臨 床

脳幹性難聴の診断について

細川 智*・相馬 博志**・北條 和博**

井上 鉄三*・中野 雄一**

Three Cases of Brainstem Deafness

Satoru Hosokawa*, Hiroshi Sohma**, Kazuhiro Hojyo**,
Tetsuzo Inoyue* and Yuichi Nakano**

*(National Defense Medical College)

**(Niigata University)

This paper deals with the audiometric findings including ABR (auditory brainstem responses) test results from three patients suspected to have brainstem deafness and with the diagnosis of brainstem deafness.

The following results were obtained.

- 1) The chief complaint of patients with brainstem deafness was difficulty in recognizing words in conversation.
- 2) In pure tone audiometry, light-grade hearing loss in threshold, symmetric audiogram and fluctuating hearing impairment were found.
- 3) The temporal threshold drift (T.T.D.) tended to be negative.
- 4) In speech audiometry, maximum articulation scores (M.A.S.) of three patient were bilaterally low and were about 50%.
- 5) Their ABR were the same as those obtained from patients with brainstem disorders.

The ABR, that probably originates in the auditory pathway in the brainstem by auditory stimuli, seems to be applicable as a diagnostic tool of brainstem deafness. However, the ABR test alone is not sufficient in diagnosing brainstem deafness. A battery of otoneurological examinations should be performed for the determination of lesions in auditory disturbances.

は じ め に

脳幹性難聴は聴覚神経路の解剖学的根拠に基づいた名称で、延髄の蝸牛神経腹側核より内側膝状体までの領域の障害で生じる難聴のことである¹⁾。その臨床的特徴を一言で表現すると“音は聴えるが、言葉がはっきり聴きとれない”と言える²⁾。脳幹性難聴の診断には聴覚系検査の中でも語音聴力検査が有力な情報を提供すると言われる³⁾⁴⁾。

*防衛医科大学校耳鼻咽喉科学教室

**新潟大学医学部耳鼻咽喉科学教室

最近, 普及しつつある聴性脳幹反応 (ABR) 検査は脳幹の聴覚路に起源を求める誘発脳波と言われる⁵⁾. その理由から本検査が脳幹性難聴の診断に重要な役割を果たすことが期待される.

この度, 脳幹性難聴が疑われた 3 症例の ABR を含めた聴覚系検査成績を報告し, その診断について若干の考察を加えた.

症 例

症例 1. ■■■■■ 39歳, 男性.

主訴: 言葉の聴きとりが悪い.

既往歴: 16歳の時, 局麻下に鼻手術の既往.

家族歴: 特記するものなし.

現病歴: 高校生の時, 鼻の手術を受けた頃より, 言葉の聴きとりが悪いことに気付いた. 大学生の頃, 某大学耳鼻科を受診し, 中等度の感音難聴を指摘された (図 1). 原因として術後に投与された抗生剤による副作用ではないかと言われた. その後, 特別な処置を受けることはなかった. 昭和55年 6 年, 同上の主訴にて新潟大学耳鼻咽喉科外来を受診してきた.

現症: 両鼓膜正常. 初診時の純音聴力検査成績 (図 2) を, 約10年前に測定した聴力像 (図 1) と比較してみると, 左耳聴力はむしろ改善している. 耳部単純 X 線像並びに内耳道断層撮影像ともに異常所見はみられなかった. 頭部 CT-scan においても単純・増強像共に異常所見はなかった.

聴力検査成績: 純音聴力検査を経時的に測定し経過観察を行っていたところ図 3 のように左右の聴力が変動していることが判った.

インピーダンス検査で, Tympanogram は両耳 A タイプ, 音響性アブミ骨筋反射は反対側耳

図 1 症例 1 の 20 才頃のオーディオグラム

図 2 症例 1 の初診時のオーディオグラム

図 3-a 症例 1 の右耳の聴力変動域

図 3-b 症例 1 の左耳の聴力変動域

刺激にて両耳共反射がみられた。

S I S I テストは左右共陰性。Békésy 型自記オーディオメトリーは左右共 Jerger の分類で I 型, tone decay テスト陰性, アブミ骨筋による reflex decay テスト陰性であった。語音明瞭度 (MA S) は右で70%, 左で65%と低下していた。

A B R 検査を行なうと両耳共最大刺激音圧 (70 dB HL) を与えても無反応の所見であった (図4)。また, 外耳道誘導法での蝸電図を行なったところ 70dB HL にて A P を記録することができた。

