

20190911 日本産婦人科医会記者懇談会@日本記者クラブ

難聴医療の進歩と難聴児支援のあり方

信州大学医学部耳鼻咽喉科学教室 教授
 長野県難聴児支援センター センター長
 NPO法人 信州きこえとことばのセンター やまびこ 理事

宇佐美 真一



難聴医療の進歩と現実

医学の発達により小児難聴医療は大きく進歩した **が、現実とは？**

従来	現在(可能なこと)	現実(可能なことができていない)
2-3歳で発見	0歳で発見可能	新生児聴覚スクリーニング未受検例
原因不明	原因診断可能	健康保険でできない検査は各研究室任せ
治療法が無い	1歳未満の人工内耳手術	早期介入への流れがうまくいかない、早期介入に消極的
画一的療育	個々に応じた療育	施設によって療育方法が異なり、個々に対応していない

難聴に関する国の方向性 ～ 難聴対策議員連盟の提言

「難聴対策推進議員連盟」

設立総会 次第

平成 31 年 4 月 10 日(水) 12:10～13:10
衆議院第二議員会館 1 階 多目的会議室

一、開 会

一、挨 拶

呼びかけ人代表 衆議院議員 石原伸晃

一、議 事

1. 設立趣意書案、規約案、役員選任について
2. 会長、役員挨拶
3. 日本耳鼻咽喉科学会 高橋晴雄副理事長 挨拶
4. 患者の立場から見たわが国の難聴児対策について (10 分)
伊藤 凛 (仮名)・難聴児母
5. 海外の難聴医療について (10 分)
カリフォルニア大学ロサンゼルス校教授 石山明
6. わが国の難聴対策の取組状況について (5 分)
厚生労働省

第 1 回(2019 年 4 月 10 日)



難聴対策推進議員連



難聴に関する国の方向性 ～ 難聴対策議員連盟の提言

令和元年6月4日

新生児期・小児期に関する難聴対策提言

～すべての難聴児に最適な医療・保健・療育・教育を届けるために～



柴山文科相に提言を手渡す議連メンバーら

難聴対策推進議員連盟
会長 石原伸晃

資料配布

今後、この提言を受け厚
労省、文科省が具体的
な政策を作っていく

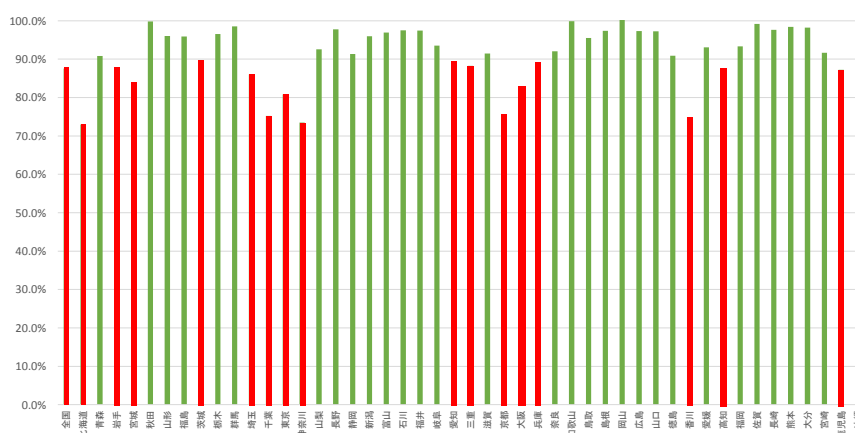
難聴医療の進歩と現実

医学の発達により小児難聴医療は大きく進歩した **が、現実とは？**

従来	現在(可能なこと)	現実(可能なことができていない)
2-3歳で発見	0歳で発見可能	新生児聴覚スクリーニング 未受検例
原因不明	原因診断可能	健康保険でできない 検査は各研究室任せ
治療法が無い	1歳未満の 人工内耳手術	早期介入への流れが うまくいかない、早 期介入に消極的
画一的療育	個々に応じた療育	施設によって療育方 法が異なり、個々に 対応していない

