

201224033B

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22年度～平成24年度 総合研究報告書

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22年度～平成24年度 総合研究報告書

研究代表者 加 我 君 孝

平成25（2013）年 3 月

# 目 次

## I. 総合研究報告書

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

加我君孝 ----- 1

(資料1) 人工内耳の手術を理解していただくために

(資料2) 聴覚・言語発達チェック絵カード

## II. 研究成果の刊行に関する一覧表 -----21

## III. 研究成果の刊行物・別刷 -----25

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：**2000年に始まった新生児聴覚スクリーニングは既に10年が経過した。初め全出生児を対象とすることを意図していたが、5年間の（旧）厚生省のモデル事業が終了し任意の受診となった。そのための問題と受診したことで発生する産科における問題、スクリーニングを受けた後に耳鼻咽喉科の精密聴力検査における問題、難聴の診断後の療育・教育施設における問題、補聴器の効果が少ないために実施される人工内耳手術の驚くべき成果とそうでない症例の存在、就学後、高等教育における問題を本研究では分析して今後の対策について報告した。結論的には、全出生児に対して新生児聴覚スクリーニングを実施することにより多くの問題が解決すると見込まれるが、医師の再教育、聴覚口話法の療育施設を倍増させる必要があること、高等教育における学校の支援など多くの課題がある現実を強調した。

**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

**A. 研究目的**

2000年に始まった新生児聴覚スクリーニングは5年間のモデル事業を経て、その実施は地方に任せられ、最初の計画とは異なり、希望者に対して有料で行われている。そのための問題と、既に10年が過ぎ、何が問題かを不都合な問題として取り上げ、その対策を検討することにした。本研究の開始に当たってわれわれが調査研究をすることにした以下の7の問題である。

**B. 研究方法**

本研究班を構成する研究分担者、研究協力者の病院、施設の症例を研究対象とした。目的のところ、7の課題について各項目ごとに、よりふさわしい病院、施設における調査研究をカルテのレビュー、患者両親へのインタビューなどを通して、何が不都合な現実か、現在の課題を整理し批判的にまとめ、対策を提案することにした。

**（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）

**C. 研究結果**

**1. 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ついて（図1、2）**

新生児聴覚スクリーニングの実施率について平成24年度に5～7歳に達した症例で、初診時、聴覚・言語障害を主訴に受診した症



例は 177 例で、そのうち新生児聴覚スクリーニングを受けていたのは 31.6%に過ぎないことがわかった。受けなかった約 70%は、ほとんどが新生児聴覚スクリーニングの機器を持たない個人の産科で出生したことがわかった。機器を持つ個人の産科で出産したが、有料であるために希望しなかった症例もあった。

## 2. 先天性難聴児の発見と補聴教育開始年齢と小学校入学時の言語性 IQ の比較 (図 3)

難聴発見年齢が 0 歳の 6 例、1 歳の 19 例、2 歳の 13 例。難聴幼児通園施設で補聴器の指導下で教育を受け、就学時での言語性 IQ を WIPSSI 検査を行い比較した。その結果、平均値で比較すると 0 歳は VIQ100、1 歳は VIQ90、2 歳は VIQ75 であり、より早い発見と早期教育の効果が大きいことがわかった。

## 3. 新生児聴覚スクリーニングと人工内耳手術時の年齢の比較 (図 4、5)

対象とした 61 例のうち、新生児聴覚スクリーニングで refer となった 23 例の人工内耳手術を受けた年齢の平均は 2.4 歳±6 ヶ月、スクリーニングの機会がなかった症例は 33 例で、3.3 歳±4 ヶ月、スクリーニングで pass となったが後に難聴が判明した 5 例は 3.7 歳±0.5 ヶ月であった。

## 4. 早期療育人工内耳群 (2 歳) と遅い人工内耳群 (3~4 歳) 及び補聴器軍の小学校入学時の言語性 IQ の比較 (図 6)

難聴通園施設で調べた結果、平均値で比較すると人工内耳早期療育群 (2 歳) では VIQ130、人工内耳の遅い症例群 (3~4 歳) では VIQ90、補聴器群では VIA90 であった。人工内耳早期療育群が著しく優れていることが判明した。

## 5. 幼児の人工内耳手術例の術後数年経てわかる注意欠陥多動症候群の合併率について

## (図 7)

平成 20 年から 24 年の 5 年間の人工内耳手術 77 例のうち、成長とともに注意欠陥多動症候群の症状がはっきりしてきたのは 7 例 (約 10%) であった。注意欠陥多動症候群の具体的な診断名は、知的発達障害、自閉症であった。その主な基礎疾患は CMV 感染 2 例、内耳奇形 1 例、その他原因不明は 4 例であった。

## 6. 両側人工内耳手術の意義に関する調査 (図 8)

両側人工内耳手術を実施した 29 例について、片側だけの手術の時と両側の手術になった後の単語理解度について、非雑音下の 70dB SPL 負荷の場合と 70dB SPL のノイズ負荷時を提示音 80dB SPL 時を比較した。その結果、非雑音下では単語理解度は片側人工内耳の時は 95.4%で両側人工内耳では 97.5%とほとんど差を認めなかったが、ノイズ負荷時では、片側人工内耳は 64%であったのに対して、両側人工内耳では 86.7%と大幅に向上することが判明した。

## 7. 東京都における聴覚口話法施設と受け入れ可能な人数についての調査 (図 9)

東京都は人口 1,300 万人、年間の出生数 13 万、年間の難聴児の出生数は 130 人と算出される。聴覚口話法の公的施設は 2 箇所、0 歳~5 歳の就学前の受け入れ可能数は厚生労働省関連の富士見台聴こえとことばの教室 40 名、文部科学省関連の私立ろう学校のライシャワー・クレーマー学園は 42 名である。2 施設合わせて 5 年間の受け入れ可能数は 82 名であるが、東京都では 5 年間で 130 人×5=650 人であり、その僅か 13%しかキャパシティがないことになる。

## D. 考察

3 年間の本研究では新生児聴覚スクリー

ニングとその後の精密聴力検査、療育と教育にはスクリーニングが始まる時には予想できなかった多くの不都合な現実を明らかにした。本研究によって新生児聴覚スクリーニングの価値は極めて高く、先天性難聴児の早期発見、早期教育によって就学時には補聴器および人工内耳装用のいずれでも健聴児と同じレベルの言語性IQを獲得できる点である。人工内耳は新しい医療で、聴覚言語を高いレベルで獲得できるようになったが、手術年齢が2~3歳のため、4~5歳になってADHDが合併する例が約10%に見出されることである。先天性難聴児についても発達障害児が含まれることを理解して、新しい療育を考えざるを得なくなった。

