

M4講義 2026年1月16日(金)4限



聴覚

解剖・生理・検査・疾患
(耳鼻咽喉科疾患と全身疾患との関連)

名古屋市立大学医学部附属みらい光生病院
耳鼻咽喉科
高橋 真理子

はじめに

耳科学

A. 聴覚(聞こえ)

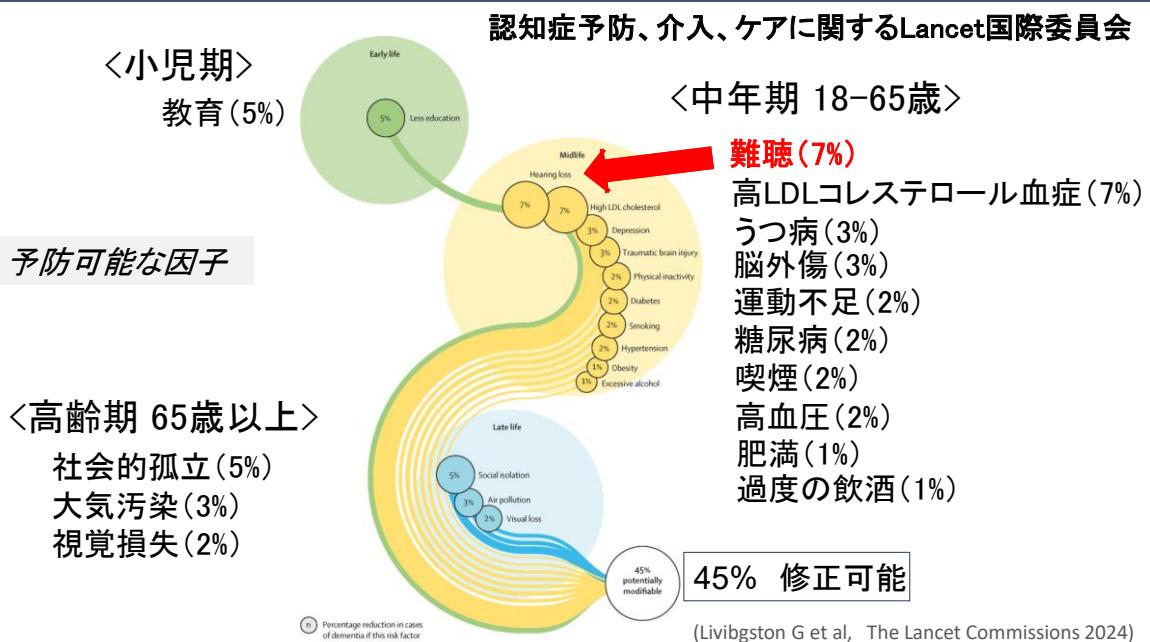
B. 平衡覚(バランス)

聞こえの役割

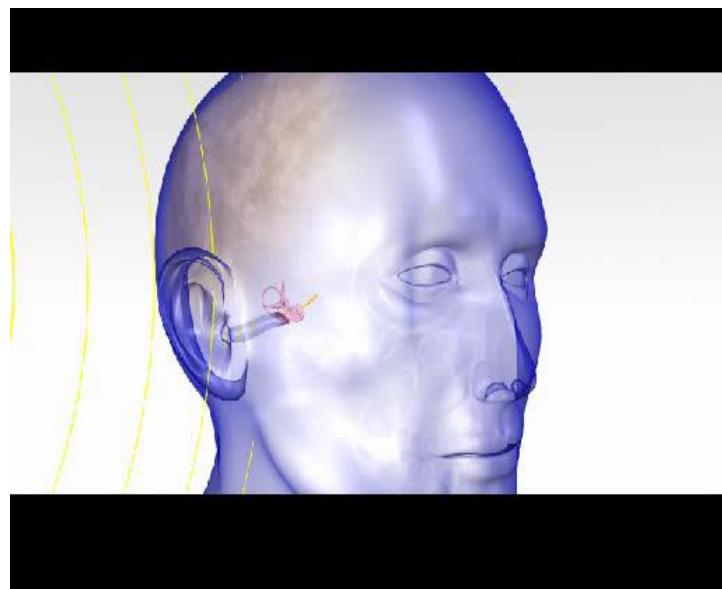
- 生きていくために必要(状況判断・情報収集)
- コミュニケーション(会話)
- 楽しむ(音楽)



難聴は認知症発症に関する最大のリスク!(2024年)



音の伝わり



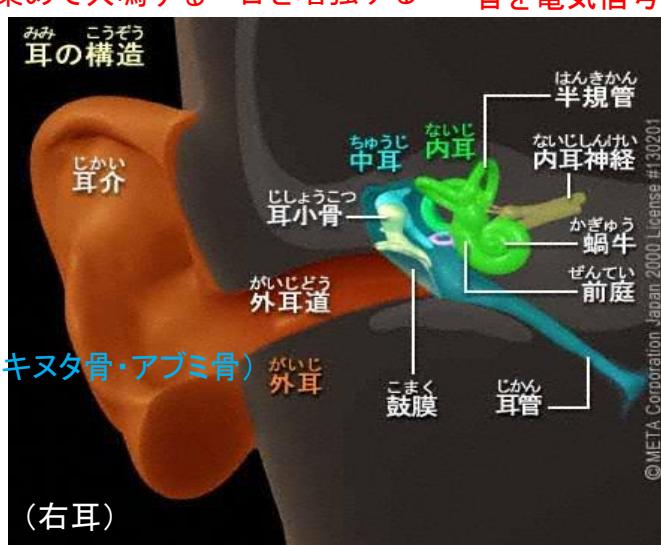
音の伝わる順序とそれぞれの役割

外耳・中耳は
2/17講義で！



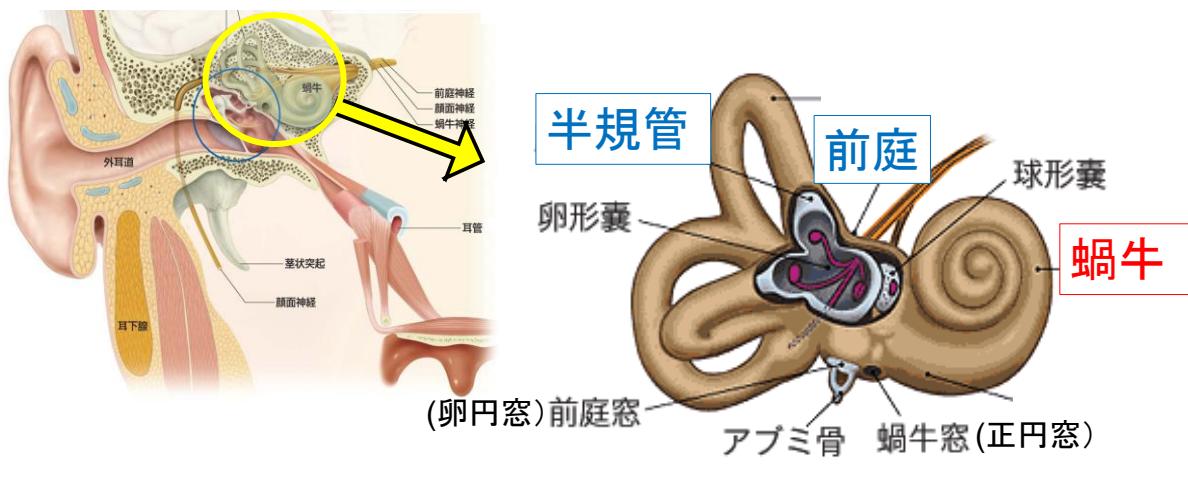
音を集めて共鳴する 音を増強する 音を電気信号にかえる

- 外耳**
- 耳介
外耳道
- 中耳**
- 鼓膜
- 耳小骨(ツチ骨・キヌタ骨・アブミ骨)
- 耳管
- 鼓室
- 乳突洞
- 乳突蜂巣



内耳

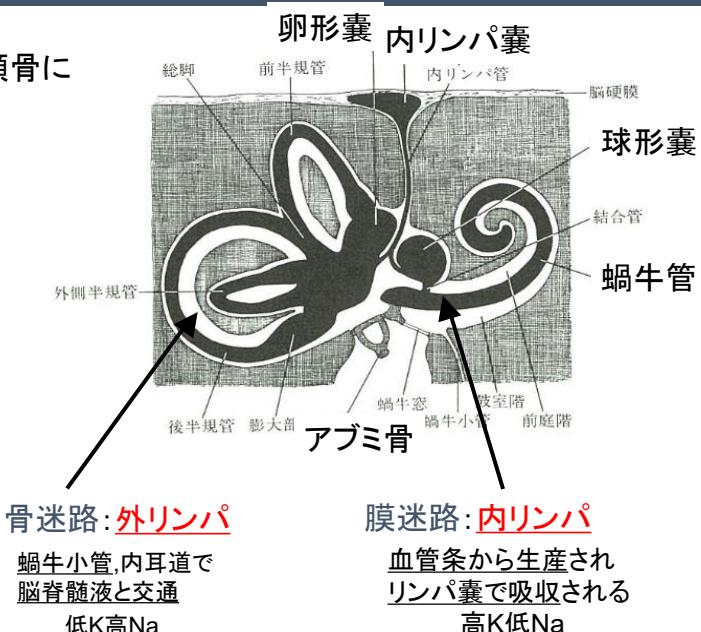
- 側頭骨の錐体部に埋没し、**前庭窓(卵円窓)**と**蝸牛窓(正円窓)**で中耳腔に接している
- 複雑な形の骨空隙なので、骨迷路とも呼ぶ。骨迷路の中に膜迷路を入れている
- アブミ骨が前庭窓に付着し内耳に連結している。



(C) HOUKEN CORP. All Rights Reserved.