症例2. 47歳, 女性。

主訴: 言葉の聴きとりが悪い。

既往症: 10歳の頃より両視力の低下があり現在ほぼ全盲。

家族歴: 特記することなし。

現病歴: 昭和40年 (30歳) の頃より耳鳴を自覚したため新潟大学耳鼻咽喉科外来を受診したところ, 図5の聴力像であった。その後, 序々ではあるが聴力の低下をきたし, 上記主訴にて昭和55年10月29日, 再び外来を訪れてきた。

現症: 両鼓膜に異常なし。耳部単純X線像並びに内耳道断層撮影像ともに異常所見はみられなかった。頭部 CT-scan においても単純, 増強像共に異常所見はみられなかった。

聴力検査成績: 初診時の純音聴力検査成績は図6に示した。症例1と同様に経時的に聴力検査を行なってみたところ図7に示したように両

39 M

図4 症例1のA B R

図5 症例2の30才頃のオーディオグラム

図6 症例2の初診時のオーディオグラム

図7-a 症例2の右耳の聴力変動域

図7-b 症例2の左耳の聴力変動域

耳の聴力が、ことに右耳で著明に変動することが判った。

インピーダンス検査では、Tympanogram は両耳共Aタイプであったが、音響性アブミ骨筋反射は反対側耳刺激法にて両耳共欠損していた。

S I S I テスト陰性、Békésy 型自記オージオメトリーは Jerger の分類のⅢ型を示し、tone decay テスト陽性で後迷路性難聴と判定された。語音明瞭度 (MAS) は右20%, 左65%と低値を示していた。

ABR (図8) は両耳共最大刺激音圧の刺激にて無反応の所見であった。また、蝸電図にてAPは記録された。

症例3. 47歳, 男性。

主訴: 言葉の聴きとりが悪い。

既往歴並びに家族歴: 特記することなし。

現病歴: 同上の主訴にて昭和56年1月13日, 新潟大学耳鼻咽喉科外来を受診してきた。耳鳴, 眩暈などといった訴えはなかった。

現症: 両鼓膜正常。初診時の純音聴力検査成績 (図9) では、左右ほぼ対称性の平均 20 dB 前後の軽度感音難聴がみられた。耳部単純X線像や内耳道断層撮影像共に異常所見はみられなかった。頭部 CT-scan においても単純、増強像共異常所見はなかった。

聴力検査成績: 先の症例と同様に純音聴力検査を経時的に測定してみたところ左右共に変動性であることが判った (図10)。

47 F

図8 症例2のABR

図9 症例3の初診時のオージオグラム

インピーダンス検査では Tympanogram 両耳共Aタイプ、音響性アブミ骨筋反射は反対側耳刺激法にて左右共みとめられた。

S I S I テストは陽性、Békésy 型オージオメトリーは Jerger の分類Ⅰ型、tone decay テスト陰性であった。語音明瞭度 (MAS) は右60%, 左55%と低値であった。

ABR (図11) は最大刺激音圧にて右耳は第1, 2, 3, 5波を認めることができるが各波

図10-a 症例3の右耳の聴力変動域

図10-b 症例3の左耳の聴力変動域

共その振幅は小さく、ことに第5波と考えられる波は潜時が 5.0msec と正常範囲よりも早く出現している。同様に、左耳では第1, 2, 5波がみられ振幅が小さくかつ第5波付近の波形が不明瞭で潜時は 5.1msec と正常域よりも早く出現している。また、蝸電図ではAPを明瞭に記録できた。

図11 症例3のABR

考 案

以上の3症例における聴力検査成績の共通点を挙げてみると、1) 主訴は言葉の聴きとりが悪い、2) 言葉の聴きとりが悪いとの訴えに比較して純音聴力検査の域値は軽度ないし中等度の障害で、ほぼ左右対称性であり域値が変動する傾向を認めた。3) 自記オーディオメトリーにて1例を除く2例はT.T.D.現象陰性、残る1例はJergerの分類でいうⅢ型を示し、かつtone decayテスト陽性であった。4) 無歪語音聴力検査で最高語音明瞭度(MAS)は50%前後と低値であった。5) 聴性脳幹反応(ABR)検査では、いわゆる脳幹障害にてよくみられるパターン、すなわち反応波形の出現が全く認められない無反応型(2例)と各反応波形は認められるがその振幅が著明に縮小しているタイプ(図11)が1例であった。

ところで、脳幹性難聴という名称については、切替¹⁾によって聴覚神経路の解剖学的根拠に基づいて提唱されたものである。すなわち、感音性難聴のうち内耳以降の聴力障害のことを後迷路性難聴と総称し、この中にあって聴覚神経路における延髄の蝸牛神経腹側核より内側膝状体までの領域が障害され生じる難聴が脳幹性難聴ということになる。近來の新しい聴覚系検査法の開発・普及により、こうした聴覚障害を解剖学的名称で診断しようとする傾向が芽ばえてきた。脳幹障害に基づく難聴の特徴を一言で表現すれば“純音聴力検査の域値では障害

