小児難聴診療の手引き

日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会
福祉医療・乳幼児委員会
小児難聴教育体制 WG

執筆担当者　一覧

麻生　伸　　みみはなのど・あそうクリニック　院長

石川　浩太郎　　国立障害者リハビリテーションセンター病院　副院長

太田　有美　　国立病院機構大阪医療センター　耳鼻咽喉科・頭頸部外科　医長

大津　雅秀　　兵庫県立こども病院　耳鼻咽喉科部長および耳鼻咽喉科科長

樫尾　明憲　　東京大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科　准教授

菅谷　明子　　岡山大学学術研究院医歯薬学域　耳鼻咽喉・頭頸部外科学　講師

高野　賢一　　札幌医科大学　耳鼻咽喉科　教授

田中　康広　　獨協医科大学埼玉医療センター　耳鼻咽喉科　主任教授

中川　尚志　　九州大学大学院医学研究院　耳鼻咽喉科学分野　教授

西村　忠己　　奈良県立医科大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科　めまい・難聴センター　病院教授

野田　哲平　　九州大学大学院医学研究院　耳鼻咽喉科学分野　助教

兵庫　美砂子　　耳鼻咽喉科ひょうごクリニック　院長

守本　倫子　　国立成育医療研究センター　小児外科系専門診療部耳鼻咽喉科　診療部長

山岨　達也　　東京大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科　名誉教授　/東京逓信病院　病院長

監修　令和６－７年度　日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会　福祉医療・乳幼児委員会

本著書に関して、著者らは開示すべき利益相反はありません。

目次

序文 1

耳鼻咽喉・頭頸部外科専攻医と指導医の対話① 4

用語集 6

総論 7

Ⅰ早期発見・早期療育のための基本方針 7

1. 全国の新生児聴覚スクリーニング後の精密検査体制について 7

2. 中核機能体制整備 9

3. 先天性難聴早期発見の重要性 10

耳鼻咽喉・頭頸部外科専攻医と指導医の対話② 13

各論 15

Ⅱ新生児聴覚スクリーニングでリファーの児が受診したら 15

1. 精密検査のスケジュール 15

2. 精密検査で行う聴覚検査 16

3. 検査結果の読み方と解釈 20

4. 難聴が疑われた場合に聴覚検査以外に実施すべき検査 31

耳鼻咽喉・頭頸部外科専攻医と指導医の対話③ 39

5. 確定診断、療育先への紹介はいつまで 41
6. 養育者への説明のポイント 45

Ⅲ 難聴児のフォローアップ 46
1. 補聴器の再調整は何を見て判断するか 46
2. 人工内耳の適応はどのように考えるか 49
耳鼻咽喉・頭頸部外科専攻医と指導医の対話④ 51
3. 児の発達に合った言語発達をしているか 53
4. 就学相談 59

Ⅳ 教育現場についての知識 62
1. 幼児期の療育施設 62
2. コミュニケーション手段による指導方法の違い 64
3. 就学 65

Ⅴ 環境調整 68
1. セルフアドボカシー 68
2. 学校での対策 71

Ⅵ 難聴ごとの特徴 73
1. 軽度難聴 73
2. 中等度難聴 75
3. 高度・重度難聴 77
4. 一側性難聴 80

5. 進行性難聴 81
6. 遺伝性難聴 83
7. 合併症・重複障害 85

Ⅶ 社会保障　書類の書き方 88
1. 障害者手帳 88
2. 特別児童扶養手当 91
3. 障害児福祉手当 92
4. その他の制度 93

参考文献 95

序文

小児難聴の診療においては、地域によって対応が異なり、受けられるサービスや情報も異なります。この問題を解決するために、2022 年に「難聴児の早期発見・早期療育推進のための基本方針」が発表されました。これにより、国の難聴対策の方向性が明確になりました。

「難聴児の早期発見・早期療育推進のための基本方針」

- ✧ **難聴は、早期発見・早期支援により、言語・コミュニケーション手段（音声、手話、文字による筆談等を含む。）の獲得につながることから、新生児聴覚検査及び精密検査の実施が望まれる。**
- ✧ **地方公共団体の保健、医療、福祉及び教育に関する部局や医療機関等の関係機関が連携し、難聴児の家族等を支援することが重要である。**
- ✧ **難聴児支援においては、早期から不安を抱える家族等に対して支援を実施し、本人又はその家族等が意思決定できるよう関係者で寄り添った支援をすることが重要である。**
- ✧ **言語・コミュニケーション手段（音声、手話、文字による筆談等を含む。）の選択肢が保障・尊重されることが望ましい。**

この方針に基づき、各自治体に難聴中核機能センターが設置されることになりました。このセンターは、難聴児に関する情報を共有し、家族への支援を行うことで、難聴児が社会から孤立しないようにすることを目的としています。また、全国どこでも同じような支援が受けられるようにし、その地域の情報が得られる仕組みを作ることも重要です。難聴児およびその家族を支援するためには、医療者が専門的な知識を持つことが必要です。さらに、言語聴覚士、教師、行政など、難聴児とその家族に関わる多職種が協力することが重要です。このような仕組みがすべての自治体で整備されているか確認することが求められます。

現在、日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会（日耳鼻）では、「精密聴力検査機関」と「二次聴力検査機関」を 2 年に一度見直し、実績を確認した上でホームページに公開しています。これにより、正しい情報の公開と小児難聴医療への取り組みを支援しています。「精密聴力検査機関」で小児難聴診療に携わる医師は、「聴力評価」だけでなく、「発達」「環境」「教育」「アイデンティティーの育成」などにも関わる必要があります。地域の多職種と定期的に連携しながら、個々のケースに対応することが大切です。これには、小児の発達に関する豊富な知識や長期間の経験が必要です。

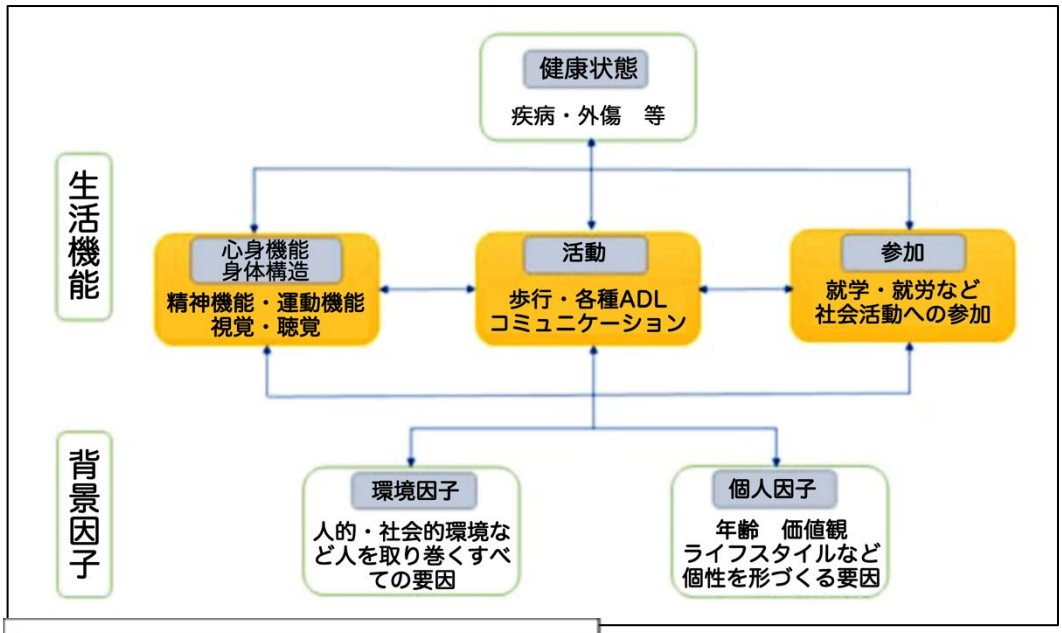
このような小児難聴診療に関わる人材を育成し、さらにこうした人材を中心に各自治体の多職種をまとめることで、次世代まで続く「切れ目のない支援体制」を構築することが期待されます。本手引きは、現在

小児難聴に関わっている、またはこれから小児難聴に関わる予定の耳鼻咽喉・頭頸部外科医を対象に、最低限知っておいてほしいことをまとめたものです。本手引きを活用し、各地域で定期的に知識をブラッシュアップする機会を作っていただきたいと考えています。今後、日耳鼻を中心に、日本聴覚医学会、日本耳科学会、日本小児耳鼻咽喉科学会と連携して「小児難聴相談医」の制度も検討したいと考えています。これにより、小児難聴に積極的に興味を持つ医師が増えることを期待しています。

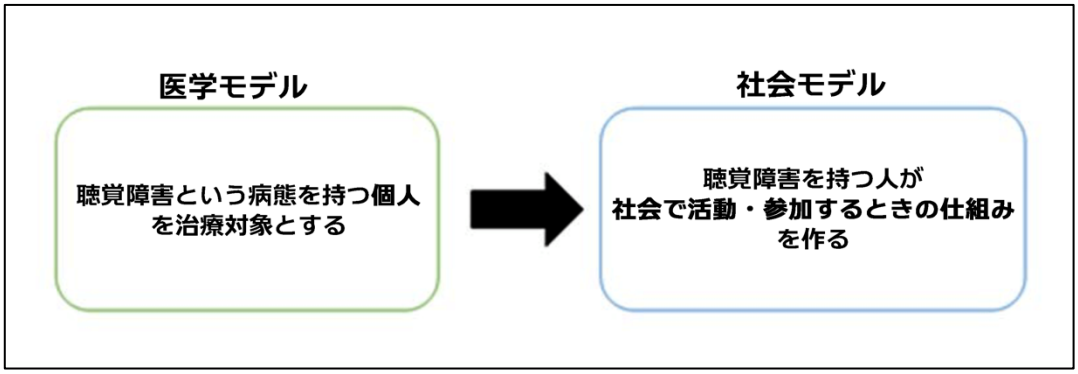
医学モデルから社会モデルへ

障害ってなに？

国際生活機能分類（International Classification of Functioning, Disability and Health :ICF）:WHO,2001 では障害を以下に分類しています。



車いすの人が階段を登れない、
これは社会が解決すべき



例えば、「難聴」は個人の機能障害とされます（個人モデル/医学モデル）。これにより、教室内の騒音のためにコミュニケーションがスムーズにいかず、就学や就労などの社会活動への参加が制限されることがあります。これが障害の社会モデルです。

つまり、障害は当事者の疾病状況だけでなく、人的・社会的環境や価値観、ライフスタイルなどの個人因子との相互作用によるものと考えられます。2011 年に改正された「障害者基本法」も、この社会モデルを基盤としています。

騒音の軽減や音響環境の改善、法律や制度の見直し、手話や文字変換などの多様なサポート制度の情報発信、障害者への理解を深めるための研修など、さまざまなバリアフリーの改善が必要です。補聴器や人工内耳を使って聴覚を活用する子もいれば、手話を主に用いて機能制限を回避し社会参加する子もいます。また、絵カードや文字など他の方法で意思疎通を図る子もいます。周囲の人が理解し、障害者に対する意識や社会モデルを理解することで、より良い共生社会を目指すことができます。

共生社会の実現へ

耳鼻咽喉・頭頸部外科専攻医と指導医の対話①

専攻医：先生、明日の外来で、新生児聴覚スクリーニングの結果がリファーだった赤ちゃんが受診します。何から話したらよいでしょう？

指導医：新生児聴覚スクリーニングは、難聴の早期発見・早期療育のための非常に重要なステップなんだよね。まず、 精密検査の体制について理解しないといけないね。全国的にどう整備されているか知っているのかな？

専攻医：いえ、具体的な体制についてはまだ勉強不足です。自治体ごとに違いがあるとは聞きましたが・・・。

指導医：そうそう。各地域に精密検査ができる医療機関が整備されていて、リファーになった赤ちゃんがスムーズに精密検査やその後の療育につなげられるように整備が進んできているんだよ。我々には、そのネットワークを円滑につなげる大切な役目があるんだ。

専攻医：うーん。責任重大ですね。では、リファーといわれた赤ちゃんが外来受診したら、具体的にどのように進めるべきでしょうか？

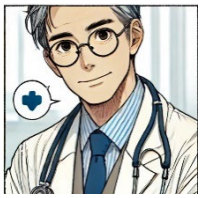
指導医：まずは、保護者への丁寧な説明が大事だね。新生児聴覚スクリーニングの結果がリファーだったからといって必ずしも難聴とは限らないんだよ。ABR や ASSR など聴覚検査で、総合的に聴力の評価を行って難聴があるか判断する必要があるね。あと、サイトメガロウイルスを調べているか、また、結果の確認も忘れずにね。

専攻医：もし先天性難聴が確定した場合は、その後どう対応すればよいでしょう？

指導医：ここからが重要だね。早期発見・早期補聴・療育開始は、言語やコミュニケーションの発達に直結するからとても大切なことなんだよ。適切な補聴器装用や親子間のコミュニケーション指導などを速やかに行うために、療育機関との連携もすぐに必要になってくるんだ。

専攻医：早期発見と療育の体制については、しっかり理解しておく必要があるんですね。

指導医：その通り。また、難聴があると診断された赤ちゃんの保護者は今後の子育てや将来についてなど、大きな不安を抱えているんだ。不安を抱える保護者の心に寄り添うことはとても大切だよ。多職種で赤ちゃんの経過を一緒にフォローアップしていく姿勢を示すことが重要だね。



専攻医：いろいろと教えていただいてありがとうございます。保護者の不安に寄り添いつつ、難聴と診断されたわけではないことを説明し、診察、サイトメガロウイルス抗体の結果の確認、精密聴力検査の予約をします。早期診断・補聴・療育につなげられるよう頑張ります！

用語集

NHS Newborn Hearing Screening：新生児聴覚検査、新生児聴覚スクリーニング

ABR Auditory Brainstem Response：聴性脳幹反応

ASSR Auditory Steady-State Response：聴性定常反応

OAE Otoacoustic emission：耳音響放射

BOA Behavioral Observation Audiometry:聴性行動反応聴力検査

COR Conditioned Orientation Response Audiometry:条件詮索反応聴力検査

VRA Visual Reinforcement Audiometry:視覚強化聴力検査

ANSD Auditory Neuropathy Spectrum Disorder：オーディトリーニューロパチースペクトラム障害

総論

Ⅰ. 早期発見・早期療育のための基本方針

新生児聴覚スクリーニングは 2022 年度には実施率が 95%以上となりました。生後 1 か月以内にスクリーニングを行い、3 か月以内に精密検査で難聴の可能性を診断し、6 か月以内に補聴器装用や療育を開始する「1-3-6 ルール」が知られています。しかし、療育につながったからといって終わりではありません。療育まで適切につなげることはもちろん、その後も長期的に成長発達に寄り添う必要があります。

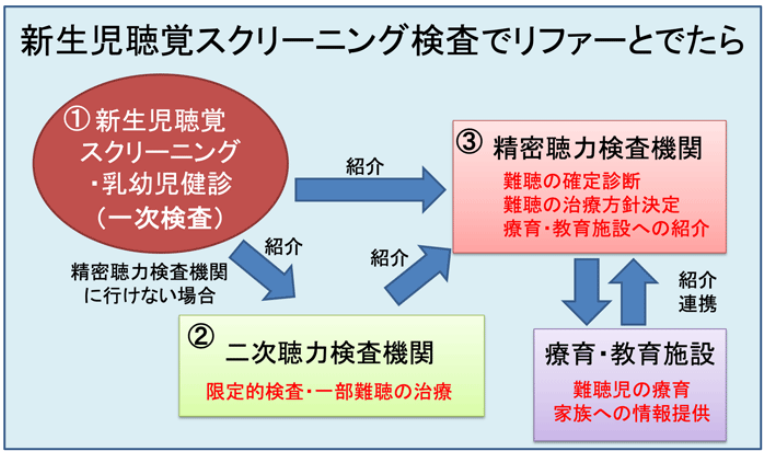
発達途中の小児に難聴があると、言語発達などの認知機能や情緒的な非認知機能に影響が生じます（心身機能・身体構造の障害）。補聴器を装用していても、騒音下での聞き取りは困難で、話していることが理解できず、教科の学習にも制限が生じることがあります（活動制限）。また、学校行事や学校の選択などで社会的な参加制限につながることもあります（参加制約）。

早期療育につなげる流れや家族への支援は、自治体の保健、福祉、医療、教育関係の部局が連携して取り組む必要があります。しかし、地域ごとの事情により連携がない、または機能していない場合があり、これが難聴のある小児への支援の質に差をもたらしています。

1．全国の新生児聴覚スクリーニング後の精密検査体制について

新生児聴覚スクリーニング後、リファー児は必ず精密検査機関に紹介され、早期に療育につなげることが理想です。しかし、実際には県に 1 つしか精密検査機関がなく、通院が大変であったり、大学病院の外来が混んでいたりして、すぐに精密検査を受けられない児が多くいます。

このため、療育施設との連携はないものの、ABR などの他覚的聴力検査機器を有し、早期に精密検査を行ってくれる施設を二次聴力検査機関としています。これにより、リファーとなった児がスムーズに検査を受けられ、難聴の疑いがあれば精密聴力検査機関につなぐ仕組みが整えられています。



表．二次聴力検査機関、精密聴力検査機関の条件（日本耳鼻咽喉科学会、2020）

二次聴力検査機関の条件

難聴疑い児について難聴の有無を診断し、精密聴力検査機関へ遅滞なく紹介できる医療施設(原則として、以下の 3 条件を満たす)。

1. ABR もしくは ASSR 機器がある。
2. 施設内に耳鼻咽喉科医師がいる(常勤、非常勤は問わない)。
3. 0 歳児を含めて速やかに紹介できる精密聴力検査機関がある。

精密聴力検査機関の条件

難聴疑い児の最終診断を行い、療育・教育施設と連携しながら将来にわたって聴覚管理ができる医療施設(原則として、以下の 6 条件を満たす)。

① 0 歳児を含めて速やかに連携できる難聴幼児の療育・教育施設（註 1）がある。
② 小児難聴診療に携わる耳鼻咽喉科医師と言語聴覚士がいる。
③ ABR もしくは ASSR 機器がある。
④ OAE 機器がある。
⑤ 乳幼児聴力検査(BOA・COR・遊戯聴力検査)の検査設備(防音室および校正されたスピーカ出力つきのオージオメータ)がある。
⑥ 乳幼児聴力検査(BOA・COR・遊戯聴力検査)を実施する言語聴覚士・医師・臨床検査技師・看護師がいる。

註 1) 療育・教育施設(療育機関)とは、地域と連携して未就学の聴覚障害児の個別相談と グループ支援が実現できる施設を指す。従来の難聴幼児通園施設と、いわゆるろう学校(現、聴覚特別支援学校)が主に該当する。

全国の精密・二次聴力検査機関

２．中核機能体制整備

各自治体において、医療、保健、福祉、教育に関する部局が連携して、難聴児の家族を多面的に支援することが重要です（家族中心ケア＝Family Centered Care）。家族が情報を正しく理解し、意思決定できるように支援する体制を作る必要があります。

１）**関わる職種全体が専門性を保つ**：聴覚だけでなく、視覚などの感覚機能を最大限に活用し、音声、手話、サイン、文字など多様な方法でコミュニケーションをとる方法を確立し、難聴児の認知、言語、心理、発達全般を支援することが必要です。こうした知識や技術を持つ医師、言語聴覚士の育成や、聴覚特別支援学校の教員の専門性向上に向けた取り組みが求められます。

２）**コミュニケーション手段の選択肢を示す**：難聴児の家族が意思決定を行う際、言語・コミュニケーション手段の選択が保障され、尊重されることが望ましいです。手話や音声言語など、どのような選択をしても、難聴児が選択したコミュニケーション方法で療育や教育を受けられる環境を整備する必要があります。

①手話と音声言語

聞こえづらい場合、手話は視覚のみで理解できるため、明確に理解できるというメリットがあります。ただし、手話ができない人とのコミュニケーションには音声言語が役立ちます。手話を選択した場合は、手話を介したコミュニケーションを豊かに指導できる教員による日本語教育の環境を整備することが必要です。一方、音声言語を選択した場合は、補聴器や人工内耳で音声を十分に聞き取れるように細かく調整することが求められます。

②自分で「選択した」ということ

本人が成長したときに、自分のコミュニケーション手段を自ら選択したという過程が保障されることが重要です。関係した医師や療育施設の価値観や方針に左右されるのではなく、複数の手段が提示された上

で、まず養育者が十分に悩み抜いて方針を決めるべきです。将来的には、難聴児が成長して学生や社会に出る頃に自分で再度「選択」し、納得することが重要です。

３）**切れ目のない支援**：成長発達に伴い、就園や就学などを契機に問題が生じることがあります。その時々で適切な指導援助や支援が受けられるように助言が必要です。小学校で学年が上がると、聞き取りの困難さから学習の遅れや友人とのコミュニケーションエラーによるトラブルが生じることもあります。また、環境が変わると支援が受けにくくなることがないように、人的交流や異動の配慮が適切に行われることも必要です。

３．先天性難聴早期発見の重要性

新生児聴覚スクリーニング（NHS）の目的

先天性両側難聴児は、出生 1000 人に 1～2 人の割合で発生し、先天性疾患の中でも頻度が高いものの一つです。従来、乳幼児の難聴の受診のきっかけは、言語発達の遅れや保護者からの音への反応の悪さなどであったため、診断が 2 歳を過ぎることも少なくありませんでした。難聴児は音声情報の入力が乏しいため、放置されると言語獲得が遅れ、コミュニケーションに障害をきたします。

そのため、NHS の目的は、早期の難聴診断だけでなく、早期の聴覚補償と療育的介入により言語発達の遅れを回避することにあります。生後 1 か月以内に聴覚スクリーニング検査を行い、生後 3 か月以内に難聴診断を行い、遅くとも生後 6 か月までには補聴器装用・療育を開始することが NHS の原則（1-3-6 ルール）です。

新生児聴覚スクリーニングの風景

各メーカーのご厚意により写真を提供いただきました。

現在、各都道府県に新生児聴覚検査協議会が設置され、体制整備が進められています。全国での受検率は 2023 年度には 96.2%と報告されています。なお、詳細は後述しますが、検査機器としては自動 ABR が推奨されています。

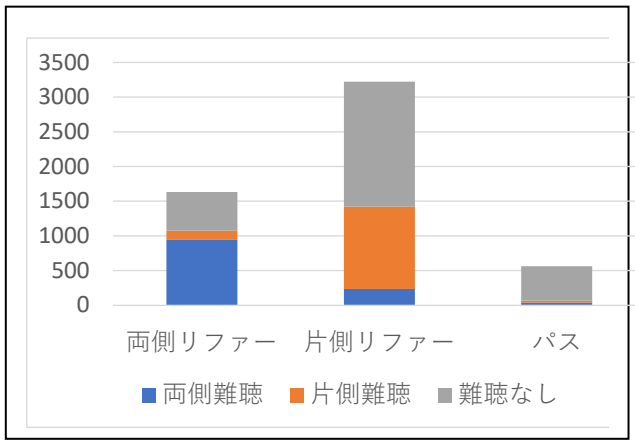
1）新生児聴覚検査体制の変遷

日本では、厚生労働省の「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」（1998-2000 年）により、検査および早期発見の有用性が検証されました。これを受けて、2000 年から年間約 5 万人を対象にした新生児聴覚検査がモデル事業として実施されるようになりました。

2006 年度には、厚生労働省から「新生児聴覚スクリーニングマニュアル」が発刊され、同時に国費によるモデル事業は終了しました。このため、モデル事業が行われなかった地域では、分娩施設が自発的に機器導入を進めることとなり、難聴診断や療育との連携に混乱が見られました。また、受検率に地域格差が生じることとなりました。このため、厚生労働省から新生児聴覚検査の実施についての通知が繰り返し発出され、ようやく各地の新生児聴覚体制が整備されるようになりました。

