

20030594

厚生労働科学研究費補助金

感覚器障害研究事業

難聴が疑われた新生児の聴覚・言語
獲得のための長期追跡研究

平成15年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 加 我 君 孝

平成16年(2004年) 3月

厚生労働科学研究費補助金総括研究報告書概要版

研究費の名称=厚生労働科学研究費補助金

研究事業名=感覚器障害研究事業

研究課題名=難聴が疑われた新生児の聴覚・言語獲得のための長期追跡研究
(総括研究報告書)

国庫補助金精算所要額(円)=12,600,000

研究期間(西暦)=2002-2004

研究年度(西暦)=2003

主任研究者=加我君孝(東京大学医学部)

分担研究者=山嵜達也(東京大学医学部),福島邦博(岡山大学医学部),
都筑俊寛(帝京大学医学部),坂田英明(埼玉県立小児医療センター)

研究目的=新生児聴覚スクリーニングによって不合格すなわち新生児に難聴が疑われた場合に医療の現場では多くの混乱が生じ、かつ2次聴覚精密機関にも療育施設にもその混乱は及んでいる。本研究はその混乱を解決するための研究である。現状では早期発見・早期教育ですべてがバラ色の如き錯覚しているものが少なくない。長期追跡によって真の問題は何か明らかにすることを目指す。

我が国における新生児聴覚スクリーニングと難聴乳幼児早期発見、補聴、療育、教育の問題について、精密聴覚検査機関の立場から明らかにして、より良い解決策を提案することが本研究の目的である。

本研究の背景であるが、その1つは新生児聴覚スクリーニングの実施者は産科医と新生児科医であることである。これらの人々は、聴覚の仕組みや聴覚障害については知識が乏しい。そのために、自動聴覚スクリーニング装置を用いた結果の説明が出産を終えたばかりの母親に深刻な精神的な障害を与えている。どのように説明すべきか教育が必要である。精密聴力検査機関で調べた結果、重い難聴が疑われ、療育機関や

ろう学校では2～3 ヶ月という超低年齢の補聴や教育の経験がほとんどなく、新たな補聴や教育技術の開発が必要である。さらに超早期補聴と教育を行った難聴乳幼児がどのように日本語の音声と言語を獲得していくかがわかっていないので長期追跡が必要である。かつ就学の時点での言語力がどのレベルに達し、就学先がどこになったかまで少なくとも長期追跡をしなければならない。

本研究は3年間の2年度として、新生児聴覚スクリーニングで refer とされた新生児が、精密聴力検査機関である耳鼻咽喉科の聴覚を専門とする施設で ABR を中心に長期追跡を行った例の中で就学時の言語能力と就学先を調べることにした。他に関連する研究を行った。

研究方法＝研究の対象は新生児聴覚スクリーニングで refer とされ、本研究に参加している4施設の精密聴力検査機関に紹介された症例である。すなわち、東京大学医学部附属病院、埼玉県立小児医療センター、帝京大学医学部附属病院、岡山大学医学部附属病院の各耳鼻科である。

研究方法是①就学前は言語能力の評価は WPPSI 知能検査、②就学後の言語能力の評価は WISC-RⅢ知能検査を用いた。③両側小耳症例の側頭部の解析のためにヘリカル CT を用いた。

結果と考察＝

1. 結果

- 1) 難聴の発見年齢を0歳、1歳、2歳に分け、就学年齢での言語性IQをWPPSI知能テストで調べ、平均95dBの難聴で、動作性IQは正常な者を対象とした。その結果、0歳では平均言語性IQが高く標準偏差は小さい。しかし、1歳、2歳になるに従って少しずつ平均IQは低下し、標準偏差は大きくなることがわかった。
- 2) 中等度難聴児を就学後にWISCⅢ知能テストを用いて言語性IQを調べた。伝音難聴や感音難聴にかかわらず、言語性IQが正常範囲より逸脱する例が少なくないことが判明した。
- 3) 軽度難聴のために発見が遅れた小児の、就学期における言語性IQは正常範囲より軽度遅れている者の多いことが判明した。
- 4) スクリーニングによって早期発見され、精密聴検によって難聴が疑われた症例で1歳までに正常化する例は、中耳の羊水あるいは間葉組織の残存によるものであることを側頭骨CTによって明らかにした。
- 5) 後天性の幼小児の難聴は、人工内耳手術例の全国統計を調べた結果、おたふくかぜウィルス感染が15例、細菌性髄膜炎が60例あり、今後ワクチン接種の

推進も重要であることがわかった。

- 6) 人工内耳手術は、新生児聴覚スクリーニングで早期発見された高度難聴児で補聴器の成果が乏しい例で、2歳半～3歳で行うと就学時には著しく言語力を獲得し、良い発音でコミュニケーションが可能となり、普通小学校へ進む例が多いことがわかった。新生児聴覚スクリーニングは人工内耳の医療があつて初めて価値のあるものであることを強調する。
- 7) 両側小耳症・外耳道閉鎖の新生児はその見かけから両親に衝撃を与えるが、そのほとんどは伝音難聴で、手術的にも美容的にも聴力の面でも医療的な改善が可能である。その可能性を側頭骨の3DCTによって調べた。他に奇形や障害のない両側小耳症・外耳道閉鎖例では、3DCTでは外耳道の欠損のみで他に問題はない。しかし、Treacher Collins 症候群では、外耳道の欠損だけでなく、頬骨の無形成、顎関節の形成異常による頭蓋低の偽関節、乳突部の低形成が明らかとなり、医療的な改善の余地が少ないことが示唆された。

2. 考察

1) 0歳、1歳、2歳代で発見された難聴時の6歳時の言語獲得の到達レベル

研究協力施設である東京の「富士見台聴こえとことばの教室」で療育が行われた難聴児について療育開始年齢と就学年齢の6歳時の言語獲得の到達レベルを評価したところ、両耳補聴下の療育開始年齢が0ヶ月6名、1歳19例、2歳が11例である。平均聴力は95～96dB。評価法はWPPSI知能検査で、これは動作性IQと言語性IQと分けて評価が出来るのが利点である。3つの年齢群とも動作性IQは114、119、120と有意な差はなかった。言語性IQは平均値で見ると0歳のグループの値が最も高く、1歳、2歳のグループになるにつれ値が低くなることがわかった。標準偏差を見ると、0歳の場合は分布が狭い範囲にまとまり、2歳では拡散していることがわかる。

