

トを蝸牛神経背側核に近い延髄の表面に置き、フィブリン糊で接着させ固定する。電極を置く適切な部位はその周辺をあらかじめ電気刺激によるABRを記録して探索し、反応のあるところを確認してから選ぶ。この点がABI手術特有である。その他は人工内耳と同じで、スピーチプロセッサも人工内耳と同じものを使う(図2)。

ABIの手術はまだ保険には認可されていないため、研究費あるいは自己負担で行われている。わが国ではまだ10例程度にすぎないが、筆者が経験した3例はいずれも成人で、聴力廃絶状態であった。しかし3例とも聴覚を再獲得し、そのうち1例はABIを使い始めた当日、筆者ともある程度の会話が可能な状態までになった。NFⅡのために聴力が廃絶したままの患者は全国に1,000人以上存在すると見込まれ、デバイスと手術が健康保険でカバーされるように期待したい。

イタリア、トルコ、ドイツでは幼小児の先天性難聴で蝸牛神経低形成あるいは無形成のために人工内耳が効果がないと診断されるとABIを行うようになりつつある。その成果は人工内耳よりは不十分であるが、聴覚を獲得するという。ABIも不適應である場合、中脳下丘に電極を移植する中脳インプラントの報告もある(図2)。<sup>2)</sup>

#### 文献

1. 加我君孝他. 幼小児の人口内耳手術. BIO INDUSTRY 26, 92-98, 2009
2. Lenarz T. et al., The Auditory Midbrain Implant: A New Auditory Prosthesis for Neural Deafness-Concept and Device Description. Otol Neurotol. 27:838-843, 2006

## 特集

## 障害を持つ子どもたちが通う病院と施設



## 聴覚障害



国立病院機構東京医療センター・臨床研究（感覚器）センター長、

東京大学名誉教授 <sup>かがきみたか</sup> 加我君孝

## はじめに

筆者は幼小児の難聴と言語障害の外来を東京医療センターをはじめとして埼玉、東京、川崎市にある病院や療育センターで行なっています。東京医療センターの「幼小児難聴・言語障害クリニック」(<http://www.ntmc.go.jp/nancho/index.htm>)は、開いてわずか2年半でインターネットのヒット数がGoogle, Goo, Yahoo!のいずれでも第1位となっております。私の外来には聴覚障害のお子さんを持つ保護者が、新生児聴覚スクリーニングで難聴を疑われると、インターネットで調べて受診、今井絵理子さんの本「ココロノウタ」(祥伝社)(この本の中で私と今井絵理子さんの対談が掲載されております)を読んで受診します。同時に、日本聾話学校、難聴児通園施設の富士見台聴こえとことばの教室、神奈川県

のろう学校や療育センターなどから紹介されて受診されます。難聴は検査をしないと診断できません。私がこの問題に本格的に取り組んで20年以上になりますが、今もなお耳鼻科や小児科の先生方の知識が乏しいために発見が遅れたり、間違ったお話を両親にするために混乱が生じています。検査データの判定を正しくできない耳鼻科や新生児科や産科の先生が多いという「不都合な現実」があります。ここでは正しい受診の仕方をわかりやすく解説します。

## 新生児聴覚スクリーニングとはなんですか？

コンピューターを使った聴力検査に聴性脳幹反応(Auditory Brainstem Response: ABR)があります。これは専門家の操作によって行なわれ正確に難聴の重さや脳幹の発達を評価できるのですが、1例につき約1時

間かかります。これを短時間(約10分程度)でだれでも簡単に操作できる難聴のスクリーニング検査の代表的なものが自動ABR(Automatic ABR: AABR)です。ただし結果は詳細には表れず、pass(合格)、refer(要精密聴力検査)として表示されます。もう一つの検査法は耳音響放射(Otoacoustic emission: OAE)といい、過渡的耳音響放射(Transient OAE)と歪成分耳音響放射(Distortion Product OAE: DPOAE)の二つがあります。ここで注意が必要なのはスクリーニングでの正常と異常を二分する音圧レベルです。AABRは35dBに設定され、TOAEもDPOAEも20~30dB以上の難聴があると無反応になるような小さな値であるため、少しでも中耳や内耳に異常があると「要精密聴力検査」と出てしまうことです。

わが国では2000年より厚生省

**著者プロフィール** 1971年東京大学医学部卒業。帝京大学耳鼻咽喉科助教授、東京大学耳鼻咽喉科教授などを経て、現在は国立病院機構東京医療センター・臨床研究（感覚器）センター長。ほかに、東京大学名誉教授、獨協医科大学特任教授、目白大学客員教授。専門は耳科学、聴覚医学、めまい・平衡医学、小児耳鼻咽喉科学。関連著書・文献に、「加我君孝、編：新生児聴覚スクリーニング 早期発見・早期教育のすべて。金原出版、2005」「Kaga K: Central Auditory Pathway Disorders. Springer Verlag 2009」などがある。

