

度が手帳交付の対象とならない」、「手帳を取得しても受けられる援助が少ないといためあまり役に立たないと判断した」など、現在の福祉法によって受けられる援助が制限されているためと考えられる内容であった。「言語障害によって手帳が取れることを知らなかつた」、「訓練中なので申請できないと思った」、「申請したが発症後すぐでないと取れないと言われた」などといった情報の不足や誤った情報の提供によると思われる内容や、「認定医の失語症に対する認識の不足」も理由として挙げられた。また言語療法士からは、「患者自身の障害者となることへの抵抗感」も挙げられた。

4. 望まれる社会福祉的援助について

望まれる社会福祉的援助では、家族と言語療法士とともにほとんどの人が「年金制度の拡充」、「福祉手当の支給」、「交通機関・公共施設の利用割引」などの経済的援助を期待していることがわかつた。就労に関しても、「就労に関する専門的な相談窓口の充実」、「就業援助のための施策」、「職業訓練」などに高い期待がみられた。リハビリテーションに関しては、家族と言語療法士の双方から「在宅リハビリ施設の拡充」に高い期待がみられた。一方、言語療法士の回答に「言語の訪問リハビリ」を求める声が比較的少なかつた。人的支援や必要な情報の提供・相談に関しては、言語療法士の回答に「社会的資源の情報」に関する高い期待がみられた。

その他、望まれる社会福祉的援助の自由記載欄には、「住宅」、「デイサービス」、「ショートステイ」など社会福祉サービスにおける優先権を認めてほしいというもの、また「家事支援」や「カウンセリング」などの介護者に対する物理的・人的支援に対する要望が挙げられた。また、若年発症例の家族からは「学業に対する支援」を行ってほしいという記載があつた。

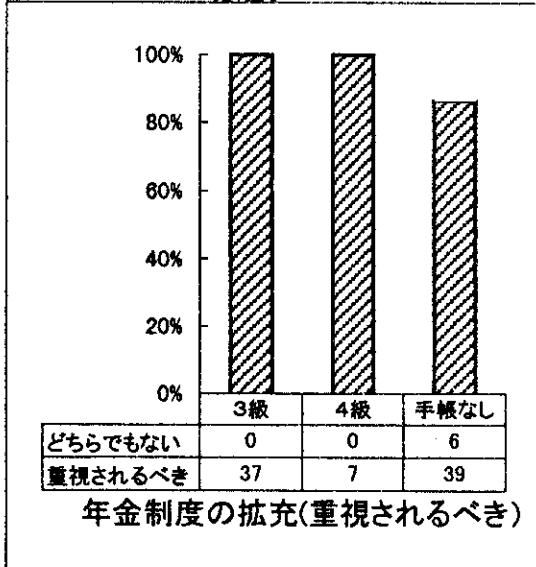
5. 失語症者が日頃感じてゐること

失語症者の家族が日頃感じていることは、以下の二点に大別された。一点は、「他の身体機能の障害と比較して社会福祉的な援助があまりにも少ない」、「能力障害やハンディキャップに見合つた適切な援助をしてほしい」という要望であつた。もう一点は、「失語症への社会的な無理解に対して、正しい理解を徹底してほしい」というものであつた。患者、家族は身障手帳取得のために行った役所の相談窓口を始めとして、様々な場面で失語症に対する社会の理解のなさを感じていることが明かされた。この他、身障手帳所得に関して「手続きの簡素化」や「複数の医師による診断」や「手帳取得後の診断の見直し」が必要ではないかとの指摘や、「失語症者に対応できるボランティアの育成」を求める声などもあつた。

