

水管拡張症を生じ、遺伝子変異は *SLC26A4* の変異に由来する。

5) ジェルベル・ランゲ・ニールセン 症候群

常染色体劣性高度感音難聴に加えて、QT 延長を伴い、突然死や失神のリスクがある。遺伝子変異は、*KCNE1* および *KCNQ1* が知られており、血管条および心筋でのカリウムイオンの放出の異常が病態にかかわると考えられる。

6) アルポート症候群

蝸牛と腎の基底膜の障害によって難聴とともに蛋白尿、血尿などを呈する。難聴は緩徐進行性で10代にはじまり、20代後半までに進行することが多い。遺伝子変異としては *COL4A3*, *COL4A4*, *COL4A5* 等がある。

7) クリッペル・ファイル症候群

先天性頸椎癒合がみられ、二分脊柱、顔面非対称、先天性心疾患がみられる。内耳の低形成を示し、感音難聴の他に混合・伝音成分を伴うことも報告されている。

8) ミトコンドリア性の症候群性難聴

これらの他に、急性感音難聴に糖尿病、中枢病変を合併する MELAS(3243AG 変異)、外眼筋麻痺を伴う CPEO(ミトコンドリア部分欠失)などがミトコンドリアの遺伝子変異によって生じうる。

9 奇形

a 内耳奇形・内耳道奇形 ……………

内耳奇形としては画像所見に基づいた分類がしばしば用いられる(表2)。

前庭水管拡張症(図1)は、*SLC26A4* 変異や Na/K ATPase 変異の例でみられることがあり、3rd window 効果となり聴力の変動を繰り返しながら難聴が進行する。また内耳道に奇形を認めることもあり、①内耳道狭窄(しばしば第 VIII 脳神経の低形成を伴う)、②内耳道隔壁の異常をきたす場合がある。内耳道と蝸牛の隔壁形成不全があった場合には、髄液耳漏の原因となる場合があり、また反復する髄膜炎をきたすことがある。

b 上半規管裂隙症候群(superior canal dehiscence syndrome : SCDS) ..

SCDS(図2)は比較的最近報告されるようになった病態であり、上半規管(前半規管)の裂隙に続発して、音や圧変化から前庭症状が生じるものである。迷路には二つの生理的な窓(正円窓と卵円窓)があるが、SCDS が存在するとこれが第三の窓(3rd window)として働くことにより様々な臨床症状が生じる。SCDS の頻度ははっきりしないが、側頭骨病理の調査では、0.5% 程度には前半規管の骨壁に裂隙があるという報告もある。臨床像としては、音や、圧変

表2 内耳奇形

1) Michel Deformity	内耳の形成が全くみられない(第3週まで)
2) Cochlear aplasia	少なくとも一部の前庭の形成はみられるものの、蝸牛の形成がみられないもの(第3週後半)
3) Common cavity	蝸牛と前庭がまとまった一つの腔として確認されるもの(第4週)
3) Incomplete partition (Type 1)	蝸牛と前庭が分かれるものの、内部の構造がなく、一つの腔に見えるもの(第5週)
5) Cochlear hypoplasia	小さく、未発達な蝸牛に留まるもの(第6週)
6) Incomplete partition (Type 2)	蝸牛の容積は正常に近く、中・頂回転は嚢胞状となっている(第7週)

(Sennaroglu,R.: *Laryngoscope* 112 : 2230-2241 より)



図1 前庭水管拡張症
拡大した前庭水管(△)が認められる。

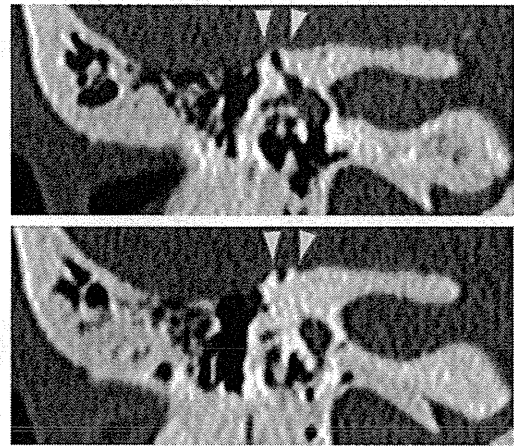


図2 上半規管裂隙症候群
変動する難聴とめまい感を訴える症例で、中頭蓋窩に突出する上半規管(前半規管)が確認できる(△)。

化に起因するめまい感を訴える。眼球を特定の方向に動かしたときに、鞭をならすような耳鳴を自覚するともいう。聴力検査では低音域に気骨導差のある変動性感音難聴を示す。音や耳への圧力の変化によって、眼球運動が誘発されることがある。

10 特発性両側性感音難聴

突発性難聴が一側性で一度だけの難聴であることに對し、両側性で発作を繰り返す難聴として特発性両側性感音難聴の疾患概念が形成された。この中から原因の明確になったもの(自己免疫性難聴、遺伝性難聴など)が除外されたあとに残るものを特発性難聴という。疫学では、年間700名程度の発症があると見込まれている。難聴悪化時の治療は突発性難聴に準じた方法が用いられることが多いが、発作を繰り返すうちに進行してくる例も多く、その場合には補聴器や人工内耳の適応となりうる。

11 老人性難聴

老人性難聴とは高齢人口にみられる難聴のことを指し、一般的には年齢とともに進行する両側性難聴で、高音域を中心としたものを指す。加齢に伴う認知機能の低下は、語音弁別を不良にし、運動器の低下は補聴器の使用を困難にする。視覚も低下し、反応時間も遅くなることから他の感覚での代償も困難になり、より深刻なコミュニケーション上の問題を生じうる。病態としては加齢に伴う組織学的な変化であり、内有毛細胞から聴覚中枢まで広い範囲に認められる。シュクネヒトは、表3の分類を提唱している。

聴力図では両側対称的で、高音域を中心とした障害がみられることが多い。病態としては、ミトコンドリアDNAの部分欠失や、ビタミンB₁₂と葉酸の欠乏、高コレステ

表3 老人性難聴

sensory presbycusis	コルチ器の有毛細胞と、支持細胞の障害
neural presbycusis	神経の変性によって生じ、極端な語音明瞭度の低下をきたす
metabolic presbycusis	血管条の障害により、ゆっくり進行する
mechanical presbycusis	基底膜の肥厚などの理由によって生じる

ロール血症などの関連が考えられている。老人性難聴の臨床像には個人差があり、典型的には、早口でしゃべる言葉がわかりづらく、騒音環境下での聞き取りが悪化する。同時に音源定位も困難になることが多い。

後迷路性難聴

1 脳表へモジデロシス

くも膜下腔での出血に続発して、脳表にヘモジデリンが沈着し、失調や難聴などの症状が慢性的に進行する。外傷やくも膜下出血の既往などが、くも膜下腔での出血の原因となることが多いため、問診で確認する。代表的な症状としては小脳失調と感音難聴があり、ほとんどの患者に認められる。確定診断のためには画像診断が有用で、頭部MRIでは脳表、脳幹周囲、小脳、脳神経にヘモジデリンの沈着を反映するT2強調画像での低信号領域を認める。また、低髄圧をきたした場合には硬膜造影効果、出血源としての血管奇形や動脈瘤が疑われる場合にはMRAで確認する。聴神経へのヘモジデリン沈着が進行した場合には治療が困難で、難聴のわりには著しく語音明瞭度が低下する。日常生活上での不利益を減少させるために人工内耳の適応とした例も報告されている。この他にも、類縁疾患として肥厚性硬膜炎や、低髄液圧症候群などでも両側性進行性感音難聴を呈すことがある。

2 auditory neuropathy spectrum disorder (ANSI)

正常な外有毛細胞の機能が確認されるにもかかわらず、難聴が存在する一連の疾患群を総称してANSIとよぶ。診断には、ほぼ正常と考えられる耳音響放射(OAE)ないしは蝸電図の結果と、明らかに異常を呈する聴性脳幹反応(ABR)結果との比較のうえ行う。また乳児例では一過性のANSI(transient ANSI)の報告もあるため2歳ま

では繰り返し検査を行う。また、一部の症例では難聴以外の神経症状を呈する場合があるので、全身の症状のチェックは必須である。

小児例の場合、難聴の存在が明らかになれば、通常の難聴と同じように補聴器装用がまず推奨される。また、補聴器での効果が不十分であれば人工内耳についても考慮する。小児例のANSIの場合には新生児聴覚スクリーニングで特に問題となる。OAEによるスクリーニングを受けている場合でも、母親が難聴についての疑念をもっている場合など必ずABRによって再検査する。NICU児の場合には最初からABRでの検査が必要である。逆にANSIの診断のためにはABRで難聴が確認された場合には必ずOAEを行う。ANSIは、疾患群であり、その中には様々な病態が含まれるが、少なくともその一部はOTOF遺伝子の変異による、この変異はsynaptopathyを生じる。

3 聴覚情報処理障害(auditory processing Disorder : APD)

APDとは、末梢聴力には明白な難聴を呈さないが、中枢性聴覚情報処理の困難さによって語音聴取の困難さを呈する状態である。しばしば騒音環境や、機械音などのひずんだ、聞き取りにくい音での「言葉の聞き取りにくさ」を訴える。中枢性の音韻の認識や処理に問題を有するとされ、音源定位の困難さ、時間分解能の低下、両耳聴の困難さ等により、結果として特殊音節の学習や、英語の学習で問題を生じる。純音聴力検査、他覚的聴力検査では正常範囲内の結果を示すため、心因性難聴との鑑別が必要である。また、他の高次脳機能障害を伴わないことが定義上の必要条件なので、注意障害などの他の障害の除外が必要である。対策を表4にあげる。

表4 APDの対策

- 1) 周辺の騒音をコントロールして聞きやすい環境を整えること(環境調整)
- 2) 語彙, 統語など言語力を用いて代償的な聞き取り能力を高めること(機能の代償)
- 3) FM機器の使用(補聴)

4 聴神経腫瘍(vestibular schwannoma)

