PERCEPTIVE DEAFNESS FOR LOW TONES

By

TOSHITAKA IINUMA, TATSUYA SHITARA, RYOHU UEDA
TOMOYUKI HOSHINO, KENJI NAKAMURA and ISHIO KIRIKAE*From the Department of Otorhinolaryngology, Faculty of Medicine,
University of Tokyo. (Director: Prof. I. Kirikae)*

In an attempt to locate lesions in the auditory system, the author examined 46 cases of perceptive low tone deafness by various methods of hearing and vestibular function tests. Forty-one cases were bilaterally involved and five unilaterally.

Hearing was estimated by performing the conventional air and bone conduction tests, recruitment test, temporal threshold shift test using a Békésy type audiometer, distorted speech perception test with use of 1200 cps low pass and 1700 cps high pass filters, and binaural hearing test using

an interchannel time difference (ITD) apparatus. The vestibular function was also examined by observing spontaneous, positional and positioning nystagmus and by the caloric test and the optokinetic pattern tests. Differentiation between the peripheral and the retrolabyrinthine lesions was anticipated from the results.

It was concluded that the lesion in the patient of perceptive low tone deafness was peripheral, retrolabyrinthine or both, suggesting a systemic disease in the auditory system.

低音性感音性難聴に関する研究

東京大学耳鼻咽喉科学教室（主任：切替一郎教授）

飯 沼 寿 孝・設 楽 哲 也・上 田 良 穂
い い ぬ ま と し た か し た ち ゅ う や う だ り ゅ う ほ星 野 知 之・中 村 賢 二・切 替 一 郎
ほ し の とも ち ぎ な か む ら けん じ き り かい い ち ち ゅ う

目 次

- I. 緒 言
- II. 我々の行った検査法
- III. 症例の紹介
- IV. 症例全体としての観察
- V. 文献の展望
- VI. 考 按
- VII. 結 語
- 文 献

I. 緒 言

低音性の難聴は多くの場合伝音系の障害に際してみられ、慢性中耳炎、耳硬化症などでは日常よく観察される場所である。低音性感音性難聴についての従来報告例はメニエール氏病の初期の場合を除き極めて少く、従

つて聴力検査をおこなつて低音性難聴がみられると、もしあまり深く注意をしていなければ、中耳伝音系の障害が眼に浮んで、それ以上の検査を行わずに済ませてしまうことであろうし、場合によつては耳硬化症の診断のもとに手術にふみ切られる可能性があろう。

最近の約3年間に我々は東大耳鼻咽喉科の特殊外来の1つである難聴外来において、一応メニエール氏病ではない低音性感音性難聴を、現在までに46例観察した。その内で両側性のものが41例、片側性が残りの5例である。これらにはいずれも典型的メニエール氏病の場合みられるめまいはなく、めまい・類似の軽度のたくらみが少数例にみられたのみで、大体が難聴と耳鳴を主に訴えている。片側性のものについては、観察期間の短いものを含むため、はつきりしたことが云えないものもあ

り、今回は一応対照として利用するに止り、我々の主な興味は両側性のもの 41 例によせられている。多くの場合患者の訴えるところでは、難聴の程度も多少進行するが、むしろ会話がひどくききとりにくくなったと表現することが多い。また我々の観察した 2 ないし 3 年間の時間経過では、聴力像はあまり大きな変化をみせていない。このことは、通常、難聴の場合にみられるような練習効果による言葉のききとりの改善とは逆の現象であつて、なにか閾値上で病変が作用していることを思わせる。また後に詳しく述べるように、比較的若い発病年齢、緩徐な病変の進行などが一連の共通点でもあるので、一応ひとまとめにして取り扱ってみる必要があるようである。しかし、低音性感音性難聴はむしろ表面に出た現象をとらえたにすぎない一括法であつて、その病因にまでさかのぼれば、広く聴覚系の各部位における種々な病変の混合であろうことは充分に念頭においておかねばならない。

今回我々の主眼としたところは、この本態の不明確な難聴に対して、従来からの諸聴力検査法と、我々の所で行なっている新しい検査法を加えて、部位別、病変別鑑別診断を試み、それら検査法のもつ限界について認識をあらたにすることと、従来注目されなかつた低音性感音性難聴の存在を確認することであつた。

II. 我々の行つた検査法

1. 閾値聴力の計測

我々はリオン、オーディオメーター Model A-1002D 及び AA-25 を用いて、上昇法、断続音を使用し、1958 年の聴力測定委員会の規準に従つて、気導閾値、骨導閾値の計測を行つた。閾値の決め難い例では、検査に習熟した医師が数名で各自行つた聴力像を記載しておいた。特殊な場合として、後に考按にのべるごとく、低音性感音性難聴では倍音によつて低音を高音部で聴取するとの説があるため、2000cps 以上の成分をもつ Filtered Noise を mix してこの Noise Level をあげてゆきながら、500cps、1000cps の閾値を測定した例もある（文獻 1）。

またリオン、A-1014A の Békésy 型自記オーディオメーターを用いて、500cps、1000cps、4000cps における固定周波数による持続的閾値観察を行つた。この際の観察時間は各周波数につき 2 ないし 3 分間である。計測の順序は閾値のよい 4000cps から始め、1000cps、500cps の順序に従う。各周波数の測定の間隔として約 2～3 分の休憩を与えた。

これらの周波数で測定後に、原則として 4000cps、80 dB、30sec. の負荷を行つて、負荷後の 4000cps の閾値につき観察を行つた。4000cps を選んだわけは、この周波数においては一見閾値が正常でも、T.T.S. (Temporally Threshold Shift) が多くみられたり、負荷後の閾値上昇が著しかつたりして、注目をよんだからである。この他断続音を用いて固定周波数による閾値測定を行つた例も 2、3 ある。T.T.S. の記載は 2 分間の観察時間内に起つたものを計測し記載した。

2. 閾値上聴力の検査

片側性の場合と、両側性の場合でも閾値に差の大きな場合は Balance Test を用いて Recruitment をしらべた。MCL Test, DL Test, Noise Test は行つていない。

3. 語音による聴力検査

我々は“明瞭度試験法の規準”(1957)に従つて、リオン製 Speech Sound Generator AP-1017 を用い、語音による聴力検査を行つた。ただし、後にのべるように Filtered Speech Test を行つた場合には Tape Recorder, TEAC Stereo-Corder を使用し、リオン製両耳聴検査装置（試作）に接続して測定を行つている。我々の用いた Filtered Speech はリオン製 Band Pass Filter（試作）を用いて filter したもので、1200cps Low Pass と 1700cps High Pass とであり、1200cps Low Pass の場合には、1200cps 以下の周波数で語音が聴取され、1700cps High Pass では、1700cps 以上の周波数で語音が聴取される。正常人の値は All Pass を 100% とすると、1200cps の場合の最高受聴明瞭度は約 50%、1700cps の場合は約 70% である。この Filtered Speech を採用した理由は、低音性感音性難聴で All Pass の最高受聴明瞭度がよくても Filtered Speech の場合は正常人の結果に比し低値を示すからであつて、これは 1200cps Low Pass の場合に限らず、1700cps High Pass の場合にも低値を示すのが興味深い点であらう。

4. 両耳方向感の検査

これはリオン ITD 調整装置（試作）を用いて我々の両耳聴検査装置が行つている検査であつて、詳しくは（文獻 2）を参照されたい。その概略は、我々の試作した ITD (Interchannel Time Difference) 調整装置を用いて、音像移動弁別閾値を測定するものである。左右のレシーバーに 600～850cps の成分をふくむ Band Noise 40～60dB を切斷して与え (2/sec)、左右の耳に入る音

の大きさを調整すると、音像は後頭部の中心にくる。次に左右の耳に与える音に時間差を与えると音像は一侧に偏在するが、この際音像が中央からずれるのに必要な最少の時間差のことを、時間差音像移動弁別閾値と呼ぶのである。

