

Since the pioneering studies of Ferrier (1875) and Henschen (1920), there has been a longstanding debate as to whether bilateral destruction of either the primary auditory cortex or the acoustic radiation results in *auditory agnosia*. In macaque monkeys, bilateral lesions of the primary auditory cortex apparently do not cause permanent deafness (Heffner and Heffner 1990). Less recovery of function in the human brain, compatible with the clinical diagnosis of auditory agnosia, may or may not have been caused by the inclusion of the surrounding auditory association areas (Lechevalier et al. 2007).

Tanaka et al. (1991) differentiated three clinical syndromes of auditory agnosia: (1) *disconnection syndromes*, destroying the acoustic radiation and causing auditory agnosia (*prephonemic deficit*); (2) *cortical lesions* of the left superior temporal lobe may result in pure word deafness (*linguistic deficit*) and (3) unilateral or bilateral *temporoparietal* or *subcortical lesions* have been documented in patients with non-verbal auditory agnosia (*deficit to environmental sounds*). Lesions occurring peripherally to the MGB (*prethalamalamic*) may cause hearing loss and those bilaterally located centrally to the MGB (*postthalamalamic*) may result in auditory agnosia. Small lesions of the MGB may be related to auditory hallucinations (Fukutake and Hattori 1998). *Pure word deafness* may be the result of left or bilateral temporal lesions, possibly due to disconnection as suggested by Liepmann and Storch (1902). Recent cases were reported by Kaga et al. (2000; see *Clinical case 7.4*) and Levine and Häusler (2001).

Disorders of music perception following cerebral damage can be divided into two categories (Lechevalier et al. 2007):

1. *Multimode perceptive disorders* affecting more or selectively musical sounds, but with verbal and environmental sound difficulties
2. A *pure amusia*, where only music perception is affected (for *congenital amusia* see Ayotte et al. 2000)

In both monkeys and humans, neurons in **core areas** respond strongly to narrow-band sounds such as tones, whereas neurons in **belt areas** respond better to more complex sounds such as noise (Wessinger et al. 2001; Rauschecker and Tian 2004; Tian and Rauschecker 2004; Bendor and Wang 2006). Within the core areas, two mirror symmetric **tonotopic maps** sharing a low-frequency border have been identified, corresponding to A1 and the rostral field R (Formisano et al. 2003; Bendor and Wang 2006). In monkeys, a third core area (RT) has been found that lies rostral to R (Kaas and Hackett 2000; Hackett and Kaas 2004). Kaas and Hackett postulated that each core area is connected to medial and lateral neighbouring belt areas (see Fig. 7.14), with additional belt areas located on the rostral and caudal ends of the core. Three of these lateral belt areas (caudal-lateral, middle-lateral and antero-lateral) have been mapped

electrophysiologically and possess similar mirror tonotopic maps to those of their adjacent core (Rauschecker and Tian 2004; Tian and Rauschecker 2004). In an fMRI study, Patterson et al. (2002) identified a specific region in the lateral part of Heschl's gyrus that was preferentially activated by temporally regular sounds with a **pitch**. They determined that only lateral Heschl's gyrus, a non-primary auditory region rostralateral to the primary auditory cortex, responded to the temporal regularity of pitch of the acoustic stimuli. Other imaging studies (Penagos et al. 2004; Schneider et al. 2005) have confirmed these findings.

Musical perception is not a uniform competence in the general population. Some patients will have had musical training, others not. Peretz (2001) estimated that 5–10% of individuals are completely unable to distinguish the pitches of two notes of music or to memorize the smallest musical tone. Geschwind and Galaburda (1985) suggested that rightward deviation from the usual pattern of cerebral asymmetry may be associated with increased giftedness for talents for which the right hemisphere is assumed to be important. With MR morphometry, Schlaug et al. (1995) presented evidence for structural brain asymmetry in musicians. Musicians with **perfect pitch** revealed stronger leftward asymmetry of the planum temporale than non-musicians or musicians without perfect pitch. This suggests that outstanding musical ability is associated with increased leftward asymmetry of the cortex subserving music-related functions.

Neuropsychological studies in epileptic patients who underwent a unilateral temporal cortectomy have contributed to our knowledge of the localization of musical functions (Liégeois-Chauvel et al. 1998). A right temporal cortectomy was found to disturb melodic perception as well as the perception of pitch intervals, whereas a left-sided lobectomy did not disturb perception of the intervals. These data underline the key role of the superior temporal gyrus in discrimination of melodies. Cortectomy of the posterior part of T1, including the planum temporale, the lateral part of Heschl's gyrus and Brodmann area 22, is more striking for the processing of pitch and variations of rhythm than cortectomy of the rostral part of T1. Disorders of the perception of rhythm and metre (recognition of a cadence of march or waltz) can be dissociated. The right and left rostral parts of T1 would be implicated in the processing of metre. Griffiths et al. (1997b) reported a patient with lesions of the middle and posterior temporal areas and the insula of the right hemisphere. The patient complained of not being able to appreciate music. Neuropsychological testing showed a deficit of musical perception without disturbance of the perception of noises, environmental sound and speech sounds. His ability to detect continuous changes of sound frequency was preserved. However, a disturbance in the analysis of rapid sequences of notes seemed to be the basis of his musical perception deficit. Neuroimaging studies have revealed that rhythm perception

activates area 44 and that detection of pitch changes relies on the left cuneus and precuneus (Platel et al. 1997, 2003).

Auditory hallucinations are observed in brain stem (Ross et al. 1975; Cambier et al. 1987; Fisher and Tapia 1987; Griffiths 2000) and temporal lobe (Lechevalier et al. 1985) strokes. Cambier et al. (1987) reported five purely auditory observations of *hallucinosi* (hallucinations, regarded by the

patient as abnormal), four of which were attributed to paramedian strokes of the pons and one to an infarct of the dorsolateral mesencephalon. Auditory hallucinations following temporal lobe lesions are unusual and have specific characteristics (Liepmann and Storch 1902; Lechevalier et al. 1985; Augustin et al. 2001; Evers and Ellger 2004; Sacks 2007; see *Clinical case 7.5*).

Clinical Case 7.3 Auditory Agnosia Caused by Bilateral Lesions Restricted to the Auditory Radiations

Bilateral lesions of the auditory radiations are rare (Tanaka et al. 1991; Woods 1996; Kaga et al. 2005; see *Case report*).

Case report: Kaga et al. (2005) reported a patient with auditory agnosia due to bilateral lesions of the auditory radiations. A 43-year-old male patient experienced mild left temporal hemiplegia due to a right putaminal haemorrhage. He recovered completely but hypertension persisted. When he was 53 years old, he had a left putaminal haemorrhage and

went into a coma. After recovering from the coma and the right hemiplegia, he could hear but could not discriminate speech sounds. Brain CT and MRI demonstrated small bilateral lesions restricted to the auditory radiations (Fig. 7.15a, b). Pure-tone audiograms recorded 1 and 4 years after the second haemorrhage are shown in Fig. 7.15c, d. MEG demonstrated the disappearance of middle latency responses and AEP studies showed a very small Pa peak. In contrast, a positron emission tomographic study showed a marked bilateral increase in blood flow in the auditory cortex in response to both click and monosyllable stimuli. This may be due to activation of the auditory cortex via non-specific pathways.

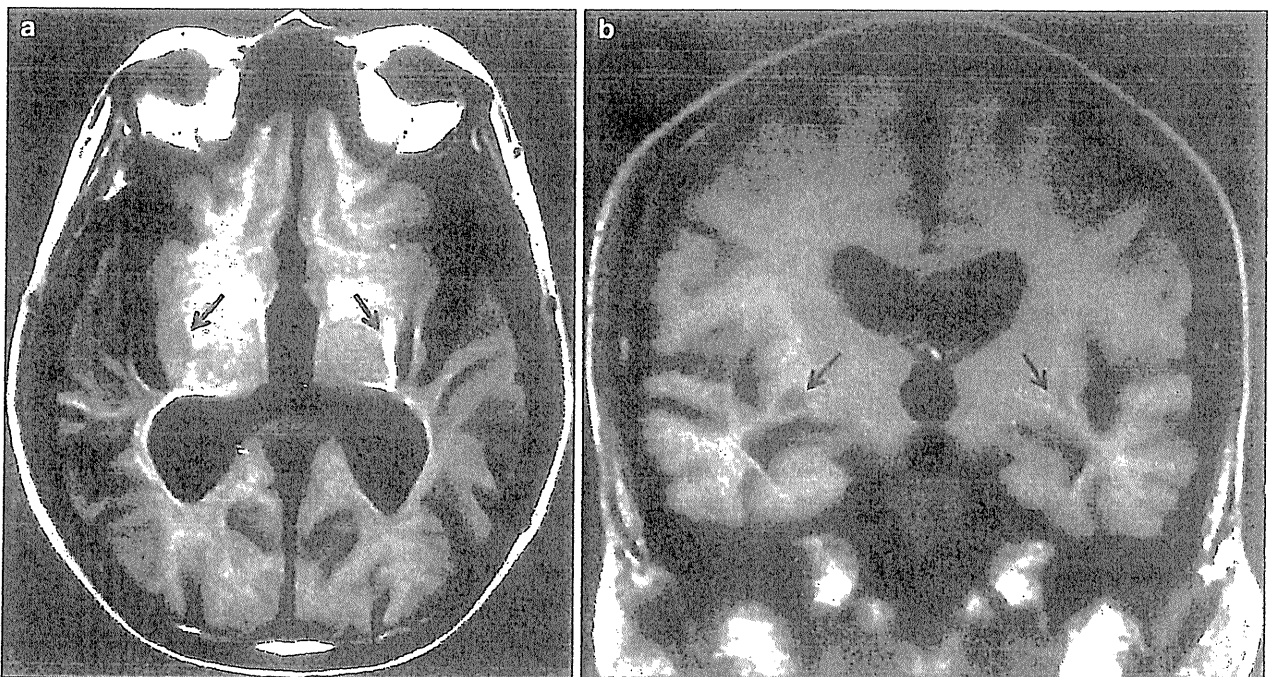


Fig. 7.15 Auditory agnosia caused by bilateral lesions restricted to the auditory radiations. In the axial (a) and coronal (b) MRIs, the auditory radiations are bilaterally damaged (arrows) by small brain

infarcts. Pure-tone audiograms recorded one (c) and four (d) years after the second haemorrhage (from Kaga et al. 2005)

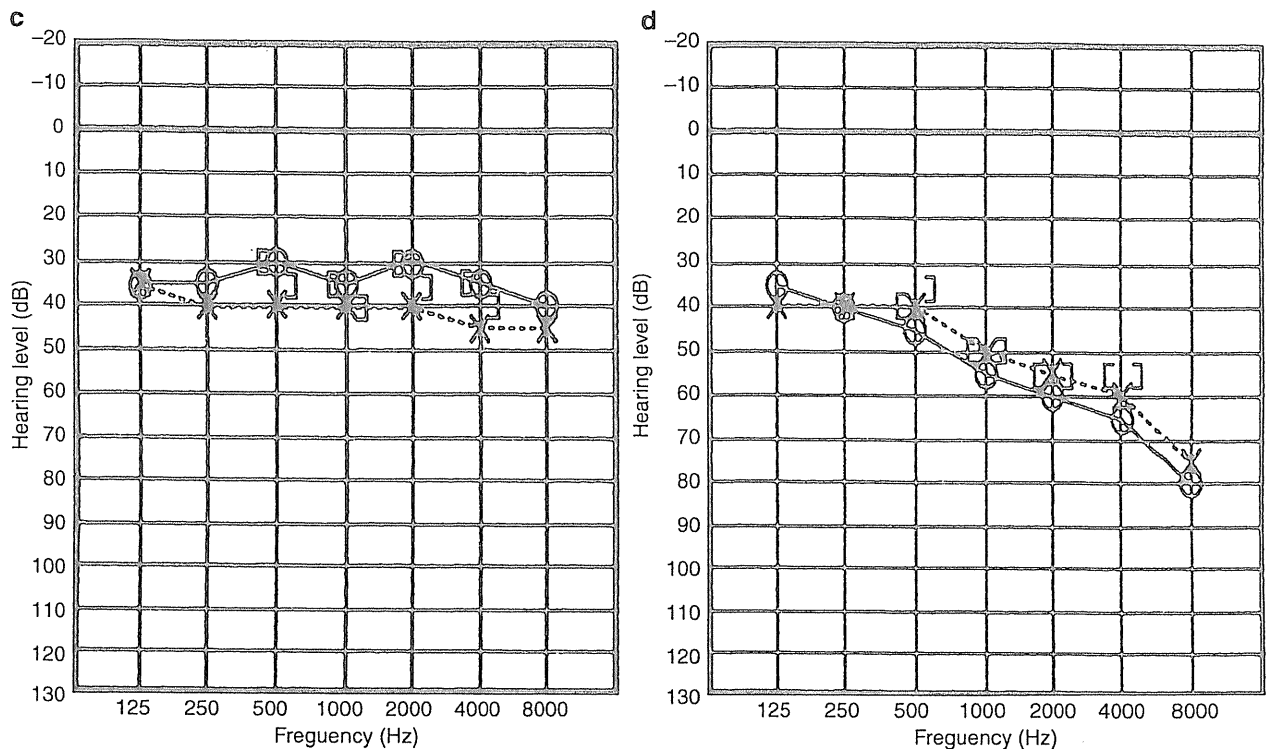


Fig. 7.15 (continued)

