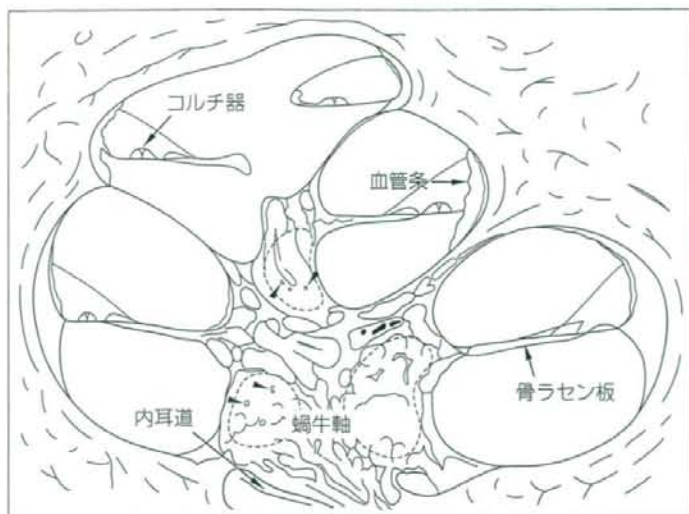


図 1.  
Charcot-Marie-Tooth 病の auditory neuropathy の蝸牛の模式図<sup>9)</sup>

コルチ器は正常に保たれているが、蝸牛軸の Rosenthal 管(点線)内にはごく少数(約 5%)のラセン神経節細胞(矢頭)のみが残存する。骨ラセン板内および内耳道内の蝸牛神経線維も顕著に消失している



た。これまでに auditory neuropathy が報告された Charcot-Marie-Tooth 病の病型を以下に記す。

PMP22 遺伝子変異による Charcot-Marie-Tooth 病は CMT 1A と分類され、常染色体優性遺伝を示す。PMP22 遺伝子から産生される PMP22 蛋白質は、ミエリン鞘構成成分の約 5% を占める 4 回膜貫通部位をもつ細胞膜蛋白質である。PMP22 蛋白質の二番目膜貫通ドメインにあたる部位に、アミノ酸置換 A67P を生じる変異が検出された米国の CMT 1A 家系において、auditory neuropathy が同定されている<sup>12)</sup>。

MPZ 遺伝子変異による Charcot-Marie-Tooth 病は CMT 1B と分類され、常染色体優性遺伝である。MPZ 遺伝子から産生される MPZ 蛋白質は、シュワン細胞特異的な細胞膜上の糖蛋白質であり、ミエリン鞘構成成分の約 50% を占める。MPZ 蛋白質は Myelin basic protein および PMP22 蛋白質と結合し、ミエリン鞘の形成に関わる。アミノ酸置換 Y145S を生じる変異が検出された米国の CMT 1B 家系において auditory neuropathy が同定されており、その難聴は 40 歳以後に発症する。病理学的検討では、ラセン神経節および蝸牛神経線維に高度な消失が認められたが、内毛細胞と外毛細胞はほぼ正常に保たれた<sup>8)</sup>(図 1)。

NDRG1 遺伝子変異による Charcot-Marie-Tooth 病は CMT 4D と分類され、常染色体劣性遺伝である<sup>13)</sup>。NDRG1 遺伝子はシュワン細胞で高発現し、増殖停止と細胞分化に関連すると予想

されている。ヨーロッパの多数の家系において NDRG1 遺伝子にナンセンス変異である R148X 変異が同定されており、その家系の難聴者において auditory neuropathy が診断されている。CMT 4D の 1 家系 39 例の検討では 25 例が難聴を訴え、発症は 13~26 歳であった。

#### 国立病院機構東京医療センターにおける auditory neuropathy 遺伝子スクリーニング

国立病院機構東京医療センター臨床研究センター(感覚器センター)聴覚障害研究室では、原因不明の難聴に対する遺伝子スクリーニングの一環として、非症候群性 auditory neuropathy に対する OTOF 遺伝子変異のスクリーニングを実施している<sup>14)~16)</sup>。OTOF 遺伝子変異では蝸牛神経機能が保存されており、auditory neuropathy に対する人工内耳の適応判断にも役立つ。国内の各医療施設からの検体送付による遺伝子スクリーニングも実施しているので、その場合は下記までご連絡を頂きたい。

〒152-8902 東京都目黒区東が丘 2-5-1  
国立病院機構東京医療センター臨床研究センター  
(感覚器センター)聴覚障害研究室 松永達雄  
Tel(03)3411-0111 Fax(03)3412-9811  
E-mail : matsunagatatsuo@kankakuki.go.jp  
Home page : [http://www.kankakuki.go.jp/lab\\_c-1.html](http://www.kankakuki.go.jp/lab_c-1.html)

