症 例

Auditory Neuropathy Spectrum Disorder 1 症例の
言語発達経過について木場由紀子¹⁾ 山本 美樹²⁾

要 約：新生児聴覚スクリーニング（NHS）で自動聴性脳幹反応（自動 ABR）により難聴が疑われ、聴性脳幹反応（ABR）では重度難聴という結果であったが、耳音響放射（OAE）は、反応良好で Auditory Neuropathy Spectrum Disorder（ANSD）と診断された女兒 1 例の言語発達について報告する。

本症例は、早期に発見され、療育を受けていたにもかかわらず、5 歳 10 ヶ月でわれわれが出会った時点で大幅に言語の遅れを呈していた。純音聴力検査結果は、正常域～軽度で、語音聴力検査の結果も聴力レベルの程度に比して大きくは乖離していないにもかかわらず、聴覚情報の入力に障害があった。就学にあたり指文字等の視覚的コミュニケーション手段を導入し、聴覚特別支援学校での教育を受けることで言語発達は大きく促進された。

本症例は、構音自体に問題はなく、日常会話も可能であるが、音韻操作課題に問題があり、それが言語習得の障壁の一つとなったと推測された。音韻操作課題の問題は、ANSD の時間情報処理の問題に起因する可能性も考えられた。本症例タイプの ANSD では、聴力レベルや語音弁別能にかかわらず、視覚的なコミュニケーション手段が言語習得に重要であると思われた。

今後新生児聴覚スクリーニングのさらなる普及とともに ANSD の診断は増えると予測される。多様な ANSD の評価法を確立し、早期より正しい指導方法を適用することが重要である。

索引用語：ANSD, 言語発達, 音韻操作, 視覚的コミュニケーション手段

The Process of Language Development in a Girl Having ANSD

Yukiko Koba¹⁾ and Miki Yamamoto²⁾

Abstract: We reported the process of language development in a case with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. This case was diagnosed early as having ANSD by AABR, ABR and OAE.

The patient had received aural habilitation therapy since infancy, but her language development had been profoundly delayed when we met her aged 5 years and 10 months. Hearing loss in the right ear was mild while that in the left ear was within the normal range. Speech audiometry scores also corresponded to the level of her pure tone average. However,

目白大学保健医療学部言語聴覚学科¹⁾：〒339-8501 さいたま市岩槻区浮谷 320

さいたま市総合療育センター児童発達支援センターわかば²⁾：〒331-0052 さいたま市西区三橋 6-1587

¹⁾Department of Speech, Language and Hearing Therapy, Faculty of Health Sciences, Meiji University: 320 Ukiya, Iwatsuki-ku, Saitama-shi, Saitama 339-8501, Japan

²⁾Child Developmental Support Center Wakaba, Himawari Gakuen Comprehensive Rehabilitation Center for Disabled Children: 6-1587, Mihashi, Nishi-ku, Saitama-shi, Saitama 331-0052, Japan

2016 年 10 月 29 日受稿 2017 年 8 月 29 日受理

it was clear she could acquire auditory information only poorly. Visual communication including fingerspelling had been adopted at her school for hearing-impaired children and had a major positive impact on her language development.

We found that the subject's ability in phonological operation was very low in spite of her pure tone average and good articulation, and we postulate that this might have to do with her ability in auditory temporal processing or temporal resolution. We concluded that for this type of ANSD, we should use visual signs, which help these patients to grasp phonological sequences of speech.

Children diagnosed as ANSD will increase as newborn hearing screening (NHS) becomes more widespread. We should establish evaluation methods for multiple types of ANSD in order to provide patients of each type the appropriate habilitation program from an early stage.

Key words: ANSD, language development, phonological operation, visual communication mode

はじめに

Auditory Neuropathy (以下 AN) は、1990 年代に提唱された新しい疾患概念である。聴性脳幹反応 (以下 ABR) は、重度の聴覚障害を示すが、耳音響放射 (以下 OAE) は、良好な反応を示すという相矛盾した結果を示すもので、主として成人期発症例で気づかれるようになった。その典型的な症状としては、ことばの聞き取りが悪くなり日常生活に困難であり、純音聴力検査で低音障害型の閾値上昇があり、純音聴力検査結果に比して語音明瞭度が悪く (50% 以下)、補聴器の効果がないというものであった。

新生児聴覚スクリーニング (以下 NHS) が普及するとともに、先天性の AN の存在が多く報告されるようになり、その病態が非常に多様であることもわかってきた。2008 年にアメリカの小児病院より発表されたガイドライン案¹⁾ では、この疾患は、典型的には音声言語の理解が障害され、聴覚閾値と語音認知双方で正常域から重症例まで多様な症例が存在すると指摘している。またその聴覚機能の能力の幅が広く、AN 症例個々が unique であると述べている。そしてその病態の多様性から Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (以下 ANSD) として捉えることを提唱している。

