

◆特集・乳幼児の精密聴検—新生児聴覚スクリーニングを受けて—

# 新生児の聴覚—形態と機能の基礎—

加我君孝\*<sup>1</sup> 新正由紀子\*<sup>2</sup>

**Abstract** 新生児聴覚スクリーニングの導入によって、新生児の中耳、内耳、脳幹聴覚伝導路および聴皮質の形態と機能の理解が必要である。胎児期のこれらを発生学的立場から連続して学ぶことで、その理解がしやすくなる。新生児の聴覚スクリーニングに大きな影響を与えるのは中耳、内耳、蝸牛、蝸牛神経、脳幹の聴覚伝導路である。中耳は間葉組織や滲出液が存在する頻度が高い。蝸牛は形態学的にも機能的にも成熟している。蝸牛神経と脳幹の聴覚伝導路の髄鞘化は途上にある。

**Key words** 新生児聴覚スクリーニング(universal newborn hearing screening), 中耳の間葉組織(middle ear mesenchyme), 蝸牛(cochlea), 髄鞘サイクル(myelin cycle), 聴皮質(auditory cortex)

## はじめに

新生児聴覚スクリーニング(universal newborn hearing screening)が1997~2000年の間、厚生労働省の班会議で20,000人を対象として行われた。

2001年には厚生労働省母子保健課長により全国の都道府県自治体に、いわゆる手あげ方式で呼びかけがあり、真っ先に手をあげ開始した岡山県に続き、秋田、埼玉、神奈川、大阪、東京などは一部の地域で行われている。まだ開始されてから数年にすぎないが新生児の聴覚スクリーニングは主に産科で行われている。最も信頼度の高い岡山県の報告では両耳ともReferとされるものの頻度が0.46%、そのうち精密聴力検査すなわち耳鼻咽喉科で生後数か月のうちにABRで異常とされた頻度が0.07%。正常化した例の多いことがわかる。帝京大の都筑、埼玉小児医療センターの坂田も正常例が多いと報告している<sup>1)</sup>。なぜ結果的に正常化するものの頻度がこのように高いのであろうか。その原因は、①スクリーニングの異常とされるスクリーニング器の域値は35~40 dBと低

く設定されている、②精密聴検の異常とされるABRの閾値は50~60 dBと中等度のレベルに設定されていることの2つが重要である。

なぜ1歳以内に正常化するのか。この病態生理の理解のためには、0歳児(0~12か月)の中耳と内耳の形態と機能の特徴の理解が必要である。これまで断片的な報告があるがレビューを行い共通の認識を持つための足がかりとしたい。

## 新生児の聴覚伝導路

### 1. 外 耳

新生児の外耳は小さく、軟骨も柔らかで寝た状態である<sup>2)</sup>。耳長も耳幅も成人の約1/2~2/3のサイズで、軟骨細胞が未熟である。これが12か月のうちに耳介が良い形になり聳立するように発達する。成人では耳介の集音作用は3~4 kHzで3~5 dBに過ぎないが新生児では耳介は寝た状態であり音の増幅機能はまだ乏しく音源定位に役立ってはいない。

### 2. 外耳道

新生児の外耳道は細く短くかつ屈曲している。

\*<sup>1</sup> Kaga Kimitaka, 〒113-8655 東京都文京区本郷7-3-1 東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室, 教授

\*<sup>2</sup> Shinjyo Yukiko, 同教室, 客員研究員



図 1. ダウン症新生児の外耳道と中耳  
中耳には間葉組織がある。外耳道は細く、鼓膜の角度は鈍角である

直径は成人の半分以下である。入口部より鼓膜までの長さは1.3 cm と短い<sup>34)</sup>。特にダウン症ではとりわけ細く曲がっており、手術用顕微鏡を使っても観察困難なことがある(図1)。成人では外耳道の共鳴作用により3 kHzが10 dB増幅されるが、新生児では細く短いため値が異なると考えられるが実測定したデータはまだない。新生児の外耳道に耳垢が存在する事も少なくない。新生児聴覚スクリーニングの前に少なくとも耳垢の有無をチェックすべきである。

### 3. 中 耳

新生児の中耳伝音機構の動きは良くわかってい

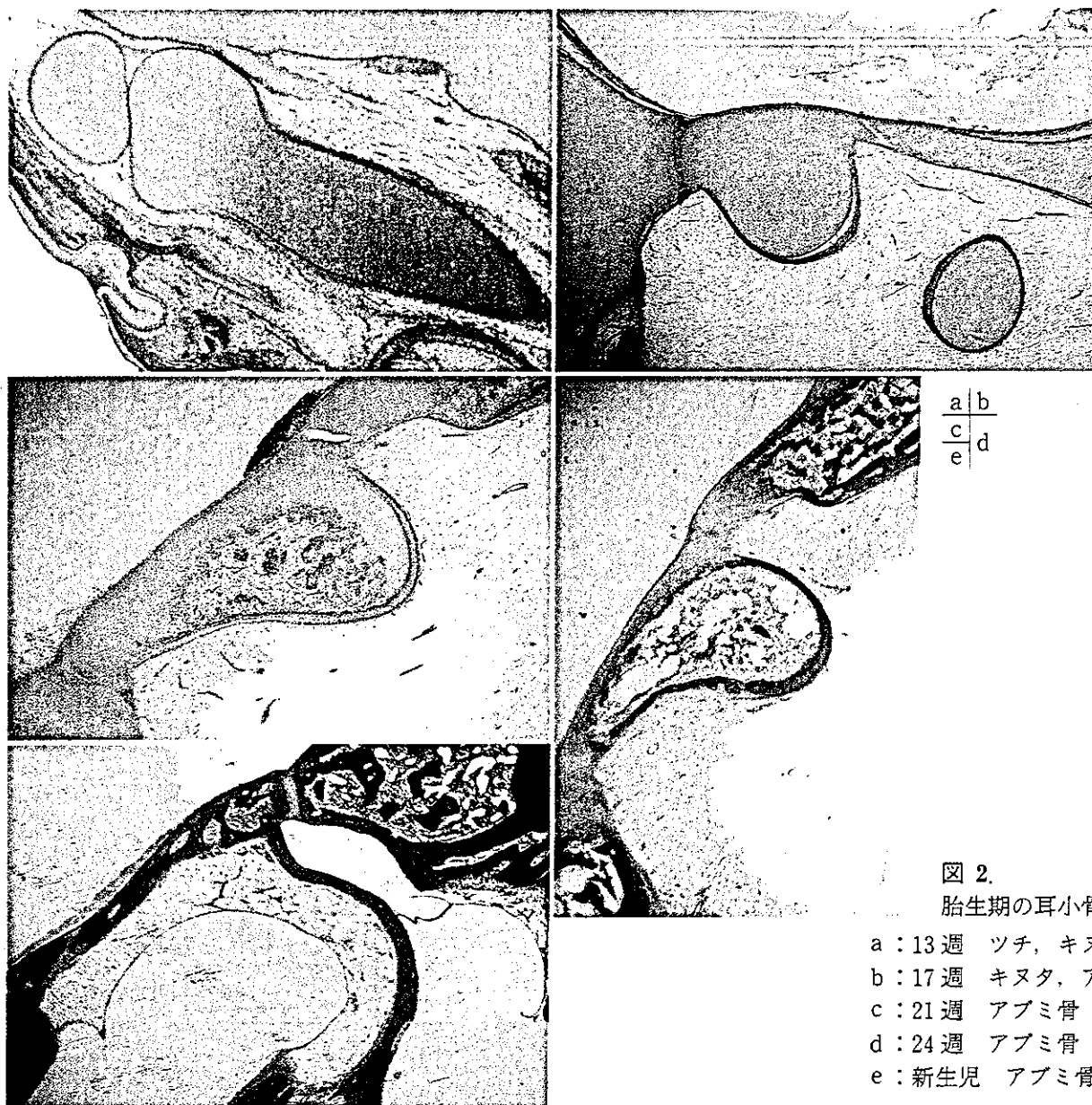


図 2.

胎生期の耳小骨の発達

- a : 13週 ツチ, キヌタ骨
- b : 17週 キヌタ, アブミ骨
- c : 21週 アブミ骨
- d : 24週 アブミ骨
- e : 新生児 アブミ骨

