重度精神発達遅滞および脳障害児における聴力障害の診断と補聴器装用効果について

帝京大学医学部耳鼻咽喉科
田　中　美　郷

精神発達遅滞ないし重度脳障害に合併した難聴に対する早期対策は，今日まだ余り手がつけられていない。その理由の一つは，この種の幼児における難聴の診断が容易でないことにあるが，しかし，われわれは今回の研究において，難聴およびその程度が確認できれば，精神発達遅滞や脳障害の程度如何にかかわらず，補聴器を装用させてその効果が期待できることを認めたので報告する。

症例および検査方法

各機関より聴力の精査を依頼された精神発達遅滞児ないし脳障害児のうち，1年以上にわたってフォロー・アップないし補聴装用指導のできた9名である。これら9例の病歴および経過については概略を表1に示した。

表1　症例の発達経過の概略

No.	氏名	性	初診年齢	初診時診断	最終診断	経過
1	N.I	♀	1歳1月	MR＋難聴(?)	精神聾性精薄	初診時DQ77.聴性瞳孔反応60dB(+)。COR55～60dB(500～2000Hz)。19歳時日常音に対する反応なし。COR 90dB以上。ABRで聴力正常
2	A.M.	♀	11　月	MR＋難聴	MR＋難聴	3W早産，1880g。生後8か月BOA70dB前後，ABR(−)，聴覚発達テスト○は1～12。1歳4か月時DQ50。眠っていて音に眠をさます，呼んで振り向くことあり，1歳6か月で歩行開始，BOA 500～2000Hz 25～30dB，ABR両耳共60dB(?)。聴覚発達テスト○は1.3～6，21.2歳6か月時聴覚発達テストで○のつくものなし。COR 90dBで無反応。ABR 85dBクリック(nHL)に無反応（図1参照）。DQ34.　補聴器装用指導開始。音に対する反応漸次出現（表3参照）。
3	R.S.	♂	6歳0月	CP＋高度難聴	CP＋難聴(中等度?)	2W早産，2159g，仮死，1歳すぎても呼んで反応なし。全介助。DQ 7. 太鼓の音1mで反応(+)。鈴（50～60cm)で反応(+)。聴覚発達テスト○は7，9，10，22，26。BOA 500～1000Hz 90dB(+)。1000Hz 70dBで瞬目反射(+)。6歳3月，補聴器装用指導。6歳11月，急に音に反応するようになった。傾聴態度出現。呼ぶと振り向く。DQ6. BOA 500～8000Hz 60dB前後で(+)。ABRdBクリックに(−)。聴覚発達テスト○は9～11，13～18，21～24，27，30。
4	M.F.	♂	4歳11月	難聴＋MR＋小人症	難聴＋MR＋小人症	足位出産，仮死7～8分。O_2・光線療法，生後2日目高熱。人の顔に注目するが音に反応なし。DQ5，聴覚発達テスト△が8，11，12，13，26。ABR両耳共85dBクリックに(−)。5歳9月，COR 500～1000Hz 90dB(−)。補聴器装用（home training)。5歳11月，補聴器つけてCORテスト，500～1000Hz 55dBにて(+)。声を出すようになった。聴覚発達テスト○は8，14，22，26，△は15，17。
5	T.H.	♂	10　月	MR＋難聴	MR＋難聴	生下時2420g。呼吸障害。O_2 吸入1時間半，首すわらず，DQ 60。聴覚発達テスト○は29～32，35，37，41。BOAにて500～1000Hz 90dB(±)。ABR 85dBクリックに(−)。1歳0月，COR 500～8000Hz 70dB前後で(+)。TVの音，紙の音に(+)。1歳2月，COR 250～4000Hz(+)，home training開始。

