

後5か月)難聴乳幼児通園施設で補聴下の早期教育が開始された。聴力検査では裸耳で1kHzが105dBで反応(+)、補聴下で55~80dB反応(+)、平成17年(1歳半)の聴力検査では図2、3で示すように裸耳でも補聴下でも閾値は著しく上昇している。難聴が重度で運動発達の遅れもあるため2009年(5歳)より都立ろう学校幼稚部の重複クラスに転校。現在同学校小学部2年生。

3) 平衡と運動の発達歴:

a) 原始反射の消失月令

① 吸いつき反射と Moro 反射の消失は3ヶ月(正常)

② 把握反射と緊張性頸反射の消失は4ヶ月(正常)

b) 姿勢反射の新たな出現: パラシュート反射7ヶ月、ランドウ反射7ヶ月、立ち直り反射8ヶ月、以上の反射の出現は対照児に比べ約1ヶ月の遅れであった。

c) 随意運動の獲得年齢

① 頸定: 6ヶ月(正常3~4ヶ月)

② 這い移動: 9ヶ月(正常6~8ヶ月)

③ 起坐: 9ヶ月(正常6~8ヶ月)

④ 独立歩行: 2歳4ヶ月(正常11ヶ月~1歳1ヶ月)

4) MRIのテンソール画像による中枢聴覚伝導路の再構成: MRIの脳画像を再構成して大脳レベルの聴放線を再構成した。その結果、図4に示すように、蝸牛神経は認めないが左右の聴放線は髄鞘化している。このことは内耳道、迷路の無形成であっても聴放線の髄鞘化が年齢とともに発達したことを示している。

D. 考察

本症例は内耳道・迷路の無形成、すなわち前庭神経も蝸牛神経の形成も前庭半規管も蝸牛も形成を欠く、Michel deformity (complete labyrinthine aplasia)である。胎生3週前期での何らかの原因による内耳の発達の障害によると考えられる。本症例の発達初期の原始反射の消失や発達後期の姿勢反

射の出現については正常児とほとんど変わらない。しかし随意運動の発達はいずれの milestone も平成23年度に厚生労働省から発表された正常時の90 percent tileの通過率(表1)の年齢より著しく悪い。頸定は6ヶ月、独立歩行は28ヶ月(2歳4ヶ月)と遅い。これを昨年の研究結果と比較する。

(作年度の研究)聴力はいずれも高度の難聴であるが、前庭機能については回転検査も温度眼振検査を行っていない5例中、表2①~④の4例は頸定と独歩の遅れは軽度であったのは部分的に前庭機能が存在しているからであろう。⑤の症例は内耳道狭窄で蝸牛神経だけでなく前庭神経も無形成であるからであろう。すなわち、前庭神経が無形成であると独歩は健常児よりも12ヶ月遅れることを示している。前庭器官からのインプットがロコモーションに与える影響が大きいことを示している。しかし、最終的に各運動発達の milestone が獲得されるのは前庭中枢代償のためであろう。

本症例は昨年の5症例のうち症状の重い症例5の蝸牛神経管無形成、内耳道狭窄症例の頸定4ヶ月、独立歩行24ヶ月(2歳)に近い。今年度の症例は今後の研究の基礎となると考えられる。

E. 結論

本症例はMichel型の内耳無形成と蝸牛神経無形成により、全く中枢では聴覚並びに前庭の神経信号もインプットされない。前庭神経および前庭半規管、耳石器が無形成であると、頸定は6ヶ月、独立歩行は2歳4ヶ月まで獲得年齢が遅れる。しかし本症例のMRIのテンソール画像は聴放線も髄鞘化が完成していることがわかった。すなわち、われわれは通常MRIの脳画像で正常児と先天性難聴児の脳における聴放線および言語中枢の髄鞘化は差はないことを明らかにしたが(Su P, Kaga K: 2008)、本研究でテンソール画像でより眼で見分けるように出来た。

F, 研究危険情報
なし

G. 研究発表

1. 論文発表

Masuda K, Kaga K: Influence of aging over 10 years on auditory and vestibular functions in three patients with auditory neuropathy. Acta Otolaryngol 131(5):562-8, 2011.

Hans J Ten Dounkellar, Kaga K: Chapter 7. The auditory system. Clinical Neuroanatomy. Hans J. Ten Dounkellar Eds. Springer, 2011 pp305-29

加我君孝、竹腰英樹、新正由紀子、内山勉：新生児聴覚スクリーニング。小児科臨床。64(1):52-55, 2011

加我君孝：二つの耳の不思議。日学新書2 感覚器[視覚と聴覚]と社会とのつながり—見るよろこび、聞くよろこび—。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—。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

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. 28th Politzer Society Meeting 2011.9.28-10.1 Athens

Takegoshi H, Kaga K, Masuda T: Vestibular function in children with inner ear anomaly. 28th 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 11th 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

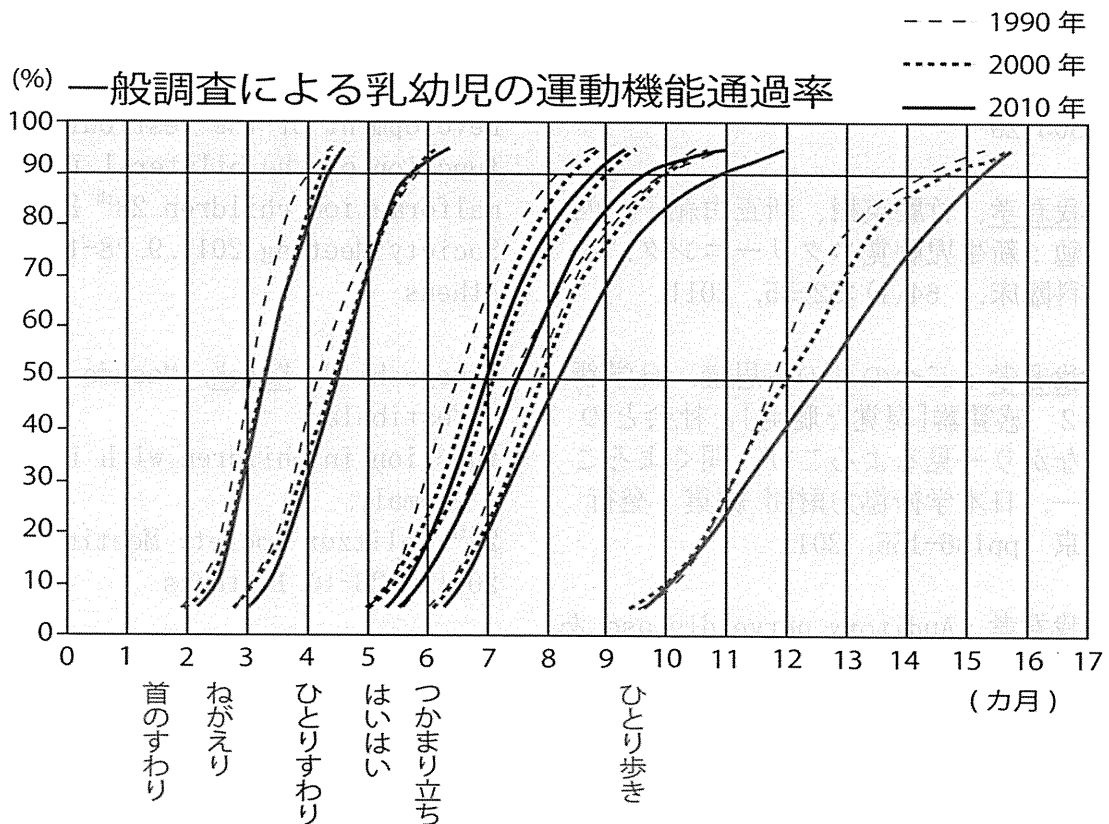
達状況について. 第56回日本聴覚医学会総会

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

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

表 1



(厚生省乳幼児発達調査 1990,2000,2010年より)

