

下部脳幹聴覚伝導路障害症例の聴性行動

帝京大学医学部耳鼻咽喉科

加我君孝

総合療育センター小児科

横地健治

総合療育センター小児科

児玉和夫

1. 目的

下部脳幹の聴覚伝導路が障害された幼児の聴性行動反応の傾向を明らかにすることを目的とした。これまで、幼児レベルでは、下部脳幹の聴覚伝導路の障害を診断する良い方法はなかったが、Auditory Brain Stem Response (ABR) が臨床に導入されるようになってから可能となった。

乳幼児期の ABR で Wave I または Wave I, II しか出現しない 7 症例について検討し報告する。いずれの症例も①Pendular type の先天性眼振②四肢の hypotonus, ただし成長してから麻痺が出現する, ③精神発達の遅れ, ④いずれも男児である。このような共通した症状を呈する小児の神経疾患の報告はないようである。

2. 対象と方法

対象: 初診時の年齢が、生後 3 か月より 5 歳までの男児 7 例

方法: 1) 聴性誘発反応。刺激はクリックを用い、a) 聴性脳幹反応, b) 中間潜時反応 (MLC) c) 緩反応 (S V R) の 3 つを記録した。これらの音刺激条件、記録条件、対照群の正常値は、これまでのわれわれの報告参照。^{1, 2, 3}

2) 聴性行動反応。Behavioral observation Audiometry あるいは Conditional orientation reflex audiometry を用いた。参考に、田中らの考案した、アンケート方式の聴覚発達リストを用い、母親に記録させた。⁴

3) 眼球運動: ENG を用い、自発眼球運動と一方向減衰回転法による前庭眼反射記録を行った。記録の条件と方法および正常値は、これまでのわれわれの報告参照。⁴

表 1 症例のまとめ

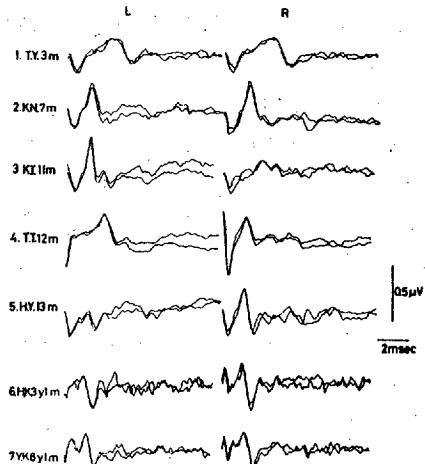
Case No	Name	Age at the First Examination	Sex	Birth Weight	Auditory Brain Stem Response		Pendular Nystagmus	Muscle Tone	Psychomotor Development
					L	R			
1	T.Y.	3 months	male	2620 g	Wave I	Wave I	2 Hz	hypotonia	retardation
2	K.N.	7 months	male	2100 g	Wave I, II	Wave I, II	2.5 Hz	hypotonia	retardation
3	K.T.	11 months	male	2650 g	Wave I, II	Wave I, II	3 Hz	hypotonia	retardation
4	T.T.	12 months	male	3590 g	Wave I, II	Wave I, II	3 Hz	hypotonia	retardation
5	H.Y.	13 months	male	3500 g	Wave I, II	Wave I, II	3 Hz	hypotonia	retardation
6	H.K.	3y1m	male	2750 g	Wave I, II	Wave I, II	3 Hz	hypotonia	retardation
7	Y.K.	6y1m	male	2950 g	Wave I, II	Wave I, II	3 Hz	hypotonia	retardation

4) 小児神経学的に平衡反応や他の姿勢反射やトーネスを調べた。

3. 症 例

症例 1. T.Y 3か月、男、生下時体重2,625g, Apgar score 5~9, 生後数日して眼振および頭振に気付かれる。全身の筋のトーネスの低下著明、発達指数33%, ABRはWave I, IIのみしか出現しないが、SVRは8か月目に記録できた。BOAの域値は50dB相当であった。眼振は2サイクルのpendular type。前庭眼反射は認めなかった。

図1 各症例のABR



症例 2. K.S 7か月、男、生下時体重2,500g, 兄2人は死亡、生後9日目に眼振を気付かれる。2か月以降、ケイレン発作が続くが、脳波上は異常を認めなかった。精神発達の遅れは著しく、発達指数43%, ABRはWave Iしか出現せず、MLC, SVRともに出現しなかった。BOAでは、最強音でも反応を認めなかった。2.5 Hzのpendular typeの先天眼振を認めた。前庭眼反射は認めなかった。