No.	氏名	性	初診年齢	初診時診断	最終診断	経過
6	H.K.	♀	3歳2月	MR＋難聴	MR＋難聴	3W早産，2600g。処女歩行2歳10月。1歳7月で難聴と診断される。DQ40。聴覚発達テストで○なし。5歳0月，DQ29。COR 500～4000Hz 90dB(−)。ABR両耳共 500～1000Hz 90 dB(−)。補聴器装用させて反応なし。6歳0月，DQ26。音に対する反応判然とせず。模倣行動，意思表示若干出現。
7	H.I.	♂	1歳4月	MR＋難聴	MR＋難聴	生後3日目に細菌性髄膜炎。保育器3か月半。てんかん，DQ50。聴覚発達テストで○なし。COR500～2000Hz90dB(−)。ABR500～2000Hz 90dB(−)。2歳2月つたい歩き。少しの間立つ。補聴器装用させてうしろで呼んで振り向くという。5歳より児相センターでMR児としての訓練。音に対する反応判然とせず。6歳時誤嚥にて死亡。
8	M.T.	♂	1歳11月	脳損傷＋難聴	脳損傷＋難聴	生下時3330g。首すわり6月。1歳11月，N大学で難聴といわれる。名をよんで振り向くことあり。反復性発声(アンアンアン…)。DQ54。聴覚発達テストで○なし。CORテスト500～2000Hz 90 dB(−)。ABRクリックにて右75dB(+)，左85dB(−)。2歳5月，ABR 1000Hz 85dBにて両耳(+)。補聴器（HA36）装用開始。歩行不能。5歳5月，CORテスト250Hz 70dB，1000Hz 90dBにて反応(+)。補聴器つけると250Hz 55dB，500Hz 60dB，1000Hz 65dB。6歳1月，名を呼んで振り向くようになった。ドアの音に(+)。指示は指させばできるようになった。
9	Y.I.	♂	7　月	CP＋高度難聴	CP＋高度難聴	重症新生児黄疸。3日遅れて交換輸血，生後4か月時CPの疑い。ABRクリックに対し(−)。聴覚発達テストで○つくものなし。7月時光追視せず。ABR 250～1000Hz 90dBに対し(−)。1歳0月，呼ぶとときどき振り向くようになった。1歳3月，CORテスト250Hz 60dB，500Hz 65dB，1000Hz 80dB，2000Hz 90dBにて反応(+)。1歳6月補聴器いやがらずに装用。ただし補聴器がなくてもいろいろな環境音に反応するようになった。某聾学校へ紹介。2歳11月補聴器装用せず。聴覚発達テストで○＝25～28，30，33，34，36，40～42。△＝31，32，35，37，44（図4参照）。CORテストで250Hz 50dB，500Hz 45dB，1kHz 55dB，2kHz 65dB，4kHz 80dBにて反応(+)。補聴器装用指導再開。

（註）精神発達テスト（DQ）には津守氏精神発達質問用紙使用。
聴覚発達テストは表2のものを使用，確実に反応あるもの○，ときどき観察されるものは△。

検査は耳鼻咽喉科的局所検査に加えて，乳幼児精神発達質問用紙（津守）による精神発達検査，田中・進藤[1]による聴覚発達検査（チェックリスト，表2参照），聴性行動反応聴力検査（BOA）ないし条件詮索反応聴力検査（COR），および脳幹反応聴力検査（ABR），症例によっては聴性瞳孔反応検査ないし聴性眼瞼反射（瞬目反射）聴力検査も併用した。これらを用いて難聴の程度について確信が得られるまでフォロー・アップした。

検査成績

症例1：18年前（1歳1か月時），当時可能な限りの聴力検査法を駆使して得た結論は，末梢性難聴はないか，あってもせいぜい中等度であろうということであった。19歳時音声や環境音に全く反応がないとのことで再検査を求められた。体格大，栄養良好，しかし知的行動はみられず（重度精薄），CORテストにも全く反応なし。すなわち行動上「聾」であるが，3kHzクリックに対するABRは波型に異常なく，V波域値は15dB nHLで，末梢性難聴なしと診断した。

