前庭水管拡大症の3症例

佐藤 斎・藤崎 俊之・大滝 一・中野 雄一

Three Cases of the Large Vestibular Aqueduct Syndrome (LVAS)

Hitoshi Satoh, Toshiyuki Fujisaki, Hajime Ohtaki and Yuichi Nakano

(Niigata University School of Medicine)

Three cases of the large vestibular aqueduct syndrome (LVAS) are presented. Case 1 was a 26-year-old male suffering from congenital sensorineural hearing loss. In 1976 when he was 6 years old, a pure-tone audiogram showed bilateral 50 to 70 dB high frequency threshold loss. In 1989 (at age 18) he complained of right hearing loss with vertigo. A pure-tone audiogram showed complete deafness in the right ear. The right pure-tone threshold, however, recovered after administration of steroids, nicotinic acid, adenosine triphosphate disodium (ATP), and vitamin B₁₂. After this episode, similar acute hearing loss was observed 11 times in the right ear from 1989 to 1992, and 8 times in the left ear from 1995 to 1996. The pure-tone thresholds always recovered after the treatment described above, and the bilateral hearing loss progressed only 20 dB in 4 kHz and 8 kHz over the 20-year period.

Case 2 was a 27-year-old male suffering from congenital hearing loss. A pure-tone audiogram performed in 1975 (at age 6) showed bilateral 60 to 100 dB high frequency threshold loss. He complained of bilateral profound hearing loss after a minor head trauma in 1990 and again in 1995 in the absence of trauma. On both occasions, his bilateral hearing thresholds recovered to the 1975 level, after treatment.

Case 3 was a 20-year-old female who was diagnosed with congenital bilateral hearing loss of 50 to 70 dB in the right ear, and 70 to 80 dB in the left ear in 1980 (at age 5). The hearing thresholds fluctuated, with changes in the left side in 1992, the right side in 1993, and both sides in 1995. In this case, hearing thresholds similarly recovered to the level present in 1980, after treatment.

In all three cases enlargement of the vestibular aqueduct was revealed by temporal bone CT and MRI of the large endolymphatic sac.

Key words : vestibular aqueduct, sensorineural hearing loss, CT, MRI

はじめに

前庭水管拡大症 (LVAS : the large vestibular aqueduct syndrome) は, Valvassori ら¹⁾によって示された臨床的疾患概念である。先天的に前庭水管の拡大を認める内耳奇形の1つで, これまで不明とされてきた先天性難聴の原因の1つとして注目されている。

近年 CT, MRI などの画像診断能力の進歩に伴いその報告例も増えてきたが^{2)~9)}, 長期観察例の報告は少ない。

今回, 先天性の難聴として, 幼小児期から現在に至る15年から20年の長期間経過を観察している前庭水管拡大症の3症例を報告する。聴力レベルの変動, 推移を中心に過去の報告と比較しながら検討する。

症 例

症例1. 26歳男性。

既往歴, 家族歴に特記すべきことなし。

現病歴：2歳頃から突然の嘔吐発作を繰り返したが、原因は不明であった。同時期に軽度の言語発達遅延も疑われ、聾学校で聴能訓練を開始した。3歳頃から嘔吐時に目が回ると訴え、1976年12月23日(6歳)の聴力検査の結果、両側中等度感音難聴(図1A)を指摘された。右聴力の変動を伴う眩暈発作は10歳頃まで続いたが以後消失した。

1988年12月13日(18歳)に、誘因なく眩暈発作が出現し、右聴力も悪化して聾となった。近医にて、デキサメサゾン、ビタミンB₁₂、ニコチン酸の投与を受け聴力は一度は回復したものの、2週後再度眩暈が出現し聾となり、1989年1月13日当科を紹介され受診した。

検査所見：純音聴力検査にて高音漸傾型の右高度、左中等度感音難聴が認められた。自記オーディオグラム、SISIの結果から内耳性の難聴と考えられた(表1)。電気眼振検査(以下ENG)では温度眼振検査で半規管麻痺(CP)は認められなかったものの、回転検査での反応が不良で、両側の半規管機能低下が疑われた。画像診断では、側頭骨CT検査で蝸牛、前庭、半規管の奇形を伴わない両側の前庭水管の拡大が認められ(図2A)、後にMRIでは内リンパ嚢の拡大が認められた(図2B, C)。

