

図6 無響室における音波定位検査室
スピーカーが並ぶ真中に被験者がすわる。

捉える能力は重要である。方向感検査はレーザー法の検査で、音像が正中にあるかずれているか判断させる検査である。両側感音難聴の場合、両耳補聴下になると正中に音像を定位させることができる感度が大幅に向上する。しかし、そうならない場合も存在する。両耳から入った音は脳幹の上オリーブ核で初めて同時統合処理されるが、方向感検査は感度が高く時間差検査では蝸牛神経を含めた中枢聴覚伝導路のどこの障害でも異常を示す。

4) 音源定位検査

図6に示すように、無響室でスピーカーを並べ、ランダムに音を聴かせ、その角度のスピーカーの音源を定位できるかどうか調べる。この方法は方向感検査よりも現実の聴空間に近い。末梢から中枢まで含めた処理方式で統合的なものである。片耳では成立しないが両耳補聴下では気導補聴下でも骨導補聴下でも可能となる。しかし角度が何度まで音源を定位できるかは、難聴が重くなると困難になる。

3. 人工内耳

補聴器の効果の乏しい高度難聴児に対して良い聴力と正しい発音、読み書き話すだけの言語力を身に付けることができる画期的な手術である。人工内耳はすべて海外製である。健康保険の認可の順にオーストラリアのコクレア社、米国のバイオニクス社、オーストリアのMED-EL社を選ぶことができる。2006年7月に認可されたばかりのMED-EL社の人工内耳を図7に示す。人工内耳は、残存する蝸牛神経を、蝸牛の鼓室階に挿入し

たマルチチャンネルの電極を通して、蝸牛神経に電気刺激を行いAD変換された聴覚情報を脳に伝える仕組みである。わが国では平成6年に健康保険に認められてから手術が増加している。現在は毎年約450件で、そのうち1/3が幼小児になっている。

1) 人工内耳の開発の歴史

この約20年の間に聴覚の領域で起きた治療上の革命は、先天性の高度難聴や髄膜炎や進行性感音難聴などで生じた後天性の聾に対する人工内耳埋込術である。以前は、このような内耳性の重度の難聴者には補聴器の装用がすすめられ、効果がなければ聴覚の活用はあきらめざるを得なかった。結果的に手話を活用してのコミュニケーションが主となるため社会への進出にも制限が生じた。現在では、人工内耳埋込術のおかげで、先天性難聴児では他に合併する障害がない限り良好な聴覚を獲得し、正しい発音で話し、普通学校で教育を受ける児童が激増している。後天性難聴では一度完全に失った聴覚を再獲得し、会話が可能となり社会復帰をして活躍したり、さらに電話を使える人や音楽を楽しむ人までいるほどの大きな成果をあげている。人工内耳は20世紀最後の10年間に進展した医学と工学の素晴らしい成果であると言える。

人工内耳の適応は、内耳の有毛細胞が消失しても蝸牛神経が保たれている場合の難聴に限られている。しかし、近年はさらにNF2の両側聴神経腫瘍によって蝸牛神経が失われた例にも挑戦するようになった。脳幹の蝸牛神経核に多チャンネルの電極を移植するので、auditory brainstem implantと名づけられている。

cochlear implant (人工内耳埋込術)の歴史は200年前に遡る。聴器を電気刺激すると聴覚の生じる現象は電気聴覚と呼ばれるが、電池を開発したVoltaが1800年に初めて自分の耳を電流で刺激し音知覚を体験した。それ以来、現在では2つの発現機序が知られている。electroneural hearingとelectrophoric hearingである。前者は電気刺激が直接聴神経を刺激して聴覚が生じる場合で、高度の感音難聴者に起きる現象である。後者は電気刺激が電極の周囲組織に機械的振動を惹起

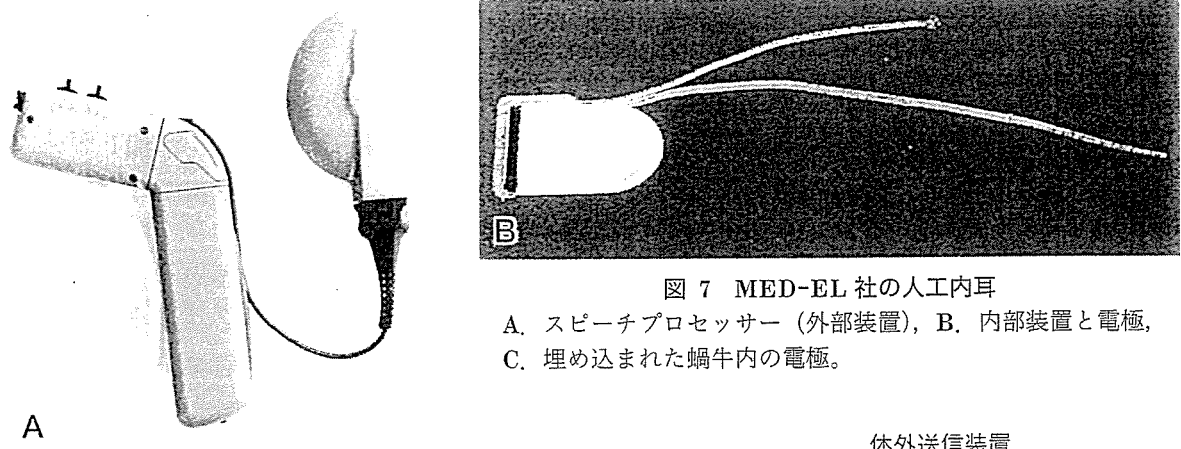


図 7 MED-EL 社の人工内耳

A. スピーチプロセッサ (外部装置), B. 内部装置と電極,
C. 埋め込まれた蝸牛内の電極。

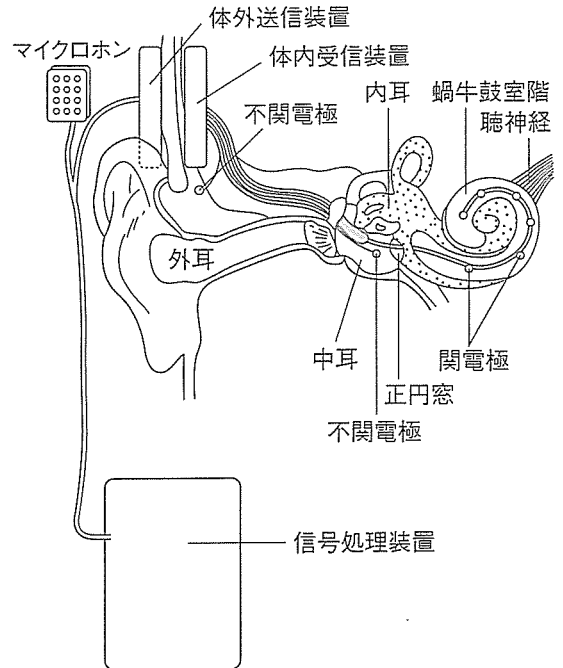
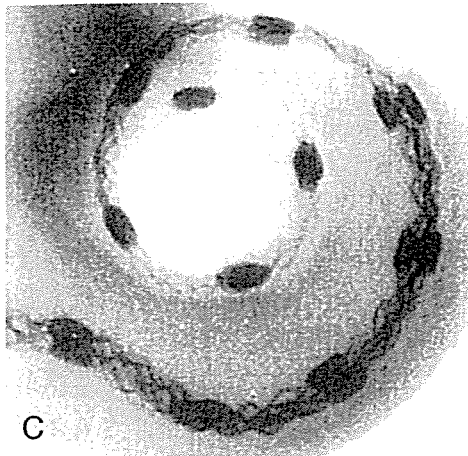


図 8 人工耳の仕組み

し、耳小骨や内耳液を振動させ、それが有毛細胞を興奮させて聴覚が生じるもので、健聴者に起きる現象である。

1957 年頃より electroneural hearing を利用して聾患者の聴神経に電極を埋め込み、電氣的に刺激を与えることにフランスで成功した。1970 年代になると、ルーチンの手術として人工内耳埋込みがアメリカ、オーストリア、オーストラリアで実施されるようになった。単チャンネルから 6 チャンネルのものまで、さまざまな方式が試みられた。1980 年代に入って、世界の大勢はオーストラリアのコクレア社製の 22 チャンネルの人工内耳が使われるようになった。これは音声のフォルマントをデジタル信号化する方式で世界に普及した。その後、1990 年代に入ると、アメリカのバイオニクス社とオーストリアの MED-EL 社、フランスの Digisonic 社が CIS (continuous interleaved sampled pulse) というコクレア社と違う方式で、かつ電極数が半分以下でも同等以上の性能を持つ

人工内耳を開発し手術されるようになった。その結果、世界中に人工内耳手術が普及するようになって現在に至る。

人工内耳はワンセット約 300 万円もし、手術・入院の費用も含めると約 400 万円がかかる高額な医療である。オーストラリアのコクレア社製のものが普及している。

2) 人工内耳の仕組み (図 8)

22 チャンネル人工内耳は、蝸牛内に挿入した電極に電気刺激パルスを出力する受信-刺激ユニット、患者が接着するマイクロホン・ヘッドセットを介し受信-刺激ユニットに音声と情報を伝送するスピーチプロセッサとで構成されている (図 8)。さらに、手術後のリハビリテーションに



