鼓室型先天性真珠腫症例と文献的考察

近藤 玲子・川端五十鈴

Congenital Cholesteatoma of the Tympanum; Report of a Case and Review of the Literature

Reiko Kondo and Isuzu Kawabata

(Saitama Medical Center, Saitama Medical School)

A 5-year-old boy with congenital cholesteatoma in the mesotympanum also had external abnormalities on the involved side: bat ear and low set ear. The cholesteatoma seemed to originate from the undersurface of the processus cochleariformis and the tendon of the tensor tympani muscle.

We reviewed 208 reported cases of congenital cholesteatoma of the middle ear.

In 28 cases it originated from the tympanic isthmus, as formerly reported. The incidence in boys was twice as high as in girls. A relatively high incidence of congenital malformations was found. These findings suggest that congenital cholesteatoma is the result of an embryologic error.

Key words: congenital cholesteatoma, middle ear, embryology

はじめに

先天性真珠腫は早期には症状が乏しく、難聴、二次感染による耳漏、顔面神経麻痺などが出現してから受診することが多い。しかし学校検診、小児科における耳鏡検査で偶然に発見されることもあり、早期例の報告は徐々に増えてきている。我々はサジ状突起、鼓膜張筋腱の部位より発生したと考えられる、比較的早期の先天性真珠腫の一症例を経験したので、本症の臨床所見、発生原因について文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：5歳，男子。

家族歴・既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：1988年6月に小児科で、左鼓膜のツチ骨柄の前方に白色の変化があるのを指摘され、

その後の経過観察で消失しないため、1989年4月15日当科を紹介された。耳痛、耳漏、中耳炎の既往はない。

初診時所見：左の耳介低位、立ち耳（図1）を認め、左鼓膜の内側で、上方3/4に白色塊が透見された。聴力は正常であり、ティンパノグラムはA型であった。平衡機能、温度眼振ともに正常であった。X線では乳突蜂巣の発育は良好で異常陰影は見られず、側頭骨CTにて鼓膜に接する中鼓室の軟部陰影を認めた（図2）。

以上の所見より先天性真珠腫を疑い、5月17日手術を施行した。

手術所見：鼓膜外耳道皮膚弁を翻転すると、ツチ骨柄を中心として中鼓室の前後に及ぶ真珠腫が存在した。真珠腫は鼓膜と接するものの癒

図1 左の立ち耳, 耳介低位を認める.

図2 側頭骨 coronal CT
⇨ 中鼓室内の軟部陰影

着は見られなかった(図3). また, 真珠腫には分節があるが一房性であり, matrix は通常の真珠腫より脆弱であった. 中耳に炎症所見, 奇形は無く, また, 耳小骨の欠損も無く, 耳小骨連鎖は正常に保たれていた. 真珠腫は中鼓室前後を占めていたが上鼓室には進展しておらず, その付着状態から, サジ状突起, 鼓膜張筋腱の下方より発生していると考えられた(図4). 真珠腫を en block に摘出し, 鼓室形成術 I 型

図4 真珠腫の進展範囲

図3 術中写真
真珠腫は鼓膜と接するが癒着はない.
⇨ 鼓索神経 ⇨ キヌタ骨長脚

とした。術後7カ月たった現在、鼓膜は正常の外観を呈し、再発の様子はない。

考 察

先天性真珠腫の発生部位、臨床症状、発生原因を文献的に検討した。先天性真珠腫はその部位により、①中耳型：鼓室型、鼓室＋乳突洞型、乳突洞型、②錐体型に大別される。検討の対象は中耳型真珠腫の鼓室型、鼓室＋乳突洞型に限った。乳突洞型は症例が3例と少なく、錐体型真珠腫は範囲が広範なため、発生部位を検討するのが困難であり除外した。また、既往に鼓膜切開、チュービングを施行した症例は鼓膜内真珠腫を形成する可能性がある¹⁾ので除外し、鼓膜に穿孔のある症例、鼓膜内真珠腫も対象からはずした。しかし、中耳炎に関しては、3歳までに71%が1回、またはそれ以上罹患しているとの報告があり²⁾、対象に含めた。

1) 性別・年齢

中耳に発生する先天性真珠腫は我々が検索した範囲では、1988年までに国内、国外で208例(dermoid 2例)報告されており、そのうち両側は5例(dermoid 1例)であった。年齢は5歳～78歳、平均11歳と小児に多く、男女比は2対1で男性に多く見られた。左右差は認められなかった。

