

ランチョンセミナー

治療の観点から見た耳疾患の画像診断

内藤 泰

神戸市立医療センター中央市民病院

Imaging of ear disorders seen from a viewpoint of treatment.

Department of Otolaryngology, Kobe City Medical Center General Hospital

Yasushi NAITO, M.D.

Textbooks on medical imaging usually show key images for diagnosing a certain disease, but seldom describe its treatment and prognosis leaving them to clinical or surgical textbooks. We encounter many patients and diseases during our clinical practice. Each disease has its unique etiology, diagnostic process, treatment and its result, which cannot be understood well without seeing the stages after the diagnosis. A viewpoint of treatment is, thus, essential for clinically appropriate imaging diagnosis. This article reports cases of infectious and inflammatory ear diseases, temporal bone traumas and inner ear anomalies, in which not only their diagnostic key images but also their treatment findings and prognoses are described and discussed.

はじめに

一般の画像診断解説では画像による疾患診断までは示されるが、それに対する実際の治療法や治療結果には言及されることは稀であり、他の教科書や手術書などに委ねられるのが通常である。我々は臨床を続けるうちに多彩な疾患・患者に遭遇するが、個々の疾患には、それぞれの病因、診断、治療、予後という一連の流れがあり、各々についてその診断までを見ただけでは、全体像を把握することはできない。臨床的に適切な画像診断を行うためには、治療の観点が不可欠である。本稿では、耳疾患のうち、感染・炎症性疾患、側頭骨外傷、内耳奇形を取り上げ、各々の画像診断上の要

点を治療も含めて概説する。なお、本稿では、筆者の著書「画像でみる耳の診断と治療－小児編」¹⁾で取り上げた症例をいくつか呈示している。読者には、あらかじめご承知いただくとともに、さらに詳細な所見等については同書をご参照いただきたい。

1. 感染・炎症性疾患

中耳炎は日常臨床で最も頻繁に遭遇する耳疾患である。通常の急性中耳炎は臨床症状と鼓膜所見で十分な診断ができ、また短期に治癒するので、側頭骨CTなどの高度の画像検査は不要であるが、合併症を伴う急性中耳炎や慢性中耳炎では、

治療を阻害している要因の探求や耳小骨連鎖の病態観察、手術の要否などの治療方針決定のために画像診断が必要になる。また、手術治療を行った症例では、術後の経過観察にも画像診断が大きな役割を果たす。

症例1：5歳 男児

主 訴：左耳痛，左側頭部の頭痛

現病歴：左耳痛で近医耳鼻科受診。急性中耳炎の診断で左鼓膜切開と抗菌薬投与を受けたが、翌日になっても耳痛が改善しなかった。発症2日後に、最寄りの市中病院を経て当科紹介となった。依然として左耳痛と頭痛を強く訴えている。

局所所見：左外耳道に淡血性耳漏あり。耳後部に発赤，腫脹なし。

検査所見：白血球 10100/μl, CRP 21.1mg/dl, 意識清明。

CT 所見：側頭骨ターゲットCT (Fig. 1 : a) では、発育良好な乳突蜂巣全体に軟部組織陰影が充満しているが、骨破壊像は見られず、S 状静脈洞周辺は均一な軟部組織陰影にしか見えない (Fig. 1 : a →)。

MRI 所見：腫脹した左 S 状静脈洞は T 2 強調像では低信号 (Fig. 2 : c →) であるが、T 1 強調像では中等度の信号強度 (Fig. 2 : d →) で血流に

