臨 床

内耳奇形に伴う反復性細菌性髄膜炎例

丸毛みゆき¹⁾・石島 健²⁾・高木 明³⁾Mondini Dysplasia Causing Recurrent
Meningitis: A Case Report

Miyuki Marumo

(Hyogo Prefectural Amagasaki Hospital)

Ken Ishijima

(Iwate Medical University)

Akira Takagi

(Shizuoka General Hospital)

A 5-year-old girl with unilateral total deafness suffered from recurring meningitis. High-resolution computed tomography of the temporal bone revealed dysplasia of the bony labyrinth and enlarged fundus of the internal auditory canal (Mondini dysplasia). In the operation, anomaly of the stapes and leakage of cerebrospinal fluid were found. Intralabyrinthine obliteration with the temporal muscle fascia and auricular cartilaginous chip was performed after removal of the stapes. No sign of meningitis has occurred after the operation.

Key words : Mondini dysplasia, recurring meningitis, stapes anomaly

はじめに

Mondini 奇形¹⁾, Mondini 型奇形²⁾は膜迷路・骨迷路の形成不全であり, 先天性内耳奇形の大部分を占めている。今回われわれは一側 Mondini 奇形, アブミ骨奇形による細菌性髄膜炎を反復する耳性髄液漏の症例を経験し, 外科的に治療し得たので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例 : 5 歳, 女児。

主訴 : 精査希望。

現病歴 : 平成 14 年 7 月 13 日交通事故に遭い, 浜松労災病院に救急搬送され, 外傷性くも膜下出血を認めたため同日脳神経外科に入院し, 保存的加療によって治癒した。同年 7 月 16 日, 左耳介擦過傷認めたため精査目的で耳鼻咽喉科に紹介された。

既往歴 : 平成 13 年 11 月, 平成 14 年 1 月, 細菌性髄膜炎に罹患し他院で治療歴あり。

家族歴 : 特記すべきことなし。両親, 同胞に難聴者なし。

現症 : 左耳介はごく軽度の擦過傷であり, 両側鼓膜正

1) 兵庫県立尼崎病院耳鼻咽喉科

2) 岩手医科大学耳鼻咽喉科学教室

3) 静岡県立総合病院耳鼻咽喉科

マス킹ノイズレベル (dB)

周波数 (Hz)	125	250	500	1000	2000	4000	8000
右	70	60	60	50	50	75	70
左	-10	-10	-10	-10	-10	-10	-10
右		80	85	80	80	85	
左		OFF	OFF	OFF	OFF	OFF	

図 1 標準純音聴力検査
右耳聾。

常, 鼻咽喉頭に異常なし。

標準純音聴力検査 (図 1): 右耳聾, 左耳は 4 分法にて

図 2 聴性脳幹反応
右は 105 dB で無反応。

10 dB.

聴性脳幹反応 (図 2): 右は 105 dB で無反応, 左は正常であった。

右難聴精査のため側頭骨軸位断 CT を行った。

側頭骨軸位断 CT (図 3 a, b): 蝸牛の回転が 1 回転半と低形成であった。内耳道底は拡大しており, 蝸牛と内耳道底が交通していることが予想された。鼓室内, 乳突洞には含気がなく髄液漏を思わせる陰影が認められ, 内耳道經由の髄液漏が考えられた。また耳小骨奇形は CT 上判別できなかった。

以上より, 右 Mondini 奇形に起因する耳性髄液漏と診断し, 前庭窓からの髄液漏を疑い, その精査のため鼓室開放術を行った。

a

b

図 3 側頭骨 CT (軸位断)

a: 蝸牛の回転が不足し, 基底回転 (矢印)・第 2 回転 (矢頭) ともに拡大している。
b: 内耳道底の拡大 (矢印) を認めた。

図4 術中所見

アブミ骨周囲（矢印）には袋状の膜様組織があった。（矢頭：鼓索神経）。

図5 摘出アブミ骨

- a：後脚と底板後半部が明らかでない。
b：底板の中央部に骨欠損を認める。

手術所見（図4）：右耳後切開を加え外耳道鼓膜弁を挙上し、鼓室内に達した。あらかじめ側頭筋膜と耳珠軟骨を採取した。アブミ骨周囲には膜様の袋状組織が存在し、手術用ピックで触れると髄液の漏出が認められた。その後、キヌターアブミ関節を切離し、膜様の組織を除去した後、前庭窓を観察すると、髄液の漏出が明瞭に観察された。このため、アブミ骨を摘出して髄液漏の停止を計ることとした。引き続きアブミ骨筋腱を切断し、アブミ骨を摘出すると前庭窓より髄液の噴出がみられた。あらかじめ採取しておいた側頭筋膜を前庭窓から前庭に充填し、フィブリン糊を滴下し、さらに耳珠軟骨を置いて補強した。正円窓など他の部位より髄液の流出がないこと

