



なんちょう
難聴のお子さん
と
なんちょう じりょういく
保護者のための難聴児療育の

ロードマップ

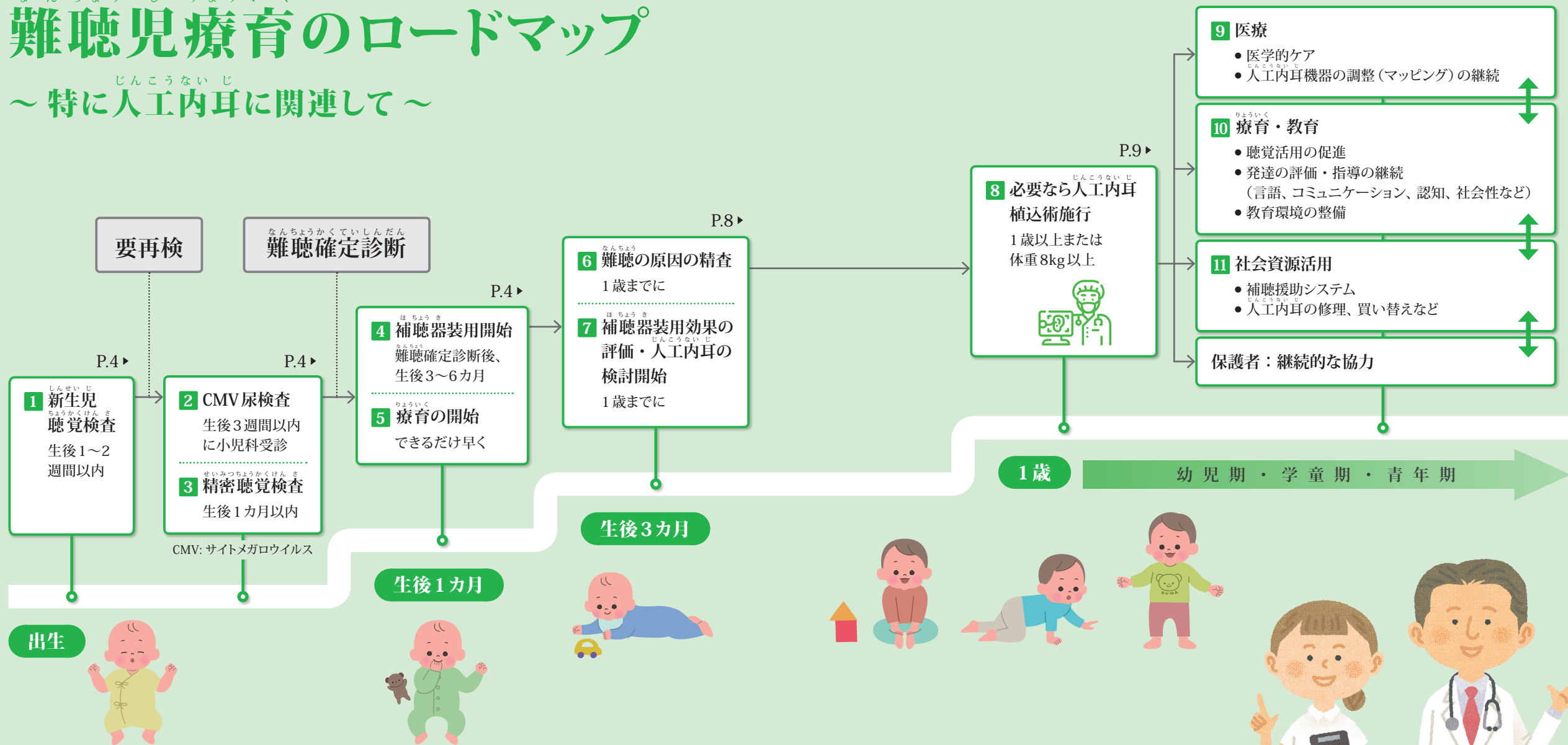
じんこうないじ
～特に人工内耳に関連して～



難聴児療育のロードマップ

～特に人工内耳に関連して～

P.10～11▶



難聴のお子さんを持つご家族や保護者の方々へ

お子さんに難聴があるとの診断を受けられて、大変ご心配なことと思います。

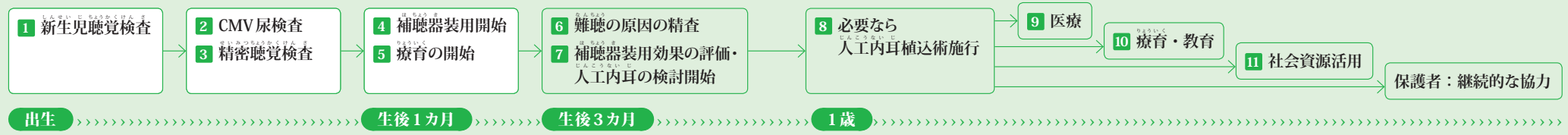
お子さんに難聴があるということで、どのような治療法があるのか、お子さんの発達をどう見守り支えていけるのか、いつ、どこに行けば、また誰から療育や教育を受けられるのか、また保護者の方々自らはどうすればいいのかなど、今お訊きになりたいことがたくさんあると思います。

難聴が判明した際の対策としては聴覚を活用する方法の他にも手話などいくつかありますが、このロードマップ(必要な作業・事項の工程表)は、難聴のお子さん、中でも重い難聴をお持ちのお子さんのために、特に人工内耳^(註)を考慮した検査、治療、療育などを、どの時期にどういう風に進めていくかについての概要を示したご案内です。

人工内耳を選択された保護者やお子さん方が、それぞれの状況に応じて適切に人工内耳を活用してより豊かに成長し、自信をもって社会参加できるようになることを、このロードマップがお手伝いできれば幸いです。

厚生労働科学研究費補助金
障害者政策総合研究事業(19GC-1007)
研究代表者 高橋 晴雄

(註)人工内耳 — 音を感じ取る内耳の細胞がほとんど機能を失った重い難聴の場合に、手術的に内耳に電極を入れてきこえの細胞・神経を直接電気刺激してきこえを改善する医療です。詳しくは日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会ホームページをご参照ください。
(<http://www.jibika.or.jp/citizens/hochouki/naiji.html>)



1 新生児聴覚検査