本研究では、精密聴力検査でABRを判断する医師の力不足を問題にした(図10)。ABRは検査技師に頼り、自分では記録したりフォローアップしないために生じていると考えられる。われわれはその対策として2012年に診断と治療社より、手引きとして『幼児の耳音響放射と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』を発行した。さらにわが国の耳鼻咽喉科のバイブルと言われる南山堂発行の『新耳鼻咽喉科学 改訂第11版』(2013年1月刊行)にこの問題を詳細に加筆し、啓蒙を行った。

本研究班では、全国の他の障害児の療育施設に難聴を合併する小児がどの程度療育されているか調べた(図11)。人工内耳と盲ろう二重障害の場合を例にとっても、聴覚の指導や管理もなく少なからず存在することがわかった。

中等度難聴に対する早期補聴の重要性については、本研究班の1年目の活動から強調して来たことである(図12)。しかし現在でもこの障害者手帳の6級の対象にもならな

い。中等度難聴児に対して補聴器を交付しているのは、わずかの市や町に過ぎない。東京都では大田区のみである。この現状に対し、われわれの研究班は成育医療センターでの中等度難聴の市民公開講座や東京都医師会の学校保健会で講演するなどしてキャンペーンに取り組んできたが、東京都全体ではまだ実現されていないため、引き続き努力することにしている。

わが国の新生児聴覚スクリーニングでは産科で検査が行われreferとなった場合、どこかの大きな病院の耳鼻科を受診すると言われるだけである(図13)。これを母親は放り出されるだけと批判している。海外では米国やヨーロッパの一部の国やオーストラリアではカウンセラーがrefer児には派遣され、今後について対応するようになっていく。平成24年度より母子手帳に新生児聴覚スクリーニングの受診の有無を印刷するという報道があり期待したが、平成24年度出生児の母子手帳を注意してチェックしてきたがまだそのようにはなっていない。

最後に、われわれが社会及び患者の両親のために作成してきた冊子、パンフレット、DVDの表紙を図14に示した。

## E. 結論

新生児聴覚スクリーニングは先天性難聴児の早期発見につながり、聴覚言語の獲得に効果的であるため、現在の不都合な問題の克服のためには全出生児に対して無料で行われるべきである。現在のように有料で行われ続ける限り進展は期待できない。同時に聴覚口話法の療育施設を2~3倍にしない限り、受け皿が圧倒的不足である。高等教育への影響は今後のフォローアップで明らかになる。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

- ・ Kaga K, Shindo M: Color picture drawings without form and eye movement: A case report of visual form agnosia in a girl. *Acta Otolaryngol* 2012, 132:453-57.
- ・ Matsunaga T, Kaga K et al: A prevalent founder mutation and genotype-phenotype correlations of *OTOF* in Japanese patients with auditory neuropathy. *Clin Genet* 2012, 82:425-32.
- ・ 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, 132:563-9
- ・ 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. 2012,7:9-17
- ・ 新正由紀子, 加我君孝: 先天性盲聾児の平衡と運動の発達—Visual vestibular interactionの喪失の影響—. *Equilibrium Res.*2012, 71:264-69
- ・ 増田毅, 加我君孝: 両側内耳奇形児の平衡機能と運動の発達について. *Equilibrium Res.* 2012, 71:270-75
- ・ 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, 15:692-5
- ・ 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, 15:696-700
- ・ 加我君孝, 新正由紀子, 増田毅: 先天性の前庭機能障害は小児の運動発達にどのように影響するか. *ENT 臨床フロンティア めまいを見分ける・治療する*. 内藤泰専門編集, 中山書店、東京、2012,pp256-60
- ・ 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*, 2011, 64:52-5
- ・ 田中学, 坂田英明, 加我君孝他: 乳幼児期に小児病院を受診した、聴力正常な「ことばの遅れた児」の検討. *小児耳鼻咽喉科*. 2011, 32:426-30
- ・ 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*. 2011,64:52-5
- ・ 加我君孝: Auditory Nerve Disease あるいは Auditory Neuropathy—1996年、DPOAE、蝸電図、ABRの組み合わせた検査で発見された聴覚障害—. *日本耳鼻咽喉科学会会報*. 2011, 114:520-3
- ・ 加我君孝, 竹腰英樹, 新正由紀子, 内山勉: 聞こえと言葉の発達: 総論. *外来小児科*. 2011, 14:104-11
- ・ 黄麗輝, 加我君孝: 喃語の音響学的特徴. *JOHNS* 2011, 27:1179-84
- ・ 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 2011, pp136-55
- ・ 加我君孝: 第2章 新生児聴覚スクリーニングと難聴児の早期発見. *母子保健ハンドブック* 2001. 母子保健事業団 2011, pp68-72
- ・ 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。小児内科増刊号 疑問解決小児の診かた 「小児内科」「小児外科」編集委員会編、東京医学社 2011, 43:924-6
- ・ Kasai M, Kaga K, et al: Vestibular function of patients with profound deafness related to

GJB2 mutation. Acta Otolaryngol 2010, 130:990-5

・ Mizutari k, Matsunaga T, Kaga K, et al: Vestibular dysfunction in a Japanese patient with a mutation in the gene OPA1. J Neurol Sci 2010, 293:23-8

・ 田中学、坂田英明、加我君孝他：GJB2 遺伝子変異をもつ両側性高度難聴児における乳幼児期の平衡と運動の発達。小児耳鼻咽喉科 2010, 31:44-8

・ 岡本康秀、松永達雄、加我君孝他：両側前庭水管拡大症の確実例とボーダーライン例の SLC26A4 遺伝子変異および臨床所見の特徴。Audiology Japan 2010, 53:164-70

・ Kaga K, Fukushima K, Kanda Y et al: Nationwide survey of pediatric implant in Japan. 7<sup>th</sup> Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences, Proceedings. 2010, pp69-72, MEDIMOND

・ Kashio A, Kaga K, et al: Cochlear implantation in children with inner ear malformation. 7<sup>th</sup> Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences, Proceedings. 2010, pp25-8, MEDIMOND

・ Ogata E, Kaga K, et al: Vowel perception of cochlear implant users-listening vs. lip reading. 7<sup>th</sup> Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences, Proceedings. 2010. pp171-3, MEDIMOND

・ Shinjo Y, Masuda T, Kaga K: Vestibular function and motor development of congenitally deafblind children. 7<sup>th</sup> Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences, Proceedings. 2011, pp179-181, MEDIMOND

・ 加我君孝：聴覚障害。チャイルドヘルス 2010, 13:25-8

・ 加我君孝：聴覚特別支援学校（ろう学校）。チャイルドヘルス 2010, 13:42-3

・ 加我君孝：重度難聴に対する人工内耳手術と聴覚脳幹インプラント。学術の動向 2010, 15:60-4

・ 加我君孝、竹腰英樹、新正由紀子：細菌感染症 細菌性髄膜炎—髄膜炎による聴覚障害および人工内耳手術—。JOHNS 2010.10.1:26(11):1771-9

