特 発 性 内 耳 道 狭 窄 例

—DPOAE と ABR に解離を認めた症例—

佐藤 淳子・高畑 淳子・黒田 令子

南場 淳司・松原 篤・新川 秀一

A Case of Idiopathic Stenosis of the Internal Auditory Canal

Junko Sato, Junko Takahata, Reiko Kuroda, Atsushi Nanba,

Atsushi Matsubara and Hideichi Shinkawa

(Hirotsuki University)

We report a case of unilateral idiopathic stenosis of the internal auditory canal, without middle or inner ear anomalies. The patient, a 17-year-old female, presented with right deafness. High resolution computed tomography of the temporal bone showed stenosis of the right internal auditory canal. ABR stimulated from the right ear showed no response and bilateral DPOAE levels were within normal limits. These results implied that the outer hair cell function was well preserved, although damage to the inner hair cells and/or cochlea nerve was severe. It seems that evaluation by both ABR and OAE is necessary to determine the cause of hearing loss due to idiopathic stenosis of the internal auditory canal.

Key words : stenosis of the internal auditory canal, ABR, OAE

はじめに

内耳道狭窄は大理石骨病や骨 Paget 病, Engelmann 病, 低リン酸血症などの全身性疾患に合併する報告例が多い¹⁾²⁾。最近では画像診断の向上により, その報告数も以前に比べ増加しているが, 明らかな基礎疾患を伴わず, 内耳道狭窄を唯一の形態異常とする特発性内耳道狭窄の症例はきわめてまれである。今回は基礎疾患を伴わない特発性内耳道狭窄の症例で ABR と DPOAE の結果に解離を認めた初めての症例を経験したので報告する。

症 例

症例 : 17 歳, 女性。

主訴 : 右難聴。

現病歴 : 平成 4 年の就学時検診にて初めて右難聴を指摘されたが, それ以前に難聴を疑われたことはなかった。平成 4 年 3 月 18 日近医耳鼻咽喉科を受診。右難聴を認

め, 定期的な聴力検査で経過観察されていた。平成 10 年 7 月 29 日難聴の精査を希望し当科初診。右難聴をいつ頃から自覚したのかはっきりせず, また耳鳴, めまい, 耳閉感の自覚はない。

既往歴, 家族歴 : 血縁者に難聴者はいない。ほかに特記すべきことなし。

初診時所見 : 外耳から鼓膜にかけて異常を認めなかった。

純音聴力検査 : 当科初診時より右聾, 左正常の聴力像を示しており, 平成 13 年 4 月現在に至るまで著変を認めない (図 1)。

側頭骨 CT 所見 : 土橋ら³⁾ の報告によれば, 聴力正常耳の内耳道孔の前後径は 8.1 ± 1.6 mm であるのに対し, 本症例を同じ方法で計測したところ, 内耳道孔で左 9.4 mm, 右 6.2 mm, また右最狭部では 2.1 mm と明らかな右内耳道の狭窄が認められた (図 2)。その他中耳,

図1 純音聴力検査 (平成13年4月)

初診時から著変なく, 右聾, 左正常の状態である。

内耳に異常所見は認められなかった。

頭部 MRI 所見: 頭部 MRI では右内耳道を走行する神経が左と比べ明らかに細く描出されていた (図3)。しかし神経の低形成が蝸牛神経, 前庭神経, 顔面神経のいずれか, またはすべてに認められるのかについてを明らかにすることはできなかった。

平衡機能検査: OKP, ETT は正常。温度眼振検査も正常である。

ABR 所見: 右耳刺激時は両側無反応。左耳刺激時は左耳は正常反応を示すが, 右耳では I 波は消失, II 波～V 波はほぼ正常という興味深い結果が得られた (図4)。

DPOAE: 繰り返し施行しているが, いずれの場合も両側とも反応は良好である (図5)。

考 察

ABR は I 波は蝸牛神経の反応, II 波以降は蝸牛神経核より中枢の反応を表すとされている。本症例の ABR の結果は右側刺激で両側無反応を示したこと, 左側刺激で右耳の I 波が消失していたことより右側の内毛細胞から蝸牛神経の障害を表していると思われる。また, 聴覚伝導路のうち蝸牛神経核以後のニューロンの多くは交差性線維で結ばれており, 左側刺激で II 波から V 波まではほぼ正常の波形が得られたことは蝸牛神経核より中枢の機能は正常に保たれていることを示している。画像診断の結果をあわせて考えれば, 本症例の障害部位は内耳道であ

