原 著

Pelizaeus-Merzbacher 病の聴覚と言語能力

——ABR で I 波のみを呈した 1 症例——

玉井 ふみ¹⁾ 加我 君孝²⁾

要 約 : 古典型 Pelizaeus-Merzbacher 病と考えられる 1 症例について、聴覚認知および言語の評価・指導を行い報告した。

神経学的検査では乳児期に発症した振子様眼振、頭部・体幹・上肢の振戦、腱反射亢進、下肢の痙性麻痺の進行、口腔器官の運動障害が認められた。解剖学的には CT スキャンで軽度の脳室拡大、MRIT2 強調画像で白質全体に高信号、また脳幹・小脳・脳梁の萎縮を認めた。電気生理学的には聴性脳幹反応検査で II 波以降の消失がみられたが、純音聴力検査では正常聴力を示した。語音認知検査では音場では問題がなく、日常の語音の聴きとりに支障はなかったが、受話器装用下では語音認知能力の低下が認められた。言語面は聴覚理解良好、運動障害性構音障害のため発語は困難であった。16 歳から文字盤を用いた文字言語表出指導を行い、日常のコミュニケーション、創作活動が可能となった。

索引用語 : Pelizaeus-Merzbacher 病、髄鞘形成不全、聴性脳幹反応異常、聴覚認知、文字言語

Auditory Perception and Language in a Patient with Classical Pelizaeus-Merzbacher Disease

Fumi Tamai¹⁾, Kimitaka Kaga²⁾

Abstract : A 23-year-old male with a classical case of Pelizaeus-Merzbacher disease was reported in order to study his auditory perception and language. The subject was normal at birth, following a normal pregnancy. Nystagmus and head tremor were observed at 2 months of age. Head control and sitting were not achieved. He could crawl around on his elbows at 6 years of age, but afterwards lost this ability. He showed hyper-reflexia and progressive spasticity of the lower extremities. Verbal IQ as measured by WAIS was 91. Magnetic resonance imaging demonstrated high-signal areas in all cerebral white matter with inversion of the usual contrast.

Auditory brain stem response showed Wave I and absence of all subsequent components. Pure tone audiometry showed a normal threshold. Speech audiometry using the 57S list revealed 0% correct response, and perception of three-syllable words using audiometer

¹⁾ 心身障害児総合医療療育センター機能訓練科 : 〒 173 東京都板橋区小茂根 1-1-10

²⁾ 東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室 : 〒 113 東京都文京区本郷 7-3-1

¹⁾ National Rehabilitation Center for Disabled Children : 1-1-10, Komone, Itabashi-ku, Tokyo 173

²⁾ Department of Otolaryngology, Faculty of Medicine, University of Tokyo : 7-3-1, Hongo, Bunkyo-ku, Tokyo 113

原稿受理 : 1992 年 4 月 17 日

headphones was lost as well. However, perceptive ability of both single syllables and words was normal in the field. The SLTA test demonstrated no abnormalities in auditory comprehension of words and sentences.

The patient was unable to speak any words because of severe dysarthria. Speech therapy was started at 16 years of age. Education of written language was introduced, and at 17 years of age, it became possible for the patient to communicate with others using a communication board with letters.

This study reveals that early neuropsychological diagnosis and treatment are important in order to treat such a severely handicapped patient from the point of view of quality of life.

Key words : Pelizaeus-Merzbacher disease, dysmyelination, abnormal brain stem response, auditory perception, written language

I. はじめに

Pelizaeus - Merzbacher 病 (以下 PM 病) は Pelizaeus¹⁾, Merzbacher²⁾の報告以来, 遺伝的負因により髄鞘形成不全をきたす疾患で, 広い意味で leucodystrophy の 1 種と考えられている^{3,4)}. 確定診断は病理所見によるが, 大脳白質病変の検出には MRI が有用で⁵⁻⁸⁾, auditory brainstem response (ABR) では III 波以降が消失することが知られ, 補助診断法として注目されている⁸⁻¹¹⁾. ABR で I 波または I, II 波のみが出現するのは聴神経腫瘍, 小脳橋角部腫瘍, 橋部の腫瘍や出血, 変性疾患, 脳髄疾患, 意識障害の脳死に近い時期などに認められ^{12,13)}, 聴覚の障害をきたすことが考えられる. PM 病については, これまで剖検例など神経病理学的な報告が主で^{1-11,14-17)}, 聴覚および言語についての報告は少ない. われわれは, PM 病と考えられる症例について聴覚, 言語面の評価・指導を行い, 成果を得たので報告する.

