小児発達障害専門施設より難聴を疑われて受診した児の検討

和田匡史¹⁾, 泉 修司¹⁾, 窪田 和¹⁾, 本間悠介¹⁾, 大平芳則¹⁾²⁾, 山口富一³⁾, 高橋 姿¹⁾

¹⁾新潟大学耳鼻咽喉科

²⁾明倫短期大学

³⁾新潟医療福祉大学

要旨：最近10年間に小児発達障害専門施設より当科幼児難聴外来へ難聴を疑われて紹介された小児61例について検討を行った。初診時平均年齢は2歳7か月で、同時期に当科で難聴の精査を行った小児の初診時平均年齢と変わりなく、小児科医が言語発達遅滞の原因として早期に難聴の鑑別を行っていると考えられた。中等度以上の難聴は12例（20%）に認め、精神遅滞を合併した児に多かった。中等度以上の難聴児に対し、補聴器の装用を勧め、装用できた7例は聴覚活用により様々な発達を促すことができた。言語発達遅滞をきたす精神遅滞や広汎性発達障害などの発達障害を診る小児科医にとって、難聴の有無は有用な情報であり、双方向の良好なコミュニケーションがとれていることが分かった。一方で、難聴の診断がつきながら補聴器を装用できない児や受診できない児もいるため、保護者への難聴を含めた障害受容に対するアプローチ法を改善する必要があると思われる。

キーワード

言語発達遅滞, 発達障害, 難聴, 補聴器装用

はじめに

耳鼻咽喉科医は、難聴に伴う言語発達遅滞の診断をした場合、児に対し早期から補聴器装用により聴覚学習を開始する。しかし、言語発達遅滞の原因として、難聴以外に精神遅滞（Mental retardation：以下 MR）、広汎性発達障害（Pervasive developmental disorder：以下 PDD）などの発達障害があり、難聴と発達障害が混同されている児や難聴を合併している児なども存在するため、しばしばその鑑別が重要となる。

われわれは言語発達遅滞・音に対する反応不良などを主訴として受診した児には、条件詮索反応聴力検査（COR）、遊戯聴力検査などの各種聴力検査や聴性脳幹反応（ABR）などの他覚的聴力検査により難聴の有無・程度を診断し、発達に関しては遠城寺

式乳幼児分析的発達検査を行い評価している。その結果、言語発達遅滞の原因となるような難聴がなく、発達障害が疑われる場合には、小児の発達障害専門施設に紹介している。逆に同施設より難聴を疑われて紹介される場合も多く、難聴の除外診断を行っている。

これまでに発達障害児と難聴との関連、特に難聴の診断や補聴器の装用などの臨床像についての報告は少ない^{1,2)}。今回われわれは、最近10年間に小児の発達障害専門施設より難聴の精査目的に当科を紹介された61例の臨床的検討を行ったので報告する。

対象・方法

1999年から2008年の10年間に、新潟大学医歯学総合病院耳鼻咽喉科幼児難聴外来で精査を行った新患患者895例中、小児の発達障害専門施設である発達

障がい児・者支援センター（新潟県はまぐみ小児療育センター）より紹介された小児61例（男児47例，女児14例）を対象に，年次別患児数と初診時年齢，主訴，難聴の有無・程度，診断（合併障害），補聴器装用状況について検討した。

難聴の診断は，耳鼻咽喉科一般診察を行った上，年齢・発達に応じてCOR，遊聴聴力検査を施行し，結果に再現性・信頼性が得られた時点の値を聴力閾値とした。難聴の程度分類は，0.5，1，2kHzの聴力閾値3分法平均により，40dB未満を正常または言語獲得に影響の少ない軽度難聴，40dB以上70dB未満を中等度難聴，70dB以上90dB未満を高度難聴，90dB以上を重度難聴とした。

音場検査では両耳聴閾値を聴力閾値とし，レシーバーによる遊聴聴力検査が可能な場合は良聴耳の値を採った。ABRは，難聴と診断した児にはほぼ全例施行しているが，V波検出閾値については難聴の程度分類の際の参考所見とした。一側性難聴の診断は，レシーバー装着による遊聴聴力検査において一側が正常または軽度難聴で，他側が中等度以上の難聴と確認された場合を原則としたが，両耳聴閾値が40dB未満でABRにて一側のV波検出閾値上昇を認めた例も含まれる。またMRやPDDなど発達障害に関する診断は，紹介医である小児科専門医の診断をもとに行った。

