

れており、親が手話使用者で子どももネイティブな手話使用者である場合、心の理論課題において、音声言語能力にかかわらず聴児と同じ成績を示すことが報告されている。本研究においては、その観点からの分析はできなかった。これも今後の課題である。

E. 結論

日本の聴覚障害児638名を対象として、心の理論課題を実施し、学年毎の通過率のデータの分析から、聴覚障害児における心の理論の発達について検討し、聴児に比べ遅れる傾向がみられ、海外の先行研究の知見と一致した。また重回帰分析の結果、心の理論課題成績を予測できる変数として、STA産生、PVT-R語彙年齢、SCTAWが抽出された。この結果より、聴覚障害児における心の理論の獲得と言語発達との間には一定の関係があることが示唆された。

他者の心の状態を読み取る力である心の理論の獲得は、社会生活において相手に配慮しながら円滑にコミュニケーションするために重要である。聴覚障害児に関して、心の理論の発達にどのような課題があり、またいかなる介入によって、その発達の促進が可能になるかについての検討は今後さらに取り組まれるべき重要な研究課題であると考えられる。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

I. 文献

- de Villiers, J. (2000) Language and theory of mind : What are the developmental relationship? Baron-Cohen, S., Tager-Flusberg, H., & Cohen, D. J. (eds.) *Understanding Other Minds : Perspective from Developmental Cognitive Neuroscience 2nd ed.* Oxford University Press.
- Jackson, A. L. (2001) Language facility and theory of mind development in deaf children. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 6, 161-176.
- Peterson, C. C., & Siegal, M. (1995) Deafness, conversation and theory of mind. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 36, 459-474.
- Russell, P. A., Hosie, J. A., Gray, C. D., Scott, C., Hunter, N., Banks, J. S., & Macaulay, M. C. (1998) The development of theory of mind in deaf children. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39, 903-910.
- Schick, B., de Villiers, P., de Villiers, J., Hoffmeister, R. (2007) Language and

- theory of mind : A study of deaf children.
Child Development, 78,376-396.
- Steeds,L., Rowe,K., & Dowker,A. (1997)
Deaf children's understanding of
beliefs and desires. *Journal of Deaf*
Studies and Deaf Education, 2, 185-195.
- Tomassello,M. (1999) *The Cultural Origin*
of Human Cognition. 大堀壽夫・中澤恒
子・西村義樹・本多啓訳「心とことばの起
源を探る 文化と認知」勁草書房.

感覚器障害戦略研究

課題 1 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

手話使用状況からみた聴覚障害児の言語力

ーコミュニケーションのための言語力の発達を中心にー

分担研究者 武居 渡（金沢大学人間社会研究域学校教育系）

研究要旨

感覚器障害戦略研究で対象となった聴覚障害幼児児童 648 名を、保護者アンケートにより手話を日常的に使用している群と使用していない群に分け、コミュニケーションのための言語力を測定していると考えられる質問-応答関係検査のスコアの群間の比較を行った。また、語彙や書字など言語力の様々な階層を測定していると考えられる種々の言語発達検査のスコアについても群間の比較を行った。その結果、質問-応答関係検査の下位検査のうち、語用面を測定していると考えられるものは両群間にスコアの差はなかった。一方、日本語の語彙や文法力を反映していると考えられる下位検査については、手話不使用群の方がスコアが高かったが、その差も小学校 5 年生にはなくなり、手話使用群の言語力が追いつくことが示され、語彙力についても同様の結果が得られた。

A. はじめに

聴覚障害児に対する療育の方法や言語指導については、聴覚口話法やキュードスピーチ、手話など様々なものがあり、実践されている。特に手話については、2000年以降、多くのろう学校や難聴幼児通園施設などで積極的に用いられているが、手話の使用が、聴覚障害児の言語発達にどのような影響を与え、手話を使用している聴覚障害児がどのような言語力を獲得しているのかについての客観的なデータはまだないのが現状である。

そこで本稿では、感覚器障害戦略研究で対象となった聴覚障害幼児児童648名を、手話を日常的に使用している群と使用していない群に分け、言語の語用的側面、語彙的側面、書字など、両群の言語力を比較することにより、聴覚障害児の療育や言語指導における手話使用の成果と課題を明らかにすることを目的とする。

B. 研究の方法

1. 対象児

感覚器障害戦略研究の参加に同意し、検

査データが実際に得られた4歳から小学校6年生までの聴覚障害児648名。なお、各学年の人数は以下のとおりである。

2. 手話使用群と手話不使用群の定義

648名の対象児を、日常的に手話を使用している群（手話使用群）と日常的に手話を使用していない群（手話不使用群）に分けた。しかし、何をもちて手話を日常的に使用しているとするかについて社会的にコンセンサスが得られている定義はない。そこで本研究では、手話使用群、手話不使用群を以下のように定義した。

戦略研究では、対象児の保護者に対して、これまでの療育の経過や育児意識、対象児とのコミュニケーション方法など様々な観点について尋ねた質問紙を実施している。その中の質問の一つに、友達と話をするときのコミュニケーション手段について、口話、手話、指文字など各モードの使用割合を問うものがある。本稿では、この質問で「手話」と「指文字」の使用割合の合計が50%を超える児を日常的に手話を使用していると操作的に定義した。

3. 使用した言語発達検査

戦略研究感覚器障害では、対象児の言語力を多層的多面的に評価するため、複数の言語発達検査及び認知発達検査を実施している。

本稿に関わるものとして、対象児のコミュニケーションの力、言い換えれば言語の語用的側面を測定するものとして質問-応答関係検査がある。この検査は、10の下位テストから構成されており、その中には手話や音声に関わらず、質問に対して適切な

応答が返ってくるかどうかを評価するテストに加えて、一定程度の日本語の知識を前提とするテストも含まれている。本稿では、聴覚障害児の語用面の発達や会話能力の発達を評価する検査として質問-応答関係検査を使用した。

