平衡機能障害を伴う 先天性難聴乳幼児の運動機能の発達

帝京大学耳鼻咽喉科学教室

(主任：鈴木淳一教授)

堀内美智子，加我 君孝，田中 美郷

1. はじめに

先天性高度難聴児では、末梢平衡器官にも障害を伴う頻度が極めて高いことが知られている^{1)~6)}。難聴と平衡障害の合併は、蝸牛と前庭三半規管との解剖学的関係に起因すると考えられるが、蝸牛障害と前庭障害とは、必ずしも平行しない。それは、蝸牛と前庭三半規管は系統発生的に、前者が新しく、後者が古いことと関係があるという考えもある。

幼児・小児の平衡覚障害は、2～3歳以上の年齢に達してから、温度眼振検査や回転検査などの前庭眼反射を調べることで、診断されることが多い。従来は、すでに一人歩きや走ることができる比較的高年齢の症例について、retrospectiveに、どの年齢からそのような運動が可能になったか調べることで末梢平衡覚障害の運動発達との関係が論じられることもあった⁵⁾⁶⁾。一方向減衰回転法を用いると、1歳以下の乳児でも前庭眼反射の測定が可能であるが、最近 Kaga ら⁷⁾はこの方法により、迷路性平衡覚障害を伴う先天性感音難聴児67名の前庭眼反射を調べたところ、その57%は機能低下、10%は無反応であった。そして機能低下が著明なほど、首のすわり、歩行開始時期などの粗大運動が遅れると指摘し、その原因は迷路性筋緊張と立直り反射の低下によるものと考察している。

高度難聴は乳児期も比較的発見されやすいが、平衡障害を合併していると、運動機能の発達の遅れや筋緊張低下が前面に出て、脳障害ないし精神発達遅滞などの小児科や整形外科領域の障害と誤られ、長期にわたって難聴がみすごされていることがある。このような診断上の混乱は、平衡障害を有する難聴児の乳児期の発達についての認識がおくれていることに由来する。すなわち、平衡障害を有する乳児の運動機能の発達は、行動発達の観点からも興味ある問題であるが、同時に難聴早期検出という観点からも重要な意義を有すると

考えられ、この研究を企てた。

2. 対象と方法

対象は、帝京大学医学部附属病院 耳鼻咽喉科を受診し、高度感音難聴と診断された乳児8例である。初診は1歳以下で、性別は男児4例、女児4例であった。8例中6例は、母体妊娠中、周産期、乳児期を通じて特記すべき異常は経験していないが、残り2例中1例(MY)は、妊娠36週で出産、生下時体重は2200g、高ビリルビン血症(24mg/dl)で交換輸血を2回受けている。他の1例(MS)は満期出産、ただし生下時体重2.070gで、保育器に7日間入った。津守・稲毛の乳児精神発達質問用紙によると、暦年齢9カ月時、精神発達年齢は6カ月程度であった。条件詮索反応聴力検査および聴性脳幹反応検査を繰り返し実施し、難聴の診断を確定した。

平衡機能障害を診断する目的で、一方向減衰回転検査により前庭動眼反射を調べた。バネ式回転椅子を用いた。回転刺激は、一方向につき持続時間20秒、6回転とし、最大速度は200°/secに調整した。被検者の両外眼角、皮膚上に皿電極を装着し、暗所遮眼の状態で電気眼振計(ENG)にて水平方向の回転中および回転後眼振を記録した。眼振反応のパロメータとして、回転中眼振の持続時間、頻度を計測した。比較のために Kaga らが報告した正常乳幼児のデータを用いた⁷⁾。

運動発達については、臨床経験上、手指の随意運動に比べて、姿勢・移動動作の発達が遅れるという印象を得ていたので、検査項目を、姿勢・移動動作(粗大運動)と手指の随意運動(微細運動)に大別した。前者には図3に示すごとく、A. 首すわり、B. はいはい、C. おすわり、D. 立つ・歩くの4個の大項目とそれぞれに小項目を、また後者には図4に示すとおり、10個の小項目を設けてテストバッテリーとした。これ