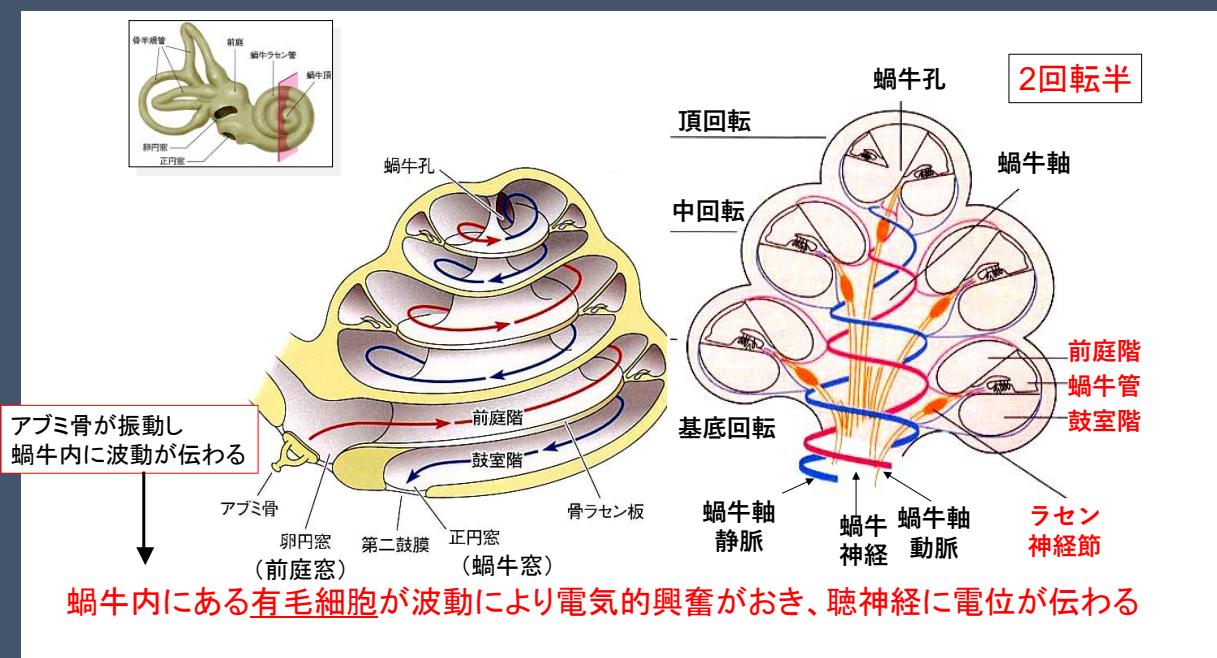
内耳

- 迷路骨包につつまれて側頭骨に埋まっている



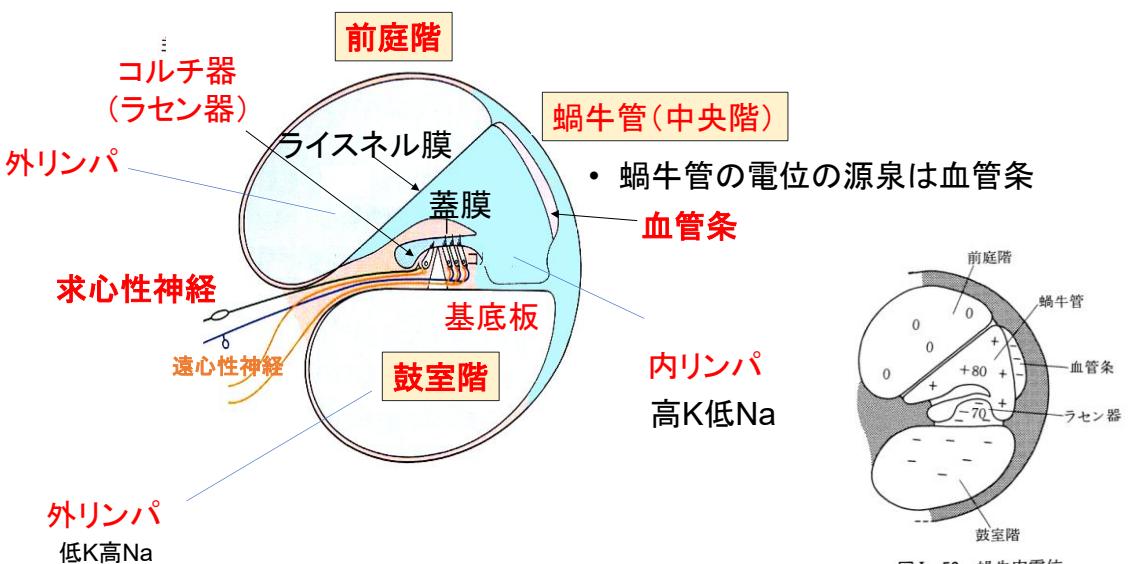
1 解剖

内耳(蝸牛の断面図)



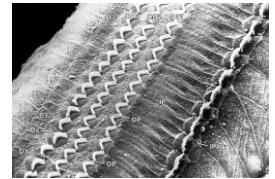
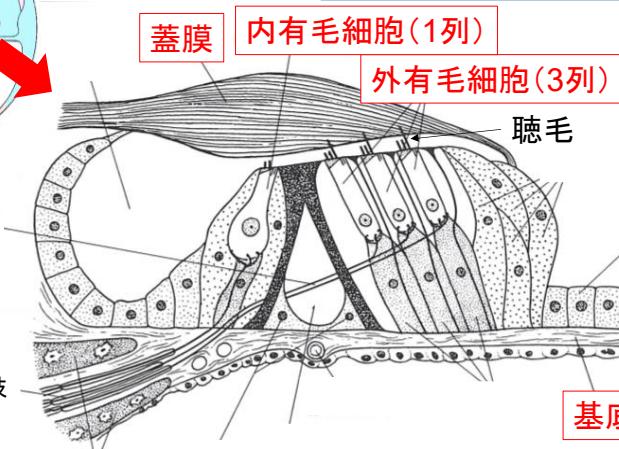
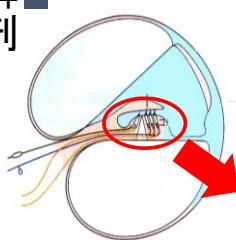
1 解剖

内耳(蝸牛の構造)



1 解剖

コルチ器(ラセン器)

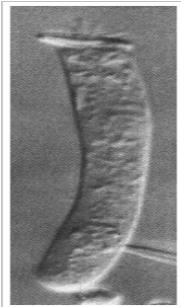


(引用:新耳鼻咽喉科学 切替一郎 南山堂)

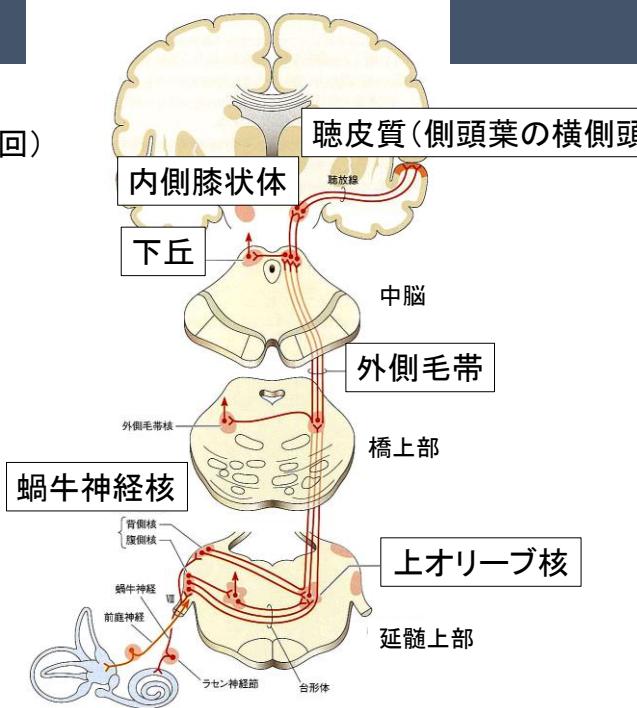
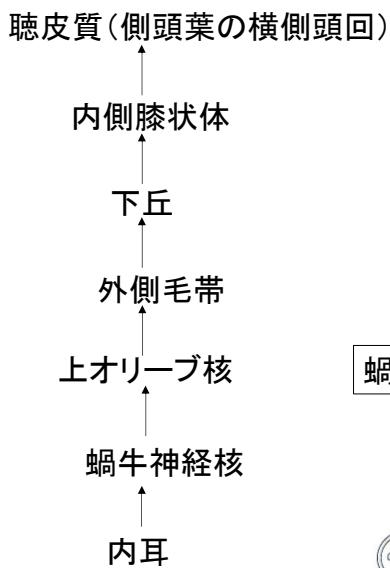
- 聴神経求心線維の95%は内有毛細胞、5%が外有毛細胞に分布

1 解剖

Dancing 外有毛細胞



聴覚中枢路



聴覚生理

Q : 内耳(蝸牛)は何のために存在するか？

A : 音波を電気信号に変えて脳に伝える。
(音波の電気変換器)

Q : 音波を電気信号に変換する必要性は何か？

A : 神経は音波を脳に伝えることができないから。

聴覚生理

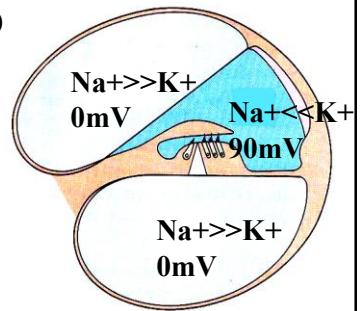
Q : どのようにして音波を電気信号に変換するか？

A : 蝸牛の有毛細胞が音波を電気信号に変換する

Q : なぜ、外リンパと内リンパは組成が異なるか？

A : 有毛細胞を脱分極させ活動電位を得るため

蝸牛のイオン組成と
内リンパ電位



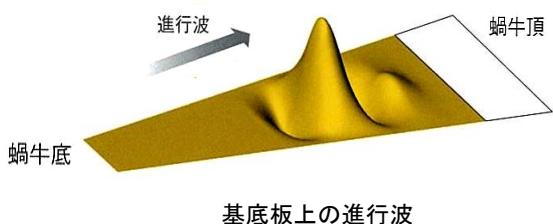
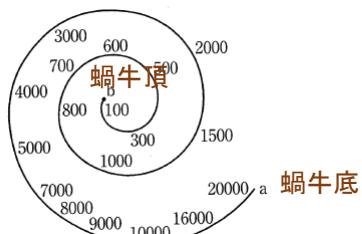
聴覚生理

Q : 音(周波数)の識別化はどのようにして行うか？

A : 蝸牛の基底板の位置で音の高・低を識別する。

基底回転は高周波数、頂回転は低周波数を識別

純音を聞いたときのヒトの
蝸牛基底板の最大振幅位

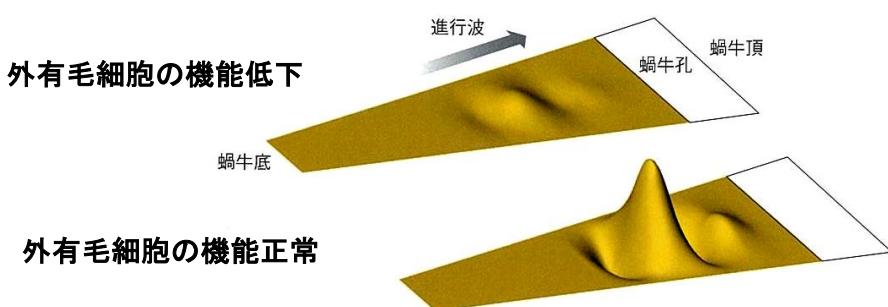


(新耳鼻咽喉科学 南山堂より)

