② 孤独の問題の解決に向けて

盲ろう者における会話頻度についての調査結果を取り上げます。

会話の頻度を

1. 毎日
2. 1週間に5～6日
3. 1週間に3～4日
4. 1週間に1～2日
5. 2週間に1～2日
6. 1か月に1～2日
7. ほとんどない
8. まったくない

の8段階を選択肢として調査が行われました。

ここで「4．1週間に1～2日」から「8．まったくない」までを「会話が少ない状態」と定義すると，このような状態の盲ろう者は全体の26.8％を占めました。また，その割合は，弱視難聴(18.6％)，全盲難聴(23.4％)，弱視ろう(37.8％)，全盲ろう(45.7％)と障害が重くなるにつれて高くなる傾向にありました。

続いて，盲ろう者における外出頻度の調査結果について取り上げます。

会話頻度と同様の選択肢で外出頻度の調査が行われました。外出頻度についても「4．1週間に1～2日」から「8．まったくない」までを「外出が少ない状態」と定義すると，このような状態の盲ろう者は全体の57.3％を占めました。

図4に示すように，この割合は年齢が高くなればなるほど高くなります。また，弱視ろう(48.3％)，弱視難聴(55.3％)，全盲難聴(65.0％)，全盲ろう(65.1％)と，視覚障害の程度が重いほど，外出の頻度が少なくなっていると言えます。

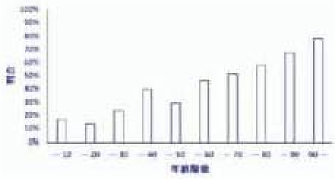


図4 年齢階級別外出頻度の少ない盲ろう者の割合

⑦ 総合的で継続的な支援の必要性

会話頻度の少なさ，外出頻度の少なさは，盲ろう者の孤独の状態を表していると言えるでしょう。1週間にわずか2，3回の会話や外出頻度，またはそれ以下の状態とは，果たしてどのようなものでしょうか。人間として，社会参加しながら，生き生きと生活する姿とはほど遠いものであることは，誰の目にも明らかでしょう。ここに盲ろう者の「孤独」の問題を指摘することができます。

こうした盲ろう者の孤独や就労の問題の解決のための最も重要な要素は，本人の意欲や努力であることは確かです。しかしながら，視覚と聴覚の二重の障害を持つ盲ろう者にとって，本人の意欲や努力だけで解決できるものでは到底ありません。社会全体としての支援がとても重要で，それ無しに，孤独や就労の問題を含めた，盲ろう者の抱える諸問題を解決することはできないのです。

医療，教育，福祉，その他の諸機関が，盲ろう者の存在やニーズについて，情報を伝達し合うという次元に留まることなく，当該盲ろう者をそれらのサービスの中心に据えて，各々の機関の有する情報や専門性を共有しながら，有機的な連携を図り，総合的で継続的な質の高いサービスを提供して欲しいと考えます。

II章 基本的診療

眼科問診

視覚聴覚二重障害には，染色体や遺伝子の異常が想定される先天異常の他，未熟児，水頭症などの脳疾患，脳外傷，感染症，母体の問題などさまざまな原因があります。また原因不明のことも多いのですが，詳しい問診をすることで原因を推定することが重要となります。問診は症状やその発症時期，既往歴などの情報を収集するために行いますが，視覚聴覚二重障害の患者さんにおいては，直接詳細を聞き取ることは難しいことも多いため，家族や同伴者からの聴取が重要となります。小児期以降では本人からの問診が可能なこともありますが，やはり保護者・同伴者からの情報が重要となります。病歴，既往歴を聞き取り，診断の手がかりとします。病歴は，視覚障害にみられる症状を年齢や発達の程度に合わせて具体的に提示しながら聴取していくと，把握しやすいでしょう。問診は，情報収集のみならず医師が患者さんとのコミュニケーションのとりかたを理解する重要な出発点でもあります。

問診の具体的内容

（1）現病歴

視覚障害の発症時期や症状の進行の有無，現在の生活の様子を聴取します。発症時期は，先天性か，乳児期以降なのか，3歳児健診の結果はどうだったか，学童期以降であればどのような学校生活を送っていたか(黒板の字は見えていたか)，10歳代後半か，20歳代の前半か，同後半か，それ以上なら何歳くらいか，会話や先生の声の聞き取りに支障を来すようになった時期はいつ頃かなど具体的な時期やエピソードを提示すると確認しやすいでしょう。日常生活における視覚に関連するさまざまなエピソードについての具体的な質問は，症状の把握に役立ちます（表1）。症状によっては，自覚し始めた頃（または身近な人が気づいた頃）と比べて，変わらないのか進行してきたのかも聴取します。視力検査を受けたことがあればその値も確認します。視力が測定できなければ，日常生活の状況を聴取します。新聞が読めるか，食事や衣服の着脱に不自由はないか，テレビが見えるか，絵本を見れるか，おもちゃで遊べるかなどです。また，見えにくいのは明所か暗所かについては，網膜色素変性症の診断に重要です。異常な眩しさを感じるかも診断やロービジョンケアに重要な情報です。視野狭窄の有無を推定する問いとしては，車や自転車が接近してくるのに気が付くか，目の前に来ないとわからないか，人込みなどで人とよくぶつかるかが重要です。受診時には持参していなくても，学校では眼鏡を装用していたり，近業の際にルーペを使っていることもあるので，補助具の使用の有無も聞き取っておきます。症候群の鑑別のために身体の発育の状況，精神発達の状況，随伴する難聴・鼻・顔面・体の奇形・障害の有無について

も尋ねます。

（2）既往歴

眼疾患の手術歴を現病歴で聞き漏らしていないかを確認します。レーザー治療（網膜光凝固術）も手術として扱います。全身疾患や体表奇形のほかに，在胎週数・出生体重や母親の周産期異常の有無（風疹，サイトメガロウイルス感染，薬物使用）も聴取します。後天性視覚障害の場合は，脳に異常をきたすような感染，脳症，脳卒中，外傷などがなかったかも確認します。

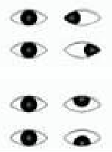
（3）家族歴

遺伝性疾患の鑑別に重要です。患者さんと類似した症状や視覚障害，聴覚障害を持つ血縁者の有無を聴取します。はっきりしない場合や，患者さんとは異なる診断を受けている視覚障害者が家系内にいる可能性もあります。患者さんの診断が確定して，ある特定疾患の理解と受容ができてから，必要に応じて，あらためて家族歴を聴取する意義を説明し確認します。

表1．視覚障害に関連するさまざまなエピソード（発達時期別）

新生児	目を開けない* 目の大きさや色がおかしい* 1) 新生児は眠っている時間が長いですが，まったく開けない場合は小眼球の可能性があります。 2) 目の大きさが左右で違う，黒目（角膜）が濁っている，瞳孔が白く反射する（白色瞳孔）など。角膜の混濁は程度によっては重度の視力障害の原因になります。白色瞳孔は白内障や網膜芽細胞腫などでみられます。
乳児	（上記に加えて） 固視・追視しない（目が合わない，物を目で追いかけない）* おもちゃを手にとらない 目が揺れる（眼振） 眩しがる 目を触る，押す*

	目の位置がおかしい（斜視）*5 *3 固視・追視は生後2ヵ月頃から出てきて，3〜4ヵ月以降に確立しやすくなります。 *4 指眼現象（目押し）と言います。先天盲または早期に失明した児にみられる現象で，片手または両手の手や指で目やその周辺を強く押す行動です。感覚器（この場合は眼球）からの刺激入力量を自己刺激的に調整していると考えられています。半数は1歳前に出現し，言語発達が2歳6ヵ月以上（二語文，三語文）になると消滅期に入るとされます。 *5 斜視とは，物を見ようとする時に片目は正常な位置（正面）を向いていても，もう片目が違う方向を向いている状態です。違う方向を向いている目の方向により内斜視，外斜視，上下斜視といいますが，一見どちらの目が正しい方向を向いているのか（どちらの目で固視しているのか）わかりにくいこともあります。また斜視には常に斜視が存在する場合（恒常性斜視）と，時々斜視の状態になる場合（間欠性斜視）があります。乳幼児期からの視力障害では内斜視を呈することが多く，ある程度視力が育ってからの発症では外斜視を呈しやすいとされます。 内斜視（左眼） 外斜視（左眼） 上斜視（左眼） 下斜視（左眼）
幼児	（上記に加えて） 絵本に興味を示さない お絵かき，積み重ねをしない 周囲の障害物にぶつかりやすい まぶしがる，暗いところを怖がる，暗いところで見えにくい，転ぶ*6 食事・トイレ・着替えなどの生活習慣が身につきにくい*7 歩いて行動する際に手助けが要る （屋外，室内・屋外での違い，慣れているところ・初めてのところでの違い） *6 網膜色素変性では明所と暗所で見え方が違うことがあります。具体的には，夜盲（暗所や暗い所での視力低下），羞明（まぶしさ），昼盲（暗い所で視力が改善する）です。発症時期はさまざまで，生活環境によってはあまり自覚



しないこともあります。アッシャー症候群における夜盲は，タイプ1で10歳前後，タイプ2では思春期以降からみられることが多いとされています。

*7 手を使う基本的生活動作の目安

3歳まで	コップを持って飲む。スプーンを使う。パンツを脱ぐ。靴をはく。
4歳まで	はしを使う。パンツをはく。ボタンをはずす。
5歳まで	上手にスプーンを使う。ボタンをはめる。ファスナーを開ける。靴下をはく。トイレットペーパーを自分で使う。ティッシュペーパーで鼻をかむ。
6歳まで	ファスナーを閉める。ひもを結ぶ。上手にはしをつかう。きちんと歯をみがく。

小児	（上記に加えて） 教科書や黒板の文字が見えにくい 学校生活で困難なこと（教師や同級生の助けを必要とすること）
成人	学業や仕事など現在の環境，従事している内容
	読み書き，階段の上り下り，人混みでの移動など日常生活で困っていること 周囲の障害物や人などの程度の距離ならわかるか*8 光がちらつく（光視症）*9 見えにくさは以前と比べて　変わらない・悪くなっている まぶしさは以前と比べて　変わらない・悪くなっている 周囲の手助けが必要なことが以前と比べて　変わらない・増えている *8 視野狭窄の有無を推定する問いです。網膜色素変性の視野狭窄は成人になって自覚することが多く，多くは左右対称性の変化を示します。進行例ではしばしば中心にのみ視野が残存しますが，一部には下方（手元）の視野が広く残存する例もあります。 *9 網膜色素変性では，視力障害が進むと外界と関係なく色のついた光や点滅する光のようなものを感じることがあります。一過性のこともあれば，終日続くこともあります。

耳鼻咽喉科問診

聴覚障害や視覚障害の発症時期や障害程度，進行性，補聴器装用や視力矯正での状態，療育機関や教育機関での内容，就学等の情報を得て状況を正確に把握することが重要です。そのため，小児では保護者からの情報が必要ですし，成人の場合でも，家族からの情報は非常に有用です。聴覚障害があっても，音声言語の活用が良好な場合や音声言語が困難であっても視覚障害が重度でなく，筆談等の視覚的手段を用いることが可能な場合には筆談を使用する等して問診を進めます。尚，小児期以降では本人からの問診が可能な場合もあります。学校生活での様子は担任教諭からの情報も参考になります。

