原 著

上半規管裂隙症候群例

清水 志乃¹⁾・西口 達治¹⁾・安岡公美子¹⁾²⁾・大江祐一郎¹⁾・神前 英明¹⁾
清水 猛史¹⁾

A case of superior canal dehiscence syndrome

Shino Shimizu¹⁾, Tatsuji Nishiguchi¹⁾, Kumiko Yasuoka¹⁾²⁾, Yuichiro Oe¹⁾,
Hideaki Kouzaki¹⁾, Takeshi Shimizu¹⁾

¹⁾*Department of Otorhinolaryngology, Shiga University of Medical Science*

²⁾*Department of Otorhinolaryngology, Hino Memorial Hospital*

Superior canal dehiscence syndrome (SCDS) was first described by Minor et al. in 1998. Symptoms associated with SCDS include conductive hearing loss and vertiginous symptoms in the setting of loud noises (Tullio phenomenon) or during the Valsalva maneuver. The condition is caused by a bony defect in the roof of the superior semicircular canal. We encountered the case of a 46-year-old male patient with SCDS who presented with pressure- and loud sound-induced vertigo. The patient was diagnosed as having SCDS based on pressure- and sound-induced occurrence of nystagmus confirmed by video-oculography (VOG). We also investigated the prevalence of superior semicircular canal dehiscence at our hospital using our CT scan database. The roof of the superior semicircular canal was classified into three types, normal, thin bony roof, and bony defect. Out of 1003 ears, 897 ears (89.4%) were normal, 77 ears (7.7%) had a thin bony roof, and 29 ears (2.9%) showed a bony defect in the roof of the superior semicircular canal. Out of 25 patients (29 ears) with a bony defect, only one patient was diagnosed as having SCDS.

Key words: superior canal dehiscence syndrome, Tullio phenomenon, VOG, VEMP, CT

緒 言

上半規管裂隙症候群 (Superior canal dehiscence syndrome, SCDS) は、1998年に Minor らによって初めて報告された疾患で、上半規管の骨迷路の中頭蓋窩側の裂隙が、内耳において正円窓、卵円窓に次ぐ第3の窓になることにより、典型例では瘻孔症状や音刺激によるめまい (Tullio 現象)、低音域の伝音難聴が生じる¹⁾。

今回、われわれが経験した上半規管裂隙症候群例を提示し、当科で2016年4月から2019年3月に撮影した内耳CT画像で観察された上半規管裂隙の頻度を報告する。

症例：46歳男性

主訴：めまい

職業：クリーニング店経営

現病歴：当科受診の1年前から、頭部を動かして視線を移動させた際に、書類の文字から焦点がずれることに気づいた。眼科を受診したが異常所見は認められなかった。半年前から、力んだ時や重いもの

¹⁾ 滋賀医科大学耳鼻咽喉科

²⁾ 日野記念病院耳鼻咽喉科

図1 純音聴力検査

を持ち上げた時にめまいを感じるようになった。難聴・耳鳴は認めなかった。脳神経外科を受診し、MRI 検査を受けたが異常所見は認められなかった。その後、ランニングや咳嗽時にもめまい感が出現するようになり、精査目的で当科を紹介受診した。

既往歴：特記すべきことなし

初診時現症：両側の外耳および鼓膜所見、鼻腔、咽頭、頸部に異常を認めなかった。視力や温痛覚に異常なく、顔面の麻痺もなかった。指鼻指試験・手回内回外試験は異常なく、ロンベルグ試験も陰性であった。

標準純音聴力検査：聴力レベルは4分法で、右 10 dB、左 11.25 dB と正常であった（図1）。

平衡機能検査：自発眼振・注視眼振なし。頭位・頭位変換眼振も認められなかった。温度刺激検査は両側とも半規管麻痺を認めなかった。Glottic Valsalva maneuver, Nose-pinched Valsalva maneuver, 外耳道の加圧、そして右耳気導純音刺激時の眼球運動をそれぞれ眼球運動検査装置（yVOG-glass, 第一医科）で記録した。Glottic Valsalva maneuver では回旋成分を含む眼球偏倚を認めた。加圧時には、

