岐阜県、富山県で開始された。現在までに17都道府県・政令都市で実施された。モデル事業は平成16年度で終了となり、「新生児聴覚検査事業」は、平成17年度から創設された「母子保健医療対策等総合支援事業」(36億円)の対象事業として実施されている。

「新生児聴覚検査事業」では、検査料の全部または一部が公費負担で実施されているが、年間5万例規模であり、自費診療により行われている検査の方が多い。日本産婦人科医会の2005年の調査によれば、分娩施設の約60%で聴覚スクリーニングが実施されている。

## VIII. 乳児期の精密聴覚検査

新生児聴覚スクリーニングで「要再検」となった場合は、聴覚障害の診断のために精密検査が必要となり、乳児早期(米国では3か月とされている)に検査を実施することが求められる。乳児の精密診断は、乳児の聴覚障害診断に習熟した医師および言語聴覚士(ST)が専用の検査設備のもとに行う必要がある。精密聴覚検査としては、耳鼻科的診察、精密検査としてのABR、歪成分耳音響放射(以下DPOAE)、聴性定常反応(auditory steady state response: 以下ASSR)、行動聴覚検査(以下BOA)、条件詮索反応(以下COR)、CTなどが行われる。

乳児の場合、1回の検査では十分な反応が得られないことや、聴力の変動のために経過を

追って反応を見ることが必要な場合がある。特に中等度以下の難聴の場合は、診断の確定には時間がかかることがある。

### 1. 他覚的生理検査

ABR（聴覚精密検査としての）は、低月齢児では最も信頼性の高い聴覚検査である。しかし、通常用いられる刺激音はクリック音（周波数成分が高音に偏している）なので、低周波数音の聴力は検査できない点に注意が必要である。

ASSRは刺激間隔の短い、繰り返し頻度の高い刺激に対する誘発反応で、反応波形の各波が干渉し合いサイン波状を示す。ABRのように反応波形（Ⅰ～Ⅶ波）を同定できないため神経学的応用ができず、もっぱら他覚的聴力検査に応用される。周波数特異性の高い聴性誘発反応として乳幼児に用いられ、例えば、500, 1,000, 2,000, 4,000Hzのように、周波数ごとに閾値を求めることができるので、補聴器のfittingに有用である。新しい検査法のため、現在は一部の乳幼児精密診断機関でのみ実施されている。

### 2. 行動反応検査

正確な結果を得るには、熟練者が実施する必要がある。

BOAは音に対する反射・反応を観察する検査であり、乳幼児に行う基本的な聴覚検査である。

CORは、音と同時に玩具などが光に照らし出されるようにしておき、子どもに何度か試みて、音源の方向に何か楽しいものが現れるという期待を持たせるように条件づけをしておく。そのうえで音だけで音源の方に振り向くかどうかによって聴力レベルを調べる方法である。

#### 新生児聴覚スクリーニング後の精密診断機関

日本耳鼻咽喉科学会では数回にわたる全国調査を実施した後に、平成16年に全国207ヶ所の新生児聴覚スクリーニング後の精密診断機関を選定し、公表した。現在は、平成18年2月に改訂された、全国190ヶ所の精密診断機関リストが、同学会のホームページに公開されている（[http://www.jibika.or.jp/sinseiji/list\\_main.html](http://www.jibika.or.jp/sinseiji/list_main.html)）。

## IX. 本邦における早期療育・指導体制

感音難聴自体は手術などで治療することはできないので、コミュニケーションおよび言語発達に対する早期療育を行う。コミュニケーションの方法としては、補聴器や人工内耳を装着して聴覚を主に活用する方法と、視覚を主に活用する方法（手話）、両者を用いるトータルコミュニケーションなどがある。難聴児の90%は健聴の両親の元に生まれるので、聴覚活用が選択されることが多いが、児の理解を促進するために視覚的言語（手話、キュードスピーチ、指文字など）も同時に用いられている。

