内耳奇形による細菌性髄膜炎をきたした2例

小西 将矢・宗本 由美・土井 直・金子 明弘
古川 昌幸・北尻 雅則・山下 敏夫

Two Cases of Congenital Cochlear Dysplasia
Associated with Meningitis

Masaya Konishi, Yumi Munemoto, Tadashi Doi, Akihiro Kaneko,
Masayuki Furukawa, Masanori Kitajiri and Toshio Yamashita

(Kansai Medical University)

Congenital dysplasia is one of the most important cause of a recurrence of pyogenic meningitis in children. It is difficult to preoperatively recognize congenital deformities of the labyrinth because of the varying degrees of hearing loss associated with these deformities. Radiographic examination, especially computed tomography, is useful for detecting any malformation of the osseous labyrinth and classifying these anomalies precisely. We report two cases of recurrent meningitis due to the development of a fistulous communication between the subarachnoid space and the middle ear cavity, classified as incomplete partition and common cavity type. In both cases, CSF-gusher occurred intraoperatively and the vestibule was then packed with an abundance of fibrofatty tissue in the deformed labyrinth. The patients have not demonstrated meningitis recurrence postoperatively.

Key words : cochlear dysplasia, common cavity, recurrent meningitis, Jackler's classification, incomplete partition

はじめに

反復する小児の細菌性髄膜炎の原因疾患として内耳奇形は重要な疾患の一つである。実際の臨床においては小児科で発見され、その後耳鼻咽喉科へ紹介となることが多い。ゆえに耳鼻咽喉科医は内耳奇形による髄膜炎の病態、治療に熟知しておく必要がある。近年、内耳奇形の診断はCTの発達によって容易になってきており、奇形の詳細な分類が可能である¹⁾。今回われわれは耳性髄液漏を伴ったCTでの分類上異なる内耳奇形を2症例経験したので考察を加えて報告する。

症例1: 2歳8ヵ月、男児。

主訴: 発熱、水様性鼻漏。

現病歴: 生後2ヵ月の時、AABRで難聴が疑われ、当科紹介受診。ABRで右耳は無反応、左耳は60 dBの閾値

であった。平成15年7月感冒に罹患し、1週間後、発熱とともに右耳痛出現。その後、次第に全身状態悪化、重症感染症として近医小児科入院となった。髄液検査で肺炎球菌による細菌性髄膜炎と診断され、抗生剤、ステロイド投与が開始された。入院4日後に多量の水様性鼻漏を認め、髄液漏が疑われ、当科紹介受診となった。

初診時所見: 右鼓膜の混濁、膨隆を認めた。鼓膜切開にて無色透明の液体が拍動性に流出した。

CT画像: 図1に示すように、両蝸牛の回転は不足し基底回転は正常より太くなっている。右耳は外側半規管も嚢状になっており、内耳道も太く短い。鼓室や乳突蜂巣には陰影を認める。これより内耳奇形による右耳性髄液漏と診断し、手術を施行した。

手術所見: 中頭蓋底骨欠損による漏出も疑われたため

図1 症例1の側頭骨 CT 像

両蝸牛の回転は不足し、基底回転は正常より太い(↑)、右外側半規管は嚢状の奇形を認める(↑)、右内耳道は太く、短い(▲)、右乳突蜂巣、右鼓室内に陰影を認める。

図2 症例1

摘出したアブミ骨の底板に骨欠損(▲)を認める。

乳突削開を行った。乳突蜂巣の粘膜は発赤・腫脹、一部少量の無色透明の液体貯溜を認めたが、中頭蓋底の骨欠損による髄液漏出は認めなかった。この時点で鼓室内からの髄液漏出は確認できなかった。後鼓室開放を行うと、鼓室内からの髄液漏出が確認された。さらに鼓膜を全層挙上、外耳道後壁を拡大し、I-S joint を明視下におくと、アブミ骨周辺からの髄液漏出が確認できた。アブミ骨には炎症性肉芽が付着していた。アブミ骨を摘出すると卵

