

症例報告

片側下丘病変で出現した経時的に変化する特異な耳鳴と聴覚障害の2例

羽入 龍太郎¹⁾, 坂田 佑輔²⁾, 松山 洋³⁾, 佐藤 晶¹⁾, 五十嵐 修一¹⁾, 他田 正義^{1)*}

1) 新潟市民病院脳神経内科

2) 新潟市民病院脳卒中科

3) 新潟市民病院耳鼻いんこう科

要旨: 片側下丘病変により特異な耳鳴と聴覚障害を呈した2例を報告する。症例1は多発性硬化症治療中の40歳女性で、両耳にプロペラ音様の耳鳴が突然出現し、ヒュンヒュンという高調音、ヒューン・ヒューンという持続音へと変化した。さらに、言語音の聴取障害を認め、MRIで右下丘に新規小病変を確認した。症例2は49歳男性で、蟬の鳴き声・鈴音・電子音が交互に現れる耳鳴が出現し、MRIで右下丘出血を認めた。いずれも耳鳴の性状が時間とともに変化した。1例は言語音認識にも影響が及んだ。聴覚伝導路の中継核である下丘の片側病変では、経時的に変化する耳鳴や選択的聴覚障害といった特徴的な症候が生じる可能性がある。

Key words: 下丘, 耳鳴, 多発性硬化症, 聴性脳幹反応, 言語音

はじめに

下丘は中脳背側に位置する聴覚伝導路の要所であり、音の周波数弁別や音源定位など高度な聴覚情報処理に不可欠な中継核である¹⁾。臨床の現場で限局性の下丘病変に遭遇する機会は極めて稀であり、その神経症候(下丘症候)についての知見は限られている。著者らは、限局性の片側下丘病変により特異な聴覚症状を呈した2例(多発性硬化症再発および限局性脳幹出血)を経験した。これらの症例は、下丘症候の臨床的特徴を明らかにするうえで示唆に富むものである。

症 例

症例1: 40歳, 女性

主訴: 耳鳴

既往歴・家族歴: 特記事項なし。

現病歴: X-4年、両側下腹部から両下肢全体の感覚鈍麻が出現し、数週間で自然軽快した。X-2年、顔面を含まない左半身全体の感覚鈍麻を主訴に当科を受診した。脊椎MRIでC4~C7およびT6~T9椎体高位の脊髓内に多発T₂WI高信号病変を、頭部MRIで大脳白質に最大径4mm大のT₂WI高信号病変を数箇所認め、時間的・空間的多発性の存在と多疾患の除外から多発性硬化症と診断した。メチルプレドニゾロン点滴静注療法(intravenous methylprednisolone, 以下IVMPと略記)により症状は改善し、左上下肢に軽度の感覚障害が残存した。インターフェロンβ-1aによる治療を開始した。

X年12月(第1病日)に突然、両側性の耳鳴が出現し、第5病日に当科を受診した。第10病日の頭部MRIで右下丘に限局する新規病変を認め、多発性硬化症再発の診断で入院した。

入院時一般身体所見: 身長170cm, 体重48kg, 体温37.3°C。胸腹部に異常所見なし。

神経学的所見: 意識清明。既存の所見として、左相対性求心性瞳孔反応欠損(relative afferent pupillary defect: RAPD)、両側Babinski徴候陽性、両側T10以下の触覚・痛覚鈍麻、頻尿・便秘を認めた。新規所見として両側耳鳴を認めた。耳鳴の性状は、第1病日は「バラバラバラバラ」というヘリコプターのプロペラ音のような低音性のもので、第9病日から「ヒュンヒュン」という3Hz程度の高調性の音に変化した。また、自身の声が違って聞こえる自己声の変容感や、人の話し声が聞き取りにくい言語音の聴取困難を伴っていた。

