外リンパ瘻の臨床像

—神経耳科学的所見と予後について—

五十嵐秀一・小出 千秋・藤岡 治
猪股 茂樹・北村 哲也・中野 雄一

Perilymph Fistula

—Otoneurological Examination and Prognosis—

Syuichi Igarashi, Chiaki Koide, Osamu Fujioka,
Shigeki Inomata, Tetsuya Kitamura and Yuichi Nakano
(Niigata University)

Of 12 patients with perilymph fistula, 10 (83%) had cochlear symptoms, 6 (50%) had vestibular symptoms, and 4 (33%) had both. Vestibular function tests revealed direction-fixed positional nystagmus in 9 patients (75%), canal paresis (CP) in 6 (50%) and Hennebert's sign in one (8%). There was a wide variety of type and severity of hearing loss.

The outcome of the vestibular symptoms was quite good. Eleven patients (91%) were cured, but positional nystagmus and a positive Mann's test tended to persist for a long time, and CP did not improve. The stepping test was apt to become negative. Improvement of hearing was recorded in only 50%. Five patients underwent surgery, but there was no relationship between the improvement of hearing and operation.

Key words: perilymph fistula, otoneurological examination, prognosis

はじめに

外リンパ瘻では蝸牛症状と前庭症状の両者を伴うことが多いが、蝸牛症状のみ、前庭症状のみがみられる場合、さらに silent fistula の例も報告されている。また内耳障害（特に聴力障害）の予後は、症例により著しく異なる。われわれは、外リンパ瘻の初発症状と神経耳科学的な所見をまとめ、予後との関連につき検討を加えた。

対 象

対象は新潟大学耳鼻咽喉科において1984年1月から1988年4月までの4年4カ月に経験した外リンパ瘻12例（13耳）である。いずれも診断は厚生省特定研究急性高度難聴班の診断基準によった。性別は男性5例、女性7例。年齢は23歳から75歳で平均年齢は44.5歳であった。発症から受診までの期間は4日～2カ月半と症例によりさまざまであった。

結 果

1. 原因と発症時の症状および患側

原因は中耳, 内耳, 脳脊髄圧の変化をきたすもの11例 (91.7%), 不明 1 例であった。

発症時の症状は難聴が10例 (83.3%) と最も多く, ついでめまい 6 例 (回転性 4 例, 浮動感 2 例), 耳鳴 4 例の順にみられた。明確な pop 音は認められなかった。患側は右側 7 例, 左側 4 例で両側が 1 例みられた。手術を施行したものは 5 例で, 瘻孔の部位は卵円窓 2 例, 正円窓 2 例, 瘻孔不明 1 例であった。側頭筋筋膜または areolar tissue にて瘻孔を閉鎖した (表 1)。

2. 神経耳科学的検査所見とその推移

1) 平衡機能検査所見

初診時の ENG 検査では, 方向固定性頭位眼振が 9 例 (75%) と最も多くみられ, ついで CP が 6 例 (50%) にみられた。Hennebert 症候を認めたのは 1 例のみであった。Mann 検査

は 5 例 (42%) が陽性で, 足踏検査は 7 例 (58%) が陽性であった (表 2)。

検査結果の推移をみると, 図 1 に示すように方向固定性眼振は軽快した例もみられるが初診時めまいを訴えた例では長期にわたり ENG 下に眼振が持続する傾向がみられた。しかし眼振はみられても自覚的にはめまいは改善のみられた例が多かった。CP については, 自覚的に初発症状としてめまいがなくても CP のみられる例や, めまいがあっても CP のみられない例がみられた。2 回以上温度眼振検査を施行した例は 2 例のみであるが, CP の改善はみられなかった。Mann 検査ではめまいを有する症例で陽性率が高く, また長期にわたり陽性を示す傾向がみられた。一方, 足踏検査では数週間から数カ月で軽快する傾向がみられた。

2. 聴力検査所見

混合難聴 2 耳, 感音難聴11耳であったが, 難聴の程度はさまざまであった (平均聴力レベル 56.1 dB)。また聴力型も水平型 4 耳 (33.3%), 山型 3 耳, 高域漸傾型 3 耳, 低音障害型 3 耳と

