

髄膜炎様症状を呈した側頭骨内限局類上皮腫の1例

土持壮登^{1, 2)}, 瓜生康浩¹⁾, 船津屋来紗^{1, 2)}, 関口徳朗¹⁾, 野田尚志¹⁾, 鈴木幸二¹⁾, 田中悠介¹⁾, 谷野 慎¹⁾, 宮原宏輔¹⁾, 山本哲哉²⁾

1) 国立病院機構横浜医療センター脳神経外科 〒245-8575 神奈川県横浜市戸塚区原宿 3-60-2

2) 横浜市立大学脳神経外科

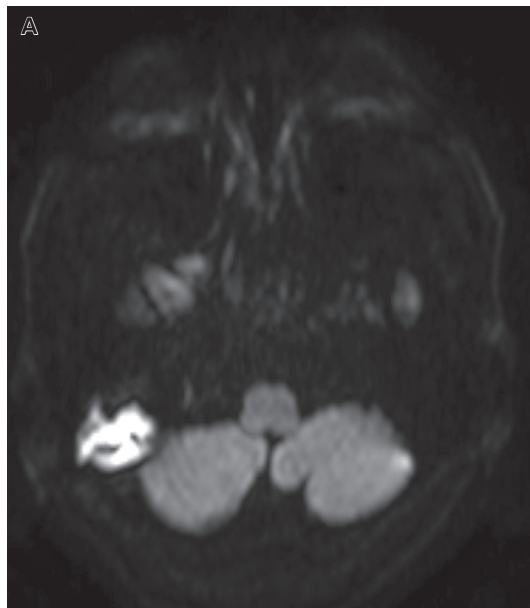
頭

蓋骨内類上皮腫は非常に稀で、側頭骨での発生は少ない。今回、右乳突蜂巣内に発生した類上皮腫の症例を報告する。患者はX-7年に右耳の難聴とめまいを訴え受診し、MRIで乳突蜂巣内に類上皮腫が疑われた。症状は軽微で経過観察としていたが、X年に後頸部痛と高熱が出現した。画像検査で病変の増大や右乳様突起の破壊、後頸筋群への炎症波及を認め、手術を実施した。手術所見は類上皮腫と一致し、耳小骨近傍の一部を残して摘出を行った。病理所見でも類上皮腫の診断となり、術後は聴力改善と後頸部痛の消失を得て再発なく経過している。類上皮腫は緩徐進行であるが、頭蓋骨内の重要な構造物に影響を与える可能性があるため、早期手術の検討が重要である。

Key Words

epidermoid, mastoid air cell, cholesteatoma

Key Slide



(Received November 7, 2024; Accepted June 5, 2025)

I. 緒言

頭蓋骨内原発の類上皮腫は稀であり、すべての頭蓋内腫瘍の0.3～1.8%を占める¹⁾。前頭骨、頭頂骨に好発し、側頭骨での発生は稀であり、良形で緩徐進行性といわれている^{2, 3)}。今回、我々は右側頭骨に限局した症候性の類上皮腫を経験したため、若干の文献的考察を加えて報告する。

本報告に関して患者より同意を得た。

II. 症例提示

症例：73歳，男性。

主訴：発熱，右後頸部痛，右上下肢のしびれ。

家族歴：特記なし。

既往歴：高血圧，糖尿病，B型肝炎，副鼻腔真菌症，胆石症。

現病歴：X-7年5月中旬より起床時の回転性めまいを自覚し，6月に近医脳神経外科を受診した。その際，めまいは消失していたものの右軽度聴力低下を認め，頭部MRIで右乳突蜂巣内に腫瘤性病変（Fig. 1）を認めたため，精査目的に当院紹介となった。MRIで類上皮腫が疑われたが，そ

の時点では右軽度難聴を示すのみで，本人と相談し経過観察方針となった。その後，新規症状の出現はなく，年に一度MRIの追跡を行ったが，変化は認めず経過した。X年4月某日から突然の右後頸部痛，高熱が出現し，近医耳鼻咽喉科受診を経て髄膜炎疑いで7日後に当科紹介受診となった。

身体所見：右外耳道表皮に膿性痂皮があった。純音聴力検査（PTA）は4分法で右63.8 dB，左15.0 dBで右中等度伝音性難聴を認めた。37～38℃前後の発熱があった。項部硬直は明らかではないが，頸部回旋・屈曲で増悪する右後頸部痛があった。

