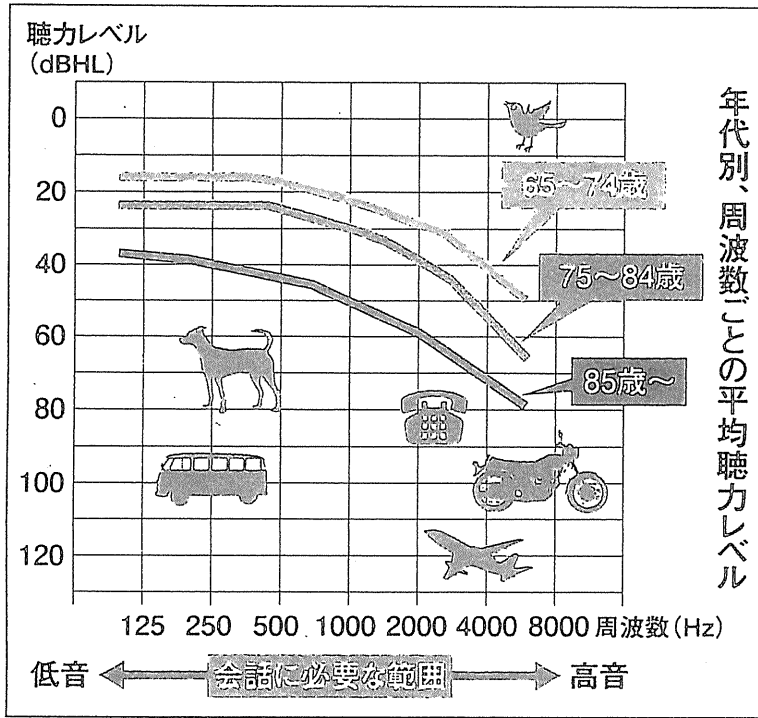


図6 老化と聴力



成長とともに鋭く、老化とともに鈍感になる

音、高音はバイオリンの高い音だと思ってください。この図の見方は、「失われたものがゼロ」ということは「正常」ということで、「20」失われた、「40」失われた、「60」失われた、「80」失われた」ということになります。

真中の線は後期高齢者のグループ（75〜84歳）ですが、耳の正常な成人よりもひどく悪いことがわかります。ただ、85歳以上になると、60代の人と同じ人もいれば、もっと悪い人もいて、この範囲が大変広いのです。いずれにしろ、音の方向を感じる力が弱くなるの

かよし、昔は琴でも有名な宮城道雄がいました。彼らは、本当に私たちよりも聴覚が鋭いのかという謎がありましたが、検査をしてみると実際に鋭いことがわかりました。

図5は私どもの研究ですが、時間差を見るテストで、14歳から15歳の子どもたちを調べました。正常な子どもたちは、左右に一定の振幅差が付きまします。しかし、目の見えない子どもたちはこの振幅が非常に小さくて、それをグラフで表すと、音の方向の時間差に対して1.5倍鋭いことがわかります。音圧差についてはそれほど変わりませんが、実は、時間差というものは時間分解能という聴覚の本質と関係があり、その本質的な能力に対して大変たけていることがわかります。

音の方向がわかるということは、生活上は大変重要ですが、子どもは成長とともに10歳ぐらいで大変方向感が鋭くなり、60歳代になると、だれでも加齢変化のため少しずつ悪くなります。次に聴力についてです。図6の横軸は音の周波数で、低音は太鼓のような

図5

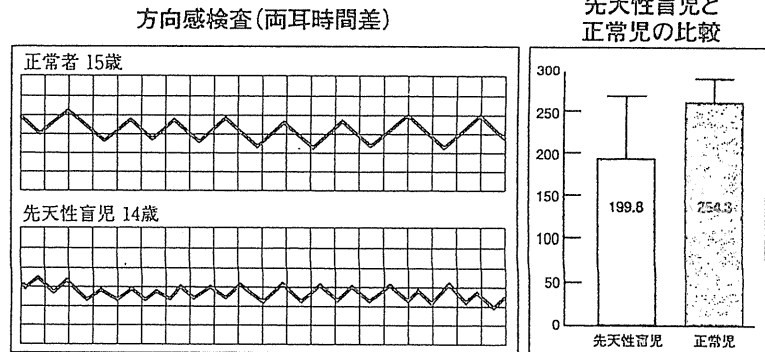
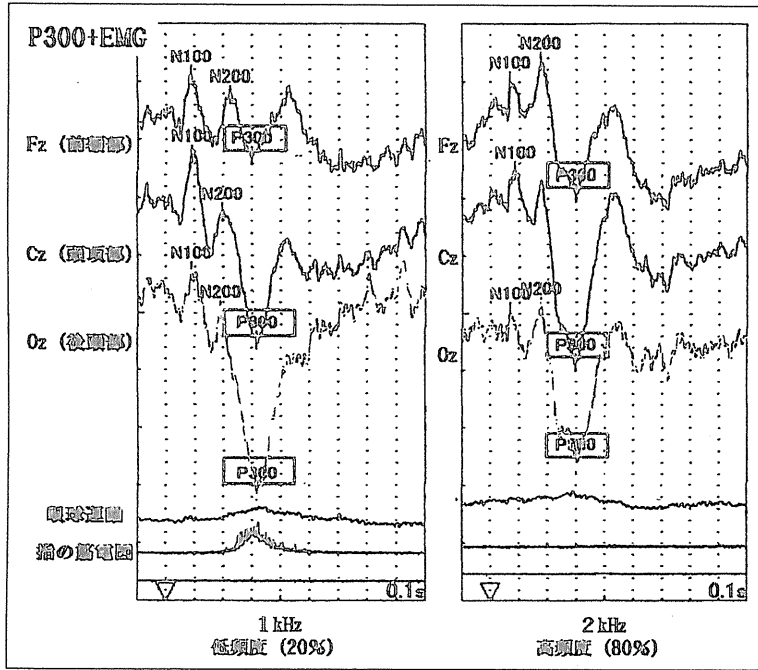


図8 カクテル・パーティの脳波誘発電位の例

2kHzの音の中で1kHzの音を判断して選択する課題。
1kHzに対して大きな反応(P300)が出現する。



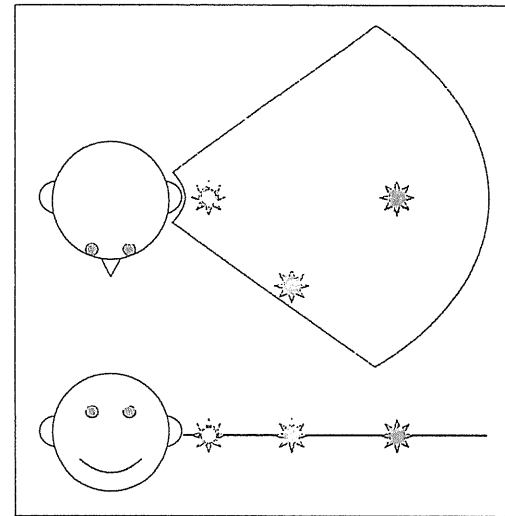
で、補聴器を使うなどして補って、鋭い感覚を維持することが重要です。

次は、「カクテルパーティ効果」と言われる現象についてです。これを脳の科学では「選択的注意」と言います。私たちも普段の生活で、いろいろな人がいるときに、「あの人と話したい」というときは、耳をそばだけるとその人の言葉が聞こえてきます。それが「選択的注意」、すなわち「カクテルパーティ効果」です。

ミュージカル「CATS」の台本を書いたイギリスの詩人T・S・エリオットが、詩劇「カクテル・

パーティ」を書きました。彼はその中で、カクテルパーティの大勢のお客さんの中に4人の登場人物を設定し、それぞれの関係をレンズで間近に見られるようにクローズアップして、その人たちの話が聞こえてくるように表現しました。それを脳の科学者が「カクテルパーティ効果」と言ったわけです。カクテルパーティは、日本では「宴会効果」と言うのが一番いいと私は思います。

図7 聴空間の解説



左の音の拡がりや左の音源の距離感を示す

次に、「聴空間」と「選択的な注意」です。私たちの耳は、片方だけで図7が示す範囲はわかります。音の距離やどの方向にあるか、また、全体の音の広がりもわかります。純粹に片耳だけだと、音が横に並んで同じ方向にあるように聞こえますが、両耳を使うとどこにあるのかわかるようになります。これを「聴空間」と言って、空間的な音の広がりも両耳を使うことでよくわかります。

そういうことを脳に関連して考えてみます。図8にある「P300」という誘発電位は脳からとれる大きい電位です。1キロヘルツ20%と2

キロヘルツ80%の音を順不同に混ぜて被験者に聞いてもらい、「1キロヘルツが聞こえたときだけボタンを押しなさい」と言うと、指の筋電図から「押した」ことがわかるようにしてあります。このようなやり方で選ばせると、300ミリセカンドという潜時のところに非常に大きな波が出てきます。すなわち、私たちが音の方向に注意して相手の話を聞こうとするときは、脳の中でも大きな脳の電気的な反応が起きているということなのです。

