原 著

上半規管裂隙症候群と機能的輻輳痙攣が合併した一症例

渡邊 千尋¹⁾・大和田聡子¹⁾・伊藤 吏¹⁾・村上 信五²⁾・欠畑 誠治¹⁾

A case of superior semicircular canal dehiscence syndrome with functional convergence spasms

Chihiro Watanabe¹⁾, Satoko Owada¹⁾, Tsukasa Ito¹⁾, Shingo Murakami²⁾,
Seiji Kakehata¹⁾

¹⁾*Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery,
Yamagata University Faculty of Medicine*

²⁾*Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery,
Nagoya City University Medical School*

Herein, we present a patient with superior semicircular canal dehiscence syndrome (SCDS) manifesting as convergence spasms, which were alleviated by canal plugging surgery. SCDS is described in the literature by Minor as “a condition characterized by vertigo and oscillopsia induced by loud sounds or changes in the pressure of the external auditory canal or middle ear due to the dehiscence of the bone overlying the superior semicircular canal.” Convergence spasms are characterized by intermittent sustained convergence, accommodative spasms and miosis, and are likely to be caused by a functional disease, although in some cases, it is a manifestation of an organic disease.

A 49-year-old male patient visited our department with a 2-year history of intermittent sudden vertigo and cloudy vision. The vertigo attacks had gradually increased in frequency and could last all day. Pure-tone audiometry showed bilateral conductive hearing impairment with air-bone gap at low frequencies from 125 Hz to 500 Hz. A head CT showed bone dehiscence above the bilateral superior semicircular canals and tegmen of the epitympani.

Initial equilibrium testing did not reveal any abnormal findings. Initial sono-ocular testing of the right ear indicated upbeat nystagmus. However, after multiple outpatient visits, the upbeat nystagmus disappeared during the sono-ocular test and was replaced by paradoxical convergence. The eye tracking test also revealed paradoxical convergence, which became frequent and was accompanied by pupillary miosis. This paradoxical convergence was ultimately diagnosed as convergence spasms.

No improvement of symptoms was achieved through non-surgical treatments over an extended period of time, therefore, canal plugging surgery was recommended. The surgery was performed through a middle fossa approach, and it completely eliminated the cochlear and vestibular symptoms associated with SCDS and the convergence spasms. Finally, we suspected that the convergence spasms were caused by ocular dysfunction as well as neurological factors related to the SCDS.

Key words: third window, convergence spasm, sono-ocular test, middle fossa approach

はじめに

上半規管裂隙症候群 (Superior semicircular canal dehiscence syndrome : SCDS) は1998年 に Minor らにより報告された疾患概念で¹⁾, 上半規管周囲 (中頭蓋窩天蓋や上錐体洞近傍) に骨欠損を生じ, 瘻孔症状, 難聴など様々な臨床症状をきたす。成人を過ぎてから発症し, しばしば両側性に認められる²⁾。

一方, 輻輳痙攣とは, 過剰で持続的な輻輳が一定時間認められる病態で, 近視反応とも表現される。典型的には近視反射でみられる三徴 (輻輳・調節障害・縮瞳) が観察される。痙攣状態の持続時間は様々であり, 痙攣中は側方視を試みても外転すべき眼が外転しない。縮瞳を伴っていること, 片眼では外転障害のないことから外転神経麻痺と鑑別される³⁾。

その原因は機能性と器質性 (頭蓋内病変等) のものに分けられるが, 大多数がうつ病などの機能性疾患が原因である⁴⁾。これまで SCDS の症状として輻輳痙攣の報告はない。

今回我々は, 精神疾患既往のある患者が繰り返すめまい発作と異常眼球運動を呈し, これらが SCDS によるめまい発作を契機とした機能的輻輳痙攣によるものと考えられ, SCDS の術後に輻輳痙攣が消失した症例を経験したので報告する。

症 例

症例: 49歳, 男性。

主訴: 回転性めまい。

既往歴: X-10年うつ病, X-4年パニック障害 (動悸, 発汗) で近医精神科に通院中。

現病歴: X-2年頃より回転性めまいと霧視が生じた。X-1年8月からめまい発作が頻回となり, 半日から1日中持続するようになった。難聴および耳閉感の自覚はなかった。X年9月近医耳鼻咽喉科を受診し, 視標追跡検査中に急に輻輳する異常眼球運動が出現したため, 精査目的に当科紹介となった。

