

201224033A

**厚生労働科学研究費補助金
障害者対策総合研究事業（感覚器障害分野）**

**新生児聴覚スクリーニング導入以前と以後に育った先天性難聴児の
診断・治療による中等教育までの成果と不都合な現実の対策のための研究**

平成24年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 加 我 君 孝

平成25（2013）年3月

厚生労働科学研究費補助金
障害者対策総合研究事業（感覚器障害分野）

新生児聴覚スクリーニング導入以前と以後に育った先天性難聴児の
診断・治療による中等教育までの成果と不都合な現実のための研究

平成24年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 加 我 君 孝

平成25（2013）年3月

目 次

I. 総括研究報告

平成24年度5～7歳に達した幼小児難聴・言語障害クリニックに障害を訴えて受診した症例の新生児聴覚スクリーニングの受診歴について

加我 君孝

1

II. 分担研究報告書

1. 「手当等級」認定時期に関する研究

福島 邦博

5

2. 新生児聴覚スクリーニング導入以前と以後に育った先天性難聴児の診断・治療による中等教育までの成果と不都合な現実の対策のための研究

神田 幸彦

10

3. CMV陽性で難聴発症した例と発症しない例のフォローアップによる検討

坂田 英明

15

4. 難聴児療育と療育者の技量について

内山 勉

18

5. 難聴遺伝子検査の課題・問題と今後

松永 達雄

22

III. 研究成果の刊行に関する一覧表

26

IV. 研究成果の刊行物・別刷

31

厚生労働科学研究費補助金（障害者対策総合研究事業（感覚器障害分野））
総括研究報告書

平成 24 年度 5~7 歳に達した幼小児難聴・言語障害クリニックに障害を訴えて
受診した症例の新生児聴覚スクリーニングの受診歴について

研究代表者 加我 君孝 東京医療センター 名誉臨床研究センター長

研究要旨：難聴および言葉の遅れを主訴に東京医療センター耳鼻咽喉科の幼小児難聴・言語障害クリニックを受診し、平成 24 年度に 5~7 歳に達した患児を対象に、新生児聴覚スクリーニングを受けた者について、その頻度と関連する事項を調べた。その結果、新生児聴覚スクリーニングを受けた患児は 31.6% に過ぎないことがわかった。受けなかった患児の出産施設はほとんどが新生児聴覚スクリーニングの機器を保有しない個人の医院であった。しかし機器を保有する施設で生まれたが、検査は任意で有料であるため希望しなかった場合が含まれる。一方、大学病院、規模の大きい総合病院で出産したが検査機器を保有していなかったため検査を受ける機会を逃した例も一部含まれる。

研究分担者

福島邦博 岡山大学 講師
坂田英明 目白大学 教授
神田幸彦 神田耳鼻咽喉科 ENT クリニック
院長
城間将江 国際医療福祉大学 教授
内山 勉 東京医療センター 研究員
松永達雄 東京医療センター 室長

小児難聴・言語障害クリニックを受診した症例のうち、難聴あるいは言葉の遅れを主訴に受診し、平成 24 年度に 5~7 歳に達した 177 例である。出産施設で新生児聴覚スクリーニングを受けたが否かを調べることにした。同時に出産施設が個人医院か総合病院か、大学病院かも調べた。

(倫理面への配慮)

本研究は東京医療センター倫理委員会の審査を経て実施した)

A. 研究目的

新生児聴覚スクリーニングの不都合な現実の一つとして、出産施設におけるスクリーニングの検査機器の有無、有料の任意の検査であることがスクリーニングの実施率にどの程度影響があるか否かを調査することを目的とした。

B. 研究方法

対象は、東京医療センター耳鼻咽喉科の幼

C. 研究結果

平成 24 年度に 5~7 歳に達した症例は 177 例であった。そのうち新生児聴覚スクリーニングを経た例は 56 名 (31.6%) であった。聴覚スクリーニングの機会のなかつた 33 例のうち 90% は検査機器を保有しない個人の医院で出産した場合であった。しかし残りの 10% は個人の医院での出産であったが任

意・有料であったため希望しなかった場合と総合病院や大学病院での出産であったが検査機器を保有していないことがわかった。

D. 考察

平成 18 年～19 年の日本耳鼻咽喉科学会の福祉医療・乳幼児委員会の全国調査では、全国の出生児のうち聴覚スクリーニングを受けた新生児 65% であった。このうち refer となり耳鼻咽喉科の精密聴力検査を受診したものが 0.7% で、重度難聴は 0.1% であった。本調査は平成 24 年度に 5～7 歳になった東京医療センターの幼小児難聴・言語障害クリニックを難聴あるいは言葉の遅れを訴え受診した 177 例を対象とした。

新生児聴覚スクリーニングを受けた症例はわずか 31.6% に過ぎなかつた（図 1）。どのような対策を立てるべきであろうか。台湾ではスクリーニングが有料なうちは実施率は約 60% とわが国と同様であったが、無料にしてからは 100% となつた。米国では大統領令で実施されるため、ほとんど 100% の実施率である。わが国も新生児聴覚スクリーニングを無料かつ義務化すれば 100% の実施率になろう。施設についてはセンター化して実施する方法と個人の産科に補助を出して検査機器を保有させて実施する方法の 2 つが考えられる。

E. 結論

新生児聴覚スクリーニングの実施率はわれわれの外来の患者を通して調べた結果では 31.6% に過ぎない。これを克服するには無料化と任意から強制へと変える必要がある。

F. 研究発表

1. 論文発表

1) Rikitake M, Kaga K: Development of speech and hearing of two children with

Pelizaeus-Merzbacher disease presenting only waves I and II of the auditory brainstem response. *Acta Otolaryngol*, 2012.5;132:563-9

- 2) 加我君孝: 脳性麻痺に伴う感音性難聴の原因と補聴器・人工内耳による支援. 重症心身障害の療育 2012.3.20 7(1):9-17
- 3) 新正由紀子、加我君孝: 顔貌異常を伴うもの. ENTOMI 2012;138:30-33
- 4) 加我君孝: 幼小児の難聴の医療の進歩の光と影～新生児聴覚スクリーニング後の最近 10 年間の成果と課題～. チャイルドヘルス 2012.10.1 15(10):692-5
- 5) 加我君孝: 中耳・内耳・中枢聴覚伝導路の発達. チャイルドヘルス 2012.10.1 15(10):696-700
- 6) 加我君孝: 聴力検査. 発達障害ハンドブック－医療、療育・教育、心理、福祉、労働からのアプローチ. 日本発達障害学会監修 金子書房 2012.8.17, pp8-9
- 7) 加我君孝: 早期発見の歴史的発展. 新生児・幼小児の耳音響放射と ABR 新生児聴覚スクリーニング、精密聴力検査、小児聴覚医学、小児神経学への応用. 診断と治療社 2012.9.25 pp2-4
- 8) 加我君孝: どのようなときに疑うか. 新生児・幼小児の耳音響放射と ABR 新生児聴覚スクリーニング、精密聴力検査、小児聴覚医学、小児神経学への応用. 診断と治療社 2012.9.25 pp6-7
- 9) 加我君孝: ABR、①気導 ABR. 新生児・幼小児の耳音響放射と ABR 新生児聴覚スクリーニング、精密聴力検査、小児聴覚医学、小児神経学への応用. 診断と治療社 2012.9.25 pp29-34
- 10) 加我君孝: ABR. ②EABR (電気刺激聴性脳幹反応). 新生児・幼小児の耳音響放射と ABR 新生児聴覚スクリーニング、精密聴力検査、小児聴覚医学、小児神経学への応用. 診