図 9 人工内耳を装着した難聴児の X 線写真

表 2005 アジア・太平洋人工内耳シンポジウム
—内耳奇形と人工内耳（札幌医大）—

1. 内耳奇形は先天性感音難聴の 20% を占める。
2. Common cavity（内耳が袋状）の場合は、プログラムの変更のため、高電流が必要となり、顔面神経が刺激されピクピクしやすい。
3. Mondini 奇形では電極の挿入は可能であるが、プログラムの作成には限界がある。
4. 内耳奇形で人工内耳手術を受けた子どものことばの聴き取りの発達は遅く、プログラムの作成は易しくない。
5. 札幌医大では少数ながら、電極がほとんど挿入され、聴き取りが良い症例がある（手術 3 歳 6 カ月、9 歳で耳だけで単語 84%，文章 79%，言語年齢 8 歳）。

用いる特性テスト・プログラム作成システムが必要である。

(1) 電極と受信-刺激ユニット（体内部）

手術で埋め込む部分である。蝸牛内に埋め込む電極はシリコン製の支持体に支えられた 22 個の白金のリングでできており、先端より 17 mm の範囲に等間隔で配置されている。頭皮下に埋設させる受信-刺激ユニットは発信回路と IC 回路からなる電子装置であり、体外コイルからの電極誘導により、2 相性電気パルスがあらかじめ設定した 1 対の電極の間に出力される。

(2) スピーチプロセッサー（体外部）

患者が持つものである。マイクロホンから入ってくる入力信号の情報を分析し、電気パルス刺激

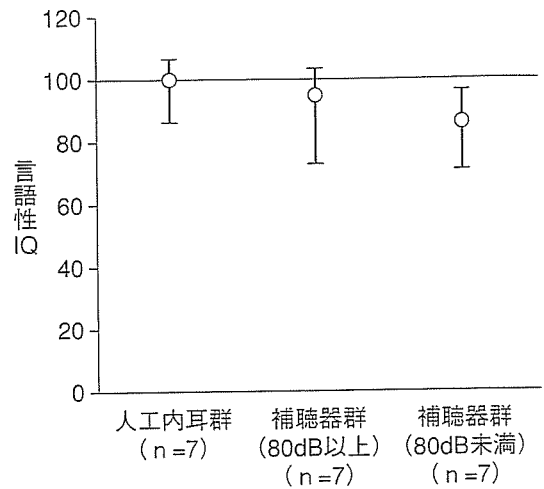


図 10 言語性 IQ の比較

の頻度、強さの設定および電極の選択を行い、これらの情報を高周波電気信号として頭部の体外コイルから電磁誘導で頭皮下の体内コイル、すなわち受信-刺激ユニットへ伝送する。スピーチプロセッサーは体外コイルへの電源の供給も行う。

(1), (2) だけでただちに聴こえが取り戻せるわけではなく、患者に合ったプログラムの作成が必要となる。リハビリが必要で、人工内耳を通じて、聴覚には可塑性のあることがわかり、神経科学上の大きな話題となっている。

(3) 特性テスト・プログラム作成システム

これは、スピーチプロセッサー・インターフェースとマイクロコンピュータから構成されている。スピーチプロセッサーの作用と動作を制御し、患者固有の情報をスピーチプロセッサ内のメモリーに書き込むことができる。手術後に生体側に種々の変化が生じて、その都度再調整し、最適刺激を与えることができる。

補聴器を用いた難聴児の教育は、脳の聴覚的言語も習得の臨界期があるために 1 歳以内に行う必要がある。しかし 1~2 歳でも可塑性があり手遅れというわけではない。しかし、補聴器装用年齢が遅くなればなるほど困難が大きくなる。今後は補聴器を用いても効果のない高度難聴の幼児に対して人工内耳埋込術は、脳の可塑性を考慮して 1~2 歳頃から始めるべきであろう。日本耳鼻咽喉科学会の人工内耳手術の基準は、これまで 2 歳 6 カ月であったのが、平成 18 年より 1 歳 6 カ月に

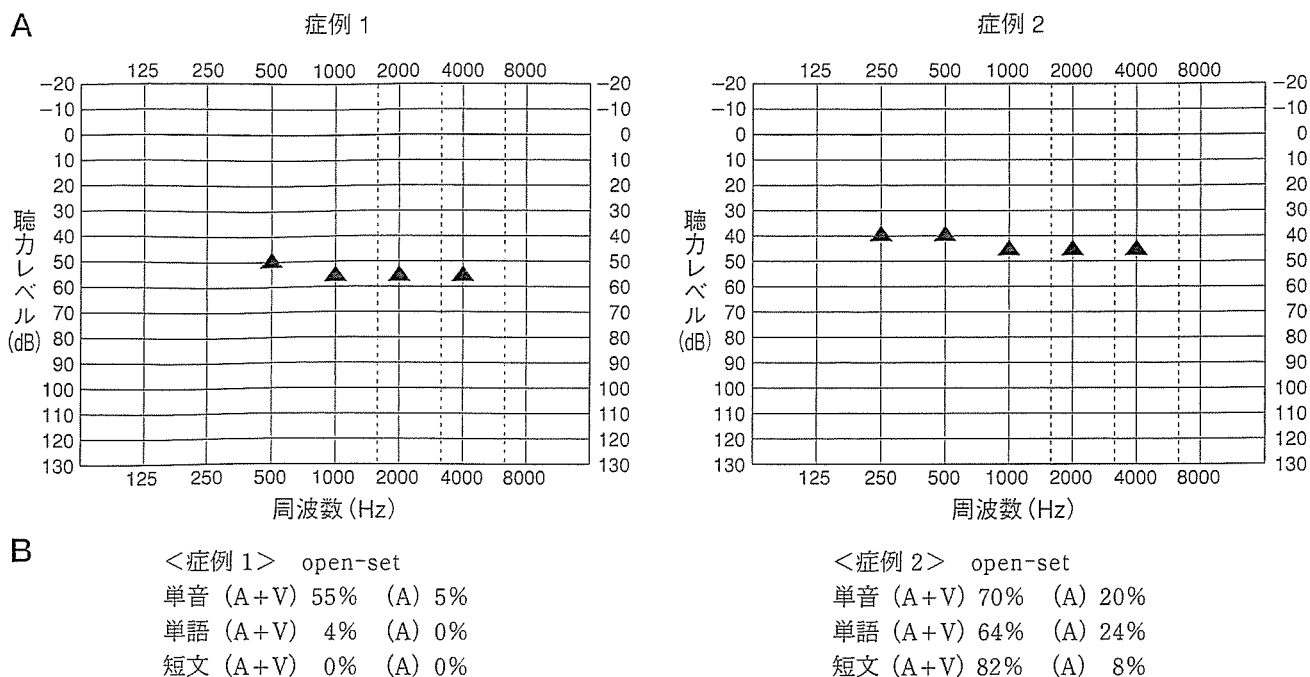


図 11 NFII に対して ABI 脳幹への移植術を行った 2 例

A. オーディオグラム B. open-set (読話併用) による言葉の聴き取りテストの成績。

改訂されたのはこのような背景がある。

わが国では先天性難聴の早期発見・早期教育が世界でもトップレベルにあるが、人工内耳についてはそうではない。言語の習得には臨界期がある以上、人工内耳も早期手術が望まれる。図 9 に人工内耳を装着している難聴児の X 線写真を示したが、サイボーグ的といわれる印象を与える。言語発達では人工内耳が補聴器をしのぐようになりつつある (図 10)。人工内耳手術を受けた患者が自らをサイボーグに例えた体験記を海外でもわが国でも出版している。手術の難しい内耳奇形にも挑戦が行われているが、まだ多くの困難がある (表)。しかし、大なり小なり聴覚を獲得しているところが不思議である。挿入する蝸牛の回転が不足であったり蝸牛全体が袋状になったりしている。内耳奇形の場合、蝸牛神経がどの程度残存しているかが重要な鍵となる。

4. Auditory brainstem implant (ABI)

人工内耳は蝸牛神経を電気刺激して聴覚情報を伝える。レックリングハウゼン病の NFII は両側の聴神経腫瘍によって聴神経が完璧に障害されてしまい聴力が両耳とも廃絶される。このような場合は人工内耳は役に立たず、聴こえない世界に

ひっそり生きている。ABI はこのような患者に聴覚を再獲得させるものである (図 11)。電極はオーストリアの MED-EL 社の場合、シートの上に 12 個の電極がついている。脳幹の表面の電気刺激により ABR を記録する。蝸牛神経核の反応が得られた場所にこの電極のシートを移植するが、電極をフィブリンルーで脳幹の表面に接着させる方法で行う。術後聴力は廃絶状態から 40~50 dB の中等度感音難聴に改善する。読話を併用すれば短文の聴き取りが可能になる。これは驚くべき成果であり、神経科学者の注目するところになっている。しかし現在は世界的に 18 歳成人を対象としているが、イタリアでは蝸牛神経の欠損している小児にも試みられ成果があるという。