症例2：生後8か月のときABR施行。波型未分化で，V波に相当すると思われる波型の域値も高く，高度難聴を疑って経過をみたと

表2　聴覚発達検査（チエックリスト）

月　令	番号	項　　目
0か月児	1.	突然の音にビクットする（Moro反射）
	2.	突然の音に眼瞼がギュッと閉じる（眼瞼反射）
	3.	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か月児	4.	突然の音にビクッとして手足を伸ばす
	5.	眠っていて突然の音に眼をさますか，または泣き出す
	6.	眼が開いているときに急に大きな音がすると眼瞼が閉じる
	7.	泣いているとき，または動いているとき声をかけると，泣き止むかまたは動作を止める
	8.	近くで声をかけると（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か月児	9.	眠っていて，急に鋭い音がすると，ビクッと手足を動かしたりまばたきする
	10.	眠っていて，子どものさわぐ声や，くしゃみ，時計の音，掃除機などの音に眼をさます
	11.	話しかけると，アーとかウーと声を出して喜ぶ（またはニコニコする）
3か月児	12.	眠っていて突然音がすると眼瞼をビクッとさせたり，指を動かすが，全身がビクッとなることは殆んどない
	13.	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
	14.	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
4か月児	15.	日常のいろいろな音（玩具，テレビの音，楽器音，戸の開閉など）に関心を示す（振り向く）
	16.	名を呼ぶとゆっくりではあるが顔を向ける
	17.	人の声（特に聞きなれた母親の声）に振り向く
	18.	不意の音やききなれない音，珍らしい音に，はっきり顔を向ける
5か月児	19.	耳もとに目覚し時計を近づけると，コチコチという音に振り向く
	20.	父母や人の声，録音された自分の声など，よく聞き分ける
	21.	突然の大きな音や声に，びっくりしてしがみついたり，泣き出したりする
6か月児	22.	話しかけたり，歌をうたってやるとじっと顔をみている
	23.	声をかけると意図的にサッと振り向く
	24.	ラジオやテレビの音に敏感に振り向く
7か月児	25.	となりの部屋のもの音や，外の動物のなき声などに振り向く
	26.	話しかけたり，歌をうたってやると，じっと口もとをみつめ，ときに声を出して答える
	27.	テレビのコマーシャルや，番組のテーマ音楽の変り目にパッと向く
	28.	叱った声（メッ！　コラ！　など）や，近くで鳴る突然の音におどろく（または泣き出す）
8か月児	29.	動物のなき声をまねるとキャキャいってよろこぶ
	30.	気嫌よく声を出しているとき，まねてやると，またそれをまねて声を出す
	31.	ダメッ！　コラッ！　などというと，手を引っ込めたり，泣きだしたりする
	32.	耳もとに　小さな音（時計のコチコチ音など）を近づけると振り向く
9か月児	33.	外のいろいろな音（車の音，雨の音，飛行機の音など）に関心を示す（音の方にはってゆく，または見まわす）
	34.	「オイデ」「バイバイ」などの人のことば（身振りを入れずにことばだけで命じて）に応じて行動する
	35.	となりの部屋でもの音をたてたり，遠くから名を呼ぶとはってくる
	36.	音楽や，歌をうたってやると，手足を動かしてよろこぶ
	37.	ちょっとしたもの音や，ちょっとでも変った音がするとパッと向く
10か月児	38.	「ママ」「マンマ」または「ネンネ」などの人のことばをまねていう
	39.	気づかれぬようにして，そっと近づいて，ささやき声で名前を呼ぶと振り向く
11か月児	40.	音楽のリズムにあわせて身体を動かす
	41.	「……チョッダイ」というと，そのものを手渡す
	42.	「……ドコ？」ときくと，そちらを見る
12-15か月児	43.	となりの部屋でもの音がすると，不思議がって，耳を傾けたりあるいは合図して教える
	44.	簡単なことばによるいいつけや，要求に応じて行動する
	45.	目，耳，口，その他の身体部位をたずねると，指さす