具体的問診の例（特に重要な項目は太字で初めに示しました）

新生児
新生児聴覚スクリーニングを受けましたか。
受けている場合には，検査の時期や方法，結果はいかがでしたか。
難聴や視力障害があるご家族はいらっしゃいますか。
難聴や視覚障害の方がいた場合，発症時期や進行性は，どうでしょうか。
心疾患，腎疾患，視力障害，奇形，発達障害等を指摘されたことはないですか。
妊娠中に周囲で風疹等の感染症の流行はありませんでしたか。
兄弟がある場合には，同じ頃の兄弟と違う様子はありますか。
祖父母，わかれば曾祖父母まではどうでしょうか。
血縁関係のある近い親族にも，難聴の方はいらっしゃいませんか。
お子さんは何か他に病気を指摘されてはいませんか。
周産期歴では変わったことはありませんでしたか。
出生時週数，出生時体重，アプガースコアはどうでしたか。
呼吸障害はありませんでしたか。人工呼吸器や酸素の使用はありましたか。
妊娠中の母体の体調や服薬はどうでしたか。
驚愕反射はどうでしょうか。大きな音でびくっとしますか。
音がした時の行動（聴性行動）はどうでしょうか。
扉が閉まる音や掃除機の音，兄弟の声等で眼を覚ますことや，音がして泣き出すことはありませんか。
哺乳や体重増加はどうでしょうか。

乳児　（上記に加えて）
音がすると覚醒したり，泣き出したり，表情が変わることはありますか。
音がした方向に目を動かす，キョロキョロする等，音源を探索する様子はありますか。

音の出るおもちゃを喜んだり，興味を示したりしますか。
動きがあるおもちゃや，光るおもちゃが好きですか。
4ヵ月健診時，乳児健診で特に指摘はありませんでしたか。
歌等，音楽を喜ぶような様子がありますか。
手遊び歌の動きを真似することや，好きな音楽に合わせて体を動かすことはありますか。
好きなTV番組が始まると反応しますか。
TVの近くへ行って耳をつけて聞く様子や，じっと見る様子はありますか。
音に反応している印象ですか，目で見たものに反応している印象ですか。
言葉だけの簡単な指示（ごみポイしてきて）等に反応しますか。

発達面
定頸，座位，つかまり立ち，独歩，始語が可能になった時期はいつ頃ですか。
話しかけると何か話すように声を出しますか。
言葉を聞かせた時に模倣して言おうとしますか。
哺乳は良好ですか。離乳食はいつ頃から始まっていますか。よく食べますか。
体重増加はどうでしょうか。
あやすと笑う，泣き止む等の反応がみられますか。
普段から児と目は合いますか。
後ろからの声かけにも反応しますか。顔が見えた時だけ反応しますか。
発声や発語はどうでしょうか。
アーウーだけですか，それ以外にもマママ，パパパの音も出しますか。
喃語がさかんでしょうか。何か意味のある発語（有意語）もでていますか。
声や動きを模倣することがありますか。
絵本を読んであげると喜びますか。
本児の聞こえについて家族が心配に思うことはありますか。
他の兄弟や同年齢の児に比べて違うと思うところや不安がありますか。

幼児　（上記に加えて）
1歳6ヵ月健診，3歳6ヵ月健診，就学時健診で特別な指摘はなかったですか。
音の方向を向かなくても，音の方向へ視線を動かす，キョロキョロする等の音源を探索する様子はありますか。
音の意味を分かっている様子がありますか。例えば，飛行機の音がして空を指さして見上げる，家の玄関の音で家族の帰宅に気づき玄関まで行く等。
言葉はよく話しますか。語彙は増えていますか。
声によく反応しますか。それとも目で見たものに反応しやすい印象ですか。

指さしはよくしますか。指さししながら声を出しますか。
単語をつなげて、簡単な文章で話しますか。単語はいくつつながりますか。
聞き返しが多いことはありませんか。
言い間違えや覚え間違いはありませんか。（年中から年長児）
大きな声には反応するのに小さな声では反応しないことはないですか。
周囲に雑音があるところでは、話しかけに気づかないことはありませんか。
徐々に音への反応が鈍くなってきた印象はないですか。
発語が少なくなり、話さなくなってきたという変化はみられませんか。

発達面
定頸、座位、独歩、始語、二語文が可能となった時期はいつ頃ですか。
コミュニケーションモードは何でしょうか。
音声言語を使用していますか。ジェスチャーのみでしょうか。
おままごと等、ごっこ遊びをしますか。
歩行可能な場合、尖足はありませんか。
歩行時に片足のみ踏み外しやすい等はありませんか。
あやすと笑う、泣き止む等の反応は過去にありましたか。
言葉の発達についてはどうでしょうか。有意語はでているでしょうか。
有意語の発語がある場合、単語は具体的名称のみでしょうか。
数の概念や抽象語の理解（多い、少ない、寒い、暖かい等）はどうですか。分類を示す言葉（野菜、食物、動物等）を理解していますか。
手話やキュードスピーチ等の視覚的手段が必要でしょうか。
手指文字等、触覚を活用した手段が必要でしょうか。
構音不明瞭さはどうでしょうか。（年中～年長児）
同程度の年齢の他児と遊びますか。
兄弟や同年齢の児と違いがある等、家族が不安に思うことはないでしょうか。

小児　（上記に加えて）
４ヵ月検診等、乳児健診で特に指摘はありませんでしたか。
難聴の診断があり判明していれば原因は何でしたか。
既に難聴がある場合、補聴器装用ですか、人工内耳装用ですか、補聴せずに手話等で生活していますか、療育指導や教育はどこで受けていますか。
音がした方向にしっかり振り向きますか。後ろからの音にも気づきますか。
既に難聴を指摘され、原因検索を受けていますか。
歌を真似たり、好きな音楽に合わせて体を動かしたりしますか。
好きな TV 番組が始まると反応しますか。近くに行きたがりますか。

音のでるスピーカー等に耳をつけて聞く様子がありますか。
TV のボリュームを大きくして聞く様子はありませんか。
TV をじっと見る様子がありますか。
周囲に雑音があるところでは聞こえにくそうな様子があるか。
学校等で周囲の様子を見て動く様子がありませんか。
言葉だけの指示では聞き取りにくく、わからないことは無いでしょうか。

発達面
過去には言葉を話していたものの、徐々に減り発語が消失したしまったということはいないでしょうか。消失してしまった場合、いつ頃でしょうか。
日常の生活環境（学校や家庭等）において困ること無いですか。
アーウー等の発声だけでしょうか。
過去に発語があった場合、単語のみでしたか。二語文、三語文等連鎖がみられていましたか。
発語がある場合には、語彙が増えてきていますか。
分類を示す言葉（野菜、食物、動物等）を理解していますか。
聞いて覚えることは得意でしょうか。
書字での確認の方が理解しやすいでしょうか。
絵やイラスト等を提示した方が伝わりやすいでしょうか。
目で見て完成できるパズルや図形の問題は得意でしょうか。
視線は合いますか。
勉強は好きですか。
好きな科目な何ですか。その理由を説明できますか。
好きなスポーツや習い事等は何でしょうか。

成人　**これまでの健診の結果（聴力や視力の異常等指摘の有無）はどうでしょうか。**
既往歴（難聴や視覚障害、奇形、症候群の指摘を受けたことはありますか。）
既に難聴や視覚障害を指摘されている場合、いつ頃からでしょうか。
難聴や視覚障害の診断がある場合、原因が判明していますか。
周産期歴（出生時体重・週数、呼吸障害の有無、酸素や人工呼吸器使用の有無、妊娠中の母体の体調や環境について（風疹等感染症の流行の有無等）はどうでしたか。）
聴力検査を過去に受けたことがありますか。結果はどうでしたか。
難聴の場合、補聴器装用ですか、人工内耳装用ですか、それとも補聴せずに手話等で生活していますか。療育指導や教育はどこで受けましたか。

聴性行動
音源を詮索する様子がありますか。
現在の生活環境（職場や家庭等）で困ることはないですか。
コミュニケーションモードは何ですか。
日常の生活環境（職場や家庭等）において困っていることは無いですか。
音や声がした方向を向いたり、眼を動かす、キョロキョロする等、
過去には音源検索をする様子があったものの、今は音がしても音の方向を向くことは無く、表情が変わることも無い等、変化を生じていますか。
乳幼児期に驚愕反射や音源詮索（音への振り向き等）ありましたか。
周囲の雑音下では声に気づけない、聞き取れないことは無かったですか。
言葉の指示や伝達がわからず、周囲の人の様子を見て動くことは無かったですか。
静かな部屋で１対１であれば会話可能ですが、複数の人と話す状況では聞き取りにくいということはありませんか。
大きな音はわかるが小さな音は聞こえないということはありますか。
音楽は好きですか。
音楽に合わせてリズムを刻む等、体を動かしたりしますか。
TV や音楽のボリュームを大きくして聞きたがることは無いですか。
音声言語、読唇併用、手話や筆談等の視覚的言語のいずれかでしょうか。手指文字等の触覚利用が必要でしょうか。
会話の際に視線が合うでしょうか。
これまでの発達の様子はどうでしたでしょうか。
定頸、独歩、始語、二語文が可能となった時期はいつ頃ですか。
徐々に発語が消失したことは無かったでしょうか。
歩行は自由に可能でしょうか。
構音の歪は無いでしょうか。
会話が家族以外の第三者に伝わりにくいことはないでしょうか。
言葉での指示を覚えることは得意でしょうか。
書字等で確認した方が理解しやすいでしょうか。
絵やイラスト等の提示の方が理解しやすいでしょうか。
パズルや図形等の問題が得意でしょうか。
学生時代の勉学の様子はどうでしたか。（得意科目や不得意科目等）
スポーツ等好んで行っていることがありますか。
興味があることは何でしょうか。
学業や仕事等現在の環境はどうですか。従事している内容は何でしょうか。

聴覚障害のみの患者

新生児
受診経緯を問診します。
新生児の大半は新生児聴覚スクリーニングで refer の結果による受診が多いです。このため、新生児聴覚スクリーニングの有無と結果を確認し、行っていれば使用機器、検査時期と検査回数も確認しておく必要があります。
音への反応がどうか保護者に確認するにあたって、保護者はイメージがつきにくいため扉を閉める音で泣いたりドライヤーの音で泣きやんだりなどの反応がどうか具体的に問診するとスムーズです。また、田中、進藤式の聴覚発達チェックリストを用いて月齢に応じて発達を確認するのも良い方法です。
出生歴を確認します。難聴のハイリスク因子の確認のため分娩時体重、分娩方法(吸引分娩、鉗子分娩、帝王切開など)、アプガースコア、挿管、人工換気の既往などを問診し、あわせて新生児黄疸、外表奇形などの合併症も確認します。
周産期歴の確認をします。母の感染症の既往(風疹など)、母の薬物使用はあったかなど
家族歴の確認します。難聴の家族歴があるか、また遺伝性疾患の検討のためにも心疾患、腎疾患や眼疾患などの家族の有無の詳細な問診が後の原因診断で役立つことがあります。

