

歩した現在でも 40～60 代の脳性麻痺の成人が、その年齢になって初めて難聴が発見され、初めて補聴器の装用がすすめることも起きている。以上のような背景をもとに最新の解説をする。

**2. 脳性麻痺と感音難聴の共通の原因と病態生理—脳血液関門と内耳血液関門の未完成**

脳性麻痺の原因となる臨床項目のリストを表 2 に示した。周産期難聴の原因となるハイリスクファクターのリストを表 3 に示した。この共通項目のうち頻度の高い基礎的病態の低酸素障害、ビリルビン血症および治療に使われるアミノグリコシド系薬物の副作用の 3 つに分けて取り上げる。

**(1) 脳血液関門と内耳血液関門<sup>2)</sup>**

1) 脳血液関門(blood brain barrier : BBB)

脳血液関門とは毛細血管内皮細胞間の“tight junction (密着帯)”が基本構造である(図 1)<sup>3)</sup>。毛細血管とグリアとニューロンの関係を図 2 に示した。この解剖学的基本構造に加え、脳毛細血管“基底膜”が BBB の生理学的 barrier (障壁) 機能に深く関与している。すなわち脳毛細血管の内皮細胞内腔表面には陰性荷電が存在し charge barrier (荷電障壁) として機能している。BBB における通過様式は、

- ①分子量 180 以上の水溶性物質は通過できない。
- ②脂溶性物質は細胞内を浸透し、脳組織内に輸送される。
- ③グルコースやアミノ酸は、各物質に対応した輸送タンパクと結合して内皮細胞内を通過する。

表 1 重症心身障害児と難聴の合併 (池原、加我. Audiol Jpn, 2002)

疾患	第 I 期	第 II 期	第 III 期
	1980.10~1987.9	1987.10~1994.9	1994.10~2002.3
周産期の異常 (脳性麻痺)	40(名)	17	9
後天性の異常 (髄膜炎、脳炎後遺症)	11	5	1
先天性ウイルス感染	6	2	2
奇形	19	26	19
染色体異常	10	15	18
神経疾患	0	1	1
内分泌疾患	0	0	1
精神発達遅滞 (MR)	MRのみ	4	11
	MR+てんかん	5	2
2疾患以上合併	3	7	1
3疾患以上合併	3	1	0
合計症例数	113	71	65

表 2 岡山市の脳性小児麻痺の病型と推定病因 (大田原ら、1970)

	仮死	未熟児	重症黄疸	仮死+重症黄疸	未熟児+重症黄疸	異常分娩	出生前
痙性	51 (30.5)	38 (22.8)	18 (10.8)	6 (3.6)	4 (2.4)	17 (10.2)	2 (1.2)
四肢麻痺	32	19	15	4	3	6	1
片麻痺 (右)	6	5				2	1
(左)	4	3		1		1	
対麻痺	9	11	3	1	1	8	
アテトーゼ	6 (12.5)	4 (8.3)	29 (60.5)	1 (2.1)	4 (8.3)	1 (2.1)	
強剛	6 (26.1)	5 (21.7)	4 (17.4)	1 (4.3)	2 (8.7)	1 (4.3)	
強剛-痙性	3	1	2		1	2	
低緊張	2	3			1	4	
その他	1	1	1		1	2	
計	69 (25.8)	52 (19.4)	54 (20.2)	8 (3.0)	13 (4.9)	27 (10.1)	2 (0.8)

表3 周産期難聴のハイリスクファクター

- ①家族性難聴
- ②胎内感染
- ③頭蓋顔面奇形
- ④生下時体重1500g以下の低出生体重児
- ⑤交換輸血の必要な高ビリルビン血症
- ⑥聴器毒性薬物の使用
- ⑦細菌性髄膜炎
- ⑧Apgar スコアの低値
- ⑨機械的人工換気
- ⑩伝音難聴・感音難聴をきたす症候群

④ transferrin (トランスフェリン) や insulin (インスリン) のような特定のタンパクは特殊な受容体を介して内皮細胞を通過する。  
 ⑤陽性荷電を帯びた血漿タンパクは、毛細血管の内腔表面に存在する陰性荷電により、endocytosis (エンドサイトーシス、飲食作用) や transcytosis (トランスサイトーシス) により内皮細胞を通過し脳組織内まで輸送される。新生児期はBBBが未完成で通過しやすいため、ビリルビンも本来は通過できないのにかかわらず通過してしまう。

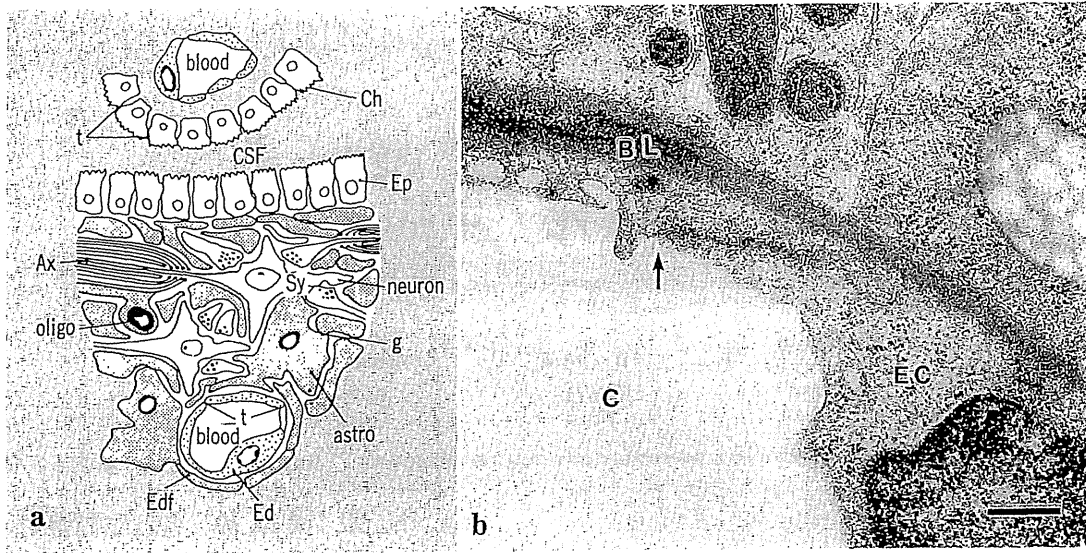


図1 脳内の細胞間隙と血管系との関係

- a: 脳血液関門(BBB)のシェーマ. t: tight junction, CSF: 脳脊髄液、Ax: 軸索、Sy: シナプス、oligo: オリゴデンドログリア、Ep: 上皮細胞、astro: アストログリア、Ed: 内皮細胞  
 b: ラットの脳毛細血管(側頭葉). 内皮細胞間に存在する tight junction (矢印)は密に結合している。  
 BL: 基底膜、C: 毛細血管内腔、EC: 内皮細胞、Bar = 0.3 μm

(加我君孝他: JOHNS, 2007)<sup>3)</sup>

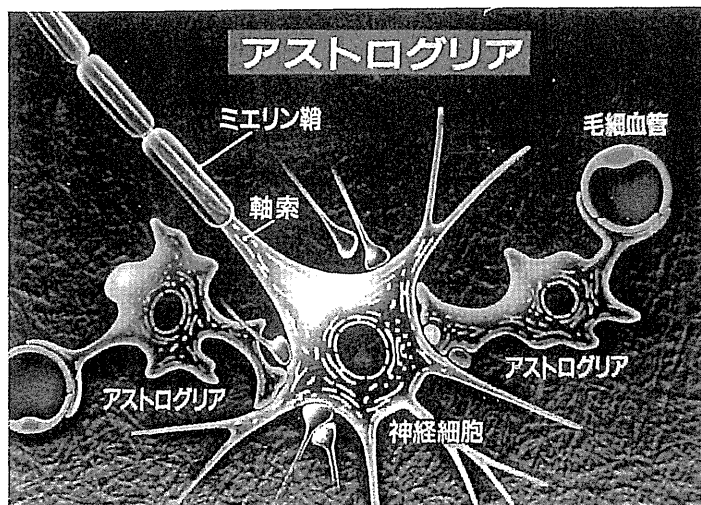


図2 グリア細胞とその働き(アストログリア細胞)

グリア細胞は3種に分類される。アストログリアは血管とニューロンを仲介して、物質交換の働きをし、血液脳関門としても一部を担っている。

(武田薬品(株)、ヨネプロ 1994)

2)内耳血液関門(blood labyrinth barrier : BLB)

外・内リンパ液の異なるイオン組成や構成成分を一定に保つために BLB がある。血液-外リンパ液関門はラセン靭帯上部の毛細血管の内皮細胞にあり、tight junction で強く結合している (図 3) <sup>4)</sup>。BBB と類似した構造である。一方血管条毛細血管は血液-内リンパ液関門を構成しているが tight junction で緩やかな結合をしている。血管条毛細血管基底膜には size barrier (サ

イズ選択性障壁)が存在する。この基底膜には陰性荷電があり、charge barrier として作用している。

成人の低酸素脳症やビリルビン血症では脳障害が生じうるが感音性難聴は生じない。このことは BBB と BLB は成人では新生児期とは働きが異なることを示唆している。成人になると BBB は障害に弱く BLB は強いことを示している。

