

- 8) Ng SB, Buckingham KJ, Lee C, et al. : Exome sequencing identifies the cause of a mendelian disorder. *Nat Genet* 42 : 30–35, 2010.
- 9) Brownstein Z, Friedman LM, Shahin H, et al. : Targeted genomic capture and massively parallel sequencing to identify genes for hereditary hearing loss in Middle Eastern families. *Genome Biol* 12 : R89, 2011.
- 10) Diaz-Horta O, Duman D, Foster II J, et al. : Whole-exome sequencing efficiently detects rare mutations in autosomal recessive nonsyndromic hearing loss. *PLoS One* 7 : e50628, 2012.
- 11) Baek JI, Oh SK, Kim DB, et al. : Targeted massive parallel sequencing: the effective detection of novel causative mutations associated with hearing loss in small families. *Orphanet J Rare Dis* 7 : 60, 2012.
- 12) Shearer AE, DeLuca AP, Hildebrand MS, et al. : Comprehensive genetic testing for hereditary hearing loss using massively parallel sequencing. *Proc Natl Acad Sci USA* 107 : 21104–21109, 2010.
- 13) De Keulenaer S, Hellemans J, Lefever S, et al. : Molecular diagnostics for congenital hearing loss including 15 deafness genes using a next generation sequencing platform. *BMC Med Genomics* 5 : 17, 2012.
-
- 論文受付 25年 1月15日
論文受理 25年 1月15日
- 別刷請求先：〒152-8902 東京都目黒区東が丘2-5-1
国立病院機構東京医療センター臨床研究センター聴覚障害研究室 松永 達雄
-

HRCT-BASED PREDICTION FOR COCHLEAR IMPLANT OUTCOMES OF CASES WITH INNER EAR AND INTERNAL AUDITORY CANAL MALFORMATIONS

Hiroshi Yamazaki,^{1,3} Sho Koyasu,² Saburo Moroto,¹ Rinko Yamamoto,¹ Tomoko Yamazaki,¹ Keizo Fujiwara,¹ Kyo Itoh,² Yasushi Naito^{1,3}

¹Department of Otolaryngology, Kobe City Medical Center General Hospital; ²Department of Radiology, Kobe City Medical Center General Hospital; ³Institute of Biomedical Research and Innovation, Kobe, Japan

Introduction

Inner ear and internal auditory canal (IAC) malformations account for approximately 20-35% of congenital sensorineural hearing loss^{1,2} and an increasing number of children with inner ear and/or IAC malformations underwent cochlear implantation. According to Sennaroglu's classification of inner ear malformations, which is the most widely accepted, the inner ear malformations are divided into labyrinth aplasia, cochlear aplasia, common cavity (CC), incomplete partition type I (IP-I), type II (IP-II), and type III (IP-III), cochlear hypoplasia type I (CH-I), type II (CH-II), and type III (CH-III), and large vestibular aqueduct syndrome (LVAS).^{1,3} This classification is essential to investigate the etiology of the inner ear malformations, but with respect to predicting cochlear implant (CI) outcomes, it might not be enough, because it does not include IAC malformations such as narrow IAC (NIAC) and hypoplasia of the bony cochlear nerve canal (HBCNC). These IAC malformations are highly associated with cochlear nerve deficiency (CND), which has a negative impact to CI outcomes.^{4,5}

The purpose of this study was to establish a new CT-based categorization which is simple and includes both inner ear and IAC malformations for predicting CI outcomes.

Materials and methods

Between 2004 and 2010, 98 subjects who were under 20 years old underwent cochlear implantation at Kobe City Medical Center General Hospital. Among them, CT revealed that 24 subjects had inner ear and/or IAC malformations at the implanted side.

We evaluated inner ear and IAC malformations at the implanted side based on CT findings. Sennaroglu's classification was used to classify inner ear malformations and the IAC malformations were classified into NIAC and HBCNC. NIAC was diagnosed when the maximum diameter of the IAC was less than 2 mm.² The width of the bony cochlear nerve canal (BCNC) was evaluated at the mid-portion between the base of the modiolus of a cochlea and the fundus of the IAC on axial images. When the diameter of the BCNC is less than 1.5 mm, it is diagnosed as HBCNC.⁵ CND was diagnosed when a cochlear nerve (CN) appeared smaller than the facial nerve on the parasagittal MR imaging.

We categorized inner ear and IAC malformations into four groups by two criteria: (1) the presence or absence of a bony modiolus in the cochlea; and (2) the diameters of IAC and BCNC. In this categorization, both Group 1 and Group 3 have a bony modiolus in the cochlea, while Group 2 and Group 4 lack this component. Both IAC and BCNC are normal in Group 1 and Group 2, but NIAC or HBCNC was observed in Group 3 and Group 4. Sennaroglu's classification of inner ear malformations clearly discriminates between

Address for correspondence: Yasushi Naito MD, PhD, Department of Otolaryngology Kobe City Medical Center General Hospital, 650-0047 2-1-1 Minatojima Minamimachi Chuo-ku, Kobe City, Japan. naito@kcho.jp

Cholesteatoma and Ear Surgery – An Update, pp. 371-373

Edited by Haruo Takahashi

2013 © Kugler Publications, Amsterdam, The Netherlands

the presence and absence of a bony modiolus in the cochlea. According to his classification, a bony modiolus is present in IP-II, CH-III, LVAS, and a normal inner ear, while CC, IP-I, IP-III, CH-I, and CH-II have a cystic cavity without a bony modiolus.³

We evaluated CI outcomes by category of auditory performance (CAP) scores,⁶ hearing thresholds of pure-tone sounds, infant word speech discrimination scores, and monosyllabic word speech discrimination scores at one to three years after implantation. A subject with 0-4 CAP scores could not even understand common phrases without visual language and, therefore, we defined 5-7 CAP scores as a good CI outcome and 0-4 CAP scores as a poor one.

Results

We categorized our patients based on the two criteria as described above. In this study, there was no case categorized in Group 4. Group 1, Group 2, and Group 3 consisted of 11, 7, and 6 cases, respectively. MR imaging revealed CND in all cases of Group 3.

The post-operative CAP score was equal or over five in all cases of Group 1, but did not exceed four in all of Group 3. In Group 2, the post-operative CAP score was still four in two cases even after three years of CI usage, but reached to five or six in the remaining five cases. As shown in Figure 1, using our new categorization instead of the existing classifications, we can better discriminate between a good and poor outcome.

We examined speech discrimination scores of 22 cases except for two cases of Group 3 whose response to voice was poor. The correct percentage of the closed-set infant word discrimination test was ≥ 80 in all cases of Group 1, while the score ranged from 40 to 60 in tested cases of Group 3. The correct percentage of Group 2 widely varied between cases, ranging from 55 to 100. The open-set monosyllabic word discrimination test is much more difficult than the closed-set infant word discrimination test and, therefore, only 17 of 24 patients, who were over five years old and used their CI for more than two years, underwent this examination. All tested cases of Group 1 and 3 cases of Group 2 could answer correctly in equal or over 80% of accuracy. The correct percentage of the remaining cases, including all tested cases of Group 3, was ≤ 30 .

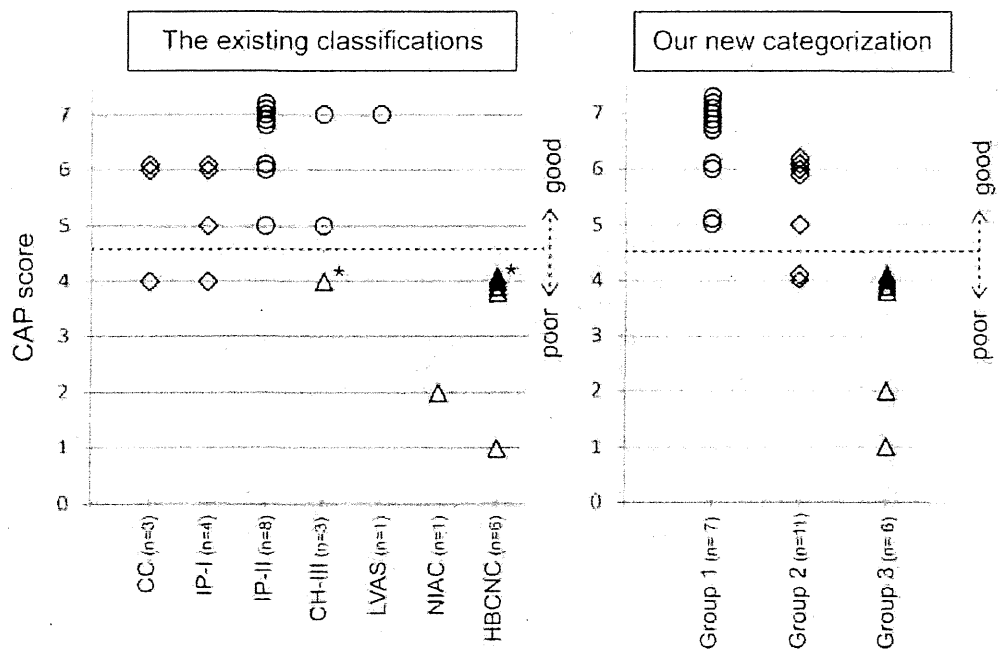


Fig. 1. A. The post-operative CAP score of each type of malformations based on the existing classifications. One case with both CH-III and HBCNC is plotted twice (*). B. The post-operative CAP score of each group of our new categorization. In both graphs, the members of Group 1, Group 2, and Group 3 are represented by a circle, diamond, and triangle, respectively.

