

聾難聴を伴う重複障害児に対する人工内耳(CI)の研究動向

石黒 栄亀・鎌田 義彦・堀江 幸治

九州女子大学人間科学部人間発達学科 北九州市八幡西区自由ヶ丘1-1 (〒807-8586)

(2017年5月24日受付、2017年6月28日受理)

要 旨

現在、人工内耳(CI)は、毎年多数の成果が公表されている。多くの場合は聾難聴単一障害を対象としたものがほとんどだったが、重複障害児向けのアプローチは近年進化してきており、CIによる装用効果も報告されるようになってきた。しかし聾難聴に種々の障害を併せ有する子どもたちにおける、障害特性に応じたCIの明確なガイドラインや病因の違いによる装用効果を報告したものは未だ不十分であるため、本研究では重複障害におけるCIの研究動向を体系的に整理した。CIはたとえ聾難聴の単一障害であっても、多分野多職種間連携が必須である。そのため重複障害児においては、親との十分なカウンセリングが、CI後に起こりうる重複障害の可能性と、それが生じた後の適切な理解・支援に繋がる。従って、今後は心理学的発達学的教育学的な観点から、重複障害を併有するCI児の研究成果を向上させることが重要であると考えられた。

1. 緒言

「重複障害」という用語は、ある個人に一つ以上の障害が生じている場合に使用されてきた。重複障害は通常、元となる一つの障害に関係した生理的・心理的・教育的問題から、併有する障害に依存した新たな問題を生ずる^{1)~3)}。わが国では学校教育という観点から文部科学省で、保健福祉という観点から厚生労働省で重複障害の定義がなされている。どちらもそれぞれの分野に応じた障害区分に差異はあるものの、複数の障害を併有するという点では共通しており、言語定義的な差異はない。

一方米国IDEA (the Individuals with Disabilities Education Act's) において定義される「重複障害」は'Multiple disabilities (もしくはMultiple handicapped)'を使用している。これは知的障害を主障害として運動機能障害など他の障害を併有する場合に使用し、視覚障害および聴覚障害が主障害である場合、'additional disabilities' が常用される。

聾難聴児は一般的に重複障害のリスクがあることが知られている⁴⁾。難聴にその他の障害が重複する頻度は、他の障害を有しない聾難聴者よりも多いと言われており、Gallaudet大学の調査では、約40%の聾難聴児に何らかの重複障害があると報告された¹⁴⁾。難聴を引き起こす様々な原因によって、例えば妊娠期風疹maternal rubella、未熟児prematurity、サイトメガロウイルスcytomegalovirus、髄膜炎meningitisなど、いくつかの疾患から聾難聴重

複障害の発生が説明可能であると考えられている。これらの原因による聾難聴は神経学的影響があると考えられ、重複障害を有するリスクが高いとの推測は極めて合理的であり、これら疾患の30-40%の感音性難聴児が他の障害を有していると報告されている⁵⁾。また Gallaudet大学はこの結果に基づき教育的観点から、聾難聴重複障害を「聴覚障害の教育の著しい複雑さに、身体的、知的、情緒的、行動的な障害が加わったものである」と定義している⁶⁾。

聾難聴聴覚障害児のリハビリテーション・ハビリテーションにおいて、人工内耳（Cochlear implant：以下CI）は、それまで補聴器（Hearing Aid：以下HA）で十分に効果が得られなかったものに、音声知覚や音声認知、口話、聴覚注意や行動の改善といった発達の場面で著しい効果を示してきた。

しかし小児CIの早期において、CI適用が可能な対象群として考えられてきたのは、両側性重度難聴以上で、蝸牛や聴神経の温存状態が良好なものであるため、重度の重複障害はCIの適応外とされてきた¹⁾⁶⁾。

わが国では一般社団法人日本耳鼻咽喉科学会The Oto-Rhino-Laryngological society of Japan、inc.⁷⁾がHP上（http://www.jibika.or.jp/members/iinkaikara/artificial_inner_ear.html）に『小児人工内耳適応基準（2014）』を公開している。それによると、CIの適応条件は「手術前から術後の療育に至るまで、家族および医療施設内外の専門職種との一貫した協力体制がとれていることを前提条件とする」⁷⁾としている。また同じく日本耳鼻咽喉科学会は、CIを施す医療機関における必要事項として、「A）乳幼児の聴覚障害について熟知し、その聴力検査、補聴器適合について熟練していること。B）地域における療育の状況、特にコミュニケーション指導法などについて把握していること。C）言語発達全般および難聴との鑑別に必要な他疾患に関する知識を有していること。」⁷⁾を求めており、療育機関に必要な事項としては、「聴覚を主体として療育を行う機関との連携が確保されていること」⁷⁾が、家族からの支援としては「幼児期からの人工内耳の装用には長期にわたる支援が必要であり、継続的な家族の協力が見込まれること」⁷⁾が必須であるとしている。このようにCIに際しては聾難聴単一障害においても多分野多職種間連携が前提であることが示されており、従って重複障害児に対するCI装用については、合併する障害や障害程度を総合的に判断し、CIの適応可否を慎重に判断することが求められている。特に手術適応については最終的には保護者の判断となることが多いため、装用前から子どもにある聾難聴以外の障害に対する理解と、CI術後の療育に対する両親の意見の一致がより重要であるとしている。そのため聾難聴に様々な障害を併せ有する子どもにCIを施す場合、重複障害児のCI装用の効果に関する知見の蓄積とその成果の公開は、両親や保護者の意思決定に多大な影響を与えられ³⁾。

また、CIの禁忌事項には中耳炎などの感染症の活動期が挙げられている一方で、慎重な適応判断が必要なものには「A）画像診断で蝸牛に人工内耳が挿入できる部位が確認できな