また、頸部血管腫、松果体未分化細胞腫、尿道下裂、幽門狭窄、股関節脱臼、先天性耳瘻孔

(患側)、副耳(患側)、absence of the septum canalis musculotubalis が各々1例ずつ、耳小骨奇形(キヌタ骨、アブミ骨の欠損4例、ツチ骨柄の変形1例)、内耳奇形1例、fetal distress 3例と合計17例に何らかの先天異常が見られた。

2) 初発症状・鼓膜所見

初発症状としては難聴が56例(43%)と最も多く、次に、無症状で、偶然に鼓膜の白色塊を発見された症例が42例(32%)見られた(表1)。また、耳鼻咽喉科で発見される以外にも学校検診で難聴を指摘された症例が27例、小児科で鼓膜の異常所見として発見された症例が27例見られた。鼓膜所見としては、鼓膜の白色塊が80例(60%)と最も多く、正常31例(23%)であった。滲出性中耳炎が合併していた症例は少なく、5例(4%)であった(表2)。

3) 真珠腫の発生部位

中鼓室内に限局し、真珠腫の部位が明瞭な症例は95例で、前上象限(以下ASQと略す)にあるもの35例(37%)、後上象限(以下PSQと略す)13例(14%)とASQに多く見られた(表3)。鼓室前方に存在する真珠腫41例中、正常聴力が31例、耳小骨正常22例であるのに対し、鼓室後方より発生した真珠腫54例では33例に何らかの伝音難聴があり、キヌタ骨、ツチ骨のカリエス、消失を伴う症例が大半を占めていた。中耳炎の既往に関しては鼓室前方にある

表 1

初発症状	例
難聴	56
鼓膜の白色塊	42
急性中耳炎	9
耳痛	6
顔面神経麻痺	6
耳漏	4
眩暈	3
滲出性中耳炎	2
耳閉感	2
耳後部腫脹	1
計	131

表 2

鼓膜所見	例
鼓膜の白色塊	80
正常	31
鼓膜の膨隆	7
鼓膜の混濁	6
滲出性中耳炎	5
急性中耳炎	3
鼓膜の肥厚	1
計	133

ものと、後方にあるものの間に頻度の差は見られなかった。但し、乳突蜂巣の発育は鼓室前方にある症例では良好18例中陰影のある症例1例、不良1例に対し、後方にあるものでは良好12例中4例に陰影があり、不良な症例が8例であった。先天性真珠腫が isthmus を塞ぎ、乳突蜂巣の発育に影響を及ぼす可能性もあるが、報告例の中には後天性症例が含まれる可能性が考えられた。また、真珠腫が発生している部位の記載のある28例中、サジ状突起、ツチ骨頸、鼓膜張筋腱付近が24例（両側2例）、卵円窓小窩3例、キヌタ・アブミ関節、アブミ骨筋腱が各々1例であった（表4）^{3)~9)}。

4) 先天性真珠腫の発生原因

真珠腫の発生に関しては Rüedi に代表される migration theory がある。1957年彼は胎児、生後早期の小児の側頭骨で、鼓膜前上方に接する外耳道上皮の増殖を観察し、炎症によって Shrapnell's membrane に接する外耳道上皮、または Shrapnell's membrane の上皮の増殖、遊走がおこり真珠腫が形成されると仮定した¹⁰⁾。1959年にはモルモットの鼓膜内側にタルクとフィブリンを塗布し炎症を起こすことで、鼓膜上皮の基底細胞の増殖が鼓室内の肉芽組織に侵入し、真珠腫が形成されるのを観察している¹¹⁾。同様に Fernández らも炎症により基底層の細胞増殖が起こるのを動物実験で証明し、鼓膜の穿孔が無くても真珠腫が形成されるとした¹²⁾。

Sobol¹³⁾ らは、鼓膜が正常な小児の真珠腫15例中13例で反復性の中耳炎が見られたため、正常な鼓膜の真珠腫が、炎症による後天性の真珠腫である可能性を示唆した。また、Schwartz ら¹⁴⁾ は小児における鼓膜穿孔の無い真珠腫34例の内、中耳炎の既往が無い症例は6例のみであり、鼓膜切開、チュービングを施行されている症例も多く、鼓膜が正常な場合の真珠腫の中には後天性の真珠腫が含まれる可能性があるとして報告している。今回の文献例の統計では、PSQ に発生した真珠腫では乳突蜂巣の発育が不良な症例が多く、後天性の真珠腫が含まれる可能性が考えられる。しかし、先天性真珠腫が炎症の関与の無い5週の小児にも見られ、中鼓室の好発部位がASQであることは、後天性真珠腫がPSQ好発部位であるのと相反し、migration theory のみでは鼓膜穿孔の無い場合の真珠腫の発生機序を