図1 一方向減衰回転検査のENG記録

右方向回転検査の結果のみ示している。左欄の症例1～4は、検査時年齢相当の正常反応を示す前庭眼反射正常群で、右欄の症例5～8は、検査時年齢より2S.D.以上の反応低下を示す前庭眼反射低下群である。最下段に回転椅子の動きを示す。記録時間は全経過40秒、時定数は0.003。較正は便宜的に電気的に行なっている。

図2 一方向減衰回転検査の左右の回転中眼振数の平均

白丸と縦の線は正常例の平均値と標準偏差。白ヌキのマークは症例の反射正常群 (○: 症例1, □: 症例2, △: 症例3, ○: 症例4), 黒印のマークは反射低下群 (●: 症例5, ●: 症例6, ■: 症例7, ▲: 症例8)。

図3 移動動作(粗大運動)の発達

縦の欄に、A.首のすわり、B.はいはい、C.おすわり、D.立つ・歩くの大項目と、それぞれの小項目、横に月令を示した。黒丸と太い実線は、引用した発達検査⁸⁾⁹⁾¹⁰⁾に示されている正常児の発達道程を結んだもの。白ヌキのマークは、反射正常群(◎:症例1, □:症例2, △:症例3, ○:症例4), 黒印のマークは反射低下群(●:症例5, ●:症例6, ■:症例7, ▲:症例8)。

らの項目は、①津守・稲毛の乳幼児精神発達診断法(0~3歳)⁸⁾、②デンバー式発達スクリーニング検査、③ゲゼルの新発達診断学¹⁰⁾、④Mother-Child Counseling 乳幼児精神発達検査¹¹⁾の中から選んだ。発達のチェックは、難聴の確定診断がなされてから、2~4カ月ごとに1回の頻度で実施した。診察時に検査できなかった項目については、母親への質問によって補った。

3. 結果

a) 一方向減衰回転検査

8症例の右方向への回転検査のENG記録を図1に

示した。図2に各症例とも左右の各回転検査の回転中眼振数の平均を算出し、その値を正常児より得た成績⁷⁾と比較した。標準偏差値の2倍以内にあるものを前庭眼反射正常以内にあるとみなし、それ以下、あるいは無反応の場合を、反応低下とみなすことにした。この分類によると、図1に示した症例1~4は正常群に、症例5~8は反応低下群に分類された(図2参照)。

b) 移動動作(粗大運動)の発達

図3に結果を示した。横軸は発達年令である。白ヌキの4種類の各印は、前庭眼反射正常群の各症例(以下正常反射群とする)を示し、黒印4種類は前庭眼反

図4 微細運動の発達

縦の欄に、10項目の微細運動機能、横軸に月齢を示す。黒丸と太い実線は、正常児の発達を示す。白ヌキのマークは症例正常群 (◎：症例1, □：症例2, △：症例3, ○：症例4), 黒印のマークは反射低下群 (●：症例5, ●：症例6, ■：症例7, ▲：症例8)

表1 移動動作の獲得年齢の比較

	正 常 児	難 聴 児		脳性麻痺児 ¹²⁾	
		前庭機能正常群 (4例)	前庭機能低下群 (4例)	痙直性対麻痺	アトローゼ型麻痺
首のすわり	4カ月	3.5カ月	8.8カ月	6カ月	1歳4カ月
寝 返 り	6カ月	5.3カ月	8.5カ月	1歳2カ月	1歳6カ月
腹 ば い	8カ月	7.3カ月	11.6カ月	1歳2カ月	2歳9カ月
坐 位	10カ月	9.5カ月	1歳2カ月	1歳6カ月	3歳6カ月
四 つ ば い	10カ月	8.3カ月	1歳0.3カ月	2歳7カ月	4歳11カ月
つかまり立ち	8カ月	8.1カ月	1歳3.4カ月	2歳6カ月	5歳6カ月
伝い歩き	12カ月	9.5カ月	1歳3.5カ月	3歳7カ月	6歳7カ月
独り立ち	1歳2カ月	10.4カ月	1歳6.3カ月	4歳5カ月	5歳2カ月
独 歩	1歳3カ月	11.5カ月	1歳9カ月	4歳10カ月	6歳3カ月

