

第5回 日本小児耳鼻咽喉科学会

—— シンポジウムⅡ ——

小児の言語発達支援

聴覚障害児の言語発達支援 全国における現状から

福 島 邦 博

(岡山大学大学院医歯薬学総合研究科)

平成19年には、テクノエイド協会を研究実施主体とした「感覚器障害戦略研究」がスタートしているが、聴覚分野では「聴覚障害児の療育等により言語能力等の発達を確保する手法の研究」が行われている。我々は、この研究課題に基づいて平成21年より難聴児の全国における言語発達の現状を調査する症例対照研究を実施してきた。この症例対照研究の目的は、本邦における難聴児の言語発達評価を行い、その問題点を明らかにすることであり、またその過程で新生児聴覚スクリーニング等による難聴の早期発見や早期療育が、難聴児の言語発達へどのような影響をもたらしたか、と言う点について検討することにある。平成22年4月30日現在、全国から8学年（幼稚園年中～小学校6年生）770名の研究参加同意が得られ、そのデータ解析を行っている。本稿では、まだデータクリーニングが進行する以前での crude な段階でのこの戦略研究の概要と、目標とする概念を紹介し、ここまでの解析で判明してきた難聴児の言語発達について報告する。

キーワード：

1. はじめに

厚生労働省は、国民的ニーズが高く着実に解決を図ることが求められている研究課題については、従来の一般公募による研究課題に加えて、研究の成果目標や研究の方法を定め、選定された機関が実際に研究を行う者や研究に協力する施設等を公募して実施する新たな「戦略研究」を創設した¹⁾。この戦略研究では、自殺、糖尿病など、医科の他領域でも様々なプロジェクトが進行しているが、平成19年からは、テクノエイド協会を実施主体とした「感覚器障害戦略研究」がスタートしている²⁾。感覚器障害戦略研究には、その下位グループとして視覚領域と聴覚領域があり、聴覚領域の戦略研究テ-

マとしては、「聴覚障害児の療育等により言語能力等の発達を確保する手法の研究」が厚生労働省より提示されている。この研究課題に基づいて我々は平成21年に、第一の段階としてまず難聴児の全国における言語発達の現状を調査する、症例対照研究を実施した。この症例対照研究の目的は、本邦における難聴児の言語発達評価を行い、その問題点を明らかにすることが目標であり、その過程で新生児聴覚スクリーニング等による難聴の早期発見や早期療育が、難聴児の言語発達へどのような影響をもたらして来たか、と言う点について検討することを目標としている。この感覚器障害戦略研究（聴覚）症例対照研究には、平成22年4月30日現在で、全国から8学年（幼稚園年中～小学校6年生）

770名の研究参加同意が得られ、現在そのデータ解析を行っている。本邦における難聴児の頻度としては全国で1学年あたりおよそ600人程度の学童が補聴器ないしは人工内耳を装着していると報告されている。今回の検討では、全国の難聴児のおよそ6人に一人程度からの研究協力が得られたと考えられる。ただし、この770名のデータには、実際には疫学研究の研究対象者としての criteria に合致しないケースも一部含まれているため、現在はデータクリーニングを実施している。疫学的調査結果報告の段階では、こうした除外例のため、最終的には700例弱程度での解析を実施することを計画している。本稿では、まだデータクリーニングが進行する以前での crude な段階でのこの戦略研究の概要と、目標とする概念を報告し、ここまでで分かっている難聴児の言語発達について紹介する。

2. 戦略研究で検討されてきた言語力について

この研究では、対象者全員に各種言語等の発達検査を行い、まず下記の主要目的変数により分類し、次いで副次的目的変数による分類を行うことで言語発達評価としている。疫学調査の主要目的変数としては、コミュニケーションのための全般的な言語力を見る手段として質問応答関係検査を行っている。また副次的目的変数には、理解・産生構文能力として、失語症構文検査 (STA)、語彙の理解力として改訂版絵画語彙発達検査 (PVT-R)、および標準抽象語理解力検査 (SCTAW)、語彙の産生力として語流暢性検査 (WFT)、書字読字能力として、読み書きスクリーニング検査 (STRAW) 等を行った。これらの検査は、基本的には一般のマニュアルに従って実施するが、手話等でも同様の検査が実施できるように配慮した戦略研究用マニュアルを作成した。研究の交絡変数としては、聴力レベル、単音節受聴明瞭度、コミュニケーションモード、補聴方法、家族・家庭の教育への関与および非言語性全般的知能 (レーヴン色彩マトリックス検査 RCPM) を用いている。この他にも、広汎性発達障害スクリーニングとして広汎性発達障害日本自閉症協会評定尺

表 1

	語 彙	統語(構文)
理解 (perception)	絵画語彙検査 (PVT-R) 抽象語理解力検査 (SCTAW)	失語症構文 検査(STA)
産生 (production)	語流暢性検査 (WFT) 文字流暢性課題 意味カテゴリー流暢性 課題	

度 (PARS) および発話明瞭度評価 (SIR) についても検討している。すなわちこの検討の大きな目的は、従来行われてきたのと同じように難聴児の状態を単に音声言語での発話明瞭度や語音聴取の状態で評価するのではなく、言語発達の状態によって評価し、その問題点を明らかにし、またその背景にある因子を探索的に検討することを目指している。検討している言語項目としては、質問応答関係検査の様に統合的な言語指標についても検討しているが、上述のように語彙、統語といった言語機能について、それぞれ理解と産生の2側面を検討する検査を行い、言語を構成するそれぞれのドメイン別の検討を行っている (表1)。

3. 参加者の背景

今回の研究参加者の背景を図2に示す。まず補聴の状態別 (図1) では、307名 (40%) が人工内耳を使用しており、463名 (60%) が補聴器を使用していた。また、コミュニケーションモードに関しては、保護者に対するアンケートで「手話を使用している」と答えたものが、401名 (52%) であり、逆に手話を使用していないと回答していたものは369名 (48%) であった。ただし、この結果が、それぞれの児の現状をどの程度反映しているものであるのかという内容には、さらに詳細な検討が必要である。「手話を使用していない」と回答があったにもかかわらず、実際の検査には手話が用いられている等、回答の結果と、アンケートの中身が食い違っている場面が見られた。実際のアンケートでは、「家庭での会話」「友人との会話」など、場面ごとのコミュニケーションモードについても聴取しており、併せて学校の教師にも同様の

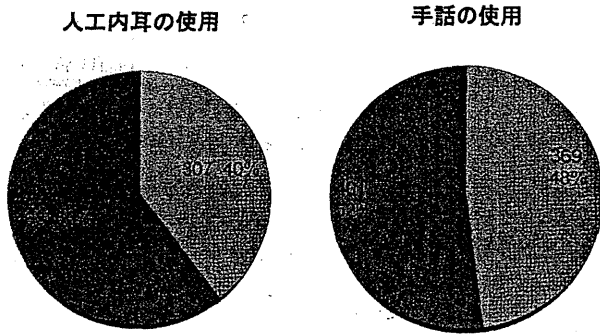


図1

質問を実施している。さらに、「手話はいつ頃から使い始めたか？」等、現実のコミュニケーションモードについての具体的な質問を行っている。これらの詳細な分析は今後の検討課題であるが、その実情についてはもう少し細かい分析を進めてみたい。

4. 結果

コミュニケーションに関わる全般的な言語能力を見るための質問応答関係検査の得点を基に、難聴児のヒストグラムを作成してみると、大きく三つのグループに分かれる分布をしている傾向が見られる。(図2) 以前から同様の傾向、すなわち、難聴児の言語発達では、大きく2ないし3のグループに分かれる傾向があることは、Gilbertsonら³⁾ Geersら⁴⁾などの検討でも同じように示されており、聴覚障害児には低い言語パフォーマンスに留まる群 (low performer) と、聴力正常な児と同等の言語パフォーマンスを示す群 (high performer) に分かれることが報告されている。同じ傾向は、今回の検討でも同様に成立し、また、補聴方法別、コミュニケーション手段別のサブ解析でも、全体では正規分布に近い分布を示しながら、ほぼ同様に3群の分布を示す傾向が明らかになった。現状までに、これらの検査結果の度数分布表については、各検査ごとにまとめて、本研究の研究協力者には配布している。