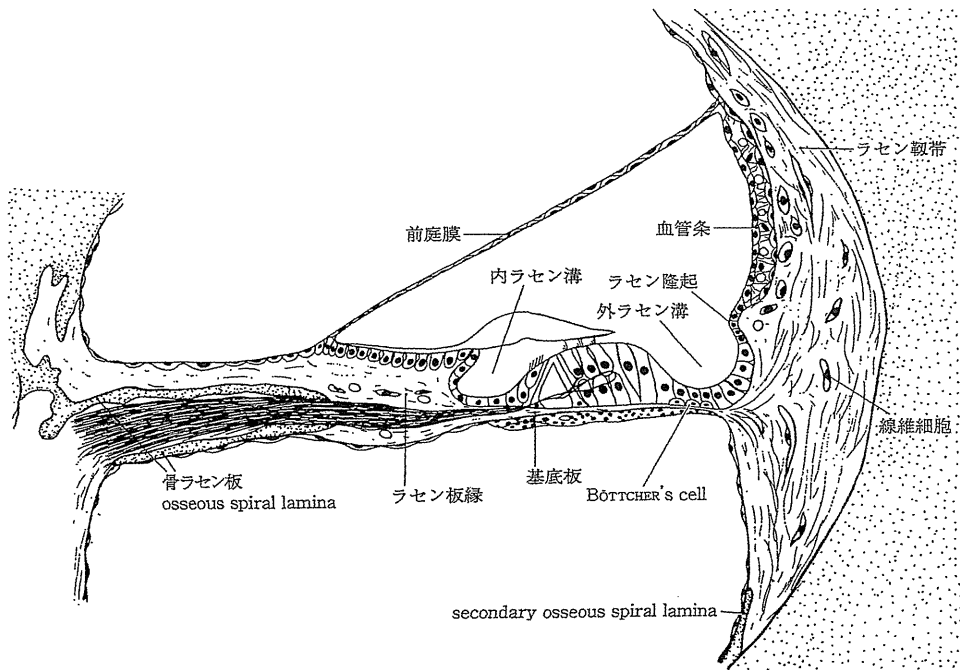


図 3 基底回転

ラセン靭帯は結合細胞(線維細胞)、細胞間物質、毛細血管よりなる。Böttcher's cell : 下部基底回転にみられ基底板と Claudius' cell の間に存在する。(野村恭也ほか著 耳科学アトラス 2008) <sup>4)</sup>

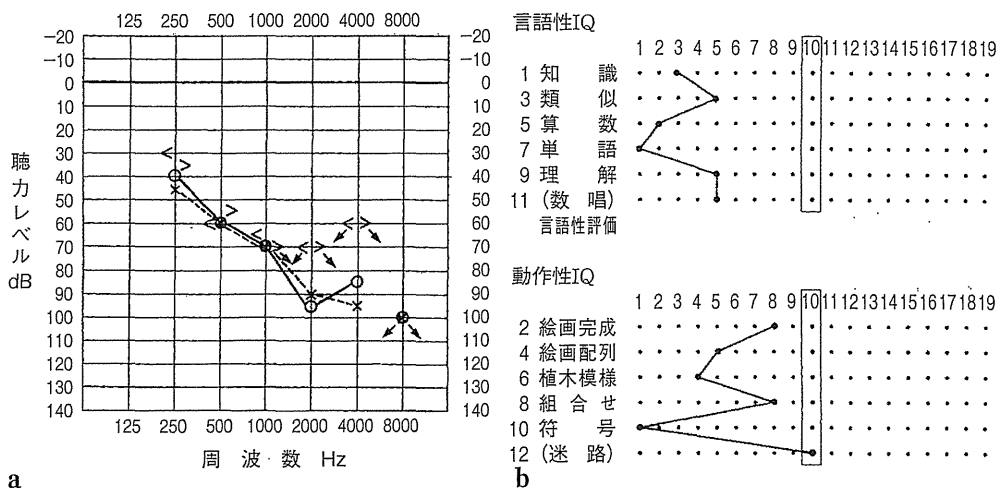


図 4 新生児仮死により痙性脳性麻痺と感音性難聴をきたした小児のオーディオグラム (a) と WISC-R (b)

高音部の感音性難聴がある。動作性 IQ の方が言語性 IQ より良いのは難聴の影響である。(加我君孝他 : JOHNS, 2007) <sup>3)</sup>

## (2) 仮死

新生児期は蝸牛のコルチ器の有毛細胞は、無酸素状態や低酸素状態に対して、脳と同様に易傷害性が強い。出生時の仮死により壙直型あるいは壙直・アトローゼ混合型の脳性麻痺が生じることがあるが、同時に感音性難聴の生じる頻度も高い。聴力像は、高音部の難聴が特徴である(図4)。ABRが聴力検査に応用されるようになってから、脳性麻痺に伴う難聴は感音性で補聴器が効果的であることがわかった<sup>5)</sup>。それ以前は大脳皮質、皮質下性の中枢障害による難聴とみなされ補聴器は効果が無いと考えられていた。

しかし、現在に至るまで仮死状態で生まれた新生児の側頭骨病理については十分な検討がなされていなかった。われわれの研究では重度の仮死が確認され各臓器で虚血性変化が病理組織上最も強く認められた1例では、側頭骨病理所見上も特に強い障害がみられた。内外有毛細胞、血管条、ラセン神経節細胞、前庭神経節細胞に変性、消失を認めた(図5)<sup>6)</sup>。側頭骨病理所見上、生前の虚血に伴う死後変化は考えにくい。

それ以外の症例では、ラセン神経節細胞、前庭神経節

細胞の萎縮などを一部に認める以外コルチ器や耳石器には異常は認められなかった。

以上より、新生児では仮死状態にあっても重篤な内耳障害は生じにくい<sup>7)</sup>。一方でラセン神経節細胞、前庭神経節細胞はコルチ器などと比べ低酸素状態に対する抵抗性が弱く、難聴や、平衡機能障害の原因となり得る。

## (3) 新生児重症黄疸

新生児重症黄疸の後遺症、すなわち核黄疸はアトローゼ型の脳性麻痺と難聴を伴うことが多い。この難聴は1970年のABRの発見以前は大脳基底核障害による中枢性の難聴と誤解され放置されていた。われわれのABR研究により、現在は末梢性感音難聴であることが確立している。補聴器を装用し教育を受けるようになり<sup>7)</sup>、その成果は著しい。

ABRがビリルビンによる難聴の診断に有用であることから新生児重症黄疸の診断、治療の参考に利用されている<sup>7)</sup>。ABRを治療前、中、後の評価のモニターとして使うと、治療の効果がよくわかる(図6)<sup>8)</sup>。しかし核黄疸モデルのGunnラットは難聴は生ぜず、成人の黄疸でも難聴は生じないことは、新生児期とその後の脳血

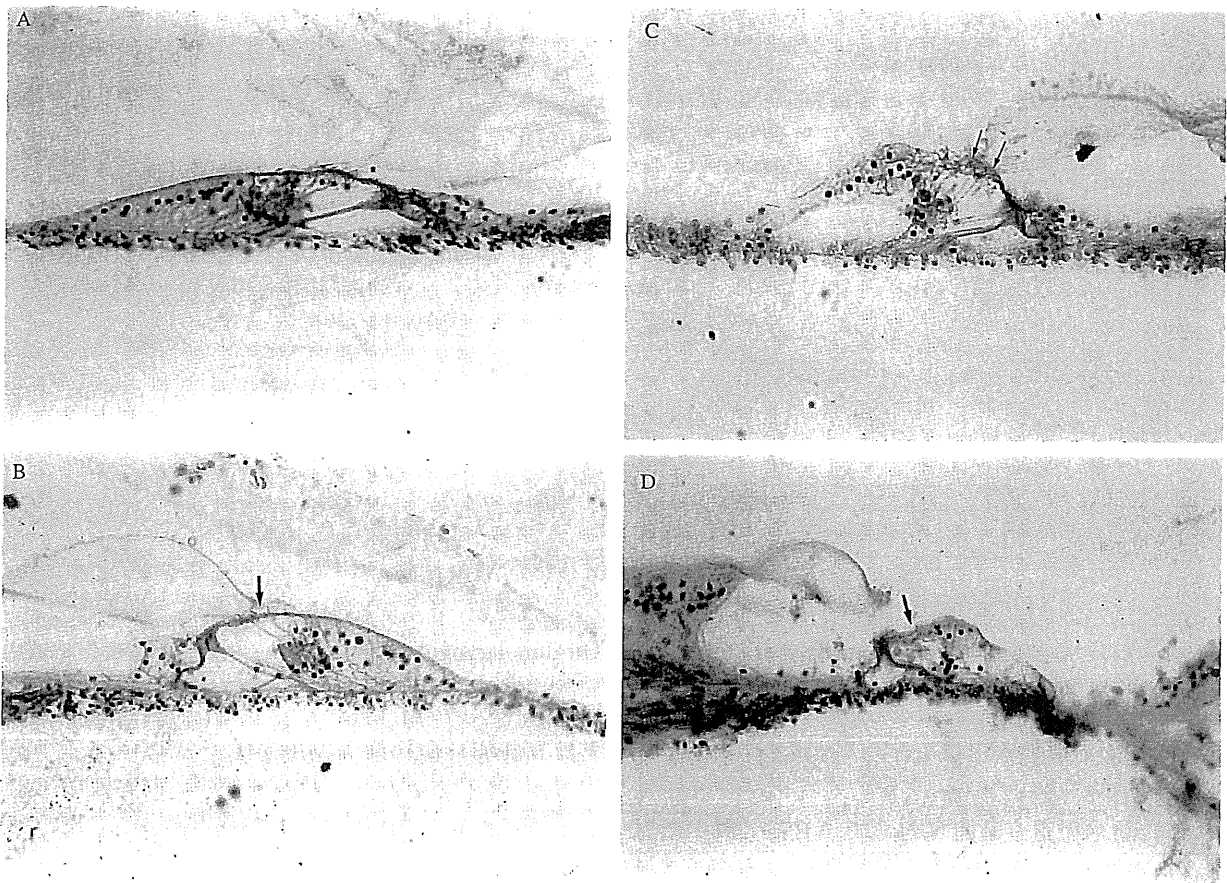


図5 新生児仮死の1例の側頭骨病理所見

A: 頂回転(正常)、B: 中回転・外有毛細胞の一部消失、  
C: 中回転・外有毛細胞の全部が消失、D: 基底回転・内外有毛細胞の全消失  
(Koyama S, Kaga K, et al. Acta Otolaryngol, 2005)<sup>6)</sup>