おわりに

21 世紀になり、まだ聴覚障害の治療、すなわち補聴器、人工内耳、ABI は IT 技術の発達とともに飛躍的な進歩を遂げている。それぞれの難聴の原因となる疾患に対応する治療法を選ぶことができ、しかもその成果は大いに期待できる。

文 献

- 1) 喜多村健, 他: 小児急性中耳炎診療ガイドライン, Otol Jpn 13 (3) 補冊 No1, 1~34: 2006
- 2) 加我君孝, 朝戸裕貴: 両側小耳症・外耳道閉鎖に対する手術—2つの耳の形と機能を再建する. 耳鼻臨床 99: 607-619, 2006
- 3) 加我君孝, 新正由紀子: 先天性難聴児の発見年齢と就学時の言語能力. 小児科臨床 59: 741-748, 2006
- 4) 宇佐美真一: 難聴の遺伝子. 神経研究の進歩 46: 102-109, 2002
- 5) 加藤大典: 新しい世代の補聴器の登場. ZIPTA 235: 13, 2006
- 6) 加我君孝: 1. 両側人工内耳埋込術と両耳聴, 2. Auditory Brainstem Implant (ABI). 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学, 先端医療シリーズ 35, 先端医学社, 東京, 287-291, 2005

Conservative and Surgical Approaches for Congenitally Deaf Children

KIMITAKA KAGA

Department of Otolaryngology, Graduate School of Medicine, University of Tokyo

Key words : Congenital deafness, Tympanic tube, Hearing aid, Cochlear implant, Auditory brainstem implant.

Jpn. J. Pediatr. Surg., 38(11) ; 1294~1303, 2006.

Although the 21st century has just began, conservative and surgical approaches for treatment of congenital deafness have developed dramatically with the progress of information technology. Most hearing aids for congenital deafness are digital types. If hearing aids are not effective, cochlear implantation is routinely encouraged, and the outcomes of speech and hearing are better than with hearing aids. If a cochlear implant is not indicated because of hypogenesis of the auditory nerve, auditory brainstem implant is a new measure by which hearing can be acquired. The 21st century will be fruitful for hearing-impaired children.

* * *

2. 乳幼児健診

7) 聴覚検診

—先天性難聴児の発見年齢と就学時の言語能力—

東京大学医学系研究科 耳鼻咽喉医科学分野

か が きみ たか
加 我 君 孝
しん じょう ゆ き こ
新 正 由紀子

KEY WORDS ▶ 新生児聴覚スクリーニング, 自動 ABR, 耳音響放射, 人工内耳, 脳の可塑性

I. 聴覚検診の目的

わが国の聴覚検診の歴史は古く、半世紀の歴史があり、保健所の乳幼児健診の一部に含まれている。難聴に関するアンケート法を用い、遺伝、奇形、仮死、新生児黄疸などをチェックし、疑いのある場合、精密聴力検査のため耳鼻咽喉科専門医に紹介される。3歳児聴覚検診は主に滲出性中耳炎発見のために行われる。このような制度のない米国では新生児期しかチェックする他ない。

アメリカでの事情は次のとおりである。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 という難聴児の評価、補聴器の適応、聴覚リハビリテーションの専門職があり、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がある。このような社会的条件の違いのほかに、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り。わが国では同じ頃、岡山

と東京で同様の運動が始まっていた。

II. 聴覚検診の他覚的診断方法

1. ABR

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 検査で診断されてきた。ABR は衝撃音のクリックを1,000~2,000回音刺激として与え、両耳後部と頭頂部に貼った3つの電極から脳幹の誘発電位を記録する。正常であれば脳幹の聴覚伝導路に起源をもつ7つの波が出現する。5番目の波が閾値付近まで出現するので指標とする。この ABR 検査は被験者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、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

表1 他覚的検査方法と結果

両耳とも難聴が疑われたのは3/4を占める。片耳が疑われたのは1/4を占める。

	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

表2 AABR と OAE の精密聴力検査結果の比較

結果的に高度難聴であったものが半数を占める。正常あるいは軽度難聴が1/5を占める。中等度難聴は1/3を占める。すなわち半数は正常あるいは正常化する可能性が高い。

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

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²⁾。この方法はAABR（自動ABR）と呼ばれる。

2. O.A.E.

耳に音を与えると内耳の外有毛細胞が収縮し、それに伴って音が生じ外耳道へ出てくる。まるで山に行つて“ヤッホー”というところまで行って“ヤッホー”とこだまとして戻ってくるのに似ているのでエコーとも言うが、正式には耳音響放射（Otoacoustic Emission O.A.E.）という。クリック音だけでも出る。これをTransient O.A.E. とする。f₁, f₂ という周波数の異なる音を与える。2f₁-f₂ という差音が生じる。これを Distortion Product O.A.E. という。この検査装置は英国の Kemp が1980年代に開発した。現在では市販され新生

児でも出現するので新生児聴覚スクリーニングとして使われるようになった¹⁾²⁾³⁾。ただしOAEは中耳に滲出液がたまり軽度の伝音難聴があると反応が出現しなくなる。新生児では中耳に病変が多く、false positive が多いのが欠点である。

表1, 2にAABRとOAEの使用頻度とその確実性を示した。

III. 聴覚検診の問題点と意義

米国では1998年にDownsの弟子で日系のYoshinaga Itano⁴⁾が、「新生児期に難聴を発見し、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歳になると普通の子どもの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極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、当時のクリントン

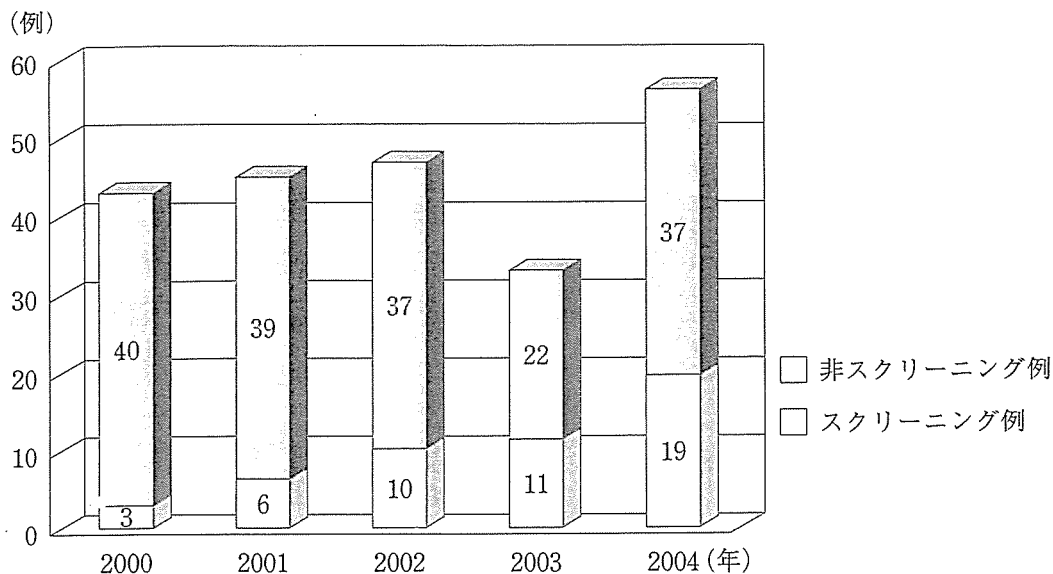


図1 精密聴力検査を目的として東大病院耳鼻科外来を受診した乳幼児症例数の過去5年間の年次推移
 新生児聴覚スクリーニングにより紹介される例が増加している。

大統領が国として支援する署名をしたこともあり、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。

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、アンケートで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、2歳、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。この方式では真の難聴が0～3カ月で発見されることは稀で、1～3歳で初めて発見されることが多い。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始めることになり⁵⁾⁶⁾、その影響は著者らの東大病院の外来に大きく現れている(図1)。その結果、早期に発見され、早期に教育されるようになる新生児が増加の一途をたどっている(図2)。しかしスクリーニングを経ずに2～3歳で発見される場合が半分以上を占め、補聴下の教育が著しく年齢が遅くなっており両極端となっている(図3、4)。

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

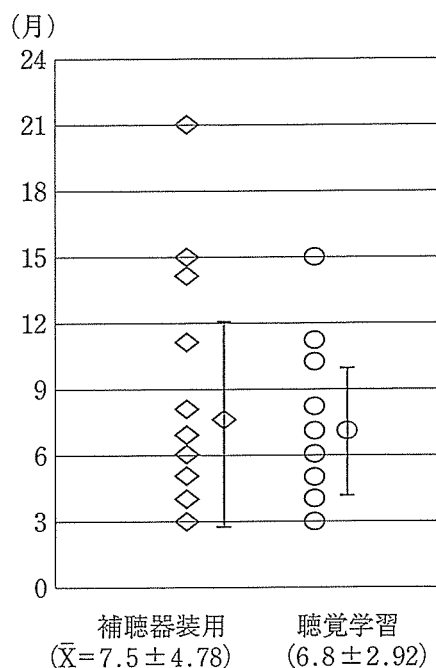


図2 新生児聴覚スクリーニングを経たグループの補聴器装用および聴覚学習開始月齢(東大病院耳鼻科)
 補聴器装用による聴覚学習(聴能訓練)の開始年齢の平均は約7カ月。

