原 著

メニエール病を疑った小脳橋角部嚢胞症例

橋本 大門・徳増 厚二・長沼 英明・橋本晋一郎

伊藤 昭彦・和田 昌興・岡本 牧人

Cerebellopontine Angle Cyst with a Symptom Similar to
Meniere's Disease: A Case Report

Daimon Hashimoto, Koji Tokumasu, Hideaki Naganuma, Shinichiro Hashimoto,
Akihiko Itoh, Masaoki Wada, Makito Okamoto

Department of Otorhinolaryngology, Kitasato University School of Medicine

We reported a 15-years old male with vertigo, left tinnitus and left hearing loss due to a cyst of the left cerebellopontine angle. Chief complaint of the patient was recurrent attacks of vertigo, fluctuated left tinnitus and left hearing loss. A cystic lesion 5.0×5.0 mm in size was found in the left cerebellopontine angle by head MR images (MRI). The results of physiological tests, auditory evoked brainstem response (ABR), short increment sensitivity index test (SISI test) and stapedial reflex (SR) reviewed labyrinthine deafness. Smooth pursuit eye movement test (ETT) and opto kinetic nystagmus test (OKN) did not show any central abnormal findings.

The cyst of the cerebellopontine angle was assumed to compress the vestibulocochlear nerve or labyrinthine artery in this case.

Key words: cerebellopontine angle, cerebellopontine angle lesion, labyrinthine deafness, central deafness

はじめに

小脳橋角部病変の中で最も多いものは聴神経腫瘍で70～90%を占め、髄膜腫が3～15%、類上皮腫が0.9%、クモ膜嚢胞が1%前後の発生頻度と報告されている¹⁾。病変の種類や大きさなどによって異なるが、一般的に小脳橋角部病変の臨床症状として聴神経症状（難聴、耳鳴、めまい）の他に三叉神経痛や顔面神経症状がみられる。日常の臨床でこれら聴神経以外の脳神経症状の有無から小脳橋角部病変を疑うことが重要とされている¹⁾。

今回われわれは聴神経以外の脳神経症状を認め

ず、臨床症状の経過からメニエール病を疑ったが、頭部MRI所見から小脳橋角部嚢胞が原因と考えられた1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：15歳、男性。

主訴：回転性めまい、左耳鳴、左難聴。

既往歴：特記事項なし。頭部外傷の既往なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2002年5月に誘因なく回転性めまい、左耳鳴、左難聴が出現した。数時間後にこれらの症状は消失した。以後、同様の症状が3回反復した。2003年3月4日に回転性めまい、左耳鳴、左

図1 注視およびFrenzel眼鏡下の頭位眼振検査所見
右向き方向固定性水平回旋混合性頭位眼振を認める。

難聴が出現し、症状が持続するため2003年3月10日に近医を受診した。標準純音聴力検査にて4分法で右15.0 dB, 左61.3 dBの左水平型感音難聴, Frenzel眼鏡下の頭位眼振検査で左向き水平回旋混合性眼振を認めた。精査加療を目的として3月12日に当科を紹介され受診した。

初診時現症：耳鏡検査で鼓膜所見に異常を認めなかった。注視眼振はなく、Frenzel眼鏡下の頭

位眼振検査で右向き方向固定性水平回旋混合性眼振を認めた(図1)。聴神経以外の脳神経症状はなく、その他、耳鼻咽喉科学的所見に異常はなかった。

経過：初診日にイソソルビド 90 ml / 日, アデノシン三リン酸二ナトリウム 300 mg / 日, メコバラミン 750 μ g / 日を投与した。3月13日に回転性めまいは消失した。3月14日に左耳鳴は消失し左難聴の改善を自覚した。標準純音聴力検査の経過を図2に示す。3月26日の標準純音聴力検査は初診日に比べ左聴力が改善した。また、注視眼振検査とFrenzel眼鏡下の頭位眼振検査で眼振を認めなかった。イソソルビド, アデノシン三リン酸二ナトリウム, メコバラミンを継続し経過観察を続けていたところ4月9日から左耳鳴が出現し4月10日は標準純音聴力検査で左聴力の低下を認めた。回転性めまいの訴えはなく、注視眼振検査とFrenzel眼鏡下の頭位眼振検査で眼振を認めなかった。聴力改善を目的としてベタメタゾン 4 mg / 日を3日間, 2 mg / 日を3日間, 1 mg /