Discussion

In this study, we established a new CT-based categorization including both the inner ear and IAC malformations. This categorization is defined by two criteria; (1) the presence or absence of a bony modiolus in the cochlea; and (2) the diameters of IAC and BCNC. We focused on these structures because the bony modiolus contains spiral ganglion cells, the major target of CI-mediated electrical stimulation, and their axons go through BCNC and IAC.

Group 1, which is defined by the presence of a bony modiolus of the cochlea with a normal IAC and BCNC, showed the best CI-aided hearing performance among three groups. The high proportion of post- or peri-lingually deaf cases might also contribute to the high CI outcomes of this group.⁷ Group 2 is defined by the absence of a bony modiolus with a normal diameter of IAC. The CAP score and speech discrimination score varied widely between cases in this group, but five out of seven cases could understand common phrases without visual languages. Group 3 is defined by the presence of a bony modiolus in the cochlea with NIAC or HBCNC and their post-operative improvement of hearing performance was limited. Visual languages were necessary for them to understand common phrases even after long usage of their CI. MR imaging revealed CND in all cases of Group 3, which might be responsible for their poor outcomes.

Conclusion

Our new CT-based categorization, which was based on the presence or absence of a bony modiolus in the cochlea and the diameters of IAC and BCNC, was effective in predicting CI outcomes of children with inner ear and/or IAC malformations. The CI outcomes were the best in Group 1, followed by Group 2 and Group 3. All cases of Group 1 showed good CI outcomes and could communicate orally. On the other hand, all cases of Group 3 showed poor CI outcomes and used lip-reading or sign language to understand common phrases. The CI outcomes of Group 2 varied between cases, but many of them showed good CI-aided hearing performance.

References

1. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 112:2230-2241, 2002
2. Papsin BC. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope* 115:1-26, 2005
3. Sennaroglu L. Cochlear implantation in inner ear malformations – a review article. *Cochlear Implants Int* 11:4-41, 2010
4. Song MH, Bae MR, Kim HN, Lee WS, Yang WS, Choi JY. Value of intracochlear electrically evoked auditory brainstem response after cochlear implantation in patients with narrow internal auditory canal. *Laryngoscope* 120:1625-1631, 2010
5. Miyasaka M, Nosaka S, Morimoto N, Taiji H, Masaki H. CT and MR imaging for pediatric cochlear implantation: emphasis on the relationship between the cochlear nerve canal and the cochlear nerve. *Pediatr Radiol* 40:1509-1516, 2010
6. Archbold S, Lutman ME, Marshall DH. Categories of Auditory Performance. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 166:312-314, 1995
7. Niparko JK. Cochlear implants: Principles & practices. Philadelphia: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins, 2009

あらゆる可能性を考え、薬物療法、補聴器（希望により音響療法）を試み、患者サイドに立った治療の提案を行うことが重要である。

耳閉感

0 病態

耳が塞がったような感じが耳閉感である。外気圧の変化により外気圧と中耳腔の圧が不均衡になった時に感ずる症状で、高い山に登った際、高層ビルのエレベーターに乗った際、トンネルに入った際などに感ずる。外気圧の変化が誘因ではなくこのような耳閉感を感じずる場合、中耳、内耳疾患の存在を疑い、中耳疾患では滲出性中耳炎など種々の中耳炎、耳管狭窄症、耳管開放症などが原因となる。またメニエール病、突発性難聴などの内耳疾患でも耳閉感を生じる。

0 診断

耳閉感とは自覚的の症状であり、他覚的検査がないの客観的な診断を困難にしている。鼓膜所見、純音聴力検査のほか、ティンパノメトリー、自記オーディオメトリー、SISI テストなどの聴覚検査、耳管機能検査、および画像検査（CT、MRI）を組み合わせて原因となる障害部位診断を行う。

治療

原因となる中耳疾患（耳管狭窄症、耳管開放症など）、内耳疾患（メニエール病、突発性難聴など）の治療をすることにより症状は軽減する。詳細はそれぞれの疾患の項を参照されたい。

高度難聴（補聴器、人工内耳）

Severe to profound hearing loss (cochlear implant, hearing aid)

著者 神戸市立医療センター中央市民病院・副院長

解説

一般に平均聴力 70 dB 以上を高度難聴とよぶことが多い。高度難聴がある場合、聴力検査で難聴の程度を測定するだけでなく、必要に応じて他の聴覚検査、画像診断、遺伝子検査などを駆使し、できるだけ難聴の原因まで究明することが大切である。高度難聴では何らかの聴覚補償が必要だが、同程度の難聴でも伝音難聴では補聴の効果が高く、感音難聴では音の神経活動への符号化そのものが障害されるため、補聴器で入力音を増幅しても単純には音音弁別が改善しない。補聴器を装用しても日常生活に大きな支障をきたす場合、入力音の増幅という補聴戦

略から蝸牛神経の直接電気刺激、つまり人工内耳という方法に移行する。

小児の高度難聴では、言語という、人として重大な生理機能の発達を扱うため、成人とは別次元の留意が必要である。最初に、補聴器や人工内耳で聴覚を活用する道を歩むのか、手話で言語を獲得するのかという根源的選択が必要であり、主治医は、両親が患児の将来を見据えた最善の判断ができるように、公正な助言ができなければならない。

治療方針

A 補聴器

補聴器装用の適応に絶対的なものではなく、軽度難聴でも学校や職場などでの必要性が高ければ実用上のメリットも大きい。逆に中等度以上の難聴があっても日常生活で必要性を感じない人が仮に補聴器を購入したとしても非使用者になってしまうおそれがある。補聴器の適応判断や機器の選択、装用の具体的指導には、難聴の程度と性質、患者の生活状況、補聴器の性能や特徴について専門的知識を有する補聴器相談医の対応が望ましい。

言語習得前の小児ではことばの発達のために難聴の早期発見と介入が大切で、これには新生児聴覚スクリーニングが大きな役割を果たしている。スクリーニングで要精査となった場合には、各地域で日本耳鼻咽喉科学会認定の精密聴力検査機関が拠点として対応している。乳児で補聴器が必要と判断された場合には6か月ころから装用を開始する。音声言語の習得にはおおむね 55 dB 以下の補聴器装用閾値が得られることが必要で、これを超えると人工内耳を使用したほうが良好な言語発達が得られる例が多い。

B 人工内耳

本邦の人工内耳適応基準は、成人、小児ともに 90 dB 以上の難聴で、補聴器の効果が乏しく、内耳が手術可能な状態であることとされ、小児ではこれに、年齢が1歳6か月以上であることと術後の療育体制が整っていることが加わる。

人工内耳手術が可能かどうかについては画像診断が大きな役割をはたす。側頭骨 CT で乳突蜂巣発育と軟部組織陰影の有無、顔面神経の位置、内耳の形態、内耳道・蝸牛神経管狭窄の有無などを観察し、MRI で内耳の線維化の有無、蝸牛神経の描出状況や太さなどを評価する。

先天性難聴小児の人工内耳手術は低年齢ほど効果が高いので、補聴器で療育を継続するか人工内耳に進むかの判断は慎重な検査・評価に基づきつつ早期に行うべきである。髄膜炎後失聴例や、遺伝子検査で有効な聴力が期待できないことが明白な症例など

25 耳鼻

では、漫然と経過を待たずに、より早期の手術も考慮する。人工内耳の装用閾値は25-35 dB程度で、低音から高音域までフラットな効果が得られる。

聴覚医学的には、聴覚補償は両耳のほうが種々の利点がある。人工内耳の使用も基本的にはこれに当てはまるが、補聴器の両耳装用と異なる点として、人工内耳には人工物を手術的に体内に埋め込むことに伴う短期的・長期的リスク、残存聴力損傷の可能性、高額な医療費などの問題もある。先天性高度難聴小児が人工内耳で高い聴覚・音声言語能力を獲得し、社会的に自立した成人になることは、患児本人だけでなく社会全体にも大きなメリットをもたらす。人工内耳の両耳装用について適切な適応基準の確立が望まれる。

また、最近では主に低音域の残存聴力がある症例で正円窓からのアプローチにより、聴力のある程度、場合によってはほぼ完全に保存できるタイプの人工内耳電極も使用可能になってきた。このような例では人工内耳をオフにしても一定の聴覚があり、さらに人工内耳を稼働させることで、騒音下での語音弁別向上など、より高度の聴覚再獲得が可能になる。将来的には、補聴器か人工内耳かという二者択一的な考え方も改めなければならないであろう。

