

症例報告

日耳鼻 115: 849-854, 2012

側頭骨 CT で両側蝸牛神経管狭窄を認めた
小児難聴症例の検討

仲野 敦子

有本友季子

松永 達雄*

工藤 典代**

千葉県こども病院耳鼻咽喉科

*国立病院機構

東京医療センター耳鼻咽喉科

**千葉県立保健医療大学

衛生学部

経過観察中の両側難聴症例のうち、CTで両側蝸牛神経管狭窄を認めた5症例を報告した。

内耳道狭窄を合併していた症例は1例のみであった。脳MRIを施行していた2例はいずれも頭蓋内病変も認められていた。音への反応が不良で言葉の遅れを主訴に受診し、聴力検査結果から Auditory neuropathy spectrum disorder が疑われた2症例は、補聴器装用による言語訓練により明瞭度は不良であったが音声言語が獲得されていた。内耳道狭窄を合併していた1例は、音声言語の獲得はできていなかった。CTでの蝸牛神経管狭窄は、蝸牛神経欠損あるいは低形成の所見であると考えられるが、その臨床経過は症例により異なっていた。

キーワード：蝸牛神経欠損, ANSD, 内耳道狭窄

はじめに

画像診断の進歩によりMRIで蝸牛神経の描出が可能となり、難聴の原因として蝸牛神経低形成あるいは欠損(Cochlear nerve deficiency: CND)症例が報告がされている^{1)~3)}。CNDはCTでは蝸牛神経管狭窄あるいは欠損として認められる。先天性の側性難聴では高頻度に認められ異常所見であり³⁾、側性CND症例と比較すると頻度は少ないものの、両側CNDも極めてまれな疾患ではないとされる⁴⁾。難聴の早期診断により、早期の治療方針の決定や人工内耳の適応において、正確な画像診断とそれに基づく予後の推測が重要となってきている。両側蝸牛神経欠損症例では、補聴器で効果が得られないだけでなく人工内耳の効果も期待できないと考えられるが、実際には画像診断で蝸牛神経低形成が疑われた症例でも、人工内耳の有効な症例も報告されている¹⁾。

今回われわれは、感音難聴の原因診断目的にて施行した側頭骨CTで両蝸牛神経管狭窄を認めた5症例について、補聴器の効果、音声言語の獲得を中心に臨床経過をまとめて報告する。

症 例

症例1：初診時2歳3カ月 女児

主訴：言葉の遅れ、難聴疑い

生育歴：新生児聴覚スクリーニング(NHS)両側 pass (詳細は不明、左は何度も再検後に pass とのこと)

既往歴：特記すべきことなし

現病歴：乳児期は音への反応は不明瞭であったが、1歳頃から「ママ」「マンマ」等の発語が出現。以後増えずに、2歳に地域の保健施設に相談し、難聴疑いにて当院紹介となった。

検査所見：COR検査は70-80dB。ABRは両側II波以降が延長し、V波閾値は右80dBnHL、左90dBnHLであった。DPOAEはNHSで先にpassしていた右は正常であった(図1)。CTでは両側蝸牛神経管の狭窄を認めたが、内耳道狭窄や内耳奇形は見られなかった(図2)。

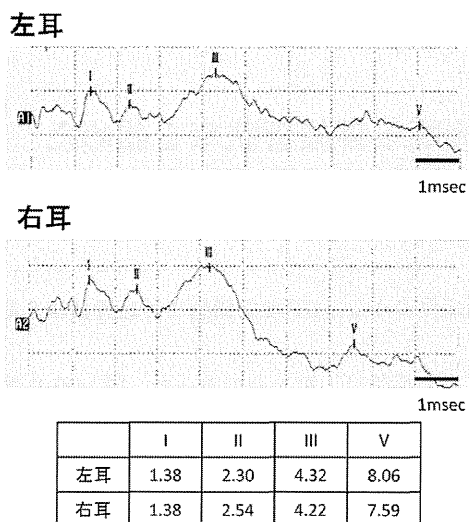
経過：補聴器を両耳装用し、聾学校幼稚部への通学を開始した。聴力は図3のようにやや左右差を認める高音漸傾型の聴力像で補聴効果も認められている。口話中心であるが、キュードスピーチ、手話を併用しており、補聴器装用でも語音明瞭度は不良で(最高語音明瞭度は補聴器装用両耳で65dB30%)、発話明瞭度も内容が分ればわかる程度であるが、FM補聴器を使用し、普通小学校通学中である。

症例2：初診時3歳8カ月女児

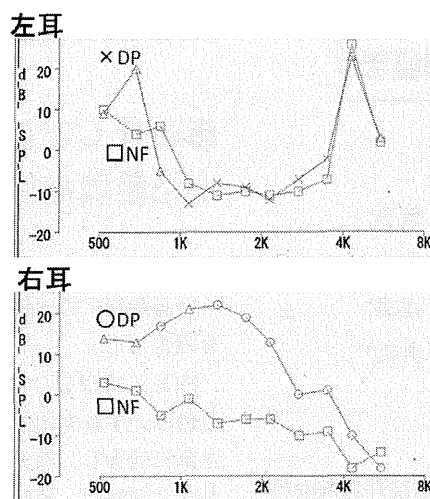
主訴：言葉の遅れ、難聴疑い

生育歴：特記すべきことなし(NHS未)

現病歴：1歳頃には「マンマ」等の発語があったようだが、その後有意語は見られず、3歳時に言葉の遅れを主訴に小児科を受診。発達検査の結果、難聴疑いにて当院紹介となった。



(a) ABR結果 (90dBnHL)と各波潜時

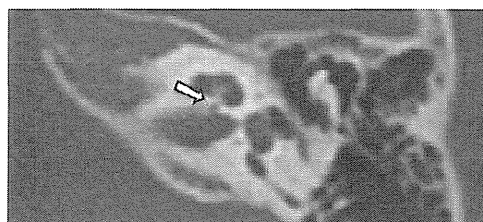
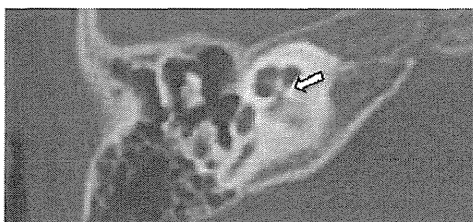


