

**Table 4.** Questionnaire results

		n	%
About how long would you say it took for you to adjust to your ABI?	no time	3	21.4
	hardly any time	3	21.4
	moderate amount of time	5	35.7
	quite some time	3	21.4
	a very long time	0	0.0
How difficult was this adjustment for you?	not difficult	4	26.7
	somewhat difficult	7	46.6
	moderately difficult	2	13.3
	quite difficult	1	6.7
	very difficult	1	6.7
How would you rate the changes in your emotional state since you began wearing an ABI?	very positive	4	25.0
	somewhat positive	4	25.0
	neutral	7	43.7
	somewhat negative	1	6.3
	very negative	0	0.0
Has your ABI improved listening in individual conversation?	not at all	0	0.0
	hardly	1	6.3
	sometimes	6	37.5
	often	9	56.2
	not applicable	0	0.0
Has your ABI improved listening in groups?	not at all	2	12.5
	hardly	5	31.3
	sometimes	6	37.5
	often	2	12.5
	not applicable	1	6.3
Has your ABI improved listening in noisy environments?	not at all	4	26.7
	hardly	6	40.0
	sometimes	3	20.0
	often	1	6.7
	not applicable	1	6.7
How satisfied are you in general with your ABI?	very satisfied	5	33.3
	fairly satisfied	6	40.0
	adequately satisfied	4	26.7
	hardly satisfied	0	0.0
	not at all satisfied	0	0.0

*Subjective Questionnaire*

The subjective questionnaire was completed by 16 out of 27 subjects (table 4). Adjustment to the ABI was performed without difficulty in the majority of cases. The time needed to adjust to the ABI was ‘minimal’ or ‘moderate’ in 78.5% of the subjects. Accordingly, 73.3% reported that the adjustment to the ABI was ‘not at all’ or only ‘somewhat’ difficult for them. Only 1 subject (6.7%) felt that the adjustment was ‘very difficult’; 50% of the subjects experienced ‘very positive’ or ‘somewhat positive’ changes in their emotional state since wearing the ABI. Again, only 1 subject (6.3%) reported a ‘somewhat negative’ experience. Ratings given by the users of the degree of help provided by the ABI in different listening situations showed the biggest benefit during individual conversation, with 93.7% of patients reporting improved listening abilities ‘sometimes’ to ‘often’. Listening in groups was ‘sometimes’ to ‘often’ improved in 50.0% of users; however, 43.8% reported that they ‘hardly’ or ‘not at all’ bene-

fitted from the ABI during group conversation. The least benefit was experienced in noisy environments with only 26.7% of users reporting a benefit 'sometimes' to 'often' and 66.7% benefitting 'hardly' or 'not at all'. The questionnaire shows that, overall, 100% of patients were 'adequately satisfied' to 'very satisfied' with their ABI.

## Discussion

In patients suffering from NF2 and a complete hearing loss, following tumor growth or removal, use of an ABI affords them some external auditory information. The extent of information provided is thought to facilitate lip-reading and the recognition of environmental sounds [9, 16–19, 22]. However, significant functional auditory-alone speech recognition is not expected [30–32]. Despite these limitations, NF2 patients with an ABI report varying degrees of benefit [22, 33–37]. The data presented herein shows that patients with an ABI demonstrate an initial improvement in SERT following first fitting. Likewise, MTP results show that under auditory-only conditions identification of words is enhanced with an ABI. Similarly, the capacity of the patients to determine sentences under auditory-only conditions was improved. This effect was apparent as early as 1 month after fitting. Sentence test performance under auditory-visual conditions was improved significantly. However, as no significant improvement in visual-only sentence testing was observed, the data in the present study suggests that NF2 patients can acquire benefits beyond enhanced lip-reading when using an ABI. This is likely to contribute to the patient's perception of the subjective benefits of using an ABI.

A period of acclimatization and learning facilitates the achievement of maximum benefit [9, 35]. However, the effects of NF2 on general health also need to be considered. In the present study follow-up testing was frequently interrupted or abandoned on account of patients suffering fatigue or on account of extrinsic factors as described by Otto et al. [9]. As follow-up is often perturbed by the pathological presentation of NF2, data were analyzed as a complete data set or following the exclusion of any individual(s) with missing data. Visual comparison of both data sets indicates that there is no apparent difference between the 'healthier' group and the group as a whole.

Another health-related consequence of ABI fitting is that electrical stimulation of the human brainstem carries the risk of nonauditory side effects. Most ABI patients experience these side effects, the solution to which is simply turning the electrode off [23]. Likewise, postoperative side effects of ABI activation determined the number of stimulatory electrodes programmed in this study. However, successful programming around the nonauditory sensations was possible in all patients included. The total number of active electrodes had no significant effect on the overall exceptional hearing performance of NF2 patients with an ABI presented in this study (data not shown) and the number of active electrodes over time appeared stable compared to the setting at first fitting. Similarly, Schmidt Goffi-Gomez et al. [38] showed that the number of active electrodes was not clinically related to outcome.

The current data clearly illustrate that with an ABI high levels of auditory performance were achieved in NF2 patients. NF2 patients with complete hearing loss implanted with the MED-EL COMBI 40+ or ABI showed an improvement in hearing performance after surgery. Closed-set MTP testing indicated that between the first fitting and the 12-month follow-up auditory-only word recognition was improved.

Of greater importance in the present study, NF2 patients with an ABI showed a significant improvement in auditory recognition when tested in an open-set task, i.e. sentence tests. The capacity of the patients to recognize sentences under auditory-only conditions over the entire test period (from first fitting to 12-month follow-up) improved and, likewise, their sentence

test performance under auditory-visual conditions. The improvement in sentence recognition was already apparent after 1 month. These data are of significant relevance because typically under auditory-only conditions ABI listeners are unable to recognize a significant amount of speech when tested in an open-set recognition task [13]. Using sound only from their ABI few NF2 patients recognized up to 20% of the words in sentences [13, 15]. The majority of NF2 patients recognize less than 5% of the words in sentences, even after several years of practice with the ABI [13, 39]. Moreover, as test materials become more complex, e.g. from word tests to open-set testing, performance with the ABI is thought to decline, especially under auditory-only conditions [17]. Nevison et al. indicate that although closed-set word identification tests show limited auditory-alone word identification, it would not be possible for ABI users to rely on their ABI alone. It was thought that the use of the ABI with lip-reading allowed the key words in conversation to be identified [17]. In contrast, the data presented in this study shows clearly that a large proportion of ABI users achieve valuable open-set speech understanding even if they rely exclusively on auditory-only input. Of all patients tested (all data) in the present study, the percentage of words recognized correctly in the sentence test using auditory-only cues was 20% after 1 month of ABI use. At the 12-month test interval this increased to 37%, which accounts for a considerably larger proportion than reported previously in the published literature [13, 39]. To investigate possible influencing factors comparative studies with a larger cohort of patients would be necessary. The current data is, however, substantiated with preliminary data collected in 2002 on the MED-EL ABI [22]. Furthermore, the results obtained with lip-reading in conjunction with the auditory input improved the benefit further than under auditory-only conditions. Thus, the data suggests that the exceptional benefit of the COMBI 40+ or ABI is in terms of comparatively real-life communication. The reasons for the difference in speech outcomes in the present study, compared to other published studies, have yet to be determined. We suspect the placing electrode used in MED-EL ABI systems has an effect. Once the placing electrode has been positioned intraoperatively, electrically evoked auditory brainstem responses can be recorded that aid the surgeon in the correct placement of the active ABI electrode. We presume that the test stimulation and intraoperative recording of electric auditory brainstem response may be one reason for better results using the MED-EL ABI. This should be a major point of investigation in future studies.

Moreover, the auditory gain as determined by open-set testing increased over time and was significantly greater after 12 months compared to the results at activation ( $p = 0.008$ ). This suggests that the gain in speech recognition by NF2 patients with an ABI will potentially improve further over time. This is likely to occur due to a continued learning effect following ABI activation. Likewise, several authors indicate that the success of the NF2 patients with hearing loss in rehabilitation is most obvious upon long-term follow-up [20, 40].

However, some patients with an ABI in the present study showed a complete lack of improvement, whilst others managed a significant degree of rehabilitation. Other authors also report a significant degree of interindividual variability in the performance of NF2 patients with an ABI [13, 19]. Similarly, the study by Nevison et al. [17] in 2002 indicated that although most subjects did not achieve satisfactory auditory-alone open-set speech understanding, 2 patients of 17 tested received sufficient benefit from the ABI to an extent that allowed them to participate in conversation without the visual cues of lip-reading. The wide variation may in part be contributed to difficulties with follow-up, as mentioned briefly earlier. Frequently, the follow-up of patients with NF2 is perturbed due to changes in the status of the patient's health; in addition to nonauditory side effects, the most common of which are dizziness and ipsilateral tingling [41–43].

Despite these difficulties, the subjective benefits in patients with an ABI determined via questionnaire in the present study showed that overall all of the respondents were 'adequately'

to ‘very satisfied’ with their ABI even after 6 months of follow-up. The majority reported improved listening ability ‘sometimes’ to ‘often’ in individual conversations. However, listening in noisy environments continued to pose a problem, as a case study of ABI use had previously indicated [20]. Similarly, listening in groups was ‘sometimes’ to ‘not at all’ improved in most cases. According to Colletti et al. [41], perceptual performance in ABI recipients can often vary considerably depending on the duration of the disease, the treatment of the disease and the number of active electrodes, in addition to their spatial configuration. However, in the context of the present study the data illustrates a relatively consistent improvement following auditory brainstem implantation with an overall satisfaction from ‘adequately’ to ‘very satisfied’, demonstrating the importance of providing some auditory input to patients deafened due to NF2.