患者説明のポイント

- ・高度難聴の診療には時間がかかる。中途失聴者では筆談、小児では両親へのカウンセリングが必要である。十分な診察時間を確保するとともに、言語聴覚士や看護師などと役割を分担してチームで対応すると手厚い説明ができ、患者の疾病理解が深まる。
- ・感音難聴では補聴器を使用しても大なり小なり、音が割れたり、やかましく聞こえることは避けがたく、騒音下、反響のある広い場所、多人数との会話などでの聞き取りも難しい。補聴器の限界を理解してうまく使いこなせるように丁寧に説明する。
- ・補聴器や人工内耳を使用しても聴覚が正常になるわけではない。特に高度難聴小児が高い音声言語能力を習得するには長期間の専門的指導と日常生活や教育上のさまざまな支援が必要であることを両親に説明する。

看護・介護のポイント

- ・難聴者、人工内耳使用者との会話では、静かな場所において1対1で正面から口の動きを大きくして、ゆっくり、はっきり話すように努め、重要事項は筆談や印刷物を併用して正確な理解を確保する。
- ・小児難聴の場合、親は子どもが難聴である事実

当惑し、受け入れがたい気持ちになるのが通例である。患児の療育を円滑に推進するうえで、丁寧な説明に加えて、親の心情に寄り添い、支援する姿勢が重要である。

めまい、平衡障害

vertigo and dysequilibrium

肥塚 泉 聖マリアンナ医科大学教授・耳鼻咽喉科

病態と診断

めまいには、末梢前庭系の障害による末梢性めまいと、中枢前庭系の障害を原因とし、生命に対する危険性を有す中枢性めまいとがあり、両者の鑑別が重要である。

末梢性めまいには聴覚症状（難聴・耳鳴・耳閉感など）が随伴することが多く、問診の際にこれを確認する。

中枢性めまいの代表格は、Wallenberg 症候群などの脳幹・小脳梗塞や小脳出血である。Wallenberg 症候群におけるめまいは前庭神経核の虚血により生じるため、末梢性めまいと同様、回転性めまいが生じるので注意が必要である。前庭神経核以外の神経核も同時に障害され、他の中枢神経症状を伴う。前庭神経核より頭側の虚血の場合、動眼系の神経核群があり複視を訴える。尾側の虚血では、三叉神経脊髄路核の障害により口囲の痛覚の低下、延髄神経背側運動核の障害により軟口蓋や声帯麻痺、交感神経下行路の障害では Horner 症候群が認められる。複視や口囲のしびれ、構音障害がなかった場合必ず問診し、他覚的にもこれらの症状の有無をチェックすることが重要である。小脳出血は初期にめまい、悪心、嘔吐、頭痛（突然ピーク形）を訴える。末梢性めまいと紛らわしい症状で発症することがあるので注意を要する。中枢性めまいが疑われる場合は CT や MRI などを行う。発症 6 時間以内の脳幹・小脳梗塞超急性期の診断には、MRI（磁気共鳴調画像）が有用である。小脳出血の診断には CT が有用である。

治療方針

①めまい急性期の治療

めまい急性期は悪心や嘔吐などの前庭自律神経反射による症状が強く、これらに対する対症療法を優先される。患者にとって一番楽な姿勢をとらせて、外的刺激の少ない静かな暗い部屋で体動をできるだけ避けようとして安静を保つ。病状を十分に観察して、不安感を取り除くように努める。めまい急性期は内服が困難かつ症状への速効性が要求される。

小さな common cavity 例の人工内耳手術

内藤 泰

小さな common cavity 例の手術は難しい

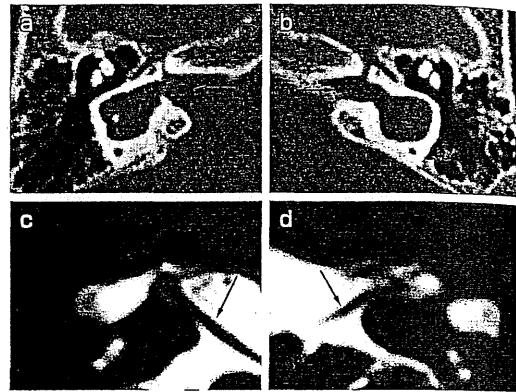
人工内耳手術は内耳奇形例でも可能であるが、蝸牛と前庭が分離せずに1つの腔になっている common cavity 奇形では内耳形態にさまざまなバリエーションがあり、個々の症例に応じた工夫が必要である¹⁾。本項では、内耳奇形の人工内耳のなかでもとくに難度が高い、小さな common cavity 例の手術について述べる。

症例は女兒で、言語発達の遅れにより耳鼻科を受診し両側高度難聴の診断が確定した。その後の補聴器装用で効果が得られず、当科紹介となった。2歳5か月時の所見で、聴性定常反応 (ASSR) で両側無反応。乳幼児有意味聴覚統合スケール (IT-MAIS) は2点 (40点満点)、新版 K 式発達検査では、認知適応領域の発達指数 (DQ) 104 に対して、言語社会領域の DQ が 48 と低い成績であった。

画像検査所見

側頭骨 CT では両側とも common cavity 奇形があり、内耳道から内耳まで軟部組織陰影が連続している (① a, b →)。MRI では、両側で第 8 脳神経

が明瞭に観察される (① c, d →) が、蝸牛神経と前庭神経の分離は確認できない。内耳道と内耳腔のあいだの隔壁は MRI でも不明瞭で、内耳開窓で gusher (脳脊髄液の噴出) をきたす可能性がある。cavity は右のほうが若干大きいので、右側の手術を行う方針とした。



① 側頭骨の画像検査所見 (a, c: 右, b, d: 左)

cavity の大きさを計測して電極を選択する

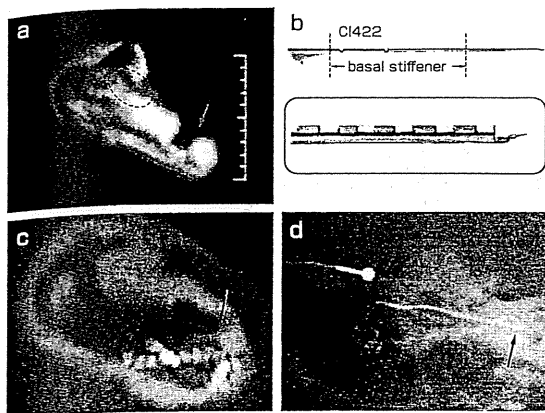
右内耳の三次元再構築 MR 像 (② a) をみると、cavity 前方の蝸牛相当部分の直径は 3 mm 程度であり、その後方に顔面神経迷路部に該当する内腔の切れ込み (② a →) がある。このように小さな空間に電極を敷設するには、できるだけ細い電極が有利と考え、コクレア社の CI422 電極 (② b, 拡大図は電極アレイ先端部分の形状) を選択した。この電極は先端付近の直径が 0.3 mm、根元が 0.6 mm と細く、アレイの片側だけに電極がある half band 構造になっている。内耳奇形例で通常用いられる同社のストレート電極の先端付近の直径は 0.4 mm と若干太く、また電極が全周にある full band 構造になっているので、狭い空間内では電極同士の接触によるショートの可能性もある。このため、本例では CI422 電極を選択し、通常とは逆に電極面を外にして弯曲させ、cavity

内腔壁に密着するように敷設する計画とした。

手術時の留意点

小さな common cavity では、できるだけ広い手術視野を確保し、cavity 内を明視して電極を入れないと思いつきの位置に電極が入らない。本例では外側半規管隆起の前端付近に径 3 ~ 4 mm の大きな開窓を行って内腔を観察した。gusher をきたしている所が内耳道底と考えられ、その前方がおおむね cavity の蝸牛該当部分であると推測した。

実際には cavity のどの部分に蝸牛神経が分布しているかわからないので、内腔の前端を中心にできるだけ広い範囲をカバーできるように、電極を中央で曲げて挿入し、先端の小さな空間だけでなく、その後方の cavity にも電極が触れるように工夫した。この電極の根元寄りには電極を若干固くする basal stiffener という構造がある (② b)



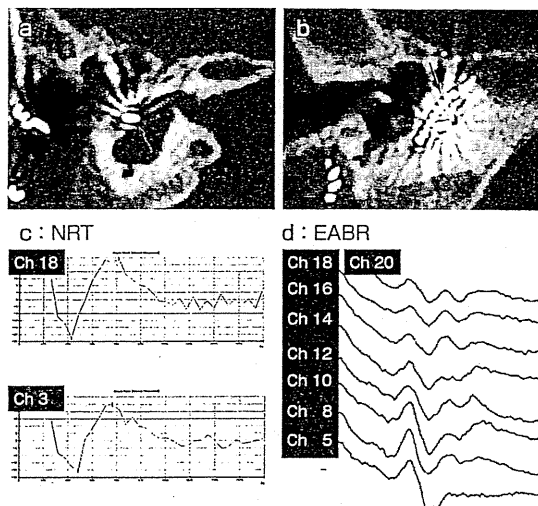
② 術後検査所見

a: 三次元再構築 MR 像, b: 使用した電極, c: 術後の傍冠状断平均 CT 画像, d: 術後の単純 X 線像

が、この適度の硬さが狭い空間内で電極を操作するのに役立った。なお、gusher は筋肉や筋膜片を cavity 内に充填することで制御できた。

手術結果

術後の CT (②c, 傍冠状断平均 CT 画像) では、計画どおり、cavity 前端付近を中心に内腔壁に密着して電極アレイを敷設できていることが確認された (②c→)。アレイの先端と根元は前端の小さな空間から後ろにはみ出て伸びている。単純 X 線像では、アレイの固い部分の前端が狭い内腔の前端に位置しているように見える (②d→)。軸位断 CT 像では、電極アレイが cavity の外側中央付近から挿入され (③a→)、前半部分の内腔に密着して敷設できているのが観察できる (③b→)。



③ 術中・後の検査所見

a: cavity への入口部 (矢印) の CT 像, b: cavity 内の電極, c: NRT 波形, d: EABR 波形

術中の電気生理学的検査 (反応波形を③c, d に示す) では、NRT で 2 番から 22 番、EABR で 5 番から 21 番電極において反応が確認された。術前に蝸牛相当部分と予想していた空間内にはおむね 7 番から 17 番電極が収まっているが、実際にはその後方にも蝸牛神経が分布していたことがわかる。とくに cavity 内腔の下面ではほぼ電極先端まで反応があり、蝸牛神経支配がかなり尾側後方まで及ぶと推測され、今後、同様症例の手術を行ううえで参考になる。

引用文献

- 1) 内藤 泰. 内耳奇形例における人工内耳手術手技の留意点. 神崎 仁編. 1. 耳疾患. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科診療のコツと落とし穴. 東京: 中山書店; 2006. p. 167-9.

