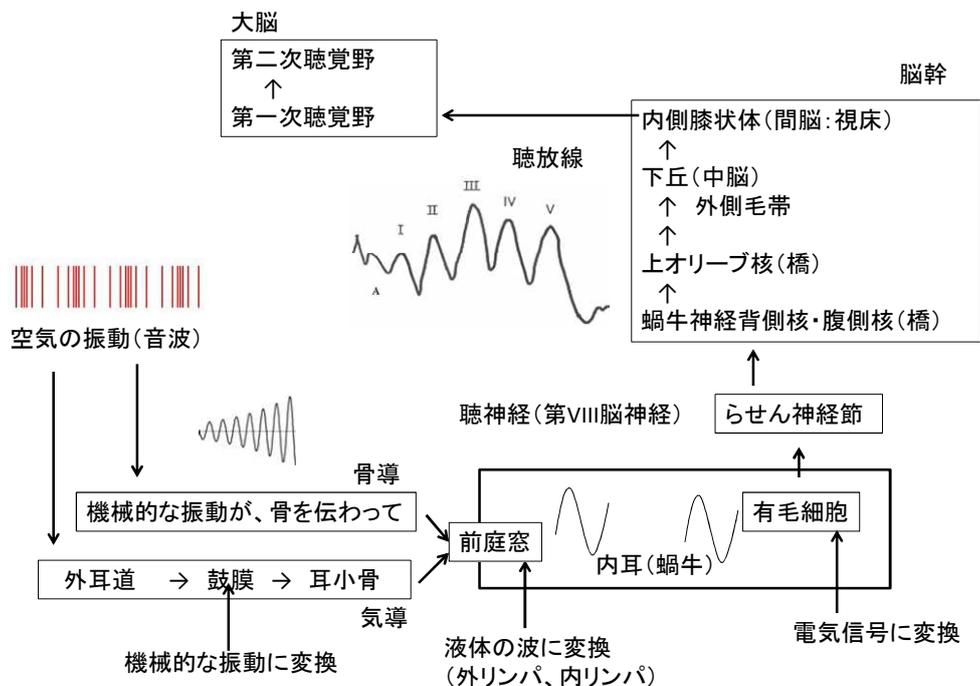


《きこえの仕組みと難聴》

- 音は空気の振動です（疎密波という縦波です）。
 - 空気の振動を機械的な振動に変換し、内耳まで振動を伝える経路を伝音系といい、ここに支障がある場合、伝音難聴と呼びます。
 - 内耳では前庭窓で振動を受け取り、液体（外リンパ、内リンパ）の波に変えます。その波を「有毛細胞」と呼ばれる感覚細胞が感知し、電気信号に変えます（脱分極といいます）。ここに支障がある場合、内耳性難聴といいます。
 - 内耳で発生した電気は、聴神経に入りらせん神経節を通過して、脳幹に至ります。脳幹の中で何回かニューロンを変えて、大脳に至ります。この過程で、音の複雑な分析処理が行われます。このどこかに支障がある場合、後迷路性難聴といいます。
- ※内耳の中は構造が複雑なので、内耳のことを迷路と呼んでいます。内耳より後ろの部分が障害されているので、後迷路性難聴といいます。
- 内耳性難聴と、後迷路性難聴を合わせて、感音難聴と呼びます。
 - 大脳では、聴覚野というところで、音を認知します。ここまできて「音を感じた」ことになります。



