聴神経腫瘍患者における聴覚と前庭機能の検討

中西 啓, 喜多淳哉, 峯田周幸
浜松医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

要旨：当院の脳神経外科から術前評価のため受診した聴神経腫瘍患者38人を対象として、聴覚と前庭機能について検討をおこなった。聴力型は、高音障害型が10人、谷型が7人と高音障害型と谷型が多かった。平均聴力と最高語音明瞭度を比較したところ、平均聴力閾値が80dB以下の症例では平均聴力に対する最高語音明瞭度は内耳性難聴患者とほぼ同じであった。また、平均聴力とDPOAEの検出の有無について検討したところ、内耳性難聴の場合にみられる妥当なDPOAE反応パターンとされるCompatible typeが多かった。これらのことより、聴神経腫瘍患者の難聴は、内耳性難聴が関与するものが多いと思われた。平均聴力とcVEMPの左右差の有無を検討したところ、89%において左右差ありの所見が得られており、cVEMPは聴神経腫瘍患者の前庭機能低下を検出するために有効であった。

キーワード

語音弁別検査, 耳音響放射, 純音聴力検査, 聴神経腫瘍, 難聴

はじめに

聴神経腫瘍は蝸牛症状で発症することが多く、通常は緩徐進行型の聴力障害を生じるが、突発難聴で発症することもある。聴神経腫瘍と聴力型についていくつかの検討があるが、純音聴力検査と語音弁別検査にとどまる報告が多い。今回われわれは、これらの検査に加えて、歪成分耳音響放射（DPOAE: distortion product otoacoustic emission）、前庭誘発筋電位（VEMP: vestibular evoked myogenic potential）を測定し平均聴力レベルと比較したので報告する。

対象および方法

2015年4月から2020年3月までの5年間に、浜松医科大学脳神経外科から術前評価のために当科を受診し、病理診断で聴神経腫瘍と診断された38人を対象とした。これらの症例はすべて外側後頭下到達法

（Lateral suboccipital retrosigmoid approach）で手術がおこなわれた。手術症例は、最大腫瘍径21-30 mmのModerately large以上の症例が多く、前庭神経が菲薄化し本来の走行部位と異なっていた。そのため正確な由来神経を同定することが困難であったので、本稿には聴神経腫瘍の由来神経については記載していない。これらの症例において、初診時の年齢、性別、平均聴力レベル、聴力型、初発症状、平均聴力と最高語音明瞭度、平均聴力とDPOAE、平均聴力とVEMPの関連について検討をおこなった。なお、術後再発症例や放射線治療後再発症例、および外耳／中耳に異常所見がある症例は本検討から除外した。

聴力の程度は、3分法での平均聴力を用いて、軽度難聴: 25dB ≤ 平均聴力 < 40dB, 中等度難聴: 40dB ≤ 平均聴力 < 70dB, 高度難聴: 70dB ≤ 平均聴力 < 90dB, 重度難聴: 90dB ≤ 平均聴力として分類した。聴力型は、神崎の分類¹⁾をもとに作成された高

表1 難聴者における聴力型分類の基準

聴力型	基準
水平型	隣接する周波数での聴力レベルの差が10dB以内で、かつ0.25～4kHzまでの聴力レベルの差が20dB以内のもの
高音障害型	全体として高音域ほど聴力レベルが上昇するもの
山型	0.5～2kHzに聴力レベルの最も低い周波数があり、その周波数より低音域、高音域ほど聴力レベルが上昇するもの
谷型	0.5～2kHzに聴力レベルの最も高い周波数があり、その周波数より低音域、高音域ほど聴力レベルが低下するもの
低音障害型	全体として低音域ほど聴力レベルが上昇し、隣接する周波数での聴力レベルが10dB以上のもの
dip型	0.25～4kHzまでの1周波数の聴力レベルが隣接する周波数の聴力レベルより20dB以上上昇するもの
聾型	7周波数すべての聴力レベルがスケールアウト、あるいは100dB以上のもの
不定型	以上の分類に該当しないもの

