CHARGE association 5 例の聴覚診断と補聴の経過

北川 可恵^{1,3)}, 黒瀬 誠^{1,2)}, 新谷 朋子²⁾, 氷見 徹夫²⁾

¹⁾北海道立札幌肢体不自由児総合医療センター 耳鼻咽喉科

²⁾札幌医科大学 耳鼻咽喉科

³⁾札幌医科大学大学院 医学研究科

要旨：CHARGE association は目の欠損症，心奇形，後鼻孔閉鎖，生育不全や中枢神経奇形，生殖器低形成，耳介奇形や難聴，顔面神経麻痺のうち，4 つ以上の症状を呈する症候群である。今回，われわれは CHARGE association 5 例に聴覚診断を行い，耳介奇形を有するが内耳奇形を認めない両側感音難聴の 3 例に補聴器装用とコミュニケーション発達の援助を行った。3 例中 1 例は高度難聴，1 例は中～高度難聴，1 例は軽～中度難聴を伴った。全例とも重度の精神運動発達遅滞を伴い，乳幼児期には呼吸や摂食の問題があり，補聴器は装用困難であった。しかし，3 例中 2 例は体調が安定すると，補聴器の場面装用が可能になり，補聴効果を認めた。もう 1 例は呼吸状態の改善とともに ABR と COR の結果が改善した。コミュニケーションの発達援助では，安定した体調と，人とのやりとりが楽しめる対人関係，聴覚補償について長期的なフォローアップが重要であった。

－キーワード－

CHARGE association, 聴覚評価, 補聴器装用

はじめに

CHARGE association (以下, CHARGE とする) は目の欠損症 (coloboma of the eye), 心奇形 (heart disease), 後鼻孔閉鎖 (atresia of the choanae), 生育・発達の遅れ (retarded growth and/or development) または中枢神経奇形, 生殖器低形成 (genital hypoplasia), 耳介奇形ないし難聴 (ear malformation and/or hearing loss), 顔面神経麻痺の主症状のうち, 4 つ以上の症状を呈する症候群である^{1,2)}。先天性奇形症候群の中でも口蓋裂や合併奇形を多く認め, さらに乳児期から呼吸, 摂食, 運動機能, 視覚, 聴覚など生活面での障害が持続するため, 多くの専門家のチームアプローチによる医療・療育を必要とする。CHARGE は複雑な障害であり, 子どもの発達に及ぼす身体の影響として, 嚥下や呼吸などの内部要素と, 視覚や聴覚, 嗅覚など, 外界の刺激を受容する外部要素がある^{3,4)}。難聴の合併率は約90%以上

と言われており, 難聴のタイプは混合性, 伝音性, あるいは感音性も認め, 高度のものが少なくない^{4,5)}。近年では CHARGE の原因遺伝子の 1 つとして, CHD 7 遺伝子変異が報告されている^{6,7)}。今回は当センターで経験した CHARGE 5 例の聴覚診断と補聴の経過について報告する。

対 象

対象は, 2001 年 4 月から 2006 年 5 月までに当科を受診し, 2 年以上経過を観察しえた CHARGE 5 例 (男 1 例, 女 4 例) である。初診時年齢は 5 カ月～4 歳 0 カ月 (平均 1 年 8 カ月), 観察期間は 2 年～5 年 (平均 3 年 7 カ月) であった。

方 法

1) 聴力評価: 全例に聴性行動反応聴力検査 (behavioral observation audiometry; BOA), 条件詮索反応聴力検査 (conditioned orientation response audi-

