上鼓室真珠腫を伴う高位頸静脈球症例

中野 雄一・五十嵐良和

High Jugular Bulb with Attic Cholesteatoma

Yuichi Nakano and Yoshikazu Igarashi

(Niigata Rohsai Hospital)

Two cases of high jugular bulb with attic cholesteatoma are reported. In one case, a pulsating vein was seen through the right tympanic membrane, and in the other, a exposed right jugular bulb was demonstrated by computerized tomography scan.

Both patients had a right acellular mastoid and an enlarged and anterior-lying sigmoid sinus. It was thought that hypoplasia of pneumatization was affected by the anatomical variation in the sinus. Also, judging from the clinical courses of the cases, it seems that the attic wall defects resulted from hypoplasia of the attic, and cholesteatomas were formed when skin desquamation accumulated in a deep portion of the attic cavity.

Key words : high jugular bulb, cholesteatoma, enlarged sigmoid sinus

はじめに

最初に本症, すなわち高位頸静脈球症は小児の急性中耳炎に対し行った鼓膜切開により多量の出血をみたことから発見された¹⁾. その後の報告をみると, 耳異常感や鼓膜の色調異常などから滲出性中耳炎が疑われ, 施行された鼓膜穿刺から多量の出血が生じ, はじめて高位頸静脈球症に気付いたという例²⁾³⁾ やもちろん拍動性耳鳴や難聴などから鼓膜を通して鼓室内に暗青色腫瘍が透見され, 高位頸静脈球症と診断される例などいろいろである^{4)~6)}.

しかし最近ではCT所見から無症候性の本症が発見されたり, さらに内耳症状を伴う報告も散見されるようになった⁷⁾⁸⁾. いうまでもなく本症は, 頸静脈球の位置の異常により生じるもので, その出現の部位と程度により症状は様々である. そのなかで上鼓室真珠腫あるいは上鼓室側壁の欠損を伴う報告もみられるようになった⁹⁾¹⁰⁾. しかしその因果関係については言及していない. そこで最近経験した2症例を呈示し上鼓室病変との関連について検討を加えた.

症 例

症例1: 59歳, 女性.

主訴: 右拍動性耳鳴と血性耳漏.

現病歴: 平成9年9月頃より誘因なく右耳の拍動性耳鳴と血性耳漏が生じ, 改善がみられないので同年11月, 近医耳鼻科を受診した. そこで右上鼓室真珠腫兼癒着性中耳炎と診断され, 真珠腫の除去と鼓室チューブ留置術を受けたが症状の改善がなく, 平成10年1月当科紹介となった.

既往歴: これまで中耳炎に罹患したことはない.

初診時所見: 右鼓膜の前下象限に留置チューブを認める. これを除去したが, 鼓室には貯留液を認めなかった. 上鼓室側壁は大きく欠損し, 鼓膜緊張部の後上部も内陷癒着している. このため上鼓室は深く陥凹し, その深部に上皮剥脱物の堆積が認められた. これらを清掃すると通常観察されるはずのキヌタ骨とキヌタ・アブミ関節の構造は認められず, 代わりに陥凹後下部には拍動する暗青色の膜様構造物が認められた. 鼓膜の後下象限には拍動を伴う腫瘍が透見され, これと陥凹部の拍動性構造物

とが同期していた(図1)。なおこの拍動は右頸部の圧迫で消失し、同時に耳鳴も消失した。左鼓膜をみると、こちらも右耳と同程度の鼓膜後上部の内陷、癒着があり、キヌタ・アブミ関節の欠損が疑われた。ただし上鼓室側

図1 症例1の鼓膜所見
黒矢印：上鼓室陥凹，*：後上部内陷癒着，黒矢じり：鼓室内頸静脈露出。

図2 症例1のオーディオグラム

壁の欠損はない。

検査成績：穿孔が自然閉鎖した後の純音聴力検査は図2に示すように両耳とも伝音障害を主体とした平均35 dBの難聴が認められ、ティンパノグラムは図3のように右耳にはフラットな線に鋸歯状の波形が、左耳にはC₂タイプの曲線が示された。耳X線検査で単純写真(シュレー法)をみると、両耳とも乳突蜂巣の発育はほとんどなく、左耳の乳突洞には中心部にわずかな含気が、しかし右耳には気相は全くなく腔内はすべて軟部組織陰影の所見であった。CTでは、同様な所見に加え、S状静脈洞の前進と外側偏位が、ことに右耳において著明で