聴覚生理

Q : 有毛細胞と内有毛細胞の役割は？

A : 内有毛細胞は脱分極により音を電気信号に変換して脳に伝える。
外有毛細胞はコルチ器の感度と周波数同調性を高める
(周波数弁別能; チューニング作用)。



聴覚検査

1. 自覚的聴覚検査

被験者の判断によって聴覚閾値やきこえの状態を評価

- 1) 音叉
- 2) 純音聴力検査
- 3) 語音聴力検査
- 4) 閾値上検査(補充現象の検査)
- 5) 自記オージオメトリ

2. 他覚的聴覚検査

- 1) インピーダンスオージオメリー
(ティンパノメトリー・耳小骨筋反射検査)
- 2) 耳音響放射
- 3) 聴性脳幹反応、聴性定常反応検査

3. 乳幼児の聴覚検査

- 1) 聴性行動反応検査(BOA)
- 2) 条件詮索反応聴力検査(COR)
- 3) 遊戯聴力検査(play audiometry)

1-1) 音叉(簡易聴力検査)

音叉

Lucae

 $f_{is^4} = 2860\text{Hz}$ $c = 128\text{Hz}$

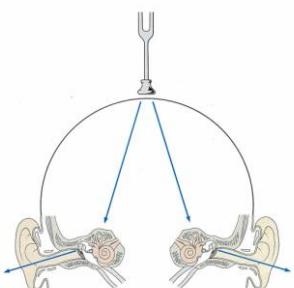
Hartmann

診察室やベッドサイドで有用
伝音難聴と感音難聴の鑑別

1-1) 音叉(簡易聴力検査)

Weber法

- Lucae音叉 低音c(128Hz)を用いることが多い。
- 一側性難聴または左右差のある両側性難聴が対象に伝音難聴と感音難聴の鑑別
- 音叉を鳴らして被検者の頭部、前額部正中にあて、どちらの耳で強く聞こえるか答えさせる。



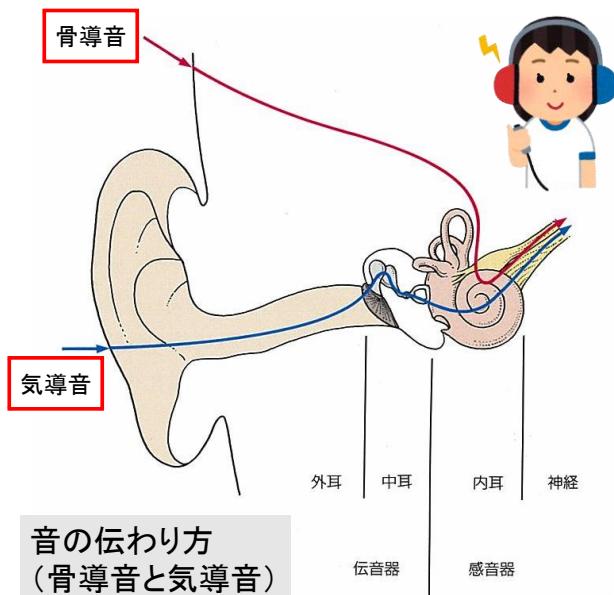
正中: 正常または左右差のない両側難聴
右耳聴取: 右伝音難聴 or 左感音難聴
左耳聴取: 左伝音難聴 or 右感音難聴

伝音難聴: 患側

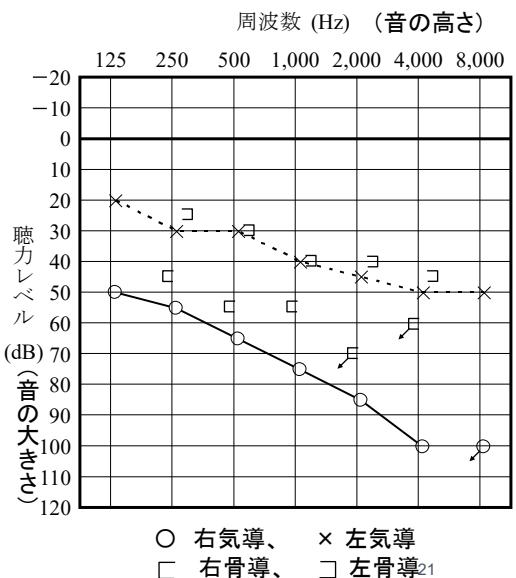
感音難聴: 健側

1-2) 標準純音聴力検査

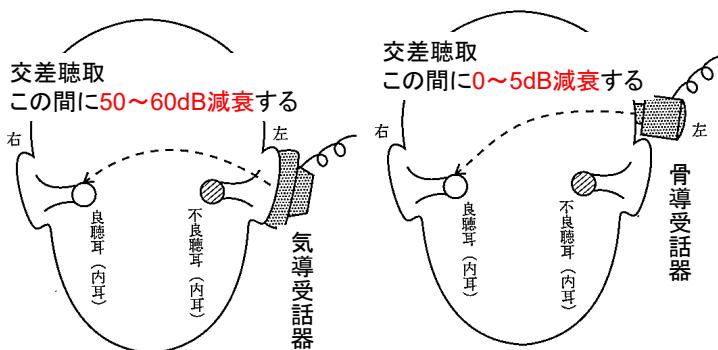
- 純音聴力検査の結果はオージオグラムで表します。



オージオグラム



1-2) 純音聴力検査(陰影聴取・マスキング)



陰影聴取: 良聴耳で聞いてしまう

それを防ぐために良聴耳に雑音を聞かせる=マスキング

気導: 左右差が40dB以上あるときはマスキングを行う。

骨導: 原則として常にマスキングを行う

1-2) 純音聴力検査(平均聴力レベル)

4分法

$$\frac{a + 2 \times b + c}{4}$$

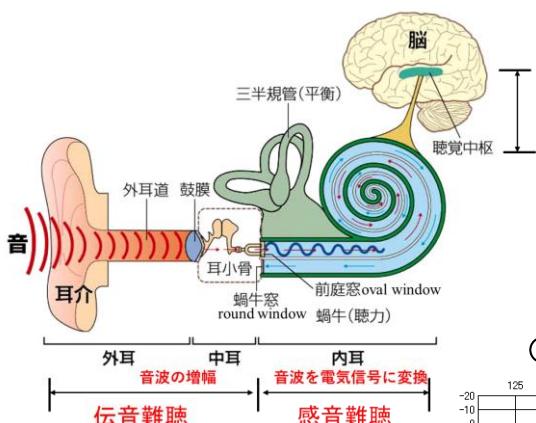
a: 500 Hz b:1000 Hz c: 2000Hz の聴力レベル

6分法

$$\frac{a + 2 \times b + 2 \times c + d}{6}$$

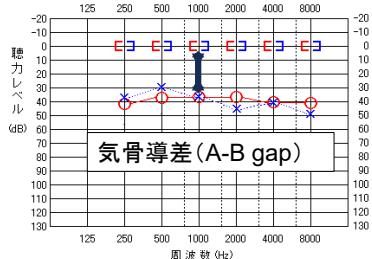
a: 500 Hz b:1000 Hz c: 2000Hz d : 4000Hzの聴力レベル

1-2) 純音聴力検査(難聴の種類)

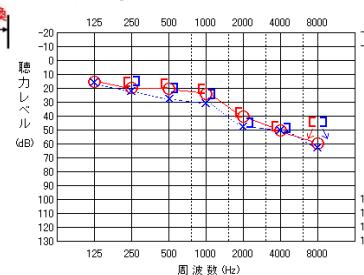


後
迷
路
難
聴

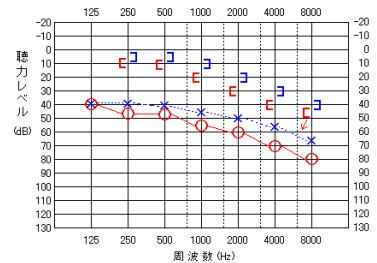
①伝音難聴



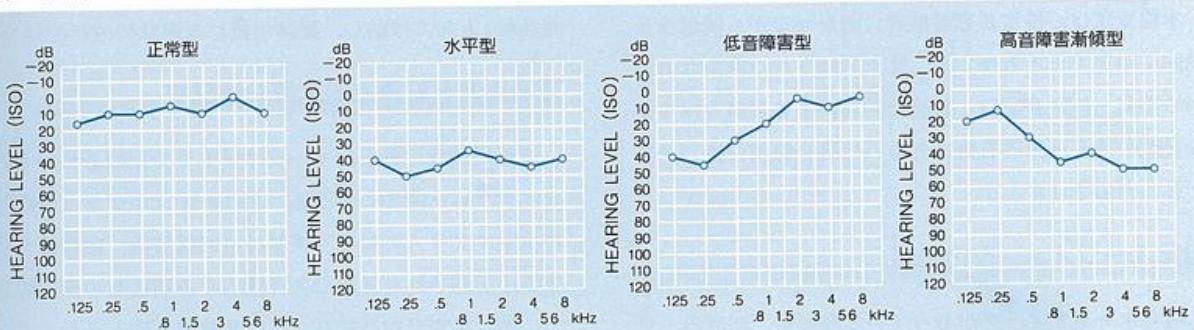
②感音難聴



③混合難聴



1-2) 純音聴力検査(聴力型1)



正常型

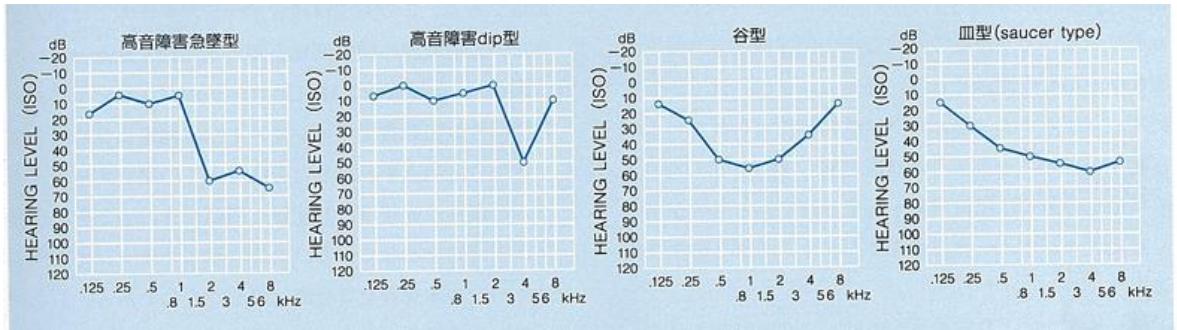
水平型

低音障害型

高音障害(漸傾)型

メニエール病加齢性難聴

1-2) 純音聴力検査(聴力型2)



