Pictorial Essay

反復性髄膜炎の原因となった内耳奇形の1例

塩島　健，茂木洋一，荒川浩一，加藤政彦，
望月博之，徳山研一，森川昭廣
群馬大学医学部　小児科

A Case of Mondini Anomaly Associated with Recurrent Meningitis

Takeshi Shiojima, Youichi Motegi, Hirokazu Arakawa,
Masahiko Kato, Hiroyuki Mochizuki,
Kenichi Tokuyama, Akihiro Morikawa
Department of Pediatrics, Gunma University School of Medicine

Abstract We report a case of recurrent meningitis due to the presence of a congenital communication between the CSF and the middle ear, which was related to Mondini anomaly of the inner ear. The patient was a 12-year-old girl, who suffered bacterial meningitis at 3 years, 5 years, and 12 years of age. Otologic examination revealed total hearing loss of the right ear. Imaging examinations demonstrated the typical appearance of Mondini anomaly, including the absence of normal cochlear turns, dilated vestible, and malformed oval window. A surgical measure eventually prevented further recurrence of meningitis. Mondini anomaly should be emphasized as a common cause of recurrent meningitis.

Key words Recurrent meningitis, Temporal bone CT, Mondini dysplasia

はじめに

髄膜炎は小児科領域でしばしば経験し，大部分は適切な治療により治癒し得る疾患である．しかし，髄膜炎を反復する症例のなかには，内耳奇形を伴い外科的処置を必要とする疾患が存在することを認識することが重要である．今回我々は，化膿性髄膜炎を反復した患児に側頭骨CTを施行し，Mondini奇形という先天性の内耳奇形と診断した1例を経験したので報告する．

症例：12歳，女児

主訴：発熱・頭痛・嘔吐

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：1986年11月（3歳）化膿性髄膜炎（肺炎球菌）にて当科に入院．この時，右乳突洞炎を指摘された．1988年3月（5歳）ウイルス性髄膜炎，7月に化膿性髄膜炎（起炎菌不明）にて近医に入院．また同年12月学校検診にて難聴を指摘されたため当院耳鼻科を受診し，右乳突洞

原稿受付日：1998年4月20日，最終受付日：1998年5月19日
別刷請求先：〒371－8511　群馬県前橋市昭和町3－39－15　群馬大学医学部　小児科

炎を認めた．1989年9月，1991年2月，5月，1992年5月には肺炎にて入院加療を受けた．

現病歴：1995年6月26日の朝より頭痛・嘔気・嘔吐がみられ，夕より発熱し，意識レベルも低下した．翌27日に近医を受診し，WBC 31,100／μℓ，CRP 23.4mg／dℓであり化膿性髄膜炎を疑われ入院となった．CPR（Cefpirome）の静注を行うも改善傾向なく，29日に某病院に転院．CTRX(Ceftriaxone)の静注を開始し，12日後にCRPの陰性化を認め14日間の治療にて終了した．しかし，1週間後の7月20日より再び発熱・頭痛・嘔吐がみられ，WBC 21,600／μℓ，CRP 12.8mg／dℓ，髄液所見で細胞数1,604／3（N：L＝1342：262），蛋白1,858mg／dℓ，糖58mg／dℓで化膿性髄膜炎の再燃と診断し，CTRXによる治療を再開した．15日後にCRPが陰性化し，さらに10日間治療を継続し終了した．しかし，治療中止4日後の8月19日，三度目の発熱・頭痛・嘔吐が出現し，WBC 13,400／μℓ，CRP 10.3mg／dℓであり髄膜炎の2度目の再燃と診断し，PAPM／BP（Panipenem／Betamipron）にて治療を開始．症状および検査値は改善したが，9月5日，化膿性髄膜炎を反復する原因の検索目的にて当科に転院となった．