眼球はわずかに右向きかつ下眼瞼向きに偏倚し、大きく反時計回りに回旋した。圧を開放すると眼位は戻った（図2）。圧負荷を繰り返すと同様の眼球偏倚が観察された。Nose-pinched Valsalva maneuver では、左向き上眼瞼向きにわずかに偏倚する傾向を認め、加圧時にゆるやかに時計回りに眼球が回旋し、圧を開放すると眼位は元に戻った（図3）。右外耳道の指による加圧では、加圧時にわずかに右向き反時計回り、大きく下眼瞼向きの眼球偏倚があり、圧を開放すると眼位は戻った（図4）。Tullio 現象の検査として Sono-ocular test を行った。他の報告に準じてオーディオメーターを用いて 110 dB の断続音を提示した²⁾。休憩をはさみながら 500 Hz, 1,000 Hz, 2,000 Hz, 4,000 Hz の順に記録した。500 Hz 刺激が最も明瞭に刺激音に一致する眼球偏倚を誘発した（図5）。500 Hz 刺激では、上眼瞼向きの垂直成分の偏倚角度は第1音が最大で、刺激を継続すると減衰した。速度も同様に第1音が最大で、刺激を継続すると減衰した。また、反時計回りの回旋も刺激音に一致して記録された。500 Hz と 1,000 Hz 刺激時の垂直成分を比較した（図6）。第1音の上眼瞼向きの眼球偏倚を比較すると、偏倚角度は 500 Hz が 5.1 deg, 1,000 Hz が 2.8 deg, 偏倚速度は 500 Hz が 91.4 deg/sec, 1,000 Hz が 53.2 deg/sec であり、500 Hz のほうが大きく早い眼球偏倚を誘発した。2,000 Hz 刺激でもわずかに垂直性眼球偏倚を認めたがその偏倚角度は 1,000 Hz 刺激時よりさらに小さく、4,000 Hz 刺激では明らかな眼球偏倚は検出されなかった（データ掲載なし）。頸部前庭誘発筋電位検査（Cervical vestibular evoked myogenic potential, cVEMP, 刺激音 500 Hz 気導トーンバースト、頻度 5 Hz）では右（患側）の反応は正常で、左（健側）は反応不良を認め、左右差を認めた（図7）。検者や胸鎖乳突筋の緊張方法を変更して2度再検したが左の反応は不良であった。

画像検査：頭部 MRI 検査で頭蓋内・内耳・中耳に異常は認めなかったが、内耳 CT 検査の冠状断スライスにて両側上半規管の中頭蓋窩側の骨欠損が疑われた（図8 A）。上半規管ループに沿った再構築画像（Pöschl plane）で骨欠損部分を確認すると、右上半規管に骨欠損があり（図8 B）、左上半規管には骨の菲薄化が認められた（図8 C）。

図2 Glottic Valsalva maneuver における眼球偏倚

水平成分は、加圧開始時（黒矢頭）から圧解放までの間に徐々にわずかに右向きに偏倚し、圧を開放すると（白矢頭）ゆっくり戻った。垂直成分は、加圧初期に（黒太矢印）下眼瞼向きにわずかに偏倚し、圧を開放すると（白太矢印）徐々に上眼瞼向きに偏倚して、その後正中に戻った。回旋成分は、加圧すると（黒矢印）反時計回りに回旋してとどまり、圧を解放すると（破線矢印）逆の時計回りに大きく回旋し、その後戻った。時計回りの回旋から戻る際に反時計回りかつ下眼瞼向きの右寄りまたは左寄りの眼振が1-2打観察されることがあった（白矢印）。

図3 Nose-pinched Valsalva maneuver における眼球偏倚

加圧時に左向き（黒矢頭）、上眼瞼向き（黒太矢印）に偏倚する傾向を認めた。回旋成分は、加圧するとゆるやかに時計回りに（黒矢印）回旋してとどまり、圧を開放すると（破線矢印）反時計回りにゆっくり戻った。息こらえをした時点で Glottic Valsalva maneuver による眼球偏倚が生じることがあり、安定したデータを得ることは難しかった。