この被験者の場合、80%のほうにもこの反応が出ていますが、20%の方に比べると小さいことがわかります。二つの耳の活動は脳の大変重要な活動であり、脳波で知ることができるのです。

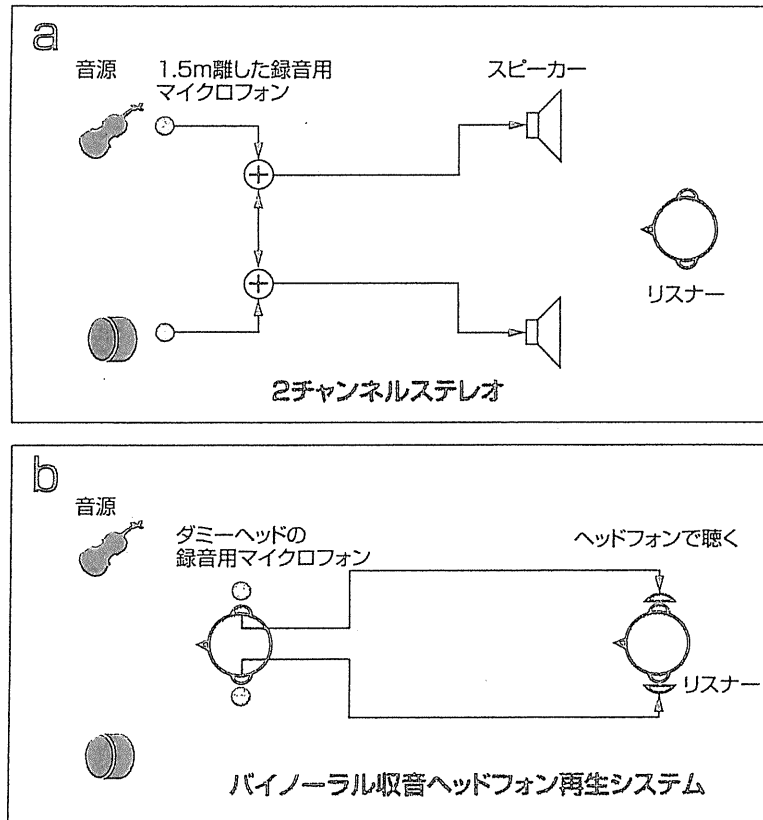
次に、ステレオとバイノーラルステレオについて述べます。「ステレオ録音と再生」は、二つの耳と大変関係があります。皆さんはほとんど、通常、ステレオ録音されたものをスピーカーで聞か、ヘッドホンで再生して聞いていると思います。実は、もっと臨場感が著しい録音の方式がバイノーラル録音で、ヘッドホンで聞くものです(図9-a)。

皆さんが聞いているステレオは、マイクが二つあって、その幅は約1.5メートルで耳の幅よりはるかに離れています。このマイクを通して、録音したものを二つのスピーカーで再生します。ラジカセだと左右のスピーカーの幅が約20センチしか離れていませんが、ステレオコンポだとスピーカーの位置を自由に変えられるので、やはり、それを聞くと立体的に聞くことができます。

バイノーラル録音は、全く違うやり方です。両耳のそばにマイクを置いて録音します。そして、録音されたものは部屋の中の空気を振動させることなく、ヘッドホンで直接アンプから聞きます。例えば、私の髪を切ろうとはさみをカチカチする音を録音したとします。それを再生して聞くと、皆さんは自分の髪の毛が切られそうに感じるぐらい臨場感がある録音の仕方です(図9-b)。

スピーカー法で聞く場合、録音されたものをスピーカーで鳴

図9 2チャンネルの録音再生方式



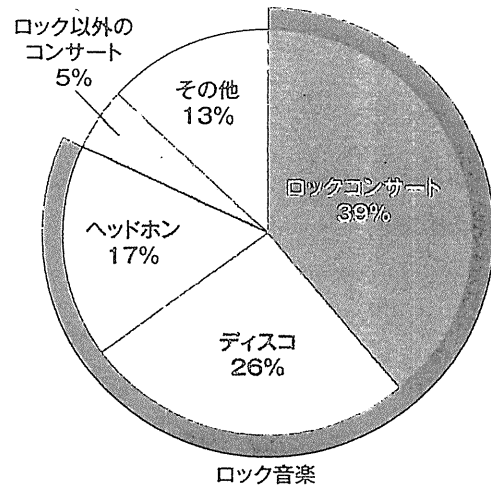
らすと、部屋のあらゆる角度に音は行き、反射して聞こえるので、特殊な環境とも言えます。しかし、この方法でも、ヘッドホンで直接聞くと、反射や反対の耳から聞くものがないので、かなり臨場感があります。「高額なスピーカーを買うよりも、ヘッドホンのほうがこんなによく聞こえるのか」と言われるのは、このような原理によります。

一方、バイノーラル録音は、実物大の人形の外耳道の入口部分に超小型マイクロフォンを設置して録音します。それを再生してヘッドホンで聞くと、すばらしい音の3D体験をすることができます。アメリカでは「3D映画館」がたくさんあります。最近、日本でも少しずつ増え始めて、東京でもウォルト・ディズニー社の放送などもその予定があるそうです。音響については、スピーカー法でなくバイノーラル録音、すなわち、ヘッドホンで聞くシステムにしているとありますが、目のほうは立体視、聞くほうはバイノーラル録音の立体音で、本当に映画の中に吸い込まれるような体験をすることができます。

最後に、病気について説明します。片耳の難聴と両耳の難聴の違いですが、「片方の耳の聞こえが悪くなったので歌手生命も終わりである」などと、新聞やテレビなどが報道するのを見たことがあると思います。実は、聴覚は、片方に障害があっても、もう片方に問題がなければ、音楽活動はこれまでと同様に活躍できます。

宇崎竜童さんはロック歌手でしたが、両耳の聞こえがかなり悪くなったとのことです。ロックは「音響曝露」と言って、騒音性難聴が起きやすいのです。昔は、工事現場や工場で大きな音が出る環境で仕事をしていた人たちが難聴になりましたが、そういう職場は管理されてだんだん少なくなってきました。しかし、ロックコンサートで難聴が割合起きることを図10のグラフは表しています。昔は

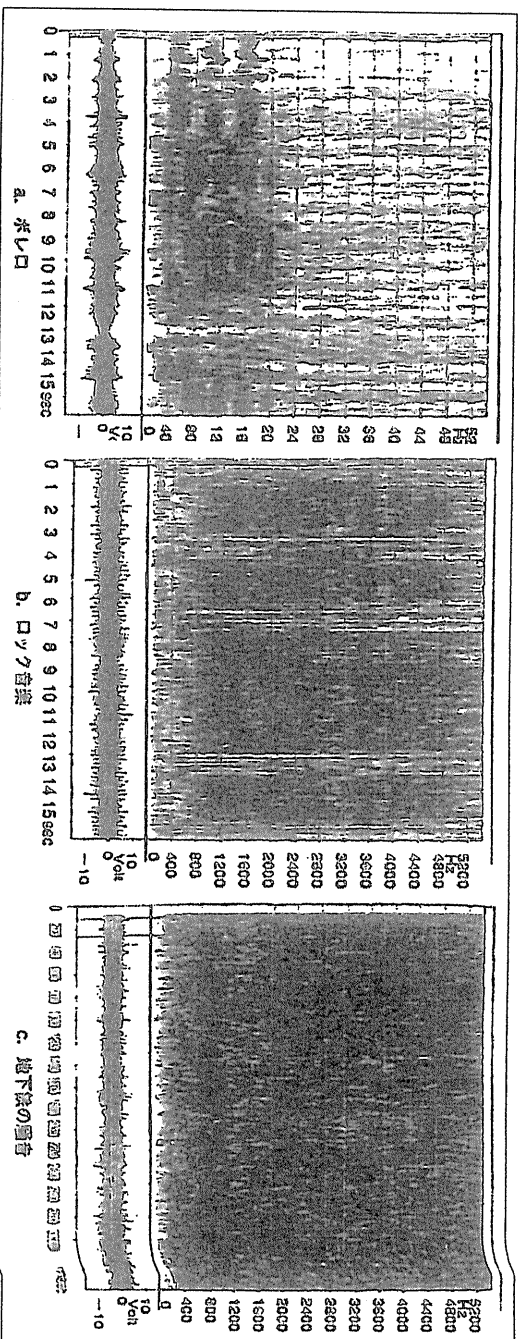
図10 音響曝露の種類



ロック難聴の予防と対策

1. 過労などの誘因のある場合、特に30歳以上の場合には、ロックコンサート、ディスコへの参加は慎重にする
2. スピーカーの直前の席は特に注意
3. 演奏途中に耳閉感、耳鳴、難聴を自覚したら、直ちに退出する
4. ラジカセ、CD、MDなどは地下鉄など環境騒音の大きい場所では聴取しない。ヘッドフォン装着のまま寝込まない
5. ロックバンド、ブラスバンドなどの練習の際は小休止を頻繁に入れる
6. 防護耳栓の使用