図2 標準純音聴力検査

日を3日間、漸減投与したが、4月18日の標準純音聴力検査では左聴力に変化はなかった。イソソルビドとベタメサゾンは中止し、アデノシン三リン酸二ナトリウムとメコバラミンのみを継続処方し、経過を観察したところ聴力の変動を繰り返した。

1. 精密聴力検査

4月10日に閾値上聴力検査と他覚的聴力検査を実施した。

1) 語音明瞭度検査は最高明瞭度が右100% (55 dB), 左80% (80 dB),

2) 自記オーディオグラムでは左右とも Jerger I 型,

3) SISI 検査は 1 kHz で右15% (25 dB), 左100% (80 dB)。4 kHz で右75% (25 dB), 左100% (55 dB) で、左の聴覚補充現象は陽性,

4) 耳小骨筋反射の反射閾値は右 85 dBHL (同側刺激), 95 dBHL (対側刺激), 左 90 dBHL (同側刺激), 85 dBHL (対側刺激) であった。左の Metz 試験陽性であった。

5) 聴性脳幹反応の測定はクリック刺激にて施行した。V波閾値は右 20 dBnHL, 左 40 dBnHL であった。左右いずれの刺激でも I-V 波を認め、また提示音圧 80 dBnHL で I-V 波間潜時間隔は右 4.08 ms, 左 4.24 ms と延長は認めなかった。

6) 4月24日にグリセロールテストを施行した。グリセロール投与前と、投与後30分で比較した結果は陰性であった。

7) 5月30日に蝸電図検査を施行した。左はクリック刺激で -SP/AP 比0.23, 4 kHz 短音刺激で -SP/AP 比0.40と陰性であった。

2. 平衡機能検査所見

3月20日に眼振電図 (以下, ENG) 検査を施行した。

1) 頭位眼振検査 (図3) は左向き眼振を認めた。

2) 視標追跡検査 (以下, ETT) は水平方向の正弦波刺激で施行した。結果は左右とも正常であった。

3) 視運動性眼振検査 (以下, OKP) は加速減速刺激 ($0^{\circ} \sim 180^{\circ}$) で施行した。結果は左向きの自発眼振があり、左 DP の所見であった。

4) 5月20日にエアーカーリックテストを 15°C , 6 l/min, 60秒刺激で施行した。最大緩徐相速度

図3 ENG 下での頭位眼振検査所見

3月20日施行。左向き眼振を認める。

(上段) 上; 水平方向の原波形
下; 水平方向の速度波形

(下段) 上; 垂直方向の原波形
下; 垂直方向の速度波形

校正; 1目盛1秒。時定数3秒, 0.03秒。

は右 22.7°/sec, 左 8.9°/sec で左半規管機能低下を認めた。

3. 神経放射線学的検査

4月2日に頭部 MRI 検査を施行した。左小脳橋角部に局限した T1 強調画像で低信号 (図4), T2 強調画像で高信号 (図5) を呈し、ガドリニウムで造影効果のない直径約 5 mm の病変が聴神経を後下方から前上方へ向かって圧迫している所見を認め、嚢胞と診断した。側頭骨ターゲット CT で前庭水管の拡大を認めなかった。

以上の検査所見から左小脳橋角部に発生した嚢胞が原因と考え、聴力改善を目的として手術を勧めたが患者側の同意が得られず現在経過を観察中である。

考 察

聴神経腫瘍以外の小脳橋角部病変では非定型的所見を呈することがあり²⁾, 軽微な聴力障害, 突

図4 頭部造影 MRI (T1 強調像)

