

◆特集・心因性疾患診療の最新スキル

# 外リンパ瘻と脳脊髄液減少症

相馬啓子\*<sup>1</sup> 國弘幸伸\*<sup>2</sup>

**Abstract** 心因性のめまい, 耳鳴, 難聴と診断されている症例の中から, 外リンパ瘻と脳脊髄液減少症という根治的治療法がある疾患を鑑別することが重要である. 軽微な外傷も含め誘因がなかったか詳細に問診し, 薬物治療に抵抗性であるか, 起立性の症状変化, 眼振・瘻孔症状の有無や難聴が変動しないかを診察時に確認する. また脳脊髄液減少症の症状そのものに, 抑うつ状態, 記憶障害, 集中力低下などの精神症状が含まれることも, 本疾患が心因性疾患と誤診される要因である. さらに, 外リンパ瘻, 脳脊髄液減少症とも外傷が原因の場合や難治性で慢性となった場合に, 二次性に心因性疾患が合併することがある. その場合は, まず原疾患の治療を行ってから, 抗うつ薬や抗不安薬を投与すると初めて効果を示す. 一方, 本疾患と診断されている症例の中に, 心因性疾患が紛れていることもあるので注意を要する.

**Key words** 外リンパ瘻 (perilymph fistula), 脳脊髄液減少症 (cerebrospinal fluid hypovolemia), 心因性 (psychogenic), 外傷 (trauma), めまい (dizziness), 難聴 (hearing loss)

## はじめに

外リンパ瘻は内耳の外リンパ腔と中耳の間に瘻孔が生じることによって, めまい, 耳鳴, 難聴などを生じる疾患である. 一方, 脳脊髄液減少症は, 脊髄の髄液腔から脳脊髄液が漏出することによって脳脊髄液が減少し, 頭痛, 頸部痛, めまい, 耳鳴, 難聴, 視機能障害, 倦怠など様々な症状を呈する疾患である. 外リンパ腔と髄液腔は, 蝸牛小管および内耳道で連絡している. そのため外リンパ瘻は, 外傷, いきみ, 重いものを持つなどによる髄液上昇によって発症する場合もある. また脳脊髄液減少症も同じような誘因で発症する. 両者の症状には類似点が多く, また合併している場合もあるため鑑別が難しい症例がある. これらの疾患は, 心因性疾患として治療されている場合や心因性疾患を合併している場合, さらに本疾患と診断されたが心因性疾患である場合があるので注

意を要する.

## 外リンパ瘻

外リンパ瘻の原因, 誘因は多岐にわたるが, 表1のように現在は4つのカテゴリーに分類されている<sup>1)</sup>. その中で, カテゴリー1に含まれる直達外傷を契機としたものは誘因がはっきりしているため, 他のカテゴリーのものに比較して外リンパ

表 1. 外リンパ瘻のカテゴリー分類

カテゴリー1	外傷, 中耳・内耳疾患(真珠腫, 腫瘍, 奇形, 半規管裂隙など), 中耳・内耳手術など
カテゴリー2	外因性の圧外傷, すなわち, 爆風, ダイビング, 飛行機搭乗など (antecedent events of external origin)
カテゴリー3	内因性の誘因, すなわち, はなかみ, くしゃみ, 重量物運搬, 力みなど (antecedent events of internal origin)
カテゴリー4	明らかな原因, 誘因がないもの (idiopathic)

\*1 Soma Keiko, 〒399-0781 長野県塩尻市広丘郷原 1780 松本歯科大学歯学部耳鼻咽喉科, 教授/慶應義塾大学医学部耳鼻咽喉科, 非常勤講師