(現・厚生労働省)の主導で2007年まで検査に援助がありましたが、現在は地方自治体の責任となっています。

## 難聴が疑われたときの受診の経路

先天性難聴を想定すると三つの経路があります。

### 1) 耳鼻咽喉科の受診

大きな病院の耳鼻咽喉科の受診を勧めます。耳鼻咽喉科の先生は開業医や病院医師、大学の教室の先生などですが、専門が耳や聴覚とは限りません。鼻や頭頸部の癌や音声を専門とする場合、必ずしも難聴について詳しくないことが多いのです。とくに幼小児の難聴について詳しい先生は極めて少ないのです。そのため、「しばらく様子を見ましょう」と言われ発見が遅れることが少なくありません。大きい病院の耳鼻科には、コンピューターを利用した聴力検査装置のABRや耳音響放射装置などが備えられており、難聴の有無を判定できます。日本耳鼻咽喉科学会では、全国精密聴力検査機関として164の数の病院をホームページに紹介しています。近くにこのリストに掲載されている病院があれば受診を勧めます。

### 2) 小児科の受診

小児科の先生は、難聴による言語の発達の遅れについては詳しいとはいえません。「この年齢では聴こえは検査できないし、喃語があるので難

聴はないでしょうから、半年後に来るように」と言われたりすることがありますが、これは正しくはありません。

### 3) 保健所

保健所では小児科医が3~4か月から3歳に至るまで定期健診をしますが、面接あるいはアンケートのみで検査をすることがない難聴の発見は困難です。そのため保健所でも様子をみることを勧めるか、耳鼻科受診を勧めます。

## 耳鼻咽喉科ではどのようにして難聴の診断をするのですか？

小児の聴覚障害を専門とする病院では、次のような検査で最終診断をします。

### 1) 行動反応聴力検査

音に対する身体の反応を、音の大きさを変えて調べ、その反応するもっとも小さな反応を“閾値”とい目安とします。検査方法にはBehavioral Observation Audiometry (BOA) と Conditioned orientation Reflex Audiometry (COR) がありま

す。

### 2) 他覚的聴力検査

聴性脳幹反応 (ABR), 耳音響放射聴力検査 (TOAE, DPOAE), 聴性定常反応聴力検査 (Auditory Steady-State Response : ASSR), Tympanometry があります。

以上のどの検査も長所と欠点があります。それを考慮しながら総合的に診断します。成長とともに改善したり、逆に悪化することがあるので注意深くフォローアップして確定診断をします。

## 難聴が診断されたあとはどのような経路をたどるのでしょうか？ (就学前教育)

難聴が診断されると、資格のある耳鼻科の先生によって身体障害者診断書 (聴覚) を発行します。難聴の重症度別に6級から2級の認定をし、最後に役所に届けて身体障害者手帳が発行されます。そのあと補聴器意見交付書によって、ベビー型や耳掛型か箱型などの補聴器の種類を決めて役所に申請します。難聴児は

表1 修学前の教育施設

	1. 聴覚口話法	2. 日本語対応手話+聴覚口話法
先天性難聴児	難聴児通園施設 (25)	公立ろう学校 (100)
中途失聴児	公立療育センター (多数, ただし不明)	私立明晴学園 (1) 日本手話
	私立ろう学校 (1)	
	国立ろう学校 (1)	
難聴に他障害合併	同上	同上
盲ろう児 (2重障害)	盲ろう児施設 (全国にあるが数は少ない)	

表2 難聴児の発達・療育・教育についての7つの誤解

1. 先天性難聴児には喃語がない。したがって喃語があれば難聴はない。  
間違いである。先天性難聴児も初期の喃語は健聴児と同様に活発にある。
2. 難聴児通園施設はスパルタ式の怖いところである。  
間違いである。母親も子どもも楽しみにして通園し、将来の希望がある。大学への進学率が60%に近い。
3. ろう学校は手話教育しかしない。  
間違いである。私立日本聾話学校と国立筑波大学附属聴覚特別支援学校(筑波大学附属聾学校)は聴覚口話に手話を併用している。公立ろう学校は聴覚口話と手話を併用する。
4. 人工内耳はメスを使っているのが危険である。  
間違いである。素人がメスを振り回せば危険であるが、耳の外科医が使う限り安全で、病気を治すことができる。外科手術をすでに500年の歴史がある。  
メスを使って治療しなければ治すことができない病気はたくさんある。
5. 人工内耳は将来手術をやり直さなければならない。スピーチプロセッサも新型に変えなければならない。そのときにまた100万円もの費用がかかる。  
間違いである。事故で人工内耳が故障した場合は特定医療材料費という援助する仕組みがある。1996年に保険に適用されて以来、14年が過ぎたが、自然な故障は100件中数件にすぎない。スピーチプロセッサの破損は病院で健康保険の特定医療材料費という制度により保険の範囲で供給される。
6. 難聴児は大学へ行く者がまれである。  
間違いである。東京の難聴児通園施設に通った補聴器装用で成長した青年の60%、私立ろう学校では50%が大学へ進学している。カナダのモントリオールの聴覚口話学校は人工内耳と補聴器で育った80%が大学へ進学しているほど進学率が高い。
7. 聴覚口話の教育施設は手話を絶対に使用させない偏ったところである。  
間違いである。日本人の母語は日本語である。その日本語も最初に正しく聴いて話し、書く力は聴覚口話で脳の可塑性の豊かな乳幼児期には習得して、日本語が確立してから手話を学ぶことが勧められる。その方が成人して社会で活躍するときに有用である。手話には助詞や接続詞がないため、手話だけの教育を受けると助詞がうまく使えないことがあり、誤解されることが多い。

