

201027043A

厚生労働科学研究費補助金
障害者対策総合研究事業（感覚器障害分野）

新生児聴覚スクリーニング導入以前と以後に育った先天性難聴児の
診断・治療による中等教育までの成果と不都合な現実の対策のための研究

平成22年度 総括・分担研究年度終了報告書

研究代表者 加 我 君 孝

平成23（2011）年3月

厚生労働科学研究費補助金
障害者対策総合研究事業（感覚器障害分野）

新生児聴覚スクリーニング導入以前と以後に育った先天性難聴児の
診断・治療による中等教育までの成果と不都合な現実のための研究

平成22年度 総括・分担研究年度終了報告書

研究代表者 加我 君孝

平成23（2011）年3月

目次

I. 総括研究年度終了報告

- 新生児聴覚スクリーニング導入以前と以後に育った先天性難聴児の診断・治療
による中等教育までの成果と不都合な現実のための研究-----1
加我君孝

II. 分担研究年度終了報告

1. 人工内耳装用児のためのアイデンティティについて-----6
福島邦博
2. 内耳骨化による進行性難聴に対する人工内耳手術に関する研究-----8
坂田英明
3. 新生児聴覚スクリーニング導入以前と以後に育った先天性難聴児の診断・治療
による中等教育までの成果と不都合な現実のための研究 -----10
神田幸彦
4. 3歳後半で人工内耳手術を受けた先天性高度難聴児の構音の発達に関する考察：
10年間の追跡を通して -----14
城間将江
5. 難聴児の療育開始年齢と早期療育効果について -----20
内山 勉
6. 難聴の遺伝子診断の課題としての遺伝子解析過程の管理に関する研究-----28
松永達雄

III. 研究成果の刊行に関する一覧表 -----31

IV. 研究成果の刊行物・別刷 -----33

新生児聴覚スクリーニング導入以前と以後に育った先天性難聴児の 診断・治療による中等教育までの成果と不都合な現実の対策のための研究

研究代表者 加我君孝 東京医療センター・名誉臨床研究センター長

研究要旨：先天性難聴の新生児聴覚スクリーニングは、早期教育を開始することにより聴覚と言語を身につけさせ、通常の小・中・高の学校教育を受け、希望者は大学にも進学し社会で活躍するに至るようにすることにある。当初人工内耳手術を受けた子供は中学・高校生になっている。現在でもスクリーニングを受けるのが全国平均で60%にすぎず、残りの40%はそれ以前と同様である。期待通りに成果があがっていない状況とスクリーニング及び精密聴力検査の誤診を「不都合な現実」と呼ぶことにした。

早期発見における検査診断上の以下の**不都合な現実**を明らかにし、その指導指針を研究する。

1. 新生児聴覚スクリーニングの場合

- 1) AABR のスクリーニングレベルが 35dB と閾値が低く設定されているため、聴力正常児を不合格とさせている
- 2) スクリーニングレベルで不合格であっても1~2歳までに正常化する（ダウン症、超低体重出生などの一部）のに重い難聴と診断している。
- 3) スクリーニング正常であっても発達途上に難聴が出現し進行する（CMV感染）。
- 4) AABR 無反応であるが OAE 正常例が出現する例がある（Auditory Neuropathy）。しかし発達と共に OAE が出現しない例があることを知らない医師が多いため A.N.と診断してしまう。
- 5) AABR、DPOAE の pass、refer の理解を欠き、refer も合格と言ってしまう産科医が存在する。
- 6) 新生児聴覚スクリーニングが不合格であると、精密聴力検査に紹介せずすぐに聾学校をすすめる産科医や小児科医が存在する。

2. 精密聴力検査の場合

新生児聴覚スクリーニング後あるいは母親が気付いて受診する。

- 1) クリック刺激の ABR 無反応、あるいは閾値が高いと高度難聴と診断してしまうことが小児科、耳鼻科が多い（家での聴性行動反応、行動反応聴力検査、伝声管による反応の観察と整合性を比較検討しないと正確な診断はできない）。
- 2) 両側小耳症・外耳道閉鎖症例も気導 ABR の閾値だけで診断する（骨導 ABR が必要）
- 3) クリック ABR の閾値が中等度閾値上昇の場合、補聴不要と言ってしまう耳鼻科医が多い（中等度難聴は言語力の育成のために補聴器が有効）。
- 4) AASR の結果が周波数別に表記されるため純音聴力検査と同等と誤解する。特に低音部は一致しない。

5) 補聴器よりも人工内耳と説明される。成長とともに聴力が重度から高度、高度から中等度、中等度から正常へと変化する可能性がある。その逆もあり得ることが理解されていない。

3. 遺伝子診断の場合

1) 遺伝子診断後の両親の心理（不安が増大する）。

2) 遺伝子診断後の離婚が増加している。

遺伝子診断が真に有効な年齢について検討が必要である。本人が成長したどの年齢で告知するかしないか重大な課題であるが等閑視されている。

以上の不都合な現実について初年度の研究としてデータを集積した。同時に社会啓蒙のため、①人工内耳手術パンフレットの作成と配布、②福島邦博先生の「人工内耳の授業」（第一部）、③神田幸彦先生の「人工内耳術者としての私の人生」を発行した。

