■ 特集 <難聴児の早期言語指導を省みて>

中枢性難聴児の聴覚言語障害と言語指導の問題点

進藤美津子

要 約：中枢性難聴児の早期言語指導を省みて、以下の点について言及した。

1. 小児の中枢性難聴を、Landau-Kleffner 症候群 (LKS) による語彙／聴覚失認群と両側側頭葉損傷による聴覚失認群に大別し、LKS ではさらに聴覚機能障害が改善する群と語音認知障害が持続する群とに分け、それぞれの聴覚言語障害と経過について述べた。

2. 小児の中枢性難聴の鑑別診断と言語指導の問題について、①純音聴力検査と ABR により、末梢性難聴を否定する必要があること、②早期より指文字や手話、文字のような視覚的言語メディアを用いて内言語を形成させることが重要であることを指摘した。さらに脳損傷児としての不適応行動があるため、言語訓練の効果があがりにくい傾向がみられた。したがって言語指導にあたっては、常に医学的、心理学的なコントロールのもとに、長期的な経過観察を行いながら、個々の子どもに合わせた指導を行っていくことが大切である。

索引用語：中枢性難聴、語彙、聴覚失認、視覚的言語メディア、不適応行動

Auditory and Language Deficits and Problems of Language Therapy with Visual Language Media in Acquired Central Deafness in Childhood

Mitsuko Shindo

Abstract : A report is presented on auditory and language deficits and the problems of language therapy for children with acquired word deafness and auditory agnosia.

1. Central deafness in childhood is classified as word deafness or auditory agnosia of two types : due to Landau-Kleffner syndrome or bilateral temporal lesions. Furthermore, the prognosis of speech imperception with the Landau-Kleffner syndrome can be divided into two types : transient and chronic.

2. Results indicated that it is important to confirm the absence of peripheral deafness by pure tone audiometry and ABR in order to obtain a distinguishable diagnosis of central deafness in childhood.

3. It was seen that it is necessary to use visual language media such as finger spelling or manual communication as language therapy for these children.

4. There were various problems of social adaptability with these children.

The findings suggest that it is important to provide language therapy matched to the needs of each child, and to follow up over the long term under medical and psychological controls.

Key words : central deafness in childhood, word deafness, auditory agnosia, visual language media inadaptability behaviour

I. はじめに

難聴児の言語指導を考える際、末梢性難聴と比較して中枢性難聴は、非常にまれであり、小児では検査のりにくいため鑑別診断が難しく、早期発見、早期指導がスムーズにいかない場合が少なくない。中枢性難聴では、末梢性難聴と異なり、純音聴力は比較的保たれているが、語音の認知や環境音あるいは音楽の認知に障害がみられる。小児の場合は聴神経・脳幹レベルの中枢性難聴の報告は少なく、従来より、語音認知障害が主症状の語聾、あるいは環境音の認知障害を含む聴覚失認例が報告¹⁾されている。言語発達途上にある小児がひとたび語聾や聴覚失認をきたすと、音声言語によるコミュニケーションの発達のみならず、学校教育や社会適応にいたるまで深刻な問題が生じてくる。

小児の語聾あるいは聴覚失認は、その病変が機能的異常と考えられているいわゆる Landau-Kleffner 症候群によるものと、両側の聴覚領野に生じた器質的異常によるものに大別される。おのおのの群により、またおのおのの発症年齢や合併症状により、言語指導法が異なり言語発達の経過や予後も異なってくる。これらの例の言語指導法について検討するにあたり、従来の報告例について概観し、自験例の言語指導について考察する。

II. Landau-Kleffner 症候群による語聾あるいは聴覚失認

Landau-Kleffner 症候群は、1957 年 Landau と Kleffner²⁾によって“けいれん性異常を伴う小児の後天性失語症候群”として 5 歳から 7 歳の 6 症例がはじめて報告された。以来、言語症状や脳波所見、てんかん発作に注目した報告が続いている^{3,4)}。

本症候群の中核をなす症状は、正常に発達してきた幼児に発症する語聾であり、高度のてんかん性脳波異常(必発)、高頻度に随伴する臨床的てんかん発作を伴い、基本的には純音聴力は正常範囲 (ABR は正常) であり、非言語性の知能は保たれている。本症候群の臨床経過は多様であり、本邦においてもてんかんに引き続いて語聾がおこる例⁵⁻¹¹⁾、逆に語聾が先行する例¹²⁻¹⁶⁾、てんかん発作は認めず脳波異常と語聾のみを認める例^{3,4,17-19)}が報告されている。概して治療に対するてんかん発作の反応はよく、大部分の例に服薬により発作の消失ないし著減がみられている。

通常、大部分の例では聴覚的言語理解の障害で始まり、次第に言語表出面の障害が進行する。初発症状として、“周囲の人のいうことが分からなくなったように

みえる”、“わからせるのに何回もいって聞かせなければならぬ”、“聞き返しが多くなる”などと報告されており、聴力が低下したのではないと思われることが多い。症例によっては環境音に対する理解、反応が悪くなるものもあり^{10,16)}、音に対する反応がなくなつたと記載されている例⁵⁾もある。さらに、ほとんどの症例で、多動になった、落ち着きがなくなった、注意集中の持続が困難などの行動の異常が指摘されている。

語聾あるいは聴覚失認状態の経過は、八島ら¹²⁾が指摘しているように、症状の持続からみて一過性予後良好群と慢性予後不良群、すなわち聴覚機能改善群と語音認知障害持続群に大別される。Landau-Kleffner 症候群で語聾あるいは聴覚失認として報告された本邦の症例報告や総説を以下のように分類した(表 1)³⁻¹⁹⁾。

1. 聴覚機能改善群

いずれの例も、極期には聴理解の低下、発語明瞭度の低下ないし自発語の消失がみられたが、抗痙攣剤の服用によりてんかん発作や脳波が改善し、聴覚的言語理解が回復するとともに、発語明瞭度も改善され、日常会話が可能になり、落ち着きがでてきている。改善群^{3-5,7-9,11,15,17,18)}の 8 例のうち 3 例 (38%) はてんかん発作がなく、その他の 5 例中 4 例 (50%) はてんかん発作の後に語聾症状が出現している。しかし一般には、脳波の改善に著功を示すほどには、語聾症状が同時に改善する例¹⁸⁾は多くはない。改善には少なくとも数週間、場合によると数年間が必要である^{3,4)}。

語聾状態での言語症状は、自発語は減少し、幼稚になったり、構音の誤り、不適切な語の使用、電文体発話、プロソディの異常(早口になったり、イントネーションが崩れたりなど)などがみられる。このように発語明瞭度が低下し、周囲の人には本人のいうことが理解し難くなったり、極期には完全な緘黙状態になることがある。

したがって多少とも聴覚機能が低下した状態にある期間は、表情や口形を明確にして話しかけを行い、年齢に応じた視覚や触覚などを用いた言語メディアによる言語指導が必要である。具体的には、文字を知らない低年齢児ではジェスチャーや絵などを用い、文字が使える子どもでは、文字が有効な手段になる。

予後については、精神遅滞を伴った 2 例^{5,7)}を除いては聴理解、発語明瞭度とも改善し、日常的にはほとんど問題がなくなり、普通小学校⁸⁾、普通高校^{3,4)}、大学^{3,4)}などで教育を受けている。しかし、長期経過例において、いずれも日常生活、学校生活に支障はなく社会適応しているが、ときに言い回しがおかしいとか、わかりにくい発音がある^{3,4)}ということは気づかれている

という。

2. 語音認知障害持続群

Landau-Kleffner 症候群で、抗痙攣剤の服用によりてんかん発作や脳波が改善した後でも、依然として語彙状態が持続し、日常のコミュニケーションや言語教育に聴覚や音声言語を活用できない群^{6,12-15)}である。表1の4例には全例にてんかん発作がみられ、そのう

ちの3例(75%)は語彙がてんかん発作に先行し、ほかの1例は逆にてんかん発作が語彙に先行して生じていた。これは、前述の改善群の38%にてんかん発作がなく、50%はてんかん発作の後に語彙症状が出現していた傾向と異なっていた。これらのデータのみからは結論づけられないが、てんかん発作と語彙の発症時期と予後との関係がわかれば、言語指導の対策が早くか