表 2：内耳奇形群の乳児期粗大運動発達経過と側頭骨 CT 所見のプロフィール

	ABR聴力閾値 (右/左) [dB]	頸の すわり	独り すわり	伝い歩き	独り歩き	画像所見：蝸牛	画像所見：前庭
①	SO/80	4	8	8	13	蝸牛神経管狭窄 内耳道狭窄	右外側半規管 異形成
②	SO/SO	4	ND	10	15	蝸牛神経管狭窄	前庭嚢状拡張
③	SO/SO	4	ND	12	16	蝸牛神経管低形成	(異常なし)
④	SO/SO	5	15	14	15	蝸牛神経管狭窄 蝸牛神経低形成	(異常なし)
⑤	SO/SO	4	18	21	24	蝸牛神経管無形成 内耳道狭窄	半規管異形成、 前庭嚢状拡張

SO: scale out, ND: no data ※左右の区別のないものは両側の所見

図1：CTによる内耳道と迷路の無形成を明らかにしている

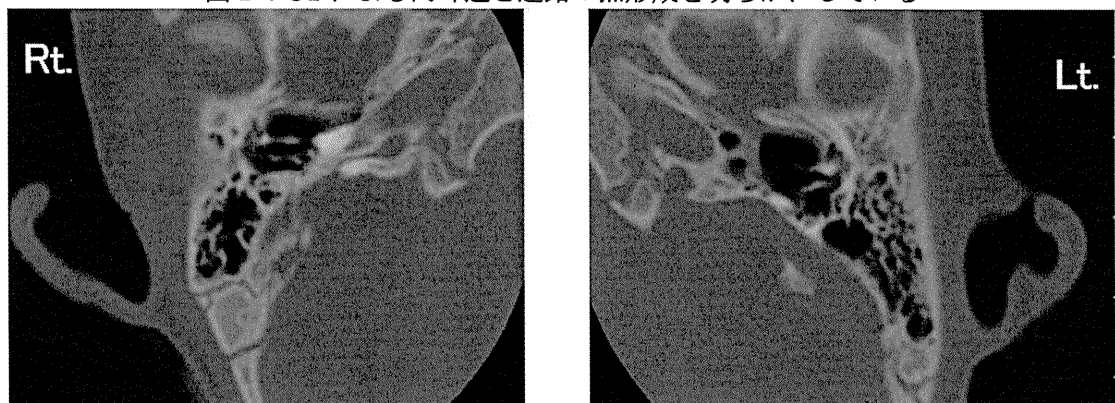


図2：裸耳オーディオグラム

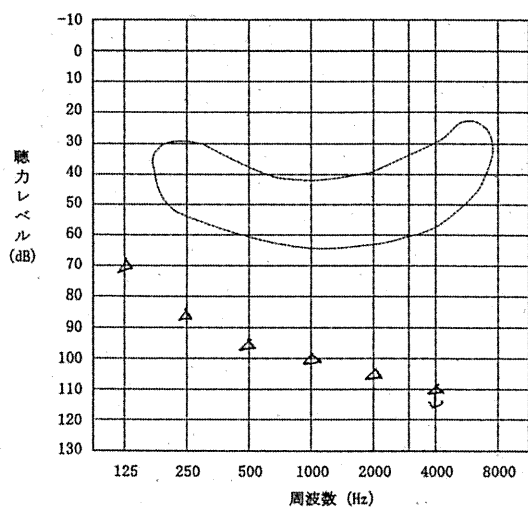


図3：補聴下オーディオグラム

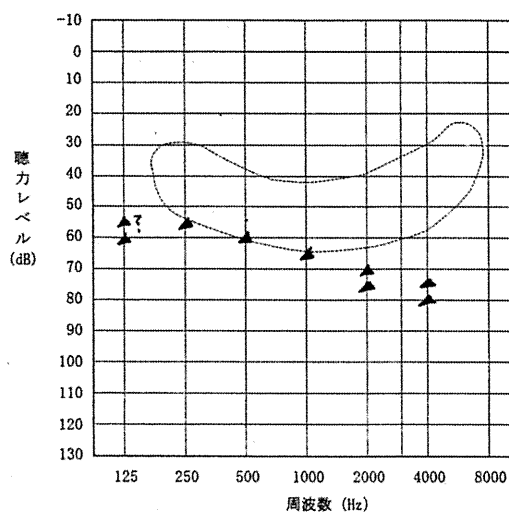
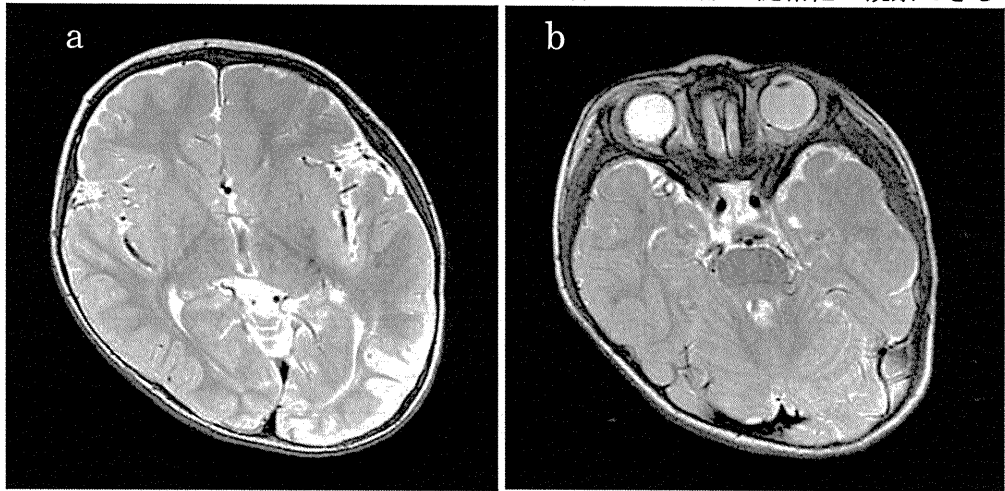


図4：脳のテンソール画像

- a. 聴放線の髄鞘化が観察できる b. 脳幹および小脳の髄鞘化が観察できる



小児難聴における両側蝸牛神経管狭窄

研究分担者 増田 佐和子 国立病院機構三重病院耳鼻咽喉科医長

研究要旨

一側性難聴児 68 名、両側性難聴児 68 名の側頭骨 CT より、蝸牛神経管狭窄の頻度を検討した。一側の蝸牛神経管狭窄は一側性難聴児 32 名、両側性難聴児 2 名にみられた。両側性の蝸牛神経管狭窄はきわめて少なく、CHARGE 症候群と考えられる両側性難聴児 1 名のみであった。

A. 研究目的

一側および両側小児難聴における蝸牛神経管狭窄の頻度について検討する。

った。両側狭窄の 1 名は CHARGE 症候群と考えられる症例であった。

以下に、本症例について詳細を示す。

B. 研究方法

2007 年 1 月から 2010 年 11 月までに、三重病院小児難聴外来で CT を撮影した 218 名のうち、外耳奇形や中耳炎、明らかな伝音性難聴、後天性難聴を除いた 0～15 歳の一側性難聴児 68 名、両側性難聴児 68 名を対象とした。1mm スライス軸位断で撮影した側頭骨 CT 画像から、蝸牛神経管狭窄の有無を検討した。