い場合。B) 反復性の急性中耳炎が存在する場合。C) 制御困難な髄液の噴出が見込まれる場合など、高度な内耳奇形を伴う場合。D) 重複障害および中枢性聴覚障害では慎重な判断が求められ、人工内耳による聴覚補償が有効であるとする予測がなければならない。」⁷⁾と明記されている。ただし特にD) の項目については附則で重複先天性障害は必ずしも禁忌にはならないとした上で、「合併する障害にもよるが、両者の障害程度を総合的に判断すべきであり、1) コミュニケーションに困難を伴うほどの重度の知的障害、2) 広汎性発達障害、3) 注意欠陥・多動障害、4) その他言語発達に影響を及ぼしうる高次脳機能障害、などが含まれることを想定した」⁷⁾ことが明記されており、現在は聾難聴に種々の重複障害を伴うことはCIの適応外ではない。

現在、CIに関して、毎年多数の成果が公表されている。しかし多くの場合は聾難聴単一障害を対象としたものがほとんどである。早期CIの発展において、行動や発達、心理的困難さを抱えた子どもたちの多くは、CIの対象から除外されてきた。しかし現在はこれらの子どもたちに向けてのアプローチは近年進化してきており、CIによる装用効果も報告されるようになってきた。ただし、聾難聴に種々の障害を併せ有する子どもたちにおける、障害特性に応じたCIの明確なガイドラインや病因の違いによる装用効果を体系的に報告したものは未だ不十分である。

従って本研究では重複障害児におけるCI装用効果に関する研究動向を体系的に整理することを目的とする。

II. 方法

National Center for Biotechnology Information : NCBIが運営するオンラインデータベースであるPubMed (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>) を使用した。検索語は‘Cochlear implant’と‘additional disability’として、2017年2月9日に2016年時点のデータを検索した。その中からタイトルとAbstractの内容に基づき、筆頭著者が聾難聴単一障害のみを対象としたもの、研究対象が聾難聴を伴う重複障害児であってもCI装用されていないものなど、本研究の目的に関連性が低いもの、および英語以外の言語で記された論文を除外した。その後、対象となる文献を他2名の共同研究者の合意を得て検討した。

III. 結果

検索された43件のうち、上記の基準に適合し、また2017年4月末日までに入手可能だった17件 (39.5%) を対象とした。うち2件 (11.8%) はreviewであり、聾難聴以外に重複した、障害の原因疾患の同一性に基づいて分類調査がされていた。手法としては既に収集された記録に基づいた後ろ向き研究と、重複障害を有するCI児の経時的変化を標準化検査によって調査したもの、対照群と比較したものに大別された (Table.1)。これら2件の

reviewを除外した15件には、「平均CI施術年齢（月齢）（11/15件：73.3%）」、「重複障害の内訳数（14/15件：93.3%）」の2項目が多く共通して記載されていた。上記項目のうち、記載されたデータのみに基づく、平均CI施術年齢は39（SD 15.8）か月であった。15件の対象者総数はのべ492名であり、重複障害種別人数が明記されてあるものに従えば、運動障害および脳性麻痺（cerebral palsy:以下CP）126名（25.6%）、知的（発達）障害112名（22.8%）、自閉症スペクトラム（以下ASD）63名（12.8%）、視覚障害48名（9.8%）、学習障害32名（6.5%）、ADHD28名（3.5%）、行動障害8名（1.6%）で、対象児一人について聾難聴以外に二つ以上の障害を併有していた重複障害児は51名（10.4%）であった（Table.2）。ただし、文献によっては1名に対して2つ以上の障害種が併有されている場合、個別に障害種が計上されているケースがあることも伺え、上記は実数ではないことに注意が必要である。以下、対象の規模の大きさから極めて信頼度が高いと思われる、聾難聴病因学と重複障害の関係、CI児の重複障害として近年増加傾向があると考えられるASDとCIの効果について、そして重複障害を有するCI児の評価と指導の可能性の3つの観点から検討を進めていく。

1. 聾難聴病因学と重複障害の関係

聾難聴をもたらした原因疾患の同一性に基づいた調査は、聾難聴CI児の原因疾患と重複する障害の関係性の検討を目的とする後ろ向き研究であった。

Inscoe et al (2016)³⁾ は540名の1歳-19歳のCI児の親を対象に、聾難聴の原因疾患と重複障害の関係を相互の割合から調査した。この調査では少なくとも一つ以上の重複が認められるCI児は47%、三つ以上の重複が認められるCI児は11%という結果であり、原因疾患が明らかなCI児は重複障害を併せ有する割合が高いことがわかる。そしてこの調査では聾難聴の原因疾患を6疾患（先天性サイトメガロウィルス（cCMV）、髄膜炎、先天性オーディトリニューロパチー（ANSD）、Waardenburg症候群、Usher症候群、コネキシン26（GJB2変異）、それに付随して生じる重複障害を6つ（視覚障害、運動障害、てんかん、自閉症（ASD）、知的障害、その他）に限定し、それぞれの原因疾患に占める重複障害の割合を調査した。それによるとcCMV難聴児の85%、髄膜炎難聴児の52%、ANSDの67%に何らかの重複障害を有するとの結果であった。さらに重複障害を有するcCMV児の38%に知的障害、26%に運動障害、15%にASDがあり、髄膜炎の22%に運動障害と知的障害、6%にASDが、ANSDの38%に運動障害が、29%に知的障害が、13%にASDを併有した。このことからInscoe et al (2016)³⁾ はcCMVと髄膜炎、ANSDではASDが一般的な小児集団に生じる割合よりも有意に高いこと、ASDの診断は聾難聴の診断に基づくCI施術よりも遅くなる可能性が高く、これらの疾患を原因とする聾難聴児に対してCIを行う場合は、CIのプログラミングが有用となるような情報を事前に親に提供し、十分に相談を重ねておくことが重要であると述べた。

Table 1. Researches used in this review.

