

蝸牛水腫の示唆される急性低音障害型感音難聴の臨床的観察

東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：野村恭也教授）

山 嵜 達 也, 菅 沢 正, 八 木 昌 人

原 田 勇 彦, 二 木 隆

CLINICAL OBSERVATIONS OF ACUTE LOW-TONE SENSORINEURAL
HEARING LOSS CONSIDERED AS COCHLEAR HYDROPSTATSUYA YAMASOBA, M.D., TADASHI SUGASAWA, M.D., MASATO YAGI, M.D.
TAKEHIKO HARADA, M.D. and TAKASHI FUTAKI, M.D.

Department of Otolaryngology, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Tokyo

Acute low-tone sensorineural hearing loss (ALHL) has the following three criteria; obscure origin, acute onset and sensorineural hearing loss limited to low frequencies. Sixteen cases of ALHL which were considered as cochlear hydrops using glycerol test and electrocochleogram were studied. All patients visited our department within two weeks after onset and were followed up for one year or more after initial examination. The subjective symptoms, the character of vestibular and hearing impairment and prognosis of 16 cases with ALHL were also investigated.

The results were as follows.

1. Patients complained of ear fullness rather than hearing impairment. Four patients were unaware of hearing loss.
2. Recruitment phenomenon was found in all of 15 cases examined. Vestibular findings were mostly normal, except that spontaneous nystagmus was found in two cases and head-shaking nystagmus in one.
3. Recurrence and fluctuation of hearing impairment occurred in 14 cases. Three cases had an attack of rotatory vertigo once and two has diagnosed as Meniere's disease later.
4. During three months prior to last examination, hearing was stabilized in nine cases and continued to fluctuate in seven cases. In the former, hearing was improved in four cases, unchanged in three, and worsened in two.
5. Two patients underwent an endolymphatic sac operation and have had a good prognosis.
6. The authors suggest that most of ALHL should be considered as transient cochler hydrops because the subjective symptom and audiological and vestibular findings of our cases are similar to those of cases which were reported as ALHL by other investigators. According to the findings of glycerol test and electrocochleogram, endolymphatic hydrops in ALHL is considered to exist in all turns of cochlea.

Key words: 急性低音障害型感音難聴, 蝸牛水腫
グリセロールテスト, Dominant - SP

A93-0219-20581

I. 緒 言

比較的急速に発症する低音障害型感音難聴はさほどまれな疾患ではない。しかしながら、主訴が聴力障害よりも耳閉感や自声強調であることが多く耳管狭窄症などと誤診されやすいこと、また比較的早期に治癒しやすく十分に検査を施行しきれない例が多いことなどの理由からその病態にはいまだ不明点が多い。

過去においては、この疾患群は予後良好と考えられていたが、その後症例を重ねるにつれて異なった経過をとるものもあることが分かってきた。また、一部ではメニエール病に移行する症例もみられている。急速に低音障害型感音難聴をきたす原因にはさまざまなものがあるが、蝸牛での内リンパ水腫（蝸牛水腫）の存在が考えられる症例もみられる。

今回我々は急速に発症した低音障害型感音難聴のうち、グリセロールテストまたは蝸電図にて蝸牛水腫の存在が示唆された症例について若干の検討を行ったのでここに報告する。

II. 対象ならびに方法

(1) 対象症例

1983年4月から1988年8月の間に東大病院耳鼻咽喉科難聴外来を受診し、下記の条件を満足した症例の内、発症後2週間以内に来院し1年以上経過観察ができた16例を対象とした。

症例の内訳は年齢17-61歳（平均46歳）、男性7例、女性9例であり、全例一側性（右側5例、左側11例）である。梅毒血清反応は全例陰性であった。グリセロールテスト、蝸電図ともに施行したのは13例であり全例両者とも陽性であった。残る3例ではグリセロールテストのみ施行したもの2例、蝸電図のみ施行したものの1例である。経過観察期間は1年-5年5カ月、平均2年4カ月である。

(2) 対象症例の条件

1. 急性発症である。
2. 低音障害型感音難聴を示す。

低音障害型感音難聴の基準は、低音3周波数（125, 250, 500Hz）の聴力レベルの合計が100dB以上であり、かつ高音3周波数（2, 4, 8kHz）の合計が60dB以下であることとした。

3. 蝸牛水腫の存在が示唆される。

蝸牛水腫の診断についてはグリセロールテストまたは蝸電図を行い、下記の条件のうちどちらか一方を満足するものを対象とした。すなわちグリセロールテ

ストでは低音3周波数のうち2つ以上の周波数において10dB以上改善したものを陽性として対象とし、疑陽性の症例は除外した。また蝸電図では90dBnHLのクリックを用いて刺激し、正常者の3SD以上のDominant-SPを示したものの（鼓室内誘導法では-SP/AP振幅比が-0.28以上、外耳道誘導法では-0.41以上）を対象とした。

