

8 参考

(1)医療:NHS 検査機器と実施上の注意点

ア. NHS 検査機器

現在、NHS 機器には自動聴性脳幹反応検査(自動 ABR)と耳音響放射(OAE)の 2 種類がある。

・自動聴性脳幹反応(Automated Auditory Brainstem Response, 自動 ABR)

新生児聴覚スクリーニング用の聴性脳幹反応検査。原理は聴性脳幹反応検査と同じだが、得られた波形はコンピュータによりアルゴリズム解析がなされ、結果が自動的に pass(パス)あるいは refer(要再検)と判定される。通常、刺激音圧は 35 dBnHL を用いる。

・耳音響放射(Oto Acoustic Emissions, OAE)

1978 年に DT Kemp により初めて報告された内耳発振の音響現象。外耳道に挿入した音響プローブにより検出される。内耳機能の他覚的検査の指標として応用される。数種類のタイプがあり以下の 2 つが一般的である。

* 歪成分耳音響放射 Distortion Product Otoacoustic Emission(DPOAE)

耳音響放射の結合音現象。2 つの純音が同時に与えられる際に発生する耳音響放射の歪産物。例えば周波数 f_1 , f_2 の 2 音が周波数比 1.2 近辺のとき内耳の非線形に基づく $2f_1-f_2$ の放射が検出される。DP グラムは横軸に f_2 の周波数を、縦軸に DPOAE の振幅をとり得られる図である。

* 誘発耳音響放射 Transient Evoked Otoacoustic Emission (TEOAE)

音響刺激に対し加算法により記録される音響放射。外有毛細胞に連係した能動的基板振動に起因すると考えられている。

これは ABR のように脳波を利用したものではなく、内耳の外有毛細胞が音を増幅する機能を持つことを利用した内耳機能検査である。

外耳から入力音を入れると、中耳を経て蝸牛に到達、外有毛細胞にて入力音が増幅放射される。この放射音を記録して内耳機能を計測する検査である。耳垢、羊水貯留、外耳道狭小や彎曲の影響を受けやすいため、聴力が正常な児においても自動 ABR に比べて「要再検 refer)」が出やすい傾向にある。例外的ではあるが、下記<参考>に示すように、聴神経の障害等、内耳より中枢に異常がある場合等には OAE は正常な反応を示すため、OAE はこれらの障害による難聴の発見には適さない。(日本聴覚医学会用語集 <https://audiology-japan.jp/cp-bin/wordpress/audiology-japan/wp-content/uploads/2022/02/yougo2022.pdf>)

<参考>

聴覚障害を起こす疾患のひとつに、Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSO)がある。この病気では、実際には聴覚に障害があるにもかかわらず、OAE では正常な反応を示す。Rance ら(1999 年)の報告によると、いわゆる聴覚障害のリスクのある子供たちの NHS では聴覚障害児 97 人に 12 人の割合でこの auditory neuropathy(現在の ANSD)と考えられる子供が検出されたとしている。

※ 参考文献:「Rance G et al. Ear & Hearing 20 238-252 1999」。

また、2016~2018 年の 3 年間に、NHS 実施後に京都府立医科大学耳鼻咽喉科を受診した 208 例中 NHS pass 後の難聴が 25 例あり、このうち ANSD と診断された例を 2 例経験、うち 1 例は OAE による NHS で見逃されていた(兵庫ら:第 65 回日本聴覚医学会総会・学術講演会)

イ. NHS 実施上の留意点

覚醒あるいは半覚醒の状態では、体動による雑信号が混入しやすく正しい結果が得られにくいいため、自動 ABR も OAE も、授乳後等の新生児が熟睡した状態での検査が望ましいと言われている。特に OAE の場合音刺激を与える端子を外耳道内に挿入した時にも熟睡していることが望ましい。外耳道から端子が外れると正しい結果が得られず、また、周囲の騒音レベルが高いと検査データに影響するので、検査はできるだけ静かな環境で実施する必要がある。