Study	Total	Age at implant (Average)(m)	Procedure	Additional disabilities	n
Wiley (2004)	32	37.5 [※]	Communication mode	CD	10
				VD	6
				MD	18
				Behavior disability	7
				LD	2
			>1 diagnoses	11	
Donaldson (2004)	7	63.6±31.2	MAIS, IT-MAIS, GASP-W, GASP-S, PPVT-III, Expressive Vocabulary test, The MacArthur Communicative Development Inventory Questionnaire given to parents	ASD	7
Wiley (2005)	16	48±45	Interviews and questionnaires	CP	2
				MD	1
				LD	2
				Behavior disability	1
				CD	1
			Language disability	4	
			VD	1	
			>1 additional	4	
Daneshi. (2007)	60	68±32.2	Retrospective study Leiter international performance scale The Persian auditory perception test	MR	13
				LD	20
				ADHD	15
				CP	5
				VD	3
			ASD	4	
Wiley (2008)	14	17 [※]	Auditory Skills Checklist(ASC)	Spastic quadriplegia + VD + CD	4
				ASD (normal nonverbal DQ)	2
				CD	4
				Fine or Gross MD (not CP)	2
				MD + CD + VD	1
			Ataxic CP (normal nonverbal DQ)	1	
Amirsalari 2012	28	—	Categories of auditory performance(CAP) Gross motor function classifications(GMFCS) Speech intelligibility rating(SIR)	MD (mild to moderate)	28
Birman (2012)	29	—	Retrospective review Categories of auditory performance(CAP)	DD	17
				CP	6
				DD+CP	5
			ADHD	1	
Cruz. (2012)	31	30.1 ± 15.1	Reynell developmental language scale, Child Behavior Checklists	ADHD	12
				PDD	8
				LD	7
				CP	4
Cupples (2013)	119	17.5 ± 7.5	Preschool Language Scale(PLS-4), Peabody Picture Vocabulary Test 4edition(PPVT-4) Diagnostic Evaluation of Articulation and Phonology (DEAP)	ASD	9
				CP	24
				DD	14
				DD with ASD or CP	27
				VD	9
				Speech output only	4
				Various syndromes	19
Medical	13				
Lee (2013)	5	48.6 ± 12.7	VOCA Open-set Monosyllabic Word Test The Assessment of Phonology and Articulation for Children(APAC)	MR	3
				MR+CP	2
Rafferty (2013)	19	42	Categories of auditory performance(CAP) Meaningful Auditory Information Scale(MAIS), Listening Progress Score (LiP), Meaningful Use of Speech Scale(MUSS)	DD	13
				DD + VD	1
				ASD	1
				CP + DD + ASD	1
				LD	1
			Klippel-Feil	1	
			Pierre robin + cleft palate	1	
Eshraghi (2015)	15	36	Early Speech Perception (ESP) Multisyllabic Lexical Neighborhood Test (MLNT) Phonetically Balanced Kindergarten Test (PBK) Questionnaire given to parents(Donaldson, .2004)	ASD	11
				PDD-NOS	4
Hashemi (2016)	16	39.8±20.4	Spondee Test Comparing 20 two syllable words.	ADHD, Epilepsy CP	16
Lachowska (2016)	6	20±3	Questionnaire given to parents Retrospective study	ASD	6
Inscoe (2016)	107	—	Questionnaire given to parents	VD	29
				MD	35
				ASD	13
				CD	40
				Epilepsy	18
			Other	44	

— : not described, LD : Learning disability, CP : Cerebral Palsy, DD : Developmental delay, ADHD : attention deficit hyperactivity disorder, ASD : Autism Spectrum Disorder, MR : Mental retardation, VD : Visual disability, MD : Motor disability, CD : Cognitive disability, ※:median

Table2. Number of participants classified in each additional disabilities.

Additional disabilities	n	%
MD or CP	126	25.6
CD (or DD or MR)	112	22.8
ASD	63	12.8
VD	48	9.8
LD	32	6.5
ADHD	28	3.5
other	24	4.9
>1 additional	51	10.4

ASD : Autism Spectrum Disorder, ADHD : attention deficit hyperactivity disorder,
 CD : Cognitive disability, CP : Cerebral Palsy, DD : Developmental delay,
 LD : Learning disability, MR : Mental retardation, MD : Motor disability, VD : Visual disability.

またBirman et al (2012)⁸⁾ は1年間に行われた16歳以下のCI児88名を対象に、その術式とともに聾難聴の原因疾患と重複障害の関係を調査した。その結果88名中29名(33%)に何らかの重複障害が認められた。CI児に聾難聴をもたらした原因疾患のうち、重複障害が生じた疾患は、先天性風疹、染色体異常(CHARGEほか10疾患)、黄疸、早産、cCMV、髄膜炎、コネキシン26の7疾患であり、うち先天性風疹、染色体異常、黄疸、早産、cCMV、髄膜炎は、罹患者に重複障害を生じる割合が40–100%と高率であった。さらにBirman et al (2012)⁸⁾ は聾難聴原因疾患から併有する重複障害も報告した。23名に知的発達障害、11名にCPが同定されており、Inscoc et al (2016)³⁾ 同様に聾難聴をもたらす原因疾患では、高率に重複障害を併有する可能性があることと示されている。cCMVや髄膜炎は聴覚以外の中枢神経発達に影響が大きく、重複障害を併有する割合も高いことから、CI装用にあたっては早期から聾難聴以外、ASDや知的発達の遅れ、運動機能障害のリスクが年齢とともに顕在化してくる可能性があることを想定しておくことが重要であることがこれらの成果から言える。