聴神経腫瘍(図3)は, 内耳道内神経のシュワン鞘より発生する神経鞘腫で, 前庭神経起源の腫瘍が頻度が高い。腫瘍が増大することによって, 内耳道から小脳や脳幹を圧迫するようになるとそれに応じた様々な神経症状を呈するようになる。難聴は, 次第に進行する一側性の感音難聴, 耳鳴などとして自覚されることが多いが, 約10%程度は急性の感音難聴の臨床症状を示し, 突発性難聴との鑑別が必要となることもある。ABRの異常(無反応, I~V波の潜時の延長, II波以後の波形の消失など)は, しばしばみられる症状であるが, 難聴そのものの特徴も必ず後迷路性難聴の特徴を示すとは限らず, 内耳性難聴の病態を示すことも少なくない。前庭症状は, 浮動性めまいや, 浮動感が多く, 回転性めまい発作を生じることが比較的少ないとされる。造影MRIや, MR脳槽撮影(MR cisternography)で腫瘍を確認することで確定診断できる。腫



図3 聴神経腫瘍

内耳道内から脳幹に至る聴神経腫瘍(△)が確認できる。

瘍が内耳孔より小脳橋角部に進展すると, 小脳や脳幹の障害により歩行障害, 左右側方注視眼振の出現, 視運動性眼振や視標追跡検査の異常などが出現する。

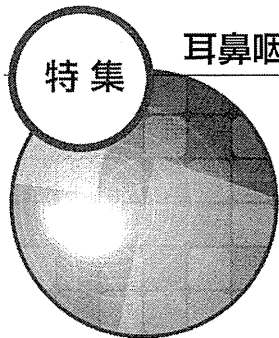
特殊な病態として神経線維腫2型(neurofibromatosis type 2: NF2)がある。前庭神経鞘腫や髄膜腫, 若年性白内障などとともに様々な頭蓋内および脊髄の腫瘍を生じる。原因遺伝子はchromosome 22q12.2に存在するNF2遺伝子で, 約50%の浸透率を示す。両側の聴神経腫瘍を呈し, 聴力の保存が困難である場合には脳幹インプラントの適応になることもある。

5 その他の後迷路性難聴疾患

様々な血管性病変, 脳腫瘍, 感染性疾患(ヘルペス脳炎など), 多発性硬化症等によって後迷路性難聴が生じうる。小児例では, ランドー・クレフナー症候群(代表的な小児失語と聴覚失認を呈する症候群で痙攣を伴う)などが存在する。

御法度!!

- ❖ 急性感音難聴への対応は急いで! 早急な対応を心がけること。
- ❖ 言語習得期前難聴の疑いがある児では安易に「様子を見る」といわない。必ず他覚的聴力検査で聴力の確定を。



I. 聴覚検査

11. 人工内耳の検査

福島邦博*

I はじめに

1994年、わが国で多チャンネル式人工内耳の健康保険適用が受けられるようになって以来、人工内耳手術は一般的な医療として多くの医療施設で施行されるようになってきた。1998年4月には、日本耳鼻咽喉科学会の人工内耳適応基準委員会により、最初の人工内耳適応基準が作成された¹⁾。この適応基準の中で規定されている成人の人工内耳適応は、聴力および補聴器の装用効果に関して、『原則として両側とも90デシベル以上の高度難聴者で、かつ補聴器の装用効果の少ないもの』とされており、また、『通常の人工内耳装用者の語音弁別成績を参考にして慎重に判定することが望ましい(具体的には子音弁別テスト、57語表の単音節検査、単語や文章復唱テストなどの成績を参考にする)』とある。さらに、成人例の手術禁忌としては、『画像(CT・MRI)で蝸牛に人工内耳が挿入できるスペースが確認できない場合。ただし奇形や骨化は必ずしも禁忌とはならない』とされている。加えて、この適応基準には付記があり、『1. プロモントリー・テストの成績は参考資料にとどめる』ことが示されている。これらの中に記載されているように、少なくとも人工内耳の手術適応判断の中では、①聴力検査、②語音聴力検査、③補聴器装用検査、④CTおよびMRIの画像検査、⑤プロモントリーテストなどの電気生理学的検査の5種の検査が必要となることが明示されている。

本稿では、他稿との重複を避けるために、人工内耳に比較的特異的な電気生理学的検査のうち、広く行われているものを中心に解説を行い、その他の検査については一部のみを紹介するにとどめる。また、現在わが国では、人工内耳メーカーとしてコクレア社、メドエル社、アドバンスバイオニクス社の3社の製品が使用可能であるが、それぞれの企業が類似の概念に対して、独自の用語を用いている場合も少なくない。今回は、その中でも日本コクレア社の機種で用いられている用語と概念を中心に解説した。今後の学術文献などでの使用を前提に考えると、こうした用語についても一般概念として使用できる邦訳用語が定められることが望ましい。

II 人工内耳術前に必要となる検査

1. プロモントリーテスト

プロモントリーテスト(promontory test)は、上掲の適応基準にあるように『参考程度にとどめる』検査であり、術前の判断に必須というわけではない。しかし、術後の語音聴取能と相関する²⁾などの理由で施行される場合のある検査の1つである。この検査では、経外耳道・経鼓膜的に岬角粘膜に刺入した針電極から、矩形波電流刺激を行い、患者の主観的な音感覚の有無や状態を調べる。

検査の中では、①T/Cレベル:100Hzの刺激の振幅を次第に強くしていき、音感覚として感じられるレベル(Tレベル)と、さらにそれが強すぎると感じられるレベル(Cレベル)について決定

* ふくしま くにひろ：岡山大学大学院医歯薬学総合研究科耳鼻咽喉・頭頸部外科
(〒700-8558 岡山市北区鹿田町2丁目5-1)

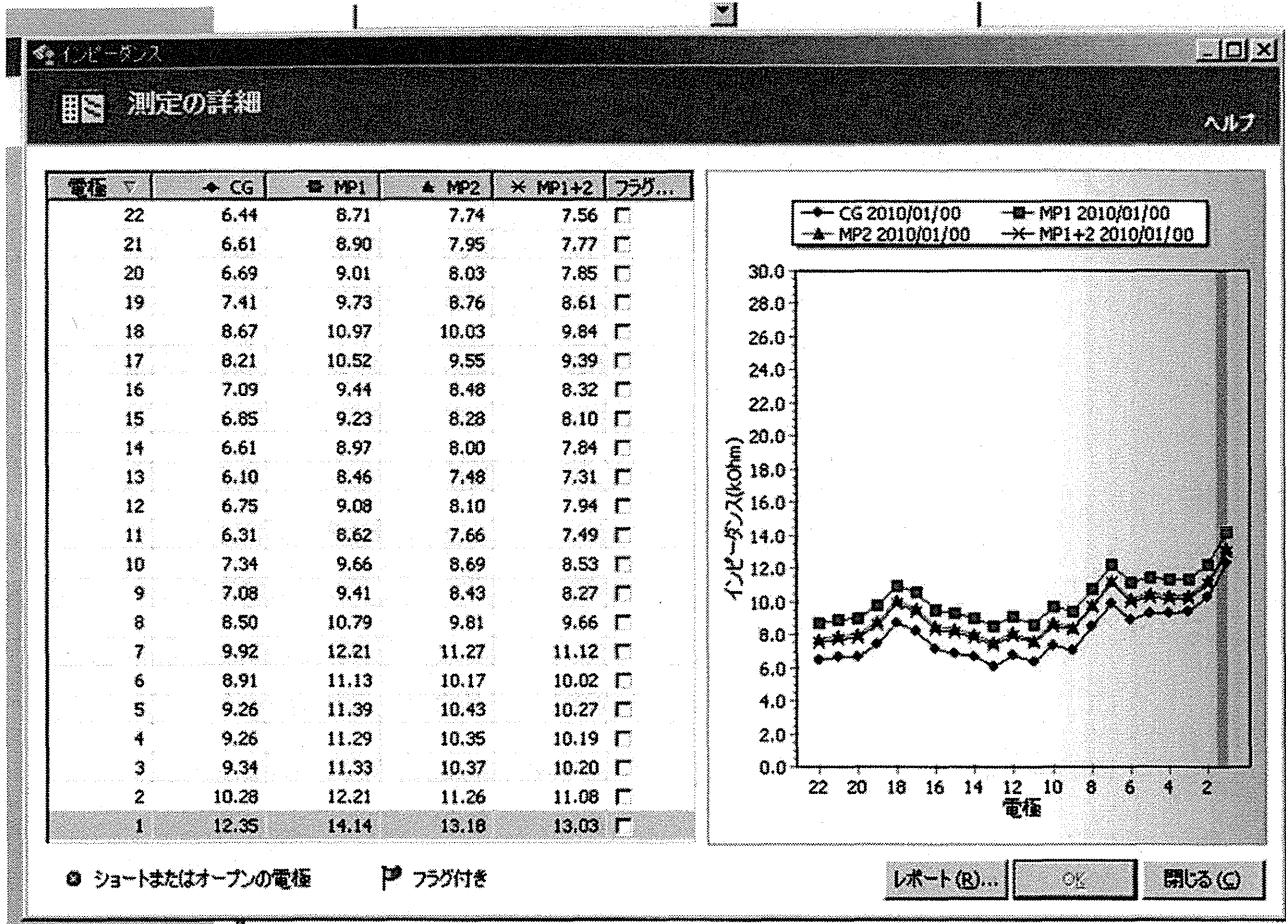


図 1 典型的なインピーダンステストの例

若年 (32 歳) の進行性感音難聴例での人工内耳術後のインピーダンステスト結果の例。CG, MP1, MP2 および MP1+2 のいずれでも適切なインピーダンスの値となっており、良好な電極の状態を示す。

する。②周波数弁別能：快適閾値レベルで 100 Hz と 200 Hz の電気刺激を行い、これによってピッチ感覚の違いとして弁別が可能かどうかを確認する、③GAP 検出：2 音と 1 音の刺激をランダムに聞かせて、2 音の分離検出が可能であるかを確認する、④順応性：一定レベルの刺激を加え、自覚的な音圧レベルの変化に疲労現象がみられるかどうかを確認する、などの検査を行う。

