聴覚障害を伴う先天性代謝異常症例の 聴性脳幹反応

—Van der Hoeve syndrome, Albinism, Gargoylism,
Leucodystrophy—

帝京大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：鈴木淳一教授）

加 我 君 孝，田 中 美 郷

はじめに

聴覚障害を伴う先天性代謝異常疾患は多いものではなく、①高プロリン血症、②眼皮膚型白児症、③ Tay-Sachs 型黒内障性白痴、④ Hunter 病 (MPS II 型)、⑤ Nieman Pick 病、⑥ Refsum 症候群、⑦ Fabry 病、⑧ Pendred 症候群、⑨ Alport 症候群、⑩骨形成不全症、⑪大理石骨病、⑫ Leucodystrophy などがあげられている¹⁾。われわれは、以上のうち、下線部の代謝疾患を経験したので報告する。

聴覚検査は、聴性脳幹反応を主とし、これと純音ならびに語音聴力検査、頭頂部緩反応、条件詮索反射聴力検査などを比較し、聴覚障害部位の診断を目的とした。すなわち、聴性脳幹反応と聴力障害の関係については、伝音難聴、感音難聴、メニエール病²⁾³⁾⁴⁾、脳幹障害症例⁵⁾などの、報告はあるが代謝疾患に伴う聴覚障害は現在のところないようであり、聴性脳幹反応が、代謝異常によって、どのような影響を受けるか検討する意義があると思われる。

対象と方法

対象とした症例は Van der Hoeve 症候群 1 例、眼皮膚型白児症 1 例、Gargoylism (Hunter 病) 2 例、Leucodystrophy 3 例である。

聴性脳幹反応の記録法は、すでに報告してある通りである²⁾³⁾⁵⁾。対照として、正常聴力を持つ成人 10 例を選び、BSR 記録を行い、wave I～VII までの各波の潜時の平均値を、各音刺激ごとに算出した。域値は wave V を指標とした (図 1)。

症例については、BSR の 85 dB SL クリック刺激時の波形と wave I, wave V, wave V-I の潜時、および wave V の域値に注目し、正常例と比較した。この際、wave I は聴神経レベル、wave V は下丘レベルに起

源を持つとして報告⁶⁾⁷⁾されているので、wave V-I の潜時は、脳幹内の反応潜時として参考にできると考えた。

他の聴覚検査法は、症例に応じて、条件詮索反射聴力検査、純音聴力検査、語音聴力検査、頭頂部緩反応聴力検査を行った。

症 例

症例 1 36 歳 女 (図 2a)

診断 骨形成不全症 (Van der Hoeve's syndrome)

症状 ①青色鞏膜、②両側難聴、③四肢の骨粗鬆症
現病歴、生来健康であったが、小学生の頃、聴力障害に気づき、専門医に耳硬化症を指摘された。成長す

	各波の潜時の平均値 (msec)	域値間差の平均値 (msec)		各波間の平均潜時の平均値 (msec)	域値間差の平均値 (msec)
I	1.39	0.07	I-II	0.97	0.17
II	2.37	0.14	I-III	2.20	0.20
III	3.60	0.13	I-IV	3.49	0.31
IV	4.89	0.24	I-V	4.03	0.31
V	5.42	0.25	II-III	1.22	0.22
VI	6.89	0.34	II-V	3.05	0.28
VII	8.48	0.40	III-V	1.75	0.28
			IV-V	0.52	0.17

図 1 a : BSR の各音刺激の強さによる反応波形。

b : BSR の wave I～VII までの latency-intensity curve (正常人 10 名より平均潜時を算出) c : BSR の各波と各波間の平均潜時 (正常人 10 名の統計、刺激音 85dB SL click)

図 2 a : 症例 1, 36歳女, 診断: 骨形成不全症 (Van der Hoeve syndrome).
 左, latency-intensity curve, 右. BSR.
 b. 症例 2 17歳女 診断: 眼皮腐型白児症, 上段の BSR は, 1975年10月31日のオージオグラムに対応する.