研究分担者

福島邦博 岡山大学 講師

坂田英明 目白大学 教授

神田幸彦 神田耳鼻咽喉科 ent クリニック
院長

城間将江 国際医療福祉大学 教授

内山 勉 東京医療センター・
臨床研究センター 研究員

松永達雄 東京医療センター・
臨床研究センター 室長

見された場合、中等・高等教育で違いを調べる。新生児聴覚スクリーニング導入以前・以後での人工内耳の効果の比較も行う。

6. 人工内耳が3～4歳で行われていた時代と現在の2歳前後の新しい時代の結果の差について調べる。

7. 以上の調査研究により新生児聴覚スクリーニングの真の価値を明らかにする

8. 新生児聴覚スクリーニングは全出生児に対して行うべきであることと、難聴児のあるべき教育体制を提案する。

9. 義務教育におけるメンタルケアの必要性について調べる。

10. 高等・大学教育における医師法の欠格条項の撤廃（2001年）の影響を調べる。

B. 研究方法

①新生児聴覚スクリーニング

a. pass、refer の意味を理解していないため、refer でも pass と誤った説明をする（産科）

b. refer だけでろう学校をすすめる。新生児聴覚スクリーニングの refer 60%は後に正常化することがわかっているか調べる（耳鼻科）

以上、判定や将来の見通し説明に誤りが多いので対策が必要である。

②精密聴力検査

a. 反応がないと高度・重度の難聴と診断してしまう。難聴の原因、重症度、今後のことなどの説明がなく、両親を失望させる。その実

A. 研究目的

1. 現在生じている新生児聴覚スクリーニングと精密聴力検査の不適切な判定と説明に対し、対策を提案する。

2. 人工内耳を活用しているにもかかわらずロボット様異常構音がなぜ生じるか解明し、その対策を提案する。補聴器の活用が不十分な原因も解明する。

3. 小・中等・高等教育の実態から、逆に新生児聴覚スクリーニング導入以前と以後を比較し、その違いを明らかにする。

4. 補聴器装用児と人工内耳装用児の中等・高等教育での問題を解明する。特に効果がない例については心のケアの必要性がないか調べる。両親の考えも調べる。

5. 先天性難聴が、新生児聴覚スクリーニングで発見された場合と1～3歳で遅れて発

態を調べる。

b. ABR 強大音で波形がある場合でも重度難聴と診断する。すぐに人工内耳をすすめる（耳鼻科）。

c. 行動反応聴力検査をせずに誤って ABR だけで診断している実態を明らかにする。

以上の現状に対し、良いテキスト（教則本）を作成し、医師の再教育を計画する。

③補聴器と人工内耳の選択がどのようなものであるか調べる。

a. 難聴が補聴器でカバーされる範囲と b. 人工内耳の方が適切なレベルが明確に療育の教師に理解されていない。先送りし脳の可塑性の失われる年齢が来る。適切な診断・可能性の高い年齢での人工内耳手術を予定する。以上の実態を明らかにする。

④1歳以降の遅れて発見される難聴児の実態調査

a. 定期健診で見逃される（保健所）、b. 両親の無理解などがあり得る。

⑤公立ろう学校での教育

a. 補聴効果の乏しい場合でも人工内耳はすすめず、手話教育に移行してしまう。

b. 人工内耳手術の前も後も手話併用。

c. 人工内耳装用児でロボット語を話す場合でも発音や構音訓練をしない。

⑥遺伝子診断：60%に遺伝子異常が見つかる。両親の離婚につながるなど、遺伝子診断が結果的に与えてしまった家庭あるいは夫婦間の亀裂の有無を調べる。

⑦小・中学校・高校での教育の問題調査

a. 健聴児とまったく同じに扱うため、困難が生じる。

b. 教師も同級生も人工内耳装用児は聴覚認知が正常でないことを理解出来ない。

c. 心のケアをするサポートが足りない。

d. 人工内耳装用生徒の異常構音（ロボット語）のため、からかわれ心に傷を受ける。

e. 日本語の語彙が少なく、文章・表現・思考

力が不十分。

f. 進学にあたって英語のヒヤリングに困難。

⑧大学進学率調査を行う。難聴の学生への取り組みの実態。

⑨就職調査を行う。補聴器あるいは人工内耳の先天性難聴の医師は存在するか。

以上の問題に対して、それぞれの問題別に新生児聴覚スクリーニングと精密聴力検査と人工内耳の理解のためのパンフレット、小・中・高校別に補聴器と人工内耳生徒と教師のためのテキストおよび DVD を作成する。

C. 研究結果

①人工内耳の手術前と手術後の注意すべき点について患者説明用パンフレットを作成し、患者と家族のための教育を行った。

②高等教育について調べ、幼児期に聴覚口話法で教育を受けた場合の大学進学率は、乳幼児通園施設では 60~70%、聾話学校では 50%、一方手話も併用するろう学校の幼稚部出身者は 40%であることを明らかにした。

③2001年医師法の中の欠格条項が廃止後の動向を調査した。医師を目指す者が増え、すでに医師になった者が4名おり、そのうち2名は人工内耳装用者で、1名とはコンタクトをとった。

④患者教育用の冊子として、研究分担者の福島による「人工内耳の授業」を作成した。

⑤患者教育用の冊子として、研究分担者の神田による本人の人工内耳体験記を作成した。

⑥幼小児の難聴の解説 DVD「幼小児の難聴—新生児聴覚スクリーニングから補聴器・人工内耳まで」を完成させた。

⑦しかし、新生児聴覚スクリーニングの内容、精密聴力検査の結果に対して、安易な説明をする小児科医や耳鼻科医が少なくないことが判明した。そのために両親が振り回される不都合な現実が明らかとなった。

D. 考察

次の10項目の“不都合な現実”の現段階の考察は以下の通りである。

①ABRを正しく読み、正しく指導する医師が不足していることがわかった。そのための対策研究とガイドラインの作成が必要である。

②難聴とアイデンティティに関する説明あるいは指導方法がない現状に対して指導ガイドラインを検討する。特に難聴遺伝子変異が50%近くに見出されるようになっており、その必要が生じている。

③ろう学校には聴覚口話あるいは手話中心のところがあり、生まれ育ったところでどちらかになる。教育を受けた施設と大学進学の実態について調べた。2001年の欠格条項の廃止以来、医学部への進学者が増え、2名は人工内耳装用下に医師として活躍していることがわかった。

④人工内耳の患者をわが国ではそれぞれの手術した病院でしか把握していない。本研究班の分担および研究協力者の施設で正確な調査し、教育の動向調査が必要である。

⑤都立ろう学校に進学すると二度とわれわれのところに戻って来ない。紹介しても返事がない。これは一般的ではなく、ろう学校と病院の双方向のコミュニケーションがあり、患者のために貢献している地方も少なくないことがわかった。

⑥地理的に通園施設の偏在と今後の対策が大きな課題である。聴覚口話法の療育施設と言語聴覚士が絶対的に少なく、それを支える医師も少ない。

⑦ろう学校の先生は補聴器も人工内耳も閾値中心主義であり、聴覚認知や聴覚理解が重要であることを研修会を開催して誤解をなくす必要がある。

⑧聴能では教師の免許を取る人がいないという実態があるようであり、教師の専門性の調査と対策が必要である。

⑨人工内耳のリハビリは脳血管障害でとることになっている。この不自然さを制度的に変える努力をする必要がある。

⑩難聴をやりたいというSTを目指す大学生がいるが働く場がない。その実態がどのようなものか調べる。

⑪市民公開講座を開催し、成長した当事者の体験談を難聴児を持つ両親が聞くことは、将来に夢と希望を抱かせる。

E. 結論

われわれが不都合な現実として指摘した10項目は、初年度である本年度はそのアウトラインが真に現実であることが判明した。次年度、その具体的データを集める必要があることが改めて明らかになった。

F. 健康危険情報 特になし

G. 研究発表

1. 論文発表

Kaga K, Fukushima K, Kanda Y, Y et al: Nationwide survey of pediatric cochlear implant in Japan. 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences. International Proceedings. 2010, pp69-71.

