症例報告

Hyrtl's fissure による耳性髄液漏が原因であった
侵襲性肺炎球菌性髄膜炎の 1 例宮川有雅里¹⁾ 河村 研吾¹⁾ 武藤 智和¹⁾ 稲毛 康司¹⁾
伊藤 公嗣^{1,2)} 米澤 龍太^{1,2)} 嶋原俊太郎³⁾ 高橋 昌里¹⁾¹⁾ 日本大学医学部小児科学系小児科学分野²⁾ イムス富士見総合病院小児科³⁾ 日本大学医学部耳鼻咽喉・頭頸部外科学分野Cerebrospinal Fluid Otorrhea and Invasive Pneumococcal Meningitis
in a Girl with Hyrtl's Fissure: Case ReportYukari MIYAKAWA¹⁾, Kengo KAWAMURA¹⁾, Tomokazu MUTO¹⁾, Yasuji INAMO¹⁾,
Tadashi ITO^{1,2)}, Ryuta YONEZAWA^{1,2)}, Shuntaro SHIGIHARA³⁾ and Shori TAKAHASHI¹⁾¹⁾ Department of Pediatrics and Child Health, Nihon University School of Medicine²⁾ Department of Pediatrics, IMS Fujimi General Hospital³⁾ Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Nihon University School of Medicine

Cerebrospinal fluid (CSF) otorrhea due to congenital defects in the temporal bone is one of the risks of recurrent bacterial meningitis in children. We present a case of a six-year-old girl with Hyrtl's fissure who was diagnosed on the basis of bacterial meningitis following otitis media. She did not experience any further meningitis or CSF leak after surgical closure. CSF otorrhea with congenital defects should be listed in the differential diagnosis of patients with bacterial meningitis in the post vaccine era.

Key words: bacterial meningitis, cerebrospinal fluid otorrhea, Mondini dysplasia, Hyrtl's fissure, *Streptococcus pneumoniae*

細菌性髄膜炎, 耳性髄液漏, Mondini 奇形, Hyrtl's fissure, 肺炎球菌

(J. Nihon Univ. Med. Ass., 2018; 77 (1): 39–43)

要旨 細菌性髄膜炎の原因として先天奇形による耳性髄液漏があり, 大部分が幼児期に発症し反復性髄膜炎のリスクとなる。症例は生来健康な 6 歳女児。急性中耳炎に続く細菌性髄膜炎の発症を契機に Hyrtl's fissure からの耳性髄液漏を診断し瘻孔閉鎖術を行った。現在細菌性髄膜炎の再発なく経過している。ワクチン導入後より細菌性髄膜炎は減少しているが生来健康な幼児において細菌性髄膜炎を診断したら側頭骨奇形を鑑別に挙げ髄液漏の検索を行うべきである。

はじめに

インフルエンザ菌 b 型 (Hib) ワクチン, 肺炎球菌ワクチンの定期接種の普及により小児の細菌性髄膜炎は減少している。細菌性髄膜炎の発症に関与する因子のひとつに髄液漏が挙げられる。耳性髄液漏は外傷, 腫瘍, 内耳などの側頭骨奇形により起こり得る。反復性髄膜炎の既往から側頭骨奇形が原因であると判明することが一般

的であり, 初発の細菌性髄膜炎で側頭骨奇形の診断に至ることは極めて少ない。また, 本邦の反復性髄膜炎をきたした側頭骨奇形の報告のほとんどは Mondini 奇形であるが, まれに Hyrtl's fissure の異常な裂孔から起きることが報告されている。今回, 初回の細菌性髄膜炎の発症を契機に Hyrtl's fissure からの髄液漏を診断し瘻孔閉鎖術およびワクチンの追加接種を行った幼児例を経験した。