原則として、分娩後の入院中に NHS を実施する。具体的には生後 2～3 日目の自然睡眠下に行う。NHS 検査機器は耳垢や中耳の滲出液に影響されることがある。(新生児の場合、出生直後には中耳にまだ液体が貯留していることがあり、これが空気に置き換わるには数時間から数日間を要するため、出生直後は偽陽性率が高くなる。特に OAE は、その傾向が強く、十分注意すべきである。)このため、検査実施時期は生後 24 時間以降が望ましい。ただし、初回検査で「要再検(refer)」の場合は、退院までに確認検査を行う時間的余裕が必要となるため、初回検査は生後 2～3 日目に実施するのが適当である。

NICU に入院している等の重症児は、全身状態を慎重に評価し、状態が落ち着き、コット転床から退院までの間に実施すること。

表3

自動 ABR 実施上の留意事項

- 1 授乳後の自然睡眠が望ましいこと。
- 2 電極装着は赤ちゃんが起きないようにやさしく行うこと。
- 3 授乳後1時間位までなら、検査がスムーズであること。
- 4 検査は生後2～3日目が良いこと。
- 5 電極の接触抵抗値が上がらないように、皮膚のクリーニングを行うこと。
- 6 通常の新生児室における雑音は検査の支障にはならないこと。

ウ. 外来スクリーニング実施上の留意点

- a NHS の円滑な実施のため前日までの予約が望ましいこと。
- b 検査人数は1時間あたり4人程度に抑えることが望ましいこと。
- b 新生児聴覚スクリーニングの実施時期は、生後 2 週までが望ましい
- d 生後 2 週までに実施できなくても生後 1 か月をめどに、遅くとも2か月までに実施するよう努めること
- e 検査機関内で病児との接触を避けるように配慮した滞在環境を構築するよう努めること。
- f 出産後間もない母子がゆったりと過ごせる空間を確保すること。また、滞在中に授乳を行う空間を確保すること。
- g 検査機関内の母子の移動距離を可能な限り短くするとともに、滞在時間を出来る限り短縮するよう配慮すること。
- h 授乳後1時間ぐらいまでなら検査がスムーズに行えるため、授乳に対する母親の理解と協力を事前に得ること。
- i 検査結果、特に「要再検(refer)」の場合の説明に必要な体制を確立しておくこと。

その他の使用機器、検査費用、検査への同意、検査後の流れ等は、原則として入院スクリーニングの場合と同様である。詳細は各外来スクリーニング機関(P.41 参照)に問い合わせを。

