

Figure 3. The time course in various types of bilateral sensorineural hearing loss (SNHL). IBSH, idiopathic bilateral SNHL; SSNHL, sudden SNHL.

involve other areas of the central nervous system in addition to the auditory neural pathway. Interestingly, obvious vestibular dysfunction was not observed in patients with an isolated inner ear disease, although four of the six patients with an intracranial lesion or systemic vasculitis had dizziness. The inner ear lesions in the present series may have been limited to the cochlea, with central compensation possibly making the vestibular symptoms less prominent despite the presence of some vestibular involvement.

We performed brain MRI in nine patients including all seven with a noncochleovestibular symptom or dizziness. Headache, altered mental state or other abnormal neurological findings in addition to the eighth cranial nerve dysfunction suggests the presence of an intracranial lesion. In this situation, brain MRI is necessary to evaluate intracranial diseases. Even though the neurological disorders were limited to the eighth cranial nerve, association of dizziness with SNHL might be caused by labyrinthitis or lesions in internal auditory canals and brain MRI may be recommended. Prolonged unknown origin of fever associated with bilateral SNHL is also an indication for brain MRI to evaluate labyrinthitis and nonbacterial meningitis.

In the present study, pure-tone hearing thresholds were improved in case 1 with *Cryptococcus meningitis* and case 3 with meningeal metastasis of lymphoma after the intracranial administration of antifungal and anticancer drugs, respectively. Hearing recovery is usually difficult in patients with *Cryptococcus meningitis* [5], although a patient with this disease was reported to show partial recovery of hearing after treatment [5]. Hearing improvement after treatment has also been reported in patients with bacterial and viral meningitis [6,7]. Vasculitis causes SNHL in patients with connective tissue diseases such as systemic lupus erythematosus and polyarteritis nodosa [8], with this type of hearing loss reported to improve following plasmapheresis or

immunosuppressive therapy using steroids or cyclophosphamide [2,9]. In our study, case 6, who had Sjögren syndrome, showed hearing improvement after steroid treatment. In contrast, hearing loss in case 5, who had Cogan's syndrome, was not improved by steroids. Although hearing improvement has been described in a patient with Cogan's syndrome [10], it is often difficult to improve hearing loss in such patients.

Previous case reports indicate that the etiology of bilateral SNHL, which deteriorates more slowly than sudden deafness and more quickly than presbycusis, also includes meningeal carcinomatosis [11], metastasis of carcinoma in the bilateral internal auditory canal [12], mitochondrial neurogastrointestinal encephalopathy (MINGIE) [13], and polyarteritis nodosa [14]. These diseases were not found in the present study due to the small size of the study. The rapidly progressive bilateral SNHL can be induced by various types of diseases with different etiologies described above and, moreover, within each type of a disease, severity of symptoms may vary widely between patients. Therefore, further study investigating more patients with rapidly progressive bilateral SNHL is needed to lead to definite conclusions about the importance of clinical manifestations and indications for MRI for diagnosis of the causative diseases.

The definition of rapidly progressive SNHL in previous reports varies, including SNHL deteriorating in days [15] or in weeks to months [14,16–18]. However, the disease entity described in these reports is almost identical, which is the SNHL that progresses more slowly than sudden deafness and more rapidly than presbycusis. Thus, in line with those previous reports, we defined rapidly progressive SNHL as the one that deteriorates in days to months. The time course of rapidly progressive bilateral SNHL compared with that of other types of common bilateral SNHL is illustrated in Figure 3. Idiopathic bilateral SNHL (IBSH) is a progressive bilateral SNHL of unknown etiology and

was proposed as a clinical entity in 1976. In IBSH, hearing loss usually progresses over several years; therefore, deterioration in hearing loss is slower than that observed in the current patients [19], suggesting different etiologies. In the current study, the four patients with isolated inner ear disorders showed a significantly slower deterioration in hearing loss compared with the other patients. IBSH sometimes shows rapid progression of hearing loss within several days or weeks; therefore, patients with similar pathology to that observed in IBSH could meet our criteria for rapidly progressive bilateral SNHL if they visit a hospital in the rapid phase of the disease.