・聴覚の定義

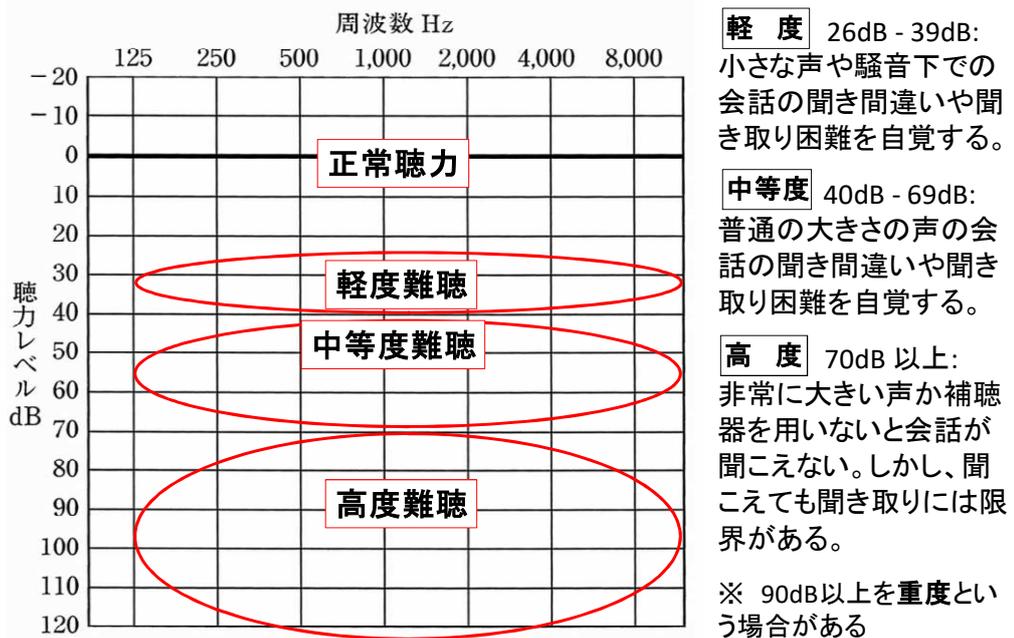
音響の受容から認知までの機構と機能及びそれを通じて生じる感覚（日本聴覚医学会）。従って、正しくは、音を「感じた」ことを確かめることが、本来の聴覚検査には必要です（たとえば、音が聞こえたらボタンを押すなど、何らかの反応をみる）。

ABR（聴性脳幹反応）は、音が電気信号に変換され、中脳（下丘）まで電気が伝わったところまでを確認しています。音を感じる場所はもっと上位の脳ですので、ABR（自動ABR：AABRも）は、厳密にいうと音を「感じた」ことまでは確かめてはいません。

・伝音難聴と感音難聴

伝音難聴は、音を伝えるところに障害がありますので、音を感じる仕組みには異常がありません。従って、補聴器などで音を大きくしてやれば、シャープに音を聞くことが可能です。

感音難聴は、音を電気信号に変えるか、あるいは電気信号を脳に伝える過程に異常がありますので、音をシャープに聞くことができません。話がわかりづらい、ちょっとした音の変化がキンキン響くなど、感音難聴特有の問題があります。従って、単純に耳に入る音を大きくするだけでなく、補聴器で音を聞く訓練など、いろいろな専門的な工夫が必要となります。なお、後迷路性難聴では、音がきこえるけれども話がわかりづらいという症状が強く出るといわれています。

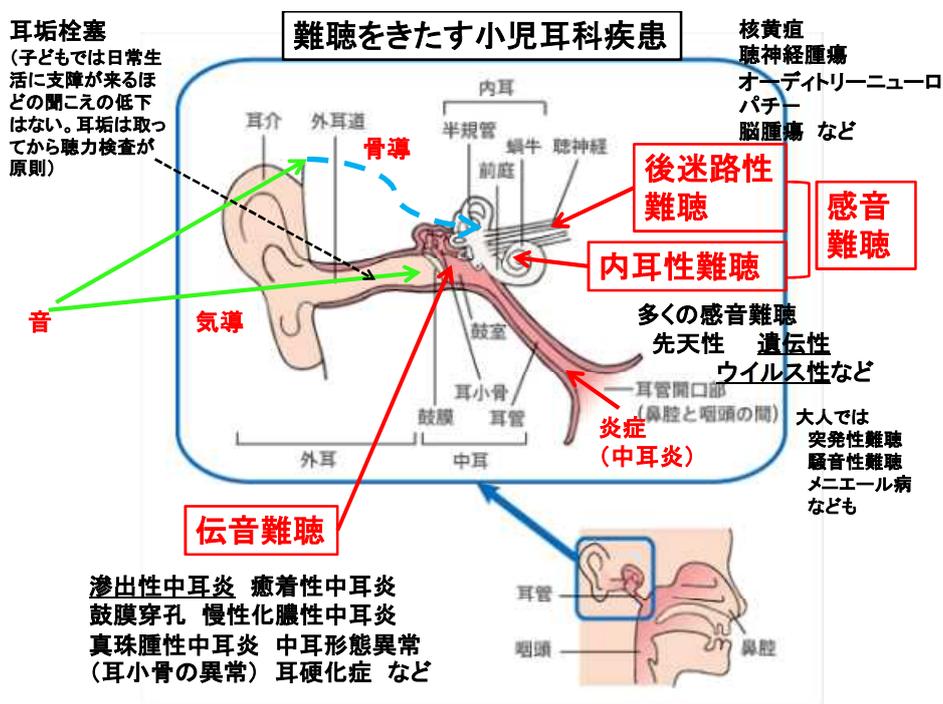


(いろいろな分類がある。日本聴覚医学会難聴対策委員会報告を参考に作成)

