

厚生労働科学研究費補助金
感覚器障害研究事業

先天性難聴児の聴覚スクリーニングから就学後
までの補聴器・人工内耳装用効果の総合追跡研究

平成18年度～平成20年度 総合研究報告書

研究代表者 **加 我 君 孝**

平成21（2009）年3月

厚生労働科学研究費補助金
感覚器障害研究事業

先天性難聴児の聴覚スクリーニングから就学後
までの補聴器・人工内耳装用効果の総合追跡研究

平成 18 年度～平成 20 年度 総合研究報告書

研究代表者 加 我 君 孝

平成 21 (2009) 年 3 月

目 次

- I. 総合研究報告
先天性難聴児の聴覚スクリーニングから就学後までの
補聴器・人工内耳装用効果の総合追跡研究
加我君孝 1
- II. 研究成果の刊行に関する一覧表 9
- III. 研究成果の刊行物・別刷 11

先天性難聴児の聴覚スクリーニングから就学後までの 補聴器・人工内耳装用効果の総合追跡研究

研究代表者 加我 君孝（東京医療センター・臨床研究センター センター長）

研究要旨

就学年齢（6歳）、人工内耳手術を受けた先天性難聴児の言語性IQが、どの程度に到達しているか調べた。東京の難聴児通園施設で教育を受けたものを、他に問題のないものと、学習障害や自閉を合併したものに分け、同時に関東のある県の公立ろう学校の幼稚部で教育を受けたものを対象とした。研究方法は幼児の知能検査であるWPSIを用いた。その結果、言語性IQは高いほうから①難聴児通園施設で他に合併症のないもの、②県立ろう学校、③難聴児通園施設で、学習障害や自閉症を合併するものの順になった。これは①では聴覚口話のみ、②では手話中心で聴覚口話の教育は短時間であること、③は高次機能の障害が合併しているためにこのような順になったと考えられる。

研究分担者

福島邦博 岡山大学 講師
坂田英明 目白大学 教授
神田幸彦 神田耳鼻咽喉科entクリニック 院長
松永達雄 東京医療センター・
臨床研究センター 室長
城間将江 国際医療福祉大学 教授
内山 勉 東京医療センター・
臨床研究センター 研究員
富士見台聴こえとことばの教室
副施設長

術前術後の療育施設は難聴児通園施設、あるいはろう学校であり、その教育方法は異なる。

われわれは就学年齢を迎えた人工内耳装用児の言語性IQについて、就学前教育を聴覚口話のみの教育方針の難聴児通園施設で教育を受けた場合と、手話中心に聴覚口話を併用するろう学校で教育を受けた場合を比較し、教育方法の違いの影響を言語性IQと動作性IQを分けて調べたので報告する。

B.研究方法

対象：東京の聴覚口話のみを教育方針として掲げる難聴児通園施設と、手話を中心として聴覚口話を併用する教育を伝統的に行ってきた関東のある県の公立ろう学校幼稚部の生徒を対象とした。前者が難聴のみで他の合併症がない16例（A群）、及び学習障害や自閉を伴う9例（C群）と、後者が難聴のみで他の合併症がない7例（B群）が対象である。いずれも就学年齢で人工内耳を装用している6歳児である。以

A.研究目的

補聴器の費用効果の乏しい先天性高度難聴児に対しての人工内耳手術は、わが国でも全国的に普及した。一方、新生児聴覚スクリーニングが全国の約60%の地域で実施されており、その影響は生後6ヶ月までの早期発見と補聴下の早期教育が普及し、かつ人工内耳手術はかつて3～4歳であったのが2歳代と早期になっている。

上の対象を3群に分けて調べた。

方法：幼小児の知能検査法である国際的に標準化されている WPSI を用いて、言語性 IQ と動作性 IQ に分けて評価することにした。動作性 IQ については3群ともほぼ同等であり、人工内耳装用児として言語性 IQ が比較できるようにした。

