■特

集<聴覚障害児の早期発見から療育プログラムまで>

新生児聴覚スクリーニング

三科 潤

要 約：言語発達には臨界期があり、できるだけ早期に聴覚障害を発見することが望ましい。

新生児期に発見される、早期療育が必要な中等度以上の両側聴覚障害の頻度は1000出生中の1~2人に起こるが、ハイリスク児のみのスクリーニングではこの半数しか発見されないので、全出生児対象のスクリーニングが必要である。近年、自動ABR、TEOAE、DPOAEなどの簡便な聴覚検査機器が開発され、多数例対象の検査が可能になった。

平成10年度より厚生科学研究において、約2万例の新生児に自動ABRを用いて聴覚スクリーニングを実施した結果、正常新生児群では、両側要再検率0.2%、片側要再検率0.42%で、中等度以上の両側聴覚障害9例(0.05%)、片側聴覚障害16例(0.09%)が発見され、ハイリスク群では両側要再検率3.9%、片側要再検率3.1%で、中等度以上の両側聴覚障害19例(2.2%)、片側聴覚障害15例(1.7%)が発見された。

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、現在、12都道府県で実施されている。平成14年3月の調査で産科医療機関の32%が新生児聴覚検査機器を備えている。一方、主要な療育・指導機関で指導を受けている0歳児の37%はスクリーニングにより発見された児である。現在、わが国の出生児の30%以上が新生児聴覚スクリーニングを受けていると考えられる。

索引用語：新生児聴覚スクリーニング、自動聴性脳幹反応(AABR)、耳音響放射(OAE)、難聴児早期支援

Newborn Hearing Screening

Jun Mishina

Abstract : Early identification and intervention are essential for children with congenital or neonatal hearing loss in order to minimize the developmental and academic delays associated with late identification.

The prevalence of moderate to profound permanent bilateral hearing loss is reported in 1-2 among every 1000 births. Half of all children with congenital or neonatal hearing impairment have risk factors, but the other half have no risk factors at all. To identify hearing-impaired infants among these risk-free infants early, universal newborn hearing screening (UNHS) is essential.

Recently neonatal hearing screening is performed using automated ABR, TEOAE or DPOAE. These tests automatically detect the presence or absence of responses within ten minutes without sedation at bedside.

Since November 1998, we have performed a multi-center study of hearing screening

using AABR (Natus ALGO-2) for 852 high-risk infants and 18,157 well babies. Among the well babies, the bilateral refer rate was 0.2% and 9 (0.05%) infants were identified as having bilateral hearing loss. With the high-risk infants, the bilateral refer rate was 3.9% and 18 (2.1%) cases of bilateral hearing loss were confirmed.

A pilot study of neonatal hearing screening sponsored by both the national and prefectural governments started in 2001, and is now going on in 12 prefectures.

Key words : automated ABR (AABR), OAE, newborn hearing screening, early intervention

はじめに

先天性あるいは新生児期発症の聴覚障害は、程度が重いほど早く気づかれるが、通常は2歳過ぎになって意味のある言葉が話せないことによって疑われることが多く、中等度以下の聴覚障害例ではさらに発見が遅くなる。一方、言語発達には臨界期があり、発見が遅れて適切な時期に言語発達支援が行われなかった場合には、言語発達のみならず認知や社会性の発達にも影響が出る。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。現在、わが国では、3歳児の聴覚検診が法制化されており、自治体によっては1歳6ヵ月でも聴覚検診を実施しているが、検診後に診断過程を経て、療育に進むまでにはさらに時間を要するので、より早期に発見することが望ましい。

1970年代に、聴性脳幹反応(以下 ABR)や耳音響放射(以下 OAE)が発見されて、新生児に対しても正確な聴力検査が行えるようになり、さらに近年、これらの方法を用いて自動解析機能を付加した新生児聴覚スクリーニング用の機器が欧米で開発され、有効なスクリーニングが可能になった。さらに、新生児スクリーニングの結果、早期療育を実施した児の言語能力が健常児と変わらないことが1998年に示されたため¹⁾、米国において新生児スクリーニングの法制化が進み、ヨーロッパでも急速に広まっている。