2）新生児聴覚スクリーニングの精度

2022 年の日耳鼻の全国調査 [1)]によると、聴力精査目的で受診する 0 歳児は年間 6300 人余りで、そのうち約半数は難聴がありませんでした。両側難聴と片側難聴はそれぞれ約 1300 人（全出生児の 0.165%）でした。スクリーニング結果別では、両側リファーの約 6 割が両側難聴、片側リファーの約 4 割が片側難聴、約 7%が両側難聴でした。



したがって、片耳がパスしているからといって言語発達に問題がないとは限らず、両耳の精密検査が必要です。精密検査機関を受診した両側パス児のうち約 4%は両側難聴であり、保護者からの聞こえに対する不安がある場合には精密検査機関への紹介が必要です。

スクリーニング検査の結果に関わらず、進行性難聴や遅発性難聴の存在も念頭におき、精査を行う必要があります。中低音域の難聴を見逃さないためには、ABR だけでなく COR や VRA なども行い、総合的に聴力評価を行うことが重要です。

スクリーニング検査に用いられる自動 ABR や OAE をパスすれば、35dB 程度の聴力があると判断されます。しかし、これらはやや高音域の検査であり、中低音域の難聴や軽度難聴は見逃される可能性があります。また、auditory neuropathy spectrum disorder（ANSD）は、ABR では反応がないにもかかわらず、OAE ではパスと出るため、見逃されるリスクがあります。

さらに、OAE は自動 ABR に比べて外耳道の状態や中耳貯留液の影響を受けやすく、リファー率が約 2 倍高いです。つまり、後迷路性難聴が見逃されることに加えて、偽陽性率が高いという欠点があります。このため、検査装置としては自動 ABR が推奨されていますが、こども家庭庁の 2023 年度調査では、OAE によるスクリーニングを受けた児がまだ 10%程度存在しています [2)] 。OAE の注意点については後述します。

３）新生児聴覚スクリーニング後の流れ

日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会では、新生児聴覚スクリーニング（NHS）後の耳鼻科検査機関として、乳幼児難聴診療ができる耳鼻科医師と言語聴覚士が勤務し、ABR や COR などの乳幼児聴力検査機器がある精密聴力検査機関と、速やかに紹介できる精密聴力検査機関と連携できる二次聴力検査機関のリスト（p.8 参照）を公表しています。分娩機関で NHS がリファーとなった児は、精密聴力検査機関に紹介することが原則ですが、地理的条件や長期入院などの事情がある場合には二次聴力検査機関へ紹介してもよいとされています。二次聴力検査機関では、ABR 閾値が正常範囲でない場合には、無駄に ABR を繰り返すことなく、速やかに精密聴力検査機関へ紹介する必要があります。

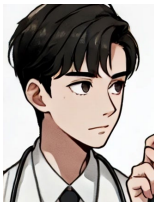
早期の難聴診断だけでなく、聴覚補償をしたうえでの早期療育開始が言語獲得に大きく影響するため、聴力検査機関と療育を担当する聴覚特別支援学校や児童発達支援センターとの連携が重要です。聴力検査機関の担当者は、難聴診断に混乱し受容に時間がかかる保護者の心理に寄り添い、補聴器の装用指導や療育機関への橋渡しを行います。特に、生後間もないわが子が難聴の可能性を指摘されることは母親にとって大きな不安となるため、その支援が重要です。地域によっては、保健師が訪問して介入するなどの対策が取られています。

各自治体の母子保健担当部局は新生児聴覚検査の啓発や保護者支援を行い、検査を行う産科や小児科、聴力検査機関の耳鼻咽喉・頭頸部外科、療育・教育機関との連携が図れるように体制整備を行い、さらに新生児聴覚検査の精度管理を担うことが望まれます。

尚、産科医向けにスクリーニングのマニュアルも作成しております。結果説明の参考になると思いますので、ご一読ください。

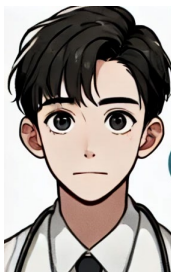
https://www.jibika.or.jp/uploads/files/publish/hearing_screening.pdf

耳鼻咽喉・頭頸部外科専攻医と指導医の対話②



専攻医：先生、4 日前に生まれた赤ちゃん、新生児聴覚スクリーニングでリファーだったんですが、ご両親が検査の結果を話してくれ、って言われました。

指導医：まず、スクリーニングでリファーとなっても、必ずしも難聴を意味しないことを伝えることが重要だよ。赤ちゃんの耳のなかの羊水や耳垢が原因で、スクリーニングがうまくいかないことも多いからね。あと、尿のサイトメガロウイルスの検査結果も忘れず確認しよう！



専攻医：はい！わかりました！　ただ、親御さんがかなり心配されている場合も多くて、どう対応すればいいでしょうか？

指導医：そうだね。難聴の可能性があると判明して、保護者が不安でいっぱいになってしまうのは当たり前だよね。不安な気持ちに寄り添うことが大事だよ。仮に今後難聴が確定したとしても、補聴器や人工内耳などの手段があることを伝えよう。また、早期に療育につなげることで、医師や言語聴覚士、療育先の先生などいろいろな人からのサポートが今後受けられることを伝えよう。

専攻医：わかりました！傾聴し、ともに赤ちゃんをサポートしていく姿勢が大切なんですね。

指導医：親の不安に寄り添って、「精密検査は早期発見のための手順」だと伝えよう。実際、難聴があった場合も、早期の対応でお子さんの成長に良い影響を与えられることを説明しよう。

各論

II. 新生児聴覚スクリーニングでリファー（要精査）の児が受診したら

【初診時の対応】

１）まず以下を確認します。もし自施設でのフォローアップや精密検査が難しい場合は、精密聴力検査機関もしくは二次聴力検査機関への受診を勧めます。

- 耳の形や外耳道の異常：耳介の奇形、外耳道の狭窄や閉鎖、耳垢栓塞がないか。
- 鼓膜の状態：中耳に液体が溜まっていないか、発赤はないか。（新生児の外耳道は細く、鼓膜所見が確認しにくいこともありますが、中耳ファイバーの併用が有効なことがあります。）

２）次にスクリーニング方法と結果を確認します。

一般的には自動 ABR（自動聴性脳幹反応）で行われます。自動 ABR は、設定された音圧刺激に対して反応があるかどうかで「パス」か「リファー」に分けられます。目的は難聴の疑いがある児を見つけることで、35dBnHL の音圧で測定されます。他に OAE（耳音響放射）でスクリーニングすることもありますが、推奨されません。

注意：外耳や中耳の状態、測定時期、測定条件、測定環境が結果に影響します。出生後しばらくは羊水の影響で伝音難聴を呈することもあります。また、聴覚経路の髄鞘化が不十分なため、良好な反応が得られないこともあります。一度リファーと判定されても日を変えて測定するとパスとなることもあるので、再度自動 ABR を用いて再検査を行います。再検査でパスとなれば初回検査でパスとなった児と同じ扱いとなるので、後述する精密検査を省略することができます。

1. 精密検査のスケジュール

スクリーニングで異常を指摘された場合には、実際に異常があるのか、難聴はどの程度かを早期に診断する必要があります。外部からの聴覚刺激の入力は聴覚機能や言語機能の発達に大きな影響を与えます。新生児難聴の原因は成人とは異なるため、特定は必ずしも容易ではなく、最終的な診断まで時間を要することがあります。そのため、児の状態を考慮して検査のスケジュールを立て、難聴があれば早期に補聴器装用などで対応し、言語聴覚機能の発達への影響を最小限に抑えることが重要です。

2.精密検査で行う聴覚検査 表１（p.19）

新生児や乳児期に行う聴力評価の方法は以下の通りです：

１）他覚的検査

①ABR（聴性脳幹反応）

- 利点：
    - 信頼性が高い：新生児や乳児の聴力評価において、最も信頼性の高い検査方法となります。
    - 広く行われている：多くの医療機関で標準的に実施されています。
    - 難聴の有無や程度の評価に不可欠：聴覚経路のどの部分に問題があるかを推定することができます。
- 欠点：
    - 周波数ごとの閾値が推定できない：結果は波形で示され、周波数ごとには表示されません。一般的に行われているクリック音刺激では低音域の評価ができません。
    - 検査時間がやや長い：測定には時間がかかります。乳児が入眠している間に行うため、必要に応じて鎮静をします。
    - 髄鞘化不全による閾値上昇：低月齢の児の場合、実際の聴力より高い閾値が出ることがあります。
- 使用状況：
    - 検査には準備や十分な時間が必要です。乳児が眠っている間に行います。

②ASSR（聴性定常反応）

- 目的：
    - 周波数ごとの閾値（音を聞き取れる最小の音量）を推定するための検査です。これにより、どの周波数帯でどの程度の難聴があるかを詳しく評価できます。
- 利点：
    - 周波数ごとの閾値を推定：補聴器のフィッティングに役立ちます。特に、周波数ごとの聴力データが必要な場合に有用です。

- 欠点：
    - 検査時間が長い：測定には時間がかかるため、乳児を鎮静する必要があります。
    - 反応波形から障害の質的な評価が難しい：ABR のように、反応波形から障害の種類や部位を特定することはできません。
    - 髄鞘化不全による閾値上昇：ABR と同様に低月齢の児の場合、実際の聴力より高い閾値が出ることがあります。
- 使用状況：
    - ABR 測定時に余裕があれば、同時に ASSR や OAE を実施します。これにより、より詳細な聴力評価が可能になります。

③OAE（耳音響放射）

- 利点：
    - 比較的手軽に測定可能です。耳に小さなプローブを挿入し、音を出してその反射音を測定します。
    - 新生児や乳児でも簡単に行えるため、補助的な検査として適しています。
- 欠点：
    - 中耳の状態に影響されやすい：中耳炎や耳垢などがあると正確な結果が得られず偽陽性が出ることがあります。
    - 後迷路性難聴の検出が難しい：注意すべきなのが、聴神経に何らかの問題がある場合、OAE では検出できず、偽陰性が出ることがあります。
    - 難聴の程度の評価が難しい：OAE は「パス」か「リファー」か判断するだけで、難聴の程度を詳しく評価することはできません。

ABR の検査風景

２）　乳幼児聴力検査

①COR（条件詮索反応聴力検査）：0 歳（定頸後）から

方法:音刺激と光刺激を組み合わせて、児が音に反応するように条件付けします。これにより、周波数ごとの聴力を評価します。

利点:実際の聞こえを反映した結果が得られます。また、補聴器・人工内耳装用時の閾値も測定でき、装用効果の評価にも用いられます。

欠点:児の反応に依存するため、児の状態や検査者の技能が結果に影響します。また、左右別の閾値測定はできません。

②VRA（視覚強化聴力検査）：0 歳（定頸後）から

方法:COR を基に考案された検査法で、視覚的な強化を用いて児の反応を引き出します。オペラント条件づけを利用して、各刺激のタイミングや持続時間を設定します。

利点:COR の利点に加え、インサートイヤホンを挿入したりイヤーモールドに接続したりすることで、聴力を左右別に評価できる可能性があります。

欠点:児の学習理論を応用するため、児の状態や検査者の技能が結果に影響します。

③BOA（聴性行動反応聴力検査）：生後すぐから

方法：音刺激に対する児の自然な反応を観察します。例えば、音に対して目を向ける、泣き止む 、驚くなどの反応を評価します。BOA は音に対する児の反応から聴力を推定する評価方法で、COR の測定が困難な例でも実施することができます。精度の高い評価はできないので、精密検査を行う前に、ある程度大まかに聴力を把握するために行います。

利点：乳幼児期早期でも実施可能です。

欠点：反応が曖昧な場合があり、結果の信頼性が低いことがあります。

検査の実施時期と再評価：一般的に生後早期から測定が可能です。それ以上の月齢になった時点で評価を試みます。信頼性の乏しい結果となった場合や測定が困難な場合は、期間を空けて検査を行い、再評価します。

VRA の検査風景

表 1：新生児、乳児期の聴力の評価方法

自動 ABR	新生児聴覚スクリーニング（生後 1 か月以内）

片耳もしくは両耳リファー→尿中 CMV 検査

他覚的聴力検査	ABR/ASSR/OAE（生後 3 か月以内、CMV 陽性なら 2 か月以内）

検査を繰り返して確認

聴覚心理学的検査	BOA、COR/VRA

耳鼻咽喉科・頭頸部外科	連携	療育施設
生後 6 か月以内の補聴器の適合と療育開始 コミュニケーション手段の確保 補聴器装用効果の判定 医療機関と連携した人工内耳の適応検討		外耳道、鼓膜所見の確認 難聴の原因精査（遺伝学的検査） 画像診断（CT・MRI） 人工内耳の適応検討と手術

3. 検査結果の読み方と解釈

精密検査で実施される主な検査は ABR, ASSR, COR/VRA,BOA です。これらの検査を新生児、乳児に行うときの注意点、結果の解釈について示し、さらに OAE の注意点も述べます。

1）聴性脳幹反応（ABR）

・概要

ABR（Auditory Brainstem Response: 聴性脳幹反応）は、聴覚刺激に対する脳幹の反応を測定する方法です。潜時が短い反応を主に反映し、睡眠の影響を受けません。信頼性のある他覚的な聴力評価方法として広く使用されています。

・測定環境と準備

測定環境の整備が重要です。体動によるアーチファクト（ノイズ）が混入すると評価が難しくなります。新生児では協力を得ることが難しいため、自然睡眠中に測定を行います。必要に応じて鎮静剤を使用しますが、その際はインフォームドコンセントを取得します。

・測定方法

電極を頭部表面に貼り付け、音刺激を与えて反応を測定します。反応波形にはいくつかのピークがあり、潜時が早いものからⅠ波、Ⅱ波、Ⅲ波…と名付けられています。音圧を下げていくと、反応波形は徐々に小さくなり、潜時も遅れます。Ⅴ波が最も低い音圧まで同定でき、これが反応閾値となります。

・結果の解釈

反応閾値は聴取閾値よりやや高く出ることが多いです。複数の反応波形を比較して反応閾値を求めます。新生児では髄鞘化が不十分なため、成人と比較して各反応のピークの潜時が遅れますが、出生後に徐々に短縮します。

・刺激音と周波数

Click 音（短い矩形波の信号）を使用して測定します。Click 音は主に 2-4kHz の周波数成分を多く含みます。低周波数の聴取閾値が反映されにくいため、低音障害型の難聴が見落とされる恐れがあります。周波数ごとの ABR 測定は煩雑であり、周波数ごとの閾値評価は ASSR や COR などで行います。

次に、実際の症例を提示しながら ABR 実施のピットフォールについてみていきます。

https://www.jibika.or.jp/uploads/files/committees/tebiki_health.pdf

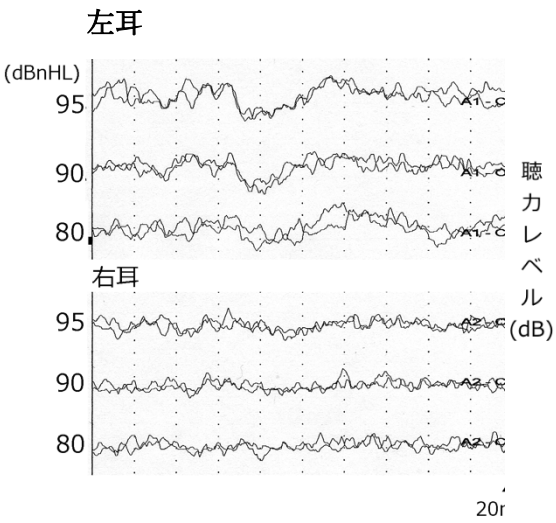
新生児聴覚スクリーニング後の二次聴力検査機関のための手引き　p.11-13 より

①A ちゃんの場合：ABR と日常の聴覚反応の解離

＜ABR 反応不良・聴覚反応良好＞

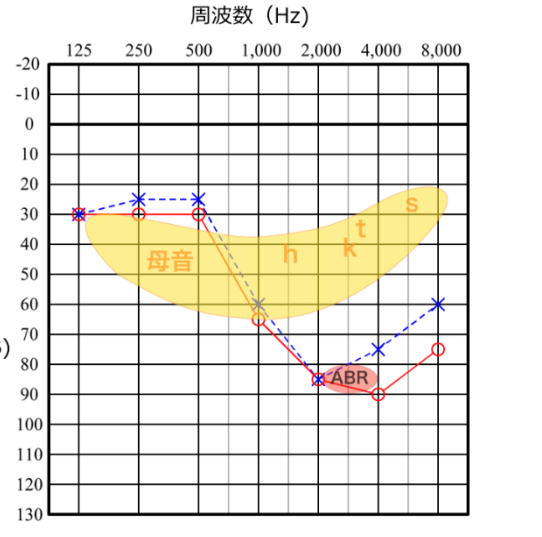
新生児聴覚スクリーニングでリファー、ABR で両側高度難聴といわれたけれども・・・音にはよく気がつきます。

ABR 検査



4 歳時の純音聴力検査

言語の各音素を含む黄色の部分がスピーチバナナ



- ✧　クリック音による ABR は 3000Hz 周囲の聴力を反映します。
- ✧　低音部に残聴があると聴覚反応は良いことがあります。
  - ✓　ドアを閉める音、足音は 500Hz 付近の音です。
  - ✓　200Hz 付近が聞こえていれば人の声に反応します。

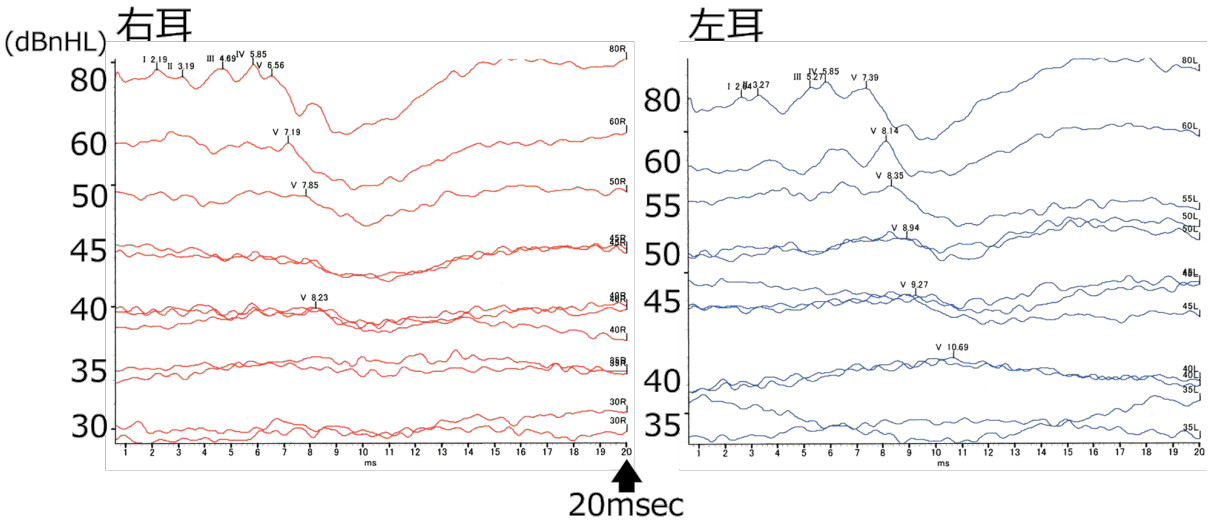
物音に気付いたり、人の声に反応していたりしても
スピーチバナナに含まれる全ての情報が入ってくるわけではありません。
周波数ごとの聴力の評価、補聴器の適合をふくめた早期介入が必要です。

② Bちゃんの場合：ABRと日常の聴覚反応の解離

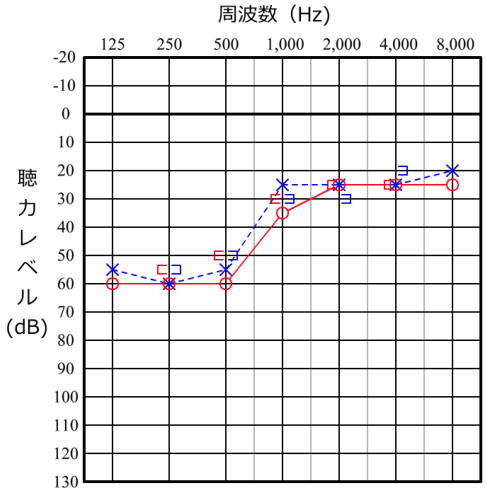
＜ABR反応良好・聴覚反応不良＞

新生児聴覚スクリーニングでリファー、ABRで大丈夫といわれたけれども・・・聞こえているのか心配・・・

生後８か月のABR



４歳時の聴力検査結果



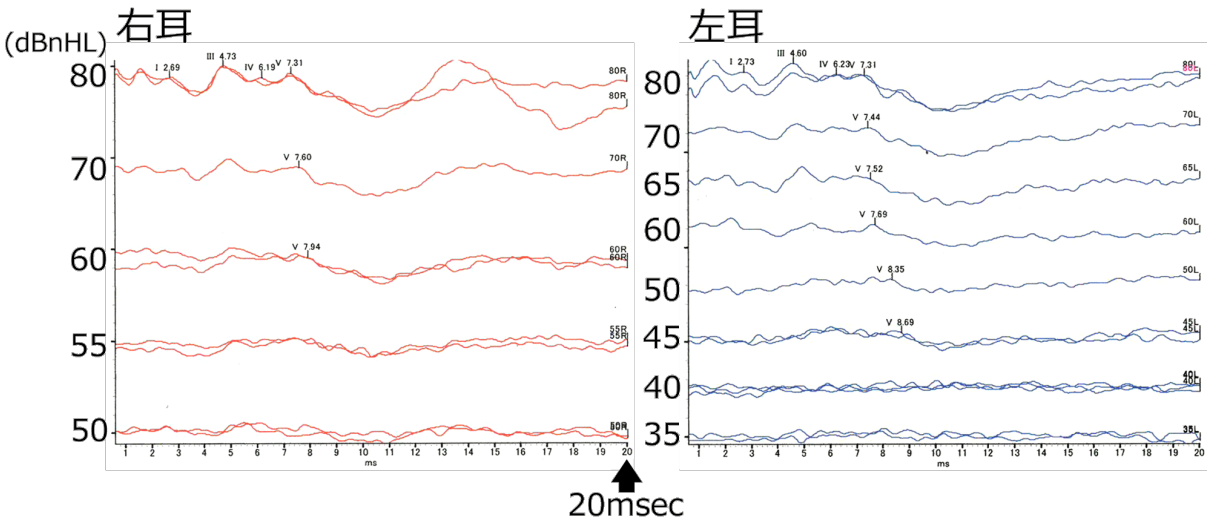
- 本例のような低音障害型難聴や、限局した周波数のみの難聴など特殊な聴力型の場合、ABRの反応は良好です。
- 聴力に異常がなくても、何らかの発達の問題により聴覚反応がわかりにくいこともあります。

低音障害型難聴を見逃さないことが大切です。
保護者の不安を汲み取って、周波数ごとの聴力の評価や専門医による発達の評価など、適切な対応を行う必要があります。

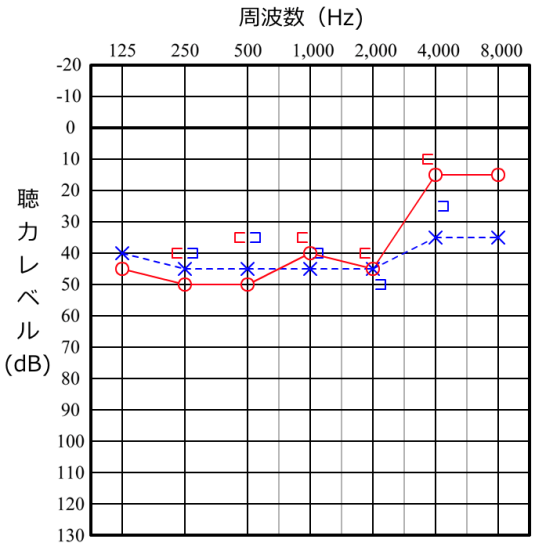
③　Ｃちゃんの場合：滲出性中耳炎と軽中等度難聴の合併

新生児聴覚スクリーニングでリファー、ABR で少し反応が出にくいと言われましたが、鼓膜の奥に水がたまっているそうです。そのうち治って、聞こえが良くなると言われていたのですが・・・

