

## ■ 原 著

## Cochleare Amusie の1例

田中 美郷\* 進藤美津子\* 大石 敬子\*\*

**要旨:** 1側(左側)の内耳を中心とする病態が原因と考えられる軽度感音難聴例(42歳女性)にみられた Cochleare Amusie の1例を報告した。本例の愁訴は主として左耳で楽器音ないし音楽が尋常にきこえない, 合奏曲のメロディーが追にくい, 異性の二重唱はわかるが同性の二重唱や合唱はわからない, などであった。神経学的検査では異常はなく, Seashore test も含めて各種聴覚検査法を駆使して聴覚心理学的に分析したところ, 本例における音楽のきこえの異常の基礎をなすものは, 聴覚伝導路の末梢(蝸牛レベル)における音の強さおよび周波数の分析機構の機能不全であることが推測された。

神経心理学, 1; 106~113

**Key Words:** 蝸牛性失音楽症, トーン聾, 感音難聴, 感覚性失音楽症  
cochlear amusia, tone deafness, sensorineural deafness, sensory amusia

Kleist (1934) は感覚性失音楽症を三つの基本型すなわち Tontaubheit (トーン聾), Melodientaubheit (メロディー聾), Musiksinn-taubheit (音楽意味聾) に分け, このうち, Tontaubheit を定義して「音の高さおよび音質の認知障害によってもたらされる聴覚的了解の障害」と述べている。ただし音高と音質の認知障害は常に併存するとは限らず, 音高の識別は保たれていて音質の識別のみが障害される例もあることを迷路疾患によって生じた例をもとに解説している。Kleist が紹介した例では, 音高は正しく認知できたにもかかわらず, 特定の音域では音質を正しく理解できず, かつこの音域ではメロディーの了解も困難であった。迷路障害によって生ずる音楽の了解の障害を感覚性失音楽症の範疇に加えることには異論もあろうが, Kranz (1947) は頭部打撲によって生じた右聾, 左難聴を有する患者について, 音叉を用いた聴力検査, 音声, 雑音, 楽音を用いた聴覚機能検査を行ない, 感覚性失音楽症を失認, 健

忘に基づく音楽の了解の障害のみに限定せず, Kleistのごとく広義に解して音高や音質の弁別ないし認知の障害をも認めるならば, cochleare Amusie は存在するとして Kleist の立場を支持している。

田中ら(1963)は, 言葉の了解が困難で言語や言葉の発達に遅れがあり, かつメロディーの認知や表現は可能なるも, 楽器音ないし音色の弁別困難な小児の1例を報告したが, この症例では精査の結果500Hz以下の低音域の聴力は正常で, 1 Hzも含めてこれ以上の高音域に著しい聴力障害のある高音急墜型感音難聴が周産期以来あったことが判明した。この例における音楽の了解の障害は Kleist の分類に従えば Tontaubheit の範疇に含めうると考えるが, ちなみに Kleist や Kranz の例も記載から推して低音域の聴力は比較的良好で, 高音域に著しい聴力障害のある感音難聴例と考えられる。ただし当時の聴力検査法は今日のそれと比べてきわめて素朴なレベルに止まっていただけに, 聴力

1985年10月28日受理

Cochlear Amusia: a Report of a Case.

\* 帝京大学医学部耳鼻咽喉科学教室, Yoshisato Tanaka, Mitsuko Shindo: Department of Otolaryngology, School of Medicine, Teikyo University.

\*\* 東京都多摩療育園, Noriko Ooishi: Tama Habilitation Clinic.

障害の実態を推測するには隔靴搔痒の感を免かれない。

かようなわけで cochleare Amusie については今日改めて検討してみる必要があるが、これに加えて大脳病変によって生ずる感覚性失音楽症の理解を深めるためにも、聴覚伝導路の末梢の欠陥によって生ずる音楽の了解の障害についての知識は不可欠と考えるので、われわれの経験した興味深い症例を報告する。

