

## 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1歳前後まで正常化する例が少なくない<sup>15)</sup>。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<sup>17)</sup>。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- 一日米の比較. 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, Sheykhholeslami 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: 乳幼児難聴精密聴診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<sup>1)~7)</sup>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<sup>8)~11)</sup>ている。正常化する症例は、埼玉県で35.1%<sup>9)</sup>、岡山県で42.9%<sup>7)</sup>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<sup>12)~17)</sup>。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 $8.38 \pm 6.51$ 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、新生児聴覚スクリーニングで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(日本光電ニューロバック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	ビエール・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	新生児重症貧血 (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 ± 4.6 dB (dBはABR検査機器の表示音圧である)で、正常上限Mean+2SDは26.0 dB (約10 dB nHL)であった。このことから、正常値を25 dB以下とした。ABR閾値改善の定義は、20 dB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、50~80 dBの中等度閾値上昇例が13耳で (表2)、85 dB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25 dB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

dday, mmmonth, yyear

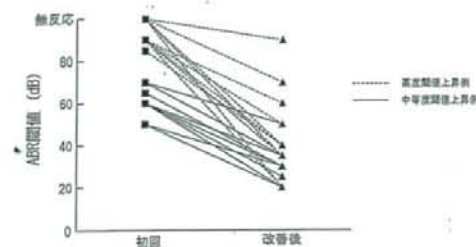


図1

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が、I-V波間潜時には有意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

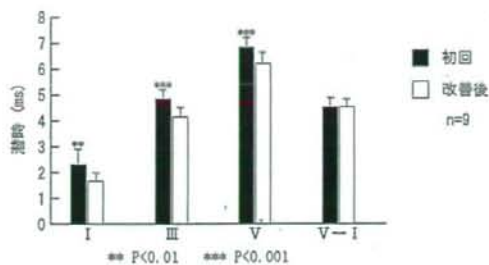
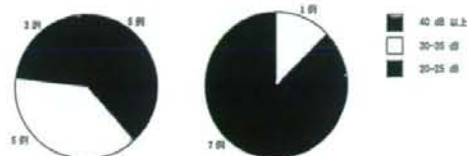


図2

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波は有意差があるが、I-V波間潜時は有意差無し。



1) 初回, 中等度閾値上昇群 (n=11) と 2) 初回, 高度閾値上昇群 (n=7)

図3

紹介元の初回ABRの中等度閾値上昇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。

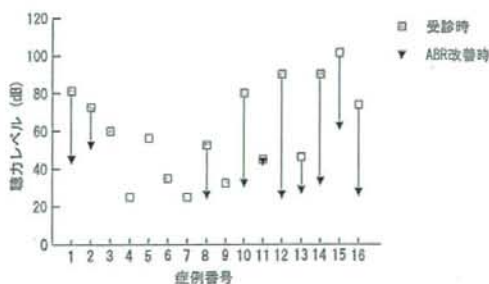


図4

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、振幅の小少な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

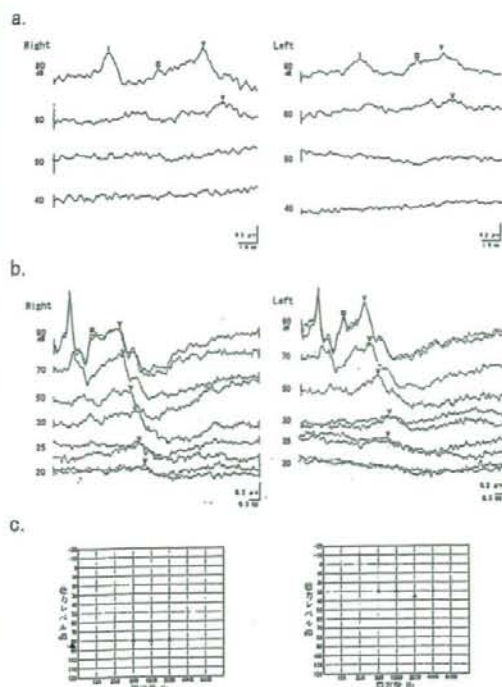


図5

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<sup>1)-7)</sup>。Kaga Mら<sup>1)</sup>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<sup>7)</sup>。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する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ものと考えられる。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<sup>12)</sup>。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<sup>13),14)</sup>。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<sup>14)</sup>。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<sup>11)</sup>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<sup>15)</sup>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<sup>16)~17)</sup>。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<sup>17)</sup>。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<sup>11),18)~20)</sup>。川城ら<sup>19)</sup>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<sup>21)</sup>。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。齊藤ら<sup>3)</sup>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<sup>11)</sup>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が無反応だったのが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<sup>5)</sup>。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) 齊藤優子、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