II. 症 例

昭和 44 年 3 月生まれ現在 23 歳の男性

家族歴: 母方叔父が脳性麻痺であったが, 5 歳で死亡しており詳細は不明である. 症例は第 3 子で, 健康な姉が 2 人いる.

発達歴: 満期正常分娩, 生下時体重 3200 g. 生後 2 ヶ月で眼振に気付かれ, 6 ヶ月頃まで吐乳が多かった. 物を握るのが 5 ヶ月, 寝返りが 5 歳, 肘這いが 6 歳で可能となった.

現病歴・療育歴: 生後 5 ヶ月に某国立大学付属病院を受診し, 脳性麻痺と診断された. 3 歳 2 ヶ月で心身障害児総合医療療育センターを受診. 初診時の所見では, 首のすわりはほぼ安定, 体幹の筋緊張は弱く, 座

位は保持できない. 下肢にやや痙性麻痺があり, 深部腿反射亢進, 足クロウヌスを認め, 物の握り離し可. ある程度の言語理解があり, 呼名に反応するが発語はみられない. 津守・稲毛式乳幼児精神発達検査にて DQ 30. 3 歳 7 ヶ月から 3 ヶ月間, 同センターへ母子入園. 4 歳 4 ヶ月～6 歳まで都立肢体不自由児通園にて訓練を受けた. 小・中学校は県立肢体不自由養護学校に就学した. 10 歳頃より肘這いができなくなり, 12 歳で股関節痛出現, 内転拘縮が強くなった. 15 歳に, 同センターにて内転筋切離術を施行したが, 筋緊張が高まり寝返りができなくなった. 16 歳の昭和 60 年 4 月 2 日～9 月 30 日の期間, 機能訓練目的にて同センターに入園した. なお, 10 歳から 16 歳までに右, または左大腿骨骨折を 3 回繰り返した. 昭和 63 年養護学校高等部を卒業.

III. 検査所見

1. 神経学的所見

20 歳時, 頸定, 支座は困難で, 日常生活では背臥位, 側臥位または車椅子座位にて過ごすことが多い. 日常生活動作は全介助を要する. 電動車椅子を使用. 下肢に痙性麻痺, 腿反射亢進, 足クロウヌスを認める. 振り様眼振, 頭部の揺れが認められ, 体幹・上肢に振戦がみられる. 上肢は物を落しやすいが, 握り離しは可能である. 口腔器官の運動は口唇の閉じ, 舌の突出, 左右運動とも不良である. ストローで吸う, 吹くことは力が弱いが可能. 摂食動作は, 口唇によるとりこみは不良. 咀嚼は可能だが, 不十分. 嚥下は問題ない.

2. 血液生化学的検査

16 歳時の血液, 尿検査では異常なし.

3. 脳波検査

脳波所見は 16 歳時の検査で, 棘波は認めないが, 睡

図1 図左に17歳時のCT, 図中央に健常児・図右に本症例17歳時のMRIT2強調画像を示す

眠時紡錘波の減少がみられた。

4. 放射線学的検査

17歳時のCTスキャンでは軽度の脳室拡大を認めた(図1左)。図1右に本症例17歳時のMRIT2画像を示したが、健常児(図1中央)と比較して、白質全体に高信号を認めた。また、脳幹、小脳、脳梁の萎縮を認めた。

5. 精神発達検査

図2に20歳時のWAIS知能診断検査のプロフィールを示した。言語性検査によるVIQは91、動作性検査は運動障害のため実施できなかった。

6. 聴力検査

1) 16歳時のピープショウテストで、平均聴力レベル16 dB、22歳時の標準純音聴力検査では平均聴力レベル右6 dB、左5 dBで、正常聴力を示し(図3)、顕著な域値変動は認められなかった。

2) 他覚的聴力検査: 85 dBnHL 相当の音圧で、3 kHz クリック刺激を用いた16歳、17歳時の聴性脳幹反応検査では、左右耳ともI波のみ出現した(図4)。