ころ，聴性行動およびABR波型，V波と思われる波の域値共に著しく改善したので（図1，2参照），末梢性難聴はないと推定した。しかしその後音声や環境音に対する反応がほとんどみられなくなり，2歳6か月時の一連の聴力検査で反応が認められぬため，高度難聴と診断した。図1に示すABRや図2の聴覚発達検査の経過からみて，1歳6か月以降に難聴が進行したものと考え，直ちにhome trainingおよび補聴器装用指導を開始した。

症例3：難聴を伴う脳性麻痺児で，6歳のとき高度難聴と診断。6歳3か月よりわれわれのhome training program[2]に参加し，補聴器装用指導を受けた。

図1　症例2のABR

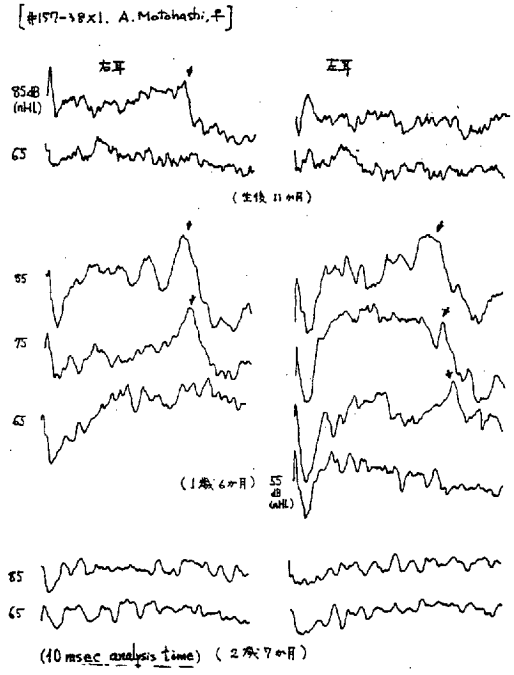
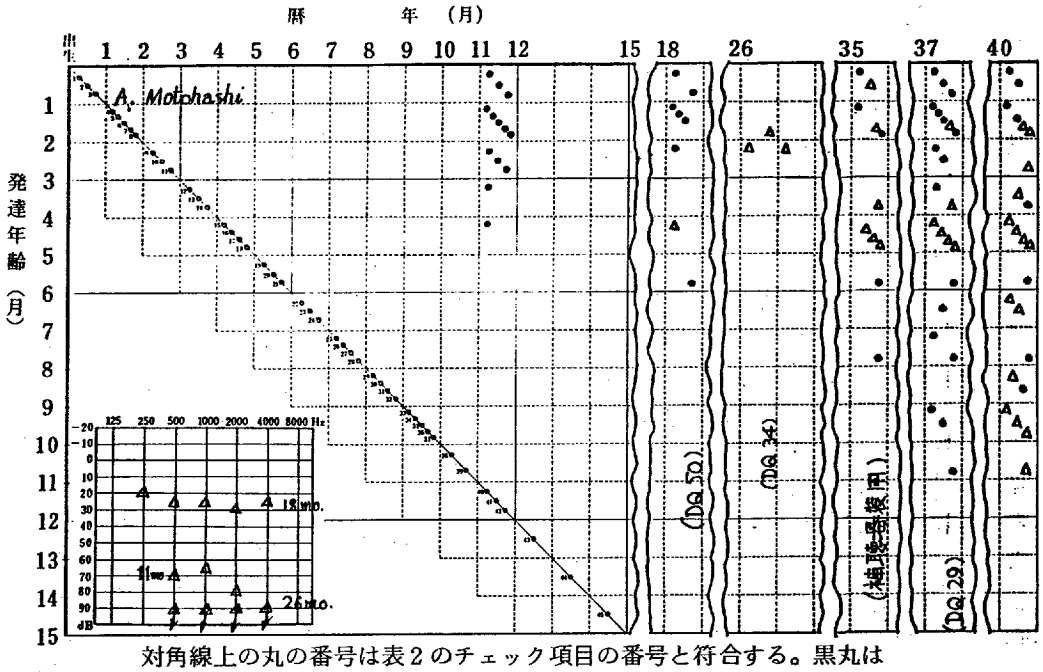


