

Figure 2. Audiologic findings in a child with right-sided cochlear nerve hypoplasia (case 1). (A) Auditory brainstem responses (ABRs), (B) pure-tone audiogram, (C) word recognition curve.

a multidetector-row CT scanner (8-detector, Light-speed Ultra, GE, Milwaukee, USA). Images were acquired in the direct axial planes using a 0.652 mm slice thickness. The diameter of the CN canal (CNC) was measured along the inner margin of its bony walls at its middle portion on the axial image of the base of the modiolus.

MR images were obtained using a 1.5 Tesla system (Intera 1.5T; Philips, Belgium) according

to a protocol described previously in detail [4]. The MRI scans included 3-D T2-weighted fast spin-echo sequences in axial and oblique sagittal images of the IAC with a 0.7 mm slice thickness. The 3-D constructive interference in steady-state (CISS) images was then reconstructed by traversing the IAC in a perpendicular orientation, producing images that visualized the four nerves (facial, superior vestibular, inferior vestibular, and cochlear). The

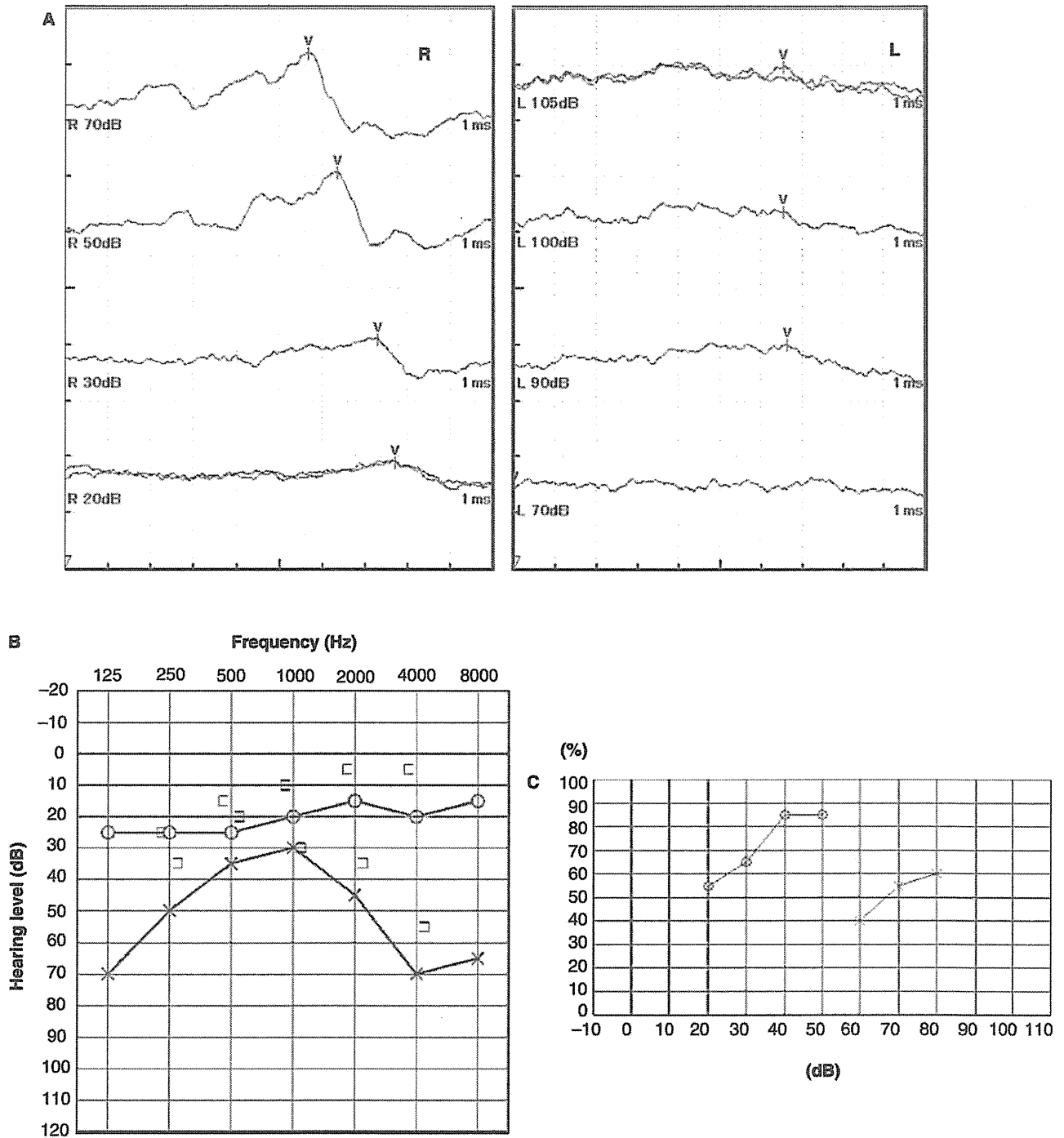


Figure 3. Audiologic findings in a child with left-sided cochlear nerve hypoplasia (case 2). (A) Auditory brainstem responses (ABRs), (B) pure-tone audiogram, (C) word recognition curve.

findings of a normal ear are shown in Figure 1a, b, (case 2, right ear).

Audiologic assessment

In addition to the pure-tone hearing test, distortion product otoacoustic emission (DPOAE) and auditory

brainstem response (ABR) testing, as well as speech audiometry were performed. DPOAEs were measured in all subjects for pairs of primary tones (f_1 and f_2), with a fixed ratio of $f_2/f_1 = 1.2$, and fixed levels of 65 dB SPL (L1) and 55 dB SPL (L2) using the ILO292 system (Otodynamics, UK). The frequency of f_2 was stepped through a range of 1–6 kHz to yield a nine-point DPgram.

