

II. 聴覚障害児の早期発見・早期療育の意義

1. 聴覚障害の早期発見と早期療育の意義と留意点

先天性聴覚障害は、マススクリーニングで発見される他の先天性代謝異常（表2）より多く、出生児の1,000名に1~2名とされています。先天性聴覚障害の約半数はハイリスク児（表3）ですが、残りの半数は、出生時に何らかの異常が認められない児のため、通常の健診等では聴覚障害の早期発見は困難となります。

【表2：マススクリーニングで発見される疾患と先天性聴覚障害の頻度】

| | | | |
|------------|----------|--------|------------|
| フェニルケトン尿症 | 1/6万人 | 両側聴覚障害 | 1~2/1,000人 |
| メープルシロップ尿症 | 1/18万人 | 片側聴覚障害 | 2~3/1,000人 |
| ホモシスチン尿症 | 1/27万人 | | |
| ガラクトース血症 | 1/3.4万人 | | |
| 先天性副腎過形成症 | 1/1.7万人 | | |
| クレチン症 | 1/1,900人 | | |

【表3：聴覚障害児のハイリスク因子（Joint Committee on Infant Hearing：1994）】

| |
|-----------------------------------|
| 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、トキソプラズマ、梅毒、サイトメガロウイルスなど） |
| 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 |
| 細菌性髄膜炎 |
| 先天性聴覚障害の家族歴 |
| 耳毒性薬剤使用 |
| 人工換気療法（5日以上） |

聴覚障害により耳からの情報に制約が出てくると、コミュニケーションに支障をきたし、そのままとことばの遅れが生じてきます。幼児期以降は他者との関わりは言語的なコミュニケーションが主となるため、単にことばの遅れだけでなく子どもの情緒面や社会性の発達にも大きく影響してゆきます。聴覚障害はその程度が重度であれば1歳前後で気づくことはできますが、中等度の場合は「ことばの遅れ」により2歳以降に発見され、支援開始が3歳あるいはそれ以降になることもしばしばあります。しかし聴覚障害を早期に発見し適切な支援が行うことができれば、聴覚障害による影響を最小限に抑えることが可能となるため、早期に聴覚障害を発見し、子どもおよびその家族に支援を行うことはとても重要であるといえます。また重複障害が疑われる児においても、早期から支援を行えばコミュニケーションや言語発達が促されるため、全出生児を対象とした聴覚スクリーニング検査を行う必要があります。

近年、新生児聴覚スクリーニングを目的として耳音響放射（OAE）や聴性脳幹反応（ABR）に自動解析機能を持たせた簡易聴力検査機器が欧米で開発されました。この検査は従来の検査法とは異なり熟練者でなくとも検査が可能で、ベッドサイドで自然睡眠下に短時間で実施できます。検査結果は自動的に解析されて表示されるため、急速に普及してきました。また、検査の感度および特異度も従来の検査と同程度となっており、臨床においても有用とされています。

1990年後半からこれらの方法を用いて出生病院に入院中の新生児に聴力検査を行うことが欧米で広まり、1998年に早期発見により早期支援が開始された聴覚障害児の言語能力が3歳では健聴児に近いことが示されました。2000年には米國小児科学会、聴覚学会などの関連学会からなる乳児聴覚に関する連合委員会は、生後入院中に最初にスクリーニングを行い、生後1か月後までにはスクリーニングの過程を終え、生後3か月までに精密聴力検査を実施し、生後6か月までに支援を開始する（1-3-6ルール）という、聴覚障害の早期発見・早期療育（Early Hearing Detection and Intervention：EHDI）のガイドラインを出しました（Joint Committee on Infant Hearing：Year2000 Position Statement）。