この中で特に T/C レベルを決定するテストで良好な音感覚が得られた場合には、人工内耳術後の良好な聴取能が期待できるとされる。しかし、大多数の症例ではプロモントリーテストで反応がみられ、差が出にくいとされることと、逆にプロモントリーテストでの音感覚が不良であっても、術後成績に問題がない例はしばしば経験され、必ずしも術後成績不良を意味するとは限らないとされることが指摘されている。手技的に適切な位置

に針電極が刺入されていない場合、皮膚抵抗が高い場合などで容易に反応不良となりうることなどがその原因と考えられる。また、針電極の刺入時に患者は痛みを感じるなどの侵襲性があり、かつ人工内耳術前に鼓膜穿孔をきたす潜在的な原因となりうる³⁾。現在では、失聴期間が長い例など、必ずしも条件のよくない側の耳への人工内耳埋込術を準備する場合など、明確な目的の下に実施されることが多い。針電極を使うタイプのほかに、外耳道にボール電極を留置して、侵襲性を少なくする検査法なども工夫されている。また、反応がわかりにくい小児例などでは、全身麻酔のうえで針電極やボール電極を用いた蝸電図や EABR が行われることもある⁴⁾。

2. その他の一般的検査

また通常の耳科手術と同様に側頭骨 CT を行い、顔面神経の位置、中・内耳奇形の有無、蝸牛

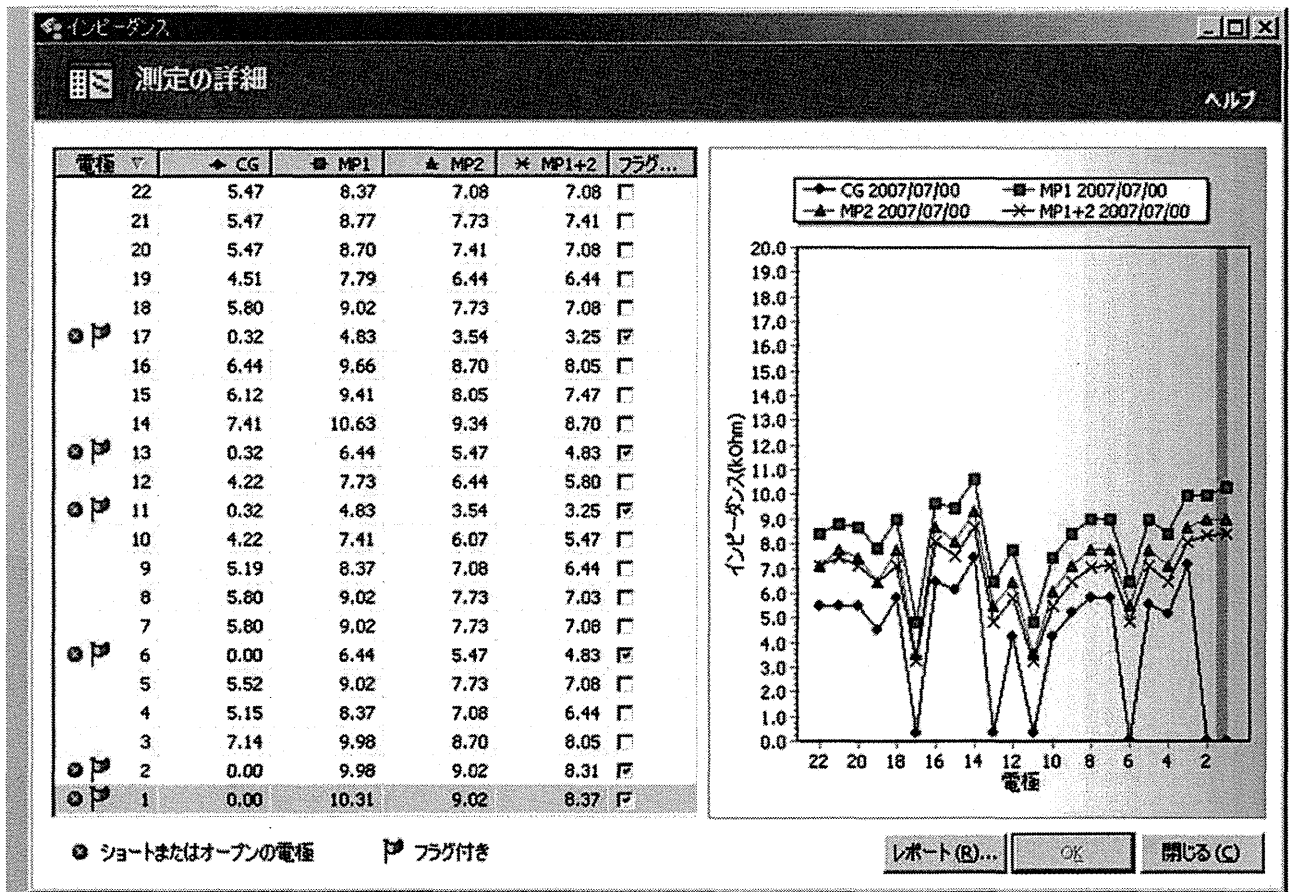


図 2 異常なインピーダンステストの例

中耳炎後の内耳炎に起因する難聴例でのインピーダンステスト結果の例。半ば閉塞した蝸牛への電極挿入後で、術後のインピーダンステストでは 17, 13, 11, 6, 2, 1 の 6 本の電極で電極のショートサーキットを示している。これらの電極はマップの作成には使用できない。

底の欠損の有無、蝸牛軸の状態などを確認する。顔面神経窩アプローチの場合、顔面神経までの直線的な視野が確保されるかどうかを術前画像的に確認する⁵⁾。側頭骨奇形例の場合には CT 画像の三次元再構築を行うことによって、蝸牛開窓部の位置の確認や、顔面神経の走行異常などの確認ができる⁶⁾。MRI では、MRI cisternography を行い、内耳道の神経を同定、蝸牛神経の存在を確認する。髄膜炎後の例などでは、MRI による 3 次元再構成画像で内耳の連続性を確認することは必須⁷⁾であり、連続性が確認できない場合には蝸牛閉塞の可能性が示唆される。

III 人工内耳手術中に施行する検査

1. インピーダンステスト

人工内耳埋込術によって、電極を蝸牛に挿入し

た後すぐにインピーダンステストを行い、各電極の抵抗値からそれぞれの電極の回路の状態を把握する(図 1)。すなわち、ショートサーキット(電気抵抗が極端に低い状態)、オープンサーキット(電気抵抗が極端に高い状態)などの電極のトラブルを客観的にチェックする。Common ground (CG) モードでは蝸牛内電極のショートとオープンが、また MP1 はボール電極、MP2 はプレート電極のオープンがそれぞれ確認でき、MP1+2 では蝸牛内電極のオープンが確認できる。例えば、術中のインピーダンステストで、P1 でのみオープンサーキットを示すようなら、側頭筋の下に入れたボール電極周囲に空気が残っている可能性が考えられる。その場合、ボール電極周囲を外から圧迫する、生理食塩水を満たすなどの方法で改善するかどうかを確認する。あるいは、MP1+2 で特定の電極にオープンがあるなら、その電極周囲に泡がある

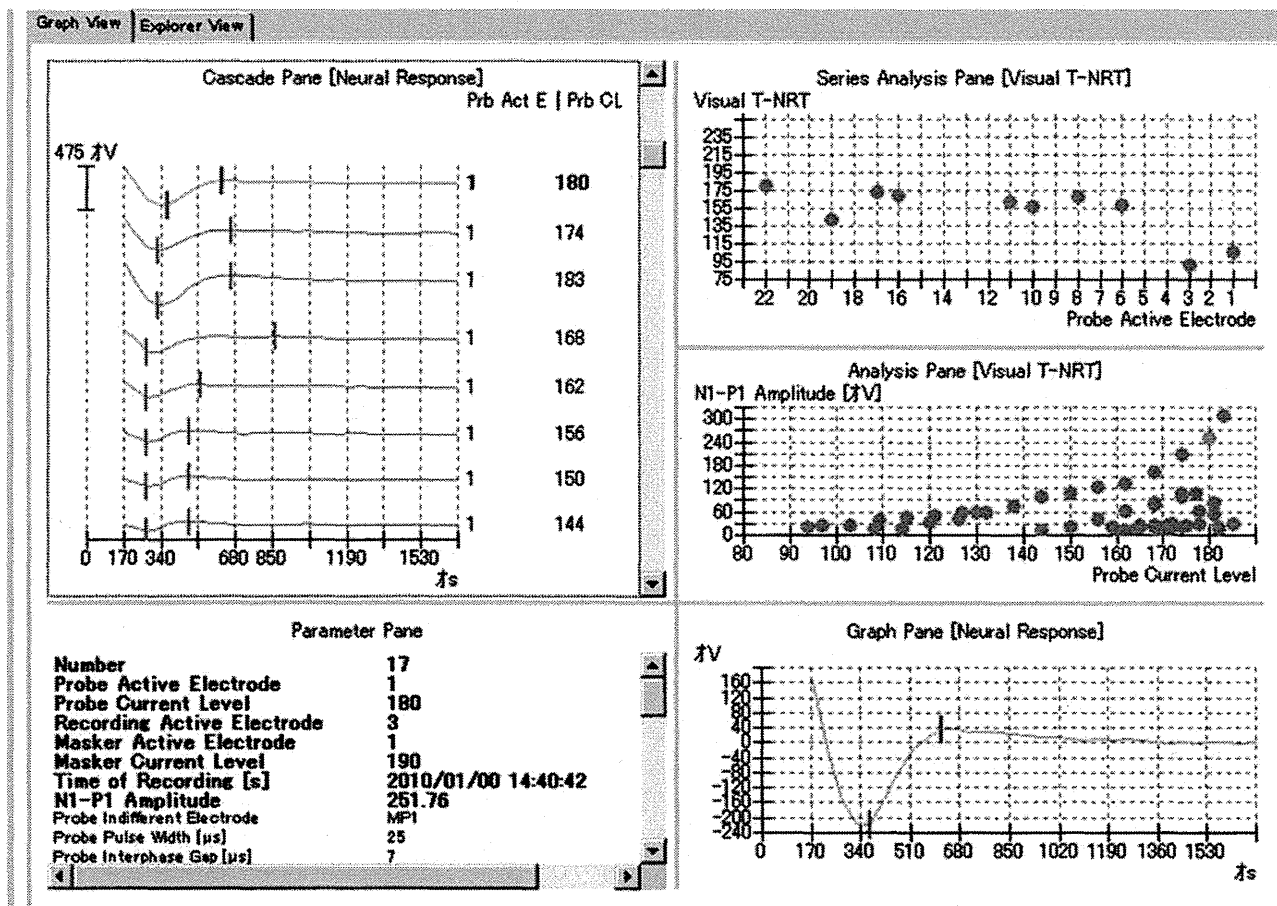


図3 良好なNRT結果の例

1歳6か月で人工内耳手術を施行した言語習得期前難聴児のNRT結果の例(custom sound™)。典型的なN1とP1の波形が確認できる。Analysis paneでもリニアに振幅が変位している様子が観察される。