- 断と治療社 2012.9.25 pp38-40
- 11)増田毅、加我君孝：チャーブ ABR. 新生児・幼小児の耳音響放射と ABR 新生児聴覚スクリーニング、精密聴力検査、小児聴覚医学、小児神経学への応用. 診断と治療社 2012.9.25 pp41-44
- 12)力武正浩、加我君孝：脳性麻痺. 新生児・幼小児の耳音響放射と ABR 新生児聴覚スクリーニング、精密聴力検査、小児聴覚医学、小児神経学への応用. 診断と治療社 2012.9.25 pp106-111
- 13)新正由紀子、加我君孝：盲聾児と髄膜炎. 新生児・幼小児の耳音響放射と ABR 新生児聴覚スクリーニング、精密聴力検査、小児聴覚医学、小児神経学への応用. 診断と治療社 2012.9.25 pp123-126
- 14) 加我君孝：Auditory Neuropathy と Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. 新生児・幼小児の耳音響放射と ABR 新生児聴覚スクリーニング、精密聴力検査、小児聴覚医学、小児神経学への応用. 診断と治療社 2012.9.25 pp127-131
- 15)加我君孝：脳幹障害. 新生児・幼小児の耳音響放射と ABR 新生児聴覚スクリーニング、精密聴力検査、小児聴覚医学、小児神経学への応用. 診断と治療社 2012.9.25 pp150-153

2. 学会発表

- 1)Rikitake M, Sakata H, Moriyama H, Kaga K : Chromosome abnormality and hearing disorders in children. The 14th Japan-Korea Joint Meeting of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery. 2012.4.13, Kyoto
- 2) 新正由紀子、南修司郎、竹腰英樹、加我君孝：難聴進行のため人工内耳埋込術を行った視覚障害合併小児と成人各 1 症例の術後の QOL の改善について. 第 113 回日本耳鼻咽喉科学会総会、2012.5.10 新潟市
- 3)増田毅、竹腰英樹、加我君孝：Cirp 刺激音

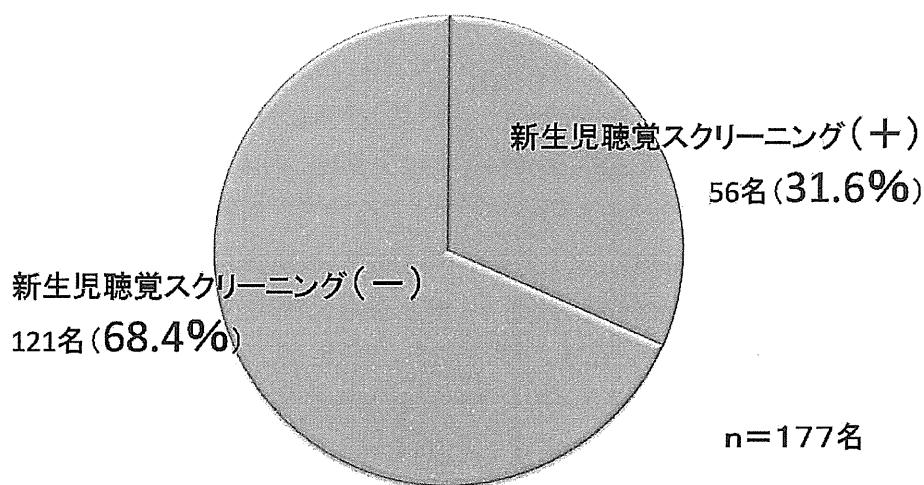
- を用いた ABR について. 第 113 回日本耳鼻咽喉科学会総会、2012.5.11 新潟市
- 4)竹腰英樹、加我君孝、増田毅：Chirp 音刺激を用いた前庭誘発筋電位測定. 第 113 回日本耳鼻咽喉科学会総会、2012.5.11 新潟市
- 5) 浅沼聰、坂田英明、山岨達也、加我君孝他：新生児期から乳児期の軽・中等度難聴の検討. 第 7 回日本小児耳鼻咽喉科学会、2012.6.21 岡山市
- 6)力武正浩、加我君孝：難聴を伴う重複障害児の変遷 1980 年から 2011 年において. 第 7 回日本小児耳鼻咽喉科学会、2012.6.21 岡山市
- 7) 赤松裕介、加我君孝、山岨達也他：小児人工内耳装用者における環境音聴取能の検討.
- 8) 浅沼聰、坂田英明、山岨達也、加我君孝他：先天性難聴児の聴力改善群における ABR 波形と特徴. 第 7 回日本小児耳鼻咽喉科学会、2012.6.22 岡山市
- 9) 新正由紀子、増田毅、松永達雄、加我君孝、山本聰：温度依存型 Auditory Nerve Disease の一症例. 第 22 回日本耳科学会総会、2012.10.4 名古屋市
- 10)木戸口正典、南修司郎、竹腰英樹、加我君孝：中耳に逸脱する内頸動脈走行異常を合併する人工内耳症例の経験. 第 22 回日本耳科学会総会、2012.10.4 名古屋市
- 11)南修司郎、竹腰英樹、新正由紀子、加我君孝：蝸牛軸欠損タイプの内耳奇形における人工内耳刺激 EABR の検討. 第 22 回日本耳科学会総会、2012.10.4 名古屋市
- 12)加我君孝、竹腰英樹、宇佐美真一他：人工内耳術中 EABR の成人と幼児の比較～髄膜炎による骨化症例の EABR の場合～.
- 13) 竹腰英樹、加我君孝、新正由紀子他：蝸牛軸を認める内耳奇形症例における人工内耳刺激 EABR の検討. 第 22 回日本耳科学会総会、2012.10.5 名古屋市
- 14) 浅沼聰、坂田英明、山岨達也、加我君孝：

