THREE CASES OF BILATERAL ACOUSTIC NEURINOMA

SHUJI KOTAKA, M.D, YASUSHI OKUBO, M.D.,
YUJI ASE, M.D. AND ISAMU WATANABE, M.D.

Department of Otorhinolaryngology, Faculty of Medicine

Tokyo Medical and Dental University, Tokyo

(Director: I. Watanabe, M.D.)

Five cases of von Recklinghausen's disease were found in one family. In three of them, bilateral acoustic neurinoma were observed. The pure tone audiometry was performed repeatedly in two of them and the changes of audiograms were studied.

Clinical signs and symptoms of these cases seem quite different from those in unilateral acoustic neurinoma.

The changes in audiograms revealed the two periods in the progress of hearing loss. They were rapidly increasing periods and slowly increasing periods.

These results suggest the etiology of the bilateral acoustic neurinoma in von Recklinghausen's disease is different from other acoustic neurinoma.

A80—0920—25222

両側聴神経腫瘍を伴った von Recklinghausen 病の 一家系について

東京医科歯科大学耳鼻咽喉科学教室（主任：渡辺 勲教授）

小高 修司・大久保 仁・渡辺 勲

東京医科歯科大学難治疾患研究所聴覚機能疾患部門

阿 瀬 雄 治

I. 緒 言

von Recklinghausen 病（以下 R 病と略す）の一家系 5 人について臨床症状を報告する。5 人の内 3 人が両側の聴神経腫瘍（Acoustic Tumor, 以下 AT と略す）を思わせる臨床症状を呈したので、純音聴力検査の結果を主として臨床経過を述べ、興味ある結果を得られたので詳述し考察を加える。更に AT について発生、病理学的考察を加えて、通常の片側性の AT と両側性 AT との相違を述べ、両者の差違が単なる片側と両側との差にとどまらず、むしろ別の疾患と考えた方が良いのではないかとの考えを述べる。

2. 症 例

本家系の家系図は図 1 の如くであり、各症例の下の子がこれから述べる 5 人の患者の症例番号を示してい

る。

1. H. M. 男、大正 12 年生

既往歴：特記すべき事なし。

現病歴：小学校を卒業する頃左難聴に気付いており、昭和 31 年（33 歳）頭痛、めまいを主訴として某大学病院を受診し、R 病の診断を受けている。37 年 11 月（39 歳）右難聴、耳鳴、めまい、左片頭痛があらわれた。38 年 4 月両眼視力低下、うっ血乳頭を指摘された。以後上記症状は漸時増悪し、38 年 5 月本学第二外科を受診した。

初診時所見：側頭骨レントゲン写真にて内耳道を中心に錐体骨の両側の破壊像を認め、脳血管造影により椎骨動脈の左方への圧排像を認めた。脳神経は V, VII, VIII, IX, X, XI, XII の麻痺があり、小脳性運動失調、協同失調も認められた。皮膚腫瘍は色素沈着を伴うものもあり、26 個

図1 家系図
(症例の下数字は
症例番号を表わし
ている。)

図2 症例1の聴力像

あった。両側小脳橋角部腫瘍の診断の下に、38年6月後頭下開頭法により手術を行なったが、腫瘍は線維性の性状つよく、深部血管系との結合もつよく全摘出は不能であり、減圧術と左小脳の部分切除を行なった。術後経過は良好であったが臨床諸症状の改善は少なかった。46年3月(48歳)他院にて死亡した(直接死因不明)。

聴力検査は図2の如く、当科初診時(38.6)左聾であった。約5年後の聴力検査では右の中低音部の難聴が進行しているが、通常のATに比べて、その進行は遅い。

2. S. M. 女、昭和22年生

既往歴：両側先天性白内障。

現病歴：昭和40年(18歳)第4腰椎の高さの脊髄腫瘍切除。この頃より歩行障害が現れた。46年皮膚腫瘍5個切除しており、この頃より時々両側の耳鳴(シー)がおこるようになった。47年11月当科初診した。

