

中耳真珠腫進展度分類2015改訂案

JOS staging system for middle ear cholesteatoma (2015)

日本耳科学会用語委員会

東野 哲也、橋本 省、阪上 雅史、小島 博己、羽藤 直人、
山本 裕、小森 学、松田 圭二

中耳真珠腫進展度分類2015改訂の概要

弛緩部型真珠腫に対する分類として2008年に用語委員会から提案された中耳真珠腫進展度分類¹⁾は、できるだけ簡便で、かつ真珠腫に対する鼓室形成術の術式選択や術後成績との関連付けができることを目指して作成された。その基本的なコンセプトは、1) 中耳腔を前鼓室(P)、鼓室(T)、上鼓室(A)、乳突腔(M)に区分すること(PTAM区分)、2) 真珠腫進展度をstage I (真珠腫が初発区分に局限)、stage II (真珠腫が隣接区分に進展)、stage III (合併症、随伴病態を伴う)とする、の2点である。この分類は耳科学会会員に好意的に受け入れられたことから、2010年に同一の分類コンセプトを緊張部型真珠腫にも拡大し、後天性真珠腫の大部分をカバーする中耳真珠腫進展度分類2010²⁾の提案に至った。その際、術式選択や術後経過に関わる因子として重視されてきた乳突蜂巣発育やアブミ骨病変の程度についても副分類として追加した。以来、本分類案を利用した学会報告や論文数が順調に増え、我が国における中耳真珠腫臨床研究の基盤をなすものとして耳科学会会員を中心に浸透しつつある³⁾。

国際的にも、本進展度分類については、2011年に長崎で開催されたThe 9th International Conference on Cholesteatoma and ear surgery (高橋晴雄会長)での「Panel with response analyzer to build up international consensus on classification and staging of middle ear cholesteatoma (Moderators: Naoaki Yanagihara & O. Nuri Ozgirgin)」にて報告する機会が与えられた。欧米のパネリストや聴衆からのレスポンスは概ね好意的であったが、stage IIIの中で他の合併症や随伴症状と同格に扱われていた頭蓋内合併症は区別すべきではないかとの意見が寄せられた。我が国ではほとんど発生がなくなった頭蓋内合併症のために新たなステージを設けることの妥当性については用語委員会でも議論となったが、本進展度分類を海外に広めるためには、頭蓋内合併症が未だ

無視できない国々への配慮も必要であろうとの見解で一致した。

緊張部型真珠腫については2010年案において、「緊張部の陥凹から生じる真珠腫で、癒着型真珠腫、後上部型真珠腫、鼓室洞真珠腫などが含まれ、いわゆる先天性真珠腫や二次性真珠腫は除外する」として、先天性真珠腫と二次性真珠腫については積極的な定義付けを避けてきた。いずれのタイプも頻度は多くないが、鼓膜の陥凹ポケットから生じるretraction pocket cholesteatomaとは発生状態が明確に区別できる真珠腫病態であることから、今回はこの二つの真珠腫についても定義付けを行った上で進展度分類試案を作成することにした。したがって、中耳真珠腫進展度分類案2015は、我が国で大方のコンセンサスが得られている4つの真珠腫病態について、耳科学会進展度分類の基本コンセプトを踏襲した我が国独自の分類となっている(表I~III)。今回、新しく加わった先天性真珠腫と二次性真珠腫について、その概要を述べる。

先天性真珠腫の進展度分類(表IV-3)

「中耳腔内に先天的に発生する鼓膜・外耳道と連続性のない真珠腫」と定義し、鼓膜の穿孔や陥凹を伴う例は原則として含めないと注釈した。中耳炎の既往がないという厳格な制限については言及を避けたが、鼓膜穿刺・切開などの既往歴や鼓膜の穿孔や陥凹が二次的に生じた例などの取り扱いについては今後の検討を要する。また、本分類案の対象は鼓室から発生する鼓室型先天性真珠腫に限定し、比較的稀な乳突腔や錐体部原発のものには適応されない。

先天性真珠腫の進展度分類として、Potsicら⁴⁾が提唱したものが我が国でもしばしば用いられてきた。そこでは、鼓室内4象限のうち単一象限に局限するものをStage I、多象限に及ぶも耳小骨には影響が及ばないものをStage II、耳小骨に影響が及ぶものをStage III、乳

突腔に進展するものをStage IVと分類されている。本邦の鼓室型先天性真珠腫の局在に関する報告では、欧米からの報告に比し、鼓室後半部に多いという傾向がみられることは古くから知られている。同じ鼓室内でも後方に存在する真珠腫は摘出が困難なことが多く、また耳小骨に影響を与える場合も多い。したがって両者を区別して病態や手術成績が論じられるべきと考えられる。そこで今回の分類作成にあたっては、鼓室内の前方に局在するか後方に局在するかをStage分類に表現できるように配慮した。

