内耳正常な特発性髄液耳漏の1例

藤田保健衛生大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：岩田重信教授）

内 藤 健 晴, 岩 田 重 信, 三 輪 正 人, 鈴 木 隆, 加 藤 隆 一

SPONTANEOUS CEREBROSPINAL FLUID OTORRHEA IN A NORMAL INNER EAR
A CASE REPORTKENSEI NAITO, M.D., SHIGENOBU IWATA, M.D., MASATO MIWA, M.D.,
TAKASHI SUZUKI, M.D. and RYUICHI KATO, M.D.

Department of Otolaryngology, Fujita Health University, School of Medicine, Aichi

A 49-year-old male with spontaneous cerebrospinal fluid (CSF) otorrhea, an extremely rare condition, is presented as the third reported case in Japan. The patient visited us complaining of sudden hearing loss and fullness of the ear on the left side. A tegmen defect of the posterior cranial fossa and CSF leakage from the fistula into the mastoid air cells, but a normal inner ear, were found by means of metrizamide CT. The fistula was surgically occluded with fascia temporalis and an artificial bone with fibrin glue. The CSF otorrhea from the tegmen defect was successfully stopped by this procedure and no recurrence has been observed.

We discuss this extremely rare disease in this paper.

Key words: mastoid tegmen defect, spontaneous CSF otorrhea
adult type CSF otorrhea

A 95—1815—20909

はじめに

髄液耳漏は頭蓋底の骨折¹⁾²⁾、手術、真珠腫や腫瘍による骨破壊³⁾⁴⁾などで時に見られるが、それらの既往のない特発性髄液耳漏は極めてまれな疾患である。本邦で報告のあった特発性髄液耳漏は29例^{5)~10)}であり、その内25例は内耳奇形を伴い、内耳あるいはその近傍からの髄液漏であるが¹¹⁾、鼓室や乳突部の天蓋などに起こる内耳奇形を伴わない成人型特発性髄液耳漏は更に稀有な状態¹²⁾である。中耳腔に液体が貯留する疾患としては滲出性中耳炎が一般的であるが、最近、初期に滲出性中耳炎として加療されていた内耳奇形を伴わない特発性髄液耳漏を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：H.M. 50歳、男性

主訴：左難聴

現病歴：昭和62年1月18日、突然の左難聴と左耳閉感が出現し、1月21日当科受診した。眩暈はなく、症状が突然であったため、まず突発性難聴を疑い入院精査とした。しかし左聴力像が伝音性難聴を示したので、鼓膜穿刺を行ったところ、漿液性の液体が吸引されたため、滲出性中耳炎と診断し、1月28日に鼓膜チューブ留置術を施行した。耳漏も止まり、難聴も改善したので2月3日に退院し、外来にて様子を見ていたが、経過良好につき、平成1年9月28日にチューブ抜去術を行った。平成2年8月27日再度、突然の左難聴と左耳閉感を訴え、当科受診した。今回も眩暈は見られなかった。

既往歴：13年前、両側副鼻腔炎手術。

家族歴：特筆することなし。

検査成績：手術前の全身検査で異常を認めず、ティンパノグラムで左Bタイプ、右Aタイプを示した。聴力検査では左25dBの伝音性難聴、右12.5dBの正常

図1 左乳突洞天蓋から後頭蓋窩にかけ骨包の欠損が見られ、造影剤で強調された髄液が乳突洞内に流出しているのが分かる。

図2 開放された乳突洞の後頭蓋窩側に3mm程の骨包欠損が見られ(矢印)、そこから髄液の拍動性流出が見られた。

聴力像を示した。

治療経過：平成2年9月6日，外来にて鼓室穿刺を行ったところ，無色透明の漿液が10mlも採取された。液体の性状や量から通常の滲出液とは考え難く，髄液検査に出したところタンパク（++），糖（++）であ

ったので髄液漏を疑った。9月17日のCTとMRI検査では，後頭蓋窩の骨欠損による髄液性耳漏の可能性が強く考えられた。なお内耳所見は正常であった。9月25日，上咽頭ファイバースコープにて左の耳管開口部を観察したところ，漿液性の分泌物が流出している

図3 欠損部を筋膜で被い人工骨（アパセラム）で強く固定した（矢印）。

図4 瘻孔部の手術的閉鎖手順の模式図

- A. 骨包の欠損（T）とともに硬膜（D）の消失を認め、その瘻孔内にまず小筋膜片（F）で強く栓をした。脳実質（E）の脱出はなかった。
- B. より大きな筋膜片（2×2cm）をその上に被い、フィブリン糊で固定した。
- C. 更に同部を人工骨アパセラム（A-B）で強く圧迫し筋膜が容易に外れないようにした。