福永原図.2014

《子どもの難聴をおこす疾患》

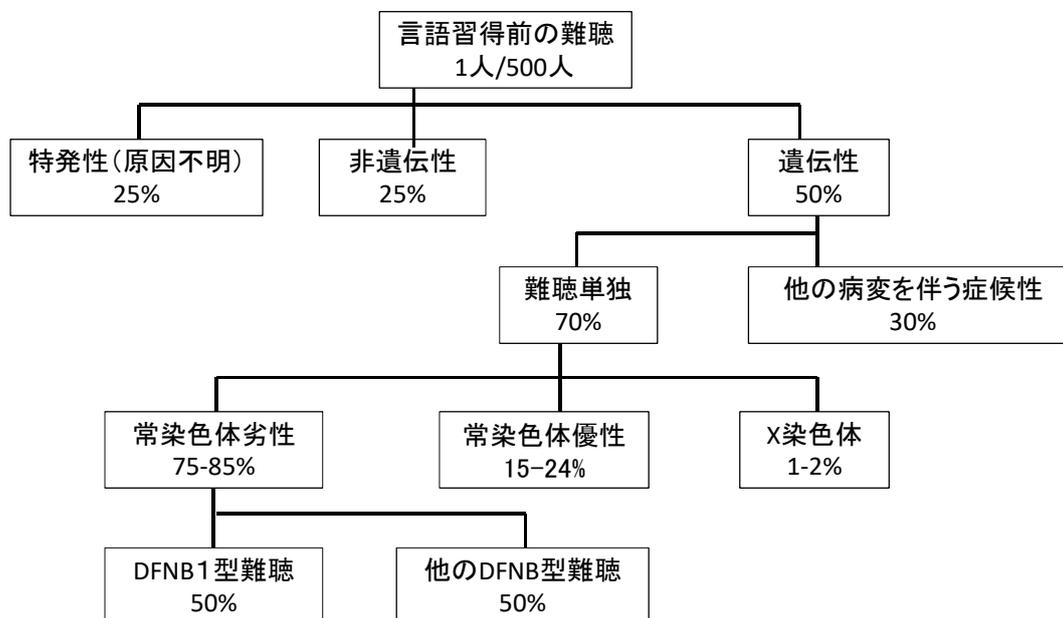
- 主な疾患を図に示しています。
- 伝音難聴では、中耳炎（急性中耳炎、滲出性中耳炎）が代表的です。中耳炎では、音が内耳に伝わりにくくなりますので、伝音性難聴をおこします。これらの病気はおおむね1歳～7歳ごろにかかることが多いです。
- 急性中耳炎、滲出性中耳炎の難聴は一過性で、可逆的です。ただし、滲出性中耳炎のため長期にわたり難聴があると、ことばの発達に影響が occurs。
- これらの中耳炎は、咽頭から耳管経由でウイルス、細菌が中耳に侵入しておこります。肺炎球菌、インフルエンザ菌など、咽頭炎でおなじみの細菌が起因菌です。咽頭炎、鼻副鼻腔炎があると、中耳炎はなかなか治癒しません。肺炎球菌、Hib ワクチンの定期予防接種によって、幼児期の中耳炎が減少することが期待されています。
- かつて大きな問題であった慢性化膿性中耳炎は、最近の幼児にはほとんど見られなくなりました。



アステラス製薬なるほど病気ガイドの図を引用し、福永により作成

<http://www.astellas.com/jp/health/healthcare/otitismedia/basicinformation02.html>