本邦においては、聴覚障害児の指導は一部の専門病院やリハビリテーションセンターでも行われているが、中等度以上の難聴乳幼児の指導は、主として、厚労省管轄下の難聴幼児通園施設、および聾（ろう）学校幼稚部の教育相談で行われている。難聴幼児通園施設は就学前の難聴乳幼児の療育を担当するための施設であるが、全国で25ヶ所しか設置されていない。聾学校幼稚部は96校あり、3歳以上の児が正式定員であるが、3歳未満の児も教育相談部で積極的に指導を行っている。特に、新生児聴覚スクリーニング開始後は乳児が増加している。

## X. 早期療育による予後の改善

欧米からは、先に述べたYoshinaga-Itanoら、Moellerら<sup>7)</sup>により、早期発見・早期療育による難聴児の言語力の改善が示されているが、本邦においても、福田ら<sup>8)</sup>（岡山かなりや学園）により、岡山県の新生児聴覚スクリーニングにより早期発見された例の検討で、生後3～4か月から補聴器装用を開始し、2～3歳で人工内耳手術を受けて療育を続けた例では、1例の知的障害例を除くと、就学前の言語力が健聴児と変わらない児が殆どであることが示されている（表3）。

## XI. 今後の課題

2005年の日本産婦人科医会の調査では、分娩取扱機関の約60%が聴覚スクリーニングを実施している。しかし、同調査による、県別のスクリーニング実施率は図3に示すように、自治体

表3 新生児聴覚スクリーニングで発見された難聴児の6歳時の言語力  
(2006 福田<sup>8)</sup>)

	平均聴力 (dBHL)	補聴	手術年齢	語音明瞭度 検査	発語明瞭度 検査	WPPSI		読書力 検査
						言語性 IQ	動作性 IQ	
1	(R) 110 (L) 103	デジタル		52%	63%	80	120	61 上
2	(R) 112 (L) 128	人工内耳	2y7m	94%	77%	107	100	59 上
3	(R) 92 (L) 110	人工内耳	3y6m	96%	93%	119	118	66 優
4	(R) 97 (L) 118	人工内耳	2y1m	88%	92%	139	130	64 上
5	(R) 125 (L) 107	人工内耳	2y2m	86%	96%	103	126	67 優
6	(R) 105 (L) 110	人工内耳	2y5m	4% 80% (視覚も利用)	30%	45	100	45 中
7	(R) 106 (L) 106	人工内耳	3y5m	80%	40%	45	71	44 下

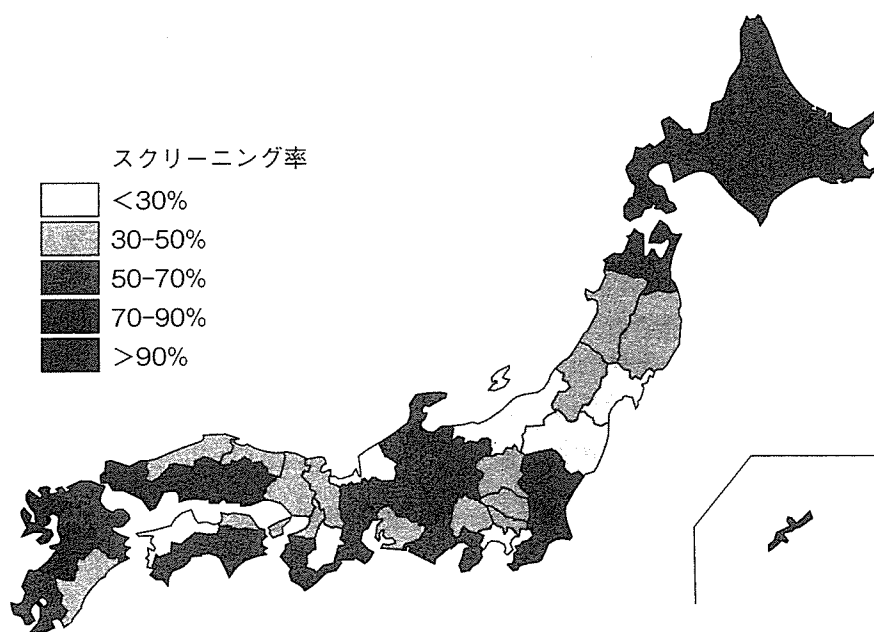


図3 県別新生児聴覚スクリーニング実施状況 (2005年日本産婦人科医会調査)