## 文 献

- 1) Kaga K, et al : Auditory nerve disease of both ears revealed by auditory brainstem responses, electrocochleography and otoacoustic emissions. *Scand Audiol*, **25** : 233-238, 1996.  
**Summary** 聴覚検査で蝸牛外有毛細胞が正常で蝸牛神経の異常を示し、遺伝性神経疾患などを伴わない難聴を auditory nerve disease とした。
- 2) Starr A, et al : Auditory neuropathy. *Brain*, **119** (Pt 3) : 741-753, 1996.  
**Summary** 聴覚検査で蝸牛外有毛細胞が正常で蝸牛神経の異常を示し、その多くに遺伝性神経疾患を伴う難聴を auditory neuropathy とした。
- 3) Starr A, et al : The varieties of auditory neuropathy. *J Basic Clin Physiol Pharmacol*, **11** : 215-230, 2000.
- 4) Varga R, et al : Non-syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (OTOF) gene. *J Med Genet*, **40** : 45-50, 2003.  
**Summary** OTOF 遺伝子変異は非症候群性常染色体劣性遺伝の auditory neuropathy の原因となる。
- 5) Delmaghani S, et al : Mutations in the gene encoding pejvakin, a newly identified protein of the afferent auditory pathway, cause DFNB59 auditory neuropathy. *Nat Genet*, **38** : 770-778, 2006.
- 6) Boerkoel CF, et al : Charcot-Marie-Tooth disease and related neuropathies : mutation distribution and genotype-phenotype correlation. *Ann Neurol*, **51** : 190-201, 2002.
- 7) Roux I, et al : Otoferlin, defective in a human deafness form, is essential for exocytosis at the auditory ribbon synapse. *Cell*, **127** : 277-289, 2006.
- 8) Starr A, et al : Pathology and physiology of auditory neuropathy with a novel mutation in the MPZ gene (Tyr145->Ser). *Brain*, **126** : 1604-1619, 2003.  
**Summary** Charcot-Marie-Tooth 病の auditory neuropathy の難聴は蝸牛神経を介した入力減少によると考えられた。
- 9) Rouillon I, et al : Results of cochlear implantation in two children with mutations in the OTOF gene. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, **70** : 689-696, 2006.  
**Summary** OTOF 遺伝子変異による auditory neuropathy に対して人工内耳を行い良好な結果を得た。
- 10) Yasunaga S, et al : A mutation in OTOF, encoding otoferlin, a FER-1-like protein, causes DFNB9, a nonsyndromic form of deafness. *Nat Genet*, **21** : 363-369, 1999.
- 11) Migliosi V, et al : Q829X, a novel mutation in the gene encoding otoferlin (OTOF), is frequently found in Spanish patients with prelingual non-syndromic hearing loss. *J Med Genet*, **39** : 502-506, 2002.
- 12) Kovach MJ, et al : A unique point mutation in the PMP22 gene is associated with Charcot-Marie-Tooth disease and deafness. *Am J Hum Genet*, **64** : 1580-1593, 1999.
- 13) Kalaydjieva L, et al : N-myc downstream-regulated gene 1 is mutated in hereditary motor and sensory neuropathy-Lom. *Am J Hum Genet*, **67** : 47-58, 2000.
- 14) 松永達雄 : 難聴の遺伝相談と言語聴覚リハビリテーションへの応用. *Audiology Japan*, **49** : 339-345, 2006.
- 15) 松永達雄 : 先天性難聴と遺伝子スクリーニング. *医療*, **62** : 36-41, 2008.
- 16) 松永達雄ほか : 難聴の遺伝子検査. *神経内科*, **68** : 415-421, 2008.

---

# 難聴の遺伝

---

松永達雄

*Tatsuo Matsunaga*

---

小児内科 第40巻 第8号 別刷

(2008年8月)

---

東京医学社

〒113-0033 東京都文京区本郷3-35-4  
電話 03(3811)4119(代表)

---

## 難聴の遺伝

松永達雄\*

Tatsuo Matsunaga

### I. 小児難聴の医療と遺伝

先天性難聴は約 500~1000 人の出生に 1 人の頻度で発見される最も頻度の高い小児感覚器障害であり、その出生数あたりの罹患率から Down 症などと並ぶ頻度の高い先天性疾患である。原因としては遺伝が最も多く全体の約 50~70%である<sup>1~3)</sup>。成長とともに難聴の原因における遺伝以外の要因の関与が増えるが、4 歳児の難聴においても 54% が遺伝性である。遺伝性難聴は永続性で、かつ大部分が両側性であるために、小児においては言語発達に重大な影響を及ぼす点で、中耳炎など自然経過あるいは治療により回復しうる難聴とは異なった対応と注意が必要である。先天性難聴の発見が遅れると言語発達に問題が生じ、学習や社会参加の障壁となる。一方で、難聴が早期に発見されて補聴器や人工内耳を用いた聴覚リハビリテーションと言語訓練が行われるときわめて高い言語発達が得られて、一般社会での活躍が可能となりうる<sup>4)</sup>。高度難聴の場合には、4 歳以前に言語聴覚リハビリテーションを開始することが必要であり、さらに 4 歳より 3 歳から、3 歳より 2 歳からと、早期に開始するほど効果が高い。このため現在は、先天性難聴の早期発見とリハビリテーションを促進するために、生後数日以内の新生児に行う新生児聴覚スクリーニングが、日本を含めた多くの先進国において普及が進んでいる。

