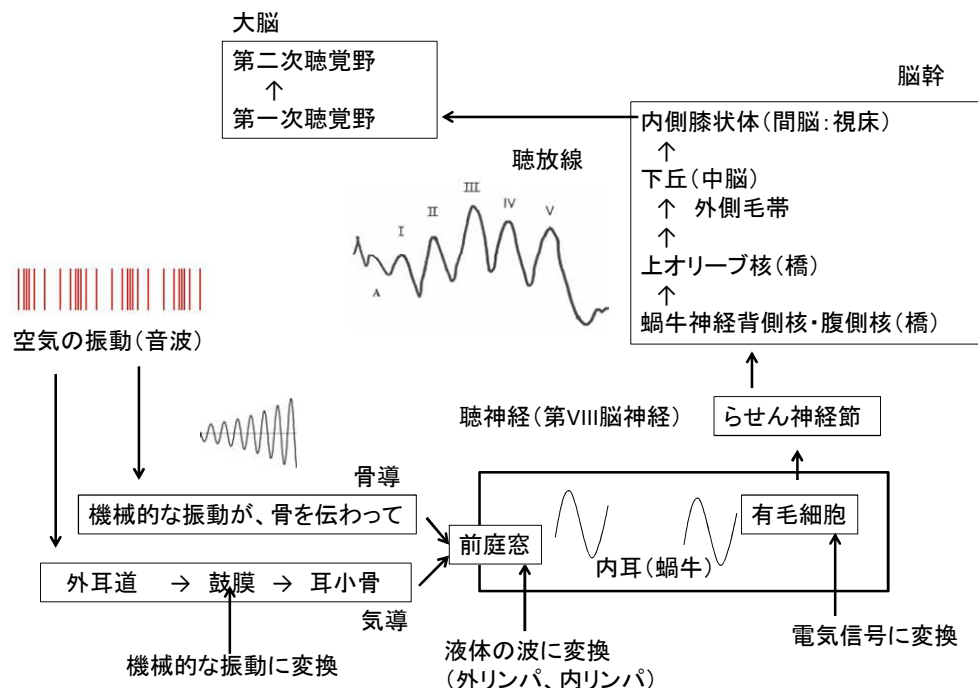




《きこえの仕組みと難聴》

- ・ 音は空気の振動です。
 - ・ 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。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 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

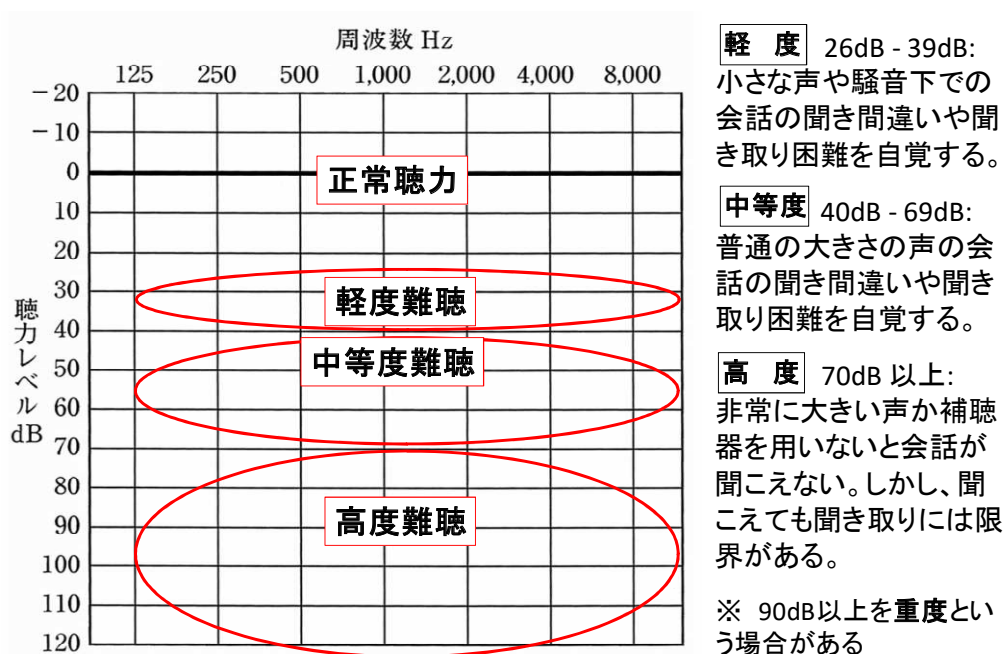
伝音難聴は、音を伝えるところに障害がありますので、音を感じる仕組みには異常がありません。従って、補聴器などで音を大きくすれば、シャープに音を聞くことが可能です。
感音難聴は、音を電気信号に変えるか、あるいは電気信号を脳に伝える過程に異常があるので、音をシャープに聞くことができません。話がわかりづらい、少しの音の変化がキンキン響くなど、感音難聴特有の問題があります。従って、単純に耳に入る音を大きくするだけではなく、補聴器で音を聞く訓練など、いろいろな専門的な工夫が必要です。なお、後迷路性難聴では、音がきこえるけれども話がわかりづらいという症状が強く出るといわれています。

