

手術を行った外リンパ瘻症例の臨床像と 神経耳科的所見に関する研究

研究分担者 鈴木 衛 東京医科大学教授

研究要旨

外リンパ瘻の手術時期は重要な課題である。本研究では、外リンパ瘻を疑い手術を施行した6症例について手術所見と神経耳科的所見を比較検討し、手術時期とその効果について考察した。発症から手術までの期間は、7日以内が4例、9日と16日がそれぞれ1例であった。手術で瘻孔を認めたのは4例で、側頭筋膜を用いて内耳窓閉鎖を行った。術後の聴力は、治癒1例、著明回復3例、回復2例であった。めまい感、眼振は全例において術後7日以内に消失した。聴力改善の程度は、初診時の聴力レベルに関わらず、発症から手術までの期間に関係していた。誘因の存在、急速に進行する難聴、患側下頭位でのめまいの増悪、変動する眼振がある例では、外リンパ瘻を疑う必要がある。全例で手術の合併症は認めず、術後に聴力、めまいは改善したことからも、外リンパ瘻を疑った場合は、早期に手術を検討すべきと考えた。

A. 研究目的

外リンパ瘻は、前庭窓や蝸牛窓の瘻孔から外リンパが漏出してめまい、難聴、耳鳴など多彩な臨床症状を呈する疾患である。確定診断は、外リンパの漏出、あるいは瘻孔を手術で確認することであり、術前に診断するのは難しいのが現状である。その一方で、発症から手術までの期間が短いほど聴力改善の割合が高いことも報告されており、手術をどの時点で決定するかは重要な課題である。本研究では、外リンパ瘻を疑い手術を施行した6症例について手術所見と神経耳科的所見を比較検討し、手術時期とその効果について考察した。

B. 研究方法

2010年1月から8月の7か月間に東京医科大学病院耳鼻咽喉科および厚生中央病院耳鼻咽喉科において外リンパ瘻を疑い手術を行った6症例を対象とした。内訳は男性4例、



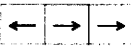

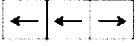

症例	術前	消失時期	手術所見 (術後)
1			卵円窓が内陥 所見なし
2			所見なし
3	一定せず 	3日	所見なし
4		7日	卵円窓に亀裂
5		1日	リンパ漏のみ
6		2日	卵円窓に亀裂

図 1. 頭位眼振の経過

女性2例で、年齢分布は38歳から65歳、平均54.3歳、患側は右3例、左3例であった。聴力と聴力改善の判定は、突発性難聴の重症度分類と聴力回復の判定基準によった。聴力は、初診時、術前、術後（聴力が安定した時点）の3点で評価した。聴力型は神崎ら(1)の分類を用いて分類した。めまいに関しては、自覚症状としてのめまい感とフレンチェル眼鏡下での自発眼振・頭位眼振で評価した。以上の研究に当たっては、東京医科大学医学倫理規定に従い、十分な説明の後インフォームドコンセントを得て施行した。

C. 研究結果

症例の一覧を表1に示した。受傷原因としては、圧外傷の存在が明確な例が4例あり、その内訳は、擗鼻が2例、ゴルフ中が1例、潜水が1例であった。他の2例は誘因が明らかでなかった。初診時の主訴としては、難聴3例、めまい2例、耳閉感1例であった。いずれの症例も自覚症状として難聴があったが、めまいに関してはめまいを伴ったのが4例、

伴わなかったのが2例であった。ただし、めまいを強く訴えた症例では難聴も高度であった。特に症例6では、突然発症の激しいめまいがあった。

術前の聴力については、初診時からgrade 4で固定していたのが2例、初診時はgrade 1もしくは2であったが手術までの数日で1grade以上進行したのが4例あった。

頭位眼振検査では、めまいのあった4例での内訳は、方向交代性下向性眼振が3例、患側とも患側下頭位でめまい感と眼振が増強した。めまいのなかった2例では眼振もなかった。初診時から手術までの経過中に眼振の

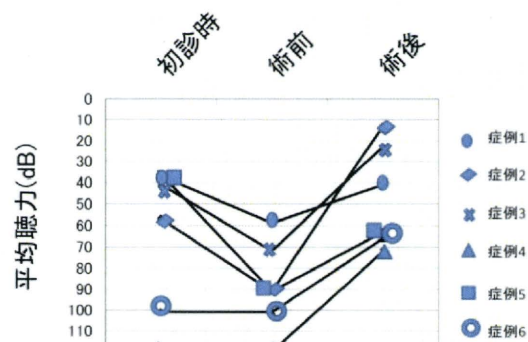


図2. 各症例の平均聴力の経過

表1. 症例一覧

症例	性別	年齢	患側	主訴	誘因	聴力		聴力型	眼振	手術時期 発症から	手術所見 外リンパ瘻
						初診時	術後				
1	M	38	R	耳閉感	潜水	37dB	41dB	谷型	(-)	7日	卵円窓(+)
2	M	54	R	めまい	特発性	41dB	23dB	高音急墜型	(+)	9日	(-)
3	F	54	R	難聴	擗鼻	57dB	13dB	谷型	(-)	4日	(-)
4	M	55	L	難聴	ゴルフ	Scale out	72dB	聾	(+)	6日	卵円窓(+)
5	F	60	L	難聴	特発性	36dB	63dB	不定型	(-)	16日	リンパ漏
6	M	66	L	めまい	擗鼻	101dB	66dB	聾型	(+)	7日	卵円窓(+)

特徴が変化した例は2例あった。各症例の頭位眼振を図1に示した。

発症から手術までの期間は、平均8.2日（4～16日）で、7日以内が4例、9日と16日がそれぞれ1例であった。

初診時と術前および術後の平均聴力を図2に示した。治癒が1例、著明回復が3例、回発症から手術までの期間は、平均8.2日（4～16日）で、7日以内が4例、9日と16日がそれぞれ1例であった。手術所見では、内耳窓に亀裂・塵孔の存在を認めるか、もしくは中耳腔へのリンパの漏出を認め外リンパ塵

の確定診断に至ったのが4例、亀裂も漏出も認めなかったのが2例であった。塵孔のあった3例はいずれも卵円窓に塵孔を認めた。原復が2例であった。原則として、側頭筋膜を用いて内耳窓を覆う方法で内耳窓閉鎖術を行った。めまい感、眼振は全例において術後7日以内に消失した。

