A Case of Congenital Open-Type Cholesteatoma Diagnosed by Diffusion-Weighted MRI Using the PROPELLER Technique

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2022-04-08 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 増田, 守, 中西, 啓, 大和谷, 崇, 細川, 誠二, 峯田, 周幸, 岡村, 純 メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/10271/00004126

PROPELLER 拡散強調画像による側頭部 MRI が診断に有効であった Open 型先天性真珠腫例

増田　守[1)]・中西　啓[2)]・大和谷　崇[3)]
細川　誠二[2)]・峯田　周幸[2)]・岡村　純[1)]

A Case of Congenital Open-Type Cholesteatoma Diagnosed by Diffusion-Weighted MRI Using the PROPELLER Technique

Mamoru Masuda and Jun Okamura
(Seirei Hamamatsu General Hospital)
Hiroshi Nakanishi, Seiji Hosokawa and Hiroyuki Mineta
(Hamamatsu University School of Medicine)
Takashi Yamatodani
(Yamatodani ENT Clinic)

Congenital cholesteatoma in the tympanic cavity can be divided into two types - the closed-type cholesteatoma, which takes the form of a keratotic cyst, and the open-type cholesteatoma, characterized by a flat surface of the epidermis on the middle ear mucosa. Closed-type cholesteatoma is usually identified as a globular white mass through a normal tympanic membrane; whereas the tympanic membrane appears normal in open-type cholesteatomas. Therefore, it is difficult to diagnose open-type cholesteatomas, which are often identified accidentally during exploratory tympanotomy for preoperative diagnoses such as conductive hearing loss. Herein, we report a case of open-type cholesteatoma, in which the diagnosis was suspected from the findings of diffusion-weighted MRI examination using the periodically rotated overlapping parallel lines with enhanced reconstruction (PROPELLER) technique.

An 18-year-old male presented to our hospital with the complaint of right hearing loss, which was suspected at a previous ENT clinic to be caused by a congenital ossicular anomaly. Otoscopic examination failed to reveal any abnormalities. Pure-tone audiometry showed moderate conductive hearing loss in the right ear. Computed tomography of the temporal bone revealed a defect of the long process of the incus and superstructure of the stapes, with a surrounding shadow that appeared to be soft tissue. On the basis of these findings, we suspected an open-type cholesteatoma with a defect of the ossicles. Diffusion-weighted MRI examination using the PROPELLER technique showed a high-intensity in the temporal bone, suggestive of a cholesteatoma. We performed exploratory tympanotomy, and found the open-type cholesteatoma in the middle ear. The cholesteatoma was removed without ossiculoplasty, and until now, nine months after the surgery, there has been no sign of recurrence.

Our case showed the usefulness of diffusion-weighted MRI using the PROPELLER technique for the diagnosis of the open-type cholesteatoma. The possibility of open-type cholesteatoma should be borne in mind in patients diagnosed preoperatively as having a congenital ossicular anomaly, and diffusion-weighted MRI with the PROPELLER technique is indicated in such patients towards confirming the diagnosis.

Keywords : PROPELLER technique, congenital cholesteatoma, MRI examination, ossicular anomaly, tympanoplasty

1）聖隷浜松病院耳鼻咽喉科
2）浜松医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科
3）やまとだに耳鼻咽喉科（浜松市）

はじめに

先天性真珠腫は，鼓膜に肉芽形成や穿孔がなく，真珠腫上皮と鼓膜が連続していないもので，基本的に鼓膜切開などの既往がないものと定義されている[1)2)]．嚢胞状のものは Close 型，膜状のものは Open 型と分類されており，Close 型では鼓膜を透見すると鼓室内に白色塊が観察されるため，耳鼻咽喉科を受診して耳内を観察された際に発見されることが多い[3)]．一方，Open 型では鼓膜所見に異常がないことが多いため，鼓膜所見のみでは診断が難しく，先天性耳小骨形態異常の診断により手術が施行された際に偶発的に発見されることもある[4)5)]．今回われわれは，鼓膜所見に異常を認めず，先天性耳小骨形態異常疑いで当科を紹介受診した Open 型の先天性真珠腫例を経験した．診断に側頭部 MRI 検査 periodically rotated overlapping parallel lines with enhanced reconstruction（PROPELLER）拡散強調画像が有用であったため，文献的考察を加えて報告する．