図11 音の分析(サウンドスペクトログラム)



デイスコ難聴というのもありました。

音を絵で見る方法を「サウンド・スペクトロ・グラフ」と言います(図11)。例えば、ラヴェルの「ボレロ」は音が「しま」のようになっていきます。音のエネルギーが強いと黒く出ます。ロック音楽は、真つ黒に近いのです。参考のために、地下鉄丸ノ内線で録音して分析してみると似ていることがわかります。そのぐらいうるさいのです。従って、地下鉄の中でヘッドホンでロックを聞くのは、聴覚医学の立場からすると、騒音性難聴を起こしかねないところがあり、注意が必要です。

一方、オーケストラも問題になっています。モーツァルトやベートーヴェンのころのオーケストラは小さい編成でしたが、現在は大編成になり大音量が出るようになりました。すると、金管楽器の前のほうで演奏しているバイオリンの人たちにとっては、騒音性難聴にならないように耳を大切にする必要があります。そのために、金管楽器との間に透明の衝立を立てることが時々あるそうです。このオーケストラの人たちのことをもう少し調べて研究したいのですが、なかなかチャンスがなくて残念です。

両耳が聞こえない作曲家として、ベートーヴェンやスメタナがいますが、この時代は補聴器もありませんでした。医療も全然進歩していないために悪徳医者にかかって、全然治らないどころかさらに悪くなったりしました。しかし、途中で聞こえなくなったとしても、脳の中には音楽脳ができていて

作曲が可能だったのです。

一方で、難聴の演奏家もいます。ピアニストのフジ子・ヘミングよりさらに驚くべき存在は、エヴェリン・グレニーという英国の女性打楽器奏者です。彼女は子どものときにピアノを習っていましたが、13歳のときに全く聞こえなくなりました。その後、日本のマリンバ奏者の安倍圭子さんに打楽器演奏を習いました。これまで日本に何度も来てコンサートをを行い、ある銀行のテレビコマーシャルの音楽を担当したこともあります。

彼女は、「音楽は耳ではなく体で聴きます。体に伝わる振動で音楽を感じることができます。例えばマリンバの場合、低音域は床を通じて下半身で、中音域は胴体で、そして、高音域は頭部、つまり頬骨で感じます」と言っています。

最後に、耳の病気です。私たちは、先天性の病気の治療をいろいろしています。例えば、両方の耳がなく生まれる小耳症外耳道閉鎖症の子どもが10万人に約1人います。こういう子どもたちには形成外科と組んで手術で、耳の形を作り、外耳道と鼓膜を作ります。そうすると、本人も非常に自信を持つようになります。

また、生まれつき聞こえが悪い子どもたちには、補聴器を使ってその分を補うようにして、聞いて話す聴覚口話法という教育とタイアップしています。それでも聞こえない子どもたちがいるので、その場合は「人工内耳」という画期的な手術があります。日本の開発でないのが残念ですが、耳の中のらせん形のところに電極を埋め込む手術です。手術後の教育で良く聴き話すようになります。

最後に、ヘレン・ケラーの言葉をご紹介します。ヘレン・ケラーは、1歳過ぎに目と耳に障害が起きましたが、「もう一度生まれることがあるなら、私は聞こえる耳が欲しい」と書き残しています。彼女は言語に関してもかなり力があつたので、言語をもって自由に活動してみたいということから、「聞いて話すことができるようになりたい」と言ったと思われれます。

当然ながら、耳も目も重要で、私が彼女だったら、「どっちも欲しい」と言っただと思います。

加我君孝

(かが きみたか)

日本学術会議連携会員、国立病院機構東京医療センター・臨床研究(感覚器)センター名誉センター長、日本学術会議感覚器分科会委員長、東京大学名誉教授
専門：耳鼻咽喉科学

●インタビュー

正しい検査で適切な治療・療育へ

東京医療センター臨床研究(感覚器)センター 名誉センター長

東京大学名誉教授 加我 君孝

新生児聴覚スクリーニングは、生まれたばかりの赤ちゃんを対象に、多くは出産した病院で、聴力に異常や障害がないかを調べる検査です。ことばの発達やコミュニケーション能力の獲得に深く関わる、先天性難聴などの障害を早期に発見し、適切な治療や療育に結びつけるための重要な検査ですが、実施率は自治体によってさまざまだとか。

東京医療センター・臨床研究センターの名誉センター長で難聴児の治療と療育に詳しい加我君孝先生に、新生児聴覚スクリーニングの意味と難聴児を早期発見する大切さについてお話を聞きました。

新生児聴覚スクリーニングは「リファー」の幅が広い

—— 新生児聴覚スクリーニングとはどのようなものですか。改めてご説明ください。

加我 アメリカで1998年に始まったものですが、日本に導入されたのは2000年です。生後1週間くらいまでの赤ちゃんを対象にコンピューターを使って行うもので、2種類の検査法があります。ひとつは自動ABR(聴性脳幹反応)といって、脳幹の脳波や誘発電位によって聴力を調べる検査です。もうひとつはOAE(耳音響放射)といって、内耳に音が入ると反射音が出る現象を用いて検査する方法です。しかし「スクリーニング」であるため、どちらも結果は詳細には表れず、「パス」(pass/合格)と「リファー」(refer/要精密聴力検査)として示されます。

—— 親が赤ちゃんの「耳の聞こえ」に関心を持つ余裕や手がかりがない新生児期に、聴力に障害のある「可能性のある」赤ちゃんを発見してしまうということですね。

加我 ただ、注意すべき点があります。まず、スクリーニングであるために「パス」と「リ

ファー」を分ける音圧レベルを低くしてあることです。自動ABRは35dBに設定されていますし、OAEも20~30dB以上の難聴があると無反応になるので、少しでも中耳や内耳に問題があると「リファー」(要精密聴力検査)になってしまいます。つまり、一時的な軽い聞こえの悪さも「問題あり」と出てしまう、大雑把な検査だということです。

—— そういうことを知らないまま、生まれたばかりの赤ちゃんが「聴覚に問題がある」と言われたら、親は大変なショックを受けますね。

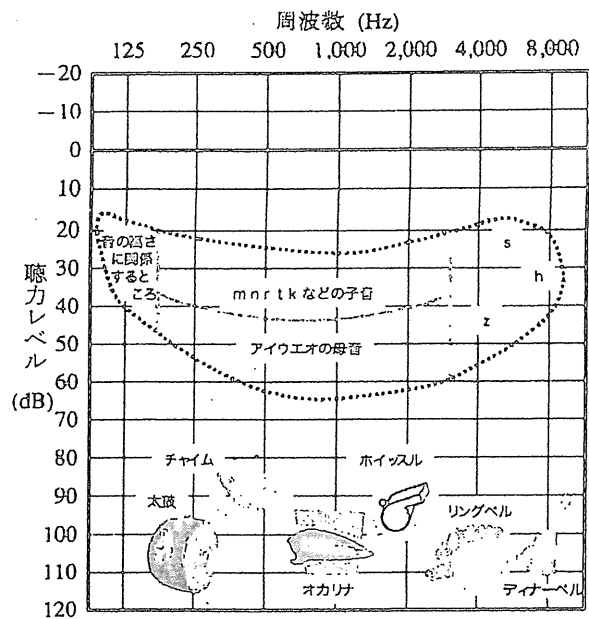
加我 その通りです。それに、まだ新生児の段階ではその後の経緯もいろいろな可能性があり、軽々しく「耳が聞こえない」などと言うべきではありません。「聞こえが悪い」というとき、中等度の難聴では50~70dB以上、重い難聴は90dB以上です(表1)。そうした重い障害も一時的なものも、等しく「問題あり」と出てしまう可能性が高いのです。また、検査をするのが産科やNICUの医師で、聴力検査や難聴についてよく知らないことが多いのも問題のひとつです。

