あぶみ骨手術によりめまい消失をみた耳硬化症症例†

野村 恭也・二木 隆*

めまいを訴えていた耳硬化症症例のめまい発作があぶみ骨手術後に消失した。この症例について臨床経過を述べ、何故めまい発作がおさまったのか検討を加えたので報告する。

症例 OS 56歳 男

主訴：回転性めまい、左耳鳴、右難聴

現病歴：昭和31年頃よりめまい発作がはじまり、以来年1～2回の発作をみるようになった。その当時は難聴は気付かなかった。

昭和53年頃より右難聴に気が付き、年2～3回のめまい発作に難聴、耳鳴などが随伴した。

昭和59年6月20日のめまい発作では、右下頭位でめまいが増強した。

昭和59年7月26日、東大病院を受診した。

検査所見

鼓膜、鼻、咽、喉などに著変を認めない。

X線写真、側頭骨に著変を認めない。内耳道に異常を認めない。

聴力検査成績：純音聴力検査では右耳に97.5 dB、左耳に約54 dB の混合性難聴を示した（図1）。

インピーダンスオージオメトリーでは tympanogram は左右耳共に A型を示し、あぶみ骨筋反射（反対側刺激）をみると左耳刺激で500, 1000, 2000, 4000 Hzとも125 dB で反応なく、右耳刺激では500, 1000, 2000 Hzに125 dB で on-off で反応がみられ、4000 Hz では反応がみられなかった（図2）。

平衡機能検査成績：初診時の検査成績からは、小脳、脳幹の障害を示唆する所見はみられなかった。ロンベルグ検査は陰性であったが、足踏試験では、眼振の緩徐相方向への偏倚（Körperdrehung）が明白にみられた（図3）。

OKN 検査はテープ法で行ったが、眼振は充分解発されており、ENG 記録の必要性はないものと考えられた。注視眼振はなく、フレンツェル眼鏡下で痕跡的な右向きの自発眼振をみた。頭位眼振は方向固定性右向きである。

図1

刺激側	500	1000	2000	4000 Hz
LE	↓	↓	↓	↓
RE	125	125	125 dB	↓

図2

温度刺激検査では右耳において CP (24%) を記録した。これは後述のプロセミドテストの後試験の左右の傾斜と一致した。平衡機能検査スクリーニングとしては、めまいの責任耳は右迷路であると考えてよいといえよう。

グリセロールテスト（図4）

左右耳とも陰性であるが、右耳鳴が脱水後に増強したことは本症例の病態を推測する上で興味深い。

フロセミドテスト（図5）

尿量は 600 ml であったが、グリセロールテストと異なり、蝸牛への影響は少ないので右耳鳴は不変であった。温度刺激検査では、責任耳と考えられる右耳には陰性で、水腫を想起させる結果はなかったが、中等度感音難聴のある左耳に陽性所見があった。これは後日、左耳がメニエール病様の症状を発してきたら意味をもつ所見

†A case of otosclerotic inner ear syndrome

*Nomura Yasuya and Futaki Takashi

*東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室

平衡機能検査スクリーニング（初診時：59年7月26日）

脳神経：角膜反射 $r=l$ ，顔面知覚 $r=l$ ，

小脳症状：指一指：正，指一鼻：正，踵一膝：正，

協同運動：正

起立試験：ロンベルグ（－）

足踏試験：左 100° 回転

OKN（テープ法）：正

注視眼振：

自発眼振：

頭位眼振：

頭位変換眼振（ステンゲル法）：

眩暈（－）

温度試験（氷水2cc，簡便法）：

	右	左	
頻 度	46	152	
持続時間(秒)	80	131	r-cp(24%)
誘発眩暈	(－)	(＋)	

図3

図4

図 5

となろうが、今の所症状とは関係はうすいものといえよう。

側頭骨 CT 像：1. CP アングルに異常なく、2. 脳内 abnormal density なし、3. midline shift なし、4. 正常の normal ventricular system を示すなど、異常所見はみられなかった。

手術所見：右耳に耳硬化症があるものと診断し昭和60年1月21日にあぶみ骨手術を行った。手術は全麻下に施行した。tympanomeatal flap を翻転し、鼓室に入り、あぶみ骨の固着を確認した。まずあぶみ骨底に直径0.8 mm の小孔をあけ、ついで脚を骨折させたが、この際あぶみ骨全体が前庭窓からはずれてしまった。このため stapedotomy を行う予定であったのが stapedectomy となった。0.6×4 mm のテフロンピストンをきぬた骨長脚に装着し、ピストンの周囲は gelfoam をおいて前庭窓を閉鎖した。翻転した flap をもどして手術を終了した。

術後経過：あぶみ骨手術後の経過は順調であり、1ヵ月後の聴力検査では気骨導差はなくなり、平均聴力レベルは97.5 dB より42.5 dB となった(図6)。

めまいに関しても術後約1ヵ月非術側にむかう眼振がみられた後はおさまっており、術後1年を経過した今日まで発作をみない。また、術後、自発ならびに頭位眼振はみられていない。メニエール病治療の判定基準の一つに、治療前のめまい発作の間隔×10の期間、発作のないことでめまいがコントロールされたと判断するというものもあり¹⁾、この基準からみると本症例の経過観察は未だ非常に短い。しかしながらこの間発作はなく、発作