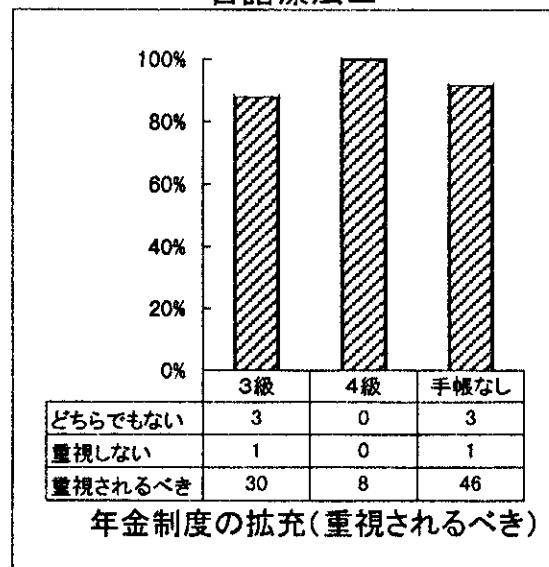
D. 考察

1. 身体障害者手帳取得の現状と手帳によって受けられている援助の現状

家族



言語療法士



100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

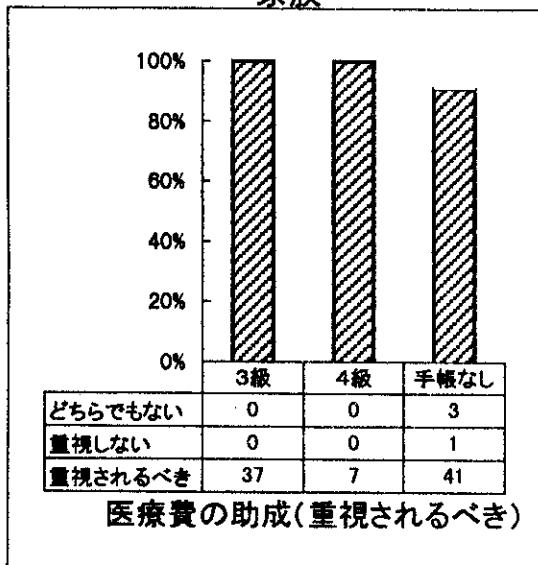
40%

20%

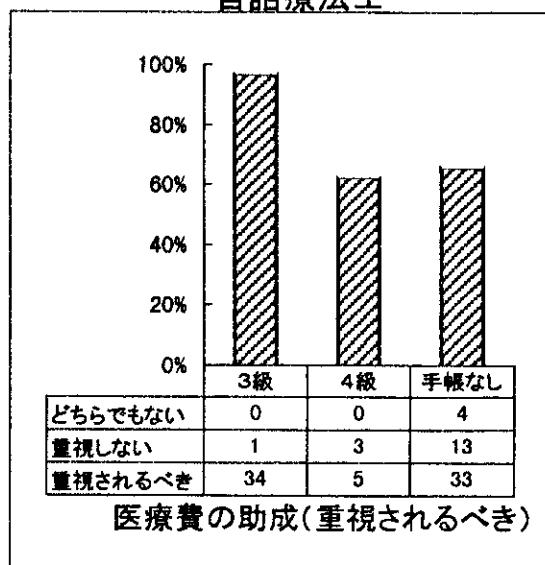
0%

100%

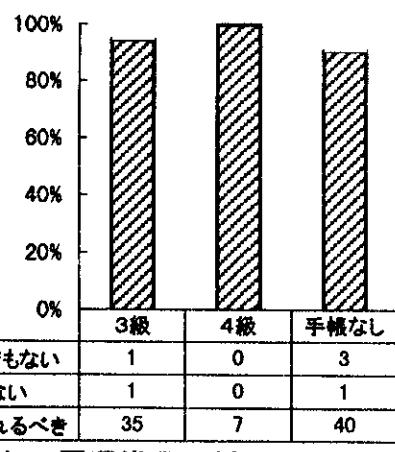
家族



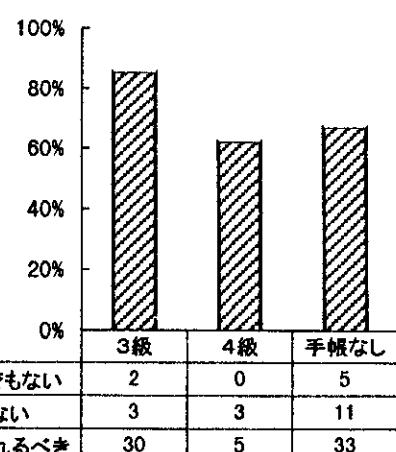
言語療法士

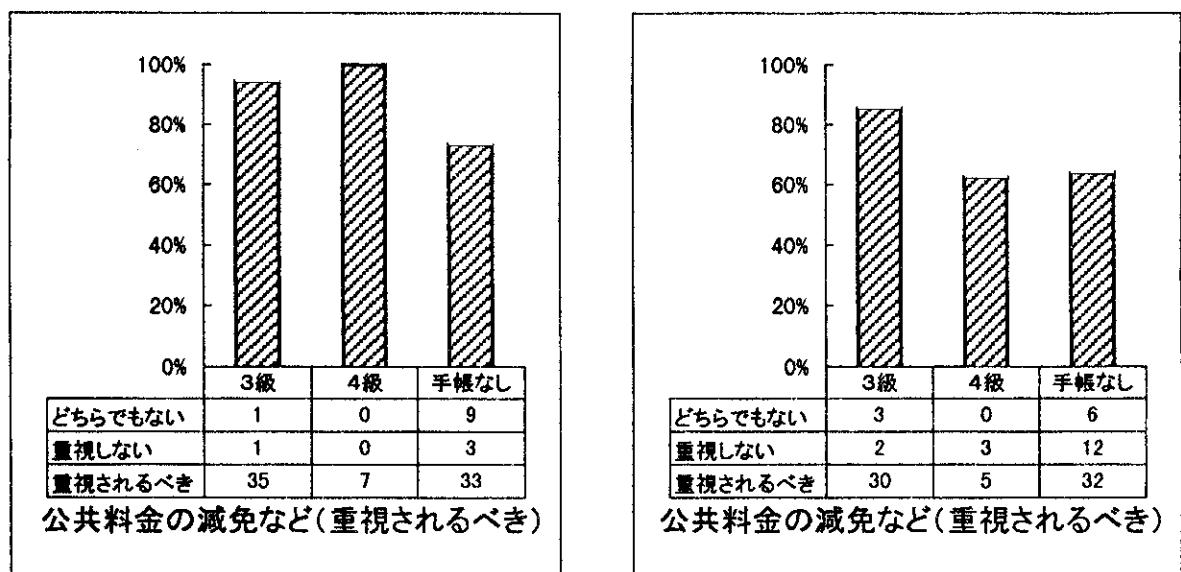
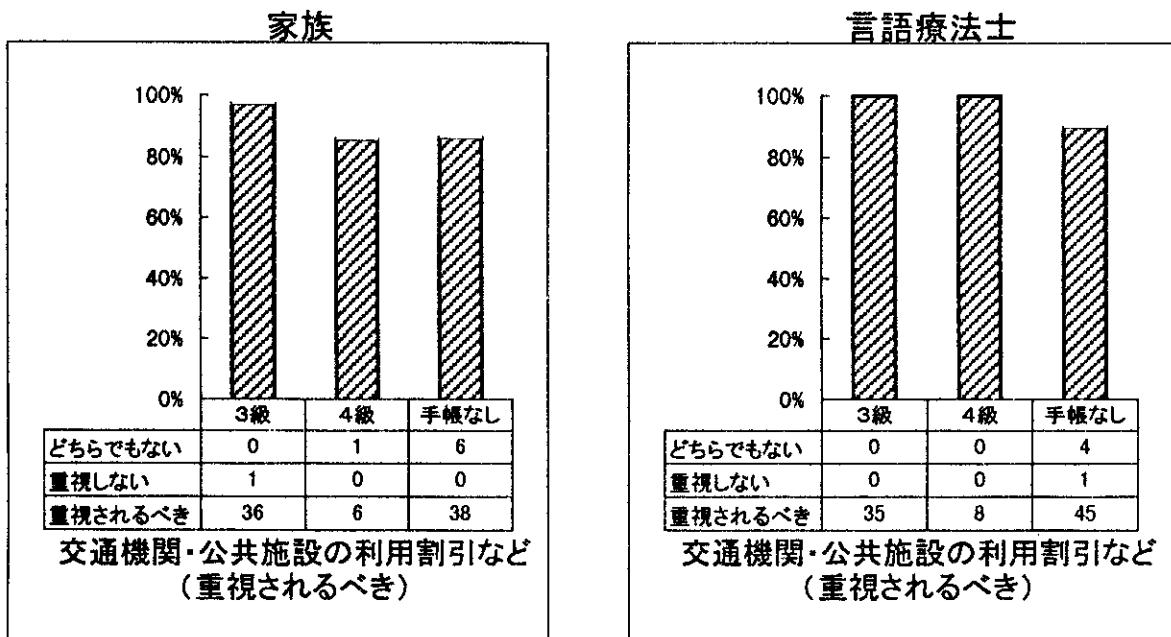