家族歴: 特記事項なし

初診時所見: 両側鼓膜は正常で, 鼻咽頭喉頭にも

異常は認めなかった。標準純音聴力検査で両側低音域に 35~55 dB 程度の気骨導差を認めた (図1)。ティンパノメトリーは両側A型, アブミ骨筋反射は, 同側刺激・対側刺激ともに右耳で反応なし, 左耳で反応を認めた。注視眼振はなく, 視標追跡検査は最初の2回は左右とも smooth であったが, 途中から左方視にて右眼は内転するものの左眼は同時に外転せず, 数秒遅れて外転する状態であった。右方視では右眼の外転障害は認めなかった。両眼閉眼にて数分休息した後は外転障害は消失していた。頭位・頭位変換眼振検査では眼振を認めなかった。ENG (両眼誘導) において, 視標追跡検査の検査開始時は smooth であったが, 途中より ataxic に変化した。視運動性眼振検査は解発不良で, 温度刺激検査 (エアーカーリック 20℃, 6リットル/60秒) にて最大緩徐相速度は右 23. 6°, 左 20. 7°であった。

画像所見: 側頭骨高分解能 CT (0.48 mm スライス) にて両側の上半規管裂隙と上鼓室天蓋の欠損を認め, 上半規管の裂隙は右耳で著明であった (図2)。脳 MRI では症状の原因となるような中枢病変を認めなかった。

経過: 間歇的外転障害について, 当院神経内科に紹介したが, MRI に加えて神経学的検査上も異常は認められず, 中枢性の異常眼球運動は否定的であった。SCDS による Tullio 現象について精査を行った。赤外線 CCD カメラ下に音響刺激検査を行ったところ, 右耳への刺激 3 kHz (80 dB) では垂直回旋混合性眼振を認めたのに対し, 左耳への刺激では明らかな眼振を認めず, また右耳への音響刺激時, めまいの自覚もあったため, 音響刺激検査軽度陽性と判断した。Polizer 球による外耳道加圧・減圧法にて, 瘻孔症状は認められなかった。cervical Vestibular evoked myogenic potential (cVEMP) では両側の左右差はなく, 両側 75 dB で反応を認めた (図3)。

SCDS について, 耳栓による保存的加療を行ったが, 症状の改善は認められなかった。その後, 次第に Tullio 現象が増悪した。11月には両眼の外転障害に加えて正面視において左眼が内側へ偏位するようになった。この時点で当院眼科に診察依頼し, 初診時所見にて眼位は正位~25°の内斜視で変動を認め間歇性内斜視疑いの診断となった。その後も当科外

¹⁾ 山形大学耳鼻咽喉・頭頸部外科学講座

²⁾ 名古屋市立大学耳鼻咽喉・頭頸部外科学

図1 術前聴力検査
両側低音部に気骨導差を認めた。

来診察時に視標追跡検査にて両側の外転障害から次第に輻輳が生じることが確認され、同時に霧視を自覚した。眼科再診時も眼位が正位～次第に強く内斜して50°の内斜視となった。術前に再度、音響刺激検査（赤外線 CCD カメラ観察）を施行すると、右耳からの音響刺激に一致して、0.5 kHz (80 dB) で輻輳、1, 2, 3 kHz (80 dB) で輻輳と縮瞳を認めた（図4）。音響刺激を止めると、輻輳・縮瞳は消失した。間歇的な近視反応（輻輳・調節・縮瞳）、輻輳を起こしうる橋障害やその他神経学的検査上の異常が無かったこと、精神疾患の既往等から、この異常眼球運動について機能的輻輳痙攣の診断に至った。

治療：SCDS の診断後も徐々にめまい症状が悪化し就業にも支障をきたすようになったため、本人が手術療法を希望された。臨床所見および画像所見より、音響刺激検査陽性でより重症と判断した右側の

図2 上半規管に沿った再構築 CT と頭蓋底側からみた 3D 構築画像 CT では両側の上半規管裂隙と上鼓室天蓋の骨欠損を認め、3D 画像では上半規管の骨迷路の一部欠損を認める。