## 生後6カ月以降に発見された難聴児の経緯

熊田千栄子<sup>1)</sup>, 新正由紀子<sup>2)</sup>, 加我 君孝<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>武蔵野赤十字病院耳鼻咽喉科

<sup>2)</sup>東京大学耳鼻咽喉科学教室

要旨: 1997年~2003年に出生し、スクリーニングを受けておらず生後6カ月以降に発見された難聴児31名(男15名, 女16名)についてどの時点で発見されたか, その経緯を調べ今後の課題について検討した。発見時の年齢は1歳半以上が80%以上をしめた。発見が生後6カ月以降になった理由として病院で様子を見るようにいわれた児が52%と最も多く, 次に健診で見逃された児が39%であった。その他国際結婚が近年増加しており, 日本に定住せず, 健診も受けずに難聴が見逃されている場合があった。今回の我々が調査の対象とした症例は全て新生児聴覚スクリーニングを受けていなかった。今後スクリーニングが普及すれば生後6カ月以降に発見される難聴児が減少することが期待される。今回の調査結果より難聴児の早期発見には医師・保健師の難聴児に対する正確な知識が不可欠であり, スクリーニングの普及とともに今後一層の啓蒙活動が必要である。

### キーワード

新生児聴覚スクリーニング, 難聴児, 母子手帳, 健診

### はじめに

新生児聴覚スクリーニングの価値が高く評価される源は「生後6カ月までの早期に難聴を発見し補聴すれば3歳時には健聴児の90%に近い言語能力を獲得する」という1998年のItanoの論文による<sup>1-3)</sup>。米国ですでに実施されていたこのスクリーニングを日本でも取り入れるため1997年~2000年の間, 厚生労働省研究班により20000人を対象としてAABRによる新生児聴覚スクリーニングが行われた<sup>4)</sup>。2001年には厚生労働省から全国の都道府県自治体に, いわゆる手上げ方式で呼びかけがあり, 岡山, 秋田, 埼玉, 神奈川, 大阪, 東京などの一部の地域で新生児聴覚スクリーニングが始まった。その後法定化されることなく全国に広まりつつあるが, 統一されたスクリーニングの方法が決められておらず, 個別に私的に行っている場合が多い<sup>4-6)</sup>。結果的に出生した全ての新生児が受けているわけではないため, 生後6カ月以降に発見される難聴児があとをたたな

い。今回我々は生後6カ月以降に発見された難聴児について調査し, 今後の課題について検討したので報告する。

### 対象と方法

対象は1997年以降2003年の間に出生し, 東京大学付属病院および関連病院を受診した難聴児31名(男15名女16名)である。前述のItanoの論文<sup>2,3)</sup>を基にして生後6カ月以降に発見された症例につき, 発見までの経緯, 聴力, 補聴方法について2004年までの経過を調査した。

### 結 果

表1に1997年~2003年に出生し生後6カ月以降に発見された難聴児の症例数を示した(表1)。これらの児はすべて新生児聴覚スクリーニングをうけていない。発見時の年齢は図1に示すように1歳半以上が80%以上を占めている(図1)。次に発見が生後6カ月以降になった理由について調査したとこ

表1 出生した年と調査の対象とした難聴児の数

出生年	難聴児の数
1997年	4名
1998年	3名
1999年	5名
2000年	5名
2001年	8名
2002年	5名
2003年	1名
合計	31名

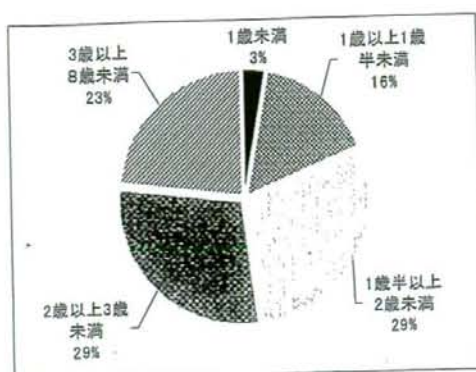
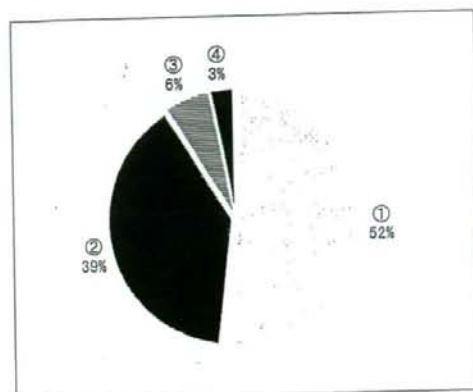


