前庭導水管の拡大を伴った感音難聴の2症例

瀬成田雅光・西川 典秀・原 晃
草刈 潤・黒崎 喜久*

Large Vestibular Aqueduct Syndrome Associated with Sensorineural Hearing Loss ; A Report of Two Cases

Masamitsu Senarita, Norihide Nishikawa, Akira Hara,
Jun Kusakari and Yoshihisa Kurosaki
(University of Tsukuba)

We report two cases of large vestibular aqueduct syndrome, which was first described by Valvassori and Clemis in 1978. A 12-year-old female and a one-year-old male presented with bilateral profound hearing loss. Auditory evoked brainstem response was performed in the latter case, but no reproducible wave was recorded bilaterally. High-resolution axial CT of the temporal bone revealed markedly enlarged vestibular aqueducts bilaterally in the former case and unilaterally in the latter. No significant anomaly was found in any other part of the temporal bone on CT scans.

The possible etiology of sensorineural hearing loss in this syndrome is discussed, and the available literature is reviewed.

Key words: large vestibular aqueduct syndrome, sensorineural hearing loss, CT

はじめに

内耳奇形は先天性聾あるいは幼児期に発見される高度難聴の原因として重要であり、様々なタイプに分類されている。1978年 Valvassori ら¹⁾が多軌道断層撮影を用い、前庭導水管(VA)の拡大を示すものを large vestibular aqueduct syndrome(LVAS)として報告して以来、内耳奇形の独立した1型として認識され、感音難聴との関連が注目されている。我々も本疾患と思われる2症例を経験したので文献的考察を加え報告する。

症 例

症例1. 12歳, 女性.

主訴: 両側難聴・右耳鳴.

家族歴: 父方祖父が幼児期より両側高度難聴があったとのことであるが、詳細は不明である。近親婚なし。

既往歴: 3歳時までは特に気付かれなかったが、3歳頃会話の時に耳を傾けてくるため近医を受診したところ、聾に近い左難聴を指摘された。その6ヵ月後、4歳時に突然右の難聴が出現し、突発性難聴の診断で投薬を受け、聴力は約40 dBに改善した。7歳時より右耳に補聴

器を使用し、読唇法の併用で普通学級に通い、日常生活上も支障はなかった。

現病歴：1984年3月25日突然右の難聴および耳鳴が出現し、その3日後より37度台の発熱と両耳の圧迫感が出現したため近くの耳鼻咽喉科を受診し、4月2日より15日までステロイド漸減療法、ウロキナーゼによる点滴治療を受けたが改善せず、当科紹介され4月17日入院となった。

入院時現症：身長 151 cm, 体重 43 kg, 栄養状態良好。耳介、外耳、鼓膜は正常で、頭頸部その他全身にも異常所見を認めなかった。入院時の純音聴力検査を図1に示す。平衡機能検査では偏倚、立ち直り反射正常、自発および注視眼振検査でも異常を認めなかったが、温度眼振検査では左無反応、右も反応が減弱していた。また指標追跡検査、視運動性眼振検査は正常であった。

検査成績：血液・生化学的検査ではいずれも異常なく、血沈も正常であった。CRP, RA, TPHA はいずれも陰性で、ASO も正常範囲内であった。ウイルス抗体価はムンプス、アデノ、風疹、麻疹、HSV, VZV, EBV につきベア血清にて測定したが、いずれも有意の変動を認め

なかった。

入院後経過：ステロイド漸減、ATP、プロスタグランジン E₁ による点滴治療を12日間行ったところ耳鳴は改善したが、聴力は不変であった。

CT 所見：両側の VA の拡大を認めた(図2, 3)。この前後を 1.5 mm 幅で撮影したが、蝸牛、前庭、半規管の骨迷路には異常を認めなかった。

図2 症例1. 右軸位 CT (OM+17 mm) VA の外口の幅(矢印)は 5 mm であり拡大を認める。

図1 入院時の聴力 症例1

図3 症例1. 左軸位 CT (OM+19 mm) VA の外口の幅(矢印)は 5 mm であり拡大を認める。

症例 2. 1 歳 6 カ月, 男性.
主訴: 音に反応しない.
既往歴: 特記すべきことなし.
家族歴: 特記すべきことなし. 近親婚なし.
現病歴: 1990 年初め頃両親が音に反応しないことに気付き, 某大学病院を受診し聴性脳幹反応 (ABR) を施行されたが, 両耳とも無反応, また耳単純 X 線検査にて内耳の形成不全を疑われた. 両親の都合により当県での検査, 治療を望み 4 月 7 日当科初診となった.

初診時所見: 鼓膜所見は両側鼓膜の軽度陥凹を認める以外は正常. その他耳鼻咽喉および全身に発育障害や異常を認めなかった.
検査所見: 幼児聴力検査では聴力障害は 110 dB 以上と推定され, また ABR でも 95 dBnHL の刺激にても無反応であった.

CT 所見: 両側の滲出性中耳炎と, 右 VA の

拡大を認めた (図 4). 症例 1 同様, 蝸牛, 前庭, 半規管の骨迷路には異常を認めなかった.