生後２か月の ABR



４歳時の聴力検査結果



- 軽中等度難聴の診断は難しいです。
- 滲出性中耳炎に合併して軽中等度難聴が隠れていると、正確な評価がさらに困難となります。

COR による聴力評価、滲出性中耳炎に対する換気チューブ留置などを早期に行う必要があります。

2）聴性定常反応（ASSR）

・概要

ASSR（Auditory Steady-State Response：聴性定常反応）は、周波数特異性の高い変調音を用いて、周波数ごとの聴力を推定する検査です。500Hz、1000Hz、2000Hz、4000Hz の聴力も他覚的に評価でき、ABR では難しい周波数の評価が可能です。

・変調音と周波数

変調音：SAM 音、MM 音、AM2 音、CE-Chirp 音などが使用されます。
変調周波数：反応の出現性に影響し、自然睡眠下や鎮静化した小児では一般的に 80Hz が使用されます。

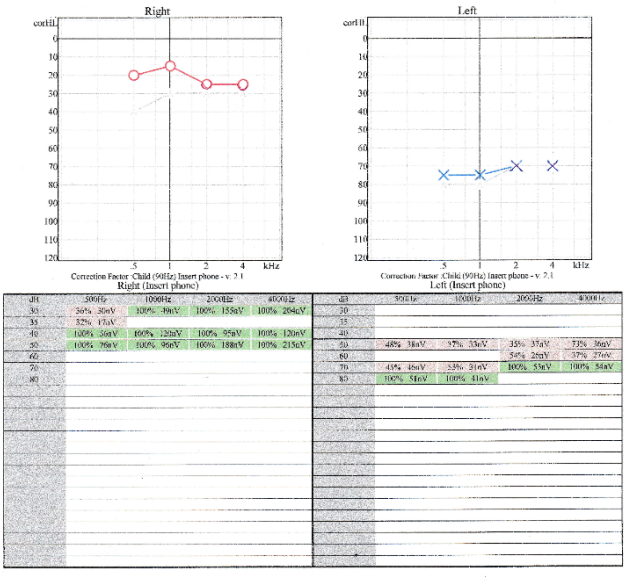
・測定方法

測定時間：ASSR の測定は時間が長いことが欠点ですが、複合音を用いて同時に複数の周波数の反応を測定し、時間を短縮する手法もあります。
測定環境：ABR と同様に、信頼性のある結果を得るために測定環境の整備が重要です。必要に応じて再測定を行います。

・結果の解釈

聴覚経路の発達とともに、良好な反応が得られなくても、成長と共に得られるようになることがあります。必要に応じて再検査を行います。

ASSR 結果



まとめとポイント

ABR（聴性脳幹反応）

評価方法：得られた反応波形から閾値や波形の異常の有無を判定します。

利点：反応波形を直接確認できるため、異常の有無を詳細に評価できます。

欠点：特定の周波数（例：500Hz）の評価が難しいことがあります。

ASSR（聴性定常反応）

評価方法：周波数ごとの推定閾値が結果として示され、反応波形を確認することはできません。

利点：周波数ごとの聴力を推定でき、特に ABR で評価が難しい周波数（例：500Hz）の評価が可能です。

欠点：得られた結果は推定値であり、正確な聴力評価には他の検査結果（例：COR）を含めた総合的な判断が必要です。

両方の検査が必要な理由

総合的な評価：ABR と ASSR はそれぞれ異なる利点と欠点があります。両方の検査を組み合わせることで、より正確で詳細な聴力評価が可能になります。

補完的な役割：ABR は反応波形を直接確認できるため、異常の有無を詳細に評価できます。一方、ASSR は周波数ごとの聴力を推定できるため、特定の周波数の評価に優れています。

総合的な判断

ASSR の結果は推定値であるため、正確な聴力評価には COR（条件詮索反応聴力検査）など他の検査結果を含めた総合的な判断が必要です。

3）条件詮索反応聴力検査（COR）、視覚強化聴力検査（VRA）

・概要

音場での聴力検査は、スピーカーを用いて音を出し、光刺激を与えて児の反応を条件付けし、閾値を測定する方法です。COR や音場 VRA では左右それぞれの聴取閾値を求めることはできず、インサートイヤホンを用いた VRA は児の協力が得られず正確な左右別聴取閾値を測定することが難しいことも多いため、COR や VRA だけに固執せず、ABR や ASSR の結果も参考にして総合的に診断し、療育に繋げ

ます。

・測定方法

音場でスピーカーを用いて音を出します。音に対する反応を引き出すために光刺激を与えます。ヘッドホンを装着しないため、補聴器を装用した状態での閾値も測定可能です。

・測定の信頼性

検査者の技術と児の状態に大きく依存します。測定値の正確さについては検査者に確認し、評価の参考にします。このため、ABR や ASSR と異なり、繰り返し実施することが難しくないため、必要に応じて何度か実施して診断します。

４）聴性行動反応聴力検査（BOA）

・使用する音

小太鼓、鈴、タンバリンなどの楽器音、日常生活の音（環境音）、人の声、ワーブルトーン（震音）、幼・小児用オージオメータなど。特定の音に反応が良好な児もいるため、児に応じた刺激音の選択が必要です。新規の刺激に対して良く反応し、同じ音を複数回提示すると反応が見られなくなることがあるため、複数の刺激音を与えながら、最初の数回の提示に対して反応を注意深く観察します。

・測定方法

乳幼児を母親の膝の上や設定した場所に座らせ、患児に気付かれないように、音刺激を後方または側方から提示します。生後 3 か月頃までの児では驚愕反射（全身を強直させる）、眼瞼反射（まぶたを閉じる）などの原始反射を観察します。それ以降の月齢の児は「目を開ける」、「泣き出す」、「音源の方を向く」などの驚愕反応や定位反応、詮索反応の有無を確認します。複数人での検査、ビデオ設置、モニター画面での表情確認などの工夫が必要です。

・注意事項

患児の体調や睡眠状態が結果に大きく影響し、集中力の問題もあるため、複数回反応を確認しながら素早く検査を行う必要があります。

５）耳音響放射（Otoacoustic emission：OAE）

OAE は蝸牛に一定の音を入れた際に、蝸牛により作られた振動が音として外耳道内で測定される一連の現象で、この振動は蝸牛の生体反応であり、OAE が記録できない場合は内耳の異常が推測できます。

耳介を外方に牽引し、イヤプローブは外耳道に沿ってクルリと回すような気持ちで入れると正しい位置に入りやすくなります。

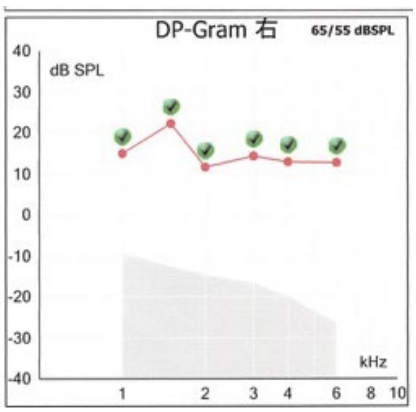
１）検査方法

耳音響放射の検査は図のように測定したい耳にイヤプローブを差し込んで検査を行います。従って、左右同時ではなく一側ごとの耳の評価が可能となります。

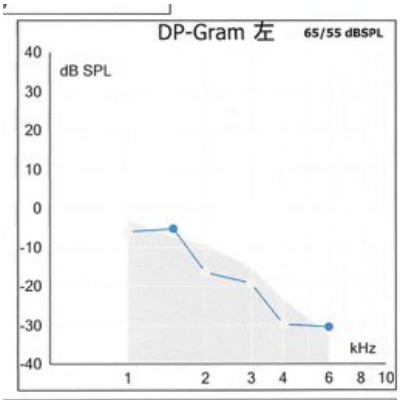
２）結果のみかた

右図は一例で、赤が右耳、青が左耳を表しています。

横軸の数値が周波数で1000Hz から 6000Hz までの６つの周波数ごとに測定をしており、グレーの基準線より上にあると「パス」となるが、基準線より下にあると「リファー」となります。



パス

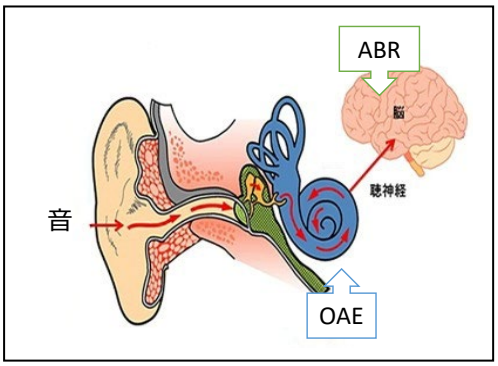


リファー

また、鼻音などのノイズレベルが高いと正しく測定できません。OAE の反応があれば内耳の機能及び聴力に問題がない可能性が高くなりますが、反応が消失している場合には、検査を行った耳に難聴がある可能性が示唆されます。

３）耳音響放射検査の特徴

操作も簡便で安価であるため導入のハードルも低く、一時期新生児聴覚スクリーニング機器としての活用もなされていました。しかし、**内耳の機能だけしか測定せず、**また、内耳への音の到達を妨げる耳垢栓塞・中耳炎など外耳・中耳疾患の影響も受けることや、一部の難聴を見落とすことから現在は新生児聴覚スクリーニング検査には推奨されていないので、注意してください。



難聴を疑った時に耳音響放射検査を行うことが効果的な例

先に述べたように OAE による難聴スクリーニングに限界があるが、症例によっては「難聴疑い」の患者を的確に拾い上げる有用なスクリーニングツールとなりえます。以下のような活用方法があります。

①先天性サイトメガロウイルス感染症など進行性難聴をきたす可能性のある既往疾患を持っているお子さんの定期的難聴評価

難聴は両側とは限らず一側性の場合もあります。一側性の場合、特に小さなお子さんでは難聴を訴えることがないため、定期的に OAE による聴力の評価を行うことで難聴を早期に発見することが期待できます。ただし、乳幼児期は滲出性中耳炎に伴う伝音難聴を併発することも多く、OAE だけでは難聴の程度診断もできないので、結果の解釈はその他の検査と合わせて慎重に行う必要があります。

②後天性の急性一側性内耳性難聴が疑われる場合の評価

後天性の一側性内耳性難聴は小児期にも種々の原因で発生しえます。多くは準緊急（数日以内）の耳鼻咽喉科診察と加療が必要になります。以下具体例を列挙します。

- **ムンプス罹患後難聴**
- **突発性難聴**
- **音響外傷**
- **外リンパ瘻**

③機能性難聴の評価

本人から難聴の訴えや、簡易聴力検査で異常を指摘されているのに、会話などは特に問題なくできるような場合で OAE の反応が認められれば機能性難聴を疑う所見となります。ただし、先に述べた後迷路性難聴を否定することはできないので、最終的には ABR などの結果も併せて評価を慎重に行う必要があります。

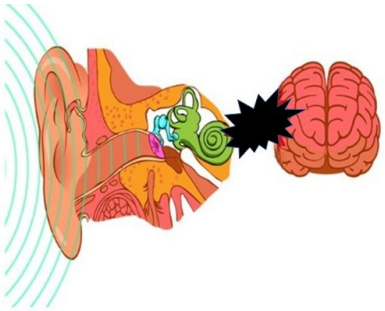
こんな時は要注意

耳音響放射の検査で難聴を正常と見誤ってしまう例

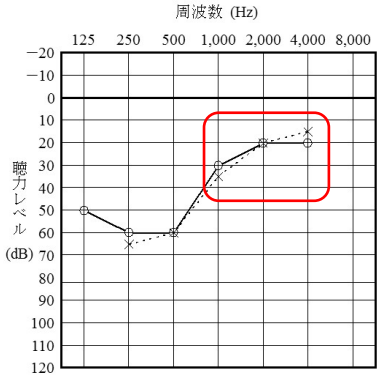
1．　実は内耳より中枢に障害があった。

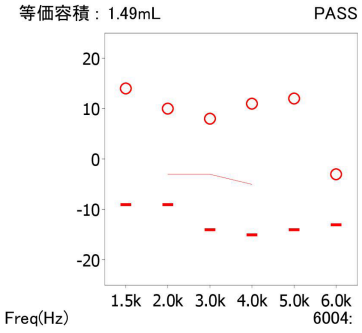
（Auditory Neuropathy 症例など）

内耳より中枢を評価する聴性脳幹反応（ABR）検査では無反応ですが、OAE では正常にでることがあります。



2.　低音だけが聞こえていなかった。





OAE では 1000-6000Hz の範囲（赤枠）でしか検査ができないので、低音が聞こえない場合は見落としてしまいます。

リファーとなったときの注意点

１）　難聴の程度はわからない。

OAE で反応が認められない場合でも必ずしも重度感音難聴を示唆するものではありません。軽度難聴でも重度難聴でも同じ結果になるため、難聴の程度評価には乳幼児聴力検査、ABR,ASSR などの検査が必要です。

２）　耳垢・滲出性中耳炎があるとリファーになる。

OAE は外耳道にイヤプローブを挿入して測定する性質上、これらの病態がある場合でも反応が消失したり、不良になったりすることがあります。

３）　検査する場所がうるさかったり被験者が声を出したりすると上手くできず、リファーやノイズという結果になることがある。

OAE は周囲の雑音に大きく影響されます。可能な限り静かな場所で、安静にした状態で行うことが推奨されます。被検児の動きが活発であったり、泣いていたり、いびきをかいていたり、人工呼吸器などノイズを発生するものが近くにあると、正確な評価は困難です。

４）　片耳リファーでも補聴器を要することがある。

たとえ一側だけのリファーであっても精密聴力検査機関へ紹介を行います。一側性難聴でも家庭内や集団生活で支障があるため、補聴器装用を含めた支援が必要な場合があります。

このように OAE による聴覚スクリーニングは難聴児の発見に役立ちますが、解釈には十分注意が必要で、OAE 検査が正常であっても難聴がある場合が少なからずあるため、少しでも判断に迷う場合は精密聴力検査機関への紹介を行うことを検討するべきです。

注：上記（p27～30）は、耳音響放射（OAE）による難聴のスクリーニングの注意点（簡易版）　より引用

https://www.jibika.or.jp/uploads/files/committees/hearing_kaisetsu_shoni.pdf

4. 難聴が疑われた場合に聴覚検査以外に実施すべき検査

難聴が疑われた場合、聴力の評価とともに、その原因についての精査を行います。治療が必要となる疾患があるのか、聴力予後はどうであるのか、補聴器、人工内耳をしたときの期待される効果はどうかといったことが、難聴の原因がわかることで明らかにすることができます。診断や治療方針の決定に必要な聴覚検査以外の実施すべき検査について示します。

1）サイトメガロウイルス(CMV)核酸検査

概要：先天性 CMV 感染症は、先天性難聴の原因として頻度が高い疾患です。

診断方法：新生児尿を用いた CMV 核酸検査（等温核酸増幅法）により測定します。

検査時期：出生後 21 日以内に検査する必要があります。

検査の確認：新生児聴覚スクリーニングリファーで受診した出生後 21 日未満の児は、CMV 検査を実施したかどうか確認します。未実施の場合には、速やかに検査を行います。なるべく早期に診断し、症候性の場合は小児科と連携して抗ウイルス剤の投与を行います。

進行性・遅発性難聴のリスク：先天性 CMV 感染症による難聴は、出生後も進行する場合があります。また、CMV 陽性例では、難聴が無くても後天性に難聴が生じないか注意深く観察します。

2）遺伝学的検査

・概要

遺伝性難聴は、先天性難聴の約 6 割を占める主な原因の一つです。表現型から症候性と非症候性に分けられます。遺伝形式から常染色体顕性遺伝、潜性遺伝、X 連鎖遺伝、ミトコンドリア遺伝に分類されます。

・診断

家族歴が非常に重要です。家族歴を聴取し、家系図を作成します。また、遺伝学的検査が必要で、原因となる遺伝子が特定できれば、予後や人工内耳の治療効果を予測するのに役立ちます。*GJB2* の変異は先天性難聴では約 2 割の頻度で見られます。

・遺伝学的検査の限界

現時点では、すべての遺伝子変異を明らかにすることはできません。未知の遺伝子変異を同定するには、家系解析や大規模データベースを用いたさらなる解析が必要です。既知の変異が認められなくても、

遺伝性難聴を否定することにはなりません。

・遺伝カウンセリング

遺伝カウンセリングを行い、検査の必要性や意義を共有します。本人や代諾者の同意を得た上で実施を決定します。遺伝カウンセリングは、臨床遺伝専門医の資格を有する医師や遺伝カウンセラーが同席して行うことが望ましいです。

3）画像診断

難聴の原因となる主な解剖学的な異常を表１に示します。これらを評価するためには CT や MRI による画像診断が必要となります。

表 1：難聴の原因となる主な解剖学的な異常

蝸牛奇形（内耳無形成、蝸牛無形成、common cavity、蝸牛低形成、蝸牛不完全分離）
前庭水管拡大
内耳道・蝸牛神経管狭窄
蝸牛神経低形成・無形成
中耳奇形
外耳道閉鎖、外耳道狭窄

・CT：MRI と比較して空間分解能が高く、骨が描出されるため、解剖学的な異常を診断する上で非常に有用です。短時間で検査ができる利点がありますが欠点は被爆に伴うリスクです。

・MRI：空間分解能が CT よりも劣るものの、聴神経などの軟部組織の評価は CT より優れています。被爆のリスクはありませんが、検査時間は長く、撮影時に強大音が生じるため、自然睡眠下での撮影が困難なことが多いため鎮静下に行う必要があります。MRI 撮影中は児の状態の把握が難しく、酸素飽和度（SpO_2）などをモニタリングしながら実施します。

画像診断の結果は、原因の診断や治療方針の決定に重要です。難聴が判明した時点で直ちに行うべき検査であるとは言えないので、児の状態を加味したうえで、人工内耳の手術を検討する生後半年から１年頃を目安に実施します。

CT 検査と MRI 検査の評価部位、利点、欠点

	CT：硬組織描出	MRI：軟組織描出
評価する部位	外耳、中耳（耳小骨など）、内耳（蝸牛など）、蝸牛神経管、内耳道	脳、内耳神経、小脳橋角部
利点	短時間で検査ができる	被曝に伴うリスクがない
欠点	被曝のリスク	鎮静の必要性

1）内耳奇形（蝸牛奇形）

内耳奇形には、無形成や common cavity、低形成、蝸牛不完全分離などがあります。奇形の評価には CT が適しています。人工内耳の手術を行う場合は、奇形の状態に合わせて術式、電極を選択する必要があり、正確な奇形の評価は合併症の予測に有用です。

2）前庭水管拡大

前庭水管の拡大は様々な遺伝性難聴や内耳奇形に合併します。前庭水管拡大症では頭部外傷や上気道感染を契機に難聴の悪化やめまい発作が生じることがあります。前庭水管が拡張しているかどうかの診断は、CT で中間部が 1.5mm 以上もしくは開口部が 2.0mm 以上を基準に判断します。確定診断には MRI を撮影します。

3）内耳道狭窄・蝸牛神経低形成

蝸牛神経の低形成は先天性難聴の原因となります。CT で内耳道狭窄または蝸牛神経管狭窄があれば低形成を伴っている可能性が疑われますが、狭窄が無い例でも蝸牛神経低形成を認める例があり、その診断には MRI が必要となります。蝸牛神経低形成では人工内耳の効果が限定的になる可能性が高いです。

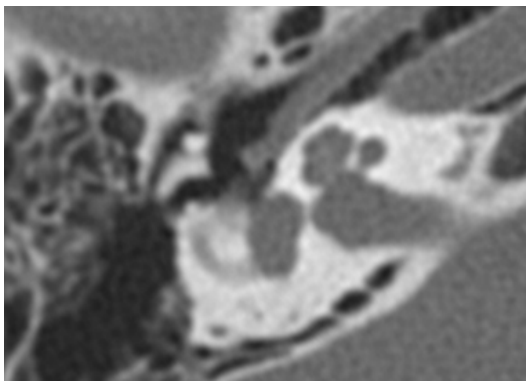
4）中耳奇形・外耳道閉鎖症・狭窄症

中耳の状態、外耳道閉鎖、狭窄の状態は CT で評価します。外耳道閉鎖あるいは狭窄の有無については視診で判別することもできますが、詳細については画像診断が必要です。耳小骨連鎖の離断、外耳道閉鎖、高度の狭窄があると伝音難聴が生じます。補聴器の装用が有効ですが、外耳の状態によっては通常の気導補聴器の装用が困難であることもあり、骨導補聴器あるいは軟骨伝導補聴器の装用を検討します（下記表参照）。外耳道狭窄症では、外耳道真珠種が形成されるリスクがあり、経過のフォローアップが必要です。

補聴器および人工聴覚器の種類と適応

補聴器および人工聴覚器の名称	対象となる方
骨導補聴器 軟骨伝導補聴器 ADHEAR®	・外耳道が閉鎖もしくは狭窄している方 ・耳に慢性の炎症があり耳漏等で通常の補聴器が使用できない、もしくは効果が不十分な方
骨導式埋め込み型補聴器 （Baha®） BONEBRIDGE® 人工中耳	・従来の補聴器の装用が困難な伝音・混合性難聴のある方で、骨導聴力が一定の基準を満たしている方 （各人工聴覚器の適応基準は日本耳科学会にて定められており、症例に応じて判断する。）

