難聴、めまいで発症した脳幹部海綿状血管腫の一症例

佐久間 仁¹⁾・大河内幸男¹⁾・馬場 陽子¹⁾・大谷 巖¹⁾
平山 和美²⁾・佐藤 正憲³⁾・児玉南海男³⁾

A Case Report of Brainstem Cavernous Angioma Associated with Hearing Loss and Dizziness

Hitoshi Sakuma, Yukio Ohkouchi, Yohko Baba, Iwao Ohtani,
Kazumi Hirayama, Masanori Sato and Namio Kodama
(Fukushima Medical College)

A case of brainstem cavernous angioma associated with hearing loss and dizziness is reported. A 25-year-old female initially complained of hearing loss in the left ear and dizziness. Six months thereafter she suddenly developed additional symptoms, and was diagnosed as having hemorrhage in the brainstem on the basis of CT scan and MRI findings. Otological examination revealed low- and high-frequency hearing loss and abnormal ABR consisting of only wave I in the left ear. Follow-up MRI showed cavernous angioma, which was surgically removed.

Key words: cavernous angioma, brainstem hemorrhage, hearing loss, neuro-otological examination

はじめに

若年者の脳幹部出血は比較的まれであり、その出血源としては血管奇形が多いとされている。われわれは、難聴、めまいで発症し、当初メニエール病と診断されたが、経過観察により海綿状血管腫が疑われ、摘出手術を行った1症例を経験した。脳幹部海綿状血管腫の手術例の報告は少なく^{1)~5)}、また、難聴、めまいで発症した報告もみられていない。今回われわれは本症例に耳科学的な面を中心に検討を加え報告する。

症 例

症 例：25歳女性

既往歴：特記すべきことなし

家族歴：伯父とその子の頸部に血管性の腫瘍があるが詳細は不明。

現病歴：1989年4月初旬、なんとなくふらつく感じがあり、左難聴、耳鳴に気づいた。1～2日後ふらつきが強まり左に倒れそうになり、3日後の朝、目を醒ますと天井が時計回りに廻り、嘔吐した。めまい、難聴、耳鳴以外の自覚症状はなかった。某耳鼻科受診し左難聴を指摘されメニエール病の診断で投薬をうけ、徐々にふらつきは消失した。その後左難聴、耳鳴は変動し、8月下旬頃一時軽減したが、9月には発症時と同程度になった。9月下旬、感冒に罹患し、立ちくらみ様のめまいが時々生じた。10月

-
- 1) 福島県立医科大学耳鼻咽喉科学教室（主任：大谷 巖教授）
 - 2) 福島県立医科大学神経内科学教室（主任：山本悌司教授）
 - 3) 福島県立医科大学脳神経外科学教室（主任：児玉南海雄教授）

1日深夜、突然左顔面の感覚低下、しびれが出現し、左顔面が動かしにくい感じが生じ、体が左によろけた。左難聴には変化がなかったが持続していた左耳鳴がこの時消失した。また、左口腔の温覚も消失した。四肢のしびれ、脱力、複視、意識障害などはなかった。10月3日某総合病院内科および耳鼻科受診。左感音難聴が認められたが耳単純撮影、内耳道断層撮影では異常は指摘されなかった。4日当院内科受診、神

経内科紹介入院となった。この時右向きの頭位眼振が認められ、左三叉神経領域の温痛覚の低下、左角膜反射の低下、軽度の左顔面神経麻痺も認められた。また指鼻試験、指指試験にて左が拙劣で、片足立ちでふらつきを認めた。入院時の単純CTにて左小脳脚部付近に高吸収域を認め(図1)、MRIでも同部に高信号域を認めた(図2)。脳幹部出血と診断され脳動脈奇形の疑いにて脳血管撮影を施行したが明らかな異常所見はなかった。耳科学的検査のため13日当科紹介となった。

初診時検査所見：鼓膜所見は正常。純音聴力検査で、低音部ならびに4kHzにdipをもつ高音部の左感音難聴を認めた(図3)。自記オーディオメトリーはJergerⅣ型、語音聴力検査では語音弁別能の低下がみられた。アプミ骨筋反射は両側で陰性であった。ABRでは右耳には異常がなかったが、左耳はⅡ波以降の消失がみられた(図4)。前庭機能検査では温度眼振検査で左耳の反応低下を認め、注視眼振、自発眼振、頭位眼振において右向きの眼振を認めた。指標追跡検査、視運動性眼振検査では明らかな異常は認められなかった(図5)。

