

図2 クプラの形態変化

コントロール群のクプラ (a) は正常。循環障害群 (b, c) では、クプラ頂部辺縁からの萎縮がみられた。矢印：萎縮したクプラの辺縁

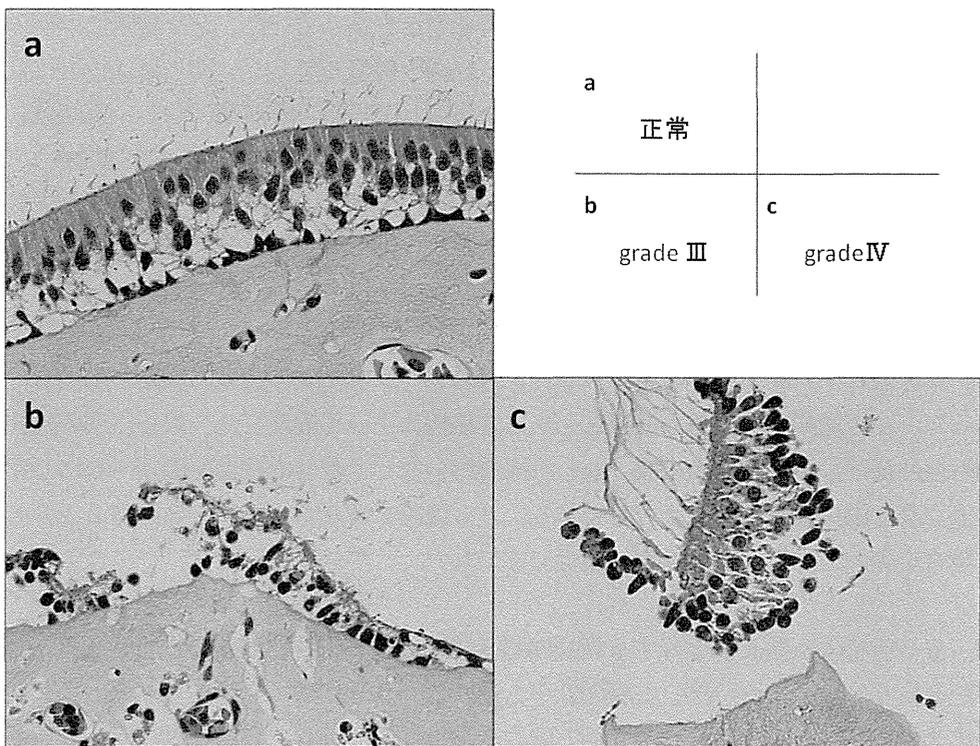


図3 感覚上皮の障害

コントロール群の感覚上皮 (a) は正常。循環障害群 (b, c) では、感覚上皮が基底膜から剥離していた。基底膜側に比べてクプラ側の障害は軽度である。

32. 特発性難聴に伴う平衡機能障害の検討

中川貴仁、長沼英明、落合敦、加納孝一、細野浩史、徳増厚二、岡本牧人（北里大）

[はじめに]

特発性難聴（特発性両側性進行性感音難聴）とは、1、進行性、2、原因不明、3、両側性、以上3条件を満たす感音難聴と定義されている。

一般的に特発性難聴は、徐々にもしくは急速に難聴が進行し、治療には抵抗性を示し、聴力の回復はみられずに不可逆的に難聴が進行していく、という経過を示すことが多い。

難聴の進行とともに耳鳴・耳閉感といった蝸牛症状を伴うことは稀ではないが、めまいを伴うことは少ない。また繰り返すめまいを伴うものは特発性難聴からは除外するとされている。しかし実際の診療ではいわゆる「特発性難聴」にめまいを伴う症例は散見されるため今回、特発性難聴に伴う平衡機能障害について検討した。

[対象と方法]

すでに特発性難聴と診断され、2000年以降に当院めまい外来を受診し、特発性難聴に伴う平衡障害と診断された14症例（男性6例、女性8例）を対象とし、年齢・性別等の傾向、めまいの性状・眼振・重心動揺検査・温度刺激検査などの神経耳科学的検査所見を検討した。尚、全14症例のなかには、MRIもしくはCTで頭部に異常を認めている症例はなかった。

[症例]

特発性難聴にめまいを伴う典型的3症例を提示する。

（症例1）37歳女性。20歳頃から徐々に進行する両側の聴力低下を自覚していた。22歳時に両側の聴力低下とともに浮動性めまいが出現した。24歳時より当科にて経過を観察しており、聴力は進行性に低下し28歳時に両側聾となった。また当科通院中も浮動性めまいを反復している。既往歴、なし。家族歴、なし。聴力の経過を図1～3に示す。平衡機能検査は24歳時に施行しており、温度眼振検査は少量注水法（20℃、5ml）を施行し、当施設の正常値は20°/秒以上であるが、右29°/秒、左23°/秒と両側とも正常であった。直立重心動揺検査、閉眼時の1分間直立総軌跡長（以下、直立重心動揺検査と示す）は2966mmであり立ち直り障害を認めた（当施設の正常値は1400mm以下）。

（症例2）64歳男性。41歳時に右聴力低下を認め、当科を受診した。右突発性難聴の診断で加療したが聴力の改善を認めなかった。43歳時には左聴力低下とともに回転性めまいも出現した。以後、回転性めまいを繰り返し聴力も進行性に低下している。既往歴、なし。家族歴、なし。聴力の経過を図4～6に示す。平衡機能検査として、直立重心動揺検査を2回施行しており、43歳時2643mm、58歳時2196mmと2回とも立ち直り障害を認めた。温度眼振検査は施行していない。

（症例3）73歳女性。53歳時より徐々に進行する両側の感音難聴を認め当科にて経過を観察していた。55歳時に回転性めまいを自覚し、めまいに伴い右聴力低下も認めた。56歳時に立ちくらみ様のめまいを自覚し、その後浮動性めまいを反復している。また両側の聴力も進行性に低下している。既往歴、なし。家族歴、なし。聴力の経過を図7～9に示す。平衡機能検査として、温度眼振検査を2回施行しているが、55歳時は右3°/秒、左16°/秒と右耳はCP、左耳はCPが疑われたが、61歳時には右33°/秒、左42°/秒と改善していた。また55歳時に施行した直立重心動揺検査では1554mmと立ち直り障害を

認めた。

[結果]

難聴を初めて自覚した年齢は2歳から54歳で平均 25 ± 19 歳、めまいを初めて自覚した年齢は12歳から56歳で平均 37 ± 15 歳であった。また難聴を初めて自覚してからめまいを初めて自覚するまでの期間は短い症例で1年間、長い症例で47年間、平均して 12 ± 12 年間であった。

平衡機能検査としては、直立重心動揺検査は全14症例に施行しており、温度眼振検査は7症例に対して施行した。

直立重心動揺検査は閉眼時の1分間直立総軌跡長を記録し、全14症例中9症例に前庭の機能低下を認めた。また難聴を初めて自覚してからめまいを初めて自覚するまでの期間が短い症例のほうが、1分間直立総軌跡長がより長い傾向を示した。

温度眼振検査は少量注水法(20℃、5ml)を施行しており、当施設の正常値 20° /秒に満たないものを半規管の機能低下として判断したが、7症例中6症例に外側半規管の機能低下(CP5例 CP疑い1例)を認めた。また6例は全て両側とも正常下限以下であった。

[考察]

特発性難聴は両側性に進行する原因不明の感音難聴である。また、繰り返すめまいを伴うものは特発性難聴からは除外するとされているが、本症例のように特発性難聴にめまいを伴った症例を多数認めた。中でも、めまいに伴い聴力低下が進行した症例を多く認めた。突発性難聴の場合は、めまいを伴う症例のほうが聴力の予後が悪いとの報告^{1) 2)}と、前庭機能障害の有無と聴力の予後は無関係であるとの報告^{3) 4)}の両方が見受けられる。特発性難聴についての報告は渉猟し得なかったが、めまいに伴い聴力低下が進行している症例が多数存在したことから、めまいを伴う症例のほうが聴力低下の予後も悪いことが想定される。しかし、今回の報告ではめまいを伴わない症例との比較はしておらず、今後検討が必要である。

