

起立時に増悪する難聴が治療後に改善した特発性脳脊髄液減少症の1例 —治療効果判定の客観的指標としての臥位および座位時聴力検査—

山田晋一郎^{1)*} 安井 敬三¹⁾ 長谷川康博¹⁾

要旨：症例は51歳女性である。主訴は右耳閉感、起立時の頭痛。髄液圧は0 mmH₂Oで、頸胸椎ミエログラフィー、脳槽シンチグラフィーにて頸胸椎移行部に髄液漏出像をみとめ、特発性脳脊髄液減少症と診断した。臥位と座位での両状態において実施した標準純音聴力検査では、座位で増悪する右低音部難聴をみとめた。ブラッドパッチなどの治療により、頭痛と体位変換にともなう聴力差は改善した。体位変換時の聴力検査は、難聴をとまう特発性脳脊髄液減少症の診断、治療の効果判定において非侵襲的で客観的な検査法となりうると考える。

(臨床神経 2013;53:50-53)

Key words：脳脊髄液減少症、ブラッドパッチ、難聴、起立時増悪、聴力検査

はじめに

特発性脳脊髄液減少症は、脳脊髄液腔から脳脊髄液が持続的ないし断続的に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、耳鳴り、視機能障害、易疲労感などさまざまな症状を呈する疾患である¹⁾。難聴をとまう例はまれでなく²⁾、起立時の頭痛の増悪とともに、起立時に難聴が増悪し、体位変換による聴力差が確認された症例³⁾⁴⁾も知られる。今回われわれは、初診時に体位変換による聴力差をみとめ、ブラッドパッチなどの治療により頭痛とともに聴力差が改善した症例を経験した。これまでに、特発性脳脊髄液減少症において体位変換による聴力差をみとめ、かつ、治療後に聴力差の改善を客観的所見として確認できた症例の報告はみいだせないため、貴重な症例と考え提示する。

症 例

患者：51歳、女性

主訴：起立時頭痛、耳閉感

既往歴：外傷の既往なし。

職歴：介護職。

現病歴：2011年1月頃から右耳閉感を自覚するようになったため、近医耳鼻科を受診したところ、右低音部難聴を指摘されたが原因は不明と告げられた。同年8月、起立時に後頭部を中心とした拍動性の頭痛が出現し、終日臥床して生活することを余儀なくされ、耳閉感も増悪したため、当院の神経

内科へ紹介された。

入院時所見：身長162 cm、体重58 kg、血圧148/94 mmHg、脈拍70回/分・整、体温36.7°C。

立位保持が困難となるほどの強度で、臥位では立位時の約2割ほどまでに改善する起立時頭痛、右耳閉感をみとめた。意識は清明であった。脳神経系では軽度右側の聴力が低下していた。Rinne試験は両側ともに陽性で、Weber試験で異常偏倚はみられなかった。強度の頭痛のために歩行の持続は困難であった。項部硬直やKernig徴候などの髄膜刺激徴候はみられなかった。運動系、反射、感覚系、小脳系、自律神経系は正常であった。

入院時検査所見：血算、生化学、凝固系、感染、免疫学、心電図、胸部X線に異常はなかった。脳脊髄液は無色透明で、初圧0 mmH₂Oであった。細胞数は1/μl（単核球100%）で、総蛋白43 mg/dl、糖72 mg/dlと正常範囲内であった。脳脊髄液の培養、細胞診はいずれも陰性であった。座位で標準純音聴力検査をおこなったところ、右低音部難聴をみとめたが（Fig. 2a）、臥位では聴力の改善がえられ（Fig. 2b）、体位変換による聴力差をみとめた。頭部造影MRIで硬膜はびまん性に造影されていた（Fig. 1a）。頸胸椎MRミエログラフィーは頸胸椎移行部レベル右側で髄液の漏出像を示し（Fig. 1b）、脂肪抑制MRI T₂強調画像では硬膜外への髄液貯留像が確認された（Fig. 1c）。脳槽シンチグラフィーでも同様に、頸胸椎移行部レベル右側での髄液漏出所見をみとめた（Fig. 1d）。