税制上の優遇措置

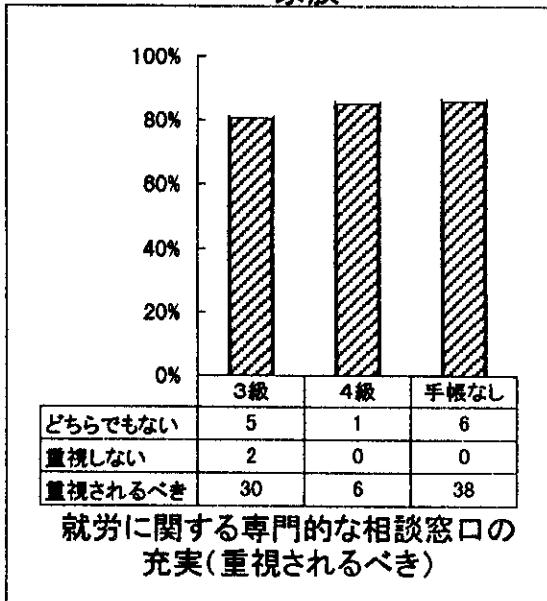


税制上の優遇措置

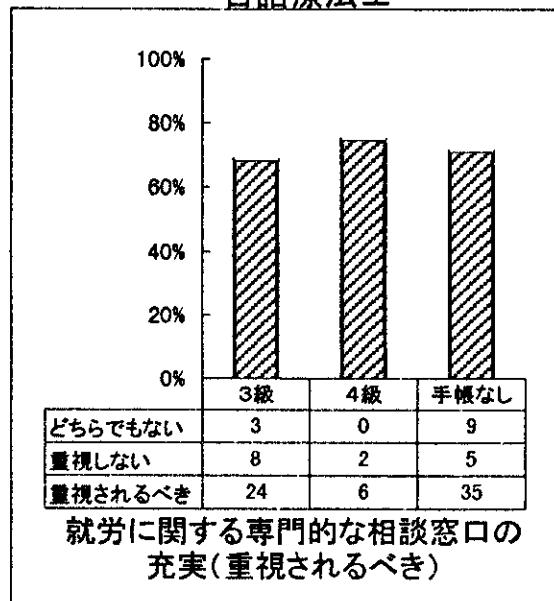




家族



言語療法士



100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

40%

20%

0%

100%

80%

60%

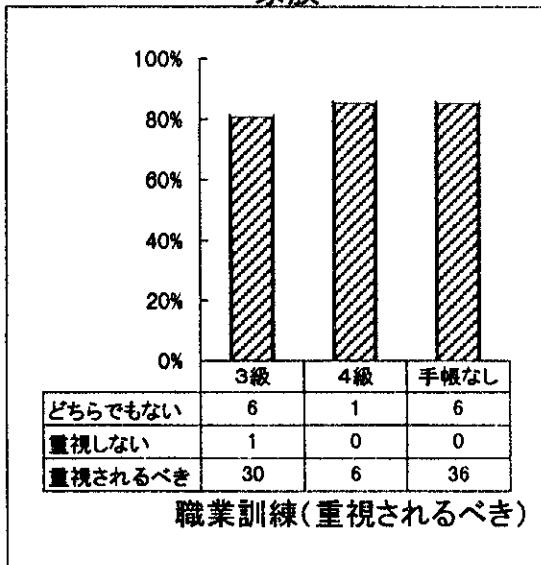
40%

20%

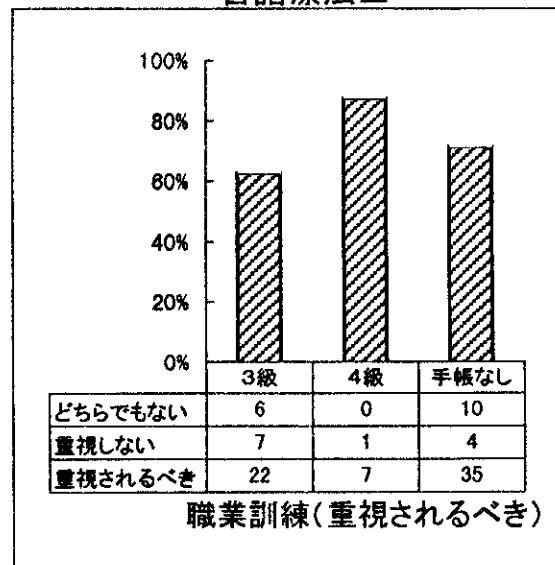
0%

100%</

家族



言語療法士



100%

80%

60%

40%

20%

0%

3級

4級

手帳なし

どちらでもない

5

1

9

重視しない

1

0

2

重視されるべき

31

6

30

職場への専門的指導者の派遣
(重視されるべき)

100%

80%

60%

40%

20%

0%

3級

4級

手帳なし

どちらでもない

6

1

15

重視しない

7

2

5

重視されるべき

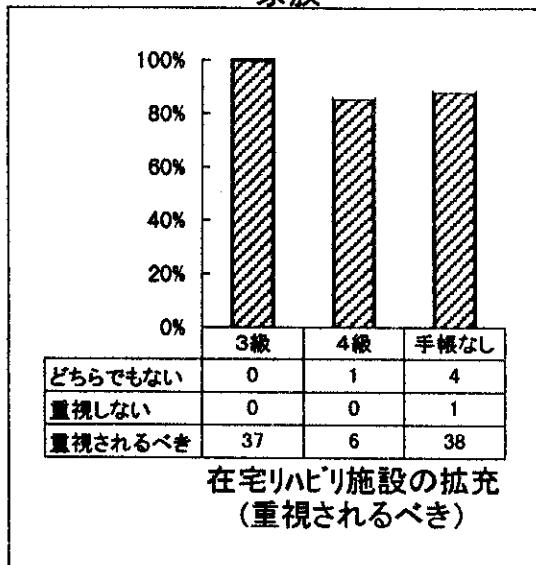
22

5

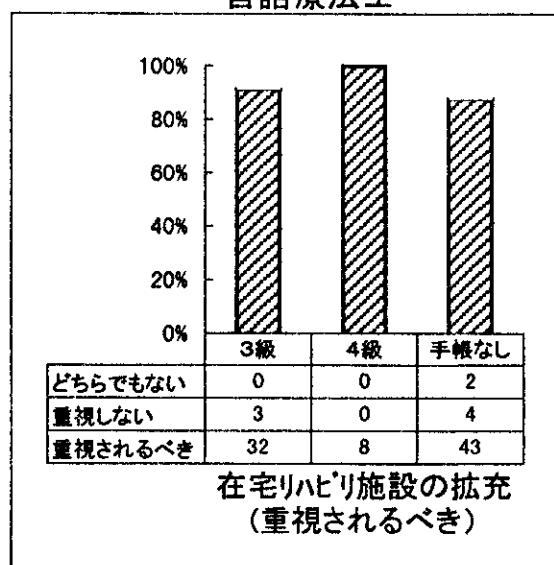
29

職場への専門的指導者の派遣
(重視されるべき)

