

Data analysis of the five Performance subtests (Animal House, Picture Completion, Mazes, Geometric Design and Block Design) shows that hearing-impaired children perform better on the Mazes task, and that the scores of Animal House and Picture Completion provide representations of the wide differences in the performance abilities for these subtests among hearing-impaired children.

The findings of this research are useful for assessing more accurately the language and cognitive abilities of hearing-impaired children using the WPPSI intelligence test.

**Key words:** hearing-impaired children, early intervention, WPPSI intelligence test, auditory-oral and auditory-verbal method, WPPSI subtests profile

### WPPSI 知能診断知能検査による 難聴幼児の発達評価について

WPPSI 知能診断検査は、ウェスクラー知能検査シリーズの WAIS 成人用知能検査および WISC 児童用知能検査に続く就学前の幼児を対象とした標準的個別知能検査であり、アメリカで広く使用されている<sup>1)</sup>。日本版 WPPSI 知能診断検査 (1969 年版, 以下 WPPSI 検査と略記) は、5 種類の言語性下位検査および 5 種類の動作性下位検査から構成されており、言語的能力および非言語的能力を多角的に測定している。日本版 WPPSI 検査の標準化については、WPPSI 検査原稿の翻訳を基に課題を日本の言語、社会、文化に応じた表現、内容に修正して、4 歳から 7 歳までの健常児 700 名を対象に標準化されている。そして標準化作業で得られた年齢別および下位検査別素点分布から評価点を算出する方法で、知能の言語的側面を測定する言語性 IQ と、知能の非言語的側面を測定する動作性 IQ とに分けて知能指数を算出し、さらに言語性および動作性下位検査の評価点 (以下、評価点を得点と略記) の総計から全検査 IQ を算出する<sup>2)</sup>。

ただし、日本版 WPPSI 検査は作成より約 40 年経過しているため、課題のなかに現在の社会・生活状況と合わない課題も含まれており、修正が必要となっている<sup>3-5)</sup>。

WPPSI 検査は言語性知能と動作性知能を別々に測定できるため、言語能力に問題のある難聴幼児にとって最適の検査法と思われる<sup>5,6)</sup>。しかしながら、Schum R によると、アメリカでは就学前の難聴児には WPPSI 検査の音声言語による教示が伝わらないため、WPPSI 検査以外の非言語性検査 (The CID preschool performance scale, the leiter-R, その他) が使われる傾向があり、小学校就学後では難聴児の理解能力が向上しているため WISC 検査が知能測定に使

用されているとしている<sup>7)</sup>。また Coalson C., Spruill J による WPPSI-III 検査 (アメリカでの最新版: 2002 年版) の解説のなかで、知的障害、言語障害、自閉症などの障害別の WPPSI-III 検査結果の特徴について記載しているが、難聴児についての記載は見られない<sup>1)</sup>。また、文献検索上も難聴児を対象とした WPPSI 検査の報告は見られない。これらのことから、欧米では就学前の難聴児の評価に WPPSI 検査はあまり使用されていない状況にあると思われる。

一方、筆者らは難聴児の評価に WPPSI 検査を使用しており、6 歳時点での難聴児療育効果の評価には有用であると考えている<sup>8)</sup>。そして、難聴児の WPPSI 検査の使用経験から、筆者らは難聴児には言語性下位検査プロフィールに共通する特徴がある印象を受けてきた。そこで、難聴児の WPPSI 検査下位検査プロフィールについて検討を行うこととした。

### 方 法

本研究で対象とした WPPSI 検査の被検児は、難聴幼児通園施設で療育を受けた難聴児のうち、以下の基準を基に選別された難聴児である。

1. 療育開始年齢は 3 歳 11 ヶ月 (47 ヶ月) までとする。
2. 動作性 IQ は 90 以上とする。
3. 明らかな自閉傾向、学習障害等の他障害を合併していないこと。

以上の条件で選別された難聴児は 101 人 (男 45 人, 女 56 人, 出生年月範囲: 1980.3~2000.1) であり、表 1 に補聴器装用児については 6 歳での良聴耳平均聴力レベル (以下聴力と略記)、人工内耳装用児については 6 歳での非装用耳の平均聴力レベル (以下聴力と略記)、療育開始月齢、WPPSI 検査結果を示す。

これら難聴児の聴力の平均値は 85 dB (SD 19.4, 範囲 43~135 dB)、療育開始月齢の平均値は 27 ヶ月: 2

歳3ヵ月 (SD 10.5, 範囲 6~47ヵ月) であった。

対象児のうち, 検査時点で人工内耳を装着していた難聴児は19名 (男8人, 女11人) であった。これら人工内耳装着児は, 療育開始時点では補聴器を装着していたが, 施設在籍中に人工内耳装着手術を受け, 手術後に継続して療育を受けている。また, 検査時点での補聴器装着児は82人 (男37人, 女45人) であった。

対象児はすべて聴覚を最大限活用する聴覚口話法 (auditory-oral method) もしくは聴覚言語法 (auditory-verbal method) により療育を受けている。

WPPSI 検査は難聴児が療育を修了して小学校に就学する直前に実施しており, 検査月齢の平均値は76ヵ月:6歳4ヵ月 (SD 3.5, 範囲 69~82ヵ月) であった。

WPPSI 検査の教示は, 検査手引に従い音声言語の

みで行い, 手話および動作による教示は一切行わなかった。また, 必要に応じて教示を難聴児に復唱させ, 難聴児が正確に聴き取っているかを確認した。なお, 補聴器装着の最重度難聴児で教示を正確に聴き取れない場合, 教示を短くする, 繰り返すなどの配慮を行った。また被検児の発話以外の動作による反応は応答として認めなかった。

これら難聴児の検査結果を基に, ①言語性IQと動作性IQ・聴力の相関, ②各言語性下位検査の得点分布, ③聴力別・言語性IQ別の言語性下位検査の得点分布, ④言語性下位検査と言語性IQとの相関, ⑤各動作性下位検査の得点分布, ⑥聴力別・言語性IQ別の動作性下位検査の得点分布, ⑦動作性下位検査と動作性IQとの相関について検討を行った。

表1 全難聴児集計

良聴耳平均聴力レベル		療育開始月齢	
平均 dB	85.0	平均 (月)	26.7
標準偏差	19.4	標準偏差	10.5
範囲 dB	43~135	範囲 (月)	6~47
聴力 dB	人数	療育開始月齢	人数
40~49	5	6~11	6
50~59	8	12~17	10
60~69	12	18~23	29
70~79	11	24~29	17
80~89	19	30~35	17
90~99	23	36~41	9
100~109	16	42~47	13
110~119	6		
120~129			
130~139	1		

全難聴児総数 N=101人, 男40人, 女61人。  
注: 人工内耳装着児では非装着児の平均聴力レベルで示した。

	言語性 IQ	動作性 IQ	全検査 IQ
平均	93.9	115.3	104.9
標準偏差	21.5	13.3	17.5
範囲	53~151	90~146	68~147
IQ	人数	人数	人数
150~159	1		
140~149		2	3
130~139	4	16	7
120~121	9	20	13
110~119	10	28	16
100~109	19	22	23
90~99	16	13	19
80~89	18		12
70~79	8		7
60~69	10		1
50~59	6		

表2 全難聴児の言語性および動作性下位検査集計

1) 言語性下位検査集計

	類似	知識	算数	単語	理解
平均	13.7	9.7	8.3	7.8	5.9
標準偏差	4.3	3.5	2.9	3.2	3.5
範囲	3~19	3~19	3~18	2~15	1~19
評価点	人数	人数	人数	人数	人数
19	21	1			1
18	6	1	1		
17	6	1			
16	7				
15	4	5	1	2	2
14	13	6	3	4	1
13	6	10	4	3	2
12	9	7	5	6	1
11	6	13	7	6	1
10	3	6	15	11	6
9	5	16	10	10	4
8	6	8	12	10	11
7	3	5	15	8	8
6	1	8	3	8	15
5	4	6	20	16	11
4		5	2	11	12
3	1	3	3	3	11
2				3	6
1					9

左から得点順に下位検査を配列, 実際の検査順は知識→単語→算数→類似→理解。

2) 言語性下位検査間の有意差一覧

類似(13.7) > 知識(9.7), 算数(8.3), 単語(7.8), 理解(5.9)  
知識(9.7) > 算数(8.3), 単語(7.8), 理解(5.9)  
算数(8.3), 単語(7.8) > 理解(5.9)

類似(13.7) > 知識(9.7) > 算数(8.3) > 単語(7.8) > 理解(5.9)

スティール・ドワスの多重比較による有意差検定, すべて  $P < 0.01$  で有意差あり。

表2 全難聴児の言語性および動作性下位検査集計

## 3) 動作性下位検査集計

	迷路	幾何図形	動物の家	積木模様	絵画完成
平均	12.6	12.1	12.0	11.9	11.4
標準偏差	2.8	3.2	3.3	3.0	2.2
範囲	6~18	5~19	4~19	3~17	6~16
評価点	人数	人数	人数	人数	人数
19	2			3	
18	5		2	4	
17	4		10	3	2
16	2	5	6	3	24
15	11		11	8	
14	2	17	12	8	4
13	25	11	6	18	18
12	1	12	10	11	1
11	19	13	18	14	13
10	12	24	13	6	9
9	2	11	9	8	18
8	6	6	2	8	8
7	5	1	1	4	3
6	2	1	1	1	1
5	2			2	
4	1				
3					
2					
1					

左から得点順に下位検査を配列, 実際の検査順は動物の家→絵画完成→迷路→幾何図形→積木模様。「迷路 (12.6)」と「絵画完成 (11.4)」に有意差あり (Uテスト,  $P < 0.05$ )。他の下位検査間には有意差はない。

