臨 床

中枢性難聴を呈した松果体腫瘍の1症例

秋永美紀子・梅田 悦生・吉岡 博英

土田みね子・鳥山 稔

A Case of Pinealoma with Central Dysacusis

Mikiko Akinaga, Etsuo Umeda, Hirohide Yoshioka,
Mineko Tsuchida and Minoru Toriyama

(National Medical Center)

A 18-year-old male was examined for bilateral hearing loss. His pure tone audiometer test showed normal hearing, but his speech discrimination score was 15% in the right ear and 20% in the left.

Electronystagmography showed an abnormal eye movement which we suspected to be ocular myoclonus.

A CT scan showed a pineal gland tumor and enlarged ventricles. His intracranial pressure was above 380 mmHg; the exact level could not be measured.

After his intracranial pressure had been reduced to normal by drainage, his speech discrimination score recovered and the abnormal eye movement also declined.

We considered that the lesion causing those symptoms was located around the inferior colliculus.

Key words: pinealoma, central dysacusis, ocular myoclonus

緒 言

平均純音聴力レベルでは、右28dB、左12dBであるにもかかわらず、最高語音明瞭度は右15%、左20%と著明な低下を示した症例で、CTスキャン上、松果体部の巨大な腫瘍と脳室の拡大が認められた。脳室ドレナージにより、頭蓋内圧が正常化されると同時に、自覚的にも難聴が消失し、術後の聴力検査では、純音聴力レベルは右10dB、左10dB、最高語音明瞭度は右90%、左85%にまで改善していた。本症例におけ

る語音明瞭度低下の責任部位は下丘周辺であろうと考えた。

症 例

18歳・男性（高校3年生）

初 診：1984年2月20日

主 訴：両側難聴、両側耳鳴

既応歴・家族歴：ともに特記すべきことなし。

現病歴：1983年8月、多飲・多尿の傾向が出現し、12月頃から、頭痛・体がふらつくような

感じ, 食欲減退が出現した. 翌1984年2月中旬, これらの症状がさらに増悪した. 一方, 2月15日ごろから, 両側耳鳴(ゴーゴー)・左耳閉塞感が出現した. この頃から, 両側の難聴も自覚したが, それは, 他人の声は聞こえても, 何を言っているのかわかり難いというものであった. また, 右方を注視すると視野がぼやけるようになってきたのもこの頃からである.

1) 初診時所見

独歩来院. 意識・精神機能の状態に異常な印象は受けなかった.

①純音聴力検査: 明らかな異常は認められない(図1-A). 耳鳴りは左右とも125Hz, 5dB HLの band noise であった. なお, この時は語音明瞭度検査は実施していない.

②X線所見: ステンバース法, ゾンネンカルプ法で, 内耳道の拡大・左右差は認められず, 乳突蜂巣の含気状態も良好であった.

2) 途中経過

ところが, 初診4日後の2月24日には, 電話で相手の話している声は聞こえても, 何を言っているのか理解し難くなった. さらに, 翌25日にかけて, 頭痛と食欲不振が増強したため, 2月27日, 当科を再度受診した.

3) 再診時所見

再診時も独歩来院した. 精神状態は正常と思われたが, 初診時に比べて, やや元気の無い感じを受けた.

①聴力検査

a) 純音聴力検査: 初診時に比べて, 右耳ではほぼ全周波域にわたり10~20dB低下した(図1-B). しかし, 純音聴力に比べ, 会話による意志の疎通が悪いため, 語音明瞭度検査を行なった.

b) 語音明瞭度検査: (67式語音明瞭度検査) 最高語音明瞭度は右耳15% (80dB), 左耳20% (30dB) と著しい低下を示した(図2-A).

c) 聴性脳幹反応: 3kHz クリック, 2000回加算で, 60dBと90dBでの反応を記録した. 60dBの刺激で, 既に両側にI・III・V波を認めた. 90dBの刺激では, 両側とも, I-III波間の軽度の延長を認めたが, I波潜時, III-V波間隔はともに正常で, I~V波までの波型も一応正常であった. ただし, 左では中間反応が認められなかった(図3-A).

d) SISI 検査: 右20%, 左15%であった.

②平衡機能検査

a) 眼振所見: 明らかな自発眼振, 注視眼振, 頭位・頭位交換眼振は認められなかったが, いずれの状態でも, 振幅の小さな, 速度の速い, 不規則な異常眼球運動が認められた.

b) 電気眼振図検査

i) 明らかな眼振は認められないが, 注視・遮眼・閉眼のいずれの条件下でも, 振幅 6° ~ 8° , 速度約 $30^{\circ}/\text{sec}$, 一分間に20~30回群発する, 緩徐相・急速相のはっきりしない水平性の異常眼球運動が全記録にわたって認められた.