2. ASDにおけるCI装用の効果

ASDは本調査で検索した文献の中で、最も多くの筆者に言及された障害である。ASDは社会的コミュニケーション障害を基盤として、他者との相互関係や限定された興味等を特徴とする⁴⁾⁹⁾¹⁰⁾。健聴のASD児でさえ、一般的に有効なコミュニケーション手段に乏しいこと、感覚統合の困難性を認めることが多いことなどから、ASDはCIの対象として考えられて来なかった¹⁾⁹⁾。

しかし、CIの低年齢化とともに、多数の聾難聴児が早期にCIを受けるようになった。その結果、ASDの診断がCI施術に遅れるという例が確実に増加している。そのため、重複障害を併せ有するCI児を対象とした研究において、ASDに言及したものは多く、今後も中心

的に検討されていく課題であると言える。

1970年代、聴覚障害と耳感染症はASDの潜在的原因とされた⁴⁾。それは、聾難聴がその障害特性として言語コミュニケーションが不可能となり、社会的分離や精神疾患、言語困難に繋がること、さらには難聴を付随する中耳炎の子どもたちと難聴のないASD児に、音に対する反応に類似性があることであった⁴⁾。

ASDは出生1000名に対して概ね6.7の有病率を示す。子どものASD有症率は過去数十年間に増加しており、米国ADDM（自閉症と発達障害観察ネットワーク）によって推定されたものに従うと、1960年代から1980年代には10000人に2-5人だったものが、2002年には150人に1人、2004年には125人に1人、2006年には110人に1人、2008年には88人に1人であると報告されている¹¹⁾。

1990年代からASDの有病率は上昇している。これが実際に上昇しているのか、または早期により正確にASDが診断されるようになったためかは不明である¹²⁾。しかしこの増加は疾患の有病率の直接的増加のためではなく、発達障害への意識の向上と診断基準の拡大のためであるとの主張がされている¹¹⁾。

ASDと聴覚障害の関係が正しく理解されてきたのは、1999年以降である。感音性難聴の発生率は定型発達者が0.1-0.2%であることと比較して、ASDでは3.5%と10倍以上高いと言われる⁹⁾¹²⁾。Rosenhall et al (1999)⁹⁾は199名のASD児者でASDと難聴の関係を調査した。対象となったASDのうち、軽度から中等度難聴はASD児の7.6%、重度難聴はASD児の3.5%に認められた。低機能の子どもは高機能の子どもよりも耳の感染症に罹患しやすく、また耳の感染症では、ASD症候と耳介の低位置の関係が深いことが知られている¹²⁾。ASDにおける重度中耳炎の割合は23.5%、中耳炎に随伴する伝音性難聴は18.3%に認められ⁴⁾、難聴はASD児特有の言語の遅れや注意欠陥をもたらす⁴⁾。ただしASDの病因は多要因性であることが明らかになってきており、遺伝的多様性に比べて環境要因が果たす役割は狭いと言われる⁴⁾。

Cruz et al, (2015)¹¹⁾は、聾難聴児がその障害特性のために注意の欠如が見られたり、発語がない、聴覚的はたらきかけに対してアイコンタクトがないというようなASDの症状と重複しているため、定型発達児集団よりもASD児集団で、聴覚障害が高頻度に発生しているという決定的な論拠はないと述べた。Rosenhall et al (1999)⁹⁾は難聴の有病率は定型発達児よりもASD児で大きかったが、知的発達障害児の難聴有病率と同程度であったとしている。これについてRosenhall et al (1999)⁹⁾は、ASDにおける聴覚障害の発生率は、知的障害との共変動であるとは考えられないとした。早期診断において、特に2-3才でCIの治療的介入を受けたASD児は、言語発達や学校などの集団適応と言う点で、良好な成果をもたらす場合がある。しかし一部のケースでは18-24か月まで定型的発達を示し、それから退行したかのような状態でASD特性が表れてくる場合もあり、3歳過ぎてもASD診断

がないままとなる例も多い。このようなASD児における診断確定の問題や、子どもに生じている状態が聾難聴によるものか、ASD症状によるものかの判別が困難になることから、聴覚障害にASDを合併する割合は変動が大きくなると考えられる¹¹⁾。

ASDを伴った聾難聴へのCIは、子どもの認知発達を助け、発語を生むと考えられている。しかし多くの研究でCIは、社会化、行動、またはコミュニケーションのようなASDの主要症状に目立つ改善が認められず結果もばらつきが大きい¹⁴⁾¹⁰⁾¹³⁾¹⁴⁾¹⁵⁾。ASDの症状は個人差が幅広く、ASD自体コミュニケーションの困難さ、認知、行動、言語発達の問題を抱えているため、対象児の聞こえにASDの症状自体がどの程度影響しているのかは非常に詳細な事前評価が必要となり、それがCI後の適切な教育支援にもつながる⁹⁾。しかしASDを伴った聾難聴児では、ASD固有の特徴であるコミュニケーションと言語利用の困難さのため、聴覚補償にCIを考慮する場合は、マッピングを含めた術後評価が困難になると考えられる¹¹⁾。

ASD児のCIに関しては、重複障害に対するCI効果の調査が始められた時期に、Donaldson et al (2004)¹⁶⁾ が3歳－9歳のASD-CI児7名を対象としてCI効果の検討を行っている。結果として対象児はASDのために、標準化音声言語聴覚検査の利用困難なものが多かった。しかしCIによっていくつかの聴覚機能に向上が認められたことが報告された。ただし、その結果は定型発達をしたCI児と比較すると小さいものであったことも明らかになった。Donaldson et al (2004)¹⁶⁾ は同時に、親に対してもCIに関する意識調査を行った。その結果、対象児のほとんどにおいて、親が期待する通りの言語発達が達成されなかったにもかかわらず、「アイコンタクトができるようになった」、「周りの音に気づくようになった」、「音楽に反応するようになった」「声を出した」などの効果を報告した。そしてその成果に基づき、ほとんどの親が「同じ状況の他の家族にぜひCIを受けることを薦めたい」「また同じ状況でも子どもにCIを行うことを選択する」と述べた。この結果からDonaldson et al (2004)¹⁶⁾ は、ASDを重複する聾難聴児にとってのCIは、ASD症状そのものには影響をしないため、言語コミュニケーションの改善と言う点は現実的な終着点ではないことと、それと同時に、それ以外の潜在的な恩恵がもたらされることがあることも事前に家族に対して伝えて、十分に理解を図っておくべきであると強調し、以後の調査の多くで、このDonaldson et al (2004)¹⁶⁾ の文脈が多く引用されるようになった。