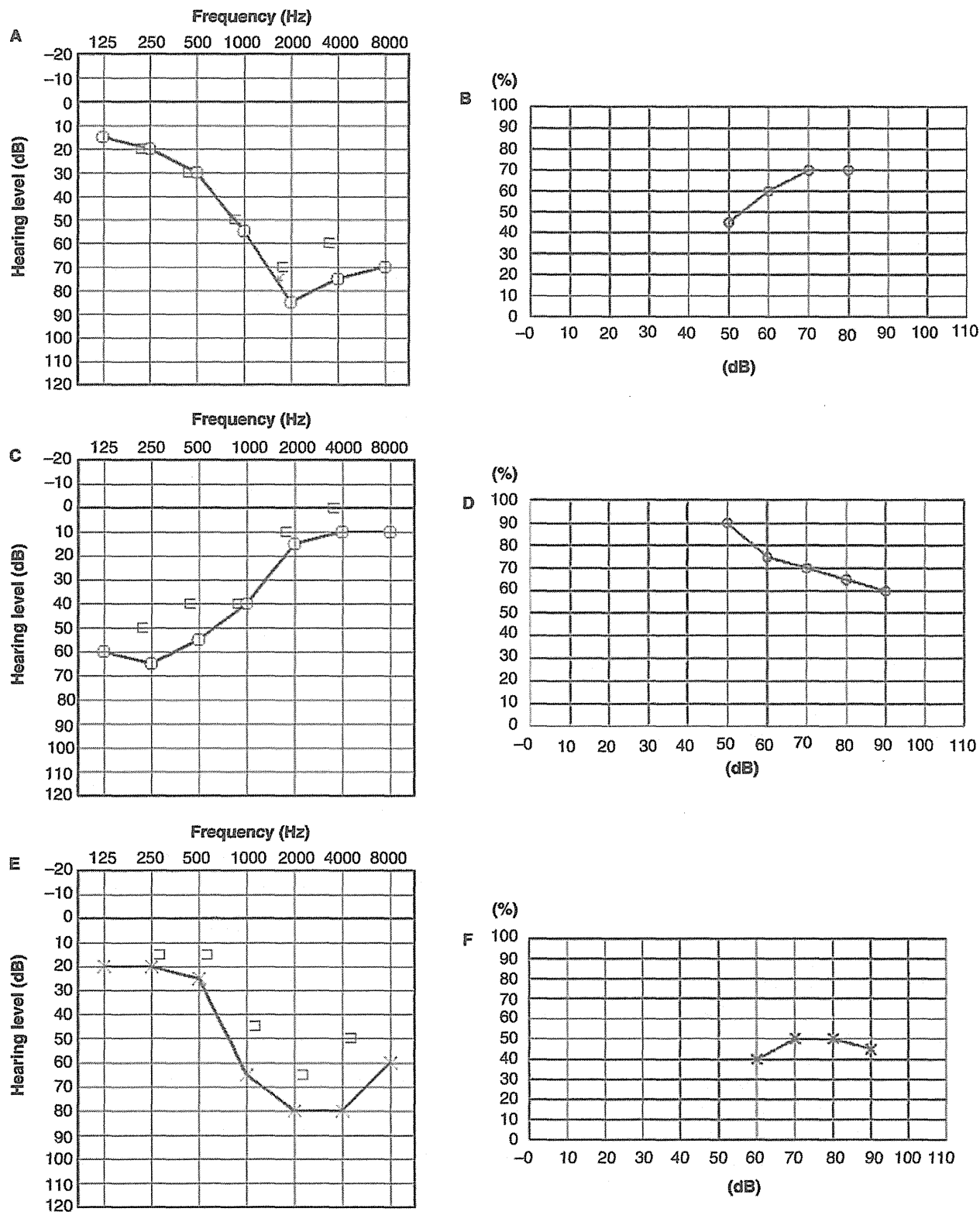


Figure 4. Audiologic findings in ears with cochlear nerve hypoplasia (cases 3-5). (a, c, e) Pure-tone audiograms: (a) case 3, (c) case 4, (e) case 5. (b, d, f) Word recognition curves: (b) case 3, (d) case 4, (f) case 5.

ABRs were recorded in three subjects using the MEB-2204 system (Nihon Koden, Japan). The 0.1 ms clicks with alternating polarity were presented monaurally at a repetition rate of 10 Hz and a maximum intensity of 105 dB nHL.

Speech audiometry was performed in five subjects, but not in case 6 where the test could not be done. The maximum word recognition scores were evaluated based on the percentage of correct answers out of 20 words, using Japanese word list 67-S. In normal-hearing subjects, the maximum word recognition scores using the word list are usually $\geq 90\%$.

Results

A summary of the findings for the six children with unilateral CN hypoplasia diagnosed by MRI is shown in Table I. On the oblique sagittal MRI image of case 2, the left CN is undetectable, while the right CN is normal (Figure 1a, b). The hearing levels of the affected ears in the six cases ranged from 35 to 59 dB (Table I). The audiogram shapes (Figures 2, 3, and 4) were high-frequency sloping (cases 3, 5, and 6), rising (case 4), 2–4 kHz notch (case 1), and inverted scoop shape (case 2). DPOAEs were present in only one (17%) of the six affected ears, and the shape of the hearing loss curve for that ear was rising.

In one of the three cases in which ABR testing was performed, the ABR threshold of the ear with CN hypoplasia was significantly elevated compared with that expected from 1000–4000 Hz pure-tone hearing levels (case 2). Speech discrimination tests were performed in five cases (Figures 2c, 3c, and 4b, d, f) but not in the 4-year-old patient (case 6). In two of these five cases (cases 1 and 2), the maximum word recognition scores of the ears with CN hypoplasia were poor compared with those of pure-tone hearing levels. In one case (case 4), the maximum word recognition score of the affected ear was 90%, but the results for 50 dB and 90 dB were 90% and 60%, respectively. Therefore, the word recognition curve in case 4 showed marked roll-over.

