内耳奇型を伴う小児3症例の前庭機能と運動発達†

—— 3年間の経過観察による検討 ——

長 井 今日子・加 我 君 孝・前 田 秀 彦

はじめに

先天性高度難聴児では、前庭三半規管にも障害を伴なう頻度が高いことが指摘されている。このような前庭三半規管に障害を示す乳幼児では、迷路性姿勢反射異常や

筋緊張の低下による平衡機能や粗大運動の発達が遅れることが指摘されている^{1)~8)}。これらの平衡機能や粗大運動の発達の遅れは、一般に成長とともに中枢や視覚、深部知覚、などによる代償と運動系の発達により改善され

図1 症例1の側頭骨 CT 所見

O-M line に対して約70度の傾きで撮影を行なった CT 所見である。左矢印は、狭小化した内耳道を示し、右矢印は、空洞様に形成された蝸牛と前庭を示す。

†Development of Motor and Balance Function in Three Children with Inner Ear Anomalies

Kyouko Nagai, Kimitaka Kaga and Hidehiko Maeda

帝京大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任；鈴木淳一教授）

る。しかし、これまでの報告の前庭三半規管の異常の診断は、温度眼振反応や回転検査など主として機能検査の結果を指標としている。

近年、高分解 CT の側頭骨撮影への導入により、先天性難聴児で迷路性平衡障害を示す乳幼児の一部に、内耳奇形を伴う症例が発見されるようになり、その内耳奇形の種類もかなり明確に診断できるようになった。本報告では、側頭骨 CT スキャンで内耳奇形が明らかにされた3症例について、内耳奇形の形態異常の種類と平衡機能と検査所見および3年間にわたって運動発達の変化を追跡したので報告する。

症 例

対象は、帝京大学医学部附属病院耳鼻咽喉科を受診した難聴児で、側頭骨 CT スキャンで前庭三半規管に低形成を認めた3症例である。

<症例1> T. T 4歳 男児

主訴：両側難聴、歩行開始の遅れ

現病歴：周産期は、とくに異常はなかった。満期正常

分娩にて出生。出生時体重3050 g、身長51 cm。生後、強大声にたいする反応が鈍かった。また、歩行開始時期が2歳と遅れていたため、精査を目的として、当科を受診した。

家族歴、既往歴：特記すべきことはない。

現症：全身的に他の奇形を認めなかった。

純音聴力検査および側頭骨 CT 所見：

(1)純音聴力検査 両耳とも、平均聴力レベル約100 dB HL の高度感音難聴を認めた。

(2)側頭骨 CT スキャン 両耳とも蝸牛および前庭に相当する部分が一つの空洞様に形成され、かつ高度の内耳道狭窄を認めた(図1)。

<症例2> H. S 7歳 男児

主訴：左側難聴

現病歴：周産期は、とくに異常を認めなかった。満期正常分娩にて出生。出生時体重2800 g、身長50 cm であった。生後より、本人および家族ともに難聴に気づかなかった。就学時の検診で、左側高度難聴を指摘され、精

図2 症例2の側頭骨 CT 所見

O-M line に対して約30度の傾きで撮影を行なった CT 所見である。矢印は、嚢胞状に形成された前庭と半規管を示す。

図3 症例3の側頭骨 CT 所見

O-M line に対して約30度の傾きを有する軸位断層像である。矢印は、嚢胞状に形成された前庭と半規管を示す。

図4 一方向減衰回転検査の ENG 所見

3 症例とも、回転中眼振を認めるが、回転後眼振は認めない。

査を目的として当科を受診した。

家族歴、既往歴：特記すべきことはない。

現症：内耳奇形以外は、全身的に他の奇形を認めなかった。

純音聴力検査および側頭骨 CT 所見：

(1)純音聴力検査 左側耳は聾、右側耳は正常聴力であった。

(2)側頭骨 CT スキャン 前庭と半規管が一つの嚢胞状であった。蝸牛および内耳道には、形態学的に異常を認めなかった(図2)。

＜症例3＞T. O 8歳 男児

主訴：両側難聴

現病歴：周産期は、とくに異常を認めなかった。満期正常分娩で出生。出生時体重2900 g、身長50 cm。生後、大きな音にたいする反応が鈍かった。また、歩行開始時期が3歳6ヵ月と著明に延長していた。4歳のときに、難聴について埼玉県立小児医療センターで精査したところ、両中耳奇形と診断をうけた。8歳時に、聴力改善手術を目的として、当科を受診した。