射低下症例（以下反射低下群とする）を示している。太い実線は各小項目の、正常児の平均獲得年齢^{8)~11)}を結んだものである。

これを見ると“首すわり”“はいはい”“おすわり”“立つ・歩く”いずれの項目についても、反射正常群は正常児の標準なみ、ないしは、症例によってはむしろそれよりも良好な発達をとげているのに対し、反射低下群では“首すわり”の小項目いずれにおいても約2~4カ月、“はいはい”および“おすわり”で2~8カ月、“立つ・歩く”で4~6カ月の遅れを示している。特に、図1に示す症例MYは、独り歩きができるようになったのは22カ月頃であった。

c) 微細運動の発達

図4に結果を示した。縦に微細運動の小項目10個を発達順に示した。白ヌキと黒の各印は、図3におけるそれと一致させてある。図中の太い実線は、正常児の標準的発達の道程を示す。これを見ると、反射正常群は正常児なみの発達を示しているが、反射低下群では4例中2例は正常児なみであるものの、残りの2例は、項目によっては4カ月程度の遅れを示している。遅れを示した2例は、対象と方法の項で述べた病歴上問題を有するMYとMSであり、現在も精神発達あるいは手指の随意運動発達に若干の遅れを示しており、軽微な脳障害を合併している可能性が示唆される。したがって、この2例を除けば、6例とも微細運動は正常児なみの発達を遂げているといえよう。

表1に、主要な移動動作の獲得年齢の平均値を、反射正常群4例と反射低下群4例に分けて示した。参考のために、江口ら¹²⁾のアテトーゼ型脳性麻痺児（重度の緊張型アテトーゼを除く）25例と、痙直性対麻痺15例の移動動作獲得年齢の平均値をつけ加えた。これを見ると、CPのアテトーゼ型の運動発達がもっとも悪く、前庭機能低下群と比較するとすべての項目においてその発達に少なくとも2倍以上の歳月を必要とするようである。これに対し、痙直性対麻痺はアテトーゼ型より運動発達は早い。前庭機能低下群と比べると、首すわり、寝返り、腹ばい、坐位の発達については著明な差はないものの、四つばい、つかまり立ち、伝い歩き、独り立ち、独歩については、両群間に大きな差があり、庭前機能低下群の方が発達は早いといえよう。

4. 考 察

本研究で対象とした高度感音難聴児のうち、前庭眼反射正常群は姿勢移動動作機能としての首すわり、は

いはい、おすわり、立つ・歩くに関連したいずれの項目についても正常児の標準と比べて遜色のない発達をとげたが、前庭眼反射低下群は、2~8カ月の範囲で遅れていた。手指の微細運動については10項目について検討したが、前庭眼反射低下群に約2カ月程度の遅れを示すものが2例あった。この2例は、いずれも低体重出産児であり、かつ脳損傷を被る可能性のある異常病歴を有していた。図4に示した微細運動のテスト項目は手指を中心とする随意運動ないし高次運動機能の発達をみる項目であるが、指運動テストは、中¹³⁾によって知能テストに用いられたごとく、知能の発達を反映する項目でもある。また、図3のテスト項目と比べて、平衡機能障害の影響は少ないと考えられる。したがって、上述の2例の微細運動の発達の遅れは、知的発達の遅れを表わしているともみることができよう。かかる観点からすると、今回われわれが設定したテストバッテリーでみる粗大運動と手指の随意運動（微細運動）は、それぞれ別のカテゴリーに属する運動であり、平衡機能障害があるとその影響は前者に表われやすく、それゆえに、粗大運動の発達と微細運動の発達の間に、ずれが生じるのであろう。