また語彙力を測定する検査として絵画語彙検査がある。この検査は、各年齢の定型発達児の平均的な語彙力を10点とし、0点から20点までの幅で最終的に評価点が産出され、語彙力の相対的な位置を知ることができる。しかし、聴覚障害児の語彙力を見ていく場合、低年齢では定型発達児との差が少ないため、相対的に評価点が高くなるが、年齢が上がるにつれて定型発達児との差がつき、評価点が下がっていく。そのため、聴覚障害児の語彙の発達を見る場合、評価点ではなく、正答数に補正を加えた修正得点の方がその発達的变化が見えやすいと考えるため、本稿では絵画語彙検査のスコアとして修正得点を使って分析を行った。

聴覚障害児の知的能力を見るために、非言語性知能を反映していると考えられるレーヴン色彩マトリクス検査のスコアも使用した。

C. 研究結果と考察

1. 手話使用群と手話不使用群の割合

全体の68%が手話不使用者、31%が手話使用者であった。1%がアンケートの該当欄に記入がなく、以下の分析対象から除外した。なお、各年齢の手話不使用者は60%から70%の間であり、どの年齢層においても約3分の2が手話不使用者、3分の1が手話使用者という傾向であった。

2. 質問-応答関係検査の総点の比較

手話不使用群と使用群の質問-応答関係検査の総点の平均はそれぞれ 210.3 点、185.0 点であり、0.05%水準で有意に手話不使用群の方が高かった。

3. レーヴン色彩マトリクス検査の比較

手話不使用群と手話使用群のレーヴン色彩マトリクス検査の正解問題数はそれぞれ 28.2、27.3 であり、手話不使用群の方が正解数が多い傾向が見られた ($.05 < p < .1$) が、有意とはいえなかった。

4. 質問-応答関係検査の下位検査の比較

質問-応答関係検査は 10 の下位検査から構成されている。一つ一つの下位検査について、年齢ごとに手話不使用群と手話使用群の平均点の比較を行った。以下、Figure 1 にその結果の一部を示す。

Figure 1 より、下位テストの傾向として、大きく以下の 3 つが挙げられる。

第一に、「VIII. 系列絵」「IX. 物語の説明」「X. 文章の聴理解」のように、手話不使用群と手話使用群で結果にほとんど差がないものである。この 3 つの下位テストは、一部の年齢で差が出ているものもあるが、全体的に両群に大きな差が見られない。これらの下位テストの集合を第一グループとする。

第二に、「I. 日常的質問」のように、年中から小 1 までは手話不使用群の方が高い成績を示すが、小 2 以降になると手話使用群が追い付き、両群に差が見られなくなる下位検査である。これを第 2 グループとする。

第三に、「II. なぞなぞ」「III. 仮定」「IV. 類概念」「V. 語義説明」「VI. 理由」「VII. 説明」のように、小 4 までは手

話不使用群の方が高い成績を示すが、小 5 になると手話使用群が追い付き、両群に差が見られなくなるものである。これらの下位テストの集合を第 3 グループとする。

これらの結果より、以下の解釈が可能である。まず、第 1 グループの下位検査に共通することとして、絵に示されたストーリーを説明したり、自分が知っている昔話を説明したりするなど、日本語の文法や語彙の知識を前提とせず、コミュニケーションの力や語用面を評価している下位テストであると言える。これらの下位テストでは両群に差がなかったことから、手話を使用している児も手話不使用児と同様にコミュニケーションの力や語用の力が発達していると考えられる。

一方、第 2 グループと第 3 グループに分類された下位テストについては、なぞなぞや語義の説明など、一定程度の日本語の力が要求される。手話使用群は、主たるコミュニケーションとして手話を用い、日本語の知識の習得が手話によるコミュニケーションの成立の次の課題となるため、幼児期や学齢期前半では、日本語の知識を前提とするこれらの下位テストで、手話不使用群の方が高いスコアを示し、手話使用群との差が見られる。しかし、「I. 日常的質問」では、小 2 になるとその差はなくなり、それ以外の下位テストにおいても、小 5 には両群の差がなくなることが示された。これらのことから、質問-応答関係検査の総点では手話使用群の方が有意に低かったが、これは日本語の知識を前提とする下位テストにおいて手話不使用群の獲得スコアが手話使用群に比して 1 学年から 2 学年遅れるためであると考えられた。しかし、質問-応答

関係検査では、最終的な到達度は手話使用群も手話不使用群も変わらず、小5にはその差がなくなること示された。

5. 語彙力の比較

Figure 2に、各年齢における手話不使用群と手話使用群の絵画語彙検査の修正得点の平均を示した。小4で0.1%水準で手話不使用群の方が有意に得点が高かったが、それ以外の年齢では、手話不使用群と手話使用群の年齢においても、聴児に比して1SD以上低いスコアであり、主たるコミュニケーションが何であるかにかかわらず、聴覚障害児にとって語彙の習得が大きな課題であることも明らかになった。

D. 結論

質問-応答関係検査については、日本語の知識を前提とする下位検査については手話不使用群の方が得点が高かったが、コミュニケーション力を反映している下位テストについては両群に差はなかった。両群の間に差が見られた下位検査についても、小5になると両群の差はほとんどなくなり、手話使用群がcatch upすることが示された。語彙については、小4を除き両群に差はなかったが、聴児に比べると1SD以上低かった。最後に、本稿では手話不使用群と手話使

用群の言語発達検査の結果を対比して論じたが、手話使用群に含まれる児の一部は、幼児期に聴覚口話法で指導を受けたが、コミュニケーションや言語力の伸長が見られず、手話を使用するようになった児が含まれている。幼児期から手話を使用していなかった児が平均点を引き下げている可能性ある。そのため、本稿で述べた解釈については、上記の視点を常に考慮に入れておく必要があると考えられる。