- ・感音難聴には、内耳性難聴と、後迷路性難聴があります。
- ・感音難聴の多くは内耳性難聴です。
- ・乳幼児期に現れる感音難聴はほぼ不可逆性であり、治癒することは期待できません。なお、大人の感音難聴で問題となる（かつ、治る可能性のある）メニエール病や突発性難聴は、乳幼児にはほとんどありません。
- ・内耳性難聴の3割程度には、遺伝的要因（遺伝性難聴）があると考えられています。これは数百個の遺伝子が関与していると考えられています（報告者により割合には幅があります）。
- ・この遺伝子の異常は、親から受け継いだものでばかりではなく、突然変異でも起こりますので、必ずしも家族性が認められるわけではありません。
- ・遺伝性難聴には、難聴以外の症候が現れる場合と、難聴単独の場合があります。後者にはDFNB1型難聴と呼ばれるものが多いといわれています。
- ・遺伝性難聴では、新生児期には聴力正常で、発育に従って聴力が失われていく場合も多いです。従って「遺伝性難聴」イコール「生まれつき難聴がある」ではありません。



小児における言語習得前難聴(40dB以上)の原因

窪田美穂, 岸本洋子訳: Deafness and Hereditary Hearing Loss Overview. Richard JH Smith, Guy Van Camp, Gene. review. 2014. から福永により意訳

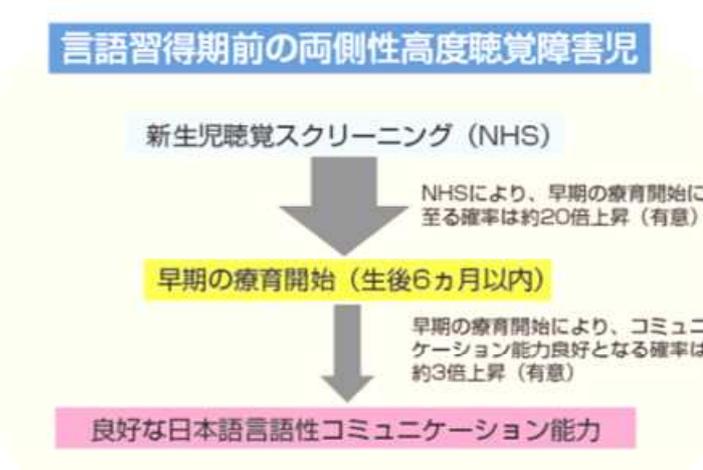
- ・そのほかの難聴は、ウイルス感染によるものが多いとされています。

- ・妊娠中の感染については、TORCH（トーチ）という概念があります。
- ・TORCHは、妊娠中の感染によって、胎児に形態異常や重篤な母子感染症を引き起こす恐れのある疾患のことで、しばしば難聴をきたすことが知られています。TORCHに該当する場合は、出生後、新生児聴覚検査はもちろんのこと、定期的に聴力を確認しなければなりません。

{	T：トキソプラズマ症 (Toxoplasmosis)
	O：その他 (Other) ・ ・ B型肝炎ウイルス、コクサッキーウイルス、EBウイルス、 水痘・帯状疱疹ウイルス、梅毒など
	R：風疹 (Rubella)
	C：サイトメガロウイルス (Cytomegalovirus)
	H：単純ヘルペスウイルス (Herpes simplex virus)
- ・先天性風疹症候群 (CRS) では、妊娠 20 週くらいまでに感染した場合、難聴が出現する頻度が高くなるといわれています。
- ・サイトメガロウイルスは、子宮内の感染でありながら、生後 6 か月以降に難聴が出現し進行する場合があります。この場合、新生児期には難聴は現れていないので、新生児聴覚検査は正常に通過します。
- ・後天性（生まれた後）の感染は、代表的なものとしては、ムンプス難聴（おたふくかぜの後の難聴）があります。ほかにも種々のウイルス、細菌感染が難聴をおこします。麻疹による難聴は両側高度です。
- ・髄膜炎（肺炎球菌によるものが多い）を起こした後、難聴をおこすことがあります。髄膜炎既往児は、聴力の確認が必要です（発症予防には予防接種が効果的です）。
- ・後迷路性難聴を代表するものとしてオーディトリニューロパチー（Auditory Neuropathy）があります。多くは両側性高度の難聴となり、聴力に比して語音聴力（言葉の了解の具合）が著しく低く、画像診断にて後頭蓋窩の病変を認めず、耳音響放射（Otoacoustic Emissions、OAE）は正常で、聴性脳幹反応（Auditory Brainstem Response、ABR）は異常という特徴を持っています。新生児期の難聴の 10% を占めるとされており、新生児聴覚検査を OAE で実施すると見逃されてしまいます（内耳性難聴と後迷路性難聴の鑑別に OAE を使います）。
- ・後迷路性難聴のもう一つの代表的疾患は、聴神経腫瘍です。以前は、種々の聴力検査で後迷路性難聴であることを確認して、頭部 X 線写真（内耳道の拡大）と ABR（伝導速度の遅延）で早期診断をしておりましたが、MRI の普及により早期発見が容易になりました。
- ・かつて多かった核黄疸による難聴は大きく減少しました。この難聴は、橋（脳幹）の蝸牛神経核の破壊による後迷路性難聴と考えられています。
- ・脳性まひは中枢神経疾患ですが、合併する難聴は、後迷路性難聴より、内耳性難聴が多いといわれています。