入院時現症：発熱はなく，意識は清明．全身状態は良好で，胸腹部は異常なし．髄膜刺激症状は認めなかったが，深部腱反射は上下肢ともに亢進していた．

入院時検査および免疫学的検査（Table 1）：血算，生化学，CRPは正常であった．1988年に施行した免疫グロブリン分画，血清補体価およびリンパ球サブセット・リンパ球幼若化試験には異常所見なく，入院時の好中球殺菌能・貪食能は正常範囲であった．

入院後の検査および治療経過（Fig.1）：髄膜炎に対しPAPM／BPによる治療を継続したが，9月11日に白血球減少を認めたため，抗生剤をCTX（Cefotaxime）に変更し，9月14日に中止した．その後全身状態は良好であったが，9月27日の夕より発熱・頭痛・嘔吐が出現し，翌28日の髄液所見で細胞数4690／3，蛋白746

Table 1. Laboratory data and immunologic test

WBC	6,900／μℓ	TP	7.8g／ℓ	ALP	402IU／ℓ
Hb	12.7g／dℓ	T-Bil	0.4mg／dℓ	LDH	360IU／ℓ
Plt	36.6×104／μℓ	GOT	14IU／ℓ	BUN	10mg／dℓ
CRP	0.2mg／dℓ	GPT	19IU／ℓ	Cr	0.5mg／dℓ
Humoral immunity(1988)	IgG 1550mg／dℓ IgA 323mg／dℓ IgM 354mg／dℓ IgE 718IU／mℓ IgG subclass W.N.L. CH_{50} 46.4U／mℓ				
Cellular immunity(1986)	T-cell 79.2% B-cell 17.7% CD4 27.9% CD8 22.7%				
(1989)	Lymphocyte transformation test W.N.L.				
Neutrophilic function	phagocytic ability 93.8% disinfectious ability 80.0%				

mg／dℓ，糖75mg／dℓであり，化膿性髄膜炎の再燃と診断し，CPRを開始．10月1日に解熱した．同時に奇形を含む局所的な異常につき検討した．腰部MRIでは異常なく，頭部MRIでは，T 2 強調画像で右乳突洞にhigh intensity areaを認め，右乳突洞炎と診断された(Fig.2)．白血球炎症シンチ・骨シンチでは，右側頭骨に集積を認めた．耳鼻科にてオージオグラムを行い，右の全聾と診断された．また，通常の頭部CTでは異常を認めなかったが，側頭骨CTを施行したところ，右の蝸牛は回転を認めず，低形成で単一空洞であり，アブミ骨周辺の肥厚を認め，Mondini奇形と診断された．右乳突洞はWater densityで髄液瘻と考えられた（Fig.3）．11月29日，内耳充填術の目的にて耳鼻科に転科．12月8日，右内耳充填術を施行され，術後経過は良好で，現在のところ髄膜炎の再燃は認めていない．