- 蝸牛神経低形成～小脳橋角槽レベルでの検討.
- 15) 進藤美津子、加我君孝他：乳幼児コミュニケーション発達用紙（0 カ月～24 カ月）の作成と臨床応用. 第 57 回日本音声言語医学会総会 2012.10.18 大阪市
- 16) Kimitaka Kaga : Development of balance and locomotion in children with congenitally vestibular deficit — Central vestibular compensation — XI Iranian Congress of Audiology、2012.5.14 Tehran
- 17) Kimitaka Kaga : Auditory Neuropathy (Auditory Nerve Disease) in adults . XI Iranian Congress of Audiology、2012.5.15 Tehran
- 18) Kimitaka Kaga : Auditory agnosia (Cortical deafness). XI Iranian Congress of Audiology、2012.5.16 Tehran
- 19) 加我君孝 : 新生児聴覚スクリーニングと小児の人工内耳. 第三回ソレイユの会、2012.5.22 横須賀市
- 20) 加我君孝 : 音楽と脳～人工内耳と脳の統合機能を例に～. 日本音楽発声学会例会 2012.5.27 台東区
- 21) 加我君孝 : 人工内耳と脳の可塑性—幼小児・成人・高齢者それぞれの聴覚認知の特徴—. 第 36 回日本神経心理学会総会、2012.9.14 千代田区
- 22) 加我君孝 : 音楽と脳～人工内耳と脳の統合機能を例に～. 日本音楽医療研究会第 6 回学術集会、2012.11.25 新宿区
- 23) 加我君孝 : 就学後の軽度・中等度難聴生徒をめぐる教育環境について. 市民公開講座 軽度・中等度難聴児の支援 あのね、知つてほしいの耳のこと Part 2. 2012.12.1 世田谷区

図 1 :

東京医療センターの幼小児難聴・言語障害クリニックにおける新生児聴覚スクリーニングの有無に関する集計

現在5～7歳に達した聴覚・言語障害で乳幼児期に受診した症例の1/3しか新生児聴覚スクリーニングを受けていない



厚生労働科学研究費補助金（障害者対策総合研究事業（感覚器障害分野））
総括研究報告書

「手当等級」認定時期に関する研究

研究分担者 福島 邦博 岡山大学大 耳鼻咽喉・頭頸部外科
研究協力者 片岡 裕子 岡山大学大 耳鼻咽喉・頭頸部外科
菅谷 明子 岡山大学大 耳鼻咽喉・頭頸部外科
前田 幸英 岡山大学大 耳鼻咽喉・頭頸部外科

研究要旨

近年、新生児聴覚スクリーニングの普及により、難聴児童の多くは生後数ヶ月のうちに診断されることが多い。過去10年間で、①生後すぐの聴力推定値が参考でき、②卒園時の聴力確認が可能で、かつ③初回ABRで手当相当の聴力が推定された52症例について検討した。難聴のみで他に障害を伴わない場合、全例で1歳過ぎには二級以上（障害種別一種以上）のレベルであるとの診断は可能であった。しかし、各種検査を組み合わせても「重度（一級）」の手当等級を乳幼児期にはっきりと診断する事は困難であった。また、各種の障害を合併する児の場合には早い段階での診断は困難であった。これらの結果からは手当該当の診断は1歳代から十分に可能であり、児と保護者を支援する枠組みについて再考が必要であると考える。

A. 研究目的

特別児童扶養手当は、「精神又は身体に障害を有する児童について手当を支給することにより、これらの児童の福祉の増進を図ること」を目的として実施される給付制度であり、聴覚障害児の場合には、平均聴力が90dB度難聴児がその対象となる（表1）。局長通知に記載の認定要領には「聴力レベルは、オージオメータ（JIS規格又はこれに準ずる標準オージオメータ）によって測定するものとする。」とあり、又、課長通知に記載の疑義回答によればその認定に際して「3歳に満たない聴覚障害児につき、ABR検査の結果『両耳90デシベルに再現性のある反応なし』により両耳の聴力レベル100デシベルと理解してよいか」という

疑義に対し、「聴力レベルはオージオメータによって測定することとしており、聴力障害の認定については、その検査ができる年齢に達したときに認定すべきである。」とされている。このためオージオメーターによる検査を理解できない乳幼児（概ね3歳未満）では手当等級に該当する聴覚障害の認定ができないとされることが多かった。

しかし、近年、新生児聴覚スクリーニングの普及により、難聴児童の多くは新生児期に発見され、さらに難聴としての確定診断自体も生後数ヶ月の乳児期のうちに進む事例が増加している。このため、難聴診断の月齢と、「オージオメーターによる聴力レベルが可能となる年齢」との間にギャップが生じ、適切なサポートが幼児期に開始

できない事例が増加している。

難聴医療の実際では、乳幼児の聴力検査の方法としては多くの手段が知られており（表2）こうした検査法を適切に組み合わせればより早い段階で聴覚障害の診断と、手当の認定が可能となると考えられる。

本研究では、手当支給の対象となる児童が何歳ごろから聴力検査による確定が可能であったかを検討し、後方視的にみて適切と考えられる聴力検査の手法、認定時期について検討した。

B. 研究方法

1. 研究デザイン

ケースシリーズ研究とした。下記の判定基準に合致する難聴児例全例の医療記録を参照して検討した。

2. 対象児

過去10年間に児童発達支援センター（難聴幼児通園施設）岡山かなりや学園に在籍した児童は210名おり、そのうち、途中で転籍する事無く5歳時点までの聴力が継続して確認できた児童は160名であった。このうち、1) 乳児期から在籍しており、生後すぐの聴力推定値が入手できる症例で、2) 最終的な卒園時聴力も確認ができる症例を対象とした。その中でも3) 初回のABR実施の時点で手当相等の聴力（90dBnHLで反応が無い）と推定された症例を今回の検討対象とした。上記の条件に該当する症例は52例であり、この期間の全体症例の約3分の1（32.5%）を占めた。こうした症例の聴力検査の結果について後方視的に確認した。

C. 研究結果

検査結果による全症例のまとめを表に示す（表3）。

初回ABRで、少なくとも二級以上の手当等級該当の可能性あり（初回ABRにて90dBnHL検査音圧反応なし）とされた52例のうち、13例は1歳代のCOR等では低音域に反応がある等の理由で手当等級二級該当との診断とはならなかった。逆に1歳過ぎの時点でのCOR等で、手当等級該当の可能性ありとの判断となった39例では、1例を除く38例（97.4%）で最終的な聴力も手当等級該当と判断された。卒園時点の最終聴力の結果から非該当と判断された1例は脳性麻痺を伴う症例であり、聴性反応の判断には特別な配慮が必要となる症例であった。

