

より母語となる言語のもつ韻律 (Prosody) のパターン (日本語らしさ, 英語らしさ, フランス語らしさ) を習得する。無意味な音声の表出といわれる喃語であっても, 10 カ月以降は母語に似た発声となる。

言語理解は生後9カ月ごろより明らかになり, 言語表出は生後12カ月ごろに始まる。初期の有意義発話は乳児が状況に応じて表出しただけであり, 乳児に発話を促しても応じない。1歳6カ月以降に発話する語彙が50語を超えると発話は活発となり, 1日1語の頻度で新しい語を発話していく。このため, この時期は語彙の爆発的増加期といわれている。

初期の発話では食べ物すべてを「マンマ」と表現していたが (単語の意味を広げて使用する: 過大般用), 徐々に食べ物の内容の違いに気付いて, 「ゴハン, パン, オカズ」と表現するようになる。同様に動物すべてを「ワンワン」で表現していたが, イヌとネコの相違に気付く, 「ワンワン」と「ニャーニャ」に分けて表現する, さらに2歳以降には大人が使うイヌとネコへと表現を変えていく。このように語彙が増えることと語の意味理解が深まることとが同時に生じている。また, 状況の理解が深まるにつれ一単語だけでは表現できないことから, 単語を2つ組み合わせた二語文 (二語連鎖: 1歳10カ月程度) で表現するようになる<sup>1~4)</sup>。

## 2. 2~3歳の言語発達

2歳ごろより幼児は“物・動作”に“名称”があることをはっきりと意識し始め (命名期), しきりに親に「コレナニ」と尋ね, またことば (言語) を用いて考える (独り言を言いながら遊ぶ……) ようになる。また, 状況や場面の理解が進むにつれ, 2歳後半には二語表現から三語表現へと移行し, 3歳ごろの語彙は1000語程度となる。なお幼児の語彙について, 聴いて理解できる語彙は発話で使用する語彙より多く, また語彙の中には生活上必要な語彙 (ごはん, ママ, はしる) から流行語を含めた日常生活で使われる語彙 (ドラエモン, アキバ) まである。

なお語彙量の調査について, 年長児であればあるほど個々の幼児の発話すべてを記録し分析する

ことは大変煩雑であり, また幼児ごとの個人差が大きい。このため, 6歳の健常児の語彙量は6000語程度としても, 語彙量の個人差は±1000語以上と推定される<sup>1~4)</sup>。

## 3. 4~5歳の言語発達

4歳以降 (幼稚園, 保育園での年中組) では幼児はお互いに会話を行いながら集団遊びをするようになる。この集団遊びの中で幼児は徐々に相手には自分とは違う感情・考えがあることを知るようになり, 自分の主張を取り下げて相手に譲るなど, 協調し合うようになる。相手に自分とは異なる“心”があることを意識することは発達心理学・児童精神医学の分野では“心の理論”と呼ばれており, 自閉症児はこの意識がないことが中核の障害であるといわれている。相手の気持ちを知るためには, 言語によるコミュニケーションは重要であり, 自分の気持ちを相手に“ことば”で伝え, 相手の話を聴きくことで, 相手の気持ちを知り, 相手と共感するとともに, 同時に相手の考え・気持ちが自分の考え・気持ちと同じでないに気付くことになる。

相手とのよりよいコミュニケーションを求める意欲が, 他児や大人との会話の中で新しい語彙や複雑な表現 (構文: ~して, ~したの。~だから, ~したい。) の習得を促すことになる。とくに状況や事情を適切に表現するためには, 動作主 (だれが) や動作目的 (何をどのようにする) の明確化が必要となり, 助詞 (だれが何をどうしたいか) や助動詞 (過去か, 現在か, 将来か, 命令か, 願望か) の適切な使用が必要となる。

また, 他児とのコミュニケーションが円滑に行うためには, 正確な日本語構音 (発音) で発話する必要がある。健常児であっても4歳未満では構音の誤りが多いが, 4歳以降神経系の成熟とともに正確な構音の習得が可能となり, さらに他児に発話を正確に伝える必要から, 4歳以降の幼児は自分の構音に注意を向けるようになる。この頃から, 構音の誤り (機能性構音障害) のある幼児がコミュニケーション上問題となる。

5歳になると, 視覚的に理解しやすい「紙しばい, 絵本」だけでなく, 大人が話す物語 (素話) の世界, すなわち現実とは異なる空想の世界

(ファンタジー)を想像して楽しむことができるようになる(=話の流れ・筋を理解できる)。そしてこの頃より語の意味にあいまいな部分がある形容詞(きれい, かなしい, うれしい, かつこよい…)や副詞(そつと, なかなか…)を適切に使用して話の内容を豊かにし; またことば遊び(ゴロ合わせ, 反対ことば, 同音異義語…)を楽しむようになる。また絵本への興味が高まることで“かな文字”を覚えて自分で読むようになり, 続いてかな文字を書くことを覚えるようになる<sup>1-5)</sup>。

#### 4. 小学校就学以降の言語発達

現在では多くの児童はかな文字を読み書きできる段階で小学校に就学している。小学校就学後は教科学習, 読書, 作文指導を通じて漢字を含む語彙を増やし, さらにさまざまな文章による表現方法を習得していく。そして, 小学校卒業(12歳)までには目には見えない社会や人間関係のルールを少しずつ理解し(社会性: 相手の尊重・礼儀⇔敬語の使用), 抽象的な意味の理解(論理的・科学的思考: 多くの語彙を使用して, 話の筋が通った長文を書ける=作文, 抽象的な操作ができる: 算数の文章題を理解して分数を用いて問題を解く, 目に見えない過去・社会の構成の理解=歴史・社会制度に興味をもつ, 見ただけではわからない自然や物理的・化学的現象-宇宙・生物・機械-)に興味を持つ=自然科学への興味), さらに人の気持ちの理解(愛情, 悲しみ, 美的感覚: 文学・芸術に興味を持つ)が深まっていく。そして, “事情や状況, 単語の意味”をさまざまな語句を使用して説明することができるようになる。

一方で児童は, 言語能力が高まるとともに, 仲間同士で“はやりことば, 乱暴なことば”をすぐに覚えて会話で使用したり, もっともらしいウソをついたり, 相手に対して皮肉っぽい表現をしたり, 相手がいやがる表現(ことばによるいじめ)をしたりするようになる。

このようにして人は12歳ごろまでに社会で自立した生活を送るに必要な最低限の言語力を習得し, 青年期へと移行していく<sup>1,3,5)</sup>。

#### 5. まとめ

人は健全な聴覚機能を働かして乳児期から生活の中で聴く言語(母語)を習得していく。聴覚機

能が健全ならば言語習得の基盤は中枢神経系全体の成熟であり, 同時に健全な養育環境である。0~2歳児にとって, 母親がこどもに話しかけながら, 心にゆとりをもって養育することが健全な言語習得には必要である。3歳以降の幼児は幼稚園や保育園での集団保育の中で他児とのコミュニケーションを通じて言語を習得していくため, 保育者は保育の中で言語発達を促進させる配慮が必要となる。なお, 幼児で言語発達に問題が疑われる場合には, 早期に専門家による評価と適切な個別的配慮(言語訓練)が必要である。

幼児は言語習得と同時に, 個々の家庭の習慣や価値観(挨拶・食事の仕方, 服の好み, 他者への態度), 居住する地域の文化(例: 方言の習得, 都市または農村での生活様式), さらに広く日本の伝統的文化(日本昔話, 季節の行事と由来: 正月・豆まき)を習得することになる。

このように乳幼児の言語習得には生物学的側面から社会的・文化的側面まで多様な側面がある。そして人は乳幼児期に言語を効率よく習得することができ, 習得した言語(日本語)とともに一生生きることになる。この乳幼児期での言語習得には健全な聴覚機能が不可欠である。新生児聴覚スクリーニングが日本各地で普及しつつある現在, 小児医療・保健の分野で聴覚と関連付けて乳幼児期の言語習得についての関心が高まることを期待したい。

付記: 言語発達には個人差が大きいため, 通過月齢(満期出生・同月齢の50%の乳幼児が発達項目を達成する月齢)はあくまで目安である。(例)デンバーII発達判定法(日本小児保健協会版, 日本小児医事出版, 2003)によると, 有意味語の発話は12カ月(50%値)±2カ月=10~14カ月(25%~75%値)が健常範囲である。25%値より早い場合は項目達成の月齢は確認しにくい。90%値の月齢(18カ月)以降が遅れと判定できる。

発達初期はゆっくりとした言語発達であるが, 年長になると言語発達が加速する例がある。さらに, 言語理解はよいが発話が少ない子, 活発に発話するが理解は不十分な子がいる。また場面・状況への慣れや緊張の程度で幼児・児童の発話行動は変化する。このように健常児の言語発達は多様

で複雑であり、言語発達程度の判定は容易ではないことに十分留意されたい。

#### 文 献

- 1) 岩立志津夫, 小椋たみ子 (編): よくわかる言語発達, ミネルヴァ書房, 京都, 2005.
- 2) 大久保 愛: 幼児のことばとおとな (新版), 三省堂,

東京, 1991.

- 3) Nelson K: Language in Cognitive Development. Cambridge University Press, Cambridge, 1996.
- 4) 内田伸子: 発達心理学—ことばの獲得と教育—, 岩波書店, 東京, 1999.
- 5) 丸野俊一, 子安増生 (編): 子どもが「こころ」に気づくとき, ミネルヴァ書房, 京都, 1998.