初診時所見：脳神経症状に異常を認めず、軽度の左運動失調、協同失調を認めたのみで、平衡障害も閉眼片脚起立で動揺を示す程度でロンベルグも異常を認めなかった。

自発眼振は左方視に伴う左向大打性眼振を軽度認めたのみで、誘発眼振は出現しなかった。48年7月の来院時自発眼振は図3の如く、いわゆる Bruns 眼振を思わせるものであり、各種平衡機能検査の結果は下記の通りであった。即ち温度眼振検査は両側氷水20ml 10秒間注水に対して無反応であった。回転検査は暗所前屈頭位30°にて、 $2^\circ/\text{sec}^2$ で $0^\circ/\text{sec} \rightarrow 90^\circ/\text{sec}$ まで加速していき、次いで40秒間等速回転後急速停止を行ったが、時計方向、反時計方向共に回転中及び回転後の眼振解発は不良であった。視標追跡検査は階段状波形を呈し、特に右→左ヘメトロノーム型の視標が移動する時顕著であった。視運動眼振検査は我々が独自に考案した一発刺激装置により行なった。この装置及びこの装置による各種検査結果は今迄度々、日本平衡神経学会に於て発表及び投稿しているので詳細は省略するが、基本的には Ohm 型の刺激装置であり、半径1m 中心角60度の曲面を有する高さ1mのスクリーンに、暗所にて $3^\circ/\text{sec}^2$ の角加速度で $0^\circ/\text{sec} \rightarrow 120^\circ/\text{sec}$ と加速し、次いで同加速度にて即刻 $120^\circ/\text{sec} \rightarrow 0^\circ/\text{sec}$ 迄減速していく光線条刺激を投影する。刺激と眼反応(眼振)との対応を明瞭に把える事ができるように、光線条はスクリーン上に常に一本のみ現れ、患者にはスクリーンの端から端まで追跡するように、又縞数を数えるように指示、激励する。この一発刺激法では刺激と眼反応とが1:1として把えられ、数的

に観察できる為、刺激速度が早くなり追跡ができなくなった時を、間引きの現象として記録できる。今迄の臨床経験から $60^\circ/\text{sec}$ 以下の低速中に間引きが出現するのは中枢神経系に障害を有する症例に多く、 $90^\circ/\text{sec}$ 位迄の間に間引き現象が出る者は末梢前庭系に病変を有する可能性が強く、正常者は間引きを認めないが、 $90^\circ/\text{sec}$ と $120^\circ/\text{sec}$ の間に間引きが現れる事がわかっている。本症例の場合加速時は $75^\circ/\text{sec}$ 位まで間引く事無く光刺激を追跡しえるのに、減速時は $60^\circ/\text{sec}$ 位になって漸く追跡を再開し、しかも slow phase は saccadic pattern を

示しており、中枢障害型と判定した。

平衡機能検査を経時的に行なっているが、その詳細は別の機会に発表したいと思う。

純音聴力検査は初診時及び最終検査時のデータを図4に示し、更にこの間の変動を右左耳別に図5、6に示した。この所見及び解釈については考察の項で述べる事とする。

語音聴力検査及び Tone decay test (図7)。 57 式リストを使用した語音検査の結果は純音聴力検査から予想された値より悪く、明瞭度は左 84% に対し、右は 58% を示している。Tone decay test は連続音刺激を 10 秒間行なった時と断続音刺激との聴力の差をもって表し、純音聴力図の上端に各周波数毎に右左別に書き込んである。その値は 0 又は 5 dB という事で Tone decay は陰性であった。

Spontaneous & Gaze nystagmus

Positional test

Positioning test

図3 症例2の自発及び誘発眼振

図4 症例2の聴力像。初診時及最終検査時。この間の変化が図5及6である。

図 5 症例 2 の右耳純音聴力変化図

X 軸に各周波数, Y 軸に dB, Z 軸に年月日をとってある。傾斜角度の急な所はその検査期間に難聴の進行が速い事を示し, 緩い所は遅い事を示している。尚外枠 X 軸は 0 dB を示す 2,000 Hz に dip のある特異な形をしている。

図 6 症例 2 の左耳純音聴力変化図

3. T. M 女, 昭和24年生。

既往歴: 特記すべき事なし。

現病歴: 昭和38年(14歳)頃より左難聴を自覚した。40年頃より疲れると足が前に出せなくなり, 又この頃より食後1~2時間すると嘔気嘔吐が起るようになった。41年5月頃より家人に料理の味付けがおかしいと言われており, 41年8月当院第二外科を受診した。同年9月入院時所見は右側腹壁等に色素沈着を伴った小皮膚腫瘍が散在しており, 脳神経症状は左V, VII, VIIIの麻痺を認め, adiadochokinese が認められたが, 脳脊髄圧は正常で, 液の性状にも異常を認めなかった。側頭骨レントゲン写

