

難聴を伴う発達障害児の病因、聴性行動、補聴効果

加我君孝、鈴木淳一(帝京大学医学部耳鼻咽喉科学教室)

玉井ふみ(心身障害児総合医療療育センター訓練科)

1. はじめに

難聴を伴う小児神経疾患は先天性の要因によるものには、血族結婚や両親が難聴など場合の遺伝や周生期の異常たとえば、仮死出生、新生児重症黄疸、サイトロメガロウィルスの胎内感染、後天性難聴には髄膜炎、脳炎などがあげられる⁶⁾。精神・運動発達遅滞を伴う頻度が高いため、難聴の診断は年齢が高くなってから初めてなされる傾向にある。しかし過去15年の他覚的聴力検査の進歩は新生児の段階で、早くも難聴のスクリーニングを可能にした。したがって、重度の脳障害児でも新生児、乳児期より聴力の診断は極めて正確に可能になった⁴⁾。この診断学上の進歩は難聴の治療やハビリテーション・リハビリテーションの進歩をもたらした。単なる難聴児の補聴器の装用と聴脳訓練は、聾学校や病院や、リハビリ・難聴・言語障害教育センターでは0才児より実施されるようになり良い成果が出ている。一方、小児神経疾患を含めた発達障害児の中でも、脳性麻痺の場合について田中は^{11,12)}補聴器装用訓練の効果が期待できるとしているが、他の発達障害児については研究は少く、難聴を伴う重複障害児がどのように医学的なケアを受け、どの程度の成果があるのか、まだ、実態は明らかになっていない。

われわれは、新生児医療が高度に進歩した現段階で、①難聴を伴う発達障害児の病因、②同時に発達による難聴の重症度の変化についての調査ならびに、その中で、③補聴器装用を2年以上実施した症例の聴性行動の発達について調べたので報告する。

2. 対象と方法

①対象. 心身障害児総合療育センターをS56年より60年に受診した症例でABRを実施した結果、高度難聴を疑われたもの59例である。および補聴器を装用させ聴能訓練を実施し約2年以上経過を追った8例である。

②方法 a. 難聴の診断:行動観察による聴力検査は、行動反応聴力検査(Behavioral observation audiometry)、条件詮索反射聴力検査を行った。他覚的聴力検査には、聴性脳幹反応(Auditory Brain stem Responce ABR)を、クリック刺激にて行った。b. 聴覚の発達の評価:進藤ら¹⁰⁾による“高度難聴児の聴覚の発達”リストを用いた。他に、著者らが作成した“食事場面におけるコミュニケーション行動観察評価”アンケートも参考にした(なお、正常乳幼児との比較のために加藤らの“聴性行動反応とABRの発達の变化”に関するデータを参考にした。(図1))

結果

難聴の診断は主にABRを用いた、すなわちABRの域値が95db以上の高度上昇した場合を今回とりあげた。

①病因について. 図2の上段に59症例の基礎疾患の内訳を示した。脳性麻痺が72%を占め、そのうち3/4がアテトーゼ型あるいはアテトーゼと痙直麻痺の混合型である。ついで、精神発達遅滞、脳髄膜炎後遺症、奇形症候群、染色体異常、小頭症、てんかん、コケイン症候群、コルネリア・ドウ・ランゲ症候群の順に少い。

②病因と聴性行動反応。図2の下段に症例の聴性行動反応の域値と正常例の域値の差をとり

a. 20db以下 b. 21-60db、c. 61db以上の3群に分け病因の割合を示した。aの軽度域値上昇群は、脳性麻痺のみである。bの中等度域値上昇群は90%が脳性麻痺で、精神発達遅滞と染色体異常が各5%である。cの高度域値上昇群は55%が脳性麻痺で、他は精神発達遅滞、脳髄膜炎その他となっている。