経過：その後、小脳症状は改善し、聴力は

図1 単純CT.
左小脳脚部に高吸収域(矢印)を認める。

図2 MRI. T₂強調画像.
小脳脚部に高信号域(矢印)を認める。

図3 初診時オーディオグラム。左耳に低音部ならびに4kHzにdipをもつ感音難聴を認める。

変動したものの結局はしだいに回復した(図6). 耳鳴も自覚的にも変動がみられた. 顔面のしびれが一時増悪したが, しだいにやや回復した. 10月から数回にわたり MRI を施行したところ, しだいに高信号域は縮小し, 1990年2月に撮影した MRI では海綿状血管腫を疑わせる所見を示した(図7). 5月28日摘出術的に脳神経外科に入院した. 6月13日に当科で施行した前庭機能検査では右向き頭位眼振がときおり認められるのみで, 温度眼振検査では前回認められた左耳の反応低下は認めなかった. 6月21日全身麻酔下に腫瘍摘出術が施行された.

手術所見: 後頭下開頭により第4脳室底部を露出し, striae medullares, median sulcus, facial colliculus を指標とし血管腫の位置を推定した. 第4脳室底を凝固焼灼して侵入し, 褐色調の被膜を有した血管腫に到達し肉眼的に全摘出した. 摘出標本の病理組織検査で海綿状血管腫と診断された. 血管腫は中小脳脚部を中心に存在した(図8). 術後, 小脳症状が一過性に出現したが新たな脳神経症状はみられなかった.

考 察

若年者の脳幹部出血は比較的にまれな疾患で, その出血源の多くは血管奇形であり, 剖検例を含むいくつかの検討が報告されている^{6)~9)}. 血

管奇形はしばしば亜急性ないし慢性に発症し, 動揺性で緩徐に進行したり寛解, 再発することもあり, 脳幹部神経膠腫, 多発性硬化症などとの鑑別が困難な症例も報告されている^{10)~12)}. 本症例はめまい, 難聴, 耳鳴で発症し, 中枢神

図5 A: OKP, B: ETT
ともに明らかな異常を認めない.

図4 ABR. 左耳はⅡ波以降の消失. 右耳は正常.

経症状や他の脳神経症状がなく、第8脳神経症状の寛解増悪が認められた。このことから、当初は内耳病変が疑われ、メニエール病と診断されたが、半年後に他の脳神経症状が出現し脳幹部病変が疑われ、CTにて脳幹部出血と診断された。脳幹部の血管奇形は teleangiectasia と海綿状血管腫の頻度が高いとされるが⁶⁾⁷⁾、これらは実際に血管撮影で存在を明らかにすることは困難で¹⁰⁾¹³⁾、画像診断上特徴的所見に乏しいとされる。本症例も血管撮影で明らかな病巣

を描出することができず、MRIでの経過観察で海綿状血管腫が疑われた。このように本症例も診断に苦慮したが、MRIの有用性³⁾¹⁴⁾を裏付けた症例といえる。

本症例がはじめ第8脳神経症状のみを呈したのは蝸牛神経核、前庭神経核あるいは第8脳神経線維のみの障害があったと推測される。血管奇形が神経症状を発現する機序としては、髄内への出血、血管奇形自体の増大による周囲への圧迫、steal 現象による周囲組織の虚血などが

図6 左耳聴力の変化。しだいに回復し(A→B)、やや悪化(C)、回復(D)と変化した。

考えられているが、本症例のように症状の寛解増悪を繰り返す場合、血管奇形からの小出血が原因と考えられている¹²⁾。手術所見から海綿状血管腫は下～中小脳脚部に認められたが、発症時には蝸牛神経核、前庭神経核に影響を与えるにとどまる小出血があったのではないかと推測され、その範囲がごく限られていたため自覚的には第8脳神経症状のみを呈したと考えられた。これに対し10月の発作時はより大きい出血が起こり、三叉神経脊髄路核、顔面神経線維など橋下部から延髄上部の背外側の脳神経核、脳神経線維、また小脳脚を構成する神経線維に影響を与えたと考えられる。また、その後に顔面のしびれが増強し、聴力がやや低下したが、この時も小さな出血があったと考えられた。

本症例の純音聴力検査で左耳は低音部ならび高音部が障害された聴力像を呈した。また、語音聴力低下が認められ、自記オーディオメトリーでは Jerger のⅣ型を示した。後迷路難聴におけるオーディオグラムの型について、永瀬ら¹⁵⁾は高音急墜型がほとんどみられないほかはあらゆるタイプが存在し、後迷路性難聴に特徴的なタイプは存在しないが、脳幹障害の約1/4が低音障害型のオーディオグラムを呈すると報告している。さらに ABR とオーディオグラムの関係か