表1 CHARGE association 5 例のプロフィール

症例 (初診時年齢)	平均聴力レベル; COR (dBHL)	聴力閾値; ABR (dBnHL)	OAE	発達年齢	粗大運動 発達	言語発達	補聴器 装用
1) 4y9m (F) (5m)	90 反応は再現性に乏しい	右:110NR * 左:110NR	右:(-) 左:(-)	6~8m 最重度遅滞	定頻(+) 座位(-)	発声行動	9mに開始
2) 5y4m (F) (1y2m)	45~70 反応は一定せず	右:100 左:100	右:(-) 左:(-)	11m 最重度遅滞	歩行(+)	発声行動	1y4mに 開始
3) 6y8m (M) (4y0m)	60 (4y1m) 45 (5y10m~6y8m)	右:100左:100 (4y1m) 右:55 左:95 (5y10m)	右:(-) 左:(-)	8~9m 最重度遅滞	座位(+) 歩行(-)	身振り 表出	5yに開始 6yに中止
4) 6y8m (F) (1y7m)	35	右:35 左:35	右:(-) 左:(-)	6m 最重度遅滞	座位(+) 歩行(-)	発声行動	なし
5) 3y2m (F) (1y2m)	50 (1y2m) 30 (3y2m)	未施行	未施行	30m 軽度遅滞	歩行(+)	2語文 表出	なし

*NR: No response

ometry; COR) を2週間から2カ月に1回、定期的に施行した。CORで音源定位が困難な場合は、眼球や四肢の動きなどのBOAの指標⁸⁾から最小反応レベル(500, 1000, 2000Hzの平均聴力レベル)を求め、再現性を評価した^{9,10)}。聴性行動反応は指導場面で発声行動と音に対する反応を観察し、保護者や療育スタッフから日常生活の様子を聴取した。耳音響放射(otoacoustic emission; OAE)は1~2年に1回の頻度で施行した。CORとOAEの結果から難聴が疑われ、保護者の同意が得られた5例中4例には、聴性脳幹反応聴力検査(auditory brainstem response; ABR)を6カ月~1年に1回の頻度で施行し、V波の閾値を求めた。

2) 発達評価: 津守・稲毛式乳幼児精神発達質問紙¹¹⁾, KIDS乳幼児発達スケール¹²⁾から発達年齢(developmental age, DA)または発達指数(developmental quotient, DQ)を算出し、最終観察時の発達レベルを求めた。全例が運動障害と精神発達遅滞(以下、精神運動発達遅滞とする)を伴った。

3) 視覚評価: 眼科医と視能訓練士による視覚評価を1~2年に1回、定期的に行った。

4) 補聴器装用の経過: 聴力評価から推定聴力が両側50dB以上の症例に、補聴器装用指導を行った。補聴器の器種選定と調整は、心身発達と聴力レベルを考慮し、最小反応レベルから5~10dB減じた値を推定聴力レベルとし¹³⁾、正常発達の乳幼児と同様に行った¹⁴⁾。補聴評価はBOA・CORと指導場面の

聴性行動観察の他に、日常生活の様子を聴取し、補聴器の調整を繰り返した。

5) コミュニケーション発達の援助: 補聴器装用指導と平行して、保護者との愛着・信頼関係を形成し、人とのやりとりを楽しめることを目標に、発達段階に即したコミュニケーション発達の援助を行った。

6) 他機関との連携: 1)~5)について他の医療・療育スタッフとも定期的に情報を交換して密な連携に努め、保護者とともに療育の方向性を確認した。

結 果

聴力評価からは5例中3例に中等度(両側50dB)以上の両側感音難聴が疑われ、補聴器装用を開始した。5例中2例は正常~軽度難聴の範囲と考えられた。5例のプロフィールを表1に示した。5例中3例(症例1, 2, 3)に両側50dB以上の感音難聴を認め、補聴器装用指導を行った。補聴器を装用した3例はともに内耳奇形は認めず、OAEは反応がなかった。5例中4例(症例1, 2, 3, 4)は有意語を認めず、発達年齢が1歳以下の最重度精神発達遅滞を伴った。哺乳や嚥下など摂食の問題は、全例に認められた。補聴器を装用した3例の経過を以下に記した。