E. 健康危険情報

なし

F. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

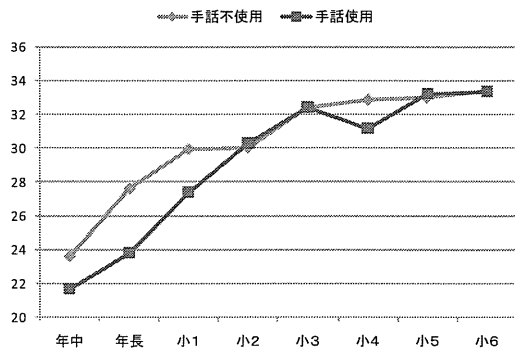
2. 実用新案登録

なし

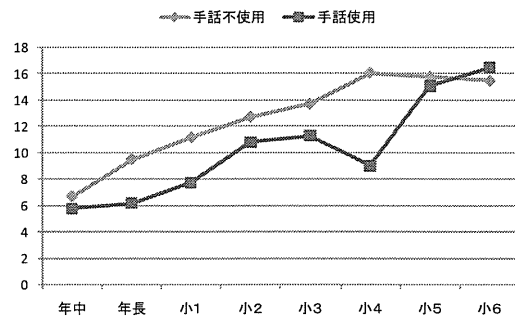
3. その他

なし

I. 日常的質問(34点)



II. なぞなぞ(20点)



IX. 物語の説明(30点)

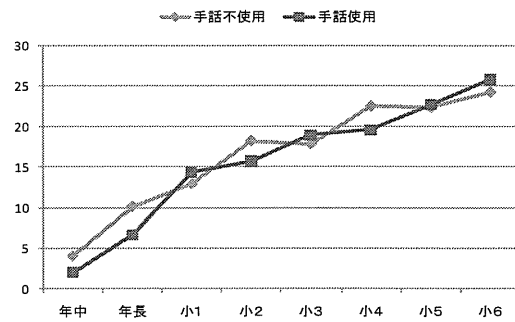


Figure 1 各年齢における手話不使用群と手話使用群の質問-応答関係検査の下位検査の平均点

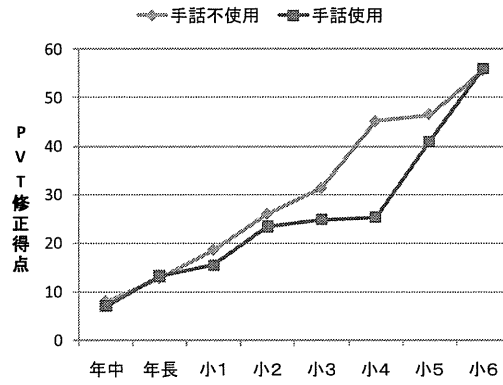


Figure 2 各年齢における手話不使用群と手話使用群のPVT修正得点

厚生労働省科学研究費補助金（感覚器障害戦略研究事業）

総合研究報告書

感覚器障害戦略研究

課題 1 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

補聴手段（人工内耳／補聴器）による言語発達の相違について

分担研究者 岩崎 聡（信州大学医学部附属病院 人工聴覚器学講座）

研究協力者 西尾信哉、茂木英明、工 穰（信州大学医学部耳鼻咽喉科学講座）

分担研究者 宇佐美真一（信州大学医学部耳鼻咽喉科学講座）

研究要旨

本研究では、補聴方法の違いが聴覚障害児童の日本語言語発達にどのような差異をもたらすかについて検討した。補聴手段としては、補聴器のみ、人工内耳のみ、補聴器＋人工内耳の3群に分け、戦略研究で用いられている各種日本語言語発達検査セットを用いてその差を検討した。対象数が多い補聴器群では発達にばらつきが多い傾向が強く、一定の傾向が認められなかった。そこで発達障害を招きやすいハイリスク児を除外し、検討すると、両耳補聴器装用群に比較して、補聴器＋人工内耳群、人工内耳群では難聴の裸耳聴力閾値が高いにもかかわらず、良好な日本語言語発達が認められた。特に理解・表出語彙（PVT-R）、理解・表出統語（STA）、習得学力は補聴器＋人工内耳が最も有効な結果を示した。

A. 研究目的

本研究班は聴覚障害児の日本語言語発達に影響を与える因子を明らかにし、発達を保障する手法を確立することであり、平成21年から1年間言語発達検査、聴覚障害児の家族・医療・教育における背景を調査する症例対照研究が行われた。これらのデータの中で、我々は補聴手段（補聴器のみ、人工内耳のみ、人工内耳＋補聴器）により言語発達に違いが生じるかを検討するため、補聴手段別に言語関連の検査結果を比較したので、その結果を報告する。

B. 研究方法

本戦略研究には770児が登録され、全国124施設が本研究に参加した。

施行した検査は質問・応答関係検査、教研式標準学力検査、失語症構文検査（STA）、改訂版絵画語彙発達検査（PVT-R）、標準抽象語理解力検査（SCTAW）、語流暢性検査（WFT）、読み書きスクリーニング検査（STRAW）、公汎性発達障害日本自閉症協会評定尺度（PARS）、レーヴン色彩マトリックス検査（RCPM）、である。

登録児の内、検査項目が揃っていた児は

638児であった。さらにハイリスク児を除くため、出生時体重1800g未満の児を除くと対象者は419児となった。その内、両側補聴器装用児（補聴器群）が203児、片側人工内耳装用児（人工内耳群）が60児、一側補聴器で対側人工内耳装用児（補聴器＋人工内耳群）が128児の合計391児を今回の検討対象者とした。なお、言語関連検査成績は素点をZ-score化して解析を行った。

C. 研究結果

新生児聴覚スクリーニング受診率は補聴器群35.4%、人工内耳群23.1%、補聴器＋人工内耳群47.9%であった。

行動面に関する検査であるPARSと非言語性知能検査であるRCPMのスコアを3群間で比較（図1）したが、大きな差は認められず、今回の対象者の3群間に知的障害・広汎性発達障害等の合併頻度に差はないと考えられた。

対象児の良聴耳聴力（4分法平均）、装用閾値（4分法平均）、最高語音明瞭度（裸耳）を3群間で比較した結果を図2に示す。人工内耳装用児（人工内耳群、補聴器＋人工内耳群）は補聴器群に比較して、裸耳聴力レベルは高く、装用下閾値は低い、最高語音明瞭度は良好な結果が見られた。