の程度は軽く、他方、語音聴力検査にて弁別能が障害される”と言える¹⁾²⁾⁴⁾。脳幹障害での難聴の発現率についてDix³⁾は、500例中の18例と極めて低率であると報告している。脳幹性難聴における純音聴力域値はその障害の程度は軽度ないし正常であるとの報告が大半である¹⁾⁴⁾⁶⁾。その他、高音漸傾型の聴力図を示す⁷⁾⁸⁾とか一側又は両側の軽度障害⁹⁾などといった記載がみられる。オーディオグラムの対称性については、聴神経幹群が一側性であることが多いのに対し、脳幹群は一般に左右対称性である⁴⁾。聴神経腫瘍など小脳橋角部の病巣において域値の変動が生じ得るという報告¹⁰⁾¹¹⁾はみられるが、脳幹障害において純音聴力域値が変動することについては多発性硬化症での報告¹²⁾にみるが、余り多いものではない。このように、純音聴力検査成績から脳幹障害を鑑別すべき情報は多いものではない。

周波数を固定して自記オーディオメトリーで域値を測定する際にみられる一過性域値上昇現象(T.T.D.)が広い後迷路聴覚路のうちのどの部位のどのような病変によって生ずるのかについては今日までのところ不明である¹³⁾。脳幹群での自記オーディオメトリーの振幅には余り変化はみられず、T.T.D.現象の陽性率でも聴神経幹群に高率(82%)で認められるのに対して、脳幹群は低率で認められても程度は軽い⁴⁾。このことは、表2に示した78例の検討において

も同様の傾向を認めた¹⁴⁾.

語音を正しく認識する最終的統合の場は聴覚皮質であるが, 脳幹もまたこの分析統合に重要な役割を果たしていることから, 脳幹障害に対する語音聴力検査の意義は大きい³⁾. 佐藤ら⁴⁾の報告によると語音聴力に関する障害部位の相違による特色として, 聴神経幹群は一側性に語音明瞭度が低下し, ことに無歪語音において著明であるのに対して, 脳幹群では左右対称性のオーディオグラムを描き周波数歪語音弁別能が両側に陽性を示す傾向にあると述べている. このように, 語音聴力検査による後迷路障害の診断は可能と言われるが, 脳幹障害の診断にはこの成績のみでは不可能でさらに歪語音弁別能検査の成績が参考となる⁴⁾. 本論文中の 3 症例に歪語音聴力検査は行なわれなかったが, 無歪語音検査の最高明瞭度はいずれも 50% 前後と低値であった (表 1).

A B R は従来の聴覚系検査ではとらえ難い脳幹障害に対して, 反応波形の欠損とか潜時の延長といったパターンの差異を示すことから脳幹障害の診断に有益な検査法と考えられる¹⁵⁾. す

なわち, A B R は脳幹に起源をもつ誘発脳波⁵⁾という理由から, 脳幹性難聴の診断に際してなんらかの情報を提供してくれるものと期待される. 事実, A B R 検査で脳幹障害と診断された症例において従来の聴覚系検査 (主に, 自記オーディオメトリー, S I S I テスト, tone decay テストなど) で後迷路性難聴を認めたかについて検討したのが表 2 である¹⁴⁾. すなわち, 病巣別に後迷路性難聴を示す率と A B R に異常波形を見出す率とを比較すると, 聴神経腫瘍をはじめとする小脳橋角部腫瘍群では前者 92% の後者 97% と両検査間の discrepancy は少ない. 一方, 脳幹の実質に病巣をもつ疾患 (脳幹グリオーマや脊髄小脳変性症など) では mass effect の有無を問わず後迷路性難聴の所見を示す傾向は低かった¹⁴⁾. ことに, 脳幹部に変性が生じ脳幹障害の症状を示す脊髄小脳変性症ではわずかに 3% のみで後迷路性難聴陽性であった. ところが, A B R の波形を検討すると mass effect を有する脳幹疾患の 93%, 変性症では 47% で異常波形を検出することができた (表 2)¹⁴⁾. このように, 従来の聴覚系検査ではとらえ難い脳

