A CASE REPORT OF PRIMARY NEURINOMA OF THE MIDDLE EAR

By

Y. TAKEI, M.D. AND T. UEDA

*From the Department of Otorhinolaryngology, Nagasaki University
School of Medicine. (Director: Prof. Toshiro Goto)*

A neurinoma was confirmed in the tympanum and attic of the reoperative case of chronic otitis media of 53-year-old female, whose right middle ear surgery 12 years ago had facial nerve paralysis of the same side immediately after the operation.

The granulation tissue filling the tympanum and the attic was solid and thick. The anterior part of the attic wall was destroyed and the dura of the middle fossa was exposed. The mastoid cavity was filled with the granulation tissue, but in these tissues neurinomatous findings was not found.

The authors suspect from the operative findings that this neurinoma might have originated from the facial nerve at its first genu, where the bone resorption was remarkable.

But the relationship between the damage of the facial nerve at the previous operation and growth of neurinoma was not clarified.

中耳に原発した神経鞘腫 (Neurinoma) の 1 例

長崎大学医学部耳鼻咽喉科学教室 (主任: 後藤敏郎教授)

武井 洋一・上田 哲二
タケ イ ヨウ イチ ウエ ダ テツ ジ

I. 緒 言

耳の腫瘍は他臓器に較らべて極めて稀であり、しかもそのほとんどが悪性腫瘍であつて、中耳では癌腫が最も多く、肉腫がこれに次ぎ、内被細胞腫が稀に報告されている。教室の小川の集めた統計によると外耳及び中耳の癌は本邦では 69 例 (1958) を数え、その内訳は耳介腐 9 例、外耳道癌 31 例、中耳腔癌 14 例、乳突腔癌 11 例、不明 4 例である。これに対して中耳の良性腫瘍は更に少なく文献では外国においては血管腫 (Ruttin)、海綿性血管腫 (Heine)、リンパ管腫 (Stein)、粘液線維腫 (Schwach u. Bielschowsky)、耳根治手術後の皮様囊腫 (Urbantschitsch) 等が散見されるが、本邦の文献では皮様囊腫 (渡辺)、囊腫 (下田)、乳嘴腫 (広神) 等の例を数えるに過ぎない。

著者は最近中耳手術後 12 年目に同側鼓室に原発した顔面神経神経鞘腫 (Neurinoma) と思われる 1 例を経験したので報告する。

II. 症 例

患 者: 林○ナ○ 53 才, ♀, 主婦

初 診: 昭和 36 年 4 月 6 日

主 訴: 右耳の悪臭耳漏

既往歴: 昭和 24 年 3 月 Hydrosalpinx で abdominale Tubo-oophorektomie を受けた。昭和 24 年 6 月右側慢性中耳炎で手術を受けた。

家族歴: 著患はない。

現病歴: 12 年前右側慢性中耳炎のため某医で手術を受け、術後同側の顔面神経麻痺を起こした。その後は特別な耳症状はなかつたが約 6 カ月前より何んらの誘因なく右耳漏をみるようになり、耳漏は漸次悪臭を伴うようになつた。約 3 カ月前に某医を訪れて右外耳道の腫瘍を指摘された。その後耳漏が次第に増加するので当科を訪れた。4 月 10 日に入院。

全身の所見: 一般状態には特別な所見は認められない。

梅毒血清検査は W.R. (緒方法) (+), V.D.R.L. (+), 村田法 (±)。

局所々見: 右側顔面神経麻痺。右外耳道は漿液性・膿性分泌液中等量。入口部より約 1cm 深部において

外耳道は硬い腫瘤のために閉鎖し、鼓膜の観察不能。耳後部に陥凹した手術瘢痕。鼻、咽喉頭に著変なく、頸部にはリンパ節の腫脹を認めない。

レ線所見：患側々頭骨の含気度は抑制(++)で、外耳道後壁の一部に骨破壊像が認められるが既手術であるためにその意味は不明。

外耳道腫瘤の組織検査：以上の所見から一応癌腫を疑い試験切除。診断は Granulom (von entzündlicher Natur)。但し、一般の炎症による肉芽にしては入口部に近すぎるし又 derb にすぎる。疾患の性質は不明のままに手術を行う。

手術時所見：4月14日施行

耳後創を開くと Planum mastoideum に前の手術による骨欠損あり。Mastoidhöhle は約小指頭大で肉芽組織(粘膜の肥厚せる程度の)にて被わる。外耳道壁は吸収されその外下部より肉芽が発生し、これによつて入口部は閉塞していた。外耳道の後壁より Brücke にかけては肉芽様の組織にて満たされる。一見 chr. Mastoiditis の像に見えるが肉芽が derb でその増殖が旺んである点異なる。一般の Mastoiditis ではこのように derb な肉芽で満たされることはない。但し内 Kortikalis は保たれ Sinus, Dura の露出を見ない。Facialiswulst は正常。Paukenhöhle は derb な肉芽にて充塞されていて Papillom, Krebs ほど derb ではないが、一般の炎症性の肉芽としては硬すぎる。全耳小骨連鎖は消失。Attik は肉芽に充たされ、前壁の吸収が強く、Tuba 入口部の

上縁が特に強く犯され、顔面神経隆起消失し、肉芽はその前方に深く侵入して Tuba の上壁と中頭蓋底との間に約 1cm の窪みを作り、この部に小指頭大に Dura の露出を認む。この骨欠損部を見るまでは炎症性のものと思っていたが、こゝに至つて一般の化膿性炎症性のものとは異なり Tumor ならんと思うに至つた。但し Krebs の如く derb な組織でもなく、粘膜の肉芽様に肥厚したものゝようであつた(図1)。