フレイクスルーのポイント

- 小さな common cavity 例では術前の CT, MRI 検査で内腔の大きさを計測し、現在臨床使用できる電極のうちどれが最もフィットするか十分検討することが大切である。
- 手術では cavity をできるだけ大きく開窓し、内腔を直視しながら、あらかじめ曲げた電極を内腔に密着するように敷設する。
- 術中に単純 X 線撮影と NRT や EABR 検査を行うと、電極アレイが適切に敷設できているか否か、cavity のどこに蝸牛神経が分布しているか確認できる。

ランチョンセミナー

治療の観点から見た耳疾患の画像診断

内藤 泰

神戸市立医療センター中央市民病院

Imaging of ear disorders seen from a viewpoint of treatment.

Department of Otolaryngology, Kobe City Medical Center General Hospital

Yasushi NAITO, M.D.

Textbooks on medical imaging usually show key images for diagnosing a certain disease, but seldom describe its treatment and prognosis leaving them to clinical or surgical textbooks. We encounter many patients and diseases during our clinical practice. Each disease has its unique etiology, diagnostic process, treatment and its result, which cannot be understood well without seeing the stages after the diagnosis. A viewpoint of treatment is, thus, essential for clinically appropriate imaging diagnosis. This article reports cases of infectious and inflammatory ear diseases, temporal bone traumas and inner ear anomalies, in which not only their diagnostic key images but also their treatment findings and prognoses are described and discussed.

はじめに

一般の画像診断解説では画像による疾患診断までは示されるが、それに対する実際の治療法や治療結果には言及されることは稀であり、他の教科書や手術書などに委ねられるのが通常である。我々は臨床を続けるうちに多彩な疾患・患者に遭遇するが、個々の疾患には、それぞれの病因、診断、治療、予後という一連の流れがあり、各々についてその診断までを見ただけでは、全体像を把握することはできない。臨床的に適切な画像診断を行うためには、治療の観点が不可欠である。本稿では、耳疾患のうち、感染・炎症性疾患、側頭骨外傷、内耳奇形を取り上げ、各々の画像診断上の要

点を治療も含めて概説する。なお、本稿では、筆者の著書「画像でみる耳の診断と治療-小児編」¹⁾で取り上げた症例をいくつか呈示している。読者には、あらかじめご承知いただくとともに、さらに詳細な所見等については同書をご参照いただきたい。

1. 感染・炎症性疾患

中耳炎は日常臨床で最も頻繁に遭遇する耳疾患である。通常の急性中耳炎は臨床症状と鼓膜所見で十分な診断ができ、また短期に治癒するので、側頭骨CTなどの高度の画像検査は不要であるが、合併症を伴う急性中耳炎や慢性中耳炎では、

治癒を阻害している要因の探求や耳小骨連鎖の病態観察、手術の要否などの治療方針決定のために画像診断が必要になる。また、手術治療を行った症例では、術後の経過観察にも画像診断が大きな役割を果たす。

症例1：5歳 男児

主訴：左耳痛、左側頭部の頭痛

現病歴：左耳痛で近医耳鼻科受診。急性中耳炎の診断で左鼓膜切開と抗菌薬投与を受けたが、翌日になっても耳痛が改善しなかった。発症2日後に、最寄りの市中病院を経て当科紹介となった。依然として左耳痛と頭痛を強く訴えている。

局所所見：左外耳道に淡血性耳漏あり。耳後部に発赤、腫脹なし。

検査所見：白血球 10100/ μ l, CRP 21.1mg/dl, 意識清明。

CT所見：側頭骨ターゲットCT (Fig. 1: a) では、発育良好な乳突蜂巣全体に軟部組織陰影が充満しているが、骨破壊像は見られず、S状静脈洞周辺は均一な軟部組織陰影にしか見えない (Fig. 1: a \rightarrow)。軟組織ウィンドウの頭部CT像 (Fig. 1: b) では左S状静脈洞が腫脹していることが観察でき、血栓による静脈洞の閉塞腫脹と推測される。

MRI所見：腫脹した左S状静脈洞はT2強調像では低信号 (Fig. 2: c \rightarrow) であるが、T1強調像では中等度の信号強度 (Fig. 2: d \rightarrow) で血流に

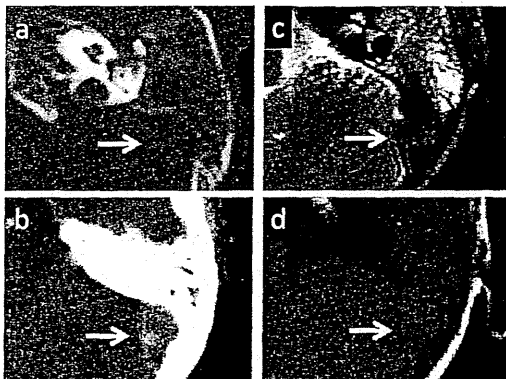


Fig. 1 CT and MRI of sigmoid sinus thrombosis

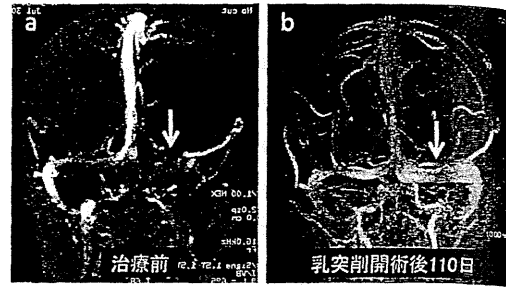


Fig. 2 MR venography before and after treatment of sigmoid sinus thrombosis.

よる無信号域 (flow void) はなく、凝血塊として矛盾のない所見である。MR静脈撮影像 (MR venography) (Fig. 2) では上矢状静脈洞から右の横静脈洞、S状静脈洞への流れはきれいに描出されているが、左側の横静脈洞からS状静脈洞は全く描出されていない (Fig. 2: a \downarrow)。

治療とその経過：患児到着4時間後に全身麻酔下に左乳突削開術を行った。乳突蜂巣は炎症性肉芽で充満しており、削開中には肉芽から通常より遙かに強い出血があったが削開が完了すると出血もほぼ停止した。S状静脈洞内にはゼリー状の凝血塊が充満していた。静脈開窓部を閉鎖し、上鼓室から鼓室への交通路も清掃、確保して手術を終了した。手術により左中耳炎は完治し、術後110日では左S状静脈洞の再疎通が確認された (Fig. 2: b \downarrow)。

解説：S状静脈洞血栓症は急性および慢性中耳炎や頭部外傷の重篤な合併症の一つであり²⁾、対応が遅れると死亡に至る場合もある。本症の診断は臨床症状とCT, MRI検査による。CTではS状静脈洞の造影効果のない拡大が診断の鍵になり、S状静脈洞そのものは内部の血栓によってやや高濃度となる。同じCT検査でも、側頭骨ターゲット撮影ではウィンドウ幅が広く設定され、血栓と周囲の脳脊髄液や小脳などの濃度コントラストがつかないので注意を要する。血栓症の画像ではMRIの有用性が高いが、発生から時間が経つと共にT1およびT2強調像での信号強度パターンが変化してゆくので時間に応じて読影しな

ければならない。また、S状静脈洞血栓症では特にMR venographyによる静脈の状態観察が有用である^{3,4)}。治療では、早期の乳突削開による中耳炎の外科的制御が有効であり、本章の治療の基本は乳突削開と考えてよい。本例でも、乳突削開と上鼓室の肉芽清掃のみで治癒し、S状静脈洞の再疎通が得られた。