図 3 a: 症例 3 6 歳 診断: Hunter 病 (MPS II) BSR は 500Hz クリックの域値は 65dB, 3 kHz クリックでは 75dB. b: 症例 4 24 歳男 診断: Hunter 病 (MPS II). BSR は, 1977 年 7 月 7 日のオーギオグラムに対応する.

るにしたがって、四肢は細長くなり、骨は脆弱でしばしば骨折の経験がある。現在まで2度右耳の開窓術を受けたが改善しなかった。その後右耳の悪性腫瘍を疑われ、4,800 rads, コバルト照射を受けている。36歳になって進行する難聴を悲観し、塩酸を呑み自殺を図ったが助けられた。

BSR, 3kHz クリック 85 dB SL, ①左耳, wave I=2 msec (延長), wave V=6.36 msec (延長), wave V-I=4.36 msec (正常範囲), 域値, 65 dB, latency-intensity curve は平行移動せず、域値付近で潜時は急に延長する。②右耳, 反応(-)

純音聴力検査, 両側混合難聴, 高音漸傾型
語音聴力検査, 右 90%, 左 100%

症例 2 ■■■ 17 歳女 (図 2b)

診断, 眼皮腐型白児症

症状, ①皮膚, 毛髪の色素脱出, ②両側高度難聴, ③弱視, ④羞明, ⑤振子様眼振

現病歴, 生来の眼皮腐型白児症である。聴力障害は, 9歳の頃高音域の両側難聴を指摘されたが, 成長とともに感音性の聴力障害と弱視が進行し, 現在補聴器を装用しながら, 盲教育を受けている。

BSR, 3kHz クリック 85dB SL ①右耳, wave I=1.45 msec (正常), wave V=5.64 msec (正常), wave V-I=4.19 msec (正常), 域値 45 dB, ②左耳, wave I=1.45 msec, wave V=5.55 msec, wave V-I=4.10 msec, 域値 45 dB, latency-intensity curve は, 平行移動せず, 85 dB では正常であるが, 域値付近で急に潜時が延長するタイプである。

純音聴力検査, 左右とも平坦な中等度感音難聴。

語音聴力検査, 右 80%, 左 60%

症例 3 ■■■ 6 歳女

診断 Gargoylism (Hunter 病) (図 3a)

症状, ①精神運動言語発達遅滞, ②難聴, ③滲出性中耳炎, ④ Gargoylism 様顔貌と珠髯, ⑤尿中 uronic acid の高値, 95 mg/day (正常値 7.5 mg/day)。ただし角膜の混濁は認めない。

現病歴, 生下時より臍帯ヘルニア, 鼠蹊ヘルニアがあり手術を受けた。成長とともに音に対する反応の乏しいことで聴力障害を疑われた。5歳頃より骨格の奇形が目立った。精神運動言語発達の遅れがあり, 津守稲毛式発達テストでは3歳相当である。

BSR, ① 3kHz クリック 85 dB. 左右とも wave I=2.13 msec (延長), wave V=6.67 msec (延長), wave V-I=4.53 msec (正常)。域値左右とも 75 dB,

latency-intensity curve 平行移動型。② 500 Hz クリックの域値, 左右とも 65 dB。

条件詮索反射聴力検査 (COR), 条件付け不良で 1 kHz で 65 dB の反応を得られたのみである。

以上より混合難聴が疑われる。

症例 4 ■■■ 24 歳 男

診断 Gargoylism (Hunter 病) (図 3b)

症状 ① Gargoylism 様顔貌, ②両側難聴, ③視野狭窄, ④巨大舌, ⑤肝脾腫大, ⑥鼠蹊ヘルニア, ⑦四肢関節の ankylosis, ⑧滲出性中耳炎, ただし角膜の混濁はない。