---

\* 富士見台聴こえとことばの教室 [〒177-0034 東京都練馬区富士見台 2-34-4]

\* \* \*

## 言語発達と臨界期

内山 勉\*

Tsutomu UCHIYAMA

● Key Words ● 言語習得臨界期, 難聴児, 療育開始年齢●

## はじめに

健常な乳児は9カ月ごろから周囲で話すことばの意味を理解し始め、12カ月ごろには意味のある単語を発話し始める。そして1歳6カ月ごろからは急速に語彙量を増やし、2歳前には二語文を話し始め、小学校に就学する6歳までには幼児は6,000語以上の語彙を日常生活の中で習得し、これらの語彙や複雑な構文（～だから、～してよ：原因・理由、～だけど、～したい：逆接文）を使用して自由に会話ができるようになる。同時に幼児は地域や家庭で発話される単語の発音（構音）、単語や文のアクセント・イントネーション（日本語：関西弁、鹿児島弁、東京弁……）を6歳までに正確に習得する。

さらに5歳ごろより幼児はかな文字を読み、続いてかな文字を書くことで書字言語の習得を始める。そして6歳での小学校就学とともに読書を通じて書字言語の理解レベルを高め、12歳ごろから物事を具体的レベルだけでなく抽象的なレベルで理解し、また表現できるようになる（例：目に見えない社会ルールが理解できる、 $x$ 、 $y$ の入る方程式がわかる、絵や動作で示せない語—社会、平等、友情—を他の語を使った文で説明できる）。このように、健常な乳幼児は生活の中で効率よく言語を習得していく<sup>1)</sup>。

## I. 第二言語の習得について

近年海外で児童期を過ごす日本人家族が増えるに従い、家庭では日本語を話す一方、通学してい

る学校では友達と現地語（英語、中国語……）を話すいわゆるバイリンガル（bilingual）な児童が増えている。これら児童では、現地語による日常会話の習得は成人に比べ早いことが知られている。しかし、一度特定の言語（母語：乳幼児が家庭や日常生活環境で使用される言語）を習得した青年期以降では、人は努力しなければ母語と異なる言語（第二言語 second language）の習得が困難となる。また、学校での外国語学習として習得した言語は、その言語を母語とする人（native）に比べどこか不自然さを伴う言語となる。とくに成人期以降では音韻面の習得に困難さが目立ち、日本人では英語の/r/と/l/の聞き取りが容易ではない。これらの事実から、人の言語習得にはもっとも効率的に行われる年齢があると考えられる<sup>2)</sup>。

Lennebergは1950～1960年代での小児失語症の回復過程に関する知見や中枢神経系の成熟に関する知見などをもとに、人がもっとも効率よく言語を習得できる年齢（臨界期）は、幼児期から児童期にかけてであると<sup>3)</sup>した。

1970年代以降、学校教育課程での外国語教育の方法を検討する必要性や移民児童への言語教育の必要性から、幼児期から児童期にかけての第二言語の習得についての研究が盛んに行われるようになった。それらの研究によると、健常児の第二言語の習得に関しては、成人よりは児童の方が日常会話や構音の習得は早いのが、正規の言語教育を行わなければ読み書きを含む総合的な言語力を母語が第二言語である児童と同等レベルまで習得することは困難であることが明らかになった。

なお、移民児童の言語習得レベルについては、家庭の社会的・文化的な要因（家庭の経済状況、生

\* 富士見台聴こえとことばの教室  
〒177-0034 東京都練馬区富士見台 2-34-4)

活様式・習慣、親の育児の仕方、両親の教育程度など)と密接に関連し、さらに個々の児童の能力特徴(知的能力、コミュニケーション能力)が加わるため、移民先の同年齢児以上の言語力を示すレベルから日常会話がかろうじて可能なレベルまでさまざまである。このため、中枢神経系の成熟だけでは移民児童や海外駐在家庭の児童の言語習得レベルを規定できないことが明らかとなった<sup>2,4)</sup>。

## II. 難聴児での言語習得

健常児は日常生活の中で常に“人が話すことば”を聴くことで、音声言語を習得している。しかし先天性難聴児では、“聴こえない”ために音声言語を習得できない。そこで、難聴児の言語習得と年齢との関係を検討することで、言語習得と年齢との関係を明確にできると考えられる<sup>5)</sup>。

Lennebergが言語習得の臨界期について研究した1950~1960年代では、アメリカであっても大多数の難聴児の発見年齢は3歳以降であり、また当時の補聴器の性能は現代の機器に比べ明らかに劣り、一部のろう学校やクリニックで難聴児の早期教育が開始され始めた状況であった。このため、Lennebergは難聴児での早期発見・早期療育効果についての知見を知ることはなかった<sup>6)</sup>。

また同時代の日本では、難聴児はろう学校で6歳から義務教育としての“ろう教育”を受けていたが、多くの高度難聴児の言語力・学力は健常児の9歳レベル以上には向上せず、ろう教育者の間で高度難聴児の言語力に“9歳の壁”があることが知られていた。そこで熱心なろう教育者たちは、「高度難聴児を幼児期から教育をすることでこの“9歳の壁”を解消できるのでは」と考え始めていた<sup>6)</sup>。

1970~1990年代にかけて聴性脳幹反応(ABR)検査法や耳音響放射(OAE)検査法の実用化に伴い乳児期での難聴の診断が可能となり、また高性能補聴器や人工内耳の実用化に伴い高度難聴児での聴覚活用が可能となり、さらに新生児聴覚スクリーニングにより難聴児の早期発見が容易となったことで、0歳からの早期治療教育(早期療育と略記)を受ける難聴児の数が増大した<sup>7)</sup>。

1990年代になるとアメリカ・コロラド州で早期発見・早期療育を受けた難聴児の追跡調査が行われ、3歳時点での難聴児の言語発達は療育開始年齢と密接な関連があり、0歳から療育を受けた難聴児ほど言語発達程度が高いことが明らかになった<sup>7)</sup>。また日本での難聴児の早期療育効果についての研究でも、難聴幼児通園施設で0歳からの早期療育を受けた平均聴力レベル(聴力)80 dB以上の難聴児は6歳までに年齢相応の言語力を習得できることが示された<sup>8)</sup>。これとは別にアメリカ手話をコミュニケーション手段とする難聴者を対象とした研究では、手話を思春期以降に習得した難聴者は小学校就学以前から使用していた難聴者に比べ文法規則の課題で成績が悪かったとの結果が示された<sup>9)</sup>。

これらの研究結果から、難聴児の言語発達は療育開始年齢と関連していることは明らかである。すなわち、ろう教育分野でいわれていた“9歳の壁(難聴児の言語力が9歳以上に伸びない)”が0歳からの療育により解消できることを示すとともに、Lennebergが指摘した言語習得の生物学的な臨界期を示す重要な証拠であると思われる。

## III. 高度難聴児と人工内耳

聴力90 dB以上の難聴児では、高性能補聴器を装用しても50 dB程度の装用閾値であり、言語音の聴き取りは容易ではなかった。このため、聴覚を活用しつつ相手の口の動きを見て発話を理解する読話を併用する必要があった。難聴児が読話併用を会話理解の手段として利用する限り、難聴児は日常生活の中で健常児同様に自然に言語習得することは困難であった。しかし、聴力90 dB以上の難聴児が多チャンネル型人工内耳を装用することにより、500~4000 Hzの範囲では装用閾値30~35 dBで聴くことが可能になった。このため、人工内耳装用児は相手の発話を聴覚だけで聴き取り、また正確な構音を聴覚活用により習得することが可能となった<sup>4,5)</sup>。

これまでの人工内耳装用児の言語発達に関する研究は以下のようにまとめられる<sup>4,5)</sup>。

1) 人工内耳装用児での言語習得程度と手術年齢との関係から、児童期以降に人工内耳を装

用した先天性難聴児では言語音の聴き取り成績は向上するものの、言語力そのものへの促進効果ははっきりしない。

- 2) 幼児期に人工内耳手術を受けた難聴児について、手術年齢が低くなるとともに言語習得程度が高くなることが確かめられつつある。欧米では、生後6カ月～17カ月(1歳6カ月未満)の難聴児に人工内耳手術を行っており、言語発達が促進されているとの報告がある。
- 3) 人工内耳を装用してどのようなコミュニケーション手段で療育を受けたかによる療育効果について、聴覚のみを活用して言語習得を促す療育(聴覚言語法)を受けた人工内耳児は、手話を導入して行う療育を受けた人工内耳装用児より言語発達は向上していたとの報告が多い。

このように、人工内耳装用児の言語発達は同じ聴力の補聴器装用児よりも療育開始年齢や人工内耳装用年齢の影響を受けやすいと考えられる。そこで人工内耳装用児および補聴器装用児を対象に、療育開始年齢および人工内耳装用年齢と言語発達程度の関係について検討することとした。

#### IV. 難聴児の早期療育効果の検討

難聴児の早期療育効果は、難聴の程度と補聴状態(言語音が補聴器装用下で聴き取れる程度)、療育開始年齢、知的能力(健常児同様に知能程度と言語発達程度は関連する)、療育方法(聴覚活用か手話を使用するか)、療育の量と質(療育時間数、療育内容、療育者の技量)、他障害合併の有無、母親の教育力(母親の学歴とは無関係)、父親の療育への協力程度、療育施設への交通(施設に近い可否か)など多くの要因により影響を受ける<sup>8)</sup>。そこで今回、同一の難聴幼児通園施設で療育を受けた人工内耳装用児について、厳密な条件統制の下で療育開始年齢と言語発達程度との関連について検討した<sup>10)</sup>。

対象児は聴覚活用による早期療育を受けた聴力90 dB以上の人工内耳装用の難聴児18名であり、療育開始年齢と早期療育効果との関係について検討した。なお対象となった難聴児は補聴器を装用して聴覚活用による療育を施設で受け、補聴器装

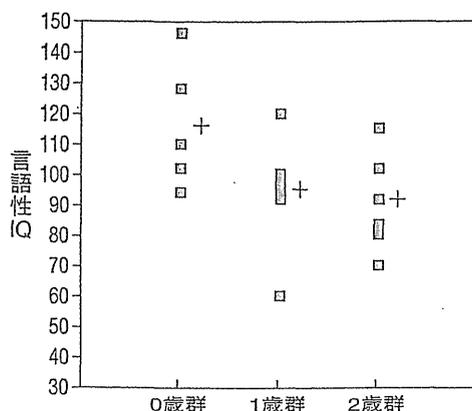


図1 人工内耳装用児の療育開始年齢と6歳時点 WPPSI検査言語性IQ

用では十分な聴き取りができないことから、施設在籍中に人工内耳手術を受けた。手術後もこれら難聴児は人工内耳を装用して継続して聴覚活用による療育を施設で小学校就学まで受けている。

療育開始年齢をもとに人工内耳装用児18名を0歳群、1歳群、2歳群の3群に分け、6歳時点のWPPSI知能検査言語性IQ(VIQ)をもとに各群相互の比較を行った。その結果、療育開始0歳群5名のVIQ(平均116)は、療育開始2歳群7名のVIQ(平均92)より有意に高かった(Uテスト,  $p < 0.05$ , 図1)。

つぎに人工内耳手術を受けた年齢をもとに人工内耳装用児18名を2歳群、3歳群、4～6歳群の3群に分け、6歳時点のWPPSI知能検査言語性IQをもとに各群相互の比較を行った。その結果、手術年齢2歳群のVIQ(平均116)は手術年齢4～6歳群のVIQ(平均90)に比べ有意に高かった(Uテスト,  $p < 0.05$ , 図2)。なお、聴力・動作性IQについては、療育開始各群および手術年齢各群の間に有意な差はなかった。