\* 国立病院機構東京医療センター耳鼻咽喉科/感覚器センター聴覚障害研究室  
〒152-8902 東京都目黒区東が丘 2-5-1  
TEL 03-3411-0111 FAX 03-3412-9811  
E-mail: matsunagatsuo@kankakuki.go.jp

### II. 遺伝性難聴の自然歴

遺伝性難聴の臨床像の特徴としては、①明らかな難聴の原因がなく（何らかの事象との関連を誤解している場合もあるので注意）、②両側性（奇形の場合は一側性もある）という点である。難聴の発見は、一般に高度難聴は早期に発見されるが、軽度~中等度難聴は気づきにくいいため発見が遅れる場合が多かった。しかし、新生児聴覚スクリーニングの普及に伴い軽度~中等度難聴の早期発見例が増えている。新生児期には聴力正常あるいは軽度難聴で、その後難聴が進行する場合は発見が遅れる。経過は原因によって異なり、不変、進行性、変動性などであり、自然軽快はない。難聴の程度や聴覚の特徴も原因遺伝子によってさまざまである。

### III. 遺伝性難聴の分類

先天性の遺伝性難聴は、約 30%が難聴以外にも症状を伴う症候群性難聴であり、約 70%は難聴のみを症状とする非症候群性難聴である。非症候群性難聴の約 80%は常染色体劣性遺伝で、約 20%は常染色体優性遺伝、そしてごく一部が X 連鎖遺伝あるいはミトコンドリア遺伝である<sup>1~3)</sup>。このように劣性遺伝は最も頻度が高いが、少子化の進んだ現在の日本では孤発例が多くなるために、遺伝性と気づかれない場合が多い。劣性遺伝の難聴はほとんどが先天性であり、高度である場合が多い。優性遺伝では、家系内の各世代に難聴者がいて、難聴は小児期あるいは若年成人期に発症して、進行性の場合が多い。ミトコンドリア遺伝では母

系の親類に難聴者が認められ、小児期あるいは若年成人期に発症して、進行性が多い。

#### IV. 難聴遺伝子と遺伝性難聴の病態

最近、10数年で遺伝性難聴の原因遺伝子が多数発見された<sup>5)</sup>。非症候群性難聴の原因としては、1993年に最初の難聴遺伝子が報告されて以来、現在までに100以上の難聴遺伝子の座位が染色体上に報告されており、48遺伝子が同定されている。各座位には、報告された順に常染色体優性遺伝はDFNA1から、常染色体劣性遺伝はDFNB1から、X連鎖遺伝はDFN1から始まる名称が定められている。常染色体劣性遺伝では、GJB2遺伝子の変異が、その約1/3~1/2と高頻度であり、次いでSLC26A4の頻度が高い。SLC26A4は症候群性難聴のPendred症候群の原因遺伝子でもあり、先天性難聴の5~10%の原因と推測されている。

遺伝性難聴の大部分は、内耳にある蝸牛が障害されて生じる<sup>3)</sup>。このためほとんどの遺伝性の高度難聴児は人工内耳の適応となる。内耳において障害される部位は原因遺伝子によってさまざまであり、音刺激を受容する感覚細胞やその感覚毛、感覚細胞の働きを維持するための支持細胞、血管条、ラセン靭帯、蓋膜などの組織、さらには聴神経あるいはシナプスなどである。

#### V. 難聴の遺伝子検査

先天性難聴の遺伝子検査は、血液などより抽出するゲノムDNAを用いた低侵襲性の検査法であり、通常の聴覚検査では得られない難聴の経過の予測、予防、治療の選択、遺伝相談に関する情報が得られることから、診療における意義が高い。症候群性難聴では、合併する症状の特徴から比較的容易に遺伝的原因を推測できる場合も多いが、合併する症状が不明瞭な場合や、原因として複数の遺伝子が存在する症候群性難聴では、原因診断に遺伝子検査が必要となる。非症候群性難聴では、現在の聴覚検査では詳細な障害部位や病態を知ることができないために、多数の難聴遺伝子から特定の原因遺伝子を推測することは困難な場合が多

い。われわれの施設では、とくに頻度の高い遺伝子、あるいは臨床的特徴からある程度推測可能な遺伝子について、独自に開発した系統的遺伝子検査を行っている<sup>6)</sup>。これは各種聴覚検査(OAE, ABR, ASSR, COR, 遊戯聴力検査, 純音聴力検査)、難聴以外の症状、画像検査、遺伝形式、発症時期などの難聴児の臨床的特徴に応じて、解析対象とする既知の難聴遺伝子(GJB2, GJB3, GJB6, OTOF, SLC26A4, WFS1,TECTA, KCNQ4, 12SrRNA, tRNA Ser (UCN), tRNA Leu (UUR), tRNA Lys, tRNA Glu, TMPRSS3, COCHなどの遺伝子)の全シーケンス、特定のエクソン、あるいは変異部位を、フローチャートに沿って選別して解析することで、原因遺伝子同定の効率を高めた方法である(図1)。