## I 症 例

1941年1月12日生まれの女性。職業は言語治療士。初診は1983年9月5日。特記すべき既往歴なし。初診時の訴えの詳細は下記のごとくである。

### (1) 音楽のきこえに関して

①左耳で楽器音はバイオリンは比較的よいがチェロの奏でるメロディーが判然としない。

②単一楽器のメロディーはわかるが(特にフルートや声楽の場合)、オーケストラのメロディーが追っていく(多数の楽器のパートの組み合わせのため)。

③異性の二重唱はわかるが同性の二重唱やコーラスは各パートの区別ができない。

④これらのために音楽を聴く楽しみを失った。

### (2) 言葉のきこえに関して

声はきこえるが言葉がはっきりしない(左耳)。

### (3) 環境音のきこえに関して

雨の音を間違えることあり。朝小鳥の声を水道のザッザッという音と思ったことがある。

## 1. 現病歴

初診前10年より耳がつまった感じあり(いずれの側か記憶にない)。1981年1月左耳で電話が聴き取れず。めまい、耳鳴なし。3月F病院耳鼻科で聴力検査を受けたところ純音が歪んできこえた。楽器音の区別困難。騒音の中での話が聴きにくかった。6月にプレドニンを1週間投与を受けたところ自覚症状改善。1982年2月7日自覚症状再悪化、プレドニンの投与を受けて多少よくなったがすっきりせず。感冒のたびに聴力が悪化するという。M病院耳鼻科でステロイドホルモン5週間投与受け症状はかなり改善したが、投薬を中止したとたん悪化。9月に入りステロイドホルモン1カ月間投与されたがこの際も投薬中止により再悪化。10月よりステロイドホルモン1日置きに使用、使っている間は聴力はよいが

薬を絶つと悪化。1983年4月以降はステロイド剤中止。7月8日 Uterusresektion を受け、手術後3日目に左耳難聴を自覚した。圧迫感あり、音はきこえるが言葉がはっきりきこえなかったという。

## 2. 検査所見

意識清明、言語障害なし。神経学的に異常を認めず。日常の言語治療士としての活動には支障なく従事しているという。両耳鼓膜に異常を認めず。鼻腔、口腔、上・中・下咽頭、喉頭にも異常を認めず。X線断層撮影で内耳および内耳道に異常を認めず。

**純音聴力検査**：図1に示すごとく左耳に軽度の感音難聴を認めた(平均聴力レベル12.5dB)。この際4kHzは本来の4kHz音にきこえず、空気が入るように感じたと訴えた。

**インピーダンスオージオメトリー**：図2に示すごとく、ティンパノグラムは両耳とも異常を認めないが、1kHz音に対する耳小骨筋反射は右耳では90dB SPLで認められたのに対し、左耳では100dB SPLでも認められなかった。

**SISI (short increment sensitivity index) 検査**：この検査は音の強さの弁別閾値検査の一種である。閾値上20dBの純音を持続的に与え、これに5秒間隔で持続時間200msecの増音(increment)を周期的に重ねて20回与えて、そのうちいくつ聴取できたかをパーセントで表す。表1にこのテストの成績を示したが、これをみると音の強さの弁別は左耳で著しく悪く、特に高音域ほど悪いことがわかる。

**周波数弁別検査**：自記オージオメータで連続周波数を用い、閾値上20dBで250, 500Hz, 1, 2, 4, 8kHzを基準周波数にして、検者が周波数ダイヤルを手動で動かし、被検者が周波数の違いを弁別できる点(周波数)を求めた。図3にその成績を示した。図中黒い部分は弁別困難な範囲である。これを見ると左耳は右耳に比べて周波数弁別も困難で、特に500Hz以下および4kHz以上の範囲で著しい。

**自記オージオメトリー (Békésy audiometry)**：断続音および持続音を用い、減衰速度2dB/secで連続周波数、固定周波数両者について検討を加えた。連続周波数検査では断続音、持続音ともに図1の閾値にほとんど一致する成績が得られたが、固定周波数検査では図4に示すごとく、左耳で4kHz, 8kHzに一過性閾値上昇(temporary threshold shift: TTS)を認めた(図4)。このテストは日を置いて3回施行したが、TTSは常に観察されたわ