—— するとどんな問題が起こりますか。

加我 生まれたばかりの赤ちゃんの「耳が聞こえない」と言われて、ショックのあまりウツ状態になるお母さんがたくさんいます。しかし、日本耳鼻咽喉科学会の大規模な調

表1 聴力レベル

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	ろう



提供：加我 君孝

2章 新生児聴覚スクリーニングと難聴児の早期発見

査によれば、新生児聴覚スクリーニングで「リファー」となった赤ちゃんを詳しく検査した結果、約60%が正常でした。

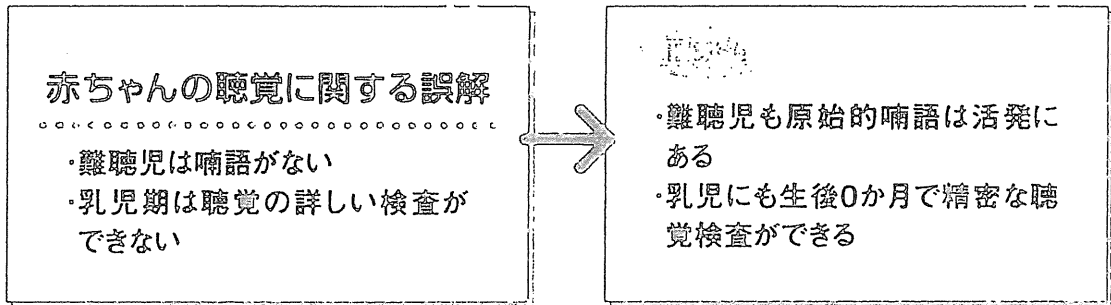
専門的な検査のできる病院を受診する

—— では、スクリーニングで「リファー」と言われたら、親はどうすればいいですか。

加我 日本耳鼻咽喉科学会が「精密聴力検査機関」として全国の160余りの施設を指定しています。ホームページ(URL:http://www.jibika.or.jp/mimiyori/sinseiji_list.html)に掲載していますので、このリストにある最寄りの病院を受診してください。そこでは次のステップとして、さらに詳しい検査をします。基本はABR(聴性脳幹反応)ですが、自動ABRよりも精度の高い装置を使って専門家が詳しく検査して、正確に難聴の重さや脳幹の発達を評価しますから、聴力にどの程度の問題があるかがわかります。加えて、行動反応聴力検査といって、目が覚めている状態で音に対する身体反応を調べます。音の大きさを変えて反応を調べ、もっとも小さな値を「閾値」として目安にする検査です。この2つが必須ですが、耳音響反射聴力検査などを加えることもあります。これらの検査はいずれも長所と短所があるので、そのことを考慮に入れていくつもの厳密な検査を重ねて、総合的に判断します。また、成長とともに改善したり、悪化したりすることがあるので、注意深く経過観察をして確定診断をするのです。

—— 大きな病院に行く前に、かかりつけの小児科や耳鼻咽喉科で、精密検査の時期などについて相談する親ごさんもいるのではないのでしょうか。

加我 そういう場合もあるでしょう。しかし、なるべく早く、専門の医師がいる大きな病院を受診していただくのがベストでしょう。というのも、ひと口に耳鼻咽喉科の先生といても、必ずしも耳や聴覚が専門とは限らない。難聴に詳しくない先生もいるし、とくに乳幼児の難聴について詳しい医師は極めて少ないのが現状です。「しばらく様子をみましょう」と言われて発見が遅れ、大事な時期を逃してしまうことも少なくありません。また、小児科や保健所で行われている乳幼児健診では、「この月齢で聴覚の詳



しい検査はできない」とか「喃語があるから大丈夫」などの誤解から「半年後にもう一度来てください」と言われてしまう場合もあります。難聴に正しい知識がないために、正常なのに聴覚障害があると言われたり、障害の発見が遅れて療育の機会を逃してしまったり。こうしたことを避けるために、大きな病院の耳鼻咽喉科を受診することを勧めたいのです。

—— 「喃語があるから大丈夫」は誤解なのですか。つまり、聴覚障害児にも喃語がある？

加我 ありますよ。喃語には、生後2～3か月頃までの原始的喃語と、ことばを話し始める前の標準的喃語の2種類があるのですが、原始的喃語は先天性難聴の赤ちゃんにも活発にあります。しかし、それを知らない医者や保健師もいて、乳幼児健診などで誤った判断をしてしまう場合があります。

生後6か月までに補聴器をつけて教育を始める

—— では、精密検査は急いで受けたほうがいいですか。

加我 「異常がある」と言われた親ごさんは気が気でないはずですが。検査は早く受けたほうがいいでしょう。精密聴力検査の結果、ほんとうに聴力に問題があるとわかれば、生後6か月までに補聴器を装用して音を聞かせる教育を始めます。

—— 生後6か月で？ それはどんな教育ですか。

加我 「教育」というのは保育園や幼稚園と同様のものですが、難聴児の場合はたくさん音を聞かせて遊ばせる。つまり、砂遊びや積み木ではなくて音の出るおもちゃや

教材を使って遊ばせる……そういう教育をするのです。アメリカの調査によれば、生後6か月までに補聴器を装着して教育を開始した子を3歳の時点で評価すると、健常児の約90%の言語力を持つといわれます。しかし1歳以降に同じ教育を始めても、3歳で7～8割の言語力にしかたどり着かないというデータです。このアメリカの報告が世界中に影響を与えて、日本にも導入された経緯があります。

—— どこで教育を受けるのですか。

加我 教育施設には、①難聴児通園施設、②地域の身障センター・療育センター、③ろう学校の3つの種類があります。どこも、最初は補聴器をつけて教育を始めますが、重い難聴がある子は、1歳半以降に人工内耳の手術を受けて、耳で聞いて話す教育(聴覚口話法教育)を受けるという道があります(表2)。

—— 補聴器ではダメな場合もあるということですか？

加我 ええ。難聴が極めて重く、補聴器の効果が乏しい子がいるんです。そういう子は2歳前後を目安に人工内耳の手術をします。ここは国内でもっとも多く幼小児の人工内耳の手術を手掛けている病院のひとつですが、人工内耳をつけて適切な教育を受けた子は小学校に上がる頃にはほとんど健常児と変わりなく、よく聞いてよく話すことができます。しかし、補聴器の場合は難聴児特有の発音になりやすい。また、通っ

どんな治療・療育がある？

●障害の程度により選択肢はさまざま
補聴器、人工内耳、言語聴覚療法、音楽療法、手話…etc

※その子の状況に応じてさまざまな分野から検討して方針を決める

●日常的な働きかけが重要

赤ちゃんの頃から話しかけたり笑いかけるなど、豊富なコミュニケーションが発育・発達にいい影響を与える

※聞こえないからと放っておいてはいけない

表2 就学前の教育施設

難聴児通園施設	全国に27	児童福祉法によるもので、厚生労働省管轄
地域の身障センター・療育センター	全国に多数	地域の地方自治体管轄
ろう学校	全国に102	学校教育法によるもので、文部科学省管轄 ※私立、国立、都道府県立、市立などの種類があります。

た教育施設によって、聴覚口話法教育で「聞いて話す」教育を徹底して行うところと、手話を併用しているところとがあり、聞いて話す力に差が出てきます。というのも、手話を併用すると手話のほうが便利なので、そちらにエネルギーが傾くのです。すると、子どもたちはことばを話さなくなりがちなのです。

—— では、重い難聴がある子は人工内耳をつけるのが望ましいわけですね。

加我 私たちのグループのように、「聞いて話せる」力を身につけさせたいと考える医者や言語聴覚士は人工内耳を勧めますが、手話を主体にしようとする人たちもいます。聴覚障害児の教育法は親の価値観によって大きく左右されるのです。

—— たとえば、親ごさんにも聴覚障害があって手話ができないと親子のコミュニケーションが成立しない、などという場合ですか。

加我 そういう方もいますが少数です。手話というのは250年の歴史を持つ、伝統的なコミュニケーション法で、これを選択しようとする健常者の親ごさんもいるのです。

聴覚障害児の早期発見を

—— 「聞いて話せる子」に育てたいときは、難聴の程度にかかわらず人工内耳をつけたほうがいいのか。

加我 補聴器をつければ、よく聞こえて話せるという場合は、人工内耳の手術はしません。その判断は言語聴覚士と耳鼻咽喉科の医師が行います。

—— 全国的には、まだまだ新生児聴覚スクリーニングが行われていない地域も多いようです。検査を受けていない赤ちゃんで聴覚に不安があるようなとき、親はどうすればいいですか。また、そういう相談を受けた母子保健の専門職はどう対応すればいいですか。

加我 繰り返すようですが、ただちに専門的な検査のできる病院を受診するのがいいでしょう。母子保健の専門職は、地域の専門病院を挙げて、「ここで検査を受けてください」と伝えてほしいと思います。近くにない場合、インターネットで調べて地方から私のところを受診する方も少なくありません。

——最後に改めて、聴覚障害児を早期発見する大切さを整理してください。

加我 まず、早期に正しい診断をして、生後6か月までに補聴器を装用して音を耳に入れてあげることが重要です。音の刺激によって、眠っていた脳の聴覚システムが働き始めるからです。そして、障害の程度によって医学的な対応や療育の方針について方向性を見極めます。それに沿って、適切な時期に、さまざまな分野の専門家が関わって対応していくことが重要です。聴覚口話法による「聞いて話す」教育を受けるのか、補聴器と手話の併用でいくのか、補聴器や人工内耳を選択するか、手話だけにするのかの判断も2歳前後が大きな転機です。脳の発達には可塑性があり、やり直すことができません。だから、人工内耳の手術も遅くとも5歳までにはしてあげたい。これは脳の発達と競争のようなところがあり、5歳以降になると効果が遅れたり少なくなってしまう可能性があるからです。しかし、重い難聴があっても早期に発見し、補聴器や人工内耳をつけて適切な教育を受けた子は高校や大学への進学率も高い。この事実を多くの方たちに、正しく知っていただきたいと思います。

