外リンパ瘻に続発した内リンパ水腫例

北原 紘・近藤 千雅*・森鼻 哲生*
奥村 新一*・三代 康雄・久保 武

Management of Secondary Endolymphatic Hydrops
Associated with Perilymphatic Fistula

Tadashi Kitahara, Yasuo Mishiro and Takeshi Kubo

(Osaka University)

Kazumasa Kondoh, Tetsuo Morihana and Shin-ichi Okumura

(Osaka Rosai Hospital)

We report a 26-year-old male patient with vertiginous sensation and sensorineural hearing loss of high frequency in his left ear after breathing strongly through his nose and hearing a pop sound. Because of his persistent dizzy spells and progressive hearing loss, we diagnosed *perilymphatic fistula* and performed an exploratory tympanotomy. We closed both oval and round windows with fascia, although we could not find any obvious fistula during surgery, resulting in reduction of dizziness and prevention of progressive hearing loss.

One year after the operation, the patient came to complain about episodic vertigo with left fluctuating hearing loss. His audiogram showed left low tone sensorineural hearing deterioration and a glycerol test revealed endolymphatic hydrops in the left ear. we diagnosed secondary endolymphatic hydrops associated with perilymphatic fistula and performed endolymphatic sac drainage and steroid-instillation surgery. Follow-up for 6 months showed complete relief from vertigo and 11.3 dB hearing improvement.

Key words : endolymphatic hydrops, perilymphatic fistula, exploratory tympanotomy, endolymphatic sac drainage, steroids

はじめに

メニエール病の病態が内リンパ水腫であることは、わが国の Yamakawa¹⁾ および英国の Hallpike ら²⁾ により 1938 年に世界で初めて報告された。以来、メニエール病は原因不明の内リンパ水腫と定義されてきた。一方、Schuknecht ら³⁾ は 1983 年に内リンパ水腫の分類を提唱し、外傷に起因する acquired type の内リンパ水腫が存在することを報告した。外リンパ瘻も外リンパ虚脱から続発性内リンパ水腫を生じ得る疾患と考えられるが、実際の報告は比較的まれである⁴⁾⁵⁾。われわれは外リンパ瘻疑いに

て試験的鼓室開放術を施行した後、回転性めまいとともに低音部の感音難聴が変動するなどのメニエール病様症状に移行したため、内リンパ嚢開放術を施行し、症状の改善をみた症例を経験したので、若干の考察とともに報告する。

症 例

症例：26 歳，男性。

主訴：左耳鳴，左難聴，回転性めまい。

既往歴：特記すべきことなし。

大阪大学大学院感覚器外科学耳鼻咽喉科

* 大阪労災病院耳鼻咽喉科

図1 初診時の標準純音聴力図

左耳聴力は4分法で35.0 dBの高音漸傾型感音難聴を認めた。

○印：右健側耳，×印：左患側耳。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成11年4月，鼻かみ時にポップ音あり，同時に左耳鳴，耳閉感が生じるとともに回転性めまいを自覚した。近医耳鼻咽喉科にて外リンパ瘻疑いと診断され，当科紹介受診となった。

初診時所見：左鼓膜所見は正常範囲。

聴力検査：標準純音聴力検査では，左耳聴力は4分法で35.0 dBの高音漸傾型感音難聴を認めた（図1）。

画像所見：中耳ターゲットCTの1mm厚水平断により，特に中耳腔に浸出液なども認めず。また内耳道，後頭蓋窩に著変認めなかった。

平衡機能検査：注視，自発眼振は認めなかった。左下頭位にて弱い右向きの水平眼振を認めた。また右向きの頭振後眼振を認めた。瘻孔現象は認めなかった。温度刺激検査で左軽度CPを認めた。

以上のことから，厚生省（現，厚生労働省）特定疾患急性高度難聴調査班（平成2年度）の診断基準（表1）により左外リンパ瘻疑いと診断し⁶⁾，平成11年6月局所麻酔下にて左試験的鼓室開放術を施行した。

手術所見：局所麻酔下にて，左耳後部切開から外耳道皮膚を一部後壁より剥離し，外耳道後壁を削開した後，耳小骨および両内耳窓を術野明視下に置いた。術中，腹圧およびバルサルバそれぞれの負荷後においても，中耳腔