語用的能力に関する質問-応答関係検査（図3）では、補聴器＋人工内耳群が最も良好な発達を認めた（補聴器＋人工内耳群＞補聴器群＞人工内耳群）。語彙力に関するPVT-R、SCTAW、WFT検査（図4）ともに補聴器＋人工内耳群と人工内耳群は補聴器群より良好な語彙発達がみられた（補聴器＋人工内耳群＝人工内耳群＞補聴器群）。統語力に関するSTA検査（図5）で

は、“理解”、“産生”ともに補聴器＋人工内耳群が良好な発達がみられた（補聴器＋人工内耳群＞人工内耳群＝補聴器群）。教科習得度に関する教研式標準学力検査（CRT-II）では、国語と算数ともに人工内耳を装用している児（補聴器＋人工内耳群、人工内耳群）の方が補聴器群より良好な習得度を示した（図6）。書記言語に関するSTRAW検査（図7）では、3群間で差がなく（人工内耳群＝補聴器＋人工内耳群＝補聴器群）、書字・読字能力には補聴手段による影響がない結果を示した。

D. 考察

まず検査項目が揃っていた638児を対象に検討してみたが、対象数が多い補聴器群では特にばらつきが多く、装用時期と言語関連検査との関係がみられなかった。

両耳補聴器装用群に比較して、補聴器＋人工内耳群、人工内耳群では裸耳聴力レベルが重いにもかかわらず、言語的な機能評価で高い言語発達が認められた。特に理解・表出語彙（PVT-R）、理解・表出統語（STA）、習得学力は補聴器＋人工内耳が最も有効な結果を示した。人工内耳による聴取能の改善が、語彙・統語発達につながり、さらにコミュニケーションや、学習にも良好な結果をもたらしたと考えられた。

E. 健康危険情報

なし

F. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表

第55回 日本聴覚医学会(奈良)