また療育開始年齢と聴力が同じ補聴器装用児(HA群26名)と上記の人工内耳装用群(CI群)とを比較したところ、療育開始2歳CI群VIQ(平均92)は療育開始2歳HA群VIQ(平均70)より有意に高かった(Uテスト,  $p < 0.05$ , 図3)。また言語発達遅滞(VIQ80未満)の出現比率は、療育開始2歳HA群(70%)が療育開始2歳CI群(14%)に比べ有意に高かった( $\chi^2$ 検定,  $p < 0.05$ ,

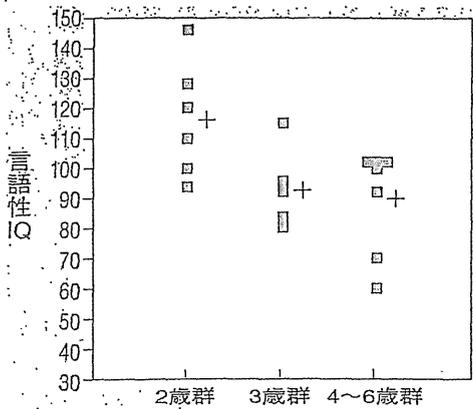


図 2 人工内耳装用児の手術年齢と6歳時点 WPPSI 検査言語性 IQ

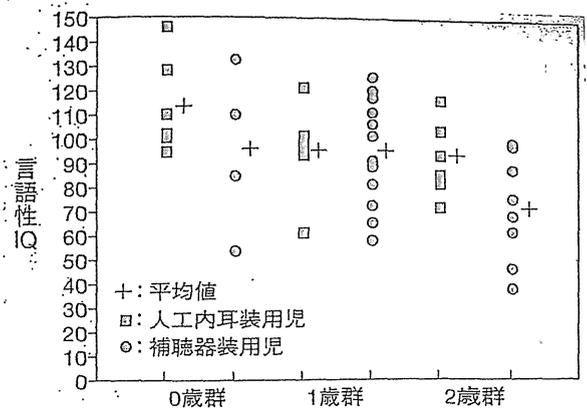


図 3 療育開始年齢が同じ人工内耳装用児と補聴器装用児で6歳時点での WPPSI 検査言語性 IQ の比較

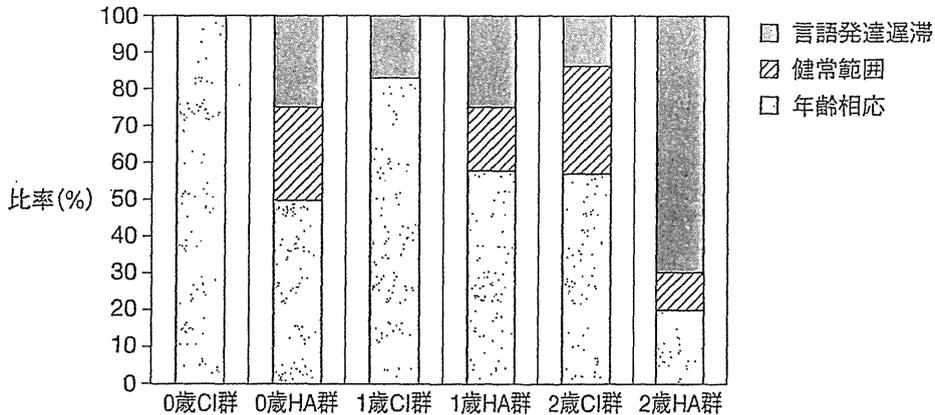


図 4 同一療育開始年齢の人工内耳装用児 (CI 群) と補聴器装用児 (HA 群) の言語発達程度の出現比率

年齢相応：言語性 IQ が 90 以上 ( $VIQ \geq 90$ )  
 健常範囲：言語性 IQ が 89~80 の範囲 ( $90 > VIQ \geq 80$ )  
 言語発達遅滞：言語性 IQ が 80 未満 ( $80 > VIQ$ )

図 4)。

これらの結果から、聴力 90 dB 以上の難聴児の言語習得にとって0歳からの早期療育および2歳での人工内耳装用は明らかに効果があり、療育開始年齢と人工内耳手術年齢は難聴児の言語習得を促進させる重要な要因であることが明らかになった。

#### V. 言語習得の臨界期について

機能性構音障害 (例：サ行⇒タ行への置換) や吃音は幼児期に治療を開始すると改善しやすいが、小学校就学後に治療を開始しても改善しにく

い、もしくは改善に時間がかかることが知られている<sup>11,12)</sup>。また言語発達遅滞児についても、幼児期から児童期にかけての言語治療によって効果が得られることが経験的に知られている<sup>13)</sup>。すなわち、これらの聴覚に障害のない言語障害児では、幼児期からの言語治療が効果的であることで一致している。一方、先天性難聴児では難聴程度が重くなるにつれて、上記の言語障害児以上に療育開始年齢と言語発達の間接性ははっきりしている。このことから、感覚器としての聴覚機能の臨界期は言語機能の臨界期に比べ比較的限定された年齢幅であると予想される。ただし、ろう教育分野でい

われた“9歳の壁”が難聴児の早期療育によって解消された事実から、難聴児の言語習得の臨界期は乳幼児期であることは確実と思われる。

なお、同じ感覚器である視覚機能については、先天性白内障では生後17週までに手術をしないと視力回復が不十分であるとされていることから、視覚機能の臨界期は週単位の幅でかなり限定的と思われる<sup>14)</sup>。一方、聴覚機能の臨界期については年単位の幅があり、0歳からの難聴児の療育効果が高いことから、出生後から2歳程度がもつとも発達する年齢と思われる。このことは1歳6カ月から3歳6カ月の間に適切な刺激を受けないと中枢聴覚神経系は十分に発達できないとの神経生理学的研究結果とほぼ一致している<sup>15)</sup>。

健常児の母語の言語習得の臨界期については、中枢神経系の成熟以外にもさまざまな環境的・心理的要因が関係しているため、今後はさらに中枢神経系の成熟要因と環境的・心理的要因との関連について検討する必要があると思われる<sup>2)</sup>。ただし、言語発達の遅れや言語障害のある乳幼児については、中枢神経系の可塑性に富むこの乳幼児期から児童期にかけて適切な療育や言語治療を行うことで、言語発達の促進や言語障害の改善が期待できる。このことから、Lennebergが指摘した言語習得の生物学的な臨界期は、難聴児を含むさまざまな言語障害児の早期発見および適切な早期療育を推進する根拠として重要な意味をもつと思われる。

## 文 献

1) 大久保 愛：幼児のことばとおとな 新版，三省堂，東

京，1991。

- 2) 内田伸子：発達心理学，97-123頁，岩波書店，東京，1999。
- 3) Lenneberg EH (著)，佐藤方哉，神尾昭雄 (訳)：言語の生物学的基礎，大修館書店，東京，1974。
- 4) Ambridge B, et al：Child Language Acquisition. pp363-365, Cambridge University Press, Cambridge, 2011。
- 5) Lederberg AR, et al：Critical periods in the acquisition of lexical skills. *Developmental Theory and Language Disorders*. Fletcher P, et al (eds), pp121-145, John Benjamins Publishing Company, Amsterdam, 2005。
- 6) 草薙進郎，四日市 章 (編著)：聴覚障害児の教育と方法，118-134頁，コレール社，東京，1996。
- 7) Yoshinaga-Itano C, et al：Language of early-and late-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 102 (5)：1161-1171, 1998。
- 8) 内山 勉：就学前の聴覚・言語の発達と評価。新生児聴覚スクリーニング，66-73頁，加我君孝 (編)，金原出版，東京，2005。
- 9) Newport EL：Contrasting conceptions of the critical period for language. Carey S, Gelman R (eds), *The epigenesis of mind ; Essays on biology and cognition*. pp111-130, Lawrence Erlbaum Associates, Hillsdale, 1991。
- 10) 内山 勉：人工内耳装用児の療育開始年齢と早期療育効果との関係について。音声言語医学 52 (4)：2011 (掲載予定)。
- 11) 阿部雅子：構音障害の臨床，改訂第2版，119-125頁，金原出版，東京，2008。
- 12) 盛 由紀子，小澤恵美 (編)：吃音，1-60頁，学苑社，東京，2004。
- 13) 小寺富子：言語発達遅滞の言語治療，改訂第2版，156-200頁，診断と治療社，東京，2009。
- 14) 永本敏之：水晶体疾患。小児眼科のABC，第2版，小口芳久 (編)，92-106頁，日本医事新報社，東京，2003。
- 15) Barlow SM, et al：Preface to the 18th annual ASHA-NIH research symposium ; Neurobiological determinants of communication development. *J Commun Disord* 42 (4)：245-247, 2009。

\* \* \*

---

原 著

---

## 人工内耳装用児の療育開始年齢と早期療育効果との関係について

内山 勉

要 約：聴覚活用による早期療育を受けた平均聴力レベル（聴力）が 90 dB 以上の人工内耳装用の難聴児（CI 群 18 名）を対象に，療育開始年齢と早期療育効果との関係について，6 歳時点の WPPSI 知能検査言語性 IQ（VIQ）を基に検討した。療育開始 0 歳・CI 手術 2 歳の CI 群 VIQ（平均 116.0）は，療育開始 2 歳・CI 手術 3 歳以降の CI 群 VIQ（平均 92.1）より有意に高かった。また療育開始年齢と聴力が同じ補聴器装用児（HA 群 26 名）と CI 群を比較したところ，療育開始 2 歳 CI 群 VIQ（平均 92.1）は療育開始 2 歳 HA 群 VIQ（平均 70.3）より有意に高かった。また言語発達遅滞（VIQ 80 未満）の出現比率は，療育開始 2 歳 HA 群（70.0%）が療育開始 2 歳 CI 群（14.2%）に比べ有意に高かった。これらの結果から，聴力 90 dB 以上の難聴児では 0 歳からの早期療育と 2 歳での人工内耳装用は明らかに言語習得に効果があり，療育開始年齢と人工内耳手術年齢は難聴児の言語習得を促進させる重要な要因であることが明らかになった。

索引用語：早期療育効果，先天性難聴，療育開始年齢，人工内耳手術年齢，平均聴力レベル 90 dB 以上

### Effect of Entry Age of Early Intervention in Hearing-Impaired Children with Cochlear Implants

Tsutomu Uchiyama

**Abstract:** This study examined the effect of entry age of intervention in hearing-impaired children with cochlear implants (CI children, n=18), together with hearing-impaired children with hearing aids (HA children, n=26). All these children had a hearing loss of 90 dB or over and had received the same early auditory-verbal/oral intervention program. We assessed their language abilities using the WPPSI Intelligence Test at 6 years of age. Statistic analysis showed that significantly higher Verbal IQ scores (age-appropriate scores) were noted in CI children of entry under 12 months of age and cochlear implantation at 2 years of age than in children of entry at 2 years of age and cochlear implantation at older than 3 years. Compared with a small percentage (14.2%) of language delay (VIQ score below 80) in CI children of entry at 2 years of age, there was a higher percentage (70.0%) of language delay in children with hearing aids of entry at 2 years of age. These results demonstrated a significant effect of entry age of intervention and the significant benefits of cochlear implantation in children with hearing loss of 90 dB or over.