結 果

1) 年次別患児数と初診時年齢

1999年より5例，2例，8例，11例，8例，4例，2例，5例，8例，8例で年次別患児数に一定の傾向はなく，年平均6.1例，同期間に当科幼児難聴外来で精査を行った全患児に占める割合は6.8%であった。初診時年齢は5か月から8歳1か月で，平均2歳7か月であった。

2) 主訴

言語発達遅滞36例，音に対する反応不良19例，難聴疑い3例，難聴確定後3例であった。難聴疑い例と難聴確定後例は，新潟県はまぐみ小児療育センターでの週1回の非常勤耳鼻咽喉科医師の診療と常勤言語聴覚士による聴力検査の結果，さらなる精査が必要と考えられ紹介された例である。

3) 難聴の有無・程度

重度難聴2例，高度難聴2例，中等度難聴8例，一側性難聴6例，正常または軽度難聴43例であり，中等度以上の難聴は12例で19.7%を占めた。正常または軽度難聴には，当初，中等度難聴と診断し，補聴器の装用を検討していたが，経時的にABR，CORの閾値の改善がみられた3例（ダウン症2例）が含まれる。

4) 診断（合併障害）

中等度難聴以上の診断は，ダウン症4例，コルネリア・デ・ランゲ症候群1例，ピエール・ロバン症候群1例，先天性サイトメガロウイルス感染症1例，原因不明5例であった。原因不明5例のうち4例は合併障害としてMRを認め，残りの1例は当初高度難聴にMRの合併と診断していたが，難聴のためにMRと混同されていた症例であった。

正常または軽度難聴・一側性難聴の内訳はMR23例，PDD6例，MR+PDD9例，ダウン症8例，特異性言語発達遅滞2例，その他2例，滲出性中耳炎による難聴2例（重複あり）であった。

5) 補聴器装用状況

中等度難聴以上と診断された児12例に対して補聴器の装用を勧めた結果，補聴器の常時装用となったのは7例であり，すべてに良好な補聴効果を認めた。補聴器が有効であった7例の内訳（有効例/総数）は，重度難聴1/2例，高度難聴2/2例，中等度難聴4/8例である。重度難聴のコルネリア・デ・ランゲ症候群の症例は，重度MR，経腸栄養の管理のため補聴器装用を断念し，非装用となった。中等度難聴例の非装用4例の内訳は，難聴の診断後に通院継続できなかった3例（ダウン症2例，MR合併1例）と，補聴器を勧めたにも関わらず，親の希望で非装用となったダウン症の1例であった。

考 察

新潟大学医歯学総合病院および新潟県の難聴児診断の背景として，1県1大学であるため，新潟県内の難聴児の多くを当院幼児難聴外来で診断している。1年あたり高度難聴および中等度難聴と診断される児は，それぞれ10～20例程度である³⁾。今回検討した期間の出生数は，人口動態統計によると年々少しずつ減少しているが，1年あたり約2万人であった。また，新潟県はまぐみ小児療育センターで，

新潟県の発達障害児の半数以上の診断、経過観察を行っている」と推定している。

発達障害の診断については、DSM-IV-TR⁴⁾による定義では、MRは18歳以前に発症した明らかに平均以下の知的機能 (IQ70以下) と同時に、コミュニケーション、自己管理、家庭生活などの適応機能の欠陥または障害のことをいい、PDDは多彩な領域における発達の重度の欠陥および広汎な障害により特徴づけられ、自閉性障害、アスペルガー症候群などを含み、自閉症スペクトラムと概ね同義とされている。MRとPDDの合併例 (図1) もあり、MRやPDDの診断の厳密な線引きは小児科医でも難しいとされている。ただし、本検討での診断は経験豊富な小児発達障害専門医が行っているため信頼性は高い。

初診時平均年齢2歳7か月は、同期間の当科幼児難聴外来の全患者の初診時年齢平均2歳6か月とはほぼ変わりなかった。すなわち同センターの小児科医は言語発達遅滞や音に対する反応が悪い児に対して発達障害による症状として漫然と経過観察をせずに、常に難聴の合併を視野に入れて比較的早い時期に当科を受診させて難聴の除外を行っていることが考えられた。