を確認した。

摘出したアブミ骨（図5a, b）は、後脚と底板の後半部に骨欠損を認め、これを瘻孔部位と確定できた。

術後、めまい、顔面神経麻痺などの合併症は認めなかった。

術後CT（図6）：鼓室内、乳突洞に軟部組織陰影は認めず、髄液漏は停止していると考えられた。

現在術後1年以上経過したが、髄膜炎の再発は認めず、経過良好である。

考 按

内耳は外胚葉から発生する膜迷路と、中胚葉から発生

図6 術後側頭骨 CT
内耳腔に軟部組織陰影を認める。

図7 内耳充填

する骨迷路からなり、膜迷路は胎生3ヵ月、骨迷路は胎生4ヵ月でほぼ完成するため³⁾、その奇形は胎生早期の形成障害によるものであると考えられている。またアブミ骨は第2鰓弓の Reichert 軟骨から発生し、次第に骨化し、約4ヵ月で輪状になり、約6ヵ月で完全に骨化が完成するといわれている³⁾⁴⁾。内耳奇形は従来より Schuknecht²⁾ による病理組織学的な Michel 型、Mondini 型、Bing-Siebenmann 型、Scheibe 型という分類が一般的であった。だが一方、もともと Mondini¹⁾ が報告した Mondini 奇形では、蝸牛の基底回転が正常である。基底回転が正常であればアブミ骨底と内耳道底の欠損が生じず、髄膜炎は起こらないということになるため、Mondini¹⁾ が報告した

Mondini 奇形については髄膜炎の原因にならないのではないかという批判もある⁵⁾。今回述べた Mondini 奇形とは従来から一般的である Schuknecht²⁾ により分類される膜迷路・骨迷路の形成不全を伴う Mondini 型、つまり Mondini¹⁾ が報告した基底回転が正常な Mondini 奇形ではなく、基底回転の形成不全がみられるものを意味している。本症例では蝸牛の基底回転の拡大があり Schuknecht²⁾ により分類される Mondini 型にあてはまる。

ところで、現在は画像診断に基づくと、内耳奇形のほとんどが Mondini 奇形に分類されることになる。また近年になって、側頭骨高分解能 CT の発達と画像診断の普及、髄膜炎に伴う内耳奇形疾患の認識が高まり、内耳奇形が発見されることが多くなってきている。先天性一側聾では自覚症状が少ないため、診断が遅れることが多い。しかし、耳性髄液漏は細菌性髄膜炎を引き起こし生命に危険を及ぼす可能性も高いため、早期に発見する必要がある。反復する髄膜炎の既往を持ち、高度難聴がある症例に対しては積極的に内耳奇形を疑い、側頭骨高分解能 CT による精査が肝要である。

Mondini 奇形により耳性髄液漏が起これ、髄膜炎を反復する理由として2つの可能性が指摘されている。一つは内耳奇形がアブミ骨底および内耳道底 (lamina cribrosa) の欠損を伴っており²⁾⁶⁾⁷⁾、これらの欠損を介して中耳の炎症が容易にくも膜下腔に達するためであるといわれている⁸⁾。もう一つは蝸牛水管から波及する経路である。われわれの症例では CT で内耳道底の拡大を認め、内耳道底 (lamina cribrosa) の欠損が示唆された。またアブミ骨底板の骨欠損があり、アブミ骨を摘出すると大量の髄液の噴出がみられたため、内耳道の髄液腔と基底回転に広い交通があることが示唆された。本症例では CT 上蝸牛小管の拡大は認められず、たとえわずかに交通していたとしても、実際手術時の前庭窓からの脳脊髄液の噴出量が蝸牛小管からの噴出量としては多いことから内耳道からの経路が考えやすい⁷⁾。

今回の症例を経験することによって、さらに髄膜炎が反復する病態を推論できた。つまり、通常は袋状の膜様組織がアブミ骨底の骨欠損部位を覆っているため内耳中耳間の交通は遮断されているのであるが、術中にそのアブミ骨周囲の膜様組織は容易にピックで破綻し、中耳と内耳ひいては髄液腔と交通することがわかった。この膜様組織はアブミ骨底板を覆う鼓室粘膜上皮が内耳液の圧で風船状に膨隆したものと考えられる。しかしながら、

このようにアブミ骨を覆っている袋状の膜様組織に、たとえば中耳腔内の急激な圧変化あるいは内耳圧、髄液圧の変化などが加わると、アブミ骨を覆う膜様組織の破綻をきたし、内耳と中耳に交通ができ、中耳の炎症がくも膜下腔に波及し、髄膜炎を起こしていると考えられる。このように膜様組織が癒着治癒、あるいは破綻をきたしながら髄膜炎が反復するものと推察できた。

先天性耳性髄液漏の治療の中心は手術である。病態としては髄液が内耳道から内耳、中耳腔へと交通しており、中耳側から逆行性に菌が髄腔に侵入することによって髄膜炎をきたすため、その交通路を完全に遮断することが重要である。Mondini 奇形にはアブミ骨奇形を合併していることが多く、実際の手術においては前庭窓を遮断することになる。