ANSD は、OAE は正常であることから外有毛細胞は正常で、内有毛細胞のシナプスの伝達機能に問題があるかまたは蝸牛神経の問題という可能性が指摘されている。また、近年先天性 ANSD の原因遺伝子変異として OTOF 遺伝子の変異が多く報告されているが、その場合、蝸牛神経を直接刺激する人工内耳の効果は

期待できるといわれている^{2,3)}。NHS で OAE はパスし、ABR は無反応であった場合でもその後 OAE が refer に転ずるケースや逆に ABR が正常化する場合もある⁴⁾。

今回われわれは、純音聴力検査結果は、正常域～軽度で、語音明瞭度の著しい低下はないが、一貫して両側 OAE (+)、ABR (-) である ANSD 児の言語指導を経験したので、その言語発達経過について、その特徴と言語指導法の課題について報告する。われわれが 5 歳 10 ヶ月で出会ったときには、すでに言語発達は大幅に遅れを呈していた。NHS で難聴を指摘され、早期に診断がつき、療育も早期より受けていたにもかかわらず、その特異な聞こえゆえにコミュニケーション手段が的確に選択されていなかった可能性が高いと思われた。

症例の経過

生育歴としては、在胎 34 週、生下時体重 1867 g で出生し、新生児集中治療室に 1 ヶ月半入院した。A 県総合医療センターでの NHS の自動 ABR (AABR) (0 歳 0 ヶ月) の結果は両側 refer (要再検) であった。その後同県 B 市のクリニックでも、6 ヶ月時に ABR は両側 100 dB スケールアウト、聴性定常反応 (ASSR) は、平均右 101 dB、左 109 dB だったが、歪成分耳音響放射 (DPOAE) は、両側パスであった。8 ヶ月には、身体障害者手帳 6 級を取得し補聴器装用指導を受けるも装用にいたらなかった。2 歳 1 ヶ月時の幼児聴力検査では、30~35 dB 程度とされ、AN を疑われている。B 市クリニックでは月に 2~3 回 (1 回 1 時間半) 程度の言語聴覚士による母子指導を受けている。

その後転居のため、C 県 D 大学病院にて改めて検査するが、ABR 両側 90 dB スケールアウト、CT、MRI ともに異常所見はなく、2 歳 6 ヶ月で ANSD の診断を受ける。

2 歳 7 ヶ月から E 療育施設にて療育を開始し（聴覚口話法で補助的に視覚的手段を用いる）、同時に保育園の併行通園も開始し、3 年間療育を受ける。具体的には、療育施設で週 1 回（1 時間半程度）個別指導を受け、他の日は保護者の仕事の関係で保育園に通った。療育施設での個別指導は、発達に応じた聴覚口話法の指導で補助的に身ぶりや手話も用いていた。家庭には宿題として絵日記などによるやりとりを勧めていた。5 歳 10 ヶ月で再度転居となった。

われわれの療育施設での初診から就学まで

5 歳 10 ヶ月で F 県 G 市 H 療育施設（聴覚口話法で補助的に視覚的手段を用いる）に移り、われわれが療育を担当することとなった。転居前に通っていた E 療育施設からの情報では、すでに ANSD の診断を受けていたが、発達検査や知能検査の結果や本人の様子から聴覚障害というよりもむしろ発達障害として捉えられていた（表 1）。また、当時就学を控えており、就学先については前療育施設と G 市の教育委員会の教育相談双方で普通小学校の特別支援学級を勧められていた。

われわれの療育施設初診から就学までは 8 ヶ月間であった。保護者の仕事の都合で月 1～2 回の頻度の言語聴覚療法（1 回 80 分）を行い、方針立てまでに 4 ヶ月を要した。5 歳 10 ヶ月～6 歳 3 ヶ月に方針立てするまでに行った聴覚検査、言語検査、知能検査、発話の状態等を表 2、初診時のオーディオグラムを図 1、6 歳 3 ヶ月時の WISC-III の結果を図 2 に示す。

1. 指導の方針と就学指導

表 2 に示す検査結果からわれわれは、次のように方針を立てた。

- ・早期に発見され聴力の程度も軽く療育も受けているにもかかわらず言語性知能が動作性知能（正常域）から大きく乖離している。言語発達は 2 歳台程度である。

- ・視線が合わない等の対人的な問題はないが、音声言語のみでは語彙も乏しく会話が続かない。視覚的な手掛かりがあればやりとりができる。

- ・言語の遅れの原因は、音声言語情報の聴覚からの入力障害が原因であることによると考えられる。ANSD による何らかの聞こえの問題がある可能性がある。これまでの経緯から聴覚口話法は効果が乏しいと考えられる。