図2 側頭骨高分解能 CT

A が右耳, B が左耳の側頭骨高分解能 CT 所見を示す。右内耳道は左に比べ明らかに狭窄している。その他中耳, 内耳に異常所見を認めない。

図3 頭部 MRI (T2 強調像)

左と比べると右内耳道を走行する神経が細く描出されている。内耳道内を走行する 3 種の神経を同定することは困難である。

り, 難聴の原因は蝸牛神経の低形成に伴う内耳道狭窄であると推察された。

内耳道狭窄は続発性と特発性に分類される。続発性は

図4 ABR

A: 右耳 100 dB 刺激時の結果を示す。両側無反応である。
B: 左耳 80 dB 刺激時の結果を示す。左は反応正常、右はほぼ正常の II 波～V 波が認められた。

骨増殖性疾患などの基礎疾患のために内耳道が狭窄するもので、基礎疾患に大理石骨病、骨 Paget 病、塔状頭蓋症、ビタミン A 欠乏症などが挙げられる¹⁾²⁾。特発性は基礎疾患のない内耳道狭窄で、その他の内耳奇形を伴うものと伴わないものに分類される。本症例のように内耳、中耳奇形を伴わない内耳道狭窄による難聴症例は非常にまれといわれている^{2)4)～9)}。

これまでの特発性内耳道狭窄の報告では、難聴のみ出現する症例もあるが、同側の前庭機能障害、顔面神経麻痺を伴う症例も報告されている^{2)4)～15)}。本症例は顔面神経麻痺も認めないことから、神経の低形成があったとしても前庭神経と顔面神経に機能的障害が出現するほどではないと思われる。

かつては本疾患の原因として妊娠中の母親の糖尿病との関連が疑われたが¹⁰⁾¹¹⁾、糖尿病のない母体で特発性内

図5 DPOAE

A は右耳、B は左耳の結果を示す。両側ともに反応良好である。

耳道狭窄が発生する場合の方が多く、今回の症例でも母親に糖尿病は認められなかった。現在は内耳道壁に異常な骨化像がない先天的な内耳道狭窄は、内耳道が狭窄したために蝸牛神経、前庭神経、顔面神経が圧迫されて障害が起こるのではなく、神経の発育が障害され狭小化した結果その周囲に形成される内耳道が狭窄あるいは閉鎖すると考えられている^{2)4)～6)12)～14)}。過去の報告では、特発性内耳道狭窄で聴覚のみが障害された症例は散見されるが、聴力正常で前庭機能障害、あるいは顔面神経麻痺が出現した症例はなく、同じく内耳道を走行する3つの神経でも特に蝸牛神経の機能が障害されやすいと考えられる^{2)4)～15)}。齊藤ら⁴⁾は特発性内耳道狭窄においては蝸牛神経症状に比べて前庭神経、顔面神経の症状は発現しにくく、蝸牛または蝸牛神経の易傷性が高いと述べている。この易傷性の問題については、内耳の発達と神経支配に伴う感覚細胞の障害についての研究が進んでいる

現在でも明らかにされていない。後天的に神経が障害された場合、一般にはそのターゲット器官の感覚細胞も機能が低下するとされる。後天性に内耳道狭窄が起こった場合は、外有毛細胞も神経の変性に伴い障害を受けると考えられ、実際に井上⁸⁾は後天性の内耳道狭窄の症例において患側の EOAЕ が無反応であったと報告している。

今回の症例は先天性の特発性内耳道狭窄と考えられるが、DPOAE で反応良好であったということは蝸牛神経遠心性神経線維のターゲット器官である外有毛細胞の機能が良好であることを示唆している。すなわち本症例では蝸牛神経の低形成が疑われるものの、少なくとも蝸牛遠心性神経は外有毛細胞が十分に機能する程度は保存されていたと考えられる。このことから神経の低形成の程度により、障害の程度や機能が異なり ABR と DPOAE の結果に解離が生じたものと考えられた。

Everberg¹²⁾が1963年内耳道狭窄の症例を報告してからも、ごく最近までは報告例が少なかったが、最近の画像診断、特に側頭骨高分解能 CT の普及に伴い、内耳道狭窄の報告例は本邦でも増加している。Cho¹³⁾は側頭骨高分解能 CT で内耳道狭窄が認められた場合は、parasagittal reconstruction MRI によって、蝸牛前庭神経の低形成、無形成の有無について確認する必要があると述べている。今回の症例も頭部 MRI にて内耳道を走行する蝸牛神経、前庭神経、顔面神経の低形成の有無について確認を試みたが、それぞれの神経を同定し、いずれの神経に低形成あるいは無形成があるかを判断するのは困難であった。これは現在の画像診断の限界と思われ、今後のさらなる画像解析能の進歩とその普及が期待される。

