

### 自由記載

自由記載欄に記入されたコメントの抜粋です。

「手術を受けるまでの心配は、最初は不安でしたが、医師の説明を聞いてからは、手術を受ける決心が固まりました。子供への支援は、家族のサポートが非常に大きかったです。」

自由記載欄に記入されたコメントの抜粋です。

「手術を受けるまでの心配は、最初は不安でしたが、医師の説明を聞いてからは、手術を受ける決心が固まりました。子供への支援は、家族のサポートが非常に大きかったです。」

ある就学児の通知票(4年生)

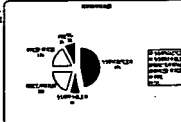
氏名	性別	年齢	学年	通学状況	聴覚障害の有無	聴覚障害の種類	聴覚障害の程度	補聴器の有無	補聴器の種類	補聴器の使用状況	その他
...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...

### 考察

- 人工内耳小児64名のアンケート集計を行った(回収率74%)。
- 施行年齢:1歳9ヶ月~17歳2ヶ月、  
現年齢:2歳10ヶ月~20歳2ヶ月。
- 術後就学後教育機関は6歳以上の就学児の場合、  
96%が普通学校~大学・社会人となっていた。  
残り2名も聴覚主体のろう学校であった。
- 総じて人工内耳小児ご両親へのアンケート結果は  
肯定的な意見が多くみられた。

施行年齢:1歳9ヶ月~17歳2ヶ月  
 現年齢:2歳10ヶ月~20歳2ヶ月  
 2歳台:2名、3歳台:5名、4歳台:6名、  
 5歳台:2名、6歳台:5名、7歳以上:44名

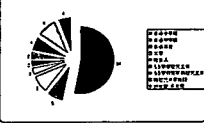
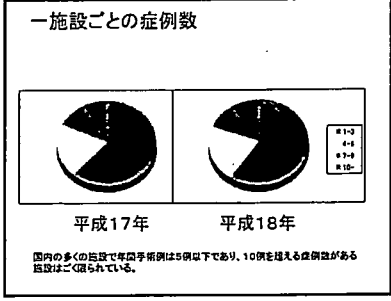
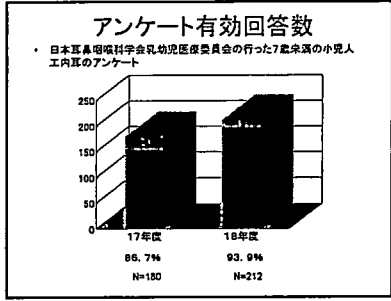
就学前教育施設  
 ろう学校(聴覚主体):30名  
 ろう学校(手話主体):5名  
 難聴児療育施設:13名  
 幼稚園・保育園:11名  
 病院:2名  
 なし:3名



術後就学後教育機関  
 普通小学校:34名  
 普通中学校:5名  
 普通高校:5名  
 大学(筑波技術):2名  
 社会人:2名

ろう学校(聴覚主体):2名  
 ろう学校就学前(聴覚主体):4名  
 難聴児療育施設:6名  
 幼稚園・保育園:4名

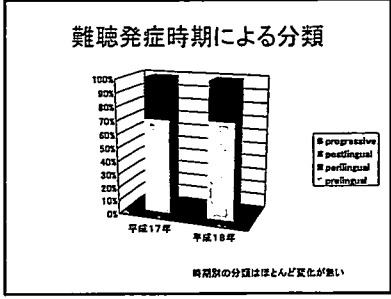
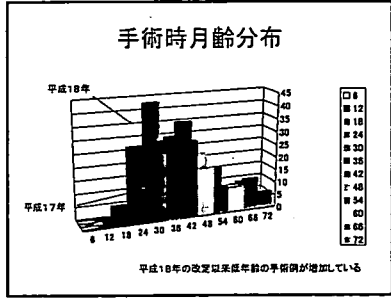
——普通学校:96%