本邦においても、平成10年度からの厚生科学研究により、自動 ABR を用いたスクリーニングが有効に行えることが示された²⁾。平成13年度より、将来マス・スクリーニングとして導入する場合の問題点を検討するために、モデル事業が開始された。

新生児聴覚スクリーニングの方法

現在、多くの NICU では、極低出生体重児や子宮内感染、先天難聴の家族歴がある場合など、聴覚障害を

起こすリスクが高い児には、退院時に ABR による聴覚検査が実施されている。しかし、ABR は、正確性は高いが、検査が複雑で多数の児を対象とするスクリーニングに用いることは困難である。近年、開発された、自動 ABR や OAE は従来の聴覚生理検査法とは異なり、防音室や入眠剤の投与は不要であり、自然睡眠下にベッドサイドで短時間に、熟練者でなくとも検査を実施でき、しかも自動的に解析した検査結果が示され、従来の精密検査法に比べても正確性は劣らない。2004年1月現在、わが国でも、自動聴性脳幹反応(automated ABR)は3社5機種、うちポータブル型2社2機種、耳音響放射は誘発耳音響放射(TEOAE)3社3機種、うちスクリーニング用ポータブル型1社1機種、歪成分耳音響放射(DPOAE)4社4機種、うちスクリーニング用ポータブル型3社3機種が販売されており、さらに本年には自動 ABR, TEOAE, DPOAE の3検査組み込み式のポータブル型スクリーナーも発売された。

1. 自動聴性脳幹反応 (automated ABR)

ABR は音刺激に対応して得られる誘発反応のなかの、脳幹に起源をもつ速反応である。睡眠の state の影響を受けず、短時間に安定して測定できるため、1970年代から急速に普及し、聴覚検査、脳幹障害の診断、脳死判定などに用いられている。ABR の波として臨床的に意味があるのは I 波から V 波であり、おおまかには、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る。

自動 ABR は ABR 判定を自動化した新生児用聴力検査装置である。現在市販されている3社の自動 ABR それぞれの自動解析のアルゴリズムは異なっているが、ここでは、現在わが国で最も多く使用されている Natus 社の ALGO2e について述べる。検査対象は、在胎34週以降、生後6ヵ月以内で、外耳および頭頸部の解剖学的異常をもたない児である。検査は、イ

アーカプラーを両耳に装着し、前額部、項部、肩に電極を付けて実施する。イアーカプラーにより外部からの音を遮断し、刺激音を聞かせる。刺激音は音圧 35 dB nHL(ささやき声程度の音圧)、パルス幅 0.1 msec、周波数音域 700~5000 Hz のクリック音を用い、電極から 0.25 msec ごとに 25 msec 間、サンプリングを行う。ABR 第 5 波を中心に、入力されている正常波形とのパターン・マッチングを行い、統計処理により有意に一致したと判定された場合は“パス (pass)”，一致しない場合は“要再検 (refer)”と判定する。500 回の掃引ごとに ABR 第 5 波の平均化区間の 9 ポイントのバイナリ平均、加重スコア化を行った後、Neyman-Pearson 検定により、掃引回数最大 15000 回で判定する。掃引 500 回ごとに尤度比 likelyhood ratio (LR) が画面に示される。LR が 160 以上で、掃引が最低 1000 に達しているとき、“パス (pass)”となり、掃引 15000 回の後でも LR が 160 未満である場合は、“要再検 (refer)”と判定される。35 dB nHL で“要再検”の場合にはさらに、40, 70 dB nHL での検査が可能であり、検査実施後両レベルの波形表示ができる。両耳同時測定 (ALGO ポータブルは片耳ずつの測定) を行うが、片耳のみの検査も可能である。周囲雑音防害、筋原性妨害機能が入れているが、可能な限り静かな環境下で、児の体動による筋電図混入を防ぐために哺乳後などの睡眠時に行うほうがよい。睡眠中であれば、所要時間は 10 分以内である。自動 ABR の感度は 100% 近いとされている。要再検 (refer) 率は、厚生科学研究での約 2 万例のスクリーニングの結果では両側 refer 率 0.4%、片側 refer 率 0.6%であり、米国の成績に比べ非常に低かった。

2. 耳音響放射法 (OAE)

