

## 重症心身障害における聴性機能

石黒栄亀

九州女子短期大学養護教育科、北九州市八幡西区自由ヶ丘1-1 (〒807-8586)

(2009年5月27日受付、2009年6月30日受理)

### 要旨

本研究では、残聴の可能性が示唆される重症心身障害者の1事例から、聴覚情報が覚醒水準の上昇と注意機能への影響を、情報伝達経路の面から検討することを目的とした。ABR計測では90dB nHLでI・III・V・VI波が確認され、脳波計測では音源により持続性Irregular Spike and Slow Wave Complexの低振幅・速波化による抑制が確認された。これらの結果から本事例の聴覚注意の活性化には周波数特性を考慮する必要があるが、覚醒水準の低下した状態においても注意機能が作動する可能性が示唆された。

### 緒言

重症心身障害児・者（以下、重症児者とする）は出産前脳形成異常、周産期低酸素脳症、後天性脳血管障害等に起因する脳の器質性障害で、神経系機能関連の障害が重篤である。そのため反射異常、姿勢異常、てんかんなどがあり、絶えず生命機能の維持に影響を与えている。また、視覚、聴覚、触覚などの感覚異常もあり、外界の環境を受け入れる感覚の一つである聴覚においても、中等度から高度難聴を有する重症児者も存在している。

脳神経細胞が活動すると微小電流が流れることは広く知られているが、これらの電気活動を頭表から記録したものがEEGである。EEGは発生源に電極を挿入する微小電極法とは異なり、発生源を取り囲む伝導性生体組織の外側から間接的に記録したものであるため、侵襲性が極めて低いが、多数の細胞による活動集合を記録しているという限界を持つ。

1939年にDavisが覚醒状態のヒトの頭皮上から、音刺激によって誘発された電位変化を観察し、頭頂部で最大振幅を記録することを報告した。1970年、Jewettらが、ヒトの頭皮上に置いた電極から脳幹由来の聴性誘発反応を記録した。これが聴性脳幹反応（Auditory Brainstem Response: ABR）である。聴性脳幹反応は記録が容易であること、反応閾値が自覚閾値に近いこと、意識状態や睡眠による影響を受けないこと、安定性や再現性が高いことなどから、その後の基礎的研究および臨床的研究が活発に行われるようになった<sup>(1)</sup>。また、ABRは聴力検査への応用のみならず、脳神経学的な中枢障害の検索にも利用され、近年では脳死判定基準においても用いられていることは周知のことである。しかしABRの結果を判定する場合、内耳までの障害と神経学的障害とで注目するパラメーターが異なることを十分に理解しておかなくてはならない。また、反映される脳幹機能は延髄・橋移行部から中脳

の一部の聴覚伝導路についてのみである。ABRを障害児に用いた研究例もあり、正常乳幼児と脳に障害を持つ児とのABRの比較検討を行ったものでは<sup>(2)(3)</sup>、正常乳幼児では発達とともに各波潜時が短縮し、閾値は低くなるが、脳になんらかの障害を持つ児では脳幹機能の障害、高度難聴を表すことが多い結果となっている。ヒトの脳には聴器を通して様々な外界情報が取り込まれており、また聴覚注意機能は音刺激を受け入れる際の強調機能やフィルター機能の役割を果たすとともに、脳内のどういった処理に焦点付けを行なうかに深く関わっている。しかし、時には聴覚における音情報の受容が中枢神経に外乱情報として作用することもあり、その機構については詳細に解明されていない。本研究では、高度難聴が疑われながらも残聴の可能性が示唆され行動反応が観察された重症者の事例から、誘発的な電気生理的手法を用いて、聴覚情報が覚醒水準の上昇と注意機能へ及ぼす影響を伝達経路の面から検討することを目的とする。

## 方法

### 1. 対象および方法

重度知的障害および無緊張性の四肢麻痺をもつ測定時19歳の男子。小頭症および脳奇形は認められないが5回/週程度のでんかん発作が認められる。頸定は未だ不完全で経管栄養を行っており、大島の分類ではIにあたる。事前の行動反応査定では音呈示に応じて身体の一部に刺激と連動した動きが認められているため残聴の可能性が示唆される。

ABRの測定には誘発電位測定装置（SYNTAX ER1100）を使用した。バンドパス100-3kHzでフィルタリングし、導出部位は国際10-20法によるCz部位および両耳朶にAg-AgCl皿電極を配置した。刺激の呈示はヘッドホンを通して、一回毎に±極性を切り替えるクリック（0.1ms矩形波）を使用した。呈示音圧は健常において最も安定し、各成分潜時も最小となる80dBnHLから開始し、V波成分の消失をもって感覚閾値とした。分析時間は刺激時点から10msまでとし、0.2ms間隔で500サンプルを採り、振幅が±2.5 $\mu$ Vを超えるものはリジェクトした上で1000回の加算平均を行った。

次にEEGの測定にはアナログ脳波計（1A93）を使用した。バンドパス1.5-60Hzでフィルタリングし、導出部位は国際10-20法によるF3 C3 P3 F4 C4 P4 および眼球モニタリングのため眼裂横と下にAg-AgCl皿電極を配置、両耳朶を基準とし、単極誘導法によって導出した。呈示用音刺激は新生児用オーディオメーター（Infant audiometer TBO-2 1kHz/3kHz、80dBHL/50dBHL）と、事前の行動反応査定で音呈示に応じて身体の一部に何らかの変化が認められた音源（ラバー製の人形で笛が仕込まれてあり側部を押すことで内部の空気が圧出されて笛を鳴らす仕組みのもの）を使用した。刺激の呈示は左右差の影響を最小にするために、横臥した対象者の頭上50cmから5s呈示した。呈示間隔は1/30s回とし、計5回呈示した。同時に対象と同じ距離に置いた騒音計によって呈示音圧が90dB SPL前後になるように

