難聴・顔面神経麻痺を伴った錐体尖部類上皮腫

久々湊 靖・白崎 英明・志藤 文明
形浦 昭克・中村 順一*

A Case of Congenital Epidermoid of the Petrous Apex with Progressive Unilateral Hearing Disturbance and Facial Nerve Palsy

Yasushi Kukuminato, Hideaki Shirasaki,
Fumiaki Shido and Akikatsu Kataura
(Sapporo Medical College)

Jun-ichi Nakamura
(Nakamura Memorial Hospital)

Congenital epidermoid of the petrous bone is rare. In a 38-year-old male with progressive right hearing loss and facial nerve palsy, congenital epidermoid of the petrous apex was demonstrated by CT and MRI scans.

High-resolution CT showed a soft tissue mass in the right petrous apex with bone destruction and involvement of the internal auditory canal and carotid canal. MRI showed an iso-intensity signal mass in T₁ weighted images (TR1000, TE40) and a high-intensity signal mass in T₂ weighted images (TR2000, TE80).

Comparative evaluations with CT and MRI are useful in evaluating the expansion and characteristics of epidermoids and in differentiating them from other diseases of the petrous bone.

Key words: congenital epidermoid, hearing loss, facial nerve palsy, high-resolution CT, MRI

はじめに

頭蓋内 epidermoid の発生頻度は全脳腫瘍の約1%とされているが、そのほとんどは脳硬膜由来のもので硬膜以外の由来のものはほとんど報告されていない。

今回筆者らは錐体原発と思われる錐体尖部類上皮腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：38歳，男性，XXXXXXXXXX

主訴：右難聴，右顔面神経麻痺。

現病歴：昭和50年頃より右難聴を自覚。その後，聴力障害は徐々に進行し昭和55年頃にはほぼ全聾となった。

また，昭和55年頃より右顔面神経麻痺も出現

a) 純音標準聴力検査

b) ABR

	CONTRA. dB HTL				IPSI. dB HTL		
Hz	500	1000	2000	4000	500	1000	2000
右耳	120	120	120	S/O	100	100	100
左耳	S/O	S/O	S/O	S/O	100	100	100

S/O : scale out

c) 耳小骨筋反射

図1 聴力検査

純音聴力検査で右聴力の喪失 (a) をみとめ, 聴性脳幹反応でも誘導電位の出現をみなかった (b). 右耳の耳小骨筋反射は contra では反応がみられなかった (c).

し, 近医で右 Bell 麻痺と診断, 加療されたが軽快を認めずその後も悪化したため, 昭和62年12月中村記念病院神経耳科を受診した.

既往歴: 右中耳炎.

家族歴: 特記すべきことなし.

初診時所見: 右前額作皺・閉眼不能, 口唇の左方偏倚と末梢性顔面神経麻痺の所見を認め麻痺の程度は顔面神経麻痺スコア (40点法) で6点であった. 鼓膜所見は正常で穿孔・石灰化は認めなかった.

検査所見: 純音聴力検査では右聴力の喪失を認め, ABR も scale out であった (図1 a, b).

平衡機能検査では, 頭位検査で左方向水平性眼振 (図2) を, 温度眼振検査で右半規管麻痺を認めたが, 視運動眼振, 指標追跡検査は正常であり, 中枢性異常はなかった.

顔面神経障害部位の検索では患側味覚機能の低下および耳小骨筋反射の低下 (図1 c) を認めた.

他の神経学的所見は認められなかった.

画像所見: 耳レントゲン写真では右含気蜂巣の發育不良, および右内耳道の拡大とそれに連続した錐体骨上方の破壊を認めた (図3 a, b). 内耳道断面像では蝸牛内耳道側上方まで至る骨破壊をみるが蝸牛回転は比較的温存されており蝸牛の破壊は明らかでない (図3 c). また, 中耳との境界は保たれており中耳と内耳および内

OKP ETT : 異常所見 (一)

温度眼振 : 右前庭機能廃絶

図2 平衡機能検査

頭位および頭位変換検査で左方向水平性眼振がみられた.