考 察

1978 年 Valvassori ら¹⁾は 3700 例に対し内耳の多軌道断層撮影を行い, 50 例 (約 1.5%) に VA の拡大を認め, これを large vestibular aqueduct syndrome (LVAS) と名付けた. その特徴として彼らは, ① VA の拡大 (VA の狭部以後の midpoint, あるいは外口と総脚の midpoint において前後径が 1.5 mm 以上) の他に, ② 約 60% で前庭の拡大など他の内耳奇形を合併すること, ③ ほとんどの例で先天性あるいは幼少時からの聴力障害を伴うこと, ④ 家族内発生が稀であること, ⑤ 前庭に奇形を合併していても前庭障害は稀であることなどをあげている.

1980 年代に入り高分解能 CT が側頭骨にも導入され, 内耳の奇形をかなり詳細に描出できるようになり, CT による本疾患の報告も増えてきている (表 1). これらの報告症例と我々の 2 症例を対比させながら本疾患の特徴, 問題点等を中心に考察を加えたい.

1) VA の拡大について

VA はその内部に内リンパ管と内リンパ囊 (ES) の近部および中間部の一部を入れる骨管で, 前庭の内側壁より起こり半規管の総脚と平行に上後方に走り, ES の中間部付近より後下方へ屈曲し後頭蓋窩に開口している²⁾ (図 5). その解剖については側頭骨を用いた研究で諸家により報告されている. Ogura ら³⁾によるヒト正常耳 16 例の検討では VA は平均して長さが 8.7 mm, 太さは最も狭い狭部で 0.3 mm, 最も太い外口で 6.2 mm であったとしている. また江上ら⁴⁾は再構築画像を使い VA に様々な破格

図 4 症例 2. 右軸位 CT (OM+18 mm)
VA の外口の幅 (矢印) は 4 mm であり拡大を認める. 上鼓室から乳突洞は軟部組織陰影で占められ含気は認められない.

表 1 CT による large vestibular aqueduct syndrome の報告

報告者	年度	例数	スライス幅	撮影面	VA 拡大の基準
Hill ら	1984	1例 2耳	1 mm	軸位	
Swartz ら	1985	3例 3耳	1.5 mm	軸位・矢状断	最大径 2 mm 以上
Levenson ら	1989	12例 22耳	1.5 mm	軸位	外口径 2 mm 以上

があると報告している．従って LVAS の基準として CT 上の撮影面・VA 拡大の部位・拡大幅が問題となるが，今日まで LVAS の明確な基準を示した報告は少ない．その理由として，もともと VA の X 線所見が注目されるようになったのは 1968 年に Clemis と Valvassori⁵⁾ がメニエール病患者での VA の描出率が低いことを報告したのが最初であり，以後メニエール病と VA の関連についての報告は多数あるものの拡大についてはあまり注目されなかったこと，近年まで VA の評価が断層撮影によってなされてきたこと，VA が図 5 のごとく弯曲して走行しているので，側頭骨で一般的に使用される軸位 CT のみではその全体像をとらえるのが困難なことなどがあげられてきた．しかし近年，表 1 に示すごとく CT による LVAS の基準を示す報告も散見されてきている．LVAS の基準として Swartz ら⁶⁾ は軸位 CT で VA の最大径が 2 mm 以上を，Levenson ら⁷⁾ は同じく軸位 CT で外口の幅が 2 mm 以上を LVAS としている．これらの基準に従えば，我々の症例においても外口の幅が症例 1 では左右とも 5 mm，症例 2 の右耳が 4 mm であり LVAS と考えて良いと思われた．更に最近では VA 外口の観察に CT の 3 次元再構成画像を用いた報告もあり⁸⁾，より詳細に生体での VA の評価を行うことが可能となってきた．

SSC : 上半規管
 /sc : 外側半規管
 psc : 後半規管
 ut : 卵形囊
 sc : 球形囊
 cc : 総脚
 es : 内リンパ囊

図 5 VA のシェーマ

(Schuknecht HF, et al : 1986²⁾ より改変)

2) 他の内耳奇形の合併について

Valvassori ら¹⁾ は LVAS の約 60% に VA の拡大以外の内耳奇形の合併を認めたことより，LVAS の原因を胎生期の内耳発育の停止と推測した．特に Jackler ら⁹⁾¹⁰⁾ は胎生 5 週から 8 週において起こる VA の縮小過程の障害としている．合併する奇形の中では前庭の拡大が最も多く，その他に半規管の拡大や蝸牛の低形成などが認められている¹⁶⁾．一方，先天性感音難聴のうち X 線学的に奇形を認めるのは約 20% とされているが⁷⁾，膜迷路の奇形についての情報を得ることは今日の画像診断の技術をもってしても困難なことが多い．Kodama ら¹¹⁾¹²⁾ は，再構築画像を使った検討により，VA に含まれる部分の内リンパ管や ES の大きさは VA に比例していると考えて良いと報告している．しかし VA の拡大が蝸牛や前庭の膜迷路の形態や機能異常と関係があるのか否かを推測することは困難である．今回の症例 2 の左耳のように CT 上は特に異常を認めないのに高度の感音難聴が存在する例もあり，また逆に VA の拡大を認めたにもかかわらず難聴の存在しない例も報告されており¹³⁾，膜迷路の異常を伴うものと伴わないものが存在すると推測される．このことから LVAS は“画像診断学的に VA が拡大しているもの”と定義しておくのが適当ではないかと考えている．