高音障害急墜型

(高音障害)dip型

騒音性難聴

谷型

聽神経腫瘍

皿型

1-3 語音聴力検査

- 語音を検査音として行う検査
- 「聞きとり」、「聞き分け」の検査

67-S語表数字のきこえ方検査用紙(語音了解閾値検査)ことばのきこえ方検査用紙(語音弁別検査)

目的

- 聽覚障害の診断・難聴の鑑別診断や後迷路性・中枢性難聴の診断
- 身体障害者福祉法の障害認定、補聴器や人工内耳の適応決定や効果判定

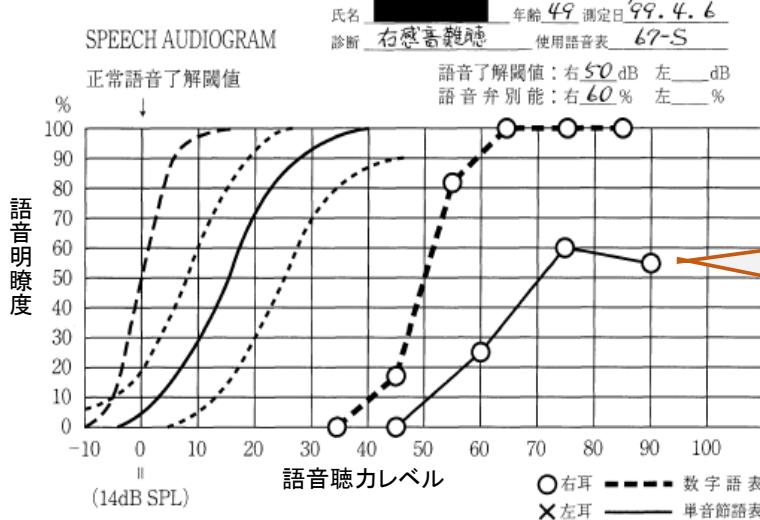
数字語表〔語音了解閾値測定用〕

5	2	4	3	7	6
7	4	6	5	2	3
2	7	3	6	5	4
3	5	2	4	6	7
6	3	7	2	4	5
4	6	5	7	3	2

ことばの語表〔語音弁別検査用〕

- 1表 アキシタニヨジウクス
ネハリバオテモワトガ
2表 キタヨウスハバテワガ
アシニジクネリオモト
3表 ニアタキシヨクジウ
オネバハリガテトワモ
4表 テネヨアキジハモシウ
リワタクバトニスオガ
5表 ネアテヨハキモジリシ
ワウバタトクオニガス
6表 ニクリモテアジアハトガ
ワネウオバヨシタキ
7表 ワバスタニトリジアキ
モネウシヨガハオテク
8表 テキワタガアモシトニ
ヨハウバスネジリクオ

1-3) 語音聴力検査(語音聴力図、スピーチオージオグラム)



正常:
閾値上15~25dBで50%以上、
話声域で90%以上

感音難聴は100%とならない
ことも多く、大きな音ほど語音
が低下することがある
(ロールオーバー現象)

(2.語音聴覚検査Audiology Japan 46, 2003より)

1-4) 閾値上検査

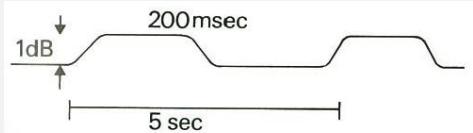
- 補充現象(リクルートメント現象)の有無を判定するための検査
- 補充現象: 音の強さの変化に伴う感覚的な音の大きさの変化を正常人より大きく感じてしまう現象
- 内耳障害

検査の種類

- SISI検査
- MCL・UCL検査
- ABLB検査

SISI検査(short increment sensitivity index test)

- 閾値上20dBの持続音を聞かせ、5秒に1回の1dBの増音を感じできるかどうか測定する
- 20回の増音のうち、何回聞き取れるかを%表示して判定



正答率 60%以上; R(+)
55~20%; R(±)
20%以下; R(-)

1-5) 自記オージオメトリ

- Bekesy型自記オージオメーターを用いる
- スイッチボタンを押している間は自動的に大きくなり離すと小さくなる
- 断続音と持続音使用
- ①連続周波数検査と②固定周波数検査がある

②固定周波数検査

Jeger分類

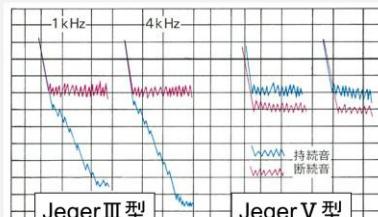
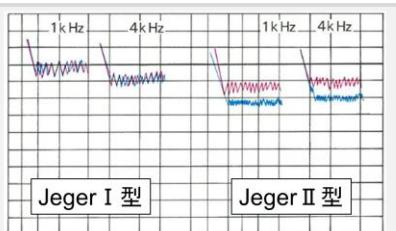
I型: 断続音と持続音がほぼ一致
正常、伝音難聴

II型: 断続音より持続音が下になる
持続音振幅縮小(2~4dB)
内耳性難聴

III型: 持続音の閾値が上昇
(一過性閾値上昇 TTS陽性)
後迷路性難聴

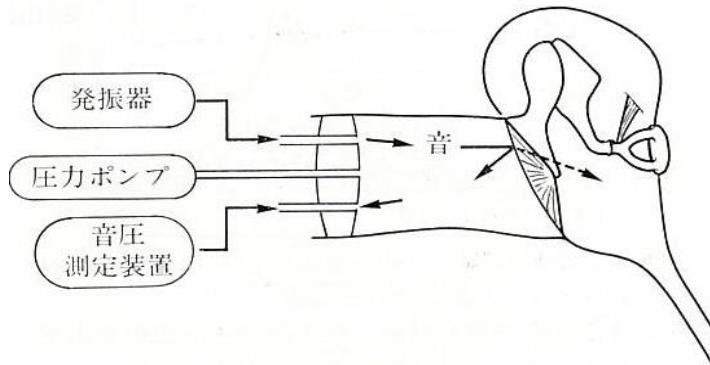
IV型: II型に類似
振幅はほぼ正常
後迷路性難聴

V型: 持続音が断続音より上になる
機能性難聴、詐聴



2-1) インピーダンスオージオメトリー

- 鼓膜および耳小骨連鎖を一つの振動系ととらえ、鼓膜のインピーダンスを測定し、中耳伝音機能をしろうとする他覚的検査である。
- ①テインパノメトリーと②アブミ骨筋反射検査がある。
- 反射で戻ってくる音の大きさを測定し、鼓膜面のインピーダンスを推定する。

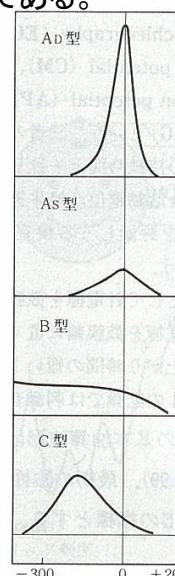
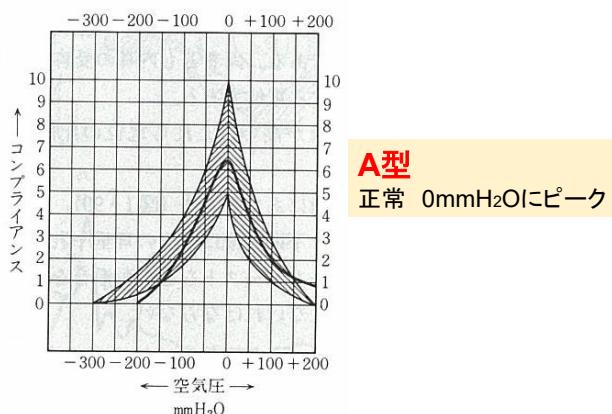


2-1) インピーダンスオージオメトリー(テインパノメトリー)

- 226Hzの検査音を与えながら外耳道圧を-200mmH₂Oから+200mmH₂Oまで変化させ、中耳のコンプライアンスの変化を測定するものである。

- 鼓膜穿孔があると測定できない

ティンパノグラム



AD型(deep)
耳小骨離断、萎縮鼓膜

As型(Shallow)
耳小骨連鎖固定、耳硬化症

B型
滲出性中耳炎、癒着性中耳炎

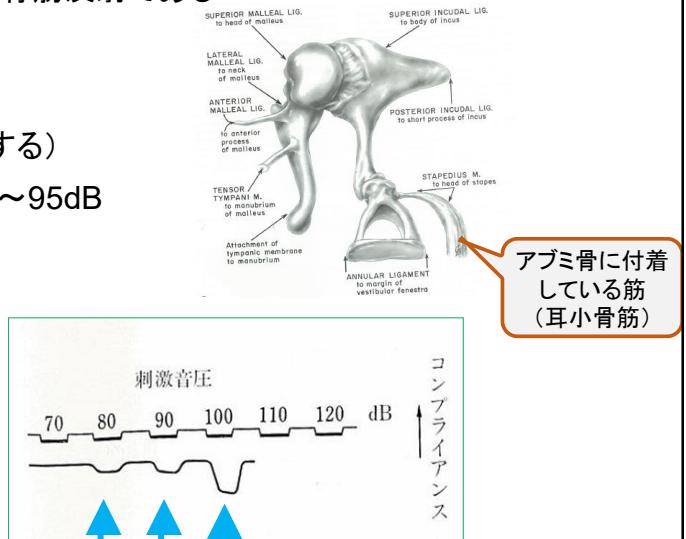
C型
耳管機能不全、滲出性中耳炎

2-1) インピーダンスオージオメトリー(アブミ骨筋反射)

- 音刺激によって生じた両側性耳小骨筋の反射(収縮)を外耳道の音響インピーダンスの変化としてとらえたのが音響性耳小骨筋反射である
- **アブミ骨筋は顔面神経で支配**
- アブミ骨筋は巨大音で収縮する
(大きな音を内耳に伝えないようにする)
- 正常耳の閾値: 500~4000Hz, 70~95dB
- 同側刺激、反対側刺激

<臨床応用>

- 難聴の診断
- 耳硬化症の診断
- 顔面神経麻痺の診断
- 脳幹障害の鑑別



アブミ骨に付着
している筋
(耳小骨筋)

2-2) 耳音響放射(Oto-Acoustic-Emission: OAE)

- 蝸牛の活動に伴い発生した音響が外耳道内で測定される現象
- **外有毛細胞の機能**

<臨床応用>

- 純音聴力レベル35dB以上でOAEの検出低下する。
→ 中等度以上の内耳性難聴では検出できない。→ 難聴の補助診断・機能性難聴
- 新生児聴覚スクリーニング
- 後迷路性難聴
(auditory neuropathyなど)