**Key words:** early intervention, hearing-impaired children, effect of entry age, age of cochlear implantation, hearing loss of 90 dB or over

## はじめに

難聴児の早期療育効果は療育開始年齢と関係があり、難聴児を0, 1歳から療育することで難聴児の言語習得を促進させることができる<sup>1)</sup>。この早期療育効果が療育開始年齢に影響されることは、Lenneberg EHが指摘した言語習得の臨界期に関連して興味深い事実である<sup>2)</sup>。Lennebergは1950~60年代の研究を背景に、難聴児を含めた障害児および健常児の言語習得の臨界期について考察している。しかし、当時は難聴児の0歳での発見は困難であり、また当時の補聴器の性能は現代の機器に比べ明らかに劣り、アメリカであっても一部のろう学校やクリニックで難聴児の幼児教育が開始され始めた状況であった<sup>3)</sup>。このため、この時代では難聴児での言語習得の臨界期について十分検討はできなかつたと思われる。しかし、今日の日本では新生児聴覚スクリーニングによる0歳での難聴の発見、高性能補聴器もしくは人工内耳による補聴、難聴児の早期療育を目的とする難聴幼児通園施設の存在など、難聴児の早期療育体制が整っている。ただし、難聴児の早期療育効果は療育開始年齢以外にも、難聴の程度、他障害の合併の有無、知的能力、療育方法、親の教育力などさまざまな要因により影響を受ける<sup>4,5)</sup>。そこで今回、良聴耳の平均聴力レベル（以下聴力と略記）90 dB以上の人工内耳を装着している先天性難聴児（以下人工内耳装用児と略記）を対象に、療育開始年齢と早期療育効果について改めて検討することとした。

## 方 法

### 1. 対象児

対象児は聴力90 dB以上の人工内耳装用児18名（男6名、女12名）とした。これら対象児は1994年4月~2005年3月の間に出生しており、同一の難聴幼児通園施設で補聴器を装着して聴覚活用による療育を受けた。しかしこれら対象児では補聴器の装着効果は乏しかったので、施設在籍中の1998年10月~2007年9月の間に人工内耳手術を受けた。手術後はこれら対象児はすべて片耳に人工内耳を装着するとともに片耳に補聴器を装着し、施設にて聴覚活用による総合的な療育（聴覚言語法による療育）を受けている。なお、本稿では「人工内耳手術年齢」と「人工内耳装用年齢」

とを「人工内耳の装用を開始した年齢」として同じ意味に使用する。

人工内耳装用効果を検討するために、同一通園施設に在籍した聴力90 dB以上の補聴器を装着する先天性難聴児（以下補聴器装用児と略記）も対象児とした。これら補聴器装用児26名（男8名、女18名）は1980年4月~1994年3月の間に出生し、当施設で読話を併用しながら補聴器を装着しての聴覚活用による療育（聴覚口話法による療育）を受けている。なお、補聴器装用児の1例は1歳3ヵ月のときに流行性耳下腺炎により両側難聴（聴力108 dB）となり、療育開始時点（1歳10ヵ月）で言語理解は全くできない、および有意発話が全くないことが確認されている事例である。本例を言語習得以前の失聴例として先天性難聴児と同一とみなし、対象児に含めた。

対象児の補聴器装用年齢について、当施設で療育を開始する以前に補聴器装用を試みた事例であっても、常時補聴器を装着するようになったのは当施設で療育を開始してからである。このことから、人工内耳装用児および補聴器装用児を含む対象児すべての補聴器装用開始年齢は療育開始年齢と一致している。

なお、次の除外条件に該当する難聴児は、対象児には含まれていない。

1) 知的要因を統制するため、WPPSI 知能診断検査（以下WPPSI検査と略記）で動作性IQ 90未満の事例。

2) 明らかに療育効果に影響を与える他障害（視覚障害、脳性まひ、その他の身体障害）を合併する事例。および、WPPSI検査動作性IQは90以上ではあるが、明らかな自閉傾向もしくは多動傾向があり、高機能軽度発達障害と判定できる事例。

3) 母親の精神疾患や週5日の常勤勤務のため、必要な日数の療育を受けることができない、および毎日の家庭学習ができない事例。

4) 聴力条件を統制するため、療育開始時点に比べ明らかな両耳聴力低下が生じている事例（例：療育開始時点の聴力が70 dBであったが、聴力低下により6歳時点で95 dBの聴力になった場合）。

### 2. 言語発達評価

小学校就学直前（6歳時点）に対象児のWPPSI検査を実施し、WPPSI検査言語性IQを基に対象児の言語発達程度を判定した。WPPSI検査では検査者は

教示を「音声言語のみ」もしくは「読話併用」で被検児に提示し、被検児の音声言語による応答のみを採点対象とした<sup>6)</sup>。

### 3. 聴力検査

人工内耳装用児については、6歳時点で行った複数回の聴力検査結果から、検査者が信頼できると判定した非装用耳の聴力を集計対象とした。

なお、人工内耳装用耳の聴力は手術前に90 dB以上であり、非装用耳より聴力が重いか同一であることが確認されている。また装用している人工内耳機器はすべてコクレア社製人工内耳(Nucleus 22 システムもしくはNucleus 24 システム使用)である。

補聴器装用児については、6歳時点で当施設にて行った複数回の標準純音聴力検査結果から、検査者が信頼できると判定した良聴耳の聴力を集計対象とした。

### 4. 分析方法

対象児について、聴力、療育開始年齢、人工内耳手術年齢、6歳時点でのWPPSI検査結果(検査時点の平均年齢:6歳4ヵ月、範囲:6歳10ヵ月~5歳

10ヵ月)の言語性IQ(VIQ)、動作性IQ(PIQ)、および「動作性IQから言語性IQを引いた差(PV差)」を基に比較検討を行った。さらに対象児について、言語性IQの分布を基に言語性IQ90以上を年齢相応以上の言語発達の難聴児(年齢相応児)、言語性IQが90未満・80以上( $90 > VIQ \geq 80$ )を健常範囲の言語発達の難聴児(健常範囲児)、言語性IQ80未満を言語発達が遅れた難聴児(言語発達遅滞児)として、言語性IQの程度による難聴児の出現比率を求めた。

## 結 果

### 1. 療育開始年齢および人工内耳手術年齢と療育効果との関係

人工内耳装用児18名について、療育を開始した年齢を基に療育開始年齢0歳群(5名、月齢範囲11~3ヵ月)、1歳群(6名、20~12ヵ月)および2歳群(7名、32~25ヵ月)に分け、相互に比較を行った(表1、図1)。

聴力および動作性IQについては、3群間に差はなかった。言語性IQについて、0歳群(平均116.0)は

表1 人工内耳装用児の療育開始年齢・人工内耳手術年齢と6歳時点でのWPPSI検査結果

療育開始 年齢群	聴力 (dB)	療育開始 月齢	CI手術 月齢	言語性 IQ	動作性 IQ	PV差
2歳 CI 4名	107.8 113~103	6.0ヵ月 11~3	30.5ヵ月 31~30	119.5 146~94	127.8 135~120	8.3 26~-11
6~4歳 CI 1名	108.0	8.0ヵ月	51.0ヵ月	102.0	95.0	-7.0
0歳群 計5名	107.8 113~103	6.4ヵ月 11~3	34.6ヵ月 51~30	116.0 146~94	121.2 135~95	5.2 26~-11
2歳 CI 2名	107.0 115~99	16.0ヵ月 20~12	29.5ヵ月 30~29	110.0 120~100	126.0 129~123	16.0 29~3
3歳 CI 1名	105.0	15.0ヵ月	43.0ヵ月	96.0	117.0	21.0
6~4歳 CI 3名	100.0 105~95	17.3ヵ月 18~16	64.3ヵ月 68~61	84.0 100~60	106.7 112~98	22.7 38~12
1歳群 計6名	103.2 115~95	17.3ヵ月 20~12	49.2ヵ月 68~29	94.7 120~60	114.8 129~98	20.2 38~3
3歳 CI 4名	101.0 111~93	26.8 29~25	41.3 47~37	92.8 115~80	116.3 129~104	23.5 46~12
6~4歳 CI 3名	102.7 108~95	29.3 32~25	61.0 73~52	91.3 102~70	131.7 139~123	40.3 69~21
2歳群 計7名	101.7 111~93	27.9ヵ月 32~25	49.7ヵ月 73~37	92.1 115~70	122.9 139~104	30.7 69~12

上段:平均値, 下段:範囲

2歳 CI:2歳で人工内耳手術を受けた人工内耳装用児

3歳 CI:3歳で人工内耳手術を受けた人工内耳装用児

4~6歳 CI:4歳から6歳の間に人工内耳手術を受けた人工内耳装用児

1歳群(平均94.7)より言語性IQが高い傾向があり(Uテスト,  $p < 0.10$ , 片側検定: 以下省略), 0歳群(平均116.0)は2歳群(平均92.1)より有意に言語性IQは高かった(Uテスト,  $p < 0.05$ ). PV差について, 0歳群(平均5.2)は1歳群(平均20.2)および2歳群(平均30.7)に比べ有意に小さいことが示された(Uテスト,  $p < 0.05$ ).

人工内耳装用児18名について, 人工内耳手術を受けた年齢ごとに2歳群(6名), 3歳群(5名)および6~4歳群(7名)の3群に分けて, 3群相互の比較を行った(表2).

人工内耳手術年齢2歳群, 3歳群および6~4歳群を比較したところ, 各群の間に聴力, 動作性IQに差はなかった. 言語性IQについて, 2歳群の言語性IQ(平均116.3)は3歳群(平均93.4)および6~4歳群(平均89.7)の言語性IQよりも有意に高い得点であった(Uテスト,  $p < 0.05$ ).