Kasai M, , Kaga K et al: Vestibular function of patients with profound deafness related to *GJB2* mutation. Acta Otolaryngol 2010, 130:990-995.

Mizutarti K, Matsunaga T, Kaga K, et al: Vestibular dysfunction in a Japanese patient with a mutation in the gene *OPAL1*. J. Neurological Sciences. 2010, 293:23-28.

加我君孝、竹腰英樹、新正由紀子、内山勉、松永達雄、榎本千江子：人工内耳の手術を理解していただくために。2010

福島邦博：人工内耳の授業（第一部）2011.3

神田幸彦：人工内耳術者としての私の人生 2011.3

加我君孝、新正由紀子、内山勉、坂田英明：新生児聴覚スクリーニング。小児臨床ピク

シス 16. 新生児医療 中山書店 2010, pp55-59.

加我君孝、新正由紀子、竹腰英樹、内山勉：先天性難聴児の喃語と音声と言語の発達。小児臨床ピクシス 19. ここまでわかった小児の発達 中山書店 2010, pp193-199.

加我君孝：聴覚障害。チャイルドヘルス 2010, 13:25-28.

加我君孝：重度難聴に対する人工内耳手術と聴覚脳幹インプラント。学術の動向。2010, 15:60-64.

加我君孝、竹腰英樹、新正由紀子：細菌性髄膜炎－髄膜炎による聴覚障害および人工内耳手術－。JOHNS. 2010, 26:1771-1779

加我君孝、新正由紀子、竹腰英樹、内山勉：聞く・話す力の発達。チャイルドヘルス。2010,13:9-14

田中学、坂田英明、加我君孝 他：GJB2 遺伝子炎をもつ両側性高度難聴児における乳児期の平衡と運動の発達。小児耳鼻咽喉科 2010, 31(1):44-48.

2. 学会発表

竹腰英樹、新正由紀子、松永達雄、加我君孝：新生児期に Auditory Neuropathy が疑われ発達とともに異なる検査所見に変化した 2 例。第 111 回日本耳鼻咽喉科学会総会

仙台 2010.5.20

力武正浩、加我君孝：就学年齢で聴覚認知の良好な Pelizaeus-Merzbacher 病の 2 例。第 111 回日本耳鼻咽喉科学会総会 仙台 2010.5.20

新正由紀子、加我君孝：難聴に伴う超出生体重児の聴覚と言語能力の発達について。第 111 回日本耳鼻咽喉科学会総会 仙台 2010.5.20

坂田英明、加我君孝他：埼玉県の新生児聴覚スクリーニング－10 年目の成果と問題点。第 5 回日本小児耳鼻咽喉科学会総会。札幌 2010.6.26-27

松永達雄、加我君孝、竹腰英樹他：日本人小児 Auditory Neuropathy の遺伝的要因の解明

第 20 回日本耳科学会総会 松山 2010.10.7-9

新正由紀子、加我君孝：長期の聴力経過を追えた Kabuki make-up 症候群の 2 症例。第 20 回日本耳科学会総会 松山 2010.10.7-9

G. 知的所有権の取得状況

特になし

人工内耳装用児のためのアイデンティティについて

分担研究者 福島邦博 岡山大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科 講師

研究要旨：言語習得期前難聴児（いわゆる先天性難聴児）に対する手技として人工内耳は、その言語力を向上し、生活の質を向上する手段として広く認められつつある。しかし、その後成人するにつれて、理論的にはアイデンティティに問題を生じる可能性があることが、以前から指摘されている。以前の either-or パラダイムから、fusion パラダイムと呼ばれる最近の考え方も紹介しながら、これから思春期を迎える多くの人工内耳装用児（者）たちの今後について考えたい。

A. 研究目的

人工内耳は、特に中途失聴によって聴力を失った高度～最重度難聴者にとっては、音声言語を再獲得してもう一度聞こえる社会に戻るためには非常に効果的な方法である。また、いわゆる先天性難聴児にとっても、良好な聴力を提供し、これを用いることによってより良好な受容・表出音声言語を獲得する手段の一つであると言える。より良い聞こえと、より高い音声言語能力は、hearing peer との社会生活を改善する上では有効であると報告されている。

しかし、その一方で、教室内で遊んだり、議論したりする過程では、様々な形で困難がつきまとい、継続的に教室内で一定の成功を得るためには、多くの問題があることも様々な形で報告されている。(Boyd et al, Kuntson et al など)人工内耳が、難聴児童たちにとって、聞こえる子供たちの社会で互していくための「万能薬」とはなり得ないこともまた事実である。

このため、人工内耳装用児のアイデンティティの問題は以前から論じられてきた。Laddらは、人工内耳によって、聞こえる子供たちと同じ聴力を提供することが出来な

いので、「聞こえの世界」への完全なアクセスが出来ない一方で、聾文化へのアクセスにも制限が生じれば、聾者としてのアイデンティティにも障害が生じるので、「部外者 (Outsider)」としての問題が生じるとしている。

その一方で、特にオーストラリアやスウェーデンの様な一部の国では人工内耳が聾児にとっての事実上の「スタンダードな」手技となり、聾社会の構成員が急激に減少するのでは無いかという危惧がもたれている地域もある。人工内耳装用児は、聾児というより、より軽度の「難聴児」に近い社会的なニーズを有しており、このため特に若年のうちは、「聞こえる」社会にとどまる傾向が強いとされる。そのため社会的な困難さや、アイデンティティの成立の過程で聾文化に関心を示すのはより後年になってからの過程であるとも報告されている。

こうした流れを受けて、人工内耳装用児の聾文化との” fusion” が新たなパラダイムとして認識されるようになってきた。こうした Fusion 世代の子供たちはどのように自分の「難聴」と「人工内耳」を感じ取っているのだろうか？また、どのような

アプローチによって人工内耳の子供たちのアイデンティティの問題に対処することが可能であろうか？しかし、こうしたアイデンティティの問題の前には、「人工内耳をつけた難聴児（者）であること」についてきちんとした説明を行うことによって、その議論を行う前の前提条件を準備する必要がある。

このための第一歩として、今年度は人工内耳を装用した児で、中学から高校に在学している児童（生徒）を対象として、「難聴とは」「人工内耳とは」という事を説明した冊子を作成した（人工内耳の教科書）。

