鼓室腔内唾液腺腫の一例

町塚 博文・稲守 徹・湊川 徹・西村 善彦

Salivary Gland Choristoma of the Middle Ear Cavity

— A Case Report —

Hirofumi Machizuka, Toru Inamori, Toru Minatogawa
and Yoshihiko Nishimura

(Hyogo College of Medicine)

A case of salivary gland choristoma in the middle ear cavity of a 10-year-old girl is reported. The case was associated with a congenital conductive hearing disorder and lipoma in the left temporal region which caused the auricle to shift to the posterior situation. A $6 \times 15 \times 3$ mm mass was found in her left tympanum and ossicular malformations were also detected. After the removal of the mass, her hearing did not improve. The histological findings revealed a salivary gland choristoma.

Key words: salivary gland choristoma, middle ear anomaly, conductive deafness

緒 言

中耳の良性腫瘍は稀であり特に小児での報告例は少ない。最近著者らは、いわゆる“salivary gland choristoma”の一例を経験したので若干の考察を加えて報告する。

症 例

患者は10歳の少女。家族歴に特記すべき事なし。左難聴と生来の左耳介前上部のび漫性膨隆を主訴に来院した。耳前部の膨隆は側頭部被髪頭部にかけての柔らかい、境界不鮮明、常色の皮膚に覆われたもので、この膨隆によって左耳介は後方へ圧排された状態を呈していた。組織診により脂肪腫であることが分り、部分的切除術を行った。患者は5歳時に左外耳道異物で某耳鼻科医を受診した際、左鼓膜の肥厚と聴力障害を指摘されている。耳に関する所見は以下の

とおりである。

1) 局所所見: 左外耳及び外耳道の構造に異常はなかったが、耳介は耳珠において健側より約1 cm後方に位置しており、しかもその長軸は後方への傾斜が認められた。左鼓膜(図1)は、前下象限の一部を除いて、緊張部の大部分はピンク色をし、軟部組織様の肥厚を呈していた。ゾンデで表面を触診すると弾力性であった。

2) 聴力検査: 左耳は45~60dBの伝音性難聴を認め(図2)、液導検査では250, 500, 800, 1000Hzでgainは認められなかった。

3) ティンパノグラム; As型

4) 耳小骨筋反射; 右耳(健側)刺激で、左耳(患側)は無反応であった。

5) X線検査; Schüller法及び Stenvers

法とも左耳の含気蜂巣は發育不良であったが骨破壊像や腫瘤を思わせる所見は認めず, 側頭骨断層撮影でも耳小骨奇形, 中耳腫瘤を疑わせる像は認めなかった. しかし Target CT 像にて左鼓室内に異常陰影を認めた (図 3).

左中耳腔腫瘤の存在が伝音性難聴の原因であるとの判断のもとに, 腫瘤摘出術を行った.

手術所見; (図 4) 全麻下に耳後切開により中耳腔へ入った. 鼓膜は癒着なく挙上でき, 鼓室には貯留液を認めなかった. 中鼓室から下鼓

室にかけては腔は存在せず, 黄色の腫瘤で満たされていた. この腫瘤は被膜を有する表面平滑な弾性軟のこんぼう型のもので, わずかに鼓室粘膜と細い茎によって連続していたのみで, 容易に摘出することができた (図 5). 大きさ $6 \times 15 \times 3 \text{ mm}$ で, 被膜内に血管の走行を認めた. 摘出後の鼓室腔粘膜は正常であった. 槌, 砧両耳小骨は癒合しており耳小骨連鎖の動きは制限されていたが砧鐙関節は存在していた. 鐙骨の可動性は不良であり, コルメラ状の奇形を呈

図 1 左鼓膜所見

図 2 術前聴力

図 3 左耳の Target CT 像
矢印は鼓室腔の腫瘤 image を示す

し、膨隆した濃青色の粘膜で覆われていたため前及び後脚、閉鎖孔、底板は観察されなかった。顔面神経の走行、正円窓や耳管開口部には異常を認めなかった。鼓膜皮膚弁をもとに戻し、手術を終了した。

摘出した腫瘍の断面は黄白色均一の充実性であった。病理組織所見は、被膜は多列線毛上皮

で、上皮下は漿液腺及び粘液腺を否む混合性唾液腺組織で充満し間質は少なかった(図6)。腫瘍摘出によって聴力の改善は見られなかった(図7)。

考 察

中耳異所性唾液腺腫(salivary gland choristoma)の報告例は、我々が検索した限り、

図4 手術時の所見

図5 摘出腫瘍(唾液腺腫)

図 6 本症例腫瘍の病理組織像 (異所性唾液腺組織)
多列線毛上皮に覆われ, 上皮下には漿液腺及び粘液腺を認める. (H & E 染色, $\times 100$)

L x---x, □

図 7 術後聴力

1961年 Taylor ら¹⁾の報告以後18例^{1)~16)}みられ (1961~84), 本例が19例目である. それらの所見をまとめると, 表1のようになる. 殆どの症例に共通するのは以下の3点である.

