シンポジウム「小児のめまいと平衡と運動の発達」

先天性盲聾児の平衡と運動の発達
—Visual vestibular interaction の喪失の影響—

新正由紀子¹⁾・加我 君孝¹⁾²⁾

Vestibular functions and motor developments
of congenitally deafblind children

Yukiko Shinjo¹⁾, Kimitaka Kaga¹⁾²⁾

¹⁾*National Institute of Sensory Organs, National Hospital Organization
Tokyo Medical Center*

²⁾*Department of Otorhinolaryngology, International University of
Health and Welfare, Mita Hospital*

Background: The relationship of visual vestibular interaction with congenitally visual and hearing impairment in children has been discussed. The cochlear and vestibular organs are closely related anatomically and phylogenetically. Many studies have revealed the abnormal vestibular function and delayed motor development in the cases of severely hearing impaired children. Bilateral vestibular dysfunction may be manifested as the loss of postural control and the delay of development in gross motor function. In addition, congenitally blind children manifest delayed motor development due to the difficulties in space perception. Methods: The vestibular functions and gross motor development were assessed in 4 congenitally deafblind children. Of the 4 cases, one patient had congenital rubella syndrome and one had CHARGE syndrome. In all patients there was severe hearing loss with severe visual impairment. Results: Motor development in all cases was significantly delayed. None of the patients could stand up and walk by themselves until they were at least 2 years and 4 months old. The results of the rotational chair test in two patients showed no response. Conclusions: Because of loss of visual vestibular interaction, the gross motor development in all severe congenital deafblind cases was found to be delayed further than that in the cases with only congenital hearing impairment. Careful treatment and planning for rehabilitation or placement of a cochlear implant in deafblind children is needed to improve their quality of life.

Key words: deafblind, vestibular function, gross motor development, visual vestibular interaction

¹⁾ 東京医療センター臨床研究（感覚器）センター

²⁾ 国際医療福祉大学三田病院耳鼻咽喉科

はじめに

先天的に聴覚と視覚の重複障害を併せ持った症例の頻度は非常に少なく、その重複障害を生じ得る原因疾患としては、超低出生体重、先天性風疹症候群、CHARGE syndrome などがある。

このうち、超低出生体重児においては、未熟児網膜症は大変重要な注意すべき合併症である。日本における障害発生率の報告によると、両眼失明の発生は超低出生体重児の約2%前後であり、この頻度は聴力障害の発生頻度と同程度である^{1)~3)}。日本における新生児医学の進歩により、超低出生体重児の新生児期死亡率はこの30年で大幅に低下し、近年では500~900gの超低出生体重児でも、8割近くが救命され生存退院できる時代になった⁴⁾。今後も、先天性盲聾の症例は増加していく可能性がある一方、先天性盲聾の患者に、どのような療育や教育をなすべきかという問題は大変深刻で、大きな課題である。

重度の先天性感音難聴児には、前庭三半規管障害による平衡覚機能の低下も合併している割合が多いことは知られている⁵⁾⁶⁾。一方で、重度の先天性視覚障害児も、視空間認知が困難なため、独立歩行が遅れるとされている⁷⁾。この二つの重要な感覚器障害が合併した場合の平衡と運動の発達については、これまで国内外でもほとんど報告がなく、その実態がわかっていない。

今回、われわれが経験した4例の先天性重度視覚・聴覚重複障害児症例を呈示し、これらの問題について検討する。

症例1 7歳女児。

診断：先天性風疹症候群。

経過および既往歴：母には妊娠4~5週頃、風疹罹患を疑う熱感を伴う発疹があった。在胎38週、1894gで出生。出生直後の特異的抗体検査で風疹IgM抗体陽性であった。先天性心疾患(動脈管開存、心房中隔欠損、肺動脈狭窄)、頭蓋内石灰化、先天性白内障、角膜混濁を認め、視力は光覚程度。