A noteworthy aspect of the patients reported in this study was that early treatment of intracranial lesions and systemic vasculitis improved hearing loss, suggesting the importance of early diagnosis of the causative disease, although further investigation of large numbers of patients is necessary to prove the effectiveness of early treatment. Early diagnosis is also important because the causative diseases for rapidly progressive bilateral SNHL include fatal conditions such as meningitis or malignant diseases, or diseases that may result in irreversible neurological deficits such as superficial siderosis. In patients with superficial siderosis, decreasing the risk for a poor outcome requires early diagnosis of the disease and identification and ablation of the bleeding source [20].

## Conclusion

Rapidly progressive bilateral SNHL is rare, but it often develops as a symptom of intracranial disease or systemic vasculitis, both of which are potentially fatal. Hearing may recover in patients who undergo treatment at an early stage of the causative disease. This indicates that early diagnosis followed by appropriate treatment of the causative disease is critical for the management of these patients.

## Acknowledgments

We would like to thank Dr Michi Kawamoto and Dr Nobuo Kohara in our institute for advice about diagnosis and treatment of patients. This study was supported by a Grant-in-Aid for Scientific Research (C) (22591894) and a Grant-in-Aid for Young Scientists (B) (22791642) from the Japanese Ministry of Education, Culture, Sports, Science, and Technology.

**Declaration of interest:** The authors report no conflicts of interest. The authors alone are responsible for the content and writing of the paper.

## References

- [1] Plaza G, Durio E, Herraiz C, Rivera T, Garcia-Bercojal JR, Asociacion Madrilena de ORL. [Consensus on diagnosis and treatment of sudden hearing loss. Asociacion Madrilena de ORL.] *Acta Otorrinolaringol Esp* 2011;62: 144–57 (in Spanish).
- [2] Yamazaki H, Fujiwara K, Shinohara S, Kikuchi M, Kanazawa Y, Kurihara R. Reversible cochlear disorders with normal vestibular functions in three cases with Wegener's granulomatosis. *Auris Nasus Larynx* 2012;39: 236–40.
- [3] Ishiyama A, Canalis RF. Otolological manifestations of Churg-Strauss syndrome. *Laryngoscope* 2001;111: 1619–24.
- [4] Iino Y. Eosinophilic otitis media: a new middle ear disease entity. *Curr Allergy Asthma Rep* 2008;8:525–30.
- [5] Matos JO, Arruda AM, Tomita S, Araujo Pde P, Madeira FB, Sarmiento Junior KM. *Cryptococcus meningitis and reversible hearing loss. Braz J Otorhinolaryngol* 2006;72:849.
- [6] Richardson MP, Reid A, Tarlow MJ, Rudd PT. Hearing loss during bacterial meningitis. *Arch. Dis. Child.* 1997;76: 134–8.
- [7] Miyashita T, Kobayashi Z, Numasawa Y, Akaza M, Ishihara S, Shintani S. Epstein-Barr virus-associated meningitis presenting with hearing impairment. *Intern Med* 1755; 51:1755–7.
- [8] Kikuchi T, Yokoe I, Masuyama A, Maniwa K, Tsuruta S, Hatanaka Y. Behçet's disease initially presenting with meningitis and sudden hearing loss. *Intern. Med.* 2010;49: 483–6.
- [9] Kobayashi S, Fujishiro N, Sugiyama K. Systemic lupus erythematosus with sensorineural hearing loss and improvement after plasmapheresis using the double filtration method. *Intern. Med.* 1992;31:778–81.
- [10] Migliori G, Battisti E, Pari M, Vitelli N, Cingolani C. A shifty diagnosis: Cogan's syndrome. A case report and review of the literature. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2009;29:108–13.
- [11] Shen TY, Young YH. Meningeal carcinomatosis manifested as bilateral progressive sensorineural hearing loss. *Am J Otol* 2000;21:510–12.
- [12] Yamakami I, Oishi H, Iwadate Y, Yamaura A. Isolated metastases of adenocarcinoma in the bilateral internal auditory meatuses mimicking neurofibromatosis type 2—case report. *Neurol. Med. Chir. (Tokyo)* 1999;39:756–61.
- [13] Kaidar-Person O, Golz A, Netzer A, Goldsher D, Joachims HZ, Goldenberg D. Rapidly progressive bilateral sensory neural hearing loss as a presentation of mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy. *Am J Otolaryngol* 2003;24:128–30.
- [14] Wolf M, Kronenberg J, Engelberg S, Leventon G. Rapidly progressive hearing loss as a symptom of polyarteritis nodosa. *Am J Otolaryngol* 1987;8:105–8.
- [15] Terayama Y, Ishibe Y, Matsushima J. Rapidly progressive sensorineural hearing loss (rapid deafness). *Acta Otolaryngol Suppl* 1988;456:43–8.
- [16] Harris JP, Sharp PA. Inner ear autoantibodies in patients with rapidly progressive sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 1990;100:516–24.
- [17] Veldman JE, Hanada T, Meeuwse F. Diagnostic and therapeutic dilemmas in rapidly progressive sensorineural hearing loss and sudden deafness. A reappraisal of immune reactivity in inner ear disorders. *Acta Otolaryngol.* 1993; 113:303–6.