表 4

年	報告者	真珠腫の発生部位	例
1988	Levenson	ツチ骨頸、鼓膜張筋腱	8
1987	Litman	ツチ骨頸、サジ状突起	1（両側例）
1987	荒木	卵円窓小窩	3
1986	喜多村	キヌタ・アブミ関節	1
1986	Levenson	ツチ骨頸、鼓膜張筋腱	13
1983	Wehrs	鼓膜張筋腱	1
1978	Wingert	ツチ骨頸	1（両側例）
計			28

表 3

部 位	例	聴 力	耳小骨の破壊	乳突蜂巣の発育	
ASQ	35	正 常 - 31	正 常 - 22	良	不良
ASQ+AIQ	1	30~33dB - 1	キヌタ骨豆状突起 のカリエス - 3	18	1
AIQ	1			(陰影⊕ 1)	
ASQ+attic	4				
PSQ	13	正 常 - 2	正 常 - 2	12	8
PSQ+PIQ	3	25~70dBの 伝音難聴 - 33	外側半器管の骨欠損 - 1	(陰影⊕ 4)	
PSQ+attic	9		顔面神経管の露出 - 2		
PSQ~mastoid	29		キヌタ骨のカリエス・消失 - 34 アブミ骨のカリエス・消失 - 31		

ASQ：前上象限 PSQ：後上象限
AIQ：前下象限 PIQ：後下象限

できない。

1983年に DeSa は72例の乳児の中耳内に27例で羊膜細胞由来の扁平上皮化生を認め、特に扁平上皮の大きなものはキヌタ・アブミ関節に多く見られたと報告している¹⁵⁾。この報告の症例全部が肺炎に罹患し、経鼻挿管、酸素吸入を受けており、鼓室内に炎症所見が見られた。同様に Northrop ら¹⁶⁾ は乳生児、乳児の側頭骨内に角化した羊膜細胞を観察し、これが先天性真珠腫の発生に関与することを述べている。また Sadé ら¹⁷⁾ は、中耳の粘膜は化生能力があり、炎症により真珠腫となると提唱した。以上の metaplasia theory による発生機序では何らかの炎症が関与しており、炎症の全く認められない先天性真珠腫をこの説で説明するのは困難である。

今回の統計では男性2に対し女性1と有意の差を認めた。外耳道閉鎖症、唇裂などの先天性異常でも男性に多く¹⁸⁾、これらの奇形には第一、第二鰓弓、第一鰓溝が関与している。Aimi¹⁹⁾ は胎児の外耳道上皮板は乳頭状増殖能があり、この変化が鼓室輪によるストップシグナル以前に生ずると、外耳道上皮板が tympanic isthmus の間葉組織に侵入する可能性があるとした。実際に16週半の胎児で外耳道上皮板が内腔化し、アブミ骨後方で乳頭状増殖をおこしているのを提示している。また、isthmus は第一、第二鰓弓の接合部であり、鼓膜張筋腱、顔面神経水平部、鼓索神経で囲まれる空間である。今回の統計では、先天性真珠腫の発生部位の報告は全て isthmus に含まれており、Aimi の説を指示する所見と思われる。さらに Michaels²⁰⁾ は34～77日の胎児標本20例中、16例の連続切片で epidermoid formation (EF) を認め、33週以後には消失していることを確認した。EF は第一鰓溝の外胚葉成分が第一咽頭嚢に移動し形成され、中耳と鼓膜の形成を誘導する器官であると推定するとともに、EF は中耳腔形成後、鼓室上前方に位置し消失するが、遺残した場合に先天性真珠腫を形成する可能性があるとした。Leven-

son³⁾ は鼓膜張筋腱も鼓室上前方に位置し、先天性真珠腫がこの部位より発生することが多くみられることより、Michaels の説を支持している。Teed²¹⁾ も Michaels に先立って同様の器官を胎児の鼓室内に認め、epibranchial organ の遺残が先天性真珠腫の形成に関与していると結論し、キヌタ骨の内側に上皮組織が存在する5カ月半の胎児の標本を報告している。