(倫理面の配慮) 研究のフィールドと個人についてはわからないように配慮した。

C. 研究結果

1. A 群(難聴児通園施設で難聴以外の他の合併をしていない人工内耳装用児群)の言語性 IQ の平均値は 95、動作性 IQ の平均値は 121、合計した IQ 値は 216 であった。
2. B 群(ろう学校で、難聴以外に他の問題を合併していない人工内耳装用児群)の言語性 IQ の平均値は 66、動作性 IQ の平均値は 99、合計した IQ 値は 165 であった。
3. C 群(難聴児通園施設で難聴に加え、学習障害・自閉を伴う群)の言語性 IQ の平均値は 53、動作性 IQ の平均値は 102、合計した IQ 値は 155 であった。

以上の3群の動作性 IQ は A、B、C の3群の間に統計的な有意差を認めなかった。一方、言語性 IQ は A 群と B 群の間に、有意な差を認めた。さらに A 群と C 群の間、及び B 群と C 群の間にも有意な差を認めた。

D. 考察

哲学者や言語学者が、言語はコミュニケーションと思考の道具であると看破したのは、医学的にも鋭い洞察である。就学年齢の子供に対する知能検査である WPSI や WISCⅢ-R は、言語のコミュニケーションとしての道具の面を主に評価している。しかし、その検査方法の中には“思考の道具”としての面も必然的に含まれている。就学して、読み書きを身につけて初めて言語は思考の道具となる。

言語性 IQ の評価基準であるが、130~70 が標準、69~50 (軽度)、49~35 (中等度)、34~20 (重度)、19~ (最重度) とみなされている。今回の研究では、A 群の難聴児通園施設の人工内耳装用児の言語性 IQ は平均が 95 で標準範囲内であり、B 群のろう学校で教育を受けた人工内耳装用児の言語性 IQ の平均が 66 でボーダーラインにあることがわかる。C 群の学習障害や自閉を伴うと標準以下であることがわかる。

音声言語を身につけさせるには、言語学者のチョムスキーはシャワーの如く言葉を浴びせることであるという。この本質は、聴いて考え、考えた内容を言葉で表現するやりとりを、毎日毎日繰り返すことで身につくということであろう。発達期の脳の可塑性があるうちに、家庭でも療育施設でも繰り返すことで、聴覚的な認知と理解が進歩し、その結果として良い発音で話すようになるということである。しかし、人工内耳術後も手話が中心になると聴覚の活用が少なくなり、聴覚的理解が乏しくなりやすい。しかし手話によるコミュニケーションは生活面では非常に便利である。

E. これからの課題

1. 人工内耳装用児の中に、一部にロボット語でも言うべき異常構音で話すものが含まれる。この原因は全く解明されていない。このような子供は恐らく人工内耳で聴いたままのものを音声で表現しているのではないか。構音の改善には補聴器を装着している高度難聴児と同様に構音の訓練が必要と思われる。
2. 学習障害や自閉の影響と人工内耳の適応: 本研究の C 群の言語性 IQ は著しく低い。この理由は、聴覚言語中枢を制御する高次の脳機能レベルの知的および精神活動に問題があるための結果ではないかと思われる。これは聴覚の臨床での新しい問題であり、小児神経や小児精神の領域と共にわれわれも取り組

まなければならぬ新しい課題である。近年では2歳で人工内耳手術をするようになり、4~5歳になって療育の成果があがらないために初めてこの問題に気がつく。この領域の専門家や施設との連絡がますます必要である。一方、2歳で重複障害がある場合、人工内耳手術をすべきか否か判断を迷うことが多い。われわれは成人になった補聴下の重複障害者を幼児期より長い間担当してきたが、補聴器を使わないことが多い。使っても効果がなく、拒否的で、何よりもいかに自立して生活されるかが課題となっている。恐らく人工内耳手術をしても使うことが少ないと見込まれ、現在のところ、われわれは消極的姿勢をとっている。

3. 手話教育の影響:人工内耳術後は、それまで手話教育が中心であった場合、そのまま継続すると聴覚活用が乏しくなるため、いかにどこで切り替えるか難しい決断が迫られる。
4. 盲聾児は極めて少数しか存在しない。その言語教育は全く体系化されておらず、今後の大きな課題である。

