肥満による頭蓋内圧亢進にて発症したと考えられた中頭蓋窩髄膜脳瘤の1例

中西 雄大, 中井 康雄, 西林 宏起, 中尾 直之

和歌山県立医科大学脳神経外科

Obesity-related Middle Cranial Fossa Encephalocele treated via Middle Cranial Fossa Approach : A Case Report

Yuta Nakanishi, M.D., Yasuo Nakai, M.D., Ph.D., Hiroki Nishibayashi, M.D., Ph.D., and Naoyuki Nakao, M.D., Ph.D.

Department of Neurological Surgery, Wakayama Medical University

We report the case of a middle-aged woman with obesity who presented with otitis media with effusion and rhinorrhea. The diagnosis was a spontaneous middle cranial fossa encephalocele. Cerebrospinal fluid leak repair was planned to prevent meningoenitis. We resected the encephalocele and repaired the defect of the right pyramidal bone using the fascia temporalis via a trans-middle cranial fossa approach. The symptoms disappeared postoperatively, although otitis media with effusion recurred after several months. Follow-up magnetic resonance imaging showed a pseudomeningocele at the bone defect. The pathophysiology of the patient speculated that the cerebrospinal fluid leak was caused by an occult encephalocele, which exacerbated under intracranial hypertension due to obesity. Surgical procedures should be planned, including rigid reconstruction against intracranial hypertension.

(Received September 2, 2021 ; accepted September 22, 2021)

Key words : encephalocele, middle cranial fossa, cerebrospinal fluid leak, cranial fossa approach
Jpn J Neurosurg (Tokyo) 31 : 125-129, 2022

はじめに

髄膜脳瘤は先天的な頭蓋骨欠損孔から頭蓋内容が頭蓋外に逸脱し嚢瘤を形成するまれな疾患である。中頭蓋窩錐体骨部の髄膜脳瘤では、滲出性中耳炎や髄膜炎で発症することがあり、診断や治療に難渋することがある⁶⁾。今回著者は、髄液耳漏および鼻漏で発症した肥満を有する中年女性の中頭蓋窩錐体骨部髄膜脳瘤に対して経頭蓋アプローチで髄液漏閉鎖術を施行した。発症病因、手術方法について文献的考察を加えて報告する。

症例提示

患者 : 50 歳, 女性

主 訴 : 右耳閉感, 鼻漏

既往歴 : 17 歳時に慢性副鼻腔炎に対して手術加療。高血圧症, 脂肪肝, 頭部外傷歴なし, 先天性奇形なし。

家族歴 : 特記事項なし

現病歴 : X-3 年に右耳閉感が出現したため近医を受診し, 滲出性中耳炎の診断で抗生物質を投与され軽快した。X-1 年に右耳閉感が再発し, 鼻漏も出現したため近医を再度受診し抗生物質を投与されるも寛解と再発を繰り返した。頭痛も伴っていた。X 年 7 月に当院耳鼻咽喉

連絡先: 中井康雄, 〒 641-8510 和歌山市紀三井寺 811-1 和歌山県立医科大学脳神経外科

Address reprint requests to: Yasuo Nakai, M.D., Ph.D., Department of Neurological Surgery, Wakayama Medical University, 811-1 Kimiidera, Wakayama-shi, Wakayama 641-8510, Japan

Fig. 1 Preoperative computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging

- A** : CT scan shows the bony defect at the tegmen tympani on the right side. Middle ear gas deficiency is also observed.
- B** : CT scan shows thinning of bone at the tegmen tympani on the left side.
- C** : T2-weighted image shows the herniation of the temporal lobe in the bony defect (white arrowhead).