のが確認された。11月16日、脳外科入院にて、イソピスト8mlを髄腔内に注入してからCT検査を行うmetrizamide CTを施行したところ、図1に示したように、乳突洞内の液性陰影のCTナンバーが骨欠損部を中心に上昇した。以上の所見から、その部を欠損部とする左髄液性耳漏と診断し、平成3年2月16日全麻下に乳突洞を経由して後頭蓋窩側の瘻孔閉鎖術を施行した。試験的に鼓室を開放し観察したが、耳小骨に異常を認めず、アブミ骨底や正円窓から液体の流出は認

めなかった。術中、乳突洞開放時に乳突蜂巣に液体の流出や貯留は見られなかったが、後頭蓋窩側に3mm程の耳骨包の欠損を認め、その部を開放し、被っている繊維素塊を除去すると、髄液が拍動性に流出し、頭蓋内との交通が確認できた。硬膜は欠如していたが、脳実質の脱出は見られなかった（図2）。骨欠損部の周辺の蜂巣を平坦に搔破し、その欠損部に側頭筋膜の小切片で栓をし、その後大きな側頭筋膜を平坦にされた乳突洞天蓋全体にフィブリン糊で接着させ、アパセラ

図5 術前のCTで欠損の見られた部分が筋膜と人工骨により確実に閉鎖され(矢印)、液体の漏出がないことが分かる。

ムをその上に当て、筋膜がはずれないように強く固定した(図3, 図4)。

術後、難聴や耳閉感は現在まで1年2カ月の間、全く訴えず、聴力検査も正常で、ティンパノグラムもAタイプを示している。術後2回のCT検査にても髄液の漏出所見は見られず(図5)、上咽頭ファイバー所見でも耳管開口部からの液体の流出をまったく見なくなった。

考 察

中耳腔に液体が貯留する疾患は滲出性中耳炎が最も一般的であるが、時として、外リンパ瘻、髄液性耳漏も原因となることがある¹³⁾¹⁴⁾。後者は主として頭蓋底の骨折¹²⁾、手術、真珠腫や腫瘍による骨破壊³⁾⁴⁾によるものであるが、まれにその既往がなく、特発性に発症する場合がある¹²⁾。

その特発性髄液耳漏は極めてまれな疾患であり、文献的には、川城ら(1986)⁶⁾は本邦11例、欧米40例と、久保ら(1989)⁵⁾は本邦22例、和田ら(1989)⁸⁾は本邦30例、欧米60例と報告をしている。Robsonら¹⁵⁾は、彼らの施設で行った髄液耳漏の手術のうち本疾患は12例中1例であったとしている。Wetmoreら¹⁶⁾によると過去に87例の文献報告を認め、特発性髄液耳漏は先天性

内耳奇形が原因となる小児型(pediatric type)と内耳奇形を伴わない成人型(adult type)とに分類され、後者は全体の25%と少ないとしている。我々が渉猟し得た本邦報告29例^{5)~10)}の特発性髄液耳漏でも、内耳奇形を伴うものが25例(86%)あった。また内耳奇形を伴わない20歳以上の成人例はわずかに2例(7%)を認めるだけで、成人型特発性髄液耳漏は極めて稀有な発症頻度であった。今回我々は、この極めてまれな成人型特発性髄液耳漏を手術的に治癒せしめることができ、術後1年2カ月を経過するが、いまだに再発を認めていない症例を経験したので、本邦第3例目として報告する。

より一般的に見られる小児型は反復する髄膜炎の発症後に発見されることが多く、合併内耳異常のため感音性、時に混合性の難聴を伴い¹⁷⁾¹⁸⁾、平均発症年齢は4歳とされている¹⁹⁾。髄液漏は主としてMondini型の内耳奇形による耳骨包の欠損から起こり⁵⁾²⁰⁾、その経路は、

- 1) Hyrtl's fissure
- 2) facial canal
- 3) petromastoid fissure
- 4) cochlear aqueduct
- 5) internal auditory canal

が挙げられている²¹⁾ Schuknecht²²⁾ は、これらの中ではクモ膜下腔から内耳道を経由して前庭や卵円窓か正円窓のルートが最も多く見られ、そのためアブミ骨底に欠損がよく見られるとした。