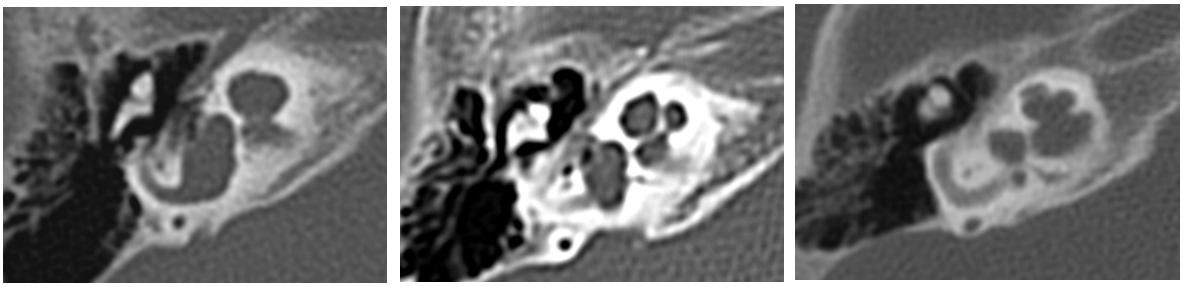
正常画像（右耳、水平断）→このあと、いくつか形態異常症例をみていきます。



IP Ⅰ：蝸牛の骨性隔壁および蝸牛軸が欠損した嚢胞状蝸牛と拡張した前庭

IP Ⅱ：蝸牛基底回転は蝸牛軸を認めるが、蝸牛頂～中回転は蝸牛軸が欠損し嚢胞一体化。拡張した前庭と前庭水管拡大を伴う。

IP Ⅲ：Interscalar septa は認めるが、蝸牛軸および内耳道との骨性隔壁が欠損。



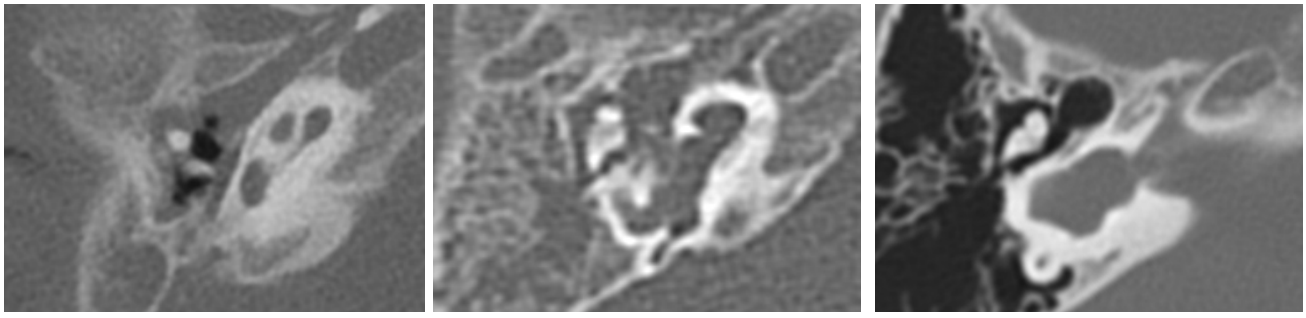
その他の内耳奇形

上段左より cochlear hypoplasia type IV, type II, Common Cavity。

cochlear hypoplasia type IV：基底回転は正常で上方回転が低形成。

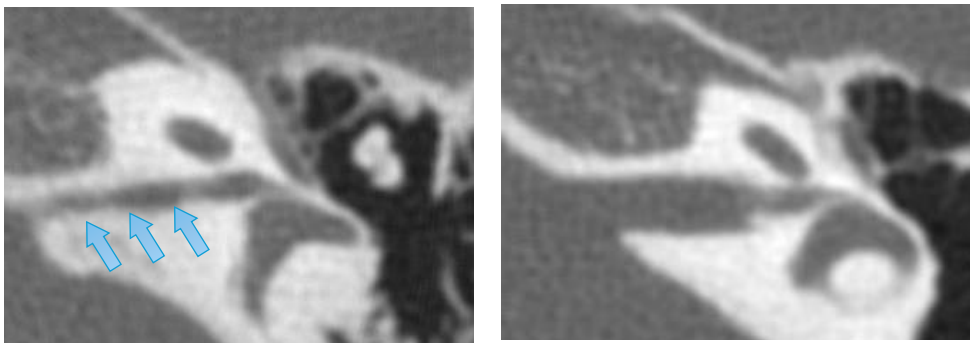
cochlear hypoplasia type II：嚢状低形成蝸牛、蝸牛軸なし。

Common Cavity：蝸牛・前庭が単一の嚢胞状空洞を形成。



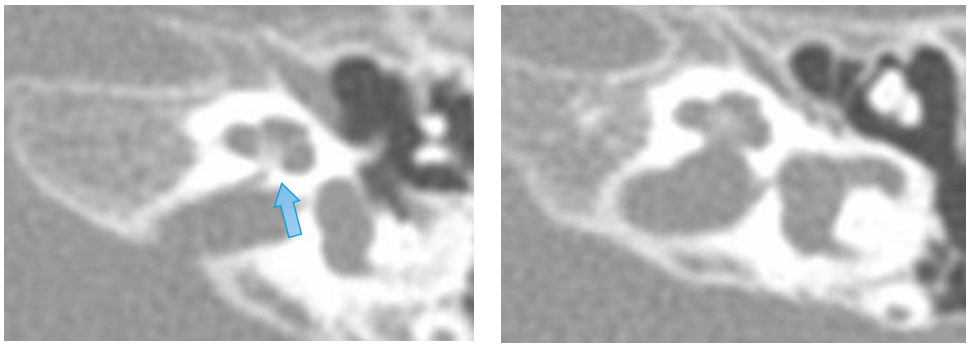
内耳道狭窄

（左）内耳道の狭窄（矢印）。（右）対応する正常図。

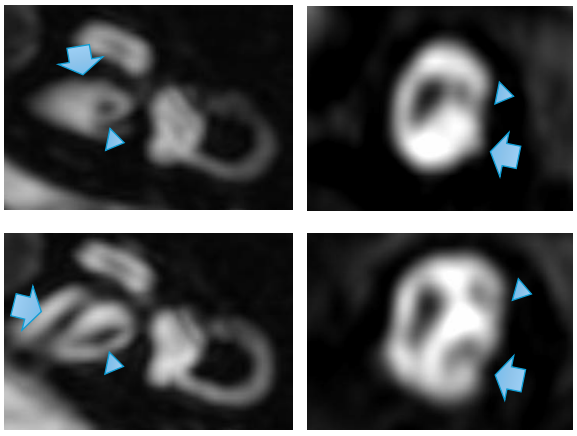


蝸牛神経管狭窄

（左）蝸牛神経の狭窄（矢印）。（右）対応する正常図。



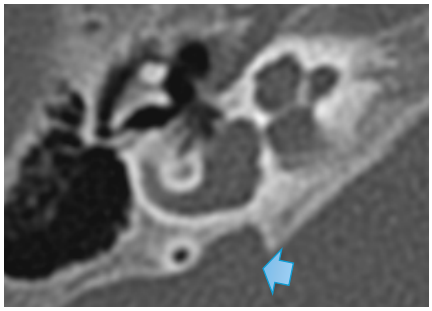
(上段左）蝸牛神経管狭窄症例における内耳道水平断。下前庭神経（矢頭）は描出されているが、蝸牛神経（矢印）は認めない。（上段右）軸位断。顔面神経（矢頭）の下方に存在する蝸牛神経（矢印）を認めない。下段は正常図。

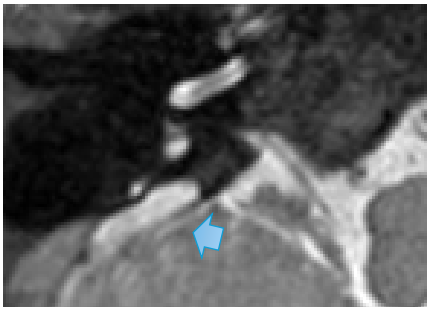


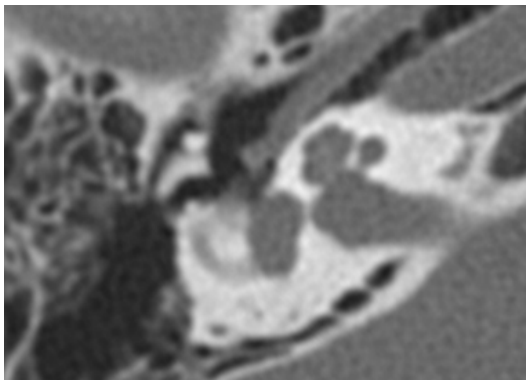
前庭水管拡大症

左図(CT)前庭水管の拡大を認める。 右図(MRI))内リンパ嚢の拡大（矢印）

下図が正常 CT。



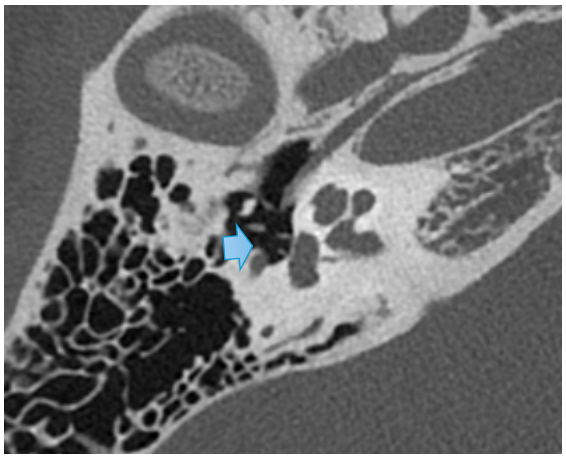


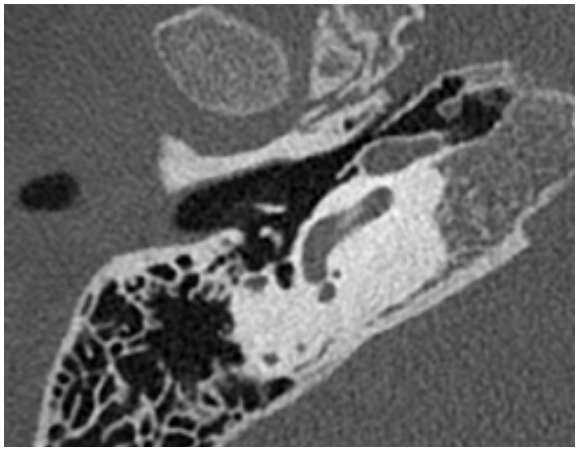


中耳奇形

上段左）キヌターアブミ関節の離断（矢印）。上段右）耳小骨の 3D 構築画像

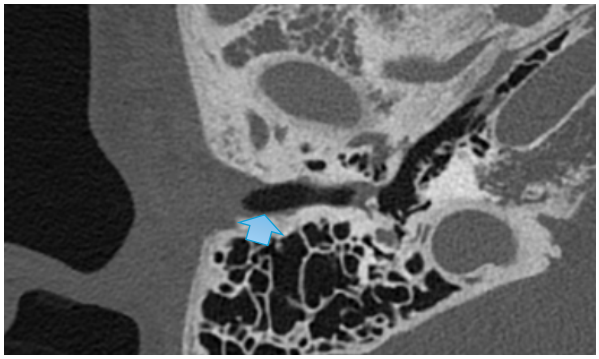
（矢印）下段は対応する正常図

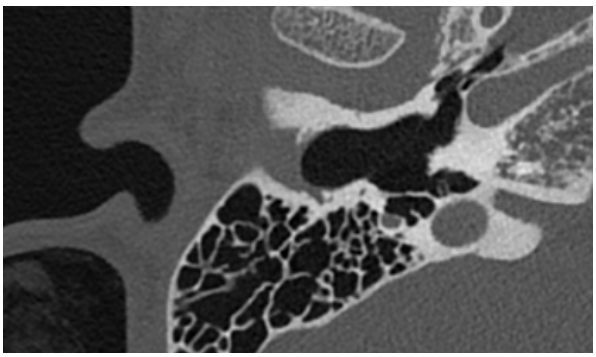




外耳道閉鎖症･狭窄症

左）外耳道の狭窄（矢印）。右）対応する正常図





耳鼻咽喉・頭頸部外科専攻医と指導医の対話③

専攻医：先生、先日来院した生後 3 か月の赤ちゃんですが、ABR の結果、軽度の感音難聴と診断されました。でも、保護者の方が赤ちゃんに補聴器をつけることを悩んでいるのですが、軽度の場合、本当に必要なのでしょうか？

指導医：いい質問だね。軽度難聴の場合、補聴器の導入を決めるのは簡単ではないんだよ。でも、いくつか考慮すべき重要なポイントがあるんだ。

専攻医：どのような点を重視すればよいでしょうか？

指導医：まず、赤ちゃんの言語発達への影響を考える必要があるよ。軽度の難聴といえども、音の聞き取りに制限があることで、言葉の獲得が遅れる可能性がある。特に音の微妙な違いが聞き取りにくくなると、言語の発達に大きな影響を与えうることに注意する必要があるよ。

専攻医：そうですね・・でも、保護者の方は「軽度だから様子を見てもいいのでは？』とおっしゃっていて。

指導医：その気持ちも理解できる。ただ、乳児期は音を通じた脳の発達が活発に進む時期だから、きこえが不十分だと脳の聴覚系の発達にも影響が出るかもしれないんだ。特に発達の初期段階では、少しでも多くの音に触れることが大事なんだよ。

専攻医：では、軽度の難聴でも補聴器を装用するメリットがあるということですね。

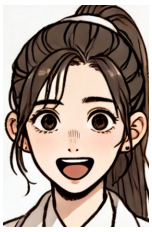
指導医：その通り。軽度でも適切な音環境を提供することで、言語の遅れを予防できるんだ。もちろん、全てのケースで補聴器が必要なわけではないから、赤ちゃんの生活環境や周囲の支援体制も考慮に入れて判断する必要があるよ。

専攻医：具体的に、どのように保護者に説明すれば納得してもらえるでしょうか？

指導医：保護者に寄り添い、今の状況や今後の可能性について丁寧に伝えるといいね。早期補聴のメリットを伝えて、あの時補聴器をつけていれば…と後悔しても時を巻き戻すことはできないからね。また、補聴器の試用期間を設けて、赤ちゃんの反応を見てもらうのも有効な方法だよ。具体的な内容は次の項目５.が参考になるよ。

専攻医：確かに、実際に使ってみることで不安が和らぐかもしれませんね。

指導医：百聞は一見にしかずって言うしね。そして、もし補聴器を導入する場合は、定期的な聴力検査や調整を行い、赤ちゃんの成長に合わせてサポートすることも説明してね。療育開始も含め、初期段階からしっかり対応することで、後の発達を支えることができるんだ。



専攻医：よく分かりました。保護者の気持ちに寄り添いつつ、補聴器のメリットをしっかり説明してみます。

指導医：そうだね。何よりも大切なのは、赤ちゃんの未来を見据えた判断を一緒に考えることなんだ。だから自信を持って臨もう。

5. 確定診断、療育先への紹介はいつまで

1） 補聴器装用はいつ行うか

・米国の Early Hearing Detection and Intervention (EHDI) Program（1-3-6 ルール）

生後 1 か月までに聴覚スクリーニングを実施、3 か月までに難聴の診断を確定、6 か月までに補聴器などで介入を開始します。

・日本での実施状況

初回の新生児聴覚スクリーニングは産婦人科で行われ、リファー（要精査）の場合は約 1 週間後に再検査します。再々検査は一部の施設では生後 1 か月の検診時に実施します。

・精密聴力検査

新生児聴覚スクリーニングがリファーの場合、精密聴力検査機関や二次聴力検査機関を受診し、Behavioral Observation Audiometry (BOA)、Auditory Brainstem Response (ABR)、

Auditory Steady-State Response (ASSR)などの検査方法を用いて、生後 3 か月頃までに難聴の診断と聴力閾値を確定します。

・補聴器の装用

　生後 6 か月までに補聴器の装用を開始します。特に中等度以上の難聴が診断され、家族の受け入れに問題がなければ、できる限り早期に補聴器適合を開始します。高度・重度難聴の場合は人工内耳手術の早期化が進んでおり、早期に補聴器装用を開始することが重要です。尚、軽度難聴で判断に迷う場合については、次の項目で説明します。

2）　軽度難聴の有無に迷う場合はどうしたらよいか。

・概要：軽度難聴の判断は難しく、慎重な評価が必要です。

・検査方法

BOA 検査（Behavioral Observation Audiometry）：正確な聴力閾値を推測することは困難です。

COR 検査（Conditioned Orientation Response Audiometry）：熟達した言語聴覚士が行えば、比較的早期から検査が可能ですが、軽度難聴の診断は難しく、両耳聴での検査のため片耳ずつの聴力閾値を測定することは不可能です。

・評価方法

　ASSR や ABR の検査結果と聴性行動（BOA、COR）を見ながら、軽度難聴の有無を慎重に判断します。また、耳鼻科医により中耳炎や耳垢の有無を確認します。これらの所見がなければ、言語聴覚士が聴力検査と聴性行動を複数回にわたって確認し、総合的に判断します。

・補聴器装用の方針

中等度難聴に近い聴力レベル（30dB 台後半）の場合、補聴器装用を行う方針が適しています。

３）　中耳炎の合併がある時はどうするか。

・診療ガイドライン

　小児急性中耳炎および小児滲出性中耳炎診療ガイドラインに沿って診療を行います。乳児期早期の鼓室内貯留液では自然軽快の可能性があるため、まずは経過観察を行います。

・慢性的な中耳炎と補聴器装用：聴力閾値が上昇している場合、以下の点を考慮します。

他の難聴要因（例：先天性感音難聴）がある場合：補聴器装用を進めながら、中耳炎の経過に合わせて聴力閾値を測定し、補聴器の利得をこまめに調整します。

中耳炎以外の難聴原因がない場合：軽度・中等度難聴の場合は、即座に補聴器を装用せず、まずは経過観察を行います。

中耳炎が遷延し、言語発達に影響を与えるような期間にわたる難聴が認められる場合は、一時的な補聴器装用を検討します。また、鼓膜換気チューブ留置なども考慮します。

４） どのような結果・状況だと療育施設に紹介すべきか。

・概要

小児難聴は、成人の難聴とは異なり、単純に補聴器を適合するだけでは不十分です。特に言語獲得前に難聴が診断された場合、療育が不可欠です。

・コミュニケーションモード

音声言語を中心とするか、手話言語（視覚言語）を中心とするかによって判断が異なります。自施設の対応能力や周囲の療育施設の状況によっても対応が異なるため、情報収集が重要です。

・診断と療育の流れ

確定診断後：決められた頻度で通院し、補聴器適合と前言語期からの療育を並行して実施します。小児難聴を専門とする言語聴覚士が複数勤務する施設であれば、自施設での療育が可能です。

療育機関への紹介：一般的には、難聴の診断後に療育機関に紹介します。

・療育機関の種類：特別支援学校、地域療育センター、障害者支援施設、児童発達支援センター難聴幼児通園施設、児童発達支援事業・放課後等デイサービス、私塾など

・家族の意向確認：療育方針やコミュニケーションモードに特徴があるため、家族の意向を確認し、いくつかの選択肢を提示します。複数の施設を見学してもらうことも時に必要です。

・施設の制限：受け入れの年齢制限や居住地の制限がある場合があるため、注意が必要です。

・紹介時期：前言語期や言語獲得期であるならば、できる限り早く連携を取ることが好ましいです。

小児では耳かけ型が
多く用いられます

成長に応じて
イヤーモールドを
作り替えます

6. 養育者への説明のポイント

1）難聴の確定診断がついている場合

新生児聴覚スクリーニングでリファーとなり、耳鼻咽喉・頭頸部外科に紹介されて受診する家族は、とても不安を感じています。子どもの誕生で幸せな時間を感じていたはずが、「難聴の可能性」という大きな衝撃を受けて動揺していることが多いです。このため、最終的な結果を説明する際は、慎重な対応が必要となります。一方で曖昧な表現でその場をしのいでも、早期の適切な対応時期を逃すため、客観的な事実の呈示と今後の方針を丁寧に説明することが必要です。

重度難聴の場合

聴性行動（BOA、COR/VRA）や ABR、ASSR 検査の結果から重度難聴と診断される場合、診断に迷うことは少ないです。早期に補聴器を装用し、人工内耳も視野に入れる必要があります。

家族が健聴者の場合：家族と一緒に聴力検査室に入り、実際の検査音を聴いてもらい、「この音が聞こえていないのですよ」と体験してもらいます。予測される聴力レベルを生活音と比較しながら説明し、言語習得に必要な聴力を満たさないことから、まず補聴器の装用を開始することを説明します。

【補聴器装用開始後の方針】

・補聴器を装用しながら言語聴覚訓練を行います。

・聴性行動や補聴器装用下の聴力閾値を参考にして補聴器の効果を確認します。

・訓練と並行して画像検査や遺伝学的検査を行い、難聴の原因を探ります。

・補聴器の効果が乏しい場合：体重が 8kg 以上、もしくは 1 歳の誕生日を目安に人工内耳手術を検討します。

・家族の受け入れが良好な場合：難聴に対する知識を持っている家族には、今後の方針も合わせて説明します。

・家族の受け入れが悪い場合：一度に多くの情報を伝えると混乱や拒否感を感じる可能性があるため、信頼関係を構築しながら段階的に説明します。

・同様の症状で対応している他の患者や家族を紹介し、当事者同士の連携を図ることも有用です。

・手話言語でのコミュニケーション：家族に難聴者が多く、手話言語（特に日本手話）でのコミュニケーションを希望する場合は早期に対応が可能な療育施設につなぐよう説明します。

軽度・中等度難聴の場合

基本的には説明のスタンスや説明事項は重度難聴と大きな差はありませんが、軽度・中等度難聴の場合は人工内耳に関する説明は当座、不要となります。一方で高度・重度難聴と異なる点が 2 つ挙げられます。

①難聴の受け入れ：重度難聴と異なり、軽度・中等度難聴の場合は大きな生活音や話し声などに子どもが反応するため、難聴の存在を家族が受け入れられない場合が少なくありません。この場合は重度難聴の場合と同様、家族と一緒に聴力検査室に入ってもらい、実際の検査音を聴いてもらって、「この音が聞こえていないのですよ」と体験してもらうことは受け入れに有効なことが多いです。またこのままでは言語発達に影響を与えることをわかりやすく説明することが重要です。

②難聴が進行する可能性について予め説明しておいた方が、以後の対応を受け入れやすいことが多いです。その際に今後の聴力予測を行うには難聴遺伝学的検査で原因を知っておくことは有用であることも合わせて説明が必要です。

2） 難聴の有無がわかりにくい場合

様々な聴力検査で聴力閾値がボーダーラインである、Down 症候群のため聴性行動を用いた検査でも他覚的聴力検査でも聴力閾値が確定できない、Auditory Neuropathy Spectrum Disorder（ANSD）のため聴力閾値が確定できない、など難聴の有無がわかりにくい症例に対応しなければならない場合も考えられます。このような場合は、難聴の可能性を説明しつつ、断定的な言及は避け、まずは経過観察しながら時間をかけて最終判断していく姿勢を示すことが重要です。家族に診断の難しさについて理由を示しながら説明し、家族にも共通認識を持ってもらいながら経過を追うこと、また常に患者のことを考えて、適切な時期には適切な対応を遅滞なく行うという姿勢を示すことが重要です。

III. 難聴児のフォローアップ

1. 補聴器の再調整は何を見て判断するか

1）どのような検査を行うか

補聴器特性図の測定、音場での検査（裸耳と補聴器装用閾値）を行います（図1）。音場での検査は自覚的聴力検査としての聴性行動反応聴力検査（Behavioral Observation Audiometry: BOA）、条件詮索反応聴力検査（Conditioned Orientation Response Audiometry: COR）、視覚強化聴力検査（Visual Reinforcement Audiometry: VRA）があり、VRAは「音に対する振り向き反応」を視覚刺激で強化し、条件反応を作り出した上で実施する聴力検査です。

集中力が続く時間は限られているため、周波数を限定したり、複数日に分けたりして工夫します。月齢が小さかったり、検査に慣れなかったりする間は、補聴器装用閾値測定は両耳装用下で行います。同日に補聴器装用閾値、裸耳ともに検査を行う場合は、補聴器装用下の検査から行うとよいです。聴力レベル・聴力型を推定しながら、検査を繰り返し実施するのが原則です。