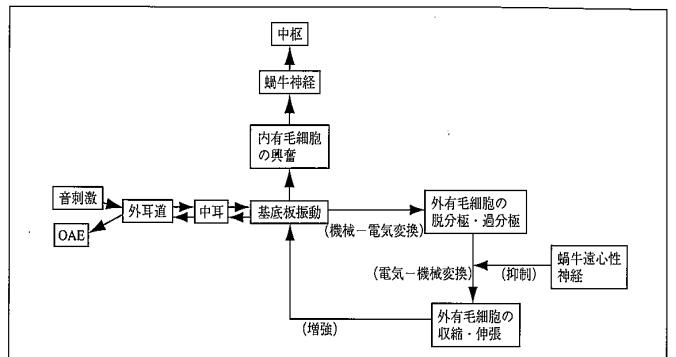


図 II-7-2 OAE の発生機序

2-3) 聴性脳幹反応検査(Auditory brainstem response: ABR)

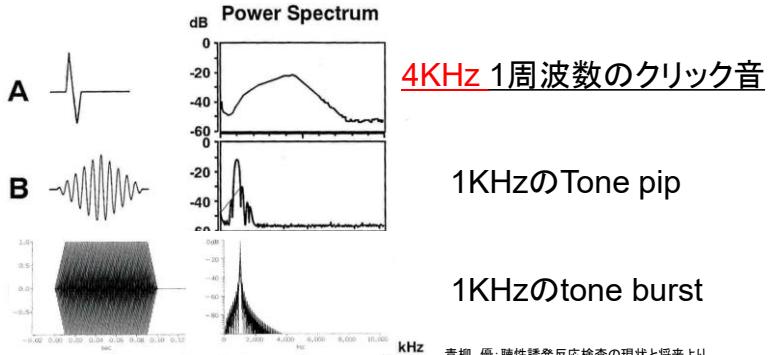
- 音刺激を与えてから10ms以内に誘導記録される反応(刺激音に対するon反応)
- 一般的にはクリック音を使用

<臨床応用>

- 他覚的聴力検査(V波閾値で評価)

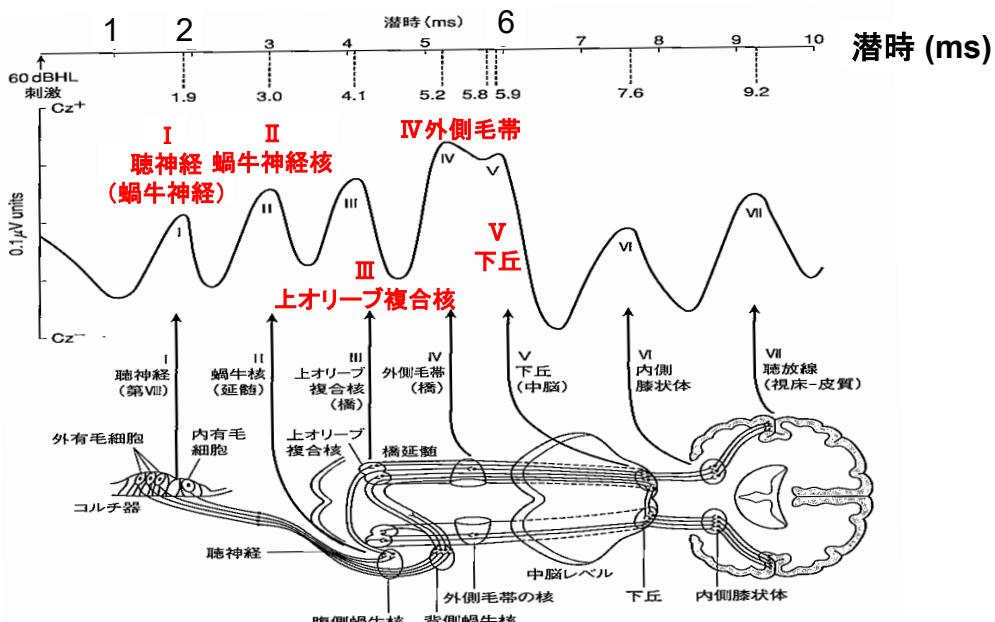
- 詐聴・機能性難聴
- 乳幼児の聴力検査

- 聴神経腫瘍の診断
- 脳幹障害
- 脳死の診断



青柳 優:聴性誘発反応検査の現状と将来より

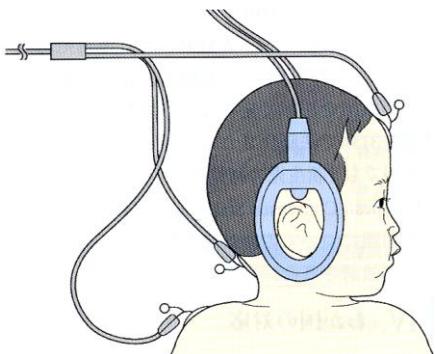
2-3) 聴性脳幹反応検査(Auditory brainstem response: ABR)



Automated Auditory Brain stem Response (AABR)

補足

- 新生児聴覚スクリーニングで用いられる



刺激音圧 35dBHL, click
左右同時に計測, 判定
検査時間が短い
(自然入眠下可)

3 乳幼児の聴覚検査

- 発達に応じた検査方法を選択して行う
- 生理学的他覚的検査も積極的に行い、総合的に判断する
- 発達障害、自閉症、重複障害による影響も考慮

乳児における
聴覚領域の発達

月齢	反射	反応
0カ月児	<ul style="list-style-type: none"> 突然の音にビックとする(モロー反射) 突然の音に眼瞼がギュッと閉じる(眼瞼反射) 眠っているときに突然大きな音がすると眼瞼が開く(覚醒反射) 	
1カ月児	<ul style="list-style-type: none"> 突然の音にピクッとして手足を伸ばす 眠っていて突然の音に目をさますか、または泣き出す 眼が開いているときに急に大きな声がすると、眼瞼が閉じる 	<ul style="list-style-type: none"> 泣いているとき、または動いているとき声をかけると、泣きやむかまたは動作をやめる 近くで声をかける(またはガラガラを鳴らす)とゆっくり顔を向けることがある
2カ月児	<ul style="list-style-type: none"> 眠っていて、急に鋭い音がすると、ピックと手足を動かしたり、まばたきする 眠っていて、子どもがさわぐ声や、くしゃみ、時計の音、掃除機などの音に眼をさます 	<ul style="list-style-type: none"> 話しかけると、アーカーと声を出してよろこぶ(またはニコニコする)
3カ月児	<ul style="list-style-type: none"> 眠っていて、突然音がすると、眼瞼をピックとさせたり、指を動かすが、全身がピックとなることはほとんどない 	<ul style="list-style-type: none"> ラジオの音、テレビのスイッチの音、コマーシャルなどに、顔(または眼)を向けることがある 怒った声や、やさしい声、歌、音楽などに不安そうな表情をしたり、よろこんだり、またはいやがったりする

(引用: 言語聴覚士のための基礎知識 耳鼻咽喉科学 医学書院)

3-1) BOA (聴性行動反応聴覚検査)

BOA:Behavioral Observation Audiometry

原理:種々の音や言語音を刺激音として提示し、聴性行動反応を観察することによって聴覚障害の有無を評価する検査法である。(音を探索しようとする反応を見る)

適応年齢:乳児期から1歳前後まで

代表例

- 全身を強直させる(驚愕反射)
- まぶたを閉じる(眼瞼反射)
- 泣き出す、笑う、声を出す、動作の停止(驚愕反応)
- 音源方向へ顔を向ける(定位反応)
- 振り向く、音源を探す(詮索反応)

3-1) BOA (聴性行動反応聴覚検査)



	周波数 (Hz)	音の大きさ (dB)
たいこ	500~1000	90~95
リコーダー	1000	80~85
動物笛	1000~2000	80~85
ホイスル	2000~4000	80~85
トライアングル	4000~8000	85
すず	4000	75~80
ペグたたき	8000	70
飴紙音	2000~8000	60
指こすり	8000	35

図 6 聴性行動反応聴力検査 (BOA) で用いている音源とそれらの周波数、音の大きさ

3-2) 条件詮索反応聴力検査(COR)・視覚強化式聴力検査(VRA)

COR: conditioned orientation response audiometry

原理: 音を光刺激で強化して条件付けを行い、閾値を測定する。

方法: 装置を使用する。左右の人形が電球で照らされると見える。

子供が十分に聞こえる音をスピーカーから出し、同時あるいは少し遅れて同じ側の人形を照らす。この操作を2、3回繰り返すと条件反射ができる、音刺激のみで子供は振り向くようになる。

音圧をさげて、閾値を測定する。

適応年齢: 6ヶ月から3歳頃

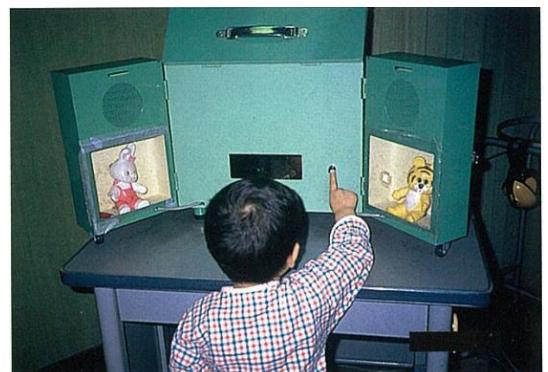
検査の限界: 児の機嫌、検査者の力量、
左右別に検査できない



3-3) ピープショウテスト・遊戯聴力検査

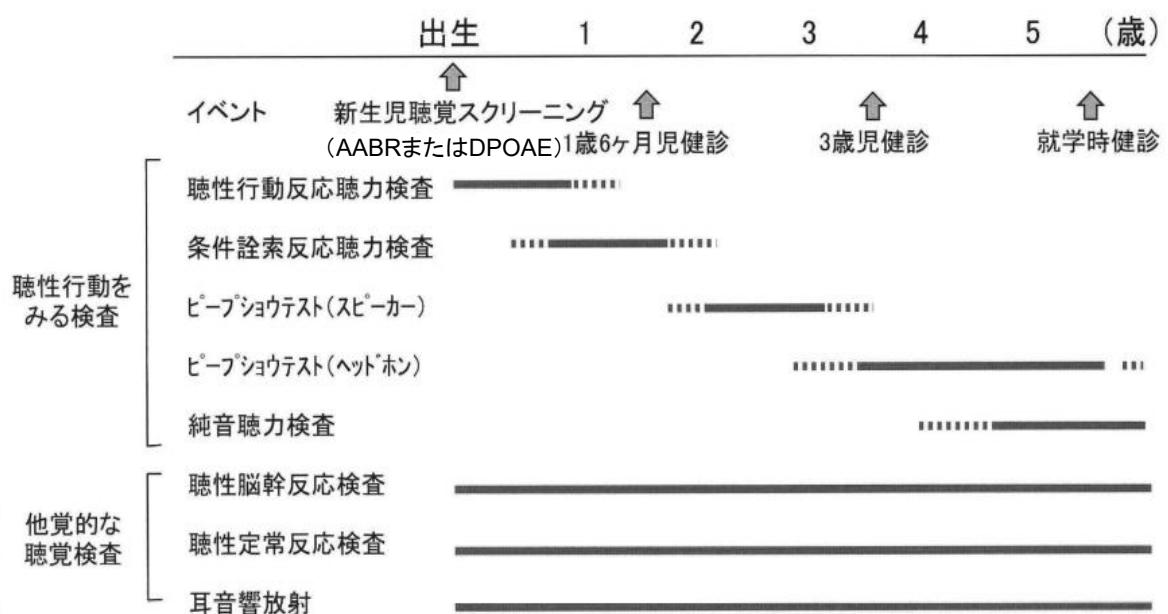
原理: 幼少時が音刺激に対してスイッチを押すと、報酬としてのぞき窓の中から子どもにとって楽しい玩具が見られるもの