成された。班会議ではこの自動ABRを用いて約2万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。しかし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すべく、厚生労働省は予算を獲得し、手上げ方式でモデ

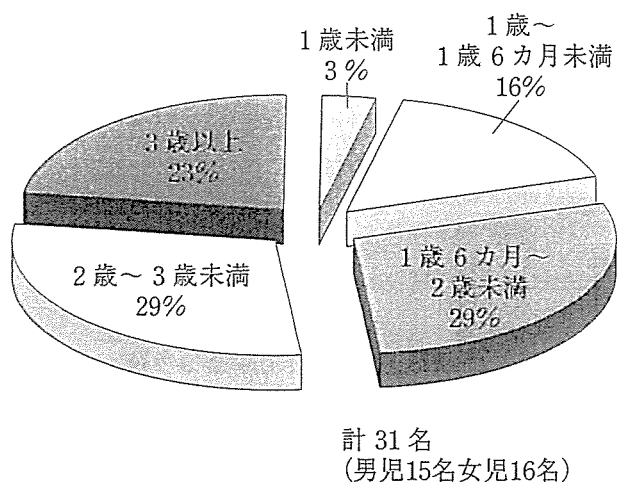


図3 新生児聴覚スクリーニングを経ずに遅れて難聴が発見された難聴児の分布 (1997～2003年, 東大病院耳鼻科外来) 2歳以上が半数を占める。

ル事業をスタートさせるに至った。アメリカでは耳鼻科, 小児科, audiologist, 教育者などからなる合同会議が20年以上編成してボトムアップで取り組んで努力してきたのと全く異なり, 班会議のあと厚生労働省がトップダウンで行ったたことが, 地方では現在問題を複雑にしている⁷⁾。

IV. 聴覚検査の費用

アメリカと比較すると, ①わが国の出産のための入院期間は約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か月健診までにスクリーニング検査が間に合う (0か月から3～4か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主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。聴覚についての知識は不十分である。厚生労働省のモデル事業に手をあげた県で1例当たり約5,000円の費用がかかると算定し, そのうち1/3を国が支援し, あとの2/3は県で支払うために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放射の2

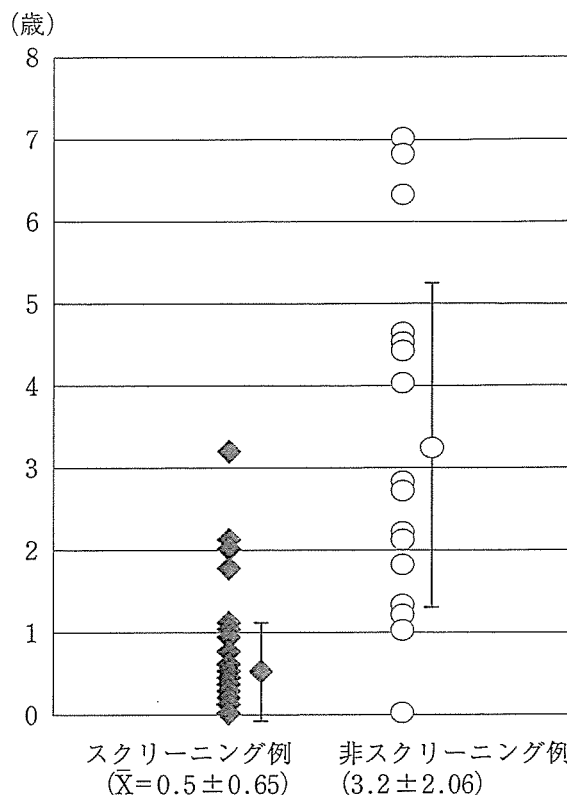


図4 新生児聴覚スクリーニングの有無と初診時年齢
難聴を疑われ紹介を受け精密聴力検査で難聴が確定した例はスクリーニング例では約5月, スクリーニングを経ない例では3歳2か月と大きな開きがある。

種類があり, わが国での販売価格は前者の自動ABRは約400万円 (通常のABRも約400万円する), ポータブル型でも200万円以上と高価で, 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トは約3,000円で, アメリカの3倍以上である。これを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。後者の耳音響放射のほうは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自費扱いで希望者には1人あたり5,000～10,000円請求している¹²⁾。精密聴力検査に

耳鼻咽喉科専門医に紹介されると、徹底的に難聴の有無、程度、性質などを調べる。①行動反応聴力検査450点、②ABR 670点、③耳音響放射300点、④ティンパノメトリーが350点、⑤声の音響分析は450点である。他に内耳奇形が疑われる場合、側頭骨のCT、MRIを撮る。難聴が確定すると、身体障害者診断書と補聴器意見交付書を発行する。

V. 精密聴力検査機関での対応

スクリーニングの直後、産科や新生児科で“耳が聴こえていません”といわれた新生児の両親は、耳鼻科の幼小児難聴の専門医へ紹介され受診する⁸⁾。思いがけない説明に衝撃を受け、精神衰弱のような状態で受診する母親が少なくない。この説明は“なにも聞こえていない”ととれるため、両親が希望を失いかねないので、厳に慎まなければいけない。スクリーニングでふるいにかけてきた新生児は、軽～重度難聴まで幅広く含まれ、どの程度であるか不明である。むしろ“すこし聞こえに問題がある可能性が否定できないので、専門の先生に耳のほうをよく調べてもらいましょう。よい耳鼻科の先生を紹介します”のような表現の方が良く、また正しい。その後は耳鼻咽喉科の専門医がよく調べ、70dB以上の難聴と診断されれば身体障害者手帳の発行をし、補聴器を交付し聴能学習あるいは聴能訓練のために適切な教育機関へ紹介することになる。

聴覚スクリーニングの対象となるのは、現在、全国の新生児の10～20%程度と見込まれる。業者をはじめとして、ホームページに“生後6カ月までに発見して補聴をし、教育する必要がある”と書いてあることが多いため、6カ月以後に発見され、耳鼻科の幼小児難聴の専門医の前で、“もう手遅れでしょうか”と尋ねる母親が少なくない。しかし決して遅すぎることはない。ただし発見が2歳以降では言語習得での教育に時間がかかる。わが国

では言語聴覚士は制度化されている。しかしaudiologistの育成や、耳鼻咽喉科専門医の講習、乳幼児の聴覚学習聴能訓練の機関の整備などが必要であるが、現状はどれも不完全のままである。

例外として両親聾の場合、難聴のハイリスク例として新生児のうちに検査を受けることが多い。難聴が発見されてもショックを受けることはなく、両親と同じ聾の世界の新しい仲間が加わったとみなされる⁹⁾。

VI. 遅発性の幼小児の難聴

聴覚健診でパスしても安心できない場合がある。

1. 先天性横隔膜ヘルニア

呼吸の治療にECMOが使われている。入院中のABRが良好な反応を示してもその後高度の難聴が出現する頻度が高い。

2. 新生児仮死

人工呼吸に治療されるが初めABRが正常でも、その後高度難聴が出現することがある¹⁰⁾。

以上の1.と2.によって難聴が生じる原因は、ミオブロック、アミノグルコシド系薬剤、利尿剤などの併用による内耳感覚細胞のアポトーシスと考えられている¹¹⁾。

3. CMV

胎児性のCMV感染があると出生児のABRが正常でも発達とともに難聴が出現することがある。このような場合補聴器の効果が乏しく、人工内耳手術がよい効果をあげる¹¹⁾。

VII. OAEでパスする特殊な難聴 Auditory Nerve Disease (Auditory Neuropathy) がある

検査にはOAEとABRがあるが内耳性の難聴はOAEもABRも反応が悪くなるので、どちらかの検査法でも良いことになる。そのため検査機器の価格の安いOAEが普及しつつある。ただし1996年に筆者と米国の

Starr が別々に OAE 正常であるが、ABR が無反応で語音の認知が悪い特別な難聴の存在を初めて報告した⁷⁾。その後先天性の症例もあることがわかり、他覚的検査法の盲点として注意されるようになっていく。前庭頸筋電位は高度難聴でも出現するが Auditory Nerve Disease でも出現しないので、新しい幼小児難聴の検査法として期待される¹³⁾。

VIII. 長期追跡による新たな問題の発見と人工内耳手術

1. 難聴発見年齢と人工内耳

著者らは東京の中心部にある大学附属病院で幼小児の難聴の専門外来を持っている。すでに述べたように新生児聴覚スクリーニングが始まった2000年から2004年までの間、このスクリーニングを経て紹介されてきた乳児の平均年齢は6カ月、一方、スクリーニングを経なかった難聴幼児の受診年齢は3歳と極端な年齢差がある。発見の遅い例で人工内耳手術を希望する場合が半数に近い(図5)¹³⁾¹⁴⁾。