- [18] Gottschlich S, Billings PB, Keithley EM, Weisman MH, Harris JP. Assessment of serum antibodies in patients with rapidly progressive sensorineural hearing loss and Menière's disease. *Laryngoscope* 1995;105:1347–52.
- [19] Yagi M, Harada T, Yamasoba T, Kikuchi S. Clinical features of idiopathic bilateral sensorineural hearing loss. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1994;56:5–10.
- [20] Moreira NC, Nylander R, Briaukait I, Velyvyte S, Gleiznien R, Monastyreckien E. Superficial siderosis: a case report. *Medicina (Kaunas)* 2011;47:320–2.

#### **Notice of correction**

The Early Online version of this article published online ahead of print on 21 Nov 2013 was missing information about the authors.

The corrected version is shown here.

## 聴覚領域の検査 方向感・両耳聴検査

内藤 泰\* 諸頭 三郎\*  
Yasushi NAITO Saburo MOROTO

● Key Words ● 方向感, 両耳聴, カクテルパーティー効果 ●

### はじめに

聴覚に異常をきたす中枢疾患の診断において、CTやMRIなどの画像診断は極めて有用であるが、形態的異常を伴わない病態や、形態変化が明確にならない段階での疾患等を機能的側面から診断するには、個々の機能障害に応じた聴覚機能検査が大きな役割をはたす。また近年、人工内耳の両耳装用効果が注目されてきているが、この適否を検討するには各耳単独での検査を行うだけでは不十分で、両耳聴が関与する高次の聴覚機能も評価する必要がある。

本稿では、両耳で聴くことについての聴覚機能検査のうち、方向感と両耳聴検査についてまとめるとともに、両耳人工内耳の効果判定に用いられる検査についても自験例を含めて概説する。

### I. 両耳聴の定義と生理学的意義

両耳聴 (binaural hearing) とは、音刺激が両方の耳に与えられる聴取状態を指す<sup>1)</sup>。両方の耳で音を聴くと、片耳の機能が反対側にも加わるだけでなく、両耳からの聴覚情報が上オリーブ核より上位の中樞聴覚路で統合あるいは分離されることで、片耳では得られないより高次の聴覚情報が得られる。

両耳聴の効果としては、

- 1) 両耳で同じ音を聴いたときに片耳の場合より閾値が低下し、ラウドネス、明瞭度が向上する両耳加重現象 (binaural summation)
- 2) 両耳に与えられた同種刺激音に位相や時間

差がある場合に単一の音像ができる両耳融合現象 (binaural fusion)

- 3) 両耳に同時に与えられた異なる音刺激を分離して弁別できる両耳分離現象 (binaural separation/discrimination)

- 4) 音源の方向がわかる音源定位 (sound localization)

などが挙げられる<sup>2)</sup>。

これらの両耳聴機能は日常生活のなかでさまざまな効果として現れており<sup>3)</sup>、両耳で聴く方が片耳より若干音が大きく明瞭に聞こえ、背景雑音のある状態での音声聴取が改善し、多数の話者が同時に話している状況で1人の話者の音声を聴取することが容易になる(カクテルパーティー効果)<sup>4)</sup>。