症 例

症例: 6 歳, 女児

主訴: 頭痛, 左耳痛, 発熱, 嘔吐

現病歴: 入院前日に頭痛, 左耳痛を認め左急性中耳炎と診断された。入院当日に発熱, 嘔吐を認め前医入院し細菌性髄膜炎と診断され加療開始された。髄液検査所見の改善が乏しく, 入院 5 日目に鼓膜チューブ留置を行ったところ持続的な漿液性耳漏を認め髄液漏が疑われ, 前医入院 7 日目に当院に転院した。

受付: 2017 年 4 月 14 日, 受理: 2017 年 7 月 4 日

本論文の要旨は第 538 回日大医学会例会において発表し, 日大医学雑誌掲載論文として推薦された。

妊娠分娩歴：在胎 39 週 5 日，頭位自然分娩，出生体重 3,855 g，仮死・黄疸なし，新生児聴覚スクリーニングで異常なし

予防接種歴：BCG ワクチン，Hib ワクチン (4)，三種混合ワクチン (4)，麻疹風疹混合ワクチン (1)，水痘ワクチン (1)，肺炎球菌ワクチン未接種

既往歴：急性中耳炎 (1 歳)，左 Bell 麻痺 (4 歳)，頭部受傷歴なし

家族歴：特記事項なし

前医入院時現症：体温 40.3 度，血圧 118/78 mmHg，脈拍 150 回 / 分，呼吸 23 回 / 分，意識レベル清明，項部硬直あり，咽頭発赤あり，胸腹部に異常所見なし，左鼓膜に腫脹あり。

前医入院時検査所見 (Table 1)：急性炎症反応が軽度高値であったが，髄液検査でペニシリン感性 *Streptococcus pneumoniae* (PSSP)，莢膜血清型 23 型 (subtype 不明) が

検出された。

前医入院後経過 (Fig. 1)：左急性中耳炎，細菌性髄膜炎と診断され ceftriaxone (CTRX)，meropenem (MEPM)，dexamethasone (DEX)，mannitol で加療された。いずれの抗菌薬も感受性があったが治療反応が乏しく，中耳炎による影響を考慮し入院 5 日目に左中耳炎に対し鼓膜チューブ留置を行ったところ持続的な耳漏を認めた。頭部 CT (Fig. 2) で左鼓室や乳突蜂巣に液体貯留を示す等吸収域を認めた。側頭骨 CT では蝸牛の回転不足と蝸牛軸底の拡大が疑われ (Fig. 3)，左顔面神経迷路部，膝部の拡大 (Fig. 4) を認めた。髄液漏と診断され外科的加療のため前医入院 7 日目に当院に転院した。

当院転院後経過：標準純音聴力検査では左耳の伝音難聴を認めた。側頭骨奇形，耳性髄液漏，細菌性髄膜炎と診断し，細菌性髄膜炎に対して CTRX を 2 週間点滴静注し髄膜炎は軽快したが，漿液性髄液漏と間欠的な頭痛

Table 1 Laboratory findings at a previous hospital before presentation at our hospital

[Haematology]		[Biochemistry]		[Serology]	
WBC	29,300/ μ l	AST	26 U/l	CRP	1.87 mg/dl
Stab	21.5%	ALT	8 U/l	PCT	33.8 ng/ml
Seg	67.0%	LDH	242 U/l	IgG	774 mg/dl
Lym	5.0%	BUN	10.5 mg/dl	IgA	120 mg/dl
Hb	12.5 g/dl	Cr	0.37 mg/dl	IgM	160 mg/dl
PLT	26.2×10^4 / μ l	Na	134 mmol/l	C3	119 mg/dl
		K	3.6 mmol/l	C4	19 mg/dl
		Cl	98 mmol/l	CH50	46.1 U/ml
		TP	6.7 mg/dl		
		Alb	4.3 mg/dl		
[CSF findings]		[Bacteriology]			
Aspect	cloudy	Blood	Negative		
Cytology	7,536/3mm ³	CSF	<i>Streptococcus pneumoniae</i> isolated		
Neutrophils	92.0%	Serotype:	23 (Subtype unidentified)		
Lymphocytes	8.0%	Susceptible to	Penicillin G, Ampicillin,		
Protein	214 mg/dl		Cefotiam, Ceftriaxone, Meropenem,		
Glucose	62 mg/dl		and Vancomycin.		
(Plasma glucose)	158 mg/dl)

Fig. 1 Clinical course at a previous hospital and our hospital.