今回の症例の聴力経過は手術時期により4つのタイプに分けられた。第1のタイプは初診時から術前にかけて難聴が進行し、早期（発症14日以内）の手術で聴力が改善した

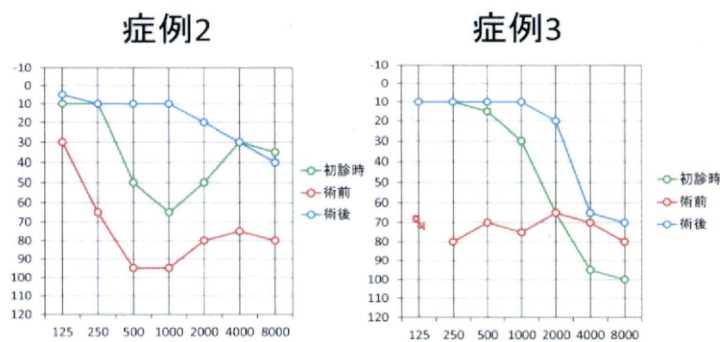


図3. Type1: 進行性難聴、早期手術例

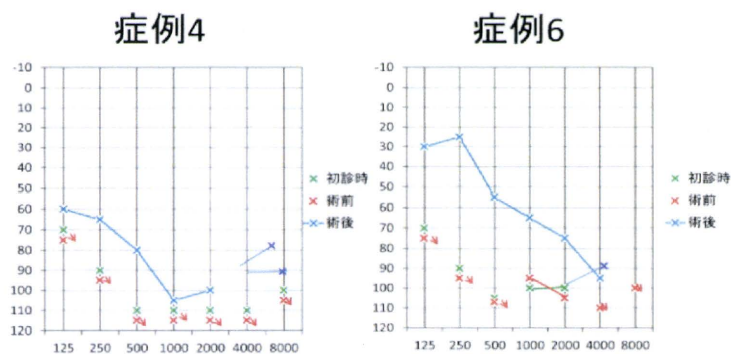


図4. Type2: 初診時高度難聴、早期手術例

症例5

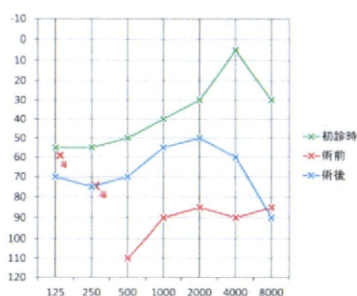


図 5. Type3: 進行性難聴、晚期手術例

症例1

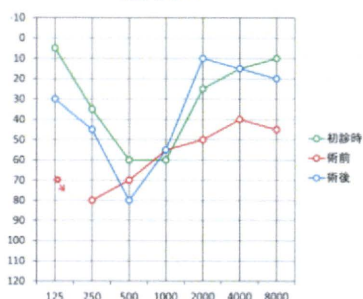


図 6. Type4: 潜水、早期手術例

例（症例2、3）、第2は初診時から高度難聴を呈しており、早期手術によって聴力が改善した例（症例4、6）、第3は初診時から難聴が進行し、発症14日以降に手術を施行したところ改善はしたが、初診時レベルまでは改善しなかった例（症例5）、第4は潜水という急激な圧外傷で発症し、術後の聴力は初診時とほぼ変わらなかった例（症例1）である。各タイプ別の聴力経過を図3～6に示した。

D. 考察

外リンパ瘻の術前診断は困難なことが多い。

手術時期の決定は、聴力改善に影響するため重要な課題である。術後の聴力改善率については、小川ら (2) の20%、千原ら (3) の35.7%などの報告がある。今回の症例では全例で回復以上の聴力改善が認められており、改善の判定基準や手術時期は異なるが、過去の報告より聴力予後が良かった。早期に手術を行ったことが聴力改善に関係したと考えられる。

外リンパ瘻が引き起こす難聴の機序としては、Simmonsら (4) によるdouble membrane break theoryや、内耳窓からの内耳液の流出による振動伝導の障害が考えられている。double membrane break theoryでは、正円窓膜とライスネル膜の両者が同時に破裂し、内リンパと外リンパが混合して高濃度のKイオンが聴覚機構を障害する(6)。有毛細胞が不可逆的な変性を生じると聴力回復が難しくなるので、難聴が進行している例では聴力が固定する前に手術を行い、外リンパの流出による内耳圧変化を阻止することが重要である。

手術時期と聴力改善の関連については、八木ら (7) は30日以内に、瀬尾ら (8) は14日以内に手術をした症例で改善率が高かったとしている。今回の6例の結果からも発症早期であればあるほど、聴力改善が期待できると考えられた。

めまいについては、めまいを認めた例が6例中4例(66.6%)あり、他の報告と比較するとめまいを伴わない症例の割合が高かった。卵円窓に亀裂を認めた例（症例6、4）では激しいめまいを認めたが、めまいがあつて

も手術で所見がなかった例（症例3）や、所見があってもめまいを認めなかった例（症例1）もあった。外リンパ瘻でめまいが起こる機序としては、野村ら（9）による“floating labyrinth”が考えられている。ライスネル膜が破綻すると膜迷路が虚脱し、めまい・眼振を起こすと考えられる。眼振については、過去の報告と同様、多彩な眼振を認めたが、方向交代性下向性眼振が多かった。暁ら（10）は、患側下頭位で患側向き眼振を認めることが多かったとしているが、その理由としては、患側下頭位では重力により外リンパの流出が増強し、外側半規管の内リンパ腔に陰圧が加わって内リンパに向膨大部流が生じるためとしている。また、全例において患側下頭位でめまいの増強を認め、これはGotoら（11）、深谷ら（12）の報告と一致した。

瘻孔の存在部位は、すべて卵円窓であった。瀬尾ら（8）、北原ら（13）も卵円窓に多いと述べている。卵円窓にはアブミ骨底が存在し、インピーダンスが高いために圧変化による障害を受けやすいことが考えられた。手術所見と症状を比較すると、明らかな亀裂を認めた例（症例4、6）では初診時から高度難聴と強いめまいがあった。亀裂が認められなかった例（症例2、3、5）では初診時は難聴、めまいともに軽度であった。潜水例（症例1）では卵円窓が内陥し周囲からリンパ漏出を認めるという特徴的な所見であり、めまいは認めず初診時の難聴も中等度であった。このように症状と手術所見はある程度関連するものと考えられた。