ら、Ⅰ・Ⅱ波のみ、あるいはⅠ・Ⅱ・Ⅲ波のみが出現する比較的下部の脳幹障害が疑われる症例には低音障害型の難聴が多く、Ⅴ波のみの変形のような上部脳幹の障害が疑われる症例は高音域の障害を示す例が多いとされ¹⁶⁾、Ⅰ波のみのものでは軽度難聴から高度難聴までさまざまな聴力を示したとの報告もある¹⁷⁾。また、深谷ら¹⁸⁾は顔面痙攣に対する神経血管減圧手術の際に延髄・橋外側部に一時的乏血状態を生じたと考えられる症例に低音障害型の感音難聴を認め語音聴力は障害されないことを報告し、障害部位がきわめて選択的なもので、神経核における tonotopical organization¹⁹⁾²⁰⁾により、蝸牛神

図8 第四脳室底脳からみた海綿状血管腫（斜線部）の位置を示すシェーマ。

図7 MRI. A: プロトン密度強調画像. B: T₁強調画像.
小脳脚部に高信号域と低信号域の混在（矢印）を認める。

経核または上オリブ核の外側部の障害が低音部の障害をもたらすとしている。本症例は蝸牛神経核の吻外側に血管腫が存在し蝸牛神経核付近に障害を及ぼしたと考えられ、低音部の障害は同様の機序による可能性もあると思われる。一方、従来、脳幹障害の場合、純音聴力の障害の程度は軽度ないし正常であるとの報告が多く^{15)21)~23)}、一般に左右対象であるという²⁰⁾。これらの場合、両側の聴覚伝導路を含めた脳幹の広汎な障害が推定され、本症例のように脳幹部でありながら一側性の難聴を示す場合や、深谷ら¹⁸⁾の症例のように低音障害型の感音難聴を示す場合は障害部位がきわめて限局性であると思われる。また、血管腫の出血の影響の軽減とともに純音聴力が高音域も含めて変動し回復したことは、蝸牛神経核そのものの圧迫または周囲の循環障害により聴力障害が引き起こされていた可能性があることを裏付けるものと考えられる。

ABR では左耳はⅡ波以降の消失がみられた。血管腫の存在部位から、解剖学的には血管腫の影響は脳幹内の蝸牛神経核に及び、その結果Ⅱ波以降消失したことを考えれば、Ⅱ波の起源として蝸牛神経核があげられるが、Ⅱ波の起源についてはまだ議論の多いところであり、本症例のみによりその起源について言及するのは困難である。

平衡機能検査では、はじめ温度眼振検査での左耳の反応低下と右向きの眼振が認められた。温度眼振は半規管よりの刺激が前庭神経をとおり前庭神経核に入り脳幹を上向し眼運動系との密接な連絡により生じるが、本症例は血管腫が左前庭神経核群の吻背側に存在したと考えられ、左前庭神経核の障害が温度眼振の低下をもたらしたと思われる。また、自発眼振、頭位眼振も同様の機序によるものと思われた。6月の平衡機能検査でははじめ認められた左温度眼振の低下はなく、前庭神経核に及んだ影響が減少したものと考えられた。また、本症例では視運動性眼振検査、視標追跡検査に異常を認めなかった。

視運動性眼振の発現には大脳、中脳、橋、小脳が関与しているとされ²⁴⁾、また、視標追跡検査は視運動性眼振検査とともに中枢疾患で異常を示すことが多く、脳幹障害では段階状、小脳障害では樹氷状の眼球運動を呈するといわれる²⁵⁾。本症例で、これらの検査時には、病変が脳幹部の比較的狭い範囲に限局していたため異常を示さなかったと考えられた。

本症例のように、めまい、難聴などの症状を訴えた際、当初内耳性の疾患が疑われるものでも、脳幹部などに中枢性の病変が存在していることもあり、十分な検索と経過観察が必要であると思われた。

まとめ

難聴、めまいで発症した脳幹部海綿状血管腫の1症例について耳科学的な面を中心に検討を加え報告した。症例は難聴、めまいで発症したため、当初内耳性の疾患が疑われたが、後に種々の脳神経症状が出現し脳幹部海綿状血管腫と診断された。このように難聴、めまいなどの症状から内耳性の疾患が疑われるものでも、脳幹部などに中枢性の病変が存在していることもあり、十分な検索が必要であると思われた。