まとめると、このデータは乳幼児に難聴が発見され、直ちに療育を開始した難聴児は、同じ条件で2歳以降に療育を開始した難聴児に比べ、言語性IQが高い傾向にあることである。ただし、2歳以降の療育開始であっても年齢相応の言語力の習得は可能な例もある。すなわち、療育開始年齢は療育効果を決定する唯一の条件とはいえないことがわかる。

2) 平成16年4月に就学する難聴児の就学先

東大耳鼻科を受診した難聴児で、今年4月小学校に就学予定の小児は15例であつた。

- ① 普通小学校に就学予定が7例であつた。症例1～4の重度の難聴例では人工内耳と補聴器使用例が2例である。他に補聴下で普通学校に就学するのは重度～軽度の難聴の4例である。以上の例は就学前は通園施設で教育を受けていた。

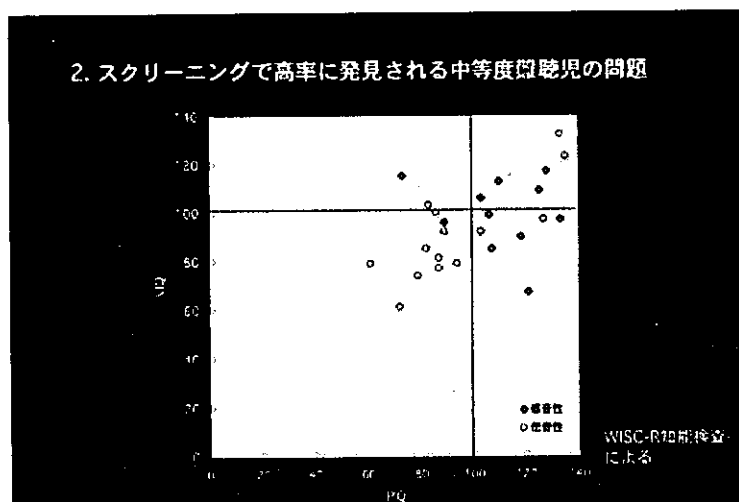
② ろう学校に就学するのは2例で、2人とも難聴の発見が早かったが、1例は人工内耳、もう1例は生後6ヶ月から補聴器を装用し、早期教育を行ったが、普通小学校に就学するだけの言語力までは獲得できなかった。

他の6例、半分は聴力は正常化し普通小学校、残りの半分は重複障害のため養護学校へ就学が決まっている。

以上のように、就学先でみるとさまざまであり、早期発見されてもいちようでないことがわかる。

3)スクリーニングで高率に発見される中等度難聴の問題

聴覚スクリーニングの良い点の一つに、中等度難聴が新生児に発見されることがある。実生活ではかなり聞いて話すことが出来るため、就学検診まで見逃されることがしばしばあった。就学直前に発見されて、そこで伝音難聴、感音難聴にかかわらず補聴器を装用して学校生活を送っても、中学卒業年齢での言語力が低く、大きな困難に遭遇する子どもたちが少なくない。このことから両側伝音難聴と感音難聴の就学生を対象に WISC-R 知能検査をすることにし、調査中である。図は赤が伝音難聴、青が感音難聴を示している。縦軸が言語性IQを示しているが、どちらも低い値から高い値まで広く分布している。このことは中等度難聴例の言語獲得についても要注意であることがわかる。



4) 両側小耳症・外耳道閉鎖と Treacher Collins 症候群

Treacher Collins 症候群の奇形の程度は著しく、鼓室骨が掲載されていない為に外耳道孔の無形成は同様であるが、頬骨の無形成、顎関節の欠損と頭蓋低の偽関節化、乳突部の低形成も明らかとなった。そのため、乳突部に対する外耳道形成は困難であることが判明した。

結論＝

1. 難聴が早期発見され早期補聴を行っても、就学期には全員が正常例に近い言語力を持つに至るわけではない。逆に、1～2歳で発見されても高い言語力を身につける例も存在するが、早期発見・早期教育にこしたことはない。
2. 人工内耳手術は高い言語力を身に付けさせるための重要な医療である。ろう教育者の中には、人工内耳手術を無視し、手話中心主義を唱えるものが少なくないが時代に逆行している。
3. 聴力の正常化する例が多数あるが、中耳の問題である。このことはスクリーニングにフィードバックし、両親への説明に生かすべく必要がある。
4. 今後中等度難聴が問題である。さらに軽度難聴ですら放置すると、言語力に影響する。
5. 後天性小児難聴の予防が課題である。わが国ではワクチンが任意接種のために予防できるものが出来ないことは重大である。
6. 両側小耳症・外耳道閉鎖症例の側頭部の 3DCT による再構築は、頬骨、顎関節、鼓室骨の有無、乳突部をまるで真の頭蓋骨を見るかのように再現できるので大いに解剖学的な参考となる。特に **Treacher Collins** 症候群、外耳道の無形成だけでなく、頬骨の無形成、顎関節の無形成と頭蓋底の偽関節化、乳突部の低形成が手に取るようにわかることが明らかとなり、手術の参考になる。

目 次

I. 総括研究報告

- 難聴が疑われた新生児の聴覚・言語獲得のための長期追跡研究……………1
加我君孝

II. 分担研究報告

1. 聴覚障害児童における高次脳機能障害に関する研究……………5
福島邦博
2. 新生児聴覚スクリーニングで難聴を疑われ、その後の精査で難聴と診断された
小児の療育についての調査に関する研究……………7
都筑俊寛
3. 中等度難聴児の言語発達における問題点……………10
坂田英明
4. 両側小耳症・外耳道閉鎖による難聴児の側頭骨 3DCT による評価
—Treacher Collins 症候群を中心に— ……………12
山嵜達也

III. 研究成果の刊行に関する一覧表……………14

IV. 研究成果の刊行物・別刷 ……………16

厚生労働科学研究費補助金(感覚器障害研究事業)
総括研究報告書

難聴が疑われた新生児の聴覚・言語獲得のための長期追跡研究

主任研究者 加我 君孝 東京大学医学部教授

研究要旨

1. 難聴の発見年齢を0歳、1歳、2歳に分け、就学年齢での言語性IQをWPPSI知能テストで調べた。平均95dBの難聴で、動作性IQは正常な者を対象とした。その結果、0歳では平均言語性IQが高く標準偏差は小さい。しかし、1歳、2歳になるに従って少しずつ平均IQは低下し、標準偏差は大きくなることがわかった。
2. 中等度難聴児を就学後にWISCⅢ知能テストを用いて言語性IQを調べた。伝音難聴や感音難聴にかかわらず、言語性IQが正常範囲より逸脱する例が少ないことが判明した。
3. 軽度難聴のために発見が遅れた小児の、就学期における言語性IQは正常範囲より軽度遅れている者の多いことが判明した。
4. スクリーニングによって早期発見され、精密聴検によって難聴が疑われた症例で1歳までに正常化する例は、中耳の羊水あるいは間葉組織の残存によるものであることを側頭骨CTによって明らかにした。
5. 後天性の幼小児の難聴は、人工内耳手術例の全国統計を調べた結果、おたふくかぜウィルス感染が15例、細菌性髄膜炎が60例あり、今後ワクチン接種の推進も重要であることがわかった。
6. 人工内耳手術は、新生児聴覚スクリーニングで早期発見された高度難聴児で補聴器の成果が乏しい例で、2歳半～3歳で行うと就学時には著しく言語力を獲得し、良い発音でコミュニケーションが可能となり、普通小学校へ進む例が多いことがわかった。新生児聴覚スクリーニングは人工内耳の医療があつて初めて価値のあるものであることを強調する。