図2 試験的鼓室開放術2週後の純音聴力図

左耳聴力は4分法で37.5 dBと難聴の進行は停止した。

○印：右健側耳，×印：左患側耳。

表1 外リンパ瘻の診断基準

（厚生省平成2年度特定疾患急性高度難聴調査班）

確定例：

手術（鼓室開放術），内視鏡などにより前庭窓，蝸牛窓のいずれか，または両者より外リンパ，あるいは髄液の漏出を確認できたもの，また瘻孔の確認できたもの。

疑い例：

髄液圧，鼓室圧の急激な変動を起こすような誘因の後に耳閉感，難聴，耳鳴，めまい，平衡障害などが生じた（注1～8）。

注1 カみ，重いものを持ち上げた，鼻かみ，努責，潜水，飛行機旅行などが誘因となる。

注2 症状は全部揃わなくてもよい。いずれか一つのこともある。

注3 パチッという音（pop）を伴うことがある。

注4 再発することがある。

注5 感音難聴が数時間，数日かけて生じた。時に変動する。

注6 急性発症の難聴があつて“水の流れるような耳鳴”あるいは“水の流れる感じ”がある。

注7 外耳・中耳の加圧・減圧などでめまいを訴える。

注8 動揺感が持続し，患側下で頭位眼振がみられる。

に外リンパ液の明らかな漏出所見は観察し得なかった。両内耳窓付近の粘膜を除去した後，筋膜を敷きフィブリン糊で固定した。さらに，鼓膜，外耳道皮膚を元に戻し手術を終えた。

術後経過：術後2週の段階で，左耳聴力は4分法で37.5 dBと難聴の進行は停止し（図2），浮動感も体動時以外にはほとんど感じられなくなるまでに至った。しか

図3 試験的鼓室開放術18ヵ月後およびグリセロール・テスト後の純音聴力図

左耳聴力は4分法63.8dBと前回術後聴力よりさらに低音部の感音難聴が進行した。

グリセロール・テストは左側にて陽性であった。

×印：左患側耳（術18ヵ月後）、△印：左患側耳（グリセロール・テスト後）。

しながら、平成12年12月（術後18ヵ月）に再び回転性めまいおよび左耳鳴、変動する左難聴を自覚するようになったため、当科を再診した。

再診時所見：視診上、左鼓膜、外耳道に著変なし。

聴力検査：標準純音聴力検査では、左耳聴力は4分法63.8dBと前回術後聴力よりさらに低音部の感音難聴が進行した。グリセロール・テストは左側にて陽性であった（図3）。

平衡機能検査：注視、自発、頭位眼振は認めなかった。右向き頭振後眼振を認めた。瘻孔現象は認めなかった。温度刺激検査で前回術前と同等の左軽度CPを認めた。

以上により、左外リンパ瘻に続発した内リンパ水腫と診断した⁷⁾。その後、めまい発作は2ヵ月に1回程度の割合で起こり、それに伴って聴力変動も生じた（図4）。イソソルビドにて保存的治療を試みるも抵抗を示したため、平成13年12月全身麻酔下にて左内リンパ嚢高濃度ステロイド挿入術を施行した。

手術所見：術式の詳細はすでに報告したとおりである⁸⁾⁹⁾。簡記すると、全身麻酔下に広く乳突洞を削開し、S状静脈洞前方の後頭蓋窩脳硬膜を後半規管後下方まで十分露出し、内リンパ嚢を明視下に置いた。嚢後下縁に

図4 内リンパ嚢開放術前の聴力変動

×印：平成12年12月12日（骨導も表示）

△印：平成13年4月10日

☆印：平成13年10月9日

図5 内リンパ嚢高濃度ステロイド挿入術6ヵ月後の純音聴力図

左耳聴力は4分法にて52.5dBと改善安定していた。

○印：右耳健側、×印：左耳患側。

沿って切開を加え、嚢を乳突腔に開放し、水溶性プレドニゾロン塊を嚢内に挿入溶解させた。次いで、一端を扇状、他端をフィブリン糊で棒状に固定した短冊状ゼラフィロム5枚重ねの束を作製し、一方の扇状端を内リンパ嚢内に挿入し、その間隙と嚢周辺に高濃度デキサメ

タゾン加ゼルスポンジを留置し、その長期徐放効果を期待しつつ周囲をフィブリン糊にて被覆固定した。他方のゼルフィルム束棒状端は乳突洞削開前縁にフィブリン糊で固定した。乳突洞創腔には術後感染予防のため抗生剤加ゼルスポンジを置き、皮膚切開を縫合し、手術を終えた。