図1 純音聴力

A 初診時 (59年2月20日)

B 再診時 (59年2月27日)

C 術後 (59年3月5日)

図2 語音明瞭度

A 術前 (59年2月28日)

B 術後 (59年3月5日)

この異常眼球運動は遮眼・閉眼閉眼の影響をほとんど受けずに記録された。垂直方向にも同様の眼球運動は認められるが、頻度は少なく、また水平性のものと同期していない (図4-A)。

ii) 視標追跡検査 (ETT) では, tremor

様の動揺する曲線が描かれている。これは、眼球の水平方向への **dynamic** な動きそのものは良好で, **smooth pursuit** は保たれているものの、その上に前述の異常眼球運動が, **superimpose** したものである (図5-A)。

図3 聴性脳幹反応 (Rは右刺激, Lは左刺激)

A 術前 (59年2月28日)

B 術後 (59年3月9日)

この独特な、主に水平方向に出現する眼球運動とは異なり、速度が速く、振幅の小さい運動で、いわゆる *ocular myoclonus* と考えられる。

iii) 視運動性眼振 (OKN) 検査は、眼振の解発が明らかに障害されている (図6-A₁, A₂はOKP)。

iv) 温度眼振検査 (水道水, 20cc, 約20秒) は、持続時間右注水時2分20秒, 左注水時2分30秒であった。

③神経学的検査

脳神経学的検索では、視神経のうっ血乳頭を認めた。また、右方視で視野がぼやけると訴えるものの、眼球運動は上下左右いずれの方向へも制限が無く、瞳孔の大きさ、対光反射ともに

正常で、Ⅲ・Ⅳ・Ⅵに異常は無かった。Pari-
naud 徴候も認められなかった。輻奏機能も正常であった。Ⅴ・Ⅶ・Ⅸ・Ⅹ・Ⅺ・Ⅻにも異常を認めなかった。

四肢の運動障害、知覚障害、反射の減弱・亢進、病的反射を認めなかった。不随意運動も無かった。

以上の経過および検査結果から、空間占拠性の中枢性病変による聴覚系・平衡機能系の障害を疑い、CTスキャンを行なったところ、図7-Aに示す如く、松果体部の石灰化を伴う巨大な腫瘍と、これによる側脳室から中脳水道へかけての著明な拡大を認めた。脳外科へ紹介、手術が行なわれた。

図4～図6 電気眼振図

上段は原波型、下段は微分波型で、右端の縦線はそれぞれ、 10° と $10^{\circ}/\text{sec}$ の較正を示す。

図4 電気眼振図（正面注視）

- A 術前(59年2月28日)の記録。振幅 $6^{\circ} \sim 8^{\circ}$ ，速度約 $30^{\circ}/\text{sec}$ ，緩徐相・急速相のはっきりしない異常眼球運動が群発している。これは，ocular myoclonus と考えられる。
B 術後(59年3月10日)の記録。術前認められた異常眼球運動は，この記録でも認められるが，振幅・速度・頻度とも減弱している。

図5 電気眼振図（視標追跡運動検査）

視標は周期4秒，振幅 20° で水平方向へ単弦運動している。

- A 術前(59年2月28日)眼球の水平方向への運動は比較的良好に保たれているが，その上に，図4の異常眼球運動が superimpose していると考えられる。
B 術後(59年3月9日)異常眼球運動が減弱している。

4) 手術所見

翌日，脳外科で，局麻下に脳室ドレナージが行なわれた。側脳室を穿刺したところ，脳脊髄液が湧出した。脳脊髄圧は， 380mmHg 以上で

測定不能，これを 50cc 吸引すると正常圧に戻った。患者は術中より，耳鳴の消失と聞こえが良くなったことを自覚した。シリコン・チューブを側脳室に挿入して，手術を終了した。術直後

図 6 電気眼振図 (視運動性眼振)

Ohm 型ドラムを $4^\circ/\text{sec}^2$ で $0^\circ/\text{sec}$ から $180^\circ/\text{sec}$ まで加速し, 再び $0^\circ/\text{sec}$ まで減速させた。