H28年度 新生児聴覚スクリーニング検査実施率

日本産婦人科医会HPより



検査受検率に関しては、未だ90%を下回る都道府県もあり、検査未実施の例で難聴の発見の遅れ、介入の遅れが問題となっている。



長野県の現状：新生児聴覚スクリーニング検査率の推移



両側中等度以上の難聴＝1/1000

	対象者総数 (人)	新生児聴覚スクリーニング		検査率	2次検査数 (人)	確定診断数 (人)
		検査実施者	未実施者			
H14年10月～	4,097	3,695	402	90%	20	4
H15年度	12,067	10,835	1,232	90%	78	16
H16年度	16,573	15,137	1,436	91%	50	8
H17年度	15,442	14,311	1,131	92%	28	6
H18年度	17,850	16,593	1,257	93%	34	13
H19年度	18,589	17,448	1,141	94%	45	11
H20年度	17,101	16,405	696	96%	64	9
H21年度	13,684	13,322	362	97%	65	9
H22年度	12,540	12,106	434	97%	50	9
H23年度	12,137	11,836	301	98%	61	14
H24年度	11,046	10,733	313	97%	60	9
H25年度	9,960	9,697	263	97%	48	11
H26年度	8,764	8,503	261	97%	40	21
H27年度	9,444	9,231	213	98%	39	9
H28年度	14,133	13,929	204	99%	118	13
H29年度 2月末現在	12,116	11,972	144	99%		

長野県は事業の開始から**90%以上の高い検査率を維持**している

難聴に関する国の方向性 ～ 難聴対策議員連盟の提言

提言：

「全ての新生児に対し、質の確保された**新生児聴覚検査**の実施と**全額公費負担**を速やかに実現すること。また、同検査を高い精度で行うために、各医療機関に対して定期的に検査状況のチェックを行い、**必要な検査機器（AABR：自動聴性脳幹反応）の購入について助成を行うこと**」

ただし、

新生児聴覚スクリーニング実施率が
100%になればそれで解決か？



早期の難聴発見が、その後の早期
原因診断、治療、療育につながらなければ意味がない

難聴医療の進歩と現実

医学の発達により小児難聴医療は大きく進歩した **が、現実とは？**

従来	現在(可能なこと)	現実(可能なことができていない)
2-3歳で発見	0歳で発見可能	新生児聴覚スクリーニング未受検例
原因不明	原因診断可能	健康保険でできない検査は各研究室任せ
治療法が無い	1歳未満の人工内耳手術	早期介入への流れがうまくいかない、早期介入に消極的
画一的療育	個々に応じた療育	施設によって療育方法が異なり、個々に対応していない

原因診断は難聴医療のはじめの一步

原因診断により・・・

→ 難聴の原因が明らかとなることで
個別化医療の提供が可能となる



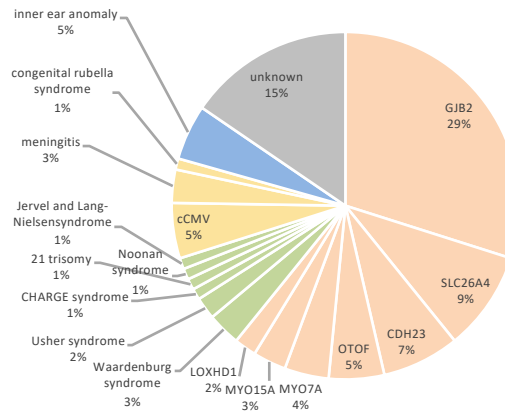
- ① 正確な診断ができる
- ② 聴力予後(聴力型・進行・変動)の予測ができる
- ③ 随伴症状の予測ができる
- ④ 難聴の予防ができる
- ⑤ 治療法の選択に役立つ
- ⑥ 再発率が予測できる

人工内耳装用児の難聴の原因

Miyagawa et al., 2016

信州大学症例

N=88



信州大学で人工内耳手術を行った児の難聴の原因は、**約60%が遺伝子の関与する難聴**、約10%が症候群性難聴、**約10%がCMV**などの感染症、約5%が内耳奇形や蝸牛神経低形成による難聴であった。