図 7 症例 2 の純音聴力と語音聴力図。
明瞭度曲線を示す。各周波数 (500~8,000 Hz) の下の数字は Tone decay test の値を示し, 向うて右が左耳, 左が右耳の結果である。

図 8 症例 3 の聴力図

真にて左錐体骨の破壊像を認めた。10月腫瘍摘出術及び小脳半球切除術を行ない、AT の存在を認めた。聴神経は腫瘍の腹側にあり、一部腫瘍に包まれたようになり、扁平化して幅広くなっていた。左頸静脈孔に腫瘍が侵入し、大後頭孔には腫瘍の浸潤及び小脳ヘルニアを認めた。術後急性腎不全から肺水腫を併発して一週間後に死亡した。

聴力検査は術前に純音検査のみ行い、図8の如く左聾であったが、右は正常であった。

4. Y. M. 女。昭和25年生。

既往歴：特記すべき事なし。

現病歴：中学時代迄は運動も活発に行い健康であったが、41年（16歳）左肺上葉部の肋膜腫瘍を切除して以来運動をしなくなった。46年と48年に瞬間的な意識喪失発

作が歩行中にあったが、転倒はしなかった。蝸牛症状の随判は認めなかった。48年夏頃より他人に難聴を指摘され、10月頃より自覚的にも難聴に気付いた。11月より耳鳴（右＞左）“うねりの音”が始まった。又46年頃より速く歩く事ができなくなっていた。49年3月当科受診した。初診時所見は第Ⅷ脳神経に異常があり、dysdiadochokinesia を認めたが、頸動脈及び椎骨動脈造影では明らかな異常所見を認めなかった。側頭骨レントゲンにて両側内耳道の軽度の拡大を認めた。平衡機能検査はロンベルグは陽性であり、片脚起立不能（左への転倒傾向）で、足踏検査は staggering が強く殆んど不能であった。自発眼振は図9の如くであったが、ENG にて閉眼時の記録を行なうと、いわゆる Bruns 眼振を認めた。温度眼振検査は氷水 20 ml 10 秒間注水にて両側無反応であ

Spontaneous & Gaze nystagmus

Positional test

Positioning test

図 9 症例 4 の自発及び誘発眼振

り、回転検査は回転中右 DP 傾向を認めたが、回転後眼振の解発は全く不良であった。視標追跡検査はわずかに

saccadic pattern を示し、視運動眼振検査では $75^{\circ}/\text{sec}$ 位で間引きを認めたが、経時的に行なった結果、徐々に低速度で破綻を来たすようになり中枢障害型となっていた。詳細は別の機会に発表するつもりである。純音聴力検査は症例 2 と同様に初診時と最終検査時の結果を図

図10 症例4の聴力図。初診時及び最終検査時。この間の変化が図11及び12である。

図11 症例4の右耳純音聴力変化図

図12 症例4の左耳純音聴力変化図

図13 症例4の純音聴力検査と語音聴力検査図
破線は SRT. 実線は明瞭度曲線を示している。

Spontaneous & Gaze nystagmus

Positional test

supine with head

Positioning test

supine with head

sitting with head straight

図14 症例5の自発及び誘発眼振

10に示し、その間の変動を三次元の図で11, 12に描いた。詳細については考察の項で述べる。図13に語音聴力検査及び Tone decay test の結果を示してあるが、破線で示したのは語音聴取域値 (SRT) である。通常 STR の 50% 値が ± 5 dB で純音平均聴力と相関するといわれているが、本症例では純音平均聴力値より良い値を示している。又純音検査では左右差を認めないにも拘らず、語音明瞭度は左の低下を示しており興味もたれる。Tone decay test の結果は症例2と同様に記載してあるが、本症例に於ても陰性である。尚、耳内筋反射は正常であった。