#### VI. 難聴の遺伝診療の実際

現在、われわれの施設における遺伝診療の流れは、難聴診断が確定した後に、遺伝子検査の適応が考えられる症例に対して遺伝子検査前の遺伝相談を実施して、希望者に対して遺伝子検査を行い、結果を報告するとともに遺伝子検査後の遺伝相談、聴覚管理、リハビリテーションを行うという形式である(図2)。他の診療所や病院からの紹介による難聴児の場合には、聴覚管理、リハビリテーションは紹介元で継続される場合も多い。

小児難聴では補聴器、人工内耳など、大きな効果を期待できるリハビリテーション方法があること、遺伝子検査により通常の聴覚検査では得られない難聴の病態、経過の予測、予防、治療の選択、遺伝相談に関する情報が得られることなどより、難聴の遺伝子検査は国内においても親への説明や診療に活用されている<sup>7~10)</sup>。

##### 1. 原因の説明

難聴の原因が不明ということに納得できずに、多数の医療機関を受診して、同じ検査を不必要にくり返す場合も多い。原因を同定して説明することは、このような負担を回避することに効果がある。また、両親が難聴の原因を論理的に理解することで、聴覚リハビリテーションや言語訓練など

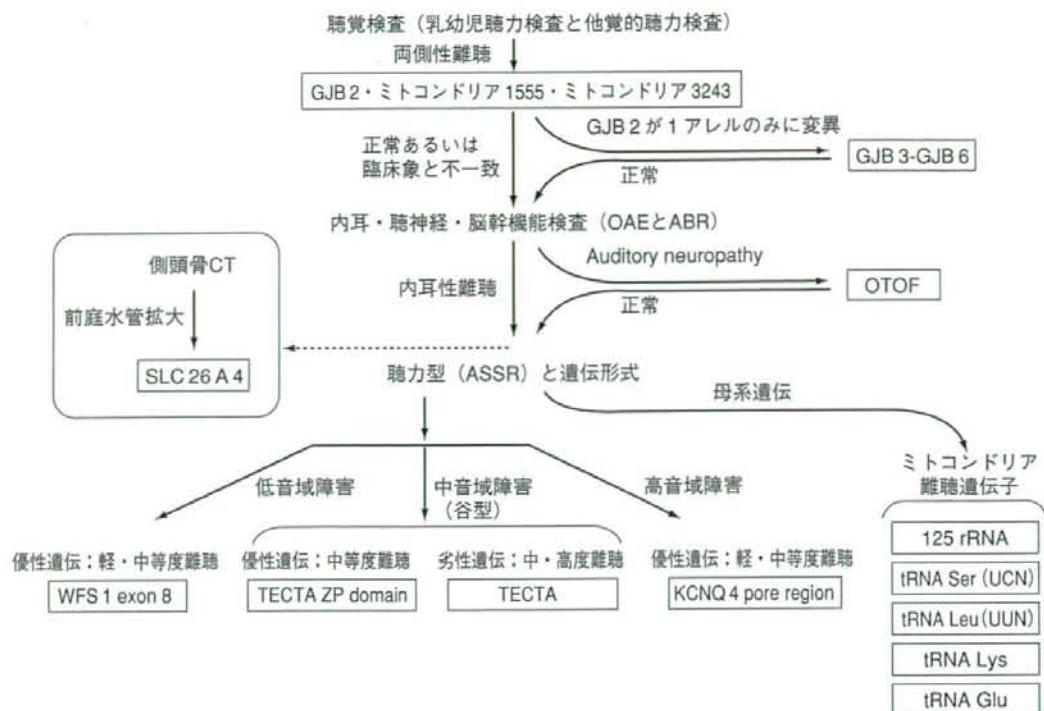


図 1 筆者の施設における難聴遺伝子検査 (松永<sup>6)</sup> 2008 より一部改変)

0~4 歳での難聴発症者の遺伝子検査フローチャート (他の年齢層は、文献 6 を参照)。一般的な診察と検査結果がそろった時点で、遺伝以外の原因が除外された非症候群性難聴の患者に対して、本フローチャートに沿って検査する遺伝子を決定する。側頭骨 CT は乳幼児期では実施されない場合もあるため点線で示した。ミトコンドリア 1555 とミトコンドリア 3243 は、それぞれ A1555G および A3243G ミトコンドリア DNA 変異を示す。

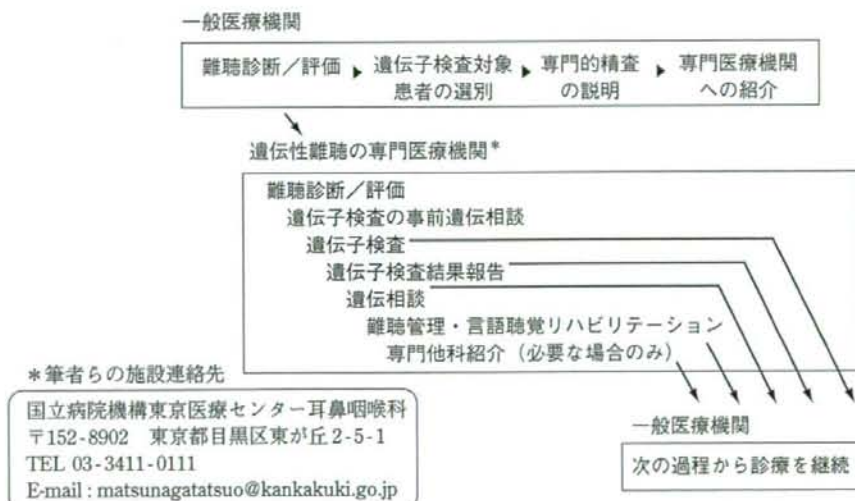


図 2 筆者の施設における難聴の遺伝診療の流れ (松永<sup>7)</sup> 2006 より一部改変)