図4 右外耳道圧迫における眼球偏倚

水平成分は、加圧開始時（黒矢頭）からわずかに右向きに偏倚してとどまり、圧解放時（白矢頭）に左向きに戻った。垂直成分は、加圧開始時（黒太矢印）から徐々に下眼瞼向きに偏倚してとどまり、圧を解放時すると（白太矢印）上眼瞼向きに戻った。回旋成分は、加圧開始から少し遅れて（黒矢印）反時計回りにわずかに偏倚し、圧を開放すると少し遅れて（破線矢印）時計回りに戻った。垂直方向の偏倚が最も明瞭であった。

治療経過：臨床症状、CT 所見、そして圧および音刺激時の眼球偏倚所見より、右上半規管裂隙症候群と診断した。経過中に環境音に対する聴覚過敏とそれに伴って誘発される浮動感、歩行時のステップ音や自動車運転時の振動やエンジン音、大きく開口した際や咀嚼時の体内音などでも誘発される浮動感を自覚していることが分かった。保存的治療を希望されたため、右耳栓装用と右鼓膜チューブ留置を行った。耳栓の装用により環境音刺激によるめまい誘発は若干軽減した。右鼓膜チューブ留置では自覚症状は改善せず、逆に鼓膜チューブ留置後に右耳閉感・難聴の訴えがあり2カ月後に抜去した。鼓膜チューブ留置時に測定した聴力は純音聴力検査で正常であった。右耳栓装用のみで経過観察していたが、耳栓装用に伴う外耳の圧迫が誘発する浮動感が不快であるため耳栓装用も中止し、経過観察中である。

CT 画像による上半規管裂隙の検討

目的と方法：上半規管裂隙症候群は比較的欧米人に多いが、わが国での CT における上半規管裂隙の頻度を検討した報告はほとんどない。そこで、2016

年4月1日から2019年3月31日の3年間に当科で内耳 CT 検査を受けた508名のうち、内耳の冠状断 1 mm スライスで上半規管の評価の可能であった503名、1,003耳（0歳から88歳、平均年齢46.6歳、男性495耳、女性508耳）における上半規管の中頭蓋窩側の骨壁の形状について評価した。画像の評価は耳鼻咽喉科専門医2名で行い、骨壁が骨で完全に覆われているものを正常、骨壁が非常に薄い欠損はしていないものを非薄化、骨壁が完全に欠損しているものを欠損として3つに分類した。本研究は滋賀医科大学倫理審査委員会の手承を得た後（R2019-173）、滋賀医科大学ホームページ上でオプトアウトを行った。検定には SPSS ver. 25 (IBM) を用いた。 $p < 0.05$ をもって有意差ありとした。

結果：1,003耳のうち、897耳（89.4%）が正常、77耳（7.7%）が非薄化、そして29耳（2.9%）に欠損つまり上半規管裂隙を認めた（図9）。男女間の比較では、有意な差は認めなかった（図10A, $p = 0.923$, χ^2 乗検定）。男性の495耳中447耳（90.3%）が正常、34耳（6.9%）が非薄化、そして

図5 Tullio 現象における眼球偏倚 (500 Hz pure tone, 110 dB)

水平成分は、第1音(白矢頭)でわずかに左に偏倚している。垂直成分は、刺激音に一致した上眼瞼向きの眼球偏倚が記録され、第1音による刺激が偏倚角度(黒太矢印)、速度(白太矢印)共に最大で、刺激を継続すると徐々に減衰した。回旋成分は、第3音までは記録できていないが、第4音(黒矢印)以降で刺激音に一致した反時計回りの眼球偏倚が記録された。

図6 Tullio 現象の刺激音周波数による比較 (A : 500 Hz, B : 1,000 Hz)