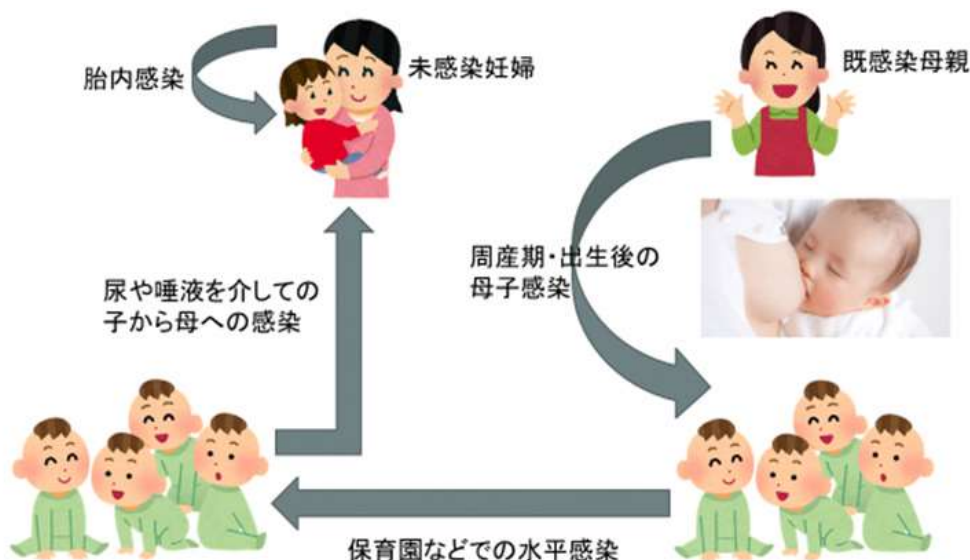
(2) 医療: 先天性サイトメガロウイルス感染症について

サイトメガロウイルス(以下「CMV」という。)感染は多くの場合無症候性か軽い感冒様症状のみのため、妊娠中に感染しても妊婦自身が気付かないことが多く、かつ、生まれてくる児に先天性難聴や遅発性進行性感音難聴をおこすことで知られている。妊娠中抗体価チェックも義務化されておらずワクチンもないため、医療者も含めて一般に広く予防知識を普及啓発することが重要である。

ア. CMV の感染経路(図7)

妊娠中の CMV 感染は経産婦に起こることが多いと言われている。上の児が保育園などで他の園児より尿や唾液を介して CMV に感染し、ウイルスを家に持ち帰る。自宅にて未感染の経産婦に感染する(水平感染)と、胎児に感染して種々の影響が生じる。妊娠早期に感染が起きると、胎児にとっては重要な臓器を形成する時期であるため、脳の先天異常などの重大な影響が出る。妊娠後期の感染では、聴力障害が単独で出ることもある。

図7 CMV の感染経路



イ. 感染予防のため何をすべきか(表4)

ウイルスを含んでいる児の唾液や尿との接触を避けることが必要である。児は CMV に感染しても無症状のことが多く、どの児の唾液や尿に CMV を含んでいるのかはわからないので、すべての妊婦は、上の児の世話をしたあと、石鹸と流水でしっかりと手洗いをするが大変重要である。

ウ. 妊婦の CMV 感染が児に与える影響

CMV 未感染の妊婦に初めて感染が生じた場合に、児に対して一定の割合で影響が出る。但し、極少数だが、過去に CMV に感染したことがある妊婦に CMV の再感染または再活性化がおり、児に影響がでる、と報告されている

表4 サイトメガロウイルス感染予防のための妊婦の教育と啓発

サイトメガロウイルスを含んでいる可能性のある小児の唾液や尿との接触を妊娠中はなるべく避けましょう。

・以下の行為の後には、頻回に石けんと水で15～20秒間は手洗いをしましょう。

おむつ交換

子どもに食事を与える

子どものハナやヨダレを拭く

子どものおもちゃを触る

・子どもと食べ物、飲み物、食器を共有しない。

・おしゃぶりを口にしない。

・歯ブラシを共有しない。

・唾液が付着している可能性があるため、口や頬にキスをしない。

・玩具、カウンターや唾液・尿と触れそうな場所を清潔に保つ。

サイトメガロウイルス妊婦管理マニュアル
2018年10月23日（第2版）
国立研究開発法人日本医療研究開発機構（AMED）
成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業
母子感染に対する母子保健体制構築と医療開発技術のための研究班
（平成28年度～30年度）

エ. 診断と治療

NHS を行い要再検となった場合、生後3週以内であれば尿中CMV核酸検査を提出し、先天性CMV感染症であるかどうかを確認することが可能である。先天性CMV感染症と診断されれば、小児科において他の症状の有無などを検索の上、治療の方針が決定される。このため早期のNHS精査が推奨される。バルガンシクロビルなどの抗ウイルス治療薬があり症候性CMVに対する保険適応があるが、難聴単独での保険適応は現在なく、抗ウイルス治療の聴力に対する治療効果は「難聴が改善する」のではなく、「長期的にみたら聴力低下が予防できる」と考えるべきである。しかし、精神運動発達面への治療効果は高いと考えられ、それは難聴への適切な介入とともに将来的に言語やコミュニケーション能力の獲得につながる事が期待できる。（守本：小児耳鼻2020；41（1）：12-15）