ところで、今回用いた一方向減衰回転検査は、水平半規管系の前庭眼反射の異常は検出可能であるが、他の半規管や耳石器の機能を調べるには、別のテスト法を考えなければならない¹⁴⁾。さらに、前庭眼反射が低下した場合、脳幹内の眼球運動系の反射弓の異常も否定することはできない。しかしながら、今回の対象例が高度感音難聴児であること、および数年にわたる長期追跡で、上述の2例を除いて神経学的異常は認めないことから、移動動作機能の遅れは、前庭迷路器官の先天的障害によるものと推定してよいと思われる。

これまでの研究では、Rapin⁵⁾は、聾の小児の面接により、幼児期の運動機能の遅れは迷路機能の低下に基づくものと推定した。田中ら⁶⁾も2歳未満で難聴と診断された症例について、首のすわりと歩行開始年齢を指標にしらべたところ、遅れを認める症例が有意に多く、前庭器官の機能低下によるものと推定している。Kagaら⁷⁾は、1~3歳の高度感音難聴児を一方向減衰回転検査で調べ、先天性平衡覚障害症例の神経学的特徴は、1歳半以内では四肢・体幹の筋緊張の著しい低下、1歳半以降では迷路性立直り反射の低下による平衡失調であるとし、粗大運動のなかでも体幹を支える下肢の運動の遅れが最も著しく、頸部や上肢の運動の遅れは、それにつぐと指摘しているが微細運動につい

ては明らかにされていない。

前庭反射¹⁴⁾は、大まかに、前庭眼反射、前庭脊髓反射、前庭自律神経反射の3種類の存在することが知られている。今回対象とした症例のうち、反応低下群の移動動作が大幅に遅れた原因は、前庭眼反射とともに前庭脊髓反射の低下したことによるものであろう。この脊髓反射には、2つの機能があり、その1つは頭部や四肢体幹の立ち直り反射である。したがって、反射が末梢の前庭三半規管レベルで障害されると、寝返りや独り立ちなどのバランスを保つ必要のある動作の発達が遅れることになる。もう1つの機能は、迷路性筋緊張である。正常な新生児・乳児の場合、月齢が低いほど頸部や四肢体幹の筋肉に対して、迷路性の筋緊張をもたらす前庭三半規管耳石器からのトーニックな刺激の役割は大きい。すなわち、反応低下群の姿勢移動動作の発達が遅れるもう1つの原因は、この筋緊張刺激が低下し、フロッピーな状態になっている点が考えられる。

しかし、反射低下群の運動機能は、反射正常群に比べ、どの項目も数カ月の遅れを示しながらも、ついには、各移動動作を獲得してしまう。前庭・三半規管自体は先天的に障害されると、回復することはないと考えられるので、前庭脊髓反射以外の脊髓反射の役割が大きいと考えられる。

姿勢移動動作という運動は、各種の反射が複合したもので、前庭脊髓反射はその1つにすぎない。反射の上位制御を行なう脊髓路¹⁵⁾には、この他に皮質脊髓路(錐体路)、赤核脊髓路、視蓋脊髓路、網様体脊髓路がある。一方、前庭神経核には、小脳より抑制性の結合がある。前庭脊髓路には2つあり、①外側前庭脊髓路すなわち、前庭外側核より発し、同側の腰仙髄まで下って行く成分は、錐体路や赤核脊髓と並んで、小脳・延髄における上位中枢の司令を脊髓に伝える下降路の性格を持ち、②内側前庭脊髓路は、前庭内側核、下核より発し、脊髓の正中線に沿って下降し、頸髄および胸髄の運動ニューロンと直接、抑制性あるいは興奮性のシナプス結合をいとなんでいる。この下降路は、頭の位置の変化や動きに応じて頸や背中の筋の緊張を変え、頭を一定位に保持するように働く前庭脊髓反射の経路となっており、反射を支配する下降路というよりは、反射路そのものの一部である。