による差が大きい。東北、四国における実施率は低い。

欧米では新生児聴覚スクリーニングは標準医療になってきており、台湾、韓国、中国（北京、上海など）でも急速に導入されている。

スクリーニングにより早期発見し、早期支援を行うことにより、難聴児および家族のQOLが改善することは明らかであるので、今後「新生児聴覚検査事業」実施自治体を増やし、スクリーニング・診断・支援の連携体制をすべての地域にも作る必要がある。

また、自費診療で行われているスクリーニングはデータ管理がされていないのか大きな問題

である。今後、先天代謝スクリーニング用の血液濾紙への結果記入など、データ収集および管理に関する検討が必要である。

小児期の感音難聴の25%は、新生児期には発症していない遅発性難聴といわれる。これらの児の早期発見には、新生児スクリーニング後も継続して聴覚・言語の発達をフォローしていく必要がある。

#### 文 献

- 1) Joint Committee on Infant Hearing 1994 position statement. Pediatrics. 95 : 152-156, 1995.
- 2) Yoshinaga-Itano C, Sedney AL et al. : Lan-

- guage of Early- and Later-identified Children With Hearing Loss. *Pediatrics* 102 : 1161-1171, 1998.
- 3) American Academy of Pediatrics : Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss : Detection and Intervention. *Pediatrics* 103 : 527-530, 1999.
  - 4) Joint Committee on Infant Hearing : Year 2000 Position Statement. Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics* 106 : 798-817, 2000.
  - 5) <http://www.cdc.gov/ncbddd/ehdi/dips.htm>.
  - 6) 三科 潤, 多田 裕: 自動聴性脳幹反応 (AABR) を用いた全出生児を対象とする新生児聴覚スクリーニングの検討. 厚生労働科学研究 (子ども家庭総合研究事業). 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 (主任研究者 三科 潤) 平成13年度報告書 第2/7, pp258-265, 2002.
  - 7) Moeller M.P. Early Intervention and Language Development in Children Who Are Deaf and Hard of Hearing. *Pediatrics* 2000 : 106(3). URL : <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/106/3/e43> ;
  - 8) 福田章一郎: 新生児聴覚スクリーニングで発見された聴覚障害児の小学校就学時点での評価—第2報—. 厚生労働科学研究 (子ども家庭総合研究事業) 新生児聴覚スクリーニングの効率的実施および早期支援とその評価に関する研究 (主任研究者 三科 潤) 平成17年度報告書. pp45-47, 2006.

# 新生児聴覚スクリーニングマニュアル

平成 19 年 3 月

厚生労働科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業）  
「新生児聴覚スクリーニングの効率的実施および早期支援と  
その評価に関する研究」班

## はじめに

言語発達には臨界期があるために、聴覚障害の発見が遅れて適切な時期に支援を受けられないと、十分な言語力を得ることが困難になる。聴覚障害児のQOLを高めるためには、早期に発見して適切な支援を行うことが必要である。近年、聴覚検査法の開発が進み、新生児期に正確な聴覚検査が可能な検査機器が普及してきた。これらの検査は非侵襲的に短時間で多くの児に対し実施可能である。本研究班に於いては平成10年からこれらの機器を用いて新生児聴覚スクリーニングの検討を行い、その有効性を明らかにするとともに、新生児スクリーニングによる発見および早期診断、早期支援を行った聴覚障害児の言語力が健聴児と変わらないレベルに達する事も示した。

本邦においては平成12年度に新生児聴覚検査事業実施要項が出され、平成13年度より18年度までに18都道府県において新生児聴覚検査事業が実施されてきた。

日本産婦人科医会による平成17年の調査では、分娩取り扱い施設の約60%が新生児聴覚検査を行っている。また、難聴幼児通園施設および聾学校教育相談における0～1歳児の60%以上が、新生児聴覚スクリーニングにより発見された児であり、平成18年現在、全出生児の約60%以上がスクリーニング検査を受けていると推定される。