\*2 Kunihiko Takanobu, 慶應義塾大学医学部耳鼻咽喉科, 准教授

瘻を疑いやすい。しかし一方では、心因性との鑑別が問題となる。とくに頭部打撲後にめまいや難聴を発症した症例は、心因性のものが含まれるので注意を要する。また外リンパ瘻の術後に続発した心因性難聴、心因性めまいも報告されている<sup>2)</sup>。心因性を疑う所見は、めまい症状が強いにもかかわらず眼振や瘻孔症状が認められないことである。難聴を伴う症例には ABR、OAE やアブミ骨筋反射などの他覚的検査を行って、心因性のものと鑑別する。外リンパ瘻で出現する眼振は患側下で増強することが多いが、眼振が認められない症例もある。また外リンパ瘻確実例においても瘻孔症状が認められる症例は 1/4<sup>3)</sup>程度であるため、瘻孔症状が陰性でも外リンパ瘻ではないとは判定できず、鑑別は難しい。

明らかな原因、誘因がない外リンパ瘻(カテゴリー 4)では心因性の疾患と診断されやすく、耳鼻科受診時には抗うつ薬などをすでに投与されている症例が多い。特にめまいと難聴のどちらか一方の症状だけの場合には、外リンパ瘻と診断することは難しい。やはり瘻孔症状の有無を参考にすると、変動する難聴、薬剤抵抗性のめまいは、cochlinotomoprotein (CTP) 検査や試験的鼓室開放術が必要になることもある。

#### ＜症例提示：症例 1＞

25 歳、女性。交通事故(車の助手席で左横より追突される)にて左頭部、胸部打撲。他院脳神経外科にて CT 撮影するも異常なし。その後、めまい、耳鳴、難聴、嘔気が持続するため、前医耳鼻咽喉科受診。左感音難聴を認めたため外リンパ瘻と診断し、治療のため紹介された。患者はめまい、嘔気を強く訴えたが、眼振や瘻孔症状は認められなかった。聴力は、右正常、左水平型の感音難聴(4 分法で平均 65 dB)であった。入院のうえ、安静およびステロイド他の点滴を施行。アブミ骨筋反射が両側とも正常であったことより心因性難聴を疑い、ABR を測定した。両側とも 20 dB まで V 波を確認でき、左心因性難聴と診断した。なおカリックテストでは半規管麻痺は認めなかった。そ

の後、他院精神科にてベンゾジアゼピン系の内服薬などを処方された。1 年後の診察では、めまいと嘔気は治癒したが、左感音難聴は改善しなかった。

#### 脳脊髄液減少症

脳脊髄液減少症は、低髄液圧症候群、脳脊髄液漏出症とほぼ同意語である<sup>4)</sup>。本疾患は、頭痛、頸部痛、めまい、耳鳴、視機能障害、倦怠・易疲労性、目のぼやけ、複視、光過敏、視野障害、聴覚過敏、意識障害、無欲、歩行障害、認知症、記憶障害、上肢の痛み・しびれ、直腸膀胱障害など様々な症状を呈する<sup>5)</sup>。これはいわゆる“不定愁訴”であり、日常診療においては“不定愁訴”＝“心因性”または“更年期障害”とされることが多い。このようなとらえ方は危険であり、心因性めまいと診断された症例の中に脳脊髄液減少症が含まれていることを見逃してはならない。本疾患の患者がなぜ心因性と判断されやすいのか、我々が経験した具体的な理由を述べる。

脳脊髄液減少症は起立すると諸症状が悪化し、臥位では軽快する。そのため朝起きた時には、頭痛はないが、学校や職場に行く準備をして家を出る頃に頭痛が出現する。また横になってテレビを見ている時などは症状が軽快するため、職場や学校に行きたくない心理が働いているのではと周囲から疑われる。特に小児の場合は注意が必要である<sup>6)7)</sup>。

患者は、起立時に後方に倒れやすい傾向がある(図 1)。そのため、かかとの高い靴をはいているほうが楽であるとして、そのような靴を履く者もいる<sup>8)</sup>。一般的にめまいや平衡障害がある者は、かかとが低い靴を選択する人が多いので、診察した医師は奇異に思い心因性と判断しやすい。