小脳橋角部に低信号で描出された直径約 5 mm の嚢胞が聴神経を後下方から圧排している所見を認める。

図5 頭部単純 MRI (T2 強調像)

小脳橋角部に高信号で描出された直径約 5 mm の嚢胞が聴神経を後下方から圧排している所見を認める。

発難聴などが報告されている³⁾。また、聴神経以外の脳神経症状の有無も小脳橋角部病変の診断に役立つ¹⁾。

1. 診断

本例は聴神経以外の脳神経症状が認められず、検査で内耳性難聴と診断され、臨床経過からメニエール病も考えられた。自発性のめまいやめまい発作に関連した聴力の変動はメニエール病として矛盾しない所見であった⁴⁾。ただし、当科の初診

日に標準純音聴力検査で左の聴力閾値が平均 60 dB であったり、発症から約 1 年しか経過していないことと、めまい発作回数が 5 回しか起きていないことを考慮すると、この聴力は一般的なメニエール病の聴力変化⁵⁾と比較して悪いと考えた。

また、本例は患者がメニエール病としては珍しく若年であるため、中枢性疾患の鑑別が必要と判断し⁶⁾、頭部 MRI 検査を施行した。左小脳橋角

部に限局した病変を認め、T1 強調像で低信号、T2 強調像で高信号を示し、くも膜嚢胞や類上皮腫などの嚢胞の病変と診断した⁷⁾。本例のように聴力検査や平衡機能検査が内耳性であっても、典型的な臨床像や臨床経過と少しでも異なる場合には頭部 MRI 検査が必要と考える。

2. 病態

小脳橋角部の嚢胞により生じた本例の病態として次の可能性を考えた。

- (1) 嚢胞の圧迫による聴神経の障害
- (2) 嚢胞の圧迫による迷路動脈の血流障害

病態 (1) について

解剖学的に蝸牛神経と前庭神経は中枢側では癒合し下方に位置している (図 6)⁸⁾。この解剖学的位置関係と頭部 MRI 検査の所見から、聴神経が嚢胞により後下方から前上方へ圧迫された可能性が推定される。しかし嚢胞により聴神経が障害

されたのであれば、聴力検査は後迷路性難聴の所見を示すと考えられるが、本例では内耳性難聴の所見であった。中枢性疾患に対して種々の聴力検査を行っても20%前後の頻度で異常が検出されないという報告もあるので²⁾、本例においても偽陰性を示したことも否定できない。また蝸牛症状と前庭症状が反復した理由として、聴神経への嚢胞による圧迫が変動した可能性を考えた。

一方、顔面神経は聴神経の前上方に位置しているため、嚢胞の圧迫を免れたものと考えた。また ETT や OKP においても小脳・脳幹障害を示す結果ではなかった。小脳橋角部腫瘍において腫瘍径が 25 mm 以下では OKP で異常を示さないという報告がある⁹⁾。本例は嚢胞の大きさが 5 mm と小さく、また嚢胞は柔らかく¹⁰⁾、小脳・脳幹を圧迫しなかったと考えた。

病態 (2) について

図 6 顔面神経と聴神経の走行
左内耳道を下方から観察した際の神経走行を模式的に示す。
(文献 8 より)

図7 迷路動脈と顔面神経および聴神経の位置関係

前下小脳動脈から分岐した迷路動脈を示す。前方から迷路動脈，顔面神経，聴神経の順に位置している。
(文献11より)

解剖学的に，前下小脳動脈から分岐した迷路動脈は，顔面神経や聴神経の前下方に位置する（図7）¹¹⁾。そこで小脳橋角部嚢胞が迷路動脈を圧迫し，血流障害をきたした可能性がある。病態が迷路動脈の血流障害であれば，本例が聴神経以外の脳神経症状を認めなかったことや，聴力検査結果が内耳性難聴を示したことも理解できる。また蝸牛症状と前庭症状が反復したことから内リンパ水腫の存在を疑ったが¹²⁾¹³⁾，グリセロールテストと蝸电图検査からは否定的であった。蝸牛症状と前庭症状が反復したのは，迷路動脈への嚢胞による圧迫が変動したと推定した。