表1 Landau-Kleffner 症候群による語彙および聴覚失認の本邦報告例

1. 聴覚機能改善群					
報 告 者	性別	語 彙 発症年齢	痙攣発 作発症	初 発 症 状	経過・予後 () : 経過年齢
1. 田中美郷, 他(1977)	M	1 : 8	1 : 7	音に無反応	(2 : 2) ; echolalia が目立ってきた → MR (養護学校)
2. 西野朋子, 他(1977) → 加我牧子(1989, 1990)	M	5 歳頃	なし	聴理解低下 発語不明瞭	(19 : 6) 日常的には問題なし (普通高校 卒業後大学合格)
3. 松本昭子, 他(1985)	F	5 : 11	2 : 9	聴理解低下 自発語減少	(9 : 8) 寛解増悪を繰り返し, 緩解状態 → MR (IQ 43)
4. 永渕正昭, 他(1987)	F	7 : 3	なし	聴理解のみ低下 発話可能	(10 : 3) 語彙症状改善
5. 奥野武彦, 他(1987) → 中野省三, 他(1988)	M	6 : 4	4 : 10	聴理解低下 発音不明瞭	(8 歳) 聴理解改善, 会話可能 (発音やや 不明瞭)
6. 能登谷晶子, 他(1989)	F	5 : 8	5 : 8 以降	聞き返し多い 語彙が増えない	(6 : 3) 聴理解, 発語明瞭度とも改善
7. 加我牧子(1989, 1990)	M	6 : 4	なし	声かけに無反応 発語なし	(18 : 6) 日常的には問題なし (普通高校 生)
8. 八島祐子, 他(1991)	M	4 : 11	4 : 11	聴理解低下 自発語消失	(7 歳) 日常会話可能 (普通小入学)
2. 語音認知障害持続群					
9. 八島祐子, 他(1982, 1989)	F	3 : 6	6 : 7	聴理解低下 自発語消失	(17 歳) 語彙状態, 読話, 手話, 指文字, 書字 (聾学校)
10. 八島祐子, 他(1982, 1989)	F	2 : 6	3 : 7	聴理解低下 自発語消失	(5 : 11) 語彙状態, ジャーゴン様発話
11. 村上敏子(1982)	M	3 歳	2 : 3	聴理解低下 自発語消失	(6 : 9) 語彙状態, ジャーゴン様発話, 身振 り, 文字・絵
12. 鈴木重忠, 他(1978) → 能登谷晶子, 他(1989)	F	4 歳半	5 歳	聴理解低下 初期には自発語 異常なし	(18 歳) 語彙状態, 手話・指文字 (聾学校 高等部卒)
3. いわゆる聴覚失認例					
13. 三村 将, 他(1988)	M	3 ~ 5 歳	0 : 7	聴理解低下 自発語減少	(8 歳) 語音認知障害のほか環境音認 知・楽音認知の障害あり
14. 小枝達也, 他(1992)	F	2 : 9	5 : 0	聴理解低下 自発話不明瞭	(8 歳) 音への反応・環境音認知は改善, 語音認知の著明な改善はない
4. 中等度感音難聴合併例					
15. 広瀬明美, 他(1992)	F	5 : 5	なし	聴理解低下 自発語消失	(13 : 7) キュード・スピーチ, 3 語文発 話 (聾学校重複学級)

ら立てやすいと思われる。

持続群ではいずれの例も3～14年の経過観察中を通じて聴理解の改善がなく、徐々に自発語が消失し、初期にはジャーゴン様発語がみられていた。長期経過例のうち、八島ら(1989)¹³⁾の例では6歳より書字言語に関心を持ち、書字習得は良好であったが、17歳になっても文レベルでは統語が困難で特に助詞の適切な使用ができなかった。このケースは10歳頃から自己の言語障害を認め、ことばの教室へ通い出したが、適切な教育の場が保証されないままに中学2年にいたった。中学3年から聾学校に転入し、読話、手話、指文字、

書字などを用いて積極的に学習するようになったという。能登谷ら(1989)¹⁵⁾の例では5歳8ヵ月～7歳1ヵ月まで文字言語の指導を行いほぼ順調な習得を示していたが、7歳以降は聾学校に進学し、高等部まで口話法を主体とした教育を受けた。18歳の時点では、コミュニケーション手段としては手話、指文字および音声言語を併用しているが、読話と手話は拙劣で、語彙、構文、文の読解力は非常に乏しく、健聴児の3～6歳レベルに留まっていたという。いずれの例も、WISCのPIQはおおの126, 104であったが、統語をはじめとする言語力が乏しいため、聴覚に頼ることなく早期よ