検査所見: 入院時の血液検査では血算、生化学に異常なし。頭部MRIでは右下丘に新規病変を認め、同病変は辺縁の一部が淡い造影増強効果を示した(Fig. 1)。IVMP開始翌日(第11病日)に行った聴性脳幹反応(auditory brainstem response, 以下ABRと略記)ではI~V波の潜時遅延はなかったが、左刺激でV波の導出がやや不良であった。純音聴力検査およびティンパノメトリーでは異常を認めなかった(Fig. 2)。

入院後経過: 第10病日(入院当日)からIVMPを3日間行った。耳鳴は第12病日に「ヒューン・ヒューン」という持続性高調音に変化し、第13病日に軽減し、軽度の耳鳴を残して退院した。なお、言語音の聴取困難に関しては、語音聴力検査を行っていないため本人の訴えに基づくものである。耳鳴の改善に伴って第13病日には自覚的に正常な状態まで改善した。

症例2: 49歳, 男性

主訴: 左半身のしびれ感, 頭痛, 複視, 耳鳴

既往歴・家族歴: 特記事項なし。

(Received September 23, 2025; Accepted January 14, 2026; Published online in J-STAGE on April 11, 2026)

This article is available in Japanese with an abstract in English at www.jstage.jst.go.jp/browse/clinicalneuroi.

©2026 Japanese Society of Neurology



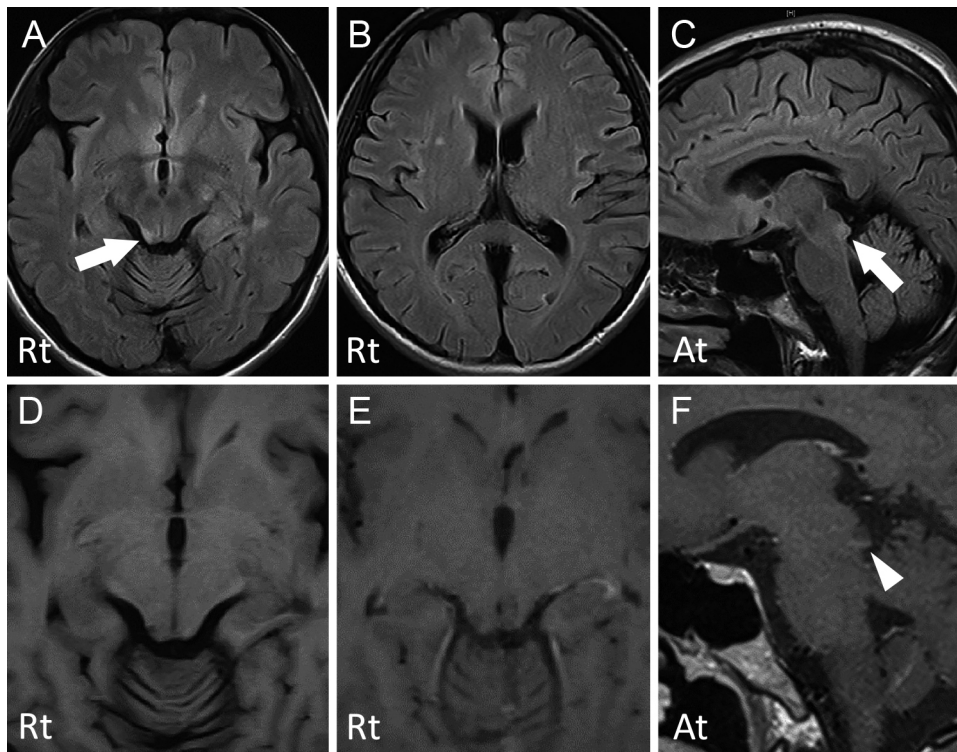


Fig. 1 Brain MRI findings of Case 1 on admission.

FLAIR images (A–C, axial for A and B, sagittal for C), T₁-weighted image (D, axial), and contrast-enhanced images (E, axial; F, sagittal) are shown. FLAIR images demonstrate a hyperintense lesion in the right inferior colliculus (arrows). Contrast-enhanced images show slight enhancement along the inferior margin of the lesion (arrowhead). Rt = right, At = anterior.

