

図2 人工内耳装用児の療育開始年齢と6歳時点でのWPPSI検査言語性IQ  
(内山 勉: 人工内耳装用児の療育開始と早期療育効果との関係について. 音声言語 2011; 52: 329-335 より)

とつながり, 成人後は自立し社会によりスムーズに共生することに発展する可能性が高い. 人工内耳装用する医師の活躍もあり, 大きな目標となっている<sup>6,7)</sup>.

### 新生児聴覚スクリーニングと不都合な現実

2001年に始まった新生児聴覚スクリーニングは5年間のモデル事業を経て, 最初の計画とは異なり, その実施は政府から地方自治体に任せられ, 希望者に対して有料で行われている. そのために生じた問題と, すでに13年が過ぎた今日, 何が問題かを「不都合な現実」として厚生労働科学研究費の支援を受けて, 平成22(2010)年~24(2012)年の3年間取り上げ, その対策を検討した.

#### ① 幼小児難聴・言語障害クリニックにおける新生児聴覚スクリーニングを経た症例の割合について (図3)

新生児聴覚スクリーニングの実施率について平成24年度に5~7歳に達した症例で, 初診時, 聴覚・言語障害を主訴に東京医療センターを受診した症例は177例でそのうち新生児聴覚スクリーニングを受けていたのは31.6%にすぎないことがわかった. 受けなかった約70%は, ほとんどが新生

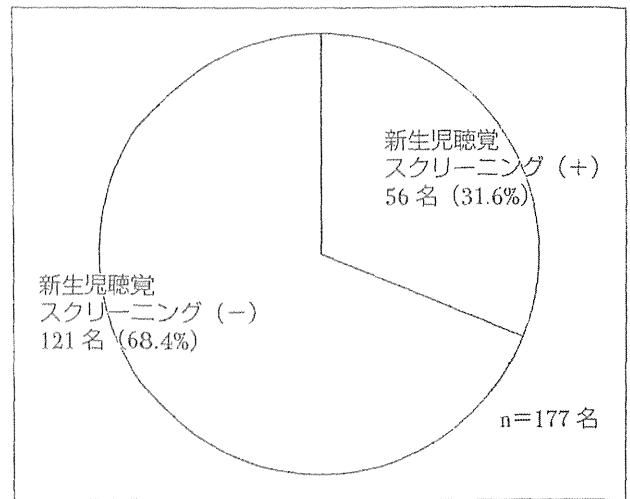


図3 東京医療センターの幼小児難聴・言語障害クリニックにおける新生児聴覚スクリーニングを経た症例の割合

現在5~7歳に達した聴覚・言語障害で乳幼児期に受診した症例の1/3しか新生児聴覚スクリーニングを受けていない。

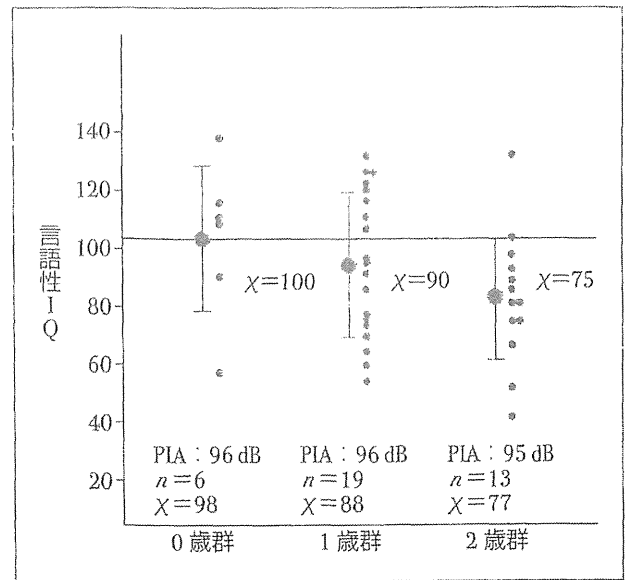


図4 先天性難聴児の発見・補聴教育開始年齢と小学校入学時の言語性IQの比較

より早い発見と早期教育の効果が大きい。  
(富士見台聴こえとことばの教室より)

児聴覚スクリーニングの機器をもたない個人の産科で出生したことがわかった. 機器をもつ個人の産科で出産したが, 有料であるために希望しなかった症例もあった.