③聴性行動反応域値の発達による変化。②で行った聴性行動反応の域値の重症度の分類を用いて、その後の発達との関係を調べ図3～5に示した。aの軽度域値上昇群では発達とともに域値が低下した症例が2名であった(図3)。bの中等度域値上昇群では全体に発達により域値の低下するものが大半であった(図4)。cの高度域値上昇群では、逆にほとんどの症例で年齢が増加しても域値の善傾向は認めなかった。

④補聴器装用症例のプロフィール。補聴器装用後2年を経た8症例の年齢、()内は補聴器装用開始年齢、疾患名、難聴の種類、聴力レベル(行動反応聴力検査による)、ABR域値、知的水準、運動機能性、周生期の異常について表1にそのプロフィールをまとめて示した。4例は脳性麻痺である。

⑤補聴器装用後の聴性行動の獲得過程。聴性行動が出現したのは症例①～⑥の6例であった。そのうち精神発達遅滞2例、脳性麻痺2例、コケイン症候群、水頭症各1例である。聴性行動12項目について補聴器装用後、何ヶ月目に、各聴性行動が出現したか図8に示した。各項目とも、発達障害児は、難聴だけの幼児小児に比較し出現時期に巾があり、かつ遅い傾向にある。しかし4例は、簡単な言語指示に従えるようにまでに発達している。項目をスキップして発達したり、あるいは発達が休止する例のあることも特徴である。症例7、8の脳性麻痺と小頭症の合併例は補聴器装用にもかかわらず、聴性行動は出現しなかった。

考察

本研究では次の点が明らかになった。①発達障害児で末梢性、内耳性難聴の出現頻度の高い

のは脳性麻痺で、特にアテトーゼ型あるいはアテトーゼ型と痙直型の混合型に多い。ABRが臨床応用される以前には脳性麻痺の難聴は、皮脳皮質性、大脳基底核レベルあるいは脳幹レベルの障害であろうという推測が多かった。しかし、行動上難聴が疑わしい脳性麻痺の例では、ABRの域値が上昇する例が多いので内耳性難聴と考えられるようになった^{3,7}。病態生理学的には周生期は内耳は脳と同様に血液閥門がまだ機能が不十分なために、黄疸の原因となるビリルビンが内耳の感覚細胞を傷害すると考えられる。同時に内耳の感覚細胞は低酸素血症によるhypoxiaに対しての易傷害性が強いいため仮死分娩の際に内耳性難聴が生じやすい。いずれにしろ、周生期のトラブルで生じる頻度の高いことで知られる脳性麻痺は、内耳性麻痺とでも言い換えることのできる“難聴”が生じるリスクが極めて高いが、本研究でもその点が反映されている。ただし、本研究の場となった心身障害児総合療育センターは、本来、肢体不自由児の医療機関であるため、母集団としての脳性麻痺の症例数が多いことによる影響も無視出来ない。こうした症例の難聴の予防は、脳性麻痺の予防と同じであり、産科および新生児医療の進歩で可能となるであろう。他の発達障害に奇形症候群や染色体異常があるが、こうした症例の内耳性難聴は遺伝学的に研究されているが、その難聴発生の機序はよくわかっていない。

②聴性行動反応の発達の变化は、初め中～軽度の域値上昇を示した場合は、発達とともに改善傾向があるが、高度の域値上昇を示した場合は、年齢が増しても域値は改善しない傾向がある。この理由は、軽～中等度の域値上昇の例では、音の情報がある程度知覚あるいは認知可能なため、脳の発達とともに聴覚情報処理の神経機構が発達し、より音に対する感度が高まると考えることが出来よう。逆に域値が高度な場合は、本来、音の情報が、ほとんど入って来ないために、たとえ発達が進んでも反応出来ないとも言うことが出来よう。一方、難聴の軽いものほど、