図1 発見時の年齢



- ①小児科や耳鼻科で様子を見るようにいわれた。(16名 52%)  
 ②母子手帳の聴覚の項目に反応があると記載。それが健診の参考にされ、見逃された。(12名 39%)  
 ③国際結婚のため2カ国語を混同し言葉の発達が遅いと考えていた。(2名 6%)  
 ④母親が忙しく検査が受けられなかった。(1名 3%)

図2 難聴の発見が生後6カ月以降になった理由

ろ、1) 様子を見るようにいわれた。2) 聴こえていると思っていたため母子手帳の聴覚の項目に反応があると記載していた。それが健診の際参考にされ見逃されていた。3) 国際結婚のため2カ国語を混同し言葉の発達が悪いのかと考えていた。4) 母親が忙しく検査が受けられなかった、の4つの理由があげられた(図2)。そのうち1)の理由が最も多く全体の52%を占めた。さらに発見年齢と難聴の程度について調査した(表2)。両耳の難聴が同程度の症例が30例、左右差が認められた症例が1例であった。また、両親が難聴に気がついてから初めて難聴が診断されるまで6カ月以上を要した症例は31例中16例であった。

今回調査した難聴児のうち発見時 ABR にて閾値 90dB 以上の難聴児24名について2004年の時点での補聴器・人工内耳・手話の割合を図3に示す。

### 考 察

新生児聴覚スクリーニングにより難聴児を早期に発見し療育することが可能となってきた。しかし全例に確実に実行されていないこともあり、生後6カ月以降に発見される難聴児があるとたまたまのも事実である。その理由と今回我々の調査結果に基づいて

今後の対策につき考察する。

全体の52%も占める第1の理由は小児科医師、保健師が「言葉の発達には個人差がある」「男の子は言葉の発達が遅い」「3カ月様子を見るように」等と対応し、すぐに精査を勧めなかったことであった。耳鼻科にかかっていたにもかかわらず、「滲出性中耳炎のためである」「鼓膜は正常なので心配ない」と対応されていた症例も認められた。中には音の出るおもちゃを振ったときの子供の反応で聴こえていると判断した症例もあった。視覚が正常であれば反応してしまうため、十分注意して行わなければならない。今回の調査の中で両親が難聴に気がついて医

表2 発見された年齢と難聴の程度について

聴力(※1)	発見年齢				
	～1歳	1歳～1歳半	1歳半～2歳	2歳～3歳	3歳～8歳
ABR 無反応	1名	4名	9名	5名	4名
90 dB		1名 (ABR)			
80～90 dB				2名 (play)	
70～80 dB				1名 (play)	1名 (play)
60～70 dB				1名 (COR)	
50～60 dB					2名 (play, オージオ) (※2)
合計	1名	5名	9名	9名	7名

※1 聴力閾値はそれぞれ( )内の検査による。

※2 1名は聴力に左右差があり右56.3dB 左93.8dB

その他30名は両耳同程度の聴力である。

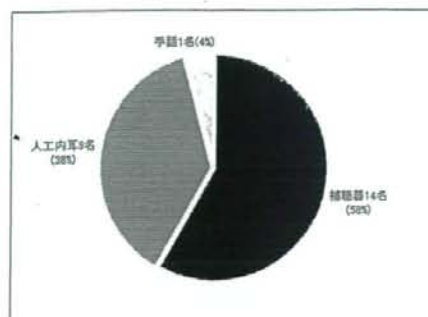


図3 難聴発見時 ABRにて閾値90dB以上であった24名について補聴器・人工内耳・手話の内訳 (2004年10月の時点)

師や保健師に相談した際にすぐ適切な精査をすすめていけば早期に発見できた症例は16例と少ない。またこれまでの論文からも同様の指摘をする報告がある<sup>7,8)</sup>。

全体の39%を占める第2の理由は、健診の際母子手帳の聴覚に関する項目について、反応がある、という記載を医師が信頼したため難聴を見逃したことであった。母子手帳の聴覚の項目は両親の主観が入るため、信頼性が高いとはいえない。保健所や小児科医院での健診の際聴力検査を行うのは困難であるが、子供の様子をよく観察し母子手帳を精査にしないことが大切である。また、今後スクリーニングを全例に行うようになるのであれば、その結果を母子手帳に記載するのも一つの方法である。第1、第2の理由とも見を取り巻くさまざまな事情はあ