現病歴 生来, 身長が小さいが成長とともに難聴, 視野狭窄が進行する。肝脾の腫大も著明になる。滲出性中耳炎があり, 鼓膜切開をしばしば必要とした。

BSR, 3kHz クリック 85 dB SL, ①右耳, wave I=1.99 msec (延長), wave V=6.48 msec (延長) wave V-I=4.49 msec (正常), 域値 65 dB, latency-intensity curve は, 平行移動型を示す。②左耳, 反応(-)。

純音聴力検査 両側中等度混合難聴, 平坦型。

語音聴力検査 右 100%, 左 90%

症例 5 ■■■ 9 歳 男 (兄)

診断 Leucodystrophy

症状 ①除皮質固縮, ②聴力障害, ③視力障害, ④言語障害, ⑤四肢麻痺, ⑥失禁, ⑦皮膚色素沈着

現病歴 生来健康であった。S50年4月(8歳), 視力低下が始まる, 同11月声をかけても振り向かなくなり聴力障害を疑われる。A小児病院で感音性難聴と診断さる。同じ頃より階段の昇降が困難となる。翌年1月, tonic convulsion の発作が起きる。同2月健忘性失語が始まる。以後聴力障害, 視力障害, 四肢麻痺が進行し, 現在 decorticate posture を示している。

BSR: 85 dB, 3kHz クリック, 左右とも wave I=1.42 msec (正常), wave V=5.92 msec (正常), wave V-I=4.50 msec. (正常) 域値は左右とも 25 dB. (図 4-a)。

他の聴力検査は vegetative state のため実施ができない。ただし, クリック刺激で, 驚愕反射, 眼瞼反射陽性, slow vertex potential は聴覚, 視覚とも反応が得られない。

以上より, 本症例の聴力障害は皮質, 皮質下障害のために生じ, 末梢の中耳, 内耳および脳幹は正常と考えられる。

症例 6 ■■■ 6 歳 男 (弟)

図 4 : a : 症例 5 F. A 9 歳男 (兄) 診断 Leucodystrophy. BSR の反応波形は正常、域値は 25dB. しかし音、光による slow vertex response は反応が得られない. b : 症例 6. T. A 6 歳男 (弟). BSR は wave I, V とも潜時は延長, V-I は正常, 域値は 45dB.

診断 Leucodystrophy

症状 ①除皮質固縮, ②聴力障害, ③視力障害, ④言語障害, ⑤四肢麻痺, ⑥失禁

現病歴 生来健康であった。S 50 年 10 月 (5 歳), 右眼の外斜視が生じる。翌年 1 月, 話し方が緩徐になり, かつ流延が目立つようになった。同 3 月幼児退行現象が始まり, ボタンをはずすことができなくなり, ハシの使い方も下手になる。歩行障害, 視力障害, 聴力障害が始まる。同 4 月, 階段の昇降が不可能となる。その後, 急速に状態は悪化し, 言語障害が著明となり, 除皮質型の姿勢を示すようになった。

BSR 85 dB グリッック, 左右とも wave I=2.0 msec (延長), wave V=6.3 msec (延長), wave V-I=4.3 msec (正常)。域値 45 dB, latency intensity curve は, 域値付近で急に潜時が延長 (45 dB で wave V=9.2 msec) する。

他の聴力検査は vegetative state のため困難であるが, 驚愕反射と眼瞼反射は陽性, slow vertex potential は聴覚, 視覚刺激とも反応の再現性を認めない。

以上より, 本症例の聴力障害は, 末梢内耳性難聴と皮質～皮質下障害によるもので, 脳幹の障害は少ないと思われる。なお, 症例 5, 6 とも ACTH が高く, しかもデキサメサゾンによる抑制がかからないことより, 間脳下垂体系に脱抑制の状態が存在すると考えられた⁸⁾。