- ・発達障害児としてではなく、聴覚口話法の効果が乏しい聴覚障害児として視覚的手段を用いて言語発達を促す指導が必要と思われる。したがって聴力レベルは軽度～中等度だが普通小学校の特別支援学級より聴覚特別支援学校が適当である。

- ・音韻的な言い誤りが多いので、音韻を視覚的に示すキューサインや指文字の有効性が期待できる可能性がある。

地元の聴覚特別支援学校は、平均聴力レベルが軽度である児を対象としていなかったが、身体障害者手帳を所持していたことと、耳鼻科医の聴覚障害児としての指導が必要である旨の診断書を用意できたことで入学可能となった。

2. 就学までの指導

方針立ての後、就学までの数ヶ月で個別指導を計 8 回行い、就学先の聴覚特別支援学校が採用している指文字を導入した。既知の単語（2、3 語モーラ）を指文字で表現し、就学前に 50 音の指文字を覚えたが実

表 1 紹介時（5 歳 10 ヶ月時）の前療育施設からの情報

純音聴力検査：平均聴力レベル：右 28 dB、左 38 dB（再現性弱い）（5 歳 7 ヶ月時）

※聞き取りに関する記述「単語の聞き取りは良好。やりとりのなかでも特に聞こえづらさは感じられず、正常域と想定される」

絵画語い発達検査 PVT-R：語彙年齢 3 歳 0 ヶ月未満、評価点 1 未満（5 歳 0 ヶ月時）

新版 K 式発達検査 2001：認知適応 DQ 66（発達年齢 3 歳 8 ヶ月）、言語社会 DQ 54（発達年齢 3 歳 0 ヶ月）、全検査 DQ 61（姿勢運動全項目通過）（5 歳 6 ヶ月時）

田中ビネー知能検査 V：精神年齢 3 歳 5 ヶ月 IQ 60（5 歳 8 ヶ月時）

発達障害（自閉症スペクトラム障害）の疑い

※療育施設としては、難聴児というよりもむしろ発達障害児と捉えているという記述あり。

※療育上気になることとして「よく知っている単語については音声模倣可能。複数の指示理解はむずかしく、語音認知や聴覚的記憶に苦手さが見られる。…本人の意に沿わない指示、反応の仕方を求められると拒否することがあり、理解面が把握しにくいところがある」

※保育園での情報として「保育園での集団遊びでは、イメージや役割をもって遊ぶことが苦手で遊びを継続しにくい」

表2 われわれの評価と発話の状態等 (5歳10ヵ月～6歳3ヵ月)

<聴覚検査>

純音聴力検査：平均聴力レベル，右 45 dB，左 25 dB（傾聴持続せず再現性弱い）

DPOAE：右：パス，左：パス

語音聴力検査（語音弁別能検査）67S 語表の CD 使用では傾聴が持続せず検査不可。

語音検査の 67S 語表の語音了解度測定用 20 単語聞き取り：語彙不足で検査不可。

20 単語中既知の単語 13 語については，口形を隠し，口頭で提示すると 100% 聞き取り可能（絵の指差し）。

<言語検査>

国リハ式 S-S 法（受信面）段階 4-2（1 形式のみ）2 歳 4 ヶ月レベル（5 歳 11 ヶ月時）

言語学習能力診断検査（ITPA 部分：下位検査 10 項目中 5 項目）（6 歳 2 ヶ月時）

ことばの理解 言語学習年齢 2 歳 10 ヶ月 評価点 19

絵の理解 言語学習年齢 9 歳 10 ヶ月 評価点 45

形の記憶 言語学習年齢 6 歳 10 ヶ月 評価点 38

ことばの類推 言語学習年齢 2 歳 5 ヶ月未満 評価点 14

絵の類推 言語学習年齢 6 歳 11 ヶ月 評価点 38

<知能検査>

WISC-III 知能検査（6 歳 3 ヶ月時）

言語性知能指数 VIQ 48，動作性知能指数 PIQ 104，全検査知能指数 FIQ 71

<発話の状態>

- ・「ハイチーズッテシテル」「アレカミノケツイタ，キタナイヨ」「コレムズカシイカラ」「フーシテアソンドルノ」等 2，3 語文での発話が可能だが，単語の羅列も多く，言いたいことが言えずにジャーゴンになることもある。簡単な 2 語連鎖の復唱が難しい。
- ・単語の呼称では，摩擦音，破擦音を含むすべての子音の産生が可能であった。発話明瞭度は 1～2 と評定されたが，語頭の子音の省略や音韻的な言い誤りが多く見られ，誤り方も一貫性に欠けている。（りぼん→イボン，とんねる→オンネル，しゃぼんだま→シャボンシャマ，ずばん→ズボまたはズンボと不安定，だめ→アメまたはダメと不安定）
- ・1 対 1 の会話場面でもことばのみでは会話の「継続」が困難である。児の発話に合わせるか，絵，絵本，実物等の視覚的の手掛かりがあればやりとりが継続できる。

<コミュニケーション態度>

- ・視線が合わない等の対人面の問題はない。レポートの形成に困難はない。

<文字>

- ・自分の名まえが書ける程度。

図1 5歳10ヵ月時初診時のオーディオグラム

	言語性検査						動作性検査						
	知識	類似	算数	単語	理解	数唱	完成	符号	配列	積木	組合	記号	迷路
16	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
15	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
14	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
13	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
12	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
11	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
10	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
9	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
8	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
7	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
6	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
5	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
4	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
3	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
2	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
1	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.