表 1 原因, 患側, 初発症状 [耳] 例数 (%)

原 因	中耳, 内耳, 脳脊髄圧の変化をきたすもの	11	(91.7)
	鼻かみ	4	
	介達性鼓膜外傷	2	
	直達性鼓膜外傷	1	
	笛ふき	1	
	スキューバダイビング	1	
	飛行機の着陸時	1	
	力仕事	1	
	不明	1	(8.3)
	初発症状 難聴	10	(83.3)
	めまい	6	(50.0)
患 側	耳鳴	4	(33.3)
	耳漏	2	(16.7)
	耳閉感	1	(8.3)
	POP 音	0	(0.0)
	手術例 確認	4	(80.0)
	卵円窓	2	
	正円窓	2	
	不明	1	(20.0)

表 2 神経耳科学的所見 [耳] 例数 (%)

平衡機能検査所見		
	方向固定性頭位眼振	9 (75.0)
	足踏検査	7 (58.0)
	CP	6 (50.0)
	Mann 検査	5 (42.0)
	Hennebert 症候	1 (8.3)
聴力型	水平型	4(30.7)
	山型	3(23.1)
	高域漸傾型	3(23.1)
	低音障害型	3(23.1)

表 3 めまいと聴力障害の予後 [耳] 例数 (%)

めまいの改善	あり	11 (91.7)
	なし	1 (8.3)
聴力改善	あり	6(46.1)
	不変	2(15.4)
	悪化	2(15.4)
	不明	3(23.1)

さまざまであり、特に一定の傾向はみられなかった(表2)。聴力の予後は、ほぼ不変のものから改善した例、悪化例とさまざまで、最終聴力は全体としては平均聴力レベル 49.3 dB とやや改善傾向がみられたが、推計学的には有意差を認めず。また手術例と手術を行わなかった例の聴力改善についても有意差を認めなかった(T-test, $P < 0.05$) (図2)。

3. めまいと聴力障害の予後

めまいの有無は自覚症状により判定した。聴力に関しては厚生省突発性難聴班会議による聴力回復の判定基準に準じた。

その結果、めまいに関しては1例を除き予後良好(91.7%)であった。一方、聴力改善は6耳(46.1%)にのみ認められた。不変は2耳、悪化2耳、不明3耳であった(表3)。

考 察

外リンパ瘻は1968年, Simmons¹⁾, Fee²⁾ により報告されて以来、多くの発表がみられるが臨床所見や検査所見が症例により多彩であり、その本質的な診断や特徴的な所見を見いだすには

図2 初診時聴力と最終聴力の比較(平均聴力レベル)

- 手術未施行例
- 正円窓破裂例
- ◎—◎ 卵円窓破裂例
- △—△ 瘻孔不明例
- 全症例の聴力レベル平均

図1 平衡機能検査の推移

- めまいあり
- めまいなし

多数の症例を統計的に分析する必要がある。われわれの経験した症例はわずかに12例であり、これでもって統計的に外リンパ瘻の特徴を論ずることはできない。多数の文献をもとにその臨床像、検査所見の把握を試みた論文は、本邦では寺山ら³⁾、深谷ら⁴⁾の報告がある。また最近 Seltzerら⁵⁾、Shelton ら⁶⁾があいついで外リンパ

瘻の手術例の分析結果を報告している。Seltzer は214 例の手術例中外リンパ瘻が確認された91 例(95耳)につき詳細な検討を行っており、Shelton らは外リンパ瘻を疑い手術を施行した65例につき検討を行っている。これらは外リンパ瘻の特徴を統計的に分析するのに十分な例数と考えられる。この2つの報告と今回のわれわ

