

器[視覚と聴覚]と社会とのつながり  
一見るよろこび、聞くよろこび一. 日  
本学術協力財団 編集・発行 東京  
pp136-155, 2011

#### 加我君孝

Auditory nerve disease あるいは  
Auditory neuropathy—1996年、DPOAE、  
蝸電図、ABR の組み合わせた調査で発  
見された聴覚障害一.

日本耳鼻咽喉科学会会報 2928 :  
114(5) : 520-3, 2011

#### 加我君孝、森田明夫

聴覚脳幹インプラントの展望.

Clinical Neuroscience  
29(12):1415-8, 2011

#### 加我君孝、新正由紀子、内山勉、竹腰 英樹

新生児・乳児の難聴はいつまでに診断  
すべきですか。補聴器はいつから必要  
ですか。また人工内耳はいつから必要  
ですか。

小児内科. 43 : 924-296, 2011

## 2. 学会発表

### 松永達雄(2009-2011)

難波一徳、水足邦雄、井上泰宏、藤井  
正人、小川郁、加我君孝、松永達雄

Auditory Neuropathy の原因となる変  
異型 OPA1 蛋白質の立体構造予測

第19回日本耳科学会総会 平成21年  
10月8-10日

難波一徳<sup>1</sup> 金子寛生<sup>2</sup> 水足邦雄<sup>3</sup>  
八木博隆<sup>4</sup> 井上泰宏<sup>3</sup> 小川郁<sup>3</sup> 藤井  
正人<sup>1</sup> 加我君孝<sup>1</sup> 松永達雄<sup>1</sup>  
聴神経障害の原因となる変異型 OPA1

の立体構造予測

第82回日本生化学会大会 2009年  
10月21-24日 神戸ポートアイラン  
ド

#### 松永達雄

先天性および後天性感音難聴に対す  
る遺伝子診療

シンポジウム「5官としての感覚器と  
その障害」

第63回国立病院総合医学会 2009年  
10月23-24日 仙台国際センター、  
仙台市

#### 松永達雄

小児難聴の遺伝相談について

難聴幼児通園施設職員研修会 2009  
年11月20日 全国身体障害者総合福  
祉センター戸山サンライズ、東京

Mutai H, Nakagawa S, Namba K, Fujii  
M, Matsunaga T

Expression of DNA

methyltransferases in developing  
auditory epithelium and possible  
role in auditory function