分担研究者

山唄達也 東京大学医学部助教授
福島邦弘 岡山大学医学部講師
都筑俊寛 帝京大学医学部講師
坂田英明 埼玉県立小児医療センター医長

と実態はわからないと考え小学校へ入学する6歳でその言語能力を評価することにし、今回その成果を報告する。これに加え、新たな問題として①スクリーニングでreferで、その後正常化する例の機序、②スクリーニングで高率に発見される中等度難聴の問題、③正常聴力で生まれ、その後失聴する疾患と対策についても調査研究し、併せて報告する。

A. 研究目的

新生児聴覚スクリーニングは平成13年度より厚生労働省の手上げ方式で始まり、現在都道府県の一部で実施されている。これは1998年の米国のYoshinaga Itanoの論文に影響されたものである。すなわち、先天性の難聴の生後すぐ発見し、6ヶ月までに補聴下に教育をすると難聴の重症度にもかかわらず、3歳には正常児童の90%の言語能力を獲得するというものである。これは自動ABRや耳音響放射が新生児の聴覚スクリーニングに応用されるようになり可能になった。

われわれはもっと長期のスパンで長期追跡をしない

B. 研究方法

症例は東大耳鼻科外来並びに富士見台聴こえとことばの教室の生徒を対象とした。言語能力はWPPSI知能テストを用いた。

C. 研究結果

1. 平成16年4月に就学する難聴児の就学先東大耳鼻科を受診した難聴児で、今年4月小学校に就学予定の小児は15例であつた。

- ① 普通小学校に就学予定が 7 例であった。症例 1~4 の重度の難聴例では人工内耳と補聴器使用率が 2 例である。他に補聴器で普通学校に就学するのは重度～軽度の難聴の 4 例である。以上の例は就学前は通園施設で教育を受けていた。

1. 平成16年4月に就学する難聴児の就学先 -1-

①普通小学校就学

Case	初診年齢	補聴器装用開始年齢	就学前教育	人工内耳
1	3:07(重度)	2:00	通園施設	4:00
2	3:07(重度)	3:20	通園施設	3:11
3	3:08(重度)	3:11	通園施設	(-)
4	1:06(重度)	1:06	専門学校 通園施設	(-)
5	4:11(中等度)	5:01	通園施設	(-)
6	6:03(中等度)	6:00	(-)	(-)
7	5:09(軽度)	(-)	(-)	(-)

- ② ろう学校に就学するのは 2 例で、2 人とも難聴の発見が早かったが、1 例は人工内耳、もう 1 例は生後 6 ヶ月から補聴器を装用し早期教育を行ったが、普通小学校に就学するだけの言語力までは獲得できていなかった。

1. 平成16年4月に就学する難聴児の就学先 -2-

②ろう学校小学部就学

Case	初診年齢	補聴器装用開始年齢	就学前教育	人工内耳
1	12:00(重度)	12:02	通園施設	4:03
2	0:09(重度)	0:06	専門学校	(-)

他の 6 例、半分は聴力正常化し普通小学校、残りの半分は重複障害のため養護学校へ就学が決まっている。

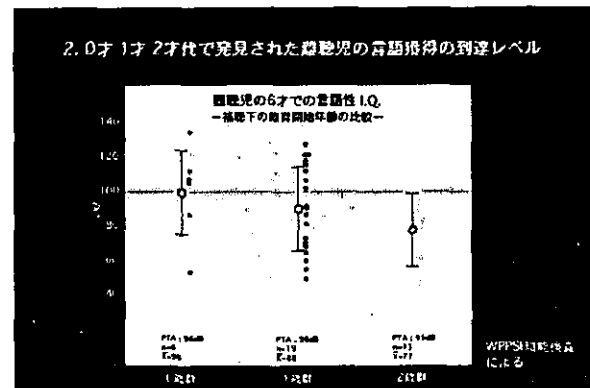
以上のように、就学先でみると様々であり、早期発見されても様でないことがわかる。

2. 0 歳、1 歳、2 歳代で発見された難聴児の 6 歳時の言語獲得の到達レベル

研究協力施設である東京の「富士見台聴こえとことばの教室」で療育が行われた難聴児について療育開始年齢と就学年齢の 6 歳時の言語獲得の到達レベルを評価した。

両耳補聴下の療育開始年齢が 0 ヶ月 6 名、1 歳 19 例、2 歳が 11 例である。平均聴力は 95~96dB。評

価法は WPPSI 知能検査で、これは動作性 IQ と言語性 IQ と分けて評価が出来るのが利点である。3 つの年齢群とも動作性 IQ は 114、119、120 と有意な差はなかった。言語性 IQ は平均値で見ると 0 歳のグループの値が最も高く、1 歳、2 歳のグループになるにつれ値が低くなるのがわかった。標準偏差を見ると、0 歳の場合は分布が狭い範囲にまとまり、2 歳では拡散していることがわかる。



まとめると、このデータは乳幼児に難聴が発見され、直ちに療育を開始した難聴児は、同じ条件で 2 歳以降に療育を開始した難聴児に比べ、言語性 IQ が高い傾向にあることである。ただし、2 歳以降の療育開始であっても年齢相応の言語力の習得は可能な例もある。すなわち、療育開始年齢は療育効果を高める重要な条件の一つであるが、療育効果を決定する唯一の条件とは言えないことがわかる。