モニタリングを行った。なおどちらの計測に関しても接地電極は下顎部、皮膚電気抵抗は5k $\Omega$ 以下にして計測した。また音圧の記載についてはSPL(Sound Pressure Level)は20 $\mu$ Pa (2 $\times 10^{-5}$ /m<sup>2</sup>) 基準、HL(Hering Level)はJISオーディオメーター基準値、nHL (normal Hering Level) は健聴者の可聴閾値の平均を0dBとした基準である。本研究は国立病院機構○病院の協力を得て、九州女子短期大学倫理委員会(平成19年度No.5)の承認を受け、個人情報に配慮をした上で公表している。

## 結果

### 1. ABR計測の結果

測定時下自然睡眠下にあったが、ABRは覚醒水準に左右されないことが広く知られている。通常の計測において最も安定して計測され、潜時も最短となるために基準とされることが多い80dBnHLにおいて、本事例ではI-IV波形の分離が明確でなく、明らかなものは低振幅I、V波が確認されたのみであった。そのため本来であればV波の消失をもって感覚閾値とするが、呈示音圧を上げ90dBnHLの計測を行ったところ、おもに4つの安定した波が出現し、左右潜時の一致が確認された(図1)。この4つの波は出現潜時からそれぞれI・III・V・VI波であると判断した。80dBnHLにおけるI波平均潜時は3.25ms、V波平均潜時は7.14ms、90dBnHLにおけるI波平均潜時は2.7ms、平均V波潜時は6.60ms、80dBnHLにおけるV波平均振幅は左0.30 $\mu$ V、90dBnHLにおけるV波平均振幅は左0.37 $\mu$ Vであった。なおI-V間IPLは80dBnHL、90dBnHLともに約3.90msであり、音圧を変化させても一定であったことから、あらためて両波形をI波V波と決定した。音圧の上昇にしたがって左右ともに潜時の短縮化は確認されたが、振幅については呈示音圧によって左右差が見られる結果となった。

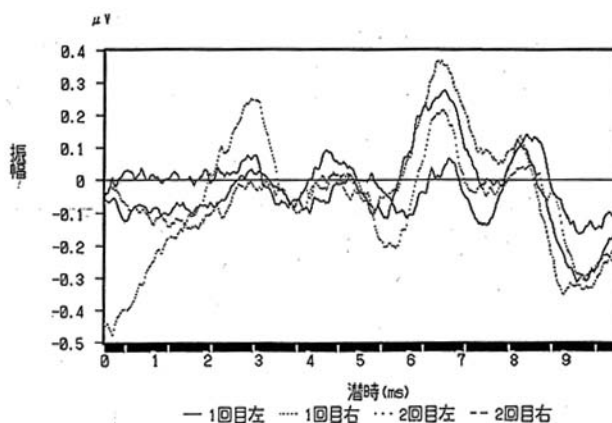


図1 ABR波形(90dB nHL呈示)

## 2. 刺激提示による通常脳波計測の結果

図2に事例の安静時脳波を示す。前頭部優位に過同期放電とその後の抑制を示す2-3Hz Irregular Spike and Slow Wave Complex（不規則棘徐波複合）が継続し、前頭部中心に脳の全般的な発達不全と活動不全が推察される。特に左後頭部と比較して右後頭部でのSpike and Slow Waveの振幅が小さいことから、本事例では左前頭部の障害が大きい可能性が高い。ネオメーターではどの音圧・周波数の組み合わせにおいても脳波上の変化が確認されなかった。一方、行動反応にて何らかの身体反応が確認された音源の呈示では、図3に示されたような全般的2-3Hz Spike and Slow Wave Complexが音源呈示よりやや遅れて5-6Hzへと周波数の増加と振幅の1/3に低下、刺激呈示時間中持続したことから過同期抑制が確認された。そこで立ち上がりから頂点までの振幅が $100\mu\text{V}$ 以上、持続が100ms以下のSpikeを指標とし、その出現数を音源呈示前10秒前—音源呈示前秒5秒前—音源呈示中—音源呈示終了5秒後—音源呈示終了10秒後の5区間において比較した。各導出部位毎の平均出現数の推移を図4に示す。音呈示中は第3試行におけるF3、P3においてSpikeは残存し、抑制が不十分であったが、その他の試行および他の部位全てにおいて呈示中のSpikeは完全に抑制された。このように全般的なSpike and Slow Wave Complexから振幅の低下と周波数の増加が確認されたことで、音の呈示による本事例の覚醒水準の上昇が示唆される結果となった。