34 th annual midwinter research  
meeting of ARO

2011年2月19-23日

Baltimore, Maryland, USA

Yamashita D, Matsunaga T, Fujita T,  
Hasegawa S, Nibu K

Neuroprotective effects of SA4503  
against noise-induced hearing loss

34 th annual midwinter research  
meeting of ARO

2011年2月19-23日  
Baltimore, Maryland, USA

竹腰英樹、新正由紀子、松永達雄、加我君孝、工藤典代

新生児期に Auditory Neuropathy が疑われ発達とともに異なる検査所見に変化した2例

第111回日本耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会

2010年5月20-22日

仙台市

山下大介、松永達雄、藤田岳、長谷川信吾、丹生健一

音響外傷性難聴に対する SA4503 の内耳防御機能

第111回日本耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会

2010年5月20-22日

仙台市

徳丸裕、藤井正人、羽生昇、矢島陽子、進藤彰人、松崎佐栄子、竹腰英樹、松永達雄、角田晃一、加我君孝

頭頸部癌における p53disruptive mutation の検出とその意義

第111回日本耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会

2010年5月20-22日

仙台市

松永達雄、加我君孝、竹腰英樹、泰地秀信、守本倫子、仲野敦子、新谷朋子、増田佐和子

日本の小児 Auditory Neuropathy サブタイプと臨床的特徴

第5回日本小児耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会

2010年6月26-27日

札幌市

難波一徳、務台英樹、橋本省、加我君孝、藤井正人、松永達雄

新規変異型 KCNQ4 蛋白質の立体構造情報による感音性難聴の検証

第20回日本耳科学会総会・学術講演会

2010年10月7-9日

松山市

守本倫子、松永達雄、本村朋子、泰地秀信

BOR症候群における聴力低下と前庭水管拡大との関連

第20回日本耳科学会総会・学術講演会

2010年10月7-9日

松山市

仲野敦子、有本友季子、大熊雄介、松永達雄、工藤典代

Auditory Neuropathy が疑われ難聴遺伝子解析を行った症例の検討

第20回日本耳科学会総会・学術講演会

2010年10月7-9日

松山市

松永達雄、加我君孝、務台英樹、泰地

秀信、守本倫子、新正由紀子、武腰英樹、仲野敦子、新谷朋子、難波一徳、増田佐和子、新田清一

日本人小児 Auditory Neuropathy の遺伝的要因の解明

第 20 回日本耳科学会総会・学術講演会

2010 年 10 月 7-9 日

松山市

岡本康秀、松永達雄、泰地秀信、守本倫子、貫野彩子、山口聡子、仲野敦子、高木明、増田佐和子、加我君孝、小川郁

SLC26A4 遺伝子変異陽性症例の側頭骨 CT における前庭水管の形態

第 20 回日本耳科学会総会・学術講演会

2010 年 10 月 7-9 日

松山市

大熊雄介、仲野敦子、有本有紀子、松永達雄、工藤典代

乳児期に難聴が進行したと思われる

GJB2 遺伝子変異症例の検討

第 20 回日本耳科学会総会・学術講演会

2010 年 10 月 7-9 日

松山市

務台英樹、藤井正人、松永達雄

聴覚発達・老化と関連する DNA メチル化修飾とメチル化酵素 Dnmt3a/3b の発現

第 20 回日本耳科学会総会・学術講演

会

2010 年 10 月 7-9 日

松山市

小淵千絵、原島恒夫、木暮由季、松永達雄

学童期の Auditory Neuropathy

Spectrum Disorder (ANS) 症例のコミュニケーション発達に関する一考察

第 55 回日本音声言語医学会総会・学術講演会

2010 年 10 月 14-15 日

東京都

松永達雄、國島伸治、務台英樹、難波一徳、加我君孝

日本人小児 Auditory Neuropathy における OTOF 遺伝子解析と治療法選択

第 55 回日本人類遺伝学会

2010 年 10 月 27-30 日

さいたま市

大原卓哉、本村朋子、守本倫子、泰地秀信、松永達雄

OTOF 遺伝子変異を認める Auditory

Neuropathy Spectrum Disorder の乳幼児例における人工内耳装用効果

第 55 回日本聴覚医学会総会・学術講演会

2010 年 11 月 11-12 日

奈良市

増田佐和子、臼井智子、鶴岡弘美、石川和代、松永達雄

NOG 遺伝子変異による近位指節癒合症

を伴う伝音性難聴を呈した SYM1 の 1  
家系

第 55 回日本聴覚医学会総会・学術講  
演会

2010 年 11 月 11-12 日  
奈良市

仲野敦子、有本友季子、大熊雄介、松  
永達雄、工藤典代

Auditory Neuropathy が疑われた小児  
難聴症例の検討

第 55 回日本聴覚医学会総会・学術講  
演会

2010 年 11 月 11-12 日  
奈良市

南修司郎、加我君孝、竹腰英樹、松  
永達雄、徳丸裕、進藤彰人、松崎佐  
栄子、田中翔子、角田晃一、藤井正  
人

アブミ骨固着症を合併した

Beckwith-Wiedemann 症候群の 1 例  
日本耳鼻咽喉科学会東京都地方部会  
