

生涯教育コーナーを読んで単位取得を！

日本医師会生涯教育制度ハガキによる申告 (0.5単位 1カリキュラムコード)

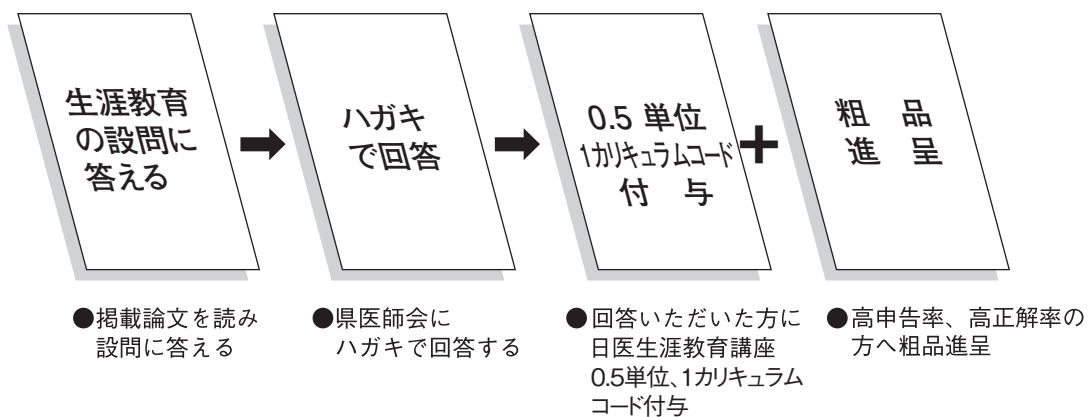
日本医師会生涯教育制度は、昭和62年度に医師の自己教育・研修が幅広く効率的に行われるための支援体制を整備することを目的に発足し、年間の学習成果を年度末に申告することになっております。

これまでは、当生涯教育コーナーの掲載論文をお読みいただき、各論文末尾の設問に対し、巻末はがきでご回答された方には日医生涯教育講座5単位を付与いたしておりましたが、平成22年度に日本医師会生涯教育制度が改正されたことに準じ、本誌の生涯教育の設問についても、出題の6割（5問中3問）以上正解した方に0.5単位、1カリキュラムコードを付与することに致しました。

つきましては、会員の先生方のご理解をいただき、今後ともハガキ回答による申告に、より一層ご参加くださるようお願い申し上げます。

なお、申告回数が多く、正解率が高い会員につきましては、年に1回粗品を進呈いたします。ただし、該当者多数の場合は、成績により選出いたしますので予めご了承ください。

広報委員会



難聴児早期発見と聴覚補償の現状

琉球大学大学院医学研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科学講座 我那覇 章

【要旨】

聴覚言語の獲得には聴力が不可欠です。乳幼児期に中等度以上の難聴があると言語獲得に障害が生じます。言語獲得には臨界期がありますが、難聴を早期発見し聴覚補償を行うことでその影響を最小限にすることが可能です。難聴児早期発見の手段として、新生児聴覚スクリーニングが広まっており、現在では1-3-6ルールが浸透しています。新スクの他、本邦においては乳幼児健診が難聴の早期発見に寄与し、その意義は新スクが普及した現在においても変わりません。難聴は、その程度により補聴器や人工内耳などの聴覚補償手段があります。軽度から中等度難聴に対して補聴器は有効です。補聴器では対応が困難な高度から重度の難聴は人工内耳の適応です。現在では先天性の高度から重度難聴においても早期の人工内耳による聴覚補償により言語獲得が可能となっています。本稿では難聴児の早期診断と治療の現状について報告します。

【はじめに】

健聴者では主として聴覚言語を用いて意思疎通を行います。脳に可塑性がある時期に耳から言葉が入力されることにより、聴覚性言語野の神経回路が形成されるため、言語獲得には乳幼児期の聴覚刺激が必要不可欠です。乳幼児期に中等度以上の難聴があると、言語獲得やコミュニケーションの障害が生じ、放置するとその影響は生涯残存します。先天性難聴の出現率は出生1,000人に対して約1人とされており¹⁾、現在マススクリーニングが行われているどの疾患よりも出現頻度が高く、決して稀な疾患ではありません。新生児聴覚スクリーニング（以下、新スク）の普及や人工内耳の進歩など難聴児を取り巻く環境は大きく変化しており、現在では先天聾の子供が健聴者と同じ普通学校に通うことも可能になっています。