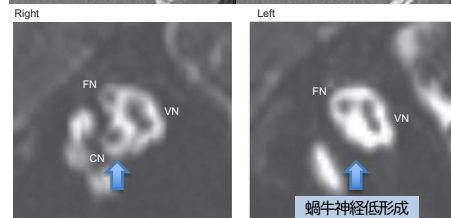
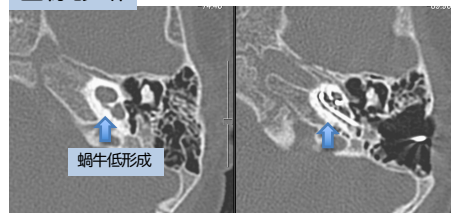
人工内耳装用児の難聴の原因

遺伝子診断

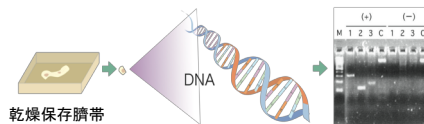


次世代シーケンサー

画像診断



先天性CMV感染症検査



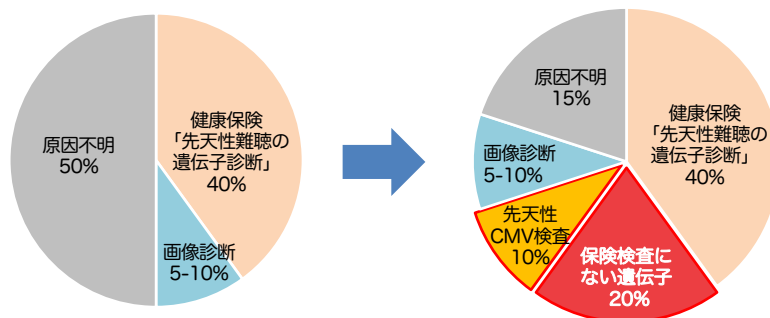
遺伝学的検査、先天性CMV感染症検査、画像診断の3つを組み合わせることで、信州大学では**85%の難聴児の原因を明らかに**することができている！

原因診断の体制整備が不十分

しかし、

現在の保険診療でカバーされるのは
45-55%

現在研究レベルで行われている検査を
保険診療に組み入れて初めて**75-85%**



原因が分かって初めて原因別の難聴医療が可能となる
→ 原因検索が保険診療で行えるような環境整備が急務

提言：

「個々の難聴児に適した療育プログラムを組むためには、**原因診断が重要な**判断材料となる。先天性難聴の原因は遺伝子診断（60%）、サイトメガロウィルス感染（10-15%）、画像診断（5-10%）で、75-85%の患者で特定可能であり、人工内耳の適応の可否も含め**早期に判断できる体制を整備**すること」



原因検索のために必要な検査に関しては保険収載し
日常診療で実施できる体制を整備することが必要！



ただし、

原因診断により原因を明らかにしたことが、
治療、療育に活用されなければ意味がない

難聴医療の進歩と現実

医学の発達により小児難聴医療は大きく進歩した **が、現実とは？**

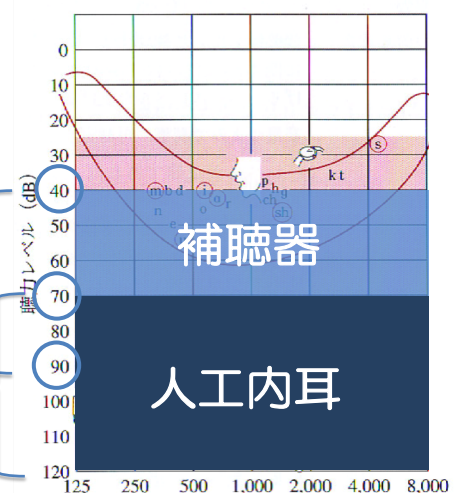
従来	現在(可能なこと)	現実(可能なことができていない)
2-3歳で発見	0歳で発見可能	新生児聴覚スクリーニング未受検例
原因不明	原因診断可能	健康保険でできない検査は各研究室任せ
治療法が無い	1歳未満の人工内耳手術	早期介入への流れがうまくいかない、早期介入に消極的
画一的療育	個々に応じた療育	施設によって療育方法が異なり、個々に対応していない