参考文献

- 1) 神崎仁：聴神経腫瘍の外科的治療、Ⅲ. 術前検査所見、耳展 33 補 3:460-523,1990
- 2) 小川郁、他：外リンパ瘻の臨床像. Otol Jpn 21:1232-1236, 2005
- 3) 千原康裕、他：外リンパ瘻に対する手術的治療の検討：Otol Jpn 15:145-150, 2005
- 4) Simmons, FB et al: The double - membrane break syndrome in sudden hearing loss : Laryngoscope 89: 59-66, 1979
- 5) Kobayashi T, et al :Combined rupture of Reissner' s membrane and round window:an experimental study in guinea pigs:experimental double-membrane rupture. Am J Otol 20:179-182, 1999
- 6) 日比野 浩：内耳蝸牛内高電位の成立機構の解明. 日薬理誌 133:247-251 2009
- 7) 八木聰明、他：外リンパ瘻. JOHNS 8:5-8, 1992
- 8) 瀬尾 徹：外リンパ瘻手術症例の聴平衡機能に関する検討. 日耳鼻104:1135-1142, 2001
- 9) 野村恭也：外リンパ瘻:JOHNS 8:5-8, 1992
- 10) 暁清文、他：外傷性めまい症例における外リンパ瘻の検討. Equilibrium Res 46:160-164, 1987
- 11) Goto F et al: Perilymph fistula -45 case analysis. Auris Nasus Larynx 28:29-33, 2001

12) 深谷卓 : 内耳窓閉鎖の手術手技. MB ENT
94 : 27-31, 2008

13) 北原 紘 : 外リンパ瘻における平衡障害
の予後. Equilibrium Res Suppl
9:98-101, 1993

E. 結論

1. 聴力改善の程度は、初診時の聴力レベルに関わらず、発症から手術までの期間に関係する。
2. 誘因の存在、急速に進行する難聴、患側下頭位でのめまいの増悪、変動する眼振がある例では、外リンパ瘻を疑う必要がある。
3. 保存的加療に反応せず、高度の難聴・めまいが持続する例には手術適応がある。
4. 全症例で手術の合併症は認めず、術後に聴力、めまいは改善したことからも、外リンパ瘻を疑った場合は、早期に手術を検討すべきである。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- Ogawa Y, Hayashi M, Otsuka K, Shimizu S, Inagaki T, Hagiwara A, Yamada T, Suzuki M : Subjective visual vertical in patients with ear surgery. Acta Otolaryngol 130: 576-582, 2010

- Konomi U, Suzuki M, Otsuka K, Shimizu A, Inagaki T, Hasegawa G, Shimizu S, Motohashi R : Morphological change of the cupula due to an ototoxic agent -A comparison with semicircular canal pathology-. Acta Otolaryngol 130:652-658, 2010

- Iimura Y, Suzuki M, Otsuka K, Inagaki T, Konomi U, Shimizu S: Effect of cupula shrinkage on the semicircular canal activity. Acta Otolaryngol 130: 1092-1096, 2010

- 品田恵梨子, 鈴木 衛, 河口幸江, 西山信宏, 萩原 晃, 小川恭生, 河野淳 : 半規管瘻孔症例の臨床的検討. 耳鼻と臨床 56 : 1-7, 2010

2. 学会発表

- Ogawa Y, Otsuka K, Inagaki T, Kondo T, Shimizu S, Suzuki M: Subjective visual vertical in vestibular neuritis and sudden deafness. 26th Barany Society Meeting 2010. 8, Reykjavik

- Konomi U, Suzuki M, Otsuka K, Inagaki T, Iimura Y, Kondo T, Ogawa Y: Morphological change of the cupula and its effect on the ampullary nerve potentials after mechanical rupturing of the membranous labyrinth. 6th International Symposium on Meniere's Disease and

Inner Ear Disorders 2010.11, Kyoto

- ・近藤貴仁, 鈴木 衛, 許斐氏元,
大塚康司, 稲垣太郎, 清水重敬, 小川恭生
:膜迷路障害モデルにおけるクブラの形
態変化. 第69回日本めまい平衡医学会
2010.11, 京都

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

外傷性外リンパ瘻のCTP検査に関する研究

研究分担者 高橋 克昌 群馬大学講師

研究要旨

群馬大学附属病院にて手術を行った外リンパ瘻確実例（術中に漏出を確認した症例）6症例のうち、CTP検査陽性になった3症例は、いずれも外傷性外リンパ瘻だった。手術直前の鼓室内洗浄液は陽性だが、術中術後の洗浄液は陰性だった。内耳奇形に対する内耳開窓手術で、高度奇形の症例では外リンパ液の漏出がないが、軽度奇形では制御困難な外リンパ液（髄液）の漏出があった。高度な内耳奇形になると、骨らせん板やコルチ器に異常があり、内耳道経由の髄液と外リンパ液との交通が妨げられていると推測した。

A. 研究目的

当科で行った外リンパ瘻の手術症例におけるCTP検査の結果を考察する。また内耳奇形症例の側頭骨CT画像を比較し、外リンパ液と髄液との交通経路について既知の報告から考察する。

B. 研究方法

1) 2004年から2010年の6年間に、群馬大学附属病院にて臨床的に外リンパ瘻確実例と診断し、手術にて瘻孔（外リンパの明らかな漏出）を確認した6症例の術中に採取した鼓室内洗浄液についてCTP検査を行った。CTP検査は検体を日本医大に送付し、後日結果を知らせてもらった。臨床症状、検査所見とCTP検査結果を比較検討した。

2) 内耳奇形の2症例について、術中所見での髄液漏の有無と内耳奇形の程度から、外リンパと髄液の交通について推測し、文献から機序を考察した。

（倫理面への配慮）

検体の送付にあたっては、患者のプライバシーに配慮し、匿名化を行った。検体の採取はインフォームドコンセントを得てから行った。

C. 研究結果

1) 6症例の臨床的特徴を図1に、CTP検査の結果を図2示す。CTP検査が陽性を呈したのは、すべて外傷による外リンパ瘻の症例（図3；症例1, 4, 6）であった。特発性外リンパ瘻（圧外傷と鼻かみ後）の2症例では、術中所見では明らかな外リンパ漏出があったにもかかわらず、結果は陰性だった。陽性症例の鼓室洗浄液はすべて、鼓室開放直前の手術室における採取で、術中術後に採取した洗浄液が陽性だったのは1例のみだった（症例6）。