本稿では難聴児の早期発見と聴覚補償につい

て、①聞こえの仕組みとことば、②難聴児早期発見の現状（新生児聴覚スクリーニング、乳幼児健診）、③聴覚補償（補聴器、人工内耳）、④最新医療（難聴の遺伝子診断）について解説します。

【聞こえの仕組みと言葉】

音は空気振動として外耳、中耳、内耳へと伝わります。内耳では音の振動が電気信号に変換され、聴神経を通り大脳へ伝わり音として認識されます（Fig.1）。外耳や中耳の障害による難聴を伝音難聴と言います。伝音難聴では軽度～中等度の難聴が生じますが、通常は治療により聴力改善が可能です。内耳の障害による難聴を感音難聴と言います。感音難聴の場合、難聴は軽度から高度まで様々であり、急性発症の感音難聴を除くと治療による聴力回復は困難です。軽度～中等度難聴の場合、言語発達はみられ

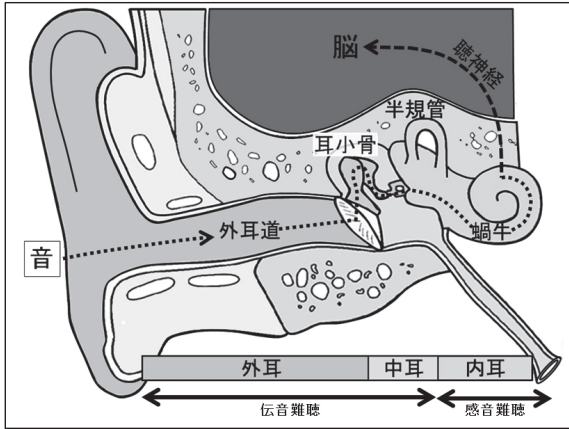


Fig.1 聞こえの仕組み

音は外耳道を通り、鼓膜→耳小骨→内耳(蝸牛)→聴神経→脳へと伝わる。外耳、中耳が原因の難聴を伝音難聴、内耳が原因の難聴を感音難聴と言う。

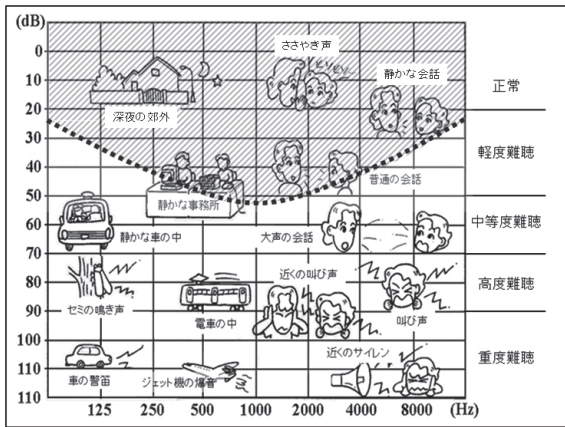


Fig.2 聞こえのレベル

言語獲得には網掛部分相当の聞こえが必要。

表の縦軸は音の大きさ (dB)、横軸は音の高さ (Hz) を示す。

ますが、子音の聴き取りが困難となるため構音障害を生じやすくなります。さらに高度～重度難聴の場合には聴覚言語の獲得が困難となります。(Fig.2)