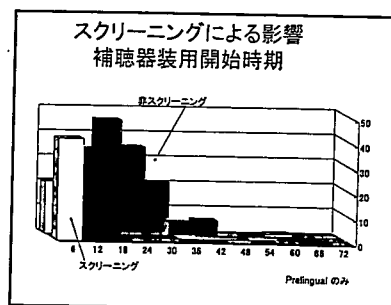
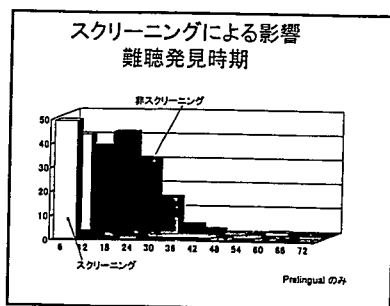
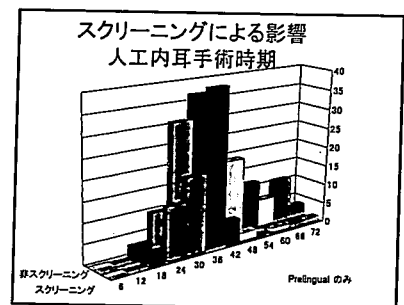
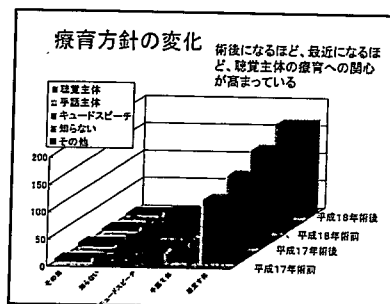
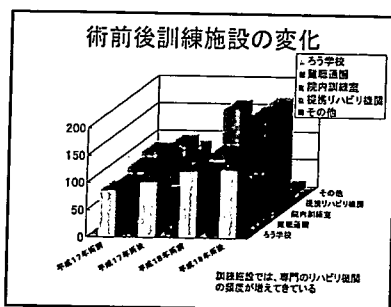
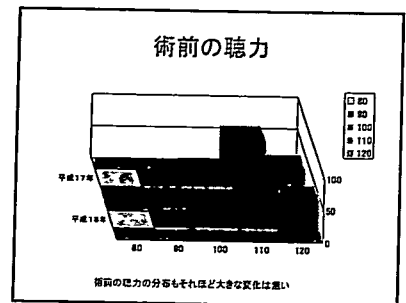
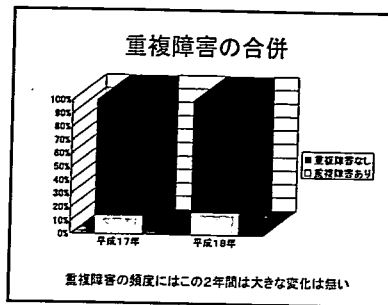
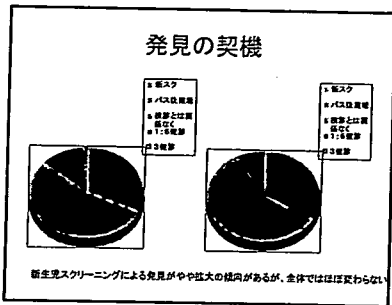



### 年間症例数が6例以上の施設

平成17年			平成18年		
東京医科大学	38	52.6%	37	51.4%	
徳島大学	22	73.9%	18	84.2%	
東京大学	18	66.7%	24	58.3%	
佐の門病院	24	29.7%	16	72.2%	
聖山大学	7	100%	24	50%	
岡山大学	19	36.8%	21	47.8%	
神戸児童病院	14	50%	24	37.5%	
大阪大学	33	17.1%	13	81.5%	
静岡県立総合医療センター	10	70%	10	70%	
徳島県立病院	9	77.8%	8	100%	
聖隷聖院	8	100%	8	100%	
大阪大学	37	16.2%	8	16.2%	

□ 東日本の施設  
 東日本の施設は東京が多い、西日本では様々





先天性難聴の臨床経過

坂田英明 安達のどか（埼玉県立小児医療センター耳鼻咽喉科）

大石勉（埼玉県立小児医療センター感染免疫科）

加我君孝（東京医療センター・臨床研究（感覚器）センター）

研究要旨

先天性サイトメガロウイルス（CMV）感染は胎内感染のなかでもっとも頻度が高く、妊婦の300人に1人は感染していると言われていたが全体の約90%が不顕性感染でありほとんどが気付かれない。しかし、診断ができれば十分な説明による同意が得られれば抗ウイルス剤による治療が可能である。

日本において2000年に始まった全新生児を対象とした新生児聴覚スクリーニング（NHS）は、現在約65%の普及率である。難聴は、1000人に3人の割合で発生するが原因不明が多く、言語獲得や人格形成の観点から早期発見がきわめて重要である。以前よりCMV感染による先天性難聴の発生は指摘されていたが詳細な検討はなく治療体系も整備されていなかった。海外の報告では先天性難聴の約3割がCMV感染によるとされている。

そこで本研究では先天性CMV感染による先天性難聴の頻度を検討し、乳児期における早期治療の有効性を検討する。原因不明が多く有効な治療法がない先天性難聴の研究はきわめて有意義である可能性が高い。

A. 研究目的

先天性サイトメガロウイルス感染症（CMV）は、胎内感染のなかでもっとも頻度が高いとされる。一方近年、先天性難聴の早期発見を目的とした新生児聴覚スクリーニング（NHS）が全国で盛んに行われている。本研究は、産科で行うNHS後に要再検となり精密検査目的で当科を受診した全症例に対し聴力の精密検査として有効なCMV検査を迅速に行うことと、CMV陽性であった両側高度難聴例に対しいかに

して有効な治療方法が確立できるかを研究することを目的とする。

B. 研究方法

対象は、2006年1月より2007年9月までの間に産科で新生児聴覚スクリーニング検査を受け「要再検」となり当センター耳鼻咽喉科を受診した新生児から乳児245例であった。

当院耳鼻科初診時、難聴の確定診断についてはまず顕微鏡下に耳垢や中耳炎の存在を確認し、原則睡眠導入剤



服薬下に気導 ABR 検査を施行した。気導 ABR はクリック刺激とトーンバースト 500Hz も同時に行った。睡眠導入剤はトリクロロールシロップ、あるいはラボナを使用した。

外耳所見として、耳垢のある場合は除去、中耳所見のある場合は CT、骨導 ABR または骨導 ASSR を追加し伝音難聴か感音難聴かを鑑別した。

CMV 検査は PCR 法 (real time 法) で行った。初診が生後 3 週以内で当科を受診した場合は尿から施行した (尿パックをあて約 0.5cc 採取)。初診が生後 3 週以降の場合は、後天性感染も考慮しなければならない。当院には、先天性代謝異常検査室があり、ガスリー検査として埼玉県内のすべての産科から乾燥濾紙が送られてくる。そこで当院に保管されているガスリー検査時の乾燥濾紙に付着した乾燥血液を用いることで生後 3 週以降に受診しても先天性 CMV 検査が可能となる。しかし、里帰り出産などで埼玉県以外の産科で出産した場合は出産した産科に問いあわせ可能な限り乾燥濾紙を取り寄せた。先天性代謝異常検査で使用した乾燥濾紙が残存していない場合は、両親に臍帯保存の有無を聞き、保存している場合は臍帯に付着する乾燥血液を使用し CMV の DNA を検査した。

