

図3 スクリーニング例の補聴器装用と聴覚学習の開始年齢の比較

り、経過中に ABR 検査結果が改善したのは 6 例であった。その詳細は、中等度から軽度に改善が 1 耳、高度から中等度に改善が 8 耳、高度から軽度に著明に改善が 3 耳あり、著明に改善の 2 例は出生体重 600 g 以下の超低出生体重児であった。

その一方で、経過中に聴力が悪化した症例も 2 例あり、いずれも中等度から高度に悪化していたが、これらの症例には低出生体重や呼吸不全、新生児黄疸、サイトメガロウイルス感染などの難聴のリスクファクターは認めなかった。

4. 補聴器装用と聴覚学習開始年齢、難聴乳幼児の療育施設の種類

補聴器装用と聴覚学習の開始月齢を図 3 に示す。補聴器装用と聴覚学習は、ほぼ同じ時期の 7 か月前後に開始されている。補聴器装用開始が 1 歳過ぎと遅れた例も散見されるが、これには、deaf family の子どもで装用に消極的であったり、合併疾患が重篤であったり、ABR と COR や DPOAE 検査結果の乖離がみられたなどの理由があった。一方、非スクリーニング群の補聴開始年齢は、図 2 に示すように、2004 年の場合で平均 3.2±2.06 歳であった。2005 年もほぼ同様であった。ただし、新生児聴覚スクリーニングで『要再検』の後、早期に補聴器を装用して聴覚学習を開始したにもかかわらず、補聴効果が乏しく人工内耳を装用したのは現

表 3 難聴児の療育施設別、その後の当科通院継続の有無
聾学校に紹介した半分は病院に来なくなる。

	聾学校	通園施設	その他	計
通院継続	7	6	7	20
通院中断	7	2	1	10
計	14	8	8	30

在までで 5 例あり、5 例とも 2 歳あるいは 3 歳で手術を受けている。

現在、東京都には 3 歳以下の難聴乳幼児を療育する施設として 2 つの難聴児通園施設（富士見台聴こえとことばの教室、ライシャワー・クレーマ学園）と、6 つの都立聾学校の教育相談部、千葉には筑波大学附属聾学校と千葉県立聾学校の教育相談部がある。埼玉県には 2 つの県立ろう学校と身障センターがある。当科では、療育をお願いする施設は特に固定しておらず、個々の症例の背景や希望を考慮して少なくとも 2~3 の施設を紹介し、両親に実際に見学してもらい決定している。また重篤な他疾患を合併している場合には、その程度により、当科幼児難聴相談外来で補聴および経過観察したり、重複障害児専門病院に紹介している。

当科では、難聴が確定し、身体障害者手帳の診断書・意見書を発行して療育施設に紹介した後も、難聴児の耳疾患の有無、聴力変化や言語発達の評価のため、3~4 か月ごとの定期的な当科への外来受診を勧めているが、通院を中断する例も少なくない。こうした当科受診継続の有無と通園施設との関連を表 3 に示す。医師と言語聴覚士のいる通園施設の場合は中断は少ないが、教師だけの聾学校通学例の半数では、受診を中断して医療との関係は失われた (表 3)⁸⁾。

5. 療育開始年齢の言語習得への影響

週 5 日の総合的な療育を受けた難聴児のうち、6 歳時点での良耳聴力 80 dB 以上、明らかな他障害の合併がない、動作性知能 (performance IQ: PIQ と略称し、100 以上が正常) は正常範囲、親の教育、協力に明らかな問題のない難聴児を対象として調べた。これらの難聴児について、0 歳より療育を開始した群を 0 歳群 (6 人)、1 歳で療育

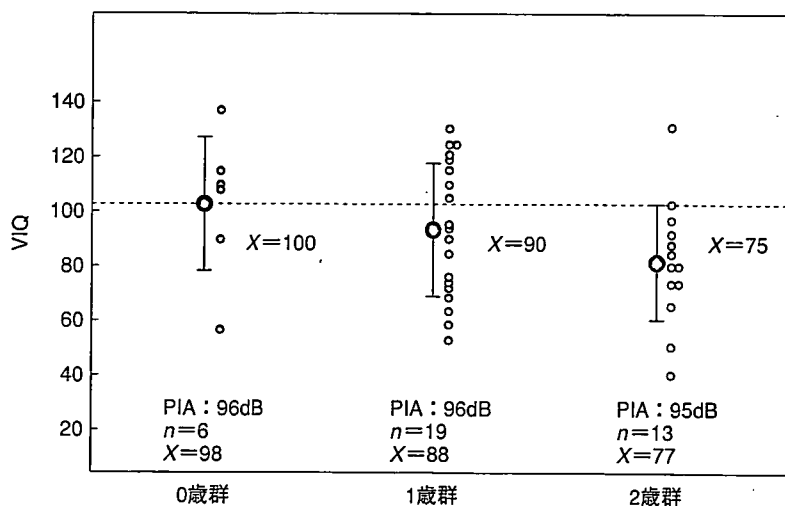


図4 先天性難聴幼児の発見・教育開始年齢と就学時の言語性IQ

を開始した群を1歳群(19人)、2歳より療育を開始した群を2歳群(14人)とした。6歳時点でのWPPSI知能検査結果をもとに各群の言語性知能(verbal IQ: VIQと略称し、100以上が正常)を相互に比較した。その結果、6歳時点では聴力(平均値0歳群96dB、1歳群96dB、2歳群95dB)、およびWPPSI知能検査動作性IQ(平均値0歳群PIQ114、1歳群PIQ119、2歳群PIQ120)では各群に差はなかった。しかしWPPSI知能検査言語性IQ(平均値0歳群VIQ98、1歳群VIQ88、2歳群VIQ77)については、療育開始年齢が遅れるとともに言語性IQは低くなる傾向があり、0歳群と2歳群では言語性IQに有意差(Uテスト、 $p < 0.05$)がみられた(図4)。さらに小学校就学後も追跡ができた難聴児のWISC-III知能検査言語性IQについて検討したところ、0歳群は2歳群より言語性IQが有意に高かった。以上の結果は、0歳からの難聴児の早期療育は言語発達のためにきわめて効果的であることを示している⁹⁾。

6. 新生児聴覚スクリーニングの『1-3-6ルール』と人工内耳希望の増加

米国では、難聴の早期発見については、1969年から耳鼻科・小児科・audiologist・教育者などからなる合同会議を編成して取り組んでおり、現在のような自動ABRやOAEを用いた新生児聴覚スクリーニングが始まったのは1990年頃である⁴⁾。現在では、多くの州でスクリーニングが行われ、そ

の数は全新生児の85%に達するとのことである⁵⁾。

その米国では、新生児聴覚スクリーニングに関して、『1-3-6ルール』という目標がある⁵⁾。すなわち、生後『1』か月までにスクリーニングを、『3』か月までに難聴の診断を、『6』か月までに(両側性難聴の場合は)補聴器装用をすべきであるというものである。生後6か月前の難聴発見・聴覚補償教育開始の重要性を指摘した、Yoshinaga-Itanoら⁶⁾の研究に大きな影響を受けている。今回のわれわれの症例の調査結果からは、日本においても、新生児聴覚スクリーニングを実施すればおおむねこの『1-3-6ルール』の目標が達成できることがわかった。

日本における新生児聴覚スクリーニングは、平成12(2000)年度から厚生労働省により、手上げ方式でモデル事業としてスタートした¹⁾。担当は雇用均等・児童家庭局母子保健課で、具体的には、事業の実施主体は都道府県および指定都市として、その検査に要する費用を1件当たり5,500円と算定し、厚生労働省が1/3、各自自治体が2/3を支払うというものであった。平成13(2001)年度に岡山県、神奈川県、秋田県、栃木県で、平成14(2002)年度には北海道、埼玉県、東京都、佐賀県で、平成15(2003)年度には福島県、熊本県、長崎県で開始されている。ただし、岡山県、秋田県は全県対象であるが、他の県では地方財政上の理由から対象が限定され、地域あるいは実施病院を指定し

た試行実施であった。全県実施地域を除けば、まだまだ『マス・スクリーニング』といえる規模ではなく、結果も十分に出ていない。日本の厚生労働省は予定通り開始から5年でこのモデル事業を終了とし、平成15(2003)年度から創設された『母子保健医療対策等総合支援事業』(予算36億円)のなかに『新生児聴覚検査事業』として統合補助金化した。モデル事業としての継続性や総額の枠はなくなった一方で、自治体で予算化されないと事業は実施できない、すなわち、自治体の自主性に任せるということになった(三位一体改革)。これに伴い、自治体による新生児聴覚検査事業は、平成17(2005)年度から群馬県、石川県、富山県で小規模ながら開始が予定された一方で、東京都、北海道、佐賀県は平成16(2004)年度で『終了』となった。

一方、行政が関与しないところで新生児聴覚スクリーニングは確実に広まっている。現に当科の受診症例は全例モデル事業とは関連しない病院や産院でスクリーニングを受けていたが、その数は年々増加傾向にある。現在スクリーニングを行っている主な施設は耳鼻咽喉科とは関連なく産科や産院であり、このようなところでは独自に5,000~10,000円の費用を請求することが多い。事前に両親の了承を取っているとはいえ、スクリーニング結果の説明の仕方が両親の納得がいけないことも多く⁷⁾、second opinionを希望し、来院する例も増えてきている。

2004年には新生児聴覚スクリーニング経過児で、人工内耳手術を希望し、当科外来に受診する例が現れるようになった。両側高度難聴児のうちには、『1-3-6ルール』にほぼ従って難聴の診断を受け、早期補聴、早期療育を受けても、人工内耳を必要とする症例は少なからず存在する。人工内耳埋込術が導入される以前ならば、このような重度の難聴の子どもたちには聴覚活用は大変難しいために、指文字や手話などの音声言語以外のコミュニケーション手段が中心的な役割をしていたと思われる。人工内耳はそのような子どもたちにも、聴覚活用という新たな選択肢を提供できる画期的な人工感覚器である。新生児聴覚スクリーニングの登場により、十分に補聴効果を確かめた後、