(3)療育：児童発達支援センターうさぎ園での取り組み

療育機関「児童発達支援センターうさぎ園（京都市児童福祉センター）」について紹介する。うさぎ園は、京都市及び京都府南部域の就学前聴覚障害児を対象とした乳児期の聴覚障害児療育に重点を置いた施設で、0歳児～2歳児のグループ療育と就学までの個別療育を行っている。3歳児から京都府立聾学校幼稚部入学を検討するケースもあり、2歳児から聾学校早期教育相談とうさぎ園グループ療育を並行することができる。聾学校と定期的なカンファレンスを実施し、保護者の希望に応じて幼稚部の公開参観を紹介するなど連携しながら療育をすすめている。また、うさぎ園では聴覚障害児療育のほかに、京都市内在住の言語とコミュニケーションに課題がある子どもを対象に療育を行っている。うさぎ園の基本方針は以下のとおりである。

【うさぎ園の基本方針】

- ・聴覚に障害のある子どもの発達、保護者の子育てを支援する
- ・子どもが豊かにコミュニケーションする力を育てるために、個々の発達に合わせた支援を行う
- ・保護者が子どもの状態を理解し、より良く子どもを育てることができるよう支援する

ア. 聴覚障害診断後から療育の開始まで

療育開始にあたっては、まず京都市児童福祉センター診療所耳鼻咽喉科を受診する。医師がうさぎ園での療育と補聴器装用について、保護者の意思をあらためて確認、聴覚補償手段について広く伝える。耳鼻咽喉科診察時には言語聴覚士が同席、診察後に以下のガイダンスを行う。

<きこえと補聴器について>

- ・補聴器装用の意思確認
- ・補聴器の種類と耳型耳栓（イヤーマールド）について説明

補聴器装用を希望されない児については、多職種間協議を行い、児と保護者の意思を尊重し寄り添った療育と支援を行う。

<各種手続について>

- ・うさぎ園入園の申請手続きについて難聴の程度に応じて以下の申請についての情報提供を行う
 - * 身体障害者手帳診断書・意見書
 - * 補装具費支給意見書
 - * 軽度・中等度難聴用補聴器購入費助成意見書 など

<うさぎ園について>

- ・療育担当者は言語聴覚士が主担当であること、うさぎ園には、心理士、作業療法士、保育士がいることを説明
- ・今後、聴覚障害以外の障害や発達支援が必要と判明した場合は他機関や病院と連携する旨を説明

<その他>

通園に当たっての留意事項について確認事項

- ・保護者の就労状況
- ・本児の通園（保育園や他の療育施設）、通院状況
- ・兄弟姉妹の通園、通学状況



イ. 療育初回面接

- ・うさぎ園の契約手続
- ・きこえの仕組と難聴の種類
- ・聴力図と補聴器特性表の見方
- ・補聴器と人工内耳の説明
- ・療育の説明（形態・回数・内容）
- ・うさぎ園で用いるコミュニケーション手段の説明
- ・補聴器購入（福祉制度）手続の説明
- ・イヤーマールド作成（耳型採取）など補聴器装用のガイダンスと連絡調整
- ・家庭でのきこえや発育、生活全般の様子を聴取
- ・耳鼻科以外の通院頻度と状況を聴取
- ・保護者の就労状況や各家庭の環境確認