症例提示

症例：18 歳，男性．

主訴：右難聴．

既往歴：特記事項なし．

家族歴：特記事項なし．

現病歴：当科初診 5 年前に，患者がイヤホンを左耳だけに装着して音楽を聞いていることに家人が気付き，近医耳鼻咽喉科を受診したところ右難聴を指摘された．右難聴の精査・加療を目的に近医総合病院耳鼻咽喉科を紹介受診したところ右伝音難聴があり，側頭骨高分解能 CT 検査でキヌタ骨長脚とアブミ骨上部構造の欠損が認められたため，右先天性耳小骨形態異常と診断された．手術で聴力が改善する可能性があることを説明されたが，手術をすることで部活動を休みたくないとの理由で受けなかった．5 年後，部活動を引退して時間ができたため，右聴力改善手術を受けたいとのことで当科を紹介受診した．

初診時検査所見：右鼓膜は軽度発赤しており，鼓室内に少量の貯留液を認めた（図 1 A）．純音聴力検査では，3 分法による右平均聴力が 55 dB の右中等度伝音難聴を認めた（図 2）．側頭骨高分解能 CT 検査では，右のキヌタ骨長脚とアブミ骨上部構造が同定できず，鼓室内と乳突部に軟部陰影を認めた（図 3）．以上の所見より，右先天性耳小骨形態異常に右急性中耳炎を合併していると考え，抗菌薬を投与することとした．

治療経過：右急性中耳炎に対して，セフジトレン 300 mg/日を経口投与した．鼓膜所見に改善がみられなかったため，初診 1 週間後にレボフロキサシン 500 mg/日に変更したところ，初診 3 週間後に鼓膜の発赤が改善した（図 1 B）．患者は急性中耳炎の好発年齢を過ぎているにもかかわらず，幼少時から現在まで 1 年に 1 ～ 2 回の頻度で中耳炎を発症し，近医耳鼻咽喉科で抗菌薬による治療を受けているとのことであった．中耳炎を反復する原因として耳管機能不全を疑い，耳管咽頭口周囲を観察したが腫瘍性病変を認めず，耳管機能検査（音響法）でも耳管の開大不全は認めなかった．そこで，中耳炎を反復する原因は中耳そのものにあると考え，難治性中耳

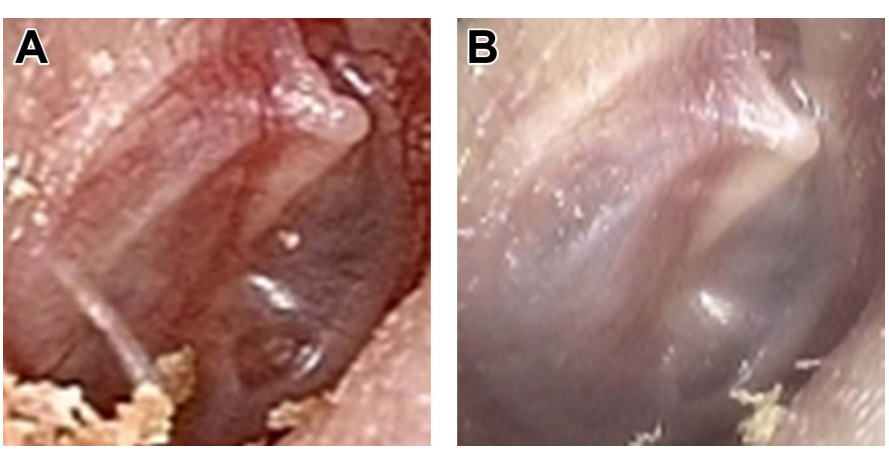


図 1　右鼓膜所見
A：初診時．軽度発赤しており，鼓室内に少量の貯留液を認めた．
B：初診 3 週間後．レボフロキサシン 500 mg/日の内服により，発赤が改善した．