新生児聴覚スクリーニングの有効性は明らかであり、先進国ではすでに標準医療となっている。本邦では少子化が急速に進む中で、一人一人の子どものQOLを確保することは従来にも益して重要である。しかるに、平成19年度以降、新生児聴覚スクリーニング検査費用に対する国からの補助金は廃止された。今後は各自治体において、一般地方交付税を財源とした取組が可能とのことなので、積極的に新生児聴覚スクリーニングを実施され、その際に本マニュアルを活用されることを強く願う。

平成19年3月

厚生労働科学研究（子ども家庭総合研究事業）

「新生児聴覚スクリーニングの効率的実施および早期支援とその評価に関する研究」班

主任研究者                      三科 潤

## はじめに

1. 新生児聴覚スクリーニングの意義
2. 新生児聴覚スクリーニングから確定診断、早期支援のながれ
3. 新生児聴覚スクリーニング検査について
  - (1) 聴覚障害に関する保護者への説明と同意
  - (2) 新生児聴覚スクリーニング検査
  - (3) 新生児聴覚スクリーニング検査の実施時期
  - (4) 新生児聴覚スクリーニング検査の担当者
  - (5) 新生児聴覚スクリーニング検査実施上の注意
  - (6) 新生児聴覚スクリーニング検査の結果とその対応
  - (7) 聴覚検査の実績報告
  - (8) 聴覚検査費用の補助
4. 精密聴覚検査について
  - (1) 精密検査実施機関について
  - (2) 精密検査の方法
  - (3) 精密検査実施時期
  - (4) 精密検査の結果とその対応
5. 保護者へのカウンセリング
  - (1) スクリーニング聴覚検査で「要検査」となった場合
  - (2) 聴覚障害が診断、または疑われた場合
6. 早期支援について
  - (1) 早期支援の目的
  - (2) 親子関係確立の援助
  - (3) コミュニケーションの方法
  - (4) 早期支援とコミュニケーションの方法
  - (5) わが国における聴覚障害乳幼児の早期支援体制
  - (6) 専門機関における早期支援
  - (7) 早期支援実施機関の整備
  - (8) 聴覚障害を有する重複障害児の支援
  - (9) 家庭における養育
  - (10) 聴覚障害者および聴覚障害の児を持つ親との交流の場の確保
7. 地域における聴覚障害児支援ネットワークと関係機関の連携
  - (1) 新生児聴覚検査体制の整備
  - (2) 聴覚障害児早期支援体制の整備
  - (3) 関係機関との連携等
8. 新生児聴覚検査の評価
  - (1) 早期支援の効果の評価
  - (2) 新生児聴覚検査実施後の事業評価
9. 本邦における新生児聴覚スクリーニング検査の普及状況と成果
10. 用語解説
11. 文献
12. 新生児聴覚検査に関するQ&A
13. 資料
  1. 乳児の聴覚発達チェックリスト
  2. 聴覚スクリーニング後の精密診断機関
  3. 聴覚障害児早期支援機関リスト
  4. 聴覚障害児（者）関連団体
  5. 身体障害者福祉法による身体障害者程度等級表
  6. 聴覚障害者への公的助成制度
  7. 使用文例



## 1. 新生児聴覚検査の意義

先天性聴覚障害が気づかれない場合、耳からの情報に制約があるため、コミュニケーションに支障をきたし、言語発達が遅れ、情緒や社会性の発達にも影響が生じる。聴覚障害はその程度が重度であれば1歳前後で気づかれるが、中等度の場合は“ことばのおくれ”により、2歳以降に発見され、支援開始が3歳あるいはそれ以降になることもしばしばある。しかし、聴覚障害は、早期に発見され適切な支援が行われれば聴覚障害による影響が最小限に抑えられ、コミュニケーションや言語の発達が促進され、社会参加が容易になる。従って早期に聴覚障害を発見し、児およびその家族に対して援助を行うことは重要である。