など、電流が流れにくい状態が疑われる。電極が何らかの理由で破損した場合にも異常値を示すこともあり、手術の経過や術中所見とあわせて判断する必要がある(図2)。

2. 神経反応テレメトリ

神経反応テレメトリ(neural response telemetry:NRT)ではインプラントからの刺激パルスを通して、らせん神経節を刺激して発火させ、活動電位を引き起こす。このときの複合活動電位(EAP)を検出することによって、らせん神経節の反応を確認する。一般的には、陰性のピーク(N1)に引き続いて陽性のピーク(P1)が検出される(図3)。通常は刺激のエネルギーのほうが検出される電気的な反応よりも遙かに大きいため、刺激電流の影響をサブトラクトして画像的にN1とP1を確認して判断する。当初は、さまざまな測定パラメーターを症例ごとに最適化することに時間を要するため、臨床的な応用が困難であったが、自動

化されたソフトウェアの開発によって、手術中に測定できるようになった。通常は、波形の目視ないしは分析値でNRTを確認できる最小の電流量閾値(カレントレベル)を測定し、NRT閾値を求めて術後のT/Cレベルの推定に用いる。

この測定の意義は、①電極の刺激部位に相当するらせん神経節機能の残存状態の推定と、②特に初回プログラミング時のパラメーター、T/Cレベルの推定、などに用いられる。①らせん神経節機能の推定については、Mondini奇形など、神経細胞の分布や障害の程度が予測しづらい場合に、最適な電極の位置を探索する目的で有益である(図2)。また、②パラメーターの推定は、特に初回からは反応のつかみにくい幼児の場合のマッピングに有益である。

3. 電気的聴性脳幹反応検査 e-ABR およびその他の検査

通常のABRと同様に、蝸牛内に挿入された電

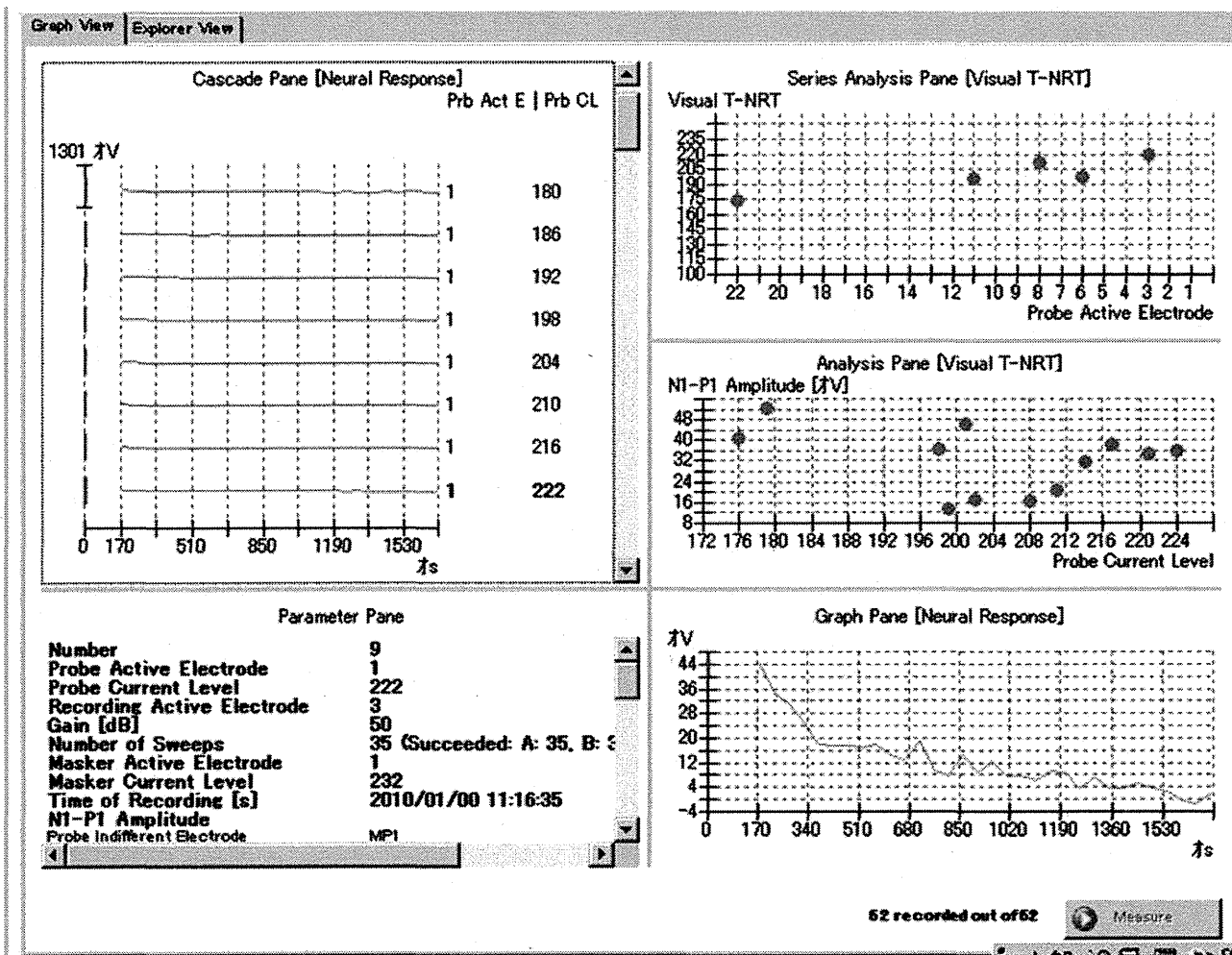


図 4 反応不良な NRT 結果の例

髄膜炎による蝸牛閉塞のため、人工内耳埋込術となった例の NRT 結果の例。Graphic pane では刺激電流によるアーチファクトが見られるが、典型的な NRT の反応は確認できない。

極を刺激して、ABR を測定、これによって聴覚伝導路も含めた人工内耳の機能状況について推定することができる。電気的な刺激を行うため、測定波形にはアーチファクトがのりやすく、NRT に比べると測定には時間がかかりやすい。また非聴覚系の反応（前庭刺激や顔面神経刺激）の混入に注意する必要がある。ほかには、人工内耳からの電流刺激によってアブミ骨筋反射を測定する方法（ESRT）なども提唱されている。ESRT では、手術中（直接目視）ないしは手術後（プローブを用いる）に、電気刺激によるアブミ骨筋の反応をみることによって、①電気刺激による聴覚反応誘発の有無と②C レベルの推定を行うことができる。これらによって NRT と同様に聴覚的フィードバックの得られにくい乳幼児でのマップ作成に関する情報を得ることができる。

IV 術後フォローアップ時に施行される検査

1. マッピング時の検査

初回マッピングの際には、新しいマップの作成に先立って既に述べたインピーダンステストや NRT を行うことがある。特に NRT は術中 NRT 結果と異なることがあるので、術中 NRT とは反応が異なっている場合もあるので、少なくとも一部の電極においては確認しておくことが望ましい。マップの調整のためにも各種の検査が行われるが、通常はマップ作成の一環として行われる。この中でも特に、電荷量の測定は、マップ作成のための評価とはいえ、人工内耳には必須の検査であり、日常的に行われている検査であるともいえ

る。

電荷量測定には大別して三つのプロセスがある。①T/C レベルの決定：スピーチプロセッサの調整は、主としてTレベル（最小可聴閾値）とCレベル（最大快適閾値）、副として信号レベルや非線形変換関数によって設定される。Tレベル、Cレベルの値は電流を人工内耳に送り、装用者の反応を確かめながら電流量を決定している。必要に応じてラウドネスチャートを用いて患者に説明する。用語は類似しているが、TレベルとCレベルの概念は人工内耳各社によって違うため注意が必要である。その後、各電極の設定が終わると、②Sweepをして、電極間のバランスをはかる。すべての電極を、T/Cレベルから想定して一定レベルになるべき電流量で順に刺激し、自覚的な音感覚の大きさについて確認する。極端に大きい、あるいは小さい音感覚を示す電極があるなら、再調整を行う。最後に③Liveモードにして、実際にマイクから音を入れ、環境音などでうるさく聞こえないかどうか、自覚的な判定を確認する。音の聞き取りにくさ、あるいはうるさを継続して訴えるようであれば、再調整を行う。

2. 語音聴取評価検査

人工内耳装用のための語音聴取評価検査 CI-2004（試案）として、日本人工内耳研究会編から一般に販売⁸⁾されている。語音聴取能の評価法として、特に人工内耳装用の音韻的要素の聴取効果について、録音教材を用いて客観的に評価することを目標としている。このため、子音、単音節、単語、文の聴取効果を個別に評価できることが特徴であり、HINTなどと同様に、静寂時および雑音負荷時でも検査できる。さらに検査を繰り返すことによって訓練効果が出ないように難易度が等価なリストが多数準備されている⁹⁾。成人版だけでなく小児検査も準備されており、発達段階にあわせて縦断的な評価ができるように段階的に構成されている。