蝸牛の径を胎生毎に比較し、成人の径を1としたときの大きさを算出した

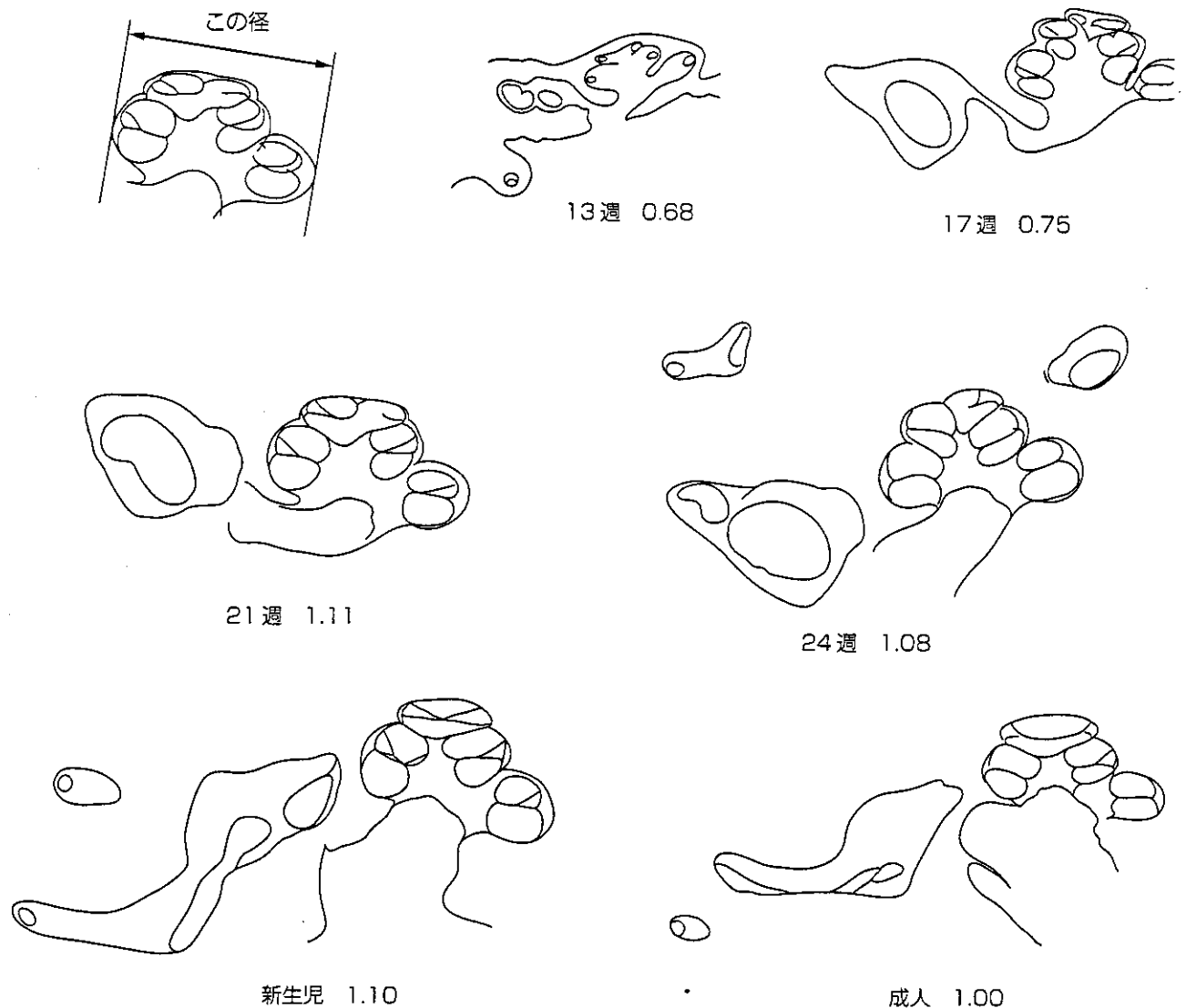


図 3. 新生児と蝸牛のサイズ

ない。

胎生期中耳は羊水で満たされている。出生とともに中耳腔は空気に置き換わるはずである。新生児の耳管機能検査の報告はまだなく、機能が完成されたものか否かわからない。

中耳腔には Takahara, Sando<sup>5)</sup>らによれば、新生児の間葉組織の残存頻度は19%で、1歳までに吸収されるという。奇形あるいは染色異常の症例では新生児期残存頻度が著しく高く吸収されるまでに4~5歳までかかるという。図1にダウン症新生児の側頭骨病理の写真を示した。間葉組織がアブミ骨周辺に存在するのがよくわかる。

図2に胎生期の耳小骨の変化を示した。第一鰓弓由来のツチ骨、キヌタ骨は分化しているがアブミ骨は初めは一つの塊のようであるが、次第に中心部が吸収されsuperstructureが出来ることがわかる。いずれにしろ、新生児では耳小骨連鎖は見かけ上は完成している。

中耳の機能は、市村<sup>6)7)</sup>によればティンパノメトリーでは新生児はA型81%、B型3%、C型0.5%である。このことは中耳腔の羊水あるいは滲出液の存在は20%程度であることを示唆している。しかしながらアブミ骨筋反射の出現率は3%と極めて低い<sup>6)7)8)</sup>。アブミ骨筋反射の入力としての聴覚

のルートは中耳, 内耳, 蝸牛神経, 上オリーブ核, 出力としての運動系のルートは顔面神経核, 顔面神経, アブミ骨筋である。中等度以上の難聴があると反応が出現しない。恐らくこの反射路の中でも中耳の伝音機構の機能がまだ未熟であることが疑われる。

#### 4. 蝸牛

蝸牛のサイズを新生児の蝸牛のサイズを1として比較したものを図3に示したが, 成人も1.0でありすでに胎生24週で1である<sup>9)</sup>。このことは胎生24週ですでにサイズは成人のサイズに発達していることになる(図3)。人工内耳手術は低年齢化が進んでいるがインプラントの電極部分の蝸牛の鼓室回に挿入するスペースについては条件が満たされていることがわかる。しかし中耳, 側頭骨, 頭蓋骨についてはまだ著しく小さく, 未発達である。

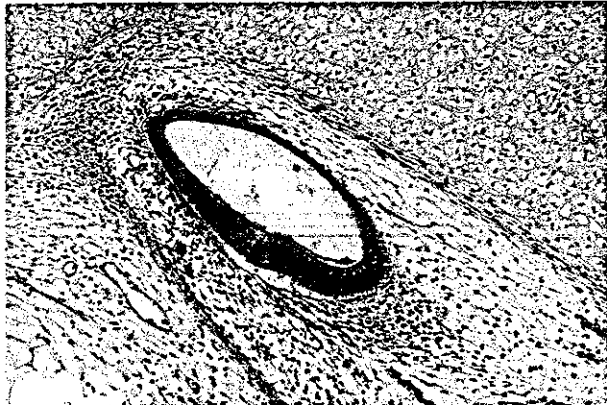
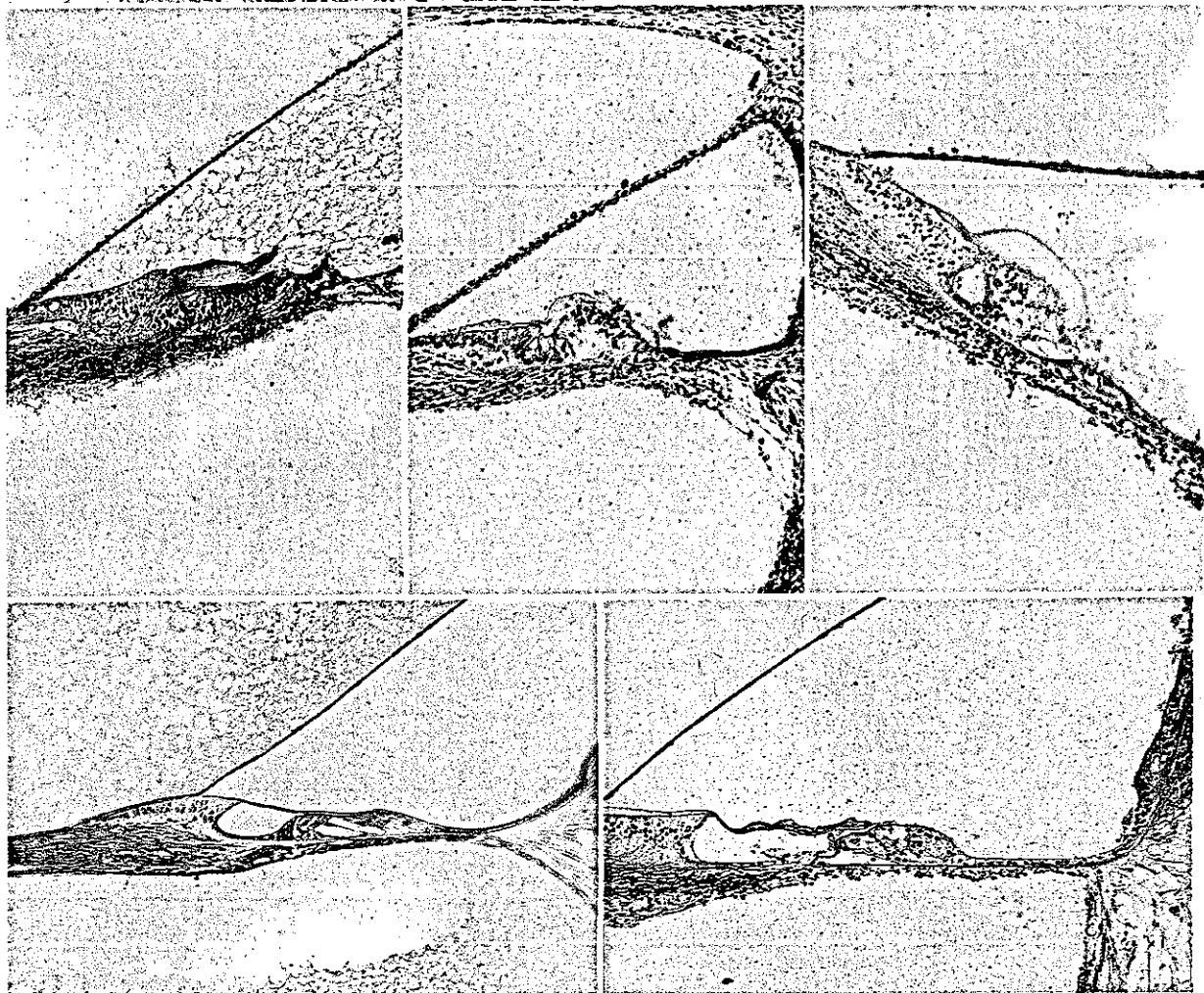