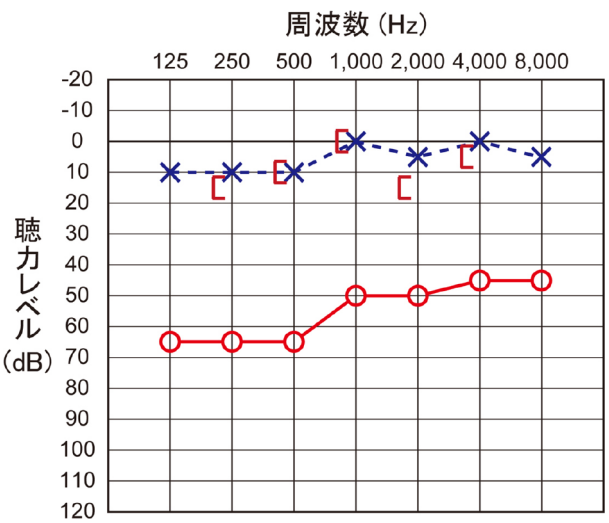


図2　初診時純音聴力検査所見
3分法による右平均聴力が55 dBの右中等度伝音難聴を認めた．

炎の鑑別疾患として挙げられることが多い真珠腫性中耳炎，コレステリン肉芽腫，中耳腫瘍などについて精査することとした．側頭部MRI検査を施行したところ，造影T2強調画像では乳突部の一部に造影効果を認めるのみであったが（図4A），PROPELLER拡散強調画像では上鼓室から乳突洞に高信号域を認めた（図4B）．MRI所見より上鼓室から乳突洞に真珠腫が存在すること，その後方に粘膜肥厚や肉芽組織など造影効果を伴う病変が存在することが示唆されたため，先天性耳小骨形態異常ではなく先天性真珠腫および真珠腫による耳小骨破壊を疑い，全身麻酔下に真珠腫摘出術を行うこととした．

手術所見：耳後部を切開して外耳道皮膚を剥離し，鼓膜を全層で挙上した．鼓室内を観察すると白色の上皮を認め，上皮が一部欠損して内部から角化堆積物が排出されていた．以上の所見より，Open型の先天性真珠腫と考えた．鼓室内の真珠腫は，下方は岬角，後方は鼓室洞，前方は鼓膜張筋腱に及んでいた．乳突削開を行い，削開を前方に進めて上鼓室と外耳道後壁を削除したところ，真珠腫は鼓室内から上鼓室，さらに乳突洞まで進展していた（図5）．真珠腫上皮を剥離したうえでツチ骨を頸部で切断し，ツチ骨頭部および破壊されたキヌタ骨と一緒に真珠腫を摘出した．アブミ骨の上部構造は真珠腫で破壊されており，底板だけが残っていた．外耳道後壁を骨板で再建し，乳突腔外側を骨パテで形成して手術を終了した．真珠腫はOpen型であったため遺残性再発の可能性を考えて二期的手術を選択し，伝音再建は行わなかった．

術後経過：術後9ヵ月経過時点で鼓室内に明らかな再発を認めていない．純音聴力検査では3分法による右平均聴力が50 dBの右中等度伝音難聴が残存しているため，術後1年頃に伝音再建を含めた修正手術を行う予定である．

考　察

先天性真珠腫は，鼓膜に肉芽形成や穿孔がなく，真珠腫上皮と鼓膜が連続していないもので，基本的に鼓膜切開などの既往がないものと定義されている[1)2)]．その起源は胎生期に中耳腔に迷入した扁平上皮とされているが，いまだ不明な点も多い[6)]．また，嚢胞状のものはClose型，