Selected References

Kaga K, Kurauchi T, Nakamura M, Shindo M, Ishii K (2005) Magnetoencephalography and positron emission tomography studies of a patient with auditory agnosia caused by bilateral lesions confined to the auditory radiations. *Acta Otolaryngol* 125:1351–1355

Tanaka Y, Kano T, Yoshida M, Yamadori A (1991) "So-called" cortical deafness. Clinical, neurophysiological and radiological observations. *Brain* 114:2385–2401

Woods RP (1996) Correlation of brain structure and function. In: Toga AW, Mazziotta JC (eds) *Brain mapping: the systems*. Academic, San Diego, CA, pp 365–402

Clinical Case 7.4 Neuropathology of Auditory Agnosia Following Bilateral Temporal Lobe Infarction

Severe auditory deficits due to bilateral lesions of the primary auditory cortex or the auditory radiations is very rare. The resulting hearing problem is referred to as *auditory agnosia* or *cortical deafness*. Kaga et al. (2000) reported a patient who came to autopsy (see **Case report**).

Case report: Kaga's case of auditory agnosia due to bilateral lesions of the auditory cortex was first diagnosed in 1975 when the patient was 37 years old. He was admitted to hospital for examination following his second cerebrovascular accident. MRI of the lesions on admission is shown in Fig. 7.16a, b. A comprehensive follow-up examination of auditory function was periodically conducted until his sudden death 15 years later. His brain was studied neuropathologically. Initial pure-tone audiometry revealed moderate

sensorineural hearing loss in the right ear and mild sensorineural hearing loss in the left ear. Repeated pure-tone audiometry revealed that bilaterally thresholds became progressively poorer over time. Speech audiometry of both ears consistently revealed that the patient was unable to discriminate any monosyllabic words. In general, speech and hearing tests demonstrated that he could not comprehend spoken words but could comprehend written commands and gestures. Neuropathological examination of the brain revealed a total defect and neuronal loss of the superior temporal gyrus, including Heschl's gyrus, and total gliosis of the MGB (MGB; Fig. 7.16c, d). In the right hemisphere, subcortical necrosis, gliosis in the centre of the superior temporal gyrus and partial gliosis of the MGB were found (Fig. 7.16c, e). These data support the clinical observations of imperception of speech sounds, music and environmental sounds, which may be due to progressive degeneration of both MGBs.

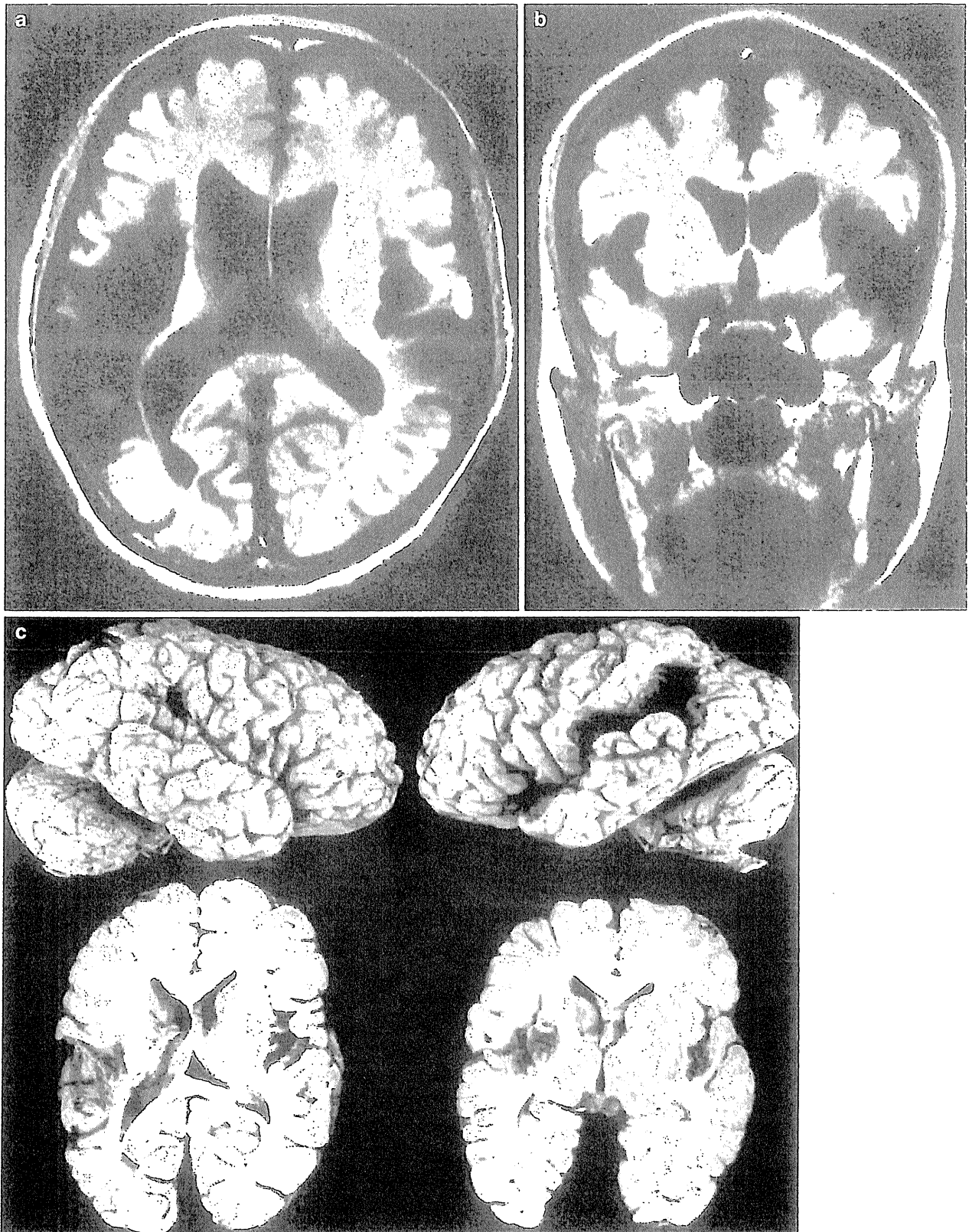


Fig. 7.16 Auditory agnosia following bilateral temporal lobe infarction. (a, b) Axial (here the left side is on the left) and coronal (here the left side is on the right) MRIs showing a large infarct in the left hemisphere and a small infarct in the right hemisphere including the auditory cortex. (c) Lateral views of the brain and two horizontal sections in which the auditory cortex is present. In the right hemisphere, a small

infarct is present in the upper part of the lateral sulcus, whereas in the left hemisphere extensive infarction can be seen in Broca's area, the superior temporal gyrus and the supramarginal gyrus. (d, e) HE-stained sections of the medial geniculate body (MGB). In the left MGB, neurons have been completely replaced by glial cells (d), whereas in the right MGB (e) there is partial neuronal preservation (from Kaga et al. 2000)

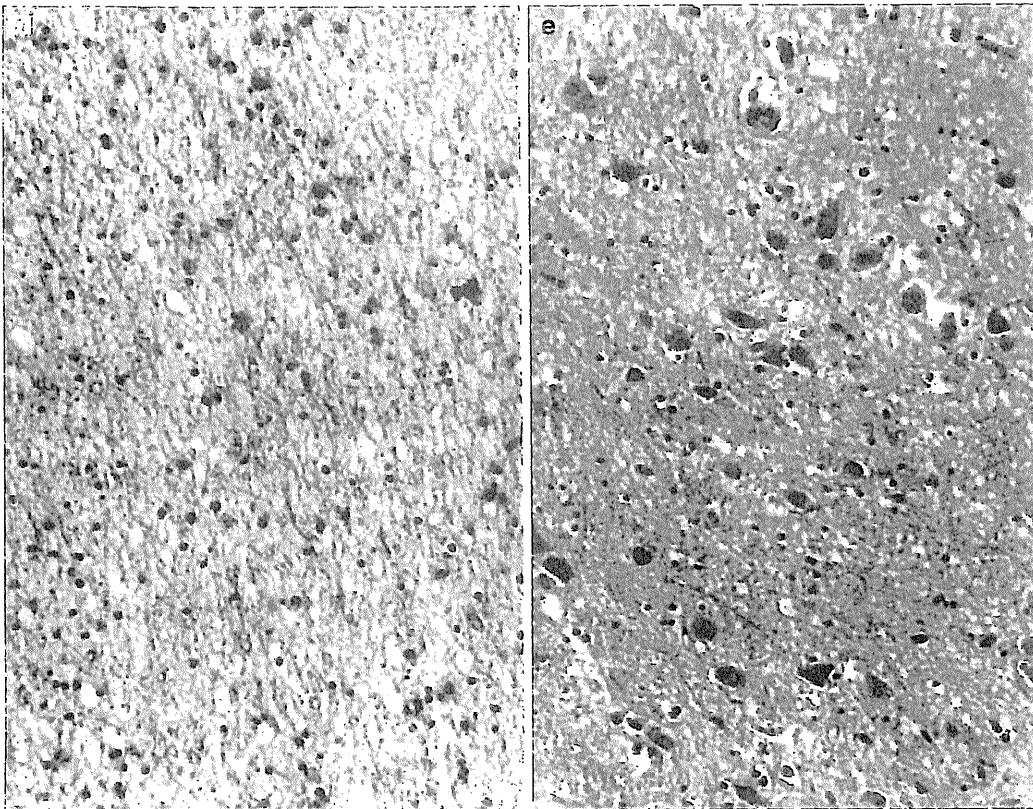


Fig. 7.16 (continued)

Selected Reference

Kaga K, Shindo M, Tanaka Y, Haebara H (2000) Neuropathology of auditory agnosia following bilateral temporal lobe lesions: a case study. *Acta Otolaryngol* 120:259–262

Clinical Case 7.5 Auditory Hallucinations Following a Metastasis in Heschl's Gyrus

Case report: A 64-year-old patient presented with word-finding difficulties. He suffered from coronary sclerosis with exercise-induced angina pectoris but he had no previous neurological complaints. On neurological examination, there were no focal signs but his speech was non-fluent with word-finding difficulties and suboptimal comprehension. On hospital admission, he repeatedly complained of *auditory hallucinations*, consisting of incomprehensible

words and sounds. On MRI, a contrast-enhancing lesion was found in the left gyrus of Heschl (Fig. 7.17) that appeared to be part of a more lobular contrast-enhancing in the left parietotemporal region with surrounding oedema. The auditory hallucinations disappeared on treatment with dexamethasone. A biopsy showed that the tumour was a gemistocytary astrocytoma for which he was treated with radiotherapy and temozolamide.

This case was kindly provided by Peter van Domburg (Department of Neurology, Orbis Medical Centre, Sittard, The Netherlands).

