臨 床

内耳奇形の3次元CT所見

—聴力残存例を中心に—

宮下 仁良・磯野 道夫・村田 清高
饗場 和子・田中 久哉・石川 雅洋

Three-Dimensional CT Studies of Inner Ear Anomalies

—Cases with Residual Hearing—

Hiroaki Miyashita, Michio Isono, Kiyotaka Murata,
Kazuko Aiba, Hisaya Tanaka and Masahiro Ishikawa

(Kinki University School of Medicine)

Up to now the diagnosis of inner ear anomalies has been largely dependent on pathohistological studies. In clinical practice, however, imaging diagnostics are inevitably used to characterize inner ear anomalies. Imaging diagnostics has evolved through a number of steps: simple roentgenography, tomography, computed tomography (CT), high resolution CT and magnetic resonance imaging (MRI). Over the course of development of MRI and imaging diagnostics, pros and cons of these methods have been discussed. We have applied three-dimensional helical CT scanning (3D-CT), which has recently been put to use in clinical diagnosis, to observe shortening of the cochlear turn, which could not be visualized with conventional two-dimensional CT scanning (2D-CT). Case #1, a 17-year-old male, had an inner ear anomaly of the Mondini type, with hearing of 40 dB HL in the frequency range for conversation. 2D-CT indicated an anomaly of the cochlea, but failed to reveal its detailed structure. On the contrary, 3D-CT clearly indicated that a part of the cochlear turn was missing. Case #2, a 35-year-old female, had fluctuating hearing levels in the left ear and hearing of 80~40 dB HL in the frequency range for conversation. While 2D-CT suggested only a relatively minor anomaly of the inner ear without showing the developmental status of the cochlea in detail, 3D-CT pointed out a shortened cochlear turn. In this way, 3D-CT permitted identification of the cause of deafness, which could not be defined by 2D-CT. These observations suggest that 3D-CT is useful as a method of diagnosing inner ear anomalies and deafness of unknown cause.

Key words: inner ear anomaly, residual hearing, three-dimensional helical CT scanning, Mondini type

はじめに

内耳奇形の診断は病理組織学的検討に依存するところが大きかった。しかし、生体を扱う実地臨床においては、病理組織学的研究の成果をふまえ、画像診断により内耳

奇形を診断せざるを得ない状態である。内耳奇形の画像診断に関しては、単純X線撮影から多軌道断層撮影、CTあるいは高空間分解能CT、そしてMRIと画像診断の発達と共に各々の画像の長所、短所が議論されてきた。

我々は、最近、臨床で使われるようになった3次元ヘリカルCTを内耳奇形の診断に応用し、従来の2次元CTでは明確に把握することのできなかった蝸牛の回転不足を観察することができた¹⁾。本論文では、蝸牛回転について特に注目し、蝸牛の回転不足を明確にとらえることのできた3次元ヘリカルCTの有用性について述べる。

対象と方法

1. 対 象

2例の内耳奇形症例を対象として検討した。第1例は17歳の男性で、初診時の年齢は4歳であった。主訴は反復性髄膜炎で、左耳のアブミ骨底板に瘻孔があり、髄液漏があったため、手術にて閉鎖した。2次元CTで両側のMondini型の内耳奇形を示した。以後13年間髄膜炎の再発も認めていない。純音聴力検査を(図1)に示す。今回、検討したのは右耳で、聴力は会話域40dBの聴力であった。2次元CTでは蝸牛の發育不全が示唆されたものの、はっきりとした詳細な構造までわからず、3次元CTにて明確に蝸牛の回転不足が観察された症例である。第2例は25歳女性(初診時13歳)で、右耳については、2次元CTで前庭の拡大を認めただけであったが、3次元CTではじめて蝸牛の回転不足を指摘することができた。今回検討した左耳は、聴力は残っているが、変動する聴力を示し会話域は30~40dBHL程度の聴力であった(図2)。本症例も2次元CTで比較的軽度の内

図1 純音聴力検査(症例1)

図2 純音聴力検査(症例2)

耳奇形が示唆されたが詳細な蝸牛の發育状態までは推測困難で、3次元CTにてはじめて蝸牛の回転不足を指摘できた症例である。

2. 使用機器並びに撮影方法

使用した3次元CT撮影機器は東芝社製X Vigor。ベッド移動速度は1mm/秒。管電流120mAs、管電圧120kVpとし、基準面を外側半規管に水平な断面とし、側頭骨が全部描出されるように、連続撮影をした。画像再構成間隔は0.3mm、180度補間法を用いた。3次元立体画像は、東芝社製3次元画像処理システムXtensionで構成し、CT域値は-2050HUから+2050HUの間で描出画像に応じて設定した。

CT 所見

症例1

2次元CTでは、前庭の拡大と半規管の異常として外側半規管の欠如と後半規管の形成不全、そして蝸牛の何らかの形態異常が認められる程度であった(図3)。蝸牛を下方から観察すると、正常では基底回転から頂回転までのスムーズな蝸牛回転を認めるが(図4)、本例では、基底回転こそ正常に見えるものの、頂回転に至るまで明らかに回転が不足していることがわかる(図5)。さらに、角度を変えて右外側前方45度から蝸牛軸の方向に合わせて観察すると、回転不足の状態がさらにはっきりとした。正常の回転に較べて(図6)、本例の蝸牛回転は明らかに不足していることが明確に判定できた(図7)。

図3 症例1, 右耳

2次元CTでは, 前庭の拡大(右図矢印)と半規管の異常として外側半規管の欠如(右図矢印)と後半規管の形成不全(右図矢印)はわかるものの蝸牛の形態異常についてははっきりしない(左図矢印).