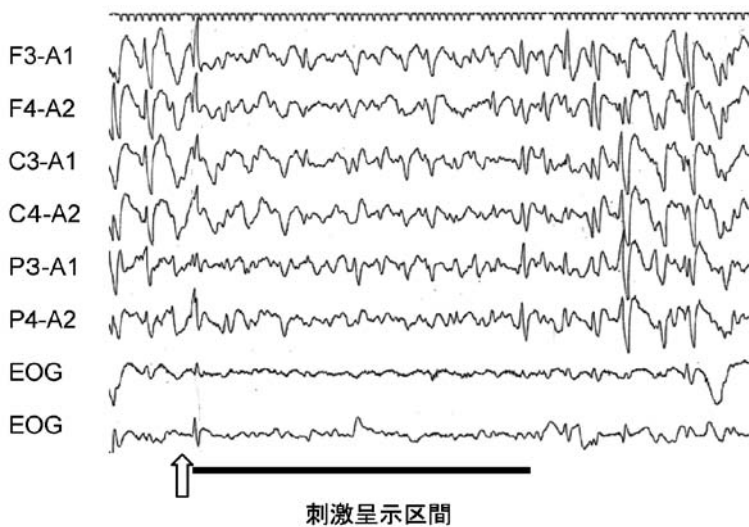


図2 音刺激における発作波の抑制

矢印は刺激呈示時点



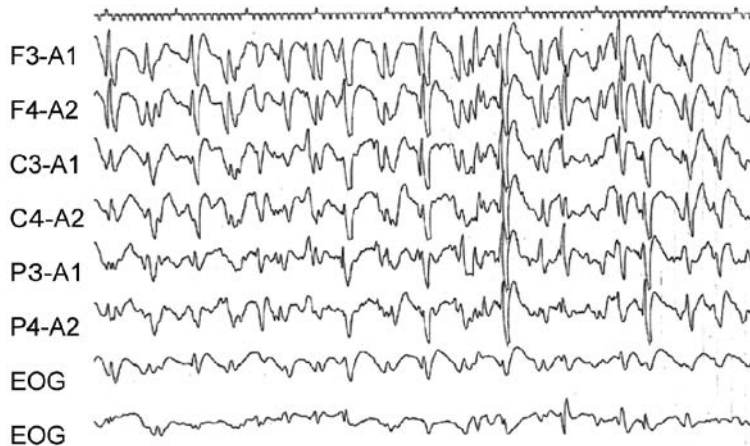


図3 事例の通常波形

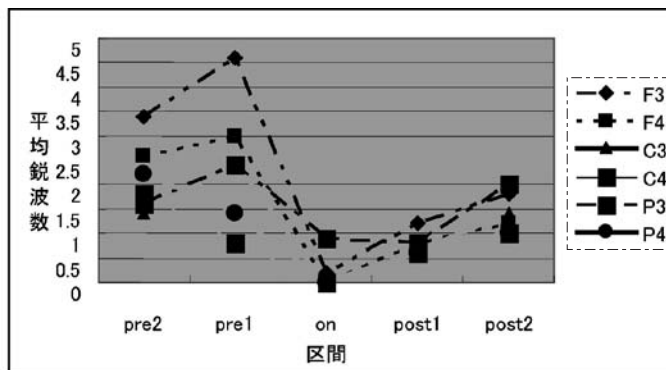


図4 平均鋭波数の変化

Pre1=呈示前 10S、Pre2=刺激前 5S、on=刺激呈示、post1=呈示後 5S、post2=呈示後 10S

## 考察

### 1. ABR結果から推察される事例の聴覚機能

重症児者の不明確な聴覚査定的一部分は、すでに述べたようにJewettらが発見したABRによって情報を得ることができる。ABRは乳幼児の聴力測定にも用いられ、反応閾値と純音閾値との関係についてもほぼ解明されている。ABR各波成分の起源はそれぞれI波が蝸牛神経、II波が延髄橋移行部、蝸牛神経核またはその近傍、III波は下部脳橋、上オリーブ核や台形体などの神経核、IV波は上部脳橋～中脳下部、外側毛帯系由来、V波は中脳下丘由来でVI波、VII波が記録された場合はそれぞれ内側膝状体、聴放線となっている(図5)。したがって、ABRの反応閾値からおおよその聴力の推定と神経生理学的な障害部位を推測することが可能である。本事例において80dBnHLにおける平均潜時は7.14ms、90dBnHLのお

ける平均潜時は6.60msで、音圧の上昇にしたがって左右ともに潜時の短縮化は確認されている。本研究では2回の測定を行い非常に再現性の高い反応を確認しており、また現在において頭皮上から観察脳電位の中でもその起源が明らかになっているため重症児者への適用性は高いと思われる。一般に80dBnHLで計測した健常者のV波潜時は平均5.5-5.6ms、平均振幅は0.37-0.42 $\mu$ Vであり、潜時に関しては長期安定性にも優れている。このことから本事例のV波潜時は明らかに健常と比較して延長傾向を示している。一方80dBnHLにおける振幅に関しては左0.24 $\mu$ V、右0.36 $\mu$ V、90dBnHLにおける平均振幅は左0.425 $\mu$ V、右0.325 $\mu$ Vであり、呈示音圧による一定傾向は観察されず、80dBnHLでは左右ともに低振幅であることがわかる。

振幅は潜時に比べて不安定で、先行研究においてもその再現性の高さを述べながらも、その変動は厳密な測定上の統制を行っても生じること、それは測定上の問題より、その個人のもつ脳幹機能の微妙な違いや、状況の変化による脳幹活動の変化を捉えるためと考えられ<sup>(4)</sup>、本事例においても明確な判断は難しい。本事例はI波の出現が十分でなく、出現潜時の遅れから蝸牛神経の刺激応答性が低いと見られる。しかしその後の再現性の高いV波の出現およびI-V間IPLが80dB、90dBにおいても一定かつ標準値内であることを考慮し、末梢聴力障害型であるため蝸牛神経反応潜時が遷延し、これがV波の低振幅に繋がっていると推察される。しかしABR無反応の聴力の程度について、ABR無反応67例を遊戯聴力検査で検討した調査では、ABR無反応中、12.5%中度難聴例の存在と、オーディオグラムの高音漸傾もしくは急激型を示したことを報告し、1kHz以上に60dB以上の難聴が存在すると500Hz以下に40~50dBの残聴があってもABRでは無反応であるとされている<sup>(5)</sup>。他にも応答行動を示す例も報告されており、ABRの反応閾値には高音域の聴力においてのみ反映され、低音域の残聴を検出できないことがあること、語音などの基本周波数や主要フォルマントに対し、比較的低周波数を含むため、残聴での応答を示唆するとの考察もあり、重症児者のルーチンの聴力検査としてはABRだけではなく、行動観察による聴力把握は必要であると言われる<sup>(6)</sup>。さらに聴覚中枢障害のなかでも皮質下すなわち脳幹の特異的な臨床所見は、音源定位障害を除けば極めて少ない。多発性硬化症や微小血管障害などで聴覚障害は検知しにくいことが、これは延髄や橋被蓋のあらゆる場所を聴覚路が走行しているためと考えられ、聴覚脳幹諸核には蝸牛神経核から下丘まで複数の機能形態別のチャンネルが存在し、下丘下の諸核は処理した複数の音信号をすべて下丘中心核に収斂し統合している。例えばマウスを使用したABR測定では、その記録される波形からP1、P2、P3およびP4成分の神経の発生器官はそれぞれ蝸牛神経、蝸牛核、上オリブおよび下丘であることが報告されているが、音源性てんかんの性質を持つと推測されているE1マウスの脳硬膜上からABRの記録分析を試みた研究では、ddYおよびE1マウスの間でABRのピーク数および潜時に種差があることが示され、聴覚伝導路、もしくは下丘の応答に差があることを示唆されている<sup>(7)(8)</sup>。下丘の主要機能は、中心核