この値は正常の場合距離差（ITD 調整装置内の2つのマイクrofオンの距離のこと）にして必ず2cm以内である。我々の結果ではこの時間差が2cmを越えるものは中枢障害を思わせる例が多かった。これは種々な難聴の総合的な結果からである。例えば脳血管障害による片麻痺例、頭部外傷例、頭鳴例、家族性難聴例などである。高令者では疾患がなくても悪化する。低音性感音性難聴の場合は、特殊な場合でもあり、別の考察を必要とする場合も多いが、後にのべるごとく、過半数が異常であったことは注目すべきである。

5. 前庭機能の検査

前庭機能検査については、我々の特殊外来の一つである前庭外来の専門家に依頼し、両外来（前庭、難聴）の連絡のもとに行つた。

温度刺激検査、立直り検査、自覚眼振検査、Optoki-

netic Pattern Test、廻転検査がその主たるものである。

6. その他の検査

我々が臨床的に通常行っている耳のレ線検査、若干の全身的检查（血液、尿、肝機能など）、血液ワ氏反応に加え、眼科に依頼して視力測定、眼底検査を行つた例もある。異常があつた場合、脳神経外科、内科、整形外科に精密検査を依頼した場合もある。我々の特に重要視したのは、感覚器としての眼の症状であつたが、詳しくは後にのべることとする。

III. 症例の紹介

ここに紹介する最初のものは、病変が後迷路性である疑いのもの、第二は末梢性であるもの、第三・第四は病変が一見末梢性のようであるが、詳しく検討すればむしろ後迷路性の傾向が強いものなど全部で四例である。各々については総合的な図があるので参照されたい。

症例Ⅰ. 水○元 16才 男 (図1)

主 訴 両側難聴、両側耳鳴

現病歴 5才頃右中耳炎にかかったことがある。13才頃よりなんら誘因なく次第に難聴となつた。難聴は進行

図 1

水○元 16才♂

1. オーディオグラム

2. 固定周波数自記オーディオグラム

		値	T.T.S
4 KC	右	5	30
	左	6	-
1 KC	右	8	20
	左	4	12
0.5 KC	右	2	14
	左	4	-

3. 最高受聴閾音明瞭度

	右 (%)	左 (%)
All Pass	40	52
1700cps High Pass	24	-
1200cps Low Pass	30	-

4. 前庭機能検査

カロリー検査 両C.P

眼振 正常

ゴニオメトリー 正常

5. 両耳方向感

不能

するという。15才頃より両側耳鳴（電波のような音）が始った。耳鳴は日中の方がひどい。

既往歴 特になし。

家族歴 特になし。

所見 Wa-R 陰性。

聴器レ線像 正常

耳鼻咽喉科的所見 特に異常なし

耳管通気度 良好

眼科的所見 近視のみ

音声学的所見 語音を省略する傾向

この症例Ⅰは、オーディオグラムは図の如くで、典型的両側性低音性感音性難聴に属し、自記オーディオグラムでは、振幅は正常範囲、異常な T.T.S. がみられる。受聴明瞭度は極めて悪い。両耳方向感は決定不能、などから、聴力検査結果を総合すると後迷路性病変の色彩が濃いと思われる。

症例Ⅰ。 広○良○ 31才 男 (図2)

主 訴 両側難聴

現理歴 19才頃より両側難聴に気付く。講義がききとり難くなつた。難聴の程度は進行しない。

既往歴 12指腸潰瘍がある。

家族歴 妹が1人あるが、この妹も低音性感音性難聴である。

所見 Wa-R 陰性

聴器レ線像 正常

耳鼻咽喉科的所見 特に異常なし

耳管通気度 良好

眼科的所見 近視のみ。眼底正常。

この症例Ⅱは、オーディオグラムは典型的な両側性低音性感音性難聴であり、自記オーディオグラムでは振幅の縮少がみられ、Tone decay はない。

受聴明瞭度は正常値、方向感も正常、前庭機能正常。これらを総合してみても、末梢性の要素が極めて強い例であるといえよう。注目すべきは、この症例の妹 (29才) にも類似のオーディオグラムのみられる点である。この妹も全体として末梢性病変を思わせる例である。

図 2

広○良○ 31才♂

1. オーディオグラム

2. 固定周波数自記オーディオグラム

		電 市	T. T. S.
4 KC	右	2	—
	左	2	—
1 KC	右	2	—
	左	3	—
0.5 KC	右	8	—
	左	8	—

3. 最高受聴語音明瞭度

	右 (%)	左 (%)
All Pass	78	84
1700 cps High Pass	54	
1200 cps Low Pass	48	

4. 前庭機能検査

カロリー検査 正常

眼振 正常

ゴニオメトリー 正常

5. 両耳方向感

正常

図 3

高〇登〇 21才 女

1. オーディオグラム

2. 固定周波数自記オーディオグラム

		周 巾	T. T. S.
4 KC	右	10	14
	左		
1 KC	右	3	8
	左	2	8
0.5 KC	右	2	
	左	2	10

3. 最高受聴騒音明瞭度

	右 (%)	左 (%)
All Pass	90	82
1700 cps High Pass	38	
1200 cps Low Pass	8	

4. 前庭機能検査

カロリー検査 正常

銀振 正常

ゴニオメトリー 悪い

5. 両耳方向感

不能

D 4

症例Ⅲ. 高〇登〇 21才 女 (図3)

主 訴 両側難聴, 眩暈

現病歴 14才頃友人に難聴を指摘された。難聴の程度は進行する。20才になつて時折めがまわることがあるが、はきけはない。

既往歴 特になし

家族歴 特になし

所 見 Wa-R 欠

聴器レ線像 正常

耳鼻咽喉科的所見 左鼓膜に軽度萎縮

この症例Ⅲは、オーディオグラムでは典型的両側性低音性感難聴で、自記オーディオグラムでは、やや異常の T. T. S. をみる。受聴明瞭度において、All Pass は閾値上昇に相当した値であるが、Filtered Speech で閾値上昇に比して異常に低い値を示す。このことはある程度まで会話の練習効果で All Pass の場合には結果がよく出たのに反し、一度 Filter してしまうと元来の語音明瞭度の悪さが暴露されるためと思われる。方向感閾値は上昇している。従つてこの例は後迷路性病変の存在を考えしめるものであろう。

症例Ⅳ. 篠〇ひ〇 21才 女 (図4)

主 訴 両側難聴, 両側耳鳴

現病歴 18才頃家族の者に難聴を指摘された。最近難聴の程度は進行したように思う。同じ頃より時折サイレンのような耳鳴がある。言葉はきこえるが内容がとりにくい。

既往歴 虫垂炎

家族歴 特になし

所 見 Wa-R 陰性

聴器レ線像 正常

耳鼻咽喉科的所見 異常なし

耳管通気度 良好

この症例Ⅳは、オーディオグラムでは典型的両側性低音性感難聴であつて、自記オーディオグラムは振幅正常、異常な T. T. S. を認める。受聴明瞭度は、症例Ⅲと同様に Filtered Speech による明瞭度が極めて悪い。方向感決定不能。