・ 加我君孝、新正由紀子、竹腰英樹、内山勉：聞く・話す力の発達。チャイルドヘルス 2010, 13:9-24

・ 加我君孝：中枢性聴覚障害（聴覚失認知・皮質聾）と脳の MRI。ENTONI, 2010, No.122, pp1-6

・ 加我君孝：インタビュー。正しい検査で適切な治療・療育へ。母子保健 2010, No.616,pp2-4

・ 加我君孝：先天性難聴児の早期発見と早期教育の世界と日本の歴史と発展。岡山県難聴乳幼児を大きく育てる会 講演会講演集 2010, pp50-62

・ 加我君孝：新生児聴覚スクリーニング。In：五十嵐隆総編集。小児科臨床ピクシス 16. 新生児医療。東京 中山書店 2010, p55-9

・ 加我君孝：Auditory Neuropathy (Auditory Nerve Disease)。In:小川郁編。よくわかる聴覚障害 難聴と耳鳴のすべて、東京、永井書店 2010, p231-40

・ 加我君孝：先天性難聴児の喃語と音声と言語の発達。In: 五十嵐隆総編集。小児科臨床ピクシス 19. ここまでわかった小児の発達。東京 中山書店 2010, p193-9

#### 学会発表

・ 浅沼聡、坂田英明、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 2012.6.21-22 岡山市

・ 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 2012.6.21-22 岡



山市

・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. 第7回日本小児耳鼻咽喉科学会 2012.6.21-22 岡山市

・加我君孝、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～. 第22回日本耳科学会総会 2012.10.4-6 名古屋市

・竹腰英樹、加我君孝他：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 2012.10.4-6 名古屋市

・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 2012.10.4-6 名古屋市

・浅沼聡、坂田英明、加我君孝：蝸牛神経低形成～小脳橋角槽レベルでの検討. 第57回日本聴覚医学会総会 2012.10.11-12 京都市

・南修司郎、松永達雄、坂田英明、加我君孝他：新生児聴覚スクリーニングで“pass”と評価されたGJB2遺伝性難聴児13症例の検討. 第57回日本聴覚医学会総会 2012.10.11-12 京都市

・松永達雄、加我君孝：劣性遺伝の先天性難聴に対する次世代シーケンサーを用いた遺伝子診断の検討. 第57回日本聴覚医学会総会 2012.10.11-12 京都市)

・内山勉、加我君孝他：学習障害を伴う難聴児の評価法について. 第57回日本聴覚医学会総会 2012.10.11-12 京都市

・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、知ってほしいの耳のこと Part 2. 2012.12.1 世田谷区

・Minami S, Shiroma M, Kaga K : Cases of profound hearing loss secondary to enterohemorrhagic Escherichia coli

infection in two 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 2011.12.8-9 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.

・安達のどか、坂田英明、加我君孝他：先天性難聴の原因検索と重複例の解析. 第112回日本耳鼻咽喉科学会総会 2011.5.19-21 京都

・竹腰英樹、加我君孝、南修司郎：先天性伝音難聴児10症例の臨床像について. 第6回日本小児耳鼻咽喉科学会 2011.6.16-17 さいたま市

・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、内山 勉、加我君孝他：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. 日本小児耳鼻咽喉科学会総会 2010.6.26 札幌

第56回日本聴覚医学会総会 2011.10.28-29 福岡市

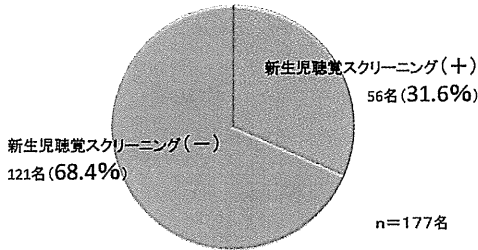
・坂田英明、加我君孝他：先天性サイトメガロウイルス感染症の発生率・診断・治療について. 第21回日本耳科学会総会 2011.11.24-26 宜野湾市

・南修司郎、加我君孝他：腸管出血性大腸菌による溶血性尿毒症症候群の治療後に重度難聴と診断された小児の2症例. 第21回日本耳科学会総会 2011.11.24-26 宜野湾市

- ・加我君孝：小児の難聴の原因と対処法～人工内耳装用児をどうみるか～. 東京都医師会学校医会 平成 23 年度第 3 回学校保健 (学校医) 研修会、2011.12.3 千代田区
- ・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 2010.5.20 仙台
- ・力武正浩、加我君孝：就学年齢で聴覚認知の良好な Pelizaeus-Merzbacher 病の 2 例. 第 111 回日本耳鼻咽喉科学会総会 2010.5.20 仙台
- ・新正由紀子、加我君孝：難聴に伴う超出生体重児の聴覚と言語能力の発達について. 第 111 回日本耳鼻咽喉科学会総会 2010.5.20 仙台
- ・坂田英明、加我君孝 他：埼玉県の新生児聴覚スクリーニング—10 年目の成果と問題点. 第 5 回日本小児耳鼻咽喉科学会総会 2010.6.26 札幌
- ・松永達雄、加我君孝 他：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 2010.6.26 札幌
- ・松永達雄、加我君孝 他：新規変異型 KCNQ 4 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 2010.10.7-9 松山
- ・新正由紀子、加我君孝：長期の聴力経過を追えた Kabuki make-up 症候群の 2 症例. 第 20 回日本耳科学会総会 2010.10.7-9 松山
- ・増田毅、竹腰英樹、加我君孝：高度難聴児の前庭機能について. 第 69 回日本めまい平衡医学会総会 2010.11.18 京都

### 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



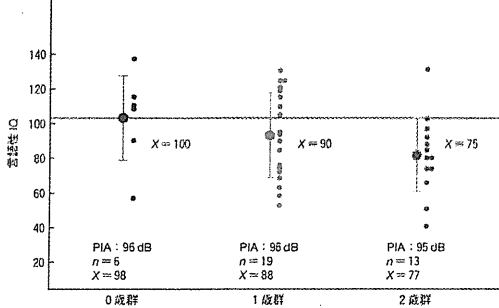
### 新生児聴覚スクリーニングを実施していない施設

1. 産科医院
2. 大学病院(東京/神奈川の例)  
S大病院、J大病院、Y市大病院、T病院、S総合病院

- ①ただし、NICUでは行われている
- ②母親が難聴を疑い新たな病院を探す、精密聴力検査が遅れ、診断も遅れる

### 先天性難聴幼児の発見・補聴教育開始年齢と 小学校入学時の言語性IQの比較 (富士見台聴こえことばの教室)

より早い発見と早期教育の効果が大きい

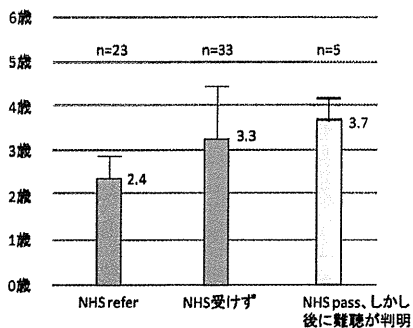


### 新生児聴覚スクリーニングと 人工内耳手術時の年齢の比較

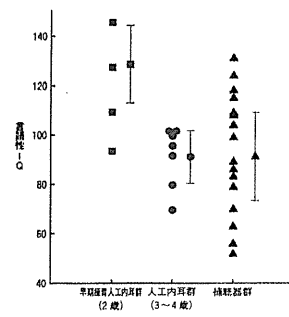
(東京医療センター／幼小児難聴・言語障害クリニック)