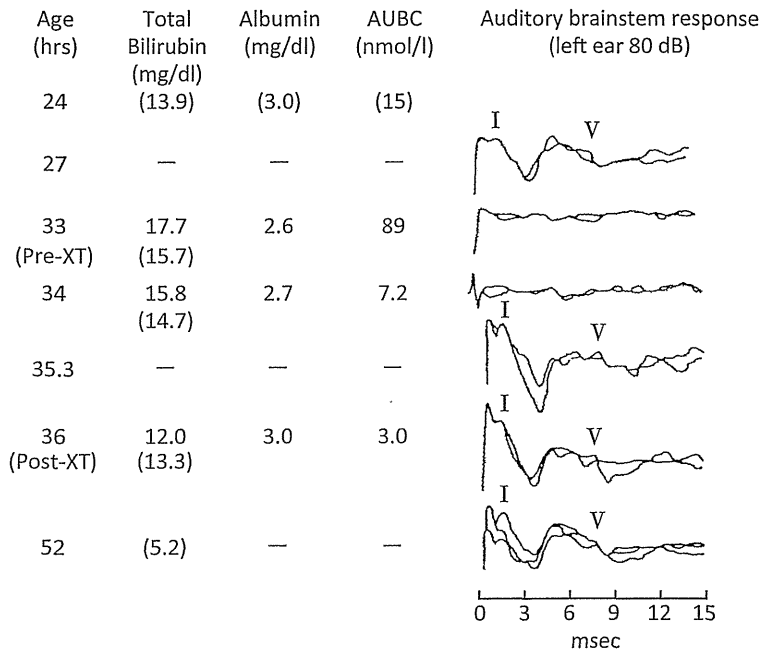


図6 新生児重症黄疸の交換輸血前後の ABR の変化  
 生後 27 時間目は正常 ABR、33 時間目無反応。交換輸血後、正常範囲となる  
 (Wennberg RP, et al. J Pediatrics, 1982)<sup>8)</sup>

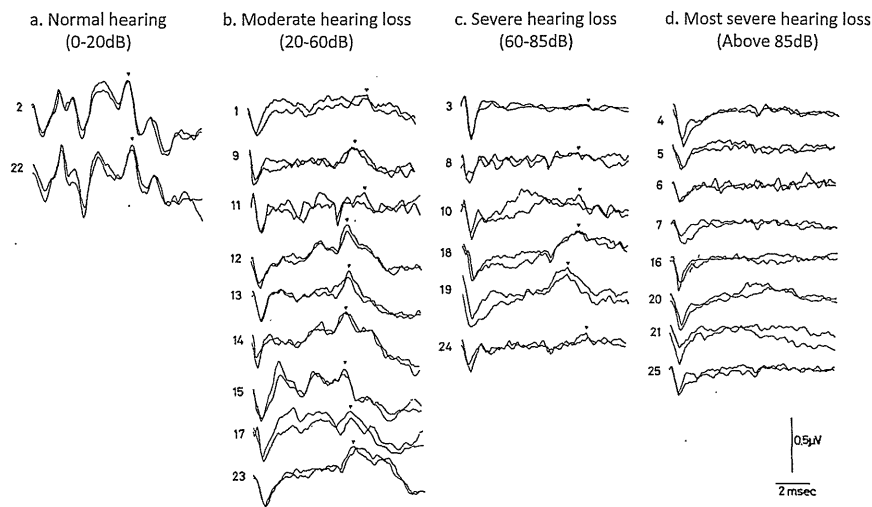


図7 核黄疸症例の4種類の ABR 波形  
 a 正常波形 b 中等度難聴 c 高度難聴 d 重度難聴  
 (Kaga K, et al. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 1979)<sup>11)</sup>

液関門と内耳血液関門が出来上がってからは、その影響が異なることを示唆している。

1979年に新生児重症黄疸に対して ABR で調べた報告が2つあった。1つは ABR の発見者の1人のイスラエルの Sohmer<sup>9)</sup>で、もう1つは著者の1人の Kaga<sup>10)11)</sup>である。両報告とも ABR は同じように閾値上昇を示すので異常であるが、障害部位は前者は蝸牛神経に求め、後者は有毛細胞に求めている(図7)。側頭骨病理あるい

は耳音響放射の研究が出るまでどちらがより妥当であるか、長く論争があったが耳音響放射が臨床応用されるようになり、反応が出現しないことから、有毛細胞レベルの障害であることが明らかとなった。その歴史的論争を紹介する。

核黄疸の脳の剖検報告は多いが、聴覚障害を診断する目的で側頭骨まで調べた報告はまれである。内耳は正常とする報告として Goodhill<sup>12)</sup>は、Wolt の例を引用し、

コルチ器の障害はないが、蝸牛神経核の障害と、その二次変性による、ラセン神経節細胞の破壊像を認めた。したがって Goodhill は、脳幹レベルの障害と考えていた。さらに Gerrard<sup>13)</sup>の症例では、コルチ器およびラセン神経節は正常で、蝸牛神経腹側核と背側核に強度の破壊像を認めたが、それより高位の聴覚神経系に異常を認めなかった。菅ら<sup>14)</sup>の症例は内耳の病理的検索は欠けているが、蝸牛神経背側核および腹側核の障害を認めるが下オリブ核の変性所見はなく、大脳皮質神経核にも変化はないとし、聴力障害の原因に蝸牛神経核レベルであることを提唱した。

一方、これとは反対に、Kelemen<sup>15)</sup>の例では、蝸牛管の虚脱とフィブリン様の物質の充満、ライスネル膜の蓋膜への接近、内リンパ嚢の拡張など内耳にのみ病変を認め、脳神経核には異常を認めず、核黄疸の難聴は内耳性であるとみなした。

以上の病理報告は、聴力検査の記録がなく、また核黄疸そのものの程度も異なる可能性があり、病理所見だけから聴力障害の程度を判断することは難しい。核黄疸の浸襲部位の程度は、視床下核、大脳基底核(ことにレンズ核)、Ammon (アンモン)角、下オリブ核、小脳歯状核、視床、延髄脳神経核、上部脊髄灰白質(前角)の順に軽くなる系列が確定されたという<sup>16)</sup>。しかしながら、聴覚検査結果と側頭骨および脳の両方の病理報告が揃わないかぎり、厳密には、障害の部位が明確にはならない。

しかし、近年、耳音響放射が外有毛細胞起源の反応であることがわかり、内耳障害の有無を検索する有力な方法となった。われわれが新生児重症黄疸によりアテトーゼ型脳性麻痺と難聴の症例を調べたところ、ABR

は無反応であるため感音性難聴で、歪成分耳音響放射(DPOAE)も消失していた。このことは、われわれが1980年の論文で主張したとおり、有毛細胞の損傷による感音性難聴であることが再確認された。DPOAEは手軽に超短時間で検査できるので心身障害児の病院、あるいは施設で使用することをすすめたい<sup>17)</sup>。

### 3. アミノグルコシド系薬物、利尿剤、筋弛緩剤の影響

周産期の治療で使用される薬剤の中には、難聴の原因となるものがしばしば使用されるため注意が必要である。

#### (1) アミノグルコシド系薬物

ゲンタマイシン、アミカシンは髄膜炎など細菌感染の治療によく使われている。成人では量が多く使われると内耳の感覚細胞が障害され感音性難聴が生じる。昔のストレプトマイシン難聴と同様の機序で生じると考えられている。図8はストレプトマイシンの投与量が増加すると、外有毛細胞、内有毛細胞の順に消失する過程を示している<sup>18)</sup>。

#### (2) 利尿剤

メニエール病のような内リンパ水腫の治療にもラシックスのような利尿剤が使われている。血管条に作用する。内耳のイオン輸送に影響し、アミノグルコシド系薬物と併用すると感音性難聴が生じやすくなるため、感音性難聴の動物実験によく使われる。昔は透析治療で難聴が生じたものであるが、当時は利尿剤の副作用も疑われたことがあった。現在は透析による難聴は生じない。

#### (3) 筋弛緩剤

人工呼吸の維持に使用されるミオブロックは、先天性横隔膜ヘルニアのECMO(膜型人工肺を用いた体外循

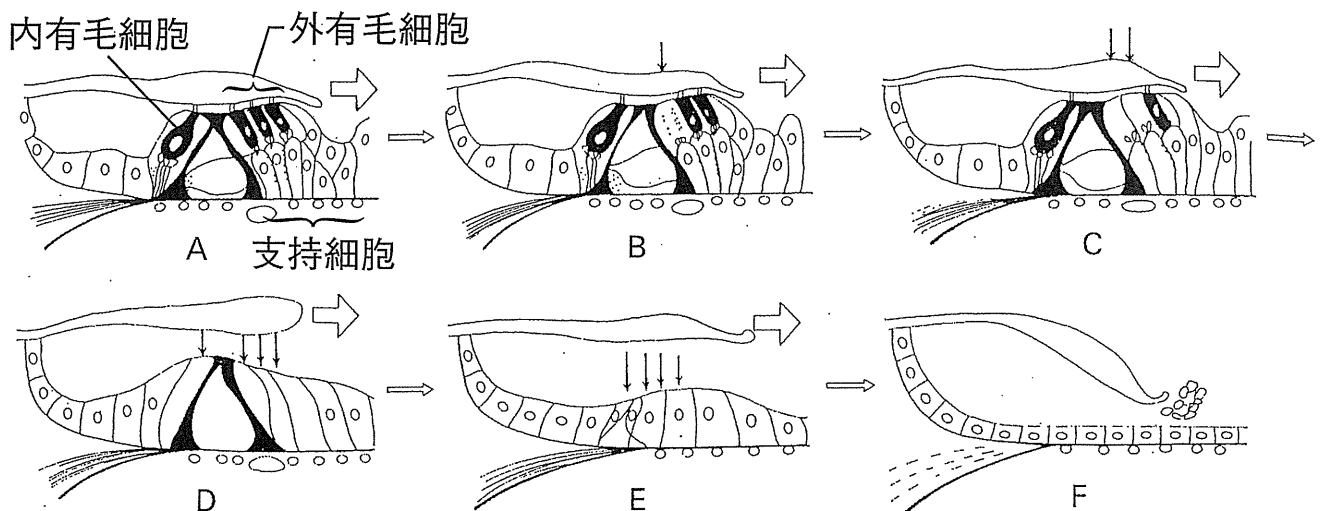


図8 アミノ配糖体薬によるラセン器の有毛細胞と支持細胞の崩壊の過程。  
 正常な細胞を黒で示す。  
 外有毛細胞(黒円柱状)→内有毛細胞(黒フラスコ形)→支持細胞  
 (Lundquist, Wersäll, 1966に準じた)<sup>18)</sup>