例会 第 190 回学術講演会

2010 年 11 月 13 日  
東京都

難波一徳、務台英樹、金子寛生、橋本  
省、加我君孝、藤井正人、松永達雄

新規変異型 KCNQ4 蛋白質の立体構造  
情報による感音性難聴の究明

第 33 回日本分子生物学会年会 第 83  
回日本生化学会大会合同大会

2010 年 12 月 7-10 日  
神戸市

進藤彰人、徳丸裕、南修司郎、松崎佐  
栄子、田中翔子、松永達雄、角田晃一、  
藤井正人、加我君孝

長期経過後に頬部に転移した嗅神経  
芽細胞腫の 1 例

日本耳鼻咽喉科学会東京都地方部会  
第 191 回学術講演会

2011 年 3 月 11 日  
東京都

仲野敦子、有本友季子、松永達雄、工  
藤典代

側頭骨 CT で両側蝸牛神経管狭窄を認  
めた小児難聴症例の検討

第 112 回日本耳鼻咽喉科学会総会・学  
術講演会

2011 年 5 月 19-21 日  
京都市

守本倫子、大原卓也、本村朋子、松永  
達雄、泰地秀信

両側蝸牛神経低形成による小児難聴  
症例の検討

第 112 回日本耳鼻咽喉科学会総会・学  
術講演会

2011 年 5 月 19-21 日  
京都市

松永達雄

シンポジウム「難聴治療に対する遺伝  
学的検査の impact」

補聴器に関して

第 3 回難聴遺伝子の研究会  
2011 年 7 月 2 日

東京

泰地秀信、守本倫子、松永達雄

蝸牛神経低形成の小児例における聴覚検査所見

第56回日本聴覚医学会総会・学術講演会

2011年10月27-28日

福岡市

松永達雄、新正由紀子、山本聡、難波一徳、務台英樹、加我君孝

温度感受性 Auditory Neuropathy における OTOF 遺伝子の新規特異的変異の同定

第21回日本耳科学会

2011年11月24-26日

沖縄県宜野湾市

難波一徳、新谷朋子、藤井正人、加我君孝、松永達雄

Auditory Neuropathy の原因として同定された新規変異型 OPA1 蛋白質の予測構造を用いた病的メカニズムの解明

第21回日本耳科学会

2011年11月24-26日

沖縄県宜野湾市

仲野敦子、有本友季子、有本昇平、松永達雄、工藤典代

両側性難聴と一側性難聴における画像所見の相違—蝸牛神経管狭窄を中心に—

第21回日本耳科学会

2011年11月24-26日

沖縄県宜野湾市

浅沼聡、安達のどか、坂田英明、松永達雄、山嵜達也、加我君孝

蝸牛神経形成不全症例の検討

第21回日本耳科学会

2011年11月24-26日

沖縄県宜野湾市

松永達雄

軽・中等度難聴を起こす遺伝子変異とその後の経過

市民公開講座「あのね、知ってほしいの耳のこと」軽度・中等度難聴児の支援

2011年12月3日

東京

泰地秀信 (2009-2011)

泰地秀信

乳幼児の耳鼻と咽喉.

平成21年度乳児保育セミナー(東京)

平成21.12.1

泰地秀信、守本倫子、本村朋子

Auditory neuropathy spectrum disorder 例における ASSR 閾値.

第111回日本耳鼻咽喉科学会,

2010.5.20(仙台)

中原奈々、泰地秀信、守本倫子、本村朋子、小川郁

蝸牛神経低形成の小児例における純音聴力検査と ABR の比較検討.

第111回日本耳鼻咽喉科学会,

2010. 5. 21 (仙台)

大原卓哉、本村朋子、守本倫子、泰地秀信

OTOF 遺伝子変異を認める Auditory neuropathy spectrum disorder の乳幼児例における人工内耳装用効果.  
第 55 回日本聴覚医学会, 2010. 11. 11  
(奈良)

泰地秀信、守本倫子、本村朋子、大原卓哉

DP Growth 検査による内耳機能の評価.  
第 55 回日本聴覚医学会, 2010. 11. 12  
(奈良)

泰地秀信、守本倫子、本村朋子、大原卓哉

先天性サイトメガロウイルス感染による難聴の早期発見と治療.  
第 6 回日本小児耳鼻咽喉科学会 (大宮)  
平成 23. 6. 17

泰地秀信

教育講演 “乳幼児の聴力検査－問題点と対応－”.  
日本聴覚医学会 第 6 回 ERA・OAE 研究会 (東京) 平成 23. 7. 3

三塚沙希、守本倫子、泰地秀信、近藤陽一

当院における 1 歳未満で手術を行った睡眠時無呼吸症の検討.  
第 192 回日耳鼻東京都地方部会 (東京)  
平成 23. 7. 23

泰地秀信、守本倫子、松永達雄

蝸牛神経低形成の小児例における聴覚検査所見.

第 56 回日本聴覚医学会 (福岡) 平成 23. 10. 27

泰地秀信

耳鼻咽喉科領域の難治性顔面痛. シンポジウム「難治性顔面痛の診断と治療」  
第 39 回日本頭痛学会 (大宮) 平成 23. 11. 26

守本倫子(2009-2011)

守本倫子、南修司郎、本村朋子、泰地秀信

小児一側性難聴の検討  
第 110 回日本耳鼻咽喉科学会総会  
2009 年 5 月 15-17 日, 東京

守本倫子、本村朋子、泰地秀信、中村知夫

先天性横隔膜ヘルニア児における難聴.  
第 19 回日本耳科学会総会, 2009 年 10 月 8-10 日, 東京

守本倫子、本村朋子、泰地秀信

当科にて聴力精査を行った 0 歳児の検討.  
第 54 回日本聴覚医学会総会, 2009 年 10 月 22-24 日, 東京

中村智絵, 守本倫子, 五島史行, 本村朋子, 泰地秀信, 小川郁  
耳症状で初発し、平衡機能障害を呈した小児ランゲルハンス組織球症 (LCH) の一例、  
第 68 回日本めまい平衡医学会総会、  
2009 年 11 月 25 日-27 日、徳島

守本倫子, 宮寄治, 本村朋子, 大原卓也, 泰地秀信.