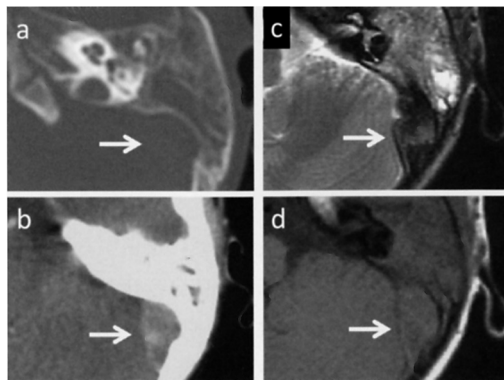


Fig. 1 CT and MRI of sigmoid sinus thrombosis

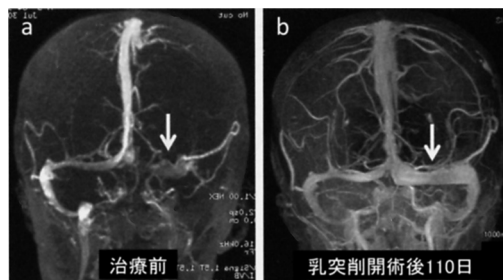


Fig. 2 MR venography before and after treatment of sigmoid sinus thrombosis

よる無信号域 (flow void) はなく、凝血塊として矛盾のない所見である。MR 静脈撮影像 (MR venography) (Fig. 2) では上矢状静脈洞から右の横静脈洞、S 状静脈洞への流れはきれいに描出されているが、左側の横静脈洞から S 状静脈洞は全く描出されていない (Fig. 2 : a ↓)。

治療とその経過：患児到着 4 時間後に全身麻酔下に左乳突削開術を行った。乳突蜂巣は炎症性肉芽で充満しており、削開中には肉芽から通常より遙かに強い出血があったが削開が完了すると出血もほぼ停止した。S 状静脈洞内にはゼリー状の凝血塊が充満していた。静脈開窓部を閉鎖し、上鼓室から鼓室への交通路も清掃、確保して手術を終了した。手術により左中耳炎は完治し、術後 110 日では左 S 状静脈洞の再疎通が確認された (Fig. 2 : b ↓)。

解 説：S 状静脈洞血栓症は急性および慢性中耳炎や頭部外傷の重篤な合併症の一つであり²⁾、対応が遅れると死亡に至る場合もある。本症の診断は臨床症状と CT, MRI 検査による。CT では S 状静脈洞の造影効果のない拡大が診断の鍵になり、S 状静脈洞そのものは内部の血栓によってやや高濃度となる。同じ CT 検査でも、側頭骨ターゲット撮影ではウィンドウ幅が広く設定され、血栓と周囲の脳脊髄液や小脳などの濃度コントラストがつかないので注意を要する。血栓症の画像では MRI の有用性が高いが、発生から時間が経つと共に T 1 および T 2 強調像での信号強度パターンが変化してゆくので時間に応じて読影しな

ければならない。また、S状静脈洞血栓症では特にMR venographyによる静脈の状態観察が有用である^{3,4)}。治療では、早期の乳突削開による中耳炎の外科的制御が有効であり、本章の治療の基本は乳突削開と考えてよい。本例でも、乳突削開と上鼓室の肉芽清掃のみで治癒し、S状静脈洞の再疎通が得られた。

症例2：23歳男性

主 訴：左顔面神経麻痺と難聴，耳鳴

現病歴：左錐体尖真珠腫による顔面神経麻痺，難聴，耳鳴で，7年前に側頭開頭と経乳突法によって真珠腫を摘出し，画像により経過を観察していた。

側頭骨ターゲットCT所見：左錐体の中央部分に手術による骨欠損が見られるが（Fig. 3：a ↓），軟部組織の内部構造は見分けられない。

造影MRI所見：錐体の骨欠損内側部分に，やや低信号で周囲が膜状に造影される領域があり，真珠腫（遺残性再発）とその母膜と診断した（Fig. 3：b ↓）。

non-EP 拡散強調MRI：左錐体尖部に塊状の亢進号部分があり，真珠腫と診断できる。また，その外側に小さな高信号腫瘍が2個同定される。

手術所見：左側頭開頭で錐体尖部に到達した。大きな再発真珠腫塊の外側に，硬膜に接して小さな真珠腫塊も確認され，内側の大きな真珠腫とともに剥離，全摘出した。

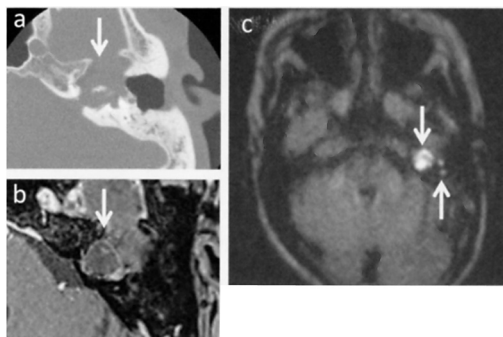


Fig. 3 Follow-up CT and MRI of petrous apex cholesteatoma

解 説：真珠腫のMRI診断には，従来，単純のT1強調像とガドリニウム造影T1強調像の比較，あるいはecho-planar法による拡散強調画像が用いられていたが，近年，同法を用いない拡散強調画像：non-EP-diffusion-weighted MRIの高い診断能力が報告されるようになった⁵⁾。症例2のFig. 3：cでも分かるように，non-EP法はecho-planar法の画像に比べて歪がほとんどなく，小さな真珠腫も検出することができる。今後は，この方法と側頭骨CTの組み合わせが真珠腫の画像診断の中心となってゆくと考えられる。