## 結 果

難聴児 101 人の WPPSI 検査集計結果によると, 言語性 IQ の平均は 93.9 (SD 21.5, 範囲 53~151) であり, 動作性 IQ の平均は 115.3 (SD 13.3, 範囲 90~146) であり, 全検査 IQ の平均は 104.9 (SD 17.5, 範囲 68~147) であった (表 1)。また, 言語性 IQ と動作性 IQ とに有意な相関 ( $r = 0.33$ ,  $P < 0.01$ ), 言語性 IQ と聴力とに有意な相関 ( $r = 0.43$ ,  $P < 0.01$ ) が見られた。

言語性下位検査の得点集計結果によると, 得点の平均値は「類似 (13.7)」が最も高く, 「知識」, 「算数」, 「単語」の順で得点は下がり, 「理解 (5.9)」が最も低かった (表 2-1)。「算数 (8.3)」と「単語 (7.8)」を除いた各下位検査間には得点に有意な差が見られ, 得点順位は「類似 (13.7)」> 「知識 (9.7)」> 「算数 (8.3)」 $\div$  「単語 (7.8)」> 「理解 (5.9)」であった (表 2-1, 2)。

動作性下位検査の得点集計結果によると, 各下位検査得点は 11~13 の範囲内であり, 下位検査間の差は小

さかった (表 2-3)。なお「迷路 (12.6)」と「絵画完成 (11.4)」の得点平均値とに差 (1.2) が見られ, その差は有意 (Uテスト,  $P < 0.05$ ) であった。なお, 「迷路・絵画完成」以外の下位検査間には有意差は見られなかった。

聴力と言語性下位検査得点との関連を検討するために, 聴力別に集計を行った。人工内耳を装着している難聴児は人工内耳群として集計した。補聴器装着児について, 聴力 90 dB 以上の難聴児を最重度群, 聴力 70~89 dB の難聴児を重度群, 聴力 40~69 dB の難聴を中等度群として集計した (表 3)。各群の言語性下位検査得点について, 「類似」は「知識, 算数, 単語, 理解」より有意に得点が高かった。「理解」は「知識, 算数, 単語」よりも有意に得点が低かった。言語性 IQ が 70 以上である中等度群 (言語性 IQ: 平均 106.4) で「知識 (11.5)」は「単語 (8.8), 理解 (7.7)」より有意に得点が高かった。

動作性下位検査について, 聴力別各群での下位検査間に有意な差はなかった。

表3 聴力別集計

## 1) 聴力別集計：各群の聴力, 言語性IQ, 動作性IQ

	聴力 (dB)	言語性IQ	動作性IQ
人工内耳群：平均	105.2	84.4	113.9
SD：範囲	10.3：93~135	18.4：57~125	13.7：94~139
最重度群：平均	99.5	89.9	116.7
SD：範囲	7.4：90~115	21.6：53~132	13.6：97~146
重度群：平均	81.6	93.2	113.1
SD：範囲	5.6：70~89	21.0：54~132	13.7：90~139
中等度群：平均	57.9	106.4	117.5
SD：範囲	8.1：43~69	18.5：70~151	11.5：94~141

人工内耳群：19人, 最重度群：27人, 重度群：30人, 中等度群：25人  
(人工内耳群以外は補聴器を装着)

## 2) 聴力別言語性下位検査集計：左から得点順での配列

	類似	知識	算数	単語	理解
人工内耳群：平均	13.1	8.3	6.8	6.8	4.3
SD：範囲	4.3：5~19	3.1：3~13	2.2：3~11	2.8：2~13	2.8：1~13
最重度群：平均	13.1	9.1	7.5	7.5	5.2
SD：範囲	4.4：3~19	3.9：3~18	2.6：3~13	3.4：2~15	3.4：1~15
重度群：平均	13.2	9.6	8.4	7.8	6.1
SD：範囲	4.5：5~19	3.2：4~17	2.8：4~14	3.3：2~15	3.7：2~19
中等度群：平均	15.6	11.5	10.3	8.8	7.7
SD：範囲	3.3：10~19	2.9：6~19	2.9：5~18	3.0：4~14	2.9：3~15

## 3) 聴力別言語性下位検査間の有意差一覧

人工内耳群：類似(13.1) > 知識(8.3), 算数(6.8), 単語(6.8), 理解(4.3)  
知識(8.3), 算数(6.8), 単語(6.8) > 理解(4.3)

最重度群：類似(13.1) > 知識(9.1), 算数(7.5), 単語(7.5), 理解(5.2)  
知識(9.1), 算数(7.5), 単語(7.5) > 理解(5.2)

重度群：類似(13.2) > 知識(9.6), 算数(8.4), 単語(7.8), 理解(6.1)  
知識(9.6), 算数(8.4), 単語(7.8) > 理解(6.1)

中等度群：類似(15.6) > 知識(11.5)\*, 算数(10.3), 単語(8.8), 理解(7.7)  
知識(11.5) > 単語(8.8)\*, 理解(7.7)  
算数(10.3), 単語(8.8) > 理解(7.7)

スティール・ドワスの多重比較による有意差検定。無印は  $P < 0.01$  で有意差あり, \* :  $P < 0.05$  で有意差あり

## 4) 聴力別動作性下位検査集計：左から検査実施順の配列

	動物の家	絵画完成	迷路	幾何図形	積木模様
人工内耳群：平均	12.3	11.9	11.5	10.5	12.5
SD：範囲	2.2：7~16	2.2：9~16	3.3：6~17	2.8：5~15	2.7：7~16
最重度群：平均	11.6	11.4	13.1	12.7	12.3
SD：範囲	3.6：4~19	2.2：6~14	2.7：8~18	3.4：6~19	3.1：6~17
重度群：平均	11.5	11.0	12.7	11.8	11.3
SD：範囲	3.6：5~19	2.1：7~16	2.7：9~18	3.1：7~18	2.9：7~16
中等度群：平均	12.9	11.3	12.6	12.8	11.8
SD：範囲	3.0：6~18	2.1：8~16	2.2：8~17	2.8：8~19	3.1：7~17

スティール・ドワスの多重比較による有意差検定では、各群の下位検査間に有意差はない。

表4 言語性IQ別集計

## 1) 言語性IQ別集計:各群の聴力,言語性IQ,動作性IQ

	聴力	言語性IQ	動作性IQ
上位群:平均	75.8	122.5	121.7
SD:範囲	18.9:43~111	9.4:110~151	13.7:98~146
中位群:平均	82.7	99.3	116.7
SD:範囲	18.3:46~111	5.7:90~109	11.9:95~139
下位群:平均	89.2	80.4	111.7
SD:範囲	20.0:44~135	5.8:70~89	12.2:90~139
最下位群:平均	96.8	61.3	108.5
SD:範囲	12.4:75~119	5.0:53~68	12.3:90~130

上位群:24人,中位群:35人,下位群:26人,最下位群:16人

## 2) 各群の言語性下位検査集計:得点順での配列

	類似	知識	算数	単語	理解
上位群:平均	17.5	13.8	11.8	11.8	9.8
SD:範囲	2.6:10~19	2.3:8~19	2.1:8~18	1.9:9~15	3.3:6~19
中位群:平均	15.1	10.4	8.9	8.5	6.5
SD:範囲	2.7:9~19	1.9:5~13	1.8:5~14	1.9:9~15	2:3~12
下位群:平均	12.7	8.0	6.4	5.4	3.8
SD:範囲	2.7:8~19	1.8:3~12	1.6:4~10	1.3:3~8	1.9:1~10
最下位群:平均	6.9	4.8	5.0	4.1	2.4
SD:範囲	1.8:3~9	1.0:3~6	1.4:3~8	1.5:2~8	1.3:1~5

## 3) 言語性IQ別言語性下位検査間の有意差一覧

上位群:類似(17.5)>知識(13.8)\*,算数(11.8),単語(11.8),理解(9.8)  
 知識(13.8)>単語(11.8)\*,理解(9.8)  
 算数(11.8),単語(11.8)>理解(9.8)

中位群:類似(15.1)>知識(10.4),算数(8.9),単語(8.5),理解(6.5)  
 知識(10.4)>算数(8.9),単語(8.5),理解(6.5)  
 算数(8.9),単語(8.5)>理解(6.5)

下位群:類似(12.7)>知識(8.0),算数(6.4),単語(5.4),理解(3.8)  
 知識(8.0)>算数(6.4),単語(5.4),理解(3.8)  
 算数(6.4),単語(5.4)>理解(3.8)

最下位群:類似(6.9)>知識(4.8)\*,算数(5.0)\*,単語(4.1),理解(2.4)  
 知識(4.8),算数(5.0),単語(4.1)>理解(2.4)

スティーブル・ドワスの多重比較による有意差検定。無印は $P<0.01$ で有意差あり, $*$ : $P<0.05$ で有意差あり

## 4) 各群の動作性下位検査集計:検査実施順の配列

	動物の家	絵画完成	迷路	幾何図形	積木模様
上位群:平均	12.7	12.3	13.4	13.0	12.9
SD:範囲	3.3:6~18	2.2:8~16	2.4:9~18	2.8:6~19	2.9:8~17
中位群:平均	13.1	11.5	12.5	12.0	11.9
SD:範囲	3.0:7~19	2.0:8~16	2.7:6~17	3.2:5~19	2.9:7~16
下位群:平均	11.2	10.8	12.2	12.0	11.4
SD:範囲	3.2:5~18	2.4:6~16	2.9:8~18	2.9:5~18	2.9:6~17
最下位群:平均	10.2	10.7	12.3	11.0	11.6
SD:範囲	2.7:4~15	1.6:9~14	3.1:7~17	3.6:7~18	3.2:7~16