【症例1】 4歳9カ月、女。(合併症: 先天性奇形、小眼球症、視神経低形成、狭鼻症、耳介奇形、精神

運動発達遅滞，発育不全，floppy infant，発達年齢：6～8カ月（図1）

1）受診の経緯：在胎40週3100gにて出生，仮死なし。生後間もなく一過性多呼吸と心雑音あり，心室中隔欠損と診断された。聴覚スクリーニングで両側難聴の疑いがあり，精査のため生後5カ月に当科に紹介された。

2）聴覚検査：ABRは生後5カ月，1歳8カ月時，3歳5カ月時とも両側110dBnHLスケールアウトであった。補聴器非装用時のCORは初診時から一貫して90dBHLで安定した測定結果を得られず，非装用時のBOAでは太鼓の音にも反応を認めなかった。

装用時のCORは生後10カ月から4歳7カ月まで85dBHLで再現性に乏しく，BOAでは太鼓の音にのみ反応を認めた。

3）補聴器装用の経過とコミュニケーション発達：生後9カ月に箱形用イヤホンを用いたCROS補聴器（最大音響利得48dB，最大出力音圧レベル125dB）の両耳装用を開始した。しかし，補聴器を装用すると泣くことが多かった，耳甲介奇形のためにイヤモールドの調整に時間を要した，体調不良が続く中耳炎を反復した，などが原因で，補聴器装用は持続できなかった。乳児期はアイコンタクトが弱く，あやされても笑わず，人が側にいなくても泣くことが少なく，手掌の感覚過敏があった。3歳3カ月から1年間は体調不良で入院を繰り返す，耳介と外耳

道の皮膚がかぶれることが多かったため，補聴器装用を中止した。

4歳7カ月時には体調が安定し，人の動きを追視する，視線が合うようになる，あやすと笑う，おもちゃに手を伸ばして触る，寝返りができるようになるなどの心身発達が見られた。手掌や耳介周辺の感覚過敏も軽減されたため，補聴器装用を再開し，両耳に耳掛形補聴器（最大音響利得57dB，最大出力音圧レベル131dB）を装用した。装用時に250Hz，500Hzのみ70dBHLで反応があり，結果について再現性を認めた。補聴器はイヤモールド装着時には嫌がるが，装着した後は自分からは外さず，泣かないで装用していた。自力での座位保持が安定しないため，補聴器は，胸部にベルトのついたリクライニング椅子で座るときや抱っこするときのみ使用し，姿勢に応じて装用場面を限定した。補聴器装用再開後，快・不快の表情が明確になり，機嫌が良いときの発声量が増えた。

4）他機関との連携：4歳より通っていた保育園と併行して，4歳7カ月に地域の聾学校教育相談を紹介した。当センターで聴力評価・補聴器調整及び摂食指導と理学療法を行い，聾学校では個別指導のほかに保育園の訪問指導を行うなど療育内容を分担し，保育園，聾学校，当センターで密に連携した。
【症例2】 5歳9カ月，女。（合併症：先天性心疾患，両側コロボーマ。視神経形成不全，大脳形成不全，耳介奇形，口蓋裂，精神運動発達遅滞，発育不

図2 症例2 5y4m(F) 聴力と発達の経過 (初診時年齢1y2m)

全。発達年齢：11カ月) (図2)

1) 受診の経緯：在胎38週，3262gにて出生，仮死なし。心室中隔欠損，パラシュート僧房弁，動脈管開存のため，生後4カ月まで他施設に入院していた。他施設のABRで難聴が疑われ，難聴の精査を目的に1歳2カ月に当科を紹介された。

2) 聴覚検査：ABRは1歳2カ月，2歳2カ月，4歳0カ月時とも両側100dBnHL，補聴器非装用時のCORは45～70dBHLと反応が一定せず，再現性も認めなかったが，BOAでは太鼓の音には一貫して振り向いた。装用時のCORは40～60dBHLであった。非装用時でも呼名に振り向くときや，補聴器装用時でも振り向かないときもあり，日常生活でも音への反応は一貫性がなかった。滲出性中耳炎を反復しているため，鼓膜チューブ留置を継続している。