聴覚検査：日齢2日の新生児聴覚スクリーニング検査自動ABRで両耳REFER。生後1ヵ月のABR検査で両耳とも105dBHLで無反応。発達の過程でも強い音刺激に反応が認められにくく、重度の難聴と診断した。

平衡機能検査：回転椅子検査は協力が得られず

実施していない。

画像検査：MRI検査で内耳奇形は認められなかった。

運動発達：頸定6ヵ月、寝返り1歳、ずりばい3歳6ヵ月、起坐3歳8ヵ月、つかまり立ち4歳。7歳時点で、支えると立てるが、自力での起立、独立歩行は未だ不可能(図1)。乳児期には、頭部の後屈が顕著であった。

症例2 2歳4ヵ月女児。

診断：CHARGE症候群。

経過及び既往歴：在胎28週、1070gで出生。コロボーマ、先天性心疾患(心室中隔欠損)、後鼻孔狭窄、口蓋裂、両側下肢第2~4趾欠損が生下時より認められていた。視力は光覚程度。

聴覚検査：生後4ヵ月での新生児聴覚スクリーニング検査自動ABRで両耳REFER。生後4ヵ月のABR検査で両側105dBHLで無反応、COR検査で閾値80dBHL程度であった。

画像検査：内耳MRI検査にて、両側内耳奇形(Mondini type)を認めた。

平衡機能検査：一方向減衰回転椅子検査で両回転方向とも反応を認めなかった(図2)。

運動発達：頸定7ヵ月、這い1歳1ヵ月、起坐1歳。起立、独立歩行は2歳4ヵ月で未だ不可能。乳児期に頭部の後屈が目立っていた(図3)。

症例3 2歳4ヵ月男児。

診断：無眼球症。

既往歴：出生直後に無眼球症のため全盲であることを指摘された。染色体の異常は認められなかった。

聴覚検査：新生児聴覚スクリーニングは受けていなかった。生後1歳で母が音への反応がないことに気づき、ABR検査を受けると両耳105dBHLで無反応であった。

画像検査：MRI検査で内耳奇形は認められなかった。

平衡機能検査：無眼球症のため、回転椅子検査は実施不能であった。VEMP検査を行ったところ、両側とも良好な反応を認めた(図4)。

運動発達：頸定6ヵ月、這い1歳1ヵ月、つかまり立ち10ヵ月。起立、独立歩行は2歳4ヵ月で不可能。乳児期の頭部後屈が目立っていた。

症例4 5歳女児

診断：超低出生体重児。

図1 症例1の4歳2ヵ月時の姿勢。自力で座れるようになったが (a), 寄りかからないと立つことができない (b)。

既往歴：在胎23週5日の早産で出生，出生体重は642gであった。人工呼吸3ヵ月，入院6ヵ月を要した。未熟児網膜症のため，レーザー治療を受けるも，網膜剥離を発症し，視力は光覚程度である。

聴覚検査：8ヵ月のABR検査で両側105 dBHLで無反応。1歳の時のCOR検査で120 dB程度であった。

画像検査：側頭骨CT検査で内耳奇形は認められなかった。

平衡機能検査：一方向減衰回転椅子検査では両方向とも無反応であった。

運動発達：頸定1歳，寝返り1歳。5歳の現在でも，起坐，這い移動とも自力では困難で，装具をつけ歩行訓練中である（図5）。

考 察

先天性前庭機能障害児の運動発達への影響についての研究は，Kagaらの1981年の報告が初めてである⁵⁾。先天性高度難聴児に対し一方向減衰回転椅子検査で評価し，回転眼振が無反応である症例では，運動発達段階のうち，定頸，独立歩行の開始が正常児に比べ大幅に遅滞することを報告した。

われわれが以前行った，重度の感音難聴児に対する一方向減衰回転椅子検査を用いた平衡機能検査では，感音難聴児の85%に前庭眼反射の低下を認め，そのうち約30%の症例で無反応であった⁶⁾。結果的に，迷路性筋緊張の低下により，①頸部の固定や下肢の体幹支持機能の獲得が遅れること，②迷路性立ち直り反射の欠如，③頭部の後屈が生