(b) DPOAE結果

図1 症例1の検査所見

(a) ABR III波以降が著明に延長

(b) DPOAE 右は正常パターン 左は異常パターン



⇒ 蝸牛神経管径計測部位

図2 症例1のCT画像

⇒ 蝸牛神経管狭窄を認める。

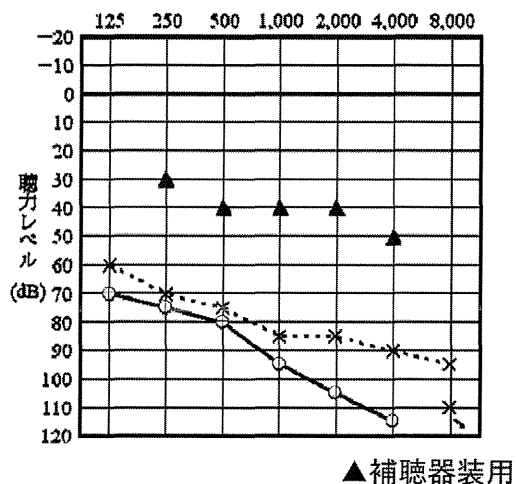


図3 症例1の聴力像 (6歳)

検査所見: CORは60-70dBで反応を認め、ABRは両側波形の分離が不良、DPOAEは左正常、右異常であった。CTで両側蝸牛神経管の狭窄を認めた。

経過: 両耳補聴器を装用し、聾学校幼稚部、言語聴覚士による療育を開始し、キュードスピーチも併用し徐々に単語数が増加、音声言語の聞き取りも可能となった。しかし、純音聴力検査の結果と比較すると、言葉の聞き取りは悪く、発話明瞭度は症例1よりさらに悪く、内容が分かれば何とか分かる程度である。純音聴力検査では右中等度難聴左高度難聴であった(図4)が、補聴器装用での最高語音明瞭度は60dBで50%であった。また、8歳時に再検したABRは両側90dBnHLで無反応、DPOAEも両側異常となっていた。現在FM補聴器を装用し、普通小学校通学中で、構音は徐々に改善している。

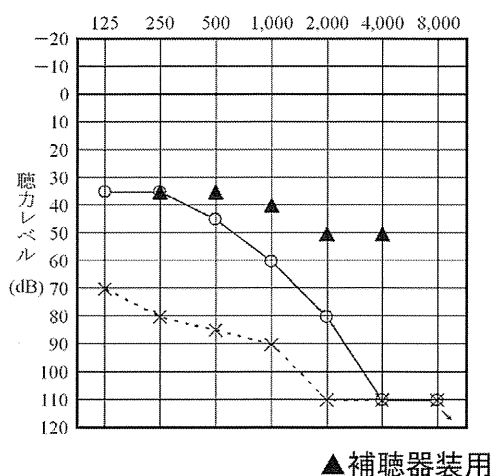


図4 症例2の聴力像(8歳)

症例3：初診時1歳2カ月男児

主訴：難聴疑い

生育歴，既往歴：特記すべきことなし(NHS未)

現病歴：出生時より音への反応が見られず，発語もな
いため当科紹介となった。

経過：表2に示すような検査結果であり，現在8歳と
なり補聴器装用閾値は50dBであるが，音声言語の聞き
取りは困難である。

症例4：初診時0歳2カ月男児

主訴：ABR異常，難聴疑い

生育歴，既往歴：胎児心音低下のために帝王切開で出
生，脱水症状のためNICUに搬送。心奇形，脳奇形，
その他 minor anomaly あり。

現病歴：NICUで全身検索の1つとして施行された
ABRで無反応であり，当科紹介となった。

経過：現在3歳であり，補聴器装用し聴能言語訓練を
行っているが，音声言語によるコミュニケーションは困
難である。

症例5：初診時0歳4カ月男児

主訴：NHS一側要精査

生育歴：NHS(OAE)左refer，その他特記すべきこ
となし

現病歴：NHS一側referのため他院で精査。自動ABR
施行し両側70dBreferとなり，当科紹介となった。

経過：ABR，ASSR，DPOAEで高度難聴の診断とな
り，補聴器装用開始した。発達遅延があり精査目的で施
行した脳MRIで異常を認めた。内耳MRIでは蝸牛神経
の同定が困難であった。生後8カ月に定額。現在1歳4
カ月であるが，補聴器常時装用には至っていない。

症例1から5の概要を表1に示す。未熟児，低出生体
重児はいなかった。今回は，蝸牛神経管1.5mm以下，

内耳道径3mm以下をそれぞれ狭窄としたところ，内耳
道狭窄を合併していた症例は1例のみであったが，5例
中3例の内耳道径は3mm台であり，やや狭かった。脳
MRIを施行した2症例はいずれも頭蓋内病変を認め
た。この2症例は内耳奇形も合併しており1例は蝸牛お
よび半規管の奇形(Incomplete partition type II)，他の
1例は半規管低形成のみであった。内耳MRIを施行し
た症例は症例5のみで，CTでは蝸牛神経管狭窄であ
ったが，MRIでは蝸牛神経の同定は困難であった。

各症例の聴覚検査の結果を表2にまとめた。症例4，5
は低年齢であり左右別の聴力は確定していない。症例
1～3は経過から Auditory neuropathy spectrum disorder(ANSD)が疑われた症例であった。ASSR検査は症
例3～5で実施しており，症例3は最終的に得られた純
音聴力検査結果と症例4，5はCOR検査とほぼ一致す
る結果であった。

考 察

CNDは画像診断の進歩により，難聴の原因として近
年注目されている疾患である。McClayらは，難聴児の
271耳中49耳(18%)に一側あるいは両側のCNDを認
めると報告しており⁴⁾，AdunkaらはNHSで発見される
難聴児の1%はCNDであると推測している²⁾。CND症
例は，臨床的にはANSDの所見を呈する症例が多く，
ANSDの18～28%はCNDであると報告されている⁵⁾⁷⁾⁸⁾。
ANSDも新しく提唱されている疾患概念であり，その診
断も報告により多少異なる可能性もあり，またCNDの
診断もCTかMRIか，どのような撮影方法か，どのよ
うな診断基準かにより異なるため，頻度には差が見ら
れるのであろうが，CNDは決してまれな疾患ではないと
考えられる。