D. 考察

1. スクリーニングで refer で 1 歳児まで正常化する例 - CT、MRI の中耳乳突蜂巣所見 -

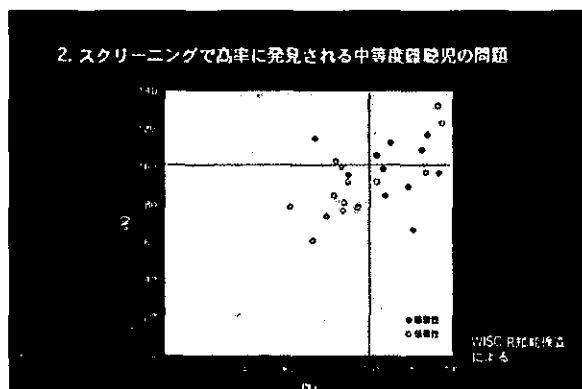
聴覚スクリーニングの検査機器では 30~40dB の閾値上昇があると、無反応すなわち refer になる。正常新生児は中耳貯留液や間葉組織が残存する頻度が高いことがわかっている。図はダウン症新生児の側頭骨病理であるが、外耳道は細く、間葉組織が分布している。たまたま頭部の CT や MRI を撮った新生児の CT を見ると、中耳から乳突蜂巣が軟部陰影があり、MRI でみると同じ部位が高信号となっている。このために閾値が上昇していると考えられる。これは発達とともに吸収される。このような例は、スクリーニングで refer となったケースの 1/3 を占めており、この事実を

あらかじめ知って説明が必要である。



2. スクリーニングで高率に発見される中等度難聴の問題

聴覚スクリーニングの良い点の一つに、中等度難聴が新生児に発見されることがある。実生活ではかなり聞いて話すことが出来るため、就学検診まで見逃されることがしばしばあった。就学直前に発見されて、そこで伝音難聴、感音難聴にかかわらず補聴器を装着して学校生活を送っても、中学卒業年齢での言語力が低く、大きな困難に遭遇する子どもたちが少なくない。このことから両側伝音難聴と感音難聴の奨学生を対象に WISC-R 知能検査をすることにし、調査中である。図は赤が伝音難聴、青が感音難聴を示している。縦軸が言語性 IQ を示しているが、どちらも低い値から高い値まで広く分布している。このことは中等度難聴例の言語獲得についても要注意であることがわかる。

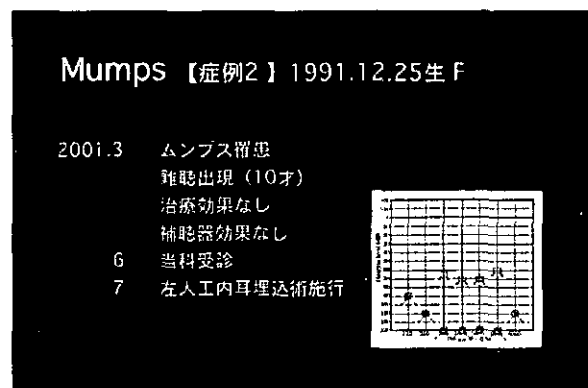
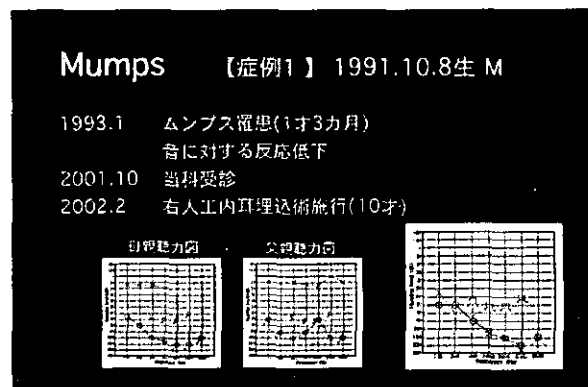


3. 正常聴力で生まれ、その後失聴する疾患と対策

- ① 細菌性髄膜炎
- ② Mumps
- ③ ヘルペス脳炎

正常聴力で生まれ、順調に育ち、聴覚・言語も獲得していたのが感染性疾患で突然失聴する場合がある。この3つの疾患のうち、Mumpsはワクチン接種をして

おけば罹患せずに済んだ例である。東大耳鼻科で人工内耳手術を受けた例は2例である。全国的にはこの5~6年の間にMumpsにより聾になった患者で、人工内耳手術を受けた症例は、日本耳鼻咽喉科学会の調べでは15例にのぼる。



3. 正常聴力で生まれ、その後失聴し人工内耳手術を受けた疾患例

Mumps感染による後天性両側高度難聴
(日耳鼻調査 平成4年~平成15年集計)

旭川医大	1	広島大	1
北大	1	九大	1
東大	2	長崎大	1
東京医大	2	熊大	1
帝京大	1	鹿児島市立	1
東海大	1		
合計			13例

我が国のワクチン接種率の低さが問題になっているが、Mumpsで人工内耳手術を受けた例が全国に分布することはその現れである。

最後に今後のことであるが、われわれの長期追跡研究はスクリーニングで発見された難聴児について、長期追跡研究をすると同時に、正常聴力で生まれ、後に重度の難聴になる例にも同様に研究を行う予定である。

E. 結論

1. 難聴が早期発見され早期補聴を行っても、就学期には全員が正常例に近い言語力を持つに至るわけではない。
2. 人工内耳手術は、高い言語力を身につけさせるための重要な医療である。
3. 聴力の正常化する例が多数あるが、中耳の問題である。
4. 今後中等度難聴が問題である。
5. 後天性小児難聴の予防が課題である。

F. 健康危機情報

特になし。

G. 研究発表

1. 論文発表

加我君孝：新生児聴覚スクリーニングと新たな課題－人工内耳手術の発展および聾文化(Deaf Culture)の理解－。耳鼻咽喉科展望。46(4)：268-278、2003

加我君孝：新生児聴覚スクリーニングの発展と Auditory nerve disease(Auditory neuropathy)。小児耳鼻。24(2)：27-33、2003

坂田英明、白居芳幸、飯田崇、大野勉、鬼本博文、岡野信博、加我君孝：NICUにおける難聴の出現頻度とその後の経過。埼玉小児医療センター医学誌。20(1)：119-124、2003

加我君孝、山岨達也、中村雅子、徳光裕子、内山勉：先天性難聴児のテレビ番組の言語発達に対する影響～人工内耳と音楽～。HBF 研究報告放送文化基金。pp172-176、2003

