

令和3年度聴覚障害児の早期発見・早期支援の推進に係る研修会

# 先天性難聴の早期発見と対処方法

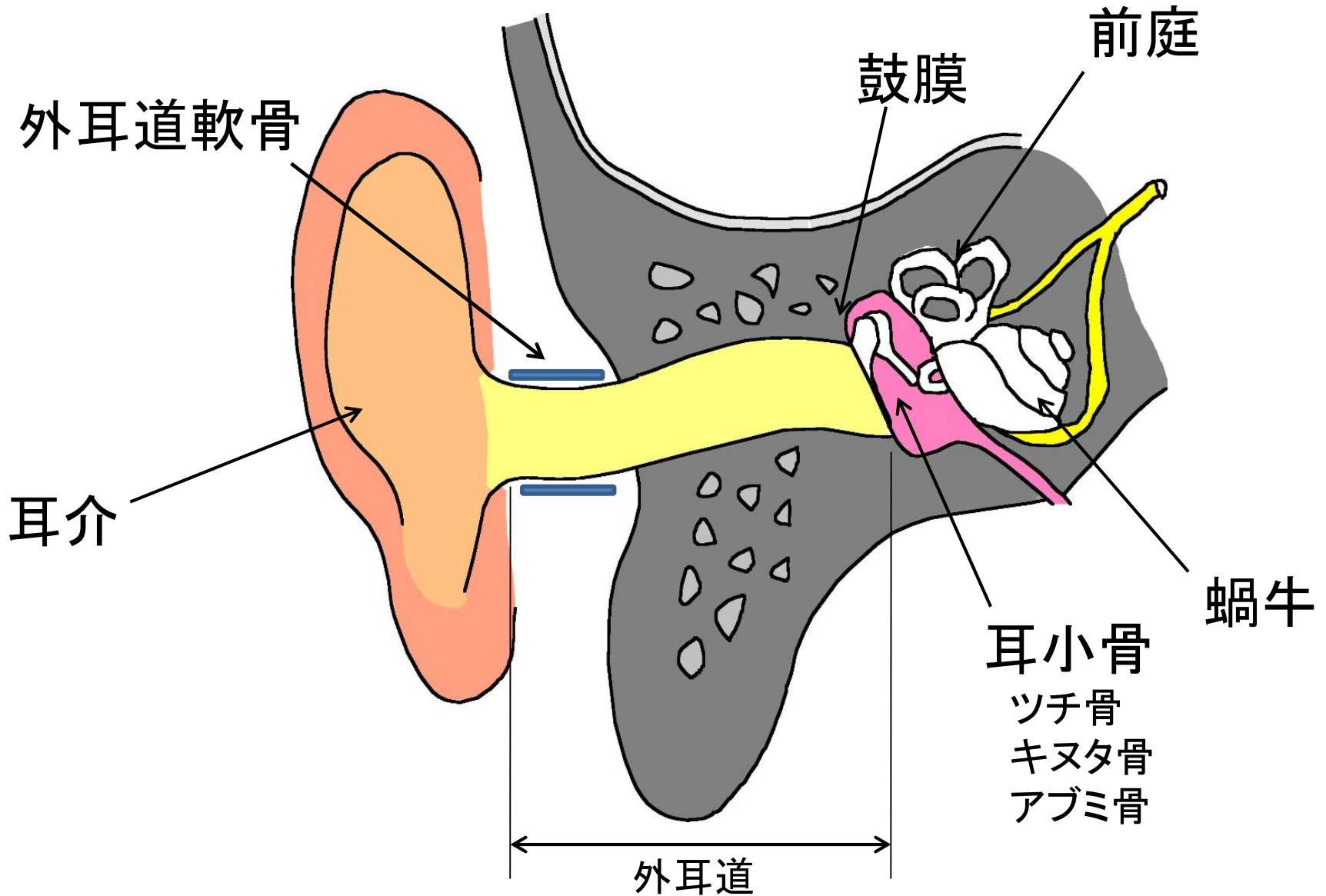
国立障害者リハビリテーションセンター

病院 耳鼻咽喉科

石川浩太郎

はじめに

# 耳はなぜ聞こえるか



# 新生児聴覚スクリーニング

自動ABR装置  
(AABR)



PASS (問題なし)

耳音響放射測定装置  
(OAE)



REFER (要精査)

耳鼻咽喉科医の  
精密検査へ

# 難聴の程度精査

# どこで精密検査をするの？

- 日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会が認定 (2021.10現在)
- **精密聴力検査機関**
  - 埼玉県立小児医療センター
  - 国立障害者リハビリテーションセンター
  - 埼玉医科大学病院(毛呂山)
  - 埼玉医科大学総合医療センター(川越)
  - 防衛医科大学校病院
  - 獨協医科大学埼玉医療センター
- **二次聴力検査機関**
  - 自治医科大学さいたま医療センター
  - 上尾中央総合病院