Q：補聴器か？人工内耳か？

きこえの目安

40～90デシベル：補聴器

70デシベル以上：人工内耳
(または補聴器をしても40デシベル未満)



最も重要なのは、**早期から**会話(約40dB)が聞こえるように補聴器・人工内耳を装用すること！

提言：「人工内耳に加え、人工中耳、骨導インプラント等、人工聴覚器手術のより低年齢からの介入や、一側聾（高度難聴）を有する小児への年齢制限のない人工聴覚器医療を適応することの適否などについても検討すること」

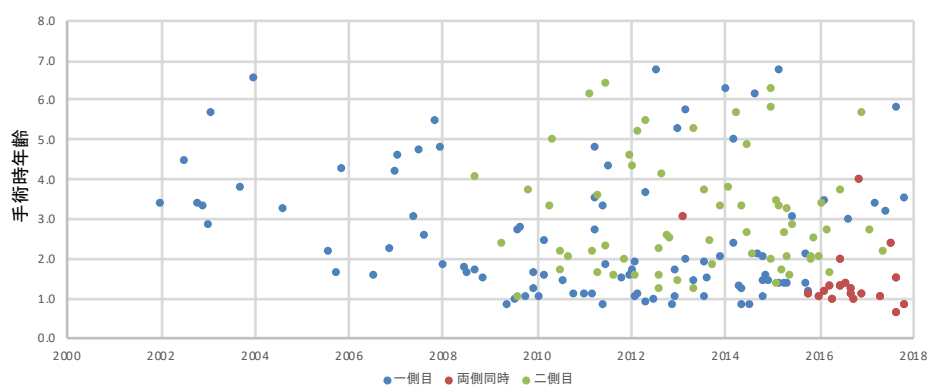
提言：「諸外国の状況を参考に、国際的な指標による評価体制や医療提供体制を学会・研究班も含め整備・推進しつつ、小児難聴は緊急性が高いことに鑑み、まずは海外におけるエビデンスを参考に、早期に手術が必要と判断される1歳未満の乳幼児についても、確実に手術の機会が提供される体制を構築すること」