B. 研究方法

言語習得期前難聴があり、当院にて人工内耳埋め込み術を施行した2例に対して個別のインタビューを行った。一例（症例1）は、6歳時点で人工内耳埋め込み術を実施した難聴児で現在18歳。岡山市内在住で、市内の高校に在学している。もう一例（症例2）は、2歳で人工内耳埋め込み中を実施し、現在中学生。学校の野球部に在籍している。両名とも同じ難聴の原因（GJB2 235delC）を有している。

C. 研究結果

インタビューの詳細は、個人の同定可能な情報を含むため割愛する。両人ともいずれも音声言語のみをコミュニケーションとして用いていて、Fusion世代の段階というよりも、hard of hearing の生活観を有する世代と考える。

D. 考察

Fusion世代の子供たちは成人して、「よく聞き、よくしゃべり、よく手話を使い、

そして音楽を楽しむ。聾文化を切り捨てることなしに。」（Carty 2006）と報告されている。人工内耳は、難聴の児童により良好な聴力を、発音を、音声言語を、そして良好なQOLと幸福を提供する可能性がある。しかし、これは人工内耳のみで達成出来る物では無く、個々人の背景と環境に負うところ大である。すなわち人工内耳の「成果」については大きな個人差があり、一部の結果について一般化することはきわめて困難である。それだけにただ一つの方法で「万能薬」的な効果を期待するのは無理があり、様々な方法で難聴児の福祉を改善する手法を準備する必要がある。難聴に対する、あるいは人工内耳について説明をすることによって、使用する本人のビジョンをサポートする道筋について今後も検討を進めていきたい。

E. 結論

今回「人工内耳の教科書」小冊子を作成し、人工内耳装用児がアイデンティティの問題を考えるための下地を作る準備を行った。本報告では今後の検討を行うための準備となるものである。

F. 研究発表

1. 論文発表
特になし
2. 学会発表
特になし

G. 知的所有権の取得状況

特になし

内耳骨化による進行性難聴に対する人工内耳手術

分担研究者 坂田英明 目白大学保健医療学部言語聴覚学科教授
研究協力者 富澤晃文 目白大学保健医療学部言語聴覚学科講師

研究要旨：新生児聴覚スクリーニングの普及により先天性難聴の早期発見が進み人工内耳手術の適応も広がり基準も変化してきた。しかし内耳奇形についてはこれまで慎重に検討されてきているものの進行する内耳骨化の報告は少ない。内耳骨化の進行による高度難聴は人工内耳手術でも困難を伴うとされている。これまで髄膜炎に伴う骨化はよく知られており、早期の人工内耳手術の適応となってきた。今回我々はOto-Palato-Digital-Syndromeに伴った内耳骨化症例で進行した高度感音難聴に対する人工内耳手術について検討した。先天性奇形症候群のなかにはOPDのような骨系統疾患が比較的多数存在する。従来OPDのような骨系統疾患で難聴をきたした場合、中耳伝音系の障害については注意が払われてきたが内耳骨化などに対する人工内耳手術についての検討は少なかった。先天性奇形症候群には内耳骨化による進行性難聴を呈することもあり聴力変動には十分注意し、CTを定期的に行い早期に人工内耳手術も検討する必要がある。

A. 研究目的

2010年に始まったNHS(新生児聴覚スクリーニング)は全国で約70%に達し超早期発見が可能となっている。早期発見が可能となったことに伴い補聴器や人工内耳を中心とした療育についての報告も多い。とくに人工内耳手術については適応基準の改定や機種が多様化など飛躍的に進歩している。

一方周産期医療や遺伝学の進歩により多くの遺伝子異常や重複障害児も増えている。先天性難聴の原因として症候性疾患は明らかにされているが、先天性奇形症候群では不明な点も多い。とくにOPDのような骨系統疾患における難聴の特徴については不明な点も多く人工内耳の検討も十分とは言えない。

今回我々は、内耳骨化による進行性難聴を

呈したOto-Palato-Digital-Syndromeを通して内耳奇形の人工内耳手術適応について検討することを目的とする。

B. 症例

主訴は進行する難聴、耳鳴りであった。既往歴は多指症、股関節脱臼、肘間接脱臼。多指症のため1歳と2歳で整形外科にて手術。

現病歴は幼児期に言葉の遅れがあり、精査にて両側中等度難聴と診断された。3歳の時両側補聴器装用開始し通園施設で言語訓練を始めた。その後両耳補聴下で普通小学校に通学した。

9歳頃より難聴が徐々に進行、ステロイド内服などの治療を受けていたが中学入学時には両側120dBの閾値まで悪化した。難聴が進行

したため中学校途中よりろう学園通学となる。その後耳鳴りが強くなり聴覚管理の目的にて目白大学クリニック耳鼻科初診となる。

CT横断像で蝸牛規程回転では内腔の一部骨化、蝸牛回転内腔は開存、前庭と外側半規管は内腔骨化が著明であった。また、MRI内耳道横断像では蝸牛神経が明瞭に認められ、前庭と外側半規管内腔は一部液体が認められた。MRI内耳道矢状断像においては蝸牛神経はほぼ正常であった。純音聴力検査ではほぼ両側 scale out であった。本人の聴力を再獲得したいという希望に沿って手術を行った。

第1回目の手術では正円窓膜の前上方から削開を開始。鼓室階空間を確認できず、上方・前方へ進むも電極挿入スペース無し(リンパ液漏出無し)。基底回転に骨組織の充満を認め、鼓室階内の骨化が疑われ電極挿入を断念した。第2回目の手術では骨削開をより上方・前方へ拡大するため中回転より開窓し、中間鼓室階を同定できた。結果頂回転まで全電極の挿入が可能であった。NRT反応も良好であった。

術後聴力は全周波数で顕著に改善した。人工内耳の音入れ時の顔面神経刺激等の副作用は無く全電極で音感覚が得られた。

経過は読話併用にてコミュニケーションが可能で本人の満足度も良好である。術後約1年が過ぎ聴覚を再活用して今日にいたる。耳鳴りは残存している。

C. 考察

1976年Podpshinは、OPDの中耳奇形に対するアブミ骨手術、1991年星野らはOPDの中耳奇形に対するアブミ骨手術を報告している。

先天性奇形症候群のなかにはOPDのような骨系統疾患が比較的多数存在する。骨系統疾患では中耳奇形は常に考慮され伝音難聴に対する手術報告は存在する。しかしながら本研究のように内耳骨化による進行性難聴を呈することもある。聴力検査、他覚的聴力検査、CTなどの画像検査については適宜施行し慎重に診断確定をする必要がある。