- ・難聴の程度は、明確な定義はありませんが、下記に区分されます。

高度：非常に大きな音のみが聞き取れる～全く聞こえない程度

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

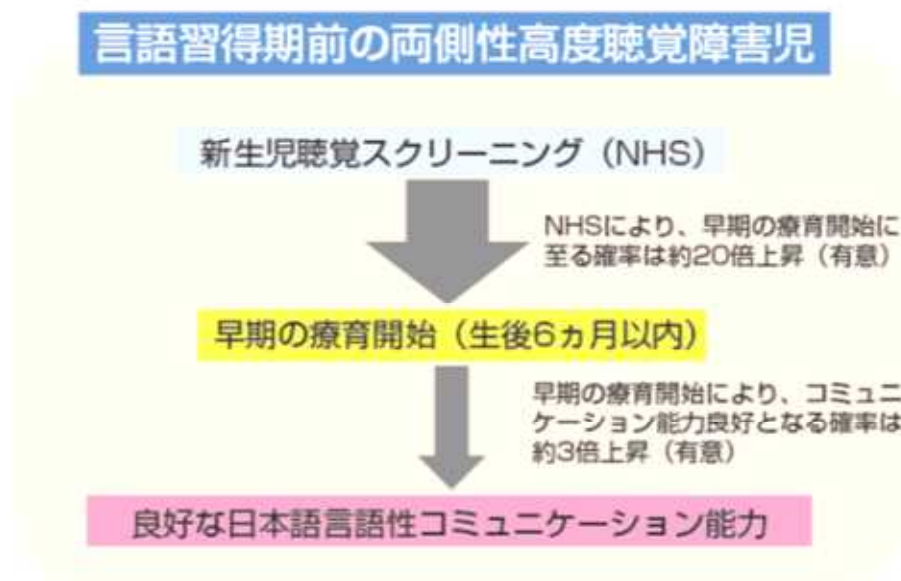
軽度：小さい音や、ざわざわした環境での普通の会話が聞き取れない程度



(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)

《難聴の早期発見はなぜ必要か》

- ・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。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。
- ・このため、3か月以内に難聴を発見し、6か月以内に療育を開始するためには、新生児期に聴覚検査を行うことが有効であるとされています。
※なお、6か月以内に難聴の診断が確定しない場合もあります。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。

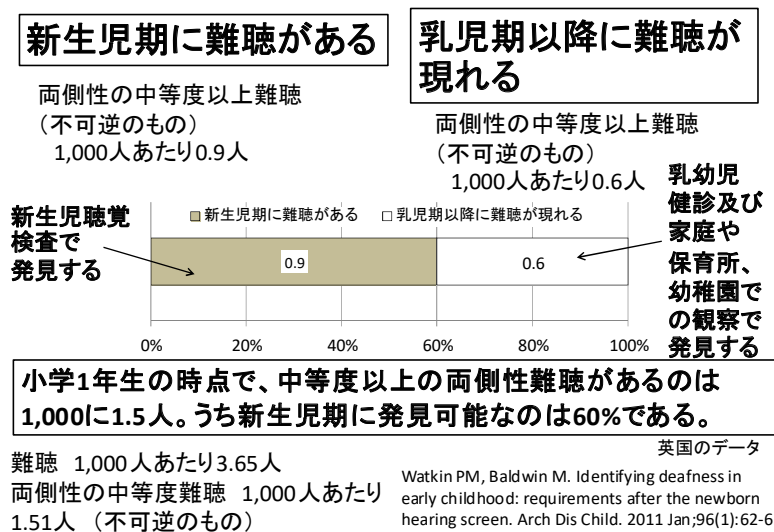


笠井紀夫. 早期の療育開始はどのような意義を持つか. 聴覚障害児の日本語言語発達のために～ALADJINのすすめ～. テクノイド協会. 東京. 2012. 74-77.

