



図3 適切な教育・指導を受けな
いまま成人となり、知的障害者の
成人施設の片隅で一日中常同行動
をしている知的障害をともなう盲
ろう者

相談支援

国立特別支援教育総合研究所では、基本的には教育相談は地域の自治体の教育相談センター等で行う方針ですが、例外として希少障害として「盲ろう児」のみ教育相談（問合せ：<http://www.nise.go.jp/cms/6,5>,

12,92.html)を行っています。また成人の盲ろう者へのサービス機関である全国の都道府県にある盲ろう者友の会でも、盲ろう児への相談や支援を行っています。医療機関としては国立障害者リハビリテーションセンター病院眼科・耳鼻咽喉科および機能回復部門で対応が可能です。また人工内耳等の相談は筆者の属する国立東京医療センター耳鼻咽喉科幼小児難聴クリニックで対応が可能です。

(謝辞)

本稿につきまして、ご教示いただきました前国立特別支援教育総合研究所室長、横浜訓盲学院・学院長 中澤恵江先生に深く感謝いたします。

文献

- 1) 福島 智：盲ろう者として生きて。明石書店，2011
- 2) Chen, Deborah：Young Children Who are Deaf-Blind：Implications

for Professionals in Deaf and Hard of Hearing Services. The Volta Review 104, 273-284

- 3) 国立特殊教育総合研究所重複障害教育研究部：視覚聴覚二重障害を有する児童・生徒の実態調査報告書。平成12年3月
- 4) 佐藤久夫：障害者総合福祉法の骨格に関する総合福祉部会の提言—新法の制定を目指して—。障がい者制度改革推進会議総合福祉部会報告書。内閣府，平成23年8月
- 5) 全国盲ろう者協会：平成16/17年度 盲ろう者生活実態調査報告書。平成18年3月
- 6) 内山 勉：盲児施設・ろうあ児施設に在籍する重複障害児の実態調査ならびに重複障害児の適切な処遇に関する調査研究。こども未来財団委託平成16年児童関連サービス調査研究事業報告書。こども未来財団，平成17年2月
- 7) 小口芳久：小児眼科のABC。日本医事新報2003
- 8) 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
- 9) 山崎邦夫：年譜で読むヘレン・ケラー ひとりのアメリカ女性の生涯。明石書店，2011
- 10) 高橋 広：ロービジョンケアの実際。医学書院，2002

☆☆☆☆☆

☆☆☆☆☆

2. 難聴の病態と診断の進め方



目白大学 言語聴覚学科 教授
坂田英明

Keyword

先天性難聴 突発性難聴 老人性難聴 ABR

Summary

ひとくちに難聴といっても、先天性難聴、乳幼児期に多い滲出性中耳炎などによる伝音難聴、学童期などにみられる機能性難聴（心因性難聴）、成人に多い突発性難聴、老人性難聴などさまざまである。聴覚領域の病態の診断はその後の治療に直結しており、正しい聴覚系検査がきわめて重要となり、臨床検査技師の腕の見せ所でもある。このため、さまざまな難聴の基本病態を理解し、適切な聴覚検査が行われることが望まれる。

本稿では、難聴の病態や聴覚障害を起こす疾患における診断の進め方、最近の傾向などについて述べる。

はじめに

難聴は目に見えない障害であり、周囲に気づかれないことが多い。とくに先天性難聴の場合は、気づかれず放置されると言葉は遅れ、人格形成や情緒に影響を及ぼすこともあり、早期発見、早期対応が重要となる。発見が2歳以降になると、コミュニケーションの選択肢が限られる。小児難聴の確定診断は、成人とは異なり種々の検査方法が存在するため、その特徴を理解しておく必要がある。成人では、突発性難聴や耳閉塞感に多い低音障害型感音難聴に対する知識が必要である。

従来老人性難聴や進行性難聴などの病態は不明なことが多かったが、最近少しずつ明らかとなってきた。

ここでは、音の伝わり方、難聴の種類、オーディオグラムからみた難聴の病態、難聴の原因、診断などについて最近の動向をふまえて述べる。

聴覚と脳

赤ちゃんは五感からの刺激を受け成長していく。視覚、聴覚、嗅覚、触覚、味覚のなかで聴覚は他の感覚器官より一番早くから（胎児の5～6週頃）発達を始め、一番遅く（2歳頃）に髄鞘化が完成するといわれている。