が、医師、保健師の適切な判断、注意深い観察が必要である。

その他近年国際結婚が増加しているため、家庭の事情で日本に定住せず、乳幼児健診も受けずに難聴が見逃される可能性がある。そして難聴ではなく2つの言語環境による言語発達の違いと両親が勘違いする場合もある。近年の国際結婚の比率は5%にもおぼろげに、今後注意が必要である。

今回の調査では難聴発見時 ABRにて閾値90dB以上であった症例24名中、2004年の時点で補聴器14名、人工内耳9名、手話1名であった。難聴者にとって補聴器、人工内耳、手話、聴覚口話法、指文字を組み合わせたコミュニケーション方法があり、どれを選択するかは難聴の程度や教育施設での教育方針による<sup>10)</sup>。今後早期発見・早期療育が広がれば、より良い聴覚言語発達が期待されることを考えると、難聴児が早期に発見され早期療育を行うことができる体制や制度の構築が必要であることを強調したい。

今回の我々の調査では生後6カ月以降に発見された難聴児症例は全て新生児聴覚スクリーニングを受けていなかった。今後スクリーニングが普及すれば、生後6カ月以降に発見される症例は減少することが期待される。しかし出生時にスクリーニングをパスしていても進行性難聴や Auditory Nerve Disease (Auditory Neuropathy) など成長していく過程で難聴が明らかになっていく場合がある<sup>10)</sup>。そのため

医師や保健師には、スクリーニングや難聴について正確な知識が必要であり、スクリーニングをパスしていても難聴が少しでも疑われる場合には精査すめることが必要である。

## 結 論

今回の調査の結果より、難聴児の早期発見には医師・保健師の難聴児に対する正確な知識が不可欠であり、スクリーニングの普及とともに今後一層の啓蒙活動が必要である。今後新生児聴覚スクリーニングが普及すれば生後6カ月以降に発見される難聴児は減少することが期待される。

本研究は厚生労働科学研究、課題番号H17感覚器—003および育成医療研究委託費17-3の援助によって行われた。

### Reasons hearing loss was detected in children more than 6 months after birth

Chieko Kumada<sup>1)</sup>, Yukiko Shinjo<sup>2)</sup>, Kimitaka Kaga<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Otolaryngology, Musashino Red Cross Hospital

<sup>2)</sup>Department of Otolaryngology, Faculty of Medicine, University of Tokyo

Screening of newborn infants for hearing loss was started on a trial basis in Japan in 1997, but not all newborns were screened, meaning that many children with hearing loss are diagnosed more than 6 months after birth. To improve this situation we investigated why many children were diagnosed more than 6 months after birth. We reviewed the records of 31 patients with hearing loss (15 males, 16 females) at Tokyo University Hospital born in 1997-2003 who did not undergo newborn screening. In 80% of them the hearing loss was detected more than 18 months after birth. The first reason was that doctors told parents there was no problem, and to wait and see when they grow up. The second reason was nurses told parents there was no problem. If all the new-

born underwent screening, fewer children would be diagnosed later. The results show that education of doctors and nurses in regard to children with hearing loss is most important.

## 参考文献

- 1) 加我君孝：新生児聴覚スクリーニングと新たな課題。耳展 46：268-278, 2003
- 2) Yoshinaga-Itano C, Sedey AL and Coulter DK et al: Language of early-and later-identified children with hearing loss, Pediatrics 102: 1161-1171, 1998
- 3) Yoshinaga-Itano, C: 新生児難聴の早期発見と療育。小児耳鼻咽喉科 22: 47-58, 2001
- 4) Marsh R: 新生児聴覚スクリーニングへの挑戦。小児耳 23: 1-8, 2003
- 5) 加我君孝：新生児聴覚スクリーニング。小児科 42: 1808-1820, 2001
- 6) 加我君孝：新生児聴覚スクリーニングの方法と問題点。日本マス・スクリーニング学会誌 11: 5-16, 2001
- 7) 田中美郷：母子手帳より見た難聴児早期発見の現状。Audiology Japan 36: 383-384, 1993
- 8) 田中美郷：発見の遅れた難聴児の実態。音声言語医学 35: 213-218, 1994
- 9) 加我君孝：指で聴く。JOHNS 18: 1061-1064, 2002
- 10) 加我君孝：新生児聴覚スクリーニングの発展とAuditory nerve disease。小児耳鼻咽喉科 24: 27-33, 2003

