

第68回日本小児保健協会学術集会 教育講演

乳幼児健診～関連領域のスクリーニングを考える～

島嶼環境下での難聴スクリーニングと 難聴者への支援：沖縄県における取り組み

鈴木 幹男, 与座 要, 兼本 怜子, 親川 仁貴
近藤 俊輔, 比嘉 輝之, 平川 仁

要 旨

難聴に関する乳幼児の環境は、人工内耳埋め込み術が確立されるとともに大きく変化してきた。現在、重度の先天性難聴児であっても、早期人工内耳埋め込み術実施と術後のハビリテーションによって、限界はあるものの音声によるコミュニケーションを用いて社会参加が可能になっている。しかし、島嶼環境下では、医療へのアクセスに制限があるために十分な療育を受けられない児、人工内耳術後のハビリテーションに制限がある児が存在する。聴覚伝導路のネットワーク形成には臨界期があり、臨界期（3～4歳）以降に聴覚刺激を与えても十分な聴覚伝導路は形成されないため、新生児聴覚スクリーニング（新スク）による難聴の早期発見と教育が重要である。沖縄県新スクの受検率は全国平均に近づいているが、Refer児に対する保健師による戸別訪問などの支援を行っている自治体は、県内全市町村の29.3%と、全国平均（78.1%）と比べ大きく遅れている。沖縄県では、2017年から新生児聴覚検査体制整備事業協議会が立ち上がり、2020年に沖縄県全域の聴覚障害児（疑いを含む）と保護者や関係者への支援拠点として、琉球大学病院耳鼻咽喉科内に『きこえの支援センター』を設置した。本論文では、聴覚障害と新生児聴覚検査について概説し、われわれの難聴児支援への取り組み（琉球大学きこえの支援センター活動）を報告した。

I. はじめに

難聴に関する乳幼児の環境は、人工内耳埋め込み術が確立されるとともに大きく変化してきた。難聴児に
琉球大学大学院医学研究科耳鼻咽喉・頭頸部外科学講座

は、従前は補聴器による聴覚補償と読話、キュードスピーチ、手話などの視覚言語を用いた療育が主に行われてきたが、音声によるコミュニケーション中心の社会では大きなハンディキャップであった。現在、重度の先天性難聴児であっても、早期人工内耳埋め込み術実施と術後のハビリテーションによって、限界はあるものの音声によるコミュニケーションを用いて社会参加が可能になっている。先天性難聴の約20%は内耳奇形があり、内耳奇形をもつ児の人工内耳の聴覚医学的術後成績は、奇形のない症例よりも劣るとされる。国内からの報告では、内耳奇形23例中、13例が普通小学校へ、10例が聴覚特別支援学校へ就学したと報告¹⁾され、内耳奇形のある重度難聴児であっても人工内耳による聴覚活用が積極的に行われていることがわかる。

しかし、島嶼環境下では、難聴発見が遅れる児、医療へのアクセスに制限があるために十分な療育を受けられない児、人工内耳術後のハビリテーションに制限がある児などが存在する。本論文では、聴覚障害と新生児聴覚検査について概説し、われわれの難聴児支援への取り組みを報告する。

II. 先天性難聴と人工内耳

胎生期からヒトは聴覚刺激を受け取っている。聴覚伝導路のネットワーク形成には臨界期があり、臨界期以降に聴覚刺激を与えても十分な聴覚伝導路は形成されない。臨界期は3～4歳とする報告が多く²⁾、この時期を過ぎると学習効果が低下するため、難聴の早期発見と教育が重要である。言語習得前に失聴した小児では、視覚的言語刺激（話をしている人の顔の動画、無音）に反応して、視覚背側経路と聴覚連合野の上側