7. 語音認知・聴覚理解検査

22歳時に行った語音認知検査の結果を図5に示した。テープレコーダを使用し、音場で、十分に聴きとれる大きさで、語音弁別検査用語表57S語表(単音節)を提示した場合の正答率は100%、補聴器適合評価用CD、TY-89¹⁸⁾を用いた3音節有意味単語(幼児用25単語)で96%であった。テープレコーダをオーディオメータに接続し、オーディオメータの受話器を通して55 dBHLで同様の検査を右耳で行ったところ、単音節、単語ともに、正答率が0%と著しい低下が認められた。受話器装用下で両耳に単語検査刺激を提示した場合でも正答率は0%と改善がみられなかった。ことばの聴

図2 WAIS 知能診断検査の結果

図3 標準純音聴力検査によるオーディオグラム

図4 聴性脳幹反応検査。85 dBnHLのクリック刺激に対する反応を示す

図5 語音認知検査の結果

覚理解面では、静かな部屋で肉声で行った標準失語症検査の「I. 聴く—単語・短文の理解」の項目とも正答率100%であった。

IV. 言語指導と習得経過

16歳の当センター入園に伴い、6ヵ月間言語指導を行った。退園後も1～6ヵ月に1回の頻度で言語指導を継続し、現在にいたっている。

1. 指導開始時(16歳)の状態

物品名、大小、色名、数詞とも聴覚理解良好。行動観察から日常会話の理解も良好と考えられた。検査所見では標準失語症検査の単語の聴覚理解の項目で正答率100%、ITPA言語学習能力診断検査の「ことばの理解」の項目で言語学習年齢(PLA)が5歳5ヵ月との結果を得たが、本例の応答が確実でなく正確な評価が困難であった。発声、表情、簡単な身振りによるyes・no表現、要求表現はみられるが、随意的な発声時には

緊張を伴い、努力性嘔声で起声に時間を要するため、発声によるyes・no表現は確実ではない。発語は状況を手がかりとしてまれに理解できることもあるが、構音障害のためほとんど理解できず会話明瞭度5であった。構音可能音は[a][N]で、母音は分化しておらず、重度の運動障害性構音障害を呈していた。

文字言語については、就学前より家族が絵本や児童文学全集などを本例にみせながら読み聞かせることを日課としていた。また、6歳より母親が文字指導を行い、8歳頃までにひらがなの読み、日常物品の単語の読解を習得した。単音節を聞いて電動かなタイプライターの文字盤を指示することはできたが、文字単語を構成する指導は行われなかった。また、手首支持介助で自分の名前の書字や繰り上がりを含む1桁の加減算を暗算で行い数字のリストをポインティングして回答することができた。

2. 文字言語指導

①単語の読解と文字合成課題

入園中(16歳)は主に単語の読解、物品名・質問に対する応答を、文字盤や文字チップを用いて文字単語を構成する方法で行った。読解・構成課題ともほぼ正答しているように思われたが、第II指によるポインティングや文字チップの移動が確実でなく評価が困難であった。

②短文の読解と文字盤を用いた文構成

退園後、主に家庭で、質問文を読んで応答する課題を行った。小型の文字盤(15×10 cm)を使用し、右手首支持の介助を行うとポインティングが確実となり、17歳では、たとえば「○○こはなにいろのせえたあをきていますか」、「かぞくのなかでいちばんふとっているのはだれですか」といった質問文を読んで答えられるようになった。また「お友達はどうだった?」「大人って?」などの音声による質問に対して「おとなになっていた」、「なまいきになっていた」と答えるなどの文の構成も可能となり、文字盤での応答を用いて日常会話ができるようになった。

③聴覚理解・読書力の向上

18歳では、カセット文庫をきいて感想文を綴ることや、小学校高学年程度の長文読解の問題集などの課題を行った。また本のページめくりを介助し、みやすい位置に置くと読書も可能で、漢字の音・訓読みともかなり読めることがわかった。

④課題にそった文章構成

新聞の論説や、論文を読んで感想や意見をまとめることなどを行った。表現語彙、文章構成とも豊かな言語力を示した(図6)。

文化は、与えられるものではなく、創り出すものであると考える。障害によって、例えば手が不自由な人は、手という道具を用いて、表現することは出来ない。しかし、自分のなかで、表現する道具を見つけ、その道具を発達させて表現する方向に自ら意図的に向かっていくことは出来る。