本論文の要旨は第91回日本耳鼻咽喉科学会総会において発表した。

参考文献

- 1) 横山正人, 喜多村健, 菅澤 正, 他: 術中モニター Auditory Brainstem Response (ABR) で興味深い所見が得られた脳幹血管腫の1症例. 耳鼻喉頭頸 **62**: 51~55, 1990.
- 2) 黒岩俊彦, 藤本 司, 青柳昌樹, 他: 第4脳室底部海綿状血管腫の剥出例. Neural Med Chir (Tokyo) **23**: 305~310, 1983.
- 3) 奥 達也, 米満 勤, 藤原 悟, 他: 橋背部海綿状血管腫の1手術治験例—診断上 MRI の有用性. 脳外 **15**: 159~164, 1987.
- 4) 隈部俊宏, 鈴木倫保, 吉本高志, 他: Subtemporal & Trans-Temporal Approach により摘出した脳幹部海綿状血管腫の1例. 脳外 **16**: 1193~1197, 1988.

- 5) Terao H, Hori T, Matsutani M, et al : Detection of cryptic vascular malformations by computerized tomography. Report of two cases. *J Neurosurg* **51** : 546~551, 1979.
- 6) Teilmann K : Hemangiomas of the pons. *Arch Neurol Psychiat* **69** : 208~223, 1953.
- 7) McCormick WF, Hardman JM and Boulter TR : Vascular malformation ("angiomas") of the brain, with special references to those occurring in the posterior fossa. *J Neurosurg* **28** : 241~251, 1968.
- 8) Stahl SM, Johnson KP and Malamud N : The clinical and pathological spectrum of brainstem vascular malformations. Long-term course simulates multiple sclerosis. *Arch Neurol* **37** : 25~29, 1980.
- 9) 高橋立夫, 中村鋼二, 安藤和彦 : 若年性特発性脳幹出血の 4 例. *CT 研究* **7** : 533~542, 1985.
- 10) Abrom IF, Yessayam L, Shillito J, et al : Spontaneous intracerebral hemorrhage in patients suspected of multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **34** : 157~162, 1971.
- 11) 外山 孚, 本多 拓, 植木幸明 : 脳橋膠腫, 多発性硬化症を疑わせた特発性脳橋血腫の 1 例. *脳外* **6** : 1109~1112, 1978.
- 12) 丸尾泰則, 田代邦男, 福嶋隆三, 他 : 脳幹部血管奇形の臨床症候について. *脳卒中* **9** : 218~225, 1987.
- 13) 小林啓志, 外山 孚, 栗田 勇, 他 : 若年者の原発性橋出血. *脳神経* **30** : 749~756, 1978.
- 14) 都筑信介, 印東利勝, 高橋 昭 : 脳幹海綿状血管腫の MRI. *神経内科* **27** : 125~126, 1987.
- 15) 永瀬茂代, 伊藤真郎, 木村 仁, 他 : 低音障害型感音難聴を示した脳幹腫瘍例. *耳鼻臨床* **83** : 1337~1342, 1990.
- 16) 飯塚尚久, 伊藤真郎, 高瀬二郎, 他 : 後迷路障害例における ABR と聴力の関係について (第一報). *Audiology Jpn* **32** : 178~179, 1989.
- 17) 細谷 睦, 伊藤真郎, 石井恵理, 他 : ABR の異常波形と純音・語音聴力. *Audiology Jpn* **28** : 90~91, 1985.
- 18) 深谷 卓, 福島孝徳, 野村恭也 : 延髄外側部の障害による聴力障害. *神経内科* **28** : 491~496, 1988.
- 19) Rose J, Galambos R and Hughes JR : Microelectrode studies of the cochlea. *Hosp Bull* **104** : 211~251, 1959.
- 20) Tsuchitani C and Boudreau JC : Single unit analysis of cat superior olive segment with tonal stimuli. *J Neurophysiol* **29** : 684~697, 1966.
- 21) 佐藤恒正, 伊藤真郎, 野呂久公 : 頭蓋内疾患と語音聴力. *Audiology Jpn* **20** : 334~347, 1977.
- 22) 細川 智, 相馬博志, 北條和博, 他 : 脳幹性難聴の診断について. *耳鼻臨床* **76** : 1873~1880, 1983.
- 23) Jerger J and Jerger S : Auditory findings in brain stem disorders. *Arch Otolaryng* **99** : 342~350, 1974.
- 24) 時田 喬 : 視運動性眼振検査. *神経耳科学 II* (時田 喬, 他編). 166~187頁, 金原出版, 東京, 1985.
- 25) 上田良穂, 鈴木淳一, 切替一郎 : 視標追跡検査. *耳鼻臨床* **60** : 918~920, 1967.

(別刷請求先: 佐久間仁
〒960-12 福島市光が丘 1
福島県立医科大学耳鼻咽喉科学教室)