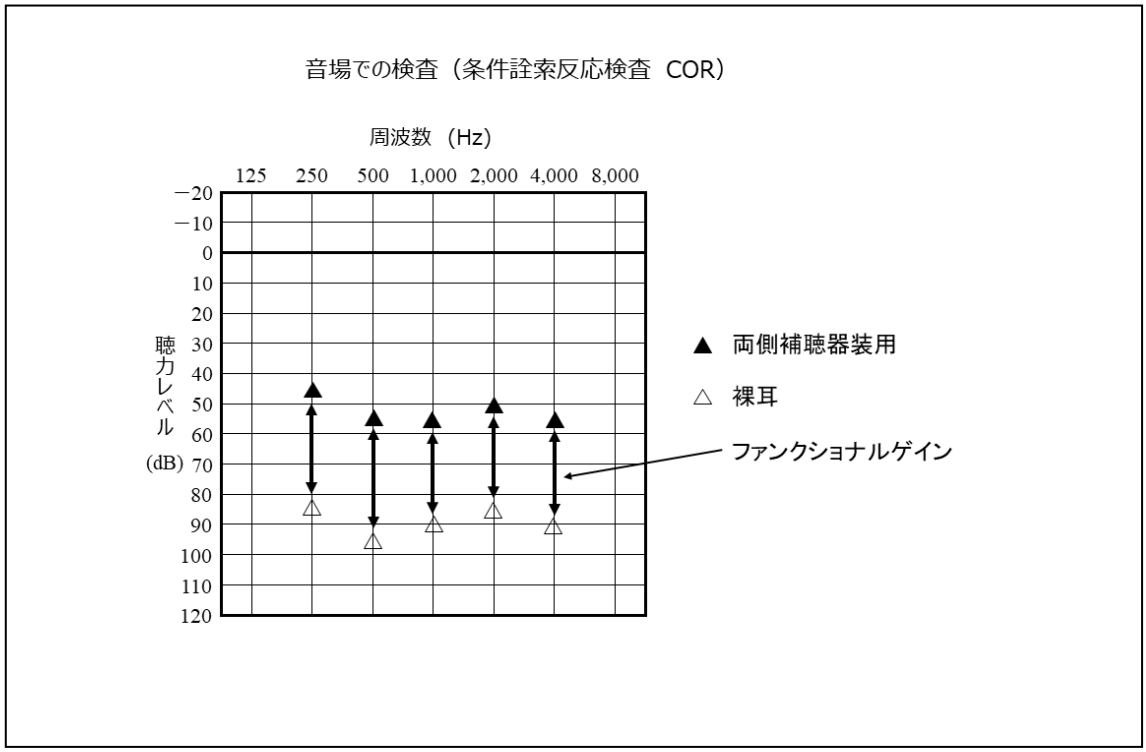


図 1

裸耳の閾値と補聴器装用閾値の差がファンクショナルゲインです。補聴器特性図と見比べて、補聴器の出力に見合ったゲインになっているかを評価します。逆に、軽度中等度難聴の場合は、出力が大きすぎると装用を嫌がることにつながるため、出力を抑えなければならない場合があるため受診時の検査結果だけでなく、保護者から日常生活の様子も聞いて参考にします。

2）補聴器をつけたがらない児への対応

まず、イヤーモールドが合わなくなってハウリングしていないか、出力が大きすぎないか、といった補聴器の問題がないか、中耳炎や外耳炎など患者側の要因がないかを確認し、これらの問題があれば対応します。

余分なものを装用することになるため、最初はすぐ取り外してしまうため、機嫌が良いときに短時間の装用から始めます。食事中や療育施設でのプログラム参加中など、何か別のことに集中しているときは装用させやすいです。補聴器装用しているときにより多く話しかけるなど、音刺激が入ることのメリットを体感させ

るようにするのもポイントです。児が補聴器を外してしまっても、保護者が根気強く繰り返し装着し直すようにしなければならないですが、そのためには保護者が補聴器装用の必要性を理解していなければならないです。

3）保護者への説明・対応

保護者の関わり方は難聴児の発達にとって大きな鍵となります。児の難聴に関心を持ち、理解し、受容してもらわなければなりません。児の聴力がどの程度で、どのような音の大きさであれば聞こえるのか、難聴が児の音声言語獲得や構音にどのように影響を及ぼすのかを説明します。そして、補聴器装用の必要性を理解してもらうようにします。乳幼児の聴力評価自体が難しいことから何度も検査を繰り返さなければならないこと、行動反応を見ながら補聴器の調整も繰り返さなければならないことを説明します。補聴器の装用効果の評価は治療方針決定のために必須であり、安定した結果が得られるようにするためには安定して補聴器を装用できるようにしておくことが望ましいです。

日常における補聴器の保守点検管理は保護者が行わなければなりません。乳幼児は補聴器の不調を訴えることはできないので、電池切れになっていないか、故障していないか、保護者が常に気を配っておかなければなりません。

2. 人工内耳の適応はどのように考えるか

1）人工内耳の検討（紹介の基準・時期）

必要な児には出来るだけ早期に人工内耳装用開始するのがよいというのは世界的コンセンサスです。日本での小児人工内耳適応基準の医学的条件は表のとおりです。人工内耳適応となる児には 1 歳または体重が 8 kg以上になればすぐに手術が出来るよう早めに準備を進めなければならず、そのためには補聴器装用を開始して 4-5 か月経過して、重度難聴用補聴器の出力を最大にしても装用閾値が 45dB に届かないことを確認した上で、人工内耳手術可能な施設に紹介する必要があります。

ABR で両側 105dB 無反応であれば、人工内耳適応になる可能性が高いので、その時点で人工内耳手術を行っている施設に紹介してもよいです。遅れて ABR の反応が改善する例や、補聴器で良好なきこえが得られる例もあり、全員が人工内耳適応になるわけではありませんが、人工内耳を選択肢として見据えながら評価をしていくことが望ましいです。 また、難聴遺伝子バリアントを有している場合は、より早期に人工内耳を選択することが可能であるため、重度難聴の場合、早めに紹介することも検討しましょう。

小児人工内耳適応基準
（2022）

医学的条件

1. 手術時期　原則、体重8kg以上または1歳以上
2. 聴力
   i. 裸耳での聴力検査で平均聴力レベルが90 dB 以上
   ii. 上記の条件が確認できない場合、6カ月以上の最適な補聴器装用を行った上で、
   装用下の平均聴力レベルが45dBよりも改善しない場合
   iii. 上記の条件が確認できない場合、6カ月以上の最適な補聴器装用を行った上で、
   装用下の最高語音明瞭度が50%以下の場合
3. 補聴効果と療育　補聴の基本は両耳聴であり、両耳聴実現のために人工内耳は有用である
4. 例外的条件
   A)手術年齢　髄膜炎後の蝸牛骨化の進行が想定される場合
   B)聴力
   ・既知の難聴遺伝子バリアントを有し、かつABR等の聴性誘発反応及び聴性行動反応検査で音に対する反応がない
   ・低音部に残聴があるが1kHz～2kHz以上が聴取不能であるように子音の構音獲得に困難が予想される場合
5. 禁忌　中耳炎などの感染症の活動期
6. 慎重な適応判断が必要なもの
   A）画像診断で蝸牛に人工内耳が挿入できる部位が確認できない場合
   B）反復性の急性中耳炎が存在する場合
   C）制御困難な髄液の噴出が見込まれる場合など、高度な内耳奇形を伴う場合
   D）重複障害および中枢性聴覚障害では慎重な判断が求められ、人工内耳による聴覚補償が有効であるとする予測
   がなければならない

2）人工内耳の成績に影響する要因

人工内耳の成績に影響を及ぼす要因としては、手術時期・重複障害の有無・内耳奇形・両親のかかわり・コミュニケーションモード・術前聴力・人工内耳の状況（使用可能な電極数）といった要因が知られています。

大脳のシナプス形成が増加していく時期に音刺激があれば、より自然に音声言語を獲得できると推測されており、人工内耳手術に至るまでの間に生後早期から補聴器を使用し、何らかの装用効果が認められていると人工内耳装用開始以降の聴取成績、言語発達も良好であるとされています。

蝸牛奇形があっても蝸牛内腔があれば人工内耳挿入は可能であり、聴取成績としては有意に低いわけではありません。しかしながら、蝸牛神経低形成がある場合は、聴取成績は有意に低いです。聴神経無形成で補聴器装用効果も全くみられない場合は、人工内耳の適応外となります。

人工内耳手術後の療育については、聴覚活用を促す療育を行うことが必要です。しかしながら、言語理解については視覚情報との複合で、視覚を用いてはいけないということではありません。読話や文字、キュー（キューサイン、キュード・スピーチ）、指文字、手話などの視覚情報も必要に応じて活用します。

Maternal sensitivity (MS)とは、母親（養育者）が子どもの発するサインや行動に気付き、その意味を推し量り、迅速かつ適切に反応する能力です。定型発達児の言語や認知機能、社会的行動の発達に影響することが知られております。人工内耳装用児においても、術前からの良好な保護者の関わりは術後の言語理解・表出に影響する重要な要素とされております。

また、両耳聴が原則で一側しか音が入らないと、音源定位、雑音下での音声聴取が不利となります。聴力に左右差がある場合は、一側補聴器、一側人工内耳の両耳バイモーダルでの両耳聴が達成出来ることもあります。このように、必ずしも両側とも人工内耳にする必要はありませんが、両耳から音情報が入るように最善を考える必要があります。

各メーカーのご厚意により写真を掲載しております。

人工内耳

難聴の程度が強く
補聴器で効果が
不充分な例で選択

耳鼻咽喉・頭頸部外科専攻医と指導医の対話④

専攻医：先生、難聴の診療で子どもの発達を見ていくことが大事だとおっしゃいましたが……正直、自分にはその判断が難しいと感じます。音の聞こえだけじゃなくて、発達全体を把握するのは大変です。

指導医：そうだね、最初は誰もがそう感じる。しかし、発達を評価するのは、難聴児の治療方針を立てる上では不可欠なんだ。

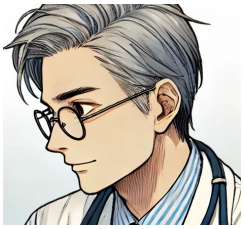
専攻医：でも、どのように発達を見ていけば良いのかイメージが湧かなくて……。

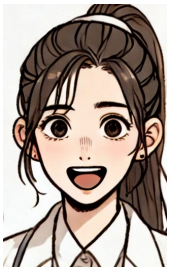
指導医：具体的に説明しよう。まず、発達を見ることの目的は、聴覚とともに言語や認知の成長を確認することにある。たとえば、聞こえが悪いまま放置されると、子どもの言葉の発達が遅れてしまうことがあるんだ。だから、補聴器を導入した後も、音が聞こえるようになったことで言語が発達しているかを観察する必要がある。

専攻医：なるほど、聞こえが改善しても、それがちゃんと発達につながっているか見なければいけないんですね。でも、それをどう評価すればいいんでしょう？

指導医：難しく考えすぎなくていい。基本的なポイントとして、子どもの年齢に応じて言葉を理解しているか、指差しで意思表示をしているか、周囲の音に反応しているか、などを観察するのだ。これらは、日常の診察の中でもご両親とお話するだけで確認できるよ。

専攻医：診察のたびに、そのような質問をしていけば良いんですね。



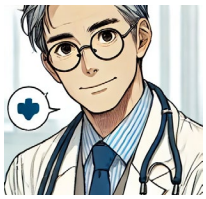


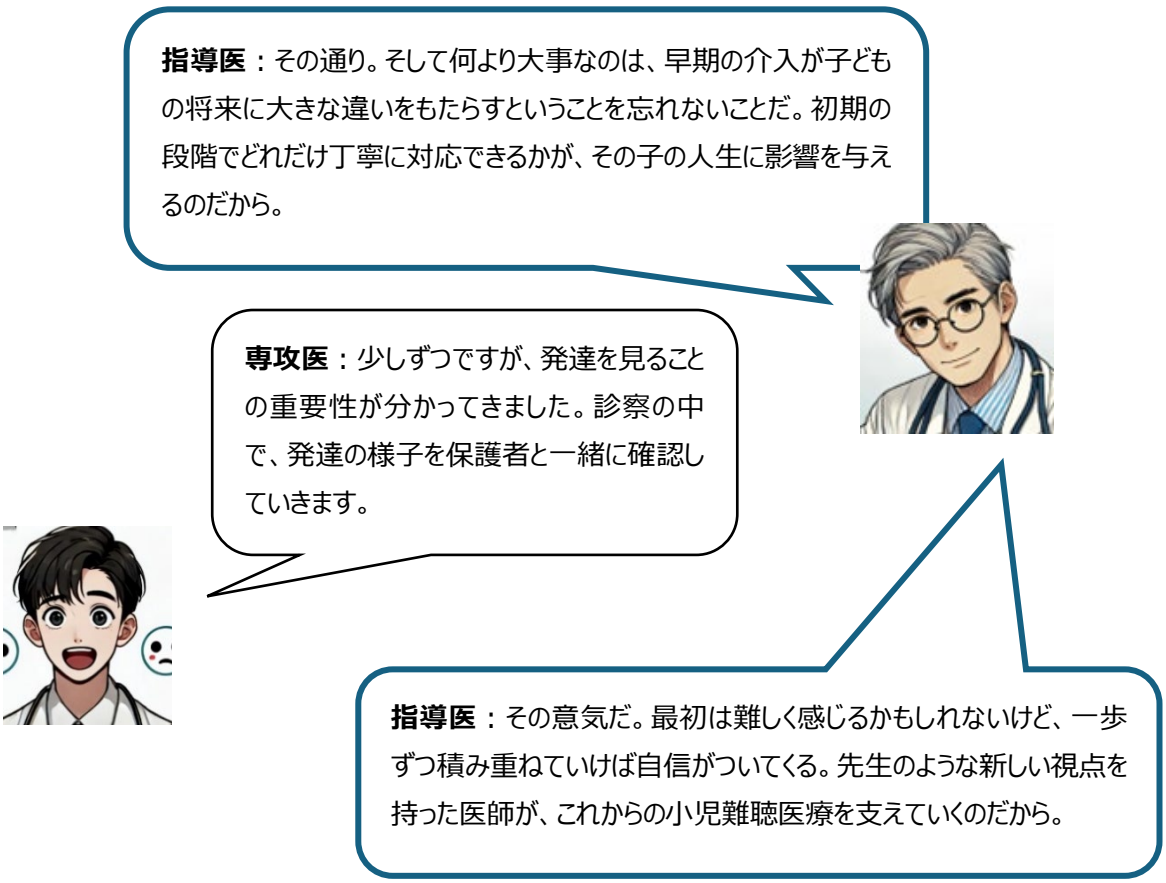
指導医：そうだ。それに加えて、発達が遅れているサインに気づいた場合は、言語聴覚士や発達支援の専門家と連携することも重要だ。自分一人で全てを把握しようとせず、チーム医療で取り組むのだ。

専攻医：なるほど、確かにチーム医療は大事ですよね。でも、やっぱり保護者の方が不安を感じていると、こちらも対応が難しく感じます。

指導医：その気持ち、よくわかるよ。だからこそ、保護者の不安に寄り添いながら、発達の評価を続ける必要性をきちんと説明するのだ。「お子さんがどのくらい成長しているか一緒に見守りましょう」という姿勢で話せば、保護者も協力的になることが多い。

専攻医：確かに、保護者に協力してもらえると診療がスムーズに進みそうですね。





3. 児の発達に合った言語発達をしているか

言語活動は「聴く」「話す」「読む」「書く」「計算する」「推論する」など様々な要素を組み合わせて行われています。これら一部の発達が遅れて言語発達遅滞をきたし、言語活動に継続的な障害が生じた状態を言語発達障害と呼びます。言語の発達のためには言語を理解する知的能力（精神発達）、周囲の人との非言語的コミュニケーションが取れること（社会性）が前提となり、音声言語においては周囲の人が話している言語が聞こえること（聴覚）及び、発声・発音ができることが必要となります[3)4)]。この観点から、小児の難聴は言語発達障害に大きく影響を及ぼすこととなります。それ故、聴覚を扱う耳鼻咽喉・頭頸部外科医は言語の発達について理解を深める必要があります。

1）乳児期の音への発達

言語発達の概要

言語発達の分類には様々ありますが、前言語期・言語獲得の第一段階/第二段階・統語の獲得・談話構造の発達・読み書きの発達に分類するとわかりやすいです[5)]。

前言語期（生後 1 歳まで）

誕生より最初の有意味語獲得までの時期。外界からの刺激で言語習得の基礎となる諸能力を発達させる時期を言います。この時期を経て 7 か月ごろには話し言葉を言語としてとらえられるようになります。出生後初期の発声や過渡的喃語については難聴があっても生じるといわれ、言語を受けてのものではないといわれております。一方で後に出てくる規律的喃語は生活環境から入る言語（母語）を受けて、その母語の韻律パターンに類似したものとなってきます。規律的喃語は聴覚障害に影響を受けます。

言語獲得の第一段階（生後 10 か月～1 歳半ごろ）

始語が出る前に言葉を理解し始めたころから 30-50 語程度の言葉を産生する時期をいいます。言語と意味が関連付けられるようになり、言葉の理解が進み、「わんわん」「ママ」など音声の反復である反復喃語の発達を得て有意味語が出てきます。この時期の語彙獲得はゆっくりで一部は定着せず消失する言葉もあります。

言語獲得の第二段階（1 歳半から 2 歳頃）

1 歳半ごろになると産生できる語彙が 50 を超え、そこから語彙数が急速に発達します（語彙の爆発的増加期）。ものに名前があることに気づき、「何？」という問いかけが出てくるようになり、普通名詞、述語、助詞・助動詞の順に立ち上がりがみられていきます。

統語の獲得

1 歳半ごろ構造化された発語（統語）が形成されます。2 語・3 語連鎖文の出現に加えて助詞・助動詞が 2 歳前後に増加し 4 歳から 6 歳にかけて様々な構文構造の理解・産生が進んでいきます。ただし受動態・や使役態のような複雑な構文は 6 歳以降の学童期に獲得されます。

談話構造の発達

談話とは複数の文章でまとまった意味を表す言語使用で物語・会話などが当てはまります。3 歳ごろから絵本などの物語を聞き始め、6 歳児ごろになるとまとまりのある話の流れを表現するようになり、学童期以降完成されていきます。ここには複数の情報を統合する認知能力・ワーキングメモリー・接続詞・代名詞など談話技法の獲得が必要となり、さらに他者の視点に立つといった社会的認知発達を伴って、より高次の学習言語へとつながっていきます。

読み書きの発達

4，5 歳レベルの言語発達に達すると、音韻意識を発達させるようになり、それをもとに平仮名の読み書きを学習します。この読み書きの経験と話し言葉が相互に作用して、学童期以降学習言語が発達していくことになります。以上における言語発達の大まかなポイントを表にすると以下のようになります。（表１）

年齢	認知・理解の発達	音声・言語の発達	構文発達	その他
1か月	母親の声がすると泣き止む			
2か月		クーイングの開始		
3か月		あやすと発生 声を出して笑う		
5か月		過渡的喃語の始まり		
6か月	名前を呼ぶと振り向く			
8か月	談話に聞き耳を立てる	規律喃語が活発となる		
9か月	ダメというと動作をやめる 言葉の理解が始まる	音声模倣が始まる		
10か月			始語の出現	
1歳	「おいで」「ちょうだい」 が分かる		一語文の出現	
1歳4か月			語彙の急激な増加	
1歳6か月			一語文＋助詞 二語文の出現	終助詞「ね」「の」の出現
1歳8か月	疑問視「何？」の出現			
1歳10か月				格助詞「の」「が」等の出現 助詞の種類の増加
2歳	物の名称の気付き		動作語の増加 三語文・多語文の出現 複文の出現	助動詞の多様化
3歳	色を理解する			
4歳	数字の概念ができる	音韻意識の発達		
5歳		しりとりができる 文字と音との対応を習得		談話表現の出現
6歳			受動態の使用	平仮名の読み書き

表１

2）言語発達の評価について

健康診断における問診評価

健診では一般に以下のような問診が言語発達の評価としてなされます[4)]。

1 歳健診

「おいで」・「ちょうだい」「ねんね」など簡単な言葉を理解して行動する。言葉を 1～２語発する。

1 歳半健診

～を持ってきてなどの簡単な命令に従う。 意味のある言葉を 2～3 語いえる。

3 歳健診

赤・青・黄色・緑が言える、高い低いが分かる。3 語文・名前・年齢が言える。

5 歳健診

左右が分かる、10 までの数字が分かる。同世代の子と会話ができる。助詞を使う。

3）言語発達の評価に有用な検査

田中・新藤らの乳幼児聴覚発達質問用紙

前言語期から言語獲得期の第 1 段階までの聴覚刺激に対する反応の仕方が月齢ごとに示されており、難聴による言語発達の障害を検知することが可能です。

各種発達・知能検査

言語発達の障害の原因は難聴以外に発達性言語障害・精神遅滞・自閉症スペクトラム（自閉症・アスペルガー症候群）なども挙げられます。知能検査を行うことで言語の遅れの評価とともにその他の領域の発達状況から鑑別が可能で、時期に応じて適切な検査を用いることが望ましいとされます。

表 2 及び表 3[6)7)]

表 2

	適応年齢	所要時間
遠城寺式乳幼児分析的発達検査法	0か月～4歳6か月	15分
新版K式発達検査	3か月～13歳	30-60分
津守式乳幼児精神発達検査	0～7歳	20分
KIDS乳幼児発達スケール	1か月～6歳11か月	10-15分
田中ビネー知能検査	2歳～成人	30-60分
WIPPSI知能診断検査	3歳10か月～7歳1か月	60分
WISC-IV知能検査	5歳0か月～16歳11か月	60-90分

		知的発達	対人関係	発語	言語理解
発達性言語障害	表出型	正常	正常	遅滞	正常
	受容型	正常	正常	遅滞	遅滞
精神遅滞		遅滞	遅滞	遅滞	遅滞
自閉症スペクトラム	自閉症	正常～遅滞	障害	遅滞	正常～遅滞
	アスペルガー症候群	正常	障害	正常	正常
聴覚障害		正常	正常	遅滞	遅滞

表 3

ドメイン別言語発達検査について [8)]

言語機能のより詳細な側面を評価するための検査には以下のようなものがあります。

LC スケール

対象は 0 歳 1 か月～6 歳 11 か月で、言語表出・理解・コミュニケーションの 3 領域に分けた評価が可能。

国リハ式＜S-S 法＞発語発達遅滞検査

対象は 1 歳前後から 7 歳前後で前言語期から統語までの評価をスクリーニング的に行うことができる。

PVT-R 絵画語彙発達検査

対象年齢は 3 歳 0 か月～12 歳 3 か月で語彙年齢の算出が可能。

標準抽象語理解力検査（SCTAW）

対象は小学校 2 年生以上で、学齢期の言語習得で問題となる抽象語の語彙理解に関する検査。

流暢性検査

本来は前頭葉機能検査であるが、表出語彙力の検査として用いることができる。

STC 新版構文検査

統語機能の障害特徴、文の理解・産生力のレベルを判定する。

4）非認知機能について

上述した検査は標準化された測度により、いわゆるIQとして評価できる「認知」的能力であるのに対して、近年このような評価尺度で評価が困難な「非認知」的能力が着目され、「非認知」的能力を育むことがその後の学習・社会生活に大きな影響を及ぼすことが着目されています。具体的には自尊心、自制心、自律性、内発的動機付け、共感性、道徳性そして社会性などが挙げられ、積極性や粘り強さ、リーダーシップやモチベーションの高さといったものにつながってきます[9)10)]。

5）その他関連する疾患

発達性言語障害

難聴、精神遅滞、自閉症・脳の器質的疾患などの要因がなく、運動発達や社会性・非言語的コミュニケーションに異常がないにもかかわらず言語だけが遅れるものをいいます。言語理解は良好だが発語が遅れるもの（表出性言語障害）と言語理解・発語とも遅れるもの（受容性言語障害）があり、前者は大半が就学前までに正常範囲にキャッチアップしますが、後者では就学後も影響がある場合があります[4)]。

学習障害（Learning Disorders）

読む、書く、算数の特異的障害と音読はできても意味を理解できない症状を学習障害（LD）と定義されています[11)]。小学校入学時点で平仮名の音読正答率が90%以下であるとその可能性があります。小学生の読み書きスクリーニング検査（STRAW）、標準読み書きスクリーニング検査などで評価が可能です。

構音障害

構音の発達プロセスを妨げる要因が生じ、正しい音を作り出すことができなくなる状態を構音障害と呼びます。構音障害の要因として筋肉・神経の異常から起こる「運動の障害」、口蓋裂や舌小帯短縮などの「形態の障害」、そして「聴覚障害」があります。要因の特定されない機能性構音障害も少なくはありませんが、軽度難聴児では聞こえの訴えではなく発音や言葉の発達に課題を抱えてやってくる場合も多く、構音障害のベースに難聴や言語発達障害がないか評価を行う必要があります。なじみの深い動物やおもちゃなどの絵を見せて通常の音声と囁き声で質問し口頭で答えさせることで簡単な難聴のスクリーニングと構音の評価ができます。