科に紹介となり、右滲出性中耳炎の診断で鼓膜チューブを留置された。チューブより漿液性浸出液が拍動性に持続的に流出し、テストテープにて糖陽性（2+）を示した。また、右耳管咽頭口からも拍動性の液体流出を認めたため当科紹介となった。

現 症：身長 159 cm，体重 90 kg。40 歳代になって特に内科的疾患なく生活習慣が原因で体重が増加した。神経学的異常所見は認められなかった。

神経放射線学的検査：頭部 computed tomography (CT) では、右側の中頭蓋窩錐体骨部に欠損像を認め、中耳の含気消失を認めた。一方、左側では同部位の骨菲薄化を認めたが、中耳の含気は保たれていた。Magnetic resonance imaging (MRI) T2 強調画像にて、右側頭葉底部が骨欠損部を経由して中耳に嵌頓している所見が認められた (Fig. 1)。また、乳突蜂巣の液体貯留が示唆された。

診断・治療方針：中頭蓋窩錐体骨部の髄膜脳瘤と診断した。座位、立位時の髄液鼻漏が顕著であったため髄液漏修復術が検討された。嵌頓した脳実質の処置も考慮して

脳神経外科で経頭蓋アプローチでの髄液漏閉鎖術を行う方針となった。

手術所見：右経中頭蓋窩アプローチにて硬膜外から頭蓋底を観察すると、術前画像で認めた中頭蓋窩の骨欠損部位からの硬膜の逸脱が確認できた。硬膜内から観察すると側頭葉底面から連続した脳実質が骨欠損部位に嵌頓しており髄膜脳瘤と診断できた。硬膜内より嵌頓した脳実質を切除し約 3 mm の骨欠損孔を認めた。側頭筋膜を 2 層に重ねて骨欠損部位を十分広めに閉鎖し、フィブリングルーを塗布した (Fig. 2A~C)。

術後経過：術直後より髄液鼻漏は消失した。髄液漏予防目的で術直後より留置したスパイナルドレナージは術後 3 日目に抜去した。術後 9 日目の血液検査で明らかな炎症反応の上昇を認めず、耳閉感の改善を認めた。術後 3 カ月、外来受診時には髄液鼻漏の再発を認めなかった。術後 9 カ月、ときどき右耳閉塞感が出現し、微熱も認めたことから、右滲出性中耳炎の再燃が示唆された。また、MRI では再建に用いられた筋膜を中耳内に押し出すよ

Fig. 2 Intraoperative photos and postoperative magnetic resonance imaging (MRI)

A : Encephalic herniation of the temporal lobe into the dura mater defect (*).

B : The size of the dura mater (dot circle) defect is 3 mm in diameter.

C : Double-layer closure is performed using fascia temporalis with fibrin glue.

D : Constructive interference in steady state MRI shows the pseudo-encephalic herniation of the fascia through the middle ear nine months after surgery (white arrowhead).

うな仮性髄膜瘤の所見を認めた (Fig. 2D). 術後1年の時点では、発熱なし、鼓膜所見では明らかな中耳の液体貯留なく、右耳管咽頭口からの液体流出は認めていないため、鼓膜切開は行っていない。今後の髄液漏再燃や髄膜炎に注意しながら、慎重な経過観察を行っている。

考 察

側頭骨内髄膜瘤の成因としては、手術による医原性、先天性、慢性中耳炎、外傷性などの他に、特発性のものが知られている⁵⁾¹⁷⁾。特発性に発症するものの疫学的特徴として肥満が1つの因子と考えられている¹³⁾¹⁵⁾。Scurry らの報告¹³⁾では平均 body mass index (BMI) 48.6 (範囲: 32~67.5), Stucken らの報告¹⁵⁾では平均 BMI 33.4 (男性: 28.2, 女性: 35.6) であり、肥満と髄液漏を伴う中頭蓋窩髄膜瘤の関連が示唆された。さらに、睡眠時無呼吸症候群に対して持続陽圧呼吸療法を行った患者に