橋らの報告²⁾に準じて、水平型、高音障害型、山型、谷型、低音障害型、dip型、聾型、不定型の9つに分類した(表1)。

語音弁別検査は、67-S語表の日本語単音節語表を用いて単音節明瞭度を測定し、得られた最も大きい値を最高語音明瞭度とした。

DPOAEは、Titan®(Interacoustics社製)を用いて検査をおこなった。DPOAEの刺激音圧はL1=65dB SPL、L2=55dB SPLで、測定条件はデフォルトの設定通り(f_2/f_1 比=1.22、横軸は f_2 周波数、1オクターブ2点)とし、 f_2 を1～6kHzまで測定した。DPレベルがノイズレベルの6dB以上であった場合、その周波数でDPOAEは検出されたと評価し³⁾、加齢性変化での影響が考えられる6kHzを除いた全周波数で検出された場合、DPOAEは反応ありと判断した。内耳性難聴では、平均聴力閾値が40dB以下でDPOAE反応が得られ、40dBより大きいと消失するとされており、このようなものをCompatible typeと分類した⁴⁾。

VEMPは、Neuropack X1®(日本光電社製)を用いて、cervical VEMP(cVEMP)を測定した。体位は仰臥位頭部挙上法とし、関電極を胸鎖乳突筋の筋腹、不関電極を胸骨上端外側縁に置いた。刺激音にはクリックを用い、音圧は95または105dBnHLとし、気導受話器を用いて提示した。刺激頻度は5Hz、加算平均回数は200回、帯域通過フィルターは20～2000Hzとした。評価はp13、n23の振幅の左右差率 $=100 \times (\text{健側の振幅} - \text{患側の振幅}) / (\text{健側の振幅} + \text{患側の振幅})$ (%)が36.4%以上あるものを左右差あり、つまり患側の反応低下ありと判定した⁵⁾。

図1 年齢毎の患者数と性別
40代から70代の患者が多かった。

結 果

1. 対象患者の内訳

38人の内訳は、男性14人、女性24人であり、当科受診時の年齢は11歳から82歳であった。中央値は57.5歳であり、平均年齢±標準偏差は56±15歳であった。10歳毎の患者数を算出して図を作成したところ、40代から70代の患者が多く(図1)、全患者数の84%(32/38人)を占めた。罹患側は、右側16人、左側22人であり、両側に発症した患者はいなかった。

2. 当科初診時の聴力および聴力型

当科初診時の聴力は、全周波数帯において気導聴力閾値が20dB以内であったものが3人であり、その他の35人はすべて感音難聴を呈していた。難聴の程度は、軽度難聴が8人、中等度難聴が10人、高度難聴が1人、重度難聴が10人であった。この中に含まれない6人は、平均聴力は25dB未満であったが1周波数以上において聴力閾値が25dB以上であった。聴力型は、高音障害型が10人、谷型が7人、聾

図2 全周波数帯において気導聴力閾値が20dB以内であった患者の臨床所見
(上段：頭部MRI (FIEST, 軸位断), 下段：オーディオグラム)

A: 32歳女性, 左耳鳴を主訴に耳鼻科を受診して左聴神経腫瘍を発見された。

オーディオグラムで4kHzと8kHzに15dBの左右差を認めた。

B: 54歳女性, 頭痛を主訴に脳神経外科を受診して左聴神経腫瘍を発見された。

C: 42歳男性, 顔面・口腔のしびれを主訴に脳神経外科を受診して右聴神経腫瘍を発見された。

型が4人, 山型が4人, 低音障害型が4人, 不定型が3人, dip型が2人, 水平型が1人であった。図2に全周波数帯において気導聴力閾値が20dB以内であった3人の頭部MRIとオーディオグラムを示す。32歳女性(図2A)では4kHzと8kHzに15dBの聴力の左右差を認めた。54歳女性(図2B), 42歳男性(図2C)では聴力閾値の左右差は10dB以内であった。