図2 6歳3ヵ月時 WISC-III の下位検査評価点 (SS)

用に入る前の段階で療育施設での指導は終了となった。

また、保護者の了解を得て特別支援学校の教員と連絡を取り、本症例の検査結果等を伝え、今後の指導方針についての意見交換を行った。われわれの学校への報告は、次のとおりである。①平均聴力レベルは、軽度～中等度難聴であり、構音も明瞭であるが、音声言語情報が聴覚からは入りにくい。②言語発達は、2歳代のレベルであるが、知能検査の結果では動作性知能に遅れはない。③視覚的コミュニケーション手段、特に音韻情報となる指文字や文字を言語獲得に使用することに効果が期待されると推測する。

そして、学校担任と言語聴覚士が兄の指導内容や方法について保護者も含めて連絡を取り合い連携を取ることにした。

就学後の経過

就学と同時に療育施設での指導は終了し、以後聴覚特別支援学校と併行してI大学のクリニックでも言語聴覚士による月に1回60分の個別指導を行った。クリニックでのOAE（6歳9ヵ月）は両側パスで、遊戯聴力検査（6歳9ヵ月）は、右46 dB、左25 dB、ABR（6歳11ヵ月）は右100 dB、左90 dBであった。またANSDの原因遺伝子は特定できていない。

学校では、口話に手話と指文字と文字を併用する方法で学習が進められ、友人との会話も口話、手話、指文字を用いて行われた。クリニックでは、語彙の増大と文章のレパートリーの拡大を目標として口話と指文字を用いて個別指導を行った。本症例は、就学後2ヵ月には指文字を実用的に使用し、それが語彙の習得にうまく機能するようになった。たとえば「かたつむり」

表3 聴覚特別支援学校とクリニックの連携の概要（1年生時）

< 1学期 >

言語聴覚士より提案・要望

- ・単音節の復唱は可能だが、初めての単語や文章レベルの聴覚的把持は苦手である。指文字の呈示（または文字学習）で改善を期待している。
- ・当面の言語の課題は、理解語彙の増大であるが、単純な語彙の増大だけでなく、2語文のレパートリーを増やし構文力も育成してほしい。
- ・2語文の反復学習では、名詞を固定して動作語を替える、または動作語を固定して名詞を替えることから始め、必ず助詞を入れて学習させてほしい。
- ・経験したことを言語化（文章で）するような日常的取り組みをしてほしい。

聴覚特別支援学校教員より

- ・2語文（絵付き）の教材を作成し活用している。指文字を活用している。

< 2学期 >

言語聴覚士より本児の変化を伝える

- ・指文字を用いることでことばの復唱や修正に応ずるので指導が楽になった。
- ・教員作成の教材は大変効果的と思う。動作語のレパートリーが増加。
- ・学校で経験したことをことばで伝えてくれることが増えた。

聴覚特別支援学校教員より学校での変化の報告

- ・1学期は、わからなくても手を挙げていたが2学期になり、わからないことがわかるようになった。「ワカラナイ」と言えるようになり、「ドウシテ？」と尋ねてくれることが増えた。「ダッテ～ダカラ」と理由を言うようになった。

< 3学期 >

言語聴覚士より知能検査の結果の結果と解釈について連絡。

- ・言語発達が促進されている。家庭の協力も得られるようにしたい。

聴覚特別支援学校教員より報告

- ・言語課題をプリントにすると家庭での協力が得やすい。
- ・ときどき言っていることの意味が不明である。
具体例：「ドコニツツイタノ？」「Tセンセイオトナノトキフネフネシタ？」
- ・間違えて覚えていることがある。
具体例：「○チャンガイモウトノトキ」をイモウトノトキではなくチイサイトキと言うのだよという修正を受け入れなかったというエピソード
具体例：アカク→ 明るくの違い、クルク→ 古くの違い
- ・言語発達が伸びて来てうれしい。さらに頑張りたい。長く言葉を続けることも。
具体例：「ショクパンノトキ オカアサンガ ヤケテ シツパイシチャッタカラ、クロクナツチャッタ」（母が食パンを焼き過ぎて黒くこがした）