CNDは，MRIで内耳道のheavy T2画像により蝸牛
神経の欠損あるいは低形成として診断でき，側頭骨CT
では蝸牛神経管の狭窄として確認され，蝸牛神経管
1.3～1.5mm以下を異常とする報告が多い⁹⁾⁶⁾。一側性難
聴の場合は，明らかな左右差が認められるため画像診断
において苦慮することは少ないが，両側性の場合は撮影
方法，測定方法により差が生じ，CNDと診断可能か迷
う症例もある。われわれは，CTはヘリカル撮影とし，
0.6mmスライスで冠状断と軸位断のいずれの計測でも
蝸牛神経管の径が1.5mm以下の場合のみをCNDとし
ている。

われわれの施設では感音難聴の原因検索目的の画像診
断として，MRIと比較すると短時間で撮影可能であり，
鎮静を必要としないCTを第一選択としている。Roche
らは，ANSD症例のCTで蝸牛神経管狭窄あるいは欠損

表1 対象症例の概要

症例	性別	在胎(週)	新生児聴覚スクリーニング	合併症	蝸牛神経管径(mm)	内耳道径(mm)	内耳奇形
1	F	38	両側 pass	なし	右 0.5 左 0.6	右 5.2 左 5.5	なし
2	F	39	未実施	なし	右 0.5 左 0	右 3.8 左 3.7	なし
3	M	40	未実施	なし	右 0.5 左 0.6	右 1.9 左 2.5	なし
4	M	41	未実施	脳奇形・心奇形	右 0 左 0	右 3.2 左 3.7	蝸牛・半規管低形成*1
5	M	40	右 pass 左 refer	脳奇形	右 0.5 左 0.4	右 3.1 左 3.4	半規管低形成

* 1 Incomplete partition type II

表2 対象症例の聴力検査結果

症例	聴力(4分法)(dB)	DPOAE	ABR(V波閾値)(dBnHL)	ASSR閾値(dB)
1	右 95 左 90	右正常 左異常	右 80 左 90 (II-V波延長)	未実施
2	右 54 左 86	右異常 左正常	右 80 左 105 (波形分離不良)	未実施
3	右 115 左 105	右正常 左異常	右 105(-)*2 左 105 (左II-III延長, IV~消失)	両75~110 (低音↓, 高音↑)
4	COR 100	未実施	105(-)*2	右 90 左 110
5	COR 90	両側異常 (右正常 左異常)*1	105(-)*2	両90~100

* 1 新生児聴覚スクリーニングのOAE結果

* 2 ABR閾値 105(-): 105dBnHL刺激で無反応

を認めた19例全例において、MRIでCNDと診断されたが、CTで蝸牛神経管狭窄のない33症例中4例(12%)はMRIではCNDと診断され、CT所見からだけではCNDの見逃しがあると報告している⁵⁾。当院はCTでの診断を行っているためCND症例の見逃しの可能性はあるが、今回のようにCTで蝸牛神経管狭窄を認めた場合はMRI画像がなくてもCNDと診断は可能と思われた。しかし、CTだけでは蝸牛神経欠損か低形成かの判断は困難であり、欠損か低形成かにより術後成績が異なると報告されており²⁾、人工内耳適応の決定にはCT検査だけでは不十分と考えられる。日常診療においては、難聴と診断した小児全例にMRI検査を実施することは現実的には困難なことが多い。したがって、臨床的に中

等度～高度難聴で前庭水管拡大等の内耳奇形を疑う症例ではCTは十分に診断価値があると考えられるのでCTを選択し、高度難聴で人工内耳の適応を検討している症例や臨床的にANSDが疑われる症例ではMRIを追加して用いる方針としている。

CNDでは全例内耳道狭窄を認めるとの報告もあったが、近年では内耳道狭窄を認めないCNDが多数存在するとされている。今回の症例でも5例中4例は内耳道狭窄を認めなかった。AdunkaらはCND症例の56%は内耳道狭窄を認めなかったと報告しており²⁾、Rocheらは34例の蝸牛神経欠損症例のうち13例(38%)は内耳道径は正常であったと報告している⁵⁾。CNDの原因、発生機序は未だ不明な点が多く残されているが、胎生24週まで

に内耳道が形成されるため、それ以前に有毛細胞からの neurotrophic factor 産生が欠如すると蝸牛神経は形成されず内耳道が正常に形成されないため内耳道狭窄を呈し、内耳道形成以降に変性が起こった場合は内耳道狭窄は認めず蝸牛神経の欠損あるいは低形成として蝸牛神経管狭窄のみを認めるのではないかと推測されている²⁾。しかし、一側性の場合の説明は困難であるし、neurotrophic factor 産生の欠如や、蝸牛神経の変性がいつどのような原因、機序で発生しているのか等、多くの疑問が残されている。

今回は、音への反応が不良で、言葉の遅れを主訴に受診し、ABRとDPOAEの結果、臨床経過からANSDが疑われCTでCNDと診断した2症例で、補聴器の効果を認めた。CT所見からだけではあるが、内耳道狭窄や頭蓋内病変を認めないこの2症例は補聴器の効果がある程度見られ言語獲得が可能であったが、CTで内耳道狭窄を認めた症例3は補聴効果がみられていなかった。症例1と2は画像上は蝸牛神経低形成で、内耳および蝸牛神経が正常に形成されたのち、胎生期に何らかの原因により蝸牛神経の変性が生じた可能性が高いと推測した。一方、症例3は発生早期に何らかの原因で蝸牛神経が形成されなかった蝸牛神経欠損症例であると推測した。また、症例4、5のように両側性CNDには頭蓋内の異常を伴う症例が多いとの報告もある⁴⁾⁵⁾⁸⁾。

今回われわれが検討した両側蝸牛神経管狭窄を認めた5症例の聴力や臨床経過はさまざまであった。これは、CTでの蝸牛神経管狭窄症例には蝸牛神経低形成や欠損や、頭蓋内病変の合併例などさまざまな病態が含まれていたためと考えられた。画像診断ですべてを決定せずに慎重に臨床経過を観察しながら、最適な治療方法、療育方法の選択が必要であると考えられた。

