

じつはそれほど‘まれ’ではない内耳奇形の画像診断

藤田和俊

神奈川県立こども医療センター 放射線科

Diagnostic Imaging of Congenital Malformations of the Inner Ear ～ These malformations are not so rare ～

Kazutoshi Fujita

Department of Radiology, Kanagawa Children's Medical Center

Abstract Most causes of congenital sensorineural hearing loss are membranous malformations in which the bony architecture of the inner ear is normal. About 20% of patients with congenital sensorineural hearing loss have bony inner ear malformations, which are recognized by radiological imaging. The classification of bony inner ear malformations proposed by Jackler et al in 1987 has been accepted and widely used. According to the development of radiological imaging modalities and cochlear implantations, Sennaroglu et al proposed a new classification for inner ear malformations in 2002. This paper summarizes the differences of each classification and outlines of the new classification. Although the new classification did not include the large vestibular aqueduct syndrome or semicircular canal dysplasia, these abnormalities are also explained in this paper.

Keywords Diagnostic imaging, Inner ear, Congenital abnormalities

はじめに

先天性難聴は出生1000～2000人に1人の割合で見られ、先天性疾患の中で頻度の高い疾患の一つである。先天性感音性難聴は多くの場合、膜迷路の発生異常であり、画像診断では異常を発見できないことが多い。しかし、約20%の症例に画像上異常が認められ、この画像所見および発生学をふまえて、1987年に提唱されたJacklerらの内耳奇形の分類が広く用いられてきた¹⁾。このJacklerらの分類は、断層写真(polytomography)を主体とした画像所見をふまえたものであり、近年の画像診断の進歩から断層写真はCT、MRIに置き換えられ、より詳細な所見が得られるようになった。また、人工内耳の進歩と適応の拡大から、2002年にSennarogluらにより内耳の蝸牛前庭の奇形について新しい分

類が提唱された²⁾。本稿ではまずJacklerらの分類について記載し、Sennarogluらの蝸牛前庭部奇形の新しい分類における変更点をふまえて内耳奇形について解説していく。

内耳の発達³⁾

耳の発達は胎生約3週の胚子で、菱脳の両側に体表外胚葉の肥厚として認められる。この部分の肥厚が耳板という。この耳板が胎生4週頃に急速に陥入して耳胞となる。この耳胞が第5週に①球形嚢と蝸牛管を生じる腹側要素、②卵形嚢と半規管および内リンパ管を形成する背側要素に分かれる。胎生5～6週に球形嚢の下極から管状の突出物が生じる。この管状の構造物が蝸牛管である。蝸牛管が発達し2.5回転となるのは胎生8週末頃である。卵形嚢部からは胎生6週頃に半規管が扁平

な突出として出現する。半規管の形成は3つ同時ではなく、上半規管、後半規管、外側半規管の順に形成されていく。

膜迷路と骨迷路⁴⁾

前述した発達の過程で生じる上皮性の構造を膜迷路といい、内リンパという水溶液を含む。この内リンパの成分は骨迷路のなかにある外リンパとは異なっている。また、卵形嚢と球形嚢は互いに連嚢管でつながり骨迷路の前庭のなかにあり、3つの膜半規管は骨半規管の中にある。そして、膜迷路の蝸牛管構造は骨迷路の蝸牛内にある。CTで描出される内耳奇形は骨性内耳すなわち骨迷路の異常であり、その内部の膜迷路の異常については評価できないことがわかる。

蝸牛前庭の奇形

Jacklerらの分類において、内耳奇形はTable 1に示すように大きく、蝸牛の無形成ないしは形成異常を伴う群と蝸牛に異常を伴わない群に分けている。このJacklerらの分類では蝸牛形成異常を伴う群(Table 1. A)を5種類(1. Michel deformity, 2. Common cavity deformity, 3. Cochlear aplasia, 4. Cochlear hypoplasia, 5. Incomplete partition = Mondini deformity)に分けている。前述した内耳の発達の経過をふまえると胎生3週に耳板が形成されるときに発達が障害された場合、Michel deformityとなる。胎生4週に耳胞が形成された後に発達が障害された場合はcommon cavity deformityとなる。胎生5週頃より耳胞から球形嚢と蝸牛管を生じる