500 Hz 刺激, 1,000 Hz 刺激共に上眼瞼向きの垂直成分の偏倚角度は第1音が最大で刺激を継続すると徐々に減衰した。偏倚速度も第1音が最大で刺激を継続すると徐々に減衰した。第1音の上眼瞼向きの眼球偏倚について 500 Hz 刺激と 1,000 Hz 刺激を比較すると、偏倚角度は 500 Hz が 5.1 deg, 1,000 Hz が 2.8 deg, 偏倚速度は 500 Hz が 91.4 deg/sec, 1,000 Hz が 53.2 deg/sec であり、500 Hz 刺激のほうが大きく早い眼球偏倚を誘発した。

図7 cVEMP (刺激音 500 Hz 気導トーンバースト, 頻度 5 Hz)

右 (患側) の反応は正常で, 左 (健側) は反応不良を認め, 左右差を認めた。

14耳 (2.8%) に欠損を認め, 女性の508耳中455耳 (89.6%) が正常, 38耳 (7.5%) が菲薄化, そして15耳 (3.0%) に欠損を認めた。慢性中耳炎や真珠腫性中耳炎などの慢性炎症の有無で比較すると, 有意な差を認めた (図10B, $p=0.008$, χ^2 乗検定)。慢性炎症のない665耳中609耳 (91.6%) が正常, 40耳 (6.0%) が菲薄化, そして16耳 (2.4%) に欠損を認め, 慢性炎症のある338耳中288耳 (85.2%) が正常, 37耳 (10.9%) が菲薄化, そして13耳 (3.8%) に欠損を認めた。年代別の比較では年代間で差は見られなかった (図11, $p=0.139$, χ^2 乗検定)。

考 察

われわれが経験した上半規管裂隙症候群例の主訴は腹圧がかかった際や強大音聴取時のめまいであった。本症候群患者の訴える症状は, ①持続する浮動感 (51%), ②音で誘発されるめまい (42.7%), ③自声強聴 (42.5%), ④難聴 (39.9%), ⑤圧で誘発されるめまい (37.4%), ⑥耳閉感 (24.6%), ⑦耳鳴 (17.2%), ⑧拍動性耳鳴 (13.7%) の順が多いが, 必ずしもすべての症例が特徴的な症状を訴えるわけではない³⁾。頻度は低いが特徴的な症状として, 環境音に加えて体内の音に対する聴覚過敏と浮動感の誘発がある。本例ではさまざまな環境音に対する聴覚過敏とそれによって誘発される浮動感以外

に, 歩行時のステップ音や自動車運転時の振動やエンジン音, 開口・咀嚼時の体内音などで誘発される浮動感も自覚していることが詳細な問診後に明らかになった。

本症候群の正式な診断基準はまだ確立されていないが, 上記のような臨床症状に加えて瘻孔症状や低音域の伝音難聴, VEMPの反応閾値の低下と振幅の増大などで上半規管裂隙症候群を疑い, CT検査で裂隙を確認したうえで, 圧刺激や強大音刺激による眼振が確認できれば診断が確実である⁴⁾。特に瘻孔症状が存在する場合は, CT検査の際に上半規管裂隙の存在にも注意して読影することが大切である。本症例では, 臨床症状とCT画像で本症候群を強く疑い, その後の検査で圧負荷時または音刺激時の眼振所見を確認して診断に至った。CT単独では診断できないことから, 診断のための検査を追加したが, 特徴的な所見を他覚的にとらえることに難渋した。当初 Valsalva maneuver は一度の加圧で観察していたために眼球偏倚を見逃しており, 加圧と開放を反復して赤外線 CCD カメラで複数回録画することでとらえることができた。外耳の加圧は, ポリツェル球よりも自身の指による圧迫の反復のほうが容易に眼球偏倚を誘発した。Tullio 現象についても, 当初はオーディオメーターによる刺激を用いなかったため音刺激による垂直性眼球偏倚を見逃してい

図8 提示症例の内耳 CT 所見

- A：冠状断 1 mm スライス画像では両側上半規管の中頭蓋窩側の骨壁が欠損している。
 B：右 Pöschl plane では骨壁欠損を認める。
 C：左 Pöschl plane では薄い骨壁を認める。