CMV 検査陽性で ABR 検査で両側高度感音難聴と診断された症例に対しては、入院管理とし抗ウイルス剤 (GCV: ガンシクロビル) を原則 6 週間、体重あたり 12mg を一日投与量とし点滴投与した。なんらかの理由で点滴投与が

困難になった場合は内服の抗ウイルス薬 (VGCV: バリキサ) を投与した。治療経過での聴力評価は ABR で行った。入院の際は、CMV の全身への影響を考慮し、頭部 MRI や、採血などの検査も同時に行った。

#### (倫理面への配慮)

本研究のすべてにおける検査および治療は、当院倫理委員会の審議によりなされ、書面および口頭にて十分な説明を行い被検者の代理人により事前の同意が得られるもののみとした。

### C. 研究結果

#### 1. 全症例の動向

CMV 検査を施行した 245 例の内訳は、初診が生後 3 週間以内で尿中 PCR 法により検査したのが 115 例 (46.9%)、初診が生後 3 週間以降でガスリー検査用の乾燥濾紙が残存しており使用したのが 98 例 (40.0%)、臍帯を使用したのが 32 例 (13.1%) であった。すべての CMV 検査の結果 CMV 陽性例は 245 例中 15 例 (6.1%) であった。そのうち 13 例 (86.6%) は難聴であった。CMV 検査は陽性であったが聴力正常だったのは 2 例でありこの症例はその後の難聴の出現の可能性があり得るので 3 ヶ月ごとの厳重経過観察とした。

一方今回の対象期間のうちで、産科から自動 ABR または OAE にて要再検となり精密検査後、両側 50dB 以上の閾値を示した難聴が疑われた症例は 46 例であった。これらの症例には CMV 検査以外に聴器 CT や遺伝子検査 (Cox26、

ミトコンドリア1555など)、周産期異常の有無などについて検討を行った結果、先天性高度感音難聴の原因としてCMVが考えられたのは21.7%であった。

CMV検査陽性で聴力異常だった13例に対する治療効果は1例で著明改善、2例で改善、1例で自然寛解がみられた。5例で不変、3例で悪化がみられた。

治療は入院により点滴静注にて抗ウイルス剤を投与したが、副作用としては骨髄抑制のなかでも血小板減少が多かった。しかし、薬剤の休止により全例回復した。また、抗ウイルス剤であるGCVのpHが高く高アルカリ性なため静脈炎を併発し薬剤投与ルートが末梢静脈から中心静脈への変更投与を余儀なくされた症例が1例あった。

#### D. 考察

CMV感染は従来からよく知られており、産科や小児科領域の日常臨床ではきわめて一般的である。さらに先天性難聴の関係についても多くの報告がされている。しかし、そのほとんどが不顕性感染であり、明らかな所見や症候がない場合は、いつどのように診断するか困難であった。今回、産科にてNHSを受け要再検となり当科を初診した新生児、乳児の6.1%がCMV感染陽性であったことによりCMV感染が少ない疾患であることが証明された。今後現在行われているNHSとCMV検査を有効に組み合わせ、全新生児への有効なスクリーニングをどう行うかが課題の一つである。

また、CMV感染の合併症や難聴の発生などで問題となるのは先天性感染の場合であり、後天性感染との鑑別が重要となる。先天性感染か否かは受診時期によって検査方法が異なると考えられる。今回われわれは、初診時が生後3週間以内の場合は比較的感度がよく簡易である尿を用いCMVのDNAをPCR法で行った。生後3週間以降の場合に尿を使用すると後天性感染との鑑別が困難となるため、ガスリー検査での乾燥濾紙に付着した乾燥血液を使用した。乾燥濾紙が残存していない場合は臍帯に付着した乾燥血液を使用した。今回の検討では53.1%が乾燥濾紙に付着した乾燥血液か臍帯に付着した乾燥血液を使用した。尿中PCR法のほうが感度が高く検査が容易であることもあり、今後は生後3週以内の受診を産科に啓蒙するなどの対策が必要である。

また、ガスリー検査の乾燥濾紙が保存されていない場合に行った臍帯からのCMV検出は、今回の検討では全体の13.1%であったがかなりな労力となる。現在研究されているが、今後より多くの症例の検査を可能とするには尿を使用した簡便で有効な検査方法が必要である。

CMV陽性例は86.6%で難聴が合併しており直ちに治療を開始した。CMV陽性で難聴がなかった症例の嚴重な経過観察は重要である。これまでの報告によればCMVは当初正常であった聴力が徐々に悪化する後天性難聴の原因として、遷延性肺高血圧 (Persistent

Pulmonary Hypertension:PPHN) や前庭水管拡大症とならび多いとされているからである。聴力の経過観察はどの程度が妥当なのか不確定であるが、兆候がない場合でも最低3ヶ月に1回は検査をしている。