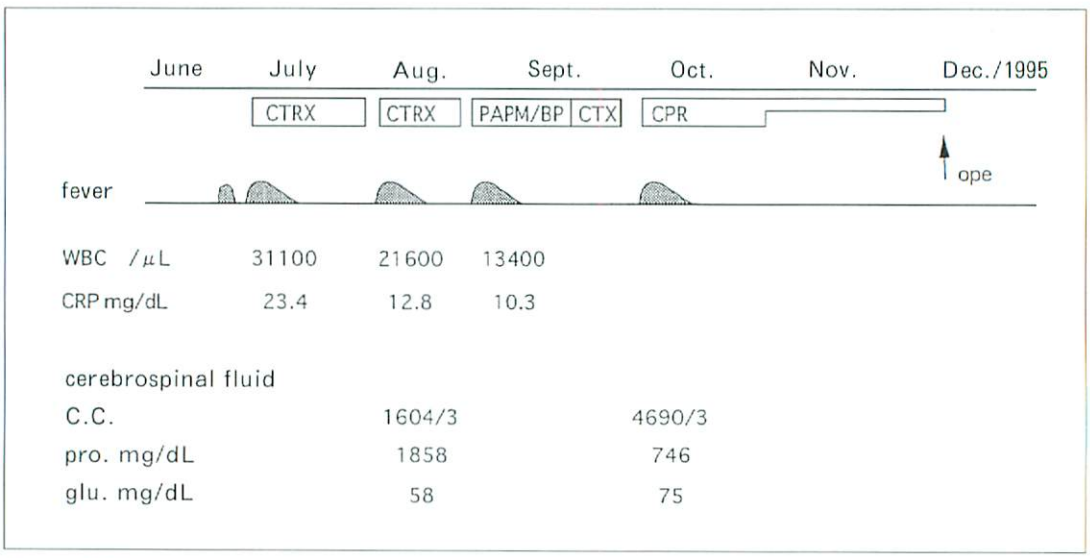

Fig.1 Clinical course

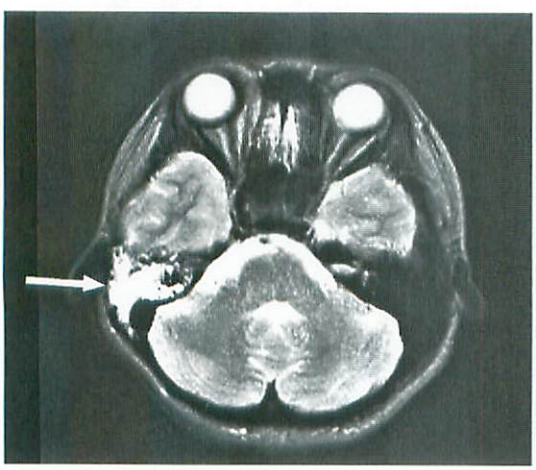

Fig. 2 Brain MRI
High intensity area is found in right mastoidal region

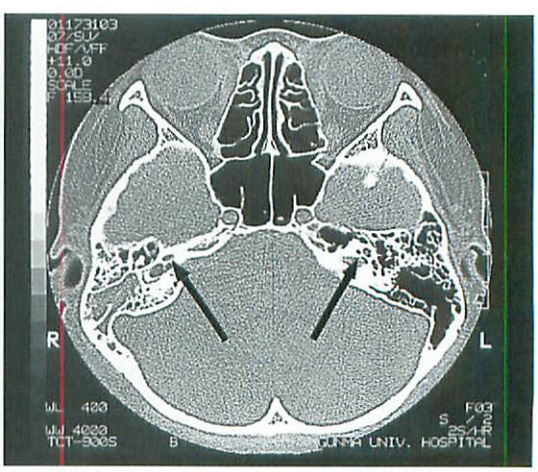

Fig. 3 Thin slice temporal bone CT
Left choclea is normal with 3 cavities, right choclea is hypoplastic with only one cavity

考　察

反復性髄膜炎の原因としては，1）髄液瘻の存在，2）髄膜周辺化膿巣からの波及，3）免疫異常が挙げられ，髄液瘻によるものが最も多い．Markらは47例の反復性細菌性髄膜炎の症例中，髄液瘻によるものが34例，免疫不全が10例，原因不明が3例であったと報告している[1]．本症例はMondini奇形を原因とした反復性の髄膜炎であった．Mondini奇形とは，1791年にCarlo Mondini[2]が，先天性難聴を呈した8歳男児の剖検例において，拡張した前庭と，通常2.5回転が1.5回転にとどまっている蝸牛を見いだしたのが最初である．これは，胎生7～8週頃の蝸牛の回転異常によって迷路骨様部および膜様部の両者を侵す先天性の内耳奇形であり，蝸牛の低形成に加え，アブミ骨底板の欠損や前庭周辺の形態異常を伴うことが多い[3][4]．単独で出現することもあれば，21 trisomyに合併したり，サリドマイドなどの催奇性薬物の副作用として出現することもある[5]．また，内耳での髄液瘻を原因とした髄膜炎の症例報告については，1982年にParkら[6]がまとめ，1）10歳以下での初発，2）髄膜炎の発症前に両側か片側の難聴を指摘されている，3）症状として多量の髄液瘻を認めたものがない，4）髄膜炎の起炎菌として肺炎球菌が多い，5）Mondini奇形を有する例が多い，の5点を臨床的特徴として指摘している．我々の症例もほぼ全てを満たしている．本邦における反復性髄膜炎を合併したMondini型内耳奇形の報告例は，1983年の高橋ら[7]の報告を始めとして，20例ほど報告され，多くは15歳以下で，5歳前後に髄膜炎を初発している．