症例 7 K.S. 7 歳 男

診断 Leucodystrophy

現病歴 生来健康であった。S 51 年 3 月 (6 歳), 幼稚園の先生から聴えが悪いと指摘される。この頃からテレビの音を大きくしたり, 電話のベルの音を聞いて受話器をとるが話相手の声が理解できないために, 電話局から電話がかかってきたよと言ったりした。一方, 自動車のクラクションの音には敏感ですぐ逃げる。同 4 月, A 大の耳鼻科での聴力検査は両側とも正常, 同 5 月, B 医院では中等度感音難聴を指摘され, 同月帝京大耳鼻科を紹介される。当科の聴力検査でも 40~50 dB の平坦な両側感音難聴を示した。同 6 月,

表 1 症例 7 の BSR の変化 (図 5 に対応) について wave I, V, V-I の潜時と域値の変化を数値で表した。いずれも変化していることがわかる。L は左耳, R は右耳, 1 は 1976 年 6 月 28 日, 2 は 1977 年 4 月 21 日, 3 は同年 9 月 29 日, 4 は同年 12 月 22 日を意味している。

		(msec) wave I	(msec) wave V	(msec) wave V-I	threshold
L	1	1.43	5.80	4.37	25 dB
	2	1.55	6.36	4.81	25 dB
	3	1.55	6.82	5.27	45 dB
	4	1.67	—	—	55 dB
R	1	1.43	5.71	4.28	25 dB
	2	1.55	6.27	4.72	25 dB
	3	1.56	6.33	4.83	45 dB
	4	1.67	—	—	55 dB

欠伸が目立つようになる。同7月，語音の弁別が不可能になり，言語障害，失行が生じる，同9月歩行障害が始まる。聴力検査は，純音聴力検査ができないために COR を実施した。域値は 60 dB を示した。その後，急速に症状は進行し，聴力障害，視力障害，言語障害，四肢麻痺を示し，除皮質固縮を呈した。

BSR ①昭和52年8月，②53年4月，③同9月，④

同12月の計4回の記録を行った。それぞれの時点での wave I, V, V-I の潜時と wave V の域値は表 1，波形は図 5 に示した。これから，wave I, V, V-I のいずれも，左右とも症状が増悪するにつれ延長していることがわかる。また域値も上昇している。すなわち脳幹障害が進行し，第4回目の BSR は wave I, II のみしか残っていない。

図 5: 症例 7; a: 初診時 (1976年6月28日) と増悪し $\text{decorticate posture}$ をとった翌年4月21日の slow vertex potential. 前者は85~25dB まで反応を認めるが後者は認めない。b. 初診時より現在に至るまで計4回の BSR 記録. 波形が変化し，④では wave I しか認められないことがわかる。

他の聴力検査は、すでに述べた他に、slow vertex potential は昭和52年6月28日は正常反応を示し、域値は25 dBと低い。翌年4月21日には、反応が全く記録できなくなった。光刺激による誘発反応でも反応が得られなくなった。

以上の検査成績は、本症例の場合、経時的に皮質―皮質下―脳幹への順に障害が進行していると考えて良いと思われる。

考 察

BSR の聴力検査法としての考え方は、図1のように wave V が純音聴力検査による域値付近まで反応が得られること、および wave V を初めとして各波の latency-intensity curve がそれぞれ平行する特有な曲線関係が得られることを応用している。したがって伝音性難聴の場合は、そのために失われる聴力損失分だけを与える音刺激より単純に差し引いた強さによる反応が得られることになるから、各波の L-I curve はその分だけ平行移動することになる。しかし内耳性の感音難聴は、与える音刺激そのものが、蝸牛を直接刺激することになり、内耳病変の病態の種類によって反応が異なることが考えられる。すなわち単純に聴力損失分だけを差し引きはできないが域値付近まで反応が得られることには変りはない。

山田²⁾らは感音難聴を示した症例のオーディオグラムを4つのタイプに分け次のように指摘している。イ) 平坦型感音難聴症例は wave V 潜時は反応域値よりも強い音圧では正常聴力者の潜時と近似し、wave I は正常範囲内にある。しかし域値付近で著明に延長する例がある。ロ) 低音障害型感音難聴では L-I curve は正常範囲内にあるが、ハ) 2 kHz 以上の高音急遂型では障害の程度によって wave V は、域値上の強い音圧では正常のものと延長しているものがある。一方ニ) 高音漸傾型感音難聴では高周波数帯の聴力損失が大きければ大きいほど wave V の潜時は延長しているという。さらにこれらの現象は原因として、音圧による V 波潜時の延長は、①有毛細胞の generator potential が第一次ニューロンの興奮をおこすまでの時間、②補充現象、③travel time (反応誘発に関与する蝸牛の部位に進行波が到達するまでの時間)、をあげている。

