

原著

隠蔽性乳様突起炎に合併した脳静脈血栓症の 1 例

落合 由加利^{1,2)} 松村 真理子^{1,2)} 吉澤 千景^{1,2)}
池内 由果²⁾ 須永康夫²⁾ 田代 雅彦²⁾
滝沢 琢己¹⁾ 荒川 浩一¹⁾

要旨 隠蔽性乳様突起炎に脳静脈血栓症を続発し、脳圧亢進症状を呈する耳性水頭症と考えられた 1 例を経験した。先行する中耳炎症状が全くなく、嘔吐、頭痛などの脳圧亢進症状から頭蓋内病変を疑い頭部の画像検査を行い乳様突起炎、および脳静脈血栓症と診断した。髄液所見がなく、外転神経麻痺以外の脳神経所見がないこと、視神経乳頭浮腫があり頭蓋内圧の亢進が認められることから耳性水頭症と診断した。

はじめに

脳静脈血栓症は、脳の静脈が閉塞し、脳浮腫や出血性梗塞を起こし、頭蓋内圧亢進と脳機能障害に伴う症候を呈する疾患である。新生児を除く小児では 10 万人当たり年間 0.4~0.7 人発症すると報告されており、まれな疾患である¹⁾。原因は感染症、凝固異常、腫瘍による圧迫または浸潤などがあげられる。なかでも中耳炎ならびに乳様突起炎が原因の 24~62% を占めることが知られている¹⁾。特に、中耳炎および乳様突起炎に続発する横静脈洞、S 状静脈洞の血栓症に伴い頭蓋内圧亢進症状を呈する状態は、otitic hydrocephalus (耳性水頭症) と称されている。治療は確立されていないが、抗凝固療法が第一選択とされ半数以上で施行されている²⁾。今回われわれは、先行する明らかな中耳感染徴候なく、嘔気・頭痛にて発症した乳様突起炎に脳静脈血栓症を続発し、頭蓋内圧亢進を伴う耳性水頭症と考えられた 1 例を経験し

たので報告する。

I. 症 例

症例：6 歳、女児。

主訴：発熱、嘔吐。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：平成 22 年 7 月 24 日、嘔吐と 37°C 台の微熱が出現した。翌日には嘔吐が頻回となり、38.8°C と発熱が持続し、腹痛も出現した。7 月 26 日には、嘔吐に加えて頭痛と耳痛が出現し、近医にて制吐剤と整腸剤を処方されるも改善せず、活気不良となり 7 月 27 日に当科紹介入院となった。

入院時現症：身長 120 cm、体重 15 kg、体温 37.9°C、活気不良だが意識清明で、神経学的所見と胸腹部所見に異常を認めなかった。左鼓膜にごくわずかな発赤が認められたが、明らかな中耳炎の所見は認められなかった。