腹側要素と卵形嚢と半規管が生じる背側要素に分かれる。その後球形嚢から蝸牛管が生じるが、この時期に蝸牛管の発達が障害された場合はcochlear aplasiaとなる。蝸牛管は球形嚢から生じ、発達を続け胎生8週末に最終的に2.5回転となる。この時期に蝸牛管の発達が障害されると、さまざまな程度のcochlear hypoplasiaとなる。胎生7週には蝸牛管の回転は1～1.5回転程度になっているが、この時期に発達が障害された場合はincomplete partition, いわゆるclassical Mondini deformityとなるとJacklerらは推察している。

Sennarogluらが提唱した新しい分類をTable 2に示す。新しい分類での変更点は、①cochlear aplasiaがcommon cavity deformityよりも前段階の発達の障害による奇形としたことと、②incomplete partitionを2つに分けたことである。

Cochlear aplasiaがcommon cavity deformityよりも前段階の発達の障害(胎生3週後期)によるものとした理由は、Grahamらの報告でcommon cavity deformityの聴覚障害よりcochlear aplasiaの聴覚障害がより重度であること、人工内耳を適用した場合、cochlear aplasiaがcommon cavity deformityより聴力の改善が不良であり、発達の程度がcommon cavity deformityよりも低いと考えざるを得ないことを挙げている⁵⁾。

次にincomplete partition, すなわちMondini deformityを、①incomplete partition type I (cystic cochleovestibular malformation)と②incomplete partition type II (classical Mondini deformity)に分けたことである。まず、incomplete partition type I

Table 1 Classification of congenital malformations of the inner ear

A. With absent or malformed cochlea

1. Complete labyrinthine aplasia (Michel deformity): no inner ear development
2. Cochlear aplasia: no cochlea, normal or malformed vestibule and semicircular canals
3. Cochlear hypoplasia: small cochlea bud, normal or malformed vestibule and semicircular canals
4. Incomplete partition (Mondini deformity): small cochlea with incomplete or no interscalar septum, normal or malformed vestibule and semicircular canals
5. Common cavity deformity: cochlea and vestibule form a common cavity without internal architecture, with normal or malformed semicircular canals

B. With a normal cochlea

1. Vestibule-lateral semicircular canal dysplasia
2. Enlarged vestibular aqueduct

では、蝸牛および前庭は正常に比して大きい。蝸牛は内部構造がない嚢胞構造として認められ、それに付随した前庭も嚢胞状に拡大している状態を指す。それに対して、incomplete partition type II では、蝸牛頂回転と中回転部の内部構造はなく嚢胞状であるが、基部では1.5回転しており蝸牛基底回転は確認できる。また、前庭の大きさも正常範囲になっているものと定義している。新しい分類で古い分類のincomplete partitionを2つに分けた理由として、type I の嚢胞状に拡張した内部構造がない蝸牛内では神経細胞は認められないのに対し、type II では蝸牛の回転は1.5回転しており、この回転した蝸牛部分には神経細胞の分布が認められる⁶⁾。つまり、type II はtype I よりも神経細胞の分布においても発達が進んでおり、人工内耳を使用した場合の聴力改善効果が両者で異なることを理由に挙げている。

以下、Table 2 のSennarogluらの分類に沿って症例を提示しながら各奇形について解説する。

Table 2 New classification for cochleovestibular malformations

1. Michel deformity
2. Cochlear aplasia
3. Common cavity deformity
4. Incomplete partition type I
5. Cochlear hypoplasia
6. Incomplete partition type II

1. Michel deformity : Complete labyrinthine aplasia⁷⁾ (Fig.1)

この奇形は、蝸牛前庭構造の全てが欠損している状態を指す。胎生3週早期に内耳の原器である耳板の形成障害によると考えられている。画像所見は蝸牛・前庭が認められず、内耳道は低形成から無形成を示す。また、顔面神経管の形成も障害される。中耳、外耳はアブミ骨以外保たれている。

2. Cochlear aplasia⁸⁾

蝸牛は無形成であり、低形成から拡張している様々な状態の前庭を伴う。顔面神経管迷路部は前方に偏移し、正常蝸牛が存在する部位を走行する。

また、蝸牛が存在しないことにより、蝸牛基底回転によって生じる隆起(蝸牛岬角)の消失も認められる。前述した理由から胎生3週後期での内耳発達の障害による奇形とSennarogluらは考えている。

3. Common cavity deformity (Fig.2)

新しい分類ではcochlear aplasiaより一段階発達が進んだ状態で、胎生4週での内耳発達の障害による異常としている。画像所見では蝸牛、前庭、半規管は単一の腔として認められる。ときに正常ないしは異形成の半規管を認めることもある。内耳道が正常の場合は少ない。Common cavityが大きい場合内耳道は太く、小さい場合は細いことが多い。