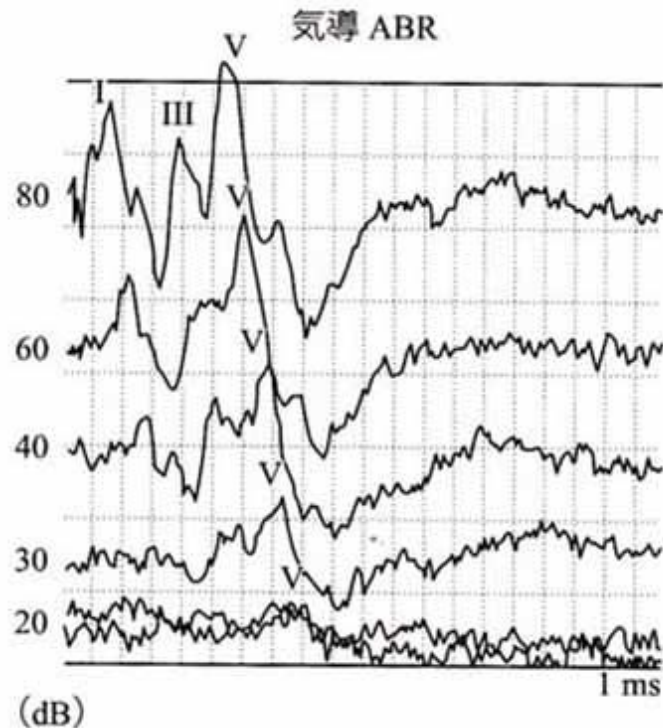
# 幼兒聽力檢查



# 他覚的聴力検査

- 聴性脳幹反応 (ABR)

- 聴神経と脳幹に起源
- 音刺激により誘発



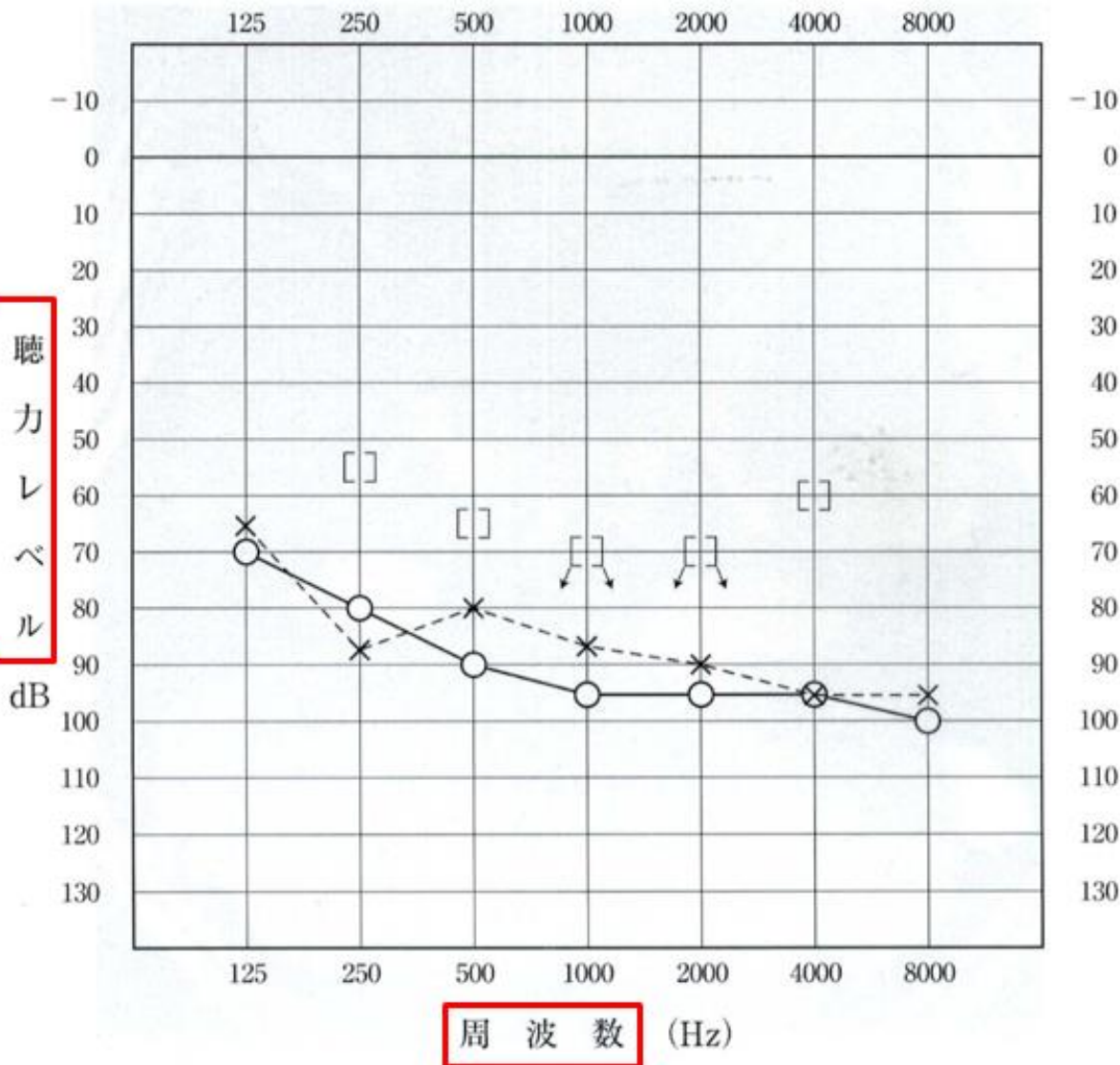
- 聴性定常反応 (ASSR)

