

原 著

## 新生児聴覚スクリーニング (NHS) を契機に当院に紹介された 症例および山梨県の NHS 体制についての検討

高橋 真理<sup>1)</sup>, 金丸 周一郎<sup>1)2)</sup>, 渡邊 大輔<sup>1)</sup>, 島村 歩美<sup>1)</sup>,  
堀内 貴和子<sup>1)</sup>, 坂本 要<sup>1)</sup>, 林 亮<sup>1)</sup>, 田中 翔太<sup>1)</sup>,  
増山 敬祐<sup>1)3)</sup>, 櫻井 大樹<sup>1)</sup>

1) 山梨大学大学院総合研究部医学域臨床医学系耳鼻咽喉科・頭頸部外科学講座,

2) 甲府昭和美み・はな・のどクリニック, 3) 諏訪中央病院耳鼻咽喉科

**要 旨**: 新生児聴覚スクリーニング (NHS) は新生児期の難聴を検出するために有用である。当院は山梨県で唯一の、日本耳鼻咽喉科学会に認定された精密聴力検査機関として、NHS で refer となった症例の精査を行っている。今回、2008 年から 2020 年までに NHS の結果を契機に当院紹介となった症例について、紹介元のスクリーニング検査機器、機器別陽性的中率、難聴最終診断、山梨県の NHS 体制との関連について検討を行った。

当科に 395 例が紹介され最終的に 107 例が両側難聴と診断された。

山梨県の NHS の受検率は約 95% と高かったが、当科の精密検査結果との比較から耳音響放射は陽性的中率が低く、自動聴覚脳幹反応の有用性がうかがえた。

山梨県の NHS 体制は整備が進んでいるが、県独自の体制であるためさらなる整備と向上が必要であり、NHS の普及を通して早期診断と療育につなげていくことが重要であると考えられた。

**キーワード** 新生児聴覚スクリーニング, 新スク, 先天性難聴

### はじめに

新生児期に存在する両側難聴は出生 1000 人に対して 1 ~ 2 人の割合で発生するといわれている。また、片側難聴も同程度の割合で生じるとされており、これは新生児マススクリーニングが実施されている先天性代謝異常症と比較しても高い<sup>1)</sup>。

米国では、先天性難聴は新生児期にスクリーニングすべき対象疾患に含まれており、2000

年に「聴覚障害の早期発見・早期支援」(Early Hearing Detection and Intervention; EHDI) のガイドラインが策定されている<sup>2)</sup>。このガイドラインでは『1-3-6 ルール』が定められている。これは生後 1 ヶ月までに新生児聴覚スクリーニング (newborn hearing screening; NHS) を行い、生後 3 ヶ月までに精密診断を実施し、生後 6 ヶ月までに支援を開始するというものである。本邦でもこの内容を参考として、聴覚障害児を早期に発見し、早期に療育や必要な支援を行っていくことを目標に、NHS が推奨されている。

山梨県では 2001 年度から NHS が導入された。徐々に受検率が上昇し、この 10 年の受検率は 90% 以上となっている。当院は山梨県で

<sup>1)</sup> 〒 409-3898 山梨県中央市下河東 1110 番地

<sup>2)</sup> 〒 400-0043 山梨県甲府市国母 7 丁目 4-12

<sup>3)</sup> 〒 391-8503 長野県茅野市玉川 4300 番地

受付: 2021 年 10 月 21 日

受理: 2021 年 10 月 29 日

唯一の日本耳鼻咽喉科学会に認定された精密聴力検査機関として、要再検となった症例の精査、診断、療育や支援への介入を行っている。今回、NHSを契機に当院に紹介となった症例について山梨県のNHS体制との関連を含めて検討を行ったので報告する。

### 対象と方法

2008年4月から2020年3月までにNHSでreferとなり精査目的に当院に紹介となった395症例について臨床的検討を行った。NHSを契機に難聴の診断となった症例の転居に伴う聴力の経過観察依頼など、すでに診断がついている症例については除外した。

検討項目としては、出生数と受検率、紹介時の月齢、紹介元、リスクファクターの有無、スクリーニング機器、年度別・機器別の陽性的中率、難聴の最終診断とした。

紹介元の分類は、山梨県で2008年3月に作成された『新生児聴覚検査の手引き』で用いられている分類を用いた。この手引きでは検査を行う機関について、一次スクリーニング機関は自動ABR (Automated Auditory Brainstem Response) 又は耳音響放射検査 (Otoacoustic Emissions; OAE) を整備している分娩取扱医療機関等、二次スクリーニング機関は自動ABR等による乳児の外来聴覚検査を受け付けている5つの総合病院としている。その分類に含まれない、他県からの紹介と当院小児科からの紹介をその他とした。