2) 症例1は細菌性髄膜炎を反復する内耳奇形（図4, cochlear hypoplasia）症例で、右耳の鼓室内貯留液が糖陽性だった。外リンパが漏出、ひいては髄液漏になっていると

当科における過去6年の外リンパ瘻症例（確実例）

年齢性	原因	症状	手術までの期間	漏出(瘻孔)部位	術前頭位眼振	瘻孔症状	温度刺激検査	術後めまい頭位眼振	術前聴力(4分法)	術後聴力(4分法)
1 68歳 男性	耳かきによる外傷	難聴 頭位めまい	8カ月	前庭窓	患側下頭位で患側向き眼振	(+)	CP(+)	(-)	61.3dB	51.3dB
2 65歳 男性	気圧変動?	変動する難聴 耳鳴、めまい感	4カ月	蝸牛窓	(-)	(-)	CP(-)?	(-)	57.5dB	55.0dB
3 64歳 男性	頭部打撲(側頭骨骨折)	難聴、耳鳴	3カ月	アブミ骨底板に骨折線	(-)		CP(-)	(-)	63.8dB	41.3dB
4 85歳 男性	プラスチックによる外傷	難聴 めまい感	3週間	前庭窓	患側向き頭位眼振			(-)	105.0dB	85.0dB
5 38歳 女性	鼻かみ	難聴、耳鳴 めまい感	9日間	蝸牛窓	健側向き頭位眼振	(-)		(-)	18.8dB	13.8dB
6 4歳 女性	耳かきによる外傷	めまい感(ふらつき)	7日間	前庭窓	健側向き頭位眼振			(-)	15.0dB	27.5dB

- ・POP音は症例5でのみ認められた
- ・水の流れるような耳鳴が認められた症例はなかった

図1. 手術で確実に外リンパの漏出が確認された6症例の特徴。全例で術後にめまいや頭位眼振が消失している。

CTP 検査結果			
年齢性	原因	漏出(瘻孔)部位	CTP
1 68歳 男性	耳かきによる外傷	前庭窓	陽性
2 65歳 男性	気圧変動?	蝸牛窓	陰性
4 85歳 男性	プラスチックによる外傷	前庭窓	陽性
5 38歳 女性	鼻かみ	蝸牛窓	陰性
6 4歳 女性	耳かきによる外傷	前庭窓	陽性

特発性の2例では陰性 → 瘻孔が小さく、外リンパ漏出量が少ない
 (広義) → 微量の蛋白を効率的に採取できていない

図2. 図1の6症例のCTP検査結果。陽性の3症例はいずれも外傷性であった。

想定され手術を行ったところ、コントロール困難な髄液漏を生じて髄液ドレナージを行って事なきを得た。症例2は高度難聴の内耳奇形(図5, common cavity)症例で、奇形は症例1より高度にて、さらに制御困難な髄液漏を生じると予想して内耳を開窓したが、外リンパ漏出なく、拍動性に透明な液体の漏出あるまで開放したところ、内耳道に人工内耳電極を挿入してしまった。内耳奇形の程度と外リンパ(髄液)漏出には関係がないことが示された。

D. 考察

1) 当院での採取では、特発性外リンパ瘻では全例で陰性だった。外リンパの漏出量

CTP 陽性例			
・ 68 歳	男性	耳かきによる外傷	手術直前中耳洗浄液で陽性
・ 85 歳	男性	プラスチックによる外傷	手術前中耳洗浄液で陽性
・ 4 歳	女性	耳かきによる外傷	手術直前中耳洗浄液で陽性 鼓室解放後洗浄液で陽性
・ 55 歳	男性	頭部外傷による 耳小骨離断 術中外リンパ漏出(-)	手術直前中耳洗浄液で陰性 鼓室解放後洗浄液で陽性

図3. CTP 検査陽性例の特徴。術前の鼓室洗浄液は陽性だが、その後陰性になる傾向があった。

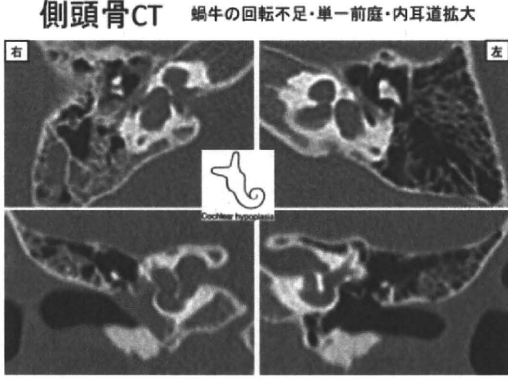


図4. 細菌性髄膜炎の反復、術中の髄液漏が制御困難だった症例の側頭骨 CT 画像。蝸牛・前庭の低形成が見られる(図5の症例より軽度の奇形)。

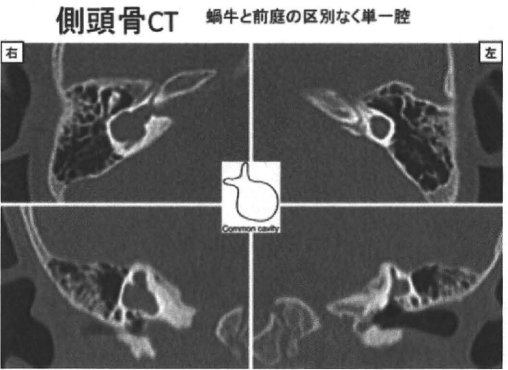


図5. 人工内耳電極を内耳に挿入した高度内耳奇形症例 (Common cavity)。図4の症例より高度の奇形だが、術中に外リンパ液の漏出はなかった。

が少なく、微量のタンパクを採取できなかった可能性がある。特発性の場合、一時的に外リンパが漏出していても手術を行うときには漏出が停止しているのかもしれない。今回は、術中に外リンパの漏出を確認して閉鎖してきたつもりであるが、池園らが報告したように、手術に伴う組織液を漏出液と見間違えた可能性はある。CTP検査の感度の点から論じると、術中に外リンパの漏出を認めなかった55歳男性症例(図3)で、直前の鼓室洗浄液で陰性にもかかわらず、鼓室開放術後の洗浄液で陽性になった。これは偽陽性例と考えられるが、検体は手術中の血液が混じていた。泳動バンドの乱れが、判定を狂わせた可能性がある。モノクローナル抗体を用いたELISAの開発が待たれる。