音が中耳を経て蝸牛に到達すると、音の音圧・周波数に応じて基底板が振動し、その結果、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耳音響放射である。耳音響放射法のうち、臨床検査として主に用いられているのは、一過性誘発耳音響放射 (TEOAE) と歪成分耳音響放射 (DPOAE) である。誘発耳音響放射 (EOAE) は、クリックや短音刺激後 5~15 msec 遅れて観察される。刺激間隔は 20~25 msec 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 (f_1 , f_2) を同時に聴かせると、新たな周波数の音 ($2f_1-f_2$) を生じるので、これを測定する。中等度以

上の感音性難聴では反応が消失する。OAE の反応が認められれば、少なくとも 40 dB の聴力はあると考えてよい。

OAE は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短時間で測定可能である。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を得られているか自動的に判定され、“pass (パス)”，“refer (要再検)”と表示される。refer 率は自動 ABR に比して高い (3~5%) が、実施回数を増やすことにより、要検査率を下げる事が可能である。測定結果は耳垢や中耳の液体の影響を強く受けるので、出生当日の検査は避けたほうがよい。また、内耳は正常であって聴神経より中枢に障害がある auditory neuropathy (後迷路性障害) は検出できないが、ローリスク児においてはこれらの障害はまれとされている。中枢神経系の異常を伴う頻度が高いハイリスク児のスクリーニングには自動 ABR を用いることが望ましい。

新生児期に発見できる聴覚障害とその頻度

新生児期に発見できる聴覚障害には、頭頸部奇形、外耳道閉鎖、遺伝性感音性難聴、子宮内感染症、症候性難聴などの先天性難聴と、新生児期の低酸素症、細菌性髄膜炎、重症黄疸、耳毒性薬剤使用などに起因するものがある。

米国での新生児聴覚検査の成績から、新生児期に発見される、早期療育が必要な永続的な中等度以上の両側聴覚障害の頻度は 1000 出生中の 1~2 人に起こるといわれており、ハイリスク児のみのスクリーニングではこの半数しか発見されないで、全出生児対象のスクリーニングが必要である。

われわれが、厚生科学研究において実施した新生児聴覚スクリーニングの結果では、中等度以上の両側障害は 1000 出生に 1.5 例であり、ハイリスク児では 2.2%、ローリスク児では 0.05% (出生 2000 人に 1 人) の発症であった²⁾。

現在、わが国で行われているマス・スクリーニングの内、フェニルケトン尿症は 7.8 万人に 1 人、最も発症頻度が高いクレチン症でも、4100 人に 1 人の発症率である。聴覚障害の頻度はマス・スクリーニングが実施されている他の先天異常症に比して高い。また、早期発見により早期指導を行えばコミュニケーションおよび言語の発達が望まれることから、全出生児対象のマス・スクリーニングを行う意義は十分にある。

聴覚スクリーニングの実施時期

聴覚障害児の早期診断・早期療育を行うためには、早期にスクリーニングを行う必要がある。米国の各関連学会からなる合同委員会が2000年に出した指針 (Joint Committee on Infant Hearing Year 2000 Position Statement)³⁾においては、生後6ヵ月までに療育を開始できるように、生後1ヵ月までにスクリーニングの過程を終え、3ヵ月までに精密診断を行うことを勧告している。

新生児聴覚スクリーニングを実施するのに出生病院入院中が他の時期より望ましいのは、次の理由が挙げられる。第一に、検査実施に適当な機会を得やすいことである。検査は児の自然睡眠下あるいは、覚醒していても泣いていないときに実施するが、入院中であれば、児が眠っている時間が長く、児の状態を見計らって適切な機会に検査できるし、再検査の機会が容易に得られる。特に、OAEを使用してスクリーニングを実施する場合には、精密検査受診率を低くするために何度も検査しなくてはならないので、再検査の機会が重要である。また、出生全員を対象とするには、医療機関にいたる間が最も把握しやすい。さらに、精密検査が必要な例の保護者に説明をする場合、入院中であれば十分な時間がとれる。

