外リンパ瘻：メニエール病との鑑別診断

三井記念病院耳鼻咽喉科

深谷 卓

東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：野村恭也教授）

野村 恭也

PERILYMPHATIC FISTULA : DIFFERENTIAL DIAGNOSIS FROM MENIERE'S DISEASE

TAKASHI FUKAYA, M.D.

Department of Otolaryngology, Mitsui Memorial Hospital, Tokyo

YASUYA NOMURA, M.D.

Department of Otolaryngology, University of Tokyo, Tokyo

Records of 77 patients who had surgically proven perilymphatic fistula (PLF) from 1979 through 1988 were reviewed. During this period, 16 patients had a fluctuating hearing loss in association with spells of vertigo. Ten of these patients had been diagnosed as having Meniere's disease by at least one otolaryngologist before exploration for PLF. Audio-vestibular functions were compared between these PLF patients and those with classic Meniere's disease. The following factors are associated with a high incidence of PLF: (1) Low frequencies hearing loss which has faster deterioration within few days; (2) A rapidly fluctuating low frequencies hearing loss with wide variability; (3) Very long duration of positional nystagmus; (4) Absence of canal paresis. PLFs often mimicked Menier's disease, although these patients did not have classic Meniere's symptoms. This study emphasizes this overlap.

Key words: 外リンパ瘻, メニエール病, 頭位眼振, 温度刺激眼振検査 A93-2009-25582

I はじめに

めまい、難聴、耳鳴発作を繰り返す症例はメニエール病をはじめ数多く存在するが、その中でも近年 neurovascular compression¹⁾と、外リンパ瘻は注目を集めつつある。両者はともに耳鳴や難聴の改善、めまいの軽減が手術的に期待できる数少ない疾患であり、症状が類似することからメニエール病との鑑別診断は重要である。

我々は、外リンパ瘻とメニエール病の差異を明らかにするため、外リンパ瘻手術症例の病歴を検討し、術前にメニエール病と同様な症状を呈していた16例の外

リンパ瘻症例を抽出した。その症例の病歴、機能検査をメニエール病のそれと比較検討し、若干の知見を得たのでここに報告する。

II 対象と方法

1979年から1988年までに、東京大学医学部附属病院耳鼻咽喉科、三井記念病院耳鼻科およびその関連施設にて、著者のいずれかが行った鼓室開放術にて、内耳窓の破裂を確認された症例は77例である。この手術症例の病歴を検討したが、そのほとんどは急性の高度感音難聴の形で発症していた。しかし、その中には症状

の変動を繰り返す症例も少なからず存在した。その中から、以下の基準のようなメニエール病と類似の症状・所見を呈した症例を選び、その症状・所見を検討した。その基準は 1) 聴力の変動が認められ、2) 聴力の変動時にめまい発作が存在するものである。この基準にあった症例は16例 (20.8%) 存在し、性別は男10例、女6例、年齢は23歳から73歳まで、平均47.1歳であった。外リンパ瘻の部位は蝸牛窓11例、前庭窓4例、fissula ante fenestram 1例であった。患側は右耳7例、左耳9例であった。このうち10症例は術前に一度は耳鼻科医によりメニエール病と診断されていた。対照として、性、年齢構成を同じくするメニエール病症例16例を選んだ。対照例は最低1年は経過観察したもので、1) 厚生省班会議メニエール病診断基準を満たし、2) 髄液圧・鼓室圧の急激な変動をおこすような誘因がない症例である。対照例はすべて蝸牛症状を随伴するめまい発作を数回繰り返した症例である。両者の病歴、機能検査成績を対比し検討した。統計処理は χ^2 検定を行った。

III 結 果

1) 病歴

外リンパ瘻の病歴は、めまい発作を繰り返し、この発作時に難聴・耳鳴などが随伴しており、メニエール病の病歴と同じである。しかしその経過、特に発症時の経過、は特異的なものが多い。外リンパ瘻の経過を図1に示すが、a) 3症例では突発的に高度難聴・めまいが出現し、聴力はその後徐々に改善しつつ、ときどきめまい・難聴発作を繰り返している。b) 2症例では低音難聴が数日かけて進行し高度難聴となり、その後

はa)と同じ経過をたどっている。c) 2症例では発症時に急速で、幅の大きな聴力変動があり、その後はときどきめまい・難聴発作を繰り返している。d) 9症例

図1 外リンパ瘻の経過の様式図

縦軸は難聴の程度、横軸は発症からの時間経過。上から順に、突発性難聴型、低音難聴が数日かけ進行する型、はじめ急速にかつ大幅に聴力変動する型、メニエール病と同じ経過の型。横のバーはめまい発作を示す。