家族



言語療法士



在宅リハビリ施設の拡充
(重視されるべき)

在宅リハビリ施設の拡充
(重視されるべき)

100%
80%
60%
40%
20%
0%

3級 4級 手帳なし

どちらでもない	5	0	7
重視しない	4	0	3
重視されるべき	28	7	33

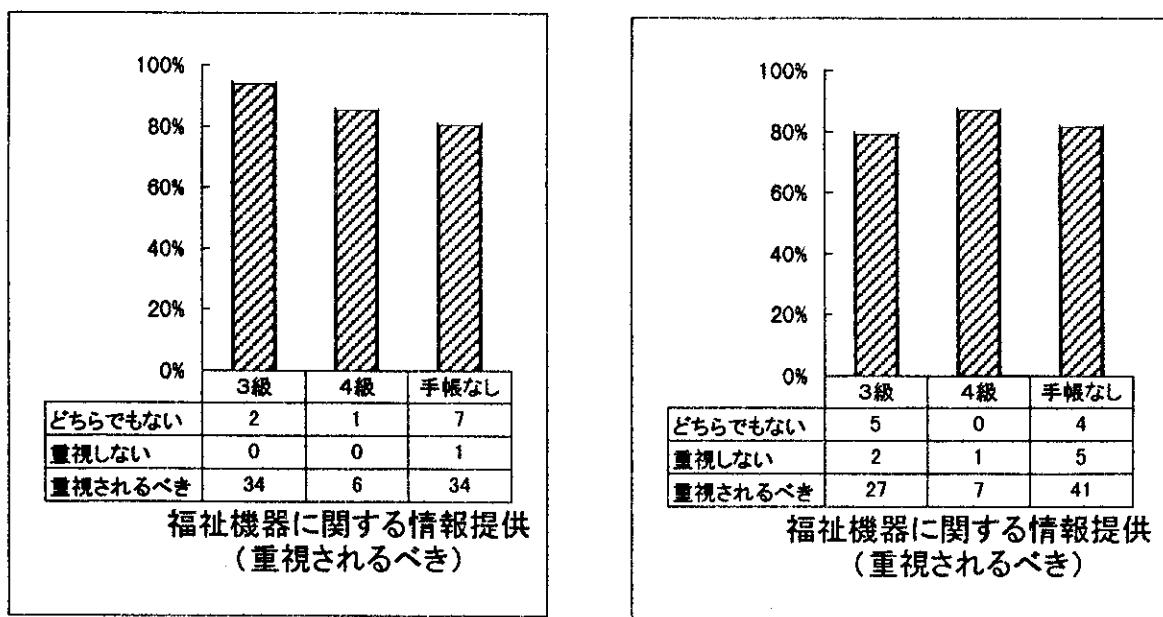
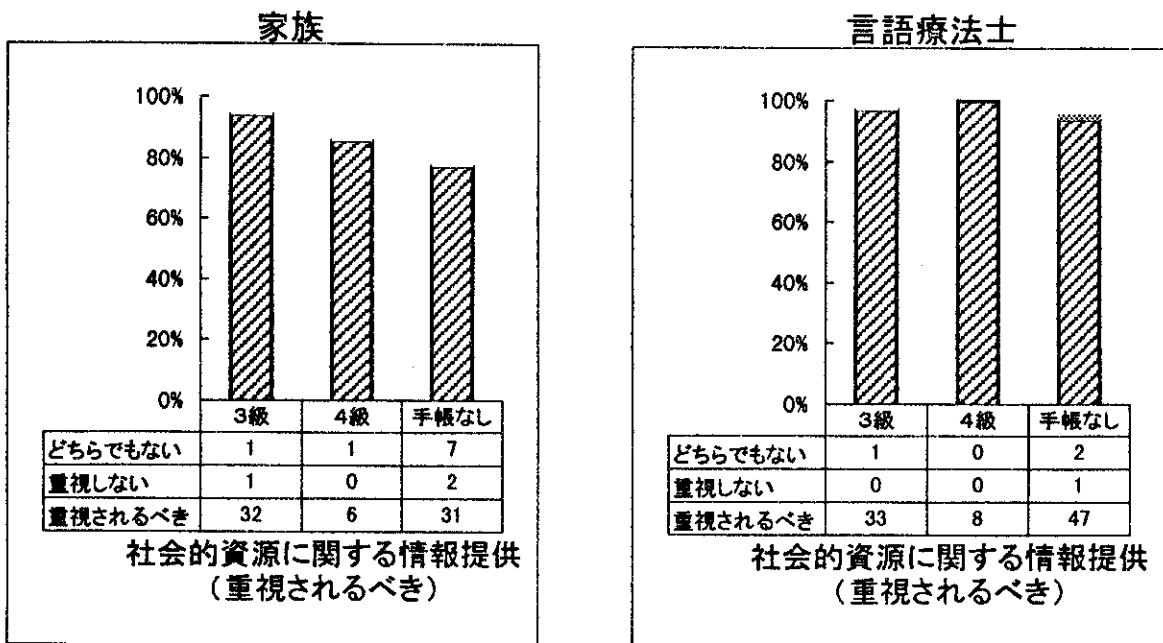
訪問リハビリ(言語)(重視されるべき)