表 4 外リンパ瘻報告例

	著 者 ら	深 谷 ら ⁴⁾	Seltzer ら ⁵⁾	Shelton ら ⁶⁾	備 考
例 数 年 齢	12例 (13耳) 23~75歳(44.5歳)	115例	91例95耳(手術例) 2~80歳	65例 2.5~78歳 (40歳)	() 平均
性	男性 5, 女性 7	男性53, 女性44	男性45, 女性46	男性1/3, 女性2/3	
患側と部位	右 7, 左 4, 両 1 O 3, R 2	右37, 左46, 両 6 O35, R39, B 7	?	右=左 O21, R 9, B 3	O卵円窓 R正円窓 B両側
原 因	圧外傷 9 外傷 2 特発性 1	圧外傷 22 特発性 75	手術 24 外傷 21 特発性 22 その他 24	圧外傷 13 外傷 16 特発性 33 手術 3	
臨 床 症 状	難聴 11 めまい 6 耳鳴 4 耳漏 2 耳閉 1 POP 0	難聴 (93.1) めまい (69.0) 耳鳴 (43.7)	難聴 80 (84) めまい 73 (80) 耳鳴 58 (63)	めまい 47 難聴 18	() %
めまいの性状と検査所見	回転性 4 浮動感 2 自発頭位眼振 9 CP 6 Henne 1	回転性 (80.0) 浮動感 (16.6) 頭位変換(3.3) Henne, CP>自発頭位	回転性 13 平障+浮 15 回+平障 14 Henne 22 めまいなし18	回転性 37 浮動感 20 ENG 35 (CP 10) (Henne 8)	() % 平障:平衡障害 Henne : Hennebert 症候
聴 力 型	水平型 4 山型 3 高域漸傾 2 低音障害 2 正常 1	水平型 10 高域漸傾 6 谷型 5 低音障害 4	変動性 28 高度難聴 19 高域漸傾 6 低音障害 5 正常 15 その他 22	高域漸傾 32 低音障害 5 水平型 6 分類不能 2 正常 20	
めまいの推移	91.1%が改善	ほぼ完全消失?	94%が改善		
聴力の推移	改善 (50) 不変 (17) 悪化 (33)	不変 34 谷型, 低音障害型で聴力改善良好	改善 32(49) 固定 26(40) 悪化 7, 不明15	手術例中の64%が軽快	() %

れの症例, および深谷らの報告の比較検討を行った. 検討項目は以下の9項目, すなわち①年齢, ②性別, ③患側, ④原因, ⑤臨床症状, ⑥めまいの性状と検査所見, ⑦聴力型, ⑧めまいの予後, ⑨聴力の予後である(表4).

年齢: 年齢について記載のあるものは Shelton らの報告で, 2.5歳~78歳ときわめて年齢幅が広い. 平均年齢は40歳で, これはわれわれの報告とほぼ一致している. Seltzer らの報告も年齢幅の広いことに関しては同様であった. 外リンパ瘻は小児から老人まで起こりうる疾患といえる.

性: Shelton らは女性が男性の2倍多かったと報告しているが, Seltzer らの報告ではほぼ同数, 深谷らの報告では若干男性に多く, われわれの結果ではやや女性に多かった. 総じてはつきりした男女差はないように思われる.

患側: 左右差については, Shelton らは左右同数, 深谷らはやや左側に多く, われわれの結果は右側にやや多い. 中野ら⁷⁾は圧外傷の場合, 感染の有無や乳突蜂巣の左右差により易受傷性に左右差が生ずる可能性を推論している.

卵円窓, 正円窓の別では, Seltzer ら, Shelton らは卵円窓に多いと報告し, 深谷らは正円窓に多いという. Seltzer らの報告ではアブミ骨手術, ossiculoplasty, 乳突削開術, 人工内耳埋め込み術などの手術例が含まれており, Shelton らの報告例にも3例手術例が含まれている. このようなことから卵円窓に外リンパ瘻が多い一因とも考えられるが, 深谷らによると特発性や圧外傷による場合は正円窓に多く, 特に圧外傷ではほとんどが正円窓であるという.