円窓から大量の髄液噴出(gusher)を認めた。内耳腔に脂肪組織を充填、卵円窓を筋膜で覆って髄液漏出停止を確認した。さらに鼻腔からの感染予防目的で鼓室内、乳突腔、耳管にも脂肪を充填した。摘出したアブミ骨は底板の中央に欠損を認めた(図2)。

症例2: 2歳3ヵ月、女兒。

主訴: 反復性髄膜炎精査。

現病歴: 平成16年10月、11月の2ヵ月間に2回の細

図3 症例2の側頭骨CT像

右蝸牛と前庭が共通の空洞を形成している (↑). 左側は正常耳である.
右内耳道は太く、短い (▲).

菌性髄膜炎に罹患し、小児科で入院加療を行った。起炎菌はいずれもインフルエンザ桿菌であった。2回目の退院後、約1ヵ月して再度同様の症状が出現し、近医再入院となった。反復性髄膜炎として精査・加療が行われた。側頭骨CTで右内耳奇形を認め、精査加療目的で当科紹介受診となった。聴力はABRにて右耳70dB、左耳20dBの閾値であった。

CT画像:図3に示すように右蝸牛と前庭が共通の腔を形成している。また右側内耳道は太く短い。これらより右内耳奇形に伴う右耳性髄液漏と診断し、手術を施行した。

手術所見:全身麻酔下に耳後切開で外耳道皮膚を剥離し、全層で鼓膜を挙上し鼓室内に入った。アブミ骨周囲は肉芽で覆われており、肉芽を除去すると卵円窓より髄液が噴出した(gusher)。アブミ骨を摘出、内耳腔に脂肪組織と筋膜を充填し、髄液の漏出停止を確認してフィブリン糊で固めた。アブミ骨の摘出標本は症例1と同様に底板中央に欠損を認めた(図4)。

考 察

内耳奇形の臨床的特徴は先天性あるいは幼少時期からの難聴、反復する髄膜炎が挙げられる。診断の第一選択

は側頭骨CTであり²⁾、CTにより容易に診断することが可能である。さらにCT画像から奇形を詳細に分類することで髄膜炎のriskを推測することが可能である³⁾。しかし実際は内耳奇形の早期診断は困難であるとされている。その理由として乳幼児ゆえに難聴の訴えがないことや一側難聴や軽度難聴であるがために見逃されることが考えられている⁴⁾。しかし、昨今の新生児聴覚スクリーニングの普及による難聴児早期発見に伴い内耳奇形の早期診断が増加すると考えられ、耳鼻咽喉科医は内耳奇形患児に対して適切な対応が求められる。

1) 内耳奇形の分類と反復性髄膜炎

1791年にMondini⁵⁾が報告したMondini奇形(classical Mondini)の形態学的特徴は、拡大した前庭と1回転半の回転のみの蝸牛で基底回転は正常である。また、1980年Shuknecht⁶⁾はMondini奇形について骨迷路・膜迷路の不完全な發育であり形態学的にも機能的にも異常を認めるものと定義している。Jacklerら¹⁾は蝸牛奇形をCT等の画像所見に基づいて胎生期における内耳発生過程により内耳完全欠損(Michel型)を含め5つに分類している(表1)。今回われわれが経験した2例をJacklerら¹⁾の分類に基づき検討すると、症例1は回転数が不足し、基底回転は正常より太い蝸牛を認めるため incomplete

図 4 症例 2

上が術中所見。下が摘出したアブミ骨と底板の骨欠損 (▲)

表 1 Jackler ら¹⁾ 分類
(すべて前庭, 半規管の形態は関係なし)