乳児 幼児
基本的には乳児の問診内容に準じて行います。
既往歴を確認します。髄膜炎などの難聴をきたす疾患などが重要です。
成長に伴い発達の問題がないか確認する必要があります。
定頸や独歩の時期はいつか、もし遅れがある場合はどの程度の遅れがあるのかを確認します。
また言語に関しては喃語、二語文などの言語の表出は何歳程度か、表出が遅れている場合は言語理解は年齢相応であるかどうかを問診で推測します。
集団生活をしている児では、園での状況を確認し自閉傾向がどうか問診にて検討する必要があります。
年齢とともに後天性聴覚障害の患者さんの受診もあるため経過中、発達の後退がなかったかなども重要です。先天性 CMV 感染症では言語発達の後退に伴い難聴の悪化を伴う症例も散見されます。

小児
学童期に入ると自覚症状がはっきりしてくる子もいるため、難聴の時期、左右、その他、耳閉塞感、耳鳴、めまいなどの症状を確認することもできるようになります。また、8 歳前後では機能性難聴の患者さんも訪れることが多いため学校での環境、家族関係などのストレスがない

かなども問診する必要があります。またムンプスなどの予防接種は行なっているかなどの成育歴も確認します。

就学前検査結果も参考になります。

成人

難聴の状況の詳細な問診をとります。

既往歴の確認をします。糖尿病、腎疾患、頭部外傷などが重要です。

眼科身体所見

先天性または、幼児期初期からの視覚聴覚障害をもつ患者において、早期に障害の程度と状況を的確に把握する事が、診断、治療・リハビリテーション、療育、就学、福祉など様々な点において極めて重要となります。一方で、コミュニケーションの基盤形成が整っていない状況での正確な所見取得は容易でない場合も多く、患者・医療者間の信頼は当然の事ながら、医療者の経験、検査実施環境などを考慮した、包括的アプローチを計画的に行う必要があります。また、小児では視機能の発育過程である為、発育段階により取得すべき所見が異なり、発育に合わせた所見取得を努める必要があります。特に、視覚聴覚障害をもつ患者においては診断・治療のみならず、視力・視野・両眼視機能、視覚障害の所見を取得する先に見える、生活の困難さや就学・福祉における支援の必要性を総合的に評価する事を目的として、視覚障害の程度を同定する必要があります。

視覚障害、聴覚障害を重複する患者に特別に考慮すべき点

・視覚障害のみ、もしくは聴覚障害のみの患者に比べ、集中力、努力を多く要するため検査に疲労を伴いやすい傾向があります。
・診察の際には検査の侵襲度を考え、弱い光から強い光の検査、遠くから近距離の検査、圧迫感のない検査から圧迫感のある検査へと、検査の順番を工夫します。
・検査にかかる時間は前もって伝え、程度に関わらず侵襲のある検査を行う前には患者に触れて検者の存在を知らせ、患者の疲労が最小限になるようにします。
・照明や騒音への配慮や、検査が長時間に及ぶ場合には検査日を複数回に分けることなどの工夫が必要になります。
・コミュニケーションの手段、必要な事柄には個人差が大きく、また、同一の患者でも年月と共に変化する可能性があることを念頭に入れなければなりません。
・視覚聴覚障害以外の障害が存在する頻度が高い事も考慮した、個々の症例の発達時期・状況、病期の症状・重症度に即したコミュニケーションの方法を十分に配慮する必要があります。残存する視覚機能、聴覚機能に合わせて手話、点字、手書き文字、音声、筆談、その他のコミュニケーションを選択する必要があります。特に、高度盲、高度ろうを重複する症例では点字、手書き文字、指文字等の触覚を用いたコミュニケーションが必要となります。

新生児

確実なコミュニケーションの取れる同伴者の同席を必須とします。可能な検査は検眼鏡検査のみのため、特別な対応は特にありませんが、身体所見のより正確に評価できるよう、十分に時間をかけて可能な検査を行います。また、コミュニケーションの手法についても同伴者に状況を確認し、十分な配慮が必要です。丁寧な説明の元、検査員との十分な信頼関係を構築する中で可能な限り遂行します。

乳児、幼児、小児

確実なコミュニケーションの取れる同伴者の同席を必須とします。患児ならびに同伴者に検査の説明を十分に行い、時間をかけて可能な検査を行います。重症度に応じたコミュニケーションの手法（筆談、手話、点字、）についても、同伴者に状況を確認にしつつ、十分な配慮が必要です。特に自覚的検査におけるコミュニケーションが重要となるため、視力、視野検査などでは丁寧な説明の元、検査員との十分な信頼関係を構築する中で可能な限り遂行します。

成人

検査内容の正確な理解の為、確実なコミュニケーションの取れる同伴者の同席が望ましいです。患者ならびに同伴者に検査の説明を十分に行い、時間をかけて可能な検査を行います。特に自覚的検査におけるコミュニケーションが重要となるため、視力、視野検査などでは丁寧な説明の元、検査員との十分な信頼関係を構築する中で可能な限り遂行します。重症度に応じたコミュニケーションの手法についても、同伴者に状況を確認にしつつ、十分な配慮が必要です。患者が単独で来院した場合は、重症度に応じたコミュニケーションの手法を用いて問診や説明を行い、丁寧な説明の元、検査員との十分な信頼関係を構築する中で可能な限り遂行します。医療者側の提供できるコミュニケーション手法が限られており、双方の理解納得が難しい場合などは、確実なコミュニケーションの取れる同伴者の同席した状況での検査状況の確保の必要性について説明を行い、通訳者を同伴しての来院が必要となります。

眼科身体所見の概略（発達時期別に示します）

新生児

問診：母体合併症、風疹など感染症罹患の有無、在胎週数、出生体重

視診：顔貌異常、耳奇形の有無、小頭症、頭蓋拡大、毛髪や睫毛および皮膚の色素異常、瞼裂の左右差、眼瞼下垂、小眼球、白色瞳孔

検眼鏡（眼球の詳細な構造や左右差を確認）：角膜径拡大や混濁、角結膜腫瘍、虹彩異常、水晶体混濁、視神経萎縮、虹彩異常、コロボーマ、網膜変性、網膜血管異常

乳児

（上記に加え）

追視、固視、あやし笑い、眼振、嫌悪反応、指眼現象、選択視法（PL）、眼位や眼球運動の異常、調節麻痺下での屈折検査、音への反応

幼児以降

（上記に加え）

頭位異常、発達遅滞、けいれん、羞明、夜盲、ぶつかりやすさ、視力検査、視野検査、両眼視機能検査

視覚障害、聴覚障害を重複する疾患・症候群でみられる身体所見（主な疾患）

・超低出生体重（未熟児網膜症、難聴）
・精神発達遅滞
・顔貌異常
・毛髪、虹彩の色素異常（Waardenburg 症候群）
・頭蓋内の異常（水頭症、頭部外傷、髄膜炎、脳梗塞、Dandy-Walker 症候群、Aicardi 症候群）
・糖尿病（Wolfram 症候群）
・脳神経障害（Moebius 症候群）
・小頭症（先天性 CMV 感染症）
・小顎症（Goldenhar 症候群、Pierre-Robin 症候群）
・口蓋裂（染色体異常、Goldenhar 症候群、Stickler 症候群）
・歯牙異常（Treacher-Colins 症候群）
・四肢、骨格の異常（Moebius 症候群、Cornelia de Lange 症候群、Refsum 症候群）
・心疾患（CHARGE 症候群、染色体異常、先天性風疹症候群）
・泌尿性器の異常（CHARGE 症候群、Goldenhar 症候群、染色体異常）
・耳介奇形（CHARGE 症候群、Goldenhar 症候群、Waardenburg 症候群）
・眼瞼の異常（Goldenhar 症候群、Treacher-Colins 症候群）
・小眼球（CHARGE 症候群、染色体異常、先天性風疹症候群、Goldenhar 症候群）
・混濁や類皮腫など角結膜の異常（Goldenhar 症候群、Cockayne 症候群）
・先天性近視（Stickler 症候群、Pierre-Robin 症候群）
・先天性白内障（染色体異常、先天性風疹症候群、先天性 CMV 感染症、Stickler 症候群、Norrie 症候群）
・虹彩・脈絡膜コロボーマ（CHARGE 症候群、Aircadi 症候群）
・網膜炎（先天風疹症候群）
・網膜色素変性（Usher 症候群、Leber 先天盲、Alstrom 症候群、Cockayne 症候群、Refsum 症候群）
・低色素眼底（原田病、Waardenburg 症候群）
・網膜剥離（Stickler 症候群）
・視神経萎縮（ミトコンドリア病、水頭症、Wolfram 症候群、Cockayne 症候群）

耳鼻咽喉科身体所見

コミュニケーションが確立されていない乳幼児期において、聴覚障害や重複障害の存在に気づき、早期の診断・治療に結び付けるには、正確な身体所見を取ることが重要です。月齢・年齢に応じた聴性行動反応や、聴覚障害を示唆する所見のみならず、普段から、聴覚障害を伴う症候群で見られる所見、視覚障害の合併を疑う所見にも気を配ることが望まれます。視覚障害，聴覚障害を重複する原因疾患は複数あり、多面的な身体評価が必要となります。耳鼻科身体所見では、外耳・中耳だけでなく、口腔、咽頭、鼻腔、喉頭などの評価も大切です。気道の異常や嚥下機能の低下を認めることも多く、早期の治療が必要になることもあります。正確な身体所見の評価を行うことは、原因疾患の早期発見、早期診断につながり、適切な治療を受ける機会をもたらしますので、とても重要です。また、耳鼻科診察は、耳鏡を用いた鼓膜観察などの患者さんにとって心理的負担となる手技を伴うため、その不安を取り除くための配慮が必要となります。視覚障害を併せ持つ患者さんには特に繊細な配慮をしなければなりません。

視覚障害、聴覚障害を重複する患者の身体診察における注意点

耳鼻科診察には、その性質上、恐怖感を伴いやすいものがあります。視覚障害を伴う患者では、なおさらその不安が大きくなります。継続した診察を可能とするには、信頼関係を築き、以下に注意して診察を行うことが望まれます。また、視覚障害、聴覚障害を重複する患者では、知覚発達の遅れを生じることがあります。体に触られること（背中、顔、下肢、腕、手、指）に対する許容が困難となりやすく、急な移動も恐怖心を与えやすいため、身体所見を取る上で留意する必要があります。

聴覚障害が軽度・中度の場合は以下の点にも注意します。患者の見える範囲に入って安心させてから診察を行うこと、そして声かけをしながら診察を行うこと。視覚障害が高度・重度であれば、上記に加えて、薄暗かったりまぶしかったりすると見えにくい場合があるため、照明が適切かを確認すること。

聴覚障害が高度・重度の場合は上記に加えて、以下の点にも注意します。不安を取り除くため手話・筆談などで診察内容を説明すること、または保護者に伝えてもらった上で診察すること。視覚障害も高度・重度であれば、上記に加えて、自分の存在を知らせてから診察を行うこと（そっと手や肩に触れること）、不安を取り除くため手書き文字などで診察内容を説明すること（または保護者に伝えてもらった上で診察すること）。

視覚の関与する行動、運動、認知の発達の目安

下記に遅れや欠如が見られる場合は視覚障害を示唆することがある。

月齢	視覚の関与する行動	運動・言語・認知
1~2 ヵ月	共鳴動作	
2~3 ヵ月	追視	あやすと笑う
3~4 カ月	自分の手を注視する	首がすわる、腹臥位で頭を挙上する
5~6 カ月	物に手を伸ばしてつかむ 顔にかけられた布をとる	寝返り
7~8 カ月		坐位、はいはい 物を片手から他方の手に持ちかえる
9~10 ヵ月	物を取って落とす 凹凸を指で触る	つかまり立ち バイバイをする
11 ヵ月		ひとり立ち 手を出すと物を渡す
1 歳	遠くのものを指でさす	独歩 ママ、パパなど有意語が言える
2 歳	穴をのぞく	高いところから飛び降りる 二語文が表現できる 赤青などの色が分かる
3 歳		足を交互に出して階段を昇る 自分の名前が言える、〇が書ける ごっこ遊びができる