過去の報告例のなかで、特発性内耳道狭窄の症例を側頭骨高分解能 CT で確認し、ABR、DPOAE により内耳機能を検討している例は石本⁵⁾の1症例にすぎなかった。内耳道狭窄の症例を経験した場合、ABR、OAE 等多角的に内耳機能についても検討を行い、またこのような症例を積み重ねることにより、今後内耳の発達と神経支配に伴う感覚細胞の障害についての研究、特になぜ聴力のみが障害されやすいかを解明する手がかりが得られるものと考えられた。

ま と め

1) 内耳奇形を伴わない特発性内耳道狭窄症例を経験した。

2) ABR で患側無反応、DPOAE は反応良好と検査結果に解離を認めた。

3) 右第 VIII 脳神経の低形成が疑われるものの、現在の画像診断の分解能では内耳道を走行するどの神経に低形成があるかを同定するのは非常に困難であった。

4) 今後は内耳道狭窄の症例に対して、ABR、OAE などを施行して内耳機能を多角的に評価する必要があると考えられた。

本論文の要旨は第 63 回耳鼻咽喉科臨床学会 (2001 年 6 月、沖縄) で口演した。

参考文献

- 1) Roberto M, Ettorre GC and Iurato S : Stenosis of the internal auditory canal. *J Laryngol Otol* 93 : 1211 ~ 1216, 1979.
- 2) 和田由起, 春田 厚, 小宗静男 : 内耳道狭窄の 1 症例. *耳喉頭頸* 71 : 287 ~ 291, 1999.
- 3) 土橋信明, 大内利昭, 小川 郁, 他 : CT target imaging による内耳道および中耳の計測. *臨床耳科* 16 : 38 ~ 42, 1989.
- 4) 齊藤秀行, 小川 郁, 井上泰宏, 他 : 特発性内耳道狭窄の 2 症例. *Otol Jpn* 6 : 556 ~ 561, 1996.
- 5) 石本晋一, 伊藤 健, 菅澤 正 : 内耳道狭窄の 1 症例. *Audiology Japan* 41 : 633 ~ 634, 1998.
- 6) 牧野伸子, 松本達始, 八田千広, 他 : 内耳道狭窄に先天性一側性顔面神経麻痺と外転神経麻痺を伴った 1 症例. *耳喉頭頸* 63 : 569 ~ 572, 1991.
- 7) Yates JA, Patel PC, Millman B, et al. : Isolated congenital internal auditory canal atresia with normal facial nerve function. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 41 : 1 ~ 8, 1997.
- 8) 井上 久, 小宗静男, 上村卓也 : 内耳道狭窄が原因と思われる一側性感音難聴症例. *Otol Jpn* 1 : 169, 1991.
- 9) Nakamura K, Koda J and Koike Y : Stenosis of the internal auditory canal with VIIth and VIIIth cranial nerve dysfunctions. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 61 : 16 ~ 18, 1999.
- 10) Gratz ES, Pollack MA and Zimmerman RD : Congenital facial palsy and ipsilateral deafness; association with maternal diabetes mellitus. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 3 : 335 ~ 341, 1981.
- 11) 山西敏朗, 井上 斉, 岡田卓也, 他 : 先天性顔面神経麻痺に同側耳介奇形, 感音難聴を伴った内耳道狭窄の 1 症例. *JOHNS* 16 : 293 ~ 297, 2000.
- 12) Everberg G, Ratjen E and S_ensen H : Unilateral atresia of the internal auditory meatus, confirmed by radiography. *Brit J Radiol* 36 : 568 ~ 573, 1963.
- 13) Cho YS, Na DG, Jung JY, et al. : Narrow internal auditory canal syndrome; parasagittal reconstruction. *J Laryngol Otol* 114 : 392 ~ 394, 2000.

- 14) 増田康一, 野村俊之, 小松崎篤 : 先天性顔面神経麻痺に同側高度感音難, 前庭機能廃絶, 内耳道狭窄を伴った 1 症例. 耳喉頭頸 57 : 929 ~ 932, 1985.
- 15) Rothschild MA, Wackym PA, Silvers AR, et al. : Isolated primary unilateral stenosis of the internal auditory canal. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 50 : 219 ~ 224, 1999.

原稿受付 : 平成13年11月 8 日

原稿採扱 : 平成14年 1 月 9 日

別刷請求先 : 佐藤淳子

〒036-8562 弘前市在府町5

弘前大学医学部耳鼻咽喉科学教室