その理由は発見が遅いと補聴下の言語発達も遅くなるためである。人工内耳手術は発見の遅れを取り戻すくらい効果がある。

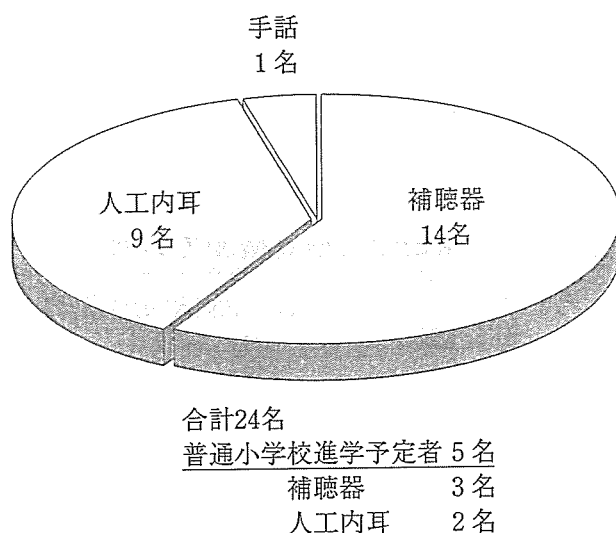


図5 補聴器・人工内耳・手話の選択の割合
遅れて難聴が発見された難聴児のコミュニケーションの方法の割合を示す。補聴器が60%、人工内耳が37%を占める。遅く発見されても20%が補聴器あるいは人工内耳装用下に普通小学校に就学している。80%がろう学校小学部に通っている。

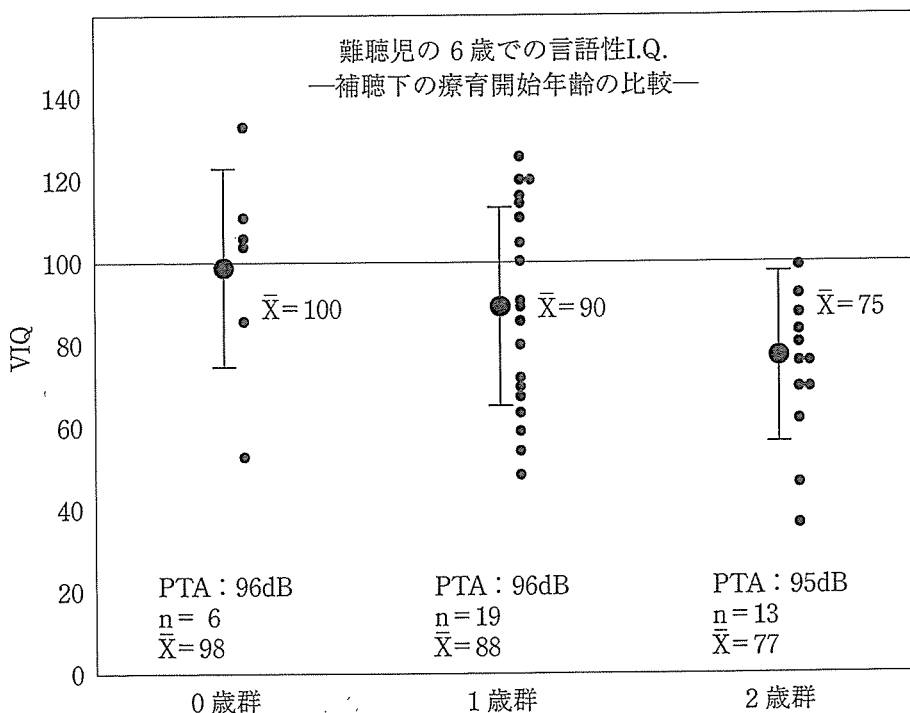


図6 0～2歳代で発見された難聴児の言語獲得の到達レベルをVIQで示す。PIQは正常発達年齢が遅く発見されるとVIQの到達レベルは平均値でみる限り低くなる。しかし、●で示す症例の分布は広い。

2. ABR が正常化する例が30~40%

新生児聴覚スクリーニングで不合格とされ、紹介されてきた新生児の中には ABR を行うと正常であったり、初め ABR の閾値が高くても1歳前後まで正常化する例が少なくない¹⁵⁾。その比率は30~40%と極めて高いので要注意である。これはダウン症他の先天異常例に多い。精密聴力検査の時に気導 ABR だけではなく骨導 ABR も併用してあれば正常であることが診断できるので、医療費の軽減に効果がある。

3. 聴覚検診と難聴の発見年齢と就学時の言語発達への影響

遅れることが明らかである。図6に0歳、1歳、2歳でそれぞれ発見された難聴児で、聴力が90dBで、かつ知的な問題を伴わない均一した集団を就学年齢での言語発達を WIPSI で評価し、示した。その結果、動作性 IQ はいずれも100であるが、言語性 IQ が0歳群平均100、1歳群平均90、2歳群平均75と発見が遅れるほど低くなる(図6)。このことは新生児聴覚スクリーニングによる早期発見、早期教育がいかに有効であることを明らかにしている。ただし例外もあることが注目される。拡散した分布が示すこの多様性は何によって生じるか今後の課題である。

IX. おわりに 一人工内耳手術があるからこそ聴覚検診にも期待と夢がある

聴覚検診がきっかけで難聴が早期に発見されたとしても高度な難聴の場合、補聴下の教育を行っても聴覚音声、言語発達が不十分な場合が少なくない。しかし2~3歳で人工内耳手術を行い、リハビリテーションを行うと就学時には聴き取りが良好で、正確な発音で話、言語発達も普通児に近くなる。早期発見・早期教育で不十分なながら聴覚を使っていたおかげで、早期人工内耳手術に大きな成果があがる。人工内耳手術のおかげで新生児聴

覚スクリーニングに期待と夢があることを強調したい¹⁷⁾。しかし、人工内耳手術については、ろう学校の教師も小児科医も詳しく説明することなく、親まかせにしているため、手術のための脳の可塑性が無視されているのが、わが国の大きな問題である。みすみす機会を失っている場合が少なくない。

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), 金原出版, 東京, pp.1~3, 2005
- 2) Marsh R: 新生児聴覚スクリーニングへの挑戦. 小児耳鼻 23:1~8, 2002
- 3) Pourbakht A, Sheykhosslami K, Kaga K: Distortion evoked otoacoustic emission using GSI 70 analyzer froneonatal screening. Int PORL 64:217~223, 2002
- 4) Yoshinaga-Itano C et al: Language of early- and later-identified children with hearing loss. Pediatrics 102:1161~1171, 1998
- 5) 加我君孝: 新生児聴覚スクリーニング. 小児科 42:1807~1820, 2001
- 6) 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の理解. 耳展 46:268~278, 2003
- 7) 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 24:27~33, 2003
- 8) 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に関するアンケート調査. Otolology Jpn 12:568~574, 2002
- 9) 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. Otol Jpn 15(3):234~237, 2005
- 10) Koyama S, Kaga K, Sakata H, Iino Y, Kodera K: Pathological findings in the temporal bone of newborn infants with neonatal asphyxia. Acta Oto-Laryngol 125:1028~1032, 2005
- 11) Sano M, Kaga K, Kitazumi E, Kodama K: Sensorineural hearing loss in patients with cerebral palsy after asphyxia and hyperbilirubinemia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 69:1211~1217, 2005
- 12) Kianoush S, Megerian CA, Arnold JE, Kaga K: Vestibular-Evoked Myogenic Potentials in Infancy and Early Childhood. Laryngoscope 115:1400~1444, 2005
- 13) 新正由紀子, 加我君孝: 東大病院に2000~2004年の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. Otolology Jpn 15(5)

: 639~645, 2005

- 14) 熊田千栄子, 新正由紀子, 加我君孝: 生後6カ月以降に発見された難聴児の経緯⑨. *Audiology Jpn* (印刷中)
- 15) 金 玉蓮, 新正由紀子, 坂井有紀, 加我君孝: ABR 改善或いは正常化した症例の検討. *Otology Jpn* (印刷中)
- 16) 内山 勉: 就学前の聴覚・言語の発達と評価.

新生児聴覚スクリーニングのすべて (加我君孝編), pp.66~73, 2005

- 17) Kaga K, Kobayashi K: Deafness in infants and children early detection, auditory training and education. pp.148~152, in *Hearing Impairment. An Invisible Disability.* (ed by J-I Suzuki, T Kobayashi, K Koga) Springer Tokyo 2005

☆ ☆ ☆ ☆ ☆ ☆

ABRで難聴が疑われ、発達によりABRが改善 或いは正常化した乳幼児症例

金 玉蓮、新正由紀子、坂井 有紀、加我 君孝
東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室

Normalization or improvement of auditory brainstem responses in infants and children who
were suspected deafness

Yulian Jin, Yukiko Shinjo, Yuki Sakai, Kimitaka Kaga
Department of Otolaryngology, Faculty of Medicine, University of Tokyo

Sixteen infants and children who were referred from affiliated hospitals to us were investigated in this study. They showed absence or threshold elevation of ABR at the first examination were improved or normalized after the follow-up examination. ABRs in 19 of 27 ears were improved and 8 of 27 ears were normalized. The significant prolongation of ABR waves were found at the latency of wave I, III, V, but no prolongation of wave I-V latency was found. The pathophysiology of normalization of wave I, must be caused by middle ear problems. The mixed hearing losses in our cases must be caused by delayed myelination of auditory brainstem system or lower firing synchrony of nerve.