神経学的所見：明らかな神経所見なし。

血液検査所見：WBC 6,000/ μ L（Neutro 69.5%，Lymph 18.2%，Mono 11.9%，Eosino 0.2%，Baso 0.2%），CK 22IU/Lと正常であったが，CRP 14.34 mg/dLと亢進し，HbA1c 7.8%とコントロール不良の糖尿病を認めた。

髄液所見：無色透明，初圧10 mmH₂O，細胞数3分の1個/ μ Lと上昇はなかった。髄液アルブミン116 g/dL，髄液糖115 mg/dLで，髄膜炎は否定的な結果であった。

神経放射線学的所見：MRIでは右乳様突起か

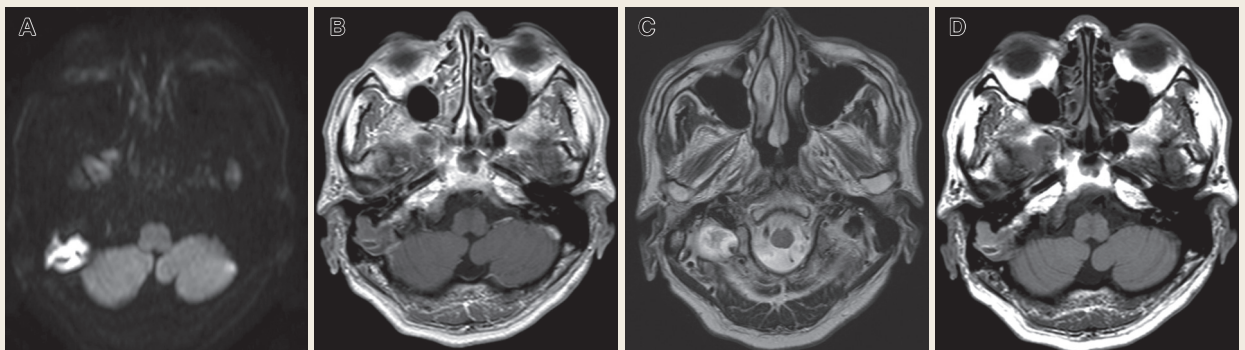


Fig. 1

MRI showing a tumor in the right mastoid process. The lesion appears hyperintense on diffusion-weighted imaging (DWI, A), hypointense on T1-weighted imaging (T1WI, B), and hyperintense on T2-weighted imaging (T2WI, C). No enhancement is observed after gadolinium administration (Gd-DTPA, D).

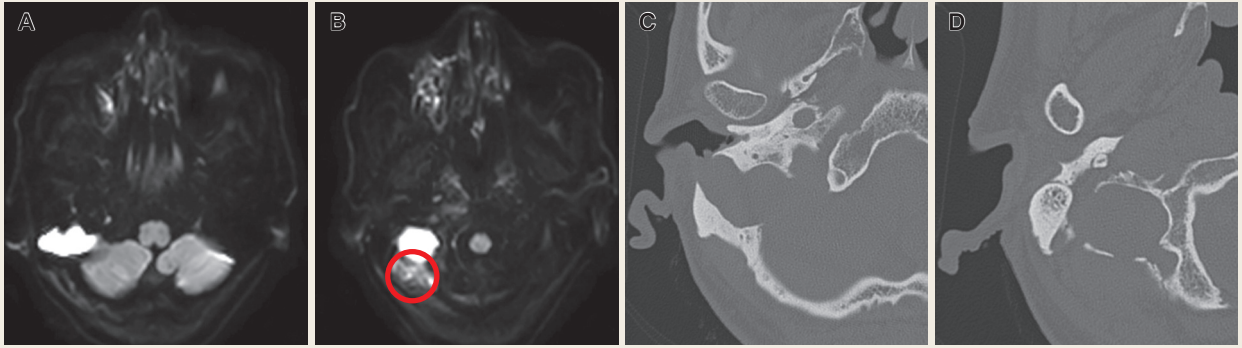


Fig. 2

MRI shows tumor progression with inflammatory extension to the digastric muscle (red circle) visible on DWI (A, B) . CT images demonstrate bone erosion of the temporal bone caused by the tumor (C, D) .