なお、初診時に回転性、非回転性を問わずめまいを訴えた症例は対象から除外した。

(3) 観察項目

各症例において、主訴、誘因、臨床症状（耳閉感、自声強調、聴覚過敏、耳鳴の性状）、検査項目（補充現象、初診時前庭所見等）、治療、予後について検討した。補充現象は500HzでのABLB testを指標とし、SISI test, Metz testも参考にした。前庭所見については、自発、頭位、頭位変換眼振検査をルーチンに行い、頭振り眼振検査、フロセミドテストも随時施行した。

聴力の予後については最終受診日より前3カ月以内の間、低音3周波数の聴力変動が平均5dB未満のものは便宜上固定したものとみなした。実際には変動する症例では15dB以上の変動が続いている。固定した症例での聴力の予後判定は便宜上、低音3周波数の平均が健側と5dB未満のものを治癒、健側との差が5dB以上で初診時より10dB以上改善したものを改善、初診時と固定時の差が10dB未満のものを不変、初診時より10dB以上悪化したものは悪化として判定を行った。

III. 結 果

表1に症例の概容ならびに結果を示す。初診時の聴力の重ね合わせは図1に、各周波数の平均と分散は図2に示した。

1. 主訴

主訴についてみると、耳閉感が8例と最も多く、聴力低下が5例、耳鳴が3例であった。なお、難聴を自覚していない症例が4例みられている。

2. 誘因

誘因についてははっきりしないものが多いが、急性中耳炎を契機としたものが2例、上気道炎ののち発症したものが1例であった。急性中耳炎が誘因と思われる2例について詳述すると、1例は急性中耳炎として他医で治療を受け耳痛が消失後も耳閉感が残ったため来院している。初診時鼓膜は軽度発赤のみ呈し、聴力

表1 症例の概容

症例	主訴	誘因	耳閉感	耳鳴	自声強調	聴覚過敏	補充現象	眼	振	予	後	観察期間
1 47歳 女	耳閉感	急性中耳炎	+	カーン	+	+	+	—	—	メ病に移行→(手術)→治癒固定	5年5月	
2 54歳 男	難聴	—	+	ジ	—	—	+	—	—	不変→4年目に全周波数低下 4年6月目にめまい	5年3月	
3 47歳 女	耳閉感	—	+	シュ	+	—	+	—	—	メ病に移行	3年	
4 47歳 女	難聴	—	+	ウン	+	+	+	—	—	変動持続	3年	
5 52歳 女	耳閉感	—	+	ピ	+	+	+	患側向自発眼振	—	変動→(手術)→改善固定	2年10月	
6 58歳 女	難聴	—	+	ジ	+	+	+	—	—	1年8月変動→不変固定	2年8月	
7 39歳 女	耳閉感	—	+	サ	+	+	+	—	—	変動持続, 2月目にめまい	2年8月	
8 24歳 女	耳鳴	急性中耳炎	+	ボ	+	+	+	頭振検査で健側向眼振	—	1月目にめまい, 2回再発→治癒固定	2年	
9 45歳 男	難聴	—	—	ウン	—	+	+	—	—	変動持続	1年9月	
10 61歳 男	耳閉感	—	+	ガ	+	—	+	—	—	1回再発→治癒固定	1年6月	
11 56歳 男	難聴	上気道炎	+	サ	—	+	+	患側向自発眼振	—	変動持続	1年6月	
12 45歳 男	耳閉感	—	+	キ	+	+	+	—	—	変動持続	1年4月	
13 47歳 男	耳閉感	—	+	—	+	+	+	—	—	改善固定	1年4月	
14 40歳 女	耳閉感	—	+	ウン	+	+	+	—	—	5月変動→不変固定	1年4月	
15 17歳 男	耳鳴	—	+	ミン	+	+	+	—	—	治癒固定	1年3月	
16 57歳 女	耳鳴	—	+	ブ	—	—	+	—	—	5月変動→改善固定	1年	