適応年齢: 2、3歳以上の幼児



3 検査

3 乳幼児の聴覚検査とその適応年齢

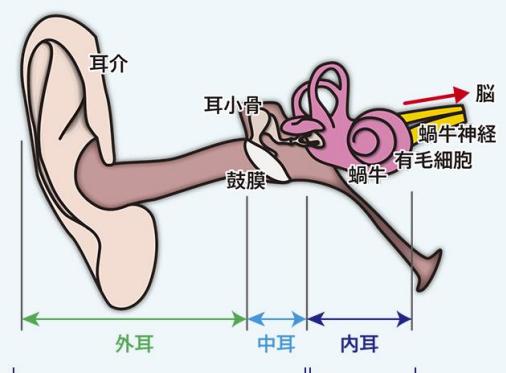


4 疾患

聴覚障害の疾患と治療

外耳・中耳による聴覚障害(伝音難聴)は2/17 講義で

- 1) 加齢性難聴
- 2) 突発性難聴
- 3) メニエール病
- 4) 音響性聴覚障害
- 5) 薬剤性難聴
- 6) 聴神経腫瘍
- 7) 先天性難聴・小児難聴
- 8) 機能性難聴



外耳から中耳の問題
伝音難聴

内耳・蝸牛神経・脳の問題
感音難聴

1) 加齢性難聴(老人性難聴)

特徴

- ・ 加齢とともに聞こえが悪くなる
- ・ 加齢に伴う組織学的変化による
- ・ 高音域の音から聞こえが悪くなる
→ **両側高音障害型感音難聴**
- ・ 言葉の聞き取りが低下する
→ **最高語音明瞭度低下**
- ・ 早口が聞き取れない(時間分解能低下)
- ・ 雑音下での会話が聞き取れない
- ・ 音源定位がしにくい(両耳分離能・融合能低下)

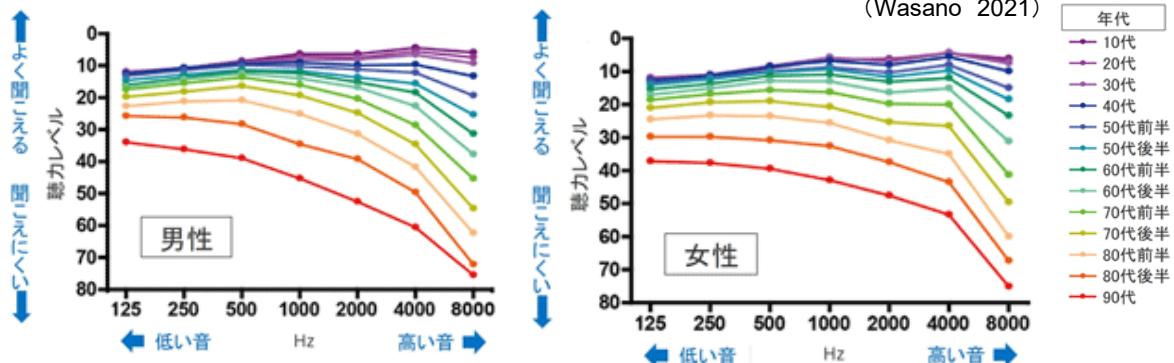


- ①末梢聴覚の機能低下
②中枢聴覚の機能低下
③認知機能全般の機能低下

複合的に障害されている

1) 加齢性難聴(老人性難聴)

加齢性の聽力低下は30歳代からはじまる！



- 高音域から聽力低下する
- 日本語の母音は1000Hz前後、子音は3000Hz前後で子音の方が小さめの音
- 子音が聞き取りにくくなり聞き間違えが生じる
(例： 佐藤さん→加藤さん、すどうさん→くどうさん)

2) 突発性難聴

病態：明らかな原因やきっかけがなく、あるとき突然に聞こえが悪くなる

原因：原因不明（ウイルス感染説、循環障害説などある）

症状：難聴、耳鳴、耳閉塞感、めまい

通常は一側性

検査：純音聴力検査にて、**一側性感音難聴**

めまいを伴う例では眼振を認める

2) 突発性難聴

- 薬物治療

- ① 副腎皮質ステロイド（抗炎症、抗浮腫、免疫抑制などの作用）
- ② 循環改善薬、代謝改善薬
- ③ ビタミン薬 ビタミンB12（神経機能維持作用）

- その他の治療

高気圧酸素療法、鼓室内ステロイド投与

■ できるだけ早く、1週間以内には治療開始が望ましい

■ 高度難聴やめまい合併例は予後が悪い



3) メニエール病

- 病態: 内耳の**内リンパ水腫**
(内リンパ液で満たされている蝸牛管が水腫となっている状態)

■ 約30%は両側性

■ 症状

耳鳴、難聴などの蝸牛症状を伴うめまい発作を反復。
耳閉感や聴覚過敏の症状もある

■ 所見

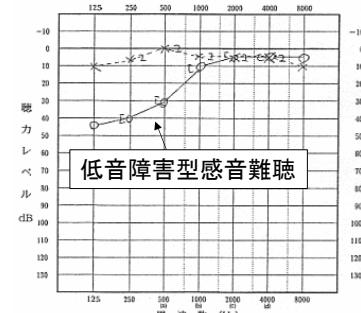
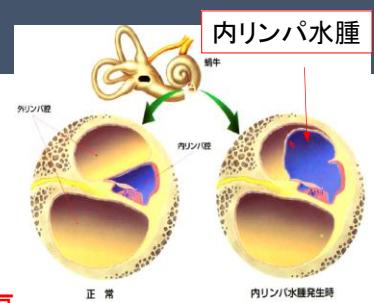
聴力検査: 低音部閾値変動 (**低音障害型感音難聴**)
→ 発作を繰り返すと水平型に進展

■ 治療

浸透圧利尿剤(イソソルビド)

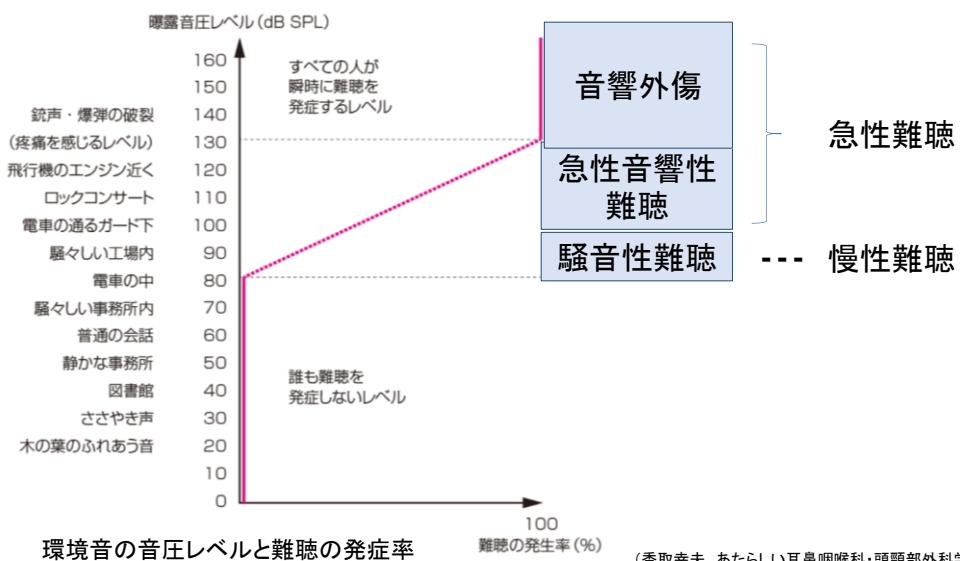
ステロイド、減塩食

予防(ストレス・疲労・睡眠)



4) 音響性聴覚障害

- ・巨大音に暴露されることで生じる聴覚障害(蝸牛の障害)



(香取幸夫 あたらしい耳鼻咽喉科・頭頸部外科学 中山書店より引用)

4) 音響性聴覚障害(分類)

1. 急激に発生する難聴

- ① 予期しない突発的な巨大音によって起こる急性の聴覚障害(事故)
「(急性)音響外傷」
- ② 予期してきいた巨大音の短時間暴露によって起こる急性の聴覚障害
「(短時間暴露による)急性音響性難聴」
- ③ 職業的に長い間暴露されてきた騒音によってあるとき突然発生する
聴覚障害
「騒音性突発性難聴」

2. 緩徐に発生する難聴

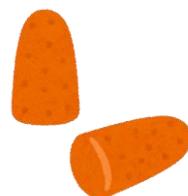
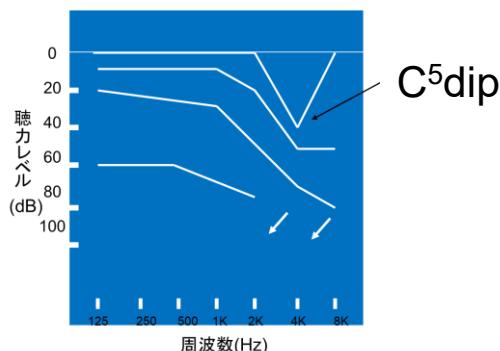
職業的長期間暴露騒音によって緩徐に発生する聴覚障害
「慢性騒音性(職業性)難聴」