### II. 方向感の生理学的機序

音の定位 (localization ; auditory localization) は、音場において聴覚によって聴取者が感じる距離感と方向感を伴った音源の位置感覚と定義される<sup>1)</sup>。音源定位は、頭部に対して垂直方向と水平方向に大別され、各々機序が異なる。垂直方向の定位は、主に頭部や耳介による音の反射や直達音との干渉など頭部の形態による音の修飾・変化(頭部伝達関数, head related transfer function : HRTF)を手掛かりとしており、水平方向の定位はHRTFに加えて両耳に到達する音の違いを利用する。音源定位の手掛かりとしては、これら以外にも対象音の音量や音色、音源と聴取者の間あるいは周囲にある物体による音の反射、吸収、遮蔽なども挙げることができる<sup>5)</sup>。

頭部に対する音源の位置に応じて、左右の耳で聴取される音の音圧(両耳間音圧差, interaural

\* 神戸市立医療センター中央市民病院耳鼻咽喉科  
(〒650-0047 兵庫県神戸市中央区港島中町2-1-1)

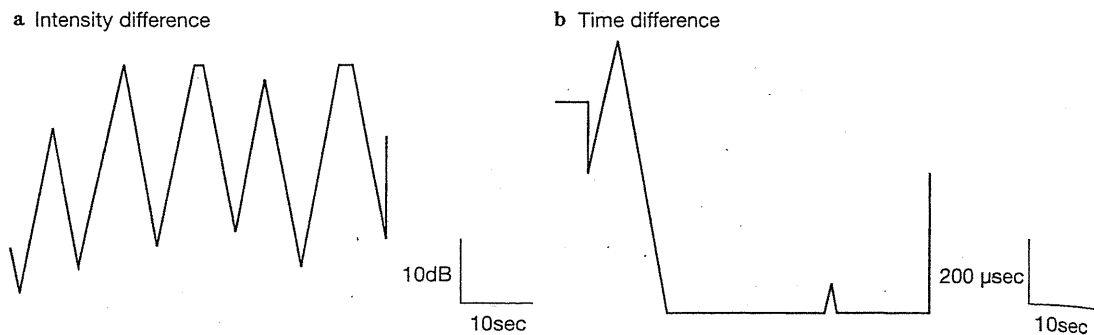


図1 小児 auditory neuropathy 例の両耳聴検査結果 (文献7より引用)  
IID (a) では音像が一定の幅の中で定位できるが, ITD (b) では時間差が大きくなっても音像が定位できていない。

level difference : ILD あるいは interaural intensity difference : IID), 到達時間 (両耳間時間差, interaural time difference : ITD), 位相などに相違が生じる。ILD/IID は頭部に対して正中から横にずれた方向から音がやってきた場合, 音源と反対側の耳が頭の影になり, 音が回折して到達するので, 直接到達する耳に比べてわずかに減衰した音を聴取するために生じ, この効果は音の周波数が高いほど大きい。一方, ITD は主に低周波数領域で音源方向の効率的な手掛かりになる<sup>3,5)</sup>。両耳間の聴取音の相違は, これら種々の手掛かりを通じて, 聴者周囲の空間そのものの認知に貢献する<sup>6)</sup>。

### III. 方向感と両耳聴の検査

方向感の検査には, 無響室内で被験者の周囲に多数のスピーカーを配置して行う方法と, ヘッドフォンを用いて両耳に入力する音の音圧やタイミングを変えて行う方法がある。

前者は HRTF も含んで, より自然な状況での検査であるが, 無響室というスペースが必要で, さらに検査室空間内での音場の均一性やスピーカーの配置などに細心の注意を要する。また, このような音場検査では実際の音源を使用するので ILD/IID と ITD を独立して変化させることも困難である。

一方, ヘッドフォンを使用する検査は, 頭蓋内に形成される音像の位置を被験者に応答させるも

ので, 実際の音源の方向が変わるのでない分, 非生理的であるが, 普通の聴力検査室で実施可能であり, ILD/IID と ITD を別個に検査できる利点もある。例えばリオン社の聴力検査装置 AA-75 では ITD の検査が可能で, 臨床的検査として実用的である。ITD 検査の臨床応用については多くの報告があるが, 例えば Kaga らは, auditory neuropathy 症例で語音弁別能が純音聴力に比して不釣り合いに低下すると同時に, ILD/IID は感知できるが ITD による音像定位ができない事例を報告している (図1)<sup>7)</sup>。この例は, 聴神経の病態が中枢聴覚路での時間分析を劣化させ, これが語音弁別能低下につながることを示唆し, 興味深い。