〈症例：男児〉

主訴：難聴

家族歴：特記事項なし

既往歴：完全大血管転位、食道閉鎖、口唇口蓋裂、停留精巣、気管軟化症、滲出性中耳炎、発達遅滞、右眼乳頭コロボーマ

（倫理面への配慮）

難聴児に対する通常の診療の範囲で行ったため、倫理面の問題はとくにない。

現病歴：生後 8 ヶ月時、他院の聴性脳幹反応検査で難聴を指摘された。2 歳時、精査と療育を希望し当科を受診した。

C. 研究結果

CT 上、内耳・内耳道に何らかの奇形が認められたのは、一側性難聴児で 66.2%、両側難聴児で 14.7%であった。

このうち蝸牛神経管狭窄は、一側性難聴で 32 名 47.1%にみられ、いずれも患側のみであった。32 名のうちダウン症が 4 名、食道閉鎖が 1 名、発達遅滞と小頭症の合併が 1 名に認められた。一方両側性難聴児では 3 名 4.4%に認められ、このうち 2 名が一側のみ、1 名が両側の蝸牛神経管狭窄例であった。一側のみ狭窄の 2 名のうち 1 名はダウン症、1 名は Branchio-Oto 症候群であ

検査所見：聴性行動反応検査では、図 1 のように 90-100dB で反応が認められた。耳音響放射（図 2）は両側 noise で、有意な反射は得られなかった。聴性脳幹反応検査による V 波閾値は右 103dBnHL で無反応、左 90dBnHL であった。聴性定常反応検査（図 3）では、右は反応が得られず、左は 2000 および 4000Hz のみ 90-100dB で反応が認められた。側頭骨 CT 検査では、図 4 に示すように両側蝸牛低形成、両側内耳道狭窄がみられ、蝸牛神経管は右では開存が全くみられず、左はきわめて狭窄していた。

補聴器を左耳に適合し、現在音に対する気づきは認められている。

D. 考察

蝸牛神経の形成の有無を確認するためには MRI 検査が有用であるが、乳幼児を含めた小児に MRI 検査を行うことは、長時間の鎮静を要する点からも難しい。一方、小児難聴では時に中耳・内耳もしくは内耳道の奇形が認められるため、病態の解明と治療方針を決定する一助として、われわれの施設では積極的に側頭骨 CT 撮影を行っている。

そこで、今回、蝸牛神経の形成に関連して、CT で蝸牛神経管狭窄についてその頻度を検討したところ、一側性難聴の半数近くに患側のみの蝸牛神経管狭窄を認めた。また、そのほとんどは重複障害のないものであった。一方、両側性難聴では蝸牛神経管狭窄はきわめて少なく、すべて何らかの合併症をもつ症例であった。特に、両側蝸牛神経管狭窄は重症の奇形症候群をもつ患児に合併したもので、内耳奇形も認められた。

すなわち今回の検討から、少なくとも両側性難聴に伴う蝸牛神経管狭窄は、一側性難聴に伴う一側性蝸牛神経管狭窄とは、その成因がかなり異なると考えられる。両側蝸牛神経管狭窄はきわめて少なく、多くが奇形症候群や先天性疾患の一症状として出現するものであることが明らかとなった。

しかしながら、蝸牛神経管の狭窄を

伴わず CT 検査では検出できない蝸牛神経低形成を検討するためには、MRI による詳細な検討が必要であり、今後の検討課題と考えられた。

E. 結論

一側性難聴では半数近くに患側の蝸牛神経管狭窄が認められ、ほとんどは合併症をもたない。一方、両側性難聴における蝸牛神経管狭窄の頻度は低く、多くが奇形症候群や先天性疾患の一症状として出現するものである。とくに両側蝸牛神経管狭窄はきわめてまれで、蝸牛奇形も伴うものであった。

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

増田佐和子、臼井智子：小児一側性難聴と両側性難聴における内耳・内耳道奇形の検討。第 112 回日本耳鼻咽喉科学会（平成 23 年 5 月 19-21 日、京都市）