経過：当科受診後も引き続きデキサメサゾン、ビタミン

表1 症例1内耳機能検査(1989年1月)

	右	左
純音平均(3分法)	95 dB	53 dB
語音聴取域値	90 dB	70 dB
語音弁別能	50%	75%
自記オーディオ	II型(2 kHz)	II型(2 kHz)
SISI	100%(2 kHz)	100%(2 kHz)
温度眼振検査	反応不良	反応不良
瘻孔症状	(-)	(-)

ンB₁₂、ニコチン酸、ATP、低分子デキストランの点滴投与を行い、右聴力は回復した。その後、眩暈を伴う聴力低下は1989年から1992年(19歳～22歳)までの間に右11回、左1回、観察された。しかしいずれの場合も同様の治療の後、聴力は回復した(図3)。その後2年間難聴の増悪、眩暈発作はなかったが1995年の6月から1996年の6月までの1年間に、これまでとは逆の左の聴力に合計7回の急性増悪が認められた。いずれも治療の後聴力は回復した。7回のうち2回は聴力の回復が遅れたため高気圧酸素療法を併用した(図3*)ところ聴力は回復した(図1B)。

聴力悪化は「誘因なく就寝時に生じることが多いが、

図1 症例1オーディオグラム

A : 6歳時の聴力像(1976年12月23日)

B : 26歳時の聴力像(1996年6月11日)

A

B

C

図2 症例1画像所見

A: CT 画像

矢頭は拡大した前庭水管を示す。

B, C: MRI (3DFT-CISS) 画像

矢頭は拡大した内リンパ嚢を示す。

図3 症例1 平均聴力レベル(3分法平均)の変動経過
1989年1月～1996年6月 *: 高気圧酸素療法併用

急に体位を変化させた際にもおこることがある。一方、寒暖の差が激しいときや天候が不順ではっきりしない時にも聴力低下がおこりやすい。」と訴えた。

症例2. 27歳, 男性。

既往歴: 第2色覚異常, 家族歴に特記すべきことなし。

現病歴: 言語発達遅延を指摘され, 乳幼児期に当科で先天性難聴と診断された。1975年8月1日(6歳)のオーディオグラムでは両側高音漸傾型の高度感音難聴(図4A)が認められた。以後当科で経過観察されていたが特に変化はなかった。1990年3月25日(22歳)職場で先輩に頭を叩かれるという軽度の頭部外傷の後, 左聴力低下と浮動感が出現したため翌日当科を受診した。

検査所見①: オーディオグラムは両側高度感音難聴を示した(図4B)。ENGでは, 回転検査で眼振の解発が不良で, 両側の半規管機能低下が考えられた。瘻孔症状はみられなかった(表2)。耳X線検査でも, 外傷に起因するような骨折線はなく, 側頭骨CT検査では, 両側の前庭水管の拡大が指摘された(図5)。

経過①: デキサメサゾン, ビタミンB₁₂, ニコチン酸, ATP, 低分子デキストランの点滴治療の後, 聴力は回復した。その5年後1995年11月15日(27歳)早朝, 突然, 眩暈を伴わない聴力低下が出現し, 翌日当科を受診した。

検査所見②: オーディオグラムではほぼ聾の状態であった(図4C)。頭部MRIによって内リンパ嚢の拡大が指摘された。

経過②: 当科受診後直ちにデキサメサゾン, ビタミンB₁₂, ニコチン酸, ATP, 低分子デキストランの点滴治

図4 症例2 オーディオグラム

- A: 6歳時の聴力像(1975年8月1日)
 B: 22歳時頭部外傷後の聴力像(1990年3月29日)
 C: 27歳時急性増悪時の聴力像(1995年11月16日)
 D: 聴力回復後の聴力像(1996年6月6日)