### IV. 人工内耳装用者での知見

両耳聴検査の意義が問われる病態の1つに, 人工内耳の両側装用の問題がある。通常, 人工内耳の効果を評価するためには静寂下の単音節/単語聴取検査などが行われるが, これらのように片耳でも良好な結果が得られやすい検査では両耳装用の本質的な効果を示しにくく, 両耳聴の観点から種々の工夫が必要である。

両耳聴では加重効果があり, 健常聴力者で 3~5 dB 程度閾値が下がるが, 両側人工内耳では 1~2 dB とされる。方向感覚では ILD/IID と ITD が主に寄与するが, このうち ITD では左右のわずかな (健常聴力者で 70 μs 程度以下) 時間差が利用される。しかし, 人工内耳電極アレーの刺激頻度は数

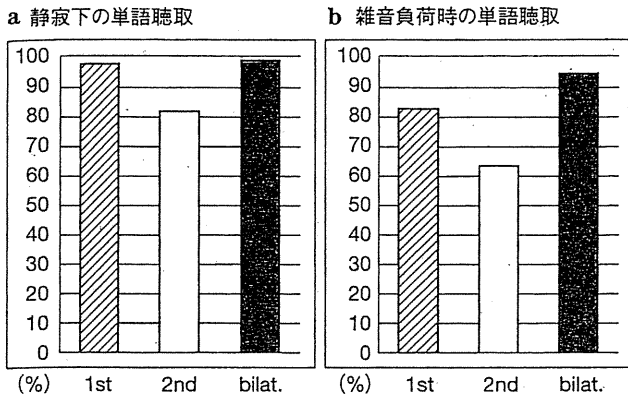


図2 両耳人工内耳使用小児における静寂下 (a) および雑音負荷時 (b) の単語聴取成績  
 1st: 最初に手術した側の人工内耳単独での成績。  
 2nd: 2回目の手術で埋め込んだ人工内耳単独での成績。  
 bilat.: 両側の人工内耳を使用して聴取した場合の成績。

百から 1000 Hz までであり、しかも通常は左右のプロセッサが独立して機能している。このため、両耳人工内耳の状態ではコードできる ITD は 1 ms のオーダーになり、方向感には活用できない。したがって、両耳人工内耳の方向感には主に ILD/IID によって得られていると考えられる。今後、両耳人工内耳で ITD を活用するためには、左右プロセッサを一体的に同期させた駆動が 1 つの課題になるであろう。

両耳聴の利点の 1 つに“カクテルパーティー効果”があり、人工内耳使用者の評価でもさまざまな方向から雑音と語音を同時に提示し、語音が弁別できる S/N 比や、一定の雑音レベルでの語音弁別能などが計測される。例えばわれわれの施設での両側人工内耳小児例 11 名(検査時平均年齢 5 歳 11 カ月)の単語聴取検査(図 2)において、初回手術の人工内耳単独、2回目手術の人工内耳単独、両耳人工内耳の成績を比べると、静寂下の検査では初回手術耳単独と両耳装用で差が出ない。一方、正面の語音に対して左右 45 度の 2 方向から S/N 比 0 dB で加重不規則雑音を負荷した場合、単耳人工内耳での弁別能は初回手術の人工内耳単独が平均 82%、2回目手術の人工内耳単独が平均 63%であるのに対し、両耳人工内耳では 94%まで改善し、このような検査ではじめて両耳人工内耳の効果が評価できる。

Dunn ら<sup>8)</sup>は成人で単耳人工内耳使用者と両耳人工内耳使用者を比較し、語音(単語)の音源に対して約 60 度離れた方向からスピーチノイズを

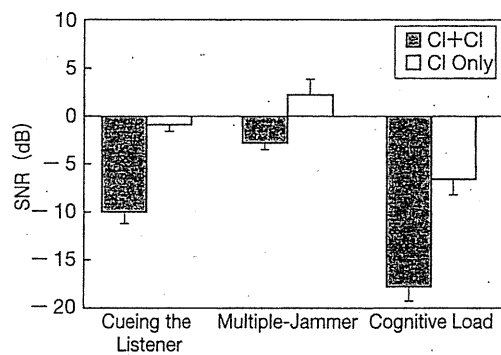


図3 語音の音源に対して約 60 度離れた方向からスピーチノイズを負荷したときの単耳人工内耳使用者と両耳人工内耳使用者の比較(文献 8 より引用)