（仁科 幸子　眼科プラクティス 20　小児眼科診療，2008）

視覚障害、聴覚障害をきたす疾患・症候群でみられる身体所見

新生児期

・関節変性，顔面正中部の低形成，脊椎体の不整，口蓋裂（Stickler 症候群）
・耳介奇形，耳介形態の左右差、後鼻孔閉鎖、コロボーマ（CHARGE 症候群），
・低出生体重、黄疸、出血斑、肝脾腫、小頭症（先天性 CMV 感染症）
・超低出生体重（未熟児網膜症、難聴）
・その他視覚障害併存を疑う所見：眼球の位置・大きさ・対称性，結膜出血，水晶体混濁，虹彩色素異常，コロボーマ，落陽現象，青色強膜，眼振，眼瞼異常，眼位異常，頭位異常，白色瞳孔，瞳孔・虹彩異常，眼球運動制限，異常眼球運動

乳児期

（上記に加えて）
・その他視覚障害併存を疑う所見：眼振，固視・追視不良，嫌悪反応（健眼を手やアイパッチで 遮蔽すると嫌がる）

幼児期

（上記に加えて）

・その他視覚障害併存を疑う所見：目を細めて対象を見る，対象に極端に近づいて見る，首を傾けて対象を見る，顔を横にして対象を見る

小児期

（上記に加えて）
・早老様顔貌、角膜混濁（Cockayne 症候群）

知的障害、肢体不自由を重複する患者の診察で考慮すべき点

・小児科との連携の上、継続的な発達の評価、フォローアップを行うことが重要です。
・知的障害、肢体不自由を重複する場合には、その程度によって視覚障害、聴覚障害の正確な評価が制限されることがあり，経時的な評価が必要です
・手指の形態異常や運動障害（麻痺、固縮、不随意運動など）、感覚障害（感覚脱失、感覚鈍麻、異常感覚）の有無は、手話や指文字、手書き文字などのコミュニケーション手段の選択において重要です。
・摂食・嚥下障害，呼吸障害（気道），筋緊張亢進に注意が必要です。

聴覚障害のみの患者

・聴覚障害を示唆する身体所見

	聴覚障害を示唆する身体所見		
	方法		評価
新生児	モロー反射，眼瞼反射，吸綴反射，呼吸反射		なければ 60~70dBHL 以上の聴覚障害を示唆
乳児	1～3 カ月	モロー反射，眼瞼反射，吸綴反射，呼吸反射	なければ 60~70dBHL 以上の聴覚障害を示唆
	3～7 カ月	驚愕反応，傾聴反応，詮索反応，定位反応	なければ 50~60dBHL 以上の聴覚障害を示唆
	7～9 カ月	定位反応（左右方向） 詮索反応（下方向）	なければ 40~50dBHL 以上の聴覚障害を示唆
	9～12 か月	定位反応（左右下方向） 詮索反応（上方向）幼児	なければ 30~40dBHL 以上の聴覚障害を示唆
幼児	12～16 か月	定位反応（左右下方向） 詮索反応（上方向）	なければ 30~40dBHL 以上の聴覚障害を示唆
	16～24 か月	定位反応（上下左右方向）	なければ 20~30dBHL 以上の聴覚障害を示唆
小児～	呼びかけに反応しない 話し手の口元を見ながら聞く 周囲の動作を見てから行動する		軽度以上の聴覚障害を示唆

（加我 君孝，新生児・幼小児の難聴 遺伝子診断から人工内耳手術,療育・教育まで，2014）

・聴覚障害をきたす疾患・症候群でみられる身体所見

・外耳道狭窄・閉鎖
・鼓膜所見異常（鼓膜穿孔、中耳炎）
・耳瘻孔，頸部瘻孔（BOR 症候群）
・下眼瞼の欠損，小顎症，小耳症，口蓋裂（Treacher Collins 症候群）
・色素異常（白色の前髪，虹彩異色，白斑）、眼角隔離（Waardenburg 症候群）
・四肢末端骨の融合（NOG-SSD）
・特徴的顔貌（濃く癒合した眉、上向きの鼻孔、薄い上口唇、長い人中など）、側彎、成長障害、口蓋裂（Cornelia de Lange 症候群）
・青色強膜、易骨折性（van der Hoeve 症候群）

聴覚障害のみの患者で確認すべき身体所見

新生児

・子宮内発育遅延
・モロー反射・眼瞼反射・吸綴反射・呼吸反射不良
・視診：耳介低位・形成不全，副耳，耳瘻孔，頸部瘻孔，顔貌異常，口唇・口蓋裂，小頭症，頭蓋拡大，毛髪・皮膚の色素異常，四肢末端骨の融合，易骨折性，黄疸，出血斑，肝脾腫，筋緊張低下
・耳鏡検査：耳垢，耳漏，外耳道狭窄・閉鎖の有無，耳小骨形態
・内視鏡検査：後鼻孔閉鎖・狭窄，喉頭軟弱症，声帯異常，声門下狭窄
・低出生体重、顔貌異常、外耳奇形、口唇口蓋裂

乳児

（上記に加え）
・驚愕反応・傾聴反応・詮索反応・定位反応不良
・耳鏡検査：急性・滲出性中耳炎
・運動発達、知的発達の遅れ、成長障害、難聴の進行、五点移動

幼児

（原始反射を除く上記に加え）
・呼びかけへの反応不良

・耳鏡検査：真珠腫性中耳炎所見
・視診：歯牙形成不全，骨形成不全症，四肢・脊柱・胸郭の変形，関節可動性の増大，腎機能低下
・歩行の遅れ、めまい・ふらつき

小児
（上記に加え）
・話し手の口元を見る様子，周囲の動作を見ながらの行動，発達遅滞
・視診：早老様顔貌，角膜混濁，甲状腺腫大，脳卒中様発作，けいれん，反復性頭痛，反復性嘔吐

成人
（上記に加え）
・上咽頭（腫瘍），顔面神経麻痺，皮疹

眼科検査

視覚障害と聴覚障害を併せ持つ可能性のある疾患は多岐に渡ります。例えばアッシャー症候群のように、診断名からすぐに重複障害が推定される疾患もあれば、視覚障害の存在が一見して分からないような患者さんもいます。発達期の子供にたとえ軽度の視野障害や視力障害があっても、本人は症状を訴えないことも多く、かなり重症化するまで障害に気付かれないケースも多く見られます。特に重複障害者にとってはより早期の治療やリハビリテーションが望まれるため、周囲の者が少しでも早く視覚障害の兆候に気付き、適切な診断を行い、効果的な治療やリハビリテーションに結び付けていくことが重要です。

視覚障害に聴覚障害を重複する患者で特に考慮すべき点

聴覚障害を併せ持つ患者さんについても、眼科検査についての基本的な内容および方法は変わりません。ただし、重複障害を有する患者さんに対して、以下の点に注意をして検査を行う必要があります。まず、重複障害者の検査では、視覚障害のみの患者に比べ、集中力、努力を多く要するため検査に疲労を伴いやすいと考えられます。また、どのような検査が行われるのか、検査前の不安も大きいと考えられます。このため、検査者の内容や掛かる時間をあらかじめ伝え、また、程度にかかわらず侵襲のある検査を行う前には患者に触れて検者の存在を知らせ、患者の不安や疲労を最小限にする必要があります。さらに検査の侵襲度を考え、弱い光から強い光の検査、遠くから可能な検査から近距離の検査、圧迫感のない検査から圧迫感のある検査へと、検査の順番を工夫する必要があります。視力検査や視野検査など、検査者と患者の受け答えが重要な検査では、患者の応答や反応を正確に把握できるように、より注意深く、時間を掛けて患者を観察する必要があります。また、照明や騒音レベルへの配慮や、検査が長時間に及ぶ場合には検査日を複数回に分けることなどの工夫が必要です。さらに、視覚障害、聴覚障害の程度により、コミュニケーションの手段、必要な事柄には個人差が大きく、それぞれの障害レベルに合った個々の対応が必要であることを念頭に入れる必要があります。そして同一の患者でも年月と共に変化する可能性があることも予期すべきです。知的障害を合併する場合は、身体年齢ではなく知的発達の程度に応じた視力検査方法と基準を用いる必要があります。

新生児
可能な検査は検眼鏡検査のみのため、特別な対応は特にありません。

乳児、幼児、小児
コミュニケーションの取れる同伴者に検査の説明を行い、可能な検査を行っていきます。
視反応、選択視法、視運動性眼振など非侵襲の検査は機嫌よい覚醒時であれば支障は少なく行えます。

視力検査、両眼視機能検査、視野検査は侵襲はないですが、自覚的検査であるため被検者が検査を理解する必要があります。
眼圧検査、眼底検査など圧迫感や羞明などの不快感を伴う検査で、患児の理解、協力を得るのが難しい場合には、自然睡眠下もしくはトリクロールシロップなどの眠剤を使用します。
小児期以降、蛍光眼底検査や周辺部までの眼底検査、網膜電図などさらに強い催眠を必要とする場合には、小児科医の管理下で鎮静薬の静脈注射を行うか、全身麻酔下で行います。

成人
一人で来院された場合、筆談、手話などを交えて問診や説明を行い、可能な検査を進めます。

一般的な眼科検査の概略（視覚障害のみの患者）
・患者が小児の場合、子供がどの程度見えているか、どのような点に不自由を感じているか、保護者からも詳しく意見を聞きます。
・患者の見え方に関わる解剖学的、および機能的な評価を行います。
・基本となるのは、視力検査、視野検査、前眼部検査、および眼底検査などです。
・必要に応じて、画像診断、電気生理学的検査などの特殊な診断機器を用いた詳しい検査を行います。
以下に各検査の要点を発達時期別に示します。
（１）自覚的検査
１）視力検査（年齢に応じた視力検査法と視力値の基準に応じた適切な評価を行います）
新生児　１ヶ月未満
視力測定は極めて困難であり、この段階で視機能の測定はほぼ不可能です。

３か月未満：視力 0.02~0.03
視力を数字として表すことが困難な時期ですが、光に対する反応，追視の有無，おもちゃを動かして見せた時の反応，保護者と目が合うかどうか等を確認します。追視は生後２ヶ月ころから可能で、玩具やライトなど患児の気を引くものを用いて追視ができているかを確認します。

３か月～12か月：視力 0.03~0.2
心理物理学的方法による視力検査を用います。よく利用されるのは Teller acuity card（TAC）です。選択視法（PL 法: preferential looking 法）も用いられます。これらは、首が座る生後３ヶ月ころから可能です。乳児はパターン化刺激を好んで注視するという特徴を利用したもので、縞指標とグレーの無地の指標を表示し、どちらを見ているかを観察者が確認します。視運動性眼振による検査も生後３ヶ月ころから可能です。回転ドラムの表