この例も症例Ⅲと同じ理由から、むしろ後迷路性病変を考えさせる例である。しかし後に討論するごとく、後迷路性病変のみで末梢性病変を否定したわけではな

図 4

篠○ひ○ 21才♀

1. オーディオグラム

2. 固定周波数自記オーディオグラム

		値	市	T.T.S.
4 KC	右	2		20
	左	4		14
1 KC	右	4		18
	左	3		
0.5 KC	右			
	左	4		

3. 最高受聴語音明瞭度

	右 (%)	左 (%)
All Pass	86	96
1700 cps High Pass	29	48
1200 cps Low Pass	6	24

4. 前庭機能検査

カロリー検査 左D P

眼振 正常

ゴニオメトリー 正常

5. 両耳方向感

不能

C 3

く、この点は検査法の限界の問題として関連してくる事柄である。

VI. 症例全体としての観察

はじめに断つておかななくてはならないことは、いわゆる統計的観察を行う場合の基礎的な裏付けについてである。なにか共通した因子につき統計をとって分析を行う場合、我々の分野では推計学的分析ほど厳密でないことが多いが、いくつかの因子を総合して、結論に達するのが通例である。所が、統計をとるべき母集団が雑多な集りであつて、今回の低音性感音性難聴の場合のように本来ならば全例に詳しく症例報告を行つてみたいような場合では、果して色々な因子を個別に取り出して見て、最後に各々の因子の統計的分析の結果から総合を行つて、ある結論に達すること、例えば、この場合は後迷路性であるとか、末梢性であるとかが、正しいかということになると甚だ心許ない限りであつて、ある意味では誤りであるともいえる。そのためにこの論文においては始めに症例報告を載せたのであつた。しかし、始めに結論の所で触れておいたごとく、この際一括して取り扱つてみる必要性もあるわけなので、多少の危険があるにしても、一応 working hypothesis とし、疾患群と考えて、

統計的に処理することを試みたわけである。従つて後に述べるように、各因子各々からひき出す結論は、聴力検査の限界の問題ともからまつて、一致をみる場合も、みない場合もあるが、これは自然の成行であつて、こうあつてしかるべきものと我々は考えている。

1) 聴力像による分類 (図5)

先に我々は1963年東京において行なわれたオーディオロジー学会において、低音性感音性難聴の聴力像による分類を試みた。この機会に我々のこの難聴に対する基準をのべれば、我々は1000cps以下の周波数において、骨導閾値がいずれかの周波数で少くとも20dB以上の上昇を示すもので、しかも原則的には高音部のすべてにわたるような閾値上昇のない症例で、同時にメニエール氏病ではないと思われるものを低音性感音性難聴として取り扱っている。

さて、病側からいえば、これには片側性のものと両側性のものとが含まれるのであるが、片側性のものについては、メニエール氏病との鑑別に更に慎重を期さねばならない現状から、一応両側性のものの対照として用いた。図5において小さく示されているのはその意味を現わしている。両側性のものについては、聴力像のみから

図5 低音性感音性難聴——聴力像による分類——

みて、典型的に低音部のみが優され、高音部は少くとも閾値に関する限りは正常であるものは、A. 典型的と呼び、これとは異なり、高音部にも多少の優された部位があるとか、dipを示すものなどについては、Aとの対照上、B. 非典型的と呼んだ。

しかし、さらに他の検討を進めた結果、AとBの間に何等の差異が認められなかつたので、これ以下の分析においては、典型的、非典型的の両側を一括して話を進めて行くこととした。従つてこの分類は形式的なものであつて、今後なにか問題があれば、要は役に立つかもしれない可能性のあるものとして記載した。

2) 臨床統計のまとめ (図6)

この図は主に臨床的症状についてまとめたものであつて、主な目的は両側性のものと片側性のものとは異なるものであるということを示そうと試みた。即ち、耳鳴を除くと、めまいは片側性のものに多く、発病の仕方では

両側性のものの大部分が緩徐であるに反し、片側性のものについてはむしろ急なもの、大体1週間以内のものが多いこと、両側性のものは大体自覚的には進行性であること、平均発病年齢が、両側性では10代から20代にかたまつてゐるのに反し、片側性では広く各年代に分布していること、などからみて、両者の間にはかなりの差異があるものとされる。

3) 固定周波数自記オージオグラム

(図7, 8, 9)

自記オージオグラムの振幅とか T.T.S. が何を示すものであるかという点に関しては、種々な説があつて、一概に決められない。詳しくは文献(3, 4, 5, 6)を参照の上、考按の項を待つて戴きたい。ここでは一応、現在広く行われている解釈、即ち、振幅は閾値附近の DL 類似のもの、T.T.S. は後迷路性病変に際し著しいものとする見解をとつてみることにするが、T.T.S. がないから後迷路性でないとか、振幅が正常だから末梢性ではないとかのこの説明はとらない。即ち、この辺が固定周波数で検査をする際の限界であろうと考えた。

最初に図7に振幅と聴力損失についてまとめた。我々の経験では一般の難聴の場合に、聴力損失の大きな周波数では振幅は減少する関係にある。又 500cps と比較し、4000cps では振幅は小さい。従つて振幅につき云々する場合には必ずその場合の閾値上昇も同時に示さないと意味が少なくなるであろうし、500cps と 4000cps の

図 7

固定周波数自記オージオグラム —振幅と聴力損失との関係—

■ 両側性
□ 片側性

図8 固定周波数自記オーディオグラム

—T.T.S.—

図9 T.T.S. (500cps と 4000cps) の分布比較

場合、正常でも 4000cps の方で振幅の小さい場合が多いことを考慮に入れなければならない。どの程度以上の振幅が異常かという点は測定条件にもよるので、又問題を含む点であるが、我々は 2dB/1sec の上昇を用いて、大体 4dB~15dB の振幅ならば正常範囲と考えることにした。Lundorf, T. (1952) の文献では (文献4) 聴神経腫瘍の場合から言つて、大体 6~9dB が正常で、せいぜい広く見積つても 8~20dB であろうとしている。

さて我々の場合、図7に見るごとく、16dB 以上の異常振幅例はなく、むしろ 3dB 以下の縮小例が多いことが興味がある。そして大部分のものが振幅からいえば正常範囲に入ってしまうことである。この図7からは従つて、末梢性の要素もあるという表現しか得ることが出来

ない。

次の図8で我々は 500cps, 1000cps, 4000cps における T.T.S. について観察した。この値は2分間観察してその間にみられた値を示したもので、このように観察時間を一定にしないと、次第に下がつてゆく T.T.S. の場合には比較の意味がなくなつてしまうためである。T.T.S. に関しては振幅より見解の相異が少いようで、大体異常な T.T.S. は後迷路性としてよいようである。ただし、この逆は正しくない。現在 T.T.S. は T.D.T. とほぼ同じものと考えられている (文献7)。我々の経験では、T.T.S. が存在することが異常ではなくて、その値が異常に大きな場合が異常であると考えられる。

0~5dB 以内のものはまったく正常であり、少なくとも異常であるとい切るには、16dB 以上の値が必要であらうと思われる。Palva, T. (1956) (文献8) では、ほぼ 10dB 以内が正常であるとされている。さて図8にもどると、我々の計測した約 46 耳では 11 耳が異常に大きな T.T.S. を示し、これは両側性に限られている。21dB 以上の明らかに後迷路性であらうと思われるものが 6 耳あつた。ここで注意すべきは、閾値からだけ云えば正常である 4000cps にむしろ多くの異常な T.T.S. が存在することで、この関係を明らかにしたのが、図9である。図9では、500cps と 4000cps とでの T.T.S. の分布の比較を行つてゐるが、この両者の T.T.S. の間に目立つた相関が見られない。以上、T.T.S. から云えば、後迷路性変化を示す資料があることになる。

4) 最高受聴明瞭度の検査 (図10, 11, 12)

図10をみれば明らかなように、我々の検査した 54 耳の内、甚だ低値を示すものは 8 耳、やや低値のものが 17 耳、閾値相当のものが 29 耳ある。受聴明瞭度について、著しく低値のものは多くの場合後迷路性であるとするには異論がないようである。ただし第八神経幹の障害では余り低下しないものと云われている。後迷路性のものであれば受聴明瞭度が悪くなるかという点についての詳しい議論は考案及び他の文献にゆずることとするが、一説には T.T.S. が関連しているのではないかというので、ここに T.T.S. と受聴明瞭度との関連をみた図11, 12を作つた。500cps, 4000cps の2者について行つてある。

図11, 図12のいずれからもわかるように、異常な T.T.S. もないが、最高受聴明瞭度も著しく低値ではないという例が大部分であつて、この間に明らかな相関はないが、T.T.S. が 21dB 以上で、明瞭度も 30% 以下