5. 考察

聴覚障害児の言語発達を評価する場合、何を目的に分析するのかという視点をまず整理する必要がある。全体としての言語の習得状況を検

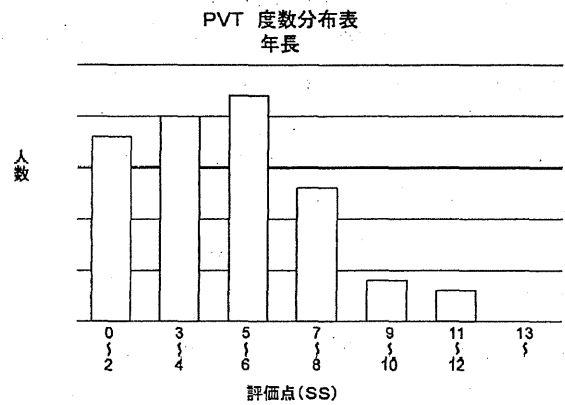
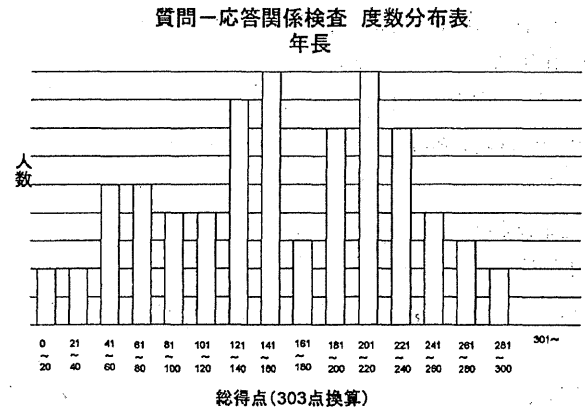


図2 年長

討する為には、WISC等の全体的な発達検査を用い、言語性IQと動作性IQの差異について検討することには一定の意味がある。しかし、現前の児の言語発達が、どのような問題点を包含しているのか、ということを検討するためには、個々の言語ドメイン (語彙や統語など、言語を構成する不可分な構成成分) ごとの機能が順調に発達しているか、と言う視点は重要である。さらに、こうしたドメインが良好に機能するために必要な認知機能は適切に発達しているか? という視点は、有効な代償方法を考えるためには必要であり、音韻認識、意味理解、注意、記憶、遂行機能などについての評価が必要である。

これらの視点は機械にたとえると理解しやすい。探査機「はやぶさ」による小惑星「イトカワ」からのサンプルリターンプロジェクトの成功は記憶に新しい。「はやぶさ」では、全ての作業を地上からのリモートコントロールで行っている訳ではなく、航法の一部は事前のあるいは航行中に後から転送されてきたプログラムに

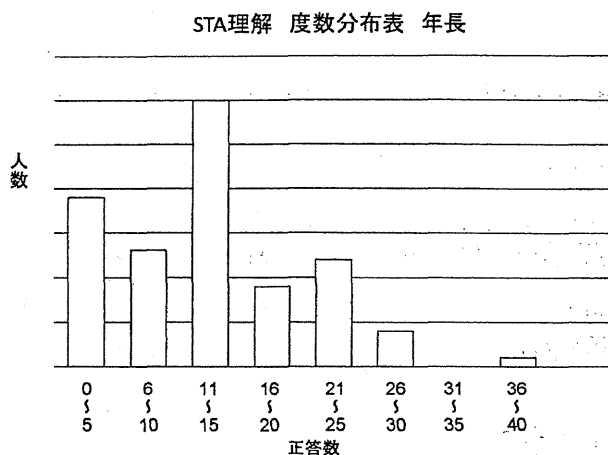


図3

基づいて自律航法で実施される。「はやぶさ」はその航海中に4基のイオンエンジンが全て機能停止し、一度は地球への帰還が危ぶまれる状態であった⁵⁾。これを「全体としてははやぶさ」の機能不全と見るなら、これ以上の対策を講じることが非常に困難である。ところが、「イオンエンジン」の故障と考えることから対策の糸口が考えられ、その故障の原因が「中和器と推進器の接続」にあると考えることによって、その代償方法が具体的に考えられるようになる。こうした考え方を難聴児における言語発達支援を考えるための analogy として考えると、言語発達の統合的な指標を元にその「総合点」からの評価を行うばかりではなく、言語の個々のドメインや、さらにそのドメインを構成する認知機能での発達を考えることによって、言語発達障害の問題点を突破するための糸口を見いだすヒントとなることが期待できる。実際に難聴児についての言語発達を分析した海外からの最近の

報告では、その説明変数が難聴早期発見であれ、人工内耳であれ、目的変数として比較しているのは、各言語ドメインごとの結果について分析する手法が主流である^{4,6)}。国内の報告を見る限り、言語分析におけるこうした方法論については整備されているとは言い難く、どのような手法を用いるかについても異論が多い。年齢ごとの適切なテストの選択や、それぞれのテストについての標準化の問題など、克服すべき問題は多々ある。しかし、難聴児の言語発達を検討し、これを「次の」ステップへと推し進めるためには、まずこうした評価方法の議論を整備する必要があると考える。

文 献

- 1) 戦略研究の創設にかかる検討状況〔報告〕
<http://www.mhlw.go.jp/shingi/2005/03/s0318-8h.html>
- 2) 感覚器障害戦略研究 聴覚 <http://www.kikoe-kotoba.jp/>
- 3) Gilbertson M, Kamhi AG. Novel word learning in children with hearing impairment. *J Speech Hear Res* 38: 630-642, 1995
- 4) Geers AE., & Moog JS. Spoken language results: Vocabulary, syntax, and communication. *Volta Review* 96: 131-150, 1994
- 5) 川口淳一郎 小惑星探査機「はやぶさ」は根性で翔んでくれました 文藝春秋 8月号158-164, 2010
- 6) Kennedy CR, McCann DC, Cambell MJ, Law CM, Mullee M, Petrou S. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *New England Journal of Medicine* 354: 2131-2141, 2006

別刷請求先:

〒700-8558 岡山市北区鹿田町 2-5-1
岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科
耳鼻咽喉・頭頸部外科 福島邦博

Support for delayed language development

Language development of hearing-impaired children in Japan

Kunihiro Fukushima

Department of Otolaryngology, Head & Neck Surgery, Okayama University Postgraduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Science

Key words: hearing impairment, language development

原著

前庭機能検査を施行した小児の 前庭水管拡大症の2例

菅谷 明子¹⁾, 前田 幸英¹⁾, 片岡 祐子¹⁾, 平井美紗都²⁾
福島 邦博¹⁾, 西崎 和則¹⁾

1) 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科学

2) 岡山済生会総合病院 耳鼻咽喉科

前庭水管拡大症は、変動する進行性の感音難聴をきたす先天性の疾患である。CTやMRIなどの画像検査にて診断が可能であり、近年画像診断の普及により症例数が増加している。また、遺伝子検査が可能な疾患でもあり原因遺伝子としては *SLC26A4* が知られている。聴力の悪化時にめまいを伴うことが多いため、めまいの訴えが見られた場合には聴力検査を行い、聴力低下を進行させないために迅速な治療が必要である。尚、小児の例ではめまいの訴えが不確実であり病歴の聴取が難しい。そのため、めまいの合併が考えられる場合には平衡機能検査にて前庭機能を調べる必要があるが小児に施行するのは比較的困難であり、前庭機能検査を施行した報告は本邦では稀である。今回小児に急性回転性めまいを呈し、前庭水管拡大症と診断し加療された症例を2例供覧する。

キーワード：前庭水管拡大症、回転性めまい、小児

症例1：7歳7カ月の男児。

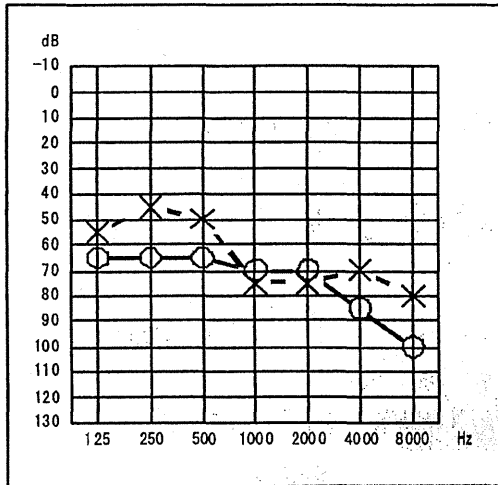
現病歴：新生児聴覚スクリーニング (Newborn Hearing Screening: NHS) にて生後5日目に両耳要精密検査とされ、その後精査機関にて聴性脳幹反応 (Auditory Brainstem Response: ABR) を施行したところ両耳とも70 dBnHLまでのみV波の出現がみられ、両側難聴の確定診断を受けた。生後3カ月より補聴器両耳装用の上、難聴幼児通園施設で療育を受けていた。運動発達に異常は認められなかった。4歳2カ月時にお風呂の中で回る感を訴えて当科を受診、標準純音聴力検査にて右聴力に悪化を認めたため、当科に入院の上ステロイドの点滴治療 (サクシゾン10 mg/kgより漸減) を