	症例数	平均年齢・標準偏差(歳)
新生児聴覚スクリーニングでrefer	23	2.4 ± 0.6 最低年齢 1歳7ヶ月 最高年齢 3歳10ヶ月
新生児聴覚スクリーニングの機会無し	33	3.3 ± 1.4 最低年齢 1歳9ヶ月 最高年齢 4歳8ヶ月
新生児聴覚スクリーニングでpass しかし後に難聴判明	5	3.7 ± 0.5 最低年齢 3歳1ヶ月 最高年齢 4歳4ヶ月

### 新生児聴覚スクリーニングと人工内耳手術児の年齢の比較 (東京医療センター／幼小児難聴・言語障害クリニック)



### 早期療育人工内耳群(2歳)と人工内耳群(3～4歳) および補聴器群の小学校入学時の言語性IQの比較 (富士見台聴こえことばの教室)



WPPSI, WISC-III 言語性IQの評価: 130～70 (標準), 89～50 (軽度), 49～35 (中等度), 34～20 (重度), 19～ (最重度), 70はボーダーライン。

人工内耳術後に初めてわかる注意欠陥症候群の合併率  
～約10%を占める～

(東京医療センター/幼小児難聴・言語障害クリニック)

1～6歳 手術 計 77例  
注意欠陥症候群 計 7例 (10%)

①主な基礎疾患: CMV 2例、内耳奇形1例、その他4例

②主な診断名  
知的発達障害  
自閉症  
読字障害

人工内耳は両側にすべきか？

両側人工内耳手術 n=29例  
(長崎ベルヒアリングセンター)

\* 単語理解度の平均  
70dB SPL  
片側 95.4% ≒ 両側 97.5%

\* 雑音下单語理解度(ノイズ70dB SPL、提示音圧80dB)  
片側 64% < 両側 86.7%

現状と問題点

(1) 聴覚口話法の就学前療育施設の圧倒的不足  
～東京都の場合～

(人口: 1300万、出生数: 年13万、先天性難聴児: 年130人)

- 聴覚口話法 富士見台聴こえとの教室 0～5歳の合計定員40名  
ライシャワー・クレマ学園 0～5歳の合計定員42名
- 手話法と聴覚口話法を併用 都立ろう学校(大塚・立川・葛飾)

<難聴との重複障害>

盲ろう施設 東京にはなく、全国的にも少ない

- 重複障害 ①心身障害児総合療育医療センター(旧肢肢療養園)  
②北療育園  
③都立ろう学校

(2) ABR判定の力量不足の若い医師の説明

- 例) ① ABR無反応に対して  
「聴力がない」、「人工内耳しかない」⇒補聴器が可能  
② ABRの閾値上昇に対して  
「重い難聴」、「補聴器必要」⇒正常化、閾値の改善の可能性あり  
③ ABR無反応であると、「ろう学校」に紹介する  
④ 行動反応聴力検査ができない病院が多く、ABRのみで判断するために誤診につながる

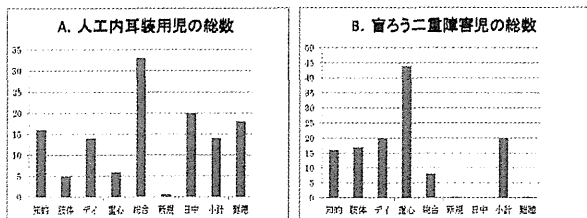
本研究班の対策

- 精密聴力検査の指導の手引の発行  
『新生児・幼小児の耳音響放射とABR』  
(診断と治療社、2012)
- 耳鼻咽喉科の教科書『新耳鼻咽喉科学』  
改訂第11版、2013年1月発行。  
新生児聴覚スクリーニングと精密聴力検査  
に多くのページを割く



(3) 他の障害児の療育施設に、難聴を合併する小児が  
多く収容され、聴覚の指導がされていない

分担研究者・内山勉の全国調査で明らかとなる(2012)



(4) 新生児聴覚スクリーニングで発見されるようになった  
中等度難聴の問題

～中等度難聴: その対応の難しさと公的援助を欠く現状～

★例外的に公的助成のある都道府県/市

- 都道府県: 1府11県(23.4%)  
(秋田、岩手、埼玉、千葉、長野、三重、大阪府、岡山、鳥取、島根、山口、高知  
東京都は大田区のみ)
- 市: 6市  
(宇都宮、新潟、川崎、いづみ、京都、四日市)

全国の市町村の数 1,742 (H24.10.1現在)

- \*基準
- 18歳未満
  - 30～70dBの難聴
  - 両耳



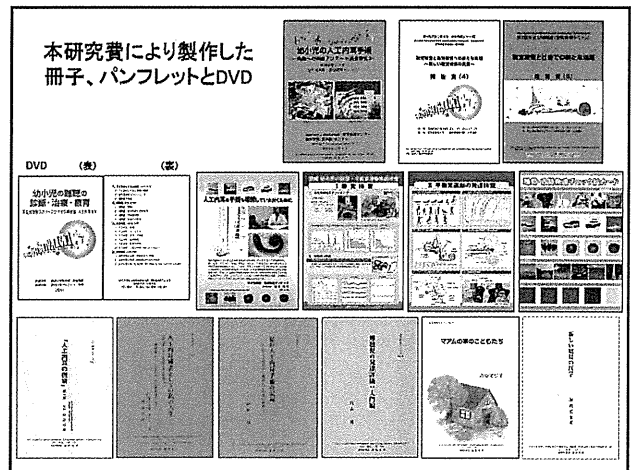
(5) 海外での新生児聴覚スクリーニング後の対応

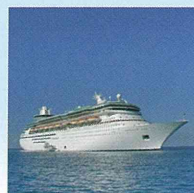
“日本のシステムではスクリーニングのあとに  
放り出されることになる”