5. M.S 女、昭和35年生

既往歴：特記すべき事なし。

現病歴：46年(11歳)腰椎上の皮膚腫瘍2個切除した。49年5月当科受診。初診時の所見は脳神経に異常所見を認めずわずかに右の dysdiadochokinesia を認めた。ロンベルグは正常であったが、Mann では開閉眼時共に左への転倒傾向を認めた。純音聴力検査は正常範囲内であった。

自発眼振は図14に記した。温度眼振検査は右 CP+左 DP であったが、 44°C の温水刺激で眼振が解発されているにも拘らず、回転めまい感を伴わなかった。視標追跡検査は正常の波形を示したが、視運動眼振検査は左右共に減速時 $75^{\circ}/\text{sec}$ 迄間引きが多く破綻傾向を示し、末梢型障害を呈した。回転検査は回転中、後共に眼振の解発が正常者にくらべてやや悪い傾向にあった。

以上5症例の臨床症状を一覧表にして表1にまとめた。

3. 考 察

1. 発生及び病因

内耳及び聴神経の発生は初め auditory vesicle の内側

R. 病一家系の臨床症状

	初発症状	初発年齢	蝸牛症状 初発の年齢	難聴	脳神経症状	小脳 平衡障害	温度 眼振検査	その他
父	左難聴	12	12	両	+	+		49歳死亡
長女	歩行障害	18	24	両	+	+	無反応	
次女	左難聴	14	14	左のみ	+	+		17歳死亡
三女	失神発作	21	23	両	+	+	無反応	
四女	歩行障害	15	未	未	無	±	r.-CP l.-DP	

表1 臨床症状のまとめ
(初発年齢が若い事に注意)

及び腹側に位置する acousticofacial ganglion として知られており、次いでこれから facial portion が分かれ、続いて vestibular ganglia と cochlear ganglia に分かれる。これらの ganglionic groups の細胞は双極神経節細胞になるものと、神経鞘の neurilemmal cells とに分かれる。双極細胞は一方の軸索を auditory vesicle へ延ばし、他方で脳幹へと延びる。これは聴神経の前庭及び蝸牛部の頭蓋内部を形作る為である。双極細胞の線維が neurilemmal cells の線維と共に（数は双極細胞の線維が多い）脳幹に向って延びていき、脳幹に達すると glia 細胞からの線維が末梢に向って延び始める。前庭神経は蝸牛神経よりも早く脳幹に達するので glia 細胞が遊走を始めるのも前庭神経の方が早い。

以上の発生学的基盤により AT の発生を考えてみる。Verocay¹⁾は神経内の胎生組織の遺残が AT の因であると述べている。成人男子の聴神経の長さは約 17～19mm であり、glia 部と non-glia 部の二つにはっきり分れている。glia 部は脳幹部から 10～13mm の所迄で、内耳道のレベルで non-glia 部につながっている。non-glia 部は神経鞘を有し末梢神経の構造をもっている。この会合部での鞘細胞の配列の乱れと過剰形成は蝸牛神経節より前庭神経節に明らかに認められる。故に AT は前庭神経の内耳道内の non-glia 部の神経鞘細胞から発生する²⁾³⁾。しかし、蝸牛神経から発生する場合も数は少ないがあるという¹⁷⁾。いづれにせよ AT が内耳道の末梢部に発生し、二次的に小脳橋角部に拡がるという考えは現在広く受け入れられているが、1915年 Henschen²⁾がこの説を発表する以前は AT は小脳橋角部より発生し、時には内耳道内に拡がると考えられていた⁴⁾。そして病理学的に AT が神経鞘細胞から発生すると証明された⁵⁾が、glia の過形成により会合部の中枢側に AT は作られるとの説もある²⁰⁾。

R 病の発生病理を考える。神経線維腫の起原に関しては Virchow (1863) 以来多くの論議が為されており、新村⁶⁾によると次の 3 つの考えに大別されるという。

- 1) 外胚葉性、Schwann 細胞由来説
- 2) 間葉性結合組織由来説
- 3) 外胚葉の Schwann 細胞と、神経周囲結合組織の両者に由来するとする説