を「カタツボ」と誤って復唱しても、指文字で訂正すると受け入れ、覚えようとするようになった。動作語の語尾を曖昧に発話する傾向もあったが、一つ一つ指文字で確認する習慣をつけた。音声のみでの語彙の指導に比し、指文字の導入で復唱や修正に応ずるようになったことで、個別言語指導の場面での学習が促進されることとなった。クリニック言語聴覚士と学校教員との1年生時の連携の概要を表3に示した。

就学1年後と2年後の知能検査と語彙検査結果は、表4に示すとおりで、聴覚特別支援学校入学前までの伸びに比して大きな伸びを見せた。特に言語性知能指数(VIQ)については、48から71という伸びを示した。そして指文字や文字を用いることで、会話を継続することが容易になった。語彙増加の速度も早まり語彙検査の結果にもその変化が表れている。

聴覚特別支援学校教員(1年生時担当)によれば、クラスのなかで本児は人気者であり、集団行動に問題はなく、発達障害を思わせる行動は一切ないとのことであった。

聴力レベル、語音弁別能

図3のオーディオグラム(9歳1ヵ月時)のとおり、本症例の聴力レベルは、右は軽度難聴、左はほぼ正常域である。8歳代までは、聴力検査の結果は再現性が弱く安定せず、両側軽度難聴という結果であったが、8歳代終わり頃(3年生)から比較的安定した結果が得られるようになった。

6歳11ヵ月時(1年生の夏休み)に両側軽度難聴を想定して補聴器を試みている。登校時に装用したが、家庭や外出時には装用しなかった。テレビを見るときも補聴器を求めることはなかった。3年生以降では、

登校時のみ右耳に装用してるが装用しても裸耳でも「どちらも同じくらい」で「それよりも手話とか指文字のほうがわかる」と述べている。

語音弁別能は、図4のとおりで右70%、左95%であり「純音聴力検査結果に比して語音明瞭度が悪い」と一般的にいわれている ANSD の特徴とは異なる。しかし、語音弁別能検査では、右耳だけでなく、純音閾値が正常域である左耳も、ロールオーバー現象を示した。また4年生時に確認したところ、電話での会話も、あらかじめ想定できる内容の会話はほぼ成立するが文脈からの推測が難しい内容の会話は聞き取れないとのことであった。

音韻操作課題

本症例の発話の特徴として、単音節レベルでの構音の問題はないにもかかわらず、単語レベルでは音韻的

図3 9歳1ヵ月時のオーディオグラム(マスキングなし)

表4 知能検査と語彙検査他の結果

<ウエクスラー知能検査>			
初診評価時(WISC-III)	6歳3ヵ月時	言語性IQ 48, 動作性IQ 104, 全検査IQ 71	
1年生春休み(WISC-III)	7歳6ヵ月時	言語性IQ 71, 動作性IQ 115, 全検査IQ 91	
2年生春休み(WISC-IV)	8歳7ヵ月時	FSIQ 88, VCI 88, PRI 104, WMI 76, PSI 91	
<絵画語い発達検査PVT-R結果>			
前療育施設情報	5歳0ヵ月時	語彙年齢3歳0ヵ月未満	評価点1未満
1年生1学期	6歳9ヵ月時	語彙年齢3歳0ヵ月未満	評価点1未満
2年生1学期	7歳11ヵ月時	語彙年齢5歳4ヵ月	評価点4
<質問-応答関係検査(部分)>			
2年生2学期	8歳1ヵ月時	日常的質問6歳台	なぞなぞ5歳台, 仮定5歳台
		類概念3歳後半	語義説明4歳台, 理由4歳台
<読書力診断テスト(教研式)>(聴覚特別支援学校よりの情報)			
2年生3学期	8歳6ヵ月時	読書力偏差値:37, 総合力:小1 2~3学期, 読字力:評定3, 語彙力:評定2, 文法力:評定1, 読解力:評定2

図4 語音弁別能検査（口頭での応答による）
両側ともにロールオーバー現象を認める。

表5 7歳3ヵ月時（1年生2学期）の構音検査結果（新版構音検査）

単音節検査：	すべて問題なし
単語検査：	誤り方に一貫性なし。修正には応ずる。指文字使用でよりスムーズに修正可。 ぼけっと → ポテット ろぼっと → ドロップ れいぞうこ → レンゴーソ あひる → アルヒ
文章の復唱は	拒否

表6 事例概要と音韻操作課題の成績

	CA	聴力	補聴	VIQ と PIQ	3拍語逆唱 (所要時間)	4拍語逆唱 (所要時間)	非語復唱 (正答率)
本症例	8:01	R: 36 dB L: 15 dB	HA HA	V: 71 P: 115	1 SD < X < 1.5 SD	4.5 SD < X < 5 SD	-2.5 SD < X < -2 SD
A児	7:08	R: 87 dB L: 116 dB	HA CI	V: 120 P: 101	平均より上	平均より上	平均より上
B児	8:02	R: 90 dB L: 100 dB	HA HA	V: 97 P: 115	1 SD 以内	1 SD 以内	-2 SD < X < -1.5 SD

