成長が緩徐であった鼓室型グロームス腫瘍例

星野 知之・松本真吏子・木倉 幹乃・児玉 章*

A Case of Slow-Growing Glomus Tympanicum Tumor

Tomoyuki Hoshino, Mariko Matsumoto and Mikino Kikura

(ENT Surgicenter Hamamatsu)

Akira Kodama

(Ohmi-hachiman City)

A slow growing glomus tympanicum tumor was found and surgically removed in a 69-year-old man. He initially consulted an ENT clinic complaining of fullness of the ear and tinnitus in 1997. Red tinge of the eardrum caused by an intratympanic tumor was noted at that time. Though the signs and symptoms had not deteriorated, the patient was referred to our clinic on suspicion of the glomus tumor 8 years later in 2005. A soft tissue density mass measuring 2.5 mm was found on the promontory on 2 mm thick axial CT image but hearing and tympanometry remained normal. In April 2006, the tumor was successfully removed from the promontory without any residual complications. Histological and immuno-histochemical study confirmed the diagnosis. The natural history and the growth rate of the tumor are discussed.

Key words : small glomus tympanicum tumor, growth, natural history

はじめに

副腎髄外性のグロームス腫瘍は自律神経のグロームス(傍神経節 paraganglia)から発生する腫瘍で、交感神経由来のものが躯幹の脊柱に沿って起こるのに対し、副交感神経性のものは頭頸部領域の舌咽神経、迷走神経の走行に沿って起こる。頸動脈球腫瘍と頸静脈一鼓室型のものが大部分で、迷走神経、大動脈弓近傍の腫瘍は少ない。鼓室型のグロームス腫瘍は大部分が舌咽神経の枝で下鼓室から上行する鼓室神経に沿って発生する。血管に富む構造から手術時の出血が問題にされ、手術法につき論ぜられることが多いが、われわれは成長のきわめて遅い鼓室型グロームス腫瘍を経験したので、腫瘍の生育について検討し、報告する。

症 例

症例 : 69 歳, 男性。

主訴 : 左耳閉感, 耳鳴 (ジーン), 軽いふらつき。

健康な男性で, 家族歴に異常なく, 既往歴では高血圧で降圧剤を服用中であるほかに特記すべきことはない。中耳炎の既往もない。

現病歴 : 1997 年 7 月内科の紹介で共著者である AK の耳鼻咽喉科診療所を受診。このときすでに鼓膜の内側に赤い腫瘍が透見され, 左に軽度の高音漸傾型難聴と正常ティンパノグラムがみられた。その後もときどき受診して経過をみたが, 発赤も大きさも変わらなかった (2004 年からは鼓膜写真で記録)。以前に経験したグロームス腫瘍の可能性があると考え, 2005 年 12 月当院に紹介受診となった。痛み, 難聴, めまいはないが, ときどきジーンジーンという左耳鳴があった (非拍動性)。左鼓膜の前下部に軽度の発赤があり, これは透見される赤い中耳の腫瘍によるもので, 鼓膜に一部で接するが周囲は含気化し, 周囲の鼓膜はよく動いた (図 1)。拍動は認めなかつ

図1 初診時の左鼓膜所見

前下の部分に発赤がみえる。一部接触しているが、周囲は含気化している。

図3 手術時所見

鼓膜を後縁より挙上し、鼓膜とツチ骨柄下部(H)を剥離してみると、岬角上に半球状に突出した赤い腫瘍の全貌がみえる。

図2 左側頭骨 CT (軸位断 2 mm スライス)

岬角下部に前後径 2.5 mm の軟部陰影を認める (矢印)。

た。聴力は両側とも平均 15 dB で年齢相応の高音漸傾型だった。ティンパノグラムは A 型。2 mm スライスの軸位断 CT では含気良好な左側頭骨の岬角下部に、前後径 2.5 mm の軟部陰影を認めた (図 2)。グロームス腫瘍か神経鞘腫を疑い、2006 年 4 月左鼓室開放術を施行した。