加我 君孝 先生
プロフィール

東京大学医学部医学科卒業。東大病院研修医、帝京大学医学部耳鼻咽喉科学教室助手、講師、助教授を経て、米国ジェファーソン医科大学の医学教育・医療研究所、UCLA脳研究所に留学。1992～2000年東京大学耳鼻咽喉学教授、2000～2007年東京大学医学教育国際協力研究センター長。2007年より現職。主な研究分野は、聴覚認知、両耳聴、脳と言語・音楽、聴性脳幹反応の臨床応用、乳幼児の難聴バランス機能の発達、言語の神経科学。

Contents

7.1 Introduction	305
7.2 The Cochlea and the Cochlear Nerve	306
7.2.1 The Middle Ear and the Cochlea: Mechanical Transmission of Sound	306
7.2.2 Cochlear Hair Cells: Transduction and Amplification.....	308
7.2.3 Spiral Ganglion Cells and the Cochlear Nerve: Neural Transmission	308
7.2.4 The Auditory Periphery: Generation of Evoked Activity	308
7.2.5 Hearing Loss	309
Clinical Case 7.1 Cerebellopontine Angle Tumour.....	310
7.3 The Brain Stem Auditory System	312
7.3.1 The Cochlear Nuclei: Diversification of Cochlear Input	312
7.3.2 The Superior Olivary Complex: Recreation of Auditory Space	313
7.3.3 The Upper Brain Stem: Integration of Ascending Auditory Pathway.....	313
7.3.4 Brain Stem Topography: Generation of Evoked Potentials	314
Clinical Case 7.2 Impaired Sound Localization Following a Midline Pontine Lesion.....	314
7.4 The Forebrain Auditory System	315
7.4.1 The Auditory Thalamus	315
7.4.2 The Acoustic Radiation	315
7.4.3 The Auditory Cortex: Sequential Levels of Auditory Processing	316
7.4.4 Auditory Disorders Related to Stroke.....	319
Clinical Case 7.3 Auditory Agnosia Caused by Bilateral Lesions Restricted to the Auditory Radiations	321
Clinical Case 7.4 Neuropathology of Auditory Agnosia Following Bilateral Temporal Lobe Infarction	322
Clinical Case 7.5 Auditory Hallucinations Following a Metastasis in Heschl's Gyrus.....	324
7.5 The Descending Auditory System	325
References	326

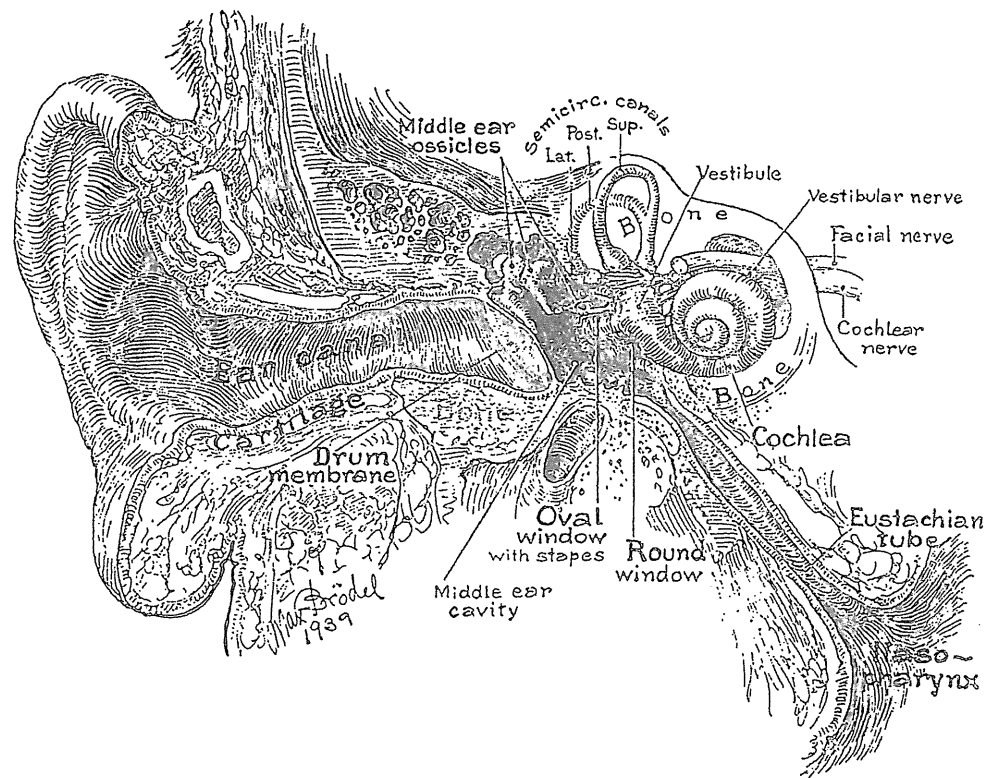
H.J. ten Donkelaar (✉)
935 Department of Neurology, Radboud University Nijmegen Medical
Centre, P.O. Box 9101, 6500 HB Nijmegen, The Netherlands
e-mail: h.tendonkelaar@neuro.umcn.nl

7.1 Introduction

The ear or vestibulocochlear organ is composed of external, middle and inner parts (Fig. 7.1). The external ear consists of the auricle and the external acoustic meatus with the outer layer of the tympanic membrane. The middle ear is formed by the tympanic cavity, the auditory ossicles and the inner layer of the tympanic membrane. The inner ear comprises the labyrinth, a series of fluid-filled spaces in the petrous part of the temporal bone. The auditory part of the inner ear consists of the cochlea with the organ of Corti, which contains hair cells as auditory receptors. Receptors sensitive to high frequencies are located near the cochlear base and those sensitive to low frequencies near the apex of the cochlea. The hair cells are innervated by the peripheral processes of bipolar ganglion cells in the spiral ganglion. Their central processes form the cochlear division of the vestibulocochlear nerve and terminate in the cochlear nuclei. The principal auditory pathway passes from the cochlea, via the cochlear nuclei, the inferior colliculus and the medial geniculate body (MGB) to the contralateral auditory cortex on the dorsal surface of the superior temporal gyrus. Each MGB is bilaterally innervated, so that each hemisphere receives cochlear input bilaterally. All of the components of the auditory pathway are tonotopically organized.

At birth, humans have about 20,000 inner and outer hair cells in the organ of Corti, which often do not last a lifetime as they do not regenerate when lost (Stone et al. 1998). By the age of 65–75 years, many individuals have a bilateral, high-frequency progressive hearing loss known as presbycusis associated with hair cell attrition. Hair cell loss is the most common cochlear defect causing hearing impairment in presbycusis and noise-induced hearing loss. Hearing disorders due to brain stem lesions are rare because of the bilateral projections of the central auditory pathways. Midline pontine lesions may result in impaired sound localization due to interruption of the input of the superior olivary complex (see Sect. 7.3.2 and *Clinical case 7.2*). Disorders of

Fig. 7.1 Overview of the external, middle and internal ear (from Brödel 1946)



auditory perception may follow strokes in the territory of the internal carotid arteries or of the vertebrobasilar system. The central disorders of auditory perception may result from lesions of either the right and the left or both cerebral hemispheres, usually involving parietotemporal cortical areas as illustrated in *Clinical cases* (see Sect. 7.4.4).