- ・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。
- ・新生児聴覚検査では、比較的軽い難聴や、片側性の難聴も発見され、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、3歳頃まではことばの発達にあまり問題はきたしませんが、音の方向がわからない（結果、交通事故に遭いやすいなど不都合を生じます）、3人以上で話す時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が必要です。

《乳幼児期に発見される主な難聴をきたす疾患》

新生児聴覚検査の対象は、新生児期（出生時）からすでに難聴があるものです。乳幼児難聴のうち、新生児聴覚検査で発見可能な難聴は60%程度であり、新生児期以降に難聴が現れる場合（先天性と後天性があります）も少なくないため、新生児期では見つけれない難聴は、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。したがって、新生児聴覚検査に加えて、家庭や保育所・幼稚園、乳児健診や1歳6か月児健診、3歳児健診での聴覚の評価を十分に行うことが大切です。（「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）。保健師等にきこえに関する観察に役立てていただくよう、72～73 ページに「乳児の聴覚発達 チェック項目」を示しております。



上記文献から福永が作成

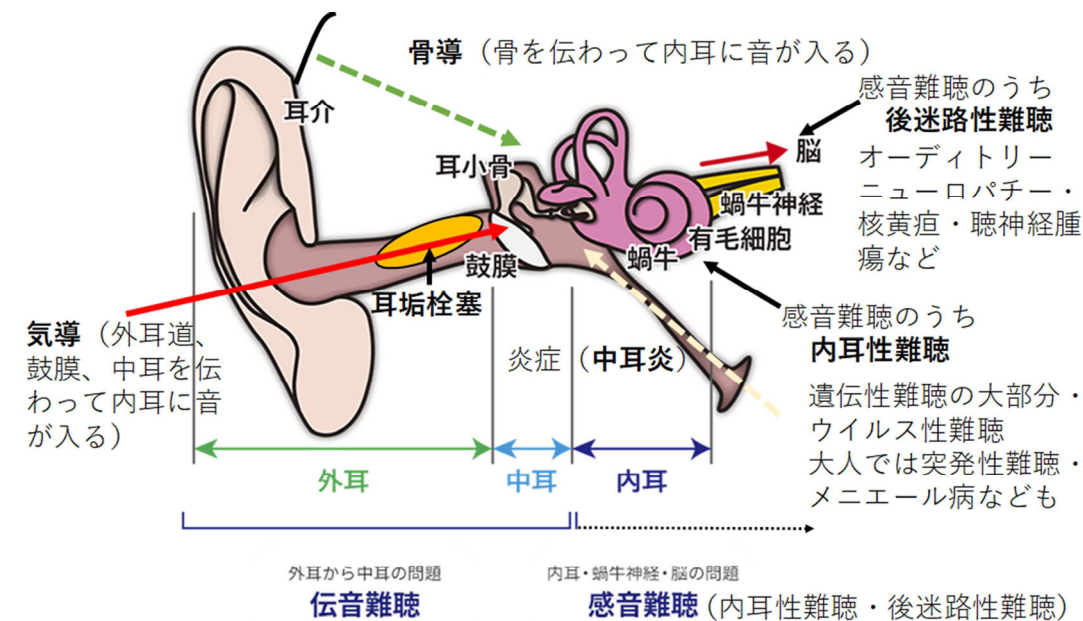
- ・上記は、イギリスでの報告から作成した図です。難聴は1,000人あたり3.65人（およそ300人に1人）、そのうち、両側性の中等度以上の難聴の6割が新生児聴覚検査で、4割は乳幼児期以降に発見されることを示しています。