したがって、聴覚は2歳頃までは脳の可塑性がきわめて大きくなる。

〈感覚器官の髄鞘化の完成時期〉

視覚	3カ月
嗅覚	2～3カ月
味覚	1～2カ月
触覚	1～2カ月
聴覚	2歳

聴覚とコミュニケーション

「きく」は、さまざまなかたちでコミュニケーションに関係している。たとえば、耳に入った音

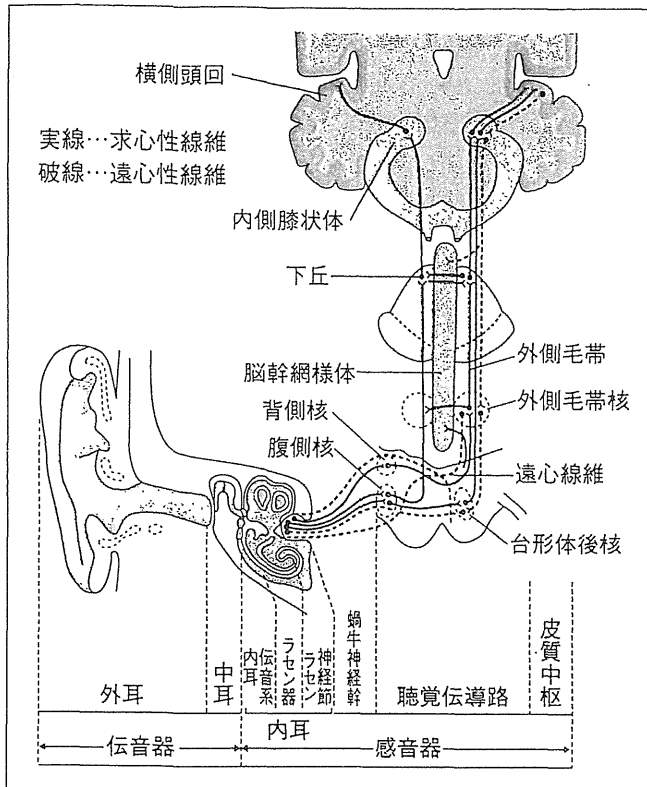


図 1 臨床的にみた聴器各部の分類 (坂田英明, 他; 2000)¹⁾

を「聞く」、その音が脳に伝わり思考を働かせ脳で (14の心の耳)「聴く」、相手にものを尋ねる時の「訊く」などである。

「聞く」の障害は耳に音が入りにくくなった状態、つまり難聴である。一般に難聴というとこのことを指す。「聴く」が困難になる場合は脳の問題でもあり、発達などが関与する。つまり、耳に音は入っても発達障害や自閉症などでコミュニケーションに支障をきたすことになる。「訊く」が障害されるのはおもに心因性ということになる。

hear → listen to → ask
 耳：聞く → 脳：聴く → 訊く

耳の構造と聴覚伝導路

聴覚、平衡器は、末梢部と中枢部からなっている。末梢部は側頭骨の中におさまる、外・中・内耳より成り立っている。音は外耳道を通り、鼓膜、中耳 (耳小骨)、内耳へと伝わり、電気刺激をシグナルに変えて、脳幹である蝸牛神経核、外側毛帯

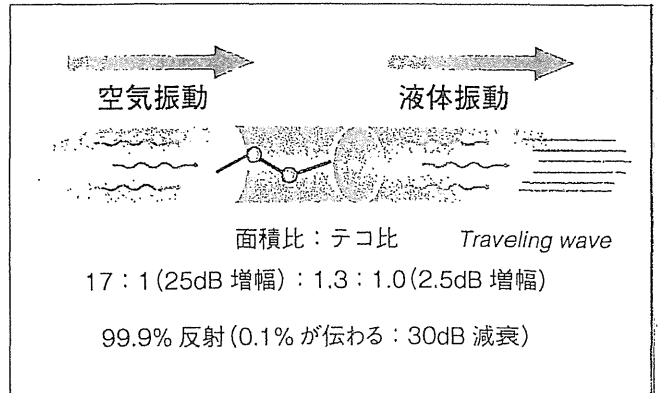


図 2 音の伝わり方のイメージ

を通して中脳、間脳に向かい、下丘および内側膝状体を通り、最終的に大脳の聴皮質に到達する (図 1)¹⁾。

聴覚検査施行の際は、この聴覚伝導路のどの部分を検査しているかが重要となる。

音の伝わり方

音が耳に入ると鼓膜で 99.9% を捕らえ、残りの 0.1% の音は耳小骨でキャッチされる。

鼓膜が振動すると、その空気振動エネルギーは耳小骨 (ツチ・キヌタ・アブミ骨) を介して内耳に伝えられ、内耳のリンパ液に液体振動を起こす。内耳のリンパ液の中に存在している感覚細胞は、この振動を感じ蝸牛神経に活動を起こす。この気導路の障害はすなわち伝音難聴という。