図1 自験例(LKS)¹⁹⁾の経過

図2 自験例(LKS)¹⁹⁾の脳波所見。a：初診時；両側に汎性の棘徐波複合がみられた。b：現在(13歳7ヵ月)；左半球優位に汎性の棘波が認められた

り文字言語やサイン言語による教育の必要性が指摘された。なお、4例とも初期より環境音認知は保たれていた。

さらに長期観察例として、Coleら(1988)²⁰⁾は4歳半で発症し、難治性てんかんを有し28歳にいたった語音認知障害持続群の女性の例を報告している。本例も語音がてんかん発作に先行し、4歳半で語聾症状が、その後6歳時にてんかん発作がそれぞれ出現した。28歳の彼女は純音聴力検査やABRでは正常閾値を示し、環境音の認知も保たれていたが、音声言語の理解はできず、時折サイン言語でコミュニケーションする以外は寡黙な女性であったという。13歳時のPIQは96であり、28歳では簡単な文の理解はできたが、Peabodyの語彙検査では2歳6ヵ月レベルであり、社会適応も低かったという。なお、本ケースは28歳に至って左側頭葉前部の切除術が行われたが、軽いグリオーシスがみられたのみであったという。

これらの例では、持続的な重度の語音認知障害に加えて、自己の聴覚言語症状を全く認識しない疾病否認や、多動・情緒不安定などによる行動異常などを合併していたため、サイン言語を用いた学習への導入が困難であった¹³⁾という問題をかかえている。

予後については、海外の例ではMantovaniら(1980)²¹⁾は5歳以下の発症例では言語症状の回復が悪いとし、Bishop(1985)²²⁾は発症年齢が大きいほど言語障害の予後がよいことを明らかにした。18～35年の長

期間にわたり7症例の追跡を行ったDeonnaら(1989)²³⁾は完全に回復したものは1例のみで、4例は言語理解・表出ともに困難であったという。

3. いわゆる聴覚失認例

上述の12例には環境音の認知障害はみられなかったが、次の2症例には経過中、非言語性の認知障害が示された。三村ら(1988)¹⁰⁾は7ヵ月時のてんかん発作後、3～5歳にかけて聴覚失認が発症したと考えられる8歳の例で、経過中、環境音や楽器音の認知障害を伴った症例を報告した。小枝ら(1992)¹⁶⁾は2歳9ヵ月以降、次第にことばが不明瞭になり、何を話しているのかわからなくなった子どもで、言語発達遅滞として言語訓練を受けたり、難聴を疑われ難聴児通園施設で難聴教育を受けていた例で、極期には非言語音の反応も消失した症例を報告した。その後脳波が正常化し、てんかん発作が抑制されてからは、音をよく知覚するようになり、環境音認知の改善が認められ、音節がある程度聴取できるようになったという。いずれも8歳までの観察であるため、今後の経過を知りたいところである。

4. 自験例の検討

著者ら¹⁹⁾は中等度先天的感音難聴にLandau-Kleffner症候群を続発した1例について7年間経過観察を行った(図1)。本例は脳波所見(図2)には異常がみられたが、てんかん発作はみられていない。環境音の認知は保たれていたが、6歳まで語音認知に改善がみ

表2 両側側頭葉損傷による小児の聴覚失認の本邦報告例

報 告 者	性別	聴覚失認 発症年齢	原 因 疾 患	運動機能障害	言 語 症 状	コミュニケーション メディア	教 育
1. 佐川幸子,他 (1982)	M	1:2	単純ヘルペス脳炎	なし	音声言語の理解 ・表出不可能	指文字・手話・文字 身振り	聾学校 重複学級
2. 野沢由紀子,他 (1987)	M	0:6	単純ヘルペス脳炎	両側上肢不全 麻痺・仮性球 麻痺	音声言語の理解 ・表出不可能	身振り	肢体不自由 養護学校
3. 玉井ふみ,他 (1992)	M	2:7	単純ヘルペス脳炎	平衡機能障害	音声言語の理解 ・表出不可能	身振り・手話	聾学校 重複学級
4. 山口宏子 (1992)	F	0:6	単純ヘルペス脳炎	アテトーゼ要 素のある両側 痙性麻痺	音声言語の理解 ・表出不可能	身振り・文字	肢体不自由 養護学校
5. 進藤美津子,他 (1992)	M	1:3	単純ヘルペス脳炎	なし	音声言語の理解 ・表出不可能	身振り・文字 キュード・スピーチ	聾学校 重複学級
6. 自験例	M	13:7	急性リンパ 性白血病	軽度左片麻痺	音声言語の理解 不可能・感情的 発話あり	手話・身振り・文字 (感覚性失語症を 合併)	肢体不自由 養護学校