2. 側頭骨外傷

側頭骨外傷は交通外傷や転落事故，転倒，暴力，銃創などで生じる。初期診療では，まず気道の確保，呼吸，循環，中枢神経機能の評価，体温管理を行い（primary survey），次いで身体全域の受傷状態を検索する（secondary survey）。側頭骨骨折の診断は，このsecondary surveyに位置づけられ，それに基づいて根本治療（definitive therapy）に進む⁶⁾。

本症の画像検査では側頭骨高分解能CTが第1選択で，骨折線が錐体の長軸に対して平行であれば縦骨折，直交していれば横骨折と分類されるが，縦骨折の頻度が高く全体の70から90%を占める。機能的観点から側頭骨骨折を迷路骨折の有無で大別する方法も唱えられている⁷⁾。迷路骨折があると基本的に同側の聴覚，末梢前庭機能が完全に失われる。一方，脳組織の損傷についてはsoft-tissue window撮影の頭部CTで急性期の判断を行い，必要に応じて軟部組織コントラストに優れたMRI検査を行う。

症例3：60才 女性

乗用車と接触し，5m引きずられてそのまま車の下敷きになった。当院からドクターカーが出動し，45分後に負傷者とともに帰還。初期診療で状態をひとまず安定させた上で，画像検査が行われた。

頭部CT所見：右中頭蓋窩に厚さ約1cmの急性硬膜

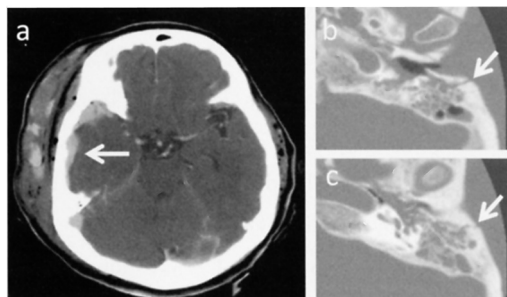


Fig. 4 Brain and temporal bone CT of severe head trauma

外血腫 (Fig. 4 : a ←), 左側頭骨から眼窩上縁の骨折を認めた。硬膜外血腫は脳の圧迫が乏しかったので脳神経外科で保存的に経過観察となった。胸部CT, 腹部CTでは異常所見なし。両側下腿X線像で、骨折なし。

全身状態が回復, 安定し, 顔面の腫脹が軽快した受傷後11日の時点で, 左顔面神経麻痺, 左難聴が明らかとなり, 耳鼻咽喉科受診となった。

側頭骨ターゲットCT所見: 骨折線が左乳突部から骨部外耳道, 顎関節窩を経て内側前方に走行しており (Fig. 4 : b, c ←), 乳突部から鼓室まで, 中耳腔には軟部組織陰影が充満している。外耳道後壁の骨片が割れて前方の外耳道内に突出しており, 耳小骨連鎖ではキヌタ・アブミ関節が離断してキヌタ骨長脚が前方に変位していた。骨折線は骨迷路から離れており, 顔面神経管の破壊や断裂は見られない。

治療経過: 臨床症状から, 内耳障害はなく, 難聴は伝音系の問題であり対処は急がないが, 顔面神経麻痺が高度であったので, まず顔面神経減荷術を行い, 同時に外耳道, 鼓膜, 耳小骨連鎖の状況を観察する手術計画とした。

受傷18日後に左顔面神経減荷術・鼓室試験解放術を行った。外耳道後壁骨が破壊され, 鼓膜も一部穿孔があり, 耳小骨連鎖はキヌタ・アブミ関節で離断し, 周囲に肉芽形成が見られた。乳突部にも血腫と肉芽が充満しており, これらを除去, 清掃した。顔面神経管を膝神経節から鼓室部, 乳突部全域にわたって露出, 減荷した。顔面神経管の