A児もB児も本症例と同様 NHS にて refer となり、早期診断早期療育を受けている。就学は、3名ともに同じ療育施設から同じ聴覚特別支援学校に入学している。
3拍語、4拍語逆唱所要時間については、篠田ら⁵⁾が公表しているデータを基に算出した。非語復唱については、後藤ら⁶⁾のデータより算出した。

な誤りが目立つことが挙げられる。表5に7歳3ヵ月時の新版構音検査結果を示した。

日常会話においても音韻的な誤りが観察される。

例) おさら→サララ、コピー→ホッピー、イヤリング→イニリン（7歳1ヵ月）、ジャングルジム→ジャングルグル、スパイダーマン→スタイダーバン（7歳11ヵ月）、できすぎくん→デスズキ〜（9歳1ヵ月）

これらの誤りは、音声言語のみで修正を促しても拒否されたり、修正できない場合が多く、言語訓練時に語彙の習得を促す際に困難である。しかし指文字や文字で示し修正を促すと修正可能である。初めて聞く語彙については、本人から指文字で確認をすることもあ。そして一度習得されれば必ずしも指文字を使用することなく発話可能である。

音韻操作能力について、単語の逆唱、非語の復唱を試みた（8歳1ヵ月）。その結果、典型発達の健聴児と比較して音韻操作能力に低下が見られた^{5,6)}。また本症例と同時期に同じ幼児の療育施設（聴覚口話法+補助的に視覚的手段）から同じ聴覚特別支援学校（指文字+手話+口話）に進んだ2人の重度～高度難聴児の成績と比較した。非語復唱は、補聴器装用の高度難聴児B児においても低下が見られたが、本症例は聴力レベルが正常域にもかかわらずすべての課題で不良であった（表6）。このことは、本症例に独特な聴覚情報の処理の問題があることを示唆していると思われる。

保護者支援

本症例は、家庭では音声による「普通の話し掛け」で生活しており、保護者は一貫して本症例の聞こえには大きな問題は感じていない。日常生活場面でのやりとりでは、特に不自由していないという。保護者は聴覚特別支援学校への就学に理解を示したが、言語指導時に指文字使用のモデルを示しても、家庭では、指文字や手話が機能せず、やはり音声言語中心の生活で、就学後では必要なときのみ書字で確認する方法が定着した。さらに小学校入学後もしくは両親の関心は、わが子は「どの時点で普通小学校へ移れるのか」というところに向けられていた。兄の聴力レベルや構音の明瞭さから聞こえへの配慮が欠如しがちであると思われる。

しかし、9歳1ヵ月時（3年生）には、本人が「お父さんとお母さんは口だけだから（手話や指文字を使わないから）わからない」と述べるようになり、テレビも字幕を活用し、自分から視覚的な情報を求めるようになった。この状況について保護者と話し合ったが、保護者は手話にはなじめないが文字や指文字は使用していきたいとのことであった。今後も家庭内でのコミュニケーション手段については、会話の内容が複雑になるほど、聞きもらす可能性が大きくなるので、文字や指文字で視覚的に示す配慮が必要になることを助言していく必要がある。

考 察

1. 聴力レベルが正常域～軽度の ANSD

ANSD の症状は、多様といわれているが、本症例は、聴力レベルは、右軽度難聴、左正常域であり、語音弁別能は大きな低下はなかった。しかし、正常域といっても純音聴力検査での反応が不安定であったり²⁾、語音弁別検査では、ロールオーバー現象を示した。また幼児期の言語指導方法としては、音声言語の使用を主とする聴覚口話法では、言語発達に大きな遅れを生じた。

小児の ANSD で語音弁別能が比較的良好な例の報告は少ないが、聴力レベルが正常あるいは軽度の例の報告はある。永田ら⁷⁾は、幼児聴力検査の結果が 35 dB の 4 歳 ANSD 女児の症例を挙げている。軽度難聴にもかかわらず言語の遅れをきたした症例である。語音聴力検査の情報はないが本症例と同様、療育としては、「聴覚に併用し視覚情報を豊富に取り入れた」と述べている。

小渕ら⁸⁾は、6 歳 ANSD 女児の症例を挙げている。聴力レベルは、右 9 dB、左 5 dB と正常域であるが語音弁別能は 60 dB 呈示で 40% だったと述べている。語音弁別能には低下が見られるが、家庭で対面から大きな声で話し掛ける配慮を行っており、言語発達に問題が生じていなかったと述べている。語音弁別能が低下しているにもかかわらず言語発達には問題が生じていないのは、語音弁別能が大きく低下していないにもかかわらず言語発達が遅れた本症例とは異なる経過を示している。しかし「対面で大きな声で」という配慮が生活場面全体で徹底して実行されたとすると読話の効果が大きかった可能性もある。また同症例では、Gap Detection Test の閾値が安定しないという時間情報処理の問題が指摘されている。