リスクファクターは、Joint Committee of Infant Hearing (JCIH) の定義する、聴覚障害のハイリスク因子(極低出生体重児、重症仮死、高ビリルビン血症、子宮内感染、頭頸部奇形、先天異常症候群、細菌性髄膜炎、先天聴覚障害の家族歴、耳毒性薬剤使用、5日以上的人工換気療法)とした<sup>3)</sup>。

ここでの陽性的中率は、前医のNHSの結果と当院での精査の結果が一致した症例の割合とした。例えば、両側referで紹介となり両側難

聴の診断、右referで紹介となり右難聴の診断となった症例から計算した。そのため、両側referで紹介となったが一側性難聴であった症例、一側性referで紹介となったが両側難聴であった症例は今回の検討では除外した。

当院では紹介時の月齢・児の状態に応じ検査を検討している。定頸をしていない症例では自動ABR、OAE、聴性行動反応聴力検査 (Behavioral Observation Audiometry; BOA) での評価を行い、定頸している場合は条件詮索反応聴力検査 (conditioned orientation response audiometry; COR) での評価を中心としている。両側難聴が疑われる症例については、ご家族の同意を得て聴性定常反応検査 (Automated Steady-State Response; ASSR) やABRでの他覚的聴力検査を用いた評価を行っている。難聴の診断は、月齢6ヶ月の段階での聴力評価で行った。ただし、早産児の場合には修正月齢で6ヶ月の段階での聴力評価とした。

### 結 果

山梨県の年度別の出生数とNHS受検率を図1に示す。年間6000人程度の出生数に対し、95%前後の受検率であることが分かる。

そのうち、NHSで難聴が疑われ、当院に紹介となった症例の性別と初診時の月齢を表1に示す。初診時の月齢の中央値は0.6~2.9ヶ月と3ヶ月以内であり、特に最近では1ヶ月以内と非常に早期の紹介となっている。紹介元別にみると、一次スクリーニング機関からの紹介症例は生後数日から最大で5ヶ月であった。中央値は1.1ヶ月で、3ヶ月以内に紹介となった症例は98.7%であった。しかし、二次スクリーニング機関からの紹介症例は、1ヶ月から最大で25ヶ月で、中央値は4.7ヶ月、3ヶ月以内に紹介となった症例は43.1%であった。

紹介元の分類(図2)は、一次スクリーニング機関からの紹介割合が2014年度までは減少しているが、2015年以降増加に転じ、最近では6~7割を占めている。また、二次スクリーニン