人工内耳留置耳に対する MPR 処理法によるヘリカル CT の有用性。

第 5 回小児耳鼻科学会、札幌、2010, 6, 26-27

守本倫子, 佐藤裕子, 今井裕弥子, 本村朋子, 大原卓也, 泰地秀信.

軽度・中等度難聴症例 75 例の検討.

第 55 回日本聴覚医学会, 奈良, 2010. 11. 11-12

本村朋子, 大原卓哉, 守本倫子, 泰地秀信.

CHARGE association の耳科学的検討.

第 20 回日本耳科学会, 愛媛, 2010. 10. 7-9

中原奈々, 泰地秀信, 守本倫子, 本村朋子, 小川郁.

蝸牛神経低形成の小児例における純音聴力検査と ABR の比較検討.

第 111 回日本耳鼻咽喉科学会、仙台、2010. 5. 20-22

泰地秀信, 守本倫子, 本村朋子

Auditory neuropathy spectrum disorder 例における ASSR 閾値.

第 111 回日本耳鼻咽喉科学会、仙台、2010. 5. 20-22

守本倫子、三塚沙希、大原卓哉、本村朋子、松永達雄、泰地秀信.

両側蝸牛神経低形成による小児難聴

症例の検討.

日本耳鼻咽喉科学会、京都、2011. 5. 19

守本倫子、泰地秀信.

新生児期に Auditory neuropathy が疑われた症例の検討.

日本耳科学会、沖縄、2011. 11. 25

坂田英明 (2009-2011)

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

浅沼聡 (2009-2011)

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

Adachi N, Asanuma S, Sakata

H, Yamasoba T

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.

安達のどか、坂田英明、加我君孝

安達のどか、坂田英明、岡野信博、加我君孝

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—  
第108回日本耳鼻咽喉科学会 2  
007年5月17日—19日, 大阪

安達のどか、浅沼聡、坂田英明、山岨  
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

### 安達のどか(2009-2011)

Adachi N, Asanuma S, Sakata

H, Yamasoba T

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.

安達のどか、坂田英明

—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—」

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」2005年7月24日, 東京

安達のどか、坂田英明、田中学、加我  
君孝

後迷路性難聴 Perizaeus-Merzbacher  
病の各種聴覚検査の検討

第35回日本聴覚医学界ERA研究  
会2005年7月3日

安達のどか、坂田英明、加我君孝  
著明な両側内耳奇形を有する高度感  
音難聴児に対す人工内耳術の適応に  
ついて

第91回日耳鼻埼玉地方部会200  
6年0月30日, 埼玉

安達のどか、坂田英明、岡野信博、加  
我君孝

当科における新生児聴覚スクリー  
ングで発見された難聴児の病因検索

—CT, CMV, Cox26 検査の結果—

第108回日本耳鼻咽喉科学会20  
07年5月17日—19日, 大阪

安達のどか、浅沼聡、坂田英明、山岨  
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

### 仲野敦子(2009-2011)

2010年日本聴覚医学会において発表  
した。

有本友季子、仲野敦子、石田多恵子、  
有本昇平、黒谷まゆみ、森史子、工藤  
典代

ABR両耳無反応が永続し他の聴覚検査  
と乖離を認めた超低出生体重児の1  
例—就学までの聴覚・言語発達につい  
て—。

第56回 日本聴覚医学会総会・学術  
講演会 2011年10月28日, 福岡

### 小湊千絵(2009-2011)

小湊千絵。

高齢者の聴覚機能と認知機能の経年  
的变化に関する検討.

第73回日本心理学会学術大会,  
2009.8.26. 京都府 京都



小林優子、小渕千絵、原島恒夫、堅田明義.

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,  
京都, 2009. 8. 26. 京都府 京都

小渕千絵、原島恒夫.

機能性難聴と診断された小児における聴覚情報処理.

第47回日本特殊教育学会学術大会,  
2009. 9. 21. 栃木県 宇都宮

小渕千絵、廣田栄子.

学童期の聴覚障害児における読解力の発達.

第54回日本音声言語医学会総会・学術講演会,  
2009. 10. 23. 神奈川県 横浜

Chie Obuchi, Tsuneo Harashima & Masae Shiroma.

Age-related changes in auditory and cognitive abilities in elderly persons with hearing aids fitted at the initial stages of hearing loss. International conference on Adult Hearing Screening. 2010. 6. 11.

Italy

Tsuneo Harashima, Chie Obuchi

Effects of low price binaural hearing aid for elderly persons; Test comprised of two syllable words with movie of the lip movement.

International conference on Adult

Hearing Screening. 2010. 6. 11.

Italy

木暮由季、城間将江、小渕千絵.