語音聴取に側方の離れた角度の単一音源からスピーチノイズを負荷する条件(左グラフ)では、両耳人工内耳使用者(灰色)の方が単耳人工内耳使用者(白)より低い S/N 比で語音弁別できるが、雑音源が 2 つになると成績が下がって両者の差が小さくなる(中央グラフ)。語音聴取に側方のノイズと、視覚的認知課題を同時に負荷する条件では両耳人工内耳例の方が、より低い S/N 比で聴取可能である(右グラフ)。

負荷し、単語弁別成績が 50%になる S/N 比を求めている(図 3)。この実験では両耳人工内耳使用者では単耳人工内耳使用者に比べて 9 dB 低い S/N 比に耐えることが示された。雑音源が複数(左右 2 個)になると全体の弁別成績が下がるが、この状態でも両耳使用者の方が単耳使用者より 5 dB 良好な成績になっている。興味深いのは、この単語弁別課題を視覚認知課題と同時に負荷した場合で、単耳と両耳の差は 11 dB にもなっている。

日常生活では往々にして聴覚と同時に視覚その他多様な認知処理を並行して行う場面があり、両耳聴の機能を評価するにはこのような複数の認知課題の負荷も考慮すべきである。

両耳人工内耳のカクテルパーティー効果については、否定的意見もある。Loizouら<sup>9)</sup>は雑音負荷下の語音弁別検査をいくつかの条件で行い、妨害雑音が単独で目的音源と離れた角度にあるときは両耳人工内耳の効果が得られるが、雑音原が複数になると単耳と両耳の効果の有意差がなくなり、“カクテルパーティー効果”という観点からは日常生活上でのメリットが少ないと結論している。その機序として、上述したように現在の人工内耳ではITDが活用できない点が大きいが、両耳人工内耳でIID/ILDは活用可能であり、聴覚機能から見た両耳人工内耳の利点と限界を評価するには、さらに精緻な検査が必要であろう。

#### まとめ

- 1) 両耳聴には両耳からの聴覚情報の加重、融合、分離、さらに音源定位など単耳聴では得られないさまざまな機能がある。
- 2) 方向感覚（音源定位）には多様な音響の手がかりが活用されるが、特に水平方向の定位には両耳で聴取される音のILD/IIDとITD

が重要な役割を果たす。

- 3) 両耳人工内耳の効果においても限定的ではあるが両耳聴機能が寄与し、その有効性の評価には両耳聴も勘案した検査が必要である。

#### 文 献

- 1) 日本聴覚医学会用語集 (2011.9.16). *Audiology Japan* 55 : 698-738, 2012.
- 2) 野村恭也, 加我君孝 : 第3章8) 聴覚伝導路と聴皮質中枢. *新耳鼻咽喉科学*, 野村恭也 (監), 加我君孝 (編), 42-44頁, 南山堂, 東京, 2013.
- 3) Moller AR : Chapter 6, 7 Directional hearing. *Hearing-Anatomy, Physiology, and Disorders of the Auditory System*. 2nd ed, pp142-150, Academic Press, 2006.
- 4) Haykin S, Chen Z : The cocktail party problem. *Natural Comput* 17 : 1875-1902, 2005.
- 5) 森 浩一 : 音源定位. *CLIENT* 21, 第10巻 感覚器, 本庄 巖 (編), 54-64頁, 中山書店, 東京, 2000.
- 6) Blauert J, Lindemann W : Auditory spaciousness : some further psychoacoustic analysis. *J Acoust Soc Am* 80 : 533-542, 1986.
- 7) Kaga M, Kona K, Uno A, et al : Auditory perception in auditory neuropathy : Clinical similarity with auditory verbal agnosia. *Brain Dev* 24 : 197-202, 2002.
- 8) Dunn C, Noble W, Tyler R, et al : Bilateral and unilateral cochlear implant users compared on speech perception in noise. *Ear Hear* 31 : 296-298, 2010.
- 9) Loizou PC, Hu Y, Litovski R, et al : Speech recognition by bilateral cochlear implant users in a cocktail-party setting. *J Acoust Soc Am* 125 : 372-383, 2009.

\* \* \*