しかし、乳児期の聴覚障害の診断確定には時間がかかります。生後間もない時期に『refer（要再検）』となり、その後 精密聴力検査機関で検査し診断を受けるまでの間、保護者は少なからず不安を抱いています。新生児聴覚スクリーニングにより聴覚障害の早期発見のみを目的とし、その後の乳幼児や保護者へのサポート体制が整わない環境で実施しつづけると、かえって親子関係を不安定にする可能性があります。そこで、新生児聴覚スクリーニングから療育・教育まで一貫した体制整備が必要となってきます。

2. 聴覚障害児における関係機関の役割

a) 医療機関

■ 産科医療機関（新生児聴覚スクリーニング検査機関）

- ① 新生児聴覚スクリーニングの説明と同意
 - 妊娠中および分娩後に保護者へ新生児聴覚スクリーニングを説明し、保護者に同意書の記入をしていただきます。
- ② 新生児聴覚スクリーニングの実施
 - 入院中に検査を実施します。必要がある場合は、確認検査（再検査）まで実施します。
- ③ 新生児聴覚スクリーニングの結果説明
 - 入院中に保護者の状況を十分に配慮し、検査結果を説明します。
 - 本人の母子健康手帳へ結果を記載します。

II. 聴覚障害児の早期発見・早期療育の意義

【図3：検査結果記載欄】

| 検査の記録 | | |
|------------------------|-------|----------------------------|
| 検査項目 | 検査年月日 | 備考 |
| 先天性代謝異常検査 | 年 月 日 | |
| 新生児聴覚検査 (自動ABR・OAE) | 年 月 日 | 右 (パス・リファー) 左 (パス・リファー) |
| リファー(要再検査)の場合 | 年 月 日 | |

※検査結果を記載する場合は、保護者に説明し同意を得ること。

※ 母子健康手帳より抜粋

- ④ 二次聴力検査機関の受診日の調整依頼
 - 確認検査でも「refer(要再検)」となった場合は、「琉球大学病院 きこえの支援センター(以下、きこえの支援センター)」へ二次聴力検査機関の受診日の調整を依頼します。
 - 日程が確定後に受診日を保護者へ伝え、精密聴力検査を実施する機関へ情報提供書を作成します。
- ⑤ 保護者へのフォローアップ
 - 検査結果の説明後は保護者の心理的不安の軽減に努めるとともに、必要があれば市町村窓口(母子保健担当課:保健師)や「きこえの支援センター」を紹介します。

■ 小児科医療機関

- ① 聴覚障害児の発見
 - 新生児聴覚スクリーニングを受けていない場合や、受けていても後天的な要因で聴覚障害が疑われる児の早期発見に努め(資料5~7)、聴力検査が必要な際は、「きこえの支援センター」へ二次聴力検査機関の受診日の調整を依頼します。
 - 日程が確定後に受診日を保護者へ伝え、精密聴力検査を実施する機関へ情報提供書を作成します。
 - 乳幼児健診において「ことばの遅れ」等で聴覚障害が疑われる際には、新生児聴覚スクリーニングにて「pass(パス)」であっても、精密聴力検査の必要性を検討します。
- ② 保護者へのフォローアップ
 - 保護者の心理的不安に対する相談などに対応するとともに、必要があれば市町村窓口や「きこえの支援センター」を紹介します。

■ 耳鼻咽喉科医療機関（二次聴力検査機関・精密聴力検査機関）

- ① 二次聴力検査・精密聴力検査の説明
 - 保護者に対し、二次聴力検査・精密聴力検査について十分に説明を行います。
- ② 二次聴力検査・精密聴力検査の実施
 - 二次聴力検査にて難聴が疑われた際には、精密聴力検査を行い、確定診断を行います。
- ③ 検査結果の説明
 - 保護者に対し、検査結果とともに聴覚および療育についても説明します。
- ④ 先天性サイトメガロウイルス感染の診断
 - 新生児聴覚スクリーニングにて「refer（要再検）」の際は、生後21日以内に、尿中のサイトメガロウイルス核酸検出にて検査を実施し、確定診断を行います。