Key words : auditory brainstem responses (ABR), infants and children, normalization of ABR,
hearing improvement, conductive hearing loss

はじめに

新生児聴覚スクリーニングの拡大に伴い、スクリーニング後の長期追跡研究の一つとして精密聴力検査後、発達とともに改善或いは正常化する症例^{1)~7)}や逆に聴力が悪化する例外的な症例のあることが報告され^{8)~11)}ている。正常化する症例は、埼玉県で35.1%⁶⁾、岡山県で42.9%⁷⁾と報告されている。そのため長期追跡は欠くことが出来ない。精密聴力検査としてのABRは乳幼児難聴の早期診断に広く利用されている信頼性の高い検査法であるが、初め異常を示し後に改善する例のあることが、正常児でもNICUの症例でも報告されている^{1)~7)}。今回我々は他施設のABRにより難聴が疑われ当科に紹介された症例のうち、ABRが改善或いは正常化した症例について調べ、その機序について検討したので報告する。

対象と方法

1) 対象

1998年11月から2005年9月までの間に、他施設で難

聴を疑われ当科に紹介された乳幼児294例のうち、ABRが改善或いは正常化した症例16例(5%)27耳を対象とした。性別は男児11例女児5例、受診時の年齢は2~18ヶ月で、その平均年齢は 8.38 ± 6.51 ヶ月であった。その内訳は、Down症が5例、ピエール・ロバン症候群が1例、右口角裂、下顎低形成が1例、健常児が4例、新生児期に人工呼吸が行われた症例が4例であった。OMEが認められたのが5例であった。NICUでABR閾値の上昇或いは難聴が疑われた6例、新生児聴覚クリーニングでReferになった5例、親によって気付かれたのが3例で、小児科のABR検査によって初めて難聴が発見されたのが2例であった(表1)。

2) 精密聴力検査の方法

手術用顕微鏡により鼓膜所見を観察し、ABR(日本光電ニューロパックΣ)及びCORで聴力を調べ、同時に神経耳科学的に姿勢反射や運動の発達評価を行なった。

表1 症例のプロフィール

症例	病名と難聴のリスクファクター	難聴の発見
1	Down症（人工呼吸）、VSD、PDA術後	NICU
2	Down症、OME	NICU
3	Down症、OME	ABRによるスクリーニング
4	Down症（人工呼吸）	新生児聴覚スクリーニング
5	Down症、心室中隔欠損症、肺高血圧	ABRによるスクリーニング
6	ピエール・ロバン症候群、気管切開（人工呼吸）後、OME	NICU
7	右口角裂、下顎低形成、先天性心疾患（心室中隔欠損症）	新生児聴覚スクリーニング
8	新生児重症黄疸（交換輸血、光線療法）	NICU
9	新生児仮死、胎便吸引症候群、肺出血	NICU
10	早産、低出生体重児、甲状腺機能低下症（人工呼吸）、OME	NICU
11	精神運動発達遅滞、Floppy infant	1歳過ぎに父親が気が付いた
12	妊娠中毒	3ヶ月過ぎに親が気が付いた
13	健常児、OME	新生児聴覚スクリーニング
14	健常児	新生児聴覚スクリーニング
15	健常児	1ヶ月未満に母親が気が付いた
16	健常児	新生児聴覚スクリーニング

3) ABRの判定基準

V波をもってABRの閾値を測定し、正常値を次のように定めた。正常成人8名のABR閾値（0 dB nHL）は16.9 ± 4.6dB（dBはABR検査機器の表示音圧である）で、正常上限Mean+2SDは26.0dB（約10dB nHL）であった。このことから、正常値を25dB以下とした。ABR閾値改善の定義は、20dB以上の閾値の改善をした場合とした。I、III、V波の潜時に関しては、同じ音圧での正常上限Mean+2SDを超える場合、潜時延長と分類することにした。

結 果

1) 初回（他施設）のABRの閾値と潜時

a) 初回（他施設）のABRの閾値：無反応例が6耳で、閾値上昇例が21耳であった。閾値上昇例のうち、50～80dBの中等度閾値上昇例が13耳で（表2）、85dB以上の高度閾値上昇例が8耳であった（表3）。

b) 初回（他施設）のABRの潜時：I波の潜時に関しては、閾値上昇例21耳のうち、19耳に潜時延長を認めしたが、1耳は正常であった。1耳においてはI波の消失が認められた。III、V波に関しては、20耳にIII、Vの潜時延長を認め、1耳においてはIII、IV、V波の融合が認められた。I-V波間潜時に関しては、15耳は正常範囲であったが、4耳に延長が認められた。

2) フォローアップによるABRの閾値と潜時の変化

a) ABR閾値変化（図1）：閾値が25dB以内の正常化した症例は5例8耳、正常化には至らないが閾値が

表2 中等度閾値上昇例のABRの結果

症例	検査耳	ABRの閾値 (dB)		ABRの潜時延長			
		初回	改善後	I	III	V	I-V
1	右	70	35	+	+	+	-
2	右	60	35	+	+	+	-
3	右	50	30	-	+	+	+
5	左	50	30	+	+	+	-
7	左	50	20	+	+	+	-
10	右	60	20	+	+	+	-
10	左	60	20	+	+	+	-
11	右	65	30	+	+	+	-
11	左	60	20	+	+	+	-
12	左	60	20	+	+	+	+
13	左	60	35	+	+	+	+
14	右	70	50	+	+	+	-
16	左	60	30	+	+	+	-

注) +：潜時延長有り、-：潜時延長無し

表3 高度閾値上昇例のABRの結果

症例	検査耳	ABRの閾値 (dB)		ABRの潜時延長			
		初回目	改善後	I	III	V	I-V
1	左	90	50	*	+	+	*
4	左	90	35	+	+	+	-
6	右	90	60	+	+	+	-
6	左	90	40	+	+	+	-
9	左	85	40	+	+	+	+
13	右	90	35	+	**	**	**
15	右	90	20	+	+	+	-
15	左	90	20	+	+	+	-

注) *：I波が消失しておりI-V波間潜時は不明
**：III、IV、Vの融合波のためI-V波間潜時は不明

表4 無反応例のABR検査結果

症例	主疾患名	検査年齢	ABR 閾値 (dB)	
			右	左
8	新生児重症黄疸 (NICU)	11d 1y2m	無反応 35	無反応 35
9	新生児仮死 (NICU)	2m 3m	無反応 40	85 40
12	妊娠中毒	3m 1y6m	無反応 20	60 20
14	健常児	1m 1y2m	70 50	無反応 70
16	健常児	3m 8m	無反応 90	60 30

d:day, m:month, y:year

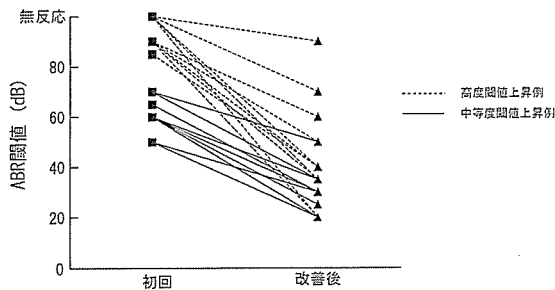


図1

紹介元のABR閾値 (■) と精密聴力検査機関での改善したABR閾値 (▲) を線で結んで示した。

20dB以上改善した例が11例19耳であった。

b) ABR潜時の変化 (図2)：刺激音圧90dBのABRのI、III、V波の潜時の初回目と改善後と比較すると、I、III、V波の潜時の短縮に有意差を認めたと、I-V波間潜時には有意な差は認められなかった。

初回ABRと改善したABRの閾値改善の程度を3つに分けてその割合を図3に示した。

3) CORの変化 (図4)：当科受診時とABR改善時の二回に分けて16例のCOR閾値の変化を示した。その中で9例において閾値改善が認められた。4例は受診時に正常に近い反応が認められた。しかし3例ではその後の変化が認められなかった。

4) 代表的な症例10の紹介

7ヶ月の早産で低出生体重児、甲状腺低下症のため人工呼吸器で管理された。NICUにおけるABRの閾値が高いため精査を目的に当科に紹介された。

受診時、8ヶ月の月齢 (修正6ヶ月)。中耳に貯留液が認められた。月齢7ヶ月 (修正年齢5ヶ月) 時の

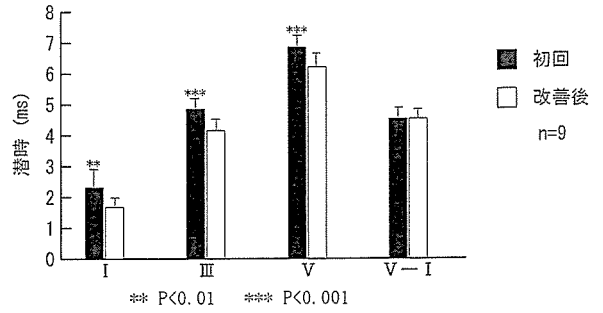


図2

紹介元のABRと精密検査機関での改善したABRの各波潜時の比較。I、III、V波は有意差あるが、I-V波間潜時は有意差無し。

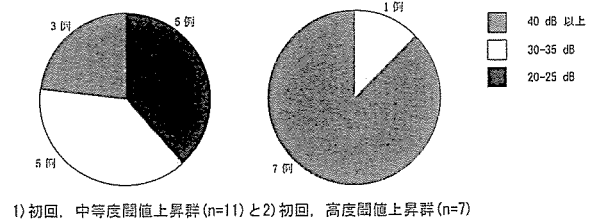


図3

紹介元の初回ABRの中等度閾値上昇例群と高度閾値上昇群における、その後20~25、30~35、40dB以上改善したものの占める割合を示す。

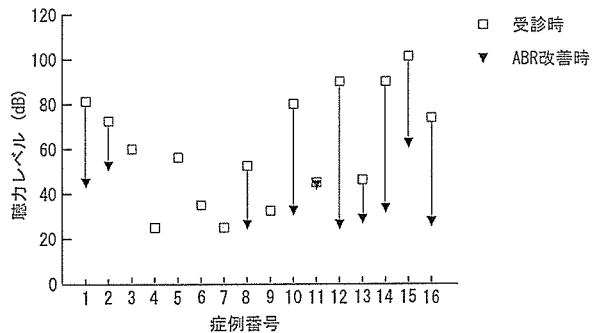


図4

精密聴力検査受診時 (□) とABR改善時のCOR (矢印の先)

