

乳幼児・小児の難聴
早期発見・治療の必要性



琉球大学医学部医学科高次機能医科学講座
耳鼻咽喉・頭頸部外科学分野
我那覇 章

はじめに

健聴者では聴覚を介した言語（聴覚言語）を用いて人同士の意思疎通（コミュニケーション）を行っています。この聴覚言語の習得・発達には生下時からの正常な聴力が必要不可欠です。従来の疫学調査では出生1,000人に1人の割合で高度難聴（一側例を含む）が生まれてくると報告されています。この発生頻度は、日本で実施されている出生時マススクリーニング検査で対象としている先天性疾患のいずれよりも高く、希な疾患ではありません。沖縄県について考えてみると、年間出生児数は約16,000人であり年間16～17人程度の難聴児が県内で出生している事になります。本稿では①難聴児早期発見の重要性、②聴覚障害の種類と疾患、③難聴児早期発見のための取り組み、④乳幼児聴覚精査の体制、⑤聴覚補償について述べます。

難聴児早期発見の重要性

聴覚障害児が放置されれば、信号としての音が聞き取れないという一次的な障害（難聴）、言語発達障害という二次的な障害（聴覚言語未発

達、構音障害）、さらには社会参加への障害（聴覚言語を介したコミュニケーション障害）という二次的な障害が生じます。では聴覚障害に対する対処（聴覚補償）をいつから開始すればよいのでしょうか。言語を獲得するための聴覚活用には生後一定期間を過ぎると、その後いくら学習（聴覚活用）しても良好な言語が得られないというタイムリミット（臨界期）があります。この臨界期は脳の可塑性と関係しており、脳の可塑性が存在する時期に耳から音が入らなければ聴覚性言語野の神経回路は形成されず、視覚を介した神経回路（手話など）に占拠され、その後いくら学習しても良好な聴覚言語を得ることはできなくなってしまいます。つまり人間が聴覚言語を獲得するにはこの時期に適切な聴覚活用が行われることが必須なのです。聴覚言語獲得の臨界期は5～6歳頃にあると考えられていますが、健聴児では聴覚言語の発達は0歳時あるいはそれ以前から始まっているため、難聴児の聴覚補償はできるだけ早い方がよいといえます。

難聴の種類と疾患

難聴を引き起こす疾患は多岐にわたります。蝸牛や聴神経といった神経に障害があるものを感音難聴（図1）、外耳や、鼓膜、中耳の障害に伴う難聴を伝音難聴と言います。（図2）

表1に新生児聴覚障害のリスク因子を挙げてみました。表1に該当する項目があり、かつ難聴が疑われる場合には耳鼻咽喉科にて精査する必要があります。特にNICU児の難聴発生率は

表1

<ol style="list-style-type: none"> 1. 遺伝性感音難聴の家族歴 2. 子宮内感染症 3. 頭頸部奇形 4. 極低出生体重児 5. 交換輸血を要した高ビリルビン血症 6. 耳毒性薬剤使用 7. 細菌性髄膜炎 8. 新生児仮死 9. 人工換気療法5日以上 10. 感音/伝音難聴の合併が知られている疾患、症候群 <p style="text-align: right;">Joint Committee on Infant Hearing 1994</p>
--



- 先天性 内耳奇形
- 遺伝性難聴 症候群性難聴
- 非症候群性難聴
- 後天性 ムンプス難聴、髄膜炎後遺症
- 進行性 サイトメガロウイルス感染症

図1



- 伝音難聴：先天性 外耳道閉鎖、中耳奇形
- 後天性 急性中耳炎、滲出性中耳炎

図2

100人あたり2～3人と考えられており通常の10倍以上の頻度になります。

その他、先天性サイトメガロウイルス感染症のように進行性難聴を引き起こすもの、後天性小児難聴を引き起こす疾患として髄膜炎やムンプス難聴（通常は一側聾）などがあります。これらはいずれも高度の難聴を発生しやすく、診断後早期に医学的介入（聴覚補償）が必要となるケースが多く含まれます。

また中耳炎は小児難聴の中で最も頻度の高い疾患です。中耳炎による難聴は軽度難聴であり、治療により中耳炎が治癒すれば聴力も正常化します。耳鼻咽喉科医以外の医師が中耳炎罹患を疑う症状では、耳さわり、夜泣き、感冒症状が軽快しているにも関わらず発熱が続くなどがあります。このような症状がある場合には中耳炎の罹患も疑うべきでしょう。

難聴児発見には両親や家族、または小児にかかわる医師が異常に気付くことが最も重要です。難聴児発見の手がかりとして、高度難聴では驚愕反射や、音源定位（音の発生した方を見る）が消失します。中等度難聴では会話はできるのですが、返事をしない事が多い、聞き返しが多い、テレビのボリュームが大きい、発音がおかしいなどの症状をよく認めます。診察時に母親との会話の中に織り交ぜて児の音に対する反応や聴覚発達を確認することが早期発見につながります。