新生児聴覚スクリーニングの普及によって、先天性難聴の超早期発見が可能となった。それにともない、補聴器の装用、人工内耳の適応についても従来と異なり慎重に検討されなければならない。

D. 結論

慎重な経過観察により非特異的な経過をたどった内耳骨化による進行性感音難聴を呈したOPDの人工内耳症例を報告した。内耳骨化による進行性難聴を呈する場合に備え、聴力変動には注意し、CTは定期的に行い、早期に人工内耳も検討する必要がある。

E. 研究発表

1. 学会発表 (国内学会)

・坂田英明、安達のどか、松永達雄、竹腰英明、加我君孝、福島邦博:内耳骨化による進行性感音難聴を呈した Oto-Palato-Digital Syndrome の1例に対する人工内耳手術(日本耳鼻咽喉科学会 2010年5月20日,仙台)

F. 知的所有権の出願・登録状況 なし

新生児聴覚スクリーニング導入以前と以後に育った先天性難聴児の 診断・治療による中等教育までの成果と不都合な現実の対策のための研究

研究分担者 神田幸彦（医）萌悠会 耳鼻咽喉科 神田 E・N・T 医院 理事長

長崎大学医学部耳鼻咽喉科臨床教授・東北大学医学部非常勤講師

研究要旨：先天性難聴の新生児聴覚スクリーニングは、早期教育を開始することにより聴覚と言語を身につけさせ、通常の小・中・高の学校教育を受け、希望者は大学にも進学し社会で活躍するに至るようにすることにある。実際に聴覚障害児に関わる医療に携わっていると、新生児聴覚スクリーニング後に「親の希望とは異なる」、「他に選択肢がない」療育を強いられ、悩んだ末に当施設を受診されるケースや人工内耳手術後、聴覚を高める調整をせずにそのまま聴覚を活用できない療育のため当施設を受診されるケースに遭遇する。長崎県では全県対象のスクリーニングが行われ、スクリーニング率はこの5年間で95%を超えている。一方で全国平均では60%にすぎず、残りの40%はそれ以前と同様である。期待通りに成果があがっていない状況とスクリーニング及び精密聴力検査の誤診を「不都合な現実」と呼ぶことにした。

早期発見後の聴覚障害児に関わる**不都合な現実**を明らかにし、その改善策を研究する。

A. 研究目的

1. 新生児聴覚スクリーニングは長崎県では全県対象で行われているが、他県ではまだ全県対象ではなく頻度もバラバラである。新生児聴覚スクリーニング後に精密医療機関において難聴の診断後、ろう学校や難聴児通園施設において、両親の希望しない視覚的な療育指導方針後、聴覚が使えるのに使えず聴こえにくい、話せない状態で他県から相談にみえる家族が増えている。その実態を明らかにする。
2. 人工内耳手術後に聴覚を高められる可能性があるにもかかわらず、視覚的な療育の指導方針により、聴覚が高まらない、話せない児が他県より受診されるケースが増えている。その実態を明らかにする。
3. 当施設に通っている学童以上の人工内耳装用児 117名の81%が通常の小・中等・高等・大学教育を受けている。これは欧米の75~85%と同レベルである。通常学級に進む児に育ちやすい因子について様々な角度から調査する。
4. 厚労省戦略研究の結果から当施設の聴覚障害児の言語発達および良好群の因子について調査する。
5. 新生児聴覚スクリーニングは全出生児に対して行うべきであることと、難聴児のあるべき教育体制を提案する。
6. 人工内耳装用児のため、これまで8県90校の学校訪問を繰り返した経験から、義務教育における聴覚障害児に対するケアについて調べる。
7. 分担研究者が補聴器・人工内耳の装用者

である背景から、人工内耳手術者の立場、人工内耳装用者の立場、補聴器装用者の立場より、医学の進歩と今後の改良点について考察する。また同じようなユーザーである医療関係者に調査を行い、現行の社会における問題点や改善すべき点等について調査する。

B. 研究方法

①新生児聴覚スクリーニング

長崎県の新生児聴覚スクリーニング率を調べ県全体レベルで進んでいる理由や長崎県の難聴児診療に関わるヒストリー、教育や療育機関との連携などを検討する。また、他県からの難聴児で産婦人科でどのような説明を受けたか、精密医療機関でどのような説明を受けたか、療育機関においてどのような説明を受けて療育を受けたか、その結果どのような聴覚・聴覚発達・発語の発達だったかを「親の希望しない」視覚的手段主体の療育を受けた児について検討する。更に「親の希望する」聴覚的手段主体の療育に変換してどのように変わっていったかについて調べる。

②人工内耳装用児

人工内耳手術後に療育機関においてどのような説明を受けて療育を受けたか、その結果どのような聴覚・聴覚発達・発語の発達だったかを「親の希望しない」視覚的手段主体の療育を受けた児について検討する。更に「親の希望する」聴覚的手段主体の療育に変換してどのように変わっていったかについて調べる。また初診時のマッピングと聴覚、「親の希望する療育」に変換して高められていった聴覚活用時のマッピングと聴覚について考察する。

③当施設に通っている学童以上の人工内耳装用児 117名の81%が通常の小・中・等・高等・大学教育を受けている。通常学級に進む児に育ちやすい因子について調査する。

④人工内耳装用児のため、これまで8県90校の学校訪問を繰り返した経験から、義務教育における聴覚障害児に対するケアについて調べる。

⑤ユーザーである医療関係者、特に医師、歯科医、研究者、などの方々に質問紙やアンケートを通して、欠格条項や困っている事に対するご意見、聴覚障害児が社会に出た際に理想の社会となるべく社会への要望等を調べる。

⑥遺伝子診断：遺伝子診断を受けた聴覚障害児の結果、聴覚や言語発達、進路等について検討する。

C. 研究結果

①長崎県では全県対象のスクリーニングが行われ、スクリーニング率はこの4年間で95%を超えていた。長崎ろう学校が40年以上聴覚を主体とする教育を伝統的に行っており、そのことが聴覚を専門とする耳鼻科全体と連携できて来た背景があり医療が進んだ現在では更に強化されている事が分かった。後方支援が進んでいるから産婦人科も積極的で、親も積極的に新生児聴覚スクリーニングを受けている。他県では新生児聴覚スクリーニングの精密医療機関後に手話教育主体のろう学校や難聴児通園施設に「親が希望しないのにも関わらず」紹介された患児もいた。