城間将江、山岨達也、加我君孝：小児人工内耳の長期的言語聴取能力に寄与する要因：文献考察。MB ENT。pp43-63、2003

朝戸裕貴、加我君孝、加地展之、饗場恵美子、三苦葉子、波利井清紀：小耳症に対する耳介挙上と外耳道形成の同時共同手術。形成外科。46(8)：779-787、2003

加我君孝：聴覚の高次機能障害 両側の聴皮質・聴放線障害。CLINICAL NEUROSCIENC。21(7)：762-764、2003

Roger R.Marsh,PhD、Stephen M. Echterler,PhD、訳・吉川弥生、監訳・加我君孝：有毛細胞の再生は現代の錬金術か？ Otology Japan。13(5)：662-668、2003

Kimitaka Kaga, Hideki Takegoshi, Tatuya Yamasoba, Masako Nakamura, Masahisa Kaneko, Kenji Kondo: Aplasia of zygomatic arch and dislocation of temporomandibular joint capsule in Treacher-Collins syndrome: three-Dimensional reconstruction of computed tomographic scans. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 67:1189-1194, 2003

Mitsuya Suzuki, Tatsuya Yamasoba, Keigo Suzukawa and Kimitaka Kaga: Adenoviral vector gene delivery via the round window membrane in guinea pigs. NEUROREPORT. 14(15):1951-1955, 2003

Kianoush Sheykholeslami, Habiby Kemany Mohammad, Schmerber Sebastien, Kimitaka Kaga: Binaural interaction of bone-conducted auditory brainstem responses in children with congenital atresia of the external auditory canal. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 67:1083-1090, 2003

Kimitaka Kaga, Makiko Kaga, Fumi Tamai and Mitsuko Shindo: Auditory Agnosia in Children after Herpes Encephalitis. Acta Otolaryngol. 123:232-235, 2003

Hideki Takegoshi, Kimitaka Kaga: Difference in Facial Canal Anatomy in Terms of severity of Microtia and Deformity of Middle Ear in Patients With Microtia. Laryngoscope. 113:635-639, 2003

Hirokazu Takahashi, Takayuki Ejiri, Masayuki Nakao, Naoya Nakamura, Kimitaka Kaga and Thierry Herve: Microelectrode Array on Folding Polyimide Ribbon for Epidural Mapping of Functional Evoked Potentials. IEEE TRANSACTIONS ON BIOMEDICAL ENGINEERING. 50(4):510-516, 2003

R.Naito, T.Murofushi, M.Mizutani and K.Kaga: Myelin-deficiency in the cochlear nerve of 'b1 mutant hamster. HEARING RESEARCH. 176:17-24, 2003

Masayuki Arakawa, Masataka Shinozuka, Yuki Nakayama, Takahiko Hara, Masa Hamada, Shinichi Kondo, Daishiro Ikeda, Yoshikazu Takahashi, Ryuichi Sawa, Yoshiaki Nonomura, Kianoush Sheykholeslami, Kenji Kondo, Kimitaka Kaga, Toshio Kitamura, Yuko Suzuki-Miyagoe, Shinichi Takeda and Ryoichi Matsuda: Negamycin Restores Dystrophin Expression in Skeletal and Cardiac Muscles of mdx mice. J.Biochem. 134:751-757, 2003

2. 学会発表

加我君孝：新生児聴覚スクリーニングをめぐって 第10回北北海道耳鼻咽喉科懇話会(2003.6.14 旭川)

厚生労働科学研究費補助金(感覚器障害研究事業)

分担研究報告書

聴覚障害児における高次脳機能障害に関する研究

分担研究者 福島邦博 岡山大学大学院 医歯学総合研究科 耳鼻咽喉科頭頸部外科

研究要旨

学習障害は聴覚障害に重複する最も頻度の高い疾患であり、難聴児の言語発達を考える場合、特に言語学習に必要な高次脳機能に関する評価を行い、その対策を検討することは難聴児の長期的な言語学習に対して、有効な介入方法を考える上では必須の事柄である。しかし、従来こうした「言語の学習能力」の観点から難聴児の高次脳機能について検討した報告は殆ど無い。今回、高次脳機能障害を合併した高度難聴児について、各種高次脳機能検査を行い、その臨床的有用性について実際の症例をベースに検討したので報告する。

A. 研究目的

高度難聴児において、言語学習に関わる高次脳機能障害を検討し、こうした検査の有用性について検討することを目的としている。

B. 研究方法

症例研究として、難聴に加えて学習障害を持つ女兒 KN について検討した。本児は妊娠中のサイトメガロウイルス感染症に伴う難聴のため、生下時から高度難聴との診断を受けていたが、小学校2年時に人工内耳埋め込み術を受けている。その後、「漢字が書けない」「算数の図形問題が極端に出来ない」などの学習障害を来していたため、当院に来院した。検討項目としては、1)標準失語症検査、3)複雑図形検査、4)AVLT、5)K-ABC 習得度尺度、6)絵画語彙発達検査、7)漢字書字スクリーニング検査などを用いた。また、人工内耳術前に施行していた頭部 MRI をレビューした。

C. 結果

人工内耳術前の頭部 MRI 所見では、側脳室の拡大を認め、特に左側脳室後角周囲の著明な拡大を認めた。11歳時のK-ABCでは、算数・文理解では7歳11ヶ月相当、言葉の読みでは9歳3ヶ月相当であった。絵画語彙検査でも9歳相当の所見を示した。書字スクリーニング検査では、ひらがなが101/103とほぼ可能であったのに対し、カタカナは85/103と、全体的な発達の遅れを差し引いても、著明な遅れを示した。漢字書字は8/20であった。複雑図形テストは、即時再生は殆ど不可であったが、AVLT では最大14個、遅延再生でも11/15と良好な値を示した。以上の結果より、聴覚障害に合併した視覚認知過程の障害と、それに伴うカタカナ・漢字の書字障害であると診断した。

D. 考察

聴覚障害は、1000人に一人の頻度で存在すると言われる頻度の高い障害で、その70%は純

粹に聴覚障害だけを臨床症状として持つものとして知られている。逆に言えば、30%には何らかの重複障害が存在していることが知られており、しばしば様々な高次脳機能障害が重複している。ところで、いわゆる学習障害は、しばしば音韻処理過程ないしは視覚認知過程に障害が生じることによって生じることが知られている。こうした認知過程の障害によって生じる学習障害の場合、他の認知経路を用いることによってこれを回避することができることが多いが、こうした学習障害の原因となる認知過程の障害に加えて、別の障害、例えば自閉性障害や末梢感覚器官の障害を合併しているときには、学習障害の程度は重篤になりやすく、かつその回避は困難になることが予想される。今回我々は、聴覚障害児童の長期経過の中で問題となってくることが予測される難聴合併高次脳機能障害を検討し、あわせてそれに伴う学習障害の様相について検討した。本児の場合、高度な視覚認知機能の障害を有しており、これによる書字障害が「学習障害」の本態であることが推定された。