逆に、一歳時点のCOR等で非該当と判定された13例のうち9例は最終的な聴力でも非該当聴力であった。

少なくとも二級以上（障害種別一種以上）のレベルであるこの診断はこのように可能であったが、一方で特に500Hz～2kHz迄の聴力が全て100dB以上となる、一級相当の手当等級を診断は困難であった。1歳代のCOR等で一級相当の反応であると判断された児は今回の対象中15名見られたが、そのうち3名は、低音域でわずかに反応が改善しており、最終的には二級相当であると考えられた。この15例では全例で最終的には少なくとも二級には該当することが示された。

今回の検討中、1歳時点でのCOR等の結果から最終的に反応が改善したケースが見られたのは脳性麻痺のケース1例のみであったが、逆に今回の検討対象中、19例には様々な中枢神経系の合併症状が認められた。しかし、手帳該当・非該当の診断で問題にな

ったのは、前述の一例のみであり、多くの場合には、発達に多少の遅れが見られても的確な診断が可能であることが示された。

D. 結論

今回の検討では、0歳代でのABRに加えて、COR等の複数の聴力検査を反復することによって確認された聴力による判定を行えば、1歳を過ぎて認定は十分可能である。

また、Peepshowによる片耳毎の聴力検査が可能になった段階では、一級レベル以上の判定は可能であるが、一部の症例では手当等級一級レベルの診断は困難であった。

COR等による判定では児の反応を必要とするので、発達に高度の遅れを示す児では、聴力検査自体が困難な場合がある。こうした児への支援が遅滞なく行われる為には、画像診断を含めた総合的な判断が必要であり、重度な難聴が存在すると考えられる十分な理由がある場合には診断可能とする道筋が必要である。

今回の検討は児童発達支援センター（難聴幼児通園施設）岡山かなりや学園で実施された聴力検査について後方視的に確認したものである。これは本施設が国内最大級の規模を持つ難聴幼児通園施設であることと、この施設がある岡山県では全国で最も

早い平成13年から新生児聴覚スクリーニングが実施されているために本施設以外では同様の調査が行い得ないためである。このためかなりや学園と同じ精度での聴力検査が全国的に可能であるかについては一考の必要があり、また逆に全国での医療の均霑化の為には、この様な専門施設と専門家についての一層の拡充が必要であると考える。

E. 健康危険情報

なし

F. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

表 1 特別児童手当と身体障害者手帳の等級比較

障 害 程 度	手当等級	身障者手帳	障害種別
補聴器を用いても音声が識別できない者 (=左右の 500、1k、2kHz の聴力のすべてが 100dB 以上の者)	重度	2 級	一種
両耳の平均聴力が 100 dB 以上	一級		
両耳の平均聴力が 90 dB 以上	二級	3 級	
1. 両耳の平均聴力が 80 dB 以上 2. 両耳による普通話声の最良の語音明瞭度が 50 % 以下のもの	手当の支給対象外	4 級	二種
1. 両耳の平均聴力が 70 dB 以上 2. 一側が 90dB 以上で他側 50dB 以上		6 級	
上 記 以 外		福祉法等による処置はない	

表 2 : 聴力検査方法

行動観察による	対 象
・聴性行動反応検査 (BOA)	1~6 カ月 音に対する反応(行動・表情)をみる
・条件説素反応検査 (COR)	6 カ月~3 歳 音とともに明かりのつく玩具の方向を見るかを観察
ピープショウ検査 (peep show test)	3 歳以上 のぞき箱を使用。片耳ずつの検査可能
・遊戯聴力検査(Play audiometry)	3 歳以上 音がした時にボタンを押すと鏡に玩具が見える
他覚的聴力検査	
・聴性脳幹反応聴力検査(ABR)	0歳~ 音の情報が脳幹を上行する状態を脳波で観察するが、2~4kHz の高周波数域の聴力しか反映しない
・聴性定常反応聴力検査(ASSR)	0歳~ ABR を補い、周波数別の評価が可能。

表3：全症例のまとめ

	スクリーニング		ABR		1歳代聴力 COR (500-1000-2000Hz)	卒園時点聴力 (500-1000-2000Hz)			注釈
			実施時期	結果		右	左		
	右	左		右	左				
1	r	r	1m	90-	90-	99-100-94	95-95-105	110-125-125	
2	r	r	3m	95-	95-	107-108-98	110-130-125	85-95-105	
3	r	r	5m	115-	115-	109-98-99	120-125-120	85-95-105	
4	r	r	3m	95-	90-	88-105-87	120-130-135	110-105-105	
5	r	r	3m	100-	100-	105-110-100	110-135-135	100-105-105	
6	r	r	8m	90-	90-	61-47-50	55-49-48(COR)		ミトコンドリア脳筋症
7	r	r	2m	90-	90-	85-92-94	100-115-125	115-125-130	
8	r	r	2m	100-	100-	108-107-99	120-120-120	135-135-135	
9	r	r	3m	105-	105-	103-103-100	100-105-110	90-110-110	
10	NA		11m	90-	90-	98-99-95	90-100-115	110-120-125	
11	r	r	3m	105-	105-	106-107-98	120-130-130	90-110-120	
12	NA		4m	100+	105-	66-64-54	40-31-25(PS)		
13	r	r	1m	90-	90-	98-101-103	95-115-115	85-95-115	
14	p	p	8m	105-	105-	85-88-81	95-95-120	110-115-120	球状赤血球症
15	r	r	3m	100-	100-	93-90-98	120-130-125	105-115-120	
16	r	r	4m	100-	100-	60-60-65	40-35-45(BOA)		Rubinstein-Taibi syn.
17	NA		1y	105-	105-	102-99-90	115-111-106	peep show	知的障害(療育手帳B)
18	r	r	1m	105-	105-	68-65-63	75-85-94(BOA)		Dandy-Walker 症候群
19	r	r	1m	105-	100-	96-94-95	100-110-100	90-105-95	
20	r	r	1m	100-	100-	109-108-102	120-115-125	90-105-110	
21	r	r	1m	90-	90-	105-100-95	95-90-95	95-100-100	
22	r	r	3m	105-	105-	108-104-96	108-107-106	PS	先天性風疹症候群
23	r	r	7m	105-	105-	92-97-85	120-130-135	85-95-110	低出生体重
24	r	r	1m	90-	90-	113-113-110	95-115-120	90-115-120	
25	r	r	3m	100-	100-	72-70-71	51-46-45(COR)		
26	r	r	3m	90-	90-	108-106-102	100-110-115	100-115-105	
27	r	r	2m	95-	95-	98-108-99	115-135-135	115-130-130	
28	r	r	2m	100-	100-	115-96-95	113-109-110(BOA)		TOF、視力障害、発達遅滞
29	r	r	5m	100-	100-	101-96-91	102-108-98(COR)		コルネリアドウランゲ症候群
30	r	r	1m	95-	95-	103-105-104	105-120-120	100-105-110	
31	r	r	3m	100-	100-	111-111-103	95-105-115	100-110-115	
32	r	r	3m	105-	105-	95-115-105	109-112-110(BOA)		先天性風疹症候群
33	r	r	2m	100-	100-	104-104-100	105-125-120	100-110-110	先天性風疹症候群
34	r	r	4m	100+	100-	81-92-87	100-110-105	120-135-135	低出生体重
35	r	r	1m	95-	95-	110-110-105	105-110-120	130-125-135	
36	r	r	2m	90-	90-	105-107-102	130-135-135	130-135-135	
37	r	r	2m	100-	100-	105-109-108	115-125-130	105-105-110	
38	p	p	8m	90-	90-	107-111-104	111-108-113(BOA)		ミトコンドリア病
39	r	r	6m	100-	100-	70-64-65	55-55-55	55-65-65	低出生体重、脳性麻痺
40	r	r	1m	90-	90-	71-72-72	60-60-60	50-50-50	
41	r	r	7m	100-	100-	110-110-100	110-102-102(COR)		低出生体重、脳性麻痺
42	r	r	1m	105-	105-	115-100-97	95-105-105	105-120-125	
43	NA		11m	105-	105-	105-92-98	103-98-101(PS)		精神運動発達遅滞、療育手帳A
44	r	r	2m	95-	95-	91-101-92	120-135-135	100-115-120	
45	r	r	6m	90-	90-	79-61-64	65-65-65	65-70-80	低出生体重、脳性麻痺
46	NA		6m	90-	90-	102-107-106	105-115-135	105-120-135	
47	r	r	1m	90-	90-	66-60-61	65-65-80	60-70-65	
48	r	r	7m	100-	100-	93-93-93	85-80-70	70-65-65	低出生体重、脳性麻痺
49	NA		1m	100-	90-	112-102-107	120-120-125	115-135-135	
50	r	r	1m	90-	90-	87-84-89	75-80-90	90-95-100	
51	r	r	3m	100-	100-	95-100-105	112-106-110(PS)		ミトコンドリア病疑い
52	r	r	5m	95-	95-	107-95-99	100-101-103(BOA)		CHARGE連合