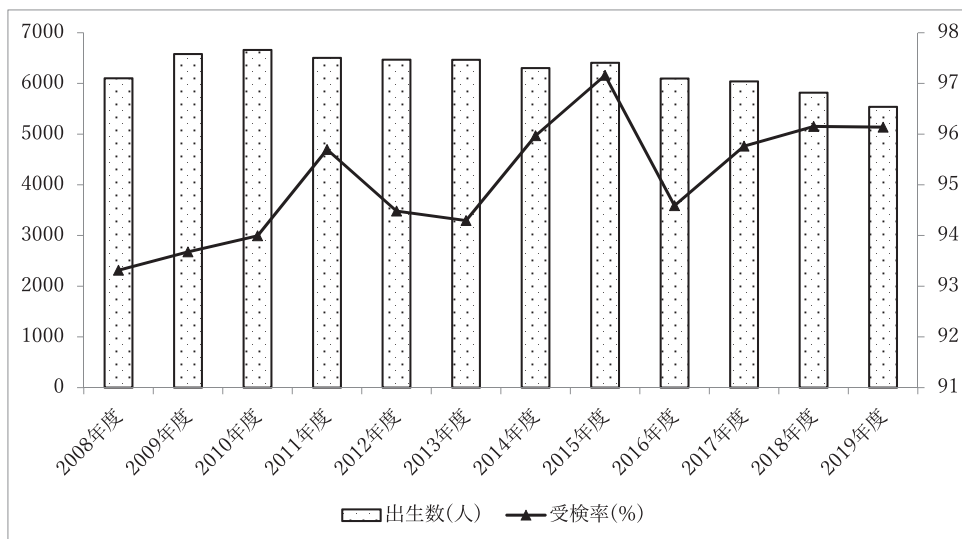


図1. 山梨県の出生数と受検率

表1. 当院で紹介となった症例

年度	症例数(人)	初診時月齢(中央値)
2008	44	1.7
2009	37	1.9
2010	50	1.4
2011	34	2.9
2012	23	2.3
2013	27	1.3
2014	23	2.9
2015	33	1.6
2016	33	1.2
2017	25	1.1
2018	36	0.6
2019	30	0.7

グ機関からの紹介割合はそれと対照的に減少傾向であった。また、紹介症例のうち、45.1%に相当する179症例が何らかのリスクファクターを有する症例であった。

紹介元のスクリーニング機器については図3に、年度別の陽性的中率は図4に示す。2008年度から2010年度までは、OAE単独によるス

クリーニングが7割近くを占めていたが、2011年度からはAABRを使用してのスクリーニングの割合が増え(図3)、年度別の陽性的中率もほぼ同時期の2010年度から上昇している(図4)。機器別の陽性的中率ではOAE単独の陽性的中率は21.3%と低いですが、自動ABRを用いるといずれも50%以上と高くなっている。複数

