

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の難病に対する医療と支援に関する研究

研究分担者 守本倫子 国立研究開発法人国立成育医療研究センター
小児外科系専門診療部耳鼻咽喉科 診療部長

研究要旨

視覚聴覚二重障害児12例について検討を行った。音声を紹介したコミュニケーションが行えているのは4例であった。この4例のうち2例は手話併用で聴覚特別支援学校に通学し、1例は視覚特別支援学校で音声を介したコミュニケーションを可能にするために補聴援助システムなどを多用しながら通学している。もう1例は手足の運動障害および視覚聴覚障害が進行したために、手話もできず音も聞き取れない状況となり、自分の置かれている状況が受け止められず精神的に追い詰められた状況になった。納得するまで話し合いをしたのちに人工内耳植込み術を施行し、会話が成立するようになったことで気分が前向きとなり、社会参加の意欲が認められるようになった。一人一人の障害の状況により必要とされる支援も異なる。現在の特別支援学校では複数の障害に対して十分な支援が行われているわけではなく、今後の課題と考える。

A. 研究目的

レジストリに登録している視覚聴覚二重障害児のコミュニケーションや社会への関わりについて明らかにすることを目的にした。

B. 研究方法

当院にて視覚聴覚二重障害としてレジストリ登録されている12例について、電子カルテ情報から後方視的に情報を検討した。

(倫理面への配慮)

本研究は「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に則り、各施設の倫理委員会の承認を得て行われており、倫理面での問題はないものと考えられる。

C. 研究結果

12例の内訳は、CHARGE症候群などの症候群性疾患が5例、先天性風疹症候群1例、Charcot Marie Tooth病1例、未熟児出生など遺伝的検索では明らかになっていないもの5例であった。

聴力レベル：

純音聴力検査にて良聴耳が重度難聴：4例、高度難聴7例、中等度難聴1例、軽度難聴1例であった。

コミュニケーション：

12例のうち、音声または手話併用で音声によるコミュニケーションが可能であったのは4例であった。精神発達遅滞が重度のため、コミュニ

ケーション方法が確立していない例が3例、マカトンなどのサインを用いて日常生活の必要なやりとりを少し獲得できている例が4例、重度の聴覚障害と視覚障害を合併しているため触手話や手のひらに文字を書くことでやりとりができていた例が1例であった。
音声を介したコミュニケーションが取れている4例について検討した。

	ABR閾値 (dB)		基礎疾患	コミュニケーション方法	教育
	右	左			
1	70	70	未熟児出生	手話併用音声	聴覚特別支援学校
2	80	80	Waardenburg症候群	手話併用音声	聴覚特別支援学校
3	80	80	未熟児出生	音声	視覚特別支援学校
4	90	100	Charcot-Marie Tooth病	音声	聴覚特別支援学校

症例1は弱視ではあるが、日常生活上で手話を見ることが可能であり、聴覚特別支援学校で友人に対して手話を使用しつつ家族とは主に音声でやりとりをしている。ただし、構音が不明瞭であり、家族以外とは手話が使えることで困難面を解決させている。

症例2は弱視であるが見えにくいことがあまり生活に支障をきたしていない。聴覚特別支援学校では発達障害がある特別クラスに在籍し、細かな対応をしてもらっていること、さらに同クラスの友人がすべて手話で活発に会話が可能で

あることから、ほぼ会話を手話メインで音声をつけて行っている。

症例 3 は弱視であり、文字はほとんど読めないことから視覚特別支援学校に在籍し、点字での授業を受け、コミュニケーションは音声のみである。大多数は聴力は正常である児童が在籍しているため、点字を使用する音や雑音などの配慮がなくやり取りに苦慮する面があった。このため補聴支援機器などを併用することで、教師の声が直接届くようにすることで乗り越えることができている。自身の学習などで表現をすることができているものの、視覚障害はあっても聴覚は正常な友人との会話には全く配慮がされないためついていくことに困難が生じている。また聴覚障害に対して補聴援助システムを使用する以外の支援が得られないことから、学校という場で自然に得られるべき社会性の発達に不安が感じられている。

症例 4 は聴覚特別支援学校で手話を併用しながら音声言語でのコミュニケーションがとられていたが、小学校高学年より進行性の運動神経麻痺が見られるようになり、高校進学で肢体不自由の特別支援学校に転校した。聴覚障害への配慮がなく、さらに手の巧緻性も低下して手話も困難となり、聴覚および視覚の低下も顕著となってきたため昼夜逆転、不登校、暴力などが見られるようになった。中枢性難聴であるため効果が不明瞭であることを本人と何度も話し合う機会を作った上で、人工内耳植え込み術を選択したところ、以前よりは聞き取りが上昇し、現在就労支援がうけられるまでに改善した。

D. 考察

視覚聴覚二重障害がある児の状況について検討を行った。精神運動発達遅滞が高度に合併している例が多く、重度の場合はサインなどを獲得することも困難である。この場合は、聴力などの評価も表情をみながら推測していくしかないため、補聴器の管理も困難となることが少なくない。今回は少なくとも音声言語を使用してコミュニケーションを行っている 4 例について詳細な検討を行った。視覚障害が高度ではない中等度難聴の 2 例については、聴覚特別支援学校で友人たちも手話を使用していることから、ゆっくり手話をみながら会話することができていた。視覚障害があることで、口がはっきり模倣できず構音が口ごもった不明瞭になることも少なくない。このため、音声言語のみでのコミュニケーションは何度も聞き返されるストレスがあるが、手話を併用できることでスムーズに行

えていることがうかがわれた。一方視覚障害が高度であった場合、手話が見えないためコミュニケーションに使用するのは不可能であった。環境も聴覚障害に配慮されないため、教師の話を聞くための補聴援助システムは効果的であった。しかし、友人との「女子トーク」などができないことから友人関係を築くことに困難が生じがちであり、こうした二重障害児に対しては何らかのサポートを考えてもらうように今後検討していく必要があるだろう。また、症例 4 のように手話も困難となると社会からの孤立が生じてしまう。

視覚聴覚二重障害の支援において最も重要なことは、コミュニティでの孤立、疎外感をもたせないことではないかと考える。現在小児医療施設では成人医療への移行支援を進めている。基本的には 10 歳頃から自立支援を進め、自身の健康状態を説明できるようにし（セルフアドボカシー）、病気に関する必要な情報を集めて活用（ヘルスリテラシー）することが求められている。学校などのコミュニティにて生じる問題は、一つの障害のみを有している児に比較してかなり大きく、上手に対応していないと社会からの孤立や引きこもりなどにつながってしまう可能性は少なくない。これらのことを家族にも情報共有した上で、学校の選択や医療を受ける上での選択肢を検討してもらうことが必要であろう。

E. 結論

視覚聴覚二重障害児の中でも、特に音声言語を使用してコミュニケーションを行っている児について検討を行った。視覚障害により構音が不明瞭に獲得している児でも、手話が可能であれば日常生活に支障なく学校生活が送れている。一方、手話が困難な場合、聴覚障害への配慮が不十分であることが少なくなく、周囲とのコミュニケーションが困難で孤立や疎外感を感じることが多い。早期からの自立支援を通して問題の解決を図ることが重要である。しかし現時点では特別支援学校はそれぞれの障害に特化した支援が受けられるのみで二重障害にまでは対応が困難となっていることが課題である。

F. 研究発表

1. 論文発表
該当なし
2. 学会発表
該当なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし