

1周波数がreferでも他の周波数の反応がいずれも5dB以上であればpassとし、それ以外をreferとした。

以上のようなDPOAEは正常、ABRにて異常である患者をretrospectiveに検討した。また、AN患児の現在の療育先を可能な限り調査をした。

C. 研究結果

DPOAEはpass、ABRにて難聴を認めた20例(5.7%)(26耳(3.7%))であった。これら20例について、詳細を検討した。結果は両側例が6例(12耳)、一側例が14例(14耳)、中等度難聴(50dB以上70dB未満)は13例(18耳)、高度難聴(70dB以上)は7例(8耳)であった。またその内、合併症を有した症例は、12例認められた。残りの8例中4例がSpeech delayを主訴としていた。AN患児の現在の進路状況は、療育施設11例、普通学校4例、聾学校1例、死亡1例、不明3例であった。

D. 考察

今回の検討により、5.7%のANが示唆されたが、海外では7~15%と比較的高い報告がある。ANでは聴力レベル、聴力パターン、言語発達レベルは様々であり慎重な精査が必要とされる。NHSの際に使用される器機については、より安価で簡易なOAEが選択される場合があるが、実際には後に発見されるSpeech delay例もあり偽陰性率をより軽減させるには、OAEよりも自動ABRの方が推奨される。

E. 結論

先天性高度難聴には様々な原因があり、それぞれの検索により今後のコミュニケーションツールの選択時に情報として大切である。特に、ANの場合は、コミュニケーション能力については、一般の難聴児よりも低いとされているが、しかし個人差が大きく個々の対応が必要である。発生頻度が低いため、統一した見解を出すことは容易ではないが、今回の結果から、聴力レベル、聴力パターン、言語発達レベルは様々であり、療育先は普通学校に通学している児から合併症を有する関係から療育施設へ通園している児もいることが判明した。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 学会発表

(国内学会)

・安達のどか、浅沼聡、坂田英明、山嵜達也、加我君孝：NHS refer児におけるAuditory Nerve disease (AN)の頻度の検討。小児耳鼻咽喉科2009年6月27日、名古屋

H. 知的所有権の出願・登録状況(予定を含む)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

平成21年度厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）

分担研究報告書

「小児 Auditory Neuropathy の診療指針の確立」

先天性高度感音難聴児の原因検索及びANの頻度の検討

分担研究者 安達のどか 埼玉県立小児医療センター 医員

主任研究者 松永達雄 国立病院機構東京医療センター 臨床研究センター
聴覚障害研究室研究室長

研究要旨

早期に難聴の発見を可能とした、新生児聴覚スクリーニング（NHS）において使用されている精密検査器機は、自動ABRとOAEが存在する。現在の本邦でのNHS普及率は、約70%前後であり、アメリカの95%以上と比較すると十分ではないのが現状である。もともと1997年にアメリカより、検査器機（自動ABR）が導入されて10年以上の経過を経ている。このように、難聴の発見が早期に可能となったが、発見後にそれぞれに適した対応が必要となってくる。早期発見により、手話・口話・Qサイン・補聴器・人工内耳手術などの難聴児に対するコミュニケーションツールの選択肢の幅が広がった。一方、高度感音難聴の原因については、様々な要因が考えられるが、原因を特定することにより、その患者に適した対策を提示することが可能となると考えられる。その原因検索として、主に1) CTにおける奇形の有無（内耳奇形、中耳・外耳異常、混合）、2) 遺伝子検査（主にConnexin26など）、3) サイトメガロウイルス感染症、4) 周産期異常（極小低出生児、多量アミノグリコシド系抗生剤使用歴等）、が挙げられる。1999年8月～2008年1月にかけて、新生児聴覚スクリーニング後 refer であった児を対象に、両側50 dB異常の感音難聴児に対し原因検索を行った。それぞれ結果は1) 93/208 耳(44.7%)、2) 19/61 人(31.1%)、3) 13/59 人(21.7%)、4) 25/108 人(23.1%)であった。

また、中でも、特にAN (Auditory Nerve disease or Auditory Neuropathy)については発見とその後の対応に注意が必要である。今回ANの頻度の検索として、2000年12月～2004年6月までにかけて、NHS後に refer となり、精密検査として、ABRとDPOAEを同時に施行し、ANが疑われる頻度を検討した結果、20例(5.7%) (26 耳(3.7%))であった。

A. 研究目的

新生児聴覚スクリーニング後、先天性高度感音難聴が確定後のそれぞれの原因検索を行い、その割合を比較検討した。

また、ある一定期間において、ANがどれくらいの頻度で存在するか検討を行った。

B. 方法

1999年8月～2008年1月にかけて、新生児聴覚スクリーニングにて要再検となった児693例(0.68%)を対象に原因検索(CT, Connexin26, サイトメガロウイル

ス、周産期異常)を行った。

またANについては、2000年12月～2004年6月までにかけて、当科を受診したNHS後難聴の疑い(NHSにてrefer、もしくはspeech delayを主訴来院)の患者349例(698耳)、0ヶ月～3才(平均1才3ヶ月)を対象とした。精査として、ABRとDPOAEを同時に行った。ABRはclick 50 dBHL刺激以上にて反応がない場合を難聴とし、今回は40 dBHLでの反応が乏しい軽度難聴例のものは除外し、よりABRとDPOAEの結果が乖離している症例に絞って検討した。DPOAEは、OAE analyzerを用いて原則として判定表示に従ったが、測定3周波数(2, 3, 4 kHz)のうち1周波数がreferでも他の周波数の反応がいずれも5 dB以上であればpassとし、それ以外をreferとした。

以上のようなDPOAEは正常、ABRにて異常である患者をretrospectiveに検討した。

C. 研究結果

難聴疑いで来院した患者693例中、実際に難聴が確定(ABR施行にて)したのは、290例(0.28%)であり、さらにそのうち高度難聴児が133例(0.13%)認められた。

1) CTにおける奇形の有無については、内耳奇形20/208耳(9.6%)、中耳・外耳異常61/208耳(29.3%)、混合12/208耳(5.8%)であり、全体で93/208耳(44.7%) 2) Connexin26は、19/61例(31.1%) 3) サイトメガロウイルスについては、13/59例(21.7%) 4) 周産期異常の有無は25/108例(23.1%)認められた。それぞれ1)～4)の全施行例は59例で、46例(78%)が上記のいずれかの原因を有しており、残りの13例(22%)が原因不明である。その内

重複例は6例認められたが、CMVの重複例は認められなかった。それぞれの重複の内訳は、CT異常(内耳奇形)+Cox26異常+周産期異常が1例、CT(内耳奇形)+Cox26異常が2例、CT(内耳奇形)+周産期異常が2例、Cox26異常+周産期異常が1例であった。