#### ② 先天性難聴児の発見と補聴教育開始年齢と小学校入学時の言語性IQの比較 (図4)

難聴発見年齢が0歳の6例, 1歳の19例, 2歳

表4 新生児聴覚スクリーニングと人工内耳手術児の年齢の比較

	症例数	平均年齢・標準偏差 (歳)
新生児聴覚スクリーニングで refer	23	2.4±0.6 最低年齢 1歳7か月 最高年齢 3歳10か月
新生児聴覚スクリーニングの機会なし	33	3.3±1.4 最低年齢 1歳9か月 最高年齢 4歳8か月
新生児聴覚スクリーニングで pass しかし、のちに難聴判明	5	3.7±0.5 最低年齢 3歳1か月 最高年齢 4歳4か月

(東京医療センター/小児難聴・言語障害クリニックより)

の13例、難聴幼児通園施設で補聴器の指導下で教育を受け、就学時での言語性IQをWPSI検査を行い比較した。その結果、平均値で比較すると発見年齢0歳はVIQ100, 1歳はVIQ90, 2歳はVIQ75であり、より早い発見と早期教育の効果が大きいことがわかった。

③ 新生児聴覚スクリーニングと人工内耳手術時の年齢の比較 (表4)

対象とした東京医療センターの61例のうち、新生児聴覚スクリーニングで refer となった23例の人工内耳手術を受けた年齢の平均は2.4歳±0.6か月、スクリーニングの機会がなかった症例は33例で、3.3歳±1.4か月、スクリーニングで pass となったがのちに難聴が判明した5例は3.7歳±0.5か月であった。

④ 早期療育人工内耳群 (2歳) と遅い人工内耳群 (3~4歳) および補聴器群の小学校入学時の言語性IQの比較 (図5)

難聴通園施設で調べた結果、平均値で比較すると人工内耳早期療育群 (2歳) ではVIQ130, 人工内耳の遅い療育群 (3~4歳) ではVIQ90, 補聴器群ではVIQ90であった。人工内耳早期療育群の言語性IQが著しくすぐれていることが判明した。

⑤ 幼児の人工内耳手術例の術後数年経てわかった注意欠陥多動性障害 (ADHD) の合併率について

平成20 (2008) 年から平成24 (2012) 年の5年間の人工内耳手術77例のうち、成長とともに注意

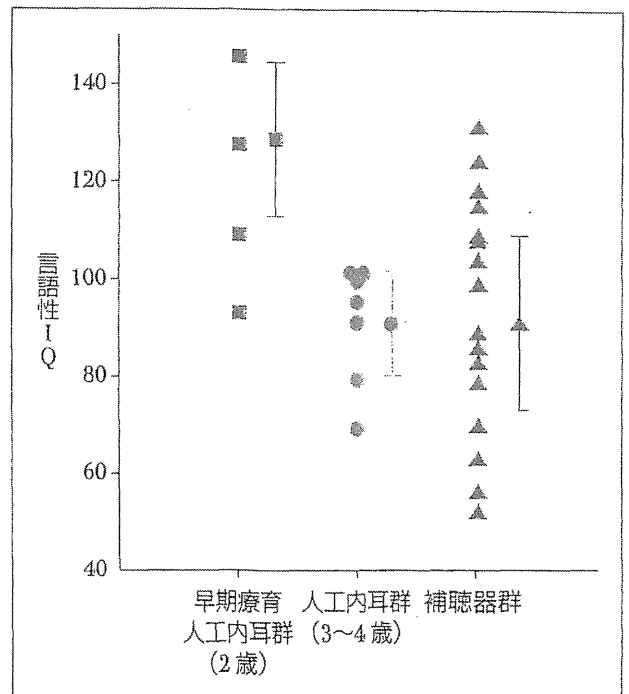


図5 早期療育人工内耳群 (2歳) と人工内耳群 (3~4歳) および補聴器群の小学校入学時の言語性IQの比較

WPSI, WISC-III 言語性IQの評価: 130~70 (標準), 69~50 (軽度), 49~35 (中等度), 34~20 (重度), 19~ (最重度), 70はボーダーライン (富士見台聴こえことばの教室より)