破損, 骨片等による神経の圧迫などは確認されなかったが, 術中の顔面神経電気刺激で顔面筋の反応は見られなかった。この手術で外耳道と鼓膜, 中耳の創傷が治癒, 回復を待ち, 6か月後に第2段階手術で伝音再建を行った

解説: 側頭骨外傷では, 創部の感染には局所処置と抗菌薬の投与, 出血には局所止血処置や止血薬の投与, 髄液漏には頭部高位での安静などで, まず保存的に対処し, 各々効果がなければ手術で対処する。機能検査では全ての脳神経をチェックし, 症状に応じて個々の精査を行う。聴覚については, 純音聴力検査で感音難聴か伝音難聴かを鑑別する。伝音難聴には後でも対処できるが, 急性の感音難聴は時間とともに治療効果が低下するので, できるだけ早く音響外傷に準じた治療を行う。眼振の観察も重要で, 耳鳴とともに内耳障害の指標となる。瘻孔症状や変動する難聴など, 外リンパ瘻を示す所見があっても保存的に治らなければ内耳窓閉鎖術の適応となる。顔面神経麻痺に対しては問診が大切で, 即発性ものは重症例が多く, 遅発性ものは保存的治療で治る例が多いとされるが, 重度の外傷では受傷当初の状況が明確でなく判断に困る場合も少なくない。

3. 内耳奇形

先天性難聴に占める内耳奇形の割合は20%程度で⁸⁾, 主要な原因の一つである。内耳奇形による難聴でも, 他の病因によるもの同様に早期診断, 早期介入が重要である。特に, 人工内耳が必要になる高度から重度の難聴例では, 単なる診断や分類だけでなく, 手術計画の観点からも奇形の正確な評価が必要である。我々の最近6年間の集計でも, 当科の難聴外来を受診した重度以上の先天性難聴小児91例, 182耳中, 画像診断で内耳奇形が確認されたのは20例, 39耳, 21.4%であり, Jacklerらの報告とほぼ同様の結果である。また, この20例中, 人工内耳手術に至ったものは内耳や蝸牛の無形成, 内耳道狭窄で手術非希望例の3例を除いた17例, 85.0%と高率であるが, これ

は重度難聴例で聴覚活用を進めて音声言語を習得するには、たとえ内耳奇形があっても人工内耳を使用する以外に有効な方法がないことによる。

内耳奇形のうち最も重篤なのは内耳が形成されない Michel 型奇形であり、次に位置づけられるのが蝸牛の無形成である。蝸牛と前庭両者の原器は形成されたが、その後の分化がないために内耳が単一の嚢状構造となっているものを common cavity 奇形と呼ぶ。前庭・半規管と蝸牛がはっきりと分れ、ともにある程度形成されるが、蝸牛において基底回転と上方回転の輪郭はあるものの、各々の隔壁や蝸牛軸が CT 上観察できないものを incomplete partition type I (IP-I) とする。さらに分化が進んだものが incomplete partition type II (IP-II) で、蝸牛が 1.5 回転以上形成され、基底回転と上方回転間の隔壁も明瞭であるが、基底回転より上の部分は嚢状である。蝸牛軸は基底回転で確認できる。IP-II の前庭系では半規管の奇形は軽微で、前庭の僅かな拡大がある程度であるが、前庭水管の拡大をとまなう。この所見は、Carlo Mondini が 1791 年に報告した内耳奇形症例の所見に合致する。Mondini 奇形は内耳奇形の中で最も有名なものであるが、この用語が現在まで必ずしも厳格な定義に沿って用いられてこなかったため、本来は異なる様々な奇形を一括して指すと理解されがちである。Sennaroglu の研究⁹⁾では IP-II という、最も軽い範疇に属する奇形を明確に定義することで、これが Mondini の報告例に正確に当てはまることを示しており、その点において Sennaroglu 分類の意義は大きい。

症例 4：3 歳 男児

新生児聴覚スクリーニングで要精査となり、近くの総合病院耳鼻咽喉科で精密検査を受けた。当科紹介初診時の聴力は右側が 120dB、左側が 110 から 120dB。新版 K 式発達検査での発達指数は、姿勢・運動：100、認知・適応：94、言語・社会：64 と、言語社会領域の選択的な遅滞があり、一般的な発達遅滞を伴わない難聴児として典型的な