環による呼吸循環補助)で用いられるが、遅延性の感音性難聴の原因として疑われている。すなわち入院中は難聴は生じないが、退院してからコルチ器の感覚細胞のアポトーシスによって生じる可能性が高い。

#### 4. NICU による機器騒音の内耳に及ぼす影響

騒音性難聴は、成人では騒音を伴う工事現場や施設をはじめとする工場などで長期働く労働者に生じることが多かった。典型的な場合は C5dip という 4kHz 周辺に限定する難聴であるが、長期にわたる騒音への露出はその後の高音部の難聴に発展する。NICU は治療のために何台ものレスピレーターをはじめとし多くのノイズを発生する機器が使われているため騒音性難聴が生じやすい環境にあるとも言える。ただし成人の騒音性難聴は数年以上毎日少なくとも 8 時間の労働時間露出されて生じるのに対し、NICU では平均的に数カ月で離脱することから騒音への短期の露出にすぎない。そのため心配するほどの可能性は少ないのかもしれない。ただし、騒音が少ないほうが患者にも治療に当たる医師やナースにとってもより良いのは当然のことである。

#### 5. 重症心身障害児に対する人工内耳手術の新展開

先天性難聴が合併する症候群で、補聴器の効果が乏しい重度難聴は、これまで補聴と言葉の発達はあきらめられてきた。その代表は CHARGE 症候群である。この症候群は内耳奇形が多いが基底回転が残存する場合や内耳全体が袋状の common cavity であっても蝸牛神経が存在するかぎり人工内耳手術が可能になった。結果的に音に対する反応が出現し、知的発達が良い場合は言語も話すようになる例も出ている。髄膜炎によって生じた運動麻痺と重度難聴が合併する場合は従来聴覚の再獲得はあきらめられていた。しかし、髄膜炎に合併しやすい内耳の骨化が軽度であれば人工内耳手術が可能で、術後聴覚と言葉の再獲得が可能で症例が増えている。髄膜炎後の心身障害児は早期に ABR で難聴の有無を把握し、難聴があれば補聴器か人工内耳か、早い決断が必要である。脳性麻痺に重度難聴が合併する重症心身障害児に対する人工内耳手術も対象となっている。著者が行った手術例も聴覚と言語を獲得している。かつて中枢の脳障害が合併する例が手術の対象からはずされていたが、今ではそうでなくなっている。

#### 6. 現在もお遅れて発見される成人の脳性麻痺患者の難聴と補聴器の装用効果

障害者施設に通う、あるいは施設に在住する 30 歳以上の脳性麻痺患者が難聴が疑われて外来を受診することがある。本人が聴こえが悪いと訴えるか、あるいは施設の職員の観察によって疑われて連れて来られる場合がある。それまで聴力検査を受けたことがない。現在で

は他覚的耳音響放射、ABR を行い、さらに純音聴力検査を行うと、これまで述べてきた高音域に難聴が強いタイプである。難聴が発見されると身障者手帳(聴覚)を申請し、身障者手帳が発行され次第補聴器交付意見書を作成し補聴器を申請する。耳掛型補聴器を使用するが、本人が脳性麻痺で一人では扱えないことが多いため、家族あるいは施設の職員に使い方を説明する。補聴器装用後は良く聴こえ、コミュニケーションが改善し、明るい顔を示すことが多く、その後は生活上なくてはならなくなる。まず片側耳に使用し、十分慣れてから両耳装用も考える。

#### おわりに

脳性麻痺は今から約 40 年前は新生児重症黄疸の後遺症である核黄疸 (Kernicterus) 症例が非常に多かった<sup>19)</sup>。その後の新生児医療の進歩による人工呼吸や交換輸血や光線療法により症例は著しく少なくなっている。しかし 21 世紀に入ってからのこの 10 年間、出生時体重が 500 ~ 600g の超低出生体重児が育つようになり、脳性麻痺と難聴の合併が疑われる乳幼児が増え続けており、早期診断と早期補聴、療育が必要になっている。心身障害児の医療に携わっている先生方には、小児あるいは難聴を専門とする耳鼻科医との連携をすすめたい。難聴はわかりにくい症状であるが、現在はコンピュータを応用した他覚的聴力検査が多く、診断が容易であり、補聴器はデジタル化しさまざまなタイプの難聴に調整可能である。重度難聴には人工内耳手術も可能である。平成 24 年度の母子手帳から、新生児聴覚スクリーニングの結果を書き込むようになる。難聴の早期発見、早期教育が大きく進むであろう。

#### 文献

- 1) 池原由香, 加我君孝. 難聴を伴う重複障害児の変遷 - 1980 ~ 2002 年において. *Audiology Japan* 2002 ; 663 - 8.
- 2) 鈴木光也. 血液・脳関門と血液内耳関門. 中枢性聴覚障害の基礎と臨床. 東京: 金原出版, 2000 ; 44 - 9.
- 3) 加我君孝, 鈴木光也, 小山 悟. 新生児仮死、重症黄疸. *JOHNS* 2000 ; 16 : 1695 - 9.
- 4) 野村恭也, ら. 耳科学アトラス第 3 版. Springer, 2008.
- 5) 玉井ふみ, 加我君孝. 難聴を伴う重複障害児への補聴器装用指導の試み~病因と成果. *Audiol Jpn* 1990 ; 56 - 63.
- 6) Koyama S, Kaga K, Sakata H, Iino Y, Kodera K. Pathological findings in the temporal bone of newborn infants with neonatal asphyxia. *Acta Oto-Laryngol* 2005 ; 125 : 1028 - 32.
- 7) 小山 悟. 聴覚障害のハイリスクファクターを持つ新生児、乳児の側頭骨病理に関する研究. *帝京医学雑誌* 1998 ; 21 : 311 - 26.
- 8) Wennberg RP, Ahlfors CE, et al. Abnormal auditory brainstem response in newborn infant with hyperbilirubinemia : Improvement with exchange transfusion. *J Pediatrics* 1982 ;



100 : 624 - 6.

- 9) Chinsin R, Perlman M, Sohmer H. Cochlear and brainstem response in hearing loss following neonatal hyperbilirubinemia. *Ann Otol* 1979 ; **88** : 352 - 7.
- 10) 加我君孝. 核黄疸の聴性脳幹反応と前庭眼反射. 小児科 MOOK No.7 脳性麻痺. 東京 : 金原出版, 1979 ; 207 - 18.
- 11) Kaga K, Kitazumi E, Kodama K. Auditory brainstem responses of kernicterus infants. *Pediatr Oto-Laryngol* 1979 ; **1** : 255 - 64.
- 12) Goodhill V, et al. Rh Child : Deaf or "apbastic" ? *J Speech and Hearing Dis* 1956 ; **21** : 407.
- 13) Gerrard J. Nuclear jaundice and deafness. *J Laryng* 1952 ; **66** : 39.
- 14) 菅 文朗, ら. 核黄疸と難聴. 耳鼻と臨床 1974 ; **20** : 22.
- 15) Kelemen G. Erythroblastosis fetalis. Pathologic report in the hearing organs of a newborn infant. *Arch Otolaryng* 1956 ; **63** : 392 - 400.
- 16) 室伏君士. 奇形・脳性麻痺・精神衰弱. 神経病理学 II. 現代精神医学体系 19B. 東京 : 中山書店, 1978.
- 17) Sheykoleslami K, Kaga K. Otoacoustic emissions hyperbilirubinemia. *Int J Ped ORL* 2000 ; **52** : 65 - 73.
- 18) Lundquist PG, Wersäll J. Kanamycin-induced changes in cochlear hair cells of the guinea pig. *Zeitschr. Zellforsch.* 1966 ; **72** : 543 - 61.
- 19) Kaga K, Shindo M, Tamai F, Tanaka Y. Changes in auditory behaviors of multiply handicapped children with deafness after hearing aid fitting. *Acta Otolaryngol* 2007 ; **127** (Suppl 559) : 9 - 12.



◆特集・知っておきたい耳鼻咽喉科領域における症候群

## 顔貌異常を伴うもの

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

**Abstract** Kabuki make-up 症候群は 1981 年に新川らと黒木らによって報告された先天異常症候群で、顔貌の特徴が隈取りをされた歌舞伎役者の化粧姿に似ていることから名付けられている。診断は臨床所見の組み合わせにより、多臓器に合併症を有し、耳鼻科的には、繰り返す中耳炎、難聴が問題となる。また、症候性頭蓋骨縫合早期癒合症の代表的なものとして、Apert 症候群、Crouzon 症候群などが知られており、これらは両側冠状縫合の早期癒合を基本像とする。耳鼻科的には、出生後早期の呼吸障害、哺乳障害、耳管機能不全による繰り返す滲出性中耳炎、伝音難聴が問題となる。いずれの疾患も、耳鼻科での定期的な診察、加療および補聴器装用などによる聴力管理が重要である。

**Key words** Kabuki make-up 症候群(Kabuki syndrome), Apert 症候群(Apert syndrome), Crouzon 症候群(Crouzon syndrome), 難聴(hearing loss), 中耳炎(otitis media)

## はじめに

奇形症候群のかなりの部分は異常顔貌を伴うので、それぞれの疾患に特有な顔貌を心得ておくと、患者を一瞥しただけで診断できることも多い。しかしその一方で、重要な症状・所見がそろわずまでは診断名を決めつけない態度も必要である。ここでは、顔貌異常を伴う症候群のうち、Kabuki make-up 症候群と、症候性頭蓋骨縫合早期癒合症である Apert 症候群、Crouzon 症候群について取り上げる。