図4.  
胎児の蝸牛の発達  
a : 13週, b : 17週, c : 19週  
d : 21週, e : 24週, f : 新生児



a	b	c	d
b	c	d	
e	f		

a  
b

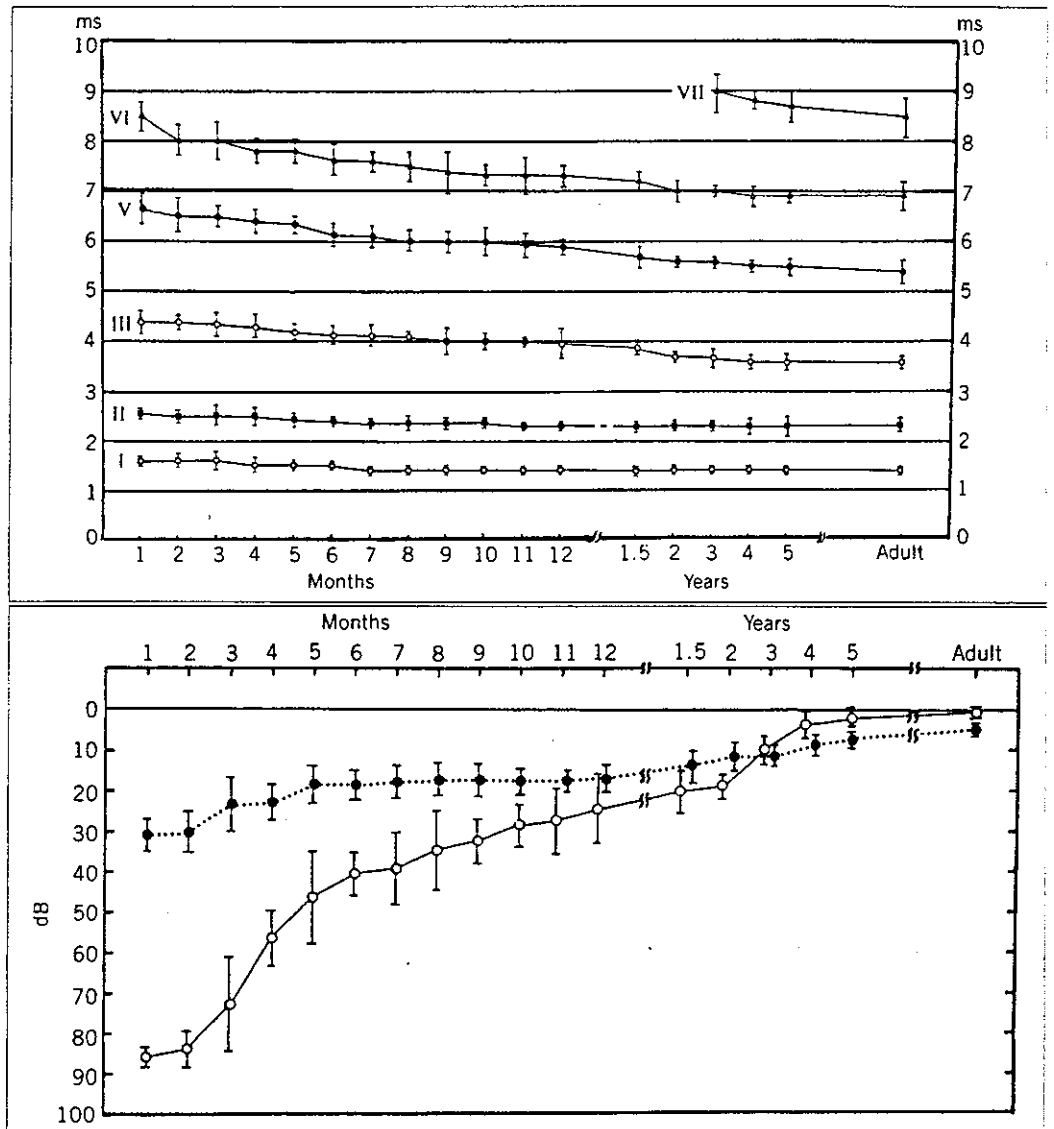


図 5.  
a : 発達と ABR の潜時の変化  
b : ABR の域値と聴力検査の  
域値  
● ABR ○聴力検査

コルチ器はすでに胎生 24 週には形態的には完成している(図 4-e). それ以前は 13 週ではまだ蝸牛管と原器のみで 17 週になるとコルチ器の分化が始まり, 基板が盛り上がりながらトンネル腔が生まれ内外有毛細胞, 支持細胞の分化が進む. 不思議な分化の過程である. 新生児ではすでにコルチ器は形態的にも機能的にも完成している(図 4).

新生児の蝸牛の機能は耳音響放射の T. O. A. E や D. P. O. A. E で測定する限り外有毛細胞機能は完成している. 内有毛細胞機能も ABR で測定する限り完成している. ただし, 新生児の内耳機能を蝸電図で調べた報告はまだなく, CM や SP の特徴についてはわからない. 蝸電図には針電極による鼓室内誘導法と銀ボール電極による鼓室外誘導法があるが, どちらの方法も新生児では技術的に難しい.

## 5. 蝸牛神経

蝸牛神経も蝸牛神経節(spiral ganglion)も約 3 万本ある. 蝸牛神経節は双極細胞であり細胞体は蝸牛軸にある. その数は基底回転に約 1000, 中回転に約 1200, 頂回転は約 600 ある. 内有毛細胞の数が 3500 個, 外有毛細胞は 12000 個であるのに比し, 大きな数である<sup>3)</sup>. しかし ABR の 1 波の潜時は新生児ではやや延長しており(図 5-a), 1 歳になって成人と同じ潜時になることから新生児では髄鞘化は完成していない<sup>10)</sup>と云える. ABR の域値と行動反応聴力検査の域値を比べると後者の方が 1 歳までは域値が高いことがわかる(図 5-b). Yakovlev<sup>11)</sup>の myelin cycle(図 6)でも聴神経の髄鞘化の完成は生後であることがわかる.

## 6. 脳幹聴覚伝導路

蝸牛神経は, 蝸牛神経核に投射し, 台形体核, 上オリブ核, 外側毛帯核, 中脳の下丘の順に上

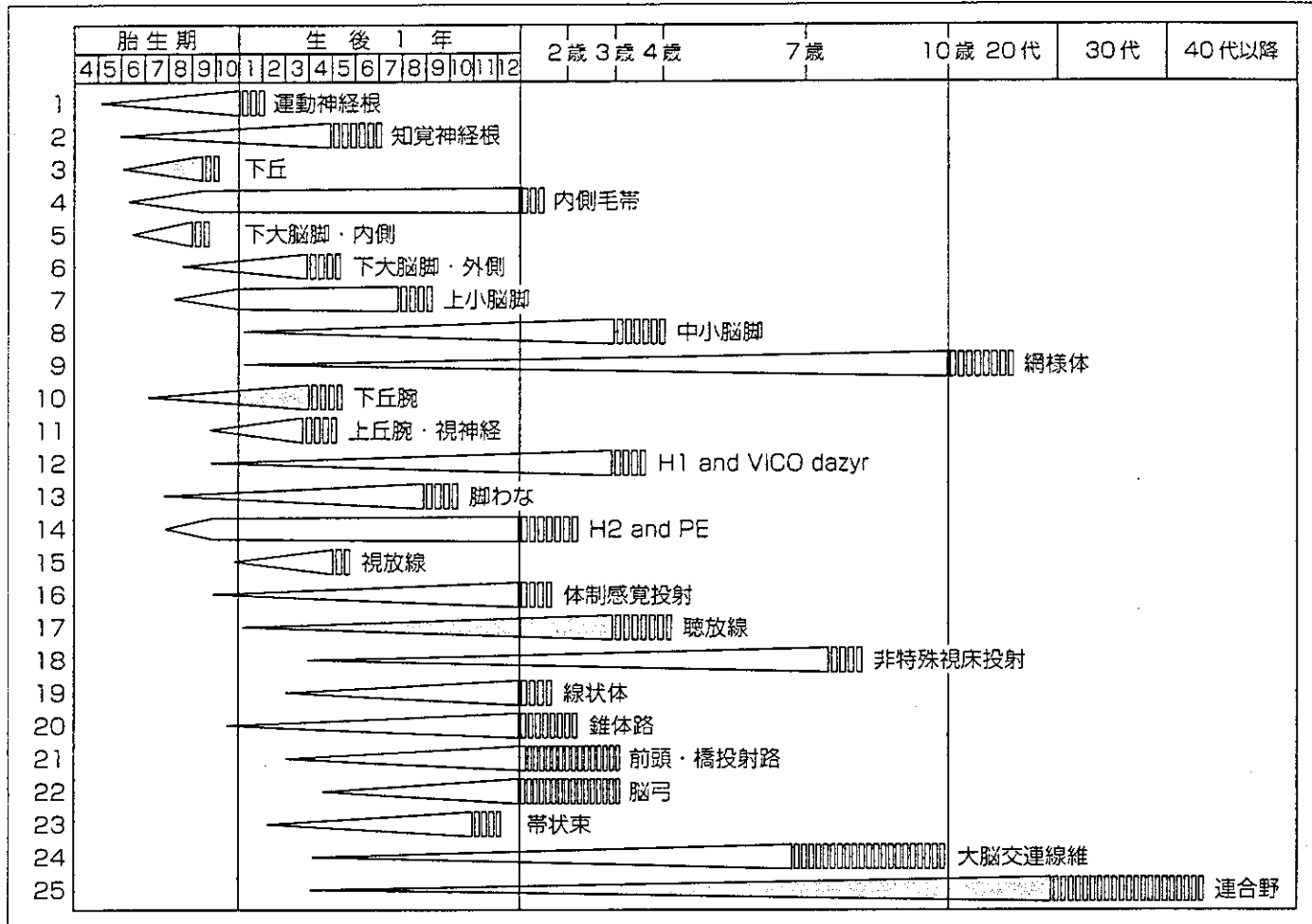


図 6. Yakovlev の myelin cycle (Yakovlev PI, et al : Regional development of the brain in early life<sup>11)</sup>)  
 黄色で示した聴覚(3X10X17)に関する myelin cycle は、他の感覚(2X11X15)に比べ遅い、グラフの幅と長さは、髄鞘化し神経線維の染色性および濃度の強さの進行をあらわしている。グラフの終わりの縦のバーは、胎児や出生後の標本と成人の標本を比較し、髄鞘化が終了した大体の年齢を示している