先天性真珠腫の統計では、奇形の合併率が高く、何らかの形成異常が関与していると推察された。我々の症例は耳介低位、立ち耳があり、第一、第二鰓弓、第一鰓溝の発生過程の異常が真珠腫の形成に関与している可能性が推察された。さらにサジ状突起、鼓膜張筋腱の部位より発生したと考えられ、Aimi, Michaels らの embryologic theory を支持する症例と思われた。

まとめ

先天性鼓室型真珠腫の一症例を報告し、本症の臨床所見、発生原因について文献的に考察し、併せて報告例の真珠腫発生に第一、第二鰓弓、第一鰓溝の発生過程の異常が関与している可能性を示した。

本論文の要旨は、第17回日本臨床耳科学会総会（平成元年10月）で口演した。

文 献

- 1) Söderberg O, Hellströme S and Stenfors LE : Structural changes in the tympanic membrane after repeated tympanostomy tube insertion. *Acta Otolaryngol* 102 : 382~390, 1986.
- 2) Teele DW, Klein JO and Rosner BA : Epidemiology of otitis media in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 89 : 5~6, 1980.
- 3) Levenson MJ, Michaels L, Parisier SC, et al : Congenital cholesteatomas in children; an embryologic correlation. *Laryngoscope* 98 : 949~955, 1988.
- 4) Litman RS, Parisier SC, Hausman SA, et al : Bilateral congenital cholesteatoma; a cause or result of chronic otitis media with effusion? *Am J Otol* 8 : 426~431, 1987.
- 5) 荒木伸彦, 山下公一, 堤内邦彦, 他 : 先天真珠腫

症例の検討. 臨床耳科 14 : 98, 1987.

- 6) 喜多村健, 大西裕美子, 横小路雅文 : 先天性中耳真珠腫. 日耳鼻 89 : 1562, 1986.
- 7) Levenson MJ, Parisier SC, Chute P, et al : A review of twenty congenital cholesteatoma of the middle ear in children. Otolaryngol Head Neck Surg 94 : 560~567, 1986.
- 8) Wehrs RE : The sleeve autograft in congenital cholesteatoma. Ann Otol Rhinol Laryngol 92 : 571~576, 1983.
- 9) Wingert RH, McCurdy JA and Hays LL : Cholesteatoma ; congenital and acquired. Milit Med 143 : 714~719, 1978.
- 10) Rüedi L : Pathogenesis and treatment of cholesteatoma in chronic suppuration of the temporal bone. Ann Otol Rhinol Laryngol 66 : 283~305, 1957.
- 11) Rüedi L : Cholesteatoma formation in the middle ear in animal experiments. Acta Otolaryngol 50 : 232~242, 1959.
- 12) Fernández C and Lindsay JR : Aural cholesteatoma ; experimental observations. Laryngoscope 70 : 1119~1141, 1960.
- 13) Sobol SM, Reichert TJ, Faw KD, et al : Intramembranous and mesotympanic cholesteatomas associated with an intact tympanic membrane in children. Ann Otol 89 : 312~317, 1980.
- 14) Schwartz RJ, Grundfast KM, Feldman B, et al : Cholesteatoma medial to an intact tympanic membrane in 34 young children. Pediatrics 74 : 236~340, 1984.
- 15) Desa DJ : Mucosal metaplasia and chronic inflammation in the middle ear of infants receiving intensive care in the neonatal period. Arch Dis Child 58 : 24~28, 1983.
- 16) Northrop C, Piza J and Eavey RD : Histological observations of amniotic fluid cellular content in the ear of neonates and infants. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 11 : 113~127, 1986.
- 17) Sadé J, Babiacki A and Pinkus G : The metaplastic and congenital origin of cholesteatoma. Acta Otolaryngol 96 : 119~129, 1983.
- 18) Jafek BW, Nager GT, Strife J, et al : Congenital aural atresia ; an analysis of 311 cases. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 80 : 588~595, 1975.
- 19) Aimi K : Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma. Laryngoscope 93 : 1140~1146, 1983.
- 20) Michaels L : Evolution of the epidermoid formation and its role in the development of the middle ear and tympanic membrane during the first trimester. J Otolaryngol 17 : 22~28, 1988.
- 21) Teed RW : Cholesteatoma verum tympani ; its relationship to the first epibranchial placode. Arch Otolaryngol 24 : 455~474, 1936.

原稿受付 : 平成元年11月 9 日
原稿採択 : 平成 2 年 2 月16日
別刷請求先 : 近藤玲子
〒350 埼玉県川越市鴨田辻道町1981
埼玉医科大学総合医療センター