乳幼児期難聴を来す主な疾患を表・図に示しています。

	新生児期に難聴がある (新生児聴覚検査で発見可能) 60%	新生児期以降に難聴が現れる (新生児聴覚検査で発見できない) 40%
先天性の原因による難聴 (先天性難聴)	遺伝性難聴（症候性：無症候性＝2：8）	
	サイトメガロウイルス感染（子宮内感染）	
	Auditory neuropathy（オーディトリニューロパシー）	
	子宮内感染（風疹、梅毒、トキソプラズマなど）※	
	周産期の病態（極低体重児、低酸素など）※	
	染色体起因疾患などの先天性異常※	
後天性の原因による難聴 (後天性難聴)	妊娠期の薬物	
	感染（ムンプス、麻疹など） 髄膜炎性内耳炎 外傷 滲出性中耳炎 聴神経腫瘍 など	

※ただし、遅発例もあるとされる

福永一郎 難聴の疫学、朝倉書店 疫学の事典より



滲出性中耳炎・癒着性中耳炎・
鼓膜穿孔・慢性化膿性中耳炎・
真珠腫性中耳炎・耳硬化症・小
耳症、外耳道閉鎖、中耳形態異
常（耳小骨の異常）など

2つが合併した
混合性難聴

迷路とは：内耳の構造が「迷路」のようだから、内耳のことを迷路とよんでいます。迷路より後ろの障害なので「後迷路性」とよんでいます

（日本耳鼻咽喉科・頭頸部外科学会ホームページの図を用いて福永により作成）

1. 先天性難聴

- 先天性難聴は540人に1人の割合で発症するとされています。先天性難聴の原因は、遺伝性難聴が68%、先天性サイトメガロウイルス感染症が21%、環境要因によるものが11%との報告があります。また、これらの中には、内耳性のほか、オーディトリニューロパチー（Auditory Neuropathy：先天性難聴の10%）を代表とする後迷路性難聴も含まれています。
- 先天性難聴の50%には、難聴を疑う「周産期のハイリスク因子（11ページ）」がありません。新生児聴覚検査など、検査で発見されます。

1) 遺伝性難聴

- 100近くの原因遺伝子が報告されています。その70%が常染色体潜性（劣性）遺伝で家族の中に難聴の方を見つけることが難しい場合も多く、見かけ上孤発例の様相を呈します。最も多いGJB2遺伝子変異では、一般住民の50人に1人が保因者とされています。頻度は少ないですが、他の器官に異常を有する症候性遺伝性難聴もあり、Alport症候群が有名です。
- 遺伝性難聴では、新生児期には聴力正常で、年齢が長じるに従って聴力が失われていく場合もあります。従って「遺伝性難聴」イコール「生まれたときから難聴がある」ではありません。

2) 先天性サイトメガロウイルス感染による難聴

- 子宮内で感染する先天性サイトメガロウイルス感染症は出生1,000人に3人とされ、うち10%が顕性感染で25~50%に難聴を認めます。残りの90%は不顕性感染（無症候性先天性サイトメガロウイルス感染症）で、その10~30%に遅発的に感音難聴が生じます。無症候性先天性サイトメガロウイルス感染症では、新生児聴覚検査は正常に通過します。

- ・症候性先天性サイトメガロウイルス感染症は、血液(血小板減少、肝機能異常 AST, ALT, T-_γ, D-Bil)、頭部画像、聴力、眼底などに異常を認めますが、生後2か月以内のバルガンシクロビル治療によって難聴の進行防止ができる可能性が報告されたことから、国から新生児聴覚検査リファーマー(一定の割合で症候性難聴の可能性のある)に対し、生後3週以内の尿のCMV 核酸検査の実施が推奨されています。CMV 核酸検査が陽性となったリファーマー(確認検査)例は、小児科と耳鼻咽喉科の両方で精密検査を受ける必要があります。一方で、バルガンシクロビル治療(内服、治療期間6か月)は白血球減少などの重大な副作用もあるため、治療に際しては十分な説明と同意が必要となります。

3) オーディトリニューロパチー (Auditory Neuropathy)

- ・言葉の理解の具合が著しく低く、耳音響放射(OAE)は正常で、聴性脳幹反応(ABR)は異常を来す両側性高度の後迷路性難聴です。内有毛細胞と蝸牛神経間のシナプスからラセン神経節における障害があり、遺伝子変異が原因と考えられています。
- ・OAEによるスクリーニングでは発見不可能ですので、OAEによる新生児聴覚検査でパスしたため難聴がないと誤解し、聴覚の評価(検査、診察)を受けなければ、難聴を見逃してしまう場合があります。
- ・難聴は言語発達障害や自閉症スペクトラム障害の除外診断で、もとより難聴と言語や発達の障害の併存もあります。オーディトリニューロパチーを含む乳幼児難聴は、幼児期に発達障害の疑いがあるとして、聴覚の評価を受けないままフォローされている場合があります。OAEによるスクリーニングで見つからないオーディトリニューロパチーに限らず、新生児期に見つからない難聴も一定ありますので、言語や発達の障害がある場合の聴覚の評価は必須です。