症例 3. K.T 11か月男、生下時体重2,650g, 3か月目に眼振に気付かれる。全身のhypotonus著明。発達指数40%, ABRはWave I, IIしか出現せず、MLC, SVRも反応が得られなかった。CORの域値は、50dB相当であった。3Hzのpendular型の眼振および

前庭眼反射を認めた。その後、2歳に至るまで同様の傾向を示している。

症例 4. T.T 12か月男、生下時体重2,500g, 周生期は特に問題を認めない。全身のHypotonus著明。発達指数67%, ABRは12, 17, 21, 29か月目にとったが常にWave Iしか出現せず。CORは、常に40dB相当の域値を示した。眼振は3Hzのpendular typeで、前庭眼反射を認めた。

症例 5. H.Y 13か月男、生下時体重2,500g, 周生期に異常を認めない。全身のhypotonus著明、発達指数33%, ABRはWave I, IIのみ出現し、MLC, SVRは反応を認めない。CORの域値は75dB相当。3.5Hzのpendular型眼振あり。前庭眼反射陽性。

表2 症例のABR, MLC, SVRの結果

Case	Age	ABR	MLC	SVR
1	8m	I	-	+
2	8m	I, II	-	-
3	2y6m	I, II	-	+
4	2y9m	I, II	-	+
5	2y9m	I, II	-	+
6	3y1m	I, II	\	\
7	6y1m	I, II	\	+

症例 6. H.K 3歳1か月(双生児の弟)在胎39W, 生下時体重2,750g。周生期に特に問題を認めない。生後、3か月頃より眼振と頭振に気付かれる。hypotonusとそれ返り傾向著明。腱反射の亢進著明、ABRはWave I, IIのみ。CORは70dB相当の域値を示した。3Hzのpendular型の眼振を認める。前庭眼反射陽性。

症例 7. Y.K 6歳1か月(双生児の兄)在胎40W, 生下時体重2,950g。黄疸強く、吸乳力が低かった。初期は筋の緊張が低下、成長するにつれ、緊張は亢進し、頸性型四肢麻痺を呈する。ABRはWave I, IIのみ出現、CORは40dB相当の域値、3Hzのpendular型の眼振を認める。前庭眼反射陽性。

以上の症例のまとめを表1と2に示した。

表 3

Case	Age	日常のいろいろな音 に聞きこむと振り向く	名前を呼ぶと振り向く	「バイバイ」などの人の ことは、ICにじて行動する
1	8m	+	+	-
2	8m	-	-	-
3	2y6m	+	+	+
4	2y9m	+	+	+
5	1y9m	+	+	-
6	3y1m	+	+	+
7	6y1m	+	+	+

各症例の ABR の原波形を図 1 に示した。

聴性行動は、①日常のいろいろな音に関心を示す（振り向く）、②名前を呼ぶと振り向く、③「バイバイ」などの人のことばに応じて行動するの 3 つに分けて、その反応の有無を調べ、表 2 にまとめた。すなわち①と②について、症例 2 を除き、反応を認めた。③については症例 3, 4, 6, 7 で反応を認めた。

考 察

今回とりあげた 7 症例は、ABR で Wave I, II しか出現していないことから、脳幹の聴覚伝導路の下部、すなわち、上オリーブ核レベルに障害があると推測される。ABR の各波の起源は、Buchwald⁶ らによれば Wave I は聴神経、Wave II は蝸牛神経核、Wave III は上オリーブ核レベル、Wave IV~V は外側毛帯核から下丘、Wave VI は内側膝状体レベルという⁷。したがって Wave III の起源の上オリーブ核レベルに障害があれば、Wave III を含む、それより、吻側の起源の波は出現しないことになる。

どのような病理的な障害が存在するかについては次のような問題がある。①腫瘍や出血などの破壊的病変、^{7, 8, 9} ②脱髓疾患、③麻酔や低体温などによる機能的抑制、¹⁰ ④脳幹発達の著しい遅れなどで、ABR の波の消失が生じ、Wave I や Wave I, II しか出現しないことが報告されている。¹¹ 今回の症例は、1 歳以内では hypotonus、それ以後では hypertonus になる傾向がある。すなわち痙性型の脳性麻痺である。頭部の CT では、どの症例も特別な