耳道との交通はないと思われた。単純 CT では右内耳道近傍の骨破壊と soft tissue density mass を認めたが、経静脈的造影剤投与による陰影増強は明らかではなかった(図 4a)。iso-vist CT により小脳橋角部への病変の進展は否定された(図 4b)。

high-resolution CT では内側には内頸動脈岩様部まで及び、外側には蝸牛上部まで及ぶと思われる錐体骨破壊を認めたが、半規管は正常に保たれ、同時に中耳真珠腫を疑わせる所見は認められなかった(図 5a, b)。

また血管造影では、内頸動脈岩様部の圧迫所

a) シューラー氏法

b) ステンバー氏法

c) 内耳道正面方向断層

図3 耳X線像

右耳含気蜂巣の發育不良をみとめるが、骨融解像はない(a)。右内耳道の拡大と、それに連続した錐体骨上方の骨融解像がみられる(b, c—矢印)。

見を認めたが錐体骨破壊部位に一致しての血管の描出はなかった。

MRI では, T_1 強調画像 (TR 1000, TE 40) で右内耳道から錐体骨にかけて存在する isointensity mass を, T_2 強調 (TR 2000, TE 80) で high-intensity mass を認めたが, CT 所見と同様, 中耳, 乳突蜂巣には腫瘤を示す明らかな所見はなかった (図6a, b)。

以上の画像診断所見から内耳道より錐体骨に

至る充実性腫瘍が示唆され, 昭和63年1月中村記念病院脳神経外科において拡大中頭蓋窩法 (慶応大変法) に準じた側頭開頭による腫瘍摘出術が施行された。

術前検査での錐体骨破壊部位に一致し脳硬膜に癒着した白色光沢の腫瘍をみとめた。腫瘍と周辺組織との境界は肉眼上明瞭であり, 腫瘍の脳硬膜からの剝離は比較的容易であった。腫瘍による錐体骨の破壊は, 前上方へは内頸動脈岩

a) エンハンスメント CT

b) イソピスト CT

図 4 CT 像

右内耳道近傍の骨破壊と soft tissue density mass をみとめるが, 明らかな陰影増強はみとめない (a)。小脳橋角部への病変の進展もみられない (b—矢印)。

様部まで至っており露出した内頸動脈が確認され、脳血管造影上の内頸動脈圧迫部位であると思われた。内耳道は前壁および上壁が破壊されていたが後壁の破壊はなく、腫瘍により後方に圧排されている第Ⅶ・Ⅷ脳神経を確認した。肉眼上、両神経への腫瘍の浸潤はなく、腫瘍から容易に剝離できたが、第Ⅷ脳神経に萎縮が認められた。第Ⅶ脳神経には明らかな萎縮は認められなかった。蝸牛、半規管への腫瘍の浸潤はなく膜迷路は温存されていた。中耳とは骨皮質で隔てられており耳管への進展もなかった。小脳橋角部への腫瘍の進展もなかったことから前下

図7 病理組織像(光顕)

病理組織学的に、多量のケラチンと重層扁平上皮からなる類上皮腫であることがわかる。

図5 high-resolution CT 像

内耳道より内頸動脈岩様部および蝸牛上方まで及ぶと思われる錐体骨破壊をみとめる(a一矢印)が、半規管は正常で、蝸牛も部分的には正常と思われた(b一矢印)。

図6 MRI 像

骨破壊部に、T₁強調画像(TR 1000, TE 40)で右内耳道から錐体骨にかけて存在する isointensity mass (a一矢印)を、T₂強調(TR 2000, TE 80)で high-intensity mass (b一矢印)をみとめたが、CT 所見と同様、中耳、乳突蜂巣には腫瘍を示す所見はない。

