

~~~~~  
 総 説  
 ~~~~~

新生児聴覚スクリーニングの現状と今後の課題

三 科 潤

I. 難聴について

音は空気の振動として外耳道を通り、鼓膜を振動させる。この振動は中耳の耳小骨により増幅されて内耳に伝えられる。内耳の蝸牛の基底膜が振動し、その振動（物理的な信号）は有毛細胞により電気的信号に変えられて聴神経を興奮させ、脳幹を経て聴覚中枢へ伝えられる。

外耳道閉鎖や中耳炎など、外耳から中耳（伝音器）までの異常による音の伝導の障害が伝音難聴であり、音が小さく聞こえるのは、外耳道閉鎖症、中耳炎や耳小骨奇形である。内耳（特に有毛細胞）、および、聴神経から大脳皮質までの障害では感音難聴となるが、大部分は内耳の異常による内耳性難聴で、先天難聴、突発性難聴、耳毒性薬剤による難聴、流行性耳下腺炎、騒音難聴などがある。感音難聴の場合、単に音が小さく聞こえるのみではなく、音がひずんで、「オカーサン」が「オタータン」(50dB)、「オアーン」(90dB)のように聞こえる。このため、補聴器を使用しても聞き取りにくさが残る。100dB以上の難聴は殆ど聞こえず、聾とされる。

II. 新生児の難聴

新生児期に発見できる聴覚障害は、先天難聴と新生児期に発生する聴覚障害とがあり、約1,000出生に1人（正常新生児では1,000出生に0.5人、NICU入院例では約2~3%）といわれている。

先天難聴には感音難聴、伝音難聴および混合性難聴がある。先天性感音難聴の約半数は遺伝性難聴である。遺伝性難聴には、症候群性難聴

(Usher 症候群, Alport 症候群, Waardenburg 症候群など、難聴以外の症状を合併するもの)、非症候群性難聴（難聴のみを呈する）があり、遺伝形式としては、常染色体優性、常染色体劣性、X染色体性、ミトコンドリア性遺伝がある。子宮内感染による難聴は風疹、サイトメガロウイルス（以後CMV）、梅毒などによるものが知られている。先天風疹症候群では、小児期まで追跡すると、60~80%が難聴を呈するといわれ、その多くは妊娠16週までの罹患により起こる。蝸牛が損傷され、水平型の両側性感音難聴となり、妊娠初期の罹患ほど重度である。また近年、衛生状態の改善により、CMV抗体保有率が低下し、先天CMV感染の増加が認められている。また、新生児期の低酸素症、重篤な高ビリルビン血症、耳毒性薬剤使用、髄膜炎などによっても感音性難聴が起こる。低酸素虚血性病変としては、内耳の外有毛細胞や聴神経に変性、壊死が起こる。高ビリルビン血症（核黄疸）では、聴神経および脳幹の蝸牛神経核が障害され、高音両側性難聴となる。

伝音難聴および混合性難聴は頭頸部奇形によるものが殆どであり、小児期に多く見られる中耳炎による伝音難聴は新生児期には見られない。

III. 難聴の早期発見の必要性

子どもの難聴は、その程度が重いほど早く気付かれるが、多くの場合は、2歳過ぎになっても言葉が出ないことによって疑われ、診断および療育開始は3歳近くになる。しかし、言語発達には臨界期があるため、発見が遅れて適切な時期に指導が行われなかった場合には、言語発

東京女子医科大学母子総合医療センター

別刷請求先：三科 潤 東京女子医科大学母子総合医療センター 〒162-8666 東京都新宿区河田町8-1

Tel : 03-3353-8111 Fax : 03-3341-9538

達は阻害され、更には認知、社会性、感情、行動、注意力、学習能力等さまざまな面での発達に影響を及ぼす。このため、早期に聴覚障害を発見し、コミュニケーションや言語発達の援助を行うことが重要である。