また，本例はなんらかの内耳性疾患に偶然，小脳橋角部嚢胞が合併した可能性も否定できない。聴力検査と平衡機能検査から中枢性疾患を示唆する所見が得られなかったためである。蝸牛症状と前庭症状が反復したことから考えて，内耳性疾患

の病態としては内リンパ水腫が最も疑わしい。今回のグリセロールテストと蝸电图検査の結果は陰性であったが，再検査の必要はあると考える。

まとめ

1. MRI で診断が確定した小脳橋角部嚢胞の1例を報告した。
2. メニエール病様の反復する蝸牛症状，前庭症状を呈し，それ以外の脳神経症状を認めなかった。
3. 聴力検査，平衡機能検査では後迷路性難聴，顔面神経麻痺，中枢性平行障害など中枢性疾患を疑わせる異常所見を認めなかった。
4. 病態について嚢胞の圧迫による神経障害と血流障害について考察した。

本論文の要旨は第62回日本めまい平衡医学会学術講演会（2003年，横浜）にて報告した。

文 献

- 1) 小松崎篤:聴神経腫瘍以外の小脳橋角部病変.
小松崎篤編. 内耳道病変の臨床. 15頁, 311-333頁, 東京医学社, 東京, 1987
- 2) 浅井美洋, 安原秋夫, 峯田周幸, 他:小脳橋角部病変の神経耳科的検査所見. 耳鼻展望 41: 146-150, 1998
- 3) 室伏利久, 水野正浩, 菅沢 正, 他:聴力障害の軽微な小脳橋角部病変の診断. 耳鼻臨床 81: 1125-1133, 1988
- 4) 中山明峰, 呉 孟達, 稲福 繁, 他:メニエール病でみられる眼振の性質. 耳鼻臨床 補 104: 70-74, 2000
- 5) 徳増厚二, 藤野明人, 長沼英明, 他:メニエール病の初期症状と予後. Equilibrium Res 56: 234-241, 1997
- 6) 八木聰明, 山口 潤:小児めまい症例の特徴—成人めまい症例との比較による—. 耳鼻と臨 37: 1062-1067, 1991
- 7) 神崎 仁:画像診断と機能検査. 日耳鼻会報 99: 706-709, 1996
- 8) Silverstein H: Cochlear and vestibular gross and histologic anatomy (as seem from postauricular approach). Otolaryngol Head and Neck Surg 92: 207-211, 1984
- 9) Thomsen J, Zilstorff K, Tos M: Acoustic neuromas (Diagnostic value of testing the function of the trigeminal nerve, the cerebellum and optokinetic nystagmus). J Laryngol Otol 97: 801-812, 1983
- 10) 矢部多加夫, 吉本 裕, 森 直樹, 他:平衡機能検査で異常所見に乏しかった大きな小脳橋角部腫瘍症例. Equilibrium Res 57: 305-310, 1998
- 11) Peter LW: GRAY'S ANATOMY 38th edition. In eds Lawrence HB, Martin MB, Patricia C, et al. pp 1587, Churchill Livingstone, New York, 1995
- 12) Williams HL Jr: A review of the literature as to the physiologic dysfunction of Meniere's disease: a new hypothesis as to its fundamental cause. Laryngoscope 75: 1661-1689, 1965
- 13) Gussen R: Vascular mechanisms in Meniere's disease: Theoretical considerations. Arch Otolaryngol 108: 544-549, 1982

原稿到着:平成16年2月2日

別刷請求先:橋本大門

〒228-8555 神奈川県相模原市北里1-15-1

北里大学医学部耳鼻咽喉科学教室