- 周波数特異性の高い振幅変調音を使用し、周波数毎の聴力を推定





# オーディオグラムの見方



骨導聴力

右 □

左 コ

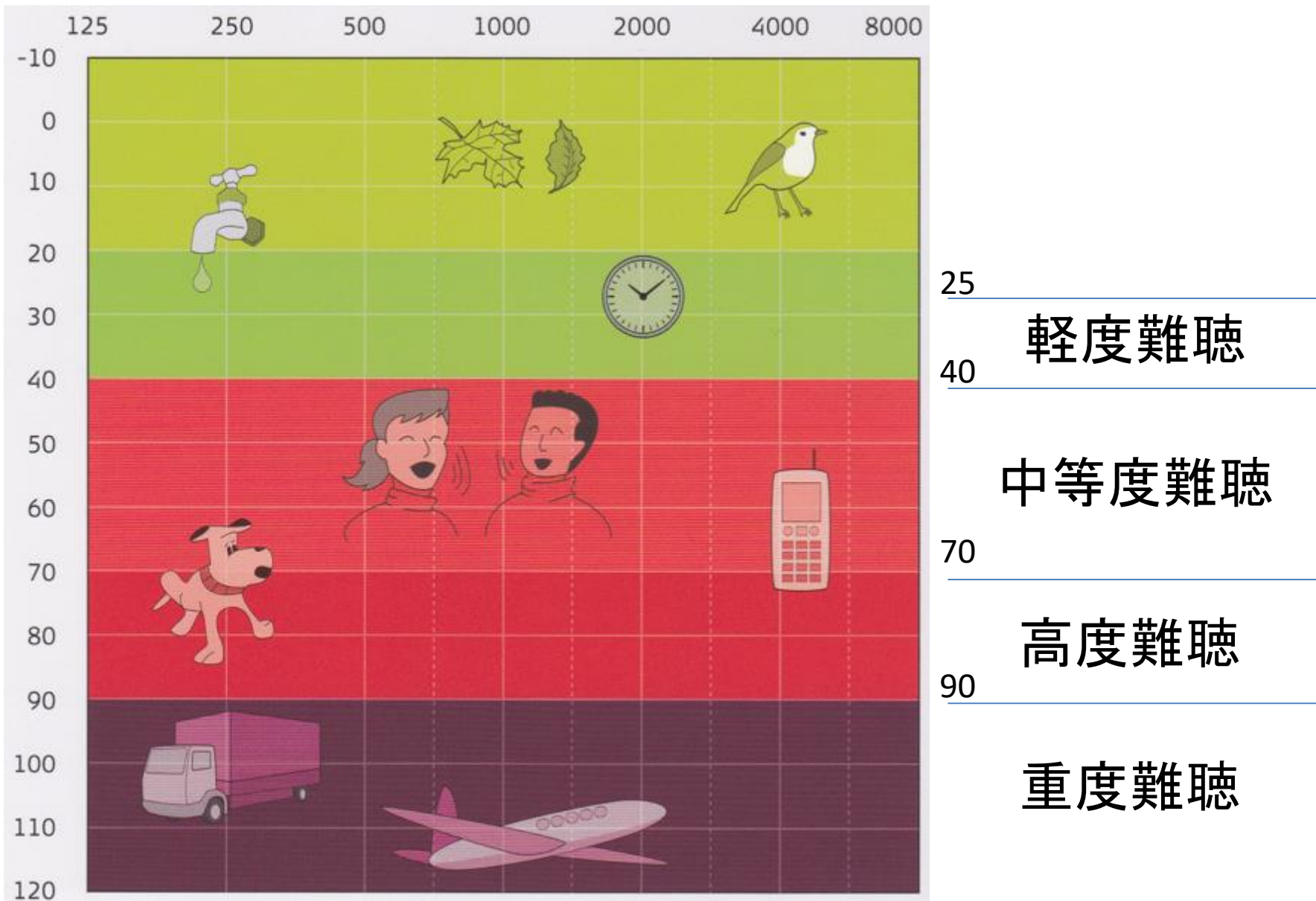
↘:スケールアウト

気導聴力

右 ○—○

左 ×----×

# オーディオグラムと日常音



級別	聴覚障害
2 級	両耳の聴カレベルがそれぞれ <b>100</b> デシベル以上のもの (両耳全ろう)
3 級	両耳の聴カレベルが <b>90</b> デシベル以上のもの (耳介に接しなければ大声語を理解し得ないもの)
4 級	両耳の聴カレベルが <b>80</b> デシベル以上のもの (耳介に接しなければ話声を理解しえないもの) 両耳による普通話声の最良の語音明瞭度が <b>50%以下</b> のもの
6 級	両耳の聴カレベルが <b>70</b> デシベル以上のもの (40cm以上の距離で発声された会話語を理解し得ないもの) 1側耳の聴カレベルが <b>90</b> デシベル以上、他側耳の聴カレベルが <b>50</b> デシベル以上のもの