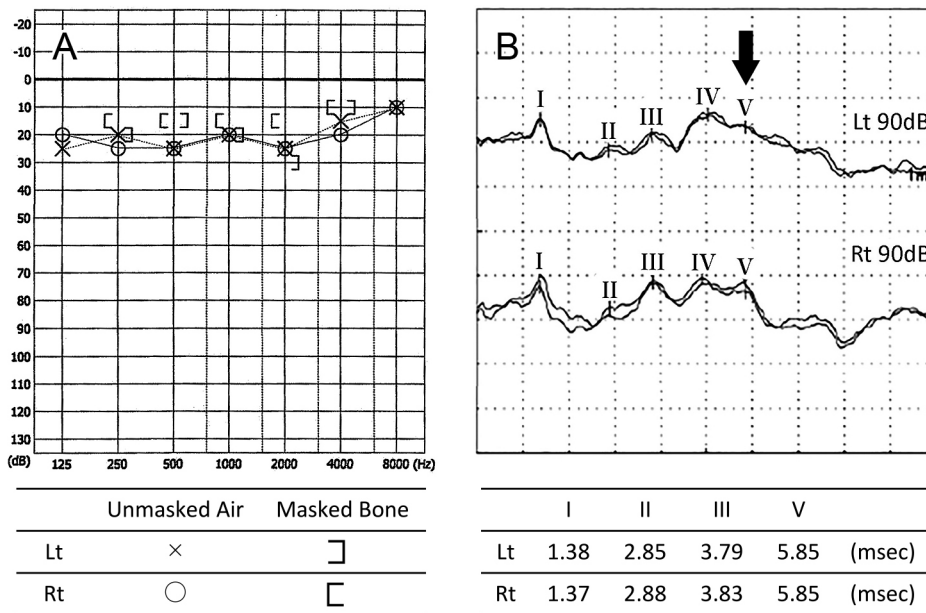


Fig. 2 Pure-tone audiometry and auditory brainstem response (ABR) waveforms and latencies in Case 1.

Pure-tone audiometry (A) and ABR (B). Pure-tone audiometry revealed no abnormalities in hearing (A). In ABR, wave V was poorly elicited by contralateral (left-sided) stimulation (arrows), whereas the latency of wave V remained within normal limits (B). Lt = left, Rt = right.