②人工内耳装用児に対して厚労省戦略研究を行ったところ、76.2%の事象で全国の難聴児の平均を上回り、学力（教研式）では70%が全国の健聴児の平均を上回っていた。一方で人工内耳術後も「親の希望しない」視覚的な手段を主体とする教育のため、発語がない、聴覚が高まらない、他県から受診されている聴覚障害児が40名近くいた。

③当施設で人工内耳リハビリテーションを受けている就学児以上の学年、117名の人工内耳装用児の81%が通常の学校で健聴児と授業を受けていた。良好な因子について解析す

る。

④人工内耳体験記に学校訪問時に話している内容を記した。

⑤遺伝性難聴、特に GJB2 遺伝子変異による難聴について報告した。

D. 考察

①新生児聴覚スクリーニング後に受診した精密検査医療機関、そしてそことタイアップしている療育機関において、どの程度の割合で、通常の小学校にインテグレーションしているかを全国的に調べる必要もあるのではないかと？早期発見して早期により良い療育に繋げ、患児の本来持っている能力を発揮するように誘導・educateするのが新生児聴覚スクリーニングの大きな目的であり、その割合が高いか低いかを全国的に公表する時期に来ているのではないかと？新生児聴覚スクリーニング後、両親が迷わないで早く進む道が開けるのではないかと？

②人工内耳の手術後にしっかり教育できない、視覚的手段の指導方針の押し付けにより上手く行かずに、当施設に来られる他県の人工内耳装用児が 40 名近くいて、彼らの両親の 100%が療育機関、そしてそこに紹介した医療機関への不満を訴えている。人工内耳医療はしっかりと後の体制を整備してから手術を行うべきで、整備できていないところで無理に行うべきではないと思われる。整備とは言語聴覚士がいれば完了するものではなく、療育まできちんと監視する義務が術者にはある。また術者は術後もちゃんと療育されているか毎回診察して確認すべきである。手術のみ行い、あとは言語聴覚士におまかせという体制が多く、我が国の人工内耳医療の劣化を招いていると海外と比較して考える。

③通常の学校に進学する子供たちは確実に増えて来ている。新生児聴覚スクリーニングにより、より早く、幼稚園・保育園時にインテ

グレーションする児が増えて来ている。

④人工内耳術者は患児の学校に訪問し、どのような授業を受けているのか、どのようなことに困っていて対策があるのかを把握し、教育側に情報を伝達すると良い。それにより、より確かな患児の学校での成長が得られ易い。

⑤人工内耳のリハビリは脳血管障害でとることになっている。この不自然さを制度的に変える努力をする必要がある。

⑩難聴をやりたいという ST を目指す大学生がいるが働く場がない。その実態がどのようなものか調べる。

⑪市民公開講座を開催し、成長した当事者の体験談を難聴児を持つ両親が聞くことは、将来に夢と希望を抱かせる。

E. 結論

われわれが不都合な現実として指摘した項目は、初年度である本年度はそのアウトラインが真に現実であることが判明した。次年度、その具体的データを集める必要があることが改めて明らかになった。

F. 研究発表.

1. 論文発表

Kaga K, Fukushima K, Kanda Y, Y et al: Nationwide survey of pediatric cochlear implant in Japan. 7th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences. International Proceedings. 2010, pp69-71.

神田幸彦: 人工内耳術者としての私の人生 2011.3

Nakata, T., Trehub, S. E., & Kanda, Y.:

Effect of cochlear implants on children's perception and production of speech prosody. Journal of the Acoustical Society of America (in print).

Yoshida H, Kanda Y, Takahashi H, et al: Observation of cortical activity during

speech stimulation in prelingually-deaf adults with cochlear implantation by PET-CT. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2011 (in print).

白石君男、神田幸彦：日本語における会話音声の音圧レベル測定

Audiology Japan. 2010, 53:199-207

2. 学会発表

Haruo Yoshida, Yukihiko Kanda, Akihiro Kawata, et al.: Performance after cochlear implantation in connexin 26 (GJB2) gene-related deafness.

The 3rd Wuerzburg-Nagasaki Siebold Memorial Symposium (2010), Nagasaki, Japan.

Yukihiko Kanda, Tomomi Yamamoto, Hidetaka Kumagami, et al.: Med-El cochlear implant – Nagasaki experiences -

The 3rd Wuerzburg-Nagasaki Siebold Memorial Symposium (2010), Nagasaki, Japan.

Nakata, T., Trehub, S. E., & Kanda, Y. (2011, May). Child implant users' differentiation of vocal emotions. Poster presented at the 2011 Society for Research in Child Development Biennial Meeting, Montréal, Canada.

神田幸彦：ユーザーからみた補聴器・人工内耳の進歩

第111回日本耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会、ランチョンセミナー講演 仙台、2010.5.22
中田隆行、Sandra E. Trehub、神田幸彦：

人工内耳と健聴児の抑揚の知覚と産出

日本音楽知覚認知学会平成22年度春季研究発表会 公立ほこだて未来大学 函館 2010.5.
神田幸彦：聞こえのバリアフリー～人工内耳・補聴器の選択と非選択～

第48回日本特殊教育学会シンポジウム 長崎 2010.9.18・20

神田幸彦、隈上秀高、高崎賢治 他：長崎大学における両側小児人工内耳 16 症例の検討

第55回日本耳科学会総会 松山 2010.10.7-9

神田幸彦、伊藤亜紀子、田中千暖他：当施設における厚労省戦略研究―聴覚分野―言語発達検査データの検討

第55回日本聴覚医学会総会 奈良 2010.11.11-12

神田幸彦：「幼児難聴（新生児聴覚検診）」「耳鼻咽喉科と社会連携―地域における取り組み―」。日本耳鼻咽喉科学会第24回専門医講習会 プレナリーセッション 広島

2010.11.20-21

G. 知的所有権の取得状況

特になし

3歳後半で人工内耳手術を受けた先天性高度難聴児の構音の発達に関する考察： 10年間の追跡を通して

研究分担者 城間将江 国際医療福祉大学言語聴覚学教授
加藤秀敏、藤本恭子 国際医療福祉大学言語聴覚学科

研究要旨：3歳7ヶ月時に右耳に人工内耳手術を受けた先天性高度難聴児の構音発達について、術後2ヶ月から術後52ヶ月までの50ヶ月間に収録した発話サンプルに基づき、発音明瞭度の推移、特に子音獲得の順序性について検討した。また、対象児が14歳になるまでフォローし、全体的な発達についても追跡した。本研究の結果、①本事例は、術後約8ヶ月齢（4歳3ヶ月）から術後約20ヶ月齢（5歳3ヶ月）にかけて急速に子音を獲得し、6歳前半までには正常聴力児と変わらない明瞭度を示した、②子音の獲得機序については正常聴力児と類似した傾向を示し、/r,s,ts,dz,h/は獲得が遅かった、③装用経過月数につれ語内位置別の誤り方、誤り音についてもほぼ正常聴力児に類似する傾向を示した、④会話明瞭度は子音獲得に伴って改善した。これらの結果から、人工内耳が発音明瞭度に及ぼす影響が大きく、3歳後半で人工内耳手術を施行しても、約2年から3年の装用経験で正常聴力児の発話に匹敵する明瞭度が得られることが本事例に関しては確認された。更に、一度獲得した構音は手術後10年以上経過しても維持できることが確認された

