臨 床

両側感音難聴にて発症した一側皮質性難聴例

日比野 浩・土井 勝美・久保 武・熊谷 晴美*

A Case of Bilateral Sensorineural Hearing Loss Associated with Unilateral Infarction of the Auditory Cortex

Hiroshi Hibino, Katsumi Doi and Takeshi Kubo
(Osaka University)Harumi Kumagaya
(National Cardiovascular Center)

A patient with bilateral sensorineural hearing loss on a pure tone audiogram (PTA), associated with unilateral (right side) cerebral infarction in the auditory cortex is described. The PTA on the left (contralateral) side initially showed a "scale out". The PTA threshold improved rapidly, and finally returned to almost normal levels within 2 months. The PTA on the right side initially showed mild sensorineural hearing loss. The PTA threshold gradually returned to normal levels within 2-3 months. In contrast to the rapid recovery of the PTA threshold, the maximum speech perception ability on the left side showed a very low score during the follow-up period of 2 years, and showed little improvement. The maximum speech perception ability on the right side maintained a high score from the time of first examination. All of the objective auditory examinations, including the auditory brainstem response (ABR), oto-acoustic emission (OAE), electrocochleogram (ECoG), middle latency response (MLR), and slow vertex response (SVR), indicated that hearing loss on the left (contralateral) side was closely associated with unilateral (right side) cerebral infarction of the auditory cortex. These results suggest that sensorineural hearing loss on the PTA could be detected at the early stages of onset, even after unilateral damage to the auditory cortex.

Key words : cortical hearing loss, unilateral, auditory cortex

はじめに

人や動物の1次聴覚野は側頭葉のHeschl脳回に存在し、その聴覚野が脳梗塞などにより両側性に障害されると、両側性高度難聴を発症することが知られている(いわゆる皮質性聾)。一側性の聴覚野障害による皮質性難聴においては、純音聴力検査での聴取域値はほぼ正常範囲内に保たれ、一方、語音聴力検査にて言語聴取能の低

下が観察されることが特徴的とされてきた^{1)~3)}。

一側の内耳より大脳皮質聴覚野に至る聴覚伝導路は、各中継神経核において左右で交叉を繰り返し、両側の大脳皮質聴覚野に投射する。内耳から聴覚野への情報伝達是对側優位であり、右利きの人では、右耳からの聴覚情報は言語中枢の存在する側である左聴覚野に優位に入力され、逆に、左耳からの情報は右聴覚野に優位に入力さ

れる。従って、一側性的大脑聴覚野障害においては、純音聴力検査は正常で、語音聴力検査では、言語中枢の優位側・非優位側との関連にて、皮質障害側の対側において言語聴取能の低下が観察されると報告されてきた。

今回我々は、脳梗塞を原因とする一側性の皮質聴覚野の器質的・機能的障害により、その初期には純音および語音聴力検査の両方にて高度難聴を示し、その後、急速に純音聴力検査は正常化したものの、言語聴取能が低下したままにて固定した症例を経験したので報告する。

症 例

症例：66歳，右利き，男性。

主訴：両側難聴。

家族歴：両親は脳梗塞にて死亡。

既往歴：57歳時，右耳鳴を訴え近医耳鼻咽喉科を受診し，純音聴力検査を施行するも両側正常であった。60歳時，心筋梗塞の発作あり。

現病歴：62歳時，右上前頭回より上側頭回の梗塞により，軽度の復唱障害が残存し，某病院にて経過観察をしていた。この時点では難聴の自覚はなかった。平成6年

6月9日，11日と2度の脳梗塞発作があり，左片麻痺を認めた。某病院脳内科を受診し，片麻痺以外に，強い復唱障害と字性錯語があり，同時に，両側の難聴(左>右)を自覚したため，同病院耳鼻科から7月14日当科へ紹介された。梗塞発症時，聴覚失認，純粹語聾，環境音の認知障害，方向弁別障害などは認めなかった。

初診時現象：意識は明瞭で左側の片麻痺を認めた。耳鼻咽喉科的な異常所見は認めず，復唱障害，字性錯語は回復し，発語障害は消失していた。

検査所見：

1) 画像検査：MRI では，前回の右上前頭回より上側頭回の梗塞巣による変化とともに，右側の中側頭回から頭頂葉にかけて新たな梗塞巣が観察された(図1)。耳X線上，内耳道も含めて異常所見は認めなかった。

