原 著

外リンパ瘻疑い例に対する手術治療成績の検討

大藺 芳之・北原 糺・福島 宗久・道場 隆博・今井 隆介

Expiratory tympanotomy for a perilymphatic fistula

Yoshiyuki Ozono, Tadashi Kitahara, Munehisa Fukusima, Hirotaka Michiba,

Ryusuke Imai

Department of Otolaryngology, Osaka Rosai Hospital

We have recently encountered five patients with a perilymphatic fistula (PLF) judging from typical episodes at the onset. At the first visit, vestibular symptom and positional nystagmus were observed in two cases. Progressive sensorineural hearing loss was observed in all five patients, in whom expiratory tympanotomy was performed. In only two patients could the fistula be identified with perilymphatic leakage during surgery. We covered both the oval and round windows with temporal fascia and fixed them with fibrin glue in all patients. Hearing was improved by more than 30 dB in four patients (80%) and by more than 20 dB in one patient (20%) according to the criteria of sudden deafness. All the five patients showed good control of vertigo and dizziness after surgery. We should be willing to perform exploratory tympanotomy for patients suspected as having a perilymphatic fistula at the early stage around the onset to improve hearing.

Key words: perilymphatic fistula, exploratory tympanotomy, hearing improvement

はじめに

外リンパ瘻は、中耳の急激な圧力の変化により内耳窓等に瘻孔を生じ、瘻孔より外リンパが漏出し、聴覚・平衡障害を生じる疾患である¹⁾。最近、外リンパに特異的に存在する cochlin-tomoprotein (CTP) と呼ばれるタンパクが同定され、外リンパ瘻の術前診断に有用との報告がある²⁾。しかしながら、このような特殊検査は一部の施設でのみ施行されているため、一般病院では術前診断は困難であり、臨床症状、神経耳科検査により外リンパ瘻が疑われた症例に対して、試験的鼓室開放術

を施行し確定診断しているのが現状である。

われわれは最近の1年間に、発症エピソードから外リンパ瘻を疑われた5症例に対して鼓室試験開放術を行い、術中の外リンパ漏出の有無にかかわらず全例に両内耳窓閉鎖術を施行した。これらの症例について良好な聴力改善成績を得たので、若干の論文的考察を併せて報告する。

対象と方法

2010年6月から2011年5月までに大阪労災病院耳鼻咽喉科を受診し、発症エピソードより外リンパ瘻を疑われ、鼓室試験開放術を受けた5症例を対象とした(表)。年齢は38~63歳(平均48.6歳)、性別は男4例、女1例であった。外リンパ

図1 症例2の純音聴力図の経過

図2 症例3の純音聴力図の経過

瘻の診断に関しては、厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班の外リンパ瘻診断基準³⁾に従い、明確な誘因を持ち、外リンパ瘻が疑われた症例を対象とした。

術前後の神経耳科検査として、聴覚系は純音聴力検査を用い、突発性難聴の効果判定基準⁴⁾に準じて5分法平均値の比較を採用した。前庭系は赤外線フレンツェル眼鏡を用い、自発、頭位、頭位変換時眼振について、規則正しい急速相と緩徐相を有し、定方向性に3回以上の振幅を呈する眼振を有意とした。

結果

全5症例の術前後のデータを表にまとめた。

1. 症状

発症の誘因直後には難聴を自覚していない症例(症例2, 3)が認められたが、当科初診時の症状としては全例に高度難聴を自覚していた。耳鳴は3例(症例1, 2, 5)に認められ、めまい平衡障害は2例(症例4, 5)に認められた。流水音を自覚した症例は認めなかった。発症から当科初診に至るまでの日数は2-5日(平均3.4日)であった。

2. 聴力検査所見

前医受診時の純音聴力検査では平均聴力レベルが32 dB~92 dBとばらつきがあるものの、当科初診時には平均聴力レベルが82 dB~scale out(111 dB)と全例に高度感音難聴への進行が認められた。

3. 平衡機能検査

めまいを自覚したのは2例(症例4, 5)で、外リンパ瘻に観察される患側下頭位眼振は1例(症例4)のみに認めた。

4. 手術所見

全5症例とも初診時に高度感音難聴を呈したため、患者と相談した上で、初診日もしくは翌日に緊急手術とした。全身麻酔か局所麻酔かは、患者の希望を優先して決定した。手術は耳後部切開にて鼓膜-外耳道皮膚弁を挙上し、必要に応じて外耳道後壁をノミ、ツチで削開して、卵円窓、正円窓の両内耳窓を明視下に置いた。全身麻酔下ではバルサルバ法、局所麻酔下では息こらえ法による圧負荷後の数分間、両内耳窓からの外リンパ漏出の有無を観察した。両内耳窓からの外リンパの漏出を確認し得たのは5例中2例(症例1, 4)であった。外リンパ漏出の有無にかかわらず、全例においてアブミ骨底板及び正円窓窩を可及的に小さな結合組織片を用いて被覆し、フィブリン糊にて固定した。