スティーブル・ドワスの多重比較による有意差検定では,各群の下位検査間に有意差はない。

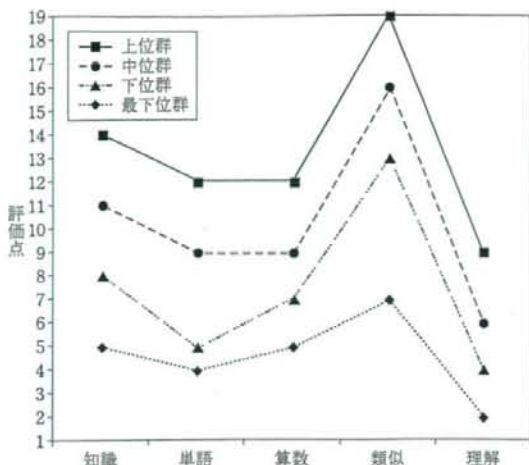


図1 言語性IQ別下位検査評価点平均値

言語性IQの程度と言語性下位検査得点との関連を検討するために、言語性IQ別に集計を行った。言語性IQ (VIQ) が110以上を上位群、VIQ 90~109を中位群、VIQ 70~89を下位群、VIQ 50~69を最下位群とした(表4, 図1)。言語性下位検査得点について、各群とも共通して「類似」は有意に「知識、算数、単語、理解」より得点が高く、「理解」は「知識、算数、単語」よりも得点が低かった。言語性IQが70以上の上位群、中位群、下位群の3群で「知識」は有意に「算数、単語、理解」より得点が高かった。

動作性下位検査について、言語性IQ別各群での下位検査間に有意な差はなかった。

言語性下位検査で言語性IQと下位検査間の相関について検討した(表5-1)。全体集計での言語性IQと下位検査間の相関は、0.80~0.88の範囲であり、高い相関関係が見られた。聴力別集計では、言語性IQと下位検査間の相関係数は平均0.83(0.68~0.90)であり、全般に高い相関係数を示していた。言語性IQ別の集計では、全般に言語性IQと下位検査間の相関は低くなっており、言語性IQの程度により言語性IQと下位検査間の相関関係に相違が見られる。

動作性下位検査で動作性IQと下位検査間の相関について検討した(表5-2)。全体集計について、動作性IQと下位検査間の相関は $r=0.49\sim0.69$ の範囲であった。聴力別集計では動作性IQと下位検査間に $r=0.41\sim0.81$ の範囲で有意な相関が見られた。言語性IQ別では最下位群の「動物の家」と「絵画完成」を除き、動作性IQと下位検査間に $r=0.39\sim0.83$ の範囲で有意な相関が見られた。特に「迷路、積木模様」で

は、全体集計、聴力別、言語性IQ別のすべての群で動作性IQと明らかな相関(迷路 $r=0.52\sim0.77$ , 積木模様 $r=0.59\sim0.83$ )が見られた。「動物の家」では、聴力別・言語性IQ別に分けた群間に相関係数の大きな相違( $r=0.02\sim0.79$ )が見られた。「絵画完成」は「迷路、積木模様」に比べ全般に相関係数( $r=0.24\sim0.58$ )は低かった。各下位検査のすべての群別の相関係数を比較したところ、「動物の家(平均0.47)」は「迷路(平均0.66), 積木模様(平均0.70)」に比べ有意に相関係数は低かった。また「絵画完成(平均0.48)」は「幾何図形(平均0.64), 迷路(平均0.66), 積木模様(平均0.70)」よりも有意に相関係数が低かった(表5-2, 3, 4)。

## 考 察

### 1. WPPSI 検査の難聴児への実施について

ウェスクラー法知能検査シリーズでは、検査の標準化ではあくまで健常な被検児・者を対象として行われる。また、検査自体は厳密に検査手続きに記載された教示に従い行うことが求められる。しかしながら、身体障害児・者では教示に従った検査の実施はできないため、教示方法の変更等が行われる。この場合には、検査結果は可能なら変更された検査方法が妥当か否かの検証が求められる<sup>9)</sup>。

難聴児を対象とする検査では、手話を媒介とした教示ならびに応答であるならば、明らかな教示の変更であり、変更された検査方法が妥当か否かの検証が必要である。しかしながら、今回対象とした難聴児は聴覚口話法もしくは聴覚言語法による療育を受けており、読話併用ながら音声言語による教示と音声言語による応答によって検査を実施している。すなわち、健常児を対象とした検査状況とほぼ同等であり、検査結果を基に算出される言語性IQ、動作性IQ、全検査IQは健常児と同等の信頼性、妥当性があると考えられる。

### 2. WPPSI 言語性下位検査の検討

言語性下位検査(付表参照)について、難聴児の全体集計と聴力別集計と言語性IQ別集計すべてで、「類似」は「知識、算数、単語、理解」より有意に得点が高かった。また、「理解」はすべての集計で「知識、算数、単語」より有意に得点が低かった。これらのことから、療育を受けた難聴児にとって、「類似」は得意な課題であり、「理解」は不得意な課題であると考えられる。

全体集計では、「知識」は有意に「算数、単語」より得点が高かった。聴力別集計で言語性IQが70以上で

表5 言語性IQ・動作性IQと下位検査

## 1) 言語性IQと下位検査との相関:検査実施順

	知識	単語	算数	類似	理解
全被検児	0.88**	0.85**	0.86**	0.80**	0.82**
人工内耳群	0.77**	0.86**	0.88**	0.85**	0.79**
最重度群	0.90**	0.84**	0.84**	0.76**	0.81**
重度群	0.88**	0.82**	0.80**	0.87**	0.80**
中等度群	0.89**	0.88**	0.89**	0.68**	0.77**
上位群	0.64**	0.35	0.58**	0.32	0.61**
中位群	0.37*	0.21	0.43**	0.50**	0.33
下位群	0.40*	0.27	0.72**	0.29	0.50**
最下位群	0.46	0.41	0.48	0.49	0.67**

全被検児, 聴力別, 言語性IQ別の各群. \*\* :  $P < 0.01$ ,\* :  $P < 0.05$  で有意な相関

## 2) 動作性IQと下位検査の相関:検査実施順

	動物の家	絵画完成	迷路	幾何図形	積木模様
全被検児	0.49**	0.51**	0.66**	0.65**	0.69**
人工内耳群	0.79**	0.53*	0.73*	0.75**	0.70**
最重度群	0.47*	0.54**	0.66**	0.63**	0.69**
重度群	0.42*	0.50**	0.67**	0.78**	0.62**
中等度群	0.45*	0.51**	0.58**	0.41*	0.81**
上位群	0.73**	0.58**	0.67**	0.62**	0.64**
中位群	0.39*	0.44**	0.70**	0.76**	0.59**
下位群	0.43*	0.48*	0.52**	0.45*	0.74**
最下位群	0.02	0.24	0.77**	0.71**	0.83**

全被検児, 聴力別, 言語性IQ別の各群. \*\* :  $P < 0.01$ , \* :  $P < 0.05$  で有意な相関

## 3) 相関係数の下位検査別集計

	動物の家	絵画完成	迷路	幾何図形	積木模様
平均	0.47	0.48	0.66	0.64	0.70
標準偏差	0.21	0.09	0.07	0.12	0.08
範囲	0.02~0.79	0.24~0.58	0.52~0.77	0.41~0.78	0.59~0.83

## 4) 下位検査間の相関係数比較での有意差一覧

迷路, 積木模様 &gt; 動物の家 \*

迷路, 積木模様 &gt; 絵画完成\*\*

幾何図形 &gt; 絵画完成 \*

Uテスト, \*\* :  $P < 0.01$ , \* :  $P < 0.05$  で有意な相関

ある中等度群 (平均 106.4) では, 「知識」は有意に「単語, 理解」より得点が高かった。また言語性IQ別集計では, 言語性IQが70以上の上位群, 中位群, 下位群では「知識」は「単語, 理解」より有意に得点が高かった。このことから, 言語性IQが70以上の難聴児では「知識」は有意に「単語, 理解」より得点が高いといえる。

言語性IQと下位検査間の相関について, 全体集計は下位検査と言語性IQとの相関係数は0.80~0.88

の範囲であり, 高い相関が示されている。このことは, 言語性IQは個々の下位検査と密接な関連があること, すなわち個々の下位検査は言語性知能の各側面を確実に測定していることを示している。

聴力別集計では言語性IQと下位検査間の相関係数は平均  $r = 0.83$  (0.68~0.90) であり, 全体的には高い相関が見られる。このことは, 聴力が同程度の難聴児集団であっても, 動作性IQや親の教育力などにより言語力に差が生じることを示している。

言語性IQ別集計では、上位群、下位群では「知識、算数、理解」と有意な相関があり、中位群は「知識、算数、類似」と有意な相関があり、最下位群では「理解」のみと有意な相関がある。このことは、言語性IQの程度と下位検査の得点に関連していることを示唆している。すなわち、言語力の乏しい難聴児では、「理解」の課題で少しでも答えられるようになると、言語性IQも高くなる傾向があることを示している。同様に中位群では「算数、理解、知識」の得点が、上位群、下位群では「知識、算数、理解」の得点が向上するなら、言語性IQに向上が見られることが示唆されている。

下位検査の得点による順位や言語性IQとの相関の相違は、各下位検査の内容に関連していると思われる。

得点の高い「類似」は上位概念の理解を問う課題であるが、言語訓練のなかでしばしば行う「仲間集め課題（同じ仲間はどれ?）」と類似しており、療育を受けた難聴児には「答えやすい課題」である。