CMV陽性例で難聴を合併した症例への治療についての報告は、抗ウイルス剤であるガンシクロビルが開発されて以来増加している。しかし、これらはCMV感染を疑わせる所見がありたまたま難聴も合併していたため治療したという報告である。本来不顕性感染がほとんどであるCMV感染ではいかに多くの症例をスクリーニングしNHSとからめ治療対象とするかが重要となる。

現在使用されているガンシクロビルは毒性が強いことが知られており、今後は早期治療が可能となった場合の新生児に投与することを考慮し、毒性に軽減された薬剤の開発や難聴に限っていえば局所投与などが望まれる。

ガンシクロビルによる難聴改善の機序については不明な点が多い。経胎盤感染によるCMVモルモットでは内耳のラセン神経節にCMV感染の局在を示したとする報告がある。しかし一般に動物とひとではウイルスは同じであっても発症機序は異なることが多いためひとでのCMV感染の基礎的報告が重要である。

また、聴力の推移についても注意する必要がある。とくに中耳所見の変動は意外に見逃されやすい。新生児期は

中耳間葉系の遺残や羊水、中耳炎など含気不良となる要素が多く伝音難聴が疑われる場合は、耳内所見はさることながらABRでのI波潜時、中耳CT、骨導ABR、骨導ASSRにて確認する必要がある。聴力の経過観察は最低2歳までは行なわなければならない。

今回の検討でCMV陽性となった15例の中には、4例を除き難聴以外にも所見があった。すなわち小頭症や軽度発育障害、脳の石灰化や委縮、髄鞘化の遅延などである。もし、産科でNHSを受けていなければ後々までわからなかった可能性がある。このことは現在難聴児のなかで軽度発達障害などを指摘されている場合に、CMV陽性例が存在していることを示唆しておりきわめて重要である。

2006年は日本で約106万人が出生しており、当院でのCMV陽性率割合の6.1%をあてはめるとCMVは年間約64660人となる。また、NHS後要再検となった0.29%をあてはめると感音難聴は約3074人となる。このなかで先天性感音難聴のCMVが原因である割合27.1%をあてはめると先天性CMV感染により感音難聴は年間約667人となりこれらの症例が治療対象となる。

現在日本人や欧米での抗CMV抗体保有率が以前に比べ急速に低下していることを考えれば、妊娠中に感染することは十分考慮しなければならず、今後全新生児を対象としたCMV検査のスクリーニングとしての有用性が議論されると考えられる。

## E. 結論

現在先天性感音難聴への対策は、補聴器装用か人工内耳手術のみで根本的な治療方法はない。しかし、CMV感染による難聴の発生率を調査し、CMV感染が証明された場合抗ウイルス剤を投与し難聴の改善がみられればきわめて有意義となる可能性がある。新生児期の抗ウイルス剤投与は副作用に十分留意しなければならないが、今後の研究により、安全な治療方法が開発され全新生児に対してCMV検査がなされることが期待される。

## E. 学会発表

### 1. 論文発表

坂田英明、安達のどか、大石力、田村英一郎、荒井孝、加我君孝：新生児聴覚スクリーニング後の先天性サイトメガロウイルス感染症検査とその後の難聴に対する治療成績について（投稿中）

### 2. 学会発表

坂田英明、安達のどか、大石力、加我君孝：新生児聴覚スクリーニング後の先天性サイトメガロウイルス感染症検査とその後の治療について —先天性難聴の改善と進行性難聴の予防—  
第108回日本耳鼻咽喉科学会総会 2007.5.17-19、金沢

## NHS後の先天性サイトメガロウイルス 難聴の臨床経過

埼玉小児耳鼻科  
坂田英明 安達のどか  
埼玉小児感染免疫科  
大石 勉 荒井 孝  
国立感覚器センター  
加我君孝



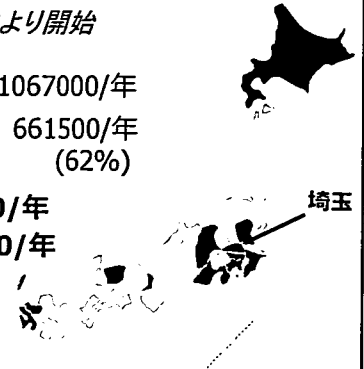
## スクリーニング実施県

1999: 自動ABRにより開始

日本 { 出生数: 1067000/年  
NHS数: 661500/年  
(62%)

埼玉県 { 出生数: 62000/年  
NHS数: 41500/年  
(67%)

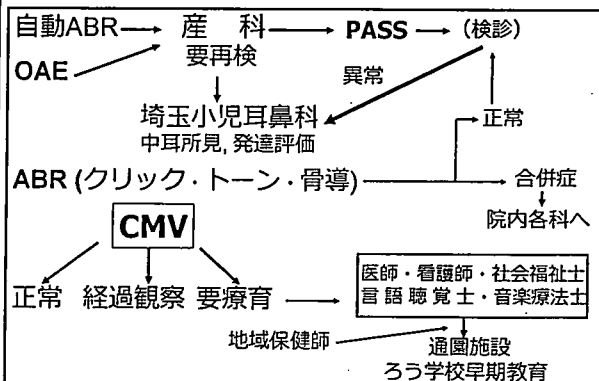
2005



## 先天性CMV感染症の臨床経過 (無症候性)

- 先天性感染の90%.
- 無症候性の15%に聴力障害や知的障害.
- 聴力障害は片側性あるいは両側性.
- 聴力障害は進行性あるいは遅発性あり.