頭回で脳代謝亢進がみられる³⁾。この現象は、言語習得前の失聴によって聴覚野が視覚情報処理を行う場所に変化することを示し、臨界期以前の聴覚活用が必要なことを示唆する⁴⁾。幼稚園年中から小学校6年生までの両耳聴力レベル70dB以上の言語習得前聴覚障害児638人についての全国多施設調査研究(2012年)では、人工内耳装用児は285人(44.7%)であった。人工内耳装用児のうち、人工内耳+補聴器装用が69.5%、片側人工内耳のみ29.8%、両側人工内耳が0.7%であった⁵⁾。両側人工内耳では静寂、雑音下で語音明瞭度が有意に改善され、方向性も改善することなどから、近年、両側人工内耳を受ける児が増加している⁶⁾。海外を見ると、ノルウェーでは90~95%の先天性高度難聴児は人工内耳を受けている⁷⁾。いずれの報告も、人工内耳医療が社会に浸透し、一定の成果を上げている状況を反映している。さらに、一旦聴覚伝導路ネットワークが完成し言語習得できれば、その後、両側聴覚に障害が生じて人工内耳埋装用効果は良好である。

Ⅲ. 小児難聴について

日本産婦人科医会からの報告によれば、先天異常症の中で最も多いものは心室中隔欠損症で0.428%であり、先天性難聴は0.1%、すなわち1,000人に1人の頻度であり先天異常症の中でも頻度が高い疾患の一つである⁸⁾。米国からの報告では、一側性を含めた先天性難聴の原因は、遺伝性難聴(GJB2変異21%、ペンドレッド症候群3%、その他44%)、サイトメガロウイルス感染症(顕性10%、不顕性11%)、その他の環境原因(ほかのウイルス、薬剤など)と報告されている⁹⁾。遺伝性難聴は、症候群性と非症候群性に分かれ、非症候群性難聴(重複障害がない)が70%と多く、難聴以外に異常がないため生下時に気づかれにくく、難聴検出のためには聴覚検査が必要である。新生児聴覚スクリーニング検査(以下、新スク)は検査精度が高く、診断後の治療、療育の有効性が確立されており、検査の有用性が高い。難聴児の補聴開始時の年齢による言語性IQでは、0歳から補聴下の療育を開始する方が、1,2歳よりも6歳時点での言語性IQが良好であることが報告¹⁰⁾されている。これらの理由から、新スク実施は急速に広まり、2017年統計では、医療機関での新スク可能施設は産科医療機関の94.3%になり、全新生児の87.6%が検査を受けている⁸⁾。

Ⅳ. 新生児聴覚検査の実施

新スクは、本検査に特化した測定機器を用いて要再検査児を発見するものである。機器には自動聴性脳幹反応検査(automated auditory brainstem response, AABR)、耳音響放射検査(otoacoustic emission, OAE)の2種類が現在用いられている。2014年の日本産婦人科医会の報告では、医療機関が保有している機器は、AABR63%、OAE28%、両者9%であった⁸⁾。厚生労働省雇用均等・児童家庭局母子保健課長通知(2016年3月29日)では、「聴神経難聴スペクトラム(auditory neuropathy spectrum disorders, ANSD)¹¹⁾では、内耳機能は正常または正常に近いため耳音響放射検査(OAE)ではパス(反応あり)となるものの、聴神経機能は異常であるため自動聴性脳幹反応検査(AABR)ではリファー(要再検)となる。このため、初回検査及び確認検査はAABRで実施することが望ましい」とされている。検査機器の価格では、OAEはAABRに比べて安価であり購入しやすいが、精度はAABRが優れている。当科で1999~2006年の間に、新スク後の紹介を受け聴力精査を行った53耳(33例)では、OAEを行い要再検査とされた46耳中、その後の精密聴力検査で難聴があったものは39耳で、7耳は正常であった。一方、AABRで要再検査とされた7耳では、全例がその後の検査で全耳難聴があることが判明している。このようにAABRの方が偽陽性が少ない。2004年、2007年に沖縄県内の産科医療機関を対象に実施したアンケート調査では、2004年では実施施設は42%であったのに対して、2007年では60%に増加していた。2017年には、新スク実施可能施設は全国平均が94.3%であるのに対し、沖縄県は92%と改善し、全国平均近くまで改善してきている。沖縄県ではOAEを用いて検査を実施している医療機関が多い。OAEは耳垢などの影響を受け要再検査率が高いため、繰り返し検査が必要になることが多く新生児医療機関、親の負担が大きくなる。このことから、より安定した結果が得られやすいAABRが普及する必要がある。