内耳の感覚細胞は、液体振動の振動エネルギーを電気的エネルギーに変換する役割を果たしている。内耳には外リンパ液と内リンパ液があり、感覚細胞である有毛細胞で電位差により摩擦が起き、電位が生じ電気を発生させている。この電気エネルギーが神経を經由して脳へと送られている (図 2)。

難聴の種類と疾患

難聴は、大きく下記に分類される。オージオグラム (純音聴力検査図) は横軸と縦軸からなる。縦軸は聴力レベル、横軸は周波数となる (オージオグラムの見方・記載法の詳細については次章参

照)。聴力の程度は、図3に示したように軽度から高度難聴に分類される。

1) 伝音難聴

伝音難聴は、外耳・中耳などの伝音系の障害により、内耳までの音の通過、伝導が妨げられ音の減衰が生じることによって起こる難聴である。したがって、音を大きく入れた場合、言語音を正確に受け取る能力は障害されない。聴力型は、骨導聴力が正常で気導聴力が低下する。

原因疾患としては、耳垢栓塞、外耳道狭窄、外耳道閉鎖症、中耳奇形、鼓膜穿孔、中耳炎、耳硬化症、外・中耳腫瘍、外傷性耳小骨離断などがある。これら伝音難聴を示す多くの疾患は治療が可能である。

2) 感音難聴

感音難聴のなかには、迷路性（内耳性）難聴と後迷路性（中枢性）難聴がある。

迷路性（内耳性）難聴は、内耳の一部分または全体の障害が起こり、老人性難聴などは高音成分から次第に症状が進行する。やがて骨導聴力と気導聴力が同様に低下する。よって、音を大きく入れた場合でも、言語音は正確に受け取れない。

原因疾患としては、小児に多いムンプス難聴や中耳炎に合併した内耳炎、薬剤などによるストレプトマイシン難聴、騒音性難聴、聴神経腫瘍などがある。

後迷路性（中枢性）難聴は、Auditory nerve disease (AN) といわれる疾患単位と、中枢性難聴とくに聴覚伝導路が脳幹部で交叉してから、さらに中枢部の障害で起こるといわれている。原因疾患としては、聴神経腫瘍、脳腫瘍、脳梗塞、脳出血などがある。

3) 混合性難聴

骨導聴力、気導聴力の混合の具合により、さまざまな聴力像が認められる。骨導聴力と気導聴力が同様に低下するが、気導聴力がより低下している。原因疾患としては、中耳炎の内耳感染、進行した真珠腫性中耳炎、老人の中耳炎、耳硬化症の進行したものなどがある。

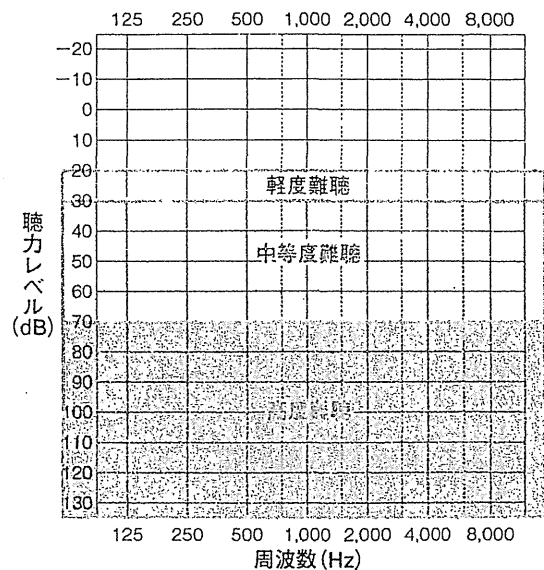


図3 聴力の程度による難聴の分類

4) 機能性難聴（心因性難聴）

内耳に何らの器質的障害がないのに、心因性（ヒステリー、精神的ショック）に起こる難聴で、閾値が一定せず安定しない、幼児期から学童期に多い。この疾患は、純音聴力検査では診断が確定できにくく、DPOAE (distortion product otoacoustic emission) や ABR (auditory brainstem response), SR (stapedial reflex) などの他覚的検査が必要となる。

オーディオグラムからみた病態

標準的な聴力の評価には、純音聴力検査が用いられる。周波数ごとの閾値をグラフ化したものがオーディオグラムで、一般的には125 Hz から8,000 Hz までの検査が可能である。