図9 冠状断 1 mm スライス CT 画像での上半規管の評価

た。

右上半規管裂隙症候群では Glottic Valsalva maneuver で、圧負荷をかけると胸腔内圧の上昇から頭蓋内圧の上昇が生じ、その圧は裂隙部から上半規管膨大部に伝わり上半規管膨大部が負に刺激され、

下眼瞼向き反時計回りに眼球偏倚が誘発される²⁾。本症例でも同様の眼球偏倚が観察された。Nose-pinched Valsalva maneuver では Glottic Valsalva maneuver で観察されたものとは逆向きの上眼瞼向き時計回りの眼球偏倚が加圧時に観察された。圧負荷によって耳管経由で中耳圧の上昇が生じ、その圧は内耳窓経由で反膨大部リンパ流を生じることで膨大部が正に刺激されるためとされている²⁾。一方、外耳道圧迫による不快感は、有効であった耳栓装用を止めるほど自覚症状が強かったため、大きな眼球偏倚を予想していた。実際に記録された右外耳道圧迫による眼球偏倚は、水平回旋成分は少なく下眼瞼方向への偏倚が主で、Nose-pinched Valsalva maneuver による中耳加圧の眼球偏倚とは方向が逆転しており、Glottic Valsalva maneuver による眼球偏倚と同方向であった。加圧部位が外耳か中耳かによって頭部の偏倚方向が逆転することは過去にも報告されている⁵⁾。外耳または中耳を加圧すると、中耳圧は上昇し、その圧は卵円窓または正円窓を介して内耳に伝播する⁶⁾。外耳道の圧迫による中耳圧の上昇時には鼓膜が中耳側に内陥し直接卵円窓を介して圧力を伝達することがわかっているが、Nose-pinched

図10 冠状断 1 mm スライス CT 画像での上半規管の評価

A：男女間では有意な差は認めなかった。p=0.923

B：慢性炎症の有無による比較では有意な差を認めた。p=0.008

図11 冠状断 1 mm スライス CT 画像での上半規管の評価（年齢による比較）

年代間で有意差を認めなかった。p=0.139

Valsalva maneuver による中耳圧の上昇時には逆に鼓膜が外耳道側に膨隆するため、おそらく卵円窓を介した圧の伝達に変化する。結果として同じ中耳圧の上昇でも、続いて上昇した内耳圧の上半規管への伝播経路や耳石器への圧負荷が変わることによって、外耳道圧迫時と Nose-pinch Valsalva maneuver 時で出現する眼球偏倚が変化するのはないかと考えている。次に、音刺激による眼振についてはオーディオメーターを用いた 110 dB の刺激を用い、回旋成分も含めて詳細を記録することができた。Sono-ocular test では、これまでに報告されているように 500 Hz と 1,000 Hz で明瞭な上眼瞼向きの眼球偏倚が認められた⁷⁾。500 Hz の上眼瞼向きの垂直成分の偏倚角度と速度は第 1 音が最大で、刺激を継続すると減衰した。この結果は環境音やステップ音が持続する場合、最初の刺激が最も強くめまいを誘

発するという本症例の訴えと一致した。具体的には、ランニング開始直後はめまい感が非常に強いものの、しばらく走行するとめまい感が減弱し走行が可能になるとのことであった。上半規管裂隙症候群で観察される Tullio 現象は、音響刺激が裂隙のある上半規管側で外リンパ液を振動させ、続いて生じた内リンパ液の動きが耳石器や半規管膨大部を刺激し、その結果生じる眼球偏倚である。しかし、その詳細なメカニズムについてはいまだに不明な点が多い⁸⁾⁹⁾。本症候群では眼球運動や咀嚼に伴う筋肉の音がめまいを誘発することがあるが³⁾、本症例は咀嚼時のめまい感を訴えていた。受診 1 年前から自覚していた頭部の捻転時に生じる焦点のずれは、捻転に伴う筋肉の音が眼球偏倚を誘発していた可能性がある。一方、低音域の伝音難聴も上半規管裂隙症候群に特徴的な所見で、A-B gap の最大値は裂隙の長径に相関することが報告されている¹⁰⁾。本症例では聴力に左右差はなく A-B gap は認めなかったことから、裂隙のサイズが小さい可能性がある。さらに、cVEMP の反応閾値の低下と振幅の増大も上半規管裂隙症候群に特徴的であるが、本症例では健側の反応不良を認めるのみで患側の右の反応は正常範囲であった。胸鎖乳突筋緊張の方法を変えるなどして複数回の再検を行ったが健側の反応不良は変わらず、その原因は不明である。cVEMP より ocular VEMP (oVEMP) が上半規管裂隙症候群で感度・特異度の高い結果が期待できる可能性があり、oVEMP も測定すべきであったと反省している¹¹⁾。