に等周波数板が配列され周波数再現性が存在しており、たとえ剥離したとしても聴力低下や音源定位障害・純音周波数弁別障害も起きないという<sup>(9)</sup>。また下丘腕は周波数再現を維持したまま内側膝状体等周波数板に線維を送っているが、下丘ニューロンの生理学的特徴は様々で、モジュール構造を成してはならず、交叉と非交叉が混在している。またシナプス数も一定でなく、下丘に収斂投射することで聴覚路を複雑なものとしている。このことは聴覚路の高い可塑性を示唆しており、本事例においても一部の音源による音刺激と連動して行動反応が観察されたことから、周波数依存性のない矩形波のクリックでは蝸牛神経の刺激応答性が低くV波が低振幅になるが複合周波数をもつ音では、チャンネルが機能を互いに補完し、柔軟に刺激を増幅しているためではないかと推測される。

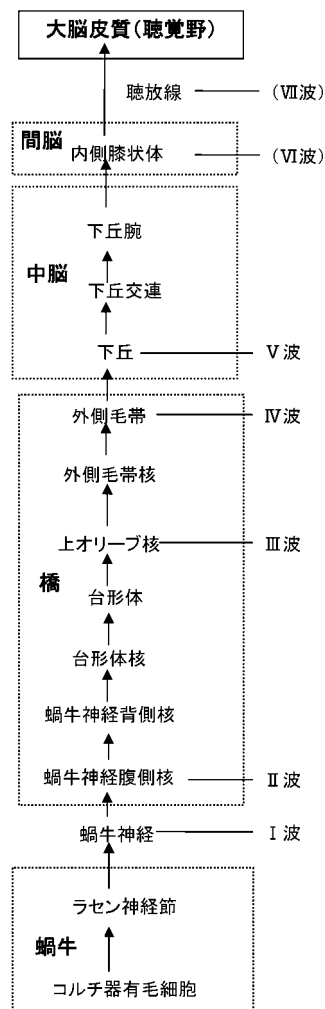


図5 聴覚伝道路とABR各波のジェネレーター

## 2. 脳波結果から推察される事例の聴覚機能

E E Gは脳神経細胞の活動電位を記録したもので、意識状態の水準をよく反映するとされている。深い睡眠等、脳活動などの低下では脳波は徐波化し、注意や知的作業により通常の $\alpha$ 波は消失して速波が多くなることが知られている。ただし脳波は脳の全般的な活動を総合して記録するもので、E E Gで観察できる生理反応は刺激側、ヒト側にさまざまな要因による変動が大きく、A B Rと異なり刺激と反応との対応は必ずしも明確ではないものが多い。しかし、逆に言えばA B Rに反映される脳幹機能は延髄・橋移行部から中脳の一部の聴覚伝導路についてのみである。それゆえ一種の反応のみを単独に使用するのではなく、複数の反応を同時に記録し、比較検討することでより有効な指標となる。そこを踏まえ本事例の脳波を考察する必要がある。

本事例における安静時脳波では、2-3Hz Irregular Spike and Slow Wave Complex（不規則棘徐波複合）が継続し、てんかん性による全般的な活動不全があることがわかる。一般に大脳皮質レベルでは聴覚領野が損傷されても純音聴力は低下しないと考えられているが、ヒトの両半球聴覚領野が聴放線ないし視床内側膝状体にまでわたり損傷を受けた場合には、純音聴力閾値が上昇する傾向がある<sup>(10)</sup>。本事例においても、また多くの重症児者においてもそうであるように検査は自覚的検査法を想定せず、音刺激の受容については当初より他覚的検査を想定していた。使用したネオメーターの音圧および周波数では行動上のみならず脳波上でも何の変化も見られず、これのみでは見かけ上事例の脳損傷部位は内側膝状体におよぶことが推察される結果となる。しかし今回呈示された行動上および脳波上で変化を示した音源では、本事例のてんかんに抑制的に働くと考えられる複合的な周波数特性を持ったものであると考えられる。下丘剥離で聴力低下は生起しないことは既に述べたが、下丘の機能不全については聴覚性のてんかんに関係していると考えられている<sup>(11)(12)</sup>。てんかんと聴覚刺激の関係として、ノダてんかんラット（N E R）が聴覚刺激によりてんかんprimingを行うことができるてんかんのモデルとして知られている<sup>(13)(14)</sup>。一方で本事例のような聴覚刺激が抑制的に働く、運動・感覚系への干渉作用を考察した報告もあり<sup>(15)(16)</sup>、聴覚刺激と電気刺激を一定の間隔にした時に振幅の抑制が観察され、皮質抑制の強さには音圧レベルと高い周波数特性に深く関係すると言われ、下丘をはじめ聴覚伝導路の経路中、抑制的に働く器官の存在が示唆される結果となっている。抑制的に働くために聴覚器を通して取り込まれた外界聴覚情報は、所々で不必要な刺激情報を削除または統合や補正を行い整理され伝達される必要がある。これに関わるものが聴覚注意機能であり、音刺激を受け入れる際のフィルターの役割と焦点定位に携わると考えられる。てんかん性の痙攣に対し抑制的に働くものとして注目されている器官には海馬および視床があげられ<sup>(17)(18)</sup>、そのうち視床における内側膝状体は周波数弁別に携わり、海馬は聴覚注意機能に関わるとされる。てんかん患者の注意機能に関する研究では、特発性てんかん患者は症候性局在関連性てんかん患者に比して注意維持機能が低