療育開始年齢0歳および人工内耳手術年齢2歳の人

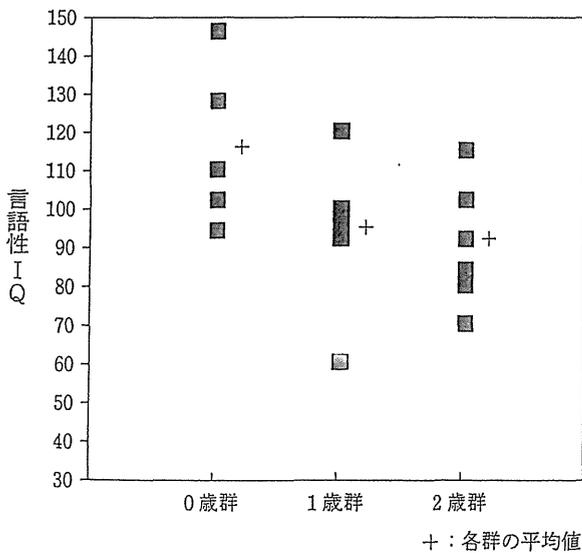


図1 人工内耳装用児の療育開始年齢と6歳時点 WPPSI 検査言語性IQ

工内耳装用児4名(0歳開始・2歳CI群)と, 療育開始年齢2歳および人工内耳手術年齢3歳の人工内耳装用児4名(2歳開始・3歳CI群)を比較した(表1). その結果聴力と動作性IQに差はないものの, 言語性IQは0歳開始・2歳CI群(平均119.5)が2歳開始・3歳CI群(平均92.8)より高い傾向が見られた(Uテスト,  $p < 0.10$ ).

2. 人工内耳装用児と補聴器装用児での療育効果の比較

療育開始年齢が同一の人工内耳装用児(CI群と略記)と補聴器装用児26名(HA群と略記)について, WPPSI検査結果を基に両群の比較を行った. なお, 0歳群の月齢範囲について, 統計的検定を行うため便宜上HA群に1歳1ヵ月(13ヵ月)に療育を開始した難聴児1名を含め補聴器装用0歳群4名としたが, 人工内耳装用児0歳群の月齢範囲は月齢12ヵ月未満(11ヵ月以下)とした.

各年齢での聴力, 療育開始月齢, 動作性IQについては, 両群に差はなかった(表3). 言語性IQについて, 0歳CI群の言語性IQ(平均116.0)と0歳HA群の言語性IQ(平均94.5)とには有意差はなかった. 2歳CI群の言語性IQ(平均92.1)は2歳HA群(平均70.3)より有意に高かった(Uテスト,  $p < 0.05$ ).

PV差について, 0歳CI群PV差(平均5.2)は0歳HA群(平均19.8)よりも有意に小さかった(Uテスト,  $p < 0.05$ ). 1歳CI群PV差(平均20.2)は1歳HA群(平均26.6)より小さい傾向があった(Uテスト,  $p < 0.10$ ). 2歳CI群PV差(平均30.7)は2歳HA群(平均47.4)より有意に小さかった(Uテスト,  $p < 0.05$ ).

6歳時点での WPPSI 検査結果では(図2), 0歳CI群で年齢相応児(VIQ 90以上)の出現比率は100.0%であった. 1歳CI群では年齢相応児83.3%, 言語発達遅滞児(VIQ 80未満)は16.7%であった. 2歳CI群では年齢相応児は57.1%, 健常範囲児(VIQ 89~80)は28.9%, 言語発達遅滞児は14.2%であった. 一方,

表2 人工内耳手術年齢と6歳時点での WPPSI 検査結果

CI手術年齢群	聴力 (dB)	療育開始月齢	CI手術月齢	言語性IQ	動作性IQ	PV差
2歳群	107.5	9.3ヵ月	30.2ヵ月	116.3	127.2	10.8
6名	115~99	20~3	31~29	146~94	135~120	29~-11
3歳群	101.8	24.4ヵ月	41.6ヵ月	93.4	116.4	23.0
5名	111~93	29~15	47~37	115~80	129~104	46~12
6~4歳群	102.3	21.1ヵ月	61.0ヵ月	89.7	115.7	26.0
7名	08~95	32~8	73~51	102~60	139~95	69~-7

上段: 平均値, 下段: 範囲

表3 療育開始年齢が同一の人工内耳装用児 (CI群) と補聴器装用児 (HA群) の6歳時点 WPPSI 検査結果の比較

療育開始年齢群	聴力 (dB)	療育開始月齢	言語性 IQ	動作性 IQ	PV 差
CI: 0歳群	107.8	6.4ヵ月	116.0	121.2	5.2
5名	113~103	11~3	146~94	135~95	26~-11
HA: 0歳群	103.8	9.0ヵ月	94.5	117.3	19.8
4名	108~94	13~6	132~53	132~103	56~-29
CI: 1歳群	103.2	16.5ヵ月	94.7	114.8	20.2
6名	115~95	20~12	120~60	129~98	38~3
HA: 1歳群	101.3	19.7ヵ月	93.7	119.4	26.6
12名	115~91	23~16	125~57	146~98	57~-18
CI: 2歳群	101.7	27.9ヵ月	92.1	122.9	30.7
7名	111~93	32~25	115~70	139~104	69~12
HA: 2歳群	98.7	28.1ヵ月	70.3	117.7	47.4
10名	110~90	35~25	97~35	132~97	92~16

上段: 平均値, 下段: 範囲. HA: 0歳群 1例の療育開始月齢は13ヵ月 (1歳1ヵ月)

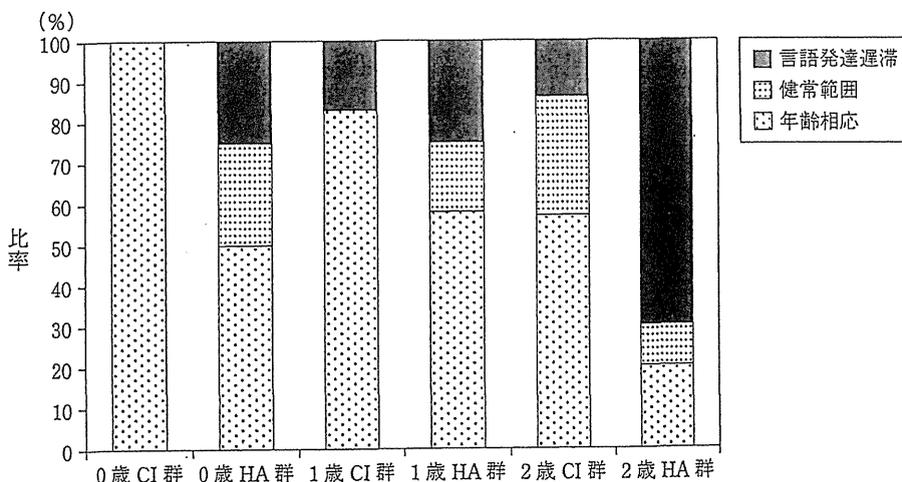


図2 同一療育開始年齢の人工内耳装用児 (CI群) と補聴器装用児 (HA群) の言語発達程度の出現比率

年齢相応: 言語性 IQ が 90 以上 (VIQ ≥ 90)  
 健常範囲: 言語性 IQ が 89 ~ 80 の範囲 (90 > VIQ ≥ 80)  
 言語発達遅滞: 言語性 IQ が 80 未満 (80 > VIQ)

HA群では0歳HA群で年齢相応児は50.0%, 健常範囲児は25.0%, 言語発達遅滞児は25.0%であった。1歳群では年齢相応児は58.3%, 健常範囲児は16.7%, 言語発達遅滞児は25.0%であるが, 2歳群では年齢相応児は20.0%, 健常範囲児は10.0%, 言語発達遅滞児は70.0%であった。言語発達遅滞児の出現比率を2歳CI群(14.2%)と2歳HA群(70.0%)とで比較したところ, 有意に2歳HA群の言語発達遅滞児の比率が高かった ( $\chi^2$ 検定,  $p < 0.05$ )。

### 考 察

#### 1. 療育開始年齢および人工内耳手術年齢と療育効果との関係

0歳から補聴器を装用して療育を開始し, 2歳以降に人工内耳手術を受けた群が1歳以降に療育を開始した群より言語性IQが高いこと, および2歳で人工内耳手術を受けた群が3歳以降に手術を行った群より言語性IQが高いことが明らかになった。また, 0歳療育開始・2歳人工内耳装用の4名と2歳療育開始・3歳人工内耳装用の4名との言語性IQを比較したところ, 対象児数が少ないため有意とはいえないが, 前者

の言語性IQが後者より高い傾向が見られた。これらの結果より、0歳での療育開始および2歳での人工内耳装用による聴覚閾値の改善は、聴力90 dB以上の難聴児の言語習得を促進させるといえる。

各群の言語性IQの分布について検討すると、療育開始1歳群および2歳群であっても年齢相応の言語力を習得している難聴児がいる一方、療育開始1歳群で言語性IQ80を下回る難聴児が出現し、療育開始2歳群では言語性IQ90を下回る難聴児が増え、言語性IQの平均値が療育開始年齢に比例して低下する結果となっている(図1, 2)。

## 2. 人工内耳装用児と補聴器装用児での療育効果の比較

人工内耳装用の効果を明らかにするため、6歳時点でのWPPSI検査結果を基に同じ療育開始年齢の人工内耳装用児(CI群)と補聴器装用児(HA群)を比較した。療育開始0歳のCI群とHA群とでは、聴力、療育開始月齢、動作性IQに有意差はなかった。言語性IQにも有意差はなかった。しかし動作性IQと言語性IQの差であるPV差については、0歳CI群は平均5であり、0歳HA群の平均20に比べ有意に小さかった。この0歳CI群でのPV差が小さいことは、言語性IQが動作性IQに応じたレベルにあること、すなわち0歳CI群の難聴児は潜在能力に応じた言語発達程度に到達していることを示唆している<sup>6)</sup>。

また、CI群では言語性IQ90以上の年齢相応児の比率は0歳群で100.0%、1歳群で83.3%であり、2歳群で57.1%と療育開始年齢が遅れると比率は低下するが、言語発達遅滞と判定される比率は25.0%以下である。一方、HA群では年齢相応児の比率は0歳群および1歳群で58.3~50.0%であるが、2歳群では20.0%に低下する。一方、言語発達遅滞児は0歳群・1歳群は25%であるが、2歳群では言語発達遅滞児70.0%となり、言語発達遅滞児の出現比率が2歳CI群に比べ2歳HA群は有意に高くなっている。これらの結果は、聴力90 dB以上の難聴児が2歳以降になって補聴器を装用して言語習得することは容易ではなかったこと、および90 dB以上の難聴児が言語習得するためには、人工内耳は明らかに有効であることを示している。