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

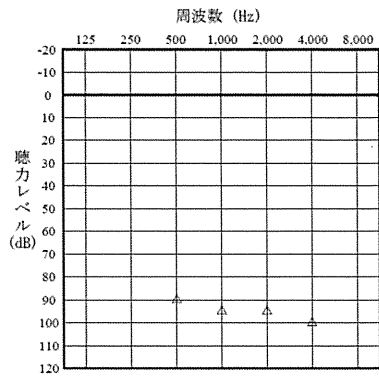


図1 聴性行動反応検査

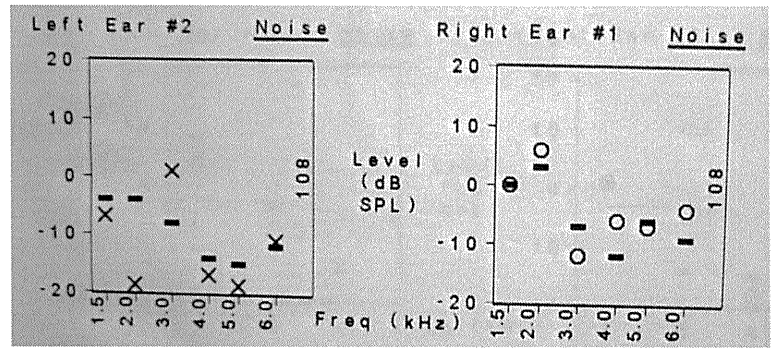


図2 耳音響放射

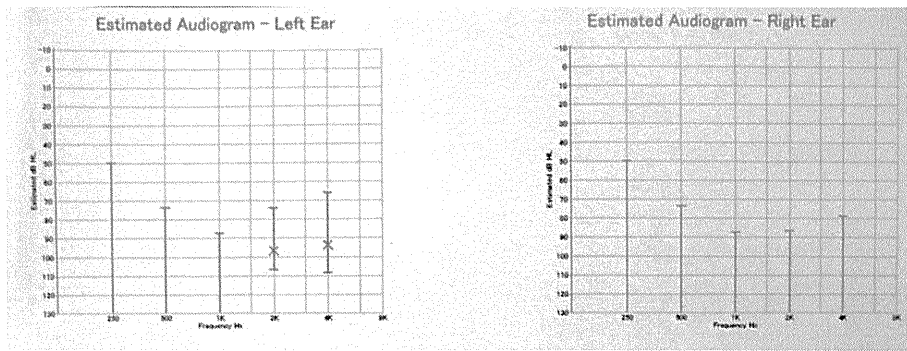


図3 聴性定常反応検査

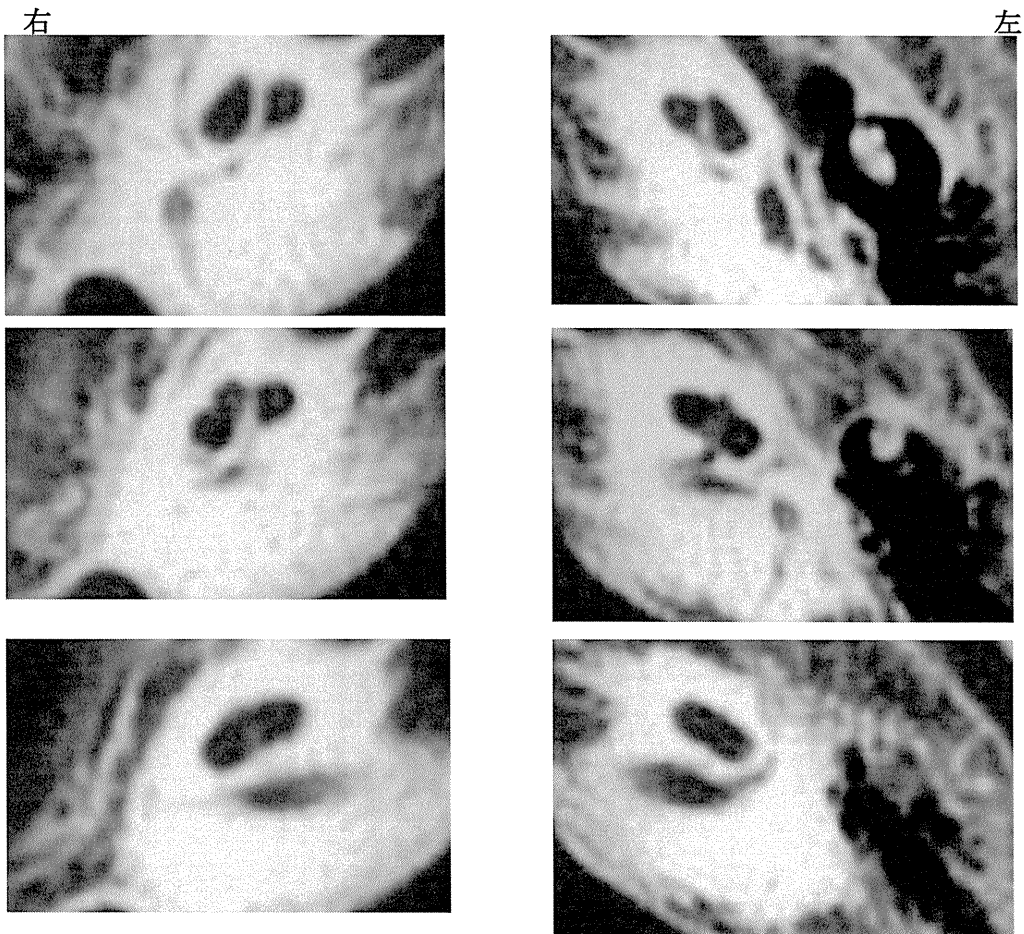


図4 側頭骨CT

Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
松永達雄	難聴	泉孝英	今日の診療のために ガイドライン外来診療 2012	日経メディカル開発	東京	2012	505-507

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
泰地秀信	乳幼児難聴の聴覚医学的問題「聴覚検査における問題点」.	Audiology Japan	54	185-196	2011
守本倫子	小児期に注意すべき聴覚障害	外来小児科	14 (2)	138-142	2011

IV. 研究成果の刊行物・別刷

難聴

松永達雄

難聴はその発症時期によって先天性と後天性に分けることができる。先天性難聴は出生1,000人に1人にあるとされ、最も頻度の高い先天性疾患の1つである。後天性難聴では、急性に発症する場合は早期治療が重要であり、代表的疾患である突発性難聴の全国受療者数は2001年の厚生労働省研究班による調査で年間約3万5,000人であった。また近年注目されている急性低音障害型感音難聴は罹患率が突発性難聴の2～3倍ともいわれ最も多い。現時点では難聴全般に対する診療ガイドラインは作成されていない。

本章では新生児聴覚スクリーニングの普及とともに国内の診療体制の整備が進んでいる先天性難聴と、日常診療において遭遇する後天性難聴で急性発症する代表的疾患である突発性難聴、急性低音障害型感音難聴について記す。

先天性難聴

(1) 診断

先天性難聴に最初に気づくのは母親あるいはその家族であり、受診時には子どもが音に反応しない、言語表出が遅れているなどの訴えがあるので、そのような場合に難聴を疑う。先天性難聴は早期発見することで言語発達障害を最小限にとどめることができるため、近年は先天性難聴の早期発見・早期療育を目的として、自動聴性脳幹反応（自動ABR）や耳音響放射（OAE）スクリーナーを用いた新生児聴覚スクリーニングが行われている。スクリーニング検査によって「要再検」(refer)の結果が出た場合は精密聴力検査機関に紹介され、より詳細な聴力検査を行う。国内の精密聴力検査機関は、日本耳鼻咽喉科学会がそのリストを公開しており (http://www.jibika.or.jp/mimiyori/sinseiji_list.html)、地域の保健所や保健センターに問い合わせることも可能である。

米国のJoint Committee on Infant Hearingによる勧告では、スクリーニングは生後1カ月までに終了させ、診断は生後3カ月までに完了し、療育の開始は生後6カ月以内とされ

ている。問診、身体検査に際しては先天性難聴の原因は遺伝性60～70%、サイトメガロウイルス20%、その他の環境要因（低出生体重児、重症仮死、胎内感染、細菌性髄膜炎、高ビリルビン血症、頭蓋顔面奇形、耳毒性薬剤使用、機械的人工喚気）14%であることを念頭に置く。

(2) 管理・治療

難聴が確定診断されると両親への説明とカウンセリング、そして難聴児への療育が開始される。両親への説明とカウンセリングにおいては、必要以上の不安が生じないように原因、難聴の状態、予後、難聴および難聴医療に関する情報、今後の診療と療育の計画を話す。療育機関への紹介後も補聴器の有効活用、難聴の変動、発達の確認など生涯にわたりフォローする。

先天性難聴児に対する療育では、医療施設と療育施設が連携を保って行うことが大切である。療育施設は地域により聾学校の乳幼児相談部や難聴児通園施設、大学病院・総合病院・小児病院の小児難聴外来、地区の療育センターなどさまざまである。ここでは聴覚の補償とコミュニケーション指導、発達の評価が中心となる。

補聴器装用による言語訓練で言語発達効果が十分に得られない場合は、人工内耳手術を検討する。日本耳鼻咽喉科学会では「小児人工内耳適応基準」を定めており (<http://www.jibika.or.jp/admission/kijyun.html>)、ここには家族および医療施設内外の専門職種との協力体制がとれていること、医学的条件として手術年を原則1歳6カ月以上とするなどのさまざまな条件が記されている。また、人工内耳手術は早いほどその効果が高いことが認識されている。術後には定期的な電極のマッピング、診療とともに長期間の言語訓練が必要となる。

(3) 経過・予後

先天性難聴の早期診断、早期療育によりコミュニケーション方法が伸びて言語発達が促進される。これにより難聴による2次の発達障害への影響も軽減することができる。

突発性難聴

(1) 診断

原因不明で一側性に突然発症した難聴に対して突発性難聴を疑う。本疾患は「突然発症する原因不明の感音難聴」であり、原因を特定できたものを除いて診断される。診断には厚生労働省研究班による「突発性難聴の診断基準」(<http://www.nanbyou.or.jp/entry/164>)が使用されており、①原因不明、②突然の発症、③高度難聴、が診断に必要である。まず純音聴力検査を行い、感音難聴の所見から突発性難聴を疑う。耳鳴、耳閉塞感、めまい、悪心・嘔吐は、伴う場合と伴わない場合がある。聴平衡覚以外の脳神経症状は伴わない。本疾患は50～60歳代に好発し、男女差はない。

鑑別すべき疾患としては外リンパ瘻、急性低音障害型感音難聴、ムンプス難聴、聴神経

腫瘍、急性音響性感音難聴、メニエール病などがある。外リンパ瘻の鑑別では発症時の状況(圧負荷、いきみなど)の間診、瘻孔症状検査、試験的鼓室開放術が必要である。急性低音障害型感音難聴については次項で記す。ムンプス難聴は急性耳下腺炎後の発症や難聴発症後の血清ムンプス抗体価の上昇で鑑別される。聴神経腫瘍はMRIで鑑別される。急性音響性感音難聴は強大音響の聴取後の発症かどうかで鑑別される。メニエール病は症状が反復することで鑑別される。