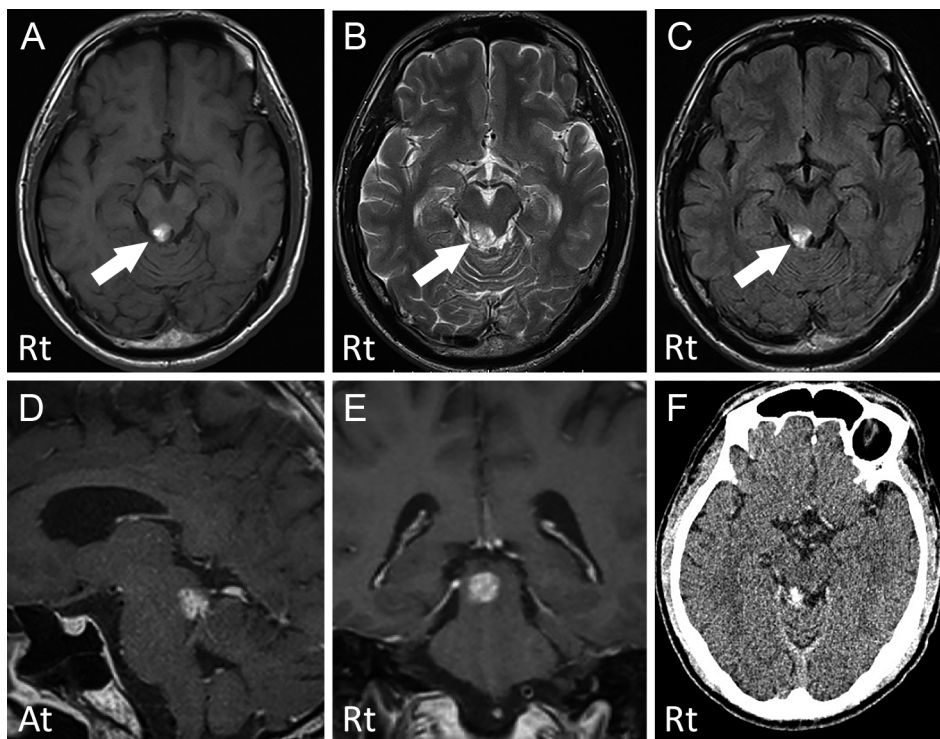


Fig. 3 Brain MRI findings of Case 2 on admission.

T₁-weighted (A, axial), T₂-weighted (B, axial), and FLAIR (C, axial) images demonstrated a hyperintense lesion in the right inferior colliculus (arrows). Contrast-enhanced images (D, sagittal; E, coronal) showed no definite enhancement of the lesion. Computed tomography (CT) image (F, axial) revealed a small hyperdense mass in the corresponding region. Rt = right, At = anterior.

現病歴：Y年2月（第1病日）に自宅でイヤホン通話中に突然左耳の「ポーン」という耳鳴と右側頭部痛が出現した。まもなく複視と左半身のしびれ感が加わったため、当院救急外来を徒歩で受診した。頭部 computed tomography (CT) および MRI で右中脳出血と診断され、同日入院した。

入院時一般身体所見：身長 169 cm，体重 67 kg，体温 37.5°C，血圧 148/103 mmHg，脈 69/分，整，SpO₂ 100%（室内気）。胸腹部に異常はなかった。

神経学的所見：意識清明，右側頭部の持続性頭痛を認めた。正面視で眼位は正中だが，右眼の軽度内転制限を認めた。顔面・四肢に麻痺は認めなかった。顔面を含む左半身に触覚・痛覚鈍麻，自覚的なしびれ感を認めた。NIHSS 1点（感覚1）であった。発症直後は左耳鳴を自覚したが，入院時は不明瞭となっていた。

検査所見：入院時の血液検査では血算，生化学に異常なし。頭部 MRI で右下丘に FLAIR 高信号かつ T₁WI 高信号の小病変を認めた (Fig. 3)。同病変は CT で高吸収であり，脳出血と診断した。ABR では I~V 波の潜時遅延はなかったが，左刺激で V 波の導出不良を認めた。純音聴力検査およびティンパノメトリーでは聴力に有意な異常を認めなかった (Fig. 4)。

入院後経過：入院時より降圧療法を開始した。脳血管造影で脳動静脈奇形や硬膜動静脈瘻は否定され，海綿状血管腫からの出血が疑われた。第2病日から静寂時に蝉の鳴声または鈴の音様の両側耳鳴を自覚した。第3病日には蝉の鳴声または鈴音が

浜辺の波のように強弱を伴って聞こえ（約 22 回/分の周期），それに重なるようにインベーター・ゲームの効果音のような「ピューン・ピューン」という高調電子音が重なる複合音に変化した。「蝉の鳴声または鈴の音」と「電子音」は交互に重なり合いながら繰り返された。第5病日には耳鳴の音量は半減し，周期は約 54 回/分に短縮した。以降も徐々に音は小さくなり，第10病日に軽度耳鳴を残して退院した。

考 察

本報告の2例はいずれも右下丘に限局した病変により，一定の周波数を有し，かつ経時的に性状が変化する特徴的な耳鳴を呈した。原因や病態に関わらず，片側下丘病変が特異な性状の両側性耳鳴を生じ得ることが示唆された。また，両例とも純音聴力検査およびティンパノメトリーは正常であったが，症例1では言語音声の聴取障害がみられた点が特徴的であった。さらに，ABRにおいて，両例とも右下丘病巣があり，左側刺激時の V 波導出不良を示し，片側下丘障害に矛盾しない所見と考えられた。