療を開始した。さらに、難聴が高度のため高気圧酸素療法も併用した。いったん聴力は回復したものの、11月24日再度悪化(図6*)した後、再び徐々に回復した(図6)。本症例は高気圧酸素療法後に自覚的に著明な聴力回復と

耳鳴の軽減を訴えた。

症例3. 20歳女性。

既往歴: 動脈管開存症で手術した。家族歴に特記すべきことなし。

表2 症例2内耳機能検査(1990年4月)

	右	左
純音平均(3分法)	87 dB	92 dB
語音聴取域値	96 dB	測定不可
語音弁別能	5 %	15 %
自記オーディオ	施行不可	I型(500 Hz)
SISI	施行不可	施行不可
回転検査	反応不良	反応不良
瘻孔症状	(-)	(-)

図5 症例2 CT画像
矢頭は拡大した前庭水管を示す。

図6 症例2平均聴力レベル(3分法平均)の変動経過
1995年11月～1996年6月 * : 治療開始後聴力悪化

現病歴: 5歳時に両側難聴を訴え, 近医にて右中等度, 左高度難聴(図7A)を指摘された。17歳時, 左難聴の増

悪を伴う眩暈発作を, 18歳時には右聴力悪化を訴え, 近医を受診し治療を受けた。ともにデキサメサゾン, ビタミンB₁₂, ニコチン酸, ATP, 低分子デキストランの点滴投与により症状は改善し, 聴力も回復した。1995年8月20日(20歳)特に誘因なく右難聴が出現した。それまでも聴力悪化を繰り返していたため, 精査目的に8月21日当科を受診した。

検査所見: 純音聴力検査では両側高音漸傾型の高度感音難聴がみられ(図7B), ENGではCPは認められなかったが, 回転検査での反応は不良で, 両側の半規管機能の低下が示唆された(表3)。CTでは両側の前庭水管拡大が認められ(図8A) MRIでも拡大した内リンパ嚢を認めた(図8B)。

経過: 治療の後両側の聴力は早期に改善した(図7C)がその後も軽度の域値変動を繰り返している(図9)。

考 察

前庭水管拡大症は, 前庭水管の拡大に伴って生じる内耳障害で, 小児期に発見される難聴の原因として近年注目されている⁴⁾。前庭水管の拡大は, 一種の内耳奇形で, 他の内耳奇形にしばしば合併するとされる¹⁰⁾。前庭水管の拡大が単独で存在する方が, 他の内耳奇形を合併する症例よりも聴力レベルが不良であるため, 難聴の主因は, 前庭水管の拡大であると考えられている⁸⁾。今回呈示した症例でも難聴の原因となるような蝸牛, 前庭, 半規管の奇形は指摘されなかった。

前庭水管はX線検査と組織学的な検討から, 正常の幅は $0.62\text{ mm} \pm 0.17\text{ mm}$ とされ¹¹⁾, 1.5 mm から 2 mm 以上の拡大を有意としている¹⁴⁾⁵⁾⁷⁾。現在CTは前庭水管の拡大を診断する上で必須であるが, MRIはさらに膜迷路における情報を提供してくれる⁶⁾⁹⁾。今回呈示した3例とも前庭水管の拡大が両側同程度に認められ, CTで前庭水管の前後径は 1.5 mm 以上であった。MRIでは, 内リンパ嚢の拡大が認められた。

これまで難聴の増悪は, CSF圧の急激な変化を来すような, 軽度の頭部外傷や労働などに引き続いておこるとする報告が多い⁴⁾⁵⁾⁸⁾。前庭水管が拡大しているとCSF圧の変化は脳硬膜を介して内リンパ嚢に及ぶが, 前庭水管が拡大している場合は, この圧変化が容易に蝸牛へ到達し傷害が生じると考えられている⁴⁾。圧変化が蝸牛に波及し, 先天的に脆弱な膜迷路が破綻する, すなわち, 蝸牛管と球形嚢をつなぐ結合管やライスネル膜を

図7 症例3 オーディオグラム

A : 5歳時の聴力像(1980年5月10日)

B : 20歳時聴力悪化時の聴力像(1995年8月21日)

C : 聴力回復後の聴力像(1995年9月7日)