3) 補聴器装用の経過とコミュニケーション発達：1歳4カ月に箱形用イヤホンを用いたCROS補聴器の両耳装用（最大音響利得35dB，最大出力音圧118dB）を開始した。定額していない時期には補聴器を自ら外すことがなく，常用していた。抱っこを泣いて嫌がり，一人で床に寝かされると泣きやんで機嫌が良かった。寝返りが可能になると耳介奇形のためにイヤモールドが外れやすく，自分でも補聴器を外してしまい，装用困難になった。3歳頃より支えると座れるようになったが，自分から寝転んで自分の顔を親指で押す自傷行為が多かった。体に

触れられることに過敏であり，一人でいることを好むなど自閉的な行動を認めたが，本症例が受け入れられる範囲でくすぐり遊び，抱っこで揺らすなどの身体遊びを繰り返して行った。

4歳0カ月に，つかまり立ちができるようになった。個別指導の機能訓練や言語療法の場面では補聴器を嫌がらずに装用できたが，養護学校の幼稚部では教室に入るなり自ら補聴器を外して床に投げるなど，集団の場面では補聴器装用は困難であった。補聴器装用時と非装用時の聴性行動反応の差は明確ではなかった。対人行動は発達が見られ，慣れた大人に対しては近寄ってきて服を触り，おんぶを要求するようになった。眼振はあるが50cmの距離で直径20cmの物を追視可能になり，絵本も集中して見ていられるようになった。5歳0カ月には自力歩行が可能になり，自ら寝転ぶことが少なくなったため，両耳とも耳掛形補聴器（最大音響利得35dB，最大出力音圧レベル116dB）に変更した。個別指導の場面では補聴器が外れそうになると自分からイヤモールドを押して耳に入れようとするが増えた。補聴器装用時には意図的な発声量が増え，呼名に対して反応が早い場面も観察されるようになった。

4) 教育機関との連携：自ら補聴器を外すことが多く，在籍していた肢体不自由養護学校では教師がマンツーマンで対応することが難しかったために補聴器は装用困難であった。しかし，担任教諭は本児と視

図3 症例3 6y8m(M) 聴力と発達の経過 (初診時年齢4y0m)

線を合わせて大きめの声で話す、抱っこなどの身体接触を増やすなど、コミュニケーションに配慮し、当センターと定期的に情報を交換した。

【症例3】 6歳8カ月，男。(合併症：肺高血症，心室中隔欠損，大動脈縮窄症，気管切開後の喉頭軟化症，左コロボーマ，小眼球症，大脳形成不全，精神運動発達遅滞，耳介奇形，口蓋裂，発育不全，摂食障害。発達年齢：8～9カ月) (図3)

1) 受診の経緯：在胎39週2800gにて出生，仮死あり。出生直後より心疾患，呼吸障害のため，他施設に入院していたが，難聴が疑われたため，4歳0カ月に聴力精査のために当科に紹介された。

2) 聴覚検査：4歳1カ月のABRは左右とも100dBnHL，CORは50～60dBHL，4歳11カ月のABRは右80dBnHL，左90dBnHL，CORは50dBHL，5歳10カ月のABRは右55dBnHL，左95dBnHL，CORは45dBHLと改善を認めた。滲出性中耳炎のため，鼓膜チューブ留置を継続した。

3) 補聴器装用の経過とコミュニケーション発達：4歳時には呼吸障害と嚥下障害が重度なため頻回な吸引を要し，定額も不安定で表情の変化に乏しかった。4歳9カ月になると定額しはじめ，呼吸状態が改善され，摂食では姿勢保持装置に座って経管栄養と併用して経口摂取が可能になった。体調が安