時間的な余裕をもって適切な時期に人工内耳の選択を行えるようになったことは、医療関係者のみならず難聴児療育や聾教育担当者もしっかり認識する必要がある。

しかし、かつてと同様に、スクリーニングを経ないで受診する乳幼児数は決して減ってはいないことにも留意が必要である。その子どもたちの補聴開始時期は平均で約2歳と相変わらず遅い。中等度あるいは高音漸傾型難聴児は、小学校入学前後と大変遅く発見されるのはもちろんのこと、高度難聴の子どもたちでさえ2歳前後になってやっと難聴と診断されることもいまだによくある。わが国においても、客観的なデータで判断できる新生児聴覚スクリーニングの全出生児への実施が望まれる⁸⁾。

7. 難聴児療育・教育施設の選択と補聴器あるいは人工内耳の動向

難聴乳幼児を療育する施設は、東京都では複数の選択肢がある。しかし、それぞれの教育方針は大きく異なる。選択肢の余りない地方と比べれば、教育に複数の選択肢があることは幸いである。これまで、一般的な親は、精密聴力検査実施機関で紹介された施設に何の疑問ももたず通い、その教育方針を受け入れていた。しかし現在、インターネットの普及で世の中は大変な勢いで情報化が進み、自ら情報を検索し、現在の療育に疑問をもつ親も出てきている。精密聴力検査実施機関も複数の選択肢を呈示し、正確な情報を提供することに努める必要がある。だが実際には、難聴診断後の聾学校との関係は難しく、今回の調査では聾学校通学児の半数が当科受診を中断している。難聴児通園施設とは異なり、聾学校には耳鼻科医が常在しているわけではない。わが国では聾学校によっては現在ですら人工内耳にかなり否定的な意見をもつところも少なくなく、人工内耳の適応があると考えられる小児にも情報を伝えず、その機会が奪われる恐れがある。人工内耳で難聴児の聴覚が健聴児と全く同じレベルまで獲得されるわけではないが、より多くの聴覚情報が得られる可能性があり、手術による人工内耳装用には適切な時期があるという情報を難聴児療育施設や聾学校でも提供すべきである。新生児聴覚スクリーニング後の

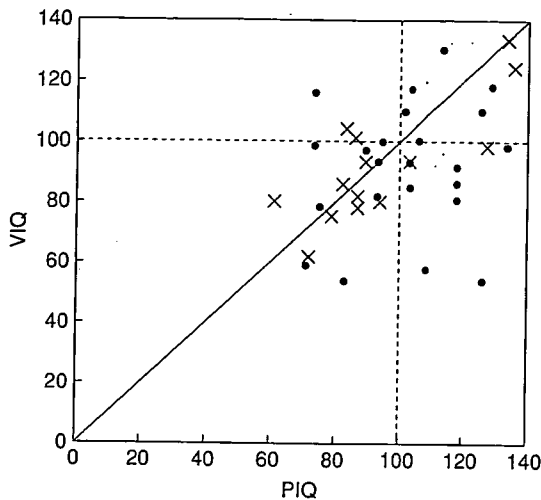


図5 中等度感音難聴児と伝音難聴児の言語発達の比較
●感音難聴児, ×伝音難聴児

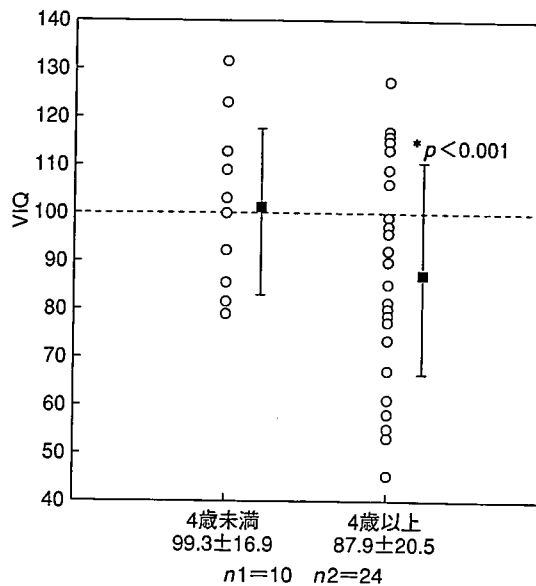


図6 中等度難聴児の早期発見群と遅く発見された群の言語性IQの比較

精密聴力検査実施機関は、難聴児療育施設や聾学校との密な連携が大変重要であることを強調したい⁸⁾。

III 感覚遮断としての中等度難聴の言語性IQへの影響—感音難聴と伝音難聴の比較

1. 中等度の感音性難聴児と伝音性難聴児の言語性IQの比較(図5)

これまで軽度から中等度難聴の子どもたちは発見が遅れやすく、見過ごされてきた。一見、聴こえも発音も悪くなくみえるためである。しかし、部分的な聴覚の感覚遮断状態にあるといえる。ただし放置されると脳機能としての言語発達に深刻な影響がくる。はからずも、新生児聴覚スクリーニングによって軽度から中等度難聴の子どもたちは今までより早期に発見されるようになり、補聴下の教育を早期に始めることで言語発達の遅れの予防が可能になりつつある⁹⁾。しかし、感音性難聴児の場合でも一見普通に見え、補聴器なしでも音には反応がある。補聴器は高価であり、外観上抵抗があるなどの理由で、高度難聴の子どもたち以上に補聴器装用指導には困難を伴うことも事実である。川崎市のように、身障手帳の等級外の中

広がれば問題は少なくなる。

東京大学病院耳鼻咽喉科外来に紹介された中等度難聴36例の年齢は4歳0か月～16歳9か月で、伝音性難聴児は13例で、4歳5か月～16歳11か月、平均年齢16歳6か月±4歳2か月、一方、感音性難聴児は23例で、5歳0か月～12歳9か月、平均年齢8歳2か月±2歳4か月であった。難聴の程度は平均聴力で80～40dBで補聴されていない受診時にWPPSI知能検査あるいはWISC-IIIを行った。その結果は伝音性難聴児では動作性IQであるPIQは96±22、言語性IQであるVIQは87±22、一方、感音性難聴児ではPIQは102±19、VIQは91±21であった(図5)。両者を比較すると、伝音性難聴児に比べて感音性難聴児はVIQとPIQの乖離が大きく、PIQに対しVIQが低い例が多かった。両側小耳症による両側性伝音性難聴児は、出生時に難聴が疑われ、難聴診断年齢の平均1.0歳で比較的早期から骨導補聴器を装用する一方で、感音性難聴児の場合は平均5.5歳と著しく遅い^{9,10)}。

杉内ら¹¹⁾の主に中等度感音性難聴児を対象としたWISC-IIIを用いた言語発達調査でも、24人のうち14人でVIQがPIQより15以上低く、言語発達に遅れがみられていた。言語発達の遅れと、聴

カレベル、難聴の診断および補聴器装用開始時期との関連は見出せなかったが、その背景として、補聴器装用状態と音声コミュニケーションの質と量の問題が関与していることを示唆し、難聴児には、確実に聴き取る、伝えることが重要であり、このためのコミュニケーションの指導が必要であるとしている。千原ら¹²⁾は未補聴のままの両側伝音難聴では動作性 IQ は正常でも言語性 IQ が遅れることを指摘している。

先天性の中等度難聴の子どもたちにとっても、適切な補聴や言語教育の場を提供して初めて聴覚スクリーニングの存在意義がある。

言語発達期における中等度難聴児の補聴を確実にするために、中等度難聴児にも、公的な補聴に対する経済援助を期待したい。

2. 先天性中等度感音難聴児の4歳前と後での発見年齢の言語性IQへの影響

新生児聴覚スクリーニングの良い成果の1つが中等度難聴児が早期に発見されることである。中等度感音難聴は新生児聴覚スクリーニングが始まる以前は就学期あるいは入学してから言語が遅れていることから発見されることが多かった。そのような場合、言語性IQの遅れは小学校上級学年あるいは中学まで続き、高校入試での国語力の低下にまでつながることが少なくなかった。われわれは、それを実証するため、中等度難聴の早期発見例と遅く発見された例の言語性IQを比較した。

症例は、東京大学病院耳鼻咽喉科外来を受診した中等度感音性難聴症例34例を対象とした。中等度難聴は平均聴力が80~40dBとした。0~4歳で発見された10例を早期発見群、5~6歳で発見された24例を遅れて発見された群とした。言語性IQはWPPSIあるいはWISC-R・IIIを用いた。検査は就学年齢に統一した。動作性IQは両群とも同じく90~100の症例を選んだ。

図6に早期発見群と遅く発見された群の言語性IQを比較した。前者の言語性IQは99±17で、後者は88±1で、両群は有意に差を認めた。すなわち4歳以前の早期発見群のほうが、ほぼ正常に近い言語性IQを獲得されることがわかった ($p < 0.001$)。遅く発見された場合でも補聴下の長期の教育によって言語性IQは追いつくことも可能であ

るが、より時間を要する。これも発達期の脳の可塑性の影響であろう。

代表的先天性中等度感音難聴の4症例の言語性IQ

症例1: 5歳で発見された中等度難聴症例

2001年3月中旬生れ。5歳、男児。言葉の遅れに気付かれ、聴覚検査のため2006年6月中旬に紹介された。純音聴検では平均聴力: 右53dB, 左54dB, 語音聴力検査では最高明瞭度: 右80%, 左85%。WPPSI知能テストによる言語性IQ: 54, 動作性IQ: 100で、言語性IQが著しく低いことがわかる。そのため私立聾学校補聴器両耳装用下に難聴言語教育を行うことになった。