Key words：脳静脈血栓症、隠蔽性中耳炎、耳性水頭症

1) 群馬大学大学院医学系研究科小児科教室

〔〒371-8511 前橋市昭和町 3-39-15〕

2) 社会保険群馬中央総合病院小児科

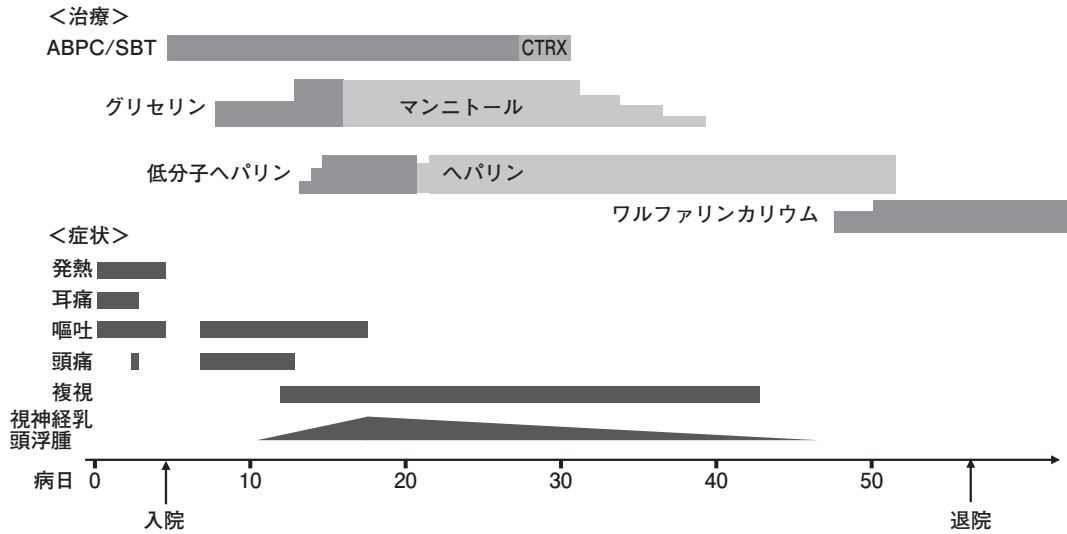


図 1 臨床経過

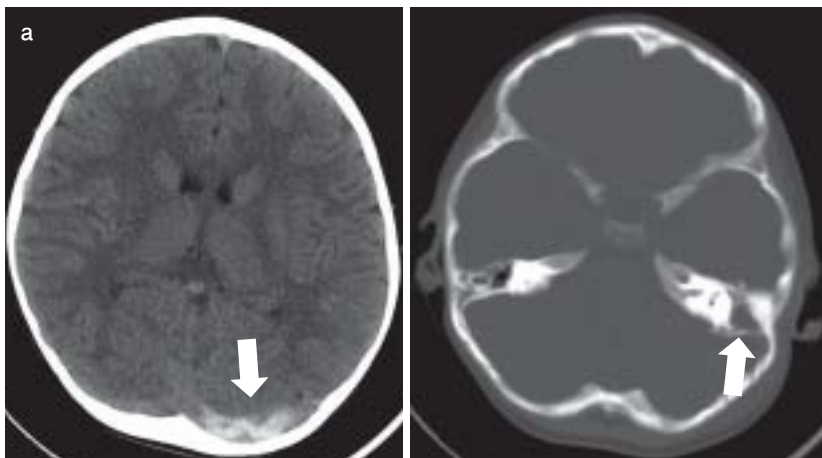


図 2 第 4 病日の CT

左横静脈洞内に連続する高濃度部位 (a 矢印) と左乳突蜂巣内に含気低下 (b 矢印) を認める。

入院時検査所見：血液検査にて WBC 19,500/ μ l, CRP 20.7 mg/dl と白血球数増加, CRP 上昇を認めた。電解質は正常であった。尿検査ではケトン 3+, 静脈血液培養は陰性であった。髄液検査では, 細胞 3/ μ l, 蛋白 15 mg/dl, 糖 87 mg/dl, LDH 21 IU/l と, 髄圧は測定し得なかったがその他に異常を認めなかった。腹部単純 Xp にて異常を認めなかった。咽頭培養で, インフルエンザ桿菌が検出された。

入院後経過：炎症反応高値のため, ABPC/SBT 静注を開始した。翌日には解熱し, 炎症反応の改善が認められた。しかし, 依然活気ないため, 頭蓋内病変を疑い頭部 CT を施行した (図 2)。CT では, 左横静脈洞内に連続する高濃度部位と左乳突蜂巣に含気低下を認めた。同日の MRI では, 左横静脈洞の軽度拡張と Gd 造影で低信号が認められ (図 3 a), 左乳様突起炎および左横静脈洞内血栓症と診断した。原因の鑑別に検査を追加したが,