の現実的な対応に前向きに取り組みやすくなる。

## 2. 聴覚経過の予測

現在の聴力が、今後悪化するか、変動するか、変化しないかについて知ることは、定期的聴覚検査の計画に役立つとともに、難聴児の将来の生活設計を考えるために参考となる。

## 3. 難聴増悪の予防

特定の薬剤に対する耳毒性の感受性が高い場合などに、そのような薬剤の使用を避けることで、難聴の増悪を予防する（A1555G ミトコンドリア DNA 変異によるアミノグリコシド系薬剤に対する高い感受性など）。

## 4. 合併症の予防と早期発見

症候群性難聴の場合に、今後発症が予測される合併症（疾患）に対して定期健診などにより早期発見に努め、発見された場合には適切な医学的対応で合併症の進行を防ぐ。また、合併症に有効な日常生活習慣（食事など）があれば、それを実施して予防に努める（A3243G 変異による糖尿病の発症など）。

## 5. 治療法の選択

高度難聴では、遺伝子診断で内耳障害の遺伝子が同定されれば、人工内耳手術の適応が考えられる。

## 6. 再発危険率の説明

難聴児の両親が次に出産する子に難聴が生じる確率を知りたい場合に、よりの確に説明することができる。

## 7. 出生前診断の相談

技術的には出生前診断が可能であるが、非症候群性難聴に対しては倫理的見地から実施されない。重篤な合併症を伴う症候群性難聴に対しては、遺伝診療の専門医に紹介して、十分な相談のうえで方針を決めることになる。

## VII. 難聴の遺伝に関する医療の現況と今後の発展

難聴の遺伝子検査の必要性、適応、意義、実施方法などの情報は、多くの医療機関でまだ十分普及していない状況にある。一方で、遺伝子に関する情報の一般社会への普及が近年急速に進んだこともあり、難聴の原因診断のために遺伝子検査を希望する難聴者あるいはその家族が増加している。現在、臨床検査会社が受注できる難聴の遺伝子検査はほとんどなく、限られた一部の研究施設において、研究の一環として実施されているのが現状である。このため患者が検査を希望する場合や遺伝子検査の必要が生じた場合には、そのような研究施設に連絡をとって実施される。筆者らの施設（国立病院機構東京医療センター感覚器センター）でも、国内の医療機関と連携して、検査適応、検査前および検査後のカウンセリングなども含めた打ち合わせをしながら、採血による検体の送付を受けて遺伝子診断を実施している。しかし、すべての医療機関が、遺伝子診断を行う研究施設との連携を確立しているわけではないため、現実には難聴の遺伝子診断が実施されない場合も多い。

遺伝性難聴が疑われて遺伝子検査を行っても原因を解明できない場合も多いが、この一つの理由は、検査可能な遺伝子のごく一部に限定されているためである<sup>11)</sup>。解析する遺伝子の対象を増やせば同定できる可能性は高まるが、それに伴って費用、労力が増してしまう。このため、精度を落とさずに、経済的にかつ迅速に結果を出せる遺伝子検査技術の開発が望まれている。さらに、これまでの多数の難聴遺伝子の発見から、今後は個々の難聴の病態が明らかになり、それぞれの病態に基づいた根本的治療法が開発が期待されている。

## 文 献

- 1) Smith RJH, Bale JF Jr, White KR: Sensorineural hearing loss in children. *Lancet* 365: 879-890, 2005
- 2) Finsterer J, Fellinger J: Nuclear and mitochondrial genes mutated in nonsyndromic impaired hearing. *Int J Pediatr Otorhi* 69: 621-647, 2005
- 3) Morton CC, Nance WE: Newborn hearing screening—

- a silent revolution. *N Engl J Med* 354 : 2151-2164, 2006
- 4) Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, et al : Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med* 354 : 2131-2141, 2006
- 5) 松永達雄 : 難聴遺伝子研究の現況と展望. *医療* 58 : 510-514, 2004
- 6) 松永達雄, 幸池浩子, 務台英樹 : 難聴の遺伝子検査. *神経内科* 68 : 415-421, 2008
- 7) 松永達雄 : 難聴の遺伝相談とその言語聴覚リハビリテーションへの応用. *Audiology Japan* 49 : 339-345, 2006
- 8) 八島隆敏 : 遺伝カウンセリング, 喜多村健編 : 内耳病態の解明と展開-分子遺伝学の立場より, 善光堂印刷所, 東京, pp160-164, 2006
- 9) 宇佐美真一 : 難聴の原因と遺伝子診断, 宇佐美真一編 : きこえと遺伝子-難聴の遺伝子診断と遺伝カウンセリング, 金原出版, 東京, pp7-8, 2006
- 10) 松永達雄 : 先天性難聴と遺伝子スクリーニング. *医療* 62 : 104-108, 2008
- 11) Kochlar A, Hildebrand MS, Smith RJH : Clinical aspects of hereditary hearing loss. *Genet Med* 9 : 393-408, 2007