4. Incomplete partition type I :

Cystic cochleovestibular malformation (Fig.3)

Incomplete partition type I は、前庭と蝸牛はそれぞれ分化しているが、蝸牛内の構造は欠損した状態で認められ、それに拡張ないしは嚢胞状の前庭が付随している状態を指す。CTやMRIでは蝸牛と前庭は内部構造がない‘8の字’の形に見える。内耳道は多くの場合、正常の大きさと報告されている。胎生5週での内耳発達の障害によるとしている。

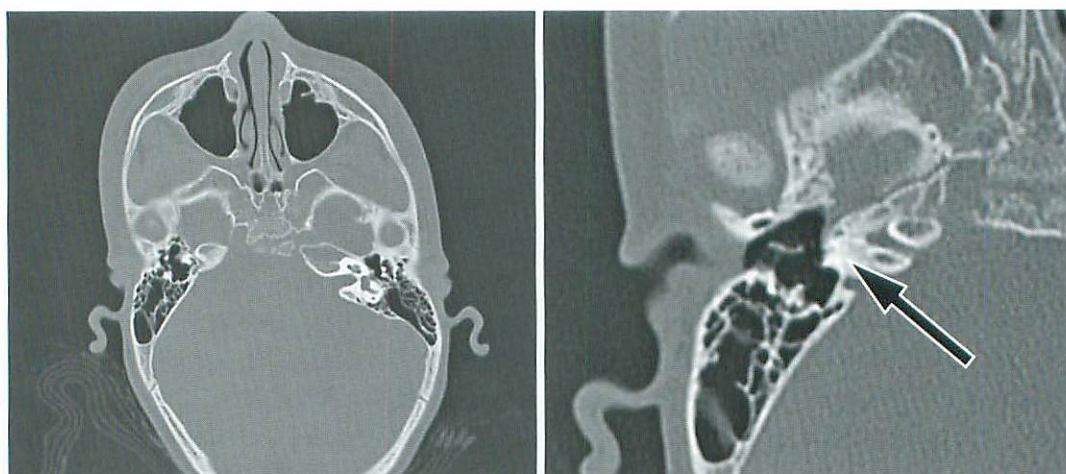
5. Cochlear hypoplasia (Fig.4)

蝸牛は低形成であり全体に小さく認められる。前庭の奇形は伴わないか、または低形成を示す。胎生6週頃に蝸牛の発達が障害されたと考えられている。

6. Incomplete partition type II :

Classical Mondini deformity (Fig.5)

Incomplete partition type II は蝸牛、前庭の大きさはほぼ正常であり、蝸牛の基部の回転は確認できる。そのためtype I よりもより発達が進んだ段階である胎生7週頃での内耳発達の障害のよるものとしている。前述した通り蝸牛は1.5回転しており、そのため蝸牛内での神経細胞の分布も進んでおり、type I に比して人工内耳後の聴覚の獲得の成績が良いのではないかと考えられている。また、type I と異なりtype II では内リンパ管・嚢拡張症(=前庭水管拡張症)を伴うことがある(後述)。



a b
c

Fig.1

3-year-old girl with profound right sensorineural hearing loss

a-c : Axial CT scan shows absence of inner ear structure. The medial wall of the middle ear is flattened (arrow). Coronal CT scan shows normal differentiation of the incus. (Courtesy of Dr. K. Nozawa, Department of Radiology, Saitama children's medical center, Saitama, Japan)