Fig. 2 Computed tomography (CT) scan in the axial plane revealed accumulation of fluid in the left tympanic cavity and mastoid area.

が持続した。画像上蝸牛の回転不足と顔面神経迷路部～膝部の拡大、また以前に Bell 麻痺の既往があったことから瘻孔部位としてアブミ骨底か顔面神経管が疑われた。このため内耳充填および中頭蓋窩開頭術による閉鎖の施行を考慮したが、まずは自然閉鎖を期待し髄膜炎再発予防のため CTRX を合計 6 週間投与した。なお、その間血液検査で炎症反応は上昇しなかった。髄液漏は自然閉鎖せず、発症 8 週後に耳鼻科で左鼓室試験開放術を行ったところ、Hyrtl's fissure からの漏出を認めた。術前の CT (Fig. 5) を再検討すると左側頭骨の Hyrtl's fissure の部位に裂開を認めることができた。初回手術時は髄液漏の漏出圧が高く閉鎖が困難であったため髄液漏閉鎖術後に再発を認めたが、再手術を行うことにより髄液漏は消失した。再手術後、外耳道狭窄を認めたため外耳道形成術を行った。肺炎球菌性髄膜炎の予防として 13 価蛋白結合型肺炎球菌ワクチン (PCV13) を接種し、23 価莢膜多糖体型肺炎球菌ワクチン (PPV23) を追加した。退院後の聴力検査で難聴は認めず、髄膜炎の再発なく経過している。

Fig. 3 CT scan in the axial plane revealed cochlea consisting of fewer turns.

Fig. 4 CT scan in the axial plane revealed left dilated labyrinthine segment and geniculate ganglion of the facial nerve.

Fig. 5 CT scan in the axial plane revealed Hyrtl's fissure.

考 察

反復性髄膜炎のリスクである耳性髄液漏の原因は、外傷や腫瘍による頭蓋骨破壊などの後天性と、内耳を中心とする側頭骨奇形などの先天性に分けられる。先天奇形によるものは大部分が幼児期に発症し、反復性髄膜炎のリスクとなる。

先天奇形に伴う細菌性髄膜炎の報告は Mondini 奇形の例がほとんどである。Mondini 奇形では蝸牛頂部と中部の隔壁欠損により蝸牛が 1.5 回転となり、前庭の軽度拡大と前庭水管の拡大を認める¹⁾。Mondini 奇形による細菌性髄膜炎の既報は小児例、片側奇形が多く、反復しやすいことが知られている。起病菌は *Streptococcus pneumoniae* が最多である^{2,3)}。

一方、自験例の原因であった Hyrtl's fissure による髄液漏の既報は少ない。Hyrtl's fissure とは胎児期に側頭骨錐体部に見られる解剖学的ランドマークで、通常在胎 24 週に閉鎖する。これが閉鎖せずに側頭骨奇形として存続することがあり、後頭蓋窩と中耳との間の交通を来し感染性髄膜炎のリスクとなる⁴⁾。Hyrtl's fissure による髄液漏の既報からいくつかの特徴が挙げられる。第 1 は Mondini 奇形と同様、小児期に細菌性髄膜炎を起こしうることである。Hyrtl's fissure からの髄液漏により中耳炎を伴う髄膜炎を発症した 5 歳男児例⁴⁾ や反復する肺炎球菌性髄膜炎を発症した 15 歳女児例⁵⁾ が報告されている。第 2 の特徴は、自然と耳性髄液漏を認めるのではなく鼓膜切開やチューブ留置などの機会に偶然髄液漏が発見されること、第 3 に髄液漏の閉鎖に伴い改善する伝音難聴を認めることである。中耳炎に対する鼓膜切開を契機に右耳性髄液漏を認め Hyrtl's fissure の髄液瘻孔閉鎖術後に右伝音難聴が改善した幼児例⁶⁾ や、耳介奇形と右難聴を契機に右耳性髄液漏を診断し鼓膜穿刺後に髄液漏