脳障害が軽いため、発達とともに域値が低くなる可能性もある。

③補聴器装用の効果は8例中6例に認められた。効果は、音や音声に対する反応の出現や、自らの発声の量的増加、質的变化というレベルで認められたが、発語にまでは到達していない。効果の全く認められなかった2例は、脳性麻痺の他に小頭症を合併し、精神発達の遅れが重度があった。田中は「補聴器の適切に使われる限り肢体不自由児でも親子間のコミュニケーションをより円滑にし、これによって親子の心理学的安定と親子間のきずなが一層強められるようになることは、補聴器活用を意義づける上で重要な点である。」と述べている¹¹。発達障害児の言語表出の障害は、脳損傷のために、言語機能(内言語の獲得機構)あるいは発声機能(構音という随意運動)にあると見なすことが出来る。したがって補聴器を装用しても前者の障害の場合は言語を獲得出来ず、後者の機能だけしか働かないため、声量が増える程度に留まるかもしれない。後者だけの障害であれば、表情やジェスチャーを併用しコミュニケーションするかもしれない。補聴器装用後、発達障害児が発語に至るまでには多くの打ち勝つべき困難がある。しかし、補聴器の装用は早いほど良いであろう。正常児あるいは単なる難聴児でも言語獲得の臨界期は5~6才前後と考えられるからである。見かけ上の身体の障害の重症度とは別に、難聴については脳と言語発達の臨界期という生物学的視点より補聴と聴能訓練が必要であろう。したがって、発達障害児にあっても、難聴の早期発見、早期補聴器装用、早期聴能訓練が望ましいと言える。しかし、その試みは、ABRが臨床応用されるようになってからで、1980年代に入ってからに過ぎない。

文献

1. 荒川哲郎・菅原廣一他:聾、精神遅滞児の

振動覚、聴覚の活用 国立特殊教育総合研究所研究紀要 6:79 1979

2. Downs, M. P.: Is there hearing help for Downs syndrome? The multiply handicapped hearing impaired child, Ed. by Mencher, et al, Grune & Stratton
3. Kaga, K., Kitazumi, E. and Kodama: Auditory brain stem responses of Kernicterus infants Internat. Pediatr. Otorhinolaryngol., 1:255, 1979
4. 加我君孝、石井孝夫、田中美郷: 乳幼児、小児の聴覚の発達と聴覚検査法 小児医学, 12:652, 1979
5. Lenneberg, E. H.: 言語の生物学的基礎. 佐藤方哉、神尾昭雄訳, 大修館、1974
6. Northern, J. L., Downs, M. P.: Hearing in Children (3rd. ed.) Williams & Wilkins, Baltimore, 1984
7. 大谷勝己: 脳性麻痺児の聴力障害に関する研究. 新潟医学会雑誌, 94:5 1980
8. 大和田健治郎: 難聴児の補聴・訓練. 岩崎学術社, 1979
9. Robinson, R. O.: The Frequency of other Handicaps in Children with Cerebral Palsy Develop. Med. Child Neurol., 15:305-312 1973
10. 進藤美津子、田中美郷: 高度難聴幼児の聴覚発達について, Audiol. Tap., 20:517, 1978
11. 田中美郷: 肢体不自由児の聴力障害と言語障害及びその取り扱い方, 療育26号 13-19, 1985
12. 田中美郷: 重度精神発達遅滞および脳障害における聴力障害の診断と補聴器装用効果について、昭和57年度厚生省「長期疾患療育児の養護訓練、福祉に関する総合研究」研究報告書 233, 1982

食事場面におけるコミュニケーション行動の
観察評価

氏名 _____ 才 診断 _____ 障害部位 _____
 ステージ分類 _____ 観察場所 _____
 介助者 _____ 観察者 _____
 食事の種類・内容 _____

評価の基準： 5、よくある 4、しばしばある 3、時々ある
 2、たまにある 1、まれ

1. 意志表現

- (1) a. 自分から食べたいものを指示することは 5 4 3 2 1
 表現方法は (表情 手をひっぱる 体にさわる 視線 発声 指さし 身振り ことば その他)
- b. どれを食べたいかと聞かれて答えることは 5 4 3 2 1
 表現方法は (表情 手をひっぱる 体にさわる 視線 発声 指さし 身振り ことば その他)
- c. ~を食べたいかと聞かれて答えることは 5 4 3 2 1
 表現方法は (表情 手をひっぱる 体にさわる 視線 発声 指さし 身振り ことば その他)