症例2: 1999年9月生れ。7歳、男児。言葉の遅れがあり、小学校より難聴の有無の検査を依頼された。純音聴力検査は平均聴力: 右50dB, 左99dB, 精神発達質問紙法では7歳相当であった。しかし、WISC-R・IIIは言語性IQ: 66, 動作性IQ: 89で、言語性IQが著しく遅れていることが判明した。補聴器は両耳装用とし、学校は難聴学級に通うことにした。

症例3: 5歳、男児。言葉の遅れのために受診。聴力検査では平均聴力: 右72dB, 左56dBの感音性難聴であることが判明。WPPSI知能検査で言語性IQ: 97であったが、両耳補聴下の聴能訓練で1年半後には126と正常となった。

症例4: 8歳、男児。小学校入学後の聴力検査で難聴を指摘されたが放置していた。『さしすせそ』が『たちつと』となるため、2002年、8歳の時、受診した。純音聴力検査で平均聴力が右46dB, 左56dBの中等度感音性難聴であることが判明した。最高明瞭度が右75%, 左65%。ITPA学習能力検査で6歳7か月相と著しく遅れていた。しかし両耳補聴器装用下の言語訓練によって2年後の10歳のWISC-III検査では言語性IQ: 109, 動作性IQ: 114で正常範囲に到達した。

以上の結果が示すように中等度感音性難聴は発見が遅れると言語性IQが遅れることが明らかである。しかし早期に発見され補聴器の使用下に教育を受けると健聴児と同じ言語力を獲得することが明らかとなった。

中等度感音難聴は、中等度の聴覚の感覚遮断に

たとえることができる。その影響は、見かけ上は聴こえ、かつ話すために、呼びかけるとぼんやりしていたり、会話では言葉の数が年齢に比して遅く少なく感じられるが、両親にはそのうち同年齢の子どもに追いつくのではないかと期待させる。しかし、万が一そのまま放置されると深刻な言語能力の遅れにつながる^{12,13)}。

3. おわりに

感覚遮断は重度の難聴だけに適用されるのではなく、中等度の難聴にも適用してよいと思われる。従来早期に発見されることのなかった中等度難聴が発見される、新生児聴覚スクリーニングの影響はおおいに意義がある¹³⁾。

文献

- 1) 加我君孝：はじめに一スクリーニングの目的および歴史—日米の比較。新生児聴覚スクリーニング—早期発見・早期教育のすべて、加我君孝（編）。金原出版、東京、2004、pp1-3
- 2) 加我君孝：新生児聴覚スクリーニングと新たな課題—人工内耳手術の発展および聾文化の理解。耳展 46：268-278、2003
- 3) 市川銀一郎：新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査。日耳鼻専門医通信 82：16-17、2005
- 4) Northern JL, et al：Hearing screening in children. Hearing in Children. ed by Julet TL. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2002, pp259-300
- 5) Marsh RR：米国の新生児聴覚スクリーニングの問題と1年後の課題—治療としての人工内耳手術の選択。新生児聴覚スクリーニング—早期発見・早期教育のすべて、加我君孝（編）。金原出版、東京、2005、pp189-191
- 6) Yoshinaga-Itano C, et al：Language of early-and later-identified children with hearing loss. Pediatrics 102：1161-1171, 1998
- 7) 新正由紀子・加我君孝：乳幼児難聴精密聴検時の医師の両親への対応に関するアンケート調査。Otology Jpn 12：568-574, 2002
- 8) 新正由紀子、加我君孝：東大病院に2000-2004年の間紹介された新生児聴覚スクリーニングを経た症例に関する検討。Otology Jpn 15：639-645, 2005
- 9) 内山 勉：就学前の聴覚・言語の発達と評価。新生児聴覚スクリーニングのすべて、加我君孝（編）。金原出版、東京、2005、pp66-73
- 10) 新正由紀子、加我君孝：中等度難聴の聴覚—感音性。新生児聴覚スクリーニング—早期発見・早期療育のすべて、加我君孝（編）。金原出版、東京、2005、pp144-145
- 11) 杉内智子・他：軽度・中等度難聴児 30 症例の言語発達とその問題。日耳鼻 104：1126-1134, 2001
- 12) 千原康裕、狩野章太郎、加我君孝：未補聴で発見された両側中等度伝音性難聴児の3例—治療前後の言語性IQの変化。Otology Jpn 12：581-585, 2002
- 13) 新正由紀子：中等度難聴児の言語発達。東京大学医学博士学位論文、2007

聴覚, 平衡覚

幼小児の感覚器障害によるバランス異常と運動の発達

—平衡器の障害 vs 視器の障害—

加我君孝* 竹腰英樹*

Kimitaka KAGA

Hideki TAKEGOSHI

● Key Words ● 新生児・乳児, バランス異常, 運動発達 ●

はじめに

幼小児のバランスや姿勢保持や運動の障害は感覚器あるいは脳の障害で生じることが多く¹⁾, 診断は難しい。感覚器の中では, 平衡覚(三半規管, 耳石器, 前庭神経)や視覚(網膜, 視神経)の異常, 脳では小脳や大脳の障害で生じる。診断には小児の神経耳科学と神経科学の基本的な知識が必要であるが, その両方を兼ね備えた専門家は少ない。

I. 先天性の両側三半規管・耳石器の障害によるバランスの異常

前庭眼反射の検査の1つであるカロリックテストは患児が泣き騒ぎ, 目を閉じるために役に立たないことが多い。小児では回転検査を行い回転中眼振を評価に用いる。回転後眼振は出現しにくいからでもある。これで半規管機能の評価を行う(図1)。これに加えて, VEMP (vestibular evoked myogenic potential: 前頸筋電位)を記録する。これは最も新しい平衡機能検査で, 耳石器のうち球形囊の機能評価に用いる²⁾。

1. 先天性高度感音難聴に合併する場合

先天性高度感音難聴児に合併してバランス障害がしばしば認められ, そのバランス障害は, 成人になるまでに消失することが以前より知られていた。しかしその証拠はなく, 迷路障害が乳幼児期の運動発達に及ぼす影響は, Rapin³⁾が聾学校の生徒を retrospective に面接調査することで気が

ついたのが, 初めである。アメリカの高名な小児神経学者の彼女は, 1974年, 先天性の迷路障害の中に首のすわり, つかまり立ち, 処女歩行などの開始時期が遅れるものがあると報告した。

1980年, ニューヨークであった Barany 学会で, 筆者は ABR で診断した先天性高度難聴児のうち, 一方向減衰回転検査で反応低下を示した乳幼児の, バランスと運動の発達を追跡し, 迷路機能が低下すればするほど, 首のすわり, 一人立ち, 歩行開始時期の著しい遅れが生じ, 移動は shuffling すなわち, いざり移動が生じるが, 発達とともに代償され, 運動もバランス機能も獲得することを 16 mm 映画を用いて報告した。彼女は Barany 学会の発表の前に, 自分の仮説を証明してくれるものとして多大な関心を寄せるといふ手紙をくれた。

筆者のこの報告では, 先天性高度難聴児では一方向減衰回転法では, 正常 34%, 機能低下 57%, 無反応 9%であった。迷路機能が低下すればするほど, 首のすわり, 一人立ち, 歩行開始時期は著しく遅れる。しかし, おすわり, つかまり立ちの遅れが少ないのが特徴である⁴⁾。すなわち四肢体幹の支えのある機能の遅れは少ない。Rapin は Barany 学会終了後筆者に, 自分の仮説を説明してくれて感謝するという手紙をよこした。それ以来約 30 年近く親交が続いている。

難聴の原因疾患ははっきりしないものが多いが, サイトメガロウィルスの感染や内耳奇形では, 特に著しい平衡機能の発達の遅れを示すことが多い。前者は脳の CT 石灰化像で, 後者は側頭骨の CT でわかる。難聴とは異なり先天性平衡障害の遺伝子はわかっていない。

* 国立病院機構東京医療センター・感覚器センター長
〒152-8902 東京都目黒区東が丘 2-5-1)

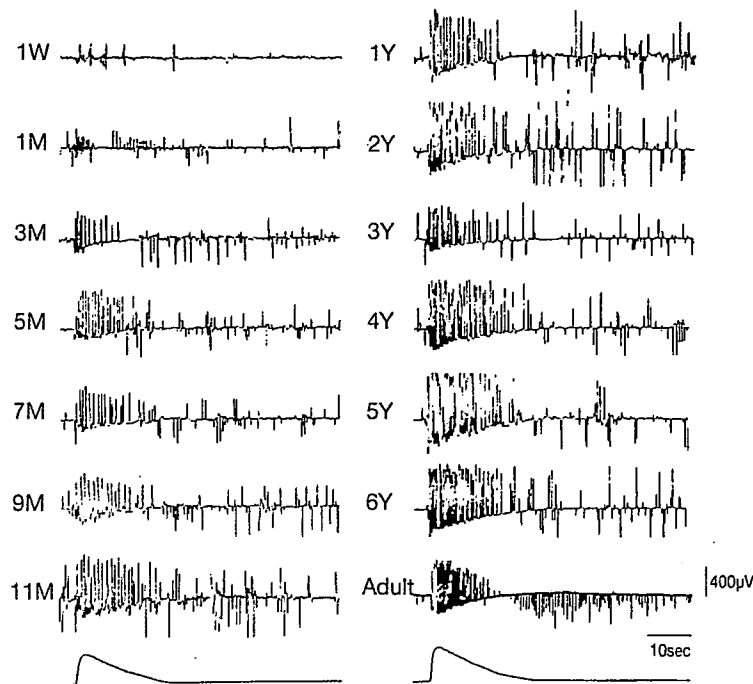


図1 一方減衰回転検査 (生後1週間より6歳までの回転中眼振と回転後眼振)