次に難聴児が得点しやすい「知識」も言語訓練のなかで語彙を増やす目的で頻繁に行う課題（これは何?）に類似しており、療育を受けた難聴児には「答えやすい課題」である。

「算数」は、課題を理解できたならば、難聴児にとって困難な課題とはいえない。しかし、文で提示される課題を聞き取れない、もしくは課題自体を理解できない場合には「算数」の得点は低くなる。言語力の低い場合でも、難聴児は最初の問7までの計数課題（2個、4個、9個の積木の数を数えるなど）の正答は可能であろう。しかし、「問8:9個の積木のうち4個を残す」課題では、言語力の乏しい難聴児の返答は、4個を検査者に渡すことである（正答は5個を渡すこと）。すなわち、「算数」であっても言語力が課題解決には不可欠な要素であることを示している。

「単語」は全体集計および聴力別集計では言語性IQと高い相関を示しているが、言語性IQ別集計ではいずれの群でも有意な相関が見られない。このことは、言語力がほぼ同レベルの難聴児では、「単語」以外の課題で言語力に差が生じることを示している。

「理解」は、言語性IQ別中位群を除き、すべての群で言語性IQと有意な相関がある。特に最下位群では言語性IQと有意な相関は「理解」のみである。「理解」の課題では、設問である比較的長い文を聞き取り、文レベルの発話で応答することが求められる。「理解」の課題は、難聴児にとって単に知識を増やす、応答の仕方を知得するだけでは得点できない課題である。言語性IQ別の上位群であっても平均得点は9.8と低いこ

とから、難聴児にとって明らかに「不得意な課題」であることが示された。

### 3. WPPSI 動作性下位検査の検討

動作性検査の全体集計では、動作性下位検査の得点が最も高い「迷路(12.6)」と最も低い「絵画完成(11.4)」について、2つの下位検査間の差(1.2)に統計学的には有意差が見られた。しかし、他の下位検査間では得点差は見られなかった。また聴力別および言語性IQ別集計では、どの群でも動作性下位検査間に有意差は見られなかった。このことから、動作性下位検査間でははっきりした得点差が見られないものの、「迷路」は難聴児にとって「絵画完成」より応答しやすい課題と思われる。

動作性IQと下位検査得点の関係について、言語性IQ別最下位群での「動物の家： $r=0.02$ 、絵画完成： $r=0.24$ 」を除いた全体集計、聴力別集計、言語性IQ別集計で動作性IQと下位検査得点とに有意な相関が認められる。ただし、相関の程度は「迷路、積木模様」が「動物の家、絵画完成」よりも全般に高くなっている。このことは動作性IQと「動物の家、絵画完成」の相関図での得点は、動作性IQと「迷路、積木模様」の相関図での得点より散らばりが大きいことを示している。このことから、「動物の家、絵画完成」の課題は個々の難聴児の得意、不得意で示される能力差が「迷路、積木模様」より出現しやすい課題と思われる。

「動物の家」は作業の速さ、正確さを求める課題であり、視覚的判断、作業課題の学習、作業の速さを測定することになる。反面、「積木模様」では時間制限はあるものの、作業の速さよりは正確さが求められる。日常の療育場面で同程度の能力の幼児では、「作業の速さ」を求める課題（カルタ取り、イスとりゲームなど）では個人差（目ざとい子と反応が鈍い子）が明らかになりやすいが、正確さのみを求める課題（ぬり絵、折り紙などの製作）では個人差が目立たないことと一致している。

「迷路」は設問の背景となる知識は不必要であり、視覚的に判断するだけで解決できるため、難聴児にとって応答しやすい課題と思われる。一方「絵画完成（間違い探し）」は、設問にある対象物（例：ドア、シーソー）についての知識（どのような構造になっているか、どのように機能するか）が必要なことから、単なる視覚的な判断だけでは応答できない課題である。このような課題の特性が、全体集計で「迷路」と「絵画完成」とに有意な得点差を生じさせたと思われる。



#### 4. 文献的検討

WPPSI 検査について、現実には多くの難聴幼児通園施設、児童相談所、教育機関等で難聴児に実施され、また検査結果を基に進路が検討されている<sup>10,11)</sup>。また WPPSI 検査が妥当性、信頼性のある検査であることを前提に、難聴児の WPPSI 検査データを使用して研究が行われている<sup>12-14)</sup>。しかし、文献検索上は WPPSI 検査の低位検査プロフィールと難聴児の発達特徴とを関連づけた研究を見出すことができなかった。そこで、聴覚言語法による難聴児教育の専門誌である「The Volta Review」の 5~6 歳の難聴児を対象とした最近の論文のなかで、どのような発達検査が使用されているかを調べた<sup>15-17)</sup>。その結果、これらの論文では Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT), sequenced inventory communication development, reynell developmental language scales などの言語発達検査を使用しており、認知発達の評価に関しては、心理担当者 (school psychologist), 親, 幼稚園教員の報告の引用だけであった。さらに難聴児に関する専門書である岡田<sup>18)</sup>, Marschark M<sup>19)</sup>, Meadow KP<sup>20)</sup>, 住<sup>21)</sup>, 吉野<sup>22)</sup>の著書には、いくつかの WISC 検査を使用した 1960~1980 年代の難聴児の古典的な研究が記載されているが、WPPSI 検査に関する記述はなかった。

上述の成書に記載されている研究の一つで、アメリカの 6 歳のろう学校在籍難聴児を対象とした Sisco FH, Anderson RJ の研究 (1978 年) によると、難聴児は健常児に比べ WISC-R 動作性検査 (1974 年版) では「組み合わせ」の得点が高く、「絵画完成、符号」の得点が低いとしている<sup>23)</sup>。しかしながら、アメリカで公立学校での早期療育が本格的になるのは 1990 年代以降の新生児聴覚スクリーニングの普及が契機になっており、1990 年代以前は 3 歳以降ろう学校で教育を開始する体制であった<sup>24)</sup>。Sisco らの研究で対象としたろう学校在籍難聴児は、早期療育を含め、主にトータルコミュニケーションで教育されている難聴児と推定される。

これらのことから、本研究で対象とした聴覚口話法または聴覚言語法による早期療育を受けた難聴児と、先の Sisco らの WISC-R 検査の研究で対象とした難聴児とは明らかに療育方法で相違している。また WISC-R 検査と WPPSI 検査の動作性下位検査で共通しているのは、「絵画完成、積木模様」の 2 課題であり、他の 3 課題 (WISC-R 検査: 絵画配列, 組み合わせ, 符号, WPPSI 検査: 動物の家, 迷路, 幾何図形)

は明らかに検査内容に相違が見られる<sup>25)</sup>。このように、対象とした難聴児および検査内容に相違があることから、上記の WISC-R 動作性下位検査の分析結果と本研究での WPPSI 動作性下位検査の分析結果を比較することは適切ではないと思われる。

WPPSI 検査が難聴児の研究に使用されていない理由として、欧米では資格の関係上心理職 (psychologist) が WPPSI 検査を行っており、オーディオロジスト (audiologist) や言語聴覚士 (speech pathologist) は難聴児の評価に前述の言語発達検査を使用すること、さらに心理職は Schum R が指摘するように WPPSI 検査以外の非言語性検査を使用する傾向のあることが背景にあると思われる<sup>7)</sup>。

#### 5. 今後の課題

本研究はすべて同一施設で聴覚を最大限活用する療育を受けた難聴児の分析データを基にしている。本研究で得られた知見を一般化するためには、広く他施設で療育を受けた難聴児のデータを集め、比較検討することが必要である。このためには他施設との共同研究が必要であり、今後の課題である。

本研究では、療育開始の条件を統制するために、療育開始年齢を 3 歳 11 ヶ月以下とし、また知的発達の遅れの要因を除外するために動作性 IQ が 90 以上とした。今後は療育開始が 4 歳以上の難聴児、動作性 IQ 90 未満の難聴児、自閉症等の他障害を合併する難聴児、および特異的言語障害児 (SLI 児) との比較を通じて、本研究で得られた知見の検証を予定している。

#### 結 論

早期療育を修了した 6 歳の難聴児に行った WPPSI 言語性下位検査では、「類似」の評価点が最も高く、「理解」の評価点が最も低かった。このことから、「類似」課題は療育を受けた難聴児にとって得意な課題であり、「理解」は不得意な課題であることが示された。また、言語性 IQ が 70 以上の難聴児では「知識」は「類似」の次に得意な課題であることが示された。

動作性下位検査について、難聴児にとって「迷路」は応答しやすい課題であり、「動物の家」および「絵画完成」は個々の難聴児の得意・不得意で示される能力差が出現しやすい課題であることが示された。