また、ANについての検討では、DPOAEはpass、ABRにて難聴を認めたのは、20例(5.7%)(26耳(3.7%))であった。

D. 考察

今回、難聴の原因検索について、主に4つの因子の検討を行った。全4つ因子の検査施行例は59例でその内、46例(78%)が1)～4)のいずれかの原因を有していた。残りの13例(22%)は今回検索した4つの原因には含まれず、現在のところ難聴の原因は不明とした。また、全59例において、重複例は6例存在することが判明した。従って一つの難聴の原因が判明した場合でも重複の可能性があるため、積極的に出来る限りの原因検索を施行することは推奨される。

また今回、原因の検索を行う上で、特にConnexin26については、難聴を起こしうる遺伝子の中で最多であり、比較的人工内耳手術後の効果は良好とされているため、積極的な検査が望まれる。過去の報告では高度難聴症例の25～40%がConnexin26による難聴が認められている。当院での報告では、31.1%であった。また、それ以外の難聴遺伝子の検索は、患者への更なる情報提供を可能とするため、積極的な検索が薦められる。

ANについての検討では、DPOAEはpass、ABRにて難聴を認めたのは、20例(5.7%)(26耳(3.7%))であった。過去にABRとDPOAEを同時に施行する施設は少なく、今回の検討より、ANの診断には重要であることが示唆された。

E. 結論

先天性高度難聴には様々な原因があり、それぞれの検索により今後のコミュニケーションツールの選択時に情報として大切である。コミュニケーションツールとは、積極的に人工内耳を早期に施行することが望まれる場合や、補聴器装用下にて日常生活を送る選択肢などであるが、実際臨床現場ではその決定を迷う場合もあるため、その決定情報の一部としてこれらの結果が参考になりうる。

また AN の発生頻度は、ABR と OAE の両方を施行していないと診断が困難である。今回の結果より、難聴の原因検査の一つとして、両検査施行は重要であると思われた。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 学会発表

(国内学会)

- ・第2回国際シンポジウム「国内・海外の新生児聴覚スクリーニングの現状と療育—難聴児の音楽療法—「スクリーニング後の療育—音楽療法と音源—」2005年7月24日, 東京
安達のどか、坂田英明
- ・第35回日本聴覚医学界ERA研究会「後迷路性難聴 Perizaeus-Merzbacher 病の各種聴覚検査の検討」2005年7月3日
安達のどか、坂田英明、田中学、加我君孝
- ・第91回日耳鼻埼玉地方部会「著明な両側

内耳奇形を有する高度感音難聴児に対する人工内耳術の適応について」2006年0月30日, 埼玉

安達のどか、坂田英明、加我君孝

- ・第108回日本耳鼻咽喉科学会「当科における新生児聴覚スクリーニングで発見された難聴児の病因検索—CT, CMV, Cox26 検査の結果—安達のどか、坂田英明、岡野信博、加我君孝 2007年5月17日—19日, 大阪
- ・安達のどか、浅沼聡、坂田英明、山嵜達也、加我君孝：NHS refer 児における Auditory Nerve disease (AN)の頻度の検討. 小児耳鼻咽喉科 2009年6月27日, 名古屋

(海外学会)

- ・Nodoka Adachi, Satoshi Asanuma, Hideaki Sakata, Tatsuya Yamasoba: Etiology and Outcomes of Hearing Loss Identified by NHS. AAO-HNSF Annual Meeting & OTO EXPO 2009; Scientific Session: 4-7, 10, 2009, San Diego, CA.

H. 知的所有権の出願・登録状況 (予定を含む)

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）
（分担）研究報告書

小児Auditory Neuropathyの診療指針の確立に関する研究

研究分担者 仲野 敦子 千葉県こども病院 耳鼻咽喉科医長

研究要旨

新生児聴覚スクリーニング（NHS）で一側 refer が指摘され、その後の精査にて両側難聴、両側 Auditory Neuropathy の診断となった小児例を報告する。ABR(聴性脳幹反応)、DPOAE(耳音響放射)、画像検査(側頭骨 CT)、遺伝子検査により診断に至った。遺伝子検査では OTOF 遺伝子に変異をみとめた。早期に Auditory Neuropathy の診断が得られ、今後の療育への好影響が期待される。

A. 研究目的

Auditory Neuropathy は稀な疾患であり、いくつもの病態が含まれている疾患群と考えられている。Auditory Neuropathy の病態を把握することを目的に、症例検討を行う。

B. 症例提示

初診時：生後 3 ヶ月男児

生育歴：39 週、2750g で出生、出生時仮死なし、他の奇形、合併症なし

家族歴：特記すべきことなし

経過：NHS は自動 ABR を用いて行われて 35dB クリック音刺激にて、左は pass 右は 2 回とも refer となったため、精査目的で当院を紹介時受診となった。

当院での検査結果：

ABR（生後 4 ヶ月） 右は 105dBnHL でも無反応であり、左は 90dBnHL で I 波を認めるのみであった。しかし、検査時に 90、80dBnHL の刺激音を与えると、刺激開始時に体動が認められていた。

DPOAE(生後 4 ヶ月) 右は異常パターンであったが、左は正常パターンであった。

側頭骨 CT 左右の前庭水管拡大（右<左）、右半規管の低形成を認めた。蝸牛、蝸牛神経管、内耳道には異常を認めなかった。

当院受診後の経過：ABR の結果から両側高度難聴として補聴器装用を開始した。

生後 1 年で ABR、DPOAE 再検査を施行した。ABR では両側とも 105 dBnHL でも反応は確認できなかったが、DPOAE では両側ほぼ正常パターンが得られた。COR 検査は 50-60dB、日常生活では比較的小さな音への反応も認められており中等度の難聴と考えられる。

難聴遺伝子解析：OTOF 遺伝子に、D1842N 変異を heterozygous で検出した。GJB2 遺伝子変異、ミトコンドリア遺伝子変異は検出されていない。

上記の結果より両側 Auditory Neuropathy と診断した。

C. 考察

本症例は、Auditory Neuropathy に内耳奇形を合併する稀な症例でもある。前庭水管の拡大が難聴の進行に関与した可能性も否定できないが、現在の ABR の結果と日常の聴性行動は乖離しており、臨床的には Auditory Neuropathy 症例と考えられる。

Auditory Neuropathy は、ABR 検査では異常、DPOAE 検査では正常となる。したがって、NHS 時に自動 OAE が使われた場合は見逃されることになり、注意が必要であると言われている。しかし今回の症例では、左は自動 ABR を使用した NHS でも検査時間を要してはいたが pass となっており、自動 ABR によるスクリーニングでも Auditory Neuropathy が見逃される可能性が示唆された。現在は、ABR は左右ともに無反応であり、DPOAE が正常であるので Auditory Neuropathy と診断できるが、出生時の一側性難聴から両側性に進行したのか、検査上の問題かは今後の検討が必要である。