In conclusion, the data presented herein indicate that NF2 patients with an ABI generally show improved closed-set speech recognition and, moreover, that patients show exceptional open-set sentence recognition. The acquisition of open-set speech recognition goes beyond the benefits achieved by lip-reading alone. Taking this into account and the young age of most NF2 sufferers, in addition to the unfortunate progressiveness of the disease, the capacity to restore some of the patient’s hearing is of significant relevance, particularly in terms of quality of life.

**References**

- 1 Hanemann CO: Magic but treatable? Tumours due to loss of merlin. *Brain* 2008;131:606–615.
- 2 Evans DG, Moran A, King A, Saeed S, Gurusinge N, Ramsden R: Incidence of vestibular schwannoma and neurofibromatosis 2 in the North West of England over a 10-year period: higher incidence than previously thought. *Otol Neurotol* 2005;26:93–97.
- 3 Samii M, Matthies C: Management of vestibular schwannomas. Hearing function in 1,000 cases. *Neurosurgery* 1997;40:248–262.
- 4 Samii M, Gerganov V, Samii A: Improved preservation of hearing and facial nerve function in vestibular schwannoma surgery via the retrosigmoid approach in a series of 200 patients. *Neurosurgery* 2006;105:527–535.
- 5 Sughrue ME, Kaur R, Rutkowski MJ, et al: A critical evaluation of vestibular schwannoma surgery for patients younger than 40 years of age. *Neurosurgery* 2010;67:1646–1654.
- 6 Tringali S, Ferber-Viart C, Fuchsmann C, Buiret G, Zauouche S, Dubreuil C: Hearing preservation in retrosigmoid approach of small vestibular schwannomas: prognostic value of the degree of internal auditory canal filling. *Otol Neurotol* 2010;31:1469–1472.
- 7 Tran Ba Huy P, Kania R, Frachet B, Poncet C, Legac MS: Auditory rehabilitation with cochlear implantation in patients with neurofibromatosis type 2. *Acta Otolaryngol* 2009;129:971–975.
- 8 Vincenti V, Pasanisi E, Guida M, Di Trapani G, Sanna M: Hearing rehabilitation in neurofibromatosis type 2 patients: cochlear versus auditory brainstem implantation. *Audiol Neurotol* 2008;13:273–280.
- 9 Otto SR, Brackmann DE, Hitselberger WE, Shannon RV, Kuchta J: Multichannel auditory brainstem implant: update on performance in 61 patients. *J Neurosurg* 2002;96:1063–1071.
- 10 Brackmann DE, Hitselberger WE, Nelson RA, et al: Auditory brainstem implant. I. Issues in surgical implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;108:624–633.
- 11 Edgerton BJ, House WF, Hitselberger WE: Hearing by cochlear nucleus stimulation in humans. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1982;91:117–124.
- 12 Shannon RV, Fayad J, Moore J, et al: Auditory brainstem implant. II. Post-surgical issues and performance. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;108:634–642.
- 13 Colletti V, Shannon RV, Carner M, Veronese S, Colletti L: Progress in restoration of hearing with the auditory brainstem implant. *Prog Brain Res* 2009;175:333–345.
- 14 Skarzynski H, Behr R, Lorens A, Podskarbi-Fayette R, Kochanek K: Bilateral electric stimulation from auditory brainstem implants in a patient with neurofibromatosis type 2. *Med Sci Monit* 2009;15:CS100–CS104.
- 15 Sollmann WP, Laszig R, Marangos N, et al: Electrical stimulation of the cochlear nucleus. First results of the European auditory brainstem implant clinical trial. 11th International Congress of Neurological Surgery, Amsterdam, 1997.
- 16 Matthies C, Thomas S, Moshrefi M, et al: Auditory brainstem implants: current neurosurgical experiences and perspective. *J Laryngol Otol Suppl* 2000;114:32–36.

- 17 Nevison B, Laszig R, Sollmann WP, et al: Results from a European clinical investigation of the nucleus multi-channel auditory brainstem implant. *Ear Hear* 2002;23:170–183.
- 18 Behr R, Müller J, Shehata-Dieler W, et al: The high rate CIS auditory brainstem implant for restoration of hearing in NF2 patients. *Skull Base* 2007;17:91–107.
- 19 Grayeli AB, Kalamarides M, Bouccara D, Ambert-Dahan E, Sterkers O: Auditory brainstem implant in neurofibromatosis type 2 and non-neurofibromatosis type 2 patients. *Otol Neurotol* 2008;29:1140–1146.
- 20 Maini S, Cohen MA, Hollow R, Briggs R: Update on long-term results with auditory brainstem implants in NF2 patients. *Cochlear Implants Int* 2009;10:33–37.
- 21 Neff BA, Wiet RM, Lasak JM, et al: Cochlear implantation in the neurofibromatosis type 2 patient: long-term follow-up. *Laryngoscope* 2007;117:1069–1072.
- 22 Jackson KB, Mark G, Helms J, Mueller J, Behr R: An auditory brainstem implant system. *Am J Audiol* 2002;11:128–133.
- 23 Shannon RV: Threshold functions for electrical stimulation of the human cochlear nucleus; in Kent RD (ed): *The MIT Encyclopedia of Communication Disorders*. Massachusetts, MIT Press, 2004, vol 40, pp 427–429.
- 24 Otto SR, Shannon RV, Brackmann DE, Hitselberger WE, Staller S, Menapace C: The multichannel auditory brain stem implant: performance in twenty patients. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;118:291–303.
- 25 Vincent C, Zini C, Gandolfi A, et al: Results of the MXM Digisonic auditory brainstem implant clinical trials in Europe. *Otol Neurotol* 2002;23:56–60.
- 26 Fayad JN, Otto SR, Brackmann DE; in Møller AR (ed): *Cochlear and Brainstem Implants*. Basel, Karger, 2006, vol 64, pp 144–153.
- 27 St. Clair EG, Golfinos JG, Roland JT: Auditory brainstem implants; in Waltzmann SB, Roland JT (eds): *Cochlear Implants*. New York, Thieme, 2006, pp 222–229.
- 28 Kuchta J, Otto SR, Shannon RV, Hitselberger WE, Brackmann DE: The multichannel auditory brainstem implant: how many electrodes make sense? *J Neurosurg* 2004;100:16–23.
- 29 Wilson BS, Finley CC, Lawson DT, Wolford RD, Eddington DK, Rabinowitz WM: Better speech recognition with cochlear implants. *Nature* 1991;352:236–238.
- 30 Laszig R, Aschendorff A: Cochlear implants and electrical brainstem stimulation in sensorineural hearing loss. *Curr Opin Neurol* 1999;12:41–44.
- 31 Ebinger K, Otto S, Arcaroli J, Staller S, Arndt P: Multichannel auditory brainstem implant: US clinical trial results. *J Laryngol Otol* 2000;114(suppl 27):50–53.
- 32 Toh EH, Luxford WM: Cochlear and brainstem implantation. *Otolaryngol Clin North Am* 2002;35:325–342.
- 33 Lustig LR, Yeagle J, Driscoll CLW, Blevins N, Francis H, Niparko J: Cochlear implantation in patients with neurofibromatosis type 2 and bilateral vestibular schwannoma. *Otol Neurotol* 2006;27:512–518.
- 34 Colletti V: Auditory outcomes in tumor vs. nontumor patients fitted with auditory brainstem implants. *Adv Otorhinolaryngol* 2006;64:167–185.
- 35 Lenarz M, Matthies C, Lesinski-Schiedat A, et al: Auditory brainstem implant. Part II. Subjective assessment of functional outcome. *Otol Neurotol* 2002;23:694–697.
- 36 Lenarz T, Moshrefi M, Matthies C, et al: Auditory brainstem implant. Part I. Auditory performance and its evolution over time. *Otol Neurotol* 2001;22:823–833.
- 37 Sanna M, Di Lella F, Guida M, Merkus P: Auditory brainstem implants in NF2 patients: results and review of the literature. *Otol Neurotol* 2012;33:154–164.
- 38 Schmidt Goffi-Gomez MV, Megalhaes AT, Brito-Neto R, Tsuji RK, de Queiroz Telles Gomes M, Ferreira Bento R: Auditory brainstem implant outcomes and MAP parameters: report of experiences in adults and children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012;76:257–264.
- 39 Schwartz MS, Otto SR, Shannon RV, Hitselberger WE, Brackmann DE: Auditory brainstem implants. *Neurotherapeutics* 2008;5:128–136.
- 40 Lesinski-Schiedat A, Frohne C, Illg A, et al: Auditory brainstem implant in auditory rehabilitation of patients with neurofibromatosis type 2: Hannover program. *J Laryngol Otol* 2000;114:15–17.
- 41 Colletti V, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L, Fiorino F: Auditory brainstem implant (ABI): new frontiers in adults and children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;133:126–138.
- 42 Otto SR, Brackmann DE, Hitselberger WE, Shannon RV: Brainstem electronic implants for bilateral anacusis following surgical removal of cerebello-pontine angle lesions. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34:485–499.
- 43 Otto SR, Brackmann DE, Hitselberger WE: Auditory brainstem implantation in 12- to 18-year olds. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130:656–659.