厚生労働科学研究費補助金（障害者総合対策研究事業（感覚器障害分野））

分担報告書

新生児聴覚スクリーニング導入以前と以後に育った先天性難聴児の 診断・治療による中等教育までの成果と不都合な現実の対策のための研究

研究分担者 神田幸彦 (医) 萌悠会 耳鼻咽喉科 神田 E・N・T 医院 理事長
長崎大学医学部耳鼻咽喉科臨床教授・東北大学医学部非常勤講師

研究要旨：先天性難聴の新生児聴覚スクリーニングは、早期教育を開始することにより聴覚と言語を身につけさせ、通常の小・中・高の学校教育を受け、希望者は大学にも進学し社会で活躍するに至るようになることがある。実際に聴覚障害児に関わる医療に携わっていると、新生児聴覚スクリーニング後に「親の希望とは異なる」、「他に選択肢がない」療育を強いられ、悩んだ末に当施設を受診されるケースや人工内耳手術後、聴覚を高める調整をせずにそのまま聴覚を活用できない療育のため当施設を受診されるケースに遭遇する。長崎県では全県対象のスクリーニングが行われ、スクリーニング率はこの5年間で95%を超えており、一方で全国平均では60%にすぎず、残りの40%はそれ以前と同様である。期待通りに成果があがっていない状況とスクリーニング及び精密聴力検査の誤診を「不都合な現実」と呼ぶことにした。早期発見後の聴覚障害児に関わる**不都合な現実**を明らかにし、その改善策を研究する。

A. 研究目的

高度聴覚障害児に対する効果的な医療的介入の手段として人工内耳手術があり、両側人工内耳に関して海外では多くの論文がありその効果も広く伝わっている医療である。しかし本邦では少なく小児においては更に少ないのが現状である。このことは難聴児の世界において充分に不都合な現実であろう。両側人工内耳の効果・実態を明らかにする。

方法としては、

- 1、対側人工内耳は様々な語音聴取能において何歳までが効果的なのか？可能か？
 - 2、対側の補聴器の使用歴、不使用歴は対側人工内耳の結果に影響を及ぼすかどうか？
 - 3、語音聴取能の対側耳の成長において初回と対側耳の手術時期インターバルに限度があるか？
 - 4、一側人工内耳に勝る両側人工内耳の効果は何か？
- などを検証する。

B. 研究方法

1997年2月から2012年10月現在、長崎大学で行った人工内耳手術症例数は350症例で、そのうち小児は229名(65%)、両側人工内耳は56名(小児の24%)である。

C. 研究結果

初回手術は1~2歳台が最多であるが、10歳以上もみられ、15歳が最高年齢であった。インターバルは5ヶ月~1年が多いが、

121ヶ月（10年）のケースも見られ有効であった。小児で、対側人工内耳の装用閾値の平均は初回とほぼ同様で25～35dBHLであった。また術前の補聴器装用閾値（平均55～65dBHL）よりも改善された（ $p=0.03^*$ ）。単語了解度（50dBSPL、60dBSPL）、雑音下単語了解度、

2個目人工内耳スピーカー側からの語音聴取能、において1側よりも両側が統計学的に優位に良かった。また手術時期による検討では9歳未満と9歳以上では、9歳未満の方が術後の2個目の人工内耳のみの雑音下語音聴取能（単語・語音）が有意に良好であった。

「なぜ耳が2つあるのか」について動物モデルを軸に市民講座で解説した。50名の人工内耳装用児のアンケートで音楽、心や情動まで良くなつた意見があり、これについて脳の中核モデルに基づき市民講座で理由を解説した。聴覚のみならず扁桃体・海馬・島皮質・中枢も2つあるためである。

両側人工内耳の非適応としては、体重が6kg未満、初回人工内耳で前庭障害があるもの、親のサポートがないもの、聴覚口話/聴覚活用コミュニケーション環境下にないもの、両側、1側に（挿入できない）蝸牛の奇形があるなどが文献上common senseとして挙げられているが同感である。2個目人工内耳装用の注意点としては、2個目人工内耳にある程度慣れるまでは、朝の装用は初回人工内耳から。毎日30分～1時間程度、対側人工内耳のみで聞く時間を設ける。できるだけリラックスして過ごせる家庭での時間、お風呂上りなど家族団欒の時間が望ましい。すぐには聞き取れないが、わからないなりに考えて聴こうとする時間が必要。音入れ後しばらくは音の認識しかないが、1回目の聞こえのイメージと結びつけながら考えて聴くことにより、徐々に言葉とし