1) 低音障害型

対象疾患：中耳炎（蝸牛型）メニエール病、低音障害型感音難聴、低音障害型の突発性難聴

病態：文字通り低音部分が障害される難聴である。単純には、純音聴力検査などでヘッドホンがきちんと当たっていないと、低音部が軽度の難聴となることもある。また、鼻アレルギーや肥厚性鼻炎など、重症な鼻閉などの症状がある場合も同様の型を呈することがあり、臨床情報も重要であ

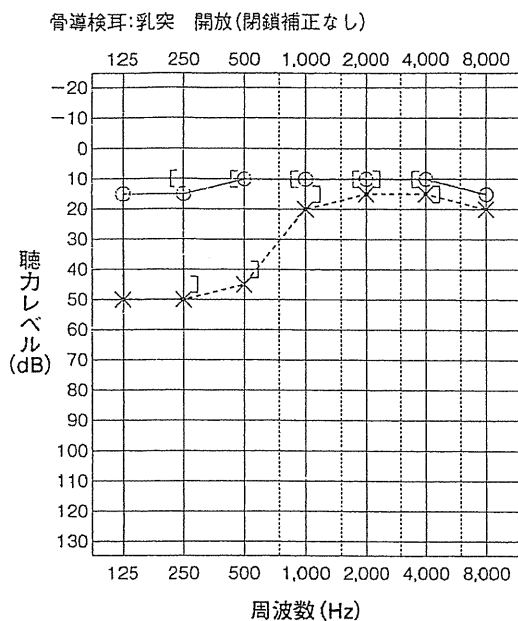


図 4 低音障害型

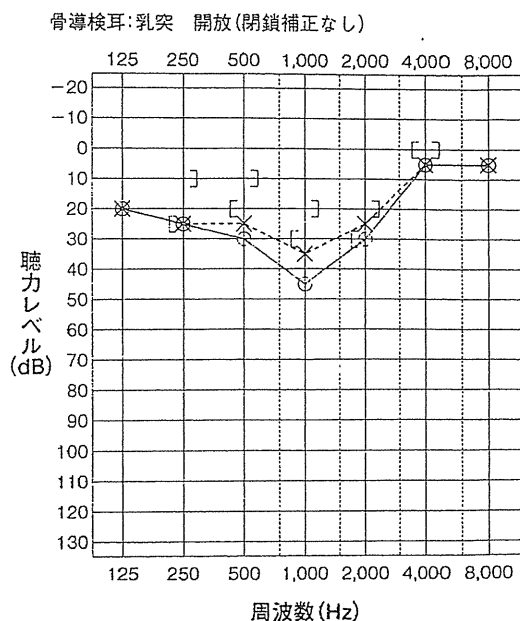


図 5 谷型

る (図 4)。

低音障害型感音難聴は日常きわめてよく遭遇する。一般的には、メニエール病などに代表されるように内耳のリンパ水腫が起こると低音部分が障害される。また、低音部分の周波数は蝸牛の頂回転付近に分布しており、この部位の障害は可逆性がある。自然寛解や治療にも比較的よく反応する。他の周波数と比較して 125, 250, 500 Hz が低下する。再発が多く変動することもしばしばである。突発性難聴の低音障害型は、低音障害型感音難聴との鑑別が困難であるが、突発性難聴という疾患名は初発のみしか使われない。再発したり変動する場合は、突発性難聴とはいわない。

2) 谷型

対象疾患：先天性難聴、聴神経腫瘍、血管障害

病態：1 kHz を中心に谷のように中央が低下したパターンの難聴をいう。先天性難聴の遺伝子異常 (*TECTA*) の場合や、糖尿病や高コレステロール血症などの動脈硬化などによる血管病変や聴神経腫瘍などの場合でも谷型を呈する (図 5)。

1 kHz 周囲は動脈支配が複雑である。総蝸牛動脈から支配されるが、まず蝸牛の頂回転や基底回転から動脈支配があり、最後に血液の供給が行わ

れる部位である。したがって、糖尿病や高コレステロール血症などの動脈硬化があると、血管障害の影響を一番に受けやすい部位である。聴神経腫瘍などの場合は、腫瘍が増大し血管障害が起こると難聴が生じると考えられている。2,000 Hz の dip も同様である。

3) c⁵-dip

対象疾患：音響外傷、騒音性難聴

病態：慢性的な騒音曝露、突発的な大音響などによる。

オーシオグラム上の 4,000 Hz の、正確には 4,096 Hz 音における逆三角形型の凹状の聴覚閾値上昇を c⁵-dip と呼称する (図 6)。騒音性難聴症例の多くに認める所見であるが、この疾患に特異的な所見ではない。また、同様の凹状の聴覚閾値上昇は、2,000~6,000 Hz に至る検査周波数においても発現することが知られている²⁾。