【難聴児早期発見の現状】

難聴児早期発見、早期介入は1960年代に米国の Marion Downs が唱えたのが始まりです²⁾。

1997年に新生児聴覚スクリーナーとして自動聴性脳幹反応検査(以下AABR)が市販されると、検査手技が簡便で精度が高いという理由から飛躍的に普及しました。

難聴児の約7割は聴覚障害が唯一の障害であり³⁾、Yoshinaga-Itanoらは難聴のみの障害の場合には早期発見、早期介入により良好な言

語獲得が見込まれると報告しています⁴⁾。この報告は難聴児早期発見を目標とした新スクの正当性を支持する報告として広く引用されています。

米国では1993年にNIH(National Institutes of Health)から全出生児に対して聴覚スクリーニングを行う事が勧告され⁵⁾、2000年にJoint Committee on Infant Hearing(JCIH)は生後1ヵ月までにスクリーニングの過程を終え、生後3ヵ月までに精密聴力検査を実施し、生後6ヵ月までに支援を開始する(1-3-6ルール)という聴覚障害の早期発見早期支援のガイドラインを出しました⁶⁾。CDC(Center for Disease Control and Prevention)による報告では2009年時点で米国においては全出生児の97%が新生児聴覚スクリーニングを受けているとされています。本邦における新スクの普及状況は日本産婦人科医会が2005年に行った調査によると、およそ60～70%程度の新生児が新スクを受けていると推定されます⁷⁾。

現在、新スクには耳音響放射(OAE)と自動聴性脳幹反応検査(AABR)が用いられています(表1)。これらスクリーニング機器はいずれも、①防音室や入眠剤の投与が不要、②自然睡眠下で簡便・迅速(通常5～10分以内)に検査可能、③熟練者でなくても検査が行え、自動的かつ明確に検査結果を得られる、などの利点があります。OAEはAABRと比較し安価ですが、AABRと比較し難聴検出の特異度が低いことからAABRによるスクリーニングがより有用とされています。以下、新生児聴覚スクリーナーと検査後の対応、乳幼児健診について解説します。

表1 AABRとOAEの比較

	自動 ABR (AABR)	OAE
測定しているもの	脳幹の電気的信号	内耳外有毛細胞の収縮による基底板の反響音
感度	約 100%	95～98% (内耳より中枢が原因となっている難聴を見逃す危険はあるが、正常児対象では100%に近いとされる)
要再検率	1%	3～5%
測定時間	5～10分	数分

感度や要再検率の点でAABRによる新スクが好ましい。

1) 自動聴性脳幹反応 (Automated Auditory Brainstem Response; AABR)

ABRは耳に音(クリック音)を提示して得られる誘発反応です。この聴性脳幹反応は脳幹に起源をもつ反応で、睡眠の影響を受けず安定して測定できるため聴覚検査のみならず脳死判定にも用いられています。ABRの波としてI波からVII波が認められますが臨床的に重要であるのはV波までとされています。各波は厳密に中継核と1対1に対応するものではありませんが、大まかには、I波は蝸牛神経、II波は蝸牛神経核、III波は上オリーブ核、IV波は外側毛帯、V波は下丘中心に起源をもつ電位とされています。そのABRを自動化し検査結果を自動解析する機能を持った機械がAABRです。検査は前額部、項部、肩に電極をつけ、両耳にイヤークプラを装着し35~40dBの音刺激を行い、ABRを測定します。あらかじめ機械に入力されている正常波形とパターンマッチングを行い統計的に有意に一致した場合には“pass”、一致しない場合には“refer”(要再検)と自動的に判定されます。

2) 耳音響放射 (Otoacoustic Emissions; OAE)

1988年にKempは耳に音を入れると内耳から放射されてくる微細な音を記録することに成功しました。音が中耳を経て蝸牛に音が到達すると、内耳の外有毛細胞が収縮、伸展を起こし振動します。この振動が入力音と逆の経路を伝播し音として外耳道に放射されたものが耳音響放射です。中等度以上の感音難聴では外有毛細胞の機能が消失するため、この反応が消失します。

検査結果は設定された基準に基づいてノイズレベル以上の有意な反応音が得られているかどうか自動的に判定され、“pass”または“refer”(要再検)と判定されます。OAEは外耳や中耳の影響を受けやすく、中耳に羊水が貯留している出生直後や外耳に耳垢があると偽陽性(refer)率が高くなります。また、OAEは内耳蝸牛の外有毛細胞の機能を見ているものであるため、