小脳動脈は正常に保たれていると考えられた。

摘出された腫瘍は病理組織学的に重層扁平上皮とケラチンよりなる類上皮腫と診断された(図7)。

以上の手術時所見, 病理学的所見から, 本症例は錐体尖部原発の類上皮腫と診断された。

術後, 外来にて経過観察中であるが, 現在のところ難聴および顔面神経麻痺の改善は認められていない。

考 察

頭蓋内類上皮腫は全脳腫瘍のおよそ1%にみられる稀な腫瘍である。その好発部位は小脳橋角部・傍鞍部で硬膜からの発生が多く, 小脳橋角部腫瘍では6~7%の発生頻度¹⁾²⁾と言われているが, 頭蓋板間, 錐体骨などの硬膜外よりの発生はさらに希少である。

今回筆者らの経験した錐体尖部類上皮腫は, 中耳炎既往のあることから Derlacki³⁾ による先天性真珠腫の定義には完全に合致しないものの, 術中所見で腫瘍は錐体尖部から内耳道に局限し中耳との交通がなかったこと, CT, MRI で中耳内に真珠腫を認めなかったことから, 幼少時の中耳炎と錐体骨内病変との関連性はないものと思われ, この点から本症例は硬膜外に発生した錐体尖部先天性真珠腫と考えられる。

本邦での先天性真珠腫の報告は, 大村ら⁴⁾によると1984年まででわずか23例であり, 中でも本症例のような錐体骨に発生した症例は滝本ら⁵⁾が1971年に初めて報告して以来, 1987年までに10例を数えるのみである⁶⁾⁷⁾。

これら10例の主訴は, 10例中8例が顔面神経麻痺で, このいずれもが同時に聴力障害を伴っていたが, 明らかな平衡機能障害を訴えていた症例は1例のみで, 本症例も臨床症状は進行する顔面神経麻痺と難聴のみであり, 右半規管麻痺にもかかわらず明らかな平衡機能障害の自覚はなく, すでに報告されている錐体骨類上皮腫の臨床症状の特徴²⁾⁸⁾に合致している。

本症例の場合, 腫瘍の増大に伴う長期の第Ⅶ, Ⅷ脳神経圧迫のため顔面神経麻痺・難聴・半規

管麻痺が生じたものと考えられるが, このうち平衡機能障害の自覚がなかったことは, Mafee⁹⁾や Gacek¹⁰⁾らの指摘のように類上皮腫の増大が緩慢であるため, この間に代償機能が充分働いたためと思われる。

錐体骨内病変の鑑別すべき疾患としては表1に示すものがあげられるが, このなかで比較的発症頻度の高いものは顔面神経鞘腫および聴神経鞘腫といわれ, 特に顔面神経鞘腫はその好発部位が膝部から鼓室部に多く, また臨床症状も顔面神経麻痺, 難聴および平衡機能障害^{11)~13)}などのごとく共通点が多いことから腫瘍が錐体骨に局限した症例では特に鑑別が重要と思われる。

診断上の鑑別点として, 小脳橋角部や中頭蓋窩に進展した類上皮腫では, 単純 CT 上脳脊髄液にはほぼ等しい吸光度で陰影増強されず, また血管造影で hypervascular 像を示さないという画像診断上の特徴があげられる^{14)~17)}。本症例のような錐体部類上皮腫の場合でもこれらとほぼ同様の画像診断上の特徴があり好発年齢, 臨床経過とを考え合わせることにより他疾患との鑑別がある程度可能とも言われるが⁸⁾⁹⁾¹⁸⁾, 腫瘍自体が小さいことに加え, CT 画像では腫瘍周辺の骨組織の artifact を受け易く, high-resolution CT でも鑑別すべき他の良性腫瘍と同様, 辺縁明瞭な骨融解を伴う soft tissue density mass として描出される¹⁰⁾ため, 性状をとらえにくい点があり, CT による錐体部類上皮腫の術前鑑別診断は小脳橋角部や中頭蓋の場合