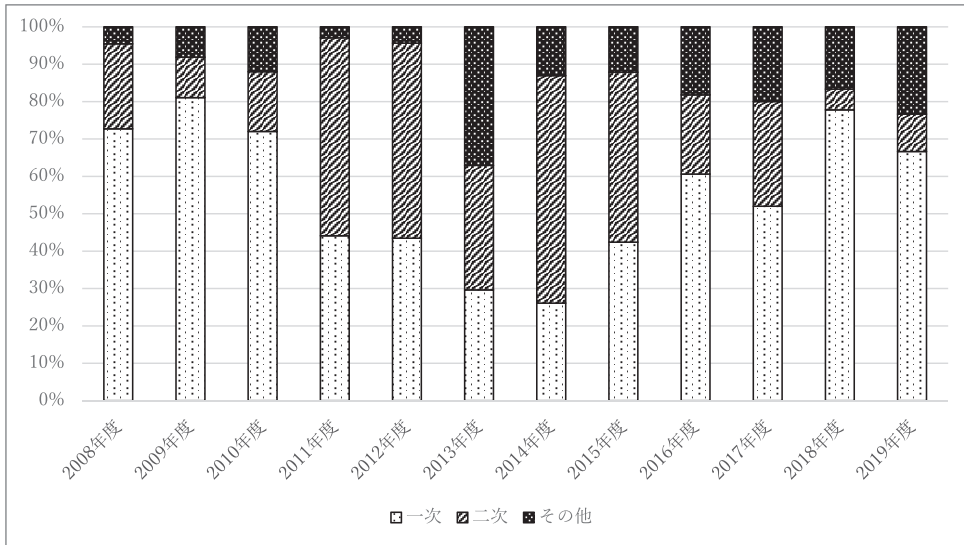


図2. 紹介元の分類

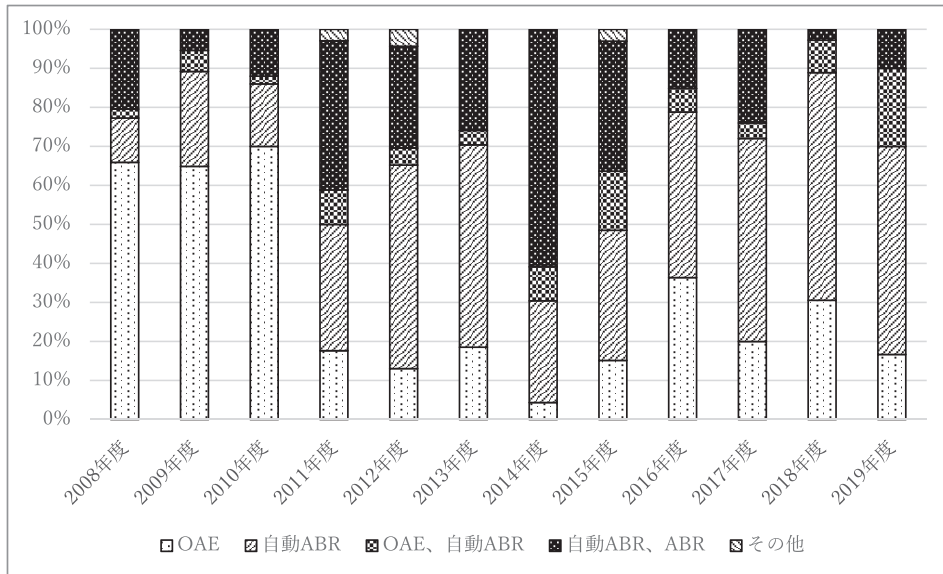


図3. 紹介元のスクリーニング機器の分類

の検査を用いることで陽性的中率はさらに高くなることを期待したが、自動ABRとOAE+自動ABRの陽性的中率はそれぞれ56.8%と53.6%と大きくは変わらない結果となった。また、二次スクリーニング機関の中には精査とし

てABRを施行している施設もあり、二次スクリーニング機関からの全紹介数の109症例のうち83症例は自動ABR+ABRを施行しており、その陽性的中率は78.3%と最も高かった。

当院に紹介となった395症例のうち、月齢6ヶ

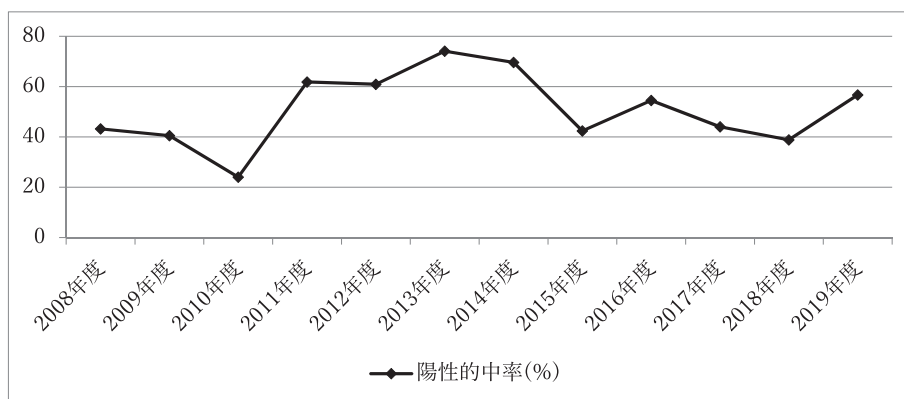


図4. 年度別の陽性的中率

月（早産児の場合には修正月齢6ヶ月）での難聴診断の結果、難聴がなかった症例が168症例（42.5%）、一側性難聴が120症例（30.1%）、両側難聴が107症例（27.1%）という結果であった。両側難聴の診断の内訳は正常～軽度難聴が37症例（9.4%）、中等度難聴が29症例（7.3%）、高度～重度難聴が36症例（9.1%）、転居や通院中断などで経過が追えず不明な症例が5症例であった。この107症例のうち、何らかのリスクファクターを有する症例は81症例あり、75.7%と高い割合であった。また、この107症例のうち、現時点で補聴器や人工内耳が必要となった症例は56症例（補聴器50症例、人工内耳6症例）であった。これは紹介となった症例の14.2%で、山梨県の全出生数の0.07%であった。

## 考 察

山梨県ではNHSが導入された当初から、啓蒙活動とともに、検査件数の把握と早期支援介入の体制整備が進められている。先述の『新生児聴覚検査の手引き』の中で検査を行う機関について、一次スクリーニング機関、二次スクリーニング機関について分類をしており、日本耳鼻咽喉科学会から新生児聴覚検査後の精密聴力検査機関として認定されている当院を精密聴力検査機関としている。一次・二次スクリーニング

機関は四半期ごとに検査の実施数・結果・紹介数について山梨県健康福祉課に報告を行い、保健師などの早期支援介入につなげている。10年以上が経過し、一次・二次スクリーニング機関は手引き作成当初よりも施設数が増加しているが、この制度は現在も継続されている。山梨県のNHS受検率はこの報告から算出されており、いずれの年度も95%前後の受検率である。厚生労働省が2020年3月に公表した2018年度の全国1741市区町村を対象としたNHSの実施状況等のデータでは、NHSの受検者数を集計している1585市区町村における、出生時数に対する受検者数の割合は86.9%であり、それと比較しても高い数値であることがわかる<sup>4)</sup>。この数値に含まれていないのが、今回の分類でその他とした他県からの紹介と当院の小児科の症例である。当院の小児科からの紹介症例には、当院や他院の産科で出生したが、聴覚スクリーニングを施行する前に緊急搬送され入院となる症例が含まれている。そのような症例は全例で当院の小児科で自動ABRによるNHSが行われているが、山梨県への報告は行われていない。その症例を加味すると、実際の山梨県のNHS受検率はさらに高いと考えられる。都道府県別の受検率でみても、比較的高い数値と思われた<sup>5)</sup>。