参考文献

- 1) Glastonbury CM, Davidson HC, Harnsberger HR, et al: Imaging findings of cochlear nerve deficiency. *Am J Neuroradiol* 2002; 23: 635-643.
- 2) Adunka OF, Roush PA, Teagle HFB, et al: Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency. *Otol Neurotol* 2006; 27: 793-780.
- 3) 仲野敦子, 有本友季子, 大熊雄介, 他: 小児一側性難聴児におけるCT所見の検討. *小児耳* 2010; 31: 318-322.
- 4) McClay JE, Booth TN, Parry DA, et al: Evaluation of pediatric sensorineural hearing loss with magnetic resonance imaging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 134: 945-952.
- 5) Roche JP, Huang BY, Castillo M, et al: Imaging characteristics of children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Otol Neurotol* 2010; 31: 780-788.
- 6) Miyasaka M, Nosaka S, Morimoto N, et al: CT and MR imaging for pediatric cochlear implantation: emphasis on the relationship between the cochlear nerve canal and the cochlear nerve. *Pediatr Radiol* 2010; 40: 1509-1516.
- 7) Buchman CA, Roush PA, Teagle HFB, et al: Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. *Ear & Hearing* 2006; 27: 399-408.
- 8) Huang BY, Roche JP, Buchman CA, et al: Brain stem and inner abnormalities in children with auditory neuropathy spectrum disorder and cochlear nerve deficiency. *Am J Neuroradiol* 2010; 31: 1972-1979.

本論文は平成22年度厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業「両側性蝸牛神経形成不全症のサブタイプ分類に基づく診療指針の確立」(主任研究者: 松永達雄)による研究成果である。また、要旨は第112回日本耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会(京都市)において発表した。

(2011年10月17日受稿 2012年2月10日受理)

別刷請求先 〒266-0007 千葉市緑区辺田町579-1

千葉県こども病院耳鼻咽喉科 仲野敦子

Cases of Pediatric Hearing Impairment with Bilateral Stenosis of the Bony Cochlear Nerve Canal :
Bilateral Stenosis of Bony Cochlear Nerve Canal

Atsuko Nakano, M.D., Yukiko Arimoto, M.D., Tatsuo Matsunaga, M.D.*
and Fumiyo Kudo, M.D.**

Division of Otolaryngology, Chiba Children's Hospital

*Department of Otolaryngology, National Hospital Organization Tokyo Medical Center

**Division of Nutrition, Chiba Prefectural Healthcare College

Cochlear nerve deficiency (CND) is diagnosed with magnetic resonance imaging (MRI) by an absent or small cochlear nerve. A small or absent bony cochlear nerve canal (BCNC) detected with computed tomography (CT) has been also considered as CND. We reviewed five bilateral hearing impaired children with BCNC. All patients were born maturely at full term birth. Two of them had undergone newborn hearing screening (NHS), one passed and the other was referred in only one ear. Among five children, only one had a small internal auditory canal (IAC) diagnosed with CT. Two children with intracranial abnormalities also had cochlear anomalies without a small IAC. Hearing aids showed some effectiveness in two patients with normal-sized IACs, and they could communicate with normal speech using hearing aids. One with a small-sized IAC was unable to communicate with speech using hearing aids. The efficacy of hearing aids in the other 2 patients has not been evaluated yet. We concluded that patients with small or absent BCNCs showed various audiometrical findings and clinical courses.

Keywords : cochlear nerve deficiency, auditory neuropathy spectrum disorder, small internal auditory canal

Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho (Tokyo) 115 : 849-854, 2012

外リンパ瘻を疑い手術を施行した6例の検討

白井 杏湖¹⁾・河口 幸江¹⁾・萩原 晃²⁾
 大塚 康司¹⁾・小林 賀子²⁾・櫻井恵梨子¹⁾
 岡田 拓朗³⁾・矢富 正徳⁴⁾・鈴木 衛¹⁾

Clinical Analysis of Six Surgical Cases Suspected of Perilymphatic Fistula

Kyoko Shirai, Sachie Kawaguchi, Koji Otsuka,
 Eriko Sakurai and Mamoru Suzuki

(Tokyo Medical University)

Akira Hagiwara and Noriko Kobayashi

(Kosei Chuou Hospital)

Takuro Okada

(Tokyo Medical University Ibaraki Medical Center)

Masanori Yatomi

(Kosei Hospital)

The diagnosis of perilymphatic fistula (PLF) is made by the presence of a fistula found intraoperatively. It is difficult to make a diagnosis without surgery. The timing of the surgery is still controversial. We studied the clinical features and neuro-otological test results to analyze the factors influencing the diagnosis and treatment results.

Six patients with PLFs were treated surgically at our institutions from January, 2010 to August, 2010. All patients complained of a hearing loss. In all patients, the hearing recovered after surgery. Positional nystagmus and vertigo were observed in 66.6% of the patients. Vertigo improved in all patients postoperatively. The period from the onset to surgery was 8.2 days in average.

In 4 patients, the presence of a fistula or lymphorrhea was confirmed surgically but were not found intraoperatively in 2 patients. The period from the onset to surgery contributed more to hearing recovery than the hearing level at the first consultation. Improvement of vestibular symptoms is expected regardless of the period from the onset to surgery. The signs, such as progressive hearing loss, nystagmus-related changes, and an increase in dizziness in the position with the affected ear down are important. These results suggest that surgical treatment should be considered at an early stage when PLFs is suspected.

Keywords : perilymphatic fistula, surgery, nystagmus, hearing recovery

はじめに

外リンパ瘻は、前庭窓、蝸牛窓のいずれかまたは両方が破綻して瘻孔が生じ、中耳腔に外リンパが漏出する疾

患の総称である。さまざまな原因で生じ、めまい・難聴・耳鳴など多彩な症状を呈する。

原因は先天性と後天性に分けられる。後天性の原因に

1) 東京医科大学耳鼻咽喉科学教室

3) 東京医科大学茨城医療センター耳鼻咽喉科

2) 厚生中央病院耳鼻咽喉科

4) 佼成病院耳鼻咽喉科

は直達外力, 介達外力 (広義の特発性外リンパ瘻), 不明のもの (狭義の特発性外リンパ瘻) がある¹⁾. 厚生省 (旧) による外リンパ瘻の診断基準²⁾ では, 診断確実例は“手術によって外リンパの漏出, あるいは瘻孔を確認できた例”のみであり, 手術前に確定診断を下すことができない, また同基準による疑い例は“髄液圧, 鼓室圧の急激な変動を起こすような誘因に続いて耳閉塞感, 難聴, 耳鳴, めまい, 平衡障害などが生じた例”である. それ以外にも, 流水音のような耳鳴や pop 音の存在, 瘻孔症状や患側下での頭位眼振なども特徴的であるが³⁾, 誘因・症状ともに多岐にわたるためスクリーニングが難しい.

