先天性錐体尖真珠腫症例

金子 賢一・内藤 泰*
中村 一*・伊藤 壽一*

Congenital Cholesteatoma in the Petrous Apex ; A Case Report

Ken-ichi Kaneko
(Tenri Hospital)

Yasushi Naito, Hajime Nakamura and Juichi Ito
(Kyoto University)

A 41-year-old female visited our clinic complaining of right facial palsy. CT and MRI findings suggested a cholesteatoma in the petrous apex. It was extracted by a translabyrinthine approach. The facial nerve and the vestibulocochlear nerve were thought to have been injured at the level of the internal acoustic meatus. Preoperative diagnosis with CT and MRI were very useful for the operation. The macula utriculi from the involved ear was studied by electron microscopy. We found hair cell loss and degeneration.

Key words: congenital cholesteatoma, petrous apex, facial palsy, electron microscope

はじめに

錐体尖真珠腫は、顔面神経麻痺、あるいは内耳障害など、通常の真珠腫と異なる初発症状を呈することが多く、初診時での正しい診断が困難な場合がある。今回我々は、顔面神経麻痺を主訴とする巨大錐体尖真珠腫を経験し、また術中採取した卵形嚢の電子顕微鏡的検索を行ったので報告する。

症 例

患者：41歳，女性。

主訴：右顔面神経麻痺。

現病歴：昭和63年6月頃より徐々に右顔面神経麻痺が出現し、近医内科でベル麻痺として保

存的治療を受けたが軽快しなかった。このため同年11月に京都大学脳神経外科を受診し、CT検査で右錐体尖部に巨大な骨欠損が認められたため、当科を紹介された。なお、聴力に関しては、以前に家人から難聴を指摘されていたが本人の自覚はなく放置していた。

既往歴：特記すべきものなし。

中耳炎やめまいの既往もない。

家族歴：特記すべきものなし。

初診時所見：右顔面神経麻痺は日本顔面神経研究会のスコア¹⁾で8/40と高度麻痺であった。

右鼓膜は正常で、鼓室上方に白色塊を透見した。

検査所見：純音聴力検査では、右聾、左正常。

図1 水平断 CT 像

右錐体尖部から一部上鼓室に連続する軟部組織陰影がみられ、骨破壊を伴っている(矢印)。乳突蜂巣の発育は患側で不良であるが、対側は正常である。

図2 冠状断 CT 像

上：病変により右中頭蓋窩底が広範に破壊されており(⇩), 内耳道上壁(⇩)にも骨破壊像がみられる。

下：上図より4.5 mm 後方のスライスでは、同様に右中頭蓋窩底の破壊像がみられるが、蝸牛骨包(▼)は保たれている。

ティンパノグラムは、両耳ともA型であった。右顔面神経は、誘発筋電図で反応なく、耳小骨筋反射もみられなかった。平衡機能検査では、自発眼振、頭位眼振ともなく、視標追跡検査、視運動眼振検査は正常であった。温度眼振検査では、右耳は氷水でも無反応であった。経鼓膜的に白色塊からの生検を行った結果、真珠腫の所見が得られた。

画像所見：Stenvers 撮影では、右錐体尖部に一致して骨欠損像を認めた。水平断単純CTでは、患側には錐体尖部から一部上鼓室に連続する軟部組織陰影がみられ、骨破壊を伴っていた。乳突蜂巣の発育は患側で不良であったが、対側は正常であった(図1)。冠状断CTでは、病変が中頭蓋窩底を広範に破壊しており、内耳道の上壁にも骨破壊像がみられた(図2)。T2強調のMRIでは、病変は高信号を呈し脳実質と明瞭に境界されており、病変に接する部分に脳浮腫等の異常はなかった(図3)。

以上より、主に錐体尖部に存在する先天性真珠腫と診断し、平成元年1月、全麻下に手術を行った。

図3 MRI (水平断 T2 強調像, TR=3000, TE=80 msec)

右錐体尖部から上鼓室にかけて高信号を呈する病変が存在する(矢印)。脳実質とは明瞭に境界されており、脳浮腫等の所見はみられない。

術中所見：耳後部切開の後，乳突洞を削開するとすぐに真珠腫塊が認められた．真珠腫は上半規管の前方，および上方から錐体尖部に続いており(図4上)，上半規管を摘出したのち，錐体尖部の真珠腫を一塊として全摘出した(図4下)．この際，内耳道より激しい髄液の漏出を認めた．迷路の骨包は保たれており，迷路内に線維化等の炎症を思わせる所見はなかった．また，膝神経節より末梢では顔面神経の露出はみられなかった．髄液の漏出部分には側頭筋膜をフィブリン糊で接着固定し，さらに乳突洞に腹部脂肪組織と側頭筋弁を充填した．術後髄液漏がみられたが，髄液ドレナージと頭部高位の保存的処置で36日目に停止した．また，術後めまいはないが，顔面神経麻痺は，14カ月後の現在