- (2) a. もっとほしいことを自分から知らせることは 5 4 3 2 1

表現方法は (表情 手をひっぱる 体にさわる 視線 発声 指さし 身振り ことば その他)

- b. もっとほしい?と聞かれて答えることは 5 4 3 2 1

表現方法は (表情 手をひっぱる 体にさわる 視線 発声 指さし 身振り ことば その他)

- (3) a. いらぬ時に自分から拒否することは 5 4 3 2 1

表現方法は (口を閉じる ^{食べたい口に出す} 表情 手をひっぱる 体にさわる 視線 発声 指さし 身振り ことば その他)

- b. もういらぬの?と聞かれて答えることは 5 4 3 2 1

表現方法は (表情 手をひっぱる 体にさわる 視線 発声 指さし 身振り ことば その他)

2. (1) 笑顔は 5 4 3 2 1
 (2) 笑顔の頻度 目
3. (1) 発声は 5 4 3 2 1
 (2) 発声時間 計 分
4. 介助者の顔を見ることは 5 4 3 2 1

総合評価

図1 コミュニケーション行動のチェックリスト

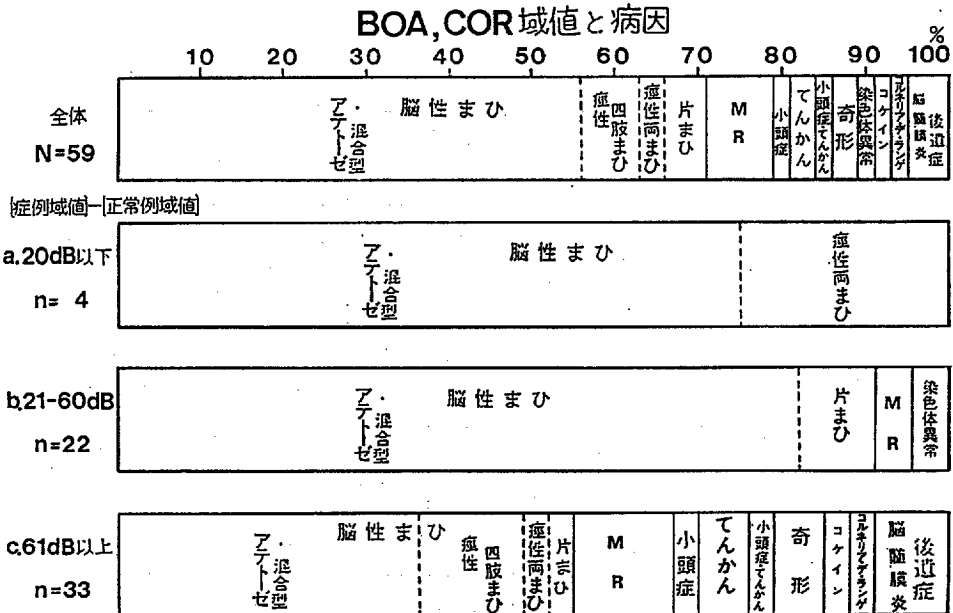


図2 病因と聴性行動

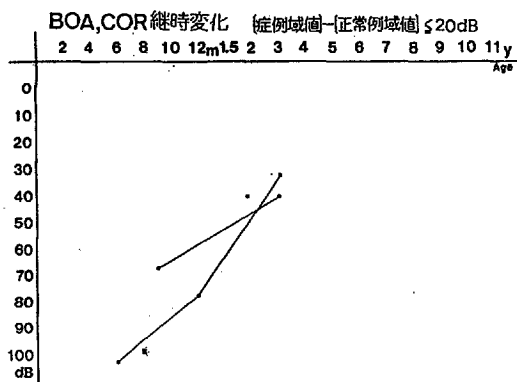


図3 聴性行動反応聴力検査による発達と域値の

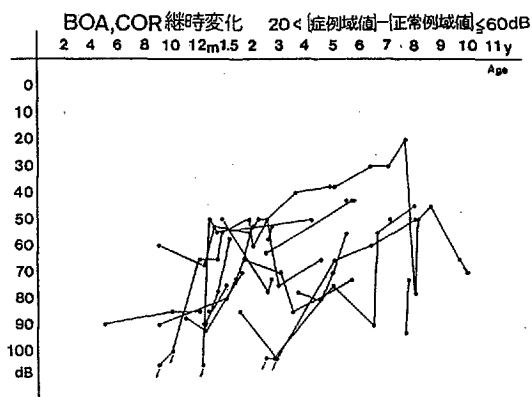


図4 変化