- 1: 1側性伝音性難聴
- 2: 耳小骨奇形 (特に砧骨, 鐙骨の一部もしくは全欠損)
- 3: 顔面神経水平部の異常 (走行異常, 下方

偏位, 裂開)

術前聴力は殆どの例が30~60dBの軽~中等度の1側性伝音性難聴であるが, Mischke ら⁸⁾の1例では1側の聾を呈しており感音障害の存在もあったと推察される. 耳介奇形を伴ったものは3例⁴⁾¹⁰⁾¹⁶⁾にみられ, そのうちの1例⁴⁾は, 患側顔面の低形成を伴っていた. 我々の症例では, 患側耳介の位置異常 (後方付着, 後傾) がみられたが, 出生時より耳前部に腫瘍が存在したことから, 耳介の位置異常は, この耳前部の腫瘍により2次的に生じたものと推測される. 耳小骨の奇形としては, 槌骨の奇形に比して, 砧骨, 鐙骨に高頻度で観察されている. 槌骨の状態について不明の5例^{9)13)~16)}を除く13例^{1)~8)10)~13)}中4例⁴⁾⁶⁾⁸⁾¹³⁾に槌骨の異常がみられ, 我々の症例では, 槌砧骨の癒合が観察された. 砧骨の奇形は, 不明の1例⁹⁾を除く17例^{1)~8)10)~16)}全例に認められた. また鐙骨の奇形は, 不明の5例⁸⁾⁹⁾¹³⁾¹⁶⁾を除く13例^{1)~7)10)~12)14)15)}中12例^{1)~7)10)~12)15)}に観察されている. 我々の症例では, 砧鐙関節は存在するが, 鐙骨はコルメラ状の奇形を呈し, 鐙骨底板周囲は膨隆した

表1 中耳異所性唾液腺腫の文献一覧表

	報告者	年齢 性	罹患側	聴 前 術 後	聴 前 術 後	腫瘍の存在部位	顔面神経	錫 骨	砧 骨	鐙 骨
1	Taylor ¹⁾ 1961	31歳 ♀	左	50~70dB 伝	不 変	中耳の後半分中存在し、鼓膜 輪と細い粘膜で連なっていた。	未確認 水平部に腫瘍	正	下方変位、長脚の 一部は欠損	欠 損
2	Steffen ²⁾ 1962	52歳 ♀	右	70dB 混	不 変	中耳の上半分	未確認 水平部に腫瘍	正	欠 損	欠 損
3	Noguera ³⁾ 1964	19歳 ♂	左	伝	改 善	中耳の後上部	正	正	欠 損	head欠損 plateの可動性不良
4	Caplinger ⁴⁾ 1967	34歳 ♀	左	気: 45dB 骨: 20dB	不 変	中耳の後下部中存在し、細い 茎で下鼓室と連なっていた。	下方偏位、裂開	錫、砧骨は癒合	長脚の一部欠損	欠 損
5	Bruner ⁵⁾ 1970	6歳 ♀	右		改 善 (20dB↑)	中耳の後半分	下方偏位、裂開	正	長脚が腫瘍に含ま れていた	flat stapes
6	Hociota ⁶⁾ 1975	50歳 ♂	左	混		中耳全体に存在、岬角と癒着	下方偏位。腫瘍内にま きこまれていた。裂開	headの過形成	長脚は短	欠 損
7	Peron ⁷⁾ 1975	20歳 ♂	右	気: 55~65dB 骨: 20~40dB			裂 開	正	痕 跡	痕 跡
8	Peron ⁷⁾ 1975	20歳 ♂	左	気: 65~70dB 骨: 25~40dB			部分的に裂開	正	長脚欠損	plate欠損
9	Mischke ⁸⁾ 1977	9歳 ♀	左	聾		中耳の後上部	水平部下方偏位	固 着	固 着	
10	Wine ⁹⁾ 1977	18歳 ♂	左	35dB 伝	改 善	中耳 上鼓室 乳突洞				
11	Abadir ¹⁰⁾ 1978	21歳 ♀	左	55~65dB 伝	不 変	中耳の後上部。細い繊維で粘 膜と連なっていた。	腫瘍と連なっていた 裂開	正	欠 損	head欠損 脚は小
12	Cannon ¹¹⁾ 1980	24歳 ♀	右	60dB 混		中耳の後半部	水平部で腫瘍と茎で 結合	正	欠 損	欠 損
13	Quaranta ¹²⁾ 1981	23歳 ♂	左	68dB 伝		中耳の後下部、茎で岬角と 結合	水平部の下方偏位 裂開、浮腫状	正	下方偏位 長脚の一部欠損	欠 損
14	Saeger ¹³⁾ 1982	10歳 ♀	左			中耳の前下部	正	後、内方へ偏位	長脚の一部欠損	
15	Saeger ¹³⁾ 1982	17歳 ♂	左				水平部に腫瘍が存在		変 形	
16	Ikeda ¹⁴⁾ 1983	6歳 ♂	左	40~60dB 伝	改 善	中耳の後下部	部分的膨隆		長脚の部分的欠損 固 着	正
17	Moore ¹⁵⁾ 1984	5歳 ♀	左	45dB 伝		中耳の後上部	未確認		欠 損	欠 損
18	Kartush ¹⁶⁾ 1984	19歳 ♀	右	30~40dB 伝	不 変	砧骨周囲			豆状突起欠損	
19	Machizuka 1986	10歳 ♀	左	45~60dB 伝	不 変	中〜下鼓室	正	錫、砧骨は癒合		plate周囲は膨隆した 粘膜で覆われていた。