## 「小児内科」投稿規定

■ 本誌は小児内科に関連する原稿で症例報告に限ります。他誌に発表されたもの、または投稿中のものは御遠慮下さい。

■ 原稿の採否は編集委員会におまかせ下さい。また編集方針に従って原稿の加筆、削除などをお願いすることがあります。

■ 筆者校正は原則として1回行います。共著の場合は校正者を指定して下さい。

■ 原稿送付の際、原稿(図・表・写真含む)のコピーを1通同封して下さい。

### ■ 原稿枚数について

症例 15枚以内、図・表6点以内  
超過分につきましては実費をいただきます。

### ■ 図・写真・表について

1. 図、写真、表は本文中に貼り付けないで、必ず1枚ずつ別紙に貼り付けて下さい。
2. 写真については手札以上の鮮明なものをお願いします。写真も図として番号を付けて下さい。
3. 原色刷をご希望の場合は実費をいただきます。

### ■ 執筆について

1. 原稿用紙は400字詰横書きのものを使用して下さい。
2. 楷書、新かなづかいで、句読点は正確に付けてお書き下さい。
3. 外国語、外国人名、地名、薬品名は原語のまま用い、タイプまたは活字体でお願いします。また固有名詞以外は小文字にして下さい。一

般に日本語化しているものは、片かなにして下さい。

4. 度量衡の単位は mm, cm, m, ml, dl, l, μg, mg, g, kg, °C などと記して下さい。
5. 論文中たびたび繰り返される語は略語を用いて結構ですが、初出の際は正式の語を用いて“以下…と略”と断って下さい。
6. ワードプロセッサによる原稿は、20字×20行に印字して下さい。

### ■ 文献について

1. 文献は主要なもののみ20点以内に限り、著者3名以上の場合は、“…、他”“…、et al”として下さい。
2. 文献の引用番号は本文の引用順とし、本文中の引用箇所には必ず右肩に番号をお付け下さい。

■ 器械・薬剤論文につきましては、特別有料掲載制度をご利用下さい。

### ■ 別刷について

1. 掲載論文には別刷30部および掲載誌1部を無料進呈いたします。
2. それ以上の別刷をご入用の場合は、50部単位でお申し込み下さい。

### ■ 原稿送付先

簡易書留郵便でお送り下さい。  
〒113-0033 東京都文京区本郷3丁目35-4  
(株)東京医学社「小児内科」編集部  
TEL 03-3811-4119 (代表)



## 小児難聴の遺伝子診断の実際

松 永 達 雄

(国立病院機構東京医療センター感覚器センター)

## 小児難聴の遺伝子診断の実際

松 永 達 雄 (国立病院機構東京医療センター感覚器センター)

小児難聴と遺伝の関係は深く、言語コミュニケーションの発達に問題が生じる先天性難聴の半数以上が遺伝的要因によることが知られています。また、小児難聴の遺伝子診断が、どのように難聴診断、治療、予防、遺伝カウンセリング等に活用されて役立つかについては、既に論文、書籍などで多数報告されており、臨床の場に定着しつつあります。近年はインターネットなどにより遺伝に関する情報の一般への普及が進んだこともあり、難聴児の両親から遺伝的原因の精査を要望される機会も増えてきました。

小児難聴の原因となる遺伝子は数百あると考えられています。また、それぞれの遺伝子の解析には様々な方法が用いられており、遺伝子診断をどのように進めるかにも様々な考え方があります。このため現在、遺伝子解析を行う施設ではそれぞれの施設で、研究者の目的や特徴に応じた方法で解析が行われており、施設ごとに内容や手順が異なっています。このような多様性が幅広い遺伝子解析を可能にしているのですが、一方で遺伝子解析に関わる人以外には、遺伝子診断をどのように進めるのが良いかがわかりづらいのも事実です。そこで、難聴児の主治医が実際に遺伝子診断を進める際に知っておくと役立つ情報を以下に記しました。

まず難聴児の臨床的特徴によって、それぞれ適する遺伝子解析の方法が異なります。このため難聴児の臨床的特徴に適した遺伝子解析の方法を選ぶことが、原因同定の可能性を高めることにつながります。また、難聴児から得た貴重なDNAですので、一つの施設で遺伝子解析し

て原因が解明できなくてもあきらめないで、別の施設で別の方法で原因が同定できないか検討する意義は十分にあると思います。各遺伝子解析施設で解析対象としている難聴遺伝子は異なるので、実際に解析している遺伝子の種類を知ることが大切です。頻度の高い難聴遺伝子が多く調べられていれば、原因遺伝子を同定できる確率が高まります。また難聴児の臨床的特徴から原因遺伝子がある程度推測できる時は、その遺伝子を調べる必要があります。