3. 重複障害を有するCI児の評価と指導の可能性

重複障害児に対するCIがもたらす恩恵について概観したEdwards (2007)¹⁾ は、重複障害を有するCI児は重複障害を併有しないCI児と比較して、例えば音声知覚など、特定の発達が遅れる傾向があると述べた。また単一障害のCI児と比較した場合、年齢とともに言語的な発達の差は縮まる傾向がある重複障害児でも、特定の認知発達の差が残存したままになることと、聾難聴の原因疾患それ自体とCIによる発達の結果には関連が低いと述べた。こ

れは、重複障害を有するCI児の場合、脳の高次機能における個人差が、例えば同じ起因疾患を有する聾難聴児のCIの発達の違いとして生じている可能性がある。たとえば施術1年後のCI児を対象としたBirman et al (2012)⁸⁾は、重複障害のないCI児の96%は会話を行うことが可能となっている一方、重複障害を併有するCI児ではそれが52%にとどまると報告しており、聾難聴をもたらす中枢神経系ダメージが広範に及ぶことによる影響が伺える。

Cupples et al (2013)¹⁷⁾は3種類の標準化言語検査(PLS-4、PPVT-4、DEAP)を使用し、重複障害を有するCI児の言語発達を障害特性から精査した。その結果ASD児およびCP児、またはこれらに知的発達の遅れを併有するCI児ではPPVT-4とDEAPの2種類は70%以上の重複児が完遂することが困難であり、最終的にASD児およびCP児、またはこれらに知的発達の遅れを併有するCI児は、他の障害を併有するCI児と比較して理解言語と表出言語が低得点であったと報告した¹⁶⁾。

また原因疾患から重複障害に言及したBirman et al (2012)⁸⁾は、CI挿入1年後の重複障害児のCategories of Auditory performance (CAP)は、重複障害のないCI児と比較して得点が低かったことを報告した。Birman et al (2012)⁸⁾はその原因に、対象児の発達の遅れやCPを有するリスクが高かったためとしている。ただしBirman et al (2012)⁸⁾とCupples et al (2013)¹⁷⁾はCPとASDという違いとして表現された中枢神経への影響と検査項目との関係について解釈を踏み込んでおらず、CPとASDは知的発達の遅れとともに包括的に言及されていた。反対にDaneshi et al (2007)¹⁵⁾は重複障害児のCI挿入前と1年後を比較した結果、CP児で最大の改善度を示し、その一方ASD児では改善度が最も低かったと報告した。これについて運動発達遅滞の有無でCI児のCAP scoreに差があるかどうかを調査したAmiralari et al (2012)¹⁸⁾は、事前の予測と反して運動発達遅滞を有するCI児と無いCI児の間にCAP scoreの差がなかったことを報告した。ただしAmiralari et al (2012)¹⁸⁾の対象としたCI児はGMFCS: Gross Motor Function Classification System (粗大運動能力分類システム)のレベル1から3に該当するCI児を対象としており、中枢神経系において軽度の運動発達の遅れを与えた障害が、聴覚および言語認知に影響を与えるほど及んでいなかった子どもたちが対象であったために差が現われて来なかったと考えられる。またDaneshi et al (2007)¹⁵⁾の調査のCP児は、検査遂行が可能であったことから、中枢神経系における運動障害が、聴覚および言語認知に影響を与えるほどには及んでいなかったためにASD児と差が出たと思われる。

このようにCI児の評価と指導には、対象児の重複障害の重度さと特性によって標準化検査が利用できないことも多いため、重複障害を併有するCI児の教育指導のためには、まず明確な障害特性の把握と発達段階の把握が可能となるようにすることが必要である。それには正確に子どもの特性を評価できる専門職を登用するなど、多職種間連携が必要であり、さらには特別なりハビリテーション・ハビリテーションプログラムの設定が必要となる。

Inscoe et al (2016)³⁾ は特定の言語発達障害やASDによる学習困難性には、コミュニケーションの改善を目的としたマカトン法や視覚支援の使用が必要となると述べているが、重複障害を併有するCI児のリハビリテーションプログラムに関する文献は極めて少ない。

そのような中でLee et al (2013)¹⁹⁾ は重複障害を有する5名のCI児に対して、VOCAを使用したAACを行った。その結果、音声知覚、言語表出、語彙理解スキル、コミュニケーション行動の改善が示されたと報告した。彼らは知的障害を有するCI児3名と、知的障害とCPを併有するCI児2名を対象として、週一回1時間、半年間にわたりVOCAを使用したAACセッションを、家庭と学校で共通の手続きで行い、コミュニケーションモードが共通する統制群と比較した。その結果、AAC指導後は5名の対象児全て、音声知覚や言語理解能力、発話などの改善が見られた。このことからLee et al (2013)¹⁹⁾ は重複障害を有するCI児においても、VOCAを使用することで音声知覚や言語理解が改善されるとした。さらにVOCAを使用することで懸念された音声コミュニケーションの低下も認められなかったと述べた。