行い、聴力は改善した。4歳7カ月、4歳11カ月時にも左難聴の増悪、めまいを認め当科に入院し同様にステロイド点滴を行い、左聴力は部分的に回復した。(図1)

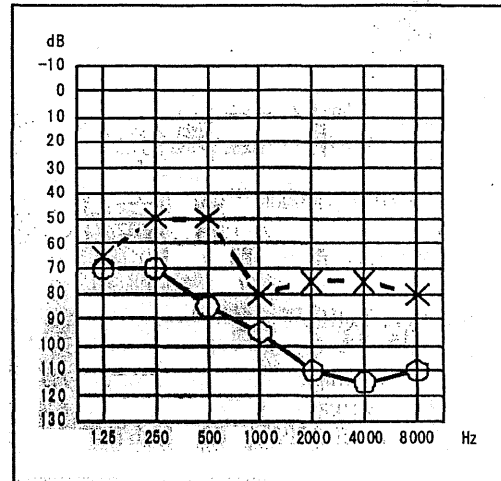
現症：視触診上耳、鼻、咽喉頭、甲状腺に異常なし。

家族歴：特記事項なし。

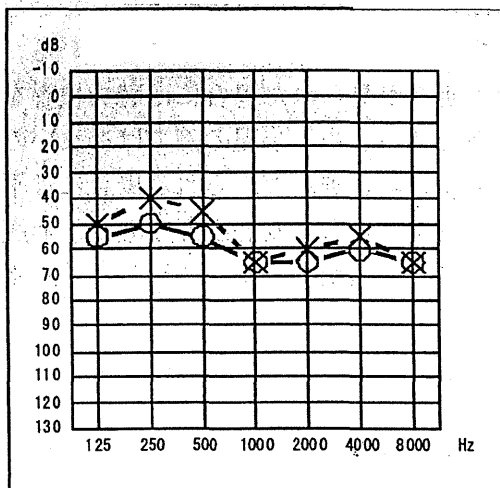
経過：4歳2カ月時に撮影した側頭骨CTでは両側前庭水管の拡大、蝸牛・前庭の拡大を認めた。(図2) 家族の同意が得られたため5歳5カ月時に遺伝子検索を施行し *SLC26A4* : H723R, IVS7-2G>A のコンパウンドヘテロ接合体を認め、*SLC26A4* 変異による前庭水管拡大症と診断された。5歳6カ月時に撮影した頭



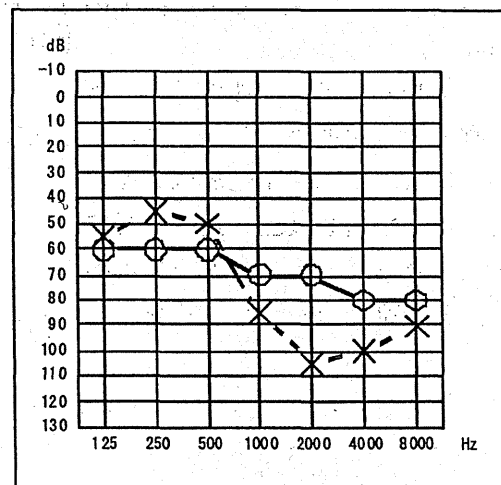
4 歳 1 ヶ月



4 歳 2 ヶ月



4 歳 3 ヶ月



5 歳 5 ヶ月

図 1 症例 1 の聴力の推移

部 MRI では内リンパ嚢の拡大を認めた。(図 3) 5 歳 8 カ月の非発作時に前庭機能検査を施行したところ、赤外線フレンツェル眼鏡下には眼振を認めなかった。温度眼振検査にて 20°C, 4°C の冷水注入にて眼振の出現がみられず前庭機能の廃絶が示唆された。(図 4) その後は大きなめまい発作は認めておらず、当科に通院中である。6 歳 1 カ月時に施行した WPPSI では VIQ86, PIQ87, FIQ84, 7 歳 1 カ月時に施行した各種言語検査結果は次に示す通りとなった。質問応答関係検査の総得点 217/303, 絵画語彙検査 (PVT) VA5 : 1, SS5, 標準抽象語理解

力検査 (SCTAW) 12/32, 語流暢性検査 (WFT) 22。レーヴン色彩マトリックス (RCPM) は 12/36 で軽度の知的発達の問題を有するものの、それに相応した順調な言語発達がみられた。広汎性発達障害日本自閉症協会評定尺度 (PARS) の幼児期ピークは 0 点であり、実際にコミュニケーション上の問題はみられなかった。

症例 2 は 8 歳 5 カ月の男児。

現病歴 : NHS はパスで、その後も年齢相応の言語発達を示していた。3 歳頃に聞き返しが多

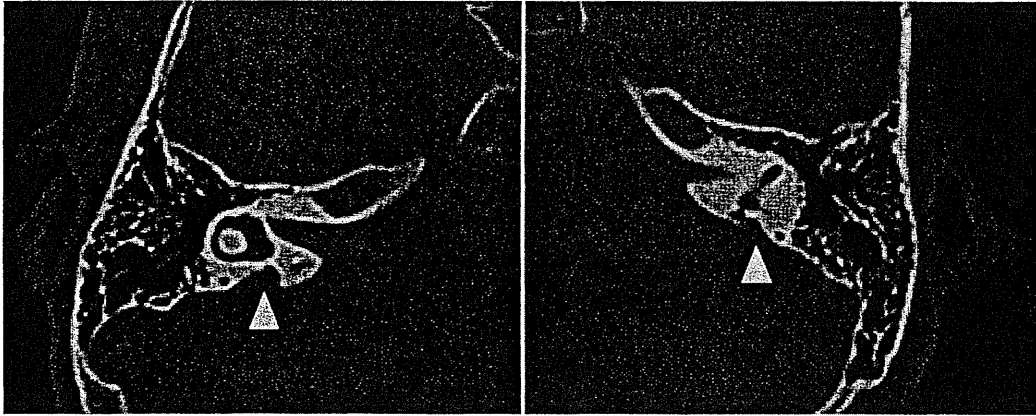


図2 側頭骨 CT 水平断 (4歳2カ月時) 前庭水管と前庭の拡大を認める。

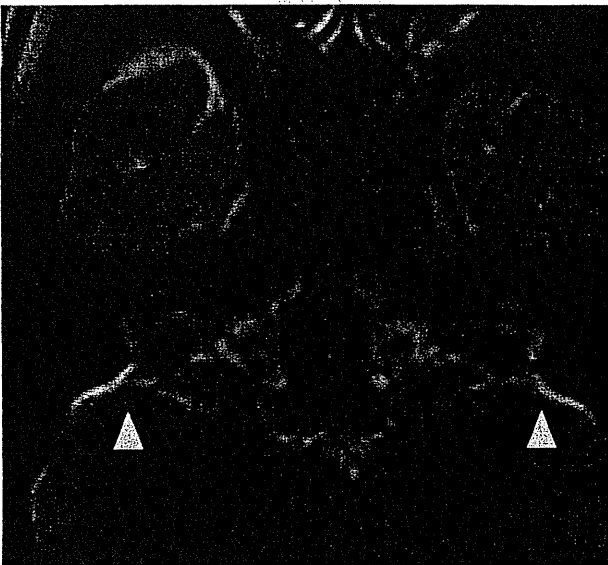


図3 頭部 MRI T2強調画像 (5歳6カ月時) 内リンパ嚢の拡大を認める。

いことに母親が気づき耳鼻科を受診したが、経過をみるように言われた。4歳7カ月時に嘔吐下痢に罹患した後から話しかけても答えられない音に対する反応が急速に悪くなり、総合病院耳鼻科に入院の上、ステロイド点滴治療を受けた。同院で施行された頭部MRIでは脳実質には明らかな異常を指摘されなかった。その後難聴の精査目的にて当科を受診、ABRを施行したところ右60 dBnHL、左80 dBnHLまでのみV波の出現を認め、両感音難聴の診断で4歳11カ月より右耳に補聴器装用の上難聴児通園