I. 研究目的

補聴器装用効果の得られない重度の聴覚障害児に対する聴覚補償手段として、多チャンネル人工内耳システムが導入されたのは1980年代である。当初は、小児人工内耳手術の適用年齢は4～6歳であったが、早期に手術する方がAuditory Vocal Feedback効果が高く、音声・言語獲得、特に発話に有効という報告が国内外で多く、近年は生後24ヶ月前後と適用年齢が低下し、現在では1歳前半で手術するのも珍しいことではなくなった。

聴覚障害に起因する発話の誤りについて次のような特徴を持つことが報告されている。韻律的側面では、①リズム・アクセント

が乏しく、音声表情が弱い、②音節の長さが不正確で、語や文のリズム・アクセントにゆがみがある、③抑揚の平坦化、④ピッチの極端な変動や突発的な頭声化、⑤発話速度の遅延、⑥声量の不自然さ。また音韻的側面に関しては、特に発達に問題がない正常聴力児は5歳前半までに、ほぼ全ての日本語の音韻を獲得すると言われているが、難聴児については、多くの子音の構音に歪が認められる。構音の誤り型には、その子どもの年齢、素質、聴力障害の程度などによってかなり異なり、一律に特徴づけることは困難であるが、難聴の程度が重くなる程、摩擦音・破擦音の発達が遅い。特に、100dB以上の難聴児は、破擦音、摩擦音の子

音部が省略されることが多く、破裂音は同構音様式の異なった音に、弾き音や通鼻音は他構音様式の音に置換される傾向が大きい特徴を持ち、補聴器の限界が認められる。

一方、人工内耳装用児の構音発達に関しては、先天性の高度難聴児であっても、人工内耳手術を早期に受けた幼児は正常聴力児に類似する発達傾向を示すことが報告されている。しかし、近年の幼児の構音発達機序と CI 装用児のそれを比較している文献や単語の誤り方について言及しているものは少ない。

今回我々は、3歳7ヶ月で人工内耳手術を受けた男児1名の術後2ヶ月から術後52ヶ月の4年2ヶ月におよぶ構音発達を継時的に分析する機会を得たので、本事例の人工内耳装用による構音発達について、下記の項目について正常聴力児と比較検討した。①音節明瞭度の継時的変化、②構音獲得の順序性、③単語の語内位置による子音の誤り方、④会話明瞭度の推移。更に、以後6年に渡って追跡し、構音の後退現象が起きないことも追加確認したので報告する。

B. 方法

1. 対象

対象は7歳11ヶ月の人工内耳装用児 (Coclear Implant 児：以下、CI 児) 1名と正常聴力児 (Normal Hearing 児：以下、NH 児) 86名とする。CI 児は1歳で高度難聴と診断され3歳7ヶ月で右耳に人工内耳手術を受け、4年3ヶ月の装用経験を持つ。発達は1歳3ヶ月で言語以外は月齢水準以上であった。絵画語彙発達検査 (以下 PVT) を実施し4歳7ヶ月で語彙年齢2歳6ヶ月、6歳9ヶ月で語彙年齢6歳9ヶ月、7歳11ヶ月で語彙年齢8歳9ヶ月であった。裸耳聴力は、右耳 126dB、左耳 107dB であった。人工内

耳システムは Nucleus22 で SPEAK コード化法を用いた。

2. 検査方法

発話の採取に当たっては、日本音声言語医学会「構音検査法」単語検査と100単音節検査を用いた。

CI 児は2004年2月のみ自宅の静かな部屋にてデジタルビデオカメラ (SONY DCR-TRV20) を設置し著者らが録画・録音した。それ以前の CI 児の発話については T 病院よりデジタルビデオを提供してもらい、結果を分析した。また NH 児については学童保育施設の1室または個人宅にて筆者らが構音検査を施行し録画・録音した。

検査音採取にあたって、構音検査の絵カードおよび100音節表を呈示して、単音節は被検児の模唱発話を、単語は自発的に呼称させた。

3. 分析方法

対象児の発話の評価は言語聴覚学科の正常聴力大学生10名で行った。採取した全ての発話を聴取し、それらの単音節及び単語の発話を国際音声字母 (IPA) で表記した。構音様式および構音点の基準は「音声学大辞典」の調音表を用いた

明瞭度の産出方法は、呈示音と評価者が聴取した音が一致した場合を正答得点とし、各音の正答得点を呈示総数で除した数値を明瞭度と判断した。

本研究では子音の獲得を詳しく検討する目的で、単語における各子音音素 (CI 児：単語検査及び自由会話から選んだ語彙、NH 児：単語検査) を用い、CI 児と NH 児で語内位置により、語頭誤り率と語中・語尾誤り率に分け、置換、歪み、省略、無反応の各種誤りについて百分率で示した。

C. 結果

1. 音節明瞭度の経時的変化

CI児では術後13ヶ月で単音節明瞭度83%、母音100%、子音65%であった。術後20ヶ月(5歳3ヶ月)では子音に関しても100%に近い明瞭度を示し、この間に急激な改善が示された。

NH児では、2歳前半で単音節明瞭度90%、母音97%、子音83%であり、4歳後半以降はほぼ100%に到達した。

CI児の単語明瞭度に関しては、術後4ヶ月は母音と子音で明瞭度の差が大きい(母音95%、子音25%)。単音節同様、術後20ヶ月の急激な改善が示唆される(単語明瞭度98%、母音99%、子音91%)。