家族歴、既往歴：特記すべきことなし。

現症：両鼓膜所見は、とくに異常なし。両耳介奇形および虹彩欠損を認めた。神経学的には第Ⅷ神経症状および神経筋の緊張の低下と多動傾向を認めた。

純音聴力検査および側頭骨 CT 所見：

(1)純音聴力検査 右耳は平均聴力レベル約40 dB HL、左耳は約50 dB HL の伝音難聴を認めた。

(2)側頭骨 CT スキャン 前庭および半規管の低形成を示し、一つの嚢胞状であった。蝸牛、内耳道に形態学的には異常を認めなかった(図3)。

裸眼視力：両眼ともに30 cm 指数の弱視をみとめた。

平衡機能検査結果と、運動発達を経時的変化

a. 温度眼振検査

氷水50 cc を左右の外耳道に別々に注入し、眼振の潜

伏時間、頻度、持続時間を求めた。3症例ともに、まったく眼振反応を認めなかった。眼球偏位も認められなかった。

b. 一方向減衰回転検査

回転刺激は、一方向につき持続時間20秒6回転とし、回転開始後約1.5秒で最大速度 200°/sec に達し、以後減衰するように調整した。被検者の両外眼角、皮膚上に皿電極を装着し、暗所遮眼の状態では電気眼振計にて、水平方向の回転中および回転後眼振を記録した。眼振反応のパラメーターとして、回転中眼振の持続時間、頻度を求めた。

3症例の水平面における右方向および左方向の回転検査の ENG 記録を図4に示した。各症例とも左右の回転検査の回転中眼振数の平均を算出し、その値を正常児よりえた成績と比較した⁴⁾。症例1の平均眼振数は39(同年齢の正常値：30, SD=±4.0)、症例2の平均眼振数72(同年齢の正常値：30以上)で正常範囲にあった。症例3の平均眼振数は22.5で、同年齢の平均値の71%であった。回転後眼振は、3症例ともに認めなかった。

c. 眼球反対回旋検査

被験者を坐位にし、CCDカメラを備えたフレンツェル眼振鏡を用い、モニターテレビで眼球を観察しながら頭部を左右に傾斜させ眼球反対回旋の有無を観察した。3症例ともに左右の眼球反対回旋を認めた。

d. 四肢・軀幹のバランス機能の発達

飛行機型単脚起立検査、マンテスト、片足跳躍運動、平均台歩行を、開眼・閉眼で行なった。

経過を追って調べた検査結果を表1に示した。各症例の上段は初診時の検査結果を示し、下段は、3年経過後の平衡機能を示した。飛行機型単脚起立検査では、開眼、閉眼ともに全例良好な成績を示した。マンテストでは、症例2が開眼、閉眼ともに良好な成績を示したが、症例1と症例3では開眼および閉眼ともにこれらの姿勢、運動をとらせることはできなかった。しかし、跳躍運動は、開眼では全例に検査が実施できた。平均台歩行は、症例2と症例3については開眼での検査はできたが閉眼では全例検査ができなかった。

3症例の3年経過後の四肢、軀幹のバランス機能は、表1に示すように、どの検査も可能となった。

e. 重心動揺検査

重心動揺計(フニマ社製)SG-1を用いて、開眼・閉眼それぞれの距離および実効値を求めた。正常乳幼児の本方法における値はすべて著者が報告したものをを用いた⁵⁾。3症例の初診時と3年後の重心動揺検査の結果を図5に示した。

重心動揺計検査の結果は、距離においては、同年令の健常児と比べると症例1は、閉眼時には、正常範囲を大

表1 四肢・軀幹のバランス機能検査の初診時と3年後の比較

○可能、△拙劣、×不可

		飛行機型単脚起立		マンテスト		片足跳躍		平均台歩行	
		開	閉	開	閉	開	閉	開	閉
症例1	4才	○	○	×	×	△	△	×	×
	7才	○	○	○	○	○	○	○	△
症例2	7才	○	○	○	○	○	○	○	×
	10才	○	○	○	○	○	○	○	○
症例3	8才	○	○	×	×	△	×	○	×
	11才	○	○	△	△	△	△	○	△