耳後切開で入り、外耳道皮膚を挙上し、鼓膜輪を 12 時から 6 時ごろまで剥離挙上し鼓室に入った。岬角に丸い赤い隆起の基部がみえた。鼓膜をツチ骨柄から剥がして、挙上すると、岬角上に半球状に突出した腫瘍の全貌がみえた (図 3)。やわらかい腫瘍で拍動は認めなかった。針で骨から剥離すると容易に剥がれ、付いていた骨面は硬く凹みはなかった。下鼓室動脈から出血があったが、圧

迫で止血。ドリルで骨面を削り、平滑にしてジェルフォームの小片 2 個をおいて鼓膜をもどした。術後の経過は順調で、機序は不明であるが耳鳴は消失し、聴力変化、再発もなく経過している。

腫瘍の構造

摘出した腫瘍は径 3 mm で、上皮様の腫瘍細胞の集塊を取り巻くように毛細血管が多数存在し、グロームス腫瘍の組織像を示した (図 4A)。免疫染色では上皮様細胞は神経組織の顆粒などにみられるシナプトフィジン (図 4B)、ビメンチンが陽性で、腫瘍細胞を巣状に取り囲む組織では銀で染まるレチクリン繊維と S-100 蛋白陽性の支持細胞があり、毛細血管は内皮細胞のマーカー CD31, CD34 で明瞭に染め出された。

考 察

鼓室型グロームス腫瘍は中耳に発生する良性腫瘍で最も多いものといわれるが、本邦での症例は 2005 年の神前ら¹⁾の報告では 85 例となっている。発生率は人種により差があり、本邦でのグロームス腫瘍の発症率は欧米に比べて低い。米国では 1962 年に 316 例が検討され、女性と白色人種に多いと述べられているが²⁾、最近の総説では白色人種では有色人種の 10 倍弱の高い発生率であると書かれている³⁾。

わが国の報告は手術に関する検討が大部分で、術前の選択的栄養血管塞栓術の有用性を結論付けるものが多

図4 腫瘍の光学顕微鏡像 (A: HE 染色, B: シナプトフィジン染色)

上皮様腫瘍細胞巣をかこみ多数の毛細血管がある。腫瘍細胞はシナプトフィジン染色陽性を示す(横線は100 μm)。

い。この症例のようなごく小さなグロームス腫瘍では塞栓術を必要としないが、鼓室に局限する腫瘍の場合、太い血管が腫瘍に入っていたとする報告は少なく、術前のCTで頸静脈球を囲む骨に異常がみられず、頸静脈グロームス腫瘍の進展でないことを確かめれば、バイポーラ凝固器で栄養血管が考えられる部分から止血しながら摘出すれば、大出血は少ないと考えられる⁴⁾。本症例ではバイポーラでの止血も必要でなく、圧迫のみで止血した。塞栓術は必要な術前操作と考えられ広く施行されているが、合併する可能性のあるリスクや費用対効果も考慮して腫瘍の広がりに応じて慎重に決める必要がある。

小さなグロームス腫瘍は、画像の進歩に伴い、明瞭にCT画面に記録されるようになってきている。Weissmanら⁵⁾は11年間で22例のグロームス腫瘍を経験したが、このうち7例はCTでの長径で1.5~7.5 mmと小さなもので、岬角から下鼓室に認めている。しかしこの報告では臨床経過の記述はなく、成長については述べられていない。鼓膜観察の精密化と画像の進歩はわが国でも変わりなく進んでいるのに、こうした小さな腫瘍の報告がほとんどないのは、腫瘍の発生自体が少ないことが原因と思われる。

グロームス腫瘍は発育の遅い腫瘍といわれるが、その成長あるいは自然史について記載した報告は少ない。Jansenら⁶⁾は2000年に48例の頭頸部傍神経節腫の成長率、doubling timeについて報告しているが、これらについて

の検討は1946年から1962年までのMedlineの検索で一つもなかったと書いている。彼らの報告した48例のうちjugulotympanicのものは11例で、腫瘍は他部位のものに比べてサイズが小さく、成長率も小さかった(平均追跡期間3.8年で平均成長率0.79 mm/年、平均doubling time 13.8年)。われわれの経験したグロームス腫瘍は、術前のCTでは径2.5 mmときわめて小さく、0.79 mmの年率よりさらに小さい成長率で発育したと考えられる。彼らの報告でも、画像で経過をみた48腫瘍のうち10例では体積の増加はみられず、2例ではわずかに減少したと述べられており、こうした例に相当するきわめて成長度の遅い腫瘍だったと思われる。