また、難聴を初めて自覚してからめまいを初めて自覚するまでの期間が短い症例のほうが、直立重心動揺検査にて1分間直立総軌跡長が長く、前庭の機能低下が強い傾向を認めた。温度眼振検査については全例には施行していないため外側半規管機能については比較できないが、前庭の機能を平衡機能と置き換えて考えると、難聴を初めて自覚してからめまいを初めて自覚するまでの期間が短い症例のほうが、平衡機能がより強く障害されている傾向を認めたと考えられる。原因としては、難聴出現からめまい出現までの期間が短いほうが、1) 前庭の代償が働きにくいこと、2) 内耳の環境を整える膜タンパクやチャンネル等の障害がより強いと想定されること、などが考えられた。

[結論]

いわゆる「特発性難聴」に平衡障害を伴う症例を認めた。中でも、めまいに伴い聴力低下が進行した症例が散見された。また、難聴を初めて自覚してからめまいを初めて自覚するまでの期間が短い症例で、平衡機能がより強く障害されている傾向を認めた。

これら特発性難聴に平衡障害を伴う症例は本来、特発性難聴の診断からは除外されるものであり、今後どのように扱うか検討が必要である。

[参考文献]

- 1) 吉田 昭男、他：平衡機能検査よりみた突発性難聴の予後. 耳喉 49 : 521~526, 1977
- 2) 田中 耕一、他：過去6年間の突発性難聴の統計的観察—特に眩暈の有無について—. 耳鼻臨床 72 : 1203~1210, 1979
- 3) 立木 孝：所謂「突発性難聴」の統計的観察. 日耳鼻 72 : 1628~1634, 1969.
- 4) 山崎 芳樹：突発性難聴例の前庭機能について. 耳鼻と臨床 4 : 149~153, 1958.