て聞き取れるようになってくる。などに留意してケアすると良いことがわかつた。

D. 考察

両側人工内耳は・海外では両側人工内耳はスタンダードな医療である。日本では必ずしもそうではない。考えられる原因として手術医、診察医、言語聴覚士、療育者の判断、家族の認識と判断、同意、人工内耳リハビリセンターがあるかないか、聴覚を高める教育、オーディトリーインターバル、聴覚口話教育で育てる教育ができるかどうか、再生、遺伝子治療への期待→何年後か？Hair cellだけか？コルチ器だけか？使わないので萎縮した蝸牛神経も再生できるのか？を研究者はよく考える必要あると思われる。情報も家族に提供する。

両側人工内耳は静かな環境での聴取能アップ、騒音環境での聴取能アップ、1個目と反対側からの聴取能アップ、音源定位のアップ

などは、幼稚園、学校等騒音環境の多い小児の言語獲得、言語発達にも多大な効果を發揮すると考える。

E. 結論

両側人工内耳は多方向からの聴取、雑音下での聴取、離れた場所からの聴取、音楽の聴取などの改善がみられ、これは小児における学校や園での環境下に置いて多大な効果をもたらす。早期の両側人工内耳はより良い言語理解のために推奨される。初回の人工内耳の後の補聴器はできるだけ使用し聴覚入力を継続しておく事も重要である。雑音下・陰影聴取・方向性の改善以外にも音楽や歌詞の聞き取り、離れた音声、テレビ（や映画）などBGMがある中での聞き取りに効果がある。問題点および患者の不満足理由は機器の管理や維持費、および部

品代などだけであった。小児本人、保護者サイドの満足度も高く、小児における両側人工内耳は有効な医学的介入の一つと考えられる。

F. 健康危険情報 特になし

G. 研究発表

1. 論文発表

Kanda Y, Kumagami H, Hara M, et al: What Factors Are Associated with Good Performance in Children with Cochlear Implants? From the Outcome of Various Language Development Tests, Research on Sensory and Communicative Disorders Project in Japan: Nagasaki Experience. Clin Exp Otorhinolaryngol. Apr; 5(Suppl 1): S59-S64, 2012

Kanda Y, Kumagami, H, Hara, M, Sainoo, Y, Sato, C, Yamamoto-Fukuda, T, Yoshida, H, Ito, A, Tanaka, C, Baba, K, Nakata, A, Tanaka, H, Takahashi, H. : Bilateral Cochlear Implantation for Children in Nagasaki, Japan. Clin Exp Otorhinolaryngol. April 5(Suppl 1): S24-S31, 2012

神田幸彦: 1. 実際の補聴器適合検査にあたって. MB ENT 144 特集・補聴器に関する Q & A-診療所における対応-: 1-10、2012

神田幸彦: 2. 初めて補聴器を患者さんに適合する場合について. Q4 就学児～大学生の場合は?. MB ENT 144 特集・補聴器に関する Q & A-診療所における対応- : 23-26、2012

神田幸彦、田中英雄 : 4. 補聴器フィッティング現場での対応. Q15 重度難聴の注意点は?. MB ENT 144 特集・補聴器に関する Q & A-診療所における対応- : 78-82、2012

神田幸彦、伊藤亜紀子 : 4. 補聴器フィッティング現場での対応. Q17 両耳装用の効果は?. MB ENT 144 特集・補聴器に関する

Q & A-診療所における対応- : 87-90、2012

神田幸彦 : 幼少児の人工内耳手術と成果～低年齢化と両側人工内耳手術～. チャイルドヘルス 15(10) 特集・幼少児の難聴の診断・治療と聴こえと言葉のリハビリテーション : 27-33、2012 年 10 月号

Nakata, T., Trehab, S. E., & Kanda, Y.: Effect of cochlear implants on children's perception and production of speech prosody. Journal of the Acoustical Society of America. Feb. 131(2):1307-14, 2012

Yoshida H, Kanda Y, Takahashi H, Miyamoto I, Chiba K. : Observation of cortical activity during speech stimulation in prelingually deafened adults with cochlear implantation by positron emission tomography-computed tomography. Ann Otol Rhinol Laryngol. Aug 120(8):499-504, 2011

神田幸彦 : 小児科医が知つておくべき人工内耳や補聴器装着児に対する留意点. 外来小児科 14(2) : 151-157、2011

神田幸彦 : ユーザーからみた補聴器・人工内耳の進歩. 日本耳鼻咽喉科学会会報 114(8) : 703-712、2011

川田晃弘・神田幸彦・隈上秀高・原稔・道祖尾弦・高崎賢治・高橋晴雄 : 長崎県における公的全県新生児聴覚スクリーニング4年半の経過. 耳鼻咽喉科臨床 104(12) : 849-854、2011

加我君孝・小寺一興・伊藤壽一・市川銀一郎・山下裕司・安野友博・神田幸彦・福島邦博、福祉医療・乳幼児委員会 : 平成19年度「小児人工内耳実態予備調査」に関する報告 平成17-18年2年間のまとめ. 日本耳鼻咽喉科学会会報 113(5) 502-508、2010

松永倫子・神田幸彦・城戸由美子・柿田陽子・伊藤亜紀子：当院の補聴器外来における両耳装用の統計. *Audiology Japan* 53 : 135-141、2010

白石君男、神田幸彦：日本語における会話音声の音圧レベル測定
Audiology Japan. 2010, 53:199-207

真鍋敏毅・神田幸彦・白石君男・杉内智子・鈴木恵子・田内光・西村忠己・松平登志正、日本聴覚医学会聴覚・言語委員会：補聴器適合検査の指針(2010). *Audiology Japan* 53 (6) : 708-726、2010

2. 学会発表

神田幸彦・隈上秀高・原稔、他：小児人工内耳のインテグレーション率とその因子についての考察. 第 113 回日本耳鼻咽喉科学会総会学術講演会 (新潟市)、2012

原稔・神田幸彦・高橋晴雄：低出生体重児における人工内耳の検討. 第 7 回日本小児耳鼻咽喉科学会総会学術講演会 (岡山市)、2012

木原千春・神田幸彦・隈上秀高、他：遺伝子検査により診断が確定した *MYOZA* 遺伝子変異による Usher 症候群 (TypeI) の人工内耳小児症例. 第 7 回日本小児耳鼻咽喉科学会総会学術講演会 (岡山市)、2012