図 10 最高受聴明瞭度分布

図 11 T.T.S. (500cps) と最高受聴明瞭度の相関

図 12 T.T.S. (4000cps) と最高受聴明瞭度の相関

というのが2耳あることは興味深い。ただし、500cpsの場合の2耳と4000cpsの2耳は別の2耳であつて、500cpsの場合は2人の患者の1耳ずつ、4000cpsの場合は1人の患者の両耳である。この間の事例は結局症例報告的に行なわねばならない。

以上、最高受聴明瞭度から云えば、後迷路性変化の存在が推しはかれることがわかり、明瞭度とT.T.S.との間には明らかな関係のないことがわかつた。

5) 両耳方向感の検査 (図 13)

測定方法については、検査法の項及び文献2を参照されたい。図13から明らかなごとく、両側性低音性感音性難聴においては、測定した35例中28例が測定不能になる。この値を我々が行った他の疾患の場合と比較してみると、脳血管障害による右半身麻痺例では5例中3例、左半身麻痺例では3例中2例、頭部外傷例では22例中7例に異常を認めている。低音性感音性難聴以外で我々の行った検査では、異常例は後迷路障害を思わせるものが多い。しかし低音性感音性難聴の場合に他の聴力検査の資料と比較して、あまりにも後迷路障害をしめすこととなつてしまうので、この間の調整はどうなすべきか。この方向感のデータに関しては今後の検討をまつてから結論を下したい。

図 13 両耳方向感

	正 常	拡大型	不 能
両 側 性	6	1	28
片 側 性	2	0	1

正 常 2cm 以内

拡大型 2cm 以上

不 能 まったく不能 (測定能力範囲外)

図 14 温度刺激による前庭機能検査

	正常反応	軽度～中等度障害	無 反 応	合 計
両 側 性	14例	7例	3例	24例
片 側 性	3例	0	0	3例

註 軽 度 障 害: 眼振持続時間50秒以内

中 等 度 障 害: 30°, 44° 共に反応無く

20° か氷水 20cc で反応あるもの

無 反 応: 氷水 (1°～4°) 20cc で反応ないもの

6) 前庭機能検査 (図 14, 15, 16)

図 14 は温度刺激検査を両側性低音性難聴 24 例, 片側性低音性難聴 3 例に行なったものである。方法として, Fitzgerald-Hallpike (文献 9) の冷温交互刺激法を採用し, 猪一早川 (文献 10) 及び Jongkees (文献 11) の

提唱による 30°C 及び 44°C の水 20cc を 10 秒間で耳道に注入する刺激法を用いた。図 14 で正常は 14 例 58% を占め, 眼振方向優位性 (Directional Preponderance) を示すものが 2 例あつた。反応低下 (Cana Paresis) を示すものが 10 例であり, 軽度障害 2 例, 中

図 15

広義の自発眼振症例

眼 振	症 例 型	佐 ○ 徹	肥 ○ 真	吉 ○ 富	倉 ○ 文	岩 ○ 昭	加 ○ 大	竹 ○ 礼	唯 ○ さ	宇 ○ 川 ○ み	計
自 発 性		○	○								2
注視及び極位性		○	○	○	○	○	○	○			7
頭 位 性							○		○		2
頭位変換性 ステンゲル法							○	○	○	○	4

図 16

注 視 及 び 極 位 性 眼 振

	佐○徹	肥○真	吉○富	倉○文	岩○昭	加○大	宇○川○み
眼 振							
フレンツェル 眼鏡装用下							

→ 小打性

⇒ 中打性

⇒ 大打性

→ 頻打性

⇒ 眼振様眼運動

図 18

関連が深い。諸家の報告には U 型、V 型を特長的な聴力型と記載する者もあるが、我々の言う典型的両側性低音障害型の難聴に類似する例もある。

我々ではできる範囲で血族の難聴を調べたが、18 図に示す如く 5 組 10 例の家族内に出現した低音性難聴を認めた。いずれの場合も兄弟同志に出現しているが、B、E を除きその他の血縁の者に難聴者はいない。B の場合母親に難聴があるらしいが聴力図は未だ得られていない。E では母親及び母親の姉妹の 1 人に両側性ほとんど全聾に近い難聴がある。

D の 1 例を除きいずれの例も典型的両側性の低音難聴型を示し、左右の聴力がほぼ平行していることは興味深い。

我々の行った諸検査の結果では、A₁、D₁ では後迷路性の障害が強く考えられ、B₂、C₁、D₂、E₁ では末梢迷路の異常を考えさせるような結果が出ている。このことから、類似の聴力図を示す場合でも病変は末梢から中枢に相当広い範囲にわたって拡がっており、障害の部位を単に内耳性又は中枢性の簡単に分類できないことが推察される。

V. 文献の展望 (表 1)

表 1 に我々が見出し得たメニエール氏病以外の低音性感音性難聴の文献を示す。以下大体順を追ってその内容を簡単に紹介しよう。

1. (1) は我々の捜した中で最も時代の古いものであり、3 例の内 2 例はメニエール氏病らしい。残りの 1 例が低音性難聴である。Shambaugh の説では口蓋扁桃の炎症が Focus となり、蝸牛管に炎症性の滲出液が貯留して、低音部の閾値聴力を決定する広い軟かい蝸牛頂の部分の基底膜の振動が妨げられて、低音性難聴が起つたとし、3 例に扁桃剔除を行ったところ、難聴、耳鳴、錯聴が約 1 週間以内に消失したという。基底膜振動様式を考えると、現在でも新しい注目すべき見解である (文献 22)。

(2) は Williams のいうめまいのない内リンパ水腫であつて、彼は根底に一種の自律神経異常を考え、これが、蝸牛血管系と半規管、前庭血管系に別々に起るとする。即ち、彼のいうのは、めまいのない非典型的なメニエール氏病のことであつて、蝸牛の血管系におこつた変化が血清蛋白成分の漏出をうながし、内リンパ水腫が

表 1 低音性感音性難聴の主なる文献

1. 臨床的なもの
 - 1) Shambaugh 1935 内耳滲出病変説
 - 2) Williams 1945 Endolymphatic Hydrops without Vertigo
 - 3) Krassnig 1950 脂性障害
 - 4) Schuknecht 1950 頭部外傷
 - 5) Lavalie 1953 色素性網膜変性の場合
 - 6) Lundborg 1955 症例報告
 - 7) Gravendeel 1960 学位論文
 - 8) Carhart 1962 Labyrinthine Otosclerosis
 - 9) 新井 1955 後迷路性難聴例
 - 10) 中村 1955 症例報告と考察
 - 11) 田口 1957 後迷路性難聴例
 - 12) 三宅 1961 低音性感音性難聴例
 - 13) 服部 1963 低音性感音性難聴例
 - 14) 切替 1963 低音性感音性難聴例
 - 15) Langenbeck 1963 内耳伝音機構障害
 - 16) Williams, 1963 家族性難聴症例 Roblee

II. 実験的なもの

- 1) Schuknecht 1952 猫の蝸牛頂破壊実験
- 2) Schuknecht 1953 猫の第8神経部分切断
- 3) 中村 1955 疲労現象の観察

起るとする。これとは別に膨大部稜 (Crista) と平衡斑 (Macula) に到る末梢血管系に機能異常がおこつて、主として血管攣縮 (vasospasm) のためにこの部の酸素欠乏 (anoxia) が起る場合、めまいなどの症状が発現するという。解剖学的な二元説であるところがこの説の要点である (文献 23)。

(3) の Krassnig は、脳幹の聴神経核附近においては、高音部と中音、低音部の神経線維の走行が別れて空間的に配置されており、低音部は菱形溝に深く走り、高音部はむしろ表面を走っているから、炎症性変化の圧力に対しては高音部の方が被害を蒙る割合が少いためだとしている。彼の行つたのは2症例についての報告で、1例は脳炎、1例は頭部外傷による脳幹傷害例であつた。考案の正誤は別として、症例報告として貴重な文献である (文献 24)。