図3 症例1のティンパノグラム

右耳には大と小の鋸歯状波形がみられる(重ね書き)。

あった。注目すべき所見は、正円窓直下の高さで描出された右頸静脈球の鼓室露出像(図4)である。もう少し下部でみるとこの頸静脈球はかなり拡張し左右差が際立っていた(図5)。

経過：以上より右上鼓室側壁欠損に伴う真珠腫形成な

らびに右高位頸静脈球症とS状静脈洞拡張症の合併症例として定期的に経過を追うことにした。気になるのは、ごく少量の血性耳漏によると思われる上鼓室陥凹部にみられる血性痂皮の形成である。その後、真珠腫の形成はない。

症例2：51歳，女性。

主訴：右耳漏。

現病歴：15年前感冒罹患後，右耳鳴を訴え当科受診。耳垢除去で消失。この時右難聴(平均32 dB)を指摘される。その2年後，右耳漏にて再び当科受診。右鼓膜後上部から上鼓室にかけての内陷と潤潤を認め加療。約1カ月で乾燥。その13年後にあたる今回(平成10年2月)も同じく耳漏で受診する。

既往歴：幼少児期に中耳炎に罹患した記憶はない。

初診時所見：右鼓膜後上部は強く内陷し，これに続く上鼓室はあたかも同部が削開術を受けたように開放され，そこにツチ骨頭が浮き彫り状に認められたが，キヌタ骨やアブミ骨のレリーフは認められなかった。この陥凹部の後半分深部には真珠腫の形成がみられ，病変の除去や清拭に際し一過性にめまいを訴えた。なお後上部以外の鼓膜緊張部と左耳には著変を認めない。

検査成績：聴力検査では右低音域の難聴が著明である。なお高音域の骨導低下は騒音下作業の影響も考えられた。ティンパノグラムはAs型でピークはやや陰圧側にあり，一部軽いギザギザ様の波形がみられた。耳X線写真では左耳に中等度の蜂巢形成が認められるのに対し，右耳にはそれがほとんど認められず，きわめて発育は不良であった。なおステンバース撮影では右外側半規管の描出は不明瞭であった。CTでも半規管瘻孔は明らかでなかった。一方，正円窓より下部のレベルで静脈球の鼓室への明らかな露出が認められた(図6)。しかしこの露出所見については自覚症状を欠いていたため術前には見過ごされていた。

手術所見：右上鼓室側壁欠損に伴う内陷部の痂皮形成傾向が続き，治療時めまい感を伴うため平成10年11月に手術を施行した。所見は予測したようにキヌタ骨とアブミ骨の上部構造の欠損がみられた。また症状よりその存在が疑われた外側半規管瘻孔は思ったより大きく(約2×4 mm)，一層の上皮で被覆されていた。なお上鼓室周辺にわずかに散在している小蜂巢は正常であった。鼓室は耳管鼓室口，中鼓室まで観察したが異常を認めなかったため下鼓室後部の点検は省略した。瘻孔被覆上皮は筋