# 聴覚障害認定に関する変更点

過去に聴覚障害に係る身体障害者手帳の  
取得歴(6、4、3級)のない者

2級(両耳全ろう)の診断



ABR検査等の他覚的聴力検査、または  
それに相当する検査を実施し結果を添付

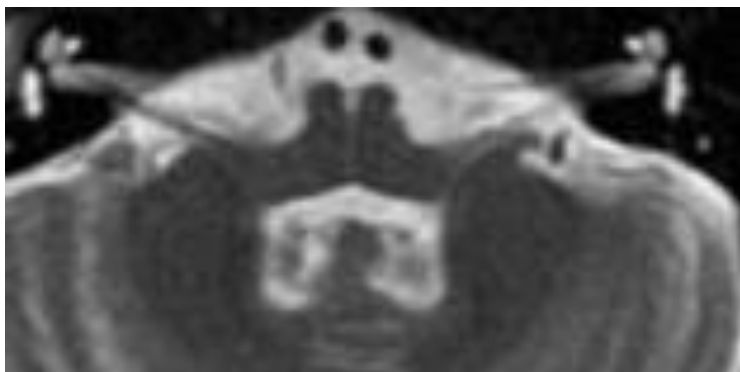
# 難聴の原因診断

# 画像診断

聴器X線CT



聴器MRI



- 先天奇形
- 炎症
- 腫瘍

# 難聴遺伝学的解析

先天性難聴の50～60%は遺伝子が関与

健康保険適応

次世代シーケンサー(NGS)とInvader法併用  
19遺伝子154変異の解析(3,880点)



研究検査(信州大学などとの共同研究)  
頻度の低い原因遺伝子の解析

# 先天性サイトメガロウィルス感染

## 症候群性:

胎児発育遅延にともなう低出生体重、肝脾腫、脳室内石灰化、脳室拡大、肝機能異常、血小板減少、網膜炎、けいれんなど

## 非症候群性:

先天性難聴または乳児期早期発症の10-20%



生後3週間までは新生児の血液や尿から検査  
それ以降は保存臍帯(へその緒)や先天性代謝異常症検査の濾紙で検査



# 難聴の原因がわかると・・・？

感音難聴では治療はできないが……

- 聴力レベルの予測できる
- 今後の聴力が予測できる
- 合併症が予測、早期発見できる
  - 網膜色素変性症、糖尿病、めまい
- 難聴の進行・発症予防ができる
- 適切な介入・治療方法の選択ができる
  - 人工内耳の有用性は？



# 聴覚障害児療育の流れ

# 適切な療育開始はいつ？

- 米国のEHDIプログラムでは
  - 生後1か月までに聴覚スクリーニング
  - 生後3ヶ月までに難聴確定診断
  - 生後6ヶ月までに補聴開始
  - さらに早期化が進んでいる
- 早期の療育開始は良好な言語発達につながる
  - 家族の心理的支援
  - 情報提供支援
  - 補聴器装用支援
  - 母子関係構築支援

# 聴覚障害児に関わる機関

- 病院：主に**医師**、**言語聴覚士**が対応
- 特別支援学校 ろう学園
  - 乳幼児相談：主に**教員**が対応
- 療育施設：主に**言語聴覚士**が対応
  - 社会福祉事業団
  - 児童発達支援センター
  - 児童発達支援事業所