また、NHSの初回検査結果の把握、初回検

査の公費負担, 検査を受けられなかった児に対する対策の実施, 要支援児に対する指導援助の実施, のいずれの項目も全市町村で実施している都道府県は, 岡山県, 高知県, 大分県と山梨県の4県のみであった<sup>4)</sup>。また, 医療者だけではなく, 県職員や保健師, 療育を担当する聾学校職員なども参加する『小児難聴ネットワーク』もあり, それぞれの分野でNHSの体制の拡充や啓蒙活動が行われていることも, その体制作りに大きく影響していると考ええる。

初診時の月齢を紹介元別で見ると, 一次スクリーニング機関からの紹介の方が低かった。この理由として二次スクリーニング機関である5つの病院のうち2つの施設でNICUが設けられていることが考えられる。これらのNICUからは重複障害を有し, 当院へ受診できる程度に全身状態が改善してから受診する症例が数多く存在する。また, 一次スクリーニング機関から紹介され, 精査を数回行ってから精密検査機関である当院に紹介となる症例も多いことも一因と考えられた。

紹介元の割合については, 一次スクリーニング機関からの紹介割合が2014年度までは減少しているが, 2015年以降増加に転じ, 最近では6~7割を占めている。その内訳をみると, 近年は個人の耳鼻科クリニックからの紹介数が少しずつ増え, 二次スクリーニング機関からの紹介割合はそれと対照的に減少している。NHS導入当初は, referとなった症例が近医耳鼻科を受診しても, 検査機械を有しておらず, そのまま二次スクリーニング機関や当院に紹介となることが多くみられた。最近ではOAEや自動ABRを有する個人の耳鼻科クリニックが出現し, 産科・小児科でreferとなった場合やOAEや自動ABRを有さない助産院で出生した場合に, OAEや自動ABRを行い, そこでもreferとなった症例が当院に紹介となる頻度が少し増えている。また, 中にはOAEでreferとなったため, 自動ABRを有する別の産科で再検査を行い, その結果でもreferとなり当院に紹介となる症例も認められた。一次スクリーニング

機関からの紹介といっても, このように複数回検査を行っている症例も含まれることから, 山梨県としての一次スクリーニングの精度は以前よりも高くなっているのではないかと考えられた。しかしながら, この体制はあくまで山梨県独自の体制である。実際, 山梨県には日本耳鼻咽喉科学会の認定する二次聴力検査機関は存在しないため, 二次スクリーニング機関によって行われる検査もまちまちであり, すべての二次スクリーニング機関で他覚的聴力検査を実施しているわけではない。今後, 二次スクリーニング機関での検査や体制について検討していく必要があると考ええる。

また, 紹介症例の45.3%である179症例は何らかの難聴リスクファクターをもつ症例であった。その内容は多岐にわたり, 耳介奇形などの伝音難聴を疑う比較的軽症のものから, 重篤な全身疾患をきたす遺伝子疾患を有する症例や, 遺伝性難聴を強く疑う家族歴などが見られた。両側難聴の診断と至った症例のうちリスクファクターを有する症例は81症例(75.7%)であった。

リスクファクターの有無については紹介状に記載がある症例がほとんどであるが, 問診や紹介先への問い合わせで判明することもある。産科のスクリーニング施設の多くは, 山梨県で作成された『精密聴力検査機関(2次スクリーニング機関)への紹介状』という書式での紹介状を利用している。書式には, 出生時体重, Apgarスコア, 人工呼吸器使用の有無, 新生児黄疸に対する光線療法の有無, 交換輸血の有無, 胎内・周産期感染, 合併体表奇形, 合併心奇形, その他の合併奇形についての記載欄があるため, ほとんどのリスクファクターについて確認することができる。この書式を用いていない紹介状もあり, 家族への問診だけでは足りず, 問い合わせを行う症例もあるため, 改めてリスクファクターの重要性についてのスクリーニング機関への周知が必要と考えた。