内耳よりも中枢(聴神経や脳幹など)に障害がある場合には検出することが出来ないことがあります。

3) 新スクの結果と対応 (Fig.3)

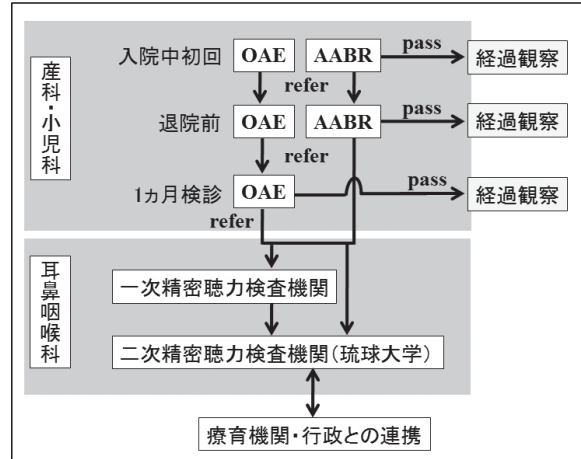


Fig.3 新生児聴覚スクリーニングの流れ

OAE、AABRとも初回検査にてreferの場合は再検査することが好ましい。再検査でreferの場合には一次または二次精査機関への紹介が必要。

- ① Refer例への対応：referとなった場合、再検査を行う事が薦められています。再検査は同日よりも日を改めて行う事によりrefer率を低下させることができるとされています。検査はrefer側のみでなく両側再検査を行う事が推奨されています。referは即座に難聴を示すものではなく、あくまでも「要再検」であり再検査にてreferであった場合には精密聴力検査が可能な施設へ紹介する必要があります。片側referの場合も、症候群性疾患の部分症状の場合もあり、精査が必要です。
- ② Pass例への対応：passであった場合はその時点での聴力に異常がないと判断します。しかし、進行性の難聴(サイトメガロウイルス感染など)や後天性の難聴(ムンプス難聴など)は検出できないことから、ことばの発達に異常を感じた時には耳鼻科を受診するようにご両親に説明しておくことも大切です。

現在、耳鼻咽喉科学会沖縄県地方部会では新スク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 7 施設（県立北部病院、県立中部病院、県立宮古病院、県立南部医療センター、中頭病院、那覇市立病院、豊見城中央病院）を定めています。一次検査機関で難聴が強く疑われる場合は二次精査機関で 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・言語訓練の実施を行います。二次精査機関は琉球大学医学部附属病院が指定されています。乳幼児の難聴を疑う場合には一次、二次精査機関に相談してください。

4) 乳幼児健診（1 歳 6 カ月健診、3 歳児健診）

本邦では 1 歳 6 か月健診や 3 歳児健診が制度化され、難聴を含めた様々な障害の早期発見に寄与してきました。日本耳鼻咽喉科学会の 3 歳児聴覚検診アンケート全国調査による過去 10 年間の変遷を表 2 に示します。3 歳児健診で発見される両側難聴児数は新スク普及前後でほぼ同数でした。この理由としては、進行性難聴や後天性難聴の存在の他に、新スクの普及により 0 歳代での早期診断は増加したものの新スク普及前においても高度難聴が 3 歳代まで放置されることは少なかったことなどが推察されます。しかし、良好なコミュニケーションをもたらす有効な聴覚補償を行うためには、新スクのさらなる普及と進行性・後天性難聴を早期に発見することが必要です。現在、日本耳鼻咽喉科学会では難聴を見逃さないための 1 歳 6 か月健康診査および 3 歳児健康診査リーフレットを作成し日本耳鼻咽喉科学会のホームページ（<http://www.jibika.or.jp/>）にて入手可能となっております。

表 2 3 歳児聴覚検診にて発見される両側感音難聴児数の変遷

	平成 10 年	平成 16 年	平成 20 年	平成 21 年	平成 22 年	平成 23 年
対象児 出生年	平成 5-6 年	平成 11-12	平成 15-16	平成 16-17	平成 17-18	平成 18-19
時期的特徴	市町村事業 移行前	新スク 普及前	新スク 普及後	同左	同左	同左
対象児数 (人)	1,063,950	1,080,564	1,079,701	1,040,079	994,914	969,225
両側 40dB 以上 の感音難聴児 数(人)	36	33	35	35	37	37