一方、極めてまれな発症の成人型では、内耳の奇形を伴わないため、先天性の難聴はなく、通常は中耳腔への髄液の漏出による突然の伝音性難聴で発症し、CT検査で正常な内耳と中および後頭蓋窩の頭蓋底欠損を発見することにより診断される¹¹⁾¹²⁾¹⁶⁾。これらの骨欠損は encephalocele²³⁾²⁴⁾, meningoencephalocele¹⁹⁾, dural defect あるいは arachnoid granulation²⁵⁾ によるものとされている。Richard²⁵⁾ は他因死した成人188の側頭骨を調査し、16骨(8.5%)に arachnoid granulation を認め、その内 3mm 以上ある 9 例では bone erosion を伴い、それらの症例の内、髄膜炎を起こしていたものが 2 例、滲出性中耳炎として治療されていたものが 4 例あったとし arachnoid granulation が成人型特発性髄液耳漏の主たる成因であると述べている。

自験例においては、頭部外傷の既往もなく、49歳になってから感冒症状なく、また強く擤鼻をしたわけでもなく、突然の伝音性難聴で発症し、難聴となる直前にパチンと何かが破裂するような pop 音も伴っていないことから、本症が強く疑われた。また、術中の所見からは耳小骨正常で、正円窓、卵円窓からの液体の漏出もなく、開放した乳突洞の後頭蓋窩側に 3mm 程の骨欠損があり、そこから無色透明で漿液性の液体が拍動性に流出していたことから確定診断がついた。この骨欠損部の硬膜は欠如しており、CT や MRI 検査から脳実質の頭蓋外への脱出や陥頓がないことから、本症例の原因として、encephalocele や meningoencephalocele よりも arachnoid granulation による耳骨包の欠損が強く示唆された。

本疾患の診断については、まず臨床経過から、小児においては先天性の難聴があり反復する髄膜炎の時に⁷⁾⁹⁾²⁶⁾²⁷⁾、成人の場合は突然に発症する伝音性難聴のときに¹⁶⁾ 本症を強く疑い、次の検査に進むべきである。CT 以前の時代は多軌道断層が Mondini 奇形の発見に有用であると言われていたが¹⁾²⁸⁾ 近年は空間分解能が優れ内耳中耳の構造を明瞭に描出できる CT による診断が主流となってきた⁵⁾ 和田ら⁸⁾ は air CT で air が内耳道、前庭、蝸牛内に存在する所見から部位診断に大変有効であるとしている。また thinsection CT (1mm) によるアブミ骨底形態異常の描出も本性の診断に役立つとされている²⁰⁾。

我々は脊髄腔より造影剤（イソビスト）を注入することにより、乳突洞内の髄液の漏出を確認し得た。しかも乳突洞内の液体は後頭蓋窩の骨欠損部に近いほど CT ナンバーが高くなった。このように脊髄腔より造影剤を注入し CT を撮る metrizamide CT は RI シンチグラムに比較して、より正確な漏出部位を知ることができ、現在では髄液漏の最も正確な診断法とされている¹⁾²⁰⁾。

その他の画像的な診断法として、前述したが、脳槽シンチグラムがある。しかし必ず漏出が検出されるわけではないので注意を要する⁶⁾ 小林ら²⁶⁾ は判定し難い場合は、通常量の 2 倍使用することで明らかになるとしている。

成人で鼓室穿刺が可能であった場合、穿刺液の糖、タンパク、クロールなどの証明で髄液耳漏の診断根拠となる¹⁰⁾ Oberascher ら²⁹⁾ は髄液のみが β_2 -transferin を持ち、人体の他の体液にはないことに着目し、免疫学的手法により穿刺液の β_2 -transferrin を証明することが診断に極めて有用であると報告した。 β_2 -transferrin の検出には 1 μ l の髄液か、他の体液との混合液では 100 μ l/ml であれば十分とされており、その感受性は極めて高い。

本症での瘻孔の自然閉鎖の可能性は低く、頭蓋内と耳骨包との異常交通が遮断されない限り、髄膜炎を反復するので、治療は出来るだけ早く根本的な手法を用いるべきである²⁶⁾。開頭手術は侵襲が大きく、その上、必ずしも治癒せしめない場合もあり⁵⁾、また大多数の症例で頭蓋外からの耳鼻科的アプローチで十分な成績をおさめていることから(86%)³⁰⁾、まず頭蓋外からのアプローチで何回か閉鎖を試みて、成功しない症例に対して開頭術を行うというのが一般的な見解のようである⁶⁾ 報告されている瘻孔の閉鎖素材としては、筋膜⁶⁾²⁶⁾、筋肉片¹⁰⁾、結合織⁵⁾²⁶⁾、脂肪組織⁵⁾、軟骨膜付き軟骨³¹⁾、骨片⁶⁾、Lyodura⁶⁾⁸⁾ が用いられている。