入院後経過：誘因が明らかでない起立時頭痛や耳閉感が出現し、低髄液圧であったこと、画像検査で脳脊髄液の漏出所見をみとめたことから、特発性脳脊髄液減少症と診断した。

*Corresponding author: 名古屋第二赤十字病院神経内科〔〒466-8650 名古屋市昭和区妙見町2番地9〕

¹⁾ 名古屋第二赤十字病院神経内科

（受付日：2012年6月13日）

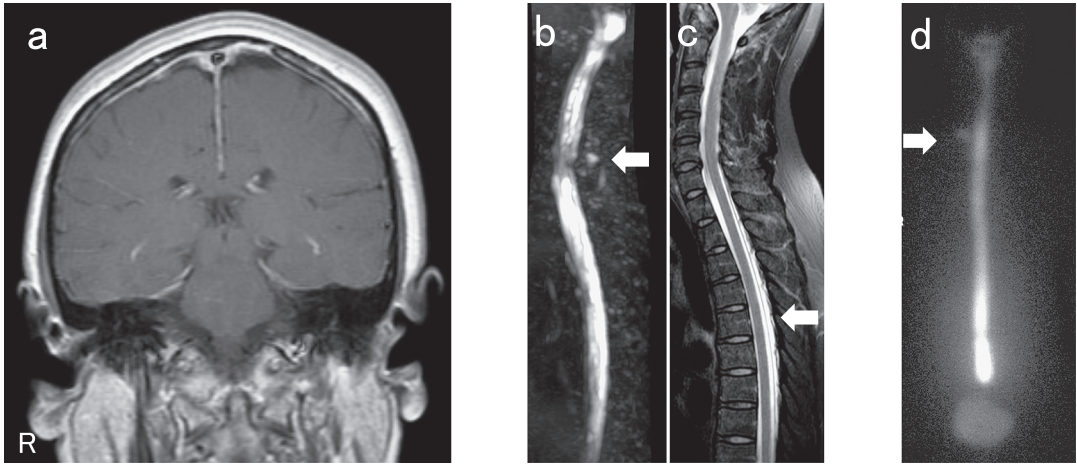


Fig. 1 Imaging findings.

(a) Enhanced brain MRI with Gd-DTPA showed diffuse dural enhancement. (b) MRI myelography showed CSF leakage in the cervico-thoracic junction. (c) Fat-suppressed T₂-weighted spinal MRI showed prominent epidural CSF accumulation. (d) A leakage was shown to the right in the cervico-thoracic junction with RI cysternography.