おいて、頭蓋内圧が亢進し、特発性髄液漏との関連を示唆する報告もある²⁾。肥満によって髄液漏を誘発するメカニズムは明らかにされていないが、高度な肥満が腹圧上昇を誘発し、それに伴い胸腔内圧が上昇することによって中心静脈灌流が低下し、頭蓋内圧亢進¹⁶⁾をきたし、持続的、間欠的に中頭蓋窩に圧がかかり、中頭蓋底の骨菲薄欠損部を拡大させ、髄膜瘤をきたすという病態生理が考えられている¹⁾¹³⁾。本症例は、BMI 35.6 と肥満 (WHO 分類 Obese class II) を有する中年女性であり、もともと正常体重であったが生活習慣の影響で徐々に体重が増加していた。また、解剖学的研究によると中頭蓋窩天蓋部の骨欠損は解剖例の 20~33% に存在し⁹⁾、中頭蓋窩底の骨菲薄化による無症候性髄膜瘤の有病率が2割以上に及ぶという報告もある³⁾。本症例においても、対側の中頭蓋窩の骨菲薄化も認められ、CT では明らかに描出されない骨欠損を先天的に有していた可能性もある。以上から、本症例の髄膜瘤発症の機序としては、

慢性副鼻腔炎の手術歴はあるものの、骨欠損部近傍の手術歴、慢性中耳炎の既往、外傷歴がないことから、先天的な中頭蓋窩の骨菲薄あるいは骨欠損に、肥満に起因する頭蓋内圧亢進が加わり中年期に髄膜脳瘤による髄液漏を発症したと考えられる⁴⁾¹⁰⁾¹²⁾。

側頭骨内髄膜脳瘤は髄膜脳炎の原因となるため、耳鼻咽喉科と脳神経外科が連携して迅速に診断し手術加療につなげることが重要とされている⁶⁾。手術方法については、経乳突法¹⁴⁾、中頭蓋窩法など⁵⁾がある。骨欠損が小さく、欠損部位が頭蓋底外側に位置する場合に経乳突法の選択が考えられる。しかし、難治の場合や大きな骨欠損、あるいは多発性の骨欠損を伴う場合には硬膜欠損部を直視下に確認できる中頭蓋窩法が推奨される⁵⁾⁷⁾⁸⁾。本症例における髄液漏修復は、術中所見での骨欠損部が小さく、骨欠損部を十分に側頭筋膜で覆うことのみで髄液漏を改善できると判断したために、硬性再建は行わず、硬膜内からのみ側頭筋膜を2層重ねて行ったが、仮性髄膜脳瘤を認めており、修復が不十分であった可能性がある。髄液漏は持続的な脳脊髄液の拍動によって誘発されるという病態生理に起因すると考えられる。修復方法に関して、自家骨、チタンメッシュ¹¹⁾などを含めて多層性に骨欠損部を十分に被覆した報告¹⁾や、硬膜外内から硬性再建を含めた多層性の修復やハイドロキシアパタイトを用いて行った報告がある⁷⁾。感染リスクを軽減するためには、人工物ではなく、軟骨や筋膜などの自家組織を用いるべきであるという報告もある⁵⁾。本症例においては自家組織を用いて2層での修復を行ったが、髄膜脳瘤が再燃している。よって、今後髄液漏の再発や髄膜炎所見を認めた場合には、頭蓋内圧および持続的な拍動に耐えるべく、チタンメッシュによる硬性再建を検討する予定である。

結 語

肥満を有する中年女性に発症した中頭蓋窩錐体骨部髄膜脳瘤に対して、経頭蓋アプローチによる髄液漏修復術を施行した症例を経験した。髄膜脳瘤による髄液漏は、診断されにくい髄膜炎の原因の1つとなり得るため、耳鼻咽喉科、脳神経外科による連携、迅速な対応が必要となる。また修復術においては、持続的な脳脊髄圧に耐え得る硬性再建を検討すべきであると考えられた。