非常に興味深いことに、この児の場合、AVLTのスコアは優れており、聴覚障害という一次障害を有しながら、人工内耳を用いれば聴覚的な経路

を活用することの可能性が示されている。すなわち、すでに書字障害への有効な介入方法として報告のある聴覚法(宇野ら)を用いることによって、こうした書字障害への介入が可能であると考えられる。すでに乳児期における難聴の診断が一般化し、幼児期早期の人工内耳が行われている現在、こうした高次脳機能検査の低年齢化を図ることが、特に難聴児の場合には有効な検査法となることが推定された。

E. 結論

高次脳機能障害を伴う難聴児の検査所見と、言語学習上の問題点について報告した。検査方法として有用性は確認できたので、今後はこの低年齢化が必要とされる。

F. 健康危険情報

該当無し

G. 研究発表

1. 論文発表

福島邦博 西崎和則 岡山県における新生児聴覚検査事業の実際 MB ENT 33 24-28 2004

2. 学会発表

第104回 日本耳鼻咽喉科学会学術講演会教育セミナー「乳幼児高度難聴児の診断・治療」平成15年5月22日 東京

第48回 未熟児新生児学会教育講演「新生児聴覚スクリーニング後の精密診断と早期療育」平成15年11月29日 群馬

H. 知的財産権の出願・登録状況

該当無し

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）

（分担）研究報告書

新生児聴覚スクリーニングで難聴を疑われ、その後の精査で難聴と診断された小児の療育
についての調査に関する研究

（分担）都筑 俊寛 帝京大学医学部耳鼻咽喉科講師

研究要旨 新生児聴覚スクリーニングは感音難聴の早期発見に有用であるが、乳幼児の感音難聴は診断だけでなく診断確定後の療育が重要である。そこで今回の研究はスクリーニングにより難聴を疑われ、精査で感音難聴と診断された他に合併症のない小児について、補聴器の装用時期および療育機関について帝京大学耳鼻咽喉科を受診した東京都および埼玉県在住の患児について追跡調査をおこなった。結果、補聴器は対象となった全患児で1歳までに装用され、1歳6ヶ月までには、聾学校幼稚部などの療育機関での療養が開始されていた。

A.研究目的

先天性感音難聴は早期診断、早期療養の開始が、患児の言語発達には不可欠である。聴性脳幹反応がその診断のための客観的手法とし導入されたが、検査に際し安静が必要であることや時間がかかることなどが原因で、新生児聴覚スクリーニングの手段にはなり得なかった。その後の機器の進歩により、原理にこの聴性脳幹反応を用いた、スクリーナーが米国で開発され、またこれとは別の方法である、耳音響放射を用いてスクリーニングする方法が導入されてきた。

しかしながら新生児聴覚スクリーニングの問題点の一つに、精査で難聴と診断されたのちの補聴器の装用や療育がある。感音難聴の診断が家族に対する心理的影響を考えると、特に療育については受け入れが十分であるかが問題となるので、現況でこれら問題がどのようなになっているのかについて調査をおこなった。

B.研究方法

新生児聴覚スクリーニングで難聴を疑われ2001年4月より2003年3月の間に帝京大学耳鼻咽喉科を受診し難聴と診断された東京都、埼玉県に住所のある乳児54名を対象とし以下の項目につき診療録記載により調査した。受診年齢、受診後、確定診断に至るまでの日数、補聴器装用開始時期、療養開始時期と療養施設。

確定診断は次の方法でおこなった。顕微鏡下での鼓膜所見の観察で、外耳、鼓膜および中耳に異常所見を認めず、聴性脳幹反応により閾値上80dBで反応を認めない場合でかつ歪音耳音響放射反応検査で無反応の場合、感音難聴と診断し、条件検索聴性反応による聴力検査の結果も参考にした。

調査・解析にあたり、個人が特定できないよう各症例に番号を割当、データベースを作成した。

C. 研究結果

受診年齢は次の表に示すようであった。

2ヶ月	3ヶ月	4ヶ月	5ヶ月	6ヶ月
6名	24名	20名	3名	1名

平均 3.4 ヶ月であった。受診時期の遅かった5ヶ月および6ヶ月に受診した合計4名は、いわゆる里帰り出産の症例で、帰宅後受診した症例であった。

確定診断に至るまでの時期は次の表に示す。

1ヶ月	2ヶ月	3ヶ月	6ヶ月	7ヶ月
20名	23名	10名	2名	1名

平均は受診後 2.1 ヶ月であった。確定診断まで時間のかかった3名はいずれも、聴性脳幹反応記録時に安静が得られず、その後の検査予定時に中耳炎に罹患し再度、検査予約をしなくてはならなかった症例であった。

補聴器装用開始時期は次の表に示す。

開始時期	6ヶ月	7ヶ月	8ヶ月
人数	23名	20名	10名
9ヶ月	10ヶ月	11ヶ月	12ヶ月
5名	5名	2名	1名

補聴器装用開始年齢の平均は 8.7 ヶ月であり、対象となった患児は全例1歳までに補聴器の装用が行われた。

療養開始時期および施設

帝京大学耳鼻咽喉科には、難聴と診断された患児および家族のためのホームトレーニングというプログラムがあり、今回の症

例は全例このプログラムに参加した。そこでの相談で、各地区で教育相談を受けたのち、聾学校幼稚部での療育が開始されていた。最小開始年齢は12ヶ月で全例16ヶ月までに療育が開始されていた。療養開始時期を次の表に示す。

開始時期	12ヶ月	13ヶ月
人数	10名	10名
14ヶ月	15ヶ月	16ヶ月
21名	15名	10名

D. 考察

受診年齢は、平均 3.4 ヶ月であった。スクリーニングによる難聴の疑いの診断が、早期の受診を可能にしていると考えられた。しかしながら、いわゆる里帰り出産では、専門病院受診までに時間のかかることがあり、この間の家族に対する心理面のケアをどのようにしていくのか問題があるように考えられた。

確定診断に至るまでの期間は平均 2.1 ヶ月であった。この期間は、患児側の問題、たとえば確定診断が遅れた中耳炎に罹患した症例などを除けば、病院側の検査予約状況などに規定され、特に診断に重要である聴性脳幹反応の検査に規定される。この検査は平均2時間を必要とするので、1日に3例程度が限度であり、今後スクリーニングが拡大していった場合に十分に対応できるかが問題になると思われる。