4) 高音障害型

対象疾患：家族性遺伝性難聴、老人性難聴、薬剤性 (抗腫瘍剤、アミノ配糖体系抗菌剤)

病態：一般に、高齢などによる老人性難聴では高音部分より難聴が進行するといわれているが、その詳細な病態はわかっていない (図 7)。

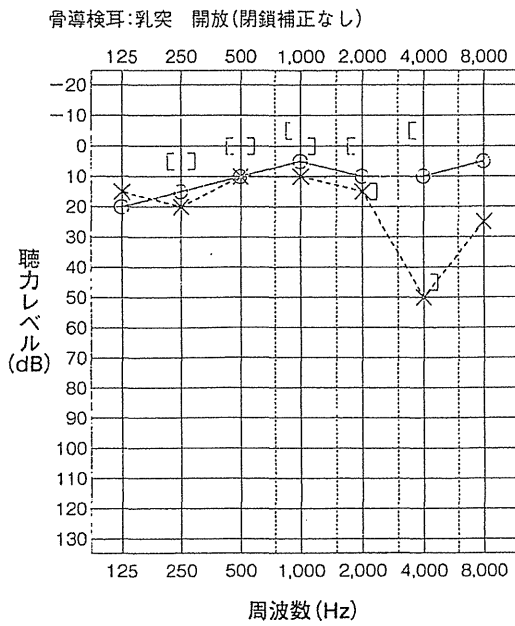


図 6 c⁵-dip

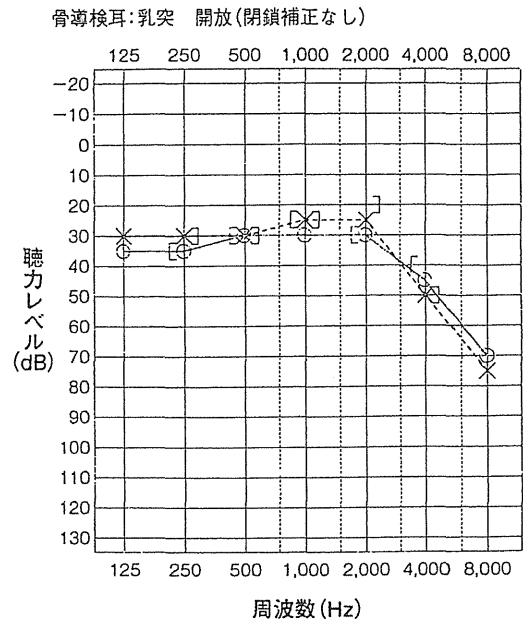


図 7 高音障害型

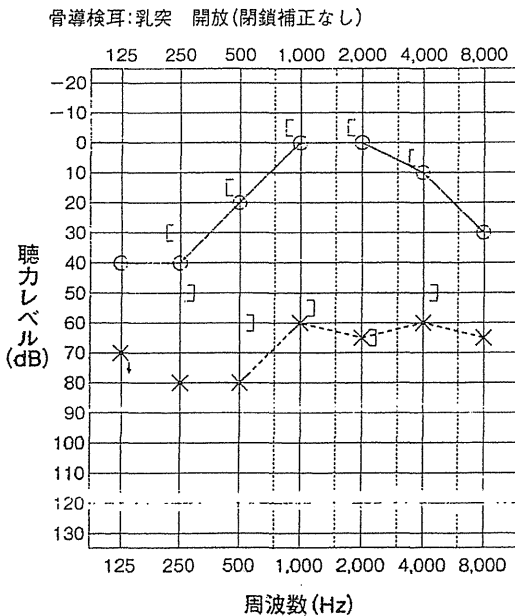


図 8-a 進行性・変動性 (1)

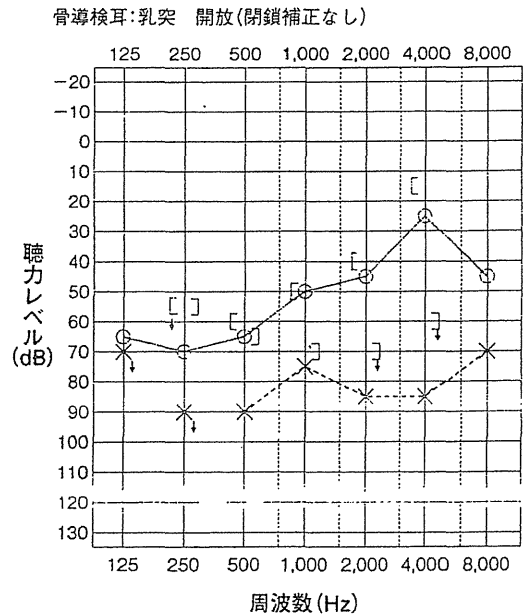


図 8-b 進行性・変動性 (2)