図3 a: 自験例(両側側頭葉損傷例)²⁸⁾のMRI, b: 自験例(両側側頭葉損傷例)²⁸⁾の Audiogram と ABR

られなかったため、地元の聾学校の小学部(重複学級)に入学し、キュード・スピーチを用いた口話法主体の教育が施された。入学後も相手の話すことが理解できず、戸惑っていたが、7歳時に用いた痙攣剤が効を奏して徐々に脳波異常は改善傾向にあり、7歳9ヵ月～9歳にかけて徐々にことばが出始め、9～10歳頃から語彙数が増加し、13歳には音声言語で電文体での4～5語文程度の発話が可能になった。発音は聾学校の指導もあり明瞭度はよいがハ行やサ行が苦手であった。13歳時の67式検査による語音明瞭度は左耳65%、右耳60%であり、依然として中枢性と考えられる語音認知障害は持続していた。13歳時の絵画発達検査の語彙年齢2歳4ヵ月、教研式読書力診断検査では読書学年が小学1年1学期以下と同年齢の中等度先天性感音難聴児と比較しても著しい言語発達の遅れがみられている。

以上のように、本例には中等度感音難聴に加えて、Landau-Kleffner 症候群による中枢性の語音認知障害や内言語の発達の遅れが合併していたが、本例のペースで音声言語におけるコミュニケーションが発達してきた。本例は、聾学校ではキューを用いたコミュニケーションを行っているが、家庭ではキューなしのコミュニケーションも可能になってきた。したがって、本例のようにある程度聴覚が使えるケースには、キュード・スピーチを用いた聴覚口話法による聾教育は適切であったと思われる。

Ⅲ. 両側側頭葉損傷による聴覚失認

1. 幼少児期に発症した例

表2の5例²⁴⁻²⁸⁾は3歳以前に単純ヘルペス脳炎にて発症し、発症前は佐川ら²⁴⁾や進藤ら²⁸⁾の例では片言が出始めており、玉井ら²⁶⁾の例では2～3語文の発話がみられていたなど、いずれも正常発達をとげていた。発症後は上記の3例とも音声言語の理解および表出が全く不可能になり、発声量も減少した。5例とも聴覚の感度の発達はみられ、純音聴力検査でほぼ正常閾値を呈した例^{24,28)}もあるが、環境音や音楽の認知の発達はみられなかった。おのおのの症例には早期より視覚や運動感覚を用いて言語指導がなされたが、発症年齢や運動麻痺の合併の有無などにより言語メディアの選択や発達経過および教育機関が多少異なっていた。

生後6ヵ月に発症した野沢ら²⁵⁾の例と山口²⁷⁾の例では、両例とも運動麻痺や知的遅れを伴っており、コミュニケーション・メディアは身振りが中心であり、学齢時には肢体不自由の養護学校に入学した。

1歳台の初期に発症した佐川ら²⁴⁾の例では2歳6ヵ

図4 自験例(両側側頭葉損傷例)²⁸⁾のキュード・スピーチによる語彙の習得

月から言語指導を始め、7歳には指文字を用いて2語文程度の理解と表出が可能になった。しかし、同時期に言語指導を行った同一年齢の末梢性聾児と比較すると、明らかに聴覚失認例の方が言語習得速度が遅かったという。この症例は3歳より聾学校幼稚園部に通学し、その後もずっと重複学級で口話や文字による教育を受けていたが、音声言語による表出は困難であったという。

2歳7ヵ月時に発症した玉井ら²⁶⁾の例では、発症前には2～3語文の発話が可能であったが、発症後は言葉が消失し、音に無関心になった。3歳2ヵ月より身振り言語や手話を用いて言語指導が行われたところ、5歳時には多語文の理解や3語文の表出が可能になり、指さしによる命名の要求もみられるようになった。しかし文字や指文字の習得は能率が悪く、発語も困難であった。この症例も聾学校の重複学級に入学した。

2. 自験例の検討

上述の佐川ら²⁴⁾の例とほぼ同年齢の1歳3ヵ月で発症した著者ら²⁸⁾の例(図3a, b)では、1歳7ヵ月から身振り言語の指導を開始した。

図5 a:自験例(言語習得後に発症した両側側頭葉損傷例)のMRI, b:自験例(言語習得後に発症した両側側頭葉損傷例)のAudiogramとABR

3歳から聾学校幼稚部に通学し、キュード・スピーチによる指導により6歳にはキューを用いて2語文程度の理解と表出が可能になった(図4)。しかし、読話や発話に関しては口形の模倣はしても声が伴わず、キューは指文字のように視覚メディアとして機能するよ