中枢神経系の障害と BSR の変化について、加我⁵⁾らは脳幹障害例では次の3つの型に少くとも分類できるといふ、①いずれかの wave の消失、② wave 間

のピーク潜時の延長、③ wave の形そのものの異常。そして脳幹障害のために BSR に異常を示した例でも純音聴力は軽度～中等度にすぎないと指摘している。田中、加我⁵⁾らは聴覚失認⁹⁾、皮質ろう¹⁰⁾、植物状態例¹¹⁾では、音に対する反応が乏しくとも BSR が正常な場合を報告している。

ここで症例を、以上の観点から検討してみたい。

症例1の骨形成不全症は骨脆弱性、聴力障害、青色鞏膜、関節弛緩性などを特徴とする遺伝疾患でこの病態は骨膜および内骨膜における骨芽細胞の機能不全に基くものであるとされている¹⁾。また、聴力障害は伝音性難聴が思春期に始まり、otosclerosis だけが生じることよりも伝音難聴を伴う感音難聴が生じやすい¹²⁾。本症例も後者に属する。

BSR は wave I, V の遅れはあるが wave V-I が正常であり、高音漸傾型感音難聴型に L-I curve は一致する。軽度の伝音難聴を伴う内耳性感音難聴である。

症例2の眼皮膚型白児症の聴覚障害は常染色体劣性遺伝で、種々の感音難聴がある¹³⁾と報告されている。本症例は BSR は 85 dB 刺激で左右とも正常波形であるが域値付近で急に潜時が延長し、かつ平坦な感音難聴を示す、この特徴は、山田らの言うイ) 平坦型感音難聴症例と全く一致する。

症例3, 4 は Mucopolysaccharidosis (遺伝性ムコ多糖代謝異常症, Gargoylism) の中の Hunter 病に属する (MPS II)。症例3, 4 の症状は、この疾患の特徴をよく表し、MPS I (Hurler 病) に比し難聴以外は全般的に症候は軽く、原則として角膜の混濁を有さない性染色体劣性遺伝である¹⁾。聴力障害がある場合は混合性難聴を示し、その伝音成分は耳管機能不全による滲出性中耳炎である¹³⁾という。

症例3は、wave I, V は延長しているが、wave V-I が正常であることから、末梢障害で混合難聴が、滲出性中耳炎もあり、疑われる。

症例4も同様に wave I, V が延長し V-I が正常である。純音聴力検査でも平坦な混合性難聴で、末梢中耳、内耳障害による聴力障害であると言える。この内耳障害は、山田らの言うイ) 平坦型感音難聴症例と同じものであろう。

Leucodystrophy は、脳変性疾患の一型で、汎発性硬化症の形をとる (すなわち大脳白質の広範な髄鞘形成不全と macroglia の増殖を特徴とする) ものをさしている。また Pfeiffer らは代謝性白質脳症 (metabolic

leucoencephalopathy) とほぼ同義とし、その基礎に先天性の脳脂質の代謝異常の存在が考えられている¹⁾。症状は、それまで正常に発育していた小児が、自発性の減退、転び易い、早口が言えない、遊戯を間違え、計算力の低下などを呈し、視力障害、難聴、情動障害へ移行し、最後は高度の痴呆と除脳硬直の状態で死亡¹⁾¹⁸⁾する。