新スクでは検査結果をPass, Referの2つに分けて表示する。Referが表示されても難聴が存在するかはまだ未確定であり、説明の際に親を不必要に不安にさせないことが重要である。また新スクがPassであっても、その時点では聴覚に異常がないことを示すのみ

であり、先天性サイトメガロウイルス感染症など進行性難聴を生じる疾患は検出できない。聴覚精密検査で両側難聴と診断された児の新スク結果では、両側 Refer であったもの80%、1側 Refer であったもの17%、新スク Pass 3%であった¹²⁾。このことから、1側のみ Refer であっても両側難聴のこともあり、精密聴力検査を受けるように勧める方がよい。

新スクから療育までの流れには1—3—6ルールが提唱されている¹³⁾。生後1か月までに新スクを終え、Refer になった場合は3か月までに精密診断を行い、6か月までに療育を開始するというものである。新スクを行うことによって、受けていない児と比較して20倍早期療養に至る率が高まること、6か月以内に療育を開始すると、それ以後に開始した児と比較すると会話能力が良好であることが報告¹⁴⁾されており、早期発見、早期療育が言語発達に重要である。

V. 沖縄県での難聴児支援体制整備

沖縄県は160もの島嶼からなり、そのうち36が有人離島である。有人離島は、広大な海洋に点在し、沖縄本島を除くと耳鼻咽喉科医が常勤している病院施設は宮古島と石垣島のみで、大多数が耳鼻咽喉科医が在住していない島である。人口は、2021年4月現在145万人で、出生数は15,732人、出生率（人口千対）は11.0で全国の7.4と比較して高い。合計特殊出生率は1.89であり、こちらも全国の1.42と比較して高く34年連続で全国1位を維持し、毎年多くの児が誕生している。

沖縄県の2017年度調査において、新スクの受検率は84.0%と全国平均（86.9%、2018年度調査）に近づいているが、Refer 児に対する保健師の戸別訪問などの支援を行っている自治体は、県内全市町村の29.3%（12市町村）であり、全国78.1%と比べ大きな遅れをとっている。また、新スクの検査費用については、2021年現在、公的補助を実施している市町村は11市町村にとどまっている。

新スクで Refer となると、二次聴力検査機関を経て、琉球大学（精密聴力検査機関）で最終診断、治療方針を受けるようになっている。2005～2016年の間に、新スク後に直接または二次聴力検査後受診した246児（全身疾患重複児を除く）の初診時年齢の変化を示す（図1）。受診した児数は年々増加しているが、出生後3か月までに受診した児は全体の約80%となっている。しかし7か月を超えて受診する例も稀ではなく、

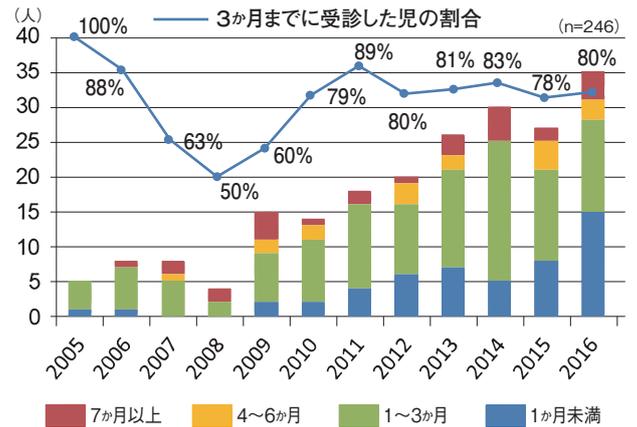


図1 新生児聴覚スクリーニング後、難聴疑いにて受診した児の経年変化

2005年は5人であったが、スクリーニング検査の実施可能施設が増加するとともに増加し、2016年は35人となった。一方、診断が必要な3か月までに受診した児は、2010年以後80%前後で変化がみられない。重複障害がないにもかかわらず7か月以上経過して受診する例も10%前後みられる。