## 3. 総合的な考察

人工内耳の有効性に関しては多くの報告があり、早期に人工内耳を装用することは言語習得に効果があることでは一致している<sup>7-12)</sup>。また、補聴器装用児では0, 1歳からの難聴児の早期療育は効果のあることが示されている<sup>1, 13)</sup>。ただし、これらの研究について、研究

者が他機関に知能検査や言語発達検査を依頼する限り、検査結果のなかに研究者が設定した精度に欠けるデータの混入は避けがたく、信頼性の高い検査結果を集計することはできない<sup>14-16)</sup>。また保護者に項目チェックを依頼する場合、記入者の誤解、虚偽、片寄った見方による記入項目の信頼性の精度低下は避けがたい<sup>14, 15)</sup>。なお、5・6歳の難聴児のWISC III検査言語性IQを指標とした研究<sup>12, 13)</sup>について、この年齢では健常児であっても応答できる課題数は少ないため、検査結果の一定の信頼性を確保することは容易ではない<sup>15)</sup>。この点、本研究では対象児の言語発達程度の指標として6歳時点でのWPPSI検査言語性IQを用いており、一定の信頼性・妥当性を確保している<sup>6, 15)</sup>。

また検査結果以外に個々の難聴児の事情や療育状況を十分に把握できない場合には、検査結果と療育状況・家庭状況との関連を分析しても、形式的な分析になりやすい<sup>14, 15)</sup>。ことに療育方法に関しては、表向きの方法と実態とは異なる場合(表向きは聴覚口話法だが、手話を併用している場合)や、療育者の技量(療育経験が長い、短いなど)によって療育効果に差が生じる可能性がある。しかし他機関に研究協力を依頼する限り、療育条件を厳密に統制することは難しい。そこでGeersらは特定の療育施設でのデータ収集の重要性を指摘している<sup>17)</sup>。すなわち、療育内容が明らかな特定施設で療育した難聴児の療育効果を検討することで、一定の信頼性・妥当性のある難聴児の療育効果を示すことが可能と思われる。

本研究では、対象児の条件を統制するため、同一施設で療育を受けた聴力90 dB以上の難聴児とした。なお聴力90 dB未満の難聴児については、療育開始年齢と療育効果とは関連があるものの、聴力が軽くなるにつれ療育開始が遅れても言語力が向上する場合があるため、聴力の重い難聴児とは別に分析する必要があると思われる<sup>18)</sup>。

本研究では対象児がほぼ均一な条件になるように選別した。さらに検査者は検査時点で対象とした難聴児を熟知しており、検査結果については療育担当者による信頼性・妥当性の検討を受けている。このような背景の下に、本研究では信頼性・妥当性が高いと思われる検査結果を集計した。

本研究結果によると、聴力90 dB以上の難聴児であっても、健常乳児が聴覚を活用して言語習得する時期に合わせ0歳から補聴器を装用して療育し、さらに2歳で人工内耳を装用して療育を継続することで、聴覚を活用して音声言語を習得できることを示してい

る。この結果は、Lenneberg が指摘した言語習得の臨界期を解明するためには、2~0 歳の間での聴覚発達ならびに言語発達と中枢神経系の機能成熟との関連をさらに検討する必要のあることを示唆している。

0 歳での早期発見と 2 歳での人工内耳手術は、90 dB 以上の難聴児にとって音声言語の習得を促進する有効な手段である。しかし、難聴の早期発見および人工内耳手術とともに、難聴児は聴覚を活用した適切な療育を受けなければ音声言語の習得はできない。この意味で、本研究の結果は改めて聴覚活用による難聴児の早期療育の重要性を示している。

## 結 論

聴力 90 dB 以上の人工内耳を装用した難聴児を対象に、療育開始年齢と早期療育効果について検討した。その結果、聴力 90 dB 以上の難聴児にとって 0 歳から療育を開始することは言語習得に有利であること、また 2 歳での人工内耳の装用はこれらの難聴児の言語習得に有効であることが示された。同時に、適切な療育が難聴児の言語習得に不可欠であることが改めて確認できた。

謝辞 第 55 回日本音声言語医学会シンポジウムで本研究の発表の機会をいただいたシンポジウム座長である東京大学名誉教授 加我君孝先生、ならびに第 55 回日本音声言語医学会会長である東京大学教授 山嵜達也先生に心から感謝申し上げます。また、本研究で対象とした人工内耳装用児 14 名は東大病院にて人工内耳手術を受けております。加我名誉教授ならびに山嵜教授の医療面からの難聴児療育へのご配慮・ご協力に心より感謝申し上げます。

本研究は難聴幼児通園施設「富士見台聴こえとことばの教室」での熱意ある療育活動を背景に行われました。徳光理事長以下教室職員の皆様のご協力に心より感謝申し上げます。

## 文 献

- 1) 内山 勉, 徳光裕子: 12 ヶ月未満の難聴児の早期療育効果について. 音声言語医学, 45: 198-205, 2004.
- 2) Lenneberg EH: 言語の生物学的基礎 (佐藤方哉, 神尾昭雄訳), 大修館書店, 東京, 1974.
- 3) 草薙進郎: 聴覚障害児の早期教育. 聴覚障害児の教育と方法 (草薙進郎, 四日市章編), コレール社, 東京, 107-122 頁, 1996.
- 4) 内山 勉: 就学前の聴覚・言語の発達と評価. 新生児聴覚スクリーニング (加我君孝編), 金原出版, 東京, 66-73 頁,

2005.

- 5) 内山 勉, 伊集院亮子, 天道文子: WPPSI 知能診断検査による難聴幼児の早期療育効果の検討. 音声言語医学, 41: 120-129, 2000.
- 6) 内山 勉, 伊集院亮子, 徳光裕子: 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. 音声言語医学, 49: 155-166, 2008.
- 7) Niparko JK, Tobey EA, Thal DJ, et al: Spoken language development in children following cochlear implantation. JAMA, 303: 1498-1538, 2010.
- 8) Kirk KI, Miyamoto RT, Ying EA, et al: Cochlear implantation in young children: Effects of age at implantation and communication mode. The Volta Review, 102: 127-144, 2002.
- 9) Moog JS, Geers AE, et al: Early educational placement and later language outcomes for children with cochlear implants. Otolaryngology & Neurotology, 31: 1315-1319, 2010.
- 10) Yoshinaga-Itano C, Rosalinda B, Allison S, et al: Describing the trajectory of language development in the presence of severe-to-profound hearing loss: A closer look at children with cochlear implants versus hearing aids. Otolaryngology & Neurotology, 31: 1268-1274, 2010.
- 11) 福田章一郎, 問田直美, 福島邦博: 新生児聴覚スクリーニングで発見された聴覚障害児の小学校就学時点での評価. Audiology Japan, 50: 254-260, 2006.
- 12) 加藤敏江, 中山博之, 服部 琢: 人工内耳を 2~4 歳台に装用した先天性聾児の就学時における言語能力およびそれに影響する要因の検討. Audiology Japan, 51: 54-60, 2008.
- 13) 斎藤 宏, 工藤多賀, 堀内美智子: 補聴器装用児における乳幼児期の言語訓練の成果と問題点. 音声言語医学, 47: 306-313, 2006.
- 14) 池田 央: 心理学研究法 8 テスト II, 東京大学出版会, 東京, 1973.
- 15) 黒瀬恵子: 実施と採点. 心理学研究法 7 テスト I (肥田野直編), 東京大学出版会, 東京, 107-134 頁, 1972.
- 16) 日本版 WISC-III 刊行委員会: 日本版 WISC-III 知能検査法. 日本文化科学社, 東京, 1998.
- 17) Hayes H, Geers AE, Treiman R, et al: Receptive vocabulary development in deaf children with cochlear implants: achievement in an intensive auditory-oral educational setting. Ear & Hearing, 30: 128-135, 2009.
- 18) 内山 勉: 中等度難聴児の療育計画. 小児の中等度難聴ハンドブック (加我君孝, 他編), 金原出版, 東京, 109-115 頁, 2005.

別刷請求先: 〒177-0034 練馬区富士見台 2-34-4  
富士見台聴こえとことばの教室  
内山 勉

# Auditory neuropathy の遺伝子

松永 達雄

はじめに

Auditory neuropathy (AN) は 1996 年に加我ら, Starr により成人難聴症例で初めて報告され, その後に小児難聴症例の 5~10% で認められることが報告された新しい疾患概念である<sup>1,2)</sup>. 臨床像の特徴は, 聴力検査で判定される難聴の程度に比べて言葉の聞き取りが極めて不良なことである. 以前より難聴の臨床現場では脳に問題がないにもかかわらず言語発達が極めて不良な難聴児の存在が知られていたが, AN がその主たる理由であることが判明したわけである. そして近年, AN の原因として遺伝子の関与が高いことも明らかとなった.

## 疾患概念について

難聴は純音聴力検査により外耳あるいは中耳に病変のある伝音難聴と内耳あるいは聴覚中枢路に病変のある感音難聴に分類される. 感音難聴に含まれる AN の診断は他覚的聴覚検査である耳音響放射 (otoacoustic emission : OAE) と聴性脳幹反応 (auditory brainstem response : ABR) でなされる (図 1). 通常の感音難聴 (内耳性難聴) では OAE が異常で ABR は聴力レベルに応じて域値が上昇する. 一方, AN では OAE が正常で ABR は聴力レベルに関係なく無反応あるいは高度の域値上昇となる点が特徴である. OAE は内耳蝸牛の外有毛細胞の伸縮運動を, ABR は脳幹聴覚路の電気的反応を

測定する検査であることから, AN は内毛細胞, 蝸牛神経あるいはその間のシナプスの障害と考えられている.