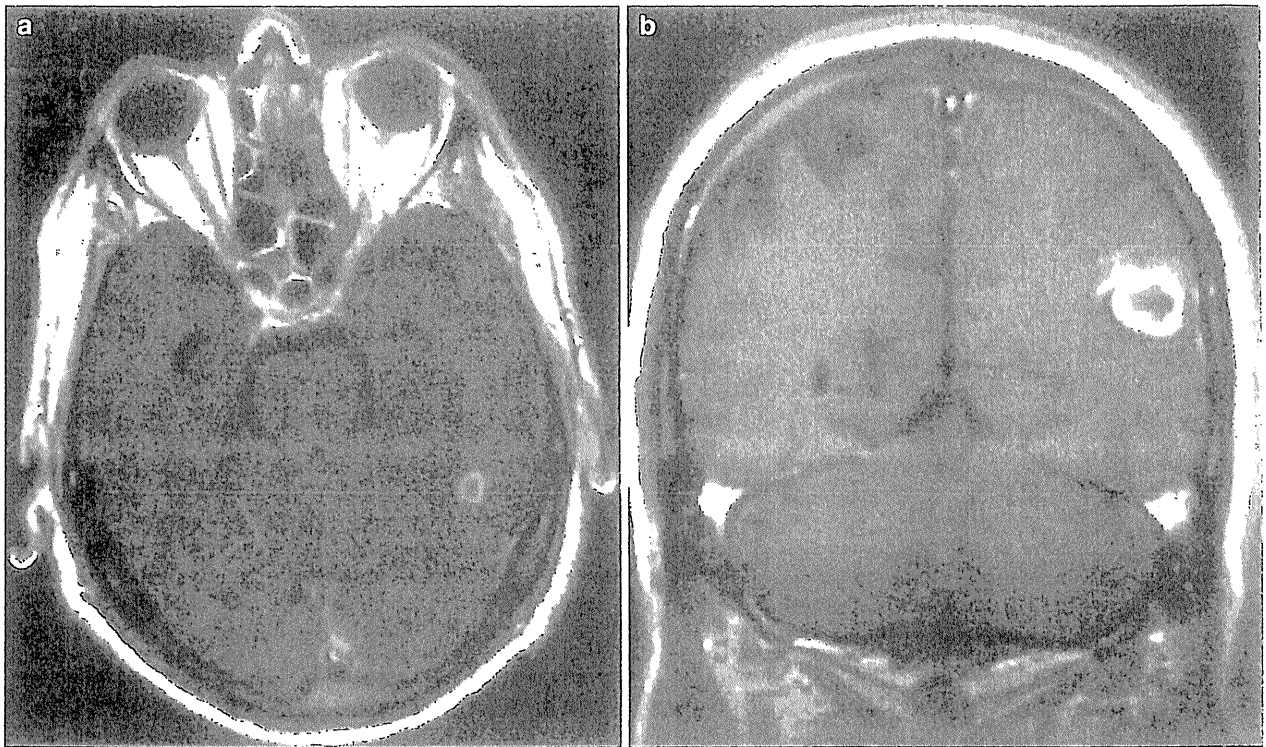
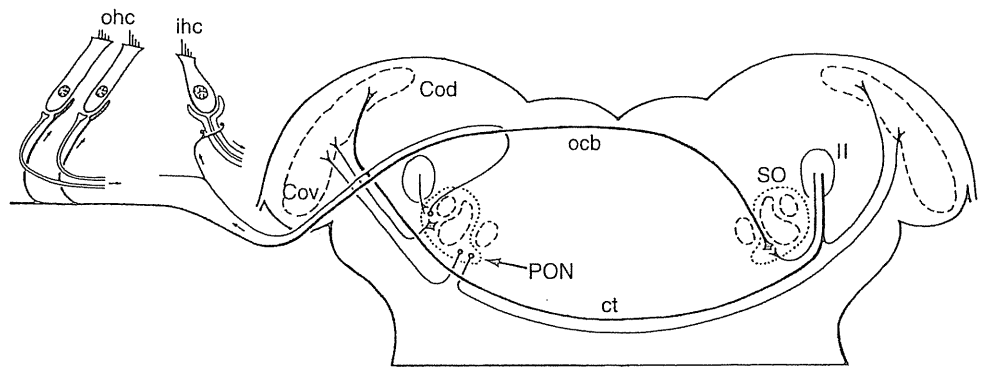


Fig. 7.17 T1-contrast MRIs of a metastasis in the left gyrus of Heschl that caused auditory hallucinations (courtesy Peter van Domburg, Sittard)

Fig. 7.18 Efferent control of the cochlea. *Abbreviations:* *Cod*, *Cov* dorsal and ventral cochlear nuclei; *ct* corpus trapezoidum; *ihc* inner hair cells; *ll* lateral lemniscus; *ocb* olivocochlear bundle; *ohc* outer hair cells; *PON* periolivary nuclei; *SO* superior olivary complex (after Nieuwenhuys 1984)



7.5 The Descending Auditory System

Parallel with the pathways from the organ of Corti to the auditory cortex, there is an uninterrupted chain of neurons conducting impulses in the opposite, descending direction. The final link in this **descending auditory system** is formed by the **olivocochlear bundle of Rasmussen**, which originates in the **peri-olivary nuclei** around the superior olivary

nucleus (Fig. 7.18). Most of the fibres of the olivocerebellar bundle decussate in the tegmentum. They enter the vestibular nerve and join the cochlear nerve via the vestibulocochlear anastomosis (Schuknecht 1993) to terminate in the inner and outer hair cells of the organ of Corti. The human olivocochlear system has been identified with acetylcholinesterase histochemistry (Schuknecht et al. 1959) and choline acetyltransferase immunohistochemistry (Moore et al. 1999; Moore and Linthicum 2004).

References

- Adams JC (1986) Neuronal morphology of the human cochlear nucleus. *Arch Otol Head Neck Surg* 112:1253–1261
- Alain C, Arnott SR, Hevenor S, Graham S, Grand CL (2001) 'What' and 'where' in the human auditory system. *Proc Natl Acad Sci USA* 98:12301–12306
- Augustin J, Guegan-Massardier E, Levillain D et al (2001) Musical hallucinosis following infarction of the right middle cerebral artery. *Rev Neurol (Paris)* 157:289–292
- Ayotte J, Peretz I, Hyde K (2000) Congenital amusia: a group study of adults afflicted with a music-specific disorder. *Brain* 125:238–251
- Bendor D, Wang X (2006) Cortical representations of pitch in monkeys and humans. *Curr Opin Neurobiol* 16:391–399
- Binder JR, Rao SM, Hammeke TA, Yetkin FZ, Jasmanowicz A, Bandettini PA et al (1994) Functional magnetic resonance imaging of human auditory cortex. *Ann Neurol* 35:662–672
- Binder JR, Frost JA, Hammeke TA, Cox RW, Rao SM, Prieto T (1997) Human brain language areas identified by functional magnetic resonance imaging. *J Neurosci* 17:353–362
- Binder JR, Frost JA, Hammeke TA, Bellrowan PSF, Springer JA, Kaufman JN, Possing ET (2000) Human temporal lobe activation by speech and nonspeech sounds. *Cereb Cortex* 10:512–528
- Borg E (1973) On the neuronal organization of the acoustic middle ear reflex. A physiological and anatomical study. *Brain Res* 49:101–123
- Bredberg G (1968) Cellular pattern and nerve supply of the human organ of Corti. *Acta Otolaryngol, Suppl* 236:1–135
- Brodal A (1981) *Neurological Anatomy, in relation to clinical medicine*, 3rd edn. Oxford University Press, New York
- Brödel M (1946) Three unpublished drawings of the anatomy of the human ear. Saunders, Philadelphia, PA
- Brodmann K (1908) Beiträge zur histologischen Lokalisation der Grosshirnrinde. VI. Mitteilung: Die Cortexgliederung des Menschen. *J Psychol Neurol (Lpz)* 10:231–246
- Brodmann K (1909) Vergleichende Lokalisationslehre der Grosshirnrinde in ihren Prinzipien dargestellt auf Grund des Zellenbaues. Barth, Leipzig, English translation by LJ Garey (1999) Brodmann's Localisation in the Cerebral Cortex. Imperial College Press, London
- Burton H, Jones EG (1976) The posterior thalamic region and its cortical projection in New World and Old World monkeys. *J Comp Neurol* 168:249–301
- Cambier J, Decroix JP, Masson C (1987) Auditory hallucinations in lesions of the brain stem. *Rev Neurol (Paris)* 150:255–262
- Casseday JH, Neff WD (1975) Auditory localization: role of auditory pathways in the brain stem of the cat. *J Neurophysiol* 38:852–858
- Chiry O, Tardif E, Magistretti PJ, Clarke S (2003) Patterns of calcium-binding proteins support parallel and hierarchical organization of human auditory areas. *Eur J Neurosci* 17:397–410
- Clarke S, Bellmann-Thiran A, Maeder P, Adriani M, Vernet O, Regli L et al (2002) What and where in human audition: Selective deficits following focal hemispheric lesions. *Exp Brain Res* 147:8–15
- Corwin JT, Warchol ME (1991) Auditory hair cells: structure, function, development, and regeneration. *Annu Rev Neurosci* 14:301–333
- Dejerine J (1895) *Anatomie des centres nerveux*, Tome 1. Reuff, Paris
- Di Salle F, Formisano E, Seifritz E, Linden DE, Scheffler SC et al (2001) Functional fields in human auditory cortex revealed by time-resolved fMRI without interference of EPI noise. *Neuroimage* 13:328–338
- Dorsaint-Pierre R, Penhune VB, Watkins KE, Neelin P, Lerch JP, Bouffard M et al (2006) Asymmetries of the planum temporale and Heschl's gyrus: relationship to language lateralization. *Brain* 129:1164–1176
- Duvernoy HM (1995) *The human brain stem and cerebellum: surface, structure, vascularization and three-dimensional sectional anatomy with MRI*. Springer, New York
- Elberling C, Bak C, Kofoed B, Lebech J, Saermark K (1982) Auditory magnetic fields. Source localization and tonotopic organization in the right hemisphere of human brain. *Scand Audiol* 10:203–207
- Evers S, Ellger T (2004) The clinical spectrum of musical hallucinations. *J Neurol Sci* 227:55–65
- Ferrier D (1875) Experiments on the brain of monkeys. *Proc R Soc Lond B* 23:409–432
- Fisher CM, Tapia J (1987) Lateral medullary infarction extending to the lower pons. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 50:620–624
- FitzPatrick KS, Imig IJ (1980) Auditory cortico-cortical connections in the owl monkey. *J Comp Neurol* 192:589–610
- Flechsig P (1920) *Anatomie des menschlichen Gehirns und Rückenmark des Menschen aufgrund entwicklungsgeschichtlicher Untersuchungen*. Engelmann, Leipzig
- Flock Å (1980) Contractile proteins in hair cells. *Hear Res* 2:411–412
- Flock Å, Flock B, Fridberger A, Scarfone E, Ulfendahl M (1999) Supporting cells contribute to control of hearing sensitivity. *J Neurosci* 19:4498–4507
- Formisano E, Kim DS, Di Salle F, van de Moortele PF, Uğurbil K, Goebel R (2003) Mirror-symmetric tonotopic maps in human primary auditory cortex. *Neuron* 40:859–869
- Frost JA, Binder JR, Springer JA, Hammeke TA, Bellrowan PS, Rao SM, Cox RW (1999) Language processing is strongly left lateralized in both sexes. Evidence from functional MRI. *Brain* 122:190–208
- Fukutake T, Hattori T (1998) Auditory illusions caused by a small lesion in the right medial geniculate body. *Neurology* 51:1469–1471
- Furst M, Aharonson V, Levine RA, Fullerton BC, Tadmor R, Pratt H et al (2000) Sound lateralization and interareal discrimination. Effects of brainstem infarcts and multiple sclerosis lesions. *Hear Res* 143:29–42
- Galaburda A, Pandya DN (1983) The intrinsic architectonic and connective organization of the superior temporal region of the rhesus monkey. *J Comp Neurol* 221:169–184
- Galaburda A, Sanides F (1980) Cytoarchitectonic organization of the human auditory cortex. *J Comp Neurol* 190:597–610
- Geniec P, Morest DK (1971) The neuronal architecture of the human posterior colliculus. *Acta Otolaryngol, Suppl* 295:1–33
- Geschwind N, Galaburda AM (1985) *Cerebral localization: Biological mechanisms, associations, and pathology I. A hypothesis and a program for research*. *Arch Neurol* 42:428–459
- Geschwind N, Levitsky W (1968) Human brain: left-right asymmetries in the temporal speech region. *Science* 161:186–187
- Griffiths TD (2000) Musical hallucinosis in acquired deafness: phenomenology and substrate. *Brain* 123:2065–2076
- Griffiths TD, Bench CJ, Frackowiak RSJ (1994) Human cortical areas selectively activated by apparent sound movement. *Curr Biol* 4:892–895
- Griffiths TD, Rees A, Witton C, Shakir RA, Henning GB, Green GGR (1996) Evidence for a sound movement area in the human cerebral cortex. *Nature* 3:425–427
- Griffiths TD, Bates D, Rees A, Witton C, Gholkar A, Green GGR (1997a) Sound movement detection deficit due to a brainstem lesion. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 62:522–526
- Griffiths TD, Rees A, Witton C, Cross PM, Shakir RA, Green GGR (1997b) Spatial and temporal auditory processing deficits following right hemisphere infarction. A psychophysical study. *Brain* 120:785–794
- Griffiths TD, Rees G, Rees A, Green GGR, Witton C, Rowe D et al (1998) Right parietal cortex is involved in the perception of sound movement in humans. *Nat Neurosci* 1:74–79
- Griffiths TD, Green GGR, Rees A, Rees G (2000) Human brain areas involved in the analysis of auditory movement. *Hum Brain Mapp* 9:72–80
- Hackett TA, Kaas JH (2004) Auditory cortex in primates: Functional subdivisions and processing streams. In: Galaburda A (ed) *The cognitive neuroscience III*. MIT, Cambridge, MA, pp 215–232