The click-evoked ABR tracing, pure-tone audiogram, and word recognition curves for case 1 are shown in Figure 2. The pure-tone audiogram of the right ear (affected side) showed a 2–4 kHz notch configuration. The wave V threshold of the right ear was elevated (80 dB nHL). The ABR threshold compared with the 1–4 kHz pure-tone hearing level of the right ear was slightly higher than expected. The maximum word recognition score of the right ear was 25%, which was lower than expected for pure-tone hearing.

The click-evoked ABR tracing, pure-tone audiogram, and word recognition curves for case 2 are shown in Figure 3. The pure-tone audiogram of the

left ear (affected side) showed an inverted scoop shape. The ABR threshold of the left ear was 90 dB nHL and the maximum word recognition score of the left ear was 60%. These values were smaller than expected for pure-tone hearing.

All six ears with CN hypoplasia were associated with CNC stenosis (CNC diameter, <1.5 mm; mean, 0.83 mm). In contrast, the unaffected ears of the six children had CNC diameters of >1.5 mm (mean, 1.9 mm). Axial HRCT images of a representative case (case 2) of severe CNC stenosis are shown in Figure 1c and d. No cochlear malformations were seen in the six children.

Discussion

We defined CN hypoplasia as an undetectable CN on axial, coronal, or reconstructed oblique sagittal MR images. An extremely small nerve, below the limits of resolution of MRI, could appear absent and therefore should not be disregarded. Therefore, we avoid the terms deficiency, aplasia, and agenesis.

The mechanism of CN hypoplasia in children remains speculative. Both congenital deficiency and acquired degeneration of the CN might be seen in children with SNHL [5]. In pediatric cases, it is possible that a vascular insult during critical periods in development may result in isolated CN agenesis or degeneration [1]. CN hypoplasia is often associated with cochlear anomalies [4] or various coexisting syndromes such as CHARGE association [1]. Neither cochlear malformations nor known syndromes were recognized in the patients presented in this report.

CN hypoplasia is not as uncommon as previously thought [1]. Recent studies suggest that CN dysfunction accounts for up to 10% of diagnosed cases of pediatric SNHL [2]. Miyasaka et al. [4] reported CN hypoplasia in 8 of 42 (19%) ears on MRI. Of these, four ears had inner ear malformations. In the present study, no cochlear malformations were recognized in the six ears with CN hypoplasia. In addition, a relationship between CNC stenosis and CN hypoplasia was previously reported [2,6,7]. CNC diameter measurements of <1.8 mm were considered moderate stenosis, while measurements of <1.0 mm were defined as critical stenosis [8]. A CNC diameter of <1.5 mm on CT suggested CN hypoplasia [4,6,7]. All six ears with CN hypoplasia in this study were associated with CNC stenosis (CNC diameter, <1.5 mm). And also 11 ears with CN hypoplasia with profound hearing loss were associated with CNC stenosis. The mean (SD) CNC diameter was 0.83 (0.40) mm in the affected side of 6 cases with mild to moderate hearing loss, and 0.72 (0.32) mm in the affected side of 11 cases with profound hearing

loss. The CNC diameters in the group with profound hearing loss were slightly narrower than in the group with mild to moderate hearing loss, but there was no statistically significant difference ($p = 0.28$, t test). CNC may require stimulation by its contents for normal development, meaning that CNC stenosis may occur secondary to CN hypoplasia [6]. However, it was previously reported that CNC stenosis can occur without CN hypoplasia [4]. CNC stenosis on CT may therefore be indicative of the diagnosis of CN hypoplasia, but MRI should be performed to confirm the diagnosis.

In the past, it was thought that CN hypoplasia was always associated with profound SNHL [1], but a case of CN hypoplasia without profound hearing loss was reported recently [3]. In that case, an extremely small, preserved, and partially functional CN was believed to be present in the affected ear [3]. A minimal number of residual CN fibers, which were too small to be detected by MRI, may be enough to deliver sound information without threshold elevation [8].

CN hypoplasia may present as auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD) [1,9]. In this study, DPOAEs were detected in one of six cases, which indicated normal outer hair cell function. In the 11 cases of CN hypoplasia with profound hearing loss, DPOAEs at the affected ears were detected in four cases (36%). The presence rates of DPOAEs were supposed not to relate to hearing levels. The reason for absent DPOAEs in cases of mild hearing loss is unclear, but malformations of inner ear microstructures associated with congenital CN hypoplasia are considered to be the cause of absent DPOAEs. The shape of the hearing loss curve in the case with normal DPOAE was rising (Figure 4c), and the pure-tone thresholds at 2–8 kHz were ≤ 15 dB. The normal DPOAE response in this case is assumed to indicate the preservation of inner ear function at high frequencies.

In case 2, who was one of three cases in which ABR testing was performed, the ABR threshold of the affected ear was significantly elevated compared with that expected from 1–4 kHz pure-tone hearing levels. The elevated ABR threshold in the case suggests disorders of CN synchrony at high frequencies.

Speech discrimination assessments showed poor maximum word recognition scores compared with that expected from pure-tone hearing levels in two affected ears. In addition, the word recognition curve of an affected ear had marked roll-over. The results of the speech discrimination tests suggested retrocochlear disorders in the affected ears. Some of the findings of the ABR and the word recognition tests in CN hypoplasia are consistent with audiologic characteristics of ANSD, which has

been reported as retrocochlear hearing loss in CN hypoplasia [1]. It is believed that 6–28% of ANSD cases are due to CN hypoplasia [1,10,11]. CT is recommended for the initial screening of children with SNHL [4]. For children with ANSD, high-resolution MRI of the CN should be performed as the initial imaging study [12]. The results of the present study suggest that the imaging study for the screening of CN hypoplasia is desirable for even mild to moderate hearing loss.