術前に確定診断ができない場合、試験的開放術が行われるが、髄液漏の経路を確認することが困難なことが少なくない。Bottema³²⁾ は術前 2 時間に 0.4% インジコカルミンを髄腔内に注入しておくことと術中の瘻孔確認が容易であるとしている。しかし、色素の髄液腔への注入は神経毒や髄膜刺激症状から、採用には慎重でなければならない²⁷⁾。

自験例においても脳外科と相談の上、まず明らかな瘻孔の部位やサイズの確認のため、耳鼻科的なアプローチで先に行い、瘻孔が大き過ぎたり、頭蓋外の操作

では閉鎖が困難であった時に開頭手術に踏み切ることにした。幸い、後頭蓋窩の tegmen の欠損は 3mm 程であり、側頭筋膜とアパセラムをフィブリン糊で固定することにより、欠損部を完全に閉鎖することができ、その後 1 年 2 カ月経過するが、今のところ髄液の再漏出は認めていない。しかし、一旦髄液漏が止まっても、日常生活の中で髄液圧が高まるがあると、再発することもあるので、今後も長期にわたる経過観察を要するものと思われる。

結 語

49歳の男性で、初期に滲出性中耳炎として加療されていた、極めてまれな成人型特発性髄液耳漏症例を外科的に治療し、その後 1 年 2 カ月間再発を認めず、経過良好な症例を経験したので、本邦第 3 例目として報告した。

参 考 文 献

- 1) 銭場明男：外傷性髄液漏の診断における研究。千葉医学 60：311-319, 1984.
- 2) 堀場卓宏、五石惇司、曾我部貴士、杉山一彦、魚住 徹：外傷性髄液漏10例の臨床的検討。松山赤十字医誌 11：31-38, 1986.
- 3) Hicks GW, Wright JW III, Leliever WC: Chronic ear disease and cerebrospinal fluid otorrhea. Indiana Med 79: 531-535, 1986.
- 4) Moore GF, Nissen AJ, Yonkers AJ: Potential complications of unrecognized cerebrospinal fluid leaks secondary to mastoid surgery. Am J Otol 5: 317-323, 1984.
- 5) 久保正治、三木祐一郎、山家康嗣、田辺恭二、山根英雄他：反復性髄膜炎を来した左耳性髄液漏の一治験例。南大阪医誌 37：91-98, 1985.
- 6) 川城信子、古賀慶次郎、荒木昭夫、村上説子、二瓶健次他：内耳正常な先天性髄液漏の 2 症例。耳喉 58：1025-1032, 1986.
- 7) 辻理英子、河村 隆、林 智靖、小島紀子、渡辺浩次 他：髄膜炎を反復した耳性髄液漏の 1 例。日小児会誌 88：1824, 1988.
- 8) 和田哲治、中島 築、畑山尚生、白戸 勝、海野徳二：反復性髄膜炎を呈した内耳奇形の 1 症例。臨床耳科 16：63-67, 1989.
- 9) 沖田 涉、田中利善、飯沼壽孝、小山和行：反復性髄膜炎を呈した内耳奇形の 1 例。耳喉頭頸 62：215-219, 1990.
- 10) 山本悦生、広野善信、井村真理：特発性髄液耳漏の 2 症例。耳鼻臨 82：778-784, 1989.
- 11) Vermeersch H, Kluyskens P, Vanderstock L: The temporal bone as route of infection in recurrent meningitis. J Otolaryngol 9: 199-201, 1980.
- 12) Furgason BJ, Wilkins RH, Hudson W et al: Spontaneous CSF otorrhea from tegmen and posterior fossa defect. Laryngoscope 96: 635-644, 1986.
- 13) Wolfowitz B: Spontaneous CSF otorrhea simulating serous otitis. Arch Otolaryngol 105: 496-499, 1979.
- 14) Adams GL, Mccoid G, Weisbesk D: Cerebrospinal fluid otorrhea presenting as serous otitis media. Minn Med 65: 410-415, 1982.
- 15) Robson AK, Jones AJ, Slack WT: View from within - Radiology in focus CSF otorrhea secondary to a tegmen defect. J Laryngol Otol 103: 980-982, 1989.
- 16) Wetmore SJ, Herman P, Fisch U: Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. Am J Otol 8: 96-102, 1987.
- 17) Ryczko B, Brodsky L, Staineovich J et al: Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea in deaf infant. Int J Ped Otolaryngol 16: 245-251, 1988.
- 18) Clark JL, DeSanto LW, Facer GW: Congenital deafness and spontaneous CSF otorrhea. Arch Otolaryngol 104: 163-166, 1978.
- 19) Neely JG, Neblett CR, Rose JE: Diagnosis and treatment of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. Laryngoscope 92: 609-612, 1982.
- 20) Burton EM, Keith JW, Linden BE et al: CSF fistula in a patient with Mondini deformity: Demonstration by CT cisternography. AJNR 11: 205-207, 1990.
- 21) Neely JG: Classification of spontaneous cerebrospinal fluid middle ear effusion: Review of forty-nine cases. Otolaryngol Head Neck Surg 93: 625-634, 1985.
- 22) Schuknecht HF, Zaytoun GM, Moon CN: Adult-onset fluid in the tympanomastoid compartment. Diagnosis and management. Arch Otolaryngol 108: 759-765, 1982.
- 23) Myer CM III, Miller GW, Ball JBJr: Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. Ann Otol Rhinol Laryngol 94: 96-97, 1985.
- 24) 市村恵一、野村恭也：髄液漏を伴った側頭骨内髄膜脳瘤(meningo-encephalocele)について。耳喉 49: 165-175, 1977.