治療は外科的治療と保存的治療に分けられ、外科的治療は側頭開頭あるいは乳突洞経由で上半規管を

充填する方法 (plugging) と裂隙部を被覆する方法 (resurfacing または capping) がある¹²⁾。最近は蝸牛窓小窩を閉鎖する方法 (round window reinforcement) も有効とする報告がある¹³⁾¹⁴⁾。保存的に経過を見た場合の長期的な予後についてのまとまった報告はないが、手術治療を行っても術後に聴力が改善されない症例があり、長期の圧刺激が徐々に内耳に不可逆的な障害を与える可能性も示唆され、聴力の変化に注意しつつ経過観察していく必要がある¹⁵⁾。本症例は根本的な外科的治療を希望されなかったため、右耳栓装用と右鼓膜チューブ留置術を行った。耳栓装用は外部の音響を遮断することで、ある程度の効果は認めたが、内部の音に対して効果がなく、耳栓は装用に伴う外耳の圧迫がめまいを誘発するため装用を中止した。また、中耳腔の圧力を開放することを目的に鼓膜チューブを留置したが2カ月ほどで抜去した。鼓膜チューブを抜去した理由はめまい症状の改善に大きな効果がなく、右耳閉感と難聴を訴えたためであった。Nose-pinch Valsalva maneuver や右外耳道の加圧でもめまいの自覚があり眼球偏倚も観察されたが、glottic Valsalva maneuver や音刺激ほどの強いめまいを誘発していなかったため鼓膜チューブ留置の効果が限定的であった可能性がある。また、チューブ留置によって右耳閉感と難聴を自覚した原因として、鼓膜チューブ留置そのものが鼓膜の伝音特性そのものを変化させたことが考えられる。鼓膜チューブを介して外耳道と鼓室の間に通気があるため鼓膜の表裏の圧力差が小さくなり、鼓膜振幅が減少し特に低周波数で聴力低下がみられる可能性がある¹⁶⁾。

本邦では2003年に初めて上半規管裂隙症候群症例が報告され¹⁷⁾、症例数は増えているが、欧米に比較して有病率は低いと考えられている。しかし、これまでに本邦での有病率について報告した論文はない。今回の検討では、冠状断 1 mm スライス CT 画像で1,003耳中29耳 (2.9%) に骨壁欠損を認めた。CT 画像を用いて本邦での上半規管裂隙の頻度を検討した報告した論文が1編あり、耳鼻咽喉科受診患者の164耳中5耳 (3%) に CT 画像上の骨壁欠損を認め¹⁸⁾、われわれの今回の結果とほぼ一致する。欧米の報告では、冠状断 1 mm スライス CT 画像で 9% の患者が骨壁欠損と診断され、本邦と比較して

CT 画像上で骨壁欠損と診断される割合が高い¹⁹⁾。しかし、CT 上で 9% の骨壁欠損が確認される欧米であっても、側頭骨の剖検例で実際に骨壁欠損が確認されるのは剖検例全体の0.5%であったと報告され、CT 画像で診断された割合の更に20分の1程度である²⁰⁾。今回の検討に当てはめると、同じ冠状断 1 mm スライス CT 画像で1,003耳中29耳2.9%に骨壁欠損が疑われても、実際に骨壁が欠損しているのは計算上0.17%、つまり1.7耳であり、上半規管裂隙症候群を発症する数はさらに少数であろうと予想された。実際に上半規管裂隙症候群と診断されたのは1,003耳中本例1耳のみであった。症状から本症候群を疑ったときに CT 画像は欠かせないが、裂隙の有無を冠状断 CT で正確に判断することは困難であることが分かった。冠状断 CT での疑い症例すべてに Pöschl plane の再構築を依頼することも現実的でないことから、症状と検査結果から強く疑われる症例についてのみ Pöschl plane で確認するのが良いと思われた。