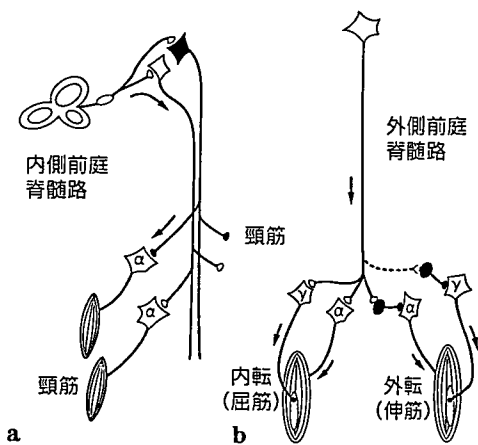


図2 前庭脊髄路⁷⁾

- a: 前庭半規管から前庭神経核を経て内側前庭脊髄路より頸筋を支配する。難聴児で頸定が遅れる場合はこの神経回路が働かないためと考えられる。
- b: 前庭半規管から前庭神経核を経て外側前庭脊髄路を通り屈筋には α , γ の介在ニューロンを介し、伸筋には抑制ニューロン介して α , γ の介在ニューロン介して到達する。難聴児の歩行の開始の遅れはこの神経回路が働かないためと考えられる。

これらの先天性の平衡覚障害の神経学的特徴は、

- 1) 1歳以下では迷路性筋緊張の低下により、頭部の固定や下肢の体幹の支持が弱いこと、したがってバランスが悪いこと
- 2) 1歳以上2歳前後までは、迷路性立直り反射が欠如していることにより独立歩行が困難なこと、さらに頭部の後屈が生じやすいこと
- 3) 3~5歳では、高度のバランス機能を必要とする場面で、すなわち、“ふとん、砂、雪の上”などを歩くとき、転倒しやすいこと

である。

しかし、最初から上肢の微細運動の遅れは認めず、迷路反射の低下や廃絶があっても、成長・発達とともにバランスの異常は改善する。小学校入学時までにはほとんど正常になり、中学・高校になるとほとんどの運動が問題なく楽しむことができるようになる。この発達による代償過程の機序は、前庭三半規管をセンサーとする外側および内側前庭脊髄路が、発達の初めのうちはセンサーの障害による機能低下のため、頸筋と下肢の筋に頭

部や体幹を支えるのに必要な迷路性の筋緊張が得られない。しかし、成長とともに小脳、大脳基底核、大脳からの中枢性の筋緊張が得られるようになって克服される(図2)。

2. 成人との比較

成人の両側迷路廃絶症例に観察されるような運動時の視覚異常、すなわち見るものがぶれて見える jumbling 現象、暗闇での歩行障害すなわち閉眼時のロンベルグ徴候陽性、水泳時の水中でのオリエンテーションを失い、溺れそうになるなどは、先天性の平衡障害の小児の例ではほとんど認めない。その代償を指令する遺伝子の働きが基礎医学者によって注目されている。

内耳奇形の代表的なタイプに、三半規管が形成されず、耳石器が袋状だけの Mondini タイプがある。こうした内耳奇形例では、他の先天性高度難聴児と同様に、バランス・運動発達が遅れるが、前庭眼反射はカロリックテストでは無反応であっても、回転検査では眼振が誘発されることがあり、耳石器も回転刺激に反応することを示し動物 canal plugging の報告と一致する。

3. 重複障害との比較

平衡覚障害に加えて他の脳神経疾患を合併する重複障害の小児の症例では、バランス・運動発達はさらに遅れる。精神発達遅滞や髄膜炎・脳炎後遺症などが重複すると代償作用や運動の学習が遅れるためと考えられる。その典型的な例は、胎生期のサイトメガロウイルス感染や生後の髄膜炎があげられる。脳性麻痺では、新生児高ビリルビン血症によるアテトーゼ型の脳性麻痺である核黄疸には迷路障害の合併頻度は高いが、新生児仮死による痙直型でも認められ、運動発達が著しく遅れる⁵⁾。

4. 他の脳神経疾患との視診

迷路障害例は、症状としては蝸牛障害による難聴と、これに伴う言語発達の遅れ、前庭三半規管の障害による運動発達の遅れのために、小児科、整形外科などで、しばしば脳性麻痺、精神運動発達の遅れ、筋疾患、小脳障害などが疑われると説

明されることがあり、間違わないように注意が必要である。ABR と回転検査を実施することで誤診を防ぐことができる。

一方、脳性麻痺では、迷路障害を合併する頻度が高く、アテトーゼ型の方が痙直型よりもその頻度は高い。むしろこの場合、脳性麻痺に注意を奪われて、迷路障害が見逃がされやすい。筆者はこの20年以上、国内外の小児神経科に対してこのような事実を報告してきたが、なかなか理解されていないのが残念である。

II. 後天性の三半規管・耳石器によるバランス機能異常

正常出生児で、初め問題がなかったにもかかわらず、髄膜炎による難聴と同時にバランス機能と運動発達が退行することがある。両側の迷路が急性に障害されたためである。症状が重いために、重篤な脳障害が生じたと誤解されることがある。しかし、0~2歳では退行しても、もう一度バランス機能を中枢神経系の代償で再獲得できる。しかし、3歳以上では退行はせず、一時的にバランスの異常を呈するだけである。治療にはゲンタマイシンが使われていることが多く、そのため薬剤性の障害によることがあるので、治療前に ABR を記録し難聴の有無を確認しておく。

III. 片側性の障害と人工内耳手術後のバランス障害

幼小児の片側性の平衡覚障害はムンプスがほとんどである。症状としては一時的なものである。近年幼児の人工内耳手術が世界中で行われるようになった。人工内耳手術は迷路破壊的な側面を持つ。しかし、術後眼振や平衡障害が少ないのが特徴であるが、現在のところ適当な説明が難しい。人工内耳を装着している幼小児の VEMP が出現する例が少なくない。これは人工内耳装着そのものが下前庭神経を刺激し、平衡の代償に寄与する可能性がある。

IV. 視覚障害(先天盲と重度弱視児)とバランス障害と運動の遅れ

視覚に障害があるとバランスと運動発達に大きな影響を及ぼす。子どもの発達は、外界からの刺

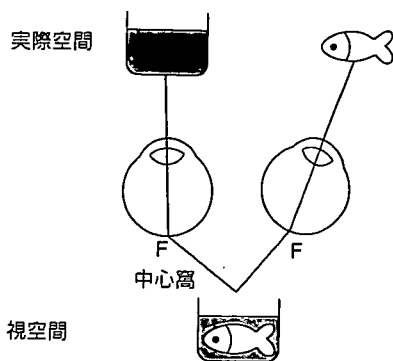


図3 実際空間と視空間

激や情報を入手し、それらに反応することによって促進される(図3)。この情報の最も重要な入手源である視覚情報が制限されると、発達に大きな影響を及ぼす。脊椎動物の進化でも、眼と半規管・耳石器は魚類ですでにできている。耳石器はまだ存在せず、鳥類になって初めて蝸牛管が出現する。国立特殊教育総合研究所の千田は「視覚障害に起因する行動の制限とその反応について」で、先天性盲児は、バランスがとれて歩行の開始が生後2歳前後で健常児より約1年遅れると報告している⁶⁾。

視皮質は出生時に髄鞘化が始まり、生後5カ月頃には完成する。聴皮質の髄鞘化が2歳頃に完成するのに比べ著しく早くミエリンサイクルが終了する。したがって正常であれば幼児期には視皮質性の制御も可能なはずである。

千田は⁶⁾、重度弱視児の移動行動の具体例を報告している。「両親とも視覚障害者の間に生まれたN児は、10カ月の熟産で3,620gで出生、重度の先天性白内障であった。首のすわりは3カ月、おすわり6カ月、寝がえり8カ月、つかまり立ち9カ月、つたい歩き11カ月、はいはい12カ月、始歩16カ月。2歳8カ月に右眼手術、3歳4カ月に左眼手術「未熟児網膜症で右側に軽い麻痺があるY児の場合、はいはい2歳半、始歩3歳2カ月。4歳で両眼ともに視力が0.04」。生まれつき見えにくい子ども(先天弱視)は、自分の見えにくい状況がよくわからない。ましてや、それを相手に伝えることができない。遠近の判断が曖



図4 2歳9カ月児の頸部後屈

昧で段差が知覚できず、すり足になったり、眼振を軽減するために頭を左右に振ったりするような行動(の真意)が他者に理解されず、誤解されることが多い。

V. 視覚障害と平衡覚障害の合併と後屈姿勢

先天性盲児、弱視児の始歩が遅れる理由には、前庭眼反射のうち、視神経、下オリーブ核、片葉のループが欠如しているために、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がまず考えられる。さらに、実際空間と本人の脳の中に形成される視空間の形成が必然的に遅れるために、一致しない間は、バランスが悪くなることも考えられる。広い意味で、視性立直り反射が欠如するために、迷路性立直り反射だけで十分ではない。重度の弱視と重度の迷路機能障害があると、さらにバランスの発達は遅れるのはこのためである。このような場合、幼児期は著しい頭部の後屈現象を呈する(図4)。

VI. 小脳障害と視覚

小脳は平衡感覚のバランスの統合の中枢と考えられている。したがって幼小児でも小脳出血や腫瘍あるいは変性疾患でバランスの障害が生じる。同時に視覚も小脳に信号が送られバランスの保持に貢献する。すなわち、平衡覚と視覚からのインプットを統合することになる。