ABRでは、閾値が両側とも60dBであった。V波の潜時が延長し、振幅の小さなABR波形が認められた。月齢14ヶ月 (修正年齢12ヶ月) 時のABRは、閾値は右が20dB、左が25dBで、正常な反応波形を認めた。CORでは、月齢8ヶ月 (修正年齢6ヶ月) 時では反応閾値は80dBであったのが、月齢10ヶ月 (修正年齢8ヶ月) 時には30dBにまで反応閾値が低下した (図5)。

考 察

ABRの改善或いは正常化した症例に関する報告は少

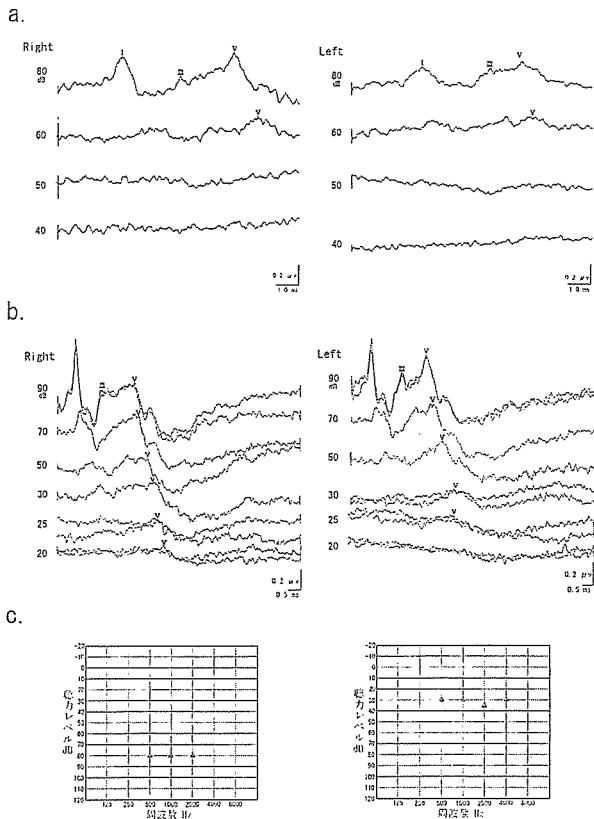


図 5

代表的な症例10のABRとCORの変化

- a. 修正5ヶ月のABR
 b. 修正12ヶ月のABR
 c. 左: 修正6ヶ月のCOR 右: 修正8ヶ月のCOR

なくはない^{1)~7)}。Kaga Mら¹⁾は1984年に小児神経疾患のABRの経時的検査により、9例の正常化した症例を報告している。われわれが今回対象とした13例でも、初回のABRと比較すると正常化したABRを示す耳は29% (7/24)で、20dB以上改善した耳は71% (17/24)であった。坂田らはNICUの乳幼児では、初回時ABRの閾値が上昇した症例で、その後の経過観察で52%が正常化したという⁷⁾。正常化する機序に関しては様々な仮説があり、それを整理すると①神経説すなわち聴神経、脳幹の未熟性、反応の同期性の低下や②中耳説すなわち中耳間葉組織遺残、中耳炎、耳垢などの問題の改善によるものなどが考えられる。より早期に病態を把握することが出来れば、難聴を疑われると説明を受けて不安を感じている親に対しての正確な説明につながる。すなわち長期追跡研究によりABR正常化或いは改善する機序を解明することは重要である。

初期の病態と正常化する機序の関係について、1) 閾

値上昇例と2) 無反応例に分けて検討する。

1) 閾値上昇例について

a. 初期の病態生理に関して

今回対象とした閾値上昇例では、初期のABRでI波の潜時が延長したのが90% (19/21)、III波の潜時が延長したのが95% (20/21)、V波の潜時が延長したのが95% (20/21)の耳で生じた。I-V波間潜時が正常範囲であったのが76% (16/21)であった。これは、I波潜時延長に伴うIII、V波の潜時の延長が生じたもので、このことは閾値上昇の主な原因はI波潜時の延長によると考えられる。I波の潜時の延長は蝸牛あるいは蝸牛神経の未熟性あるいは中耳の病変の両方の関与が考えられる。側頭骨の組織学的研究によると、中耳腔内の間葉組織は正常児では1歳ごろ、先天性奇形を伴う疾患では3歳ごろまで残存していることが報告されている¹²⁾。このことは閾値上昇の原因が中耳の間葉組織や貯留液による可能性が高いことを示唆している。

われわれの症例ではV波の示す中等度閾値上昇例が閾値上昇例の62% (13/21)、そのうちI波の潜時が延長していたのが92% (12/13)も占めた。中等度閾値上昇例のうち、77% (10/13)の耳ではI-V波間潜時が正常範囲であったことから、伝音難聴によるものが多いと考えられた。I-V波間潜時が延長していた3耳では、伝音難聴のほかに脳幹聴覚伝導路の髄鞘化の遅れも考えられる。高度閾値上昇例8耳のうち5耳(63%)で、I波の潜時の延長が認められたが、I-V波間潜時が正常範囲であった。それから、1耳にI波の消失が認められたことから、蝸牛や蝸牛神経の髄鞘化の遅れや同期性の低下も否定できない。

b. ABR正常化する機序に関して

新生児期にはABRを記録することができるが、発達とともに波形は変化する^{13),14)}。1) 生後3ヶ月間: I波の潜時が短縮し、3ヶ月ごろには成人のそれと有意差が見られない。しかし、I-V波間潜時はこの間は有意な変化がない。2) 生後3~12ヶ月の間: I-V波間潜時の短縮がみられる¹⁴⁾。当然ながら、ABR改善或いは正常化する乳幼児の症例も、発達とともにABRが変化している。

今回対象とした症例では、初期のABRと改善後の比較で、I、III、V波の潜時の短縮には有意な差を認められたが、I-V波間潜時には有意差が認められなかった。これは、I波潜時の短縮によって生じたものと考えられ、成長とともに中耳の間葉組織や滲出液の消失

によってABRと聴力が改善することが推測される。他に蝸牛や蝸牛神経の成熟による可能性もある。

c. ハイリスク児における初期の病態と正常化に関して

疾患別では、Down症が5例6耳(31%)、ピエール・ロバン症候群が1例(6%)、右口角裂、下顎低形成が1例(6%)であった。Kaga Mら¹⁾は正常化した症例9例中4例がDown症であったと報告している。Kaga Kら¹⁵⁾はDown症の乳幼児37例にABRを施行した結果、I波潜時短縮が5%、V波潜時短縮が19%、I-V波間潜時の短縮が22%、I波潜時延長が35%、V波潜時延長が14%であったと報告している。そのうち、I波潜時延長が一番多かった。Down症においては伝音難聴が多いことが報告されている^{16)~17)}。今回対象になったDown症6耳中5耳では、I、III、V波の潜時が延長していたが、ABRのI-V波間潜時が正常であったことから、伝音難聴によるものと考えられ、伝音成分が改善することにより、ABRが改善することが推測される。ただし、症例1の左耳ではI波が消失していたこと、症例4では高度閾値上昇であったこと、症例3ではI波の潜時は正常であったが、I-V波間潜時が延長していたこと、Down症候群では脳の髄鞘化が遅い場合があり、蝸牛神経や脳幹の聴覚伝導路における神経線維の髄鞘化の遅れも考慮すべき因子の一つである。すなわち、正常新生児ではI波の起源の蝸牛神経は既に髄鞘化が完成しているが脳幹の伝導路に由来する波は延長し、発達とともに正常化する¹⁷⁾。ABRの波形の形状に影響する要素として頭蓋骨の大きさ、皮膚の厚さ、脳脊髄液の性状や量などによって生じる導電率やインピーダンスの変化がある。本研究で対象とした症例には先天性奇形症候群に分類される5例のダウン症、1例のピエール・ロバン症候群が含まれ、これらの症例のABR変化にはそのような要素の影響も否定できない。