米国とスイス、オーストリアは、結果がreferであることが  
わかると、担当者が直行し、対応しフォローアップ。

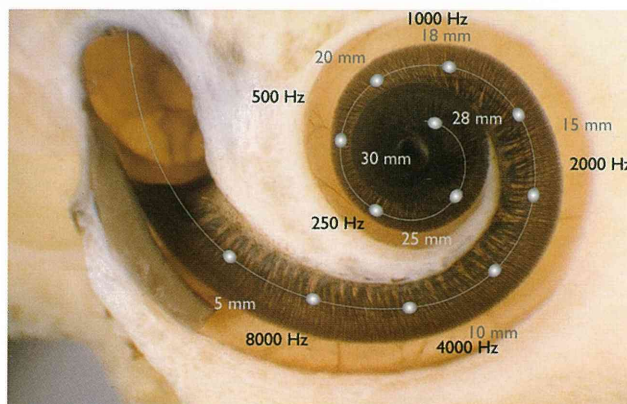
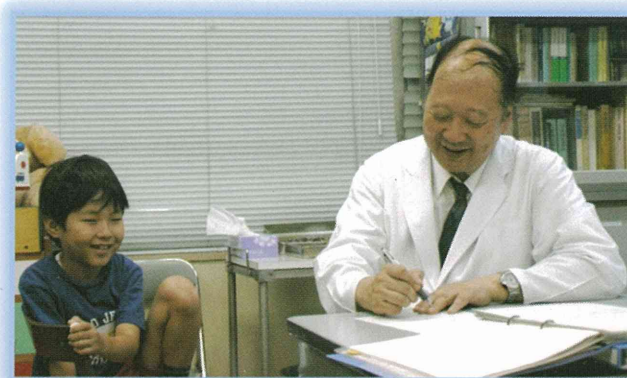
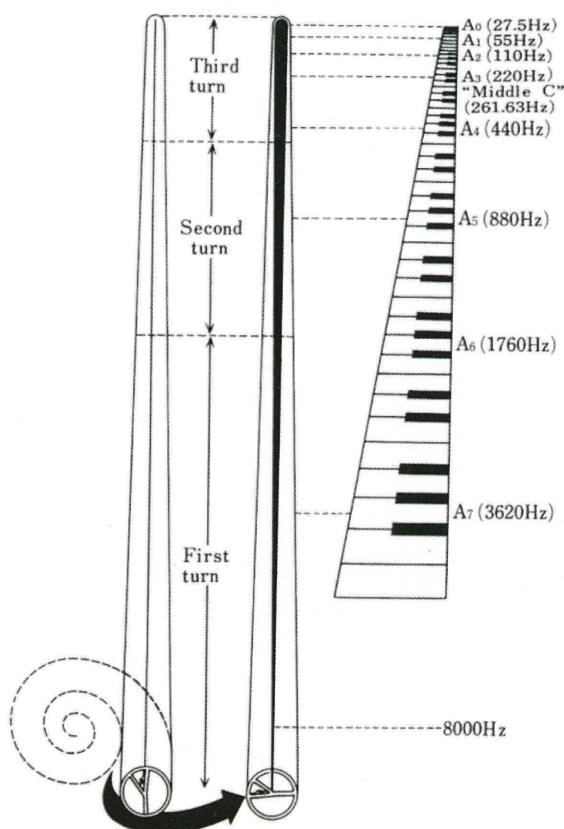
わが国は、実施するだけで放り出されるため、母親は  
パニック状態になる。

(他の国で出産した母親のインタビューより)





# 人工内耳の手術を理解していただくために



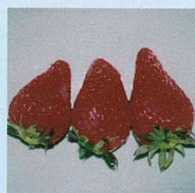
現在実施されている人工内耳手術は1980年にオーストラリアで開発され、続いてオーストリア、米国で開発されました。わが国では1994年より人工内耳手術が保険適応となっています。今までに海外では15万件以上、わが国では6千件以上の手術が行われています。日本耳鼻咽喉科学会の人工内耳手術調査では、手術による術後の問題は数%にすぎず、安全な手術であることが既に証明されています。このパンフレットは人工内耳の手術をご両親、ご家族に理解していただくためにわかりやすく解説したものです。

## 幼小児難聴・言語障害クリニック

Director : 加我 君孝

2011年

<http://www.ntmc.go.jp/nancho/index.htm>

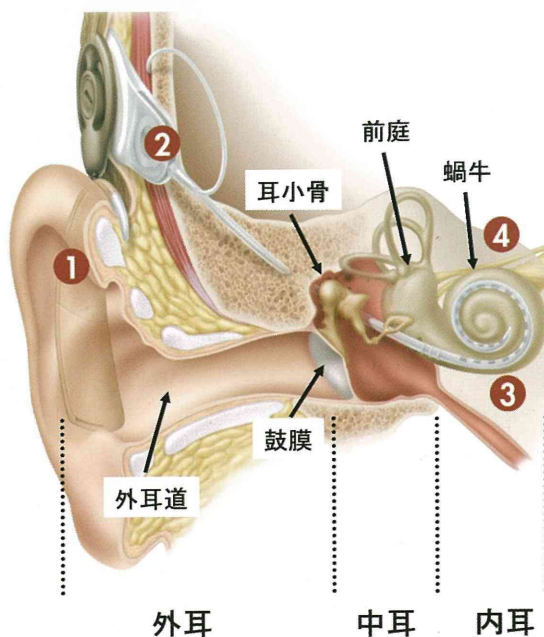




## 聞こえの仕組み、難聴の種類

耳は大きく分けると外側から外耳、中耳、内耳の3つの部位で構成されています。外耳で集められた音は、中耳にある鼓膜や耳小骨によって拡大され、内耳に伝わります。内耳では伝わった音を電気信号に変え、聴神経に伝えます。

難聴は様々な原因によって生じますが、外耳または中耳の障害によっておきる難聴を伝音難聴といい、内耳または神経の障害によっておきる難聴を感音難聴といいます。伝音難聴の多くは手術など治療によって良くなります。

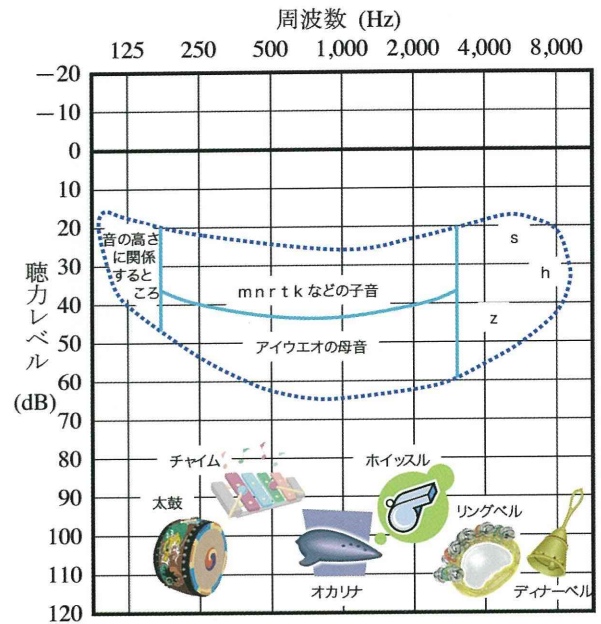


- ①スピーチプロセッサー
- ②発信機
- ③電極
- ④聴神経

## 難聴の程度

音はその大きさ（デシベル；dB）と高さ（ヘルツ；Hz）で示すことができます。大きさを縦軸に高さを横軸にして、どの位の周波数の音を最低どの程度まで聴くことができるのか示したものが聴力図です。また、聴くことができる最も小さい音の大きさを、その人の聴力レベルといいます。20dB以内の聴力レベルが正常聴力です。20～50dBの聴力を軽度難聴、50～70dBを中等度難聴、70～90dBを高度難聴、90dB以上を聾といいます。100dBの難聴は地下鉄駅構内で電車が通過する音を聴くことができません。ことばで使う母音や子音の主な周波数を話し声のときの大きさで示したものが図の点線で囲まれた部分でスピーチバナナと呼