行し音の情報処理が行われる。Yakovlev<sup>11)</sup>の myelin cycle によると生後、髄鞘化が完成するのであるが、それぞれの中継核で異なり脳幹の下位にあるほど早く完成し上位にあるほど遅れる傾向にある(図6)。

脳幹の発達には ABR が良い物差しとなる。脳幹伝導時間として V-I 波間潜時、すなわち下丘と蝸牛神経、III-I 波間潜時、すなわち上オリーブ核と蝸牛神経の間の伝導時間を計測する方法である。

図5に示すようにいずれの波も発達とともに短縮する。V-I 波間潜時が脳幹伝導時間として世界的に用いられているが生後1歳になると成人と変わらなくなる。

### 7. 聴皮質

聴皮質は側頭葉の横回転のことであり、Heshl

回転と同義である<sup>12)</sup>。聴皮質に限らず大脳皮質は胎生期には皮質基板の構造をとり、6層構造を形成していない(図7)。しかし、新生児期には6層構造を形成するが皮質に投射する聴放線、すなわち古い大脳基底核に分類される内側膝状体ニューロンからの投射線維であるこの聴放線の髄鞘化は一部しか進んでいない(図6)。図8に示す100年前の Flesig のヒトの脳の髄鞘化研究によると、新生児では視放線の髄鞘化は進んでいるのに比し聴放線は遅れ、やっと12か月には完成しているように見える。一方 Yakovlev の myelin cycle では髄鞘化は3歳までかかるという。Flesig の図7で印象深いのは聴放線の髄鞘化が完成しても皮質下の他のニューロンの線維の髄鞘化がまるで進んでいないことである。このことは聴覚と他の神経系のシステムがまだ連合されないことを示唆している。

a	b
	c

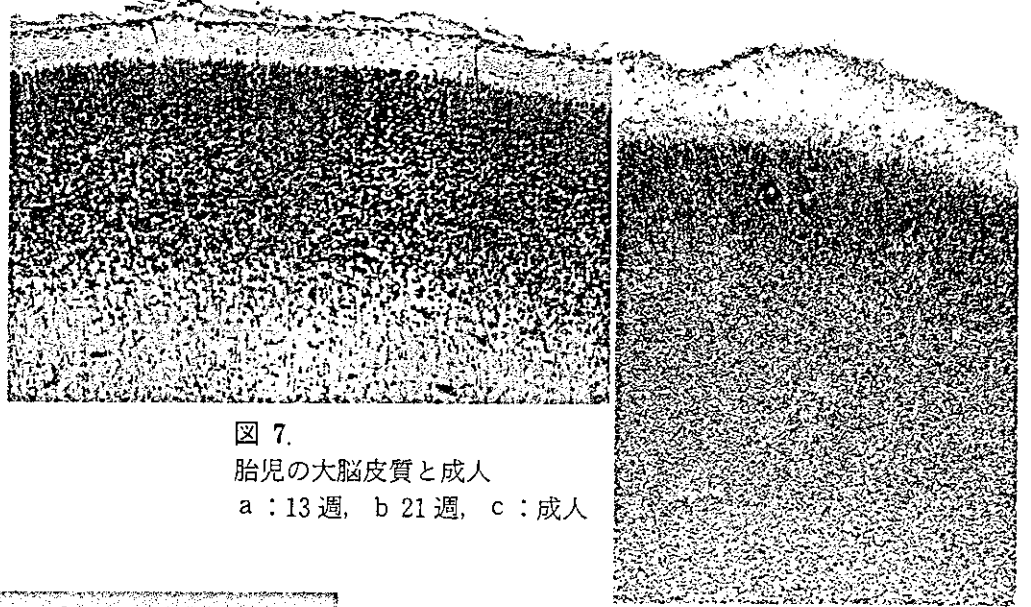
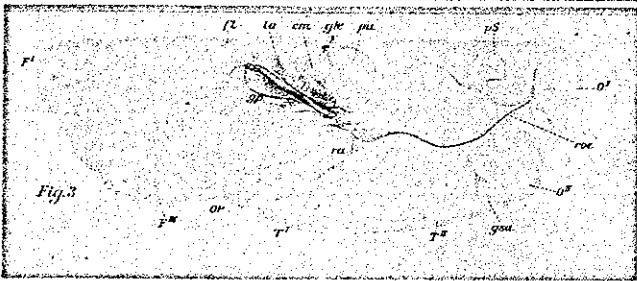
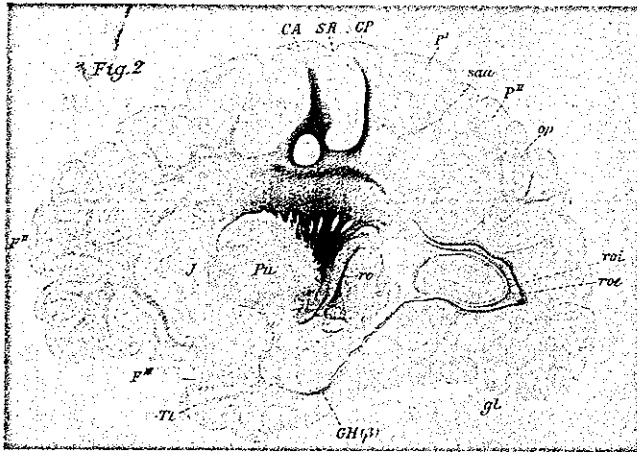


図 7.  
胎児の大腦皮質と成人  
a : 13 週, b 21 週, c : 成人



a
b
c   d   e

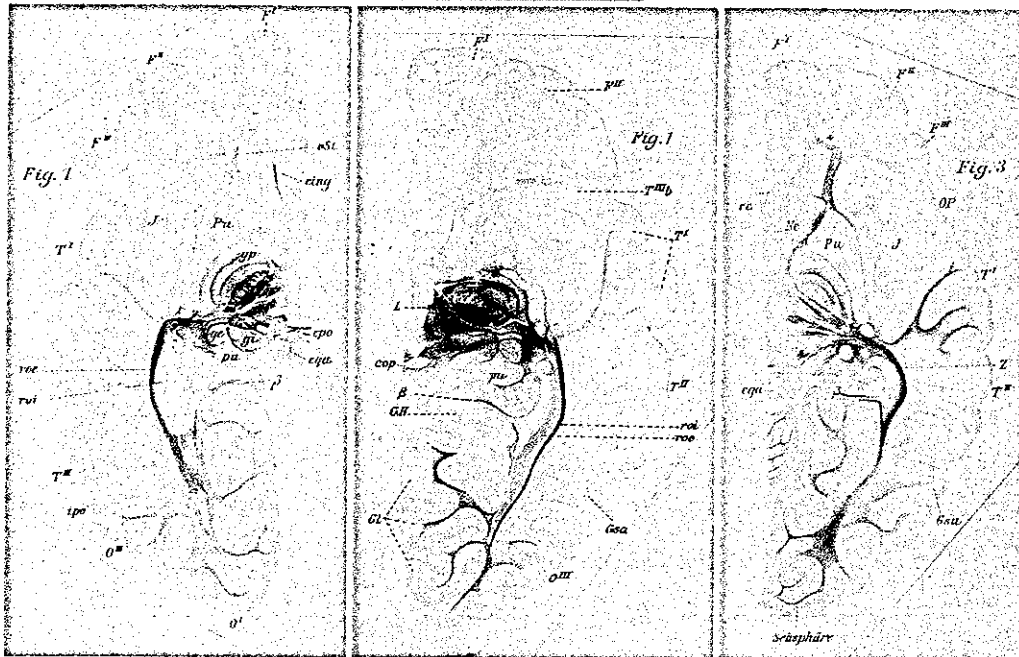


図 8.  
出生後の聴放線の髓鞘化  
a : 新生児  
b : 新生児  
c : 4 週  
d : 7 週  
e : 4 か月

ただし Wernicke 皮質との間の連合放射は髄鞘しているのに対し左右両半球をつなぐ脳梁線維の髄鞘化はまだである。言語が聴皮質で認知されるのは髄鞘化だけで推理すると髄鞘化の途中ではあるが生後6か月頃であろう。6か月には補聴器を装着させて職能教育というのは myelin cycle の立場からは妥当と言える(図6)。

#### おわりに

新生児の聴覚は、様々な聴覚検査法が開発されるたびに注目され、研究されてきた。しかし全出生児に対する新生児聴覚スクリーニングの世界的ブームが我が国にも及ぶようになり、これまでの聴覚検査法の有効性に関する再点検が必要である。それぞれの検査法の本質を形態と機能を理解してかつ生かすことが新生児・幼児の聴覚を専門とするものの使命となろう。

#### 文 献

- 1) 加我君孝：「難聴が疑われた新生児の聴覚・言語獲得のための長期追跡研究」厚生労働科学研究費補助金、感覚器障害事業、平成14年度総括・分担研究報告書、2003。
- 2) 伊藤 勇, 池田 稔, 木田亮紀：耳介の成長と加齢. *JOHNS*, 16:157-162, 2001.
- 3) 野村恭也, 平出文久, 原田勇彦：新耳科学アトラス, シュプリンガー・フェアラーク東京, 1992.

