後頭蓋窩疾患に対する神経耳科学的検討

—Part VIII 特に病態の変動と治療前後の評価について—

小松崎 篤

Neuro-otological Findings on the Posterior Fossa Lesions

—Part VIII Study on the Evaluation of Pre- and Post Surgical Treatments—

ATSUSHI KOMATSUZAKI

Department of Oto-rhinolaryngology, University of Tokyo, Tokyo 〒113

I はじめに

後頭蓋窩の腫瘍病変は諸種の神経学的所見の他に、眼振や異常な眼球運動を始め聴覚所見などを含めて神経耳科学的な異常所見を呈することが多い²⁾³⁾。

小脳腫瘍などでは橋部脳幹の異常がどの程度大きいかが予後を決定する重要な因子にもなりうる。小脳腫瘍が橋部脳幹への侵襲を示す部位は解剖学的関係から当然のことながら橋背側部であるが、この部分は、一般神経学的にいわゆる silent area と呼ばれる部位であるが、眼球運動を中心とした神経耳科学的検査には多彩な異常所見を示す部位でもある。それは内側縦束 (medial longitudinal fasciculus: 以下 MLF と略す) や脳幹網様体など眼球運動系にきわめて重要な役割を果たすシステムが橋背側部に存在するからである⁴⁾。

一方、聴神経腫瘍などは本来大多数の腫瘍が内耳道内に原発するが、現在でも内耳道内にとどまっている時期に腫瘍が発見されることはむしろ稀で、後頭蓋窩に2~3cm 進展した時期に腫瘍が発見されることが多い。さらに大きな腫瘍では脳幹の神経症候を示すようになるが、これら腫瘍の大きさに関してはCTを始めとする神経放射線学的検索が重要な役割を果たすことは疑い余地もないが、さらに重要なことは機能障害がどの程度であるかということで、これは手術後の社会復帰を考慮するとき見過すことのできない因子である。

近年、眼球運動を中心とした神経耳科学的検討が、後

頭蓋窩腫瘍の手術前後の評価、あるいは小脳や脳幹腫瘍の再発の予知にも貢献することも知られつつあるため、本稿ではそれらの点につき述べてい。

II 聴神経腫瘍の早期診断とその鑑別

第8神経末梢部に由来するため、聴覚障害と前庭障害の症状が最初にみられることは従来より知られている。しかし、初発症状としての耳鳴が意外に少ないことは諸家の報告するところで、その出現率は50%前後であるといわれている。

神経放射線学的検査が近年大きく進歩したが、内耳道内に限局している腫瘍の段階で発見することは容易ではない。

この段階で腫瘍が発見できれば顔面神経はほとんど機能的にも問題がなく手術を行うことができるし、中頭蓋窩法によって聴力保存の可能性もある。

我々は、聴神経腫瘍の早期診断として表Iに示すような方法をとっている。症候学的には原因が特に明らかではない一側感音難聴はすべて聴神経腫瘍を否定することを念頭においている。すなわち、進行性の感音難聴のみならず、いわゆる突発性難聴と呼ばれる急激に出現する感音難聴などがその主な対象となる。しかしこれら症状をもつ症例はきわめて多いため、それらをいかにスクリーニングするかが問題となる。そこで、温度眼振検査をまず全例に行うことにしている。周知のごとく前庭神経由来の腫瘍が多いため、現在、諸種の機能検査や神経放

表1 聴神経腫瘍診断のために

症 状	機 能 検 査	神経放射線学的検査
進行性感音難聴	1) 聴力検査	1) 内耳道X線撮影
突発性感音難聴	純音聴力検査	単純撮影
不安定感を伴う感音難聴	語音明瞭度検査	断層撮影
	Békésy 聴力検査	2) CT スキャン
	あぶみ骨筋反射の検査	3) 脳血管撮影
	聴性脳幹反応検査	気脳写
	2) 平衡機能検査	後頭蓋窩造影法
	温度眼振検査	
	注視眼振検査	
	頭位眼振検査	
	視運動眼振検査	
	視標追跡検査	
	3) 神経学的検査	