- Hackett TA, Stepniewska I, Kaas JH (1998a) Subdivisions of auditory cortex and ipsilateral cortical connections of the parabelt auditory cortex in macaque monkeys. *J Comp Neurol* 394:475–495
- Hackett TA, Stepniewska I, Kaas JH (1998b) Thalamocortical connections of the parabelt auditory cortex in macaque monkeys. *J Comp Neurol* 400:271–286
- Hackett TA, Preuss TM, Kaas JH (2001) Architectonic identification of the core region in auditory cortex of macaques, chimpanzees, and humans. *J Comp Neurol* 441:197–222
- Hari R, Hämäläinen M, Kaukoranta E, Mäkelä J, Joutsiniemi S-L, Tiikonen J (1989) Selective listening modifies activity of the human auditory cortex. *Exp Brain Res* 74:463–470
- Hashikawa T, Molinari M, Rausell E, Jones EG (1995) Patchy and laminar terminations of medial geniculate axons in monkey auditory cortex. *J Comp Neurol* 362:195–208
- Hayes D, Jerger J (1981) Patterns of acoustic reflex and auditory brainstem response abnormality. *Acta Otolaryngol* 92:199–209
- Heffner HE, Heffner RS (1990) Effect of bilateral auditory cortex lesions on absolute thresholds in Japanese macaques. *J Neurophysiol* 64:191–205
- Heiss W-D, Karbe H, Weber-Luxemburger G, Herholz K, Kessler J, Pietrzyk U, Pawlik G (1997) Speech-induced cerebral metabolic activation reflects recovery from aphasia. *J Neuro Sci* 145:213–217
- Henschen SE (1920) Über die Hörsphäre. *J Psychol Neurol (Lpz)* 22:319–473
- Hinojosa R, Seligsohn R, Lerner SA (1985) Ganglion cell counts in the cochleae of patients with normal audiograms. *Acta Otolaryngol* 99:8–13
- Hofer S, Frahm J (2006) Topography of the human corpus callosum revisited – comprehensive fiber tractography using diffusion tensor magnetic resonance imaging. *Neuroimage* 32:989–994
- Howard MA, Vokov IO, Abbas PJ, Damasio H, Ollendiek MC, Granner MA (1996) A chronic microelectrode investigation of the tonotopic organization of human auditory cortex. *Brain Res* 724:260–264
- Huang MH, Huang CC, Ryu SJ, Chu NS (1993) Sudden bilateral hearing impairment in vertebrobasilar occlusive disease. *Stroke* 24:132–137
- Jenkins WM, Masterton RB (1982) Sound localization: effects of unilateral lesions in the central auditory system. *J Neurophysiol* 47:987–1016
- Jewett RL, Romano MN, Williston JS (1970) Human auditory evoked potentials: Possible brain stem components detected on the scalp. *Science* 167:1517–1518
- Jones EG, Powell TPS (1970) An anatomical study of converging sensory pathways within the cerebral cortex of the monkey. *Brain* 93:793–820
- Jones EG, Dell'Anna ME, Molinari M, Rausell E, Hashikawa T (1995) Subdivisions of macaque monkey auditory cortex revealed by calcium-binding protein immunoreactivity. *J Comp Neurol* 362:153–170
- Kaas JH, Hackett TA (2000) Subdivisions of auditory cortex and processing streams in primates. *Proc Natl Acad Sci USA* 97:11793–11799
- Kaga K (2009) Central auditory pathway disorders. Springer, Tokyo
- Kaga K, Iwasaki S, Tamura A, Suzuki J-I, Haebara H (1997) Temporal bone pathology of acoustic neuroma correlating with presence of electrocochleography and absence of auditory brainstem response. *J Laryngol Otol* 111:967–972
- Kaga K, Shindo M, Tanaka Y, Haebara H (2000) Neuropathology of auditory agnosia following bilateral temporal lobe lesions: A case study. *Acta Otolaryngol* 120:259–262
- Kaga K, Kurauchi T, Nakamura M, Shindo M, Ishii K (2005) Magnetoencephalography and positron emission tomography studies of a patient with auditory agnosia caused by bilateral lesions confined to the auditory radiations. *Acta Otolaryngol* 125:1351–1355
- Kasai H, Asada T, Yumoto M, Jakeya J, Matsuda H (1999) Evidence for functional abnormality in the right auditory cortex during musical hallucinations. *Lancet* 354:1703–1705
- Kim H-N, Kim YH, Park IY, Kim GR, Chung IH (1990) Variability of the surgical anatomy of the neurovascular complex of the cerebellopontine angle. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 99:288–295
- Kimura RS (1975) The ultrastructure of the organ of Corti. *Int Rev Cytol* 42:173–222
- Kosaki H, Hashikawa T, He J, Jones EG (1997) Tonotopic organization of auditory cortical fields delineated by parvalbumin immunoreactivity in macaque monkeys. *J Comp Neurol* 386:304–316
- Lauter JL, Herscovitch P, Formby C, Raichle ME (1985) Tonotopic organization in human auditory cortex revealed by positron emission tomography. *Hear Res* 20:199–205
- Lechevalier B, Eustache F, Rossa Y (1985) Les troubles de la perception de la musique d'origine neurologique. Masson, Paris
- Lechevalier B, Lambert J, Moreau S, Platel H, Viader F (2007) Auditory disorders related to strokes. In: Godefroy O, Bogousslavsky J (eds) *The behavioral and cognitive neurology of stroke*. Cambridge University Press, Cambridge, pp 348–368
- Lee CC, Winer JA (2005) Principles governing auditory cortex connections. *Cereb Cortex* 15:1804–1814
- Lee CC, Schreiner CE, Imaizumi K, Winer JA (2004) Tonotopic and heterotopic projection systems in physiologically defined auditory cortex. *Neuroscience* 128:871–887
- Le Gros Clark WE, Russell WR (1938) Cortical deafness without aphasia. *Brain* 61:375–383
- Leonard CM, Puranik C, Kuldau JM, Lombardino LJ (1998) Normal variation in the frequency and location of human auditory cortex landmarks. Heschl's gyrus: Where is it? *Cereb Cortex* 8:397–406
- Levine RA, Häusler R (2001) Auditory disorders in stroke. In: Bogousslavsky J, Caplan LR (eds) *Stroke Syndromes*, 2nd edn. Cambridge University Press, Cambridge, pp 144–161
- Liégeois-Chauvel C, Peretz I, Babai M, Laguitton V, Chauvel P (1998) Contribution of different cortical areas in the temporal lobes to music processing. *Brain* 121:1853–1867
- Liepmann H, Storch E (1902) Der mikroskopische Gehirnbefund bei dem Fall Gorstelle. *Monatsschr Psychiatr Neurol* 11:115–120
- Lockwood AH, Salvi RJ, Coad ML, Arnold SA, Wack DS, Murphy BW, Burkard RF (1999) The functional anatomy of the normal human auditory system: Responses to 0.5 and 4.0 kHz tones at varied intensities. *Cereb Cortex* 9:65–76
- Lorente de Nó R (1933) Anatomy of the eighth nerve. The central projections of the nerve endings of the internal ear. *Laryngoscope* 43:1–38
- Luethke LE, Krubitzer LA, Kaas JH (1989) Connections of primary auditory cortex in the New World monkey, *Saguinus*. *J Comp Neurol* 285:487–513
- Lutkenhoner B, Steinstrater O (1998) High-precision neuromagnetic study of the functional organization of the human auditory cortex. *Audiol Neuro-Otol* 3:191–213
- Lyon MJ (1978) The central localization of the motor neurons to the stapedius muscle in the cat. *Brain Res* 143:437–444
- Maeder PP, Meuli RA, Adriani M, Bellmann A, Fornari E, Thiran JP et al (2001) Distinct pathways involved in sound recognition and localization: a human fMRI study. *Neuroimage* 14:802–816
- Martin WH, Pratt H, Schweigler JW (1995) The origin of the human auditory brain stem response wave II. *Electroencephalogr Clin Electrophysiol* 96:357–370
- Mesulam M-M, Pandya DN (1973) The projections of the medial geniculate complex within the Sylvian fissure of the rhesus monkey. *Brain Res* 60:315–333
- Mizuno N, Nomura S, Konishi A, Uemura-Sumi M, Takahashi O, Yasui Y et al (1982) Localization of motoneurons innervating the tensor tympani muscle: a horseradish peroxidase study in the guinea pig and cat. *Neurosci Lett* 31:205–208
- Moller AR, Jannetta PJ (1982) Auditory evoked potentials recorded intracranially from the brainstem in man. *Exp Neurol* 78:144–157
- Moore JK (1987) The human auditory brain stem. A comparative view. *Hear Res* 29:1–32