SCDSについて手術を施行した。

本症例は鼓室天蓋骨の骨欠損があり、軽度の脳ヘルニアを認め、鼓室天蓋が低かった。上半規管裂隙部の閉鎖に十分な視野を確保するため、中頭蓋窩アプローチによる手術を選択した。中硬膜動脈を処理後、大錐体神経および顔面神経の損傷に注意しながら硬膜を挙上し、中頭蓋底骨欠損部に到達した。乳突部の天蓋骨はごく薄い状態で保たれていた。さらに内側まで剥離をすすめ、上半規管裂隙の前方外側

の瘻孔と後方内側の瘻孔を確認した。上半規管は錐体骨内側縁に直行する走行であった。内骨膜は完全に欠損し、膜迷路は前後の瘻孔部には確認できたが、裂隙の中央でははっきりしなかった。前後の瘻孔を側頭筋膜で塞栓し、裂隙上部を骨パテで覆い、さらにその上を薄切軟骨板で覆い、最後に再度骨パテを重ねた。上鼓室天蓋の骨欠損部を剥離すると、同部位の硬膜は非薄化しており、髄液漏となった。また、顔面神経の膝神経節周囲でも骨欠損により、顔面神経が露出していた。上鼓室天蓋の骨欠損部は筋膜と薄切した軟骨膜付き軟骨板(500 μ m)で閉鎖し、硬膜側にも筋膜をおいてカバーし、閉創とした(図5)。

術後経過：術直後は上眼瞼向き+左回旋性眼振が認められたが、術翌日にはめまい症状は消失し、術後5日目の検査では注視、頭位・頭位変換眼振は認めず、視標追跡での輻輳痙攣も消失した。術後16日目独歩退院となった。術後44日の音響刺激検査では輻輳痙攣は消失し、Tullio現象も消失した。術後聴力も改善し(図6)、職場復帰に至っている。

考 察

SCDSは、上半規管を覆う中頭蓋窩天蓋骨が欠損するために圧変化や強低音により誘発されるめまい

図3 VEMP

両側左右差はなく、両側 75 dB で反応を認めた。

安静時

右耳の音響刺激検査

図4 術前音響刺激検査

右耳からの音響刺激に一致して、0.5 kHz で輻輳、1, 2, 3 kHz (80 dB) で輻輳と縮瞳を認めた。

上半規管の瘻孔

筋膜・骨パテによるplugging法

図5 術中所見および上半規管断面図

図6 術後聴力検査
両側聴力の改善を認めた。

や自声強調、耳閉感、耳鳴などの臨床症状を呈する病態である²⁾。SCDSでは鼓膜は正常であるにも関わらず、純音聴力検査では低音部に気導骨導差を認め、1 kHz以下の低音域において0 dB以下の骨導

閾値低下を認めることが多い。こうした骨伝導の亢進や気導閾値の上昇は裂隙による third window theoryで説明される⁵⁾。本症例でも、両側低音部に気導骨導差を認めた(図1)。これは裂隙の存在に加え、上鼓室天蓋の骨欠損により、硬膜がツチ骨に接していたことも気骨導差の一因と考えられた。

また、アブミ骨筋反射で同側刺激・対側刺激ともに右耳で反応なし、左耳で反応があったのも、右耳において硬膜がツチ骨に接していたためと考えられた。VEMPはSCDSの鑑別診断に有効とされ、患側のVEMP振幅の増大、かつ80 dB以下の反応閾値の低下がみられるのが特徴とされる⁶⁾。本症例では75 dBで両側反応が認められ、閾値の低下がみられた(図3)。VEMP振幅増大については、振幅の異常の判定には通常、振幅の左右比が利用されるが、本症例では両側に病変を認めたため、左右差は認めなかった(図3)。本症例のような両側病変の振幅評価には、筋緊張の定量的評価法を加える事により片側毎に振幅を評価する⁷⁾などの新しい評価方法が必要である。術後に非術側の左聴力も改善していることについては(図6)、強く悩んでいたためまい症状が改善した、という心因性要素の関連が考え