しかし、Lee et al (2013)¹⁹⁾ の報告は、重複障害を有するCI児の教育成果として一般化することが困難である。なぜならば5名の対象児に関して、コミュニケーションモードは記載されていたが、各児の発達水準、CP児の麻痺の様態に関する十分な記載はなかった。つまり、客観的に観察可能な機能以外の、VOCAの効果を受容できる可能性がある知的発達の程度、操作が可能となる麻痺がどの程度であったのかが不明である。また、Lee et al (2013)¹⁹⁾ は、言語コミュニケーションが社会性と密接な関係があるため、重複障害を併有するCI児の改善には、それを受け入れるだけの十分な素地が対象児以外にも必要であるとしている。そのため彼らはVOCAを使用したセッションを対象児に実施するのみならず、対象児への頻繁な称賛と保護者に対する支援を並行して継続的に実施した。つまり、Lee et al (2013)¹⁹⁾ は重複障害を有するCI児がこれまでその特性から、親を含めた他者と日々のコミュニケーションが薄く、他者とかかわりを持つ動機づけが弱かったことが原因であるとの観点で指導が進められた。Lee et al (2013)¹⁹⁾ の成果は、効果的なVOCAの利用には単なる操作スキル指導だけにとどまらず、親の支援も含めた日々のコミュニケーションのありかたを総合的に見なおす必要性があることが示唆されており、聾難聴を伴う重複障害児にはCI単体より併有する重複障害の特性に合わせた指導が求められることを意味する。

また3歳時点の重複障害CI児を対象としたCupples et al (2013)¹⁷⁾ は、母親の教育レベルが高く、自宅での言語コミュニケーション使用が高いほど、受容言語と表出言語の得点が良好となる傾向がある一方で、その得点はCI年齢には関係はなかった。ここからCupples et al (2013)¹⁷⁾ は、母親の教育水準の高さは母親の現在の社会経済地位と相関が高くなるため、その子どもは様々な教育的社会資源が整った場所に居住できることが影響しているのではないかと考察した。

Lee et al (2013)¹⁹⁾と併せて、重複障害を有するCI児の発達支援は、社会経済状態を含めた親の支援や環境調整が重要になることを示している。

IV. 考察

聾難聴児にとってサインやHAを通した音も含めて、6か月までの早期に言語に触れることはその後の言語発達には重要である⁸⁾。

聾難聴児に対する人口内耳 (CI) は、音声知覚や音声の明瞭さとともに、言語発達に関する多数の成果が報告されており¹⁾、1歳以前の重度難聴児へのCIは、健常な言語発達が期待できると言われる⁸⁾。

小児CI技術の早期においては、聾難聴単一の定型発達児が対象とされており、著しい重複障害児には適用外とされた¹⁶⁾。しかし近年、基準の緩和はレシピエントの拡大をもたらした。その結果、CI技術の恩恵をたくさんの重複障害児が受けられるようになった。ただし早期CI技術において重複障害児は適用除外とされてきたため、長期的なデータの蓄積は十分ではない¹⁾。CIは聾難聴を有する小児に有益であるが、その術後効果においては変動がある。その理由の一つに、自閉症スペクトラム障害 (ASD) など発達障害の存在があり、これらの子どもたちにおけるCIのbenefitに関しては十分な成果蓄積が得られてこなかった⁴⁾¹⁰⁾。

現在、障害の早期発見と早期療育という観点からCIは低年齢化が進んでいる²⁰⁾。神経可塑性を最大限に活用するために、1歳児前にCIを受けた重度難聴児はほぼ正常な言語発達が予期される²¹⁾。早期診断の聾難聴の場合は、親は早くCIの決断を下さねばならない³⁾。しかし、1歳児未満におけるCIは、術後に発達障害が診断されるという結果をもたらす²¹⁾。

本研究は、もともとの成果が少ない中で入手可能な文献に基づいて重複障害のCIを検討した。

その結果、重複する障害の定義や対象児の発達段階などの情報が明確ではなかったり、音声言語の発達評価に統一性がないなど、今後重複障害を有するCI児の発達指導上必要と思われる情報に乏しい所があった。

Lee et al (2013)¹⁹⁾は重複障害を有するCI児は親とのコミュニケーションが薄いという理由で、効果的なVOCA指導のために親の指導を同時に組み込んだ。しかし多くの研究において、経時的な心理発達の観点から、CIの成果に影響を与えると思われる日常的な親の言語的かわりは、親の主観的な報告に依存しており、客観的に評価したものはなかった。ただ3歳時点の重複障害CI児を対象としたCupples et al (2013)¹⁷⁾が、母親の教育レベルが高くなると、CI児の理解言語と表出言語の得点が良好となる傾向があると報告したのみであった。

その一方で、今回対象とした文献では、対象児のCIが行われた平均月齢を記載しているものが多数あったが、それに注目し、指標との関連を検討した文献は同じくCupples et al

(2013)¹⁷⁾ 以外には見当たらなかった。なおCupples et al (2013)¹⁷⁾ は、対象児のCI挿入年齢と理解言語および表出言語の得点の間には相関がなかったことを報告している。

なおCupples et al (2013)¹⁷⁾ はCI児が3歳になった時点で重複障害の有無を調査したところ、およそ26.4%に聾難聴以外の何らかの障害を併せ有していた。そのうち最も多い重複障害は、知的発達遅延とCPもしくはASDが併有されている例であり、これは全対象児の22.7%を占めていた。また同時に、聾難聴以外の単一の重複としては、CPのみの重複障害が20.2%であり、結果として3歳時点で半数近くのCI児がCPを併有するという結果であった。このことは本研究で使用した15研究における各重複障害児ののべ内訳数 (Table.2) でも同様の結果であることから、重複障害の傾向として信頼が高いと考えられる。