## Kabuki make-up 症候群

## 1. 定義・概要

Kabuki make-up 症候群(新川-黒木症候群)は、1981 年に新川らと黒木らによって報告された先天異常症候群で、顔貌の特徴が、隈取りをされた歌舞伎役者の化粧姿に似ていることから名付けられた<sup>1)</sup>。以降、外国例も含め 100 例以上が報告さ

れており、新川-黒木症候群とも呼ばれている。特徴的な顔貌、骨格異常、低身長、精神発達遅滞、皮膚紋理異常、易感染性などを特徴とする。

## 2. 病因、病態

特定の染色体異常や原因遺伝子は未だ解明されておらず、病因、病態生理は不明である。ほとんどが孤発例であるが、親子例の報告もある。発生頻度は我が国では 2.5~4 万人に 1 人と報告されている<sup>2)</sup>。

## 3. 症状

診断は臨床所見の組み合わせにより行う。特徴的な顔貌(切れ長の大きい眼瞼裂、下眼瞼外側の外反、外側が疎な弓形の眉、短い鼻中隔、先端のつぶれた鼻、台形型の人中、上側に凸の上口唇、カップ型の大きめな後方へ回転した耳)、指尖の隆起(finger pad)が診断に有用とされている(図 1, 2)。新生児~乳児期早期には、顔貌は必ずしも特徴的ではない。

出生時には成長は標準内のことが多いが、乳児

\*<sup>1</sup> Shinjo Yukiko, 〒152-8902 東京都目黒区東が丘 2-5-1 東京医療センター臨床研究センター, 研究員

\*<sup>2</sup> Kaga Kimitaka, 同センター, 名誉臨床研究センター長



図 1.  
Kabuki make-up 症候群の  
症例  
特徴的な顔貌を認める

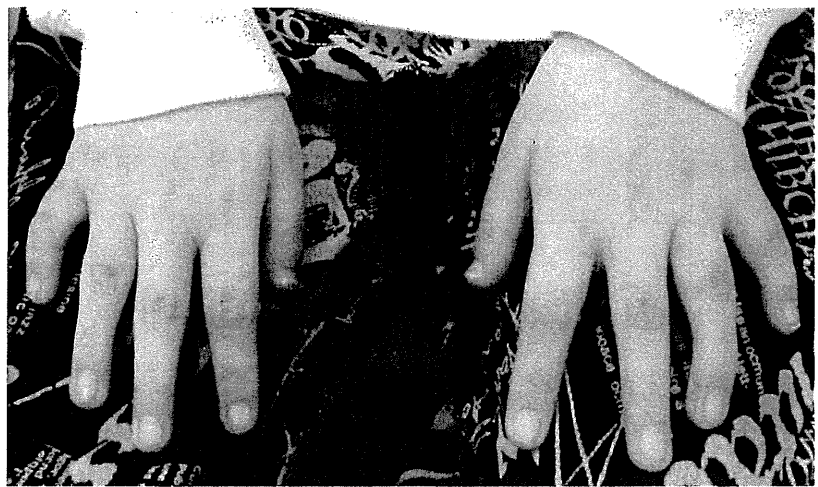


図 2.  
同症例の手指

期より成長障害が始まる。最終的には成長障害は中程度で、最終身長は男児で 145~150 cm, 女児で 140 cm 程度となる。精神発達遅滞の程度は軽度から中等度で、性格や行動の高度な異常はみられない。乳幼児期は筋緊張低下による粗大運動発達の遅れがみられる。

合併症は多臓器に非常に多彩なものがみられている。頻度が多いものは、口蓋裂、口唇口蓋裂 (30%)、先天性心疾患 (約 40~50%) である。大動脈縮窄などの左心系の異常と心室・心房中隔欠損の頻度が高い。腎尿路系奇形も多く、異所性腎、馬蹄腎、片腎、腎低形成を呈する。男児では停留辜丸、小陰茎。筋骨格系では、関節の過進展性。眼科的には、青色強膜、斜視、眼瞼下垂、コロボーマ、ピーター奇形、角膜白板など。てんかん、頭蓋早期癒合症や、低 $\gamma$ グロブリン血症、低 IgA 血症、特発性血小板減少性紫斑病、自己免疫性溶血性貧血などの自己免疫性疾患を合併する例もある。

#### 4. 耳鼻咽喉科領域に関連する問題点

乳幼児期には、易感染性のため中耳炎を繰り返すことが多い。また、難聴を合併することもあり、難聴の成因としては、繰り返す中耳炎に由来する伝音難聴・混合性難聴が一般的と考えられているが、内耳奇形などによる感音難聴の報告もある。

竹田ら<sup>3)</sup>の報告した 2 症例は、蝸牛形成不全による感音難聴と考えられ、難聴の進行は認められなかった。一方、我々の経験した 3 症例では、3 例とも内耳奇形が認められず、2 例では長期の経過で難聴の進行を認めた<sup>4)</sup>。うち 1 例は、当初は中耳炎による難聴と考えられていたが、成人して中耳炎が軽快した後も難聴の進行を認め、約 14 年の経過で、ほぼ聾となった (図 3)。

Kabuki make-up 症候群は予後の良い疾患であるが、多様な種類の難聴を合併し得るため、難聴が進行する可能性もあることを念頭に置いた診断および治療、長期的な経過観察が必要である。

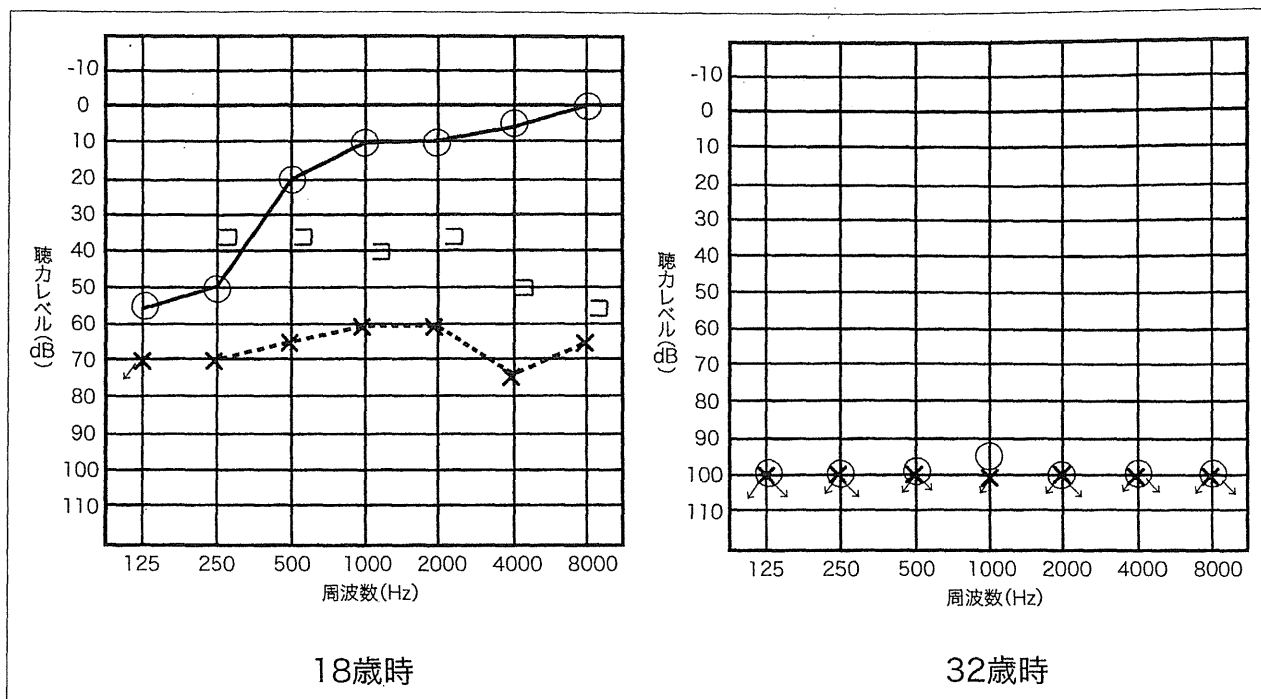


図 3. 図 1, 2 と同症例の純音聴力検査結果  
14年の経過で難聴の進行を認めた

## 頭蓋骨縫合早期癒合症 (Apert 症候群, Crouzon 症候群)

### 1. 定義・概要

頭蓋縫合は出生後、脳の発達や成長に併せて適切なタイミングで閉鎖するが、ある縫合だけが早期に癒合した場合、その部分の骨成長が障害され、拡大発達を続ける他の縫合部位との不均衡により頭蓋はゆがみ、特徴的な変形をきたし、脳の発達に影響を及ぼしうる。

頭蓋骨縫合早期癒合症は、くる病や真性多血症などの明らかな原因に続発するもの(二次性)と、原因が明らかでないもの(原発性、一次性)に区別される。原発性のうち、顔面や四肢、心肺を含む先天奇形を合併して、症候群の部分症状として頭蓋骨縫合早期癒合がみられるものを症候性頭蓋骨縫合早期癒合症といい、代表的なものとして Apert 症候群、Crouzon 症候群などが知られている。これらは両側冠状縫合の早期癒合を基本像とする。

### 2. 病因・病態

頭蓋縫合の早期癒合による顔面頭蓋の変形を示す。Apert 症候群、Crouzon 症候群は常染色体優性遺伝の形をとり、線維芽細胞増殖因子受容体

(fibroblast growth factor receptor 2 ; FGFR2) の遺伝子変異が原因と考えられている<sup>5)</sup>。Apert 症候群の発生頻度は百万人に 9.9~15.5 人とされ、頭蓋骨縫合早期癒合症の 4.5% を占める<sup>6)</sup>。