下し<sup>(19)</sup>、発作間欠期の焦点性発作は能動的持続注意機能に影響を与えていることが示唆されており<sup>(20)</sup>、そして先述した音刺激primingされた若週齢のNERでは、海馬は音刺激による強直性けいれんを抑制すると考えられ<sup>(17)</sup>、また海馬の異常における発作に対しては、視床の刺激によっても痙攣が抑制されるという<sup>(21)(22)</sup>。また本事例のようなSpike and Slow Wave Complexが持続的である場合、その覚醒水準は常に低下していると考えられる。本事例における覚醒水準の低下を健常の自然睡眠状態とは位置付けられないが、てんかん発作は睡眠によって誘発されるものが少なからずあり、海馬焦点てんかん猫の海馬における局所脳血流量を連続的に測定し、睡眠-覚醒リズムとの相関を検討した報告では、発作間発射は覚醒およびREM睡眠期にはあまり出現しなかったが軽徐波睡眠期に増加し、深徐波睡眠期でさらに頻発するようになったことから、徐波睡眠が深くなるほど局所脳血流量は減少し、発作間発射が出やすくなるとの報告がある<sup>(23)</sup>。さらにREM睡眠中におけるN1成分計測結果から、REM睡眠下においても外部刺激を受容するという報告と、睡眠stage2において、睡眠紡錘波は聴覚刺激に対して頭部中心付近の事象関連電位が陰性方向、すなわち抑制的に働くことから、睡眠段階においてはその深度によって活動系に働く場合と抑制系に働く場合とがあることが推察され<sup>(24)(25)</sup>、覚醒水準の維持とてんかんと関連性は高いと考えられる。脳波上で記録される陰性成分は聴覚的注意と関連しており、注意を傾けると脳波は陰性方向にシフトし、注意を背けると陽性方向にシフトすることが知られており、注意による陰性シフトは両半球性に出現し、これは注意による両前頭側部の活動上昇を示す指標であると考えられている<sup>(26)</sup>。これらの結果から下丘、視床（内側膝状体）、海馬はてんかん性痙攣には相補的な関係性にあると考えられ、覚醒水準の低下した状態においても注意機能が作動する可能性が示唆され、本事例特有のSpike and Slow Wave Complexが聴覚刺激による注意活性により、その発生の抑制がもたらされたと推察される。ただし、本事例における賦活の中心が下丘、視床（内側膝状体）、海馬によるものかは更なる検討を必要とする。

### 3. 聴覚神経発達からの考察

重症児者は出産前の脳形成異常、周産期低酸素脳症、後天性脳血管障害などに起因する器質性脳障害があり、神経系機能に関わる障害が重篤で、本事例をはじめとした重症児者における生理指標間同士、生理指標-行動指標間の結果の不一致などに大きく関与すると考えられるため、聴覚神経発達の特徴からの考察も行なうこととする。音は媒質振動を介してある情報を伝達させるもので、生物はこれを効率的な情報伝達システムに進化させてきた。末梢聴覚器から中枢の大脳聴皮質に至る経路は進化の最後の産物で、中枢神経系の機能としての聴覚は、それぞれの生物種が生存に適する方向で進化すると考えられている<sup>(6)(7)</sup>。音驚愕反射(startle-reflex)中枢は内側膝状体の中脳被蓋に存在し、系統発生的に古い構造であることから、聴覚の原初的機能は外界の異常事態を知らせるアラームシステムであると考えられてい



る<sup>(7)</sup>。音の物理特性は感覚としての属性と対応し、波形は周波数、振幅、位相を異にする正弦波の合成で表現され、正弦波で単一スペクトルをもつものを純音、二つ以上の正弦波の和で表せるものを複合音と呼ぶが、複合音のうち、楽器や母音音声は一定の波形の繰り返しであることが多く、フーリエ解析によって基音と倍音の和で表現される。基音は繰り返しの頻度と同じ周波数であり、倍音は基音の整数倍の周波数をもつ。基音の周波数をその音の高さで示され、基本周波数が同じであれば、音色が異なっても感覚的には音の高さは同じに聞こえる<sup>(27)(28)</sup>。ヒトは約20Hz-20kHzまでが可聴域であり、特に300-3kHzの範囲の音に対して最も感度が高い。1kHz-4kHzの間は最も閾値が低く、最低可聴周波数での閾値はこれより60-70dB高いことから、健常では言語音範囲を中心に複合音の組み合わせに意味を付与していると捉えられる。ヒトが聴覚に関わる脳部位を障害された場合、局所性の脳損傷で言葉認知、理解の障害や音楽認知、理解の障害、非言語音の認知障害（狭義の聴覚失認ないし非言語音の失認）がそれぞれ単独で生ずる場合がある。損傷部位による音認知の違いでは、内耳レベルはヒトの音声は認知できるが動物音声は認知できない。聴覚神経レベルでは、動物や鳥の音声の成績が良く、感覚性失語、全失語のような優位半球の一次二次聴覚中枢が損傷されても、ヒトの音声の一部を除き正しく認知できる。両側聴放線や聴皮質が損傷されていても語聲では感覚性失語、全失語と同様であり、狭義の聴覚失認の場合に限りすべての環境音は左右の聴覚中枢のいずれでも認知されるという<sup>(29)(30)</sup>。これらの報告は、ヒトは言葉の認知・理解に関するコード系をはじめ、複数のコード系に従って進化し、言葉や環境音それぞれに固有の聴覚的情報処理機構があることを示唆している。そして大脳皮質のニューロンは、刺激の種類により反応するものとしないものが存在し、聴覚皮質のニューロンは周波数選択性や音の種類に対する選択性が存在し、on・offのいずれかに反応するもの、特定の純音のみに反応するもの、クリックに反応するもの、言語のみに反応するものなどが知られており、このことはヒトにおける聴覚反応の特性を聴取可能・不可能といった単純に二分できるものでない、複雑かつ可塑性に富んだものとして捉えることができる。次に聴覚神経の発達の見地から考えた場合、まず基底回転から頂回転へ蝸牛の発達が進み、蝸牛と聴覚神経、下部脳幹が出生時までには髄鞘化が完成する一方で、上部脳幹の上丘さらに内側膝状体は出生時には髄鞘化せず、皮質への投射線維の髄鞘化は出生時には不十分で4歳ごろに完成し、皮質間連合線維の髄鞘化は思春期まで続く。また視覚や体性感覚と異なり、聴覚系では発生の初期に過剰な線維連絡が形成されず、最初から特定の目標に向かって繊維連絡が形成されていくことがわかっており、ラットの一侧下丘を破壊し完全同側投射系上オリブ核内側核一下丘投射ニューロンを観察すると、通常生起しない反対側投射ニューロンが出現する。これは軸索の進展が胎生期に側副または過剰投射されたものが異常な投射目標に結合したのではなく、上オリブ核内側核一下丘投射線維の中に遅延発達するものが多数含まれていることから生起したものと考えられている<sup>(31)</sup>。また上オリブ核内側核細胞数も出生直後から一