図2 症例2の一方向減衰回転検査結果。両回転方向で反応が認められなかった。

じやすいことなどから，運動発達に遅滞が生じると考えられた。

ただし，定頸・独立歩行は著しく遅れる一方，起坐・つかまり立ちなどの支えのある機能の遅れは少ないのが特徴で，成長とともに小脳・大脳基底核・大脳からの中枢性の制御により筋緊張が得られることで，末梢障害に対する中枢性前庭代償が働き改善していくと考えられる。

重度先天性視覚障害児では，小脳と視皮質による姿勢制御の発達に遅れが生じることと，視空間の認知が困難であるために，始歩が遅れるとされ，この場合も成長に伴い中枢性に運動機能の代償が働き，平均で4歳頃には独立歩行を獲得する⁷⁾。

この聴覚と視覚の2つの感覚障害が重複した場合は，いわゆる visual vestibular interaction の喪失となり，高位除脳動物のアケザルによる動物実験の報告がある。迷路が正常であれば，視覚遮断をしても頭位は正しい位置をとるが，両側迷路

表 1 先天性前庭機能障害児, 先天性重度視覚障害児, 盲聾児の運動発達獲得年齢の比較。単位: 月齢。
 (*) : 千田 1995。⁷⁾
 盲聾児の独り立ち, 独立歩行は聴覚あるいは視覚障害単独の幼児より非常に発達が遅れていた。

	既往	定頭	起坐	這い移動	ひとり立ち	起立歩行
正常児		3.5	8	10	12	12
前庭機能低下聾児		8	14	13	18	21
盲聾児(*)						24
症例 1	先天性風疹症候群	6	44	42	>84	>84
症例 2	CHARGE, 内耳奇形	7	12	13	>28	>28
症例 3	無眼球症	6		13	>28	>28
症例 4	超低出生体重	12			>60	>60

図 3 症例 2 の 1 歳 1 ヶ月時の姿勢。支えて座位をとらせている。頭部の後屈が顕著に認められた。

を破壊すると立ち直り反射が失われ頭部後屈が生じるという報告である (図 6)⁸⁾。

迷路機能が失われても, 頭部の立ち直り反射は, 高等な動物ほど, 体性感覚, 頸部の知覚, 視覚などのサポートによって, 中枢性に代償されることが知られているが, 本例のように障害が重複すると, この代償がうまく機能せず, 中枢レベルの統合機能の発達も遅れるために, 結果的に運動

図 4 症例 3 の VEMP 検査結果。両耳とも良好な反応を認めた。

発達が著しく遅滞すると考えられる。

今回の盲聾児 4 症例の運動発達を表 1 にまとめた (表 1)。定頭, 起坐や這い移動は, 症例にもよるが, 前庭機能低下の聾児程度の運動発達遅滞であったが, 独り立ち, 独立歩行に関しては, 聾単独, 盲単独障害の幼児より大幅な遅れがみられた。

こうした盲聾重複障害児について, 日本には専門の学校や施設, 機関がないのが現状である。そのため, 重複障害児は, 幼児の間は, 盲幼児・難

図5 症例4の2歳6ヵ月時の姿勢。定額はしているが (a), 体幹保持が非常に不安定で (b), 容易に頭部が後屈してしまう (c)。

聴幼児通園施設や障害児療育センター、視覚特別支援学校・聴覚特別支援学校の幼稚部・教育相談部などで教育や指導を受けている。就学年齢の児童の多くは、視覚特別支援学校または聴覚特別支援学校に在籍しているが、他の各種特別支援学校(肢体不自由児特別支援学校など)にも在籍している。視覚障害児の40%が日常生活全般で介助が必要であり、全寮制の盲児・ろうあ児施設に入所している児童も見受けられる。このような児童は成人後は、成人施設へ移行することとなる。