検査の構成としては、CD1：幼児用クローズドセット 持続時間のパターン検査/2音節単語検査/3音節単語検査、CD2：幼児用クローズドセット 2語文検査/3語文検査 幼児用オープンセット 単語検査/文検査、CD3：学童用オープンセッ

ト日常生活文検査、CD4：成人用子音検査/単音節検査、CD5：成人用単語検査、CD6：成人用日常会話文検査、CD7：加重不規則雑音などが含まれる。基本的にはいずれも単音節から文までの聴取能を検討するためのテストである。

こうした検査の他に、57式語音聴力検査、福田版ビデオによる語音聴取能評価などがしばしば用いられるが、これらの評価法に関しては他項を参照されたい。

3. インプラント不調時の検査とインテグリティテスト

術後、何らかの理由でインプラントが想定された機能を失う場合がある。これにはさまざまな原因が含まれる。①体外機器の異常、②付属部品の異常、③非器質的な変化（心理的な変化など）、④電極の異常、⑤本体の異常が含まれる。フリーダムTMプロセッサの場合には、自己診断プログラムを用いて、本体エラーメッセージを確認すれば、ある程度生じている原因を鑑別することができる。それ以外の機種では、コイルチェッカーを用いて、LEDの点滅によってアンテナからの電磁波が出ているかどうかを確認することができる。また、よりシンプルには、体外機器の異常が疑われる場合に当該機器を代替品に交換する（電池を交換する、ケーブルを交換する、など）ことによって改善すれば、その診断は容易に行うことができる。

これらの体外部での異常が否定的であれば、次に電極の異常と、インプラント本体の異常が疑われる。この場合、まず耳の単純レントゲン検査を行い、本体と電極の状態を概観する。電極周囲に起こりうる変化としては、①感染、②電極・電池の位置異常・脱出、③骨化の進行、④耳硬化症の進行などが含まれる。これらの所見が疑われた際に、さらに必要であれば側頭骨CTないしは造影CTなどを行って状態の確認につとめる。

同時に通常のインピーダンステストやNRTを行って反応を確認し、そのうえで本体故障が疑われる場合にはインテグリティテストによって異常を確認する。インテグリティテストでは、埋め込まれているインプラントにさまざまな指令を送り、その指令通りにインプラントが機能するかど

うかを確認する検査を指す。これによって、電極の故障や、インプラント本体の状態を確認することができる。これには、high rate test, low rate test などインプラントが刺激レートに対応しているかどうかを確認する検査、power up test, current level test などのように、出力の状態を確認する検査、pulse width test など、異なるパルス幅に対応できているかどうかの確認の検査などが含まれる。測定中は時に患者に不快な感覚を引き起こすことがあるので、さまざまな意味でインプラントの故障を疑う場合に最終的に行われるテストである。インテグリティテストは、テスト結果を technical 部門に送ったうえで、解釈されたレポートが判定されて送り返される。すべての検査で異常であれば、その評価は明白であるが、複数の検査が矛盾するなど、『グレーな』結果がでることがあり、その場合には摘出・再手術が必要であるかを臨床的に判断することもある。

V おわりに

人工内耳の術前・術中・術後に行われることのある検査の内、特に電気生理学的な検査で、かつ広い範囲で行われる可能性のある、①プロモントリーテスト、②NRT を中心に説明した。また、特

に人工内耳にかかわる言葉の聞き取り検査として③CI2004 と、インプラントの機械的な反応性を確認する④インテグリティテストについて説明した。特に幼少児におけるマップの作成や、手術・再手術の判断、フォローアップ時の効果の判定などにこうした検査は有効である。

文献

- 1) 佐藤宏昭：人工内耳の最新知見—成人の人工内耳の適応と手術. JOHNS 24 : 145-1469, 2008
- 2) Kuo SCL, et al : The role of the promontory stimulation test in cochlear implantation. Cochlear Implants Intern 3 : 19-28, 2002
- 3) 杉山直美：プロモントリーテストと人工内耳言語聴取能—その有用性と限界. 日耳鼻 102 : 853-857 : 1999
- 4) 高橋優宏・他：人工内耳埋込が有効であった両側内耳道狭窄の一症例. Otol Jpn 14 : 248-251, 2004
- 5) 河野 淳：人工内耳手術のための臨床解剖—耳鼻咽喉科診療プラクティス. 池田勝久・他 (編). 文光堂, 東京, 2002, pp48-52
- 6) 平井美紗都・他：人工内耳埋め込み術を行った Townes-Brocks 症候群の 1 例, 小児耳鼻咽喉科 30 : 222-226, 2009
- 7) Kanda Y, et al : Pediatric cochlear implantation in Nagasaki. : 1st ed Cochlear implants an update. eds by Kubo T, et al. Kugler Publications, Netherlands, 2002, pp401-498
- 8) 射場 恵・他：語、音聴取評価検査「CI-2004 (試案)」を用いた成人人工内耳装用者の聴取能. Audiol Jpn 49 : 665-666, 2006
- 9) 井脇貴子：聴覚リハビリテーションの現状—聴覚リハビリテーションのための評価法. JOHNS 24 : 1269-1276, 2008

続 アメリカ医療の光と影

バースコントロール・終末期医療の倫理と患者の権利

李 啓充

●四六判 頁280 2009年
 定価2,310円(本体2,200円+税5%)
 [ISBN978-4-260-00768-9]

患者の権利の中核をなす「自己決定権」が確立された歴史的経緯を、気鋭の著者が古典的事例を交えて詳述。延命治療の「中止・差し控え」に適応すべき原則を考える。さらに、セイフティ・ネットが切れ始めた米国の医療保険制度を明日の日本への警告としてとらえるとともに、笑いながら真剣な問題を考える「医療よもやまばなし」、患者の権利運動の先駆者である池永満弁護士との対談も収載。

「乳幼児健診の充実のために」

難聴と人工内耳



岡山大学病院耳鼻咽喉・頭頸部外科講師 福島 邦博

抄 録

生下時から存在する聴覚の障害は、約1,000人の出生について1人の割合で発生すると言われ非常に頻度が高い。聴覚障害は、より早期に発見し適切な介入を行うことが二次的障害を軽減すると考えられており、早期発見・早期介入の重要性が指摘されてきた。本稿では特に早期の発見・診断・介入のツールとして使われる新しい医療テクノロジーについて紹介し、その全体像を概観したい。特に、1) 新生児聴覚スクリーニングの導入とその利点・欠点、2) より高出力で装用感に優れる補聴器や、人工内耳・BAHA等の新しい補聴方法の紹介と、その適応、3) 難聴遺伝子診断のシステム等について現在の本邦における状況を中心に報告する。

キーワード：新生児聴覚スクリーニング、聴性定常反応検査、人工内耳、遺伝子診断

I. はじめに

筆者が耳鼻咽喉科教室に入局した平成2年頃、聴覚障害児の医療の現状として当時の医局で教わっていたのは、1) 「子どもの難聴の早期診断は難しい。」すなわち、難聴発見の契機は、言葉の遅れが主訴となることが多く、言語発達遅滞が生じる以前から、直ちに難聴が早期発見されることは滅多にない。3歳児健康診査では難聴発見のための努力は行われているが、乳幼児期の難聴を的確に診断するには経験が必要である。2) 「子どもの難聴は治らない。」治療法が無いために、補聴器が唯一の対処方法ではあるが、難聴が高度なら補聴器の使用にも限界がある。口の形を読む(口話)方法などがろう学校では教えられている(当時は医学部で手話についての説明を受けることはほとんどなかった)。3) 「子どもの難聴は原因不明。」文献的には難聴は遺伝性の頻度が高いといわれているが、実際に家族歴があるケースはそれほど多くはなく、原因の解明のしようがない。

現在、平成も22年となり、これらの見解と比較すれば、多くの分野で長足の進歩が見られるようになった。

特に乳幼児期に存在する難聴について、現時点での本邦と海外における医学・医療の状況について概観してみたい。

II. 子どもの難聴の早期診断は困難である？

平成13年には岡山県、秋田県を初めとして本邦で新生児聴覚スクリーニングが実施されるようになり、現在は、およそ60%~70%程度の新生児が聴覚スクリーニングを受けていると推定される¹⁾。これにより、生下時から存在する難聴は、乳児期早期にその疑いがかけられるケースが激増してきた。新生児聴覚スクリーニングとは、1) 聴覚に障害を持った新生児を、2) 専用機器を用いたスクリーニング検査によって早期に発見し、早期に療育を行うことが短期的な目標であり、最終的には、3) 発見の遅れに起因する言語発達障害を最小限に抑える事を目標にしている。これによって期待されるメリットには、1) 早期発見による、より順調な言語発達が期待でき、またその逆として、2) 発見が遅れ、本来なら享受できるはずの療育効果が減弱する例が激減するという点があげられる。一方で、そのデメリットとして、1) 新生児期早期は母子ともに心理的・肉体的に不安定な時期であり、こうした時期に「難聴かもしれない」という告知を受けることには母子を含めた様々な支援が必要とされるということ

がある。

1) 新生児聴覚スクリーニングのメリット

日本耳鼻咽喉科学会では、全国の「新生児聴覚検査事業に関わる精密検査病院」において、0歳児の「難聴疑い」児の頻度についての全国的な調査を行っている²⁾。その結果では、スクリーニングの結果、難聴の存在が否定できないとして専門病院への紹介を受けた乳児のうち、約半数には「真の」難聴が存在しており、そのうちのさらに半数（全体の25%程度）には両耳の難聴が、また残りの半数は片耳の難聴が存在している事を報告している。また、こうした難聴児たちは、75%が生後3カ月、91%が生後6カ月までに耳鼻科を初診しており、実際に早期受診を行うことが可能になっている。岡山県では、平成13年から国のモデル事業として全体の受診児数の推移を確認すると、新生児聴覚スクリーニングが開始されてから2～3年の間は、発見される新生児が増えており、難聴児の受診総数が増えていたが、その後減少に転じており、最近では、スクリーニング導入以前の総数とほぼ変わらなくなっている。その間に年齢構成は劇的に変化しており、最近ではほとんどの難聴児が0歳代で発見されている。これらの事実から、難聴児の発見を劇的に早くするだけではなく、地域レベルで適切に運用すれば、遅れて発見される児を極端に減らすことが出来る、という事実も推測できる。このように、新生児聴覚スクリーニングを実施することによって、実際に難聴児が早期発見され、また発見が遅れる例が激減できる事が示されている。

