

髄膜炎を発症した内耳奇形の成人症例

播摩谷 敦 氷見 徹 夫

札幌医科大学医学部耳鼻咽喉科学講座

An Adult Case of Meningitis due to Inner Ear Malformation

Atsushi HARIMAYA, Tetsuo HIMI

Department of Otolaryngology, Sapporo Medical University School of Medicine

Inner ear malformation can be associated with a cerebrospinal fluid (CSF) fistula leading to meningitis. Meningitis due to inner ear malformation commonly occurs in childhood. However, as far as we know, an adult case is relatively rare. In this report, we describe an adult case of inner ear malformation with meningitis. The site of CSF fistula was the stapes footplate. The stapes was removed and the vestibule was packed with soft tissue.

はじめに

内耳奇形は、先天性難聴の原因として時折認められることがあるが、稀に髄液耳漏を発症し、髄膜炎（しばしば反復性髄膜炎）の原因となる症例が存在する^{1,2)}。しかしその大部分は幼小児期に発症することが多く、成人発症の報告は比較的稀である。今回我々は、髄膜炎を発症した内耳奇形の成人症例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

症 例：33歳，男性。

既往歴：生下時より右高度難聴があった以外は特記すべき所見なし。

現病歴：右耳痛を生じ、同日に近医耳鼻科受診。右急性中耳炎の診断にて投薬を受け帰宅後、当日夜に急に意識障害をきたし、近医脳神経外科に搬送。細菌性髄膜炎（肺炎球菌）の診断にて加療開始された。約1週後には髄膜炎は改善し全身状態良好となったものの、右内耳奇形の存在を認め、さらに同側の髄液耳漏が認められ

たため、髄膜炎との関連精査のために当科紹介された。

当科受診時にはすでに外耳への髄液漏出は認められなかったものの、鼓膜所見では滲出性中耳炎と同様の所見で貯留液の存在を確認でき、さらに髄液漏の存在を示唆するような、拍動性に鼓膜が膨隆する所見も認められた。CTでは、右側頭骨内に、蝸牛の低形成および前庭の拡大を伴った、内耳奇形の存在を認めた（Fig. 1）。またさらに卵円窓に相当する部位に瘻孔を疑う所見も認められた。なお、左耳に関しては特記

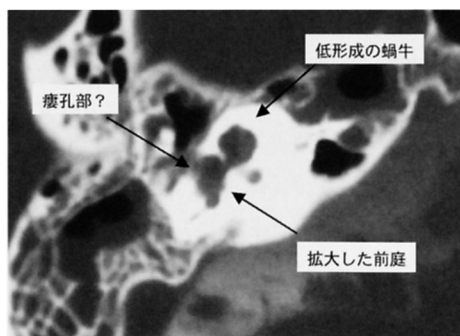


Fig.1 CT scan showing inner ear malformation

すべき聴力所見やCT所見は認めず、内耳も正常構造であった。

以上より、右内耳奇形に伴う髄液耳漏が髄膜炎の原因になっていると考えられ、瘻孔部位の確認と閉鎖を目的に右鼓室内精査を施行した。手術所見 (Fig.2) では、アブミ骨底板付近から髄液の漏出を認め、キヌタ・アブミ関節を外しアブミ骨を岬角方向へ動かすと、卵円窓からさらなる多量に噴出する髄液を認めた。そこで、



Fig.2 Cerebrospinal fluid fistula in the oval window

卵円窓瘻孔部から内耳内に結合組織を充填し、またアブミ骨底板と同じ大きさの骨片を卵円窓にはめ込むようにして卵円窓を閉鎖し、筋膜およびフィブリン糊で固定した。またさらに閉鎖部位の補強目的に、閉鎖部とキヌタ骨の間に、耳介軟骨の小片を挟み込んだ。術後経過は良好で、現在のところ約半年のみの経過だが、髄膜炎の再発は認めていない。

考 察

内耳奇形では髄液漏を生じ、髄膜炎を合併する症例が稀に認められる。しかしその多くは幼小児期に発症することが多く、本症例のように成人で初発する症例は比較的少ない。Table 1 に過去の複数症例報告の主なものをまとめたが、小児例が圧倒的に多く、成人例に関しては比較的少ない。今回の症例では、幼小児期に発症するほど迷路が脆弱ではなかったものの、中耳炎による刺激が引き金となって、髄液漏を生じた可能性が示唆される。このように過去に髄膜炎の既往のない成人内