(原稿受付 平成17.12.20)

別冊請求先 〒180-8610 東京都武蔵野市境南町  
1丁目26番1号  
武蔵野赤十字病院 耳鼻咽喉科  
熊田千栄子

### Reprint request:

Chieko Kumada  
Department of Otolaryngology, Musashino Red Cross Hospital Kyounan-cho 1-26-1, Musashino city, Tokyo, 180-8610 Japan

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。

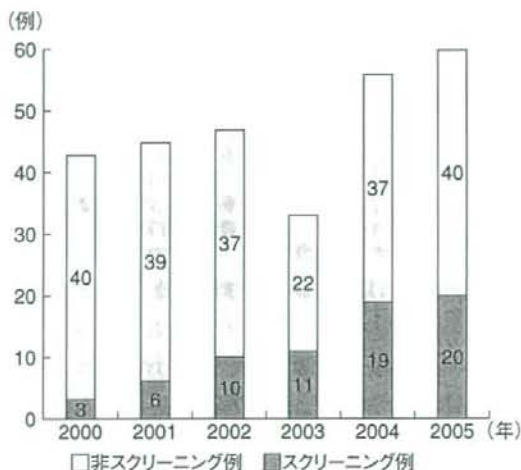


図1 精密聴力検査に紹介されたスクリーニング例と非スクリーニング例の割合(2000～2005)

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)

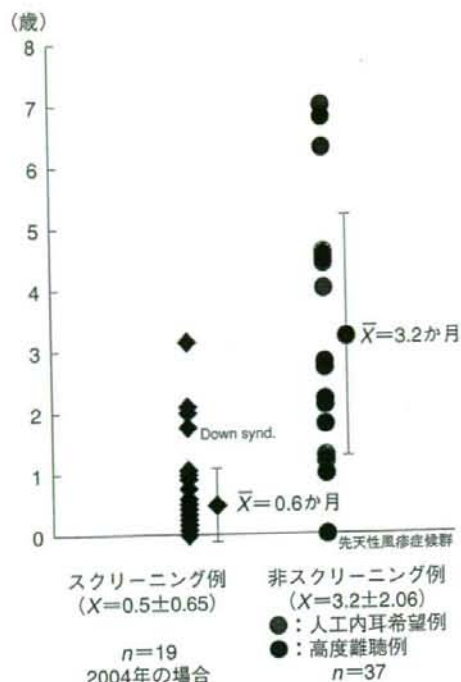


図2 初診時年齢の比較

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



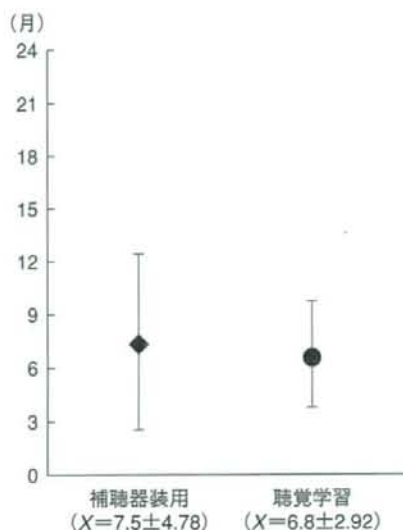


図3 スクリーニング例の補聴器装用と聴覚学習の開始年齢の比較

り、経過中に ABR 検査結果が改善したのは 6 例であった。その詳細は、中等度から軽度に改善が 1 耳、高度から中等度に改善が 8 耳、高度から軽度に著明に改善が 3 耳あり、著明に改善の 2 例は出生体重 600 g 以下の超低出生体重児であった。

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

#### 4. 補聴器装用と聴覚学習開始年齢、難聴乳幼児の療育施設の種類の

補聴器装用と聴覚学習の開始月齢を図 3 に示す。補聴器装用と聴覚学習は、ほぼ同じ時期の 7 か月前後に開始されている。補聴器装用開始が 1 歳過ぎと遅れた例も散見されるが、これには、deaf family の子どもで装用に消極的であったり、合併疾患が重篤であったり、ABR と COR や DPOAE 検査結果の乖離がみられたなどの理由があった。一方、非スクリーニング群の補聴開始年齢は、図 2 に示すように、2004 年の場合で平均  $3.2 \pm 2.06$  歳であった。2005 年もほぼ同様であった。ただし、新生児聴覚スクリーニングで『要再検』の後、早期に補聴器を装用して聴覚学習を開始したにもかかわらず、補聴効果が乏しく人工内耳を装用したのは現