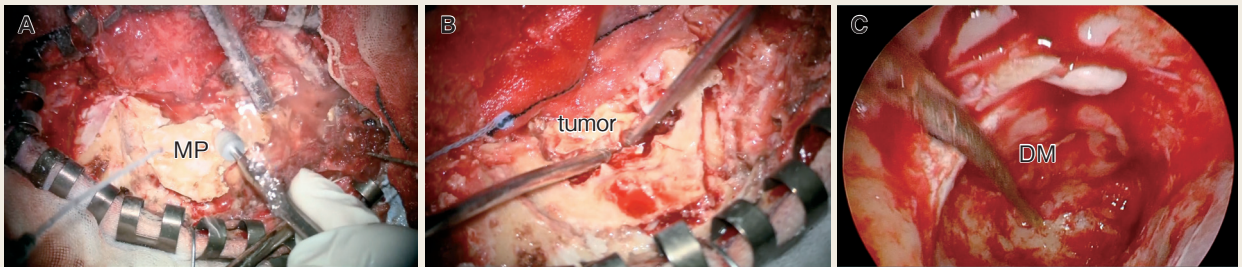


Fig. 3 Intraoperative Views

A : Mastoidectomy was performed.

B : The tumor was exposed within the mastoid air cells.

C : Following tumor resection, the posterior belly of the digastric muscle was exposed.

MP: mastoid process. DM: digastric muscle.

ら中頭蓋窩にかけて T1 強調画像で低～等信号，T2 強調画像で低～高信号，DWI で高信号を示し Gd + で造影されない占拠性病変を認めた。発症前の MRI と比較すると，占拠性病変のわずかな増大と，以前に認めなかった右後頸筋群への DWI 高信号域の広がり を認めた (Fig. 2A, B) . 骨条件 CT では右乳突蜂巣の破壊像を認め，一部は外耳道末梢後方に穿孔していた (Fig. 2C, D) .

術前診断：右乳様突起内発生の類上皮腫と診断し，囊胞内容の漏出によって後頸筋群へ炎症が波及していると考えられた。

方針：診断後，後頸筋群の炎症に対してアモキシシリン水和物 250 mg を 1 日 3 回毎食後に 5 日

間，ロキソプロフェンナトリウム水和物 60 mg を 1 日 3 回毎食後に 7 日間投与することで，後頸部痛・炎症マーカーの改善を認めた。後頸筋群の炎症は容易に再発を繰り返すと考えられ，糖尿病のコントロール後に外科的摘出を行う方針とした。

手術所見：全身麻酔下，パークベンチ体位で，頭部は左へ回旋し，乳様突起が頂点となるように床に水平位で馬蹄固定器を用いて固定した。右耳後方で乳様突起後縁に沿った C 字型の皮膚切開を行い，顕微鏡下に乳様突起を露出し，皮質骨を削除した (Fig. 3A) . 囊胞は乳突蜂巣に代替するように膨張して存在し (Fig. 3B) , 半規管や顔面神経管の皮質骨は保たれていた。後方から下方は

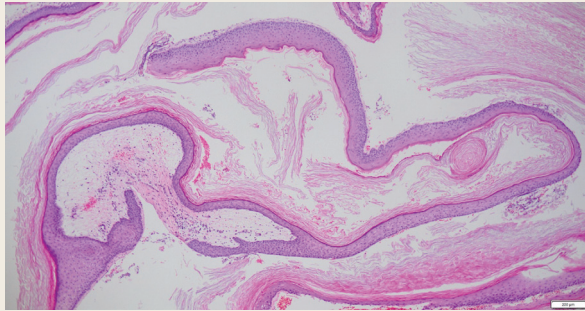


Fig. 4
Photomicrograph of the surgically resected specimen (H & E stain, ×40). The lesion is a cyst lined by stratified squamous epithelium and filled with keratin material, consistent with an epidermoid tumor.