A₁, A₂ 術前 (2月28日) (A₂は視運動性眼振パターン, 右OKP, 右が左OKPの順) 解発が抑制されている。

B₁, B₂ 術後 (3月9日) (B₂は視運動性眼振パターン) 6-Aに比べて回復している。

のCTスキャンでは, 脳の室拡大が明らかに軽減していた (図7-B)。

5) 術後検査

術後, 全身状態を観察しながら, 聴力検査と平衡機能検査を行なった。

①聴力検査

3月5日, 術後6日目に行なった。

i) 純音聴力検査: 初診時 (2月20日) とほぼ同程度にまで回復した (図1-C)。

ii) 語音明瞭度検査: 右90% (40dB), 左80

% (40dB) と改善を示した (図2-B)。

iii) 聴性脳幹反応: I—III波間は正常化し, 左中間反応も認められるようになった (図3-B)。

②平衡機能検査

電気眼振図検査を術後10日目 (3月9日) に施行した。

i) 2月27日の記録で認められた *ocular myoclonus* と考えられる特徴的な眼振運動は, この時も認められたが, 振幅 $2^\circ \sim 3^\circ$, 速

図7 CTスキャン

- A 術前（2月27日）松果体部に石灰化を伴う腫瘍が認められ、側脳室が拡大している。
 B 術後（3月1日）腫瘍は認められるが、側脳室の拡大は軽減している。

度約 $10^\circ/\text{sec}$ と減弱し、出現する頻度も減少している（図4-B）。

ii）視標追跡検査（図5-B）、視運動性眼振検査（図6-B、図6-B₂はOKP）にも改善が認められる。

③視力・視野検査

また、眼科で視力検査と視野検査を3月10に行なった。視力は右1.2、左1.2で正常、視野の狭小化も認められなかった。

考 察

純音聴力検査ではほとんど異常を認めなかったのにもかかわらず、語音明瞭度の明らかな低下を示し、さらに、頭蓋内圧が正常化されると同時に改善したことが本症例の特徴である。

1. 語音明瞭度の低下について

脳室ドレナージの最中から、自覚的に耳鳴が消失し、何を言っているのかはっきりわかるようになったこと、他覚的には術後1週間での語音明瞭度検査で最高語音明瞭度が右側で術前の15%から90%へ、左側が20%から80%へ改善を示したことから、頭蓋内圧亢進そのものの影

響、腫瘍による局所的な圧迫・乏血などの可逆的な障害が原因であったと考えられる。本症例と類似の臨床経過をたどった松果体腫瘍の一症例を Reger が1978年に報告している¹⁾。この症例では、難聴を主訴に耳鼻科を初診し、血管造影によって松果体部の腫瘍が疑われ、頭蓋内圧が正常化されると同時に症状も改善している。この症例では術前ベクシーの自記オーディオでⅣ型を示していたのが術後はⅠ型に改善した。Reger はこの原因を、腫瘍による聴神経の伸展・圧迫・乏血のいずれかにあると推論した。

2. 障害のレベル（聴覚の障害から）

まず、純音聴力が初診時はほぼ正常に保たれており、再診時も右側の軽度低下を示すのみであったことから、脳幹のかなり上位より中枢の障害が考えられる。

市川らによるネコを用いた実験で、両側の下丘結合胞の破壊によって初めて、音の強さや周波数の弁別閾値が大きな低下を示し、また純音聴力レベルの数 dB の上昇を認めることが明ら

かにされている²⁾³⁾。これらの報告は、本症例の語音明瞭度の低下が、脳幹の上位の障害によるものであることを示唆している。

本症例の術前の聴性脳幹反応は、両側のⅠ－Ⅲ波間の軽度の延長、左の中間反応の消失を示したにもかかわらず、Ⅲ－Ⅴ波間、Ⅰ－Ⅴ波の波型は正常であった。聴性脳幹反応の各波の起源の局在については、Ⅰ波は同側の内耳神経核にあることは、ほぼ間違い無いと言われ、Ⅱ～Ⅴ波についてもそれぞれ蝸牛神経核、上オリブ核、外側毛帯、下丘が発生部位としてあげられることもある。しかし、Ⅱ～Ⅴ波を脳幹の聴覚中継核の反応の複合したものとする報告も多く、波型と潜時から病巣の存在部を断定することは、難かしいと思われる。

一方、市川らは、ネコでは両側上丘破壊によりⅠ～Ⅴ波に大きな変化が認められないことと、またⅣ・Ⅴ波は両側下丘の破壊により消失すること、Ⅳ・Ⅴ波は主に反対側の下丘に対応した反応であることを報告している⁴⁾⁵⁾。

以上、本症例では、下丘以下には大きな障害が存在していたのではなく、むしろ、左の中間反応の消失が大きな意味を持っていると考えられる。すなわち、下丘から上行する繊維が右側で障害されていた可能性が大きいと考察される。