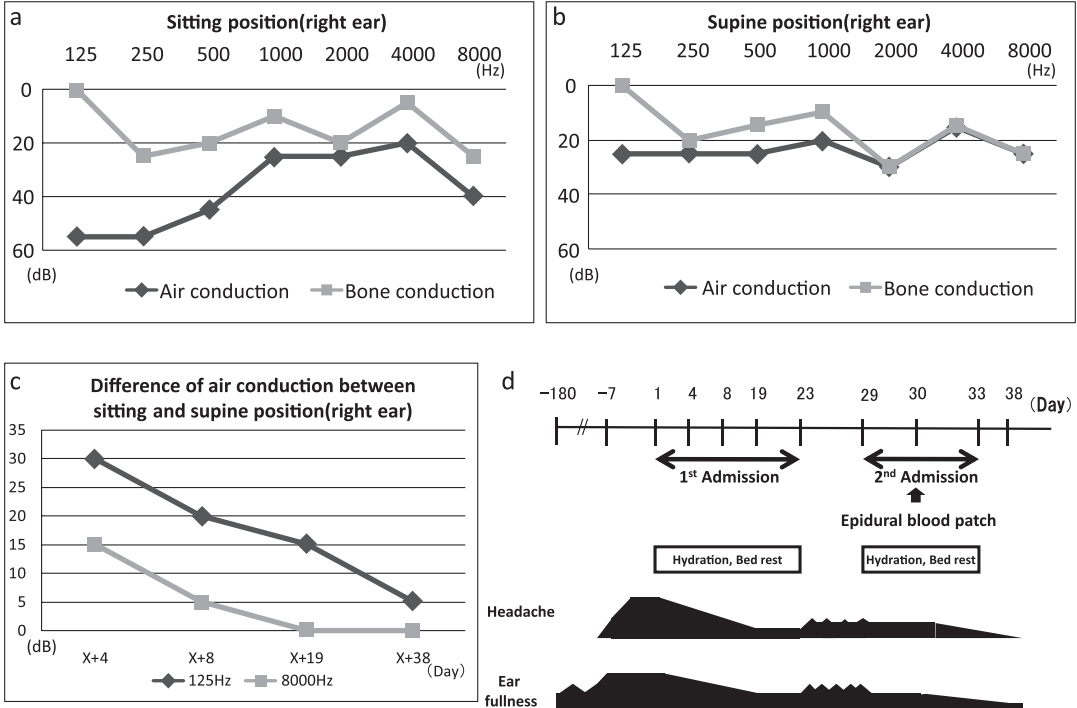


Fig. 2 Audiogram's changes and clinical course.

(a) Audiogram in the sitting position revealed especially low-frequency hearing loss of the right ear. (b) Audiogram in the supine position revealed improvement of low-frequency hearing loss of the right ear. (c) Vertical axis is the difference of hearing between sitting and supine position. Hearing loss especially in the low-frequencies became worse after sitting. After she was treated with bed rest, hydration and epidural blood patch, hearing loss with positional changes gradually improved. (d) Clinical course.

安静臥床と補液で治療を開始し、症状は徐々に改善して、第 23 病日に自宅退院した。退院後にふたたび起立時頭痛と耳閉感が増悪したため、第 29 病日に再入院した。第 30 病日に Th1 と Th2 の間から硬膜外腔に自己血 15 cc を注入した。ブラッドパッチ療法をおこなった後は、起立時頭痛、耳閉感とも一方向性に改善し、第 33 病日に自宅退院した (Fig. 2d)。治療後の頸胸椎ミエログラフィーで髄液の漏出像、硬膜外への髄液貯留像はいずれも消失しており、標準純音聴力検査では、体位変換による聴力差が改善していった (Fig. 2c)。

考 察

本例は、ブラッドパッチなどの治療により起立時に増悪する難聴が軽減し、また体位変換による聴力差の改善が聴力検査で確認できた特発性脳脊髄液減少症である。脳脊髄液減少症の機序については、硬膜裂孔からの髄液漏出や脈絡叢における髄液産生の低下、くも膜絨毛による髄液吸収の亢進などが考えられているが、髄液漏出説⁵⁾が主に支持されている。症状は、頭痛、頸部痛、めまい、耳鳴り、視機能障害、易疲労感など多岐にわたり、これらの症候が起立時に増悪することが特徴的¹⁾であるとされ、本例でも頭痛や耳閉感を主とし、易疲労感など様々な症状をとまっていた。Chung ら²⁾によると、特発性脳脊髄液減少症による耳症状の内容とその頻度は、めまい 30%、耳閉感 20%、耳鳴 20%、難聴 3%である。腰椎麻酔後の続発性脳脊髄液減少症では、軽度の聴力低下が 40%にみられ⁶⁾、聴力検査で検出される聴力低下は、頭痛をきたすよりも頻度が高い⁷⁾。聴力低下は両側性または片側性に出現し、数ヵ月で回復する例⁸⁾があるが、回復しない例⁹⁾も存在する。本例の聴力低下は両側性であったが、右側が優位で、治療により数ヵ月かけて改善した。

耳症状の出現機序として、脳脊髄液の減少により脳脊髄圧が低下するために、くも膜下腔と交通をもつ外リンパ圧の低下をひきおこし、内リンパ圧と外リンパ圧の不均衡が生じ、相対的な内リンパ水腫をおこすためと考えられている¹⁰⁾。また、脳の下方偏位による聴神経の牽引も、聴力低下に関与している可能性がある¹¹⁾。内リンパ水腫の状態では、内耳基底板の振動が抑制されるために、蝸牛管の上方回転に影響を与え、低音域の難聴がおこると推測されている¹²⁾。この点、本症例の低音部難聴の症候と合致している。これまでに、特発性脳脊髄液減少症や脳室-腹腔シャント後の聴力検査で、体位変換により聴力の変動をみとめた症例³⁾⁴⁾¹³⁾がある。しかし、本例のように、治療前後で体位変換による聴力の変動を客観的に確認した報告はみいだせない。