7.2 The Cochlea and the Cochlear Nerve

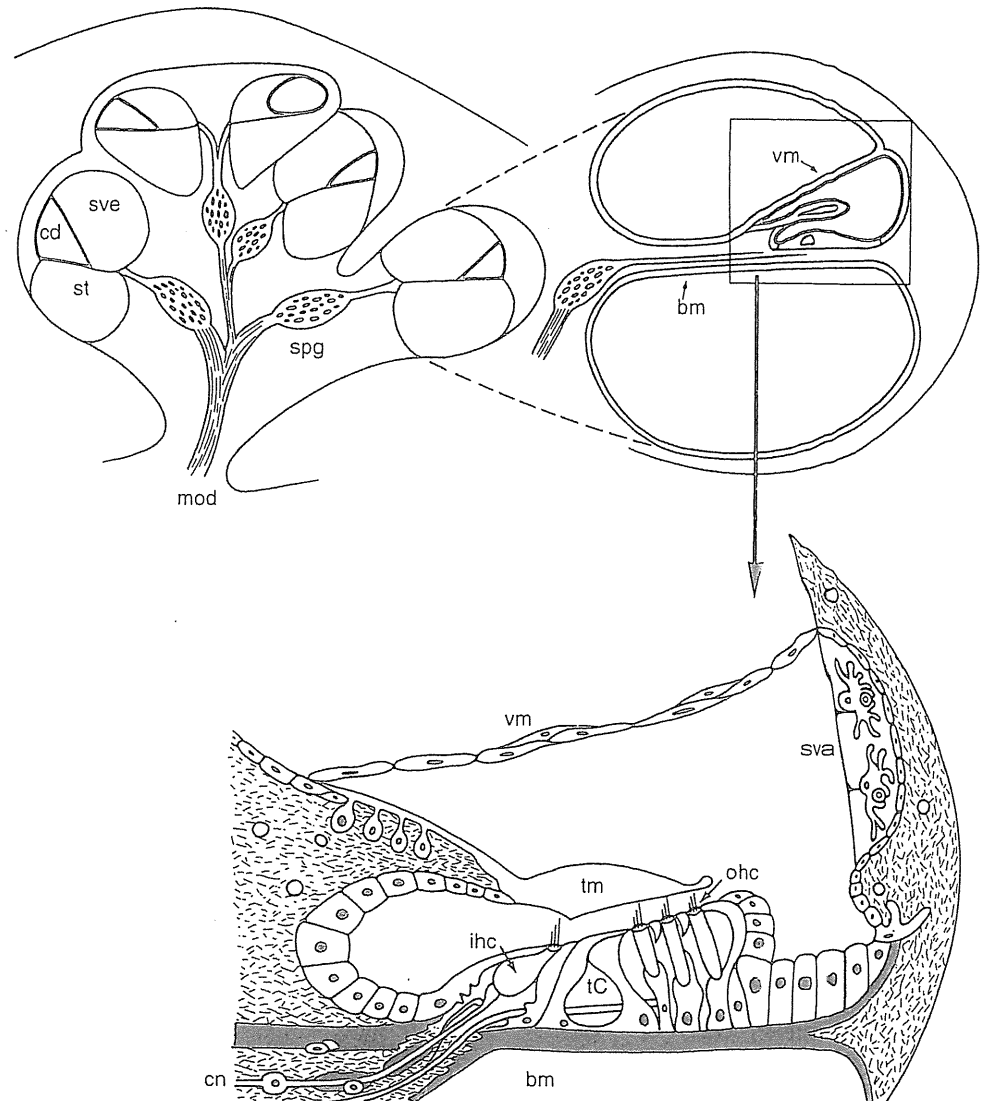
7.2.1 The Middle Ear and the Cochlea: Mechanical Transmission of Sound

The **middle ear** comprises the tympanic cavity, the tympanic membrane, the three auditory ossicles, two middle ear muscles, air-filled cavities formed by the mastoid antrum and mastoid air cells, and the auditory tube. The **tympanic cavity** communicates with these air-filled cavities and through the auditory tube with the nasopharynx (Fig. 7.1). The three **auditory ossicles** are the hammer or **malleus**, the anvil or **incus** and the stirrup or **stapes**. The head of the malleus is anchored to the tympanic membrane, whereas the base of the stapes is connected to the fenestra vestibuli or oval window. Sound waves set the tympanic membrane into vibrating movements, which via the auditory ossicles are transmitted to the inner ear. The **inner ear** or cochlea is a fluid-filled tube that is coiled two and a half times. In cross-section, it has a broad base, a pointed apex and a central pillar called the modiolus. The osseous labyrinth

communicates with the tympanic cavity through two openings in its medial wall, the oval window or **fenestra vestibuli** and the round window or **fenestra cochleae**. The oval window is closed by the base of the stapes, so that vibrations of the auditory ossicles are transmitted to the perilymph of the inner ear.

Motion of the auditory ossicles is modified by two small **middle ear muscles**, the tensor tympani and the stapedius. The **tensor tympani** is the largest of the two. It is attached to the handle of the malleus and is innervated by the trigeminal nerve. The smaller **stapedius** attaches anteriorly to the head of the stapes and is innervated by the facial nerve. The stapedius and tensor tympani motoneurons form separate cell groups, situated close to the facial and motor trigeminal nuclei, respectively (Lyon 1978; Mizuno et al. 1982; Shaw and Baker 1983). The stapedius functions to protect the auditory receptors of the inner ear against excessive stimulation caused by too strong sound pressure. The sound pressure depends on the amplitude of the waves: the greater the amplitude, the higher the sound pressure. The stapedius contracts in response to sounds above 70 dB (the intensity of loud conversation), damping the movements of the auditory ossicle chain. The tensor tympani contracts to louder sounds, especially impulse noises. The **acoustic middle ear reflex** includes projections from the ventral cochlear nucleus via the superior olivary nuclear complex to the motor nuclei of the trigeminal and facial nerves (Borg 1973). With electro-acoustic impedance measurements, **stapedius muscle contraction** can be readily detected in response to ipsilateral or contralateral sound, giving objective information

Fig. 7.2 The foetal cochlear duct. At 16 weeks of development, the cochlear nerve (*cn*) fibres pass through a central pillar, the modiolus (*mod*), whereas their cells of origin form the spiral ganglia (*spg*). Below, details of the spiral organ are shown for 25 weeks of development. *Abbreviations:* *bm* basilar membrane; *cd* cochlear duct; *ihc*, *ohc* inner and outer hair cells; *st* scala tympani; *sva* stria vascularis; *sve* scala vestibuli; *tc* tunnel of Corti; *tm* tectorial membrane; *vm* vestibular (Reissner) membrane (from ten Donkelaar et al. 2006)



about the functional state of the middle and the inner ear, the auditory and facial nerves and the central auditory pathways in the lower brain stem. Ipsilateral and contralateral measurements can distinguish between right, left and midline lesions of the lower brain stem (Hayes and Jerger 1981).

The **cochlea** is composed of three chambers or scalae: the scala vestibuli, the scala media and the scala tympani, separated from each other by the vestibular membrane of Reissner and the basilar membrane (Fig. 7.2). The inner scala media is filled with endolymph, which is rich in potassium and has the character of intracellular fluid. The perilymph of the outer scalae vestibuli and tympani has approximately the same composition as the cerebrospinal fluid. The two perilymph compartments form one space, since they are continuous with each other at the apex of the cochlea (the helicotrema). The perilymph drains to the subarachnoid space. The **scala media** or **cochlear duct** contains the organ of Corti, which rests on the basilar membrane (Fig. 7.3). The superior wall of

the cochlear duct (the membrane of Reissner) angles downwards from lateral to medial, making the cochlear duct wedge shaped. The lateral wall is the stria vascularis. The thickened epithelium that constitutes the **organ of Corti** can be divided into hair cells and supporting cells. The hair cells are the sensory receptor cells of which there is a single row of inner hair cells and three rows of outer hair cells. The supporting cells include the inner and outer pillar cells, which are separated by the tunnel of Corti extending the length of the cochlea. Both the hair cells and the supporting cells are overlaid by the gelatinous tectorial membrane. In humans, there are 12,000 outer hair cells in three rows at the basal turn, increasing to four to five rows in the second and apical turns, and 3,500 inner hair cells in a single row (Retzius 1884; Bredberg 1968; Kimura 1975). On their apical side, the hair cells contain contractile proteins, including an actin cuticular plate, and about 100 stereocilia, graded in length, which extend to the overlying tectorial membrane. The stereocilia

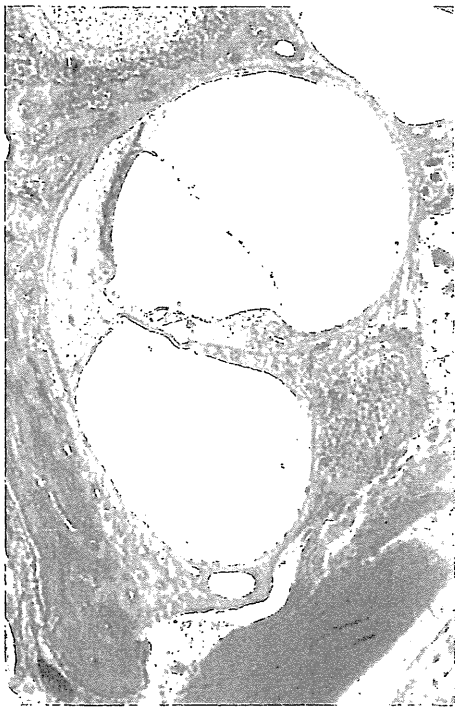


Fig. 7.3 Photomicrograph of the human cochlea (from ten Donkelaar et al. 2006; courtesy Jo Curfs, Nijmegen)

are composed of the active contractile proteins actin and myosin (Flock 1980; Corwin and Warchol 1991). The afferent fibres from the hair cells pass from the organ of Corti through small openings in the osseous lamina into the modiolus. Their cell bodies are located in the modiolus in Rosenthal's canal as the spiral cochlear ganglion (Sect. 7.2.3). The inner ear is vascularized by the **internal auditory artery** which in some 80% is a branch of the anterior inferior cerebellar artery (Kim et al. 1990; Schuknecht 1993).