1—3—6ルールが浸透しつつあるが、理想の状況である100%とは大きな解離があることを示している。症例を検討すると、低収入や子どもが多いなどの家庭環境、医療アクセスが悪いなどの原因から、新スクで Refer であってもドロップアウトや受診までの期間が遅い例がみられた。これらの状況は、医療機関の努力だけでは解決できず、難聴児支援への行政の関与が必要である。

このような背景から、沖縄県では、2017年から新生児聴覚検査体制整備事業協議会が立ち上がり、2020年に沖縄県全域の聴覚障害児（疑いを含む）と保護者や関係者への支援拠点として、琉球大学病院耳鼻咽喉科内に『きこえの支援センター』を設置することとなった（<https://kikoe.skr.u-ryukyuu.ac.jp>）。

きこえの支援センターでは、新スクとその後の難聴児の支援体制を整備するため、沖縄県、市町村、産科、小児科などと協力し「沖縄県 新生児・乳幼児の聴覚検査ときこえの支援のための手引き」を作成し、関係機関へ送付した。また、啓発活動として、保健師向けおよび産科医・小児科医向けに講演を行っている。2021年1月からは、整備した新スク体制の運用を開始した（図2）。分娩施設にて新スク結果が Refer となった際、きこえの支援センターへ連絡することで、支援センターが医療機関と連絡をとり二次聴力検査・精密聴力検査の日程調整を行い、さらに居住市町村の母子担当保健課への支援依頼を行っている。保健師が戸別