図1

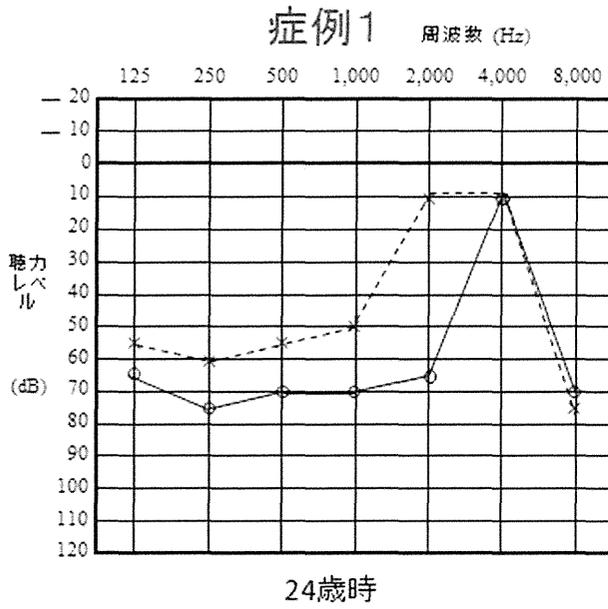


図2

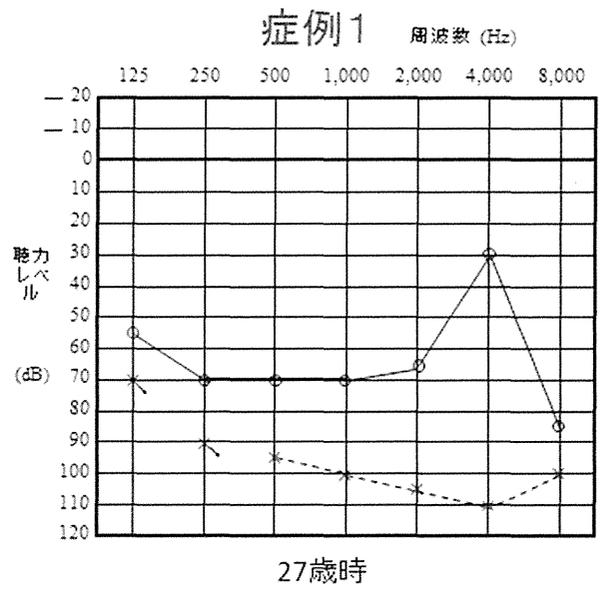


図3

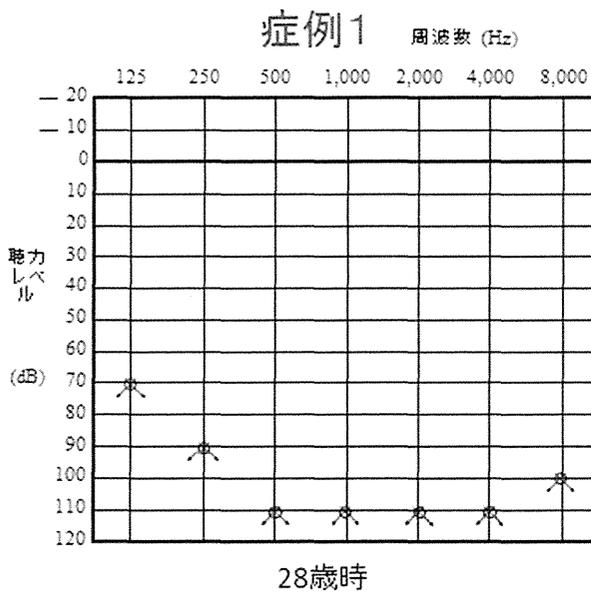


図4

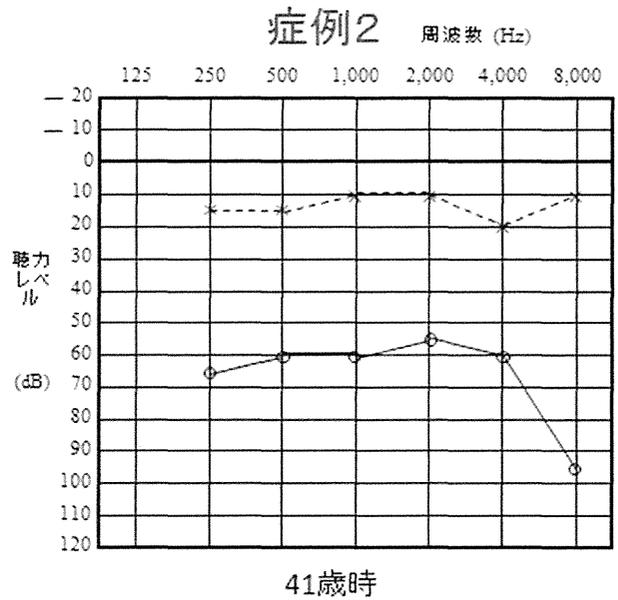


図5

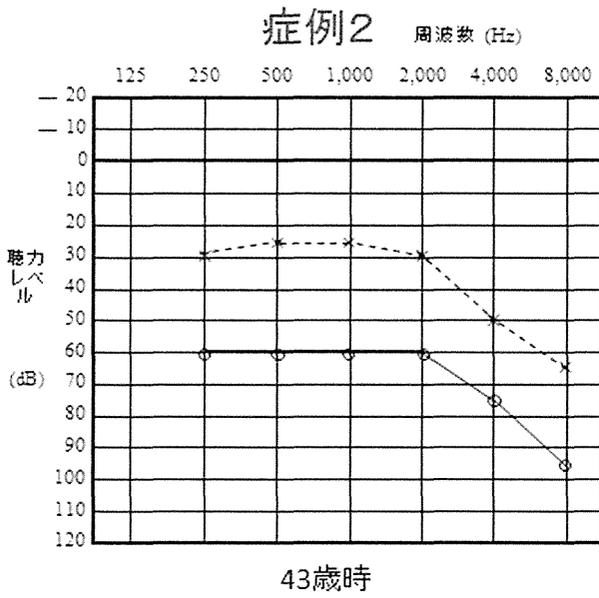


図6

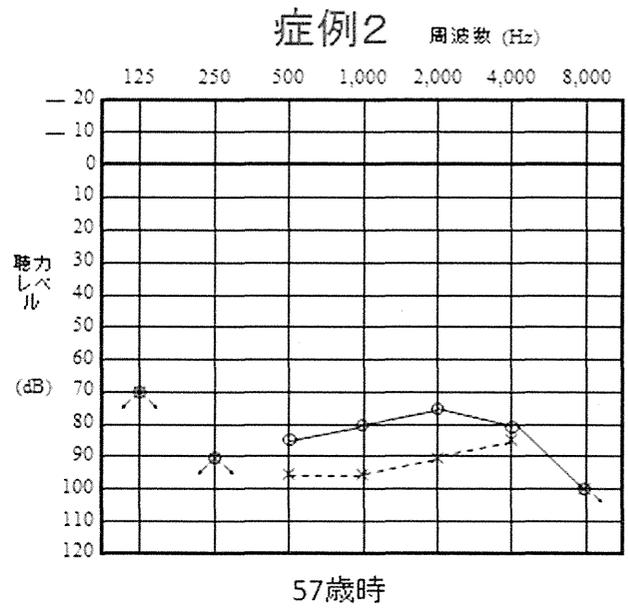


図7

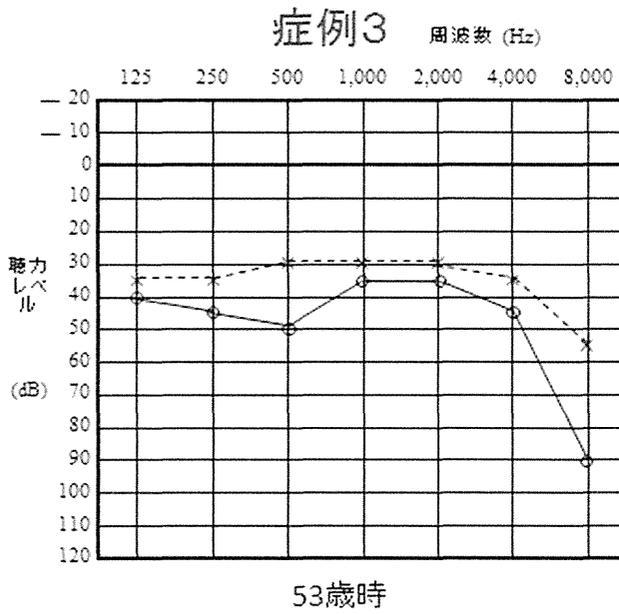


図8

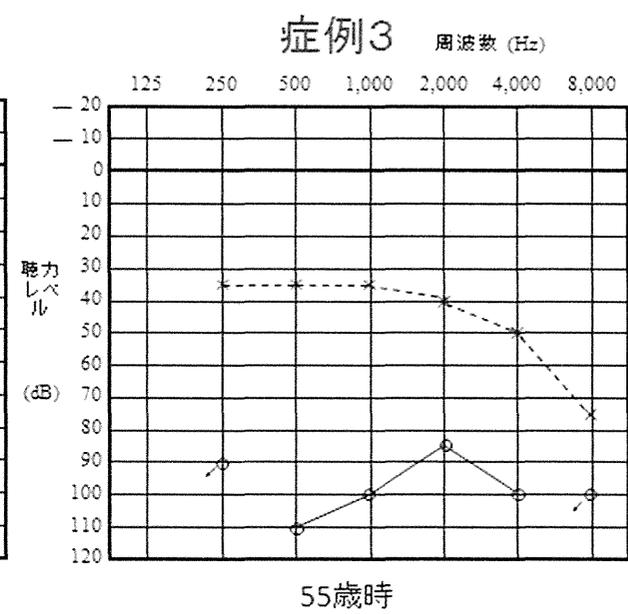
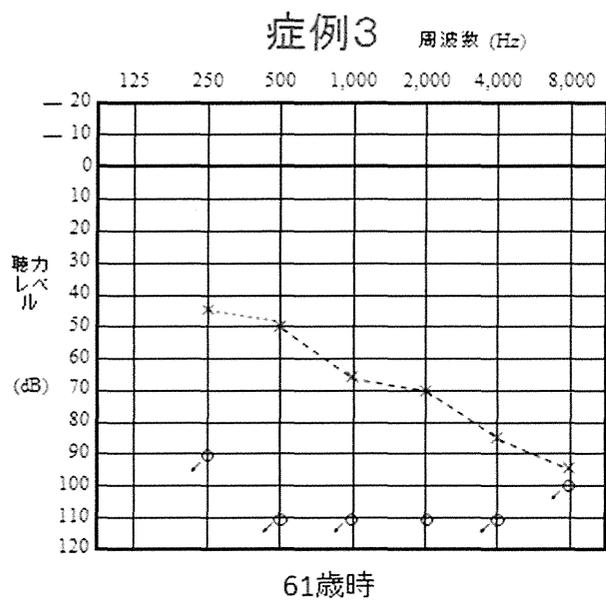


図9



33. 予後不良の急性低音障害型感音難聴の症例

細野浩史, 長沼英明, 落合敦, 中川貴仁, 加納孝一, 徳増厚二, 岡本牧人 (北里大)

[はじめに]

急性低音障害型感音難聴は1978年に小林ら¹⁾にはじめて報告され、1982年に阿部ら²⁾により急性低音障害型感音難聴と以下の様に定義された。①急性あるいは突発性に蝸牛症状が出現する。②難聴は低音障害型である。③難聴の原因は不明・不確実である。④めまいを伴わない。その後急性低音障害型感音難聴の概念が浸透し、様々な施設で長期報告がなされた。これまで比較的予後が良好な疾患と考えられていたが、再発・反復・メニエール病への移行症例が存在することが報告されている。

今回、我々は長期経過する中、急性低音障害型感音難聴で発症するも高度の難聴に進行する症例を経験したので報告する。

[症例]

症例1 48歳女性、既往歴：子宮全摘後。

2007年2月突然の右耳鳴りを生じたため近医を受診し、低音部急性感音難聴の診断のもとステロイド治療するも改善なく当院紹介とされた。当院での聴力検査にて両側の低音障害型感音難聴を認めた(図1)。めまいがないため両側急性低音障害型感音難聴と診断した。ATP/メコバラミン/ユビデカレノン内服(以下ATP3種)加療するも3か月後に聴力変化なく終診となった。その後軽度の耳鳴りが反復していたが、難聴やめまいの自覚はなかった。

2011年5月から右聴力低下、右耳鳴りの増悪を認めた。近医でステロイド治療されたが改善なく当院を紹介され受診した。右聴力の増悪(6分法で85 dB)を認め、入院加療となった(図2)。めまい症状は認めなかった。ステロイド・プロスタグランジンなどを用いて治療し、20 dB程度の改善を認めた。その後聴力変化はなかった。

症例2 41歳男性、既往歴：糖尿病。

1980年、近医にて右低音障害型感音難聴と診断、当院を紹介され受診した。初診時の聴力を図3に示す。ステロイド治療するも、聴力の改善を認めずその後来院しなかった。1988年再診し、右高音漸傾型の聴力低下を認めた(図4)。イソソルビドを処方するも、その後再び来院せず。2008年8月、徐々に聞こえが悪くなったことを主訴に当院を再診し、右聴力の増悪(6分法で右101 dB)を認めた(図5)。めまいはなかった。悪化後イソバイドで治療するも改善なかった。1年後再度聴力悪化し、ステロイド治療するも改善なく経過している。

症例3 66歳の女性、既往歴：高血圧。

1996年1月、右耳閉感を自覚し当院を受診した。急性低音障害型感音難聴の診断のもと(図6)イソソルビド/ATP3種で治療したが、その後は受診なかった。1999年7月、疲労の度に繰り返す右耳閉感・右耳鳴りを自覚した。当院を再診し、高音部の聴力の悪化を認めた(図7)。ステロイド・イソソルビドにて治療するも、聴力は徐々に悪化し、2009年4月には6分法で約50dBまで低下した(図8)。

[結果]

今回経験した6症例の既往歴・初期治療・悪化形式・悪化までの期間・悪化時の治療・めまいの有無を表1に示す。

症例の年齢範囲は34～73歳(平均51.6歳)であり、糖尿病・高血圧の基礎疾患を持つ症例が多かった。初期

治療としてストロイド・イソソルビド・ATP3種を使用した。聴力悪化形式は急性に増悪する症例と高音部聴力障害から徐々に悪化する症例の2通りはであった。急性に増悪する（徐々に悪化する症例は悪化時期）までの期間は1～18年（平均6.3±5.6年）であった。

[考察]

本疾患の病態は内リンパ水腫説が有力である³⁾。症例1、4、6は急性に、一方症例2、3、5は徐々に聴力が悪化した。後者は高音部の聴力の悪化を経過中に認めた。本症例の聴力の悪化形式はメニエール病に類似していると考えられた。糖尿病、慢性関節リウマチ、高血圧などを合併した症例が存在し、基礎疾患が内耳循環障害の悪化に寄与する可能性が示唆された。