表 1 3 症例の諸聴覚検査成績

	症例 1	症例 2	症例 3
純音聴力検査			
障害の程度	軽度	軽度	軽度
左右対称性	+	+	+
変動性	+	+	+
インピーダンス検査			
typanogram	両 A タイプ	両 A タイプ	両 A タイプ
アブミ骨筋反射	+	欠損	+
reflex decay	—	(未)	—
S I S I テスト	—	—	+
Békésy オーディオ	I 型	III 型	I 型
Tone Decay テスト	—	+	—
語音明瞭度	右耳 70%	20%	60%
	左耳 65%	65%	55%
A B R	無反応	無反応	振幅極めて縮少

表2 後迷路性難聴とABR所見との相関

	後迷路性難聴 陽性率	聴性脳幹反応 異常出現率
聴神経腫瘍	94%	94%
その他CPA腫瘍	90%	100%
脳幹疾患	57%	93%
脊髄小脳変性症	3%	47%

幹障害をABR検査はより鋭敏にとら得るものと考えられた。しかし、ABRの起源を脳幹部に求めるにもかかわらず、脳幹性難聴の全例が

ABR検査で診断できるものではない。すなわち、脳幹性難聴を含め後迷路性難聴における障害部位診断を聴力検査にて行なうことはABR検査の出現・普及によりlogicalになされるようになってはきたが、ABR検査のみの単独の検査成績をもってして診断できるわけではない。いわゆる“test battery”としていくつかの聴力検査法を組み合わせ、かつ車輪の両軸の片方である平衡機能検査（ことに視刺激検査など）をも加味した総合的な神経耳科学的検査を駆使する必要がある¹⁶⁾。

要 約

脳幹性難聴が疑われた3症例の聴覚系検査成績について報告し、その診断について若干の考察を加えた。

1. 主訴は言葉の聴きとりが悪い。
2. 主訴に比して純音聴力検査の域値は軽度の左右対称性の軽度の障害で、かつ変動性を示した。
3. T.T.D.現象は陰性の傾向であった。
4. 最高語音明瞭度(MAS)は両側性に低値であった。
5. ABRはいわゆる脳幹障害のパターンを示した。

脳幹の聴覚神経路にその起源を求めるABR検査は、後迷路性難聴ことに脳幹性難聴の診断に有用と期待される。しかし、ABR検査のみの単独の検査成績で診断できるものではない。脳幹性難聴の診断に際しても“test battery”としての総合的な神経耳科学的検査が必要と考えられた。

参 考 文 献

- 1) 切替一郎, 設楽哲也: いわゆる後迷路性難聴の鑑別診断(その分類の提案). オージオロジー 8: 29~33, 1965.
- 2) 服部浩: 中枢系聴覚系検査, 脳と聴覚障害, 太田文彦編(篠原出版). P. 104~119, 1981.
- 3) 佐藤恒正, 伊藤真郎, 野呂久公: 頭蓋内疾患と語音聴力. オージオロジー 20: 334~347, 1977.
- 4) 佐藤恒正: 脳幹障害の診断—自覚的聴力検査の立場から—(鈴木篤郎編). P. 105~125, 1978.
- 5) Jewett, D.L.: Volume-conducted potential in response to auditory stimuli in the cat. Electroenceph. clin. Neurophysiol. 28: 609~618, 1970.
- 6) Jerger, J et al: Auditory findings in brain stem disorders. Arch Otolaryng. 99: 342~350, 1974.
- 7) Calcareo et al: Audiometric findings in brain stem lesions. Acta Otolaryng 66: 305~319, 1968.
- 8) Antonelli, : 4)より引用.
- 9) Harrox, : 4)より引用.
- 10) 松居敏夫, 他: 著明な聴力変動を繰返した小脳橋角部腫瘍症例. オージオロジー 21: 603~604, 1978.
- 11) 森内晴美, 馬場正明, 他: 聴力変動を示し診断困難であった一側性感音難聴例. オージオロジー 22: 243~246.
- 12) 谷野徹, 内藤丈士, 他: 多発性硬化症と診断された変動する感音難聴の1例. オージオロジー 23: 341~342, 1980.

- 13) 立木孝: 聴力検査 (南江堂刊). P. 104 ~ 135, 1972.
- 14) 細川智, 他: 後迷路性難聴と聴性脳幹反応 (A B R). オーディオロジー 24: 255~256, 1981.
- 15) 細川智: 脳幹障害の聴性脳幹反応——病巣の局在について——. 耳喉 51: 535~541, 1979.
- 16) 水越鉄理: 脳幹障害の診断——脳幹障害における視刺激検査の意義—— (鈴木篤郎編). P. 51~84, 1978.

原稿到着: 昭和57年11月4日
別刷請求先: 細川 智
〒359 埼玉県所沢市並木3-2
防衛医科大学耳鼻咽喉科学教室