原因疾患からCI児の重複障害を検討したInscoc et al (2016)³⁾ の障害カテゴリーのうち、本論文では知的障害と記したものが、原文では 'Cognitive delay' であることについて述べておく。これはいわゆる我が国で言う「知的発達障害」の状態から、失読失行なども含む「高次脳機能障害」まで含む実際的な幅広い概念である。このことについてInscoc et al (2016)³⁾ の文献では、IQなど状態像の明示的な区別がなされていない。しかし、Emerson et al (2011)²²⁾ の定義に従うと、知的発達障害と同じ概念で使用されていること、また聾難聴の原因疾患が神経発達上の影響が大きい先天性のものであることから、本論文は我が国で言う知的障害と同義であると判断した。同様に本論文では運動障害と記した 'Movement difficulties' も、CPとの明示的な断定は行われず、包括概念として表現されている。神経学的影響が大きい原因疾患の特性から、ここでの運動障害はCPとの判断が合理的であると考えた。しかし、例えばCIによる有効性を標準的音声言語聴覚検査で判断する場合は、麻痺の様相が顔面口腔に及んでいる場合も想定される。このことは同様にBirman et al (2012)⁸⁾ の調査において知的発達遅延を 'developmental delay' と包括する一方、運動機能障害はCPがカテゴリーとして明示されているなど、両研究ともに病因論から見る重複障害のカテゴリーは、教育的見地からその成果を判断しようとした場合には、情報が不十分であると思われる。さらにBirman et al (2012)⁸⁾ の調査ではいわゆる発達障害の概念においてADHDはカテゴリー化されているが、Inscoc et al (2016)³⁾ と異なり、ASDのカテゴリー化が行われおらず、'developmental delay' の範疇にはASDが包括されている可能性があり、結果の解釈に注意が必要であると思われる。

重複障害を有する聾難聴児に対してCIを行った後の聴覚発達レベルを、重複障害のないCI児と比較調査したWiley et al (2008)²³⁾ とRafferty et al (2013)²⁴⁾ は、それぞれ重複障害を併せ有するCI児は、重複障害を併有しないCI児よりも聴覚発達が低いことを報告した。そのうちRafferty et al (2013)²⁴⁾ は、自らの対象児がWiley et al (2008)²³⁾ よりもCI前の段階で統制群と比較してもととの各指標得点が低く、発達の割合自体は定型発達と同じであったと主張した。しかし、Rafferty et al (2013)²⁴⁾ の対象とした重複障害CI児は、

その障害種の大半が知的発達が遅れであったこと、CPやASDの併有が少なかったこと、対象児によっては原因疾患と障害が混在されて標記されていたことなどが影響していると考えられる。

さて、今回上記の課題が生じたその理由の一つとして、検索に利用したNational Center for Biotechnology Information、NCBIが運営するオンラインデータベースであるPubMed (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>) は、生命科学に重点を置いた自然科学系データベースであり、著者の多くが聴覚医学の見地からの評価が主眼であったため、専門外である発達学的評価における定義の不一致などが生じたのではないかということが考えられる。そのため今後は心理社会科学系データベースにも検索範囲を広げて検討する必要がある。

一方Daneshi et al (2007)¹⁵⁾ は、重複障害を併有する聾難聴児の適切な発達のためには独自のリハビリテーションが必要となると同時に、重複障害を伴う聾難聴児には、彼らと活動して訓練するセラピストの数が限られているために、彼らの指導では多くの失敗を経験するとも述べている。

今回共通の検討が可能となるような成果が少なかったことは、成果を報告する研究の少なさが背景にある。Daneshi et al (2007)¹⁵⁾ は、専門者が少ないことから、重複障害を有する聾難聴児にとっては不適切な指導が行われる可能性があること、その結果リハビリテーションセッションを嫌い、行動問題を引き起こす可能性にまでつながることがあると指摘している。またEdwards (2007)¹⁾ は、事前アセスメントの問題を上げており、ほとんどの重複障害を有する聾難聴児は言語発達以前に、運動機能や認知機能など検査の遂行に必要な能力を有していないことが多いことから、多職種間連携の中でも発達心理の専門職者に対しては、創造性が高い評価手法ができるようになることを求めている。

重複障害のCI適用においては、親が子のCI施術にあたり、過剰な理想よりも現実的な効果を受け入れるようにする相談支援体制が重要である⁸⁾²⁰⁾²⁴⁾。既に述べてきたように、重複障害児のCIの成果は、対象児の質や評価方法のばらつき、サンプル数の問題²⁾ など、報告された効果はまちまちである。そのためDonaldson et al (2004)¹⁶⁾ をはじめいくつかの調査では保護者に対してCIへの満足度を調査していた。その調査に応じた大半の親は、自らの選択を肯定し、言語理解や言語表出といった、期待する改善が得られなくても、周囲への興味が向上したことで結果に満足をしていた。そのことについてRefferty et al (2013)²⁴⁾ は、重複障害を有する聾難聴児に対するCIの評価として、主観的なQOLだけを指標とし続けることは、重要な成果にバイアスをもたらす可能性があるとして否定的な見解を述べている。また一部の親は自らの子どもの聾難聴の原因を特定することを拒否することがあるという³⁾。聾難聴単一障害でもCIは多分野多職種間連携が必須である。CI後に起こりうる重複障害の可能性と、それが生じた後の適切な理解に必要な親への支援から、今後は心理学的発達学的教育学的な観点で、重複障害を併有するCI児の研究成果を向上させることが重要である。