## 新生児聴覚スクリーニングの偽陽性率を 減らすための試行制度の検討

熊川孝三<sup>1)2)</sup>, 三澤 建<sup>1)</sup>, 松田絵美<sup>1)</sup>, 真岩智道<sup>1)</sup>, 鈴木久美子<sup>1)</sup>, 加藤 央<sup>1)</sup>, 武田英彦<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>虎の門病院 耳鼻咽喉科・聴覚センター

<sup>2)</sup>沖中記念成人病研究所

要旨：新生児聴覚スクリーニング NHS の有用性は確立されているが，refer 例において精密検査で正常聴力であった率（refer 偽陽性率）は，ほぼ40%前後と高い．先天性代謝疾患のマス・スクリーニング偽陽性率が0.01%以下の値であるのに対して，4自治体による NIIS 事業報告では NIIS のマス・スクリーニング偽陽性率は0.0842~0.1482%と8倍以上高かった．この NHS の高い偽陽性率を改善するため，当院では，入院中の確認 NHS 検査でも refer であった例に対しては，1カ月検診時に AABR による NHS 再検査を施行するシステムを試行してきた．導入時から5年間の1849例のデータを用いて retrospective に検討した結果，初回 NHS の refer 偽陽性率は76%（19/25），退院前の確認 NHS の偽陽性率も40%（4/10）であったが，1カ月時の検診時に行った最終 NHS 検査での偽陽性率は0%（0/6）にまで減じた．結論として，入院中に確認 NHS でも refer であった新生児に対して，同一施設にての1カ月検診時に最終 NIIS 検査を行い，その結果で耳鼻咽喉科の精密検査機関を受診させる方式は NHS の refer 偽陽性率を最小限にし，両親と新生児が受ける負担，不利益の多くを排除できると考える．検討課題とその対処法についても述べた．

### キーワード

新生児聴覚スクリーニング，再検査 refer，偽陽性

### はじめに

自動聴性脳幹反応 AABR や耳音響放射 OAE による新生児聴覚スクリーニング（Newborn hearing screening 以下 NHS）は，わが国では1998年から厚生科学研究（子ども家庭総合研究事業）「新生児期の効果的な聴覚スクリーニング方法と療育体制に関する研究」によって開始された<sup>1)</sup>．2001年よりマス・スクリーニングとして，NHS モデル事業として行われた<sup>2)</sup>．わが国での普及状況は，2005年の時点では産科施設全体の62%，個人病院と診療所の70%，大学病院の40%の施設で導入されており<sup>3)</sup>，難聴の早期発見，そして補聴器・人工内耳装用などの早期

介入を可能にする点で，その有用性は明らかとなっている<sup>2,3)</sup>．

一方，NIIS に伴う問題点として，出産後間もない不安定な心身である母子愛着形成前の重要な時期に，わが子が難聴の疑いありとされ，さらに精密検査機関への受診を指示された両親に，多くの精神的あるいは心因的症狀が生じることが知られている<sup>4)</sup>．

また，日本耳鼻咽喉科学会福祉医療・乳幼児委員会による2年に一度の実態調査が行われている<sup>5,6,7)</sup>が，精密検査機関に紹介され聴性脳幹反応 ABR，聴性定常反応 ASSR などの他覚的聴覚検査を受けた結果，聴力が正常範囲内であった者の率（これは正

常聴力者/refer 者で求められ、これを以下 refer 偽陽性率と仮称する)について計算してみると、後述するように、いずれの調査においても、精密検査機関に紹介されたうちの約40%が正常聴力範囲内にあり、refer 偽陽性率は約40%とかなり高いことが判明した。したがって、NHSの有効性を評価するために、まずNHSの偽陽性を明らかにし、高い偽陽性率を改善することが求められる。

そこで当院では、入院中に初回 NHS refer となった新生児に対して、確認 NHS を行い refer であった場合には、1カ月検診時の最終 NIIS の結果により精密聴力検査を行うか否かを判定するシステムを試行してきた。導入時から5年間のデータを用いて、これによって、どの程度まで refer 偽陽性率を減らすことが出来たかを retrospective に検討した。

また、スクリーニング全対象者数における偽陽性率を求めることが他のマス・スクリーニング検査との比較を行う上で重要である<sup>9)</sup>が、日本耳鼻咽喉科学会福祉医療・乳幼児委員会による実態調査では全対象者数が明らかではないという難点があった。そこで、過去に報告された自治体による NHS 事業のうち、対象者数が明らかな報告の再解析を行い、NHS のマス・スクリーニングとしての偽陽性率を求め、他の新生児マス・スクリーニング検査との比較を行った。

## 対象と方法

### 1. 当院での NHS のデータ解析

虎の門病院には2006年から ABR 装置として、Natus 社製 ALGO 2 カラーが導入され、希望家族を対象に自己負担(5千円)で NIIS が開始された。2006~2010年の5年間に虎の門病院産科で出生した1945例のうち、NHS を希望した、あるいはハイリスクのために医療側から NHS を勧められた1849例が解析対象となった。NHS は入院中に ABR 装置だけによって行われた。スクリーニング音圧は 35 dBnHL であった。

初回検査での refer 例に対しては、入院中に2回目の確認 NIIS 検査を行い、それでも refer であった場合は1カ月検診時に同じ機種による最終 NHS を産科外来の比較的静かな部屋で行った。この検査

は耳鼻咽喉科としての受診ではなく、費用は初回分の自己負担金額に含まれるものとして、新たな請求を行わなかった。

1カ月目の最終 NIIS 検査でも refer と判定された例は、その時点で当院の耳鼻咽喉科に紹介され、精密検査が予約された。そして、ほぼ1~2カ月後、すなわち2~3カ月の月齢時に、防音室で睡眠下に聴性定常反応 ASSR (使用機器は Audera)、誘発音響放射 DPOAE (使用機種 ILO292-USB) による他覚的精密検査を保険診療で行った。

ASSR では 250, 500, 1k, 2k, 4kHz の刺激音に対して、左右別かつ各周波数毎に反応域値が求められた後に、月齢に伴う補正が機器により自動でなされ、検査児の推定域値が表示された。DPOAE では 1~6kHz における反応パワースペクトル (DP グラム) が表示された。そして当院における聴力正常であった乳児の ASSR 推定域値の分布範囲から、検査児の難聴の有無が判定された。

### 2. マス・スクリーニングとしての偽陽性率

全対象者数 A が明らかな長野県<sup>9)</sup>、岡山県<sup>10)</sup>、栃木県<sup>11)</sup>、鳥取県<sup>12)</sup> の4自治体による最近の NHS 事業について、refer 者数 B、精密検査で判明した難聴者数 (少なくとも、左右のいずれかが難聴であった者) C、難聴者の率 C/A、正常聴力者数 D、refer 偽陽性率 D/B、マス・スクリーニングとしての偽陽性率 D/A をそれぞれ計算した。

## 結 果

### 1. 当院での NHS のデータ解析

当院における NHS の受診率は、検査費用が自己負担であるにも関わらず、95% (1849/1945) と、きわめて高率であった。これは、産科におけるペアレックラスでの講義に、NHS の意義が話されているためと考えられた。

表1に示すように、入院中の初回 NHS での refer は25例であったが、入院中の確認 NHS での refer は10例に減少し、産科外来で1カ月検診時に行われた最終 NHS でうち4例が pass し、refer は6例にまで減少した。

そして、これらの6例は、表2に示したように、全例がその後に当院の耳鼻咽喉科で行われた ASSR, DPOAE による精密検査およびその後のフ

表1 当院での2006年～2010年までの NHS refer 例とその後の精密検査結果

年度	総出生数	NHS 受診者数	初回 refer	入院中の確認検査 でも refer	1カ月目の検診時 NHSでも refer	精密検査受診 (うち難聴あり)	refer が偽陽性で あった例
2006	357	325	6	3	2	2(2)	0
2007	348	330	5	2	1	1(1)	0
2008	408	390	5	1	1	1(1)	0
2009	455	428	4	1	0	0	0
2010	377	376	5	3	2	2(2)	0
計	1945	1849	25 (1.35%)	10 (0.54%)	6 (0.32%)	6(6) (0.32%)	0

表2 1カ月目で NIIS refer であった6例の精密聴力検査の結果

患者	年度	初回 NIIS	1カ月後 NIIS	精密検査結果と現在の状況
1	2006	両側 refer	左 refer (40dB)	外耳道閉鎖 (両側 50dB) 当科外来フォロー中
2	2006	両側 refer	左 refer (40dB)	両側伝音難聴 (右 60dB, 左 55dB) 当院外来フォロー中
3	2007	両側 refer	両側 refer	両側 90dB 21トリソミー, 食道閉鎖症にて 他院にて手術他院にてフォロー中
4	2008	右 refer 左 pass	右 refer (70dB)	ASSRにて右 90dB の難聴。 他院にてフォロー中
5	2010	右 refer 左 pass	右 refer (35dB)	ASSRにて右 95dB の難聴。 当院外来フォロー中
6	2010	両側 refer	右 refer (40dB) 左 refer (35dB)	ASSRにて難聴。(低音域 30dB, 高音域 50dB) 当院外来フォロー中

フォローアップ検査でも、最終的に一側あるいは両側の50～70dBの難聴と診断された。すなわち、この6例では refer が偽陽性であった例はなかったことになる。対象者における難聴者の率は0.32% (6/1849)であった。