射線学的検査が進歩しても、温度眼振検査の聴神経腫瘍の早期診断に占める意義については依然として高い。特に明らかなめまい発作もない症例で、温度眼振検査が高度に低下している症例については、難聴の大小にかかわらず特に注意しなければならない。前庭機能が高度に低下している症例では、純音聴力検査の他に語音明瞭度検査、Békésy 自記オージオメトリ、あぶみ骨筋反射、ABR (auditory brain stem response) などの特殊聴力検査をルーチンに行う。これらの聴力検査は特徴的な所見がえられた時のみ問題となり、聴神経腫瘍が存在する時に常に異常が出現するものではないことは当然であり、その特徴的な異常所見の出現率は温度眼振所見の異常の出現率より低い。

このように温度眼振検査や上記の特殊聴力検査で異常がみられた症例には、内耳道の単純撮影の他に断層撮影を行い、さらに CT scan や metrizamide CT などを行っている。特に CT scan は、後頭蓋窩にある程度進展した腫瘍には有効であるが、内耳道より 1 cm 以下で進展している腫瘍、あるいは内耳道内に限局している腫瘍に対しては現時点では恒常的に陽性所見をうる段階ではない。そのため、小さい腫瘍が疑われる症例では熟練した神経放射線医による気脳写の断層撮影が有効であると考えている。この場合、その担当医はほとんど常に第 8 神経を 1 枚のフィルムに描出することができる能力と設備をもっていることが患者のためにも必要であろう。この気脳写の他に後頭蓋窩造影法が決定的な役割を果たすと考えられる。しかも、1 cm 以上後頭蓋窩に進展した腫瘍では、前に造影剤を注入した CT scan あるいは気脳写の断層撮影で、ほとんど常に診断が可能になりつ

つあるため、後頭蓋窩造影法では 1 cm 以下の腫瘍あるいは内耳道内の腫瘍の診断時に特に重要な役割を果たすことになり、したがって、そのような見地からすれば、造影剤は 2 ml 以下で行うべきであると思われる。

我々が、第 8 神経の機能検査あるいは一般神経耳科学的な検査で疑われた症例については上記のようなシステムで診断を進めることにしている。

以下に、2～3 の症例を示したい。

症例 1. 47才、男性。

初診の 3 カ月前より軽度右耳鳴、耳閉感のため来院。その時の聴力は図 1 a のごとく正常範囲であった。ただ、温度眼振検査が右耳で高度に低下しているため、内耳道の単純撮影の他に内耳道断層撮影、CT scan など行ったが異常所見は得られなかった。後頭蓋窩造影法をすすめたが、患者の希望で経過観察することになった。さらに初診後 5 カ月たって聴力低下が出現し、その時の聴力は図 1 b のごとくであったため、前記温度眼振所見とともに聴神経腫瘍がより高度に疑われるようになり、再度 CT scan、後頭蓋窩造影法を行い 1 cm の腫瘍を診断した。この症例では初診時に他の施設で行った CT と再度行った CT では機種の違いもあり、そこにも問題があったが、いずれにしても初診時の聴力に比して温度眼振所見の低下が、十分な経過観察をする注意を与えたことに意義があった。

症例 2. 27才、男性。

5 年前に特に誘因なくめまいが出現し、近医でメニエール症候群として加療を受けたことがある。初診の 3 カ月前より右耳の耳閉塞症が出現したため来院したもので、耳鳴、難聴の自覚症状はない。聴力は図 2 a のごと

図1 右聴神経腫瘍症例

初診時には右耳の聴力はaのごとく左右差がなく、正常範囲であったが、初診後5ヵ月にはbのごとく低下した。

図2 a 右聴神経腫瘍症例

右聴力が軽度低下している。

図2 b ENGによる眼球運動の記録

水平 (HORIZONTAL) および垂直 (VERTICAL) の眼球運動が記録されている。開眼正面視 (OPEN)、右方注視 (Rt, LG), 左方注視 (Lt, LG), 暗所開眼 (DARK) で眼振はみとめられないが、閉眼 (CLOSED) で腫瘍の対側 (左側) 向き眼振が存在していることに注意。