3) 難聴の合併について

VA の拡大は両側性あるいは一側性に認められるが，多くの報告では VA の拡大している側に感音難聴が合併している¹⁾⁶⁾⁷⁾¹⁰⁾¹³⁾¹⁴⁾．その多くは先天性あるいは幼児時に気付かれた中等度～高度の感音難聴で，その聴力型は必ずしも一定しない様である．Levenson ら⁷⁾ は小児の LVAS の検討の結果，VA が拡大しているものは聴力が正常であっても軽い頭部外傷などが原因で突然の難聴を生じることがあり，これは拡大した ES が脳脊髄液の圧を受けやすく，蝸牛方向に内リンパの逆流を生じるためであろうと推察している．症例 1 の右耳では 2 度突然の難

聴を来しており、彼らの推論を支持するものかもしれない。

4) 平衡機能について

Hill¹⁴⁾ はめまいを伴う LVAS の 1 例を報告し、LVAS は内耳の形態上の異常のみならず、聴覚平衡系の機能異常をも含むものであると結論づけた。また Valvassori¹⁾ も 50 例の LVAS のうち 6 例に平衡機能検査を行ったところ全ての例で反応の欠如あるいは反応低下を認め、おそらく全例で機能異常が存在するであろうとしている。前述した如く、今日に至るも膜迷路の形態を明確に診断することは困難である。従って、その機能異常を聴覚、平衡の諸機能検査の結果で推測せざるを得ない。この意味で平衡機能検査は重要であると考えられる。症例 1, 2 とともにめまいの既往はなかったが、症例 1 では温度眼振検査で右反応低下、左無反応という結果であり、何らかの膜迷路の障害が示唆された。症例 2 は幼少のためまだ施行できないが、今後検討を加えていく所存である。

結 語

内耳奇形はその後の言語修得の観点からも早期に発見し、最善の対策を立てることが重要である。我々は VA の拡大を伴った高度感音難聴の 2 症例を経験したので報告し、併せて文献的に考察を加えた。

尚、本文の要旨は第 18 回日本臨床耳科学会(大分)にて口演発表した。

文 献

- 1) Valvassori GE and Clemis JD : The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope* **88** : 723~728, 1978.
- 2) Schuknecht HF and Gulya AJ : Anatomy of the Temporal Bone with Surgical Implications. pp 136, Lea & Febiger, Philadelphia, 1986.
- 3) Ogura Y and Clemis JD : A study of the gross anatomy of the human vestibular aqueduct. *Ann Otol Rhinol Laryngol* **80** : 813~825, 1971.
- 4) 江上徹也, 山藤 勇 : 前庭水管の Graphic Reconstruction. *日耳鼻* **82** : 895~898, 1979.
- 5) Clemis JD and Valvassori GE : Recent radiographic and clinical observations on the vestibular aqueduct. *Otolaryngol Clin North Am* **1** : 339~346, 1968.
- 6) Swartz JD, Yussen PS, Mandell DW, et al : The vestibular aqueduct syndrome ; computed tomographic appearance. *Clin Radiol* **36** : 241~243, 1985.
- 7) Levenson MJ, Parisier SC, Jacobs M, et al : The large vestibular aqueduct syndrome in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **115** : 54~58, 1989.
- 8) Yamamoto E, Mizukami C, Isono M, et al : Observation of the external aperture of the vestibular aqueduct using three-dimensional surface reconstruction imaging. *Laryngoscope* **101** : 480~483, 1991.
- 9) Jackler RK, Luxford WM and House WF : Congenital malformation of the inner ear ; a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* **97** : 2~14, 1987.
- 10) Jackler RK and Cruz ADL : The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope* **99** : 1238~1242, 1989.
- 11) Kodama A and Sando I : Postnatal development of the vestibular aqueduct endolymphatic sac. *Ann Otol Rhinol Laryngol* **91** Suppl 96 : 3~12, 1982.
- 12) Kodama A and Sando I : Dimensional anatomy of the vestibular aqueduct and the endolymphatic sac in human temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* **91** Suppl 96 : 13~20, 1982.
- 13) Emmett JR : The large vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol* **6** : 387~403, 1985.
- 14) Hill JH, Freint AJ and Mafee MF : Enlargement of the vestibular aqueduct. *Am J Otol* **5** : 411~414, 1984.

(原稿受付: 平成 4 年 9 月 2 日

原稿採択: 平成 4 年 9 月 15 日

別刷請求先: 原 晃

〒305 つくば市天王台 1-1-1

筑波大学臨床医学系耳鼻咽喉科学教室)