低音障害型感音難聴の中にメニエール病に移行せず悪化する症例が含まれ、悪化まで平均約6年・最長で18年かかるものがあった。長期経過で悪化することを考慮し、その診療にあたるのが重要と考えられ、このような高度の聴力低下を防ぐためには、病初期からの内耳循環を改善する治療の必要性が示唆された。

[結論]

内耳循環を障害する基礎疾患が存在する場合、高度の聴力低下を示す可能性が考えられた。急性低音障害型感音障害型の患者が経過中に悪化することを念頭に置き、経過観察を怠ってはならないと考えた。

[参考文献]

- 1) 小林央雄、小林玲子：急性低音障害型感音難聴。耳鼻24：656-659、1978
- 2) 阿部 隆：急性低音障害。耳喉54：385-392、1982
- 3) 佐藤宏昭；急性低音障害型感音難聴をめぐる諸問題：Audiology japan 53 241-250 2010

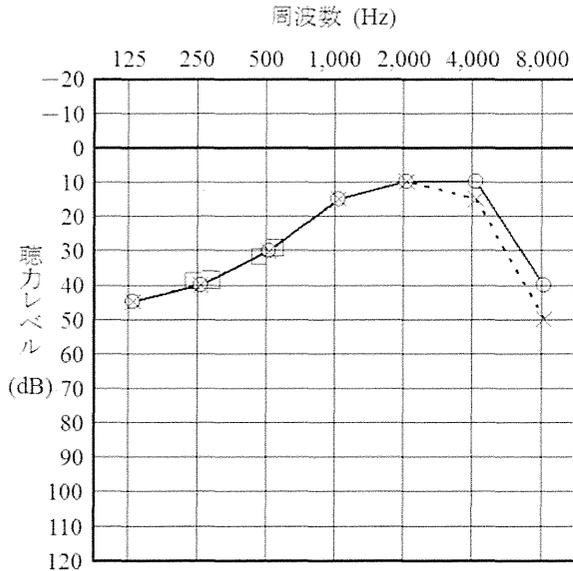


図1 症例1 2007年2月の純音聴力検査図

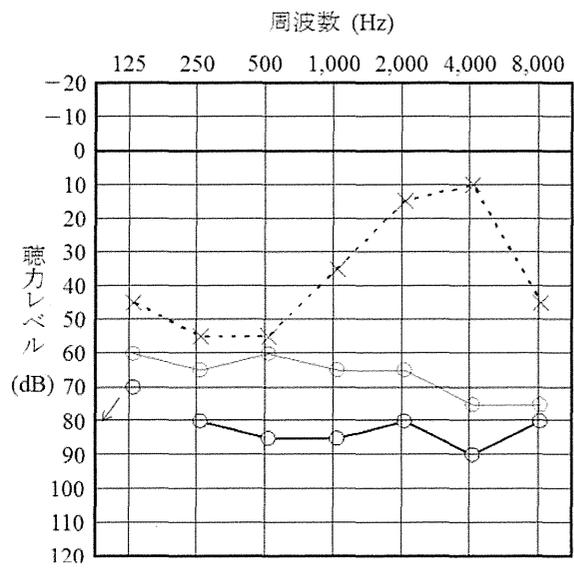


図2 症例1 2011年5月 (黒) 聴力悪化時・20年6月治療後改善時 (赤) の純音聴力検査図

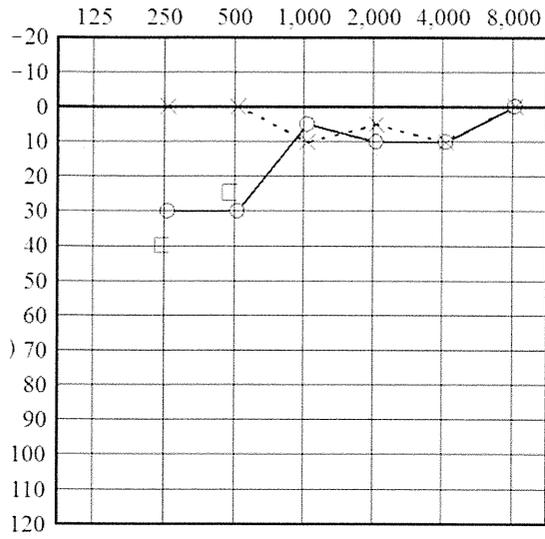


図3 症例2 1980年の純音聴力検査図

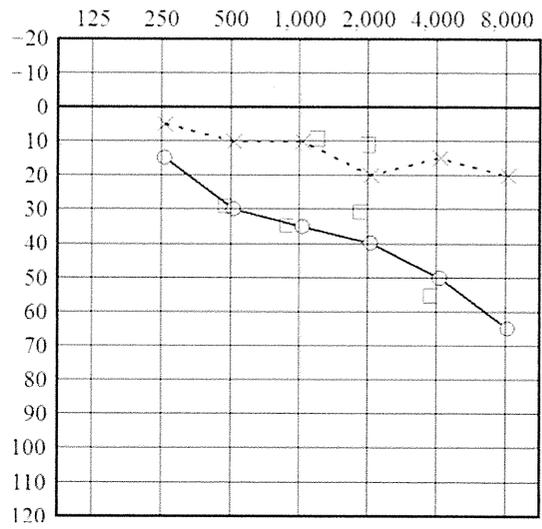


図4 症例2 1988年の純音聴力検査図

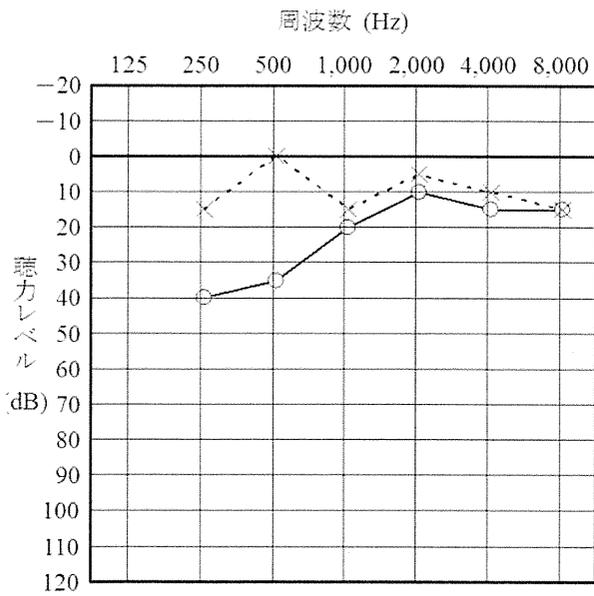


図5 症例2 2008年の純音聴力検査図症例3

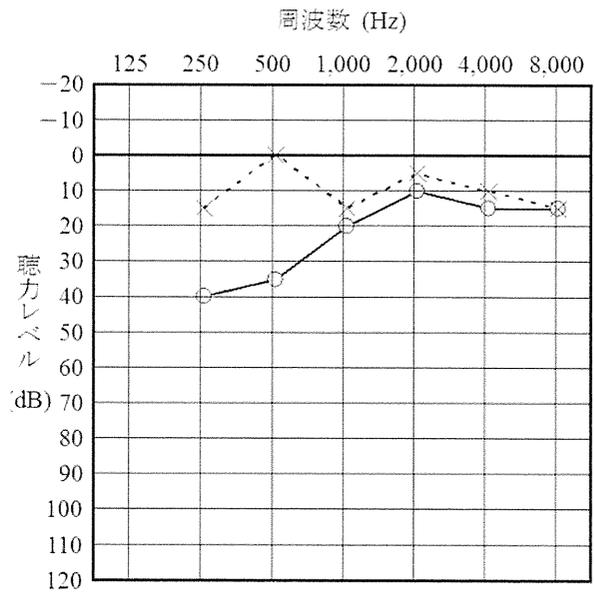


図6 症例3 1996年1月の純音聴力検査図

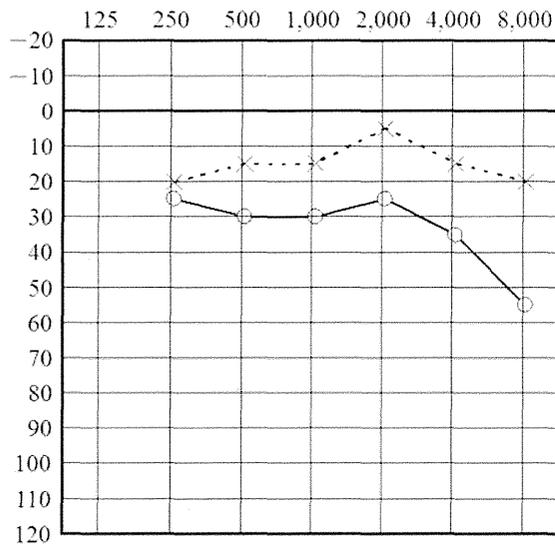


図7 症例3 1999年7月の純音聴力検査図

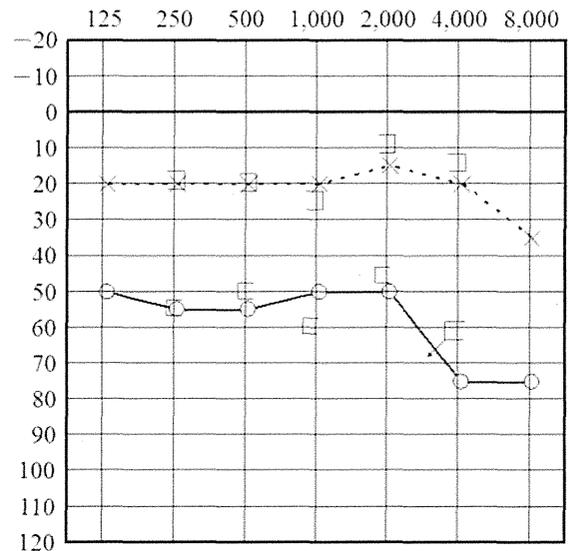


図8 症例3 2009年4月の純音聴力検査図

表1 急性低音障害型感音難聴でメニエール病に移行せずに高度の難聴に進行した6症例のまとめ

年性	患側	既往歴	初期治療	悪化型	増悪までの期間	主な治療 (ATP3種全例)	めまいの有無	
症例1	48女	両側	子宮全摘	ステロイド/ ATP3種	急性	約4年	ステロイド/ PGE1点滴	なし
症例2	41男	右	糖尿病	ステロイド/ ATP3種	徐々に	約8年	ステロイド/ イソソルビド	なし
症例3	66女	右	高血圧	イソソルビド/ ATP3種	徐々に	約3年	ステロイド/ イソソルビド	なし
症例4	34男	右	なし	ATP3種	急性	約18年	ステロイド	なし
症例5	48女	右	糖尿病 リウマチ	ATP3種	徐々に	約4年	ステロイド	頭位変換時あり
症例6	73男	両側	なし	不明	急性	約1年	ステロイド	なし

34. video Head Impulse Test (vHIT) による半規管機能検査

新藤 晋、杉崎一樹、伊藤彰紀、柴崎 修、池園哲郎 (埼玉医大)

[はじめに]

一側半規管機能低下 (CP ; canal paresis) を検出することは、めまい疾患の患側を決定する上で重要である。CP を検出する検査として、本邦では温度刺激検査や頭振り刺激検査 (head shaking nystagmus) が主に行われている。上記以外に CP を検出する検査として Head impulse test (HIT; 別名 head thrust test, Halmagyi and Curthoys test) が知られている¹⁾。しかし手技が難しく経験を積む必要あること、catch up saccade が肉眼では検出できない、いわゆる covert catch up saccade を呈する症例が存在すること、catch up saccade の判定が主観的となる等の理由から、本邦において HIT はあまり普及していなかった。

近年、HIT の欠点を補った高速度カメラと加速度センサーを利用した video Head impulse test (vHIT) が開発され、欧州やオーストラリアを中心に研究が進んでいる²⁾。今回は、当科で行なった vHIT の検査結果とその解釈、課題や将来性について報告する。

[対象と方法]

使用機器 ; ICS impulse (Otometrics社製)

対象者

健常者 ; 9名 (25歳~49歳)
めまい患者 ; 9名

上記の被験者に対し、lateral方向へのhead impulseを加えた際のVORを、vHITを用いて記録を行なった。head impulseは左右とも最低20回ずつ施行し、得られたVORgain とcatch up saccadeの有無につき検討を行なった。