2. 実用新案登録

なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

3. その他

1. 特許取得

なし

なし

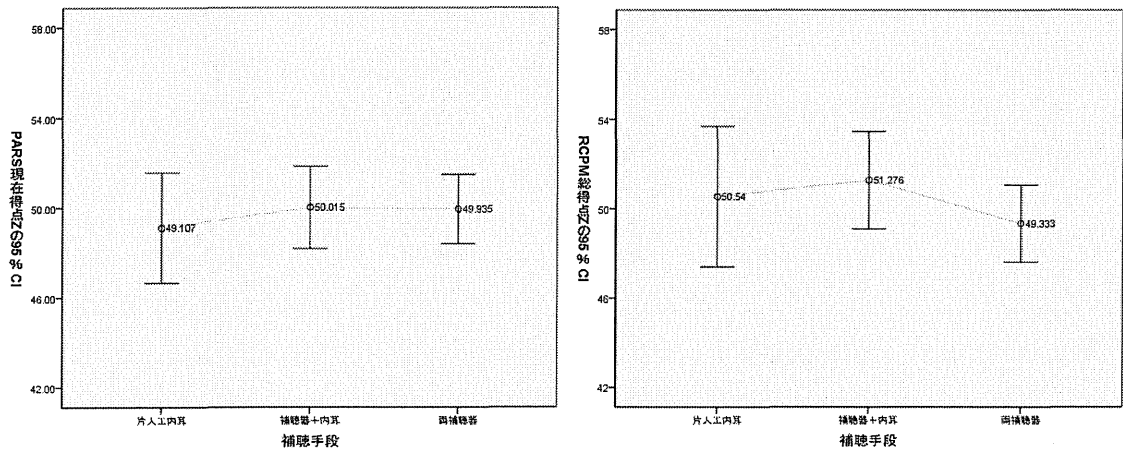


図 1

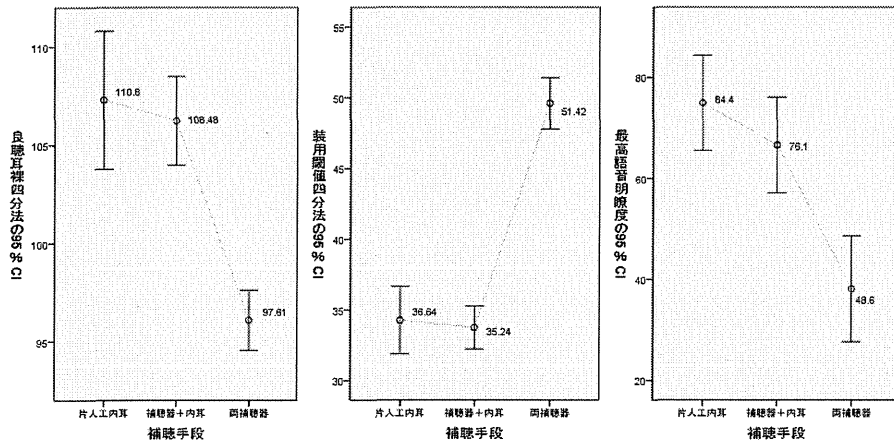


図 2

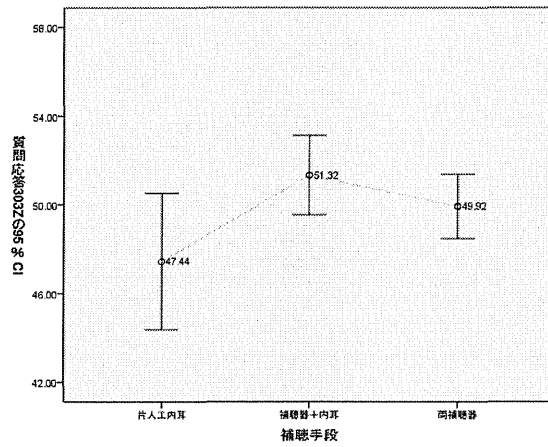


図 3

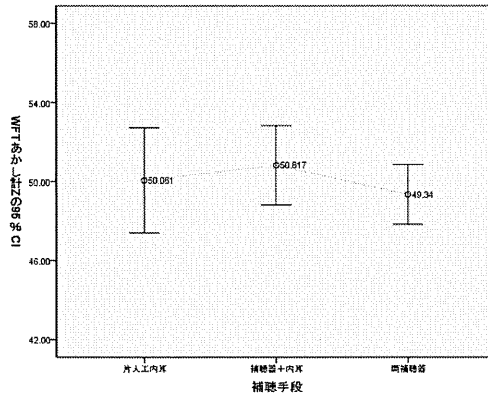
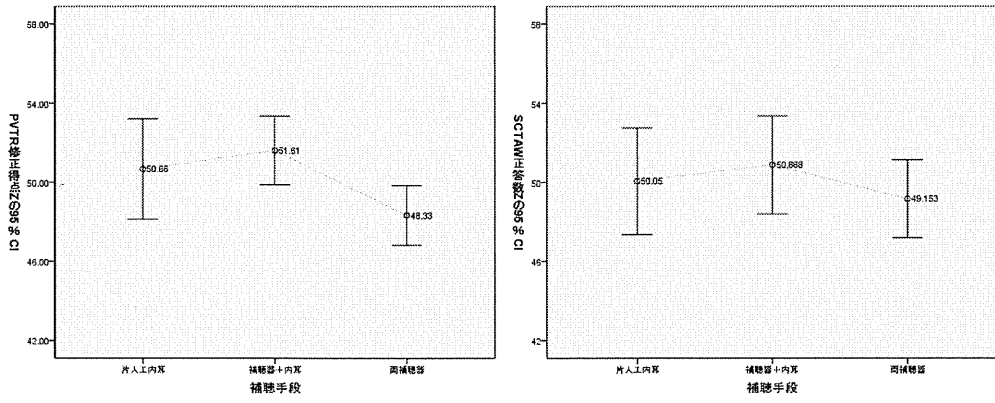