も不変である．

膜迷路組織電顕所見：術中採取した卵形囊斑組織の電子顕微鏡写真では，Ⅰ型有毛細胞はほとんどみられず，わずかに存在するⅡ型有毛細胞では感覚毛の消失と空胞変性がみられ，また神経終末数も減少していた(図5)．

考 察

錐体尖真珠腫は，その位置から，通常真珠腫とは異なる臨床経過を呈する場合が多い．本邦において，本例を含めて31例の錐体尖真珠腫が報告されている^{2)~19)}が，そのうち顔面神経麻痺を主訴とした病例は26例に及ぶ(表1)．通常真珠腫の場合に難聴，耳漏等で発症し，進展が高度になって初めて顔面神経麻痺が現れるのとは対照的である．たとえ難聴を自覚していてもそれが受診の動機となることは少なく⁵⁾，

図4 術中所見

上：上半規管(SSC)，後半規管(PSC)を開放したところ．真珠腫は上半規管の前方，および上方から錐体尖部に続いていた．

下：錐体尖部の真珠腫を摘出すると，中頭蓋窩底の硬膜(*)が広範に露出した．

図5 卵形囊斑電子顕微鏡写真

Ⅰ型有毛細胞はほとんどみられず，わずかにみられるⅡ型有毛細胞(HC)では，感覚毛の消失や空胞変性がみられた．

S：支持細胞

顔面神経麻痺は錐体尖真珠腫の経過の上で重要な特徴的症状といえるであろう。

本邦での錐体尖真珠腫の報告では、先天性と考えられる症例が31例中20例と多い(表 2)．Derlacki ら²⁰⁾は、先天性真珠腫の条件を、①正常な鼓膜の奥に存在する、②耳感染症の既往がない、③扁平上皮の胎生期における封入ないしは側頭骨内においての未分化組織の扁平上皮化生から生じる、としている．今回の我々の症例も、鼓膜は正常で術中に真珠腫との連続性は認められず、中耳炎の既往もなかったことより、先天性と思われた．なお、本邦の先天性錐体尖真珠腫の報告にて、乳突蜂巣の発育に関する記載のある13例中6例が患側で発育不良である．本例でも CT 上発育に左右差がみられるが、真珠腫そのものが乳突蜂巣の発育経路を障害した可能性もあり、これは先天性であることを否定するものではないと考える．

本例の神経障害部位については、真珠腫により内耳道の上壁が破壊されていたが、顔面神経は膝神経節よりも末梢では露出していなかったこと、また蝸牛および前庭迷路の骨包は保たれており、内部に線維化等の炎症を思わせる所見はなかったことから、顔面神経、前庭蝸牛神経共にこれより上位の内耳道で障害されていると考えられた．

本例のような内耳道付近の占拠性病変におい

て、聴神経腫瘍や髄膜腫等では前庭感覚上皮の病理学的変化はみられないか、あっても軽度という報告が多い^{21)～25)}．一方、有毛細胞の消失、変性、萎縮が著明であった小脳橋角部髄膜腫の一症例を Igarashi ら²³⁾が報告しており、おそらく腫瘍による循環不全による、と理由づけている．今回の卵形囊斑組織の電子顕微鏡所見としてみられたⅠ型有毛細胞の消失、Ⅱ型有毛細胞の感覚毛の消失と空胞変性、神経終末数の減少等の機序としては、真珠腫の内耳動脈への圧迫による内耳循環不全、または前庭神経への直接の障害などの可能性が考えられる．

聴力に関しては、本例では、右耳は聾であるにもかかわらず術前に患者が右難聴を自覚していないが、これは真珠腫が幼少時から内耳道付近で発育し、蝸牛神経の圧迫によって早期に高度難聴となったためと思われる．

また、真珠腫を全摘出したにもかかわらず術後に顔面神経麻痺の改善がみられなかったのは、麻痺の発症から手術までに7カ月が経過しており、顔面神経が既に非可逆的な変性に陥っていたためと思われた．

手術治療に際しては、CT と MRI による術前診断が極めて有用であり、高分解能 CT による骨破壊の範囲の把握と、MRI による頭蓋内浸潤の有無の評価が、安全に手術を進めていく上で重要と考える．

結 論

1) 顔面神経麻痺で発症した先天性と考えられる錐体尖真珠腫の一症例を報告した．

2) CT・MRI 所見、術中所見より、顔面神経、前庭蝸牛神経は内耳道で障害されていると考えられた．

3) 術中採取した卵形囊斑組織の電子顕微鏡所見として、Ⅰ型有毛細胞の消失、Ⅱ型有毛細胞の感覚毛の消失と空胞変性、神経終末数の減少等がみられた．

4) 安全な手術のためには、高分解能 CT による骨破壊範囲の把握や、MRI による頭蓋内浸潤の有無の評価が重要と思われた．

表 1 錐体尖真珠腫の主訴

31例中、重複あり	
顔面神経麻痺	26 (83.9%)
難 聴	9 (29.0%)
上記のいずれでもない	5 (16.1%)