文化とは、自分を何らかの方法で表現することである。… 中略 … 俺は詩を創り、さわりのタペストリーを創り、英会話を習い、そして色々なところに出掛けている。そもそも何によって変わったかという、文字盤で自分を表現するようになって変わったのであるし、回りもそのことによって徐々に変わってきた。… 中略 … 人に生まれたのだから、自分の考えのある一個の人間として、存在する必要があることが、障害のある人間の文化にかかわっていると考える。

図6 21歳時「安藤忠：ベリースペシャルアートとその文化的意義。障害者の福祉：7-11, 1990.」を読んで書いた文章の抜粋。原文はワープロA4紙3枚以上にわたる。

⑤コミュニケーション機器の利用

17歳でトーキングエイド、18歳でワードプロセッサを購入した。手首支持介助で使用可能であるが時間を要した。本例の文章作成（思考）速度がかなり速いため、手首支持介助で文字盤のポインティングを行い、これを母が読みあげながら録音し、後でテープおこしをする方法が最も能率的であった。

21歳時、機器の操作の自立を目的として、作業療法士の協力を得て、パーソナルコンピューターにオートスキニングタイプの文字表示盤を接続し、手首に補装具を装着したうえで、タッチセンサーを用いたスイッチの操作の訓練を行ったが、タイミングよく on・off 操作を行うことができなかった。

3. Quality of Life

家族は幼児期から本例が人の話すことは理解していると考え、小学部1年時に母親がことばの治療教室に出向いてアドバイスを受け、文字指導を行った。しかし、一文字および単語の読みの学習にとどまり、文字を用いて単語や文を構成し、コミュニケーションの手段として用いるにいたらなかった。したがって本例の要求や意志の伝達は、相手の提示する選択肢に yes・no で応答する、あるいは笑う・ぐずるなどの表情や身体のそりかえりで感情を表現するなどの方法によっていた。加えて yes・no 表現も発声のタイミングが合わない、顎定困難、頭部・上肢の動揺のため視線やポインティングによる指示が不確実で、本例の応答が必ずしも正確に相手に了解されなかった。

上記のような重度の運動障害によるコミュニケーションの困難さのため精神発達・言語発達の評価が困難で、かなりの精神発達の遅れがあると判断され、養護学校高等部までは重複学級に在籍していた。重複学級ではカレンダーワークにかなりの時間をかけるような

アメリカ行き
アメリカ行きの話しが
春風にのって
届いてきた
片言の英会話で
不安を感じた
もっとしゃべりたいなあと思って
外人にお願いした
テキサス生まれの
Mr.アーネストさんと出会った
俺は英語が分からない
アーネストさんは日本語が分からない
身振り、ゼスチャー混じりの
会話が始まった
おもしろい
俺のさわりも好きだ
何時もみていく
アメリカの話もしてくれる
身体もでかい
声も大きい
でもとてもやさしい
アメリカ行かなんて
夢みたい
でも本当に行けるの
うれしい...

図7 20歳時の詩作品のうちの1編

カリキュラムが中心で、文字学習や教科学習は行われなかった。本例は小学校高学年頃から学校に行きたがらないようになり、出席日数の半分に満たないことが高等部卒業まで続いた。また入園中も本児の意志が伝わらず、泣いて要求や不満を訴えたり、訓練をいやがったりすることが多く、家族の過保護のために精神的に自立できないと評価されるなど、十分な成果を得られないまま退園となった。

ところが、本例では文字言語により日常のコミュニケーションが円滑になっただけでなく、織物、詩（図7）、エッセイなどの創作を通して自己表現が可能とな

り、周囲の人にも認められるようになった。最近では織物と詩の作品を芸術祭に出品するために海外旅行をする、英会話を習う、通信教育を受ける、読書サークルをつくる、障害者による芸術祭で本例がデザインしたシンボルマークが採用されオープニングセレモニーでスピーチ（代読）を行うなど社会的な quality of life の飛躍的な向上がみられた。