### 3. 症状

重要なのは、頭蓋内圧亢進によるうっ血乳頭や視神経萎縮、視力障害、顔面発達異常を伴う際の上気道狭窄による呼吸不全、嚥下機能不全であるが、そこまで重症を呈する症例は少ない。成長とともに精神発達遅滞や、頭痛、嘔吐、傾眠傾向などがみられることがあり、早期癒合する縫合が多いほど、発達遅滞の程度も強い。

Apert 症候群、Crouzon 症候群では、両側冠状縫合早期癒合を基本に、人字縫合や矢状縫合にも及ぶ多縫合に早期癒合がみられ、塔状の頭蓋を呈する。また、頭蓋底部や顔面骨にも発育不全が及び、眼窩が浅いため、眼球突出と両眼開離、眼裂斜下がみられる。さらに上顎骨形成不全のため高口蓋、軟口蓋裂、硬口蓋裂がみられ、相対的に下顎がせり出した特徴的な顔貌となる。

Apert 症候群では、左右対称的な II・III・IV 指の合指症がみられ、Crouzon 症候群より高度な精神発達遅滞をきたす。

#### 4. 耳鼻咽喉科領域に関連する問題点

出生後早期に呼吸障害を呈する患児については、気管切開を含む嚴重な呼吸管理を行う必要がある。

耳症状としては、耳介低位、小耳症、耳管機能不全、外耳道狭窄、アブミ骨底板固着などの症状を示す<sup>7)</sup>。とくに鼻咽腔の奇形や狭小化からなる耳管機能不全のため、成人後も滲出性中耳炎を繰り返すことが多く、伝音難聴の原因となる。耳鼻科での定期的な診察、加療および補聴器装用などによる聴力管理が重要となってくる。

#### 文 献

1) Niikawa N, Matsuura N, Fukushima Y, et al : Kabuki make-up syndrome : A syndrome of mental retardation. unusual facies, large and

protruding ears, and postnatal growth deficiency. J Pediatr, **99** : 565-569, 1981.

- 2) 黒木良和 : Kabuki Make-up 症候群の確立. 小児科臨床, **57** : 2323-2328, 2004.
- 3) 竹田泰三, 柿木章伸, 浜田昌史ほか : 歌舞伎メーキャップ症候群の2例. Audiol Jpn, **41** : 601-602, 1998.
- 4) 新正由紀子, 加我君孝 : 長期の聴力経過を追えた Kabuki make-up 症候群の2症例. Otol Jpn, **20** : 368, 2010.
- 5) 鈴木隆雄 : 先天異常(頭蓋). The Bone, **18** : 379-382, 2004-5.
- 6) Rajenderkumar D, Bamiou D, Sirimanna T : Management of hearing loss in Apert syndrome. J Laryngol Otol, **119** : 385-390, 2005.
- 7) Phillips SG, Miyamoto RT : Congenital conductive hearing loss in Apert syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg, **95** : 429-433, 1986.

特集

幼少児の難聴の診断・治療と聴こえと言葉のリハビリテーション

1

幼小児の難聴の医療の進歩の光と影

～新生児聴覚スクリーニング後の最近 10 年間の成果と課題～



東京医療センター・臨床研究センター 名誉臨床研究センター長 加我君孝

国際医療福祉大学三田病院耳鼻咽喉科

かがきみたか 加我君孝

はじめに

2001 年からわが国でも導入された新生児聴覚スクリーニングは、すでに 10 年が過ぎました。それ以前は先天性難聴児は 2~3 歳で発見されたものですが、現在は生後 1~2 か月で発見されるようになりました<sup>1)</sup>。新生児聴覚スクリーニングのコンセプトは優れており、早期発見される難聴児が増えています。しかし、地域格差、専門家の不足、療育施設が少ないなど現実には問題が多くあります。筆者は新生児聴覚スクリーニング導入後の新たな問題を「不都合な現実」と呼んでいます。具体的には、産科でのスクリーニングデータの取り扱いの間違った判断、小児科や耳鼻咽喉科で ABR (auditory brainstem response, 聴性脳幹反応) が正しく判読されていない、ABR が変化する生理学的反応であ

ることを知らされていない一部のろう学校教師など、人工内耳に対しての理解が不足しているなどさまざまな問題があります<sup>2)</sup>。

新生児聴覚スクリーニングの実施率

新生児聴覚スクリーニングは 2001 年より 5 年間厚生労働省のモデル事業として医療機関に援助があり無料で始まりしました。しかし、その後の実施は都道府県に任せられ、有料で行われています。産科では 5,000~10,000 円を設定しています。全国の実施率はまだ 60~70%程度にすぎません。米国や台湾では 100%近い高率です。

新生児聴覚スクリーニングの信頼性

新生児聴覚スクリーニングは以下の 2 つの方法のどちらかで行われ

ています。すなわち、①自動 ABR (automated auditory brainstem response : AABR)。スクリーニングレベルは 35~40 dB。機器価格は約 400 万円、②耳音響放射 (oto acoustic emission) は Transient OAE と Distortion Product OAE の 2 つがあり、スクリーニングレベルは 20 dB 前後。

AABR, OAE ともスクリーニングレベルが低い場合、表示される結果の Pass (合格) は信頼性が高いのですが、Refer (不合格) となった場合でも、難聴が存在しないかもしれません。

精密聴力検査の ABR を行うと、半数以上は正常です。ABR で異常であったとしても軽度、中等度、高度、重度の難聴のいずれもあり得るため、新生児聴覚スクリーニングで Refer とされたとしてもその時点では確定的なことはいえません。表 1 に、新生児聴覚スクリーニン

著者プロフィール 1971 年東京大学医学部卒業。東京大学耳鼻咽喉科学教室へ入局、帝京大学講師、助教授、東京大学耳鼻咽喉科学教室教授を経て、現在東京大学名誉教授、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、国際医療福祉大学三田病院教授、獨協医科大学特任教授、目白大学客員教授。2010 年日本医学教育学会牛場賞を受賞。

表1 新生児聴覚スクリーニングの現実

1. スクリーニング装置が備えられていない(全国の約40%)  
場合
- ①個人医院
  - ②都市の総合病院
  - ③大学病院
- 課題: ①先天性難聴の発見が1~2歳と遅れる  
②これまで母子手帳の項目に含まれていない  
③母子手帳の代謝スクリーニングに含まれていると誤解される
2. スクリーニング装置がある場合
- ①任意検査のため希望しない(検査費用約1万円と高い)
  - ②Referの表示だけで難聴と診断する  
(スクリーニングレベルは耳音響放射が25dB, 自動ABRは40dBと低い)
- 課題: ①無料, 全員検査が必要(米国95%, 台湾100%)  
②referの要精密聴力検査は確定診断ではない  
③DPOAE・referは正常である可能性が否定できない  
④AABR・referはAuditory Neuropathyを否定できない

表2 ABRによる精密聴力検査の現実

- \*全国で150機関と少ない
1. ABRの多様性と行動反応
- ①ABRの正常化と行動反応の改善(ダウン症に多い)
  - ②ABRによる中等度難聴が早期発見される
  - ③ABR無反応(高度難聴と診断してよいか)
- 課題: ①ABRは成長とともに変化することが知られていない  
②1回の検査で済むとみなす医師が多い  
③ABR正常でも成長とともに悪化することがある(CMV, 前庭水管拡大症)
2. DPOAEとABRの関係
- 超低体重出生児におけるAuditory Spectrum Disorders症例の増加  
発達とともに3つのタイプがある(①持続型, ②感音難聴型, ③正常型)
- 課題: Auditory Spectrum Disorderであっても聴覚正常例と難聴症例の両方が存在する

グの現実として、装置が備えられていない場合の約40%と、備えられている約60%に分けて問題と課題を示しました。個人医院で備えられていないところが多く、その理由は機器の価格が高いものであることが挙げられます。しかし東京の大学病院や総合病院の産科でも実施していないところが少なくなく、見逃されていることもあります。この場合は、先天性難聴は1,000の出生に対して1~2人という低率であるということと、先天性代謝スクリーニングが尿や血液で済むのにもかわらず、AABRでは電極をはる、OAEではプローブを耳に入れるなど、あ

る程度の技術が必要なため人材養成が必要であり、面倒がられるため避けているのではないのでしょうか。しかし、著者らの外来では、スクリーニングのなかった医院や病院で生まれた新生児の親が心配して受診することが少なくありません。米国や台湾の新生児聴覚スクリーニングの実施率は95~100%です。無料であることと、国をあげて取り組む姿勢がしっかりしていることによるのでしょう。

### 母子手帳の誤解

母子手帳に、2012年4月より新生児聴覚スクリーニングを受けたか

否かが印刷されることになりました。これまでの母子手帳には記載がありませんが、先天性代謝スクリーニングの項目に含まれていると誤解している母親が少なくありませんでした。今後、母子手帳に印刷された後どうなるのでしょうか。実施している医療機関で結果を記載しても、そうでないところでは耳鼻咽喉科に受診をすすめるのでしょうか。今後母親がどのように行動するかが注目されます。

### 精密聴力検査の確実性と信頼性

新生児聴覚スクリーニング後、

表3 難聴児の療育の現実

1. 聴覚口話法の療育施設の不足
  - ①通える希望施設の定員一杯
  - ②私的有料施設の登場
2. 公立ろう学校の手話併用とアンチ人工内耳感情
3. 難聴は病気でないという一部の思想と手話の重視
4. 中等度難聴児に対する補聴器交付制度を欠く  
(例外的な地域があり, 耳鼻科医による地方自治体の交付運動の増加)

refer (不合格) と判定された乳児は, 耳鼻咽喉科学会で認定された全国150の機関に精密聴力検査のために紹介されます。著者のところには総合病院の産科, 新生児科から紹介されてきます。このルート以外に他の耳鼻科を受診した後にセカンドオピニオンを求め, インターネットで調べて著者の外来に受診することも少なくありません。検査は他覚的聴力検査の ABR を中心に, DPOAE やチンパノメタリーも行います。滲出性中耳炎の合併が少なくないからです。必ず伝声管で名前を呼びかけ音に対する反応を観察しますが, これはよい方法で, 両親は目の前で音に対する反応を観察でき安心できます。行動反応聴力検査も必ず行います。ABR は脳幹の誘発電位にありますが, 1回の検査で確定することはできません。とくに生後1年の間は軽度あるいは正常化することがあるからです。また, CMV 感染のように初め正常であったものが悪化