治療は, 瘻孔は自然閉鎖する可能性があるため, 発症早期には保存的療法を行う. 保存的療法で改善しない場合や聴力低下がみられる場合は試験的鼓室開放術を施行する. 保存的療法から手術療法へ移行する時期については議論があり明確な指針はないが, 発症から手術までの期間が短いほど聴力が改善しやすいことが多く報告されている^{3)~5)}.

このように, 外リンパ瘻は診断と治療に苦慮する疾患である. また, 手術においても外リンパ瘻を確定することはできても否定することはできないので, 今回は, 手術で確定診断に至らなかったが外リンパ瘻を疑った症例も含めて検討した.

対象と方法

2010年1月から8月の7ヵ月間に東京医科大学病院耳鼻咽喉科および厚生中央病院耳鼻咽喉科において外リンパ瘻を疑い手術を行った6例を対象とした. 内訳は男性4例, 女性2例で, 年齢分布は38~66歳, 平均54.5歳, 患側は右3例, 左3例であった. 主訴, 症状, 誘因などの特徴と, 聴力, めまい感, 眼振などの経過, 手術所見について検討した. 聴力に関しては, 厚生省 (旧) の突

表1 突発性難聴の重症度分類

初診時純音聴力	
Grade 1	40 dB 未満
Grade 2	40 dB 以上 60 dB 未満
Grade 3	60 dB 以上 90 dB 未満
Grade 4	90 dB 以上

注) 聴力は 250, 500, 1000, 2000, 4000 Hz の 5 周波数の閾値の平均とする.

表2 突発性難聴・聴力回復の判定基準

治療 (全治):
1. 250, 500, 1000, 2000, 4000 Hz の聴力レベルが 20 dB 以内に戻ったもの
2. 健側聴力が安定と考えられれば, 患側がそれと同程度まで改善したとき
著明回復:
上記5周波の数の算術平均が 30 dB 以上改善したとき
回復 (軽度):
上記5周波の数の算術平均が 10~30 dB 未満改善したとき
不変 (悪化を含む):
上記5周波の数の算術平均が 10 dB 未満の変化 (増悪を含む)

発性難聴の重症度分類 (表1) に準じて5分法で平均聴力を求め, 突発性難聴の聴力回復の判定基準 (表2) により評価した. 聴力は, 初診時 (前医受診も含む医療機関初診時), 術前 (手術前日もしくは手術当日), 術後 (異なる日の聴力検査で2回以上安定した時点) の3点で評価した. めまいに関しては, 自覚症状としてのめまい感と, CCD カメラ下での自発眼振・頭位眼振で評価した. 経過中に所見の変動があった症例については付記し, それ以外の症例は初診時の所見を示した.

結果

症例の一覧を表3に示した. 原因となる圧外傷が明確

表3 症例の一覧

症例	性別	年齢	患側	主訴	誘因	平均聴力 (dB)		手術所見	手術時期
						初診時	術後		発症からの日数
1	男	38	右	耳閉感	潜水	37	41	アブミ骨底板の内陥・リンパ漏出	7
2	男	54	右	めまい	特発性	41	23	所見なし	9
3	女	54	右	難聴	擤鼻	57	13	所見なし	4
4	男	55	左	難聴	ゴルフ	scale out	72	亀裂・リンパ漏出	6
5	女	60	左	難聴	特発性	36	63	リンパ漏出のみ	16
6	男	66	左	めまい	擤鼻	101	66	亀裂・リンパ漏出	7

なのは4例であり、その内訳は擤鼻が2例、ゴルフが1例、潜水が1例であった。

初診時の主訴は、難聴3例、めまい2例、耳閉感1例であった。自覚症状としては全例難聴を認めたが、めまいに関しては、めまいがあったのは4例、なかったのが2例であった。この4例のめまいは初診時から持続していたが、2例では経過中めまいをまったく認めなかった。めまいを強く訴えた症例では難聴も高度で、とくに症例6は突然発症の激しいめまいがあり、脳血管障害を疑われ救急車で脳神経外科に搬送された。

1. 聴力

各症例ごとに初診時と術前および術後の平均聴力を比較した。術前の平均聴力を突発性難聴の重症度分類を用いて分類すると、初診時から grade 4 で固定していたのが2例、初診時は grade 1 もしくは2であったが手術までの数日で grade が1以上進行したのが4例であった。突発性難聴聴力回復の判定基準を用い術前後の平均聴力の経過を分類すると、治癒が1例、著明回復が3例、回復が2例で、全例で回復以上に改善していた。初診時と術後とで平均聴力を比較すると、治癒が1例、著明回復が2例、回復が1例、不変が2例であった。

2. めまい

6例中4例(66.7%)で経過中にめまいを認めた。頭位眼振検査では、めまいのあった4例ではすべて眼振があった。眼振の内訳は、方向交代性下向性眼振が3例、患側向き水平回旋混合性眼振が1例であり、4例とも患側下頭位でめまい感・眼振が増強した。めまいのなかった2例では眼振もなかった。初診時から手術までの経過中に眼振の性状が変化した例は2例あった(表4)。

手術時期にかかわらず、全例において術後7日以内にめまい・眼振はともに消失した。

3. 手術所見

発症から手術までの期間は、4~16日で、7日以内が4例、8~14日が1例、15~21日が1例であった。手術所見は内耳窓やアブミ骨底板に亀裂・瘻孔が存在するか、もしくは中耳腔へのリンパの漏出があり、外リンパ瘻の確定診断に至ったのが4例、亀裂も漏出もなかったのが2例であった(表3)。内耳窓に瘻孔を認めた3例の瘻孔部位はいずれも卵円窓であった。原則として、側頭筋膜を用いて内耳窓を閉鎖した。亀裂が明らかでなかった症例については、卵円窓・正円窓の両者に筋膜を置いた。

表4 めまいと頭位眼振

症例	めまい	眼振
1	なし	なし
2	なし	なし
3	あり	<p>頭位眼振所見 (右下頭位, 仰臥位正面, 左下頭位)</p>
4	あり	
5	あり	
6	あり	