F. 結論

先天性難聴児は、聴覚スクリーニングで早期発見・早期教育に入るものが全国的に増加したが、補聴効果が乏しく、人工内耳手術をした場合、就学年齢の言語性IQは

1. 聴覚口話法だけの難聴児通園施設で術前後も教育を受けた場合、他に合併症がない場合、言語性IQの平均値は95で高い。
2. しかし、術前後もろう学校で手話中心の教育を受けた場合、言語性IQの平均は66でボーダーラインである。
3. さらに、難聴児通園施設で教育を受けた場合は、言語性IQの平均は53で中等度になる。

以上、言語性IQは教育方法の違いと高次の障害の合併の有無の影響を受ける。

今後は、われわれの研究の到達レベルを21世

紀の新しい出発点と見なし山積する課題解決のために、新たな取り組みに挑戦しなければならない。

G. 健康危険情報

特になし

D. 研究発表

1. 論文発表

- ① Kaga K, Shinjo Y, Jin Y, et al: Vestibular failure in children with congenital deafness. *Int. J. of Audiol* 47:590-599, 2008
- ② Kaga K, Akamatsu Y, et al: Spontaneous otoacoustic emissions in two infants. *Acta Otolaryngol* 15:1-6, 2008
- ③ Jin Y, Shinjo Y, Kaga K: Vestibular evoked myogenic potentials children with inner ear malformations before and after cochlear implantation. *Acta Otoralynol* 17:1-8, 2008
- ④ Jin Y, Shinjo Y, Kaga K, et al: Vestibular evoked myogenic potentials evoked by multichannel cochlear implant-influence of C levels. *Acta Oto-Laryngol* 128:284-290, 2008
- ⑤ Kuan CC, Sano M, Kaga K, et al: Hearing profile and MRI myelination of auditory pathways in Pelizaeus-Merzbacher disease. *Acta Otolaryngol* 128:539-546, 2008
- ⑥ Su P, Kuan CC, Kaga K, et al: Myelination progression in language-correlated regions in brain of normal children determined by quantitative MRI assessment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 72(12):1751-1763, 2008
- ⑦ Sano M, Kuan CC, Kaga K, et al: Early myelination patterns in the central auditory pathway of the higher brain: MRI evaluation study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*

72:1479-1486, 2008

- ⑧ Yuba T, Itoh T, Yamasoba T, Kaga K:
Advancement in singing ability using the
The Yuba Method in patients with cochlear
implants. *Acta Otolaryngol* 128:465-472,
2008
- ⑨ 中村雅子, 加我君孝: Auditory nerve disease3
症例の前庭機能の検討. 耳鼻咽喉科・頭頸部
外科. 80:449-455, 2008
- ⑩ 坂井有紀, 加我君孝, 山嵜達也, 他: 小児内
耳奇形に対する人工内耳埋込術と術後成績.
Audiology Japan. 51:633-640, 2008

2. 学会発表

- ① Adachi N, Sakata H, Kaga K, et al: Hearing
profiles and temporal bone CT findings in
15 atients with charge syndrome:selection
of communication methods (CI,HA, ETA).
The 12th Jana-Korea Joint Meeting of

Otorhinolaryngology-Head and Neck
Surgery. Nara. 2008.4

- ② Kaga K, Akamatsu Y, Sakata H:
Spontaneous otoacoustic emission in two
infants.
*Collegium Oto-Rhino-Laryngologicum
Amicitiae Sacrum*. Berlin. 2008.8
- ③ 新正由紀子, 金玉蓮, 加我君孝, 他. 先天性
風疹症候群の盲聾幼児症例. 第18回日本耳科
学会総会. 神戸. 2008.10
- ④ 金玉蓮, 新正由紀子, 加我君孝, 他. 発生学
的にみた内耳奇形症例における前庭誘発電位
(VEMP) について. 神戸. 2008.10
- ⑤ 赤松裕介, 尾形エリカ, 加我君孝, 他. 人工
内耳装用者における聴覚および聴覚読話併用
による単音節情報の処理. 神戸. 2008.10

