

38 新生児聴覚スクリーニングで PASS を示した小児難聴症例の検討

病院第二診療部 耳鼻咽喉科 石川浩太郎

病院リハビリテーション部 言語聴覚療法 大畑秀央

病院リハビリテーション部 言語聴覚療法 小林美穂

病院リハビリテーション部 言語聴覚療法 角田航平

学院 言語聴覚学科 北 義子

病院第二診療部 研究検査科 渡司雅代

【はじめに】

全国的に広く新生児聴覚スクリーニング検査 (NHS) が普及し、先天性難聴児の早期発見に大きく貢献している。その一方で、NHS において両側 PASS の結果が得られたにも関わらず、その後の成長の過程で音への反応不良や言語発達遅滞などから難聴が同定され、補聴器装用などによる言語聴覚訓練を必要とする症例を経験することがある。今回、我々は、NHS で両側 PASS であったにもかかわらず、難聴が同定され治療や療育を行った症例について検討をおこなったので報告する。

【方法】

平成 25 年 4 月 1 日から平成 28 年 3 月 31 日までの 3 年間に、国立障害者リハビリテーションセンター病院耳鼻咽喉科の小児難聴専門外来を受診し、言語聴覚士による療育を受けた 76 名について、診療録を確認して、新生児聴覚スクリーニングが両側 PASS であった者を抽出した。抽出できた症例について、聴力の経過、考えられた難聴の原因、補聴の方法について検討を行った。

【結果】

検索を行った 76 名中 11 名 (14.5%) が NHS で両側 PASS であった。

11 例の詳細は表 1 に示すとおりである。初診時年齢は平均 4.5 歳 (1 歳 8 か月から 8 歳 3 か月)、難聴が自覚ないし発見された年齢は平均 3.8 歳 (1 歳 0 か月から 6 歳 9 か月) であった。聴力レベルは軽度難聴が 2 名、中等度難聴が 5 名、高度難聴が 2 名、重度難聴が 2 名であった。原因が特定できたのは難聴遺伝子変異が 3 名、先天性サイトメガロウイルス感染が 1 名であった。補聴手段として補聴器が 9 名、人工内耳が 1 名、何も使用していないのが 1 名であった。

【考察】

これまでも NHS で両側 PASS であった後に難聴が認められた症例に関する報告はいくつか認められる。針谷ら (2011) は NHS 後に精査、経過観察できた難聴児 159 例中、両側 PASS であったのは 10 例 (6.3%) と報告している。白根ら (2014) は宮崎県内で同定された NHS で両側 PASS であった後に難聴が発見された 9 例中、先天性サイトメガロウイルス感染による難聴が 3 例に認められたと報告している。また今回の検討で通常、先天性非進行性重度難聴を呈する *GJB2* 遺伝子 235delC 変異ホモ接合の症例が確認されたが、南ら (2012) も同様の症例を報告しており臨床的に注意が必要である。たとえ NHS が PASS であったとしても、難聴が疑われる症状が認められる場合は積極的に精査を行い、正確な診断と治療・療育を行うことが重要と考えられた。