表3 症例3 内耳機能検査(1995年8月)

	右	左
純音平均(3分法)	53 dB	85 dB
語音聴取域値	45 dB	75 dB
語音弁別能	85%	35%
自記オーディオ	I型(4 kHz)	I型(1 kHz)
SISI	100%(4 kHz)	60%(500 Hz)
温度眼振検査	CP(-)	CP(-)
回転検査	反応不良	反応不良

傷害するのではないかと考えられている。ただしライスネル膜の脆弱性は個体差、左右差があるので、傷害の結果みられる聴力レベルに差が生じると考えられる⁴⁾⁵⁾。また一方、内リンパ嚢周囲の脳硬膜が圧されると、内リンパ嚢から蝸牛に高張な内リンパ嚢内液が逆流し、蝸牛の入り口に当たる基底回転の神経上皮を傷害する可能性も推察されている⁵⁾。

前庭水管拡大症の難聴は65%が段階的に進行するという報告がある⁴⁾。その結果、長期的にみると難聴は進行

A

B

図8 症例3画像所見

A: CT 画像

矢頭は拡大した前庭水管を示す。

B: MRI (T2) 画像

矢頭は拡大した内リンパ嚢を示す。

し、高音漸傾型の感音難聴となるといわれる⁴⁾。一方悪化した聴力は回復し、変動するとの報告もある⁸⁾。今回呈示した3症例の特徴は、聴力が繰り返し悪化した点にある。変動は高音域を主体に、悪化時には会話音域に及びほぼ聾になることもあった(図3, 4C, 7B)。また悪化した聴力は、短期に回復する場合もあるが、1カ月以上の長い期間をかけて回復する場合もまれではなかった(図3, 6, 9)。これは突発性難聴などの他の急性感音難聴の回復経過に比べ緩徐な経過である。聴力変動側については症例1では右が主に変動し、約2年を経て変動側は左へ移った。一方症例2, 3では両側にほぼ同時期

図9 症例3 平均聴力レベル(3分法平均)の変動経過
1995年8月～1996年3月

に聴力が悪化した。聴力悪化の誘因は頭部外傷が症例2に1回みられたのみで、むしろ朝起床時や、誘因なく突然生じた場合が多かった。

前述したように今回呈示した症例の聴力変動の主体は高音域で、傷害の主体は蝸牛基底回転にあると考えられた。しかも一度高度の難聴が生じると聴力はしばらく大きく変動し、安定するまでに長い時間を必要とすることが多かった。また聴力が安定する前に再度刺激に曝されると難聴を繰り返すと考えられた。これは一度内リンパ嚢から蝸牛に強い変化が及ぶと、しばらく易受傷性が残るためではないかと思われた。

呈示した3症例ともに、純音聴力検査が可能となる5, 6歳時にはすでに左右対称性の中等度から高度の感音難聴であった(図1A, 4A, 7A)。長期間の観察の結果、症例1ではほぼ対称性に高音域の聴力の悪化が認められたが(図1B)、症例2, 3では難聴の進行は明らかではなく(図4D, 7C)、3症例とも会話音域の聴力は保存されていた。今回の検討では聴力障害は先天的かあるいはきわめて早期にすでに現在の状態となり、悪化と治療による回復を繰り返すものの難聴の進行は軽微であると考えられた。

ただし、呈示症例のように増悪、軽快のサイクルは突発性難聴に代表される他の急性感音難聴に比べて長い可能性があり、どの時点の聴力レベルを安定した値として判断するかは難しい。悪化したと思われていても徐々に回復する可能性が残されている。

治療については、これまで具体的な報告はない。悪化

した聴力は治療のいかに関わらず自然に回復する可能性もあり, これまで行った治療がどの程度聴力回復に寄与したのかについては今後の検討を必要とする. 今回, 聴力悪化時には, デキサメサゾン, ビタミン B₁₂, ニコチン酸, ATP, 低分化デキストランの点滴投与を行った後, 聴力は回復した. 症例 2 において自覚症状の改善に特に有効であった高気圧酸素療法は, 内リンパ嚢手術⁴⁾のように即時的な聴力低下を来すこともなく, 症例によっては著明な自覚症状の改善を期待でき, 今後前庭水管拡大症の難聴増悪期に行う治療として有用であると考えられた.