耳鳴は「明らかな体外音源がないにも関わらず感じる異常な音感覚」と定義され，自覚的耳鳴（患者のみが聴取）と他覚的耳鳴（体内音源に伴う）に大別される。他覚的耳鳴は拍動性（血管性）と非拍動性（筋性）に分けられ，拍動性では硬膜動静脈瘻，解離性動脈瘤，頸動脈狭窄，血管性腫瘍などが原因となる²⁾。一方，自覚的耳鳴の原因の多くは特異性であるが，本症

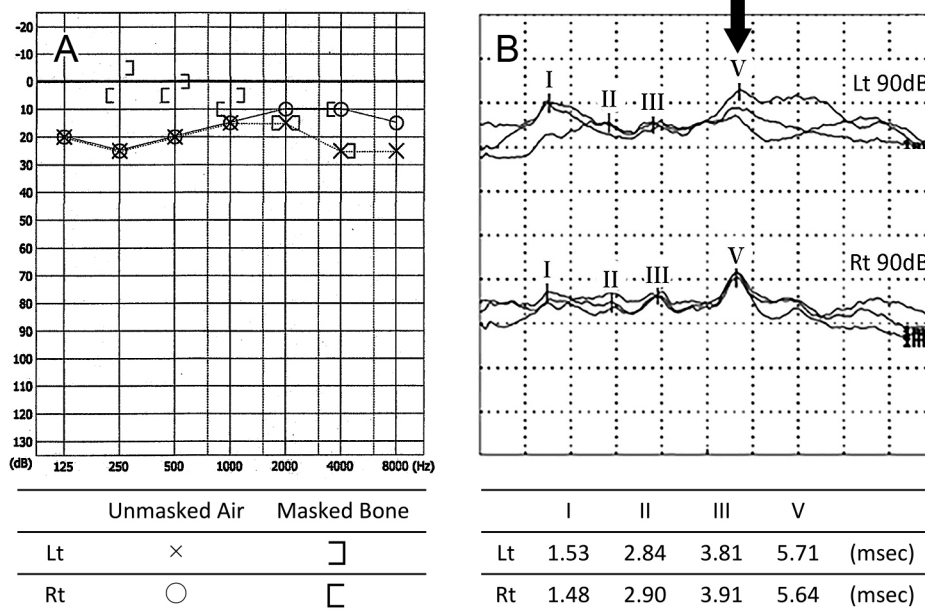


Fig. 4 Pure-tone audiometry and auditory brainstem response (ABR) waveforms and latencies in Case 2.

Pure-tone audiometry (A) and ABR (B). Pure-tone audiometry revealed no significant abnormalities in hearing (A). In ABR, wave V was poorly elicited by contralateral (left-sided) stimulation (arrows), whereas the latency of wave V remained within normal limits (B). Lt = left, Rt = right.

例のように脳血管障害や腫瘍、脱髄性疾患など中枢神経病変に起因することもある。その発生機序は中枢由来説が広く受け入れられており、聴覚路の求心性入力途絶による抑制系の低下と、中枢聴覚路の過剰興奮の関与が想定されている²⁾。

聴覚路における下丘は、蝸牛神経核、上オリーブ核複合体、外側毛帯核などの脳幹聴覚核群から入力を受け、内側膝状体へ出力する重要な中継核である。組織学的には、中心核とそれを囲む外側皮質・背側皮質から構成され、中心核には周波数に応じた明確なトノトピー構造が存在する¹⁾³⁾。コウモリなどの小動物を用いた生理学的研究から、下丘の役割として音の周波数弁別、音源定位（両耳間時間差に基づく音の空間認知）、言語音声の符号化（音声帯域周波数の純音には応答せずに言語音に強く応答する機能）などが推定されている⁴⁾⁵⁾。症例1では純音聴力が正常にもかかわらず言語音の聴取障害を認め、両例に一定周波数をもつ耳鳴がみられたことから、下丘の周波数弁別や言語音声符号化機能の障害が臨床症候として顕在化した可能性が考えられた。