こうした早期発見は、アウトカムとして難聴児の言語発達自体に良い影響を与えて初めて有効であることが証明出来る。Kennedyら³⁾は、受容言語（文法、語彙、総合得点）表出言語（Renfrew Bus Story Test）発話明瞭度（CCCS）で評価し、9カ月までに補聴器装用を行った難聴児は、受容言語と、表出言語で有意に優れた言語発達を示していたが、明瞭度では変わらなかったと報告している。スクリーニングを受けた群では、受容言語は、優れていたが、表出言語と発話明瞭度ではあまり変わらなかった。すなわち、当然のことながら聴覚スクリーニングの有無だけでは言語発達に与える影響は少なく、早期療育が達成されて初めて、より広汎なメリットが得られることが報告されている。もちろん、こうしたアウトカムに関する研究は、バックグラウンドとなる国内のシステムによって影響が変化しうる。現在、厚生労働省感覚器障害戦略研究として、全国で770人の言語発達データが収集され、新生児聴覚スクリーニングや、その後の早期療育

の効果が、就学期以後の言語発達の状態にどのように関わっているかについて検討も行っている⁴⁾。

2) 新生児聴覚スクリーニングのデメリット

ところで、既に述べたように、新生児聴覚スクリーニングの大きなデメリットは、母子の関係が不安定な時期に「難聴の疑い」についての告知が必要になる点であり、母子の心理状態についての配慮が欠かせない点である。我々は、岡山県におけるモデル事業の中で、地域の保健師を中心とした訪問指導のシステムを用いて、母親の不安についてのモニタリングを行い、支援のあり方について検討してきた⁵⁾。岡山県では、県と契約を結んだ47の産科医療施設で自動ABRによる聴覚のスクリーニングを行い、その上で繰り返しreferの結果となった対象について保健師の訪問指導が行われている。こうした訪問指導に際しては、「訪問指導調査票」という専用の質問紙票が使用されており、訪問指導終了時にその報告が岡山県健康対策課まで報告される仕組みになっている。この報告では、訪問指導調査票での評価に基づき、母親の不安状態および保健師から評価した訪問指導および介入の必要性についての記述を検討している。すべてのインタビュー例のうち、102例は保健師が訪問した時点では「特に不安は感じていない」と答え、そのまま終了報告となっていた。また、30例は「スクリーニング直後には不安を感じていたが、今は不安を感じていない」としており、あわせて132例（77.1%）は、聴覚スクリーニングに関する不安や不満は、少なくとも保健師の訪問時点では特に表明していなかった。一方で残る39例（22.8%、以後「不安例」とする）は、保健師訪問時点でも持続する不安を感じており、その詳細を検討した。これらのうち16例（不安例の41%、インタビュー例の9.4%）はスクリーニングの結果両側感音難聴の疑いがあるとして、訪問指導時点での精密検査が進行中であった。また、4例（不安例の10.3%、インタビュー例の2.3%）は、片側難聴疑い例であった。残る19例（不安例の48.7%、インタビュー例の11.1%）には、口蓋裂、ダウン症、染色体異常、低出生体重など、各種の問題を周産期の段階で指摘されているケースであった。この報告は、保健師の訪問があった時点、すなわち実際のスクリーニングからはある程度時間が経過した段階での断面調査なので、スクリーニング直後にはさらに強い心理的ショックを受けていたことは想像に難くない。心理的なサポートの必要性からすると、スクリーニング後の母子に寄り添い、支えるシステムの確立は必須である。

3) 聴覚スクリーニング後の対応について

聴覚スクリーニングで発見された児童については、現在でもCORなど、聴性行動を用いた検査法を用いて聴力レベルを確定することが重要である。前述のように、日本耳鼻咽喉科学会では、新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査機関

(http://www.jibika.or.jp/mimiyori/sinseiji_list.html)として、各県別に聴性行動なども含めた検査を実施可能な施設をリストアップしているため、特に里帰り分娩などの後での紹介先の選択として活用されたい。

ところで、こうした聴性行動を用いた検査法は検査者の熟練による所が大きく、また、児のコンディションによっても結果が変わりやすい。聴性脳幹反応検査 (ABR) は、乳児期における聴力検査のゴールドスタンダードとして広く用いられているが、通常の刺激音として用いられるクリック音による結果では、高音域の聴力は確認できても低音域の聴力を測定することは困難である。しかし近年、聴性定常反応検査 (Auditory Steady State Response : ASSR) を用いて周波数特異性の高い聴力検査結果を得る手段が普及してきている⁶⁾。

Ⅲ. 子どもの難聴は治らない?

従来、小児期の難聴に対して、その一次聴覚入力を補償する手段として広く用いられて来たのはアナログ式の補聴器であった。しかし、アナログ補聴器では、一定以上の大きさの音を出力すると、ハウリング (音響フィードバック) を起こすため、ある程度以上の高度な難聴があると、補聴器で対応することは著しく困難であった。しかし、最近のデジタル技術を用いた高出力型補聴器では、逆位相音を出力してハウリングの音を強制的に抑制したり、出力周波数を変えて音響フィードバックを回避したりする技術が導入されてきている。また、教室などでは机や椅子による環境騒音が大きく、実際に教室の中で補聴器を用いてターゲットとする会話音を聞き取るための障害となっていたが、複数マイクを用いて、後方や側方のノイズを低減し、騒音抑制を図ることも行われるようになってきた。これらの努力により、実際には軽度難聴側にも、高度難聴側にも補聴器の適応となる聴力レベルが広がってきているのが現状である⁷⁾。

その一方で、1990年代以降、本邦でも小児の難聴に対して音声言語を伝えるための手段として、人工内耳は急速に一般化してきている。人工内耳では、手術でインプラントと呼ばれる電気刺激用の電極を側頭骨

内に埋込んだ後、体外にスピーチプロセッサを装着し、磁力を用いて皮膚ごしに体内のインプラントと連結する。スピーチプロセッサから入力された音刺激に応じて、インプラントでらせん神経節を電気刺激し、音感覚を作り出すため、理論的には際限なく出力を上げることが出来る。言語的な情報を処理する信号処理システム (コード化法) の進歩によって、最近では80~90%の語音明瞭度が得られるケースも増えてきている。人工内耳の手術適応の基準としては、特に小児例では、補聴器が使えない程の両側高度感音難聴 (裸耳聴力90dB以上、補聴器装用下で55dB以上の難聴) であり、年齢は1歳6カ月以上とされている。入院に関わる金銭的負担としては、総額で400万円程度かかるが、保険適応の上でさらに自立支援医療・乳幼児医療などの制度を使うとほとんど自己負担はない⁸⁾⁹⁾。

人工内耳を用いた言葉の理解や発達には個人差が大きいことが知られているが、その中でも埋込時期の年齢が大きく関わりとされ、手術時年齢が低年齢であるほど効果が高いと考えられている。最近の報告¹⁰⁾では、人工内耳時期によって3群に分けたグループにおいて、人工内耳手術4から9年後の聴取能としてCAP (Category of Auditory Performance)、語彙としてPPVTR (Peabody Picture Vocabulary Test (Revised))、受容文法 (Test of Reception of Grammar, TROG)、発話明瞭度 (Speech Intellegibility Rating, SIR) について検討している。この報告では、生後11カ月の時点で人工内耳を使用したグループでは、それ以降のグループと比較して、聴取能や発話の明瞭度では差がみられなかったが、語彙および受容文法では早期手術群でより優れていたことを報告している。すなわち、聞き取りと発音の面では後に手術をしたケースとの差は見られないが、音声言語を用いてより複雑な言語発達をもたらすと言う観点からはより低年齢で手術をしたグループの方がより高いレベルに至れる可能性を示している。

日本耳鼻咽喉科学会福祉医療委員会では、前述した適応基準の改定に伴い、本邦での小児人工内耳での現状 (平成18年・19年当時) に関わる調査結果を公表している¹¹⁾。この調査は、同時期の人工内耳出荷台数から想定すると90%以上の悉皆率を持つ調査となっていることが推定されている。平成17年および18年の2年間で、回答のあった78施設の中では、873症例の人工内耳埋込術が施行されており、うち6歳代以下の症例は、355例と全体の約40%を占めていた。人工内耳手術例のうち言語習得期前難聴は、248例 (6歳以下症例の69.9%以下同) であり、うち言語習得期難聴88例

(24.8%)、言語習得期後難聴11例(3.1%)、進行性難聴4例(1.1%)であった。難聴の診断年齢の平均値は、平成17年が12.85カ月、平成18年が16.35カ月であり、また、全体の約25%が新生児聴覚スクリーニングで検出されていた。また、この報告の2年間において、手術合併症は、全部で26件(7.3%)に認められている。うち重篤なものは、顔面神経麻痺2件(0.6%)、術創感染5件(1.5%)、機器の不具合5件(1.5%)（いずれも機器の再埋込を要した症例）が認められたことが報告されている。