Auditory Neuropathy の場合は、音の認識は可能であるが、音声言語の獲得が困難と言われている。通常行われる検査に加え遺伝子解析により早期に診断できたことで、Auditory Neuropathy 特有の経過を踏まえての、今後の言語発達の経過観察が可能となった。本症例は人工内耳埋め込み術で効果が期待できる疾患であり、今後の嚴重な聴覚、言語発達のフォローが必要であると考える。

D. 結論

本症例は、自動 ABR を用いた NHS で一側のみ refer で発見され、側頭骨 CT で内耳奇形を合併し、OTOF 遺伝子変異が見つか

った、両側 Auditory Neuropathy 症例であった。

E. 研究発表

現在準備中

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）
分担研究報告書

弱視を伴う Auditory Neuropathy 症例の聴覚情報保障について

分担研究者	城間将江	国際医療福祉大学保健医療学部言語聴覚学科	教授
研究協力者	新谷朋子	札幌医科大学耳鼻咽喉科学教室	講師
研究協力者	川端 文	札幌医科大学耳鼻咽喉科学教室	言語聴覚士
研究協力者	吉野真代	札幌医科大学耳鼻咽喉科学教室	言語聴覚士
研究協力者	氷見徹夫	札幌医科大学耳鼻咽喉科学教室	教授

研究要旨

ことばの聞き取りにくさを主訴に耳鼻咽喉科を受診した弱視の女子大学生（21歳）に関し、いくつかの聴覚機能評価を施行したところ、Auditory Neuropathy が疑われた。純音聴力検査による平均聴力レベルは約 10dB～40dB で、変動は大きいものの難聴の程度から考えると補聴器は不要かと当初は思われた。しかし、大学の授業参加に支障をきたすという主訴があったため、FM 補聴器システムを用いた情報保障を試みた結果、語音明瞭度が顕著に改善し、大学での講義やゼミ、友人との会話で有効に活用している。今後継続してフォローし、AN の総合的な情報保障や社会保障なども併せて検討する必要がある

A. 研究目的

音は聞こえるがことばがよくわからずに日常会話や学習に支障をきたしていると訴える人に関し、機能性難聴ではないかと疑われて難聴に対する対応が遅れたりする。しかし、現在では聴覚機能検査の組み合わせによって後迷路性難聴の病態が少しずつ解明されつつあり、Auditory Neuropathy(AN)も、そのひとつで、近年はその診断法が確立されつつある。

今般、AN を疑われる症状を呈した弱視の女子大学生の聴覚的な情報保障を試みたので、その可能性と限界について報告する。

B. 研究方法

B-1. 症例

21 歳の女子大学生で、聴覚的な情報保障を要望して耳鼻科を受診した。16 歳頃から難聴を自覚して自宅近所の耳鼻科に通院したが、純音聴力検査では閾値は良好で難聴の範疇ではなかったため、特に情報保障は考慮されなかった。しかし、弱視を伴うために大学の講義やゼミなどの板書が判読困難で、更に、きこえに関しても雑音下の語音聴取が低下し日常生活に支障をきたすことを主訴に、19 歳時に札幌医科大学病院受診となった。

既往歴は、視神経萎縮による弱視（MRI 画像診断による）であるが、家族歴はなく、難聴に関しても主観的情報の範囲では家族歴はないということであった。

B-2. 方法

①まず、聴覚的機能評価を実施することにし、純音聴力検査、語音聴力検査を行った。それらの両検査の結果が矛盾していたために AN を疑い、自記オージオメトリー、DPOAE,ABR,MLR,ASSR などの検査も追加して施行した。

②聴覚的な情報保障方法を検討するために、複数の補聴器を適合して試聴（WIDEX パッション PA110,リオン HB-G5DR）を試みたが、常用にいたらなかったため、FM 補聴器システム（PHONAK MyLink/EasyLink）を試すことにした。

C. 研究結果

①聴覚的評価について：

純音聴力検査の PTA は初診時で右耳 40dB、左耳 15dB であったが、検査日によって両耳とも約 10dB～40dB と変動が認められた。語音聴力検査も同様に変動が大きく、57-S 語表による最高語音明度が、右耳 45～75%、左耳 40～70%であった。自記オージオメトリーは I 型で、機能性難聴は否定された。他覚的聴覚検査については、DPOAE は正常であったにも関わらず、ABR においては 95dB スケールアウト、MLR は 100dB スケールアウト、ASSR でも 500Hz と 2000Hz は 105dB でスケールアウト、1000Hz と 4000Hz で 90dB となった。これらの諸検査

を統合して検討した結果、Auditory Neuropathy と考えられた。

② 聴覚的情報保障について

主訴が「ことばがわかるようになりたい」ということだったので、一般的な臨床の流れに沿って、先ず補聴器装用を試みた。

WIDEX パッションや PA110, リオン HB-G5DR を試聴し、語音弁別検査を行って裸耳での聴取能力と比較した。騒音下 (S/N+10dB) では、裸耳で 60% (65dB SPL 呈示)、補聴器装用下で右耳 70%、左耳 45% でであった。ノイズキャンセラーやマイクの指向性機能などを活用したが語音明瞭度は改善しなかった。さらに、オープンタイプの補聴器なども試用したが、いずれも雑音が耳障りで耳閉感や頭痛が激しくなるとの訴えがあり、補聴器の常時装用は一旦諦めることにした。

次に本人の希望もあり、FM 補聴器システム (PHONAK MyLink/ EasyLink) を試すことにした。補聴器装用時と同条件で語音弁別検査を行ったところ、雑音下 (S/N+10dB) で、右耳 85%、左耳 75%、両耳(両耳イヤホン装用)で 95%と、補聴器装用に比べて顕著に改善した。

現在は FM 補聴器システムを用いて、大学の講義やゼミに参加している。また、レストランや喫茶店のような場所での友人と会話時にも用いているということである。しかし、FM 補聴器システムも万全ではない。発信機を相手に向けるか相手に持ってもらうことが必要であるため、場所や状況を選ばざるを得ないという限界がある。また、S/N 比の条件が悪くなると語音弁別能は低下するのも現実である。

D. 考察

本症例の情報保障を行う上で考慮するのが弱視であること、後迷路性難聴で補聴器装用を嫌がる可能性があることであった。

視覚的情報保障という点では弱視であるためか、点字学習に関しては未だ少し抵抗があるように思え、即刻に視覚的情報保障をすするという状況ではないと判断した。

聴覚的情報保障に関しては、本人に後迷路性難聴の特殊性を理解してもらうのに時間がかかり、難聴には様々なタイプがあること、補聴器機の装用には少しずつ慣れが必要であること、周囲の環境によって使い分ければよいこと、などに関してカウンセリングを行

い本人の協力度を高める。自主的に補聴器や補聴補助機器を装用するには、日常生活におけるコミュニケーションパートナーの理解も重要である。

今回、補聴器常用に至らなかったが、それは軽度難聴を呈しているとは言え、聴力がほぼ正常になる日もあることを考えると無理からぬことであった。しかしながら、補聴器を試用する過程で、本人が、自分自身のきこえにくさに関して理解するようになり、補聴器装用を諦めた時点で聴覚補償を放棄せず、FM 補聴器システムを試すことになった成果は大きく、カウンセリングも含めて情報保障の援助の仕方に関する今後の検討につながった。