ばれています。母音は低～中音域に分布しており、子音は主に高音域に分布しています。つまり、低音域が聴こえていても、高音域が聴こえていなければ聴き間違いが生じることになります。



## 難聴と言語発達、療育

生まれつき難聴を持つと、その程度によってことばの発達に影響があります。難聴の程度が70dB以上の場合、ことばをはっきりと聞きとれないためにことばの習得が難しくなります。特に90dBを超えると補聴器を着け言語訓練を受けないとことばを聞き取ることが難しく、聞き落としたところは相手の口の動きを見ることで初めてことばを理解することができます。できるだけ早く補聴器を着け、聴覚・言語訓練および教育を開始したほうが「聞いて話す」というコミュニケーション手段を習得しやすいことが数多く報告されています。

## 幼小児の人工内耳手術適応

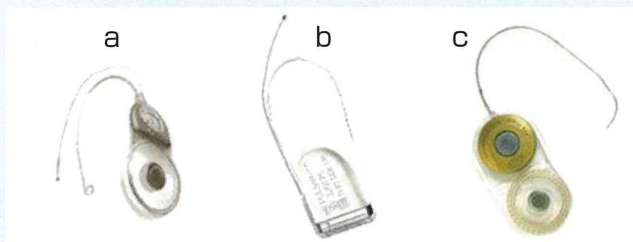
他に障害がないにもかかわらず、補聴器を着けて言語訓練を受けていても、ことばの発達が思うように改善しないお子さんがいます。年齢が原則1歳6ヶ月以上で、両耳平均聴力レベルが90dB以上、そして少なくとも6ヶ月以上にわたる補聴と療育によっても、補聴器のみでは音声言語の獲得が不十分と予想される場合は、人工内耳の適応となります。髄膜炎後による難聴の場合、年齢の制限はありません。



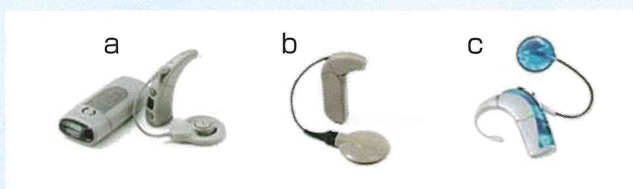
## 人工内耳の仕組み

人工内耳は、音を電気信号に変え、聞こえの神経を直接刺激し、脳で音やことばを感じることが出来る装置です。感音難聴の多くは、音を電気信号に変換する有毛細胞（内耳の中にある）の障害によっておきます。人工内耳は、この有毛細胞を経由せず、音を伝える神経（聴神経）を直接電気刺激して音の感覚を与えます。

人工内耳は体内に埋め込む体内部と、体外部に付けることができます。体内部は受信用のアンテナと発信機、そして内耳に入る蝸牛内電極からなります。対外部は、ことばの情報を電気信号に代え、体内部に伝えるものであり、音を受取るマイク、スピーチプロセッサ、音情報を体内に伝える送信アンテナからなります。送信アンテナは磁石によって体内部の受信アンテナと皮膚を介して密に接しています。スピーチプロセッサは、音の信号を蝸牛内のどの電極を刺激するかコントロールする人工内耳の最も大切な部分です。ことばは一つの周波数でできているのではなく、多くの周波数を含み、しかも時間とともに変化しています。このことばの情報、特徴をとらえ、どのように電極を刺激するかによって人工内耳の性能が大きく変化します。



体内部（受信機と電極が一体となっている）



体外部（スピーチプロセッサ）

a. コクレア社 b. メドエル社 c. バイオニクス社

## 人工内耳の種類

日本で承認されている人工内耳は3種類あります。それぞれ、蝸牛内電極、スピーチプロセッサに特徴があります。電池はスピーチプロセッサの中に入っています。手術前に各会社からの製品説明があります。そのあと機種を選択して頂いております。

日本コクレア社、オーストラリア製

(<http://www.cochlear.co.jp/>)

メドエルジャパン社、オーストリア製

(<http://www.medel.com/japanese/>)

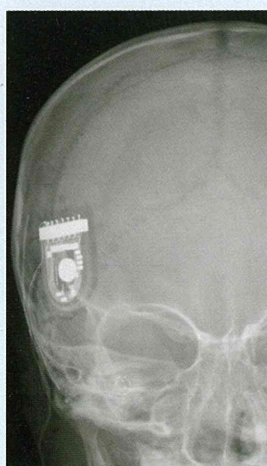
日本バイオニクス社、米国製

(<http://www.bionicear.jp/>)

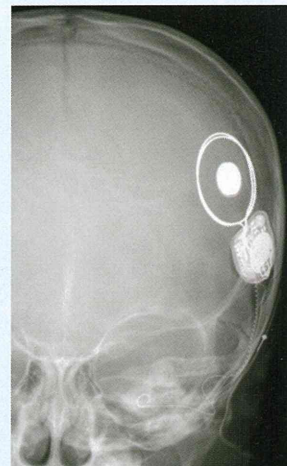
(手術の導入順)

## 手術手技

耳の後ろ（耳介部）を5～6cm切開し内耳に埋め込まれる電極を含めた内部機器を設置する手術です。手術は全身麻酔をかけて行います。頭蓋骨の一部を削り受信機を固定し、さらに内耳への通路を作成、蝸牛に約1mmの穴を開け、刺激電極を挿入して埋め込みます。



メドエル社



コクレア社

## 手術に伴う問題点

人工内耳の手術は安全な手術ですが、いくつかの問題が生じる可能性はゼロではありません。術後めまい感やふらつきが一時的に生じることがありますが、通常1～2週間以内に治ります。味覚の障害が起こることがありますが、通常6ヵ月から1年以内に軽快します。また顔の筋肉を動かす顔面神経のすぐそばの骨を削るため、一時的に顔面麻痺が極めて稀に生じると報告されていますが、これも通常回復します。最近では顔面神経のモニターを用いて手術を行いますので、麻痺を起こすことはほとんどありません。人工内耳術後、特に内耳形態異常や髄膜炎後の場合では、新たに髄膜炎が生じるリスクがやや高くなります。埋め込んだ人