神田幸彦・隈上秀高・原稔、他：小児における両側人工内耳の付加的効果について. 第 22 回日本耳科学会総会学術講演会 (名古屋市)、2012

Kanda Y.: Bilateral cochlear implantation for children. The 11th Japan-Taiwan conference on otolaryngology-head and neck surgery, sponsored symposium (kobe). 2011

神田幸彦・隈上秀高・原稔、他：小児における両側人工内耳の臨床効果 反対側人工内耳は何歳まで可能か?. 第 21 回日本耳科学会総会学術講演会 (沖縄市)、2011

Kanda Y , Kumagami H, Hara M, et al.: Bilateral cochlear implantation for children in Nagasaki. The 8th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (Daegu, South Korea). 2011

Kanda Y , Kumagami H, Hara M, et al.: What are factors associated with good performances by children with cochlear implants?~From the outcome of various language development tests, Research on Sensory and Communicative Disorders (RSCD) project in Japan - Nagasaki experience. The 8th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (Daegu, South Korea). 2011

Hara M, Kanda Y, Takahashi H. The usefulness of reconstructed three-dimensional (3D) images in surgical planning for cochlear implantation in a malformed ear with an abnormal course of the facial nerve. The 8th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (Daegu, South Korea). 2011

Nakata, T., Trehub, S. E., Kanda, Y., & Takahashi, H. Perception of intonation patterns by children with cochlear implants. The 8th Asia Pacific

Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (Daegu, South Korea).
2011

Kanda Y.: My life as a surgeon with CI. Hearing Implants : A Remarkable Past and a Brilliant Future, Frankfurt/Main, Germany. 2010

神田幸彦：専門医に必要な補聴器と人工内耳の基礎知識. 耳鼻咽喉科臨床学会臨床セミナー（松本市）、2011

神田幸彦：Bilateral Implantation [人工内耳の両耳装用] Clinical Procedures and Everyday Benefits [両耳装用の手順と日常のきこえ]. 耳鼻咽喉科臨床学会国際サテライトシンポジウム「人工内耳・人工中耳の新しい流れ」（長野県白馬）、2012

神田幸彦：ユーザーからみた補聴器・人工内耳の進歩. 第 111 回日本耳鼻咽喉科学会総会学術講演会ランチオンセミナー（仙台）、2010

神田幸彦：ユーザーからみた補聴器・人工内耳の進歩. 長崎における人工内耳をとりまく環境-長崎の聴覚障害児教育の歴史と今日. 第 48 回日本特殊教育学会シンポジウム（長崎）、2010

神田幸彦・隈上秀高・高崎賢治、他：長崎大学における両側小児人工内耳 16 症例の検討. 第 20 回日本耳科学会総会学術講演会（愛媛）、2010

神田幸彦・伊藤亜紀子・柿田陽子、他：当

施設における「厚労省感覚器障害戦略研究-聴覚分野-言語発達検査データ」の検討. 第 55 回日本聴覚医学会総会学術講演会（奈良）、2010

神田幸彦：耳鼻咽喉科と社会連携-地域における取り組み-幼児難聴（新生児聴覚検診）. 第 24 回日本耳鼻咽喉科学会専門医講習会プレナリーセッション（広島）、2010

Yoshida H, Kanda Y, Kawata A, et al.: Performance after cochlear implantation in connexin 26 (GJB2) gene-related deafness. The 3rd Wuerzburg-Nagasaki Siebold Memorial Symposium (2010), Nagasaki, Japan.

Kanda Y, Yamamoto T, Kumagami H, et al : Med-El cochlear implant – Nagasaki experiences. The 3rd Wuerzburg-Nagasaki Siebold Memorial Symposium (2010), Nagasaki, Japan.

Nakata, T., Trehub, S. E., & Kanda, Y. (2011, May). Child implant users' differentiation of vocal emotions. Poster presented at the 2011 Society for Research in Child Development Biennial Meeting, Montréal, Canada.

中田隆行、Sandra E. Trehub、神田幸彦：人工内耳と健聴児の抑揚の知覚と産出 日本音楽知覚認知学会平成22年度春季研究発表会 公立はこだて未来大学 函館 2010. 5.

H. 知的所有権の取得状況 特になし

厚生労働科学研究費補助金（障害者対策総合研究事業）
分担研究報告書

CMV 陽性で難聴発症した例と発症しない例のフォローアップによる検討

研究分担者：坂田英明 目白大学言語聴覚学科 教授
研究協力者：大石 勉 埼玉県立小児医療センター感染免疫科
荒井 孝 埼玉県立小児医療センター放射線部

研究要旨：先天性サイトメガロウイルス（CMV）感染症は、胎内感染の中で最も頻度が高くよく知られている疾患であるが不顕性感染がほとんどで約90%を占める。なかでも難聴は遅発性であったり進行性、変動性であり先天性聴覚障害の約15%を占めるため経過観察がもっとも重要となる。

一方 1999 年度からの新生児聴覚スクリーニング(NHS)により先天性難聴の早期発見が可能となり、現在検査普及率は全国で約 70% となった。先天性サイトメガロウイルス（CMV）感染症は症例によっては、治療に奏功する場合も有り先天性聴覚障害の原因疾患としてその臨床経過や特徴を広く理解し研究する必要がある。

我々はこれまでの研究で正常出産児における先天性 CMV 感染症の発生率、治療効果、神経学的予後などを報告してきた。

今回の研究では先天性サイトメガロウイルス（CMV）感染症で難聴発症した症例と、難聴を発症していない症例とでフォローアップをしたので報告する。

A. 研究目的

先天性サイトメガロウイルス（CMV）感染症は、胎内感染の中で最も頻度が高くよく知られている疾患である。顕性感染では低出生体重、小頭症、出血斑、肝脾腫、難聴を合併するため本疾患を疑いやすく出産後 NICU などに搬入され、新生児科領域において診断や治療がこれまで広くなってきた。

しかし、先天性サイトメガロウイルス（CMV）感染症の大多数は、不顕性感染であり妊婦約 300 人に 1 人ぐらいが感染していると言われている。

一般的診断方法は尿、唾液、血液、髄液などからの PCR 法 (real time 法) である。また初診が生後 3 週以内の場合は尿から施行する (尿パックをあて約 0.5cc 採取)。初診が生後 3 週以降の場合は、後天性感染も考慮しなければならない。この場合はガスリー検査として使用され

た乾燥濾紙を用いる。ガスリー検査の乾燥濾紙は地域により検査センターが異なるため、問い合わせを行い借用することが多い。ガスリー検査で使用した乾燥濾紙が残存していない場合は、両親に臍帯保存の有無を聞き保存している場合は臍帯に付着する乾燥血液を使用し CMV の DNA を検査する。