FM 補聴システムの活用においては、限界はあるものの、周囲の環境にあわせて本人が使い分けして、ある程度満足している様子であるが、病態が変動する可能性は否めないで、今後継続してフォローする必要がある。

更に、本症例を通して、AN 者の社会的保障に関しても考えさせられた。聴覚に問題があっても聴力に問題がなければ補聴補助機器の購入に対する社会的保障は現在のところ期待できない。今後、AN の機序が明らかにされることで介助の指針が明確になれば、本症例のような AN 者に対する援助が容易になるのではないかと考える。

E. 結論

AN が疑われた弱視の女子大学生に対して複数の聴覚機能検査を用いて評価したところ、AN だと診断された。

本人の聴覚的情報保障のこだわり丁寧に丁寧に対応し、補聴器装用は困難であったが、FM 補聴システムを常用するに至った。

今後は AN 者の情報保障について、視覚・聴覚的な保障、さらには社会保障も含めて検討する予定である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1 論文発表：なし

2 学会発表：

・川端文、新谷朋子、吉田真代、氷見徹夫、城間将江 Audiology Japan, 52,477-488, 2009

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）
分担研究報告書

学童期の Auditory Neuropathy 症例における聴取能と言語発達に関する一考察

分担研究者	小渕千絵	国際医療福祉大学保健医療学部言語聴覚学科 講師
研究協力者	原島恒夫	筑波大学大学院人間科学総合研究科 准教授
研究協力者	木暮由季	国際医療福祉大学附属言語聴覚センター 言語聴覚士
研究協力者	新美成二	国際医療福祉大学クリニック 院長

研究要旨

聴力は正常だが語音聴取能が不良との訴えで来院した学童期の Auditory Neuropathy(AN)症例について報告した。児童の語音聴取能は、口形なしの肉声提示で 38% であるが口形を併用すると 80%に上昇し、語音聴取における読話併用の有効性が考えられた。コミュニケーションにおいては、音声での表出、音声・読話併用による理解が可能であり、言語発達についても顕著な遅れはみられず、家庭での聴覚学習により自然な言語獲得が可能になったものと推測された。乳幼児期に発見される AN 児のコミュニケーション手段の選択においては、長期的な視点で十分な検討が必要と考えられた。

A. 研究目的

聴力は正常であるが、ことばの聞き取りにくさを呈する Auditory Neuropathy(AN)と聴覚情報処理障害(Auditory Processing Disorders; APD)は症状が類似しているために、ABR や OAE のような精密検査を行わなければ明確な鑑別が難しい。また、他の発達障害の合併の有無によっても聴取能力への影響、その後のコミュニケーション手段の選択や言語指導の方法に影響するため、十分な言語発達評価による現症の分析も欠かすことができない。

本報告では、APD 疑いで来院したが、ことばの聞き取りにくさが顕著に低いことから、精密検査を実施し、AN と診断された児童の聴取能力や言語症状について分析する。また、他の発達障害との鑑別においても検討する。

B. 研究方法

B-1. 症例

6歳6か月、女児。後ろから呼びかけると応答しないことが多い、聞き誤りが多い、口元をみないと理解が悪い、などの聞き取りの問題を主訴とし来院した。幼少期は、初語や、語連鎖の出現が同年齢児に比べて遅い、などの様子がみられたが特別な評価や言語指導は受けて来なかった。就学前に両親が聞こえの問題を疑い近隣の耳鼻科を受診したが、聴

力に問題がないことから、軽い中耳炎を指摘されたのみで明確な診断は行われなかった。就学時に構音障害やことばの遅れがみられたことから、通常学級に在籍しながら、特別支援学級への通級も行うこととなった。就学時に受けた聴力検査では、右耳 8.8dBHL、左耳 5dBHL と問題がみられないが、聴力に比して日常生活のことばの聞き取りが不良であることから、学校教師より APD を指摘され、精査を求めて来院した。耳鼻科での鼓膜所見では問題はみられなかった。

B-2. 方法

AN の有無について検討するため、他覚的聴覚検査として、ABR、MLR、OAE、AR を実施した。

語音聴取能力について検討するため、標準語音聴力検査（57S 語表）を 40dBHL、60dBHL の音場提示、及び肉声提示（口形あり条件、口形なし条件）で実施した。また、CI2004 の単語検査で、単語の聴取能力についても同様な条件で評価を行った。

聴取環境による聞き取りへの影響について調べるため、ことばの発話速度を段階的に上昇させた検査音の聴取課題（圧縮語音聴取検査）と、S/N 比を変化させた雑音下の語音聴取検査（いずれも小渕・原島作成，2003）を実施した。

知的障害や発達障害の有無、及び現在の言語症状について評価するため、WAIS-III、フ

ロスティック高次視知覚検査、読み書きスクリーニング検査(STRAW)、会話能力評価(鬼越・廣田, 2003)を実施すると共に行動観察を行い総合的に評価を行った。

C. 研究結果

症例の他覚的聴覚検査結果を表 1 に示した。聴力レベル、OAE の結果に比して ABR 閾値が上昇し、結果に乖離がみられ、AN と考えられた。MLR では、刺激提示音圧が 70dBnHL と ABR 閾値以下の提示音圧であるため、ABR V 波に値する P0 成分の出現がみられなかったが、その後の波については出現が確認され、再現性もみられた。

語音聴力検査結果を図 1、2 に示した。単音節、単語どちらにおいても 40dBHL の音圧では「音は聞こえるがことばが分からない」と訴え実施できなかった。会話音レベルの 60dBHL 音場提示、口形なしの肉声提示についてはどちらも明瞭度が 40%前後と不良であり、母音においても異聴が顕著であった。一方、口形を提示した肉声提示では、口形なしに比べて明瞭度が 2 倍に上昇するなど、聞き取りに対する読話の効果が認められた。

圧縮語音聴取検査や雑音下の語音聴取検査では、もともとの単語の聴取能力自体が低下していることもあり、わずかな圧縮や雑音負荷でも、簡単な単語を全く聴取できなくなるなど、聴取への影響は顕著であった。

その他の発達検査結果を表 2 に示した。知能検査において、知能は正常であり、行動観察からも知的障害や発達障害、行動障害が疑われる様子はみられなかった。フロスティグ視知覚検査では正常であり、視覚情報処理においては問題がみられなかった。STRAW の結果においても、単音節や単語を聴取できれば書取に問題がみられることはなく、音韻障害やディスレキシアは認められなかった。他者とのコミュニケーションは音声での表出、理解は音声+読話で可能であった。会話能力検査においては大よそ年齢相応であり、大きな言語発達の遅れはみられなかった。読話においては、一部の子音で歪みがみられるなど、軽度の構音障害がみられた。