プロフィールである。

症例 5：7 歳 女児

新生児聴覚スクリーニング検査で両側とも要精査、総合病院の耳鼻咽喉科で両側内耳奇形に伴う中等度難聴と診断された。3 歳 10 カ月時に精査および将来の人工内耳適応検討のために当科を紹介初診。平均聴力レベルは右 77.5dB、左 92.5dB で、両耳に補聴器を装着して順調に音声言語を習得しており、音声言語に歪を認めなかった。しかし、その後両側とも聴力悪化と改善を繰り返しながら徐々に聴力レベルが低下し、7 歳時に特に誘因なく両側聴力が悪化して両側聾となった。ステロイド治療と経過観察の後、左人工内耳埋め込み術を行った。術後の人工内耳による語音聴取は良好である。

IP-I と IP-II の違い

内耳奇形の診断において、IP-I と IP-II の鑑別は非常に重要である。これは、両者とも頻度の高い奇形であり形態的な差異が大きくないにも関わらず、人工内耳による治療効果が大きく異なることによる。Fig. 5 に IP-I と IP-II の典型例を示す。IP-I (Fig. 5 : a, b) では、生下時から重度の難聴があり、基底回転と上方回転が分離せず、骨性の蝸牛軸が観察できない。上方回転が嚢状に融合している (Fig. 5 : b ↓)。人工内耳の効果は概し

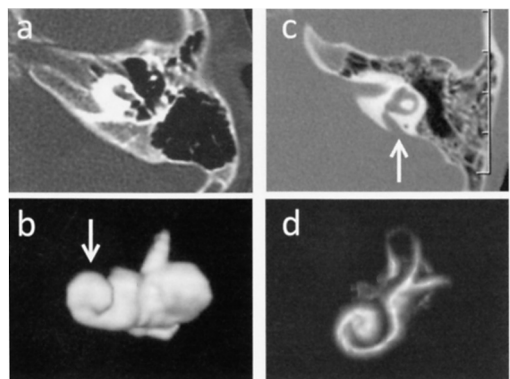


Fig. 5 CT and MRI of IP-I and IP-II inner-ear malformation

て不良であり、蝸牛開窓で gusher をきたす例が多い。一方 IP-II (Fig. 5 : c, d) では、生下時には一定の残存聴力を有して言語習得できる例が多く、生後に聴力悪化をきたす。蝸牛の上方回転が囊状に融合しているが基底回転と上方回転が分離している (Fig. 5 : d)。骨性の蝸牛軸は CT で一部観察できる。また、原則として前庭水管が拡大している (Fig. 5 : c ↑)。人工内耳の効果は良好で、原則として手術時の gusher はない。

症例 6 : 1 歳 男児

生後 8 カ月時にインフルエンザ菌による細菌性髄膜炎に罹患し、小児科入院となった。抗菌薬とステロイド治療で髄膜炎は完治したが、退院前に内耳障害の有無確認のため聴性脳幹反応検査 (ABR) を行ったところ、右側の反応がないことが分かり、精査のため当科紹介となった。当科で ASSR 検査を行うと、左はほぼ正常であるが、右側の閾値は 70dB (500Hz) から 110dB (4000Hz) と上昇していた。しかし、DPOAE 検査では両側ともほぼ正常の反応が確認された。

側頭骨ターゲット CT 所見 : 右側では内耳道底から蝸牛軸への移行部、いわゆる蝸牛神経管の径が 1.7mm であり (Fig. 6 : a 拡大写真 矢印)、左側の 2.4mm (Fig. 6 : c 拡大写真 矢印) より明らかに狭い。その他の内耳、中耳には異常所見を認めない。