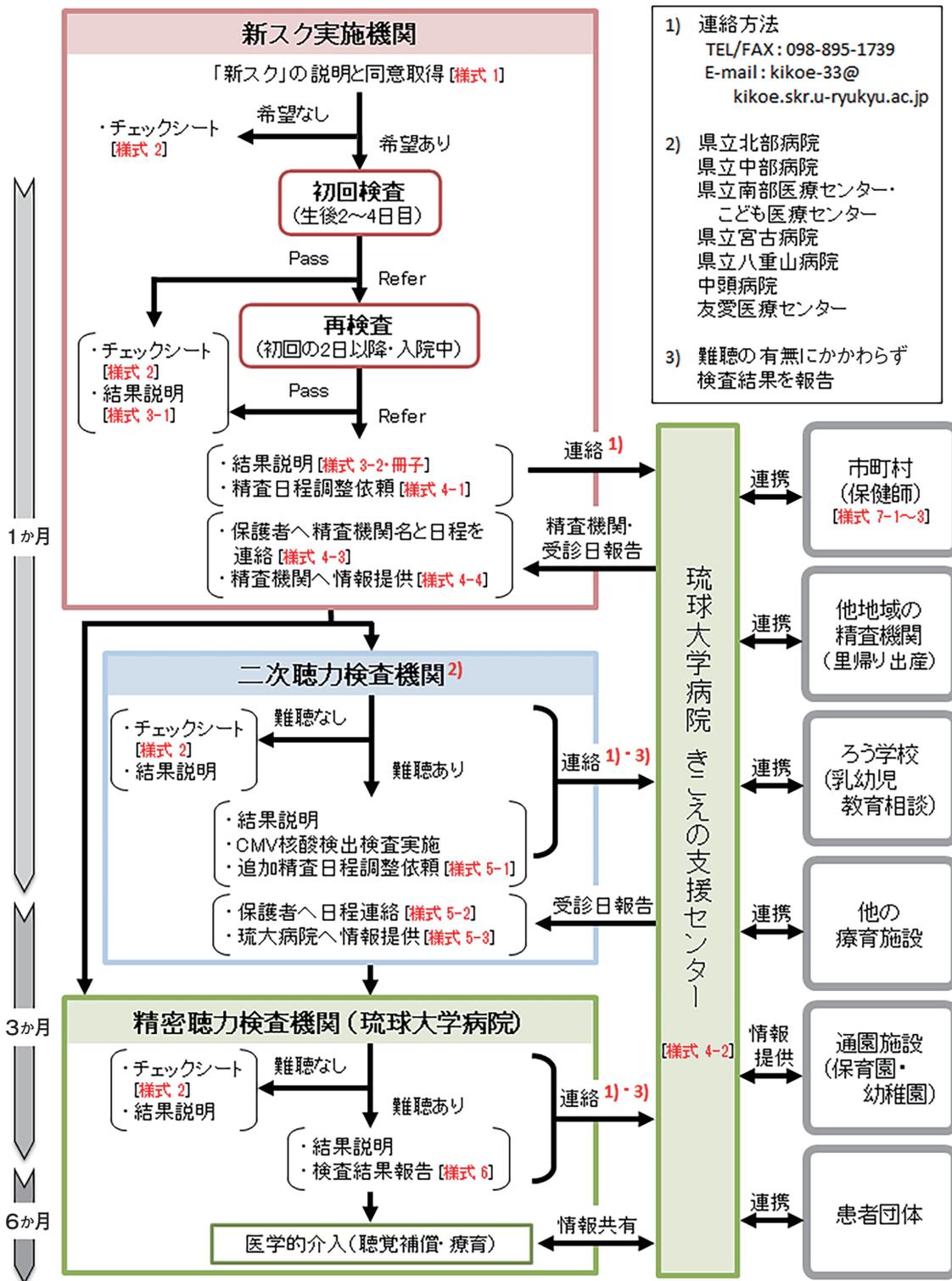


図2 沖縄県の新生児聴覚検査体制

きこえの支援センターが中心となり、聴力検査機関、産科施設、市町村、療育施設、通園施設、患者団体との連携をとっている。

訪問などを行うことで、保護者、特に母親の心理的なケアおよび聴力検査機関への受診漏れを防ぐことが可能となる。

また、二次聴力検査・精密聴力検査を受けるまでの期間に、保護者の不安を軽減できるように相談窓口を

設置し、電話または直接対面で言語聴覚士が対応できる体制を整えた。二次聴力検査機関で難聴と診断されたが、他疾患が原因で入院治療が必要なため精密聴力検査の受検および補聴開始が遅れている児に対し、保護者と面談し、子育て時の工夫を助言し補聴器の貸し

出しを行うことができた事例を経験している。

きこえの支援センターの運用開始以前から、聴覚障害児が通う保育園や小学校、児童発達支援事業所へ、現在センターに所属する言語聴覚士が訪問し情報提供を行い、各施設での事情に合った配慮や支援を提案している。特に、県内で1ヶ所ある沖縄ろう学校とは乳幼児教育相談から高等部まで通っている児の情報交換会を年1回開催し、これとは別に授業や（リ）ハビリテーションの見学日を設け、担任と言語聴覚士の密な連携を図っている。普通学校では、聴覚障害児が1人でも支援学級（難聴学級）の設置が可能のため、近年は難聴学級の設置が増えている。しかし、必ずしも聴覚障害児について知識のある教員が担当しないため、保護者—教員—言語聴覚士が連携をとり、学校生活での学習支援・情報保障などへの配慮を検討している。この目的のために、2019年から沖縄ろう学校と協力し、聴覚障害児が通う普通学校にて教員向けに研修会を実施している。

離島在住の聴覚障害児に対しては、居住地で担当している言語聴覚士と情報交換を行っているが、文章だけではお互いに意見が十分に伝わらないことがある。これを改善するために2021年4月末から、大学病院と居住地域の病院または自宅をネットワークでつなぎ、当科を直接受診せずに人工内耳の調整を行う遠隔マッピングの試みを開始した。新型コロナウイルス感染拡大下のなかでは渡航自粛が要請されるため、遠隔操作によって適切な時期に人工内耳の調整を行えることは有意義であり、保護者の心理的・経済的負担も軽減することができている。診療報酬の課題はあるが、今後も継続する必要があると考えている。

検査・療育体制が整うことで、聴覚障害児を取りこぼしすることなく早期発見・早期療育開始が可能となり、また本島と離島・僻地での検査の流れが統一されることで地域間医療格差が是正される。患児・保護者にとっては、聴力検査機関への受診回数が減り、経済的負担も軽減される。さらに行政・療育機関との連携を図ることで、多職種で種々の専門分野から本人および保護者をサポートし、児のライフステージに沿った切れ目のない支援が可能となる。