F.知的所有権の取得状況
特になし

先天性難聴児の聴覚スクリーニングから就学後までの補聴器・人工内耳装用効果の総合追跡研究



研究代表者：加我 君幸
(東京医療センター・臨床研究(感覚器)センター)

研究分担者：

種島 邦博 (岡山大学耳鼻咽喉科)
 田辺 英明 (埼玉済立小児医療センター)
 林田 幸彦 (島崎ベルヒアリングセンター、林田耳鼻咽喉科クリニック)
 松永 達雄 (東京医療センター・臨床研究(感覚器)センター)
 成瀬 研江 (富田医療福祉大学言語聴覚学科)
 内山 勉 (東京医療センター・臨床研究(感覚器)センター)

I. 関連する基礎的研究

- 1) 中枢性聴覚伝導路と言語中枢の髄鞘化
- 2) 喃語の音声分析の発達診断への応用
- 3) YUBAメソッドによる人工内耳の歌唱発声訓練
- 4) 前庭頸筋電位(VEMP)の先天性難聴児への応用

II. 先天性中等度難聴児

- 1) 年齢と療育効果
- 2) 療育の有無と言語発達

III. 先天性高度難聴児

- 1) 新生児聴覚スクリーニングの影響
- 2) 人工内耳と療育・教育施設の比較

IV. まとめ

I. 関連する基礎的研究

1) 中枢性聴覚伝導路と言語中枢の髄鞘化



点数化法

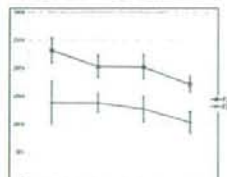
	髄鞘化の成熟年齢
A: 大脳一次皮質	生後8ヶ月で始まり、12~14ヶ月で成熟
B: 言語中枢	生後10ヶ月で始まり、16ヶ月で成熟
C: 連合野	生後10ヶ月で始まり、5歳で成熟

2) 喃語の音声分析による発達診断への応用

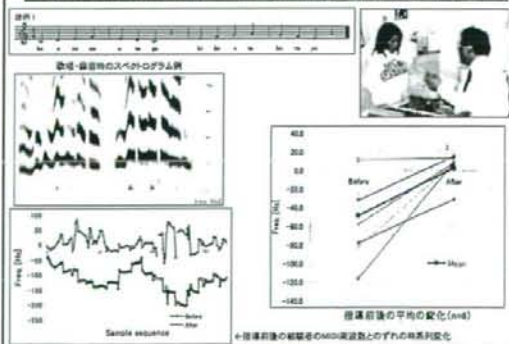
- ▶ 喃語 過渡的喃語 → 標準的喃語
- ▶ 言葉 母音・子音 → 単語

難聴児(女児)のサウンドスペクトログラムによる音声の追跡(1歳7ヶ月より両耳補聴器装用)

早期補聴教育がされている高度難聴児の「ア」の解析(n=18)



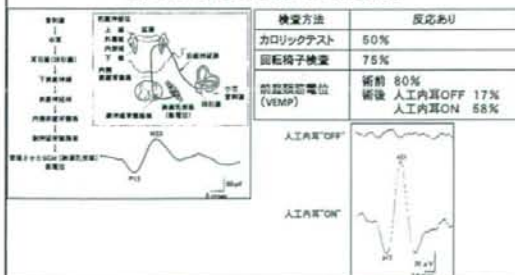
3) YUBAメソッドによる人工内耳の歌唱発声訓練



4) 前庭頸筋電位(VEMP)の先天性難聴児への応用

【難聴児が聴こえないはずの音刺激で出現する新しい誘発筋電位】

～先天性難聴児に合併する平衡覚障害～



Ⅲ. 先天性高度難聴児

新生児聴覚スクリーニングの導入によって初めて早期診断を可能にした。

- ①補聴器のフィッティングを6ヶ月と大幅に早期にした。
- ②人工内耳手術を平均2歳代と早期にした。
- ③就学後に既に難聴児の国語力の9歳の壁を克服できるようになった。
- ④新たな問題として学習障害、自閉の合併例の聴覚言語の遅れが注目されるようになった。

人工内耳は先天性高度難聴児の“言語”の9歳の壁(リテラシー・読み書き)を克服するか？

先天性高度難聴
-補聴器+手話-
9歳女児

先天性高度難聴
-人工内耳-
9歳女児

1. ...
2. ...
3. ...
4. ...
5. ...
6. ...
7. ...
8. ...
9. ...
10. ...