詳細は後の講演で

# 病院で療育まで対応できる場合

- 実例（国立障害者リハビリテーションセンター）
  - 医師が聴力確定、訓練指示
  - 言語聴覚士が補聴器適合、言語聴覚訓練
  
  - 平行して難聴原因精査、聴力経過観察
  - 人工内耳適応の検討
  
  - 人工内耳適応の場合は
    - 術前リハビリテーション
    - 手術
    - 術後人工内耳マッピング、言語聴覚訓練

# 病院と療育機関が連携する場合

- 医師が聴力確定、難聴の診断
- 療育機関に紹介状を作成

医療機関

常に連携

療育機関

難聴原因精査、聴力経過観察  
人工内耳適応の検討

補聴器適合、言語聴覚訓練

人工内耳の場合

術前リハビリテーション  
術後人工内耳マッピング

言語コミュニケーション指導

# 様々な補聴機器

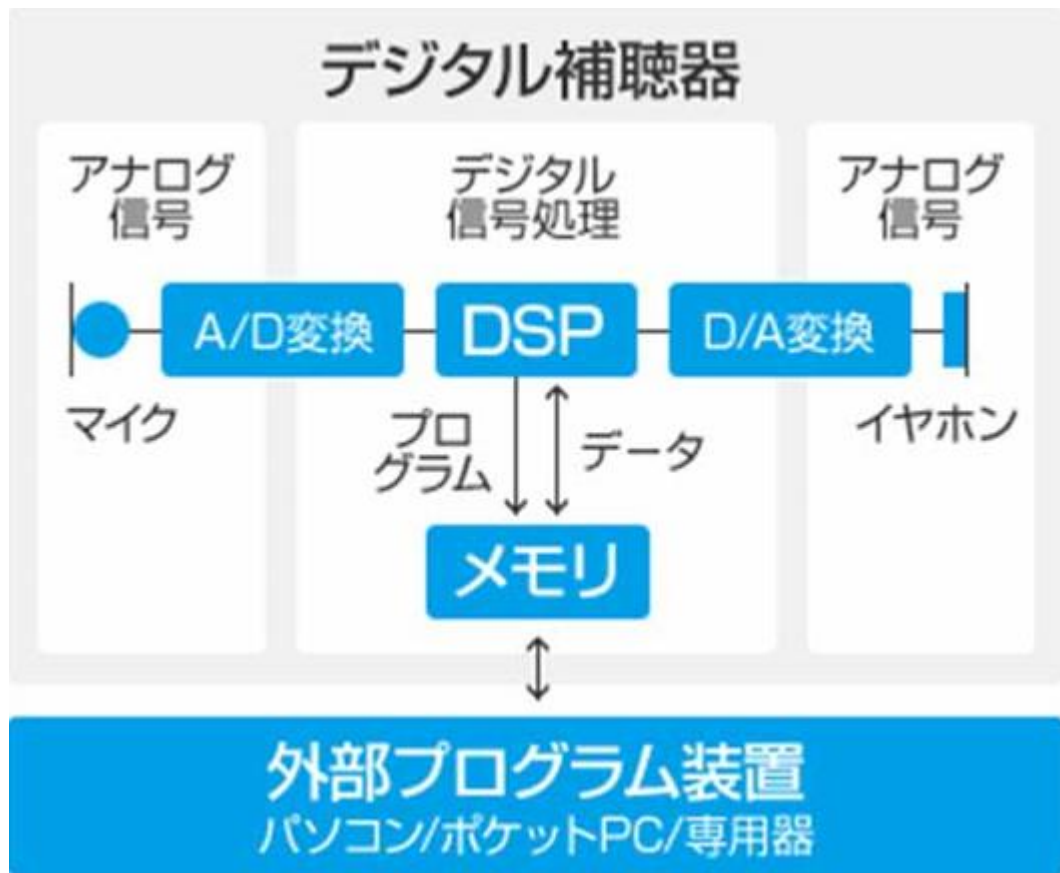
# 気導補聴器分類

形	価格	特徴	適応聴力
ポケット型	低	操作が簡単である。 かさばり目立つ。 衣擦れの音をひろう。 マイクのような使い方ができる。 ハウリングは起こりづらい。	軽～重度
耳かけ型	中	操作に慣れが必要である。 さほど目立たない。 風きり音をひろう。 耳を傾ける必要がある。 片耳では反対側の声は聞きにくい。 ハウリングが起こることがある。	軽～重度
耳あな型	高	操作が難しい。 ほとんど目立たない。 より自然に聞こえる。 耳を傾ける必要がある。 片耳では反対側の声は聞きにくい。 ハウリングが起きやすい。 高齢者には不向きである。	軽～中等度 一部の高度





# デジタル補聴器の構造



複雑な加工・調整  
音質・音量調整  
雑音抑制

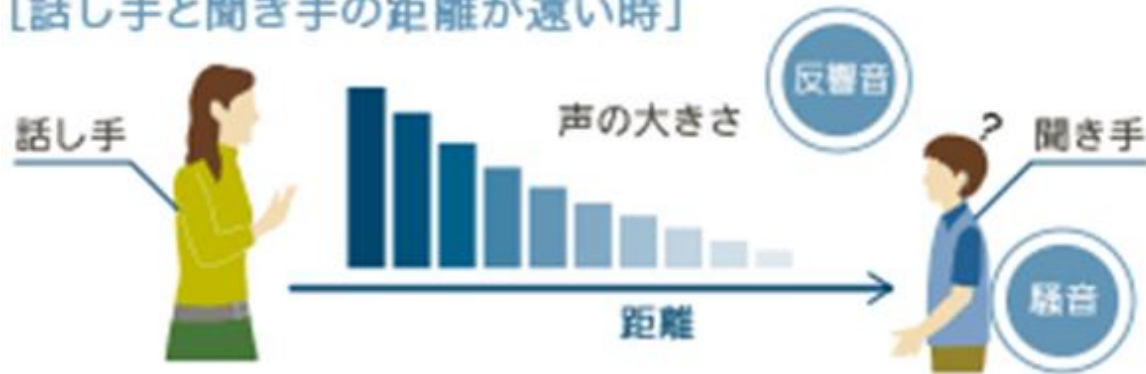


指向性  
ハウリング防止  
無線通信



# 補聴援助システム

[話し手と聞き手の距離が遠い時]