聴覚障害の早期療育のために、生後早期に聴覚障害を発見しようとする試みは古くからあったが、これまでの方法は偽陽性率・偽陰性率が共に高く、有効な方法がなかった。1970年代の聴性脳幹反応（ABR）の出現により、初めて新生児に対しても精度が高い検査が可能になり、新生児集中治療室（NICU）に入院した児など聴覚障害の発症頻度が高いハイリスク児（表1）には、ABRを用いて聴覚検査を行うようになった。しかし、ABRは、正確性は高いが、検査所要時間は1件当たり約30分以上になり、多くの場合薬物を使用して眠らせて検査を行う必要があり、全出生児を対象に実施することは困難である。また、検査の実施や結果の判定には経験が必要である。

表1. 聴覚障害のハイリスク因子（1994 Joint Committee of Infant Hearing）

極低出生体重児
重症仮死
高ビリルビン血症（交換輸血施行例）
子宮内感染（風疹、トキソプラズマ、梅毒、サイトメガロウィルスなど）
頭頸部の奇形
聴覚障害合併が知られている先天異常症候群
細菌性髄膜炎
先天聴覚障害の家族歴
耳毒性薬剤使用
人工換気療法（5日以上）

ところが、近年、新生児聴覚スクリーニングを目的として耳音響放射（OAE）や聴性脳幹反応（ABR）に、自動解析機能を持たせた簡易聴覚検査機器が欧米で開発された。従来の検査法に比して簡便であり、急速に普及してきた。この検査は従来の聴覚生理検査法と異なり、熟練者でなくとも検査を実施でき、ベッドサイドで自然睡眠下に短時間で実施でき、検査結果は自動的に解析されて示され、しかも検査の感度および特異度はこれまでの方法に近い。

1990年代後半より、これらの方法を用いて出生病院に入院中の新生児に聴覚検査を行うことが欧米で広まり、1998年に早期発見により早期支援が開始された聴覚障害児の言語能力が3歳では健聴児に近いことが示された<sup>1)</sup>。この結果、米国では多くの州で法制化が進み、2005年の調査結果では、全出生児の約93%が聴覚スクリーニングを受けている<sup>2)</sup>。米國小児科学

会、聴覚学会等の関連学会代表からなる乳児聴覚に関する連合委員会は2000年に、生後入院中に最初のスクリーニングを行って生後1か月までにはスクリーニングの過程を終え、生後3か月までに精密診断を実施し、生後6か月までに支援を開始する（1-3-6ルール）という、聴覚障害の早期発見・早期支援（Early Hearing Detection and Intervention：EHDI）のガイドラインを出した。（Joint Committee on Infant Hearing：Year 2000 Position Statement）<sup>3)</sup>。

新生児の聴覚障害の約半数は、表1に示したようなハイリスク児であるが、残りの半数は、出生時には何らの異常を示さない児であり、通常の健診等では聴覚障害の早期発見は困難である。早期支援の効果がもつとも期待されるのは、このような合併症を持たない児であるが、重複障害が疑われる子どもにおいても、早期から支援を行えば、発達が促進される。早期に支援を開始するためには、早期発見が必須であり、そのためには、全新生児を対象とした聴覚スクリーニングを行うことが必要である。

新生児の聴覚障害の頻度は米国での新生児聴覚検査の成績から、永続的な中等度以上の両側障害は1,000出生中の1～2人に起こると言われている。本邦では、平成10年度から3年間に行われた厚生科学研究による約20,000例の新生児聴覚検査の結果で、正常新生児からの両側聴覚障害は0.05%（2,000出生に1例）、片側聴覚障害は0.09%であった<sup>4)</sup>。岡山県でのモデル事業による平成13年から17年までのスクリーニングの結果においても、同様の発症頻度であり、両側聴覚障害は0.06%、片側聴覚障害は0.08%であった<sup>5)</sup>。

現在行われているマススクリーニングの内、フェニルケトン尿症は7万人に1人の発症頻度であり、最も発症頻度が高いクレチン症でも、5,000人に1人の発見率である（表2）<sup>6)</sup>。先天性聴覚障害はマススクリーニングが実施されている他の先天異常症に比して、発症頻度は格段に高く、かつ、早期発見により早期支援を行えばコミュニケーション、言語の発達が望まれることから、全出生児対象のスクリーニングを行う意義は十分にある。