症例2：23歳男性

主訴：左顔面神経麻痺と難聴、耳鳴

現病歴：左錐体尖真珠腫による顔面神経麻痺、難聴、耳鳴で、7年前に側頭開頭と経乳突法によって真珠腫を摘出し、画像により経過を観察していた。

側頭骨ターゲットCT所見：左錐体の中央部分に手術による骨欠損が見られるが(Fig. 3:a ↓)、軟部組織の内部構造は見分けられない。

造影MRI所見：錐体の骨欠損内側部分に、やや低信号で周囲が膜状に造影される領域があり、真珠腫(遺残性再発)とその母膜と診断した(Fig. 3:b ↓)。

non-EP 拡散強調MRI：左錐体尖部に塊状の亢進号部分があり、真珠腫と診断できる。また、その外側に小さな高信号腫瘤が2個同定される。

手術所見：左側頭開頭で錐体尖部に到達した。大きな再発真珠腫塊の外側に、硬膜に接して小さな真珠腫塊も確認され、内側の大きな真珠腫とともに剥離、全摘出した。

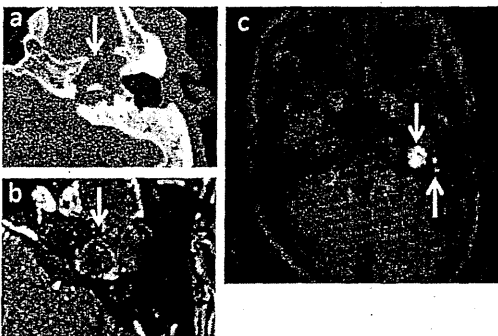


Fig. 3 Follow-up CT and MRI of petrous apex cholesteatoma

解説：真珠腫のMRI診断には、従来、単純のT1強調像とガドリニウム造影T1強調像の比較、あるいはecho-planar法による拡散強調画像が用いられていたが、近年、同法を用いない拡散強調画像：non-EP-diffusion-weighted MRIの高い診断能力が報告されるようになった⁵⁾。症例2のFig. 3:cでも分かるように、non-EP法はecho-planar法の画像に比べて歪がほとんどなく、小さな真珠腫も検出することができる。今後は、この方法と側頭骨CTの組み合わせが真珠腫の画像診断の中心となってゆくと考えられる。

2. 側頭骨外傷

側頭骨外傷は交通外傷や転落事故、転倒、暴力、銃創などで生じる。初期診療では、まず気道の確保、呼吸、循環、中枢神経機能の評価、体温管理を行い(primary survey)、次いで身体全体の受傷状態を検索する(secondary survey)。側頭骨骨折の診断は、このsecondary surveyに位置づけられ、それに基づいて根本治療(definitive therapy)に進む⁶⁾。

本症の画像検査では側頭骨高分解能CTが第1選択で、骨折線が錐体の長軸に対して平行であれば縦骨折、直交していれば横骨折と分類されるが、縦骨折の頻度が高く全体の70から90%を占める。機能的観点から側頭骨骨折を迷路骨折の有無で大別する方法も唱えられている⁷⁾。迷路骨折があると基本的に同側の聴覚、末梢前庭機能が完全に失われる。一方、脳組織の損傷についてはsoft-tissue window撮影の頭部CTで急性期の判断を行い、必要に応じて軟部組織コントラストに優れたMRI検査を行う。

症例3：60才 女性

乗用車と接触し、5m引きずられてそのまま車の下敷きになった。当院からドクターカーが出勤し、45分後に負傷者とともに帰還。初期診療で状態をひとまず安定させた上で、画像検査が行われた。

頭部CT所見：右中頭蓋窩に厚さ約1cmの急性硬膜

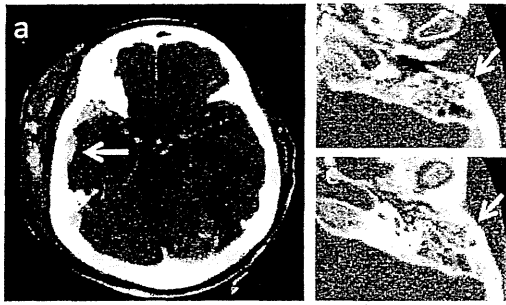


Fig. 4 Brain and temporal bone CT of severe head trauma

外血腫 (Fig. 4: a ←), 左側頭骨から眼窩上縁の骨折を認めた。硬膜外血腫は脳の圧迫が乏しかったので脳神経外科で保存的に経過観察となった。胸部CT, 腹部CTでは異常所見なし。両側下腿X線像で、骨折なし。

全身状態が回復, 安定し, 顔面の腫脹が軽快した受傷後11日の時点で, 左顔面神経麻痺, 左難聴が明らかとなり, 耳鼻咽喉科受診となった。

側頭骨ターゲットCT所見: 骨折線が左乳突部から骨部外耳道, 顎関節窩を経て内側前方に走行しており (Fig. 4: b, c ←), 乳突部から鼓室まで, 中耳腔には軟部組織陰影が充満している。外耳道後壁の骨片が割れて前方の外耳道内に突出しており, 耳小骨連鎖ではキヌタ・アブミ関節が離断してキヌタ骨長脚が前方に変位していた。骨折線は骨迷路から離れており, 顔面神経管の破壊や断裂は見られない。

治療経過: 臨床症状から, 内耳障害はなく, 難聴は伝音系の問題であり対処は急がないが, 顔面神経麻痺が高度であったので, まず顔面神経減荷術を行い, 同時に外耳道, 鼓膜, 耳小骨連鎖の状況を観察する手術計画とした。

受傷18日後に左顔面神経減荷術・鼓室試験解放術を行った。外耳道後壁骨が破壊され, 鼓膜も一部穿孔があり, 耳小骨連鎖はキヌタ・アブミ関節で離断し, 周囲に肉芽形成が見られた。乳突部にも血腫と肉芽が充満しており, これらを除去, 清掃した。顔面神経管を膝神経節から鼓室部, 乳突部全域にわたって露出, 減荷した。顔面神経管の

破損, 骨片等による神経の圧迫などは確認されなかったが, 術中の顔面神経電気刺激で顔面筋の反応は見られなかった。この手術で外耳道と鼓膜, 中耳の創傷が治癒, 回復を待ち, 6か月後に第2段階手術で伝音再建を行った

解説: 側頭骨外傷では, 創部の感染には局所処置と抗菌薬の投与, 出血には局所止血処置や止血薬の投与, 髄液漏には頭部高位での安静などで, まず保存的に対処し, 各々効果がなければ手術で対処する。機能検査では全ての脳神経をチェックし, 症状に応じて個々の精査を行う。聴覚については, 純音聴力検査で感音難聴か伝音難聴かを鑑別する。伝音難聴には後でも対処できるが, 急性の感音難聴は時間とともに治療効果が低下するので, できるだけ早く音響外傷に準じた治療を行う。眼振の観察も重要で, 耳鳴とともに内耳障害の指標となる。瘻孔症状や変動する難聴など, 外リンパ瘻を示す所見があって保存的に治らなければ内耳窓閉鎖術の適応となる。顔面神経麻痺に対しては問診が大切で, 即発性のものは重症例が多く, 遅発性のものは保存的治療で治る例が多いとされるが, 重度の外傷では受傷当初の状況が明確でなく判断に困る場合も少なくない。

3. 内耳奇形

先天性難聴に占める内耳奇形の割合は20%程度⁸⁾, 主要な原因の一つである。内耳奇形による難聴でも, 他の病因によるもの同様に早期診断, 早期介入が重要である。特に, 人工内耳が必要になる高度から重度の難聴例では, 単なる診断や分類だけでなく, 手術計画の観点からも奇形の正確な評価が必要である。我々の最近6年間の集計でも, 当科の難聴外来を受診した重度以上の先天性難聴小児91例, 182耳中, 画像診断で内耳奇形が確認されたのは20例, 39耳, 21.4%であり, Jacklerらの報告とはほぼ同様の結果である。また, この20例中, 人工内耳手術に至ったものは内耳や蝸牛の無形成, 内耳道狭窄で手術非希望例の3例を除いた17例, 85.0%と高率であるが, これ

は重度難聴例で聴覚活用を進めて音声言語を習得するには、たとえ内耳奇形があっても人工内耳を使用する以外に有効な方法がないことによる。

内耳奇形のうち最も重篤なのは内耳が形成されない Michel 型奇形であり、次に位置づけられるのが蝸牛の無形成である。蝸牛と前庭両者の原器は形成されたが、その後の分化がないために内耳が単一の嚢状構造となっているものを common cavity 奇形と呼ぶ。前庭・半規管と蝸牛がはっきりと分れ、ともにある程度形成されるが、蝸牛において基底回転と上方回転の輪郭はあるものの、各々の隔壁や蝸牛軸が CT 上観察できないものを incomplete partition type I (IP-I) とする。さらに分化が進んだものが incomplete partition type II (IP-II) で、蝸牛が 1.5 回転以上形成され、基底回転と上方回転間の隔壁も明瞭であるが、基底回転より上の部分は嚢状である。蝸牛軸は基底回転で確認できる。IP-II の前庭系では半規管の奇形は軽微で、前庭の僅かな拡大がある程度であるが、前庭水管の拡大をともなう。この所見は、Carlo Mondini が 1791 年に報告した内耳奇形症例の所見に合致する。Mondini 奇形は内耳奇形の中で最も有名なものであるが、この用語が現在まで必ずしも厳格な定義に沿って用いられてこなかったため、本来は異なる様々な奇形を一括して指すと理解されがちである。Sennaroglu の研究⁹⁾では IP-II という、最も軽い範疇に属する奇形を明確に定義することで、これが Mondini の報告例に正確に当てはまることを示しており、その点において Sennaroglu 分類の意義は大きい。