図2　症例2の聴覚発達経過



対角線上の丸の番号は表2のチェック項目の番号と符合する。黒丸は明確に観察された反応，△は時々観察されたもの。

症例4：身体および精神発達ともに著しく遅れた幼児で，4歳11か月時，BOAおよびABRにて高度難聴と推定し，厳重に経過を観察して5歳9か月に至るも音に対する反応が観察されぬため，補聴器装用指導開始。

症例5：生後10か月のとき，BOAで500～1000Hz 90dB に反応（±），ABR クリック85dB nHLに無反応，しかし聴覚発達テストでかなり聴性反応が認められるようなので，経過を追ったところ，満1歳になってBOAで70dB程度，さらに1歳2か月にはCORで60～70dBで聴性反応がみられるようになったため，中等度難聴と考えてhome training開始し，補聴器装用準備をすすめている。

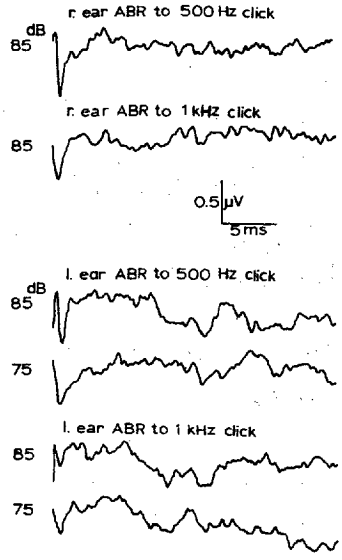
症例6：運動発達の遅れを伴う重度精神発達遅滞児で，1歳7か月のとき他機関で高度難聴と診断された。5歳になってもCORおよびABRで反応が現われぬため高度難聴確実と判断し，補聴器装用指導開始。

症例7：てんかんを伴う重度精薄で，1歳4か月のとき難聴と診断，2歳2か月より補聴器装用指導開始。

症例8：他機関での診断に紆余曲折があったが，1歳11か月のときN大学並びにわれわれの臨床で難聴と診断された。運動発達の著しく遅れた脳障害児で，聴覚発達検査によると母親は日常はっきりした聴性反応を認めていなかったが，しかし反復性喃語を発し，ABR聴力検査でも1kHz中心に70～80dBで反応を認めたため，かなり残存聴力ありと推定して補聴器装用指導開始した。その結果6歳近くになると日常生活でも明らかに聴性反応がみられるようになった。

症例9：核黄疸が原因と思われる脳性麻痺児で，生後最初の1年間は聴性行動はほとんど観察されなかった。BOA，ABRともに反応を認めぬため（図3），高度難ありと診断，しかし聴性眼瞼反射（APR）は500および1000Hz 90dBにて認められたため，残存聴力ありと判断して補聴器装用の準備を始めた。しかしながら満1歳になると，補聴器がなくても呼べば振り向く傾向がみられ，1歳3か

図3　症例9のＡＢＲ（生後７カ月時）



月になると図4に示すように，CORで高音漸傾型の難聴（ただし当初考えられたよりもはるかに軽い）のあることがはっきりした。日常生活でも表3に示すように，補聴器を装用させていないにもかかわらず，いろいろな環境音に反応するようになったため，親は補聴器装用をいやがるようになった。しかし，その後聴力検査所見は一定しているため，目下補聴器装用指導をすすめている。

補聴器装用指導および聴能訓練

補聴器装用および聴能訓練の原理は普通の難聴児の場合と全く変りはない。難聴幼児の補聴器装用指導については別に詳しく述べてあるのでここでは省略するが，上記の症例について得た経験を述べると次の如くになる。[2)]

1. 補聴器装用に当っては，聴力障害の程度やオージオグラムのパターンを知る必要があるが，精神発達遅滞や脳障害に合併する難聴児では，乳幼児の早期にこれを知ることは，現行のいずれの聴力検査法を用いても限界がある。これについての確実な情報を得るには，普通の難聴児に比べて著しく時間がかかり，症例によっては二，三年を要したものもある。
2. 脳障害のある幼児では年齢が低いほどＡ