伊藤⁷⁾は「視野の安定性を維持するために前庭眼反射が働く。反射の目標に対して反射がうまく

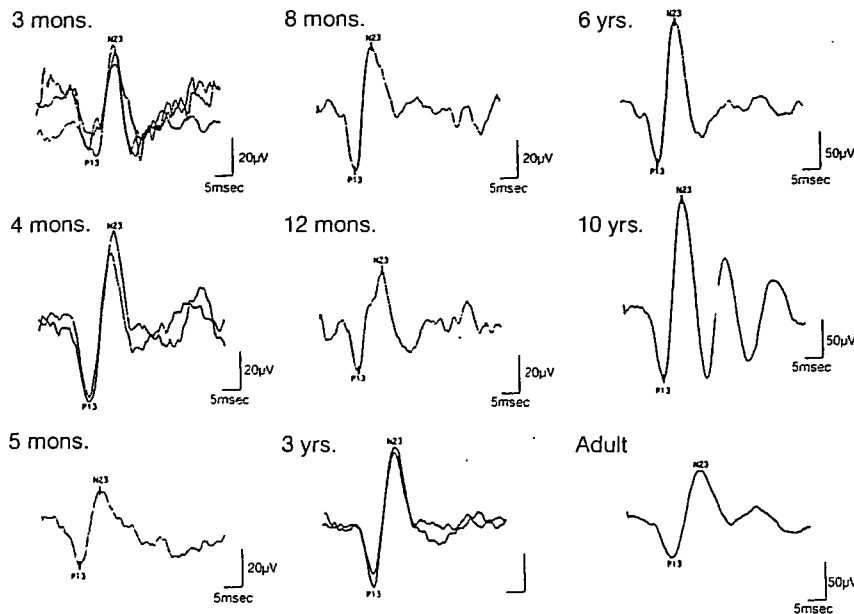


図5 乳幼児の前庭頸筋電位 (VEMP)

成人(右下)に比べ乳幼児では潜伏が早く、振幅が小さいのが特徴である。これは耳石器、下前庭神経、前庭神経核、前庭脊髓路、乳突筋の神経筋回路が短く、かつ筋緊張が弱いためである。

働かずに視野がブレても、それを直ちに前庭核にフィードバックすることはできない。そのための経路がないからである。したがって前庭眼反射はいわゆる開ループ制御系の一つである、前向き制御系の構造を持っていることになる」と指摘し、下オリブ核より小脳片葉へ投射する、登上線維路と苔状線維路が発見され、片葉説を提唱している。

このように視覚、下オリブ核、小脳片葉の神経回路はバランス機能に影響を与える。健康人でも、急に目を隠し、歩行をすると、バランスの維持が難しくなることが何よりの証拠であろう。ただしこの説は、先天性の前庭半規管系の障害の発達による中枢性の代償作用と学習にはあてはまらない。

おわりに

幼小児のバランスの障害の診断では①半規管に対する回転検査や温度眼振検査と②耳石器に対する VEMP⁸⁾を用いて診断する。発達による運動の学習と代償の長期追跡による観察が鍵である(図5)。感覚器障害の場合は脳による代償と学習や記

憶による統合作用により、バランス機能を獲得するに至る。

文献

- 1) Magnus R: Köperstellung. Julius Springer, Berlin, 1924.
- 2) 加我君孝: めまいの構造, 第2版, 金原出版, 東京, 2006.
- 3) Rapin I: Hypoactive labyrinth and motor development. Clin Pediatr 13: 922-937, 1974.
- 4) Kaga K, Suzuki J, et al: Influence of labyrinthine hypoactivity on gross motor development of infants. Ann NY Acad Sci 374: 412-420, 1981.
- 5) Kaga K, et al: Development of righting reflexes, gross motor functions and balance in infants with labyrinth hypoactivity with or without mental retardation. Adv Otorhinolaryngol 41: 152-161, 1988.
- 6) 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」, 118-125頁, 国立特殊教育総合研究所, 1995.
- 7) 伊藤正男: 脳の設計図, 中央公論, 東京, 1980.
- 8) Murofushi T, Curthoys IS: Physiological and anatomical study of click-sensitive primary vestibular afferents in the guinea pig. Acta Otolaryngol (Stockh) 117: 66-72, 1997.

* * *

Auditory Brainstem Response (ABR)の臨床応用の進歩

加 我 君 孝

Clinical Neuroscience 別冊

Vol. 25 No. 4 2007年4月1日発行

中 外 医 学 社

Auditory Brainstem Response (ABR) の臨床応用の進歩

加我 君孝

はじめに

聴覚誘発電位の発見の歴史を表1に示した。どの発見も有力なジャーナルに報告されていることが注目される。

私自身はABRとともに20代後半から現在に至る約30年間生きてきた。ABRが米国の医師Don Jewettによって発見されたのは1970年、小生が医学部を卒業したのが1971年で、ABRに出会ったのは帝京大学耳鼻科に勤務していた1974年ごろであったと思う。当時、信州大学耳鼻科教授の鈴木篤郎先生が医局で講演し、ABRという新しい反応を説明したのが初めての出会いであった。私はこれは難聴の診断だけでなく、神経疾患や脳幹障害の診断に应用可能な全く新しい誘発電位と直感した。しかし、論文に基づいて音刺激器、増幅器、加算器などを集めて記録を試みたがABR(表2)はなかなか反応がとれなかった。覚醒下で記録したからである。しかし、そのうち睡眠下で美しいABRが記録できるようになった。当時の同世代の4人の教室員と私は、聴覚医学的应用と神経学的应用に分かれて、たった一つのABR検査機器を使って毎日のように臨床应用や基礎研究を続けた。その成果を聴覚医学会やERA研究会で発表したが、どこでも冷淡な扱いを受けたことが忘れられない。私は脳波学会で初めて発表した時に、有名な脳波の研究者に「脳幹の反応が、なぜ頭皮からとれるのか?」という質問を受け、機転を働かせ「心電図は手足から記録できるのではないか」という答えで対応したことを思い出す。その翌年になると脳波学会はシンポジストに推薦してくれ、ABRは一気に耳鼻科領域から各科に波及するきっかけとなった。1970年代後半のことであった。

聴覚生理と誘発電位で世界的に有名なGalambos教授を帝京大耳鼻科の教授の鈴木淳一先生が

かが きみたか 東京大学教授/
耳鼻咽喉科学

0289-0585/07/¥500/論文/JCLS

6ヵ月間招いたことはABRを国内で知らしめる機会となった。さらに鈴木淳一先生が“ABR日米セミナー”を学術会議に申請し、1979年ハワイで開催した。この時の参加者は米国側は脳波のK complexを発見した誘発電位研究の祖父ともいべきDavis、父ともいべきGalambos、ABRを発見したパイオニアのJewett、イスラエルのSohmer、ネコでABRの起源を証明したBuchwald(UCLA教授、その後小生が留学することになった)、ヒトの起源を提案したStockard、小児への応用のHecox、神経学的应用のStarr、注意力の測定に应用したPicton、聴覚心理のJerger、extended high frequency研究のBerlinなど、その後の世界のABRの発展を担う大家が集合した中身の濃いセミナーであった。私はこのセミナーでそれまで秘かに研究していた小児神経疾患について世界で初めてのABR波形異常について記録を発表した。発表終了後大きな反響があった。自分自身ABRによる世界へのデビューとなり、忘れられない発表となった。参加者とは現在に至るまでABRを通し親しい間柄となった。Starrとはその後、auditory nerve disease(auditory neuropathy)で競争する

表1 聴覚誘発電位発見の歴史

発表年	発見者	名称	発表誌
1	1930年 Berger H	脳波	J Psychol Neurol
2	1939年 Davis PA	K Complex(手書き重ね書き)	J Neurophysiol
3	1947年 Dawson GD	海外で Long Latency Response わが国で Slow Vertex Response (Computerによる重ね書き)	J Neurol Neurosurg Psychiatry
4	1952年 Tasaki, Davis	Cochlear Microphonics	J Acoust Soc Am
5	1958年 Geisler Davis H	Middle Latency Response Summating potential	Science Ann ORL
6	1963年 Kiang N	Postauricular Response Inion Response	MIT
7	1964年 Walter WG	CNV	Nature
8	1965年 Sutton S	P 300	Science
9	1968年 Yoshie N Portman M	Electorocochleography	Laryngoscope
10	1970年 Jewett DL	Auditory Brainstem Response	Science
11	1978年 Kemp DT	Otoacoustic Emission(OAE)	J Acoust Soc Am
12	1979年 Natäänen R	Mismatch Negativity	Lawrence Erbaum Associates
13	1981年 Galambos R	40 Hz ASSR	Proc Natl Acad Sci
14	1992年 Colebatch JG, Halmagyi GH	Vestibular Myogenic Potentials	Neurology
15	2002年 Picton T	Multiple ASSR	Acta Oto-Laryngologica

表 2 ABR 機器の進歩

第1世代 (1970年代)	単体の音刺激装置, 加算装置, オシロスコープ, XYレコーダー(メモリーなし, 重ね書きなし)の組み合わせ(サイズは大型)
第2世代 (1980年代)	単体の誘発電位記録装置(サイズは大型), 周波数別音刺激装置は外付け(メモリーあり, 重ね書き可)
第3世代 (1990年代)	単体の誘発電位記録装置(サイズは中型), 周波数別音刺激装置も一体化, 自動ABR(新生児聴覚スクリーニング用), DPOAEと競合.
第4世代 (2000年代)	ノート型パソコン使用による誘発電位記録装置, 自動判定プログラムあり.
第5世代 (21世紀)	人工知能型, フルオートマティック, 全周波数, 超小型, アーチファクト防止機能つきが期待される.