4)-1 急性音響性難聴

- 強大音の比較的短時間の暴露の後に起こる難聴で、音響外傷よりも弱い110~125dBの音で、強さが即時に内耳を破壊してしまうほど強くない音で生じる
- 障害音源:ライブ、クラブ、ヘッドホン、鉄板をハンマーでたたく作業、削岩機など
- 難聴の型:低音障害型、dip型、水平型、高音障害型など
- 突発性難聴に準じてステロイドによる治療を行う

4)-2 騒音性難聴

- ・85dB以上の騒音に長時間暴露されることで発症し、緩徐に進行する両側性感音難聴
- ・慢性的な工場騒音に暴露して発症する進行性の難聴
- ・騒音環境から離脱すれば進行しない
- ・オージオグラムでは、初期は4000Hzの聽力低下(C5dip)を認めることが多い
- ・治療はないため、予防(耳栓やイヤーマフ)が大切



外耳道の共鳴作用が4,000Hzをピークとして3,000～6,000Hzで起り、10～15dB増強されることが一因と考えられている



(3M HPより)

topics

ヘッドホン・イヤホン難聴

若年者に難聴のリスク

- WHOは、12歳から35歳までの10億人を超える人々が、大音量の音楽やその他の気晴らしの音に長時間かつ過度にさらされることにより、聴力を失うリスクがあるとして、会場やイベントでのセーフリスニングの基準を作成

- ・大音量で聞くことにより、難聴や耳鳴が出現する。
- ・ヘッドホンの最大出力は100～120dBくらい
- ・ほぼリスクがないと考えられるのは65dB程度
→ ヘッドホンをしたままでも会話が聞き取れるくらいの音量
- ・地下鉄内など騒音下では音量を増大してしまうので、注意が必要
- ・ノイズキャンセリング機能付きイヤホンを装用



WHOが定めた安全な音量と聴取時間の上限基準
成人:80dB 40時間/週、小児:75dB 40時間/週

4

疾患

5) 薬剤性難聴

- 内耳に対して障害性を有する(耳毒性)薬剤によって引き起こされる難聴を薬剤性難聴(感音難聴)
- 主な症状は、**難聴、耳鳴、めまい**
- 定期的な聴力検査を行い、難聴、耳鳴りなどの症状発現に注意

代表的な薬剤

- アミノ配糖体系抗生素(不可逆性)
ストレプトマイシン、カナマイシン、ゲンタマイシン
- 抗腫瘍剤…白金製剤(シスプラチン)
- サリチル酸製剤…アスピリン難聴
- 利尿剤 …フロセミドなどのループ利尿剤

4

疾患

6) 聴神経腫瘍

第8脳神経(主に前庭神経)から発生する神経鞘腫
症状) 難聴、めまい、耳鳴

腫瘍が増大すると、三叉神経症状、顔面神経麻痺、小脳症状が出現する
聴覚検査)

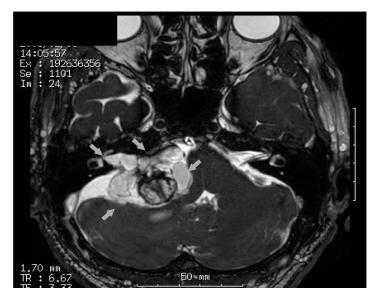
- 一側性進行性難聴、感音難聴(後迷路性)
- 聴力型は様々であるが、谷型も多い
- 語音明瞭度低下
- 聴性脳幹反応検査(ABR)にて異常(Ⅱ波以降の潜時延長・消失)、波間潜時の延長

眼振検査) 左右側方注視眼振(Brunns眼振)

温度刺激検査) 患側の反応低下

画像検査) MRI検査にて聴神経腫瘍(早期診断增加)

治療) 手術、放射線治療、経過観察(Wait & Scan)



7) 先天性難聴・小児難聴

- 先天性難聴の発生頻度 出生1000人に1人
先天性疾患の中で高頻度
- 半数は難聴ハイリスク児であるが、残りの半数は 出生時には何ら異常を示さない児
- 少なくとも50%は遺伝子が関与
- 難聴を早期に発見し適切な療育を早期に開始することが言語能力の獲得に影響を及ぼす
- 2000年より新生児聴覚スクリーニングが開始
- 新スクには耳音響放射(OAE)もしくは自動ABR(AABR)が用いられるが、AABRの方が疑陽性が少ないので推奨

参考

1-3-6ルール

1ヶ月までに聴覚スクリーニング

3ヶ月までに精密検査

6ヶ月までに補聴器を開始し、適正な療育を開始

7) 先天性・小児難聴の原因となる疾患

■ 先天性

1. 遺伝子異常

症候群性遺伝性難聴…難聴の他、種々の奇形や他の疾患を伴う
非症候群性遺伝性難聴…難聴のみが主症状

2. 奇形

外表奇形

中耳・内耳奇形

3. ウィルス感染

先天性風疹症候群

先天性サイトメガロウィルス感染症

■ 後天性

・周産期ハイリスク

25週以内の1500g以下の出生児は2.1倍難聴発生のリスクあり

重症黄疸、胎児仮死など

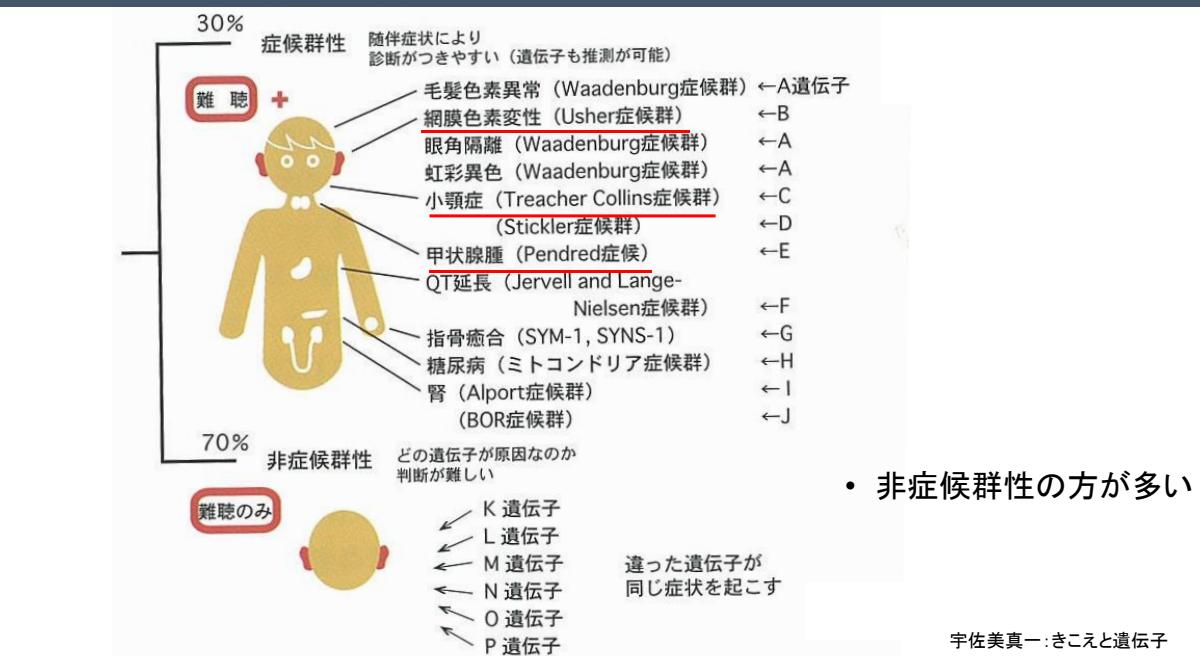
・髄膜炎、ムンプスなどの感染症

・薬剤性難聴

アミノ配糖体系抗生物質・ループ利尿薬・シスプラチンなど

・前庭水管拡大症

7) 先天性・小児難聴：遺伝性難聴



7) 小児難聴：先天性風疹症候群

- 妊娠母体の風疹が胎児に移行し、胎児の細胞分裂を抑制し破壊するため**難聴**、眼疾患（**白内障**）、心疾患（動脈管開存、肺動脈狭窄など）、精神発達遅滞などを起こす
- 妊娠3ヶ月以内の罹患により約20%に出現し、その80%に難聴を伴う
- 難聴は内耳性で、**両高度感音難聴**であることが多い
- 風疹抗体がない場合、ワクチン接種

4 7) 小児難聴：先天性サイトメガロウィルス(CMV)感染症

疾患

- 妊婦がCMVの初感染、再感染を受けた場合、あるいは再活性化を認めた場合、ウイルスが胎盤を経由して胎児に移行し、胎児で病気を発症する。
 - 10~15%は症候性感染、85~90%は無症候性感染
- 臨床症状) 低出生体重、黄疸、出血斑、肝脾腫、小頭症、脳質周囲石灰化、難聴など
聴覚障害)・新生児・幼児の聴覚障害の約10~30%と報告
 - ・ 症候性CMVの33~54.5%、無症候性CMV 5~21%に聴覚障害あり
 - ・ 感音難聴
 - ・ **症候性CMVは、両側難聴、高度難聴が多い**
 - ・ CMV児の9~68%に**遅発性聴覚障害**

診断)・臨床症状がある場合、新規referである場合、21日以内に尿核酸検査を行い診断

治療) バラガシクロビル内服

補聴器、人工内耳の適応

4

7) 小児難聴：ムンプス難聴

疾患

- 耳下腺・頸下腺腫脹など臨床的に明らかなムンプス症例で、腫脹発現4日前より出現後18日以内に発症した急性高度難聴の症例
- 血清ムンプス抗体価が有意の上昇を示した症例
- **一側性、高度感音難聴、改善しない**
- 血行感染(血行性にウイルスが内耳に感染することによる)
- 予防接種



2018年 NHK 朝ドラ

8) 機能性難聴

- 聴覚神経系には器質的な障害がないにもかかわらず、一側性または両側性の難聴が生じたと訴えたり、難聴者のような行動や態度を示す場合をいう。
- 心因反応によって生じる場合を**心因性難聴**という。
- 聞こえているにもかかわらず、難聴を訴えて周囲を欺く場合を**詐聴**という。