100%
80%
60%
40%
20%
0%

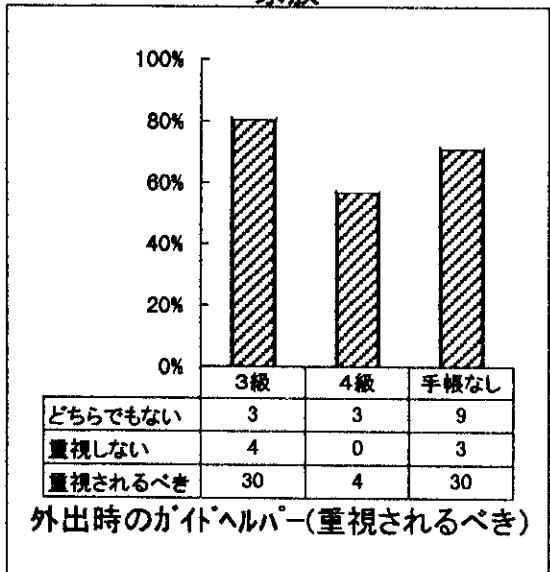
3級 4級 手帳なし

どちらでもない	2	1	8
重視しない	12	1	13
重視されるべき	21	6	28

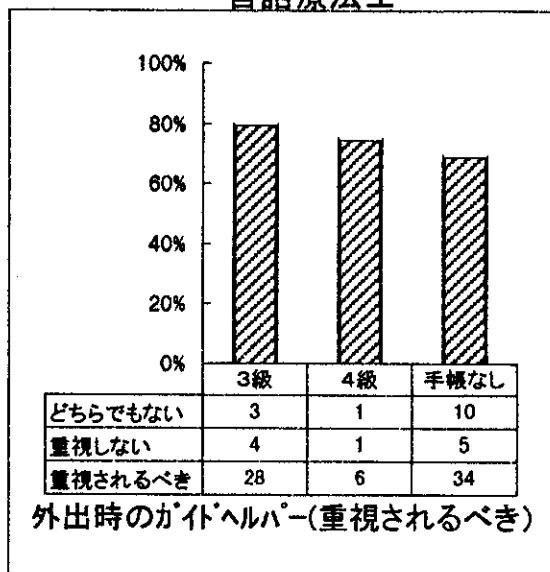
訪問リハビリ(言語)(重視されるべき)



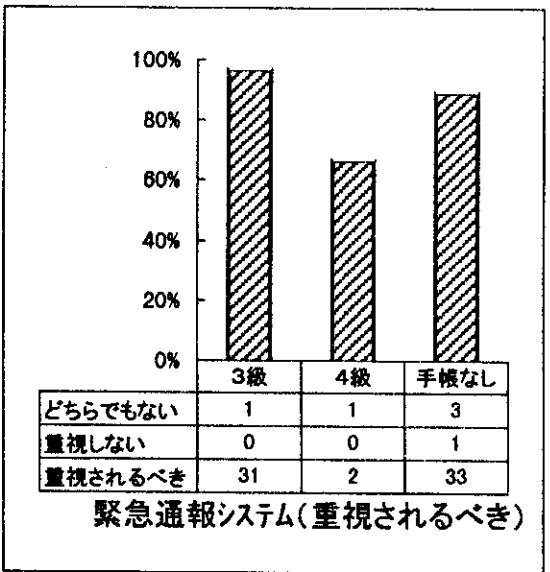
家族



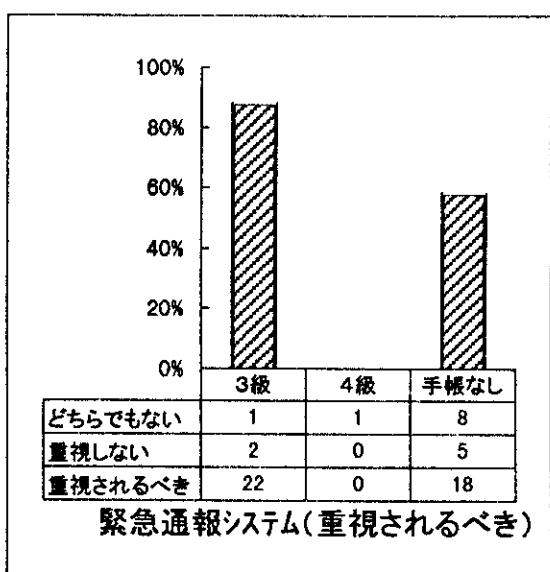
言語療法士



緊急通報システム(重視されるべき)



緊急通報システム(重視されるべき)



望まれる社会福祉的援助(その他自由記載欄)

	家族	言語療法士
福祉サービス利用上の優先権	3	2
人的支援	0	2
コミュニケーション機器の開発・支給	1	1
その他	0	2

日頃感じていること(自由記載欄)

	家族	言語療法士
身体の障害に比して援助が不十分	12	0
社会の無理解、啓蒙の必要性	11	4
手帳取得手続き上の問題	4	0
認定医の理解不十分	0	1
ボランティア養成の必要性	0	2
介護者への物理的、心理的支援の必要性	2	1
その他	7	1
行政機関による援助格差の見直し 言語療法士の不足、存在の周知の必要性 リハビリ継続の保証 コミュニケーション機器研究不十分 緊急時用連絡カードの支給 手帳の名称の不適切		

について

身体障害者手帳取得の現状をみると、3級4級の手帳所有者とともに、身体障害者手帳を持たない失語症者が非常に多かった。昨年度の研究において、身体障害手帳3級と4級をもつ失語症者のコミュニケーション能力には差異を認めないこと、また身体障害者手帳をもたない多くの失語症者のコミュニケーション能力も、福祉法が適用されている失語症者と有意な差を認めないことを示した。すなわち、コミュニケーションの実用性で見る限り、手帳をもたない失語症者の中にも身体障害者福祉法が適用されるべき人々がたくさんいることが考えられる。身体障害者手帳を取得しない人の中には、「もらっても仕方がない」、「役に立たない」といった否定的な意見をもつ人があり、失語症者にとって魅力ある援助内容となっていないのではないかと思われる。

さらに、身体障害者手帳の発症からの取得期間が3年以上におよぶ例が多く、必ずしも早期に取得されていないことが示された。身体障害者手帳を取得するつもりがあれば、できるだけ早期の取得を望むものと考えられる。従って、身体障害者手帳の申請が発症から3年以上たつ例が多かったことは、言語療法士をはじめとする医療従事者側からの情報が必ずしも適切に提供されていないのではないかと考えられる。医療従事者側にとっても失語症者に身体障害者手帳を積極的