表 2 錐体尖真珠腫の分類

31例中	
先 天 性	20 (64.5%)
後 天 性	10 (32.3%)
不 明	1 (3.2%)

本論文の要旨は、第42回日本耳鼻咽喉科学会京滋合同地方連合会(大津市、平成元年3月18日)において講演した。

電子顕微鏡標本の評価にあたり、御助言を頂きました広島大学医学部耳鼻咽喉科学教室工田昌也氏に謝意を表します。また、御校閲を賜った京都大学医学部耳鼻咽喉科学教室本庄 巖教授に深謝致します。

文 献

- 1) 柳原尚明, 西村宏子, 陌間啓芳, 他: 顔面神経麻痺程度の判定基準に関する研究. 日耳鼻 80: 799~805, 1977.
- 2) 瀧本 勲, 柳田則之: 稀有なる錐体部真珠腫の2症例. 耳鼻臨床 64: 37~47, 1971.
- 3) 桑島善郎, 林 永直, 今給黎守慶, 他: 原発性錐体骨内真珠腫症例. 臨床耳科 4: 100~101, 1977.
- 4) 瀧本 勲, 勝見清子: 錐体部真珠腫について. 耳鼻臨床 70: 1915~1920, 1977.
- 5) 松本 康, 柳原尚明, 湯本英二, 他: 錐体尖真珠腫症について. 臨床耳科 5: 156~157, 1978.
- 6) 高田 憲, 上出一朗, 竹中 洋, 他: 開頭術を施行した錐体骨真珠腫症2例. 日耳鼻 81: 1403~1412, 1978.
- 7) 玉城 進, 斎藤春雄, 村田清高: 内耳摘出術を余儀なくされた巨大真珠腫の一症例. 耳鼻臨床 74 増1: 746~752, 1981.
- 8) 牟田 弘, 坂本 裕, 木村美雄, 他: 顔面神経麻痺を主症状とした錐体部真珠腫の一例. 臨床耳科 9: 342~343, 1982.
- 9) 愛場庸雅, 中井義明, 長 寛正, 他: 巨大な錐体骨内先天性真珠腫の一症例. 臨床耳科 10: 162~163, 1983.
- 10) 工藤典代, 鈴木晴彦, 藤田洋祐, 他: 先天性中耳真珠腫の2症例. 耳喉 56: 639~643, 1984.
- 11) 五十嵐秀一, 北条和博, 黒田京子, 他: 先天性錐体部真珠腫の一症例. 臨床耳科 11: 198~199, 1984.
- 12) 奥 常幸, 畑 裕子, 仲 博美, 他: 13年後に錐体部に再発した遺残術後性真珠腫症例. 臨床耳科 12: 78~79, 1985.
- 13) 行木英夫, 国弘幸伸, 川浦光弘, 他: 錐体部型先天性真珠腫の一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.
- 14) 奥野妙子, 工藤裕弘: 顔面神経麻痺を呈する錐体部腫瘍. JOHNS 3: 145~149, 1987.
- 15) 長谷川充弘, 斎藤雄一郎, 高橋 容, 他: 鼓膜穿孔のない中耳真珠腫症例. 臨床耳科 14: 85, 1987.
- 16) 中村光太郎, 相原隆一, 西原信成, 他: 錐体尖真珠腫と内耳道真珠腫. 臨床耳科 14: 246~247, 1987.
- 17) 峯田周幸, 関 敦郎, 星野知之: 錐体尖部部真珠腫の3症例. 臨床耳科 14: 244~245, 1987.
- 18) 北條和博, 遠藤泰介, 村松良雄, 他: ベル麻痺と見過されていた9症例. 耳鼻臨床 80: 1515~1520, 1987.
- 19) 久々湊靖, 白崎英明, 志藤文明, 他: 難聴・顔面神経麻痺を伴った錐体尖部類上皮腫. 耳鼻臨床 82: 1383~1390, 1989.
- 20) Derlacki EL and Clemis JD: Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. Ann Otol 74: 706~727, 1965.
- 21) De Moura LFP: Inner ear pathology in acoustic neurinoma. Arch Otolaryngol 85: 125~133, 1967.
- 22) Benitez JT, Lopez-Rios G and Novoa V: Bilateral acoustic neurinoma. Arch Otolaryngol 86: 51~57, 1967.
- 23) Igarashi M, Alford BR, Herndon JW, et al: Cerebellopontine meningiomas and the temporal bone. Arch Otolaryngol 94: 224~234, 1971.
- 24) Rosenhall U and Rubin W: Degenerative changes in the human vestibular sensory epithelia. Acta Otolaryngol 79: 67~80, 1975.
- 25) Rosenhall U: Degenerative patterns in the aging human vestibular neuro-epithelia. Acta Otolaryngol 76: 208~220, 1973.

(原稿受付: 平成2年5月30日)

(原稿採択: 平成2年10月9日)

別刷請求先: 金子賢一

〒632 天理市三島町200

天理よろづ相談所病院耳鼻咽喉科)