術後経過：術後 6 ヶ月で、回転性めまいは完全に消失しており、左耳聴力も 4 分法にて 52.5 dB と改善安定していた (図 5)。

考 察

本症例は平成 11 年の当科初診時、急な腹圧負荷の後にポップ音があり、回転性めまいとともに左耳鳴、左高音部の難聴が生じた。これらの臨床症状から、本症例は厚生省 (現、厚生労働省) の診断基準により外リンパ瘻疑いと診断された⁶⁾。外リンパ瘻の確定診断はあくまでも試験的鼓室開放による直接の外リンパの漏れの確認であり、その意味で本症例は手術後においても疑い例の域を越え得なかった。過去の報告において、外リンパ瘻に対する瘻孔閉鎖術は聴力の改善に対してはあまり期待できないが、めまい平衡障害の改善に対しては有効であると意見の一致をみている^{10) ~ 13)}。本症例においては、手術により左難聴の改善はなかったものの悪化進行は停止し、回転性めまい発作の消失および体動時の浮動感も軽減した。このような術後の良好な臨床経過が得られたことから、本症例は外リンパ瘻であったと推察される。術中外リンパ瘻が確認できなかったことについては、すでに瘻孔が閉鎖していた可能性や間欠的に漏出するタイプであった可能性は否定できない。このように鼓室試験開放時に外リンパの瘻孔漏出を確認し得ない確率は、自験例でも 62% とかなり高率に存在する¹³⁾。瘻孔漏出確認は腹圧のかけ方にも影響されるので、バルサルバ、トレンデンプルグとの併用などを工夫する必要があったとも考えられるが、術後難聴の増悪をみる例があるとの報告もあり注意を要する⁶⁾。術前・術中の確定診断法についてはなかなか困難であり、術前蛍光色素静脈内投与¹⁴⁾や経鼓膜の内視鏡¹⁵⁾など種々の工夫は試みられているがいまだ実用には至らず、今後のこの分野の研究発展に注目したい。

本症例は平成 12 年の当科再診時、回転性めまいとともに左耳鳴および左低音部聴力が変動し始め、グリセロール・テストも陽性であり、この段階で左内耳に内リンパ

水腫が存在することが推察される⁷⁾。初診時にはグリセロール・テストは施行されておらずはっきりしたことはいいないが、初診時の聴力図および臨床経過から考えても平成 11 年当初は左内リンパ水腫の存在はほぼ否定して良いと考える。さらに、特発性メニエール病の側頭骨所見として特徴的である後迷路蜂巣^{16) 17)} および内リンパ囊の發育不良¹⁸⁾ に相反して、本症例の術中所見として後半規管後下方の蜂巣發育はきわめて良好であり、内リンパ囊も大きく栄養血管も比較的豊富であった。以上のことから、本症例の内リンパ水腫はその発生素因は生来のものではなく、外リンパ瘻による外リンパ虚脱から 2 次的に生じたと考えるのが妥当である。外リンパ瘻から続発的、持続的に内リンパ水腫が生じる原因については、外リンパ組成の低張性変化¹⁹⁾ や膜迷路のひきつれ²⁰⁾ が推定されているが、今後のこの分野の研究発展に注目したい。また、外リンパ瘻受傷から内リンパ水腫由来と考えられるめまい発作発症までの期間は、本症例においては約 18 ヶ月と比較的長期であった。問診によると、この時期は患者が外リンパ瘻術後の社会復帰を果たし本格的に就労を始めて間もない頃であり、めまい発作発症には上記の物理的な変化に加え、ストレスによる内リンパ過剰生産などに起因する可能性も否定できないと考えられた。

Schuknecht ら³⁾ は 1983 年に内リンパ水腫の分類を提唱し、外傷に起因する acquired type の内リンパ水腫が存在することを報告した。外リンパ瘻受傷による外リンパ虚脱から 2 次的に内リンパ水腫を生じたと考えられる本症例もこの分類に属すと考えられるが、実際の報告は比較的まれである^{4) 5)}。Fitzgerald²¹⁾ は最近の総説で、9 年間 64 例の外リンパ瘻確実例自験例を踏まえて、外リンパ瘻とメニエール病の鑑別診断、治療の難しさについて論じている。その論文ではまず瘻孔閉鎖術のみ施行した症例は 40 例で、難聴あるいは平衡失調の改善をみたものが 23 例 57.5% であり、改善をみなかったものあるいは悪化したものが 17 例 42.5% であった。後者 17 例のうち内リンパ囊手術を施行したものが 10 例で、うち 7 例に難聴あるいは平衡失調の改善をみたという。これらのことから、後者 17 例については全例とはいわないまでも少なくとも一部に本症例同様の続発性内リンパ水腫例が含まれていたと考えられる。したがって、外リンパ瘻に続発する内リンパ水腫例は少なからず存在し、それが疑われる症例に対しては積極的に瘻孔閉鎖に加えて内リンパ囊手術を