4) 周産期の「ハイリスク因子」

- ・「ハイリスク因子」として、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)、頭頸部の形態異常(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)があげられています。
- ・TORCH (トーチ)
妊娠中の子宮内感染によって、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。なお、TORCHには前述の先天性サイトメガロウイルス感染症も含まれています。先天性風疹症候群(CRS)では、かつては妊娠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したが、現在では妊娠後期に感染した場合でも軽度～中等度の難聴を来すことが報告されています。
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、梅毒等
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)
- ・重症仮死や人工換気療法は、脳や神経、内耳の酸素欠乏による傷害を起こすリスクがあります。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。

- ・頭頸部の形態異常

小耳症、外耳道閉鎖は伝音難聴をきたします。聞こえの評価を行うため、生後速やかに耳鼻咽喉科への紹介が必要です。中耳（伝音難聴をきたす）や内耳（感音難聴をきたす）の形態異常では、外表が正常な場合もあり、新生児聴覚検査を契機に見つかる場合もあります。

- ・早産児、染色体起因疾患

脳・神経の髄鞘化が十分ではないため、神経での伝導速度が遅く、音による電気信号を検出できません。自動 ABR を含む ABR による検査は、神経の成熟を待って行う必要があります。なお、ダウン症候群などの染色体起因疾患では、脳・神経の髄鞘化が遅れますが、時に新生児聴覚検査リファールを契機にダウン症候群がわかる場合があります。

2. 新生児期には発見できない（検査の対象ではない）主な乳幼児期の難聴

- ・先天性の原因（遺伝性を含む）によるものであるが新生児期には聴力正常な場合（すでに述べた遺伝性、先天性サイトメガロウイルス感染症など）と、後天性のものがあります。

- ・無症候性の先天性サイトメガロウイルス感染症による難聴や一部の遺伝性難聴など「新生児期には聴力正常な先天性難聴」は、乳児期や1歳6か月健診、3歳児健診での発見が重要です。

- ・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、ムンプス罹患者の100～500人に1人が発症します。ムンプスは3～5歳に多く、3歳児聴覚健診以降での発見がとりわけ重要となります。予防接種が唯一の予防手段ですが、わが国では定期接種化されていないので、多くの乳幼児はムンプスに無防備な状態です。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、予防接種が唯一の予防手段です。

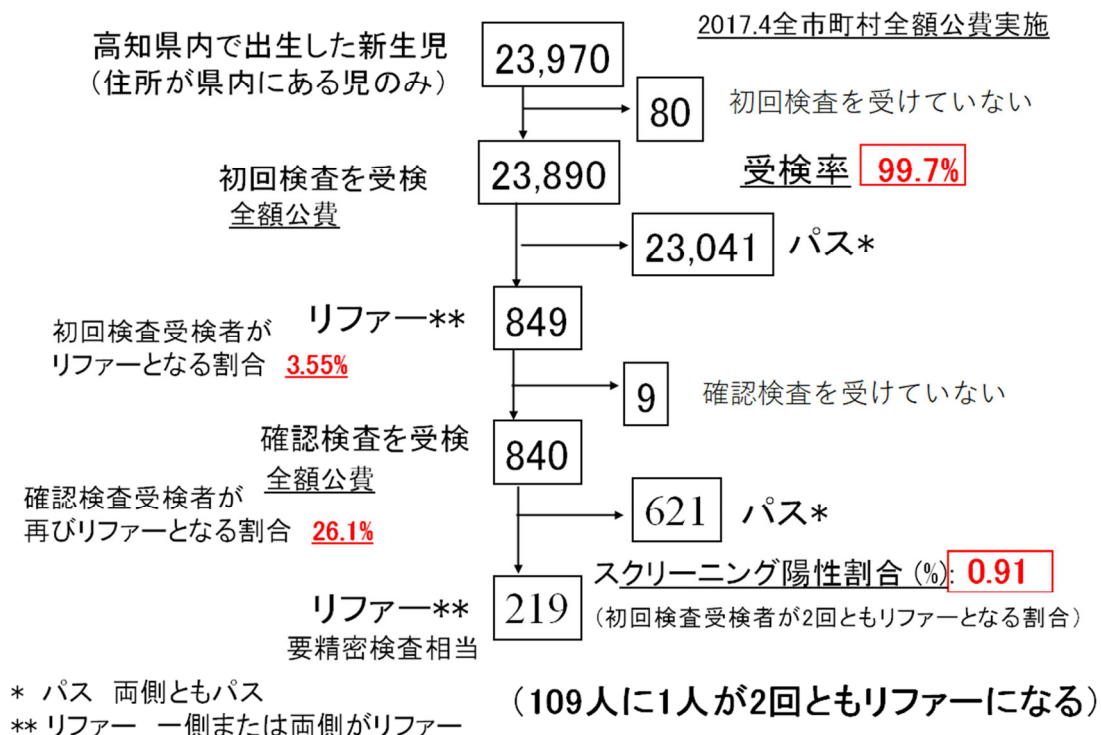
- ・髄膜炎（肺炎球菌によるものが多い）を起こした後、感音難聴を起こすことがあります。髄膜炎既往児は、聴力の確認が必要です（発症予防には予防接種が効果的です）。