定で細胞死は起こらず、同様の所見が蝸牛神経核一下丘投射系でも明らかにされ、聴覚伝導路における発達と器官の役割が、様々な症例や動物実験を通して明らかにされてきている。このことは本事例におけるA B R第V波の出現を裏付けるものであると考えられ、さらに聴覚は他の感覚器官とは異なる発達特性を持ち、中枢神経系発達において様々な問題を有する重症児者の聴覚特性にバリエーションを与える結果となっていると考えられる。但し未だ解明されない器官機能も多数あり、中でも聴覚中枢において下丘下から収斂投射するニューロンが蝸牛神経核全体から来る数を凌駕するが機能は不明とされる外側毛帯核は、周波数再現との相関なく、純音刺激には無反応で多重変調音にはよく発火するという<sup>(32)</sup>。ヒトは多重変調音のような音が混在する環境では聴覚注意機能を使用するが、聴覚皮質を含む脳幹と蝸牛以下両方の調節過程にこの機能は見られながらも、外側毛帯核の役割と聴覚伝導路における注意選択や覚醒の神経基盤は未だ十分理解されておらず、ノルアドレナリンとセロトニンを含む脳幹の調整系神経細胞の小集団が前脳の影響により覚醒水準を決定すると考えられている<sup>(33)</sup>。外側毛帯核は上オリーブ外側核と外側毛帯の間で、A B R波形ではⅢ波（上オリーブ核）とⅣ波（外側毛帯）の間隙となり、本事例の結果からも評価できうる結果としては記録されていない。しかし現在外側毛帯核はそのニューロン連鎖形態や線維連絡から音時間処理のためのメモリーバッファ、動物種特異的なコミュニケーション音のテンプレート、目的音以外を下丘入力させないための生体フィルタの際に働く目的音のブースターという機能が推察され<sup>(9)</sup>、本事例におけるV波の出現からもその可能性は高いといえる。聴覚皮質では誘発反応に影響すること、多重変調音環境下で定常状態反応を調整すること、関連した音の神経の表現を強化すること、多重変調音が注意選択を難しくする時に、無関係な情報の反応を減らすと考えられ<sup>(34)</sup>、さらに半球間の機能分化から注意機能を見た場合、左半球は右半球より注意選択過程に影響され易く、主に注意選択に関係し、右半球での活動は注意読み込みの機能として抑制され<sup>(35)</sup>、本事例の左脳の機能不全が注意の持続と覚醒維持に影響する可能性が高いものと考えられる。今回の結果はこの点を決定付ける資料ではないが、本事例における注意や覚醒の神経基盤を理解する一つとして、また今後重症児者の注意-覚醒機能の理解のために参考となる知見であると考えられる。これらのことから、本事例においては以下のように総合的に考察した。蝸牛神経の興奮性の不十分さは、蝸牛神経の発達が十分に完成されなかったと推測される。しかしA B R第V波の出現は上オリーブ核内側核-外側毛帯および下丘機能、皮質への投射線維がある程度発達したことによるものと考えられ、これは外側毛帯が蝸牛神経では不十分だった刺激を増幅し聴覚皮質へと投射していると推測される。また下丘、視床（内側膝状体）そして海馬はてんかん性痙攣抑制には相補的な関係性にあると考えられ、覚醒水準の低下した状態においても注意機能は作動する可能性があり、この過程で注意機能は覚醒水準を上昇させ、Spike and Slow Wave Complexから振幅の低加および周波数増加に至ったと推察される。また左側頭前部の抑制が不十分であったことは、本事例の持続した

覚醒維持の困難さに関連していると思われるが、それに言及するには今回の資料では不十分であると言え、さらに注意機能に大きく関与すると考えられるMMNやP300等事象関連電位や空間分解能の高い画像的資料の検討を要するが、検査の負荷が高くなることが予想され、本事例を含めた重症児者への非侵襲的電気生理学的検査の限界であるといわざるを得ない。

## おわりに

重症心身障害児・者とは重度の知的障害と重度の運動機能障害を併せ持つものの行政的概念である。重症心身障害の定義は1963年厚生省（当時）事務次官通達「重症心身障害児療育実施要綱」においてはじめて明文化された。そして厚生省は行政的立場から、事務次官通達「重症心身障害児療育実施要綱」に添付した「重症心身障害児入所選定基準」によって重症心身障害者施設への入所対象者選定基準を示した。これは

- ① 高度の身体障害があつてリハビリテーションが著しく困難であり、知的障害を伴うもの。ただし、盲または聾啞と知的障害が合併したものは除く。
- ② 重症の知的障害があつて、家庭内療育はもとより重度の知的障害児を収容する知的障害施設において集団生活が不可能と考えられるもの。
- ③ リハビリテーションが困難な身体障害があり、家庭内療育はもとより、肢体不自由施設において療育することが不適當であると思われるもの。