図4 症例1のCT像(水平断，正円窓直下のレベル)
矢印：右露出頸静脈球。

図5 症例1のCT像(水平断，正円窓下方のレベル)
静脈球サイズの左右差が著明(矢じり)。

図6 症例2のCT像(水平断, 正門窓下方のレベル)
矢印: 鼓室内露出頸静脈球。

膜にかえ, アブミ骨底板上に切除したツチ骨をコルメラ状に置き, 上鼓室側壁を乳突皮質骨で再建, 鼓室形成術IV型変法とした。

術後経過: 術後, めまい, 次いでめまい感がしばらく続いたが約2カ月で消失した。術後2カ月の聴力は低音域で10~20 dBの改善がみられた。

考 察

呈示した2症例のS状静脈洞走行と側頭骨との関係をCT所見より示すと図7のようになる。すなわちS状静

図7 本症例の右側頭骨側面略図
S状静脈洞の拡大, 前進と高位頸静脈球の関連を示す。
乳突蜂巣が形成される余地はない。

脈洞の前進と拡大があって, それがそのまま高位頸静脈球に連なる形態である。したがって高位頸静脈球症というのは, 単に頸静脈球が普通よりも高い位置にあるという状態のみではなく, このようにS状静脈洞から内頸静脈に至る頭蓋側頭部での主要静脈路の走行異常を伴う場合もあるということができる。Graham¹¹⁾によるとS状静脈洞の前進は, その後かなり急角度で上向きに進み球部に達するので, 頸静脈球は上昇し, 高位置をとりやすいという。その高位置というのはOvertonら¹²⁾によると, 頸静脈球の上縁が骨性鼓膜輪の下縁よりも上方にあるものと位置づけている。

ところで本例の走行形態のなかで注目される今一つの所見は, S状静脈洞の異常走行の影響か, 本来なら乳突部の大半を占める乳突蜂巣の含気領域がほとんどないか, きわめて縮小されていることである。自験例と同じような上鼓室真珠腫あるいは同部の内陥を伴う本症の報告をみても, 記載のある例では乳突蜂巣の發育不全が指摘されている¹⁰⁾。このような蜂巣抑制所見は一般的な後天性真珠腫でもよく知られているところで, これは既往, 特に小児期における中耳炎症の反復罹患から遷延した炎症が乳突蜂巣の發育不全を招いたと考えられている¹³⁾。ちなみに乳突蜂巣の發育は生後に開始され, 4, 5歳で全体の形態が整うといわれる。ところが自験例における中耳炎の既往は小児期にはみられていない。

次に側頭骨とそれをめぐる静脈洞の發育関係を発生学的にみると, 胎生8週には横静脈洞やS状静脈洞が出現し, 胎生10週までには成人とほぼ同型の静脈洞が形成されるという。一方胎生8週早期に鱗状部から頬骨突起に向かって骨化が進み, 鼓室部は胎生9~10週にそれが現れ, 胎生6カ月末には急速に軟骨性頭蓋底が骨化するといわれる¹⁴⁾¹⁵⁾。とすると化骨性頭蓋底板が形成される前に血管系が形成されることになる。したがって, このことは骨形成に異常があって血管の走行に異常が生じるのではなく, 骨形成前に血行の異常が生じるということになる。それではなぜ静脈系の異常走行が生じるのか, 文献的には頭蓋内における静脈系の発生異常により静脈圧や血流に左右差が現れ一側の横静脈洞やS状静脈洞の拡大から, さらには頸静脈球の拡大となり同時に高位偏位や, 鼓室内露出が生じるとする説がある¹⁵⁾。この説からすると静脈洞の屈曲部にあたる頸静脈球部に最も圧の負担がかかり, 頸静脈球部に偏位の生じやすいことが理解できる。しかし静脈系の発生異常については, いまだ

原因あるいは成因についての報告はない。また遺伝学的にも調査はなされていない。

自験例の2例をみると、いずれも上鼓室側壁欠損に加え鼓膜緊張部の後上部にみられる内陷癒着ならびにキヌタ骨長脚とアブミ骨上部構造の欠損を伴っている。これを炎症の結果とみるか、あるいは先天性とみるか、その判断は容易ではないが、臨床症状の出現は成人になってからで、その期間も比較的短く、その間の炎症所見も軽いことからまず先天性と考えたい。真珠腫の形成は、陥凹部に停留した上皮剥脱物の異物刺激による表皮増殖、進展によるものと思われる。なお症例1では炎症の既往のない左耳にも同じような鼓膜所見がみられたことは先天性が強く示唆される。症例2では同時に外側半規管瘻孔もみられたが、これも瘻孔を生じるような臨床症状の訴えは乏しかった。

以上、大きな上鼓室側壁欠損を伴う上鼓室真珠腫あるいは内陷症例の中にはS状静脈洞の前進を伴う高位頸静脈球症があるということで、このことは従来の後天性上鼓室真珠腫あるいは後上部真珠腫との混合型後天性真珠腫とは異なった機序で形成される真珠腫の可能性を示唆するものである。すなわち所見としては上鼓室真珠腫であっても、それは上鼓室側壁欠損に伴う大きな露出腔の深い陥凹部に術後の乳突腔にみられることのある乳突腔真珠腫と同じような機序で発生した真珠腫、つまり発生学的に上鼓室形成不全が原因で陥凹深部に生じる真珠腫ではないかということである。この乳突腔真珠腫は乳突腔の明視できない部位で部分的に深く陥凹したところに形成されることが多い。おそらく前述したように migration 障害により滞積した剥脱上皮が刺激となって表皮が増殖し真珠腫様形態を示すのであろう。この点についてはさらに詳しい情報を収集しながら検討をすすめたい。