1) これからの人工内耳とその他の技術

EAS (electroacoustic stimulation) ないしはハイブリッド人工内耳では、高音域は人工内耳による電気刺激で、低音域は補聴器による音の増幅によって補聴を図るシステムである。1) 高音域には補聴困難な高度難聴があり、2) 低音に比較的良好な(50dB~)の聴力を有しており、3) 非進行性の経過をたどる場合に適応になる。この手術を施行するためには、低音の良好な聴力を術後も保ったまま人工内耳の挿入を行うことが必要とされるので、より低侵襲での手術法が工夫されるようになってきている。ただし、日本語使用者における難聴の場合、低音の残聴を効果的に用いて良好なコミュニケーションが可能な患者をしばしば経験するため、英語圏での臨床データがそのまま日本語利用者にも適応可能であるかどうかなど、まだ疑問も多い。また、人工内耳とは異なるが、骨固定型骨導補聴器(bone anchored hearing aid: BAHA)も、特に両側先天性外耳道閉鎖症患者のためには効果のある技術である。この技術は1970年代にスウェーデンで開発された。耳後部の乳突部に、チタン製の固定器具(fixture)を埋め込み、そのフリンジ部にサウンドプロセッサという振動子を結合する。適応になるのは先天性外耳道閉鎖症などの高度な伝音難聴であり、これを用いることによってヘッドバンドや眼鏡無しで、骨導補聴器を使用することが出来るため、現在成人での臨床治験が進行している。欧米では既に広い範囲で行われており、4歳以上の先天性外耳道閉鎖症児での適応が認められている。

IV. 難聴は原因不明である？

かつて、難聴の約半数は原因不明とされ、遺伝疫学的研究から、これらの大部分が単一遺伝子による常染色体劣性遺伝であることが想定されていた。さらに、難聴者同士の結婚では多くの場合その子どもたちは難聴ではない事からは、多様性に富んだ遺伝子とその常染色体劣性遺伝に関わっている事が想定されてきた。

しかし、最終的に聴力が高度難聴となってしまうと、それ以上の分類はしばしば困難であり、多様な遺伝的原因を、臨床像から分類することは実際的には非常に困難であった¹²⁾。しかし、近年の遺伝学的研究からは、原因不明の難聴の多くは、*GJB2*遺伝子の変異による常染色体劣性遺伝であり、おそらく言語習得期前難聴の約25~30%程度がこの遺伝子の変異に起因する可能性が示されている。一般人口中の保因者の頻度は約2%程度であることも推定されている¹³⁾。しばしば見られる変異は235delCの一塩基欠失であり、欧米人の35delGとは変異は異なるものの、その頻度自体は非常に近いものとなっている。*GJB2*遺伝子そのものは、ギャップ結合蛋白(コネキシン26)をコードしており、ヘテロ6量体によるギャップ結合を形成して内耳におけるカリウムイオンのリサイクリングに関わっていると考えられている。臨床的には低音域に若干の残聴を残す高度難聴となる場合が多く、著しい進行性を示さないことが一般的である。典型的な非症候群性となることが多く、知的な発達には影響を与えず、また人工内耳の効果も高いとする報告が多い¹⁴⁾。現在知られている変異では、*GJB2*変異の次に頻度が高いのは、*SLC26A4*変異によるものである。これは前庭水管拡張症を来すことで知られており、進行性難聴を呈する。その他には*CDH23*変異が多い事が推定されている。

既に述べたように、難聴を臨床像から分類することは困難であるにもかかわらず、その背景にある遺伝子変異は多様で、これらを一度に検索することは従来極めて困難であった。このための遺伝子変異の検索システムのためには、既知の変異を効果的にスクリーニングすることがまず重要である。現在その評価のための先進医療が信州大学・虎ノ門病院・岡山大学・宮崎大学の共同研究として進行している。現在北海道大学他の多施設実施等、共同での研究が進むことによって、遺伝子診断のシステムを臨床場面で用いることが出来るような技術開発が現在進行している。こうした遺伝子診断のシステムから、遺伝カウンセリングや、治療法の選択に有用な情報を得ることを目標にしている。

V. まとめ

現在、いわゆる先天性の難聴の診断は、乳児期に行うことがスタンダードとなり、聴覚スクリーニングやASSRの導入により、より早期に、より確実な難聴の診断が可能になってきた。これは、人工内耳やデジタル補聴器の進歩によって、早期からの介入の効率がより高くなっている事にも関係している。また、小児の難聴の原因は半数以上が遺伝子レベルで診断可能であ

り、この遺伝子診断のシステムも現在先進医療として準備されつつある状態である。

文 献

- 1) 難聴児療育への取り組み 新生児聴覚スクリーニング (解説), 小児耳鼻咽喉科, 29 192-195, 2008
- 2) 伊藤壽一他:平成19年度「新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査機関の実態調査」に関する報告, 日本耳鼻咽喉科学会会報 111 (5), 463-467, 2008
- 3) CR. Kennedy et al: Language Ability after Early Detection of Permanent Childhood Hearing Impairment. N Engl J Med 354, 2131-41, 2006
- 4) 感覚器障害戦略研究 <http://www.kikoe-kotoba.jp/>
- 5) 福島邦博他:新生児聴覚スクリーニングとその後の対応—新生児聴覚スクリーニングから精密聴力検査へ, Audiology Japan, 49, 227-232, 2006
- 6) 川崎聡大他:聴性定常反応検査の周波数別聴力:標準純音聴力検査との比較—BIS値を指標とした覚醒度の与える影響—, 耳鼻と臨床 52 (1), 33-37.
- 7) 片岡祐子他:補聴器か人工内耳か, JOHNS, 23, 1269-1272, 2007
- 8) 福島邦博:新生児の耳鼻咽喉科疾患 新生児難聴における治療, 周産期医学 36, 317-321, 2006
- 9) 福島邦博:人工内耳についての最近の知見:聴覚障害, 64, 19-25, 2009
- 10) L Colletti: Long-term follow-up of infants (411 months) fitted with cochlear Implants. Acta Oto-Laryngologica 16, 361-366, 2009
- 11) 伊藤壽一他:平成19年度「小児人工内耳実態予備調査」に関する報告, 日本耳鼻咽喉科学会会報, 111, 450-482, 2008
- 12) 福島邦博:胎生期に発生した疾患の遺伝カウンセリングと予後, 聴覚, 周産期医学 33 1108-1110 2003
- 13) Sugata A et al: High-throughput screening for GJB2 mutations—its clinical application to genetic testing in prelingual deafness screening for GJB2 mutations. Auris Nasus Larynx 29: 231-239, 2002
- 14) Fukushima K et al: Better Speech performance in cochlear implant patients with GJB2-related deafness. Int J Ped Otorhinolaryngol. 62: 151-157, 2002

新生児聴覚スクリーニング検査の 現状と課題



岡山大学*

講師 ふくしま くにひろ 福島 邦博

(*岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科学)

1 はじめに

岡山県では、国のモデル事業の一環となる新生児聴覚スクリーニングを開始し、2001年7月から2008年3月までの7年9ヶ月の間に、43の産科医療機関で新生児8万7574名が聴覚スクリーニングを受検している。

自動ABRによる2回目の確認検査で「要精密検査」と判定された新生児は470名(0.54%)であり、最終的に発見された難聴児は、年度を問わず人口の約0.1%であるので、要精密検査と言われた新生児の4~5人に1人程度で何らかの介入が必要な難聴児が発見されていることになる。現在、本事業は市町村事業として継続している。本稿では、岡山県新生児聴覚検査事業での現在までの経過を記録しつつ、現状と将来における課題について考えてみる。

2 スクリーニング前夜

米国留学から帰国し、大学へ帰局後すぐの1996

たばかりの男児の診察をしていた。3歳児健診で言語発達障害が疑われていた本児は、その後の聴力精査に紹介されることもなく、両親とも判然としない言葉の遅れに気づきながらも、信じたくない親心もあって難聴の発見が遅れてしまっていた。実際にその児のABRを行いながら、50dB程度の難聴が存在することを確認して、何ともやりきれない思いに駆られたことを思い出す。

当時は、その春から日耳鼻岡山県地方部会の福祉医療・乳幼児担当委員を引き継ぐようにと言われ、右も左も分からないうちに3歳児健診と1歳6ヶ月児健診での聴覚検査を充実する要望を岡山県庁に上げ始めたばかりの頃だった。当時の県庁からの返事は、「3歳児健診では既に厚生省方式(当時)が行われており、また1歳半事業では言語発達に関わる項目は加えられているため、新たに変更する必要は感じていません」という型どおりのものであったことを思い出す。難聴の告知に茫然自失となっている4歳児の両親に「岡山かなりや学園」への紹介状を渡しつつ、現実の問題として、どのように現状を変革すべきか模索し始めていた。

新生児聴覚スクリーニング開始以前の岡山県で、

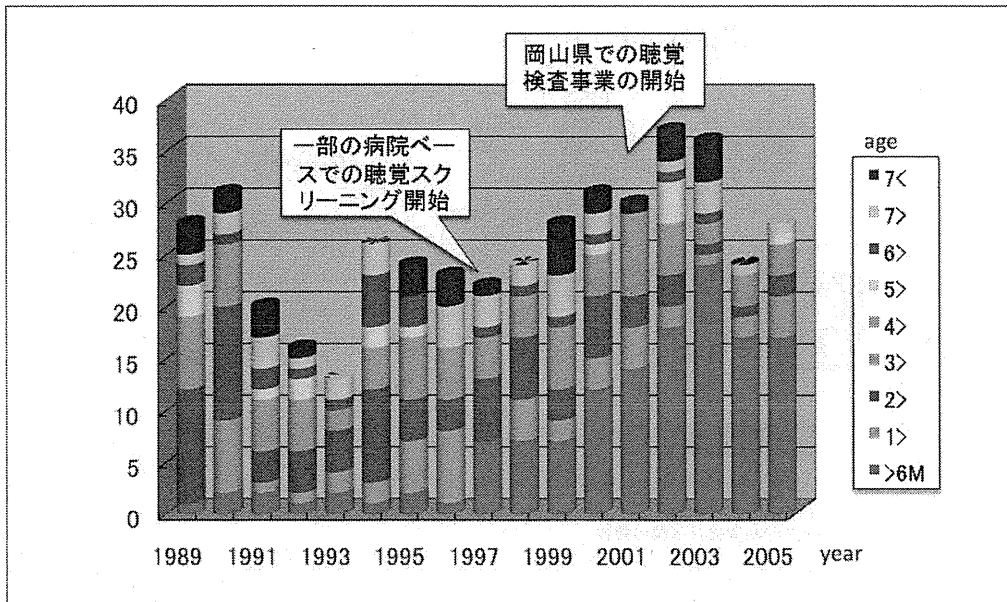


図1 岡山かなりや学園初診時年齢の年次別推移

かを確認するには、実際のデータで見てみる必要がある（図1）。

図には岡山かなりや学園を受診し、難聴が確定した児童を、年次別、年齢ごとに色分けしてグラフに表している。1996年以前には生後6ヶ月までに難聴が発見されることは全体にはごく限られた事例であったが、聴覚スクリーニングが一部の病院で導入されると同時に、生後6ヶ月までの難聴発見例は急増しているのが分かる。そして2001年の岡山県モデル事業の開始とともに生後6ヶ月以前の発見群は急増し、それと同時に難聴児の初診数自体が増加している。