ウ. 0～2 歳児の療育

	0歳	1歳	2歳	
			聾学校併行利用	うさぎ園のみ
個別療育	月2回	月3回	年4回	月2～3回
グループ療育	月1回	月3～4回	週1回	月2回

（ア）療育目標と支援内容

- （0 歳） ・『聞くことは楽しい』ことを知る
 ・『人と関わること、そばにいる人（保護者や言語聴覚士など）から伝えてもらうことが楽しい』と気づき、わかる。

0 歳	きこえ	<ul style="list-style-type: none"> ・補聴器装用開始（最初は貸し出し補聴器を装用） ・購入する補聴器の選定と購入までの手続 ・補聴器装用に慣れる、保護者は補聴器の扱いに慣れる ・常时装用を目指す（眠っていない時は補聴器を装用する。） ・聴力検査に慣れる（7ヶ月頃から聴力検査室での COR 検査の練習） ・裸耳聴力の確定を目指す ・「音」があることに気づくよう促す
	ことば	<ul style="list-style-type: none"> ・関心があること、好きな遊びを探す ・楽しい遊びを通じて、大人がしていることや表情などに注目することを促す
	その他	<ul style="list-style-type: none"> ・うさぎ園の場所や職員に慣れる （場所や人がわかって安心することで、心地よく過ごしてほしい。）

- (1歳) ・補聴器や人工内耳を装用することに慣れ、それぞれの補聴機器を生活の中で活用する
- ・親子でともに伝えあう楽しさを知る
 - 「話しかけてくる相手に注目する」
 - 「相手の話を受け止めて理解しようとする」(聞くことの楽しさを知る)
 - 「自分の思いを相手に伝えようとする」(伝えることの楽しさを知る)
 - ・保護者が安定した気持ちで子育てしていくことを支援する

1歳	きこえ	<ul style="list-style-type: none"> ・補聴器・人工内耳の常時装用 ・補聴器・人工内耳の装用効果がわかる ・聴力検査の結果が安定し、補聴器の適切な調整ができる ・遊戯聴力検査の練習 ・楽器や音のなるおもちゃに親しむ ・生活音に気づき、音の意味を理解するよう支援する ・話しかけられた相手に注目し、聞こうとするよう促す
	ことば	<ul style="list-style-type: none"> ・手話や身振り、話しことばでの模倣ができるよう促す ・手話や身振り、話しことばで要求や拒否など意思を表出するようになる ・意図して声を出すことを遊びとして取り入れ、発声を楽しむ
	その他	<ul style="list-style-type: none"> ・親子が1歳児グループの活動に慣れる ・あつまりで行う手遊びなどを家庭でも取り入れて、親子でのふれあいを楽しむようになる ・身体を使って遊ぶ、多様な素材(どんぐりなど)を用いて感触遊びをする お絵描きや粘土遊びなど道具を扱って遊ぶことに慣れる



- (2歳) ・豊かにコミュニケーションする力を育てる
 ・人と交わり、他者を理解しようとする力を育てる

2歳	きこえ	<ul style="list-style-type: none"> ・遊戯聴力検査ができるようになる ・ヘッドホンを着用した聴力検査の練習をし、可能な場合は片耳ずつの聴力を測定する ・いろいろな音源(楽器・CD・音の出る絵本など)の音に親しむ
	ことば	<ul style="list-style-type: none"> ・手話や身振り、話しことばで大人と簡単なやりとりが成立するようになる ・2～3語での表出(手話、話しことば)が可能になり、意思の表出が増えるよう支援する ・体験ノートなどを通じて、親子で経験したことを話題にやり取りする機会を作る
	その他	<ul style="list-style-type: none"> ・身の回りのこと(排泄・着脱・食事など)を自分でしようとするようになる ・買い物ごっこや電車ごっこなど日常生活で親しんでいる出来事を遊びの中で楽しむ ・友だちと遊びたい、関わりたい気持ちが芽生えるよう、友だちと一緒に取り組む活動を増やす

* グループ療育プログラム

	0歳
10:00	登園 補聴器電池・音質確認 ボール遊び
10:15	あつまり
10:30	親子遊び
11:00	保護者学習会・懇談会
11:30	終わりのあいさつ

	1歳	2歳
9:30	登園 補聴器電池・音質確認 親子遊び	登園 補聴器電池・音質確認 あつまり
10:00	あつまり	親子遊び
10:30	保護者学習会・懇談会 子どもはおもちゃ遊び	保護者学習会・懇談会 子どもはおもちゃ遊び
11:00	終わりのあいさつ	体験ノートの話 終わりのあいさつ