ま と め

1. 上鼓室真珠腫を伴う高位頸静脈球症の2例を報告し検討を加えた。

2. 2例とも乳突蜂巣の発育はほとんどみられず、これはS状静脈洞の拡大、前進による影響と思われた。

3. また上鼓室側壁欠損とキヌタ骨長脚ならびにアブミ骨上部構造の欠損は臨床経過より上鼓室や耳小骨形成不全が原因と思われた。

4. 初診時、側壁欠損に伴う開放上鼓室腔にみられた真珠腫は、術後の乳突腔障害の一種である乳突腔真珠腫

と同様の機序により発生したものと思われた。この点で本症の真珠腫は通常の後天性真珠腫とは異なったタイプの上鼓室真珠腫と推論した。

参考文献

- 1) Page JR : A case of probable injury to the jugular bulb following myringotomy in an infant ten months old. *Ann Otol Rhinol Laryngol* **23** : 161~163, 1914.
- 2) Gejrot T : Retrograde jugulography in the diagnosis of abnormalities of the superior bulb of the internal jugular vein. *Acta Otolaryngol* **57** : 177~180, 1968.
- 3) 箱崎聖央, 天津睦郎, 山本松紀 : 頸静脈球高位について. *耳喉* **57** : 109~115, 1985.
- 4) Buckwalter JA, Sasaki CT, Virapongse C, et al : Pulsatile tinnitus arising from jugular megabulb deformity ; a treatment rationale. *Laryngoscope* **93** : 1534~1539, 1983.
- 5) 森田一郎, 石津 靖, 吉川 尚, 他 : 頸静脈球高位の一症例. *臨床耳科* **13** : 224~225, 1986.
- 6) Weiss RL, Zahtz G, Goldofsky E, et al : High jugular bulb and conductive hearing loss. *Laryngoscope* **107** : 321~327, 1997.
- 7) Halvorson DJ and Porubsky ES : Asymptomatic high jugular bulb in the pediatric population. *Am J Otolaryngol* **18** : 69~71, 1997.
- 8) 東野哲也, 河野浩万, 狩野季代, 他 : 内側型高位頸静脈球と感音難聴 —とくに中高音域急墜型一側性感音難聴症例の検討—. *Audiology Japan* **32** : 223~230, 1989.
- 9) 季 昊哲, 斎藤武久, 斎藤 等 : 真珠腫性中耳炎に合併した鼓膜癒着型高位頸静脈球の一症例. *Otol Jpn* **8** : 303, 1998.
- 10) 高橋 辰, 小林俊光, 石戸谷雅子, 他 : 高位頸静脈球症例—慢性中耳炎合併例の術中所見—. *Otol Jpn* **1** : 80~83, 1991.
- 11) Graham MD : The jugular bulb ; its anatomic and clinical considerations in contemporary otology. *Laryngoscope* **87** : 105~125, 1977.
- 12) Overton SB and Ritter FN : A high placed jugular bulb in the middle ear ; a clinical and temporal bone study. *Laryngoscope* **83** : 1986~1991, 1973.
- 13) 今井昭雄 : 真珠腫と乳突蜂巣. *耳喉* **59** : 817~821, 1987.
- 14) フィッツジェラルド MGT, フィッツジェラルド M : フィッツジェラルド人体発生学(平野茂樹, 絹谷政江, 牛木辰男, 訳). 166~168頁, 西村書店, 新潟, 1999.
- 15) 角田篤信, 山下公一 : 高位頸静脈球症とその成因についての1考察. *臨床耳科* **16** : 63~69, 1989.

(原稿受付 : 平成11年6月14日

原稿採択 : 平成11年8月4日

別刷請求先 : 中野雄一

〒942-8502 上越市東雲町1-7-12
新潟労災病院耳鼻咽喉科)