前庭脊髓路、前庭眼運動系は、系統発生学的に古いものに属し、髄鞘化も機能の発現も早い方に属する。すなわち、どちらも胎生期に髄鞘化が始まり、出生

時には完成する。しかし、視覚、深部知覚、脳幹網様体、大脳基底核、小脳、大脳の髄鞘化は、出生時には完成しておらず、生後、それぞれ異なる時期に完成する¹⁶⁾。Eviator¹⁷⁾は、立ち直り反射の出現する時期は6カ月から48カ月の間とみなし、皮質ニューロンのシナプスや錐体路と内側毛帯の髄鞘化が著しく進行する結果、視覚、深部感覚、平衡覚刺激の統合が赤核レベルで行なわれることによると説明している。

上述したように、前庭迷路器官が先天的に機能低下していても、上位中枢より前庭神経核に、直接、間接に入力があること、同時に平行して、頸部・四肢・体幹には他の脊髓路より反射運動を司る入力のあることがわかる。したがって、これらの神経路の成熟で、迷路器官の働きが低下しても、粗大運動は遂行できるようになるのであろう。このことは、前庭三半規管の障害に中枢神経系の障害ないし、成熟の遅れが合併する場合には、粗大運動の発達は一層遅れることを意味する。ちなみに、表1に脳性麻痺児の移動動作機能¹²⁾を示したが、痙直性対麻痺、アテトーゼ型とも独歩に到るまでに前庭機能反射低下群より2倍以上の歳月を要している。これに対し、図4であつかった手指の随意運動は、粗大運動、全身運動を必ずしも要しない、適応行動に属する運動機能であり、中枢神経系の機能としては高次神経活動に属するものである。それゆえに、知能の発達に遅れがなければ、粗大運動の発達の遅れに関係なく、正常児と同じペースで発達しう側面を有しているといえるであろう。

以上より、乳幼児期の迷路性平衡障害の診断にあたっては、1) 高度感音難聴児に主に合併する、2) 神経学的に異常を認めない、3) 移動動作機能である粗大運動の発達は遅れるが、微細運動機能の遅れは認められないか、あるいは軽度であつて、両者の間に発達のdiscrepancyを認める、4) 乳児期は筋緊張の低下を認めるが、通常2歳までに正常になる、の少なくとも4点に注意すれば、見逃すことはないと考えられる。上記2)の特徴は、精神発達遅滞、脳性麻痺などにおける運動発達の遅れとは異なる。また、このような症状のある症例では、早期に聴性脳幹反応や行動反応聴力検査を行ない、難聴の有無を検索すれば、難聴の早期検出診断につながると期待される。

5. ま と め

帝京大学附属病院耳鼻咽喉科を受診し、高度感音難聴と診断された乳児8例について、一方向減衰回転検

査を行ない、迷路性前庭機能正常群と低下群に分け、姿勢移動動作機能の発達および、これとは独立した運動機能と考えられる微細運動機能の発達について観察し、次の結果を得た。

1) 迷路性前庭機能低下群では、姿勢移動動作機能は、いずれの症例も各項目で、2～8カ月の範囲で遅れるが、2歳までに歩行可能となった。一方、前庭機能正常群では、正常児と変わりなかった。

2) 微細運動機能は、前庭機能低下群の中に2カ月程度の遅れを示すものが2例あった。この2例には、脳障害が合併していると考えられた。残りの例においては、正常児なみの発達を示した。

3) 先天性に迷路性前庭機能が低下している場合には、姿勢移動動作機能が遅れる可能性の大きいことを指摘し、その原因は、迷路性立ち直り反射と迷路性筋緊張という前庭脊髄反射によるものであること、さらに、この遅れが2歳までに改善される機序は、上位中枢に制御された脊髄路の役割に基づくと推定した。

4) 前庭機能低下を示す乳児の平衡障害は、他の神経疾患と異なり、姿勢移動動作機能は遅れるが、微細運動は正常児なみの発達を示すので、この点に着目することは、難聴児の早期発見につながると考える。

終稿にあたり、小林はるよ氏の御指導・御助言に深く感謝いたします。

Development of Gross and Fine Motor Functions in Infants with Profound Hearing Loss

Michiko Horiuchi, Kimitaka Kaga, M.D, Yoshisato Tanaka, M.D.