図5 重心動揺検査における総軌跡距離と実効値の初診時と3年後の比較
○印は症例1，△印は症例2，□印は症例3を示し，いずれも初診時の値を示す。
●印は症例1，▲印は症例2，■印は症例3を示し，いずれも3年経過後の値を示す。斜線部分は，健常児の標準偏差を示す。

きく逸脱していたが，開眼時は正常範囲内であった。症例2は，閉眼・開眼ともに，正常範囲内をやや越えていた。症例3は，開眼・閉眼ともに正常範囲内であった。実効値については，症例1は，閉眼時は同年令の健常児と比べると，正常範囲外であったが，開眼時には正常範囲内であった。症例2と3は，閉眼および開眼ともに，同年令の健常児と同程度の値を示した。

3症例の3年経過後の重心動揺計検査の結果では，図5に示したように，いずれの症例も開眼，閉眼ともに正常範囲内であった。

(2)粗大運動の発達

首のすわり，寝がえり，腹ばい，坐位，四つばい，つかまり立ち，伝い歩き，独り歩き8種類について発達を検討し，図6に結果を示した。

図6 粗大運動の運動発達による変化

○印は、正常児の運動発達を示し、●印は症例1、▲印は症例2、■印は症例3の運動発達を示す。

3症例とも、独歩の開始時期が正常児の2倍以上の遅れを示した²⁾。症例1と2は、首のすわり、坐位、はいはいに軽度の遅れを示した。しかし、症例3は、首の坐り2歳、坐位2歳6カ月、四つばい3歳、独歩3歳6カ月と著明な遅れを示していたことがわかった。3例とも現在はこれらの項目に遅れは認められない。

考 察

3症例の内耳奇型のタイプは、3つの半規管と、2つの耳石器が1つの嚢胞状に見えるいわゆる空洞様奇型である^{6)~9)}。症例1は蝸牛の低形成と内耳道の狭窄を伴っている。

これら3症例の前庭機能の低下は内耳奇型に関連するもので、運動発達の遅れはその結果もたされたものであろう。そこで、1)前庭機能、2)重心動揺検査などによる立直り反射、3)運動発達の3項目に分けて以下に考察する。

(1)温度眼振反応の欠如と、一方向減衰回転検査による回転中眼振の出現

3症例とも、50 ml の氷水による温度眼振検査の結果は、無反応であるが、一方向減衰回転検査では、3症例のうち、症例1と2は、正常な回転中眼振反応を示し、症例3には、軽度の反応の低下を認めた。しかし、3症例ともに回転後眼振は認めなかった。CT 上では三半規

管が骨迷路レベルで低形成を示す本症例では、外側半規管機能検査であるこれら2つの検査結果の評価にあたって次のような可能性が考えられる。

①骨迷路では外側半規管は形成されていないが、膜迷路では外側半規管膨大部の一部が残存している可能性があるため、回転刺激で回転中眼振は出現する。しかし、その機能は十分でないために温度眼振や回転後眼振が出現しない。

②耳石器にも回転刺激に反応する機能がある。

③温度眼振検査は、片側の内耳の反応であるが、一方向回転減衰検査では、両耳が刺激されるため、より強い刺激であるために回転中眼振反応は出現するが回転後眼振は出現しない。

3症例とも CT 上は、骨迷路での半規管無形成を認めるが、膜迷路については、明らかではない。しかし、内耳奇形の側頭骨病理の報告によると骨迷路が無形成であれば膜迷路も無形成であるという¹⁰⁾¹¹⁾。したがって、3症例の膜迷路の三半規管も無形成である可能性が高い。眼球反対回旋が3症例とも生じることは、CT 上嚢胞状の部分に少くとも耳石器の一部が存在する可能性が高い。あるいは半規管の一部と耳石器ともに存在する可能性も否定できない。CT 上の空洞様奇形における半規管・耳石器の存在の可能性については、内耳の胎生期発

