

平成 22 年 6 月 20 日現在

研究種目：若手研究 (B)

研究期間：2008～2009

課題番号：20791240

研究課題名 (和文) 発見・診断が遅れた先天性難聴児の認知言語機能と病態生理

研究課題名 (英文) The cognition, language function and pathophysiology of the congenital hearing impairment children who were diagnosed late.

研究代表者

新正 由紀子 (SHINJO YUKIKO)

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) ・

政策医療企画研究部門医療経営情報研究室・研究員

研究成果の概要 (和文)：軽度・中等度の難聴児の聴覚言語・認知能力の発達の過程と、聴力および補聴との関係を調査した。その結果、補聴を適切に早期に開始し、長期間継続することで、言語発達に良好な影響を与えることが明らかになった。先天性中等度感音難聴児は、重度の感音難聴児と比べ、平衡機能障害を合併する例は少なかった。先天性盲聾児は、バランスおよび運動発達の著しい遅滞があり、それらの中枢性の代償作用の機能も遅滞していた。

研究成果の概要 (英文)：We investigated the audiological language developments of the mild to moderate congenital hearing impairment children, and evaluated the correlation between their language developments, hearing level and hearing aid fitting. Good language developments were found in the children who had worn hearing aids at their early childhood and kept wearing them for long duration. We examined the vestibular functions of the congenital mild to moderate hearing impairment children, and found them better than that of the congenital severe hearing loss children. We also examined the vestibular functions of the congenital deafblind children, and found them severe retardation.

交付決定額

(金額単位：円)

	直接経費	間接経費	合計
2008 年度	1,200,000	360,000	1,560,000
2009 年度	1,000,000	300,000	1,300,000
年度			
年度			
年度			
総計	2,200,000	660,000	2,860,000

研究分野：医歯薬学

科研費の分科・細目：外科系臨床医学・耳鼻咽喉科学

キーワード：耳科学, 医療・福祉, 認知科学, 難聴, 小児, 言語発達, 平衡機能, 運動発達

## 1. 研究開始当初の背景

新生児における高度難聴の発生頻度は 1000～2000 人に一人とされ、これに軽度から中等度の難聴を含めると少なくともその 2 倍以上の出現率と見込まれる。このように難聴

は、先天性の障害の中では最も頻度が高い疾患であるが、外見に異常を伴わないことがほとんどである。そのうち、大きめの会話音程度の音声は聞こえる軽度から中等度の難聴の幼小児では、音そのものがほとんど聞こえ

ない高度難聴児とは異なり、従来は難聴の発見が遅れやすい状況にあり、その病態生理や認知言語機能についても注目されることが非常に少なかった。

このような先天性難聴児は、聴覚が遮断された状態にあると言える。われわれ人間のコミュニケーションにおいては、音声を介する聴覚言語が最も重要な位置を占めることは疑いようのない事実であり、聴覚遮断が存在した場合、適切な時期に適切な対処がなされないとこの聴覚言語の習得および発達に際し大きな障害となり、認知機能にも影響を及ぼすと考えられる。高度の難聴児すなわち高度の聴覚遮断が存在すれば、高度の言語障害をもたらすことは明白であり、これまで数多くの研究がなされているが、中等度の難聴すなわち中等度の遮断がある場合、どのような言語発達および認知機能の経過をたどるのかは未だあきらかになっていなかった。

また、高度難聴児は同時に高度の平衡機能障害も合併する症例が多いが、中等度の難聴児の場合には平衡機能障害が合併するのか、もし障害があるとすればどの程度のものかという点については、これまで全く調査されていなかった。難聴の病態についても、中等度の難聴児の場合には中耳内の滲出液の貯留や外耳・中耳奇形など治療可能な疾患の可能性もあるが、実際にどの程度の頻度で存在するかは不明であった。

近年、新生児聴覚スクリーニングの登場によって、このような軽度から中等度の難聴の子どもたちも、従来とは異なり生後非常に早期に発見される例が増加してきている。その両親にとっては、高度難聴の子どもたち以上に難聴の受容が難しく、補聴器の装用に際しても抵抗が非常に強く、難聴の療育について協力を得がたい場合が多い。耳鼻咽喉科の臨床では、こうした軽・中等度の難聴児に対し、スクリーニング後の精密聴力検査で難聴を確定診断した後に、はたしてどのような対処をなすべきかという新しい問題が浮上している。

## 2. 研究の目的

難聴の程度が軽度から中等度である場合、高度難聴児に比し難聴の発見・診断が遅れる傾向にある。このような軽・中等度の難聴児の認知言語機能や病態生理については、未だあきらかでないことが多く、その解明を目的とした。

(1) 本研究はこの中等度の難聴児の聴覚言語・認知能力の発達の過程と、それに影響する聴力レベルや補聴開始時期、補聴期間、家庭環境などの要因との関連性について行い、どのような要因が聴覚言語・認知能力に強い