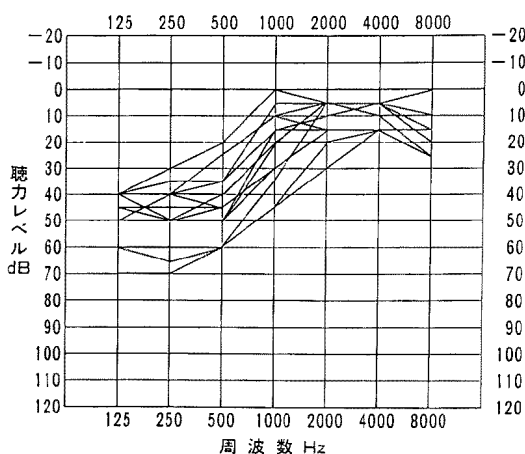


図1 初診時聴力（重ね合わせ図）

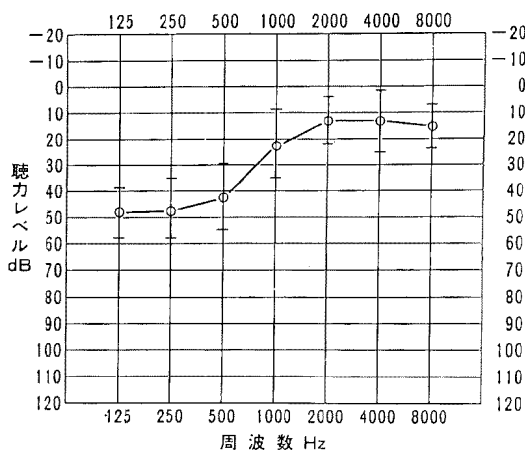


図2 初診時聴力（平均と分散 SD を示す）

検査で低音障害型感音難聴がみられている。もう1例は急性中耳炎の後ボーという耳鳴が残り、4カ月後に耳鳴の増大とともに耳閉感、聴力低下を自覚している。

3. 臨床症状

耳閉感が15例に、自声強調が12例にみられており、従来の報告と差はみられなかった。これらの症状の出現と低音域の聴力障害の程度の間には相関は無かったが、聴力の変動する症例では聴力低下時に増悪する傾向があり、また経過が長びくにつれて軽快する傾向がみられている。耳鳴は15例にみられ、低音障害型に特徴的な耳鳴が多い傾向にあった。高調性耳鳴を訴える例で特に高音域の聴力が悪いということとはなかった。

4. 検査項目

補充現象についてみると、ABLB test は施行した15

例全例陽性であり、SISI test は1例を除いて陽性であった。Metz test は8例に施行し、500Hz では全例陽性であり、1kHz では3例が陽性であった。

平衡機能検査では2例において微弱な自発眼振（1例は健側向き、1例は患側向き）がみられ、また1例で頭振り眼振検査で健側向き眼振がみられている。頭位眼振、頭位変換眼振検査では特に異常はみられず、また瘻孔症状は全例陰性であった。

5. 予後

予後についてみると、16例中14例がなんらかの変動または再発を来しており、うち5例で経過中に回転性めまいが生じている。このうち2例がメニエール病に移行している。各症例を便宜上、聴力低下単発群、聴力変動再発群、単発めまい併発群、メニエール病移行群に分けると、各々2例、9例、3例、2例となる。最終受診時より前3カ月の間の聴力をみると7例は変動が持続しており、残る9例では治癒4例、改善3例、不変2例であった。

6. 治療

治療はイソソルバイド、内耳循環改善剤を主として投与し、症例によっては精神神経安定剤、自律神経調整剤を併用した。また副腎皮質ホルモンは、初診時に2例に、経過中増悪時に11例に投与した。投薬のうち奏効したと思われるのはイソソルバイド16例中4例、副腎皮質ホルモン13例中2例のみであり、聴力の変動が投薬とは無関係に起こる傾向にあった。なお、イソソルバイドが有効と思われた4例のうち3例は、イソソルバイドの休薬により再増悪し、投与にて改善しており、イソソルバイドに依存する傾向がみられた。

手術はメニエール病に移行した1例および初診時患側向き自発眼振があり、経過中浮動感を訴えフロセミドテストが陽性であった1例に行い、内リンパ嚢外壁翻転法を施行した。2例とも経過は良好であり、めまい、浮動感は消失し、聴力は固定して1例は治癒、1例は改善となっている。

IV. 症例の呈示

以下に聴力低下単発群、聴力変動再発群、メニエール病移行群のなかから代表例を呈示し、若干の考察を付記する。

i) 聴力低下単発群

症例：17歳 男性（症例 No. 15）

主訴：左耳鳴

現病歴：昭和63年4月19日朝、特に誘因無く左耳の

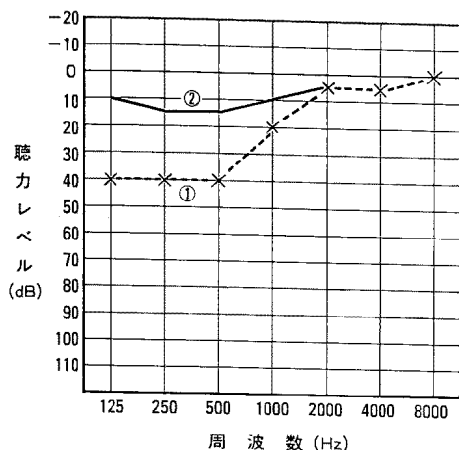


図3 症例 No 15 の聴力所見図

- ① グリセロールテスト前
② グリセロールテスト後

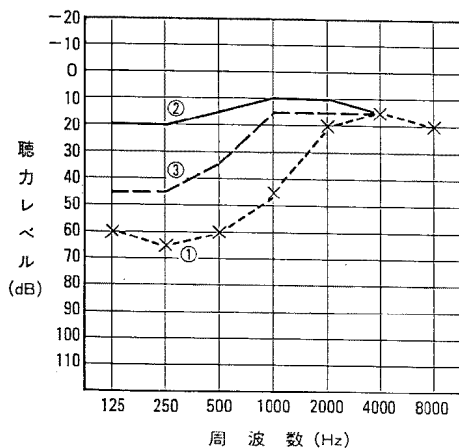


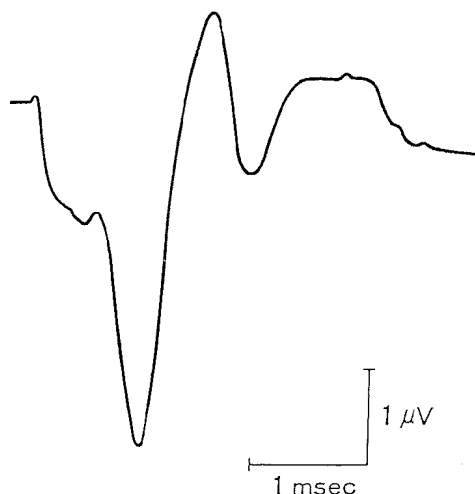
図4 症例 No 4 の聴力所見

- ① 初診時 (S 60. 8. 1)
② 軽快時 (S 60. 9. 12)
③ 再発時 (S 61. 10. 23)

