

長期観察によるダウン症難聴児の研究

帝京大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：鈴木淳一教授）

針 谷 しげ子

LONGITUDINAL STUDIES IN HEARING-IMPAIRED CHILDREN WITH DOWN'S SYNDROME

SHIGEKO HARIGAI

Department of Otolaryngology, Teikyo University School of Medicine, Tokyo

Over the past twenty years hearing impairment has become widely recognized as one of the most important problems in the children with Down's syndrome. We have continued longitudinal observations of the hearing and speech development of children with Down's syndrome during the 10-year period from 1982 to 1991. One hundred ten children with Down's syndrome were examined and followed in the Department of Otolaryngology, Teikyo University Hospital. The examinations included otomicroscopy, behavioral audiometry, auditory brain stem response audiometry and tympanometry. Questionnaires were also administered to obtain information on the speech and hearing development of the children.

In the present paper, we discuss assessment of hearing evaluation and the characteristics (degree, incidence, and types) of hearing impairment in Down's children. We divided the children into the following groups according to hearing acuities: 35 children with a normal hearing level (0~39 dB), 54 children with a moderately impaired hearing level (40~79 dB) and 21 children with a hearing level above 80 dB, and in 12 of these 21 children the finding was unilateral, and the 9 remaining children was bilateral.

Thus the incidence of hearing impairment with a threshold higher than 40 dB was 68%. We detected otitis media with effusion (OME) in 34 (63%) of the 54 children with moderate hearing loss. Active treatment with medication or minor surgery, such as myringotomy or insertion of a ventilation tube, resulted in remarkable improvement in hearing in 26 children with OME. We used hearing aids for patients with prolonged otitis media and those with a hearing loss greater than 50 dB in both ears. When their hearing acuity improved in response to appropriate medical care and the use of hearing aids, human-relations improved and speech development accelerated.

We emphasize that appropriate medical care and management of hearing impairment, including the use of hearing aids, were required for both patients' emotional and linguistic development.

Key words: ダウン症児, 伝音性難聴, 滲出性中耳炎
感音性難聴, 聴覚補償

A 97-2208-20591

1. はじめに
ダウン症は、染色体異常に起因する精神運動機能の

発達の遅れを主特徴とし、独特な顔貌・身体奇形・言語発達遅滞などを伴う症候群である。1866年 John

Down はこのような特徴を持つ患者の一群を、精神薄弱者収容施設で発見し報告した。その後約100年間、十分な医療や教育の対象とされずに経過した。

1960年代初期からダウン症に合併する奇形や疾患にたいし積極的に医学的対応がなされ、発達遅滞や視聴覚障害の療育指導も行われるにいたった。

ダウン症の難聴について最初に注目したのは Rigrodsky ら (1961)¹⁾ であり、精神薄弱と難聴の論文にダウン症難聴の特徴について記載している。ダウン症難聴の研究論文は1970年以降のものが多く、代表的な研究として Schwartz (1972), Cunningham (1982), Dahle (1986) らの研究がある。本邦における研究は加我ら (1986)²⁾、鷺尾ら (1984)³⁾ の聴力検査法の検討および、その方法による難聴研究や、柊ら (1988)⁴⁾ の難聴の頻度と原因の報告などがある。しかし、ダウン症の小児について難聴の全体像をとらえた報告や、難聴にたいする対策を論じた報告は少ない。現在ダウン症児の難聴研究に求められているものは、難聴像全体の把握と、言語発達を含む精神運動機能発達への影響とその対策である。

本研究は、帝京大耳鼻咽喉科を受診したダウン症児について、耳鼻咽喉科的諸検査および聴力検査を施行し嚴重な聴力管理の下に経過観察を行い、難聴の実態と発達を配慮した早期対策について検討したものである。

2. 対象と方法

1) 対象

対象は1982-1991年までの10年間に、難聴または言語発達遅滞を主訴として帝京大耳鼻科小児難聴言語外来を受診したダウン症児症例の内、長期の観察が可能であった110症例 (男児79例、女児31例)、年齢は初診時年齢3カ月から15歳である。

2) 経過観察

経過観察期間は3カ月から10年である。検査や発達相談のため外来を受診する間隔は症例によって異なる。1) 滲出性中耳炎による難聴は1カ月ごと、2) 聴力正常範囲で閾値変動が少ないものは6カ月ごと、3) 低年齢および閾値変動が大きい場合は3カ月ごととした。さらに難聴の診断が確定したもの、および難聴の疑いが濃い場合は、帝京大耳鼻科で行っているホームトレーニングにおいて聴力検査や聴性行動を観察し両親の指導とともに経過を観察した。大部分の症例については就学時まで、一部は就学後も観察を継続した。

3) 検査

(1) 耳鼻咽喉科一般検査

(2) 聴力検査

聴力検査は、ダウン症児の年齢や発達に依り behavioral audiometry (SPL) として、1. 聴性行動観察 (behavioral observation audiometry, BOA), 2. 条件詮索反応検査 (conditioned orientation response audiometry, COR), 3. ピープショウ聴力検査 (peep show audiometry), 4. 遊戯聴力検査 (play audiometry), 5. 標準聴力検査 (standard audiometry) を組み合わせて行い、必要に依り乳児聴覚発達チェックリストによる発達チェック、音刺激としてクリックを使用した聴性脳乾反応検査 (ABR), チンパノメトリーを行った。