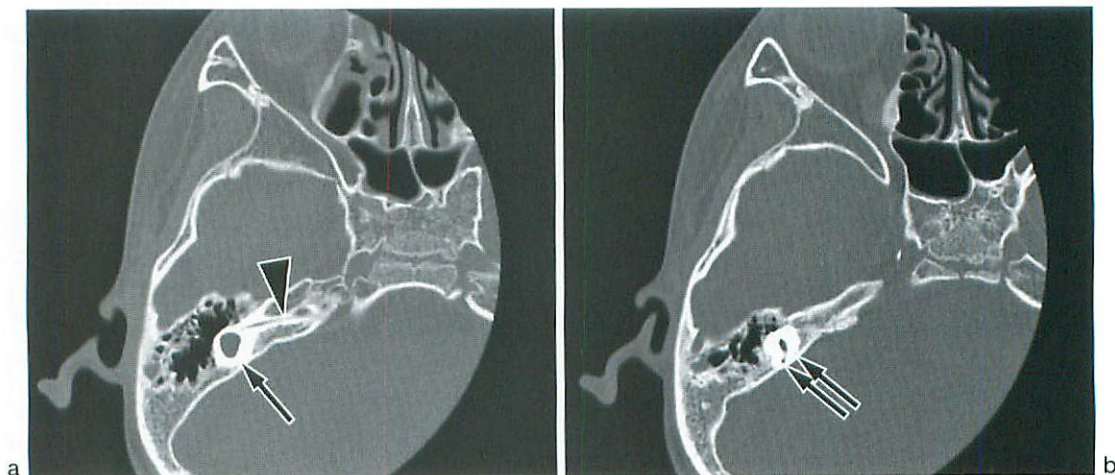


Fig.2 7-year-old girl with profound right sensorineural hearing loss

a, b : Axial CT scans show cochlea and vestibule as a common featureless cavity without differentiation (arrow). Posterior semicircular canal is hypoplastic (double-arrows). Right inner ear canal is small (arrowhead).

半規管の奇形

Sennarogluらの論文では半規管の奇形について新しい分類の提唱はなかったため、Jacklerらの分類(Table 1, B-1)をふまえて説明する。

三半規管は、上半規管、後半規管、外半規管の順に発達する。そのため、半規管の奇形は外半規管に多い。半規管の奇形で一番多い奇形は、Vestibule-

semicircular canal dysplasiaであり、これは外半規管と前庭が分離せず、1つの腔になっているものである。近年ではこの奇形を含めて半規管の奇形を semicircular canal dysplasiaと表記することが多い。

半規管の奇形は、上記の Vestibule-semicircular canal dysplasiaが最も多く、ついでCHARGE連合に伴う semicircular canal dysplasiaと報告されている。



Fig.3 2-year-old girl with profound bilateral sensorineural hearing loss
A axial CT scans show "figure 8" appearance of incomplete partition type I (arrow). Appearance is due to dilated but separate cochlea and vestibule (arrowhead). Axial CT scan shows bilateral incomplete partition type I.

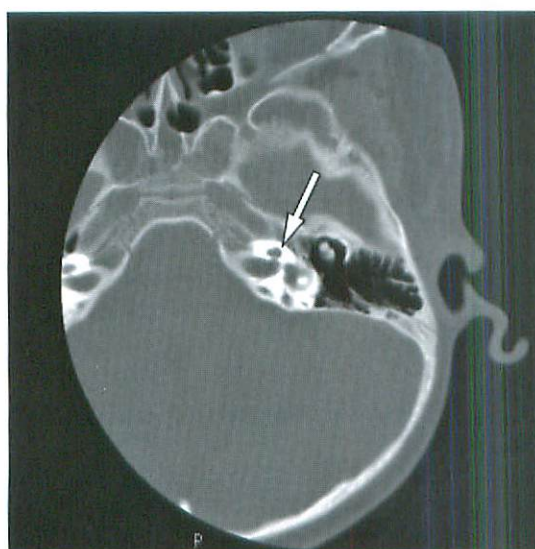


Fig.4
4-year-old boy with profound left sensorineural hearing loss
A axial CT scan shows small cochlea without internal structure (arrow). Vestibule is of almost normal size.

Vestibule-lateral semicircular canal dysplasia^{9,10)} (Fig.6)

前述した様に半規管の奇形のなかで最も多く、外側半規管と前庭が1つの腔を形成しているものである。残り2つの半規管は正常の場合が多いが、拡張ないしは低形成の場合もある。蝸牛は画像上正常に認められるが、感音性難聴を示すことがある。この奇形ではときに伝音性難聴の合併を示す。これはアブミ骨底板が付着する卵円窓が骨化し、閉鎖している場合や耳小骨奇形を合併することがあるからである。

内リンパ管・囊拡張症 (=前庭水管拡張症¹¹⁾)(Fig.7)

前庭水管は膜迷路である卵形囊と球形囊の間を

結ぶ連囊管から伸びる内リンパ管が通る骨管である。内リンパ管は前庭水管を通して後頭蓋窩に開口し、内リンパ囊に終わる。正常ではきわめて細く外口は1.5mm以下である。この前庭水管が拡張している場合、ここを通る内リンパ管が拡張していることがあり、内リンパ管・囊拡張症の可能性がある。

内リンパ管・囊拡張症は内耳奇形の一つであり、若年性の進行性感音性難聴の原因の最も多くを占める。単独で見られることが多いが、ときにIncomplete partition type II (= classical Mondini malformation) などの蝸牛の異常に合併する場合がある。