欠陥多動性障害 (attention-deficit/hyperactivity disorder: ADHD) の症状がはっきりしてきたのは7例 (約10%) であった。ADHDの具体的な診断名は、知的発達障害, 自閉症であった。そのおもな基礎疾患はCMV感染2例, 内耳奇形1例, その他原因不明は4例であった。

⑥ 両側人工内耳手術の意義

両側人工内耳手術を実施した29例について、片

側だけの手術時と両側の手術になったあとの単語理解度について, 非雑音下の70 dB SPL負荷の場合と70 dB SPLのノイズ負荷時を提示音圧80 dB時を比較した。その結果, 非雑音下では単語理解度は片側人工内耳の時は95.4%で両側人工内耳では97.5%とほとんど差を認めなかったが, ノイズ負荷時では, 片側人工内耳は64%であったのに対して, 両側人工内耳では86.7%と大幅に向上することが判明した(以上, 神田幸彦先生(長崎ベルヒアリングセンター)の調査による)。

#### ◎文献

1) 加我君孝(編): 新生児聴覚スクリーニング—早期発

見・早期教育のすべて, 金原出版, 2005

- 2) 加我君孝(編): ABRハンドブック, 金原出版, 1998
- 3) 加我君孝, 他(編): 小児の中等度難聴ハンドブック, 金原出版, 2009
- 4) 加我君孝, 他: 幼小児の難聴に対する人工内耳手術による聴覚と言語の発達, 脳と発達 2005; 39: 335-345
- 5) 内山 勉: 人工内耳装用児の療育開始と早期療育効果との関係について, 音声言語 2011; 52: 329-335
- 6) 加我君孝: 幼小児の人工内耳—両親への術後アンケート調査報告3—, 東京医療センター幼小児難聴・言語障害クリニック 2012
- 7) 加我君孝: 第7回市民公開講座(聴覚障害シリーズ) 聴覚障害と社会での新たな活躍報告書(5), 2012

## X. 関連する課題

# 3. 発達障害と難聴

[東京都立東部療育センター小児科]  
加我牧子

### Key Points

発達障害の概念は知的障害の福祉的支援の目的で始まった。  
現在の日本は発達障害者支援法の定義が優勢になっている。  
難聴を伴いやすい疾患について知的障害の有無別に記載した。  
人工内耳の有用性が明らかになるにつれて、治療効果の上がりにくい自閉症などの発達障害児への診断と治療対応の必要性を述べた。

### 発達障害とは

発達障害とは発達期すなわち胎児期から新生児乳幼児期に内因性あるいは外因性の要因によって生じる中枢神経系の疾患あるいは傷害あるいは形成異常等によって生じる状態であり、本来期待しうる能力や機能が発揮できない状態として位置づけられる。発達障害は英語では developmental disorder あるいは developmental disability と訳され、前者は病気のイメージが強く、後者は社会的不利あるいはハンディキャップの面が強調された概念と考えられる。1961年にジョンFケネディが大統領に就任してまもなく、精神遅滞（知的障害）の社会的援助のために大統領パネルが召集された。この後、精神遅滞に加えて脳性麻痺など発達期の神経学的障害にも社会的支援を広げるため発達障害の概念が定着してきた。その後もアメリカの公法によって、発達障害の社会的支援は進展し、知的障害、脳性麻痺、てんかん、視聴覚障害などのほか1975年には自閉症やディスレキシアも加わった。しかし1978年以降は病名や障害名にとらわれずに援助が必要な状態として規定されるようになり、disabilityの概念が中心になっているといえる。