IV. 新生児聴覚スクリーニングの歴史

新生児期に難聴を発見しようとする試みは、1960年代から主に米国で行われてきたが、用いられた検査法の精度が低く、偽陰性・偽陽性共に高かったために普及に至らなかった。

1970年代に聴性脳幹反応（以下 ABR）の発見により、新生児に対しても正確な検査が可能になった。しかし、ABRは、防音室で入眠剤を使用しての検査、結果判定に専門知識が必要

である。NICU入院児や、近親者に先天難聴例を持つ難聴のハイリスク児（表1）には、ABRあるいは耳音響放射（OAE）による検査が実施されるようになった。

しかし、ハイリスク児のみのスクリーニングでは、聴覚障害児の50%しか検出できないことが米国での調査で明らかにされ、全出生児を対象とする新生児聴覚スクリーニング（Universal Newborn Hearing Screening：UNHS）の必要性が示された¹⁾。このため、1990年代後半から、新生児聴覚スクリーニングに使用するために、短時間で多くの児の検査を可能にする、ABRおよびOAEの自動解析機能を持つ機器（図1）が欧米で開発された。

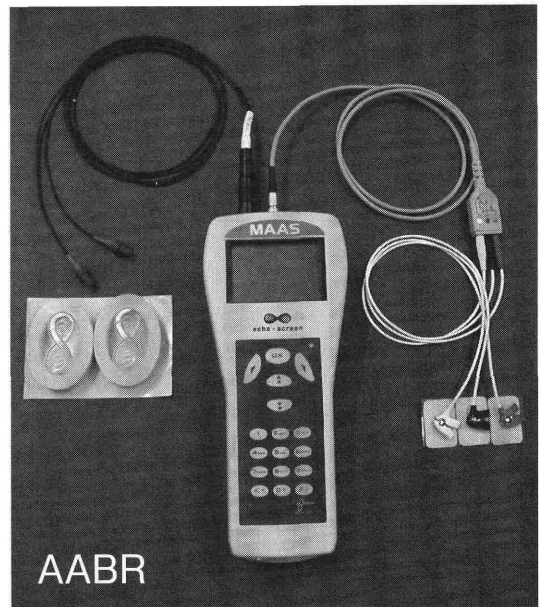
また、1998年に Yoshinaga-Itano らにより、

表1 新生児の聴覚障害のハイリスク因子
(Joint Committee on Infant Hearing：1994 Position Statement による)

1. 遺伝性感音難聴の家族歴
2. 子宮内感染（CMV、風疹、梅毒、ヘルペス、トキソプラズマなど）
3. 頭頸部奇形（CHARGE associationやTreacher-Collins症候群などにみられるような耳介や耳道の異常を含む）
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. 耳毒性薬剤の使用
7. 細菌性髄膜炎
8. 新生児仮死（1分 Ap0-4 または5分 Ap0-6）
9. 人工換気療法5日間以上
10. 感音／伝音難聴合併が知られている疾患、症候群（Usher 症候群、Waardenburg 症候群など）



OAE



ABR

図1 二段階スクリーニングに便利な、OAEとABRの一体型スクリーナ“MAAS”（FZ-日本光電）

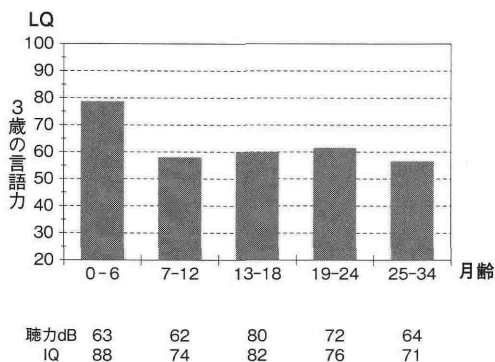


図2 難聴診断月齢と3歳の言語力(文献2より改変)