1. ...
2. ...
3. ...
4. ...
5. ...
6. ...
7. ...
8. ...
9. ...
10. ...

1) 新生児聴覚スクリーニングの影響

7歳8ヶ月 男児
新生児聴覚スクリーニングで発見
補聴器: 6ヶ月、人工内耳: 2歳8ヶ月

7歳11ヶ月 男児 発見年齢: 2歳7ヶ月
補聴器: 2歳8ヶ月、人工内耳: 3歳5ヶ月
※平成21年2月5日、父との交換日記



ヘッドセットへ
「ニコニコくしきの
とすのての
ありがとを言いました
たかおとす
「ニコニコくしきの
たかおとす
サッカーグラブニ
はまは、おんしゅう
をカバンはらってま
りおふり

いのだいよまさん
なとちてきたきさ
くきかいにバタさ
つに見る、バウより、
そ見なカぼがは、
いれては、月かづ
いれで、先生のと
よるやく、先生の
カ、もてちのさ
び、くしんが、
いん力としん、
がは、いそ、
いそそ、

人工内耳手術後の発語(子音)明瞭度の変化

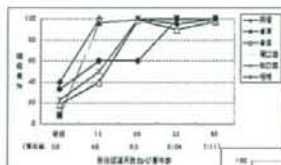


図4 1歳7ヶ月人工内耳手術後の10歳6ヶ月の発語明瞭度(音素)

発語明瞭度は聴取能力と相関するが、構音の発達も良いが、特に手術時年齢が2-3歳の他の発達障害を伴わない限り、概して明瞭

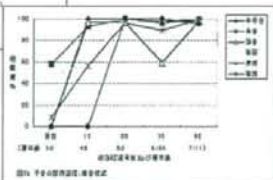
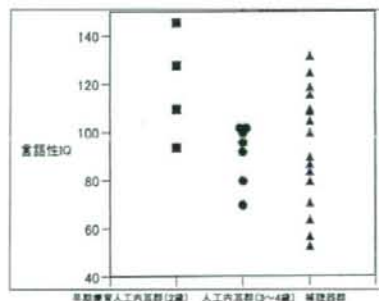


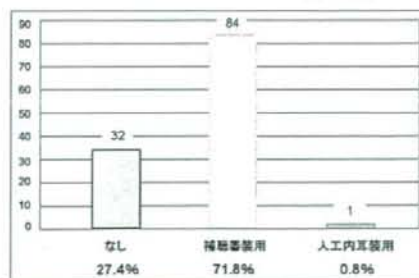
図5 2歳6ヶ月人工内耳手術後の10歳6ヶ月の発語明瞭度(音素)

早期療育人工内耳群、人工内耳群、補聴器群の言語性IQ



人工内耳と反対側の耳の補聴器の装用率

(n=117)



2)人工内耳と療育・教育施設の比較

人工内耳装用児
就学時の言語性IQと動作性IQ
—難聴児通園施設と聾学校の比較—

データ:加我研究班(2008)

	児童数	言語性IQ(平均)	動作性IQ(平均)
難聴児通園施設 (東京)	16	95	121
聾学校(関東某県)	7	66	99
難聴児通園施設 自閉症・学習障害 (東京)	9	53	102

IV. まとめ

先天性高度難聴も中等度難聴も
早期発見・早期療育開始後は
補聴器あるいは人工内耳装用に
かわらず、療育と教育の質が
聴覚・言語獲得を左右する主要
な決定因子である。

A. N. S. (1999) [1999年]
東京都立大学
マサチューセッツ工科大学教授



人間がことばを獲得する
ためには、いろいろなこと
ばのデータがたくさん必
要である。聞こえよとすれ
ば多くの音声でことばを
入力しなければことばを
獲得できない。