図 4

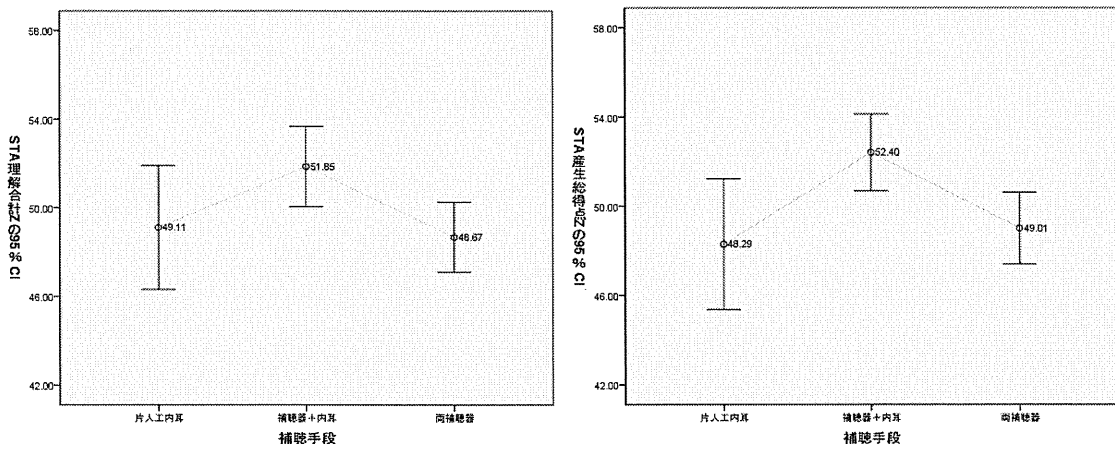


図 5

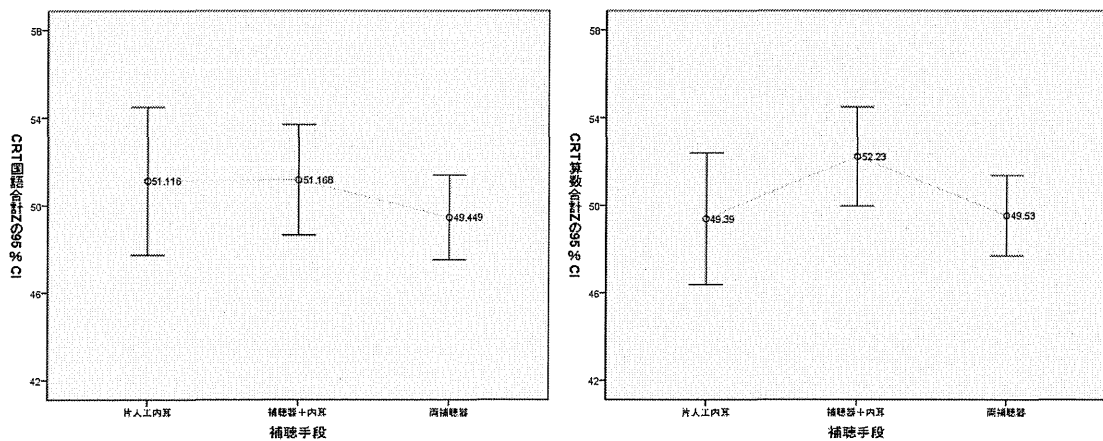


图 6

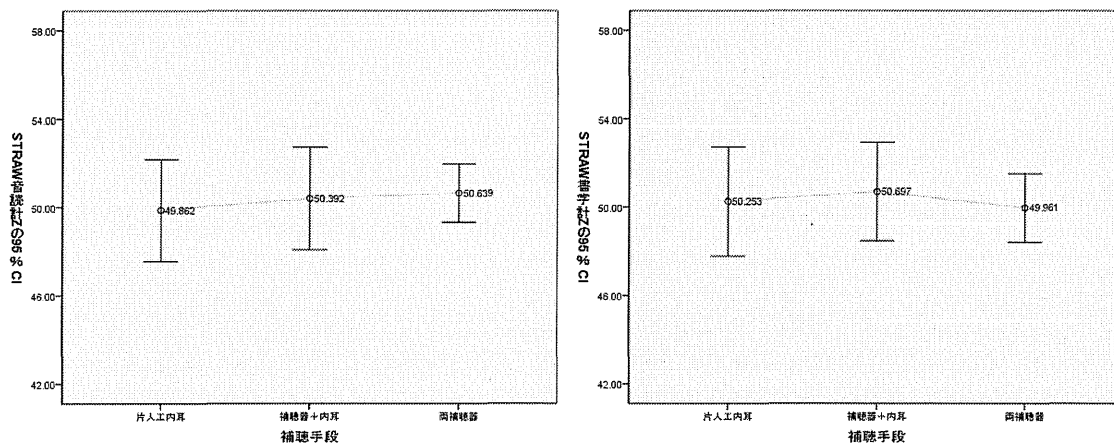


图 7

厚生労働省科学研究費補助金（感覚器障害戦略研究事業）

総合研究報告書

感覚器障害戦略研究

課題 1 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

聴力レベルと言語発達

分担研究者 中川尚志（福岡大学 耳鼻咽喉科）

研究協力者 永田里恵、村上健、樋口仁美（福岡大学 耳鼻咽喉科）

研究要旨

厚生労働省感覚器障害戦略研究で行った対照症例研究において、聴力レベルが言語発達を含め、どのような因子に影響を及ぼすか、検討を行った。考えることばの力を評価するために用いた教習式学力テストの国語において「話す聞く能力」や「書く能力」、「読む能力」は装用閾値が低いほど得点が高い相関性がみられた。しかし、裸耳閾値では相関がなかった。このことより聴覚補償を行うことにより読み書きの力が伸びることが示唆された。しかし、「知識理解技能」は裸耳、装用閾値とも相関がみられず、聴力レベルと異なる要因の関与が推測された。「数学的な考え方」や「数量や図形についての知識理解」に装用閾値は相関したが、「数量や図形についての表現処理」にはみられなかった。算数という概念的なものを考え、理解するには聴力閾値が低いほど有利であるが、処理能力には影響を与えない。生活する言語を評価する質問-応答関係検査では裸耳、装用閾値とも総合点と相関がみられなかった。絵画語彙検査は裸耳、装用閾値とも閾値が低いほど高い得点であったが、抽象語理解力には裸耳、装用閾値とも相関がみられなかった。語流暢性において物事と関連してことばを思い浮かべる場合は装用閾値と相関がみられるが、音のみと関連したことを答えることに相関はなかった。構文の力をみるために行った失語症構文検査において理解、賛成とも裸耳、装用閾値と相関がみられなかった。

A. 研究目的

先天性の難聴は二次的に日本語言語発達に影響を及ぼすことが知られている。一般的には聴力レベルおよび補聴器や人工内耳などの装用閾値が低い方が良好な言語発達を示すと信じられている。今回は厚生労働

省感覚器障害戦略研究で行った対照症例研究において、聴力レベルが言語発達を含め、どのような因子に影響を及ぼすか、検討を行った。

B. 対象と方法

4歳時の聴力レベルが70デシベル以上で検査に協力が得られ、保護者が同意した、幼稚園年中より小学校6年生まで638名を対象とした。聴力に関するデータが得られたそのうち351名を検討に用いた。裸耳聴力が不明なものは装用閾値で、装用閾値が不明なものは裸耳閾値のみを用いて解析した。左右の閾値が異なっているときは閾値が低い耳の聴力レベルを用いた。質問-応答関係検査は検査が完了でき、かつ「ももたろう」と「トンネルの作り方」を知っている検査結果を採用した。CRT-IIは実学年から一学年差の検査まで採用した。

C. 研究結果

教研式学力テストの国語において「話す聞く能力」や「書く能力」、「読む能力」は装用閾値が低いほど得点が高い相関性がみられた。しかし、裸耳閾値では相関がなかった。しかし、「知識理解技能」は裸耳、装用閾値とも相関がみられなかった。数学において「数学的な考え方」や「数量や図形についての知識理解」に装用閾値は相関したが、「数量や図形についての表現処理」にはみられなかった。質問-応答関係検査では裸耳、装用閾値とも総合点と相関がみられなかった。絵画語彙検査は裸耳、装用閾値とも閾値が低いほど高い得点であったが、抽象語理解力には裸耳、装用閾値とも相関がみられなかった。語流暢性において物事と関連してことばを思い浮かべる場合は装用閾値と相関がみられるが、音のみと関連したことを答える場合に相関はなかった。構文の力をみるために行った失語症構文検査において理解、賛成とも裸耳、装用閾値

と相関がみられなかった。

D. 考察

実際の臨床の現場においても、確かに聴力閾値が低い方が音声言語の発達がよい。しかし、聴力閾値は低いにもかかわらず、音声言語の発達が十分なされていない例や、その逆の例もみられる。今回は聴力閾値とそれぞれの検討を行ったが、それぞれのサブグループ、例えば知的レベルや周囲の環境などの因子がこれらの結果にどのような影響を及ぼしているかは今後の検討課題である。

E. 結論

聴力レベルが日本語言語発達を含め、どのような因子に影響を及ぼすか、検討を行った。聴覚補償を行うことにより読み書きの力が伸びることが示唆された。しかし、「知識理解技能」は聴力レベルと異なる要因の関与が推測された。算数という概念的なものを考え、理解するには聴力閾値が低いほど有利であるが、処理能力には影響を与えない。語彙力は聴覚閾値が低いほど有利であるが、抽象的なことについて考え、連想する力、構文力を伸ばすためには聴力レベル以外の介入が必要と思われた。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録情報

なし

厚生労働省科学研究費補助金（感覚器障害戦略研究事業）

総合研究報告書

感覚器障害戦略研究

課題 1 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

家族歴・合併症について

分担研究者 宇佐美真一（信州大学医学部耳鼻咽喉科学講座）

研究協力者 宮川麻衣子、西尾信哉（信州大学医学部耳鼻咽喉科学講座）

研究要旨

症例対照研究に参加した聴覚障害児童の背景について、特にその家族歴および合併症の視点から検討した。本研究に協力いただいた児（638名）のうち、家族歴が認められる児が81名であり、17名は両親に、3名は両親と同胞に、58名は同胞に、3名は祖父母と同胞に難聴者を有する児であった。遺伝学的検査は49名が受診しており、*GJB2* 遺伝子変異が25名、*SLC26A4* 遺伝子変異が4名、*CDH23* 遺伝子変異が3名、*OTOF* 遺伝子変異が1名に認められた。合併症に関しては、妊娠中感染症（N=24）、周産期リスク（N=77：低出生体重を含む）、頭頸部奇形（N=16）、循環器系合併症（N=25）、内分泌系合併症（N=9）に関してコントロール児（出生時体重が1800g以上、周産期リスク、合併症を有していない児 N=429）との比較検討を行った。妊娠中感染症、周産期リスクを有する児では発達障害を併発するケースが多く、発達障害を念頭においた対応が必要である事が示唆された。