軽中等度難聴児の言語発達に関する一考察.

第11回言語聴覚士協会総会・日本語聴覚学会, 2010. 6. 27, 埼玉

小渕千絵.

高齢者の両耳競合下の注意機能に関する検討.

日本心理学会第74回大会, 2010. 9. 22, 大阪

八田徳高、太田富雄、原島恒夫、小渕千絵.

聴覚情報処理障害への適応型 GAP テストの試み.

日本特殊教育学会第47回大会, 2010. 9. 18, 長崎

小渕千絵、原島恒夫、木暮由季、松永達雄

学童期の Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANS) 症例のコミュニケーション発達に関する一考察. 第52回日本音声言語医学会総会・学術大会, 2010. 10. 14, 東京

木暮由季、小渕千絵、城間将江

聴覚障害児におけるイントネーション知覚・産生に関する要因の検討.

第52回日本音声言語医学会総会・学術大会, 2010. 10. 14, 東京

坂本圭、池園哲郎、新藤晋、岩崎千明、城間将江、小渕千絵、大金さや香、大久保公裕.

人工内耳装用者の語音聴取能と背景要因に関する検討.

第 52 回日本音声言語医学会総会・学術大会, 2010. 10. 15, 東京

小渕千絵、廣田栄.

単語識別における韻律情報の利用に関する検討.

第 55 回日本聴覚医学会総会・学術講演会, 2010. 11. 12, 奈良

木暮由季、小渕千絵、城間将江.

聴覚障害児における発話意図に伴うイントネーションの産生.

第 12 回日本言語聴覚学会, 2011. 6. 福島 郡山

木暮由季、小渕千絵、城間将江.

発話速度に問題がみられた先天性難聴を伴う広汎性発達障害児 2 例の指導経過.

第 56 回日本音声言語医学会, 2011. 10. 6, 東京都 新宿区

小渕千絵、廣田栄子、木暮由季.

聴覚障害者の単語識別における韻律情報の利用と関連要因の検討.

第 56 回日本音声言語医学会, 2011. 10. 7 東京都 新宿区

Harashima T, Obuchi C, Shiroma M. Artifacts in the auditory middle latency responses in an adult

cochlear implant user.

The 8th Asian pacific symposium on cochlear implant and related sciences, 2011. 10. 27, Daegu, Korea

Obuchi C, Harashima T, Shiroma M. Auditory evoked potentials under active and passive hearing conditions in adult cochlear implant users

The 8th Asian pacific symposium on cochlear implant and related sciences, 2011. 10. 27, Daegu, Korea

Sakamoto K, Obuchi C, Ikezono T, Shiroma M.

The correlation between temporal resolution and individual backgrounds in cochlear implants. The 8th Asian pacific symposium on cochlear implant and related sciences, 2011. 10. 27, Daegu, Korea

Oogane S, Shiroma M, Obuchi C, Kikuchi H.

The 8th Asian pacific symposium on cochlear implant and related sciences, 2011. 10. 28, Daegu, Korea

### 新田清一(2009-2011)

伊藤文展、新田清一、鈴木大介、岡崎宏、上野恵、坂本耕二、佐藤陽一郎、鈴木法臣

当院における小児難聴診療の現況.

第 103 回日本耳鼻咽喉科学会栃木県  
地方部会学術講演会  
宇都宮 2010. 12. 13

岡崎宏、新田清一、鈴木大介、上野 恵、  
坂本耕二、伊藤文展、甲能武幸、西山  
崇経

乳幼児の聴力評価に関する検討～  
BOA・COR と ASSR の閾値差を中心に。  
第 56 回日本聴覚総会・学術講演会、  
福岡 2011. 10. 28

#### 加我君孝(2009-2011)

安達のどか、井上雄太、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。  
第 4 回日本小児耳鼻咽喉科学会総会。  
名古屋。2009. 6. 27

竹腰英樹、新正由紀子、松永達雄、加  
我君孝他

新生児期に Auditory Neuropathy が疑  
われ発達とともに異なる検査所見に  
変化した 2 例。

第 111 回日本耳鼻咽喉科学会総会  
仙台 2010. 5. 20

松永達雄、加我君孝、竹腰英樹他

日本人小児 Auditory Neuropathy の遺  
伝的要因の解明。

第 20 回日本耳科学会総会 松山  
2010. 10. 7-9

増田毅、竹腰英樹、加我君孝

高度難聴児の平衡機能について。  
第 69 回日本めまい平衡医学会総会

京都 2010. 11. 18

#### 加我君孝

Auditory Neuropathy.

日耳鼻夏期講習会 東京 2010. 7. 10

Tanioka H, Kaga K

True membranous labyrinth in human  
being.