ミーンという耳鳴と耳閉感に気付く。軽度聴力低下および駅のアナウンス等が割れて聞こえることを自覚したため、21日当科受診した。めまいの自覚はない。

現症および経過：初診時聴力を図3に示す。平衡機能検査は異常無く、同日施行したグリセロールテスト(図3)では聴力は著明に改善した。以後再発はみられていない。なお5月13日にフロセミドテストを施行したが陰性であった。

考察：この症例はグリセロールテストが診断のみでなく治療的にも働いたと考えられる症例である。その病態が一過性の蝸牛水腫であることが示唆されてい

図5 症例 No 4 の蝸電図所見 (鼓室内誘導)
-SP/AP 振幅比の増大がみられる。

る。

ii) 聴力変動再発群

症例：47歳 女性 (症例 No. 4)

主訴：左難聴

現病歴：昭和60年7月26日電話をとって左難聴に気付く。8月1日当科受診。

現症および経過：初診時聴力を図4示す。プレドニゾンを30mgから漸減し、内耳循環改善剤を併用したところ、聴力は徐々に軽快し、9月12日には治癒した。昭和61年10月21日より初診時と同様の自覚症状が出現し、23日の聴力検査では再発が認められた。グリセロールテストは陽性、蝸電図で Dominant -SP (図5) が認められた。ENG 下では患側向き眼振がみられ、フロセミドテストでは患側は陰性であったが、健側で陽性であった。副腎皮質ホルモン剤とイソソルバイド等の投与を行ったが改善はみられなかった。現在までに5回の増悪をくりかえしているが、高音域にまで難聴が及ぶことは無く、まためまいも自覚していない。

考察：初回聴力低下時には治癒しているが、再発の後蝸牛型メニエール病に移行した例である。患側では前庭の内リンパ水腫は否定的であったが、対側のフロセミドテストは陽性であり、経過次第では両側罹患の可能性があろう。

iii) メニエール病移行群

症例：47歳 女性 (症例 No. 1)

主訴：左耳閉感

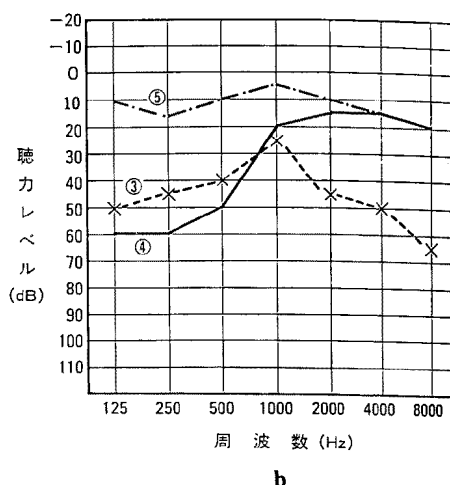
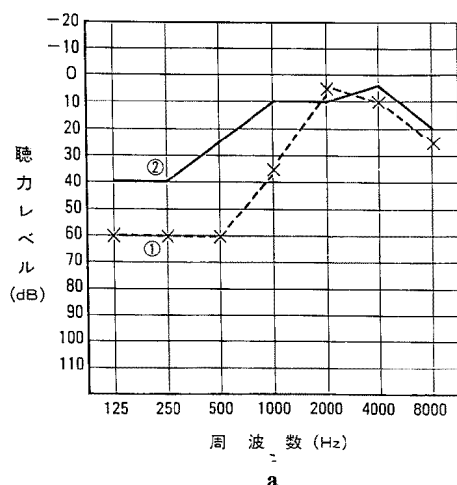


図6 症例No1の聴力所見

- a. ① 初診時 (S 59. 3.25)
 ② 軽快時 (S 59. 5.24)
 b. ① 全周波数低下時 (S 62.12.22)
 ② 高音域軽快時 (S 63. 1.12)
 ③ 治癒時 (S 63.12.19)