上半規管の裂隙形成が先天的なものか後天的なものかについてさまざま議論されてきた。菲薄化と骨欠損の比率が加齢とともに増加し、後天的な要素の影響を指摘した報告もある²¹⁾²²⁾。しかし、この疾患が認知されてから20年が経過し、現在では上半規管裂隙の形成は先天的なものであるとする意見が主流になっている¹²⁾。欧米においては出生後から乳幼児期の上半規管裂隙や菲薄化はそれほど珍しいものではなく、10歳ころまでに徐々に骨化が進み裂隙が消失することがわかってきた^{23)~25)}。家族性あるいは症候性の上半規管裂隙も報告されている^{26)~28)}。本邦では小児期の上半規管の CT 所見についてまとまった報告はないが、今回の結果では年代による比較において統計学的な有意差は認めなかった。有意差はないものの低年齢ほど欠損と菲薄化の割合が多く見える部分に、幼少期の不完全な骨化が影響している可能性がある。慢性炎症の影響については、慢性中耳炎や真珠腫性中耳炎があると上半規管の骨壁が菲薄化している例が多かった。この結果は、側頭骨の含気が悪いほど上半規管を被う骨壁の厚さが薄い、上半規管裂隙の有無とは関連しないとする報告と一致した²⁹⁾。本症例では両耳とも炎症の既往はなく健側にも菲薄化を認めることから先天的に右に骨欠

損, 左に菲薄化があった可能性が高い。一方, 上半規管裂隙症候群の発症の契機として, 全体の4分の1は頭部外傷やValsalva法による圧負荷があることが報告されている¹²⁾。家族性であっても多くは成人で発症するため加齢の影響も指摘されている²⁶⁾。本症例では, 仕事で重量のある荷物を運搬する機会が多かったこと, 趣味で懸垂をしていたこと, 加齢などが発症に関わった可能性がある。

われわれが経験した上半規管裂隙症候群例を提示し, 当科で過去3年間に撮影した内耳CT画像における上半規管裂隙の頻度について検討した。非常にまれな疾患で, 想定して問診と診察・検査を行わないと見逃す可能性があることを実感した。内耳冠状断CTでは正確な上半規管裂隙の有無の判断は難しいが, 欧米人に比べて本邦での上半規管裂隙の頻度は低いことが分かった。また, 年代間の比較から上半規管裂隙は先天的なものであることが示唆された。