図4　症例9の聴覚発達経過

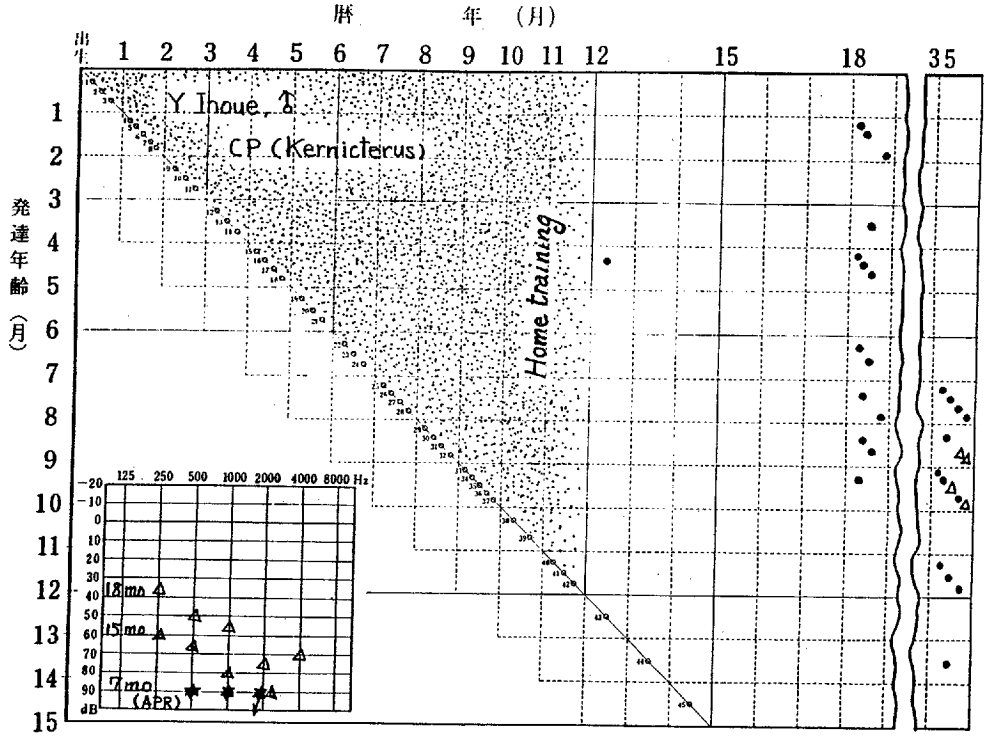
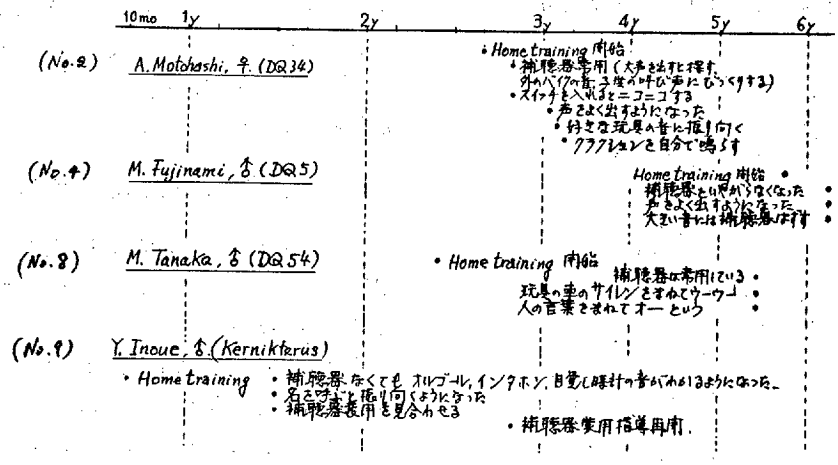


表 3　重度精薄ないし脳障害を伴う難聴児の補聴効果



BRのようなneural responseを指標にする方法では難聴の判断を誤る傾向があり[3](症例1，9がその例)，このために末梢性難聴はないにもかかわらず，補聴器を装用させてしまった例がある。このような例では補聴器装用をいつまでも嫌う傾向がある。