- Moore JK (2000) Organization of the human superior olivary complex. *Microsc Res Tech* 51:403–412
- Moore JK, Linthicum FH Jr (2004) Auditory system. In: Paxinos G, Mai JK (eds) *The human nervous system*, 2nd edn. Elsevier, Amsterdam, pp 1241–1279
- Moore JK, Osen KK (1979) The cochlear nuclei in man. *Am J Anat* 154:393–418
- Moore JK, Ponton CW, Eggermont JJ, Wu BJ-C, Huang JQ (1996) Perinatal maturation of the auditory brainstem response: Changes in path length and conduction velocity. *Ear Hear* 17:411–418
- Moore JK, Simmons DD, Guan Y-L (1999) The human olivocochlear system: organization and development. *Audiol Neuro-Otol* 4: 311–325
- Morel A, Kaas JH (1992) Subdivision and connections of auditory cortex in owl monkeys. *J Comp Neurol* 318:27–63
- Morel A, Garraghty PE, Kaas JH (1993) Tonotopic organization, architectonic fields, and connections of auditory cortex in macaque monkeys. *J Comp Neurol* 335:437–459
- Morosan P, Rademacher J, Schleicher A, Amunts K, Schormann T, Zilles K (2001) Human primary auditory cortex: cytoarchitectonic subdivisions and mapping into a spatial reference system. *Neuroimage* 13:684–701
- Moskowitz N, Liu JC (1972) Central projections of the spiral ganglion of the squirrel monkey. *J Comp Neurol* 144:335–344
- Mummery CJ, Ashburner J, Scott SK, Wise RJS (1999) Functional neuroimaging of speech perception in six normal and two aphasic subjects. *J Acoust Soc Am* 106:449–457
- Nadol JB Jr (1990) Synaptic morphology of inner and outer hair cells of the human organ of Corti. *J Electron Microscop Tech* 15:187–196
- Nakahara H, Yamada S, Mizutani T, Murayama S (2000) Identification of the primary auditory field in archival human brain tissue via immunocytochemistry of parvalbumin. *Neurosci Lett* 286:29–32
- Nieuwenhuys R (1984) Anatomy of the auditory pathways, with emphasis on the brain stem. *Adv Oto-Rhino-Laryngol* 34:25–38
- Oas JG, Baloh RW (1992) Vertigo and the anterior inferior cerebellar artery syndrome. *Neurology* 42:2274–2279
- Ottaviani F, Di Girolamo S, Briglia G, De Rossi G, Di Giuda D, Di Nardo W (1997) Tonotopic organization of human auditory cortex analyzed by SPET. *Audiology* 36:241–248
- Pandya DN, Rosene DL (1993) Laminar termination patterns of thalamic, callosal, and association afferents in the primary auditory area of the rhesus monkey. *Exp Neurol* 119:220–234
- Pandya DN, Sanides F (1973) Architectonic parcellation of the temporal operculum in rhesus monkey and its projection pattern. *Z Anat Entwickl-Gesch* 139:127–161
- Pantev C, Bertrand O, Eulitz C, Verkindt C, Hampson S, Schuierer G, Elbert T (1995) Specific tonotopic organization of different areas of the human auditory cortex revealed by simultaneous magnetic and electric recordings. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 94:26–40
- Pasman JW (1997) Auditory Evoked Responses in Preterm Infants. Thesis, University of Nijmegen
- Patterson RD, Uppenkamp S, Johnsrude IS, Griffiths TD (2002) The processing of temporal pitch and melody information in auditory cortex. *Neuron* 36:767–776
- Penagos H, Melcher JR, Oxenham AJ (2004) A neural representation of pitch salience in non-primary auditory cortex revealed with functional magnetic resonance imaging. *J Neurosci* 24:6810–6815
- Penhune VB, Zatorre RJ, MacDonald JD, Evans AC (1996) Interhemispheric anatomical differences in human primary auditory cortex: probabilistic mapping and volume measurement from magnetic resonance scans. *Cereb Cortex* 6:661–672
- Peretz I (2001) Brain specialization for music: new evidence from congenital amusia. *Ann N Y Acad Sci* 930:153–165
- Pfeifer RA (1920) Myelogenetisch-anatomische Untersuchungen über das kortikale Ende der Hörleitung. *Abh math phys Kl Sächs Akad Wiss* 37:1–54
- Platel H, Price C, Baron JC, Wise R, Lambert J, Frackowiak RSJ et al (1997) The structural components of music perception: a functional anatomical study. *Brain* 120:229–243
- Platel H, Baron JC, Desgranges B, Bernard F, Eustache F (2003) Semantic and episodic memory of music are subserved by distinct neural networks. *Neuroimage* 20:244–256
- Rademacher J, Caviness VS Jr, Steinmetz H, Galaburda AM (1993) Topographical variation of the human primary cortices: Implications for neuroimaging, brain mapping, and neurobiology. *Cereb Cortex* 3:313–329
- Rademacher J, Morosan P, Schormann T, Schleicher A, Werner C, Freund H-J, Zilles K (2001a) Probabilistic mapping and volume measurement of human primary auditory cortex. *Neuroimage* 13: 669–683
- Rademacher J, Morosan P, Schleicher A, Freund H-J, Zilles K (2001b) Human primary auditory cortex in women and men. *Neuroreport* 12:1561–1566
- Rademacher J, Bürgel U, Zilles K (2002) Stereotaxic localization, intersubject variability, and interhemispheric differences of the human auditory thalamocortical system. *Neuroimage* 17:142–160
- Rauschecker JP, Tian B (2000) Mechanisms and streams for processing of “what” and “where” in auditory cortex. *Proc Natl Acad Sci USA* 97:11800–11806
- Rauschecker JP, Tian B (2004) Processing of band-passed noise in the lateral auditory belt cortex of the rhesus monkey. *J Neurophysiol* 91:2578–2589
- Rauschecker JP, Tian B, Pons T, Mishkin M (1997) Serial and parallel processing in rhesus monkey auditory cortex. *J Comp Neurol* 382:89–103
- Retzius G (1884) *Das Gehörorgan der Wirbelthiere*, vol II. Samson and Wallin, Stockholm
- Roeser RJ, Daly DD (1974) Auditory cortex disconnection associated with thalamic tumor. A case report. *Neurology* 24:555–559
- Romanski LM, Bates JF, Goldman-Rakic PS (1999) Auditory belt and parabelt projections to the prefrontal cortex in the rhesus monkey. *J Comp Neurol* 403:141–157
- Ross ED, Jossman PB, Bell B, Sabin T, Geschwind N (1975) Musical hallucinations in deafness. *J Am Med Assoc* 231:620–622
- Sacks O (2007) *Musicophilia. Tales of music and the brain*. Knopf, New York
- Scheich H, Baumgart F, Gaschler-Markefski B, Tegeler C, Tempelmann C, Heinze HJ et al (1998) Functional magnetic resonance imaging of a human auditory cortex area involved in foreground-background decomposition. *Eur J Neurosci* 10:803–809
- Scherg M, von Cramon D (1985) A new interpretation of the generators of BAEP waves I-V: Results of spatiotemporal dipole modeling. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 62:290–299
- Schlaug G, Jäncke L, Huang Y, Steinmetz H (1995) In vivo evidence of structural brain asymmetry in musicians. *Science* 267:699–701
- Schneider P, Sluming V, Roberts N, Scherg M, Goebel R, Specht HJ et al (2005) Structure and functional asymmetry of lateral Heschl’s gyrus reflects pitch perception preference. *Nat Neurosci* 8: 1241–1247
- Schuknecht HF (1993) *Pathology of the ear*, 2nd edn. Lea and Febiger, Philadelphia, PA
- Schuknecht HF, Churchill JA, Doran R (1959) The localization of acetylcholinesterase in the cochlea. *Arch Otolaryngol* 69:549–559
- Seltzer B, Pandya DN (1978) Afferent cortical connections and architectonics of the superior temporal sulcus and surrounding cortex in the rhesus monkey. *Brain Res* 149:1–24
- Shaw M, Baker R (1983) The locations of stapedius and tensor tympani motoneurons in the cat. *J Comp Neurol* 216:10–19
- Spoendlin H (1985) Anatomy of cochlear innervation. *Am J Otolaryngol* 6:453–467
- Spoendlin H, Schrott A (1989) Analysis of the human auditory nerve. *Hear Res* 143:25–38

- Steel KP, Kros CJ (2001) A genetic approach to understanding auditory function. *Nat Genet* 27:143–149
- Steinmetz H, Rademacher J, Huang Y, Hefter H, Zilles K, Thron A, Freund H-J (1989) Cerebral asymmetry: MR planimetry of the human planum temporale. *J Comput Assist Tomogr* 13:996–1005
- Steinmetz H, Volkman J, Jäncke L, Freund H-J (1991) Anatomical left-right asymmetry of language-related temporal cortex is different in left- and right-handers. *Ann Neurol* 29:315–319
- Stockard JJ, Stockard JE, Sherbrough FW (1978) Nonpathologic factors influencing brainstem auditory evoked potentials. *Am J EEG Technol* 18:177
- Stockard JJ, Stockard JE, Sherbrough FW (1986) Brainstem auditory evoked potentials in neurology: Methodology, interpretation, and clinical application. In: Aminoff MJ (ed) *Electrodiagnosis in clinical neurology*, 2nd edn. Churchill Livingstone, New York
- Stone JS, Oesterle EC, Rubel EW (1998) Recent insights into regeneration of auditory and vestibular hair cells. *Curr Opin Neurol* 11:17–24
- Strominger NL (1973) The origin, course and distribution of the dorsal and intermediate acoustic striae in the rhesus monkey. *J Comp Neurol* 147:209–234
- Strominger NL, Nelson LR, Dougherty WJ (1977) Second-order auditory pathways in the chimpanzee. *J Comp Neurol* 172:349–365
- Tanaka Y, Kano T, Yoshida M, Yamadori A (1991) “So-called” cortical deafness. Clinical, neurophysiological and radiological observations. *Brain* 114:2385–2401
- Tardif E, Clarke S (2001) Intrinsic connectivity of human auditory areas: A tracing study with DiI. *Eur J Neurosci* 13:1045–1050
- ten Donkelaar HJ, Lammens M, Cruysberg JRM, Cremers CWJR (2006) Development and developmental disorders of the brain stem. In: ten Donkelaar HJ, Lammens M, Hori A (eds) *Clinical neuroembryology: Development and developmental disorders of the human central nervous system*. Springer, Heidelberg, pp 269–308
- ten Donkelaar HJ, Lohman AHM, Keyser A, van der Vliet AM (2007) Het centrale zenuwstelsel. In: ten Donkelaar HJ, Lohman AHM, Moorman AFM (eds) *Klinische Anatomie en Embryologie*, 3rd edn. Maarssen, Elsevier, pp 981–1141 (in Dutch)
- Terr LI, Edgerton BJ (1985) Three-dimensional reconstruction of the cochlear nuclear complex in humans. *Arch Otolaryngol* 111:495–501
- Thompson GC, Masterton RB (1978) Brainstem auditory pathways involved in reflexive head orientation to sound. *J Neurophysiol* 45:1183–1202
- Tian B, Rauschecker JP (2004) Processing of frequency-modulated sounds in the lateral auditory belt cortex of the rhesus monkey. *J Neurophysiol* 92:2993–3013
- Trojanowski JQ, Jacobson S (1975) Areal and laminar distribution of some pulvinar cortical efferents in rhesus monkeys. *J Comp Neurol* 169:371–392
- Upadhyay J, Ducros M, Knaus TA, Lindgren KA, Silver A, Tager-Flusberg H, Kim D-S (2007) Function and connectivity in human primary auditory cortex: A combined fMRI and DTI study at 3 Tesla. *Cereb Cortex* 17:2420–2432
- von Economo C, Horn L (1930) Über Windungsrelief, Maße und Rindenarchitektonik der Supratemporalfläche, ihre individuellen und ihre Seitenunterschiede. *Z Neurol Psychiatr* 130:678–757
- von Economo C, Koskinas GN (1925) Die Cytoarchitektonik der Hirnrinde des erwachsenen Menschen. Springer, Heidelberg, English translation by LC Triarhou (2008) *Atlas of cytoarchitectonics of the adult human cerebral cortex*. Karger, Basel
- Wallace MN, Johnson PW, Palmer AR (2002) Histochemical identification of cortical areas in the auditory region of the human brain. *Exp Brain Res* 143:499–508
- Weeks RA, Aziz-Sultan A, Bushara KO, Tian B, Wessinger CM, Dang N et al (1999) A PET study of human auditory spatial processing. *Neurosci Lett* 262:155–158
- Weiller C, Isensee C, Rijntjes M, Huber W, Müller S, Bier D et al (1995) Recovery from Wernicke’s aphasia: a positron emission tomographic study. *Ann Neurol* 37:723–732
- Wessinger CM, Buonocore MH, Kussmaul CL, Mangun R (1997) Tonalogy in human auditory cortex examined with functional magnetic resonance imaging. *Hum Brain Mapp* 5:18–25
- Wessinger CM, VanMeter J, Tian B, Van Lare J, Pekar J, Rauschecker JP (2001) Hierarchical organization of the human auditory cortex revealed by functional magnetic resonance imaging. *J Cogn Neurosci* 13:1–7
- Westerhausen R, Grüner R, Specht K, Hugdahl K (2009) Functional relevance of interindividual differences in temporal lobe callosal pathways: a DTI tractography study. *Cereb Cortex* 19:1322–1329
- Winer JA (1984) The human medial geniculate body. *Hear Res* 15:225–247
- Woods RP (1996) Correlation of brain structure and function. In: Toga AW, Mazziotta JC (eds) *Brain mapping: the methods*. Academic, San Diego, CA, pp 313–341
- Zatorre RJ, Binder JR (2000) Functional and structural imaging of the human auditory system. In: Toga AW, Mazziotta JC (eds) *Brain mapping: the systems*. Academic, San Diego, CA, pp 365–402
- Zatorre RJ, Evans AC, Meyer E, Giedde A (1992) Lateralization of phonetic and pitch discrimination in speech processing. *Science* 256:846–849
- Zatorre RJ, Evans AC, Meyer E (1994) Neural mechanisms underlying melodic perception and memory for pitch. *J Neurosci* 14:1908–1919

