



報道機関 各位

2024年4月19日
国立大学法人信州大学

出生児(153,913名)を対象とした先天性難聴の大規模疫学調査結果を発表

【研究成果のポイント】

- ・出生153,913児を対象に生まれつきの難聴（先天性難聴）の大規模疫学調査を実施した。
- ・先天性難聴は出生1,000人あたり1.62人（両側性：0.84人、一側性：0.77人）と認められた。
- ・両側性では遺伝性、一側性では“きこえ”の神経（蝸牛神経）の形成不全によるものが最も頻度が高かった。

【概要】

信州大学医学部耳鼻咽喉科頭頸部外科学教室の宇佐美真一特任教授、工穰教授、吉村豪兼講師ら（以下、本研究チーム）は、長野県で2009年～2019年に出生した156,038児のうち、新生児聴覚スクリーニング（生後数日でのきこえのスクリーニング検査）を受けた153,913児を対象に大規模疫学調査を行い、先天性難聴（生まれつきの難聴）の頻度や原因を明らかにしました。

先天性難聴は近年早期発見、および早期治療が可能となってきましたが、実際に新生児における先天性難聴の割合や、原因についての包括的な検査による頻度のまとまった報告が本邦ではありませんでした。

本研究チームでは新生児における先天性難聴の割合が出生1,000人あたり1.62人であることを突き止め、また難聴が両側でみられる割合が0.84人、一側でみられる割合が0.77人であることを明らかにしました。

さらに、両側性難聴の原因としては遺伝性が、一側性難聴の原因としては蝸牛神経形成不全（きこえの神経の発達が不十分な病気）が最も頻度が高いことを報告しました。本研究結果は、小児難聴を診療する医療機関のみならず、患者家族への情報提供に大きく寄与するものと期待されます。

本研究結果は2024年4月12日に「International Journal of Epidemiology」に掲載されました。

【背景】

先天性難聴は本邦で新生児聴覚スクリーニングが導入された2000年初頭以降、早期発見が可能となってただけでなく、遺伝子解析技術の進歩に伴い、診断率も大幅に向上してきています。

しかし、出生児全体における先天性難聴の割合、また新生児聴覚スクリーニングで要精査となった児が実際に難聴と診断される割合、さらには難聴の原因別の頻度などの調査報告は国外でもわ

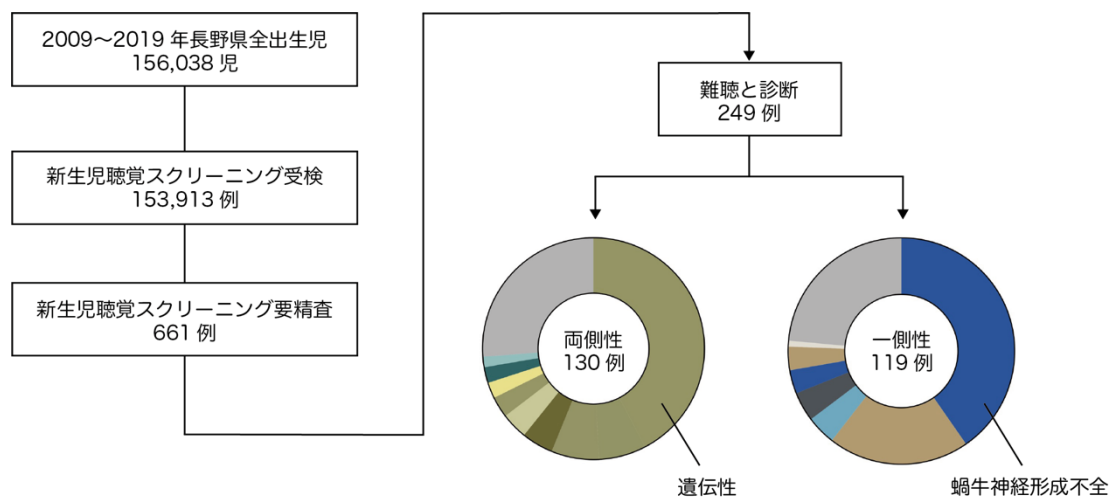
ずかであり、本邦においては皆無でした。

本研究チームは 2019 年まで長野県における先天性難聴児はほぼ全例が信州大学医学部附属病院で診断されており、また本邦で遺伝子解析の先駆的な存在であったことに着目し、出生児における大規模疫学調査が実施可能な希少な施設と考え、2009 年～2019 年までの 10 年間のデータをまとめました。

【研究手法・成果】

2009 年～2019 年までに長野県で出生した 156,038 児のうち、新生児聴覚スクリーニングを受けた 153,913 児を対象としたところ、新生児聴覚スクリーニングで要精査となった児が 661 人 (0.43%) であったことが判明しました。また要精査になった児に対して、二次スクリーニング、さらに信州大学医学部附属病院にて精密聴力検査を実施した結果、最終的に 130 例が両側性難聴、119 例が一側性難聴となり、合計 249 例が難聴と診断されました (下図)。すなわち、先天性難聴は出生 1,000 人あたり 1.62 人であり、また両側性難聴が 0.84 人、一側性難聴が 0.77 人であることが分かりました。

また研究チームで原因検索として CT などの画像検査、遺伝子解析、ならびに先天性サイトメガロウイルス感染症の検査などを実施した結果、両側性難聴では遺伝性、一側性難聴では蝸牛神経形成不全が最も頻度が高く、難聴の程度が重い高度難聴に限るとそれぞれ半数以上を占めることが明らかとなりました。また先天性難聴の原因として注目されている先天性サイトメガロウイルス感染症による難聴は両側性、一側性問わず約 4～5%であることも分かりました。



【波及効果・今後の予定】

これまでの諸外国の報告と比較しても非常に大規模な疫学調査であり、また遺伝学的検査や先天性サイトメガロウイルス感染症を含めた包括的な検査による診断を行った報告は国内外を問わず存在しないことより、本邦に限らず世界的にも有用な報告になると考えられます。

本研究成果は新生児聴覚スクリーニング検査にて要精査、もしくはその後に難聴と診断された患者家族への重要な情報提供となると期待されます。今後、本研究成果を元に、より早期に適切

な検査や介入が行われるように小児難聴医療の向上に努めるだけでなく、新規難聴医療の開発を進めていこうと考えています。

【論文タイトルと著者】

タイトル : Epidemiology, aetiology and diagnosis of congenital hearing loss via hearing screening of 153 913 newborns

著 者 : Hidekane Yoshimura, Takuya Okubo, Jun Shinagawa, Shin-Ya Nishio, Yutaka Takumi, and Shin-Ichi Usami

掲 載 誌 : International Journal of Epidemiology

DOI : [10.1093/ije/dyae052](https://doi.org/10.1093/ije/dyae052)

【問い合わせ先】

〈研究内容に関する問い合わせ先〉

信州大学医学部耳鼻咽喉科頭頸部外科学教室 講師

吉村 豪兼

Tel : 0263-37-2666 Fax : 0263-36-9164

メールアドレス : yoshimura@shinshu-u.ac.jp

〈報道に関する問い合わせ先〉

国立大学法人信州大学 総務部総務課広報室

Tel: 0263-37-3056 Fax:0263-37-2182

メールアドレス : shinhp@shinshu-u.ac.jp