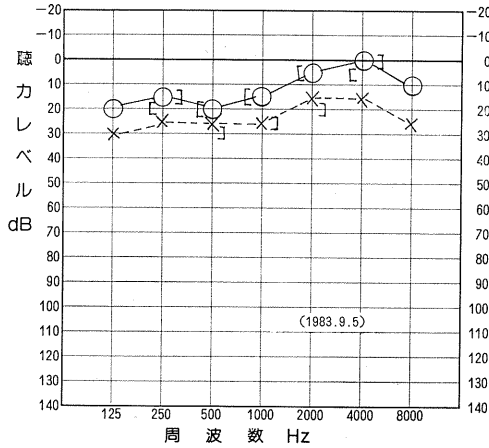


図1 Pure tone audiometry

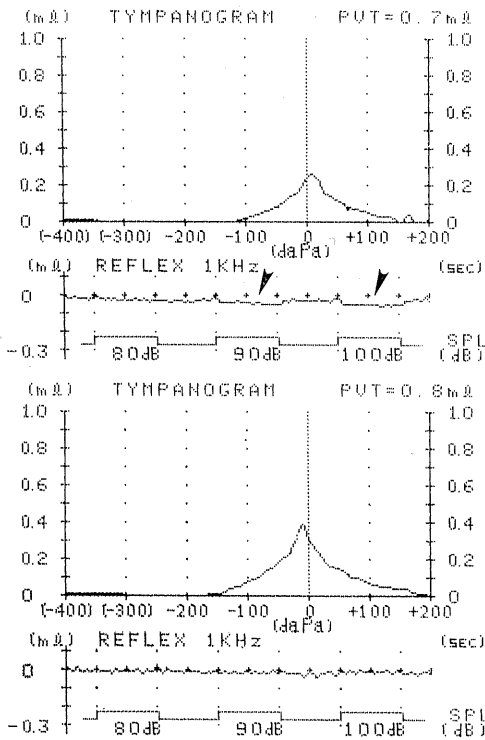


図2 Impedance audiometry

上図は右耳, 下図は左耳。左耳では耳小骨筋反射がみられない

けではないので, 図4の所見のみで病態を論ずることはできない。特に連続周波数検査では図4にみるごとき閾値上昇はみられず, かつ図4の持続音にみる波形の性状からすると後迷路性難聴を考えるべき根拠は乏しい。ちなみに患者にテスト後の印象を尋

表1 The ability to detect small intensity changes (The short increment sensitivity index (S.S.I.))

Ear	Increment	Frequency (Hz)				
		250	500	1000	2000	4000
Right	2 dB	40	50	80	20	10%
	3 dB	95	100	100	70	70%
	4 dB	100	100	100	95	90%
Left	2 dB	0	0	0	0	0%
	3 dB	30	60	40	0	0%
	4 dB	85	100	50	5	0%

Reference frequency      Variable frequency

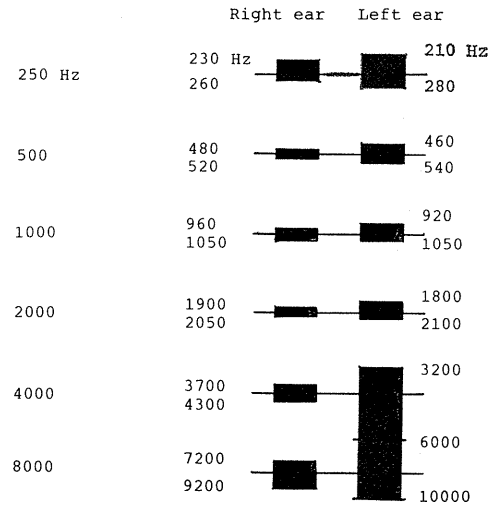


図3 The ability to detect small frequency changes

ねると, 高音域の閾値付近では本来の純音の感覚はなく摩擦音に感じて, 特に断続音は音を同定しにくかったと訴えた。

語音認知テスト他 (田中ら, 1981): オーディオメータの減衰器の聴力レベル目盛を被検者の 1 kHz 閾値に 50dB 加えた値で固定して, テープレコーダよりオーディオメータに入力した検査語音を受話器を通して左右耳別々に聴かせた。語音認知テストについては正答率右耳87%, 左耳89%。最小弁別テストは右耳100%, 左耳90%。長母音短母音認知テスト, アクセント認知テストおよびプロソディ認知テストはいずれも左右耳それぞれ100%であった。