新生児聴覚スクリーニング

国立病院機構東京医療センター・臨床研究（感覚器）センター

か が き み た か た け こ し ひ で き し ん じ ゃ う ゆ き こ う ち や ま つ と む
加我君孝, 竹腰英樹, 新正由紀子, 内山 勉

I. 背景

先天性難聴児は500~1,000人の出生に対し1人の割合で生まれる。これは世界共通である。先天性疾患の中で最も頻度が高い。いかにして産科入院中に電気生理学的、あるいは他覚的に難聴を発見するかを目的として技術が2つ開発された。1つはThorntonらによる自動ABR (Automated auditory brainstem response, AABR)で、もう1つは英国のKempが発見したOAE (Otoacoustic emission) 耳音響放射検査である¹⁾。米国のItanoはAABRを用いて新生児聴覚スクリーニングに取り組み、精密聴力検査による真の難聴児について補聴器装用下の言語発達の追跡研究を行った²⁾。すなわち、生後6カ月前より難聴が発見され補聴下の教育をしたグループと、生後6カ月以降に難聴が発見され、補聴下の教育を受けたグループに分けた。両グループを3歳になった時点での言語力を評価したところ、難聴の軽重にかかわらず、6カ月前のグループの方が6カ月以後のグループに比し有意に高い言語力を獲得することを1998年に報告した。この報告は世界各国に強い影響を与えたが、わが国もその一つである。

II. 目的

出来る限り新生児期の聴覚スクリーニングを全国に普及させ、難聴の疑い例を次のステップである難聴の精密聴力検査に進める。このようにして真の難聴児を早期発見し、生後6カ月以内に補聴を早期に行い、成人した時に一般社会で共存共生して生きていけるだけの聴覚と言語力を身につけて聴いて話せるようにする。

III. スクリーニングの方法（産科・新生児科）

AABRとOAEの2つの方法が使用されている。いずれの検査機器も外国製品で300~400万円もする。

1. AABR

35~40dBをスクリーニングのレベルに設定されている。ABRの波形そのものは出ない。結果だけがpassあるいはreferとして出る。したがって軽~中等度の難聴もreferとしてスクリーニングされる(図1)³⁾。

2. 耳音響放射

聴覚検査用のOAEにはTOAE (Transient otoacoustic emission)とDPOAE (Distortion product otoacoustic emission)の2つがある。15~20 dB前後がスクリーニング

音の大きさ (デシベル: dB)	聴力レベル
~20dB 以内	正常聴力
20~50	軽度難聴
50~70	中等度難聴
70~90	高度難聴
90dB 以上	重度難聴

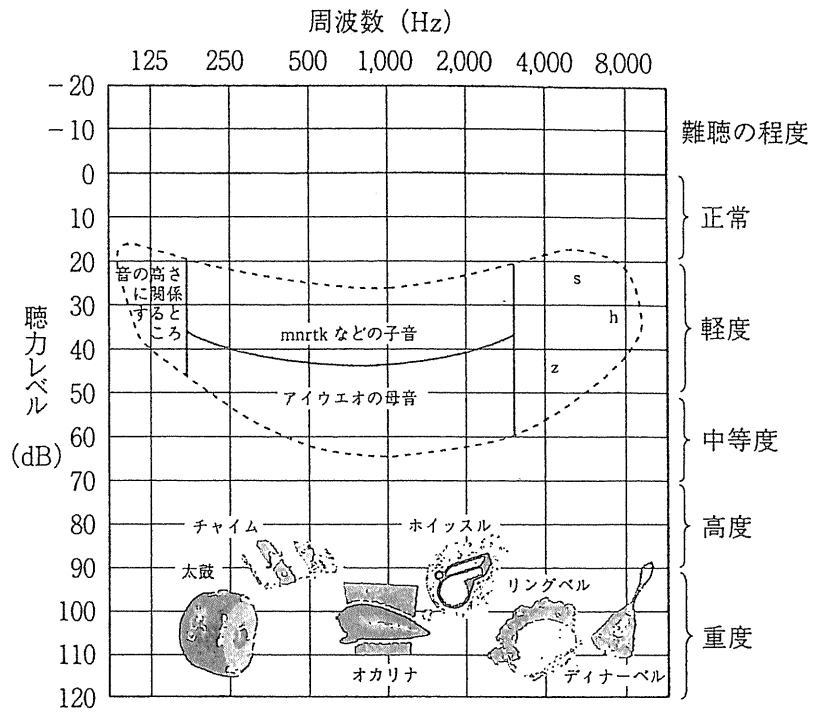


図1 難聴の重さの分類と新生児聴覚スクリーニングレベル (35~40dB)

レベルとなる。結果は反応あり、あるいは反応なしとして表現される。したがって中耳に滲出液があると反応は出現しない。

3. 注意すべき点

AABR と OAE の両検査とも、もし refer であっても軽・中等度難聴か高度難聴か重度難聴か全く区別ができない。

IV. 精密聴力検査 (耳鼻咽喉科)

スクリーニングで refer とされた新生児は、生後1カ月前後で耳鼻咽喉科の外来で、① ABR, DPOAE, ② 行動反応聴力検査, ③ 小児神経耳科的に立直り反射や原始反射の検査を行って総合的に診断する。

1. ABR

ABR は閾値だけでなく、強刺激時の ABR の波形も参考にする。ABR 強刺激で無反応であっても潜時 0~2 msec の間に、蝸牛マイクロフォン電位 (CM, Cochlear microphonics), 加重電位 (-SP, summing potential) の有無もチェックする。強刺激の波形が Wave I を含め波形全体の潜時が延長していると伝音難聴成分が含まれることが多

い。閾値が中等度の場合、Latency intensity curve を描き、伝音性か感音性か判断する。Wave I と Wave V の波間潜時が著しく延長している時には脳幹の未熟性あるいは脳幹障害を疑う。ABR が無反応であっても新生児期の蝸牛や脳幹の未成熟のために難聴がないこともあり、次に記載する行動反応聴力検査と比較して診断する。たとえ ABR が無反応でも残存聴力はほとんどの例で存在する⁴⁾。

2. 行動反応聴力検査 (Behavioral Audiometry)

防音室で行う検査で、スピーカーより各周波数ごとに音圧を変えて音刺激を与え、驚愕反射 (目を開ける, 目を閉じる), 定位反射 (ふりむき反射) などを見る。このほかにネオメーターやインファントオーディオメーターのように限られた周波数の音圧を変え反応を観察するものや、鈴や太鼓などを併用して音刺激に対しての反応の有無をチェックする。小生は伝声管 (通称, ベートーベンの補聴器, ラッパ補聴器, トランペット型補聴器などと呼ばれる) を用いて新生児の反応を観察する (図2)。これは大いにすすめられる方

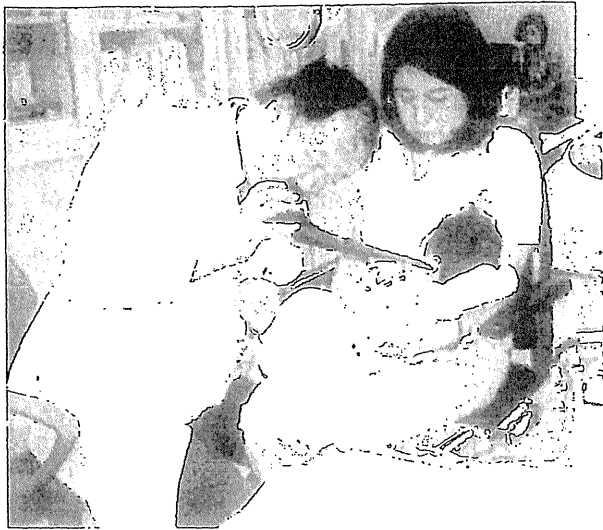


図2 伝声管を用いて名前を呼びかけ、新生児の聴覚反応を観察している外来の診察風景

法で、ほとんどの難聴児で何らかの反応を示す。母親も体動を感じて安心する。

3. 小児神経耳科的検査

小児の平衡機能検査のことで原始反射、迷路性立直り反射、姿勢反射をチェックする。先天性難聴児は約20%程度の頻度で前庭機能障害（三半規管、耳石器の障害）を合併する。そのために頸の据わりが遅かったり、抱くと首が後ろにそったりする。すなわち筋肉の緊張低下のために頭部が後屈することがある。成人では温度眼振検査が前庭機能検査の中心であるが、乳幼児では制御可能な回転椅子眼振検査で前庭眼反射の有無を調べる。泣いても電気眼振計に記録可能であるので便利である。

V. 新生児聴覚スクリーニングの過去10年の成果

われわれは、新生児聴覚スクリーニングが始まる2000年より20年も前の1980年頃から小児の難聴の診断と療育に取り組んできた。2000年以降現在に至るまでと比較し、いかに新生児聴覚スクリーニングがこの領域の医療を変革したか、日本耳鼻咽喉科学会乳幼児医療委員会の調査を引用しながら以下にまとめ

る⁵⁾。

1) 新生児聴覚スクリーニングは全出生児の約60~70%が受けていると推定される。以前は保健所で問診があったのみであったため、スクリーニングとは言えない状況であった。

2) 認定された全国の耳鼻科の精密聴力検査施設163カ所がインターネット上で紹介されている。

3) 新生児聴覚スクリーニング後の精密聴力検査で真の重い難聴であると確定診断されるのは10~20%程度と少ない。軽~中等度の難聴が疑われるのが20~30%もある。

4) 1歳以内ではABRの難聴パターンから正常化する例が少なくない。例えばダウン症がその例である。正常児でも同様のことがある。

5) 真の難聴であることが判明した時に、病院の方からどの療育施設に紹介して、どのような教育を期待するか熟慮しなければならない。聴覚口話法のための教育か、手話併用聴覚口話法か、手話のみか、3つの選択がある。両親には事情がわからないため、いずれかを選択することになるが、よくわかるような説明が必要である。将来の学校の選択、成人になった時のおおよその未来像も話すことが望まれる。両親は「親権」によりいずれかを選ぶことを決断する。難聴児通園施設、公立の療育センター、ろう学校（特別支援学校）などへ紹介した後も病院でのフォローアップは必要で、療育施設やろう学校と協力して発達と成長を医学的に見守り支援を怠らない。

6) 1歳半から2歳にかけて補聴器の効果と言語発達に与える影響を観察し、効果に著しく限界のある時は人工内耳手術をすすめるようにする。脳の可塑性が豊富なうちに実施したい。術後も長期のフォローアップをする。スクリーニングの導入は人工内耳手術を

低年齢化させるのに大きな貢献をした。

7) 新生児聴覚スクリーニングの導入によって、この領域の医療はスクリーニング、精密聴力検査、そして補聴器・人工内耳手術、その後の言語と教育にも医師が関与するというシームレスなシステムが形成され、これに参加する若手の耳科医の育成が課題となっている。

8) 発達障害や自閉の合併が後にわかることが目立つようになった。人工内耳手術の低年齢化により、発達障害児や自閉症児がこの中に含まれることがわかり、小児神経科医や臨床心理士との連携が必要となっている。

9) 耳鼻科外来に新生児が紹介されることは、かつては稀であった。そのため新生児を診察・診断する小児耳科医としての再教育の必要が生じている。

10) 小児科に新生児科があるように耳鼻科でも新生児外来が必要になっている。良い例として埼玉県立小児医療センターの耳鼻科や目白大学クリニックでは難聴ベビー外来を開いており、新生児聴覚スクリーニングが生んだ新たな動きである。