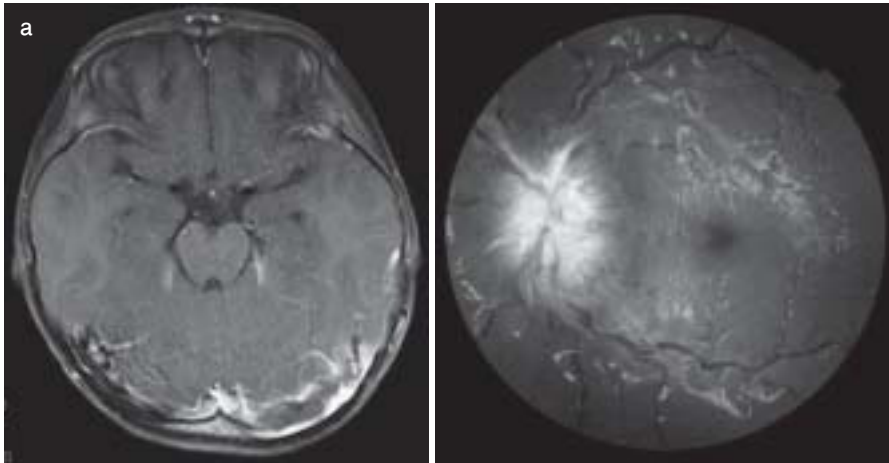


図 3

- a : 第 4 病日の MRI を示す。左横静脈洞の軽度拡張と造影不良がみられる。
 b : 第 16 病日の眼底所見では視神経乳頭浮腫を認める。

凝固線溶系では異常を認めなかった。また、抗核抗体や免疫グロブリン値に異常を認めず、自己免疫疾患は否定的であった。髄液所見に異常認めず、尿、血液培養は陰性であり、乳様突起炎以外の炎症が存在する可能性は低く、血栓症の原因は乳様突起炎の炎症波及と考えた。いったん嘔気の改善を認めたものの、入院 3 日後の 7 病日には嘔吐と頭痛が再度出現し、脳浮腫対策としてグリセリン投与を開始した。嘔吐が遷延するため、10 病日に頭部 MRI を再施行、左の横静脈血栓症は改善がみられたが、上矢状静脈に血栓が認められた。12 病日には複視が出現し、眼科にて両側外転神経麻痺と両側視神経乳頭浮腫を指摘された (図 3 b)。グリセリンを増量し、抗凝固療法として低分子ヘパリン (67 IU/kg/日) を開始、徐々に増量したが、外転神経麻痺と視神経乳頭浮腫の増悪を認めた。明らかな頭蓋内圧亢進症状があり、脳ヘルニアなどの危険を伴う髄液検査は施行しなかったが、症状の増悪より頭蓋内圧亢進の進行があると考え、グリセリンから D-マンニトールに変更した。次第に頭痛や嘔吐は改善し、視神経乳頭浮腫も改善してきた。頭部 MRI にて血栓の縮小および乳頭浮腫の改善が認められ、徐々にマンニトール減量し中止、抗凝固療法はワルファリンカリウム内服とし、入院 50 日後に退院となった。退院後の MRV

で、横静脈洞は良好に描出され、視神経乳頭浮腫も改善した。ワルファリンカリウム内服は、退院 3 カ月後に終了とした。その後も状態は安定し、特に後遺症も認められていない。

II. 考 察

脳静脈血栓症の原因は、感染症、凝固異常、腫瘍による圧迫または浸潤などがあげられる¹⁾。本症例では、入院時に凝固系異常や炎症性疾患、頭頸部の腫瘍を示唆する所見は認めなかった。一方で、頭部 CT で乳様突起炎が認められ、乳様突起炎の横静脈洞への波及により血栓症が引き起こされたと考えた。乳様突起炎では、通常耳介後部の疼痛・発赤、耳介聳立などの症状を認めるが、本症例では明らかな症状はなかった。また、一般的に乳幼児においては、軽症中耳炎でも CT 上乳突洞の含気不良を認めることが多く、乳突洞病変の存在では乳様突起炎とは診断できないといわれている。しかし、本症例では強い炎症反応を認めるものの、他に感染巣が同定できないこと、また乳様突起炎に続発することの多い脳静脈血栓症がみられることを鑑みて、乳様突起への液体貯留は炎症によるものと判断した。