表 1 機能的輻輳痙攣の臨床所見

1. 突然発症する
2. 両眼開放下では強い輻輳により外転が制限され、近視化と縮瞳を伴う
3. 発作は持続的と間歇的なものがあり、症状が動揺する
4. 視標を注視させると発作が誘発され、固視を止めても発作は持続する
5. 発作の間歇期には、眼位・調節・縮瞳の異常はない
6. 側方視において、解離性の眼振が認められることがある
7. 人形の眼現象がある
8. 頭痛、嘔気、眼痛、頭重感、視力障害、管状視野を伴う事が多く、心因性眼瞼痙攣などを伴うことがある
9. 治療は心理的な問題の解決である
10. 調整麻痺薬の点眼が効果的な場合がある

(文献 1. 10より改変, 本症例と適合する項目は太字)

られた。術後も複数回の聴力検査で左側の聴力変動が認められており、純音聴力検査で示された難聴の一部は心因性難聴であった可能性がある。

輻輳痙攣とは、過剰で持続的な輻輳が一定時間認められる病態で、多くは機能的疾患が原因であるとされる¹⁾。器質的輻輳痙攣はまれであるが、血管障害や腫瘍、多発性硬化症 (MS)、頭部外傷などによる橋障害で起こることが報告されており⁸⁾⁹⁾、内側縦束に存在する輻輳抑制線維が障害されることが原因と推測されている。輻輳痙攣が起こる中枢神経機序は十分に明らかとはなっていないが、外眼筋運動ニューロンより上位の核上性神経機構における興奮性経路の亢進あるいは抑制経路の障害によって、輻輳を含む近視反応が亢進したものと考えられている¹⁰⁾。

本症例では、画像所見および神経学的所見より、輻輳を起こしうる中枢性病変は否定的であり、機能的輻輳痙攣の診断となった。しかし、画像上、両側の上半規管裂隙と上鼓室天蓋の骨欠損があり (図 2)、経過の初期には SCDS による上眼瞼向き眼振などの異常眼球運動が認められた。術前時には、SCDS による Tullio 現象に一致して、音響刺激により輻輳が起き (図 4)、音響刺激をやめると輻輳が解除される所見を繰り返した。これまでに、甲状腺機能異常による眼筋ミオパチーに合併した機能的

輻輳痙攣の症例や¹¹⁾、再発寛解型 MS¹²⁾ やループス血管炎¹³⁾ による眼球運動障害の既往がある症例で、原疾患の再発と関係なく機能的輻輳痙攣を発症した症例が報告されている。これらは器質的眼球運動障害が機能的輻輳痙攣の発症の契機となっている症例、または両者の合併している症例と考えられる。本症例では SCDS 術後に輻輳痙攣が改善したこと、術前の音響刺激検査時の輻輳痙攣の所見から、SCDS による Tullio 現象に伴う眼球運動障害が機能的輻輳痙攣の契機となった症例と考えられた。さらに SCDS による反復するめまい発作が心因的なストレスとなり、機能的輻輳痙攣がより誘発されやすい状況になっていたと考えられた。

機能的輻輳痙攣の特徴を、表 1 にしめす。本症例では、6, 7, 10以外の症状が認められた。人形の目現象の有無や調整麻痺薬の点眼については確認していない。輻輳痙攣については、比較的典型的な所見の症例であったが、当初は外転障害のみであったこと、SCDS による眼振が認められたことから、輻輳痙攣の診断に難渋した。当初、間歇的な外転障害のみであったのは、輻輳痙攣により外転運動が抑制されたものと考えられ、また ENG を両眼誘導で施行したため、最初 smooth であった視標追跡検査が、途中から輻輳痙攣により正確に記録できなかったと考えられた。当初より輻輳痙攣を鑑別に挙げ、単眼誘導で記録していれば輻輳が記録できた可能性がある。また引き続き施行した視運動性眼振の記録も同様に解発不良となり、中枢障害も鑑別する必要性に至った。本来であれば、輻輳痙攣の診断後に再度単眼誘導での ENG 記録をすべきであったが、本症例では身体所見のみでの診断となり、本症例報告では ENG の提示が出来なかった。今回、右側のみの手術でめまい症状が改善したのは、左側は術前に Tullio 現象や瘻孔症状等の訴えがなく、SCDS を疑う臨床所見に乏しかったことから、上半規管裂隙がありながら、臨床症状を呈さない状態であったと考えられた。裂隙がありながら症状の有無に差が生じる原因は明らかでない¹⁴⁾。また、本症例では現在症状が消失しているが、左側の病変の存在により、本人が強いストレスを感じれば再び機能的輻輳痙攣を誘発しうる可能性もある。本症例のように自覚症状の訴えがない例でも、CT 上で SCDS を認める場合