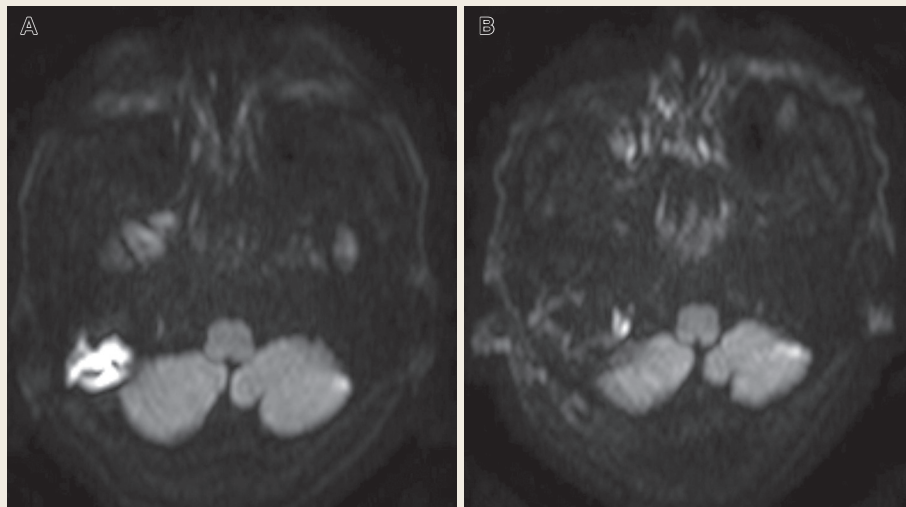


Fig. 5
A : Preoperative DWI.
B : Postoperative DWI showing absence of the tumor.

sigmoid sinus から jugular bulb を排外するよう
に進展していた。上前方は鼓室内へ耳小骨に接す
るかたちで進展し、乳様突起前方で外耳道後方皮
膚を穿孔していた。嚢胞は全体的に白色光沢のあ
る厚い被膜に包まれており、内部に吸引可能な垢
状の黄褐色角化物が充満していた。嚢胞内容物を
可及的に吸引除去し、被膜を周囲組織から剥離し
全周性に切除した。前庭から鼓室方向は 4 mm 硬
性鏡下に切除を進めたが、耳小骨に癒着した被膜
は剥離を試みると骨の動揺を認めたため一部残存
させた。尾側の嚢胞底では骨が破壊されて穿孔し
嚢胞被膜も欠損し、顎二腹筋後腹が露出しており、

軽度腫脹を認めていた (Fig. 3C)。外耳道皮膚穿孔
部は鼓室を空洞として保つかたちで筋膜で裏打ち
再建し、摘出腔は人工硬膜 (DuraGen [Integra
Japan]) で被覆した。

病理所見：異型の乏しい重層扁平上皮に覆われ
た膜状の組織を認めた。多量の角化物を伴い、上皮
成分には付属器を認めず類上皮腫に相当する所見
であった。また、悪性所見を認めなかった (Fig. 4)。

術後経過：術直後から後頸部痛は改善し自覚的
に聴力の改善を認め、術後 7 日目に合併症なく自
宅退院した。MRI では DWI 高信号病変の消失を
確認した (Fig. 5)。術後、外耳道からの滲出液を

認めましたが、抗菌薬点耳を継続して漸減し、外耳道穿孔部は閉鎖した。術後6カ月後のPTAは右57.5 dB、左7.5 dBで右中等度伝音性難聴を認めたままだが、再発なく経過している。

III. 考 察

類上皮腫は胎生3～5週目に神経管が形成される際に外胚葉の一部が迷入することで引き起こされるものと考えられている⁴⁾。ケラチンとコレステロールの結晶のかたちで表皮の落屑生成物が蓄積するため、徐々に大きくなるといわれており、ほかの目的で行われた検査で偶然発見されることが多い。

頭蓋内腫瘍の約1%を占めるといわれており、16.2～25%が硬膜外に発生するといわれている⁵⁾。特に頭蓋骨類上皮腫の発生部位は頭頂骨、前頭骨、後頭骨の順に多いとされ、Errahalらの全41人を対象とした報告では後頭骨(36.6%)、前頭骨(31.7%)、頭頂骨(19.5%)、側頭骨(7.3%)の順に発生が多く、ほかにも、側頭骨と後頭骨、前頭骨と頭頂骨の複数箇所に発生した症例がそれぞれ1例ずつ報告され、側頭骨に発生することは珍しい⁶⁾。なかでも乳突蜂巣内に発生した類上皮腫は非常に稀で、2016年にSyedらによって初めて報告されている⁷⁾。

耳鼻咽喉科疾患の先天性真珠腫は表皮芽が迷入することにより生まれつき生じるといわれており、類上皮腫と基本的に同一のentityと考えられる。日本耳科学会は、真珠腫の進展範囲を単純化するため、中耳腔の解剖学的区分としてPTAM区分があり、中耳腔をprotympanum (P)：耳管・前鼓室(耳管上陥凹を含む)、tympanic cavity (T)：中・後・下鼓室、attic (A)：上鼓室、mastoid (M)：乳突部、の4区分に分けて評価している。また、