(3) 精神運動発達検査

津守稲毛式乳幼児精神発達質問紙法を用いて発達を推定し参考とした。

3. 結果

1) 難聴の診断と分類

ダウン症児の聴力検査では、検査方法の如何にかかわらず、検査環境に慣れにくいこと、検査音の認知が不確実であること、音の方向を見る、ボタンを押す動作が緩慢であることなどの特徴があった。検査結果の変動も激しく聴力レベルの決定には繰り返し検査を行う必要があった。本研究では、検査手順や検査方法の組み合わせを工夫し検査結果の信頼性を高める一方、当科で行っているホームトレーニングにおいてダウン症児の聴性行動を観察し、診断の補助とした。ダウン症児の発達の遅れ、聴覚器官の解剖学・生理学的特性を考慮し、難聴の程度および種類を以下のように分類した。

難聴の程度を、① 聴力レベル 0~39dB…正常 ② 40~79dB…中等度難聴 ③ 80dB 以上…高度難聴とした。

難聴の種類を、①…伝音性難聴 ②…感音性中等度難聴 ③…一過性聴覚発達の遅れ ④…一側性高度難聴 ⑤…両側性高度難聴とした。

この分類で伝音性難聴としたものの原因は、2例が真珠腫性中耳炎、1例が慢性化膿性中耳炎、1例が中耳奇形に感音性難聴を合併したものであり、残りの34例は滲出性中耳炎であった。上述の分類「一過性聴覚発達の遅れ」については、田中ら (1979)⁵⁾ が健常児においても、behavioral audiometry で当初反応閾値が

表1 聴力レベルと難聴の種類

症例数 110			
聴力レベル	難聴の種類	症例数	%
0~39dB	正常範囲	35	31.8
40~79dB	伝音性難聴	38	34.5
中等度難聴	感音性難聴	9	8.2
	一過性聴覚発達の遅れ	7	6.4
80dB以上	一側性難聴	12	10.9
高度難聴	両側性難聴	9	8.2

高いために難聴を思わせながら、月日の経過とともに閾値が低下していくものを一過性聴覚発達の遅れと分類したが、ダウン症児においてもこの種の聴覚発達の遅れを認めたため、一過性聴覚発達の遅れを一群とした。一側性高度難聴は一側耳に80dB以上の難聴が認められたものであり、両側性高度難聴は両側に80dB以上の難聴が認められた症例である（以下高度難聴としたものは両側性を意味する）。混合性難聴症例（中耳奇形に感音性難聴を合併したもの）は、難聴の重い方を分類の対象とした。すなわち、中耳奇形例は伝音性難聴に、感音性難聴に中耳炎を合併した症例は感音性難聴に含めた。表1にこの分類による症例数を示す。

2) 代表的症例

ダウン症児の難聴を長年にわたり観察したことから、従来の報告にみられない特徴や実態を見いだすことができた。以下に、滲出性中耳炎による難聴症例、一過性聴覚発達の遅れ症例、一側性高度難聴症例を紹介する。

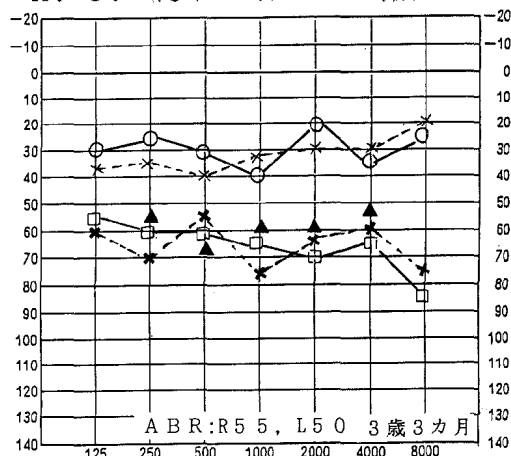
症例1: 3歳3カ月 滲出性中耳炎による難聴

主訴は言葉の発達が遅いことで受診。初診時CORでは平均聴力レベル60~70dB、ABRは右55左50dBであった。耳鏡および、チンパノメトリーの所見から滲出性中耳炎と診断し、薬物療法を3カ月間行ったが、症状不変のため鼓膜切開術施行。滲出液が溜まりやすく聴力改善しないため、3歳10カ月で補聴器を装用した。装用後、語彙が増加し二語文の使用が可能となった。5歳、中耳炎の治療と聴力改善の目的でチューブ留置術を施行。聴力改善し補聴器不要となった(図1)

症例2: 4カ月 一過性聴覚発達の遅れ

主訴は音に反応しない。初診時のCORでは無反応、ABRも無反応であり、乳児聴覚発達チェックリストでも音に対する反応は確認できなかった。6カ月時点

A. O. (♂) 3歳3カ月 (初診年齢)



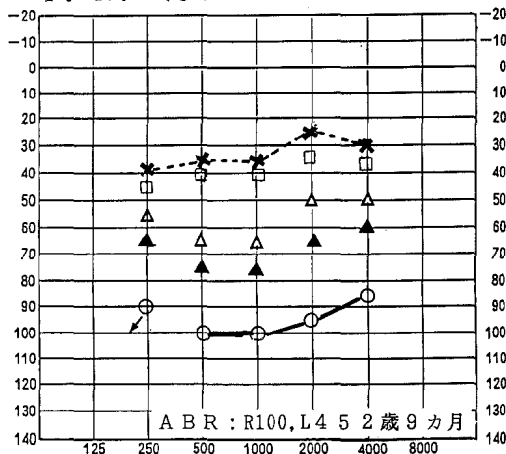
▲ 3歳3カ月 COR

□ × 5歳0カ月鼓膜チューブ留置前

○ × 6歳1カ月鼓膜チューブ留置1年後

図1 症例1のオーディオグラム

T. N. (♂) 1歳9カ月 (初診年齢)



▲ 1歳9カ月 COR

△ 2歳9カ月 COR

□ 3歳9カ月 COR

○ × Play Audiometry

図2 症例3のオーディオグラム

のCORは70~80dB、ABRは左右とも70dBであった。徐々に検査音への反応が良くなり、8カ月のCORは30dB、ABRは左右とも20dBとなり、正常範囲と判断した。