スクリーニングの機器は, 厚生労働省のデータでは自動ABRが約48%, OAEが約15%, それ以外は検査方法が不明となっている<sup>4)</sup>。当

院のデータでは、2010年度まではOAEが7割近くを占めていたが、2011年度からはいくつかの産科施設で自動ABRが導入されたことで、自動ABRの症例が80%前後まで増加したことが分かる。自動ABRの広まった2011年度から陽性的中率が上昇している。機械別での陽性的中率は、OAEのみでは21.3%と低く、自動ABRを用いた場合はいずれも50%以上であった。自動ABRとOAE+自動ABRの陽性的中率はほぼ変わらなかったが、自動ABR+ABRの陽性的中率は78.3%と明らかに高くなった。今回の結果からは、自動ABRの有用性と、ABRを組み合わせることでスクリーニングの精度をより上げることができると考えられた。一方、OAEと自動ABRの組み合わせの有用性は明らかではなかったが、症例数が少ないことが影響している可能性も考えられるため、今後さらにデータを収集し検討したい。

また、passとなっていた良聴耳が当院の検査では難聴の診断となった症例も少ないながら認められた。片側referの症例で患側が反転した症例は6症例(1.5%)あり、紹介の際に誤って記載してしまった可能性も否定できない。片側referから両側難聴となった症例は2症例(0.5%)であった。そのうち1症例は難聴の診断後にフォローアウトしてしまい、詳細が不明である。もう1症例は基礎疾患として5q欠失症候群をもつ両側高度難聴の症例であり、補聴器を装着して現在も経過を見ている。片側がpassした要因は不明であり、スクリーニング検査の限界が見受けられた。このことから、精密検査機関である当院においてはより慎重かつ計画的に検査を進めていく必要があると考える。

当院ではNHSを契機に紹介となった症例は、月齢に応じ検査を検討している。初診時に定頸をしていない症例では自動ABR、OAE、BOAでの評価を行い、定頸後はCORでの評価を中心としている。両側難聴が疑われる症例やCORでの反応不良例ではASSRやABRを行い、生後半年までには補聴器の介入が必要かどうかを判断することを目標としている。生後半年の

段階で補聴器が不要であると考えられた症例は、それ以降も、安定して標準純音聴力検査ができるようになるまでは定期的に外来にて経過を見るようにしている。進行性難聴や発達障害などの症例もあるため、外来受診の際には自宅での音に対する反応や言葉の発達、家族が気にしている言動などを必ず確認する。両側とも正常であれば終診とするが、一側性難聴の症例は高校卒業まで外来通院を勧め、授業や受験での席の配慮などを含めた学校生活でのサポートを聾学校の先生方とともに行うようにしている。

生後半年、低出生体重児の場合には修正月齢で半年での診断により、両側難聴が疑われた症例は107症例であり、いずれの症例も、早期療育を開始するために、保護者に十分な説明を行い、必要に応じて外来での補聴器の貸し出しや療育機関への紹介を行った。

今回のデータには含まれていないが、当院で補聴器・人工内耳の介入が必要となった症例の一部は、NHSを契機に難聴が発見されたわけではなかった。他の報告でもNHSでpassとなった後に診断される症例は少ないながらも一定数認められ<sup>5)6)</sup>、その症例は難聴や言語発達遅滞で紹介となっており、NHSについて確認すると、未受検であったり、両側passとなっていた症例もあった。さらなるNHSの普及はもちろんだが、NHSでpassとなっても、偽陰性の症例がいることや進行性難聴の可能性が有ることなどを、保護者に適切に説明する必要があることを痛感した。当院は山梨県の唯一の精密聴力検査機関であり、早期に的確な診断を行い、療育へとつなげていく責任があることを改めて痛感した。また、NHSなしでは早期発見・早期療育を行うことは不可能であり、NHSを担当している関係部署にこの結果をフィードバックすることも必要ではないかと考えられた。

また、アメリカのいくつかの州ではNHSでreferとなった症例に対し、進行性難聴として注意しなければならない先天性サイトメガロウイルス(CMV)感染症についてのスクリーニング検査を実施している<sup>7)</sup>。日本では、これま