話し手と聞き手の距離があるほど  
周囲の騒音や反響音などの  
影響により声が聞きづらくなる

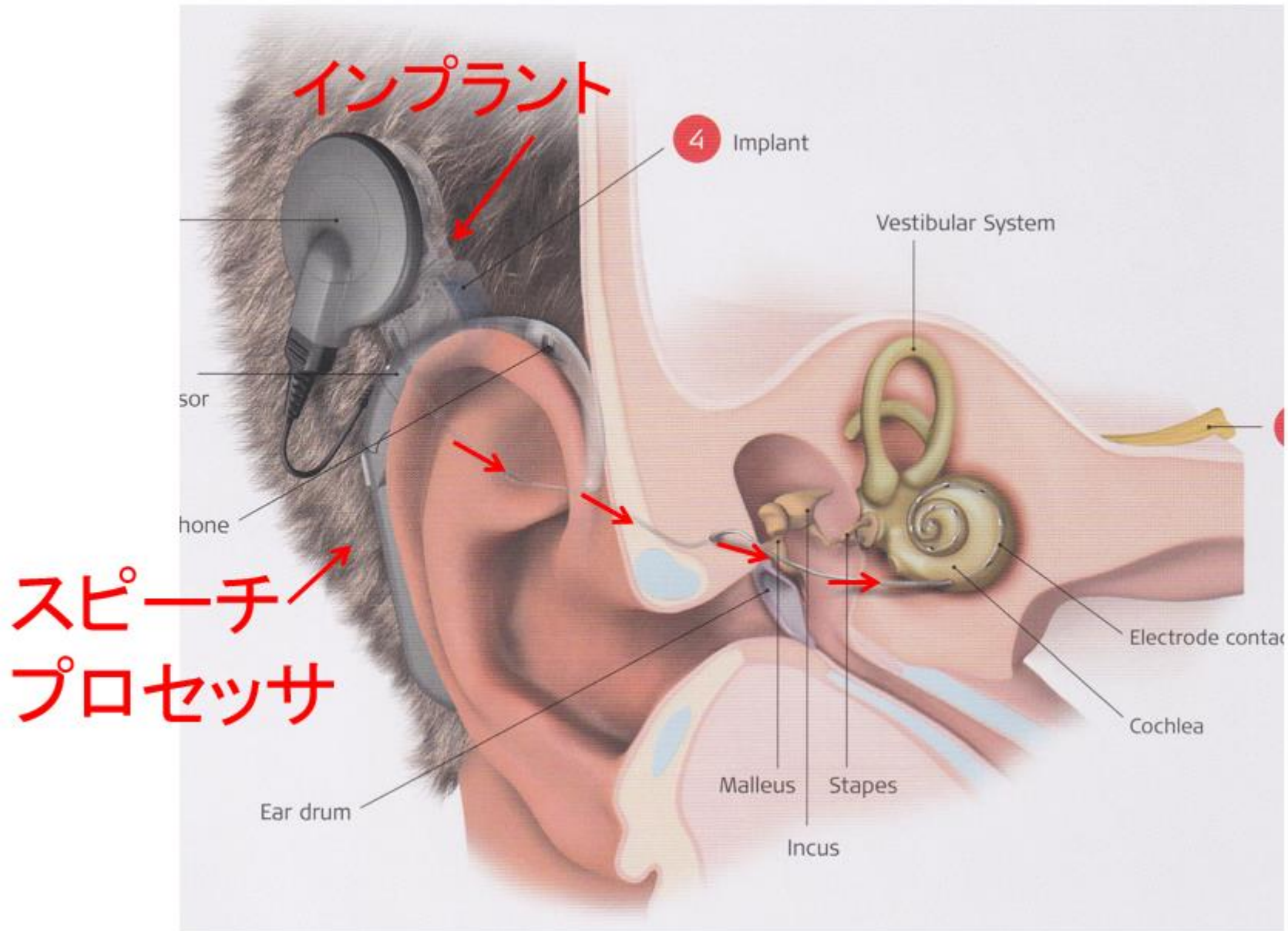
FMシステム使用シーン



学校の教室で



# 人工内耳とは？



# 人工内耳適応基準

- 原則1歳(体重8kg)以上
- 裸耳の聴力レベルが90dB以上
- 6カ月以上の補聴器装用で装用下の平均聴力レベルが45dB以上、語音弁別が50%未満
- 小児人工内耳前後の早期療育ガイドラインによると
  - 良好な音声言語を獲得するために、1歳までに人工内耳適応の検討を行うことを強く推奨するとされている