生後6か月以内に療育を開始した聴覚障害児の言語力が優れていることが示され(図2)²⁾, 米国小児科学会も UNHS の実施を勧告し³⁾, 米国諸州で UNHS 実施を義務づける法制化が進んだ。2000年には, 生後1か月までにスクリーニングの過程を終了し, 3か月までに診断を行い, 6か月までに療育を開始するという Joint Committee による, EHDI (Early Hearing Identification and Intervention) のガイドラインが作られた⁴⁾。CDC による集計では2004年には出生児の約92%がスクリーニングを受けている⁵⁾。

V. 新生児聴覚スクリーニングに使用される検査法と機器 (表2)

1. 自動聴性脳幹反応 (Automated ABR)

ABR の判定を自動化した検査装置であり, ベッドサイドで自然睡眠下に, 専門家でなくとも検査可能である。睡眠中であれば, 検査所要時間は10分以内である。通常, 刺激音は音圧 35dBnHL (ささやき声程度の音の強さ) のクリック音が用いられる。Natus 社の ALGO の

場合, 得られた反応を, 入力されている正常児の波形とパターンマッチングにより第V波中心に比較して判定する。統計処理により, 正常波形と一致すると「pass (パス)」と判定され, 一致しないと「refer (要再検)」と判定される。

2. 耳音響放射法 (OAE)

音が中耳を経て内耳の蝸牛に到達すると, 音の音圧・周波数に応じて基底板が振動して, 外有毛細胞の細胞内電位を変化させる。この電気的変化が外有毛細胞の収縮, 伸展を起こし, この運動が基底板の振動を増強する。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 OAE である。

誘発耳音響放射法 (TEOAE) および歪成分耳音響放射法 (DPOAE) を用いた新生児スクリーニング用機器がある。EOAE は, クリックや短音刺激後 5~15msec 遅れて観察される。刺激間隔は 20~25msec で, 250~500回の平均加算が必要である。

DPOAE は, 周波数の異なる 2 音 (f1, f2) を同時に聴かせると, 新たな周波数の音 (2f1-f2) を生じるので, これを測定する。

中等度以上の感音難聴では OAE の反応が消失するので, 反応が認められれば, 40dBHL の聴力はあると考えてよい。外耳道に小さなスピーカーとマイクが内装されたプローブを挿入するだけの操作で, 啼泣していなければ数分間以内に測定可能である。検査結果は設定された基準にもとづいてノイズレベル以上の有意な反応音を得られているか否か自動的に判定され, 検査結果は反応が得られれば「パス」, 十分な反応が得られない場合は「要再検」と表示され

表2 自動 ABR と OAE の比較

	自動 ABR	OAE
測定	脳幹の電氣的信号	内耳外有毛細胞の収縮による基底板の反響音
感度	約100%	正常児対象では100%に近い ハイリスク児では auditory neuropathy を見逃す危険あり
要再検率 (両側+片側)	約1%	約3%
測定時間	約10分	十数秒~数分
機器の価格	240~490万円	70~160万円
消耗品価格	1,300~2,400円	100~350円

る。鼻閉音や環境音などにより雑音が混入しやすい。

VI. スクリーニングの時期

AABRは睡眠時に行うことが必要である。OAEは静かにしていれば、必ずしも睡眠時でなくても検査可能だが、睡眠中の方が検査しやすい。出生後の入院中は眠っている時間が長いので、検査に適切な時を得やすい。また、再検の機会も得やすい。一方、出生直後は、外耳道の耳垢や羊水の残留、中耳鼓室の液体貯留等により、特にOAEは要再検率が高くなるので、生後24時間以降に検査を行う方が良い。入院中に日を変えて数回繰り返すことにより「パス」することが多い。

出生直後にスクリーニングを行うことは、母子関係確立に悪影響を及ぼすから生後3～4か月に検査を行う方が良いという意見もあるが、生後3か月過ぎの検査は、児が覚醒しやすくなっているため、入眠剤が必要となり、更に再検査のために何度も来院させることは容易でなく、スクリーニングとしては行えない。また、スクリーニングの時期を遅らせると、療育開始時期が遅くなる不利益がある。検査前の説明や、母子関係確立に十分配慮した支援体制を作って、入院中に行うことが必要である。