術後から退院後は引き続いて、ステロイド薬(ベタメタゾン 3 mg 3日, 2 mg 2日, 1 mg 2日, 0.5 mg 2日, 計10日間, 経口投与)、アデノシン三リン酸二ナトリウム水和物、ビタミンB12の内服を中心とした治療を施行した。

5. 手術成績

聴力成績として、気導聴力レベルで5例中4例(症例1, 2, 3, 4)は30 dB以上の著明改善を認め、残りの1例も29 dBの改善を認めた。う

表 1 症例の一覧

	症例 1	症例 2	症例 3	症例 4	症例 5
年齢, 性別	38歳, 男性	38歳, 男性	63歳, 男性	63歳, 女性	41歳, 男性
患側	右	右	右	左	右
発症エピソード	ウェイトトレーニング	鼻かみ	ダイビング	飛行機着陸後	鼻かみ
エピソード直後の主訴	耳鳴, 難聴	音が響く	自覚症状なし	難聴, めまい	耳鳴, 難聴, めまい
前医受診時聴力	92 dB	32 dB	78 dB	77 dB	64 dB
来院時主訴	耳鳴, 難聴	耳鳴, 難聴	難聴	難聴, めまい	耳鳴, 難聴, めまい
眼振所見	眼振なし	眼振なし	眼振なし	左下頭位で 左向き水平回旋 混合性眼振	左向き水平性眼振
術前聴力	92 dB	93 dB	83 dB	111 dB	111 dB
エピソードより手術までの日数	5 日	4 日	4 日	4 日	2 日
外リンパ漏出確認	○ (卵円窓)	×	×	○ (正円窓)	×
閉鎖部位	卵円窓, 正円窓を結合組織で閉鎖				
術後聴力	54 dB	16 dB (治癒)	34 dB (治癒)	81 dB	82 dB

ち 2 例 (症例 2, 3) は 20 dB 以内まで改善, あるいは左右差無しまで改善した。突発性難聴の効果判定基準⁴⁾ に準じて判定すると, 5 例中 4 例は著明改善, うち 2 例は治癒であり, 残りの 1 例もほぼ著明改善と言えるまで回復した。聴力改善まで要した期間としては, 症例 1 は 5 日, 症例 2 は約 4 か月, 症例 3 は約 1 か月, 症例 4 が約 3 か月, 症例 5 が約 2 か月であった。

めまい症状の改善に関しては, 症例 1 - 5 いずれも手術後めまい症状は速やかに軽快し, 症例 4 は術後 8 日目, 症例 5 は術後 9 日目にはふらつきなく歩行することが可能となった。また, 術前に認められた眼振所見も術後外来経過の中で次第に消失した。

以下に, 今回経験した治癒例の 2 例 (症例 2, 3) を呈示する。

症例 2

【症例】 38歳, 男性

【主訴】 右難聴の進行

【現病歴】 2010年 7 月, 鼻をかんだ際, 右耳の

音が響く感覚を自覚し, 同日前医を受診した。難聴は自覚していなかったが, 純音聴力検査にて右聴力の域値上昇を認めたため (図 1), ステロイド内服治療を開始した。発症 3 日目になり自覚症状が悪化し, 難聴の進行を認めたため, 発症 4 日目に当科を紹介受診した。

【既往歴】 特記すべきことなし。

【鼓膜所見】 両鼓膜とも正常範囲。

【聴力】 右純音聴力 5 分法で 93 dB の高度感音難聴を示した (図 1)。

【眼振所見】 明らかな眼振所見を認めず。

【CT 所見】 中耳に液体貯留, 内耳に気泡所見等を認めず。

【手術】 当科受診日即日入院の上, 局所麻酔下にて右鼓室試験開放術を施行した。患者協力のもとで息こらえ試験を行い, その後に卵円窓, 蝸牛窓から明らかな外リンパ漏出は確認できなかった。両窓を結合組織により被覆し, 手術を終了した。

【経過】 術後はステロイド薬, 循環改善薬, ビタミン B 12 を中心とした内服治療を施行した。

発症後15日目には純音聴力5分法で右 61 dB と改善を認め、経過良好にて同日退院。その後は外来にて経過観察したところ聴力はさらに改善し、11月には純音聴力5分法で右 16 B と 20 dB 以内に治癒した (図 1)。