増加は3年続いたが、突然その後減少に転じて「スクリーニング以前」とほぼ同数にまで低下していることに注目したい。これは、（依然として残る進行性・遅発性難聴例を除いて）生下時に存在する難聴例のかなりの割合が既に0歳時点で発見されてしまい、遅れて発見される児がほぼシャットアウトされていることを意味している。少なくとも岡山県においては、新生児聴覚スクリーニングの導入は、以前とは比較にならない安定した難聴児早期発見システムをもたらしており、効果は絶大であった。

3 スクリーニング実施に向けて

聴覚スクリーニングの準備を始めるとすぐに、岡山県下で既に聴覚スクリーニングを始めていた他院の小児科医師とも連絡を取り合うようになり、協力体制を取るようになった。東京で開かれた研究会の帰り道、同じ岡山県内にいながら電話でしか話したことのなかった相手と、品川で初めて名刺交換をし、そのまま会場のテラスで強風に吹かれながらベンチに座り込んで話し合ったことを思い出す。

スクリーニングで「リファー」(要精密検査)と言われた母親が、行き場をなくして病院を転々とするという事態だけは何とか避けるため、次に進むべき道をナビゲーションできるように「ロードマップ」を作るということを基本的な方針にした。学会で使ったレジュメを、ビル風で飛ばされないように押さえつけながら、余白に概念図を走り書きしていたことを思い出す。

この頃の話し合いから、地域での聴覚スクリーニングを実施する「日本型」の検診事業の中では、県保健師の協力を得ることが必要不可欠であろう

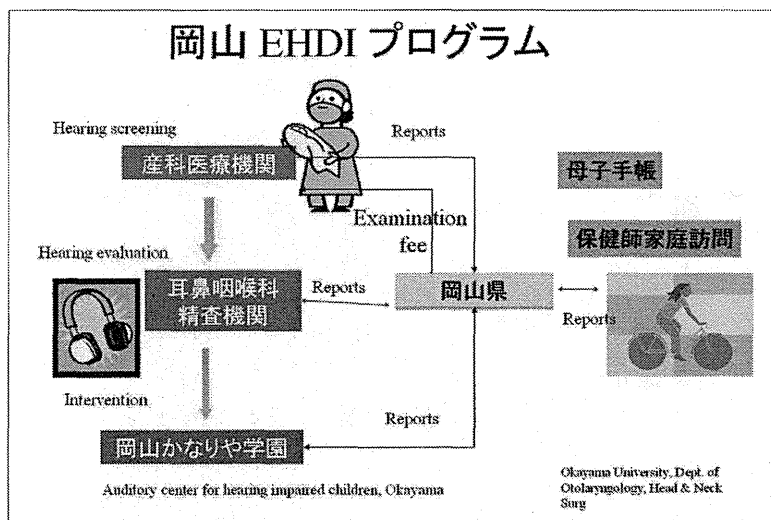


図2 岡山新生児聴覚検査事業の概要

日本型聴覚スクリーニングが抱える不透明な問題点が2つ予測された。「里帰り分娩」と「母親の不安」の問題である。

岡山県での出産数の約10%は里帰り分娩と推測され、周産期における人口の移動が聴覚スクリーニングに与える影響は、先行研究からもほとんど計り知ることはできなかった。また、海外の文献でもこの時点で既に母親の受ける不安やショックについては報告があったが、文化や社会的背景の違う日本でどのような捉えられ方をするかは全く未知数であった。後にはこうした問題点に対してきめ細かく配慮するために、産科医療機関から岡山県保健福祉部への報告と同時に管轄の保健所へ連絡することによって、保健師が要精密検査児の家族を訪問し、必要な対応を行うことを想定した。

後の調査では、岡山県での新生児聴覚検査事業に関する保健師の活動内容をその報告書内容から類型化すると、

- 「情報提供・支援類型」……………75件(32%)
- 「相談・理解者類型」……………58件(24%)
- 「状況観察・看護活動類型」……………50件(21%)
- 「受診勧奨・一貫ケア類型」……………32件(13%)
- 「行政へのフィードバック類型」…23件(10%)

の5つの類型に分けられ、多くの場合で地域の保健師が難聴（疑い）児の保護者に寄り添い、支え、

要精密検査と言われた母親の不安についても同様の類型化を行ったが、その傾向自体は、両側耳・一側耳の要精密検査、母親の年齢、子育て経験の有無、居住地の地域性などのいずれでも、はっきりした差が見られなかった。すなわち、状況にかかわらず、母親の不安の頻度は比較的一定しているもので、リファーとなった対象には、等しくサポートが必要なことが改めて確認された。

4 交渉から急展開、開始発表へ

岡山県ではその後、研究会を発足させて講演会企画などを持ちつつ、医師会を窓口として行政との交渉を進め、実際に新生児聴覚検査事業として発足するための問題点を議論していた。こうした交渉の過程のある時、県の保健福祉部長を研究会の会場にお招きして発言を求めると、その席上で突然、新生児聴覚検査事業の開始を公表、そこから急激に議論から具体的な制度設計へと話が展開することになった。

県庁との交渉では、岡山県地方部会の先生方に手取り足取りご指導いただいたが、特に制度設計の段階では、ご自宅に遅くまでお邪魔して詳細なマニュアル作成にご尽力いただいた。その時点で

発表マニュアルを参考にしつつ、深夜の電子メールで激論を繰り返していった。こちらがワープロの「校閲」機能を使ったファイルで、真っ赤にして返送すると、翌朝にはさらに青色で塗り直されたファイルが送り返されて来ることが毎夜のように続いていた。

この段階では、自動ABRのみでのスクリーニングとすべきか、OAEを含めたシステムを考慮するかという論点で議論されることが多かった。結局のところ、OAEによるスクリーニングでは偽陽性が多く、不安に思う母親を増やすだけであるという論拠から、自動ABRでの開始が準備されてきた。

ところが、関係者に最もショックを与えたのは、県レベルでの聴覚スクリーニングを始めた当時のごく初期の例でauditory neuropathyが検出されたことであった。その後も、自動ABRとOAEの結果に不一致が見られる例が続出し、現在の概念で言うところのauditory neuropathy spectrum disease (ANS D)の例は決してまれではないことが経験された。後に海外のさまざまな報告でもANS Dの頻度は低くないことが明らかになっている。現在でも岡山県では精度管理についての高い意識を持ち続けており、自動ABRのみが補助対象として認められている状態である。

5 残る課題とこれから

最初に取り上げた3歳児健診で見落とされていた中等度難聴の児は、その後次第に難聴が進行、現在は人工内耳を装着して地元の高校に通っている。後で落ち着いて考えれば、本児は遅発性／進行性感音難聴であった可能性が高く、そうだと仮定すれば、仮に聴覚スクリーニングがその当時に存在していたとしても見落とされていたと考えられる。遅発性／進行性難聴を効率的に発見し、システムの中に取り込む方法は、いまだに挑戦が続く分野である。

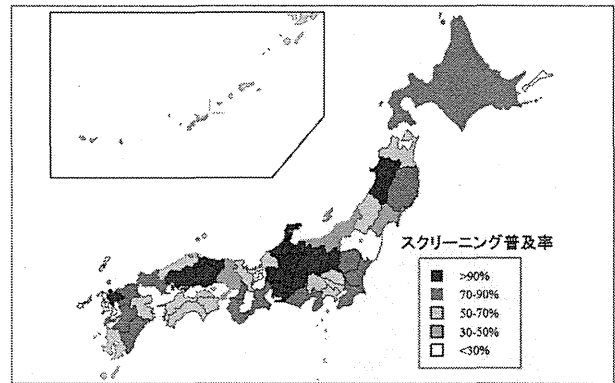


図3 2008年県別新生児聴覚スクリーニング普及率
(平成20年厚労科学研究班より)
各県別の普及率を図に示す。この当時に全国の聴覚スクリーニング普及率は70%程度と推定されている。

また、新生児期から始まる補聴の問題は、われわれに身体障害者認定外での金銭的支援の必要性を教えてくれて、その後の軽度中等度難聴児の補聴器購入費助成運動のきっかけにもなった。

疫学には、Intention-to-Treat Analysis (治療の意図による分析：ITT分析)という言葉がある。これは、対象者が実際に割り付けられた治療を「完走」したかどうかにかかわらず、当初割り付けた通りに分析することをいう。対象者が最初は無作為に割り当てられた治療方針に従わなかったこと背景には何らかの理由があると考えられ、「治療」そのものというよりは、回避したり、中断したりする因子も含めて「方針」を比較していると言える。別の言い方をすれば、実際のプランが、高い実現性と実行可能性、さらに実施上の効果を持つことによって初めてITT分析での効果が認められる。

新生児聴覚スクリーニングが、当初のUniversal Newborn Hearing Screening: UNHSという言い方からEarly Hearing Detection and Intervention: EDHIという言い回しに変わってきているのも、実はスクリーニングそのものが重要なわけではなく、interventionまで含めた全体でのパッケージがなければ、ITT分析での評価に耐えられないとも考えられる。難聴の早期発見は誰もが望むものであるとしても、どのような手法がITT分析として優れているかという議論は今後も続ける必要がある。