わが国における新生児聴覚スクリーニングの現状

1. 厚生科学研究による新生児聴覚スクリーニング

われわれは、平成10年度より厚生科学研究(子ども家庭総合研究事業)「新生児期の効果的な聴覚スクリーニング方法と療育体制に関する研究」を開始し、新生児聴覚スクリーニングに関する検討を行ってきた。このなかで、17協力施設において、保護者の同意が得られた児を対象に出生病院入院中に聴覚スクリーニングを実施した。検査は自動ABRを用い、2回の検査で要再検(refer)の場合は、精密検査としてABRおよび行動聴覚検査(BOA)、条件詮索反応検査(COR)等により、聴覚障害の診断を行った。2001年3月までに、正常新生児18204例、ハイリスク児867例、計19071例にスクリーニングを実施した。正常新生児群では、両側要再検率0.2%、片側要再検率0.42%で、中等度以上の両側聴覚障害9例(0.05%)、片側聴覚障害16例(0.09%)が発見された。ハイリスク群では両側要再検率3.9%、片側要再検率3.1%で、中等度以上の両側聴覚障害19例(2.2%)、片側聴覚障害15例(1.7%)が発見された。両側聴覚障害には早期療育を実施したが、

生後4～6ヵ月で補聴器装用が開始でき、従来に比し著明に早期になった。

検査の要再検率はこれまでに米国から報告されているスクリーニング成績に比して非常に低かったが、その理由としては、米国では入院期間が短いため(生後24～48時間)、出生直後に検査を実施しているが、われわれは生後24時間以降に検査を行ったこと、検査担当者を比較的限定したこと等が考えられる。

2. 新生児聴覚検査モデル事業と実施状況

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、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。本事業は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、問題点の検討を行う。

平成13年度より岡山県、秋田市、神奈川県、栃木県において開始された。平成14年度には秋田は全県対象になり、また北海道(帯広地区)、東京都(豊島区、立川市)、佐賀県、埼玉県でも開始され、平成15年度には広島県、福島県、福岡県、長崎県、さいたま市でも開始された。

一方、モデル事業実施地区以外でも、千葉県、大阪府、静岡県、山口県、茨城県など協議会を結成してシステムを整えつつある地域もある。また、長野県はモデル事業への参加はないが、県がスクリーニング用機器整備に補助金を出して、スクリーニングを推進している。

日本産婦人科医会の2002年3月の調査では、分娩取扱機関の32%がすでに聴覚スクリーニングを実施している。モデル事業外では、正常新生児対象の聴覚検査は自費診療で実施されている。

わが国では1997年に自動ABRが導入されたが、1999年以降各種のOAEスクリーナーが輸入されて急速に広まり、2003年11月現在で、自動ABR、OAEを併せてすでに2000台近い聴覚スクリーニング機器が販売されているという。

スクリーニングによる早期発見例の指導状況

わが国の難聴乳児は、厚労省管轄下の難聴幼児通園施設(26ヵ所)、聾(ろう)学校幼稚部(96校)、リハビリテーションセンター、一部の医療機関などにおいて指導を受けている。われわれが実施した2002年12

月の全国調査では、難聴通園施設在籍の0歳42名のうち23名(55%)、聾学校幼稚部教育相談で指導している0歳児213名のうち71名(33%)がスクリーニングにより発見された児であった。また、スクリーニングにより発見された児の補聴器装用開始は難聴幼児通園施設5.9ヵ月、聾学校幼稚部6.5ヵ月で、従来に比し著明に早期になっていた。

おわりに

新生児聴覚スクリーニングの意義と方法、わが国における現状を述べた。

スクリーニングで異常を認めた場合には、早期診断、早期支援を行う体制が必須である。現在、モデル事業実施地域等では、各機関の連携、保健師による支援体制も作られているが、これ以外の地域においても、関係各機関が参加する協議会を設置し、連携して保護者の求める援助を供給してゆける体制づくりを早急に整備する必要がある。

また、スクリーニング実施後にこれらの援助が有効

に行われているか否かを把握するために、スクリーニング後の追跡システムをつくることも必要である。

文 献

- 1) Yoshinaga-Itano, C., Sedney, A.L., et al: Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*, 102 : 1161-1171, 1998.
- 2) 三科 潤, 多田 裕: 新生児期の効果的な聴覚スクリーニング方法に関する研究. 平成13年度厚生労働科学研究(子ども家庭総合研究事業) 報告書, 2/7 : 258-265, 2001.
- 3) 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. Year 2000 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*, 106 : 798-817, 2000.

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