# 残存聴力活用型人工内耳(EAS)



低音部に残聴があり、高音部では  
重度難聴となっている場合



## 補聴器と人工内耳の 組み合わせ

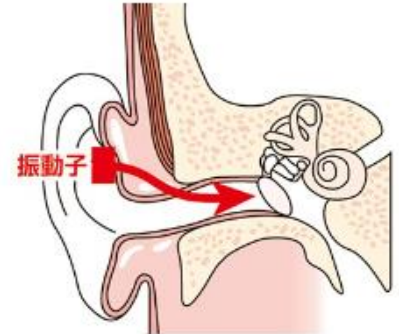
# 骨導補聴器（カチューシャ型）



# 軟骨伝導補聴器

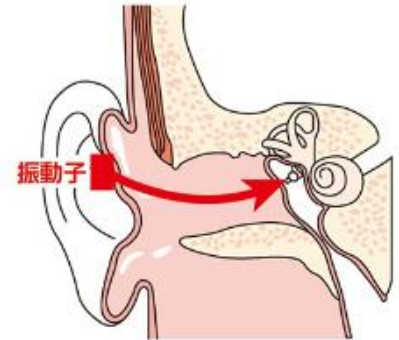
## 外耳道がある場合

振動子によって発生した軟骨部の振動が、外耳道の軟骨部を動かし、外耳道内に気導音を生成します。



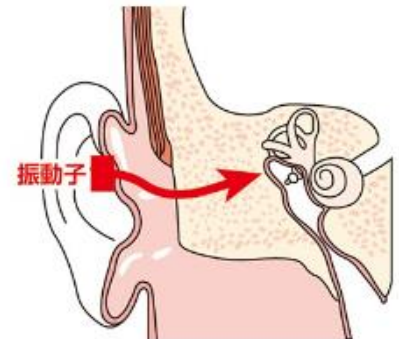
## 外耳道閉鎖(軟性)の場合

振動子によって発生した軟骨部の振動が、軟部組織を振動させ、中耳から内耳へ伝わります。



## 外耳道閉鎖(骨性)の場合

振動子によって発生した軟骨部の振動が、骨部を振動させ、内耳へ伝わります。



# 骨固定型補聴器 (Baha)

## 構造・原理

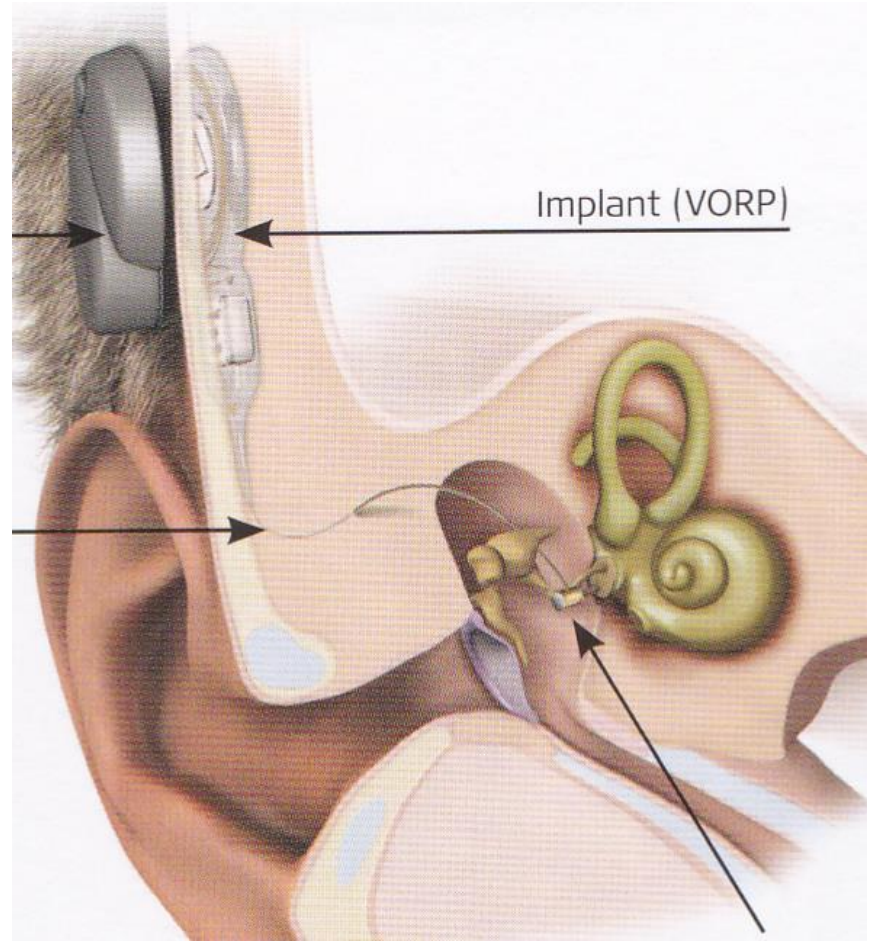


①体外装置が集音した音を振動に変換し、②インプラントに伝える。③インプラントの振動が骨を伝わり、④内耳に伝わり音として聞こえる





# 人工中耳 (Vibrant Soundbridge)



# 聴覚障害児支援中核機能モデル事業

予算額: 14,400千円  
(国庫10/10)

