画像診断と機能検査

—— 内耳奇形 ——

京都大学医学研究科聴覚言語病態学

内 藤 泰

図1 1歳男児で音に対する反応がない。CTで蝸牛回転の不足(矢印)と、蝸牛管の隔壁と蝸牛軸の骨欠損(上段:矢尻)が見られる。

図2 図1と同じ症例のT2強調MR像。CTで見られた内耳の軟部組織陰影に該当する部分が高信号となり(矢尻)、この部分を内耳リンパあるいは脳脊髄液が満たしていることがわかる。

図3 一側聾の女児。蝸牛が欠如し(下段:矢印)、前庭は嚢状になっている(上段:矢尻)。反対側は聴力、CT像ともに正常。

内耳奇形に伴う機能異常は無症状に経過するものから高度難聴あるいは聾となるものまで極めて多彩で、聴力検査その他の機能検査だけでその病態を把握することはできずCTなどの画像による内耳の形態観察が必要となる。従来は、高度感音難聴や聾に対して有効な対策がなく、それ以上の詳細な診断が患者の治療に結び付くことが少なかったが、近年は人工内耳によって聴覚の再獲得の可能性が出てきたため、内耳の画像診断の臨床的意義は以前より重くなっている。本稿では内耳奇形の診断について画像を中心に述べる。

内耳奇形の病理組織学的分類

内耳奇形は通常その障害の様相によっていくつかの型に分類される¹⁾²⁾。大別すると(1) Mondini 型: 蝸牛が短く基底回転の一部しかないか、あるいは蝸牛回転間の隔壁、蝸牛軸、骨ラセン板が未発達で、前庭、半規管の發育不全や内リンパ管、内リンパ嚢の拡張を認めるものと、(2) Scheibe 型: 蝸牛の膜迷路と球形嚢に障害があるが前庭膜迷路と骨迷路全体は發育しているもの、となる。他に内耳が全く発達せず欠如する Michel 型がある。また、他の全身の發育異常、染色体異常に伴う内耳奇形もあるが、内耳の形態的異常は上記に準じて理解できる。

図4 10歳男児。中耳炎の手術前にCT撮影を行い、外側半規管が小さいことが発見された。骨導は正常。3次元再構築したCTで外側半規管の発達不良の状態がよくわかる(矢印)。後半規管(矢尻)は正常で、上半規管は省略してある。

図5 18歳女性。右側2kHz以上の部分のみ高度難聴。後半規管のみ発達不良(下段: 矢印)。上半規管と総脚(上段)は正常。

内耳奇形の画像診断

現在の画像診断で内耳奇形を十分に観察できる方法にはCTとMRIがあるが、その空間解像度は最高で0.3mm程度であり、膜迷路の数十 μ mのオーダーには到達していない。またほとんどの場合、画像の一つの最小区画内に膜迷路、感覚細胞などと周囲の内耳リンパ液が共存するため、現在の医用画像診断機器では、たとえ軟部組織コントラストの高いMRIを用いても膜迷路の異常を正確に診断することはできない。もちろん内耳炎を併発し、内耳に繊維化などが生じるとMRIで診断できるようになるが、そのような合併症がない場合はCTとMRIで特別に異なった所見が得られることはほとんどない。従って、内耳奇形の画像検査の第一選択は側頭骨高分解能CTであり、特に軟部組織の内容についての

情報が欲しい場合に高分解能のMRIを追加するという方針が妥当であろう。

上記のような解像度の限界から考えると、骨迷路が正常であれば膜迷路に異常があってもなくても画像上は正常所見となるため、Scheibe型の奇形を確定診断するのは困難である。結果として画像で診断できる内耳奇形はMondini型かMichel型となるが、Michel型はまれで高度の内耳奇形でもほとんどの場合、痕跡程度の内耳は確認されるため、実質的には臨床的に診断できる内耳奇形の型はMondini型だけと考えて良い。したがって、内耳奇形の画像診断では型分類にあまり意味がなく、内耳のどの部分にどのような異常が見られるのかを個々に記載することになる。以下に呈示する症例はすべてMondini型に分類されるものである。