工内耳が誘因となって中耳や内耳に感染を生じることが報告されていますが、治療で治すことができます。

上位所得者：15万円+（総医療費—50万円）×1%  
一般：80,100円+（総医療費—267,000円）×1%

## 難聴の遺伝子検査

先天性難聴の7割、原因不明の後天性難聴の6割に遺伝子が関与しているとも報告されています（米国の報告：2006年）。遺伝子検査をご希望される場合、手術の際にご本人、ご家族から血液を採取させていただきます。結果は3～4ヵ月後にわかります。松永医師が担当します。



## 入院期間

入院期間は10日から2週間程度です。

## 手術費用（健康保険・助成）

人工内耳埋め込み手術は健康保険の適応となっており、ほとんど自己負担がありません。特に東京都のように乳幼児医療費助成制度が実施されているところではさらに負担が軽減されます。自治体によっては所得による制限があります。確認が必要です。

### ○自立支援医療（育成医療・更生医療）

体に障害を持つ方が、障害を軽くしたり取り除いたりするために受けられる手術等の費用の助成制度です。幼小児から18歳未満までが育成医療であり、18歳以上が更生医療となります。更生医療の場合、身体障害者の手帳を持っていることが前提ですが、育成医療の場合は有無を問いません。医療費の1割負担となり、所得により上限金額が設定されます。各自治体の福祉の窓口で相談し、書類は手術を受ける2週間前までに提出することが望ましいのでお持ちください。必要事項を記入致します。

### ○高額療養費制度

被保険者が1ヶ月の自己負担額が決められた額以上の高額になった場合に支給されます。所得により自己負担限度額が決められています。各保険組合に入院前に申請が必要となります。限度額適用認定証が届きましたら速やかに病院会計窓口へ提出してください。乳幼児医療費助成を受ける方でも、自治体によっては高額療養費制度を申請しなければならないところがあります。各自治体への確認が必要です。

## 手術後の音入れ・マッピング

人工内耳埋め込み後2～3週間ほどするとおちつき、スピーチプロセッサのスイッチを入れます。スイッチを入れてもすぐに聴こえるようになるわけではありません。各電極に流す電流量、周波数の割り振り、コード化法などを決めます。専用のコンピュータを用いて行うこの行為を「マッピング」といいます。そのデータ（マップ）をスピーチプロセッサに入力します。このようにして手術後初めて電気刺激を与えて、肉声での音刺激を行うことを「音入れ」といいます。マッピングは、最初週に1回行い、安定してきたら月に1～2回行います。

## 術後の療育と教育

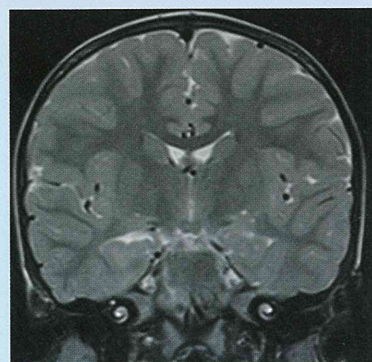
基本的に療育と教育は難聴児通園施設、療育施設およびろう学校にて行っています。これらのところと連携をとり、必要に応じてマップを調節しています。

## 人工内耳装着時の注意点

何よりも頭部打撲による人工内耳装置の破損に気をつけなくてははいけません。他には、電極部が電磁波や磁気などの影響を受けることがあります。医療機器としては電気メスや、MRI、高・低周波数治療器などの影響を受けます。テレビや電子レンジ、携帯電話などの電磁波により雑音が入ったという報告もありますが、機器が故障するまでには至りません。静電気はプログラムの異常を起こさせることがあるため注意を要します（例：プラスチック製の滑り台など）。何か不都合なことがありましたら、担当医または言語聴覚士に直接ご連絡ください。



CTによる内耳



MRIによる内耳



# CTとMRIの撮影のための基礎知識

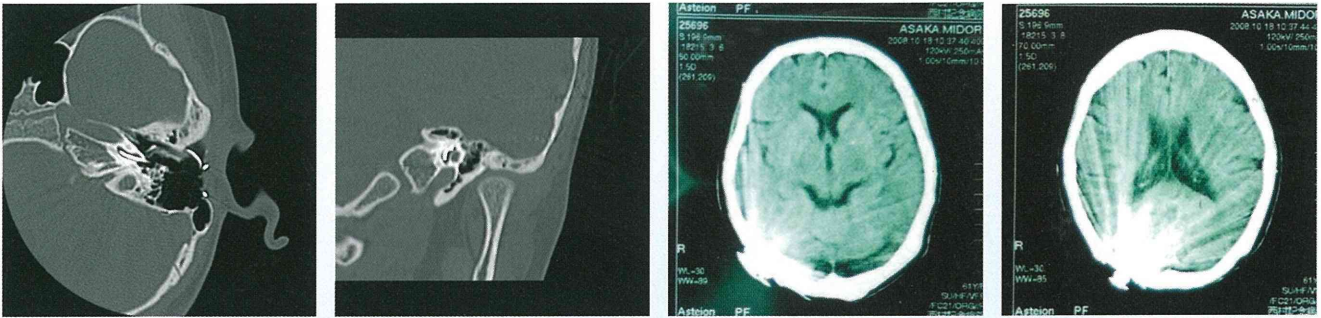
## 1. CT (コンピュータ断層撮影)

CTは放射線を使用して撮影します。普通のレントゲン同様、生体組織を通過し、その影を画像にしますが、金属に反射します。人工内耳の内部装置は金属と磁石で出来ているため反射し、その周辺のCT画像はわかりにくくなります。CTを撮っても人工内耳そのものは故障しません。

### 人工内耳と CT 画像

蝸牛

脳



左耳に人工内耳

右耳に人工内耳

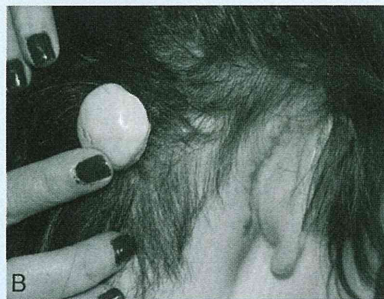
## 2. MRI (核磁気共鳴映像法)

CTとは原理が全く異なります。静磁場 (テスラーで表す) に勾配し磁場を重ねることによって、スピンを有する原子核系の磁場を段階的に変えて、そこから位置情報を得ようとするものです。現在は水素原子核を対象として映像法が行われています。脳や内耳のような軟部組織のコントラスト分解能が高いのが特徴です。しかし人工内耳のような硬い金属があるとその周囲が全く映し出されなくなり暗くなるため、磁石をはずすとか低い静磁場で撮影するなどの工夫がされています。MRIでは下図のように画像が影響を受けますが、人工内耳そのものには影響がありません。

### MRI 撮影の手順 (人工内耳をラップする)



1. 通常的人工内耳装用 (磁石の位置の確認のため)