Head impulseを行なう際、適切な回転速度 (100~250° /sec) と頸部の固定が重要である。使用したvHITでは①slow (回転速度の遅いもの)、②overshoot (回転刺激後の頸部固定が適切でないもの) と判定された回は自動的にrejectされるよう設定されている。

[結果]

1. 健常者群

catch up saccadeは全例とも認められなかった。VORgainは2例 (2耳) でそれぞれ0.73、0.78と軽度低下 (正常0.80以上) を認めた他、正常範囲内であった。また同一被験者において視標をしっかりと注視させた場合のVOR gainは右1.09、左1.00であったのに対し、ぼんやりと正面を見た場合のVORは右0.34、左0.37と高度低下を示したが、catch up saccadeは認められなかった。正常例をFig. 1に供覧する。

2. めまい患者群

9例中7例でVORgainの低下を認めた。Catch up saccadeも9例中7例でも認められた。代表的な症例を供覧する。(Fig. 2)

症例 ; 67歳男性 アミノグリコシド系薬剤使用後の難聴、平衡障害

【既往歴】 DM CRF (透析中)

【現病歴】

2年前に腹膜炎になり、他院でアミノグリコシド系の点滴治療を受けた後から難聴および平衡障害が出現した。歩行すると景色が上下に動くような感じがする。1年前に左耳に対し人工内耳埋め込み術を施行し、聞き取りの改善は得られたが、平衡障害の症状が変わらないため、精査希望にてvHITを施行した。

【結果】

VOR gain	右 ; 0.18
(正常0.8以上)	左 ; 0.05

Catch up saccade 両側とも明瞭なOvert and Covert catch up saccadeを認めた。

【判定】

両側高度CP

【考察】

Head impulse testは1988年にHalmagyiとCurthoysが提唱した半規管機能検査である。被験者に視標を注視させつつ頭位を急速に回旋させた際、健常者ではVORが働き視標を注視し続けられるが、高度CPを有する患者ではVORが充分働かず、視標と大きなズレが生じる。その際、直後に視標を追跡しようとして出現するsaccade (catch up saccade)を確認することでCPを判定するというものである。但し、本邦ではHITはほとんど普及していない。その理由として以下の点が考えられる。HITと似た検査に頭振り刺激検査があるが、頭振り刺激検査で生じる眼振は数秒間持続するため判定は容易である上、誘発された眼振をビデオ記録することにより客観性をもたせることが可能であるが、HITでは患者の頭部を急速に回転させた直後に一瞬だけ生じるcatch up saccadeを、検者の目視のみで判定するため非常に主観的で、検者による差異が大きいと捉えられていること。また温度刺激検査では最大緩徐相速度を数値化することで半規管機能を定量化することができるが、HITは定性のみの検査であることなどが挙げられる。

近年になり、上記の欠点を解消したvideo HIT (vHIT)が開発された。本装置を利用することにより、VOR gainの定量化やcatch up saccadeのグラフ化やビデオ記録が可能となった。さらに、catch up saccadeには、HITで認識されていた目視できるovert catch up saccade(overtとは「明らかな」の意)だけでなく、目視できないcovert catch up saccade(covertとは「隠れた」の意)も存在すること、さらに両者が合併したタイプも存在することなど、vHITによる新たな知見が得られている。

vHITには上記の利点だけでなく、①生理的な頸部運動に近い2Hz以上の周波数を検査できること、②温度刺激検査では一側を検査すると反対側を検査するまでに数分間のインターバルが必要なのに対し、vHITは両側の半規管を同時に検査できること、③検査にともなう不快感がほとんどないこと、④、外側半規管だけでなく、前半規管、後半規管のVOR gain およびcatch up saccadeも同様に検査することが可能なこと³⁾等、数多くの利点を有している。一方、安定して正しい検査結果を出すために検者が手技に習熟する必要があることや、被験者が視標を注視していなかったり、頸部の緊張が取れないと正しく検査できないことが課題として挙げられる。

今回の検討では、vHITを用いることでめまい患者群にて高確率でCPを検出することができ、温度刺激検査でしばしばみられるような検査に伴うめまいや吐き気等の有害事象を生じることもなかった。vHITは安全性が高く、外来でも素早く簡単にCPを検出できることから、めまい診療において有用であることが示唆された。

【結論】

vHITを用いた半規管機能検査は多くの長所を有しており、近年欧州を中心に注目されている新しい検査法である。今後、温度刺激検査、頭振り眼振検査に続く新たな半規管機能検査として有用と考えられる。

【参考文献】

1) Halmagyi GM, Curthoys IS. A clinical sign of canal paresis. Arch Neurol. 1988 Jul; 45(7):737-9.