Conclusion

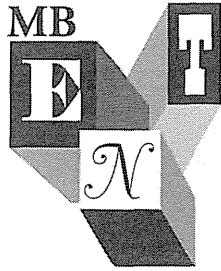
Here, we presented six pediatric cases of CN hypoplasia with mild to moderate hearing loss. Audiologic characteristics of some ears with CN hypoplasia in this study suggested retrocochlear disorders. Even if hearing loss is mild to moderate, the presence of CN hypoplasia associated with retrocochlear disorders should be considered.

Declaration of interest: The authors report no conflicts of interest. The authors alone are responsible for the content and writing of the paper.

References

- [1] Buchman CA, Roush PA, Teagle FB, Brown CJ, Zdanski CJ, Grose JH. Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. *Ear Hear* 2006; 27:399–408.
- [2] Adunka OF, Roush PA, Teagle HF, Brown CJ, Zdanski CJ, Jewells V, et al. Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency. *Otol Neurotol* 2006;27: 793–801.
- [3] Miyahara I, Miyashita K, Takumi K, Nakajo M, Kurono Y. A case of cochlear nerve deficiency without profound sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol* 2011; 32:529–32.
- [4] Miyasaka M, Nosaka S, Morimoto N, Taiji H, Masaki H. CT and MR imaging for pediatric cochlear implantation: emphasis on the relationship between the cochlear nerve canal and the cochlear nerve. *Pediatr Radiol* 2010;40: 1509–16.
- [5] Glastonbury CM, Davidson HC, Harnsberger HR, Butker J, Kertesz TR, Shelton C. Imaging findings of cochlear nerve deficiency. *AJNR* 2002;23:635–43.
- [6] Kono T. Computed tomographic features of the bony canal of the cochlear nerve in pediatric patients with unilateral sensorineural hearing loss. *Radiat Med* 2008;26:115–19.
- [7] Komatsubara S, Haruta A, Nagano Y, Kodama T. Evaluation of cochlear nerve imaging in severe congenital sensorineural hearing loss. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2007;69:198–202.
- [8] Valero J, Blaser S, Papsin BC, James AL, Gordon KA. Electrophysiologic and behavioral outcomes of cochlear implantation in children with auditory nerve hypoplasia. *Ear Hear* 2012;33:3–18.
- [9] O'Leary SJ, Gibson WP. Surviving cochlear function in the presence of auditory nerve agenesis. *J Laryngol Otol* 1999; 113:1008–10.

- [10] Walton J, Gibson WP, Sanli H, Prelog K. Predicting cochlear implant outcomes in children with auditory neuropathy. *Otol Neurotol* 2008;29:302–9.
- [11] Teagle HF, Roush PA, Woodard JS, Hatch DR, Zdanski CJ, Buss E, et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Ear Hear* 2010;31:325–35.
- [12] Roche JP, Huang BY, Castillo M, Bassim MK, Adunka OF, Buchman CA. Imaging characteristics of children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Otol Neurotol* 2010;31:780–8.



◆特集・補聴器に関する Q & A—診療所における対応—

2. 初めて補聴器を患者さんに適合する場合について

Q 3 3歳時健診にて発見された場合は？

守本倫子*

Key words : 軽度難聴・中等度難聴 (mild hearing loss, moderate hearing loss), 高音急墜型難聴 (high frequency hearing loss), 語音明瞭度 (speech perception)

Point

- ① 3歳児健診では伝音難聴や中等度難聴が発見されることが多い。
- ② ある程度言葉がでていることが多いため、親が補聴器装用に同意しないことも多い。
- ③ 補聴器装用のコツは、家族が日常生活における難聴児の直面する問題点を理解すること。

はじめに

新生児スクリーニングが施行されるようになったものの、いまだに2歳半～3歳過ぎて初めて難聴が見つかる場合も少なくない。本稿では、そういった患者さんへの対応について解説する。

3歳時健診で発見される難聴とは？

新生児聴覚スクリーニングも行われているため、高度難聴は3歳前までに発見されていることが多い。しかし、軽度・中等度難聴は3歳児健診で発見されることが少なくない。

日本耳鼻咽喉科学会での報告によると3歳児健診の受診率は80%以上と高く、そのうち精密検査にて両側難聴が発見されるのは0.07%とされている。これは、新生児聴覚スクリーニングが開始される前の1997年からほとんど発見される頻度は変わっていないとされている¹⁾。この理由として、3歳児健診で発見される難聴児は、滲出性中耳炎による伝音難聴であることが多いこと、また感音難聴では、おそらく進行性・遅発性難聴のた

めに新生児期には聴力が正常であった例なども含まれていることが推測される。いずれにしても、出生直後からしばらくの間は聴力が正常であった時期があるため発声がみられたりするため見落とされやすい。