濃青色の粘膜で覆われ、stapes gusher を思わせた。顔面神経については、水平部の走行異常（下方偏位）、裂開などが報告されているが、我々の症例においては顔面神経の異常は認めなかった。

腫瘍（唾液腺腫）の摘出に際して、顔面神経を損傷する恐れがあるため、全摘出を行っていない症例もあるが¹⁾²⁾⁸⁾¹³⁾、多くの症例では中耳の唾液腺腫が全摘出されている。聴力改善手術まで行い得た症例は、4例³⁾⁵⁾⁹⁾¹⁴⁾に過ぎない。Noguera ら³⁾は、鐙骨可動術を施行後、ポリエチレンチューブによる malleo platinal columellization を行い、Bruner ら⁵⁾は砧骨の再挿置術（incus reposition）を行い、また Wine⁹⁾ や Ikeda¹⁴⁾ らの例では、腺腫の摘出のみで聴力の改善をみている。我々の症例で

は腫瘍を摘出したにもかかわらず、聴力の改善がみられなかったのは、鐙骨の可動性が不良であったためと考えられ、このことは術前の液導検査で gain がなかったことを裏づけるものである¹⁷⁾。鐙骨可動術を行わなかった理由は手術所見で述べたごとく、鐙骨周囲の膜様物を除去することにより、stapes gusher をきたす可能性も否定できないと判断したためである。また耳介を後方へ位置せしめていた脂肪腫との関連もないと判断した。

Dorland's Medical Dictionary (25th edition) によれば choristoma という語は以下のように述べられている。“a mass of tissue histologically normal for an organ or part of the body other than the site at which it is located.”

異所性唾液腺腫の報告例は、中耳以外の頭頸部領域では数多くみられ、それらは主として、耳と鎖骨の内側縁とを結ぶ線の近傍に発生している。このことは本疾患の病因について、鰓性器官との関連が示唆される。中耳異所性唾液腺腫の発生について Peron ら⁷⁾は、先天的に外胚葉細胞の一部が側頭骨内に捕捉され、その後増殖して唾液腺腫を形成すると述べている。また Wine ら⁹⁾は、鼓膜輪が、側頭骨の鱗部や乳突部と結合する際に、唾液腺が捕捉され、迷入するのではないかと述べているが、異所性唾液腺原基迷入と耳小骨、顔面神経の異常との関連について、その発生のメカニズムについては触れていない。