これらの知見は、難聴児の WPPSI 検査結果を解釈・判定するうえで有用であると思われる。

#### 文 献

- 1) Coalson D and Spruill J: Cognitive assessment with the

- Wechsler preschool and primary scale of intelligence-third edition. Psychoeducational Assessment of Preschool Children, 4th ed (edited by Bracken BA and Nagle RJ), Lawrence Erlbaum Associates Publishers, Mahwah (New Jersey, USA), pp 241-265, 2007.
- 2) 小田信夫, 茂木茂八, 安富利光, 他: WPPSI 知能診断検査手引, 日本文化科学社, 東京, 1969.
  - 3) Flynn JR: Massive IQ gains in 14 nations: What IQ tests really measure. *Psychological Bulletin*, 101(2): 171-191, 1987.
  - 4) 村上宣寛: IQ ってホントは何だ?, 日経 BP 社, 東京, 2007.
  - 5) 小児聴覚小委員会編: 3 歳 乳幼児の発達評価. 新生児聴覚検査と早期リハビリテーションの手引き, 日本語聴覚士協会, 東京, 69-77 頁, 2004.
  - 6) 内山 勉: WPPSI 知能診断検査の適用. 聴覚障害児の言語評価についての研究—各種検査法の適用とその問題点. 日本音声言語医学会聴覚障害小委員会編, 13-16 頁, 1991.
  - 7) Schum R: Psychological assessment of children with multiple handicaps who have hearing loss. *The Volta Review*, 104(4): 237-255, 2004.
  - 8) 内山 勉, 伊集院亮子, 徳光裕子, 他: WPPSI 知能診断検査による難聴幼児の早期療育効果の検討. *音声言語医学*, 41: 120-129, 2000.
  - 9) 日本版 WAIS-III 刊行委員会: 日本版 WAIS-III 成人知能検査法, 日本文化科学社, 東京, 2006.
  - 10) 平成 16 年度こども未来財団委託研究: 盲児・ろうあ児施設に在籍する重複障害児の実態調査ならびに重複障害児の適切な処遇に関する調査研究, こども未来財団, 東京, 2005.
  - 11) 平成 17 年度こども未来財団委託研究: 難聴幼児通園施設の実態調査および今後の難聴幼児早期療育のあり方についての調査研究, こども未来財団, 東京, 2006.
  - 12) 野中信之, 大森千代美, 越智啓子, 他: 小児人工内耳症例の言語発達—補聴器装用児との比較. *Audiology Japan*, 49(3): 244-253, 2006.
  - 13) 福田章一郎, 問田直美, 福島邦博, 他: 新生児聴覚スクリーニングで発見された聴覚障害児の小学校就学時点での評価. *Audiology Japan*, 50(4): 254-260, 2007.
  - 14) 内山 勉, 徳光裕子: 12 ヶ月未満の難聴児の早期療育効果について. *音声言語医学*, 45: 198-205, 2004.
  - 15) Stallings LM, Gao S and Svirsky MA: Assessing the language abilities of pediatric cochlear implant users across a broad range of ages and performance abilities. *The Volta Review*, 102(4): 215-235, 2002.
  - 16) Most T, Aram D and Andorn T: Early Literacy in children with hearing loss: A comparison between two educational systems. *The Volta Review*, 106(1): 5-28, 2006.
  - 17) Rhoades EA and Chisolm TH: Global language progress with an auditory-verbal approach for children who are deaf or hard of hearing. *The Volta Review*, 102(1): 5-24, 2002.
  - 18) 岡田 明: 聴覚障害児の心理と教育, 学芸図書, 41-55 頁, 東京, 1981.
  - 19) Marschark M: *Psychological Development of Deaf Children*, Oxford University Press, Oxford, pp 128-149, 1993.
  - 20) Meadow KP: *Deafness and Child Development*, University of California Press, Berkeley, pp 44-50, 1980.
  - 21) 住 宏平: 障害児その言語と認知, 倍風館, 東京, 216-228 頁, 1979.
  - 22) 吉野公喜: 知能と知的発達. 聴覚障害の心理 (中野善達, 吉野公喜編著), 田研出版, 東京, 41-64 頁, 1999.
  - 23) Sisco FH and Anderson RJ: Current findings regarding the performance of deaf children on the WISC-R. *American Annals of the Deaf*, 123: 115-121, 1978.
  - 24) Wilson K: Beyond early intervention; Providing support to public school personnel. *The Volta Review*, 106(3): 419-433, 2006.
  - 25) 日本版 WISC-III 刊行委員会: 日本版 WISC-III 知能検査法理論編, 日本文化科学社, 東京, 1998.
- 別刷請求先: 〒177-0034 東京都練馬区富士見台 2-34-4  
富士見台聴こえとことばの教室  
内山 勉

付表 WPPSI 知能検査下位検査の説明

- 
- I. 言語性下位検査 (番号は検査実施順を示す)
- 1) 知識: 一般的な知識を問う課題 (23 問)  
例: 「耳はいくつありますか。」、「パンは何から作りますか。」
  - 3) 単語: 語の意味を問う課題 (22 問)  
例: 「帽子って何ですか。」、「お城って何ですか。」
  - 5) 算数: 計数および簡単な加算減算の課題 (20 問)  
例: 「積木を 9 個数える。」  
「本が 2 冊と 3 冊で何冊になりますか。」
  - 8) 類似: 上位概念もしくは共通事項を問う課題 (16 問)  
例: バスのほかにどういう乗り物に乗りますか。  
: ネコとネズミはどのように似ておりますか。
  - 10) 理解: 日常生活で生じる問題の解決方法や社会的ルールを問う課題 (15 問)  
例: 指をけがしたとき、どうしたらよいですか。  
: 家に窓があるのはどうしてですか。
- II. 動作性下位検査の説明
- 2) 動物の家: 見本に従い 4 色ベグのうち 1 つの色ベグを穴に差し入れる課題 (20 穴)  
完成までの時間と正確さで採点する。
  - 4) 絵画完成: 絵の誤り部分を指で指摘する。(23 問)  
言語表現は不要。
  - 6) 迷路: 完成までの時間と正確さで採点する。(10 問)
  - 7) 幾何図形: 見本の図形 (○, □, × など) を模写する。(10 問)  
正確さで採点する。
  - 9) 積木模様: 見本と同じ模様を 4 つの積木で作る。(10 問)
-

Kimitaka Kaga  
Yukiko Shinjo  
Yulian Jin  
Hideki Takegoshi

National Institute of Sensory Organs,  
National Tokyo Medical Center,  
Tokyo, Japan

### Key Words

Congenital deafness  
Vestibular failure  
Central vestibular  
Compensation  
Caloric test  
Rotation test  
Vestibular myogenic potential

### Abbreviations

ABR: Auditory brainstem response  
COR: Conditioned orientation  
reflex audiometry  
ENG: Electronystagmography  
VEMP: Vestibular myogenic  
potentials

## Vestibular failure in children with congenital deafness

### Abstract

Congenitally deaf infants and children commonly suffer vestibular failure in both ears, and impairment of postural control, locomotion, and gait. The development of gross motor functions, such as head control, sitting, and walking is likely to be delayed, but fine motor function is usually preserved unless disorders of the central nervous system are present. These children can eventually catch up with their normal peers in terms of development and growth as a result of central vestibular compensation. The visual and somatosensory systems, pyramidal and extrapyramidal motor system (cerebellum, basal ganglia, cerebellum) and intellectual development, compensate for vestibular failure in infants and children with congenitally hypoactive or absent function of the semicircular canals and otolith organs.

### Sumario

Los niños con sordera congénita comúnmente sufren falla vestibular en ambos oídos y discapacidad del control postural, la locomoción y la marcha. El desarrollo de las funciones motoras gruesas tales como el control cefálico, la sedestación y la marcha suele presentar retraso, pero la motricidad fina generalmente está conservada a menos que coexista algún desorden del sistema nervioso central. Estos niños usualmente alcanzan el nivel normal en términos de crecimiento y desarrollo como resultado de la compensación central. Los sistemas visual y somatosensorial; piramidal y extrapiramidal (cerebelo, ganglios basales y cerebro) y el desarrollo intelectual compensan la falla vestibular en los niños con hipoactividad o ausencia de la función de los canales semicirculares y órganos otolíticos.

With the introduction of new born hearing screening, hearing problems are often detected at the neonatal stage and in early infancy, and holistic management including not only auditory, but also vestibular function is needed.

In children, vestibular function plays an important role in gross motor development, and, therefore, otologists and audiologists should recognize and understand the high incidence of vestibular dysfunction in congenitally deaf children and be prepared to undertake appropriate evaluation. However, there have been very few studies that have investigated all aspects of vestibular function in congenitally deaf infants and young children. In infants and young children with hypoactive labyrinths, the loss of postural control is much more common and the development of gross motor function is delayed (Rapin, 1974). Kaga and colleagues have documented hypofunction or loss of vestibular function using rotational chair testing in congenitally deaf infants, in whom head control and independent walking were delayed. They have also emphasized vestibular involvement in the development of gross motor function and the significance of vestibular assessments of congenitally deaf infants (Kaga et al, 1981, 1988; Kaga, 1999).

The cochlear and vestibular organs are closely related anatomically and phylogenetically, and the relationship of vestibular function with hearing impairment has been discussed, since the 1950s. Several studies have been performed to establish

the incidence of vestibular pathology in children with congenital and acquired deafness (Arnvig, 1955; Goldstein 1958; Everberg, 1960).

Although these studies have employed the caloric test for the assessment of horizontal semicircular canal function, most of them did not evaluate the other two semicircular canals or otolith organs, whose functions may have more influence on the development of postural control and locomotion than the horizontal semicircular canals alone. In this paper, we report our studies on central vestibular compensation in deaf children with congenital vestibular failure demonstrated by the caloric test, the damped rotation test, and the vestibular myogenic potential (VEMP).

### Methods to assess vestibular function

Three procedures were used to assess vestibular failure in congenitally deaf children:

#### Ice-water caloric test

The ice-water (4°C and 2 ml) caloric test was performed, irrigating the external auditory meatus to induce a thermal gradient across the horizontal semicircular canal of one ear. The duration of induced nystagmus was measured and evaluated statistically ( $p < 0.05$ ) for asymmetry and hypofunction of the

horizontal semicircular function, comparing with age-matched controls. Horizontal and vertical eye movements were recorded using standard electronystagmography (ENG) electrodes.

#### Damped rotational chair test

For the damped rotational chair test, a rotational chair (Nagashima Co. Ltd, S-II) was accelerated to a maximum rotational velocity of  $160^\circ/s^2$ , then decayed by  $4^\circ/s^2$ . The test was performed once in a clockwise direction and once in counter-clockwise direction in total darkness. Eye movements were recorded by ENG and the duration and number of beats of perrotatory nystagmus were calculated to evaluate semicircular canals and otolith organ function in both ears (Figure 1).