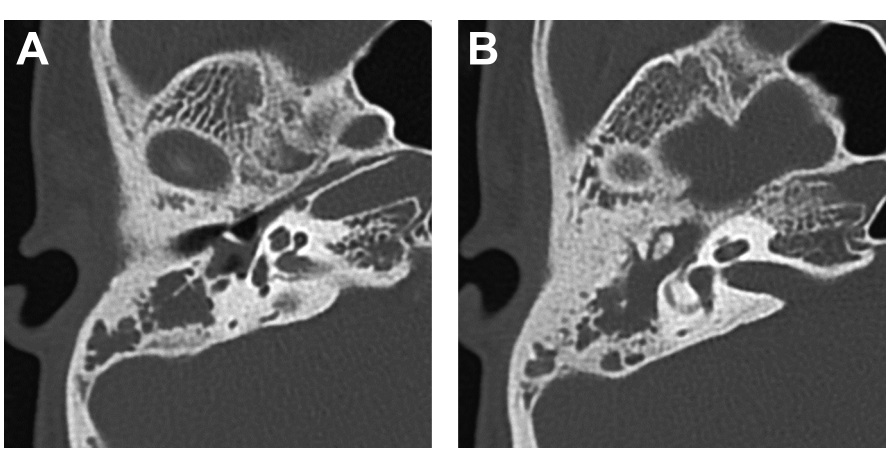


図3　初診時側頭骨高分解能CT所見（軸位断）
A：右のキヌタ骨長脚とアブミ骨上部構造が同定できなかった．
B：右乳突部に軟部陰影を認めた．

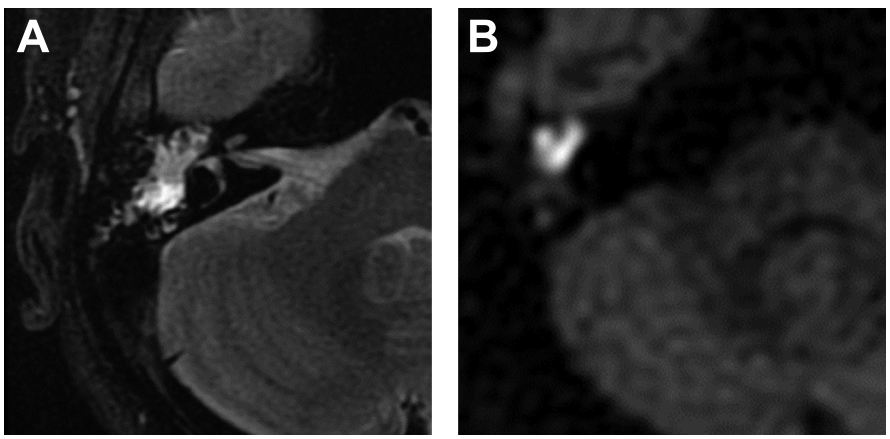


図 4　側頭部 MRI 所見（軸位断）
A：造影 T2 強調画像．乳突部の一部に造影効果を認めるのみであった．
B：PROPELLER 拡散強調画像．上鼓室から乳突洞に高信号域を認めた．