Attik (前上部天蓋欠損部)、Paukenhöhle 及び Mastoidhöhle より摘出した肉芽の組織検査成績は次のようである。

病理組織学的検査：(本学病理学教室松岡茂教授)

i) Attik の肉芽(写真1)

病理診断：Neurinom

所見：spindelförmig の長い Kern を持った細胞が種々の大きさの Bündel を作りながらいろいろの方向に

写真1 著明な Paradenstellung を見る
(弱 拡大)

(強 拡大)

走りつゝ無秩序に増殖したものであつて所謂 Palisadenstellung (Paradenstellung) を示す。

ii) Paukenhöhle の肉芽

図1 手術時所見略図

病理診断: Neurinom

iii) Mastoidhöhle の肉芽

病理診断: entzündliches Granulom

術後経過: 5月23日に二次的に Paukenhöhle 及び Mastoidhöhle に植皮を行い、耳後創は観察のため開放のままとした。耳内の表皮化は容易に完成して6月16日に退院。

III. 考 按

1882年 Recklinghausen は皮膚に発生する多発性繊維腫と末梢神経に見られる繊維腫とは本態的に同一疾患なることを確め、これを神経繊維腫症 Neurofibromatose と称え、一般には Recklinghausen 氏病と呼ばれた。1910年 Verocay は本腫瘍が末梢神経の Schwann 氏鞘細胞の増殖を主体とするものであることを明らかにし、神経鞘腫 (Neurinom) と名づけた。組織学的には Schwann 氏鞘細胞から発生した長紡錘形の細胞が束状をなし縦横に走り、細胞核も紡錘形で、相接する細胞が横隊又は縦隊の列を作つて並列し分列式隊形を想わせる。この細胞並びに核の配列状態を観兵様配列 Paradeinstellung 又は柵状配列 Palisadenstellung といふ、本腫瘍に特異なものとされている。

本腫瘍は末梢神経に発生する以外には小脳隅腫瘍 Kleinhirnwinkeltumor として発生し、単独に N. acusticus のみにも発生する。Schwann 氏鞘を有する神経繊維は脳脊髄神経 (嗅神経と視神経を除く) と交感神経であるから、これ等は発生母地になり得る条件を持つてゐる。事実皮膚に発生するものは脳脊髄神経の末梢部から発生し、又胃腸壁に生ずるものは交感神経の末梢部から発生すると見做されている。従つてこの症例においては、鼓室内に発生母地を求めるならば三叉神経の知覚繊維、内頸動脈神経叢の分枝、及び舌咽神経の分枝によつて形成されている鼓室神経叢 (Plexus tympanicus) や鼓索神経 (Chorda tympani) 等も一応は考慮されなければならないが、その骨吸収変化の部位と文献におけるこの種の Tumor の発生部位からみて N. facialis の神経鞘から発生したと見做す方が妥当かと思う。

中耳に関係ある Neurinom の報告例としては鍵富 (1953) が内外の文献から自例を加えて15例集めている

(本邦例は大西 (1937)、鍵富の2例)。これ等の Neurinom は N. facialis の骨管中の水平部及び下行部より発生して鼓室、乳突腔及び外耳道に及んでいる。本例は骨融解の最も著しい部位より推定すれば Facialiskanal の Ite Knie の附近より発生したと見るが妥当と思う。この例では12年前に Mastoidop. を受けその直後に Facialislähmung を起こしているが、手術による損傷の多い Aditus 部位の Facialiswulst には骨壁に変化が見られないことから、手術による損傷と Neurinom の発生との間の関係は不明である。文献に見られるようにその発生部位は一定せず、又損傷部位とは限つていないことから見ても手術による損傷部との位置的関係は必ずしも一致しなくてもよい。

Mastoidhöhle の肉芽は鼓室に Neurinom が発生したために二次的に起つた炎症性の Granulom と考えるのが妥当と思われる。

IV. 結 語

53才の家婦。中耳手術後12年目に同側鼓室に Neurinom の発生を見た。この発生部位は顔面神経第1 Knie の部位より発生したと思われるが、この例は初めの手術後顔面神経麻痺を起こしているからこの損傷と腫瘍の発生との関係は明らかでない。

文 献

- 1) 後藤敏郎: 耳鼻咽喉科学上巻, 医学書院。
- 2) 広神伊藤: 中耳乳嚢腫の癌変性, 耳鼻臨, 20, 2, 349, 1925。
- 3) 渡辺綱彦: 乳嚢嚢内の Dermoid に就いて, 耳鼻咽, 11, 6, 506, 1937。
- 4) 下田伯一: 乳嚢突起内に発生した大なる嚢腫の一例, 日耳鼻, 33, 5, 324, 1927。
- 5) 大西克保: 顔面神経麻痺を伴いたる顔面神経線維腫, 耳鼻咽, 10, 5, 420, 1937。
- 6) 鍵富敏郎: 聴神経腫瘍か顔面神経腫瘍かノイリノーマの1異例, 耳鼻咽, 25, 6, 273, 1953。
- 7) 角田忠信他: 外耳道神経鞘腫の1例, 耳鼻咽, 31, 10, 778, 1959。
- 8) 小川清他: 外耳道中耳の癌に就て, 長崎医誌, 33, 7, 748, 1958。
- 9) Willis. R.A.: Pathology of Tumors

(原稿到着＝昭和36.7.22日)