異常は明らかにされていない。また、経過を追っても、Wave I, II 以降の波の出現もない。意識もはっきりしている。代謝異常や染色体異常も見出されていない。以上のことから、推測され得るのは、先天性の脱髓あるいは破壊的病変の存在である。現在のところ、ABR でのみしか異常を明らかにする検査法のない点は注目される。

Wave I, II、しか出現しないにもかかわらず、なぜ、聴性行動反応がほとんどの症例に認めるのであろうか。中脳や内側膝状体が両側性に障害を受けると聾になるという。しかし上オリーブ核レベルが両側ともに障害された症例の報告は今のところないようであるが、もし、病変が生じたとすれば、ほとんど聾になるであろう。本症例の聴性行動が出現する理由は、かならずしも完全に下部脳幹が両側とも障害されていないためであろう。

聴神経ですら、その 90% が障害を受けても純音聴力検査の域値に変動がないということである。クリックに反応する神経線維が損傷を受けているだけで、他の周波数成分と関連のあるものは、良好なのかもしれない。障害の程度に差があるために、聴性行動にも差が出るのであろう。

とりあげた症例が、すべて男児であるということは、遺伝学的にも検討する価値があると思われる。先天性眼振にも性差と関係のあるものが知られており、今後の課題でもある。

要 約

ABR で Wave I, II しか出現しない幼小児 7 例について、聴性行動反応を調べた。ABR の所見は上オリーブ核レベル、すなわち、下部脳幹レベルの障害を示唆している。これらの症例は、他に pendular 型の眼振、1 歳以下では hypotonus、MR を合併していた。

聴性行動は、1 例を除き、認められた。聴性行動の種類は症例によって異なるが、その理由は、障害の範囲やレベルの差によるものと

推定した。

文 献

- 1) 加茂君孝, 花村哲, 山田修, 鈴木淳一: BSRの脳幹障害診断への応用, 脳神経, 29: 791~801, 1977
- 2) Kaga K, Tokoro Y et al.: The progress of adrenoleucodystrophy as revealed by auditory brainstem evoked responses and brainstem histology Arch Otorhinolaryngol 228, 17-27, 1980.
- 3) Kaga K, Tanaka Y: Auditory brainstem response and behavioral audiometry. Arch otolaryngol 106: 564-566, 1980.
- 4) 田中美郷他: 乳児の聴覚発達検査とその臨床および難聴児早期スクリーニングへの応用. Audiology Japan 22:52-73, 1978.
- 5) Kaga K, Suzuki J-I et al.: Influence of labyrinthine hypoactivity on gross motor development of infants. 374: 412-420, 1981.
- 6) Buchwald, J.S., Huang, C: Far field acoustic response: Origins in the cat. Science 189, 282-284, 1975.
- 7) Stockard J.J. et al: Detection and localisation of occult lesions with brainstem auditory responses, Mayo clin. Proc., 52:761-769, 1977.
- 8) Starr, A & Achor J.L: Auditory brainstem responses in neurological disease. Arch. Neurol. 32: 761-768, 1975.
- 9) Starr, A & Hamilton A.E: Correlation between confirmed sites of neurological lesions and abnormalities of far-field auditory brainstem responses, Electroenceph. clin. Neurophysiol, 41: 595-608, 1976.
- 10) Kaga K, Takiguchi T. et al: Effects of deep hypothermia and circulatory arrest on the auditory brainstem responses. Arch. otorhinolaryngol. 225, 199-205, 1979.
- 11) Kaga K et al: Auditory brainstem responses in infantile spasms. Int. J. Ped ORL. 4, 57-67, 1982.

検索用テキスト OCR(光学的文書認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

1. 目的

下部脳幹の聴覚伝導路が障害された幼児の聴性行動反応の傾向を明らかにすることを目的とした。これまで、幼児レベルでは、下部脳幹の聴覚伝導路の障害を診断する良い方法はなかったが、Auditory Brain Stem Response(ABR)が臨床に導入されるようになってから可能となった。

乳幼児期の ABR で Wave I または Wave I, しか出現しない 7 症例について検討し報告する。いずれの症例も Pendular type の先天性眼振 四肢の hypotonus, ただし成長してから麻痺が出現する、精神発達の遅れ、いずれも男児である。このような共通した症状を呈する小児の神経疾患の報告はないようである。