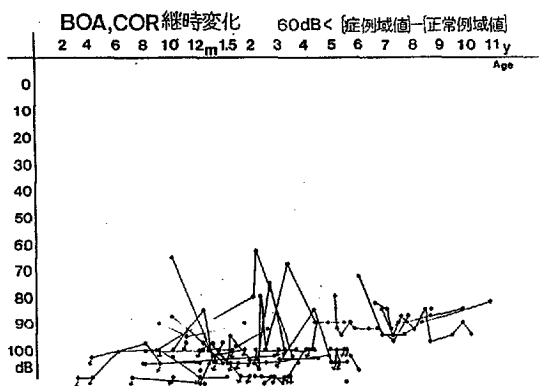


図5

表1 補聴器を装用した8症例のプロファイル。

症例	性	初診時年齢	診断	聴覚的特徴	平均聴力/dB	ABR		知的機能	運動機能			月経期a異常
						上	下		頭足	産能	歩行	
1	男	6797月 (67107月)	精神発達遅滞	高音性	95dB	(-)	95	PIQ 46%	+	+	+	養育++強
2	女	5707月 (5737月)	精神発達遅滞 zhon	高音	71dB	(-)	(-)	IQ 31%	+	+	+	本語児
3	女	1707月 (3757月)	CP (771-0型)	高音	95dB	(-)	(-)	29%	-	-	-	本語児
4	男	6777月 (67117月)	ユイン症候群	高音	78dB	(-)	(-)	19%	+	+	-	低体温
5	男	1717月 (17107月)	CP (右片麻痺)	高音	64dB	(-)	(-)	12%	-	-	-	未起児 髄膜炎 水頭症
6	男	2757月 (27107月)	二分科症, 水頭症	高音	61dB	95	95	11%	+	+	-	背挫創 尿管
7	女	4717月 (5747月)	CP (痙直型四肢麻痺) zhon, 小頭症	高音	101dB	95	95	6%	-	-	-	SFD, 顔面神経麻痺
8	女	47月 (1727月)	CP (痙直型四肢麻痺) zhon, 小頭症	高音	94dB	95	95	8%	-	-	-	低反