2) 純音聴力検査：某病院耳鼻科初診時(6月21日)，発症1ヵ月後の当科初診時(7月14日)，約1ヵ月半後(7月26日)，2ヵ月後(8月1日)での純音聴力の変化を示す(図2)。6月21日の時点では，右側は平均聴力レベル42.5 dBの感音性難聴を示し，左側は聾であった。その後，左側聴力は急速な回復を示し，2週後の8月1日に

a

b

図1 発症直後のMRI T1強調画像
a) 水平断面，b) 冠状断面。

図2 発症後早期(2ヵ月以内)の純音聴力検査の経時的変化

は 25 dB と、4~8 kHz を除いて正常化した。右側聴力の回復はより緩徐で、8月1日の時点での平均聴力レベルは 26.3 dB であるが、500 Hz 以下の改善は不良であり、低周波数域の聴力が完全に正常化したのは10月13日であった。全経過中、気導-骨導差は認められなかった。

3) 自記オーディオメトリー：7月29日に施行するが、左右ともに Jerger I 型を示し、補充現象陰性であった。

4) 語音聴力検査：語音聴力検査上の最高明瞭度の経時的変化を観察すると(図3)，右側は、経過中を通じて、80%前後の良好な明瞭度を維持していた。一方、左側の明瞭度は、全経過中にわたり不良であり、純音聴力が 33.8 dB に回復した7月29日の検査時にも、最高明瞭度25%と低下したままであった。語音聴力検査での最高明瞭度と純音聴力検査での平均聴力レベルの経時的な変化を観察すると(図3)，左側において、両者の解離が著明である。

5) 耳音響放射(OAE)検査：7月29日施行時、両側ともに1~6 kHz の範囲で noise flow 上に distortion product (DP) OAE の反応が得られた(図4)。しかし、右側では、左側に比較して、total echo power の軽度の低下が認められた。3 kHz での echo power の dip は測定室でのプローブ特性を反映するものである。

6) 蝸電図(ECoG)検査：8月11日施行時の 80 dB nHL クリック刺激にて得られた反応波形を示す(図5)。右側では、蝸牛神経複合活動電位(AP)潜時の延長と AP 振幅の軽度低下が認められた。陰性加重電位(-SP)の増大は認められず、内リンパ水腫の存在は否

図3 語音聴力検査での最高明瞭度(a)と純音聴力検査での平均聴力レベル(b)の経時的変化

図4 OAE 検査での各周波数域 DPOAE echo power

図5 ECoG と ABR 検査の反応波形

定的であった。左側では、AP・SPともに正常反応を示していた。

7) 聴性脳幹反応 (ABR) 検査: 6月20日施行時の 90 dB nHL クリック刺激にて得られた反応波形を示す(図5)。左右ともに、I波からV波までの各波の分離があり、I～V波間隔もともに 4.4 msec と正常範囲内であ

った。

8) 中間潜時反応 (MLR) 検査: 6月26日施行時、90 dB nHL クリック刺激にて得られた MLR 反応では、左右ともに、No・Po・Na は出現していたが、Pa は消失しており確認できなかった。

9) 頭頂部緩反応 (SVR) 検査: 6月26日施行時、左右ともに、75 dB nHL クリック刺激においても、N1・P1・N2 は認められなかった。

10) 電気眼振計 (ENG) 検査: カロリー刺激において半規管機能低下 (CP)・眼振方向優位性 (DP) とともに陰性であった。

考 察

本症例の両側感音性難聴について、聴覚野梗塞側の対側となる左側では、発症初期には純音聴力検査で聾(スケールアウト)を示していたが、その後、急速に回復し発症1カ月半後の8月1日には平均聴力レベル 25 dB となった。一方、聴覚野梗塞側の同側である右側は、発症初期には、平均 42.5 dB の中等度感音性難聴を示し、その後の回復は緩徐な時間経過で進行して、正常化に約 3～4 カ月を要した。後述するように、サルを用いた一側聴覚野への器質的病巣作製実験において、対側耳の純音聴力は一時的に高度低下を示すが、その後、急速に回復する⁴⁾。本症例は、ヒトにおいても、一側性皮質性難聴の初期には、サルでの実験と同様に、高度の一側性(対側)感音性難聴が存在することを示唆するものである。この純音聴力の回復機構は不明であるが、回復過程は急速に進むことから、純音聴力の低下を確認できるのは発