することもあります (表2)。ABR は高い信頼をおける反応ですが, ABR が2~6kHzの範囲からなるクリック音のため, オーディオグラムのすべての周波数をカバーするわけで

はありません。そのため ASSR という結果を参考にしますがオーディオグラム上にプロットされます。しかし波形が記録されるわけではなく, まず ABR, 次いで ASSR, そして

表4 人工内耳手術をめぐる新たな動向

1. 新生児聴覚スクリーニングで発見された場合  
手術年齢: 1歳6か月~2歳
2. 新生児聴覚スクリーニングがなかったために発見が遅れた場合  
手術年齢: 2~4歳
3. 普通小・中学校就学児の増加  
バリアフリーに基づく学校教育における公的聴覚補償なし (大学はある)
4. 全国ろう学校の生徒における人工内耳装用児の増加 (約5,000人中1,000人と20%を占める)
5. 人工内耳手術の適応の拡大  
他疾患合併児 (発達障害, 脳性麻痺ほか) も対象

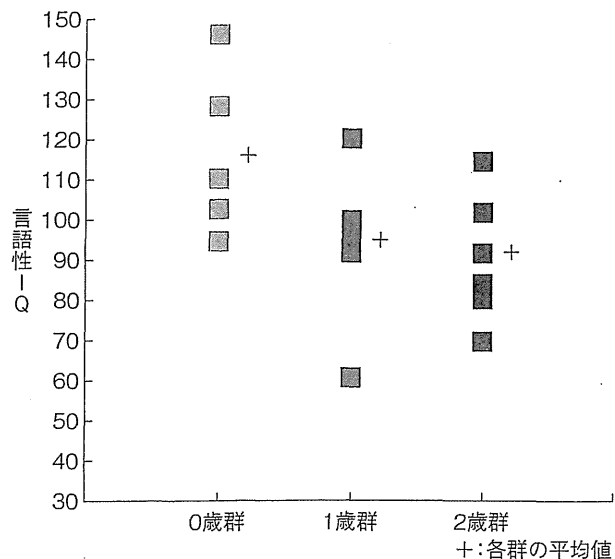


図1 人工内耳装用児の療育開始年齢と6歳時点 WPPSI 検査言語性IQ  
[5] 内山 勉: 人工内耳装用児の療育開始と早期療育効果との関係について. 音声言語 52: 329-335, 2011]



行動反応や発達の変化を合わせて考えなければ正しい診断はできません<sup>3)</sup>。

### 補聴器の装用年齢

難聴があきらかになった場合、生後6か月までに補聴器を装用させ教育を行います。

### どのようにして療育機関を選択するか

難聴児の教育は、①聴覚口話法、②聴覚口話に手話併用、③手話法に分かれます。表3に現状をまとめました。なぜこのように分かれるのでしょうか。難聴児の将来に対する療育・教育思想の違いがあり、それぞれの教育法によって形成される人間像は異なります。重大なことはやり直しがきかないことです。

### 人工内耳手術への影響

新生児聴覚スクリーニングの導入によって、難聴児の早期発見・早期教育は著しく影響を受けてきました(表4)。著者の場合は新生児聴覚スクリーニング以前は人工内耳手術の年齢は3~4歳でしたが、現在は2歳前後で手術を行っています。その結果、小学校入学児の言語性IQをWPPSI検査でみると、発見年齢の早いほうが、より高い言語力を身につけることがわかります(図1)<sup>5)</sup>。

### おわりに

新生児聴覚スクリーニングは価値が高い手法です。結果的に以前に比し高い言語力を身につけることにつながり、成人後は社会によりスムーズに共生することに発展する可能性

が高いからです。人工内耳装用下で医師として活躍する人も現れ、大きな希望につながっています<sup>6)7)</sup>。

### ●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) 加我君孝：ABRハンドブック。金原出版，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，ほか：幼小児の難聴に対する人工内耳手術による聴覚と言語の発達。脳と発達 39：335-345，2005
- 5) 内山 勉：人工内耳装用児の療育開始と早期療育効果との関係について。音声言語 52：329-335，2011
- 6) 加我君孝：幼小児の人工内耳—両親への術後アンケート調査報告3—。東京医療センター幼小児難聴・言語障害クリニック，2012
- 7) 加我君孝：第7回市民公開講座(聴覚障害シリーズ)聴覚障害と社会での新たな活躍 報告書(5)，2012



特集

幼少児の難聴の診断・治療と聴こえと言葉のリハビリテーション

2

# 中耳・内耳・中枢聴覚 伝導路の発達



東京医療センター・臨床研究センター 名誉臨床研究センター長 加我君孝

国際医療福祉大学三田病院耳鼻咽喉科

かがきみたか

加我君孝

## はじめに

「個体発生は系統発生をくり返す」ことが知られていますが、目と耳では異なった特徴を示します。脊椎動物の視器は高度に分化しています。聴器は、魚類、両生類、爬虫類は分化が乏しいですが、哺乳類では高度に分化しています。これに比べ視器の分化が進んでいる動物でも、その中枢神経系は聴覚系よりも複雑ではありません。感覚細胞は視器の網膜に約1億あり、聴器のコルチ器に約1万あります。この違いが脳の仕組みが異なっていることにつながっていると思われます。聴覚は、哺乳類ではそれぞれ脳幹レベルの中枢聴覚伝導路構造は類似していても大脳レベルでは異なり、とくに聴覚理解のための言語中枢はヒトだけにあり、右利きでは左半球に局在しているのが最たるものです。

## 高度に分化した感覚器の進化

Charles Darwin の『種の起源』では、感覚器の進化について次のように述べています<sup>1)</sup>。「いくつもの事実を踏まえると、感受性の高い神経が光も感じるようになって目になり、音の空気の振動を感じるようになって耳になっても不思議はないと、私はあえていたい」という洞察です。

Darwin は自然淘汰説に基づく『種の起源』を著しましたが、感覚器はあまりにも高度に分化しているので、うまく説明できず困ったようです。組織学的には、角膜も鼓膜も共通して上皮でできているのは、Darwin の説明の証拠かもしれません。

Darwin は多くの少年と同様に、小さい頃は昆虫の好きな少年でした。

目の進化については、『目で見

る進化』という本に「光が来ると、光を感じる。神経も対応する。だんだんガラス体やレンズ、角膜ができたりする」とし、すべてが海にいる生物の中に、目の進化の初めのものからヒトの目より高度に進化したものまで存在するという解説です<sup>2)</sup>。目は、水の惑星である地球の海の中で進化がほぼ完成したように推測されます。

聴覚は目とは異なり地球が空気の惑星になって初めて耳ができます。発声によって空気が振動し音となり、それを聴く、すなわち音声コミュニケーションのためです。耳の進化については、魚類には三半規管はありますが、音を感じるのは体表に存在する側線器という部分で、水の流れとともに音も感じると考えられ、可聴周波数は100~1,000 Hzです(図1)<sup>3)</sup>。次の両生類では、カエルの場合は鼓膜や耳小骨、三半規管

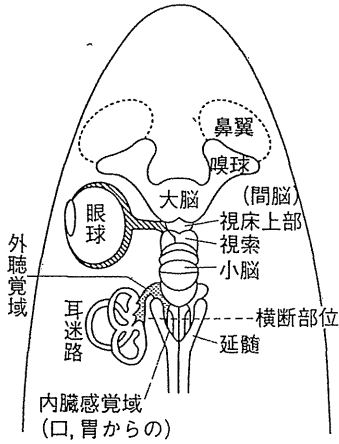


図1 耳の進化～魚～(サメの例)

可聴周波数 100～1,000 Hz  
 (3) 加我君孝, ほか(編): 新臨床耳鼻咽喉科学 第1巻基礎編, 中外医学社, 2001]

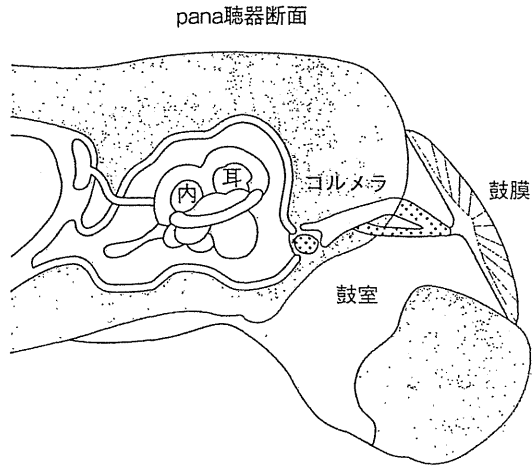


図2 耳の進化～両生類～(カエル)

可聴周波数 50～10,000 Hz  
 (3) 加我君孝, ほか(編): 新臨床耳鼻咽喉科学 第1巻基礎編, 中外医学社, 2001]

もありますが蝸牛はなく、耳石器の球形嚢で音を感じます。可聴周波数は 50～10,000 Hz です (図 2)<sup>3)</sup>。爬虫類では、恐竜も爬虫類で三半規管と耳石器はありますが蝸牛はありません。代表的なヘビには耳小骨がありますが鼓膜はありません。下顎で骨導による音を感じて、音を耳小骨で増幅して内耳に伝えています。それも耳石器の球形嚢で音を感じており、蝸牛はありません。可聴周波数は 100～3,000 Hz です (図 3)<sup>3)</sup>。次に鳥類ですが、耳介はありませんが頭部の横の羽毛の中に耳の穴があり、隠れています。鼓膜や中耳や蝸牛管もあり、だいぶ蝸牛らしくなっています。可聴周波数は 500～20,000 Hz です (図 4)<sup>4)</sup>。最後に哺乳類ですが、可聴周波数はネコで