乳様突起炎は、通常急性中耳炎に続発するが、急性中耳炎の症状を伴わずに発症するものとし

表

| 報告者 | 年齢 | 性別 | 主訴 | 鼓膜所見 | 先行耳疾患 | うっ血乳頭の有無 | 外転神経麻痺 | 耳性水頭症に対する治療 |
|--------------------|----|----|-----------------|-------|--------|----------|--------|----------------------|
| 吉田ら ⁹⁾ | 15 | 女 | 頭痛, 右耳漏 | なし | 中耳根本手術 | 記載なし | 記載なし | グリセリン, ステロイド, フロセミド |
| 金井ら ⁸⁾ | 6 | 女 | 右耳痛, 発熱, 嘔吐 | 記載なし | 左急性中耳炎 | 両眼あり | あり | マンニトール, ステロイド, 抗凝固療法 |
| 安達ら ¹⁰⁾ | 16 | 女 | 頭痛, 嘔吐, 複視 | 右鼓膜発赤 | 右乳突洞炎 | あり | あり | 抗菌薬, ステロイド, 抗凝固療法 |
| 榊ら ⁵⁾ | 4 | 男 | 右耳痛, 耳漏, 頭痛, 嘔吐 | 右鼓膜発赤 | 右急性中耳炎 | 記載なし | 記載なし | グリセリン, ステロイド, 抗凝固療法 |
| 自験例 | 6 | 女 | 嘔吐, 頭痛, 発熱 | なし | 左乳突洞炎 | あり | あり | グリセリン, 抗凝固療法, マンニトール |

て、隠蔽性乳様突起炎があげられる。これは、急性中耳炎の炎症が乳突洞・乳突蜂巣まで波及する際に、肉芽形成などのため乳突洞口付近が狭窄・閉鎖され、ドレナージ障害のため乳突洞や乳突蜂巣が孤立腔となり、残存炎症が遅発的に顕在化する病態であるとされる⁴⁾。急性乳様突起炎は種々の頭蓋内合併症を引き起こすが、隠蔽性乳様突起炎は特にS状静脈洞炎・血栓症を起しやすいたことが指摘されている⁵⁾。本症例では、入院時に軽度の耳痛があり、左鼓膜の軽度発赤を認めた。しかしながら、その鼓膜所見は急性中耳炎を積極的に支持するものでなかった点、耳痛より先行して嘔吐などの頭蓋内圧亢進に由来すると思われる症状が出現している点、CT上乳様突起内の炎症を認めた点から、強い急性中耳炎に続発した乳様突起炎ではなく、いわゆる隠蔽性乳様突起炎といえる状態であると考えられた。隠蔽性乳様突起炎は、抗菌薬が多く使用されるようになり、多剤耐性菌が原因となることが多く、増加が懸念されている⁶⁾。しかし、本症例では直前の急性中耳炎罹患歴もなく、鼻咽頭培養でインフルエンザ桿菌が検出されているものの薬剤感受性は良好な株であり、先行する抗菌薬治療もないため、機転は不明であった。入院時に乳様突起炎を積極的に示唆する所見はなく、経過から頭蓋内病変を疑い、画像検査を行うことで初めて乳様突起炎ならびに脳静脈血栓症の診断が可能となった。まれであるとはいえ、小児期に感染巣が明らかでなく、感染症治療で全身状態の改善が乏しい症例をみた場合、乳

様突起炎および続発する脳静脈血栓症を念頭に置く必要があると考えられた。

乳様突起炎および続発する横静脈洞血栓症は、抗菌薬普及以前は急性中耳炎の主要な合併症として高頻度に認められたものの、広域スペクトラムの抗菌薬導入以後、頻度は激減しており⁴⁾、現在はまれな疾患である。本症例は遷延する嘔吐、頭痛および外転神経麻痺、視神経乳頭浮腫が認められたことから、乳様突起炎に続発する脳静脈血栓症による頭蓋内圧亢進症を呈しており、いわゆる耳性水頭症であったと考えられた^{6,7)}。耳性水頭症は、中耳炎に続発して頭蓋内圧亢進症状をきたすが、脳室の拡大を認めず、髄液所見では初圧の上昇以外は性状に変化を示さない疾患として、Symonds⁶⁾により提唱された。その機序は、横静脈洞、S状静脈洞に血栓が生じることにより、還流が阻害され静脈圧が上昇し、クモ膜顆粒の脳脊髄液吸収機構に障害を与え頭蓋内圧が上昇するとされている^{6,8)}。また、外転神経麻痺以外の脳神経症状をきたさないことも特徴とされている⁸⁾。本症例では、髄液検査の際に初圧を測定し得なかったが、その他の検査所見、症状、および経過は耳性水頭症として全く矛盾しなかった。また、初期から嘔吐を認めていたことから、頭蓋内圧亢進症状は病気の早い時期に出現していたのではないかと考えられた。国内での報告例は、榊ら⁵⁾によれば、わが国では1980年以降脳静脈血栓症または耳性水頭症として6例の経過が報告されている。それらの症例のうち、明らかな耳性水頭症と考えられ