したがって、初回 NHS 検査での refer 偽陽性 (正常聴力者/refer 者) 率は76% (19/25), 退院前の確認 NHS の偽陽性率も40% (4/10)であったが、1カ月時の検診時に行った最終 NHS 検査陽性例を対象にして精密検査を行った場合、その refer 偽陽性率は0% (0/6)にまで減じた。

なお、pass 児の追跡調査から、難聴を見逃した偽陰性率も0%であった。

## 2. マス・スクリーニングとしての偽陽性率

結果を表3に示した。長野県、岡山県、栃木県、鳥取県の順に、NHS 全対象者における難聴者の率 C/A はそれぞれ、0.13%, 0.17%, 0.54%, 0.31%であった。この値は当院の難聴者の率と大差がなかった。refer 偽陽性率 D/B はそれぞれ39.8%, 26.9%, 21%, 28%であった。マス・スクリーニングとしての NHS 偽陽性率 D/A は、それぞれ、0.0842%, 0.1368%, 0.1452%, 0.1482%であった。

## 考 察

### 1. わが国での NHS の refer 偽陽性率

田丸ら<sup>8)</sup>は新生児スクリーニング検査の有効性を検討する場合には、その偽陽性率が検討されなければ



表3 自治体によるNHS事業の報告例(9~12より引用)

調査名	使用機器	対象者数 (人) A	初回 NHS refer (人)	2回目 NHS refer (人) B (B/A)	精密検査 難聴者数 C (C/A)	精密検査正常者数 D (refer 偽陽性率 D/B)	マス・スクリー ニング偽陽性率 D/A
長野県新生児聴覚検査事業(2002~2007)	AABR OAE	60,517	210	128 (0.21%)	77 (0.13%)	51 (39.8%)	0.0842%
岡山県新生児聴覚検査事業(2001~2005)	AABR	56,996	1,177	294 (0.52%)	97 (0.17%)	79 (26.9%)	0.1386%
栃木県新生児聴覚検査事業(2002~2005)	AABR	6,198	71	44 (0.7%)	34 (0.54%)	9 (21%)	0.1452%
鳥取県新生児聴覚検査事業(2005~2008)	AABR OAE	17,548	170	92 (0.52%)	55 (0.31%)	26 (28%)	0.1482%

表4 日本耳鼻咽喉科学会福祉医療・乳幼児委員会によるNIIS後の精密聴力検査の実態調査(5, 6, 7)より引用)

調査名	使用機器	NIIS受診者数 A (人)	NIIS refer 数 B (人)	精密検査 難聴者数 C (人)	精密検査 正常範囲者数 D (人)	refer 偽陽性率 (D/B%)
平成19年度 (平成18年1月1日~12月 31日) 実態調査(2007)	AABR OAE	不明	2745	1284 両側666 片側618	1172	42.70
平成21年度 (平成20年1月1日~12月 31日) 実態調査(2009)	AABR OAE	不明	3309	1592 両側849 片側743	1371	41.43
平成23年度 (平成22年1月1日~12月 31日) 実態調査(2011)	AABR OAE	不明	3887	1914 両側1019 片側895	1757	45.20

ばならないと述べている。しかし、これまでNHSにおいてはrefer率と精密検査の結果の解析については多数の報告がなされてきたが、refer偽陽性率については必ずしも十分な検討が行われてこなかった。

われわれは日本耳鼻咽喉科学会福祉医療・乳幼児委員会による2年に一度のNIIS実態調査<sup>5,6,7)</sup>のデータについて、refer偽陽性率の観点から再解析してみた(表4)。その結果、平成19年度、21年度、23年度で、精密検査機関に紹介されたrefer者Bはそれぞれ2745、3309、3887人、うち精密検査で左右いずれかの難聴があった者Cはそれぞれ1284、1592、1914人、うち聴力が正常範囲内であった者Dはそれぞれ1172、1371、1757人であった。したがってNHSによるrefer偽陽性率D/Bはそれぞれ42.70%、41.43%、45.20%であった。

調査毎にrefer数Bは増加しており、これは総受診者数が増加しているためと思われる。しかし、refer偽陽性率D/Bは減少傾向になく、ほぼ40%前後と一定で、精密検査を受けたrefer児の10人中4人は実は正常聴力者であったことが分かる。NHS後の精密聴力検査機関は、大学病院などの特定機能病院を中心に日本耳鼻咽喉科学会で平成24年1月の時点で159施設が指定されているが、1か所しかない県も9つある<sup>13)</sup>。難聴の疑いありと言われ、精密検査機関に紹介され、ABRあるいはASSR検査の予約を行い、鎮静剤の投与と検査を受ける過程での精神的、肉体的、時間的負担を考えると、残念ながらこの割合はかなり高いと言わざるを得ない。

本実態調査は全国的調査であるが、NIISを受けた全対象者数が不明であり、この表からはマス・スクリーニング検査の偽陽性率は不明である。

2. 他の新生児マス・スクリーニング検査の偽陽性率との比較

そこで、対象者数が明らかな自治体による NIIS 事業<sup>9-12)</sup> から NHS のマス・スクリーニングとしての偽陽性率を求めたところ、表3のように0.0842%~0.1482%であった。田丸ら<sup>8)</sup> は先天性代謝疾患の新生児マス・スクリーニング検査のカットオフ値と全受診者数を分母にした場合のマス・スクリーニング偽陽性率を報告している(表5)。これによれば、フェニルケトン尿症が0.0004~0.0116%、メープルシロップ尿症が0%~0.0034%、ヒスチジン血症では0%~0.0154%、ホモシスチン尿症0.001%~0.01%、ガラクトース血症0.002%~0.008%であった。これらの偽陽性率はカットオフ値によって異なるが、それぞれ、最も高くても0.01%前後であったのに対して、NHSでは表3に示すように、2回目の確認 NIIS での refer 確認後においてもマス・スクリーニング偽陽性率は0.0842~0.1482%であり、先天性代謝疾患に比べて少なくとも8倍以上、偽陽性率が高いことが判明した。この高い偽陽性率はマス・スクリーニングとしての NHS の問題点の一つであると言わざるをえない。

3. 適切なスクリーニング時期はいつか?

Hunter ら<sup>14)</sup> は新生児のティンパノメトリーと DPOAE を解析し、これらが出生後最初の4日間で有意に改善したことから、中耳の換気不全がその原因の一つであろうとした。また新生児ではまだ脳幹の発達は成長過程にあり、在胎月齢が短い場合には聴性脳幹反応が不完全となる場合もありうることから、Psarommatidis ら<sup>15)</sup> もハイリスク新生児では ABR 異常が改善することは十分にありうることで、NHS の施行時期を考慮すべきであると述べている。出産直後よりも、外耳・中耳の状態が改善し、脳幹の成長が安定した時期に NHS を行う方が偽陽性率は下がると考えるのは道理であろう。

一方、すべての新生児の NHS を騒音に満ちた産科あるいは小児科外来検診時に、入眠を待つて行うことは困難であり、産科入院中にスクリーニングを済ませる現方式にはそれなりの意義がある。理想的な施行時期がいつであるべきかを言うのは難しい

表5 先天性代謝5疾患の新生児マス・スクリーニング検査の偽陽性率(8)より引用)

疾患名	カットオフ値	偽陽性率(%)
フェニルケトン尿症	3~4mg/dl	0.0004~0.0116
メープルシロップ尿症	2~4mg/dl	0~0.0034
ヒスチジン血症	4~6mg/dl	0~0.0154
ホモシスチン尿症	1.0~1.5mg/dl	0.001~0.01
ガラクトース血症	6~8mg/dl	0.002~0.008

が、このジレンマが、現在の NHS が高い refer 偽陽性を生むと言える。

NHS は退院後の検診制度も整備されていないアメリカで開始され、世界に広まったスクリーニング制度であり、児の検診制度の充実した日本の制度に合った NHS に改定されても良いのではと考える。

4. 当院での試行制度と課題

入院中に確認 NHS でも refer となった新生児を同一施設にて1カ月検診時に最終 NIIS を行い、その結果で耳鼻咽喉科の精密検査機関を受診させる、という虎の門方式は、現在の NHS の偽陽性率を最小限に減らし、精密検査の時期も大きくは遅らせずに済み、両親と新生児が受けるであろう負担、不利益の多くを排除できると考える。

ただし、この方法には、①小児科、産科、看護師や検査技師の協力が必要であり、どこの産科施設でも可能とはいえないこと、②検査機器や手技あるいは測定環境自体に問題がある施設で繰り返して行う問題点、③両親の不安を解消するための適切な説明の必要性、などのいくつかの課題もある。

そのために当院では、産科、小児科、耳鼻科の間で合意を得て、入院中に refer であった新生児は1カ月検診時に NHS を行うようあらかじめ検査予約を行い、また「1カ月まで待つことは不安があるかもしれないが、偽陽性を減らせることで精密検査に伴う負担を減らせること、難聴であってもこの時期での発見は決して遅くはないこと」等を記載した説明書(表6)を両親に手渡してもらい、不安を減じている。

残る課題として、ヒトサイトメガロウイルス(以下 CMV)感染症による難聴症例の扱いがある。こ

表6 新生児聴覚スクリーニング検査で要再検査 (refer) と判定された両親への説明文書 (抜粋)