既報13例の下丘病変では、原因は血管障害、腫瘍、Wernicke脳症など多岐にわたり、13例中6例で言語音聴取障害、4例でABR異常、6例で耳鳴が報告されている（Table 1）^{6)~17)}。Joswigらは右側0.5 kHz/45 dB、左側0.25 kHz/30 dBの具体的な周波数・音圧の耳鳴を報告しており、脳腫瘍に対する治療により消失した¹¹⁾。これらの報告は、下丘病変が特定周波数をもつ耳鳴の発生に直接関与し得ることを示唆している。

耳鳴の側性について、既報6例のうち両側耳鳴は2例で、いずれも両側下丘病変を有していた¹¹⁾¹³⁾。一方、片側耳鳴は3例で、いずれも片側の下丘病変により病変対側に耳鳴が生じていた⁶⁾¹⁵⁾¹⁶⁾。自験例2例はいずれも片側下丘病変でありながら両

側耳鳴を呈した点が特徴的である。症例2では発症初期に左耳鳴を自覚し、経過中に両側耳鳴へと変化し、静寂時に自覚されていたことから、下丘病変と同側の耳鳴は対側に比して軽度であった可能性がある。解剖学的に、聴覚路の大多数の神経線維は橋下部で対側に交叉して上位聴覚路を上行するが、一部の線維は下位聴覚路と同側を上行する¹⁾。このため、理論的には片側病変であっても両側性の聴覚症状や耳鳴が生じ得ると考えられる¹⁾。下丘病変に伴う耳鳴の側性や性状については、今後さらなる症例集積が求められる。

本報告の1例は多発性硬化症（multiple sclerosis, 以下MSと略記）であるが、MSによる限局性下丘病変や耳鳴を主訴とする既報は見当たらない。感音性難聴を初発症状とするMS例では突然発症の難聴が早期MSや女性に多い傾向があるとされるが、MSで聴覚障害が主訴となること自体が少ない¹⁸⁾。本症例は、MSにおける中枢聴覚路の多様な臨床像を示す1例と考えられた。

ABR所見について、自験例2例はいずれも右下丘病変に対応して左側刺激時のV波導出不良を示した。既報の13例の下丘病変のうち4例のABRにおいてV波の潜時延長やV波の振幅低下が認められ、自験例2例のABR所見と矛盾しないと考えられた。マウスの下丘破壊実験では、ABRにおけるV波およびVI波の消失が報告されており¹⁹⁾、波番号や発生源に種間での差異はあるものの、自験例2例や既報4例のABR所見と整合的であると考えられた。ABRは下丘を含む中枢聴覚路機能を反映する有用な補助検査であり、画像所見と併せた評価が重要と考えられた。

以上より、自験例および既報から、片側下丘病変の臨床的特徴として、①特徴的な両側性耳鳴（プロペラ音、ヒュンヒュン、

Table 1 Reported cases of lesions involving the inferior colliculus.