表 3 難聴児の療育施設別、その後の当科通院継続の有無  
聾学校に紹介した半分は病院に来なくなる。

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

在までで 5 例あり、5 例とも 2 歳あるいは 3 歳で手術を受けている。

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

当科では、難聴が確定し、身体障害者手帳の診断書・意見書を発行して療育施設に紹介した後も、難聴児の耳疾患の有無、聴力変化や言語発達の評価のため、3~4 か月ごとの定期的な当科への外来受診を勧めているが、通院を中断する例も少なくない。こうした当科受診継続の有無と通園施設との関連を表 3 に示す。医師と言語聴覚士のいる通園施設の場合は中断は少ないが、教師だけの聾学校通学例の半数では、受診を中断して医療との関係は失われた（表 3）<sup>8)</sup>。

#### 5. 療育開始年齢の言語習得への影響

週 5 日の総合的な療育を受けた難聴児のうち、6 歳時点での良耳聴力 80 dB 以上、明らかな他障害の合併がない、動作性知能 (performance IQ: PIQ と略称し、100 以上が正常) は正常範囲、親の教育、協力に明らかな問題のない難聴児を対象として調べた。これらの難聴児について、0 歳より療育を開始した群を 0 歳群 (6 人)、1 歳で療育

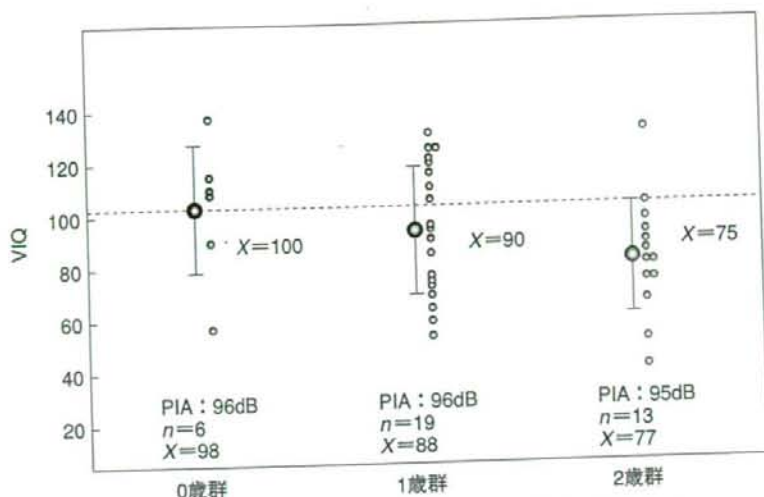


図4 先天性難聴幼児の発見・教育開始年齢と就学時の言語性IQ

を開始した群を1歳群(19人)、2歳より療育を開始した群を2歳群(14人)とした。6歳時点でのWPPSI知能検査結果をもとに各群の言語性知能(verbal IQ:VIQと略称し、100以上が正常)を相互に比較した。その結果、6歳時点では聴力(平均値0歳群96dB,1歳群96dB,2歳群95dB)、およびWPPSI知能検査動作性IQ(平均値0歳群PIQ114,1歳群PIQ119,2歳群PIQ120)では各群に差はなかった。しかしWPPSI知能検査言語性IQ(平均値0歳群VIQ98,1歳群VIQ88,2歳群VIQ77)については、療育開始年齢が遅れるとともに言語性IQは低くなる傾向があり、0歳群と2歳群では言語性IQに有意差(Uテスト、 $p<0.05$ )がみられた(図4)。さらに小学校就学後も追跡ができた難聴児のWISC-III知能検査言語性IQについて検討したところ、0歳群は2歳群より言語性IQが有意に高かった。以上の結果は、0歳からの難聴児の早期療育は言語発達のためにきわめて効果的であることを示している<sup>9)</sup>。

#### 6. 新生児聴覚スクリーニングの『1-3-6ルール』と人工内耳希望の増加

米国では、難聴の早期発見については、1969年から耳鼻科・小児科・audiologist・教育者などからなる合同会議を編成して取り組んでおり、現在のような自動ABRやOAEを用いた新生児聴覚スクリーニングが始まったのは1990年頃である<sup>4)</sup>。現在では、多くの州でスクリーニングが行われ、そ