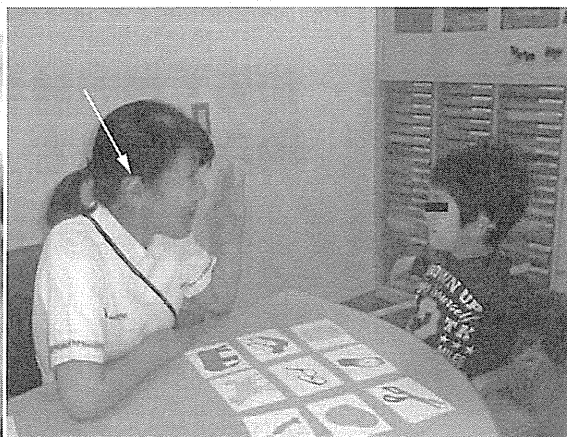
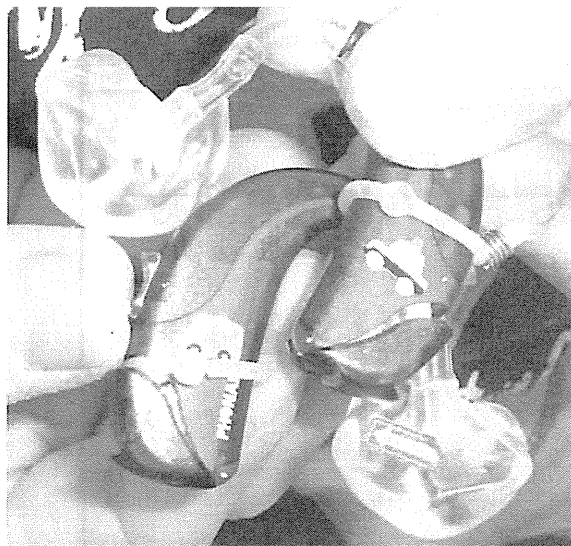
森田らは、3歳以降に発見された難聴児に対してアンケート調査を行ったところ、大半は2歳過ぎには母親が聞こえが悪いことに気が付いていたものの、健診時に経過観察を指示されており、発見が遅れていると報告している²⁾。診断する側も慎重に判断する必要がある。

3歳児に対する難聴の診断方法

1. 難聴の診断

多くは伝音難聴であるため、鼓膜所見、ティンパノメトリーで滲出性中耳炎や慢性中耳炎を除外する。言葉を覚える大事な時期であるので、鼓膜チューブ留置術など積極的に聴力改善に努める。中耳所見に異常が認められなかった場合、遊聴力検査や幼児聴力検査(COR, ピープショウテスト)と耳音響放射検査(DPOAE, TEOAE), ABR,

* Morimoto Noriko, 〒157-8535 東京都世田谷区大蔵 2-10-1 国立成育医療研究センター耳鼻咽喉科



a|b

図 1.

- a : 補聴器に親しみを感じさせる工夫. 補聴器にはそれぞれパトカーと救急車のシールが貼られているため左右が覚えやすい. イヤモードにもシールを埋め込んで作成してある
- b : 3歳児の言語訓練. 補聴器をつけたがらないため, 言語聴覚士も同じ補聴器を耳にかけて(↑), 仲間意識を持たせながら訓練を行っている

ASSR を組み合わせて検査する.

2. 難聴の程度の評価

純音聴力検査などは3歳4~6ヶ月以降でないときできないことが多い. しかし, 高音急墜型難聴などが疑われる場合など, 補聴器の調整のためにも正確な聴力検査結果が必要である. 乳幼児の聴力検査では, 辛抱強く何度か遊戯聴力検査を繰り返し, 閾値を確定することが大切である. また, インサートイヤホンを用いての遊戯聴力検査や条件詮索反応聴力検査 (visual reinforcement audiometry; VRA) は有効である.

補聴器の選択機種

1. 機種

アナログ型補聴器によるリニア増幅では, 十分な利得を確保させると, 最大出力が不快閾値レベルを超えてしまう. 中等度難聴児では, やや高い聴覚閾値と正常やや低い不快閾値を持っているため, ボリューム調節のできない幼児では, 装用に伴う不快感のみが強調されてしまう³⁾. このため, ノンリニア増幅のデジタル補聴器で, COR などの聴力閾値を参考にパソコン上で出力音圧を調節することができる. また, ハウリング抑制機能を

持つため, 特に高音急墜型難聴に対しても利得を上げることができて有用である. 小児の場合は, 両耳装用が必要である.

2. 見た目

子どもが装用したくなるように, カラフルなものや, 補聴器にお気に入りのシールを貼るなどの工夫をする. 左右を間違えないように, イヤモードを異なる色で作成したり, シールで目印をつけるのもよい(図 1-a). また, 母も補聴器をつける真似をしたり, 言語聴覚士もダミーの補聴器を装用するなど補聴器装用に対する抵抗を感じさせなくすることも有効である(図 1-b).

補聴器適合の際に参考とする検査

1. 補聴器の必要性

軽度難聴では, 親に補聴器をつけさせる必要性を理解させることから始まる. 受け答えができることから, 他の健聴児と比べて言葉がやや遅れている程度にしか思っていないことも少なくない.

1) 発達検査

3~4歳児では, 新版 K 式言語発達検査やウェクスラー式(WPPSI)などでの言語発達の遅れの有無を評価する. 明らかに言語面のみでの遅れが

ノ
た
き

方,
わ
子
の
か
違
調
整

1.
1)
進
行
な
ど
か
ま
う
こ
が
聞
こ
る
よ
う

ある場合は、難聴が影響している可能性から補聴器装用を検討する。

2) 語彙能力検査

絵画語彙検査(PVT-R)では複数の絵を見せて説明にあった絵を選択させる。語彙数を評価することができる。日常何気なく耳に入ってくる言葉をどのくらい身に着けることができているのか、をみることで、難聴により自然には語彙数が増えていないことなどが評価できる。

2. 補聴器装用効果の評価

1) 音場での装用閾値検査

補聴器を装用して、乳幼児聴力検査(CORまたはピープショウテスト)を行い、補聴器により十分に聴力閾値が上昇しているかをみる。幼児の場合、言語の獲得のためには成人よりも低い閾値が求められる。

2) ことばの聞き取り検査

特に感音難聴では、「サ行」が「ハ行」に、「タ、ハ行」が「カ行」に聞き誤ることが多い。こうした音の含まれた絵カードを並べ、口元を隠して聞き取れるか検査する。

3. 両親からみた満足度

補聴器を装用させた時の声の出方、語彙の増え方、音への反応の良さ、などを保護者や養育に関わる者に観察してもらう。発声や声の質などは、子ども自身が自分の声をフィードバックできているのかという指標になる。また、様々な場面(遠くから声をかけたとき、幼稚園での反応など)での違いを確認し、装用前と変化がないようであれば、調整が必要である。