に進めるにたる魅力的な援助がないことも理由の一つに挙げられようが、失語症のコミュニケーション障害を啓蒙するためにも適応する失語症者に対しては早期の情報提供が望まれる。

また、身体障害者手帳をもつ3級、4級の失語症者の約半数が身体障害者手帳は役立っていると答えたが、その内容は「交通機関の運賃割引」のみに限定されていた。同様に、身体障害者手帳が役立っていない点をみると「交通運賃の割引以外にほとんど使える援助がない」という点に言及されている。このことは実際に役立つ社会福祉的援助がいかに少ないかを示すものである。失語症者が困っているコミュニケーション能力についての援助にはあまり役立っていないことが分かる。失語症者が身体障害者手帳を示せば失語症によってコミュニケーションに障害をもつことを理解してもらいやすくなることなども、失語症者の援助として身体障害者手帳に望まれる重要な側面と考えられる。

2. 失語症者や家族が困っていること

失語症者の家族と訓練に当たる言語療法士の双方が、失語症になって困ったことに「言葉・コミュニケーション」の問題をあげている。この傾向は身体障害者手帳の等級や手帳の有無とは関係なく認められた。失語症者はコミュニケーションが困難であることにより、心理的負担や介護者の負担、そして社会的活動の制限といった第三者にはわかりにくい制限を受けている。この点に関しては、失語症の家族

と訓練に当たっている言語療法士とはほぼ一致しており、失語症者のおかれている現状がより客観的に評価されていると考えられた。失語症者が例えば、聾者や啞者のようにコミュニケーションの障害を所有しているということが社会に周知されているかについては疑問である。失語症になって困ったことに「言葉・コミュニケーション」の問題がほとんどすべての人にはあげられているのも、コミュニケーション障害というハンディキャップに対する社会的な認知度の低さを示すものとも考えられる。

また、「経済的問題」を指摘した家族のほとんどが病前と比べて職業が変わったと答えており、そのうちの半数が無職となっていた。さらに、その多くが働き盛りの年代であることが示された。身体機能に問題がないのに多くの失語症者が職を失っているのが現状であり、失語症者への就労援助の取り組みが不十分であると考えられる。失語症による障害は「仕事」に直接的に影響し、職業変化をきたす場合が多い。そして、職業変化は直接的に経済的問題に結びつく。失語症の発症年齢によっては、子供の扶養などに深刻な経済的問題をきたすことは明らかである。発症年齢を考慮した経済的支援策も失語症に対応する社会福祉的な援助の一つとして重要ではないだろうか。

3. 求められる援助について

失語症者の家族が日頃感じていることを記述した結果をまとめると、大き

く二点挙げられた。一つは、他の身体機能の障害と比較して社会福祉的援助があまりにも少なく、能力障害やハンディキャップに見合った適切な援助がほしいとするものである。身体障害者手帳の取得において、失語症者のコミュニケーション障害を客観的に評価する基準が用いられていないこと、現在の評価では障害の程度が現状に反映されていないことなどが問題と考えられる。昨年度の研究でも失語症がコミュニケーション障害という観点からみた場合、聴力障害者と比較しても1～2級に相当することが明らかとなっている。現行の身体障害者手帳1級2級に対しては、例えば医療費の軽減、特別障害者枠での税制の優遇など3級以下と比べて大きな援助がなされている。現行では重度失語症者であっても障害程度等級で3級しか取得することができず、他の身体障害の援助内容と比べて不公平感が存在することはゆがめない。現実に失語症のみによって職を失い、そのなかの働き盛りの人々に経済的困難を訴える人々が多い。このように失語症者への経済的援助としても、失語症者に対する身体障害者手帳の等級の見直しが必要と考えられる。

もう一つは、失語症への社会的な無理解に対して、正しい理解を啓蒙してほしいとする意見である。これは失語症が見かけ上は身体機能に障害がなく健康に見える反面、コミュニケーション障害を有するという、理解しづらい障害であることを反映するものと思

われる。失語症によるコミュニケーション能力の障害が、社会生活を営む上で大きなハンディキャップとなり得ることが社会全体に周知されていないことが問題である。特に、役所の相談窓口をはじめとした公共の場においても失語症者のコミュニケーション障害が理解されていないことは大きな問題である。失語症の正しい理解に対する社会への啓蒙活動の不備が認められる。また、身体障害者手帳の提示により失語症によるハンディキャップを容易に伝えられるような機能を手帳に付与することなども大切な援助内容と考えられる。

その他害程度等級の見直しなどでは対応できない部分として、地域リハビリテーション施設を中心とした言語療法士の配置や社会福祉的な情報の提供などの支援策も必要と考えられる。また、身体障害者の雇用率の引き上げや雇用企業への援助枠の増加なども直接的に雇用と結びつく部分であり、重要な援助と考えられる。

E.結語

失語症者の身体障害者手帳を持つ家族の約半数が手帳が役立っていると回答したが、その内容は「交通機関の運賃割引」のみに限定されていた。反対に役立っていないとする意見も半数有り、その内容は「交通運賃の割引」以外に役立つ援助がないという回答であった。

また、失語症者は身体障害者手帳の等級に関係なく、更には手帳の有

無に関係なく「言葉・コミュニケーション」の問題で困っており、コミュニケーション能力の障害やその外見だけではわかりづらいハンディキャップに対する社会的認知度を高めることが必要と考えられた。

身体障害者手帳の取得までの期間が非常に長い症例が多かったことから、言語療法士をはじめとする医療従事者の提供する情報の遅延が指摘された。

最後に、失語症者はそのハンディキャップの重症度を考慮すると他の身体機能の障害に比較して社会福祉的援助が相対的に少なく、前述のように身体的に呈した能力障害やハンディキャップに見合った障害程度等級の見直しなどを含む適切な援助が必要であると思われた。

参考文献

- 1)宇野彰：失語症例の日常生活におけるハンディキャップの実態調査と社会福祉のあり方に関する研究、厚生省科学研究費補助金(障害者等保健福祉総合研究事業)高次神経機能障害者・児の日常生活におけるハンディキャップの調査と社会福祉のあり方についての研究(主任研究者：宇野彰)、平成9年度報告書,5-21,1998
- 2)木村さち子、宇野彰、五十嵐浩子、加藤正弘：重度失語症者のコミュニケーション能力と身体障害者福祉法での障害程度等級について-聴覚障害例との比較-、失語症研究 11(3), 195-199,1991