表2. 本邦のマススクリーニングにより発見される疾患の発見率（～2004）（文献6より）

フェニルケトン尿症	1/ 7.7 万人
ガラクトース血症	1/ 3.6 万人
楓シロップ尿症	1/ 51 万人
ホモシスチン尿症	1/ 20 万人
先天性副腎過形成症	1/ 1.6 万人
クレチン症	1/ 3,600 人

## 2. 新生児聴覚スクリーニングから確定診断、早期支援のながれ

新生児聴覚スクリーニングは障害を早く発見し、早期に援助することを目的に行うものであり、スクリーニング検査の結果が「要再検（refer）」の場合には、早期に精密検査を実施して確定診断を行い、支援をおこなう体制が必須である。日本耳鼻咽喉科学会は新生児聴覚スクリーニング後の精密診断機関を選定しており、全国190か所の精密診断機関リストが同学会のhomepageに公開されている（[http://www.jibika.or.jp/sinseiji/list\\_main.html](http://www.jibika.or.jp/sinseiji/list_main.html)）。

「要再検」のまま放置されたり、確定診断の時期が遅れ、早期支援の機会が失なわれないように関係者が連携して、聴覚検査で発見された聴覚障害、およびその疑いがある児が生後6か月までには難聴幼児通園施設における早期療育や聾学校幼稚部等の早期からの教育的対応が受けられるような体制づくりが望ましい。

### 3. 新生児聴覚スクリーニングについて

#### (1) 聴覚スクリーニング検査に関する啓蒙、保護者への説明と同意

妊娠中、或いは分娩後の早い時期に、新生児聴覚スクリーニングに関する説明をおこなう。その内容は、発見される聴覚障害の頻度、早期発見・早期支援の重要性、検査の非侵襲性、検査結果が「要再検」時の対応等を含むものとする。特にスクリーニング検査は、精密検査の必要性を判定する為の検査であり、難聴の有無を判定するものではないことを説明する必要がある。同時に、スクリーニング検査の実施および、追跡調査のための登録に関して、文書による同意を得る（資料6. 使用文例「保護者の方へ-1」）。母級学級、両親学級などの機会を利用して予め聴覚スクリーニングに関する説明を行ったり、パンフレットを渡すことも望ましい。