日本耳鼻咽喉科学会の 3 歳児聴覚検診アンケート全国調査に基づく、3 歳児健診にて発見される難聴児数の変遷を示します。新スク普及後も新スク普及前とほぼ同数の難聴児数が発見されている。

ます。検診のみならず日常診療における難聴児早期発見の一助となれば幸いです。

【聴覚補償】

1) 補聴器

軽度から中等度の難聴に対して補聴器は有効な手段です。マイクで音を集めて、アンプで音を増幅し、スピーカーで音を発生させる、これを小型化したものが補聴器です。このアンプがアナログ処理のものをアナログ補聴器と呼び、デジタル処理のものをデジタル補聴器と呼びます。最近の補聴器の多くはデジタル式になっています。音声のデジタル処理は患者の多様な聴覚特性に合わせたきめ細かな調整（フィッティング）を可能にしました。雑音抑制や指向性コントロールを行うものもあります。形状も小型化が進み、耳かけ型、箱形、挿耳型と様々な種類があり装用者のニーズに合わせて選択が可能です。その他、一般的に知られている補聴器の他に外耳道閉鎖症や伝音難聴に効果的な骨導補聴器があります。このように、補聴器の進歩により、多様な聴力レベルや病態に対して適応が拡大しています。

補聴器は軽度から中等度の伝音難聴では補聴効果が高いですが、老人性難聴などの感音難聴では内耳の有毛細胞や聴神経が障害されているために、いくら上手に補聴器を調整しても聴力改善には限界があります。平成 17 年から「薬事法の改正」に伴い補聴器は「管理医療機器」となりました。このような社会的変化に伴い、日本耳鼻咽喉科学会では「補聴器相談医」制度を発足しました。補聴器活用に関する専門的な助言・指導ができるように学会の定めた研修を修了した会員に補聴器相談医を委嘱し難聴者が補聴器を適切に活用することに貢献する活動を行っております。補聴器相談医は <http://www.jibika.or.jp/meibokensaku/hochouki.html> で検索することができます。

全ての補聴器は最終的に音を耳に提供する事には変わりはなく、補聴器を装用しても言語を理解できないような高度の難聴に対しては人工内

耳が適応となります。

2) 人工内耳

蝸牛（内耳）は音という空気振動のエネルギーを電気信号に変換し脳へ音を伝達しています。蝸牛の障害により高度～重度の難聴になった症例に対して人工内耳は適応となります。本邦における人工内耳の装用者は2011年時点では6,000人を超え、全世界では17万人を超えています。新スクなど難聴に対する早期介入の有効性が広く認識され、2006年には人工内耳の適応が拡大し、年齢は、2歳以上から1歳6か月以上となり、難聴のレベルも100dB以上から90dB以上となりました。補聴器では言語発達に十分な聴覚獲得が困難な例でも人工内耳により言語獲得可能な聴覚の獲得が可能です。(Fig.4)

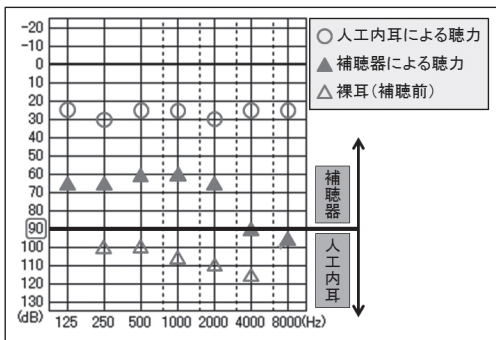


Fig. 4 高度難聴に対する聴覚補償(補聴器と人工内耳の比較)

