論 説

人工内耳から後迷路性難聴を考える

本 庄 巖

Retro-cochlear Hearing Loss from the Viewpoint of Cochlear Implantation

Iwao Honjo

(Kyoto University)

Characteristics of hearing disorders due to retro-cochlear lesions have been recognized as disproportionately poor discrimination of speech to the hearing level in pure tone audiometry and disturbances in tone decay test, Bekesy audiometry and binaural hearing test. There have been numerous patients whom we diagnosed as having retro-cochlear hearing loss because they had these characteristic. However, we have encountered quite a few individuals who failed to obtain speech understanding after cochlear implantation (CI) in spite of poor speech discrimination before surgery.

From these clinical observations and review of recent literature, it appears that true retro-cochlear hearing disorder is far less frequent than we thought and that the retro-cochlear pathway may not have an important role in the process of speech recognition, although the cochlea plays an important role in transforming speech sound into electric signals. The main function of the retro-cochlear tract may be to detect the direction of the sound source, as the vestibular tract contributes to equilibrium of the body in a reflex manner.

Thus, in perception of speech, the cochlea and the auditory cortex play more important roles than the retro-cochlear pathway does. From the clinical points of view, cochlear implantation can be indicated even for patients who have any discrepancy between the result of pure tone audiometry and speech discrimination test.

Key words : retro-cochlea hearing loss, cochlear implantation, speech discrimination

はじめに

蝸牛より上位(後方)のいわゆる後迷路の聴覚路に障害が起こった場合, その聴覚障害の特徴の一つとして, tone decay test や Bekesy audiometry の異常, 方向覚の悪化や両耳合成能の障害, 歪語音明瞭度の低下などと共に, 純音聴力に比して語音聴力の成績が悪いことが挙げられている¹⁾²⁾. しかし語音に関しては, 人工内耳の経過をみてきたわれわれの経験では, たとえ術前に語音聴力が純音聴力に比べて不良なケースでも, 術後の言葉

の聞き取りに特にハンディになる所見はみられておらず, 臨床的見地からの後迷路性難聴の定義にやや疑問を抱くに至った. そこで人工内耳というきわめて実践的な医療を手がかりに, 後迷路性難聴ないしは後迷路聴覚路の生理学的意義について今一度考えてみたい.

後迷路性難聴の定義

衆知のように難聴はその部位・性状から伝音難聴と感音難聴とに分かれ, このうち感音難聴はさらに内耳難聴

と後迷路性難聴とに分けられる。後迷路性難聴はその名称の通り、迷路(蝸牛)を出たあと、聴覚路を経て大脳皮質の聴覚野までの部位で起こる聴覚障害とされている。また、後迷路性難聴をきたしうる疾患としては、聴神経腫瘍をはじめとする聴覚路の腫瘍性病変、出血、梗塞などの血管障害が想定されており、いずれもかなり重篤な疾患であることがわかる。その他ウィルス性疾患やミトコンドリア脳筋症なども含まれる。

多くの研究者の努力によって、蝸牛を出たあとの音の情報が蝸牛神経核を経て上オリーブ核、下丘、内側膝状体、そして聴放線を経て大脳皮質の一次聴覚野と聴覚連合野に至るまでの障害部位と、それぞれの聴覚検査の結果との照合が行われている(図1)。

後迷路の役割

後迷路の聴覚路は図2のようにまず蝸牛神経核、次いで台形体を経て大部分の神経線維は反対側の上オリーブに至り、橋を上向して外側毛帯(核)を経て中脳の下丘に至る。その後内側膝状体から聴放線を経て大脳皮質に到達する⁴⁾。

さて、これら後迷路の聴覚路は、蝸牛で神経のインパルスに符号化された音の情報を加工、修飾して大脳皮質に伝える部位とされているが、具体的な機能をそれぞれの部位でみると、蝸牛神経核では音の位相情報(時