## 現状

- ・聴覚障害児について、福祉、保健、医療及び教育の各分野がそれぞれ支援を実施。  
福祉: 聴覚障害児の療育(聴能訓練など)  
保健: 健診  
医療: 新生児聴覚検査(スクリーニング)、補聴器装用指導等  
教育: 乳幼児教育相談、普通校等での就学
- ・早期発見・早期療育が極めて重要だが、現状では仮に早期発見ができて、その後の関係機関との連携や保護者への情報提供が十分でなく、早期療育につながらないことがある。



関係機関の連携により早期療育につなげることが極めて重要

## 課題

- ・保健、医療、福祉及び教育の各機関による切れ目のない支援体制の構築
- ・難聴児の支援に関するセンター的な機能を担う機関の確保
- ・保護者が子供の将来を見通せるような情報提供の実現

## 事業内容

聴覚障害児支援に係る中核機能を担う機関を指定し、非常勤スタッフ2名を配置して、次の業務を試行的に実施。

### 1 連携体制の整備

(1) 聴覚障害児支援のための体制整備等協議会の設置

#### 設置

協議会を設置し、聴覚障害児に対する切れ目のない支援の実現に向け、体制の整備や連携のあり方などを検討

(2) 実務者レベルのネットワーク構築

保健、医療、福祉、教育の各関係機関の実務者レベルの連携

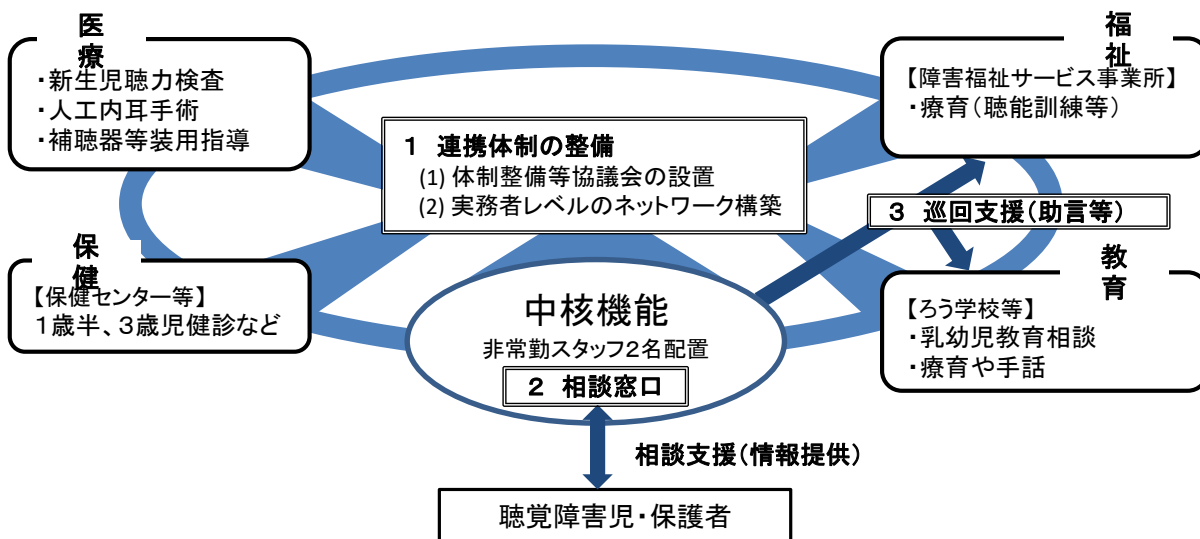
### 2 相談窓口の設置

電話及び来所による相談を通じて、保護者等に人工内耳・補聴器・手話等の適切な情報-提供

### 3 巡回支援の実施

教育や福祉の現場を巡回し、適切な支援が行えるよう、職員等へ助言・指導

## 【聴覚障害児支援のイメージ】



# 相談窓口開設のお知らせ

(埼玉県聴覚障害児支援センター)

相談受付

9:30~15:30 (土日・祝日、年末年始を除く)

まずは 御連絡ください。

相談窓口



【そうか光生園窓口】(草加市)

電話・FAX **048-936-5968**

メール [kikoe-kouseien@sswc-gr.jp](mailto:kikoe-kouseien@sswc-gr.jp)



【皆光園窓口】(深谷市)

電話・FAX **048-577-5503**

メール [kikoe-kaikouen@sswc-gr.jp](mailto:kikoe-kaikouen@sswc-gr.jp)



対象となる方

お子さまの聞こえ(聴覚)を心配されている方

料金

無料 (ただし、電話等の通信料は相談者のご負担となります)

# まとめ

- 難聴の分類、検査などの基礎的な知識を説明しました。
- 補聴器や人工聴覚器の情報を提供しました。
- 聴覚障害児支援中核機能モデル事業について紹介しました。