今日では電顕所見、組織培養所見等により(1)の説が妥当とされている。

末梢神経に於る腫瘍は基本的に Schwann 細胞に由来する神経鞘腫と Schwann 細胞と endoneural fibroblast

とから由来し線維成分を有する神経線維腫の二つに大別される。R 病の場合殆んどが神経線維腫から成り、通常の AT の場合は神経鞘腫から成っているといわれているが、fibroblast の関与による神経線維腫の線維成分の存在も二次的なものではないかとの説もあり、Penfield (1930)が述べて以来、通常の AT と両側性 AT とは組織学的に全く異なったものではないかとの推論は臨床的に両者の相違が明らかであるだけに興味を持たれるが、まさに Hitselberger⁷⁾の言う如く、現在の光顕レベルではその組織に違いを見出せないが、その臨床像からみる腫瘍の態度の違いは明らかであり、発生の basic cell に違いがある事は充分考えられ、将来の電顕による研究が待たれる。

Cushing はその大著の病因と頻度（第 5 章）⁸⁾の結論として次のように述べている。AT は神経の末梢終末の胎生組織の遺残から発生し、外傷、中耳炎などの局所感染、妊娠が増殖の引金となる。

2. R 病の概念及び疫学（両側 AT との関連性）

R 病の主要徴候はいろいろとあげられているが次の定義に従う。「皮膚及び（もしくは）神経に多発する神経線維腫に加えて特有な色素班（Cafe au lait）を有する遺伝性の疾患」⁹⁾。

R 病の発生頻度は約 3,000 人に 1 人の割合で性差ありとする者¹²⁾もいるが、無しとする報告が多い⁸⁾¹⁰⁾¹¹⁾

R 病と両側 AT との合併率も種々の報告があるが、少く共 50% 以上の高率である。全 AT の内、両側 AT の頻度は 4%¹²⁾位である。悪性変化をする事もある⁶⁾⁷⁾。発症年齢は通常の AT の場合中年層であるが⁸⁾¹²⁾、両側 AT の場合 Gardner¹³⁾がメンデルの法則に則った一家系 5 代 217 名について詳細に報告し、難聴の発症は平均 20 代であり、世代が下がるにつれ若くなっていくと述べており、我々の症例を含めて、20 歳前後に発症するとする報告は多い¹⁴⁾¹⁷⁾¹⁸⁾

尚我々の症例の 2, 4, 5 は難聴の自覚より以前に平衡機能の異常を自覚しており、本疾患が前庭神経に優位に発生するという病理発生論説を裏付けるものである。極端な場合には聴力が殆んど障害されていない時期に末梢前庭が破綻している例もある²⁾。しかし耳鳴難聴などの蝸牛症状が先行する事も多く、坂田ら¹⁹⁾はその理由として、腫瘍の増大が緩やかで、代償機転が十分に働らく事と、前庭平衡系の中樞の代償機能の存在をあげている。

尚 R 病は常染色体性優性遺伝である¹⁶⁾といわれているが、我々の家系では当代に於て女性にのみ出現しており

伴性遺伝を思わせ興味もたれる。

3. 臨床症状について

R病である事を確認しえた一家系5人について臨床症状を述べた。特に症例2と4は長期間に渡り聴力検査及び平衡機能検査を施行し、その推移を記録しえた。今回平衡機能検査については詳述する事を割愛し、純音聴力検査の変化を概観し、両側ATの進み方を考えてみようと思う。

Linthicum¹⁴⁾によれば片側性ATと両側性ATとは聴力像に大きな違いがあるという。即ち片側ANでは中～高度の感音難聴を認め、純音聴力から予想されるよりはるかに悪い語音聴力を示し、SISIは低値、部分的又は完全なTone decayを認め、Békésy聴検はⅢ又はⅣ型を示すのに反して、両側ATは腫瘍が比較的大きいにも拘らず純音聴力が良く、語音、SISI、Békésy聴力検査が正常範囲に留まり、Tone decayを認めない事が多いという。但し平衡機能は低下又は欠如する事が多い。故に自覚が遅れ腫瘍が大きくなり脳幹に影響する事が多い¹²⁾。片側ATの聴力像をもう少し詳しくみると¹⁾、純音検査で高音漸傾型と平坦型を合わせて91.4%、語音検査で0～30%の者が68.9%、BékésyⅢ、Ⅳ型の者が70%であるという。更に連続音と断続音の差はどこにその差があるかより、差の大きさがより重要な意味を持っており、故にATを検索するには先ずTone decay testをスクリーニングとして行ない、それに異常の出た者に対してBékésy聴検を行なうのが良いと述べている。我々の症例の場合Tone decayを認めずNagerやLinthicumの説に合う反面、語音聴力が意外に悪く説に合わない面もある。EMIスキャンによって確認した腫瘍の大きさを併せ考えると一層興味もたれる。次いで興味ある推移を記録しえた純音聴力の変動について順に述べてみる。