面に描かれた縞模様を回転させることで眼振が誘発されるかを観察することにより、視力を測定します。

乳児期（１ヶ月以上～１歳未満）には以下の点に注意が必要です。
・嫌悪反応：片眼を遮蔽した時の嫌がり方の左右差で見え方を推測します。
・眼振：眼疾患による視覚障害では生後３ヶ月ころより出現します（感覚欠陥型眼振）。先天性眼振と区別しにくいこともある。
・指眼現象：先天盲の患児にみられ、自分の指で眼を押さえる特異な現象です。

1~2歳：視力 0.2~0.3
この年齢では，TAC に対する反応が不安定になるので，視力を推測する良い方法はありません。片目を交互に隠したときに、どのような反応をするかで左右の視力の違いを推定することができます。
・固視反応→ 生後１歳半ころから可能

2~3歳：視力 0.3~0.5
自覚的視力検査が徐々に可能になり始める時期です。標準的なランドルト環を使った検査はむずかしいので，絵視標や図形視標やドットカードなど動物の絵や図形が描かれたカードを見せて視力を測定します。検査距離は標準では 5m ですが，幼い子どもは 5m も離れた先の視標にうまく反応できないことが多いので，検査距離を 2.5m 以下に短縮して（検査者が子どもに近寄って）検査します。視標が並べて表示された成人用の検査機器では，読み分け困難のため検査できないので，カードに視標がひとつずつ表示された単一視標を用います（字ひとつ視力検査）。

３歳以降：視力 0.5~
３歳半では，5m の距離でランドルト環単一視標による自覚的視力検査できる割合が約 80%に増えます。３歳半での平均視力は 0.6 となります。これ以降成人の標準である 1.0 以上の視力に向けて徐々に発達が進みます。

５歳以降：視力 1.0 以上
ランドルト環単一視標による視力がほぼ 1.0 に達します。ただし，子ども特有の読み分け困難という現象のため，字づまり視力（指標が並べて表示されたものを見分ける能力）はまだ不良です。

８歳以降：視力 1.0 以上

字ひとつ視力と字づまり視力の乖離がなくなり，成人と同等の視力を獲得するため、通常の大人と同様の検査ができます。

2）視野検査

通常の手動視野計の代表であるゴールドマン動的視野計を用いた検査は小児では困難で、5歳頃から徐々に慣らしながら可能となります。ハンフリー自動視野計などを用いた自動視野検査も普及していますが、集中力を要するので小児で使用可能になるのは手動視野検査よりも後になり、使用可能な年齢の個人差も大きくなります。

3）眼位検査

乳児期においても、対面しながらペンライトにて眼位を確認することができます（Hirschberg 法)。幼児期からはプリズム遮蔽テスト、大型弱視鏡（シノプト）を用いた眼位の検査が可能となります。乳児で視覚障害が片眼のみの場合には外見上に表出する他の所見がなければ気付かれにくいですが、斜視で発見される場合も多いです(感覚性斜視）。幼少期の発症では内斜視を呈することが多く、両眼視機能の完成以降の発症では外斜視を呈することが多いです。

4）立体視テスト（両眼視機能検査）

3歳頃の幼児期から、Titmus stereo test（フライテスト)、Lang stereo test、Randam dot stereogram などを用いて立体覚を測定することができます。

（2）他覚的眼科検査

1）屈折検査

近視、遠視、乱視等の屈折異常を発見し、弱視を予防するための検査です。スキアメーターによる手動の検査と、レフラクトメーターによる自動の検査がありますが、通常は幼児期から測定可能です。検査が困難な乳児では、調節麻痺剤を点眼した上で、薬物による沈静下、麻酔下にて正確な測定を行います。スポットビジョンスクリーナーを用いれば1秒程度で非侵襲的に生後6か月ころからスクリーニングが可能。

2）前眼部検査（スリット細隙灯）

白内障、緑内障、前眼部先天奇形等の確認を行います。診察の難易度は異なりますが、乳児から大人まですべての年齢で可能です。

3）眼底検査

検眼鏡や眼底カメラで網膜疾患、視神経疾患等の確認を行います。診察の難易度は異なりますが、乳児から大人まですべての年齢で可能です。新生児ではおとなしく寝ていることが多いですが、眼を開けてくれない場合は麻酔薬の点眼後に開瞼器を用いてから検査をします。

4）眼圧検査

高眼圧症、緑内障の確認を行います。乳幼児期での検査は困難ですが、通常、5　6歳頃から可能です。乳幼児期で必要な場合は、自然睡眠下、あるいは薬物による沈静下、麻酔下で正確な測定を行います。

5）画像診断

眼底写真、光干渉断層計、眼底自発蛍光、蛍光眼底造影等によって、網膜の異常を詳細に評価します。通常、機械に頭部を固定できる4　5歳から測定可能です。必要な場合は、自然睡眠下、あるいは薬物による沈静下、麻酔下で測定を行います。

6）電気生理学的検査

網膜電図（ERG)、視覚誘発電位（VEP）などを用いて、網膜、視神経、後頭葉視覚中枢の機能を評価します。通常は6歳頃から測定可能です。乳幼児期で必要な場合は、麻酔下で測定を行います。

VEP は視覚刺激に対して後頭葉第一次視覚野で誘発される電位(脳波)を測定する他覚的検査です。通常は市松模様を連続で反転させた画像を見させて行いますが、ゴーグル型のLED 光刺激装置を用いれば首が座る前の乳児も検査可能です。

ERG は光刺激によって網膜全体から発生する電位を記録する検査法です。網膜全体の機能の判定に役立ちます。遺伝性網膜疾患が疑われる場合や、原因不明の視力低下や、小児の視機能を他覚的に知りたい場合に有効。角膜電極によるものが通常ですが、侵襲撃を伴うため、小児には皮膚電極によるものを用いることがある。暗所で 20 分ほど待つ必要があるため、どちらも3歳以下では鎮静が必要です。

耳鼻咽喉科検査

聴力検査は、新生児聴覚スクリーニングでリファーとなった場合、難聴の疑いがある場合、あるいは難聴のリスクのある場合に実施します。聴覚障害に対して適切な対応をするためには、聴覚障害の程度を正確に把握することが重要です。小児の聴覚の正確な評価は難く、年齢や発達段階に応じた行動反応聴力検査と他覚的検査を併用して診断します。小児の行動反応聴力検査は視覚情報を用いた条件付けを行い実施しますので、視覚障害や発達障害がある場合は条件付けが困難なことがありますが、障害に応じた対応で可能となることもあります。また、一回の検査で聴力の確定は困難な例も多く、正確な診断のためには複数回の検査を要する場合もあります。さらに、疾患によっては難聴が進行することもありますので、経過観察のために定期的な聴力検査も必要です。また、難聴が出現する疾患が疑われている場合も、定期的な経過観察が必要です。

聴覚障害に視覚障害を重複する患者で特に考慮すべき点

行動反応聴力検査では視覚情報を用いて条件付けを行いますので、視覚障害の影響で条件付けが困難なのか、発達の問題で条件付けが困難なのか、聞こえていないので反応がないのかを見極める必要があります。視覚障害の程度によって検査に用いることができる視覚情報が異なるため、検査方法の工夫が必要となります。弱視、光覚弁、手動弁、色覚弁では、検査時の条件付けや報酬には残された視覚を利用しての検査を考慮しますが、触覚等の活用が有用なこともあります。まったく明暗もわからない場合は、聴覚の障害程度によって残された聴覚や触覚を利用しての検査工夫が必要となります。遊戯聴力検査で鈴など音の鳴るものを箱に入れたり、音の鳴るおもちゃを利用して行います。小児では、熟練した検査者がいる施設での検査が望ましいです。特に視覚障害やその他の障害を合併している場合の検査と診断は難しく、専門の施設（日本耳鼻咽喉科学会のホームページに掲載されている新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査機関等）で検査を受けることが推奨されます。

原因診断には、画像検査（CT あるいは MRI）で内耳奇形の有無などの評価や、遺伝子検査も有効です。現在の保険診療で実施されている先天性難聴の遺伝子検査は、主に非症候性難聴の原因遺伝子検索を目的としているため、視覚聴覚二重障害の原因となる遺伝子変異が検出には適さないため、研究検査が必要となります。

以下に発達時期別の要点を示します。(*で示した一般的な聴力検査方法に関しては本章後半にまとめて記載してあります。)

新生児期

聴性行動反応聴力検査（BOA）*は視覚情報を用いない反応を確認しているため、通常通りの検査が可能です。

乳児期

条件詮索反応聴力検査（COR）*の条件付けは「おもちゃが動く」「画面に絵が出る」などの視覚情報を用いているために、視力障害の程度によっては条件付けが困難なことが予測されます。明らかに聴取可能な大きな音で可能な限り条件付けを行い、条件付けのために使用している玩具等が認識できるかの確認を行ったうえで検査を開始する必要があります。明らかに聞こえていそうな大きな音で可能な限り条件づけします。目の動きから反応を確認することが難しいです。視覚障害のために、玩具等が認識できない場合には、新生児期と同様に BOA 検査に準じた評価を行い、他覚的聴力検査と併せての評価を行います。

先天性眼振や不随意的な眼球運動が見られる場合は、目の動きが音への反応と捉えるべきかの判断が難しくなります。保護者から日常生活での児の様子や音への反応様子を確認することにより、検査時の動きが音への反応であるのか不随意運動であるのかの判断に役立つこともあります。

幼児期

乳児とほぼ同様の対応となります。遊戯聴力検査*やピープショウ検査*では視覚による報酬が得られないため、上手にできたことを言語化して伝える、手をつなぐなどの触覚などの他の感覚を用いるなどの工夫が必要となります。

小児期

音声言語での指示が伝わる場合は、視覚障害のない小児と同様の検査及び評価が可能となります。聴覚障害等のために、音声言語での指示が十分に伝わらない場合は、他覚的聴力検査の併用が必須となります。

成人

言語習得後の聴覚障害であり音声言語あるいは文字等による指示が伝わる場合は、通常通りの検査が可能です。

さらに、知的障害、肢体不自由を重複する場合に考慮すべき点

障害が重なるほど、正確な聴力の評価に難渋します。標準的な検査では聴力の評価できない場合は、他覚的検査に加え保護者への問診、行動観察などによる評価を参考にします。他覚的検査は有用ですが、障害によっては Auditory neuropathy spectrum disease のように ABR 検査は無反応あるいは高度難聴の結果であっても耳音響放射検査（OAE）*は正常で、聴性脳幹反応検査（ABR）*と実際の聴力に乖離があることもありますので、行動反応聴力検査も重要です。行動反応聴力検査では、検査音の再提示までの間隔を通常より長めにとるようにします。その理由は、消音時に反応したり、反応が遅延して起こる場合もあるためです。また、明らかに聞こえていそうな大きな音で、その児の反応パターンを確認します。音への反応として、ふりむきだけではなく、ま

はたきや，息止め，呼吸状態の変化などがみられることもありますので，児の全身すべてを観察し，反応を探します。その際保護者からの情報は有用ですが，客観的な観察も重要です。
視覚聴覚二重障害では，聞こえているという反応がわからずに不安に思っている保護者も多いため，検査時に音に対する反応と判断できたら，その時に「音が動いたね，聞こえたねー」など児の反応を実況して理解してもらうようにします。残存する聴力を十分に活用できるよう，可能な限り正確な評価を心がけます。検査中や検査終了後に，保護者に音への反応の傾向を伝え，家庭でも音への反応の様子を観察してきてもらうことにより，次回からの検査に活用できます。