症例3: 1歳9カ月 一側性高度難聴

主訴は後方からの呼びかけに反応しない。簡単な言

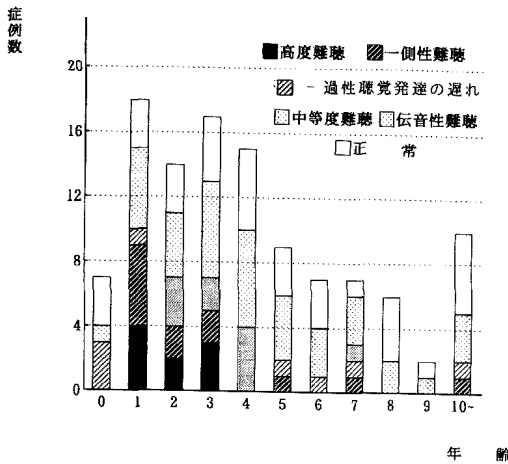


図3 難聴の種類別・程度別症例数

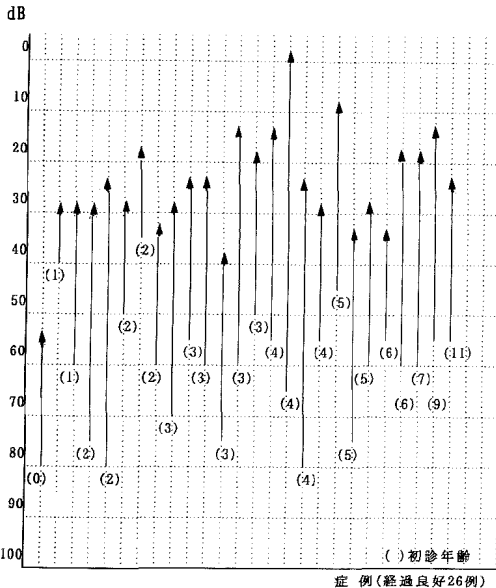


図4 滲出性中耳炎症例の聴力経過

語理解は可能であり、有意語の表出は2～3語可能であった。COR検査で平均聴力レベル60～70dB、ABRで左右共に90dB。2歳4カ月時、両側滲出性中耳炎に罹患し薬物療法を行った。2歳9カ月のCORは35～45dB、ABRは右無反応・左45dBであった。経過観察中のCOR閾値は、40～70dBの間を変動した。4歳5カ月、Play-audiometryが可能となり、平均聴力右110dB・左45dBが測定できた。5歳の時点で左鼓膜切開術施行、その後左聴力25dBと改善し、ことばの表現が豊かになり、文字の理解も可能になった(図2)。

3) 難聴の種類別特徴

表1に示すように聴力正常(31.8%)、伝音性難聴(34.5%)、感音性難聴(一過性聴覚発達遅れを含む)(33.6%)と三つの群の比率はほぼ同率であった。伝音性難聴の原因として滲出性中耳炎の頻度は、症例全体の31%であったが、聴力正常群に2例、感音性難聴群に8例滲出性中耳炎罹患児を認めた。したがって滲出性中耳炎罹患症例は44例、頻度は40%となる。

難聴の種類別特徴について図3を見ると、高度難聴は全例、一側性高度難聴は75%が1歳から3歳までに受診している。中等度感音性難聴ではやや遅れて、2歳から4歳までの受診数が多くなっている。滲出性中耳炎による難聴は、1歳代に始まり、学齢期に言葉の遅れを訴えて受診したダウン症児においても認められた。

4) 難聴の程度別特徴

behavioral audiometryとABRで高度難聴と診断された9例はすべて感音性難聴であり、全体の8.2%と比率としては高い。一側耳に80dB以上の難聴を認める一側性高度難聴(以下一側性難聴とする)は12例10.9%で、右側の難聴9例(75%)、左側3例(25%)であった。中等度難聴を示すものの中には、伝音性難聴38例(70%)、感音性中等度難聴9例(17%)、一過性聴覚発達遅れ7例(13%)の3種類54例の難聴が含まれる。

感音性難聴群(高度難聴、一側性難聴、感音性中等度難聴および一過性聴覚発達遅れ)では、音に反応しない、後方からの呼び掛けに反応しないなど、難聴を疑って受診した例が多かった。一方滲出性中耳炎による難聴が大部分を占める伝音性難聴群では、言語発達遅れを主訴とした受診が多かった。

behavioral audiometryで得た聴力図は、高度難聴全例(9例)の低音部に残聴を認め、症例によっては中音部にも80～110dBの残聴を認めた。感音性中等度難聴は8例が漸傾型で、1例が水平型であった。伝音性難聴も、低音部の閾値上昇を認めるものの水平型を示した。一側性難聴のCORによる聴力図も水平型を示し、一過性聴覚発達遅れ群のCOR値も、水平型を示しながら閾値が下がっていった。以上4種類の難聴が水平型の聴力図を示した。

経過観察中の聴力変動は伝音性難聴群において著明であり、治療または自然治癒により26症例に聴力の改善がみられた。聴力改善幅を図4に示した。一側性難聴群には聴力に左右差のある場合にみられる閾値変動