進展度分類として、初発区分に局限するものをstage 1、初発区分を超えて隣接区分に進展しているものをstage 2、側頭骨内合併症、随伴症状を伴うものをstage 3、頭蓋内合併症を伴うものをstage 4に分類している。本症例も、鼓膜付近から発生して乳様突起方向に進展したstage 3の真珠腫である可能性が否定できない。しかし、本例の囊胞の主座は乳突蜂巣であり、鼓膜も正常に保たれていた。半規管や耳小骨も破壊されておらず機能が温存されており、基本的には囊胞が乳突蜂巣に沿って増大し、鼓室、外耳道方向へ進展したと考えるほうが自然である。よって側頭骨乳様突起内発症の稀な頭蓋骨板間の類上皮腫の可能性が高いと考える。

類上皮腫の成長は遅く、無症状期間が数年あるとされており、臨床症状は発生部位と腫瘍の大きさによって様々であるが、側頭骨類上皮腫では難聴、耳鳴り、耳後部の痛み・腫脹、頸部痛・腫脹、めまいなどがある²⁾。これらは骨破壊に伴う筋肉への炎症の波及が関連している可能性も示唆されている²⁾。

診断はX線撮影では辺縁に骨硬化像を伴う骨透亮像を認めることが多い⁸⁾。CT所見は一般に境界が明確で、分葉状で造影されない均一な低吸収域を示すことが多いが、高吸収域を示すものや低吸収域に散在性高吸収域を伴ったものも見られる^{5, 8)}。頭部MRIでは、T1強調画像で低信号～等信号であり、T2強調画像で高信号、DWIで高信号を示し、造影効果は伴わないことが一般的であるが、造影効果を伴うものは悪性を示唆する所見であるとの報告もある^{5, 8-11)}。

一般的に良性であり偶発的に見つかる無症候例も多く、また症候性であっても治療が必ずしも改

善につながらない場合もあり，積極的治療のタイミングには慎重さを要する．しかし，硬膜を破壊して頭蓋内に進展する場合や，圧排により顔面神経麻痺を呈する場合では早期処置で改善が期待されるという報告もある¹¹⁾．嚢胞被膜の剥離は比較的容易であることが多く，被膜の一部でも残存すると再発するため，全摘出を目指す必要がある¹²⁾．一方で，硬膜や神経，静脈洞などとの癒着がある場合もあり，被膜剥離に伴う損傷リスクから一部残存が望ましいケースもある．可能な場合は焼灼が有効であるとの報告もある¹³⁾．

本例は典型的な類上皮腫の画像所見を示し，悪性像を示唆する所見は認めなかった．しかし緩徐に増大し，嚢胞底で骨を破壊し，嚢胞被膜の破綻による内容物漏出で後頸筋群に炎症を及ぼして髄膜炎様の症状を呈した．その近傍には静脈洞や椎骨動脈などの重要血管があり，また硬膜を破壊して頭蓋内に進展する可能性があったため，手術による積極的治療は合理的であったと考える．理想的には被膜の全摘出が望ましいが，耳小骨表面の被膜の癒着を無理に剥がすと脱臼を起こして聴力

低下を増悪させる場合があり¹⁴⁾，今回はあえて一部の被膜を残存させた．結果的に術後聴力の改善が見られ良好な経過を得たが，再発の可能性があり，慎重な経過追跡が必要と考える．

IV. 結 語

髄膜炎様症状を呈した側頭骨内限局類上皮腫という稀な疾患を経験した．画像所見は典型的で悪性所見は認めなかったが，長期間を経て類上皮腫が緩徐増大し症状変化を来した．類上皮腫は緩徐進行性だが側頭骨内には聴器，顔面神経や頸静脈洞，S状静脈洞などの重要な解剖学的機能構造があり，それらが潜在性に破壊されて機能低下を招く可能性がある．頭蓋内進展が顕著で重要構造物にすでに進展している際は必ずしも全摘出は推奨されないが，摘出自体は比較的容易であり，重要構造物を温存できる可能性があれば予防的手術も一考の余地があると考ええる．もちろん，手術時にはこれらの損傷を避けるために最大限の注意が必要である．

