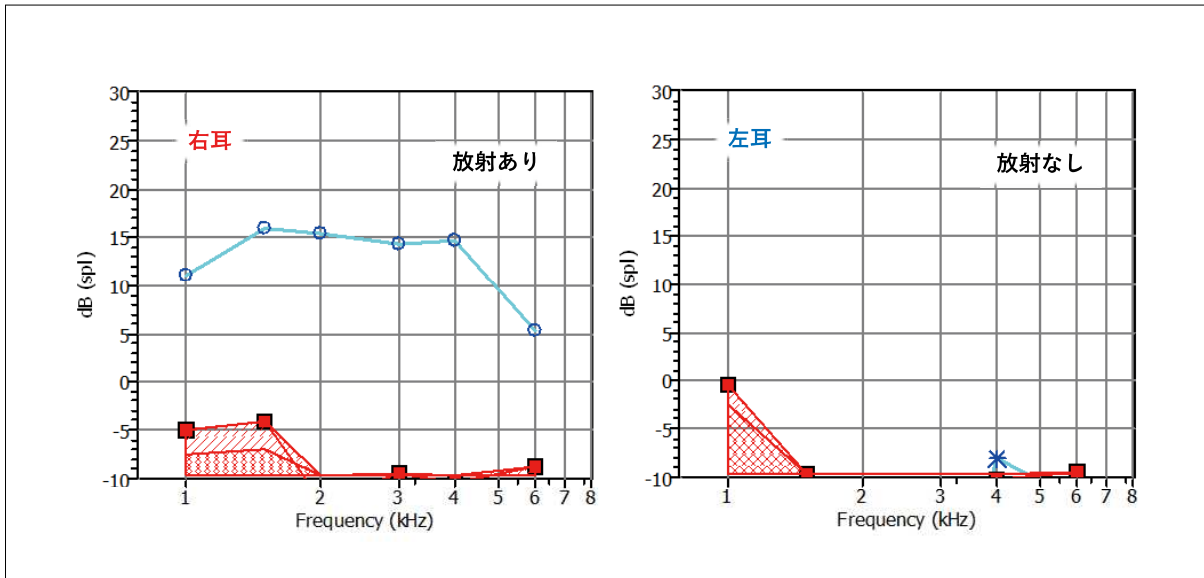


## V. 精密聴力検査

【図18：DPOAEの検査結果（DP-gram）】



### e) 乳幼児聴力検査

音刺激に対する何らかの反応・行動を観察することによる検査で、子どもの発達年齢に合わせて、検査の内容を変えていきます。

乳幼児の場合、ABRやASSRなどの他覚的聴力検査を合わせて、子どもの聴力レベルを評価していきます。

### ■ 聴性行動反応聴力検査(BOA;Behavioral Observation Audiometry)

楽器や乳幼児用オーディオメータなどの音源を用い、音刺激に対する聴性行動がみられるかを観察することで聴覚障害の有無やおおまかな聴力レベル、聴覚的発達を評価することができます。音源は、検査前に周波数特性や音圧を確認しておきます。生後約3か月までは原始反射（モロー反射、吸綴反射など）がみられ、次第に、驚愕反応、傾聴反応、詮索反応、定位反応がみられるようになります。

### ■ 条件詮索反応聴力検査(COR;Conditioned Orientation Response Audiometry)

左右にあるスピーカーからの音に対する詮索反応や定位反応を、光刺激などの視覚的報酬により強化し評価することで、BOAより精密に聴力を測定する検査です（図19）。スピーカーからの刺激のため、片耳ずつの閾値検査はできません。

【図19：COR検査場面】



### ■ 遊戯聴力検査 (PlayA ; Play Audiometry)

音が聞こえたら玩具 (図20) を操作するように教え検査します。音は、スピーカーからや大人と同様にヘッドホンからの提示をすることが可能で、片耳ずつの気導と骨導を測定することができます。

【図20：PlayAで使用する玩具】



## V. 精密聴力検査

### f) 画像評価

聴覚障害の原因診断のための検査の1つで、CT検査やMRI検査により聴覚器およびその中枢の形態を確認しています。

体動があると撮影できないため、睡眠下で行います。そのため、上記のABRやASSRと同日に実施することがあります。

### g) サイトメガロウイルス検査

先天性サイトメガロウイルス感染症は、妊娠中に母親の感染やウイルスの再活性化によって、胎児に感染し様々な症状がでる感染症です。

先天性サイトメガロウイルス感染による聴覚障害は、小児聴覚障害全体の主要な原因の1つで、遺伝性聴覚障害児について2番目に多く、聴覚障害児のうち10~20%を占めると推定されています。聴力レベルは軽度から重度まであり、また、両側性や片側性、左右差のある場合など様々な聴覚障害が認められています。さらに、先天性サイトメガロウイルス感染による聴覚障害の特徴として、先天性の聴覚障害だけでなく、新生児聴覚スクリーニングを「pass (パス)」し、後に聴覚障害を発症する遅発性の聴覚障害の1つとなります。

治療として、先天性サイトメガロウイルス感染に対し早期の抗ウイルス薬治療を行い、聴力の改善や進行抑制が期待できるとされています。

先天性サイトメガロウイルスの診断には、出生後の感染と区別するために、生後21日以内に採取した検体での診断が必要です。また、抗ウイルス薬治療も生後2か月以内の試聴開始症例に限られエビデンスがあることより、新生児聴覚スクリーニングにて「refer (要再検)」となった際には、必ず生後21日以内に尿中の「サイトメガロウイルス核酸検出検査」を実施する必要があります。