5) 進行性・変動性

対象疾患：先天性難聴，老人性難聴，特発性進行性感音難聴

病態：このタイプの難聴はいまだに不明な部分も多い。先天性難聴の進行性では，先天性サイトメガロウイルス (CMV) 感染症による難聴，前庭水管拡大症，遷延性肺高血圧症 (PPHN)，先天性

横隔膜ヘルニアなどがある。メニエール病は変動したり進行する場合もある。低音障害型感音難聴の多くは変動する。

成人において変動し進行するタイプの難聴の指摘はされていた。最近，内耳の自己免疫による病態が報告されている。図 8 は，最初に左の感音難聴が進行し，次に右が徐々に進行した。

難聴の原因

1) 先天性感音難聴

原因は大きく3つに分類することができる。

(1) 周産期の異常

1,500 g以下の低出生体重児、仮死、胎内感染、重症黄疸などである。とくにPPHN、先天性CMV感染症は、当初ABRの検査結果が正常でも徐々に難聴が悪化することがあり、経過観察が重要となる。先天性CMV感染症は不顕性感染がほとんどで、明らかな頭位の異常などがないと見逃されることが多い。先天性感音難聴の約20%を占めるとされ、抗ウイルス薬による治療も可能である。今後、全新生児へのスクリーニングが望まれる。

(2) 器質的異常(内耳奇形)

診断は、骨迷路の内耳奇形が多いのでまずCTを行う。おもに蝸牛神経管の狭小、前庭水管拡大、蝸牛の回転異常である内耳奇形などがある。

(3) 遺伝子学的異常

遺伝性難聴のうち約70%は常染色体劣性遺伝形式をとる。症候性と非症候性難聴とがある。遺伝子異常ではGJB2の変異がもっとも多い。細胞間のギャップ結合蛋白の一つであるコネキシン26をコードしている。その他、SLC26A4遺伝子の異常では、前庭水管拡大症を伴う難聴が知られている。甲状腺腫大を認め、Pendred症候群の臨床像を呈する。ミトコンドリア性遺伝を示す難聴症候群としては、MELASなどのミトコンドリア脳筋症やミトコンドリア遺伝子異常(A1555G)などがあげられる。

2) 突発性難聴

突然生じる一側性の高度感音難聴で、多くは耳鳴りを伴い、めまいを随伴することもある。原因不明であるが、ウイルス感染説や内耳循環障害説が考えられている。

3) 進行性(老人性)難聴

進行性(老人性)難聴とは、両側耳対称、老化に伴う進行性感音難聴である。65歳以上の25~40%(アメリカでは40%)、75歳以上の40~66%、85歳以上の80%以上が罹患しているといわれて

いる。

現在、1,000万人以上が老人性難聴に罹患し、高齢化社会が進むにつれ今後ますます増加していくことが予想され、2040年には65歳以上の3人に1人が罹患していることになる。

進行性(老人性)難聴は、ミトコンドリアにおいて細胞死を促進する*Bak*遺伝子が関与しており、内耳細胞における酸化ストレス障害が*Bak*遺伝子の活性化を誘導するものである。抗酸化物質であるアルファリポ酸とコエンザイムQ10が*Bak*遺伝子を抑制するとされ、現在、*Bak*遺伝子を抑制する方法や薬剤が開発されている³⁾。

要因には、遺伝的要因、年齢、騒音曝露の既往、動脈硬化、糖尿病・循環器疾患などの合併、生活習慣(喫煙・毛染め・カフェイン)、薬剤、ストレスなどがあげられる。

4) 内耳自己免疫病(AEID)

おもな症状は、変動しながら数週~数カ月かけて急速に進行する感音難聴である。早期は一側性難聴から発症し、経過とともに両側性難聴に進展する。したがって、その聴力は左右非対称性となる。

ある程度進行した病態での受診では、病歴に原因不明の進行性変動性非対称性両側性感音難聴の所見があればまずAEIDを疑うが、AEID症例の初期~早期病態は突発性難聴、メニエール病、急性低音障害型感音難聴として発症するため、早期の臨床所見でAEIDとの鑑別は困難となる。

進行すれば聾となる。内耳免疫組織障害によってラセン神経節変性をきたすと人工内耳治療も無効となるため、生涯、免疫抑制剤治療によるコントロールが必要になる⁴⁾。

診断

コオロギが鳴くと日本人は秋が来たなと感じることが多い。しかし、外人には雑音にすぎないという。一般に難聴の検査というと純音聴力検査が思い浮かぶ。これは聴力レベルを測る閾値検査である。まさに聴力であり音圧である。