VI. 新たな問題

1) 新生児聴覚スクリーニングを実施され

ていない都道府県の産科で出生した新生児の中に難聴児が含まれている。その場合、難聴に気がつく、あるいは発見されるまでに時間がかかる。かつてと同様に1歳後半や2歳になって初めて難聴が発見されることが東京でも少なくない。

2) 新生児聴覚スクリーニングで refer となっただけでただちに難聴があると伝える医療関係者がいるが、精密聴力検査で約60%は正常であり問題である。

3) 精密聴力検査で難聴が強く疑われた場合でも、真の難聴の場合と1歳になるまでに正常化する例もありフォローアップによる検査が必要である。

4) 発達障害が難聴に合併する例があり、その療育方法と対策が必要になっている。

文 献

- 1) 加我君孝：新生児聴覚スクリーニング—早期発見・早期教育のすべて。金原出版，2005
- 2) Yoshinaga-Itano C, Sedney AL et al : Language of Early-and later-identified children with hearing loss. Pediatrics 102 : 1161~1171, 1998
- 3) 加我君孝, 内山 勉, 新正由紀子：小児の中等度難聴ハンドブック。金原出版，2009
- 4) 加我君孝：ABR ハンドブック。金原出版，1998
- 5) 日耳鼻乳幼児医療委員会報告。日耳鼻 113 : 502~517, 2010

☆ ☆ ☆ ☆ ☆ ☆

短 報

片岡 祐子
 福島 邦博
 菅谷 明子
 前田 幸英
 増田 游*
 西崎 和則

岡山大学大学院

医歯薬学総合研究科

耳鼻咽喉・頭頸部外科

*社会福祉法人岡山かなりや学園

日耳鼻 114: 731-736, 2011

岡山県の軽度および中等度難聴児の 補聴器購入費用助成に向けての取り組み

—軽度および中等度難聴児の補聴の現状と助成事業導入—

新生児聴覚スクリーニング検査の普及にしたがい、軽度・中等度難聴児も早期に診断され、早期に補聴器を装着し、療育を開始するケースが増加している。

しかしながら、現在の障害者自立支援法では、身体障害者には該当しない軽度・中等度難聴者は、補聴器購入に際して公的援助が受けられないため、全額自費で購入するか、補聴器装用を断念せざるを得ないのが現状である。

この是正を求め、「岡山県難聴児を支援する会」は、平成21年9月岡山県議会に「軽度および中等度難聴児に対する補聴器購入費用助成に関する陳情書」を提出し、平成22年4月より「岡山県難聴児補聴器交付事業」が開始された。事業導入に至った経緯、概要を報告する。

キーワード：軽度・中等度難聴児，補聴器購入費用，助成事業

はじめに

岡山県では新生児聴覚スクリーニング検査がモデル事業として導入されて10年が経過し、新生児期に存在する難聴の早期発見、早期療育が定着しつつある。スクリーニングの普及に伴い、従来は発見が遅れがちであった、小児の軽度および中等度難聴（以下軽度・中等度難聴）も早期に診断されるケースが増加している。早期に発見され、療育を受けた軽度・中等度難聴児は、遅く発見された児と比較すると発話明瞭度、表出語彙数、読解力が高く、社会性に優れていることが報告されている¹⁾。したがって、軽度・中等度難聴児も適切な時期に補聴器の両耳装用を開始するべきである。

しかしながら、現在の障害者自立支援法では、身体障害者に該当しない軽度・中等度難聴者は、補聴器購入に際して公的援助が受けられないのが現状である。小児の場合は補聴器の両耳装用が望ましいが、保護者が若年であることも多く、両親の収入に対しての経済的負担は決して少なくない。この問題に対し、現在いくつかの自治体では、軽度・中等度難聴児における補聴器購入を目的とした助成事業が既に実施されている。

本稿では、1) 従来の岡山かなりや学園で行われてきた軽度・中等度難聴児での補聴器購入における現状を調査したので報告する。また、これに基づいて 2) 岡山県で軽度および中等度難聴児に対する補聴器購入費用助成事業が開始されたので、この経緯、概要について報告す

る。

なお、本稿では軽度・中等度難聴は、身体障害者6級（両耳の聴力レベルが70dB以上のもの、もしくは一側耳の聴力レベルが90dB以上、他耳の聴力レベルが50dB以上のもの）に該当しない、程度の軽い難聴を指す。

岡山県での現状

岡山県に居住する難聴児のほとんど全例が、少なくとも一度は岡山かなりや学園に来園する。今回、平成13年4月から平成19年3月までに岡山かなりや学園に来園し、補聴器を購入するに至った小学6年生以下の小児を対象とし、カルテでの記載をもとに後方視的調査を行った。調査項目は、補聴器初回購入時の平均聴力レベル、身体障害者手帳の有無、購入年齢、購入台数、購入金額および家族での補聴器装用の有無とした。

岡山かなりや学園では、当該期間中に補聴器の装用を開始した199児のうち、身体障害者手帳を所持していない児、すなわち全額自己負担で補聴器を購入した児は57例（28.6%）であった。購入時年齢は平均4歳0.9カ月（4カ月から12歳7カ月）、良聴耳の聴力レベルは50.2dB（27.5から68.75dB）であった。

補聴器の初回購入は1台のみが13例（22.8%）、2台が44例（77.2%）であった。自己負担金額は1台購入者平均99,792円（43,900円から280,000円）、2台購入者は

223,300円(108,800円から596,000円)であった。

また、家族内での補聴器装用に関しては、57例中6例で同一家族内での補聴器装用がみられ、うち3例は兄弟が軽度・中等度難聴児であった。

活動から導入へ

平成21年1月、筆者らは、岡山かなりや学園を本部として「岡山県難聴児を支援する会」を発足し、岡山県に対し補聴器購入費用助成事業の導入の陳情を行うため、活動を開始した。当会の会員数は749名で、難聴児保護者、岡山かなりや学園および岡山聾学校職員、医師、看護師などが主であった。陳情に当たっては現状および問題点について正しい情報を幅広い人々に提供する必要がありと考え、県知事、市町村長、県議会議長・議員、県保健福祉部、市町村担当課に当問題の説明を行い、加えて新聞2紙に掲載を依頼した。9月3日、岡山県議会に「軽度および中等度難聴児に対する補聴器購入費用助成に関する陳情書」を提出した(図1)。その際、岡山県における軽度・中等度難聴児の補聴器装用の現状を参考資料としてまとめ、添付した。陳情事項は、①聴覚障害児のうち、身体障害者に該当しない軽度・中等度難聴児に対して、補聴器購入費用の公的助成制度の創設を要望、②両耳の平均聴力が30dB以上で補聴器を装用する18歳以下の難聴児に対して、補聴器購入費用の公費での助成を要望、③耐用年数5年を経過した場合、再度申請により購入費用の助成が受けられる体制を希望、と掲げた。本陳情は9月末日、全会一致にて可決され、平成22年度から導入されることが決定した。

平成22年度からの実施にあたり、県保健福祉部が主体となり体制を整えた。事業の詳細を検討する際、行政担当者と医療者での詳細な話し合いが持たれたため、陳情に際し要望した事項のほとんどが採用された。岡山県の助成制度(岡山市を除く)の助成内容を表1に示す。実際に導入された岡山県難聴児補聴器交付事業の概要は県ホームページにも掲載されている(http://www.pref.okayama.jp/soshiki/detail.html?lif_id=58733)。対象は「岡山県(政令市を除く)内在住の両耳の聴力レベルが30dB以上で、身体障害者手帳の交付の対象とならない18歳未満の難聴のある子ども。なお、本人または世帯員のうち、市町村民税所得割の最多納税者の納税額が46万円以上の場合、助成の対象外となる」とされた。助成内容としては「新規および更新の補聴器購入費の3分の2(ただし、基準価格を限度額とし、県・市町村・本人各3分の1負担となる。更新の場合は、原則として前回購入日から5年経過後とする)」と決定した。

申請手続きの流れを図2に示す。指定自立支援医療機

関にて診断を受け、該当すると判断された難聴児は、まず在住する市町村に診断書、意見書等必要書類を提出する。同時に認定補聴器専門店に製作を依頼し購入、補聴器店は領収書を発行する。申請者は市町村に助成金請求を行う。市町村はそれに対し、補聴器購入費の3分の2を支払い、県に対しその額の2分の1を請求する。対象児が該当するか否かの判断は、障害者更生相談所にて審査が行われる。なお診断書、意見書の記載は、障害者自立支援法第59条第1項に規定する指定自立支援医療機関の医師が担当するものとし、診断書の適否の判定は、更生相談所が助言を行うこととなった。

政令指定都市である岡山市に関しては県の助成制度からは除外されたため、ほぼ同様の助成制度を創設、市のみで3分の2を助成することが決定した。

考 察

新生児聴覚スクリーニング導入以後、新生児期からさまざまな程度の難聴が存在することが明らかになってきた。つまり、高度難聴のみならず、従来は発見が著しく遅れていた軽度・中等度難聴児が乳児期に発見され、そしてそれに伴い、早期に補聴器装用、教育介入が実現されるようになった。

軽度・中等度難聴児と健聴児とを比較した場合、軽度・中等度難聴児の語音聴取能は、周囲が静かな場合には差は小さいが、騒がしい状況になるほど、差が大きくなることが指摘されている²⁾。また、発音不明瞭や言い誤りといった表出の問題が、学齢期以降に顕著化することや、語彙数や読解力が健聴児より有意に低いことも報告されている³⁾⁴⁾⁵⁾。このため、軽度・中等度難聴児も適切な時期に補聴器の両耳装用を開始することが必要であり、2003年、the American Academy of AudiologyのPediatric Amplification Protocolでは、「軽度および中等度難聴児に対して、学校では補聴器に加え、FM補聴システムやサウンドフィールドシステムの検討をすべきである」とされた⁶⁾。

身体障害者手帳を所持する場合、補装具の購入費用は基準機種であれば1割のみの負担である。基準外の機種であっても、小児の場合特例補装具として申請すれば許可されることが多く、自己負担は1割である。しかし、両側の難聴であっても身体障害者には該当しない軽度・中等度難聴児の場合には、補聴器購入に際して公的援助が受けられず、今回の調査では、両耳で平均20万円以上の高額な自己負担が発生していることが明らかになった。特に小児の場合、両耳装用が望ましく、またイヤーマールドも成長に合わせて頻回な交換が必要となる。補聴器本体以外の付属品、すなわち電池やイヤーマールド

平成 21 年 9 月 3 日

岡山県議会議長

殿

陳情者 住所 岡山県岡山市北区西古松 321-102

氏名 岡山県難聴児を支援する会

代表 片岡 祐子 他 748 人

軽度および中等度難聴児に対する補聴器購入費用助成に関する陳情書

岡山県では、全国に先駆けて新生児聴覚スクリーニング事業を実施され、高度難聴のみならず、軽度・中等度といった様々な程度の難聴児が新生児期から発見されています。このうち身体障害者に該当しない軽度・中等度難聴児は、補聴器を自費で購入しており、保護者には経済的負担となっています。難聴児療育・教育の先進県である岡山県においてこそ、早期発見が早期療育に結びつくことが大切です。このような子どもたちが、早期に適切な療育が受けられるよう、補聴器購入費用の助成のしくみづくりをお願いします。

陳情事項

聴覚障害児のうち、身体障害者に該当しない軽度および中等度難聴児に対して、補聴器購入費用の公的助成制度の創設を要望します。

具体的には、両耳の平均聴力が 30dB 以上で補聴器を装用する 18 歳以下の難聴児に対して、補聴器購入費用の公費での助成を要望します。また耐用年数 5 年を経過した場合、再度申請により購入費用の助成が受けられる体制を希望します。

理 由

1. 軽度・中等度難聴児は、適切な時期に補聴を含めた教育的介入を行えば、言語発達の遅れが少なくなることが多いと言われていますが、逆に補聴器装用が行われないと、言語発達に遅れが生じ、ひいてはコミュニケーションの障害を引き起こす可能性が高いことが知られています。このことから、軽度・中等度難聴児も早期に補聴器の両耳装用を開始することが重要です。
2. しかし、身体障害者には該当しない軽度・中等度難聴児は、たとえ両側に聞こえの障害があっても、補聴器購入に際して障害者自立支援法による公的援助(補装具費の支給)が受けられない現状にあります。
3. 小児の場合、教育上両耳装用が望ましいですが、保護者が若年であることも多く、経済的な負担感もより大きくなっています。中でも、家族性の難聴により兄弟姉妹で補聴が必要となる場合には、更に負担が大きくなり、必要な補聴を断念することもあります。