補聴器装用時期および療養開始時期については、1歳以下で開始した場合の方が、文法力が高いとの報告があり、今後の改善の必要があると思われた。

療育施設については、聾学校幼稚部の受

け入れが早期より可能となっている、東京都および埼玉県の教育行政のよい面であるが、他の地方ではどのようになっているのか全国規模の調査が必要と考えられた。

E. 結論

新生児難聴スクリーニングで難聴を疑われ、精密検査で感音難聴と確定した患児について、受診時期、確定診断の時期、補聴器装用時期および療育開始時期と施設について調査した。受診時期は平均 3.4 ヶ月、確定診断の時期は 2.1 ヶ月、補聴器装用時期は平均 8.7 ヶ月で、今回対象とした患児全例で 16 ヶ月までに療育開始されており、小児の感音難聴の早期診断および早期療養の必要性にこのスクリーニングは役立っていると考えられた。

しかしながら、療養開始時期が適当であるかについては、1 歳以下での療養開始した患児の方が文法力に優れているという報告を考えると、今後検討の必要性があると考えられた。

F.健康危険情報

なし

G.研究発表

1. 論文発表 現在投稿中
2. 学会発表

都筑 俊寛：帝京大学における追跡調査
新生児聴覚スクリーニングに関する研究会
2004 年 2 月 7 日

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）
分担研究報告書

中等度難聴児の言語発達における問題点

分担研究者 埼玉県立小児医療センター 坂田英明 北義子 根津泰子

研究要旨

埼玉県立小児医療センターにて3歳以降に中等度難聴と診断された児17名の補聴器の装用状況と言語発達を評価した。外来の初診時平均年齢は5歳6カ月。補聴器は17例中10例（59%）が常时装用していた。15例（88%）に言語発達遅滞が見られた。

I T P A言語学習能力診断検査を行った10例で平均11.7カ月の遅れを認めた。失語症構文検査（試案）の聴覚的理解の項目では、年齢相応の構文の発達を示したものはなく、構文理解の発達は遅れが大きいことがわかった。

中等度難聴児は言語性の知能指数は高くとも、構文の理解に遅れがみられることが多く、今後言語発達を評価する上で留意すべきである。

A. 研究目的

これまで中等度難聴児の言語発達や補聴器の装用状態についての詳細な報告は少ない。一般的に軽度から中等度難聴児に対しては補聴器の装用が必要かどうか、判断に迷う場合も多い。

今回は中等度難聴児の補聴器の装用状態について調査し、言語発達と構文の聴覚的理解状況について現状を知ることを目的とした。検査はウエクスラー系の知能検査、I T P A言語学習能力診断検査、失語症構文検査を行った。

B. 研究方法

対象は平成8年から15年に埼玉県立小児医療センター補聴器外来に3歳以降に受診した中等度難聴児のうち、言語発達評価を行った17名である。W I P P S I知能検査、W I S C - III知能検査、I T P A言語学習能力診断検査、および失語症構文検査（聴覚的理解）などの言語発

達検査結果および補聴器の装用状況を検討した。

C. 研究結果

初診時年齢は3歳台1人、4歳台5人、5歳台4人、6歳台2人、7歳台1人、8歳台2人、9歳台2人で平均5歳6カ月であった。言語発達の遅れが気になる4歳、5歳台に診断されることが多い一方、8歳、9歳になってから診断される例もあった。

聴力型については水平型7人、高音漸傾型3人、高音急墜型4人（うち1人は一側聾）、低音障害型1人、谷型2人であった。平均聴力は49 dB（SD10）であった。

補聴器の装用については17名中10名が常に装用できていた。6名は場面を限って（主として学校・保育園で使用4例、家庭でのみ使用2例）装用していた。試用中は1例であった。

ウエクスラー系知能検査は、W P P S I知能検査9例、W I S C - III知能検査3例

の計 12 例に施行した。検査の結果、動作性知能指数 (P I Q) の平均は 102、言語性知能指数 (V I Q) の平均は 72.4 で動作性知能指数と言語性知能指数に乖離が見られた。動作性知能指数と言語性知能指数に乖離の認められなかった症例は 3 例にすぎなかった。I T P A 言語学習知能検査は 10 例に行った。検査の結果、生活年齢の平均は 6 才 7 カ月であるのに比して、言語学習年齢の平均は 5 才 8 カ月と 11 カ月の遅れが認められた。生活年齢に比し遅れが 6 カ月以内の症例は 4 例であった。

失語症構文検査 (試案) の聴覚的理解の項目の検査結果では、年齢相応の構文の発達を示した症例はなく、遅れは 1~5 年、平均 2 年 9 カ月であった。9 歳児で 5 歳レベルを通過した症例が 1 例あるのみで 3、4 歳児は 2 歳レベルに、5、6、7、8 歳の 12 例は 4 歳レベルにとどまった。また、ウエクスラー系知能検査および I T P A 言語学習能力診断検査において言語発達に遅れがないとされた 6 例も失語症構文検査 (聴覚的理解) においては平均 2 年 6 カ月の遅れが見られた。

D. 考察

軽度から中等度難聴児は一般に著明な構音障害はないことが多く、コミュニケーションが良好であるため保護者が難聴に気づかず発見が遅れがちである。また、診断がついても補聴器の装用を見合わせたり、言語発達の問題を軽く考えがちである。

しかし、見かけに比して言語理解面で問題が大きいことはこれまでも報告されている。失語症構文検査 (聴覚的理解) においては著明に遅れが認められ、5 歳レベルの助詞に基づいた構文の理解は苦手なことが

わかった。これは、軽度から中等度の難聴が助詞の聞き取りに影響を及ぼしている結果ではないかと推察される。中等度難聴児にも補聴器の適用や言語指導が適切に配慮されねばならない。

現在、新生児聴覚スクリーニングが盛んに行われており中等度難聴児の早期発見が進むと予想される。今後は、今回の研究の結果と新生児聴覚スクリーニング検査によって早期に発見された中等度難聴児の言語発達経過との比較検討を行う予定である。

E. 結果

中等度難聴児の言語発達について検査したところ 88% の症例に遅れがみられた。また、知能検査の結果が良好であっても、構文の理解能力には問題が残っていた。補聴器は 59% の症例が常用していた。

中等度難聴児は、著明な構音障害はないため言語発達の遅れが見過されることが多いが、全症例に構文理解に遅れがみられ、言語能力が障害されていることがわかった。

中等度難聴児に対してはできるだけ補聴器の装用を積極的に試み、言語指導を行うべきである。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

作成中

2. 学会発表

日本音声言語学会 (予定)