が観察され、一過性聴覚発達の遅れ群には、この群の特徴を表す発達に伴う閾値の低下が観察された。

5) 難聴と発達

ダウン症児の発達特徴として筋緊張低下による定頸や歩行粗大運動の遅れがある。一方高度難聴児の乳児期にも筋緊張低下による後反り、定頸の遅れ、歩行開始の遅れがみられるという田中ら(1992)⁹⁾の報告があるが、ダウン症児の高度難聴の場合、ダウン症の持つ

表2 難聴別身体・運動発達

平均値を月齢で示した。

発達\聴力	正常	中等度難聴		高度難聴	
		伝音性	感音性	一側性	両側性
n	27	27	13	12	8
定頸年齢	M	5.4*	5.5	6.0	11.0**
	SD	1.62	1.98	1.41	6.82
歩行開始年齢	M	24.8*	22.0	26.7	36.1**
	SD	7.57	7.79	10.0	10.61

定頸年齢 * ** 間 $p < 0.01$

歩行開始年齢 * ** 間 $p < 0.01$ T検定

表3 初診時言語発達

平均値を月齢で示した。

難聴\言語発達	言語理解	言語表出	二語文	多語文	n
聴力正常	26	26	35	(一)	13
伝音性難聴	31	32	38	(一)	16
中等度感音性難聴	50	43	(一)	(一)	6
一側性高度難聴	27	28	(一)	(一)	5
高度難聴	(一)	(一)	(一)	(一)	0
正常児の平均*	10~12	11~14	20~24	24~30	

*) Robert B. McCall による

問題に加え、難聴による前庭機能低下に起因する粗大運動の遅れが加わる可能性が考えられる。表2にみるように、高度難聴群で、定頸歩行開始年齢に著明な遅れが認められた。

言語発達については、症例のすべてが難聴または言語の遅れを主訴として来科したダウン症児であるが、難聴より言語発達、とくに表出語の遅れの訴えが多かった。表3に症例の初診時の言語発達を示した。ダウン症難聴児の精神発達を津守稲毛による発達指数(DQ)で見ると、最近ではほとんどのダウン症児が発達訓練を受けているため、DQ値は高い傾向にあるが、表4に示すように一過性聴覚発達の遅れ群と高度難聴児に遅れが認められた。

6) 出生状況と合併症

ダウン症児難聴の原因にかかわりが予想される条件として、症例出生時体重と父母の年齢について検討した。またダウン症児の発達や言語獲得に、何らかの影響を及ぼす可能性がある合併症についても検討した。従来指摘されている母親の高年齢傾向は認められたが、難聴との関係はみられなかった(表5)。出生時体重についても難聴との間に有意な関係はみられなかった(表5)。合併症は、表6に示すように心臓奇形がもっとも多く、その他に多種類の臓器奇形を合併していた。

7) 中耳炎の治療と補聴器装用

ダウン症においては、滲出性中耳炎が多くそのため難聴も多いが、症例の多くはことばが遅いため当科を受診して発見されている。中耳炎は治療の対象となる疾患であり、治療により聴力が改善される可能性は大きい。当科で治療を行った症例を表8に示す。受診児の2/3は遠隔地からの受診であったため最寄り医療機関に治療を依頼し、聴力検査および聴覚管理は当科で行った。

感音性難聴(一側性難聴を除く)と聴力改善の困難

表4 難聴別発達指数(DQ)

DQ\聴力	正 常	伝音性難聴	感音性難聴			
			中等度	一過性‡	一側性	高 度
n	30	29	9	6	12	8
DQ	M	60.5*	58.1	50.2	43.6**	54.3
	SD	16.6	18.6	17.6	24.9	16.2
						17.9

‡ 一過性聴覚発達の遅れ

* ** 間 $P < 0.01$

* ** * 間 $P < 0.01$ T検定

表5 症例の出生時体重と父母の年齢

出生条件\聴力		正常、中耳炎群 (n=70)	感音性難聴群 (n=29)	対象群‡ (n=36)
出生体重	M	2660	2746	2778 g
	SD	447.1	600.1	668.1
父親の年齢	M	33.9	34.0	31.1 歳
	SD	4.97	4.90	4.1
母親の年齢	M	32.1*	31.8	28.4** 歳
	SD	4.8	5.98	4.1

‡ 発達遅滞のない0歳から3歳までの難聴児35例

***間 P>0.01 T検定

表6 難聴と合併症

奇形\難聴	正常	伝音性難聴	感音性難聴
n	30	28	30
心臓奇形	2	4	10*
肺奇形	1	1	
肝臓肥大			3
腸肛門奇形	2	2	
睾丸奇形	1		1
兔唇口蓋裂		2	
手指奇形	1		2

* 一側性難聴 4 (n=12) 高度難聴 4 (n=9)

な中耳炎症例には、ホームトレーニングで指導しながら補聴器の装用を指導した。補聴器の使用状況を表9に示した。

4. 考 察

1) 聴力検査について

ダウン症乳幼児について信頼性のある聴力閾値を求めることは困難とされており (Glovsky, 1966⁷⁾・Strome, 1981⁸⁾), behavioral audiometry で閾値を測定した研究報告は少ない。今日までの難聴に関する研究は、耳鏡検査とチンパノメトリーによる検査を主体としたものが多い (Dahle, 1986⁹⁾)。