4.就学相談

各自治体で、各種障害を持つ児童の様子や実態を評価し適切な支援や教育環境を考えていく就学相談がなされています。小学校入学前のほか中学校入学前にも実施され、子ども自身、保護者、教育委員会、医療関係者、心理関係者など多くの関係者の意見をもとに通常学級・通級・特別支援学級・特別支援学校から最もふさわしい教育環境を選択するシステムが各自治体で構築されています。

詳細は次の章に譲ります。

岡山市立岡山中央小学校　難聴学級の写真

上：入口が二重サッシで外部からの音が教室に入りにくい構造となっています。

下：床がカーペットで吸音効果を高め、反響が起こりにくい構造となっています。

天井には吸音材とともにフラッシュランプが配置されています。

岡山市立岡山中央小学校　通常学級の写真

椅子にテニスボールを装着し、吸音効果を高めてます。床が木材なので、衝撃音を防止するのが目的です。

IV. 教育現場についての知識

1．幼児期の療育施設

1）聴覚特別支援学校と通園施設の違い

聴覚特別支援学校：

・対象となる難聴児

学校教育法施行令第 22 条の 3 によると、『両耳の聴力レベルがおおむね 60dB 以上で、補聴器等を使用しても通常の話声を理解することが不可能または著しく困難な程度のもの』が対象とされています。デジタル補聴器や人工内耳の普及により、聴取能力の良好な児の在籍が増えています。

・幼稚部での療育

少人数での療育：聴覚の活用や言語発達に重点を置いています。

コミュニケーション方法：音声言語以外に、指文字、手話、キュードスピーチ、トータル・コミュニケーションなどを使用します。

設備：聴覚活用のためのオージオメータ、補聴器特性検査装置、補聴援助システムなど。
発音・発語指導のための鏡や視聴覚機器（大型モニターなど）。
チャイムをフラッシュランプにしたり、放送を文字に変換したりするなど、視覚情報も活用可能な教室環境。

早期療育の場として

教育相談や乳幼児相談室：0 歳児からの教育相談や乳幼児相談室を開設し、聴覚障害のある乳幼児の指導や保護者への支援を行っています。また、医療や福祉などの関係機関と連携して支援を行っています。

通園施設：

「難聴幼児通園施設」は、難聴児の早期発見・早期療育の場として 1975 年（昭和 50 年）に岡山かなりや学園と秋田オリブ園が最初に設立されました。当時の設備及び運営基準では、『ろうあ児に対する福祉措置としては、従来収容による保護及び生活指導並びに指導訓練を行ってきたところであるが、近年の科学技術のめざましい進歩によって、難聴児については長期間家庭から切り離すことなく家庭

から施設に通わせて、母親等保護者との密接な連けいのもとにできるだけ幼少期から適切な指導訓練を行うことにより残存能力の開発及び難聴に伴って生ずる言語障害の除去を図り、難聴児の正常な発達を促進することが期待できるようになった。このため、昭和 50 年度から新たに難聴幼児を主たる対象として難聴幼児通園施設の制度を設けることとし、差し当たり、その設備及び運営の基準を別紙のとおり定めたので、その適正かつ円滑な実施を期されたく通知する。』というものです。つまり、寄宿舎などで集団生活を行っていた難聴児が、自宅から通園して療育を受けるスタイルになったのが、こうした難聴幼児通園施設の特徴です。

その後、全国各地に通園施設が開設されましたが、当時の役割としては、 以下の①～⑤でした。

①ろう学校幼稚部（3～ 5 歳児）より低年齢の乳幼児の早期療育の場として多職種連携支援の実施

②軽度・中等度難聴児の受け入れ

③保護者指導・支援の場としての親子通園

④地域へのインテグレーション（一般社会で共に学び、生活していこうとすること）を推進するための療育・支援

⑤ことばや発達に遅れや障害をもつ子どもへの相談・療育の場

現在では、これらに⑥～⑦が加わり、その役割は多様化しています。

⑥新生児聴覚スクリーニング後のフォローアップや早期療育

⑦人工内耳術後のケアやマッピング

現在では児童発達支援センターという名称になっていますが、難聴や言語発達に関しての専門性を生かした療育体制が継続されています。

2）療育施設で行われること

いずれの療育施設でも、児の聴覚を活用しつつ、最適と考えられるコミュニケーション手段を用いて言語力の獲得を図っています。乳幼児期は主に生活の中で遊びを通してことばの獲得を促すとともに、認知や思考を結び付けたり、読み書きを身に着けたりして、その後の学習言語につなげるような工夫を行っています。また、前述したように、難聴児への療育だけでなく、各機関との連携や保護者支援に取り組んでいます。

２．コミュニケーション手段による指導方法の違い

手話と音声

・手話 [12)]

手話の種類

日本手話：日本語とは異なる独自の語彙や文法体系を持つ手話。

日本語対応手話：日本語の語順に従って手話語彙を配列する手話。

手話の使い分け

日本手話：意味を豊かに伝えたり、仲間と日常で話合ったりする際に使用。

日本語対応手話：日本語の音韻や語彙、文法を正確に目に見える形で伝えるために使用。

療育や教育における手話の活用

家庭環境：ろう者の両親のもとに生まれた難聴児と、手話を使用しない両親のもとに生まれた難聴児では、手話の獲得スピードが異なります。それぞれの児に応じた指導が必要です。難聴の程度や特性に応じた手話の活用や児の発達段階に応じた手話の指導が重要です。

音声と手話の併用

音声に手話を併用することで、より豊かなコミュニケーションが可能になります。手話のみ、音声のみにとらわれず、両方を使える難聴児を育てることが大切です。

・音声言語

音声言語の獲得：補聴器の進歩や人工内耳の普及により、以前は音声言語の獲得が難しかった高度難聴児も、音声言語によるコミュニケーションが可能になっています。聴覚活用により、日本語の習得が可能となっていますが、全ての場面で音声が聞こえているわけではありません。

聴取の限界：静かな場所での 1 対 1 の会話は聴取できても、背景音が大きいと聞き取りが困難になります。既知の言葉は理解できても、新しい語句は一度では聞き取れず、繰り返し伝えたり、書いてもらったりする必要があります。学習用語や抽象的な話題になると、音声だけでは理解が難しい場合があります。子供がその言葉を理解しているかどうかを常に確認することが重要です。

指導のポイント

補聴器や人工内耳の調整：定期的に行い、最適な聴取環境を提供します。

補聴援助システムの活用：教室や家庭での使用を推奨します。（p.72 参照）

口元を見せる：視覚的な手がかりを提供します。

手話や指文字の併用：音声と併用することで、より豊かなコミュニケーションを可能にします。

児の状態に応じた指導：家庭環境など、個々のニーズに合わせた指導を行います。

3．就学

聴覚特別支援学校か支援級か通級か [13)]

難聴児に対する教育の場は、聴覚特別支援学校と小・中学校等に設置される支援学級（難聴学級）、あるいは通級による指導です。それぞれ、児童の障害の状態や発達段階等に応じて、総合的に判断し、就学の場を決定することになります。

1）聴覚特別支援学校（ろう学校）：

特別支援学校は、心身に障害のある児童・生徒が通う学校で、幼稚部、小学部、中学部、高等部があります。通常学級のある学校とは別の学校で、幼稚園、小学校、中学校、高等学校と同等の教育に加え、障害に応じた教育を受けることができます。聴覚障害に対する特別支援学校はろう校です。

・対象となる児童・生徒

学校教育法施行令第 22 条の 3 によると、『両耳の聴力レベルがおおむね 60dB 以上で、補聴器等を使用しても通常の話声を理解することが不可能または著しく困難な程度のもの』が対象です。補聴器や人工内耳の普及により、聴覚特別支援学校で教育を受ける児童・生徒は減少傾向にあります。インテグレートといって、聴覚特別支援学校の幼稚部に在籍していた児童が、小学校入学時に地域の学校に入学する例も増えています。

・教育の特徴

小学部、中学部、高等部が設置され、一貫した教育が行われています。高等部には、普通科だけでなく、職業教育が主体の学科や専攻科もあります。各教科や活動の指導にあたり、子供一人一人の実態に即した個別の指導計画を作成します。

・教育内容

幼稚部、小学部：聴覚活用や言語発達に重点を置いています。

中学部、高等部：自立と社会参加を見据えた言語指導や情報の活用、障害の特性についての自己理解や心理的な問題に関する指導を行います。

・弾力的な教育課程

知的障害などを合併している場合、障害の状態を考慮した弾力的な教育課程を編成します。

具体例：小学校・中学校・高等学校の下学年の各教科を中心とした教育課程。

知的障害特別支援学校の各教科を中心とした教育課程。

2）特別支援級（難聴学級）：

特別支援学級は、通常学級のある小・中学校に設置されている、障害のある児童生徒を対象にした少人数の学級です。通常学級とは分かれて、児童生徒のニーズに応じた特別な指導を行います。障害種別に編成され、異学年の児童生徒が在籍する場合もあります。

協力学級・交流学級：通常の学級の児童生徒と一緒に教科や行事を行うことがあります。

・対象となる児童生徒

文部科学省からの平成 25 年 10 月 4 日付け通知によると、『補聴器等の使用によっても通常の話声を理解することが困難な程度のもの』が対象です。実際には、音声言語を活用可能な児が大半です。

・難聴特別支援学級：小学校・中学校に設置される学級の一つです。

・構成：ある程度まとまった人数の難聴児で構成され、教科指導や教育活動が児の状況に応じて進められる場合と主要教科は難聴学級で学習し、その他は通常学級で受ける場合があります。

・教育課程の編成

障害の状態を考慮し、各教科の目標や内容を下学年の目標に替えたり、特別支援学校の教科に替えたりします。

・教材・教具の開発・工夫：障害の状態に応じて行います。

・授業形態：個別指導やグループ指導を積極的に取り入れます。

・交流と共同学習

通常の学級の子供と交流：障害の状態や学習状況に応じて、交流や共同学習を行います。社会性や集団への参加能力を高めるための指導を行います。

3）通級制度：

平成 25 年 10 月 4 日付け通知によると、『補聴器等の使用によっても通常の話声を理解することが困難な程度の者で、通常の学級での学習におおむね参加でき、一部特別な指導を必要とするもの』が対象です。

・通級指導教室の概要

特別支援教育の形態：通常の学級での学習や生活におおむね参加しつつ、障害に応じた特別な指導を「通級指導教室」で行います。在籍校に通級指導教室がない場合、その時間だけ他校へ通学することもあります。

・教育内容

通常の学級：各教科等の大部分の授業を通常の学級で学びます。

通級指導教室：以下のような特別な指導を行います：

聴覚を活用する指導：補聴器の活用方法、発音や発語の指導、カウンセリングなど。

抽象的な言葉の理解や教科に関する学習活動：教科の補充学習など。

・教員の連携

密接な連携・協力：通級指導教室の教員と在籍学級の担任が密接に連携・協力して指導を行います。

・高等学校での通級指導

平成 30 年度から高等学校における通級指導も開始されました。

V.　環境調整

1．セルフアドボカシー

・概要

聴覚障害はコミュニケーションの障害を引き起こし、社会参加を阻害する要因となります。小児難聴診療では、疾患の治療にとどまらず、聴覚障害のある子どもが社会に出る際に必要な能力を身につけるための指導を含めた総合的な支援が必要です。小児難聴相談医の役割が重要であり、コミュニケーション、エンパワーメント、セルフアドボカシーなどの就労レディネスの要素を育むことが求められます。

・セルフアドボカシーとは

セルフアドボカシーとは、「障害や困難のある当事者が自分の意思や権利、必要な配慮について主張し、適切な支援を求めること、またはその能力や技術」を指します[14)]。和訳は「自己権利擁護」とされることが多いです。セルフアドボカシーを身につけるための指導は、幼児期から開始することが望ましいです。

・聴覚障害のある子どもの課題

コミュニケーションの習得の遅れ：コミュニケーションの深度や経験値が少ないため、学習が不利になります。

自尊心の醸成：コミュニケーションの遅れは自信を失う機会を生み、自尊心に影響を与えます。

・教育の現状

ろう学校・聴覚特別支援学校では、セルフアドボカシーに類似した教育が行われていますが、地域差や学校による差があります。補聴機器の進歩により、通常学級に通う子どもたちの割合が増えていますが（mainstreaming）、特別な配慮や指導がなされないまま成長することも増えています。

・小児難聴相談医の役割

セルフアドボカシーの周知：耳鼻咽喉・頭頸部外科医に対してセルフアドボカシーの概念を周知し、適切な指導が受けられているか確認します。

・合理的配慮

合理的配慮とは、障害や困難に対して社会が配慮する主体であることを宣言したものです。障害者差別解消法の改正に伴い、公的機関だけでなく一般企業や事業所でも義務化されます（2024 年 4 月から）。聴覚障害の当事者は、聴覚障害によって生じる不利益を説明し、配慮を手配する力が求められます。これがセルフアドボカシーであり[15)]、合理的配慮と共に社会参加の障壁を取り除く基盤となります。

1） 聴覚障害のある子どもに対するセルフアドボカシー指導

・指導の開始時期と内容

幼児期からの指導：難聴や補聴機器に関する知識や、肯定的なコミュニケーション方略の育成を開始することが望ましいです。

・指導方法の現状：体系化されておらず、担当者の経験や力量によって差があり、地域差や教師による差異が大きいです。

・セルフアドボカシー教育の基本的枠組み

Luckner と Becker（2013 年）によって提唱された基本的枠組みには、以下の項目があります：自分のことを知る、権利のことを知る、コミュニケーション技術、リーダーシップ [16)]

・日本での実践

本邦の実情に合わせた指導：これまで培われてきたセルフアドボカシー指導の実情に合わせて行うことが重要です。2020-2022 年度の AMED 研究班でチェックリストを作成し、「聴覚障害児のためのセルフアドボカシー」 [17)]を刊行しました。ダウンロード可能な日本語版チェックリストが添付されています。

米国版のチェックリストはインターネット上でダウンロード可能です [18)19)]。

2）日本版セルフアドボカシーチェックリスト

研究班で作成したチェックリストの概略を示します。

1) 聞こえについての知識

2) 補聴機器の理解・使用

3) 専門機関とのつながり・情報活用・権利

4) コミュニケーション技術

の 4 項目に分けて、学年毎の達成度をみています。

医療・健康のセクション

耳の構造や難聴の理解：耳の仕組みや難聴の程度について学び、自分や他人の聴力について理解します。

補聴機器の理解・使用のセクション

補聴器や人工内耳の構造と手入れ方法：補聴器や人工内耳の仕組み、手入れ方法を学びます。

電源や電池の確認：補聴器の電源が入っているか、電池が入っているかを確認する方法を学びます。

補聴援助システムの使い方：補聴援助システムの使用方法を学びます。

専門機関とのつながり・情報活用・権利のセクション

専門職の理解：医師、言語聴覚士、聴覚特別支援学校教員、療育機関職員など、聴覚障害児を取り巻く職業について学びます。

アクセス方法：どのような時にどこにアクセスすればよいかを学びます。

権利と支援の獲得：自らが持つ権利と支援を獲得する手段を学びます。

コミュニケーションのセクション

コミュニケーション手段や方略：効果的なコミュニケーション方法を学びます。

アサーション：自分の意見や気持ちを適切に伝える技術を学びます。

ブレイクダウン時の修復方法：コミュニケーションがうまくいかない時の対処法を学びます。

【指導の現状と課題】

・通常学級では個別指導が難しい：これらの内容は通常学級では個別に教えてもらえないことが多いです。

・通級や専門の指導員の介入：通級指導教室や専門の指導員が介入することで達成すべき項目となります。

・多職種連携：聴覚障害のある子どもの教育・療育に関わる多職種で達成度を共有し、系統的な指導につなげることが重要です。

聞こえないことの認識：
音の存在を理解する
騒音や距離の問題を認識

聞こえるために必要なことの認識：
補装具の基本的な知識
補聴支援機器の知識

聞こえればできることの認識：
得意なことの確認
自信と自尊心

社会の制度についての認識：
社会システムとその成り立ち
基本的人権・法律について

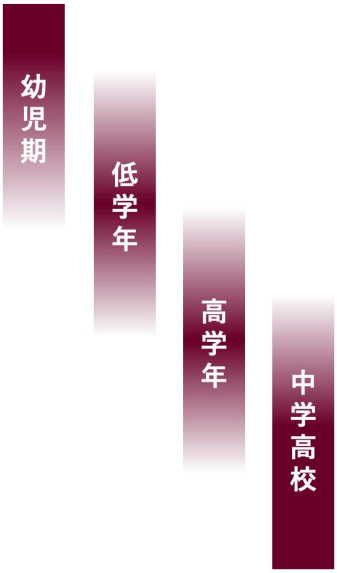


図 学齢期のセルフアドボカシー

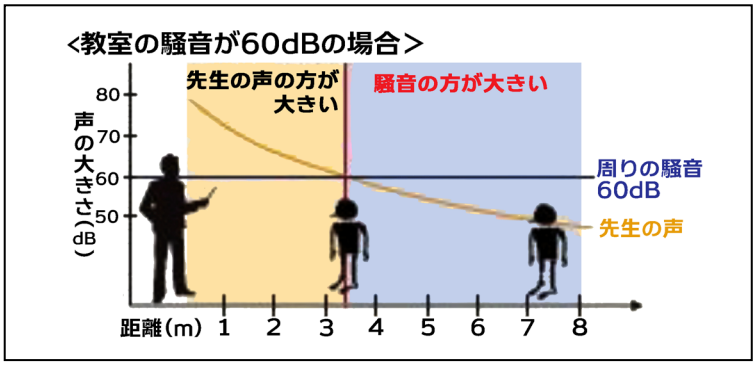
セルフアドボカシー獲得のための指導は学齢期を通じて継続する必要があります。小学校までに必要な知識と自尊心のベースを形成し、中学高校では社会とのかかわりを学んでいきます。

2．学校での対策

1）教室内の騒音対策

上述したように、多くの聴覚障害のある子どもが mainstreaming の場で学んでおり、教室内のききとりにくさを決める要因は騒音レベルと残響で、これらは建築工学、音響工学の領域でもさかんに研究が行われています。

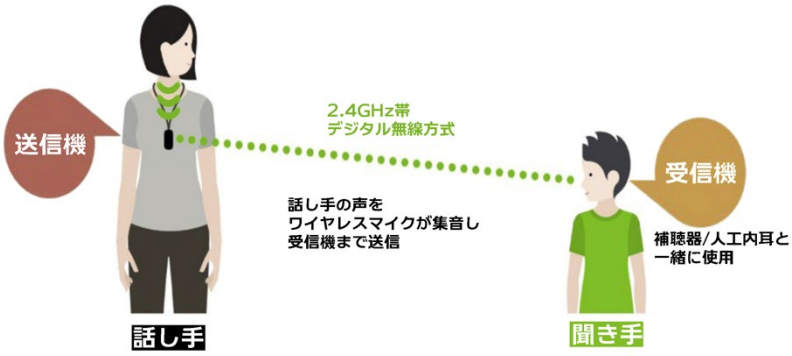
教室内の騒音レベルは平均で 40−50dB 程度であり、瞬間値では 60dB を超えます。教諭の声は後方の座席ほど、また教室内の人数が多いほど減衰し SN 比が低下するため、補聴器や人工内耳装用児にとっては（軽度難聴で補聴器非装用児にとっても)、座席の配慮のみならず、教室内の騒音対策が重要となります。また、感染対策のために窓を開け放っていたり、最近では教室間の仕切りを取り払ったオープンタイプの校舎が建設されるところも増えており、他の教室からの騒音が重なって聴取環境はさらに悪化することが示されています [20)21)]。



騒音対策として、聴覚障害のある児童生徒が所属する教室では、教室内の人数を少なくすること、椅子に吸音材をつけること（テニスボールなど）、残響が少ない教室を使用すること、可能な範囲で外部の雑音が入ってこない状態にすることなどが挙げられます。なるべく高い SN 比を得るために、座席の配慮も必要です。そして、きこえるかどうかの確認と、当事者がきこえないことを申告しやすい仕組み作りも重要と考えます。

2）補聴援助システム

近年ではデジタルワイヤレス補聴援助システム対応の補聴機器が主流です。受信機と送信機のペアで用い、聴覚障害のある子どもが受信機を装着します。受信機は、補聴器、人工内耳に内蔵もしくは接続するタイプと、軽度難聴・一側性難聴者のための補聴機能を有さない受信機があります。送信機は、授業のように話者が特定される場合はペン型やクリップ型のマイクを、ミーティングやディスカッションのように不特定多数が話す場合はテーブルマイクがあると良いです。また、指向性をもつマイクもあります。

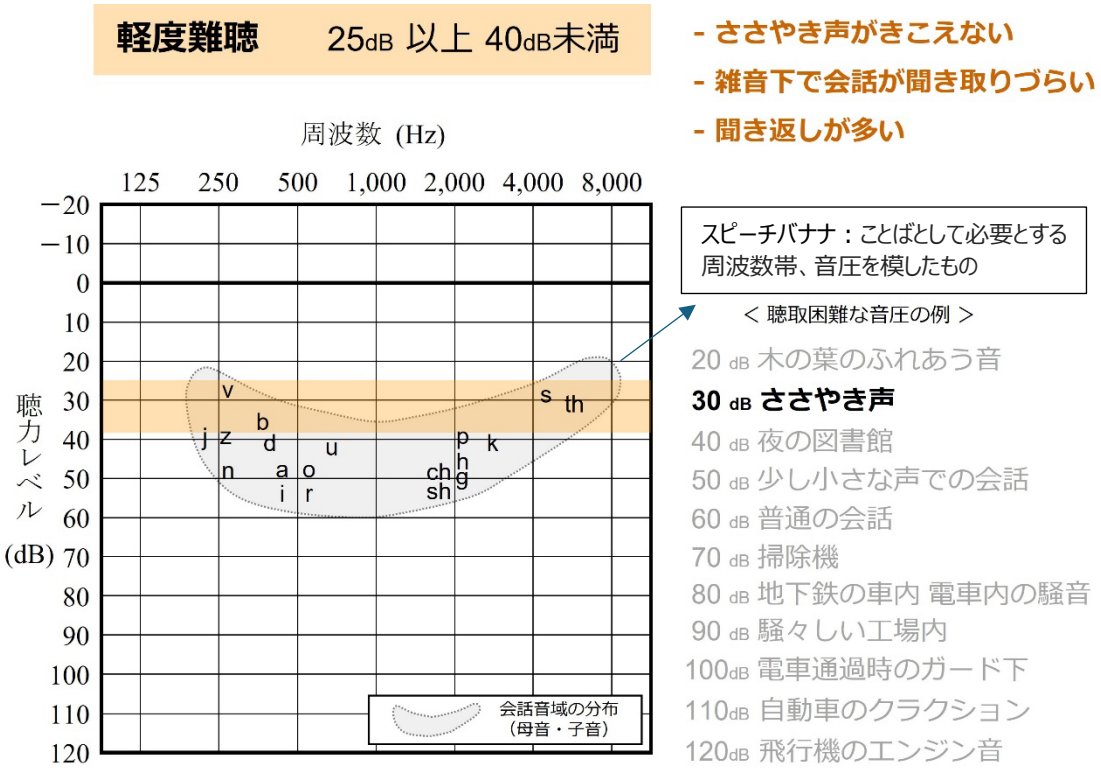


これらの環境整備を行うことは学校側・自治体が主体となる合理的配慮の一環ですが、当事者側が適切に要求することが重要であるため、セルフアドボカシーの能力を伸ばすきっかけとしたいです。