腫瘍の発育の指標となるマーカー(PCNA, Ki67)、腫瘍遺伝子(p53, nm23)、細胞表面マーカー(CD44, CD54, CD106)などを頭頸部グロームス腫瘍で検討し、頸動脈部の腫瘍は頸静脈鼓室部のグロームス腫瘍よりもより活発な発育の素因をもっているとする報告⁷⁾もあり、鼓室型グロームス腫瘍は免疫学的検討でも発育の遅い腫瘍と考えられている。

診断は病理組織学的検索で確定するが、この症例の場合、はじめに摘出標本を提出した登録衛生検査所(検査会社)の報告は血管腫であった。診断を確定したいと考え、大学の病理部に依頼し検討した結果、グロームス腫瘍の診断が確定した。血管の豊富な構造なので初めは血管腫とされた。他にも血管腫とされた報告⁴⁾があり、鼓室での血管腫の発生はまれであり⁸⁾、血管腫と診断されたらグロームス腫瘍を再検討する必要があると考えられる。鑑別診断として手術時にはヤコブソン神経由来の神経鞘腫も考えた。報告をみるとヤコブソン神経由来の神経鞘腫は顔面神経由来のものに比べきわめて少なく⁹⁾¹⁰⁾、発症はまれと考えられる。鼓膜の発赤があることから、鼓室内血管走行異常なども鑑別診断に挙げられるが、画像検査で鑑別が可能である。

まとめ

1. 鼓膜を通して透見されてから9年後に手術的に摘出した3 mm大の鼓室型グロームス腫瘍を報告した。
2. 腫瘍は岬角にあり、グロームス腫瘍の組織像を示した。
3. 発育の遅い腫瘍であることを検討し、術前の血管塞栓術についてはリスクを考えて選択する必要があると思われる。

謝 辞

病理組織学的検討には浜松医科大学 三浦克敏教授のご援助をうけた。

参考文献

- 1) 神前英明, 福井 潤, 有方雅彦, 他 : カテコールアミン産生型グロームス腫瘍の 1 例. *Otol Jpn* 15 : 569, 2006.
- 2) Alford BR and Guilford FR : A comprehensive study of tumors of the glomus jugulare. *Laryngoscope* 72 : 765 ~ 787, 1962.
- 3) 尾尻博也 : 脈管原性腫瘍の画像診断. *JOHNS* 22 : 1540 ~ 1550, 2006.
- 4) 猿谷昌司, 長嶺尚代, 小宮 卓, 他 : 中耳良性腫瘍の免疫病理組織像とその臨床的特徴. *日耳鼻会報* 110 : 403 ~ 409, 2007.
- 5) Weissman JL and Hirsch BE : Beyond the promontory: the multifocal origin of glomus tympanicum tumors. *AJNR* 19 : 119 ~ 122, 1998.
- 6) Jansen JC, van den Berg R, Kuiper A, et al. : Estimation of growth rate in patients with head and neck paragangliomas influences the treatment proposal. *Cancer* 88 : 2811 ~ 2816, 2000.
- 7) Gosepath J, Welkoborsky HJ and Mann W : Untersuchungen zur Biologie und Wachstumsgeschwindigkeit bei Tumoren des Glomus jugulotympanicum und des Glomus caroticum. *Laryngol-Rhinol-Otol* 77 : 429 ~ 433, 1998.
- 8) Schuknecht HF : Capillary and cavernous hemangiomas. *Pathology of the Ear*. 2nd ed., pp 480 ~ 484, Lea & Febiger, Philadelphia, 1993.
- 9) Kesser BW, Brackmann DE, Ma Y, et al. : Jacobson's nerve schwannoma: a rare middle ear mass. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 110 : 1030 ~ 1034, 2001.
- 10) 梅田裕生, 高木 明, 佐藤進一, 他 : 鼓室神経叢由来と考えられた中耳神経鞘腫症例. *日耳鼻会報* 105 : 812 ~ 815, 2002.

原稿受付 : 平成19年 8 月17日

原稿採択 : 平成19年10月19日

別刷請求先 : 星野知之

〒435-0052 浜松市東区天王町1696

耳鼻咽喉科サージセンター浜松