図 6

間の軽度のめまい、ふらつきも消失しており、本症例のめまい消失があぶみ骨手術と関係したものであると判断している。

考 察

耳硬化症にめまいを伴う場合は、いくつかの状態が考えられる。まず耳硬化症に偶然内リンパ水腫を伴うことである⁷⁾。また耳硬化症により内リンパ水腫の発生することもある。これは病変が内リンパ管に狭窄をおこすことによる。めまいは、このような本態性、続発性の内リンパ水腫によることもあるであろう¹¹⁾。耳硬化症病巣が外リンパの生化学的变化をおこすことがめまいの原因とする説⁶⁾、感覚細胞、神経線維が変性をおこすことがめ

まいの原因であるとする考えもある^{4,10)}。

McCabe (1966), は耳硬化症にめまいを伴う状態に対して *Otosclerotic inner ear syndrome* という名称を提唱した⁸⁾。この状態は内リンパ水腫と異なるもので次のような特徴をもつ。

1. 神経学的検査正常
2. 頭蓋 X 線写真正常
3. 側頭骨 X 線写真では capsular sclerosis を示す可能性がある。
4. 血液検査正常
5. 髄液蛋白質 正常—80 mg%
6. 脳波 正常—非特異的な異常

聴力検査においては通常の耳硬化症の場合と同様であり、

1. 伝音性難聴で通常一側の罹患である。
2. 難聴は変動しない
3. SISI スコア 0—50%
4. 補充現象陰性
5. 語音明瞭度正常
6. 聴覚疲労現象なし

などである。

耳硬化症に内リンパ水腫のある場合は、骨導聴力は低下しており、語音明瞭度も悪く、補充現象は陽性、SISI スコアも高い。

めまい、前庭検査については次のような特徴をもつ。

1. めまい発作は20分—6時間持続
2. 温度刺激反応正常
3. 難聴側の温度刺激は発作をおこす
4. 発作中は眼振がみられないかもしれぬ
5. 発作は浮動感—なかば失神様のこともある
6. 頭位眼振はみられない

McCabe の述べている上記のめまいの特徴は理解し難い。

本症例は、これらの特徴と比較すると難聴に関しては、まず混合性難聴である点で異っており、めまいに関しても異っている。それでは「内リンパ水腫を伴う耳硬化症」かという内リンパ水腫の所見は検査上得られていない。従って、*Otosclerotic inner ear syndrome* とは異なることになるが、耳硬化症とめまいを伴っていたことはたしかであり、*otosclerotic vertigo* とでも称した方がよいかもしれない。

めまいを伴う耳硬化症の病理学的報告を Igarashi ら⁹⁾ (1982) が行っているが、それによると、めまいの責任耳である左耳では聴力は変動性の混合性難聴であり、病理組織学的にはあぶみ骨底に病巣をみとめ、卵形嚢神経、外側膨大部神経に接して耳硬化症病巣が存在し

ていた。蝸牛では前庭膜はやや虚脱しているが、以前に水腫の存在していたことがうかがわれた。右耳は安定した感音性難聴であり、病変は岬角の下方と蝸牛窓小窩にのみみられている。前庭膜は異常はない。この症例はあぶみ骨手術をうけていないので、はたして手術によりめまいがとれたかどうかは不明であるが、一側が混合性難聴、他側が感音性難聴である点、本症例と類似しており病態を考える上に参考となる。

あぶみ骨手術が耳硬化症のめまいに有効であることは以前より報告されており、Cohen²⁾ (1959) は *stapes mobilization* によりめまいの消失した1例を並べている。Richards⁹⁾ (1964) は *stapedectomy* によりめまいの消失した3例を報告している。Ghorayeb と Linthicum⁸⁾ (1978) は *Stapedectomy* をうけた27例につき6カ月以上経過を追い、一側の耳硬化症16例中13例(81.2%)に、両側の耳硬化症11例中10例(99%)に、術後めまいの消失、軽快をみたという。

McCabe は *Otosclerotic inner ear syndrome* の治療はあぶみ骨手術であると記載している⁸⁾。内リンパ水腫であればこの手術は禁忌となるので、両者の鑑別は重要である。内リンパ水腫ではあぶみ骨手術により膜迷路の破綻が生ずるおそれがあるためである。

手術時の所見として *Otosclerotic inner ear syndrome* では、外リンパは僅かに黄色を呈し、粘稠性が増している例があるという。これは *pars superior* の *endosteal layer* により外リンパの生化学的变化がおこったものと推測されている⁸⁾。