NH児においては2歳前半で単語明瞭度90%、母音100%、子音82%であった。子音明瞭度は3歳後半で90%、5歳後半で100%になった。

2. 構音獲得の順序性

CI児の子音獲得を単音節、単語でまとめる。まず構音点別にみると、単語では咽喉音が術後13ヶ月(4歳9ヶ月)で獲得され、術後20ヶ月(5歳3ヶ月)で両唇音、歯茎音、硬口蓋音、軟口蓋音が、術後45ヶ月(7歳5ヶ月)では歯裏音が90%を示した。単音節でも単語とほぼ同様の獲得時期、獲得の順序性を示した。

構音様式別にみると、単語では術後20ヶ月(5歳3ヶ月)で破裂音、通鼻音、摩擦音、半母音が、術後32ヶ月(6歳4ヶ月)で摩擦音が獲得される。弾き音は術後52ヶ月(7歳11ヶ月)時でも明瞭度の推移が浮動的であり、獲得に至らなかった。これは単音節でもほぼ同様の傾向であった。

NH児の子音獲得を単音節、単語でまとめる。まず構音点別にみると、単音節・単語とも3歳台までに両唇音、軟口蓋音、咽喉音、

歯茎音が獲得され、5歳後半で歯裏音が獲得された。構音様式別にみると、単音節では3歳台で破裂音、通鼻音、半母音が、4歳後半では摩擦音、歯擦音、弾き音が獲得される。単語では、3歳台までに半母音、通鼻音、破裂音、摩擦音、弾き音が獲得され、4歳後半で歯擦音が獲得された。

3. 単語の語内位置による子音の誤り方

NH児では誤りの種類は置換が多く、誤り位置も語内位置による差がない状態から語中・語尾へ変化してきた。CI児では誤り種類では置換の他に脱落や歪みが多く、また誤りの語内位置による差がなかった。/r, s/はNH児、CI児ともに語内位置によらず置換が認められた(r→d, s→sh)。CI児の獲得時期の差が最も大きいのは/r/であった。NH児、CI児ともに全体的に歯裏音の誤りが多く、構音点が後方化していた。

/r/は獲得時期こそCI児が遅いが、誤り位置、誤り方はNH児とCI児で非常に類似しており、語内位置に関わらず置換、省略、歪みなどがみられる。

術後4ヶ月(3歳11ヶ月)では全体的に誤りが顕著であり、語内位置に関わらず認められる。誤り方としてNH児と比べ歳3ヶ月)は術後4ヶ月(3歳11ヶ月)とほぼ同様であり、語内位置に関わらず誤りがみられる。術後20ヶ月(5歳3ヶ月)は語内位置によらず誤り率はほぼ同じ程度であり、誤り方は置換と歪みが主となる。術後32ヶ月(6歳4ヶ月)では語内位置による差はなく、誤り方も置換が主であった。術後45ヶ月(7歳5ヶ月)では/s/の語頭での置換が目立った。術後52ヶ月(7歳11ヶ月)では語内位置による差は認められなかった。/r/は単語、単音節ともに浮動的であり獲得には達していない。

NH児に関しては、2歳台では誤り位置、

誤り音の一貫性は低い。誤りの種類は置換、省略、無反応など一貫性が低い。3歳台でも誤り位置の一貫性は低く、誤り種類は置換が主である。誤り音の一貫性は低いが、誤り率10%以上の未獲得音が摩擦音、破擦音および弾き音に集中し始める。4歳後半になると全体の誤り率が急激に低下し、語頭に比し語中・語尾の誤りが目立つようになる。誤りやすい音はほぼ決まっていて、/s,h,ts,dz,r/で、年齢が高くなるにつれて誤り音の一貫性が高くなり、/s,dz/が残る。しかし、6歳台になると誤りはほぼ無くなる。

3. 会話明瞭度の推移

CI児は5歳3ヶ月には会話明瞭度が飛躍的に改善しており、装用32ヶ月(6歳4ヶ月)からは発話明瞭度の評価尺度である最良値に達している。子音直音である21音のうち19音が50%を超えた時期が装用20ヶ月であり、21音すべてが70%以上を示した時期が装用32ヶ月で、これは前述した会話明瞭度の推移と一致している。これは、手術後10年以上経過しても後退することはなかった。

D. 考察

1. 音節明瞭度について

CI児の構音獲得は、術後4ヶ月では母音と子音で大きな乖離が見られたが、術後20ヶ月の5歳3ヶ月には子音が飛躍的に獲得された。本研究の結果から、CI児では手術時の3歳後半から手術後約半年の4歳前半時における音節明瞭度は、NH児の2歳台以前のレベルであることが示された。4歳前半ということは術後8ヶ月であり、人工内耳に適応していく段階だったものと考えられる。本研究ではNH児の子音は2歳から4歳にかけて急峻に発達されるが、本CI児においても術後14ヶ月の約4歳後半から術後20ヶ月の約

5歳前半の間に、目覚しい勢いで構音が発達し(術後20ヶ月の明瞭度はNH児の4歳前半から4歳後半に近い)、ほぼNH児の構音に追従した。これは術後約15ヶ月以降で人工内耳装用児の有意味語での発話明瞭度が急上昇するというSerry(1999)らの見解に一致した。

本CI児の構音が急峻に上昇した一つの要因として、療育環境が聴覚口話法を中心としており、人工内耳によるAuditory Vocal Feedbackが良好であったことで、構音の構えがCI児に備わっていたからではないかと考える。構えとは、音韻意識の発達のことである。音韻の形成とは、ある音声がある他の音声ではないということを積極的に認識することであり、NH児は外界からくる刺激として言語音声に影響を受けて、喃語を言語音声に近づけてその種類を増やしている(村田、1970)。人工内耳手術後9ヶ月の補聴器装用耳(左耳)の聴力は4kHzが110dBであり、高周波数帯が話声域まで増幅されていないことから、摩擦音などが入りにくいことが推測される。母音は低周波数帯(125~500Hz)に入っているため、補聴器装用で補えていたと考えられる。

一方人工内耳では、マップが適切で感度がデフォルト値になっていれば、オーディオメータで測定可能な周波数範囲(125~8kHz)は約30~50dB SPLで最小可聴値が得られ、一般の会話音域である40~70dBの音は十分聞こえるようになっている(城間、2001)。そのため高周波数成分である摩擦音や破擦音も入力され、Auditory Vocal Feedbackが成され、CI児の発話明瞭度がNH児に匹敵するほどに良好となったと考えられる。

また本CI児には低域の残存聴力があり、かつ人工内耳手術以前には補聴器を両耳装用し早期から療育機関に通園していたとい