わが国では2004年に発達障害者支援法が成立し、翌2005年に施行された。この法律では発達障害の定義を「自閉症、アスペルガー症候群などの広汎性発達障害、注意欠陥（如）多動性障害（attention deficit/hyperactivity disorder：AD/HD）、学習障害」とした。このため法律に規定された発達障害が発達障害と考えられることが多くなった。このため世界的にはある意味、特異な状況になっている。

### 発達障害者支援法

従来、障害のある人を社会的・福祉的に守る法律はこれまで身体障害者福祉法、知的障害者福祉法、精神障害者福祉法、そして児童福祉法が主たる法律であった。2004年、発達障害者支援法が議員立法による理念法として成立し、障害のある人を守る法律の枠組みが再編・拡大されたことになる。

この法律が発達障害の定義を自閉症、AD/HD、学習障害を中心とした脳機能の障害と定義した背景にはこれらの疾患をもつ人々が学校や社会において、困難かつ様々な状況をかかえているにもかかわらず、従来からの法律による社会福祉的援助を受けるのがむずかしい状況にあったからである。従来から知的障害のある自閉症は知的障害者

福祉法による社会福祉的支援を受けることができたが、知的障害がない、あるいは軽いと法律の適用外であり、困難な状況が多かったことによる。ましてAD/HDや学習障害は社会的支援の対象としては考えられていなかったという社会背景がある。この法律ではこういった発達障害のある方々の支援は国、地方公共団体のみならず国民の責務であるとしている特徴がある。

## 知的障害と難聴

知的障害を呈する様々な疾患群で聴覚障害を合併することはよく知られている。感音難聴が主の疾患も、耳や口腔領域の異常を伴うため伝音難聴をきたしやすいこともある。疾患名を以下に例示するので参考にさせていただきたい。各疾患において、知的障害の重症度、合併症状や合併疾患により病状が異なることはもとより、自分から聞こえの悪さを訴えることができない場合が多いため、①疑いのあるときは積極的な評価や検査をためらわないことと、②聴覚障害に対する治療や配慮が児の発達を促すことを意識して、医療も教育も福祉の場も対応することが必要となる。

### ① 主として感音難聴を合併する可能性の高い知的障害を伴う（伴いうる）疾患

Cockayne 症候群
ダウン症候群, 13トリソミー, 18トリソミー, Turner 症候群などの染色体異常
先天風疹症候群, 先天性サイトメガロウイルス感染症などの先天性感染症
CHARGE 症候群 胎児性水俣病 化膿性髄膜炎などの後天性中枢神経感染症 新生児重症黄疸 新生児重症仮死・新生児期無・低酸素脳症など

### ② 知的障害に伝音難聴を合併する可能性の高い疾患

ダウン症候群 Hunter 病, Hurler 病などムコ多糖症
-------------------------------------

CHARGE 症候群  
顔耳脊椎症候群  
など

### ③ 知的障害を伴わず、難聴を伴いやすい小児神経疾患、代謝変性疾患、神経皮膚症候群など

感音難聴	Waardenburg 症候群 Recklinghausen 病（神経皮膚線維種症）
	伝音難聴
その他	Treacher Collins 症候群 鰓弓症候群
	Kartagener 症候群 Morquio 病, Scheie 症候群などムコ多糖症 大理石病（耳硬化症による二次的な伝音難聴） 耳口蓋指症候群 （副腎白質ジストロフィー症の中樞性聴覚障害など）

これらの疾患における聴力検査や聴覚障害の重要性も指摘しておく。

### ④ 広汎性発達障害, AD/HD, 学習障害に合併する難聴

難聴の子どもは外界とのコミュニケーションをとりにくく、自閉症様に見えることがありうる。アメリカ精神医学会による診断マニュアル（Diagnostic and statistical manual of mental disorders ver IV or 5: DSM-IV, DSM-5）や国際保健機関（World Health Organization）による国際疾病分類（International Classification of Disease: ICD-10）といった基準が現在精神疾患の診断についての主流となっている。これらは「操作的診断」すなわち症状の組み合わせで診断することを基本としている。これによれば、重度聴覚障害プラス自閉症という診断名が成立してしまう。AD/HD や学習障害はそれ自体が難聴を合併する頻度は、一般人口と比べて特に高いわけではない。