定してきたので，5歳0カ月時に耳掛形補聴器（最大音響利得25dB，最大出力音圧105dB）を片耳に交互で装用してみたが，自ら外してしまい装用困難であった。この時期，視覚は40cmの距離で大きさ3cmの物体を追視が可能になった。6歳4カ月時にも補聴器装用を再度試みたが，補聴器の装着を嫌がり装用困難であった。気管切開のために発声は困難だが，補聴器非装用時でも呼名に対する反応があり，手遊びや抱っこなどの対人接触を好むようになった。自力での座位保持が可能になると，動作模倣が出現し，コミュニケーションでは身振りサインによるやりとりが始まった。

4) 教育機関との連携：肢体不自由養護学校に在籍しながら地域の療育施設で言語療法と理学療法を受けており，当センターでは聴力評価・補聴器装用指導と摂食・嚥下評価を行った。補聴器は装用困難であったが，学校担任，施設の療育スタッフともコミュニケーションの発達援助の一環として，補聴器装用に協力的であった。

考 察

CHARGEの発生頻度は1/10000～12000と言われ，その合併症は，眼の欠損症80～90%，心奇形70～85%，後鼻孔閉鎖 50～60%，発育不全や成長の

遅れ100%, 生殖器低形成70-85%, 耳介奇形・難聴85-95%に認められる。生後2年間は呼吸や嚥下の困難さで医療的ケアを要する症例が多い。呼吸状態が改善して生命維持の危機を脱すると、生涯にわたってコミュニケーションの課題が続く。視覚障害、聴覚や嗅覚の低下などが重複し、外部情報の入力に障害があるため、個々の特性に合わせたコミュニケーション援助を継続していくことが重要である。視覚など他感覚の欠損のために、しばしば聴力評価は困難であるが、定期的な聴力評価は継続して行わなければならない^{3,15)}。

今回、CHARGE 5例のうち耳介奇形を有するが内耳奇形は認めなかった両側50dB以上の感音難聴3例に補聴器装用を行った。3例中1例(症例1)は高度難聴、1例(症例2)は中～高度難聴、1例(症例3)は軽～中等度難聴と考えられた。3例とも乳幼児期には補聴器装用が困難であったが、2例は経口での栄養摂取が進み体調が安定すると、補聴器の場面装用が可能になり、もう1例は呼吸状態の改善とともにABRとCORの結果が改善した。乳幼児期には摂食の問題が大きく、体調が安定し、規則正しい生活リズムが整うまで補聴器装用の開始を待つことが望ましかった¹⁶⁾。

CHARGEの知的発達は正常から重度のものまで様々であるが^{4,17)}、当科の3例は精神運動発達遅滞が重度であった。3例中2例は初期には人との関係形成が困難なように観察された。しかし、感覚過敏を減少させ、人とのやりとり遊びなど対人関係を促す働きかけを重点的に行った結果、対人関係は改善した。CHARGEの自閉的な行動についてはいくつかの報告があるが、脳奇形の合併や、運動発達の遅れとともに視覚や聴覚の感覚障害を伴うため、外界の探索や環境との関わりが妨げられることが要因として考えられている¹⁸⁻²⁰⁾。今回、初期には対人関係の形成が困難であった症例についても、自閉性障害を有していたというより、視覚や聴覚などの感覚入力の障害のために人との関わりや環境に対する適応行動が困難であったことが推測された。補聴器装用を嫌がり、運動発達や視覚の向上に比して補聴効果が不明であった症例1, 2では、体調が安定し、対人関係性が育ってくると補聴器を受け入れられるようになった。症例1は視覚が良好であり、難聴と精

神運動発達遅滞は重度であるため、補聴器装用時に振動レベルでも音を認識できるようになったことは認知発達に有効であった。症例2は集団場面では装用困難な状態が続いたが、これには周囲の騒音を考慮した補聴器調整が不適切であった可能性と、環境面ではマンツーマンで関われる大人が少ないという問題が考えられた。個別場面では自ら補聴器を装用しようとしたり、人との関わりを好む場面も見られ、徐々に補聴効果を認めた症例である。症例3はもとも対人関係が良好であり、難聴の程度も軽度から中等度と考えられた。補聴器装用を嫌がり、非装用時でも呼名に対する反応が明確なので現在は補聴器装用を中断している。しかし、今後のコミュニケーション発達によっては再装用の可能性があるため定期的な聴力評価を継続している。3症例ともコミュニケーションに聴覚が活用されてきており、補聴効果は明確ではなくても補聴器装用を継続することが重要であった。