- 25) Richard RG : Arachnoid granulation cerebrospinal fluid otorrhea. *Laryngoscope* 92 : 609-612, 1982.
- 26) 小林信一, 岡辺信彦, 立沢 幸, 川城信子, 古賀慶次郎 他 : 4 回の反復性細菌性髄膜炎をきたした特発性髄液耳漏の 1 例. *小児科臨床* 48 : 1605-1608, 1985.
- 27) 村田清高 : 反復する性髄膜炎を伴う内耳奇形. *耳鼻臨* 78 : 651-660, 1985.
- 28) Kaself LG, Nieberding PH, Shorago GW et al : Fistula between the middle ear and subarachnoid space as a cause of recurrent meningitis : Detection by means of thin-section, complex-motion tomography. *Radiology* 135 : 105-108, 1980.
- 29) Oberascher G : Cerebrospinal fluid otorrhea New trends in diagnosis. *Am J Otol* 9 : 102-108, 1988.
- 30) Persky MS, Rothstein SG, Breda SD et al : Extracranial repair of cerebrospinal fluid otorhinorrhea. *Laryngoscope* 101 : 134-136, 1991.
- 31) Dedo HH, Sooy FA : Endaural brain hernia (Encephalocele) diagnosis and treatment. *Laryngoscope* 96 : 635-644, 1986.
- 32) Bottema T : Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. *Arch Otolaryngol* 101 : 693-694, 1975.

(1992年4月30日受稿 1992年6月12日受理)

別刷請求先 〒470-11 豊明市沓掛町田楽ヶ窪1-98

藤田保健衛生大学医学部耳鼻咽喉科学教室 内藤健晴

日耳鼻

A 95—1815—20909

内耳正常な特発性髄液耳漏の 1 例

内藤健晴・岩田重信・三輪正人

鈴木 隆・加藤隆一（保衛大）

髄液性耳漏は主として頭蓋底の骨折，手術，真珠腫や腫瘍による骨破壊によるものが多いが，まれにその既往がなく，特発性に発症する場合を特発性髄液耳漏という．本疾患は先天性内耳奇形が原因となる小児型（pediatric type）と内耳奇形を伴わない成人型（adult type）とに分類され，後者は少ないとされている．最近，我々は49歳の男性で突然の左難聴と左耳閉感を訴え，当科受診し，初期に滲出性中耳炎として加療されていた，この極めてまれな内耳奇形を伴わない成人型特発性髄液耳漏を手術的に治癒せしめることができ，術後1年2カ月を経過するが，今だに再発を認めていない症例を経験したので，本邦第3例目として報告した．

日耳鼻

A 95—1822—30025

培養ヒト副鼻腔粘膜による纖毛運動の

律速因子に関する研究

坪川俊仁（松波総合）斎藤 等（福井医大）

手術的に摘出したヒト副鼻腔粘膜を細切し，RPMI-1640 で培養し，纖毛運動活性の律速因子として温度，pH，浸透圧，ATP 関連物質が纖毛運動に与える影響の可逆性変化を電気光学的に測定し，また纖毛運動を増加するか否かも検討した．その結果，温度では36°～40°C，30分以内の短時間の pH では8.5，浸透圧では 428mOsm/Kg（NaCl で調整），Na-ATP は 10^{-3} ～ 10^{-5} Mol，Mg-ATP は 10^{-3} Mol で纖毛運動を増加した．また不可逆性変化をきたす範囲も組織的観察とともに明らかにした．纖毛運動機能の低下した鼻副鼻腔疾患のエアロゾル療法は以上の基礎的事実を踏まえて加療することが大切である．