親への説明(診断時、初めて装用時)

1. 診断時

1) 高度難聴

進行性難聴や人の表情を読み取るのがうまい子などが、この時期まで高度難聴を見過ごされてしまうことが少なくない。出生後しばらくの間は音が聞こえていた可能性や、表情のみで反応ができるようなコミュニケーション能力に長けている子

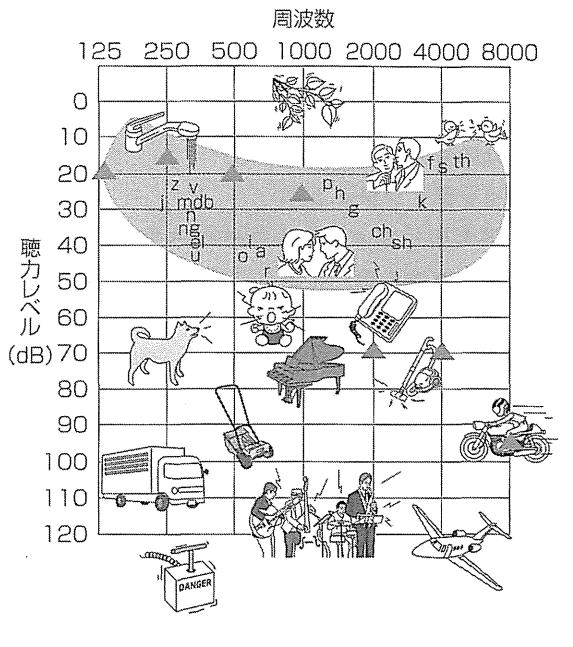


図 2. 聞こえる音と日常会話音声範囲(スピーチバナナ)の関係

などは、補聴器をつけてあげることでもっとその能力が伸びてくる可能性などを説明する。また、近い将来人工内耳留置手術を行う可能性についても言及する。

2) 軽度~中等度難聴

ある程度の音が聞こえているために親も難聴であることを受容できなかったり⁵⁾、補聴器の必要性が理解できないこともある。図2のように聴力をプロットし、いったいどのような語音が聞き取れていないのかを示す。また、構音検査などで、どのような音が正確に構音できないかを把握してもらい、単に年齢が幼少であるから「赤ちゃん言葉」で話すのではなく、音がそのようにしか聞こえていないことや、自分の構音が自分にフィードバックできていないために正確な構音に直せないことなどを認識してもらうことが大切である。

2. 初めて装用時

1) 装用時間

最初はうるさかったり、耳に何かをつけられるのを嫌がったりすることがある。最初は2~3時間装用から始め、徐々に装用時間を長くする。また、最初は静かなところで装用させ、装用してい

る間は親と一緒に遊ぶ、本を読むなどで補聴器が気にならないようにさせる。

2) フィッティング

最大出力音圧は成人よりやや-10 dB 程度に調整し、装用を開始する。装用時の反応を COR で確認する。この段階で調整したとしても、1回でよく聞こえるようになるわけではない。むしろ、細かいスパンで聴覚評価と再調整を繰り返し行い、徐々に適切なフィッティングに近づけていくということを理解してもらう。

限 界

静かなところではよく聞こえるようになったとしても、騒音下での聞き取りは困難であることが多い。幼小児に長時間補聴器をつけさせるコツは、家族が日常生活での難聴児の直面する問題点について理解することである⁵⁾。

参考文献

1) 森田訓子：耳鼻咽喉科の問題—新生児聴覚スク

リーニングと乳幼児聴覚検診。小児科臨床, 62 : 2742-2747, 2009.

Summary 3歳児健診における難聴の発見効果は高く、これからは1歳半健診でもう少し早期に難聴発見の体制を整備する必要がある。

2) 森田訓子, 平岩幹男：三歳児聴覚検診の実態と評価—第2法・検診の対応と療育の成果について。Audiol Jpn, 42 : 259-263, 1999.

Summary 中等度難聴は健診で見逃されるケースが多く、健診に携わる者への啓発が必要である。

3) 水足邦雄：12. 中等度難聴児にふさわしい補聴器。加我君孝, 内山 勉, 新正由紀子(編) : 87-93, 小児の中等度難聴ハンドブック。金原出版, 2009.

4) 寺崎雅子ほか：軽度・中等度難聴児の補聴器装用ができない状況。Audiol Jpn, 51 : 425-426, 2008.

Summary 軽中等度難聴児の補聴器装用が困難な理由として、本人も保護者も難聴の自覚が少ないことが挙げられる。

5) 井上理恵, 大沼幸恵, 原 由紀：軽度・中等度難聴児の補聴器装用と言語およびコミュニケーションの指導。Audiol Jpn, 50 : 246-253, 2007.