小児人工内耳前後の療育ガイドライン2021年版[以下、GLと略す]、CQ II -1 参照

生まれつきの、特に重い難聴では、診療・療育をできるだけ早くに始めることが非常に重要です。そのために、新生児聴覚検査が生後1～2週間という早期に行われます。

1. 新生児聴覚検査で「要再検(Refer)」の場合には、下記3の精密検査も生後1カ月以内を目安に受けることをお奨めします。
2. 地方自治体(都道府県)によっては、精密検査の未受検を防ぐために、新生児聴覚検査結果を一括して(データベース)管理したり、母子健康手帳を活用する方法があります。これらの方法は、どのような検査機器で検査が行われ、どのような結果だったかを医療・療育関係機関が把握するためにも有用です。
3. 「異常なし(Pass)」の場合でも、あとから難聴が出現・進行する場合もあるため、1歳半や3歳時での聴覚検診も同じく重要です。

2 サイトメガロウイルス(CMV)尿検査 GL CQ II -1, 2 参照

妊娠中にお母さんがCMVに感染すると赤ちゃんの難聴の原因になることがあります(先天性CMV感染症)。この病気は、出生後早期なら薬物治療が可能な場合があります。確実に診断し、治療が行えるタイミングを逃さないためには、出生後3週間以内にお子さんの尿検査で調べる必要がありますので、小児科を受診して下さい。もしお母さんの妊娠中の症状や抗体検査などで感染が疑われる場合には、特にこの検査を強くお奨めします。

3 精密聴覚検査

「要再検(Refer)」の場合には、確定診断のための聴覚の精密検査が必須です。各都道府県の2次検査及び精密検査はこちらの期間で受けられます。
(<http://www.jibika.or.jp/citizens/nanchou.html>)



4 補聴器装用開始(難聴確定診断後、生後3～6カ月) GL 解説II-1 参照

両耳の難聴が確定した後は速やかに、生後3カ月から遅くとも6カ月までには補聴器装用を開始することが推奨されています。人工内耳が必要となるような重い難聴の場合はむしろ早い時期に診断しやすく、3カ月以内で補聴器を装用する場合も少なくありません。