影響を及ぼすのかをあきらかにすること、そして、乳児期早期に発見される中等度の難聴児には、乳児期からの補聴器装用が本当に必要なのか、言語発達に効果があると言えるのかを客観的に示すことを目的とし、行った。

中等度の難聴児についても、幼児期早期に補聴器装用を開始することが聴覚言語能力の発達に重要な関与を及ぼし、良好な結果をもたらすこと、また、補聴器を装用する適切な開始時期が明らかされると予想され、その結果が客観的に得られることによって、耳鼻咽喉科医は、乳幼児期早期に難聴の診断を下す際、難聴の療育や補聴器に抵抗を示す保護者に対しても、補聴器装用を適切な時期に促すことが可能になると考えた。すなわち、これから増加が見込まれる中等度の難聴の乳幼児に対して、難聴の早期発見・診断を行うことによる将来的な聴覚言語能力の発達の可能性について言及し、的確なアドバイスを与えることが出来るという意義があると考えた。

(2) 中等度の先天性難聴児の平衡生理機能について、従来の平衡機能検査法に VEMP 検査を加え調査し、平衡機能障害の有無について検討することを目的とした。

平衡機能については、もしそれに障害があった場合、定頸・歩行開始などの運動発達が正常より遅れたり、転倒しやすい、暗所でふらつくなどの症状があらわれる。乳児期早期に難聴が発見された場合、両親から同時に他の障害がないか、何に気をつけたらよいかという質問を受けることはよくあるが、本研究によってその回答の一部が得られるものと考えられた。

(3) 中等度の伝音難聴の原因の多くをしめる小耳症においては、形成外科では、現在でも術後感染を理由に外耳道形成術を勧めていないことがよくある。しかし、小耳症は伝音難聴であるため、理論的には外科的治療で難聴を改善することは可能である。だが、乳幼児に外科的手術を行うことは年長児・成人に比べリスクを伴いやすい。併存疾患によっては、成長を待たないと実際には手術を行えない場合もある。外科的治療のリスクおよび効果と、侵襲を伴わない補聴器装用の効果を比較検討し、適時に適切な治療方法を選択する際に参考となるような結果を得ることを目的とした。

(4) 幼小児における難聴のリスクファクターとして、低出生体重、未熟児があることは以前よりよく知られている。日本は世界的に見ても、低出生体重児および未熟児医療の先進国であるが、新生児医療が進歩した現在の日本においてもでもリスクとなるのか知り

たいと考えた。また、低出生体重、未熟児の場合には、成長に伴って聴力が変動することも指摘されている。このような低出生体重児における聴力像およびその成長に伴う変化を知ることを目的とした。

### 3. 研究の方法

(1) 所属研究機関を訪れる難聴児（中等度の難聴児も含まれる）の聴力レベル・補聴器装用開始時期・言語能力について調査を行った。言語能力は Wechsler 法を用いて測定した。Wechsler 法は本来健聴児用に開発された知能検査で、課題の教示等に注意が必要であるが、難聴児の言語評価にも比較的よく利用される。聴覚障害児の場合、動作性 IQ は本来の生得的知能に近いものを反映し、言語性 IQ は言語的学習の質的影響すなわち聴覚情報遮断の影響を受けると考えられている。

中等度の難聴児および人工内耳装用児に対して、この動作性 IQ、言語性 IQ を測定し、聴覚言語・認知能力の発達過程と、聴力および補聴との関係を調査した。

(2) 先天性難聴児の平衡生理機能について、カロリック検査、回転検査等の従来の平衡機能検査法に加え、VEMP 検査を行い調査した。研究代表者はこれまで、高度難聴児において上記の方法で調査を行い、高度の平衡機能障害を高頻度に合併することをあきらかにしたが、中等度の難聴児および盲聾児についても、同様に調査を行った。

(3) 中等度難聴の原因の一つである小耳症について、外耳道形成術後の感染および長期間の経過における変化、さらに手術による聴力改善の効果について調査を行った。

(4) 出生体重 2500g 未満の低出生体重児における聴力像およびその成長に伴う変化を、ABR、DPOAE、COR などの方法を用いて調査した。また同時に、個々の症例の合併症についても調査を行った。

### 4. 研究成果

(1) 軽・中等度の難聴児に対し、聴覚言語・認知能力の発達過程と、聴力および補聴との関係を調査した結果、適切な補聴の早期開始および補聴の長期間の継続が、言語発達に非常に良好な影響を与えることを見いだした。その上で、新生児聴覚スクリーニングが一般的となるなかで、今後増加が見込まれる、早期に発見される中等度難聴の乳児への、適切な対処・治療方法について考察をおこなった。中等度難聴児であっても、少なくとも3才までには、個々に適した補聴を行うことが、