原因: 報告によりさまざまだが, 主なものは外傷(含圧外傷), 手術, 特発性に大別される. Shelton ら, 深谷らの報告には特発性の外リンパ瘻が多く, 寺山の報告では圧外傷が多い. われわれの結果も圧外傷が最も多かった. 手術による外リンパ瘻については Seltzer ら, Shelton らの報告には含まれているが, 本邦では手術による外リンパ瘻は統計的に除外する場

合があり, 詳細は不明な点がある. 要は圧外傷でも特発性でも出現するが, その出現頻度に目だった差はないように思われる.

臨床症状: どの報告も大差はなく, 難聴>めまい>耳鳴の順に多くみられた. Shelton らのみ, めまい>難聴の順であるが, 他の3者の報告からは, やはり蝸牛症状が前庭症状より多くみられるといえる. 臨床的に外リンパ瘻に特徴的であるといわれる pop 音については, 記載がないか, あっても頻度は低く, それほど多いものではないように思われる. ただし pop 音が一過性にあっても自覚的に気づかなかった場合や, 難聴, 耳鳴が高度で気づかない不顕性の場合もありうるため, 実際には論文に記載される頻度より多い可能性はあると考えられる.

めまいの性状と検査所見: 報告により若干異なるが, おおむね回転性めまい>浮動感の順にみられ, 回転性めまいは浮動感の2倍以上の頻度である. これは急激に末梢前庭が障害されることによるものと思われる. 検査所見では, Shelton らの報告によれば, CPが30%程度にみられることになる. われわれの結果でも50%にみられており, かなり高頻度にみられるようである. Hennebert 症候は, Shelton ら, Seltzer らの報告はともに20%強の頻度である. しかし, 深谷ら⁸⁾は自験例で Hennebert 症候を認めておらず, 暁ら⁹⁾の報告でも外傷性外リンパ瘻で Hennebert 症候の検査を行った19例中, 典型的な陽性所見を認めたのはわずか2例(10.5%)にすぎない. われわれも13耳中1耳に Hennebert 症候を認めたのみであり, 少なくとも本邦の報告例では Hennebert 症候の発現頻度は高くないと思われる. 外リンパ瘻における Hennebert 症候の発現機序として, 暁らは内耳膜に破綻があると負荷された外耳圧に対する緩衝作用の欠如により, 外耳からの圧刺激が直接内耳に伝わり内耳液の流動を引き起こすと推論しているが, どの程度の内耳窓破裂で, どの程度の外耳圧負荷がかかった場合に陽性となるのかは今後の課題であると述べている. 自発,

頭位眼振は高頻度にみられ、特に患側を下にすると増強するといわれているが、深谷ら⁴⁾の報告ではそう高頻度にはみられていない。また Shelton ら, Seltzer らの報告には記載がないが、われわれの結果では最も多くみられており、やはり重要な示標であると思われる。

聴力型: Shelton らが述べているごとく、どの報告も一定の聴力型を認めない。外リンパ瘻に特有の聴力型はないように思われる。一方、渋谷ら¹⁰⁾の報告によれば仰臥位で聴力が改善する場合があるという。

めまいの予後: どの報告例も非常に良好である。改善率は90%以上である。めまいの予後は明らかに良好といえる。ENG 下に眼振がみられても自覚的にはめまいは軽快ないし消失する場合がほとんどで、平衡機能に関してはすみやかに代償作用が働くものと思われる。しかし ENG 下に眼振がみられることは、末梢前庭系には障害が残存していることであり、この観点からは、聴力の予後と大差はないように思われる。

聴力の予後: 改善率は Seltzer らの報告で約50%, われわれの報告(非手術例を含む)では46.1%の改善率であった。ここで注意しなければならないのは、保存的に治療した場合と手術を施行した場合でどの程度予後に差が出るかという点であろう。われわれの結果では手術例と非手術例との間に聴力改善の有意差はみられず、また悪化例についても手術例で1耳(20%), 非手術例でも1耳(12.5%)と有意差はみられなかった。これは Simmons¹¹⁾の提唱する二重膜破裂説によれば、膜迷路の障害が聴力の予後を決定する最大の要因であり、手術では内耳窓の閉鎖のみが可能で、膜迷路の損傷に対しては直接の修復を行えない。そのため手術の有無と聴力の予後とは必ずしも相関しないものと考えられる。しかし、手術の必要性については、①外リンパ瘻の確定診断は手術によってのみ可能である、②少なくとも内耳窓の閉鎖が可能である、③手術の有無と聴力の悪化との間に相関がない