まず脳波などで調べる聴覚検査(聴性脳幹反応【ABR】、聴性定常反応【ASSR】など)を主とした大まかな聴力の評価を行い、それに基づいて補聴器の使用(装用)を開始します。その後もお子さんの音に対する反応(行動評価)や行動で調べる聴力検査(条件詮索反応聴力検査【COR】やその改良型である視覚強化聴力検査【VRA】など)を繰り返し行いながら、左右耳別に詳しく聴力の測定を行い、補聴器の調整も並行して行うことが推奨されています。これらの検査は生後半年以降に1～2カ月ごとに行うことが望ましいです。

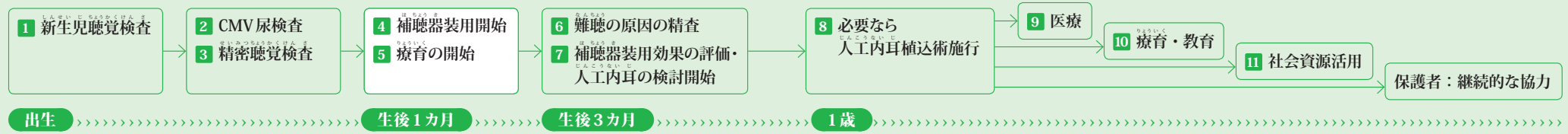
耳かけ型補聴器をハウリング(外耳道からの音の漏れによる雑音)のない良い装着感で装用するために、適正なイヤモールド(耳に合わせた耳栓)の作成も必要でしょう。乳幼児は補聴器の故障や不調を訴えないため、補聴器の日常点検も重要です。

5 療育の開始

難聴があっても早くから聴覚を補聴器で補うと、脳のきこえに関係する部分の働きが発達します。きこえはお子さんが身のまわりに起こるさまざまなできごと、それにとまなう人の気持ちや動きをタイミングよく知るのに非常に重要です。脳のきこえに関係する部分の働きが良くなると、きこえを活用しやすくなり、その結果その後のことば(音声言語)の獲得にも良い影響を与えますので、早期の療育開始は大切です。

また、保護者とお子さんが楽しくコミュニケーションが取れるように、療育場面で言語聴覚士等の指導者とともに表情や様子からお子さんの意図を汲みとって、どのようなかわり方やことば掛けがお子さんを笑顔にするのかを実感することもたいへん重要です。保護者とお子さんとの絆は何よりも重要なものだからです。





1. 早期療育に関する支援体制や制度は地域により様々ですが次のようにして得られます。

1) 精密検査機関

難聴児の保護者向けパンフレット「精密検査で難聴の診断を伝えられたご家族や保護者の方々へ」がご利用になれます。

http://www.jibika.or.jp/citizens/nanchou/info_seimitukensa_2109.pdf

2) 各市町村こども保健課（支援窓口、ホームページ等）

3) 保健所、福祉事務所、児童相談所等

4) コーディネーター

精密検査機関、都道府県や市町村等によっては、難聴児への医療、療育連携のための専門家（医師、言語聴覚士、聴覚障害児教員など）が案内役として配置されていることがあります。

2. 早期療育の実施の場

1) 家庭 — まずお子さんに接する機会が最も多い保護者ご自身がお子さんとコミュニケーションを多く持つことが一番に大切です。

2) 医療（医療機関） — 医療とも密接な協力関係が必要です。

3) 児童発達支援センター（旧難聴幼児通園施設）、児童発達支援事業所

4) 特別支援学校（聴覚障害） — 乳幼児教育相談など
地域によってはこれらが連携して療育を担っています。

3. 主に携わる要員

1) 言語聴覚士

2) 特別支援学校（聴覚障害）教員

3) 医師

4. 早期療育の実際

1) 補聴器をつけてコミュニケーション、観察を行う

補聴器によって保護者とのコミュニケーションの促進を図りながら、日常のきこえの発達状況も注意深く観察していきます。日常生活での反応によ



り補聴器の調整をしないこともあるため、保護者によるきこえに対する赤ちゃんの反応の観察は常に大切です。時に聴力が回復することがあるため、必要に応じて他覚的聴力検査を再度測定する場合があります。

2) コミュニケーションや愛着をはぐくむ **GL CQ IV-4 参照**

言語聴覚士や指導者が示すコミュニケーションのモデルを参考にして、保護者はお子さんとのコミュニケーションを確かなものにし、愛着をはぐくむことが重要です。最初からことばやベビーサインを教えようとすると、生まれて間もない赤ちゃんには時に負担になることがあります。それよりもお子さんの出すわずかな徴候（サイン）や行動を積極的に観察してその意味を推測し、すばやくかつ適切な大きさの声や豊かな抑揚・リズムであやし、身体や表情でも表現するなど、難聴児にわかりやすいやり方で接することが大切です。このようなかわりは認知能力やことばの発達にも重要であるといわれています。