VEMP (前庭誘発筋電位) の神経経路

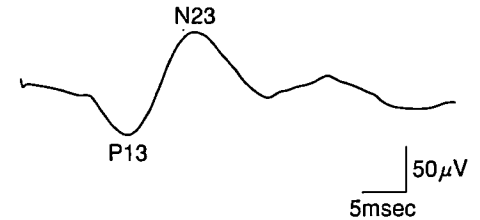
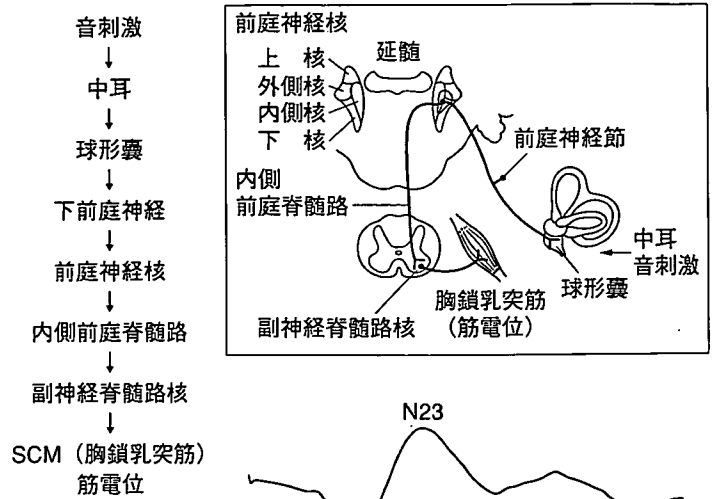


図 3 前庭誘発筋電位の説明
図 2 の筋原反応と同一のものと思われる。

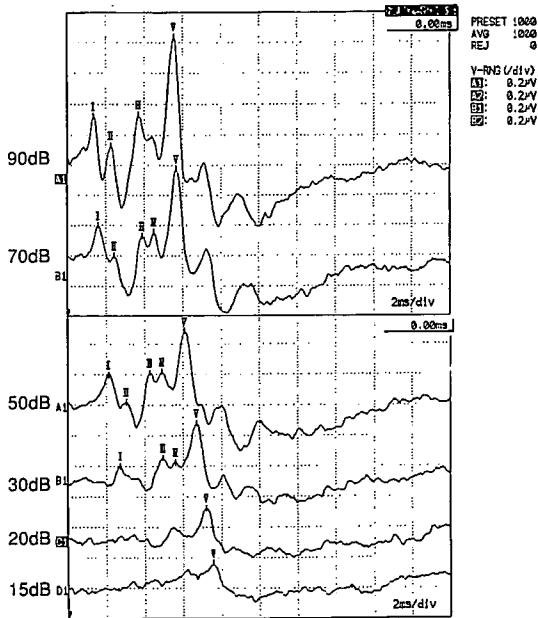


図 1 2歳児の正常な ABR

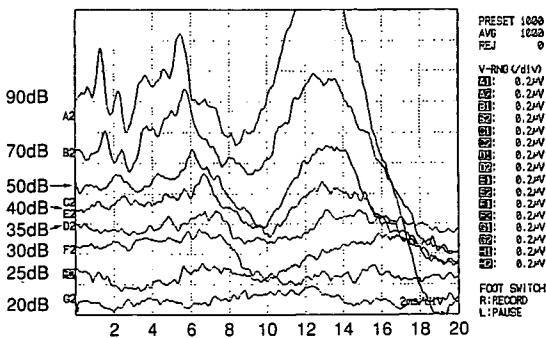


図 2 2歳児の ABR とそれに続く筋原反応

ことになった。

ABR の歴史的発展

1. ABR が発見されるまで

ABR は突然発見されたのではない。根底に正確な他覚的聴力検査の開発への研究者の願いがあった。これは現在でも同様であり、ABR と関連領域の多数の解説書が出版されて来た^{1,2,5-9)}。

表 1 に示すように直接的なきっかけは、1967 年の蝸電図の発見であった。蝸電図法では針電極を使う。幼児には困難であったが、電気生理が臨床へ応用されるようになったことは歴史的な出来事であった。エール大の Galambos 教授の大学院生であった Jewett は、ネコの蝸電図の実験をしていて偶然 ABR を記録することができた。ヒトでも頭皮上の皿電極を 3 つ使うことで記録できた。全く新しい発見として "Science" に投稿したが、すぐに不採用の返事が来た。ABR の存在までもが怪しまれた返事であった。それに対して抗議して、遂に掲載され、現在のように世界中に拡がることになった。この発見に至るまでのことは Jewett 自身によってその経緯が書かれているので参照されたい⁵⁾。

2. ABR の発見後の基礎研究と臨床応用の爆発的展開

ABR の新しい登場は、難聴、乳幼児の脳幹の発達、Down 症を始めとする染色体異常や知的発達障害、神経疾患や中枢性難聴、意識障害の診断が試みられ、異常が出現するものとしないうものが整理され現在に至る。検査機器も進歩し、

表3 音刺激の種類

名称	周波数	使用目的
1 Click	2~6 kHz	聴力検査, 神経学的検査, VEMP
2 Tone Pips	500 Hz~ 6 kHz	周波数別聴力検査
3 Short Tone Burst	500 Hz~ 8 kHz	周波数別聴力検査, VEMP, SVR に適
4 Tone Burst	500 Hz~ 1万 Hz	周波数別聴力検査, SVRに適

表4 レシーバの種類

1. 気導レシーバ
 - ① ヘッドフォン型 国際規格(TDH 49)
民生用各種
 - ② イアフォン型 民生用各種
2. 骨導レシーバ
 - ① 聴力検査用骨導端子 500 Hz~4 kHz
 - ② 骨導補聴器用振動子 500 Hz~3 kHz
 - ③ 超磁歪型骨導振動子 500 Hz~30000 Hz

美しい ABR が記録できるようになっている(表2)(図1).

3. 21世紀の ABR の新たな3つの展開

正確な他覚的聴力検査と判定は現在も重要な課題である。

① Newborn Hearing Screening (NHS) は、全出生児に対する難聴のスクリーニングである。自動 ABR を使い、検出閾値を 35~40 dB に設定して反応のあるなしだけを評価するものである。NHS は世界中に拡がりつつある。耳音響放射も利用されている。先天性難聴新生児の早期発見・早期教育に大きな貢献をしている⁸⁾。

② ASSR (Auditory steady state response) は、周波数別の難聴の検査で、ABR と MLR が重なり合ったものと考えられる。Picton がその原理を ERA 研究会で過去 10 年発表してきたものが商業化し製品化され、わが国でも導入され、周波数別に他覚的にオーディオグラムの作成が可能である⁹⁾。

③ Vestibular evoked myogenic potential (VEMP) は、音刺激により、耳石器の一つ球形嚢が刺激されて、その反応とは、前庭神経、前庭神経核、前庭脊髄路を通り、頸部を捻転させ緊張させた筋鎖乳突筋が収縮し反応が得られる。矛盾するようであるが高度難聴の症例でも音刺激によって VEMP が出現する。VEMP の前に auditory とつけるほうがわかりやすい。この VEMP は ABR を記録する時に特に覚醒時に大きな myogenic potential が出現することがある(図2)。これは、inion response や postauricular response と呼ばれていたものと同じであると考えられ

表5 難聴の種類と ABR 波形

1. 伝音難聴
 - 1) 強大音刺激で Wave I~V までの全ての Wave が延長(リクルートメント現象なし)
 - 2) 閾値上昇
2. 感音難聴
 - 1) 強大音刺激で正常波形(リクルートメント現象あり)、しかし閾値上昇
 - 2) 強大音刺激で無反応
 - 3) 強大音刺激で Wave I~V までの全ての Wave が延長(リクルートメント現象を伴う)
3. 神経性難聴
 - 1) 強大音刺激で無反応
 - 2) 強大音刺激で低振幅の Wave I 出現(聴神経腫瘍)
 - 3) 強大音刺激で CM と一 SP 出現(Auditory Neuropathy)
4. 中枢性難聴
 - 1) 異常波形(脳幹障害)
 - 2) 正常波形(聴皮質性聴覚障害)

る²⁾。ABR の記録上は困った反応であったが、この反応が蝸牛ではなく、耳石由来で筋鎖乳突筋より記録するというのは独創的な発見である(図3)⁷⁾。

ABR 測定の基本^{1,2)}

市販されている ABR 測定器は気をつけなければならないことが沢山あり、注意して使用する。その要点を以下に述べる。

- ① 電極は皿電極を使う。双極誘導とする。刺激耳側を一、前頸部あるいは頭頸部を+、反対耳側を⊖として、ベクトル合成により雑音を取り除いたものが ABR である。電極は長く使うと断線が生じる。皮膚の表面をクリーンにして電極のりを使用してはる。
- ② 被験者は睡眠状態が望ましい。覚醒時ではアーチファクトが混入して正しい波形が記録できない。
- ③ 反応波形はダブル・トレースをし再現性を確認する。
- ④ ABR は防音シールドのある部屋で記録しアーチファクトの混入を防ぐ。
- ⑤ レシーバは正しい規格のものを使用する。
- ⑥ 周波数別の音刺激は自分で作成する(表3)。作成した音刺激の周波数分析をするのが望ましい。
- ⑦ 閾値の判定は自分の目で確認する。ABR 検査機器の音圧表記はそのまま正しいと信じてはいけない。健常者の耳を集めて 0 dB がどの目盛に相当するか、hearing level の 0 dB を決める。
- ⑧ アース(E)をとる。ビニール製の水道管は不可。かならず自分の施設のアースを確認する。