羞明や光過敏はなぜ起こるのか不明であるが、かなりの症例で認められる。蛍光灯の明かりも耐えられず、診察室の中でも黒いサングラスを装着したままの者も珍しくない。部屋の中で真っ黒なサングラスをかけて診察を受ける姿をみて、人とかかわりを拒否するような心の病に違いないと



図 1. 後方への転倒傾向(症例 2)  
患者は起立時に後方への転倒傾向  
が認められる。

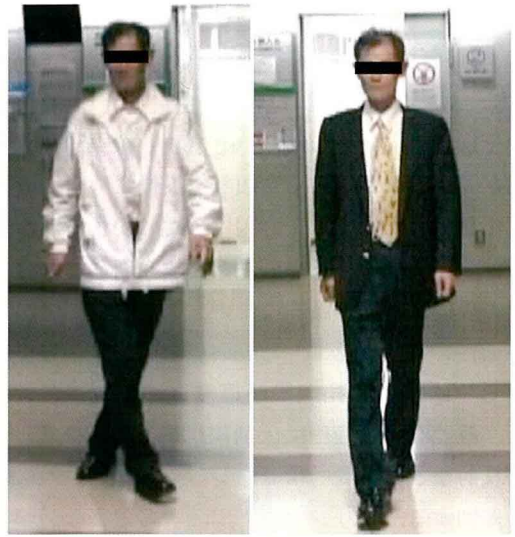


図 2. 歩行障害(49 歳, 男性. 脳脊髄液減少症.  
自転車に乗って転倒)

左は治療前の歩行写真. 失調様歩行を呈し,  
左写真のようにはさみ足になることもあつた.  
右は BP 治療後の歩行写真. 歩行障害は  
改善しリズムカルな歩行となった. なおこの  
患者は, その後再発して 4ヶ月ごとに計 3 回  
の BP 治療を行った

診断する。

本疾患の歩行障害の程度は様々である。患者はふらついていると感じていても、観察する側からは、ほぼ問題ないと思われる症例がある。このような症例では、直進だけではなく方向転換をしてもらうとふらつきが顕著に現れる。小脳性失調のような酩酊歩行や両脚を広げて不規則に歩く場合もある。また車椅子での移動が必要となるような重度の平衡障害もある。これらの歩行は心因性歩行障害と診断されることがある。心因性の歩行障害は、足を引きずるように歩くことが多いといわれているが、脳脊髄液減少症患者でもつま先が歩く際に地面に引っかかりやすいと訴える症例も多い。図 2 は、硬膜外自己血注入術(ブラッドパッチ: 以下、BP)治療前後の脳脊髄液減少症患者の歩行写真である。治療前には失調様歩行を呈し、左写真のようにはさみ足になることもあった。治療後には右写真のように歩行障害は改善し、リズムカルになった。また重心動揺検査も改善している(図 3)。

脳脊髄液減少症の症状そのものに、抑うつ状態、

記憶障害、集中力低下などの精神症状が含まれることも、本疾患が心因性疾患と誤診される要因となる。脳脊髄液が減少すると代償性に頭蓋内で血液が増加する<sup>9)</sup>。篠永<sup>10)</sup>は、静脈や、毛細血管が拡張し、うっ血状態になり脳の血液循環は阻害されて、そのために脳機能が低下する。その結果、比較的虚血に弱い海馬や扁桃体が影響を受け、うつ症状や記憶障害が出現するのではないかと推測している。

さらに病悩期間が長くなると二次的に抑うつ状態となる。どんな疾患でもそのような傾向はあるが、脳脊髄液減少症ではとくに多い。多くの患者は、複数の病院を渡り歩き、心身症、うつ病、適応障害、PTSD、更年期障害などの診断を受けている。MRI で異常が認められないため気のせいだといわれる。家族、友人、医師などが病状を理解してくれない。職を失ったり、長期の休職を余儀なくされたりしている。一生治癒しないのではないかという不安をいだいて、抑うつ状態に陥る。吉岡ら<sup>11)</sup>は、確定診断を得た脳脊髄液減少症の患者 100 人を対象に HADS (hospital anxiety and