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 syndrome (上半規管裂隙症候群) その臨床像を中心に. *日耳鼻会報* 114: 15-23, 2011
- 3) Naert L, Van de Berg R, Van de Heyning P, et al.: Aggregating the symptoms of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Laryngoscope* 128: 1932-1938, 2018
- 4) 鈴木光也: 疾患と病態生理 上半規管裂隙症候群. *JOHNS* 33: 1059-1064, 2017
- 5) 内藤 泰, 八木伸也, 伊藤壽一: 中耳圧の体平衡におよぼす影響. *Equilibrium Res* 45: 364-367, 1986
- 6) Nishihara S, Gyo K, Yanagihara N: Transmission of change in the atmospheric pressure of the external ear to the perilymph. *Am J Otol* 13: 364-368, 1992
- 7) 鈴木光也: 【検査結果をどう読むか?】平衡覚領域の検査 Sono-ocular test. *JOHNS* 29: 1551-1554, 2013
- 8) Grieser BJ, Kleiser L, Obrist D: Identifying Mechanisms Behind the Tullio Phenomenon: a Computational Study Based on First Principles. *J Assoc Res Otolaryngol* 17: 103-118, 2016
- 9) Iversen MM, Zhu H, Zhou W, et al.: Sound abnormally stimulates the vestibular system in canal dehiscence syndrome by generating pathological fluid-mechanical waves. *Sci Rep* 8: 10257, 2018
- 10) Chien WW, Janky K, Minor LB, et al.: Superior canal dehiscence size: multivariate assessment of clinical impact. *Otol Neurotol* 33: 810-815, 2012
- 11) Zuniga MG, Janky KL, Nguyen KD, et al.: Ocular versus cervical VEMPs in the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Otol Neurotol* 34: 121-126, 2013
- 12) Ward BK, Carey JP, Minor LB: Superior Canal Dehiscence Syndrome: Lessons from the First 20 Years. *Front Neurol* 8: 177, 2017
- 13) Silverstein H, Kartush JM, Parnes LS, et al.: Round window reinforcement for superior semicircular canal dehiscence: a retrospective multi-center case series. *Am J Otolaryngol* 35: 286-293, 2014
- 14) Suzuki M, Okamoto T, Ushio M, et al.: Two cases of Tullio phenomenon in which oval and round window reinforcement surgery was effective. *Auris Nasus Larynx* 46: 636-640, 2019
- 15) 青木光広, 林 寿光, 西堀丈純, 他: 上半規管裂隙症候群の術後聴力経過. *Otology Japan* 29: 252-257, 2019
- 16) 小池卓二, 和田 仁, 小林俊光, 他: 最適中耳換気チューブ留置法の検討 理論的考察. *Audiology Japan* 41: 740-745, 1998
- 17) 鈴木光也, 加我君孝, 中村雅子, 他: 両側上半規管裂隙症候群 (superior canal dehiscence syndrome) の1症例. *耳鼻・頭頸外科* 75: 23-26, 2003
- 18) Masaki Y: The prevalence of superior canal dehiscence syndrome as assessed by temporal

- bone computed tomography imaging. *Acta Otolaryngologica* 131: 258–262, 2011
- 19) Williamson RA, Vrabec JT, Coker NJ, et al.: Coronal computed tomography prevalence of superior semicircular canal dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg* 129: 481–489, 2003
- 20) 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
- 21) Nadgir RN, Ozonoff A, Devaiah AK, et al.: Superior semicircular canal dehiscence: congenital or acquired condition? *AJNR Am J Neuroradiol* 32: 947–949, 2011
- 22) Klopp-Dutote N, Kolski C, Biet A, et al.: A radiologic and anatomic study of the superior semicircular canal. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases* 133: 91–94, 2016
- 23) Meiklejohn DA, Corrales CE, Boldt BM, et al.: Pediatric Semicircular Canal Dehiscence: Radiographic and Histologic Prevalence, With Clinical Correlation. *Otol Neurotol* 36: 1383–1389, 2015
- 24) Saxby AJ, Gowdy C, Fandiño M, et al.: Radiological prevalence of superior and posterior semicircular canal dehiscence in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 79: 411–418, 2015
- 25) Sugihara EM, Babu SC, Kitsko DJ, et al.: Incidence of Pediatric Superior Semicircular Canal Dehiscence and Inner Ear Anomalies: A Large Multicenter Review. *Otol Neurotol* 37: 1370–1375, 2016
- 26) Niesten ME, Lookabaugh S, Curtin H, et al.: Familial superior canal dehiscence syndrome. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 140: 363–368, 2014
- 27) Heidenreich KD, Kileny PR, Ahmed S, et al.: Superior Canal Dehiscence Syndrome Affecting 3 Families. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 143: 656–662, 2017
- 28) Noonan KY, Russo J, Shen J, et al.: CDH 23 Related Hearing Loss: A New Genetic Risk Factor for Semicircular Canal Dehiscence? *Otol Neurotol* 37: 1583–1588, 2016
- 29) Crovetto M, Whyte J, Rodriguez OM, et al.: Anatomico-radiological study of the Superior Semicircular Canal Dehiscence Radiological considerations of Superior and Posterior Semicircular Canals. *Eur J Radiol* 76: 167–172, 2010

利益相反に該当する事項はない。