

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 加我君孝 独立行政法人国立病院機構東京医療センター
臨床研究センター 名誉臨床研究センター長

研究要旨

移行支援には、難聴については正しく聴覚障害のための検査・診断を行い、かつ適切な補聴器の装用と管理が必要である。視覚聴覚二重障害児（者）は、このプロセスを行うこと自体が難しい。補聴の成果として、生活の場および教育の場での評価によるフィードバックが欠かすことができない。東京医療センターの耳鼻科外来では、言語聴覚士の協力を得てこの問題に取り組んだ。

A. 研究目的

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害児（者）の聴力障害の正確な診断と適切な補聴器装用指導、あるいは人工内耳装用による生活と教育の環境におけるQ.O.Lの向上を目指す。

B. 研究方法

聴力検査は熟練した長いキャリアを持つ言語聴覚士 3 名の協力を得て行った。視覚障害のため、検査の視覚的理解は不可能なため、小児では BOA、一方思春期より成人は純音聴力検査を実施した。人工内耳装用者の場合は CI2004 による言語の単音節・単語・文章の認知評価を実施した。

（倫理面への配慮）

対象は匿名化し、東京医療センターの倫理規定に沿って本研究をすすめた。

C. 研究結果

1) 小児群

2例について取り組んだ。2例とも聴力障害は軽度で、かつ補聴器の試用を試みたが拒否的なため、補聴器装用には至らなかった。

2) 思春期群

1例は4歳の時、腸管出血性大腸菌による溶血性尿毒症のための脳出血後、視覚聴覚二重障害を呈した。現在16歳。聴覚障害は中・高度感音難聴で補聴効果を認め補聴器を常時装用。視覚障害は右側頭・頭頂葉損傷による半側空間無視

を呈した。もう1例は17歳。これまで盲学校で教育を受けてきた。補聴器は約10年前に与えられ装用していたが、聴力検査の結果、高度難聴のため効果が期待できないことが判明。身体障害者手帳の等級変更、新たな補聴器の申請手続きを進めている。

3) 成人群

11例は人工内耳手術を実施。2例は両側、9例が片側。いずれの症例も音声による会話が可能となり、点字の通訳を必要としなくなった。しかし移動には介助者が必要なことは変わらないが、聴覚の再獲得はQ.O.Lの著しい向上をもたらした。CI2004は、術前は単音節・単語・文の3項目とも0%であったが、術後は良好な成績をあげている。

ピアノ演奏を得意とする1例は難聴が疑われていたが、聴力検査の結果軽度難聴のため補聴器の装用は必要ないと診断された。

D. 考察

1) 小児群について

今回取り上げた小児の2例は重い難聴を疑われていたが、繰り返しの聴力検査で初めて軽度の障害であることが判明し、補聴器不要の結論に至った。ベテランの経験豊富な言語聴覚士にとっても視覚聴覚二重障害の聴力検査が難しいことがわかった。

2) 思春期群について

2 例について取り上げた。1 例は長期観察により補聴器が有用で、有効な活用をしている。もう 1 例は補聴器を与えただけで、しかも現在の聴力検査から役に立っていないことが判明した。二重障害の場合、視覚の障害の教育が主となった場合、聴覚の補償については等閑視された例である。最良のコミュニケーション方法の保障がされているが、注意深く取り組む必要がある。

3) 成人群

視覚聴覚二重障害者にとっては、人工内耳の手術後、音声による会話が可能となる点、人工内耳は画期的な医療である。手術以前は点字によるコミュニケーションのみであったが、人工内耳により生活の質が劇的に変わることは、その恩恵は大きい。

ピアノ演奏を得意とする 1 例は重い難聴が疑われていたが、繰り返した聴力検査により補聴器は不要となった。

以上より、視覚聴覚二重障害児（者）の聴力の評価は難しいが、経験ある病院を知らしめることで対応し、現在のベストの医療を受けられるようネットワークの形成が今後の鍵となると考えられる。

E. 結論

視覚聴覚二重障害児（者）の聴力障害の評価は、視覚障害のため聴力検査は容易ではない。正確な聴力の評価によって初めて適切な聴覚補が可能となる。その結果、現在の本人へのベストな医療が可能となる。そのためのネットワークづくりが今後の課題である。

F. 研究発表

1. 論文発表

- ・加我君孝、関口香代子：新生児・乳幼児の音への反応観察のためのヒヤリングチェッカー. JOHNS、39(8):879-881、2023.
- ・加我君孝：聴覚. JOHNS、39(12):1429-1434、2023.
- ・加我君孝：重症心身障害児用“意思伝達装置”. JOHNS、40(1):108-110、2024.

2. 学会発表

該当なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 該当なし

2. 実用新案登録 該当なし

3. その他 該当なし