- ・入院中に聴覚検査の結果が要再検査 (refer と言います) と出て大変に御不安だと思います。でも統計的には、そのうち約4割のお子さんはその後の精密検査で正常と判定されます。お子さんの聞こえの状態が徐々に改善・安定するためです。
- ・では、なぜ入院中にスクリーニングをするのでしょうか? 新生児のお子さん全員を、騒音のある忙しい外来検診時に行うことは、なかなか困難ですので、このスクリーニング制度にはそれなりの意義があります。
- ・一日でも精密検査を早く受けたいと思われるかもしれませんが、そのためには、お子さんに睡眠シロップを飲ませて、時間をかけて検査する必要があります。それでも1カ月以内の期間では、外耳・中耳の問題や脳幹が発育中などの問題のために、まだ正しく診断できない可能性があります。
- ・待つことでご不安があるかもしれませんが、再度、1カ月目に外来で同じスクリーニング検査を受けて頂くことで、格段に検査の精度が高まるのがすでに当院のデータから確認されています。
- ・その時点でも要再検査と判定された場合は、耳鼻科のカルテを作っていただき、精密検査を行います。

これは早期に診断できれば、ガンシクロビル投与による治療の可能性が開けるからである。低出生体重、黄疸、出血斑、肝脾腫、小頭症、脳内(脳室周囲)石灰化、肝機能異常、血小板減少などの随伴症状からCMV感染が疑われる高リスク例については、やはり早期にABR、ASSRなどの精密検査を行い、尿からのウイルス分離、臍帯血や新生児血のCMVのIgM診断を行うなど、確定診断を可能とすべく、特殊に対応する必要がある。

## 結 論

1. NHSの有用性は確立されてはいるが、refer例における偽陽性率は、ほぼ40%前後と高い。先天性代謝疾患のマス・スクリーニング偽陽性率が0.01%以下の値であるのに比して、NHSでは2度目の確認NHS後でも0.0842~0.1482%であり、8倍以上高かった。
2. このNHSの高い偽陽性率を改善するため、当院では1カ検診時にAABRによるNIIS再検査を施行するシステムを試行してきた。導入時から5年間の1849例のデータを用いてretrospectiveに検討した結果、初回NHSのrefer偽陽性率は76% (19/25)、退院前の確認NHSの偽陽性率も40% (4/10)であったが、1カ月時の検診時に行った最終NHS検査での偽陽性率は0% (0/6)にまで減じた。
3. 入院中にNIIS referとなった新生児に対して、同一施設における1カ月検診時のNHSを行い、その結果によって精密聴力検査機関へ紹介を決定することで、NHS refer偽陽性率を最小限にし、refer

児および両親の受ける不利益の多くを排除出来るであろうと考える。いくつかの課題はあるが、検診制度の整備されたわが国では、小児難聴に対する個別化医療として定着することを望むものである。

本論文の要旨は第57回日本聴覚医学会(2012年10月京都)で口演された。本研究は文部科学研究費補助金の補助を受けた。検査を担当された頼由加子氏を始めとする虎の門病院臨床検査技師の方々、多大なご協力を頂いた虎の門病院産婦人科、小児科の方々に深謝します。

## A study to decrease the false-positive referral rate in newborn hearing screening

Kozo Kumakawa<sup>1)2)</sup>, Ken Misawa<sup>1)</sup>, Emi Matsuda<sup>1)</sup>, Tomomichi Maiwa<sup>1)</sup>, Kumiko Suzuki<sup>1)</sup>, Hiromu Katoh<sup>1)</sup>, Hidehiko Takeda<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Otolaryngology, Hearing center Toranomon Hospital

<sup>2)</sup>Okinaka Memorial Institute for Medical Research

**Objectives** The false-positive referral rate after newborn hearing screening (NHS) is more than eight times as that for the case of congenital metabolic diseases in Japan. We designed a system to decrease the high-false positive referral rate after NHS.

**Subjects and Methods** The audiological records of 1,849 neonates delivered at the Toranomon Hospital over a 5-year period (2006~2010) were analyzed retrospectively. The neonates received NHS by automated auditory brainstem response (AABR) evaluation during their hospital stay.

**Results** The records of 25 neonates showed “refer” at the initial screening, however, in 19 of these cases, “refer” changed to “pass” at the second or final screening at the routine checkup performed 1 month later. The remaining 6 were confirmed to have moderate to profound deafness by evaluation of the ASSR. Namely, the false-positive referral rate decreased from 76% to 0%. The causes of the false-positive referrals were thought to be external and middle ear pathologies or retarded central nervous system maturation.

**Conclusion.** Our proposed auditory care system for neonates is as follows; only neonates who do not pass the final NHS performed at the 1-month checkup of neonates should be referred to audiological centers for further evaluation by auditory brainstem response (ABR) or auditory steady state response (ASSR). This system would minimize the false-positive referral rate and also the rate of unnecessary ABR or ASSR examinations. In addition, it would also reduce the adverse effects like worry or distress in the parents. This modification of the universal NHS system seems possible to establish in countries, which have a public periodic checkup system for neonates and nursing mothers.

### 参考論文

- 1) 三科潤：新生児期の効果的な聴覚スクリーニング方法と療育体制に関する研究。平成10年度厚生科学研究（子ども家庭総合研究事業）報告書，総括研究報告書，156-160，1999
- 2) 山下裕司：聴覚に関わる社会医学的諸問題「新生児聴覚スクリーニングの現状と課題」。Audiology Japan **55**：111-117，2012
- 3) 三科潤：新生児期の効率的実施および早期支援とその評価に関する研究。平成16年度～18年度総合研究報告書：厚生労働科学研究費補助金，子ども家庭総合研究事業研究報告書，1-10，2007
- 4) 泉信夫：新生児聴覚スクリーニング—要精密検査児の母を支える—。島根医学 **29**：9-16，2009
- 5) 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**：463-467，2008
- 6) 平成21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全国調査報告書，2010
- 7) 平成23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全国調査報告書，2012
- 8) 田丸政男，久繁哲徳：マス・スクリーニング検査の有効性に関する検討—偽陽性率とその変動—。平成4年度厚生省心身障害研究「マス・スクリーニングシステムの評価方法に関する研究」78-82，1993
- 9) 茂木英明，林景子，鬼頭良輔，他：長野県における新生児聴覚スクリーニング(1)—現状と問題点—。Audiology Japan **50**：444-445，2007
- 10) 御牧信義：岡山県における新生児聴覚スクリーニング事業の現況と問題点。日本マス・スクリーニング学会誌 **17**：29-35，2007
- 11) 深美悟，中村真美子，馬場廣太郎，他：栃木県における新生児聴覚検査事業と精密聴力検査の結果。日耳鼻 **112**：66-72，2009
- 12) 畠史子，矢間敬彦，玉川友哉，他：鳥取県における新生児聴覚スクリーニング事業の経年的検討—行政との連携—。Audiology Japan **50**：232-238，2010
- 13) 新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査機関リスト。日本耳鼻咽喉科学会福祉医療・乳幼児担当者全国会議配布資料，平成24年1月
- 14) Hunter LL, Feeney MP, Lapsley Miller JA, et al: Wideband reflectance in newborns: Normative regions and relationship to hearing-screening results Ear and Hearing **31**：599-610，2010
- 15) Psarommatis I, Florou V, Fragkos M, et al: Reversible auditory brainstem responses screening failures in high risk neonates. European Archives of Oto-Rhino-Laryngology **268**：189-196，2011

(2013年1月18日受稿 2013年2月12日受理)

---

別冊請求先：〒105-0001

東京都港区虎ノ門2-2-2

虎の門病院耳鼻咽喉科・聴覚センター

熊川孝三

Kozo Kumakawa

Department of Otolaryngology, Hearing center Toranomom Hospital

2-2-2 Toranomom, Minato-ku, Tokyo,

105-0001, Japan

# 人工内耳を装着させた自閉症スペクトラム障害 及び重度知的障害を伴う難聴児の発達経過

田中美郷<sup>1)2)</sup>, 芦野聡子<sup>1)</sup>, 小山由美<sup>3)</sup>, 吉田有子<sup>1)</sup>, 針谷しげ子<sup>2)</sup>, 熊川孝三<sup>4)</sup>, 武田英彦<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup>田中美郷教育研究所

<sup>2)</sup>神尾記念病院

<sup>3)</sup>健貢会総合東京病院

<sup>4)</sup>虎の門病院耳鼻咽喉科

要旨：新生児聴覚スクリーニングで難聴が疑われ、1歳頃より難聴が進行した自閉症スペクトラム障害及び重度知的障害を伴う難聴児に3歳11か月時人工内耳を装着させた。本児は聾学校へ入る前から手話を導入した言語教育を受けてきた。本児は現在12歳に達したが、現在のコミュニケーションは聴覚的言語理解は発達しつつあるものの言語表出は専ら手話である。本児は一時期聴覚過敏症があって人工内耳を拒否するようになった。しかし現在はこれを克服して人工内耳を常用している。本児は社会生活を送る上で必要な skill を実体験を重ねて身に付けつつある。これには両親の熱意はもちろん、地域社会のいろいろな分野の機関や人々の支援があった。両親は我々のアドバイスにも耳を傾けて、各方面に働きかけてこの体制を築いてきた。この努力の成果として、言語発達も含めて社会的経験も積んで本児なりに豊かに育ちつつある。