7.2.2 Cochlear Hair Cells: Transduction and Amplification

The human ear can detect sound waves with frequencies between 20 and 20,000 cycles per second or Hertz (Hz), i.e. approximately ten octaves of sound. The human ear has the greater sensitivity for sounds around 1,000 Hz. The greater the frequency, the higher the pitch. The sound vibrations that enter the scala vestibuli and the perilymph at the oval window produce displacement of the basilar membrane before they finally dissipate back to the middle ear by movements of the membrane covering the round window. **Transduction of sound** occurs in the sensory cells of the organ of Corti. Oscillations of the basilar membrane produce a shearing force on the stereocilia of the receptor cells, which are in firm contact with the non-oscillating tectorial membrane. The tilting of the stiff cilia is the adequate stimulus for the auditory receptor cells. The

inner and outer hair cells have different roles in the transduction of energy within the cochlea. Inner hair cells provide direct input to almost all of the axons in the cochlear nerve. Their activity is modified by local **amplification** of the motion of the basilar membrane produced by the outer hair cells and hair-cell related supporting cells (Flock et al. 1999; Moore and Linthicum 2004). Several molecules have been identified as having a vital role in hair-cell transduction. They are specifically expressed in and around the stereocilia and mutations in their genes lead to deafness (Steel and Kros 2001; ten Donkelaar et al. 2006).

7.2.3 Spiral Ganglion Cells and the Cochlear Nerve: Neural Transmission

The transition from hair cell activity to neural activity occurs within the cochlea. Activation of the stereocilia results in changes in the intracellular potential that lead to the release of a neurotransmitter from synaptic vesicle clusters at the base of the hair cells. Opposite such a cluster of synaptic vesicles, bulbous nerve terminals are found on the outer surface of the cell wall. Six to eight such terminals are present on the base of each inner hair cell, and a smaller number on each outer hair cell (Nadol 1990). These terminals continue as short unmyelinated processes, forming the "dendritic" segment of cochlear nerve fibres. They become myelinated when they enter the osseous spiral lamina. Here, they reach their cells of origin, the **spiral ganglion cells**. The **spiral ganglion** extends only half-way from the base of the cochlea to the apex. Therefore, the peripheral processes, containing hair cells in the apical and middle turns of the cochlea, extend down through the modiolus to reach the most apical ganglion cells. In humans, there are about 35,000 spiral ganglion cells (Hinojosa et al. 1985; Spoenclin 1985). Two types of ganglion cells are found (Spoendlin 1985). The majority (90–95%) are type I cells and contact inner hair cells. The unmyelinated peripheral processes of the remaining ganglion cells (5–10%), the type II cells, contact the outer hair cells. The central processes of both types of ganglion cells form the cochlear nerve (Spoendlin and Schrott 1989). The **cochlear nerve** enters the ventral cochlear nucleus on the ventrolateral side of the inferior cerebellar peduncle (see Fig. 7.6a). Upon entering the brain stem, primary auditory fibres bifurcate into equally sized ascending and descending branches (Moore and Osen 1979).

7.2.4 The Auditory Periphery: Generation of Evoked Activity

Neural activity is reflected in the **brain stem auditory-evoked potentials** or **responses (BAEPS or BAERs)**, an externally recordable series of small amplitude and short latency wave-like potentials evoked by a transient stimulus

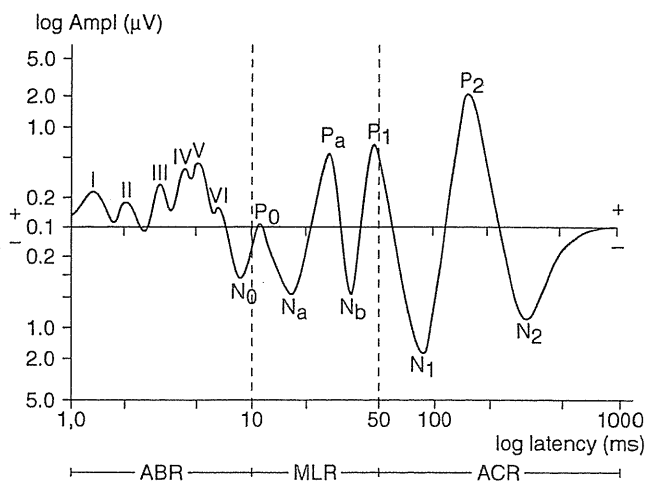


Fig. 7.4 Brain stem (ABR), middle latency (MLR) and cortical (ACR) auditory-evoked responses (from Pasman 1997; courtesy Jaco Pasman, Nijmegen)

such as a click (Jewett et al. 1970; Stockard et al. 1978, 1986). Auditory-evoked responses (AERs) can be subdivided according to their latency into brain stem (ABR), middle latency (MLR) and cortical (ACR) AERs (Fig. 7.4). In humans, the ABR or BAEP is characterized by six or sometimes seven deflections (I–VII) in the first 9 ms after the stimulus. Waves I, III and V are of greatest interest since they reflect volume-conducted activity from the levels of the acoustic nerve, pons and midbrain, respectively. The earliest BAEP waves (waves I and II) are generated by the cochlear nerve, prior to its entrance into the brain stem (Stockard et al. 1978, 1986; Moller and Jannetta 1982; Martin et al. 1995; Fig. 7.5). A potential corresponding to wave II of the scalp-recorded BAEP can be recorded intrasurgically from the surface of the human cochlear nerve as it passes through the internal auditory meatus and crosses the intradural space (Martin et al. 1995). This supports an earlier dipole localization study (Scherg and von Cramon 1985). Therefore, both waves I and II of the human BAEPs are generated by activity in axons of the cochlear nerve. BAEPs can distinguish between pathologies of the middle and inner ear, the auditory nerve and the brain stem. There are three major applications of BAEPs in adults: (1) the detection of tumours in the region of the posterior cranial fossa; (2) evolution of coma; and (3) assessment of patients with suspected demyelinating diseases such as MS. Acoustic neurinomas may cause complete loss of wave I on the side of the lesion or a significant increase in the I to III interpeak latency.

7.2.5 Hearing Loss

Two types of hearing loss can be distinguished: conductive and sensorineural. **Conductive hearing loss** is related to

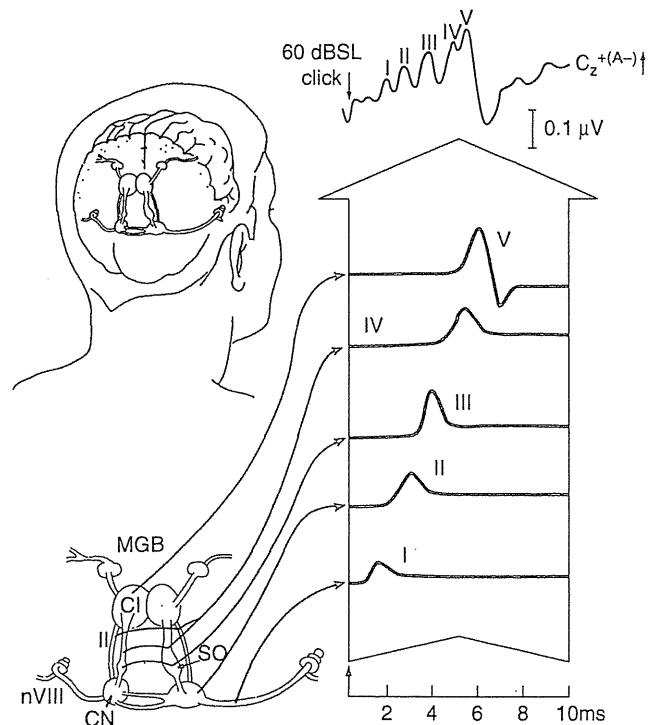


Fig. 7.5 Relationship between components of the brain stem-auditory evoked response and the auditory projection pathway. Abbreviations: CI colliculus inferior; CN cochlear nuclei; II lateral lemniscus; MGB medial geniculate body; nVIII vestibulocochlear nerve; SO superior olive; I–V waves of BAEP (after Stockard et al. 1978)

defects in conductive mechanisms in the middle ear, resulting from conditions such as otitis media and otosclerosis. **Sensorineural hearing loss** is caused by disease in the cochlea or its central connection, the cochlear nerve. Hearing loss of cochlear origin is common and can result from a variety of conditions, including tumours, infections, temporal bone fractures or from exposure to excessive noise or ototoxic drugs (Schuknecht 1993). In **presbycusis**, the hearing loss of the aged, the loss begins with degeneration of outer hair cells at the basal end of the cochlea, but does not seriously affect hearing until the upper range of speech frequencies, around 3,000 Hz, is affected. Noise-induced hearing loss and severe blows to the head tend to affect the anterior basal turn of the cochlea, the region that processes 3,000–4,000 Hz (Moore and Linthicum 2004). **Tinnitus**, characterized by noise in the ears such as ringing, humming or whistling, is a common symptom in disorders of the inner ear, but it can also occur in disorders affecting the VIIIth nerve such as an **acoustic neurinoma** (see **Clinical case 7.1**) and with vertebrobasilar disease. Sudden onset of unilateral or bilateral deafness usually accompanied by dizziness or vertigo can be a sign of occlusion of the basilar artery (Huang et al. 1993; Levine and Häusler 2001).