現病歴：昭和59年3月中旬左耳痛が出現し、近医にて急性中耳炎との診断で投薬を受ける。耳痛消失後、耳閉感と聴力低下を自覚したため3月25日当科受診した。

現症および経過：左鼓膜はI度充血を呈していた。初診時聴力検査を図6-aに示す。平衡機能検査では眼振はみられていない。内耳循環改善剤等を投与したところ、低音域の聴力は平均35dBにまで若干改善し、自覚症状は消失した。以後2度ほど軽い耳閉感を自覚しているが、定期的な聴力検査では聴力は固定していた。3年8カ月後の昭和62年11月に感冒に罹患したのち、耳閉感の再発を自覚し、聴力低下、ガーンという耳鳴が出現した後回転性めまいが生じている。以後も蝸牛症状の増悪を伴う回転性めまいが週に1回程度生じており、12月22日の聴力検査(図6-b)では全周波数の聴力低下がみられている。保存的治療により昭和63年1月12日には1KHz以上の聴力は治癒したが低音域の難聴は残った。この時点でグリセロールテストは陽性であり、蝸电图ではDominant-SPが認められた。イソソルバイドを投与したところ低音域の著明改善がみられたが、休薬で増悪がみられイソソルバイドに依存する傾向がみられた。平衡機能検査では左CPおよび両側フロセミドテスト陽性が認められた。めまいの程度、間隔は軽快傾向にあったが低音域の聴

力が安定しないため、6月22日に内リンパ嚢外壁翻転法を施行した。術後めまいは消失したが、低音域の聴力は術後5カ月間変動した。12月に入り聴力は正常に復し自覚症状は消失した。以後再発はみられていない。

考察：急性中耳炎が契機となった症例である。3年8カ月の後メニエール病に移行しているが、聴力に関しては副腎皮質ホルモンは無効であり、イソソルバイドに良く反応している。内リンパ嚢手術はめまいには奏効しているが、聴力は5カ月経ってから安定した。低音域の聴力は長期間平均35dBで固定していたものが最終的には平均12dBにまで改善しており興味深い。

V. 考 察

低音域に急速に発症する感音難聴については古くから若干の論文において言及されている。1978年、小林ら¹⁾はこれを一つの疾患単位として正面から取り上げ、耳閉感を主訴とするものが多い点で耳管狭窄症との鑑別に注意を喚起し、その病態としてWilliamsら²⁾の提唱する「めまいを伴わない内リンパ水腫」を想定した。1982年阿部³⁾はこれらの症例をまとめ、

- 1) 原因不明、
- 2) 発症が比較的急速、
- 3) 女性に好発、

4) 自覚症状は低調性耳鳴、耳閉感、自声強調を主とする、

5) 軽度から中等度の低音障害型感音難聴、

6) 短期間に完全回復する、

という特徴を挙げ、再発例はみられなかったとした。当初この疾患群は予後良好と見なされていたが、その後異なった経過をとるものも存在することが知られてきた。1988年阿部ら⁴⁾は2年以上経過観察し得た52例を検討し、15例に難聴の再発があり、5例において軽度の再発兆候がみられたと報告し、1982年の報告³⁾と異なった結果を示している。

本邦における急性低音障害型感音難聴の報告のうち、再発または変動を来す症例の割合は10—50%^{11)~11)}と報告されている。また経過中にメニエール病に移行する症例の割合は、26例中1例¹⁾、52例中3例⁴⁾、22例中1例⁷⁾、95例中11例¹²⁾などと報告されている。これらの報告間の比率の相違は各施設での診断基準の違いおよび観察期間の違いによるものと推察される。

低音障害型感音難聴の聴力の基準としては阿部ら⁴⁾は低音3周波数の聴力レベルの合計が100dB以上かつ高音3周波数の聴力レベルの合計が60dB以下であることとしている。この他に両側に既存高音障害の存在するものも含めるという立場をとる報告や低音障害の程度の軽いものも含めるという立場をとる報告もみられる。市村ら¹⁰⁾が指摘するように「中音域が0dB、低音域が15dBといったものがあり、それが後に0dBにまで改善し症状も消失するならばこれも含めるべきであろう。」との意見は貴重である。ただし今回の検討ではできるだけ純粋に低音障害の特徴をみるため高音障害の合併した症例は除外し、また聴力の基準を明確にして検討したいと考えたので阿部⁴⁾の基準に従った。もちろん一般診療の点では高音障害合併例や市村ら¹⁰⁾の指摘するような症例も同等に扱うことには異論は無い。

これまでの報告から急性低音障害型感音難聴の特徴をまとめると、1982年阿部³⁾の挙げた6項目のうち1)~5)については概ね認められていると思われる。ただし項目6)については訂正されるべきであり、「一時的な回復傾向は強いが予後は必ずしも良くなく、再発、変動を来すものも少なからず存在する。」とするのが妥当であろう。また補足として「メニエール病に移行するものもある。」とした方が良いと思われる。

初診時においてこれらの症例が単発で終わるのか、

再発変動を繰り返すのか、またはメニエール病に移行するのかを鑑別するのは困難である。吉本¹³⁾はメニエール病の診断にたいする諸問題を取り上げ、症候的、解剖的、原因的の三つの観点から診断名をつけることを提唱しているが、このうち非典型例に対して経過を単発性、反復性、持続性、進行性の四つに分け、症状を平衡覚障害、聴平衡覚障害、聴覚障害の三つに分けることを勧めている。この症候的分類は急性低音障害型感音難聴の経過を考える時にも有用である。従来反復性聴力障害、変動する感音難聴として報告¹⁴⁾¹⁵⁾されていた症例の中にも初めは急性低音障害型感音難聴として発症していたものも含まれており、言い換えると今回の検討例の一部もその範ちゅうに入るとと思われる。これらの症例は観点によって診断名が変わり得るものであるが、初診時には疾患の本態、経過の予想が困難であることから急性低音障害型感音難聴とし、経過によって随時診断名を変更するのが良いと思われる。