図2 外リンパ瘻とメニエール病の純音聴力の平均と変動域。実線が平均で、枠内が変動域。

では低音難聴が変動し、悪化時にめまいがおこった。外リンパ瘻症例16例の全例が鼓室圧や髄液圧の急激な変動を起こす誘因とともに発症したわけではない。詳細に問診しても、誘因が特定できたのは11例に過ぎなかった。その内容を表1に示すが、多岐にわたっている。

2) 機能検査成績

a) 純音聴力検査

図2に外リンパ瘻症例と対照症例の、純音聴力の平均と変動域を示す。この図からも分かるように両者とも、低音障害型の難聴で、かつ高周波数域にも軽度の難聴を認める。両者間ではその平均、変動域ともに有意の差異を認めない。

経時的にみると、病歴の項で述べたように、外リンパ瘻では 1) 突発的に高度難聴が生じ、その後聴力が変動する症例が3例、2) 数日かけて低音障害が進行し、高度難聴になり、その後聴力が変動した症例が2例、3) 発症当初に急速で、変動幅も大きな聴力変動があり、次第に聴力が安定してくる症例2例、4) 聴力が変動しつつ、ときどき発作的に悪化する症例が9例であった。対照のメニエール病では全例が4)の型をとった。聴力変動の経過から見ると、4)は典型的なメニエール病の型であり、まれに1)、3)の型もメニエール病に認められるが、2)のように低音難聴が数日かけて進行するのは外リンパ瘻に特有といえよう。具体例を示す。図3は発症当初に急速な閾値変動を示した症例で、24時間で、250Hzで35dB、500Hzで35dB、1000Hzで25dBの

79-16145-3

図3 発症当初に純音閾値の急速かつ大幅な変動を示した症例。

変動を示している。この症例は、飛行機の下降時より、難聴、めまいを自覚し、発症2日目に救急入院した。この聴力の変動は2日から3日目にかけて記録された。同時に健側向きの水平回旋性眼振が2日持続したが、温度刺激検査ではDP傾向であった。めまいが消失し、難聴も改善傾向にあったので、7日目に退院させ、以後経過観察した。純音閾値は次第に改善していったが、以後3回めまい発作があり、その都度低周波数閾値は上昇した。3カ月目に試験鼓室開放術を施行したが、蝸牛窓破裂症例であった。術後は聴力は正常化し、めまいも消失している。図4は低音障害が数日かけて進行した症例である。この症例では、幼稚園の運動会で孫を抱いてダンスをした瞬間から耳鳴を自覚した。難聴は4日間かけて徐々に低音障害が進行していき、高度感音難聴となった。めまいは自覚していないが、患側下で頭位眼振が存在し、外耳道加圧でめまい感を訴えたが眼振は認めなかった。この症例は発症4カ月目に鼓室開放術を施行したが、fissula ante fenestramの瘻孔であった。術後聴力は平均34dBほどに回復し、眼振も消失している。

b) 温度刺激検査

図5に外リンパ瘻とメニエール病の冷温交互刺激法による温度刺激検査における眼振緩徐相速度の分布、平均を示した。外リンパ瘻では、正常範囲ないし眼振方向有意性 (directional preponderance of nystagmus; DP) の症例が多く、メニエール病では半規管機能低下 (canal paresis; CP) を示す症例が多い。両群間には明らかに有意差が存在した ($P < 0.001$)。外リ

図4 低音障害が数日かけて進行し、高度難聴となった症例。

図5 温度刺激検査 外リンパ瘻の○は、経過の長い症例(n=9)である。

ンパ瘻は発症後の経過が短く、メニエール病は比較的最長いので、全例を比較しても、メニエール病にCPが多い結果になることが予想される。そこで、外リンパ瘻でも経過の長い4)の型の9例(発症からの経過が平均8.7カ月)とメニエール病16例(平均経過年数は1.2年)を比較してみたが、やはり同様な有意差が存在した($P < 0.001$)。つまり聴力の変動する外リンパ瘻は経過が短いからCPが少ないのではなく、長期間経過しても半規管能力は正常ないし、DPであることが多い。

c) 眼振検査

外リンパ瘻、メニエール病ともに発症直後には、眼振計(electronystagmograph; ENG)で、暗所開眼、明所閉眼にて、全例に健側向きの水平回旋性混合眼振を認めた。しかしめまい発作から1カ月以上経過した時点で検査した症例では、外リンパ瘻11例中7例(63.6%)、メニエール病10例中2例(20%)に健側向き水平回旋性混合眼振を認めた。これは5%危険率で有意の差が存在する。また同時期の頭位眼振を比較すると、外リンパ瘻では11例中5例(45.5%)、メニエール病では10例中1例(10%)に患側下頭位で患側向きの水平回旋混合性眼振を認めた。これも10%の危険率で有意の差が存在する。つまり、外リンパ瘻はメニエール病より、めまいを自覚しない時期にも、眼振所見が存在し易いといえる。