COI

著者全員は日本脳神経外科学会へのCOI自己申告の登録を完了しています。

本論文に関して開示すべきCOIはありません。

文 献

- 1) Alwani MM, Saltagi MZ, MacPhail ME, Nelson RF : Middle cranial fossa repair of temporal bone spontaneous CSF leaks with hydroxyapatite bone cement. *Laryngoscope* **131** : 624-632, 2021.
- 2) Bakhsheshian J, Hwang MS, Friedman M : Association between obstructive sleep apnea and spontaneous cerebrospinal fluid leaks. A systematic review and meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* **141** : 733-738, 2015.
- 3) Benson JC, Lane J, Geske JR, Gompel JV, Krecke KN : Prevalence of asymptomatic middle cranial fossa floor pits and encephaloceles on MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* **40** : 2090-2093, 2019.
- 4) Brainard L, Chen DA, Aziz KM, Hillman TA : Association of benign intracranial hypertension and spontaneous encephalocele with cerebrospinal fluid leak. *Otol Neurotol* **33** : 1621-1624, 2012.
- 5) Carlson ML, Copeland WR, Driscoll CL, Link MJ, Haynes DS, Thompson RC, Weaver KD, Wanna GB : Temporal bone encephalocele and cerebrospinal fluid fistula repair utilizing the middle cranial fossa or combined mastoid-middle cranial fossa approach. *J Neurosurg* **119** : 1314-1322, 2013.
- 6) Gonen L, Handzel O, Shimony N, Fliss DM, Margalit N : Surgical management of spontaneous cerebrospinal fluid leakage through temporal bone defects—case series and review of the literature. *Neurosurg Rev* **39** : 141-150, 2016.
- 7) Gubbels SP, Selden NR, Delashaw JB, McMenomey SO : Spontaneous middle fossa encephalocele and cerebrospinal fluid leakage : diagnosis and management. *Otol Neurotol* **28** : 1131-1139, 2007.
- 8) Hernandez-Montero E, Caballero E, Garcia-Ibanez L : Surgical management of middle cranial fossa bone defects : meningoencephalic herniation and cerebrospinal fluid leaks. *Am J Otolaryngol* **41** : 102560, 2020.
- 9) Kapur TR, Bangash W : Tegmental and petromastoid defects in the temporal bone. *J Laryngol Otol* **100** : 1129-1132, 1986.
- 10) Kenning TJ, Willcox TO, Artz GJ, Schiffmacher P, Farrel CJ, Evans JJ : Surgical management of temporal meningoencephaloceles, cerebrospinal fluid leaks, and intracranial hypertension : treatment paradigm and outcomes. *Neurosurg Focus* **32** : E6, 2012.
- 11) Khan A, Lapin A, Eisenman DJ : Use of titanium mesh for middle cranial fossa skull base reconstruction. *J Neurol Surg B Skull Base* **75** : 104-109, 2014.
- 12) Nelson RF, Hansen KR, Gantz BJ, Hansen MR : Calvarium thinning in patients with spontaneous cerebrospinal fluid leak. *Otol Neurotol* **36** : 481-485, 2015.
- 13) Scurry WC Jr, Ort SA, Peterson WM, Sheehan JM, Isaacson JE : Idiopathic temporal bone encephaloceles in the obese patient. *Otolaryngol Head Neck Surg* **136** : 961-965, 2007.
- 14) Semaan MT, Gilpin DA, Hsu DP, Wasman JK, Megerian CA : Transmastoid extradural-intradural approach for repair of transtemporal meningoencephalocele : A review of 31 consecutive cases. *Laryngoscope* **121** : 1765-1772, 2011.
- 15) Stucken EZ, Selesnick SH, Brown KD : The role of obesity in spontaneous temporal bone encephaloceles and CSF leak. *Otol Neurotol* **33** : 1412-1417, 2012.

- 16) Vivas EX, MacCall A, Raz Y, Fernandez-Miranda JC, Gardner P, Hirsch BE: ICP, BMI, surgical repair, and CSF diversion in patients presenting with spontaneous CSF otorrhea.

Otol Neurotol 35: 344-347, 2014.