II

両側聴皮質・聴放線障害および聴神経障害による難聴者の
身体障害者福祉法の適用および福祉のあり方に関する研究

両側聴皮質・聴放線障害および聴神経障害による難聴者の 身体障害者福祉法の適用および福祉のあり方に関する研究

分担研究者

加我君孝(東京大学耳鼻咽喉科)

研究要旨

両側聴皮質・聴放線障害によって生じる難聴は聴覚失認や皮質聾と呼ばれている。聴覚検査を行うと、語音の聴きとりと聴覚的理解は10%以下である。音楽や環境音の認知も同様に10%以下である。すなわち、内耳性難聴者の2級程度に相当する。補聴器の効果がないからである。日常生活ではしたがって聴覚はほとんど使うことが出来ない。ところが、純音聴力検査では、軽～中等度の難聴の域値を示すために、これを指標とする限り、身障法による聴覚障害者に入らないのである。ただし、4級は語音明瞭度50%以下としてあるのでかうじてこれに相当するとして身障手帳が発行することが出来る。高次神経障害の重症度と日常生活の困難を考えると、2級に相当する。このような患者は、社会的には没交渉にある。福祉的な援助をすれば、最も良いのは、話相手の話す内容を直ちに書いて知らせる口述速記者の派遣であるが、これまで考慮されていない。手話や口話の習得は困難であり、役に立たない。新しい聴覚障害として1996年に、KagaとStarrによって別々に報告された、Auditory nerve diseaseあるいはAuditory neuropathyは、やはり、語音の認知は50%以下であるが純音聴力検査では軽中等度の域値の上昇しか示さない。病巣は聴神経にあり、高次神経障害ではない。しかし、症状は両側聴皮質、聴放線障害と類似しているが、口話が極めて有効である。これまでのところ、身障法の4級であるが、日常生活に促して検討すると3級相当である。医学の進歩によって、新たな聴覚障害が明らかとなる。身障法は、新たな聴覚障害も吸収できるようなフレキシビリティと福祉の内容が適切となるような工夫が期待される。

A. 研究目的

身体障害者福祉法の聴覚障害は末梢性難聴である内耳性難聴を対象に等級が決められている。6, 4, 3, 2の各等級があり、より重い難聴となるように分けられ、交付される補聴器は低い等級には標準型、重い等級には高度難聴用の高出力のタイプが交付される

ようになっている。援助される内容も異なる。中枢性難聴である、聴覚失認あるいは皮質聾は、両側の聴皮質あるいは、聴放線の障害によって生じる¹⁾。これらの障害による患者は、重い難聴を呈する。すなわち言語音、音楽、環境音のいずれも障害される。さらに後迷路性難聴の新しいタイプとして 1996

年に報告された Auditory nerve disease あるいは Auditory neuropathy の患者も同様である。こうした患者は、現在までのところ、末梢障害の4級相当として扱われている。本研究では、以上の2つの聴覚障害に対して、聴覚障害の重症度を明らかにして、もし現行の等級に合わせるとすれば、どの等級がふさわしいか、さらに福祉のあり方としては何が適切か明らかにする。

B. 研究方法

1. 対象

聴覚失認あるいは皮質聾 10例(表1)、Auditory Nerve Disease 5例(表2)である。

2. 研究方法

純音聴力検査、語音聴力検査、失語症検査、トークンテスト、環境音テスト、方向感テスト、ABRその他の他覚的聴力検査、および日常生活におけるアンケート調査である。

C. 研究結果

1. 聴覚失認・皮質聾群

語音聴力検査では全例10%以下、聴覚的理解は不可、環境音テストでは、裸耳では、太鼓などを除けばほとんど聴きとることが出来ない(表3)。音楽はメロディーの認知不可。ただし、純音聴力検査は軽～中等度の域値の上昇を示した。日常生活アンケート調査では日常でのコミュニケーションは筆談が唯一の方法である。ジェスチャーも役に立っている。環境音がわからないため事故に注意している。音楽は

演奏することも歌うことも聞くこともない。音の方向はわからない。

2. Auditory Nerve Disease 群

語音聴力検査では全例50%以下、聴覚的理解は、読話を利用すると可能となる部分が多いが、読話なしでは、ほとんど不可。音楽の聴きとりは部分的に可能。環境音は一部可能(表2)。日常生活でのコミュニケーションは、読話と筆談である。

D. 考察

両側聴皮質・聴放線障害によって生じる難聴は聴覚失認や皮質聾と呼ばれている。ただし、稀な症例である。そのために十分な社会的な配慮がされていない。聴覚検査を行うと、語音の聴きとりと聴覚的理解は10%以下である。音楽や環境音の認知も同様に10%以下である。すなわち、内耳性難聴者の2級程度に相当する。補聴器の効果がないからである。日常生活ではしたがって聴覚はほとんど使うことが出来ない。ところが、純音聴力検査では、軽～中等度の難聴の域値を示すために、これを指標とする限り、身障法による聴覚障害者に入らないのである。ただし、4級は語音明瞭度50%以下としてあるのでからうじてこれに相当するとして身障手帳を発行することが出来る。高次神経障害の重症度と日常生活の困難を考えると、2級に相当する(表4)。このような患者は、社会的には没交渉にある。福祉的な援助をすれば、最も良いのは、話相手の話す内容を直ちに書いて知ら

せる口述速記者の派遣であるが、これまで考慮されていない。手話や口話の習得は困難であり、役に立たない。

新しい聴覚障害として1996年にKagaとStarrによって別々に報告された、Auditory nerve diseaseあるいはAuditory neuropathyは、やはり、語音の認知は50%以下であるが純音聽力検査では軽中等度の域値の上昇しか示さない。病巣は聴神経にあり、高次神経障害ではない。しかし、症状は両側聴皮質、聴放線障害と類似しているが、口話が極めて有効である。これまでのところ、身障法の4級であるが、日常生活に促して検討すると3級相当である。

医学の進歩によって、新たな聴覚障害が明らかとなる。身障法は、新たな聴覚障害も吸収できるようなフレキシビリティと福祉の内容が適切となるような工夫が期待される。

世界の現状はどうか。聴覚失認や皮質聾で症状と聽力検査があつて、かつ剖検がなされた信頼できうる症例報告は世界で9例しかない^{2~10)}。いずれも、語音、音楽、環境音のいずれも、われわれの症例同様に悪い。海外ではこのような症例に対しそのような福祉的な援助をさしのべているか今後の研究課題である。

E.文献

- 1) 加我君孝:聴覚皮質中枢とその障害.東京医学 100 : 10-20,1993 .
- 2) Clark WE, Le G, Russel WR: Cortical deafness without aphasia.