Stage Iについては緊張部型真珠腫の分類コンセプトを踏襲し、「真珠腫が鼓室に限局する」ものと定義した。その上で、真珠腫の占拠部位により、鼓室前半部に限局するものをStage Ia、後半部に限局するものをStage Ib、両部位に及ぶものをStage Icと細分類した。以下、Stage IIは「鼓室を超えて上鼓室や前鼓室、乳突腔に進展する」もの、Stage IIIは側頭骨内合併症、随伴病態を伴うもの、Stage IVは頭蓋内合併症を伴うものとする基本分類は他の真珠腫と共通である。

二次性真珠腫の進展度分類 (表IV-4)

二次性真珠腫は「緊張部に穿孔があり、その穿孔縁から二次的に鼓膜やツチ骨柄裏面に角化上皮が進展することにより生じた真珠腫」と定義した。癒着性中耳炎、他の後天性真珠腫などで鼓膜癒着病変を伴う病態や、鼓膜穿孔を伴う先天性真珠腫などとは鑑別が困難な場合もあり注意を要する。「二次性真珠腫」という用語は、我が国では「一次性真珠腫」と対応するものとして使用されてきたが、世界に目を向けると“primary cholesteatoma”と“secondary cholesteatoma”は、必ずしも統一した分類コンセプトで使用されていない状況がある。英文表記の際は再検討が必要と考えている。

進展度分類については緊張部型真珠腫の分類コンセプトを踏襲し、Stage Iは「真珠腫が鼓膜やツチ骨柄裏面、または鼓室に限局する」ものとする。さらに鼓膜・ツチ骨柄裏面に限局した状態をStage Ia、鼓膜裏面から鼓室腔にいたるものをStage Ibに細分類する。以下、Stage IIは「鼓室を超えて上鼓室や前鼓室、乳突腔に進展する」もの、Stage IIIは側頭骨内合併症、随伴病態を伴うもの、Stage IVは頭蓋内合併症を伴うものとする基本分類は他の真珠腫と共通である。

「複合型・分類不能型」について

臨床現場では弛緩部型と緊張部型真珠腫が複合した形で存在する例や外耳道後壁の破壊が高度で弛緩部か緊張

部か判別困難な例も決して稀ではない。また、感染を伴って先天性か後天性かの判別が困難な例や真珠腫嚢が多発するような例もあり、現実的には必ずしも上述の4つのタイプに分類できない場合がある。今回の改定では、「複合型・分類不能型」を新たに設けることで、既存の4タイプに無理矢理に分類しなくてはならない状況が生じないように配慮した。これらの真珠腫の中には今後新たなタイプとして独立させるべき病態が含まれている可能性もあり、今後全国的なレベルでの症例の蓄積が必要である。

おわりに

中耳真珠腫進展度分類2015は、弛緩部型真珠腫、緊張部型真珠腫、先天性真珠腫、二次性真珠腫の4病態を定義した上で、共通の分類コンセプトに基づいて作成された我が国独自の分類案である。統一された病態分類とステージ分類を学会員が共有することにより、術式選択や手術成績などの施設間比較の議論が適切になるだけでなく、報告された真珠腫の臨床研究データを共通のシステムの下で蓄積することも可能となる。一施設あたりの真珠腫手術症例が決して多くない我が国の現状のなかで、学会からの公的提案に基づいた全国的な症例登録システムが機能することの意義は大きい。海外の臨床データを凌ぐ大規模疫学研究に発展することも期待される。手術症例の登録システムは、既に外科系の各分野で専門医制度とも絡めた形で進められており、耳科手術の領域においても具体的な検討が必要な時期に来ている。真珠腫進展度分類は鼓室形成術の難易度とのリンクに主眼が置かれていることから、このような方面でもモデル的な活用法が期待される⁵⁾。

参考文献

- 1) 東野哲也、岡本牧人、坂上雅史、奥野妙子、比野平恭之、他：中耳真珠腫の進展度分類について (2008年). *Otol Jpn* 18 : 611-615, 2008.
- 2) 東野哲也、青柳 優、伊藤 吏、奥野妙子、小島博己、他：中耳真珠腫進展度分類2010改定案. 日本耳科学会用語委員会報告. *Otol Jpn* 20 : 743-745, 2010.
- 3) 山本 裕：真珠腫進展度分類の活用法 ―活用の現況―. *Otol Jpn* 25 : 160-163, 2015.
- 4) Potsic WP, Samandi DS, Marsh RR, Wetmore RF : A staging system for congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 128 : 1009-1012, 2002.
- 5) 小島博己、小森 学：真珠腫進展度分類の活用法 ―将来展望―. *Otol Jpn* 25 : 179-182, 2015.