第1鰓弓からは、槌・砧骨の体部など大部分が発生し、第2鰓弓からは、槌骨柄、鋤骨長脚、鋤骨頭と鋤骨前・後脚、及び、顔面神経が発生することは知られている。先に述べたように、本疾患では、顔面神経水平部の異常を伴う砧骨及び鋤骨奇形が高頻度にみられることから、これらの組織が形成される胎生18週以前に唾液腺原基の迷入が起こるものと考えられる。Hociata ら⁶⁾は、迷走した唾液腺組織が原因で、胎生3カ月に中耳奇形（耳小骨奇形及び顔面神経の異常）を生じさせると推察している。本症例の摘出標本の表面には、中耳腔粘膜にみられるような繊毛が観察される。このことは唾液腺原基迷入の時期が、先に述べた時期よりさらにさかのぼり、中耳腔形成の始まる8週～10週以前に唾液腺原基の迷入が起こるものと推察される。Abadir ら¹⁰⁾は、胎生4カ月以前に、第2鰓弓の近位部に異所性唾液腺腫が生じ、これによって1連の奇形が生じると説明している。腺腫迷入と耳小骨、顔面神経の異常との関連について、Ikeda ら¹⁴⁾は、1次的異常として、異所性唾液腺原基が発生の途中で中耳に迷入し、その唾液腺が、顔面神経水平部付近に存在するため、2次的異常として顔面神経管の發育障害、顔面神経水平部の走行異常を来し、そして3次的異常として耳小骨の奇形を生じたも

のと推論しているものの、腫瘍が鼓室の後下部に位置しており、顔面神経の膨隆にどのようにかかわっているのか、鋤骨長脚の發育にどのように影響しているかについては述べられていない。我々の症例では、腫瘍が鼓室下半分に存在し、しかも腫瘍茎が下方にあり顔面神経とは無関係であった。鋤骨形成不全に関しても、直接腫瘍による圧迫などで変形していたという報告例がないことから、鼓室が形成されていない胎生6週～7週以前に、鋤骨原基附近に唾液腺組織が迷入し、間葉組織の消退、鼓室粘膜の發育と共に分離されたと推測される。

まとめ

10歳の女性で左難聴で来院、鼓膜の異常、CTで中耳腫瘍を認めたので、中耳試験開放術を行った。耳小骨奇形及び、中耳に腫瘍を認めた。病理組織学的検索の結果、中耳異所性唾液腺腫と判明した。

稿を終るにあたり、御校閲をいただいた雲井健雄教授に感謝いたします。

参考文献

- 1) Taylar G and Martin H: Salivary gland tissue of the middle ear. Arch Otolaryngology 73: 49~51, 1961.
- 2) Steffen T and House W: Salivary gland choriostoma of the middle ear. Arch Otolaryngol 76: 74~75, 1962.
- 3) Noguera JT and Hoarse FR: Congenital ossicular defects with a normal auditory canal: Its surgical treatment. Ear Nose and Throat Mon 43: 37~39, 1964.
- 4) Caplinger C and Hora J: Middle ear choriostoma with absent oval window. Arch Otolaryngol 85: 39~40, 1967.
- 5) Bruner R: Salivary gland choristoma of the middle ear. Arch Otolaryngol 91: 303, 1970.
- 6) Hociota D and Otaman T: A case of salivary gland choristoma of the middle ear. Laryngol Otol 89: 1065, 1975.
- 7) Peron DL and Schuknecht HF: Congenital cholesteatoma with other anomalies. Arch

- Otolaryngol 101 : 498, 1975.
- 8) Mischke R, Brackmann DE and Gruskin P : Salivary gland choristoma of the middle ear. Arch Otolayngol 103 : 432~434, 1977.
- 9) Wine C and Metacalf J : Salivary gland choristoma of the middle ear and mastoid. Arch Otolaryngol 103 : 434~436, 1977.
- 10) Abadir W and W : Salivary gland choristoma of the middle ear. J Laryngol Otol 92 : 247, 1978.
- 11) Cannon C : Salivary gland choristoma of the middle ear. Am J Otol 1 : 250, 1980.
- 12) Quaranta A, Mininni F and Resta L : Salivary gland choristoma of the middle ear ; a case report. J Laryng 95 : 953~956, 1981.
- 13) Saeger KL, Gruskin P and Carberry JN : Salivary gland choristoma of the middle ear. Arch Pathol Lab Med 106 : 39~40, 1982.
- 14) 池田利昭, 飯塚啓助, 野村恭也 : Choriostoma anomalad の1例. 耳喉 55 : 1003~1007, 1983.
- 15) Moore PJ, Benjamin BNP and Kan AE : Salivary gland choristoma of the middle ear. Int J Ped Otorhinolaryngol 8 : 91~95, 1984.
- 16) Kartush JM, Graham MD and Arbor A : Salivary gland choristoma of the ear : A case report and review of the literature. Laryngoscope 94 : 228~230, 1984.
- 17) 恩知 豊 : 聴力検査と聴覚機構. 耳鼻臨床 61 : 1179, 1968.
- 別刷請求先 : 町塚博文
〒663 西宮市武庫川町1-1
兵庫医科大学耳鼻咽喉科学教室