施設に通園していた。5歳4カ月時に急性回転性めまいを訴え、翌日の聴力検査で右聴力悪化をきたしていたため当科入院の上ステロイド点滴治療(サクシゾン10 mg/kgより漸減)を施行し、聴力は部分回復した。(図5)

現症：視診上耳，鼻，咽頭，甲状腺に異常認めず。

家族歴：特記事項なし。

経過：5歳4カ月時に撮影した側頭骨CTでは両側前庭水管，前庭の拡大を認めた。(図6) 6歳4カ月の非発作時に平衡機能検査を施行したところ赤外線フレンツェル眼鏡下に眼振を認めず，温度眼振検査にて20℃の冷水注入にて最大緩徐相速度が右6.7度/秒，左21.6度/秒と右の前庭機能低下を認めた。(図7) 遺伝子検索は家族の同意が得られず行っていない。5歳時に他院小児科にてアスペルガー症候群の診断も受けており，現在当科外来にて言語聴覚療法を行っている。5歳2カ月で施行したWISC-IIIではVIQ110，PIQ99，FIQ105で7歳1カ月時に施行した各種言語検査結果は次の通りである。質問応答関係検査の総得点201/303，PVT VA6：8，SS9，SCTAW10/32，WFT20。WISC-IIIと同様RCPMでも32/36と知的能力は高いが，すでにアスペルガー症候群の診断を受けている通り，PARSでは幼児期ピーク点11点であり，コミュニケーション上の問題点を有していた。

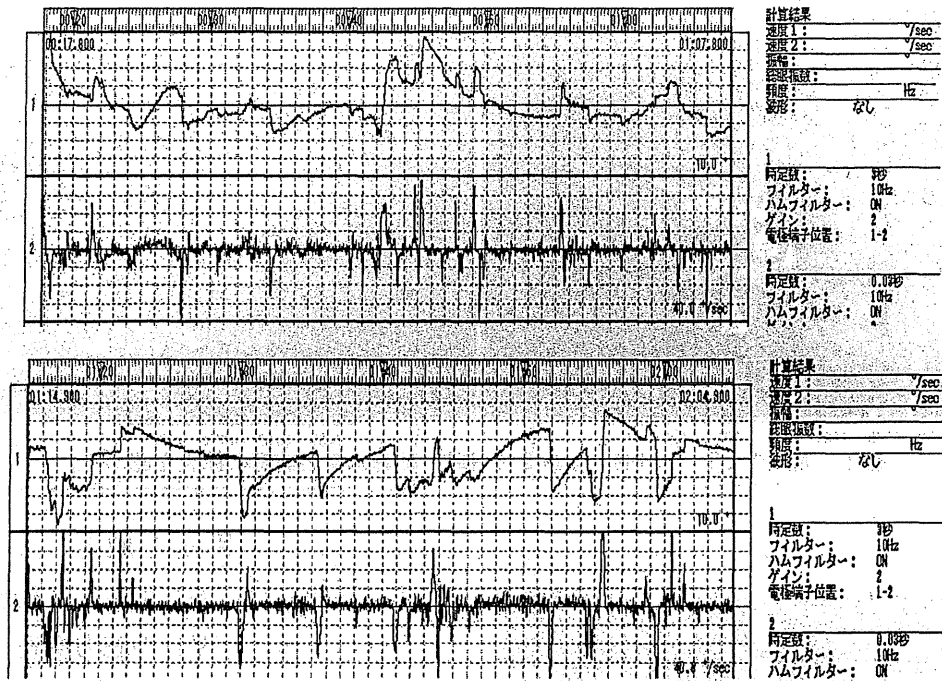


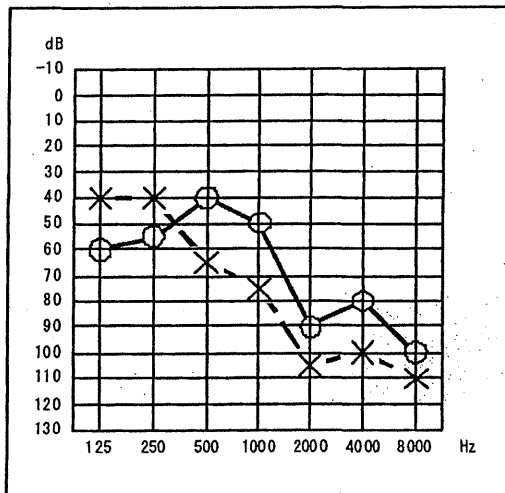
図4 温度眼振検査 (5歳8カ月, 非発作時)
4°C, 5 ml, 20 s 上段: 右耳, 下段: 左耳

考 察

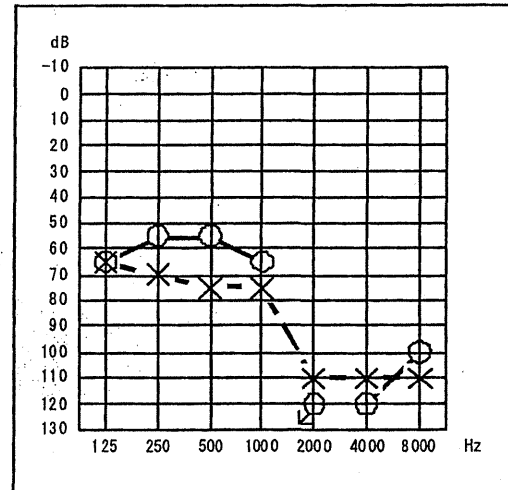
前庭水管は前庭の後上部から始まり後外側下方に後方の岩様部表面に沿って走り、硬膜外に達する骨性の水路で、幅は通常6~12 mmである¹⁾。前庭水管拡大症 (Enlarged Vestibular Aqueduct: EVA) は1978年にValvassoriとClemis²⁾らにより報告された内耳奇形であり、側頭骨CT検査や頭部MRI検査にて診断される。本症は内耳奇形の中ではもっとも多い^{3,4)}と報告されている。側頭骨CT検査では前庭水管が拡大し前庭に直結している所見がみられ、頭部MRI検査では内リンパ嚢の拡大が認められる⁵⁾。また、半規管の異常、前庭の拡大、Mondini奇形を合併することがあり^{1,5)}、近年画像診断の普及に伴いEVAと診断される症例が増加していると考えられる。症状は次第に進行する変動性の感音難聴で、頭部外傷などを機に増悪がみられる。高音漸傾型の聴力像が多いが低音部にA-Bgapを伴うのが特徴である⁴⁾。さらに、こうした症例に遺伝子診断を施行すれば、*SLC26A4*に変異を認める場合があること

が知られている。*SLC26A4*はPendrin蛋白質をコードする遺伝子で、EVAや内耳奇形・感音難聴・甲状腺肥大を伴う症候群性難聴であるPendred症候群の原因遺伝子とされる⁶⁾。本症例では1例目に遺伝子検査を行い、原因遺伝子を同定することができた。*SLC26A4*遺伝子に変異を認める症例では言語獲得前より難聴を認め、聴力に変動を反復しながら徐々に進行するのが特徴とされ、聴力の変動時にめまいを合併することが多い⁷⁾。そのため、めまいの訴えがあった場合には本症を考え、聴力低下を防止するために迅速な対応が必要と考えられる。また進行性の難聴であるために症例2のように小児期以降に診断されるケースがあるが、できるだけ早期に診断が行われるよう急激なめまいや聴力悪化を認めた場合には本症の可能性を十分考慮する必要がある。

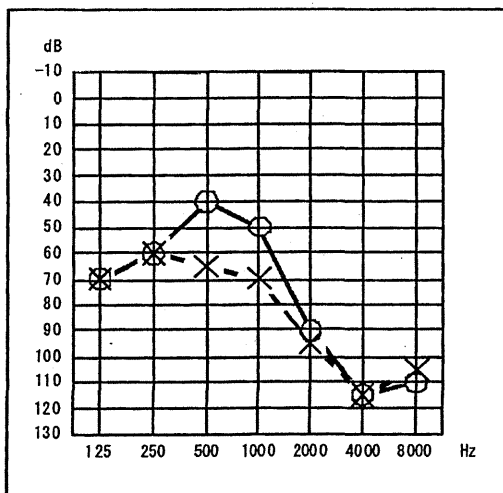
EVAは高頻度にめまいを伴うが、その性状としては軽度の平衡障害から回転性めまい発作まで様々である⁸⁾。本邦では本症のめまいについて検討した著書が比較的少ない上、患者の多くが小児であり、前庭機能検査を施行した症例