本研究では既述の幼児用聴力検査 (COR・Peep-Show・Play audiometry) と ABR 検査で閾値測定を行い、耳鏡検査とチンパノメトリーで中耳炎の検査を行った。上記の検査方法の組み合わせと、熟練した検査者により信頼性の高い聴力検査結果をえた。COR と ABR の検査結果は、図1・2に例示したように一致しており、難聴の確認に役立った。ABR による他覚的検

査と behavioral audiometry の併用は宮尾ら (1985)¹⁰⁾・加我ら (1986)¹¹⁾・服部ら (1986)¹²⁾ の先行研究でも有効性が報告されている。本研究においても、COR では測定に難渋した一側性難聴や、発達の遅い一過性聴覚発達の遅れの診断にも有力な手掛かりとなった。驚尾ら (1984)¹³⁾ もダウン症乳幼児の聴力検査として COR の聴力閾値と、ABR の閾値の一致度は高かったと報告している。

ABR は1980年代に入り乳幼児や、精神発達遅滞児の聴力検査として取り入れられた。したがってそれ以前のダウン症乳幼児の難聴診断には、その信頼性に関し疑問が残る。Maurizi ら (1985)¹⁴⁾ は7歳以下のダウン症児にはチンパノメトリーと ABR 検査を、7歳以上には、純音聴力検査を行うことを原則としてしていると述べ、チンパノメトリーと ABR 検査はダウン症児や発達遅滞児の聴力検査として最適と推奨している。

2) 難聴の頻度

ダウン症児は生来視覚の活用に優れ、聴覚の活用が不十分であるといわれているが、その実態や原因は十分には明らかにされていない。ダウン症に難聴が多いことが指摘された1960年以来今日まで滲出性中耳炎、化膿性中耳炎、中耳奇形による伝音性難聴、さらに感音性難聴も多いと報告されているが、難聴の頻度については報告者により様々である。報告の多くは対象年齢が新生児から成人まで幅広い。また、小児を主に扱った報告においても対象児の年齢が高いもの、施設収容児のみを対象としたものなど異なった集団からえられた結果であり、一律にダウン症難聴の頻度を論じることは困難である。多様な研究報告の中で、小児を研究対象とした論文を通覧すると、表7に示すように29%~100% (Cunningham¹⁷⁾) と、差のある頻度が報告されている。

表7 文献にみられるダウン症児難聴の頻度

	対象年齢	対象数	頻度
McIntire et al (1965) ¹⁵⁾	2歳～6歳	86	50～92%
Schwartz (1978) ¹⁶⁾	0歳～10歳	43	70%
Greenberg et al (1978) ¹⁷⁾	6カ月～6歳	41	29%
Davis & Peniceeard (1980) ¹⁸⁾	0歳～15歳	—	70%
Strome (1981) ⁸⁾	1歳～3歳	83	50%
Cunningham (1981) ¹⁹⁾	9カ月～2歳	24	100%
Maurizi et al (1985) ¹⁴⁾	8歳～16歳	10	70%
Dahle et al (1986) ⁹⁾	5歳～14歳	30	77%
鷲尾 (1982) ³⁾	0歳～3歳	49	38%
柊 他 (1983) ²⁰⁾	1歳～12歳	64	59%

表8 中耳炎の治療

	例数	治療と経過
真珠腫性中耳炎	2	根治手術 経過良好 聴力改善*
慢性化膿性中耳炎	1	根治手術 反対側滲出性中耳炎 加療**
滲出性中耳炎	5	内服→鼓膜切開→チューブ留置 聴力改善*
	4	内服のみ 聴力改善*

* 言語発達順調

** 聴力改善するも言語発達不良

表9 補聴器装用指導

難聴	指導症例数	常用症例数			
高度難聴	9	3			
中等度感音性難聴	9	4			
伝音性難聴	13	7	混合性	1	滲出性中耳炎 6

本研究例における難聴の頻度は、中耳炎や中耳奇形による伝音性難聴34.5%、感音性難聴33.8%（感音性中・高度難聴、一側性難聴、一過性聴覚発達の遅れを含む）であり全体の68%に難聴を認めた。これらの頻度は、従来引用されている小児難聴の頻度0.05%（鈴木ら1981）²¹⁾に比較すると、はるかに高頻度である。

当科の小児難聴外来を受診したダウン症児は、聴覚言語の発達に何らかの問題を持った集団であり、上述の難聴の頻度はこの集団における頻度である。一般集団における難聴の頻度として、著者が通園施設に在籍する39名のダウン症乳幼児に行った検査（チンパノメトリー・耳鏡検査・聴力検査）結果と比較すると、滲出性中耳炎による難聴は4歳未満で29%、4歳以上では61%であり、平均44.5%と病院受診例を上回っていた。感音性難聴は8%であり、療育上特に問題のない

ダウン症児の中にも多数の難聴児が発見された。

したがってダウン症児における難聴の頻度は、滲出性中耳炎による難聴が40～70%、感音性難聴は8～30%の範囲であると考えられる。表7で通覧した結果（平均70%）と本研究の頻度68%から、病院や療育機関を訪れるダウン症児では、10人に6～7人の割合で難聴が存在すると推測される。ダウン症児の音にたいする反応の乏しさや、鈍さは従来精神発達の遅れのためと考えられていたが、今回の分析結果からみてそのかなりの部分は難聴が原因である可能性を否定できない。