間情報)と強さの情報が抽出され、これより上位中枢(上オリーブ核)での両耳間時間差の検出、すなわち音源定位を行えるようにする場所とされている。次の上オリーブ核は音源定位の場であり、次の外側毛帯核は最近、既知音のパターン認識をする上で、その機能が注目されている。そして下丘はこれらの音の情報を統合し、最終的に大脳皮質に伝達する場と考えられている。また、音の周波数情報は後迷路を上行するにつれて1個の神経細胞が反応する幅が狭くなり、下丘、内側膝状体では音の周波数弁別の幅が最も狭くなるとされている。しかし聴覚路におけるこのような精密な tonotopicity が言語音の認知という機能に、どの程度貢献しているかはやや疑問である。

聴覚路の交叉前後の障害の検出として両耳聴検査が位置付けられているが、これは音源定位という後迷路機能に一致するものとして理解できる。しかし、言語音の修飾、加工という点では後迷路にどのような具体的な機能があるかは不明であり、聴覚路の交叉線維と非交叉線維による時間差検出と、これによる音源定位がこの区間の主要な機能と仮定することもできる。

後迷路性難聴の検査

さてこの後迷路性難聴は、一般的に純音聴力の閾値と語音明瞭度の結果とに乖離がみられること、補充現象

図1 各種聴力検査と障害部位との関係(佐藤恒正:1999³⁾(切替一郎ら原図改変)より転載)

図2 蝸牛を出たあとの聴覚路 (Nieumenhuys R, et al : 1981⁴⁾ より改変)

(リクルートメント現象)が陰性であること、歪語音明瞭度検査や両耳合成能聴力検査の成績が不良であること、自記オーディオメトリーで一過性閾値上昇 (TTD) あるいは Jerger III型, IV型を示すことなどが挙げられる。

一方、画像診断の普及に伴い、失語症の研究で行われたように、病巣部位と聴覚検査の結果の照合により、より詳細な後迷路性難聴の鑑別診断が可能となってきた。さらには画像診断の進歩によって、従来後迷路性難聴の診断に必須とされた聴覚検査の比重が相対的に低下してゆくことが予想される。これは聴神経腫瘍の診断にすでに現れており、従来聴覚、平衡検査をはじめ多くの検査を駆使して、総合的に聴神経腫瘍の診断が下されていたものが、現在ではこの疾患の疑いを持って施行した MRI 像で、早期の聴神経腫瘍の検出ができ、その経時的な観察も容易に行えるようになった。これより上位の聴覚路の器質的な障害でも同様のことが可能になれば、いわゆる後迷路性難聴のための機能検査の重要度も相対的には低下することが予想される。

人工内耳例の語音聴力検査について

感音難聴者の純音聴力閾値と語音明瞭度との関係をみた赤井ら⁵⁾の報告では、図3のように両者間にゆるい負の相関を認めるものの、必ずしも聴力閾値と語音明瞭度が一致しない例が多くみられている。

一方、人工内耳の適応となるケースは、高度の難聴、

図3 純音聴力閾値と語音明瞭度との関係(赤井貞康, 他 : 1990⁵⁾ より転載)

あるいは聾といった重篤な聴力障害を持つため、語音聴力検査を施行しえた例は少なく、多くの例では補聴器の装用効果を母音、子音音節でチェックしたにとどまる。そこで補聴器装用中の感音難聴者の語音(文章)の聴取成績と純音聴力の相関について調べた金子ら⁶⁾の成績をみると、図4のように80~90 dBの聴力レベルでも文章理解度が40%以下にとどまる例もあり、純音による聴力レベルと語音理解度とに大きな乖離があることがわかる。従来の後迷路性難聴の概念からすると、これらの語音弁別不良例は後迷路性障害の疑いもたれ、蝸牛レベルで語音の情報を送り込む人工内耳の適応とは必ずしもならないことになる。

しかし、人工内耳手術の前後で語音検査が行えた7名の結果では、図5のように母音、子音音節でも改善がみられており、文章の成績では最も著明な改善がみられている。金子ら⁶⁾は文章の聴取成績の不良なものは逆に人

図4 感音難聴者の語音(文章)聴取成績と純音聴力の相関

工内耳の最もよい適応であると結論しているが、もし術前の文章了解の障害が後迷路障害と結びつくものであれば、これより末梢の蝸牛に入力される人工内耳では言語理解の向上は期待できないことになる。