であった。

1967年8月の改正による児童福祉法では重症心身障害児を「重度の知的障害および重度の肢体不自由が重複している児童」と既定し、あらゆる刺激に応答性が乏しく、よびかけや話しかけに応答がなく不快や痛覚を訴えることすら稀であり、その療育には困難を極めるものとの定義がなされた。しかし重症児者は重篤な障害によって外界に対する能動的活動性が極度に制限されているといっても、療育的努力の効果が全く期待できないということを示してはいない。同じ刺激を用いた数ヶ月にわたる根強いかわりによって、定位的反応をはじめとする外界への能動的活動性の獲得をもたらすことが可能であり、重症児の外界に対する能動的活動性の獲得の困難さの原因を低く不安定な覚醒水準に帰することができるとする意見がある<sup>(36)</sup>。また重篤な重症児も声かけなど療育活動の積み重ねにより、人との関わりを期待する行動、すなわち期待反応が生じるようになることが、心拍等を指標にした研究で明らかになり、日常生活における療育の重要性が指摘されている。しかし、重症児者は刺激受容の状況が捉えにくく、そのため療育をする上でも気づきを促す必要があり、重症児者の障害や発達状況を踏まえ、気づきやすい呈示法や環境への配慮が不可欠といえる。日常身の回りで起こる生活音の中から有意義な音や言葉を選択的に弁別して傾聴するには一定の発達段階に達している必要があるため、重症児者で聴覚的理解の低い人においては、自ら阻止できない無防備な状況で雑音に晒されていることになる<sup>(37)</sup>。また、近年障害とコミュニケーションに関

する指導・助言や研究においては、関係論的視座からのアプローチが見られるようになってきた。子供の発達をその個体の諸能力の発達としてのみ捉える従来の発達観に対し、周囲との関係のありようと切り離して語ることは出来ないという発達観が発達心理学の領域を中心に芽生え、多くの実践研究・報告が、障害児のコミュニケーションの指導は十分効果があったとはいえ、能力を問題にしすぎ、コミュニケーションの障害を子供側の能力の欠如と考え、子供側の要因のみを問題にする傾向にあったことが指摘されている<sup>(38)</sup>。重症心身障害の療育研究の成果と課題として、生理学的指標を用いた研究では得られた知見を近年増加しつつある超重症児の教育的対応と結びつけた検討が今後の課題であり、療育実践における生理学的指標の活用は必ずしも十分ではないという指摘があることを踏まえた上で<sup>(38)</sup>、応答が極めて微弱な超重症児に対し、働きかけの手がかりとしての生理学的指標は、必要に応じて十分活用しうると思われる。

## 謝辞

本研究にあたり協力くださった被験者ならびにご家族の方と、快く計測への理解と協力と資料利用の了解をいただいた国立病院機構〇病院附属重心施設のみなさまに心より感謝いたします。

## 引用・参考文献

- (1) 武田常広「脳工学」電子情報通信学会編, 1802003.
- (2) H.Sormer and M:Stydent, Auditory brainstem evoked responses in normal, autistic, minimal brain dysfunction and psychomotor retarded children. *Electroencepharography and clinical neurophysiology*, 44,380-388, 1978.
- (3) N.Squire, C.Aine, J.Buchwald, R.Norman and G.Galbraith: Auditory brainstem response abnormalities in severely and profoundly retarded adults. *Electroencepharography and clinical neurophysiology*, 50, 172-185, 1980.
- (4) 今塩屋隼男「聴性脳幹反応(ABR)の再検査法による再現性の検討」兵庫教育大学研究紀要, 9, 263-269, 1989.
- (5) 沖津卓二、谷口和彦、堀富美子「ABR無反応症例の追跡結果」*Audiology Japan*, 31, 5, 375-376, 1988.
- (6) 本好生「重症心身障害者の応答行動に関する研究—聴性脳幹反応(ABR)無反応の行動観察を中心とした臨床的検討—」*特殊教育学研究*27, 3, 99-105, 1989.
- (7) 高橋純子、高須正規、斉藤賢一、鈴木浩悦、鈴木勝士「マウスの脳硬膜上からの聴性脳幹誘発電位」*電子情報通信学会技術研究報告*98, (671), 7-10, 1999.
- (8) 高須正規、高橋純子、斉藤賢一、鈴木浩悦、鈴木勝士「マウスの脳硬膜上からの聴覚