Seashore test: 原盤 (レコード) からテープに録音したテスト音をテープレコーダ (SONY TC-

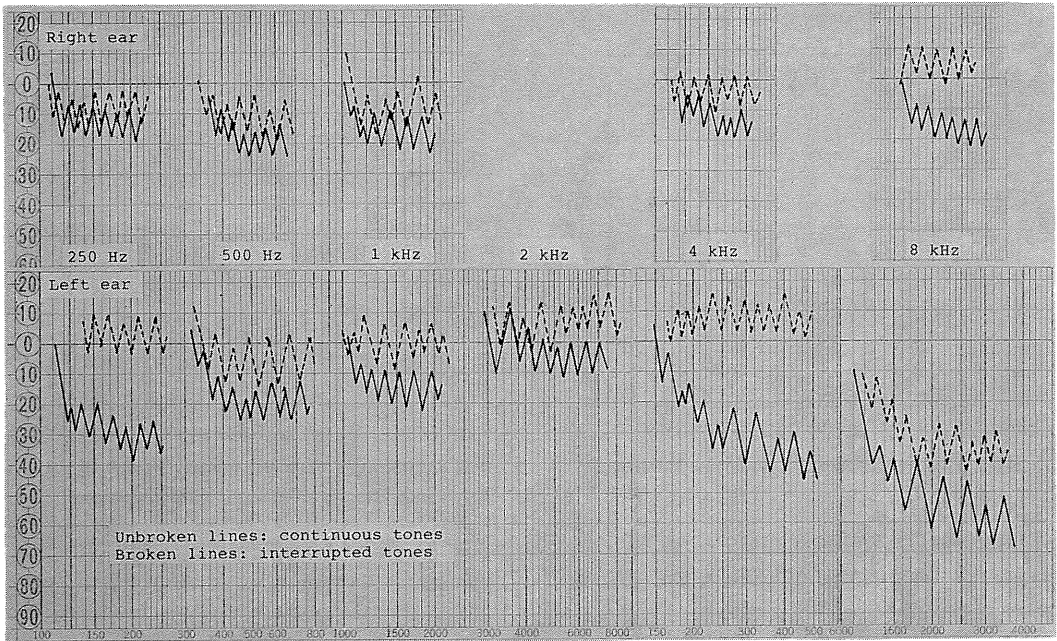


図4 Békésy audiometry

3000SD) で再生し、市販のステレオヘッドホンを通じて被検者に快適に聞こえるレベルに固定して片耳ずつきかせた。得られた成績を表2に示した。この成績をみると右耳の成績はピッチ、ラウドネス、リズム、時間、音色、トータルメモリーすべてにわたって良好であるが、左耳ではリズム、トータルメモリーを除いて他のテスト項目の成績はすべて不良であり、特に音色のそれは著しく悪い。

楽器音の認知テスト：テープに録音した楽器音を Seashore test の場合と同じ再生装置を用いて左右耳で聴き比べてもらった。その結果は次のごとくである。

- ①ピアノ：左耳はピアノであることはわかるが音につやがない。
- ②ラッパ：右耳をつや紙とすれば左耳はざら紙の感じ。
- ③タンブリン：金属部分の音は左右変りない。左耳ではたたく音が金属の部分の音に似ている。
- ④笛（ホイッスル）：音色は変りないが左耳ではつやがない。
- ⑤ハーモニカ：左耳では空気の摩擦音やノイズが加わった感じ。
- ⑥バイオリン：左耳は音が響いていない。のびやかさが無い。平盤に聞こえる。右耳を名手の音とすれば左耳は初心者音の音。

表2 Seashore Test

	Right ear	Left ear
Pitch	99	56%
Loudness	89	31
Rhythm	74	83
Time	92	30
Timbre	82	9
Tonal memory	99	89

⑦太鼓：音がわれて聞こえる。ノイズがまぎれ込んで聞こえる（左耳）。

⑧木琴：左耳はフェルトを下に敷いてたたいたときのように響きがない。

⑨鈴：左右変りはないが、しかし左耳は響きがない。

⑩カステネット：左耳は響きがない。ただの板をたたく音に近い。

メロディーの認知テスト：はと、汽車ポッポ、証城寺のたぬきばやし、七つの子、春がきた、君が代、夕焼け小焼け、蛍の光、雪やこんこなどのメロディーは左右耳別々に聴いてすべて認知できた。男性重唱は左耳では何人で歌っているかわからない。楽器ないし音源が一つの場合はメロディーはわかるが、楽器の種類や音源が複数になると（または伴奏が入ると）わからないと訴えた。