COI

本論文にCOIはありません．

文献

- 1) Guridi J, et al: Giant intradiploic epidermoid tumor of the occipital bone: case report. *Neurosurgery* 27: 978-80; discussion 980-1, 1990
- 2) Kim MJ, et al: Large Intradiploic Epidermoid Cyst of the Temporal Bone. *J Int Adv Otol* 10: 187-9, 2014
- 3) KLEINSASSER O, ALBRECHT H: Die Epidermoide der Schädelknochen. *Langenbecks Arch Klin Chir Ver Dtsch Z Chir* 285: 498-515, 1957
- 4) CAWTHORNE T, GRIFFITH A: Primary cholesteatomata of the temporal bone. *Arch Otolaryngol* 73: 252-61, 1961
- 5) 柿野俊介 ほか: 頭蓋骨原発類上皮腫の1例. *脳外誌* 8: 115-8, 1999
- 6) Errahal H, et al: Intradiploic epidermoid cyst in the skull: Case report and systematic review. *Radiol Case Rep* 20: 170-6, 2024
- 7) Syed MI, et al: Primary epidermoid cysts of the mastoid: clinical and treatment implications. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 273: 1055-9, 2016
- 8) 嶋田淳一 ほか: Intradiploic epidermoid cystの1例: 画像所見を中心に. *脳外誌* 10: 812-4, 2001
- 9) Olson JJ, et al: Comparative evaluation of intracranial epidermoid tumors with computed tomography and magnetic resonance imaging. *Neurosurgery* 21: 357-60, 1987
- 10) Tampieri D, et al: MR imaging of epidermoid cysts. *AJNR Am J Neuroradiol* 10: 351-6, 1989
- 11) Yuh WT, et al: MR of fourth-ventricular epidermoid tumors. *AJNR Am J Neuroradiol* 9: 794-6, 1988
- 12) 黛 豪恭 ほか: 側頭骨錐体部に発生した類上皮腫の2症例. *No Shinkei Geka* 28: 797-802, 2000
- 13) Axon PR, et al: Petrosal cholesteatoma: management considerations for minimizing morbidity. *Am J Otol* 20: 505-10, 1999
- 14) 森田由香: 中耳真珠腫の進展度分類と手術基本手技. *日耳鼻* 123: 269-74, 2020

A Case of Epidermoid Tumor Confined to the Temporal Bone Presenting with Meningitis-like Symptoms

Masato TSUCHIMOCHI^{1,2)}, Yasuhiro URIU¹⁾, Raisa Hunatsuya^{1,2)},
Noriaki SEKIGUCHI¹⁾, Naoyuki NODA¹⁾, Koji SUZUKI¹⁾, Yusuke TANAKA¹⁾,
Shin TANINO¹⁾, Kosuke MIYAHARA¹⁾, Tetsuya YAMAMOTO²⁾

1) Department of Neurosurgery, National Hospital Organization Yokohama Medical Center

2) Department of Neurosurgery, Yokohama City University School of Medicine

Background

Intracranial epidermoid tumors are rare, accounting for 0.3%-1.8% of all intracranial neoplasms. They most commonly occur in the frontal and parietal regions, with involvement of the temporal bone being particularly uncommon. These tumors are typically benign and slow-growing. We report a rare case of a symptomatic epidermoid tumor localized to the right temporal bone.

Case Presentation

A 73-year-old male was incidentally found to have a mass in the right mastoid process on magnetic resonance image (MRI), initially suspected to be an epidermoid tumor, seven years prior. As the patient was asymptomatic and serial imaging over the following years showed no progression, conservative management with routine follow-up was continued. In April 2024, he developed acute neck pain and high fever, raising concern for meningitis, and was referred to our department. CT and MRI revealed erosion of the cancellous bone in the mastoid process and signs of inflammatory extension to the right posterior cervical muscles—findings not observed on prior imaging. Surgical intervention was performed. Intraoperative findings were consistent with an epidermoid tumor, which was resected with partial preservation of the adjacent ossicles. Histopathological examination confirmed the diagnosis. Postoperatively, the patient showed resolution of neck pain and improvement in hearing. No recurrence has been observed during follow-up period.

Discussion

Epidermoid tumors are typically slow-growing and often discovered incidentally. Clinical symptoms depend on the tumor's size and location, and inflammation can occasionally spread to surrounding structures such as the posterior cervical muscles. While early intervention may be beneficial, symptomatic improvement is not always guaranteed following tumor removal, underscoring the importance of timing surgical intervention appropriately. Recurrence is a risk in cases of incomplete resection; thus, total excision is generally recommended as the tumor can be usually detached cleanly from surrounding tissues. In the present case, to avoid ossicular dislocation and subsequent hearing loss, the tumor membrane adherent to the ossicles was partially preserved. The patient has since maintained stable hearing function; however, close postoperative monitoring is warranted due to the risk of tumor recurrence.

Conclusion

We report a rare case of an epidermoid tumor confined to the temporal bone, presenting with meningitis-like symptoms. This case highlights the importance of precise surgical planning and careful follow-up, given the tumor's potential to gradually affect critical neurovascular structures.