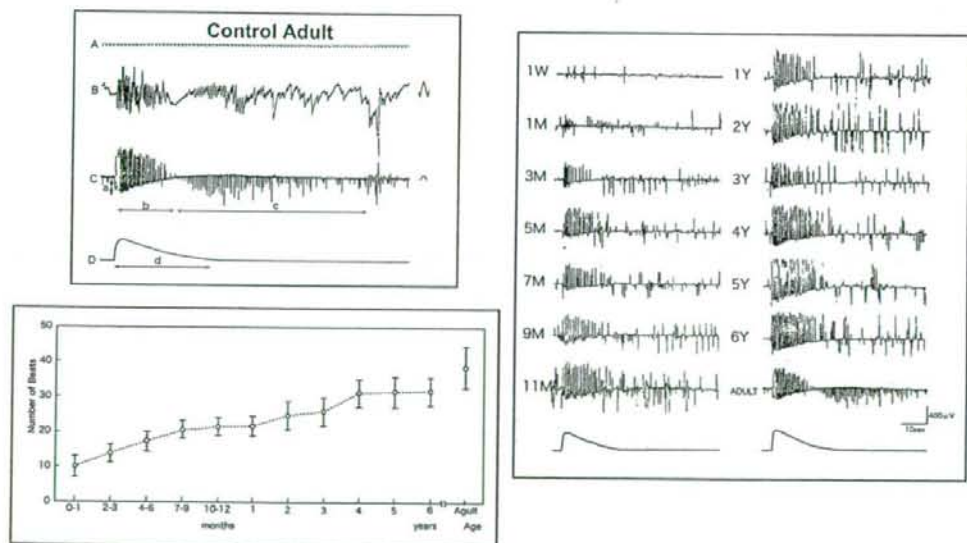
#### Vestibular myogenic potentials (VEMP)

VEMPs were recorded using conventional VEMP recording procedures in our hospital (Jin, 2006). Sound stimuli of clicks (0.1 ms, 95 dB nHL) were presented to each side of the ear through headphones (Figure 2). Electromyographic signals from

the stimulated side of the sternocleidomastoid muscle were amplified. The stimulation rate was 5 Hz, the band-pass filter intensity was 20–2000 Hz, and the analysis time was 50 ms. VEMPs in response to 100 stimuli were averaged twice. VEMPs were considered significant when there was a reproducible short-latency biphasic wave (p13-n23). An absolute VEMP ratio of  $<0.5$  was considered to indicate significant asymmetry. If the amplitude of p13-n23 was  $<50 \mu V$  on both sides, the subject was considered to have hypofunction bilaterally. VEMPs are responses of the sternocleidomastoid muscle via the saccules to clicks. Developmental changes of VEMPs are shown in Figure 3.

#### Incidence of vestibular failure revealed by caloric test, damped rotation test, and VEMP test in congenitally deaf children

Twenty children (11 boys, 9 girls; age range 31–97 months, mean age 54.2 months) with a severe congenitally profound hearing impairment, fitted with hearing aids, and who planned to



**Figure 1.** ENG recording of the damped rotation chair test.

1. A typical recording in an adult.

(A) Time scale (one division per second).

(B) Angular displacement of eyes (time constant, 0.3 s; calibration signal,  $10^\circ$ ).

(C) Rotational velocity eyes (time constant, 0.003 s; calibration signal,  $20^\circ/s$ ):

a. maximum slow-phase velocity during rotations;

b. duration of perrotatory nystagmus;

c. duration of postrotatory nystagmus.

(D) Angular velocity of rotating chair;

d. duration of rotation.

2. Developmental recordings with age (W = weeks, M = months, Y = years).

The damped rotation test to the right from the normal neonates, infants, children and adults.

3. Developmental changes of number of beats in perrotatory nystagmus with age.



**Figure 2.** Electrode placement for VEMP recording, a relatively new method for measuring the vestibulo-spinal reflex.

undergo cochlear implantation (CI) at the University of Tokyo Hospital were studied. Before CI, their auditory and vestibular functions were evaluated.

Their hearing levels ranged from 87.5 dB to unrecordable, and all revealed a severe hearing impairment bilaterally.

#### *Caloric test*

Three children (15%) showed normal responses bilaterally. Seven children (35%) showed asymmetrical response, and two children (10%) showed hypo-reactions in both ears. Eight children (40%) showed no response bilaterally.

#### *Damped rotational chair test*

Fourteen children (70%) showed normal responses during rotation in both directions. One child showed normal responses during rotation in one direction, but poor responses in the opposite directions. Two children (10%) showed poor response in both directions, and three children (5%) showed no responses in any direction.

#### *VEMP test*

Ten children (50%) showed normal responses bilaterally. Six children (30%) showed asymmetrical responses, and four children (20%) showed no responses bilaterally.

#### *Summary of vestibular assessment*

These 20 severely hearing-impaired children were classified into four groups. Group A: only three (15%) showed normal responses in the caloric test, rotational chair test, and VEMP recording bilaterally. Group B: seven (35%) showed responses asymmetrically in the caloric test, despite normal responses in the rotational chair test and VEMP recording bilaterally. Group C: five (25%) showed hyporeflexia or areflexia in the caloric test bilaterally, but showed normal responses in the rotational chair test and normal reproducible or decreased VEMPs. Group D:

five (25%) showed no responses at all in the caloric test, rotational chair test, and VEMP recording. In Figures 5 and 6, three typical recordings of vestibular assessment in two cases of A and D are shown.

Among the children, 85% showed abnormal responses in at least one test. Regarding the ice-water caloric test, 10 children (50%) showed caloric hypofunction or areflexia. The proportion of caloric hypo- or areflexia was slightly higher than those in several previous studies (Arnvig, 1955; Goldstein, 1958; Everberg, 1960), which ranged from 20% or 40%. It was considered that some of the children had lost vestibular hair cells in association with the congenital abnormality. According to recent research (Ito, 1998; Buckman, 2004), nearly 70% of cochlear implant children showed absent or reduced responses on caloric irrigation before operation.

As regard the rotational chair test, our study demonstrated that 70% of the children showed normal responses. That is, some children (Group C, 25%) showed normal responses in the rotational chair test despite their hypo- or areflexia in the caloric test. This result is inconsistent with the study of Tribukait and co-workers (2004), in which subjects showing no caloric responses did not show any nystagmus on rotation. The rotational chair test at higher frequencies may stimulate the semicircular canals and otolith organs in both ears simultaneously, whereas the caloric test stimulates only one horizontal semicircular canal at a time at very low frequency. The rotational chair test may possibly stimulate labyrinths, including three semicircular canals and otolith organs on both sides, more strongly than the caloric test; thus, it will be able to detect the remaining weak vestibular function.

In the VEMP test, assessing saccular function, 50% of children showed normal responses bilaterally, 30% asymmetrical responses, and 20% no responses. There are few comparable data in the literature and this high prevalence of VEMPs may be related to earlier embryological differentiation of the sacculus as opposed to the semicircular canals.

However, these results are very similar to those of the VEMP study of Tribukait and co-workers (2004). Despite the difference in the children's ages, the proportions in that study showing normal responses bilaterally, asymmetrical responses, and no responses were 58%, 17%, and 25%, respectively. According to these results, saccular function would appear to be mature even at this early age of childhood (Shinjo, 2007).

#### **Developmental milestones in children with congenital vestibular failure**

Head control, balance, locomotion, and gait are observed as part of the neurovestibular examination of developmental milestones to define when these children catch up with normal children. Figure 4 shows a diagram (checklist) to assess primitive reflex and motor development which was presented by this author (Kaga, 1980).

Delay and acquisition of gross motor and balance function are compared in patients with congenital vestibular failure, without mental retardation.

#### *Group 1a*

Vestibular hypoactivity with normal intelligence and without inner-ear anomalies: Age of acquisition of gross motor functions

is shown in Table 1. Generally, all gross motor functions are delayed but are eventually attained.

*Group 2a*

Vestibular hypoactivity with normal intelligence and without semicircular canals, because of inner-ear anomaly. Age of acquisition of gross motor functions is shown in Table 1. The ages of acquisition in this group were close to those in group 1a (Kaga, 1981, 1988, 1999) (Figure 7).

Children with congenital vestibular failure dysfunction eventually compensate well, whereas adult patients with acquired vestibular loss often compensate poorly. This difference indicates that the plasticity of the developing brain in children with congenital vestibular failure can overcome delay of gross motor and balance function.

The pathophysiology of this delayed motor development could be caused by congenital loss of discharges of sensory cells from semicircular canals and otolithic organs through medial