本症例の病態について考察すると、初診の1カ月前の6月下旬に右下頭位でめまいが増強したという。初診時、右向き方向固定性の刺激性眼振がかなり活発に出現している。これは定型的なメニエール病の経時変化からはあまりみられないことである。むしろ外リンパ瘻にみられる持続性の頭位眼振に近く、本症例は頭位の影響を受ける、*hydrostatic* に感受性のつよい病変を示すものであるかもしれない。

温度刺激反応では右耳は CP を記録した。これはフロセミドテストの後試験の左右の傾斜と一致する。グリセロールテストでは、右の耳鳴が増強している。メニエール病では、多くは耳鳴は小さくなるが、外リンパ瘻のあるものでは増強することがあり、本症例も脱水後膜迷路の虚脱が生じたのか興味深いことである。

摘出したあぶみ骨の病理標本をみるとあぶみ骨底は後縁のごく一部が欠損しており、固着を示したものであるが、底、脚どの部分にも耳硬化症の病変はみられなかった。

何故あぶみ骨手術後にめまいが消失するのか説明は容

易ではないが、次のようなことが考えられる。

1. 固着したあぶみ骨底が除去されて前庭窓が可動性となり、迷路内が減圧されたためである。
2. 耳硬化症病変が除去されたことによる。病巣が外リンパに生化学的な変化をおこしていたとすると、このような可能性もあるが、本症例の摘出あぶみ骨には病変はみとめられないのでこの考えはあてはまらない。
3. あぶみ骨を除去した時、前庭内に変化をおこした。例えば vestibular fibrosis の線維が離断されたことによる。
4. 先述の Igarashi らの報告例の如く、耳硬化症病変と内リンパ水腫が共存し、双方に何らかの影響を及ぼしたか、またはその combination をくずしたか。このように幾通りかの可能性が想定されるが、まず、このような症例の存在することを念頭において、聴覚、神経耳科学、画像診断学さらには病理、生化学的な検索を重ね的に行なって、耳硬化症と臨床診断されたもののうちの一つの亜型として今後の検討を期待したい。

ま と め

約30年間にわたってめまい発作を繰返していたが stapedectomy によってめまいの消失した耳硬化症症例について報告した。

患者は56歳男性で聴力は右耳に97.5 dB、気骨導差42.5 dB、左耳に54 dB、気骨導差14 dB の混合性難聴を示していた。温度刺激反応では右耳に CP がみとめられた。

右耳に stapedectomy を行ったら気骨導差は消失し、めまいも消失した。McCabe のいう Otosclerotic inner ear syndrome の1例であるが、内耳性めまいの発性機序を考える上に興味深いことである。

文 献

- 1) Alford R: Report of subcommittee on equilibrium and its measurement. Meniere's disease: Criteria for diagnosis and evaluation of therapy for reporting. *Tr Am Acad Ophth & Otol* 76: 1462~1464, 1972
- 2) Cohen HD: Relief of vertigo by stapes mobilization in a patient with otosclerosis. *Arch Otolaryngol* 70: 371-372, 1959
- 3) Ghorayeb BY, Linthicum FH Jr: Otosclerotic inner ear syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 89: 85-90, 1978
- 4) Gussen R: Otosclerosis and vestibular degeneration. *Arch Otolaryngol* 97: 484-487, 1973
- 5) Igarashi M, Jerger S, O-Uchi T and Alford BR: Fluctuating hearing loss and recurrent vertigo in otosclerosis. An audiologic and temporal bone study. *Arch Otorhinolaryngol* 236: 161-171, 1982
- 6) Johnsson LG, Hawkins JE Jr, Rouse RC, et al: Cochlear and otoconial abnormalities in capsular otosclerosis with hydrops. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 91 (Suppl 97): 3-15, 1982
- 7) Liston SL, Paparella MM, Mancini F, Anderson JH: Otosclerosis and endolymphatic hydrops. *Laryngoscope* 94: 1003-1007, 1984
- 8) McCabe BF: Otosclerosis and Vertigo. *Transact Pac Coast Oto-Ophth Soc* 47: 37-40, 1966
- 9) Richards SH: Ménière's syndrome in otosclerosis. *Brit Med J* 2: 1227-1229, 1964
- 10) Sando I, Hemenway WG, Miller DR, et al: Vestibular pathology in otosclerosis temporal bone histopathological report. *Laryngoscope* 84: 593-605, 1974
- 11) Schuknecht HF and Gulya AJ: Endolymphatic hydrops: An overview and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 92: (Suppl 106): 1-20, 1983

Abstract

A 56-year-old male had suffered from bilateral hearing loss with episodic vertigo for 30 years. Bilateral hearing loss was of the combined type, the right ear 97.5 dB (AB gap 42.5 dB) and the left ear 54 dB (AB gap 14 dB). Canal paresis was demonstrated in the right ear.

The episodic vertigo disappeared after successful stapedectomy of the right ear. Possible mechanisms of relieving vertigo by stapedectomy in otosclerotic inner ear syndrome are discussed.

原稿到着：昭和61年2月28日

別刷請求先：野村恭也

〒113 東京都文京区本郷7-3-1

東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室