考慮する必要があると思われた。

ま と め

外リンパ瘻にて試験的鼓室開放術を施行した後、回転性めまいとともに低音部の感音難聴が変動するなどのメニエール病様症状に移行したため、内リンパ嚢開放術を施行し、症状の改善をみた症例を経験した。

本症例は外リンパ瘻による外リンパ虚脱から2次的に内リンパ水腫が生じたと考えられ、外リンパ瘻は続発性内リンパ水腫の一因となり得ると考えられた。

参考文献

- 1) Yamakawa K : The pathology of a labyrinth with Meniere's disease. Jpn J Otol 44 : 2310 ~ 2312, 1938.
- 2) Hallpike CS and Cairns H : Observations on the pathology of Meniere's syndrome. J Laryngol Otol 53 : 625 ~ 655, 1938.
- 3) Schuknecht HF and Gulya AJ : Endolymphatic hydrops; an overview and classification. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 106 : 1 ~ 20, 1983.
- 4) Lehrer JF, Quraishi AU and Poole DC : The role of endolymphatic sac surgery in the management of secondary endolymphatic hydrops associated with perilymphatic fistulas; preliminary observations. Am J Otol 8 : 93 ~ 95, 1987.
- 5) 柳原尚明, 比野平恭之, 古田口裕, 他 : 外リンパ瘻が原因と考えられた内リンパ水腫例. Otol Jpn 11 : 488, 2001.
- 6) 野村恭也 : 外リンパ瘻の病因, 病態, 診断, 治療法. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科クリニカルトレンド (野村恭也, 本庄巖, 平出文久編). 中山書店, 東京, 60 ~ 63 頁, 1996.
- 7) 厚生省特定疾患前庭機能異常調査研究班 : メニエール病の診断・検査・治療に関する資料. Equilibrium Res Suppl 11 : 69 ~ 71, 1995.
- 8) Kitahara T, Takeda N, Mishiro Y, et al. : Effects of exposing the opened endolymphatic sac to large doses of steroids to treat intractable Meniere's disease. Ann Otol Rhinol Laryngol 110 : 109 ~ 112, 2001.
- 9) 北原 紘, 武田憲昭, 近藤千雅, 他 : メニエール病に対する内リンパ嚢高濃度ステロイド挿入術による長期治療成績. 日耳鼻 104 : 738 ~ 743, 2001.
- 10) Seltzer S and McCabe BF : Perilymphatic fistula; the Iowa experience. Laryngoscope 96 : 37 ~ 49, 1986.
- 11) 暁 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 ~ 164, 1987.
- 12) 小川 郁, 神崎 仁 : 外リンパ瘻の臨床像. Otol Jpn 1 : 1 ~ 8, 1991.
- 13) 北原 紘, 久保 武, 檜村裕美, 他 : 外リンパ瘻における平衡障害の予後. Equilibrium Res Suppl 9 : 98 ~ 101, 1993.
- 14) Syms III CA, Atkins Jr JS and Murphy TP : The use of fluorescein for intraoperative confirmation of perilymph fistula—a preliminary report. Surgery of the Inner Ear (ed by Arenberg IK). pp 379 ~ 381, Kugler Publications, 1991.
- 15) 高橋真理子, 渡邊暢浩, 村上信五 : 内視鏡にて診断しえた外リンパ瘻の一例. Otol Jpn 11 : 487, 2001.
- 16) Stahle J and Wilbrand H : The vestibular aqueduct in patients with Meniere's disease. Acta Otolaryngol (Stockh) 78 : 36 ~ 48, 1974.
- 17) Yazawa Y and Kitahara M : Computed tomographic findings around the vestibular aqueduct in Meniere's disease. Acta Otolaryngol Suppl (Stockh) 481 : 88 ~ 90, 1991.
- 18) Yazawa Y, Suzuki M, Tanaka H, et al. : Surgical observations on the endolymphatic sac in Meniere's disease. Am J Otol 19 : 71 ~ 75, 1998.
- 19) Juhn SK, Rybak LP and Fowlks WL : Transport characteristics of the blood-perilymph barrier. Am J Otol 3 : 392 ~ 396, 1982.
- 20) Nomura Y, Hara M, Young YH, et al. : Inner ear morphology of experimental perilymphatic fistula. Am J Otol 13 : 32 ~ 37, 1992.
- 21) Fitzgerald DC : Perilymphatic fistula and Menier's disease; clinical series and literature review. Ann Otol Rhinol Laryngol 110 : 430 ~ 436, 2001.

原稿受付 : 平成14年10月1日

原稿採択 : 平成14年12月4日

別刷請求先 : 近藤千雅

〒591-8025 堺市長曾根町1179-3

大阪労災病院耳鼻咽喉科