MRI 所見 : 右内耳道底部の神経を観察すると、

蝸牛神経の描出が不明瞭 (Fig. 6 : b 矢印) で、左側できれいに観察できる蝸牛神経 (Fig. 6 : d 矢印) との間に歴然とした差がある。また、内耳道径も右側 2.4mm、左側 3.7mm で、右側が若干狭い。
 解 説 : 内耳道の前下部は内耳道底からやや奥まった構造になっているが、解剖学的構造としての神経管は存在しない。しかし一部の感音難聴例では、この部分が狭く、管状の構造を形成する。このような管状構造は bony canal for the cochlear nerve¹⁰⁾ として報告され、その後は単に cochlear nerve canal¹¹⁾ と呼ばれることが多くなった。CT 画像でその狭窄を伴う高度難聴例では MRI で蝸牛神経の低形成を認めることが多い。治療の観点からは、蝸牛神経管の狭窄、蝸牛神経の低形成があると人工内耳の効果不良が予測されるため¹²⁾、先天性感音難聴症例における臨床画像診断上の重要な着眼点である。

ま と め

耳の画像診断では、耳だけでなく頭蓋内や頭蓋底の合併症にも留意が必要である。診断のモダリティとしては側頭骨 CT が基本であるが、症状や、想定される疾患に応じて脳 CT、MRI、MR-venographyなどを併用する。観察目的を十分に考えて撮像法を選択することが大切であり、治療後の経過観察では低侵襲で簡便な方法を考慮する。

文 献

- 1) 内藤 泰 : 画像でみる耳の診断と治療 - 小児編, 国際医学出版, 東京, 2011
- 2) Zinis LOR, Gasparotti R, Campovecchi C, et al. Internal jugular vein thrombosis associated with acute mastoiditis in a pediatric age. *Otol Neurotol* 2006 ; 27 : 937-944.
- 3) van den Bosch MA, Vos JA, de Letter MA, et al. MRI findings in a child with sigmoid sinus thrombosis following mastoiditis. *Pediatr Radiol.* 2003 ; 33 : 877-879.

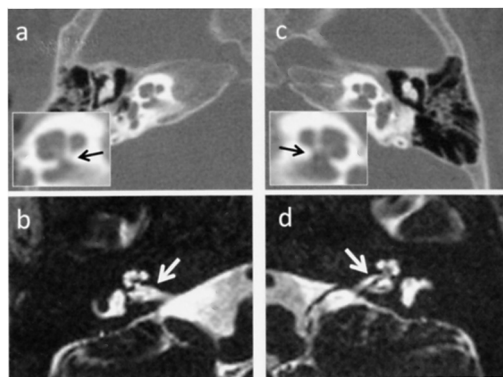


Fig. 6 Temporal bone CT and MRI of right cochlear nerve deficiency

- 4) Vazquez E, Castellote A, Piqueras J, et al. Imaging of complications of acute mastoiditis in children. *Radiographics*. 2003 ; 23 : 359-372
- 5) De Foer B, Vercruysse JP, Bernaerts, et al. : Middle ear cholesteatoma : non-echo-planar diffusion-weighted MR imaging versus delayed gadolinium-enhanced T1-weighted MR imaging-value in detection. *Radiology* 2010 ; 255 : 866-872.
- 6) 内藤 泰 : 側頭骨骨折 - 確実な診断法は? . 耳鼻咽喉科臨床フロンティア 急性難聴の鑑別とその対処. 高橋晴雄編, pp87-92, 中山書店, 東京, 2012
- 7) Greinwald Jr JH, et al : Temporal bone and skull base trauma. *Neurotology* Second edition. In Jackler RK and Brackmann DE (eds), Elsevier Mosby, Philadelphia, pp1070-1088, 2005.
- 8) Jackler RK and Luxford WM : Congenital malformation of the inner ear. *Laryngoscope* 97 : 2-14, 1987.
- 9) Sennaroglu L, Saatci I : A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002 ; 112 : 2230-2241.
- 10) Fatterpekar GM, Mukherji SK, Alley J, Lin Y, Castillo M. Hypoplasia of the bony canal for the cochlear nerve in patients with congenital sensorineural hearing loss : initial observations. *Radiology*. 2000 ; 215 : 243-246.
- 11) Stjernholm C, Muren C. Dimensions of the cochlear nerve canal : a radioanatomic investigation. *Acta Otolaryngol*. 2002 ; 122 : 43-48.
- 12) Papsin BC. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope* 2005 ; 115 (Suppl. 106) : 1-26.

連絡先 : 内藤 泰

〒 650-0047

神戸市中央区港島南町2丁目1-1

神戸市立医療センター中央市民病院

TEL 078-302-4321 FAX 078-302-7537