3. 初発症状

難聴を初発症状としたものが33人と最も多かった。その他の5人は, 耳鳴, めまいを主訴に耳鼻科を受診して頭部MRIを撮影されて発見されたのがそれぞれ1人, 頭痛, 顔面・口腔のしびれを主訴に脳神経外科を受診して頭部MRIを撮影されたのがそれぞれ1人, 精神科で自閉症スペクトラム障害の診断の際に頭蓋内疾患の除外目的で頭部MRIを撮影されたのが1人であった。

4. 平均聴力と語音弁別検査

語音弁別検査をおこなった29人において, 平均聴力と最高語音明瞭度の関連について検討をおこなった(図3)。図3の破線は, 君付ら⁹⁾が306人604耳の患者データ(患者の内訳は正常: 153耳, 伝音難聴: 32耳, 内耳性難聴: 317耳, 混合性難聴: 11耳, 機能性難聴: 7耳, 聴神経腫瘍: 81耳, 髄膜炎: 3耳)から算出した平均聴力と最高語音明瞭度の回帰直線(最高語音明瞭度=117.04-0.83×3分法の平均聴力)である。この回帰直線と比較すると, 平均聴力が80dB以下の症例では平均聴力に対する最高語音明瞭度はこの回帰直線とほぼ同じであったが, 80dB以上の症例においては平均聴力に比較して最高語音明瞭度が悪い症例が多かった。

5. 平均聴力とDPOAE

DPOAEをおこなった20人において, 平均聴力とDPOAEの反応の有無について検討した(図4)。

図3 3分法での平均聴力と最高語音明瞭度
破線は、君付ら⁵⁾が306人604耳の患者データから算出した平均聴力と最高語音明瞭度の回帰直線（最高語音明瞭度＝ $117.04 - 0.83 \times 3$ 分法の平均聴力）を示す。この回帰直線と比較すると、平均聴力80dB以下の症例では平均聴力に対する最高語音明瞭度はほぼこの回帰直線と同じであったが、80dB以上の症例においては平均聴力と比較して最高語音明瞭度が悪い症例が多かった。

20人中で7人（35%）においてDPOAEで反応が得られ、13人（65%）において反応が認められなかった。平均聴力閾値が40dB以下でDPOAE反応が得られ、40dBより大きいと消失するCompatible typeに分類されたのは18人（90%）であった。残りの2例は、平均聴力閾値が40dB未満であったがDPOAEで反応が得られなかった。

6. 平均聴力とcVEMP

cVEMPをおこなっていた9人において平均聴力とcVEMPの左右差の有無について検討した（図5）。9人中で8人（89%）においてcVEMPの左右差あり、つまり患側での反応低下を認めた。

考 察

聴神経腫瘍は、年間100万人に20人程度発生し、男性に比べて女性に1.3倍多く、45から64歳で全体の約55%が発症するとされている⁷⁾⁸⁾。今回の検討でも女性に多く、40代から70代の患者数が84%（32/38人）と多い傾向であった。38人の中で難聴を呈していた患者が35人いたが、その難聴の程度は、軽度

図4 3分法での平均聴力とDPOAE反応の有無
20人中で7人（35%）においてDPOAEで反応が得られ、13人（65%）において反応が認められなかった。平均聴力閾値が40dB以下でDPOAE反応が得られ、40dBより大きいと消失するCompatible typeに分類されたのは18人（90%）であった。