く軽度の難聴があった。本症例は温度眼振反応の低下は中等度であり、廃絶の状態ではなかった。注視眼振は存在しないが、閉眼で左向きの眼振が存在していた。このような症例ではしばしば、腫瘍の対側向き眼振がENG上で観察されるため注意を要する (図2b)。視標追跡検査や視運動眼振は正常範囲であった (図2c)。本症例では内耳道断層撮影で左右差があったため、CT scan では異常がみとめられなかったが、後頭蓋造影法で小さい腫瘍を発見することができたものである (図2d)。

このように温度眼振の低下は我々が聴神経腫瘍を疑う最初の手がかりとなる検査ではあるが、本来はこの検査法は外側半規管を中心とした検査法であり、それは上前庭神経の検査法であるともいえる。したがって上前庭神経以外たとえば下前庭神経や蝸牛神経に由来する腫瘍では、その早期より温度眼振検査が必ずしも低下しない。ただ従来は内耳道が腫瘍で充満し、各々の神経を同定できなくなる程度に進展した症例が多かったため、たとえ上前庭神経由来でなくても、腫瘍の圧迫その他によって

図2 c 視標追跡検査および OKP テストの所見

視標追跡検査 (ET TEST) および OKP テストは正常範囲を示している。前者の第1誘導は眼球運動を示し、第2誘導はその速度波形を、第3誘導は移動する視標のサインを示している。OKP テストでは第1～4誘導まで、それぞれ眼球運動、速度波形、眼振緩徐相速度波形、OKN ドラムの回転するサインを示している。

図2 d 後頭蓋窩造影法

後頭蓋窩造影法で、造影剤は内耳孔周囲をとりかこみ内耳道内に入っていない。

図3 蝸牛神経由来の聴神経腫瘍

温度眼振に異常をきたしている症例が多い。我々は現在、腫瘍が小さい症例に対しては経迷路的に、また後頭蓋に2 cm 以上進展した症例に対してはOjemann⁶⁾ らの方法により translabyrinthine-suboccipital approach で行って腫瘍の全摘と顔面神経の保存に努力しているが、経迷路的に内耳道を開放すると上前庭神経以外の神経由来の腫瘍を同定することができる。図3は急性感音難聴で発症した症例で、経迷路的に内耳道を開放したものであるが、上前庭神経は腫瘍により圧迫されているのみで、神経線維を確認できました下前庭神経も確認できたことが

ら蝸牛神経由来の腫瘍であることがわかった。

このように、温度眼振検査でも若干問題のある症例もあるが、このような問題は腫瘍がきわめて早期に発見されるようになってはじめて生ずるものであって、内耳道内に限局した段階で腫瘍が発見されることはむしろ困難である現状では、温度眼振検査の有用性は依然大きい。

一般には聴神経腫瘍では腫瘍が増大するにつれて聴力低下も大となるが、von Recklinghausen 氏病に伴う両側の聴神経腫瘍では腫瘍そのものが大きいにもかかわらず、聴力低下をきたさない症例があるのは注意を要す

図4 両側聴神経腫瘍症例
腫瘍が大きいにもかかわらず聴力は比較的良好である。

図5 a 右小脳橋角部髄膜腫症例

る¹⁾。図4は両側聴神経腫瘍の症例で、腫瘍が大きいにもかかわらず聴力が比較的良好に保持されていることを示している。

小脳橋角部腫瘍で聴力が比較的良好に保存されている症

例は聴神経腫瘍以外の腫瘍であることが多く、これらの腫瘍と聴神経腫瘍の鑑別は近年進歩した神経放射線学的検査が重要なことは周知の事実であるが、神経耳科学的にも鑑別の可能なことが少なくない。