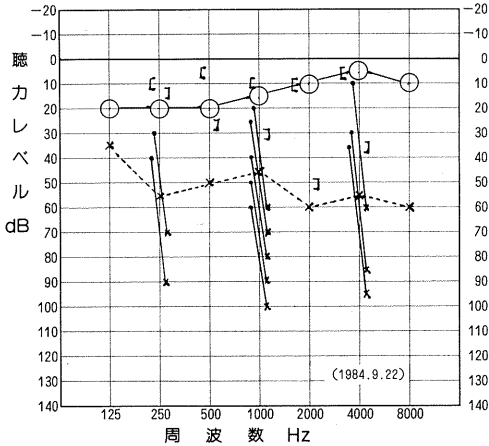


図5 Alternate binaural loudness balance test

環境音認知テスト：市販の環境テープを用い、せみの鳴き声、電気掃除機、馬のいななきなど聞き覚えのある音や声を左右比較して聴いてもらった。

①せみの鳴き声：左右に質的な違いはない。左耳はやや小さくきこえる。

②電気掃除機の音：右耳は有声にきこえるが、左耳は空気の摩擦音のようにきこえる。

③馬のいななき：馬の声は左右同じ。ただしバックのノイズは左耳では白色雑音のようにきこえる。

聴空間認知テスト（進藤，田中，1981）：本テストは踏切り付近でステレオ録音した環境音をステレオヘッドホンで聴いて、その中に含まれる環境音の種類をあげ、かつどのような空間で、またどのような状況下で録音したかを推定してもらうテストである。このテストの成績は次のごとくである。

①（踏み切りのきしむ音，オートバイ，自動車，電車，警報機などの音，選挙の応援の声，子供の叫び声）すべて認知可能。

②録音したときの状況理解は可能。

③空間構成に関しては、右から左への電車の移動方向が判然とせず、また選挙演説の車が動いたかどうかについても判然としないうところがあり、空間の理解に若干困難を感じた。

本例は初診後もステロイド療法を繰り返しながら経過を観察してきたが、聴覚障害は増悪軽快を繰り返してきた。これまでの経過で重要と考えられるものを補うと次のごとくになる。

1983年12月1日，語音認知テスト施行。正答率右耳89%，左耳66%。

1984年4月26日，左耳は電話で声はきこえても言

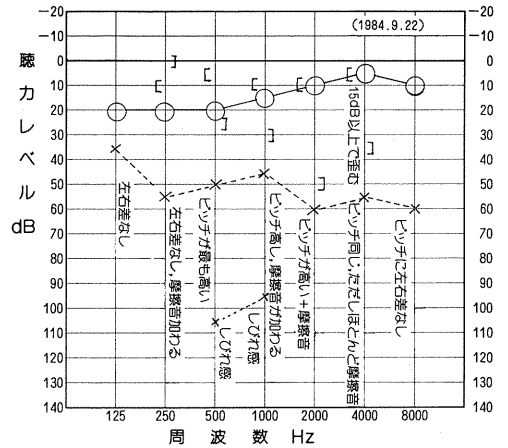


図6 Changes of tonal quality observed when pure tone audiometry was performed

葉として聴きとれない。楽器音の弁別困難。音楽を聴いても左耳のために聴くのが不鮮明になり楽しめない。純音聴力検査では平均聴力レベル右耳0 dB，左耳30 dB。語音認知テストでは正答率右耳94%，左耳68%。

1984年9月22日。純音聴力検査および ABLB テスト (Alternate binaural loudness balance test) 施行。純音聴力は図5，6に示すごとく平均聴力レベル右耳15dB，左耳50dB。ABLB テストでは図5に示すごとく補充現象を認めず。一方閾値付近で各音がどのようにきこえるかを調べたところ図6に示すごとく、500Hz以上の周波数で左耳は右耳に比べてピッチないし音色が変化してきこえることがわかった。また左耳について不快閾値の測定を試みたが、500Hz，105dB および 1kHz，95dB でしびれ感を覚える以外に診断用オージオメータの出力の範囲内では不快感は生じなかった。

## II 考 察

本例の聴覚の障害は全経過をみると音楽，言葉，環境音のいずれにも及んでいるが、主たる訴えは音楽にあった。ただしこの障害は1側すなわち左耳に限定している。この障害の解剖学的責任部位については後述するとして、まず症状について考察を加えてみたい。