## 新生児聴覚スクリーニングとケアシステム



## 対象症例 (1999年8月~2007年4月)

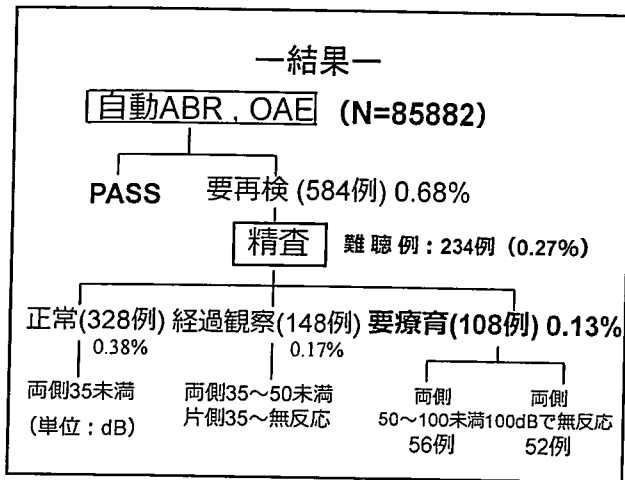
自動ABR, OAEを受けた新生児: 85882例  
要再検となり当科受診: 584例 (0.68%)

—要再検584例の内訳—

- 性別: 男児336例, 女児248例
- 平均受診月齢: 生後18日 (生後5日~7カ月)

## NHS後の確定診断

- 中耳所見 (ear crust, OME)
- ABR (気導, 骨導, tone burst 500Hz)
- OAE (DPOAE)
- 発達評価
- CMV (尿, ガスリー, 臍帯)
  - ASSR (気導, 骨導)
  - BOA, COR
  - Co26
  - CT, MRI
  - 光トポグラフィー



—両側50dB以上の先天難聴の原因—  
(1999~2007)

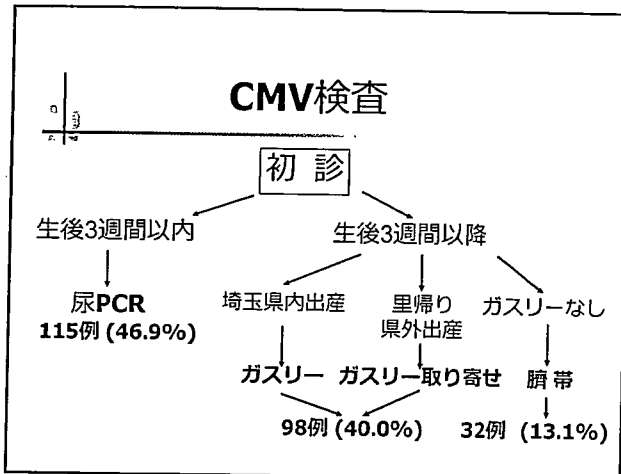
内耳奇形	31/192耳	(16.1%)
Cox26	19/61人	(31.1%)
CMV	7/43人	(16.3%)
周産期異常	25/108人	(23.1%)

全4項目施行例41人: 30人(73%)が上記いずれかの原因を有す  
11人(27%)が原因不明

—重複の内訳—

内耳奇形+Cox26	: 2例
内耳奇形+Cox26+周産期異常	: 1例
内耳奇形+周産期異常	: 2例

★CMVの重複例なし



各CMV検査結果 (N=245)  
(2006年1月~2007年9月)

CMV陽性: 15例 (6.1%)

感音難聴: 13例 (86.6%)

両側高度	: 7例
両側中等度	: 3例
一側性	: 3例
正常	: 2例

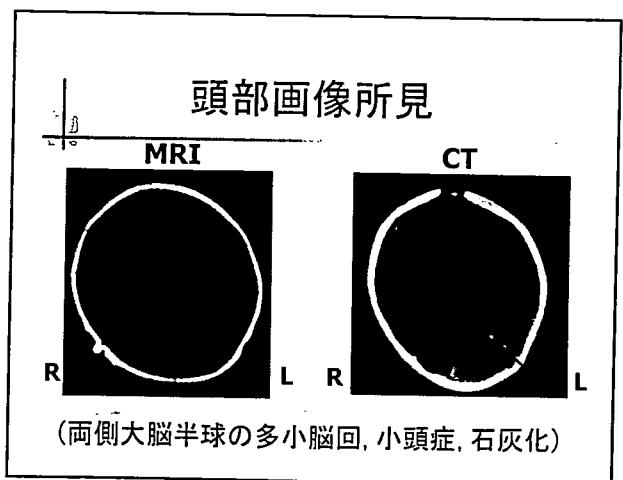
両側50dB以上の難聴例: 46例  
先天性難聴のうちCMVが原因 (21.7%)

症 例      1ヶ月 男児

妊娠・分娩: 在胎41週, 2782gで正常分娩。

初診時所見: 新スク(OAE)にて両側要再検となり, 生後1ヵ月当科初診。耳内所見なく ABR右70dB, 左無反応であった。頭囲34.0cm (-2.3SD)