視覚・聴覚重複障害児は、それぞれ聴覚および視覚の障害の程度が異なる。それぞれの個人個人の状態にあわせ、特別な配慮が必要となり、それぞれに適したコミュニケーション手段をみつけることが重要となる。例として、身振りサイン、オブジェクトキュー、指文字、指点字、触手話、キュードなどのコミュニケーション手段が用いられている。療育によりコミュニケーション方法が上達すると、点字メールなどの媒体も使用可能となり、児童を取り巻く周囲の世界からの情報をより多く取得し、社会と関わりを持つことが可能となる。

先天性の盲聾児は、他の障害も合併することが多い。また、視覚と聴覚の障害が重度の場合にコミュニケーション方法を習得するには、さらに多くの時間と人的支援を要する。このような症例の頻度が少ないこともあり、国内外で確立された療育方法というものは存在しないが、熱心に療育に取り組んでいる報告がある⁹⁾¹⁰⁾。今後我が国にお

図6 高位除脳動物のアカゲザルによる動物実験の報告。(a) 眼からの立ち直り反射。両側迷路が破壊されても、視覚があれば、頭位は水平位をとる。(b) 迷路からの立ち直り反射。視覚遮断をしても、迷路が正常であれば、頭位は水平位をとる。(c) 体からの立ち直り反射。迷路を破壊し視覚を遮断しても、成長したサルであれば、体からの立ち直り反射で頭部に続き体も水平位となる (Twitchell 1975 改⁸⁾)。

いても北欧諸国同様に、個々の症例に必要な支援体制を受けられる環境が整えられるようにしなければならない。

ま と め

視覚障害、聴覚障害ともに重度の先天性盲聾幼児4例を経験した。乳児期には頭部後屈現象が目立ち、定頸、独立歩行などの運動発達が視覚・聴覚の単独障害児と比べても極端に遅延していた。聴覚と視覚の障害が重複すると、visual vestibular interactionの喪失により、単独の障害の場合よりさらに平衡機能や運動発達が遅延すると考えられた。盲聾児の教育方法についてはそれぞれの症例にあわせた特別な配慮が必要となる。

文 献

- 1) 中村 肇, 上谷良行, 小田良彦他: 超低出生体重児の3歳時予後に関する全国調査成績. 日児誌 99: 1266-1274, 1995
- 2) 中村 肇, 上谷良行, 芳本誠司他: 超低出生体重児の6歳時予後に関する全国調査成績. 日児誌 103: 998-1006, 1999
- 3) 中村 肇, 上谷良行: 1990年度出生の超低出生体重児9歳時予後の全国調査集計結果. 分担研究報告書. 厚生科学研究「周産期医療体制に関する研究」(主任研究者: 中村 肇) 97-101, 1999
- 4) 厚生省児童家庭局母子保健課監修. 母子保健の主な統計. 平成11年度刊行, 母子保健事業団発行. 1999
- 5) Kaga K, Suzuki J, Marsh RR, et al.: Influence of labyrinthine hypoactivity on gross motor development of infants. Ann N Y Acad Sci 374: 412-420, 1981
- 6) Shinjo Y, Jin Y, Kaga K: Assessment of vestibular function of infants and children with congenital and acquired deafness using the ice-water caloric test, rotational chair test and vestibular-evoked myogenic potential recording. Acta Otolaryngol 127: 736-747, 2007
- 7) 千田耕基: 視覚障害に起因する行動の制限とその対応について. 特別研究報告「心身障害児の運動障害にみられる課題とその指導に関する研究」国立特殊教育総合研究所. 118-125頁, 1995
- 8) Twitchell TE: Attitudinal reflexes. J Am Phys Ther Ass 45: 411-418, 1965
- 9) 中澤恵江: 好きなこと, できること, 人と交わることで生活を組み立てる. 盲ろう教育研究紀要 8: 22-25, 2007
- 10) 永石 晃: 重聴覚障害をかかえる子どもたちのそだち. そだちの科学 9: 114-121, 2007