- 脳幹誘発電位(第2報) 電子情報通信学会技術研究報告99, (687), 43-47, 2000.
- (9) 工藤基、黒川清、中村高秋「脳幹の聴覚伝導路の可塑性と再生」神経進歩46, 1, 24-34, 2002.
- (10) 田中美郷「中枢性聴覚障害—医学的側面と治療教育への貢献—」特殊教育学研究 26, 4, 55-61, 1989.
- (11) 坂本敏郎、二木宏明「NMDA受容体サブユニット(NR2A)欠損マウスの聴覚様癱瘓感受性」, 動物心理学研究, 52, 3, 132, 2002.
- (12) 坂本敏郎、二木宏明「下丘電気刺激によるマウスの聴覚癱瘓と幼児期プライミング効果」, 動物心理学研究, 50, 2, 274, 2001.
- (13) 秋光知英、飯田幸治、花谷亮典、笹征史、石原熊寿、松林弘明、芹川忠夫、野田篤、有田和徳、栗栖薫「音刺激primingによるノグてんかんラット(NER)のけいれん発作誘発への海馬の関与—両側海馬摘出術による検討—」日本てんかん学会 発表予稿集
- (14) 秋光知英、飯田幸治、花谷亮典、笹征史、芹川忠夫、野田篤、石原熊寿、有田和徳、栗栖薫「音刺激primingにより誘発されるノグてんかんラット(NER)の聴覚伝導路の異常興奮性」てんかん研究16, 1, 54, 1998.
- (15) 牧原聡、末川博巳、塗木淳夫、湯ノ口万友「聴覚刺激の運動・感覚系への干渉作用」電子通信学会技術報告, 102, 596, 13-16, 2003.
- (16) 塗木淳夫、牧原聡、湯ノ口万友「正中神経刺激による体性感覚誘発電位早期成分に及ぼす聴覚刺激の影響」, 生体医工学41, 4, 335-341, 2003.
- (17) 秋光知英、笹征史、花谷亮典、岐浦禎展、飯田幸治、有田和徳、栗栖薫「音刺激priming誘発ノグてんかんラット(NER)のけいれん発作進展に対する海馬の抑制的役割」, 日本てんかん学会プログラム予稿集, 34, 47, 2000.
- (18) 山口成良「てんかんと視床」てんかん研究, 25, 394-405, 2008.
- (19) 上島雅彦、管るみ子、丸浩明、菊地百合子、上野卓弥、宮本百合子、渡部学、丹羽真一「てんかん患者における注意維持機能の障害臨床諸症状の検討」日本てんかん学会予稿集34, 109, 2000.
- (20) 相原正男、畠山和男、神谷裕子、日野原陽一、下田智佳子、金村英秋、佐田佳美、青柳閣朗、小林みゆき、中澤眞平「焦点発作波が注意機能に及ぼす影響—発作波をトリガーとした事象関連電位—」日本てんかん学会予稿集31, 40, 1997.
- (21) 西田南海子、三國信啓、黄志力、三浦義記、浦出良博、橋本信夫「後部視床下部電気刺激による抗てんかん作用機構—ヒスタミン覚醒系賦活の関与—」てんかん研究, 24, 3, 111, 2006.
- (22) 藏本智士、新郷哲朗、近藤聡彦、上利崇、松井利浩、三好康之、伊達勲「側頭葉てんかんモデルラットに対する視床刺激による海馬変性の抑制について」てんかん研究, 24, 3, 239, 2006.

- (23) 田中達也、国本雅之、田中滋也、近藤慎二、米増祐吉「海馬てんかん焦点の循環動態と睡眠―覚醒リズムとの相関」日本てんかん学会予稿21, 133, 1987.
- (24) 富田真一、斉藤研一、小林敏孝「睡眠時の情報処理機能について（1）―レム睡眠時における聴覚刺激の受容特性―」足利工業大学研究集録, 39, 77-81, 2005.
- (25) 富田真一、斉藤研一、小林敏孝「睡眠時の情報処理機能について（2）―睡眠紡錘波と聴覚刺激の受容特性―」足利工業大学研究集録, 39, 83-87, 2005.
- (26) 山中聡子、杉本俊二、堀川順生「音の変化に対する注意の効果とその機構の脳波による解析」電子情報通信学会誌, 106, 407, 31-36, 2006.
- (27) 安井湘三編著「感觉情報処理」pp63-76コロナ社2004.
- (28) 常石秀市「感觉器の発達」バイオメカニズム学会誌32, 2, 69-73, 2008.
- (29) 加我君孝、進藤美津子、杉下守弘「聴覚伝導路の損傷と語音および環境音の認知」電子通信学会資料集 SP86-99:9-16, 1987.
- (30) 進藤美津子、加我君孝「聴皮質・聴放線損傷例における言語音および音の要素の認知」音声言語医学, 35, 295-306, 1994.
- (31) 工藤基「脳幹レベルにおける聴覚路の再生と可塑性」, 音声言語医学, 39, 323-328, 1998.
- (32) Kudo, M. : Projection of the nuclei of the lateral lemniscus in the cat: an autoradiographic study. Brain research, 211, 57-69, 1981.
- (33) A. Bidet, C. Fischer, J. Besle, P. Emmanuel, M. Giard and O. Bertrand: Effects of selective attention on the electrophysiological representation of concurrent sounds in the human auditory cortex. The journal of neuroscience, 27, 35, 9252-9261, 2007.
- (34) A. Bidet, C. Fischer, F. Bauchat, P. Aguera and O. Bertrand: Neural substate of concurrent sound perception: direct electrophysiological recording from human auditory cortex. Frontiers human neuroscience, 1-5, 2007.
- (35) N. Muller, W. Scheel, T. Hartmann, I. Lorenz and N. Weitz: Top-down modulation of the auditory steady-state response in a task-switch paradigm. Frontiers in human neuroscience, 3, 1, 1-9, 2009.
- (36) 大平壇、前川久男、堅田明義「重症心身障害児療育における「ゆらし」利用の有効性に関する文献的考察」心身障害研究22, 157-166, 1998.
- (37) 矢島卓郎「―重症心身障害児施設の病棟における生活音の実情と課題―生活音の音圧測定と職員アンケート結果による検討―」目白大学総合科学研究3, 113-124, 2007.
- (38) 牧野泰美、松村勘由「コミュニケーション障害研究における「関係論」をめぐる諸問題―言語障害教育の分野を中心として―」国立特殊教育研究所研究紀要28, 2001.

## **A case study of auditory response in relation to severe disabilities.**

Eiki ISHIGURO

Department of school-Nursing, Kyusyu Women's Junior College  
1-1 Jiyugaoka, Yahatanishi-ku, Kitakyushu-shi, 807-8586, Japan

### **Abstract**

This article reports on a case study of a person with profound mental retardation and physical disabilities. The subject of my study is a person with severe profound disabilities but who may have some degree of hearing left. The data was evaluated from the perspective of both audiogenic response and auditory dysfunction, based on information on the auditory pathway. In taking measurements on auditory brainstem response, class I・III・V・and VI waves were evoked at 90dBnHL but the subject's response indicated severe deafness. Taking measurements with an electroencephalogram, it was clear that the Irregular Spike and Slow Wave Complexes were inhibited by the auditory stimulation. In this connection frequency of activation of auditory response must also be considered in this case. Result indicated that the subject did respond, though the level of response was low. For persons with profound disabilities whose response is very weak, physiological indexes appear to be relatively significant.

**Keywords** : severe disabilities, audiogenic response, auditory pathway