- ・後天性の小児の伝音難聴を起こす疾患として、中耳炎（急性中耳炎、滲出性中耳炎）が代表的かつ一般的です。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。1歳～7歳頃にかかることが多く、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します。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起こります。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。

《高知県での新生児聴覚スクリーニングの成績》

高知県では平成 28 年から一部の市町村で検査の全額公費負担が始まり、平成 29 年に全市町村で全額公費負担となりました。平成 29 年から令和 4 年までの 6 年間の成績を示します。

2017.4.1～2023.3.31出生児(6年計)



- 6年間の検査受検率は99.7%であり、初回検査受検者がリファーママとなった割合は3.55%、確認検査受検者が再びリファーママとなった割合は26.1%で、結果、初回検査受検者が初回検査と確認検査の2回リファーママとなった割合（これをスクリーニング陽性割合とします）は0.91%で、初回検査受検者の109人に1人が2回ともリファーママとなって精密検査が必要となりました。
- 仮に1年で4,000人出生するとすれば、1年間で $4,000 \times 0.0091 \div 37$ 人が精密検査を要することになります。
- 精密検査の結果ですが、市町村からの報告を集計した結果を次ページに示しています。難聴がないと診断された例は24.7%、難聴ありと診断された例は43.4%（両側19.3%、一側24.1%）となっています。集計時点で結果が未確定のケースが31.9%ありますが、多くの場合、難聴がないか、経過観察となっていますので、精密検査となったケースの概ね半数弱が難聴ありと診断されることとなります。
- 仮に1年で4,000人出生するとすれば、1年間で $4,000 \times 0.0091 \times 0.434 \div 16$ 人が難聴と診断されることとなります。