《乳幼児の難聴》

- 難聴の程度は、明確な定義はありませんが、
高度（非常に大きな音のみが聞き取れる～まったく聞こえない程度）
中等度（普通の会話が聞き取れず正面から大きな声で話してもらわないと聞き取れない程度）
軽度（小さい音や、ざわざわした環境での普通の会話が聞き取れない程度）
に区分されます（9ページ図参照）。
- 難聴に対する療育は、言語（音声言語、手話を問わず）を習得するために行われます。
- 乳幼児期から療育が必要となるのは、両側性の難聴であり、よい方の耳（良聴耳といいます）の聞こえの程度に依存します。
- 高度の難聴は、乳児期からの療育を行います。補聴器、手話、人工内耳など多くの方法があります。
- 新生児期から両側高度の難聴がある子どもが、言語（音声言語、手話）を獲得するには、生後6か月以内に療育を始める必要があります。



笠井紀夫. 早期の療育開始はどのような意義を持つか. 聴覚障害児の日本語言語発達のために～ALADJINのすすめ～. テクノエイド協会. 東京. 2012. 74-77.

※6か月以内に難聴の診断が確定しない場合も時にあります。この場合は、状況によって、療育を開始する場合と、引き続き検査を継続して行う場合があります。

- 中等度～軽度の難聴も、ことばの発達に影響を与えますので、早期から療育を行います。
- なお、新生児聴覚検査では、比較的軽い難聴や、片側性の難聴も抽出され、精密検査の結果、状態に応じて必要な指導や経過観察が行われます。
- 片側性の難聴は、健側の聴力は正常ですので、原則としてことばの発達に問題はきたしませんが、音の方向がわからない（結果、交通事故にあいやすいなど不都合を生じます）、3人以上で話すときに話についていけない、席によっては先生の声がよく聞き取れないなどの問題が現れるため、幼児期後期から学童期にかけて配慮を要します。

《新生児期に見つけるべき難聴》

乳幼児の難聴には、新生児期からすでに難聴がみられるものと、乳児期以降に難聴が現れるものがあります。

- ・新生児聴覚検査の対象は、新生児期（生まれたとき）からすでに難聴があるものです。
- ・新生児期に見つけられる難聴（中等度以上で、両側性で、不可逆なもの）は、学童期までに発見可能な難聴のうちの60%です。
- ・このうち半数は、特別なリスク因子がありません。検査をしてみなければわからないのです。
- ・残りの半数は、ハイリスク因子があり、下図に示しています。

新生児期に難聴がある

ハイリスク因子はない(約半数)
(検査をして初めて発見できる)

ハイリスク因子がある(約半数)

- ・極低出生体重児
- ・重症仮死
- ・高ビリルビン血症(交換輸血施行例)
- ・子宮内感染(風疹など)
- ・頭頸部の奇形
- ・聴覚障害合併が知られている先天異常症候群
- ・先天聴覚障害の家族歴
- ・耳毒性薬剤使用(妊娠中、周産期)
- ・人工換気療法(5日以上)

(これらには、新生児期に難聴が現れないものもある)

新生児聴覚検査で発見する

乳児期以降に難聴が現れる

1. 先天性

先天性サイトメガロウイルス感染症
(子宮内感染であるが、難聴は乳児期以降に表れる)

遺伝性難聴の一部
(年長になるにつれて難聴が表れる) など

2. 後天性

ウイルス感染後の難聴

ムンプス難聴、麻疹による難聴など

髄膜炎後の難聴

中耳炎

滲出性中耳炎(難聴は可逆的)