D. 考察

本症例は、知的障害や発達障害などはみられず、AN により聴取能力の低下のみが問題となる症例であると考えられた。幼少期より遊びの様子や日常生活での関わりの中で、聞

き取りにくい様子がみられていたことから、先天性の AN であると考えられるが、聴力検査では正常であったことから、これまで近隣の耳鼻科を受診しても原因が明確とならなかった。このため就学までに特別な言語指導を受けてこなかったが、来院時には軽度の構音障害や若干の言語発達の遅れのみで、就学時に大きな遅れを呈していなかった。幼少期に AN とは診断されていないものの、家族が日常生活上聞き取りの問題を感じていたことから、ゆっくりはつきり顔を見せて話すなど自然と聞こえに配慮した働きかけを行っていた。また、幼少期から絵本の読み聞かせを徹底するなど、幼児教育を丁寧に行う家庭であった。これらのことから、日常的に読話や表情、文脈からの推測を行う習慣が身につく、結果として現在の言語発達まで本児の能力を高まったものと考えられた。すなわち、家庭でのコミュニケーションの中で、自然に聴覚学習を行ってきたため、音声での表出・理解が可能にまで成長することが可能であったと考えられた。しかし聴取能力が低下しているため、聴覚障害児のように初語の出現が遅い、ことばの発達、構音獲得に影響するなどの様子が認められた。

AN 児のコミュニケーションモードの選択及び言語指導方法や内容については、現段階では難しい問題と考えられるが、本例のように聴覚学習による音声言語の獲得の可能性があるため、幼少期での判断には留意が必要と考えられた。

E. 結論

APD 疑いで来院した学童期の AN 一症例の聴取能及び言語発達について検討したところ、読話併用により音声言語の獲得が可能であり、言語発達においても顕著な問題はみられなかった。AN 児のコミュニケーションモードや言語指導方法の判断においては長期的な視点で検討する必要があると考えられた。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1 論文発表

- ・ 児玉良一・加藤登美子・小淵千絵・原島恒夫(2009) 発達障害児に対する聴覚情報処理という側面からのアプローチ. ろう教育科学, 51, 131-148.

2 学会発表

- ・ 小渕千絵 (2009) 高齢者の聴覚機能と認知機能の経年的変化に関する検討. 日本心理学会第 73 回大会論文集, 1073
- ・ 小林優子・小渕千絵・原島恒夫・堅田明義 (2009) 高齢者の語音聴取と音源方向識別の関係について. 第 73 回日本心理学会学術大会, 1077
- ・ 小渕千絵・原島恒夫 (2009) 機能性難聴と診断された小児における聴覚情報処理. 日本特殊教育学会第 47 回大会発表論文集, 608, 2009
- ・ 小渕千絵・廣田栄子 (2009) 学童期の聴覚障害児における読解力の発達. *Audiology Japan*, 52, 549-550, 2009

H. 知的財産権の出願・登録状況
なし

表 1 症例の他覚的聴覚検査結果

	右耳	左耳
聴力	8.8dBHL	5dBHL
ABR	85dBnHL(+)	85dBnHL(+)
MLR	両耳とも P0 の出現(-)、Na, Pa, Nb, Pb の出現(+)	
OAE	2kHz で(+), 3k, 4kHzでは(-)	2k, 3kHz で(+), 4kHzでは(-)
AR	反射(-)	500Hz 80dB, 1kHz 80dB, 2kHz 90dB で反射(+)

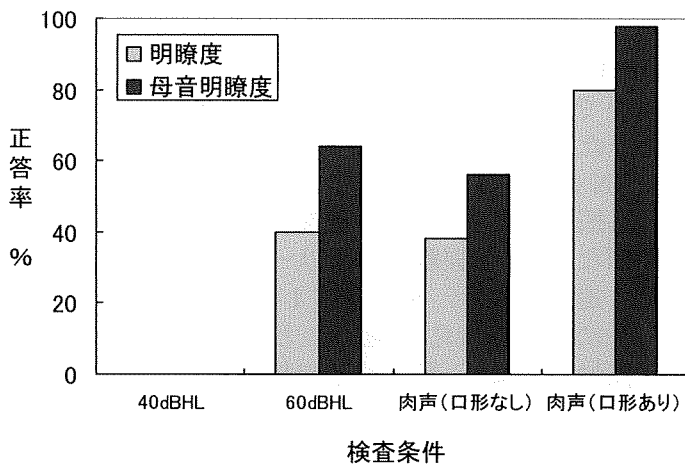


図1 症例の語音明瞭度(57S語表)

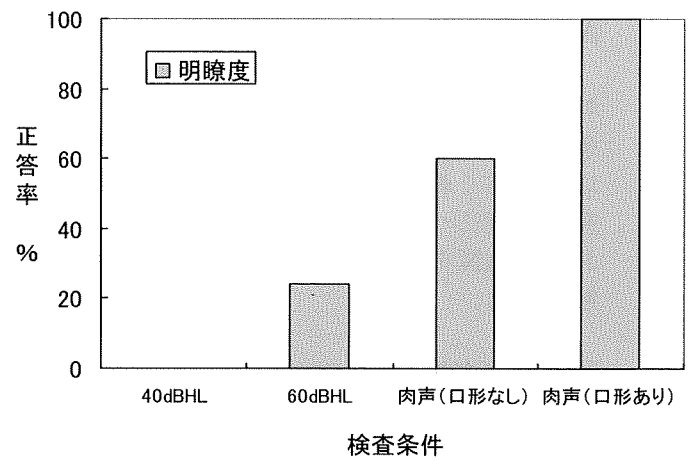


図2 症例の語音明瞭度(CI2004 単語検査)

表 2 症例の知能、視知覚、言語力評価結果

WISC-III	言語性 IQ 106, 動作性 IQ 110, 全 IQ 109 下位項目間で評価点のばらつきあり
フロスティック視知覚発達検査	知覚指数 106
STRAW	1文字、単語いずれの書取・音読ともに 100%
臨床的会話能力評価	総合得点 95% 手段「どうやって」類推・判断「どうする」の応答が不十分だが、 大よそ年齢相応の会話能力あり

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）
分担研究報告書

日本人小児難聴における Auditory Neuropathy

分担研究者 新正由紀子 国立病院機構東京医療センター
臨床研究センター 感覚器センター

研究要旨

当院小児難聴外来を受診した先天性両側感音難聴小児 34 例のうち、AN と診断されたのは 1 例であった。この症例には内耳奇形、内耳道の奇形は認められず、音声発達も比較的良好である。今後さらなる症例数の蓄積、調査が望まれる。

A. 研究目的

Auditory Neuropathy (AN) はその症状の特異性から、近年世界的に注目されている疾患である。海外においては、その頻度が予想以上に高く報告されているが、本邦における発症頻度についての報告はまだない。当院における AN の発症頻度を調査し、その特徴を解明する。