- 4) 平出文久：年齢別耳道の長さ. *医事新報* 3120号, 質疑応答欄 pp 143, 1984.
- 5) Takahara T, Sando I, Hashida Y. et al: Mesenchyme remaining in human temporal bones. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 95: 349-357, 1985.
- 6) 市村恵一：新生児のインピーダンスオージオメトリー. *Audiol Jap*, 24: 43-49, 1981.
- 7) 市村恵一, 坂神伸子, 神山佳世子：乳児のインピーダンスオージオメトリー. *Audiol Jap*, 25: 600-607, 1982.
- 7) Keith RW: Middle ear function in neonates. *Arch Otolaryngology*, 101: 376-379, 1975.
- 8) Stream RW, et al: Emerging characteristics of the acoustic reflex in infants. *Otolaryngology*, 86: 628-636, 1976.
- 9) 加我君孝：新生児聴覚スクリーニングの方法と問題点. *日本マス・スクリーニング学会誌*, 11: 5-16, 2001.
- 10) Kaga K, Tanaka Y: Auditory brainstem response and behavioral audiometry. *Developmental Correlates. Arch Otolaryngol*, 106: 564-567, 1980.
- 11) Yakovlev PI, Lecours A: The myelogenetic cycles of regional maturation of the brain. Minkowski(ed): 3-70, *Regional development of the brain in early life*. Oxford, Blackwell Scientific Publication, 1967.
- 12) 加我君孝, 市村恵一, 新美成二(編)：新臨床耳鼻咽喉科学1, 中外医学, 2001.



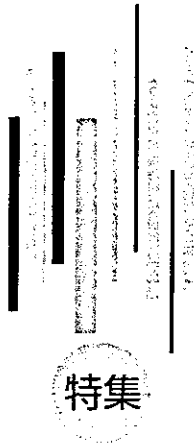
綜合臨牀 第53巻 第10号  
(平成16年10月1日発行 別冊)

## 感覚器の進化と言語と脳

*Evolution of visual and auditory system, language and brain*

加我 君孝  
*KAGA Kimitaka*

永 井 書 店



## 感覚器の進化と言語と脳

*Evolution of visual and auditory system, language and brain*

加我 君孝  
KAGA Kimitaka

### 感覚器官の異常と診療

Key words 耳 眼 言語 脳

“視聴覚(Audio-Visual)”という言葉が示すように、眼と耳から情報があってコミュニケーションが成り立ち、発達期の脳は言語を獲得する。聴覚と脳が健常であれば、人間は自然に“聴く、話す”能力を身につける。次の段階として教育と学習により初めて“読む、書く、計算する”能力を身につける。読まれたものを耳で聴く、書かれたものを目で読む。このようにして人間はコミュニケーションにあたってその言語機能を駆使して知的な生活を送ることができる。ところで、発展途上国における識字教育とは、聴く・話すことができるにもかかわらず、教育を受けていないために読み書きの能力を身につけていない人々に対する読み・書きの教育である。発展途上国の中には、初等教育すらも受けずに育つ子供のために読み書きの教育が必要となることが少なくない。

言語に関する“脳の可塑性”と“言語の獲得”は年齢すなわち臨界期と深い関連がある。人間以外の動物の世界では、読む・書く能力を身につけているものはない。しかし、どんな動物にも見る、聴く、発声する能力がある。

原始的な動物でも生きるために日々の食行動にはエサを捕獲するために、相手の動きを眼で観察するが、たとえ見えなくても相手の出す音を聴覚

によって音源定位をし、逃げたり、戦ったりする。このようにして生きるために目と耳の能力は統合され最大限に利用されている。

動物はそれぞれの生活環境に応じて、それにふさわしい眼と耳が形造られる。進化の樹にそって考えてみると最初は海の中の魚であるが、魚の眼は基本的に哺乳類と変わらない。しかし、魚には哺乳類のような内耳の蝸牛はない。ただし、三半規管と耳石器がある。音は耳石器の球形嚢で感じるが、その可能周波数は40~1,000Hzと狭く、それだけでも魚はヒトの声の一部がわかる。内耳を迷路というが、解剖学的に複雑なためにイタリアのValsalva(1665-1723)が初めに名づけたものである。内耳には哺乳類では音を分析する蝸牛と回転感覚のセンサーである三半規管、垂直・水平方向の加速度のセンサーである耳石器がある。しかし魚には蝸牛がなく、代わりに耳石器が音のセンサーを兼ねている。では、進化の次の段階、両棲類と爬虫類はどうか。実はこれらの動物の眼も耳もその機能については魚と構造的には変わらない。能力的には目の方が耳よりも優位である。ただし、耳には海や川より陸上で(空気中での)生活を行うため、音を受容する鼓膜が発生する。内耳に音を増幅して伝えるために耳小骨も誕生する。これは空気中の音を増幅して内耳に伝えるた

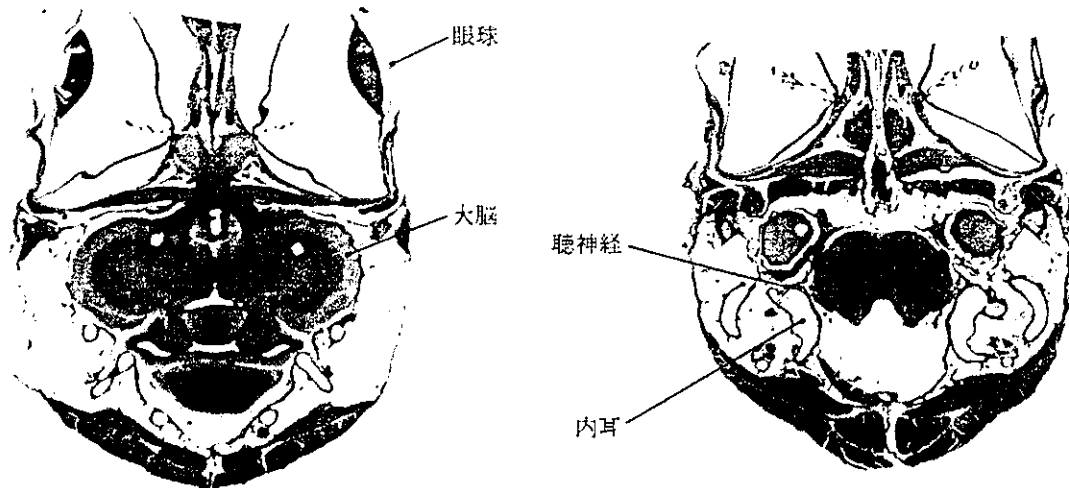


図1 ハトの眼球と内耳の比較

めに生まれてきたものである。しかし、周波数分析能力は魚より高いが、カエルでは50~300Hz、カメでは50~1,000Hzで狭い。眼の角膜は動物が陸に上がって空気中の光の中で生活するようになって初めて誕生する。耳の鼓膜、眼の角膜は進化の樹では一緒に出現する。次の進化の段階は鳥である。Bird view というが、鳥の眼の特長は360°の視野を得るために左右の眼がその側の視野の別々のものを見ている(図1)。耳はどうか。鳥には耳介はないが鼓膜も耳小骨もあるが蝸牛はなく、棒状の蝸牛管があるだけである。周波数はハトでは100~10,000Hzの範囲を聴くことができる。ただし鳥では聴覚の中樞も発声の中樞も大脳基底核にある。鳥は声のコミュニケーションがよく発達しており、方言さえある。鳥の視・聴能力は高い。鳥の耳の例外はフクロウで、眼はわれわれと同様に平たい顔に2つついているが、ただし左右の耳の位置は上下にわずかにずれがある。これは左右だけではなく上下の位置も異なり、上下の方向感に鋭くなっている。耳は進化のどの段階の動物でも左右にあるが、目は左右の側頭部にあったり前額面にあったりする。恐らく脳の中での視聴覚の統合様式が異なると思われる。

哺乳類では、ヒトの蝸牛は2.5回転であるがモルモットは4回転もあり、しかも人間には聴こえない超高周波領域も聴くことができる。哺乳類は

いずれも蝸牛を形成している。聴皮質は大脳皮質の表面にある。視覚皮質中樞と聴覚皮質中樞は離れた位置にあるが連合野によって統合される。人間ではさらに言語中樞が加わり、聴く・話すが可能となり、さらに教育と学習によって、読む・書く・計算する能力を習得する。個体の発生は系統発生を繰り返すというが眼や耳の発生の初期は類似している。生まれた後の眼球の長軸は、その後3歳位までに1.3倍近くになるが、しかし、内耳の蝸牛と三半規管はすでに胎生24Wにはサイズも成人と同じ大きさに達しており、それ以上に大きくなることはない。したがって、胎児では頭部に占める内耳の面積は大きい(図2)。そのおかげで人工内耳手術は1歳児でも原理的に可能である。しかし脳の方は新生児では成人の重量の半分以下であり、生後大きくなる。頭蓋骨も同様である。すなわち、眼も耳も早期に完成しているが、中枢神経系は未完成であるが視覚の方が聴覚よりも早く成熟する。しかし、発達とともに両者は統合され言語の脳が形成される。

“感覚器障害の克服と支援のための10年”という日本眼科学会と日本耳鼻咽喉科学会が中心となった大きなプロジェクトが始まる。平成16年8月30日にその第1弾としての公開講座が日本学術会議で開催された。表1にプログラムを示した。再生医学と人工感覚器の2つの潮流があることがわか