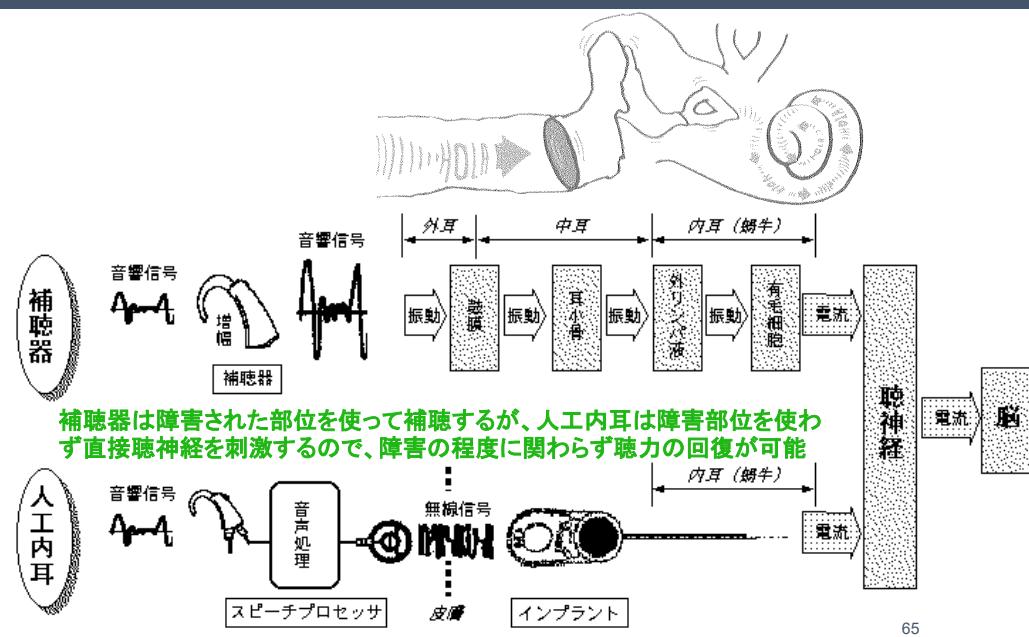
- **他覚的聽力検査(ABR,耳小骨筋反射、耳音響放射など)**にて診断する。
- **自記オージオメトリ Jeger V型**

難聴の治療

- 薬物療法
 - 突発性難聴、メニエール病
- 伝音難聴の治療
 - ・ 鼓膜切開
 - ・ 鼓膜換気チューブ留置術
 - ・ 聴力改善手術（鼓室形成術、アブミ骨手術）
 - ・ 気導補聴器、骨導補聴器、軟骨伝導補聴器、BAHA、人工中耳
- 感音難聴に対する聴力改善は？
 - ・ 補聴器
 - ・ 人工内耳

外耳・中耳は
2/17講義で！

補聴器と人工内耳



65

難聴の程度とコミュニケーション

参考

良聴耳 平均聴力 (dB)	難聴分類 (厚労省)	コミュニケーション障害	
		音の聞き取りに問題ない	小さな会話のみ聞きとりにくい
25	軽度難聴		
40	中等度難聴	普通の会話でしばしば不自由を感じる 大きな声で正面から話してもらえば会話を理解できる 補聴器なしの社会生活では孤立しがちになる。	
55		大きな声で話してもらっても会話を理解できないことが少なくない 後方で行われている会話に気付かない	
70	高度難聴	非常に大きい声か補聴器使用による会話のみ聴取できる	
90	重度難聴	補聴器で会話音を大きくしても聴覚のみでは内容を理解できない 人工内耳の適応	



(小寺 2010より)

補聴器 の種類

耳穴型



耳かけ型



箱型



埋め込み型骨導補聴器

骨導補聴器

(補聴器工業会HPより)



軟骨伝導補聴器



人工内耳

- 人工内耳は、音を電気信号に変え、蝸牛の中に入れた刺激装置（電極）で直接聴神経を刺激する装置



参考

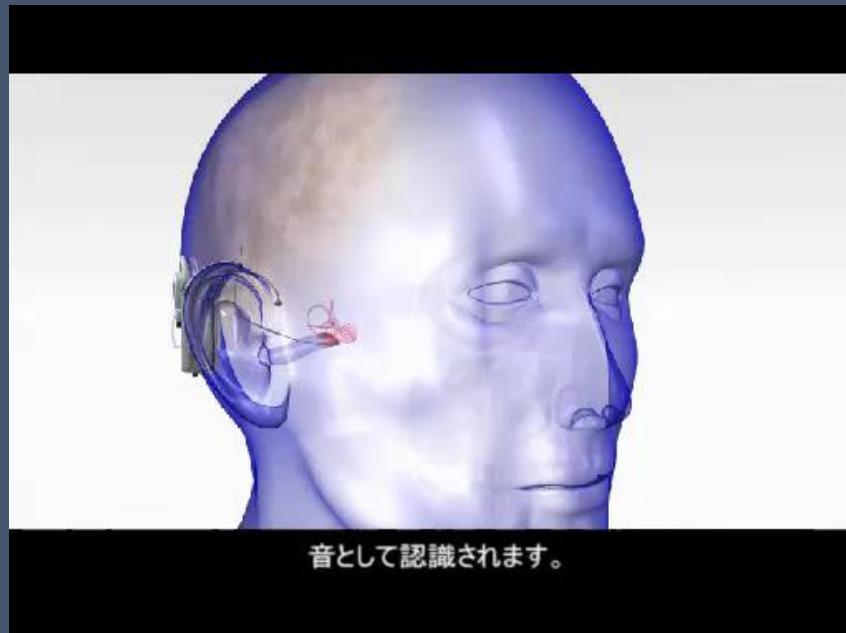
- 体外装置（マイク①・音声処理部：スピーチプロセッサー②）
- ケーブル③で送信コイル④と接続
- 送信コイルは、皮膚の下に埋め込んだ受信装置と磁石でくっつく
- マイクから入った音は、電気信号に変わり送信コイルから無線で受信装置へと送られる



コイル一体型体外装置

送信ケーブル③が不要で、マイク①、スピーチプロセッサー②、コイル④が一体型となっている

人工内耳の仕組み



人工内耳適応基準(抜粋)

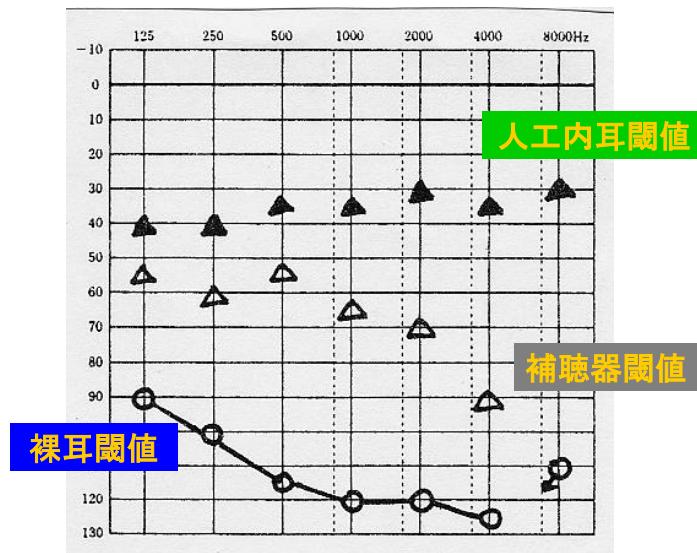
成人(2017)

- 裸耳の聴力検査で平均聴力レベル90dB以上の重度感音難聴
- 平均聴力レベルが70dB以上、90dB未満で、なおかつ適切な補聴器装用を行った上で、装用下の最高語音明瞭度が50%以下の高度感音難聴
- 両耳も有用であれば否定しない

小児(2022)

- 手術前から術後の療育に至るまで、**家族および医療施設内外の専門職種との一貫した協力体制**がとれていることを前提条件とする。
- 原則 **体重8kg以上または1歳以上**
- 補聴器の効果が十分でない高度難聴、裸耳で**90dB以上**
- 聴力が確認できない場合、6ヶ月以上の最適な補聴器装用を行った上で、装用下の平均聴力レベルが**45dB**より改善しない場合
- 同様に、装用下の最高語音明瞭度が**50%以下**の場合

閾値の比較



人工内耳装用者の感想

よければこちらも
御覧下さい



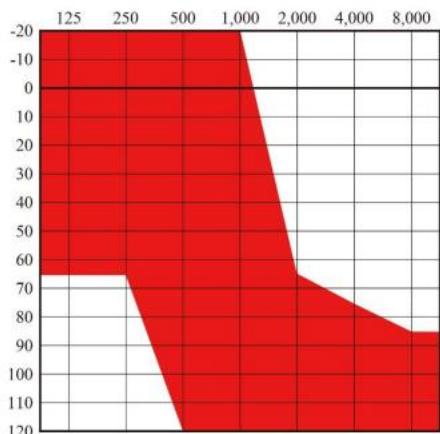
(日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会公式YouTube)



残存聴力活用型人工内耳 (EAS : electric acoustic stimulation)

低音域は音響刺激で、高音域は電気刺激

参考



適応 (2023年更新)

両耳とも以下の基準を満たす感音難聴患者

- 1) 純音聴力検査
 - 125Hz、250Hzの聴力レベルが65dB以下
 - 2000Hz、4000Hz、8000Hzの聴力レベルがそれぞれ65dB以上、75dB以上、85dB以上
- 2) 補聴器装用下において静寂下での語音弁別能が65dBSPLで60%以下であること
- 3) 手術により残存聴力が悪化する可能性を十分理解し受容している

補聴器？ 人工内耳？ それとも？



2022年フジテレビ

主人公が若年発症性両側性感音難聴を患い、聴力をほとんど失ったことによつわるラブストーリー

- コミュニケーション手段として何を選択するかは、本人、家族、環境により異なり、その選択を尊重すべきである。ただし、選択するために正しい情報を伝える必要がある。

全身疾患と耳鼻咽喉科(症候)

✓ 全身疾患のなかで、耳鼻咽喉科で診断(初発)する症状・所見は何か

- 脳神経疾患 … 脳梗塞(めまい、難聴)
- 消化器疾患 … 逆流性食道炎と喉頭肉芽腫(のどの違和感)
- 呼吸器疾患 … 結核(頸部腫脹: 頸部リンパ節結核)
- 血液疾患 … 白血病と鼻出血や内耳病変(難聴、耳鳴、めまい)
- 自己免疫疾患 … 多発血管炎性肉芽腫(副鼻腔炎、中耳炎)
シェーグレン症候群(口腔乾燥)
ベーチェット病(口内炎)
- 感染症 … HIV感染症(口腔内カンジダ症)
梅毒(咽頭炎)
- 精神疾患 … めまい、難聴 など



「局所に心を奪われる余りその背後にある
全身状態のことを忘れてはいけない」

(新耳鼻咽喉科学 切替一郎)

75

難聴だけでない耳鼻咽喉科頭頸部外科学情報！

■ 日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会公式HP 「医学生・研修医のみなさん」



■ 日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会公式YouTube

- 著名人との特別対談
- 患者様の体験談
- 疾患解説やトピックス



■ 日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会公式SNS

フォロワー2.2万人



Instagram

Facebook

- ✓ 是非、ご覧ください
- ✓ 登録もよろしくお願ひします!!