では診断確定の検査が保険収載されていなかったが、2018年より生後21日以内の新生児尿を検体としたCMV核酸増幅法が保険収載された。治療が生後30日以内に開始されることで聴力予後の改善が認められているため、NHSでreferとなった場合に産科・小児科と連携を行い、先天性CMV感染症の診断・除外を行うことも必要ではないかと考えられた。

### まとめ

NHSを契機に当院に紹介となった過去12年間の症例について臨床的検討を行った。

当院は山梨県で唯一の精密聴力検査機関であり、NHSを契機とした難聴児の早期かつ適切な診断ならびに療育へとつなげることが求められる。山梨県は独自のNHS体制を有しており、様々な部署の協力のもと高い受検率を維持し、より精度の高いスクリーニング検査が行われるようになっていると考えられた。今回の検討から、今後の課題としては日本耳鼻咽喉科学会の定める二次聴力検査機関の認定を含めた二次スクリーニング機関の在り方や検査方法など、さらなる整備が必要と考えられたため、各部署へのフィードバックを行いたい。

また、今後もさらなるNHSの受検率の向上ならびに、適切な結果説明の普及はもちろん、

NHSを早期診断・療育につなげていくことが必要であると考えた。

利益相反に該当する事項：本論文に関連し、開示すべきCOI関係にある企業等はありません。

### 参考文献

- 1) Robert L. Nussbaum, Roderick R. McInnes, Huntington F. Willard：医療、個別化医療へのゲノム学の応用。福島義光監訳。トンプソン&トンプソン遺伝医学 第2版。エルゼビア・ジャパン株式会社、東京：425-427, 2017.
- 2) Joint Committee on Infant Hearing: Year 2000 Position Statement. Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*, 106: 798-817, 2000
- 3) *The Journal of Early Hearing Detection and Intervention*. 4(2): 1-44, 2019
- 4) 平成30年度「新生児聴覚検査の実施状況等について」厚生労働省 [https://www.mhlw.go.jp/stf/newpage\\_10564.html](https://www.mhlw.go.jp/stf/newpage_10564.html)
- 5) 新生児聴覚検査の現状とその支援体制について 日本産婦人科医会 <https://www.jaog.or.jp/wp/wp-content/uploads/2019/09/88d08e99c89f1977fee8f5f9a286a5d8.pdf>
- 6) 鈴木幸恵, 今泉光雅, 馬場陽子, ほか：新生児聴覚スクリーニング開始後、13年間に当科を受診した難聴児の調査. *Audiology Japan*, 63: 55-61, 2020
- 7) 森内浩幸：先天性サイトメガロウイルス感染症の診療の進歩：診断の進歩。脳と発達, 51: 151-156, 2019



**Study of Cases Examined for Newborn Hearing Screening (NHS) and NHS System in Yamanashi Prefecture**

**Mari YAKAHASHI<sup>1)</sup>, Shuichiro KANEMARU<sup>1)2)</sup>, Daisuke WATANABE<sup>1)</sup>, Ayumi SHIMAMURA<sup>1)</sup>,  
Kiwako HORIUCHI<sup>1)</sup>, Kaname SAKAMOTO<sup>1)</sup>, Akira HAYASHI<sup>1)</sup>, Shota TANAKA<sup>1)</sup>,  
Keisuke MASUYAMA<sup>1)3)</sup> and Daiju SAKURAI<sup>1)</sup>**

*1) Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Faculty of Medicine, University of Yamanashi*

*2) Kofu Showa Ent Clinic*

*3) Department of Otorhinolaryngology, Suwa Central Hospital*

**Abstract:** Newborn hearing screening (NHS) is actively performed to detect neonatal hearing loss. As the only precision audiometry institution in Yamanashi Prefecture, we conducted detailed examination of all cases referred by NHS. In this study, we examined those cases who were referred to our hospital between 2008 and 2019 due to abnormalities found by NHS screening. We evaluated the device of screening, positive predictive value by device, final diagnosis of hearing loss.

395 cases were referred to our hospital, and 107 cases were finally diagnosed with bilateral hearing loss.

The NHS examination rate in Yamanashi Prefecture was high up to 95%, Otoacoustic emission (OAE) had a low positive and predictive value and automatic auditory brainstem response (AABR) was found to be more accurate in screening.

With the development of NHS system in Yamanashi Prefecture, it is necessary to make this system popularized and advanced for the early diagnosis and medical care.

**Key words:** Newborn hearing screening, NHS, Congenital hearing loss