症例 3

【症例】63歳、男性

【主訴】右難聴の進行

【現病歴】2010年8月10時頃にスキューバー・ダイビングをした。2日後の15時頃より右難聴を自覚した。同日17時頃に右耳が全く聞こえなくなったため、翌日前医を受診した。聴力検査にて右高度難聴を認めたため (図 2)、同日当院紹介受診となった。

【既往歴】特記すべきことなし。

【鼓膜所見】両鼓膜とも正常範囲。

【聴力】右純音聴力5分法で 83 dB の高度感音難聴を示した (図 2)。

【眼振所見】明らかな眼振所見を認めず。

【CT 所見】中耳に液体貯留、内耳に気泡所見等を認めず。

【手術】受診日即日入院の上、全身麻酔下にて右鼓室試験開放術を施行した。麻酔科医協力のもとでバルサルバ施行したが、内耳窓からの明らかな外リンパ漏出は確認できなかった。両窓を結合組織で被覆した後に手術終了した。

【経過】術後はステロイド薬、循環改善薬、ビタミンB12を中心とした内服治療を施行した。術後経過良好にて術後15日目に退院。その後は外来にて経過観察したところ、聴力はしだいに改善し、9月には純音聴力5分法で右 34 dB、左 31 dB と、ほぼ左右差無しにまで治癒した (図 2)。

考 察

今回われわれの経験した外リンパ瘻疑い例に対する手術治療成績は、めまい平衡障害に関して全例に対して改善効果が認められた。一方、注目すべきは聴力改善に関して、著明改善が5例中4例 (80%)、残り1例もほぼ著明改善程度と言える非常に良好な成績であった。この良好な聴力改善成績の要因について考察したい。

外リンパ瘻に対する手術治療成績について、めまいに関しては大多数の症例で消失、改善するとする報告が多い。深谷らの報告⁵⁾ではほとんどの症例で改善したとし、北原らの報告⁶⁾では、めま

い症状のある32例に対して30例 (93.8%) でその消失を認めている。瀬尾らの報告⁷⁾の様に、9例中3例 (33.3%) に体動時のふらつきが残存したとする報告もあるが、この報告でも手術により9例全例回転性めまいは消失している。われわれの経験した外リンパ瘻疑い例に関しても、めまい平衡障害は2例に認めたが、術後経過観察にていずれも自覚症状は消失している。これは、めまいの消失、改善する症例には瘻孔閉鎖により前庭機能が回復するもののみならず、末梢前庭機能を補う中枢前庭代償によりめまい症状の軽快するものが含まれているからに他ならない。

一方、聴力改善率はめまい症状の改善率に比べて悪いとする報告が多い。これは、聴力改善には中枢代償が存在しないので当然のことと言える。池園による外リンパ瘻の治療に関する報告²⁾でも、治癒、著明回復を合わせてもせいぜい4割程度であるとされ、改善を含めても8割程度であり、2割は不変であった。2000年以降に外リンパ瘻の聴力改善成績について報告した他の論文も、改善率は低い報告が多い。外リンパ瘻の聴力改善判定基準が設けられておらず、平均聴力の算出法が各論文で異なる場合もあるため、正確には結果を揃えることができないが、平杉らの報告⁸⁾では著明改善以上は8例中3例 (37.5%)、山田らの報告⁹⁾では著明改善以上は9例中2例 (22.2%)、千原らの報告¹⁰⁾では著明改善以上は14例中2例 (14.3%) であった。

治療効果を左右する要因に関して、複数の報告で発症早期の手術治療の効果が高いと報告されている。深谷ら¹¹⁾は発症後30日以内に手術治療しなければ聴力改善効果は得られにくいと報告し、また野上ら¹²⁾のように可及的早期に手術治療施行を推奨している報告もある。一般的には保存的治療で改善しない場合2週間以内に手術治療した方が症例が聴力改善効果が比較的高いと報告されているものが多い。²⁾⁷⁾¹³⁾¹⁴⁾ 今回われわれの手術治療成績は、症例数は少ないが、他の論文に比べ極めて良好な治療成績であった。この要因として、自験例は発症のきっかけと考えられるエピソードから2-5日以内に手術を実施しており、発症早期の手術治療の有用性を述べた過去の報告と合致する。