症初期に限られ、一般的に認識されているように、皮質性難聴での純音聴力域値はほぼ正常であると報告されることになるのであろう。

左側の難聴に関して、純音聴力検査以外では、ABR・ECoG・OAE 検査上何ら異常は認められず、語音聴力検査における最高明瞭度の高度低下が継続して観察された。MRL 検査については、これまでの報告によれば、Po 潜時のみ延長し No から Pa までの波形は正常であるもの⁵⁾、全く波形が消失したもの²⁾、など様々であるが、Pa 以降の波が欠如する症例が多い³⁶⁾。Pa 以降の波は Heschl 脳回における 1 次・2 次聴覚野より発生するとされており⁷⁾、本症例の MRL 所見のように、聴覚野の広範な梗塞により Pa 以降の波が消失するのは、病態生理学的に当然の結果であると考えられる。SVR 検査に関しても、本症例を含めて、ほとんどの症例で反応の消失が報告されている。以上の検査所見より判断し、左側難聴については、大脳皮質聴覚野の障害による皮質性難聴によるものと考察した。

右側の難聴に関しては、ABR 波形は正常であったが、ECoG 検査では AP 潜時の延長と AP 振幅の軽度低下を認め、また、OAE 検査でも total echo power の軽度低下があることから、梗塞時の右側内耳への血流障害などを誘因とする内耳性難聴が主たる成分と推察するが、皮質性難聴の要素を完全に否定するものではない。

これまで、一側性聴覚野の梗塞による皮質性難聴における、聴力の変化に関して、十分な検討はなされていない。大脳皮質は、言語に関しては優位側・非優位側を有しており、非優位側の皮質性障害においては、純音聴力は正常、語音弁別も正常であるが¹⁾、歪語音・断続語音の弁別が困難であったり⁸⁾、方向弁別の低下⁹⁾が観察されるとの報告はある。一方、優位側の皮質性難聴においては、純音聴力に関しては正常でも、語音聴力に関しては、障害の程度により不全失語¹⁰⁾から聴覚失認や純粹語聾¹¹⁾まで様々な報告がある。語音聴力では、聴覚野の病巣側の対側において、最高明瞭度がより高度に低下すること、すなわち交叉優位性が認められるのが特徴とされている¹²⁾。本症例にても、梗塞側の対側の左側にて最高明瞭度が 25~35% と、右側の 80% 前後に比べて有意に低下している。もし、前述したように、言語の聴取が一側の聴覚野、つまり言語中枢の優位側皮質でのみ認知されているなら、このような交叉優位性は生じない。すなわち、優位側皮質側の障害により語音聴取能は低下するが、非

優位側皮質の障害では低下しないこととなる。本症例は、右利きであり、詳細な検討はなされていないが、言語中枢の優位側は左側と推定される。従って、非優位側の右側聴覚野での梗塞によって、聴覚失認や純粹語聾など言語聴取能の廃絶は認められないまでも、高度の語音聴取能の低下が発症することを強く示唆するものである。

大脳皮質聴覚野は、両側の側頭葉の横側頭回 (Heschl 脳回) に存在し、一側の内耳より皮質への投射は両側性であるため、皮質聴覚野が両側性に高度に障害されてはじめて、純音聴力に低下が認められるとされ、一側性の皮質性障害ではわずかな純音聴力の変化しかおこりえないと報告されてきた^{1)~3)}。ヒトにおける一側性の皮質性障害において、唯一、純音聴力の低下に言及したのは Karp ら¹³⁾で、一側性脳障害による 19 例の片麻痺患者中 10 例で、皮質性障害の対側の純音聴力の域値が有意に上昇したと報告している。

動物実験でも、ネコを用いた一側の皮質聴覚野の破壊実験では、対側の純音聴力の低下は否定的であった¹⁴⁾。ところが、最近になって、Heffner ら⁴⁾が訓練した日本ザルを用いて、一側の 1 次・2 次聴覚野の除去手術を施行した後、対側の純音聴力を測定したところ、手術直後には高周波数領域を中心にして純音聴力の著明な低下が観察されるが、3~5 週以内に急速に回復することを確認し報告した。彼らは、考察の中で、ヒトの一側性の皮質性障害において、純音聴力の低下が確認されにくい理由として、1) 軽度の皮質性障害では、高度な感音性難聴は発症しにくく、患者本人が難聴を自覚せず、従って、難聴の検索がなされないこと、2) 高度の皮質性障害では、救命などが優先し、難聴に対する聴覚検査が、発症よりかなり時間が経過した後に行われることになり、発症初期には存在する一側性(対側)の感音性難聴を確認できないことなどをあげている。Heffner ら⁴⁾は、サルとヒトの聴覚野では、解剖学的・生理学的に類似した構成要素を有していることから、ヒトの一側性皮質性難聴においても、サルと同様に、対側の純音聴力の低下は生じうると考察していた。