Brain 61: 375-383, 1938.

3) Wohlfart G, Lindgren A, Jernelius B: Clinical picture and morbid anatomy in a case of 'pure word deafness' . J Nerv Ment Dis 116:818-827, 1952.

4) Lhermitte F, Chain F, Escourrolle R, et al: Etude des troubles perceptifs auditifs dans les lesions temporales bilaterales (a propos de trois observations dont deux anatomo-cliniques). Rev Neurol 124: 329-351, 1971,

5) 平野正治:「所謂」皮質聾について.精神神經誌 75 : 94-138,1973 .

6) 平野正治:「所謂」皮質聾の剖検所見.臨床神經学 16 : 962,1976.

7) Oppenheimer, Newcombe : Clinical and anatomic findings in a case of auditory agnosia. Arch Neurol 35 : 712-719, 1978.

8) Bahls FH, Chatrial GE, Mesher RA, et al: A case of persistent cortical deafness; Clinical, neurophysiologic, and neuropathologic observations. Neurology 38: 1490-1493, 1988.

9) Leicester J : Central deafness and subcortical motor aphasia. Brain and Language 10 : 224-242, 1980.

10) 進藤美津子、加我君孝、田中美郷:左右の側頭葉聴覚領野損傷による聴覚失認の1例. 脳神經 33 : 139-147, 1981.

(表 1.)

Case No.		Onset (year)	Age	Etiology	Lesions	Remark
1. N.Y.	F.	1979	24	Cerebral bleeding	lt. auditory radiation rt. auditory cortex	Moyamoya disease
2. M.K.	F.	1979	53	Cerebral bleeding	Bilat auditory cortex	
3. T.U.	M.	1981	65	Cerebral bleeding	Bilat auditory cortex	
4. T.T.	M.	1984	75	Cerebral bleeding	Bilat auditory cortex	
5. K.Y.	M.	1984	70	Cerebral bleeding	Bilat auditory cortex	
6. T.A.	M.	1984	25	Cerebral bleeding	Bilat auditory cortex	Leukemia
7. K.Y.	M.	1985	64	Cerebral bleeding	Bilat auditory cortex	
8. M.S.	M.	1985	22	Cerebral bleeding	Bilat auditory cortex	Leukemia
9. M.I.	F.	1991	48	Cerebral bleeding	Bilat auditory cortex	
10. Y.T.	M.	1975	Died in 1989	Cerebral bleeding	Bilat auditory cortex	Autopsy

(表2)

case no.	1	2	3	4	5
Features					
Age now	56	71	60	9	15
Age onset	33	teenager	15	u.k	6
Gender	F	F	F	M	M
Neurol diagnosis	none	none	none	none	cerebr.inf.
Audiogram					
Degree of loss	mild	mod.	mild	mild	mod.
Slope	rise	rise	rise	flat	rise
PTA threshold(R/L)	43.3/42.5	51.7/38.5	2833	20/32.5	62.5/61
Speech					
Intelligibility(%) (R/L)	35/45	20/25	60/35	45/45	40/30
OAE					
TEOAE	8.9/5.4	3.7/8.1	n.t	16.6/15.7	10.5/9.5
DPOAE	abn	abn	norm	norm	norm
Tympanometry	norm	norm	norm	norm	norm
Aud reflexes					
Stapedius	abn	abn	abn	abn	abn
Aud EPs					
Brainstem	no R. only SP	abn only SP	no R only SP	no R only SP	no R only SP
EcochG					
Neurol.exam					
Motor	norm	norm	norm	norm	abn
Gait	abn	abn	abn	norm	abn
Nystagmus					
Caloric	abn	abn	R.N,L.abn	nt	nt
ENG	norm	norm	norm	nt	nt
MRI/CT scan	norm	norm	norm	norm	abn

OAE = otoacoustic emission; Aud = auditory; Neurol = neurological; EPs = evoked potentials; PTA = pure tone; average threshold loss in db at 1,2 and 4 kHz; R/L = right ear/left ear; mod = moderate; norm = normal; abn = abnormal; no R = no response; nt = not tested; M = male; F = female; cerebr. inf. = cerebral infarction; u.k = unknown; Sp = sumating potential; no nys = no nystagmus.

References

- Kaga K, Nakamura M, Shinogami M, Yamada K, Tsuzuki T, Shinoda M. auditory nerve disease of both ears revealed by auditory brainstem responses and electorcochleography, and otoacoustic emission. Scan Audiol. 1996; 25:233-8.
- Schuknecht H, woellner R. an experimental and clinical study of deafness from lesion of the cochlear nerve. J laryngol Otol. 1995;69:75-96.
- Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. Brain 1996; 119: 741-753.

(表3)

ENVIRONMENTAL SOUNDS PERCEPTION TEST

	<i>Test Sounds</i>	<i>Response (n=10)</i>	
		<i>Oral Answer</i>	<i>Picture Matching</i>
a. Human	1. Man's Voice	● ●	● ● ● ●
	2. Woman's Voice		● ●
	3. Song	● ●	● ● ● ●
	4. Baby's Cry	●	● ● ● ● ● ● ● ●
	5. Laugh		● ● ● ●
	6. English		● ● ● ●
b. Animal and Bird	1. Cat		● ● ● ● ● ● ●
	2. Dog	●	● ● ● ●
	3. Cow	●	● ● ● ● ●
	4. Horse		●
	5. Crow		● ● ● ●
	6. Cock		● ● ● ●
c. Instrument	1. Drum	● ● ● ● ●	● ● ● ● ● ● ● ● ●
	2. Trumpet	●	● ● ● ● ●
	3. Clock	●	● ● ● ●
	4. Telephone	●	● ● ● ● ● ●
d. Nature	1. Wind	●	● ● ● ● ●
	2. Wave		● ● ●
	3. Stream		●
e. Noise	1. Train	● ●	● ● ● ● ●
	2. Car		●
	3. Gun		● ● ● ●
	4. Saw	●	● ● ● ●
	5. Foot Steps		● ● ● ●