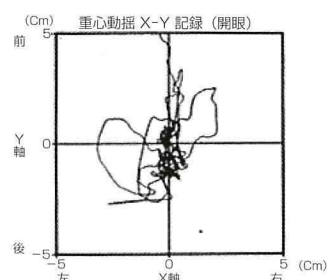
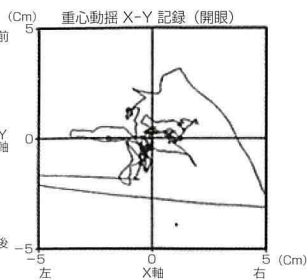
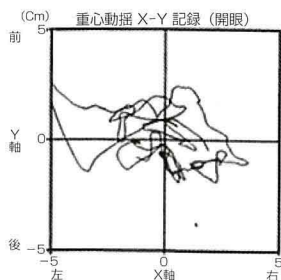
# BP治療

## 1回目

## 2回目

## 3回目

治療前  
(開眼)



治療後  
(開眼)

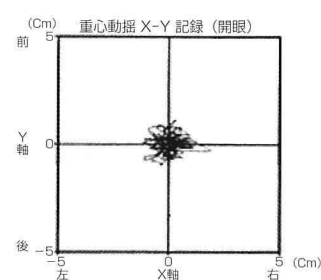
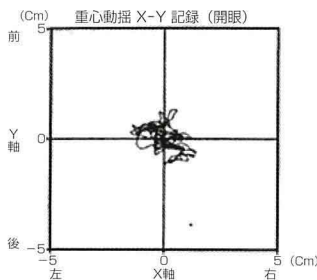
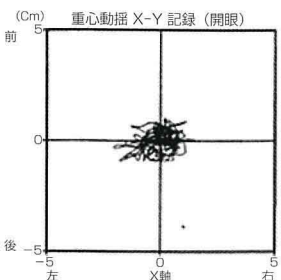


図 3. 3回のBP治療前後の重心動揺図(前述の図2症例)

歩行障害とともに、重心動揺検査でも外周面積の増大を認めた。図は開眼時のものであるが、開眼・閉眼ともに増大した。3回ともBP治療後には自覚症状とともに歩行・重心動揺も改善し、再発時には、歩行・重心動揺も悪化した。

depression scale)を使用した結果から、70%が不安を、73%が抑うつを呈していたと報告している。これは放射線治療前のがん患者やリハビリ期にある心筋梗塞患者に比較して非常に高い割合であった。うつ患者に本疾患が発症した場合には診断困難であるが、BP治療にてうつ症状とされていた症状も著明に改善した症例も経験した<sup>12)</sup>。また脳脊髄液減少症でBP後に抗うつ薬が著効を示した症例も報告されている。しかしBP治療前に抗うつ薬を用いた場合の効果は皆無であり、BP治療によって髄液の漏出を軽減してから、抗うつ薬の投与が初めて効果を示すと述べている<sup>13)</sup>。

### <症例提示：症例2>

48歳、女性。めまいは以前より時々あったが、半年前より誘因なくふらつきと嘔気が出現し増悪した。内耳性めまいが疑われ近医より紹介された。頭部MRI正常。自発および頭位眼振認めず。カロリック検査にて半規管麻痺なし。ETT、OKP正常。既往歴：11歳；追突事故、39歳；子宮筋腫手