3) 難聴の種類・程度・聴力図

(1) 難聴の種類について

伝音性難聴、感音性難聴、一側性の高度難聴および一過性の聴覚発達の遅れの4種類の難聴を分類した（表1）。後者の2種類の難聴も普通の子供の集団にお

ける頻度より高く、ダウン症児の難聴のひとつの特徴を表していると考えられるため表1では、感音性難聴から分離した。

一過性の聴覚発達の遅れと分類した症例について説明を加える。初診年齢は、1歳未満が3例、1歳3カ月児が1例、2歳以上が3例である。検査結果はCOR無反応2例、70～80dB 5例。ABR検査は5例に施行したが、無反応2例、80dB 2例、50dB 1例であった。ホームトレーニングで聴性行動を見ながら経過を観察した。0歳児3例と1歳3カ月児は、月齢が進むにつれて音に対する反応(聴覚発達チェックリストによる)がよくなり、聴力検査成績も改善され正常聴力となった。加我(牧)(1989)²²⁾も同様なダウン症児例を報告し、聴覚発達の遅れの原因として、髄鞘化を含む神経系の成熟の遅れを推測している。先にこの分類を提唱した田中も聴覚伝導路の未成熟と考えると、見解はほぼ一致している。

(2) 難聴の程度について

110症例中35例(32%)は聴力に異常がなく、残りの全例75例(68%)に中等度以上の難聴が認められた。難聴の中では中等度難聴(聴力レベル40～79dB)が88%を占め、高度難聴(80dB以上)は12%であった。図3に示したように、中等度難聴は伝音性難聴とくに滲出性中耳炎による難聴が多く、次いで感音性中等度難聴、一過性の聴覚発達の遅れ群であった。滲出性中耳炎は本来内服や外科的治療、時には自然治癒が可能な疾患であり、治療もしくは自然治癒により聴力の改善がみられた例も多かった(67%)。しかし常にこの聴力が維持できたわけではなく中耳炎の反復により聴力は変動した。他方では、真珠腫性中耳炎や滲出性中耳炎が原因と思われる難聴で程度の重い(70～80dB)例があった。これらは所見上長期にわたって中耳炎が持続していたと考えられるが、年齢が若い例や、ABR閾値が高い例では一過性聴覚発達の遅れの要素が加わっている可能性も考えられる。治癒までに長い期間(5～6年)を要した例も数例あった。

聴性行動観察(COR)により測定した一側性高度難聴の聴力レベルは、伝音性難聴もしくは感音性の中等度難聴と同じ中等度の聴力レベルを示すことが多かった。しかし、検査に集中し良聴耳で検査音を聞き取った時の聴力レベルは良く、ほぼ正常聴力を示した。この傾向は、左右の聴力差がある場合のCORにみられる特徴であり、木村(1966)²³⁾の報告と一致している。一側性難聴は、図2のオーディオグラムにみられるよう

に閾値決定は困難で、診断にはABRの閾値が参考になった。

(3) 聴力図について

behavioral audiometryで得た聴力図は、伝音性難聴および混合性難聴でほとんどが水平型であった。一側性難聴も時に水平型を示した。感音性中等度難聴では高音漸傾型が多く、水平型は1例のみであった。高度難聴では、7例がABR無反応であったが、全例にCORで低音部の残聴を認めた。この事実は治療教育上重要で、クリックに対するABRのみによる診断では残聴を検出できない。ここにCOR検査の重要性が再認識される。

4) 難聴と言語発達について

難聴別に言語発達をみると、中等度難聴児は正面からの話しかけや、大きめの声や生活音には反応を示し、家庭や保育園など限られた環境下で不自由はない。したがってこの群では、難聴が疑われることが少なく、言語発達遅滞の訴えが多かった。

一過性聴覚発達の遅れ群と高度難聴群では、音に反応しないこと、声を出さないことが訴えとしては多く、喃語の発語にも遅れがみられることを示している。

ダウン症児の言語発達について、多くの関心が寄せられているが定説がなく、事例研究にとどまっている。表3に示した本研究症例の言語発達も、言語を獲得した症例が少なく、それぞれの群の特徴を十分表しているとはいえないが、山下(1990)²⁴⁾の研究を参考に考察した。

初診時の言語発達は、一側性難聴の発達をもっとも良く、始語期(言語表出)の平均28カ月と、山下の始語期(18カ月～25カ月)に近い。これは、健側の聴力が活用できることが言語発達を促す力になったと推察される。伝音性難聴群の平均始語期は32カ月と、6カ月の遅れがあった。感音性中等度難聴では、始語期の平均が43カ月と15カ月の遅れが認められた。この群の始語獲得の遅れは、難聴の原因が先天性である可能性が強く、生下時すでに難聴があり聴覚刺激の不足が遅れの原因と考えられる。高度難聴児の言語獲得について、この群は難聴の発見が比較的早く(平均受診年齢1歳9カ月)年齢が若い利点はあるが、耳介が小さく柔らかく、外耳道も狭いことから補聴器の装用が困難であり、また粗大運動(定歩・歩行)の遅れのため療育への取り組みが遅れ、言語獲得に至らなかった。

5) 難聴への対応策

本研究の目的の一つに、ダウン症難聴児への援助の

検討がある。近年、発達心理学分野からのダウン症児支援の力は大きく、発達の限界はあるものの健常児との共同学習が可能になるまでレベルアップされている。病院を受診する子供の中には、言語発達のみ著しく遅れているもの、または集団保育で行動が遅れる等、難聴が疑われる例が増えつつある。したがってダウン症難聴児の問題解決には、発達を配慮した対応策が必要となる。