本邦で報告されている手術症例^{9)~11)}をみると、中耳充填術ではそのほとんどが再発しており、内耳充填では再発はほとんど認めていない。中耳充填、つまり前庭窓瘻孔を単に筋肉、筋膜で覆うだけの中耳側の圧迫だけでは髄液圧に耐えることができず、大多数が再発している。また蝸牛や前庭を削開した場合には漏出路を大きくすることになり⁶⁾、有効に髄液の逆流する圧力を利用できなくなる。

今回の症例では右耳は聾であったため、アブミ骨を摘出し、あらかじめ採取しておいた側頭筋膜を前庭窓経由で内耳に十分に充填し、さらに耳珠軟骨を置いて補強した(図7)。この方法は高い髄液圧に耐えるように、逆に髄液の逆流する圧力によって充填した筋膜が前庭窓に圧迫され閉鎖することを利用している。さらに上村ら¹¹⁾も報告しているように軟骨を置いて補強したが、十分に側頭筋膜を前庭内に充填して髄液の逆流する圧力を利用すれば、それだけで髄液の交通を完全に遮断できると考えられる。

術中アブミ骨を摘出した後、髄液の噴出がみられたため、そのときのみ髄液圧を低下させるためにファウラー位をとらせたが、他の報告例^{10)~13)}のようにマンニトールの点滴静注や髄液の持続ドレナージなどは行わずとも問題なく手術操作できた。この経験より、髄液漏を停止させるには、逆に高い髄液圧に耐えられるほど前庭窓に充填する必要がある、髄液圧を低下させると充填が不十分になるため、髄液圧を低下させない方が再発を防ぐことができると考えられる。

まとめ

一側 Mondini 奇形、アブミ骨奇形による細菌性髄膜炎を反復する耳性髄液漏の5歳女児の症例を報告した。手術にてアブミ骨底板・後脚の骨欠損と髄液の漏出を認めた。アブミ骨を摘出し前庭窓から内耳充填を行い、良好な経過を得た。

本論文の要旨は第67回日耳鼻静岡県地方部会(平成14年11月17日、浜松)において口演した。

参考文献

- 1) Mondini C : Anatomia surdi nedi sectio; De Bononiensi scientarium et artium instituto atque academia commentarii. Bononiae 7 : 419 ~ 431, 1791.
- 2) Schuknecht HF : Mondini dysplasia; a clinical and pathological study. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 89 : 1 ~ 23, 1980.
- 3) 加我君孝 : 第1章耳 I. 発生. 新臨床耳鼻咽喉科学(加我君孝, 市村恵一, 新美成二編). 3頁, 中外医学社, 東京, 2001.
- 4) Ohlms LA, Edwards MS, Manson EO, et al. : Recurrent meningitis and Mondini dysplasia. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 116 : 608 ~ 612, 1990.
- 5) Phelps PD and Lloyd GA : Mondini dysplasia is not associated with meningitis and cerebrospinal fluid fistula. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 117 : 931 ~ 932, 1991.
- 6) 小林俊光, 武山 実, 朴沢孝治, 他 : 内耳奇形に合併した髄液漏—内耳道を交通路と確認した症例—. 耳鼻臨床 80 : 1217 ~ 1223, 1987.
- 7) 鈴木敏夫, 小林一豊, 形浦昭克 : 耳性髄膜炎を合併した Mondini 型内耳奇形—主として側頭骨病理所見について—. 耳鼻臨床 82 : 1377 ~ 1381, 1989.
- 8) 小林俊光 : 内耳奇形と髄膜炎. JOHNS 15 : 331 ~ 334, 1999.
- 9) 中川由香, 森 朗子, 細川朋子, 他 : 反復性髄膜炎をきたした内耳奇形例. 耳鼻臨床 89 : 165 ~ 171, 1996.
- 10) 小林泰輔, 柳原尚明, 兵頭政光, 他 : 髄膜炎をおこした内耳奇形による髄液漏の三症例. Otol Jpn 2 : 311 ~ 315, 1992.
- 11) 上村晃司, 酒井丈夫, 水田邦博, 他 : 髄膜炎を反復した内耳奇形手術例. Otol Jpn 2 : 316 ~ 320, 1992.
- 12) 韓 東一, 楊 偉炎, 張 素珍, 他 : Klippel-File 症候群に伴う両側耳性髄液漏. 耳鼻臨床 86 : 1243 ~ 1249, 1993.
- 13) 工藤典代, 笹村佳美, 宇田川優子, 他 : 髄膜炎を反復した両側 Mondini 型内耳奇形の一症例. Otol Jpn 7 : 207 ~ 212, 1997.

原稿受付 : 平成15年12月22日

原稿採択 : 平成16年1月28日

別刷請求先 : 丸毛みゆき

〒660-0828 兵庫県尼崎市東大物町1-1-1

兵庫県立尼崎病院耳鼻咽喉科