(4) は Schuknecht が行つた頭部外傷の報告例に含まれるものであるが、この例は17例の内に僅か1例みられたものである上に、果して以前からあつた内耳障害、例えばメニエール氏病のためなのか、頭部外傷のためなのかはつきりしてはしない。ただし、頭部外傷の場合には一般に種々な型の感音性難聴がみられても不思議で

はないといわれているので、この文献を参考としてあげておいた (文献 40)。

(5) は Lavalie の報告で、この原著は直接読んだのではなく、1954年の A.M.A. Arch. Otolaryng. の抄録からの引用である。Retinitis pigmentosa (別名は Degeneratio retinae pigmentosa でこの方が一般的である) の全例 (例数不明) につき聴力検査を行つたところ、低音部に 30~40dB の閾値上昇がみられ、8192cps 以上で再び閾値上昇のある一種の山型の難聴を認めたという。視神経と内耳との関係は興味深いので、敢えてここに紹介した (文献 25)。

(6) は Lundborg の報告例である。この論文には低音性感音性難聴の詳しい考按が載つていて非常に参考になる。彼は8例の低音性感音性難聴と観察し、病変も部位も不明なものと、中枢性聴覚経路の障害 (脳炎、脳腫瘍) と、メニエール氏病類似の迷路障害、聴神経障害 (acoustic neuritis) などをあげている。結局、彼の結論では病変部位別診断からいつて、特に決つた部位が優れているのではないらしいといつてゐるが、この論文は低音性感音性難聴に取り組んだ最初の論文として卓見である (文献 26)。

(7) は学位論文として提出されたものである。Gravendeel は45例経験したらしいが、1例につき報告を詳しく行つてゐる。この例は片側性であつて、同側の顔面神経麻痺を伴つてゐるものである。彼の45例ではむしろ片側例が多い。大体半数以上は前庭系に異常がなかつたという。また1/3の場合、片側例で、健側に DP がみられた。彼の場合に面白いのは EEG を行つた23例中16例に脳波異常 (isolated or diffuse paroxysmal epileptiform activity) を認めたことであろう。聴力像からいへば、大部分が片側性でしかも閾値動揺が激しく、まるで低音部が呼吸しているようだと表現する。Recruitment は必ず存在する。受聴明瞭度は極めてよい。Langenbeck の noise audiometry はラセン神経細胞型 (ganglion type) であつた。こうなると、資料が相反してくる。彼はこの一見相反する資料の説明として、オージオグラムの低音部の閾値が果して本当に閾値を示すのかどうか疑問をもち、結局、倍音 (harmonics) をもつて説明した。つまり低音性感音性難聴の常態は実際には低音に関しては聾であるという。彼は実験的に1000cps 以下の音がきこえない場合、倍音で得られるオージオグラムを作成し、これと実際のオージオグラムと比較して類似を指摘している。結局彼の云うところは、

低音部が雙であるということで資料の相反を説明するに止り、病変部位についての議論は行っていない(文献27)。

Gravendeel はその後、彼の研究を一著にまとめて発表している。45例という症例数も同じで特に新しい発見はないが、低音性感音性難聴の成因に関し、内リンパ水腫や基底膜の変化など蝸牛の水力学的(Hydrodynamics)の変化と考えられる症例ははじめから除き、遠心性線維の機能亢進の状態では低音閾値の上昇を説明しようとしている。また症状の多様性にもかかわらず、著しい類似性を認め「症候群」としてあつかっている(文献44)。

(8)はCarhartの提唱する迷路性耳硬化症の症例の中に、低音障害型のもがみられたので引用した。この論文は、低音性感音性難聴の場合の病理解剖例として貴重なものである。しかし、すべての低音性難聴がこの例になるわけではなく、可能性を示す1例として大いに価値あるものと云えよう(文献28)。

(9)は新井が両側性後迷路性難聴群としてあげたものについての論文であり、20例中9例が低音障害型であった。新井がこの群の特徴としてあげていることは次の9つである。

- (1) 両側性であつて左右同質。
- (2) 若年期に始り、進行し原因不明。
- (3) 聴力動揺がはげしい。
- (4) 語音明瞭度が著しく低下している。
- (5) 純音閾値の応答不確実。
- (6) 聴力型、低音障害型、水平型、凸型。
- (7) DL不良。
- (8) 聴覚遅延、残存現象。
- (9) 前庭機能低下数例。

我々の場合さきのべたごとく、必ずしも全例が後迷路性障害をもつとはいえない資料を沢山示したが、全体として、後迷路性難聴群という言葉以外は、我々の症例と一致するところが多い。ただ我々の場合、聴力動揺とか、閾値の応答不確実というのは僅か41例中1例であった。新井はさらに3例につき手術を行つて、聴神経幹を観察し、蜘蛛膜の癒着、脳室髄液貯溜などを観察している。低音性感音性難聴の文献として、これはLundborgと並んで貴重である(文献29)。

(10)は中村による報告で、4例の症例報告をなし、東大耳鼻咽喉科における頻度の統計的観察を行い、発生機構についての詳しい文献的討論を行つた後、中村が行つた200~400cpsのBand Noise, 105~110 phon, 60

分を負荷した実験の結果から負荷による毛細胞の機能低下を低音感受機構とからませて低音性感音性難聴の説明としている(文献31)。

(11)は田口が後迷路性難聴の症例としてあげたもので、著明なT.T.S.がみられたことを報告し、後迷路性難聴の語音聴取能力の貧困化の一因としてT.T.S.を考えている。田口はSchuknechtの説を引用し、純音閾値には少数の神経線維があればそれで充分だが、複雑な会話には多数の神経線維が必要であるとしている。これは情報理論からみてもおもしろい考え方であろう(文献32)。

(12), (13), (14)はいずれも症例報告の統計的なまとめであつて、(13)服部は、後迷路病変を考え(文献34), (14)の切替は病変部位については聴覚系における色々なところが考えられるとしている(文献35)。

次に(15)としてLangenbeckの行つた報告はGravendeelの裏付けであり、彼の場合は内耳伝音機構の傷害を考えている末梢障害説である。この説は、Langenbeckの論文ではMeyer zum Gottesbergeによるとされるが、例えばShambaughが1935年に同じ内容のことを云つていて、特に新しい見方であるとは思えない(文献36)。

(16)は家族性難聴に関するWilliamsとRobleeの報告であつて、これによれば、母と3人の子供(6人中)にみられた難聴の中で、2人の子供が典型的な両側性低音性感音性難聴である。7年間の経過で聴力像はほぼ不変であつたという。このことから病変としては萎縮よりは発生異常を考えているが、我々も家族性難聴でしかも低音性感音性難聴の症例をもっているのではなはだ興味深い論文である(文献39)。

遺伝性家族性難聴の報告例の中にはこの他にも低音障害型の難聴を散見する。我々の典型的両側性とはやや異なり、U型乃至V型の聴力型のもが多く、我々の非典型的な両側性の例に含められる如き聴力型のもがあり、両者の関係は深いものと考えられる。

Ferreri, Coenは3000例中19例にU型、V型の難聴を認め、3例は伝音障害、11例は迷路性、5例は後迷路性とし、その説明に、中枢での聴覚線維の周波数別の空間分布を引用する(文献47)。Fischは先天性難聴250例を6つの型に分けているが、U型乃至V型の者13例をあげている。またMartenssonの遺伝性神経難聴の報告例中にもU型を示す3例がある(文献48, 49)。Franzは6000例中14例でU型の難聴を認め、

全例が両側性で、ほとんどが左右平行していること、子供や青年の率が高いこと及び家族歴より8例を遺伝性的のものとし、他の6例はそれぞれ麻疹、流行性感冒、中耳炎、老人性変化、頭部外傷、血管運動性的変化が原因と考えられるとしている。またそれまでの報告の中でも脳疾患、脳腫瘍、先天的遺伝的状態、梅毒その他の感染症、老人性変化、外傷、トキソプラズマ症などで類似の聴力型があることも記載している(文献50)。