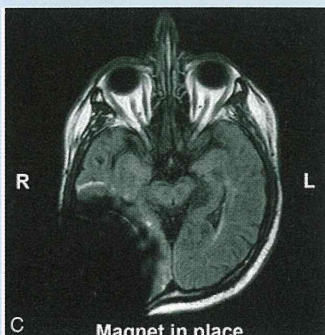


2. イアモールドの素材をしつかり磁石の上に置く

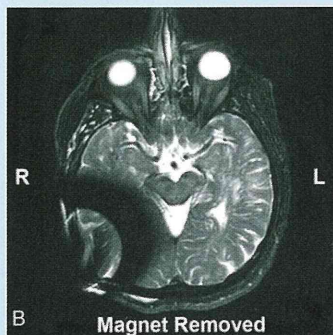


3. 包帯でイアモールドの素材で皮下の磁石を圧迫する

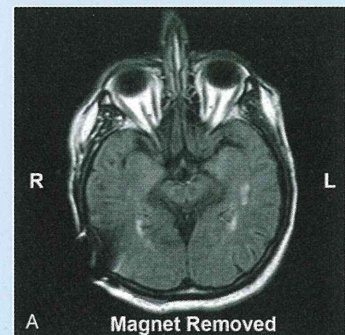
### M R I



1. 磁石除去前 (Flair) アーチファクトは6.5×7.5cm

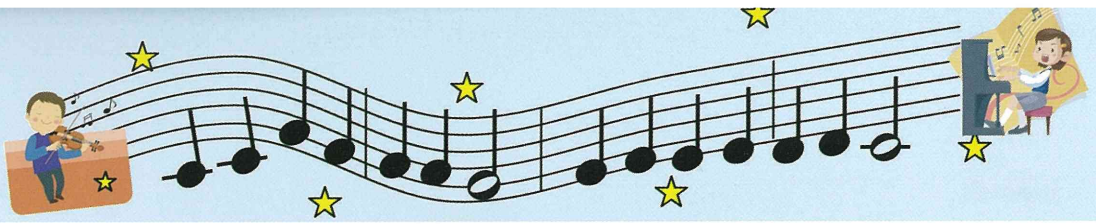


2. 磁石除去後 (T2) アーチファクトは8.3×6.2cm



3. 磁石除去後 (Flair) アーチファクトは1.9×2.6cm





## 人工内耳手術後の日常生活で 気をつけていただきたい7つのこと

1. 人工内耳が入っている頭をぶつけないようにしましょう。  
人工内耳は電子部品のため、破損したり、断線したり、重大な故障の原因となります。



【危険学プロジェクト】提供  
代表 畑村洋太郎

2. 急性中耳炎は早期に治療し、(人工内耳電極を介しての) 内耳への感染を予防しましょう。
3. 水泳のときにはスピーチプロセッサーをはずすため聴こえなくなります。そのための不自由を担当の先生に知ってもらい、どのようにコミュニケーションをとるか工夫してもらいましょう。
4. 電子レンジ・電磁調理器・IH炊飯器・電気毛布・ヘアドライヤー・パソコン・ラジコン・自動車などはほとんど影響はありません。携帯電話(など)は、雑音を感じる場合がありますが、基本的には問題なく使えます。携帯電話を使用しての「聞こえ」には個人差があります。
5. 静電気は電氣的部品に影響をあたえる原因となるので、特に冬場には注意しましょう。
6. 飛行機に乗る時、空港のセキュリティチェックでは人工内耳が反応する可能性があり、人工内耳装用カードを提示しましょう。飛行機の離着陸の時にスピーチプロセッサーをOFFにする必要はありません。
7. 電気を使用する医療機器(電気メスなど)は、使用に制限を受ける場合があります。病院で検査や治療を受ける際は必ず担当の先生に人工内耳を装用していることを伝えてください。X線、CT、心電図、エコーは特に影響がありません。また、MRI検査(1.5テスラ)はインプラントの磁石をはずして受ける方法とそのまま圧迫して受ける方法もあります。その他の検査や治療については担当の先生にご相談ください(裏面参照)。

## 人工内耳のスピーチプロセッサーの故障と健康保険の “特定保険医療材料費”による支援

人工内耳はいつまでも故障しないのか、もし故障したら援助してもらえるのか心配しているご両親は多いと思います。スピーチプロセッサーも、手術で埋め込んであるレシーバーと人工内耳も、それぞれ100万円以上もします。スピーチプロセッサーが故障した場合は、健康保険の“特定保険医療材料”の制度を利用して病院で書類を作成して申請します。その際、長年使用しているスピーチプロセッサーが修理不能という証明書を人工内耳販売会社に作成してもらう必要があります。

(人工内耳用材料)  
特定保険医療材料

(1) 人工内耳用インプラント (電極)	1,580,000円
(2) 人工内耳用音声信号処理装置 (スピーチプロセッサー)	1,060,000円
(3) 人工内耳用ヘッドセット	
① マイクロホン	38,500円
② 送信コイル	10,800円
③ 送信ケーブル	2,700円
④ マグネット	7,710円
⑤ 接続ケーブル	4,570円

### 連絡先

東京医療センター  
〒152-8902  
東京都目黒区東が丘2-5-1  
TEL: 03-3411-0111 (代表)  
FAX: 03-3111-0185



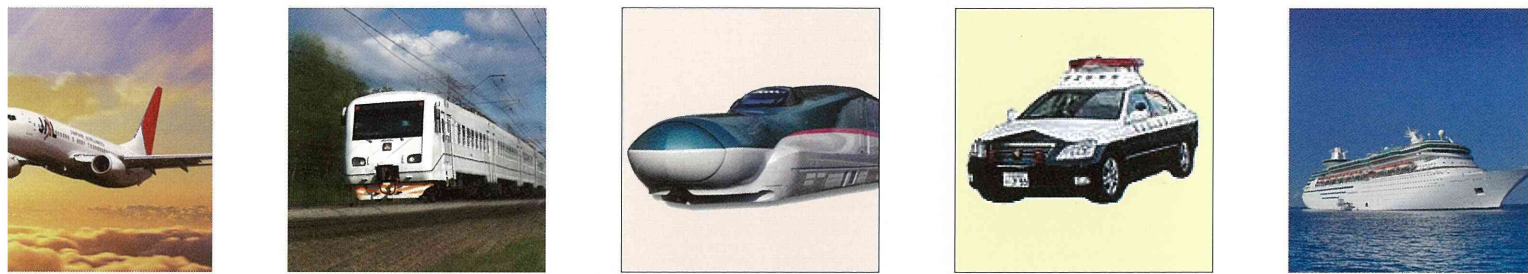
# 聴覚・言語発達チェック絵カード

## どうぶつ

監修 加我君孝



## のりもの



## くだもの



## ふうけい



## いろ