ただし学習障害の診断の際には、たとえばディスレキシア（読み書き障害, 読字困難）でも聴覚障害や視覚障害の程度では説明できないほどの文字能力の習得の遅れを示すものという条件がある。したがって本項での趣旨である発達障害と難聴という課題では、直接的な影響はないといっ

てもどこまでが聴覚障害のためなのかという判断をせまられることがあります。

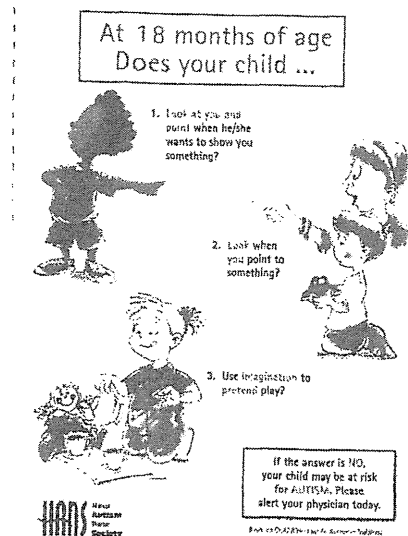
## ▼ おわりに

この領域で最も注目し、注意すべきは自閉症と難聴の関係である。理由の第一は、自閉症は生まれつきの疾患であり障害であるが、症状が明らかになるのは出生時ではない。症状が重い場合は1歳前でも、何らかの対人関係の障害の存在を疑うことは可能であり、対人関係や社会性の問題が際立つ児では1歳半健診のときに疑診を置くことができる児も増加してきてはいる。しかし知的レベルの高い児やコミュニケーション障害の程度が軽い児での診断は年長、学齢期、人によっては成人期になることもある。

しかしながら自動聴性脳幹反応 (automated auditory brainstem response : AABR) や耳音響放射の進歩に支えられた近年の新生児聴覚スクリーニングの発展と ABR や綿密な聴力検査によって難聴の診断が行われるようになり、早期治療の効果が確立していることにより、人工内耳手術が低年齢化して1歳半前後で行われることが多くなっている。このため自閉症の診断がなされる前に、というよりは自閉症の症状が明らかになる前に聴覚障害に対しての治療が行われるようになった現実がある。これによって難聴のある多くの定型発達児が人工内耳の恩恵を受け、引き続き実施される聴能訓練の結果、言語力の発達、ひいては知的発達に素晴らしい効果を上げていることは周知である。

一方、人工内耳手術の結果、期待したほどの効果が上がらない子どもの存在が問題となってきている。その中に自閉症など広汎性発達障害の子どもが含まれている。自閉症児では関心をもつ対象が限定的であり、対人関係の困難、コミュニケーション能力の乏しさ、感覚過敏などの症状があり、新たに得られた音声のある世界に関心がなかったり、二次的な行動面の問題もあって、訓練にのらなかつたりすることが往々にして生じる。

今後は人工内耳装着後に自閉症が判明した児に対する治療法の工夫を重ねることが必要と考える。児の全般的な発達を支援する立場からは自閉症と分かっていたとしても、難聴に対して何らかの



## 図1 自閉症児早期スクリーニングのためのプロモーション用ポスター

Autism Physician Handbook, Help Autism Now Society USA ; 3 (<http://www.helpautismnow.com>) より

治療や療育を行わないという選択肢はないが、あらかじめ自閉症の可能性が高いかどうかについて判断しておく、術後の対処法について考察やdiscussionを行えるのではないかと考えられる。

なお2006年にアメリカの小児科学会では、生後18か月～24か月の間に自閉症の早期スクリーニングを推奨し、自閉症の治療介入について確定診断を待つべきではないとした。全米の小児科医に自閉症らしい症状があるかどうかについて(診断ではない)母親への質問項目や自閉症の症状についてパンフレット(図1)を送るなどして啓蒙活動を行っている。指導や療育を伴わない診断は有害無益であるが、難聴の診断治療の緊急性を考えると待ったなしの判断をせざるを得ないので今後も小児科・小児神経科医と耳鼻科医の緊密な連携が必要である。