ちなみに従来、人工内耳の適応決定のための重要な検査の一つとしてプロモントリーテスト(岬角検査)があり、蝸牛の電気刺激で聴覚反応のないものは、後迷路障害として人工内耳の適応からはずされていた。しかし現実には、このテストの陰性者はきわめて少なく、またたとえ陰性の場合でも人工内耳手術で良好な成績が得られる例があることが確認されている。術前のプロモントリーテストの閾値、ダイナミックレンジと術後の言葉の聴き取りテストの相関を求めた杉山ら⁷⁾の検討では、1年後には両者間に相関がなくなることが報告されている(図6)。したがってプロモントリーテストという後迷路機能の検査は、現在人工内耳の術前検査としては必須なものではなくなっている。

図6 人工内耳手術前のプロモントリーテスト(ダイナミックレンジ)と術後の1年目の子音聴取能の相関(杉山直美, 他: 1999⁷⁾より転載)

図5 人工内耳手術による語音弁別能の改善

蝸牛での言葉の符号化

蝸牛での音声信号の符号化に際しては、時々刻々と変化し、かつ広い周波数帯域にわたる話し言葉の特徴に、正確かつ迅速に追従できる蝸牛の機能が必須となる。言語音の蝸牛における符号化のプロセスをこれまでの報告をもとにまとめてみると、母音は共鳴によって形成されるエネルギーの強いフォルマント周波数の情報が蝸牛の場所の違いとして、それぞれの部分に特徴周波数を持つ聴神経を興奮させるが、音圧が大きくなった場合は、それだけでなく特徴周波数に同期する神経発火がフォルマント情報を伝えるとされている。一方、子音の場合も周波数情報だけでなく、神経発火の時間的な同期率が符号化に大きな役割を果たすことがわかっている。したがって蝸牛における周波数分解能と時間分解能のいずれに障害が生じて、言語音が神経インパルスとして符号化される際に破綻が起こり、語音の理解度は著明に低下することになる。

ここで具体的に蝸牛で起こりうる音受容過程の障害因

子を挙げてみると、頻度が最も高いと考えられるものは毛細胞の変性や脱落であろう。このうち内毛細胞の障害はそのまま音情報の受信の低下となるが、入力音の周波数分析に重要なはたらきをすると思われる外毛細胞の障害では、周波数分解能の低下が生じ、音の高さの弁別が不良となる。一方、これらの感覚毛をのせる基板は、音の機械的な振動が内耳のリンパに達したとき、これに対する鋭敏な追従性と同時に、きわめて慣性の少ない即時性の対応が要求される。ネコに子音音節の“da”、“ba”を聴かせたときの聴神経の発火率を周波数毎に並べた Secker-Walker ら⁸⁾の報告は図7のようであり、これは間接的に基板の振動様式を示すものと考えられる。語音が入力されたときの基板の振動がいかにか複雑で精緻なものであるかがわかる。しかし加齢などによって基板の変性をきたすことが明らかにされており、基板のコンプライアンスの低下や慣性に問題が生じた場合、時間分解能の低下をきたすことになる。これによってたとえば、短い持続時間を持つ子音の了解度は著しく低下す

図7 子音音節“da”“ba”を聴かせた時のネコの聴神経の発火様式 (Secker-Walker, et al: 1990⁸⁾より改変)

ることが予想される。このように蝸牛における障害、たとえば聴器に毒性を持つ薬剤や、加齢に伴う内耳の退行変性によって、一見後迷路性難聴を疑わせる語音弁別能の著明な低下が十分に起こりうる。