(Department of Otolaryngology, Teikyo University School of Medicine)

Eight infants with profound sensorineural hearing loss were studied for the development of gross motor function, and classified into two types by recordings of the damped rotation test on ENG. One group included four patients with normal vestibular reflex and the other four with poor vestibular reflex. Each patient was assessed by four major items of gross motor function, comprising 30 minor items, and 10 minor items of fine motor function.

All patients with poor vestibular function reveal-

ed a delay of the development from two to eight months in each item of gross motor function and a slight delay in each item of fine motor function. However, all delays of gross motor function were developed by two years of age. On the other hand, all patients with normal vestibular function showed normal development of gross and fine motor functions.

Our study demonstrated that gross motor function in young infants with labyrinth-hypoactivity would be delayed, and that such delays would be acquired at least until two years of age. The mechanism of acquisition of motor function in these patients may depend on other spinal tracts that are controlled by the central nervous system.

文 献

- 1) Arvig, J.: Vestibular function in deafness and severe hardness of hearing. *Acta Otolaryng.* **45**; 283-288, 1955.
- 2) Boyd, J.: Comparison of motor behavior in deaf and hearing children. *Amer. Ann. Deaf.* **112**; 568-605, 1967.
- 3) Diepeveen, J. E. and Jensen, J.: Differential caloric reactions in deaf children. *Acta Otolaryng.* **65**; 570-574, 1968.
- 4) Sandberg, L.E. and Terkildsen, K.: Caloric test in deaf children. *Arch. Otolaryngol.* **81**; 350-354, 1965.
- 5) Rapin, I.: Hypoactive labyrinth and motor development. *Clin. Pediatrics*, **13**; 922-937, 1974.
- 6) 田中美郷, 加我君孝: 難聴乳幼児にみられる運動機能の発達の遅れについて。 *Audiology Japan*, **24**; 140-146, 1981.
- 7) Kaga, K., Suzuki, J., Marsh, R.R. and Tanaka, Y.: Influence of labyrinthine hypoactivity on gross motor development of infants. *Ann. N.Y. Academy Sciences*, **374**; 412-420, 1981.
- 8) 津守 真, 稲毛教子: 乳幼児精神発達診断法 (0～3歳まで)。大日本図書: 1961.
- 9) Frankelburg, W.K.: 日本版デンバー式発達スクリーニング検査 (上田礼子訳): 医師薬出版: 1980.
- 10) Knobloch, H. and Pasamanick, B.: 新発達診断学 (新井清三郎訳): 日本小児医事: 1976.

- 11) 古賀行義：MC.Cベビーテスト。同文書院，1967.
- 12) 江口寿栄夫，河野光信，藤原英一，常本吉夫：脳性麻痺の移動能力の予後。理・作療法，**12**；541-547，1978.
- 13) 中 脩三：できる子供できない子供。慶応通信，1951.
- 14) Henn, V. Reisine, H. Waespe, W. and Böhner, A.：前庭機能の病態生理とその臨床的意義。めまい—臨床の基本。366-378，現代医療社，1983.
- 15) 伊藤正男：脳の設計図。中央公論社，1980.
- 16) Yakovlev, P.I. and Lecours, A.R.：The myelogenetic cycles of regional maturation of the brain. In regional development of the brain in early life (ed. by Minkowski, A). Blackwell Scientific publ. Oxford and Edinburgh, 1967.
- 17) Eviator, L. and Eviator, A.：Neurovestibular examination of infants and children. Adv. Oto-Rhino-Laryng. **23**；169-191, 1978.

(受付 60. 1.29)