2) 文献を検索したところ、髄液と外リンパの交通経路は、内耳道から蝸牛軸、骨らせん板を介して鼓室階に至るものと、蝸牛小管から直接、鼓室階に至るものの2経路が想定された。髄腔内に赤血球や carbon particle を注入した動物実験から、蝸牛小

管はそれらを通過しないことから、内耳道を介した経路がメインと考えられた(図6)。髄液と外リンパのタンパク組成は明らかに異なるが、内耳道から骨らせん板を通る経路で、CTPをはじめとするタンパクが加わって、外リンパの組成になると想定される。既報告の免疫組織染色で染まるcochlinの存在部位とも一致する。内耳奇形症例では、奇形が高度であれば蝸牛軸や骨らせん板、ひいてはコルチ器の形成すらなく、鼓室階と髄液との交通は遮断されている可能性がある。よって奇形が高度な症例2では、外リンパ瘻(髄液漏)が生じなかったと推測した。

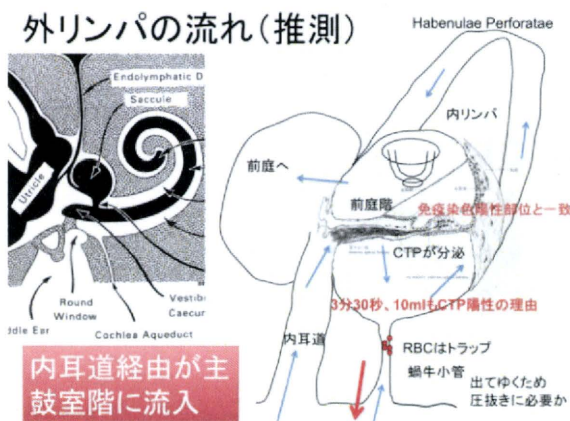


図6. 髄液と外リンパ液の流れ推測のシェーマ。髄液は内耳道から骨らせん板、鼓室階を通って行く過程で外リンパ液の組成になると思われる。蝸牛小管経由の可能性は低いと思われる。

E. 結論

- 1) 当院の症例では、外傷性外リンパ瘻ではCTP検査は陽性になりやすいが、特発性ではすべて陰性だった。
- 2) 髄液は内耳道-蝸牛軸-骨らせん板-鼓室階を通る経路で外リンパ液になると思われ、内耳奇形でこれらの低形成が著しいと、内耳開窓の手術でも外リンパ液(髄液)漏れは来さないと推測された。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

CTP陽性の突発性難聴と髄液漏に関する研究

研究分担者 武田 憲昭 徳島大学教授

研究要旨

CTP陽性で外リンパ瘻が疑われた突発性難聴例と髄液漏例を報告した。症例1では、狭義の特発性外リンパ瘻が突発性難聴として診断・加療されている可能性が考えられた。また、外リンパ瘻の診断における流水耳鳴の意義が示唆された。症例2では、外傷性外リンパ瘻において、内耳窓から蝸牛小管を介して髄液がperilym oozerとして漏出。髄液と外リンパが混合して漏出した可能性が考えられた。Perilym oozerでは膜迷路に機械的障害がなければ、外リンパが失われた分、髄液で補われるため骨導が保たれ、めまいや眼振を認めず、CTPが陽性となる症例が存在する可能性が示唆された。

A. 研究目的

外リンパ瘻 (perilymphatic fistula) は、内耳から外リンパが漏出し、難聴、耳鳴などの蝸牛症状、めまい、平衡障害などの前庭症状をきたす疾患である。外リンパの漏出により膜迷路が破綻し、外リンパと内リンパが混ざり合うことで内耳が障害され、蝸牛・前庭症状が発症する (Simmonsの double-membrane break theory)。

外リンパ瘻は、特発性外リンパ瘻、外傷性外リンパ瘻、内耳瘻孔による外リンパ瘻、医原性外リンパ瘻、内耳奇形に伴う外リンパ瘻に分類される。特発性外リンパ瘻には、全く誘因が認められない狭義の特発性外リンパ瘻と、脳脊髄圧や中耳圧の急激な上昇による介達力が原因となって発症する広義の特発性外リンパ瘻を含んでいる。狭義の特発性外リンパ瘻の瘻孔としては、前庭窓前縁のfistula ante fenestramや蝸牛窓窩

付近のmicrofistulaが報告されている。しかし、これらのmicrofistulaは側頭骨病理組織では比較的よく認められる所見であり、その存在が直ちに外リンパ瘻に結びつくものではない。狭義の外リンパ瘻の存在を疑問視する意見もある。本研究では、突発性難聴として診断・加療されていた狭義の特発性外リンパ瘻症例について報告した。

一方、頭部外傷や耳かき外傷により、骨折部位や前庭窓あるいは蝸牛窓膜より外リンパが漏出するのが外傷性外リンパ瘻である。頭部外傷による外リンパ瘻には、側頭骨骨折が内耳に及んで外リンパ瘻が発症する場合と、頭部外傷による脳脊髄圧の上昇がexplosive routeを介して外リンパ瘻が発症する場合がある。本研究では、髄液と外リンパが混合して漏出したと考えられた外傷性外リンパ瘻について報告した。

B. 研究方法

症例1

50歳、男性。主訴は左耳鳴。起床時に特に誘因なく左耳鳴を自覚。近医にて左感音難聴を指摘され、突発性難聴としてステロイドの点滴加療を受けた。左聴力は一時左右差なく改善したが、再び悪化を認めた(図1)。

内耳道造影MRIに異常はなく、グリセオールテストは陰性。カんだ際に流水耳鳴を自覚することから、外リンパ瘻を疑われ当科紹介となった。

症例2

68歳、女性。主訴は間欠的左耳漏。交通事故で左側頭部を打撲。受傷後4か月頃から左耳鳴が出現したため、近医耳鼻咽喉科を受診。左中耳腔に貯留液を指摘され、鼓膜切開、鼓膜tube留置を施行された。側頭骨CTでは明らかな骨折は認めず、耳漏が停止したため、チューブを抜去された。その後も左鼓膜穿孔部から漿液性耳漏を間欠的に認めるため、他院耳鼻咽喉科で髄液漏を疑われ、脳神経外科を受診。しかし、テスト

ープにて糖陰性であったため、髄液漏は否定的と判断され、滲出性中耳炎として加療を継続していた。漿液性耳漏は停止せず、精査加療目的で受傷後2年8か月で当科紹介受診となった。

(倫理面への配慮)