症例2の右耳(図4, 5)。初診時の2,000 Hzにdipを有する特異な形のまま、少しずつ確実に難聴が進行し2,000 Hz急壁型の高音難聴となっている。左耳(図4, 6)。初診時1,000 Hzにdipがあり、この形のまま全体に進行した。しかし初診より2年間の進行は極く僅かであったが、以後中高音域を主として難聴は進行し、特に'75年7月と11月の間には全音域にわたり10～20 dB進行し、更に次の3ヶ月には低音域で難聴が急速に進み、結局全体として60 dBの平坦な高度難聴を示している。症例4の右耳(図10, 11)。初診時既に中等度の難聴が平坦型にあり、低音部で難聴が進行し始め、次いで高音

部が進み、結局再び平坦型難聴となった。しかし'74年11月以後は全体として僅かな進行を認めるにすぎない。左耳(図10, 12)初診時中低音部の中高度難聴があり、初めは右耳と同様に低音部で難聴が進行し、次いで中音域が悪化し、次に4,000 Hz、最近になって8,000 Hzが落ち始めている。その間初めに悪化していた低音部は殆んど変化していない。

以上の様に音域により難聴進行の時期がズレている事や、難聴が短期間に急速に進行する時期と殆んど変化しない時期とがある事等興味もたれる。両者共に初診時の温度眼振検査で両耳末梢前庭の機能廃絶を認めていた事と考え合わせると、この変動は一層興味深いものがあるように思う。Linthicum¹⁴⁾は両側ATの場合に腫瘍が大きくなっても聴力が比較的保たれる理由として次の様に述べている。片側ATの場合は前庭神経から発生し増大した腫瘍は、前庭神経、蝸牛神経を押し付け、あたかもカプセルのまわりに神経がへばりついているかの如く見えるのに対して、両側ATの場合は腫瘍はより浸潤性であり、蝸牛神経に対して線維の連続性を断裂させるように作用せず、一本一本の線維をバラバラにほぐすように作用するからである。

聴力が悪化したり、時には前回より良くなったりする事には単なる腫瘍の拡がり以上の複雑な要因があるものと思われる。大久保ら¹⁵⁾が述べているような腫瘍の進展方向のベクトル成分としてのエネルギーや血管系への影響といったものや脳浮腫や聴覚中枢路への圧迫など¹⁶⁾も考えなくてはいけないだろう。問題点を明確にする上からこれらの要因を取り除いて単に腫瘍の拡がりといった面からのみ、聴力との関係を把えてみて上記のような問題が生じてくる。

以上述べてきたように片側ATと両側ATとの間には単なる1と2の数の違い以上に大きな種々の相異点があり、むしろ臨牀的に予後を考え治療方針を建てる時など別の疾患として把えておいた方が良いのではないかと考えられる。又、本症例のように聴力検査という一手段を通してのみ腫瘍の進行状況を考えを方法論を是とするなら、次のような事を考える必要があるであろう。即ち我々が日常の診療に於て、悪性腫瘍の患者を診ている時、ある日突然といった感じで、腫瘍が増大し始め、みるうちに全身状態が悪化していく事に驚かされる事はよく経験する事である。このような時全身の免疫系の破壊といった事が原因なのだろうかと考えを巡すが、これと同様に良性腫瘍ではあるが、ATの場合も我々の症例の

ような聴力像の推移を考える時、全身の免疫を含めた種々の関与を看過す事が無いように注意すべきであろう。しかし現在は治療の原則は早期診断により手術を行う事が最良の方策である。我々の症例はその家族歴の特殊性の故に手術を拒否した為、その時期を失した事は残念であったが、この故にATの長期観察データを得られた。将来腫瘍の消長に及ぼす全身の因子の解析が進み、これが治療に応用できるようになる事を望む。