内リンパ囊拡張のみの場合はCTによる診断は難しく、その場合MRI検査が有用である。

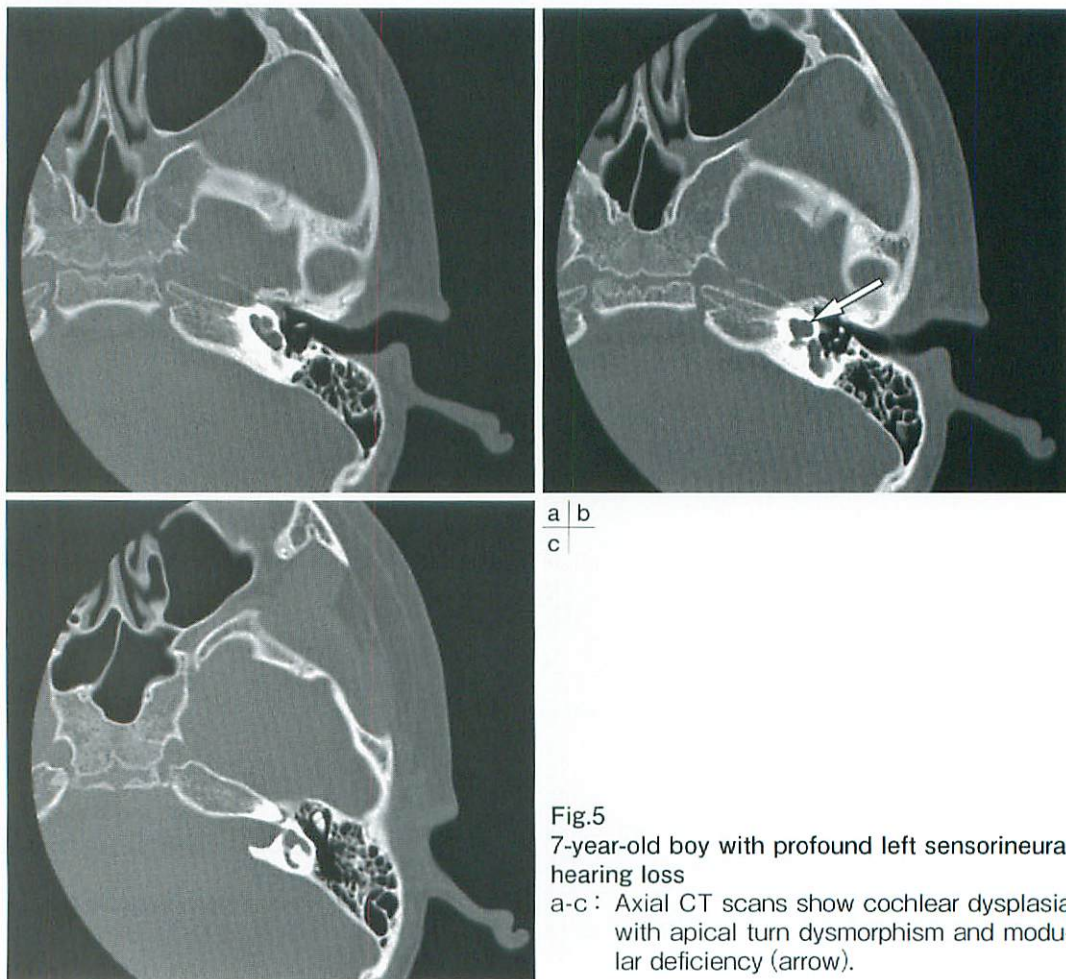


Fig.5

7-year-old boy with profound left sensorineural hearing loss

a-c : Axial CT scans show cochlear dysplasia with apical turn dysmorphism and modular deficiency (arrow).



Fig.6 1-year-old boy with right mixed hearing loss

a-c : Axial CT scans show dilated vestibule fused to lateral semicircular canal (arrow). Superior and posterior semicircular canals are normal. A coronal CT scan shows bone covering oval window (arrowhead).

