Pneumolabyrinth の一例

—外リンパ瘻の難聴の成因—

深谷 卓・野村 恭也*・工藤 裕弘*

Hearing Impairment Caused by an Air Bubble
in the Perilymphatic Space

Takashi Fukaya

(Mitsui Memorial Hospital)

Yasuya Nomura and Yasuhiro Kudo

(University of Tokyo)

A case of perilymphatic fistula is reported. The patient was a 58-year-old male, who initially showed moderate conductive deafness in the right ear. However, soon after the furosemide test, his hearing loss worsened and became sensorineural. Electrocochleography revealed the dominant negative SP, and a signs of endlymphatic hydrops.

During exploratory surgery, a fistula was found in the posterior part of the round window membrane, and was closed, with improvement vertigo and hearing loss. As no middle ear disorder was found in otological and radiological examinations, the principal factor causing the conductive deafness was speculated to be an air bubble just beneath the footplate.

Key words: perilymphatic fistula, barotrauma, air bubble, conductive deafness

はじめに

外リンパ瘻は症候名であり、その中に様々の病態が存在する。その病態は動物実験では、発症早期には膜迷路の虚脱や内リンパ水腫が存在し、時間の経過とともに有毛細胞の消失をみる事が知られている¹⁾。一方臨床例ではグリセロール試験、ラシックス試験、蝸電図などより一部の症例に内リンパ水腫が存在し、多くは subtractive loss を呈することが判明している²⁾。これらの病態の成因は1) 外リンパの流

失、2) 膜迷路の破綻、が想定され、動物実験により病理組織学的にも証明されている¹⁾。更に一部の症例では気体の外リンパ腔への侵入が成因と想定されている。実際 Pashley³⁾ は蝸牛窓と前庭窓に瘻孔のある4才の小児で後半規管にX線的に気体を認め、2日で消失したことを報告している。また実験的には Axelsson⁴⁾ は急激な中耳の圧変化で外リンパに気泡が入り得ることを報告している。我々は今回気体の外リンパ腔への侵入が想定され、かつラシッ

クス試験を契機に伝音難聴が感音難聴に変化した症例を経験したのでその成因の考察を含めて報告する。

症 例

58才, 男性.

主訴: 身体のだるつき.

現病歴: 昭和47年に突然右耳の難聴を自覚した. 某医大にて突発性難聴として星状神経節ブロックを受けたが聴力は改善しなかった. その後聴力は変動しつつ, 次第に悪化していった. 昭和60年2月ジェット機の着陸時に右耳にPO

P音を自覚し, 耳痛と耳閉感を伴った. 3日後耳痛, 耳閉は消失したが, 回転性眩暈が出現し数時間持続した. 同時に耳鳴りと難聴も悪化したことに気付いている. しかし発作時以外には耳鳴, 難聴は軽減している. 以後数回同様の発作があり, 発症3ヵ月後に当科を初診した. 初診時には鼓膜を含めた耳鼻咽喉科領域の視診に異常はなく, 純音聴力は図1のごとく平均39dBの伝音難聴を呈した. 語音明瞭度検査では70dBで100%であった. 頭位, 頭位変換眼振は認めず, 足踏み検査も正常であった. この時

図1 初診時の聴力像. 患側の右耳に平均 38dB の伝音難聴を認める.

図2 グリセロール試験直後の聴力像. 右耳は平均 50dB の感音難聴に変化している. この時 ABLB も陽性であった.

図3 感音難聴時の蝸電図. 著明な dominant negative SP が認められる (*). 図は下方が陰性.

のグリセロール試験の結果は陰性であった。1カ月後ラシックス試験を施行したが、-60%の異常減衰を示した。この検査の後に眩暈が出現した。右向きの水平回旋混合性眼振を認め、足踏み試験では左に偏倚した。眼振出現時の聴力は図2に示すように平均 50dB の感音難聴で ABLB も陽性であった。翌日蝸電図を施行してみると、AP は判然と認められ dominant negative SP も認められた (図3)。薄層の CT-SCAN では、中耳、内耳に異常を認めていない。発症の契機からみて外リンパ瘻が疑われ、5月に試験的鼓室開放術を施行した。

手術所見：蝸牛窓小窩は特に形態に変化はなかった。蝸牛窓小窩膜は存在せず open type で、蝸牛窓膜が直接観察できた (図4)。蝸牛

窓膜の pars posterior に一箇所索状物が集中し、あぶみ骨を押すことにより外リンパの漏出が認められた。前庭窓には異常は認められなかった。蝸牛窓小窩周辺の粘骨膜を剝離し、耳介軟骨膜をここに挿入した。術後眩暈は消失し、聴力は平均 40dB 迄改善した。

考 察

気導骨導差があり、語音聴力も良好な症例が、ラシックス試験を契機に感音難聴を呈し、眩暈も出現した。はたして内耳障害で気導骨導差を生じるか、またラシックス試験が内耳障害を増悪するかが問題である。

骨導は多くの中耳病変で変化し、必ずしも内耳機能を反映しない事が知られている。実験的には1) 外耳道に圧をかけたり、2) 鼓膜に負

図4 右耳蝸牛窓膜、pars posterior に索状物の収束を認める (矢印)。

荷をかけたり, 3) 外耳道を閉鎖したりすると骨導は変化することが知られている. Tonnendorf は⁵⁾実験を総括して, 中耳の *inertia*, 中耳腔のコンプライアンス, 及び前庭窓, 蝸牛窓の圧開放が中耳の骨導に及ぼす要因であると結論している. また臨床的には耳硬化症にて *Carhart notch* が認められ, つち骨の固着でも同様のしかも更に高音まで及んだ骨導の変化を認める⁶⁾. また滲出性中耳炎でも低音での骨導の悪化と, 高音での改善が報告されている⁷⁾. しかし本症例では手術所見, CT-SCAN や理学検査から骨導に変化を及ぼすような中耳病変は考えられなかった.