ダウン症難聴児対策の基本的部分は心身の発達に遅れない難聴児の対策を当てはめることができる。すなわち ① 原因疾患の治療 ② 聴覚補償 ③ 聴能言語訓練 ④ 適切な保育と教育である。しかし、これら対策の実践には、ダウン症児の精神運動発達の遅れや奇形、合併症を十分考慮した計画が必要である。中耳炎（滲出性中耳炎を含む）による難聴もしくは感音性難聴に滲出性中耳炎を合併している場合は、中耳炎の治療を優先する。治療方法は症例の年齢、難聴の程度、中耳炎の経過によって異なるが、治療の実際は最寄りの医療機関に依頼した。当科で行った中耳炎の治療は中耳炎による難聴の約1/3である。全例に聴力改善が見られ経過は良好であったが、言語発達に関して、1例に発語がみられなかった。

滲出性中耳炎の外科的治療（鼓膜切開または、鼓膜チューブの留置）が必要と判断された症例の中で、外耳道狭小のため処置が行えなかった例が4例あった。外科的治療が困難な症例、もしくは聴力改善に時間を要する症例には補聴器の使用を奨めた。

感音性難聴では中高度難聴と一過性聴覚発達の遅れ群（聴力正常になった例を除く）には補聴器装用を原則とし、ホームトレーニングで両親指導と補聴器装用指導を行ったが、常用成功例は半数であった。補聴器の常用についてはBalkanyら（1979）²⁵⁾も成功率が低いと指摘している。感音性中等度難聴児と混合性難聴児で補聴器常用例の言語発達は良好であった。高度難聴児では、基本的な難聴指導と補聴器指導後、地域の幼児教育施設に通園し集団生活の中で、生活体験を重ねていく方法を取った。症例の幼児期（1980年後半）には、発達障害と難聴の重複障害児の聾学校幼稚部入学は制度上認められていなかった。そのため保育園や障害児通園施設が主な受け入れ施設であった。健常児との共同生活の結果、生活経験は豊かになったが、補聴器の装用や言語発達には評価できる成果がえられなかった。1992年より聾学校幼稚部に重複障害児のクラスが併設され、ダウン症難聴幼児の入学が可能となり

成果が期待される。

一過性聴覚発達の遅れの症例の中で、経過観察中にほぼ正常聴力が確認されたもの（4例）と、現在も経過観察中のものがある。後者の3症例には視力障害（弱視および盲）を伴う共通点があった。視覚と聴覚それぞれの発達の関係が新たな問題として取り上げられ、今後の研究課題の一つに加える必要がある。

6) 難聴対策実施上の問題点

ダウン症児が特徴として持つ体表や臓器奇形、合併症や発達の遅れが医療や療育の妨げになることが少なくない。聴覚補償に直接の影響があるのは耳介の形態、外耳道の狭窄や走行である。Down MP (1982)²⁶⁾の研究では、ダウン症児の外耳道の直径は、約3.9mm～7.5mmであり、正常児の2/3以下の大きさであると報告されている。症例の中には耳鏡検査やチンパノメトリー、さらに既述のように滲出性中耳炎の外科的治療も施行できない例が数例あり補聴器の使用が必要であった。しかし、補聴器の装用にさいし、耳介の低形成と外耳道狭窄があるため、耳栓の安定は悪く、ハウリングを起こしやすく、また外れやすい。このことも補聴器の常用を妨げる原因の一つとなっている。同様のことが感音性難聴の補聴器指導にも当てはまるが、耳栓の工夫とハウリングの防止に注意を払い、補聴器の調整を行うとともに精神運動発達のおくれを配慮した指導が必要である。

ダウン症児の37%はなんらかの身体奇形を合併していると言われており（山下 1990）²⁴⁾、本報告症例も聴器奇形に加え、多種類の身体奇形を合併していた（表6）。とくに高度難聴では有病率56%と高く、その他の難聴群も20～32%に奇形の合併を認めた。しかもほとんどが表6に示したように生命維持にかかわる臓器奇形であった。したがって乳幼児期の医療の関心は臓器奇形に向けられ、難聴や言語の遅れに気付くのが遅れ、さらに入院を繰り返すため、検査の機会を逸し、補聴器の常用が遅くなる場合が少なくない。また口蓋裂を伴う場合は中耳炎の罹患率が高く、口蓋裂修復後も中耳炎の再発を繰り返し聴力回復まで年月を要した。

5. ま と め

ダウン症児難聴について長期間の観察、聴力検査の工夫、積極的な医療や療育への取り組みを通じ以下の結論をえた。

1) 発達の遅れによるダウン症児の行動特性と難聴の鑑別は、耳鼻咽喉科学的適諸検査を基本とし、滲出

性中耳炎の検出, ダウン症児の発達と検査環境に応じた幼児用聴力検査と他覚的聴力検査として ABR を行うことにより可能である。

2) 難聴の頻度は60～70%と考えられる。その2/3は伝音性難聴(真珠腫性・慢性化膿性・滲出性中耳炎と中耳奇形)であり, 1/3が感音性難聴(一側性または両側性と聴覚発達の遅い難聴群)であった。

3) 難聴の程度は, 聴力レベル40～79dBの中等度難聴と80dB以上の高度難聴の二段階に分けたが, 中等度難聴群には原因の異なる3種類の難聴を含むため, 鑑別診断が重要である。