## 難聴診療における AN への関心の高まり

近年, 小児難聴診療の現場において AN の診断数が急増して, 本症に対する関心が高まっている. 診断数急増の背景としては, 第一に AN を診断するために必要な OAE の検査機器が国内の多くの難聴診療施設に普及したため AN の診断が可能となった点があげられる. 第二に国内で約 10 年前から開始された新生児聴覚スクリーニングが普及して, 0 歳の難聴診断が急増したことがあげられる. 後述す

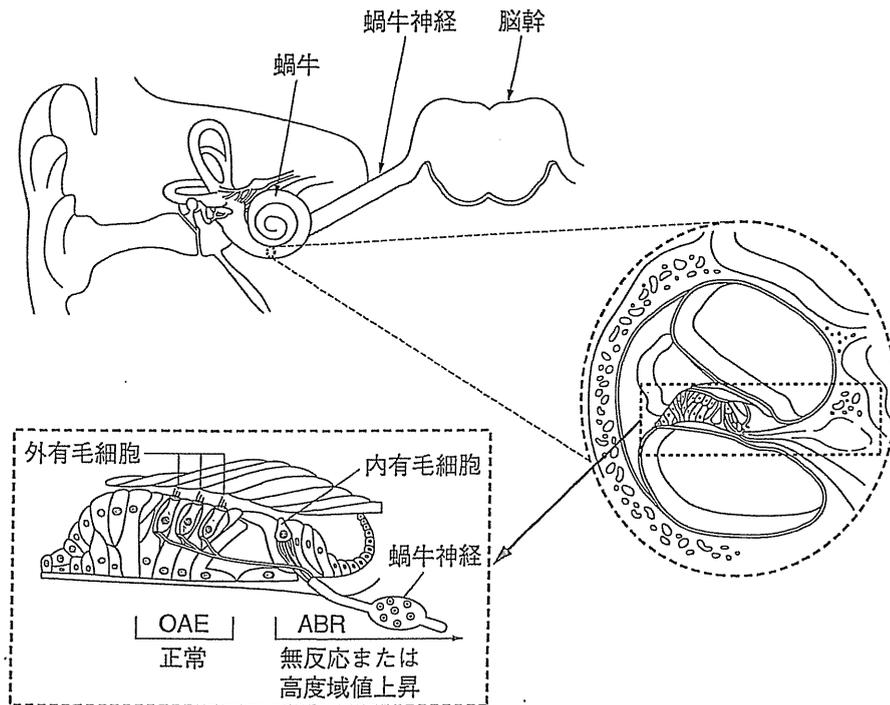


図 1 聴覚検査による AN の診断と障害部位

AN では外有毛細胞機能を測定する OAE が正常, 蝸牛神経および脳幹聴覚路の活動を測定する ABR は無反応あるいは高度の域値上昇を呈する. これは蝸牛の内毛細胞, 蝸牛神経あるいはその間のシナプスの障害であることを示している.

まつなが たつお 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長

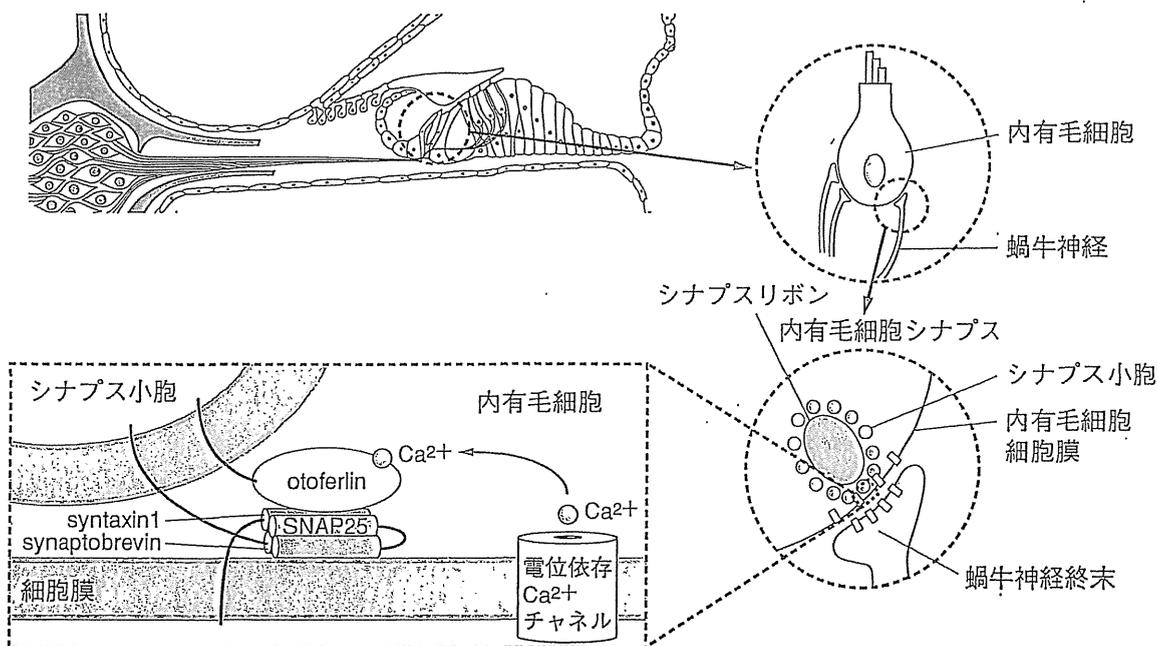


図2 otoferlinの分子機能

otoferlinは内毛細胞シナプスにおいて $Ca^{2+}$ 濃度依存性にシナプス小胞の細胞膜融合に重要なsyntaxin1およびSNAP25と結合し、シナプス小胞の放出に重要な役割を果たしている。

るようにAN患者でのOAEの反応は3歳頃までに消失することが多く、それ以後はANの診断ができない。このため新生児聴覚スクリーニングによる早期難聴診断によりANの診断数が増加した。

### ANの遺伝的背景

ANの原因は遺伝性神経疾患の一症状としての発症が42%、特発性(原因不明)が48%、その他(超未熟児、新生児期の高ビリルビン血症や低酸素、敗血症、流行性耳下腺炎などの感染症、薬剤性など)が10%という報告がある<sup>3)</sup>。近年、特発性ANの大多数が遺伝性の非症候群性(難聴以外の症状を合併しない)ANであることが判明しており<sup>4)</sup>、本項で記す。他の原因のANに関しては著者の総説を参照されたい<sup>5,6)</sup>。

非症候群性ANの原因遺伝子として初めて報告されたのは常染色体劣性遺伝子のOTOFである<sup>7)</sup>。その後、常染色体劣性遺伝子のpejvakin遺伝子、GJB2遺伝子もその変異により一部の症例では非症候群性ANとなることが報告された。さらに、ミトコンドリアDNAに存在する12S ribosomal RNA遺伝子のT1095C変異、そして常染色体優性遺伝のAUNA1座位(13q14-21)およびX連鎖遺伝の

AUNX1座位(Xq23-27.3)も非症候群性ANの原因として同定されている。

これまでに非症候群性AN患者で同定された遺伝子変異はその大部分がOTOF遺伝子変異である。本遺伝子は1999年に細胞膜蛋白質otoferlinをコードする遺伝子として同定された<sup>8)</sup>。蝸牛のotoferlinは48エクソンより構成され、 $Ca^{2+}$ 結合ドメインであるC2領域を6カ所持ち、C末端に膜貫通部位がある。内耳の音受容細胞である内毛細胞の基底部に局在し、C2領域が $Ca^{2+}$ 濃度依存性の膜融合センサーとして働いており、シナプス小胞の細胞膜融合に重要なSNARE複合体のsyntaxin1およびSNAP25と結合して、シナプス小胞の放出に重要な役割を果たしている<sup>9)</sup>(図2)。これまでに難聴者で50種類以上のOTOF遺伝子変異が報告されているが、スペイン人劣性遺伝小児難聴の約3%で認められたQ829X変異を除いて、その大部分は単一家系あるいは少数家系での報告であった。

### ANの遺伝子診断のインパクト

ANに対して遺伝子診断が一部の施設であるが可能となり、従来の診断方法では対応が困難であったAN診療の課題に対しても適正な対応が可能となってきた。われわれが

これまでに日本人 AN 症例で 16 家系 16 人の OTOF 遺伝子診断と 3 家系 3 人の OPA1 遺伝子診断で実際に確認した臨床的意義を以下に記す。

第一に難聴診断の説明の裏付けとなる。AN の患者は難聴診断に至るまでに OAE による新生児聴覚スクリーニング、難聴診断としての OAE 検査、純音聴力検査などで聴覚正常と判定された患者が多いため、最終的に ABR で難聴と判定されても受け入れ難い場合も多い。このような時に、原因や病態も含めてなぜそのように判定されたかを説明することで納得が得られて、その後の診療を円滑に進められる。

第二に難聴の程度、特徴、経過を予測できる場合がある。言語発達には正しく調整された補聴器の装用が不可欠であり、これには難聴児の聴覚レベルの測定が重要である。しかし、AN では音に対する反応が不安定で純音聴力検査が困難な例が多い。さらに、AN では実際の聴力レベルにかかわらず ABR は無反応あるいは高度域値上昇を呈するため活用できない。OTOF 遺伝子による AN では、代表的な変異型と聴力レベルの相関があり、低音から高音まで同程度あるいは高音がやや障害の強い聴力型を呈し、聴力レベルが変化しないことから難聴の特徴を予測できる。

第三に OAE 消失後の AN 難聴児に対して補聴器による効果、言語訓練の補助手段や継続を説明する根拠となる。OTOF 遺伝子変異による AN では多くは 3 歳までに OAE が消失して、その後は臨床検査では一般の感音難聴(内耳性難聴)と鑑別できないが、OAE が消失しても言語の聞き取りが困難であるという本症の特徴は継続する。このため OTOF 遺伝子診断で OAE 消失後でも AN の病態があることを確認できる意義が高い。

第四に人工内耳の適応を判断する根拠となる。人工内耳手術は永続性の高度難聴が適応であり、一度手術をすると内耳を破壊するため、たとえ効果が不良であっても補聴器に戻せない。蝸牛神経障害型の AN では人工内耳で蝸牛神経を電気刺激しても中枢に言語としての信号を伝えられないタイプがあり、この場合は人工内耳手術の効果は期待できない。一方、OTOF 遺伝子の AN は内有毛細胞シナプス障害型であり、蝸牛神経は正常であるため人工内耳の効果が高い<sup>10)</sup>。この鑑別は OTOF 遺伝子診断のみで可能であ

る。

また、一部の小児 AN では発達とともに難聴が正常化するため(一過性 AN)、人工内耳手術を避ける必要があるが、人工内耳は 4 歳を越えると効果が乏しくなるため、一過性と永続性の早期鑑別が求められる。OTOF 遺伝子による AN は永続性であり、遺伝子診断が早期鑑別に役立つ。

第五に遺伝カウンセリングにおいて次子の AN 再発率、保因者の考え方といった説明の根拠となる。OTOF 遺伝子による AN では劣性遺伝、OPA1 遺伝子による AN では優性遺伝となる。