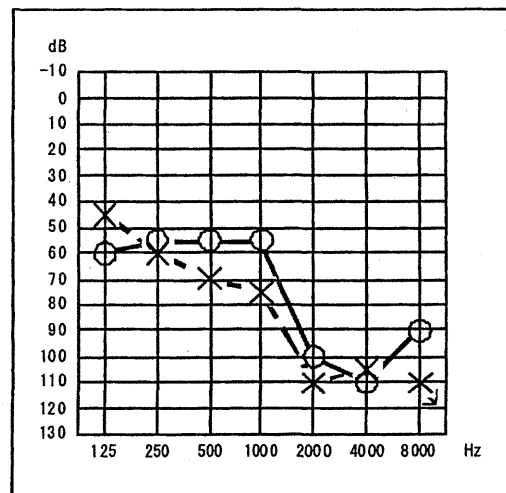
5歳3ヶ月



5歳4ヶ月



5歳5ヶ月



6歳0ヶ月

図5 症例2の聴力の推移

の報告は稀である。今回の症例ではめまい発作の急性期には安静の必要もあり検査を施行しなかったが、非発作時に2例とも前庭機能検査を施行した。1例目では4℃、20℃の冷水注入にて反応が認められず、両側前庭機能の廃絶がみられた。2例目については20℃の冷水注入にて眼振の出現がみられたが、最大緩徐相速度6.7度/秒と右前庭機能が低下していることが判明した。また、左も最大緩徐相速度が21.6度/秒と正常下限であり、両側前庭機能とも低下がみられる結果となった。EVAの患者に温度眼振

検査を行ったところ、前庭機能の低下を認めた報告と、正常であったとする報告がみられる⁸⁻¹¹⁾。また、本人にめまいの訴えがなくても温度眼振検査の異常がみられることも指摘されている¹¹⁾。EVAのめまいの発生機序は明らかではないが、頭部打撲などの衝撃による脳圧の変化により、内リンパ嚢から拡大した前庭水管を通り前庭や蝸牛へ高浸透圧のリンパ液の流入によってめまいが引き起こされるという説や、SLC26A4ノックアウトマウスによる実験では前庭の変性や奇形により前庭機能低下が生じる

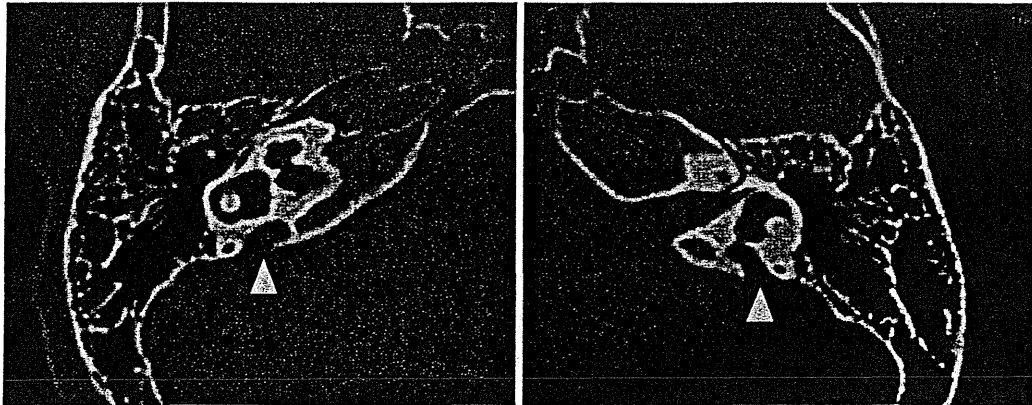


図6 側頭骨CT 水平断(4歳2ヵ月時)両前庭水管と両前庭の拡大を認める。

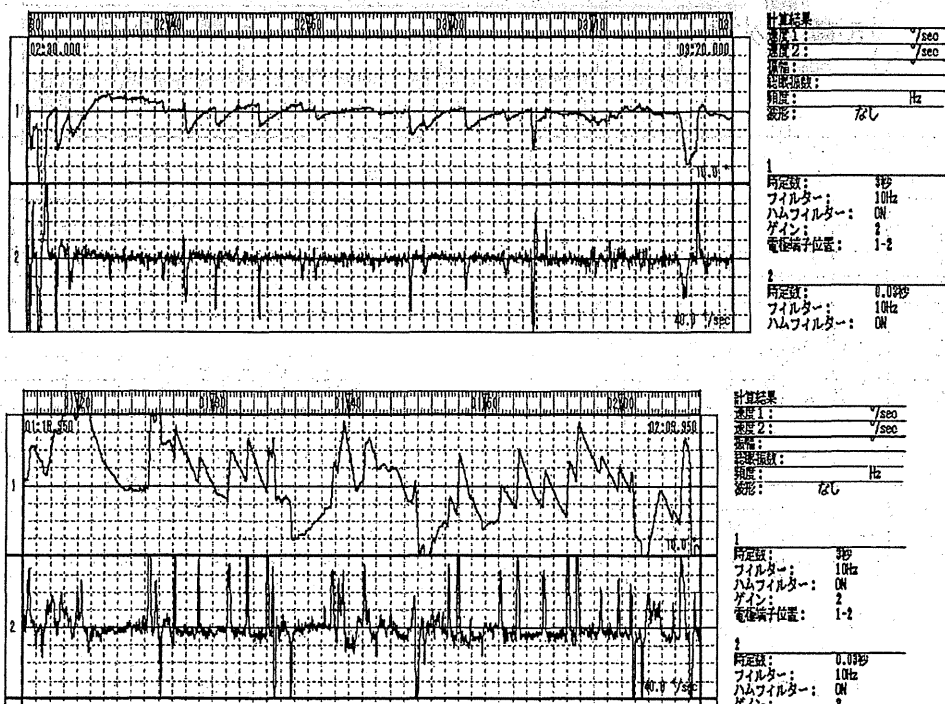


図7 温度眼振検査(6歳4ヵ月, 非発作時) 20°C, 5 ml, 20 s
 上段: 右耳・最大緩徐相速度6.7度/秒, 下段: 左耳・最大緩徐相速度21.6度/秒

という報告がある¹²⁾。今回の症例では画像上前庭の拡大が認められており、前庭にも障害があることが示唆され、それにより前庭機能の低下が生じ、めまいが出現した可能性がある。尚、小児はめまいを正確に訴えるのが難しいと考えられるが、難聴の急激な悪化に伴いめまい発作が出現するため⁹⁾、注意深く対応する必要がある。

治療についてはステロイドの内服もしくは点滴が有効と報告されており、前庭水管拡大症で

聴力の低下が認められた場合には残存聴力の保存のために一刻も早く治療を開始するのが望ましいとされる¹³⁾。その一方で南場ら⁹⁾はEVAにおける聴力低下が蝸牛内電位の低下に起因するものという仮説を考えると、ステロイド治療は無効で、頭部の挙上・安静を保ち脳圧の変動をできるだけ避けることが必要と報告している。いずれにしても日頃からめまいの出現や聴力低下の可能性について本人、保護者への十分な説明が必要である。尚、薬物治療が奏功しな

かった場合には補聴器の使用を開始し、それでも効果がみられない場合には人工内耳の適応になる。人工内耳の装用効果は良好で、その後の言語検査も良好という報告がみられる¹⁴⁾。本症例での今後の聴力悪化時の対応については、その都度安静をとった上で、ステロイドの内服もしくは点滴治療を行う方針である。また補聴器の装用は継続し、今後難聴が進行し高度となった場合には人工内耳の適応となり得るが、本人が治療について判断を行えるように現在の聴力をできるだけ維持していくのが目標である。

最後に言語検査の結果について考察する。1例目の児は軽度な知的発達遅れがみられ、言語検査結果では発達がやや不良だが、発達の状態からは妥当なレベルの言語発達であると考えられた。2例目の児は、すでに述べたようにアスペルガー症候群の合併を指摘されていた。このため検査上の言語発達は比較的良好な結果であったが、実際のコミュニケーションの場面ではイマジネーションの障害や、意味理解障害によって困難な局面も認められた。これら2例の特徴として難聴そのものの純粋な影響とは考えにくい、その程度に応じた順調な言語発達が見られた。前庭水管拡大症の児は先天性もしくは進行性の難聴をきたすため、聴力の推移のみならず言語発達についても長期的に経過をみていく必要がある。