### h) 遺伝学的検査

先天性聴覚障害のうち、少なくとも60%は遺伝子が関与していると推定されています。現在、100種類以上の原因遺伝子が報告されています。聴覚障害の原因を明らかにすることで、難聴のタイプや予後、聴覚障害以外の症状を伴うのかなど、聴覚障害の診断と治療・予後予測に有用な情報が得られることができます。

現在、先天性聴覚障害に対して遺伝学的検査は2012年より保険診療で行えることになっており、採血により検査を行うことが可能となっています。

#### 【メモ】 遺伝性聴覚障害

聴覚障害の原因遺伝子は、常染色体劣性遺伝形式をとるものが多く、この場合、ご両親は聴覚障害でない場合がほとんどです。一例として、邦国で一番多くみられる「GJB2遺伝子」があり、聴力レベルは重度の聴覚障害となりますが、人工内耳の有効性が明らかになっています。また、母系遺伝形式をとるミトコンド

リア遺伝では、「ミトコンドリア遺伝子1555A>G変異」では、アミノ配糖体抗菌薬投与で不可逆的な聴覚障害が生じます。

この様に、原因遺伝子を確認することで、予後予測が可能であったり、合併する疾患を発見することが出来る可能性があります。

令和5年現在、遺伝子検査は健康保険の適応となっています。

「先天性難聴の遺伝子解析Ver.2（検査実施料・判断料：3880点・100点）」

### 3. 精密聴力検査の検査時期

確定診断を行うためには、複数の検査を統合し複数回検査を実施する必要があるため、受診から数か月かかります。そのため、受診後なるべく早期に検査を実施できるよう、「沖縄県新生児聴覚スクリーニング検査体制」に沿って検査を進めていきます。

「Ⅱ. 聴覚障害児の早期発見と早期療育の意義」でも記載したように、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』に沿うように配慮する必要があります。

### 4. 診断の注意点

0歳台においては、検査者の主観によって判断する聴性行動反応聴力検査のみでは正確な判断が難しく、ASSRやOAEなどの他覚的検査の結果を加味し診断が行われます。しかし、ASSR上では反応が得られないが明らかな聴性行動反応がみられるなど、検査間で結果の乖離がみられることもあります。また、発達遅滞がある場合やABRやASSRで軽度の聴覚障害が認められた場合、発達に伴い聴力が正常化することもあります。そのため必ず複数の検査を組み合わせ、かつ検査を複数回行い、子どもの発達経過を総合して鑑別診断を行うことが必要です。ただし、保護者に結果を告げずに十分な説明のないまま「様子を見る」として確定を引き延ばすことは、大きな精神的苦痛を与えることとなります。その時々で得られている検査結果とその解釈、経過観察が必要な理由について、保護者に分かりやすく説明する必要があります。

聴覚障害のハイリスク因子（表3）を持つ場合、後天性聴覚障害の発症や聴力の変動の可能性があるため、確定診断後も定期的な聴力検査を進めていく必要があります。

### 5. 検査結果と事後対応

精密聴力検査の結果の説明は母親1人に告げるのではなく、可能なら保護者夫婦あるいは保護者の理解者に同席してもらい、落ち着いた雰囲気の中で行う配慮が必要となります。

### ■ 両側とも難聴ではない場合

精密聴力検査の結果、現時点での難聴はありません。進行性聴覚障害や髄膜炎などによる後天性聴覚障害、中耳炎による一時的な聴覚障害が後に生じる可能性を説明し、「ことばときこえのチェックリスト（様式2）」を渡し、乳幼児健診などの機会にきこえに注意を向けるよう説明します。

新生児聴覚スクリーニングにて「pass（パス）」の時と同様に、乳幼児健診（1歳6か月児健診・3歳児健診）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、日本耳鼻咽喉科学会が作成した冊子「難聴児を見逃さないために（資料6・7）」の方法に準じて実施することで、問診票および保護者による「ささやき声検査」の結果により判定することができます。

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



### ■ 一側性聴覚障害の場合

基本的に音声言語の獲得には支障は出ませんが、就学後に座席位置などの配慮が必要となる可能性があります。一定の年齢になるまで発達検査や構音検査を含め経過観察を行っていきます。希望がある場合には、両側性聴覚障害児と同様に補聴や療育について案内を行います。

#### 【メモ】一側性聴覚障害

一側性聴覚障害は、500～1000人に1人程度と高い頻度で起こります。片方が正常聴力のため、症状が目立ちにくく、就学児健診で発見されることもあります。

後天的なものとして「ムンプス難聴」があり、「流行性耳下腺炎（おたふくかぜ）」により発症することもあります。

#### 一側性聴覚障害のきこえ

- きこえにくい方からの話しかけが分からない
- 音源の方向が分かりにくい
- 雑音が多い環境では、聞き取り難い

## ■ 両側性聴覚障害の場合

聴力レベルに合わせて補聴手段を検討し、療育を開始していきます。聴力や言語発達について継続してフォローアップを行っていきます。身体障害者等級に該当する場合は、診断書の作成を行い申請していきます。

ただし、ごく軽度の難聴の場合は発達に伴い正常化する可能性がありますので、その可能性について説明が必要となります。

【図21：補聴・療育の流れ】