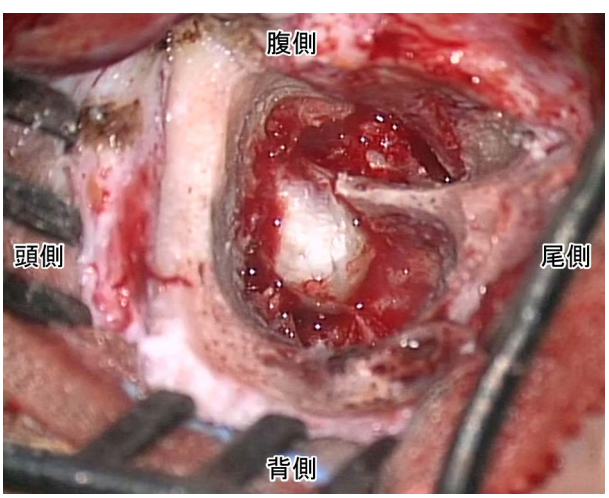


図 5　術中所見
真珠腫は鼓室内から上鼓室，さらに乳突洞まで進展していた．

膜状のものは Open 型と分類されており，一般的には Open 型よりも Close 型の方が多く[7]，Open 型と Close 型では臨床像が異なる．Close 型では鼓膜を透見すると鼓室内に白色塊が観察されるため，鼻炎などの他の疾患で耳鼻咽喉科を受診して耳内を観察された際に認められたり，急性中耳炎・滲出性中耳炎の治療中に発見されたりして診断されることが多い[3]．一方，Open 型では鼓膜所見に異常がないことも多いため，鼓膜所見のみでは診断が難しい．そのため，難聴を主訴に耳鼻咽喉科を受診し，精査を目的に側頭骨高分解能 CT 検査が施行されて耳小骨の欠損がみつかり，先天性耳小骨形態異常の診断で手術中に真珠腫上皮が確認されて診断に至ることもある[4][5]．このような特徴があるため，Close 型は幼少児でも発見されるが，Open 型では真珠腫がある程度進行して難聴が出現してから発見されるため，診断年齢が高くなる傾向がある[2][3]．

本症例も，13 歳時に家人が難聴に気付いて近医耳鼻咽喉科を受診し，右難聴を指摘されたため精査を目的に側頭骨高分解能 CT 検査が施行され，キヌタ骨長脚とアブミ骨上部構造が欠損していたことから先天性耳小骨形態異常と診断された．手術をすることで部活動を休みたくないとの理由でその時点では手術を受けず，結果として 5 年間は治療されず 18 歳時に手術を受けることとなった．先天性真珠腫では自然消退例も報告されているが[8]，徐々に進行することが多いため，発見後は早期の手術が望ましい．また，先天性耳小骨形態異常では一期的に手術を終えることが多いが，先天性真珠腫では二期的手術となることもある．そのため，鼓膜所見に明らかな異常所見が認められず，側頭骨高分解能 CT 検査で耳小骨の欠損があり先天性耳小骨形態異常が疑われる場合にも，先天性真珠腫，とくに Open 型の先天性真珠腫の存在を常に疑う必要がある．そして，先天性真珠腫の存在が疑われる場合には，後述のように真珠腫の診断に有用である側頭部 PROPELLER 拡散強調画像 MRI 検査で精査するとともに，術前に患者および家族に対して，真珠腫が存在する場合には術式や手術回数が変わることを十分に説明することが重要と思われた．

先天性真珠腫のなかには，耳小骨欠損を認めるにもか

わらず同部位に真珠腫上皮を認めない，つまり先天性耳小骨形態異常を合併していると思われる症例が存在することが報告されている[7]．しかし本症例では，破壊された耳小骨周囲に真珠腫上皮が存在しており，真珠腫による耳小骨破壊と思われた．先天性真珠腫に先天性耳小骨形態異常を合併する頻度は数～79％と，報告によりかなりばらつきがある[1)2)9)]．先天性真珠腫には自然消退例があることを考えると，先天性耳小骨形態異常を合併している症例のなかには，先天性真珠腫の消退過程のものが混在している可能性がある．そのため，先天性真珠腫に先天性耳小骨形態異常を生じる頻度については，今後さらに症例数を重ねて検討する必要があると思われた．