図 5 b 聴力所見

図 5 c 注視眼振, 頭位眼振

図 5 d 眼球運動の hypermetria が右にみられる。

その代表的なものとして橋角部の髄膜腫の症例を以下にあげたい。

症例 3. 45才, 女性。

主訴は歩行障害で, 約10カ月前より歩行時の不安定感が出現し, それが次第に増強してきた。約3カ月前より右耳の軽度の耳鳴が出現, 同時に話し方がややゆっくりしてきている。本症例は図 5 a に示すごとく右小脳橋角部に巨大な腫瘍が認められているが, 聴力は図 5 b のごとくほぼ正常範囲で左右差はない。ただし温度眼振検査では右側の前庭機能は中等度に低下している。顔面神経

麻痺はない。注視眼振および頭位眼振検査では図 5 c のごとく後頭蓋窩に病変の存在することを示し, 図 5 d は眼前の視角 20° の2点を左右交互に注視させた時の眼球運動の記録であるが, この記録からもわかるごとく右方への眼球運動の hypermetria があり, これは眼球運動にあらわれた右側の小脳症状といえる。さらに図 5 e は視運動眼振 (optokinetic nystagmus: OKN) をパターン化した OKP テストの結果であるが, 誘発抑制があり, 橋部脳幹を中心とした後頭蓋窩の病変を示している。

図5c OKPテストの所見

本症例は聴神経腫瘍と同様小脳橋角部に腫瘍が存在しているが、典型的聴神経腫瘍に比して次の点が非典型的である。すなわち聴力が良好であること、内耳道に異常のないこと、温度眼振で反応が腫瘍の大きさに比して廃絶または高度低下でないこと、一方で、自発眼振、頭位眼振の所見、また眼球運動にみられる小脳症状や脳幹症状が強く、小脳橋角部の障害があるにもかかわらず、第8神経症状との間に不一致があることなどが典型的な聴神経腫瘍との鑑別の要点となる。

一般に小脳橋角部に腫瘍が存在するとき前庭神経>聴神経>顔面神経の順で、障害の程度が大きくなる。これは典型的な聴神経腫瘍と同様である。したがって、術後の評価を行うときにもこれらの症状の分析を行うことは有用である。

Ⅱ 小脳橋角部腫瘍の手術に対する神経耳科学的評価

聴神経腫瘍のみならず、小脳橋角部腫瘍は一般神経学

的所見の他に神経耳科学的に多彩な所見を示すため、機能障害の有無のみならず、時には聴神経腫瘍と他の腫瘍との鑑別にも貢献しうることは前述のごとくである。

聴神経腫瘍手術前後の評価には、CTスキャンや脳血管撮影などを利用した神経放射線学的評価の他に機能的評価が重要である。腫瘍をどの程度摘出したかという形態学的な評価は、神経放射線学的な諸種の検査法の得意とするところであるが、手術後いかに精神、身体的に社会復帰できるかについては機能的な評価が重要な役割を果たす。そのうちでも特に次の諸点が重視される。すなわち、

- (i) 聴力
- (ii) 顔面神経
- (iii) その他の脳神経
- (iv) 脳幹および小脳の障害の程度

聴力に関しては、ある程度发育している聴神経腫瘍についてはたとえ術前に聴力が残存していても、術後聴力を保存することの容易でないことは多数の症例を経験し

図 6

ている多くの脳神経外科医の一致した意見であると思われる。稀に後頭蓋開頭で腫瘍摘出後も聴力が残っているという報告があるが、そのような症例はきわめて稀であり、内耳道内および後頭蓋窩内の腫瘍を全摘して聴力を保存するということは一般に困難である。なぜなら顔面神経は神経鞘が若干損傷されても術後軽度の顔面神経麻痺が出現し、次第に軽快する過程をとるが、聴神経では特に侵襲を加えなくても容易に聴力低下をきたすことが多いため、前述の前庭神経>聴神経>顔面神経の受傷性の大小が問題となる。このことは小脳橋角部の髄膜腫の手術を多く経験している脳神経外科医であれば、術前ほぼ正常範囲であった聴力が聴神経に特に侵襲を加えていないにもかかわらず、術後聴力が聾となった症例を経験していると思われる。これは、手術による神経に対する直接の侵襲の他に循環障害による受傷性が、聴神経では顔面神経に比して特に大きいためと考えられる。このように聴神経の機能は容易に低下しうる可能性があるた