A	完全内耳欠損 (Michel 型)
B	蝸牛奇形
1.	Cochlear aplasia 蝸牛が全くない
2.	Cochlear hypoplasia 軸位断で蝸牛の直径が 1-3 mm 以下の小さな蝸牛
3.	Incomplete partition (Mondini 型) 軸位断で蝸牛のが 7 mm 以下 (正常: 8-10 mm) で回転数が足りなく蝸牛軸が不完全か欠如
4.	Common cavity 蝸牛と前庭が共通の空洞を形成
C	前庭半規管奇形 (蝸牛は正常)
1.	半規管異常
2.	半規管欠損
3.	前庭水管拡大症
D	内耳道狭窄 (蝸牛は正常)

partition, 症例 2 は前庭と蝸牛が共通の腔となっているため common cavity に該当した。反復する髄膜炎の原因として gusher の存在が大きく関与するとされている。Shuknecht は内耳奇形症例では蝸牛軸部で蝸牛内腔と内

耳道底の間に位置し、両者を分ける構造物 (蝸牛篩状野 lamina cribrosa もしくはラセン孔列 spiral foraminous taract) が脆弱化あるいは欠損していることが gusher の原因であるとし、特に common cavity や cochlea hypoplasia でその可能性が高いと述べている⁶⁾⁷⁾。したがって基底回転が正常な classical Mondini 奇形 (蝸牛基底回転が正常で 1.5 回転) では内耳道底のラセン孔列の異常が認められないため、反復性髄膜炎は起こりにくいということになる。Phelps ら³⁾ も反復性髄膜炎の既往について classical Mondini 奇形と基底回転が太く嚢状になっている内耳奇形とを分けて検討しており、後者にその既往があると述べている。レトロスペクティブな検討であるが、今回経験した 2 症例は CT 画像による分類から incomplete partition, common cavity 症例と診断され、反復性髄膜炎のリスクが高い症例であったといえる。先天的感音難聴を持つ症例で最近の CT 画像の進歩によって内耳奇形が発見される割合は約 30% にまでみられると報告されている⁸⁾。さらに今後、新生児聴覚スクリーニングの普及によって、内耳奇形の早期発見が増加すると考えられる。このような症例に対して聴力のフォローアップだけでなく、内耳奇形を詳細に分類することにより反復性髄膜炎

のリスクを予測し、患者に注意を促すことは重要である
と考える。症例 1 は対側の左耳も画像上 incomplete
partition と診断され、将来的に髄膜炎を起こしやすいと
予測される。今後、左耳よりの髄液漏に伴い髄膜炎を起
こした場合には同時に人工内耳埋め込み術も視野に入れ
た治療計画を要すると考える。

2) 反復性髄膜炎の機序

髄液漏・反復性髄膜炎の機序として内耳奇形に合併す
る耳性髄液漏のルートは中耳一前庭間のルートと前庭一
髄液腔間のルートとに分けられる。前者の要因としては、
アブミ骨底板の發育不全や骨欠損が原因であり、後者の
要因としては前述のごとく前庭と内耳道間の瘻孔⁶⁾ が指
摘されている。今回経験した 2 症例ともアブミ骨底板に
欠損を認めたことより中耳一内耳の交通路の存在が確認
され、術中にアブミ骨の摘出にて大量の髄液の噴出
(gusher) を認めたことから蝸牛基底回転と内耳道の間に
広い交通路があると考えられた。アブミ骨底板欠損につ
いては、内耳奇形以外の gusher ではその中央部に欠損を
認めるような形をとらないとの報告⁹⁾ や電子顕微鏡像か
らの形態解析¹⁰⁾ などを含め、アブミ骨底板の欠損は発生
異常によるという説が有力である。反復性髄膜炎の機序
であるが、普段はアブミ骨底板の欠損部は鼓室粘膜上皮
で覆われており内耳圧で風船状に膨隆している¹¹⁾ のが、
急性中耳炎の炎症によって容易に破綻をきたし、中耳一
内耳一クモ膜下腔の交通路が生じ、その結果髄膜炎を引
き起こしたと本症例より推測された。