る症例を表にまとめた。脳静脈血栓症の治療法は確立されていないが、一般的には原疾患に対する治療に加え、抗凝固療法が有効であるとされる。重篤例においては外科的治療が選択されることもある。また、耳性水頭症に対しては、脳浮腫の治療に加え、ステロイド剤の投与も有効であるとの報告もある。一方で、片側性で、対側の静脈還流が保持されている場合、無症状かつ予後良好であることや、隠蔽性乳様突起炎に続発した脳静脈血栓症が抗菌薬投与のみで血栓消失に至ったことが報告されている⁹⁾。本症例では抗菌薬投与により、速やかに炎症反応が改善したが、全身状態不良で脳圧亢進所見が認められたため、抗凝固療法および脳浮腫治療を行った。結果として、後遺症を残さず、血栓も消失が確認された。

耳性水頭症は、ときに不可逆的な視神経障害を引き起こすなど、重篤な後遺症を引き起こす可能性がある¹⁰⁾。まれではあるものの、本症例のように中耳炎症状もなく、嘔吐を初期症状として発症した場合、鑑別として乳様突起炎や耳性水頭症も念頭に置き画像検査を施行していく必要があると考えられた。

文 献

- 1) Dlamini N, et al : Cerebral venous sinus (sinovenous) thrombosis in children. *Neurosurg Clin N Am* 21 : 511-527, 2010
- 2) Holt GR, et al : Masked mastoiditis. *Laryngoscope* 93 : 1034-1037, 1983
- 3) 氷見徹夫, 他 : 中耳炎の合併症に対する対策. *ENTONI* 15 : 75-82, 2002
- 4) 安達美佳, 他 : Masked mastoiditis から発症した otitic hydrocephalus 例. *耳鼻臨床* 96 : 597-602, 2003
- 5) 榊 久乃, 他 : 耳性水頭症の 1 例. *日小児会誌* 114 : 1729-1732, 2010
- 6) Symonds CP : Otitic hydrocephalus. *Brain* 54 : 55-71, 1931
- 7) 品川友江, 他 : 抗血栓療法を施行せずに血栓の消失まで確認しえた脳静脈血栓症血栓症の 1 例. *小児臨* 61 : 2071-2075, 2008
- 8) 金井 光, 他 : 両眼の著しい乳頭浮腫を伴った横静脈洞および S 状静脈洞血栓症の 1 例. *日本眼科紀要* 53 : 60-65, 2002
- 9) 吉田昭男, 他 : Otitic hydrocephalus の一例. *臨床耳科* 13 : 42-43, 1986
- 10) 安達美佳, 他 : Masked mastoiditis から発症した otitic hydrocephalus 例. *耳鼻臨床* 96 : 597-602, 2003

A case of cerebral venous thrombosis caused by masked mastoiditis

Yukari OCHIAI^{1,2)}, Mariko MATSUMURA^{1,2)}, Chikage YOSHIZAWA^{1,2)}, Yuka IKEUCHI²⁾, Yasuo SUNAGA²⁾, Masahiko TASHIRO²⁾, Takumi TAKIZAWA¹⁾, Hirokazu ARAKAWA¹⁾

1) *Department of Pediatrics, Gunma University Hospital*

2) *Department of Pediatrics, Gunma Chuo General Hospital*

This is a case of a six-year-old girl who presented with prolonged vomiting and headache, indicating intracranial hypertension. Although she showed no signs of acute otitis media, computed tomography of the brain revealed mastoiditis and cerebral venous thrombosis. Because she had abducens palsy and intracranial hypertension with papilledema but no abnormal cerebrospinal fluid findings, she was diagnosed with otitic hydrocephalus caused by masked mastoiditis.

(受付 : 2012 年 7 月 11 日, 受理 : 2012 年 11 月 30 日)