〔専門講座〕

図6 4歳男児。髄膜炎を反復。左耳性髄液漏があった。前庭は嚢状で（上段：矢印）、卵円窓を骨片、筋膜等で手術的に閉鎖した（下段：矢印）。

図7 両側高度難聴の3歳女児。内耳道は狭小（矢印）であるが内耳には異常所見は見られない。

蝸牛の異常

(1) 蝸牛軸、蝸牛隔壁の発達不良

正常の蝸牛では回転間の隔壁や蝸牛軸の骨がCTで高濃度部分として描出されるが、この部分の発達が不良な内耳奇形がよく見られる（図1）。特に内耳道底の蝸牛野（ラセン孔列）の部分の骨欠損は進行性の難聴の原因となる場合がある。蝸牛軸周辺の微細な骨欠損の有無の診断にはCTが有用である。CTで見られた内耳の軟部組織陰影が液体（内耳のリンパあるいは脳脊髄液）であることはMRIで確認される（図2）。

(2) 蝸牛の回転の不足

蝸牛の回転数は周知の通り2.5回転であるが、内耳奇形ではこれより少なくなる。蝸牛回転数の不足の程度は様々で、1回転以下の場合だけでなく、1回転以上であるが正常よりは少ない場合もある（図1、2参照）。

(3) 蝸牛の欠如

蝸牛の奇形が最も高度になるとCTで蝸牛が描出されない（図3）。

前庭の異常

(1) 半規管の発達不良

前庭の異常が軽度のものでは聴力障害を伴わないことも多く、外側半規管や後半規管が小さく描出される（図4、5）。これらは通常の軸位撮影で十分観察できるが、画像を3次元再構築すると形態がより把握しやすい。前半規管の異常の頻度は相対的に低い。

(2) 嚢状の前庭

前庭の異常が高度になると前庭全体が嚢状になる。迷路骨包が内耳道で脳脊髄液腔と通じて、さらに迷路から中耳に髄液漏を生じると逆行性に感染して髄膜炎を反復する（図6）。

内耳道の異常

内耳道が狭い症例もしばしば見られる（図7）。内耳奇形、難聴を合併する場合と、しない場合いずれもある。

図8 15歳男児（図9，10も同症例）。両側の進行性感音難聴。高分解能MRI（T2強調，サーフェスコイル使用，軸位断）で内リンパ管と内リンパ囊の拡大が見られる（矢印）。

図9 矢状断では内リンパ管と内リンパ囊の拡大（上段：矢尻）に加えて，内耳道内の神経が確認できる（下段：矢印）。

図10 同症例のMRIによる3次元再構築像。右の内耳を後下方から見た像で，内リンパ管と内リンパ囊が風船のように拡大しているのが容易に理解できる（矢印）。

前庭水管と内リンパ囊の異常

前庭水管と内リンパ囊の拡大は Mondini 型の内耳奇形に合併することが多いとされてきたが，これが単独で認められる場合もある³⁾⁴⁾。この異常に伴う難聴は進行性のことが多く，原因不明の感音難聴の7%に前庭水管と内リンパ囊の拡大が見られたとの報告もある⁴⁾。図8～10に示した症例は15歳の男児で，頭部打撲などを契機に両側の難聴が進行し，現在両側とも90から100dBの感音難聴で補聴器を使用している。拡大した内リンパ管と内リンパ囊がMRIで見られる（図8，9上段）。特に矢状断では内耳道内の神経が観察され（図9下段），蝸牛神経が保たれていることから，これ以上進行した場合には人工内耳の適応を考えている。内耳奇形そのものについてはCT，MRI いずれも同様の所見であるが，内耳道内の神経はMRIでなければ観察できない⁵⁾。図10はMRIによるこの症例の迷路の3次元再構築像である。個々の所見は断層像で十分確認できるが，内耳の全体像は3次元の方が把握しやすい。

ま と め

内耳奇形の病態把握には画像診断が有用で，側頭骨高

分解能CTを第一選択として，必要に応じてMRIを追加する。特に内耳道内の神経はMRIでなければ観察できない。3次元再構築像は必須ではないが内耳の全体像を把握するのには有用である。

文 献

- 1) Schuknecht HF: Pathology of the ear (second edition). Lee & Fabiger, Philadelphia, 1993.
- 2) 野村恭也，平出文久，原田勇彦：新耳科学アトラス。シュプリンガーフェアラーク東京，東京，1992。
- 3) Valvassori GE, Clemis JD: The large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope 88: 723-748, 1978.
- 4) Okumura T, Takahashi H, Honjo I, Takagi A, Mitamura K: Sensorineural hearing loss in patients with large vestibular aqueduct. Laryngoscope 105: 289-293, 1995.
- 5) Naito Y, Honjo I, Takahashi H, Shiomi Y, Naito E, Nishimura K, Sakaguchi Y: Surface-coil magnetic resonance imaging of the internal auditory canal and the inner ear —preliminary report—. Ann Otol Rhinol Laryngol 104: 776-782, 1995.