言語の獲得には「臨界期」がある＝小児難聴は救急医療である



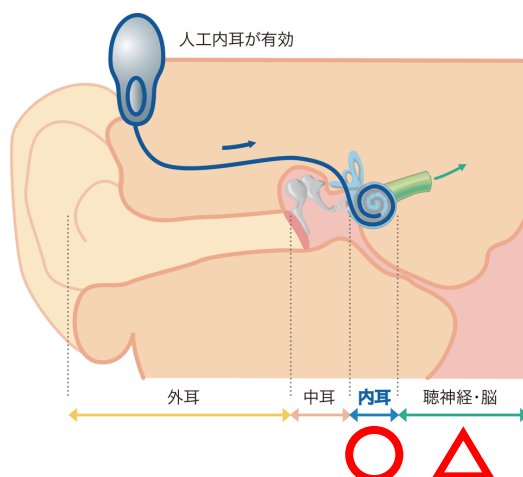
エビデンスに基づく早期介入が必要

信州大学の現状：人工内耳手術の低年齢化



長野県では1歳未満での両側（同時）人工内耳が増えている。

原因診断がどのように役に立つのか？



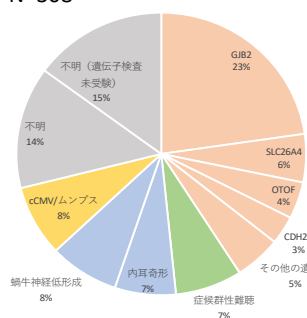
内耳に原因があれば人工内耳が有効
→原因が内耳にあるかどうかの原因診断が重要

原因によって聴性行動の発達が違う

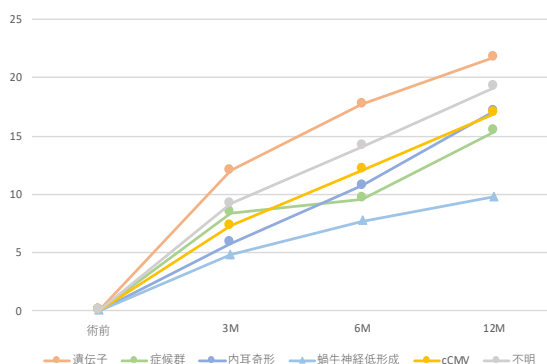
Nishio et al., in preparation

人工内耳装用児の難聴の原因

N=308



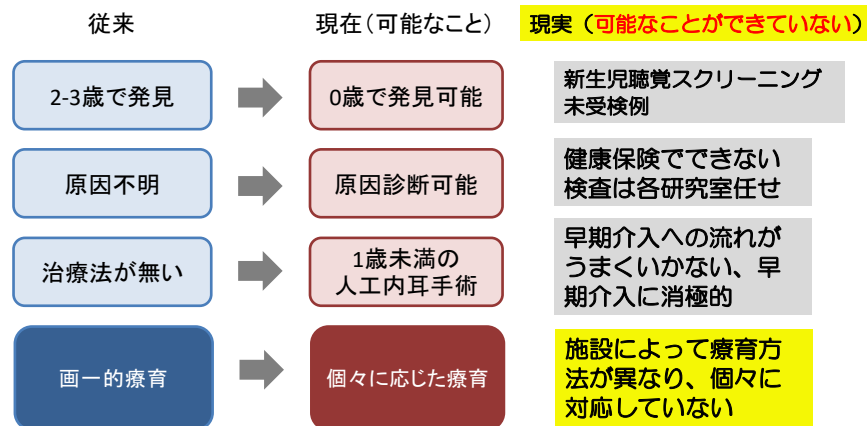
難聴の原因別に見た聴性行動



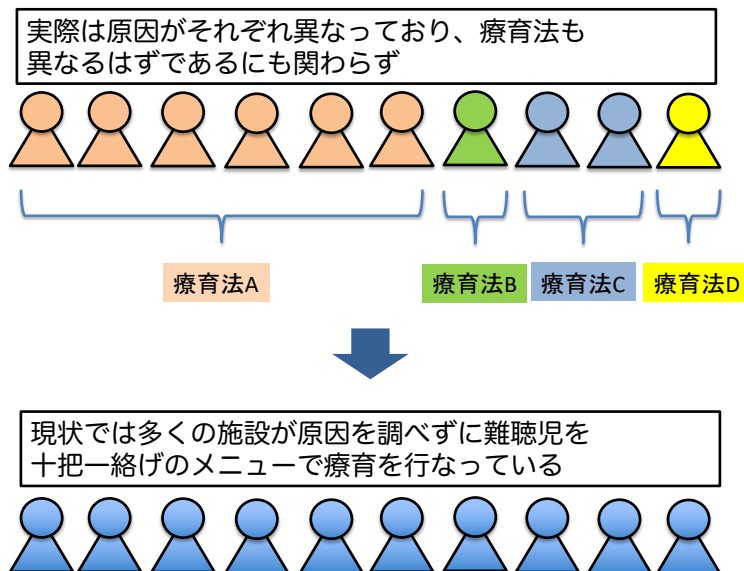
難聴の原因により、人工内耳装用後の聴性行動発達が異なる。
→ 原因検索結果に基づいた個別の療育環境整備が必要