V. 考 察

1. PM 病の診断と臨床像について

Seitelberger³⁾は、PM 病を臨床病理学的特徴から古典型・先天型・中間型・成人型に分け、これに非定型型、Cockayne 症候群を類縁疾患として加えて分類した。古典型 PM 病の臨床的特徴は、眼振と頭部の揺れが乳児期に発症し、上肢の測定異常、下肢の痙性麻痺、断続性言語、軽度の痴呆が緩徐に進行するとされ、伴性劣性遺伝と考えられた¹⁾。病理学的特徴は、大脳白質、小脳白質の広範な髄鞘脱落と病巣内の血管を中心とした「虎斑状」と呼ばれる島状の髄鞘残存が認められる、軸索が保たれている、髄鞘崩壊産物が軽微である、脳幹および脊髄の白質には顕著な髄鞘欠落があるのに脳脊髄神経根ないし末梢神経には髄鞘欠落を認めないなどである^{2-4,14-16)}。

疾患の本態については、髄鞘形成細胞中に生じた先天性代謝異常を基礎として発症する髄鞘形成不全 (dysmyelination) とする立場が有力である。眼振など神経症状および脳幹の誘発電位の消失が乳児期早期から認められ⁸⁻¹¹⁾、経過を追って ABR の異常が出現、悪化する他の leucodystrophy¹⁹⁾とは異なることから、先天的な髄鞘形成不全が反映されると考えられる。CT では 10 代までの症例は正常所見を示す場合が多い^{5,6,20,21)}が、MRI では白質の異常が検出可能である⁵⁻⁸⁾。MRIT2 強調画像で灰白質と皮質下白質の信号が正常所見と比較して逆転することは、髄鞘化の遅れまたは異常を示すと考えられている。

以上の点から PM 病の確定診断は脳病理組織検査によるが、臨床診断は①眼振、進行性脳病変などの臨床症状、②MRI 所見、③ABR 所見、④家族歴によってなされる。本例の家族歴については詳細が不明であるが、古典型 PM 病と考えられる。本例では下肢の痙性麻痺の進行は認められるが、知的機能の退行はみられていない。

2. 聴覚認知について

PM 病症例に自覚的聴力検査を施行した報告は少ない。おおむね聴覚面で特筆すべき所見を認めない症例が多いことによると思われる。塩見ら (1987)⁸⁾の小児

例でも難聴は軽度であり、加我ら (1985)²²⁾の古典型 PM 病と同様の臨床症状を呈する小児例での無反応の 1 例を除き、正常～中程度の域値上昇が報告されている。本例の聴力は正常、言語音の認知は、肉声やテープレコーダを通した場合でも受話器を装用しない場合には問題がなく、日常会話の聴取に支障は認められなかった。しかし、受話器装用下では著しい語音認知能力の低下が認められた。小型軽量のヘッドホンでも同様に語音の認知が困難であった。本例はステレオのスピーカを通して音楽を聴くことを好むが、ウォークマンのヘッドホンを装用して音楽を聴くことはいやがり不快感を訴えた。

成人の脳幹損傷例で、進藤ら (1985)²³⁾は両側の ABRI 波のみ出現例で純音聴力、語音認知とも正常な場合と、一側の ABR が I, II 波のみ出現例で ABR の異常波形と同側の語音弁別力が低下する場合とを報告している。また佐藤ら (1978)²⁴⁾は脳幹障害症例では、純音聴力レベルに比べて語音聴力の低下が著しく、また周波数ひずみ語音の弁別能の低下が両側性にみられることなどから、「脳幹レベルの障害では強さ、周波数、時間因子などのより複雑な語音の構成要素の分析・統合において支障が生じる」と指摘している。PM 病症例で ABR の II 波または III 波以降が消失するのは、脳幹白質の髄鞘形成不全のため神経伝導速度にばらつきが生ずることによる脳幹機能不全を反映すると考えられる。したがって本例を脳幹損傷例に準じて論ずることが適切かどうか明らかではないが、受話器による音響特性の変化が複雑な語音の構成要素の分析能力に影響することが考えられる。

3. 言語機能について

PM 病症例の言語についての詳細な報告は少ないが、特に問題のない症例¹⁴⁾、断続性の発話が進行する症例、発語がみられない症例⁷⁾などがある。発語のみられる症例では断続性言語、または構音障害が認められる場合が多い^{1,2,6,8,16,17,21)}。発語のみられない場合は、運動障害と発達の遅れが合併していると推測されるが、本例では運動障害が重度であるための構音障害と考えられる。