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
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
金玉蓮、 加我君孝、他	ABR 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	Otology Japan	15(3)	50-56	2006
熊田千栄子、 加我君孝、他	生後6ヵ月以降に発見され た難聴児の経緯	Audiology Japan	49	57-60	2006
加我君孝、 新正由紀子	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
加我君孝、 竹腰秀樹	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
加我君孝、 新正由紀子、 他	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
中村雅子、 加我君孝	Auditory nerve disease 3症例の前庭機能の検討	耳鼻咽喉科・ 頭頸部外科	80	449-455	2008
坂井有紀、 加我君孝 他	小児人工内耳奇形に対する 人工内耳埋込術と術後成績	Audiology Japan	52	633-640	2008
加我君孝、 内山勉、他	幼小児の人工内耳手術－先 天性および後天性高度難聴 児に聴覚を回復させる新し い医療－	小児科	49	1751-1758	2008
加我君孝、 城間将江、他	人工内耳埋込術による聴覚 の再獲得	CLINICAL REHABILITATION	17	1090-1092	2008
松永達雄、 幸池浩子、 他	難聴の遺伝子検査	神経内科	68(5)	415-421	2008
松永達雄、 務台英樹	Auditory Neuropathy の遺 伝子研究動向	ENTONI	93	11-16	2008
松永達雄	難聴の遺伝	小児内科	40(8)	1354-1358	2008
松永達雄	小児難聴の遺伝子診断の実際	小児耳鼻咽喉科	29(3)	284-286	2008
内山勉、 伊集院亮子、 他	難聴児の WPPSI 知能診断 検査下位検査プロフィール の特徴について	音声言語医学	49(3)	155-166	2008

Jin Y, <u>Kaga K</u> , et al	Vestibular-evoked myogenic potentials in cochlear implant children	Acta Otolaryngologica	126	164-169	2006
<u>Kaga K</u> , Shindo M, et al	Changes in auditory behaviors of multiply handicapped children with deafness after hearing aid fitting.	Acta Otolaryngologica	127	9-12	2007
Shinjo Y, Kaga K, et al	Assessment of vestibular function of infants and children with congenital and acquired deafness using the ice-water caloric test, rotational chair test and vestibular-evoked myogenic potential recording.	Acta Otolaryngologica	127	736-747	2007
Ogata E, <u>Kaga K</u> , et al	A magnetoencephalographic study of Japanese vowel processing.	Neuroreport	17(11)	67-71	2006
Sano M, <u>Kaga K</u> , et al	Early myelination patterns in the brainstem auditory nuclei and pathway: MRI evaluation study.	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	71	1105-1115	2007
Kaga K, Shinjo Y, et al	Vestibular failure in children with congenital deafness.	International Journal of Audiology	47	590-599	2008
Jin Y, Shinjo Y, <u>Kaga K</u> , et al	Vestibular evoked myogenic potentials evoked by multichannel cochlear implant-influence of C levels.	Acta Otolaryngologica	128	284-290	2008
Yuba T, <u>Kaga K</u> , et al	Advancement in singing ability using the The Yuba Method in patients with cochlear implants.	Acta Otolaryngologica	128	465-472	2008
Kuan C-C, <u>Kaga K</u> , et al	Hearing profile and MRI myelination of auditory pathways in Pelizaeus-Mezbacher disease.	Acta Otolaryngologica	128	539-546	2008
Sano M, <u>Kaga K</u> , et al	Early myelination Patterns in the central auditory pathway of the higher brain: MRI evaluation study.	International Pediatric Otorhinolaryngology	72	1479-1486	2008
Su P, <u>Kaga K</u> , et al	Myelination progression in language-correlated regions in brain of normal children determined by quantitative MRI assessment.	International Pediatric Otorhinolaryngology	72	1751-1763	2008

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

加 我 君 孝 ・ 新 正 由 紀 子

小児科臨床別刷

59 : 2006 - 4 月号

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¹⁾。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。まるで山に行くと“ヤッホー”という“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.と言う。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