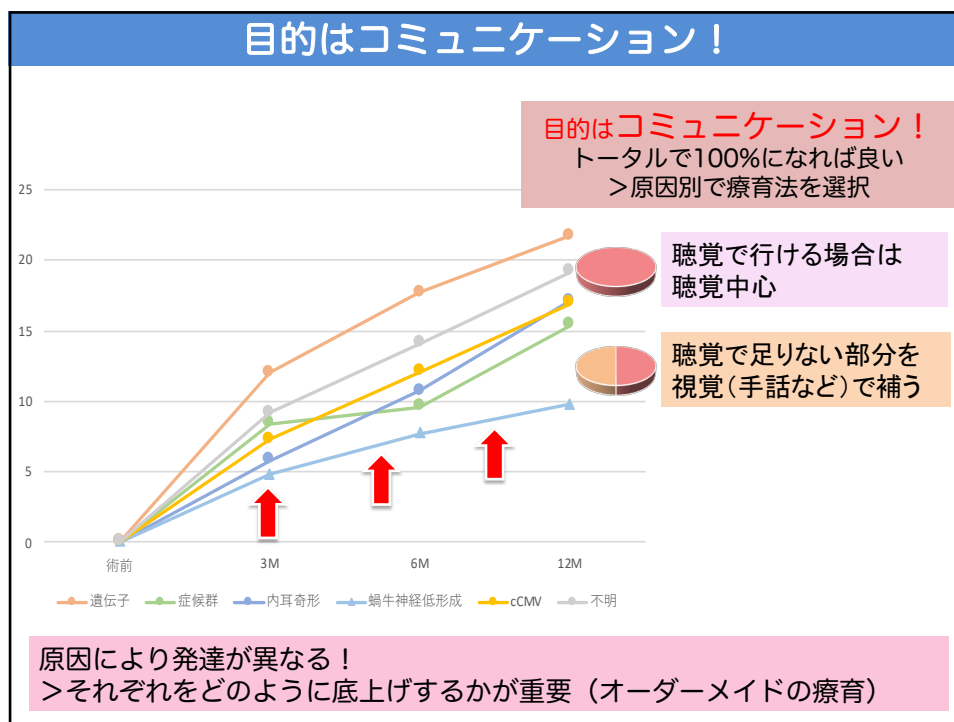
難聴医療の進歩と現実

医学の発達により小児難聴医療は大きく進歩した **が、現実とは？**



原因別の療育法が必要



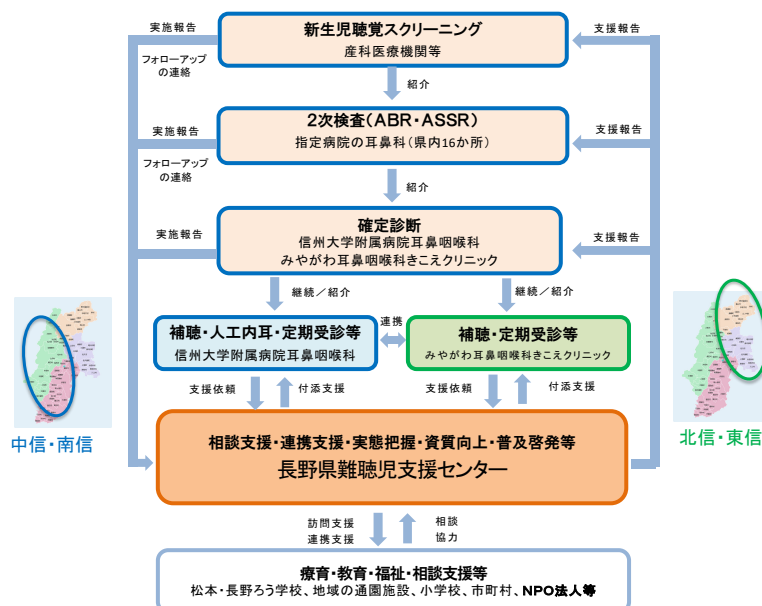


提言「新生児聴覚検査で陽性になった児が確実に早期診断、早期治療、早期療育へつながるように、広く施策を周知すること。母子健康手帳の活用などを通じて、**再検査となったのちの主要なロードマップ**や、難聴を早期に発見し、遅滞なく適切に介入することによって良好な言語発達が得られる可能性等を、保護者が認識できる環境を整備すること」