A. 研究目的

先天性難聴は新出生児1000人に1人に認められる頻度の高い先天性障害のひとつである。従来は、原因も発症メカニズムも不明であるケースが殆どであったが、近年、遺伝学的解析手法の進歩により、多くの先天性難聴の原因遺伝子変異が同定され、発症メカニズムも徐々に明らかとなってきている。従来より、難聴発症に関わる要因として家族歴および合併症が提唱されており、臨床的にもこれらの要因を有する児が聴覚

障害を持つケースが事多いことが明らかとなっている。しかしながら、この観点を踏まえた聴覚障害児の日本語言語発達に関する研究は行われておらず、日本語言語発達に与える影響を明らかにし、発達を保障する手法を確立することを目的とした。我々は、今回の検討により、家族歴の有無、出生時合併症の有無の違いにより、言語発達に違いが生じるかを検討するため、前述の要因を持たない難聴児と検査結果を比較したので、その結果を報告する。

B. 研究方法

1) 対象児童について

本戦略研究には平成21年4月より、全国124施設の770児（年中一・小6）が研究に参加した。対象となる児は、4歳時までに70dB以上の難聴が確認された児を対象に実施した。施行した検査は、言語力を測定する指標として、質問-応答関係検査、教研式標準学力検査（国語・算数）、失語症構文検査（STA）、改訂版絵画語彙発達検査（PVT-R）、標準抽象語理解力検査（SCTAW）、語流暢性検査（WFT）、読み書きスクリーニング検査（STRAW）、また調整変数として、広汎性発達障害日本自閉症協会評定尺度（PARS）、レーヴン色彩マトリックス検査（RCPM）を実施した。

まず、登録された770児の中で聴力閾値が70dB未満であったり、4歳移行に難聴が確定したような対象外となる児を除いた638児を対象とした。

2) データの補正に関して

今回実施した検査のほとんどが、SS換算を行わない形式の検査であったため、年齢の増加に従って検査結果が良くなるという傾向が認められた。このため回帰により全体の成績上昇係数を求め、その係数でデータの補正を行うこととした。

まず、対象者は638児の検査実施時月齢と各検査の相関解析を行い、線形回帰式を求める事で回帰係数を求める(a)。次に、今回の検査対象者のおおよその平均月齢である100ヶ月を基準とし、各児の検査月例との偏差(100-xi)を求め、回帰係数を乗じた値を個人の成績(yi)に加えることで補正後の点数(yh)を求める補正を行った。(Suppl. Fig1-19)

$$y_h = y_i + a(100 - x_i)$$

3) 比較解析に関して

それぞれの要因に関して、出生時合併症を有しないことが確認できる児を対象に Student-t 検定および Mann-Whitney-U 検定を実施し、有意差の認められる検査項目の検討を行った。

C. 研究結果

(1) 家族歴に関する考察

本研究に協力いただいた児(638名)のうち、家族歴が認められる児が81名であった。81名の内訳は、17名は両親に難聴者を有する児、3名は両親と同胞に難聴者を有する児、58名は同胞に難聴者を有する児、1名は祖父母に難聴者を有する児、2名は祖父母と同胞に難聴者を有する児であった。このうち両親に難聴者を有する児および両親と同胞に難聴者を有する児を優性遺伝形式を取る遺伝性難聴家系、その他を劣性遺伝形式を取る遺伝性難聴家系と推定すると、全体に占める割合は優性遺伝が3.1%、劣性遺伝が9.6%、孤発例が87.3%と推定された(図1)。海外で行われた疫学調査では、難聴の原因の50%が遺伝子が関与する難聴であり、10%が優性遺伝、38%が劣性遺伝と推定されている(Kimberling 1999)。優性遺伝に関しては、厚生労働省研究班「優性遺伝形式をとる遺伝性難聴に関する調査研究班」の報告では、難聴患者全体と比較して難聴の程度が軽度であることが報告されているため(宇佐美ら 2010)、今回の対象である70dB以上の難聴である児に含まれる優

性遺伝形式をとる遺伝性難聴家系の割合が低くなったことが示唆される。

一方、劣性遺伝形式に関しては、近年の少子化により同胞に罹患者が存在するケースが大幅に減少していることより、劣性遺伝形式をとる遺伝性難聴家系であっても孤発例に含まれている可能性が高いことが考えられる。

また、遺伝学的検査は49名が受診しており、GJB2遺伝子変異が25名、SLC26A4遺伝子変異が4名、CDH23遺伝子変異が3名、OTOF遺伝子変異が1名に認められた（図2）。全体の51%がGJB2遺伝子変異による難聴であった。GJB2遺伝子変異は先天発症かつ高度難聴に多く認められる原因遺伝子変異である（Oguchi et al., 2005, Tsukada et al., 2010）、今回の解析対象の児は4歳までに70dB以上の難聴であったことが確認できる児であるため遺伝学的検査の結果と一致する。

また、今回の母集団の発症年齢（難聴発見時年齢）と進行性に関して検討を行った所、1歳以前の発見が全体の85%を占めており、先天性難聴の頻度が高いことが示された。また進行性に関しては高度難聴が多いため進行性の難聴児は少なく26%の児に進行を認めた（図3）。これらの結果は前述の遺伝子診断の結果と非常によく合致する結果である。