沼倉は32例の家族性難聴を報告し、そのうち6例に低音障害型のU型難聴をみとめている。全例が精密聴力検査で内耳性を示し「家族性内耳性難聴」と記しているが、検査成績は載っていない。また障害部位についての記載も欠いている(文献51)。

Neubergerは先天性内耳難聴を2型にわけ、高音低下型の1型に対し、低音低下型を2型として8例を報告している。彼は低音感知に与る組織は系統発生的に高音感受部よりも古く、Keimに欠陥があり、個体発生の初期或はそれより以前に障害が現われる時に低音難聴がおこると考える。彼の全症例では血縁の者に先天性内耳性障害或は聾があることから、これを遺伝性的のものと考え、系統発生を低音性難聴の成因の説明に利用していることは卓見であるが、病理組織学的裏付けは出されていない。また低音性難聴は先天性内耳性であるということも前提としているが、諸検査による証明は全くあげられていない。全症例で前庭反応に異常のあるものはなかったと報告しているが、平衡器も低音感受域と同じ程度に系統発生的に古く、聾の他は前庭は反応性をもっていると説明している(文献45)。

最後に実験的なものをあげる。

1. (1) (表1)はSchuknechtとNeffの行った猫の実験であつて、齒科用ドリルで蝸牛頂を選択的に破壊して低音性感音性難聴をきたしたもので、詳しい組織学的所見もみられる貴重な実験である(文献36)。

(2)もSchuknechtの行ったもので、選択的に第8神経(猫)を部分切断することにより、高音性のものも、低音性のものも作り出しうることを示し、螺旋神経節にも高音、低音の空間的配置の存在することを示している(文献37)。

(3)は(10)のことであるからここでは省略する。

この他にも我々の見落した論文があるかも知れないが、以上の諸論文から低音性感音性難聴について考えられた諸項目を過覧し得たと思う。

VI. 考 察

この項においては先づ、低音性感音性難聴のおこり方を、生理学的、解剖学的根拠から理論的に説明を試み、その結果と我々の場合の臨床資料の間の関係を考察する。その次に簡単に前庭症状からみた部位別診断と難聴症状からみた部位別診断との間の関係をのべてみたい。この難聴と前庭との関係に関してはいずれ稿をあらため、充分の紙数をもつて詳しく検討するので、ここに簡単に済ますこととし、さらに低音性感音性難聴の場合の前庭機能検査結果についての詳しい分析も別の論文にゆずることとする。

1. 低音性感音性難聴の発生機構について

我々は内耳伝音系から有毛細胞までを末梢迷路系とし、ラセン神経節より中枢部を後迷路系とする。後迷路系はさらにわけて、ラセン神経節より蝸牛神経核に入る直前までを第8神経として取り扱う。蝸牛神経核より中枢部の伝導路の定義は後にのべるごとく現在の知識では不十分なところも多く、我々の考按の対象からは外してあるのでここではのべないことにした。

a. 末梢迷路系

末梢迷路系に異常があつて低音性感音性難聴が起つたとする場合に、便宜上、内耳伝音系の障害と、蝸牛頂附近に限られたる内耳有毛細胞の傷害とに分けて考えることとする。まず内耳伝音系障害としては、基底膜自身の性質が物理的に変化した場合と、内リンパ系に変化がおきて基底膜に負荷がかかった場合とに分けられよう。基底膜は形態からも硬さからも基底迴転部から蝸牛頂に到るまで一様なものではなく、基底迴転部では幅が狭く硬く、蝸牛頂部では幅広く、軟いとされている(文献41)。有毛細胞の興奮をきたすには基底膜がBékésyの言うtraveling waveによつて振動するわけであるが、蝸牛頂の振幅は基底迴転部より大きいとされている。若し、基底膜がなんらかの原因で硬度をまじたと考えれば、まず蝸牛頂部の基底膜振動が減じて、低音部の閾値に影響が現れる可能性は充分にある。次に内リンパ系の異常(たとえば水腫)で基底膜に負担がかかれば、当然幅広く軟い蝸牛頂の部分に異常が大きくなり、従つて低音部の閾値が上昇することになろう。いずれにしても内耳伝音系の障害から、低音部の閾値上昇がおこり得る可能性は充分にある。一方、文献の所で紹介したごとく、Carhartの迷路性耳硬化症(Labyrinthine Otosclerosis)とか、Schuknechtの猫の蝸牛頂破壊実験は、蝸牛頂に限局した病変の存在の可能性と、その際の低音性障害の存在を

示すもので、なんらかの原因で、蝸牛頂に限局性に病変が起るとか、発生異常が蝸牛に限るとかすれば、低音性感音性難聴がおこつても不思議ではない。Gravendeel や Langenbeck の報告もある意味で末梢病変説を支持するもので、我々の最初に行つた症例の紹介の中で、第二番目のものは明らかに末梢性のものと考え得るのである。しかし、我々の多くの症例に、一見閾値の正常な 4000cps にも T.T.S. が多くみられることや、受聴明瞭度の極めて低下していること、方向感の低下及びその測定が困難な場合があることなど、いかにも後述路性の病変を示す例が余りにも多いことは、末梢性路病変でのみ説明のつかない根拠となる。

ここで別な意味での末梢性路説の傍証としてあげられるのは中村の疲労現象の観察である(文献 31)。一般に疲労現象は負荷による有毛細胞の機能低下と考えられる。そこで低音性感音性難聴のあるものは、病的に疲労しやすい状態にあると仮定するとき、環境雑音が Hoth の図によれば主に低音部に限られているのを考慮すると(文献 42)、或は環境雑音によつて絶えず疲労状態にあるのではないかとの説明が成立する。若し疲労という現象をさらに後述路性までであると仮定するとき、低音性難聴の場合の症状を解釈する上に真に都合になるわけであるが、この点に関しては今後の研究成果に期待したい。

b. 第 8 神経

Schuknecht によれば猫においては(文献 41)、コルチ氏器官内においては 500cps 以下の周波数の占める平面は蝸牛頂より 20% であるが、ラセン神経節になると 10% に圧縮されてしまうという。このことはラセン神経節の傷害が蝸牛頂部にあつた場合、これをコルチ氏器官に投影した場合、低音部では拡大されることを意味する。次に Schuknecht は猫の第 8 神経の部分切断により、種々な型の難聴を作り出したが、低音性感音性難聴をも作することに成功した。これは第 8 神経内での周波数別の空間的な神経線維の配置が存在することを証明するもので、腫瘍とか炎症とかで局在的病変があつたり、先天的に局在的な異常があつた場合を考えれば、第 8 神経傷害による低音性感音性難聴の出現も可能となろう。ただ部位的に言つて果してこのような局在病変が実際に可能か否かはよくわかっていないが、先に紹介した新井の手術例(文献 30)、などは傍証としてあげることもできよう。しかし、極めて受聴明瞭度の低下した例や、方向感の悪い例となると、第 8 神経の部分的傷害のみではとうてい説明

がつかなくなつてしまう。

c. 蝸牛核より中枢部位における問題

我々は今までの a 及び b の説明から、場合によってはさらに上位の聴覚伝導路の障害を考えたいのであるが、蝸牛核より中枢部に関しては、解剖にせよ生理にせよ、我々が考案の資料となすべきものが余りにも少なすぎる。従つてここでは単にこれら上位伝導路の障害も臨床所見からは充分考えられることをのべるに止めざるを得ない(文献 41, 43)。しかし今後次第に解明されてゆく分野であると思われる。

2. 前庭症状と難聴症状の関連について

この項では前庭症状からみた部位別診断と難聴症状からみた部位別診断との関連についてのべる。この場合、個々の症例について、議論を進めるのがよいと思われたので、ここに 4 例を示す。