VEMP : in infants, children and adult

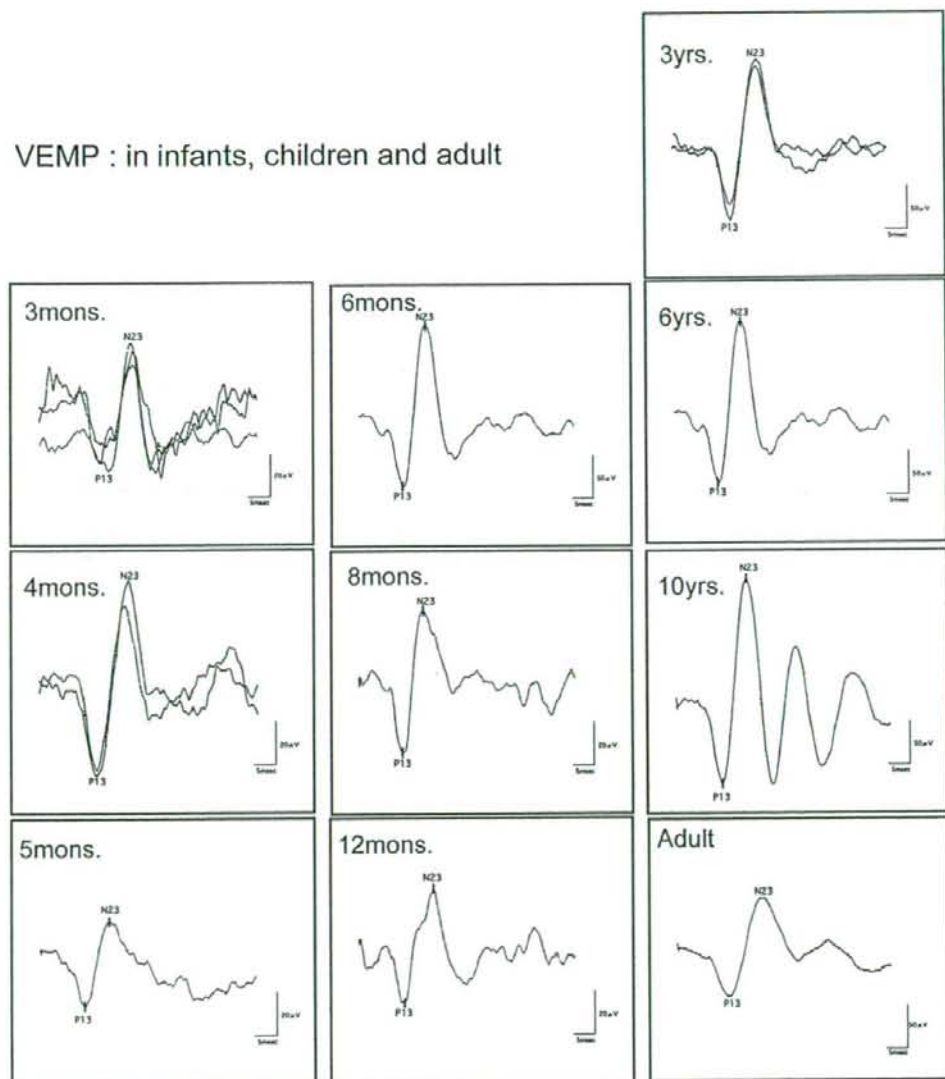
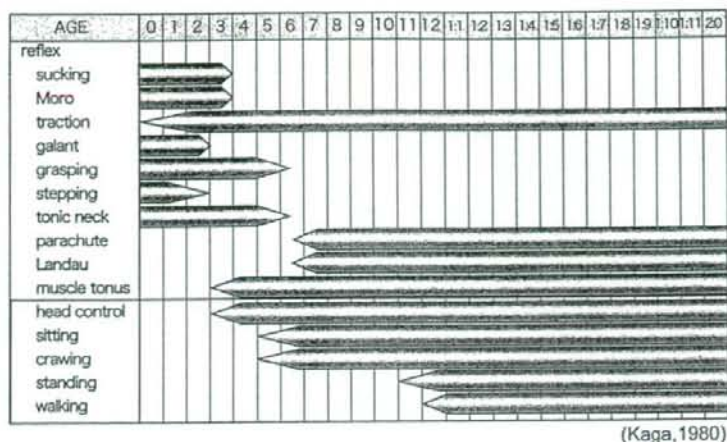
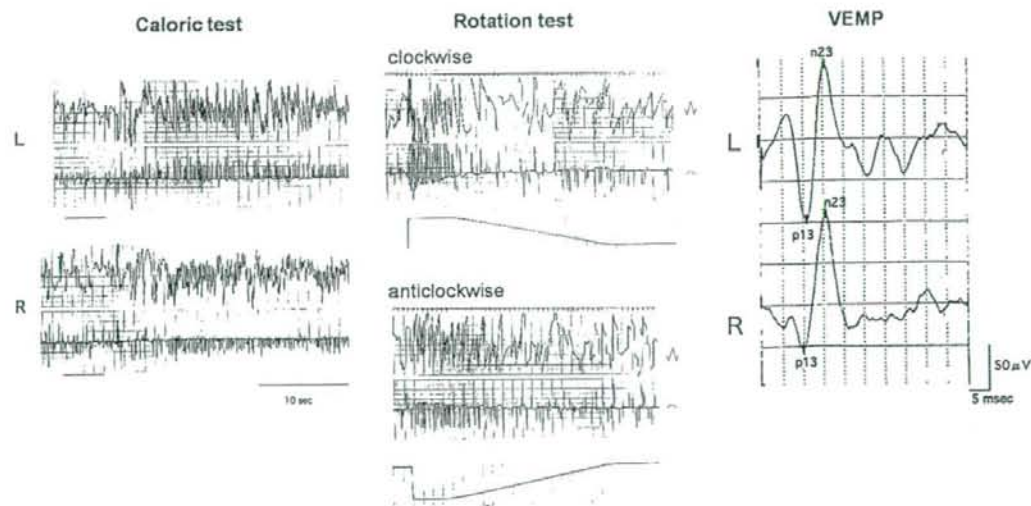


Figure 3. Developmental changes of VEMPs.



**Figure 4.** A chart to check developmental milestones of postural reflex and motor development. In early infancy primitive postural reflexes appear and soon disappear and new postural reactions appear with age.



**Figure 5.** Recordings of a typical case with normal responses.

**Table 1.** Age of acquisition of motor milestones in infants and 3 to 10-year-old children with hypoactivity of vestibular end organs.

Subjects	Head control (months)	Crawling (months)	Standing with support (months)	Independent walking (months)
Control (n = 6)	3-4	7-10	10-11	10-12
Group 1a (n = 8)	4-8	7-14	9-16	17-27
Group 1b (n = 7)	4-16	12-28	15-34	24-48
Group 2a (n = 4)	3-7	8-24	9-20	12-33
Group 2b (n = 4)	8-24	15-30	27-36	44-54



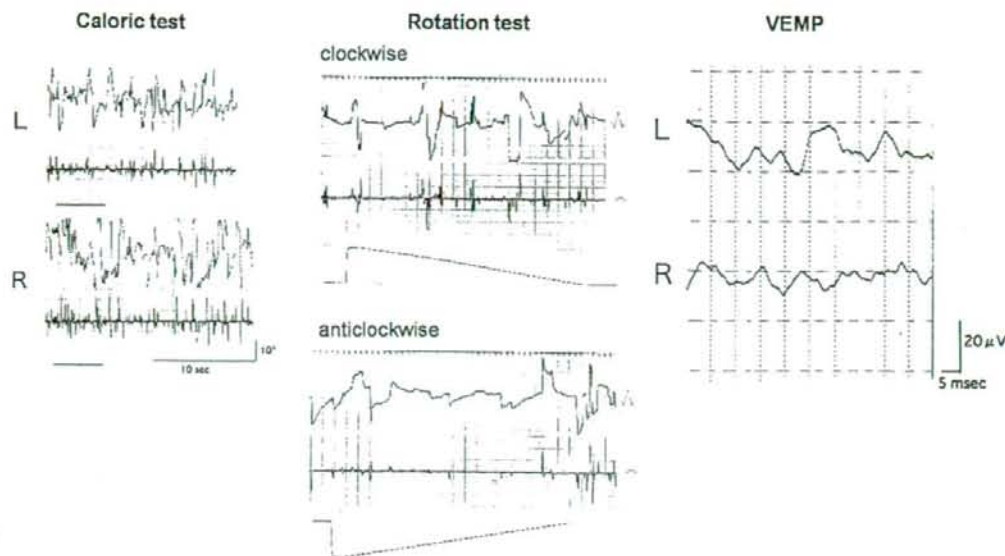


Figure 6. Recordings of a typical case with absent responses.

and lateral vestibulospinal tracts (Figure 8). However, other sensory organs and development of central motor systems in the brain compensate for this loss of peripheral vestibular function.

#### Influence of mental retardation on developmental milestones in children with congenital vestibular failure

Figure 9 shows the influence of mental retardation on locomotion in congenitally deaf infants with hypoactive and absent vestibular function. The bar chart shows average ages of deaf infants with normal intelligence, and a dot shows distribution of each case with mental retardation. Figure 9 reveals that mental

retardation is correlated with a higher incidence and greater degree of delayed gross motor development.

#### Group 1b

Vestibular hypoactivity with mental retardation and without inner-ear anomalies: The age of acquisition of gross motor functions is compared with group 1a (Table 1). It is clear that the age of acquisition in this group is markedly older than in group 1a.

#### Group 2b

Vestibular hypoactivity with mental retardation and without semicircular canals because of inner-ear anomaly. The age of

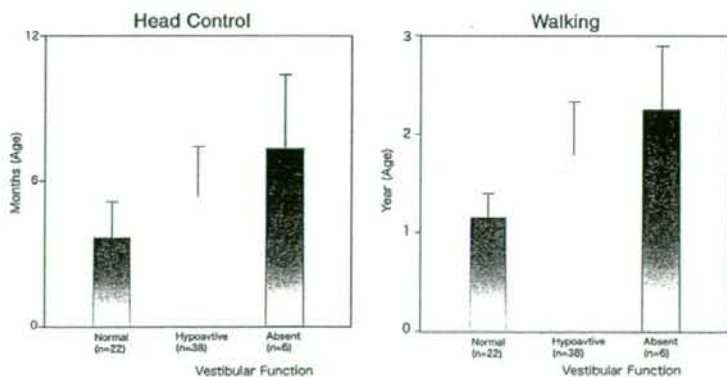


Figure 7. Age of acquisition of head control and walking in congenitally deaf infants with hypoactive and absent vestibular functions compared with controls.