患者のプライバシーに配慮し、匿名化を行った。

C. 研究結果

症例1

初診時所見：左耳鳴、左耳閉感を自覚していたが、めまいは自覚せず。怒責時に流水耳鳴を数回自覚。左鼓膜に穿孔や中耳貯留液はなく、自発・頭位・頭振後眼振、瘻孔症状なし。聴力検査では左感音難聴を認めた。変動する聴力と流水耳鳴を認めたことから、外リンパ瘻を疑い、入院の上、頭部挙上で安静を保たせ、中耳洗浄液をCTP検査に提出し、2クール目のステロイド点滴を施行した。

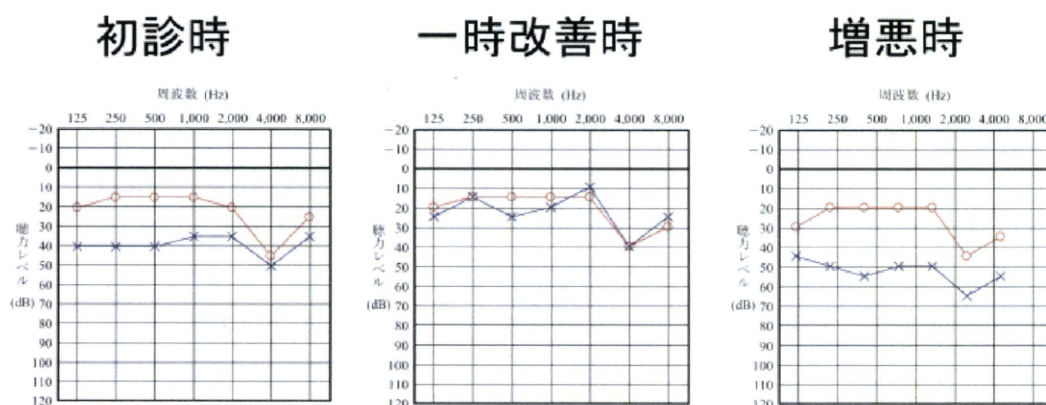


図1. 症例1 前医での聴力経過

経過：2クール目のステロイド点滴終了後、3週目で聴力の改善を認めたが、治療後7週目には再度聴力が悪化した(図2)。さらに、初診時に提出していた中耳洗浄液がCTP陽性と判明したため、外リンパ瘻と診断し、試験的鼓室開放術を施行した。

手術所見：試験的鼓室開放術を施行した。術中に外リンパの漏出は確認できなかったが、前庭窓と蝸牛窓を筋膜とフィブリングルーで閉鎖。しかし、術後に聴力の改善はなかった(図3)。

症例2

初診時所見：左耳漏、左難聴を自覚。めまいや流水耳鳴はなく、左鼓膜に穿孔を認めた。外耳道に漿粘性耳漏があり、耳漏はテストテープにて糖陰性、耳漏の検菌でMSSA 陽性。中耳には漿液性貯留液があり、中耳貯留液はテストテープにて糖陽性。また、これをCTP検査に提出した。自発・頭位・頭振後眼振や瘻孔症状なし。聴力検査では左混合難聴を認めが、左骨導聴力の低下は軽度。側頭骨CTでは明らかな骨折は認めず、迷路気腫なし(図4)。

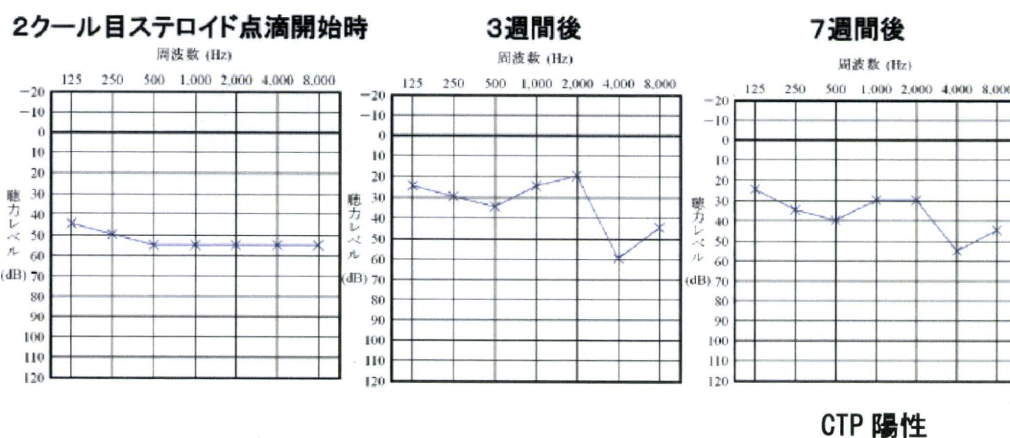


図2. 症例1 当科での経過(1)

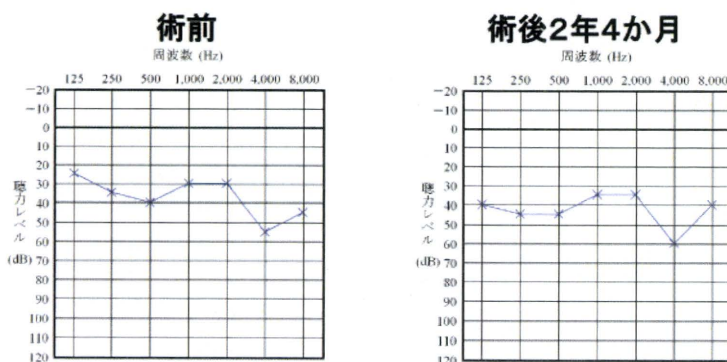
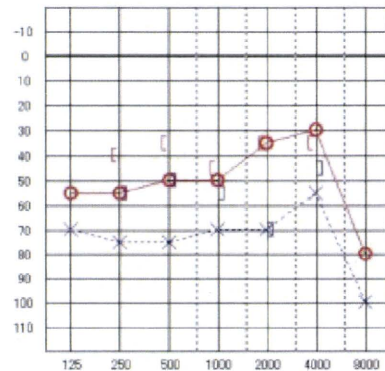


図3. 症例1 当科での経過(2)

