

## 「遅発性難聴の早期発見」「思春期の難聴児が抱える問題の検証」に関する研究

研究分担者 西崎 和則（岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科 教授）  
研究協力者 片岡 祐子（岡山大学病院 耳鼻咽喉科 講師）  
研究協力者 菅谷 明子（岡山大学病院 耳鼻咽喉科 助教）

### 研究要旨

#### A．研究目的

近年新生児聴覚スクリーニング (Newborn hearing screening ,以下 NHS)の普及に伴い、難聴児の早期診断、早期補聴器装用開始が実現されるようになった。しかしながら、NHS でパスしたにもかかわらず乳幼児期に難聴が発見されるケースも少なからず存在することが分かってきた。ただしその頻度は明らかではない。また遅発性難聴のリスク因子も多数挙げられているが、遅発性難聴のうちハイリスク児がどの程度いるのかはほとんど報告されていない。

また、NHS 導入により難聴児の早期発見、早期療育開始が実現され、聴覚を用いたコミュニケーションが可能となる児が増加している。それに伴い、特別支援学校進学率が低下し、地域の公立学校進学率が増加している。ただ、地域の学校(通常学級、支援学級)に進学していても、聞き取りやコミュニケーション、学業において問題を抱えている児が多数いると考えられるが、学童期以後の問題は明らかでなく、対策が行き届いていない。また、一側性難聴児においては教育現場ではほとんど配慮されていない。思春期の難聴児で特に特別支援学校以外に通

学している児が学校生活で抱えている問題を明らかにすることは重要である。

#### B．研究方法

##### 遅発性難聴児の検討

2006年4月から2018年3月までの12年間で岡山かなりや学園を受診した岡山県在住の7歳未満の児で、NHS 両耳パスから発見された両耳難聴62例、片耳パスから発見された両耳難聴例35例、計97例について、発症頻度と診断時期、リスク因子について検討を行った。

2006年4月から2018年3月の12年間に児童発達支援センター(旧難聴幼児通園施設)岡山かなりや学園大元寮診療所を受診した岡山県在住の7歳未満の1171児を調査した。NHS 両耳パスもしくは片耳パスであったにもかかわらず、7歳未満で両耳難聴が判明した例を対象とした。対象児の診療録を参考に、難聴発見時期、良聴耳の聴力レベル、リスク因子等を調査した。リスク因子としては、Joint Committee on Infant Hearing 2007(以下 JCIH 2007)において記載されている「進行性・遅発性難聴のリスク因子」を使用した(図1)。

NHS 受検者数とその結果は、岡山県で集計している新生児聴覚検査事業の過去12年のデータ

を使用した。尚、岡山県で就学前に発見される両側難聴児のほぼ全例が本学園を1度は受診する。

#### 思春期の難聴児が抱える問題の検証

思春期の難聴児へスクリーニング的な調査および介入の実用性についての検証を目的に、当院および岡山かなりや学園を受診した乳幼児期から学童期早期発症の両側性難聴児、一側性難聴児・者を対象に学校生活に関するアンケートを行う。対象年齢は10歳から25歳。小学校、中学校、高等学校で特に特別支援学校以外に現在通学しているもしくは過去に通学していた児が学校生活で抱えている問題、医療と教育の連携の希望等を調査する。

(倫理面への配慮)

個人情報の特定が不可能な形式にすることを文書にて記載している。

### C. 研究結果

#### 遅発性難聴児の検討

##### 1. 疾患頻度

当該期間中当園を受診した1,171人の調査より、NHS片耳 refer 302例のうち両耳難聴35例(11.6%)であった。両耳 pass 481例のうち両耳難聴62例(12.9%)、詳細不明9例(1.9%)であった。

岡山県下でNHS受検した児の数から計算すると、片耳 refer からの両耳難聴の発症頻度は5.4%、両耳 pass からの両耳難聴の発症頻度は0.037%と推定できる。両側遅発性難聴の罹患率は0.058%である。

##### 2. リスク因子

対象97例中リスク因子を有する児は55例(56.7%)であり、家族歴を有する児が最も多く、全体の24.7%(リスク因子を有する児中43.6%)を占めた。次いで頭蓋顎顔面形態異常を有する症候群、染色体異常が多くみられた。

##### 3. 診断時期

NHSで片耳でもreferであれば、通常生後3か月までに精密聴力検査を受けるため難聴と診

断された時期は平均14か月で、生後9か月までに診断されていた児が24例(68.6%)を占めた。

両耳 pass からの両耳難聴では両耳難聴の診断時期は平均43か月で、1歳未満で診断される例もみられたが、2,3歳、6歳にピークをみとめた。

中等度から重度難聴児の症状出現時期と難聴診断時期を図2に示す。症状出現から診断に年単位での時間を要している例も散見され、1歳6か月、3歳健診等の充実や啓蒙の必要性が示唆される。