(2) 管理・治療

本疾患の病態は明らかでないがウイルス感染説、内耳血流障害説が有力である。このため、現在のところ治療に有効なエビデンスはないが、ステロイドを中心に血管拡張薬や循環改善薬、代謝改善薬などさまざまな薬剤を組み合わせた治療を行うのが一般的である。早期治療の効果が高いため、治療は発症後2週間以内に開始すべきである。誘因としてストレスの関与が大きいため、発症早期には心身ともに安静を保つことが重要である。ステロイドは内耳炎に対して抗炎症作用を有する。使用に際しては糖尿病の有無を確認して、ある場合には糖尿病専門医と相談のうえで投与する。ステロイドの鼓室内投与という局所治療も行われることがある。内耳循環障害の改善や細胞保護を目的としたプロスタグランジン製剤、循環改善薬、代謝改善薬としてATP製剤、低分子デキストラン、ビタミンB₁₂などが併用投与される場合も多い。薬剤投与以外には、循環改善を目的とした星状神経節ブロックや高気圧酸素療法が行われることがある。

(3) 経過・予後

聴力が固定するのは発症後2～3カ月であり、発症後2週間以内に治療を開始した新鮮例の予後は治癒が30～40%、治癒には至らな

いが改善するのが約50%で、不変・悪化が10~20%である。予後不良の因子としては、①発症後2週間以上の症例、②高度難聴例、③回転性めまいを伴う症例、④高齢者、⑤糖尿病合併例などが挙げられている。低音域に比べ高音域の聴力は回復しにくい。耳鳴は聴力の改善とともに軽減するが後遺症として残る例もある。めまいは発症後1週間程度で軽快することが多い。

急性低音障害型感音難聴

(1) 診断

原因不明で一側性に急性発症した耳閉塞感、難聴、耳鳴などに対して急性低音障害型感音難聴を疑う。本疾患は、①原因不明、②急速発症または突発、③めまいを伴わない低音障害型感音難聴であり、厚生労働省の「急性低音障害型感音難聴の診断基準」に沿って聴力検査で低音域3周波数の聴力レベルの合計が70dB以上、高音域3周波数の聴力レベルの合計が60dB以下という聴力像を示すものが診断される。本疾患は20~30歳代の若年者女性に好発する。

鑑別診断は、突発性難聴では回転性めまいを伴い、再発しないのに対して、急性低音障害型感音難聴では回転性めまいを伴わず、再発があること、難聴の程度と聴力型も異なることで可能となる。メニエール病では難聴を伴うめまい発作を繰り返すこと、進行例では

発作時の難聴は低音障害型でない場合があることで鑑別される。外リンパ瘻、聴神経腫瘍、ステロイド依存性感音難聴も類似した難聴の特徴があるが、誘因の有無、画像検査、臨床的特徴の検討で鑑別される。

(2) 管理・治療

本疾患の病態は明らかでないが内リンパ水腫説が有力である。このため、現在のところ治療に関するエビデンスは得られていないが、メニエール病もしくは突発性難聴に準じて浸透圧利尿薬、ステロイドを用いることが多い。浸透圧利尿薬は内リンパ水腫の軽快に、ステロイドは血管条や内リンパ嚢の機能障害あるいは免疫異常の軽快に働くことが期待される。併せてATP製剤、ビタミンB₁₂、抗不安薬などが投与されることが多い。突発性難聴同様に早期治療の効果が高いため重要である。過労、ストレスなどが誘因となっている場合が多く、再発予防のための生活指導や心理療法も行う。再発の可能性があるため治療後も長期経過観察が望ましいが、実際には再発後に受診となる場合が多い。

(3) 経過・予後

治癒率は60~80%であり一般に良好である。しかし、反復する例が多く、反復するうちに進行性に難聴が悪化することや、めまい発作を伴い典型的なメニエール病に移行する例も全体の10~20%にみられる。予後不良因子には、突発性難聴と同様に高齢、高度難聴、治療開始の遅れなどがある。

[参考文献]

- Morton CC, et al : Newborn hearing screening : a silent revolution. N Engl J Med 354 : 2151, 2006.
- 金沢一郎 他 編 : 今日の診断指針 第6版. 医学書院, 東京, 2010.

乳幼児難聴の聴覚医学的問題 「聴覚検査における問題点」

泰地秀信

国立成育医療研究センター耳鼻咽喉科

要旨：新生児・乳幼児難聴の正確な評価および引き続いての治療・療育を求められる機会は増加しているが、乳幼児で聴力に関して得られる情報は限られており、難聴の有無および程度を確定することは必ずしも容易ではない。新生児聴覚スクリーニングは、OAEおよび自動ABRのいずれを用いた場合も高度難聴の検出という点では感度は100%近く、偽陰性はほとんどないものとされていたが、近年は偽陰性例の報告も散見される。DPOAEでの偽陰性例の多くが auditory neuropathy spectrum disorder である。ABRでの偽陰性例は低音障害型や高音障害型難聴など聴力型によるものが多い。また、偽陽性も対応によっては保護者に心理的負担を与えるため問題である。DPOAEでの聴覚スクリーニングでは5%程度の偽陽性がある。ABRについても中枢系の未成熟のために閾値上昇・波形分離不良がみられることがあり、ABRで高度難聴と判定されても発達とともに正常化する例がある。乳幼児では複数の聴力検査法を組み合わせることが必要である。

キーワード

乳幼児聴力検査, 聴性脳幹反応, 歪成分耳音響放射, 聴性定常反応, auditory neuropathy spectrum disorder

はじめに

乳幼児の聴覚検査については、行動聴力検査から他覚的聴力検査まで当誌に総説が掲載されている¹⁻⁴⁾。耳鼻咽喉科で新生児・乳幼児難聴の正確な評価および引き続いての治療・療育を求められる機会は増加しているが、この理由としては①全新生児に対する聴覚スクリーニングが普及してきたこと(現在6割以上の施設で実施)、②新生児・乳幼児期に聴力障害の有無を判定できる機器が開発されたこと、③乳児の言語音声獲得に関する研究などから、難聴児に対する早期支援の必要性がより明らかになってきたこと、④難聴児に対して補聴器や人工内耳などの聴覚活用を行うための機器が進歩してきたこと、があげられる。Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) の勧告⁵⁾では生後3ヵ月以内の難聴の確定診断が目標となっている。難聴が放置されると

発話能力と言語の理解力・表現力が遅れ、臨界期をこえると言語能力の遅れを取り戻すことは困難となる。難聴が疑われた場合はすみやかに精密検査を行うべきであるが、1歳未満では聴力に関して得られる情報は限られており、難聴の有無および程度を確定することは必ずしも容易ではない⁶⁾。耳鼻咽喉科は難聴疑いの児についてすみやかに診断を行うことが新生児科および産科から期待されているが、乳児期で聴力を確定できるとは限らないことを理解してもらう必要がある。一方、身体障害者福祉法では、乳幼児の認定においては「現時点で将来的に残存すると予想される障害の程度をもって認定する」となっているので、福祉法を利用した療育につなげるためには両側高度難聴があることを早期に明らかにしなければならない。乳幼児の聴覚検査は進歩してきたとはいえ限界もあることが近年指摘されるようになってきたので、自験例を示しながら問題点を整理

してみる。

問題点と症例呈示

1. 新生児聴覚スクリーニングおよび精密検査での偽陽性例

新生児聴覚スクリーニングでは、スクリーニングの性質上、偽陽性つまり聴力正常であるのに難聴と診断される例が生じるが、その場合は保護者の不安を一時的とはいえあおることになり、負の側面となっている。聴性脳幹反応（ABR）などの精密検査での「グレーゾーン」はさらに対応が難しい。しかし、新生児聴覚スクリーニングおよび精密聴力検査にはそのようなデメリットを超える利点があると考えられており、広く世界中に普及している⁷⁾。

(1) 耳音響放射での偽陽性

国立成育医療研究センターでは開院時より全新生児に対する聴覚スクリーニングを行っていて、出生後7日以内に歪成分耳音響放射（DPOAE）を施行し、要再検（refer）の場合は原則同日に自動ABRを施行するという方式（2段階スクリーニング⁸⁾）を用いているが、DPOAEでの聴覚スクリーニングでは5%程度の偽陽性がある⁹⁾。主な偽陽性の原因は、外耳道内の胎脂や中耳腔内に貯留した羊水であった。DPOAEは簡便で短時間に行えるが、耳垢栓