原因および病態について検討した報告は少ない。実験的には内耳から下丘に至る聴覚系のさまざまな部位の障害で低音障害型感音難聴が起り得ることが示されている¹⁶⁾。ちなみに原因が明らかで急速に低音障害型感音難聴を来すものとしては、音響外傷、圧外傷、アスピリン等の薬剤、聴神経腫瘍、顔面神経血管減荷術後、外リンパ嚢などがあり¹⁷⁾、蝸牛神経炎として提唱¹⁸⁾されている病態の中にも低音域に局限した症例が含まれている。急性低音障害型感音難聴は原因不明の点も特徴の一つに挙げられており、多くの報告が原因の明らかなものは除外する立場をとっていることから、これらの症例は含めないで検討するのが良いと思われる。ただし、鑑別診断としては念頭に入れておく必要がある。

浅井⁷⁾は原因不明の症例にドブプラーテストで椎骨脳底動脈の血流を調べて11例中7例に異常があったとし、シェロングテストでは18例中5例に異常がみられたことから自律神経異常による内耳循環障害を原因の一つとして考えている。彼らはまた、蝸电图にて22例中6例に—SP/AP振幅比の増大をみており、蝸牛水腫の存在も示唆している。大沢¹⁹⁾は蝸电图にて高振幅の一SPと良好なAP、CM反応をみたとし、蝸电图的に補充現象陽性であり、馬場²⁰⁾の分類によるメニエール病I型に類似するとした。ただし彼らの報告例は全例グリセロールテスト陰性であり、今回の我々の検討例とは異なっている。伊藤ら¹¹⁾は内耳障害を疑うもの

がほとんどであり、その病因としては内リンパ水腫を含めて複数の要因が考えられるとし、極めてわずかではあるがABRや自記オーディオグラムで後迷路性難聴が考えられる症例もあるとしている。

現時点では蝸牛に内リンパ水腫が存在するかどうかの判定はグリセロールテスト等の脱水試験または蝸電図によることとなろう。グリセロールの作用機序はいまだ不明の点もあるが、主に内リンパ液の血管条への浸透圧性液輸送²¹⁾、酸素分圧の上昇²²⁾、蝸牛血流の増大²³⁾等が考えられており、メニエール病の約半数でグリセロールテスト陽性である²⁴⁾²⁵⁾。

一方蝸電図におけるSPの意義にはいまだ不明な点が多い。-SP/AP振幅比はメニエール病耳では正常耳、有毛細胞障害耳に比べてかなり増大することが多く、この他に内耳梅毒等内リンパ水腫が考えられる疾患で高頻度に-SP/AP振幅比の増大がみられること²⁶⁾から内リンパ水腫の診断に利用されている。+SPもメニエール病で出現頻度が高く、+SP/AP振幅比が増大するとの報告²⁷⁾もあるが、その診断的意義はいまだ確立されておらず、今回の検討からは除外した。SPは電極の位置に大きく影響を受け、また外耳道誘導では鼓室内誘導に比べて陰性に偏位しやすく²⁸⁾、判定上留意する必要がある。

今回の検討では、蝸電図では-SP/AP振幅比について正常耳の平均に3SDを加えた値を上限値として診断基準を定め、外耳道誘導では-0.41以上、鼓室内誘導では-0.28以上をDominant -SPとして内リンパ水腫を示唆するものとした。またグリセロールテストでは二つ以上の周波数で10dB以上改善したものを陽性として取りあげ、疑陽性の症例は除外した。両者を施行した13例ではどちらも陽性であり、内リンパ水腫の存在が強く示唆されている。また一方のみしか施行し得なかった3例についても、基準をきつく設定してあることから内リンパ水腫を十分考えて良いと判断した。

病理組織学的には、Lindsayら²⁹⁾が前庭症状を伴わず、両側の高音漸傾型感音難聴（老人性難聴）に一例の低音障害型感音難聴を合併した一症例を報告している。この症例では前庭に変化はみられず、低音障害のみられた側で蝸牛全回転に著明な内リンパ水腫を、対側では頂回転にのみ内リンパ水腫を認めている。両側とも頂回転のコルチ器の変化は軽微であり、らせん靱帯、血管条に変化は見られなかったという。残念ながらこの症例の聴力経過の詳述は無く、果たして急性に

発症したものか、また変動を繰り返していたのかについては不明である。

ただしこの症例の示唆する重要な点が二つ挙げられる。すなわち

- 1) 内リンパ水腫が蝸牛にのみ存在し得ること、
- 2) 内リンパ水腫が全回転に存在しても聴力障害が低音域にのみ起こり得ること、

の二点である。

内リンパ水腫が膜迷路においてpars inferiorに起こりやすい事はOkunoら³⁰⁾によって報告されているが、蝸牛のみでなく球形嚢も侵されやすいとしている。pars inferiorが侵されやすい理由としては、胎生期の膜迷路の発育時期の相違、膜迷路の膜の厚さの差、半器官周囲の支持組織reticular trabeculaeの存在、内リンパ液のイオン組成および電位が異なることが考えられるという。