* うさぎ園における保護者支援

言語聴覚士が子どもと一緒に遊び関わり療育を行っている姿を保護者にみせ、ときには一緒に参加してもらい、療育を通じて児におこる変化を保護者に丁寧に繰り返し伝えることで、「聴覚障害がある子ども」についての保護者理解を深める。そして子どものきこえ方や、きこえにくさから生じる課題について理解し、ありのままのわが子を受け入れ、養育する意欲が持てるよう支援する。



ア 個別支援計画書の作成と説明

うさぎ園は児童発達支援センターとして、児童発達支援計画（個別支援計画書）を保護者の意向をもとに作成し、個々に合わせた適切な目標を立てて療育を行う【児童発達支援計画策定等の法的根拠は、児童福祉法に基づく指定通所支援の事業等の人員、設備及び運営に関する基準（省令）第 27 条の規定による。計画に求められる水準は「児童発達支援ガイドライン」第 3 章参考】。

イ グループ療育での保護者支援

うさぎ園グループでの学習会や懇談会を通じて、同じ聴覚障害がある子どもを育てる保護者同士が交流する場を提供し、保護者が聴覚障害に対する知識や理解を深められるよう支援する。

聴覚障害に関しての話題のみでなく、家庭や育児などについてもお互いに話す機会を設け、一般的な子育てをベースに聴覚障害児の子育てへの工夫や配慮、悩みなどに視点を当て、保護者を支援する。

ウ 低年齢児のことばとコミュニケーションについて

0歳～2歳児の低年齢児に用いるコミュニケーション手段は「子どもにわかりやすい、使いやすい」「保護者が伝えやすい」手段であることが大切である。このためうさぎ園ではどの児に対してもコミュニケーション手段を一つに絞らず、「話しことば」「手話」「身振り」「絵カード」「写真」などを用いている。児が聴覚や視覚などの様々な感覚を用いてものごとを理解でき、親子双方が思いを伝え合い、やりとりする喜びを感じられるようになってほしい、と保護者に伝えている。(P47 [資料7](#)参照)

エ 保護者対象の学習会(年3～4回実施)

保護者がこれからの子育てに見通しを持てるよう、成人聴覚障害者、卒園児保護者、難聴児を担当する小学校教諭等の経験談を通じて、聴覚障害児が療育や教育の場でどのような経験をし、どのように育っていくのかを学ぶ機会を設けている。また、聴覚障害への理解を深めることを目的として、耳鼻科医によるきこえの仕組みや耳の病気、最新の医学的な話題についての学習会も実施している。

* 重複障害児の療育

うさぎ園は聴覚障害のほか発達課題がある子ども（重複障害児）を対象に、うさぎ園の基本方針に基づいて個別療育を実施する。重複障害児は聴覚障害単独の児と異なり、運動をはじめとした全般的な発達に様々な課題がある。このため、より慎重に保護者の思いを受け止め、個々の課題に合わせた内容で療育を実施していくこと、療育の目的や意図を丁寧に説明すること、全身状態に配慮し無理のない療育計画を作成すること、が大切だと考えている。

<重複障害児の課題>

- ・聴力測定の方法や聴力の評価は、実年齢ではなく発達年齢をもとに行う必要がある。
- ・補聴器や人工内耳の効果判定が困難なケースがある。
- ・身振りや手話、人の表情などへの反応が見極めにくいケースでは、療育の際に詳細な観察を行い、最適なコミュニケーション手段を都度用いていく必要がある
- ・他者からの発信を受け止めたり児から発信したりする力を育てる過程に丁寧に寄り添う必要がある。
- ・難聴早期介入の成果が現れる幼児期において、発達上の課題に直面する可能性があり、他児と比較して保護者不安が増大したり、児の補聴継続へのモチベーションが失われたりする懸念があり、保護者支援が大変重要となる。