重複障害児の聴性行動の発達

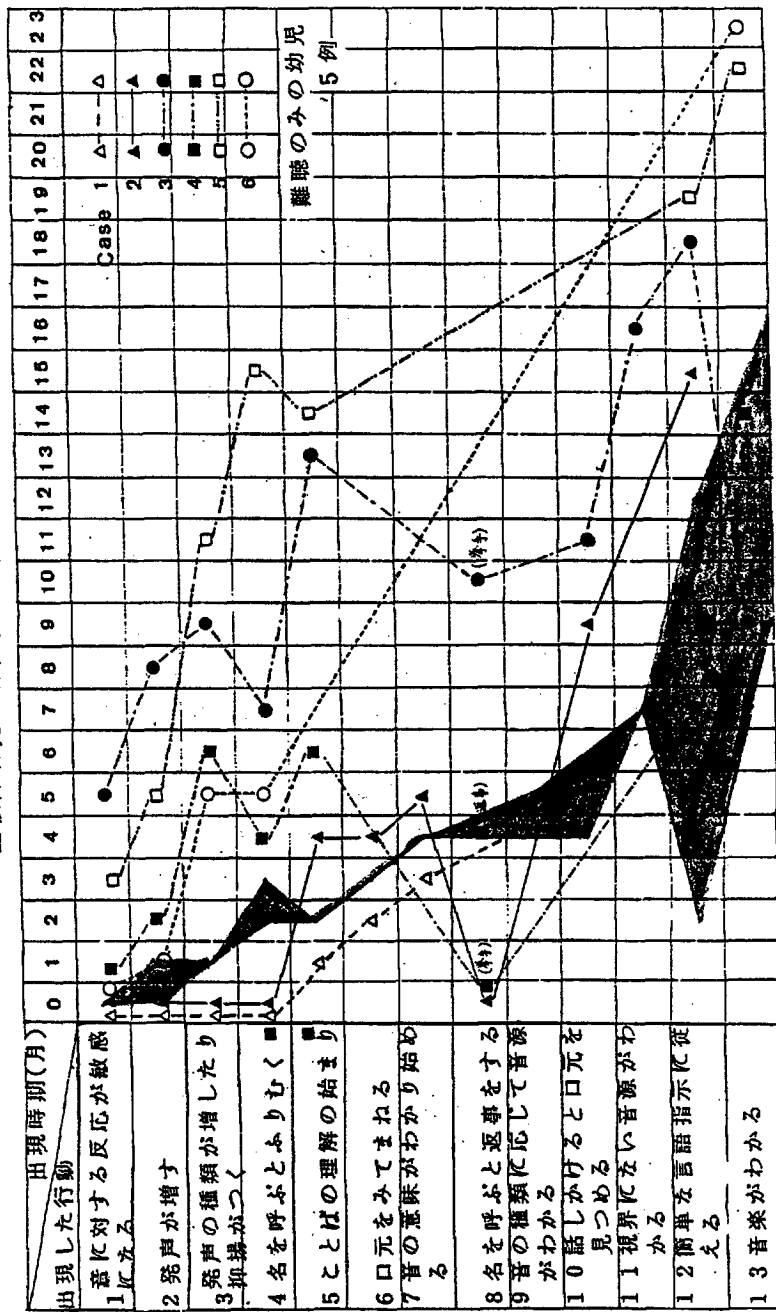
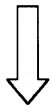


図6 補聴器装用後の聴性行動の出現・影の部分は、高度難聴のみの幼児の場合を示す。



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



1.はじめに

難聴を伴う小児神経疾患は先天性の要因によるものには、血族結婚や両親が難聴など場合の遺伝や周生期の異常たとえば、仮死出生、新生児重症黄疸、サイトロメガロウィルスの胎内感染、後天性難聴には髄膜炎、脳炎などがあげられる6)。精神・運動発達遅滞を伴う頻度が高いため、難聴の診断は年齢が高くなってから初めてなされる傾向にある。しかし過去15年の他覚的聴力検査の進歩は新生児の段階で、早くも難聴のスクリーニングを可能にした。したがって、重度の脳障害児でも新生児、乳児期より聴聴の診断は極めて正確に可能になった4)。この診断学上の進歩は難聴の治癒やハビリテーション・リハビリテーションの進歩をもたらした。単なる難聴児の補聴器の装用と聴脳訓練は、聾学校や病院や、リハビリ・難聴・言語障害教育センターでは0才児より実施されるようになり良い成果が出ている。一方、小児神経疾患を含めた発達障害児の中でも、脳性麻痺の場合について田中は11,12)補聴器装用訓練の効果が期待できるとしているが、他の発達障害児については研究は少なく、難聴を伴う重複障害児がどのように医学的なケアを受け、どの程度の成果があるのか、まだ、実態は明らかになっていない。

われわれは、新生児医療が高度に進歩した現段階で、難聴を伴う発達障害児の病因、同時に発達による難聴の重症度の変化についての調査ならびに、その中で、補聴器装用を2年以上実施した症例の聴性行動の発達について調べたので報告する。