B. 研究方法

対象：2009 年 11 月より 2010 年 2 月までに、当院の小児難聴外来に、両側の先天性感音難聴を主訴とし受診した小児。11 月は受診した小児全例の 30 例を調査、12 月以降は初診例の 4 例を対象とした。

方法：対象に対し、問診、一般耳鼻咽喉科検査、聴覚検査（BOA, COR, play audiometry, 純音聴力検査, ABR, DPOAE, ASSR）、画像検査（CT, MRI）を可能な範囲で行い、データを取得した。また、過去に他院で検査歴があれば、そのデータも可能な限り取得し、経過を観察した。

（倫理的面への配慮）

国立病院機構東京医療センター倫理審査委員会の審査を受け、承認を得て、「国立病院機構東京医療センター倫理委員会規定」を遵守して行なった。

C. 研究結果

2009 年 11 月の 1 ヶ月間に当院小児難聴外来を受診した 30 例のうち、DPOAE 検査、ABR 検査の両方を実施していた、あるいは当院で実施した症例は 13 例であった。12 月以降の初診例 4 例のうち、DPOAE 検査、ABR 検査両方を実施できたのは 1 例であっ

た。両検査を実施できた計 14 例のうち、DPOAE 検査で反応が見られたものの、ABR 検査では無反応であった症例は 1 例のみであった。この 1 例をより詳細に報告する。

AN 症例：1 才 10 ヶ月 男児

妊娠中、周産期、新生児期、乳児期に特に問題なし。新生児聴覚スクリーニングは未受検。定額 3 ヶ月、独歩 1 才 1 ヶ月。

音に対する反応が鈍いことに母は早くから気付いており、乳児検診で相談するも様子を見るように言われていた。

10 ヶ月時、当院小児科を胃腸炎で受診した際に、聞こえについて相談したところ、ABR 検査をすすめられた。その結果、両側とも 100dB で無反応であったため、すぐ当科へ紹介された（図 1）。

当科受診時に伝声管による反応をみたところ、比較的良好な驚愕反応が見られた。同日に行った DPOAE 検査では、一部に反応が認められた（図 2）。

1 才 1 ヶ月より難聴児通園施設にて療育を開始、1 才 3 ヶ月より両耳補聴器装用を開始した。通園施設での COR 検査では、閾値がわかりにくいものの、高度難聴を示唆する所見であった（図 3）。

1 才 9 ヶ月時に ABR, DPOAE を再検査したところ、ABR は両耳 105dB で無反応、DPOAE も両耳無反応の結果となっていた。同時に撮影した CT 検査では、両側内耳道、内耳、中耳、外耳ともに異常所見を認めなかった。

1 才 9 ヶ月の時点で、動作に音声が伴う、オノマトペの表出が見られるなど、比較的良好な音声発達が認められている。現在、2 才での人工内耳手術を予定して準備中である。

D. 考察

今回調査した 34 症例のうち、DPOAE, ABR の両方の検査を行っていたのは 14 例であった。先天性小児難聴の場合、検査の性質上、閾値検査が行えるのは ABR であるため、まず難聴の程度を判断するために ABR 検査が優先される。そのため調査対象となる症例が少数となった。今後は機会を捉えてさらに DPOAE 検査を追加していきたい。

このようにまだ症例数が少数であるため、疾患の発症頻度について言及することは時期尚早と考えられる。今後より多数の症例を検討することが望まれる。

今回、1 例のみ AN と考えられる症例があったが、この例では以前われわれが経験した症例とは異なり、発達の経過で DPOAE 検査の反応が消失し、COR 検査結果は高度難聴を示していた。また補聴器装用下での音声発達も比較的良好であった。

以前経験した例では、人工内耳手術を受けた後にゆっくりとした音声言語発達が見られている。今回の症例が、従来例と人工内耳術後どのように異なっていくのか、注目される所であり、その調査が病態の解明にも役立つものと考えられる。

E. 結論

当院小児難聴外来を受診した先天性両側感音難聴小児 34 例のうち、AN と診断されたのは 1 例であった。この症例は内耳奇形、内耳道の奇形は認められず、音声発達も比較的良好である。今後さらなる症例数の蓄積、調査が望まれる。

F. 健康危険情報

なし

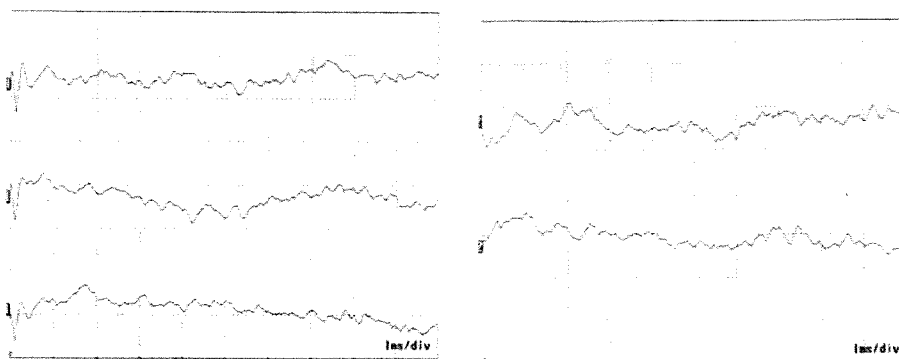
G. 研究発表

1 論文発表

- Shinjo Y, Jin Y, Kaga K: Cochlear Implantation for a Child with Auditory Nerve Disease: a Case Report. *Neuropathies of the Auditory and Vestibular Eighth Cranial Nerves*. Springer. p. 77-82, 2009.

H. 知的財産権の出願・登録状況

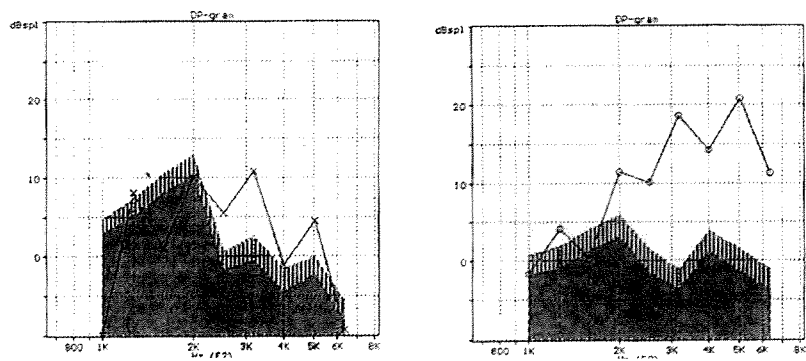
なし



左

右

図1 ABR 検査結果 10 ヲ月時 105dB で無反応



左

右

図2 DPOAE 検査結果 10 ヲ月時 反応を認める

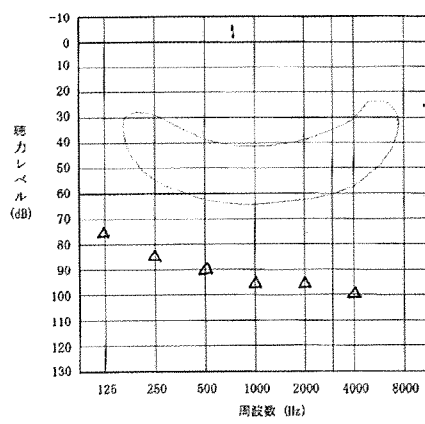


図3 COR 検査結果 1 才 9 ヲ月時

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）
分担研究報告書

希少かつ長期的に経過する疾病に関する診療ガイドライン・診療指針作成に当たる推奨ステートメントのコンセンサス形成に関する研究 -小児 Auditory Neuropathy におけるタスクグループでの事例-