CHARGEのコミュニケーション発達の援助の基本は、まず体調管理である。呼吸や栄養摂取の改善のための治療が優先されるが、中耳炎に罹患しやすく、早期から耳鼻科の関与が求められる⁵⁾。聴覚とともに視覚など他感覚の評価を定期的に継続し³⁾、対人指向性を高めるようにコミュニケーション発達を援助する必要がある。また乳幼児期には多くの医療機関に関わり、就学先は個々の子どもの身体発達と居住地、その教育機関の受け入れ体制に合わせて聾学校や肢体不自由養護学校など様々な進路があるため、関連機関の密な連携が欠かせない。

ま と め

CHARGE 5例に聴覚検査を行い、両側感音難聴の3例に補聴器装用とコミュニケーション発達の援助を行った。3例とも乳幼児期は心疾患や呼吸障害を伴い、多科にわたる医療管理が欠かせなかった。コミュニケーション発達を促す前提として視覚など他感覚の評価とともに聴力の確認は必須であるが、3例とも補聴評価が難しく、補聴器の装用困難な時期があったが、2例は体調が安定して社会性が伸びてくると、補聴器を場面装用が可能になり、もう1例は呼吸状態の改善とともに聴覚の改善を認めた。コミュニケーション発達の援助では、安定した体調

と、人とのやりとりが楽しめる対人関係、聴覚補償について長期的なフォローアップが重要である。

本論文の要旨は、第51回日本聴覚医学会総会・学術講演会（2006年9月、山形市）で報告した。

謝辞：リオン FCC 新宿補聴相談室の田中順子氏に多大なご助言を頂きました。厚くお礼申し上げます。

Hearing diagnoses and progress of using hearing aids in five children with CHARGE association

Kae Kitagawa^{1,3)}, Makoto Kurose¹⁾, Tomoko Shintani²⁾, and Tetsuo Himi²⁾

¹⁾Hokkaido Prefectural Rehabilitation Center for Handicapped Children, Sapporo Unit

²⁾Dept. of Otolaryngology, Sapporo Medical University

³⁾Sapporo Medical University Graduate School of Medicine

CHARGE association is a multiple congenital malformation syndrome with distinctive consensus diagnostic criteria, characterized by ocular coloboma, heart disease, choanal atresia, cranial nerve defects, distinctive external and inner ear abnormalities, hearing loss, cardiovascular malformations, genital hypoplasia, and retarded growth and/or development. The purpose of this study was to investigate in the defects in ? hearing and progress of using with the use hearing aids in five children with CHARGE association. Three cases were diagnosed to have bilateral sensorinural hearing loss (SNHL). They had auricularauricular malformations, but no inner ear malformations. We fitted hearing aids and supported the developmentdevelopment of communication skills in them. One of three cases had severe SNHL, one had moderate to severe SNHL, and one had mild to moderate SNHL. Because all of them had respiratoryrespiratory and feeding problems, there was difficulty in the fixing the hearing aids (HA) when they were infants. But two of three were able to wearing HA and had the effects of HA occasionally getting

better physical condition. However, the hearing aid could be fixed in two of the three patients, in whom the benefits of its use were noted in terms of a better physical condition?? .. The condition of the remaining patient also improved when the hearing aid was fixed after the respiratory status improved?? .. To support the development of communication skills, it was necessary to follow up the patients over the long term to ensure that they remained in good physical condition and facilitate their skills at communication and hearing compensations.