今後は、離島・僻地を含めた県内全域での聴覚障害児および保護者、関係者への支援の更なる拡大・浸透とともに、新スク費用の公的負担を県内全市町村へ拡大できるように産科、小児科と協力し活動を行ってい

く予定である。

謝 辞

本論文の作成にあたり、ご協力いただいた公益社団法人琉球耳鼻咽喉科学研究振興会に感謝いたします。

文 献

- 1) 小池 毬子, 樫尾明憲, 尾形エリカ, 他. 就学前に人工内耳手術を施行した内耳奇形例の就学期状況について. *Audiol Jpn* 2021 ; 64 : 195-203.
- 2) Clark GM. The multi-channel cochlear implant : multi-disciplinary development of electrical stimulation of the cochlea and the resulting clinical benefit. *Hear Res* 2015 ; 322 : 4-13.
- 3) 内藤 泰. 科学技術の進歩と聴覚医学「聴覚と脳機能画像」. *Audiol Jpn* 2014 ; 27 : 659-669.
- 4) Campbell R, MacSweeney M, Woll B. Cochlear implantation (CI) for prelingual deafness : the relevance of studies of brain organization and the role of first language acquisition in considering outcome success. *Front Hum Neurosci* 2014 ; 8 : 834.
- 5) 岩崎 聡, 西尾信哉, 茂木英明, 他. 人工内耳装用時期と言語発達の検討—全国多施設調査研究結果—. *Audiol Jpn* 2012 ; 55 : 56-60.
- 6) 神田幸彦. 両側人工内耳の現状と未来. *Otol Jpn* 2019 ; 29 : 29-34.
- 7) Kirkehei I, Myrhaug HT, Garm N, et al. NIPH systematic reviews : executive summaries. communication modes for children with cochlear Implant. Knowledge Centre for the Health Services at The Norwegian Institute of Public Health (NIPH) Copyright 2011 by The Norwegian Institute of Public Health (NIPH). 2011.
- 8) 関沢明彦. すべての新生児が聴覚スクリーニング検査を受けて確実に早期療育につながる体制の実現に向けて. 第3回難聴児の早期支援に向けた保険・医療・福祉・教育の連携プロジェクト会合（厚生労働省・文部科学省）. 2019.
- 9) Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening—a silent revolution. *N Engl J Med* 2006 ; 354 : 2151-2164.
- 10) 加我君孝, 新正由紀子. 聴覚検診—先天性難聴児の

- 発見年齢と就学時の言語能力— 小児科臨床 2006 ; 59 : 741-748.
- 11) 川瀬哲明. Auditory Neuropathy の診断と治療. 日耳鼻 2018 ; 121 : 234-235.
 - 12) 一般社団法人日本耳鼻咽喉科学会. “新生児聴覚スクリーニングマニュアル” http://www.jibika.or.jp/members/publish/hearing_screening.html
 - 13) Year 2000 position statement : principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Pediatrics 2000 ; 106 : 798-817.
 - 14) Kasai N, Fukushima K, Omori K, et al. Effects of early identification and intervention on language development in Japanese children with prelingual severe to profound hearing impairment. The Annals of otology, rhinology & laryngology Suppl 2012 ; 202 : 16-20.

〔Summary〕

Socio-medical environments for infants with hearing difficulties have changed drastically with establishment of the cochlear implantation. Even though children with severe congenital hearing loss acquire voice communication in society by the cochlear implantation and postoperative habilitation despite of several limitations. On the other hand, some children in islands were yet available adequate medical care. Since development in neural networks for auditory conduction have the critical period during 3-4 years old, sufficient stimuli provided after the period do not contribute to the completion of the network. Thus detection and intervention for infants with hearing difficulties must start early after birth. Number of newborn babies received the screening of hearing in Okinawa came near to the national averaged level, whereas socio-medical support by public health nurses was below the national level. To improve such situation, the project to prevail hearing test for newborns started in 2017. In the Ryukyu University hospital, the site for support entitled “*Kikoe Support Center*” was founded in 2020 with the support by prefecture.