め、現在のところ恒常的に聴力を保存することは困難である。なお前庭神経はより受傷性が高く、聴神経腫瘍のみならずその他の小脳橋角部腫瘍で聴力が正常範囲あるいは軽度低下している症例でも、温度眼振検査による前庭機能は一般に中等度以上低下していることが多い。術前、前庭機能が高度低下または廃絶している症例でも、術前特に著明な「めまい」を経験していない理由は、次第に進行する前庭機能の低下では常に代償機構もそれと平行に進行するため「めまい感」を経験しないもので、この点代償機構のない聴覚系と大きな差異のあるところである。したがって、術後前庭機能は低下しても、術前の機能が高度に低下している症例では術後特にめまいを訴えない。このことは術後めまいを訴えない髄膜腫の症例では前庭機能にも著明な変化がないという理由にはならず、もし前庭神経の機能を評価するとするならば、術前後に定量的な温度眼振検査の施行が必要となる。

図 7

聴神経腫瘍の症例のみならず、髄膜腫などの症例でも術後、健側向きの眼振をみることがあるが、これは手術により前庭機能がより障害されたことを意味している。この場合、正面注視での健側向き眼振または Frenzel 眼鏡下での検査や閉眼での ENG 記録でみられる健側向き眼振が、上記の機能障害を意味するものであって左右側方注視時に各々左右にみられる側方注視眼振ではない。30°の側方注視で左右に各々みられる眼振は小脳橋角部腫瘍の症例では脳幹特に橋部脳幹の障害を意味するものであり、術前左右側方注視眼振が存在していなかったにもかかわらず術後に出現したなら、手術侵襲による脳幹の障害を考えなければならない。

現在、多くの脳神経外科医が聴神経腫瘍の手術に際して考慮することは腫瘍の全摘と顔面神経機能の保存であろうと思われる。このため、従来の古典的な後頭蓋窩開頭術の他にいくつかの工夫や変法がとられているところ

である。いかなる術式をとるにしても、顔面神経がもっとも損傷される部位は内耳孔であることは多くの術者の一致した見解であろうと思われる。この部位では顔面神経はもっともすくなく、時には線維束がバラバラになっているため同定をすることも困難なときがある。しかも、顔面神経は多くの症例で内耳道から内耳孔にかけて前方または前下方に偏位しているため、後頭蓋窩開頭時には腫瘍摘出後に顔面神経が見出しうるということもあり、内耳孔附近での顔面神経の保存をより一層困難なものにしている。そのため腫瘍が橋部脳幹と癒着していない時は脳幹側で顔面神経を同定し、内耳孔側に剝離していく方法がとられているものと思われる。

我々は、現在、顔面神経のもっとも確実な同定法として内耳道底で顔面神経を確認している。すなわち、Ojemann らの方法と同様、まず first stage として経迷路的に内耳道を開放し、内耳道底で顔面神経を確認し、内

図 8

耳道内の腫瘍を全摘し、内耳孔附近も可及的に腫瘍を摘出し、前方または前下方に偏位した顔面神経の後方に1 cm ないし1.2 cm の青色レイヨンテープの先に銀クリップをつけ、内耳道より後頭蓋窩に向けて挿入しておき、第2段階の後頭蓋窩開頭術の時の顔面神経の指標としている。このようにして顔面神経のより確実な保存のために留意している⁹⁾。