塞や著しい外耳道狭窄、中耳炎があると検出できないという点は注意が必要である¹⁰⁾。

(2) ABRなどの検査におけるみかけ上の難聴

聴覚スクリーニング検査でreferとなった場合、通常はABRにて聴力閾値を調べるが、中枢系の未成熟のためにABRの閾値上昇・波形分離不良が起こることがあり（auditory immaturity）、ABRで高度難聴と判定されても発達とともに正常化する例がある^{9,12)}。その場合、ほとんどがNICU児またはダウン症などの発達障害を伴う例であり、MRIにて脳幹の髄鞘化不全が認められることがある。とくにNICU児では7割弱（68/101）が後にABR閾値が改善してくるため¹¹⁾、NICU児やダウン症の児ではABRの結果は将来改善してくる可能性を考えて対応すべきである。図1にNICU児で、生後2カ月のときはABRの波形は不明瞭であったが、1歳時には正常化した例を示す。本例に中耳炎などはなく、乳児期のABR波形分離不良は脳幹の未熟性を示すものと考えられる。またABRがクリック105dBnHLで無反応であっても正常化することがある。図2に1歳1ヵ月男児例の検査所見を示すが、ABRではクリック105dBnHLで両側無反応、DPOAEは正常で、初診時にはauditory neuropathy spectrum disorder（以下ANSD）と考えられた。本

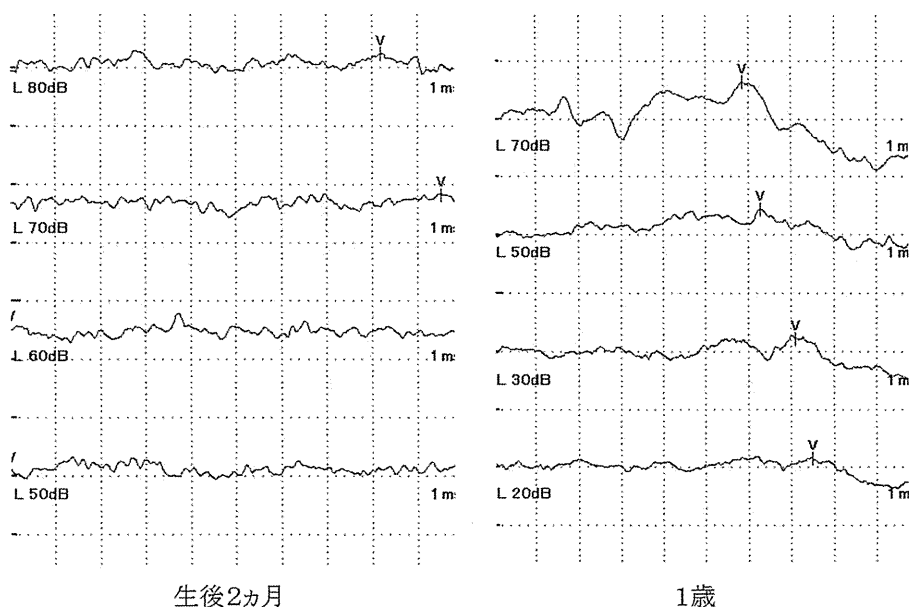


図1 NICU児でABR異常を認めたが、後に正常化した症例の左ABR所見

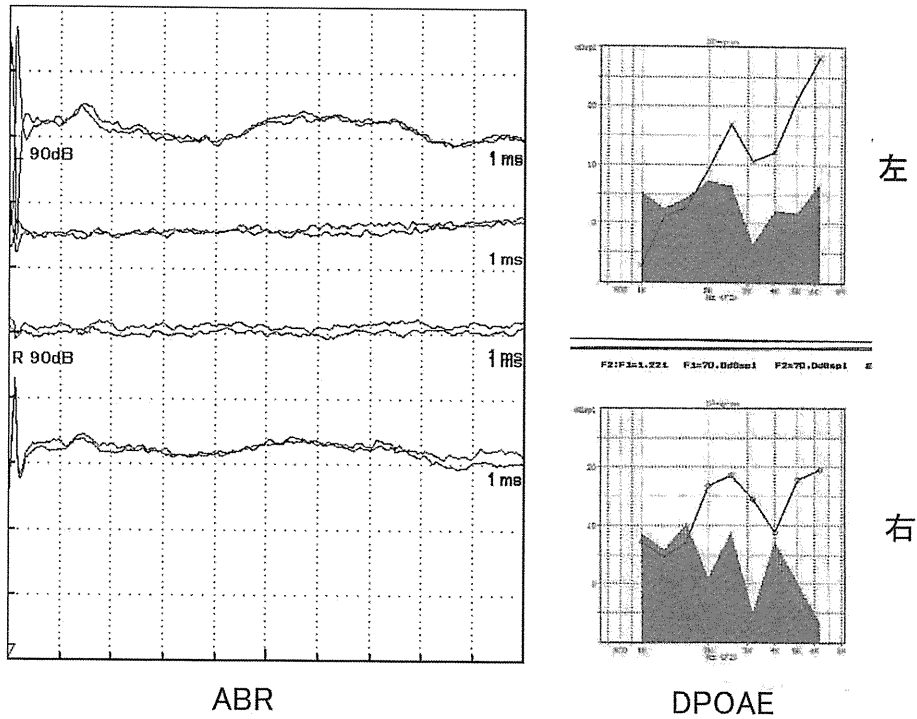


図2 1歳1ヵ月 男児。初診時は ANSD と考えられた

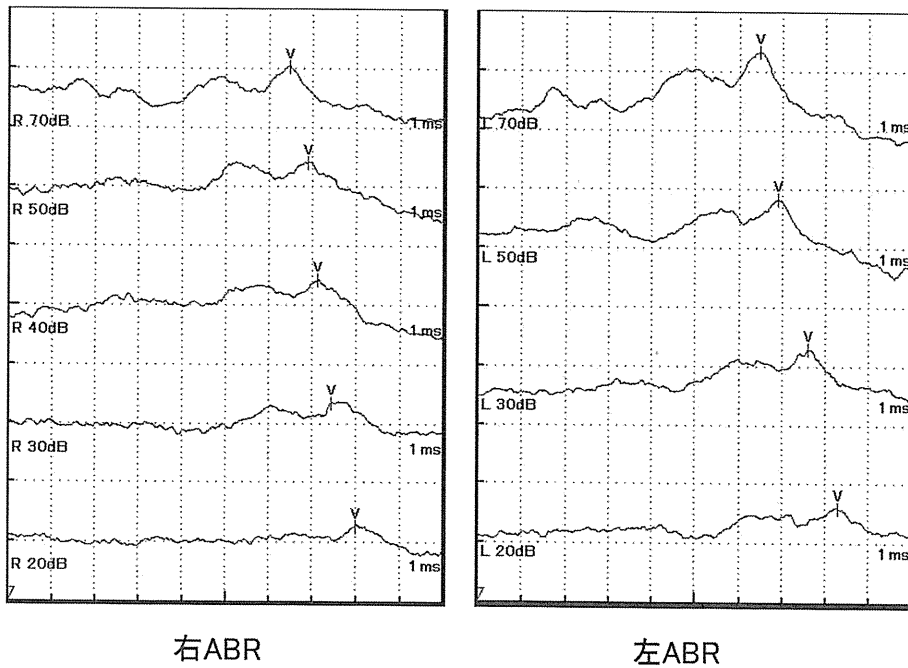


図3 図2の症例の6ヵ月後の ABR 所見
閾値は 20dBnHL となった

例は代謝性疾患を合併していた。その後、6ヵ月後に ABR を再検したところ (図3), 両耳とも閾値は 20dBnHL であった。本例も図1の例と同様に初診時は auditory immaturity であったものと考えられ