V. 文献

- 1) Edwards L.C. Children with cochlear implants and complex needs : A review of out-come research and psychological practice. Jouenal of deaf studies and deaf education,12,3,(2007)258-168.
- 2) Wiley S., Meizen-Derr J., Choo D. Additional disabilities and communication mode in a pediatric cochlear implant population. International congress series,1273,(2004)273-276.
- 3) Inscoe J.R., Bones C., Additional difficulties associated with aetiologies of deafness:outcomes from a parent questionnaire of 540 children using cochlear implants. Cochlear inplants international,17,1,(2016)21-30.
- 4) Szymanski C.A., Brice P.J., Lam K.H., Hatto S.A. Deaf children with autism spectrum Disorders. Journal of autism developmental disorders, 42,(2012)2027-2037.
- 5) Wiley S., Jahnke M., Meinzen-Derr J., Choo D. Perceived qualitative benefits of cochlear implants in children with multi-handicaps. International journal of pediatric otorhinolaryngology,69,(2005)791-798.
- 6) Hashemi S.B. & Monshizedeh M. Comparison of auditory perception in cochlear implanted children with and without additional disabilities. Iran journal of medical scienc, 41,3,(2016)186-190.
- 7) 日本耳鼻咽喉科学会The Oto-Rhino-Laryngological society of Japan, inc.
http://www.jibika.or.jp/members/iinkaikara/artificial_inner_ear.html.
- 8) Birman C.S., Elliott E.J., Gibson W.P.R., Pediatric cochlear implants:Additional disabilities prevalence, risk factors, and effect on language outcomes. Otology and neurotology, 33,(2012)1347-1352.
- 9) Rosenhall U., Nordin V., Sandström M., Ahlsën M., Gillberg C. Autism and hearing loss. Journal of autism and developmental disorders, 29,5,(1999)349-357.
- 10) Lachowska M., Pastuszka A., Lukaszewicz-Mosznska A., Mikotajewska L., Niemczyk K. Cochlear implantation in autistic children with profound sensorineural hearing loss. Brazilian journal of otorhinolaryngology, 476,(2016)1-5.
- 11) Cruz I., Vicaria I., Wang N.Y., Niparko J., Quittner A.L., The CDaC Investigative team. Language and behavioral outcomes in children with developmental disabilities using cochlear implants. Otol neurotol,33,5,(2012)751-760.
- 12) Chin R.Y., Moran T., Fenton J.E. The otological manifestations associated with au-tistic spectrum disorders. International journal of pediatric

- otorhinolaryngology,11, (2013)629-634.
- 13) Thompson N., Itano C.Y., Enhancing the development of infants and toddlers with dual diagnosis autism spectrum disorder and deafness. *Seminars in speech and language*, 35,4,(2014)321-330.
 - 14) Eshraghi A.A., Nazarian R., Telischi F.F., Martinez D., Hodges A., Velandia S., Cejas-Cruz I., Balkany T.J., Lo K., Lang D. Cochlear implantation in children with autism spectrum disorder. *Otol Neurotol*,36,8,(2015)121-128.
 - 15) Daneshi A., Hassanzadeh S., Cochlear implantation in prelingually deaf person with additional disability. *The journal of laryngology & otology*,121,(2007)635-638.
 - 16)Donaldson A.I., Heavner K.S., Zwolan T.A. Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. *Arch otolaryngol head neck surg*, 130,(2004)666-671.
 - 17) Cupples L., Ching T.Y.C., Crowe K., Seeto M., Leigh G., Street L., Day J., Marnane V., Thomson J. Outcome of 3-year-old children with hearing loss and different types of additional disabilities. *Journal of deaf studies and deaf education*, (2013)20-39.
 - 18) Amirjalali S., Yousefi J., Radfer S., Saburi A., Tavallaie S.A., Hosseini M.J., Nooho S., Alifard M.H., Ajalloeyan M. Cochlear implant outcomes in children with motor developmental delay. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*,76, (2012)100-103.
 - 19) Lee Y., Jeong S.W., Kim L.S. AAC intervention using a VOCA for deaf children with multiple disabilities who received cochlear implantation. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*,77,(2013)2008-2013.
 - 20) Eze N., Ofo E., Jiang D., O'Connor A.F. Systematic review of cochlear implantation in children with developmental disability. *Otology and Neurotology*, 34, (2013)1385-1393.
 - 21) Schorr E.A., Roth F.P., Fox N.A., A comparison of the speech and language skills of children with cochlear implants and children with normal hearing. *Communication disorders quarterly*, 29,4,(2008)195-210.
 - 22) Emerson E., Einfeld S., Stancliffe R.J. Predictors of the conduct difficulties in children with cognitive delay. *Journal of child psychology and psychiatry*, 52,11, (2011)1184-1194.
 - 23) Wiley S., Meizen-Derr J., Choo D. Auditory skills development among children with developmental delays and cochlear implants. *Annals of otology,rhinology and*

laryngology,117,10,(2008)711-718.

- 24) Rafferty A., Martin J., Strachan, Raine C. Cochlear implantation in children with complex needs-outcomes. Cochlear implants international,14,2,(2013)61-66.

A review of international trend in deaf and profound hearing loss children with additional disabilities using cochlear implants.

Eiki ISHIGURO, Yoshihiko KAMATA, Koji HORIE

Department of education and Psychology, Faculty of humanities,

Kyusyu Women's University

1-1 Jiyugaoka, Yahatanishi-ku, Kita-Kyusyu City, Fukuoka, 807-8586, Japan

Abstract

Objective: Cochlear implantation (CI) play an important role in both audiological and educational intervention for children with hearing loss. The prediction of outcome after CI is made difficult due to the wide variance in results among children with hearing loss. Such prediction become even more difficult if the children have additional disabilities, such as developmental delay, ASD, and cerebral palsy. The number of deaf and profound hearing loss children with additional disabilities receiving cochlear implants has increased dramatically. However, little is known about the outcome of profound hearing loss children with additional disabilities receiving cochlear implants. The current study reviewed international trend in children with additional disabilities using Cochlear implants.

Methods: A qualitative systematic review

Results: Among 43 literatures within PubMed ; 17 literatures met the inclusion criteria.

In this study, we examined three points of view: (1) the relationship between hearing loss etiology and additional disabilities, (2) the effectiveness of CI on children with ASD, and (3) the possibility of evaluation and education for children with additional disabilities using cochlear implants.

Key words : Cochlear implants, profound hearing loss, additional disabilities