両耳に補聴器を装用し、以下のところで就学前の教育を受けます(表1)。

- ①聴児通園施設(全国で27ある。児童福祉法によるもので厚生労働省管轄)
- ②地域の身障センター・療育センターなどが(全国に多数ある。地域の地方自治体管轄)
- ③ろう学校(全国に102ある。学校教育法によるもので、文部科学省の管轄)
  - a. 私立日本聾話学校(聴覚口話)
  - b. 国立筑波大学附属聴覚特別支

- 援学校(筑波大学附属聾学校)(文部科学省管轄。聴覚口話)
- c. 公立ろう学校(都道府県立、市立。聴覚口話・日本語対応手話併用)
  - d. 私立明晴学園(日本手話)
 

どこでも初めは補聴下に教育を受けますが、難聴が重度の場合は、1歳半以降に人工内耳手術を受けて聴覚口話法教育を受けます。

### 小学・中学の義務教育期間はどこで教育を受けますか?

- ①普通小・中学校(私立・公立)

- ②難聴児学級を併設する普通小・中学校(公立)
- ③ろう学校
  - a. 私立日本聾話学校
  - b. 国立筑波大学附属聴覚特別支援学校(筑波大学附属聾学校)
  - c. 公立ろう学校

### 高校教育はどこで教育を受けますか?

- ①普通高校(私立・公立)
- ②ろう学校高等部

## 大学教育はどこで教育を受けますか？

- ①一般の大学
- ②筑波技術大学

## 社会に出るときに会社の方の配慮がありますか？

企業の障害者枠を利用して入社する場合があります。

## おわりに

先天性難聴児の場合、早期発見・

早期教育がわが国でも定着し、補聴器だけでなく人工内耳もあり、大いに希望の持てる時代となりました。それにもかかわらずここで述べたことが理解されていないために本来受けるべき早期のサービスや教育が手遅れとなる「不都合な現実」があります。教育方法が異なると、まるで宗教間の対立に類似した現実があり、これを7つの誤解として表2にまとめましたのでご参照ください。

成長してから教育をやり直すことはできません。言語の習得は、脳の

可塑性<sup>かそせい</sup>の時期がすぎると手遅れになります。自分の歩んだ道を肯定的に考えるほかなくなるのです。

### ●文献●

- 1) 加我君孝, 編: 新生児聴覚スクリーニング 早期発見・早期教育のすべて. 金原出版, 2005
- 2) 大沼直紀: 日本における障害教育の展望と課題. 韓国聴覚口話教育 100周年記念誌. pp77-93, 2009

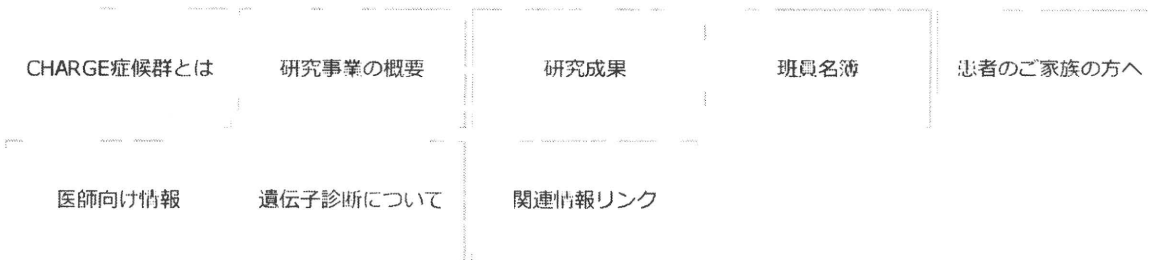




[VI]

資 料

## コンテンツ



## 新着情報

# CHARGE症候群研究班サイトをオープンしました。

2010年12月2日

CHARGE症候群の概略を患者さんご家族・医療関係者の方に知っていただくためにホームページを開設いたしました。研究班の活動や成果についても順次、紹介してまいります。

---

### CHARGE症候群の理解と将来に向けて

厚生労働省 難治性疾患克服研究事業 「CHARGE症候群の成人期の病像の解明と遺伝子診断の臨床応用・iPS細胞の確立」