各メーカーのご厚意により写真を掲載しております。

VI.　難聴ごとの特徴

1．軽度難聴



1）重要なポイント

① 軽度難聴は発見されにくく、診断や補聴器導入のタイミングが難しいです。診察時にささやき声や雑音下での問診、乳幼児であれば鈴や太鼓、幼小児用オージオメータなどで音に対する反応を自身で観察します。

② 乳児の場合は 2 回の聴覚精密検査で再現性を確認し 20-30dB であれば少なくとも環境調整、30-40dB であれば補聴器装用を試みます。学齢期以降の場合は雑音下聴取を含めた語音明瞭度の評価や学習および社会面も含めた総合的な医療介入（カウンセリングおよび補聴導入）を行います。

③ 軽度難聴を放置すると、聞こえてくる歪んだ語音で言語の習得が行われるため結果的に発音が悪くなります。しゃべってはいるが何を言っているのかが不明瞭な児のなかに軽度難聴児が含まれている可能性に留意します。

2）定義

25dB 以上 40dB 未満 （日本聴覚医学会：難聴対策委員会報告―難聴（聴覚障害）の程度分類について―）

3）症状

ささやき声がきこえない。雑音下での会話の聞き取りにくさや、聞き間違いが多い。テレビの音を大きくする。

4）解説

・概要：軽度難聴は、静かな環境で近距離から話しかけると聞こえているように見えるため、発見されにくい難聴の一つです。雑音下や遠距離では言語音が聞き取りにくくなります。また、保育士や幼稚園教諭が聞き返しの多さや言語発達の異常に気づいて受診を勧めることもあります。

・診断のポイント
診察時の工夫：会話が成立しても、小さな声や雑音下で問診を行い、軽度難聴を疑います。
音の反応観察：鈴や太鼓などの楽器、音が出る玩具、紙もみ音、ウォーブルトーンが出力できる幼小児用オージオメータを利用して、音圧に対する反応を観察します。
耳の観察：耳介の形状、外耳道、鼓膜を観察し、外耳道狭窄・閉鎖や中耳炎の有無を確認します。

・精密聴力検査
DPOAE（歪成分耳音響放射）：約 35dB 未満の内耳性難聴では反応が見られることがあるため、軽度難聴の診断には有用ではありません。
ABR（聴性脳幹反応）：高域の反応を反映するため、低周波数域の閾値も乳幼児聴力検査や標準純音聴力検査で確認します。

・軽度難聴児の特徴
聴力型：谷型難聴、皿型難聴、高音急墜型難聴などの内耳性難聴が多く、音が歪んで聞こえます。
発音の不明瞭さ：先天的な軽度難聴では、音の歪みを認識できず、発音が悪くなることがあります。

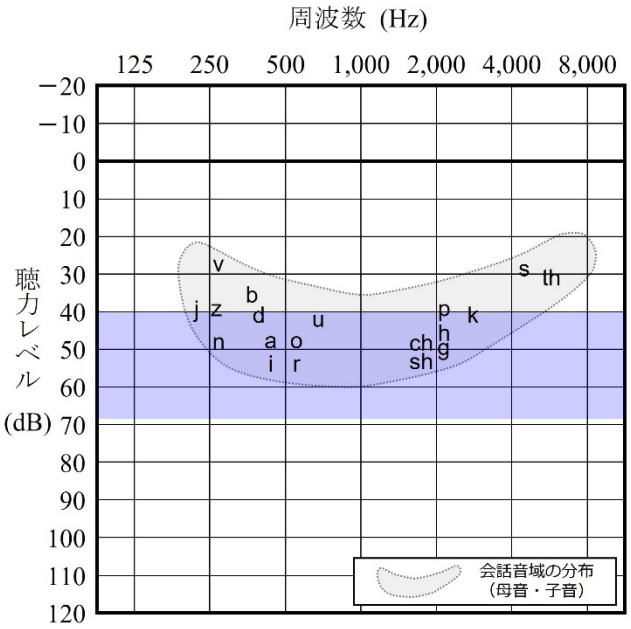
・原因疾患
先天性：遺伝性難聴、内耳奇形、症候性難聴、先天性感染症（サイトメガロウイルスなど）、低出生体重児、新生児仮死、先天性真珠腫、中耳奇形、小耳症、外耳道閉鎖症などによる伝音難聴。
後天性：聴器毒性薬物の使用、前庭水管拡大症、髄膜炎、脳炎、滲出性中耳炎など。

・治療
30dB 未満：聴覚補償のエビデンスは確立されていませんが、環境の調整や補聴器の導入を行います。
30dB 以上 40dB 未満：補聴器の装用が強く推奨されます。

2. 中等度難聴

中等度難聴　40dB 以上 70dB未満

- 騒音下で極端にきこえづらくなる
- 会話に集中しないと話が通じにくい
- 助詞や子音の聞き誤りがある



＜ 聴取困難な音圧の例 ＞

20 dB 木の葉のふれあう音
30 dB ささやき声
40 dB 夜の図書館
50 dB 少し小さな声での会話
60 dB 普通の会話
70 dB 掃除機
80 dB 地下鉄の車内 電車内の騒音
90 dB 騒々しい工場内
100dB 電車通過時のガード下
110dB 自動車のクラクション
120dB 飛行機のエンジン音

1）重要なポイント

① 中等度難聴児は、会話の内容はわかるが細部が聞き取れない、会話に集中していないと話が通じにくいなどの症状を呈します。また、騒音下でのきこえが極端に悪くなります。言語発達では、構文・語彙獲得の遅れがみられることもあります。

② 新生児聴覚スクリーニングや 1 歳 6 か月児健診、3 歳児健診で気づかれることもあれば保護者や保育士・幼稚園教諭が助詞の間違いあるいは子音の発音の不明瞭さで難聴を疑い病院受診をすすめる場合もあります。

③ 中等度難聴は、言語発達の遅れやコミュニケーションの問題を引き起こす可能性があるため、早期に発見・診断・補聴を行い、長期的に医療者や教育・療育機関、保護者が連携して小児の支援をしていくことが重要です。

2）定義

40dB 以上 70dB 未満　（日本聴覚医学会：難聴対策委員会報告―難聴（聴覚障害）の程度分類について―）

3）症状

会話の内容の大枠はわかるが、細部は聞き取れない、子音の聞き誤りがある。会話に集中していないと話が通じにくい、騒音下できこえが極端に悪くなる。

4）解説

・概要

中等度難聴は、軽度難聴に比べてより大きな言語音や環境音を聞き誤ることが多くなります。静かな環境では聞き取れる音声も、騒音下や広い空間では聞き返しや聞き落としが増えます（日常会話において 50dB の聴力では 80%聞き誤るとされます）。単語の聞き取りはできても、助詞を含む文レベルの聞き取りが難しく、言語発達に個人差が生じやすいです。感音難聴は音の歪みが起こりやすく、特に高音域に聴力低下があると、高い周波数の子音を含む言葉が聞き取りにくくなります。

・診断のポイント

軽度難聴と同様の診察方法：楽器や音の出る玩具、伝声管、乳幼児用オージオメータを使用して音に対する反応を観察します。

反応の鈍さや言語発達の遅れが性格や知能、発達の問題と誤解されがちです。慎重に診察し、乳幼児聴力検査と他覚的聴力検査のクロスチェック結果から聴覚を評価します。

・早期の治療と補聴

中等度難聴と診断した際には、できるだけ早く原因疾患に対する治療や補聴を行います。また、聴覚言語発達リストなどを用いて言語発達を評価し、適切な言語発達を導くことが重要です。

・学齢期の対応

聴力のフォローアップだけでなく、教育機関や療育の専門家、言語聴覚士との連携を長期的に行います。また、セルフアドボカシー能力や社会的スキルの形成に結びつけます。

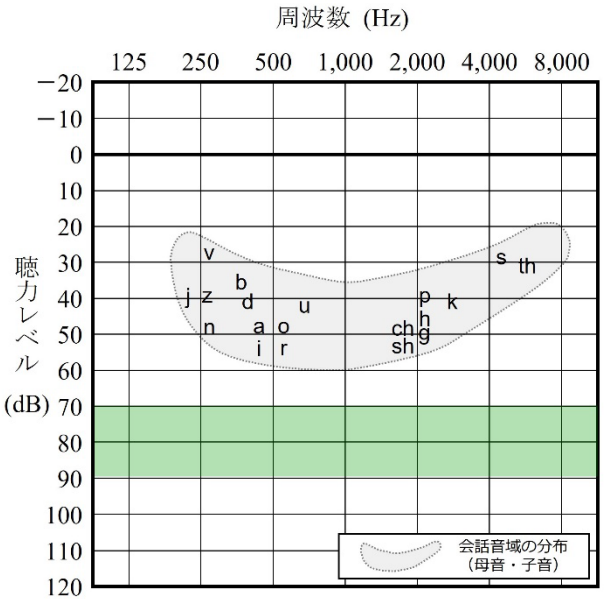
・保護者への説明

中等度難聴児を持つ保護者は難聴の存在に疑問や否定的なことが少なくありません。精密検査の結果や言語発達の影響について慎重かつ十分に説明します。適切な医療介入・療育を行うことで、健聴児と同等の言語能力を獲得する可能性があることを説明します。保護者との良好な関係を構築し、理解と協力を得ることが不可欠です。

3. 高度･重度難聴

高度難聴　70dB 以上 90dB未満

- 非常に大きい声でないと聞き取れない
- 補聴器がないと会話が成立しない
- 補聴効果がなければ人工内耳を検討する

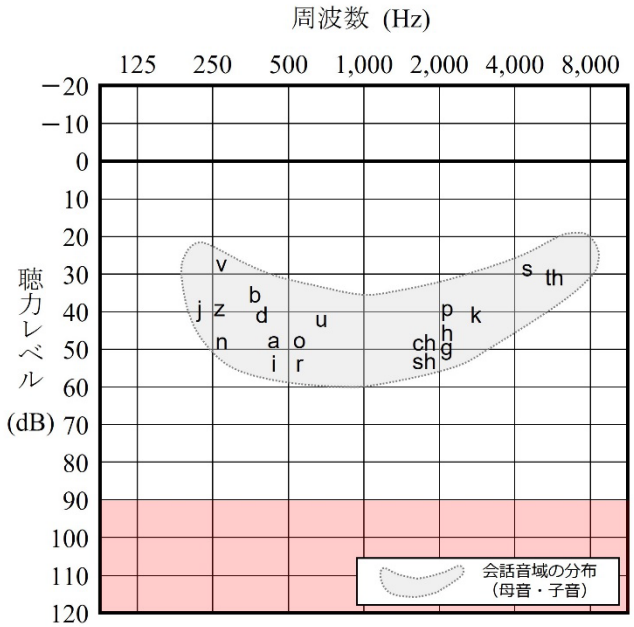


＜ 聴取困難な音圧の例 ＞

20 dB 木の葉のふれあう音
30 dB ささやき声
40 dB 夜の図書館
50 dB 少し小さな声での会話
60 dB 普通の会話
70 dB 掃除機
80 dB 地下鉄の車内 電車内の騒音
90 dB 騒々しい工場内
100dB 電車通過時のガード下
110dB 自動車のクラクション
120dB 飛行機のエンジン音

重度難聴　90dB 以上

- 生活音はほとんど聞こえない
- 大声で話しても言葉が聞き取れない
- 人工内耳の適応である



＜ 聴取困難な音圧の例 ＞

20 dB 木の葉のふれあう音
30 dB ささやき声
40 dB 夜の図書館
50 dB 少し小さな声での会話
60 dB 普通の会話
70 dB 掃除機
80 dB 地下鉄の車内 電車内の騒音
90 dB 騒々しい工場内
100dB 電車通過時のガード下
110dB 自動車のクラクション
120dB 飛行機のエンジン音

1）重要なポイント

① 高度・重度難聴は裸耳で会話音域の分布（いわゆるスピーチバナナ）に達しない程度の難聴であり、早期に発見し早期に医療介入・療育を行うことが必須です。

② 先天性の高度・重度難聴児は、生後 3 か月までに聴覚の精密検査を行い、生後 6 か月までに補聴器の導入および療育を開始することが目標です（「1-3-6 ルール」）。適切な調整を行っても補聴器の装用効果がなければ人工内耳手術を検討します。

③ 医療者が児の聴覚について、児の現状の診察所見と複数の検査結果について総合的な評価を慎重に説明すると同時に聴覚補償による将来を見据えた展望について十分に時間をとって説明を行います。

2）症状

高度難聴：非常に大きな声でないと聞き取ることができません（耳元から 30cm 位の大きな声なら聞こえる）。補聴器を最適に調整すると環境音や会話音を聴取することが可能ですが、放置すると音声言語や構音に影響が出現し、遅れを呈します。

重度難聴：生活音や耳元での大声もほとんど聞こえません。補聴器を装用しても患児によっては装用効果の限界を認めます。先天的な重度難聴を放置すると少なくとも音声言語能力は発達せず、小児で後天的に重度難聴が発症すると急速に音声言語によるコミュニケーションが低下する可能性があります。

3）解説

・概要

高度・重度難聴は、児が聴覚を活用し音声言語を発達させるために、早期発見と早期介入が極めて重要です。「1-3-6」ルールに基づき、原則として生後 3 か月までに（CMV の場合には 2 か月以内）精密検査と診断を行い、生後 6 か月までに補聴器の導入と療育を開始することが目標です。

・精密検査と連携体制

二次および精密聴力検査機関：各都道府県の検査機関を把握し、迅速に紹介や連携できる体制を整えます。

精密聴力検査：乳幼児聴力検査と ABR（聴性脳幹反応）または ASSR（聴性定常反応）によりクロスチェックを行い、難聴の診断と聴覚補償による介入を行います。

・療育と教育施設との連携

療育内容：聴力検査、補聴器装用の指導、言語訓練、生活指導などを含みます。

重度難聴児：補聴器の装用効果が十分でない場合が多く、言語発達の遅れが考えられます。最適な補聴器装用を行った上で効果が乏しい場合は、人工内耳植込術を検討します。また、手話などの視覚的な方法をコミュニケーション手段として用いることも可能です。

・原因の特定と検査

画像診断学検査や遺伝学的検査：高度・重度難聴の原因を調べるために有用です。随伴症状や難聴の部位による診断、治療法の選択、手術時のアプローチや人工内耳電極の選択に役立ちます。

・保護者への説明

慎重な説明：難聴の診断は保護者の心理面に影響し、精神的な負担がかかることがあります。医療者は現在の聴覚に関する説明と同時に、聴覚補償による将来を見据えた説明を十分に行います。

良好な関係の構築：保護者からの質問に対しては傾聴し、理解を確認しながら良好な関係を築くことが重要です。

4. 一側性難聴

1）重要なポイント

① 小児の一側性難聴は、先天的であれば本人の自覚がない場合が多いです。

② 一側性難聴は良聴耳の聴力のみ正常であることから、両耳聴効果が得られません。

先天性または幼少児期に発症する一側性難聴と成人の一側性難聴では大きく原因が異なることに留意した上で診療にあたる必要があります。

小児の一側性難聴をきたす主な疾患	
新生児期	先天性サイトメガロウイルス感染
	先天性風疹症候群
	蝸牛神経低形成
	小耳症・外耳道閉鎖症
	耳小骨奇形
	内耳奇形
	髄膜炎
	Waardenburg症候群
幼児期・学童期	ムンプスウイルス
	小児真珠腫性中耳炎
	水痘・帯状疱疹ウイルス
	突発性難聴
	Auditory Neuropathy

2）症状

騒音あるいは雑音下における聞き取りが悪くなる。音源の方向や距離がつかみにくい。学業における基本的な読み書き能力や行動発達が遅れる。

3）解説

・概要：一側性難聴は、片方の耳だけが聞こえにくい状態です。本人が難聴を訴えないことが多く、保護者も気づかないことが多いです。良聴耳（正常に聞こえる耳）があるため、言語発達に大きな問題はないとされますが、両耳で聞くことの利点が得られません。具体的には、以下の点が影響を受けます：

両耳加重効果：両耳で聞くことで音が大きく感じられる効果。

音源定位：音の方向を正確に判断する能力。
雑音下の聞き取り：騒がしい環境での聞き取り能力。

・原因
先天性の原因：蝸牛神経管狭窄→最も多く、約 2 割を占めます。
蝸牛奇形、先天性サイトメガロウイルス感染症など。
後天性の原因（幼小児期）：突発性難聴が半数を占めます。
ムンプスウイルスによる内耳感染は約 1/4 を占めます。ムンプスに罹患した約 1000 人に 1 人が難聴を合併すると報告されています。

・診断と経過観察
先天性サイトメガロウイルス感染による難聴は進行性であるため、慎重な経過観察が必要です。ANSD（Auditory Neuropathy Spectrum Disorder）による一側性難聴も少なからず存在します（約 2%）。Waardenburg 症候群は虹彩の色素異常や内眼角外方変異、難聴など多彩な症状を呈する遺伝性疾患です。家族歴や随伴症状の診察が重要です。先天性真珠腫や耳小骨奇形も珍しくなく、CT などの画像診断が必要です。

・診察時の注意点
聞こえる側から話しかける、見える位置から話しかけるなどの配慮が必要です。聞き直しても良いことを伝え、安心感を与えます。

・治療
薬物投与、手術、聴覚補償があります。疾患により使い分けます。
気導補聴器、CROS 補聴システム、人工内耳がありますが、一側性難聴に対する人工内耳の適応は承認されていません。尚、CROS 補聴器は難聴側の音を健側の耳に伝えるもので、頭部陰影効果による難聴側の音源の聞き取りにくさを改善します。

5. 進行性難聴

1）重要なポイント

① 進行性難聴は、発達・成長に伴い生じるため新生児聴覚スクリーニングで見つけることは一般的には難しいです。

② 診察時には、周産期の病歴や家族歴、母子手帳の確認、難聴以外の随伴症状や発達の程度などの聴取が重要です。

③ 進行性難聴は 1 回の外来で終わることなく、その後の長期的なフォローアップによる難聴の進行や経過中の随伴症状に留意して診療を行うことが重要となります。

小児の進行性および遅発性難聴のリスク因子
頭蓋顔面形態異常
小児期発症の難聴の家族歴
5日以上のNICU管理、ECMO、人工呼吸管理、耳毒性薬剤の投与 交換輸血を要する高ビリルビン血症
化学療法
難聴を伴う形態異常症候群
進行性・遅発性難聴を含めた難聴を発症する症候群
神経変性疾患
髄膜炎を含む周産期の感染疾患
頭部外傷
保護者が難聴を疑うとき

2）解説

・概要：進行性難聴は、感染や遺伝、発達・成長に伴うものなど、小児特有の原因が多いです。新生児聴覚スクリーニングでは見つからない場合もあるため、進行性難聴のリスクに留意して診療する必要があります。

先天性サイトメガロウイルス（cCMV）感染
非症候性 CMV 感染：7.2%の確率で難聴を合併します（症候性の場合は 48%）。
進行性の経過を示し、数年後に一側または両側の聴力が低下することがあります。
CMV 感染症による難聴例は運動発達遅滞を伴いやすいため、定期的な受診時に留意します。

遺伝性難聴
遺伝子：*GJB2*、*SLC26A4*、ミトコンドリア、*CDH23*、*WFS1*、*KCNQ4*、*TECTA*、*MYO6*、*ACTG1* などが知られています。一般的に常染色体顕性遺伝形式をとるものが遅発性で進行性難聴を呈する場合が多いです。稀ですが、Cockayne 症候群（眼球陥凹、上顎前突を伴う特異な老人様顔貌、知能障害、網膜色素変性症、小人症、小頭症、頭蓋内石灰化、日光過敏症）で進行性難聴を伴うことがあります。

先天性横隔膜ヘルニア：新生児遷延性肺高血圧の原因の一つであるといわれており、新生児に進行性の難聴をきたすことが知られています。その他、低酸素状態、ECMO の使用、アミノ配糖体薬剤の使用、筋弛緩薬の使用、フロセミドの使用などが挙げられます。対策として耳毒性抗菌薬や利尿剤の投与、人工呼吸管理期間、換気条件を最小限にすることで難聴の合併を減らす可能性があります。

・その他の原因

蝸牛型耳硬化症：急速に難聴が進行し、両側ろうとなることがあります。人工内耳植込術が行われることがあります。

ANSD（Auditory Neuropathy Spectrum Disorder）：長期的な経過で難聴の進行や軽度化が見られることがあります。

・診療のポイント

長期的なフォローアップ：進行性難聴は 1 回の外来で終わらず、長期的な経過観察が必要です。難聴の進行や随伴症状に留意して診療を行います。

6．遺伝性難聴

1）重要なポイント

① 先天性難聴の約半分は遺伝性難聴です。

② 遺伝性難聴は通常左右ともに対称性の聴力像を示し、原因遺伝子とその変異箇所ごとに難聴の重症度と聴力予後をある程度予測することができます。

③ 問診や臨床所見、家族歴などから遺伝性難聴が疑われる場合には、遺伝カウンセリングで患者の理解と意思を十分に確認した上で、遺伝学的検査を実施します。

症候群性の遺伝性難聴をきたす主な疾患

Waardenburg症候群	青色虹彩
BOR（Brachio Oto Renal)症候群	頸瘻
ミトコンドリア病	糖尿病による網膜症や腎症
HDR　（Hypoparathyroidism Sensorineural deafness and renal）症候群	低カルシウム血症によるけいれん発作
Jervell and Lange-Nielsen症候群	心臓発作
Pendred症候群	甲状腺腫
PCWH症候群	重篤なけいれん発作や脳神経症状

よく見られる遺伝子変異とその特徴・遺伝形式

GJB2	日本人で遺伝性難聴と診断された症例の30-40%　ギャップ結合タンパクをコードする遺伝子	常染色体潜性遺伝（劣性遺伝）
SLC26A4	遺伝子産物はpendrinであり、内耳、甲状腺、腎に発現	常染色体潜性遺伝（劣性遺伝）
CDH23	有毛細胞の不動毛同士を結合するtip linkを構成するタンパク Usher症候群タイプ1D	常染色体潜性遺伝（劣性遺伝）
STRC	外有毛細胞の聴毛分化に必要なタンパク	常染色体潜性遺伝（劣性遺伝）
KCNQ4	カリウムチャネルのタンパクをコード 高音漸傾型・高音急墜型がある めまい、てんかんを伴うことがある	常染色体顕性遺伝（優性遺伝）
ミトコンドリア	てんかん、頭痛、難聴	母系遺伝

2）解説

・概要

先天性難聴の約 50%は遺伝性です。

症候群性難聴：難聴だけでなく他の症状も伴います（約 30%）。

非症候群性難聴：難聴のみを呈します（約 70%）。

・遺伝性難聴の特徴

遺伝子と変異の種類によって、難聴の種類（伝音難聴、感音難聴、混合性難聴）、程度、オージオグラムの特徴、言葉の聴き取り、将来的な難聴の経過をある程度予測できます。

非症候群性難聴遺伝子：内耳の蝸牛に存在する細胞で正常聴覚に必須の役割を果たします。遺伝

子に変異があると、蝸牛で音を適切に検知できなくなり難聴となります。
症候群性難聴遺伝子：変異が起こることで蝸牛の障害による難聴を引き起こします。一部の遺伝子は外耳、中耳、蝸牛神経、脳を構成する細胞で働き、遺伝子変異があるとそれらの組織の異常が起こり難聴を発症します。

・遺伝学的診断の意義
病態の理解：遺伝学的検査により難聴の病態を調べ、原因を鑑別してその後の診療に活用できます。
合併症の予測：難聴以外の合併症の発症を予測して対応できる点が利点です。
実臨床での対応
家族歴の聴取と家系図の作成：遺伝形式や症候群性難聴の推定に重要です。再発率について情報提供する際にも正確な家系図が必要です。

7．合併症・重複障害

小児難聴の重複障害の原因となる主な疾患
先天性サイトメガロウイルス感染
小耳症・外耳道閉鎖症
ダウン症
自閉症
脳性麻痺・未熟児出生
CHARGE症候群
ムコ多糖症