症例 1. 肥○真○ 19 才 男(図 19)

この例は小児時代より両側難聴を気付いた例であつて、視力が非常に弱く盲学校に通学中である。鼓膜所見正常、Wa-R 陰性、X-P 正常。興味ある点は眼科にて視神経萎縮を診断されている事柄である。

難聴症状 オーディオグラムは非典型的の両側性である。明瞭度は中等度障害を示す。自己オーディオグラムでは振幅は正常、500cps の右側にやや異常な T.T.S. がみられる。方向感の測定不能。従つて難聴側からいえば、後述路性の変化を示す傾向があると云える。或は視神経萎縮類似の病変が、聴覚伝導系にも生じた可能性がある。

前庭症状 温度刺激検査、立直り反射はすべて正常であつた。眼振は裸眼で注視性眼振の傾向がみられたが、ENG によつて閉眼で上向性の自発眼振と速眼にて左右注視性眼振が記録できた。Okp-test は正常であつた。自発眼振より中枢性の病変が推定される例である。

症例 2. 佐○ 徹 15 才 男(図 20)

11 才頃より難聴が始つてゐる。鼓膜所見正常。

難聴症状 典型的の両側性のものに属する。明瞭度は左側が著しく低下。自己オーディオグラムは T.T.S. はない。左 500cps で振幅が異常に大きい。方向感の測定不能。従つて左側に限つていえば後述路性病変を疑うことができる。

前庭症状 温度刺激検査で両側とも反応は正常であるが、右への眼振方向優位性があつた。

立直り反射は斜面台検査で正常値の境界にあるが、足踏検査その他の検査が正常である点から立直り反射異常はないと思われる。眼振は速眼にて上向き自発眼振、更

図 19

肥○真○ 19才 男

○ 難 聴

○ 最高受聴明瞭度

右	80dB-96%
左	80dB-60%

○ 固定周波数自記オーゾグラム

KC		補 正	T.T.S.
4	r	8	(-)
	f	6	(-)
1.5	r	6	(18)
	f	6	(-)

○ 方向感
不能

前 庭

○ 温度刺激検査

両側反応正常

○ 立直り反射

正 常

○ 眼 振

開眼にて

遮眼にて

○ OKP-test

正 常

図 20

佐○徹 15才 男

難 聴

○ 最高受聴明瞭度

右	80dB-70%
左	80dB-28%

○ 固定周波数自記オーゾグラム

KC		補 正	T.T.S.
4	r	8	(-)
	f	6	(-)
1.5	r	15	(-)
	f	28	(-)

○ 方向感
不能

前 庭

○ 温度刺激検査

R-DP

○ 立直り反射

足 踏 検 査 正 常

斜面台検査 殆んど正常

○ 眼 振

遮眼にて

裸眼にて

その他なし

○ OKP-test

中枢及び末梢障害型

に特異的なことは遮断にて左右注視性の眼振が観察され ENG にて記録した。Okp-test はむしろ末梢障害型と考えられるがしかし、全体的にみると特異な眼振から中枢性障害と考えられる。

兄にも眼振がある。

症例 3. 深○馨○ 38 才 女 (図 21)

30 才頃より難聴となつた。主観的には非常に進行性であるらしい。妹にも低音難聴がある。鼓膜所見正常。血液 Wa-R 陰性。

難聴症状 典型的両側型に属す。明瞭度は正常範囲。

図 21

深○馨○ 38 才 女

難 聴

○最高受聴明瞭度

右	75dB-78%
左	75dB-88%

○固定周波数自記オーディオグラム

KC		種 市	T. T. S.
4	r	2	(-)
	s	1	8
0.5	r	2	(-)
	s	1	(-)

○方向感 不能

症例 4. 加○章○ 18 才 女 (図 22, 23)

18 才頃より難聴が始る。鼓膜所見正常。両親はいと同志の結婚である。

難聴所見 この例は確かに両側低音性感音性難聴であるが、閾値の決めにくい点の特異的である。注意力もあり、充分に練習も繰り返してあるのでオーディオメトリー検査に不馴れたためとは考えられず、閾値が動揺するのかも知れない。明瞭度は中等度障害、自記オーディオグラムでやや異常の T. T. S. がある。方向感は測定不能。従

自記オーディオグラムも正常。方向感は測定不能。従つて難聴側からいえば末梢迷路障害が疑わしい。

前庭症状 温度刺激検査で両側とも反応の低下をみとめた。立直り反射としての足踏検査では転倒傾向があり、斜面台検査でも視性代償（閉眼では転倒角が正常なるも閉眼では著しく低い状態）がある。眼振はない。Okp-test は正常であつた。回転検査は回転中及び回転後眼振とも 10 以内の眼振数で非常に低下している。したがつて末梢性の障害と考えられる。

前 庭

○温度刺激検査

両側反応低下

○立直り反射

足踏検査で転倒傾向あり
斜面台検査にて視性代償大きい

○眼 振

自発眼振、頭位及び頭位変換
眼振なし

○OKP-test

正 常

○回転検査

反応低下

つて難聴側からいえば後迷路性のものと考えたい。

前庭症状 温度刺激検査にて両側とも反応の著しい低下（氷水 20cc 注水で無反応）を示した。立直り反射も強い前庭性アタキシーを示した。Romberg 検査は勿論陽性。回転検査も無反応であつたことから強い末梢迷路性の障害があるが、更に遮断にて左右注視性の眼振があり、Okp-test もより中枢障害に近い型である点から中枢性の何らかの異常も加味されていると考えられる。以上のごとく 4 症例を簡単に検討すると、症例の内 1、

図 22

加○章○ 18才 女 域値が変動して決め難い例

図 23

加○章○ 18才 女

前庭

○温度刺激検査

両側反応低下
氷水20ccで反応(-)

○立直り反射

Romberg test 陽性
足踏検査にて転倒傾向あり
斜面台検査にて視性代償大きい

○眼 振

遮眼にて

○OKP-test

中枢障害型

○回転検査

無反応

2, 3は完全ではないとしても、前庭症状と難聴症状とから判断した障害部位に関してはある程度の一致を見ているが、症例4に関しては難聴からいえば後迷路性前庭検査からはどちらかといえば末梢迷路性と結論が異なってくる。病変部位を2元的に考えれば、都合がよいがあまり妥当とも思えない。前庭、難聴の症状からみた部位別鑑別診断の関係は、今回の場合に限らず、あらゆる難聴の場合に重要な問題であるから、この点に関しては別の機会に、十分な紙数をもって、さらに検討を行つてみたい。

VII. 結 語

低音性障害型を呈する感音性難聴の存在することはすでに知られていたが、聴覚系における病変及び障害部位に関しては、研究諸家の意見がまちまちで不明な点が多く残されていた。本研究はその点のある程度明瞭にすることができた。我々の行った種々なる聴力検査法には、どの方法にも限界のあること、換言すれば、決定的発言力のあるものがないことはつきりとした。

我々が約8年間に観察し得た46例の低音性感音性難聴をみると、あるものは一応資料を綜合することにより末梢迷路性障害か、あるいは後迷路性障害であるかを推定し得るものであつたが、なかには難聴症状だけでも諸

検査結果の間に不一致のみられる症例もあり、また難聴症状と前庭症状とが推定された病変の存在部位から判断して一致しない症例もあり、種々多様の結果が得られた。

このように同一の症例においてさえ、各検査結果間の関係が種々多様であるということは、見方を変えれば、聴覚伝導路系統のなかで種々な部位が侵されているのではないかという多元論説にみちびかれた。

難聴発現の方式が共通して、両側性、若年に始まり、家族的に出現することが多くしかも徐々に進行するという点が、なにか炎症とか腫瘍とかいうものとは異つたもの、例えば発生異常からくる退行変性のごときものを考えさせる手掛りともなろう。今後各症例の経過を追って分析を進め、その間新しい検査法の開発により更に病態の解明につとめたい。