## 参考文献

- ・ 竹下研三：障害の概念と歴史。有馬正高(監)、発達障害の基礎。日本文化科学社、1999；2-10
- ・ 加我牧子、他：医師のための発達障害児・者診断治療ガイド。診断と治療社、2006

事なことを聞き漏らしたり、集団の中で一人だけ聞き落としたりといった、きこえが不安定なことからくるコミュニケーションの不安定さが生じる場合も多く、対人関係のトラブルを繰り返すこともある。結果として自分に自信を持てなかったり、自己意識の形成に困難を感じたりする場合もある。

この解決のためには、子どもおよび家族が難聴について正しく理解するよう、医療関係者や教育担当者が時間をかけて繰り返し説明することや、子どもの状態に合わせ、困難を克服するためのきめ細かな支援をしていくこと、医療機関と教育機関、保護者との連携を密にすることが非常に大切である。重複障害を合併するなどの場合は、手話などの視覚的コミュニケーションを併用することも考慮に入れる。

### ③ 教育環境について

軽～中等度難聴児の教育については、地域の事情により様々である。乳幼児期に通園できる療育施設は、ろう学校教育相談部、難聴児通園施設、公立の療育センターや病院附属のリハビリセンターなどがあるが、日本では対処できる施設数や人員が圧倒的に不足しているため、比較的程度の軽い難聴児は、補聴器をフィッティングしただけで放置される場合も見受けられる現状である。保護者が対応の不十分さに不安を感じ、次々と他施設を渡り歩き、結果として難聴児の言語発達が伸びない例もある。難聴を診断した医療関係者は、診断後の教育環境にも注意を向けておくべきである。

3歳以降および就学した後は、通常の幼稚園あるいは学校と、ろう学校あるいは通級指導教室の

両方に通う例が多くなる。両施設と保護者との連携は非常に重要であり、患児に対応する周囲の関係者が、情報を共有し、難聴の状態と課題を正しく理解し、配慮することが必要とされる<sup>9)</sup>。

### ◎ おわりに

軽～中等度難聴は、一見問題が少ないように誤解されやすいが、中等度難聴特有の問題点がある。難聴が軽度であっても、言語発達の遅れや、コミュニケーションの問題を引き起こす可能性があるため、早期に補聴をし、長期的に医療関係者や教育機関、保護者が連携して、子どもの支援を行っていくことが重要である。

### 文献

- 1) WHO: Prevention of blindness and deafness (PBD). <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/>
- 2) 後藤修二: 医療と補聴, 教育訓練との関係. 後藤修二(編), 聴覚障害. 2版, 医歯薬出版, 1984: 282-290
- 3) 内山 勉: 難聴とことばの遅れ. JOHNS 2005: 21: 553-557
- 4) Ruben RJ, et al.: Moderate to severe sensorineural hearing impaired child: analysis of etiology, intervention, and outcome. Laryngoscope 1982: 92: 38-46
- 5) 杉内智子, 他: 軽度・中等度難聴児 30 症例の言語発達とその問題. 日耳鼻 2001: 104: 1126-1134
- 6) 塚田晴代, 他: 学齢期の軽度, 中等度感音性難聴児における補聴器適合の検討. Audiology Japan 1998: 41: 214-220
- 7) 鶴岡弘美, 他: 当科における軽・中等度難聴児の検討. Audiology Japan 2006: 49: 260-265
- 8) 新正由紀子: 中等度難聴の発見年齢と補聴機関の及ぼす言語発達への影響. 加我君孝, 他(編), 小児の中等度難聴ハンドブック. 金原出版, 2005: 7-15
- 9) 原田公人, 他: 国立特別支援教育総合研究所平成 23 年度専門研究 B「軽度・中等度難聴児に対する指導と支援のあり方に関する研究」成果報告書別冊資料. 2012