次に、各遺伝子をどこまで解析するかも重要です。遺伝子の全塩基配列を隅々まで解析するのか、それとも一部だけなのかで、同定できる確率が大きく異なる場合もあります。例えば、遺伝子の中の特定の部位の変異が高頻度に生じる場合には、その部位を集中的に調べることで原因を効率よく同定できますが、変異の分布に偏りがない場合には、遺伝子全体を隅々まで調べる必要があります。遺伝子によっては家系ごとに変異が異なり、そのような遺伝子では一部だけの解析では不適當です。どの遺伝子をどこまで調べるかを解析施設に聞くことで、ある程度原因を同定できる可能性を予測できます。尚、難聴者が家系内に多数いるような場合には臨床的特徴から原因を推測できなくても、多数の親類の協力が得られる場合には、連鎖解析という方法で原因遺伝子がある程度予測できる場合があります。

費用に関しては、研究を目的とした遺伝子解析では無料の場合が大部分ですが、診療を目的とした遺伝子解析（遺伝子検査）では通常は有

## 診療メモ

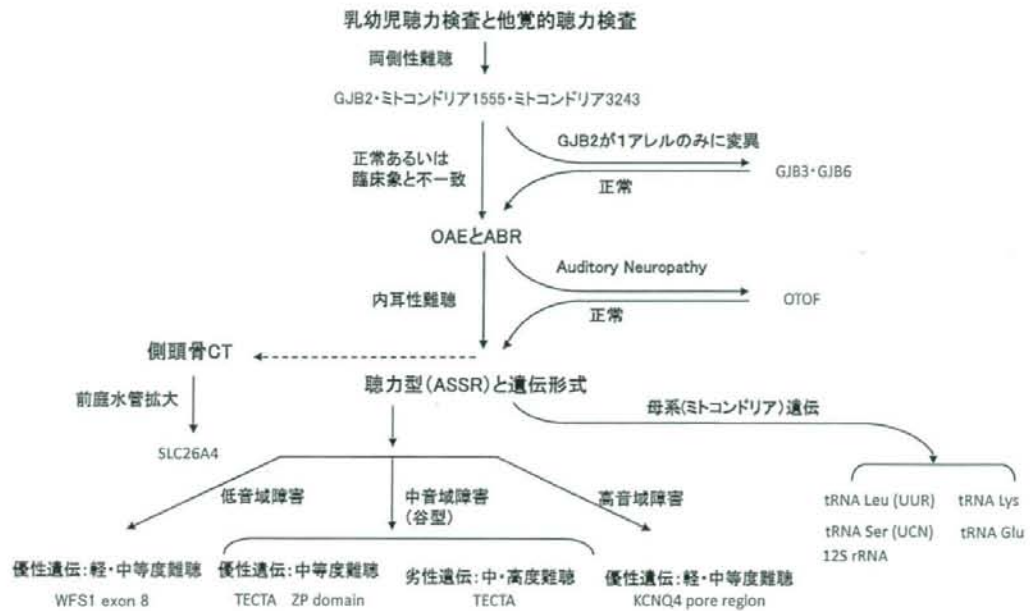


図1 難聴児の遺伝子解析アルゴリズム (神経内科 68(5): 415-421, 2008より引用一部改変)  
一般的な診察と検査が終了し、遺伝以外の原因が除外された非症候群性難聴に対して、遺伝子解析が年齢層別アルゴリズムに沿って行われる。本図は0-4才で発症した難聴児用。

料です。解析に要する期間に関しては、調べる遺伝子の種類、方法、順序などによって大きく異なるため、事前に解析施設に確認することが望まれます。遺伝子診断に活用するためには、数か月以内に結果を得られるべきと思います。難聴遺伝子は毎年知見が更新されており、解析技術も毎年のように進歩があり、研究計画にも逐次変更があるため、各施設の解析内容も変化します。このため遺伝子診断を行おうとする時点で、解析施設に状況を確認するのが望ましいと思います。

遺伝子解析は遺伝子という生涯変化しない個人の重要な情報を扱い、その情報は血縁者で一部共有されており、影響が個人に留まらないため、慎重な対応が必要とされます。このため、診療を目的とした遺伝学的検査の施行には、遺伝医療関連10学会による「遺伝学的検査に関

するガイドライン」が2003年に作成され、研究を目的とした遺伝子解析の施行には、文部科学省、厚生労働省、経済産業省による「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」が2001年に作成されています。診療において実施され、解析結果が提供者及びその血縁者の診療に直接生かされることが医学的に確立されている遺伝子解析は医療として、研究とは区別されます。しかし実際は、明確な区別を設けることは必ずしも容易ではありません。

筆者の所属する国立病院機構東京医療センター感覚器センター聴覚障害研究室(連絡先: 03-3411-0111, matsunagatatsuo@kankakuki.go.jp)では、現時点では研究として難聴の遺伝子解析を行い、その結果を遺伝子診断に活用するという方針を取っています。その理由は、一部の難聴遺伝子では診療への活用が確立して