3) 治療

内耳奇形に伴う耳性髄液漏の治療の中心は手術で、中
耳腔、内耳、内耳道の異常交通を遮断しなくてはならな
い。過去の報告で前庭窓を筋膜、皮下結合組織などで覆う
中耳腔充填術は圧迫が不十分で、その多くが再発を認め
ている^{12) ~ 14)}。また内耳充填術でも充填する筋膜もしく
は皮下結合組織が少ないと再発の原因になるとの報告もあ
る¹⁵⁾。今回経験した 2 症例もアブミ骨の摘出にて gusher
を認め、高い髄液圧を術中に観察したが、マンニトール
や髄液持続ドレナージ等の髄液圧を下げる処置は行わ
ず¹⁶⁾、高い髄液圧に耐えられるよう十分量の充填を施し
手術を終了している。2 例とも現在まで髄膜炎、髄液漏
の再発は認めていない。

参考文献

- 1) Jackler RK, Luxford WM and House WF : Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 97 Suppl 40 : 2 ~ 14, 1987.
- 2) Steele RW, McConnell JR, Jacobs RF, et al. : Recurrent bacterial meningitis: coronal thin-section cranial computed tomography to delineate anatomic defects. *Pediatrics* 76 : 950 ~ 953, 1985.
- 3) Phelps PD, King A and Michaels L : Cochlear dysplasia and meningitis. *Am J Otol* 15 : 551 ~ 557, 1994.
- 4) 後藤田裕之 : 反復性髄膜炎の原因となった Mondini 型内耳奇形の 1 症例. *手稲溪仁会病院医学雑誌* 3 : 31 ~ 33, 2000.
- 5) Mondini C : Anatomica surdi nati section. *Bononiensi scientarium et atrium institution atque academia commentarii*. *Bononiae* 7 : 419 ~ 428, 1791.
- 6) Schuknecht HF : Mondini dysplasia; a clinical and pathological study. *Ann Otol Rhinol Laryngol suppl* 89 : 11 ~ 23, 1980.
- 7) Monsell EM, Jackler RK, Motta G, et al. : Congenital malformations of the inner ear: histologic findings in five temporal bones. *Laryngoscope* 97 suppl 40 : 18 ~ 24, 1987.
- 8) Antonelli PJ, Varela AE and Mancuso AA : Diagnostic yield of high-resolution computed tomography for pediatric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 109 : 1642 ~ 1647, 1999.
- 9) Farrior JB and Endicott JN : Congenital mixed deafness: cerebrospinal fluid otorrhea. Ablation of the aqueduct of the cochlea. *Laryngoscope* 81 : 684 ~ 699, 1971.
- 10) Elverland HH and Mair IW : Recurrent meningitis, congenital anacusis and Mondini anomaly. *Acta Otolaryngol* 95 : 147 ~ 151, 1983.
- 11) 丸毛みゆき, 石島 健, 高木 明 : 内耳奇形に伴う反復性髄膜炎例. *耳鼻臨床* 97 : 587 ~ 591, 2004.
- 12) 中野雄一, 伊藤享子 : 髄膜炎を繰り返した自然卵円窓瘻孔の 1 例. *耳喉* 49 : 177 ~ 181, 1977.
- 13) 和田哲治, 中島 築, 畑山尚生, 他 : 反復性髄膜炎を呈した内耳奇形の一症例. *臨床耳科* 15 : 207, 1988.
- 14) 村田清高, 老木浩之, 磯野道夫, 他 : 反復する髄膜炎を伴う内耳奇形. *耳鼻臨床* 78 : 651 ~ 660, 1985.
- 15) 小林俊光, 武山 実, 朴沢孝治, 他 : 内耳奇形に合併した髄液漏. *耳鼻臨床* 80 : 1217 ~ 1223, 1987.
- 16) 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17年12月16日

原稿採択 : 平成18年 2 月16日

別刷請求先 : 小西将矢

〒570-8506 大阪府守口市文園町10-15

関西医科大学耳鼻咽喉科