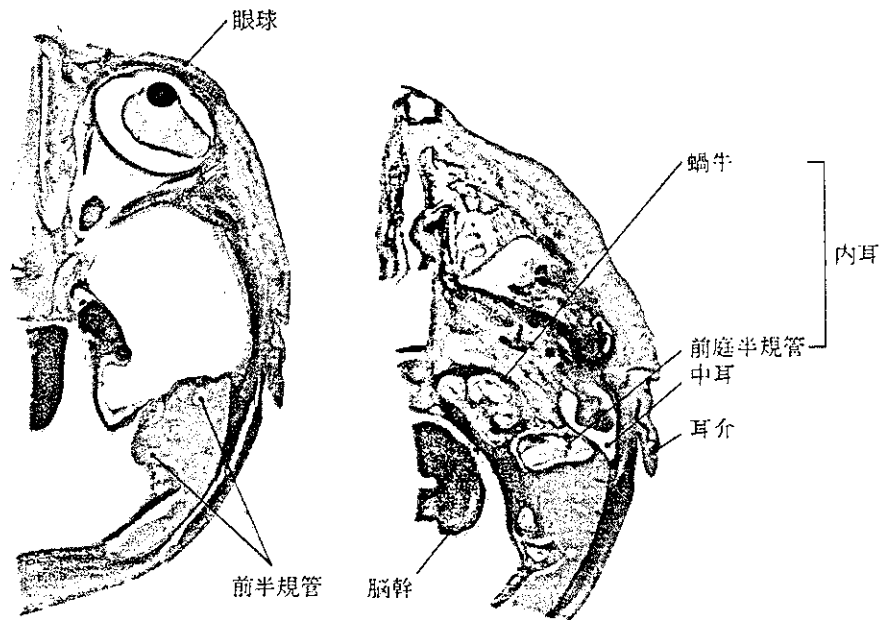


図2 ヒトの胎児の眼球と内耳の比較

表1 公開シンポジウム  
—感覚器機能障害の克服—

1. 坪田 一男(慶応大学教授) 「最近の角膜治療」	5. 高橋 政代(京都大学助教授) 「網膜の機能再生を目指して」
2. 喜多村 健(東京医科歯科大学教授) 「埋め込み型骨導補聴器の臨床」	6. 不二門 尚(大阪大学教授) 「人工視覚の実用化に向けて」
3. 加我 君孝(東京大学教授) 「聴覚脳幹インプラント」	7. 三宅 養三(名古屋大学教授) 「網膜機能と形態の相互評価」
4. 伊藤 壽一(京都大学教授) 「聴覚の再生」	

る。かつて視力障害には眼鏡、聴力障害には補聴器しかなかった。しかし、先天性高度難聴や後天性聾に対する人工内耳手術による“聴覚の獲得”が今やルーチンの外科治療になり、さらにNFⅡによる両側聴神経障害に対しては脳幹の蝸牛神経核に電極を移植して聴覚を再獲得させる“Auditory Brainstem Implant”手術も行われるようになって

た。かつては実現できなかったものができるようになってきているのは、コンピュータのおかげである。感覚器の障害の克服と支援も、再生医学の新展開とコンピュータを利用した技術革新とが同時に進行中である。感覚器医学は21世紀大きな可能性を秘めた分野である。

【第172回 学術講演会】

新生児聴覚スクリーニングと人工内耳手術

東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室 教授

加我 君孝

＜講師紹介＞

室伏（司会） 第172回東京通信病院学術講演会を始めさせていただきます。本日はご多用の中、皆様がお集まりいただきまして、どうもありがとうございます。本日の講演は、東京大学医学部附属病院の加我君孝先生をお招きして、「新生児聴覚スクリーニングと人工内耳手術」というタイトルでお願いしております。

恒例でございますので、まず加我先生の略歴を紹介させていただきます。加我君孝先生は、昭和46年3月に東京大学医学部医学科をご卒業になりました。その後、東京大学医学部耳鼻咽喉科助手、それから帝京大学に移られ、昭和61年3月、帝京大学医学部耳鼻咽喉科学教室の助教授になられて、その後、平成4年1月から東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室の主任教授として赴任されております。留学に関しましては、昭和57年に米国ジェファーソン医科大学、昭和59年に米国カリフォルニア大学ロサンゼルス校医学部脳研究所に留学されております。

現在は、東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室の主任教授に加えて、平成12年4月から東京大学医学教育国際協力研究センターのセンター長、平成14年10月から東京大学バリアフリー支援準備室長を兼任されています。ご専門は、今日お話しいただく聴覚あるいは平

衡覚といった耳科学及び神経耳科学に関連していくようなものでございます。座長が長々とお話しをしても仕方がございませんので、加我先生のご講演を始めていただきます。では加我先生、よろしくお願いいたします。

加我 今日はお招きをいただきましてありがとうございます。東京通信病院とは当教室は長い歴史があり、最近では牛嶋先生の後任として室伏先生が責任者として活躍しています。

私は耳の手術や、聴覚障害を専門にしています。その中で子供の聴覚の問題では、こちらの小児科の小野先生とも共同研究をしました。小野先生、一番後ろにおられます。小野先生から患者さんをよく御紹介いただきました。その中には側頭骨病理報告の対象になりましたお子さんも含まれています。ゴーシエ病というのですが、その脳病理報告は世界で初めてでありました。

今日は難聴の子供のお話を致しますが、耳鼻科領域で世界的に最も脚光を浴びている問題が二つあります。一つは新生児聴覚スクリーニングです。赤ちゃんのうちに難聴を発見して早く補聴器をつけて教育をする手順のものです。それで効果が上がらない小児は人工内耳の手術をし聴覚を獲得させます。これは皆さんにとってなじみがないものではないかと思えます。

では最初に難聴の子供と補聴器とはどういうものか。最初のビデオをお見せいたします。

(ビデオ上映開始)

難聴の子供は500人あるいは1000人の出生に対して1人生まれます。日本は今120万ぐらいの出生がありますから、120人から200人ぐらいは生まれたときから聞こえが悪いと見込まれます。

ビデオのPeny Voiteのこのお子さんは風疹による重い難聴です。補聴器をつけていますが、障害が強くて十分聞こえないのです。指を使って表現しているのは指文字を併用し指で50音をつくりまします。当時ろう学校に通っていた女の子です。これは実は10年前のビデオです。今はこのような我々にとっては聞き取れないような発音ではなくて、普通に話すような子供に教育すべく、国では人工内耳手術をしています。

今日は耳鼻科の先生は少なく、ほかの科の先生が多いので、次はスライドで歴史的なことをお話し致します。

難聴児の問題はさかのぼると200年前になります。皆さんはオオカミ少年という言葉をご存じかと思ひます。フランスのアヴェロンという田舎で、オオカミと遊んで育った7歳ぐらいの子供が発見されました(スライド1)。

ナポレオンのころで、パリに連れてこられパリ市民はこのオオカミ少年に非常に興味を持ちました。

ナポレオンは、本当にオオカミに育てられたのか疑問を抱き、2人の先生に診察させました。言葉はしゃべらず、それどころか、寝かせようとしてもベッドの上に寝ないでどこかの隅、ものを食べさせると手でつかむ。全く人間的では

ありませんでした。

2人の先生というのは、1人は精神科のピネル、もう1人が、耳科医のイタルという先生でした。精神科のピネル(スライド2)はちょっと診察して「これは知的障害児である」という診断書を書きました。イタル先生は引き取って教育をしたいと表明し2年間教育に挑戦しました。この野生児はマナーはよくなりフォークで食べ、ベッドの上で寝るようにはなりましたが、言葉はついにしゃべりませんでした。しかし音にはちゃんと反応をしました。

これはどういうことか、現代に至るまで教育学や、言語学という領域では大きな問題となっています。イタル先生がその2年間の記録を書いたものが「アヴェロンの野生児」という本のタイトルで、大きな本屋の教育コーナーでは現在も売っています。なぜ教育をしたのに話せなかったか。大きな疑問は、言葉というのは年齢がおそく教育をしても可塑性が失われて教育をされないのではないかということです。

この写真の左端はヘレン・ケラーです(スライド3)。次はヘレン・ケラーを教育したサリバン先生。そして電話を発明したベルです。これはアメリカ厚生省のパンフレットからとったもので、ヘレン・ケラーは1歳10カ月の時に、高熱の後、全く聞こえなくなり目も見えなくなりました。以後それこそ野生児のごとく育ちま



スライド1



スライド2

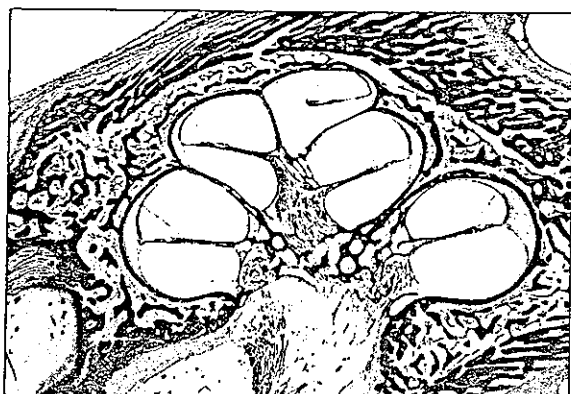


Rare photograph of Helen Keller, her teacher Annie Sullivan, and Alexander Graham Bell.