一般的な耳鼻咽喉科検査方法の概略（聴覚障害のみの患者）
・新生児聴覚スクリーニング（自動ABR，OAE）でリファーとなった場合，難聴の疑いがある場合，あるいは難聴のリスクのある場合に実施します。
・鼓膜所見の確認，聴覚評価を実施します。
・鼓膜所見の確認では，滲出性中耳炎の有無を確認します。
・聴力検査には，他覚的聴力検査と行動反応聴力検査があります。
・小児では行動反応聴力検査と他覚的検査を併用して総合的に評価します。
・年齢や発達段階に応じた検査が必要となります。
・小児の場合は一回の検査で聴力の確定は困難な例も多く，正確な診断のためには複数回の検査を要する場合もあります。
・疾患によっては難聴が進行することもありますので，経過観察のために定期的な聴力検査も必要です。また，難聴が出現する疾患が疑われている場合も，定期的な経過観察が必要です。
・難聴の診断となった場合は，画像検査（CTあるいはMRI）で内耳奇形の有無などを評価します。
・難聴の原因検索として遺伝子検査が有用です。

以下に発達時期別に聴力検査の概略を示します。
新生児期
行動反応聴力検査と他覚的聴力検査を実施します。行動反応検査としては聴性行動反応聴力検査（BOA）*，他覚的検査としては聴性脳幹反応検査（ABR）*，聴性定常反応検査（ASSR）*，耳音響放射検査（OAE）* 等を実施します。

*) 聴性行動反応聴力検査（BOA）：音刺激に対して振り返る，音を向ける，驚くなどの反応または反射を観察して聴力を判定する検査です。新生児期では，健聴であればBOAは50—60dBくらいで反応します。
*) 聴性脳幹反応検査（ABR）：代表的な他覚的聴力検査で，多くの耳鼻咽喉科で実施可能です。

*) 聴性定常反応検査（ASSR）：他覚的聴力検査の一つで，周波数別の推定聴力を測定できますが，機器を所有している耳鼻咽喉科は多くありません。
*) 耳音響放射検査（OAE）：他覚的聴力検査の一つで，新生児聴覚スクリーニング検査でも用いられています。内耳性難聴，中等度かそれより高い難聴の有無を調べます。

乳児期
新生児期とほぼ同じ方法で検査を実施します。定頸後は行動反応聴力検査として条件詮索反応聴力検査（COR）* が実施できますが，本検査を実施できる施設は限定されています。日本耳鼻咽喉科ホームページに掲載されている新生児聴覚スクリーニング精密機関であれば実施可能です。COR検査は条件付けがうまくできれば信頼性の高い検査ですが，他覚的聴力検査結果と併せての評価が必要です。障害状況に応じて適宜，画像検査や遺伝子検査を行います。

*) 条件詮索反応聴力検査（COR）：音に対する探索反応を視覚刺激により強化し，条件付けをして検査します。スピーカーから音を提示するので，左右別の聴力評価はできません。また視覚障害では条件付けが困難です。乳児期では，健聴であればCORは20—40dBくらいで反応します。

幼児期
乳児とほぼ同じ方法で検査を実施します。行動反応聴力検査としてボタン押しが可能となればピープショウ検査* が実施できるようになります。小児の聴力検査に経験のある施設では，3歳頃よりヘッドホンを用いた遊戯聴力検査* を実施できるようになり，左右別の聴力評価が可能となります。発達状況に応じて検査を選択する必要があります。

*) ピープショウ検査：聴力検査で音刺激中にスイッチを押すと，覗き窓の中に絵が映る，ぬいぐるみが動く等の装置を用いて実施する検査です。視覚障害では条件付けが困難です。
*) 遊戯聴力検査：音が聞こえたらおはじきやサイコロなどの玩具を1つ移動させるように指示して実施する検査です。視覚障害で対象となる玩具が認識できない場合は，遊戯の種類を変更する必要があります。

小児期
行動反応聴力検査として遊戯聴力検査あるいは純音聴力検査が実施できます。就学後であれば通常は語音検査も可能ですが，信頼性のある結果を得られない場合もあります。20-30dB以上の検査値があると聴覚障害と判定します。伝音難聴が疑われる場合は，ティンパノメトリーやあぶみ骨筋反射検査を実施します。小児では，日常生活での音への反応や，言語発達と聴力検査結果に乖離がある場合は，ABR検査などの他覚的聴力検査も必要となります。

成人
純音聴力検査を実施し，聴力閾値，聴力型，気骨導差の有無などを確認します。伝音難聴が疑われる場合は，ティンパノメトリーやあぶみ骨筋反射検査を実施します。

眼科治療・リハビリテーション

先天性または若年性の視覚聴覚障害をもつ患者において，保有視機能を最大限に伸ばして活用するために，どの時期にどのような指導やリハビリテーションを行うかは重要な課題です。指導導入には患者，家族の病状理解，協力が必須となる為，十分な時間をかけて信頼関係を構築した上で，限られたコミュニケーションの方法から個々の症例に合わせた最適な方法を選択し，眼科指導・リハビリテーションを行っていく必要があります。視覚聴覚障害をもつ患者においては，視機能の矯正・発育へのサポートのみでは不十分である為，生活の困難さや就学・福祉における支援を目的とした，耳鼻科さらにはその他の領域と密に連携した指導・リハビリテーションを計画・実施していく事が不可欠です。
本章では，はじめに聴覚障害を合併する場合，さらに知的障害・肢体不自由を合併する場合に特別に考慮すべき点を取り上げます。次に，基本となる眼科指導・リハビリテーションについて，発達時期ごとに要点をまとめました。

知的障害、聴覚障害を合併する場合に特別に考慮すべき点
小児の指導の基本は眼疾患・屈折状態を早期に発見して指導することと，視機能を伸ばすために屈折矯正眼鏡を常用することです。聴覚障害のため補聴器を装着する場合，適切な小児用の眼鏡フレームを選び，耳掛け部分をケーブルタイプにしてフィッティングを調整し，良い装用状態を維持することが特に大切な点です。

ケーブルの装着例（こどもメガネアンファン提供）

ロービジョンケア（リハビリテーション）は，視覚，聴覚，全身発達のすべての面から支援を受けられるように，連携していく必要があります。特に視覚，聴覚障害ともに高度の場合には，視覚だけ，聴覚だけの障害とは全く異なる療育・教育方法が必要です。そういう教育のできる専門家や機関を探さなくてはなりません。

以下に発達時期ごとの眼科指導・リハビリテーションの要点を示します。

新生児

視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療
視覚障害重度ではロービジョンケアを開始

乳児

視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療
屈折異常が明らかに存在する場合は眼鏡装用。

幼児

弱視や斜視の治療による視力・両眼視機能の向上
眼合併症の早期発見・治療
眼鏡装用、健眼遮蔽など。点字学習についても考慮される。
補聴器、人工内耳と眼鏡の併用に配慮
視覚障害高度以上では、弱視治療による視力向上、保有視機能の評価・教育機関と連携した就学相談、ロービジョンケアによる保有視機能の活用

小児

眼合併症の予防・治療による視機能の保持
眼鏡装用、健眼遮蔽など。点字学習についても考慮される。
教育機関（普通学級・視覚、聴覚特別支援学校・学級）と連携したロービジョンケア
視覚障害高度以上では、普通学級、視覚特別支援学校・学級、聴覚特別支援学校・学級と連携したロービジョンケア
視覚障害重度以上では、視覚特別支援学校、聴覚特別支援学校、盲ろう教育専門家と連携したロービジョンケア

成人

眼鏡装用、点字学習、手書き文字学習についても考慮される。
ロービジョンリハビリテーション
聴覚障害高度以上の場合はコミュニケーション手段の確認。
調整に必要な教示を十分確認して調整を行う。

さらに知的障害、肢体不自由を重複する場合に特別に考慮すべき点

眼疾患の手術治療に際し、周術期の管理に注意を要する
眼鏡を常用して弱視治療ができるまでに長期間を要する
眼合併症の頻度が高いため慎重な経過観察を要する
就学相談に際し、視覚障害に対する支援が受けられるように考慮が必要

基本となる眼科治療・リハビリテーション

小児の視覚障害の原因疾患の 54.7%は先天異常、18.4%は未熟児網膜症です。これらの疾患には、さまざまな程度の聴覚障害を合併することがあります。したがって、聴覚スクリーニングと同様に、新生児期に眼疾患のスクリーニングをすることが非常に重要です。視覚に対する感受性の高い期間に、適切な治療・リハを行うかどうかで、視機能の発達が大きく異なります。視覚・聴覚障害のスクリーニングに関する具体的な方法や注意点については、乳幼児健康診査身体診察マニュアル(平成 30 年 3 月 https://www.ncchd.go.jp/center/activity/kokoro_jigyo/manual.pdf)を参照してください。

18 歳以上で発症する症例では、職業やライフスタイルに合わせたリハビリテーションが有効となります。成人において大事なことは、視機能を維持すること、もしくは低下してゆく視機能に対して生活の質を維持する為の、年齢や重症度に応じた個別のロービジョンケアを継続していくことが課題となります。

以下に発達時期ごとの眼科治療・リハビリテーションの要点を示します。

新生児

1）眼疾患のスクリーニング
視診：眼球の大きさ、外眼部（眼瞼）、前眼部（角膜・虹彩・瞳孔）の観察
Red reflex 法：眼底からの反射を観察して後眼部疾患・視覚刺激遮断の有無を検出
眼底検査：未熟児網膜症、先天網膜硝子体疾患の検出

2）形態覚遮断弱視の治療
視覚刺激遮断の原因となる疾患があれば、両眼性では生後 10～12 週以内、片眼性であれば生後 6 週以内に治療を開始しないと良好な視力は得られません

3）先天白内障
視覚刺激遮断をきたす高度の水晶体混濁があれば、両眼性は生後 10～12 週以内、片眼性は生後 6 週以内に手術を行って弱視治療を開始
他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患の検索が必要

4）先天緑内障
早急に手術治療を行う（薬物治療のみでは治療困難）
他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患の検索が必要

5）網膜硝子体疾患
進行性の有無を蛍光眼底造影検査にて評価し、急速に進行する血管増殖性病変や網膜剥離が検出された場合には、早急に光凝固治療・網膜硝子体手術を行う
他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患の検索が必要

6）治療困難な先天眼疾患（小眼球、コロボーマ（欠損）、先天無虹彩、Peters 異常・前眼部形成不全、黄斑低形成、レーバー先天盲・網膜ジストロフィー、視神経低形成・視神経

先天異常など）
他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患・症候群の検索が必要

乳児

1）眼疾患のスクリーニング
視診、Red reflex 法、固視・追視、眼位検査、前眼部～眼底検査により眼疾患・弱視・斜視を検出

2）形態覚遮断弱視の治療
視覚刺激遮断の原因となる疾患が進行した際には、早急な治療を要する

3）先天白内障
視覚刺激遮断をきたす高度の水晶体混濁が進行すれば早急に手術
術後に屈折矯正（眼鏡、コンタクトレンズ）、健眼遮閉による弱視訓練、合併症の検出と管理を要する
１～３ヵ月に１回の定期検査が必要

4）早発型発達緑内障
手術治療と術後管理、弱視治療
１～３ヵ月に１回の定期検査が必要

5）網膜硝子体疾患
血管増殖や網膜剥離が進行した際には光凝固・網膜硝子体手術
１～３ヵ月に１回の定期検査が必要

6）治療困難な先天眼疾患
他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患・症候群の検索と管理
極小眼球・無眼球に対し眼窩拡張・義眼による整容治療
高度屈折異常に対し眼鏡矯正を行い保有視機能の発達を促す
３ヵ月に１回の定期検査が必要