d) 瘻孔症状

表1 外リンパ瘻の誘因

ゴルフのスウィング
幼児を抱き上げて
鼻かみ
emotional stress
飛行機の着陸時
登山
重量物の運搬

外耳の加圧、減圧でめまいを訴えた症例は外リンパ瘻に2例、メニエール病に1例あった。しかし全例、フレンツェル眼鏡下でもENG下でも眼振は認めなかった。

考 案

77例の外リンパ瘻手術症例の病歴をreviewした。その中からメニエール病と類似の病歴と所見を持つ16症例を選び、メニエール病症例と所見を比較検討した。まず外リンパ瘻症例の中に、メニエール病様症状を示すものが20.8%と、多いことに驚かされる。今回の検討で明らかになった外リンパ瘻とメニエール病の鑑別点は以下の通りである。1)純音聴力の経時的変化では、低音障害が数日かかって進行するのは外リンパ瘻に特有で、突発性難聴のように短時間で高度難聴が発現しつつこれが変動する症例や、変動する低音障害型の難聴症例で、めまいの認められないWilliams型の難聴症例では外リンパ瘻を疑う必要がある。2)外リンパ瘻では温度刺激検査が正常ないしDPであることが多い。3)外リンパ瘻ではめまい発作寛解期にも頭位眼振が持続することが多い。

外リンパ瘻がメニエール病様の症状を呈することは、外リンパ瘻診断上早くから問題になっていた。1974年にはArenberg等²⁾が難聴、めまい繰り返す小児症例を報告している。著者等も1981年に典型的メニエール病発作を呈した1症例を経験している。外リンパ瘻中、メニエール病と診断された割合をみると、Shelton等⁴⁾は、78例の試験鼓室開放症例中、17例(21.8%)が術前に少なくとも一度は耳鼻科医によりメニエール病と診断されていたと報告している。今回の我々の検討もほぼ同じ割合で、実際に両疾患はかなりoverlapしているものと推測する。

動物実験の結果からは、膜迷路の破綻がなくとも、内耳窓破裂のみで、急性期に内リンパ水腫が起り得ることが知られている。また、こうして生じた内リン

パ水腫は慢性期には消失し、膜迷路の虚脱を起こすことが多くなる⁵⁾。つまり、この病態では急性期に内耳窓破裂を修復すれば、内耳機能は回復することが期待できる。外リンパ瘻のうちメニエール病様症状を呈する症例も、病態的には内耳窓膜ないし *fissula ante fenestram* の破綻のみで、膜迷路の破綻はほとんどない症例と推定される。したがって、聴力の変動する時期を選び、瘻孔閉鎖を行えば内耳機能の回復が期待できると考える。

V ま と め

試験鼓室開放術で瘻孔を確認した77例の外リンパ瘻の病歴を review したが、その中の16症例は聴力が変動し、めまいが随伴した。その中の10症例は少なくとも一度は耳鼻科医により、メニエール病と診断されていた。この16症例と古典的メニエール病との間で、病歴・機能検査成績を比較検討した。その結果、純音閾値の平均や分布には両者で差がないものの、経時的変化で、低音難聴が数日かけて進行する症例は外リンパ瘻に特有で、変動の急速な症例は外リンパ瘻が疑わしい。温度刺激検査では外リンパ瘻は正常ないし DP を示しがちで、CP を示すメニエール病とは有意の差があった。また外リンパ瘻では、めまい発作寛解期にも頭位眼振が持続しがちである。

臨床的には外リンパ瘻の20%はメニエール病と類似の症状を呈する。メニエール病の診断時に常に外リンパ瘻を念頭に置き、疑わしい症例には試験鼓室開放術を施行したい。

文 献

- 1) 野末道彦：いわゆる neurovascular compression について。耳鼻臨床 82：637-642, 1989.
- 2) Arenberg K, May M and Stroud MH: perilymphatic fistula. Laryngoscope 84: 243-246, 1974.
- 3) 深谷 卓, 野村恭也：メニエール病症状を呈した外リンパ瘻症例。耳喉 54：965-968, 1981.
- 4) Shelton C and Simmons FB: Perilymph Fistula: The Stanford experience. Ann Otol Rhinol Laryngol 97: 105-108, 1988.
- 5) Nomura Y and Hara M: Experimental perilymphatic fistula. Am J Otolaryngol 7: 267-275, 1986.

論文の要旨は、第47回日本平衡神経科学会(奈良)にて発表している。

(1990年5月23日受稿 1990年7月10日受理)

別刷請求先 〒101 東京都千代田区神田和泉町1

三井記念病院耳鼻咽喉科 深谷 卓