Author	Onset Age Sex	Diagnosis	Auditory Symptoms	Auditory brainstem response (ABR) findings
Izumi ⁶⁾	36 Male	Right brainstem hemorrhage	tinnitus on the left side, poor hearing of speech sounds	increased latency of wave V on the left side, poor derivation
Cerrato ⁷⁾	52 Male	Right inferior collicular infarction	sensation of bilateral ear wadding	increased latency of wave V and of the III to V interval on the left side.
Nakamura ⁸⁾	61 Male	Wernicke encephalopathy (bilateral inferior colliculus)	bilateral hearing loss, poor hearing of speech sounds	increased latency of the III to V interval on the left side.
Meyer ⁹⁾	36 Male	Resection of a tectal plate glioma	pure word deafness	normal
Flabeau ¹⁰⁾	31 Male	Wernicke encephalopathy (bilateral inferior colliculus)	tinnitus, hypoacusis	not examined
Joswig ¹¹⁾	19 Male	Pineal germinoma	pure word deafness, tinnitus recorded as 0.5 kHz/45 dB in the right ear and 0.25 kHz/30 dB in the left ear.	not examined
Gaspar ¹²⁾	12 Male	Pineal germ cell tumor	bilateral hearing loss, auditory hallucination	normal
Masuda ¹³⁾	48 Female	Resection of a pineal body tumor	bilateral tinnitus, word deafness	normal
Vitte ¹⁴⁾	57 Female	Head injury	bilateral hearing loss	normal
Vitte ¹⁴⁾	52 Male	After an embolization of a diencephalic arterio venous malformation	mild bilateral hearing loss	normal
Eftekharian ¹⁵⁾	32 Male	Left fibrolipoma	poor hearing of speech sounds, right hearing loss, right-sided tinnitus	not examined
Beucler ¹⁶⁾	32 Male	Left midbrain cavernous malformation	right-sided tinnitus	not examined
Johkura ¹⁷⁾	46 Male	Bilateral hemorrhage	impaired comprehension of speech and environmental sounds, impaired melody recognition	reduced amplitude and prolonged latencies of wave V on both sides

蝉鳴, 鈴音, 電子音など), ②耳鳴性状の経時的な変化, ③通常の聴力検査で検出困難な言語音の聴取障害, ④周波数弁別や音源定位の障害の可能性, ⑤ABRにおけるV波潜時延長または導出不良, が挙げられる。これらの所見が認められる場合には下丘病変を疑い, 逆に下丘病変を確認した際にはこれらの症候に留意して臨床評価を行う必要がある。

文 献

- 1) Winer JA, Schreiner CE. The central auditory system: a functional analysis. In: Winer JA, Schreiner CE, eds. The Inferior Colliculus. Berlin: Springer; 2005. p. 1-68.
- 2) 一般社団法人日本聴覚医学会編. 耳鳴診療ガイドライン 2019年版. 東京: 金原出版; 2019.
- 3) Malmierca MS, Izquierdo MA, Cristaudo S, et al. A discontinuous tonotopic organization in the inferior colliculus of the rat. J Neurosci 2008;28:4767-4776.
- 4) Goto K, Hiryu S, Riquimaroux H. Frequency tuning and latency organization of responses in the inferior colliculus of Japanese house bat, *Pipistrellus abramus*. J Acoust Soc Am 2010;128:1452-1459.
- 5) Tammer R, Ehrenreich L, Jürgens U. Telemetrically recorded neuronal activity in the inferior colliculus and bordering tegmentum during vocal communication in squirrel monkeys (*Saimiri sciureus*). Behav Brain Res 2004;151:331-336.
- 6) 泉 修司, 佐藤 斎, 窪田 和ら. 右下丘に局限した脳幹出血に伴う聴覚障害の1例. Audiology Japan 2006;49:755-756.
- 7) Cerrato P, Lentini A, Baima C, et al. Hypogeusia and hearing loss in a patient with an inferior collicular infarction. Neurology 2005;65:1840-1841.
- 8) 中村拓真, 今井啓輔, 濱中正嗣ら. ビタミン B1 補充後に聴力と下丘の MRI 異常信号の正常化を確認しえた Wernicke 脳症の1例. 臨床神経 2018;58:100-104.
- 9) Meyer B, Kral T, Zentner J. Pure word deafness after resection of a tectal plate glioma with preservation of wave V of brain stem auditory evoked potentials. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996; 61:423-424.