EXPERIMENTAL BIOLOGY 201, American  
Academy of Anatomy Washington DC  
2011. 4. 12

Masuda T, Kaga K

Influence of aging over 10 years on  
auditory and vestibular functions  
in three patients with auditory  
nerve disease or auditory  
neuropathy.

XXII IERASG Biennial Meeting 2011,  
Moscow 2011. 6. 28 Moscow

Masuda T, Takegoshi H, Kaga K

Development of the vestibular  
function of the bilateral inner ear  
malformation children.

28<sup>th</sup> Politzer Society Meeting  
2011. 9. 28-10. 1 Athens

Takegoshi H, Kaga K, Masuda T

Vestibular function in children  
with inner ear anomaly.

28<sup>th</sup> Politzer Society Meeting  
2011. 9. 28-10. 1 Athens

Masuda T, Shinjo Y, Enomoto C,

Takegoshi H, Kaga K

Vestibular functions and motor

developments of severe hearing loss children.

The 8th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implant and Related Sciences. 2011. 10. 25-28 Daegu

Kaga K

Drowning accident of 7-year-old girl with cochlear implant in pool of elementary school for normal hearing children.

The 11<sup>th</sup> Japan-Taiwan Conference on Otolaryngology-Head and Neck Surgery 2011. 11. 8-9 KOBE

安達のどか、浅沼 聡、坂田英明、加我君孝

NHS 後に AN (Auditory Nerve Disease / Auditory Neuropathy) と診断し発達とともに聴覚言語の改善した幼児例.

第 112 回日本耳鼻咽喉科学会総会  
2011. 5. 19-21 京都市

内山 勉、徳光裕子、加我君孝  
難聴幼児通園施設に在籍する難聴児の難聴原因、合併症、発達状況につい

て.

第 56 回日本聴覚医学会総会  
2011. 10. 28-29 福岡市

伊集院亮子、金井直子、内山 勉、加我君孝

人工内耳装用児の就学後の聴こえの状況と課題について.

第 56 回日本聴覚医学会総会  
2011. 10. 28-29 福岡市

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

務台英樹、藤井正人、松永達雄

特願 2011-7581

難聴疾患の予防又は治療剤

財団法人ヒューマンサイエンス振興財団

2011年1月18日

2. 実用新案登録

特になし

3. その他

特になし

## 小児 Auditory Neuropathy (AN) 診療指針 (案)

(研究代表者：注)

本診療指針（案）は本研究班の参加者により項目を分担して各個人による調査と見解に基づいて作成したものです。公表されている診療ガイドラインの作成手順では作成されていないため、あくまで参考としてご活用下さい。今後、学会等により体系的に小児 Auditory Neuropathy 診療ガイドラインを作成する際の参考にもなればと考えています。

# Clinical Question 目次

|                                          |    |
|------------------------------------------|----|
| 1. 総論 (定義・分類・診断基準など)                     |    |
| 小児 Auditory Neuropathy (AN) の定義          | 36 |
| 蝸電図の所見を定義・分類の中に加えるか否か                    | 36 |
| AN 以外で ABR の解発が著しく低下する病態の整理              | 37 |
| OAE に反応が認められなかった時の扱い                     | 37 |
| なんのために定義をするのか、分類をするのか                    | 37 |
| AN の診断を考える際、検査以外にはどんなことに注意したらよいですか       | 37 |
| 2. 聴覚検査                                  |    |
| Auditory Neuropathy (AN) の診断に必須な検査は      | 38 |
| AN 診断のための他覚的検査は                          | 38 |
| AN 診断のための自覚的聴力検査は                        | 39 |
| 3. 全体的な健康、発達の評価                          |    |
| AN が疑われた時、聴覚検査以外に必要な検査は                  | 40 |
| Auditory Neuropathy のリスクファクターは           | 40 |
| 4. 補聴器の装用                                |    |
| AN の補聴器のフィッティング                          | 41 |
| 5. 人工内耳の装用                               |    |
| 小児 AN 症例に対して、人工内耳は有用か                    | 42 |
| 6. コミュニケーション発達のリハビリテーション                 |    |
| どのようなコミュニケーションモダリティを選択すればよいですか           | 43 |
| どのようなリハビリテーション内容で指導を行えばよいですか             | 44 |
| コミュニケーションや発達面を評価する上では、どのようなことに配慮すればよいですか | 44 |
| 7. 新生児の AN スクリーニング                       |    |
| 新生児聴覚スクリーニングで AN を検出するにはどうすればよいですか       | 45 |