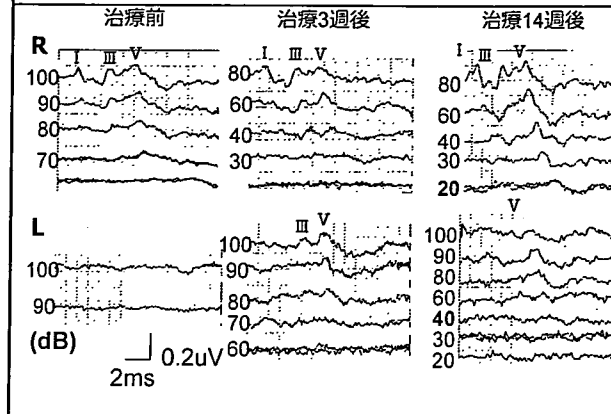
検査 所見 : 尿中PCRにてCMV-DNA陽性  
ガスリー-PCR, CMV-DNA陽性  
聴器CTにて含気正常, 中内耳奇形なし  
Co26変異なし  
頭部MRIにて石灰化, 多小脳回



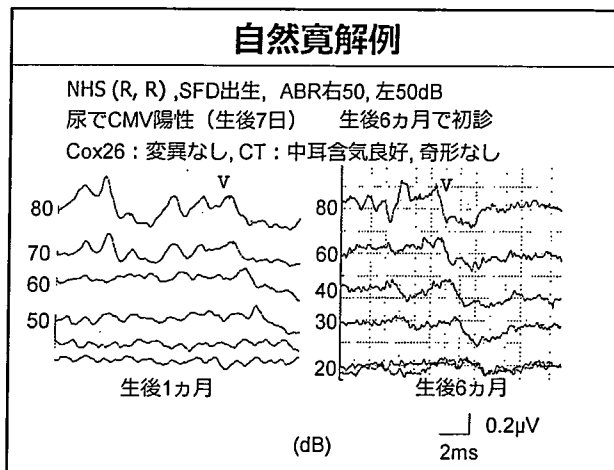
### 治療経過

血液PCR (copies/ $\mu$ gDNA)		2 (単核球中)	(-)	(-)	(-)	(-)
尿PCR (copies/mL)		$5.2 \times 10^5$	$1.2 \times 10^4$	$8.9 \times 10^3$	(-)	(-)
唾液PCR (copies/mL)		$7.3 \times 10^6$				(-)
ABR	(右)	70dB	30dB	20dB	20dB	20dB
	(左)	NR	80dB	80dB	60dB	40dB
治療		GCV 12mg/kg/day		VGCV 28mg/kg/day		