高度から重度難聴(△)症例では補聴器をしても会話可能な聴力の獲得は困難(▲)。このような症例でも人工内耳により会話可能な聴力(○)を獲得可能。

人工内耳は手術で蝸牛に電極を挿入します。(Fig.5) 音は耳に掛ける体外部で信号化され、高周波無線信号として体外部から体内部に送信されます。手術で埋め込んだ体内部は体外部から受信した信号を電気信号に変換し蝸牛の電極に送信し聴神経を刺激します。刺激は聴神経から大脳へ伝わり音として認識されます。(Fig. 6)

人工内耳手術はできるだけ早期に行う方が言語獲得成績が良いとされています。手術時期が遅くなるほど言語獲得は悪く、個人差はありますが4歳を越えると十分な言語療法を行っても聴覚を主としたコミュニケーションは難しく

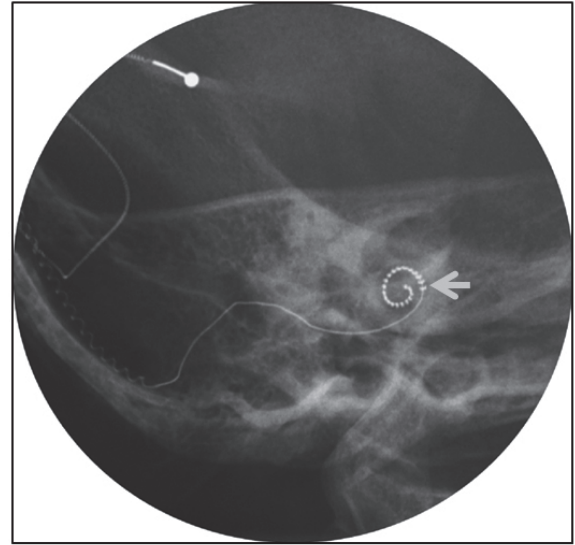


Fig.5 人工内耳埋込術後レントゲン
蝸牛に埋め込まれた電極(←)

手術で右内耳(蝸牛)に埋め込まれた人工内耳電極。矢印(←)は人工内耳電極を示しこの症例に使用した機種では22個電極がある。

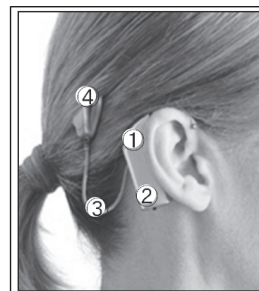


Fig. 6-a 人工内耳体外部

- 1.マイクで音を拾う。
- 2.体外部で、音をデジタル信号に変換。
- 3.信号を体外部の送信コイルに送る。
- 4.送信コイルから信号を高周波無線信号として体内部に送る。

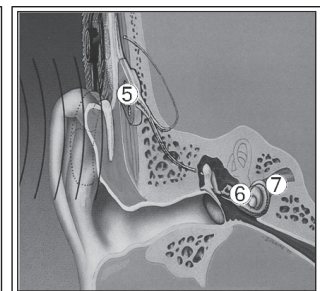


Fig. 6-b 人工内耳体内部

- 5.体内部は送られてきた信号を電気信号に変換。
- 6.電気信号を蝸牛に埋め込んだ電極に送り聴神経を刺激する。
- 7.刺激は聴神経から大脳へ伝わり、音と認識する。

(日本コリスアより提供、一部改変)

なります。人工内耳は高度～重度の難聴に対して有効な手段ですが、万能ではありません。人の聴神経は数万本あるのに対して、人工内耳は16～22個の電極刺激により聴覚を代償しているため、本来の聞こえとは異なる音感覚となります。日本耳鼻咽喉科学会では医療の質を担保するために、診断・治療・リハビリを一貫して行う施設を認定していますが、沖縄県では琉球大学医学部附属病院が基準を満たし認定されています。県内の人工内耳手術症例はすでに累計100症例を超えています。



難聴児医療最前線

1) 先天性難聴の遺伝子診断

先天性難聴の原因は約 50% が遺伝的な原因とされています¹⁾。2012 年 4 月より Invader 法による難聴遺伝子の検査が保険適用となりました。対象の遺伝子は日本人に多く認めるとされる 10 遺伝子 47 変異が対象となっています。この検査により先天性難聴の約 30～35% の難聴原因を特定できるとされています⁸⁾。先天性難聴において、その原因遺伝子を調べることは、疾患の診断のみならず予後予測、難聴の予防、治療（人工内耳等）の有効性予測につながります。今後難聴児早期診断、治療の一環として普及していくと考えられます。