- 2) Weber KP, MacDougall HG, Halmagyi GM, Curthoys IS. Impulsive testing of semicircular-canal function using video-oculography. *Ann N Y Acad Sci.* 2009 May; 1164: 486-91.
- 3) Ahmed RM, Hannigan IP, MacDougall HG, Chan RC, Halmagyi GM. Gentamicin ototoxicity: a 23-year selected case series of 103 patients. *Med J Aust.* 2012 Jun 18; 196(11):701-4.

Fig.1 正常例

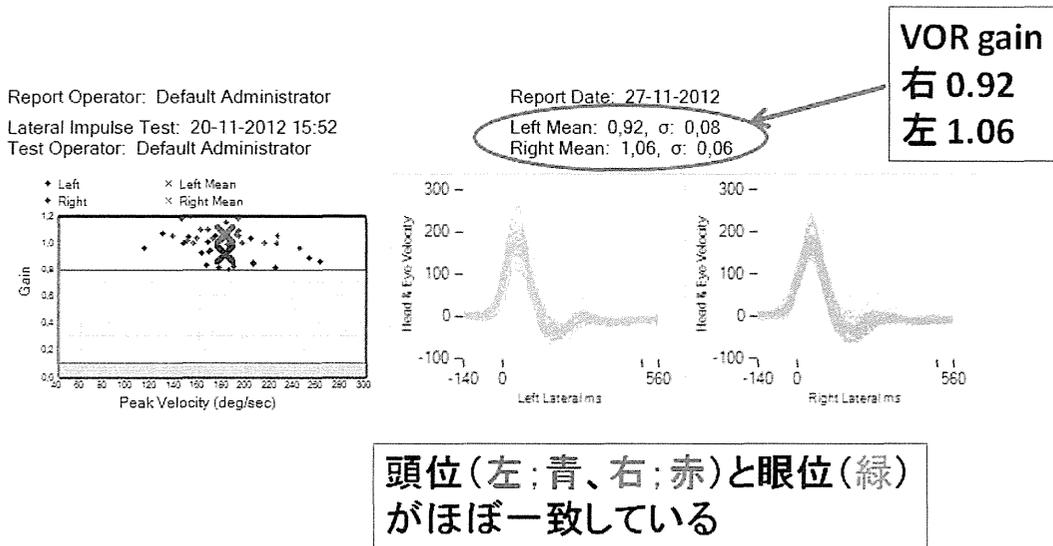
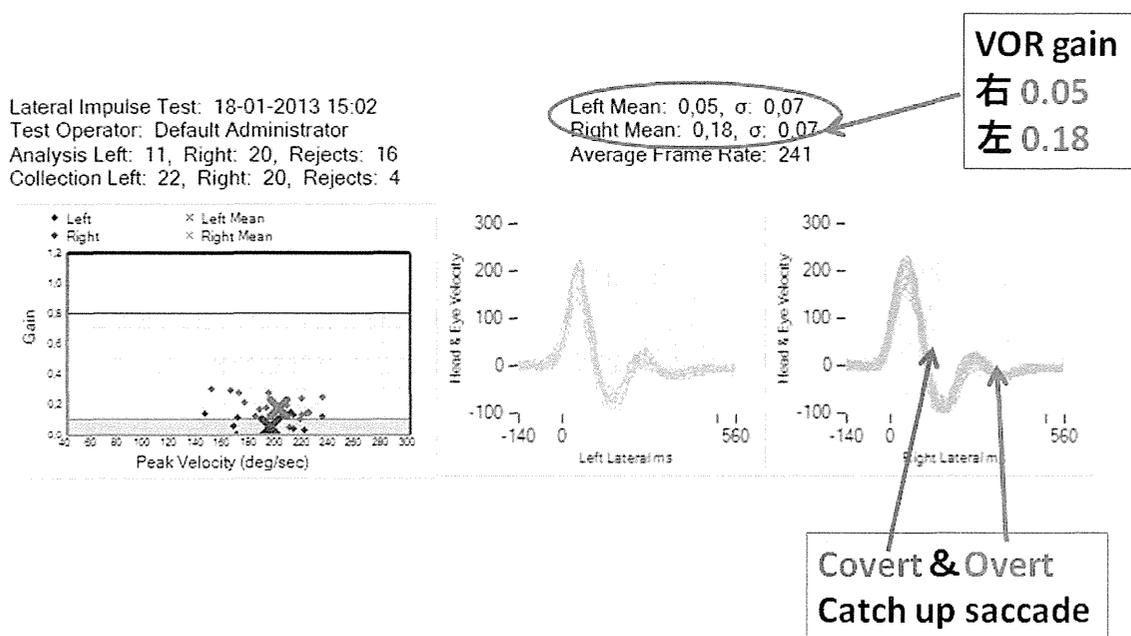


Fig.2 両側高度CP例



35. 難治性のめまいと外リンパ瘻

池園哲郎、松田帆、新藤晋、杉崎一樹、伊藤彰紀、柴崎修、水野正浩（埼玉医大、埼玉医大神経耳科）

[はじめに]

CTP 陽性例の外リンパ瘻の症状、生理学的所見をみても、下記のような特徴があり、症状、生理学的検査所見からは確定診断が難しいことを示している。

- ・突発的、または数日間の経過で発症する
- ・難聴、耳鳴、耳閉塞感、めまい、平衡障害などの症状が短期間に変動する
- ・障害の程度は様々であり、明らかな異常がないものから、高度機能障害までである。

主訴は難聴であることが多く、変動性、進行性難聴などの経過が診断の参考となる。一方で、あきらかな難聴を伴わず、めまいを主訴とする外リンパ瘻の存在は以前から指摘されていた。今回我々はエライザ法を導入し、より特異度・感度を上げた検査を実施したところ、めまいを主訴とする CTP 陽性外リンパ瘻症例があることが判明してきた。これらの症例に焦点をあてて報告する。

また、外リンパ瘻診断基準改定の際にこれらの症例の特徴を盛り込むこととなったので併せてご報告する。

[対象と方法]

- ・検査方法

平成21年より三菱化学メディエンスと共同開発したウェスタンブロット法で臨床検体の検査を開始した。ヒトリコンピナントCTP蛋白0.27ngを検出限界と設定し、これをspiked standardとして検査を規準化、精度管理を行った。平成24年4月より、(株)免疫生物研究所IBLと共同開発した高感度エライザでの検査を開始した。

・対象症例 H21.4.1～H24.10.11の約729検体である。これらの検体についてはウェスタンブロットとエライザ両方で検査を行い結果を照合している。

[結果]

今回の対象期間中の外リンパ瘻症例をについて、主なカテゴリー別に分類し、その中の陽性例数の一部を抜粋して提示する(表1)。なお、現在症例レジストリを進めており表1の例数は症例情報が入手できたもののみである。外リンパ瘻疑い例の約2割程度がCTP陽性であった。表1の症例の中で、めまいを主訴とする特徴的な3症例の詳細を表2にまとめた。症例C(自験例)について、聴力と眼振所見は図1、2の通りであった。

厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班および新規診断マーカーCTPを用いた難治性内耳疾患の多施設検討に関する研究班では、この診断マーカーが臨床の現場で使用可能な検査であるかどうかを検討し、外リンパ瘻に関する用語や分類についても検討を加えてきた。そして平成2年に改定された、外リンパ瘻診断基準について検討を加え、前庭機能異常調査研究班、急性高度難聴調査研究班と合同で研究班横断的に診断基準の改訂を進めた(表3)。また、外リンパ瘻の発症の誘因・原因のカテゴリー分類を作成した。

[考察]

CTP 蛋白を用いた外リンパ瘻確定診断法は、突発性難聴やメニエール病など、特発性疾患が主であった内耳性難聴・めまいの「病因診断」を可能とし、その病態解明、原因に基づく治療を可能とする。また、今まではウェスタンブロット法による検査をおこなってきたが、より客観的な判定が可能となるエライザ法が開発された。これらの検査法の進歩によって、めまいを主訴とする外リンパ瘻の存在が改めて明らかにされた。

[結論]

今までカテゴリー2,3,4の外リンパ瘻は否定され、非難されてきた疾患である。とくに海外ではこの傾向が

強い。わが国での診療，学会・論文報告はこのカテゴリーが実在することを示している。さらにめまいを主訴とする外リンパ瘻の存在が示されたことで、さらに外リンパ瘻の多種多様な臨床像が明らかにされた。

外リンパ瘻の研究が最も進んでいる日本からの情報発信が、世界の患者さんにとってより良い診療に結び付くことが期待されている。

なお、多施設検討にご協力頂いた各施設の先生方、詳細な臨床情報をご提供いただいた東京医科歯科大学 喜多村 健教授、神戸市立医療センター中央市民病院副院長 内藤泰先生に深謝いたします。

[参考文献]

・ Ikezono T et al. The performance of CTP detection test for the diagnosis of perilymphatic fistula.