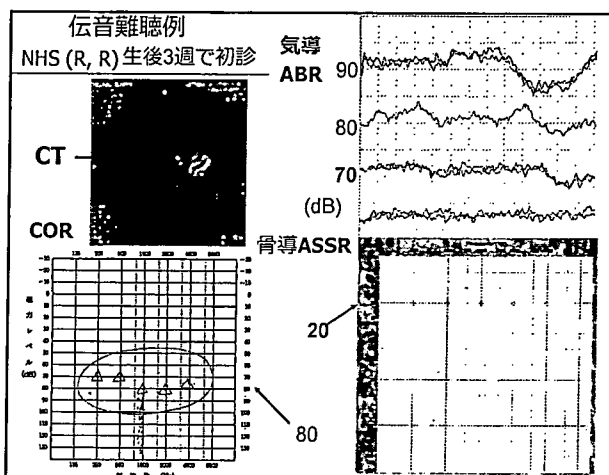
### 改善例



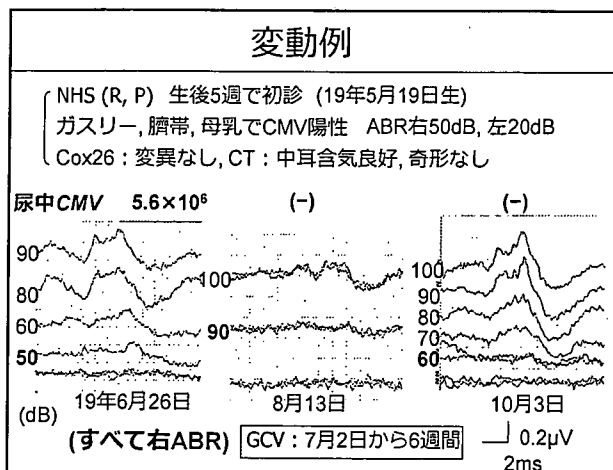
### 自然寛解例



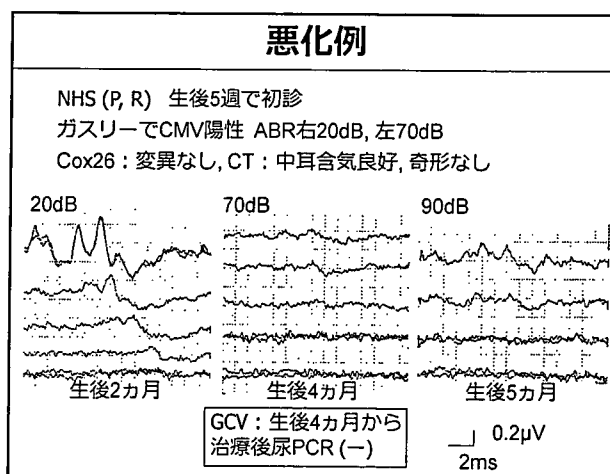
### 伝音難聴例



### 変動例



### 悪化例



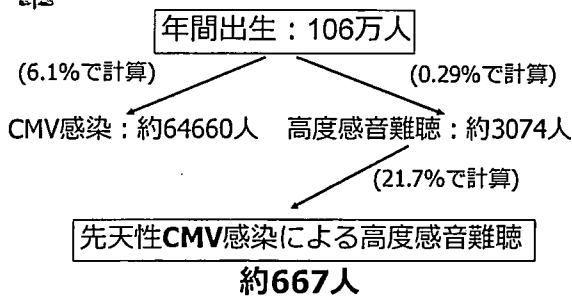
## NHS後の先天性CMVの臨床経過

- ・自然寛解例 1例
- ・治療奏功例 2例
- ・変動例 4例
- ・不変例 5例
- ・悪化例 3例

## 先天性CMVと聴覚障害

発表者	年	国	顕性		不顕性	
			例数	聴覚障害	例数	聴覚障害
Saigaletal	1982	カナダ	3	1 (33%)	38	6 (16%)
Ahlfors	1984	スウェーデン	9	2 (22%)	34	2 (6%)
Preece	1984	英国	3	1 (33%)	47	4 (8%)
Kumar	1984	米国	17	4 (23%)		
Williamson	1982	米国	17	4 (23%)	59	9 (15%)
Dahle	2000	米国	209	651 (7%)	651	48 (7%)
Sakata	2007	日本			245	13(5.3%)

## 先天性CMV感染と高度感音難聴



## 一聴力変化についての報告一

2005 針谷ら

- ・聴力悪化例の原因に新生児仮死が関与。
- ・前庭水管拡大症は必ずしも聴力低下に結びつかない。

2004 大塚ら

- ・NHS後2年間の聴力変化(6例)
- 改善2例(OME)、悪化1例(CMV)、不変2例

2003 坂田ら

- ・NICU児1.5年間の聴力変化(20例)
- 改善55%(11例)(聴覚伝導路の成熟、中耳伝音系の改善)
- 悪化25%(5例)(リスクファクター関係)、不変20%(4例)

### 【研究の流れ】

産科出生前評価 (産科)

聴覚スクリーニング  
自動ABR・OAE(埼玉県)

耳鼻科精密検査  
埼玉小児耳鼻科  
ABR・道伝・画像検査

同意にもとづく尿検体採取 (産科)

9ヶ月以内迅速検査  
埼玉小児臨床研究室  
尿中ウイルスPCR検査

<CMV陽性例への対応>  
- 急性性 -  
抗ウイルス治療・聴覚検査・副作用評価  
(埼玉小児感染症科・耳鼻科)

- 慢性性 -  
経過観察・聴覚検査・診察  
(埼玉小児感染症科・耳鼻科)

<治療・療育>  
①人工内耳治療 (耳鼻科)  
②音楽療法・療育 (埼玉小児耳鼻科)  
③補聴器・手話・療育(リハ・通園施設、ろう学校)  
④神経学的発達評価・手話 (小児科)

<検査法・治療法解析・研究・普及啓蒙>  
①治療法基礎研究 (耳鼻科) 施設内治療・抗ウイルス治療副作用評価  
②検査法疫学基礎研究(国立感染症研)  
③学会を通じた普及

### 【期待される成果】

- \*先天性CMV感染の実態把握
- \*CMVスクリーニング体制の構築
- \*感染リスクの明確化
- \*先天性CMV感染治療の基礎構築
- \*副作用軽減化の基礎研究
- \*治療効果と副作用評価
- \*療育・教育体制の基礎構築
- \*学会間を通じた普及



## 研究成果の刊行に関する一覧表

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
新正由紀子、 <u>加我君孝</u>	検診の実際とその結果—高度難聴・人工内耳・中等度難聴と言語性 IQ による評価—	耳鼻咽喉科・ 頭頸部外科	79(7)	473-480	2007
<u>加我君孝</u> 、 竹腰英樹	幼小児の感覚器障害によるバランス異常と運動の発達—平衡器の障害 vs 視器の障害—	JOHNS	23(9)	1273-1277	2007
<u>加我君孝</u>	Auditory Brainstem Response(ABR)の臨床応用の進歩	Clinical Neuroscience	25(4)	455-459	2007
<u>加我君孝</u> 、 新正由紀子、 <u>山嵜達也</u> 、 伊藤健、赤松裕介、 <u>内山勉</u> 徳光裕子	幼小児の難聴に対する人工内耳手術による聴覚と言語の発達	脳と発達	39	335-345	2007
<u>Kaga K</u> 、 Shindo M、 Tamai F、 Tanaka Y	Changes in auditory behaviors of multiply handicapped children with deafness after hearing aid fitting.	Acta Oto-Laryngologica	127	9-12	2007
Sano M、 <u>Kaga K</u> 、 Kuan C-C、 Ino K、 Mima K	Early myelination patterns in the brainstem auditory nuclei and pathway: MRI evaluation study	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	71	1105-1115	2007
Huang L-H Wang T、 <u>Kaga K</u>	Development of cognition, communication, and vocalization in hearing impaired infants fitted with hearing aids.	National Medical Journal of China	87	1106-1108	2007

特集 新生児聴覚検診の役割

## 1. 検診の実際とその結果

—高度難聴・人工内耳・中等度難聴と言語性IQによる評価—

加我 君孝 新正 由紀子

耳鼻咽喉科・頭頸部外科

第79巻 第7号 別刷

2007年6月20日 発行

医学書院

**特集** 新生児聴覚検診の役割

# 1. 検診の実際とその結果

## —高度難聴・人工内耳・中等度難聴と 言語性 IQ による評価

加我 君孝\* 新正由紀子\*

### I 精密聴力検査機関としての東京大学病院に 2000～2005 年の間紹介された新生児聴覚スクリーニングを経た高度難聴児と発見の遅れた高度難聴児の比較

#### 1. 新生児聴覚スクリーニング後の受診の動向

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、わが国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<sup>1)</sup>。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が多い<sup>2,3)</sup>。東京大学附属病院は首都圏の中心にあり、背景人口が約1,200万人と膨大で、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、神奈川県を合わせると約30万人にもなる。交通の便も良いため、スクリーニングで『要再検』となった例や人工内耳や second opinion を希望など、問題を抱えた症例が紹介されたり、インターネットで調べて受診したりする。

