

## 6. 内耳奇形

### —— 蝸牛神経管，内耳道および 蝸牛軸から迫る

子安 翔

京都大学大学院医学研究科放射線医学講座（画像診断学・核医学）

内耳奇形は、先天的感音性難聴児のうち約20%で認められ、先天性難聴の主要な原因のひとつとされる<sup>1)~3)</sup>が、それでもやはりまれな疾患群と言わざるを得ない。その上、2002年にSennarogluらが、内耳奇形の臨床診断の新分類を提唱した<sup>4)</sup>ことで、われわれ一般画像診断医にとっては複雑化してより馴染みのないものになってしまったと感じられるかもしれない。しかし、現在、最も有効な治療と考えられる人工内耳手術の適応と装用効果という観点からとらえると、提唱された意義が理解でき、キーとなるポイントは決して複雑ではないことがわかる。本稿では、内耳奇形に対する画像診断医としてのアプローチを、あえて批判を恐れずに簡略化し、述べたいと思う。

なお、本稿は“内耳奇形”という表題だが、人工内耳の適応と装用効果の観点からは蝸牛神経管および内耳道の奇形も看過できない重要な疾患であるので、併せて述べさせていただく。一方で、頻度は高いが単独では難聴を来すことが少なく、臨床的重要性が低い外側半規管のみの低形成や、前庭症状が主体の上半規管裂隙症候群などは、本稿では割愛することとした。

#### CTの意義と臨床的な位置づけ

内耳は、組織学的に骨迷路とその中に存在する有毛細胞を有する膜迷路からなるが、CTで評価できるのは当然前者のみであり、石灰化など著しくCT値

が変化する状況がないかぎり、後者の異常は検出できない。しかし、内耳奇形の診断は、難聴の原因精査目的に行われた画像検査の結果判明することが大部分であり、逆に言う、耳小骨奇形や内耳道奇形、中耳炎などの内耳以外の疾患の評価も行う必要があるため、高い空間分解能を持って骨構造を評価でき、総合的に難聴の原因を精査しうるCTの有用性は高い。また、被ばくというデメリットはあるものの、簡便さとアクセシビリティという点からも、難聴に対する画像検査としては側頭骨ターゲットCTが第一選択かつ不可欠な検査だと考える。

一方、MRIでは、内耳炎などの軟部組織の変化や内リンパ嚢の評価が可能であり〔詳細は長縄慎二先生の原稿(49～51ページ)をご参照いただきたい〕、内耳の評価という点ではMRIに軍配が上がる状況も多い。また、人工内耳手術の術前の状況で重要になる、蝸牛神経の無形成もしくは低形成(これを示唆するCT所見である蝸牛神経管の狭小化および内耳道狭窄については後述するが)の最終診断や、蝸牛軸の評価に関してはMRIの方が優れるケースがあり、必要な場合にMRIを勧めることも重要である。

#### 側頭骨CTの代表的撮影方法

側頭骨CTの撮影に当たっては、16列以上のMDCTを用いて、0.5～0.7mm程度のスライス厚(当院では0.625mm)

での再構成画像を作成する。後述する蝸牛神経管は2mm径前後のため、1mm以上のスライス厚だと妥当な評価は困難となる。両側内耳を含めた径約15cmのFOVの軸位断像に加えて、片側ずつ径5～10cm程度(当院では5cmもしくは9.6cm)のFOVの軸位断像、冠状断像を作成する。マトリックスサイズは512×512、表示ウインドウ幅は3800程度、ウインドウレベルは30程度を用いる。

#### 内耳奇形の分類と画像診断医としての考察

1987年にJacklerらが画像診断に基づく分類を発表するまでは、内耳奇形は主に組織標本から病理学的に分類されていたので、画像上異常が検出できるものは、内耳無形成(Michel奇形)と骨迷路の發育不全(Mondini奇形)の2種類、すなわち画像分類としては「内耳が何もない」「あるけどおかしい」「正常」の3種類だった。その後、Jacklerらが半規管、前庭、蝸牛の各部位に細分化させ<sup>1)</sup>、さらに、2002年にSennarogluらが、「Mondini奇形」とされていたものを「incomplete partition type I (IP-I)」〔同type II (IP-II)〕の2種類に分けるなど、有効な分類を提唱<sup>4),5)</sup>したものが現在の主流となっている。

両分類は、内耳奇形を「内耳発生の中間段階で解剖学的分化が停止した結果、未熟な最終形態になった」という考