|                                     |    |
|-------------------------------------|----|
| 新生児の AN に関してのハイリスク要因にはどのようなものがありますか | 45 |
| 8. 一過性 AN の経過観察                     |    |
| 一過性 AN では ABR はいつ頃改善することが期待できるか     | 46 |
| ABR が改善する可能性が高いリスクファクターは何か          | 46 |
| AN のうち一過性の AN の頻度は                  | 47 |
| 9. 家族へのカウンセリング                      |    |
| 家族に対するカウンセリングは、誰が行うべきでしょうか          | 48 |
| 家族へのカウンセリングで留意すべき点は                 | 48 |
| 発達の評価は誰が行うのでしょうか                    | 48 |
| 家族が家庭生活上できることがあるか                   | 48 |

## 1. 総論（定義・分類・診断基準など）

### Clinical Question

#### 小児 Auditory Neuropathy（AN）の定義

##### 【推奨文】

聴性脳幹反応検査（ABR）にて著しい聴覚障害が疑われる状態もしくは ABR 無反応にも関わらず、耳音響反射検査（OAE）で良好な反応が得られる病態

##### 【解説】

ABR、OAE の検査方法のフォーマット、検査法の選択、反応の定義分類については「聴覚検査」でお願いします。

##### 【担当】

益田 慎

### Clinical Question

#### 蝸電図の所見を定義・分類の中に加えるか否か

##### 【推奨文】

AN のサブタイプを分類するために蝸電図の実施が望まれます。

##### 【解説】

蝸電図が広く一般的に実施されていない現状では定義に含めることは適切ではないと考えます。

##### 【文献】

Santarelli R, Starr A, Michalewski HJ, Arslan E: Neural and receptor cochlear potentials obtained by transtympanic electrocochleography in auditory neuropathy. Clin Neurophysiol. 2008 May;119(5):1028-41.

##### 【担当】

益田 慎



## 1. 総論（定義・分類・診断基準など）

### Clinical Question

AN 以外で ABR の解発が著しく低下する病態の整理

#### 【推奨文】

自覚的な聴力検査あるいは聴性行動反応から推測される聴力に比べて ABR の反応が著しく不良であった場合、AN とするかどうかが問題になります。ダウン症などの発達障害を伴う場合には ABR を繰り返し実施し、ABR の経時的変化を丁寧に追跡する必要があります。

#### 【解説】

特にダウン症では中耳炎の併発がよくあり、OAE の測定条件がそろわないことが通常です。積極的に AN だと診断することは困難で、推定で AN を否定していることが多いのではないかと思いますがいかがでしょうか。

#### 【担当】

益田 慎

### Clinical Question

OAE に反応が認められなかった時の扱い

#### 【推奨文】

聴覚検査の項目にも挙げられているように、OAE の反応が認められないことはよくあります。自覚的な聴覚検査および聴性行動反応から推測される聴力に比して ABR が著しく反応が悪かったら、OAE の反応に関わらずまず疑い例あるいは候補例とする、というのは適切でしょうか。

#### 【担当】

益田 慎

### Clinical Question

なんのために定義をするのか、分類をするのか

#### 【推奨文】

AN の小児例に的を絞れば定義や分類は言語発達レベルを予測し、必要なアプローチ法を考慮するためのものだと考えます。そうなりますと結果である言語発達レベルと聴力レベルの乖離状況からサブタイプを分類するのもありではないでしょうか。

#### 【担当】

益田 慎

### Clinical Question

AN の診断を考える際、検査以外にはどんなことに注意したらよいですか

#### 【推奨文】

大きく分けて四つあります。まず発症形式です。先天性と後天性があります。第二に病態整理です。Auditory Neuropathy、Auditory and Vestibular Neuropathy、Vestibular Neuropathy です。第三は障害側です。両側性、片側性があります。障害部位は内有毛細胞のシナプス、ラセン神経節（蝸牛神経）などが考えられています。

#### 【担当】

坂田 英明

## 2. 聴覚検査

### Clinical Question

Auditory Neuropathy (AN)の診断に必須な検査は

#### 【推奨文】

耳音響放射検査（DPOAE あるいは TEOAE）および聴性脳幹反応検査（ABR）は診断に必須である。

OAE が検出されることが診断の条件になるので、鼓膜穿孔や中耳病変がないことなど OAE の検出条件が満たされていることを確認しておく必要がある。

#### 【担当】

泰地 秀信

### Clinical Question

AN 診断のための他覚的検査は

#### 【推奨文】

##### 1) 耳音響放射検査（OAE）

AN の診断に必須となる。DPOAE、TEOAE があるが、DPOAE がより推奨される。

DPOAE では、新生児聴覚スクリーニングで推奨されている刺激条件（L1=65 dB SPL、L2=55 dB SPL）で測定したポイント（3～5）についてすべて反応が認められた場合に pass として扱う。