術、41歳；卵巣嚢腫手術、40歳代；メニエール病／更年期障害／うつ病。症状は、高音がひびく、左耳閉感、天候が悪いとめまいを繰り返す、頭重感、頸部が重い、不眠、寝ているとめまいが軽快。SDS問診票の結果は62(正常23~47、うつ53~67)と高値であった。抗うつ薬(SSRI)を投与したが、その後めまいは軽快せず。仕事を辞め、外に出ることができず、自宅の中で伝い歩きしかできなくなった。脳槽シンチグラフィを施行したところ脳脊髄液減少症の診断。他院脳神経外科にてBP治療を施行したところ、歩行が可能になり、その他の症状も改善した。

本症例では、小児期の交通事故、40歳前後の子宮筋腫と卵巣嚢腫手術の既往があったが、実際の誘因は何であったかは不明である。特発性ともいえるが、子どもの頃の交通事故や婦人科手術の硬膜外麻酔なども髄液が漏れやすい素因になっていた可能性も否定できない。特発性の場合、硬膜組織脆弱のためか女性に多い傾向にある。また以

前にもうつ病と診断されており、当科で行った SDS の結果も考慮して、SSRI を投与したが症状は悪化した。このように脳脊髄液減少症が存在している場合は、抑うつ症状に対して抗うつ薬の効果はなく、脳脊髄液減少症の治療を先に行うことが重要と思われる。本疾患かどうか診断に難渋する場合は、点滴にて細胞外液を 1,000 ml 程度補液して、症状が改善するかどうか判定してみるのもよいと考えられる。脳脊髄液減少症の場合には、点滴後に、頭痛が軽快し視界がはっきりするなど効果がすぐにでることが多い。

### 外傷後に発症した場合の注意点

外リンパ瘻の原因、誘因のカテゴリー 1 の中に外傷によるものが含まれる。また国際頭痛分類第 3 版<sup>14)</sup>では、低髄液圧性頭痛は腰椎穿刺後、外傷による髄液瘻、特発性の 3 つに分類されている。心因性との関わりが多いのは外リンパ瘻、脳脊髄液減少症ともに外傷後の症例である。ここでは、外傷後に発症した症例を医療現場で診療する際のポイントを述べる。

第三者による行為が誘因になることがあるので、その心因的なストレスはかなり強い。もともと元気で仕事も精力的にしてきた人が、ある日突然、他人の行為によって体調が不調になってしまった。そのうえ、失業、経済的不安など二重三重に患者は苦しめられる。後遺症障害の診断をする際に重要視される所見は CT、MRI、X 線などの画像所見である。外リンパ瘻は側頭骨骨折などが認められない場合には、判定が難しくなることもある。また脳脊髄液減少症は、救急外来での初診時画像所見では異常がでないことが多い。さらに他の検査で後に診断された場合でも自動車損害賠償責任保険(自賠責)や任意保険で認められないことも多く、損害保険会社の心ない対応は患者を苦しめる大きな要因になる。

また詐病との鑑別をしなければならない。私の経験では、詐病の人は比較的早口で会話のテンポも速い。自分から症状を訴え、こちらからの質問

にはすぐに答えて、診断書を強く求める。詐病でない患者は心因性的場合も含め、会話がゆっくりで、質問には的確に答えられないこともある。これは脳脊髄液減少症の症状である易疲労性や記憶障害、二次性に発症した心因性疾患、抗不安薬・抗うつ薬・眠剤などの内服薬、外傷の際に合併した高次脳機能障害などが関与していると考えられる。患者はまず治ることを希望し、診断書はあとになってから求めることが多い。自賠責や労災の診断書を書くことは、担当医にとってもかなり負担である。患者が訴えている症状が後遺障害の基準に合わない場合には、さらに患者の気分が落ち込まないように気を付けながら、そのことを理解してもらうように心がける。さらには、弁護士、保険会社の人達との面談にも応じて、患者の症状と外傷との因果関係を説明することにも億劫がらないことである。ほーっとしている人がいる一方で、前頭葉の抑制障害のためか、怒りやすく攻撃的な患者もいるので言葉に注意しながら慎重に対応しなければならない。今まで多くの病院で、異常ない、気のせいだ、詐病だといわれてきた患者もいるため、いったん患者の訴えを受けとめる姿勢をとることが心因性要因を悪化させないためにも重要である。また音に対して敏感で、周囲の音があれば言葉が理解しにくくなる症例もあるので、個室でゆっくりと話すことが大切である。