育様式についてふりかえって検討してみたい¹²⁾¹³⁾。

内耳の発生は、胎生3週頃に、外胚葉性の肥厚(耳板)として始まる。胎生4週頃に、耳胞となる。この耳胞が分化し、将来の蝸牛、三半規管、前庭などの原基となる。胎生5週から8週にかけて、耳胞がくびれて腹側部は球形嚢、蝸牛となり、背側部が卵形嚢、半規管、内リンパ管となる。まず、胎生6週頃、耳胞の球形嚢下部が発育し、同時に卵形嚢の一部が平坦な嚢として突出し、3個の半規管となる。7週目に膨大部稜が形成され、球形嚢、卵形嚢内に平衡斑が形成される。さらに、胎生8週目に、球形嚢より、2回転半の蝸牛が完成する。以上が、胎生初期の骨迷路形態の発育様式であるが、この耳胞の分化の過程と、内耳奇型の程度が深く関与している可能性がある。すなわち、球形嚢・卵形嚢は、三半規管が完成する前にすでに分化が完成しているため、胎生6週頃になんらかの発生学的な異常が生じると、耳石器は、形成されるが、三半規管は、形成されない可能性が大きい。もちろん、突然変異的にこのような発生とは別に三半規管が形成されない可能性もありうるであろう。

(2)重心動揺計検査による立直り反射の評価

初診時から3年後には、距離および実効値とも、症例2と症例3では、開眼、閉眼ともに健常児の平均値内であった。しかし、症例1は、開眼、閉眼ともに距離および実効値は正常範囲外であった。以上の傾向は、症例2と3における身体動揺は、年齢の増加とともに改善されていることを示している。その機序は、耳石器の残存による作用と他の感覚系による代償作用と小脳、錐体路、錐体外路系などの発達により平衡機能も運動機能も改善され正常児に匹敵するようになるのであろう。症例1では、閉眼時は正常であるが、閉眼時の身体動揺が、同年令の健常児より著明であった。これは、他の症例にくらべ、症例1では年令的に低かったことが一因であろう。

(3)運動発達について

3症例とも粗大運動各項目について遅れを認めたが、とくに歩行開始時期の遅れが著明であった。平衡障害を伴う先天性難聴児では、2歳前後まで遅れると指摘されている²⁾。この遅れは、迷路性筋緊張の低下と迷路性立ち直り反射の低下により生じたためであろう。しかし、初診時より3年後の現在のバランス機能を単脚起立、立ち直りや反射平均台歩行などで検討したところ、症例1と2に関しては、ほぼ正常範囲内に到達している。聾学校の生徒の平衡機能を調べた亀井ら¹⁴⁾の報告でも、小学生では正常範囲内にあるという。また、Kagaら¹⁵⁾は、先天性の平衡機能障害のほとんどが学童期までに改善され、知的レベルが正常な場合であれば、例えば、片足立ちや、閉眼時の平均台歩行すら可能になるという。

症例3だけが、年齢の増加につれ、バランス機能と運

動発達が改善しているが十分ではない。この原因は、症例3では、視覚および筋のトーンの低下や注意力障害を合併しているため、その代償と改善が遅れたためであろう。以上、3症例とも内耳奇形により恐らく耳石器しか残存していないであろう。ただし、他の半規管の一部の残存は否定できない。いずれもバランス機能や運動発達が初診時から3年後はほとんど正常範囲に到達したことは今後、先天性迷路障害例の同様の評価を行うさいに参考になると考える。

ま と め

帝京大学附属病院耳鼻咽喉科を受診した難聴児で、側頭骨CT検査で三半規管の低形成により一つの嚢胞状を呈した先天性内耳奇形3症例について、前庭・平衡機能と運動発達を検討した。

(1)氷水による温度眼振検査では、3例とも無反応であった。一方減衰回振検査では、回転中眼振は、症例1と症例2は良好な反応を示し、症例3はやや低下を示したが、3症例とも回転後眼振は認められなかった。しかし、眼球反対回旋は3症例とも認められたことから、耳石器の残存あるいは半規管の一部と耳石器がともに存在する可能性があると推測した。

(2)重心動揺検査では、その身体動揺は、距離では初診時は3症例とも開眼、閉眼のいずれかが正常範囲内であったが、3年後には、全例正常範囲に到達した。

(3)3症例とも粗大運動は、各項目の運動開始時期に遅れを認めた。とくに、歩行開始時期に著明な遅れを認めたが成長とともに、すべての項目とも獲得された。以上より、内耳奇形のために前庭半規管が一つの嚢胞状である場合では、半規管機能の低下のために粗大運動発達の遅れが年齢が低い時に生じるが、少なくとも耳石器の残存や他の神経系の作用で発達とともに正常範囲に到達することがわかった。