図4 正常例, 右耳

蝸牛を下方から観察. 基底回転から頂回転までのスムーズな蝸牛回転がわかる.

図6 正常例, 右耳

右外側前方45度から蝸牛軸の方向に合わせて観察. よりはっきりと基底回転から頂回転までの正常な蝸牛回転がわかる.

図5 症例1, 右耳

蝸牛を下方から観察. 基底回転は正常に見えるが, 頂回転に至るまでの回転の不足(矢印)を認める.

症例2

この例は症例1よりは軽微な奇形を示すタイプで, 2次元CTでは前庭の拡大以外の形態異常をはっきりとは指摘できない(図8). 3次元CTで蝸牛を下方から観察すると頂回転での回転が不足していることがわかる(図9). さらに, 角度を変えて左外側前方45度から蝸牛軸の方向に合わせて蝸牛を観察すると基底回転の形態は正常であるのに対し, 頂回転の部分で蝸牛は丸まってしまうそれ以上の回転が止まってしまっている所見が得られた(図10).

考 察

内耳奇形に伴う難聴の程度は, 全く無症状に経過する

図7 症例1, 右耳

右外側前方45度から蝸牛軸の方向に合わせて観察. 頂回転での蝸牛回転の不足(矢印)がより明確に観察できる.

図9 症例2, 左耳

蝸牛を下方から観察. 頂回転での蝸牛回転が不足していることがわかる(矢印).

ものから高度難聴, 更には聾に至るまで様々である²⁾. このために, 臨床的に内耳奇形を診断するには純音聴力検査のような機能検査だけでは確定診断をつけることは困難であるのが現状である. しかし, 単純X線撮影から多軌道断層撮影, CT あるいは高空間分解能 CT, そして MRI と画像診断の発達に伴い, 内耳の形態を描出することが可能となり画像診断は内耳奇形を診断する最も有効な手段となっている. とりわけ高空間分解能 CT の出現によって, 内耳奇形や耳小骨奇形の診断がより詳しく行えるようになり^{3)~6)}, 高空間分解能 CT によって反復性髄膜炎の原因が術前に内耳奇形であるのがはっきりとわかった症例についての検討も可能であった⁷⁾. かなり詳しいところまで内耳や鼓室内の形態についてわかるようになったものの, これらは2次元的描述であるため

内耳および耳小骨の立体的位置関係や微細な形態についてははっきりと把握するには熟練した専門医の能力を持ってしても難しいことには変わりはない状態である. しかし, 近年, CT 画像は飛躍的進歩を遂げ CT スキャンにおけるデータ収集が平面的なマルチスキャンから立体的なヘリカルスキャンに移行したことで画像データが3次元のボリュームとして得られるようになり, そのデータを再構築することで3次元的な画像情報を得ることが可能となった⁸⁾. 耳鼻咽喉科領域においても3次元ヘリカル CT を用い内耳や耳小骨等の3次元の検討がなされてきた^{9)~11)}. 当教室ではヘリカル3次元 CT を主に内耳奇形に応用し3次元の検討をすることにより2次元の検討ではわからなかった微細な内耳奇形や立体的位置関係について検討をすすめてきた¹²⁾. 今回は, 2例の内耳奇形症

図8 症例2, 左耳

2次元 CT では前庭の拡大(矢印)以外の形態異常をはっきりとは指摘できない(左図矢印は蝸牛を示す).

図10 症例2, 左耳

さらに、角度を変えて左外側前方45度から蝸牛軸の方向に合わせて蝸牛を観察すると、頂回転の部分で蝸牛は丸まってしまう(矢印)それ以上の回転がないのがよりはっきりとわかる。

例を対象として検討した。特に蝸牛回転の發育不足に着目して3次元CTの検討を行った。蝸牛回転異常は2次元CTの検討でははっきりとはせず正確に診断するのは困難であった。症例1は2次元CTでMondini型の内耳奇形を示したものの蝸牛の發育不全が示唆された程度ではっきりとした詳細な構造までわからず、3次元CTにて明確に蝸牛の回転不足が観察された症例であった。症例2は変動する聴力を示し会話域は30~40 dBHL程度の聴力で難聴の原因がはっきりとわからず2次元CTで比較的程度の内耳奇形が示唆されたが詳細な蝸牛の發育状態までは推測困難で、3次元CTにてはじめて蝸牛の回転不足を指摘できた症例であった。今後の内耳奇形の診断的手段としてヘリカル3次元CTはかなり有用なものとなるであろうと考える。