症例 4：3 歳 男児

新生児聴覚スクリーニングで要精査となり、近くの総合病院耳鼻咽喉科で精密検査を受けた。当科紹介初診時の聴力は右側が 120dB、左側が 110 から 120dB。新版 K 式発達検査での発達指数は、姿勢・運動：100、認知・適応：94、言語・社会：64 と、言語社会領域の選択的な遅滞があり、一般的な発達遅滞を伴わない難聴児として典型的な

プロフィールである。

症例 5：7 歳 女児

新生児聴覚スクリーニング検査で両側とも要精査。総合病院の耳鼻咽喉科で両側内耳奇形に伴う中等度難聴と診断された。3 歳 10 カ月時に精査および将来の人工内耳適応検討のために当科を紹介初診。平均聴力レベルは右 77.5dB、左 92.5dB で、両耳に補聴器を装着して順調に音声言語を習得しており、音声言語に歪を認めなかった。しかし、その後両側とも聴力悪化と改善を繰り返しながら徐々に聴力レベルが低下し、7 歳時に特に誘因なく両側聴力が悪化して両側聾となった。ステロイド治療と経過観察の後、左人工内耳埋め込み術を行った。術後の人工内耳による語音聴取は良好である。

IP-I と IP-II の違い

内耳奇形の診断において、IP-I と IP-II の鑑別は非常に重要である。これは、両者とも頻度の高い奇形であり形態的な差異が大きくないにも関わらず、人工内耳による治療効果が大きく異なることによる。Fig. 5 に IP-I と IP-II の典型例を示す。IP-I (Fig. 5: a, b) では、生下時から重度の難聴があり、基底回転と上方回転が分離せず、骨性の蝸牛軸が観察できない。上方回転が嚢状に融合している (Fig. 5: b ↓)。人工内耳の効果は概し

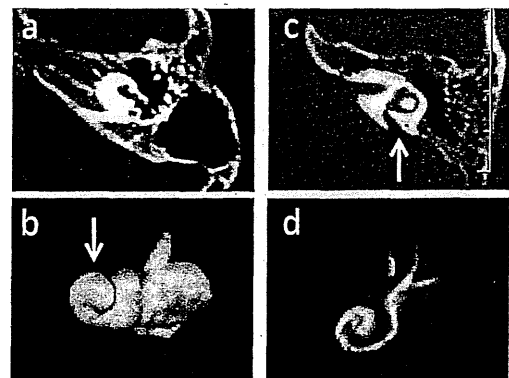


Fig. 5 CT and MRI of IP-I and IP-II inner-ear malformation

て不良であり、蝸牛開窓で gusher をきたす例が多い。一方 IP-II (Fig. 5 : c, d) では、生下時には一定の残存聴力を有して言語習得できる例が多く、生後に聴力悪化をきたす。蝸牛の上方回転が囊状に融合しているが基底回転と上方回転が分離している (Fig. 5 : d)。骨性の蝸牛軸は CT で一部観察できる。また、原則として前庭水管が拡大している (Fig. 5 : c ↑)。人工内耳の効果は良好で、原則として手術時の gusher はない。

症例 6 : 1 歳 男児

生後 8 カ月時にインフルエンザ菌による細菌性髄膜炎に罹患し、小児科入院となった。抗菌薬とステロイド治療で髄膜炎は完治したが、退院前に内耳障害の有無確認のため聴性脳幹反応検査 (ABR) を行ったところ、右側の反応がないことが分かり、精査のため当科紹介となった。当科で ASSR 検査を行うと、左はほぼ正常であるが、右側の閾値は 70 dB (500Hz) から 110 dB (4000Hz) と上昇していた。しかし、DPOAE 検査では両側ともほぼ正常の反応が確認された。

側頭骨ターゲット CT 所見 : 右側では内耳道底から蝸牛軸への移行部、いわゆる蝸牛神経管の径が 1.7mm であり (Fig. 6 : a 拡大写真 矢印)、左側の 2.4mm (Fig. 6 : c 拡大写真 矢印) より明らかに狭い。その他の内耳、中耳には異常所見を認めない。

MRI 所見 : 右内耳道底部の神経を観察すると、

蝸牛神経の描出が不明瞭 (Fig. 6 : b 矢印) で、左側できれいに観察できる蝸牛神経 (Fig. 6 : d 矢印) との間に歴然とした差がある。また、内耳道径も右側 2.4mm、左側 3.7mm で、右側が若干狭い。
 解説 : 内耳道の前下部は内耳道底からやや奥まった構造になっているが、解剖学的構造としての神経管は存在しない。しかし一部の感音難聴例では、この部分が狭く、管状の構造を形成する。このような管状構造は bony canal for the cochlear nerve¹⁰⁾ として報告され、その後は単に cochlear nerve canal¹¹⁾ と呼ばれることが多くなった。CT 画像でその狭窄を伴う高度難聴例では MRI で蝸牛神経の低形成を認めることが多い。治療の観点からは、蝸牛神経管の狭窄、蝸牛神経の低形成があると人工内耳の効果不良が予測されるため¹²⁾、先天性感音難聴症例における臨床画像診断上の重要な着眼点である。

ま と め

耳の画像診断では、耳だけでなく頭蓋内や頭蓋底の合併症にも留意が必要である。診断のモダリティとしては側頭骨 CT が基本であるが、症状や、想定される疾患に応じて脳 CT、MRI、MR-venographyなどを併用する。観察目的を十分に考えて撮像法を選択することが大切であり、治療後の経過観察では低侵襲で簡便な方法を考慮する。

文 献

- 1) 内藤 泰 : 画像でみる耳の診断と治療 - 小児編, 国際医学出版, 東京, 2011
- 2) Zinis LOR, Gasparotti R, Campovecchi C, et al. Internal jugular vein thrombosis associated with acute mastoiditis in a pediatric age. *Otol Neurotol* 2006 ; 27 : 937-944.
- 3) van den Bosch MA, Vos JA, de Letter MA, et al. MRI findings in a child with sigmoid sinus thrombosis following mastoiditis. *Pediatr Radiol.* 2003 ; 33 : 877-879.

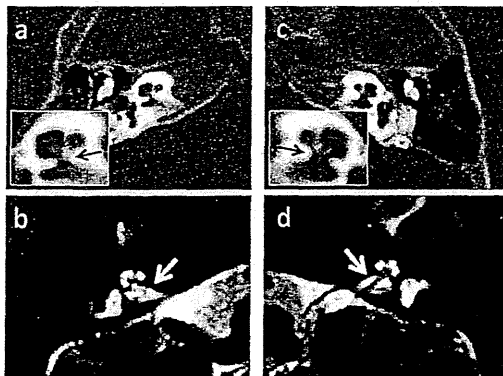


Fig. 6 Temporal bone CT and MRI of right cochlear nerve deficiency

- 4) Vazquez E, Castellote A, Piqueras J, et al. Imaging of complications of acute mastoiditis in children. *Radiographics*. 2003 ; 23 : 359-372
- 5) De Foer B, Vercruyse JP, Bernaerts, et al. : Middle ear cholesteatoma : non-echo-planar diffusion-weighted MR imaging versus delayed gadolinium-enhanced T1-weighted MR imaging-value in detection. *Radiology* 2010 ; 255 : 866-872.
- 6) 内藤 泰 : 側頭骨骨折 - 確実な診断法は？. 耳鼻咽喉科臨床フロンティア 急性難聴の鑑別とその対処. 高橋晴雄編, pp87-92, 中山書店, 東京, 2012
- 7) Greinwald Jr JH, et al : Temporal bone and skull base trauma. *Neurotology* Second edition. In Jackler RK and Brackmann DE (eds), Elsevier Mosby, Philadelphia, pp1070-1088, 2005.
- 8) Jackler RK and Luxford WM : Congenital malformation of the inner ear. *Laryngoscope* 97 : 2-14, 1987.
- 9) Sennaroglu L, Saatci I : A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002 ; 112 : 2230-2241.
- 10) Fatterpekar GM, Mukherji SK, Alley J, Lin Y, Castillo M. Hypoplasia of the bony canal for the cochlear nerve in patients with congenital sensorineural hearing loss : initial observations. *Radiology*. 2000 ; 215 : 243-246.
- 11) Stjernholm C, Muren C. Dimensions of the cochlear nerve canal : a radioanatomic investigation. *Acta Otolaryngol*. 2002 ; 122 : 43-48.
- 12) Papsin BC. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope* 2005 ; 115 (Suppl. 106) : 1-26.