後迷路性難聴に関しては古くは切替らの分類⁶⁾があり、最近では細川ら⁷⁾の報告がある。脳幹より上位の障害では、語音聴力が低下することが特徴とされている。

頭蓋内圧亢進そのものが聴覚系に及ぼす影響については、Saxena らが頭蓋内圧亢進を示した症例に純音聴力検査とベケシーの自記オージオ検査を行なって検討している⁸⁾。それによると、頭蓋内圧が正常化されると純音聴力は回復傾向を示し、内圧亢進中は Jerger 分類のⅢ・Ⅳ型を示す症例が多いのが、Ⅱ・Ⅲ型に戻っていくとされている。Hansen は、聴覚伝導路への直接的な障害および、中耳・内耳の病変を否定できた頭蓋内圧亢進症例の聴力検査を行な

い、頭蓋内圧亢進だけでは聴力に一定の傾向を持った変化は生じないと報告している¹⁰⁾。

いずれにしても、本症例のような病態は、単なる頭蓋内圧亢進で、一様におこるものとは考え難い。

3. 異常眼球運動

本症例は、松果体部に腫瘍が存在したが、Parinaud 徴候は認められなかった。

電気眼振図検査では、ocular myoclonus と考えられる独特な異常眼球運動が全記録にわたって認められた。この ocular myoclonus の責任部位は、いわゆる Guillain mollare triangle すなわち小脳歯状核から赤核背側部、中心被蓋路を経て下オリブ核へ至る経路にあると言われている。ドレナージ後の電気眼振図では、ocular myoclonus と考えられる眼球運動が減弱したことから、この部への一時的な障害が生じていたと考えられる。また、視線追跡検査には、この異常眼球運動が superimpose していると考ええると、眼球の疎な運動そのものは比較的良く保たれていると判断でき、視運動性眼振の障害の程度も含めて、小脳を下位・中位脳幹よりも、さらに上位の障害によることが疑われる。

このように、眼運動系の障害も、聴覚系の障害部位と、ほぼ同様のところにあると考えても良いのではないかと考えられた。

まとめ

1. 松果体部の腫瘍と、これに伴う頭蓋内圧亢進のため、純音聴力はほぼ正常に保たれたまま、語音明瞭度の著しい低下を示した症例も経験した。

2. この症例は脳室ドレナージによって、直ちに語音明瞭度の劇的な改善を示した。

3. 本症例の主な障害部位は、脳幹の下位・中位ではなく、より上位にあったと考えられた。

参考文献

- 1) Scott NR : Selected hearing impairment associated with pinealoma. Ann Otol 87 :

- 834~836, 1978.
- 2) 安藤一郎: BSRの実験的研究, 下丘破壊によるBSRの変化. *Audiology Japan* 20: 210~220, 1977.
 - 3) 市川銀一郎, 河村正三, 安藤一郎, 黄 正隆: 下丘破壊による蝸電図の変化. *Audiology Japan* 17: 327~328, 1974.
 - 4) 黄 正隆: 上オリブ核破壊によるBSRの変化. *Audiology Japan* 21: 645~652, 1978.
 - 5) 市川銀一郎: 聴性脳幹反応の成因. *神経進歩* 23: 328~335, 1979.
 - 6) 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.
 - 7) 細川 智, 相馬博志, 北條和博, 井上鉄三, 中野雄一: 脳幹性難聴の診断について. *耳鼻臨床* 76: 1873~1880, 1983.
 - 8) Saxena RK, Tandon PN, Sinha A and Kacker SK: Auditory functions in raised intracranial pressure. *Acta Oto-laryngologica* 68: 402~410, 1969.
 - 9) Hansen CC: Perceptive hearing loss and increased intracranial pressure. *Arch Otolaryng* 87: 63~65, 1968.
 - 10) 馬場俊吉, 八木聡明, 目沢朗憲, 山口 潤, 矢埜正実: 聴性脳幹反応と頭蓋内圧. *耳鼻臨床* 76: 3241~3248, 1983.
 - 11) 細川 智: 脳幹障害の聴性脳幹反応一病巣の局在診断について一. *耳展* 51: 535~541, 1979.
 - 12) 加我君孝, 花村 哲, 山川 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.
 - 13) 船坂宗太郎: 皮質損傷で「聾」になり得るか. *精神医学* 25: 345~349, 1983.
 - 14) 切替一郎, 佐藤恒正: 中脳性難聴をきたした松果体腫瘍の一例. *日耳鼻* 60: 1357~1362, 1957.
 - 15) 五十嵐保男, 福田敏雄, 岩倉雅登: Ocular Myoclonusの眼球運動の性質に関する知見. *眼紀* 32: 2398~2399, 1981.
- 原稿到着: 昭和60年6月7日
別刷請求先: 秋永美紀子
〒232 横浜市南区浦舟町3-46
横浜市立大学医学部耳鼻咽喉科学教室