症例2 鼓膜所見



症例2 聴力検査



症例2 側頭骨CT

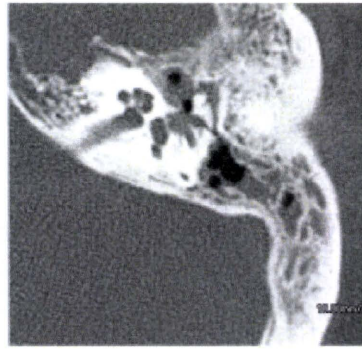


図4

経過：中耳貯留液が糖陽性であったため髄液漏を疑い、確定診断を得るために脳槽シンチグラムを施行した。左耳に集積を認め、髄液漏と診断した（図5）。漏出部位が不明であったため、スパイナルドレナージを行った。ドレナージ後2週間で髄液漏は停止し、伝音難聴も改善した（図6）。また、初診時に提出していた中耳貯留液がCTP陽性であった。

D. 考察

症例1

突発性難聴としてステロイド加療後に、

変動する聴力と流水耳鳴を認めたことから外リンパ瘻を疑い、試験的鼓室開放術を行った。術中に外リンパの漏出は確認できなかったが、術前に採取した中耳洗浄液はCTP陽性であり、狭義の特発性外リンパ瘻であったと考えられた。以上の結果から、狭義の特発性外リンパ瘻が突発性難聴として診断・加療されている可能性があると考えられた。また、外リンパ瘻の診断における流水耳鳴の意義が示唆された。

症例2

中耳貯留液が糖陽性であり、脳槽シンチグラムで集積を認めたことから、診断は髄

液漏。CTPも陽性であったことから、同時に外リンパ瘻であった。以上の結果から、本症例では外傷性に外リンパ瘻が生じ、内耳窓から蝸牛小管を介して髄液が漏出。髄液と外リンパが混合して漏出した病態と考えられた。

蝸牛小管はヒトではほとんど閉鎖していて疎通性が少ないと考えられてきた。しかし、Schuknechtらは、くも膜下出血で死亡した症例で、内耳にも出血があったと報告しており、蝸牛小管の疎通性が良い症例も存在する。またSchuknechtらは、内耳道底から中耳への髄液漏はperilymph gusher、蝸牛小管を介した中耳への髄液漏はperilymph oozerと分類しており、perilymph gusherでは、髄液中のCTPは次第に陰性化すると報告されている。このことから本症例は、外傷性に外リンパ瘻が生じ、疎通性の良い蝸牛小管を介してperilymph oozerが生じ、CTP陽性が持続した可能性が

考えられた。また、本症例では、骨導聴力が比較的保たれ、めまいや眼振は認めなかった。このことから、perilymph oozerでは膜迷路に機械的障害がなければ、外リンパが失われた分、髄液で補われるため骨導が保たれ、めまいや眼振を認めず、CTPが陽性となる症例が存在する可能性が示唆された。

E. 結論

CTP陽性で外リンパ瘻が疑われた突発性難

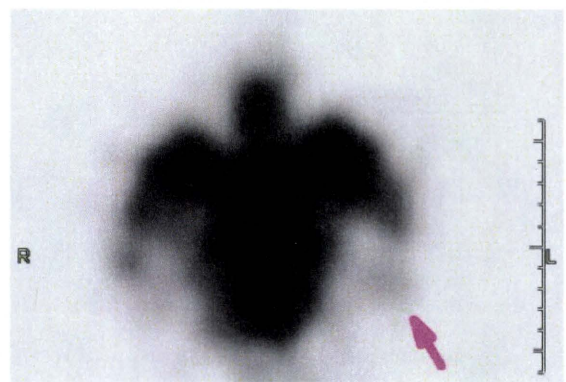
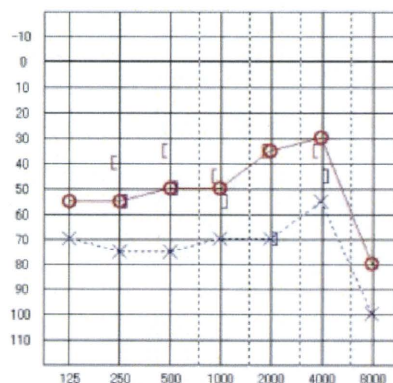


図5. 症例2 脳槽シンチグラム

初診時



髄液漏停止時

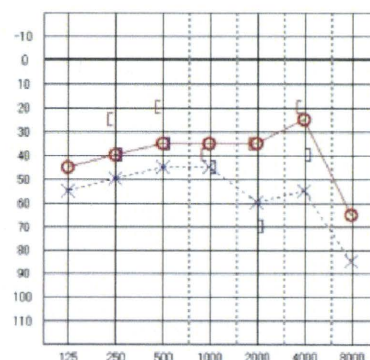


図6. 症例2 聴力の変化

聴例と髄液漏れを経験したので報告した。症例1では、狭義の特発性外リンパ瘻が突発性難聴として診断・加療されている可能性が考えられた。症例2では、外傷性外リンパ瘻において、内耳窓から蝸牛小管を介して髄液がperilymphとして漏出。髄液と外リンパが混合して漏出した可能性が考えられた。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- Imai T., Horii A., Takeda N., Higashi-Shingai K., Inohara H.: A case of apogeotropic nystagmus with brainstem lesion: An implication for mechanism of central apogeotropic nystagmus. *Auris Nasus Larynx*, 37: 742-746, 2010.
- Shojaku H., Watanabe Y., Takeda N., Ikezono T., Takahashi M., Kakigi A., Ito J., Doi K., Suzuki M., Takumida M., Takahashi K., Yamashita H., Koizuka I., Usami S., Aoki M., Naganuma H.: Clinical characteristics of delayed endolymphatic hydrops in Japan: A nationwide survey by the Peripheral Vestibular Disorder Research Committee of Japan. *Acta Otolaryngol.*, 130: 1135-1140, 2010.
- Imai T., Takeda N., Ito M., Inohara H.: Natural course of positional vertigo in patients with apogeotropic variant of horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo. *Auris Nasus Larynx*, 2010, in press.
- Umehara H., Mizuguchi H., Mizukawa N., Matsumoto M., Takeda N., Senba E., Fukui H.: Innervation of histamine neurons in the caudal part of the arcuate nucleus of hypothalamus and their activation in response to food deprivation under scheduled feeding. *Meth. Find. Exp. Clin. Pharmacol.*, 32: 733-736, 2010.
- Umehara H., Mizuguchi H., Mizukawa N., Matsumoto M., Takeda N., Senba E., Fukui H.: Deprivation of anticipated food under scheduled feeding induces c-Fos expression in the caudal part of the arcuate nucleus of hypothalamus through histamine H1-receptors in rats: potential involvement of E3 subgroup of histaminergic neurons in tuberomammillary nucleus. *Brain Res.*, 2010, in press.
- 関根和教, 今井貴夫, 立花文寿, 松田和徳, 佐藤 豪, 武田憲昭: 咀嚼によりめまいが誘発されたCosten症候群症例. *Equilibrium Res.*, 69: 47-51, 2010.
- 戸田直紀, 高橋美香, 東 貴弘, 岩崎英隆, 中村克彦, 武田憲昭: Hunt症候群における聴力障害の検討. *Facial N. Res. Jpn.*, 30: 75-77, 2010.