精密検査結果

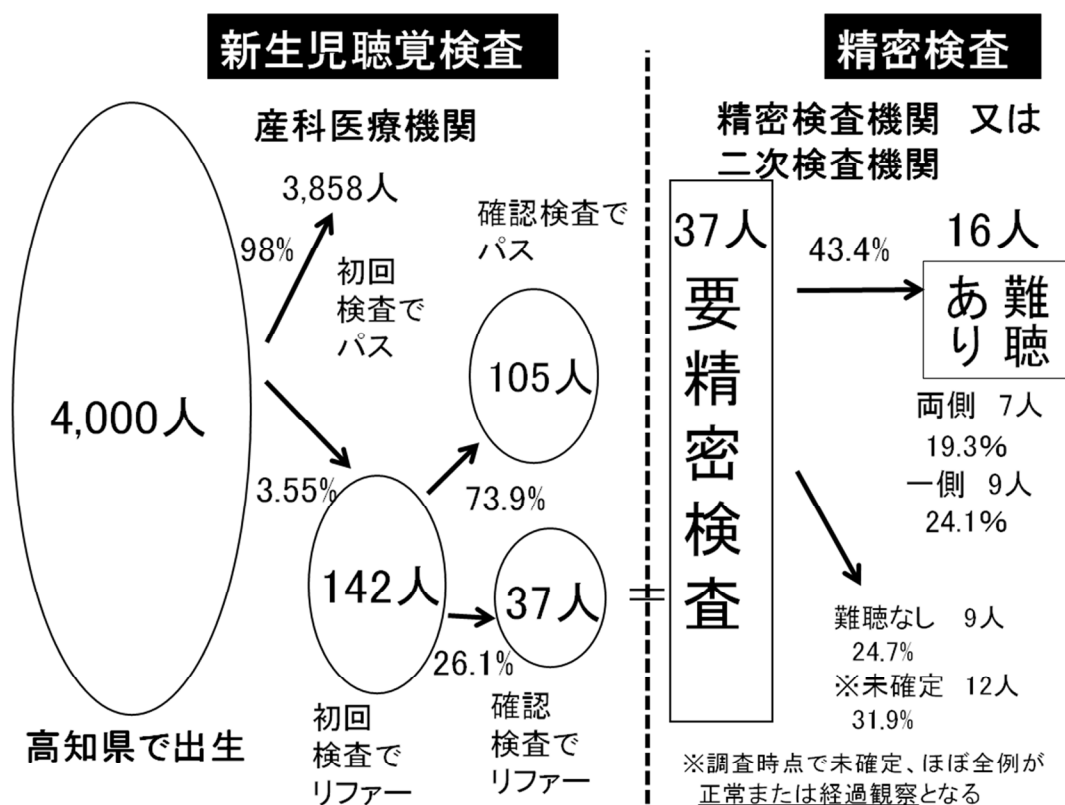
(毎年調査時点の情報なので、未確定が含まれている)

精密検査の対象児数	219
精密検査結果把握数	166

結果	人数	把握数中の割合
正常	41	24.7%
難聴	72	43.4%
うち両側難聴	32	19.3%
うち一側難聴	40	24.1%
調査時点で結果未確定	53	31.9%

2017年4月1日～2022年3月31日出生児

2017年4月1日～2022年3月31日の6年間に出生した児の難聴有病率（千対）は**3.0（332人に1人）**、**両側難聴**有病率（千対）は**1.3（747人に1人）**であった。



- ・次に、NICU 入院児（3,139 人）と、NICU 入院児以外（20,751 人。未熟性がないあるいは少ない新生児）との比較では、NICU 入院児以外のスクリーニング陽性割合が 0.67%（149 人に 1 人に精密検査が必要）であるのに比べ、NICU 入院児では 2.55%（32 人に 1 人に精密検査が必要）となり、オッズ比を計算すると

スクリーニング陽性割合

NICU（2.55%） / NICU 以外（0.67%）のオッズ比 = 3.80 （95%信頼区間 2.88-5.02）

となり、NICU 入院新生児はそうでない新生児に比べて 3.80 倍リファードになりやすい結果となりました。

NICU入院児およびNICU入院児以外の比較

	2017~2022年度計		
	全体	NICU	NICU以外（HN）
スクリーニング受診数（初回検査受診数）	23,890	3,139	20,751
初回検査リファード数（両側または一側）	849	200	649
確認検査受診数	840	199	641
確認検査リファード数（両側または一側）	219	80	139
確認検査リファード数のうちNICUの割合			36.5%
初回検査陽性割合	3.55%	6.37%	3.13%
確認検査陽性割合	26.1%	40.2%	21.7%
スクリーニング陽性割合	0.92%	2.55%	0.67%

全体：県内出生児全体

NICU：neonatal intensive care unit（新生児集中治療室）

NICU以外（HN）：全体とNICUの差。NICU入院児以外の結果を表す

HN（healthy newborns：未熟性のないあるいは少ない児の状況をあらわす）

- ・NICU 入院児は、初回検査で 6.37%（16 人に 1 人）がリファードとなり、そのうち確認検査で 4 割がリファードとなる。スクリーニング受診児の 2.55%（39 人に 1 人）が 2 回リファードとなる。
- ・NICU 入院児以外（Healthy Newborns）では、初回検査で 3.13%（32 人に 1 人）がリファードとなり、そのうち確認検査で 2 割がリファードとなる。スクリーニング受診児の 0.67%（149 人に 1 人）が 2 回リファードとなる。