【メモ】先天性サイトメガロウイルス感染

先天性サイトメガロ感染による聴覚障害は、非遺伝性先天性聴覚障害の中で最も高い原因である。聴覚障害は、片側性または両側性や聴力に左右差を認めることもあり、程度についても軽度から重度まで様々である。更に、先天性聴覚障害だけでなく、進行性・変動性聴覚障害もあり、新生児聴覚スクリーニングにて「pass（パス）」でも、数年後に聴覚障害が進行することもある。

新生児聴覚スクリーニングにて「refer（要再検）」となった際は、生後3週間までに採取された児の尿を用いPCRを行うことが推奨されている。聴覚障害を伴う先天性サイトメガロウイルス感染症には、長期予後の改善を目的としてバルガンシクロビル内服治療の対象であり、生後2か月以内が推奨され、治療期間は6か月間となる。2023年12月現在、診断検査、内服治療とも保健承認されている。

- ⑤ 保護者へのフォローアップ
 - 保護者の心理的不安に対する相談などを行うとともに、希望があれば市町村窓口（母子担当保健課：保健師）や「きこえの支援センター」を紹介します。
- ⑥ 治療・療育指導
 - 必要があれば治療や補聴器の処方、療育施設・教育機関の案内をします。
 - 保護者に対し、子どものきこえについて、補聴器・人工内耳の仕組みや操作方法を説明します。
 - 補聴器を装用しても補聴効果が認められない場合は、人工内耳などの人工聴覚器についても検討していきます。
 - 各聴力検査や聴性行動反応を確認しながら、言語聴覚士が補聴器の調整やイヤモールド（耳栓）の型どりなど行います。聴力レベルの変動があった場合には、再度調整を行います。また、補聴器でも効果が認められず人工内耳などの人工聴覚器を装用している場合は、その人工聴覚器の調整も行います。

II. 聴覚障害児の早期発見・早期療育の意義

b) 行政・福祉機関

■ 市町村（保健師）の役割

- ① 新生児聴覚スクリーニングの啓発（資料8）
 - 母子健康手帳交付時や母親学級・両親学級などにおいて、新生児聴覚スクリーニングの啓発をリーフレット配布などにより行います。
- ② 保護者への個別支援（訪問指導など）
 - 関係機関より連絡がきた場合、当該医療機関および療育施設・教育機関との連携を図りながら、戸別訪問などにより保護者の心理的負担の軽減を行います。
 - 関連機関との連携のため、「きこえの支援センター」より育児支援依頼を受けた際には、個別支援を実施し、支援後に必要があれば「きこえの支援センター」まで報告します。
- ③ 乳幼児健診などにおける聴覚障害児の発見
 - 新生児聴覚スクリーニングを受けていない場合や、受けても後天的な要因で聴覚障害が疑われる児を、乳幼児健康診査などの母子保健事業において早期発見に努め、きこえの支援センターと連携を図りながら子どもとその保護者に必要な支援を行い、また必要な場合には他の支援に繋がります。
 - 1歳6か月児および3歳児乳幼児健診の際には、厚生労働省が作成した「乳幼児健康診査事業 実践ガイド」または、一般社団法人 日本耳鼻咽喉科学会が作成した聴覚検査の手引き（資料6・7）を活用するよう努めます。

厚生労働省「乳幼児健康診査事業 実践ガイド」

<https://www.mhlw.go.jp/content/11900000/000520614.pdf>



日本耳鼻咽喉科学会 冊子「難聴を見逃さないために」

https://www.jibika.or.jp/modules/committees/index.php?content_id=70



- ④ 各種情報の提供
 - 新生児聴覚スクリーニングの問い合わせに対し適切な情報提供を可能とし、福祉関係部署などと連携を図りながら、聴覚障害児に対する医療・福祉制度の紹介や保育所入所などの手続きについても情報を提供ができるよう努めます。
- ⑤ 検査費用の負担
 - 新生児聴覚スクリーニング（初回検査・確認検査）に掛かる検査費用について公費負担を行い、受検者の経済的負担の軽減を積極的に図ります。