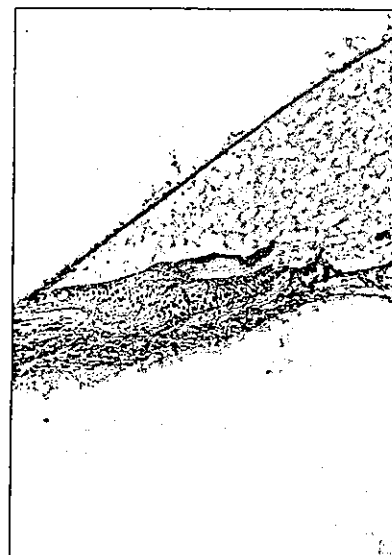
スライド3



スライド5



スライド4



スライド6

した。

7歳になってから家庭教師としてサリバン先生が来ます。ベル先生の紹介で来ました。彼女がヘレン・ケラーを教育し、文字は手のひらに字を書き教えました。その中にWaterという字を書きポンプの水を体験させて「Water」と覚えたという、非常に感動的なシーンがあります。ヘレン・ケラーは字を素早く覚え、どんどん学習して、高等教育も大学はハーバード大学に入るまでになります。このように言語の面でも彼女は、やっぱり奇跡的な人であり、先ほどの『アヴェロンの野生児』のほうがむしろ一般的です。

耳というものを理解していただきたいので、発生のお話をさせていただきます。これは大人の蝸牛です(スライド4)。私の声を皆さんは蝸

牛のコルチ器というところにあるセンサーの細胞で聞いています。2.5回転あって、それぞれ感じる周波数が違うということになっています。生まれたときにこのような音を聞く装置は完成しているかどうか、質問をします。安藤先生、どうですか。内耳は生まれたときは完成していますか。

安藤 完成していると思います。

加我 その通りです。

(スライド5) これは胎生13週です。いま皆さんにお見せしました蝸牛は発生初期はまるでチューブのようになっています。

(スライド6) これは17週です。これは蝸牛のコルチ器というところですが複雑な構造の変化をいたします。

(スライド7) 19週では基底板が盛り上が



スライド7

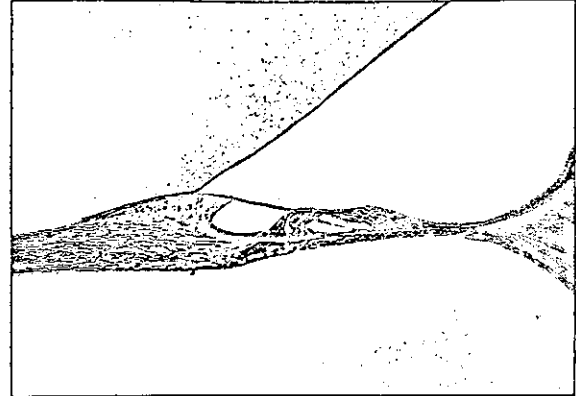


スライド8

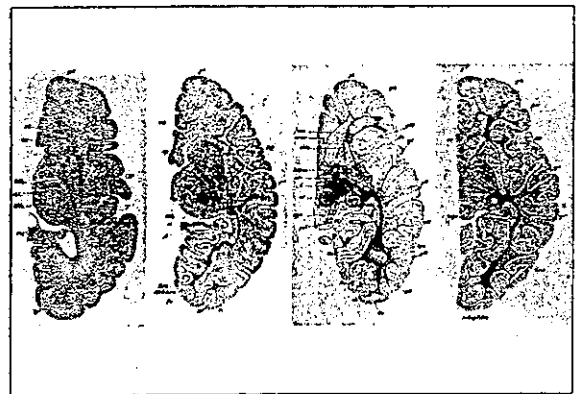
ってきます。チューブのようになった部分の一部がこのようにコルチ器になります。

(スライド8) 盛り上がるとともに有毛細胞らしいものを見ることが出来ます。

(スライド9) これは24週です。音を聞く内毛細胞・外毛細胞はでき上がっています。24週で完成し、音の刺激を与えると反応します。胎教とか、妊娠中のお母さんのおなかに音楽を聴かせるCDが売られていますが、その効果は疑問です。24週で細胞分化はでき上がっているのだから、聞こえているのではないかと思いがちですが、実は違います。最終的には脳が



スライド9



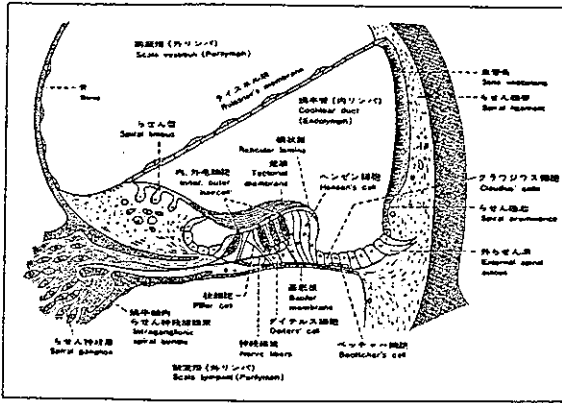
スライド10

聞くからです。

(スライド10) これは脳の大脳半球です。いま右半球の断面を見せていますが、これは生まれたとき、それから1カ月目、4カ月目、そして大体1歳です。これは髄鞘染色で染めたもので、生まれる前というのは大脳の髄鞘化が未発達のため染まりません。一部、基底核のところは染まっています。生まれたときは、これは視放線すなわち視皮質に投射する放線ですが、かなり髄鞘化が完成しています。しかし聴覚皮質中枢はここですが、側頭葉のヘシュル回転ともいいます。ここは全然完成していません。それが生後4カ月になると大分染まってきます。1歳ぐらいですと大半が染まっています。聴覚の1次中枢、次に2次中枢が完成します。このように聴皮質の成熟には時間がかかるのです。

胎教の話ですが、音のセンサーの細胞は完成していますが、脳は全然完成していないのです。私はあまり意味がないと思っています。ただ、母親の心理には意味があるかもしれません。母





スライド11

**我が国における歴史**

歴史昭和50年代～現在  
保健所における健診

1. 3～4ヶ月健診と聴覚チェック  
\*保健所
2. 6ヶ月健診
3. 9ヶ月健診
4. 1歳健診
5. 1歳半健診
6. 3歳健診

スライド13

**高原滋夫教授の視点とチャレンジ**

**“Better Hearing Clinic”**

昭和25年頃より耳の保健所として毎日、  
無自覚性難聴の早期発見・早期治療を行う

スライド12

**ABR**

**“乳幼児の難聴診断の革命”**

スライド14

親と赤ちゃんの脳は全然違うものです。もし妊娠中にモーツァルトやショパンをいっぱい聴かせると情操豊かになるのであれば、日本の音楽の優れた演奏家はもっとふえていいのではないかと思います。コマーシャルに胎教CDを売っている人たちがいるということと脳の発達とは全然違うものです。

注目していただきたいことに、見るしくみと聞くしくみの完成のスピードが違うということです。未熟児網膜症では、早く治療してものを見せるということがその後の視覚の機能を発展させるのに重要です。その治療のチャンスを逃すと今は訴えられます。聴覚の場合は、生まれてから発達して1歳ぐらいにはほぼ完成します。

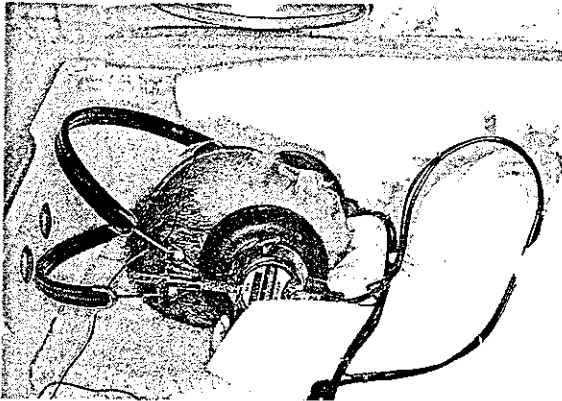
(スライド11) 聞こえの悪い患者さんはどこに原因があるかといいますと、蝸牛の回転の基底階のこれは内有毛細胞、これを外有毛細胞といいます。ほとんどは生まれたときからこの細胞が壊れています。最近はその原因となる

遺伝子の異常がいっぱい見つかっています。ここが壊れていても、脳幹に投射する一次ニューロン(蝸牛神経)はそんなに減っていません。これは後でお話する人工内耳と大変つながりがあります。

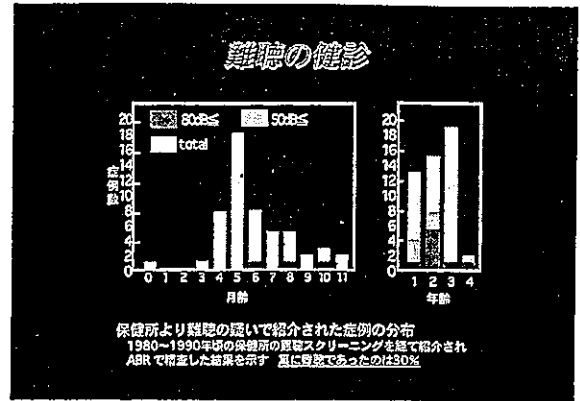
(スライド12) 早く発見して早く教育をすれば非常にいい成果が起きるであろうと言出したのは、日本では岡山大学耳鼻科の高原滋夫先生で、昭和25年ぐらいのことです。日本もこの面では先駆者に入ります。

(スライド13) 昭和50年代になりますと、保健所で3～4カ月健診、6カ月、9カ月とあります。日本のチェック方式は、保健所でアンケートあるいはインタビューで小児科の先生がチェックしていくという方式になっています。これは聴覚に関してはかなり甘くて、今でも随分見逃されています。

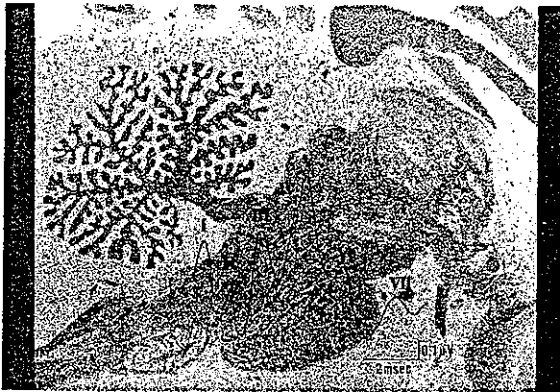
(スライド14) 疑わしい人はABR(聴性脳幹反応)という一種の脳波で調べます。これはコンピュータを使った反応で、幼児の難聴診断



