

# 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(SVR)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<sup>1,2,3</sup>。

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<sup>4</sup>。

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<sup>4</sup>。

表1 症例のまとめ

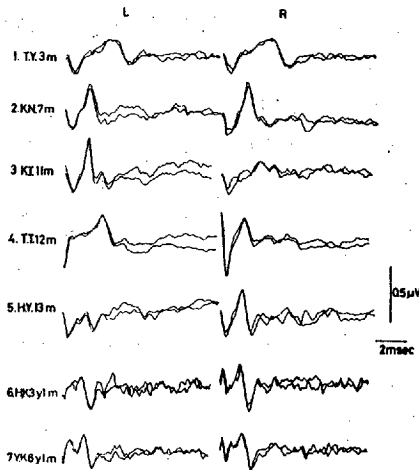
Case No	Name	Age at the First Examination	Sex	Birth Weight	Auditory Brain Stem Response		Pendular Nystagmus	Muscle Tone	Psychomotor Development
					L	R			
1	T.Y.	3 months	male	2620 g	Wave I	Wave I	2 Hz	hypotonia	retardation
2	K.N.	7 months	male	2100 g	Wave I, II	Wave I, II	2.5 Hz	hypotonia	retardation
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ンスを調べた。

### 3. 症例

症例 1. T.Y 3 か月, 男, 生下時体重 2,625 g, Apgar score 5~9, 生後数日して眼振および頭振に気付かれる。全身の筋のトーンスの低下著明, 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 50 dB 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 2,500 g, 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 の先天性眼振を認めた。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 2,650 g, 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, 50 dB 相当であった。3 Hz 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 2,500 g, 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 40 dB 相当の域値を示した。眼振は 3 Hz 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 2,500 g, 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 75 dB 相当。3.5 Hz 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 2,750 g。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 70 dB 相当の域値を示した。3 Hz 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 2,950 g。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 40 dB 相当の域値, 3 Hz 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 関心を示す(振り向く)	名前を呼ぶと振り向く	「バイバイ」などの人の ことばに反応して行動する
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については、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、Buchwald<sup>6</sup>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<sup>7</sup>。したがって Wave III の起源の上オリ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、<sup>7,8,9</sup>②脱髄疾患、③麻酔や低体温などによる機能的抑制、<sup>10</sup>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。<sup>11</sup> 今回の症例は、1 歳以内では hypotonus、それ以降では 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、先天性の脱髄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

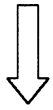
推定した。

## 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 re-  
sponses and brainstem histology Arch  
Otorhinolaryngol 228, 17-27, 1980.
- 3) Kaga K, Tanaka Y: Auditory brain-  
stem response and behavioral audio-  
metry. 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  
localization of occult lesions with brain-  
stem auditory responses, Mayo clin.  
Proc., 52:761-769, 1977.
- 8) Starr, A & Achor J.L: Auditory brain-  
stem responses in neurological disease.  
Arch. Neurol. 32: 761-768, 1975.
- 9) Sfarr, A & Hamilton A.E: Correlation  
between confirmed sites of neurologi-  
cal 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 re-  
sponses. Arch. otorhinolaryngol. 225,  
199-205, 1979.
- 11) Kaga K et al: Auditory brainstem re-  
sponses in infantile spasms. Int. J. Ped  
ORL. 4, 57-67, 1982.



**検索用テキスト** OCR(光学的文字認識)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。