うになった。本例は聾学校小学部入学後、授業中、文字が使われるようになると、さらに、文字のような視覚情報に頼るようになり、聴覚刺激に一層無関心になった。発声量もさらに減少し、発音指導を行っても母音以外の構音習得は困難であった。

図6 小児の中枢性難聴の鑑別診断

本例のような聴覚の第一次領野を含む両側側頭葉に損傷をきたすと、その機能の代償は期待できないため、聴覚認知の発達はいわゆる困難になる。したがって将来も、聴覚を介しての音声言語によるコミュニケーションが成立する可能性がないため、早期より視覚による言語指導を徹底して行うことが大切である。本例においては、上記のような事態は当初より予測されており、早期より視覚による言語指導を行ってきたが、疾病否認、多動、落ち着きのなさ、注意集中困難、固執性などの本例の不応行動のため、学習の能率がなかなかあがらなかった。今後は視覚による指導法に工夫を凝し、子どもが興味を持って取り組めるように考えていきたい。

ところで、著者らは幼小児期ではなく、言語習得後の13歳(中学1年3学期)で急性リンパ性白血病にて発症し、敗血症、髄膜炎、脳出血を併発、聴覚失認に感覚性失語症を伴った症例(図5 a, b)を経験した。本例は発症前は正常発達を遂げ、学業成績は良好であった。発症後は音への反応が一定なくなり、音声言語の理解困難に加えて、環境音や音楽の認知も困難になり、ラジオやカセット・テープを全く聴こうとしなくなった。家族や親しい友人に対しては、感情を伴った2～3語文のfluentな発話がみられることがあったが、意図的な発話や書字表現は困難であった。本例は軽度左片麻痺を伴っていたため、自宅療養後肢体不自由の養護学校に通学するようになり、担任の先生から手話を習い、身振りや簡単な手話および読字によるコミュニケーションが成り立つようになった。

本例の場合は、発症後の特殊学校を決める際、聾学校は途中からでは適応しにくい可能性があること、麻痺があるのでスクール・バスがある養護学校のほうが通学しやすいことなどより肢体不自由養護学校が選ばれた。担任の先生が自ら手話の講習を受け、授業中にも個別指導にも手話を使ってくださったことが、大変効果的であった。

IV. 小児の中枢性難聴の鑑別診断と言語指導について

1. 小児の中枢性難聴の鑑別診断

中枢性難聴児の早期言語指導を行うためには、まず早期診断、早期の的確な治療が必要である。小児の中枢性難聴は、非常にまれであるため鑑別診断が難しく、ともすると末梢性難聴、自閉症、言語発達遅滞などに誤って解釈されやすい。したがって、語音の聴き取りが悪い子供の診断にあたっては次のような事項(図6)に留意する必要がある。

①日常の聴性反応が鈍く、純音聴力およびABRの閾値が低下していれば末梢性難聴と考えられる。

②純音聴力が低下していても、ABRの閾値が正常であれば末梢性難聴は否定できるが、精神発達遅滞、自閉症、まれには中枢性難聴などの可能性がある。

③純音聴力が正常範囲でABRの波形異常が示されれば、聴神経性難聴あるいは脳幹性難聴(純音聴力に比して語音弁別力の低下が目立つ、電話やイヤホンでのことばの聴取が苦手になる)と考えられる。

④純音聴力とABRが正常レベルで、CTやMRIな

図7 中枢性難聴児の言語メディア

図8 中枢性難聴（語聾・聴覚失認）児の言語指導の問題点

どにも問題がなく、脳波に異常波形があり、知的レベルに問題がなければ、LKSによる語聾あるいは聴覚失認と考えられる。

⑤純音聴力とABRが正常レベルで、CTやMRIなどで左側頭葉（T₁）に損傷が認められれば語聾と考えられる。

⑥純音聴力とABRが正常レベルで、CTやMRIなどで両側側頭葉（T₁を含む）に損傷があれば、聴覚失認と考えられる。

以上の診断の際の要である純音聴力検査は、中枢性難聴児では検査の条件付けが難しく、信頼できる結果が得られにくい。したがってABRを用いて末梢性難聴と鑑別すること²⁹⁾が不可欠である。

2. 中枢性難聴児の言語メディアについて

難聴児教育ではその言語指導におけるメディアをめぐって、“聴覚口話法 vs. 手指法”の論争が続けられてきた³⁰⁾。一方で、昨今の電子工学の目覚ましい発展により、ほとんどの聴覚障害児にある程度は残存聴力があることが確認されるようになった。早期発見や診断、技術革新された強力な補聴器、早期指導などにより、聴力損失の重度な難聴児に対しても、聴覚口話法で指導された成果が、本邦においてもいくつか報告^{31~33)}されている。