- 17) 渡辺徳武, 須小 毅, 茂木五郎: 特発性側頭骨内髄膜脳瘤. *Otol Jpn* 4: 276-282, 1994.

要 旨

肥満による頭蓋内圧亢進にて発症したと考えられた中頭蓋窩髄膜脳瘤の1例

中西 雄大 中井 康雄 西林 宏起 中尾 直之

滲出性中耳炎および髄液鼻漏で発症し、右中頭蓋窩錐体骨部髄膜脳瘤と診断した1例を報告する。本症例の原因は、肥満を伴う中年女性で骨欠損部近傍の手術歴や慢性中耳炎、外傷歴を認めなかったため、特発性と考えた。経頭蓋アプローチで側頭筋膜を用いた右錐体骨部髄液漏修復術を施行した。術後髄液鼻漏は消失したが滲出性中耳炎はいったん軽快し、その後再燃した。画像診断では筋膜を中耳内に押し出すような仮性髄膜瘤を認めた。本症例では、潜在する中頭蓋窩の骨菲薄化あるいは髄膜脳瘤に、肥満に起因する頭蓋内圧亢進が加わり髄液漏を発症したと推測される。髄液漏修復には持続的な圧に耐えられるように硬性再建を併用した修復術が必要と考えられた。

脳外誌 31: 125-129, 2022

Editorial Comment

中頭蓋窩髄膜（脳）瘤の発生要因—解剖学的特徴と肥満—

山形大学医学部総合医学教育センター 佐藤慎哉

肥満による頭蓋内圧亢進により発症したと思われる中頭蓋窩髄膜脳瘤の1例報告である。耳鼻咽喉科領域では、すでに複数の報告があるが、脳神経外科領域では広く認知されているとは言いがたく、症例報告にふさわしいものと思われる。

本症例では、骨欠損部近傍の手術歴や慢性中耳炎、外傷歴はなく、潜在する中頭蓋窩底の骨菲薄化あるいは髄膜脳瘤に、肥満に起因する頭蓋内圧亢進が加わり髄液漏を発症したと著者らは推測している。その根拠として、解剖例の検討で中頭蓋窩天蓋部の骨欠損が決してまればなく、中頭蓋窩底の骨菲薄化による無症候性髄膜脳瘤がまれならみられること、また高度な肥満では、腹圧の上昇が胸腔内圧の上昇を招くことで中心静脈灌流が低下、結果として頭蓋内圧亢進をきたすことを挙げている。

また、本論文では取り上げられていないが、特発性髄液耳漏の原因として中頭蓋窩に好発する静脈洞と関係のない異所性くも膜顆粒の関与を指摘した報告も存在する。この異所性くも膜顆粒に脳脊髄液の拍動が加わり髄液漏を起こすというものである (Gacek

RR, et al: *Ann Otol Rhinol Laryngol* 99: 854-862, 1990. Gacek RR, et al: *Am J Otol* 20: 770-776, 1999)。骨欠損のみで硬膜欠損がなければ髄膜瘤になりにくく、この異所性くも膜顆粒が本症例の発症に関連した可能性もある。

頭蓋内圧亢進に関して、本症例のような肥満女性に多い病態として特発性頭蓋内圧亢進症がある。頭蓋内圧亢進のメカニズムとして、静脈流出路の閉塞・狭窄以外にも、脂肪組織から分泌されるレプチンの関与や脂肪組織と性ホルモンとの関連を示唆する報告 (Ball AK, et al: *Lancet Neurol* 5: 433-442, 2006) もあり、このようなメカニズムも検討すべきであろう。

治療に関し、初回手術の反省点として、著者らは頭蓋内圧および持続的な拍動に耐え得る硬性再建の必要性を強調している。髄膜（脳）瘤の修復術だけでなく、たとえば経蝶形骨洞手術の鞍底形成などにおいても、髄液圧が直接かかる部分の硬膜形成や拍動を抑える硬性再建の重要性は以前から指摘されているところである。