CMV 検査陽性で ABR 検査で両側高度感音難聴と診断された症例に対しては、入院管理とし抗ウイルス剤 (GCV:ガンシクロビル) を原則 6 週間、体重あたり 12mg を一日投与量とし点滴する場合、抗ウイルス剤 (VGCV:バンガンシクロビル) を原則 6 ヶ月、体重あたり 32mg を一日投与量とし外来で経過観察する場合がある。

1999 年度からの新生児聴覚スクリーニングにより先天性難聴の早期発見が可能となり、現在検査普及率は約 70% となった。これにより早期発見が可能となり、先天性聴覚障害の確定診

断も進歩した。

本研究では、新生児の尿から CMV の DNA を real time PCR (ポリメラーゼ・チェーン・リアクション) で検査することとし、正常分娩による新生児での CMV 感染症陽性のなかで、難聴の発生率と、難聴を発症しなかった症例のフォローアップを行った。

さらにこれまでの埼玉県立小児医療センターおよび目白大学クリニック耳鼻科で先天性サイトメガロウイルス (CMV) 感染症陽性で難聴を発症した症例のフォローアップを行うことを目的とした。

B. 研究方法

1. 先天性 CMV 感染症の発生率

埼玉県内の 2ヶ所の一般産科病院にて正常分娩により出生し、親権者の同意が得られた 15,879 名の新生児に対して先天性 CMV 感染症の検査を退院前までに行った。

期間は A 病院は 2008 年 12 月から 2012 年 12 月までの 4 年間、B クリニックは 2009 年 6 月から 2012 年 12 月までの 3 年 6 ヶ月である。検査は新生児に採尿パックをあて採取した尿約 0.5cc を滅菌スピッツに入れ、いったん冷凍保存し real time PCR 法を行った。

2. 埼玉県内の 2ヶ所の一般産科病院にて正常分娩により出生し、親権者の同意が得られた 15,879 名の新生児に対して先天性 CMV 感染症の検査を退院前までに行い、陽性であった症例のうち難聴症例および難聴のなかった症例のフォローアップを聴性脳幹反応(ABR)で行った。

3. 埼玉県立小児医療センターおよび目白大学クリニック耳鼻科で先天性サイトメガロウイルス (CMV) 感染症陽性と診断され、難聴を発症した 16 症例のその後の経過につきフォローアップを行った。

(倫理面への配慮)

本研究のすべてにおける検査は、倫理委員会にて審議され承認されと後、書面および口頭にて被験者の代理人に十分な説明を行い、事前の同意が得られるもののみとした。

C. 研究結果

1. 先天性 CMV 感染症の発生率

先天性 CMV 検査を行った A 病院においては、合計 10,361 例中陽性は 18 件、陽性出現率は 0.17% であった。うち難聴は 1 件（全体の

0.009%、CMV 陽性の 5.6%）であった。難聴は両側性で、ABR で両側とも 100dB で無反応であった。B クリニックにおいては合計 5,518 例中陽性は 22 例、陽性出現率は 0.40% であった。うち難聴は 1 件（全体の 0.01%、CMV 陽性の 4.5%）であった。難聴は両側性で、ABR 右 30dB、左 90dB）であった。

CMV 陽性出現率は 0.25%、難聴の発生率は CMV 陽性の 5% であった。

2. 難聴症例および難聴のなかった症例のフォローアップ

難聴症例 2 例は最高で 3 年間の経過観察中、現在のところ聴力変化はなかった。1 例は両側重度難聴、1 例は一側性難聴であった。

難聴のなかった 17 例は、最高で 3 年間経過観察したが、中耳炎による伝音難聴を一時的に呈した症例を除き感音難聴が出現した症例はなかった。

3. 難聴を発症した 16 症例のその後の経過につきフォローアップ

16 例は、入院管理とし抗ウイルス剤 (GCV: ガンシクロビル) を原則 6 週間、体重あたり 12mg を一日投与量とし点滴する場合、抗ウイルス剤 (VGCV: バンガンシクロビル) を原則 6 ヶ月、体重あたり 32mg を一日投与量とし外来で経過観察する場合に分かれたが、全例治療を行った。

著効 2 例、有効 2 例、不变 11 例、悪化 1 例であった。不变 11 例はまず両側補聴器にて聴覚補償を行った。補聴器による効果が見られなかつた 5 例は人工内耳手術の施行となった。

D. 考察

先天性 CMV 感染症は従来からよく知られており、産科や小児科領域の日常臨床ではきわめて一般的である。しかし、そのほとんどが不顕性感染であり、明らかな所見や症候がない場合は、ほとんど診断されてこなかった。診断方法としては出生後産科で検査が可能な体制を整備することが望ましい。その理由は尿により検査が可能となるからである。出生後 3 週間を経過すると後天性の CMV 感染症も考慮しなければならず、ガスリーの乾燥濾紙や臍帶血を用いなければならなくなるからである。

先天性 CMV 感染症陽性は正常分娩中 1000 人に 4 人の割合で発生するので、日本全国で年間約 4000 人が感染していると推察される。

今後は全新生児へのスクリーニング化が望まれる。

一方先天性CMV感染症の先天性聴力障害は、遅発性、進行性、変動性であり両側性や一側性がある。難聴の程度は中等度難聴も若干存在するが、ほとんどは重度難聴である。今回の研究では遅発性の症例はなかった。治療を施行したにもかかわらず悪化した症例が1例で認められた。他のほとんどの症例は最大3年間の経過観察で不变であった。経過観察期間はどの程度が妥当なのかについては今後も検討する必要があると考えられる。

新生児聴覚スクリーニング(NHS)の普及にともない、先天性難聴の超早期発見が可能となった。それにともない先天性聴覚障害の確定診断も進み原因が明らかとなってきた。今後現在行われている新生児聴覚スクリーニングと先天性CMV検査を有効に組み合わせ、全新生児への有効なスクリーニングをどう行うかが課題の一つである。

図1に本研究で検討されてきた新生児聴覚スクリーニングと先天性CMV感染症検査のケアーシステムを示す。

E. 結論

先天性サイトメガロウイルス(CMV)感染症は進行性であったり遅発性、変動性の要素を呈する

と言われているが、今回の検討では必ずしもそうではなかった。

先天性サイトメガロウイルス(CMV)感染症は発生率が1000人に3人から4人であること、先天性聴覚障害の原因として15%あり治療に奏功する場合もあることなどを考慮すると、数施設のみでの検討では限界がある。

今後全新生児へのスクリーニング化と先天性聴覚障害を扱う全医療機関にて検査する体制の整備が望まれる。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 論文発表
投稿中
2. 学会発表
演題準備中

H. 知的所有権の出願・取得状況

(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

図1 :新生児聴覚スクリーニングとケアーシステム