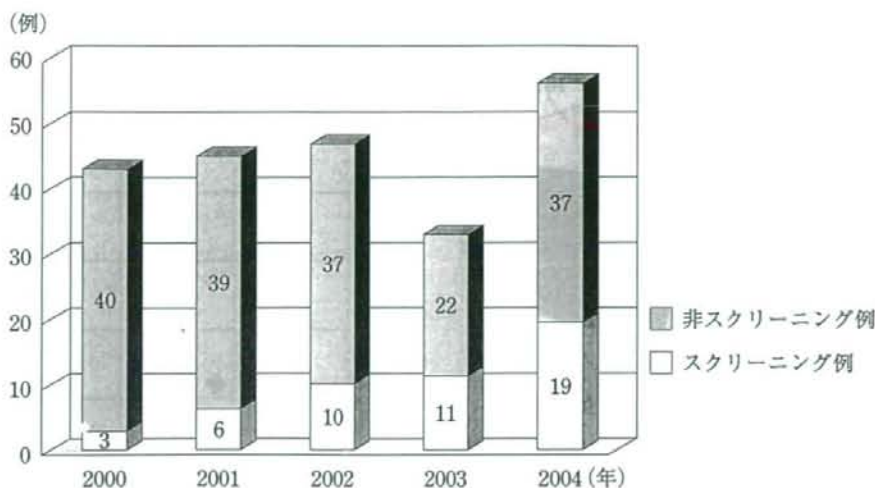


図1 精密聴力検査を目的として東大病院耳鼻科外来を受診した乳幼児症例数の過去5年間の年次推移
 新生児聴覚スクリーニングにより紹介される例が増加している。

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⁾⁷⁾、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

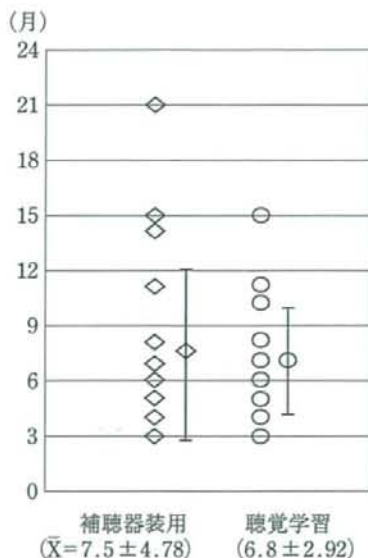


図2 新生児聴覚スクリーニングを経たグループの補聴器装用および聴覚学習開始月齢(東大病院耳鼻科)
 補聴器装用による聴覚学習(聴能訓練)の開始年齢の平均は約7カ月。

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

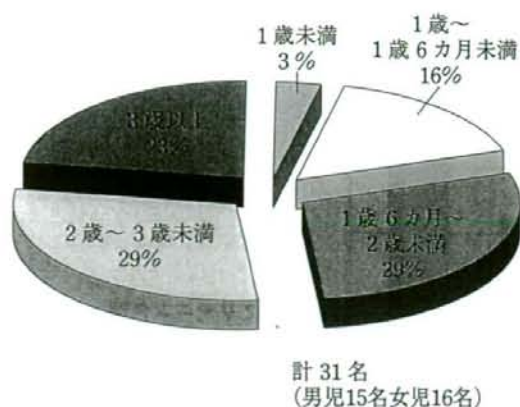


図3 新生児聴覚スクリーニングを経ずに遅れて難聴が発見された難聴児の分布 (1997～2003年, 東大病院耳鼻科外来) 2歳以上が半数を占める。

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カ月健診までにスクリーニング検査が間に合う (0カ月から3～4カ月の間にどこで行うのがもっとも効率的か, それぞれの地域で検討する必要がある), ③わが国のスクリーニングは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