しかしながら、中枢性難聴のなかでもLandau-Kleffner症候群の語音認知障害持続例や両側側頭葉損傷による聴覚失認例では、聴覚による言語習得はきわめ

て困難であり、視覚メディア（図7）に頼らざるを得ない。それにはどの視覚的言語メディアを用いたらよいかが問題になる。幼小児期では模倣が容易な身振りから入り、徐々に日本語の統語構造に沿った表現が可能な“指文字”と意味の伝達と弁別に有利な“手話”を併用したサイン言語を導入し、その後文字を導入するとよいと思われる。その点、Landau-Kleffner 症候群による語音認知障害持続例^{13,15)}も含めて、語聾が永続する例には、今日の聴覚口話法主体の聾教育は適切ではなく、視覚的言語メディアを主体とする指導が必要とされる。低年齢児あるいは上肢の運動機能障害や知的遅れを伴う例では、個々の子どもの可能性に合わせたメディアを選択することが大切である。

3. 中枢性難聴児の言語指導の問題点

語聾状態が永続する中枢性難聴児の言語指導の問題については、次のような点があげられる（図8）。

第一に、中枢性の語音認知障害が永続するため、純音聴力は正常レベルにありながら、音韻情報を聴覚的に活用することはきわめて困難なこと、auditory feedback 機構が働かないため構音習得がきわめて困難であり、音声言語の理解・表出はまず期待できないことがあげられる。さらに、視覚を主体とする指導がなされても、視覚情報のみでは phonem から graphem への変換が容易ではなく、語彙が乏しい、抽象概念が育ちにくい、統語の習得が困難で助詞がなかなか習得できないなど言語力の低さが指摘されている^{13,15)}。

第二に、中枢性難聴児は背景に脳損傷児³⁴⁾としての行動特性をもっており、次のような不適応行動が生じやすい。

①疾病否認のため、言語指導に対する motivation に乏しく、指導にのりにくい^{10,28)}、②多動で着着きがない^{10-12,15,16,28)}、③注意集中困難^{6,16,28)}、④固執傾向²⁸⁾、⑤感情や行動の抑制力低下²⁸⁾、などがみられるため、言語訓練の効果がなかなかあがらず、さらに⑥発達の退行²⁵⁻²⁸⁾もみられるなど言語習得がスムーズに進まない要因が多い。

したがって、中枢性難聴児には上記のような症状がみられるため、常に医学的、心理学的なコントロールのもとに、視覚メディアを用いた個々の子どもに合わせた言語指導と、長期にわたる経過観察指導を行っていくことが必要と思われる。

文 献

- 1) 進藤美津子：中枢性難聴—小児の聴覚失認を中心に—。JOHNS, 9 : 326-332, 1993.
- 2) Landau, W. M., Kleffner, F. R. : Syndrome of

acquired aphasia with convulsive disorder in children. Neurology (Minneapolis), 7 : 523-530, 1957.

- 3) 加我牧子：発達障害と近縁の神経学的障害(1)—Landau-Kleffner 症候群—。精神保健研究, 35 : 25-38, 1989.
- 4) 加我牧子：Landau-Kleffner 症候群。発達障害研究, 12 : 25-35, 1990.
- 5) 田中美郷, 加我君孝：小児の聴覚失認の3症例。Audiology Japan, 20 : 325-333, 1977.
- 6) 村上敏子：言語指導を行った純粹語聾の1症例。音声言語医学, 23 : 125-131, 1982.
- 7) 松本昭子, 竹内達生, 熊谷俊幸, 他：言語障害を主徴としたてんかん性脳症の臨床経過—神経心理学的・臨床脳波学的検討—。脳と発達, 17 : 491-499, 1985.
- 8) 奥野武彦, 越智純子, 服部春生, 他：Landau-Kleffner 症候群の姉弟例。臨床脳波, 29 : 555-557, 1987.
- 9) 中野省三, 奥野武彦, 三河春樹：Landau-Kleffner 症候群。小児内科, 20 : 1608-1614, 1988.
- 10) 三村 将, 加藤元一郎, 横山尚洋, 他：聴覚失認を呈した Landau-Kleffner 症候群の1例。失語症研究, 8 : 274-282, 1988.
- 11) 八島祐子, 管み子, 高松文也, 他：Landau-Kleffner Syndrome における言語回復課程—とくに常同言語・反響言語について—。失語症研究, 4 : 271-278, 1991.
- 12) 八島祐子, 小野常夫, 石下恭子, 他：“てんかん・失語”症候群—語聾の2症例について—。脳と発達, 14 : 37-43, 1982.
- 13) 八島祐子, 高橋志雄, 熊代 永, 他：Landau-Kleffner 症候群（“てんかん・失語”症候群）。音声言語医学, 30 : 205-211, 1989.
- 14) 鈴木重忠, 能登谷晶子：小児の純粹語聾の1例。音声言語医学, 19 : 164-173, 1978.
- 15) 能登谷晶子, 鈴木重忠, 古川 仩, 他：Landau-Kleffner 症候群の2例。失語症研究, 9 : 1-8, 1989.
- 16) 小枝達也, 河野義恭：非言語性聴覚失認を示した Landau-Kleffner Syndrome の1例。脳と発達, 24 : 262-267, 1992.
- 17) 西野朋子, 阿部敏明, 福山幸夫：脳波異常を伴った原因不明の小児後天性感覚性失語症—症例報告と本邦文献展望—。東女医大誌, 47 : 709-714, 1977.

