

他科の先生に
知って欲しい

豆知識・・・耳鼻咽喉科編⑭

手術で改善できる感音難聴 外リンパ瘻について

岡山大学耳鼻咽喉・頭頸部外科 菅谷 明子



外リンパ瘻(perilymphatic fistula:以下、PLFと略します。)は、内耳リンパ腔と周囲臓器の間に瘻孔ができて、さまざまな生理機能が障害される疾患で、臨床症状として難聴、耳鳴、めまいがあります。急性発症の難聴の場合には、瘻孔を閉鎖する内耳窓閉鎖術で聴力が改善することもあるため、耳鼻咽喉・頭頸部外科の分野では、PLFは手術で改善できる唯一の感音難聴と言われています。一般的に、手術で改善できるのは慢性中耳炎、鼓室硬化症、耳硬化症、耳小骨形態異常などの伝音難聴を呈する中耳疾患が主体です。一

方で、突発性難聴、メニエール病、遺伝性難聴、加齢性難聴などの感音難聴を呈する内耳疾患は手術では改善が難しく、薬物治療や補聴器・人工内耳により聞こえを補う治療が主体となりますので、PLFは中耳でも内耳でもない、非常に興味深い病態だといえます。また、瘻孔から外リンパが漏れ出すと、症状が増悪・変動することが知られています。慢性的なめまいや悪心・嘔吐、難聴のある方が、実はPLFだった、ということがありますので注意が必要です。

PLFには4つのカテゴリー分類があり、1つめは外傷・疾患・手術などで、具体的にはアブミ骨直達外傷・骨迷路骨折などの迷路損傷や、頭部外傷・全身打撲・交通事故など、真珠腫、腫瘍、奇形などの疾患や医原性(中耳または内耳手術、処置などの医療行為)とされています。2つめは外因性の圧外傷(爆風、ダイビング、飛行機搭乗など)、3つめは内因性の圧外傷(はなかみ、くしゃみ、重量物運搬、力みなど)、4つめは明らかな原因、誘因がないもの(idiopathic)とされています。PLFの診断には、まずは病歴や問診で疑う必要があります。急性・変動性・進行性の難聴、持続するめまいなど症状が不安定で、ポップ音や流水耳鳴があり、急性の場合は数日から2週間程度、慢性の場合は2週間から2カ月程度経過観察しても改善しないことが特徴です。また、原因既知の疾患や、診断基準が定められているような聴神経腫瘍、自己免疫性・遺伝性・薬剤性・感染性(ウイルス、細菌)内耳疾患、突発性難聴、メニエール病、急性低音障害型感音難聴、良性発作性頭位めまい症、前庭神経炎などに該当しないこともポイントになります。

PLFの診断方法は、大きく分けて2つあります。1つは、中耳の外リンパ特異的蛋白(Cochlin-tomoprotein:以下、CTPと略します。)を調べる方法、もう1つは瘻孔の存在を直接確認する方法です。CTP検査は、中耳洗浄液といって、鼓膜に穴をあけて生理食塩水で洗浄したものを回収して検査に提出しています。CTPの上昇があればPLFは確実ですが、偽陰性もあります。また、瘻孔の確認には、試験的鼓室開放術といって、実際に鼓室内を確認して、正円窓や卵円窓からリンパ液の漏れがないかを確認します。最近では、内視鏡を使って外耳道経由で鼓室内を確認できるため、患者さんの負担も少なく、確実な観察ができるようになってきました。また、瘻孔があった場合には、耳後部から採取した皮下組織を詰めて治療を行います。経外耳道的に行えば、全身麻酔下に1時間程度の手術ですし、手術のリスクも比較的少ないので、PLFが疑われる場合には積極的に行うようにしています。

いずれにしても、耳鼻咽喉・頭頸部外科を受診していただき、聴力・平衡機能・画像・CTPなどの各種検査や手術をすることが早期診断、治療につながる疾患ですので、このような患者さんがいたら、ぜひ当科への受診を勧めてみてください。