る。

また図4に月齢6ヵ月ダウン症児の ABR と DPOAE の所見を示す。本例は ABR で閾値上昇・V波潜時延長が認められたが、DPOAE は正常であ

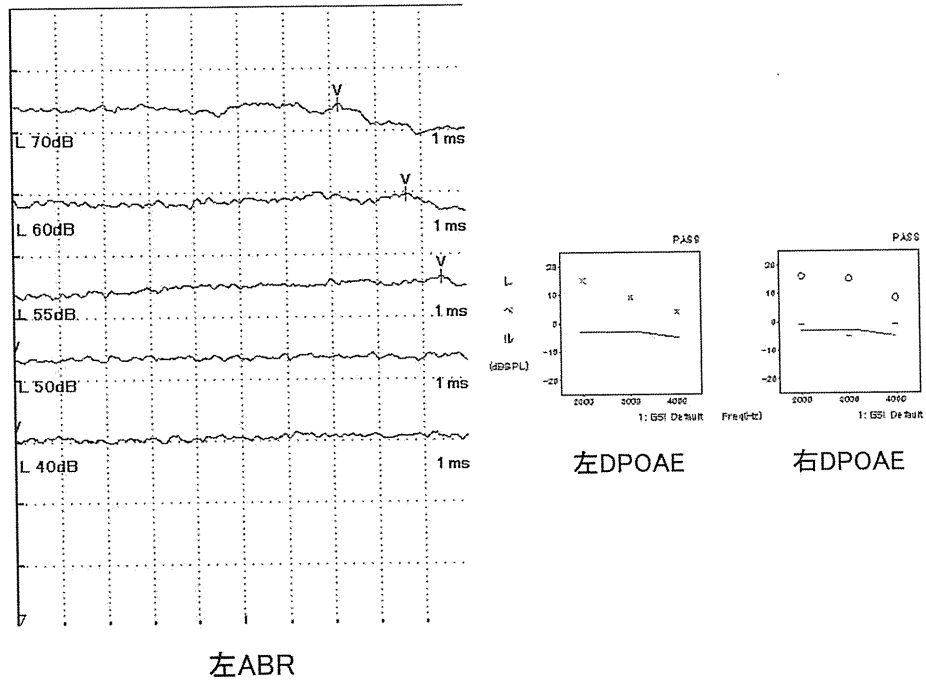


図4 月齢6ヶ月 ダウン症女児の ABR と DPOAE

った。本例はその後1歳時（図5）には ABR の閾値・潜時とも改善がみられた。これは脳幹の髄鞘化の遅れが発達により正常化してきたものと推測される。なお、乳児で図4のような ABR 所見がみられた場合は V 波潜時が 10msec 以上となっていることを考え解析時間を 20msec までとるべきである。

聴性定常反応（ASSR）は 250Hz～4kHz の聴力を周波数別に推定し、また 125dBHL までの刺激音が呈示できるため ABR では困難であった重度難聴の程度の評価が行えるなどの利点があるが、ときに他の検査との乖離がみられることがある。図6に3歳男児で、CORにて高音域聴力低下が疑われた例の ASSR 検査の所見を示す。ABR および 80-Hz ASSR 検査を行ったところ、クリック音による ABR の閾値は両側とも 70dBnHL で、ASSR でも 70dBHL 以上の高度難聴が推定された。しかし本例の日常生活での音反応は良く、言語発達も良好なため保護者の希望で経過をみた。5歳時に行った純音聴力検査の結果を図7に示す。両耳の高音域聴力低下が認められるが、右の 250～1000Hz の聴力は 30dB 以内である。補聴器の適応とも考えられたが言語や生活面で問題がないためフォローとしている。

以上のように他覚的検査法には限界があり、乳幼

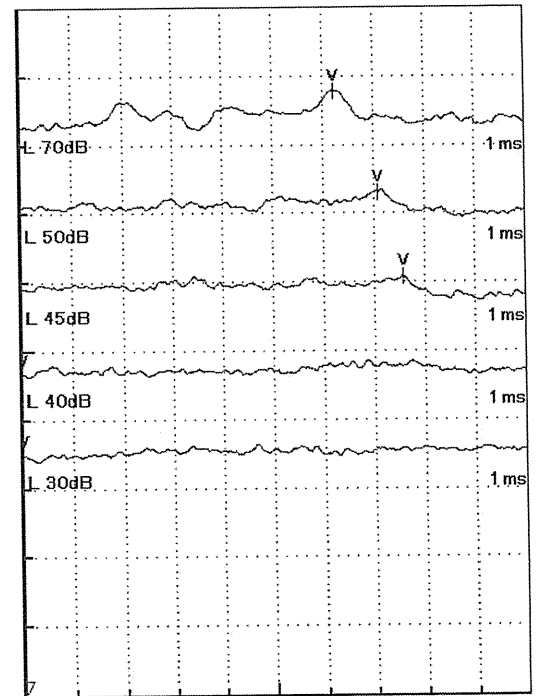


図5 図4の症例の6ヵ月後の左 ABR
ABR の閾値・潜時とも改善している。

児の精密聴力検査では OAE・ABR などの他覚的聴力検査と条件詮索反応聴力検査（COR）などの行動聴力検査を組み合わせる行うことが原則である。ただし行動反応による聴力検査にも限界があり、重

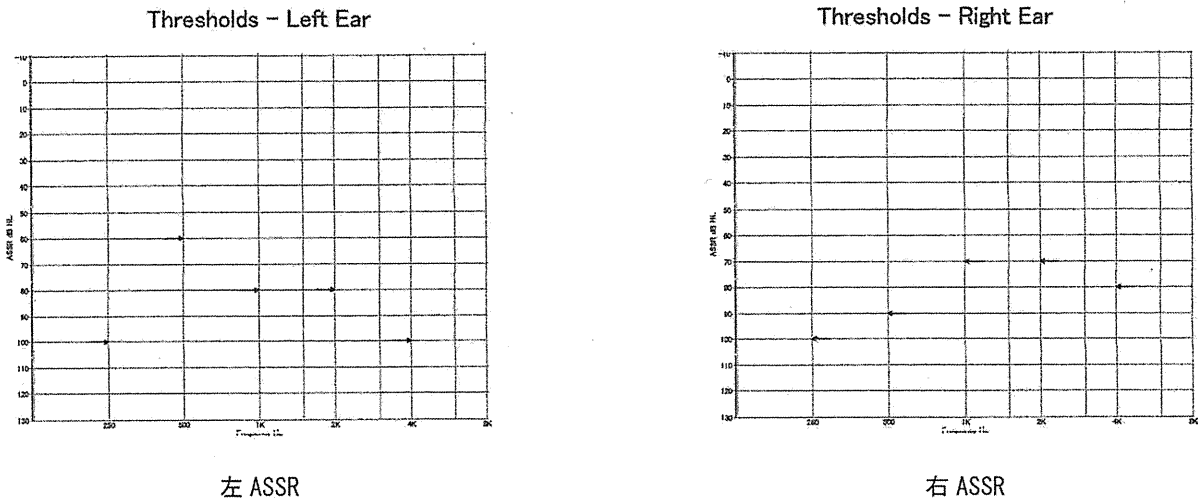


図6 3歳男児のASSR閾値
COR検査にて高音域聴力低下が疑われた。ABR閾値は両側70dBnHLであった。

複障害や精神発達遅滞がある児では反応閾値を求めることが難しく検査が成立しなかったり実際よりかなり悪い結果となったりするなどの問題がある。CORやピープショウ検査は両耳聴をみる検査であり良聴耳の聴力しかわからない。遊戯聴力検査 (play audiometry) および visual reinforcement audiometry (VRA) では左右別の聴力を測定できるため、これらを多く行っている施設もある。