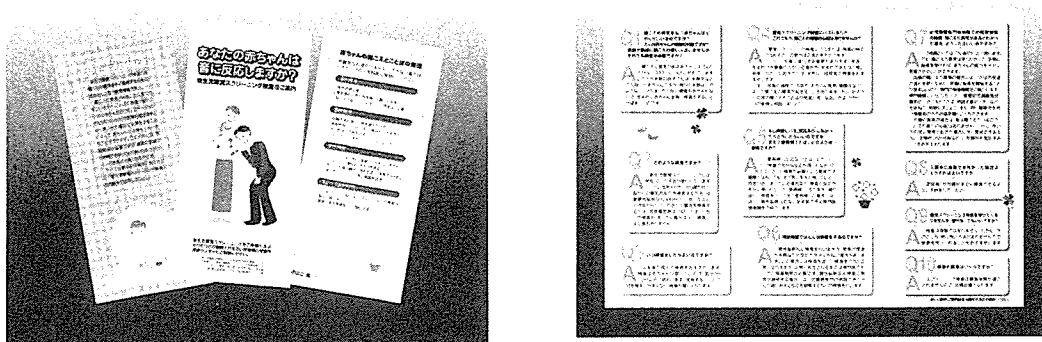


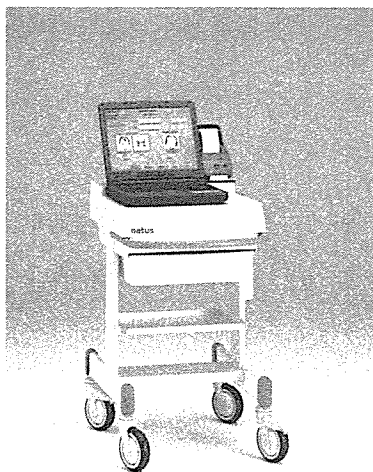
図1. 保護者への啓蒙用リーフレットの例（研究班作成）

#### (2) 新生児聴覚スクリーニング検査

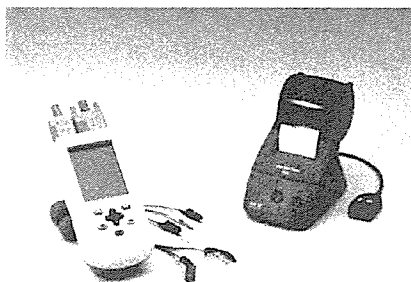
分娩施設に入院中に、他覚的な検査機器を用いて聴覚スクリーニング検査を実施する。現在、新生児聴覚簡易検査用に開発されたものに2つの方法がある。

##### ア. 自動聴性脳幹反応（Automated Auditory Brainstem Response, 自動 ABR）（図2）

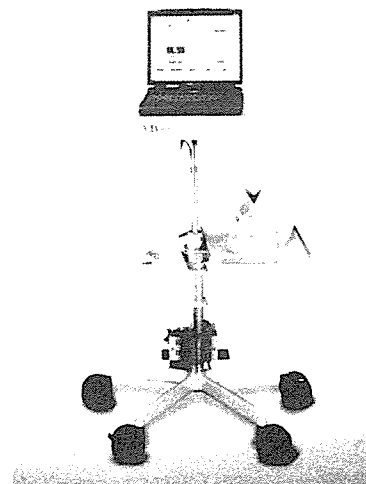
脳波の誘発電位の一つである ABR を利用して、自動判定機能を持たせたもので、判定基準は 35dB に設定され、「pass パス（反応あり）」あるいは「refer 要再検（反応なし）」で結果が示される。「パス」の場合は検査時点では正常聴力と見なす。「要再検」の場合はさらに高い音圧の刺激による反応閾値についても調べることができる。35dB で「要再検」の場合、退院時までにもう一度、自動 ABR で再検査を行う。ABR が新生児期に反応が低下していても発育とともに改善する例があるので、この点に留意する必要がある。



(1) ネイタスアルゴ 3  
(ATOM medical 提供)



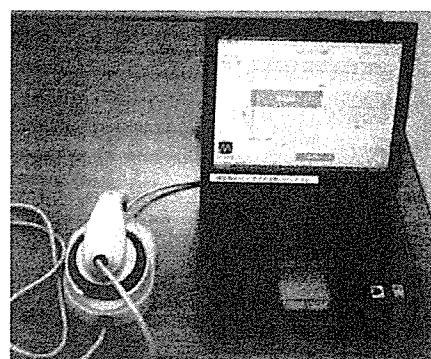
(2) ネイタスアルゴ 3i  
(ATOM medical 提供)



(3) エイベア(ガデリウス提供)



(4) スクリーニング用複合器 MAAS(日本光電提供)  
(AABR 用電極・イヤーカップ装着時)



(5) MB11 とベラフォン  
(オーチコン提供)

図 2. 自動聴性脳幹反応(AABR)の機器

自動 ABR の検査は、アルゴ、エイベア、MAAS の場合は、電極を額（感電極）、項（不関電極）、肩または頬（アース）に貼り、両耳にディスプレイ・イヤーホーンをつけて測定を行う（図 3）。電極の抵抗が高い場合は、皮膚をアルコール綿で拭いて、電極を貼る。

MB11(図 2 の 5)の場合は、使い捨てではないイヤーホーン（ベラフォン）を使用しており、これに電極

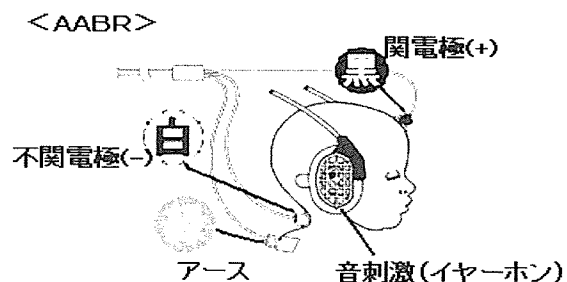


図3. 電極の貼付位置  
(ATOM medical 提供)