一方、聴覚はどうであろう。聴覚は脳の聴皮質レベルでの感覚、すなわち認知神経心理が複雑に関与している。これは個体差が激しい。

1) 事象関連電位 (ERP)

事象関連電位 (ERP) は、ABR のような生体の覚醒状態や心理的状态によらず外界からの感覚刺激によってほぼ一定に誘発される電位 (外因性電位) と異なり、刺激に対する生体の認知、判断、期待などの心理過程を反映する電位 (内因性電位) と考えられており、脳における高次の情報処理のメカニズムを解明する手がかりとして関心を集めている (表 1)。

しかし一方で、① 個体差が大きい、② 疲労や眠気などの影響を受けやすく、ABR のような短潜時成分に比べ安定性に乏しい、③ 実験課題 (パラダイム) によって波形が変化しやすく、同一の脳内活動を反映したものであるという確証が得られにくい、など問題点も多く、今後さらなる研究が期待される⁵⁾。

2) 近赤外線分光法 (NIRS) ・ 光トポグラフィ検査

近赤外線分光法 (光トポグラフィ: 日立製作所) による脳活動計測は、可視できる近赤外光を用いた 2 波長分光計測 (λ_1 , λ_2) により、生体組織中の oxy-Hb, deoxy-Hb 濃度変化を測定するものである。

被検者が光ファイバを装着したキャップをかぶることで、日常的な脳活動を簡便に見ることが可能である。赤い光ファイバは光を照射し、青い光ファイバは光を検出する。照射点、検出点を約 3 cm 離して交互に配置し、その間に位置する大脳皮質の活動 (Hb 濃度変化信号) を計測する (図 9)。複数の点を同時に計測することにより、脳活動を画像化することが可能である。

◆ 症例 (図 10)

中等度難聴児: 女児, 生後 14 日

ABR 右: 60 dB, 左: 60 dB

CT による所見から、中耳奇形 (アブミ骨の偏

表 1 小児の聴覚発達: 聴覚認知のレベル別聴覚発達

外因性	
OAE	→ 新生児期から
ABR	→ 新生児期から
ASSR	→ 新生児期から
音像定位	→ 2歳で完成, 時間差 (6歳)
内因性	
MMN	→ 6~7歳
P300	→ 14~15歳
N400	→ 16歳で完成

OAE: otoacoustic emission, ABR: auditory brainstem response, ASSR: auditory steady-state response, MMN: mismatch negativity.

位) による両側外耳道狭窄が原因の伝音難聴と診断された。骨導 ASSR (auditory steady-state response) による骨導聴力は 20~30 dB であった。

音声刺激を与えた時の oxy-Hb の脳活動マップを図 10-左に示す。赤い色が oxy-Hb の増加、つまり活動を示す。5% 水準で有意な活動を示した計測点は黒い縁取りをした。

刺激: ハープの響き

- ① 気導条件 (70 dB)
- ② 気導条件 (90 dB)
- ③ 骨導条件 (90 dB)

- ① 気導スピーカーを通して 70 dB の音声刺激を与えた場合、ほとんど反応がない。
- ② 一方、音量を 90 dB に上げて呈示すると、右の側頭部に有意な活動が見られる。波形を見ると、刺激期間に対応して増加した典型的な脳活動であることがわかる。
- ③ さらに同じ音声刺激を骨導スピーカーを通して呈示してみると、前頭部から側頭部、後頭部にかけて広く強い活動が見られる。同じく右側頭部の波形を見ると、より大きな活動波形を示している。これらの結果は、NIRS で計測した脳活動信号が、ABR や ASSR で測定された聴力と対応していることを示している。