VII. 本邦における新生児聴覚スクリーニングの現状

平成10年度より、著者らは厚生科学研究により新生児聴覚スクリーニングに関する検討を行ってきた。保護者の同意が得られた約2万例の新生児を対象に出生病院入院中にAABRを用いて聴覚スクリーニングを実施した。正常児群の両側要再検率は0.2%で米国での要再検率の10分の1の低率であった。従来は全く検査の機会がなかった正常児群から0.05% (2,000出生に1例)の両側聴覚障害を検出した。ハイリスク群では両側要再検率は3.9%であり2.2%の両側聴覚障害を検出した⁶⁾。合併症がない例では、生後4～6か月で補聴器装用が開始でき、従来に比して著明に早期になった。また、従来は年少児では検出困難であった片側聴覚障害も検出した。片側聴覚障害は、早期療育は不要で

あるが、健側耳を良好な状態に保つための耳鼻科的フォローが必要である。

平成12年度より年間5万人規模の新生児聴覚検査モデル事業が予算化された。この事業は聴覚スクリーニングをマス・スクリーニングとして実施した場合の問題点を検討するため、乳幼児の聴覚精密診断および療育・指導の体制がある地域で実施することとされ、関係機関による協議会を結成し、出生医療機関における公費負担による聴覚スクリーニング、研修、保健師による支援体制、実施マニュアル作成、追跡調査等を実施し、問題点の検討を行った。平成13年度より岡山県、秋田県等4県において開始され、平成14年度に北海道、東京都、佐賀県、埼玉県で、平成15年度に熊本県、長崎県、広島県、福島県、福岡県、さいたま市で、平成16年度に北九州市、平成17年度に、群馬県、岐阜県、富山県で開始された。現在までに17都道府県・政令都市で実施された。モデル事業は平成16年度で終了となり、「新生児聴覚検査事業」は、平成17年度から創設された「母子保健医療対策等総合支援事業」(36億円)の対象事業として実施されている。

「新生児聴覚検査事業」では、検査料の全部または一部が公費負担で実施されているが、年間5万例規模であり、自費診療により行われている検査の方が多い。日本産婦人科医学会の2005年の調査によれば、分娩施設の約60%で聴覚スクリーニングが実施されている。

VIII. 乳児期の精密聴覚検査

新生児聴覚スクリーニングで「要再検」となった場合は、聴覚障害の診断のために精密検査が必要となり、乳児早期(米国では3か月とされている)に検査を実施することが求められる。乳児の精密診断は、乳児の聴覚障害診断に習熟した医師および言語聴覚士(ST)が専用の検査設備のもとに行う必要がある。精密聴覚検査としては、耳鼻科的診察、精密検査としてのABR、歪成分耳音響放射(以下DPOAE)、聴性定常反応(auditory steady state response: 以下ASSR)、行動聴覚検査(以下BOA)、条件詮索反応(以下COR)、CTなどが行われる。

乳児の場合、1回の検査では十分な反応が得られないことや、聴力の変動のために経過を

追って反応を見ることが必要な場合がある。特に中等度以下の難聴の場合は、診断の確定には時間がかかることがある。

1. 他覚的生理検査

ABR（聴覚精密検査としての）は、低月齢児では最も信頼性の高い聴覚検査である。しかし、通常用いられる刺激音はクリック音（周波数成分が高音に偏している）なので、低周波数音の聴力は検査できない点に注意が必要である。

ASSRは刺激間隔の短い、繰り返し頻度の高い刺激に対する誘発反応で、反応波形の各波が干渉し合いサイン波状を示す。ABRのように反応波形（I～VII波）を同定できないため神経学的応用ができず、もっぱら他覚的聴力検査に応用される。周波数特異性の高い聴性誘発反応として乳幼児に用いられ、例えば、500, 1,000, 2,000, 4,000Hzのように、周波数ごとに閾値を求めることができるので、補聴器のfittingに有用である。新しい検査法のため、現在は一部の乳幼児精密診断機関でのみ実施されている。