3. 補聴器装用に当っては，正確なオージオグラムの得られることが望ましいが，精神発達遅滞や脳障害がある場合にはこれが不可能な場合もある（たとえば症例1）。このような例では多種類の聴覚検査法を駆使して綜合的に判断し，難聴のおよその程度を推定して次のようなステップを踏んで装用指導をすすめてきた。

(1) half gain rule（各周波数の聴力損失の半分を必要利得とする）に従って，推測される難聴の程度の½を目安に補聴器の利得（音量）を調整する。

(2) 装用に当ってはそれぞれの児の外耳に合致するイヤモールドを作り，イヤホンを装着させるが，補聴器が適切に活用できるようにするためには，さらに次のような手続きが必要である。

①日常生活における呼びかけや環境に対する反応，発声活動の変化の観察。これらの変化は補聴器を装用させて直ちに現われるとは限らず，長期的観察の間に出てくることが多い。この変化については後述するが，われわれはこの変化の観察を母親にやってもらっている。

②補聴器は装用当初いやがる子供が多い。これには，難聴のために音の認知が発達していない，音が全くきこえなくてメリットがない，あるいは逆に補聴器からの音が強すぎる，などの場合が考えられる。音が大きすぎる場合には，突然大きな音に対して顔をしかめるか，耳に反射的に手をやる，あるいはイヤホンをはずしてしまうなどの行動が観察されるが，この場合には子供がいやがらずに補聴器を装用するようになるまで利得を少しづつ下げてやる。一方，補聴器を装用させて1～2週間たっても音に対する反応がない場合には利得を少しずつ上げてゆき，子供が不快がるようになったならば利得を一段下の段階で固定する。

(3) 補聴器はまず性能の面から難聴の程度やオージオグラム上の型に基づいて，また児の身体条件を考慮して装用させやすく，かく性能的に適するものを選ぶ。

4. われわれは上記のような装用指導を難聴児のhome training[2]の一環として行っているが，訓練の内容や具体的方法は，各児の発達レベルや身体的状況に応じて個別的にアドバイスしているので，重複障害の有無に関係

なく同一グループで指導してきた。特に聴覚に関する訓練指導内容を記すと次の如くである。

(i)日常生活の中で，できるだけ実際に即して，あるいは音源を確認しながら音や音声を聴く機会をたくさん作ってやること。

(ii)できるだけ大きい声で呼びかけたり話しかけたりしてやること

(iii)音楽や歌にあわせて，一緒にリズムをとったり，歌ってやったりして楽しむこと

(iv)音の出る玩具に興味があれば与えること。

補聴器装用効果

No. 6 および 7 では補聴器をいろいろに調節してその効果を調べてみたが，判然としなかった。このことから，確証はないがこれら 2 例の聴力障害はほとんど残存聴力を残さぬほどの重い状態と推測された。これに対し，末梢聴力正常と考えられるNo. 1 以外の 6 例では，いずれも補聴効果が認められた（表 1 参照）。表 3 には，これらのうち 4 例の聴覚の発達経過を示したが，特にNo. 4 のような発達指数の著しく低い重度障害児においても，補聴器の効果が認められたのは注目に価する。

考察並びにまとめ

聴覚は言語および言葉の習得にとって不可欠の感覚であり，言葉および聴覚はコミュニケーションの手段として最も重要なものである。それ故に，聴覚障害児の教育においては残存聴力の取り扱いは言語の問題と同様に重視されてきた。重度精神発達遅滞児や脳障害児においては，聴覚が言語習得に直接役立つには到らなくとも，各児の発達レベルにおいて親子間のコミュニケーションや情緒および空間知覚の発達に役立っているはずである。このように考えると，重度精神発達遅滞児や脳障害児といえども難聴があれば，残存聴力が存する限り，それを活用することは療育上大いに意味があるといえる。