Open型の先天性真珠腫では鼓膜所見に異常がないことも多いため，鼓膜所見のみでは診断が難しい．そのため，診断には画像検査が重要と思われる．本症例では，側頭部MRI検査PROPELLER拡散強調画像が診断に有用であった．PROPELLER拡散強調画像は，1999年にPipe[10]が報告した方法で，通常の拡散強調画像よりも磁気率アーチファクト（強磁性体の存在する部位や生体内の磁化率が異なる組織が接する部位，空気と組織が接する部位で生じる信号低下や画像の歪み）やモーションアーチファクトを減らして画像の歪みを軽減させ，より小さな病変を描出することができる撮像法である．真珠腫が存在する場合は高信号に描出され，真珠腫診断におけるPROPELLER拡散強調画像の感度と陽性的中率はともに85.7％と高値であることが報告されている[11]．ただし，PROPELLER拡散強調画像では粘稠な液体なども高信号に描出されるため，真珠腫の診断に当たっては鼓膜所見やCT所見などを含め総合的に判断する必要がある．なお，角化堆積物が少ない症例や真珠腫径が小さくスライスの隙間に入った症例では，真珠腫があるにもかかわらず描出されないこともあるため注意を要する．本症例では，側頭部MRI検査PROPELLER拡散強調画像で病変部位に明らかな高信号域を認め，真珠腫と診断することができた．真珠腫が疑われる場合は，側頭部MRI検査PROPELLER拡散強調画像を施行すべきと思われた．

ま と め

鼓膜所見に異常を認めず，先天性耳小骨形態異常疑いで当科を紹介受診したOpen型の先天性真珠腫例を経験した．側頭骨高分解能CT検査で，右のキヌタ骨長脚とアブミ骨上部構造の欠損，および鼓室内と乳突部の軟部陰影を認めた．幼少時より中耳炎を繰り返していたことから真珠腫を疑い，真珠腫の診断に有用である側頭部MRI検査PROPELLER拡散強調画像を施行したところ，乳突部に高信号域を認めたため先天性真珠腫を疑った．手術を施行したところ，鼓室内から上鼓室，さらに乳突洞まで進展するOpen型の先天性真珠腫を認めた．鼓膜所見に明らかな異常所見を認めず，側頭骨高分解能CT検査で耳小骨の欠損を認めて先天性耳小骨形態異常が疑われる場合でも，先天性真珠腫，とくにOpen型を疑う必要がある．また，先天性真珠腫が疑われる場合には側頭部MRI検査PROPELLER拡散強調画像による精査が有用であると思われた．

参考文献

1) 末武光子，小林俊光，佐々木直子，他：先天性真珠腫の局在部位，形状と耳小骨奇形の関係―自験40耳と文献的考察―．日耳鼻会報 **99:** 1200–1207, 1996.
2) 奥野妙子：先天性真珠腫の診断と治療．日耳鼻会報　**117:** 838–839, 2014.
3) 大和谷崇，水田邦博，中西　啓，他：当科における小児先天性中耳真珠腫手術例の臨床的検討．Otol Jpn **21:** 212–216, 2011.
4) 小島博己，宮崎日出海，田中康広，他：先天性中耳真珠腫48例の検討―手術所見を中心として―．日耳鼻会報　**106:** 856–865, 2003.
5) 小林一女，金井憲一，杉尾雄一郎，他：Open型先天性真珠腫の検討．Otol Jpn **14:** 224–228, 2004.
6) 大和谷崇，峯田周幸：耳・聴覚・言語発達　先天性真珠腫への対応は？ JOHNS **33:** 1425–1429, 2017.
7) 奥野妙子：先天性真珠腫．Otol Jpn **24:** 805–810, 2014.
8) Kodama K, Hara M, Hasegawa M, et al. : Two cases of spontaneous regression of congenital cholesteatomas. Int J Pediat Otorhinolaryngol **76:** 142–144, 2012.
9) 大谷　巌，小川　洋，唯木　享，他：鼓室型先天性真珠腫における closed型と open型の臨床的特徴．耳鼻展望　**40:** 146–155, 1997.
10) Pipe JG : Motion correction with PROPELLER MRI: application to head motion and free-breathing cardiac imaging. Magn Reson Med **42:** 963–969, 1999.
11) 山田浩之，大石直樹，神崎　晶，他：真珠腫診断におけるPROPELLER法による non-echo　planar　imaging拡散強調MRIの有用性と他覚的評価法の可能性．日耳鼻会報　**120:** 714–721, 2017.

別刷請求先：増田　守
〒430–8558 浜松市中区住吉2–12–12
聖隷浜松病院耳鼻咽喉科

利益相反に該当する事項：なし