研究分担者 尾藤誠司 国立病院機構東京医療センター 臨床疫学研究室長
主任研究者 松永達雄 国立病院機構東京医療センター
臨床研究センター 聴覚障害研究室研究室長

研究要旨 「エビデンスに基づく診療ガイドライン」においては、主に現時点までに蓄積された臨床試験や疫学研究の結果を主な根拠とした上で、根拠のレベルを差別化し、そのレベルに応じて推奨ステートメントの推奨度を定めることが主流である。一方、比較的希少な疾患においてはそのような方法でガイドライン等の推奨を作成することは困難である。今回、小児 Auditory Neuropathy における診療指針の作成にあたり、「エビデンスに基づく診療ガイドライン」作成において使用しているコンセンサス形成法を一部アレンジし、希少疾患に合わせた形で実施した。高いエビデンスが存在しない前提での問題点と共に、単なる権威的意見の合議以上のコンセンサス形成プロセスを行うための有用性も期待された。

A. 研究目的

「エビデンスに基づく診療ガイドライン」においては、主に現時点までに蓄積された臨床試験や疫学研究の結果を主な根拠とした上で、根拠のレベルを差別化し、そのレベルに応じて推奨ステートメントの推奨度を定めることが主流である。一方、比較的希少な疾患においてはそのような方法でガイドライン等の推奨を作成することは困難である。その主な理由としては、難病等の比較的希少な疾患においては、臨床試験はもとより、数十例程度の比較疫学研究についても実施例が非常に少なく、プロトコルに基づかない数十例の臨床経験を集積し

たケースシリーズ研究や個別の症例報告が実証的根拠の大勢をなしていることにある。そのような領域において、エビデンスに基づく推奨文及び推奨度の設定は極めて困難であり、おそらくほぼすべての項目が推奨度Cのレベル、すなわち、その推奨に従ってもよいが現場でのフレキシブルな判断を重視する、という推奨しかできないこととなる。そこで、今回の小児 Auditory Neuropathy における診療指針の作成にあたっては、エビデンスのランク付けを用いず、専門家の集合による推奨文としながら、より科学的な方法に準拠したコンセンサス形成方法を主任研究者に提案した。

B. 研究方法

先行研究で、われわれはガイドライン推奨度を設定するにあたり、Minds 等で推奨されている手順を踏襲しながらも、エビデンスのレベルと、ガイドライン作成委員による推奨意見の評価を科学的にかけ合わせる方法を用い、潰瘍性大腸炎や緩和ケアにおける鎮静行為等に関するガイドラインの作成に関与した。今回の研究では疫学的なエビデンスのランク付けは行わず、ガイドライン作成委員の中での主観的な推奨文評価を、推奨の主な基準とすることとし、一方で、権威的な意見による他の意見の尊重が軽視されることや、会議等の流れの中で、本来の妥当性を欠く推奨になることを回避するための方法を構築した。

(倫理面への配慮)

本研究は、患者のプライバシー情報を直接扱いものではないため、いわゆる疫学研究の倫理指針の対象外にある研究事業であると考えられる。しかしながら、開発された方法を用いてガイドライン等を作成するにあたり、対象となるガイドライン等作成委員の評価を集計するプロセスが想定される。それらを評価委員同士が閲覧することについては、あらかじめ評価委員に十分な説明を行い、同意を得たうえで行うものとした。また、そのようなプロセスから生成される各種情報が、その途中で外部に漏えいすることがないように配慮を行った。

C. 研究結果

ガイドライン作成委員と協議のうえ、以下の方法を分担研究者として提案した。

- 1 小児 Auditory Neuropathy について、診断・検査・治療など、ある程度のカテゴリ別に推奨文作成を最終的に取りまとめる担当者を決定する。
- 2 担当者以外のもも含め、当該疾患に関する臨床判断、臨床行為の推奨について、箇条書きにして推奨文を書き出し、プーリングする。その際に、各々の推奨文に、
A. 例外を除いてすべての患者に推奨されるべき行為
B. 行った方がよいと考えられる行為
C. 行ってもよいが、現場での状況を十分加味し、尊重すべき行為
D. 行うべきではない行為
に分類を行う。
- 3 すべての推奨文を各カテゴリ別に集積し、作成委員のすべてに配布する。配布委員はそれぞれの推奨文に対して、それぞれの医療行為がA-Dのどれかについて他の委員とは相談せず、独立に採点を行う。
- 4 採点を終えたのち、それらの評価はガイドライン作成委員長にいったん返信され、委員長はすべての委員の評価を集計する。その後、各推奨について、委員の評価の分布一覧を評価委員に返信する。
- 5 その後、一度会議を行い、分布のばらついたりしたものや、一様に評価が低かったものについての議論を行ったうえ、推奨文の細かい部分についての改編を行う。
- 6 その後もう一度「3-4」の工程を繰り返す。その上で、以下のように推奨度を設定する。
A その項目について、80%以上の委員が「A」とし、かつDがなく、かつCが10%以下であった場合。

B その項目について、Aの基準を満たさないが、80%以上の委員が「B」以上とし、かつDがなく、かつCが10%以下であった場合。

C その項目についてAもしくはBの基準を満たさないが、70%以上の委員が「C」以上の評価であった場合。

D A-Cの基準を満たしていない場合。

D. 考察

小児 Auditory Neuropathy のような、比較的希少な疾患を診療ガイドライン作りの対象とした際に、最も懸念されるのは、その道の権威による権威的な意見、もしくは各施設で標準として行われている慣習的な診療行為が臨床の推奨度を支配してしまうことである。担当者の分担執筆のみに基づく診療ガイドラインでは、その危険性が最も高いといえる。権威的意見への収束や、施設の慣習の影響を少なくするために、しばしば合議を重ねることとなるが、会議においても「声の大きい人」の影響や、時間配分の中で意見収束に至らないなど、妥当なコンセンサス形成を会議のみで行うことは妥当な方法であるとはいえない。われわれが先行研究で行っているUCLA式デルファイ変法は、それらの影響を最小限にする有用な方法であるが、9点満点の採点方法や、エビデンスとの関係性などについての理解をガイドライン作成委員が十分に把握しないままコンセンサス形成が行われていく等の問題がある。今回の分担研究では、限られた時間の中で、さらに妥当性の高いコンセンサス形成を行うために、簡便な形式でのコンセンサス形成を行う方法を作成委員長に提案し、一定の理解を得た。