Leucodystrophy 症例の聴覚障害は、オーディオロジー領域での報告は見当たらないが神経学領域では皮質盲とならんで皮質ろうが生じるとされている。しかし、いわゆる巣症状によるものというより、脳変性が進むにつれ、言語や環境音に対する反応が低下するという臨床観察によるもののようである。症例 5, 6, 7 は、それぞれ障害のステージが異なると思われる。3 症例とも BSR が正常波形を示しながらも slow vertex potential の反応低下、言語音、環境音に対する認知が不良であることから、皮質、皮質下性の聴覚障害で、脳幹は正常であると思われる。症例 5 と 7 は、中等度感音難聴と指摘されてた時期があるにもかかわらず、BSR は正常波形、15~25 dB の域値であったことは、皮質~皮質下の両側の広汎な障害でも純音聴力検査で、感音難聴を示すことがあり得ることを示している。

症例 6 の BSR が、域値は 45 dB ではあるが、L-I curve が感音難聴タイプを示している。その原因は、本来あったものが Leucodystrophy で生じたものか不明である。

症例 7 の BSR は図 5 のように症状の増悪とともに、wave I, wave V, V-I のそれぞれの延長、域値の上昇を認め、皮質~皮質下の障害が脳幹障害へと発展し、遂に wave I のみになっている。すなわち、Epstein の言う brain stem deafness¹⁴⁾へ及ぶ可能性を示唆している。このような例では wave V のみを指標とすることはできない。

以上、BSR を利用した audiometry を行ったが、症例 1, 2, 3, 4 については、混合難聴、または感音難聴であった。その結果は、報告されている種々のタイプの感音難聴の BSR の場合と、ほとんど同じであり、先天性代謝障害であることによる特殊な傾向は見出すことができなかった。症例 5, 6, 7 の Leucodystrophy 例では、初期には BSR は、純音聴力検査で中等度感音難聴であるにもかかわらず、正常域値、波形であることから、皮質~皮質下性難聴を疑うことができた。症例 7 では BSR は、初期には正常であった

波形が末期には wave I のみ残り、脳幹障害が進行したことがわかった。

以上より、聴覚障害を伴う先天性代謝異常症例の聴覚の評価を行う際、wave I, wave V, wave V-I の潜時、域値および wave V の latency intensity curve が、末梢性難聴、中枢性聴覚障害を鑑別するのに有用である。

ま と め

① Van der Hoeve 症候群 1 例、② 眼皮膚型白児症 1 例、③ Gargoylism (Hunter 病) 2 例、④ Leucodystrophy 3 例の聴覚障害を伴う先天性代謝疾患症例について、聴性脳幹反応 (BSR) を主とし、他の聴力検査法とともに検索し比較検討を行った。

BSR は wave I, wave V, wave V-I の潜時 (85 dB 3 kHz クリック SL)、wave V の域値、latency-intensity curve を指標とし、純音聴力検査などの結果と比較した。その結果、①~③の症例については、混合難聴、または感音難聴であったが、BSR の特徴は、これまで報告されている種々のタイプの感音難聴の場合と、ほとんど同じであり、先天性代謝障害であることによる特殊な傾向は見出すことができなかった。しかし④の Leucodystrophy 症例では、初期には純音聴力検査で中等度感音難聴であるにもかかわらず、正常波形、正常域値を示し、slow vertex potential の反応低下が認められ、皮質~皮質下性難聴が疑われた。とくに症例 7 では BSR は初期の正常波形が末期には wave I のみ残り、脳幹にも障害が進行したことがわかった。

以上の評価を行う際には BSR の wave I, V, V-I の潜時、域値および wave V の latency intensity curve を指標とすることで末梢性中耳、内耳障害および中枢性聴覚障害の鑑別が可能となった。

謝辞: 症例の検索の機会を与えて下さった、自治医大神経内科吉田充男教授、女子医大小児科小川加代子先生、帝京大小児科牛島先生に感謝致します。

Auditory Brain Stem Responses of Congenital Metabolic Diseases

Kititaka Kaga, M.D. & Yoshisato Tanaka, M.D.

(Department of Otolaryngology, Teikyo
University School of Medicine)

Patients with congenital metabolic diseases and

deafness were investigated by auditory brain stem responses and other audiometric methods.