参考文献

- 1) Hall BD : Choanal atresia and associated multiple anomalies. J Pediatr **95** : 395-8, 1979
- 2) Pagon RA, Graham JM Jr, Zonana J, et al : Coloboma, congenital heart disease, and choanal atresia with multiple anomalies, CHARGE association. J Pediatr **99** : 223-7, 1981
- 3) 中澤恵江, 三科聡子 : 「CHARGE 症候群—両親のための管理手引書 第2版」の部分翻訳。盲ろう教育研究紀要 6, 社会福祉法人全国盲ろう者研究会, 2002. CHARGE syndrome management for parents. Hefner M, Davenport MS, Davenport S, CHARGE Syndrome Foundation, Inc. 2001
- 4) Davenport SL, Hefner MA, Mitchell JA : The spectrum of clinical features in CHARGE syndrome. Clin Genet **29** : 298-310, 1986
- 5) Edwards BM, Kileny PR, Van Riper LA : CHARGE syndrome : a window of opportunity for audiologic intervention. Pediatrics **110** : 119-26, 2002
- 6) Vissers LE, van Ravenswaaij CM, Admiraal R, et al : Mutations in a new member of the chromodomain gene family cause CHARGE syndrome. Nat Genet **36** : 955-7, 2004
- 7) Lalani SR, Safiullah AM, Fernbach SD et al : Spectrum of CHD7 Mutations in 110 Individuals with CHARGE Syndrome and Genotype-Phenotype Correlation. Am J Hum Genet **78** : 303-14, 2006
- 8) 日本聴能言語士協会聴覚検査法委員会編：聴性

- 行動反応 (BOA)。1983
- 9) Matkin ND : Assessment of hearing sensitivity during the preschool years. In F. Bess (Ed.), *Childhood deafness*, 127-134. New York. Grune and Stratton, 1977
 - 10) 北川可恵, 郷 充, 新谷朋子, 他 : 運動障害を伴う重複障害児の行動反応聴力検査と運動・言語発達。Audiology Japan **48** : 89-95, 2005
 - 11) 津守 真, 稲毛教子, 磯部景子 : 乳幼児精神発達質問紙。大日本図書, 1961
 - 12) 三宅和夫監修 : KIDS 乳幼児発達スケール。発達科研究教育センター, 1989
 - 13) 鷺尾純一 : 重複障害児の聴力評価と聴覚補償に関する研究。風間書房, 1997
 - 14) 廣田栄子, 工藤多賀, 北 義子, 他 : 難聴乳幼児に対する補聴器のフィッティング。JOHNS **11** : 1336-1343, 東京医学社, 1995
 - 15) Blake KD, Davenport SL, Hall BD, et al : CHARGE association : an update and review for the primary pediatrician. Clin Pediatr **37** : 159-73, 1998
 - 16) 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, 2005
 - 17) Raqbi F, Le Bihan C, Morisseau-Durand MP et al : Early prognostic factors for intellectual outcome in CHARGE syndrome. Dev Med Child Neurol **45** : 483-8, 2003
 - 18) Smith IM, Nichols SL, Issekutz K et al : Behavioral profiles and symptoms of autism in CHARGE syndrome : preliminary Canadian epidemiological data. Am J Med Genet A **133** : 248-56, 2005
 - 19) Johansson M, Rastam M, Billstedt et al : Autism spectrum disorders and underlying brain pathology in CHARGE association. Dev Med Child Neurol **48** : 40-50, 2006
 - 20) Vervloed MP, Hoevenaars-van den Boom MA, Knoors H et al : CHARGE syndrome : relations between behavioral characteristics and medical conditions. Am J Med Genet A **140** : 851-62, 2006

(原稿受付 平成19.3.26)

別冊請求先 〒006-0041 札幌市手稲区金山1-1
北海道立札幌肢体不自由児総合療育センター

北川 可恵

Reprint request :

Kae Kitagawa
Hokkaido Prefectural Rehabilitation Center for
Handicapped Children, Sapporo Unit1-1 Kanayama,
Teine-ku, Sapporo 006-0041, Japan