7）早期発症斜視
両眼視機能（立体視）の発達が障害されるため早期に眼鏡・プリズム・手術治療による眼位矯正が必要

8）ロービジョンケア
重度視覚障害に対し療育・教育機関（視覚特別支援学校幼稚部）と連携したケアを開始、医療・福祉情報提供、日常生活指導

幼児

この時期に、保有視機能を発達させるために最も大事なことは、適切な屈折矯正眼鏡を常用することです。小児の年齢や視覚障害の程度に応じて、近距離に焦点を合わせた眼鏡を作成します。眼鏡の装用状態に気を配り、サイズや度数の変化があれば、再作成する必要があり

ます。弱視の診断であれば、健眼遮蔽を行います。そして眼鏡、健眼遮蔽が日常生活でできているか確認します。遮蔽後の使用が難しい場合は健眼アトロピン点眼療法についても考慮されます。９歳未満の弱視・斜視・先天白内障に対する治療用眼鏡やコンタクトレンズには保険適応があります。視覚障害者手帳や乳幼児医療助成制度が適応となることもあります。詳しくは眼科医にお尋ねください。高度の視覚障害がある場合には、専門家に相談して、ロービジョンケアを早期に開始することが、小児の発達に大変重要です。

1）弱視
形態覚遮断弱視・斜視弱視・不同視弱視・屈折異常弱視に対し、眼鏡による屈折矯正、健眼遮閉、ペナリゼーションによる弱視治療

2）斜視
眼鏡・プリズム・手術治療による眼位矯正

3）眼合併症
白内障・緑内障・網膜剥離などの合併症に対する手術治療
３ヵ月に１回の定期検査

4）治療困難な眼疾患
高度屈折異常に対し眼鏡矯正を行い保有視機能の発達を促す
他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患・症候群の検索と管理
３ヵ月に１回の定期検査

5）ロービジョンケア
視覚障害の重症度を評価、
補助具（拡大鏡、単眼鏡、遮光眼鏡、拡大読書器）の選定・使用訓練
療育・教育機関（視覚特別支援学校・弱視学級・普通学級）と連携・就学相談

小児

上記に加えて学童期において大事なことは、獲得した視機能を維持することです。網膜剥離などの合併症を防ぐには、激しい運動による眼球打撲を避け、保護眼鏡を装用することが必要です。年齢や重症度に応じて、個別にロービジョンケアを継続していくことが課題となります。

1）弱視
形態覚遮断弱視・斜視弱視・不同視弱視・屈折異常弱視に対し、眼鏡による屈折矯正、健眼遮閉、ペナリゼーションによる弱視治療を継続（学童期）

2）斜視・複視
眼鏡・プリズム・手術治療による眼位矯正

3）眼合併症
白内障・緑内障・網膜剥離などの合併症に対する手術治療
６ヵ月に１回の定期検査

4）治療困難な弱視

高度屈折異常に対し眼鏡矯正を行い保有視機能を活用

他の眼合併症，聴覚障害，全身疾患・症候群の検索と管理

6ヵ月～1年に1回の定期検査

5）ロービジョンケア

視覚障害の重症度・進行度を評価

療育・教育機関（視覚特別支援学校・弱視学級・普通学級）と連携・教育相談

補助具（拡大鏡，単眼鏡，遮光眼鏡，拡大読書器，タイポスコープ，リーディングスリット，カメラ付端末とコンピュータ）の選定・使用訓練

拡大教科書・iPadによる学習

重度視覚障害では点字学習・歩行訓練

眼合併症を防ぐための眼球の保護（眼球打撲・保護眼鏡装用・生活指導）

小児に対する光学的補助具，まぶしさに対する遮光レンズ，拡大鏡，単眼鏡，拡大読書器

読書チャート：NMREAD-JK，最適文字サイズを決める，拡大教科書

スポーツゴーグル（こどもメガネアンファン製）

■治療用眼鏡の療養費給付について

対象年齢：9歳未満
再給付：5歳未満は前回申請から1年以上後（年に1回給付）
5歳以上は前回申請から2年以上後（2年に1回給付）
支給対象
弱視，斜視，先天白内障術後の屈折矯正に用いる治療用眼鏡及びコンタクトレンズ
一般的な近視，遠視，乱視に用いる矯正眼鏡やアイパッチ，フレネル膜プリズムは対象外
必要書類
①療養費支給申請書（加入している健康保険の窓口等にある）
②眼科医の「治療用眼鏡等」の作成指示書の写し及び検査結果
③購入した「治療用眼鏡等」の領収書
申請方法
書類①～③をそろえて加入している健康保険の窓口等に提出
給付金額
基準額は児童福祉法の規定に基づく補装具の種目における眼鏡36,700円，CL（1枚）15,400円の100分の103に相当する額を支給の上限とする。
保険者の審査によって決定された額の7割（もしくは8割）が給付額として還付される。
購入額が基準額の上限（眼鏡37,801円　CL15,862円）を超える場合には　一律（眼鏡26,460円　CL11,103円）となる。
その他
乳幼児医療の対象となる年齢の場合，自己負担分3割（もしくは2割）が各自治体から支給されることがある。乳幼児医療費助成の申請については，各自治体窓口へ確認する。

成人

小児の内容への追加はありません。

耳鼻咽喉科治療・リハビリテーション

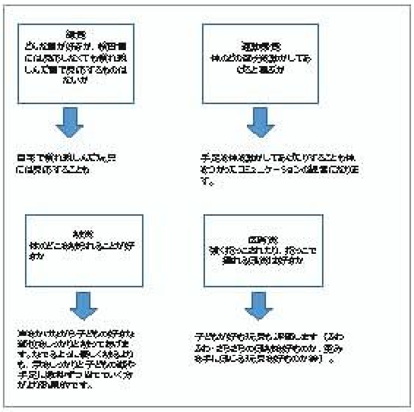
検査や診療の過程で視覚障害と聴覚障害を伴っているということを告げられたご家族は，何をどのように情報収集していけばよいのか，これから我が子に何をしてあげるのがよいのか，ということに途方にくれていることを念頭においておくべきです。本稿では，視覚，聴覚どちらも障害がある可能性があるお子様に対してどのようなアドバイスをしてあげられるのか，を中心に述べていきたいと思います。

視覚障害，聴覚障害を重複する場合に特別に考慮すべき点

視力障害は眼科，聴覚障害は耳鼻科，とそれぞれ独立して診療を行っていますが，それ以外に発達の遅れ，全身の合併疾患の有無，などフォローーーしていかなければならない事柄も多いです。このため全体を見渡すことのできる存在が必要です。

重要なことは子どもの状態をしっかりと把握すること，親へのサポート，環境調整（他科との連携や支援紹介なども含めて）です。特に，コミュニケーションの発達促進のためには聴覚や視覚能力の評価はもちろん必要ですが，その他に子どもの得意な運動および感覚機能の把握が必要です。子どもの好きな感覚を手がかりとしてコミュニケーション手段の獲得に繋げていくためです。このためには①聴覚　②触覚　③固有覚　④運動感覚　の4つをフルに評価し，活用していくことが重要です。

身体を触ってあげて，子どもが「もっとやってほしい」と表情を変えたり，声を出すなどのサインを出してくることがあります。これを読み取り，コミュニケーションのきっかけにします。もし，口の中を刺激することが好きな子どもでは，自分の手や玩具をなめる経験を続行してあげ，探索する意欲を高めてあげましょう。口腔内マッサージをとおして感覚に慣れる練習も行うとよいかもしれません。こうした評価と併せて，補聴器や人工内耳などを用いて活用できる聴力を把握しながら指導してあげるのがよいでしょう。



親へのサポート

こうした評価や指導方法を御両親と共有するためには，十分な面接の時間が必要です。聴覚・視覚ともに障害があるといずれの刺激への反応も初期には，判定しづらいこともあります。聴力・視覚・その他の面について，子どもの評価を，得意なこと・できることを中心に親に伝え，理解してもらえるよう，長期的に子どもの発達を一緒に支援する必要があると思います。

環境調整

子どもの生活範囲が広がると同時に関わる人も増えると思います。どのようにしたらコミュニケーションがとりやすいのかを，子どもに関わる人や所属先の人に，よく理解してもらう必要があると思います。医師・セラピストは下記の項目について親と話し合い，サポート用紙を作成し，様々な人に渡せるよう用意するのもよいかもしれません。

サポート開始時確認事項（例）

項目	内容
子どもの特徴	どんな性格か
視覚	どのくらい判別できるか
聴力	どのくらいの大きさの音に反応するか
好きな遊び／好きなこと	好きなあそびは何か
トイレ	留意点
水分補給	好きな飲み物／摂取方法
好きな食べ物／嫌いな食べ物	
コミュニケーション　表出	方法
コミュニケーション　理解	方法

以下に発達時期ごとの耳鼻咽喉科指導・リハビリテーションの要点を示します。

新生児・乳児

親を中心に周囲のおとなが子どもの反応を丁寧に読み取り，意味を付けてあげ，コミュニケーションの基礎となる互いの信頼関係を，遊びを通して成立させていきます。補聴器を装用し，大きな音を聞かせ，音に合わせて手や腕を動かしたり，音のリズムに併せて強弱をつけたダンスなどを行うことで，体で音を体感させてみます。補聴器の効果はわかりにくいですが，つけることが重要であることをよく理解してもらいます。体のパーツなどはお互いに触ることで理解させ，口形は手のひらで感じさせます。物は一緒に触ってみることで，その物体の形や振動などを感じさせましょう。

幼児

自分から発信できるコミュニケーション手段が少しずつ確立できるようにコミュニケーション手段（手話，触覚口話，触手話・・・等）を選択し，指導する必要があります。視覚を用いて，口形を読み取ったり，手話を読み取ることが困難です。軽度・中等度難聴では，補聴器の効果が認められるため，早期から補聴器装用により音声を介したコミュニケーション方法を指導するのが良いでしょう。ただし，補聴器をつけてどの程度音が聞こえているのかを把握することが，視力障害があると正確に行うことが難しいです。何回か繰り返し検査することや検査の方法などを変え，家での反応などをご家族と共有しながら補聴器を調整していく必要があります。

聴覚障害が高度の場合は，早期に補聴器を両耳に装用し，聴能訓練を行う必要があります。通常であれば，視覚を活用したジェスチャーや聴力検査などを用いて評価を行いますが，フラッシュ光を用いた条件付けや一つ一つの音の違いに対する眉間のしわなどの表情を観察して評価を行っていくため，判断が難しいです。視覚も聴覚も不自由な場合，手が一つの場所にと

80

どまったような行動をしていることがよくみられます。このため，音が聞こえたら手や腕を動かすことで音を体で感じさせるなどの工夫が必要です。補聴器の効果が乏しければ人工内耳を考慮します。

聴覚障害が重度の場合は，本当に人工内耳が必要なのか，難聴の評価や発達の評価をしっかりと行う必要があります。視覚が弱い分，耳からの情報が乏しくなるため，人工内耳により耳からしっかりと情報が入ることは重要です。ただし盲ろう二重障害と人工内耳手術は術後の聴覚リハビリテーションの方法が現在のところ確立しておらず，難しい課題です。音入れなどの調整については，手話などを用います。視覚も聴覚も不自由な場合，ものの名前も理解できないことも少なくありません。手をとって体の一部などを触らせることで，体の一部の名前や，顔のパーツの理解，口の形などを理解させてみます。二人羽織のように手をとって，顔や体の周りを触れることで伝えたい言葉を教え込むのもよいでしょう。また，手話の手の形を手のひらに押しつけることで，指文字や手話を覚えさせるようにし，それにより音入れを施行させることもあります。