### おわりに

心因性疾患と診断されている症例の中から、外リンパ瘻と脳脊髄液減少症という外科的治療法がある疾患を鑑別して、根本治療につなげることが重要である。軽微な外傷も含め誘因がなかったか詳細に問診し、薬物治療に抵抗性であるか、起立性の症状変化、眼振・瘻孔症状の有無や難聴が変動しないかを確認する。外リンパ瘻、脳脊髄液減少症とも外傷が原因の場合や難治性で慢性となった場合に心因性要素が強くなる傾向がある。一方、本疾患と診断されている症例の中に、心因性疾患が紛れていることもあるので注意を要する。

## 参考文献

- 1) 池園哲郎：外リンパ瘻。耳鼻頭頸, **85**：242-247, 2013.
- 2) 関 聡, 犬飼賢也, 渡辺一道ほか：小児心因性めまい・平衡障害の3症例。Equilibrium Res, **63**：346-352, 2004.
- 3) 内藤 泰：外リンパ瘻とは一疾患概念と病態。耳鼻頭頸, **88**：716-720, 2016.
- 4) 相馬啓子, 國弘幸伸：外リンパ瘻と脳脊髄液減少症。耳鼻頭頸, **88**：758-763, 2016.  
**Summary** 低髄液圧症候群, 脳脊髄液減少症, 脳脊髄液漏出症について説明。外リンパ瘻と脳脊髄液減少症は症状, 誘因とも類似し, 合併することもある。
- 5) 脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会：脳脊髄液減少症ガイドライン2007。メディカルレビュー社, 2007.
- 6) Takahashi K, Mima T：Cerebrospinal Fluid Hypovolemia in Childhood and Adolescence：Clinical Features and Outcomes。小児の脳神経, **36**：552-559, 2011.  
**Summary** 小児の脳脊髄液減少症患者50人を検討したところ, 自律神経障害, 起立性低血圧, うつなどと診断されていた。小児のBP治療は非常に効果的である。
- 7) 相馬啓子, 國弘幸伸：診断に長期を要した小児脳脊髄液減少症の2例。耳鼻臨床, **110**：323-330, 2017.
- 8) 國弘幸伸, 相馬啓子：脳脊髄液減少症。耳鼻頭頸, **83**：59-65, 2011.
- 9) Mokri B：The Monro-Kellie hypothesis/Applications in CSF volume depletion. Neurology, **56**：1746-1748, 2001.  
**Summary** 脳実質+脳脊髄液+血液は一定であるというモンロー・ケリーの仮説で, 脳脊髄液減少症のMRI所見を説明した。
- 10) 篠永正道：脳脊髄液減少症と心身症のかかわり。心身医学, **54**：1026-1033, 2014.  
**Summary** 心身症と診断されている脳脊髄液減少症患者が少なくない。脳脊髄液減少症の症状に心身症的な症状が含まれている。脳脊髄液減少症の治療には心身症的な治療が必要である。
- 11) 吉岡京子, 松下年子：脳脊髄液減少症患者の心理と内的体験—不安・抑うつとコーピングスタイル。日社精神誌, **18**：24-33, 2009.
- 12) 國弘幸伸, 相馬啓子, 中井貴美子：鬱患者に発症した脳脊髄液減少症の1例。Equilibrium Res, **70**：489-496, 2011.
- 13) 美馬達夫：脳脊髄液減少症でブラッドパッチ後に抗うつ薬が著効を示した2症例の考察。篠永正道, 美馬達夫(監)：61-66, 脳脊髄液減少症データ集1巻。メディカルレビュー社, 2007.
- 14) Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society：The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). Cephalalgia, **33**：629-808, 2013.