- 10) Flabeau O, Foubert-Samier A, Meissner W, et al. Hearing and seeing: unusual early signs of Wernicke encephalopathy. *Neurology* 2008;71:694.
- 11) Joswig H, Schönenberger U, Brügge D, et al. Reversible pure word deafness due to inferior colliculi compression by a pineal germinoma in a young adult. *Clin Neurol Neurosurg* 2015; 139:62-65.
- 12) Gaspar N, Verschuur A, Mercier G, et al. Reversible hearing loss associated with a malignant pineal germ cell tumor. *J Neurosurg* 2003;99:587-590.
- 13) Masuda S, Takeuchi K, Tsuruoka H, et al. Word deafness after resection of a pineal body tumor in the presence of normal wave latencies of the auditory brain stem response. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000;109:1107-1112.
- 14) Vitte E, Tankéré F, Bernat I, et al. Midbrain deafness with normal brainstem auditory evoked potentials. *Neurology* 2002;58: 970-973.
- 15) Eftekharian K, Sharifi G, Eftekharian A, et al. Contralateral tinnitus and hearing loss due to a tumor at the region of inferior colliculus: illustrative case. *J Neurosurg Case Lessons* 2022; 3:CASE21624.
- 16) Beucler N. Crossed brainstem syndrome of the tectal plate's inferior colliculus revealing quadrigeminal midbrain cavernous malformation. *World Neurosurg* 2025;194:123466.
- 17) Johkura K, Matsumoto S, Hasegawa O, et al. Defective auditory recognition after small hemorrhage in the inferior colliculi. *J Neurol Sci* 1998;161:91-96.
- 18) Di Stadio A, Dipietro L, Ralli M, et al. Sudden hearing loss as an early detector of multiple sclerosis: a systematic review. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2018;22:4611-4624.
- 19) 船井洋光. 聴性脳幹反応と下丘. *日本耳鼻科学会会報* 1984;87: 785-799.

本報告の要旨は、第234回日本神経学会関東・甲信越地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

COI : 著者全員に本論文に関連し、開示すべきCOI状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

***Corresponding author** : 他田正義, E-mail: tadamasa@hosp.niigata.niigata.jp

新潟市民病院脳神経内科 (〒950-1197 新潟県新潟市中央区鐘木463番地)

Two cases of unilateral lesion of the inferior colliculus presenting with temporally changing, distinctive tinnitus and hearing impairment

Ryutaro Hanyu, M.D.¹⁾, Yusuke Sakata, M.D.²⁾, Hiroshi Matsuyama, M.D., Ph.D.³⁾, Aki Sato, M.D., Ph.D.¹⁾,
Shuichi Igarashi, M.D., Ph.D.¹⁾ and Masayoshi Tada, M.D., Ph.D.¹⁾

1) Departments of Neurology, Niigata City General Hospital

2) Departments of Cerebrovascular Medicine, Niigata City General Hospital

3) Departments of Otolaryngology, Niigata City General Hospital

Abstract: We report two cases of unilateral lesion of the inferior colliculus presenting with distinctive tinnitus and hearing impairment. Case 1 was a 40-year-old woman under treatment for multiple sclerosis who developed sudden tinnitus in her bilateral ears, initially resembling a “propeller”-like sound, which evolved into high-pitched “hyun-hyun” tones and subsequently into sustained “hyuun-hyuun” tones. She also exhibited impaired perception of spoken language. Brain MRI revealed a new small lesion in the right inferior colliculus. Case 2 was a 49-year-old man who experienced sudden onset of tinnitus characterized by alternating cicada-like, bell-like, and electronic “pyuun-pyuun” sounds. MRI revealed a small hemorrhage in the right inferior colliculus. In both cases, the characteristics of tinnitus changed over time and was accompanied by impaired recognition of speech sounds. These findings suggest that unilateral inferior colliculus lesions, a relay nucleus of the auditory pathway, can cause temporally evolving tinnitus and selective hearing deficits, symptoms that have been rarely reported.

Key words: inferior colliculus, tinnitus, multiple sclerosis, auditory brainstem response, speech sounds

Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2026;66:293-298

doi: 10.5692/clinicalneurology-002193