顔面神経の機能障害の評価には筋電図その他の電気生理学的方法が用いられるが、経時的な写真撮影がより総合的な印象をもっている。

聴神経腫瘍やその他の小脳橋角部腫瘍の神経耳科学的評価の一つに、脳幹や小脳障害がどの程度であるかということ念頭において行っている。このことは一般神経学的検査や神経放射線学的検査でも行われるものであるが、我々は聴力障害の有無、小脳障害の有無、視運動眼振所見などを総合して判定している。ここでは特に主として視運動眼振 (OKN) を中心にのべたい。

聴神経腫瘍が内耳道内に局限している時は当然のことながら小脳や脳幹の障害がないため、眼球運動の追跡機能やOKN は正常範囲であるが、腫瘍が発育して小脳や脳幹の障害を伴うようになるとこれらの検査法に所見が出てくる。図6はこれら2者の差異を示したものである。

図6a は小さい腫瘍であり、6b は脳幹障害を伴う約3.5 cm の腫瘍である。後者では追跡機能が円滑でなく、saccadic pursuit となり OKN の誘発も抑制されている。

図7は約3 cm の聴神経腫瘍の術前(A)と手術後2ヵ月(B)の所見を示してある。視標追跡機能では2ヵ月後も saccadic pursuit を示しているが、OKNの改善は著明で、このような症例は社会復帰も早い。一般に後頭蓋窩にある程度進展した腫瘍では、術後一時的に左右注視眼振の悪化、視標追跡機能や OKN が術前に比して悪化することがあるが、それらは手術侵襲による機能障害を反映しているものであり、手術が形態学的あるいは機能的にも成功に終わった症例ではこれら神経耳科学的所見の改善も速い。しかし、同じ大きさの腫瘍でも手術が必ずしも成功しない症例では術後、側方共同注視の障害など橋背側部の機能障害がみられる。また OKNの改善も良好でなく社会復帰もおくれる。

図8は術前約3.5 cm の腫瘍を某病院で手術した術前後の OKN を示してある。a は術前、b は術後11ヵ月のものである。術後軽度の外転神経麻痺が生じたため、右眼 (OD) および左眼 (OS) の独立した記録が示されているが、重要なことは術後の OKN は術前に比して眼球誘発が悪化していることで、このような症例では歩行は

可能であっても社会生活を営む上で術後の回復がおくれる。

このように、術前後に経時的に神経耳科学的な機能検査を施行していくと社会復帰のための一つの指標を得ることができると考えている。

Ⅳ ま と め

後頭蓋窩腫瘍のうちでも、聴神経腫瘍を中心にその早期診断と手術前後の評価に対する神経耳科学的検査の役割についてのべた。

文 献

- 1) 喜多村健, 小松崎篤: 両側性聴神経腫瘍の臨床的考察(その1) 耳鼻臨床70: 833-839, 1977. (その2) ibid 70: 1897-1908, 1977. (その3) ibid 72:

123-134, 1979

- 2) 小松崎篤, 喜多村健: 後頭蓋窩腫瘍に対する神経耳科学的考察. 小児の脳神経 2: 321-334, 1977
- 3) 小松崎篤: 後頭蓋窩疾患に対する神経耳科学的検討. *Neurol Med Chir* Part II 19: 483-488, 1979. Part III ibid 19: 559-564, 1979. Part IV ibid 19: 843-850, 1979. Part V ibid 19: 925-927, 1979. Part VI ibid 19: 1015-1022, 1979. Part VII ibid 19: 1115-1121, 1219 1227, 1979
- 4) 小松崎篤: 眼球の異常運動とその臨床的意義. 最新医学32: 268-286, 1977
- 5) 小松崎篤, 相羽 正, 戸塚元吉: 聴神経腫瘍の早期診断ならびに臨床症候と手術手技との関連について. *Neurol Med Chir* 16: 155-167, 1976
- 6) OJEMANN, R. G., MONTGOMERY, W. W. & WEISS, A. D.: Evaluation and surgical treatment of acoustic neuroma. *New Engl J Med* 18: 895-899, 1972