4. 術後聴力の経過

手術時期と聴力経過により4つのタイプに分類し、各タイプ別の聴力経過を図1に示した。

タイプ1(症例2, 3)は、初診時から術前にかけて難聴が進行し、早期(発症14日以内)に手術を行い初診時聴力より術後聴力が改善した(図1a)。タイプ2(症例4, 6)は、初診時から高度難聴であり、早期に手術を行い術後聴力が改善した(図1b)。タイプ3(症例5)は、初診時から難聴が進行し、発症14日以降の手術を行い、術前の聴力よりは術後聴力が改善したが初診時聴力までは改善しなかった(図1c)。タイプ4(症例1)は、潜水という急激な圧外傷によって発症し、早期に手術を行う

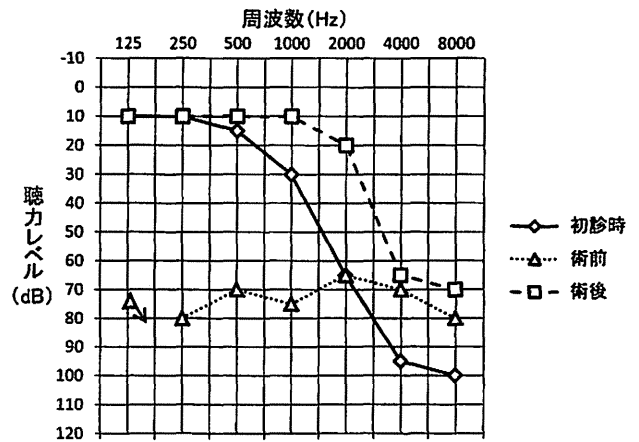
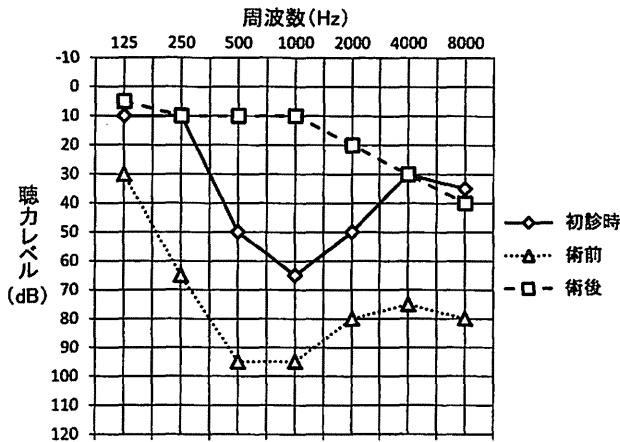


図 1 a: タイプ 1 難聴進行例① (症例 2, 3)

初診時は grade 2 の難聴であったが, 徐々に進行し grade 3 になったが, 早期手術 (発症 9, 4 日目) により術後に初診時より聴力が改善した。

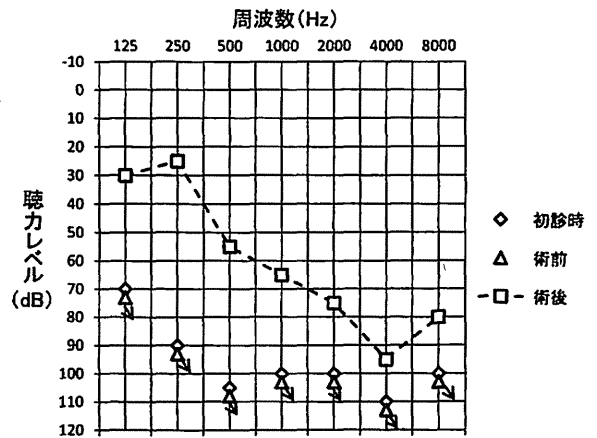
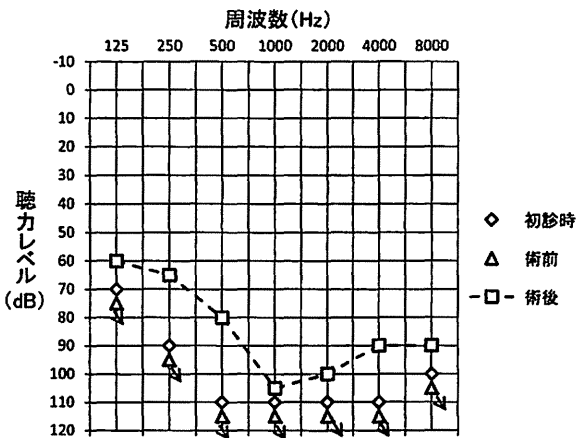


図 1 b: タイプ 2 初診時高度難聴例 (症例 4, 6)

初診時から高度難聴 (grade 4) を呈していたが, 早期手術 (発症 6, 7 日目) により術後に聴力が改善した。

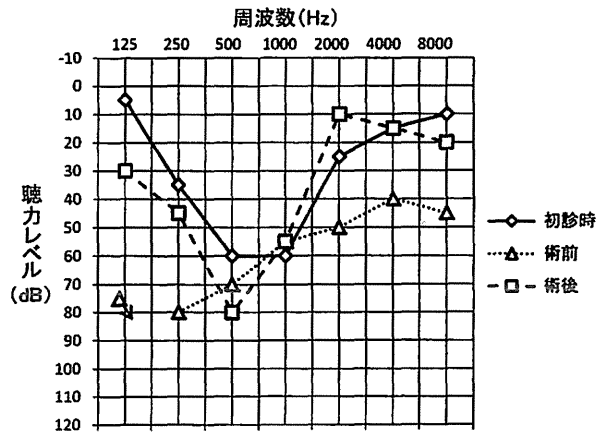
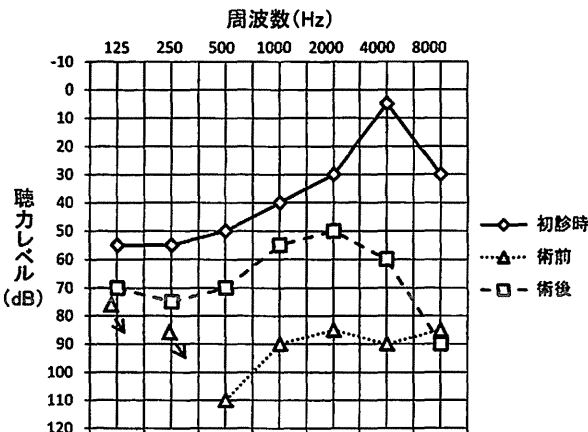