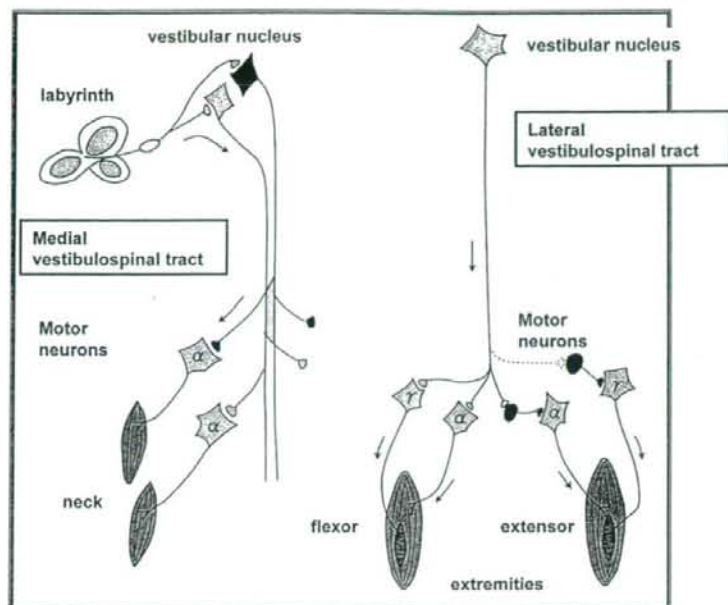


Figure 8. Neuronal circuits of labyrinthine vestibular reflex in brainstem.

acquisition of gross motor functions is compared in Table 1 and is shown to be markedly older in this group than in group 2a, but close to that in group 1b.

This comparison reveals that intellectual development is another important factor facilitating central vestibular compensation of infants with congenital vestibular failure (Kaga, 1988, 1999).

#### Case study I. Influence of blindness on congenital vestibular failure

Vision plays a very important role in stabilizing gaze and maintaining balance of the body. Patients with low vision or blindness, in addition to vestibular failure, have great difficulty in acquiring central vestibular compensation and both in darkness and in light.

Two congenitally deaf infants illustrate the influence of blindness on development of the postural reflex.

Case 1 is a two-year-old boy with opisthotonus-like persistent retroflexion of the head with congenital anophthalmia and deafness. It was not possible to perform the caloric test. In this case, VEMP revealed that saccular function was well preserved (Figure 10). It is possible that semicircular canal function was lost because of long-lasting opisthotonus-like head retroflexion. Central compensation was not good because he could not maintain body balance and did not walk.

Case 2 is a two-year-old girl with congenital blindness and deafness with loss of vestibular function which was revealed by the caloric test, the damped rotation test, and VEMP (Figure 11). In this case, long-lasting opisthotonus-like head retroflexion continued and delayed motor development was marked, with slow central vestibular compensation.

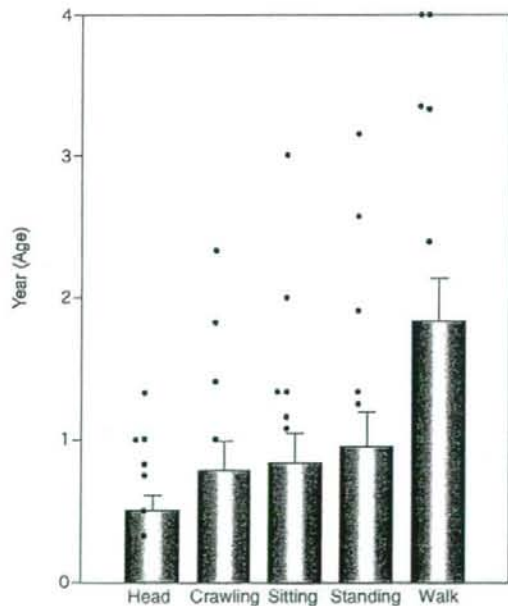
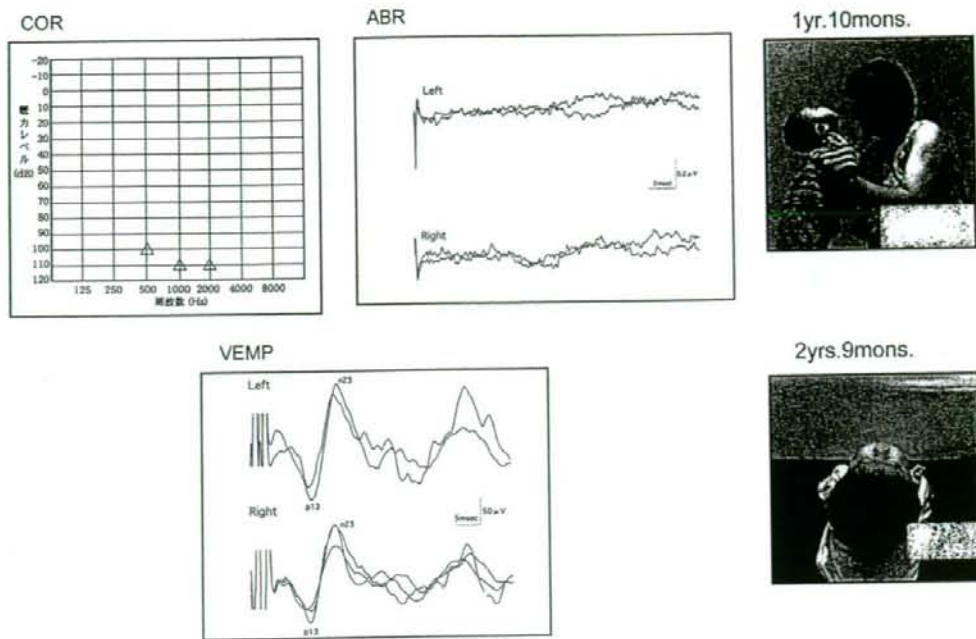
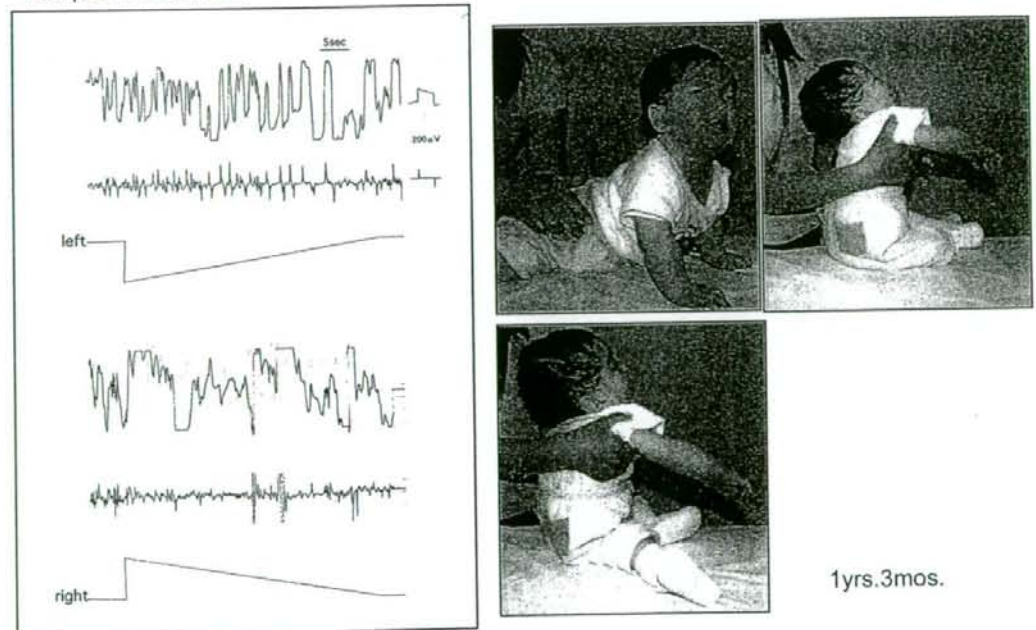


Figure 9. Influence of mental retardation (illustrated by dots) on age of acquisition of head control and walking. The bars show average ages of head control and walking in cases of congenital deafness and vestibular hypofunction with normal intelligence.



**Figure 10.** Case 1. A two-year-old deafblind boy.  
 COR: Conditioned orientation reflex audiometry.  
 ABR: Auditory brainstem response.  
 VEMP: Vestibular evoked myogenic potential.

**Damped Rotation Test**



**Figure 11.** Case 2. A two-year-old deafblind girl with vestibular failure.

In these cases, vision is shown to play a very important role in acquiring central vestibular compensation in congenitally deaf infants with vestibular failure.

**Case Study II. Final acquisition of sports activities after overcoming congenital vestibular failure. Skillfulness of exercises and sporting activities in young adults with congenital vestibular failure**

In this final section, the ability of congenitally deafened young adults with vestibular failure to learn and acquire most physical and sporting skills, as a result of central vestibular compensation in development and growth, is emphasized.

We show photographs of exercises and sporting activities in two boys after central vestibular compensation.

*Case 1*

This boy has vestibular loss due to congenital inner-ear anomaly with common cavity only. In infancy, his head control and walking age were markedly delayed. However, in adolescence, he learned to swim and dive under water in spite of the absence of vestibular function. Moreover, he could play and enjoy most physically taxing sports (Figure 12).

*Case 2*

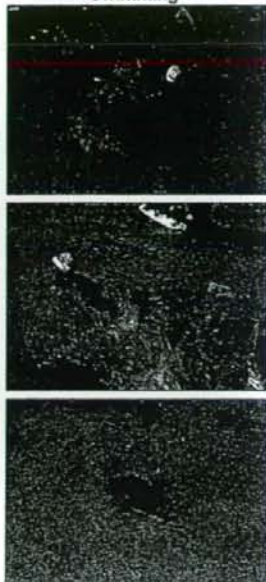
A congenitally deafened boy with vestibular loss in childhood. He was misdiagnosed as 'brain damaged' because his motor development was delayed in the first and second year of his life.

**Case 1**

**Balance Beams Walking**



**Swimming**



**Figure 12.** Case 1. A young adult with congenital deafness and vestibular loss due to congenital inner-ear anomaly swimming, and walking on a beam.

**Case 2**  
Skiing  
Ski Jumping  
Bicycle  
Others



**Figure 13.** Case 2. A young adult with congenital deafness and vestibular failure riding a bicycle without holding the handlebars, skiing, and ski jumping.