連絡先 : 内藤 泰

〒 650-0047

神戸市中央区港島南町2丁目1-1

神戸市立医療センター中央市民病院

TEL 078-302-4321 FAX 078-302-7537

ORIGINAL ARTICLE

Clinical features of rapidly progressive bilateral sensorineural hearing loss

IPPEI KISHIMOTO^{1†}, HIROSHI YAMAZAKI^{1,2*,†}, YASUSHI NAITO^{1,2},
SHOGO SHINOHARA¹, KEIZO FUJIWARA¹, MASAHIRO KIKUCHI¹, YUJI KANAZAWA¹,
RISA TONA² & HIROYUKI HARADA¹

¹Department of Otolaryngology, Kobe City Medical Center General Hospital, Kobe and ²Institute of Biomedical Research and Innovation, Kobe, Japan

Abstract

Conclusion: Rapidly progressive bilateral sensorineural hearing loss (SNHL) often develops as a symptom of intracranial diseases or systemic vasculitis. For early diagnosis and treatment of these potentially fatal diseases, a history of hearing deterioration within 2 months and associated symptoms may be important. **Objectives:** To reveal clinical features and causative diseases for rapidly progressive bilateral SNHL. **Methods:** The inclusion criterion was patients with bilateral progressive SNHL, who had experienced difficulty in daily conversation within 4 days to 1 year after the onset of hearing loss awareness. This study was a retrospective evaluation of 12 patients with rapidly progressive bilateral SNHL who visited our hospital between 2007 and 2011. **Results:** The causative disease for hearing loss was identified in 11 of 12 patients; intracranial lesions including nonbacterial meningitis, meningeal metastasis of lymphoma, and superficial siderosis in 4 patients, systemic vasculitis in 2, auditory neuropathy spectrum disorder in 1, and an isolated inner ear disorder in 4. Relatively rapid hearing deterioration within 2 months showed a significant association in six patients with an intracranial lesion or systemic vasculitis. Moreover, all these six patients complained of dizziness and/or non-cochleovestibular symptoms such as fever, headache, and/or altered mental state in addition to hearing loss.

Keywords: Auditory perception, intracranial disease, systemic vasculitis, magnetic resonance imaging, hearing threshold

Introduction

Sensorineural hearing loss (SNHL) is caused by various disorders, including sudden deafness, presbycusis, hereditary hearing loss, drug-induced hearing loss, and Meniere's disease. Various clinical data are used to diagnose the cause of SNHL, of which the time course of hearing deterioration may be particularly important for estimating the nature of the disorder. For example, sudden deafness has an onset period of < 72 h [1], while presbycusis deteriorates by 1–2.5 dB per year over a long period of time. We also encounter patients with bilateral SNHL whose hearing deteriorates more slowly than that

in sudden deafness but more quickly than that in presbycusis. Such patients often have serious complicating diseases, although only a few studies have examined this type of hearing loss. In this study, we report 12 cases of rapidly progressive bilateral SNHL and analyze the clinical features and causative diseases for hearing loss.

Material and methods

The study was a retrospective review of medical records. Of the 908 patients diagnosed with bilateral SNHL who visited the Department of Otolaryngology at Kobe City Medical Center General Hospital from

Correspondence: Yasushi Naito, Department of Otolaryngology, Kobe City Medical Center General Hospital, 2-2-1 Minatojima-Minamimachi, Chuo-ku, Kobe 650-0047, Japan. Tel: +81 78 302 4321. Fax: +81 78 302 7537. E-mail: naito@kcho.jp

*Present address: Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Graduate School of Medicine, Kyoto University, Japan.

†Ippei Kishimoto and Hiroshi Yamazaki contributed equally to this work.

(Received 17 June 2013; accepted 30 July 2013)

ISSN 0001-6489 print/ISSN 1651-2251 online © 2014 Informa Healthcare
DOI: 10.3109/00016489.2013.831993

Table I. Characteristics of 12 patients with rapidly progressive bilateral sensorineural hearing loss.

Case no.	Onset (age in years)	Time from onset to difficulty in daily life (days)	Gender	Causative disorder	Category of causative disorder	Worst hearing (dB)		Hearing after treatment (dB)		Clinical symptoms
						R	L	R	L	
1	33	4	M	Cryptococcal meningitis	Intracranial lesion	115	115	68.3	25	Fever, headache, altered mentation, dizziness
2	45	60	M	Chronic herpes meningitis + labyrinthitis		115	108.3	No improvement		Fever, tinnitus
3	60	6	M	Meningial metastasis of lymphoma		75	50	45	48.3	Fever, dizziness
4	79	30	F	Superficial siderosis		65	61.7	No improvement		Dizziness, tinnitus
5	73	45	F	Cogan's syndrome	Systemic vasculitis	115	115	No improvement		Fever, headache, dizziness
6	44	4	F	Vasculitis syndrome		93.3	81.7	51.7	38.3	Fever, headache, altered mentation
7	26	7	F	Auditory neuropathy	ANSD	115	113.3	No improvement		Tinnitus
8	63	120	F	Isolated inner ear disorders	Isolated inner ear disorder	65	56.7	No improvement		Tinnitus
9	67	90	M	Isolated inner ear disorders		103.3	103.3	No improvement		Tinnitus
10	69	360	M	Isolated inner ear disorders		95	115	No improvement		Tinnitus
11	69	360	F	Isolated inner ear disorders		80	73.3	No improvement		Tinnitus
12	61	14	F	Undefined disorder	Undefined	53.3	55	41.7	41.7	Fever, backache

January 2007 to December 2011, 12 (1.3%, 5 males and 7 females; Table I) who met the following criteria for rapidly progressive bilateral SNHL were selected: (1) pure-tone audiometry data showing bilateral SNHL and average hearing thresholds at 500, 1000, and 2000 Hz of ≥ 50 dB; (2) difficulty in daily conversation without lip-reading or sign language within 4 days to 1 year after the onset of hearing loss awareness; and (3) exclusion of cases with bilateral Meniere's disease or functional hearing loss. Wegener's granulomatosis [2], Churg-Strauss syndrome [3], and eosinophilic otitis media [4], are also known to induce progressive hearing loss, but were excluded from this study because these diseases lead to mixed hearing loss rather than SNHL. The median age at onset of hearing loss was 62 years (range 26–79 years). The precise deterioration speed of the patients' pure-tone audiometric thresholds could not be calculated because most of them came to our hospital after having moderate or severe SNHL and their initial pure-tone audiometry thresholds before the onset of hearing loss had not been tested. Therefore, we defined progressive bilateral SNHL on the basis of subjective time course of deterioration in auditory perception.

The diagnoses of causative diseases of rapidly progressive bilateral SNHL were based on medical interviews, physical findings, and examinations by otologists, internal medicine specialists, and radiologists. The examinations included blood autoantibody tests, microbiological culture tests, radiographic examinations (CT and MRI), and cerebrospinal fluid (CSF) tests, as well as conventional otological examinations including pure-tone audiometry, distortion product otoacoustic emissions (DPOAEs), and auditory brainstem response (ABR). The causative diseases were categorized into five groups: (1) an intracranial lesion for which CT, MRI, and/or CSF tests revealed an abnormality in the central nervous system; (2) systemic vasculitis, diagnosed by positive blood tests for autoantibodies and systemic inflammation and vasculitis-specific skin lesion, retinal vasculitis, or non-syphilitic interstitial keratitis; (3) auditory neuropathy spectrum disorder (ANSO), diagnosed on the basis of good responses in DPOAE and a lack of obvious responses in ABR; (4) isolated inner ear disorder, with no abnormality on CT or MRI scans and no symptoms other than cochleovestibular symptoms; and (5) an undefined disorder with symptoms other than cochleovestibular symptoms.

The time course of hearing deterioration was evaluated using subjective manifestations. The time course was defined as the time period from the onset of hearing loss awareness to the onset of difficulty in understanding speech in daily life, and it was classified

as follows: (1) 4 days to 1 week, (2) 1 week to 1 month, (3) 1–6 months, and (4) 6 months to 1 year. We also focused on clinical manifestations other than hearing loss, which were divided into cochleovestibular symptoms including tinnitus and dizziness and noncochleovestibular symptoms including fever, headache, and altered mental state.

Results

Clinical manifestations

The time course of hearing deterioration was from 4 days to 1 week in four patients, from 1 week to 1 month in two patients, from 1 to 6 months in four patients, and from 6 months to 1 year in two patients. The median hearing level (i.e. the worst value for each patient) of the 12 patients was 94 dB for the right ear and 93 dB for the left ear (Table I). With respect to manifestations related to noncochleovestibular disorders, fever was the leading symptom and was observed in six patients (50%). Among these patients with fever, three also complained of severe headache and two of these further suffered from altered mental state. Tinnitus was observed in seven patients including all six patients without noncochleovestibular symptoms. Dizziness was reported in four patients and three of these were also associated with a noncochleovestibular symptom, but the other complained of only tinnitus and dizziness (Table I).