ヒトにおける皮質聴覚野の障害は、梗塞・出血などの血流障害もしくは脳腫瘍によるものであり、サルの動物実験における物理的破壊によるものと本質的に異なっており、またヒトとサルの聴覚野の機能的・構造的な違いも存在すると考えられ、動物実験での結果をそのままヒトに当てはめることは必ずしも適当ではない。しかしな

がら, 本症例で認められた皮質性障害側の対側に優位な感音性難聴の発症および急速な回復は, Heffner ら⁴⁾の報告した実験結果と極めて一致しており, 興味深い。

大脳皮質聴覚野の障害における聴力の変化については, その発症機序および回復機構いずれも十分には解明されていない。特に, 一側性の皮質性障害において, 純音聴力に低下が認められるかどうかについて, 今後症例を重ね検討していく必要がある。本症例にて観察されたように, 皮質性障害の発症初期においては, その障害が高度な場合, 対側に純音聴力の低下を来す可能性が強く示唆されることから, 皮質性難聴の発症をごく初期より予測し, 早期に純音・語音聴力検査などにより診断するよう努力する必要がある。

ま と め

1) 右側大脳皮質聴覚野の梗塞による皮質性難聴の 1 症例を報告した。

2) 純音聴力検査にて, 梗塞の対側である左側は, 発症初期には聾を示し, その後, 急速に 25 dB 前後まで回復した。しかしながら, 語音聴力検査では最高明瞭度の十分な回復はなく, 25~35%の低値で固定した。

3) 梗塞の同側では, 純音聴力検査では, 発症初期に中等度の感音性難聴を示し, 回復は緩徐で, 3~4 カ月で正常化した。一方, 語音聴力検査では, 最高明瞭度 80%前後の良好な語音聴取能を維持していた。

4) 高度の一側性皮質性障害において, 少なくとも, その発症初期には, 障害側の対側の純音聴力および語音聴力の両方に高度障害が存在し, 純音聴力は早期に回復するものの, 語音聴力の障害は回復困難で, 長期間を経ても残存するものと推察された。

参考文献

- 1) 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.
- 2) Graham J, Greenwood R and Lecky B : A case report and review of the literature. J Neurol Sci 48 : 35~49, 1980.

- 3) Tanaka Y, Kamo T, Yoshida M, et al : So-called cortical deafness. Brain 114 : 2385~2401, 1991.
- 4) Heffner HE and Heffner RS : Unilateral auditory cortex ablation in macaques results in a contralateral hearing loss. J Neurophysiol 62 : 789~801, 1989.
- 5) Bahls FH, Chatrian GE and Mesher RA : A case of persistent cortical deafness ; clinical, neurophysiologic, and neuropathologic observations. Neurology 38 : 1490~1493, 1988.
- 6) Mendez MF and Geehan Jr GR : Cortical auditory disorders ; clinical and psychoacoustic feature. J Neurol 51 : 1~9, 1988.
- 7) Liegeois-Chauvel C, Musolino A, Badiet JM, et al : Evoked potentials recorded from the auditory cortex in man ; evaluation and topograph of the middle latency components. Electroenceph Clin Neurophysiol 92 : 204~214, 1994.
- 8) Jerger J : Observations on auditory behavior in lesion of the central auditory pathways. Arch Otolaryngol 71 : 710~806, 1960.
- 9) Sanchez-Longo LP and Foster FM : Clinical significance of impairment of sound localization. Neurology 8 : 119~125, 1958.
- 10) Jerger J, Weiker N, Sharbrough F, et al : Bilateral lesions of the temporal lobe ; a case study. Acta Otolaryngol Suppl (Stockh) 258 : 1~51, 1969.
- 11) Gazzaniga MS, Glass AV, Sarno MT, et al : Pure word deafness and hemispheric dynamics ; a case history. Cortex 9 : 136~143, 1973.
- 12) 佐藤恒正 : 語音弁別能の障害。精神医学 25 : 363~371, 1983.
- 13) Karp E, Belmont I and Birch HG : Unilateral hearing loss in hemiplegic patients. J Nerv Ment Dis 148 : 83~86, 1969.
- 14) Cranford JL and Igarashi M : Effects of auditory cortex lesions on temporal summation in cats. Brain Res 136 : 559~564, 1977.

(原稿受付: 平成 8 年 12 月 27 日
原稿採択: 平成 9 年 4 月 2 日
別刷請求先: 日比野 浩
〒565 吹田市山田丘 2-2
大阪大学医学部耳鼻咽喉科学教室)