一方内耳障害, 特に外リンパ瘻では内耳に気体が入ることが知られている. 実際 Pashley³⁾は蝸牛窓と前庭窓に瘻孔のある4才の小児で後半規管にX線的に気体を認め, 2日で消失したことを報告している. また実験的には Axelsson ら⁴⁾はモルモットにて $1000\text{mmH}_2\text{O}$ の中耳加圧と $-6000\text{mmH}_2\text{O}$ の減圧で外リンパ腔に気泡を認めている. Lamm ら⁸⁾も蝸牛モデルで気泡の外リンパ腔への侵入の可能性を証明している. 更に西岡ら⁹⁾はモルモットで $400\text{mmH}_2\text{O}$ の中耳加圧で蝸牛窓膜の破裂が起こり気泡が外リンパ腔に入る事を証している. また, 約 $60\mu\text{l}$ の気泡が鼓室階に入ること最高 50dB の可逆性聴力障害が生じ, この時 A P の N 1 潜時の延長と振幅の減少が認められた. つまり, 内耳性伝音難聴が生じた訳である.

本症例ではX線的には内耳には気体を認め得なかったものの, 中耳障害もないことは確認されており, 蝸牛窓の瘻孔も小さく圧の開放は考えにくい. 従って内耳障害で気導骨導差を説明するには基底板直下に少量の気体が貯留し, 気導の域値は上昇するが骨導の域値には変化がなかったと推測された.

一方ラシックス試験を契機とした域値の上昇や眼振が出現した原因はフロセミドの薬理効果と温度刺激反応の効果が考えられる. フロセミドは実験的にはE Pの低下, 血管条の細胞間隙

の拡大や辺縁細胞の内リンパ腔への膨隆を生じるが, ラセン器の変化は軽微である¹⁰⁾. そしてフロセミド投与では正常人ではなかなか難聴は生じがたい. しかしアミノ配糖体系の抗生物質との併用や, もともと感音難聴がある例の一部ではフロセミド投与は高度の感音難聴を生ずる. また温度刺激反応は, その機序は不明ではあるが, 時に感音難聴耳で域値を上昇させることが知られている. 実際聴神経腫瘍などで, 温度刺激反応時に一過性の域値の上昇はよく経験するところである. 本症例でもこの2つの機転が働いたと思われる.

まとめ

58才男性の外リンパ瘻を報告した. 本症例では初め伝音難聴を呈し, ラシックス試験を契機に域値が上昇し, 感音難聴と変化し, 蝸電図では著明な *dominant negative SP* を認めた. 手術では蝸牛窓膜に瘻孔を認め, 軟骨膜で閉鎖し眩暈と聴力の改善を得た. 諸検査でも中耳病変は認めず, この症例の伝音難聴は気体が前庭窓直下に貯留して生じたものと考えられた. 外リンパ瘻の難聴は気体の外リンパ腔への侵入でも生じ, その極く一部は伝音難聴も呈し得ると思われた.

本論文の要旨は第13回日本臨床耳科学会にて口演した.

文 献

- 1) Nomura Y and Hara M: Experimental perilymphatic fistula. *Am J Otolaryngol* 7: 267~275, 1986.
- 2) 深谷 卓, 野村恭也, 二木 隆: 外リンパ瘻の病態生理. *日耳鼻* 89: 1772~1776, 1986.
- 3) Pashley NRT: Simultaneous round and oval window fistulae in a child. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 91: 332~335, 1982.
- 4) Axelsson A, Mller J and Silverman M: Anatomical effects on sudden middle ear pressure changes. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 88: 368~376, 1979.

- 5) Tonndorf J : Bone conduction-studies in experimental animals. *Acta Otolaryngol Suppl* 213 : 1~132, 1966.
- 6) Goodhill V : The fixed malleus syndrome : surgical and audiological considerations. *Trans Am Acad Ophthalm Otolaryngol* 69 : 797, 1965.
- 7) Huizing EH : Bone conduction : the influence of the middle ear. *Acta Otolaryngol Suppl* 155 : 1~99, 1960.
- 8) Lamm H, Lehnhardt E and Lamm K : Instrumental perforation of the round window. *Acta Otolaryngol* 98 : 454~461, 1984.
- 9) 西岡出雄 : 外リンパ瘻における可逆性急性高度感音難聴の発生機序に関する実験的研究. *日耳鼻* 89 : 468~477, 1986.
- 10) Silverstein H and Begin R : Ethacrynic acids-its reversible ototoxicity. *Laryngoscope* 84 : 976~989, 1974.

(原稿採択 : 昭和61年7月1日
別刷請求先 : 深谷 卓
〒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)