Audiol Neurotol. 2010.

・ Neurotology, 2nd Edition, Robert K. Jackler, Derald E. Brackmann ed. Elsevier 2005.

・ Spontaneous perilymphatic fistula : Myth or fact. Am J Otol. 1993

表 1

	総数	陽性例	めまい主訴の例
■1外傷、疾患、手術など			
頭部外傷	15	6	
耳かき直達	21	6	
アブミ骨手術後のめまい・難聴悪化変動	4	1	
■2外因性の圧外傷			
ダイビング	10	2	
通気治療	2	1	症例A
飛行機搭乗	4	0	
■3内因性の誘因			
鼻かみ	11	2	症例B 症例C
くしゃみ・咳	4	2	
■4明らかな原因誘因がない Idiopathic	49	5	

表2

症例の特徴	誘因	カテゴリ分類	CTP検査 ng/ml	患側	難聴	めまい	眼振 平衡機能検査	瘻孔症状 瘻孔眼振	ポップ音	流水耳鳴	発症から手術日までの日数	経過
症例A 歩行困難となるほどの平衡障害	鼻をつよかくむ癖	3	0.62	左	聴力正常	荷物を持って運ぶ際に浮動性めまいを自覚車いすが必要な程高度の歩行障害	下眼瞼向き眼振ENGで右向き眼振右半規管麻痺	めまい・眼振とも不変	無し	無し	14ヶ月	術後歩いて退院
症例B 突難治癒後遷延するめまい	右鼻閉・耳閉感あり、いつものようにバルサルバ法施行	3	1.04	右	右突発性難聴を思わせる所見 右73dB 左12dB 入院しステロイド漸減投与 治療後ほぼ左右差無くなるまで改善	難聴治療後もめまいが遷延する。ふらつき、午後に強い、疲れると悪化。回転性めまい無し。臥位で改善、立位で悪化。頭痛無し。鬱状態と診断されていた	自発眼振無し 平衡機能検査異常無し	無し	無し	無し	8ヶ月	観察中
症例C フラフラよろつく体幹がゆれる	OMEの治療通気	4	1.95	右	両側高音漸傾型 右ABギャップあり 鼓膜切開で左右差無くなる	起き上がろうとしたところ、ふらつくようなめまいが出現し、その後も、動くたびにめまい。	左向き水平回旋混合性 下眼瞼向き頭ふり5-6回で右向き眼振	せず	あり	無し	5ヶ月	めまいの自覚は術後2日目から改善

表3 外リンパ瘻診断基準案 平成24年度

1. 確実例

下記項目のうちいずれかを満たすもの。

- (1) 顕微鏡、内視鏡などにより中耳と内耳の間に瘻孔を確認できたもの。瘻孔は蝸牛窓、前庭窓、骨折部、microfissure、奇形、炎症などによる骨迷路破壊部などに生じる。
- (2) 中耳からCochlin-tomoprotein (CTP) が検出できたもの。

2. 疑い例

下記項目の外リンパ瘻の原因や誘因があり、難聴、耳鳴、耳閉塞感、めまい、平衡障害などが生じたもの。

- 1) 側頭骨骨折などの外傷、中耳および内耳疾患（真珠腫、腫瘍、奇形、半規管裂隙症候群など）の既往または合併、中耳または内耳手術など。
- 2) 外因性の圧外傷（爆風、ダイビング、飛行機搭乗など）
- 3) 内因性の圧外傷（はなかみ、くしゃみ、重量物運搬、力みなど）

3. 参考

(1) 明らかな原因、誘因が無い例(idiopathic)がある。

(2) 下記の症候や検査所見が認められる場合がある。

1. 「水の流れるような耳鳴」または「水の流れる感じ」がある。
2. 発症時にパチンなどという膜が破れるような音（pop音）を伴う。
3. 外耳、中耳の加圧または減圧でめまいを訴える。または眼振を認める。
4. 画像上、迷路気腫、骨迷路の瘻孔など外リンパ瘻を示唆する所見を認める。
5. 難聴、耳鳴、耳閉塞感の経過は急性、進行性、変動性、再発性などであるが、聴覚異常を訴えずめまい・平衡障害が主訴の場合がある。

■外リンパ瘻発症誘因・原因 カテゴリー分類

1外傷、中耳・内耳疾患（真珠腫、腫瘍、奇形、半規管裂隙など）、中耳・内耳手術など。

2外因性の圧外傷、すなわち、爆風、ダイビング、飛行機搭乗など。（antecedent events of external origin）

3内因性の誘因、すなわち、はなかみ、くしゃみ、重量物運搬、力みなど。（antecedent events of internal origin）

4明らかな原因、誘因がないもの。（idiopathic）

図1 聴力図

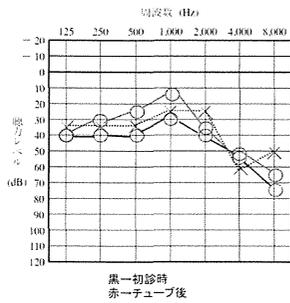
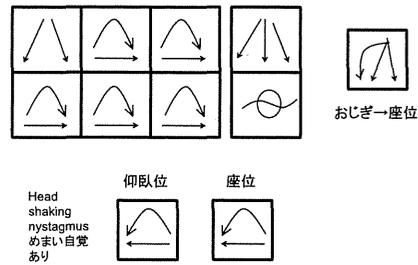


図2 眼振所見



36. ハント症候群の難治性めまいの発症機序：内耳道造影MRIを用いた研究

武田憲昭、佐藤 豪、松田和徳（徳島大）

[はじめに]

ハント症候群は顔面神経の膝神経節に潜伏感染した水痘帯状疱疹ウイルス (VZV) の再活性化によって発症し、3 主徴として末梢性顔面神経麻痺、耳介帯状疱疹、めまい・難聴などの第8脳神経症状を呈する疾患である。めまいを呈するハント候群の半規管麻痺 (CP) の回復率は40%であり、CP が残存した60%のうち高度CP症例では誘発性のめまいと頭振後眼振が持続して予後不良である。一方、前庭神経炎は、原因不明の急性末梢性前庭機能障害により発症する疾患で、大きなめまい発作は1回のみで、温度刺激検査でCPを呈する。前庭神経炎のCPの回復率は約40%であり、CPが残存した約60%の症例では誘発性のめまいと頭振後眼振が持続して予後不良である。ところが、内耳障害と考えられているめまいを伴う突発性難聴のCPの残存率は約60%であるが、日常生活に支障となるめまいや眼振が持続する症例は少ない。このようにハント症候群のめまいは前庭神経炎のめまいに類似し、めまいを伴う突発性難聴とは異なっていることから、ハント症候群のめまいが前庭神経障害により発症する可能性が考えられる。

一方、ハント症候群の難聴は高音域の感音難聴のことが多いが、予後良好で短期間で改善する。一般に内耳障害による高音域の感音難聴の予後は不良であることから、ハント症候群の難聴の発症機序は不明である

本研究では、ハント症候群のめまいと難聴の発症機序を明らかにする目的で、ハント症候群患者の造影MRIから内耳道に垂直な断面の画像を再構築した。この画像により、顔面神経、上前庭神経、下前庭神経、蝸牛神経を分離して同定し、それぞれの造影効果を検討した。さらに、上下前庭神経の造影効果とCPおよび蝸牛神経の造影効果と感音難聴の関連についても検討した。

[対象と方法]

対象は末梢性顔面神経麻痺、耳介帯状疱疹およびめまいや難聴を伴うハント症候群14例（男性：8例、女性：6例、平均年齢：62.6歳）である。12例がめまいを、10例が難聴を、8例がめまいと難聴の両方を伴っていた。発症から1週間以内にメチルプレドニゾロンとバラシクロビルによる治療を行った。

臨床検査として、以下の検査を行った。1) House-Brackmann Grade を用いた顔面神経麻痺のスコア評価、2) 誘発筋電図検査 (ENoG: electroneurography)、3) 温度眼振検査：20 %/sec 以下を半規管麻痺 (CP) と評価、4) 聴力検査：2000Hz、4000Hz、8000Hz における健側と患側との聴力レベルの差の平均。