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



国際医療福祉大学三田病院耳鼻咽喉科

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 かがみひさ 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¹⁾。「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²⁾。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)³⁾。次の両生類では、カエルの場合は鼓膜や耳小骨、三半規管

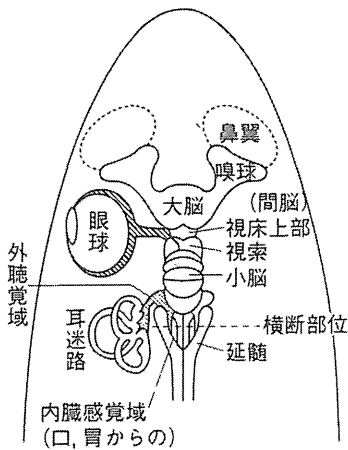


図1 耳の進化～魚～(サメの例)

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〕

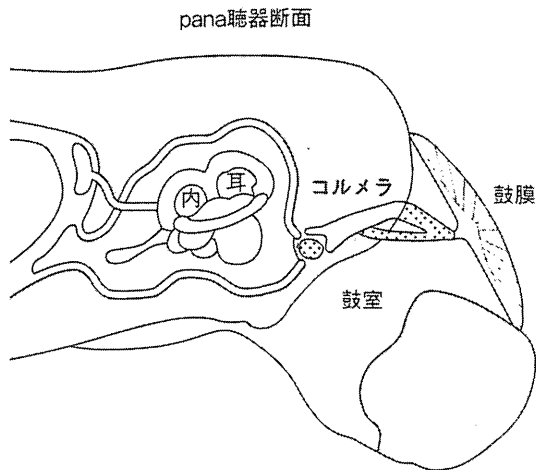


図2 耳の進化～両生類～(カエル)

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)³⁾。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)³⁾。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)⁴⁾。最後に哺乳類ですが、可聴周波数はネコで

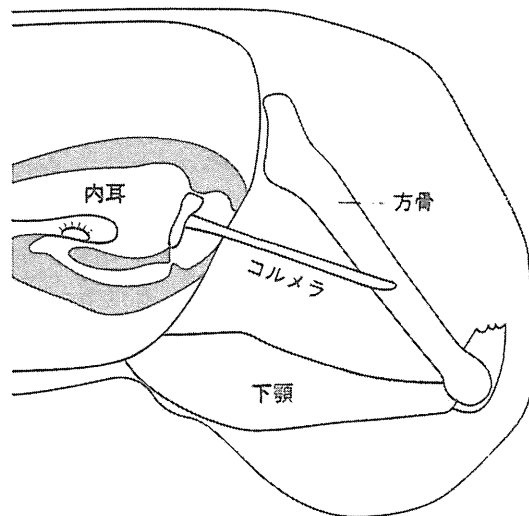


図3 耳の進化～爬虫類～(ヘビ)

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⁵⁾。

「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)⁶⁾。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いになり、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)。

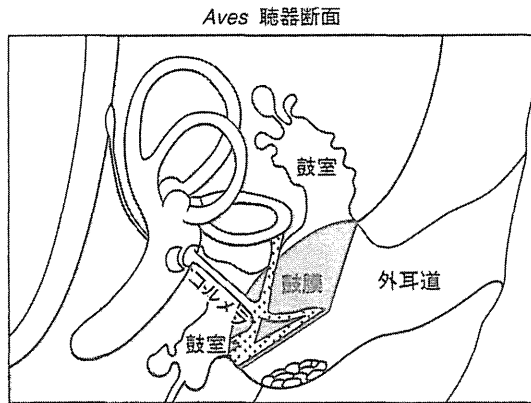


図4 耳の進化~鳥~
可聴周波数 500~20,000 Hz
〔3〕加我君孝, ほか(編): 新臨床耳鼻咽喉科学 第1巻 基礎編, 中外医学社, 2001)

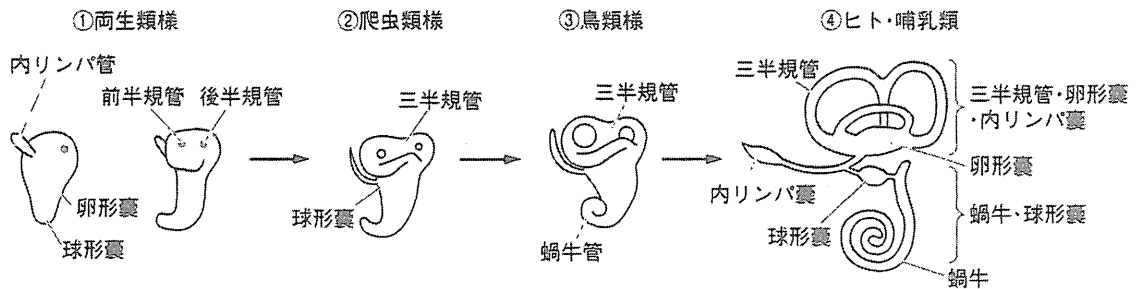


図5 ヒトの内耳の発生
〔6〕野村恭也, ほか(著): 耳科学アトラス, シュブリンガー・ジャパン, 2008]