2. 新生児聴覚スクリーニング偽陰性例

新生児聴覚スクリーニングは、耳音響放射 (OAE) および自動ABRのいずれを用いた場合も高度難聴の検出という点では感度は100%近く、偽陰性はほとんどないものとされている。三科らの報告⁷⁾では、自動ABRでスクリーニングを実施した結果、追跡調査にて偽陰性例は認められていない (感度100%)。新生児聴覚スクリーニングで反応あり (pass) であって後に難聴が発見される場合、遅発性の聴覚障害の可能性が高いが、明らかに先天性難聴であってスクリーニングをpassした症例も報告されるようになってきた¹³⁻¹⁶⁾。

(1) 耳音響放射での偽陰性

我々の以前の検討¹³⁾ではDPスクリーナーでpassとなり、ABRまたはASSRで聴力障害が確認された症例は13例で、うち9例がANSD、2例が蝸牛神経欠損、1例が脳幹障害、1例が中等度難聴であった。中等度難聴の例ではDPスクリーナーのpass

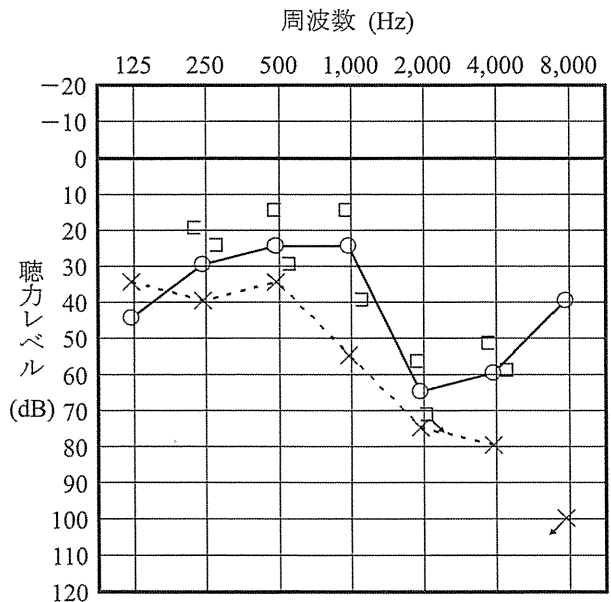


図7 図6の症例の5歳時のオージオグラム
両高音域聴力低下が認められるが、言語発達は良好である。

側はASSR閾値が2kHz: 50dBHL, 4kHz: 30dBHLであり、高音域聴力が比較的良好のためDPOAEがpassとなった可能性がある。DPスクリーナーは2~4kHzの測定のため低音障害型難聴は見逃されることがある。

DPOAEでpassとなる難聴で最も多く問題になる疾患はANSDである^{2,8)}。図8にANSDの一例のABRおよびDPOAE所見を示した。ANSDはOAE

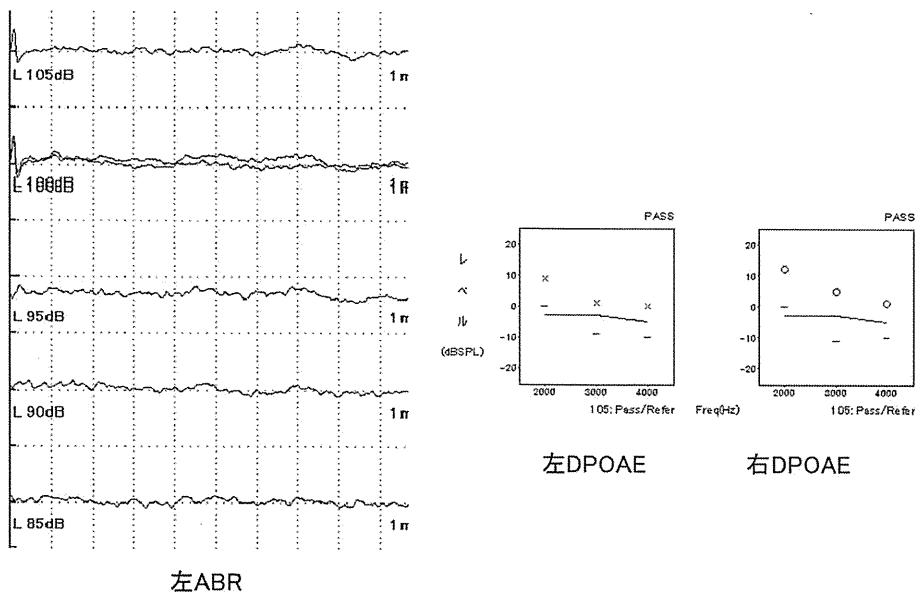


図8 8ヶ月男児の ABR と DPOAE
 本例は ABR 無反応, DPOAE 正常で, ANSD と診断された。

が正常で ABR が無反応あるいは異常となる病態で、当初は auditory neuropathy あるいは auditory nerve disease と呼ばれていたが、2008年の国際新生児聴覚スクリーニング会議で ANSD と呼称されることになった¹⁷⁾。ANSD では聴力障害の程度はさまざまであり、言語発達も正常のこともあれば全く言語が認識できず言語発達がみられないこともある¹⁷⁾。JCIH は NICU 児の難聴スクリーニングでは ANSD の可能性を考えて¹⁸⁾ ABR を行うことを推奨している⁵⁾。

蝸牛神経欠損/低形成でも DPOAE 正常, ABR および ASSR 無反応となることがある¹⁹⁾。一側性高度難聴において MRI での検討を行うと、かなりの割合で蝸牛神経欠損/低形成がみられるとされているが²⁰⁾、我々のその後の検討では蝸牛神経低形成では聴力が比較的良好的なことがあり、その場合は後迷路性難聴の特徴を示すことがわかってきた。2008年5月~2010年12月に国立成育医療研究センター耳鼻咽喉科を受診した乳幼児あるいは小児で、MRI (3-D CISS 撮像) にて蝸牛神経の欠損/低形成が認められた例で、合併疾患や重複障害を認めなかった23例 (一側性19例, 両側性4例) について検討してみた。純音聴力検査を一側性14例, 両側性2例に行ったところ、一側性5例, 両側性1例1耳で患側の会話域平均聴力レベルが 60dB 以下であった。DPOAE

検査では、一側性では13耳中6耳、両側性では8耳中1耳で DPOAE が検出されたので、一側性の半数近くが内耳機能正常と推定された。両側性で DPOAE が無反応であった1例で、DPOAE による新生児聴覚スクリーニングが両側 pass であった例があり、内耳機能が経過で低下したことが推測された。ABR で V 波が検出された例があるが、純音聴力に比べ閾値は上昇していた。また ABR 閾値が 30 dBnHL の例でも V 波潜時の著明な延長がみられ、いずれも後迷路性障害を示唆するものと考えられた。蝸牛神経低形成では髄鞘化も障害されていて、聴力障害が軽度であっても ABR の異常がみられたものと思われる。語音聴力検査でも同様に純音聴力に比しての低下や著しい roll over がみられ、後迷路性障害の所見であった。

2段階スクリーニングはコストパフォーマンスが優れた方法であるが、耳音響放射の感度は100%ではないことを理解し、経過により4ヵ月以降に COR 検査を組み合わせるなど慎重に対応するべきである⁸⁾。偽陰性への対策として、JCIH は聴覚スクリーニングにおいて一側 refer であっても、pass 側も精密検査を行うことを推奨している⁵⁾。

(2) 自動 ABR または ABR での偽陰性

ABR は高周波部分の同期的反応であり、クリック音を用いた場合は主に 2~4kHz の平均聴力を反