臨床においては難聴とめまいの発症機序が異なるため、内リンパ水腫が蝸牛だけでなく前庭に及んでも前庭症状が出ないことも十分に考えられる。本報告でも示したようにめまいの訴えは無くとも若干の平衡機能異常が見られる例もあり、めまいを伴わない低音障害型感音難聴＝蝸牛水腫のみでは無いと思われる。

内リンパ水腫が蝸牛全回転に存在しても聴力障害が低音域に局限して起こり得ることは他にも報告³¹⁾されている。本報告では蝸電図にて内リンパ水腫が示唆されることを示したが、蝸電図は主に基底回転の病態を示すと考えられており、グリセロールテストの結果と合わせると蝸牛全回転に内リンパ水腫が存在すると考えてよいと思われる。

では内リンパ水腫が蝸牛全体に及ぶのに何故聴力障害は低音域に局限するのであろうか。

その説明として、Tonndorf³²⁾は蝸牛のモデルを用い、急性期には内外リンパの圧差のために基底膜の弾性が変化し、慢性期には蝸牛管の容量増加による負荷のために聴力低下が起こるとした。この説明によると前者は低音障害を来し、後者は全周波数の障害を来すという。また蓋膜とコルチ器が解離する可能性に触れ、耳鳴、補充現象等はこれで説明できるとしている。

動物実験ではKimura³³⁾は慢性実験による低音障害を蝸牛マイクロホン電位によって示し、Allenら³⁴⁾は脳脊髄圧の変化による相対的内リンパ圧の上下による低音域の聴力変動を確認している。

最後に治療について触れる。多くの報告ではこの疾患群の予後が良いため、内耳循環改善剤や自律神経調

節剤の投与を行っており、聴力障害の著しい症例では副腎皮質ホルモン剤を使用している。今回の報告例では対象に経過観察期間の長い難治例が多く含まれているため副腎皮質ホルモン剤や利尿剤に反応する例は少なくなっているが、一部の症例では非常に良く反応しており試みるべき治療だと思われる。

手術としては内リンパ嚢外壁翻転法を2例に施行したが、その予後は良好であった。Glasscockら³⁵⁾は蝸牛水腫症例を検討し、保存的治療では約2割が改善し、聴力固定が4割、悪化が4割としている。この聴力悪化群に対し、くも膜下腔内リンパ嚢シャント術を施行したところ、半数で聴力の改善があり、25%で聴力の固定が見られたとしている。保存的治療に抵抗する症例では内リンパ嚢手術も一考すべきであろう。ただし、鑑別診断として外リンパ嚢の可能性は常に考える必要があり¹⁷⁾³⁶⁾³⁷⁾、手術に際しては鼓室内も検索すべきである。

VI. 結 語

1. 蝸牛水腫の示唆された急性低音障害型感音難聴症例16例について検討を行った。蝸牛水腫の判定はグリセロールテストおよび蝸電図における Dominant-SP によって行った。

2. 自覚症状、聴覚平衡所見については従来の報告と差が見られず、急性低音障害型感音難聴の多くは蝸牛水腫によって起こっている可能性が示唆された。

3. 予後については、16例中14例になんらかの再発または変動があり、5例が経過中回転性めまいを来し、うち2例がメニエール病に移行した。聴力の予後について便宜上最終受診時より前3カ月以内の間聴力変動の無かったものを固定とみなして判定すると、9例が固定しており、治癒4例、改善3例、不変2例であった。7例では聴力変動が持続していた。また2例に対し、内リンパ嚢外壁翻転法を行ったが、その予後は良好であった。

4. 急性低音障害型感音難聴の原因について若干の考察を行い、予後良好なものは一過性蝸牛水腫によることを、聴力障害が再発変動する症例では蝸牛水腫が持続していることを示唆した。また聴力障害が低音域に限局していても蝸牛全回転に内リンパ水腫が存在することが考えられることを示した。

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) Williams HL, Horton BT and Day LA: Endlymphatic hydrops without vertigo. Arch Otolaryngol 51: 557-581, 1950.

3) 阿部 隆: 低音障害型突発難聴。耳候 54: 385-392, 1982.

4) 阿部 隆, 近 芳久, 村井和夫, 立木 孝: 低音型突発難聴の臨床像。日耳鼻 91: 667-676, 1988.

5) 南立純一部: 変動する感音難聴と内耳性伝音障害。Audiology Japan 26: 255-256, 1983.

6) 南 吉昇: 急性低音障害型感音難聴。Audiology Japan 26: 253-254, 1983.

7) 浅井英世, 後藤和彦, 松永 亨, 土井勝美: 低音障害型感音難聴について。Audiology Japan 27: 711-712, 1984.

8) 北条和博, 遠藤泰介, 村松良雄, 小出奈々, 中野雄一: 低音障害型感音難聴の検討。Audiology Japan 29: 677-678, 1986.

9) 新川 敦, 飯田政弘, 野村公寿, 坂井 真: 低音障害型感音難聴の臨床。Audiology Japan 29: 675-676, 1986.