## キーワード

聾児, 人工内耳, 重度精神発達遅滞, 自閉症スペクトラム障害, 言語教育

## はじめに

人間は言語を思考の道具とし、コミュニケーションの手段としているが、しかしコミュニケーションは言語によらずとも可能であり、むしろ二者間の対話では、ことばによって伝えられるメッセージは、全体の35パーセントに過ぎず、残り65パーセントはことば以外の手段によって伝えられるという説もある<sup>1)</sup>。また Montessori<sup>2)</sup> は、我々は子どもの魂の中に眠っている人間に呼びかける方法を知らねばならないと述べているが、コミュニケーションの根本はまさにこの点にある。これは発達の初期段階にある乳幼児や心身障害児の療育に当って特に重視される点で、筆者らはかかる認識に基づいて聴覚障害児の早期の療育支援を続けてきた。ここで重視されるの

は五感を介するコミュニケーションであるが、中でも聴覚はこれに障害があると音声によるコミュニケーションは妨げられ、言語発達が阻害されるといった独特な側面を有する。この問題に関し、我々は自閉症スペクトラム障害及び重度知的障害に重度難聴を合併する1例を乳児期から12年間療育支援を続け、この間に人工内耳を装着させて見るべき成果を得てきたのでその経緯を報告する。

## 症 例

12歳男児。初診：平成12年11月28日（生後28日）。現在の診断：両側重度感音難聴，右網膜欠損症，重度知的障害，自閉症スペクトラム障害（ASD）

家族歴：両親と本児の3人家族。両親は共働き。

現病歴：出生時体重2944g。新生児聴覚スクリー

ニング (NHS) で両耳 refer と言われ、精査と対策を求めて来院。

初診時検査所見：閉眼時、Infant Audiometer (Rion 製) で 1kHz warble tone 70dB に無反応、80 dB で泣き出す。木魚や小太鼓の大き目の音に驚愕反射出現。すなわち高度難聴はないとしても中等度ないしそれ以下の難聴は否定できないため、家族支援を続けながら behavioral audiometry 及び聴覚発達チェックリスト (表 1)<sup>3)</sup> によって嚴重にフォローしてきた。

### 支援方法

本児の家族支援に当って当初我々が重きを置いてきた点は

- 1) 親子のコミュニケーションの円滑化と情緒の安定
  - 2) このためには、最初は難聴の有無にかかわらず五感を介してのコミュニケーションを重視し、難聴の程度確認に努めながら聴覚活用に加えて子どもの発達に応じてベビーサインやジェスチャー、さらには手話なども活用する。
  - 3) 家庭生活はもちろん大自然や社会生活において、子どもの発達にとって必要な実体験の機会を豊かに作ってやる。
  - 4) このためには地域社会における社会資源を極力活用する。
  - 5) この前提に立って、先々聾学校の教育に協力して言語発達支援を続ける。
- 両親は仕事を有しながらも、わが子のために地域社会の関係分野に積極的に働きかけて良き支援体制を築いてきた。

### 経 過

定期的外来訪問の折、保護者からは本児の日常生活における様子を、また就学後は学校生活や学外での活動などの報告を受け、更には担任からの報告及び保護者と担任との交換日記などを通じて本児の発達を追跡し、その都度本児にとって必要ないし有意義と思われる提言をしてきた。かくして今日に至るまでの経過の概略は以下の如くである。

- 1) 人工内耳 (CI) 装着 (3 歳 11 ヶ月) まで

0:4 (生後 4 ヶ月)。クリックに対する ABR 閾値は右 80dBnHL, 左 70dBnHL。睡眠時の音場における聴性反射は 500 及び 1000Hz warble tone に 60dB で、2000 及び 4000Hz 音には 70dB で覚醒反射出現。日常生活では TV の音に泣き止むとのこと。

0:10。親の声に振り向くことが多くなり、発声が活発になった。運動発達に遅れがあり、支えて立たせようとするのが嫌がって足をちぢめ、仰向けにすると、手足は動かすものの這わない。食物を手渡すと放り投げる。クリックに対する ABR 閾値は右 65 dBnHL, 左 75dBnHL。

1:0。ずり這いが活発になり、つかまり立ちをしようとする傾向が出てきた。最近ニコニコ笑うようになり、手持ちテープレコーダーから流れる童謡に反応して音源を探す。外出して子どもが見えると喜び、バイバイと手を振る。COR (conditioned orientation reflex) テストでは裸耳の反応閾値は平均 35 dB。

1:6。COR 閾値は 75dB, 太鼓や木魚には強く叩かないと振り向かないので、難聴は進行してきたと考え、ホームトレーニングプログラム (home training program; HTP) に参加してもらい、補聴器 (hearing aid; HA) 装用指導開始。伝い歩きするが、行動はマイペース。視線が合い難い。

2:0。独り歩きが可能になった。HTP 参加後は保育園に入れながら地元の言語聴覚士 (ST) の協力も得て指導を受けている。HA を右に着けた方が反応はよく、話しかけると口元を見るようになった。COR 閾値は平均 90dB。

2:3。IIA が着けられるようになった。保育園の先生によると、HA を着けた方が反応はよい。周囲に関心が出てきて何か真似ようとする傾向が出てきた。指示には従えないが、「ごはんだよ」「おふろだよ」というと分かるようだ。昨夏海に行った折の写真を見せると、何か思い出すようであった。太鼓を自分で叩く。

2:6。保育園と ST の両方に連れていくに当って、母親の職場は協力的。寝る前に本を読むよといふとやってくる。“おわり”を身振りでも表現する。ミッキーマウスに興味があり、絵と人形をマッチさせるようになった。親が話かけると口元を見るようになったが、行動はマイペースで、落ち着きなく勝

表1 乳児の聴覚発達チェックリスト

月齢	番号	項目
0カ月児	1	突然の音にビクッとする (Moro 反射)
	2	突然の音に眼瞼がギョッと閉じる (眼瞼反射)
	3	眠っているときに突然大きな音がすると眼瞼が開く (覚醒反射)
1カ月児	4	突然の音にビクッとして手足を伸ばす
	5	眠っていて突然の音に眼を覚ますか、または泣き出す。
	6	眼が開いているときに急に大きな音がすると眼瞼が閉じる
	7	泣いているとき、または動いているとき声をかけると、泣き止むかまたは動作を止める
	8	近くで声をかける (またはガラガラを鳴らす) と、ゆっくり顔を向けることがある
2カ月児	9	眠っていて、急に鋭い音がすると、ビクッと手足を動かしたり、まばたきしたりする
	10	眠っていて、子供の騒ぐ声や、くしゃみ、時計の音、掃除機などの音に眼をさます
	11	話しかけると、アーとかウーとか声を出して喜ぶ (またはにこにこする)
3カ月児	12	眠っていて突然音がすると眼瞼をビクッとさせたり、指を動かすが、全身がびくっとなることはほとんどない
	13	ラジオの音、テレビのスイッチの音、コマーシャルなどに顔 (または眼) を向けることがある
	14	怒った声や、やさしい声、歌、音楽などに不安そうな表情をしたり、喜んだり、または嫌がったりする。
4カ月児	15	日常のいろいろな音 (玩具、テレビの音、楽器音、戸の開閉など) に関心を示す (振り向く)
	16	名を呼ぶとゆっくりではあるが顔を向ける
	17	人の声 (とくに聞きなれた母親の声) に振り向く
	18	不意の音や聞きなれない音、珍しい音に、はっきり顔を向ける
5カ月児	19	耳もとに目覚し時計を近づけると、コチコチいう音に振り向く
	20	父母や人の声、録音された自分の声など、よく聞き分ける
	21	突然の大きな音に、びっくりしてしがみついたり、泣き出ししたりする
6カ月児	22	話しかけたり歌をうたってあげたりすると、じっと顔を見ている
	23	声をかけると意図的にサッと振り向く
	24	テレビやラジオの音に敏感に振り向く
7カ月児	25	隣の部屋の物音や、外の動物の鳴き声などに振り向く
	26	話しかけたり歌を歌ってあげたりすると、じっと口もとを見つめ、ときに声を出して答える
	27	テレビのコマーシャルや、番組のテーマ音楽の変わり目にパッと向く
	28	叱った声 (メッ! コラッ! など) や、近くで鳴る突然の音に驚く (または泣き出す)
8カ月児	29	動物の鳴き声をまねるとキャッキョウって喜ぶ
	30	機嫌良く声をだしているとき、まねてあげると、またそれをまねて声を出す
	31	ダメッ! コラッ! などという、手を引っ込めたり、泣き出ししたりする
	32	耳もとに小さな音 (時計のコチコチ音など) を近づけると振り向く
9カ月児	33	外のいろいろな音 (車の音、雨の音、飛行機の音など) に関心を示す (音のほうにはってゆく、または見まわす)
	34	「オイデ」、「バイバイ」などの人のことば (身振りを入れずにことばだけで命じて) に応じて行動する
	35	隣の部屋でもの音をたてたり、遠くから名を呼ぶとはってくる
	36	音楽や、歌を歌ってあげると、手足を動かして喜ぶ
	37	ちょっとしたものの音や、ちょっとでも変わった音がするとハッと向く
10カ月児	38	「ママ」、「マンマ」または「ネンネ」など、人のことばをまねて言う
	39	気づかれぬようにして、そっと近づいて、ささやき声で名前を呼ぶと振り向く
11カ月児	40	音楽のリズムに合わせて身体を動かす
	41	「○○チョウダイ」と言うと、そのものを手渡す
	42	「○○ドコ?」と聞くと、そちらを見る
	43	隣の部屋でもの音がすると、不思議がって、耳を傾けたり、あるいは合図して教える
12~15カ月児	44	簡単なことばによる言いつけや要求に応じて行動する
	45	目、耳、口、その他の身体部位をたずねると、指をさす