および難聴が改善した 7 歳男児例⁷⁾ が報告されている。自験例も中耳炎に対して鼓膜切開を行ったことで髄液漏を発見し得た。鼓膜に穿孔が起こらなければ耳性髄液漏は起こらず、このため発見までに時間を要する例が多く感染を反復しやすいと考えられる。生来健康な幼児が細菌性髄膜炎に罹患した際に髄液漏の検索を怠らないことが重要である。第 4 の特徴は側頭骨 CT および術中所見で診断されること、第 5 は Hyrtl's fissure の残存は片側性であることである。なお、自験例は耳性髄液漏の持続に伴い頭痛の訴えが続いていたが、髄液漏閉鎖術後には頭痛が軽快した。これは多量の髄液漏出による低髄液圧症状であると考えられた。Hyrtl's fissure が残存する症例では低髄液圧症状が前面に出る可能性があるが、さらなる症例報告の蓄積が望まれる。

側頭骨奇形による髄液漏が判明した場合、高頻度に細菌性髄膜炎を反復しやすいため速やかに外科的な根治療法が望まれる。さらに先天奇形による髄液漏を伴う患者は侵襲性肺炎球菌感染症のリスクが高いため、米国で推奨されているように PCV13 や PPV23 追加接種を行うべきである。本症例は肺炎球菌ワクチンを接種していなかった。本症例の髄液からは荚膜血清型 23 型の肺炎球菌が検出された。PCV13, PPV23 いずれも血清型 23F を含んでいるため、ワクチン接種により予防できた可能性がある。本症例は髄液漏閉鎖術およびワクチン接種を行い、現在髄膜炎の再発なく経過している。

結 語

鼓膜切開、ドレナージで耳性髄液漏が判明したことにより診断された、まれな Hyrtl's fissure による髄膜炎を経験した。ワクチン接種により細菌性髄膜炎は減っているが、側頭骨奇形は反復性髄膜炎のリスクになるため、細菌性髄膜炎を診断したら側頭骨奇形を鑑別に入れ髄液漏の検索を行うべきである。また、側頭骨奇形に伴う髄液漏を認めた場合、術後も肺炎球菌ワクチンの追加接種が必要である。

謝 辞

肺炎球菌の菌株の解析にご協力いただいた慶應義塾大学医学部感染症学教室、生方公子先生に深く感謝申し上げます。

利 益 相 反

本論文について申告する利益相反はない。

文 献

- 1) Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002; **112**: 2230–2241.
- 2) Park TS, Hoffman HJ, Humphreys RP, et al. Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea in association with a congenital defect of the cochlear aqueduct and Mondini dysplasia. *Neu-*

- rosurgery* 1982; **11**: 356–362.
- 3) Ohlms LA, Edwards MS, Mason EO, et al. Recurrent meningitis and Mondini dysplasia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; **116**: 608–612.
 - 4) Rich PM, Graham J, Phelps PD. Hyrtl's fissure. *Otol Neurotol* 2002; **23**: 476–82.
 - 5) Wilson MN, Simon LM, Arriaga MA, et al. The Management of Spontaneous Otogenic CSF Leaks: A Presentation of Cases and Review of Literature. *J Neurol Surg B Skull Base* 2014; **75**: 117–124.
 - 6) Jégoux F, Malard O, Gayet-Delacroix M, et al. Hyrtl's fissure: a case of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005; **26**: 963–966.
 - 7) Brar R, Vijendren A, Salam M, et al. Spontaneous resolution of cerebrospinal fluid otorrhea in a patient with a Hyrtl's fissure. *J Laryngol Otol* 2015; **129**: 817–819.