厚生労働省の手上げ方式で2000年に始まった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6年が過ぎた。これまで当科のコミュニケーション外来を受診した新生児聴覚スクリーニング症例の動向について調査して報告する。対象は2000年1月～2005年12月の6年間に難聴の精査・治療目的で当科を受診した乳幼児のうち、前医で新生児聴覚スクリーニングを施行された69症例である。

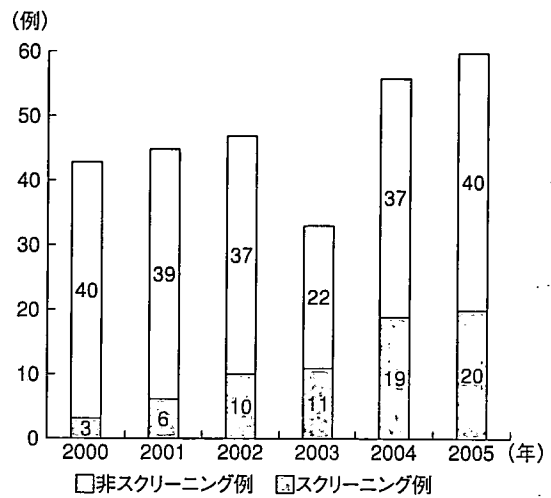


図1 精密聴力検査に紹介されたスクリーニング例と非スクリーニング例の割合 (2000～2005)

その動向を図1に示した。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年には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た。2005年も同様であった。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、難聴児の治療方法について調査した。精密聴力検査は、COR, ABR, DPOAEなど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

\* かが きみたか, しんじょう ゆきこ: 東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室 (〒113-8655 東京都文京区本郷7-3-1)

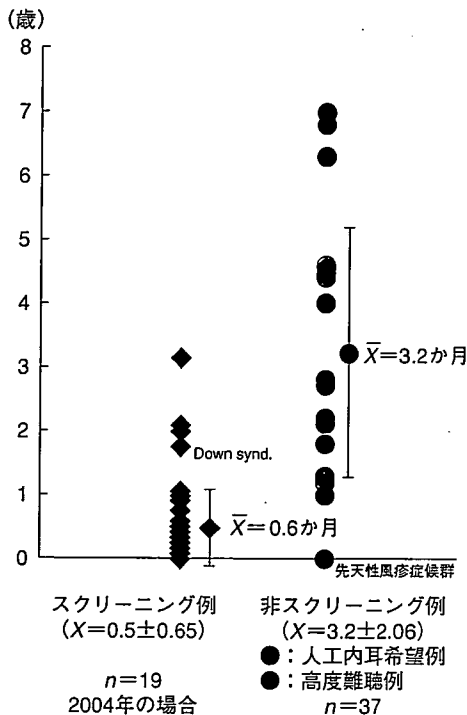


図 2 初診時年齢の比較

聴, 30 dB 未満を正常として分類した。

## 2. 初診時の年齢とプロフィール

新生児聴覚スクリーニングを経て紹介された症例の初診時の年齢は生後 16 日から 38 か月, 平均 6 か月であった (図 2)。生後 3 か月以内の受診が過半数を占めた。生後 6 か月前後に受診した症例には重篤な他疾患があり, 全身状態が落ち着いてから受診していたり, 前医で 6 か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 か月前後にもう 1 つのピークがあり, これはスクリーニング後に他院で既に難聴と診断され, 補聴器を装着して療育を受けているものの, 補聴効果に乏しく, 人工内耳を希望して来院した例であった。一方, 新生児聴覚スクリーニングを経ず, 成長してから難聴に気づかれて受診した症例の初診平均年齢は 3 歳 2 か月で著しく遅い (図 2)。この大きな差は新生児聴覚スクリーニングを国を挙げて実施することで今後克服されるべきものであることを強調したい。

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

表 1 新生児聴覚スクリーニング検査方法とその結果  
自動 ABR が多い。

	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 新生児聴覚スクリーニング検査方法と精密聴力検査後の結果の比較  
高度難聴が半数を占め, 中等度難聴は 30% であった。

	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

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 家族であった。一方両親は健聴だが兄または姉が難聴であった家族性難聴は 3 例 3 家族であった。

新生児聴覚スクリーニングが実施されていた施設は, 東京近郊からの受診が大多数を占めたが (40/49), 埼玉県, 群馬県, 栃木県, 兵庫県のような遠方からの受診もあった。そのなかでも deaf family や兄が難聴であった 3 例の場合, 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。

## 3. スクリーニング検査方法と精密聴力検査結果の比較

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 1 に示す。自動 ABR (聴性脳幹反応) 検査が 32 例と, OAE (耳音響放射) 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。両耳『要再検』例の精密聴力検査結果を表 2 に示す。自動 ABR 不合格例は高度難聴が多く, 一方 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。

初回精査時に正常聴力と診断されたのは 2 例あ