が存在するため、青木らは、SCDSの診断基準私案として、「病歴で圧変化や強大音により誘発されるめまい症状があること」を必須項目に挙げている⁶⁾。Bryanらの診断案でも、画像所見に加えて、臨床症状と他覚的検査所見がそれぞれ少なくとも一つ以上あることを診断基準案として挙げている¹⁵⁾。

SCDSについては、近年広く認知されるようになったが、輻輳痙攣については耳鼻咽喉科での経験は少なく、報告も少ない。本症例は経過とともに変化する異常眼球運動の診断について、眼科および神経内科との診療連携が重要な症例であった。さらにSCDSに対する手術がめまい症状のみならず機能的輻輳痙攣の改善にも効果があり報告した。

まとめ

繰り返すめまい発作と異常眼球運動を呈していた症例でSCDSおよび機能的輻輳痙攣の合併と診断し、手術により両疾患の症状が改善した。

輻輳痙攣の診断として器質的疾患の除外を要するが、本症例のように器質的眼球運動障害の存在により輻輳痙攣が引き起こされる症例がある。よって輻輳痙攣の治療法である心理的な問題の解決方法として、器質的眼球運動である疾患を内服や外科的手術によって治療することで治療可能な機能的輻輳痙攣の存在も考慮する必要がある。

謝 辞

稿を終えるに際し山形大学医学部眼科 伊藤はる奈先生、横田耳鼻咽喉科医院 横田雅司先生に深謝致します。

本症例の要旨は第76回日本めまい平衡医学会総会・学術講演会（軽井沢）にて発表した。

文 献

- 1) Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, et al.: Sound -and/or pressure- induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 124: 249-258, 1998
- 2) 鈴木光也：Superior canal dehiscence 症候群。神経進歩 49：229-236, 2005
- 3) 宇野敦彦, 坂野義治, 長井美樹, 他：側方視により異常輻輳を呈した一症例。Equilibrium Res 60: 476-480, 2001
- 4) von Noorden GK: Anomalies of convergence and divergence. In: von Noorden GK ed, Binocular Vision and Ocular Motility. Theory and Management of Strabismus. 4th Ed, pp 427-434, The CV Mosby Co, St Louis, 1990
- 5) Minor LB: Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. Laryngoscope 115: 1717-1727, 2005
- 6) 青木光広, 林 寿光, 若岡敬紀, 他：上半規管裂隙の診断と治療。Equilibrium Res 76: 270-276, 2017
- 7) 將積日出夫：前庭誘発筋電位（VEMP）—取り方, 読み方のピットフォール—. Equilibrium Res 70: 215-222, 2011
- 8) Dagi LR, Chrousos GA, Cogan DC: Spasm of the near reflex associated with organic disease. Am J Ophthalmol 103: 582-585, 1987
- 9) Postert T 1, McMonagle U, Büttner T, et al.: Paroxysmal convergence spasm in multiple sclerosis. Acta Neurol Scand 94: 35-37, 1996
- 10) 宇野敦彦, 坂田義治, 長井美樹, 他：側方視により異常輻輳を呈した一症例。Equilibrium Res 60: 476-480, 2001
- 11) 小宮山 純, 平山恵造：器質性神経眼症状に合併したヒステリー性眼症状（輻輳痙攣・眼瞼下垂）。臨床神経学 27：657-662, 1987
- 12) Sitole S, Jay WM: Spasm of the near reflex in a patient with multiple sclerosis. Semin Ophthalmol 22: 29-31, 2007
- 13) 林 恵子：中枢性器質的眼球運動障害を罹患後に発症した機能的輻輳痙攣の一例。Neuro-ophthalmol Jpn 28: 407-411, 2011
- 14) Carey JP, Minor LB, Nager GT: Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 126: 137-147, 2000
- 15) Ward BK, Carey JP, Minor LB: Superior Canal Dehiscence Syndrome: Lessons from the First 20 Years. Front Neurol 8: 177, 2017

利益相反に該当する事項はない。