ハイリスク因子の一つである、人工呼吸で管理された呼吸障害を呈したものが4例(25%)あった。新生児期の呼吸障害は感音難聴をきたす原因の一つでその機序に低酸素状態による内耳の感覚細胞や中枢の皮質或いは皮質下の障害が考えられている。長期人工呼吸を要したNICUの新生児の中には、最初ABRが正常で後になって難聴を示す症例が報告されている^{11),18)~20)}。川城ら¹⁹⁾は、新生児遷延性肺高血圧症(persistent pulmonary hypertension of the newborn; PPHN)症例では、約32%に感音難聴が遅れて発症し、しかも進

行性であったと報告している。疾患としては、横隔膜ヘルニア、胎便吸引症候群、重症肺炎、呼吸窮迫症候群があり、PPHNをきたす重篤な低酸素状態、アミノ配糖体系抗生物質の使用、利尿薬の使用、呼吸管理方法、体外膜型人工肺(extra-corporal membrane oxygenation; ECMO)が考えられる²¹⁾。今回対象症例のうち、Down症2例、ピエール・ロバン症候群1例、早産、低出生体重児の1例では、初回閾値上昇が認められたが後になってABRが改善した。Down症2例3耳では、I、III、V波の潜時が延長、I-V波間潜時が正常であったことから、I波潜時延長によるものと考えられた。そのうち、2例2耳では閾値が90dBであったことから、感音難聴の関与も否定できない。ピエール・ロバン症候群で人工呼吸管理を行った症例6では、I、III、V波の潜時延長、I-V波間潜時が正常であったが、両側とも90dBの閾値上昇が認められ、伝音難聴の他に、蝸牛神経の髄鞘化の遅れや同期性の異常も否定できない。7ヶ月の早産、低出生体重児で人工呼吸管理を行った症例10では、初期のABRでI、III、V波の潜時が延長していたが、I-V波間潜時が正常であったこと、初診時の鼓膜所見で中耳の貯留液が観察され、中耳の伝音成分の改善によりABRが正常化したものと考えられた。このことから、Down症、ピエール・ロバン症候群などの染色体異常例や早産、低出生体重児の場合、呼吸障害があっても、後になって改善するケースがあると考えられる。斎藤ら³⁾は人工呼吸のみ使用した4例に閾値異常が認めなかったことを報告している。すなわち単に人工呼吸によって難聴が生じるのではなく、他の因子が影響するのであろう。いずれにしろ、呼吸障害があれば経過観察が必要である。

健常児は4例(25%)で、新生児聴覚スクリーニングでReferになった症例が3例であった。健常児4例のうち、閾値上昇が認められたのが4例6耳であった。5耳ではI、III、V波の潜時が延長し、I-V波間潜時が正常であったことから、中耳の病変の存在が考えられる。初回のABRで中等度閾値上昇を呈していた症例13の左耳では、I-V波間潜時も延長しており、脳幹の髄鞘化の遅れも否定できない。Kaga Mら¹⁾は1例の健常児のABRが正常化したことを報告している。このことから、新生児聴覚スクリーニングでReferになった健常児でも、後になってABRが改善するケースがあり、長期追跡検査が重要である。

2) 無反応例について

初期のABRで無反応だったのが5例6耳であった。通常、未熟児出生、新生児仮死、出生時の髄膜炎、脳炎などで反応がなかった症例でも後に反応が出てくることもある⁹⁾。新生児仮死であった症例9は最初のABRが無反応であったが、ABRが40dBまで改善した。このことから新生児仮死においては、発達とともに聴力が改善することがあることを示している。新生児重症黄疸で交換輸血、光線療法を施行した症例8が最初のABRで両側無反応であったが、フォローアップABRで35dBまで改善した。妊娠中毒であった症例9も正常化したことから、新生児重症黄疸と妊娠中毒においては、最初ABRが無反応であっても後になって正常化することがある。今回対象とした症例のうち健常児2例は初期のABRで無反応を呈していたが、後になって70dBと90dBまで改善した。このことから、健常児においても、初期のABRで無反応であっても、発達とともに聴力が改善することがある。改善の程度は小さかったが、対側が中等度閾値上昇から改善したことから、まだ経過観察が必要である。改善の機序には既に述べた神経説、中耳説の他に内耳の病態生理の改善という内耳説も加えて検討することが今後必要であろう。

最後に、新生児聴覚スクリーニングでは、AABRやOAEでの発見率や精密聴力検査でのABRの異常の有無についての研究は多い。同時に長期追跡調査を行い、その結果をフィードバックすることで初めて価値のあるものと認識されるであろう。

本研究は厚生労働科学研究、課題番号 H 17 感覚器-003 及び成育医療研究委託費17-3の援助によって行われた。

まとめ

他施設のABRにより難聴が疑われたが、発達とともにABRが正常化或いは改善した症例16例27耳に対して、ABRの経時的変化の特徴を検討した。

- 1) 難聴のハイリスク因子が背景にある症例が65%、健常児が25%であった。
- 2) 閾値上昇した群ではI波潜時の延長し、I-V波間潜時は正常範囲の症例は11例16耳であり、伝音難聴を合併していると考えられた。成長とともに中耳の間葉組織や滲出液の消失によって改善したと推測された。
- 3) 高度閾値上昇例や無反応例では、伝音難聴と感音難

聴の合併する混合性難聴の可能性も示唆された。

- 4) ABRの正常化或いは改善の機序には少なくとも中耳、内耳、脳神経の髄鞘化の3つの部位の異なる問題があり得ることを提唱した。

新生児聴覚スクリーニングは、長期追跡調査をフィードバックすることで、価値のあるものとして評価されることになるであろう。

本論文の要旨は、第15回日本耳科学会（平成17年10月20-22日 大阪）で口演した。

参考文献

- 1) Kaga M, Ohuchi M, Kaga K, et al.: Normalization of poor auditory brainstem response in infants and children. *Brain Dev* 6: 458-466, 1984.
- 2) Stein L, Ozdamar O, Kraus N, et al.: Follow-up of infants screened by auditory brainstem response in the neonatal intensive care unit. *J Pediatr* 103: 447-453, 1983.
- 3) 斉藤優子、裕田猛真、間三千夫、藤木嘉明、芝埜彰、他：NICUの乳児の聴性脳幹反応. *小児耳* 18: 34-37, 1997.
- 4) 新正由紀子、加我君孝：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. *Otol Jpn* 15: 639-649, 2005.
- 5) 坂田英明、白井芳幸、北 義子、赤星建彦、赤星多賀子、他：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—.(財)東京ミュージック・ボランティア協会, 日本財団の助成事業冊子.
- 6) 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.
- 7) 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.
- 8) Mason S, Davis A, Wood S, et al.: Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using the Nottingham ABR Screener. *Ear Hear* 19: 91-102, 1998.
- 9) Huang L, Kaga K, Hashimoto K: Progressive hearing loss in an infant in a neonatal intensive care unit as revealed by auditory evoked brainstem responses. *Auris Nasus Larynx* 29: 187-190, 2002.

- 10) Lasky RE, Wiorek L, Becker TR : Hearing loss in survivors of neonatal extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) therapy and high-frequency oscillatory (HFO) therapy. *J Am Acad Audiol* 9 : 47-58, 1998.
- 11) 新正由紀子、加我君孝 : NICU退院後に難聴の進行した4症例. *Otol Jpn* 12 : 212-216, 2002.
- 12) Takahara T, Sando I : Mesenchyme remaining in temporal bones from patients with congenital anomalies, *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol* 96 : 333-339, 1987.
- 13) Kaga K, Tanaka Y : Auditory brainstem response and behavioral audiometry. Developmental correlates. *Arch Otolaryngol* 106 : 564-566, 1980.
- 14) 矢野 純 : 成育・加齢・性別による波形変化. 聴性脳幹反応 (鈴木篤郎監修、船坂宗太郎・大西信治朗編集) メジカルビュー社出版, 東京, 1986, pp. 161-170.
- 15) Kaga K, Marsh RR : Auditory brainstem responses in young children with Down's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 11 : 29-38, 1986.
- 16) Kattan HA, Jarrar RF, Mahasin ZZ : A pilot study of the relationship between Down's syndrome and hearing loss. *Saudi Med J* 21 : 931-933, 2000.
- 17) Hassmann E, Skotnicka B, Midro AT, et al. : Distortion products otoacoustic emissions in diagnosis of hearing loss in Down's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 45 : 199-206, 1998.
- 18) Nield TA, Schrier S, Ramos AD et al. : Unexpected Hearing loss in High-Risk Infants. *Pediatrics* 78 : 417-422, 1986.
- 19) 川城信子、土橋信明、荒木昭夫、古賀慶次郎、河野寿夫、他 : NICU退院後に発症した聴覚障害. *日耳鼻* 97 : 1056-1061, 1994.
- 20) Hutchin ME, Gilmer C, Yarbrough WG : Delayed onset sensorineural hearing loss in a 3-year-old survivor of persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 26 : 1014-1017, 2000.
- 21) 川城信子 : 先天性難聴の病態生理. 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) 金原出版, 東京, 2005, pp. 117-121.

論文受付 18年2月21日
論文受理 18年5月22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 金 玉蓮