聴覚路の役割

蝸牛を出たあとの聴覚路は生命維持に重要な延髄、橋、中脳、間脳を経て大脳皮質に至る。大脳皮質の聴覚野は聴覚情報の最終的な認知の場であるが、これを除くと以下のいわゆる後迷路の聴覚路は全て哺乳類が共通して持つ脳幹に属することがわかる。衆知のようにヒトではその進化の過程でこれにかぶさるように大脳皮質が大きな発達を遂げ、精神活動を含めヒトに固有の高次機能を行うことができるようになった。そしてこの大脳によって、言語という複雑な情報の認知も可能になったといえる。一方、脳幹部の聴覚路の役割はいわば反射のためのシステムと考えうる。すなわち動物の生命維持に必要な捕食と逃避のための聴覚情報の利用であり、このためには獲物の位置の同定と共に、天敵の位置を迅速に察知することは生命維持の上で必須であり、ここで行われる音源定位が後迷路聴覚路の主要な機能といえる。これは同じく内耳の感覚毛をセンサーとする平衡覚の場合により明確であり、大脳の処理を受けることは少なく、脳幹部と小脳レベルでいわば反射路の形成で十分その機能を果たしている。

ま と め

人工内耳という新しい医療は種々の局面で従来不明であった聴覚生理に新しい視野を開いてくれた。なかでもわれわれは、動物実験では得られない言語の認知機構を人工内耳を介して垣間見る機会を得ている。その結果、明らかとされたことの一つに、言語理解の受け皿である脳の神経回路網の重要性がある。すべての運動、知覚の最終的な中枢としての大脳の重要性はいうまでもないが、言語の場合、生下時より開始された神経回路網の形成が言語理解のための決め手となっていることが明らかとなった。そしてこの皮質の働きは、たとえばウェルニッケの感覚性失語症をきたすような重篤な病変がこの部分に起こらない限り、障害されることはない。

一方、言語認知における蝸牛の果たす役割について考えてみると、従来、蝸牛は音の周波数弁別を行う場であ

るとされてきた。しかし先述のように語音の入力に対しては時間分解能を含め、きわめて正確な追従性をもって対応していることが明らかになってきた。語音の認知という観点に立てば、従来考えられてきた以上に蝸牛の果たす役割は大きいといえる。

人工内耳という考えようによればきわめて荒っぽい手段で、最大でも20個の電気の発火に代行させる言語音の入力で、良好な語音の弁別ができることは、ラセン神経節への目の粗い電気信号の入力が位相の同期性などを無視して中枢に伝えられても、ここで言語音としての認知を受けている可能性を示すものといえる。

今後後迷路性の聴覚路の研究は徐々に上位中枢にむかって進んでゆき、新たな事実が検出されてゆくと考えられるが、少なくとも人工内耳などの臨床的医療の立場からは、従来の後迷路性難聴の概念にあまりとらわれることなく、聴覚障害を取り扱ってもよいのではないかと考える。

参考文献

- 1) 切替一郎, 戸塚元吉, 岡本途也, 他: 中枢性難聴診断のための聴力検査法. 聴覚検査法. 197~201頁, 医学書院, 東京, 1964.
- 2) David SG and Lynn H: Test of retrocochlear function. Handbook of Clinical Audiology, 4th edition (ed by Katz J). pp 176~180, Williams & Wilkins, Baltimore, 1994.
- 3) 佐藤恒正: 後迷路障害の検査. 聴覚検査の実際(日本聴覚医学会編). 133~137頁, 南山堂, 東京, 1999.
- 4) Nieuwenhuys R, Voogel J and Huijzen CH: The human central nervous system. A Synopsis and Atlas. Springer, Berlin, 1981.
- 5) 赤井貞康, 小寺一興, 矢吹今日子, 他: 感音難聴における聴力閾値と語音明瞭度との関係. Audiology Japan 33: 210~214, 1990.
- 6) 金子賢一, 庄司和彦, 児島久剛, 他: 人工内耳適応決定時の補聴器装用効果の判定. 耳鼻臨床 補103: 84, 1999.
- 7) 杉山直美, 井上勝美, 井脇貴子, 他: プロモントリーテストと人工内耳語音聴取能 —その有用性と限界—. 日耳鼻 102: 853~857, 1999.
- 8) Secker-Walker HE and Searke CL: Time domain analysis of auditory nerve fiber firing rates. J Acoust Soc Am 88: 1427~1436, 1990.

(別刷請求先: 本庄 巖
〒606-0903 京都市左京区松ヶ崎西桜木町38)