中耳真珠腫進展度分類 2015

I. 中耳真珠腫の病態分類

1) 弛緩部型真珠腫

弛緩部の陥凹 (retraction pocket) から生じた真珠腫。上鼓室型真珠腫 Attic cholesteatoma と同義。

2) 緊張部型真珠腫

緊張部の陥凹 (retraction pocket) から生じた真珠腫。癒着型真珠腫、後上部型真珠腫、鼓室洞真珠腫などが含まれる。

3) 先天性真珠腫

中耳腔内に先天性に発生する鼓膜・外耳道と連続性のない真珠腫。鼓膜の穿孔や陥凹を伴う例は原則として含まない。

4) 二次性真珠腫

緊張部に穿孔があり、その穿孔縁から二次的に鼓膜やツチ骨柄裏面に角化上皮が進展することにより生じた真珠腫。慢性穿孔性中耳炎に伴う癒着病変や緊張部型・弛緩部型真珠腫、鼓膜穿孔を伴う先天性真珠腫などが否定されることが必要となる。

5) 複合型・分類不能型

弛緩部型と緊張部型真珠腫が複合または高度の炎症や骨破壊により弛緩部と緊張部の同定ができない例 (複合型) や 1) ~ 4) に分類が困難な例 (分類不能型) は便宜的に、ここに含める。

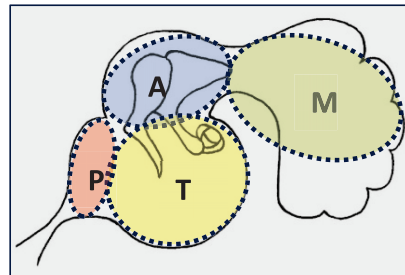
II. 中耳腔の解剖学的区分 (PTAM system)

P (protympanum) : 前鼓室

T (tympanic cavity) : 中・後鼓室

A (attic) : 上鼓室*

M (mastoid) : 乳突洞・乳突蜂巣**



* 後方境界：キヌタ骨短脚後端または fossa incudis；下方境界：サジ状突起・鼓膜張筋腱～顔面神経管；前方境界：サジ状突起・鼓膜張筋腱～上鼓室前骨板

** 乳突蜂巣の発育程度、含気状態は副分類 (表V-1) を用いて併記する。

III. 中耳真珠腫進展度：基本分類

Stage I : 真珠腫が「初発区分」に限局する。

Stage II : 真珠腫が「初発区分」を超えて隣接区分に進展する。

Stage III : 側頭骨内合併症・随伴病態を伴う。

・顔面神経麻痺 facial palsy (FP)

・迷路瘻孔 labyrinthine fistula (LF) : 大きく窪んだ瘻孔 (母膜を内骨膜から容易に剥離できない状態)

・高度内耳障害 labyrinthine disturbance (LD) : 500, 1000, 2000 Hz のうち 2 周波数以上の骨導閾値がスケールアウト

・外耳道後壁の広汎な破壊 canal wall destruction (CW) : 骨破壊の骨部外耳道前壁長の 1/2 程度を目安とする

・鼓膜全面*の癒着病変 adhesive otitis (AO) : * 鼓膜緊張部 3/4 象限以上の器質的な癒着を伴うもの

・錐体部・頭蓋底の広範な破壊 petrous bone/skull base destruction (PB)

Stage IV : 頭蓋内合併症を伴う。

化膿性髄膜炎、硬膜外膿瘍、硬膜下膿瘍、脳膿瘍、硬膜静脈洞血栓症など

IV. 真珠腫病態別進展度分類

1) 弛緩部型真珠腫

<p>Stage I : 真珠腫が上鼓室に限局する。 陥凹部の性状により次の状態が区別できる。 I a : 陥凹部上皮の自浄作用が保たれた状態。臨床的には上鼓室陥凹として取り扱われる。 I b : 陥凹内に keratin debris が蓄積する状態。</p> <p>Stage II : 真珠腫が上鼓室を超えて乳突洞や鼓室、前鼓室に進展する。 真珠腫進展範囲の表記には PTAM 区分を付記する (記載例: 弛緩部型真珠腫 stage II AM など)</p> <p>Stage III : 側頭骨内合併症・随伴病態を伴う。 合併症・随伴病態の表記には、stage III 要件の略語 (基本分類を参照) を進展範囲 (PTAM 区分) の後に付記する。(記載例: 弛緩部型真珠腫 stage III TAM, LF/CW など)</p> <p>Stage IV : 頭蓋内合併症を伴う。 基本分類を参照。</p>
--