4. 結 論

発生学的見地から聴神経腫瘍の成立を概観し、発生、組織病理、臨床、疫学等の面から片側性の聴神経腫瘍と両側性の聴神経腫瘍の相異点を述べ、種々の相異点が存在する事より、両者を別の疾患と理解し対処する方がより良いのではないかと考えを述べた。

我々が経験した両側聴神経腫瘍を有するフォン・レクリングハウゼン病の一家系の内、2名につき聴力検査及び平衡機能検査を数年にわたり施行し興味ある結果を得られた。今回その内の純音聴力検査の変動を三次元のグラフに描き、腫瘍の増大に伴う難聴の進行状況を観た。それにより難聴の進行は単純な過程をとらず、短期間に速やかに増悪する時期と殆んど進行しない時期とがある事、それも音域により差のある事を理解した。

文 献

- 1) Verocay, J.: Zur Kenntnis der "Neurofibrome." Beitr. Path. Anat. 48; 1-68, 1910.
- 2) Henschen, F.: Zur Histologie und Pathogenese der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren. Arch. Psychiat. 56; 21-122, 1915.
- 3) Skinner, H.A.: Origin of Acoustic Nerve Tumors. Brit. J. Surg. 16; 440-463, 1929.
- 4) House, W.F.: Monograph Transtemporal Bone Microsurgical Removal of Acoustic Neuromas. Arch. Otolaryng. 80; 597-756, 1964.
- 5) Stout, A.P.: Tumors of the Peripheral Nervous System. A.F.I.P. Atlas of Tumor Pathol. 11; 6, 1949.
- 6) 新村真人. Recklinghausen 病, 自験 150 例および本邦報告例について. 皮膚臨床 15; 653-663, 1973.
- 7) Hützelberger, W.E.: Bilateral Acoustic Tumors and Neurofibromatosis. Arch. Otolaryng. 88; 700-711, 1968.
- 8) Cushing: Tumors of the Nervus Acusticus 147-151. Philadelphia. W.B. Saunders Co. 1917.
- 9) 新村真人: 6) と同じ, 皮膚臨床 15; 433-440, 1973.
- 10) 西田尚史: 皮膚病の遺伝 —その理論と臨床— 236-238, 金原出版, 1973.
- 11) Rook et al: Textbook of Dermatology Vol. 1. 48-50, Blackwell, 1968.
- 12) Nager, G.T.: Acoustic Neurinomas. Arch. Otolaryng. 89; 252-279, 1969.
- 13) Gardner, W.J.: Bilateral Acoustic Neurofibromas. Arch. Neurol. & Psychiat. 23; 266-302, 1930.
- 14) Linthicum, F.H.: Unusual Audiometric and Histologic Findings in Bilateral Acoustic Neurinomas. Arch. Otolaryng. 81; 433-437, 1972.
- 15) 大久保仁, 他: 著明な聴力変動を示した小脳橋角部腫瘍の 2 症例. Audiology (Japan) 18; 112-116, 1975.
- 16) 齊藤久樹, 他: 聴力変動を示した小脳橋角部および脳幹部腫瘍の 5 例, Audiology (Japan) 18; 117-127, 1975.
- 17) Nager, G.T.: Association of Bilateral Nerve Tumors with Meningiomas in von Recklinghausen's Disease. Laryngoscope 74; 1220-1261, 1965.
- 18) Edwards, C.H. et al: A Review of the Symptoms and Signs of Acoustic Neurofibromata. Brain 74; 144-190, 1951.
- 19) 坂田英治, 他: 聴神経腫瘍に関する臨床的研究. 耳鼻臨床 62; 528-547, 1969.
- 20) Worster-Drought, C.: Multiple Meningeal and Perineural Tumours with Analogous Changes in the Glia and Ependyma. Brain 60; 85-117, 1937.

尚本論文の要旨は第21回日本オージオロジー学会総会にて発表した。

本研究を為すに当り、伊藤梅男助教授を初めとする本学脳神経外科学教室（主任稲葉稔教授）の方々に多大の御助言、御協力を給わった。深甚の謝意を表する。

又、耳鼻咽喉科学教室及び難治疾患研究所聴覚機能疾患部門（恩地豊教授）の皆様の御協力に尽きせぬ謝意を表する。

（原稿受付 昭和52.6.24日）

原著者住所 〒113 東京都文京区湯島1-5-47

東京医科歯科大学耳鼻咽喉科学教室 小高修司