## 診療メモ

いる変異が多数ありますが、まだ多くの難聴遺伝子では診療への活用が確立していない変異や未知の変異が多数あるためです。実際に GJB2 遺伝子のように小さく、極めて多数の難聴者で解析がされてきた遺伝子においても、新規変異が今でも時々見付き、これに対しては追加の検討を行って病的意義を判定する必要が生じます。他の医療施設から難聴者の検体を送ってもらい遺伝子解析を行う場合には、各施設の責任医師あるいは主治医と共同研究の打ち合わせを行い、倫理委員会の審査、承認、説明文書と同意書を用いたインフォームド・コンセントを得て実施しています。遺伝カウンセリングも必須ですので、遺伝医学に関する十分な知識を有し、遺伝カウンセリングに習熟した医師あるい

は医療従事者の協力を得て行えるように準備を整えます。当施設の小児難聴の遺伝子解析のアルゴリズムの一部（4才以下発症の難聴児用）を図1に示しました。詳細は最近の総説を参照下さい（神経内科 68(5): 415-421, 2008）。

近年の遺伝子に関する科学と医学の進歩は著しく、今後、難聴の遺伝子診断の活用はますます広がると思われます。本稿が小児難聴の診療に少しでも役立てば幸いです。

別刷請求先：

〒152-8902 東京都目黒区東が丘 2-5-1  
国立病院機構東京医療センター感覚器センター  
聴覚障害研究室/耳鼻咽喉科 松永達雄

難聴児の WPPSI 知能診断検査下位検査  
プロフィールの特徴について

内山 勉 伊集院亮子 徳光 裕子

音声言語医学 Vol. 49, No. 3 別刷

(2008 年 7 月 20 日発行)

原 著

## 難聴児の WPPSI 知能診断検査下位検査 プロフィールの特徴について

内山 勉 伊集院亮子 徳光 裕子

**要 約:** 聴覚活用による早期療育を受けた難聴児 101 人の 6 歳時点での WPPSI 知能診断検査結果について検討を行った。難聴児はいずれも知的には正常範囲(動作性 IQ 90 以上)で、聴力は 43~135 dB の範囲であった。

言語性下位検査の分析では、「類似」の評価点が有意に高く、「理解」の評価点が有意に低かった。また、言語性 IQ が 70 以上の難聴児では、「知識」の評価点も有意に高かった。以上の結果から「類似」は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り、さらに言語性 IQ 70 以上の難聴児では「知識」は得意な課題であると結論できる。

動作性下位検査の分析では、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、絵画完成」は個々の難聴児の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、判定するために有用であると思われる。

**索引用語:** 難聴児, 早期療育, 聴覚口話・聴覚言語法, WPPSI 知能診断検査, 下位検査プロフィール

## Characteristics of WPPSI Intelligence Test Profiles of Hearing-Impaired Children

Tsutomu Uchiyama, Ryoko Ijuin and Hiroko Tokumitsu

**Abstract:** We analyzed the WPPSI intelligence test data of 101 hearing-impaired children aged 6 who had been educated through an auditory-oral and auditory-verbal educational method. These children had normal intelligence (performance IQ  $\geq 90$ ) and their hearing loss ranged from 43 dB through 135 dB.

Our statistical analysis of the data of the Verbal subtests showed that the average score of Similarities, one of the five Verbal subtests, was significantly higher than the average scores of the other Verbal subtests, Information, Arithmetic, Vocabulary and Comprehension; that the average score of Comprehension was significantly lower than the average scores of the other Verbal subtests; and that the average score of Information of the hearing-impaired children with verbal IQs of 70 or above was significantly higher than the average scores of Vocabulary and Comprehension. These results lead to the conclusion that hearing-impaired children are good at Similarities and weak at Comprehension, and that hearing-impaired children with verbal IQs of 70 or above are good at Information.

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、ウエスクリュ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 検査原版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>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ので 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>8)</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>9)</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。これら人工内耳装用児は, 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用手術を受け, 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用児は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否かを確認した。なお, 補聴器装用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: 人工内耳装用児では非装用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)」≒「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。補聴器装用児について、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)

スティール・ドフ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

スティール・ドフ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。

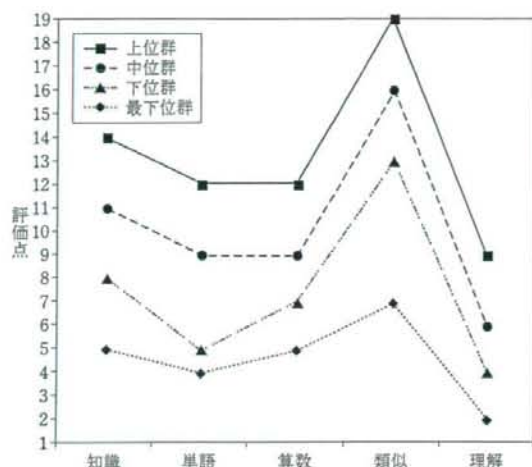


図1 言語性IQ別下位検査評価点平均値

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引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