以上、事情をご賢察の上、適切な措置がなされますようご採択をお願いします。

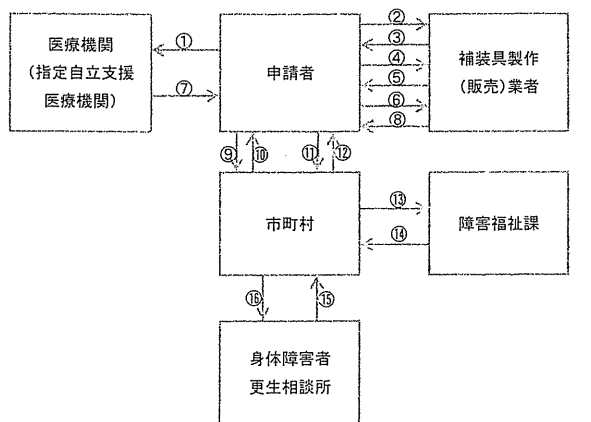
図 1 軽度および中等度難聴児に対する補聴器購入費用助成に関する陳情書

表1 岡山県難聴児補聴器交付事業の助成内容

新規および更新の補聴器購入費の3分の2を助成する。

(ただし、下記の表の基準価格を限度額とする。なお、更新の場合は、原則として前回購入日から5年経過後とする。)

補聴器の種類	1台あたりの基準価格(円)	基準価格に含まれるもの	更新期間
軽度・中等度難聴用ポケット型	66,200	①補聴器本体 (電池を含む) ②フック、チューブ ③イヤーマールド	原則5年
軽度・中等度難聴用耳かけ型	75,900		
高度難聴用ポケット型	66,200		
高度難聴用耳かけ型	75,900		
重度難聴用ポケット型	87,800		
重度難聴用耳かけ型	99,300		
耳あな型(レディーメイド)	87,000	①補聴器本体(電池を含む)	
耳あな型(オーダーメイド)	135,000		
骨導式ポケット型	67,000	①補聴器本体(電池を含む) ②骨導レシーバー ③ヘッドバンド	
骨導式眼鏡型	127,200	①補聴器本体(電池を含む) ②平面レンズ	



- ① 診断依頼
- ② 意見書交付
- ③ 見積書依頼
- ④ 見積書交付
- ⑤ 申請
(市町村の所得証明書・医師の意見書・見積書添付)
- ⑥ 判定依頼
- ⑦ 判定書交付
- ⑧ 交付決定通知書送付
- ⑨ 製作(購入)依頼
- ⑩ 補聴器引き渡し
- ⑪ 製作(購入)費支払
- ⑫ 製作(購入)費領収書発行
- ⑬ 製作(購入)費助成金請求(領収書添付)
- ⑭ 製作(購入)費助成金支給
- ⑮ 製作(購入)費助成金支給に係る補助申請

図2 岡山県難聴児補聴器交付事業の事務の流れ

などにかかるコストだけでも、両耳装用の場合には年間約4、5万円にのぼる。全額自費で補聴器を購入している軽度・中等度難聴児は、決して少数ではなく、調査期間に当施設で補聴器装用を開始した小児のうち軽度・中

等度難聴児の割合は、28.6%であり、補聴器装用者の4分の1強がこうした問題にさらされていると言える。乳幼児の難聴児の場合、保護者自身も若年であることが多く、著しい経済的負担が補聴器装用に際して問題となるケースも多い。また家族性の軽度・中等度難聴も決してまれではなく、兄弟で同時期に補聴器が必要となることもあるため、さらに負担が大きくなる。

この問題に対して、自治体レベルでの対策を講じている地域もあり、大阪府(一部地域を除く)、三重県では府県単位で、神奈川県川崎市、福岡県田川市は市で独自の制度を設けて、助成が行われている⁷⁾⁸⁾。

この情報をもとに、「岡山県難聴児を支援する会」でも自治体レベルでの助成制度導入を目指し、活動を開始した。活動の主体は岡山かなりや学園職員が担ったが、この理由としては、個人情報を扱う必要があること、また難聴児にとって適切な補聴について判断するには、専門知識を有している医療、療育関係者の助言が不可欠であると考えたためである。活動内容は、既存データの整理、陳情に必要な書類作成の他に、関係者への本問題についての情報提供が要となった。実際、議員、担当課長らから、「このような問題があることはこれまで全く認識していなかった」との感想があったが、十分な説明を行うことで大多数の関係者の共感、同意を得ることができた。

意見書の記載は、障害者自立支援法第59条1項の指定医療機関の指定医に限定され、県内では3施設となった。これらの施設は、いずれもスクリーニング要精密検査児の精密検査機関であり、小児の難聴を診断するのに必要な検査機器、熟練した言語聴覚士が整っており、補聴器のフィッティングとその後のフォローアップが可能である。岡山県の就学前の難聴児はほぼ全例このいずれかの機関を受診し、療育に移る。つまり、これらの施設は、スクリーニング後に精査、診断、教育的介入を受ける際に通るルート上に存在する医療機関であるため、該当児も保護者も必要以上に多施設を渡り歩くことなく、申請をすることができる。

平成22年4月より、「岡山県難聴児補聴器交付事業」として岡山県で助成が開始され、高校卒業までの補聴器装用を必要とする難聴児の大多数に、補聴器購入の助成を行うことが可能となった。平成22年12月15日現在、本事業を利用して、岡山県では21名の対象児に対し31台、岡山市では7名に対し12台の補聴器購入費用の助成が行われている。本事業導入により、軽度・中等度難聴児により理想的な補聴が進められる可能性が高く、保護者のみならず医師や言語聴覚士もその効果に期待している。同様の制度が秋田県でも導入され、助成が開始された。今後、さらに多くの地域で助成が導入されることに期待したい。

ま と め

1. 岡山県の軽度・中等度難聴児の補聴器購入の現状と岡山県難聴児補聴器交付事業の導入に向けての取り組みおよび事業概要について報告した。
2. 補聴器装用を開始した難聴児の中で公的助成が受けられない軽度・中等度難聴児は約30%を占める。
3. 「岡山県難聴児を支援する会」は岡山県議会に対し陳情を行い、平成22年度より「岡山県難聴児補聴器交付事業」が導入された。
4. 難聴児にとって適切な制度を創設するために、専門知識を有している医療、療育関係者の助言が不可欠である。
5. 今後さらに多くの地域で、軽度・中等度難聴児の補聴器購入費用助成が導入されることが望まれる。

参 考 文 献

- 1) Johnson C: Supporting children who are deaf or hard of hearing: what we are learning and what we still need to know. Presented at: Colorado Symptom: 2005 October 21-23. Breckenridge, CO.
- 2) Crandell CC: Speech recognition in noise by children with minimal degrees of sensorineural hearing loss. *Ear Hear* 1993; 14: 210-216.
- 3) Elfenbein JL, Hardin-Jones MA, Davis JM: Oral communication skills of children who are hard of hearing. *JSHR* 1994; 37: 216-226.
- 4) Tharpe AM: Unilateral and mild bilateral hearing loss in children: Past and current perspective. *Trend Amplif* 2008; 12: 7-15.
- 5) Bess F, Dodd-Murphy J, Parker RA: Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance, and functional status. *Ear Hear* 1998; 19: 339-354.
- 6) AAA: American Academy of Audiology Pediatric Amplification Protocol. *American Academy of Audiology*; 2003.
- 7) 片岡祐子, 福島邦博: 軽度難聴と補聴器. *JOHNS* 2008; 24: 1341-1344.
- 8) 増田佐和子, 臼井智子, 鶴岡弘美, 他: 三重県における中等度難聴児への補聴器購入費用助成制度. *Audiology Japan* 2008; 51: 279-285.

本助成事業の採択、導入にあたりご尽力いただきました、岡山県知事、岡山県議会議員、県保健福祉部障害福祉課の方々に深謝いたします。また、岡山県難聴児を支援する会の設立時点からお世話になりました笠井英夫先生、藤本政明先生、笠井紀夫先生をはじめとする日本耳鼻咽喉科学会岡山県地方部会の先生方のご助力に深謝いたします。

本報告の要旨は第111回日本耳鼻咽喉科学会学術総会（仙台）にて口演した。

（2010年11月5日受稿 2011年2月18日受理）

別刷請求先 〒700-8558 岡山市北区鹿田町2-5-1

岡山大学医学部耳鼻咽喉・頭頸部外科 片岡祐子

聴覚はどのように発達するのか？

内山 勉*

Tsutomu UCHIYAMA

● Key Words ● 発達, 聴覚, 乳幼児, 反応閾値 ●

● 回 答 ●

- ①在胎 23 週以降の胎児は聴覚機能が完成するとともに、子宮内で母体内の音（心臓の拍動、母親の声など）や生活環境で生じるさまざまな音や人の声を聴いている。母体の身体組織を通過する途中で、これらの音声のうち 1000 Hz 以上の高音域は減衰するため、胎児の内耳に到達する音域は 250～1000 Hz の範囲に限られる。
- ②生後 6 カ月以降の乳児では、熟練した検査者ならばスピーカ法による乳幼児聴力検査を繰り返すことで信頼できる反応閾値を得ることができる。
- ③出生後、乳児は生活の中でさまざまな音や声を聴くと同時に、音源を見る（視覚）、触る（皮膚感覚）、においをかぐ（臭覚）などの感覚が結びつくことで音や声の意味を理解できるようになる。
- ④乳児は母親や周囲の人が話す言語（母語）を構成する言語音に発達初期より敏感であり、生後 6 カ月ごろから母語の言語音を他の音から区別し始め、生後 9 カ月ごろより母語の言語音を聴き取ることが可能となる。すなわち乳児は聴覚機能を活用して言語（母語）を習得する。

● 解 説 ●

1. 胎児と聴覚

胎児の視覚は母体内が暗闇であることから機能していないが、聴覚については母体内であっても音刺激は伝わるため、内耳が完成する在胎 23～24 週から胎児の聴覚は機能し始める。在胎 23～24 週の胎児は子宮内で羊水を通して母体の心臓の拍動、腸や血管からの音、母親の声を聴き、さらに母体外のさまざまな音や人の声を母体の組織を通過した音として聴いている。とくに母体外からの音声は母体の組織や羊水を通過する中で、1000 Hz 以上の高音部は減衰するため、胎児は低音部（250～1000 Hz）を聴いていると考えられている。この胎児期での音を聴いた経験は出生後も記憶されており、心臓の拍動や環境音や声の低音部を聴かせると新生児が泣きやむ、体動が減ることが生後しばらくの間（1 カ月程度）は観察できる^{1～4)}。

2. 乳幼児の反応閾値の変化

新生児は 3000 Hz を中心に 2000～4000 Hz の音

への反応に敏感なことが知られており、騒音の中でも母親の声を知覚できる生来的な聴覚機能と考えられている。この月齢では首が座っていないことから、音への反応（反応閾値）は「体動が止まる、目を開ける、またたきする」など行動上の動きの変化で判断する。この月齢での反応閾値（音への反応行動が確認される音圧レベル）については、スピーカ法（ワーブルトーン 1000 Hz）で 75 dB が目安である。ただし、生後 2 カ月では音刺激への反応がはっきりしない場合もあり、行動上からの聴覚閾値（反応閾値）の判定は困難な場合も少なくない。生後 3、4 カ月以降は首が座り、体を安定して保持できるようになるとともに、音への反応は明らかになってくる^{1,4)}。

スピーカ法による乳幼児聴力検査（ワーブルトーン 1000 Hz）では、4 カ月以降は 12 カ月までは 50～40 dBHL を標準値として健常な反応閾値を設定できる。1 歳以降の健常な幼児の反応閾値は年齢とともに変化しており、1 歳は 30 dBHL、