表1 錐体骨骨融解性病変の鑑別疾患

一 次 性 疾 患	二 次 性 疾 患
類上皮腫	転移性腫瘍
コレステリン肉芽腫	錐体炎
神経鞘腫	脊索腫
髄膜腫	Glomus 腫瘍
粘液嚢胞	白血病
骨または軟骨腫瘍	悪性リンパ腫
脳動脈瘤	Histiocytosis X

と比較し困難と考えられる。

今回筆者らは本症例に MRI 検査を施行し、high-resolution CT の soft tissue density mass が、 T_1 強調画像で iso-intensity, T_2 強調で high-intensity である周辺組織と明瞭な境界を持つ一塊の充実性腫瘍であることを術前に知ることができた。この様に MRI 検査を術前検査に加えることにより、enhancement CT, high-resolution CT および脳血管造影のみの従来の画像診断と比較し、腫瘍占拠範囲、腫瘍の性状および周辺組織への広がりについてより多くの情報を得ることができたことは、他疾患との鑑別ならびに中耳疾患との関連の有無を検討する上で有用であった。

MRI は、骨組織の artifact がほとんどないため錐体骨内病変や小脳・脳幹・脊髄の明瞭な画像を描出できる、軟組織のコントラストが明確である、またさらに、緩和時定数の変更により得られる画像の intensity から病変部位の内部構造や性状を推測しうる、などの特性があることから、近年頭頸部領域での有用な診断法の一つとされ^{19) 20)}、錐体部類上皮腫についても CT との併用による診断の有用性を指摘した報告が多い^{2) 14) 21) 22)}。

類上皮腫はコレステロールや脂肪分を多く含むため MRI 画像上の特徴として比較的短い T_1 relaxation time と中程度に長い T_2 relaxation time を持ち脂肪組織に似た画像となることから^{14) 22)}、 T_1 、 T_2 relaxation time が正常脳実質よりも延長の傾向がある神経鞘腫などの他疾患^{20) 22) 23)}との質的な鑑別が出来る可能性があり、今後さらに症例を検討することで MRI による質的な鑑別の発展も期待されると思われる。

本症例は当初 Bell 麻痺と診断されていたが、藤原ら²⁴⁾によると末梢性顔面神経麻痺の 0.8% が腫瘍が原因であり、北條ら²⁵⁾は Bell 麻痺と見逃されていた 9 症例中 5 例に側頭骨内腫瘍を、また 3 例に頭蓋内腫瘍を認めている。この点から末梢性顔面神経麻痺診断時の錐体骨内病変の

検索は欠かせないものと思われ、この場合神経学的検索に CT, MRI を加えた画像診断学的検索が有用であると思われた。

まとめ

1. 徐々に進行する右聴力障害、末梢性顔面神経麻痺にて発症した右錐体尖部類上皮腫の一例を経験した。
2. 診断に際し high-resolution CT および MRI が有用であった。
3. 画像診断所見、手術時所見および病理組織学的所見から先天性真珠腫と考えられた。
4. 末梢性顔面神経麻痺における頭蓋内病変の検索の重要性が強調された。

尚、本論文の要旨は第50回耳鼻咽喉科臨床学会にて口演した。

参考文献

- 1) Revilla AG : Differential diagnosis of tumors of the cerebellopontine recess. Johns Hopkins Hosp Bull 83 : 187~211, 1947.
- 2) Rosenberg RA, Hammerschlag PE, Cohen NL, et al : Cholesteatoma vs. cholesterol granuloma of the petrous apex. Otolaryngol Head Neck Surg 94 : 322~327, 1986.
- 3) Derlacki EL : Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. Ann Oto Rhino Laryng 74 : 706~727, 1965.
- 4) 大村文秀, 下村友佳子, 深澤高士, 他 : 先天性真珠腫の 1 例. 耳喉 58 : 929~933, 1986.
- 5) 滝本 勲 : 稀有なる錐体部真珠腫の 2 例. 耳鼻臨床 64 : 37~47, 1971.
- 6) 行木英生, 国弘幸伸, 川浦光弘, 他 : 錐体部型先天性真珠腫の 1 症例と有茎胸鎖乳突筋弁による術後欠損腔充填術の経験. 臨床耳科 13 : 254~255, 1986.
- 7) 太田和博, 松永 喬, 森 望 : 慢性中耳炎を伴った側頭骨類上皮腫の一例. 臨床耳科 13 : 376~377, 1986.
- 8) Cawthorne T and Griffith A : Primary cholesteatoma of the temporal bone. Arch Otolaryngol 73 : 252~261, 1961.
- 9) Mafee MF, Aimi K and Valvassori GE : Com-