慢性化膿性中耳炎(最近ではまれ)

外傷によるもの(鼓膜損傷、耳小骨離断など)

脳腫瘍、神経線維腫 など

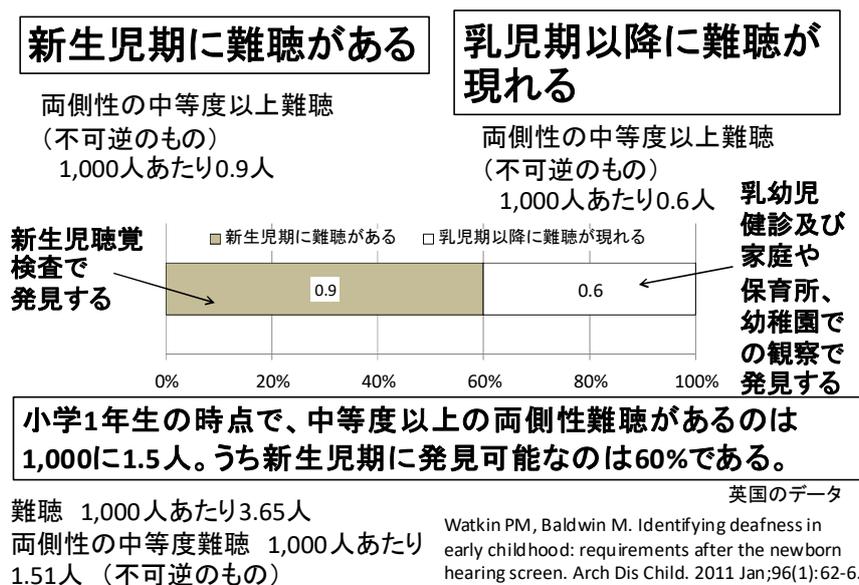
新生児聴覚検査では発見できない

→ 乳児健診、1歳6か月児健診、3歳児健診
家庭や保育所、幼稚園での観察

福永原図.2014

《新生児期には発見できない難聴》

- ・乳幼児難聴のうち40%は、新生児期には難聴がなく、あとから難聴が現れてきます。ウイルス性難聴と、遺伝性難聴が代表的なものです。
- ・代表的なものとしては、ムンプス難聴（おたふくかぜの後の難聴）があります。日本でMMRワクチンではなく、MRワクチンを接種していますので、子どもの耳は、多くの場合、ムンプス感染に対して全く無防備な状態です。
- ・また、遺伝性難聴は、新生児期には異常がなく、成長に伴い難聴が現れてくる場合も多いです。
- ・近年、サイトメガロウイルスの子宮内感染による難聴が問題となっています。この難聴は妊娠中の子宮内感染でありながら、難聴は生後半年以降から現れるため、新生児聴覚検査では発見できません。
- ・新生児期に見つけられない難聴は、乳幼児健診及び家族や保育所、幼稚園での観察で発見しなければなりません（「新生児聴覚検査で異常がなかったから、難聴はもう大丈夫」と思わないことが大切です）。
- ・新生児聴覚検査に加えて、乳児健診や1歳6か月児健診、3歳児健診でも聴覚の評価を十分に行うことが大切です。
- ・きこえに関する観察のため、78、79ページに「乳児の聴覚発達 チェック項目」を示しました。



上記文献から福永が作成

- ・上記は、イギリスでの報告から、作成した図です。難聴は1000人当たり3.65人（およそ300人に1人）そのうち、両側性の中等度以上の難聴の6割が新生児聴覚検査で、4割は乳児期以降に発見されることを示しています。

《高知県での新生児難聴発見シミュレーション》

- 新生児聴覚検査に用いる自動聴性脳幹反応検査（AABR）の陽性率は、1回目が2%、1回法で0.5%（1回目が陽性であった場合の25%が2回目も陽性）程度とされています（報告者によって若干数値は違います）。
- 高知県で生まれる新生児を年間5、500人とすれば

$$\begin{aligned} \text{AABR1回目でREFER} &= 5,500 \text{人} \times 0.02 = 110 \text{人} \\ \text{AABR2回目でもREFER} &= 110 \text{人} \times 0.25 = 28 \text{人} \quad (27.5 \text{人}) \end{aligned}$$