本例のごとく内耳奇形があり，内耳が髄液瘻の経路となるために特発性髄液瘻を引き起こす疾患には，Mondini奇形のほかに耳硬化症や先天性アブミ骨固着症などがあるが，髄液瘻を早期に診断し，速やかに根治術を施行することが髄膜炎の反復を防ぐという意味で重要である[4][8]．

髄膜炎の経過を追うのにはMRIが適しているが，内耳奇形の有無を検索するにはthin sliceの側頭骨CTが有用であり[9]，本症例も側頭骨CTにより診断された．また，髄液瘻の確定診断法としてmetrizamideによるCT cisternography，air CT，髄腔内色素注入法，RI cisternographyなどがあり，CT cisternographyが安全かつ有用であったという報告がある[10]．

根治療法は内耳充填術であるが[11]，術後に30％程度の再発を認める[4]．運動や髄液圧の上昇，あるいは恒常的な頭蓋内圧亢進が認められなくとも，生理的変動により，閉鎖部位は容易に破綻することが考えられる．従って，術後に脳圧を管理して閉鎖部位を安静に保つ方法は有効であると思われる[3]．本症例でも術後にリザーバーを留置し，脳圧の管理を行い，経過は良好であった．そのうえで，定期的に慎重な経過観察を行うことが重要である．

内耳奇形を原因とする反復性髄膜炎では，耳漏・耳痛はほとんど見られず，多くは一側の難聴があってもそれには無自覚な小児であるため，耳に関する症状が把握できず診断の困難な場合が少なくない．したがって，幼少時から反復する髄膜炎を認めるときには，側頭骨CTを積極的に施行し，Mondini型内耳奇形を早期に鑑別する必要があると思われる．

結　語

細菌性髄膜炎を反復した12歳女児に側頭骨CTを施行し，Mondini奇形と診断することができた．小児の反復する髄膜炎の症例では，難聴と髄液瘻の検索をし，本疾患を鑑別する必要があると思われた．

●文献

1）Mark, et al : Review of recurrent bacterial meningitis. Pediatr Infect Dis J 1989 ; 8 : 630.
2）Mondini C : Anatomica surdi natisectio. De Bononiensi scientarum et artium in-

stitute atque academia commentarii. Bononiae 1791 ; 7 : 419.
3）加藤正哉，関　博文，鈴木晋介，他：内耳奇形による髄液漏の1治療例．脳神経外科 1988 ; 16 : 1395−1398.
4）Ohlms LA, Edwards MS, Mason-EO, et al : recurrent meningitis and Mondini dysplasia. Arch- Otolaryngol- Head- Neck-Surg 1990 ; 116 : 608−612.
5）望月昭英，他：髄液鼻漏を呈し，反復性の髄膜炎を伴ったMondini型内耳奇形．神経内科 1994 ; 41 : 68−70.
6）Park TS et al. : Neurosurgery 1982 ; 11 : 356−362.
7）高橋文夫，切替一郎：反復性髄膜炎を伴った内耳奇形（MichelとMondini型）の2症例．臨床耳科 1983 ; 10 : 36.
8）Wilson JT, Leivy SW, Sofferman RA, et al : Mondini dysplasia : spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. New perspective in management. Pediatr Neuro surg 1990−91, 16 : 260−264.
9）Yune HY, Miyamoto RT, Yune ME : Medical imaging in cochlear implant candidates. Am J Otol 1991 ; 12 : 11−21.
10）坂田　宏，他：内耳奇形を伴った反復性細菌性髄膜炎の1例．小児科診療 51 : 125−128
11）Wetmore SJ, Herrmann P, Fisch U : Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. Am J Oto 1987 ; 8 : 96−102.