難聴児早期発見のための取り組み

わが国では乳幼児健診が早くから制度化され、障害の早期発見に一定の成果を上げています。聴覚障害では人工内耳手術や補聴器が発達し高度難聴児に対する聴覚コミュニケーション指導が可能になってきたこと、聴覚障害児の70%は聴覚障害が唯一の臨床症状であって教育効果が高いことを背景に、わが国でも難聴児早期発見のための新生児聴覚スクリーニングが広まりつつあります。

新生児聴覚スクリーニングには耳音響放射(OAE)や聴性脳幹反応(ABR)が用いられています。これらスクリーニング用の機器は簡便・迅速に検査を施行でき、自動的かつ明確に検査結果を得られる共通した利点があります。OAE機器は安価なため普及していますが外耳や中耳の影響を受けやすいこと、ABRと比較し難聴検出の特異度が低いことからABRによる診断がより有用です。しかし現行の自動ABR機器はOAE機器と比較し高額である、イヤークラップ等のランニングコストがかかるなどの欠点もあります。

新生児聴覚スクリーニング後の聴力精査

沖縄県においては、新生児聴覚スクリーニングは一部の医療施設で行われていますが、行政を交えた組織的なスクリーニングは行われていません。新生児聴覚スクリーニングは難聴児の早期発見と早期支援が目的であり、そのために

は精密検査機関との連携が欠かせません。現在、耳鼻咽喉科では離島を含めた県内の地域主幹病院と連携し難聴児早期発見のための事業を計画・展開しています。この事業では新生児聴覚スクリーニング後の要精密検査児や難聴疑いの乳幼児が早期に精密検査を行えるように一次、二次精密検査機関を設置しています。一次精密検査機関としてABR検査が可能な県下8か所の総合病院（南部医療センター、豊見城中央病院、那覇市立病院、中頭病院、県立中部病院、県立北部病院、県立八重山病院、県立宮古病院）を指定しています。一次精密検査機関で難聴の疑いがある場合、二次精査機関でさらに難聴の程度、原因を検査し、治療方針を決定します。二次精査機関としては琉球大学医学部付属病院耳鼻咽喉科と定めています。ABR検査に加えて乳幼児精密検査や補聴器装用、人工内耳や聴能・言語訓練の実施、療育施設への紹介が可能になっています。乳幼児の難聴を疑う場合には一度近くの一次、二次精査機関に相談してみてください。

聴覚補償の現状

難聴児は難聴の程度に応じた補聴システムが確立しています。基本的に一側の難聴のみでは補聴の必要はありませんが、進行性難聴の初期、他疾患による部分症のこともありますので原因精査は必要です。両耳中等度の難聴があれば補聴器の適応となります。乳児では難聴の程度を測定した後、必要があれば補聴器の装用を開始します。できれば5～6ヶ月までに装用を開始した方がよいとされています。ただし、補聴器には限界があり高度の難聴では言語の発達が促されるレベルまで聞こえを補うことができません。その場合には人工内耳の適応となりま

す。日本耳鼻咽喉科学会による人工内耳適応基準の中で手術年齢は1歳6ヶ月以降となっており、高度の難聴でも聴覚獲得が可能な状況になっています。人工内耳は補聴器と比較すると、画期的な聴覚言語獲得を可能にしましたが、3歳以降の手術では言語に関する成績が徐々に低下するためできるだけ早期の手術が必要です。しかし、先天性難聴の場合、術後すぐに会話ができるようになるわけではなく、手術後聴覚言語の獲得を始める（健聴児の0歳と同じ）ため長期間のリハビリが必要です。また人工内耳を装用しても現行の機種では軽度難聴が残るため、普通学校へ通学してもある程度の難聴に対する配慮が必要となります。

最後に

以上、乳幼児・小児の難聴 ～早期発見・治療の必要性～について述べてきました。沖縄県ではいまだに全く聞こえない聾の患者が治療も受けず2歳以後に見つかることがまれではありません。早期の適切な療育が行われなければ、患児は一生聴覚言語を使用したコミュニケーションを得ることができず、大きな社会的不利益を被ることになります。手話を含めた視覚言語もコミュニケーションには重要ですが、大多数を占める健聴者の中で視覚言語を中心としたコミュニケーションを行うことは難しいのが現状です。このため難聴児を取り巻く、家庭、行政、医療従事者（産婦人科、小児科、耳鼻咽喉科、言語聴覚士など）、療育機関（ろう学校、ことばの教室など）を包括したシステムづくりが急務となっています。耳鼻咽喉科学会ではこの問題に積極的に取り組んで参りますので、関係諸兄からのご支援をお願いして稿を終了致します。