本例の音楽に関する愁訴ならびに検査所見をまとめてみると次の二点に要約できる。

①音色の感覚の障害ないし異常。

②音源の種類が複数するとき、すなわち演奏が

多種類の楽器による場合や合唱はメロディーの了解が困難になる。

これらのうち音色の異常は楽器音のみならず環境音についてもみられた。このような聴覚の異常は純音聴力検査の成績では説明がつかない。

相沢(1970)は音楽にとっては何の音であるか誰の声であるかは問題ではなく、音色こそ音意識の最も根本的な特徴であると述べ、村井(1983)は愁訴の上で失音楽症患者には「音楽が不愉快なものとしてきこえる(きこえの変容)」一群を設けているが、本例では音色の異常が音楽を聴くことを不愉快にさせる大きな要因になっていると考えられる。メロディーの了解困難については、合奏ないし合唱(特に同性の)であるかあるいは独奏ないし独唱であるかが問題であって、メロディー自体が認知できないのではない。したがって Kleist のいう Melodientaubheit とは異なる。

これらのきこえの異常は Seashore test によっても裏づけられている。すなわち表2をみると、左耳ではピッチ、ラウドネス、時間、音色の成績が右耳に比べて著しく悪いが、リズムとトータルメモリーの成績は良好である。このテストを作った Seashore は音楽的感受性の基本となる聴覚的能力を音の高さ、強さといった物理的次元と対応させて、高さの感覚(ピッチ)、強さの感覚(ラウドネス)、時間の感覚、音色の感覚としてとらえ、かつリズムを複雑な感覚能力とみなし、トータルメモリーを音楽的記憶に関する能力としてとらえようとした(梅本, 1966)。これを本例の Seashore test の成績に照らしてみると、左耳の成績不良項目はすべて Seashore のいう基本的聴覚的能力に限定している。中でも音色の成績が著しく悪いのは本例の愁訴や楽器音および環境音認知テストの成績と合致するものであり、後述するごとく共通の病態生理に基づく障害と考えられる。

ところで、本例のこれらの異常感覚は audio-logical な聴覚検査成績をもとにみるとさらに微に入って理解できる。すなわち、図6をみると左耳ではすでに純音のレベルで本来の音色と

は異なってきこえている。病歴をたどるとこのような異常感覚は、われわれの初診以前から存在していたようであるが、これに加えて初診時の検査所見をみると、周波数の弁別が高音域で著しく悪く、強さの弁別も全般に悪いが特に高音域で著しい。これらの所見は本例の楽器音や環境音の弁別困難が上述のごとき音の分析機構の素朴なレベルの障害によって生じたものであることを示している。それならばシンフォニーや合唱のメロディーを追っていくという愁訴はいかなる理由によるものであろうか。

シンフォニーでは各楽器群がそれぞれ独自のパートを受け持って演奏されるが、本例のように音の強さや周波数の分析機構に欠陥がある場合には、いろいろな音の微妙な変化が判然としないまま曲が経過すると考えられ、同様な事情は合唱曲の場合にも当てはまると考えられる。

なお Seashore test では時間に関する成績も悪いが、このテストは音の持続時間の違いの弁別テストである点を考えると、本例におけるこのテストの成績には主として音の強さの弁別困難、すなわちこれによって音の切れ目が判然としないことが関係していたと思われる。

このような音楽に関するきこえの異常に対し初診時の語音認知テストでは語音弁別能は左耳といえども決して低くない。この理由として考えられることは、図3をみると少なくとも語音聴取にとって最も重要な主要言語周波数帯域(0.5~2 kHz)の周波数弁別はさほど悪くない点である。これに対し1983年12月1日および1984年4月26日の検査では純音聴力の悪化に伴って左耳の語音弁別能は明らかに低下しているが、これらの時点では周波数弁別能の低下が主要言語周波数帯域にまで及んだ可能性が大きい。これを裏づける事実として1984年9月22日の純音聴力検査成績(図6)をみると純音に対する感覚の異常は500Hzまで低下している。

しからばこのような聴覚の異常は聴覚伝導路のいかなるレベルの障害によって生じたものであろうか。これを明確に指摘することは困難であるが、本例の純音聴力検査所見は図6の時点を除けば感音性であるものの、神経学的検査や