内耳は発生学的には胎生4週頃に耳胞ができ、球形嚢と蝸牛管を生じる腹方要素と卵形嚢、半規管および内リンパ管を形成する背方要素とに分かれるとされている。蝸牛管は胎生6週頃に球形嚢の下極から管状の突出物として生じ、胎生7週頃には約1回転し、胎生8週末には、2回転半を終える¹³⁾。従って、症例1、症例2ともに蝸牛の回転不足があるものの1回転以上2回転未満であるので両者とも胎生7週から8週頃に内耳の發育障害があったものと推測される。

内耳奇形の組織学的分類については、Mondini, Michel, Scheibe¹⁴⁾, Alexander¹⁵⁾, Siebenmannら¹⁶⁾などの報告

をもとに Ormerod¹⁷⁾が1960年に分類したものが広く用いられている。Ormerod¹⁷⁾の分類では1)Michel型:内耳の發育の完全な欠如。2)Mondini-Alexander型:蝸牛の回転形成不全および前庭、半規管の同様の形成不全。3)Siebenmann & Bing型:骨迷路は正常形態であるが膜迷路の形成不全。4)Scheibe型:前庭および半規管は發育しているが蝸牛および球形嚢の膜迷路の發育異常となっている。症例1は蝸牛の回転不足と前庭の拡大、外側半規管の無形成、後半規管の低形成があることから上記分類のMondini-Alexander型に一致する。また症例2も蝸牛の回転不足に加え前庭の拡大があり、軽度の奇形とはいえMondini-Alexander型に相当するものと考えられた。

参考文献

- 1) Isono M, Murata K, Aiba K, et al: Minute findings of inner ear anomalies by three-dimensional CT scanning. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 42: 41~53, 1997
- 2) Murata K, Isono M, Ohta F, et al: Quantitative analysis of inner ear anomalies by high resolution CT scanning of the temporal bone. *J Otolaryngol* 16: 133~136, 1987.
- 3) Isono M, Murata K, Ohta F, et al: High resolution computed tomography of the auditory ossicles. *Acta Radiologica* 31: Fase. 1; 27~31, 1990.
- 4) 村田清高, 磯野道夫, 西前忠英, 他: 側頭骨CTによる臨床診断. *耳鼻臨床* 76: 424~434, 1983.
- 5) 村田清高, 細井裕司, 磯野道夫, 他: 内耳奇形の1例—側頭骨CTによる診断—. *耳鼻臨床* 75: 1047~1054, 1982.
- 6) 磯野道夫: 耳小骨異常および内耳奇形に関する診断—高空間分解能CTによる検討—. *耳鼻臨床* 補21: 1~32, 1988.
- 7) 村田清高, 老木浩之, 磯野道夫, 他: 反復する髄膜炎を伴う内耳奇形. *耳鼻臨床* 78: 651~660, 1985.
- 8) 藤井直子, 小倉祐子, 片田和廣, 他: ヘリカルCT. *JOHNS* 12: 1237~1251, 1996.
- 9) 枝松秀雄, 久保田修, 山下公一: アブミ骨の3次元CT画像—乾燥側頭骨での基礎的検討と臨床応用—. *Otol Jpn* 5: 40~47, 1995.
- 10) 米川博之, 大橋正實, 宮下宗治, 他: ヘリカルスキャンによる3次元CTの側頭骨への応用. *日耳鼻* 96: 1465~1470, 1993.
- 11) 米川博之, 宮下宗治, 滝沢昌彦, 他: 内耳・側頭骨. *Jap J Clin Radiol* 41: 1250~1258, 1996.
- 12) 饗場和子, 磯野道夫, 村田清高, 他: 内耳奇形の画像診断—Mondini型奇形の一例を中心に—. *小児耳* 17: 48~52, 1996.
- 13) Sadler TW: ラングマン人体発生学第5版(沢野十蔵訳).

273~281, 医歯薬出版, 東京, 1987.

- 14) Scheibe A : Ein Fall von Taubstummheit mit Akusticusatrophie und Bildungsanomalien im hautigen Labyrinth beiderseits. Z Hals Nasen Ohrenheilkd **22** : 11~23, 1892.
- 15) Alexander G : Zur pathologie und pathologischen Anatomie der kongenitalen Taubheit. Arch Ohr Nas Kehlkopfheilk. **61** : 183~219, 1904.
- 16) Siebenmann F and Bing R : Uber den Labyrinth- und Hirnbefund bei einem an Retinitis Pigmentosa erblindeten

angeboren Taubstummen. Z Hals Nasen Ohrenheilkd **34** : 265~280, 1907.

- 17) Ormerod FC : The pathology of congenital deafness. J Laryng **74** : 919~950, 1960.

（原稿受付：平成10年 1 月20日
原稿採扱：平成10年 4 月 2 日
別刷請求先：宮下仁良
〒589-8511 大阪狭山市大野東377-2
近畿大学医学部耳鼻咽喉科学教室）