ことから、診断、治療の両面において積極的に行うべきと思われる。深谷ら⁸⁾、新川ら¹²⁾も、従来の保存的療法では難治であった突発性難聴、変動性感音難聴などの中に外リンパ瘻が存在し、手術により完治、改善させることが出来るため内耳窓閉鎖術を積極的に行うべきであると述べている。また中島ら¹³⁾は無症候性の外リンパ瘻(silent fistula)が起り得ることを報告しているが、この場合、確定診断は手術によってのみ可能である。これらのことから、手術により明確に外リンパ瘻を診断、治療することで疾患概念を定着させることが肝要と思われる。

ま と め

1) 新潟大学耳鼻咽喉科で経験した外リンパ瘻12例(13耳)について検討を加えた。

2) 原因は気圧変動によるものが多かった。

3) 発症時の症状は聴力障害が最も多く、ついでめまいが多かった。4例(33.3%)はめまいと聴力障害が共に認められた。明確な pop 音はみられなかった。

4) 平衡機能検査では、方向固定性頭位眼振が最も多く、ついで CP が多くみられた。Hennebert 症候は1例のみにみられた。

5) めまいに関しては予後良好だが、聴力の予後は症例によりさまざまであった。

6) 手術の有無と予後の間には相関はみられなかった。

7) これらの集計結果と他の報告とを比較すると、他の報告例では外リンパ瘻はより広範な年齢層に出現しており、原因として特発性のものが多かった。

参考文献

- 1) Simmons FB: Theory of membrane breaks in sudden hearing loss. Arch Otolaryngol 88: 67~74, 1968.
- 2) Fee GA: Traumatic perilymph fistulas. Arch Otolaryngol 88: 477~480, 1968.
- 3) 寺山吉彦: 外リンパ瘻をどのような時疑うか. JOHNS 1: 58~62, 1985.
- 4) 深谷 卓, 野村恭也: 外リンパ瘻の臨床像一文獻

- 的考察一. 耳喉 57 : 271~278, 1985.
- 5) Seltzer S and McCabe BF : Perilymph fistula ; the Iowa experience. Laryngoscope 96 : 37~49, 1986.
- 6) Shelton C and Simmons FB : Perilymph fistula ; the Stanford experience. Ann Otol Rhinol Laryngol 97 : 105~108, 1988.
- 7) 中野雄一, 細川 智 : 突発性難聴が疑われた気圧性外傷の2例. 耳喉 48 : 669~673, 1976.
- 8) 深谷 卓, 野村恭也 : 聴力障害を欠く外リンパ瘻症例—試験鼓室開放術の適応拡大についての提案一. 耳鼻臨床 78 : 1389~1392, 1985.
- 9) 晁 清文, 佐伯忠彦, 西原信成 : 外傷性めまい症例における外リンパ瘻の検討. Equilibrium Res 46 : 160~163, 1987.
- 10) 渋谷知子, 麻生 伸, 水越鉄理 : 体位変化により聴力変動を示した外リンパ瘻が疑われた5症例. 耳喉頭頸 60 : 995~1000, 1988.
- 11) Simmons FB : The double-membrane break syndrome in sudden hearing loss. Laryngoscope 89 : 59~66, 1979.
- 12) 新川 敦, 坂井 真, 三宅浩郷 : 高度先進医療(1)内耳窓閉鎖術. 耳喉頭頸 60 : 1055~1060, 1988.
- 13) 中島 務, 荒尾はるみ, 渡辺祐介, 他 : 内耳窓破裂症の臨床像—特にいわゆる“silent fistula”について. 耳鼻臨床 78 : 1023~1026, 1985.
- (原稿受付 : 平成元年6月26日
原稿採択 : 平成元年7月7日
別刷請求先 : 五十嵐秀一
〒951 新潟市旭町通1番町757
新潟大学医学部耳鼻咽喉科学教室)