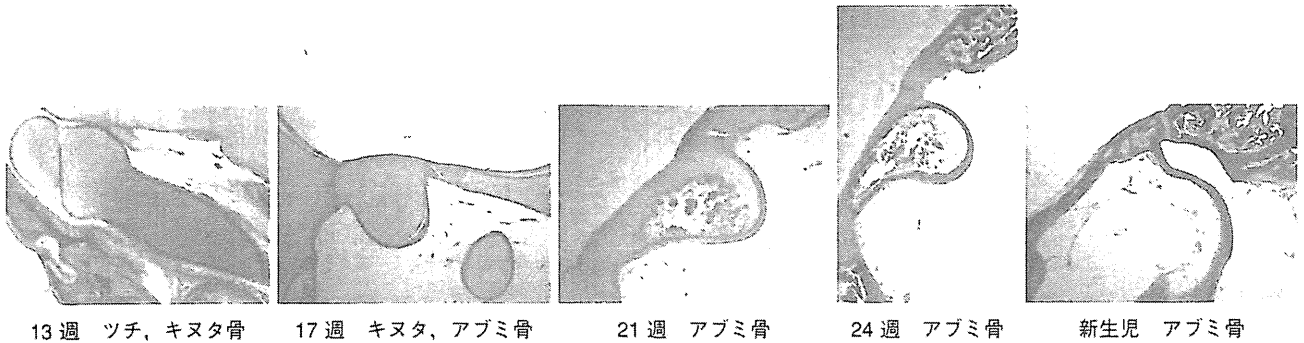


図6 ヒトの中耳の発生
胎生期の耳小骨の発達

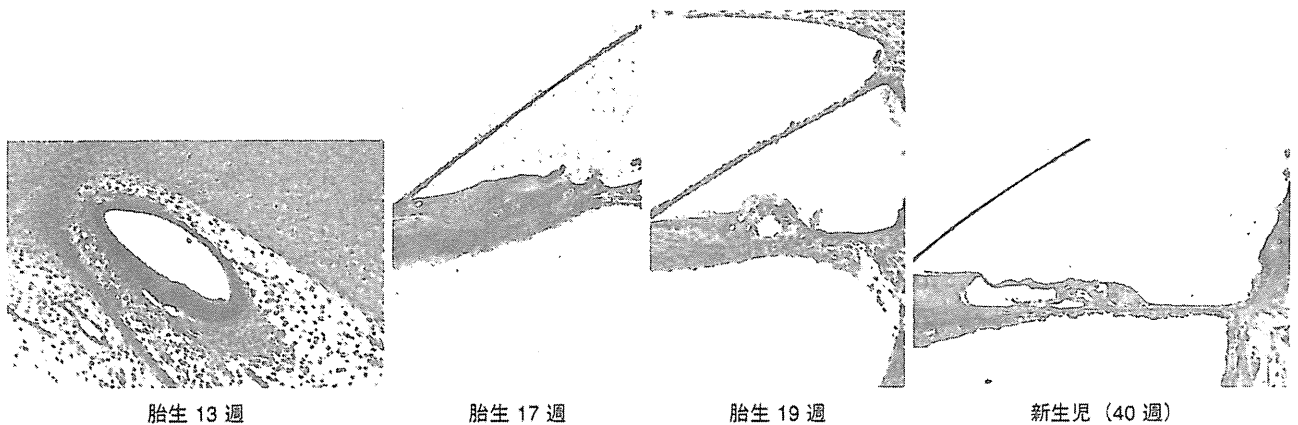


図7 ヒト蝸牛のコルチ器の発生
胎生24週で完成する

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週ですでに新生児も大人も同じサイズです。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⁷⁾。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)⁸⁾。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^{8,9)}。

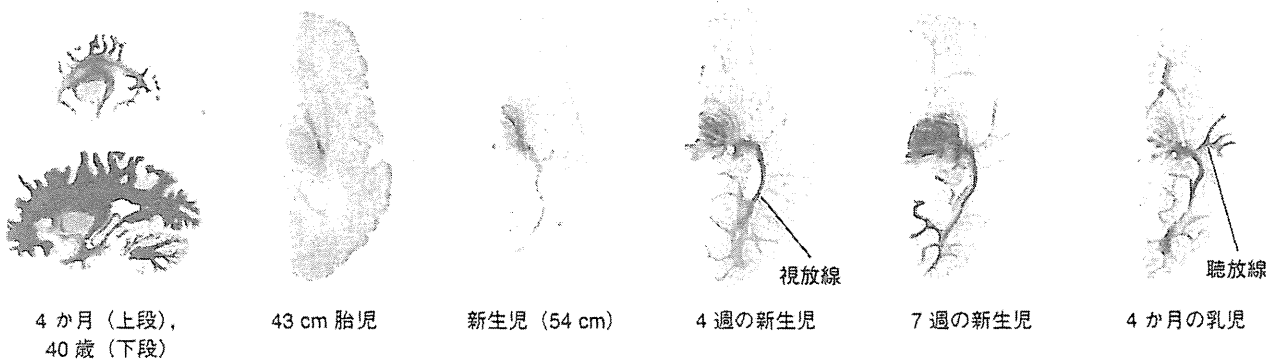


図8 Flechsig のヒトの脳の発達における髄鞘化の研究

①視覚神経系は聴覚神経系より早く髄鞘化が完成する

②神経伝達速度は髄鞘化前(軸索)では3~5 km/時, 髄鞘化後で50~400 km/時

[8] Sano M, Kuan CC, Kaga K, et al : Early myelination patterns in central auditory pathway of the higher brain : MRI evaluation study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 72 : 1479-1486. 2008]

おわりに

現在はMRIを用いて、中枢聴覚伝導路および言語中枢の髄鞘化を脳の発達とともにフォローアップすることがわかります。私たちの研究では、中枢聴覚伝導路も言語中枢も難聴の有無にかかわらず、ほぼ古典的な研究と同様に脳の聴覚言語中枢の髄鞘化が完成することがわかりました。これは難聴児の場合、「脳は音刺激の届くことを待っている」ことを示しています。

文献

- 1) Darwin C : (渡辺政隆訳) 種の起源. 古典新訳文庫 光文社, 2009
- 2) Winston R : (相良倫子訳) 目で見える進化—ダーウィンからDNAまで. さ・え・ら書房, 2009
- 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
- 4) Weber DB, Fay RR, Popper AN (ed) : The evolutionary biology of hearing. Springer, 1992
- 5) 加我君孝 : 感覚器の進化と言語と脳. 総合臨床 53 : 2595-2597, 2004
- 6) 野村恭也, ほか : 耳科学アトラス. シュプリンガー・ジャパン, 2008
- 7) Flechsig P : Anatomie des menschlichen Gehirns und Rückenmarks auf yelogenetischer Grundlage. Thieme, 1920
- 8) Sano M, Kuan CC, Kaga K, et al : Early myelination patterns in central auditory pathway of the higher brain : MRI evaluation study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 72 : 1479-1486, 2008
- 9) Su P, Kuan CC, Kaga K, et al : Myelination progression in language-correlated regions in brain of normal children determined by quantitative MRI assessment. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 72 : 1751-1763, 2008