小児難聴の合併症	難聴の割合 (%)
合併症はない（難聴のみ）	61.1
視覚障害（盲聾を含む）	5.5
知的障害	8.3
自閉症	1.7
脳性まひ	4.4
限局性学習症	8.0
注意欠如・多動症	5.4
情緒障害	1.8
その他	14.3

Jack Katz, Handbook of Clinical Audiology, International Edition, Lippincott Williams & Wilkins; 第7版, 2014

1）重要なポイント

① 重複障害児においても難聴を早期に発見し、早期に医療介入および療育を行います。

② 小児難聴の合併症や重複障害は、小児科から難聴の有無や精査で依頼されることが比較的多いため、原疾患について把握しておくとともに、耳鼻咽喉・頭頸部外科医からも保護者に対して十分に説明を行います。

③ 重複障害児の乳幼児聴力検査は反応に乏しいことも多く、その判断に迷うことが多いです。ABR などの他覚的聴力検査とともに聴覚の評価とその後の定期的なフォローアップが重要です。

2）解説

・概要：重複障害の幼小児は非常に多く、難聴の発症率は基礎疾患ごとに異なります。耳鼻咽喉・頭頸部外科医として、難聴に合併する疾患や重複障害児の聴覚評価は非常に重要であり、小児科医との綿密な連携が必要です。

ダウン症（21 トリソミー）

頻度：1/600-800 人の割合で出生し、最も頻度の高い染色体異常の一つです。

合併症：心疾患、消化器疾患、神経疾患、甲状腺機能低下症、眼疾患、易感染性などがあります。

難聴の原因：感音難聴、滲出性中耳炎、外耳道狭窄などが含まれます。

新生児聴覚スクリーニング：ダウン症児の 26.2%がリファーとなると報告されています。

診断と治療

補聴器の装用や鼓膜換気チューブ留置術などの医療介入を判断します。

ABR（聴性脳幹反応）：ダウン症では聴覚閾値が改善することも知られています。

再評価：1 歳半から 2 歳頃を目安に聴力を再評価し、保護者の不安を解消し、今後の経過や指針を示します。

・継続的なフォローアップ

定期的な評価：耳鼻咽喉・頭頸部外科医は定期的に鼓膜の状態や聴力の評価を行い、フォローアップが必要です。

療育施設との連携：早期に難聴が発見されることで療育施設の通園が開始されることがありますが、病院への通院も継続する必要があります。

・保護者への説明

慎重な説明：保護者は難聴以外の合併症も理解する必要があり、難聴を受け入れることは心身の大変な労力が必要です。医療者は時間をかけて良好な関係を築くことが重要です。

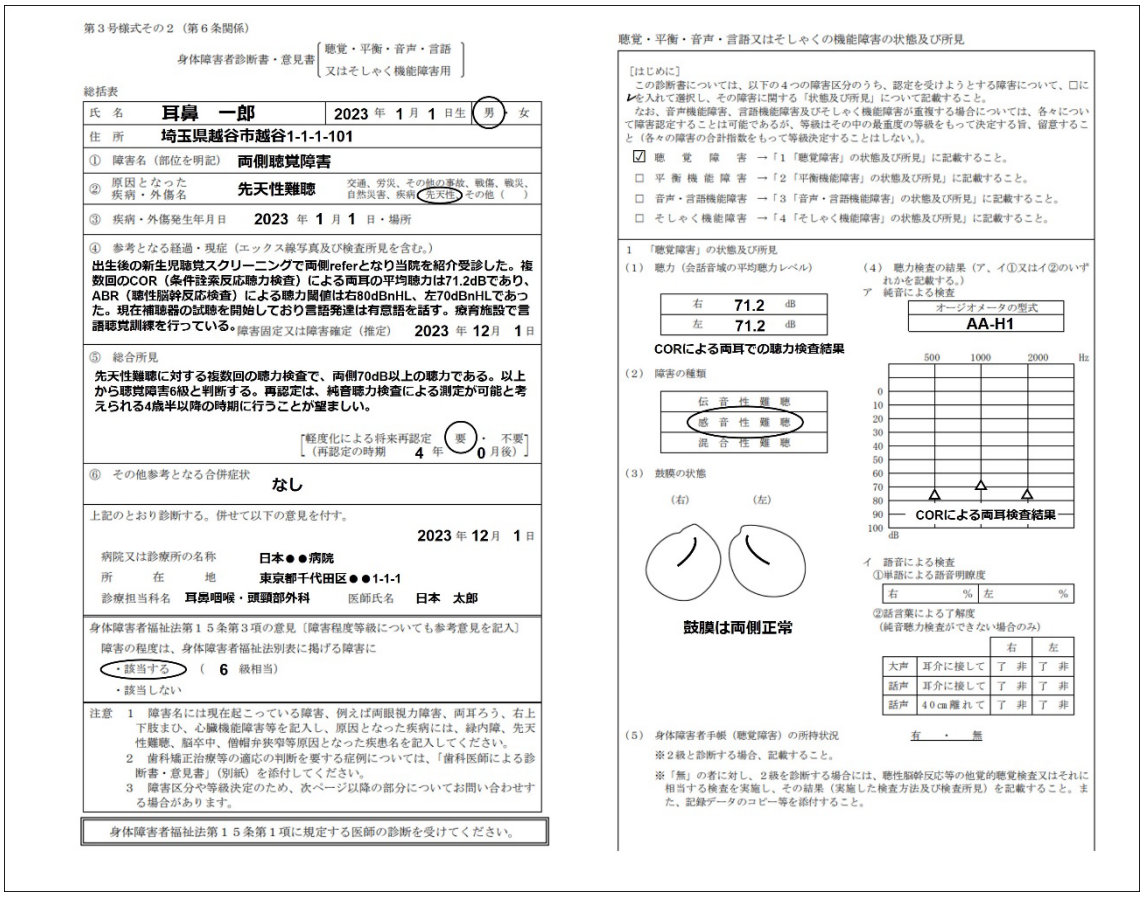
多職種との連携：医療者や保護者だけでなく、療育機関との連携も必要です。医療者には子どもの精神発達の評価や家庭支援、多職種との連携・コミュニケーションなど総合力が求められます。

VII.　社会保障　書類の書き方

1．障害者手帳

聴覚障害の等級表

	平均聴力	最高語音明瞭度
2級	両側 100dB 以上	―
3級	両側 90dB 以上	―
4級	両側 80dB 以上	両側50%以下
6級	両側 70dB 以上 あるいは 片側 90dB 以上かつ反対側 50dB 以上	― ―



第３号様式その２（第６条関係）

身体障害者診断書・意見書 〔聴覚・平衡・音声・言語 又はそしゃく機能障害用〕

総括表

氏　名	耳鼻　一郎　2023 年 1 月 1 日生（男）・女
住　所	埼玉県越谷市越谷1-1-1-101
① 障害名（部位を明記）	両側聴覚障害
② 原因となった疾病・外傷名	先天性難聴　交通、労災、その他の事故、戦傷、戦災、自然災害、疾病（先天性）その他（　）
③ 疾病・外傷発生年月日	2023 年 1 月 1 日・場所

④ 参考となる経過・現症（エックス線写真及び検査所見を含む。）

出生後の新生児聴覚スクリーニングで両側referとなり当院を紹介受診した。複数回のCOR（条件詮索反応聴力検査）による両耳の平均聴力は71.2dBであり、ABR（聴性脳幹反応検査）による聴力閾値は右80dBnHL、左70dBnHLであった。現在補聴器の試聴を開始しており言語発達は有意語を話す。療育施設で言語聴覚訓練を行っている。障害固定又は障害確定（推定）　2023 年 12月 1日

⑤ 総合所見

先天性難聴に対する複数回の聴力検査で、両側70dB以上の聴力である。以上から聴覚障害6級と判断する。再認定は、純音聴力検査による測定が可能と考えられる4歳半以降の時期に行うことが望ましい。

〔軽度化による将来再認定（再認定の時期　4 年（要）・不要　0 月後）〕

⑥ その他参考となる合併症状　なし

上記のとおり診断する。併せて以下の意見を付す。

2023 年 12月 1日

病院又は診療所の名称　日本●●病院
所在地　東京都千代田区●●1-1-1
診療担当科名　耳鼻咽喉・頭頸部外科　医師氏名　日本　太郎

身体障害者福祉法第１５条第３項の意見〔障害程度等級についても参考意見を記入〕

障害の程度は、身体障害者福祉法別表に掲げる障害に
（該当する）・該当しない　（ 6 級相当）

注意　1　障害名には現在起こっている障害、例えば両眼視力障害、両耳ろう、右上下肢まひ、心臓機能障害等を記入し、原因となった疾病には、緑内障、先天性難聴、脳卒中、僧帽弁狭窄等原因となった疾患名を記入してください。
2　歯科矯正治療等の適応の判断を要する症例については、「歯科医師による診断書・意見書」（別紙）を添付してください。
3　障害区分や等級決定のため、次ページ以降の部分についてお問い合わせする場合があります。

身体障害者福祉法第１５条第１項に規定する医師の診断を受けてください。

聴覚・平衡・音声・言語又はそしゃくの機能障害の状態及び所見

［はじめに］
この診断書については、以下の４つの障害区分のうち、認定を受けようとする障害について、□にレを入れて選択し、その障害に関する「状態及び所見」について記載すること。
なお、音声機能障害、言語機能障害及びそしゃく機能障害が重複する場合については、各々について障害認定することは可能であるが、等級はその中の最重度の等級をもって決定する旨、留意すること（各々の障害の合計指数をもって等級決定することはしない。）。

☑ 聴　覚　障　害　→「１「聴覚障害」の状態及び所見」に記載すること。
□ 平 衡 機 能 障 害　→「２「平衡機能障害」の状態及び所見」に記載すること。
□ 音声・言語機能障害　→「３「音声・言語機能障害」の状態及び所見」に記載すること。
□ そしゃく機能障害　→「４「そしゃく機能障害」の状態及び所見」に記載すること。

１　「聴覚障害」の状態及び所見

（１）聴力（会話音域の平均聴力レベル）

右	71.2 dB
左	71.2 dB

CORによる両耳での聴力検査結果

（２）障害の種類
伝 音 性 難 聴
感 音 性 難 聴
混 合 性 難 聴

（３）鼓膜の状態
（右）　（左）

鼓膜は両側正常

（４）聴力検査の結果（ア、イ①又はイ②のいずれかを記載する。）

ア　純音による検査

オージオメータの型式
AA-H1

イ　語音による検査
①単語による語音明瞭度

右　　%	左　　%

②語言葉による了解度
（純音聴力検査ができない場合のみ）

		右	左
大声	耳介に接して	了　非	了　非
話声	耳介に接して	了　非	了　非
話声	40 cm 離れて	了　非	了　非

（５）身体障害者手帳（聴覚障害）の所持状況　有　・　無
※２級と診断する場合、記載すること。
※「無」の者に対し、２級を診断する場合には、聴性脳幹反応等の他覚的聴覚検査又はそれに相当する検査を実施し、その結果（実施した検査方法及び検査所見）を記載すること。また、記録データのコピー等を添付すること。

1）重要なポイント

① 身体障害者福祉法 15 条による指定医が意見書を作成できます。

② 耳鼻咽喉・頭頸部外科の専門家ではない担当事務官にもわかるように記載し空欄を作らないことが大切です。

2）解説

1949 年に制定された身体障害者福祉法によれば聴覚障害の認定基準は小児も成人と同じ基準であり、平均聴力（4 分法）と最高語音明瞭度から 6 級、4 級、3 級、2 級と分類されています。

乳幼児や発達障害のために標準純音聴力検査が実施できない際には、COR（Conditioned Orientation Response audiometry: 条件詮索反応聴力検査）やビープショウテスト、遊戯聴力検査で得られた両側の聴力での閾値で申請を行うことができます。しかし、BOA(Behavioral Observation Audiometry: 聴性行動反応聴力検査)による閾値では申請できません。また、これまで聴覚障害の身体障害者手帳を取得していない児が初めて 2 級を申請する場合には ABR（Auditory Brainstem Response: 聴性脳幹反応検査）などの他覚的聴力検査を行い、その結果の写しの添付が必要です。

身体障害者診断書・意見書（聴覚障害）の書式および記載例を図に示しました。

①障害名：「両側聴覚障害」と記載する。最高語音明瞭度が両側 50%以下で 4 級の認定を申請した際には「両側聴覚障害（語音明瞭度不良）」「両側聴覚障害（語音明瞭度著障）」と記載します。

②原因となった疾病・外傷名：先天性難聴の際には出生日を記載します。発生年月日が明確な場合は医療機関の初診日とします。

③参考となる経過・現症：一般的な病歴を記載します。障害がいつ、どのように発症し、その後どのような経過をたどったのか、その障害は固定したのかを記載します。小児難聴は難聴による言語発達の程度や言語聴覚訓練の経過、療育・教育機関についても言及することが望ましいです。

④総合所見：これまで記載した経過・現症や所見の欄に記載された内容から、どのように判断して聴覚障害の等級を判断したのか総合的に記載します。再認定は軽度化が見込まれる場合や乳幼児で標準純音聴力検査が施行できない際に必要となります。特に、乳幼児の場合には、再認定の時期は就学前までが望ましいとされています。

⑤その他参考となる合併症状：こちらには障害認定において合算できる障害を記載します。（例.網膜色素変性症による視覚障害 5 級）。

「聴覚障害」の状態及び所見：聴力検査の記載は 4 分法を用い、105dB ルールで記載します。（100dB で反応がなければ 105dB として 4 分法で計算する）。標準純音聴力検査が行えない乳幼児で両耳での聴力検査を行った際にはその旨を記載します。また、JIS 規格のオージオメータを使用して記載するのが原則です。

等級別指数表

認定等級	指数
1級	18
2級	11
3級	7
4級	4
5級	2
6級	1
7級	0.5

重複する障害の合計指数換算表

合計指数	認定等級
18以上	1級
11～17	2級
7～10	3級
4～6	4級
2～3	5級
1	6級

2. 特別児童扶養手当

特別児童扶養手当	
受給資格者	聴覚障害のある20歳未満の子どもの保護者や養育者
支給要件	聴覚障害児で 1級　両耳の聴力レベルが100ｄB以上 2級　両耳の聴力レベルが90dB以上 あるいは 両耳の聴力レベルが80ｄB以上かつ最高語音明瞭度が30%以下
再認定	原則としておおむね2年後
支給月額	1級　53,700円 2級　35,760円
所得制限	障害児の父母等の前年所得が一定の額以上では支給されない

1）重要なポイント

① 障害のある児を対象に、その保護者や養育者へ給付される扶養手当です。

② 人工内耳装用者も認定要件を満たすようであれば適応となります。

2）解説

「特別児童扶養手当等の支給に関する法律」（1964 年）の制定により発足した障害のある子どもを対象に、その保護者や養育者へ給付される扶養手当です。目的として、生活の豊かさの増進を支援することになるため、この手当では児童を「満 20 歳に満たない年齢」と定義し、20 歳になるまで障害の等級に応じて一定の金額が支給されます。対象児童の生活について配慮し、日常生活において対象児童の衣食住等の面倒を見ていることが条件となります。注意すべき点として、対象児童が児童福祉施設等に入所しているときなどは手当を受けることができないことに留意します。

聴覚障害：オージオメータによる純音聴力判定を行います。主に身体障害者手帳の 2 級および 3 級が対象となります（さらに、身体の機能の障害が前各号と同程度以上と認められる状態であって、日常生活が著しい制限を受けるかまたは日常生活に著しい制限を加えることを必要とする程度のもの）が対象になることに留意します。

人工内耳装用者に対しては、聴力を測定する場合は、「人工内耳や補聴器の電源を切った状態で測定されたい」と国から回答が発出されており、認定要件を満たすようであれば適応となります。

3.障害児福祉手当

障害児福祉手当

対象	聴覚障害のために常に介護が必要な在宅で暮らす20歳未満の障害児
受給資格	全ろう 両耳聴力レベルが100dB以上(500Hz、1000Hz、2000Hzのすべての値が100dB以上)かつ重度難聴用補聴器や人工内耳を装用しても音声を識別できない
再認定	原則として2年後
支給月額	15,690円
所得制限	受給資格者本人や同居する父母等扶養義務者の前年の所得が一定の額以上であるときには手当は支給されない

1）重要なポイント

① 身体や精神に重度の障害を有する児童に対して、日常生活において常時特別な介護を必要とする 20 歳未満の児に支給される手当。

② 補聴器あるいは人工内耳を用いても音声を識別できない程度であることが適応条件です。

2）解説

身体や精神に重度の障害を有する児童に対して日常生活において常時特別な介護を必要とする 20 歳未満の児に支給される手当で、聴覚障害のみであれば 2 級のみとなっています。施設等に入所している場合には受給できません。

両耳の聴力が補聴器を用いても音声を識別できないものとして、オージオメータによる純音聴力検査結果により、両耳の聴力レベルが 100dB 以上の全ろうであり、重度難聴用の補聴器を用いても全く音声を識別できない程度を指します。乳幼児の場合は ABR、または ASSR での聴力閾値が両耳とも 100dB 以上であることに加え、COR が 100dB 以上であることを確認し認定されます。また、原則として 2 年後の再認定とします。

聴覚障害による特別児童扶養手当を受給し、かつ聴覚障害による身体障害者手帳を取得している児童はオージオメータの結果のみでの認定が可能ですが、どちらかを取得していない場合は、さらに ABR 等の他覚的聴力検査の結果を添付する必要があります。なお、注意すべきこととして、補聴器あるいは人工内耳を用いても音声を識別できない程度であることが適応条件となります。

4.その他の制度

・軽度・中等度難聴の助成金制度

身体障害者手帳の交付対象とならない小児の軽度・中等度難聴児に対して、言語の習得や教育における健全な発達を支援する目的で、補聴器や補聴援助システムの購入費用の一部を助成しています。全国の自治体で異なる制度が設けられており、これらの助成金を受けるためには、医師の診断書や補聴器の見積書などの書類が必要です。

・大学入学共通テスト配慮事項

大学入試共通テストでは、難聴の受験生に対していくつかの配慮が提供されています。具体的な配慮内容は以下の通りです。

リスニングテストの免除：聴覚障害がある場合、英語のリスニングテストを免除することができます。

補聴援助システムの使用：無線通信機能（FM 電波や Bluetooth など）を用いた補聴援助システムを持参して使用することができます。

別室での受験：他の受験生と分けて、静かな環境で試験を受けることができます。

これらの配慮を受けるためには、事前に申請が必要です。

対象となる者	配慮する事項（審査の上、許可される事項）	
	全ての科目において配慮する事項(例)	リスニングにおいて配慮　する事項(例)
①両耳の平均聴力レベルが 60dB 以上の者	・手話通訳士等の配置及び注意事項等の文書による伝達（両耳の平均聴力レベルが原則として **60dB 以上**の者）	・両耳の平均聴力レベルが原則として**６０dB 以上**の重度難聴者等で、リスニングを受験することが困難な者→リスニングの免除

②上記以外で 聴覚に関する配 慮を必要とする者	・注意事項等の文書による伝達 ・座席を前列に指定 ・補聴器又は人工内耳の装用	・上記以外の者 音声聴取の方法 試験室：一般受験者と同室

㉔ 聴 覚 に 関 す る 配 慮 事 項									
手話通訳士等の配置＋注意事項等の文書による伝達	注意事項等の文書による伝達	座席を前列に指定	補聴器又は人工内耳の装用	リスニングの免除	リスニングにおける音声聴取の方法（どれか一つを選んでください。）				
					イヤホン又はヘッドホンの持参使用	CDプレーヤーのスピーカーから直接音声を聞く方式（別室）	補聴器を外してイヤホンを使用	補聴器又は人工内耳のコネクターに持参したコードを接続	ヘッドホンの貸与
□1	□2	□	□	□	□1	□2	□3	□4	□5
319		320	321	322	323				

参考文献

1. 新生児聴覚スクリーニング・乳幼児健診後の精密聴力検査機関・二次聴力検査機関への令和 4 年受診児に関する実態調査報告. 日耳鼻頭頸部外会報. 2024; 127: 902-916.

２. こども家庭庁. 令和 5 年度「新生児聴覚検査の実施状況等について」. Available from: https://www.cfa.go.jp/policies/boshihoken/chokakukensa

3. 益田 慎, 長嶺 尚代, 福島 典之. 学校保健における耳鼻咽喉科医の役割 小学生に潜む言語発達障碍. 小児耳鼻. 2016; 37: 246-249.

4. 下郷 幸子. 【研修医のための神経学的診察テクニック】神経発達の評価法 幼児の言語発達の診かた. 小児診療. 2012; 75: 779-785.

5. 進藤 美津子. 【知の発達と環境】言語の発達. Brain Med. 2006; 18: 243-249.

6. 小倉 加恵子. 【小児疾患診療のための病態生理 3 改訂第 6 版】発達障害,心身症,精神疾患 ことばの遅れ. 小児内科. 2022; 54: 698-702.

7. 諸岡 啓一. 【小児疾患の早期発見とその対応 長期予後の向上をめざして】健診・検査後の対応とその評価 乳幼児健診 言語発達の診かた. 小児臨床. 2006; 59: 721-730.

8. 福島 邦博. 【先天性疾患の新しい診断と治療・療育】耳・聴覚・言語発達 言語発達に関する診断法と評価法は? JOHNS. 2017; 33: 1409-1412.

9. 遠藤 俊彦. 非認知的 (社会情緒的) 能力の発達と科学的検討手法についての研究に関する調査報告書 (平成 27 年度プロジェクト研究報告書). Available from: https://nier.repo.nii.ac.jp/record/1662/files/2017001.pdf.

10. 西田 季里 他. 非認知能力に関する研究の動向と課題. 東京大院教育学研紀. 2018; 58: 31-39.

11. 宇野 彰. 【小児の言語発達とその障害】ピンポイント小児医療 [各疾患(障害)における言語発達の特徴と対応] 学習障害. 小児内科. 2014; 46: 1666-1668.

12. 文部科学省. 聴覚障害教育の手引「言語に関する指導の充実を目指して」. Available from: https://www.mext.go.jp/content/20200324-mxt_tokubetu02-100002897_003.pdf.

13. 武居 渡. 難聴児にとっての手話言語. 福島 邦博, 神田 幸彦, 編. こどもの難聴診療マニュアル. 東京: 日本医事新報社; 2024. p. 168-175.

14. Williams P, Shoultz B. We can speak for ourselves: self-advocacy by mentally handicapped people. Human horizons series. London: Souvenir Press (E & A); 1982.

15. Michael R, Zidan HM. Differences in self-advocacy among hard of hearing and typical hearing students. Res Dev Disabil. 2018; 72: 118-127.

16. Luckner JLB, Sharon J. Fostering Skills in Self-Advocacy: A Key to Access in School and Beyond. Odyssey: New Directions in Deaf Education. 2013; 14: 34-38.

17.聴覚障害児のためのセルフアドボカシー.監修 中川尚志 編著 國末和也・藤吉昭江, ジアース教育新社

18. Audiology Self-Advocacy Checklist-ELEMENTARY SCHOOL. Available from: https://successforkidswithhearingloss.com/wp-content/uploads/2011/08/Audiology-Self-Advocacy-Checklist-Elem-ASAC-E-2-4-15.pdf.

19. Spangler C. Supporting wellness and social-emotional competence. In: Johnson C, Seaton JB, editors. Educational audiology handbook. 3rd ed. San Diego: Plural Publishing; 2020.

20. Kambayashi J, Suzuki Y, Okitsu T. Acoustical Environments in Open Classrooms. Audiol Jpn. 2004; 47: 41-48.

21. 福山 忠雄. 教室空間の音環境. 日音響会誌. 2004; 60: 135-140.