の数は全新生児の85%に達するとのことである<sup>5)</sup>。

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

日本における新生児聴覚スクリーニングは、平成12(2000)年度から厚生労働省により、手上げ方式でモデル事業としてスタートした<sup>1)</sup>。担当は雇用均等・児童家庭局母子保健課で、具体的には、事業の実施主体は都道府県および指定都市として、その検査に要する費用を1件当たり5,500円と算定し、厚生労働省が1/3、各自治体が2/3を支払うというものであった。平成13(2001)年度に岡山県、神奈川県、秋田県、栃木県で、平成14(2002)年度には北海道、埼玉県、東京都、佐賀県で、平成15(2003)年度には福島県、熊本県、長崎県で開始されている。ただし、岡山県、秋田県は全県対象であるが、他の県では地方財政上の理由から対象が限定され、地域あるいは実施病院を指定し

た試行実施であった。全県実施地域を除けば、まだまだ『マス・スクリーニング』といえる規模ではなく、結果も十分に出ていない。日本の厚生労働省は予定通り開始から5年でこのモデル事業を終了とし、平成15(2003)年度から創設された『母子保健医療対策等総合支援事業』(予算36億円)のなかに『新生児聴覚検査事業』として統合補助金化した。モデル事業としての継続性や総額の枠はなくなった一方で、自治体で予算化されないと事業は実施できない、すなわち、自治体の自主性に任せるということになった(三位一体改革)。これに伴い、自治体による新生児聴覚検査事業は、平成17(2005)年度から群馬県、石川県、富山県で小規模ながら開始が予定された一方で、東京都、北海道、佐賀県は平成16(2004)年度で『終了』となった。

一方、行政が関与しないところで新生児聴覚スクリーニングは確実に広まっている。現に当科の受診症例は全例モデル事業とは関連しない病院や産院でスクリーニングを受けていたが、その数は年々増加傾向にある。現在スクリーニングを行っている主な施設は耳鼻咽喉科とは関連なく産科や産院であり、このようなところでは独自に5,000~10,000円の費用を請求することが多い。事前に両親の了承を取っているとはいえ、スクリーニング結果の説明の仕方が両親の納得がいかないことも多く<sup>7)</sup>、second opinionを希望し、来院する例も増えてきている。

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

時間的な余裕をもって適切な時期に人工内耳の選択を行えるようになったことは、医療関係者のみならず難聴児療育や聾教育担当者もしっかり認識する必要がある。

しかし、かつてと同様に、スクリーニングを経ないで受診する乳幼児数は決して減ってはいないことにも留意が必要である。その子どもたちの補聴開始時期は平均で約2歳と相変わらず遅い。中等度あるいは高音漸傾型難聴児は、小学校入学前後と大変遅く発見されるのはもちろんのこと、高度難聴の子どもたちでさえ2歳前後になってやっと難聴と診断されることもいまだによくある。わが国においても、客観的なデータで判断できる新生児聴覚スクリーニングの全出生児への実施が望まれる<sup>8)</sup>。

#### 7. 難聴児療育・教育施設の選択と補聴器あるいは人工内耳の動向

難聴乳幼児を療育する施設は、東京都では複数の選択肢がある。しかし、それぞれの教育方針は大きく異なる。選択肢の余りない地方と比べれば、教育に複数の選択肢があることは幸いである。これまで、一般的な親は、精密聴力検査実施機関で紹介された施設に何の疑問ももたず通い、その教育方針を受け入れていた。しかし現在、インターネットの普及で世の中は大変な勢いで情報化が進み、自ら情報を検索し、現在の療育に疑問をもつ親も出てきている。精密聴力検査実施機関も複数の選択肢を呈示し、正確な情報を提供することに努める必要がある。だが実際には、難聴診断後の聾学校との関係は難しく、今回の調査では聾学校通学児の半数が当科受診を中断している。難聴児通園施設とは異なり、聾学校には耳鼻科医が常在しているわけではない。わが国では聾学校によっては現在ですら人工内耳にかなり否定的な意見をもつところも少なくなく、人工内耳の適応があると考えられる小児にも情報を伝えず、その機会が奪われる恐れがある。人工内耳で難聴児の聴覚が健聴児と全く同じレベルまで獲得されるわけではないが、より多くの聴覚情報が得られる可能性があり、手術による人工内耳装用には適切な時期があるという情報を難聴児療育施設や聾学校でも提供すべきである。新生児聴覚スクリーニング後の