日本聴覚医学会 (予定)

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

厚生労働科学研究費補助金（感覚器障害研究事業）
分担研究報告書

両側小耳症・外耳道閉鎖による難聴児の側頭骨 3DCT による評価
—Treacher Collins 症候群を中心に—

分担研究者 山嵜達也・加我君孝 東京大学耳鼻咽喉科学教室

研究要旨

両側小耳症・外耳道閉鎖の新生児はその見かけから両親に衝撃を与えるが、そのほとんどは伝音難聴で、手術的にも美容的にも聴力の面でも医療的な改善が可能である。その可能性を側頭骨の 3DCT によって調べた。他に奇形や障害のない両側小耳症・外耳道閉鎖例では、3DCT では外耳道の欠損のみで他に問題はない。しかし、Treacher Collins 症候群では、外耳道の欠損だけでなく、頬骨の無形成、顎関節の形成異常による頭蓋底の偽関節、乳突部の低形成が明らかとなり医療的な改善の余地が少ないことが示唆された。

A. 研究目的

先天性小耳症・外耳道閉鎖の新生児は、聴覚スクリーニングを経ることなく難聴であることがわかる。伝音難聴が予想されることから、手術的に解決が可能かが問題となる。これまでこのような症例の画像診断は軸位断と冠状断によって評価された。しかし、立体的把握は想像の中で構成しなければならない。われわれは直接立体的に見ることが出来るような画像診断の技術開発を行い、手術のための参考にすることにした。

B. 研究方法

対象は、両側小耳症・外耳道閉鎖症例で、他に奇形のない両側例 10 例と、Treacher Collins 症候群の両側症例 5 例である。3DCT は、東芝社製のヘリカル CT を用いた。側頭骨の 3DCT 再構築は、頬骨、鼓室骨、顎関節、乳突部を含む側頭面に対して行った。

C. 結果

1. 両側小耳症・外耳道閉鎖症例のみで他は正常な 10 例では、全例とも頬骨、顎関節、乳突部の発達は正常であったが、鼓室骨はなく外耳道は無形成であった。
2. 両側小耳症・外耳道閉鎖の Treacher Collins 症候群 5 例は、全例とも頬骨無形成、それに伴う顎関節の頭蓋底への偽関節形成、外耳道孔の欠損、乳突部の低形成が明らかとなった。

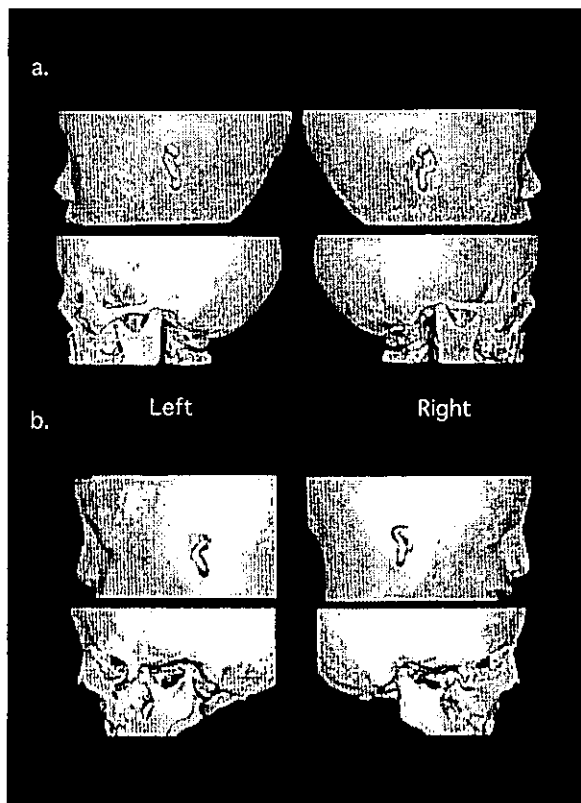
D. 考察

本研究の結果、先天性の両側小耳症・外耳道閉鎖症例では、他に奇形や知的遅れのない 10 例では 3DCT では鼓室骨が形成されていないだけの外耳道欠損のみ認められ、その部分は軟部組織に置き換わっていることがわかった。発達の良好な乳突部に外耳道を形成することが可能である。一方、Treacher Collins 症候群の奇形の程度は著しく、鼓室骨が形成されていないために外耳道孔の無形成は同様であるが、頬骨の無形成、顎関節の欠損と頭蓋底の偽関節化、

乳突部の低形成も明らかとなった。そのため、乳突部に対する外耳道形成は困難であることが判明した。ただし、へこみを作り、外耳道に見せかける程度の見込みしかないことが判明した。これだけに限らず、Treacher Collins 症候群では、顎関節が形成されておらず、頭蓋底に偽関節形成していることが、咀嚼力が低い原因であることも判明した。

顎関節は胎生期は全く出来上がってはなく、1歳代で形態的にも完成する。Treacher Collins 症候群では、この点についてだけは胎生期のまま成長していると例えることが出来るよう。

以上のように 3DCT で把握することは、手術並びに機能の両面で水平断や冠状断では得られない情報を与えてくれる点で優れている。



E. 結論

両側小耳症・外耳道閉鎖症例の側頭部の 3DCT による再構築は、頬骨、顎関節、鼓室骨の有無、乳突部をまるで真の頭蓋骨を見るかのように再現できるので大いに解剖学的な参考となる。特に Treacher Collins 症候群、外耳道の無形成だけでなく、頬骨の無形成、顎関節の無形成と頭蓋底の偽関節化、乳突部の低形成が手にとるようにわかることが明らかとなり手術の参考になる。

F. 健康危険情報

特になし。

G. 研究発表

1. 発表論文

Yamasoba T, Kondo K, Miyajima C, Suzuki M: Changes in cell proliferation in rat and guinea pig cochlea after aminoglycoside-induced damage. Neuroscience Letter. 347:171-174, 2003

Pourbakht A, Yamasoba T: Ebselen attenuates cochlear damage caused by acoustic trauma. Hearing Research. 181:100-108, 2003

2. 学会発表

山岨達也、宮島千枝、近藤健二、鈴木光也：モルモット・ラット蝸牛におけるカナマイシン・エタクリン酸による障害後の細胞増殖能の変化。第 13 回日本耳科学会 (2003 年 10 月幕張) Tatsuya Yamasoba, Mitsuya Suzuki, Kenji Kondo: Evidence of mitosis in sensory epithelium of the mature cochlea in the deafened guinea pig. 27th ARO Mid-Winter Meeting. (2004.2. Florida USA)