日常の活動、諸種聴覚機能検査所見からみて高次聴覚機能の障害を疑わせる根拠は全くない。むしろ上述のごとく本例の愁訴や検査所見は末梢聴覚機能の不全によって説明できる点、聴覚伝導路の低位の障害とみる方が妥当である。特にインピーダンスオージオメトリーで左耳の耳小骨筋反射が検出できなかったのは低次の障害とみなす上で重要な根拠となりうる。ただしこの反射の欠除は、内耳→脳幹→耳小骨の反射弓のいずれのレベルに欠陥があっても生じうるから、これのみで末梢の特定部位を決定することはできない。

ところで、本例はときどき左耳に耳閉感を訴えていた。感音難聴では耳閉感の内リンパ水腫の場合に現われる(野村, 1984)といわれているが、ただし本例では ABLB テストおよび自記オージオメトリーで内耳障害で決定づける証拠が得られていない。しかし後迷路性難聴を疑わせる証拠も乏しい。ただ本例で注目されるのは、治療でステロイドホルモンを投与するとしばしば症状は改善するが、薬物を断つと悪化するという状態を繰り返してきた点である。最近神崎(1984)はこの種の難聴をステロイド依存性感音難聴と呼び、その基礎疾患として自己免疫病ないし免疫複合体病を推定している。本症

例ではこれに関する検査は行なっていないが、いずれにせよ上述の症候学上の要点を総合してみると、本例の聴覚障害を引き起こしている病態は蝸牛中心に存在するように思われる。

#### 引用文献

- 1) 相沢陸奥男: 音楽的聴覚の研究. 音楽之友社, 15—18頁, 1970.
- 2) 神崎 仁: ステロイド依存性感音難聴——免疫複合体性感音難聴——. 感音難聴 update (野村恭也編), 医学教育社, 103—135頁, 1984.
- 3) Kleist, K.: Gehirnpathologie. Barth, Leipzig, 1934.
- 4) Kranz, H.: Über cochleare Amusie. Nervenarzt, 18; 34—39, 1947.
- 5) 村井靖児: 感覚性失音楽症とは何か. 精神医学, 25; 389—393, 1983.
- 6) 野村恭也: メニエール病. 感音難聴 update (野村恭也編), 医学教育社, 137—150頁, 1984.
- 7) 進藤美津子, 田中美郷: 聴空間認知テスト——正常児についての検討. 失語症研究, 1; 21—27, 1981.
- 8) 田中美郷, 武居哲也, 佐々木治夫, 他: 精神聾 (Seelentaubheit) を思わせた聴覚言語障害児の1例. 耳喉, 35; 737—740, 1963.
- 9) 田中美郷, 進藤美津子, 加我君孝: 上位中枢性感音難聴の臨床的検査法. 脳と聴覚障害 (太田文彦編), 篠原出版, 63—102頁, 1981.
- 10) 梅本堯夫: 音楽心理学. 誠心書房, 1966.

## Cochlear Amusia: a Report of a Case

Yoshisato Tanaka\*, Mitsuko Shindo\*, Noriko Ooishi\*\*

\*Department of Otolaryngology, School of Medicine, Teikyo University

\*\*Tama Habilitation Clinic

A case of Tontaubheit (tone deafness) defined by Kleist (1934) or cochlear amusia caused by suspected cochlear pathology was described. The patient was 42-years-old woman. Her complaints were mainly concerned with abnormal sensation of tones produced by musical instrument as well as difficulty in perception of melodies, especially those of symphony and chorus in the left ear. She sometimes felt difficulty in understading spoken words through telephone and environmental

sounds. She was tested by using a test battery for auditory functions including pure tone audiometry, Békésy audiometry, the SISI test, the frequency difference limen test, the ABLB test, impedance audiometry, the speech sounds recognition test, the Seashore's test, etc. Pure tone audiometry demonstrated that the patient had slight sensorineural hearing loss of approximately 20 dB in the left ear. The SISI test and the frequency difference limen test demonstrated she

1985年12月15日

113

had disability to detect small changes of frequency and intensity of tones, especially in the higher frequency range. The data collected through our test battery suggested that her complaints

could be explained by distorted analytic functions for frequency and intensity of tones at the cochlear level.