TEOAE では repro>50%のとき反応ありとする。

AN では OAE は経過で消失するものが多いため、定期的な検査が推奨される。

##### 2) 蝸电图検査

OAE と同様に蝸牛（外有毛細胞）機能が正常であることを確認できるので、ANSD の診断に有用である。

Cochlear Microphonics (CM)は正常で、Compound Action Potential (CAP)は消失あるいは著明に減弱する。

乳幼児・小児では全身麻酔が必要となり、また CM の検出には機器および適切な測定環境を要するという問題がある。

中耳病変や外耳道の著明な狭窄があつて OAE が測定できないような例で AN を疑った場合に推奨される。

##### 3) 聴性脳幹反応検査（ABR）

AN の診断に必須となる。

クリック音を用いた ABR が無反応あるいは高度に障害される（閾値が 80 dB SPL 以上）。

Auditory Immaturity を除外するために、少なくとも 2 歳までは定期的な検査を行う。

極性を変えたクリック音（rarefaction、condensation）を用いることも推奨されているが、エビデンスを明らかにした論文はない。

##### 4) 聴性定常反応検査（ASSR）

ASSR は小児の場合は AN の聴覚レベルを推定するために有用とされている（文献 1、文献 2）。

また補聴器の装用効果も評価できる。

成人の場合は AN の聴力レベルと ASSR 閾値は相関しないとされているが（文献 3）、

40-Hz ASSR（成人）と 80-Hz ASSR（小児）では機序が異なることを考慮する必要がある。

##### 5) 皮質誘発反応（CAEPs）

MLR、SVR など。

AN の聴力評価に有効とされていて、推奨されているが、結果の解釈法が課題である。

6) 耳小骨筋反射 (AR)

AN では消失する。

他の他覚的検査に比べ診断的意義は低いが、ABR や OAE の測定機器がない一般の医院でも行えるという利点がある。

**【文献】**

1) Emara AA, et al : Auditory steady state response in auditory neuropathy J Laryngol Otol 14: 1-7, 2010

2) 泰地秀信、他 : Auditory neuropathy spectrum disorder の乳幼児例における ASSR 閾値. Audiology Japan 53 : 76-83, 2010

3) Jafari Z, et al: Adults with auditory neuropathy: comparison of auditory steady-state response and pure-tone audiometry. J Am Acad Audiol 20: 621-628, 2009

**【担当】**

泰地 秀信

## Clinical Question

AN 診断のための自覚的聴力検査は

**【推奨文】**

1) 行動聴力検査、純音聴力検査

AN の聴力を評価するためには年齢に応じた行動聴力検査（聴性行動反応聴力検査（BOA）、条件詮索反応聴力検査（COR）、ピープショウ検査、遊戯聴力検査）あるいは純音聴力検査が必須である。

また補聴器装用を行った場合には、装用効果を評価しておくことが望ましい。純音聴力検査が正確に行えるまでは、行動聴力検査での聴力レベルは変化することがあるので注意が必要である。

2) 語音聴力検査

AN は純音聴力に比べ語音聴力が悪いことが特徴であり、検査が可能な年齢であれば語音聴力検査は必須である。

環境音負荷での語音聴力検査も行うことが望ましい。

**【担当】**

泰地 秀信

### 3. 全体的な健康、発達の評価

#### Clinical Question

AN が疑われた時、聴覚検査以外に必要な検査は

##### 【推奨文】

画像検査 (CT あるいは MRI)、遺伝子解析 (OTOF 遺伝子、DFNB59(Pejvakin)遺伝性、GJB2 遺伝子)、眼科的検査、平衡機能検査などを行う。

##### 【解説】

蝸牛神経欠損、蝸牛神経低形成を除外するために CT あるいは MRI を施行する。

##### 【担当】

仲野 敦子

#### Clinical Question

Auditory Neuropathy のリスクファクターは

##### 【推奨文】

NICU 児、特に低出生体重児、高ビリルビン血症児、耳毒性薬物の使用歴、難聴の家族歴、髄膜炎の既往、体外受精児では、AN の発症頻度が高い。

##### 【解説】

高ビリルビン血症児の 10-50% で AN の所見を呈すると報告されている。低出生体重児、高ビリルビン血症では一過性 AN の可能性もあり、別項の様な経過観察が必要である。

##### 【文献】

Psarommatis I et al. Transient infantile auditory neuropathy and its clinical implications. Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.70:1629-37,2006

##### 【担当】

仲野 敦子