図5 3分法での平均聴力とcVEMP左右差の有無
9人中で8人（89%）においてcVEMPの左右差あり、つまり患側での反応低下を認めた。

難聴が8人、中等度難聴が10人、高度難聴が1人、重度難聴が10人であった。聴力型は、高音障害型が10人、谷型が7人、聾型が4人、山型が4人、低音障害型が4人、不定型が3人、dip型が2人、水平型が1人であった。近年、小脳橋角部腫瘍症例のうち突発発症するものが40%を超え、その多くが谷型を示したと報告⁹⁾¹⁰⁾されており、特徴的な所見のひとつと考えられてきた。高橋ら²⁾は、105人の小脳橋角部腫瘍患者について詳細に聴力型について検討し、高音障害型41耳（38%）、谷型26耳（25%）、山型12耳（11%）、聾型9耳（9%）であり、対側聴力閾値による補正をおこなった100耳の検討では、谷型42耳（42%）、正常14耳（14%）、高音障害型13

耳 (13%), 不定型11耳 (11%) の順であったと報告している。今回の検討では対側聴力閾値による補正はおこなっていないが、高音障害型を呈した10人の年齢を検討してみると、中央値は66歳であり、平均年齢±標準偏差は 64 ± 9 歳であった。これは、全患者38人の年齢の中央値57.5歳、平均年齢±標準偏差 56 ± 15 歳より高く、高音障害型を呈した患者では加齢性変化の影響が出ている可能性が否定できないと思われた。これらのことより、以前から報告^{9)~11)}されているように、聴神経腫瘍患者の聴力型としては、高音障害型と谷型が多く、高音障害型を呈する患者は年齢による影響を受けている可能性があると思われた。

難聴を示す患者がいる一方で、全周波数帯で気導聴力閾値が20dB以内の聴力正常であった患者も3人いた。これらの3人の患者において聴神経腫瘍が発見された経緯は、左耳鳴を主訴に耳鼻科を受診して頭部MRIを撮影されて発見されたのが1人、頭痛、顔面・口腔のしびれを主訴に脳神経外科を受診して頭部MRIを撮影されたのがそれぞれ1人であった。この3人の中で、耳鼻咽喉科を受診して発見されたのは1人であった。患者にどうして頭部MRIを撮影することになったのか問診したところ、左耳鳴を主訴に受診した患者は、主治医から、「両耳とも全周波数帯で気導聴力閾値が20dB以内ではあるが4, 8kHzで左右差が15dBあるので希望があれば頭部MRIを撮影してみましょう」と説明を受けて、頭部MRIを撮影したとのことであった。耳鳴を主訴に受診した患者全員に頭部MRIを撮影することは、医療経済的に問題があると思われるが、聴力閾値が全周波数帯で20dB以内であっても聴力に左右差があるときには、聴神経腫瘍の可能性および頭部MRI検査について患者に説明する必要があると思われた。

平均聴力と最高語音明瞭度を図にプロットして、君付ら⁵⁾が306人604耳の患者データから算出した平均聴力と最高語音明瞭度の回帰直線と比較したところ、平均聴力閾値が80dB以下の症例では平均聴力に対する最高語音明瞭度はこの回帰直線とはほぼ同じであったが、80dB以上の症例においては平均聴力に比較して最高語音明瞭度が悪い症例が多かった。この回帰直線はさまざまな要因による難聴患者を含

んでいるが、主に内耳性難聴患者のデータを反映していると思われる。また、平均聴力とDPOAEの反応の有無について検討したところ、平均聴力閾値が40dB以下で反応が得られ、平均聴力閾値が40dBより大きいと反応が消失するCompatible typeは90% (18/20人)であった。Compatible typeは内耳性難聴の場合にみられる妥当なDPOAE反応パターンとされており、他の報告⁷⁾¹²⁾¹³⁾でも同様のパターンが得られることが多いとされている。聴神経腫瘍による難聴は、腫瘍により内耳動脈等が閉塞されることで早期から内耳性難聴が生じるのではないかと考えられており⁷⁾¹⁴⁾、今回のわれわれの結果もこの考察に矛盾しないものであった。