図 1 c: タイプ 3 難聴進行例② (症例 5)

初診時から難聴が進行し, 発症 16 日目に手術を施行したところ, 術後に改善はしたが初診時の聴力までは改善しなかった。

図 1 d: タイプ 4 潜水例 (症例 1)

潜水によって発症した例で, 早期 (発症 7 日目) に手術したが, 術後聴力は術前より改善したものの初診時の聴力とほぼ変わらなかった。

も改善は乏しく、術後聴力が初診時とほぼ変わらなかった (図 1d)。

考 察

1. 聴力

外リンパ瘻に対する手術後の聴力改善について、突発性難聴治療効果判定基準の回復以上の有効例は、小川ら⁶⁾は 20%、千原ら⁷⁾は 35.7%と報告しており、予後不良である。自験例では、全例で回復以上の聴力改善が認められており、過去の報告より聴力予後が良かった。

手術時期と聴力改善の関連については八木ら⁴⁾は 30 日以内に、瀬尾ら⁵⁾は 14 日以内に手術した症例で改善率が高かったとしている。自験例では全例 16 日以内に手術を施行しており、早期手術が聴力改善に関係したと考えられる。とくにタイプ 1 は経過中に難聴が進行していたにもかかわらずかなり改善しており、また、タイプ 2 は初診時から高度難聴であったが改善した。しかし、タイプ 1 (症例 2, 3) とタイプ 4 (症例 1) を比較すると、初診時の聴力も手術時期もほぼ同じであったにもかかわらず聴力予後が異なった。この違いは、タイプ 4 (症例 1) では受傷時に潜水という急激な圧がかかったことによって蝸牛の有毛細胞に不可逆的な変化が生じたためと考えられる。今回の 6 例はすべて、介達外力による広義の特発性外リンパ瘻であるが、症例 1 のみは潜水による気圧変化という外力が加わっており、他の 5 例とは区別される。この 2 つのタイプの比較から、受傷機転によっても聴力予後が異なることが想像された。

外リンパ瘻が引き起こす難聴の機序としては、Simmons⁸⁾により報告された Double membrane break theory や、内耳窓からの内耳液の流出による内耳伝導障害⁹⁾が考えられている。Double membrane break theory とは、正円窓膜とライスネル膜の両者が同時に破裂することによって重大な聴力低下をきたすという説であり、Kobayashi ら¹⁰⁾の報告や日比野¹¹⁾の分子細胞学的な立場からの報告をまとめると以下ようになる。正円窓膜の破裂によって生じた急激な内耳圧変化はライスネル膜破裂を引き起こし内リンパと外リンパの交通が生じる。このため高濃度の K イオンが内リンパから外リンパへ流入して、外リンパ中の有毛細胞機能を障害する。また、蝸牛内高電位¹¹⁾が抑制されて有毛細胞の脱分極が障害される。このような状態が続き有毛細胞が不可逆的な変性を起こすと、聴力回復が困難になるため、発症早期に手術を

行うことが重要である。初診時から難聴が進行したタイプ 1 とタイプ 3 を比較すると、手術を早期に行ったタイプ 1 では初診時より聴力は改善したが、タイプ 3 ではタイプ 1 より手術時期が遅かったためか初診時の聴力レベルまでは改善しなかった。この 2 つのタイプの比較から難聴が進行する場合は聴力が固定する前に手術を施行することが重要と考えられる。

以上のように外リンパ瘻によって生じる難聴の機序には、1) 急激な圧変化による有毛細胞の障害、2) 内耳液が減るための内耳伝音障害、3) 蝸牛内高電位の消失による脱分極障害、4) 外リンパによる有毛細胞への細胞毒性などがあり、1) や 4) のような有毛細胞に対する直接的な障害は不可逆的で改善は困難だが、2) や 3) のようなリンパ漏によって 2 次的に起こる障害は可逆的で手術での改善が期待できると考えられる。

2. めまい

めまいを認めた例が 6 例中 4 例 (66.7%) あり、Goto ら¹²⁾の 91%、千原ら⁷⁾の 76%、江島ら¹³⁾の 83%と比較すると、症例が少ないためかめまいを伴う症例の割合が低い傾向となった。

症例 1 のようにめまいがなくても手術で外リンパ瘻と診断された症例があるため、めまいの有無で外リンパ瘻を否定することはできない。暁ら¹⁴⁾が頭部外傷直後からめまいをきたした例は少なく、数時間から数日後にめまいを自覚した症例が多かったと報告しているように、術前に難聴しかなかった例でもリンパの漏出が続けば、遅れてめまいが生じた可能性は考えられる。今回の 6 例で、難聴は全例でみられたのに対しめまいは 4 例にとどまったことから、外リンパ瘻では蝸牛障害よりも前庭障害のほうが生じにくいことが予測され、難聴とめまいが生じる機序に違いがあると考えられる。

外リンパ瘻でめまいが起こる機序としては、野村¹⁵⁾が提唱した Floating labyrinth が考えられている。Double membrane break theory で述べられているように、ライスネル膜が破綻して内リンパが流出すると、膜迷路が虚脱し、内リンパの中に浮かんでいた膨大部稜や平衡斑の感覚細胞が外リンパや髄液の圧を直接受けるようになり、めまい・眼振を引き起こすという説である。

Double membrane break theory と Floating labyrinth を比較すると、難聴は正円窓膜の破裂により引き起こされたライスネル膜の破裂部位から外リンパと内リンパが混ざり合うことで蝸牛有毛細胞に障害が生じるのに対し、め

まは位置的にも離れたライスネル膜破綻部位からの内リンパ漏出が続き、膜迷路が虚脱して初めて生じる。また、術後7日以内に全例でめまい・眼振は消失しており、聴力に比べ改善率が高く、改善までに要する期間も短かったのが特徴的であった。過去の報告⁶⁾¹⁴⁾¹⁶⁾でも手術時期とめまいの改善率との関連性はなく、手術によってめまいはよく改善することが知られている。めまいの主な機序としてはリンパの混合による細胞毒性よりも物理的な刺激が考えられ、不可逆的な変化でないため術後早期に治るものと考えた。