E. 結論

疫学的なエビデンスがほとんど存在しないような疾患領域における診療ガイドラインや治療の指針作りには越えられない問題が残存するが、権威的な視点や施設の中での慣習などによって診療内容が決められていた状況から、徐々に標準診療は偏差されなければならない。そのためには、今回のコンセンサス形成プロセスは有用であることが示唆された。

G. 研究発表

1. 論文発表
特記事項なし
2. 学会発表
特記事項なし

H. 知的財産権の出願・登録状況 特記事項なし

先天性 Auditory Neuropathy の幼児の人工内耳手術の成果について

分担研究者 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

研究協力者 新正由紀子 東京医療センター・臨床研究センター 研究員

主任研究者 松永 達雄 東京医療センター・臨床研究センター 室長

研究要旨： 先天性 Auditory Neuropathy の 1 例の人工内耳術前と術後の聴覚言語の習得について比較して報告した。生後 12 ヶ月時の COR は正常発達レベル、DPOAE は正常、ABR は無反応であった。補聴器のフィッティングを試みたが装用は受け入れなかった。言語発達がみられないため 3 歳になって人工内耳埋込術を行った。以後、人工内耳を受容した。マッピング後、音に関心を抱くようになり、5 歳なった現在は母音の聴き取りが 100% 可能になり、両親の話す単語の復唱も可能となった。本症例は人工内耳が功を奏した。このことは Auditory neuropathy は Cochlear nerve 自体は正常であることを意味し、内毛細胞のシナプスの伝達に薬理的な問題のあることを示唆している。

A. 研究目的

Auditory neuropathy あるいは Auditory nerve disease は 20 世紀の終わりに見出された新しい聴覚障害である。教科書的には従来の難聴の分類には当てはまらない。聴覚検査でも結果が矛盾する。その後、新生児聴覚スクリーニングで注目され、人工内耳手術の効果があるなど、現在注目されている聴覚障害である。

1996 年、筆者らは『*Scandinavian Audiology*』に “Auditory Nerve Disease” というタイトルで、新しい聴覚障害の存在することを報告した。すなわち、純音聴力検査では低音部の閾値が中等度上昇し、中音域～高音域は軽度に上昇するだけにもかかわらず、語音の弁別が著しく悪く 20～40% 程度という解離した結果を示す。他覚的検査では、DPOAE は正常、蝸電図では -SP は出現するが N1 は欠除するかあるいは著しく小さい。ABR は無反応である。このような組み合わせの類似の所見は、聴

神経腫瘍でも記録されている。

筆者らの報告した Auditory nerve disease の 2 例は後天性であり、言語障害はない。日常生活では 1 対 1 で話すと会話は成立するが、電話は聴き取れない。騒音のあるところでは会話が出来ない。複数の人との会話が出来ない。補聴器は効果がない。検査所見は聴神経腫瘍と類似し、これは螺旋神経節よりもさらに末梢で、しかし感覚細胞よりは中枢側に障害部位が存在することを示唆しており、シナプス伝達の障害や蝸牛神経の同期の障害や神経の部分的変性などが疑われている。

同じ 1996 年、Starr らは『*Brain*』誌に “Auditory Neuropathy” というタイトルで同様の聴覚障害を報告した。4～49 歳までの 10 例の報告で、DPOAE と CM（蝸牛マイクロフォン電位）は全例で保たれ、ABR 無反応、stapedial reflex は無反応で、純音聴力検査では中等度の感音難聴で、スロープが平坦型と上

昇型が半々、語音明瞭度検査では0~92%で、さまざまであるがほとんどが50%以下、診断名は10例中3例がCharcot-Maire-Tooth病、5例はsporadicな症例であった。

Starrらは蝸電図検査は行っていないが、著者らの報告と心理的な聴力検査や他覚的な聴力検査もほとんど同じである。ただし、遺伝性小脳変性疾患が10例中3例も含まれていることが違う。

その後、われわれが経験した先天性のAuditory neuropathyの1例の人工内耳埋込手術に至った経過と、その後の経過について報告するのが本研究の目的である。

B. 研究方法

症例の報告:診断方法は①COR、②DPOAE、③ABR、④人工内耳埋込術前術後の聴覚言語発達評価。

(倫理面への配慮)

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

症例は現在5歳の男児。本症例は音に対する反応が悪いとの両親の観察のために、A小児病院小児科を生後10ヶ月の時に受診した。

DPOAEが正常であるため精査を目的として生後12ヶ月となってわれわれの外来(東京大学医学部付属病院)に紹介された。本例は周産期に特別な問題はなかった。家族歴にも問題はなかった。姿勢反射と運動発達は少し遅れを認め、独立歩行開始は18ヶ月であった。

聴覚・平衡覚検査所見(検査時の年齢は12ヶ月):CORの閾値は30~45dBで良い反応であった。DPOAEは両耳とも正常であったが、ABRは無反応であった。氷水による温度眼振反応は無反応であったが、回転椅子検査では回転眼振が左右とも良好な反応が出現した。前庭

頸筋電位は右耳は低振幅、左耳は正常反応を示した。

CT、MRIによる画像診断は内耳および内耳道、脳幹に特別な問題を認めなかった。

生後18ヶ月の時に両耳補聴器を装着させ療育を開始した。しかし、本症例は補聴器を受け入れなかった。ただし、補聴器を装着すると音には関心を示すが両親の声には興味を示さなかった。「ママ」、「パパ」は言うようになったが3歳になっても有意語を話すことはなかった。

3歳になって右人工内耳埋込術を実施した。手術直後、Neural Telemetryを施行したところ、すべての電極は良好な反応を示した。術後、術側耳のDPOAEは消失したが、非術側耳のDPOAEは正常であった。術後、本症例は人工内耳の装用は受け入れた。術後2ヶ月で聴覚反応は家庭でも学校でも改善した。術後5ヶ月目には両親の言う単語を復唱するようになった。5歳になった現在は人工内耳装用下の音場での聴力検査の閾値は40dBであった。読話を併用すると母音の認知は100%可能であった。言葉は未熟であるが行動とともに単語表現をするようになった。サウンドスペクトラグラフで母音を分析するとフォルマントの分化を認めた。

D. 考察

Auditory nerve diseaseあるいはAuditory neuropathyは、その後思いがけない展開を見せるようになった。①新生児聴覚スクリーニングにDPOAEを使う施設が国内外も多くなっているが、このスクリーニングによって、この新しい聴覚障害に先天性の本疾患が存在する可能性が示唆されたのである。ABR無反応でDPAOE正常なため、DPOAEだけで先天性難聴をスクリーニングするには無理があることがわかった、②人工内耳埋込術で聴覚が回復する例が多いことがわかった、③遺伝子異常が