MRI findings

Brain MRI was performed in nine patients including all six with a noncochleovestibular symptom, one with both tinnitus and dizziness, and two with tinnitus. Association of noncochleovestibular symptoms and dizziness with bilateral SNHL suggests the presence of systemic or intracranial lesions in the former and a retrocochlear or unusual inner ear disease in the latter. In fact, the diagnosis of an intracranial lesion or systemic vasculitis was confirmed or supported by MRI in five of seven patients with a noncochleovestibular symptom or dizziness (Figure 1). In case 4, T2-weighted MRI revealed superficial hypointensity on the surface of the brainstem and cerebellum, which was diagnosed as superficial siderosis. In the other four patients, gadolinium-enhanced T1-weighted MRI showed abnormal enhancement in the inner ear or internal auditory canal. In five cases complaining solely of tinnitus in addition to hearing loss, only two underwent brain MRI. In the other three cases, results of neurological examinations implied that the lesion was restricted in the cochlea and, therefore, careful follow-up of pure-tone audiometry, ABR,

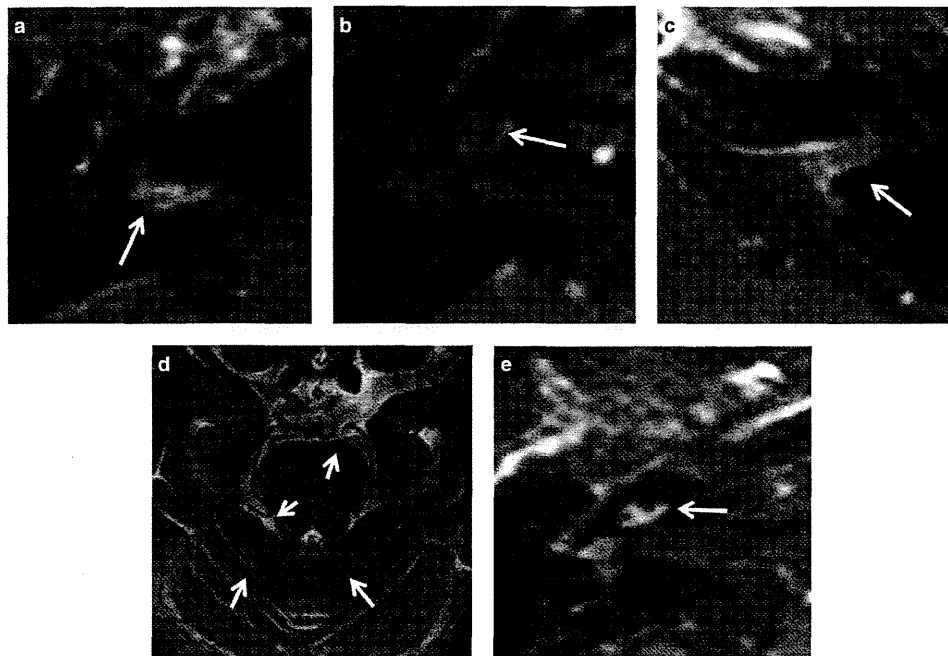


Figure 1. (a) Case no. 1. Cryptococcus meningitis with enhancement of bilateral internal auditory canal (IAC) on gadolinium-enhanced MRI. The enhanced right IAC is shown. (b) Case no. 2. Chronic viral meningitis plus labyrinthitis with enhancement of bilateral cochlea on gadolinium-enhanced MRI. The enhanced basal turn of the right cochlea is shown. (c) Case no. 3. Meningeal metastasis of lymphoma with enhancement of bilateral IAC on gadolinium-enhanced MRI. Enhanced left IAC is shown. (d) Case no. 4. Superficial siderosis with hypointensity along the brainstem and cerebellum on T2-weighted MRI. (e) Case no. 5. Cogan's syndrome with enhancement of bilateral cochlea on gadolinium-enhanced MRI. The right whole cochlea is enhanced.

DPOAE, and/or blood tests for autoimmune antibodies rather than brain MRI were conducted to evaluate cochlear disorders.

Categories of causative diseases

The causative diseases for hearing loss are shown in Table I. Systemic evaluation showed abnormalities restricted to the inner ear in four patients (isolated inner ear disorder). Intracranial lesions were detected in four patients and systemic vasculitis in two, with these disorders diagnosed as the causes of bilateral SNHL. The intracranial lesions included Cryptococcus meningitis, chronic meningitis due to herpes simplex virus, meningeal metastasis of lymphoma, and superficial siderosis. The two patients with systemic vasculitis were diagnosed with Cogan's syndrome and Sjögren syndrome with aseptic meningitis, retinal vasculitis, and skin lesions.

Relationship between category of causative diseases and clinical manifestations

The time course for deterioration in auditory perception was ≤ 60 days in the six patients with an

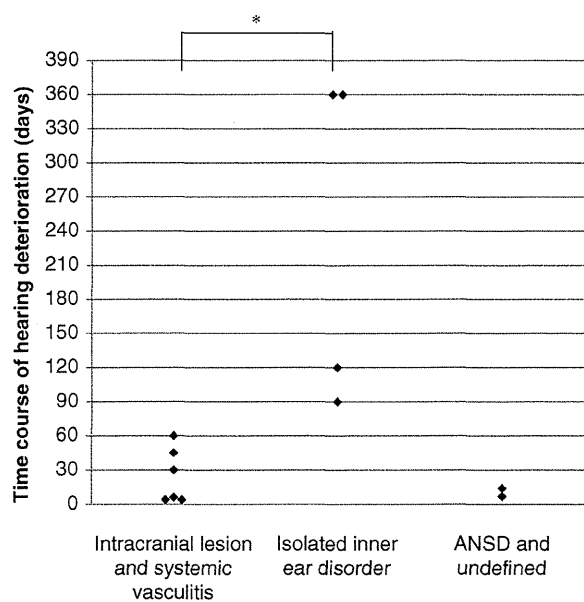


Figure 2. Time course of hearing deterioration in different categories of causative disorders. There was a significant difference between patients with intracranial lesion and systemic vasculitis, and those with an isolated inner ear disorder.

*: $p < 0.05$

Table II. Characteristics of six patients with an intracranial lesion or systemic vasculitis.

Case no.	Diagnosis	Treatment	Time before treatment (days)	Hearing improvement
1	Cryptococcal meningitis	Antifungal drug	3	Improved
2	Chronic herpes meningitis + labyrinthitis	Steroid and anti-HSV agents	Unknown	Not improved
3	Meningial metastasis of lymphoma	Steroid and anticancer drug	6	Improved
4	Superficial siderosis	No treatment		Not improved
5	Cogan's syndrome	Steroid	90	Not improved
6	Sjögren syndrome	Steroid	4	Improved

intracranial lesion or systemic vasculitis and ≥ 90 days in the four patients with an isolated inner ear disorder. The Mann-Whitney U test showed a significant difference ($p < 0.05$) between these groups (Figure 2). As shown in Table I, all patients with an intracranial lesion or systemic vasculitis complained of dizziness and/or noncochleovestibular symptoms in addition to hearing loss. Four of these six patients had dizziness and five of them had fever, headache, or altered mental state. These symptoms were not observed in patients with ANSD or an isolated inner ear disorder, who had only tinnitus as an associated symptom.

Hearing improvement after treatment for the causative diseases

The causative disease was treated in five patients with an intracranial lesion or systemic vasculitis, except in case 4 who had superficial siderosis (Table II). Hearing improved in three patients, who did not require hearing aids in daily life. The delay from the onset of hearing loss awareness to the beginning of treatment was within 1 week in cases 1, 3, and 6, who showed an improvement in hearing. However, it took as long as 90 days in case 5, who showed no change in hearing threshold after treatments. In case 4, the origin of bleeding that caused hemosiderosis was not determined despite radiographic evaluations, including brain and spinal MRI, and the patient showed no improvement in hearing at follow-up. Improvement in hearing loss did not occur in any of the patients with ANSD or an isolated inner ear disorder, despite systemic administration of steroids and/or circulation activators.

Discussion

This study was performed as a retrospective review of 12 cases with progressive bilateral SNHL who complained of difficulty in daily conversation within

4 days to 1 year after the onset of hearing loss awareness. The patients with bilateral SNHL presenting this time course of deterioration were relatively rare and accounted for only 1.3% of those with bilateral SNHL in this study. However, retrospectively, distinguishing this type of SNHL from others was meaningful because 6 of these 12 patients (50%) developed SNHL from an intracranial lesion or systemic vasculitis, which can be fatal without appropriate treatment. It is also noteworthy that all three patients with an intracranial lesion or systemic vasculitis, who showed improvement in hearing, underwent early treatment of the causative diseases, suggesting that accurate diagnosis and appropriate treatments for the causative disease at its early stage may be important to restore hearing as well as to lower the mortality. In the present study, the rapidly progressive SNHL was also caused by ANSD or an isolated inner ear disorder, but clinical manifestations of intracranial lesions and systemic vasculitis were different from those observed in other categories of causative diseases. Our study showed that in patients with intracranial lesions and systemic vasculitis, the time from onset of hearing loss to difficulty in daily life was within 2 months and significantly shorter than that in patients with an isolated inner ear disorder. In addition to the rapidly progressing hearing loss, noncochleovestibular symptoms and/or dizziness were always associated with intracranial lesions and systemic vasculitis, while all five patients with an isolated inner ear disorder or ANSD complained of only tinnitus. Among noncochleovestibular symptoms, fever was the leading symptom (6 of 12 patients), followed by headache and an altered mental state. In all cases with fever, the origin of fever was difficult to identify at first and systemic inflammation or intracranial infection was identified later based on systemic evaluations by otologists, internal medicine specialists, and radiologists. The presence of headache and an altered mental state also suggests that lesions may