2. 行動反応検査

正確な結果を得るには、熟練者が実施する必要がある。

BOAは音に対する反射・反応を観察する検査であり、乳幼児に行う基本的な聴覚検査である。

CORは、音と同時に玩具などが光に照らし出されるようにしておき、子どもに何度か試みて、音源の方向に何か楽しいものが現れるという期待を持たせるように条件づけをしておく。そのうえで音だけで音源の方に振り向くかどうかによって聴力レベルを調べる方法である。

新生児聴覚スクリーニング後の精密診断機関

日本耳鼻咽喉科学会では数回にわたる全国調査を実施した後に、平成16年に全国207ヶ所の新生児聴覚スクリーニング後の精密診断機関を選定し、公表した。現在は、平成18年2月に改訂された、全国190ヶ所の精密診断機関リストが、同学会のホームページに公開されている（http://www.jibika.or.jp/sinseiji/list_main.html）。

IX. 本邦における早期療育・指導体制

感音難聴自体は手術などで治療することはできないので、コミュニケーションおよび言語発達に対する早期療育を行う。コミュニケーションの方法としては、補聴器や人工内耳を装着して聴覚を主に活用する方法と、視覚を主に活用する方法（手話）、両者を用いるトータルコミュニケーションなどがある。難聴児の90%は健聴の両親の元に生まれるので、聴覚活用が選択されることが多いが、児の理解を促進するために視覚的言語（手話、キュードスピーチ、指文字など）も同時に用いられている。

本邦においては、聴覚障害児の指導は一部の専門病院やリハビリテーションセンターでも行われているが、中等度以上の難聴乳幼児の指導は、主として、厚労省管轄下の難聴幼児通園施設、および聾（ろう）学校幼稚部の教育相談で行われている。難聴幼児通園施設は就学前の難聴乳幼児の療育を担当するための施設であるが、全国で25ヶ所しか設置されていない。聾学校幼稚部は96校あり、3歳以上の児が正式定員であるが、3歳未満の児も教育相談部で積極的に指導を行っている。特に、新生児聴覚スクリーニング開始後は乳児が増加している。

X. 早期療育による予後の改善

欧米からは、先に述べたYoshinaga-Itanoら、Moellerら⁷⁾により、早期発見・早期療育による難聴児の言語力の改善が示されているが、本邦においても、福田ら⁸⁾（岡山かなりや学園）により、岡山県の新生児聴覚スクリーニングにより早期発見された例の検討で、生後3～4か月から補聴器装用を開始し、2～3歳で人工内耳手術を受けて療育を続けた例では、1例の知的障害例を除くと、就学前の言語力が健聴児と変わらない児が殆どであることが示されている（表3）。

XI. 今後の課題

2005年の日本産婦人科医会の調査では、分娩取扱機関の約60%が聴覚スクリーニングを実施している。しかし、同調査による、県別のスクリーニング実施率は図3に示すように、自治体

表3 新生児聴覚スクリーニングで発見された難聴児の6歳時の言語力
(2006 福田⁸⁾)

	平均聴力 (dBHL)	補聴	手術年齢	語音明瞭度 検査	発語明瞭度 検査	WPPSI		読書力 検査
						言語性 IQ	動作性 IQ	
1	(R) 110 (L) 103	デジタル		52%	63%	80	120	61 上
2	(R) 112 (L) 128	人工内耳	2y7m	94%	77%	107	100	59 上
3	(R) 92 (L) 110	人工内耳	3y6m	96%	93%	119	118	66 優
4	(R) 97 (L) 118	人工内耳	2y1m	88%	92%	139	130	64 上
5	(R) 125 (L) 107	人工内耳	2y2m	86%	96%	103	126	67 優
6	(R) 105 (L) 110	人工内耳	2y5m	4% 80% (視覚も利用)	30%	45	100	45 中
7	(R) 106 (L) 106	人工内耳	3y5m	80%	40%	45	71	44 下