10) 市村恵一, 池田利昭, 田山二郎, 丹生健一, 室伏利久: 耳閉感と急性低音障害型感音難聴。耳鼻臨床 82: 529-535, 1989.

11) 伊藤真郎, 李 雅次, 新井雅之, 斎藤啓光, 高瀬二郎 他: 低音型突発難聴の臨床観察。耳鼻臨床 82: 1055-1062, 1989.

12) 樋口彰宏, 岡本牧人, 吉尾 知, 設楽哲也: 一側低音障害型感音難聴の観察。Audiology Japan 27: 713-714, 1984.

13) 吉本 裕: メニエール病の診断をめぐる諸問題。一ことに診断名, 診断基準について一。耳鼻臨床 62: 1431-1438, 1969.

14) 小田 恂, 下山高正, 代田正道: 反復性聴覚障害について。Audiology Japan 18: 79-87, 1975.

15) 神崎 仁, 猪 忠彦, 高橋正紘, 古賀慶次郎: 変動する聴力障害の臨床的観察。一めまいを伴わない症例について一。Audiology Japan 18: 88-98, 1975.

16) 服部 浩: 低音障害型感音難聴に関する臨床的並びに実験的研究。耳鼻臨床 62: 215-227, 1969.

17) 山嵜達也, 塩野博己, 野村恭也: 急性低音障害型感音難聴を呈した外リンパ嚢の1例。耳喉頭頸 60: 451-454, 1988.

18) 立木 孝, 本間利美, 村井和夫, 山田朋之, 小田 澄: 風邪に併発する急性感音難聴一蝸牛神経炎一。日耳鼻 73: 1874-1884, 1970.

19) 大沢広秀, 隈上秀伯, 国村光春, 中尾善亮, 宮崎 誠: 低音障害型感音難聴の蝸電図。Audiology Japan 28:

- 749-757, 1985.
- 20) 馬場正明: 蝸電図よりみたメニエール病の内耳病態.
日耳鼻 83: 1028-1035, 1980.
 - 21) Duval AJ, Santi PA and Hukee MJ: Cochlear fluid balance — A clinical/research overview —. *Ann Otol* 89: 335-341, 1980.
 - 22) Prazma J: Effect of Glyccrol on cochlea microcirculation. *Acta Otolaryngol* 92: 459-461, 1981.
 - 23) Larsen HC, Angelborg C and Hulterantz E: The effect of Glyccrol on cochlea blood flow. *ORL* 44: 101-107, 1982.
 - 24) Futaki T, Kitahara M and Morimoto M: A comparison of the furosemide and Glycerol test for Meniere's disease. *Acta Otolaryngol* 83: 272-278, 1977.
 - 25) 森 望, 太田和博, 松永 喬, 浅井英世, 水津百合子: メニエール病における蝸電図検査とグリセロールテストとの比較. *Audiology Japan* 27: 485-486, 1984.
 - 26) 森 望, 浅井英世: 内リンパ水腫の診断法. 蝸電図. 耳鼻咽喉科, 頭頸部外科 Mook No. 7. pp 80-85, 1988.
 - 27) Kumagami H, Nishida H and Baba M: Electrocochleographic study of Meniere's Disease. *Arch Otolaryngol* 108: 284-288, 1982.
 - 28) Humphries KN, Ashcroft PB and Douck EE: Extratympanic electrocochleography. *Acta Otolaryngol* 83: 303-309, 1977.
 - 29) Lindsay JR, Schulthess GV: An unusual case of labyrinthine hydrops. *Acta Otolaryngol* 49: 315-324, 1958.
 - 30) Okuno T and Sando I: Localization, frequency, and severity of endolymphatic hydrops and the pathology of the labyrinthine membrane in Meniere's disease. *Ann Otol* 96: 438-445, 1987.
 - 31) Schuknecht HF and Richter E: Apical lesions of the cochlea in idiopathic endolymphatic hydrops and other disorders: Pathophysiological implications. *ORL* 42: 46-76, 1980.
 - 32) Tonndorf J: Endolymphatic hydrops: Mechanical causes of hearing loss. *Arch Oto-Rhino-Laryng.* 212: 293-299, 1976.
 - 33) Kimura R: Meniere's Disease. (J. Pulec Ed.) Philadelphia, Saunders, 1968, pp 457-472.
 - 34) Allen G and Habibi M: The effect of increasing the cerebrospinal fluid pressure upon the cochlear microphonics. *Laryngoscope* 72: 423-434, 1962.
 - 35) Glasscock ME and Miller GW: Diagnosis and management of cochlear hydrops. *Laryngoscope* 87: 198-206, 1977.
 - 36) 新川 敦, 坂井 真, 三宅浩郷: 高度先進医療(1)内耳窓閉鎖術. 耳喉頭頸 60: 1055-1060, 1988.
 - 37) Schmidt PH: Low-tone perceptive hearing loss. *Arch Otolaryngol* 91: 463-468, 1981.
-
- 本論文の要旨の一部は, 第90回日本耳鼻咽喉科学会総会において報告した.
-
- (1989年9月7日受稿 1989年11月20日受理)
別刷請求先 〒113 東京都文京区本郷7-3-1
東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室 山唄達也