Table 1 Meningitis due to inner ear malformation

発表者	発表年	全症例	小児例	成人例
Stool et al. ³⁾	1967	2	2	0
Hipskind et al. ⁴⁾	1976	2	1	1
Schuknecht ⁵⁾	1980	2	1	1
Desjardins et al. ⁶⁾	1982	3	3	0
Neely et al. ²⁾	1985	2	2	0
Quiney et al. ⁷⁾	1989	7	7	0
Ohlms et al. ¹⁾	1990	3	3	0
Phelps et al. ⁸⁾	1993	7	6	1
Tyagi et al. ⁹⁾	2005	4	4	0

耳奇形症例であっても、中耳炎等の際には髄液漏を起こしうる可能性があることを念頭に置かなければならないと考えられる。

瘻孔部は、殆どの症例ではアブミ骨底板あるいは正円窓に瘻孔を認めることが多く、鼓室内を精査するにあたっては一般にこれらの部位を確認することが重要だが、ごく稀にアブミ骨底板と正円窓の両方に瘻孔を認める例²⁾⁹⁾や、上鼓室部などの他部位に瘻孔を認める例³⁾¹⁰⁾も報告されている。

治療は瘻孔部の閉鎖が基本だが、再発する確率が高く、時には数回にわたって手術を要する症例も認められる³⁾¹⁰⁾¹¹⁾。閉鎖の術式としては、瘻孔部のみ閉鎖や中耳充填術では再発する確率が高いため、本症例のように内耳内に軟部組織を充填して閉鎖をするいわゆる内耳充填術のほうが再発率が低いとされ、推奨されている¹⁾¹²⁾。

ま と め

髄膜炎を発症した内耳奇形の成人例を経験した。卵円窓が瘻孔部位となって髄液漏を生じており、内耳充填術を行うことによって再発なく経過中である。内耳奇形は本症例のように稀に髄液漏を生じ髄膜炎の原因となることが知られているが、その多くは幼小児期に発症し、成人で初発することは比較的少ない。今回の症例では幼小児期に発症するほど迷路が脆弱ではなかったものの炎症等の刺激が加わり髄液漏を引き起こした可能性

が考えられ、髄膜炎の既往のない成人の内耳奇形症例であっても、髄液漏を発症する可能性があることを念頭に置く必要がある。

参 考 文 献

- 1) Ohlms LA, Edwards MS, Mason EO, Igarashi M, Alford BR, Smith RJH. Recurrent meningitis and Mondini dysplasia. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 116 : 608-612, 1990.
- 2) Neely JG. Classification of spontaneous cerebrospinal fluid middle ear effusion : review of 49 cases. Otolaryngol Head Neck Surg 93 : 625-634, 1985.
- 3) Stool S, Leeds NE, Shulman K. The syndrome of congenital deafness and otic meningitis : diagnosis and management. J Pediatr 71 : 547-552, 1967.
- 4) Hipskind MM, Lindsay JR, Jones TD, Valvassori GE. Recurrent meningitis and labyrinthine gusher, related to congenital defects of the labyrinthine capsule and stapes footplate. Laryngoscope 86 : 682-689, 1976.
- 5) Schuknecht HF. Mondini dysplasia: a clinical and pathological study. Ann Otol Rhinol Laryngol 89 (suppl 65) : 1-23, 1980.
- 6) Desjardins R, Guergverian AJ, Dube J, Deschamps N, Lavertu P. Meningitis and congenital fistula of the internal ear. J Otolaryngol 11 : 97-100, 1982.
- 7) Quiney RE, Mitchell DB, Djazeri B, Evans JNG. Recurrent meningitis in children due to inner ear abnormalities. J Laryngol Otol 103 : 473-480, 1989.
- 8) Phelps PD, Proops D, Sellars S, Evans J, Michaels L. Congenital cerebrospinal fluid fistula through the inner ear and meningitis. J Laryngol Otol 107 : 492-495, 1993.
- 9) Freeland AP. Non-traumatic CSF rhinorrhea associated with congenitally malformed ears. J Laryngol Otol 87 : 781-786, 1973.
- 10) Park TS, Hoffman HJ, Humphreys RP, Chuang SH. Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea in association with a congenital defect of the cochlear aqueduct and Mondini dysplasia. Neurosurgery 11 : 356-362, 1982.
- 11) Crook JP. Congenital fistula in the stapedial footplate. South Med J 60 : 1168-1179, 1967.
- 12) 三上毅, 南田善弘, 氷見徹夫, 宝金清博. 内耳奇形による髄液耳漏の1例. No Shinkei Geka 34 : 933-937, 2006.

連絡先：播摩谷 敦

〒060-8543

北海道札幌市中央区南1条西16丁目

札幌医科大学医学部耳鼻咽喉科学講座

TEL 011-611-2111 (内3491)

FAX 011-615-5405

E-mail harimaya@sapmed.ac.jp