3) 言語や全般的な小児の発達検査 **GL 解説II-3 参照**

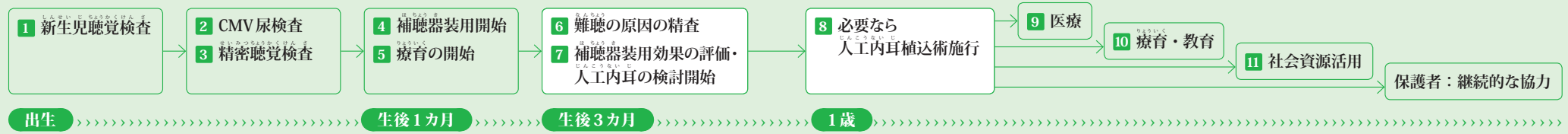
言語を含めた発達の検査は、お子さんの聴覚がどれほど活用できているか、つまり補聴器を活用してどれほどことばが獲得できているかの一つの重要な指標となり、補聴器の効果や適切なフィッティング、その後の人工内耳などの治療・療育方針の決定に重要です。

また、発達検査は人工内耳装用効果の予測に役立つ場合があります **GL 解説II-3 参照**、重複障害を伴う難聴児が音声言語や環境音の理解を獲得する方法として人工内耳が推奨される場合があります **GL CQ III-2 参照**。逆に発達検査から難聴以外の障害を早期発見・早期支援できる可能性があります。

4) 歌、リズムやさまざまな音を楽しむ **GL CQ IV-3 参照**

赤ちゃんに音楽をきかせることが、楽しみながら聴覚や言語発達を刺激する効果があるとされています。さらに人工内耳手術後には音楽を楽しむことや小さな物音の意味を知ることが以前より楽にできますので、赤ちゃんに音楽をきかせることは有用と考えられます。





6 難聴の原因の精査

早期からの療育とともに、お子さんの難聴の原因診断を進めることは、その後の難聴の経過の予測や治療・療育の選択に非常に大切です。

1. CMV尿検査 GL CQ II-1, 2、解説III-5参照

2で述べましたように難聴の原因がわかることに加えて、後から次第にきこえが悪くなる遅発性、進行性などの難聴の経過が予測できることがあり、また早期なら薬物治療が可能な場合があります。

2. 遺伝学的検査 GL解説III-4参照

医療機関では倫理的な側面に最大限の注意を払うとともに難聴の遺伝学的検査を行います。難聴遺伝子の変異(難聴遺伝子病的バリエーション)があれば難聴の原因がわかる他、難聴の特徴(どの音がきこえにくいかなど)や経過(今後さらに低下するかなど)、また人工内耳を考える場合にその効果を予測できることがあります。これらの情報は人工内耳の手術の決定やその後の療育に非常に参考になります。検査時期としては難聴の診断が確定した後に速やかに検査を受けると良いでしょう。

3. 画像検査(CT, MRIなど)

耳の構造異常などの難聴の原因がわかる他、人工内耳手術の可否、手術時期、手術側の決定には必須です。また赤ちゃんの聴力の評価は難しいのですが、画像診断により補聴器の限界が判断できたり、人工内耳手術での電極の選択や術後の機器のマッピングに重要な情報が提供されることがあります GL解説III-1、解説III-6参照。

4. 重複障害、知的発達障害の検査・診断 GL CQIII-2、解説III-3参照

重複障害、知的発達障害があると、療育での特別な配慮が必要となります。最近では、人工内耳の有効性、安全性の急速な向上に伴い、重複障害があっても難聴のお子さんが音声言語や環境音を理解する方法として、人工内耳はその有効性が期待されるようになってきています。また、障害の内容によっては、保護者の負担を軽くするために専門家の多職種連携による保護者への支援、およびお子さんの障害特性に合わせた援助が受けられる場合があります。



7 補聴器装用効果の評価・人工内耳の検討開始 GL CQIII-1参照

特に重い難聴で補聴器を最大限に活用しても補聴の効果がみられない時には、人工内耳が検討されます。

1. お子さんの療育にかかわってきた、言語聴覚士、耳鼻咽喉科医や小児科医、教育者(特別支援学校[聴覚障害]、児童発達支援センター、事業所(旧難聴児通園施設)と保護者とで検討されます。保護者の考えが最優先されます。