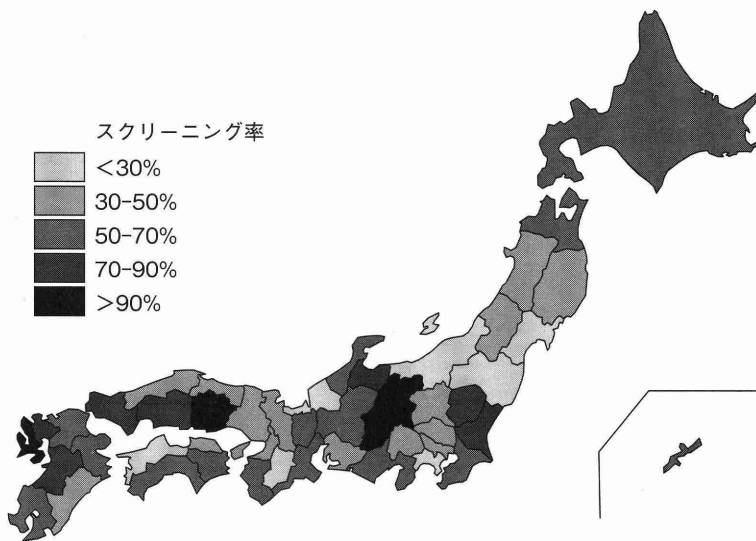


図3 県別新生児聴覚スクリーニング実施状況 (2005年日本産婦人科医会調査)

による差が大きい。東北、四国における実施率は低い。

欧米では新生児聴覚スクリーニングは標準医療になってきており、台湾、韓国、中国（北京、上海など）でも急速に導入されている。

スクリーニングにより早期発見し、早期支援を行うことにより、難聴児および家族のQOLが改善することは明らかであるので、今後「新生児聴覚検査事業」実施自治体を増やし、スクリーニング・診断・支援の連携体制をすべての地域にも作る必要がある。

また、自費診療で行われているスクリーニングはデータ管理がされていないのか大きな問題

である。今後、先天代謝スクリーニング用の血液濾紙への結果記入など、データ収集および管理に関する検討が必要である。

小児期の感音難聴の25%は、新生児期には発症していない遅発性難聴といわれる。これらの児の早期発見には、新生児スクリーニング後も継続して聴覚・言語の発達をフォローしていく必要がある。

文 献

- 1) Joint Committee on Infant Hearing 1994 position statement. Pediatrics. 95 : 152-156,1995.
- 2) Yoshinaga-Itano C, Sedney AL et al. : Lan-

- guage of Early- and Later-identified Children With Hearing Loss. *Pediatrics* 102 : 1161-1171, 1998.
- 3) American Academy of Pediatrics : Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss : Detection and Intervention. *Pediatrics* 103 : 527-530, 1999.
 - 4) Joint Committee on Infant Hearing : Year 2000 Position Statement. Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics* 106 : 798-817, 2000.
 - 5) <http://www.cdc.gov/ncbddd/ehdi/dips.htm>.
 - 6) 三科 潤, 多田 裕:自動聴性脳幹反応 (AABR) を用いた全出生児を対象とする新生児聴覚スクリーニングの検討. 厚生労働科学研究 (子ども家庭総合研究事業). 全出生児を対象とした新生児聴覚スクリーニングの有効な方法及びフォローアップ, 家族支援に関する研究 (主任研究者 三科 潤) 平成13年度報告書 第2/7, p258-265, 2002.
 - 7) Moeller M.P. Early Intervention and Language Development in Children Who Are Deaf and Hard of Hearing. *Pediatrics* 2000 ; 106(3). URL : <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/106/3/e43> ;
 - 8) 福田章一郎:新生児聴覚スクリーニングで発見された聴覚障害児の小学校就学時点での評価—第2報—. 厚生労働科学研究 (子ども家庭総合研究事業) 新生児聴覚スクリーニングの効率の実施および早期支援とその評価に関する研究 (主任研究者 三科 潤) 平成17年度報告書. pp45-47, 2006.