本症例は、ブラッドパッチなどの治療により頭痛とともに

体位変換による聴力差が改善した。本疾患は、治療効果の判定を、主に自覚症状としての頭痛、めまい、耳鳴などに頼らざるをえなかったが、臥位と座位での聴力検査は、難聴を有する特発性脳脊髄液減少症の診断、治療の効果判定をおこなう上で、簡便で非侵襲的かつくりかえし施行できる客観的な検査法であり、有用と考える。

本報告の要旨は、第 132 回日本神経学会東海北陸地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) 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. 東京: メディカルレビュー社: 2007.
- 2) Chung SJ, Kim JS, Lee MC. Syndrome of cerebral spinal fluid hypovolemia. Clinical and imaging features and outcome. *Neurology* 2000;55:1321-1327.
- 3) 中島成人. 特発性低髄液圧症候群に伴った両側急性低音障害型感音難聴の 1 例. *Audiol Jpn* 2002;45:187-191.
- 4) Isildak H, Albayram S, Isildak H. Spontaneous intracranial hypotension syndrome accompanied by bilateral hearing loss and venous engorgement in the internal acoustic canal and positional change of audiography. *J Craniofac Surg* 2010;21:165-167.
- 5) 野川 茂, 厚東篤生. 特発性低髄液圧症候群の病態. *神経内科* 2000;53:426-433.
- 6) Wang LP, Fog J, Bove M. Transient hearing loss following spinal anaesthesia. *Anaesthesia* 1987;42:1258-1263.
- 7) Fog J, Wang LP, Sundberg A, et al. Hearing loss after spinal anesthesia is related to needle size. *Anesth Analg* 1990;70:517-522.
- 8) 安井敬三, 安藤哲朗, 柳 務. 生理食塩水硬膜外持続注入法が有効であった特発性低髄液圧症候群による難聴の 1 例. *神経治療* 2002;19:193-197.
- 9) Michel O, Brusis T. Hearing loss as a sequel of lumbar puncture. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101:390-394.
- 10) Portier F, Minteguiga C, Racy E, et al. Spontaneous intracranial hypotension: a rare cause of labyrinthine hydrops. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002;111:817-820.
- 11) Mokri B. Spontaneous cerebrospinal fluid leaks: from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia-evolution of a concept. *Mayo Clin Proc* 1999;74:1113-1123.
- 12) 朝隈真一郎. 急性低音障害型感音難聴の病態について—内耳生理の立場からの推理—. *耳鼻* 1999;45:565-572.
- 13) 沖久 衛, 北村達也, 松井真人ら. 脳室腹腔シャントにより発症した体位性聴力変動例. *耳鼻展望* 1993;36:696-702.

Abstract

Hearing loss with positional changes due to spontaneous intracranial hypotension improved with treatment; a case report

Shinichiro Yamada, M.D.¹⁾, Keizo Yasui, M.D.¹⁾ and Yasuhiro Hasegawa, M.D.¹⁾

¹⁾ Department of Neurology, Nagoya Daini Red Cross Hospital

A 51-year-old woman was admitted to our hospital because of the right ear fullness and orthostatic headache. Based on the findings of low cerebrospinal fluid (CSF) pressure and detected images of CSF leakage by MRI myelography and radionuclide cisternography, she was diagnosed as having spontaneous intracranial hypotension (SIH). Audiograms in the supine and sitting positions showed a marked hearing loss of low-frequencies and its exacerbation after the sitting. After she was treated with bed rest, hydration and epidural blood patch, hearing loss with positional changes gradually improved. In conclusion, non-invasive examinations with audiogram in the supine and sitting positions could be useful in the diagnosis of SIH and the evaluation of therapeutic efficacy of hearing loss.

(Clin Neurol 2013;53:50-53)

Key words: spontaneous intracranial hypotension, epidural blood patch, hearing loss, positional changes, audiogram