2. 小児人工内耳を行うには、次のような医学的な条件(適応)が目安となります。

- 1) ことばや文章、環境音などのきき取りが補聴器より人工内耳が優れると判断できる場合
- 2) きこえなかった期間(失聴期間)が長く、かつ補聴器による音声の入力がなかった小児、青年例への適応は慎重に決めなければなりません。

先天性またはことばを憶える前に重い難聴になったお子さんが思春期以降に初めて人工内耳植込術を受ける場合にはその効果に個人的ばらつきがみられますが、中には有効なケースがあるので、保護者は人工内耳による利点、欠点の説明をよくきかれることが重要です GL CQ V -1参照。先天性の重い難聴を持つ青年や成人の人工内耳後の良好なきこえの獲得のためには、人工内耳前に聴覚を活用した療育を受けていることが有効であることが知られています GL CQ V -2参照。

3. 小児人工内耳の検討は慎重にしなければなりません。その理由は、

- 1) 低年齢のため、正確な聴力の把握が難しい。
- 2) 重い難聴でも療育によっては補聴器で対応できる場合もある。
- 3) 低年齢のため、多くの場合お子さん自身の意思で決定できない。
- 4) 人工内耳装用後の療育の要員や方法などの状況に地域差がある。

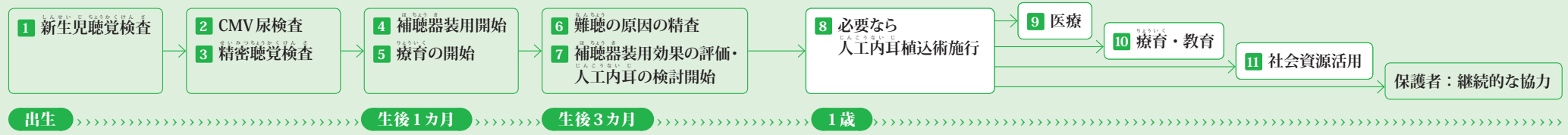


4. 上記に加えて社会的背景にも考慮が必要です。

- 1) 継続的な家族の協力があることは重要です GL CQ IV-4参照。
- 2) 療育施設との連携があることも重要です。特に人工内耳術後に音声言語を獲得するためには、聴覚を活用した指導が必要で、それを選択できる環境が整備されていることが大切です GL CQ IV-1参照。周辺の保育・療育・教育施設を調べることもよいでしょう。

8 必要なら人工内耳植込術施行

1. 人工内耳は手術が必要な医療なので、何よりも保護者の希望が前提となります。
2. 原則としては、人工内耳植込術はお子さんの年齢が1歳以上、または体重が8kg以上であることが望ましいですが、時に必要な場合はこれより年少で行うことがあります。



3. 施行に当たっての重要事項

- 1) 保護者の方は、手話やキードスピーチなどの言語・コミュニケーション方法についても手術前に十分に参考にしてください。
- 2) 生後難聴が進行して年長児やそれ以後になってから人工内耳が必要になった場合や、中途失聴のお子さんなどの場合、理解が可能であればお子さんへの説明も行われます。

4. 両耳できくことには、雑音の中でも言葉の理解が良くなること、片耳だけよりも大きく聴こえること、人工内耳をつけた耳と反対側からの会話が聴きやすくなること、音や言葉がどこから来ているかがわかること、などの利点があります。特にお子さんでは言語獲得の面でも両耳に人工内耳をつける（人工内耳両耳装用）のが有用であることが多く、両耳が同じような程度の難聴ならば両耳装用が推奨されます。ただ聴力が左右で差がある場合は、よくきこえる方の耳での補聴器の選択や調整を十分に行って、両耳装用がよりよいかどうかを決めることが重要です。

5. 人工内耳植込術の費用に関しては、もちろん公的健康保険が適用されますし、その他にも小児の機能向上に係る手術に対しては育成医療などの助成制度や、手術の高額費用を助成する高額療養費制度などがあります。詳細は医療機関や療育機関でお問い合わせください。

9 医学的ケア・人工内耳装用児の機器調整（マッピング）

1. 医学的ケア

人工内耳の手術後には、傷の治り具合のほか、内耳刺激による影響（めまい、ふらつき、耳鳴 など）の有無、電極の内耳の中での位置の確認などについて定期的に診察をうける必要があります。