前庭水管が拡大した症例における前庭半規管機能について, 眩暈はないか, あっても軽いと報告されているが¹⁾, ENG で異常が認められたという報告もある²⁾. 今回の検討では 3 例とも ENG にて両側半規管の機能低下が示唆された. 症候的には眩暈は軽く, 浮動感が主体であったが症例 1 のように幼児期には強い回転性の眩暈を伴うことがあるのでメニエル病との鑑別が重要である. メニエル病は低音域の聴力障害を繰り返すのに対し, 本症の聴力低下は高音域が主体で, 進行とともに次第に低音域まで及ぶ. メニエル病では内リンパ嚢はむしろ低形成を示す場合が多いとされ¹²⁾, この点で前庭水管拡大症とは逆であると考えられる.

今回呈示した 3 症例は, 先天性難聴として経過観察中に著明な聴力の変動を来し, CT, MRI にて前庭水管の拡大が観察された. 今後, 同様な症例には積極的に CT, MRI を施行し, 内耳の形態異常の有無を検討すべきであると考えられる.

まとめ

1. 15年から20年という長期間経過観察した前庭水管拡大症の 3 症例を報告した.

2. 難聴は, 両側の高度感音難聴で, 一側あるいは両側の聴力変動を繰り返した.

3. 聴力変動は特に誘因なく生じ, 一度障害されると, 聴力の変動を繰り返した後安定した.

4. 会話音域の聴力の低下は軽度であった.

5. ステロイド, ニコチン酸, ATP, 低分子デキストラン, ビタミン B₁₂ の投与および高気圧酸素療法は聴力悪化時の治療として有効であった.

尚, 本論文の要旨は第16回耳鼻科・頭頸部外科国際医学会議(1997, オーストラリア, シドニー)にて発表した.

参考文献

- 1) Valvassori GE and Clemis JD : The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope* **88** : 723~728, 1978.
- 2) Hill JH, Freint AJ and Mafee MF : Enlargement of the vestibular aqueduct. *Am J Otol* **5** : 411~414, 1984.
- 3) Emmett JR : The large vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol* **6** : 387~415, 1985.
- 4) Jackler RK and De La Cruz A : The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope* **99** : 1238~1243, 1989.
- 5) Levenson MJ, Parisier SC, Jacobs M, et al : The large vestibular aqueduct syndrome in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **115** : 54~58, 1989.
- 6) Hirsch BE, Weissman JL, Curtin HD, et al : Magnetic resonance imaging of the large vestibular aqueduct. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **118** : 1124~1127, 1992.
- 7) Zalzal GH, Tomaski SM and Vezina LG : Enlarged vestibular aqueduct and sensorineural hearing loss in childhood. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **121** : 23~28, 1995.
- 8) Okumura T, Takahashi H, Honjo I, et al : Sensorineural hearing loss in patients with large vestibular aqueduct. *Laryngoscope* **105** : 289~294, 1995.
- 9) Casselman JW, Kuhweide R, Ampe W, et al : Inner ear malformation in patients with sensorineural hearing loss ; detection with gradient-echo (3DFT-CISS) MRI. *Neuroradiology* **38** : 278~286, 1996.
- 10) Paparella MM : Mondini's deafness ; a review of histopathology. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* **89** : 1~10, 1980.
- 11) Wilbrand HF, Rask-Andersen H and Gilström D : The vestibular aqueduct and the para-vestibular canal. *Acta Radiol Diagn* **15** : 337~355, 1974.
- 12) Sando I and Ikeda M : The vestibular aqueduct in patients with Meniere's disease. *Acta Otolaryngol* **97** : 558~570, 1984.

(原稿受付 : 平成 8 年 10 月 11 日)

原稿採択 : 平成 8 年 11 月 6 日

別刷請求先 : 佐藤 斎

〒951 新潟市旭町通 1

新潟大学医学部耳鼻咽喉科学教室)