文 献

- 1) Suzuki J-I, Kaga K, Yabuki K: Observation of vestibular functions in four patients with inner ear anomaly. Basic and Applied Aspects of Vestibular Function Hong Kong University Press 153-163, 1988
- 2) 堀内美智子, 加我君孝: 平衡機能障害を伴う先天性難聴乳幼児の運動機能の発達. Audiol Jap 28: 709-716, 1985
- 3) 田中美郷, 加我君孝: 難聴乳幼児にみられる運動機能の発達の遅れについて. Audiol Jap 24: 140-144, 1981
- 4) Kaga K, Suzuki J-I: Influence of labyrinthine hypoactivity on gross motor development of infants. Ann NY Acad Sci 374: 412-420, 1981

- 5) 前田秀彦, 加我君孝: 高度難聴児の平衡機能の発達に関する研究. 帝京医学雑誌10: 171-180, 1981
- 6) 喜多村 健: 放射線学的に診断される内耳奇形の3症例. JOHNS 2: 5: 131-135, 1985
- 7) 立木 孝: 内耳の空洞様奇形による一側性高度難聴の1例. 日耳鼻 74: 1353-1357, 1974
- 8) 村田清高, 磯野道夫: 側頭骨 CT による臨床診断. 耳鼻臨床 76: 424-434, 1974
- 9) 木内宗浦: 側頭骨 CT 診断. 耳喉 55: 655-666, 1983
- 10) Sando I, Shibaharu Y, Takagi A, et al: Frequency anomalies of the middle and inner ears. A human temporal bone histopathological study. Int J Ped Otorhinolaryng 16: 1-22, 1988
- 11) Suehiro S, Sando I: Congenital anomalies of the inner ear. Introducing a new classification labyrinthine anomalies. Ann Otorhinolaryng Suppl 59: 2-24, 1979
- 12) Delvert JR, Lafon J: Embryology the temporal bone. In ed Vignaud J. The ear. Diagnostic imaging. pp 1-4, Masson Publishing USA, Inc., 1986
- 13) Wong ML: Embryology and developmental Anatomy of the ear. In C. D Buluestone (Ed.). Pediatric otolaryngology Philadelphia W B Saunders 85-111, 1983
- 14) 亀井民雄: 聾児及びふつうの児童の平衡機能について. 耳鼻臨床 77: 689-694, 1984
- 15) Kaga K, Maeda H, Suzuki J-I: Development of righting reflex, gross motor function and balance in infant without labyrinth hypoactivity with or without mental retardation. Adv Otorhinolaryng 41: 152-161, 1988

Abstract

In three children with inner ear anomalies revealed by temporal bone CT, the results of vestibular

function tests were correlated with the development of gross motor and balance functions. The temporal bone CT showed cystic semicircular canals and otolithic organs in these three children. The vestibulo-ocular reflex was examined by the caloric test, the damped-rotation test, electronystagmography, and the counter rolling test. The development of balance function was assessed by computerized stabilometry, and neurological tests such as standing on one foot, simulating an airplane, Mann's test, the stepping test, walking on a balance beam with eyes open and eyes closed. The development of gross motor function was retrospectively checked on the basis of eight items, such as head control, standing and walking.

1) The caloric test showed no response to ice water irrigation in any of the three children. The damped-rotation test elicited normal perrotatory nystagmus in cases 1 and 2 and hypoactive perrotatory nystagmus in case 3. Post-rotatory nystagmus was absent in all three.

2) Assessment of balance function by stabilometry and neurological examination revealed a mild delay.

However, follow-up examination 3 years later showed normal balance function in all three. These indicate that children with inner ear anomalies have delayed development of gross motor and balance functions, but that these become normal with time.

Key words : Inner ear anomalies, development of gross motor function, development of balance function

(原稿到着: 平成2年3月20日
別刷請求先: 長井今日子
〒174 東京都板橋区加賀2-11-1
帝京大学医学部耳鼻咽喉科学教室)