将来的な聴覚言語能力の発達においては重要であることを明らかにした。

また、人工内耳装用児において、聴覚言語・認知能力を調査した結果では、特に重度の難聴児においては、人工内耳医療が適切な時期に行われると、その言語発達面のみではなく、社会的な面においても非常に有用であることが、あらためて確認された。

(2) 先天性の重度感音難聴児においては、重度の平衡機能障害を合併する割合が高いが、先天性の中等度の感音難聴児においては、重度の感音難聴児と比べ、平衡機能障害を合併する例は少ないことがわかった。中等度の難聴児においては、運動発達の遅れについては、将来的に問題となる可能性は低いことが明らかになった。

一方、先天性の盲聾児においては、先天性重度感音難聴児や先天性重度視覚障害児以上に、バランスおよび運動発達の著しい遅滞がみられた。かつ、それらの中枢性の代償作用の機能も遅滞することが明らかになった。特に先天性の盲聾児においては、運動発達遅滞への対処法を検討する重要性があらためて認識された。

(3) 中等度難聴の原因の一つである小耳症において、外耳道形成術後の感染について調査を行った結果、一過性の感染は約半数に存在したものの、長期の感染例は認められなかった。術式の選択および術後処置を注意深く行えば、術後感染のコントロールは十分可能であると考えられた。

また、術後の聴力については、改善を認める例がほとんどであった。小耳症の聴力改善のためには、外耳道形成術も当然視野に入れるべきであると考えられた。

(4) 低出生体重児における聴力像を調査した結果、高度難聴を認めた例、中等度の難聴を認めた例、成長に従い聴力検査結果が改善した例、逆に難聴が悪化する例と、症例によって様々な結果を示し、一定の傾向は認めなかった。低出生体重児には、重篤な他疾患を合併する例が多数あり、その影響が考えられた。低出生体重児においては、合併症のため難聴の対処は遅れがちになる症例が多いが、満期産児以上に、定期的な聴力の評価の継続と、個々の症例に合わせたコミュニケーション手段の選択など、適切な対処を考慮することが重要である。

## 5. 主な発表論文等

(研究代表者, 研究分担者及び連携研究者には下線)

[雑誌論文] (計4件)

- ① Jin Y, Shinjo Y, Akamatsu Y, et al. Vestibular evoked myogenic potentials of children with inner ear malformations before and after cochlear implantation. Acta Oto-Laryngologica. 査読有. 129: 1198-1205, 2009.
- ② 加我君孝, 竹腰英樹, 内山勉, 新正由紀子. 幼小児の人工内耳手術-先天性および後天性高度難聴児に聴覚を回復させる新しい医療- 小児科. 査読無. 49: 1751-1758, 2008.
- ③ Kaga K, Shinjo Y, Jin Y, et al. Vestibular failure in children with congenital deafness. International Journal of Audiology. 査読有. 47:590-599, 2008.
- ④ 加我君孝, 竹腰英樹, 新正由紀子. 人工感覚器-人工内耳と聴覚脳幹インプラント-. 神経内科. 査読無. 68:442-449, 2008.

[学会発表] (計4件)

- ① Shinjo Yukiko: Vestibular functions and motor developments of congenitally deafblind children. 7<sup>th</sup> Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences. 2009.12.1-4. Singapore.
- ② 新正由紀子 低出生体重児における聴力像について. 第19回日本耳科学会総会学術講演会. 2009年10月9日. 東京.
- ③ 新正由紀子 先天性盲聾幼児3例の平衡機能と運動発達. 第110回日本耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会. 2009年5月14日. 東京.
- ④ 新正由紀子 先天性風疹症候群の盲聾幼児の一例. 第18回日本耳科学会総会学術講演会. 2008年10月18日. 神戸.

[図書] (計4件)

- ① Shinjo Y, Masuda T, Kaga K Medimond. Vestibular functions and motor developments of congenitally deafblind children. 7<sup>th</sup> Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences. 2009. pp.179-181.
- ② 新正由紀子 金原出版. 術後性外耳道の感染. 小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建. 2009. pp.93-95.
- ③ Shinjo Yukiko Springer. Cochlear Implantation for a Child with

Auditory Nerve Disease: a Case Report. Neuropathies of the Auditory and Vestibular Eighth Cranial Nerves. 2009. pp.77-82.

- ④ 新正由紀子 金原出版. 中等度難聴の発見年齢と補聴期間の及ぼす言語発達への影響. 小児の中等度難聴ハンドブック. 2009. pp.7-15.

## 6. 研究組織

### (1) 研究代表者

新正 由紀子 (SHINJO YUKIKO)

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)・政策医療企画研究部門医療経営情報研究室・研究員  
研究者番号: 80466242

### (2) 研究分担者

( )

研究者番号:

### (3) 連携研究者

( )

研究者番号:

( )