平均聴力とcVEMPの関連について検討したところ89% (8/9人)においてcVEMPの左右差あり、つまり患側での反応低下を認めた。聴神経腫瘍症例におけるcVEMPについては、Murofushi¹⁵⁾や坂芳¹⁶⁾が、それぞれ81% (17/21人)、76% (16/21人)において患側の振幅低下や消失などの所見があり、温度刺激検査で異常を呈した症例と同等または頻度が高く、聴神経腫瘍患者の前庭機能低下を検出するために有用であったと報告している。今回の我々の検討でもcVEMPで左右差ありの症例が多く、聴神経腫瘍患者における前庭機能低下を検出するために有効であると思われた。今回の検討でcVEMPに左右差が認められなかった症例は、右上前庭神経由来で最大径23mmの聴神経腫瘍患者であった。West¹⁷⁾は、聴神経腫瘍の大きさとcVEMPの関連について検討し、Intrameatalでは50%、Small (腫瘍最大径1-10mm)では57%、Moderately large (21-30mm)では78%の症例にcVEMPで異常所見が得られ、腫瘍径が増大するにつれてcVEMPで異常所見が得られる症例が増えることを報告している。本症例のようにModerately largeに分類される聴神経腫瘍でもcVEMPで左右差がなかったことの原因として、cVEMPが球形嚢由来の反応で下前庭神経を経て伝達される¹⁸⁾ことと関連している可能性は否定できない。骨導受話器を用いて音刺激を提示したときに外眼筋から誘発されるocular VEMP (oVEMP)は、卵形嚢由来の反応で上前庭神経を経て伝達される¹⁹⁾とされている。本症例ではoVEMPを施行していないが、今後oVEMPも合わせておこなうことで、

cVEMPで異常所見が得られない原因を検討できると思われた。

ま と め

当院の脳神経外科から聴神経腫瘍の術前評価のため受診した38人を対象として検討をおこなった。聴力型は、高音障害型が10人、谷型が7人と高音障害型と谷型が多かった。平均聴力と最高語音明瞭度を比較したところ、平均聴力閾値が80dB以下の症例では平均聴力に対する最高語音明瞭度は内耳性難聴患者とほぼ同じであった。また、平均聴力とDPOAEの検出の有無について検討したところ、内耳性難聴の場合にみられる妥当なDPOAE反応パターンとされるCompatible typeが多かった。これらのことより、聴神経腫瘍患者の難聴は、内耳性難聴が関与するものが多いと思われた。平均聴力とcVEMPの左右差の有無を検討したところ、89%において左右差ありの所見が得られており、cVEMPは聴神経腫瘍患者の前庭機能低下を検出するために有効であった。

謝 辞

本検討をおこなうにあたり、当科に聴神経腫瘍の患者をご紹介いただいた当院の脳神経外科の先生、特に鮫島哲郎先生に深謝申し上げます。

利益相反に該当する事項はない。

Evaluation of the auditory and vestibular functions in patients with vestibular schwannoma

Hiroshi Nakanishi, Junya Kita, Hiroyuki Mineta

Department of Otorhinolaryngology/Head & Neck Surgery, Hamamatsu University School of Medicine

We evaluated the auditory and vestibular functions in 38 patients with vestibular schwannoma. The patients ranged in age from 11 to 82 years, with an average age of 56 years. Of the 38 patients,

35 had sensorineural hearing loss. The severity of the hearing loss was classified as mild in 8 patients, moderate in 10 patients, severe in 1 patient, and profound in 10 patients. Their audiograms were classified into descending type in 10 patients, trough type in 7 types, and deafness type in 4 patients. The patients' best speech discrimination scores against their average hearing thresholds were almost similar to those of patients with primary sensorineural hearing loss, especially in patients whose average hearing thresholds were less than 80dB HL. The pattern of distortion product otoacoustic emission responses were classified into the compatible type, which is characteristic of cochlear hearing loss, in 18 out of 20 patients. These results indicate that sensorineural hearing loss in cases of vestibular schwannoma is due to cochlear dysfunction. Cervical vestibular evoked myogenic potentials (cVMEPs) were reduced in 8 out of 9 patients, indicating that cVEMP is sensitive to the presence of vestibular schwannoma.