【おわりに】

難聴児早期発見の現状と聴覚補償、最新医療について概説しました。早期の適切な診断、聴覚補償、療育を受けることができなければ、児は一生聴覚言語によるコミュニケーションを得ることができなくなり、大きな社会的不利益を被ります。医療機器、技術の進歩と共に着実に早期発見、早期介入が進み難聴は克服可能な障害となりつつあります。難聴児の診断から介入、療育までを円滑に行うためには難聴児を取り巻く、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）、療育機関を包括した体制が必要です。そのためには、すべての関係者が何のための新スキなのか、誰のための新スキなのかをよく考えて取り組む必要があります。耳鼻咽喉科学会沖縄県地方部会では今後も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本稿を終了致します。

参考文献

- 1) Morton NE.: Genetic epidemiology of hearing impairment, *Ann NY Acad Sci*,630:16 ? 31, 1991.
- 2) Downs MP and Sterritt GM: A guide to newborn and infant hearing screening program, *Arch. Otolaryngol*, 85: 15-22, 1967.
- 3) Fortnum HM et al.: Epidemiology of the UK population of hearing impaired children, including characteristics of those with and without cochlear implants-audiology, aetiology, comorbidity and affluence, *Int J Audiol*, 41: 170-179, 2002.
- 4) Yoshinaga-Itano et al.: Language of early and later-identified children with hearing loss, *Pediatrics* 102: 1168-1171, 1998.
- 5) National Institute of Health: Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement, 11: 1-24, 1993.
- 6) Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Year 2000 Position Statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs, *Pediatrics*: 106, 798-817, 2000.
- 7) 三科 潤: 新生児聴覚スクリーニング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 年度厚生労働科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業），総合研究報告書，1-10, 2007.
- 8) Shin-ichi Usami et al.: Simultaneous Screening of Multiple Mutations by Invader Assay Improves Molecular Diagnosis of Hereditary Hearing Loss. A Multicenter Study, *PLoS ONE* 7 e31276: 1-8, 2012. ([http://www.plosone.org/article/info % 3Adoi % 2F10.1371 % 2Fjournal.pone.0031276](http://www.plosone.org/article/info%3Adoi%2F10.1371%2Fjournal.pone.0031276))

Q **UESTION!**

次の問題に対し、ハガキ（本巻末綴じ）でご回答いただいた方で6割（5問中3問）以上正解した方に、日医生涯教育講座0.5単位、1カリキュラムコード（38.聴覚障害）を付与いたします。

問題

次の設問 1～5 に対して、○か×でお答え下さい。

- 問 1. 乳幼児期の中等度～高度難聴を放置しても、成人までに聴覚補償を行えば言語発達に影響はない。
- 問 2. 難聴児早期発見、早期介入の目安として 1-3-6 ルールがある。
- 問 3. 新生児聴覚スクリーニングにおいて pass であった場合は、その後も一生、難聴になる可能性は無い。
- 問 4. 補聴器は軽度から中等度の難聴に対して良い適応である。
- 問 5. 補聴器で対応できないような高度難聴においても人工内耳により聴覚および聴覚言語の獲得が可能である。

C **ORRECT**
A **NSWER!**

3月号 (Vol.48)
の正解

非定型抗精神病薬による悪性症候群、遅発性の錐体外路症状の現状について

問題

次の設問に対して、○か×でお答えください。

- 1) 非定型薬が導入されてから、悪性症候群の頻度は低下している。
- 2) 非定型薬による悪性症候群は、定型薬と比較し予後が悪い。
- 3) 遅発性ジスキネジアは、実は診断や症状評価が困難である。
- 4) 非定型薬は遅発性ジスキネジアの治療薬として用いられるかもしれない。
- 5) 遅発性ジストニアは稀であり、患者さんの QOL に与える影響は少ない。

正解 1.○ 2.× 3.○ 4.○ 5.×