- puted tomography in the diagnosis of primary tumors of the petrous bone. *Laryngoscope* **94**: 1423~1430, 1984.
- 10) Gacek RR : Evaluation and management of primary petrous apex cholesteatoma. *Otolaryngol Head and Neck Surg* **88** : 519~523, 1980.
 - 11) Lipkin FA, Coker NJ, Jenkins HA, et al : Intracranial and intratemporal facial neurinoma. *Otolaryngol Head and Neck Surg* **96** : 71~79, 1987.
 - 12) 市川昭道, 田中隆一, 松村健一郎, 他 : 中頭蓋窩に発育・進展した顔面神経鞘腫の 3 例. *CT 研究* **8** : 209~218, 1986.
 - 13) 板垣晋一, 山田潔忠, 川上千之, 他 : Crocodile tear syndrome を伴った顔面神経鞘腫の 1 例. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **26** : 807~810, 1986.
 - 14) Latack JT, Kartush JM, Kemink JL, et al : Epidermoidomas of the cerebellopontine angle and temporal bone ; CT and MR aspects. *Radiology* **157** : 361~366, 1985.
 - 15) 宮崎紳一郎, 福島孝徳 : Hemifacial spasm で発見された CT angle epidermoid. *脳神経* **35** : 951~955, 1983.
 - 16) 石黒修一, 木村 明, 宋本 滋, 他 : 側頭骨に発生し, 腫瘍内出血を認めた巨大 Diploic epidermoid の 1 例. *脳神経外科* **13** : 445~449, 1985.
 - 17) Olson JJ, Beck DW, Crawford SC, et al : Comparative evaluation of intracranial epidermoid tumors with computed tomography and magnetic resonance imaging. *Neurosurgery* **21** : 357~360, 1987.
 - 18) Lo WWM, Solti-Bohman LG, Brackmann DE, et al : Cholesterol granuloma of the petrous apex ; CT diagnosis. *Head Neck Surg* **153** : 705~711, 1984.
 - 19) 野村公寿 : 耳鼻咽喉科・頭頸部領域における MRI の臨床応用. *耳喉* **59** : 549~555, 1987.
 - 20) Baker SR and Latack JT : Magnetic resonance imaging of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* **95** : 82~89, 1986.
 - 21) Maslan MJ, Latack JT, Kemink JL, et al : Magnetic resonance imaging of temporal bone and cerebellopontine angle lesions. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* **112** : 410~415, 1986.
 - 22) Koenig H, Lentz M and Sauter R : Temporal bone region ; High-resolution MR imaging using surface coils. *Radiology* **159** : 191~194, 1986.
 - 23) Griffin C, DeLaPaz R and Enzmann D : MR and CT correlation of cholesterol cysts of the petrous bone. *AJNR* **8** : 825~829, 1986.
 - 24) 藤原 享 : 末梢性顔面神経麻痺症例の統計的観察. *Facial N Res Jpn* **1** : 27~30, 1986.
 - 25) 北條和博, 遠藤泰介, 村松良雄, 他 : Bell 麻痺と見過ごされていた 9 症例. *耳鼻臨床* **80** : 1515~1520, 1987.

(原稿採択 : 平成元年 4 月 13 日
 別刷請求先 : 久々湊 靖
 〒060 札幌市中央区南 1 条西 16 丁目
 札幌医科大学耳鼻咽喉科学教室)