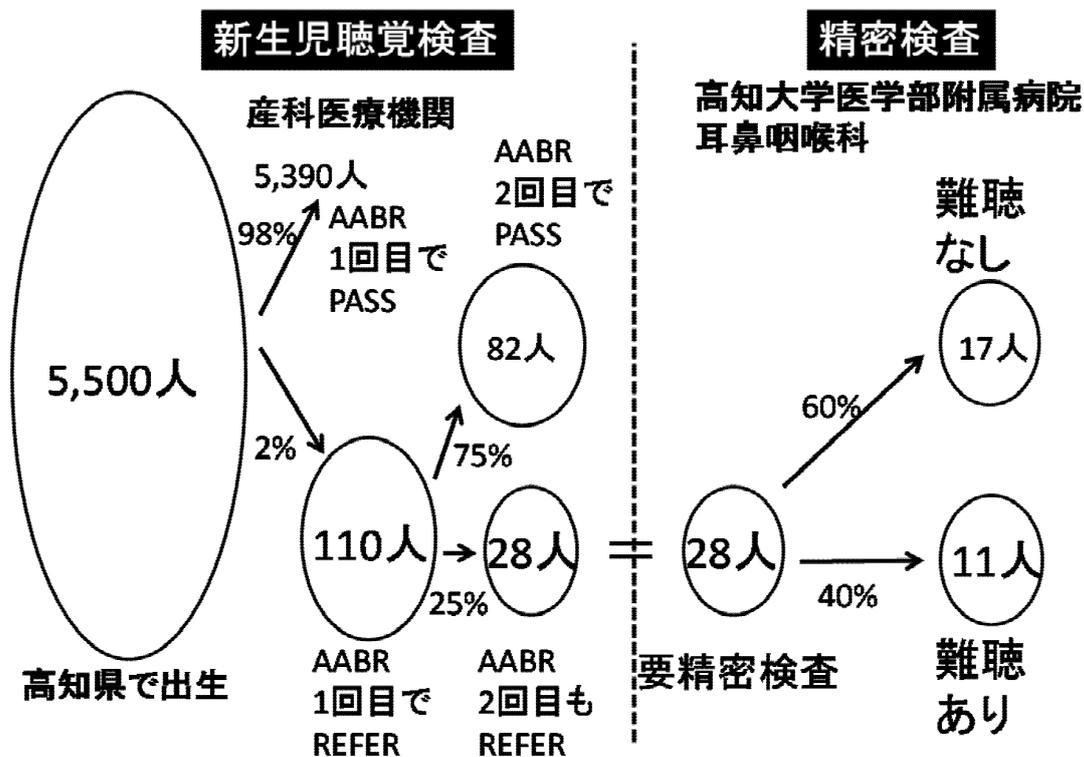
28人が要精密検査となります。

- 一方で、新生児期に難聴がある頻度は0.2%程度とされていることから、1年間に発見される難聴児を $5,500 \text{人} \times 0.002 = 11 \text{人}$ と仮定すると

$$\text{AABR2回法の陽性反応的中率} = 11 \text{人} \div 28 \text{人} = 39.3\%$$

となり、精密検査を受けた新生児の4割に難聴が発見されることとなります。

- これらのシミュレーションのデータは、NICU入院児が含まれていません。実際の難聴児の合計数は、これよりやや増加すると考えられます。



《一側 REFER と両側 REFER》

- ・一側 **REFER** であっても、片耳だけに難聴がある可能性を示すとは限りません。
- ・以下は、2016 年の日本耳鼻咽喉科学会福祉医療・乳幼児全国会議で報告された、新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査機関実態調査報告の、全国 162 施設（回収率 100%）の 0 歳児（新生児聴覚検査の結果が判明し、難聴の有無が判明している児）のデータです。

	両側正常	一側難聴	両側難聴
一側 REFER	999名	882名	205名
(2,086名)	47.8%	42.3%	9.8%
両側 REFER	455名	140名	957名
(1,552名)	29.3%	9.0%	61.7%

一側 **REFER** であった場合でも、半数程度は両側正常ですが、1割程度には両側難聴があったことがわかります。

従って、一側 **REFER** でも両側難聴の否定はできません。

また、最近、1回目に一側 **REFER** になり、再検査では反対側の一側 **REFER** になるケースが報告されました。**REFER** 側だけを再検査すると、このようなケースを見逃す可能性がありますので、再検査も必ず両側で行ってください。