文字言語の指導については、適切な介助方法と文字盤の大きさを見出だしてから順調で、本例の潜在的な内言語および記号操作能力には問題がなかったと考えられる。おそらく言語指導を開始した時点以前から、すでに文章の読解や漢字の読みを習得していたと思われる。これは、母親が本例に本のページをみせながら読み聞かせていたため、本例は聞きながら文字を追って読んでいた可能性がある。事実、意図的な指導はさ

れていないにもかかわらず、中学生頃から漢字も読めるようになっていたとのことである。しかし、これについても本例が文字盤で自分の考えを伝達できるようになって初めて判明したことであり、それ以前には家族も予想もしていなかった。

言語指導の経過で不必要であったと思われる単語や短文の読解課題を行ったり、短文読解課題でカタカナ表記すべき単語をひらがな表記したりした点も、本児の能力を正確に評価できていなかったことによるものである。本例が自発的に得ていた知識の量は多く、運動障害は重度であるが知的能力の高い学習能力を有していたことが示唆される。

4. QOL (quality of life) について

リハビリテーション医学において ADL (activities of daily living) の自立に代わる目標として、QOL が提唱されるようになってきている²⁵⁾。特に、本例のような重度の運動障害を有する進行性疾患では評価や療育プログラムを考えるうえで留意されるべき点であろう。本例では ADL の面では全介助を余儀なくされているが、文字言語によってコミュニケーションや自己表現が可能になり、QOL の階層的な上部構造にあたる「個性的な創造的な社会参加」²⁶⁾が可能となったことは注目に値するであろう。またこのようなアプローチがより早期になされることが望ましいと考えられる。

VI. ま と め

聴性脳幹反応異常を呈する症例に聴覚・言語の評価・指導を行った。1. 臨床症状としては先天性振子様眼振、頭部・体幹・上肢の振戦、下肢の痙性麻痺、MRI で白質異常が認められ、ABR で I 波のみ出現、家族歴が疑われることから古典型 Pelizaeus-Merzbacher 病と考えられた。2. 聴覚面は純音聴力正常、語音認知は音場では問題を認めなかった。3. 言語面は聴覚理解良好、運動障害性構音障害のため発語は困難であった。4. 文字盤による言語表出手段の獲得により日常会話が可能となり、内言語には問題が認められないことがわかった。5. 織物、詩などの自己表現手段獲得により、社会生活の拡大がもたらされ、quality of life の飛躍的な向上がみられた。

本研究にご協力、ご教示下さった、心身障害児総合医療療育センター小児科児玉真理子先生、機能訓練科宮崎 泰、小畑順一先生に深謝致します。

本論文の要旨は、第 36 回音声言語医学会において発表した。

文 献

- 1) Pelizaeus, F. : Über eine eigentümliche Form spastischer Lähmung mit Zerebralerscheinungen auf hereditärer Grundlage (multiple Sklerose). Arch. Psychiat. Nervenkr., 16 : 698-710, 1885.
- 2) Merzbacher, L. : Eine eigenartige familiäre Erkrankungsform (Aplasia axialis extracorticalis congenita). Z. ges. Neurol. Psychiat., 3 : 1-138, 1910.
- 3) Seitelberger, F. : Pelizaeus-Merzbacher disease. Handbook of clinical neurology, 10. North Holland Pub, Amsterdam : 150-202, 1970.
- 4) 藤澤浩四郎 : Pelizaeus-Merzbacher 病. 神経進歩, 27 : 258-265, 1983.
- 5) Journal, H., Roussey, M., Gandon, Y., et al. : Magnetic resonance imaging in Pelizaeus-Merzbacher disease. Neuroradiology, 29 : 403-405, 1987.
- 6) Penner, M. W., Li, K. C., Gebarski, S. S., et al. : MR imaging of Pelizaeus-Merzbacher disease. J. of Computer Assisted Tomography, 11 : 591-593, 1987.
- 7) Shimomura, C., Matsui, A., Choh, H., et al. : Magnetic resonance imaging in Pelizaeus-Merzbacher disease. Pediatric Neurology, 4 : 124-125, 1988.
- 8) 塩見正司, 大国英和, 杉田隆博 : 古典型 Pelizaeus-Merzbacher 病と考えられる一家系における聴性脳幹反応, 脳 CT および磁気共鳴画像の観察. 脳と発達, 19 : 210-215, 1987.
- 9) Ochs, R., Markand, O. N., DeMyer, W. E. : Brainstem auditory evoked responses in leukodystrophies. Neurology, 29 : 1089-1093, 1979.
- 10) Garg, B. P., Markand, O. N., DeMyer, W. E. : Usefulness of BAER studies in the early diagnosis of Pelizaeus-Merzbacher disease. Neurology, 33 : 955-956, 1983.
- 11) 児玉真理子, 榎本省子, 北住映二, 他 : ABR で II (III) 波以降の波の消失, 眼振, 頭部・上肢の動揺, 下肢痙性を示す 9 例の検討—古典型 Pelizaeus-Merzbacher 病との異同について—. 脳と発達, 20 : S 109, 1988.
- 12) Starr, A., Achor, L. J. : Auditory brain stem responses in neurological disease. Arch. Neur-