2. 人工内耳機器の調整

人工内耳植込術後1～2週間に、音をきくための機器調整（マッピング）を行います。その時にいくつかの工夫と留意点があります（GL解説Ⅲ-1参照）。お子さんや保護者の方々を継続的に支援（GL解説Ⅳ-4参照）し、種々の検査を行いながら聴覚を高めて管理し、聴覚活用や言語コミュニケーションを図っていきます。マッピングの頻度は医療機関やお子さんの状況によって異なります。一般的には、例えば最初は月に2～3回、手術後数カ月から約1年間は月に1回、それ以降は半年に1回、と徐々に回数を減らしていきます。但し、療育施設により、あるいは保護者の希望がある場合や必要に応じて変わります。



10 療育・教育

1. 人工内耳による聴覚活用の促進

療育・教育機関の言語聴覚士や教育関係者（保育士、幼稚園教諭、特別支援学校や小・中・高等学校教員など）が聴覚活用やコミュニケーションのモデルを実際に示してくれます。保護者はそれらを参考にし、こどもとの関わり方を学び家庭で実践します。

2. 発達評価および指導の継続（言語、コミュニケーション、認知、社会性など）

人工内耳の効果はきこえだけでなく、言語、コミュニケーション、認知、社会性の発達にも影響を及ぼします。人工内耳の効果に応じてコミュニケーションモデルも異なってきますし（GL CQIV-4参照）、お子さんの発達に応じて指導法も異なってきますので、継続的に評価して指導法を再検証し、保護者と相談しながらお子さんの全体的な発達を支援します。

3. 教育体制

- 1) 就学前は、保育園・幼稚園、あるいは特別支援学校（幼稚部）、児童発達支援センター、児童発達支援事業所などで行われます。就学後は、小・中・高等学校および特別支援（聴覚障害）学校の小・中・高等学校、放課後等デイサービスで行われます。
- 2) 小・中・高等学校等では難聴児が教育を受けることも重要であり、難聴学級の専門の先生による適切な支援に基づいた通常学級や難聴学級での教育は、「障害があってもすべての人に公平で質の高い教育を行う」という観点からも重要です。難聴学級が進学予定の学校に未だ設立されていない場合は教育委員会や学校側に依頼をすることもできます。
- 3) 専門家（医師、言語聴覚士等）による学校訪問が医療・療育・教育の多職種連携のため行われる場合もあります。



11 社会資源活用

1. 補聴援助システムの補助

補聴援助システム（ワイヤレス補聴システムなど）は雑音下や離れた先生の音声をより良く聴取する点で有効です。最近授業で多いグループ学習は雑音が多いことがあり、複数のワイヤレス補聴システムの活用が有効な場合があります。

2. 人工内耳システムの買い替えや修理の補助

人工内耳の機器の進歩は目覚ましいために外付けの機器（スピーチプロセッサ）を最新のものに更新したいと希望する場合や機器が故障した場合には、公的補助が利用できる場合があります。療育関係者あるいは自治体にお尋ねください。

参考文献、資料		QRコード
1	<p>精密検査で難聴の診断を伝えられたご家族や保護者の方々へ</p> <p>日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会ホームページ</p> <p>http://www.jibika.or.jp/citizens/nanchou.html</p>	
2	<p>人工内耳について</p> <p>日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会ホームページ</p> <p>http://www.jibika.or.jp/citizens/hochouki/naiji.html</p>	
3	<p>新生児聴覚スクリーニング後・乳幼児健診後の聴力検査機関一覧</p> <p>日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会ホームページ</p> <p>http://www.jibika.or.jp/citizens/nanchou.html</p>	
4	<p>高度・重度難聴幼少児療育ガイドライン作成委員会編</p> <p>小児人工内耳前後の療育ガイドライン2021年版</p> <p>金原出版、東京、2021年</p>	
5	<p>高橋晴雄、城間将江、内藤 泰、南 修司郎、中田勝己、山本修子</p> <p>ロサンゼルス難聴小児療育施設の視察報告</p> <p>耳鼻臨床 113; 605-613, 2020</p>	



このロードマップは、令和3年度において、厚生労働科学研究費補助金（GC障害者政策総合研究事業）を受け、実施した研究の成果です。

[作成協力] 日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会