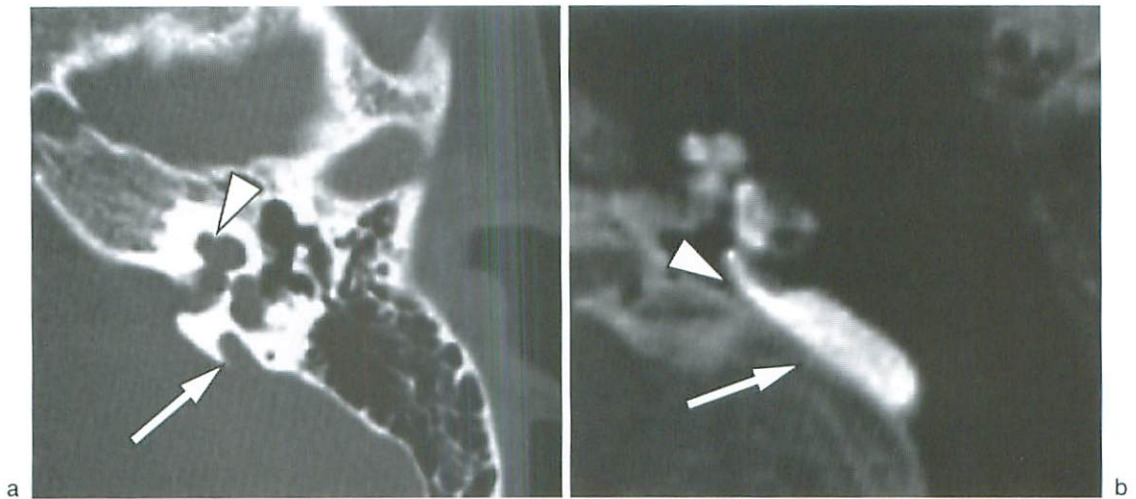


Fig.7 4-year-old boy with progressive sensorineural hearing loss

a : An axial CT scan shows enlarged vestibular aqueduct (arrow) and modular deficiency (arrowhead).
b : An axial T2-weighted image shows the large endolymphatic sac with intradural (arrow) and intraosseous components (arrowhead).

まとめ

以上、新しく提唱された Sennaroglu らの分類に基づいて蝸牛前庭奇形を中心に解説を行った。先天性難聴は先天性疾患の中で頻度が高い疾患の一つであり、画像検査の高性能化、高速化により小児期に画像検査を行う機会が増加している。内耳奇形は高度難聴の原因の一つであり、新しい内耳奇形の分類に基づいた画像診断を行う必要があると考える。

謝 辞

最後に日頃から、ご指導頂いている当科 相田典子先生、貴重な症例をご提供頂いた埼玉県立小児医療センター放射線科 野澤久美子先生およびいつ動くかわからない患児を上手にボディショニングし、適切な CT 画像を撮影して下さる遠藤和男技師、井手紳介技師、佐藤貴文技師をはじめ当科放射線技師に深謝いたします。

●文献

- 1) Jackler RK, Luxford WM, House WF : Congenital malformation of the inner ear : a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 1987 ; 97 (Suppl 40) : 2-14.
- 2) Sennaroglu L, Saatci I : A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002 ; 112 : 2230-2241.
- 3) Sadler TW : 平衡聴覚器. ラングマン人体発生学, 第6版, 沢野十蔵訳. 東京, 医歯薬出版社, 1991, p297-305.
- 4) Moore KL, Agur AMR : 頭部. ムーア臨床解剖学, 第2版, 坂井建雄訳. 東京, メディカル・サイエンス・インターナショナル, 2004, p459-543.
- 5) Graham JM, Phelps PD, Micheals L : Congenital malformation of the ear and cochlear implantation in children : review and temporal bone report of common cavity. *J Laryngol Otol* 2000 ; 114 (Suppl 25) : 1-14.
- 6) Slattery WH 3rd, Luxford WM : Cochlear implantation in the congenital malformed cochlea. *Laryngoscope* 1995 ; 105 : 1184-1187.
- 7) Marsot Dupuch K, Dominguez Brito A, Ghasli K, et al : CT and MR findings of Michel anomaly : inner ear aplasia. *AJNR* 1999 ; 20 : 281-284.
- 8) Romo LV, Curtin HD : Anomalous facial nerve canal with cochlear malformations. *AJNR* 2001 ; 22 : 838-844.
- 9) Hudgins PA : Temporal bone, Diagnostic imaging Head and Neck, first edition, Harnsberger HR, Canada, Amirsys, 2004, pl-2-2-1-2-215.
- 10) Swarts JD, Harnsberger HR : The otic capsule and otodystrophies, Imaging of the temporal bone, third edition, Swarts JD, USA, Thieme, 1998, p240-317.
- 11) Dahlen RT, Harnsberger HR, Gray SD, et al : Overlapping thin-section fast spin-echo MR of the large vestibular aqueduct syndrome. *AJNR* 1997 ; 18 : 67-75.