聴覚医学的な応用(表4, 5)^{1,2)}

伝音難聴と感音難聴では異なる。

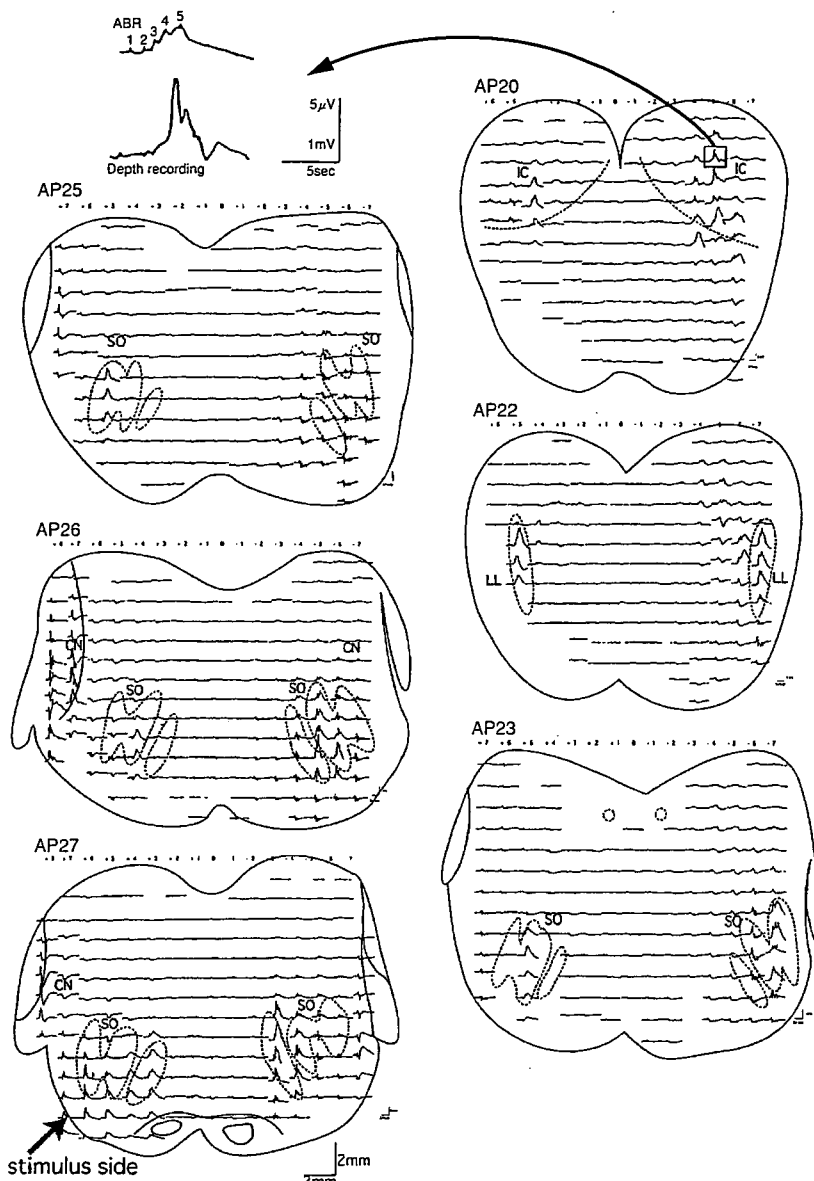


図4 ネコの脳幹全体の音刺激に対するフィールドポテンシャルの分布
 図の右上が下丘, 左下が蝸牛神経核レベル. IC: 下丘, LL: 外側毛様体核, SO: 上オリブ核, CN: 蝸牛神経核. 神経核に局限して出現していることがわかる.

- ① 正常児, 新生児では Wave I, II の潜時はほぼ成人と同様であるが, 他の Wave III~V は1歳までに成人に近くなる.
- ② 伝音難聴. Wave I を含め, 全ての波が延長し, かつ閾値が高くなる. Latency-Intensity 曲線は平行移動する.
- ③ 感音難聴. リクルートメント現象を受けることが多い. すなわち 60~80 dB の感音難聴でも強大音刺激でほとんど正常波形となる. しかし閾値は高い. すなわち, 閾値付近で潜時が延長する. したがって Latency-Intensity 曲線は伝音難聴と全く異なる. 一部に伝音難聴のよ

表6 神経疾患と ABR の波形異常

1 無反応	Charcot-Marie-Tooth 病, 聴神経腫瘍
2 Wave I のみ	聴神経腫瘍
3 Wave I, II のみ	聴神経腫瘍, Pelizaeus-Merzbacher 病, Gaucher 病, 橋腫瘍, 脳幹出血
4 Wave I, II, III のみ	橋腫瘍, 脳幹出血
5 Wave I, II, III, IV, V のみ	中脳腫瘍(松果体腫瘍)
6 Wave V-I 波間潜時延長	多発性硬化症, 脳幹腫瘍, 脳幹出血
7 正常波形	皮質聾, 聴覚失認

うに強大音刺激で Wave I を含め, 全ての波形潜時が延長する.

- ④ 神経性難聴. ABR は無反応となる. Auditory neuropathy や, acoustic tumor でみられる. しかし DPOAE 正常, 蝸電図で -SP が出現する.
- ⑤ 中枢性難聴. 脳幹障害では Wave I, II のみ, あるいは Wave I, II, III のみの波形が生じる. しかし大脳レベルの Wernicke 失語や聴覚失認のような皮質性難聴では ABR は正常である^{4,6,9)}.

神経学的応用—神経疾患と波形異常 (表6)

ABR の起源を症例により検討する. ABR が脳幹に起源があることは著者のネコの whole brainstem のフィールドポテンシャル記録を図4に示す. 発達の影響はあるが加齢の影響はない.

1. Wave I, II

蝸電図の N₁ と N₂ と同一のものである. Wave I, II が消失するのは聴神経腫瘍や auditory nerve disease すなわち auditory neuropathy である. 聴神経腫瘍は内耳道にあるものと延髄側すなわち小脳橋角部にあるものに分かれる. 腫瘍が内耳道底にあると ABR は平坦になるが, 蝸電図は振幅の小さい N₁ が出現し N₂ は出現しない.

このことは蝸牛軸の modiolus 内のラセン神経節は Wave I の成分であるがその波形が目に見えるほど大きい振幅にはならないことを示している. 小脳橋角部に腫瘍があると Wave I, II が出現することが多いのは, 蝸牛神経の内耳道から中枢端にある部分が Wave I, II の大きな部分を占めることを示唆している.

Wave II の潜時は Wave I の頂点潜時が約 1.5 msec で

あり、ニューロン一個分の反応潜時に近い。Wave IIは動物実験で蝸牛神経核に起源を持つとされている。臨床例ではWave I, IIが一つの単位のようにあり、Wave III以降の波がまったく消失してもWave I, IIが保存されている場合が多く、代謝病のGaucher病、変性疾患のleucodystrophy, Pelizaeus-Merzbacher病、脳幹の腫瘍や出血、脳死などがその代表である(表6)。

2. Wave III

Wave IIIは発達神経学的に重要である。成人では最大の振幅を示すのはWave Vであるが、新生児・乳児ではWave IIIがWave Vよりも大きい場合が多い。臨床例ではWave IIIまでの波が保存されるのは橋部の腫瘍や出血の場合である。起源は上オリブ核にある。小動物では上オリブ核は大きいが生体では小さい。上オリブ核は、左右の音情報が上行して初めて統合処理されるため、両耳融合現象の参考になる。

3. Wave IV, V

Wave IV, V複合波はABRの中でもっとも大きな波で、Wave IIIより約1.0 msec遅れて出現する。Wave IV, Vは音刺激を小さくしても出現し自覚的閾値の5~15 dBが閾値となることを利用し、聴力検査に使われる。この特徴を生かしたのが新生児聴覚スクリーニングのための自動ABRである。これはWave IV, Vの閾値の自動判断機能が備えられ30 dBの音刺激の反応があれば合格、なければ再検査として判断の結果が出てくるものである。波形そのものは描出されない。

脳幹の聴覚伝導路に変性や腫瘍や出血などがあると、Wave IV, V~Wave I間隔が延長する。この間隔を脳幹伝導時間と呼んでいる。乳児ではこの間隔が成人より延長しており、脳幹の髄鞘化が途上であることを示唆している。

Wave IV, Vの起源は外側毛帯核~下丘と見なされている。ヒトではIV, Vは一つのcomplexとなっている。下丘

はヒトでも小動物でも非常に大きい。最近報告されたmid-brain implantは下丘に針電極が刺入されている^{10,11)}。

4. Wave VIとVII

ヒトのWave VIは、独立したピークとして出現することもあるが、多くはWave Vに続くノッチのように出現する。Wave VIIは独立したピークを形成する。StockardはVIが内側膝状体、VIIが聴皮質と推察して模式図を示し、わかりやすいシエマのためによく引用された。しかし、両側内側膝状体損傷や両側の聴皮質障害でもWave VI, VIIは出現するので、聴放線・聴皮質に起源があるとは考えられない。もっとも可能性のあるのは下丘腕である。下丘腕とは下丘から内側膝状体への投射線維が形成する構造のことで、それまでの上行線維が垂直的かつ階層的な投射線維で連絡しているのと違い、方向を左右に拡がるようにして投射する。下丘や下丘腕の障害は松果体腫瘍による圧迫で生じ得るが、臨床的にはWave VI, VIIだけが失われている症例は稀である。真の起源は不明である。

ABRの波形は、低体温、脳圧の亢進、脳幹の発達や変性、麻酔剤などの影響を受ける^{3,5,7)}。

展 望

ABRは聴覚の基礎研究でも臨床診断でも欠くことのできない検査法となっている。今後はノート型パソコンに音刺激装置と増幅器をつけたコンパクトなものが主流になるであろう。しかし、その性能は旧型の方が使いやすいことが少なくない。心電図の自動判定機能のように、正常ABRか異常ABRか、どのような異常か判定されるようになる。しかしまだ価格が高く300~400万円台であるが、もっと安くなればより普及するであろう。今後はASSRのような周波数別の他覚的聴力検査とクリックによる神経学的検査に分かれて発展するであろう。

文 献

- 1) 八木聡明, 山根 仁, 加我君孝, 他, 著. 鈴木淳一, 監修. ABRマニュアル. 篠原出版; 1984.
- 2) 船坂宗太郎, 大西信知郎, 編. 鈴木篤郎, 監修. 聴性脳幹反応. メジカルビュー社; 1985.
- 3) Kawahara K, Sasaki M, Tsuzuki M, et al. Sequential changes of auditory brainstem responses in relation to intracranial and cerebral perfusion pressure and initiation of secondary brain stem damage. Acta Neurochir (Wien). 1989; 100: 142-9.
- 4) 加我君孝, 古賀良彦, 大沢美貴雄, 他, 編. 事象関連電位(ERP)マニュアル-P 300を中心に. 篠原出版; 1995.
- 5) 加我君孝, 編. ABRハンドブック. 金原出版; 1997.
- 6) 加我君孝, 編. 中枢性聴覚障害の基礎と臨床. 金原出版; 2000.
- 7) 加我君孝. 聴覚誘発電位の起源. 神経研究の進歩. 2002; 46: 110-27.
- 8) 加我君孝, 編. 新生児聴覚スクリーニング. 金原出版; 2005.
- 9) 加我君孝. 聴皮質と聴覚誘発電位-中間潜時反応の意義. Clin Neurosci. 2006; 24: 511-4.
- 10) Samii A, Lenarz M, Majdani O, et al. Auditory midbrain implant: a combined approach for vestibular Schwannoma surgery and device implantation. Otol & Neurotol. 2007; 28: 31-8.
- 11) Colletti V, Shannon R, Carner M, et al. The first successful case of hearing produced by electrical stimulation of the human midbrain. Otol & Neurotol. 2007; 28: 39-43.