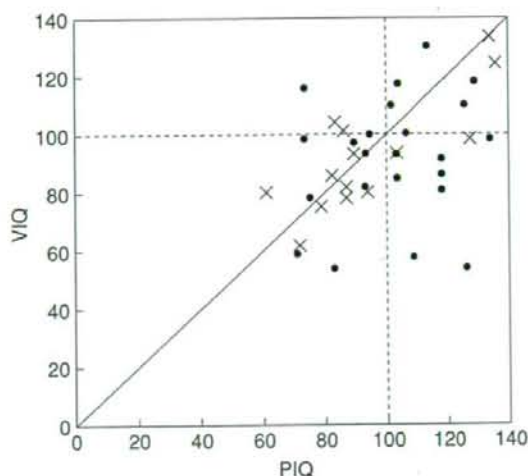


図5 中等度感音難聴児と伝音難聴児の言語発達の比較  
● 感音難聴児, × 伝音難聴児

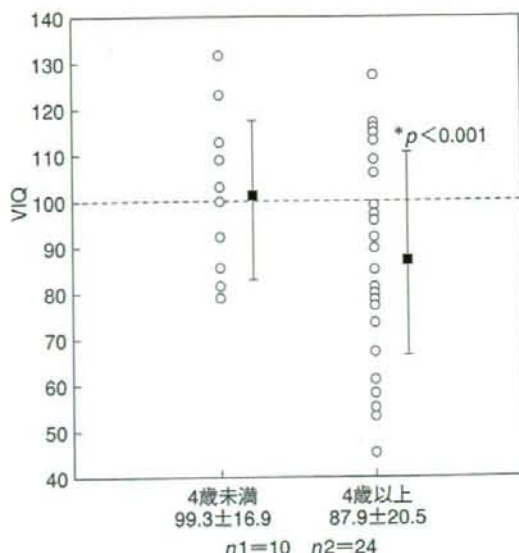


図6 中等度難聴児の早期発見群と遅く発見された群の言語性IQの比較

精密聴力検査実施機関は、難聴児療育施設や聾学校との密な連携が大変重要であることを強調したい<sup>8)</sup>。

## II 感覚遮断としての中等度難聴の言語性IQへの影響—感音難聴と伝音難聴の比較

### 1. 中等度の感音性難聴児と伝音性難聴児の言語性IQの比較 (図5)

これまで軽度から中等度難聴の子どもたちは発見が遅れやすく、見過ごされてきた。一見、聴こえも発音も悪くなくみえるためである。しかし、部分的な聴覚の感覚遮断状態にあるといえる。ただし放置されると脳機能としての言語発達に深刻な影響がくる。はからずも、新生児聴覚スクリーニングによって軽度から中等度難聴の子どもたちは今までより早期に発見されるようになり、補聴下の教育を早期に始めることで言語発達の遅れの予防が可能になりつつある<sup>9)</sup>。しかし、感音性難聴児の場合でも一見普通に見え、補聴器なしでも音には反応がある。補聴器は高価であり、外観上抵抗があるなどの理由で、高度難聴の子どもたち以上に補聴器装用指導には困難を伴うことも事実である。川崎市のように、身障手帳の等級外の中等度難聴児に補聴器の援助をする制度が日本中に

広がれば問題は少なくなる。

東京大学病院耳鼻咽喉科外来に紹介された中等度難聴36例の年齢は4歳0か月～16歳9か月で、伝音性難聴児は13例で、4歳5か月～16歳11か月、平均年齢16歳6か月±4歳2か月、一方、感音性難聴児は23例で、5歳0か月～12歳9か月、平均年齢8歳2か月±2歳4か月であった。難聴の程度は平均聴力で80～40dBで補聴されていない受診時にWPPSI知能検査あるいはWISC-IIIを行った。その結果は伝音性難聴児では動作性IQであるPIQは96±22、言語性IQであるVIQは87±22、一方、感音性難聴児ではPIQは102±19、VIQは91±21であった(図5)。両者を比較すると、伝音性難聴児に比べて感音性難聴児はVIQとPIQの乖離が大きくなり、PIQに対しVIQが低い例が多かった。両側小耳症による両側性伝音性難聴児は、出生時に難聴が疑われ、難聴診断年齢の平均1.0歳で比較的早期から骨導補聴器を装用する一方で、感音性難聴児の場合は平均5.5歳と著しく遅い<sup>9,10)</sup>。

杉内ら<sup>11)</sup>の主に中等度感音性難聴児を対象としたWISC-IIIを用いた言語発達調査でも、24人のうち14人でVIQがPIQより15以上低く、言語発達に遅れがみられていた。言語発達の遅れと、聴