2) 緊張部型真珠腫

<p>Stage I : 真珠腫が鼓室 (後～下鼓室・鼓室洞) に限局する。 陥凹部の性状により次の状態が区別できる。 I a : 陥凹部上皮の自浄作用が保たれた状態。臨床的には癒着性中耳炎として取り扱われる。 I b : 陥凹内に keratin debris が蓄積する状態。</p> <p>Stage II : 真珠腫が鼓室を超えて上鼓室や前鼓室、乳突腔に進展する。 真珠腫進展範囲の表記には PTAM 区分を付記する (記載例: 緊張部型真珠腫 stage II PTA など)。</p> <p>Stage III : 側頭骨内合併症・随伴病態を伴う。 合併症・随伴病態の表記には、stage III 要件の略語 (基本分類を参照) を進展範囲 (PTAM 区分) の後に付記する。(記載例: 緊張部型真珠腫 stage III PTAM, CW/AO など)</p> <p>Stage IV : 頭蓋内合併症を伴う。 基本分類を参照。</p>
--

3) 先天性真珠腫

<p>本分類は鼓室から発生する先天性真珠腫 (鼓室型先天性真珠腫) を対象とする。</p> <p>Stage I : 真珠腫が鼓室に限局する。 鼓室内真珠腫の占拠部位により以下の状態を区別する。 I a : 鼓室前半部に限局する。 I b : 鼓室後半部に限局する。 I c : 両部位に及ぶ。</p> <p>Stage II : 真珠腫が鼓室を超えて上鼓室や前鼓室、乳突腔に進展する。 真珠腫進展範囲の表記には PTAM 区分を付記する。</p> <p>Stage III : 側頭骨内合併症・随伴病態を伴う。 合併症・随伴病態の表記には、stage III 要件の略語 (基本分類を参照) を進展範囲 (PTAM 区分) の後に付記する。</p> <p>Stage IV : 頭蓋内合併症を伴う。 基本分類を参照。</p>
--

4) 二次性真珠腫

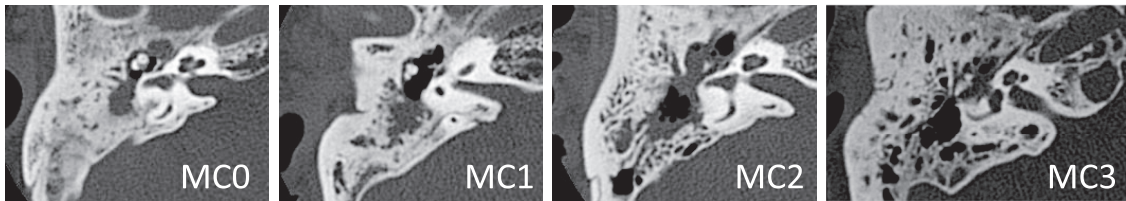
<p>Stage I : 真珠腫が鼓膜やツチ骨柄裏面、または鼓室に限局する。 真珠腫上皮の進展範囲により次の状態が区別できる。 I a : 鼓膜・ツチ骨柄裏面に限局した状態。慢性穿孔性中耳炎との鑑別を要する。 I b : 鼓膜裏面から鼓室壁にいたるもの。緊張部型真珠腫との鑑別を要する。</p> <p>Stage II : 真珠腫が鼓室を超えて上鼓室や前鼓室、乳突腔に進展する。 真珠腫進展範囲の表記には PTAM 区分を付記する。</p> <p>Stage III : 側頭骨内合併症・随伴病態を伴う。 合併症・随伴病態の表記には、stage III 要件の略語 (基本分類を参照) を進展範囲 (PTAM 区分) の後に付記する。</p> <p>Stage IV : 頭蓋内合併症を伴う。 基本分類を参照。</p>

V. 副分類

1) 乳突部の蜂巢発育程度と含気状態

乳突部の蜂巢発育程度 (MC0-3)

- MC0 : 蜂巢構造が殆ど認められないもの
- MC1 : 蜂巢構造が乳突洞周囲に限局しているもの
- MC2 : 乳突蜂巢の発育が良好なもの
- MC3 : 蜂巢発育が迷路周囲まで及んでいるもの



a : 乳突部の含気状態を加味する場合

術前 CT または術中所見で乳突洞や乳突蜂巢に含気 (aeration) を認める例を区別する場合には a を付記する。(記載例 : MC2a など)

2) アブミ骨病変の程度 (S0-3)

- S0 : アブミ骨上部構造 (SS) および周辺粘膜が略正常
- S1 : SS (アーチ構造) は保存されているが、肉芽や真珠腫などの病巣を伴う
- S2 : SS (アーチ構造) は消失しているが、可動性のあるアブミ骨底を認める
- S3 : 粘膜病変のために前庭窓窩が閉塞しアブミ骨底が割出できない状態
- SN : アブミ骨を積極的に確認しなかった例