ま と め

小児に急性回転性めまいと難聴の増悪をきたし、平衡機能検査で前庭機能の低下を認めた前庭水管拡大症の症例を2例供覧した。そのうち1例は遺伝子検索を行い原因遺伝子が判明している。本症例では急性回転性めまいが難聴の増悪に先行しており、このような症状を認めた際には、前庭水管拡大症を疑って迅速な対応が望まれる。

文 献

- 1) 善浪弘善：画像診断の基礎。側頭骨。新臨床耳鼻咽喉科学1巻。第1版。中外医学社、東京；2001:

- 315頁
- 2) Valvassori GE and Clemis JD: The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope* 88: 723-728, 1978
- 3) Smith SD, Harker LA: Single gene influences on radiologically-detectable malformations of the inner ear. *J Common Disord* 31: 391-410, 1998
- 4) Abe S, Usami S, Shinkawa H: Three familial cases of hearing loss associated with enlargement of the vestibular aqueduct. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 106: 1063-1069, 1997
- 5) 熊川孝三, 宇佐美真一：前庭水管拡大症. *JOHNS* 21: 1199-1201, 2005
- 6) Usami S, Abe S, Weston MD, et al.: Non-syndromic hearing loss associated with enlarged vestibular aqueduct is caused by PDS mutations. *Human Genet* 104: 188-192, 1999
- 7) 中西 啓, 岩崎 聡, 今井篤志, 他：SLC26A4に遺伝子変異を認めた前庭水管拡張症の2例. *耳鼻臨床* 102: 713-718, 2009
- 8) Kianoush Sheyholeslami, Sebastien Schmerber, Mohammad Habiby Kermany, et al.: Vestibular-evoked myogenic potentials in three patients with large vestibular aqueduct. *Hearing Research* 190: 161-168, 2004
- 9) 南場淳司, 阿部尚央, 木谷 令, 他：前庭水管拡大症2症例の聴力変動. *Otol Jpn* 16: 183-188, 2006
- 10) Andrew K. Oh, Akira Ishiyama, Robert W. Baloh: Vertigo and the enlarged vestibular aqueduct syndrome. *J Neurol* 248: 971-974, 2001
- 11) J.Fredrik Grimmer, Gary Hedlund: Vestibular symptoms in children with enlarged vestibular aqueduct anomaly. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 71: 275-282, 2007
- 12) 岡本康秀, 松永達雄, 泰地秀信, 他：両側前庭水管拡大症の確実例とポーターライン例のSLC26A4遺伝子変異および臨床所見の特徴. *Audiology Japan* 53: 164-170, 2010
- 13) Chun-Yu Lin, Szu-Lan Lin, Chun-Chu Kao, et al.: The remediation of hearing deterioration in children with large vestibular aqueduct syndrome. *Auris Nasus Larynx* 32: 99-105, 2005
- 14) Au G, Gibson W: Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol* 20: 183-186, 1999

原稿受理 2010年10月7日

別刷請求先：

〒700-8558 岡山市北区鹿田町2-5-1

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科

耳鼻咽喉・頭頸部外科学医局 菅谷明子

Vertigo and vestibular functions of two patients with EVA

Akiko Sugaya¹⁾, Yukihide Maeda¹⁾, Yuko Kataoka¹⁾, Misato Hirai²⁾,
Kunihiro Fukushima¹⁾, Kazunori Nishizaki¹⁾

1) *Department of Otolaryngology, Okayama University Hospital*

2) *Department of Otolaryngology, Okayama Saiseikai Hospital*

Enlarged vestibular aqueduct (EVA) is one of the most common congenital inner ear malformations. Vertigo may accompany fluctuating hearing loss, but its evaluation is usually difficult because many of the patients are very young. We report the results of vestibular function of two cases of bilateral EVA with vertigo in children.

Case 1: A 7-year-old boy with a bilateral congenital hearing loss was referred to our hospital because of repeated episodes of vertigo. He had worn hearing aids bilaterally since he was 3 months old. At the age of four, he first complained of vertigo suddenly. Pure tone audiometry revealed hearing deterioration in the right ear, and intravenous administration of corticosteroid was commenced immediately. Similar attacks were repeated twice after this first episode. Temporal bone computed tomography (CT) imaging detected bilateral EVA. Compound heterozygous mutations in SLC26A4, H723R, IVS7-2G>A, were later identified. Electronystagmography (ENG), which was taken after he recovered from vertigo, showed elimination of bilateral caloric responses.

Case 2: An 8-year-old boy with a progressive hearing loss was referred to our hospital for episodic vertigo. He suddenly had difficulty in conversation at the age of four and had received corticosteroid therapy. Brain magnetic resonance imaging (MRI) did not demonstrate any abnormalities in the brain parenchyma. Auditory brainstem response (ABR) revealed bilateral hearing loss, and he began to wear a hearing aid in his right ear. He had another attack with deterioration of hearing in his left ear, and intravenous corticosteroid therapy was administered. The temporal bone CT imaging revealed bilateral EVA. ENG with no vertigo showed decreased right caloric response.

Key words: enlarged vestibular aqueduct, vertigo, child

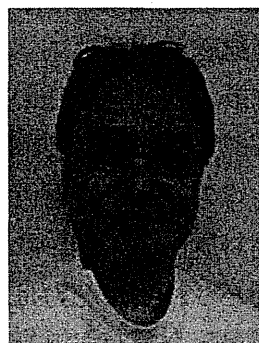
3. 難聴

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科 ふくしまくにひろ 福島邦博



KEY WORDS

言語習得期前難聴
GJB 2
オーディトリニューロパチー
APD
心因性難聴



Kunihiro Fukushima

はじめに

小児期に存在する難聴は決して稀な疾患ではない。一般的には、1,000人の新生児について1人の割合で両側高度難聴が発生すると言われ、新生児期に明らかになる神経系の疾患のうちでは最も頻度の高いものの一つである¹⁾。加えて、児が成人するまでにはさらにもう1人の割合で両側高度難聴が発生すると言われている。また、一側性難聴も後述するようにほぼ同じ頻度で存在する。中耳炎など一過性の難聴を呈している場合も含めると、何らかの難聴が存在している小児の割合は決して低くない。

小児期に存在する難聴は、3つのレベルでの問題を引き起こす。第一に信号としての音を聞き取るうえでの障害（聴覚障害）を生

じ、第二に、言葉のインプットが減少することによって、二次的に言語発達に問題を引き起こす（言語発達障害）。こうした障害は、結果として第三の障害、学校などでの学習に直接ないしは間接に影響することによって、学力やコミュニケーションなど、幅広い領域に問題を生じさせる。すなわち、小児期のどの段階で生じた聴覚障害でも、対応を誤れば、その影響は児の将来に大きな影響を及ぼす。しかし、難聴そのものを根治させることができない場合にも、早期に発見し、適切な対策を行うことにより、影響を最小限に抑えることが可能であり、決して見逃してはならない。

難聴はその発生時期と言語習得期のタイミ

ングから、①言語習得期前難聴 (prelingual hearing loss), ②言語習得期難聴 (perilingual hearing loss), ③言語習得期後難聴 (postlingual hearing loss) の3つに分類されることがある。これは難聴の存在が言語発達に影響を与えることを念頭においた分類であるが、ことに人工内耳が広く用いられるようになってきている現在、中枢性の音韻処理能力や、言語処理能力が獲得された後に出現した難聴かどうかは、術後のコミュニケーション能力などに大きな影響を与えるため、発症時期は重要である。

I. 難聴を生じる疾患

1. 内耳性難聴

言語習得期前の内耳性難聴の原因のうち、*GJB2* 遺伝子変異による常染色体劣性遺伝性難聴は、全体の25~30%を占め、疫学的には重要性が高い²⁾。一般人口中の保因者の頻度は2%程度とされる。聴力は大半が低音域に比較的良好な聴力を有する高度から最重度難聴となり、非進行性であることが多い。この次には、*CDH23*変異ないしは *SLC26A4* 変異による常染色体劣性遺伝性難聴が頻度が高く、これらを合わせて、言語習得期前難聴のおよそ40%程度には常染色体劣性遺伝が関わっていると考えられる。*CDH23*変異ないしは *SLC26A4*変異に伴う感音難聴では、進行性難聴を示す。これらの遺伝子変異に基づく難聴の原因診断には、遺伝子診断を行うことが可能である。言語習得期前難聴の10%程度には Auditory neuropathy/spectrum disorder (ANSO) と呼ばれる病態が含まれる³⁾。ANSO では、ABR では高度難聴を疑わせる反応が出るものの、OAE などの内耳機能検査では明白な反応が確認できるタイプの難聴である。この検査結果から当初は聴神経のニューロパチーとしての病態を疑われたが、少なくとも一部は *OTOF* 遺伝子の変異