#### 思春期の難聴児が抱える問題の検証

本研究は現在約30例のデータを収集している。現時点で、外来診療において「学校生活では特に問題ない」と言っていた難聴児であっても、アンケートで詳細な質問をすると、様々な問題や悩みを抱えていることが分かり、質問紙を外来診療に用いることの有用性を実感している。目標症例数は100例で、現在も進行中であり、2019年度に研究結果をまとめる予定である。

#### D. 考察

NHSでパスしていても、乳幼児期に遅発性に難聴を発症する児や、少数ながらNHSで偽陰性だったと考えられる児が存在する。

遅発性難聴の発生頻度はこれまでに国内外問わずほとんど報告されていないが、我々が岡山県保健福祉部の協力で行った調査では約0.037%であり、先天性両側難聴の有病率が約0.1%であることと比較すると、決して低い頻度であるとは言えないことが分かる。

Joint Committee on Infant Hearing 2007では進行性・遅発性難聴のリスク因子を挙げており(図1)、ハイリスク児ではNHS結果にかかわらず早期の聴力検査を推奨している<sup>5)</sup>。本邦では、1歳6か月健診の間診項目に遅発性・進行性難聴のリスク因子が挙げられているが、リスクがあっても「ささやき声で名前を呼んで振りむく場合はパス」とされており、1歳6か月健診から難聴の診断に結びつく児は極めて少数であ

る。また、日本耳鼻咽喉科学会福祉委員会・乳幼児委員会での全国データでも、3歳児健診からの両側難聴の診断率は毎年約0.003%であり、前述した遅発性難聴の発症率0.03 - 0.04%と比較すると明らかに低い。したがって、NHSでパスした児においては依然難聴の早期発見は実現されていない。遅発性難聴児の効果的発見という視点では、法定健診である1歳6か月、3歳児健診が受診率約95%(厚生労働省報告)であるため、最も現実的であり、これらの健診の見直しと活用が必要であると考えた。1歳6か月、3歳児健診の改善、有効な活用が必要であることが示唆される。

## E．結論

遅発性難聴の疾患頻度は約0.037%であり、先天性難聴の0.1%と比較すると決して低いとは言えない。遅発性難聴児の約60%がリスク因子を有している。

診断契機は1歳6か月健診が2例、3歳児健診が7例、就学時健診が5例であり、特に1歳6か月健診を契機として発見される児が少ない傾向がある。発見時期が2、3歳以降と遅れている児も散見され、健診の充実が必要である。

思春期以降の難聴児においても学校や人間関係において様々な問題や悩みを抱えており、現状調査と改善策の考案が必要である。

## 【参考文献】

### F．研究発表

#### 1．論文発表

1.菅谷 明子, 片岡 祐子, 峠 和美, 假谷 伸, 前田 幸英, 大道 亮太郎, 佐藤 吏江, 西崎 和則. 次世代シーケエンサーを併用した難聴の遺伝学的検査が有用であった小児難聴の3例. 日本遺伝カウンセリング学会誌, 39, 145-150, 2018.

2.片岡 祐子, 菅谷 明子, 福島 邦博, 前田 幸英, 假谷 伸, 西崎 和則. 新生児聴覚スクリーニングの費用対効果の検討. 日本耳鼻咽喉科学会会報 121, 1258-1265, 2018.

3.片岡 祐子. 14 事故, その他 新生児・乳幼児の聴覚障害. 小児科診療ガイドライン-最新の診療指針- 第4版. 737-740, 2018.

### 2．学会発表

1. 片岡 祐子, 菅谷 明子, 前田幸英, 假谷 伸, 西崎 和則. 新生児聴覚スクリーニングでパスした後に発見された難聴児の検討. 第 119 回日本耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会. 横浜. 2018

2. 片岡 祐子, 菅谷 明子, 前田幸英, 假谷 伸, 西崎 和則. 視覚情報優位を呈し就学機関の決定に難渋した中等度難聴の1例. 第 13 回日本小児耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会. 兵庫. 2018

3. 片岡 祐子, 菅谷 明子, 前田幸英, 假谷 伸, 西崎 和則. 乳幼児期に発見された両側遅発性難聴例の検討. 第 63 回日本聴覚医学会総会・学術講演会. 兵庫. 2018

### 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

図1 進行性・遅発性難聴のリスク因子

- ・ 保護者が難聴を疑う場合
- ・ 小児期発症の難聴の家族歴
- ・ 5日以上のNICU管理、もしくはECMO、人工呼吸管理、耳毒性薬剤の投与、交換輸血を要する高ビリルビン血症
- ・ 子宮内感染 (CMV, herpes, rubella, syphilis, and toxoplasmosis)
- ・ 頭蓋顔面形態異常
- ・ 難聴を伴う症候群
- ・ 進行性・遅発性難聴を含めた難聴を発症する症候群
- ・ 神経変性疾患
- ・ 髄膜炎を含む周産期の感染疾患
- ・ 頭部外傷
- ・ 化学療法

図2 中等度から重度難聴の遅発性難聴児の症状出現時期と診断時期