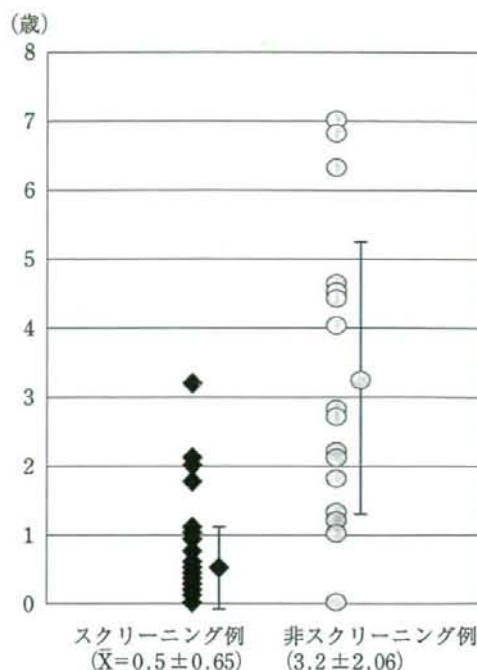


図4 新生児聴覚スクリーニングの有無と初診時年齢 難聴を疑われ紹介を受け精密聴力検査で難聴が確定した例はスクリーニング例では約5月, スクリーニングを経ない例では3歳2カ月と大きな開きがある。

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ホ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⁹⁾。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られた新生児は、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は半数に近い(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。

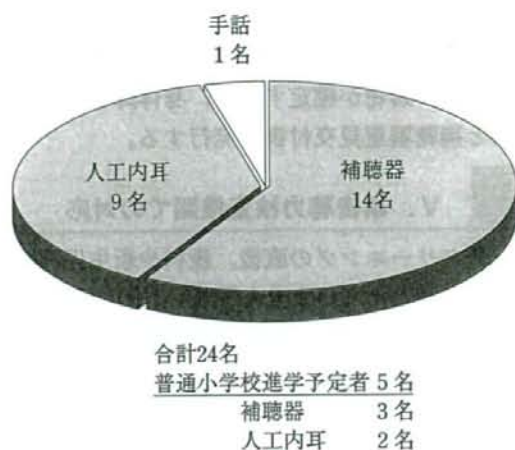


図5 補聴器・人工内耳・手話の選択の割合
遅れて難聴が発見された難聴児のコミュニケーションの方法の割合を示す。補聴器が60%、人工内耳が37%を占める。遅く発見されても20%が補聴器あるいは人工内耳装用下に普通小学校に就学している。80%がろう学校小学部に通っている。

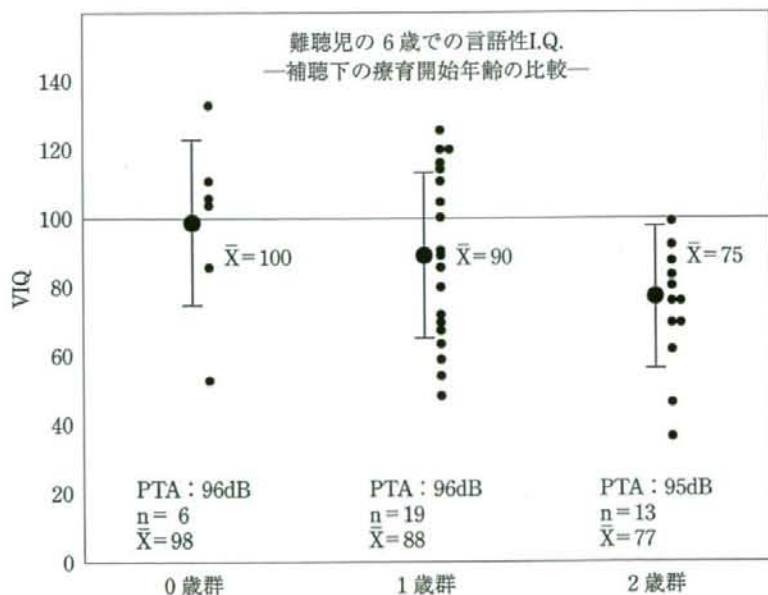


図6 0~2歳代で発見された難聴児の言語獲得の到達レベルをVIQで示す。PIQは正常発達年齢が遅く発見されるとVIQの到達レベルは平均値でみれば限り低くなる。しかし、●で示す症例の分布は広い。