などによるシナプトパチーによるものであることが知られている。これらは、非症候群性、すなわち難聴以外には特に臨床症状を有さない遺伝性の難聴であり、言語習得期前難聴の70%を占める。30%には特徴的な臨床症状を示す例 (症候群性難聴) がある。代表的な症候群²⁾には、Waardenburg 症候群 (皮膚、虹彩の色素異常を伴う。*PAX3*, *MITF* 他の変異による), Usher 症候群 (網膜色素変性症を伴う。*MYO7A*, *USH2A*, *CDH23*, *PCDH15* 他の変異による), Pendred 症候群 (甲状腺腫を伴う。*SLC26A4*の変異による), Jervel and Lange-Nielsen 症候群 (QT 延長を伴う。*KCNQ4*, *KCNE1* などの変異による), BOR 症候群 (鰓弓性奇形と腎奇形を伴う。原因遺伝子は、*EYA1*, *SIX1*, *SIX5*など) などが報告されている。遺伝以外の原因では、先天性サイトメガロウイルス感染症の頻度が比較的高いとされる。肝脾腫などを伴う症候性感染だけでなく、非症候性例での難聴合併も多いと推定されており、聴覚医学的には進行性感音難聴の病態を取る。また、風疹症候群も決して本邦から消滅しているわけではなく、注意が必要である。

いわゆる後天性、つまり言語習得期後に生じる小児難聴の原因で有名なのはムンプス難聴である⁴⁾。全国のムンプス難聴受療患者数は、年間650人 (95%信頼区間540人から760人) と推計されており、2001年推計人口を分母として計算した推定受療率は、人口100万対で5.1であるとされる。発症例は15歳以下が多く、なかでも5~9歳に多いとされ、就学前後の小児における一側性高度難聴の代表的な原因の1つである。ムンプス感染例の20%程度までは不顕性感染を示すが、こうした不顕性感染例や、弱毒生ワクチン接種からの難聴発症例の報告もあるため、必ずしも典型的な耳下腺腫脹に引き続いて難聴が生じると

は限らない。また病態が明確に分かっている難聴の原因としていまだに大きなインパクトを持つものには髄膜炎後の難聴が挙げられる。日本耳鼻咽喉科学会による人工内耳手術例の調査⁵⁾では、髄膜炎による難聴は、後天的難聴で人工内耳を行う最も頻度の高い原因であった。髄膜炎では、蝸牛小管を通じて蝸牛内に炎症が波及し、これによって蝸牛内に肉芽を形成、さらには骨化を生じることがある。この場合、手術手技的に人工内耳の電極を蝸牛内に入れることが著しく困難になることがあるため、髄膜炎後にはなるべく早期に聴力評価を行い、また MRI によって内耳の状態を確認する必要がある。

2. 後迷路性難聴

小児期における代表的な後迷路性難聴はすでに述べた ANSD であるが、このほかに聴覚中枢を中心とする病態である聴覚情報処理障害 (Auditory Processing Disorder: APD) がある⁶⁾。APD とは、末梢聴力には明白な難聴を呈さないが、中枢性聴覚情報処理の困難さによって言葉の聞きにくさを呈する状態である。しばしば騒音環境や、機械音などのひずんだ、聞き取りにくい音で極端な言葉の聞きにくさを呈する。音韻処理の問題の場合、特殊音節の学習や、英語の学習で問題を呈する場合がある。純音聴力検査、他覚的聴力検査では正常範囲内の結果を示すため、心因性難聴との鑑別が必要である。また、他の高次脳機能障害を伴わないことが定義上の必要条件なので、注意障害などの他の障害の除外が必要である。

3. 伝音難聴

伝音難聴は、手術などによって根治可能であるため、特に適切に診断することが重要である。小児期における伝音難聴の最も頻度の高い原因として中耳炎があるが、詳細は他稿に譲る。比較的稀な原因⁷⁾として、①先天性外耳道閉鎖症：小耳症を伴って発症すること

が多いが、単独の疾病としても生じることがある。発症頻度は1万人に1～2人程度と推定され、多くは孤発例である。大多数の症例で原因は不明だが、一部の症例は遺伝因子や環境因子（胎生期のサリドマイド投与や多量飲酒歴など）を伴うこともある。30%程度に生じる両側性では両側高度難聴となり、この場合には早期から医学的・療育的介入が必要になる。症候群としては、② Treacher Collins 症候群 (TC) が有名である。TC では通常左右対称の異常を示し、有名な外向きに下がった眼裂のほか、下眼瞼内側の欠損 (77%) を伴う。60%程度には耳介奇形と伝音難聴を呈する。TCOF 1 の遺伝子変異によって発症する。非症候性の③耳小骨奇形では、一般的には中等度の伝音難聴を示す。病態には、①離断型：耳小骨連鎖がはずれることによって伝音難聴を来しているタイプと、②固着型：耳小骨の一部、しばしばアブミ骨の底板が固着しているタイプとに分けられる。離断型に対しては鼓室形成術が、また固着型に対してはアブミ骨手術が行われることが多い。BMPファミリーの1つである GDF 5 に対する内在性の阻害物質である noggin (NOG) の変異によって、Teunissen-Cremers 症候群が生じうるが、この疾患ではアブミ骨固着症による伝音性難聴となり、身長や鼻梁も高くなり独特の顔貌も示すことが報告されている。

II. 難聴の早期発見と診断

言語習得期難聴の早期発見にはすでに全国で新生児聴覚スクリーニングが一定の役割を果たすようになってきている¹⁾⁸⁾。平成19年度の調査では全国で2,745人の新生児が精密聴力検査機関に紹介になっており、そのうち約75%は生後3カ月までに、また91%は6カ月までに精密聴力検査機関に紹介され、速やかに聴力レベルの確定が行われる。聴力の精密検

査には、①ABR, OAE などの検査に加え、②COR などの聴性行動を中心にした検査も行われる。通常行われるクリック音による ABR では、低い周波数の聴力が確定できないため、最近ではより周波数特異性の高い聴性定常反応検査 (Auditory Steady State Response : ASSR) が使用されることも多い⁹⁾。難聴児の予後の確認としては、言語発達の検査が行われる¹⁰⁾。適応の年齢によっても用いられる検査が異なるが、①音韻弁別機能として語音明瞭度検査, CI2004, ②語彙検査として絵画語彙検査 (PVTR), ③統語機能のうち、構文能力検査として失語症構文検査や, JCOSS などが用いられている。こうした日本語発達検査を用いて、言語発達の状態をモニタリングすることは非常に重要である。

III. 難聴に対する医学的対応と対策

伝音難聴は、鼓室形成術や、アブミ骨手術などにより根治可能であることもある。両側外耳道閉鎖症に対しては、骨導補聴器が用いられることも多いが、ヘッドバンドなどの美容上の問題もあるため、海外では骨固定型埋込型骨導聴器が用いられており、日本でも現在適応の準備が進んでいる。

それ以外の感音難聴に対する対応は根治が困難であり、基本的には大きく3つの対策を行うことが重要である。①補聴、②環境調整、③代償手段の使用である。補聴には、補聴器の使用と、人工内耳の使用があり得る。最近の補聴器使用では、①ノイズキャンセリングの機能を用いた、強力なハウリング抑制機能が搭載され、open ear fitting (外耳孔を耳栓で塞がない補聴器調整) が可能となった。このため、自声のこもり感が軽減された。②指向性マイクにより、騒音下での聞き取りが改善したこと、などがある。これらにより、従来よりも軽度・中等度難聴に対して

も補聴器使用が行いやすくなっている¹¹⁾。自治体によっては、身体障害者に該当しない軽度・中等度難聴児童に対しての補助事業を行っているところもある¹²⁾。

とはいえ、学校での補聴を行う場合にはやはり騒音対策を中心とした環境調整は重要な問題である。学校での主要な騒音源は机や椅子の脚の部分であり、この部分にテニスボールをつける運動などにより騒音の低減が図られてきた。しかし、2009年1月の毎日新聞の報道¹²⁾で、シックハウス症候群の児童での過敏反応が報告されている。実施前には換気を図るなどの対策が必要であるが、難聴児の教育機会を担保するためには、教室内での根本的な騒音低減の努力が図られることが重要である。