4) 伝音性難聴ではその89%が滲出性中耳炎であったが, 中耳炎の治療や, 補聴器の使用による聴力改善によって, 情緒障害の改善, 言語発達の促進がみられた。

5) ダウン症児のもつ聴覚器官の低形成や奇形, その他の臓器奇形や機能不全が, しばしば難聴の発見や診断, 治療に支障をきたすことが確認された。

6) これらの問題も, 嚴重な聴覚管理と経過観察, 難聴指導と補聴器の早期使用により解決策があることを示した。

本報告は, 難聴を合併したダウン症児の実態を把握し, 如何に発達援助を行うかに重点を置いたため, 難聴の経過と原因の検討に頁を割くことができなかった。稿を改め報告したい。今後の研究と実践の方向は, 難聴の早期発見と対策についての検討を, 保健所や療育現場の協力を得て進めることが重要と考える。

引用文献

- 1) Rigrodsky S, Prunty F, Glovsky L: A study of the incidence, types and etiologies of hearing loss in an institutionalized mentally retarded population. *Trng Sch Bull* 58: 30-44, 1961.
- 2) Kaga K, Roger RM: Auditory brain stem responses in young children with Down's Syndrome. *Int Joun of Pediatric Otorhinolaryngology* 11: 29-38, 1986.
- 3) 鷲尾純一: ダウン症児の聴覚障害の実態—ピープショウテストおよびABRによる検討—。特殊教育研究 22: 16-23, 1984.
- 4) 柊 光一, 石橋 康, 沢木修二: ダウン症候群における難聴。耳鼻 34: 170-176, 1988.
- 5) 田中美郷, 小林はるよ, 工藤多賀, 広田栄子, 佐川幸子 他: コミュニケーション障害児の早期発見と治療教育に関する研究。安田生命社会事業団年報 15: 90-103, 1979.
- 6) 田中美郷, 加我君孝: 先天性機能障害—聴覚と前庭機能を侵す病氣—。Clinical Neuro Science, 別冊 10: 317-319, 1992.
- 7) Glovsky L: Audiological assessment of a Mongoloid population. *Trng Sch Bull* 63: 27-36, 1966.
- 8) Strome M: Down's Syndrome: A modern otorhinolaryngological perspective. *Laryngoscope* 91: 1581-1594, 1981.
- 9) Dhle AJ, McCollister FP: Hearing and otologic disorders in children with Down's syndrome. *Am J Ment Defic* 90: 636-642, 1986.
- 10) 宮尾益知, 山本佳史, 鴨下重彦, 二瓶一夫: ダウン症候群の聴性脳幹反応。臨床脳波 27: 445-449, 1985.
- 11) 加我君孝, 田中美郷: 乳幼児の発達と聴性脳幹反応および聴性行動反応の変化。脳と発達 10: 284-290, 1978.
- 12) 服部栄司, 村田良輔, 松岡 収, 李 成守, 川脇 寿他: ダウン症児の聴性脳幹反応。脳と発達 18: 21-28, 1986.
- 13) 鷲尾純一, 山田弘幸, 永野隆治: ダウン症児の聴力評価—ABR分析を中心として—。Audiology Japan 29: 603-604, 1986.
- 14) Maurizi M, Ottaviani F, Paulldetti G et al: Audiological findings in Down's children. *Int Joun of Pediatric Otorhinolaryngology* 9: 227-232, 1985.
- 15) McIntyre MS, Menolascino FJ, Wiley JH: Mongolisms ome clinical aspects. *Am J Ment Defic* 69: 794-797, 1965.
- 16) Schwarz DM: Acoustic impedance and otoscopic findings in young children with Down's Syndrome. *Arch Otolaryngolog* 104: 652-658, 1978.
- 17) Greenberg DB: Visual reinforcement audiometry (VRA) with young Down's Syndrome children. *J Speach Hearing Disord* 43: 448-458, 1978.
- 18) Davies B: Auditory disorders in Down's Syndrome. *Scand Audiol Suppl* 30: 65-68, 1988.
- 19) Cunningham C: Hearing loss and treatment in Young Down's Syndrome children. *Child: care, health and development* 7: 357-374, 1981.
- 20) 柊 光一, 石橋 康: ダウン症児における滲出性中耳炎。臨床耳鼻 10: 236-237, 1983.
- 21) 鈴木篤郎, 田中美郷: 幼児難聴。医歯薬出版 KK, 東京, 1981.
- 22) 加我牧子, 田中美郷, 高見沢 勝, 内藤春子, 二瓶健次: 小児科領域における聴性脳幹反応 (ABR) 無反応症例の臨床的検討。脳と発達 21: 550-556, 1989.

- 23) 木村光子：条件詮索反射聴力測定法 (C.O.R.-Audiometry) の研究. 日耳鼻 69: 1134-1153, 1966.
- 24) 山下 勲：ダウン症児の（発達への早期介入の方法と効果に関する）教育臨床心理学的研究. 風間書房，東京，1990.
- 25) Balkany TJ, Downs MP, Jefek BW: Hearing loss in Down's Syndrome (A treatable-handicap more common than generally recognized). Clin Pediatr 18: 116-118, 1979.
- 26) Down MP, Balkany TJ: Advances in Down Syndrome, Chap 1 in Valentine Dmitriev (ed). Special Child Publications, Seattle, 1988, p 11.

稿を終えるに臨み，研究全般にわたってご指導いただいた帝京大耳鼻科田中美郷教授，並びにご協力いただいた飯野ゆき子助教授・言語研究室の諸先生に感謝いたします。また，調査にご協力いただいたうめだあけぼの学園加藤正仁園長及び職員の方々，検査機器の提供にご協力いただいたリオンKK に感謝いたします。

本研究の一部は，第37回日本聴覚医学会総会において発表した。

(1994年4月28日受稿 1994年7月21日受理)

別刷請求先 〒170 東京都板橋区加賀2-11-1

帝京大学医学部耳鼻咽喉科 針谷しげ子