参 考 文 献

- 1) 神崎 仁：聴神経腫瘍の外科的治療. 耳展 33 補3：438-528, 1990
- 2) 高橋邦行, 山本 裕, 大島伸介, 他：聴神経腫瘍症例の聴力像の検討. Otol Jpn 21：23-28, 2011
- 3) 原田竜彦：聴覚検査 耳音響放射検査. JOHNS 34：858-860, 2018
- 4) Ferri GG, Modugno GC, Calbucci F, et al：Hearing loss in vestibular schwannomas：analysis of cochlear function by means of distortion-product otoacoustic emissions. Auris Nasus Larynx 36：644-648, 2009
- 5) 瀬尾 徹：VEMP（前庭誘発筋電位）. 日耳鼻 122：253-255, 2019
- 6) 君付 隆, 松本 希, 柴田修明, 他：語音明瞭度と純音聴力検査閾値の比較. 耳鼻 57：158-163, 2011
- 7) Report of Brain Tumor Registry of Japan (1984-2000). Neurol Med Chir (TOKYO), 49

- supp **1**: 1-34, 2009
- 8) Stangerup SE, Caye-Thomasen P: Epidemiology and natural history of vestibular schwannomas. *Otolaryngol Clin N Am* **45**: 257-268, 2012
- 9) 橋本 省: 聴神経腫瘍の診療方針. *耳展* **40**: 452-458, 1997
- 10) 草刈 潤, 原 晃, 高橋邦明: 突発難聴を初発症状とした聴神経腫瘍症例. *耳鼻臨床* **86**: 471-478, 1993
- 11) 武林 悟, 浅井美洋, 野末道彦: 突発難聴で発症した聴神経腫瘍の検討. *Otol Jpn* **5**: 148-152, 1995
- 12) Telischi F: An objective method of analyzing cochlear versus noncochlear patterns of distortion-product otoacoustic emissions in patients with acoustic neuromas. *Laryngoscope* **110**: 553-562, 2000
- 13) Gouweris HT, Victor A, Mann WJ: Cochlear origin of early hearing loss in vestibular schwannoma. *Laryngoscope* **117**: 680-683, 2007
- 14) Levine RA, Ojemann RG, Montgomery WW, et al: Monitoring auditory evoked potentials during acoustic neuroma surgery: insights into the mechanism of the hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* **93**: 116-123, 1984
- 15) Murofushi T, Matsuzaki M, Mizuno M: Vestibular evoked myogenic potentials in patients with acoustic neuromas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **124**: 509-512, 1998
- 16) 板坂芳明, 石川和夫, Wong Weng Hoe, 他: 聴神経腫瘍に対する前庭誘発筋電位検査の有用性. *Equilibrium Res* **63**: 353-360, 2004
- 17) West N, Moller MN, Hansen S: Audiovestibular Loss of Function Correlates in Vestibular Schwannomas. *J Int Adv Otol* **14**: 161-165, 2018
- 18) Welgampola MS, Colebatch JG: Characteristics and clinical application of vestibularevoked myogenic potentials. *Neurology* **64**: 1682-1688, 2005
- 19) Rosengren SM, Todd NPM, Colebatch JG: Vestibular-evoked extraocular potentials produced by stimulation with bone-conducted sound. *Clin Neurophysiol* **116**: 1938-1948, 2005

(2020年7月1日受稿 2021年3月14日受理)

別冊請求先: 〒431-3192

浜松市東区半田山1丁目20番1号
 浜松医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科
 中西 啓
 Hiroshi Nakanishi
 Department of Otorhinolaryngology/
 Head & Neck Surgery, Hamamatsu
 University School of Medicine
 1-20-1, Handayama, Higashi-ku, Ha-
 mamatsu, 431-3192, Japan