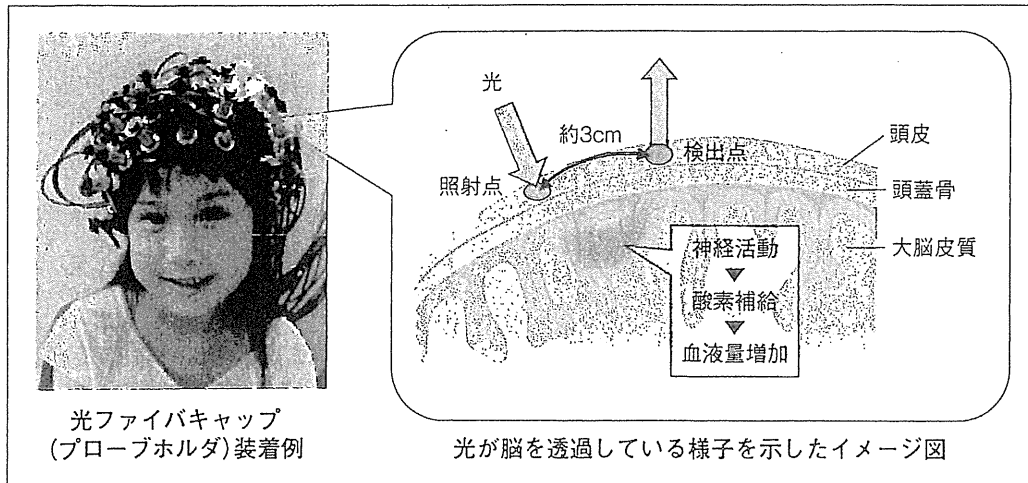


図 9 光トポグラフィーによる脳活動計測

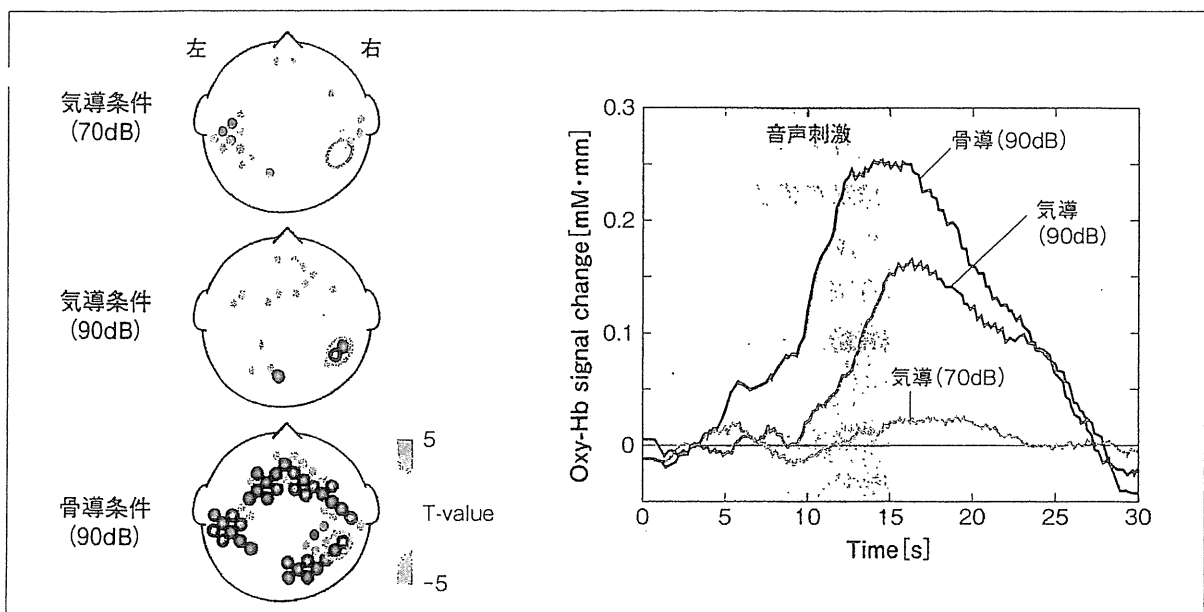


図 10 中等度難聴児の一症例

おわりに

難聴の診断は伝音か感音か、一側性か両側性か、聴力レベルはどうか、周波数特性はどうか、先天性・突発性・進行性・変動性か、などに注意する必要がある。

さらに、外因性電位である聴力レベルだけでなく、認知神経心理をふまえた内因性電位にも注目したい。

文献

- 1) 坂田英明, 小島千絵: 難聴・聴力障害. 小児看護, 23 (9): 1265~1270, 2000.
- 2) 牧嶋和見: 音響曝露による難聴の特徴と予防. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科診療のコツと落とし穴 ① 耳疾患 (神崎 仁編), 62~63, 中山書店, 2006.
- 3) 染谷慎一, 田之倉 優: 老人性難聴における Bak 依存性ミトコンドリアアポトーシスの役割. 実験医学, 28 (6): 917~920, 2010.
- 4) 富山俊一: 内耳自己免疫病—診断と治療. 医学のあゆみ, 231 (7): 791~793, 2009.
- 5) 小嶋知幸: 聴覚的言語情報処理と事象関連電位—P300とN400—. 中枢性聴覚障害の基礎と臨床 (加我君孝編), 53~56, 金原出版, 2000.