スライド15



スライド17



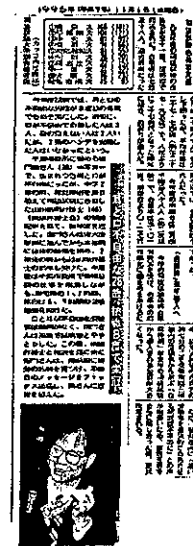
スライド16

の革命とされています。

(スライド15) 赤ちゃんにレシーバーをつけて記録します。

(スライド16) これは人の脳幹の解剖に出てくる波を重ね書きをして示した図です。7つの波はこの図の脳幹の聴覚伝導路に超源があります。東京通信病院は中検、東京では早くからこのABRの測定器を導入しており非常に先駆的でした。そのおかげで小野先生とのいくつかの共同研究が生まれたとも言えます。この反応が発見されたのは1970年で、もう30年が過ぎました。検査時間に、眠らせて記録するので1時間ぐらいかかります。

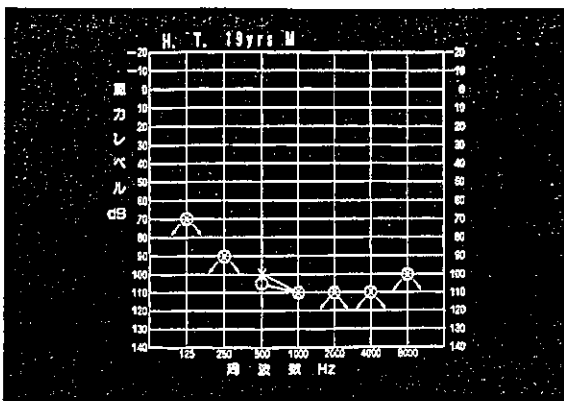
(スライド17) つい5~6年前までは保健所の健診で疑わしい幼児を我々が今のABRで検査しました。実際に難聴だった人は3分の1程度で、この図はそれを示しています、横軸に月齢、1歳、2歳、3歳、4歳。縦軸には音圧のデシベルを示します。80デシベルというのは重い難聴です。白は調べてみたら異常はなかった



スライド18

症例数を示します。実際に難聴だった人は実際に難聴が多く発見されているのは1歳以降でした。私はこの傾向が今後もずっと続くと思っていましたがアメリカから全く違う発想が生まれました。

(スライド18) 昔でも例外的に高い言語力の人たちはたまにはありました。例えばこの新聞の記事は、生まれたときからの重い難聴で、聾学校で補聴器を使って教育を受け、中学から一般の学校に移って、大学は東大の法学部に入り今は弁護士をしている人です。耳と口が不自由な28歳という記事ですが、この人は東大に入ったときと次は弁護士の資格を得たときに新聞が書き立てました。今はこのようなことは例外ではなくすようにしようという動きであります。



スライド19

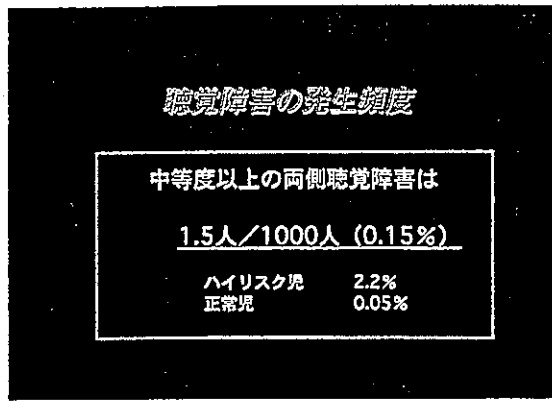


スライド20

(スライド19) この人は、110デシベルの難聴です。室伏先生が東京大学保健センターにいたときに協力してもらいました。

(スライド20) この人は今でしたら人工内耳手術がすすめられることでしょう。時代の大きな変化は『朝日新聞』に第1面に出たこの記事です。「新生児に聴覚検査，障害を早期発見，厚生省導入へ」1999年8月28日です。朝刊の1面トップでした。このときは世界情勢もまだ不穏で、まだいろいろなことが世界にはあったのですが、なぜかこれがトップ記事でした。これを読みまして二つのグループの人たちが大変に怒りました。

一つは日本ろうあ連盟です、最初にビデオでお見せしたような人が、補聴器も使いながら主に手話でコミュニケーションをしている人達です。発音やイントネーションはそんなに明瞭でないことから、普通の人たちとのおつき合いは非常に難しいのが現実です。この全日本ろうあ連盟の人々が怒った理由は「聞こえないと知的



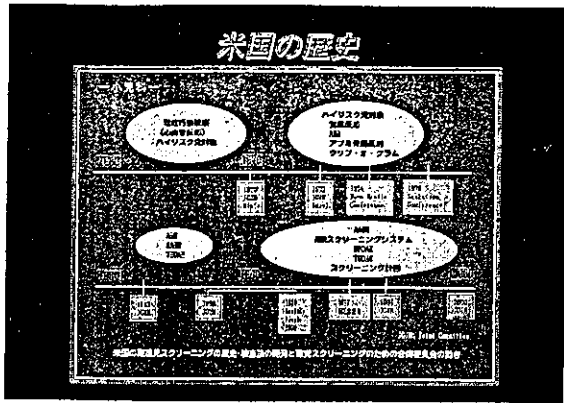
スライド21

にも悪くなる」と中見出しに書いてあることで。それは間違いで、聞こえない人に聞こえを中心にする知能テストを行うとそれは悪くなるにまっています。しかし視覚だけの知能テストが同時に行われそれは正常です。

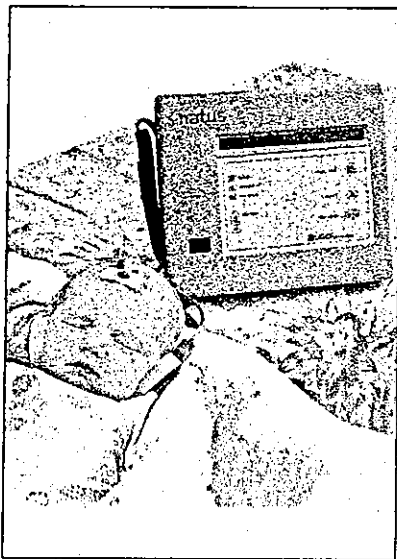
聴覚検査を赤ちゃんにも行うということに怒ったもう一つのグループは耳鼻科の人たちです。全く寝耳に水であり、我々が検査をしなければいけないのかと、心配したのです。この意図は、当時厚生省の母子保健課の先生が、このスクリーニングを新たに実施するために大蔵省に予算をつけてもらうためにマスコミを動かしたのです。1人の検査に現在約5000円かかるたされ、予算をつけてもらうために、マスコミを利用したのでしょう。マスコミが書くと大蔵省も渋々腰を上げる。これは成功しました。

(スライド21) スクリーニングの条件とは何でしょうか。もし放っておけば聴覚の獲得が困難となるのであれば、スクリーニングを早くから行い補聴器を使うことが重要です。どのくらいそういう人がいるか。1000人から2000人に1人とこれでは書いていますが、500から1000人というのが本当だろうと思います。すなわち1000人の出生のある町では1程度の出現率です。

新生児のさまざまな先天代謝異常をチェックするテストが、尿血液を採取してありますが、その方が割合簡単。HomocystinuriaやMaple syrup uriaとかがありますが、そういう先天異常の発生率は聴覚障害に比べるとずっとまれで、1万人に1人とか何万人に1人というもの



スライド22

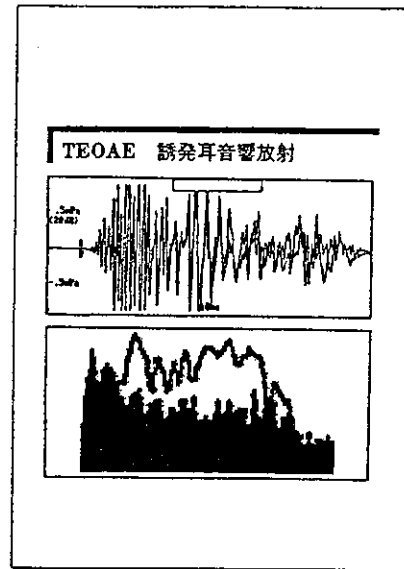


スライド23

です。聴覚障害はそれらに比べると、ものすごく頻度が高いのが特長です。

スクリーニングがやればやれるにこしたことはないのですがやることで何か効果があるのか、コストベネフィットすなわち経済効率は良いのかなど、いろいろ問題があります。じゃあ早く発見して早く補聴器を使って教育すれば何がいいのでしょうか。

(スライド22) 歴史をふりかえってみます。日本では岡山大学の高原教授が1950年代に始めましたが、1960年代から、アメリカでもデンバーのコロラド大学の女性の先生でマリオン・ダウンズ先生が早期発見早期教育の重要性を盛んに言い続けていました。アメリカでは小児科の学会、耳鼻科の学会、日本でいうなら言語聴覚士のオージオリジスト学会、その他、教育の学



スライド24

会とかがジョイントのミーティングをつくってずっと研究してきました。このようなボトムアップ方式でずっと研究してきました。日本ではそれを厚生省がやろうと言うのでトップダウン方式と言うことができます。

(スライド23) とにかくアメリカでは各学会が協力をし合って作りあげてきました。これに大きな転換が生じました。赤ちゃんが静かにしていれば15分ぐらいで聴覚検査をする方法が開発されたのです。この方法は自動ABRといい、レシーバーも電極もディスポ、業者は3000円で売っています。それで5000円はかかるといっているわけです。結果は、ある強さの音で左右の耳それぞれ反応があるかないかチェックします。波形は出ません。この方法で随分簡単に調べることができるようになり今はアメリカのほとんどの州で行われています。

(スライド24) 次にヨーロッパのほうからもっと簡単な方法が発見されました。耳音響放射 (OAE) というもので、これも不思議な反応です。室伏先生、東京通信病院には耳音響放射の検査機器は持っていますか。

室伏 あります。

加我 この原理は皆さんが、山へ行ってもっと小さくヤッホーと返ってきますが不思議なことにこういう仕組みが内耳にあるのです。耳に音を入れると小さな音がechoのよ