脳と発達〔第39巻・第5号〕別刷

2007年9月1日発行

発行所 株式会社 診断と治療社

= 総 説 =

幼小児の難聴に対する人工内耳手術による聴覚と言語の発達

加我 君孝¹ 新正由紀子¹ 山嵜 達也¹ 伊藤 健¹
赤松 祐介¹ 内山 勉² 徳光 裕子²

要旨 幼小児の先天性難聴は、新生児聴覚スクリーニングが2000年より一部で行われるようになって、生後3カ月までに発見されるようになった。しかし、まだ新生児聴覚スクリーニングを受けなかった場合の新生児の方が多く、平均2歳で発見されており、昔と変わらない。先天性難聴児の治療は、まず補聴器を直ちにフィッティングし、聴覚言語教育を行う。教育の場は難聴児通園施設かろう学校となる。補聴器の効果が少ない場合は2～3歳で人工内耳手術を行う。その多くは良く聴き良好な発音で話すようになり、小学校就学にあたっては普通小学校を選択するものが多くなった。人工内耳手術は脳の発達期の可塑性のある低年齢のうちに行う。

見出し語 先天性難聴, 新生児聴覚スクリーニング, 補聴器, 人工内耳, 脳の可塑性

はじめに

この約20年の間に聴覚の領域で起きた治療上の革命は、先天性の高度難聴や髄膜炎や進行性感音難聴などで生じた後天性の聾に対する人工内耳埋込術である。以前は、このような内耳性の重度の難聴者には補聴器の装用がすすめられ、効果がなければ聴覚の活用はあきらめざるを得なかった。結果的に、手話を活用してのコミュニケーションが主となるため社会への進出にも制限が生じた。現在では、人工内耳埋込術のおかげで、先天性難聴児では良好な聴覚を獲得し、正確な発音で話す普通学校で教育を受ける児童が増えた。後天性難聴では一度完全に失った聴覚を再獲得し、会話が可能となり社会復帰して活躍したり、さらに電話を使える人や音楽を楽しむ人までいるほど大きな成果をあげている。人工内耳は20世紀最後の10年間に発展した医学と工学の素晴らしい成果であると言える¹⁾。

人工内耳の適応は、内耳の有毛細胞が消失しても蝸牛神経が保たれている場合の難聴に限られている。しかし、近年は、さらにNF2の両側聴神経腫瘍によって蝸牛神経が失われた患者の聴覚の獲得にも挑戦するようになった。脳幹の蝸牛神経核に多チャンネルの電極を移植するので、Auditory Brainstem Implant と名付けられている。筆者は3例経験したが、いずれも良い成果をあげている。

¹ 東京大学医学部耳鼻咽喉科

² 富士見台聴こえことばの教室

連絡先 〒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 (加我君孝)

(受付日: 2006. 12. 27)

I 人工内耳の開発の歴史

Cochlear Implant (人工内耳埋込術) の歴史は200年前に遡る。聴器を電気刺激すると聴覚の生じる現象は電気聴覚と呼ばれるが、電池を開発したVoltaが1800年に初めて自分の耳を電流で刺激し音知覚を体験した。それ以来、現在では2つの発現機序が知られている。Electroneural hearing と electrophoric hearing である。前者は電気刺激が直接聴神経を刺激して聴覚が生じる場合で、高度の感音難聴者に起きる現象である。後者は電気刺激が電極の周囲組織に機械的振動を惹起し、耳小骨や内耳液を振動させ、それが有毛細胞を興奮させて聴覚が生じるもので、健聴者に起きる現象である²⁾。

1957年頃より electroneural hearing を利用して聾患者の聴神経に電極を埋込み、電氣的に聴覚を与えることにフランスで成功した。1970年代になると、ルーチンの手術として人工内耳埋込みがアメリカ、オーストリア、オーストラリアで実施されるようになった。単チャンネルから6チャンネルのものまでさまざまな方式が試みられた。1980年代に入って、世界の大勢はオーストラリアのコクレア社製の22チャンネルの人工内耳を使うようになった。これは音声のフォルマントをデジタル信号化する方式で世界に普及した。その後、1990年代に入ると、アメリカのBionics社とオーストリアのMED-EL社、フランスのDigisonic社がCIS (continuous interleaved sampled pulse) というコクレア社と違う方式で、かつ電極数が半分以下でも同等以上の性能を持つ人工内耳を開発し使われるようになった。その結果、世界中に人工内耳手術が普及するようになった。

人工内耳はワンセット約300万もし、手術・入院の費用も含めると約400万がかかる高額な医療である。わが国では平

成5年より健康保険の適用となった。オーストラリアのコレリア社、米国のBionics社、オーストラリアのMED-EL社製のものが順に認可され使用されている。

II 人工内耳のしくみ (図1)

22チャンネル人工内耳は、蝸牛内に挿入した電極に電気刺激パルスを出力する受信-刺激ユニットと、患者が装着するマイクロホン・ヘッドセットと頭部に音声と情報を伝送するスピーチプロセッサーとで構成されている(図1)。さらに、手術後のリハビリテーションに用いる特性テスト・プログラム作成システム(マッピング装置)が必要である。

1) 受信と電極一埋込まれる部分

手術で埋込む部分である。蝸牛内に埋込む電極はシリコン製の支持体に支えられた22個の白金のリングでできており、先端より17mmの範囲に等間隔で配置されている。頭皮下に埋設させる受信-刺激ユニットは発信回路とIC回路からなる電子装置であり、体外コイルからの電極誘導により、2相性電気パルスがあらかじめ設定した1対の電極の間に出力される。

2) スピーチプロセッサー(体外部)

患者が持つものである。マイクロホンから入ってくる入力信号の情報を分析し、電気パルス刺激の頻度、強さの設定および電極の選択を行い、これらの情報を高周波電気信号として頭部の体外コイルから電磁誘導で頭皮下の体内コイル、す

なわち受信-刺激ユニットへ伝送する。スピーチプロセッサーは、体内コイルへ電源の供給も行う。

1)、2)だけでただちに聴こえが取り戻せるわけではなく、患者に合ったプログラムの作成が必要となる。リハビリが必要で、人工内耳を通じて、聴覚には可塑性のあることがわかり、神経科学上の大きな話題となっている。

3) 特性テスト・プログラム作成システム(マッピング)

これは、スピーチプロセッサー・インターフェースとマイクロコンピュータから構成されている。スピーチプロセッサーの作用と動作を制御し、患者固有の情報をスピーチプロセッサー内のメモリーに書き込むことができる。手術後に生体側に種々の変化が生じてもそのつど再調整し、最適刺激を与えることができる。

補聴器を用いる難聴児の教育は、脳に言葉の習得の臨界期があるために1歳以内に行う必要がある。しかし、1~2歳でも可塑性があり手遅れというわけではない。しかし、補聴器装着年齢が遅くなればなるほど困難が大きくなる。今後は補聴器を用いても効果のない高度難聴の幼児に対する人工内耳埋込術は、脳の可塑性を考慮して1~2歳頃から始めるべきであろう。日本耳鼻咽喉科学会の人工内耳手術の基準は、これまで2歳6カ月であったのが、平成18年より1歳6カ月に改訂されたのはこのような背景がある。

わが国では先天性難聴の早期発見・早期教育が世界でもトップレベルにあるが、人工内耳についてはそうではない。言語の習得には臨界期がある以上、人工内耳も早期手術が望

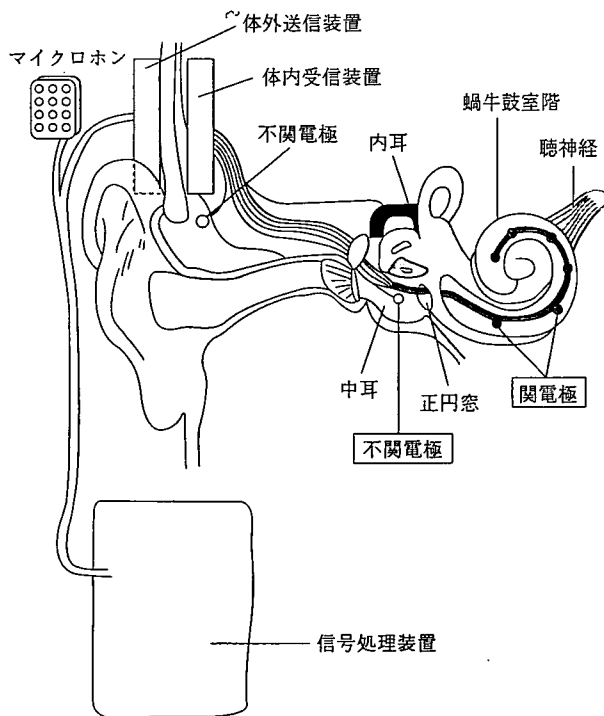


図1 人工内耳の構成：蝸牛内多チャンネル方式の概念図
外部装置と内部装置電極部分からなる。



図2 人工内耳を装着している4歳児のレントゲン写真
外部装置のコード、体外送信装置、体内受信装置、蝸牛内の電極が写っている。