小児

文字を覚える頃になると，点字などで文字の読み書きを覚えるようになります。視覚障害が軽度・中等度の場合は，点字盤をみながら点字をうつことができますが，視覚障害が高度以上の場合は，点字盤を見ることが難しく，点字タイプライターを使用することもあります。学校教室などでは，このタイパーの金属音がかなりうるさく，数人がこれを使用することにより教師の声などがかき消されてしまう恐れがあります。難聴があり，補聴器を装用している場合，騒音下での音声の聞き取りが非常に困難になるため，FM補聴器やロジャーなどの補聴援助システムを活用することが有効です。これは，トランシーバーの要領でFM電波やブルートゥースを使用するもので，教師の声が教師についているマイクを通して直接補聴器に伝わるようにセットできるものです。これによって，教室内でのどうしても抑えることのできないタイプライターの音が耳に入ってくるのを最小限にとどめ，教師の声を聞き逃さなくなります。ざわざわした騒音下での会話が聞き取りにくく難しくなります。子どもの環境を整備することが重要ですので，学校の先生とよく話し合う必要があります。例えば，いろいろなことを複数言うよりも，簡潔に単文を伝える方が理解しやすいこと，また口元が見えないので構音が不明瞭であることなど，2つの障害があってもどのように生活しやすくするかをお伝えするのが良いでしょう。

81

成人

聴覚障害が軽度あるいは中等度であれば補聴器の効果が期待できます。コミュニケーション手段を確認していき，調整に必要な時間を十分確保して調整を行うことも重要です。聴覚障害が高度あるいは重度で補聴器の効果が低い場合は，人工内耳を検討します。すでに聴覚言語を獲得後難聴が合併した成人には人工内耳手術の効果は大きく，ＱＯＬを大幅に改善するので，人工内耳手術が勧められます。２つの障害のうち１つが改善されることで，心理的にも社会的にもＱＯＬが著しく向上することが期待できます。

さらに知的障害，肢体不自由を重複する場合に特別に考慮すべき点

難聴を伴う重複障害児であっても重複障害の成人であっても補聴器の装用は望ましいと考えます。重複障害では聴覚障害の方は主たる病態の中に見逃されやすい傾向がありますので注意しましょう。難聴は補聴器で補い，コミュニケーションに役立つようにします。装用指導は言語聴覚士の担当が望ましいです。重複障害の小児の人工内耳手術は，術後の聴覚リハビリテーションは難しく，手術例はCHARGE症候群のような一部の重複障害に限られています。成人の重複障害で補聴器の効果がない場合は人工内耳手術が勧められていますが，既に何らかのコミュニケーション方法を利用しているため，手術例は今のところほとんどないのが現状です。

基本となる耳鼻咽喉科指導・リハビリテーション（聴覚障害のみの場合）

軽度・中等度の聴覚障害は，大きめの声で話すと反応があり，聴き取ることができる程度です。発声や発語があるので見逃されやすいです。放置しておくと同年齢の健聴児に比べ，小学校上級学年から中学校の高学年に進むと語彙（単語）の数が少なくなりがちです。周囲の雑音で聴き取りが低下するので，小児耳鼻科の専門医と言語聴覚士の指導を受けて，低年齢より両耳補聴下の聴能学習をすすめることが望ましいです。

聴覚障害が高度の場合は，早期の年齢より両耳補聴下の聴能学習を受ける必要があります。言葉の聴き取りが著しく低下していることがあり，その場合，人工内耳手術を考慮します。もし補

82

聴器などを装用せずに放置されると聴覚・言語の発達が著しく制限されてしまいます。従って早期診断，高度難聴用補聴器を早期に装用し，聴覚・言語学習の統合した教育を受ける必要があります。なるべく早くから聴覚・言語学習ができるような環境調整が大切です。聴覚障害が重度の場合は，補聴器の効果が乏しいことが多いです。その場合は聴覚の活用のためには人工内耳手術を考慮します。

以下に発達時期ごとの耳鼻科指導・リハビリテーションの要点を示します。

乳児

新生児聴覚スクリーニングでreferとなった場合は，生後3カ月までに精密検査を行い，難聴と診断された場合は補聴器装用による療育を生後6カ月までに開始します。

幼児

VRA，COR，遊戯聴力検査を用いて，補聴器，人工内耳を装用した装用閾値がスピーチバナナに入ることを目指します。大声，掃除機大音で不快音がないように調整します。日常生活で常用できているかを確認します。重度難聴では，一般に補聴器では効果が乏しいですが，高い効果が得られる例もあります。補聴器装用効果が認められない場合は，人工内耳手術が最も良い効果を上げることができると考えられ，人工内耳埋込術が行われます（小児人工内耳基準参照）。その場合は術後のマッピングおよび聴覚リハビリテーションを理解し，受け入れられるように指導する必要があります。

言語訓練は，軽度～中等度難聴では補聴器装用し，聴覚を用いたコミュニケーション方法を指導されます。高度～重度難聴では，補聴器装用の場合は聴覚口話，手話併用（Total communication）と手話言語のみの３通りの方法で療育を受けていることが多いです。人工内耳装用の場合は，聴覚口話のみで指導される場合と，手話を用いながら聴覚を活用する方法の２通りで指導されていることが多いです。

小児

補聴器装用ではなるべく会話域に装用閾値が入るようにします。人工内耳装用では全周波数２５－４０ｄＢ程度の装用閾値とします。大声，掃除機大音で不快音がなく，日常生活で常用できているか確認します。語音検査（６７S，５７S，CI２００４）で評価します。

成人

聴覚障害が軽度・中等度の場合は，補聴器の効果が大きく表れます。従ってQOLの向上のために専門の耳鼻科で評価を受けた後，補聴外来で両耳補聴器の装用指導を受けることが望ましいでしょう。それによってQOLが向上します。補聴器の調整では，不快音や，装用して不快音がないことなどで評価します。補聴器装用閾値が会話域になるべく入るように徐々に上げていきます。読話を併用しての訓練を行っていきます。

83

聴覚障害が高度、重度の場合は、放置されると心理的に孤独になりやすい傾向があり、社会活動も制限されてしまいます。Q.O.Lの向上のために両耳補聴を補聴器の適合検査を受けて適切な補聴器を両耳に装用することが必要です。補聴器の効果が低い場合は、人工内耳を考慮します。人工内耳装用では、太鼓、鈴や強大音で不快音や、装用して不快音がないことを確認しながら、全周波数２５　４０ｄB程度の装用閾値になるように徐々に音が聞こえるように調整していきます。語音検査（６７S、５７S、CI２００４）で評価します。

Ⅲ章 特記すべき診療・療育・支援

視覚聴覚二重障害となる可能性のある主な疾患

チャージ（CHARGE）症候群（指定難病 105）

疾患の概要： Coloboma（眼の異常）, Heart defects（心臓の異常）, Atresia of choanae（口腔と鼻腔のつながりの異常）, Retarded growth and development（成長や発達が遅いこと）, Genital abnormalities（性ホルモンが不十分であること）, and Ear anomalies（耳の異常）の頭文字より名付けられる症候群、すべての症状がそろわない例もある。多くは孤発例であり、約 70%に *CHD7* 遺伝子変異または *SEMA3E* 遺伝子変異が確認される。

【眼】片側ないし両側性の虹彩・網膜・脈絡膜・乳頭のコロボーマ(先天性)
【耳】耳垂の無又は低形成などの耳介奇形、感音・伝音又は混合性難聴

【診断基準】難病情報センター　http://www.nanbyou.or.jp/entry/4138
確定診断例と臨床診断例を対象とする。

診断のカテゴリー
（１）確定診断
症状のいずれかから本症を疑い、原因遺伝子（*CHD7* 遺伝子）に変異を認める。

（２）臨床診断
必発症状を有し、大症状２つ以上有する。
又は、必発症状を有し、大症状１つと小症状２つを有する。

必発症状：
①耳介奇形を伴う両側性難聴
②低身長
③精神発達遅滞

大症状：
①眼コロボーマ（種類を問わない。）
②後鼻孔閉鎖又は口蓋裂

③顔面神経麻痺又は非対称な顔

小症状：
①心奇形
②食道気管奇形
③矮小陰茎若しくは停留精巣（男児）又は小陰唇低形成（女児）

コルネリアデランゲ（Cornelia de Lange）症候群
先天異常症候群（指定難病 310）

特徴的な顔貌（濃い眉毛、両側眉癒合、長くカールした睫毛、上向きの鼻孔、薄い上口唇、長い人中など）を主徴とする先天異常症候群

【眼】近視、眼振、内斜視、視神経萎縮、眼瞼下垂、乳頭コロボーマ、先天性鼻涙管閉塞、虹彩コロボーマ、瞳孔偏位、角膜混濁、白内障（多くは先天性）
【耳】両側感音難聴（先天性）

【診断基準】（難病研究資源バンクより）
https://raredis.nibiohn.go.jp/malformation/diagnostic_criteria/daiagnostic_criteria_161229_42.pdf

Definite および Probable を対象とする
A 主症状
１．　眉毛癒合
２．　知的障害
３．　成長障害（身長ないし体重が３パーセンタイル未満）
B 小症状
１．長い人中または薄い上口唇
２．長い睫毛
３．小肢症または第５指短小または乏指症
C. 遺伝学的検査
NIPBL・*SMC1A*・*SMC3*・*RAD21*・*HDAC8* 遺伝子等の原因遺伝子に変異を認める
〔診断のカテゴリー〕
Definite： A の３ 項目＋C を認めるもの

Probable： A の３ 項目＋B の３ 項目を認めるもの

スティックラー（Stickler）症候群

皮膚や骨、筋肉、内臓などの各器官を結びつけ、また、支持している結合組織に先天異常を認める疾患である。下顎の後退による呼吸障害や嚥下障害、口蓋裂の合併、骨や関節の異常等がみられる。遺伝性網膜剥離の原因として最も多い疾患である。

【眼】高度近視(進行性)、硝子体変性、緑内障、白内障、網膜剥離（後天性、早期発見で治療可能）
【耳】伝音・感音難聴（先天性）

【診断基準】（難病研究資源バンクより）
https://raredis.nibiohn.go.jp/malformation/diagnostic_criteria/daiagnostic_criteria_161229_8.pdf

Definite および Probable を対象とする
A 主症状
1.　低身長
２．　関節変形または拘縮
B 小症状
１．　小顎症または顔面中部低形成
２．　U 字型口蓋裂
３．　進行性近視または網膜硝子変性
４．　難聴
C 単純 X 線検査
１．脊椎・骨端・骨幹端の全てまたはいずれかの異形成
２．椎体または恥骨の骨化遅延
D 遺伝学的検査
１．２型コラーゲン遺伝子変異
２．９型または１１型コラーゲン遺伝子変異
[診断のカテゴリー]
Definite: A のうち１つ以上＋C のうち１つ以上＋D のうち１つ以上を認めるもの。
Probable: A の２ 項目＋B のうち１ つ以上＋C のうち１つ以上を認めるもの。