文 献

- 1) 森本正紀、志井田守：聴力検査の手引、第3版、医学書院、1961。
- 2) 切替一郎、設楽哲也、他：音像成立機能に関する基礎的研究と臨床的应用、オーディオ・ジャーナル、7: 1, 1964。
- 3) Menzel, J.O.: Békésy audiometry. The Eye, Ear, Nose and Throat Monthly, 42: 77, 1963。
- 4) Lundorf, T.: Diagnostic problems concerning acoustic tumors. Acta Otolaryng., Suppl., 99, 1952。
- 5) Landes, B.A.: Recruitment measured by automatic audiometry. Arch. Otolaryng., 68: 685, 1958。
- 6) 田口裕嗣：固定周波数描記による聴力閾値の観察、耳喉科、29: 688, 1957。
- 7) Green, D.S.: The modified tone decay test as a screening procedure for eighth nerve lesions. J.S.H.D. 28: 31, 1963。
- 8) Palva, T.: Recruitment tests at low sensation levels. Laryngoscope, 66: 1519, 1956。
- 9) Fitzgerald, G., and Hallpike, C.S.: Studies in human vestibular function: I. Observations on the directional preponderance of caloric nystagmus resulting from cerebral lesions. Brain, 65: 115, 1942。
- 10) 猪初男、早川富之助：迷路機能検査法としての Caloric Test 時味、耳喉科、23: 367, 1954。
- 11) Jongkees, L.B.W.: Ueber die Untersuchungsmethoden des Gleichgewichtsorgan. Fortschr. Hals-Nas.-Ohrenheilk., 65, 1953。
- 12) 切替一郎、坂田英治：自発性眼振並びに誘発眼振検査法、印刷中。
- 13) Dix, M.R., and Hallpike, C.S.: The pathology, symptomatology and diagnosis of certain common disorders of the vestibular system. Ann. Otol., 61: 987, 1952。
- 14) Stenger, H.H.: Ueber die Lagerungsnystagmus unter besonderer Berücksichtigung des gegenläufigen transitorischen Provokationsnystagmus bei Lagewechsel in der Sagittalebene. Arch. Ohr., Nas., u. Kehlk.-Heilk. 168: 220, 1955。
- 15) 朴沢二郎、他：垂直性（上向性）自発眼振症例、耳喉科、35: 373, 1963。
- 16) Blomberg, L.H.: The significance of so-called "Endposition nystagmus" and its relation to nystagmus produced by Evipan. Acta psychiat., 33: 138, 1958。
- 17) 坂田英治：中枢疾患、ことに天幕下疾患における眼振の診断的意義、耳喉科、34: 735, 1962。
- 18) 野末道彦：末梢性迷路疾患に関する臨床的研究、耳喉科、35: 901, 1963。
- 19) Svane-Knudsen, V.: Sudden "spontaneous" lesion of aural function. Acta Otolaryng., 47: 270, 1957。
- 20) Fürstner, J.K.: Ueber Falle von vertikalem Nystagmus peripheren Ursprungs. Excerpta Med., XI. 14, 1142, 1960。
- 21) Fernandez, C., et al.: Experimental observation on the postural nystagmus in the cat. Ann. Otol., 68: 816, 1959。
- 22) Shambaugh, G.F.: Syndrome of diplacusis and nerve deafness for low tones. Arch. Otolaryng., 21: 694, 1935。
- 23) Williams, H.L.: Allergy of the inner ear (Ménière's disease) Arch. Otolaryng., 56: 24, 1952。
- 24) Krassnig-Grax, M.: Das klinische Bild der Hirnstammachwerhörigkeit. Arch. Ohr., Nas., u. Kehlk.-Heilk. 158: 449, 1950。
- 25) Laval, R.: The audiogram in cases retinitis pigmentosa. Acta Otolaryng. belg. (cited) 7: 361, 1953。
- 26) Lundborg, T.: Nerve deafness for low tones. Acta Otolaryng., 45: 215, 1955。
- 27) Gravendeel, D.W., and Plomp, R.: Perceptive bass deafness. Acta Otolaryng., 51: 548, 1960。
- 28) Carhart, R.: Atypical audiometric configurations associated with otosclerosis. Ann. Otol., 71: 744, 1962。
- 29) 新井邦夫：後迷路性難聴の聴音聴力について、耳喉科、27: 673, 1955。
- 30) 新井邦夫：感音難聴の聴音聴力に関する知見、耳喉科、27: 59, 1955。
- 31) 中村賢二：低調音障害型を示す感音系難聴に関する研究一症例とその発生機序に関する考察一、日耳鼻、58: 1269, 1955。
- 32) 田口裕嗣：後迷路性難聴に關

する知見補遺—Auditory Adaptation について—, 耳
喉科, 29: 998, 1957. 33) 三宅弘: オージオロジ
ー学会 (岡山) にて発表, 1961. 34) 服部浩: オー
ジオロジ学会 (東京) にて発表, 1963. 35) 切
替一郎, 他: オージオロジ学会 (東京) にて発表,
1963. 36) *Schuknecht, H.F., and Neff, W.D.*:
Hearing losses after apical lesion in the cochlea.
Acta Otolaryng., 63: 1170, 1952. 37) *Schuknecht,*
H.F., and Woellner, R.C.: Hearing losses follow-
ing partial section of the cochlear nerve. *Laryngos-*
cope, 63: 441, 1953. 38) *Langenbeck, B.*: Ueber
Basstaubheit. *Acta Otolaryng.*, 57: 257, 1963. 39)
Williams, F., and Roblee, L.A.: Hereditary nerve
deafness in one family. *Arch. Otolaryng.*, 75: 69,
1963. 40) *Schuknecht, H.F.*: A clinical study
of auditory damage following blows to the head.
Ann. Otol., 59: 331, 1950. 41) *Rasmussen, G.L.,*
ed.: Neural mechanisms of the auditory and vestibular systems. Charles C. Thomas Pub., Spring-
field, 1960. 42) *Fletcher, H.*: Speech and hear-
ing in communication. D. Van Nostrand Company,
Princeton, 1961. 43) *Galambos, R.*: Neural
mechanisms of audition. *Physiological Review*, 34:
497, 1954. 44) *Gravendeel, D. W.*: Perceptive
bass deafness, Monograph (Thesis). 45)
Neuberger, F.: Die Hörschwelle. Versuch einer

phylogenetischen Interpretation. *Arch. Ohr., Nas.,*
u. Kehlk.-Heilk. 166: 140, 1954. 46) *Caw-*
horne, T.F., and Hinchcliffe, R.: Familial per-
ceptive deafnesses. *Pract. Otorhinolaryng.*, 19: 69,
1957. 47) *Ferreri, G., and Coen, R.*: Beitrag
zur Kenntnis der audiometrischen Kurven in Form
eines V und U. *Valsalva*, 33: Suppl. 2, 34, 1957.
Zbl. Hals., Nas., u. Ohrenheilk. 59: 242, 1957/58. 48)
Fisch, L.: The etiology of congenital deafness
and audiometric patterns. *J. Laryng.*, 69: 479, 1955.
49) *Martensson, B.*: Dominant hereditary nerve
deafness. *Acta Otolaryng.*, 52: 270, 1960. 50)
Franz, H.: Häufigkeit und Ursache der U-förmig
verlaufenden audiometrischen Hörschwellenkurve.
Z. Laryng. Rhinol. 42: 50, 1963. 51) 沼倉昌雄:
家族性内耳性難聴について, 耳喉科, 37: 15, 1965.

稿を終るに臨み、終始本研究に協力を惜しま
れなかつた佐藤恒正講師をはじめ、教職員鈴木
淳一、野村恭也、岡本一男、坂田英治、五島一
吉、長倉真俊、杉浦茂、石井哲夫、瀬戸口寿
一、竹尾康男、野末道彦、寺尾彬等の諸兄に深
甚なる謝意を表する。

(原稿到着＝昭和 40.9.16 日)