The cases consisted of a case of osteogenesis imperfecta, a case of oculocutaneous albinism, two cases of Hunter diseases (Mucopolysaccharidosis II) and three cases of Leucodystrophy. Auditory brain stem responses were estimated by latencies of wave I, V, V-I at 85 dB SL of 3 kHz click, the latency intensity curve of wave V and threshold of wave V, and the results were compared with pure tone or speech audiometry.

The patients with osteogenesis imperfecta, oculocutaneous albinism and Hunter disease showed mixed deafness or sensory neural deafness, however, the features of their auditory brain stem responses were almost similar to those of sensory neural deafness previously reported and no specific findings due to congenital metabolic diseases were found.

Although the cases of Leucodystrophy showed moderate sensory neural hearing loss at the early stage of the illness, the auditory brain stem responses revealed a normal wave form and normal threshold, but the slow vertex responses were poor. Therefore, the central deafness due to cortical or subcortical lesions was suspected. Especially one of three cases showed normal auditory response at the onset, but showed wave I alone at his terminal stage, and this fact suggested that there was the advanced lesion toward the brain stem.

We want to emphasize that measurements of the latencies of wave I, V, V-I, the threshold and latency-intensity curve of wave V will be helpful to make differential diagnosis of deafness due to the middle ear, cochlea, brain stem and cortical or subcortical disorders.

文 献

- 1) 山村雄一, 他: 先天性代謝病ハンドブック, 代謝, 8, 増刊, 2, 1971.
- 2) 山田 修, 小寺一興, 八木聡明, 山根 仁: BSR 第V波 潜時の蝸牛内決定因子について. 耳鼻臨床, 72: 5, 1978.
- 3) 山根 仁, 山田 修, 小寺一興: Brain Stem Response の臨床応用—低音域の聴力推定の可能性について—. *Audiology Japan*, 19; 302-309, 1976.
- 4) Hecox, K. and Galambos, R.: Brainstem auditory evoked responses in human infants and adults. *Arch. Otolaryngol.*, 99; 30-33, 1974.
- 5) 加我君孝, 花村 哲, 山田 修, 鈴木淳一: 聴性脳幹反応 (auditory brain stem response-BSR) の脳幹障害症例への診断学的応用. *脳と神経*, 29; 791-801, 1977.
- 6) Jewett, D.L.: Volume conducted potentials in response to auditory stimuli as detected by averaging in the cat. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.*, 28; 609-618, 1970.
- 7) Buchwald, J.S. and Huang, Chi-Ming: Far-field acoustic response: Origins in the cat. *Science*, 189; 382-384, 1975.
- 8) 辻 省次, 宮武 正, 斉藤寿一: Adrenoleucodystrophy における内分泌学的研究. 第18回日本神経会総会, プログラム抄録 p. 28, 1977, 名古屋.
- 9) 田中美郷, 加我君孝: 小児の聴覚失認の3症例. *Audiology Japan*, 20; 325-333, 1977.
- 10) 加我君孝, 小林逸郎, 進藤美津子, 田中美郷: 皮質ろう (cortical deafness の1例)—両側頭葉損傷による聴覚障害. *Audiology Japan*, 20; 316-324, 1977.
- 11) 加我君孝, 滝口 峻, 花村 哲, 鈴木淳一: 植物状態3症例の他覚的検索—聴覚, 視覚誘発反応を中心に. *脳と神経*, 29; 1261-1266, 1977.
- 12) Schuknecht, H.F.: *Pathology of the Ear*. Harvard University Press, 1974.
- 13) 高松徳光, 大友弘美, 飯沼一字, 大沼 晃: Adrenoleucodystrophy の1症例. *小児科臨床*, 30; 1573, 1977.
- 14) Epstein, B.S.: Brain stem deafness P 210, Bing's Local diagnosis in neurological diseases. ed by Webb Haymaker, The C.V. Mos. by company 1969.

(受付 53.2.10)