手に動きまわる。難聴は一層進行し、人工内耳 (cochlear implant; CI) を考慮することにした。加えて聾学校の支援も受けることを勧めた。

3:3。聾学校では、ここで感じる先生とうわべだけでみてしまう先生では、子どもは敏感に反応してしまうとのこと (コミュニケーションの核心をなすものはここと言われ、Montessori<sup>2)</sup> が療育において重視したのもこの点にある)。自己中心的行動は著しいが、CIのための検査入院は独りでできた。保育園へは喜んで通っている。

3:6。聾学校では手話と指文字を使っている。担任はことばでなく意味を教える先生で、本児はよくなついている。絵本を集中してみている。HAを着けるとアアア声を出す。

3:9。少しジェスチャーをするようになった。難聴は更に進行し、HAを着けても反応しなくなった。

ここに至るまでの behavioral audiometry の閾値の推移を図1に、またCIを装着して8歳までの聴覚発達経過を図2に示した。図3は11歳時の純音オーディオグラムとCI装用閾値である。

2) CI 装着から就学まで

3:11。左耳にCI装着。

4:2。CIが外れると着けたがる。TVの音にびっくりした。機嫌がいいとずーっと声を出している。手話でオシッコ、チョーダイ、オイシイネなどを表現するようになった。模倣やゴッコ遊びが増えてきた。視覚に入ったものと聴覚情報との結びつきがで

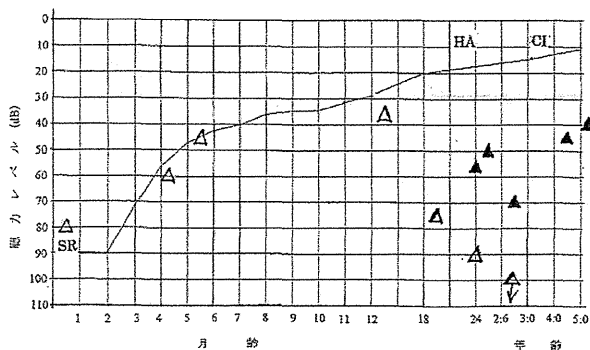


図1 Behavioral audiometry (BOA, CORなど) の反応閾値 (△) 及び補聴器または人工内耳の装用閾値 (▲) (いずれも四分法平均) の発達経過。図中の曲線は健聴乳幼児の反応閾値発達曲線 (Kaga and Tanaka 10))

きてきている (両親の供述)。行動は相変わらずマイペース。

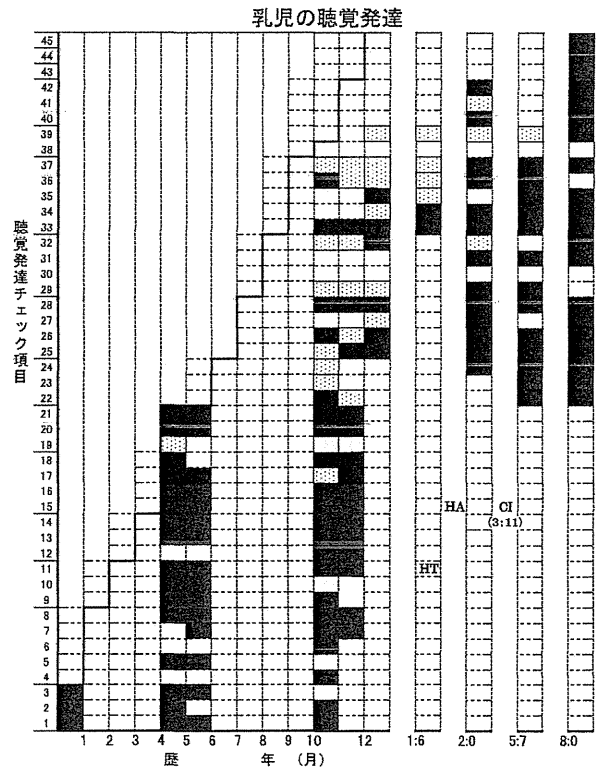


図2 乳児の聴覚発達チェックリスト (田中, 進藤, 他3)) でみる聴覚発達経過。縦軸の番号はチェック項目番号。黒い部分は反応の明確な項目で、点々の部分は時々反応のみられた項目。HTはホームトレーニング参加時点。HA及びCIはそれぞれ補聴器及び人工内耳装着時点。

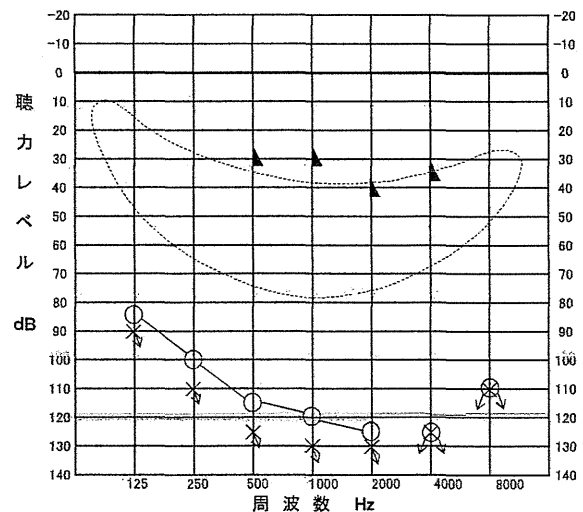


図3 11歳時の純音聴力及びCI装用閾値

4:5。CDショップでの騒音を嫌う（聴覚過敏症の出現）。トイレの水洗面にびっくりした。電車の音がすると空を見上げていた。名を呼ぶと振り向く。いたずらしてコラッ！というとびっくりした。

4:6。テープから流れる音楽（童謡）に少しリズムを取る。呼び出しのブザー音を嫌い、ドアが開いていると気になって閉めに行く。魚に興味が出てきた。

4:10。名を呼ぶと反応するようになった。聾学校夏休み中保育園へ喜んで行っていた。始め子どものうるさい声にびっくりしていた。パパ、ママ、ジーちゃんと言えば分る。マラカス、タンブリンを勝手に鳴らす。

5:0。ニコニコして診察室に入室するなり、我々の背後にある玩具棚に突進。最近ジュエチャーや手話にやっと興味が出てきたとのこと。意思表示には指差して声を発する。“いや”と発するようになった（果物が嫌い）。聾学校では担任とコミュニケーションが取れるようになった。音楽はディズニーの曲が好き。

5:3。名を呼んで機嫌がいいと「ハイ」と返事をする。手話でコミュニケーションが取れつつある。

5:7。人見知りする。聾学校では手話に指文字も加えて真似するようになってきた。食事は箸を使って自分で食べる。CIを家に帰ると外してしまう。

5:8。コードの断線でCIをしばらく外していたところ、装着を拒否するようになった。電流を下げて徐々に上げつつあるが、最近は嫌がらなくなった。玩具を手にしてヒラヒラ常同的に振る。呼んで返事をしなくなった。

6:0。身体が大きくなり、体力が増して手がかかるようになった。音楽を聴き分け、TVの幼児番組の音楽を好むようだ。自己中心的な行動は相変わらずであるが、集中力は随分出てきた。初対面の人を気にする。最近子どもの集団に参加できるようになってきた。物を渡して「ポイしてきて」「ドアを閉めて」「電気を消して」「おじいちゃんに渡してきて」などはことばだけでできる。空を飛んでいる飛行機の音を聴いて空を指す。自分の名の最初の部分を指文字で表わすようになった。

6:3。母親が「オハヨウゴザイマス」と促すと、それらしく声を出して言う。指文字を真似る。エレ

ベーターの最初の“エ”，自分の名や友達の名は頭の一文字を指文字で表す。“好き”“食べたい”“開けて”“やって”などを手話で表現し、声を出して口形を真似るようになった。学校で友達と取り合いをするようになった。公園で同年齢の子どもに近づいていく。

### 3) 就学後

6:4。聾学校小学部1年生になった。音楽が好き。ただし学校での音楽の時間は飽きてしまう。手話や指文字をかなり覚えた。“死んだ”“悲しい”も分かってきたようだ。金魚をひねりつぶし、お墓を作ってナンマイとやっていた。聾学校を終えてNPOの某集団に参加しているが、そこでは結構ことばが通じると言われている。朝「〇〇へ行くよ」というと喜んでいて。書いた文字（平仮名）は自分の名や友達の名位は分かる。

6:9。手話で“今日は”とやりながら入室。落ち着きがかなり出てきた。ことばが大分通じるようになり、NPOの施設の人に手話よりことばの方が通じ易くなってきたと言われた。CIを取ると自分から着けたがる。

6:11。聾学校から帰って祖父母のところへ行くと、疲れたとあってCIを外す。なに？と問うと答えるようになった。色の名や数は10位までであれば、手話でできる。最近は信号機の色の意味が分かって、赤で止まって待っている。年上の子に気配りしながら行動できるようになってきた。人の顔が描けるようになった。“ブランコ押して”と友達に指文字で要求していた。

7:3。遊戯聴力検査によって左右別々に聴力測定が可能になった。自己中心的な行動は未だみられるが、診察室で両親の脇で椅子に座っておれるようになった。CIは家でリラックスしているときは外すが、外出先で音が聞こえないと不安がって着ける。都合の悪いときは聞こえないふりをする。