Clinical Case 7.1 Cerebellopontine Angle Tumour

Electrocochleography and auditory brain stem response (ABR) are important electrophysiological tools for routine use in diagnosing vestibular schwannomas (Eggermont et al. 1980; Chandrasekhar et al. 1995). Kaga et al. (1997) reported a case of a vestibular schwannoma in which electrocochleography and ABR were correlated with temporal bone pathology (Fig. 7.6).

Case report: A 74-year-old female presented with a left hearing impairment. In 1975, she had undergone mastectomy of her left breast and in 1987, at the age of 73, she was treated with cobalt radiotherapy for a recurrence of the breast cancer. Pure tone audiometry revealed threshold elevation in the middle- and high-frequency range. ABR showed no response in the left ear but electrocochleography showed clear compound action potentials. CT scanning

and MRI demonstrated the presence of a medium-sized cerebellopontine angle tumour in the left ear (Fig. 7.7a, b). Three years later, she died of metastatic lung cancer and sepsis. At autopsy, metastases of the breast cancer were found in the right upper lobe of the lung and in the right temporal lobe of the brain. The temporal bone pathology consisted primarily of a large schwannoma, originating from the left inferior vestibular nerve and occupying the left internal auditory meatus (Fig. 7.7c, d). The organ of Corti was well preserved in each turn. In the modiolus, the numbers of spiral ganglion cells and cochlear nerve fibres in each turn were decreased. These histological findings suggest that clear compound action potentials were recorded from the distal part of the cochlear nerve in spite of the presence of the vestibular schwannoma. ABR could not be detected because of the blockade of the proximal portion of the cochlear nerve by the vestibular schwannoma.

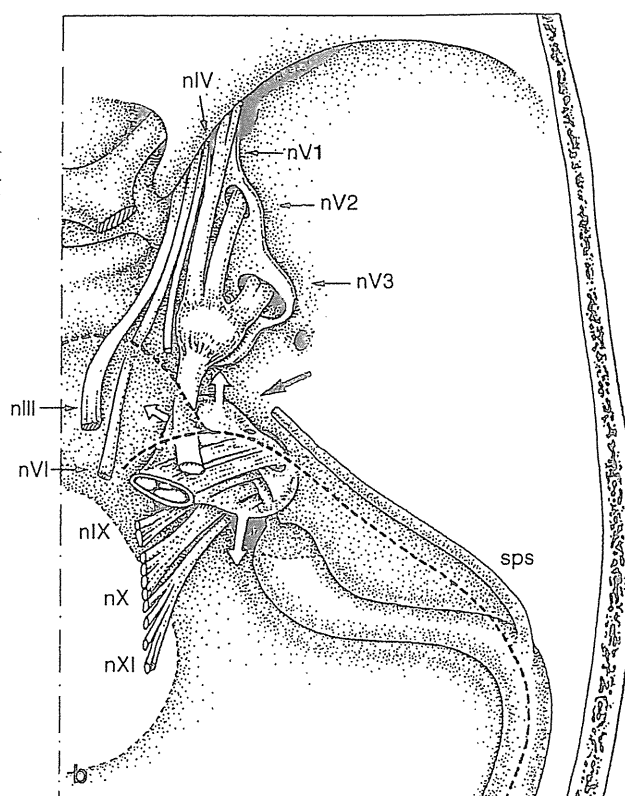


Fig. 7.6 (a) The course of the vestibulocochlear nerve from the inner ear to the brain stem on the right and (b) the cerebellopontine angle. The black arrow in (b) points at an acoustic neurinoma and the way it extends (white arrows). Abbreviations: nIII oculomotor nerve; nIV

trochlear nerve; nVI ophthalmic nerve; nV2 maxillary nerve; nV3 mandibular nerve; nVI abducens nerve; nIX glossopharyngeal nerve; nX vagal nerve; nXI accessory nerve; sps superior petrosal sinus ((b) after ten Donkelaar et al. 2007)

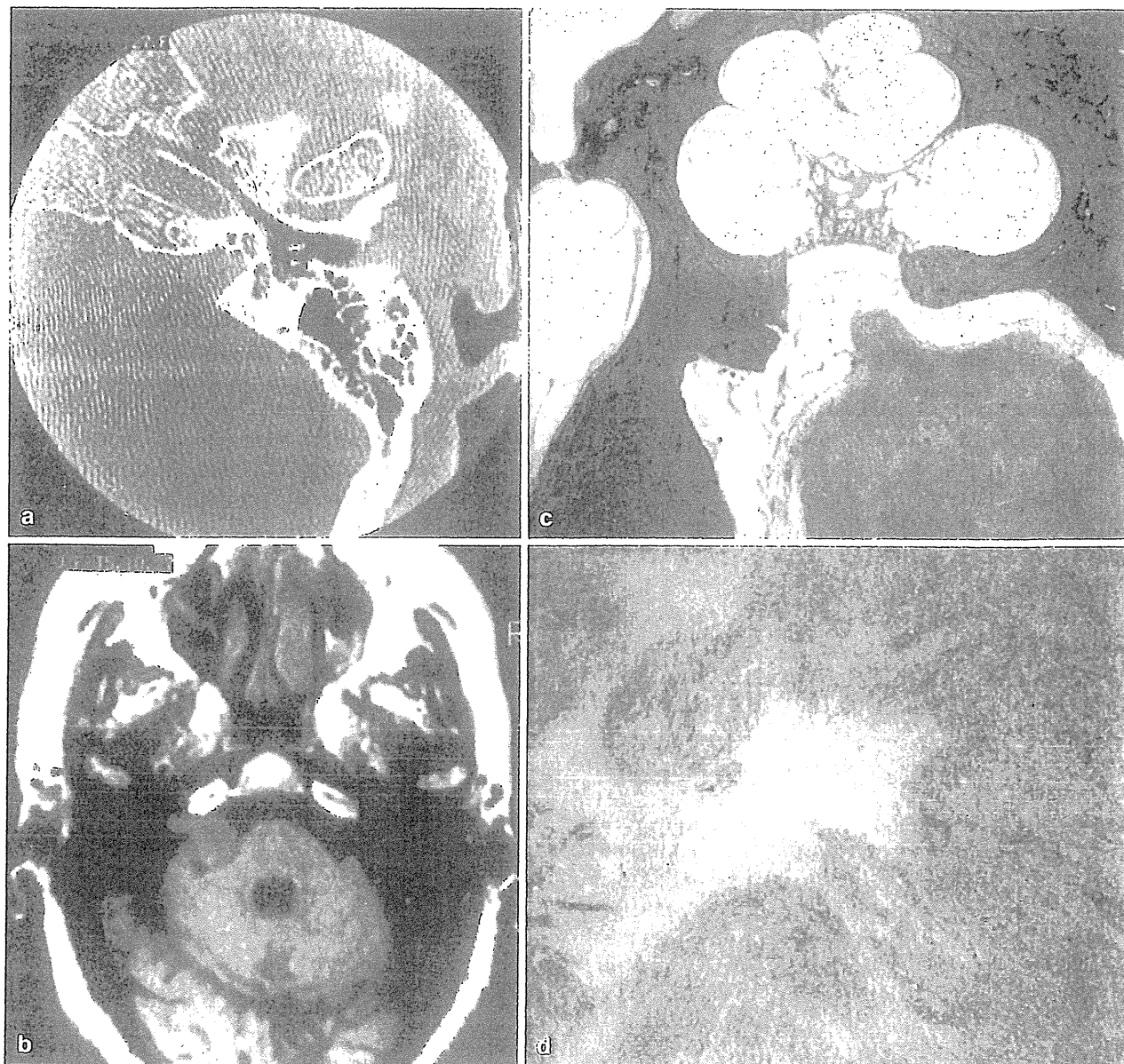


Fig. 7.7 (a, b) CT and MRI demonstrating the presence of a medium-sized tumour in the left internal auditory canal and the cerebellopontine angle. (c) Mid-modiolar section of the left ear showing enlargement of the internal auditory canal occupied by a vestibular

schwannoma (HE stain). (d) Magnification of the vestibular schwannoma with mixed Antoni A and B cell types (HE stain; from Kaga et al. 1997)

Selected References

- Chandrasekhar SS, Brackmann DE, Kalpna K, Devgan KK (1995) Utility of auditory brainstem response audiometry in diagnosis of acoustic neuromas. *Am J Otol* 16:63–67
- Eggermont JJ, Don M, Brackmann DE (1980) Electrocochleography and auditory brainstem electric responses in patients with pontine angle tumours. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 89:1–19

- 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