眼振の種類については過去の報告と同様にさまざまであったが、方向交代性下向性眼振が多かった。暁ら¹⁴⁾は患側下頭位での患側向き眼振が多かったとしているが、その理由として、患側下頭位では外リンパの流出が増加し、内リンパ腔に陰圧が加わり半規管に向膨大部流が生じるためとしている。自験例で多かった方向交代性眼振発生の機序は、患側下頭位では上述のように外側半規管に向膨大部流が生じて刺激性眼振が、反対に患側上頭位では膜迷路の陰圧が解除されて麻痺性眼振が出たことによると考えた。また全例で患側下頭位でめまいが増強したことが特徴的であり、瀬尾ら⁵⁾の報告や深谷³⁾の報告、Gotoら¹²⁾の報告、暁ら¹⁴⁾の報告と一致しており、外リンパ瘻を疑う1つの所見と考えられた。

今回瘻孔を確認できた3例では瘻孔はすべて卵円窓にあった。瘻孔の存在部位について、北原ら¹⁶⁾、瀬尾ら⁵⁾は卵円窓、江島ら¹³⁾は正円窓に多いと報告しており一定の傾向はないようである。

3. 症状と手術所見の関連

手術所見と症状を比較すると、明らかな亀裂を認めた例(症例4, 6)では初診時から高度難聴と強いめまいがあった。亀裂が不明であった例(症例2, 3, 5)では初診時は難聴もめまいも軽度であった。潜水例(症例1)ではアブミ骨底板が内陥し周囲からリンパが漏出するという特徴的な所見であったが、めまい・眼振はなく、初診時の難聴も中等度であった。

手術所見と症状を比較した詳細な報告は少ないが、千原ら⁷⁾は漏出の有無と症状の改善に関連はなかったと述べている。今回の結果からは症例数は少ないものの症状と手術所見には関連があり、リンパ漏出が多い程、障害の程度も大きいことが考えられた。症例2, 3では手術時の異常所見はなかったが、症例2では進行性の難聴と流水音の存在、症例3では初診時から毎日急速に進行する

難聴と挿鼻という誘因の存在から外リンパ瘻が疑われた。この2例の聴力は手術直後から改善したため、外リンパ瘻であったと診断した。

本疾患を疑う際に、とくに圧外傷の存在を示唆するエピソードは重要であるが、患者が自覚していないことも多いため、突発性の難聴やめまいを訴える症例では、外リンパ瘻を鑑別に入れ、詳細な問診をとることが予後改善の第一歩と考えられる。

今回の6例では全例で術後に聴力・めまいが改善し、周術期の合併症もなかった。外リンパ瘻を疑う症例に対しては積極的に手術を考慮してよいと考えた。

まとめ

1. 聴力改善を左右する因子としては、初診時の聴力レベルより、発症から手術までの期間の方が重要と考えられた。
2. 初診時に高度難聴を認めても、早期に手術を施行すれば聴力改善は期待できる一方、初診時に難聴が軽度であっても、手術時期が遅れると聴力が改善しなくなる可能性がある。
3. めまいは手術時期にかかわらず改善する可能性が高い。
4. 既存の厚生省(旧)の診断基準以外に、急速に進行する難聴、患側下頭位でのめまいの増悪、変動する眼振などは外リンパ瘻を疑う所見として重要である。
5. 全例で手術の合併症は認めず、術後にめまい・聴力は改善したことからも、外リンパ瘻を疑った場合には早期に手術を考慮してよい。

参考文献

- 1) 池園哲郎: 外リンパ瘻. 耳鼻・頭頸外科 77: 162-173, 2005.
- 2) 外リンパ瘻の診断基準平成2年度(案). 厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班平成2年度研究業績報告書. 20頁, 1990.
- 3) 深谷 卓: 外リンパ瘻. ENTONI 53: 100-103, 2005.
- 4) 八木聡明, 馬場俊吉: 正円窓閉鎖術とその聴力予後. 耳鼻と臨 37: 1058-1061, 1991.
- 5) 瀬尾 徹, 足達亜貴子, 曾根美恵子, 他: 外リンパ瘻手術症例の聴平衡機能に関する検討. 日耳鼻会報 104: 1135-1142, 2001.
- 6) 小川 郁, 神崎 仁, 小川茂雄, 他: 外リンパ瘻の臨床像. Otol Jpn 1: 1-8, 1991.
- 7) 千原康裕, 中西わか子, 藤城芳徳, 他: 外リンパ瘻に対する手術的治療の検討. Otol Jpn 15: 145-150, 2005.

- 8) Sinmons FB : The double-membrane break syndrome in sudden hearing loss. *Laryngoscope* 89: 59-66, 1979.
- 9) 小池卓二 : ヒト蝸牛モデルによる基底板および内耳液振動解析 : 外リンパ瘻のシミュレーション. *Otol Jpn* 18: 33-38, 2008.
- 10) Kobayashi T, Gyo K and Yanagihara N : Combined rupture of Reissner's membrane and round window: an experimental study in guinea pigs: experimental double-membrane rupture. *Am J Otol* 20: 179-182, 1999.
- 11) 日比野浩 : 内耳蝸牛内高電位の成立機構の解明. *日薬理誌* 133 : 247-251, 2009.
- 12) Goto F, Ogawa K, Kunihiro T, et al. : Perilymph fistula—45 case analysis. *Aurius Nasus Larynx* 28: 29-33, 2001.
- 13) 江島正義, 久保和彦, 中川尚志, 他 : 外リンパ瘻症例の臨床的検討. *耳鼻と臨* 54: 146-150, 2008.
- 14) 暁 清文, 佐伯忠彦, 西原信成 : 外傷性めまい症例における外リンパ瘻の検討. *Equilibrium Res* 46: 160-164, 1987.
- 15) 野村恭也 : 外リンパ瘻. *JOHNS* 8: 5-8, 1992.
- 16) 北原 糺, 久保 武, 植村裕美, 他 : 外リンパ瘻における平衡障害の予後. *Equilibrium Res* 52 Suppl 9: 98-101, 1993.

原稿受付 : 2012年 2月 22日
原稿採択 : 2012年 4月 19日
別刷請求先 : 白井杏湖
〒160-0023 東京都新宿区西新宿6-7-1
東京医科大学耳鼻咽喉科学教室