正常または軽度難聴と診断した中に、当初、中等度難聴として補聴器の装用や検討をしていたが、経時的に聴力閾値の改善がみられた3例 (ダウン症2例) が含まれる⁵⁾。ダウン症では、聴神経や脳幹の未熟性や神経反応の同期性の低下からABR閾値の上昇をきたすとされている⁶⁾。診療上もCOR閾値と日常生活の反応が乖離することも経験する。ダウン症等の発達障害児に聴力閾値上昇がある場合には、難聴と決めつけずに聴覚管理を行う必要があると再認識した。

本検討では、61例中12例 (19.7%) を中等度以上の難聴と診断した。12例の診断は、ダウン症等の難聴を合併することがある疾患7例と原因不明4例 (すべてMRのみ合併) であった。その他の1例は、高度難聴のためにMRと混同されていた症例であった。本症例は、3歳2か月時に初診の80dBの高度難聴例で、補聴器装用、聾学校で聴覚学習を受けることで様々な発達の遅れが徐々に改善した。9年後の追跡調査において合併障害はなく、言語を

図1 MR・PDDとIQの関係

含めた発達の遅れの原因が高度難聴と考えられた。なお、難聴診断例の中に新生児聴覚スクリーニングの施行症例はいなかった。

有病率については、MRは1%⁴⁾~2.5%⁷⁾、PDDに含まれる自閉症と高機能広汎性発達障害 (知的な遅れがない自閉症) はそれぞれ0.1~0.2%⁸⁾、0.47%⁹⁾ という報告がある。MRとPDDによる発達障害の頻度を3%と仮定して、高度難聴の頻度を1000人に1人、中等度難聴の頻度も同程度³⁾ であるため、合わせて中等度難聴以上の頻度を1000人に2人、新潟県の1年間の出生数約2万人をかけ合わせると、発達障害と中等度難聴以上の聴覚障害の合併は10年間に12例と推計される。実際には、今回の検討に含まれない症例として、同時期に当科で難聴と診断した後にMRの合併があると診断された例が5名いること、同センターで診断していない発達障害児の母集団がいることなどの要素を考慮すると、今回検出された中等度難聴以上の発達障害児の11例 (MRと混同されていた1例を除く) という数はやや多いと考えられた。その理由としては、発達障害児に難聴を合併する率が高い可能性やMRとPDDの有病率が実際にはもう少し高い可能性が考えられる。一方、同時期に言語発達遅滞や音に対する反応不良等で難聴の精査目的に当科を受診した895例中の発達障害のない症例829例において中等度難聴以上と診断した235例 (28.3%) と比べると、今回比較した発達障害児群において中等度以上の難聴合併率はそれよりも低かった。

発達障害別の難聴合併の有無については、MR単独では27例中4例に中等度以上の難聴を合併してい

たが、MR+PDD 9 例と PDD 単独 6 例には中等度以上の難聴を合併した症例はなかった。このことは、MR が PDD に比して難聴を合併することが多いことを示唆しているとともに、耳鼻咽喉科医は MR 児の難聴精査を行う場合に、より難聴の合併の可能性を念頭において診療を行う必要があると考えられた。

精査を行った 61 例中 49 例 (80.3%) を正常か言語獲得に問題の少ない軽度難聴または一側性難聴と診断し、小児科医に情報提供を行っている。言語発達遅滞を伴う MR や PDD を経過観察する小児科医にとって、「きこえている」ということは有用な診療情報であると思われた。

中等度難聴以上と診断された児に対しては、合併障害のため言語獲得には至らない可能性はあるが、聴覚活用によって発達を少しでも促す目的とコミュニケーションの一助になればという考えで、全例に補聴器の装用を勧めている。装用できた 7 例は、聾学校と連携を取りながら聴覚学習を行い、いずれも良好な反応、装用閾値となり、日常生活上も補聴効果を認めている。1 例は聾学校に就学し、MR と混同されていた症状もなくなった。2 例は普通小学校 (特別支援学級) に就学した。

従来の報告^{1,2)}のように、難聴を合併する障害児に対する補聴器の有用性が改めて示せた。一方で、様々な合併症のため装用できない症例や、定期受診を行わず補聴器の装用に至らない症例もあった。重複障害児は、難聴以外の障害を抱えているため、補聴器装用が困難で補聴効果を得にくいことを説明した上で、個別の適切な療育目標を設定するなど、難聴を含めた障害に対する保護者の受け入れ方や考え方に対するアプローチ法を改善する必要があると思われた。