## むすび

分子遺伝学的な研究により AN の原因遺伝子が同定され、遺伝子診断も可能となった。特に OTOF 遺伝子の診断は、従来の方法では困難であった AN の人工内耳手術の適応の判断に重大な役割を果たすことが確認された。今後、遺伝子診断が普及することで難聴診療の効果がより高まるとともに、病態に対する理解が促進され効果の高い治療法開発につながることを期待される。

## 文 献

- 1) Kaga K, Nakamura M, Shinogami M, et al. Auditory nerve disease of both ears revealed by auditory brainstem responses, electrocochleography and otoacoustic emissions. *Scand Audiol.* 1996; 25: 233-8.
- 2) Starr A, Picton TW, Sininger Y, et al. Auditory neuropathy. *Brain.* 1996; 119: 741-53.
- 3) Starr A, Sininger YS, Pratt H. The varieties of auditory neuropathy. *J Basic Clin Physiol Pharmacol.* 2000; 11: 215-30.
- 4) Rodríguez-Ballesteros M, Reynoso R, Olarte M, et al. A multicenter study on the prevalence and spectrum of mutations in the otoferlin gene (OTOF) in subjects with nonsyndromic hearing impairment and auditory neuropathy. *Hum Mutat.* 2008; 29: 823-31.
- 5) 松永達雄, 務台英樹. Auditory Neuropathy の遺伝子研究の動向. *MB ENT.* 2008; 93: 11-6.
- 6) Matsunaga T. Trends in genetic research on auditory neuropathy. In: Kaga K, Starr A, editors. *Neuropathies of the auditory and vestibular eighth cranial nerves.* London: Springer; 2009. p. 43-50.
- 7) Varga R, Kelley PM, Keats BJ, et al. Non-syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (OTOF) gene. *J Med Genet.* 2003; 40: 45-50.
- 8) Yasunaga S, Grati M, Cohen-Salmon M, et al. A mutation in OTOF, encoding otoferlin, a FER-1-like protein, causes DFNB9, a nonsyndromic form of deafness. *Nat Genet.* 1999; 21: 363-9.
- 9) Roux I, Safieddine S, Nouvian R, et al. Otoferlin, defective in a human deafness form, is essential for exocytosis at the auditory ribbon synapse. *Cell.* 2006; 127: 277-89.
- 10) Rodríguez-Ballesteros M, del Castillo FJ, Martín Y, et al. Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene (OTOF). *Hum Mutat.* 2003; 22: 451-6.

## 総説

## 脳性麻痺に伴う感音性難聴の原因と補聴器・人工内耳による支援

加我君孝<sup>1,2)</sup> 力武正浩<sup>1,3)</sup> 坂田英明<sup>4)</sup>

## 要旨

脳性麻痺の幼小児ならびに成人で音に対する反応が乏しい場合や欠く場合は、1970年に聴性脳幹反応 (Auditory Brainstem Response: ABR) が発見されるまでは脳障害に伴う中枢性難聴と見なされ、補聴器は効果がないと考えられ、放置された。しかし、1970年以降 ABR が広く利用されるようになって、脳性麻痺に伴う難聴は内耳性の感音難聴であることが明らかとなった。それ以来、補聴器を装着させ聴能訓練が行われるようになった。なぜ脳性麻痺に難聴が合併するのか、その理由は次のように考えられている。内耳性の感音難聴は、コルチ器の音の感受細胞である内・有毛細胞の障害と、この細胞に栄養を与える血管条の障害の2つに分けることができる。コルチ器は内耳血液関門から薬剤のような物質が自由に入らないようになっており障害から保護されている。しかし新生児では脳血液関門同様に未完成のため障害されやすい状態にある。脳性麻痺の2大原因は、仮死、すなわち低酸素脳症による場合と新生児重症黄疸による高ビリルビン血症である。コルチ器の音感受性細胞は低酸素状態により障害されやすく、血管条は高ビリルビン血症に障害されやすい。このようにして生じる感音性難聴は、高い周波数、すなわち 2kHz 以上の急遂型が多い。高度の難聴では全周波数で障害されている。脳性麻痺の難聴は補聴器の効果が大きい。補聴器の交付には身体障害者手帳 (聴覚) を発行し、同時に補聴器交付意見書を発行することで公的に援助できる。補聴器の効果が乏しい場合は、現在は人工内耳手術で聴覚を獲得させることができる。この手術は1件当たりの手術費用は 350 万～400 万円かかるが、幼小児では育成医療、成人では更生医療の制度を用いることで本人負担がほとんどかからないで済む。現在でも脳性麻痺の幼小児も成人も聴覚障害の有無を正しく診断されていないことが少なくない。補聴器はデジタル化し、同時に人工内耳手術という聴覚の支援技術が進歩した現在、心身障害児医療に携わる関係者と耳鼻科医との連携で患者へ貢献することが重要である。

## はじめに

われわれは約 30 年以上、東京にある旧名“東京整肢療護園”、現在“心身障害児総合医療療育センター”の耳鼻咽喉科外来を担当してきた。この 40 年間、難聴を伴う疾患は大きな変化がある。

1982～2002 年間の難聴を伴う疾患のリストを 3 期に分けて表 1 に示した<sup>1)</sup>。この時代の難聴に対して補聴器を処方し、言語聴覚士による指導を行い、その成果を発表した。補聴器が装着可能なものと知的な遅れや麻痺が強度であるため補聴器装着不可能な困難な症例もあった。この時代は NICU で治療を受けた約 10% 近くに難聴が発見された。

21 世紀になって 10 年が過ぎたが、新生児医療の進歩で超低出生体重児が増えたことにより、生下時体重が 500～600g であった幼小児の難聴を合併する症例が激増し、20% 近くに難聴が発見されている。一方、難聴については 2001 年より始まった新生児聴覚スクリーニングにより全国の新生児の 60% がスクリーニングされ精密聴力機関に紹介されるが、そのうち ABR (auditory brainstem response, 聴性脳幹反応) によって真に難聴と診断されるのは 20% 前後である。難聴の治療法にも革新的な変化が訪れた。20 世紀最後の 20 年は東京でもわれわれの研究では先天性難聴児は 1～3 歳、平均 1.5 歳程度で発見されていたが、現在は生後 1～3 カ月程度で診断が確定し、生後 6 カ月までには補聴器装着下に聴覚口話法の教育が行われるのが標準となった。補聴器の効果が不十分な場合は、1 歳半以降の 2 歳の間人工内耳手術を行い、聴覚口話法の教育が継続される。その結果として、以前ならろう学校で教育が継続されたと思われる難聴児が、普通児に近い聞き取りと発音や構音、言語力を獲得し、普通小学校へ就学する難聴児が国内外とも激増している。人工内耳手術を受けた先天性難聴児の 2/3 は普通小学校へ就学し、残りの 1/3 はろう学校の小学部へ就学している。一方、手話を併用する教育を主とする公立ろう学校も少なくない。しかし、このように進

- 1) 東京医療センター・臨床研究 (感覚器) センター
- 2) 国際医療福祉大学三田病院耳鼻咽喉科
- 3) 東京慈恵会医科大学附属病院耳鼻咽喉科
- 4) 目白大学クリニック

連絡先 〒152-8902

東京都目黒区東が丘 2-5-1

東京医療センター・臨床研究 (感覚器) センター

加我君孝

歩した現在でも 40～60 代の脳性麻痺の成人が、その年齢になって初めて難聴が発見され、初めて補聴器の装用がすすめることも起きている。以上のような背景のもとに最新の解説をする。

2. 脳性麻痺と感音難聴の共通の原因と病態生理—脳血液関門と内耳血液関門の未完成

脳性麻痺の原因となる臨床項目のリストを表2に示した。周産期難聴の原因となるハイリスクファクターのリストを表3に示した。この共通項目のうち頻度の高い基礎的病態の低酸素障害、ビリルビン血症および治療に使われるアミノグリコシド系薬物の副作用の3つに分けて取り上げる。

(1) 脳血液関門と内耳血液関門<sup>2)</sup>

1) 脳血液関門(blood brain barrier : BBB)

脳血液関門とは毛細血管内皮細胞間の“tight junction (密着帯)”が基本構造である(図1)<sup>3)</sup>。毛細血管とグリアとニューロンの関係を図2に示した。この解剖学的基本構造に加え、脳毛細血管“基底膜”がBBBの生理学的barrier(障壁)機能に深く関与している。すなわち脳毛細血管の内皮細胞内腔表面には陰性荷電が存在し charge barrier (荷電障壁)として機能している。BBBにおける通過様式は、

- ①分子量 180 以上の水溶性物質は通過できない。
- ②脂溶性物質は細胞内を浸透し、脳組織内に輸送される。
- ③グルコースやアミノ酸は、各物質に対応した輸送タンパクと結合して内皮細胞内を通過する。

表1 重症心身障害児と難聴の合併 (池原、加我. Audiol Jpn, 2002)

疾患	第I期 1980.10~1987.9	第II期 1987.10~1994.9	第III期 1994.10~2002.3
周産期の異常 (脳性麻痺)	40(名)	17	9
後天性の異常 (髄膜炎、脳炎後遺症)	11	5	1
先天性ウイルス感染	6	2	2
奇形	19	26	19
染色体異常	10	15	18
神経疾患	0	1	1
内分泌疾患	0	0	1
精神発達遅滞 (MRのみ)	9	4	11
(MR+てんかん)	5	4	2
2疾患以上合併	3	7	1
3疾患以上合併	3	1	0
合計症例数	113	71	65

表2 岡山市の脳性小児麻痺の病型と推定病因 (大田原ら、1970)

	仮死	未熟児	重症黄疸	仮死+重症黄疸	未熟児+重症黄疸	異常分娩	出生前
痙性	51 (30.5)	38 (22.8)	18 (10.8)	6 (3.6)	4 (2.4)	17 (10.2)	2 (1.2)
四肢麻痺	32	19	15	4	3	6	1
片麻痺 (右)	6	5				2	1
(左)	4	3		1		1	
対麻痺	9	11	3	1	1	8	
アテトーゼ	6 (12.5)	4 (8.3)	29 (60.5)	1 (2.1)	4 (8.3)	1 (2.1)	
強剛	6 (26.1)	5 (21.7)	4 (17.4)	1 (4.3)	2 (8.7)	1 (4.3)	
強剛-痙性	3	1	2		1	2	
低緊張	2	3			1	4	
その他	1	1	1		1	2	
計	69 (25.8)	52 (19.4)	54 (20.2)	8 (3.0)	13 (4.9)	27 (10.1)	2 (0.8)