- ol., 32 : 761-768, 1975.
- 13) Kaga, K., Tokoro, K., Tanaka, Y., et al. : The progress of adrenoleuchodystrophy as revealed by auditory brain stem response and brainstem histology. Arch. Otorhynolaryngol., 106 : 564-566, 1980.
 - 14) 藤沢浩四郎, 山本達也, 白木博次, 他 : Pelizaeus-Merzbacher 病の 1 剖検例. 神経進歩, 14 : 367-378, 1970.
 - 15) 小西ユミ子, 鴨下重彦, 大川真一郎 : 古典的 Pelizaeus-Merzbacher 病の 1 剖検例. 神経進歩, 19 : 512-518, 1975.
 - 16) 安楽茂巳, 松林皓爾, 横田孝義, 他 : Classical Pelizaeus-Merzbacher 病の 1 剖検例. 神経内科, 4 : 53-57, 1976.
 - 17) 大橋光伸, 石黒千代子, 三輪茂樹, 他 : Pelizaeus-Merzbacher 病の一家系例. 総合リハ, 11 : 379-383, 1983.
 - 18) 田中美郷, 他 : 補聴器適合評価機器の試作に関する研究, 昭和 63 年度科学研究費補助金研究成果報告書, 1987.
 - 19) 加我君孝, 田中美郷 : 聴覚障害を伴う先天性代謝異常症例の聴性脳幹反応. —Van der Hoeve syndrome, Albinism, Gargoylism, Leucodystrophy—. Audiology Japan, 21 : 127-135, 1978.
 - 20) Niakan, E., Belluomini, J., Lemmi, H., et al. : Disturbances of rapid-eye-movement sleep in 3 brothers with Pelizaeus-Merzbacher disease. Ann. Neurol., 6 : 253-257, 1979.
 - 21) Statz, A., Boltshauser, E., Schinzel, A. et al. : Computed tomography in Pelizaeus-Merzbacher disease. Neuroradiology, 22 : 103-105, 1981.
 - 22) 加我君孝, 横地健治 : 聴性脳幹反応異常 (Wave III 以降消失), 先天性振子様眼振, 乳児期筋緊張低下を呈する男児 7 症例. Audiology Japan, 28 : 91-96, 1985.
 - 23) 進藤美津子, 加我君孝, 田中美郷 : 脳幹損傷症例の ABR と聴覚認知・理解. Audiology Japan, 28 : 122-133, 1985.
 - 24) 佐藤恒正 : 自覚的聴力検査の立場から, 第 79 回日耳鼻総会シンポジウム「脳幹障害の診断」資料 : 105-125, 1978.
 - 25) 上田 敏 : ADL から QOL へ—リハビリテーションにおける目標の転換—. 総合リハ, 12 : 261-266, 1984.
 - 26) Kottke, F. J. : Philosophic considerations of quality of life for the disabled. Arch. Phys. Med. Rehabil., 63 : 60-62, 1982.

別刷請求先 : 〒 173 東京都板橋区小茂根 1-1-10

心身障害児総合医療療育センター 機能訓練科
玉井 ふみ