ま と め

1) 小児発達障害専門施設から難聴の精査目的に紹介された児 61 例を検討した結果、約 20% に中等度以上の難聴を認めた。

2) MR を合併した児に難聴を多く認め、PDD 児に比して MR 児では難聴の合併をより念頭におく必要があると考えられた。

3) 発達障害のある児の難聴合併を的確に診断し、

補聴器装用によって聴覚活用を行うことで、児の様々な発達を促すことができると認識できた。

4) 小児発達障害専門施設の小児科医と双方向の良好なコミュニケーションがとれていることが分かった。

5) 難聴の診断がつきながら補聴器を装用できない児や受診できない児もいるため、保護者への難聴を含めた障害受容に対するアプローチ法を改善する必要があると思われた。

謝 辞

本論文に対してご高覧頂いた新潟県はまぐみ小児療育センター東條恵先生に深謝いたします。

本論文の要旨は第 54 回日本聴覚医学会学術講演会 (2009 年 10 月横浜市) において口演した。

Clinical considerations for children referred from hospitals for children with disabilities.

Tadashi Wada¹⁾, Shuji Izumi¹⁾, Yamato Kubota¹⁾, Yusuke Honma¹⁾, Yoshinori Ohdaira¹⁾²⁾, Tomichi Yamaguchi³⁾, and Sugata Takahashi¹⁾

¹⁾Department of Otolaryngology, Niigata University Faculty of Medicine

²⁾Meirin College

³⁾Niigata University of Health and Welfare

Developmental delay should be included in the differential diagnosis of speech delay as well as hearing loss. Accurate hearing evaluations are difficult in children with disabilities, and reliable assessments of the effectiveness of hearing aids are also difficult. The purpose of this study was to retrospectively review the data of 61 children with hearing impairment referred to our clinic from Niigata Prefecture Hamagumi Rehabilitation Center for Children with Disabilities between 1999 and 2008. Four cases were diagnosed as having severe hearing loss (>70dBHL) and eight as having moderately severe hearing loss (40–70dBHL). Hearing impairment

was more likely to be diagnosed in children with mental retardation than in children with pervasive developmental disorder. We recommended hearing aids to the 12 children with hearing impairment. Seven cases who were always could be fitted with hearing aids showed improvement in their auditory behaviors and development. On the other hand, some cases with hearing impairment could not be fitted with hearing aids, and some could not be followed up at our clinic. It is necessary for medical professionals to attempt to improve the parents' acceptance of disabilities, including hearing impairment.

参考文献

- 1) 玉井ふみ, 加我君孝: 重複障害児への補聴器装用の試み—病因と成果—. *Audiology Japan* **33**: 56-63, 1990
- 2) 北川可恵, 黒瀬誠, 新谷朋子, 他: 運動障害を伴う重複障害児の補聴器装用. *Audiology Japan* **49**: 93-100, 2006
- 3) 藤崎俊之, 佐藤斎, 和田匡史, 他: 当科における幼児難聴外来25年間の動向. *小児耳* **27**: 256-261, 2006
- 4) 高橋三郎, 大野裕, 染矢俊幸 (訳): 通常, 幼児期, 小児期, または青年期にはじめて診断される障害. *DSM-IV-TR 精神疾患の診断・統計マニ*

ュアル 新訂版, 医学書院: 55-140, 2004

- 5) 佐野光仁: 当初高度難聴と診断されたが成長とともに聴力の改善を認めた症例. *小児耳* **21**: 49-53, 2000
- 6) 加我君孝: 聴覚障害とその管理—発達とともに変化する聴性脳幹反応—. *Neonatal Care* **8**: 126-133, 1995
- 7) Levy SE, Hyman SL: Pediatric assessment of the child with developmental delay. *Pediatr Clin North Am*: 465-477, 1993
- 8) Gillberg C, Coleman M: The biology of the autistic syndromes. Cambridge University Press, Cambridge, 2000, pp85-101
- 9) Chakrabarti S, Fombonne E: Pervasive developmental disorders in preschool children. *JAMA* **285**: 3093-3099, 2001
(2010年4月22日受稿 2010年7月12日受理)

別冊請求先: 〒951-8510

新潟市中央区旭町通1

新潟大学医学部耳鼻咽喉科学教室

和田匡史

Tadashi Wada

Department of Otolaryngology, Niigata University, Asahimachi 1, Chuo-Ku, Niigata, 951-8510, Japan