特に難聴の治癒を達成した症例2および症例3

について、さらに考察を進めたい。この2例に共通な点としては、発症のきっかけと考えられるエピソード直後には難聴の自覚がなかったが、当科初診時には高度感音難聴を呈していた点、術前に明らかな眼振所見を認めず、鼓室試験開放術中においても両内耳窓からの明らかな外リンパ漏出所見が認められなかった点、が挙げられる。エピソード直後に難聴の自覚が無く、その後高度感音難聴に進行した症例であることは、段階的に内耳障害が進行する外リンパ瘻と診断する根拠を高めるとともに、他のめまい難聴疾患を除外できる可能性を高める。手術中の漏出の有無の判断は他の報告¹⁵⁾に指摘されているように主観的な要素も大きく、また間歇的な外リンパ漏出があった可能性を否定することにはならない。術前眼振所見が認められなかったこと、術中外リンパ漏出が確認できなかったことは、内耳瘻孔が存在し、その程度が軽度で外リンパ漏出が緩徐であった可能性も示唆する。このことは、リンパ漏出が多量となり、高度内耳障害の状態となってから手術までの期間が、4日より短かった可能性を意味する。以上のことを考え併せると、症例2および症例3の高度感音難聴が手術により治癒に至った要因は、これらの症例が外リンパ瘻例であり、内耳障害が高度に達した時点から手術実施までの期間が極めて短かったことによると考え得る。

今回は難聴進行例、あるいは高度難聴例であったため手術治療の適応と判断し、速やかに施行したが、本来は外リンパ瘻は自然閉鎖の可能性のある疾患のため、客観的に自然閉鎖をしないという根拠が示された上で手術は施行されるべきである。現在の外リンパ瘻にまつわる状況は、残念ながら事前に今後閉鎖するか否かを判別することは難しい。今後エビデンスの蓄積のため、症例数を増やし、また保存的加療した群と手術症例との比較も検討し、聴力改善成績を長期にわたり経過観察していくことが重要と考えられる。

発症早期に手術治療を行うためには、発症早期に適切な疑い例の診断を下す必要がある。そのポイントは2つあり、1つ目のポイントは発症のきっかけとなるエピソードの有無を的確に問診することが重要である。今回検討した自験例5例は、いずれも発症のきっかけとなるエピソードが明確で、外リンパ瘻を疑うものであった。2つ目のポ

イントは聴力経過を可能な限りの確に把握することが重要である。今回検討した自験例5例は、いずれも前医から純音聴力検査結果を含めた紹介受診であり、症例2、症例4、症例5は当科初診時の純音聴力検査結果から、発症後の段階的な感音難聴の悪化を把握し得た。日頃からの近医との適切な病診連携が重要であると考えられた。将来的には、池園²⁾の提唱する外リンパ特異的タンパクであるCTPなどの客観的外リンパ標識法が普遍化され、初診時に外リンパ瘻をより正確に診断し時期を逸することなく手術治療が実施されるようになるとともに、突発性難聴と診断されている中に含まれる外リンパ瘻例により適切な治療が実施されるようになることが期待される。

文 献

- 1) 深谷 卓, 野村恭也: 特発性外リンパ瘻の臨床像. 日耳鼻会報 91: 233-239, 1988
- 2) 池園哲郎: 外リンパ瘻. Equilibrium Res 70: 189-196, 2011
- 3) 外リンパ瘻診断基準. 厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班昭和58年度研究業績報告書 8: 1984
- 4) 突発性難聴・聴力回復の判定基準. 厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班昭和59年度研究業績報告書 8: 1985
- 5) 深谷 卓, 野村恭也: 外リンパ瘻, 病態と治療効果. Audiol Jpn 31: 367-368, 1988
- 6) 北原 紇, 久保 武, 植村裕美, 他: 外リンパ瘻における平衡障害の予後. Equilibrium Res 52: 98-101, 1993
- 7) 瀬尾 徹, 足達亜貴子, 曾根美恵子, 他: 外リンパ瘻手術例の聴平衡機能に関する検討. 日耳鼻会報 104: 1135-1142, 2001
- 8) 平杉嘉平太, 任 書晃, 中江 進: 外リンパ瘻8例の検討. 耳鼻臨床 96: 673-680, 2003
- 9) 山田弘之, 西井真一郎, 徳力俊治, 他: 外リンパ瘻が疑われ, 試験的鼓室開放術を施行した9手術例. Otol Jpn 12: 586-591, 2002
- 10) 千原康裕, 中西わか子, 藤城芳徳, 他: 外リンパ瘻に対する手術的治療の検討. Otol Jpn 15: 145-150, 2005
- 11) 深谷 卓, 野村恭也: 外リンパ瘻の臨床像—文献的考察—. 耳喉 57: 271-278, 1985
- 12) 野上兼一郎, 牧島和見: 外傷性“Leaking

- Labyrinth Lesions” の 1 症例. 臨耳 9 : 352-355, 1982
- 13) Taylor PH, Bicknell PG: Rupture of the round window membrane. Ann Otol Rhinol Laryngol 85: 105-110, 1976
- 14) Gray RF, Barton RPE: Round window rupture. J Laryngol Otol 95: 165-177, 1981
- 15) Friedland DR, Wackym PA: A critical appraisal of spontaneous perilymphatic fistulas of the inner ear. Am J Otol 20: 261-276, 1999