次に何をするのかロードマップを作ることが重要

長野県の難聴児支援の流れ: 次に何をしたら良いかロードマップを明示

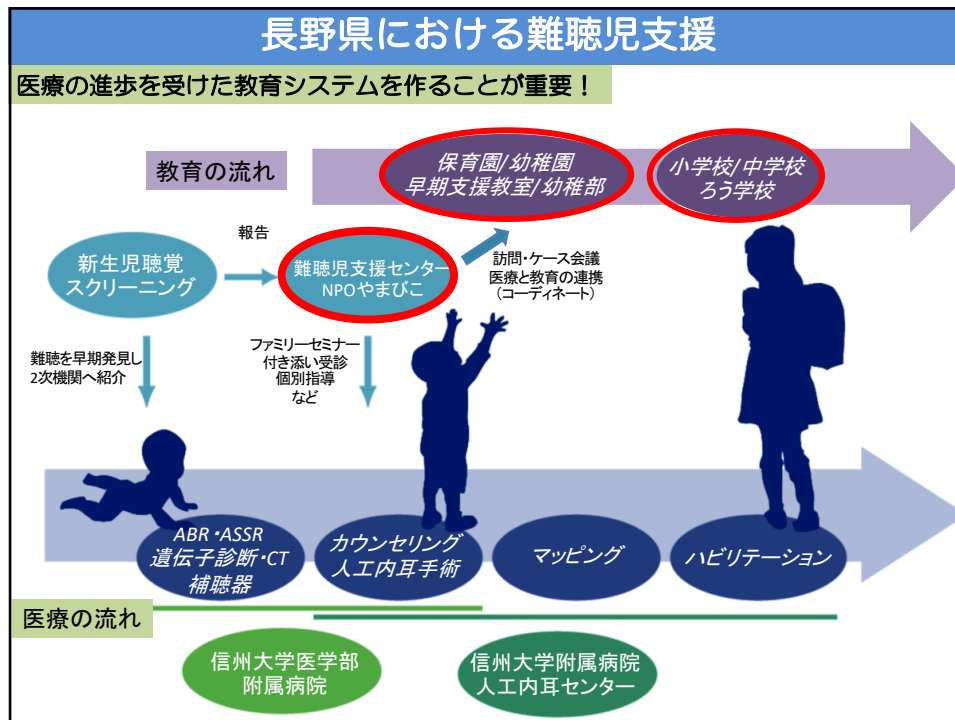


提言「新生児期のみならず、小児期を対象とする「難聴対策連絡協議会」を全都道府県に設置し、実施内容を明確にし、当事者参加型による医療・保健・療育・教育関係者との連携を図ること。その際、難聴児を抱えた家族からの相談にも直接対応する窓口機能の確保や相談支援の強化、難聴児に応じ最適な支援を提供できる支援員の配置など、適切な選択肢（人工内耳、補聴器、手話など）につなげる**コーディネーター機能を確保**すること

難聴児、または難聴の疑いのある児の保護者が十分かつ体系的な情報提供を必要な時期に遅滞なく受けられ、個々の難聴児に適した医療サービスやコミュニケーション方法、療育プログラムを選択できるよう、**伴走型の仕組み**を一刻も早く整え、医療・保健・療育・教育の各分野において必要な制度や環境を整備すること



**医療・保健・療育・教育の連携が重要
専門性の高いコーディネーターの養成**



R 君（13歳）
 長野県新生児聴覚スクリーニング検査で難聴が発見され、
 1歳半で人工内耳手術を受ける。
 通常教育環境（普通幼稚園、普通小学校、普通中学校）で学んでいる。

難聴に関する国の方向性 ～ 難聴対策議員連盟の提言

長野県モデル（先進的取り組み）の紹介

第3回（2019年5月28日）

2. 自治体単位での先進的取り組みの紹介

①長野県での取り組みについて（10分）

長野県健康福祉部 こども未来局 こども家庭課
信州大学耳鼻咽喉科学教室教授 宇佐美真一