2. 時間分解能と音韻操作能力

近年聴力レベルでは説明できない聴覚障害について時間分解能がかかわっていることが指摘されているが、成人 AN と同様、先天性の ANSD においても、時間情報処理の問題が指摘されている。Rance ら⁹⁾は、4～10 歳の AN 児の周波数分解能、時間分解能、語音弁別能について通常の感音難聴児、健聴児との比較を行っている。そして AN 児は、通常の感音難聴児と知覚特性に大きな違いがあると指摘している。Rance らの研究では、通常の感音難聴児は周波数分解能が障害され、時間分解能は正常であるのに対し、AN 児は典型的には周波数分解能は正常であるのに対し時間処理の障害の程度は多様であった。さらにその時間分解能の重症度は語音認知と強く相関していた。そしてその障害の多様さが何によるものなのかは明らかではないが聴覚閾値が正常または正常に近い場合にも言語認知の障害の重症例があると指摘している。

本症例では、時間分解能の検査は行っていないが、それに関連する可能性があるのが音韻操作課題の成績の悪さである。音韻操作課題では、3～4 モーラ語の逆唱や非語の復唱が大きく低下していた。高度感音難聴児 2 名との比較でも低下が見られた。構音が明瞭であるにもかかわらず語の音韻的な誤りが多く見られ、本症例の特徴は、継時的に連なる音韻情報の聴覚的把握に問題がある点であると推測された。Rance らも AN 症例のなかには、周波数や振幅の時間的変化を検知できず、語音認知の障害が「言語記号の動的な性質に対処する能力の低さ」を示していると思われる症例が存在すると指摘している。本症例の音韻操作能力の低下が ANSD の聞こえの特徴を反映している可能性は大きい。

3. 視覚的コミュニケーション手段の重要性

一般的には、指文字やキューサインは、聴覚障害児の語音弁別能の低さを補うために用いられる。本症例では、語音弁別の大きな低下はなく、構音でも子音の歪みは少ない。日常生活では家族に聞こえの問題を意識されることも少ない。しかしわれわれは、動作性知能と言語性知能の著しい乖離から聴覚情報の入力に何らかの問題があると推測し、言語発達の促進のために視覚的コミュニケーション手段を用いることを勧めた。そして聴覚特別支援学校の理解と協力も得られ、言語発達を大きく促進することができた。先に述べたように音韻そのものというよりは、音韻の継時的な連なりを視覚的に示すことに意義があった可能性がある。

成人期発症の ANSD 症例として、「単語の後半では、前の音がかぶって聞こえる」「音が大きくなると響いて聞き取れない」「音が反響して聞こえる」という訴えがあったという報告がある¹⁰⁾。先天性の ANSD 児の場合は、言語習得前であり、自身の聞こえについて表現することは困難と推測される。しかし、たとえば「単語の後半で前の音がかぶって聞こえる」とすれば、単音の聞き取りは可能でも、初めて聞くことばを復唱することも語彙として獲得することも障害される可能性がある。

本症例はいったん習得したことばは比較的流暢に発話でき、必ずしも指文字や手話は使用しない。しかし、初めて聞く語彙については、指文字や書字で確認することが多い。音声言語のみでは難しかった言い誤りの修正も指文字や書字には応ずる傾向にある。

聴覚特別支援学校で口話、指文字と手話を使いこなせるようになり9歳を過ぎると「お口でア～っていうのはわからないけど手話と指文字はわかる」と述べるようになった。その言葉は、よくわかるコミュニケーション手段を獲得してこそその発言であり、視覚的コミュニケーション手段が本児にとって重要な手段であることを表していると思われる。

4. 発達障害との鑑別

本症例タイプの正常域から軽度難聴の ANSD は、NHS では ABR によらなければ、聴覚障害児としては疑われず、成長の過程で言語発達遅滞、特異的言語発達障害（以下 SLI）、聴覚情報処理障害（APD）、または発達障害として扱われる可能性が大きい。小淵も ANSD の症状が軽度である場合に見過ごされる危険性について指摘しており、機能性難聴や APD との鑑別診断のために ABR と OAE は不可欠であると述べ

ている¹¹⁾。

特に OAE のみで NHS を通過したケース、または、NHS 未受検のケースは、注意が必要である。現在のところ、ABR が診断の重要な根拠となるが、AABR のように簡便ではない。また、初め良好だった OAE の反応が悪化するケースでは、検査上、内耳性の聴覚障害児と見分けがつかなくなる点も注意が必要である¹²⁾。