- 18) 永渕正昭, 飯沼一字, 山本克哉, 他: Diazepam で改善した小児の純粹語聾. 神経心理学, 3: 98-107, 1987.
- 19) 広瀬明美, 進藤美津子, 加我君孝, 他: Landau-Kleffner 症候群 1 例の長期観察—中等度感音性難聴との合併例—. 小児耳, 13: 27-33, 1992.
- 20) Cole, A. J., Andermann, F., Taylor, L. et al.: The Landau-Kleffner Syndrome of acquired epileptic aphasia. Neurology, 38: 31-38, 1988.
- 21) Mantovani, J. F., Landau, W. M.: Acquired aphasia with convulsive disorder: Course and prognosis. Neurology, 30: 524-529, 1980.
- 22) Bishop, D. V. M.: Age of onset and outcome in acquired aphasia with convulsive disorder (Landau-Kleffner Syndrome). Dev. Med. Child Neurol., 27: 705-712, 1985.
- 23) Deonna, Th., Beaumanoir, A., Gaillard, F., et al.: Adult follow-up of acquired aphasia-epilepsy syndrome in childhood. Report of 7 cases. Neuropediatrics, 20: 132-138, 1989.
- 24) 佐川幸子, 加我君孝, 加我牧子, 他: 小児の聴覚失認の視覚的言語習得過程—同一年齢で発症した末梢性聾との比較—. 脳神経, 34: 485-491, 1982.
- 25) 野沢由紀子, 田中美郷: 乳児期に発症した単純ヘルペス脳炎が原因と考えられる両側側頭葉損傷例の発達経過. 音声言語医学, 28: 170-182, 1987.
- 26) 玉井ふみ, 加我君孝: 両側側頭葉損傷による小児の聴覚失認の 1 例. 音声言語医学, 33: 169-176, 1992.
- 27) 山口宏子: 体験学習をふまえた文字指導のプロセス—K 子の事例を通して—. 特殊教育学研究, 30: 87-91, 1992.
- 28) 進藤美津子, 加我君孝, 赤井貞康, 他: 両側側頭葉損傷による小児の聴覚失認の発達経過—症例報告—, 33: 307-316, 1992.
- 29) 加我君孝, 田中美郷: 小児の聴覚失認の問題点, 精神医学, 25: 407-411, 1983.
- 30) Rnid 編, 中野善達訳編: 聴覚障害児の教育, コミュニケーションの方法, 湘南出版社, 藤沢, 1984.
- 31) 広田栄子: 就学前の教育. 大学病院におけるホームトレーニング・プログラム. JOHNS, 9: 243-248, 1993.
- 32) 中村公枝: 早期聴能訓練の成果. コミュニケーション能力とスピーチ. JOHNS, 9: 269-275, 1993.
- 33) 鷺尾純一: 早期聴能訓練の成果. 言語力. JOHNS, 9: 277-281, 1993.
- 34) 竹田契一, 山口浩明, 里見恵子: 脳損傷児の社会適応について. 音声言語医学, 30: 239-246, 1989.

別刷請求先: 〒173 東京都板橋区加賀 2-11-1

帝京大学医学部耳鼻咽喉科言語室

進藤美津子