ところで，重い精神発達遅滞児の難聴を的確に診断することはむずかしい。われわれのこれまでの経験によると，この種の幼児に対して単一の聴力検査法で的確に診断できる方法はないといえる。[3] このような現状においては，古典的な方法（たとえば瞳孔反応聴力検査，眼瞼反射聴力検査など）も含めて，できるだけ多種類の検査を行って総合的に判断し，かつ聴力正常と断定できぬものについては長期にわたって厳重にフォロー・アップしてゆく必要のあることが痛感される。なお，症例 2 では後天的に難聴が進行したと考えられるが，子供の発達過程で難聴の疑いが晴れぬ場合には再三にわたって検査を繰り返してみる必要がある。

補聴器の効果に関しては，残存聴力がある限り，精神発達遅滞の程度が重くてもその効果は期待できるといえる。その効果は，発声活動の増加，音声や環境音に対する振り向き，あるいは注目などという素朴なものが多かったが，しかしこのような行動上の変化は母親の心理にも微妙な影響を与え，安定した親子関係を築く上で大いに役立っていると考えられた。補聴器の装用は聴力検査の成績と不可分の関係にあるが，症例によっては聴力障害の程度の確認に年余にわたる時間を要するものもある。それだけにこの種の子供の補聴器活用に当っては長期にわたる聴覚の管理と忍耐強い指導が不可欠といえる。

文　献

1) 田中美郷，進藤美津子，他：乳児の聴覚発達検査とその臨床および難聴児早期スクリーニングへの応用，Audiology Japan 21，52－71，1978

2) 鈴木篤郎，田中美郷：幼児難聴，医歯薬出版，1979，233頁

3) Tanaka, Y: Problems in diagnosis of hearing disorders and management of young children with severe mental retardation and brain damage, Child

Neurology, Proceedings of the IYDP Commemorative International Symposium on Developmental Disabilities, Tokyo, September 26–27, 1981, ed. by Y. Fukuyama, M. Arima, K. Maekawa and K. Yamaguchi, Excerpta Medica (Amsterdam), 1982.

検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

考察並びにまとめ

聴覚は言語および言葉の習得にとって不可欠の感覚であり,言葉および聴覚はコミュニケーションの手段として最も重要なものである。それ故に,聴覚障害児の教育においては残存聴力の取り扱いは言語の問題と同様に重視されてきた。重度精神発達遅滞児や脳障害児においては,聴覚が言語習得に直接役立つには到らなくとも,各児の発達レベルにおいて親子間のコミュニケーションや情緒および空間知覚の発達に役立っているはずである。このように考えると,重度精神発達遅滞児や脳障害児といえども難聴があれば,残存聴力が存する限り,それを活用することは療育上大いに意味があるといえる。

ところで,重い精神発達遅滞児の難聴を的確に診断することはむずかしい。われわれのこれまでの経験によると,この種の幼児に対して単一の聴力検査法で的確に診断できる方法はないといえるる。このような現状においては,古典的な方法(たとえば瞳孔反応聴力検査,眼瞼反射聴力検査など)も含めて,できるだけ多種類の検査を行って総合的に判断し,かつ聴力正常と断定できぬものについては長期にわたって厳重にフォロー・アップしてゆく必要のあることが痛感される。なお,症例 2 では後天的に難聴が進行したと考えられるが,子供の発達過程で難聴の疑いが晴れぬ場合には再三にわたって検査を繰り返してみる必要がある。

補聴器の効果に関しては,残存聴力がある限り,精神発達遅滞の程度が重くてもその効果は期待できるといえる。その効果は,発声活動の増加,音声や環境音に対する振り向き,あるいは注目などという素朴なものが多かったが,しかしこのような行動上の変化は母親の心理にも微妙な影響を与え,安定した親子関係を築く上で大いに役立っていると考えられた。補聴器の装用は聴力検査の成績と不可分の関係にあるが,症例によっては聴力障害の程度の確認に年余にわたる時間を要するものもある。それだけにこの種の子供の補聴器活用に当っては長期にわたる聴覚の管理と忍耐強い指導が不可欠といえる。