優性遺伝形式、劣性遺伝形式の児の特徴を明らかにすることを目的に、難聴児全体との比較を行った。

その結果、優性遺伝形式をとる群では装用閾値・発話明瞭度とも有意に低値であった。また、質問・応答関係検査の下位項目のうち日常的質問、文章の聴解力の得点が有

意に低値であった。これらは、本研究対象児に占める人工内耳装用者が47%であるのに対して、優性遺伝形式をとる群では5%と有意に少なかったことに起因すると考えられる。即ち、補聴器使用者が多い結果として、装用閾値が高い（12dB）ために引き起こされているものと考えられた。なお、RCPMやPARSといった指標には有意差を認めなかった。

一方、劣性遺伝形式をとる難聴児では難聴の発見時期が有意に早く、またそれに伴い補聴器の装用開始も有意に早期であった。これは、同胞に難聴が認められたため早期より病院に受診し難聴の検査を行うためであるためであると考えられる。また、出生児の体重は有意に重かった。さらにPARSの現在得点では劣性遺伝形式の児の方が有意に低かった。今回の比較対象には低体重などのハイリスク児が含まれているため、遺伝性難聴の場合には広汎性発達障害の重複の可能性が低いことを示唆する結果であった（図3）。

（2）合併症に関する検討

合併症に関する検討項目としては、あまり少数の母集団しかない項目に関しては統計学的な検討を行う事が出来ないため、妊娠中感染症（N=24）、周産期リスク（N=77：低出生体重を含む）、頭頸部奇形（N=16）、循環器系合併症（N=25）、内分泌系合併症（N=9）に関してコントロール児（出生時体重が1800g以上、周産期リスク、合併症を有していない児 N=429）との比較検討を行った。

妊娠中感染症のある児は3.7%であり、先天CMV感染症、先天風疹症候群などが認め

られた。妊娠中感染症のある児では、平均体重が2578gとコントロール児の3036gと比較して有意に小さく、低体重出生児が多かった。また何らかの合併症を有する比率が高かった。また、言語面では、質問-応答関係検査の全項目で有意にコントロール児より成績が低く、また、WFT、PVT、SCTAW、STA、STRAWのいずれの検査においてもコントロール児よりも有意に成績が低値であった。非言語性知能の評価であるRCPMでは有意差を認めなかったが、PARSではコントロールと比較して有意に得点が高く、広汎性発達障害との重複例が多い事が示唆された。これらの児の装用閾値はコントロール児と同程度であるが、最高語音明瞭度に関しては、有意差は無いものの大きな差を認める結果となった。妊娠中感染症のある児に対する介入としては発達障害の存在を考慮に入れた介入が必要と考えられる。

周産期リスクに関しては、77児(12%)に認められ、かなりの割合を占めた。周産期リスクのある児では、当然だが出生時平均体重が有意に小さく、合併症の頻度も有意に高いことが示された。また、言語発達に関しては、質問-応答関係検査の仮定、説明、話す・聞く能力で有意に低値であり、WFTの職業、STAのレベル2、STRAWの読み、書きの一部の項目で有意に低値であった。また、非言語性知能の評価であるRCPMでも有意差を認めた。さらに、PARSにおいてもコントロールと比較して有意に得点が高く、広汎性発達障害との重複例が多い事が示唆された。周産期リスクのある児に関しては、低出生体重の児が多く、難聴だけでなくその他の合併症を有しており、全身に配慮した介入が必要となる。また、非言語性知能評価である

RCPMの全項目で有意差を認めた事、さらにPARSの得点も有意に高い事より、全身的な(知的を含む)発達障害を考慮に入れた介入が必要と考えられる。

頭頸部奇形に関しては2.3%の児に認められ頻度的にはそれほど高くはなかったが、ワーデンブルグ症候群の児などが含まれるため、低出生体重、合併症の併発などの特徴が認められた。また、言語面ではSTRAWの読みに関する項目で有意差が認められたが、その他には大きな差は認められなかった。また、非言語性知能の尺度であるRCPMに関してはsetABで差を認めたが、他の検査項目では有意差は認められなかった。また、PARSに関しては有意に高い傾向が認められたため、広汎性発達障害との重複例が多い事が示唆された。これらの児に関しては読み書き能力がやや低い傾向にあるが、他の言語発達に関しては通常の難聴児と同程度であった。

何らかの循環器系合併症を有する児は25名で3.6%に認められた。これらの児は出生児の平均体重で有意差を認めたが、言語に関する検査項目、非言語に関する検査項目のいずれにおいてもコントロール児と有意差を認めなかった。

また、呼吸器系合併症を有する児は9名で2.3%の児に認められた。これらの児でも循環器系と同様に出生児の平均体重で有意差を認めたが、言語に関する検査項目ではSTRAWのひらがな1文字、カタカナ1文字の課題以外では有意差を認めなかった。また非言語性知能であるRCPMに関しては有意差を認めたが、解析対象が5名程度と少ないため、真の有意な差であるかどうかは明確ではない。

D. 結論

今回の解析により、家族歴を有する難聴、合併症が言語発達およびその周辺の発達に及ぼす影響を明らかにすることが出来た。

また、妊娠中感染症、周産期リスクを有する児では発達障害を併発するケースが多い事が明らかと成ったため、発達障害を視野に入れた介入が必要である事が示唆された。

E. 健康危険情報

なし

F. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

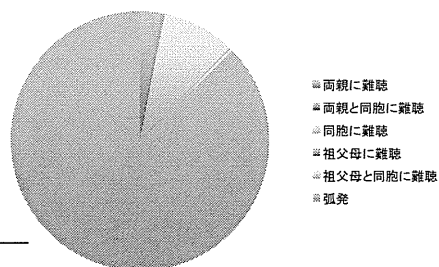
なし

家族歴（遺伝形式）

家系内罹患者

両親に難聴	17
両親と同胞に難聴	3
同胞に難聴	58
祖父母に難聴	1
祖父母と同胞に難聴	2

優性遺伝形式または母系遺伝	3.1%
劣性遺伝形式	9.6%
孤発例	87.3%



孤発例が多い→少子化の日本では劣性遺伝形式でも孤発となるケースが多い

優性遺伝が少ない→優性遺伝は中等度で進行性の難聴の頻度が高いため、今回の選定基準からは外れたのでは？

図 1