MRI は Gd 造影 MRI (1.5T) を 1mm スライスで撮影し、内耳道の長軸方向に垂直な画像を再構築した。上・下前庭神経、蝸牛神経の造影効果を評価した。ハント症候群発症から MRI 撮影までは平均 25 日であった。

[結果]

めまいを伴うハント症候群12例において、全例が温度眼振検査でCPを認め、内耳道造影MRIでは11例が上前庭神経に造影効果を認めた。しかし、下前庭神経に造影効果を認めたのは1例だけであった(表1)。このようにめまい、CPと上前庭神経の造影には有意な関連($P<0.01$)を認めたことから、ハント症候群のめまいは主に上前庭神経炎によるものと考えられた。

症例8は60歳の女性。Grade VIの顔面神経麻痺とめまい、CPを認め、内耳道造影MRIでは上前庭神経だけが造影された(図1d)。この症例のめまいは上前庭神経炎によるものと考えられた。発症からMRI撮影まで27日が経過しており、顔面神経は造影されなかった。症例4は45歳、女性。Grade VIの顔面神経麻痺とめまい、CPを認め、内耳道造影MRIでは、顔面神経と上前庭神経の両方が造影された(図1c)。この症例のめまいも上前庭神経炎によるものと考えられた。症例1は72歳、女性。Grade VIの顔面神経麻痺とめまい、CP、高度感音難聴を認め、内耳道造影MRIでは顔面、上前庭、下前庭、蝸牛神経全てが造影された(図1a)。こ

の症例のめまいには上前庭神経炎だけではなく、上前庭神経からVZVが下前庭神経に感染した下前庭神経炎も関与していると考えられた。

難聴を伴うハント症候群10例のうち4例に中等度から高度難聴を認め(図2)、そのうち3例で蝸牛神経に造影効果を認めた(表1)。蝸牛神経に造影効果を認めた中等度難聴の2例と高度難聴の1例では、難聴は改善しなかった。一方、軽度の高音障害型感音難聴を認めた6例では、全例で蝸牛神経が造影されず、難聴は2か月以内に改善した。すなわち、難聴を伴うハント症候群患者10例中、蝸牛神経に造影効果を認めた3例では聴力改善は得られなかったことから、ハント症候群の難治性難聴は蝸牛神経炎によるものと考えられた。

症例1は72歳、女性。GradeVIの顔面神経麻痺とめまい、CP、難治性の高度感音難聴を認め、内耳道内の4つの神経の全てが造影された(図1a)。この症例では再活性化したVZVが顔面神経から、上前庭神経、下前庭神経を介して、蝸牛神経に感染したと考えられた。しかし、66歳、男性の症例3ではGradeVIの顔面神経麻痺、めまい、CP、難治性の中等度感音難聴を認め、顔面、上前庭、蝸牛神経が造影されたが、下前庭神経は造影さなかった(図2b)。この症例では、VZVがどのような経路で蝸牛神経に感染したか不明である。

[考察]

本研究の結果、めまいを伴うハント症候群において、めまい、CPと上前庭神経の造影に有意な関連を認めたことから、ハント症候群のめまいは主に上前庭神経炎によるものと考えられた。顔面神経と上前庭神経の間にはfacio-vestibular anastomosisと呼ばれる神経吻合がある。ハント症候群は顔面神経の膝神経節に潜伏感染したVZVが再活性化して発症するが、VZVがこの吻合を介して顔面神経から上前庭神経に感染した結果、上前庭神経炎が引き起こされ、めまいが発症すると考えられた。上・下前庭神経は中枢側では接しており、VZVが上前庭神経から下前庭神経へも感染する可能性が考えられる。しかし、上前庭神経の方が下前庭神経より神経が長く、神経管が細く狭窄部位があるため、神経炎の際に上前庭神経の方が虚血に陥りやすいと推定した。

ハント症候群患者の難治性感音難聴と蝸牛神経の造影に密接な関連があることから、ハント症候群の難治性感音難聴は蝸牛神経炎によるものと考えられた。再活性化したVZVが蝸牛神経に感染する経路としては、顔面神経の膝神経節で再活性化したVZVがfacio-vestibular anastomosisを介して顔面神経から上前庭神経に感染し、上前庭神経と下前庭神経との間に吻合は存在しませんが、両神経は中枢側で接しており下前庭神経へ感染する可能性が考えられる。一方、下前庭神経と蝸牛神経の間にはOort's anastomosisがあり、この吻合を介してVZVが感染し、蝸牛神経炎を引き起こすと推定した。

GradeVIの高度顔面神経麻痺を呈したハント症候群8例のうち、4例において内耳道造影MRIで顔面神経に造影効果を認めたが、造影効果と顔面神経麻痺の程度や予後に相関は認められなかった。ハント症候群の造影MRIに関する過去の報告では、顔面神経麻痺発症後1週間から2週間にかけて内耳道内の顔面神経が造影されると報告されている。本研究では、MRI撮影時期が顔面神経麻痺発症から平均25日であったことから、内耳道の顔面神経の造影が4例でしか見られなかったと考えられた。

[結論]

ラムゼイハント症候群のめまいと難聴の発症機序を明らかにする目的で、造影MRIを用いてハント症候群患者の内耳道内の上・下前庭神経と蝸牛神経の造影効果を検討した。ハント症候群患者のめまい、CPと上前庭神経の造影に有意な関連を認めることから、ハント症候群のめまいは主に上前庭神経炎によるものと考えられた。再活性化したVZVがfacio-vestibular anastomosisを介して顔面神経から上前庭神経へ感染することにより、上前庭神経炎が引き起こされると推定した。ハント症候群患者の難治性感音難聴と蝸牛神経の造影に密接な関連があることから、ハント症候群の難治性感音難聴は蝸牛神経炎によるものと考えられた。再活性化したVZVがfacio-vestibular anastomosisやOort's anastomosisを介して、蝸牛神経へ感染することにより蝸牛神経炎が引き起こされると推定した。

[参考文献]

1. Sweeney CJ, Gilden DH: Ramsay Hunt syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 71: 149-154, 2001.
2. Wackym PA: Molecular temporal bone pathology: II. Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus). Laryngoscope 107: 1165-1175, 1997.
3. Jonsson L, Tien R, Engström M, Thuomas KA: Gd-DPTA enhanced MRI in Bell's palsy and herpes zoster oticus: an overview and implications for future studies. Acta Otolaryngol 115: 577-584, 1995.
4. Kaberos A, Balatsouras DG, Korres SG, Kandiloros D, Economou C: Audiological assessment in Ramsay Hunt syndrome. Ann Otol Rhinol Laryngol 111: 68-76, 2002.
5. Lu YC, Young YH: Vertigo from herpes zoster oticus: superior or inferior vestibular nerve origin? Laryngoscope 113: 307-311, 2003.
6. Ozdoğmuş O, Sezen O, Kubilay U, Saka E, Duman U, San T, Cavdar S: Connections between the facial, vestibular and cochlear nerve bundles within the internal auditory canal. J Anat 205: 65-75, 2004.
7. Gianoli G, Goebel J, Mowry S, Poomipannit P: Anatomic differences in the lateral vestibular nerve channels and their implications in vestibular neuritis. Otol Neurotol 26: 489-494, 2005.
8. Wayman DM, Pham HN, Byl FM, Adour KK. Audiological manifestations of Ramsay Hunt syndrome. J Laryngol Otol 1990; 104: 104-8.
9. Abramovich S, Prasher DK. Electrocochleography and brain-stem potentials in Ramsay Hunt syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1986; 112: 925-8.
10. Suzuki F, Furuta Y, Ohtani F, Fukuda S, Inuyama Y: Herpes virus reactivation and gadolinium-enhanced magnetic resonance imaging in patients with facial palsy. Otol Neurotol 22: 549-553, 2001.
11. Korzec K, Sobol SM, Kubal W, Mester SJ, Winzelberg G, May M: Gadolinium-enhanced magnetic resonance imaging of the facial nerve in herpes zoster oticus and Bell's palsy: clinical implications. Am J Otol. 12: 163-168, 1991.
12. Brändle P, Satoretti-Schefer S, Böhmer A, Wichmann W, Fisch U: Correlation of MRI, clinical, and electroneuronographic findings in acute facial nerve palsy. Am J Otol 17: 154-161, 1996.