

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

「先天性および若年性の視覚聴覚二重障害に対する一体的診療体制に関する研究」

研究分担者 氏名 仲野敦子
千葉県こども病院 医療局診療部 診療部長

研究要旨：視覚聴覚二重障害の診療において、正確な診断は重要である。小児の聴力検査は、通常は視覚情報を用いて条件付けをすることにより実施可能となるが、視覚障害を有する場合は通常の方法では検査が困難であったり、正確な結果が得られない。視覚聴覚二重障害を疑う例において、聴力検査を実施した場合の、問題点を検討し、検査時の注意点および検査方法についてマニュアルに記載した。

研究協力者氏名・所属研究機関名及び所属研究機関における職名

A．研究目的

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の診療において正確な聴力検査は重要である。しかし、症例数が少なく経験したことがない施設が多い。視覚聴覚二重障害を疑う症例において、どのように検査を実施すればよいかを、診療マニュアルとして作成することを目的とした。

B．研究方法

先天性視覚聴覚二重障害症例の聴力検査を実施している施設での問題点を検討した。その後、聴覚障害だけの症例との差異をまとめて、成長段階ごとの検査方法とその注意点をまとめた。

(倫理面への配慮)

介入や侵襲のある研究ではなく、個人を特定できる情報も含まれていないため、倫理面への配慮は特に問題とはならない。

C．研究結果

マニュアルII章 基本的診察
耳鼻咽喉科検査

はじめに

聴力検査は、新生児聴覚スクリーニングでリファアとなった場合、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しく、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。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があります。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。

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。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。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、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として使用します。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OAEは正常で、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。

行動反応聴力検査時には、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、まばたきや、息どめ、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「目が動いたね、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。検査時や検査終了後に、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。

D．考察

小児の場合、聴力は視覚情報を用いて検査しており、視覚聴覚二重障害の症例では、耳鼻咽喉科でも、視覚障害の重症度が把握できていないと、正確な検査は実施できないと考えられた。

E．結論

視覚聴覚二重障害を疑う例に対する聴覚検査の方法をマニュアルに記載した。視覚聴覚二重障害の正確な診断には、各科の情報共有、連携は重要である。

F．研究発表

1. 論文発表
2. 学会発表

G．知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得
2. 実用新案登録
3. その他