7:5。聾学校2年生になった。会話は口話だけで通じることが多くなった。知らないことばについては、聾学校の先生も手話とことばを併せて使ってくれる。手話の本を持ってきて自分でも練習している。聾学校の寄宿舎に入れた。50名位子どもがいて楽しいようだ。数字は30位は数えるとのこと。

7:9。夏休みで祖父母と一緒に生活し、平仮名と書き取り及び指文字の練習をした。「冷蔵庫にアイスあるよ。1本持ってきて」はことばで言うことができる。話しかけて本児から返ってくるのは主として手話。自分で作った手話（例えば尺取り虫）もある。

8:0。聾学校の担任が代わった。自分から先生に手話や指文字を要求。絵本をみて手話で少し説明してくれるようになった（“同じ”など）。某大学手話サークルの社会福祉系学生（聾学校の先輩）が家庭教師にきてくれる。兄のような感じで大変喜んでついでに行く。今片仮名を覚えつつある。両親は共働きながらも担任と連絡帳も活用し合って本児の教育に励んでいる。

8:3。朝起きると、先ずTVをつける。ニュース、天気、うらないなどの番組を視る。自分の名前の“か”が画面に出ると興奮して喜ぶ。自分から指差して“みて！みて！”とやる。指文字と平仮名のマッチング練習をしている。指文字が速くなった。

8:5。聾学校3年生。マイペースな面はあるものの、着が一段と出てきて視線も合うようになってきた。トイレの水洗音、電気掃除機の音、精米機の騒音にCIを外す。4月からまた寄宿舎に入った。喜んでいる。上級生が迎えにきてくれる。指文字を自ら使っている。親との会話ができるようになった。手をヒラヒラ動かしたり、足をバタバタさせるのは相変わらず。

8:11。入室するなり我々の背後にある玩具に向かう。自分の意思を絵で示そうとする。ただし横断歩道を描いて人の絵が描けないので、“人”と書いていた。トイレに入るときはCIを外し、掃除機を使おうとすると逃げていく。計算は簡単なものができる。色名は分かっているものの、微妙な色のときは困っている。野菜を食べるようになった。自分の頭を叩く、発声しながら手をヒラヒラ動かすなど、常同行為は相変わらず。

8:11。子どもに関心が出てきて、公園などで子どもに近づいていく。手話で話しかけるが相手に通じない。聴覚を介してのことばの理解はずい分発達し、たとえば「脱いだ靴下を洗濯機に入れてきて」というとできる。しかし本人の表出はほとんど手話。学校が大好きで、たまにウィークデイが休日になっても行きたがり、学校まで行って門が閉じてい

るのを見るまでは納得しない。

本児の住むS市には4年前に聴覚障碍児の集団の“Sクラブ”が誕生した。聾学校を借りて地元のボランティアが立ち上げたクラブで、聾学校の教員や大学の社会福祉系学生、聾学校の卒業生、難聴児などもいて、本児もこれに参加して喜んで遊んでいる。

DVDを視て泣いているシーン、怖いシーンが出ると“泣いている”“怖い”と手話で表現する。気に入ったものがあると指差すが、「これ何？」の質問はない。

9:3。入室の際母親に「おはようございます」と促されると、天井を見ながら手話で挨拶。その後直ちに玩具棚へ向かい、怪獣の玩具を二つ手に持ってヒラヒラ振る。3ヵ月前より、我々のアドバイスに応じて地域の某先生の自閉症児集団に参加している。手を出してちょっかいする子どもがいるが、しょうがないなという感じについていく。1ヵ月前より聾学校の「お帰り会」で、寄宿舎に行きたがって帰ろうとせず大騒ぎになった。CIを使っても最近では聞こえないふりをしたり、聞きたくなければコイルを外して逃げる。“今日”“明日”“3時”などの時間観念が発達してきたようだ。自ら許可を求めるとか、意思表示の行動も見られるようになった。

9:6。聾学校4年生。文字を見て書く。落ち着いて絵本を独りで見ている。動物や魚の絵が好きで、書棚から探してくる。“すっぱい”“甘い”“からい”を手話で表現するようになった。

9:9。片名を書く。片仮名と平仮名を一応マッチさせるが、まだ不確実。紙と鉛筆を渡すと4歳児レベルの人の絵を描いた（図4参照）。音楽は好きで手話ダンスを好む。口唇図を見て声も出せるようになった。手話で2語文表出。本児からの質問はまだ見られないが、こちらの質問には手話で答える。好きな魚“鮎”“鯛”は指文字で表現することがある。道順を覚えるとごまかしがきかない。

10:0。地域のマラソン大会に出て、1.5kmを元気に走り抜いた。CIは嫌がらないが、時に聞こえないふりをする。いたずらをするときは外している。掃除機の音にはなれてきたが、トイレに入るときは外して、出てくると着ける。海へ行った。魚を

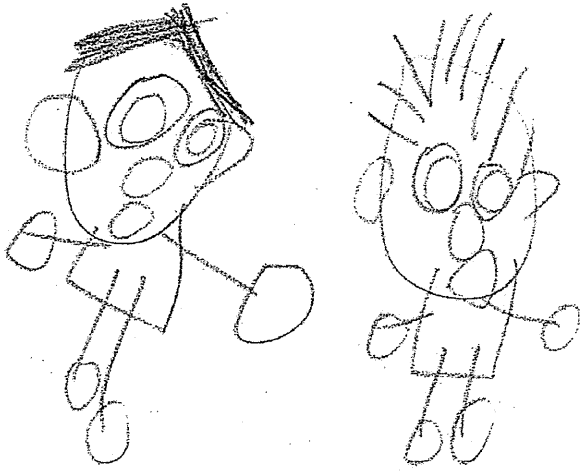


図4 9歳8ヶ月時に描いた人物画

捕まえようとしてどんどん沖へ行ってしまう。

10:3. 毎週スノーボードに行っている。インストラクターにおじけずに打ちつけている。相手の顔を見て行動するようになった。学校では他の子を追い回す。一時期スクールバスの中で喧嘩をして困ったことがあるが、最近は人のこころが読めるようになってきた。祖父がダメッ!というトニヤニヤしている。精米機の音にもなれてきた。

10:6. 友達に関心が出てきたものの関わり方を知らない。アスレチックの水遊びを見ていて、水かけっこをしていた。寄宿舎では何々をしなければいけないといった規則に従えるようになってきた。最近は絵を描くよりも文字を書くようになり、文字で意味が取れ始めている。トイレの水洗面も嫌がらなくなり、聴覚過敏症から脱却した。

10:10. ことばによる指示が分かるようになってきた反面、都合が悪くなるとCIを外す。CIを外したときはコミュニケーションは手話。宿題には自ら取り組む。

11:4. 入室の際母が「ぼうしをとって」というと脱帽した。今までより考えて行動する面がみえてきた。自分のことは自分でやりたがる。寄宿舎生活の効果は大きいと感じるが、聾学校の先生はこのことに気付いていないようだ。スキー場でリフトの乗り降りは自分でする。

小学部5年を修了するに当たり、担任から「色々な経験を積み重ねてとても落ち着いて活動に参加することができるようになった。昨年のように帰りの

時間の間際に大泣きしてパニックになるようなことは全くなくなった。日直の日は自分から進んで友達の前に出て自信ある態度で会を進行している。本当に上級生のお兄さんらしくなったと感じている。友達と関わりたい気持ちから、髪の毛を引っ張ったり、追いかけたりする行動はほとんど落ち着いた。3学期からスクールバス乗車を再開したが、大きな問題はないようだ。やや騒がしい休み時間のときなど、教室で5m位離れた距離から名前を少し大きめの声で呼びかけると確実に振り向く。隣の教室で大きな音や声が聞こえると、気になって見に行こうとする。注意深く音を聴いているようだ。2学期から始まった顔などを連続して叩く行為は、大分少なくなったがまだ時折見られる。」という報告を頂いた。

11:7. 小学部6年生。寄宿舎では2年下に気の合う子がいて面倒をみている。両親は担任や寄宿舎の先生と連絡帳なども活用し合って親密な関係を保ちながら教育を進めている。マイペースな面は残っているが、落ち着いて本をよくみるようになった。

11:10. 異性に対する意識が芽生えてきたようで、車の中でAKB48のCDをかけると、特定の歌手の曲にとたんにリズムを取り始め、雑誌にAKB48の写真が載っていると、その人を必ず指差す。道順に対するこだわりはなくなった。聾学校では文字を介して「はい」「いいえ」の判断学習(例えば、柿の絵に対して、「これはみかんですか」には「いいえ」に○、「はい」に×をつける)ができるのに対して用途の質問はまだ理解できないとのこと。

### 総括並びに考察

本児の難聴は当初比較的軽いと考えられたが、1歳になって難聴は進行し始め、3歳9ヵ月頃には補聴器の効果もほとんど認められなくなったため、3歳11ヶ月時に左耳にCIを装着させた。本児には重い知的障害やASDもあり、CIの適応にすべきか異論もあったが、コミュニケーションの改善に役立つだけでも有意義と考えてCI装着に踏み切った。本児の今日までの発達経過をまとめると概略図5の如くなる。

すなわち、1歳6ヵ月頃つたい歩きが始まったが自己中心的行動が目立つようになり、2歳になって