高度～最重度の難聴児が、音声言語を身につけるうえでは、人工内耳の効果は絶大であり、急激に一般化している医療である。インプラントと呼ばれる機器を体内に埋込み、体外にスピーチプロセッサを装用したうえで電極から電気刺激を行うことによって、音感覚を作り出すテクノロジーである。その手術の適応基準は、「両耳の平均聴力が90dB以上」ないしは「最適な補聴器を用いても語音を解するレベルに至らないもの」と定義されており、補聴器でも十分な聞き取りが得られないと想定される場合が人工内耳の適応となることが明記されている¹³⁾。手術の年齢としては児に与える手術侵襲の点からは、できるだけ成長した状態で全身麻酔を行い、人工内耳挿入術を行うことがより安全な手術につながる。一方で、より高い音韻処理能力と、それに基づいたより高度な言語機能を身につける目的では、より低年齢で手術を見当することが望ましいとも言える。このため、「1歳6カ月以上で、最適な時期に行う」となっている。その一方で、上に述べたように髄膜炎例など、医学的に根拠がある場合には、より早

い段階での手術の可能性についても言及されている。日本耳鼻咽喉科学会による調査⁵⁾では、平成18年ごろで年間200例弱程度の手術症例があり、その数は年々増加する傾向にある。

代替手段としては、①手話などの手指メディアを使用した教育や、②ノートテイクなど、書記言語を用いた情報補償がある。難聴を有する児の状態や、それまでに用いてきたコミュニケーションモード（手段）に応じて適切な教育的配慮や手段の併用を行うことによって、より高度な言語的能力を身につけることが期待されている。難聴児にも、難聴のない子どもたちと同じ情報が伝わるように補償することは、特に小児期における難聴児の対策として重要である。

IV. その他の難聴

純粹な意味での器質的な「難聴」とは言えないが、機能的難聴、特に心因性難聴は、小児期にしばしば問題となる病態の一つである。これは、①通常の純音聴力検査では難聴が認められるものの、聴性行動や語音に対する反応は正常であり、②ABRなどの他覚的な聴力検査では正常範囲内の反応であり、③かつ明白な心因の認められるものと定義することができる。古典的には10歳前後の女兒に多いとされ、しばしば難聴の家族歴や、頭部外傷などの経過上の問題点を有し、また時に疾病利得を認める。2年以上のフォローアップによって70%は自然寛解するとも言われるが、心因性視野障害なども合併することが知られており、他の心因反応へと発展しないように配慮することが重要である。心因性難聴の存在が確定されれば、背景にある心因反応の原因を探ることはこの点で重要である。上に述べた APD や ANSD との鑑別が重要であり、他覚的な聴力検査などが必要になる。

一側性高度難聴は、しばしば先天性に生

じ、またムンプス難聴などの後遺症によって生じることがある。これが直接言語発達に影響を与える場合はほとんどないが、学業成績には影響が出てくるとする報告がしばしば見られる。一般に一側性難聴では騒音環境下での聞き取りで不便を感じる事が多く、S/N比が低下するにつれて聞き取りが低下するとする報告がある。このため、教室では騒音対策などの環境調整によって S/N 比を改善するなど、特別支援学校の支援員の教員などからの助言があると具体的な指導を行いやすい。また、head shadow effect を考慮して、教室での友人とのコミュニケーション時のポジショニングが滞りなくできるように指導する必要がある¹⁴⁾。

文 献

- 1) Fukushima K et al : Pilot study of universal newborn hearing screening in Japan : district-based screening program in Okayama. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 117 : 166~171, 2008
- 2) 前田幸英他 : ここまでわかった遺伝子異常 耳科領域 先天性難聴. *JOHNS* 22 : 1705~1709, 2006
- 3) Fukushima K et al : Cochlear Implantation for Children with Auditory Neuropathy Among Japanese Language Users Neuropathies of the Auditory and Vestibular Eighth Cranial Nerves, p71~75, K Kaga, A Starr eds. Springer Japan, 2009
- 4) 喜多村健他 : 急性高度難聴に関する調査研究 (厚生労働科学研究・特定疾患対策研究事業) より得られたムンプス難聴の疫学調査結果 <http://idsc.nih.go.jp/iasr/24/279/dj2794.html>
- 5) 伊藤壽一他 : 平成19年度「小児人工内耳実態予備調査」に関する報告, 日本耳鼻咽喉科学会会報 111 : 450~462, 2008
- 6) 福島邦博他 : 聴覚情報処理障害 (APD) について. *音声言語医学* 49(1) : 1~6, 2008
- 7) 福島邦博 : 耳の奇形 症状・診断 全身所見の取り方と症候群 *JOHNS* 25(1) : 72~74, 2009
- 8) 伊藤壽一他 : 平成19年度「新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査機関の実態調査」に関する報告. 日本耳鼻咽喉科学会会報 111(5) : 463~467, 2008
- 9) 福島邦博 : テクノロジーの進歩と聴覚臨床 : 医学的診断の進歩. *言語聴覚研究* 6巻, 2009
- 10) 中澤 操 : 耳鼻咽喉科・頭頸部外科の検査マニ

ユアルー方法・結果とその解釈. 言語発達検査. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 82(5):265~272, 2010

- 11) Palmer CV: A contemporary review of hearing aids. Laryngoscope 119:2195~2204, 2009
- 12) GSA によるテニスボール収集の活動と、有害物質に対する警告

<http://www.sports-eco.net/kibou/warning.html>

- 13) 福島邦博: 特集 耳鼻咽喉科疾患の診療に関するガイドライン—解釈と有効な使い方 人工内耳の適応. JOHNS 26, 2010 (印刷中)
- 14) 福島邦博: 一側性難聴に対する配慮 ENTONI, 2010 (印刷中)

学会案内

“Renal Weekend 2010” と “研修医のための電解質・輸液セミナー2010” のご案内 (演題募集)

“Renal Weekend 2010” の各研究会の演題募集を行います。

日本小児腎臓病学会ホームページ参照: <http://www.jspn.jp/>

また, “研修医のための電解質・輸液セミナー2010” の定員にもまだ空きがあります。

日 時: 平成22年9月18日 (土), 19日 (日)

場 所: 慶応義塾大学信濃町キャンパス 本館臨床講堂 (予定)

〒160-8582 東京都新宿区信濃町35番地 Tel: 03-3353-1211 (代表)

(アクセス <http://www.med.keio.ac.jp/access/index.html>)

連絡先: awazu@sc.itc.keio.ac.jp (粟津 緑)

9月18日 (土) 午前 第19回発達腎研究会

会長: 杏林大学医学部小児科 楊國昌

(特別講演1) 腎発生の研究に興味を持つ若手のために;

なぜ, なにを, どうやって解析すべきか?

筑波大学大学院人間総合科学研究科生命システム医学専攻腎・血管病理学教授 長田道夫先生

(特別講演2) ノックアウト, トランスジェニックマウス (ラット) 作成のわかりやすい基本原理

東海大学腎内分泌代謝内科准教授 松阪泰二先生

9月18日 (土) 午後 第32回日本小児体液研究会

会長: 慶応大学医学部小児科 粟津 緑

(特別講演) Fetal Programming of Kidney Development and Body Fluid Balance

新潟大学医歯学系医歯学総合研究科特任教授 西村宏子先生

9月19日 (日) 午前 第17回小児高血圧研究会

会長: 東海大学医学部小児科 新村文男

(特別講演) 小児期高血圧の胎児プログラミング (仮題)

福島県立医科大学産婦人科 高橋秀憲先生

9月19日 (日) 午後 研修医のための輸液セミナー2010

講師1 聖路加国際病院腎臓内科 小松康宏先生 Na 異常 (仮題)

講師2 済生会栗橋病院小児科 白髪宏司先生 酸-塩基平衡 (仮題)

講師3 順天堂大学小児外科准教授 岡崎任晴先生 高カロリー輸液 (仮題)

無料 先着100名

問い合わせ, 予約先: awazu@sc.itc.keio.ac.jp (粟津 緑)

平成22年度 厚生労働科学研究費補助金
感覚器障害戦略研究事業 総括・分担研究報告書

発行日 平成23年4月

発行者 財団法人テクノエイド協会

〒162-0823 東京都新宿区神楽河岸1-1 セントラルプラザ4F

TEL 03-3266-6880 (代表)

03-3266-6881 (戦略研究推進室)

FAX 03-3266-6885



古紙配合率70%再生紙を使用しています