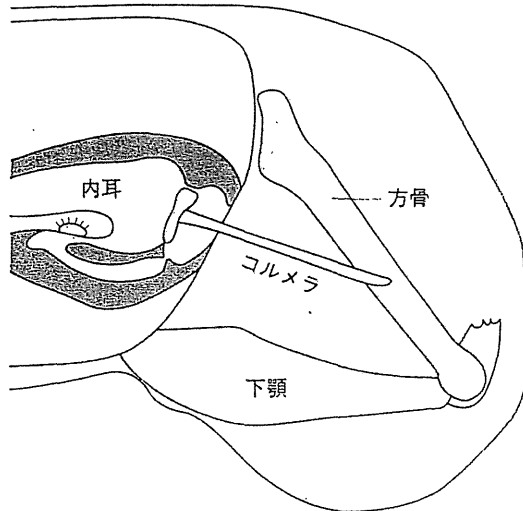


図3 耳の進化～爬虫類～(ヘビ)

可聴周波数 100～3,000 Hz  
 (3) 加我君孝, ほか(編): 新臨床耳鼻咽喉科学 第1巻基礎編, 中外医学社, 2001]

60～65,000 Hz, イヌで 15～50,000 Hz です。それぞれさまざまな耳介を持っていますが、蝸牛の回転数が

少しずつ異なり、低い周波数の声でコミュニケーションをとります。ゾウの可聴周波数は 20～10,000 Hz で

す。コウモリは空を飛びますが鳥類ではなく哺乳類で、羽のように見えるのはコウモリの手と考えられており、羽のように使っています。喉頭で超音波を発生し、echo location を用いて他の動物や物体の位置を知ることができます。コウモリの可聴周波数は 1,000~120,000 Hz です。ヒトでの可聴周波数は 20~20,000 Hz でネコやイヌより狭くなっています。なぜこのように違うのか、ヒト

の内耳が進化したのか、はたまた退化したのかは不明です<sup>5)</sup>。

「個体発生は系統発生をくり返す」とは生物の原理の一つですが、ヒトの内耳の胎生期の発生がこれによく当てはまります (図 5)<sup>6)</sup>。ヒトの胎生の数週間は、内耳は両生類と同様の形状で、胎生期から約 2 週間経つと、爬虫類と類似した形状になります。今度は蝸牛管は鳥のように棒状になり、最後にらせんのように巻

いて 2.5 回転の蝸牛となります。モルモットは 4 回転となり、超音波も聞こえます。

中耳の発生では、耳小骨は非常に早くから存在し、胎生 13 週でツチ骨、キヌタ骨が分化します。アブミ骨は真ん中に穴が開いているようになっていますが、最初はそうではありません。21 週になって真ん中の部分がだんだん消えて、最終的に穴が開きます (図 6)。中耳は生まれて初めて機能します。

蝸牛のコルチ器の発生は、胎生 13 週では基板というもののだけで単なる一つの管腔のようですが、胎生 17 週になると分化がかなり進み、一部にコルチ器の細胞の塊ができます。19 週になるとそれが盛り上がり感覚細胞の分化が進み、新生児では普通のコルチ器と同じぐらになり、胎生期の 24 週でほとんど完成します。電気生理学的にも反応します。すなわちヒトでは形態も機能も生まれる前にコルチ器は形態も機能も完成しているのです (図 7)。

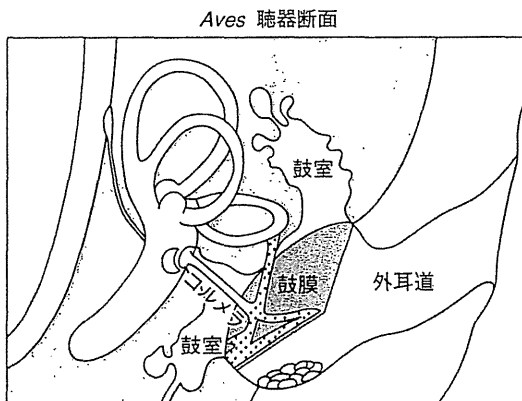


図 4 耳の進化~鳥~  
可聴周波数 500~20,000 Hz  
[3] 加我君孝, ほか (編): 新臨床耳鼻咽喉科学 第 1 巻  
基礎編. 中外医学社, 2001]

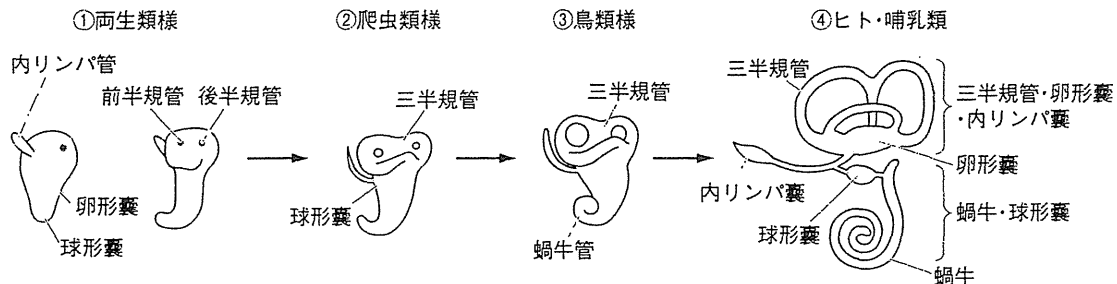


図 5 ヒトの内耳の発生  
[6] 野村恭也, ほか (著): 耳科学アトラス. シュプリンガー・ジャパン, 2008]

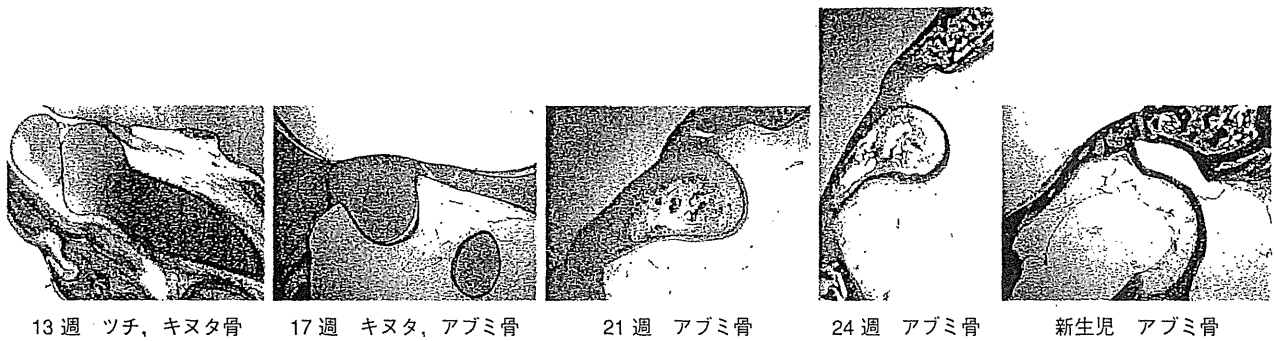


図6 ヒトの中耳の発生  
胎生期の耳小骨の発達

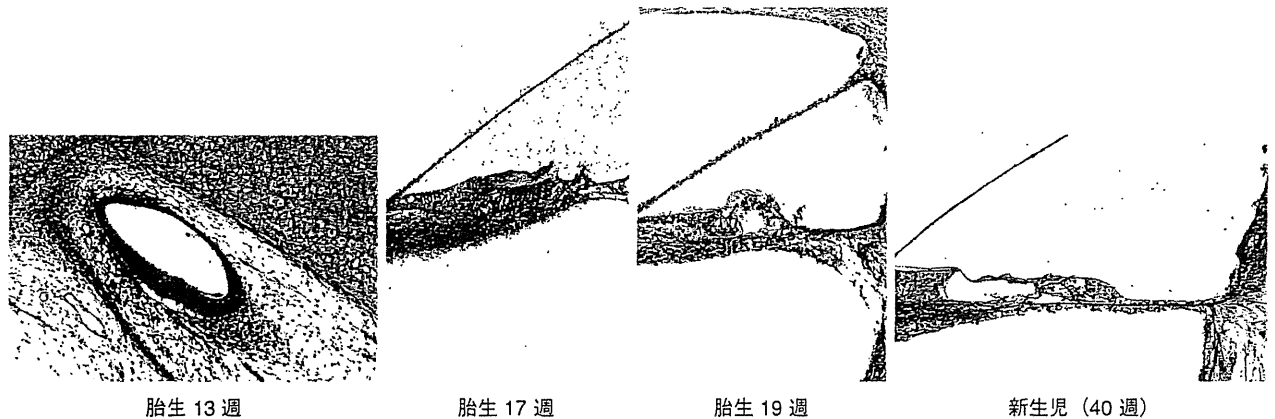


図7 ヒト蝸牛のコルチ器の発生  
胎生: 24週で完成する

新生児の蝸牛のサイズですが、現在人工内耳は生後1歳半から実施していますが、実は前述のコルチ器が完成する24週です。このような背景から人工内耳手術は生後1歳半から行っており、約30mmの電極が成人と同様に全部挿入可能です。

最後に聴覚の脳について説明をします。1920年のFlechsigの脳の発

達における髄鞘化の研究を紹介します<sup>7)</sup>。髄鞘化が進むほど黒く染まり、視覚神経系は聴覚神経系よりも早く髄鞘化が完成します。新生児のときには視放線は完成していますが聴放線の完成はずっと遅く、1歳を過ぎます(図8)<sup>8)</sup>。進化の樹に沿って考えると、魚類、両生類、爬虫類は中脳下丘が重要で、聴皮質は存在しません。鳥類の場合でも大脳基底核で聞きます。哺乳類で初めて

大脳皮質ができ、その聴皮質で聞くようになります。

脳の発生では髄鞘化が重要です。神経伝達速度が髄鞘化前(軸索)では、3~5km/時と非常に遅いのですが、髄鞘化後は毎時50~400km/時と速くなり、300km/時の新幹線よりもはるかに速くなります。髄鞘化の進行は、視覚と聴覚の中樞ではその完成年齢が異なります<sup>8)9)</sup>。