本症例は、平均聴力レベルや語音明瞭度だけを見れば、聴覚障害とは言い難い。構音も明瞭である。保護者にとっても聴覚障害とは受け入れがたいものであった。幼児期に療育施設で発達障害と捉えられたのは、視覚情報の入力と聴覚情報の入力のギャップが聴力レベルでは説明できないものであったことが要因の一つであると推測される。Rance らのいうように内耳性の難聴児と ANSD 児の知覚特性が大きく異なるとすれば、今後小児における時間分解能等の評価やその言語発達への影響がさらに解明される必要がある。時間分解能の測定については、「臨床検査として共通の検査条件や評価基準が確立していない」といわれている¹³⁾。しかし小児でも0歳児の時間分解能の測定も試みられる等研究が進んでいる¹⁴⁾。このような評価法が確立することや音韻操作能力との関係がさらに明らかにされることで、早期より正しい指導法を選択できることが重要である。また、評価法の確立は、純音聴力検査や語音弁別能検査の結果に大きな問題がなくても聴覚情報の入り難さがある場合にそれを家族に説明するうえでも重要であると思われる。

さらに、AABR を未受検であった児で動作性知能と言語性知能に著しい乖離を示すケースは、聴力レベルが正常域から軽度でも ABR を実施すべきである。

今後新生児聴覚スクリーニングがさらに普及することで早期に ANSD と診断を受ける児は増加するであろう。特に聴力が正常あるいは軽度である場合は従来捉えられていた聴覚障害とは異なるタイプの聴覚障害として慎重に対処していかなければならないと思われる。

利益相反自己申告：申告すべきものなし。

本症例報告は、「臨床研究に関する倫理指針」（平成20年厚生労働省告示第415号）を遵守して行われた。

文 献

- 1) Hayes D, Sininger YS and Northern J: Guidelines for Identification and Management of Infants and Young Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder.

- The Children's Hospital, Bill Daniels Center for Children's Hearing, Guidelines Development Conference at NHS, Como, Italy, 2008.
- 2) 松永達雄: Auditory Neuropathy の遺伝子. *Clinical Neuroscience*, 29 : 1409-1411, 2011.
 - 3) 大原卓哉, 泰地秀信, 守本倫子, 他: *OTOF* 遺伝子変異を認める Auditory neuropathy spectrum disorder の乳幼児例における人工内耳装用効果. *Audiology Japan*, 54 : 289-294, 2011.
 - 4) 加我君孝: AN と ANSD. *JOHNS*, 31 : 1604-1605, 2015.
 - 5) 篠田晴男, 千葉ゆき, 塚田裕子, 他: 学齢期における読み書きの基礎能力を規定する諸要因について—命名速度と音韻認識能力を中心として—. 平成 14 年度厚生労働科学研究報告書 (子ども家庭総合研究事業): 446-479, 2003.
 - 6) 後藤多可志, 宇野 彰, 春原則子, 他: 発達性読み書き障害児群における語流暢性課題成績. *音声言語医学*, 57 : 280-286, 2016.
 - 7) 永田里恵, 村上 健, 菅村真由美, 他: Auditory Neuropathy Spectrum Disorder を呈した一症例. *音声言語医学*, 53 : 45, 2012.
 - 8) 小渕千絵, 原島恒夫, 小暮由季, 他: 学童期の Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) 症例のコミュニケーション発達に関する一考察. *音声言語医学*, 52 : 73, 2011.
 - 9) Rance G, McKay C and Grayden D: Perceptual characterization of children with auditory neuropathy. *Ear Hear*, 25: 34-46, 2004.
 - 10) 岡本康秀, 神崎 晶, 中市健志, 他: Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) における時間分解能の側面. *Audiology Japan*, 57 : 649-650, 2014.
 - 11) 小渕千絵: 聴覚情報処理障害 (auditory processing disorders, APD) の評価と支援. *音声言語医学*, 56 : 301-307, 2015.
 - 12) 北尾恭子, 守本倫子, 仲野敦子, 他: 遺伝子解析を行った Auditory Neuropathy における DPOAE の経過. *Audiology Japan*, 57 : 461-462, 2014.
 - 13) 内藤 泰, 川瀬哲明, 小林一女, 他: 難聴対策委員会報告—正常聴力について—. *Audiology Japan*, 60 : 83-88, 2017.
 - 14) 山本弥生, 小渕千絵, 城間将江, 他: 乳児の聴覚的時間分解能に関する研究—視覚強化式聴力検査 (VRA) を用いた検討—. *言語聴覚研究*, 14 : 32-39, 2017.
- 別刷請求先: 〒339-8501 さいたま市岩槻区浮谷 320
目白大学保健医療学部言語聴覚学科
木場由紀子