- ・高橋美香, 戸田直紀, 東 貴弘, 岩崎英隆, 中村克彦, 武田憲昭: 上前庭神経障害によるめまいと考えられた不全型 Hunt 症候群症例. *Facial N. Res. Jpn.*, 30: 179-180, 2010.
 - ・武田憲昭: めまい疾患の診断と治療 メニエール病. *クリニシャン*, 587: 248-253, 2010.
 - ・関根和教, 武田憲昭: 内科医が留意すべき耳鼻咽喉科疾患の診断と治療, 予防: めまい. *Prog. Med.*, 30: 1026-1029, 2010.
 - ・武田憲昭: お母さんへの回答マニュアル: めまいはどうしておこるのでしょうか? *JOHNS* 26: 1294-1295, 2010.
 - ・武田憲昭: Meniere 病. 今日の治療指針. 第6版. 医学書院: 1842-1643, 2010.
2. 学会発表
- ・Sekine K., Sato G., Matuda K., Imai T., Takeda N.: Efficacy of Postural Restriction in Treated Patient with Benign Paroxysmal Positional Vertigo. The Sixth International Symposium on Meniere's Disease and Inner Ear Disorders, 2010, 11, Kyoto.
 - ・関根和教, 今井貴夫, 佐藤 豪, 松田和徳, 武田憲昭: 方向交代性頭位眼振の3次元主軸解析. 第111回日本耳鼻咽喉科学会, 2010, 5, 仙台.
 - ・戸田直紀, 高橋美香, 東 貴弘, 岩崎英隆, 中村克彦, 武田憲昭: Hunt 症候群における聴力障害の検討. 第33回日本顔面神経研究会, 2010, 5, 福岡.
 - ・高橋美香, 戸田直紀, 東 貴弘, 岩崎英隆, 中村克彦, 武田憲昭: 上前庭神経障害によるめまいと考えられた Zoster Herpete 症例. 第33回日本顔面神経研究会, 2010, 5, 福岡.
 - ・神村盛一郎, 関根和教, 高橋美香, 合田正和, 武田憲昭: エア-カロリック検査の刺激条件の検討. 第36回中国四国地方部会連合学会, 2010, 6, 岡山.
 - ・千田いづみ, 阿部晃治, 陣内自治, 宇高二良, 田村公一, 武田憲昭: 両側感音難聴と両側顔面神経麻痺を合併した MPO-ANCS 陽性例. 第20回日本耳科学会, 2010, 10, 松山.
 - ・関根和教, 佐藤 豪, 松田和徳, 武田憲昭: 小型無線モーションレコーダを用いた動的体平衡機能検査. 第69回日本めまい平衡医学会, 2010, 11, 京都.
 - ・佐藤 豪, 松田和徳, 関根和教, 武田憲昭: 良性発作性頭位めまい症と睡眠習慣. 第69回日本めまい平衡医学会, 2010, 11, 京都.
 - ・今井貴夫, 増村千佐子, 宇野敦彦, 西池季隆, 武田憲昭, 堀井 新, 北原 糺, 真貝佳代子, 猪原秀典: Epley 法で治療した後に前半規管型良性発作性頭位めまい症に変化したと思われる眼振の責任半規管の同定. 第69回日本めまい平衡医学会, 2010, 11, 京都.
 - ・松岡百世, 高橋美香, 東 貴弘, 中村克彦, 関根和教, 佐藤 豪, 松田和徳, 武田憲昭: 上前庭神経障害によるめまい

と考えられたZoster Sine Herpete 症例.
第69回日本めまい平衡医学会, 2010, 11,
京都.

- ・神村盛一郎, 千田いづみ, 阿部晃治, 田
村公一, 宇高二良, 陣内自治, 武田憲昭:
両側感音難聴と顔面神経麻痺をきたし
たMPO-ANCA陽性例. 第36回四国四県地方
部会連合学会, 2010, 12, 香川.

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

「新規診断マーカーCTPを用いた難治性内耳疾患の多施設検討」 上半規管裂隙症候群に対する手術治療に関する研究

研究分担者 東野 哲也 宮崎大学教授

研究要旨

外リンパ瘻のなかでカナルデヒーセンスに分類される上半規管裂隙症候群は上半規管に裂隙があり、めまいや難聴などを呈する疾患である。難聴の原因として種々のメカニズムが想定されているが、今回経験した症例では上半規管裂隙に上鼓室天蓋骨欠損部と耳小骨の癒着所見を合併していた。25dBの気骨導差を認めたため、伝音再建術と上半規管内腔閉鎖術を施行した。上半規管のplugging術後、めまいは悪化し回旋性眼振を認めたため、経中頭蓋窩的なresurfacingを要した。

A. 研究目的

広義の外リンパ瘻に分類される上半規管裂隙症候群の臨床症状、治療効果を検証することにより特発性外リンパ瘻や外傷性外リンパ瘻との相違点を明らかにする。

B. 研究方法

臨床症状や画像診断から上半規管裂隙症候群と診断された症例に対し神経耳科学的治療を施行した。手術前後の臨床症状や眼振検査といった検査所見を詳細に検証した。

(倫理面への配慮)

通常行われる検査・治療手技の範囲内であり、検査や治療法への倫理的問題はないと判断した。

C. 研究結果

術前の検査ではCTにて左上半規管の広範な裂隙を認めた(図)。外気圧の変化や大きな音で誘発される眩暈を訴えたが、病的眼振



図. 左上半規管の裂隙部を矢印で示す

は検出できなかった。聴力は25dB程度の気骨導差を認め、骨導閾値は13.3dBであった。上半規管の閉塞術(plugging)と耳小骨形成術III i-Mを行い、術後聴力は改善したが、めまい症状は悪化した。再手術で経中頭蓋窩resurfacingを施行、めまい症状は改善した。