山川強四郎名誉教授の側頭骨病理所見†

佐野 光 仁・阪上 雅 史・原 田 保
松 永 亨*・松 永 喬**

I. はじめに

山川強四郎先生は昭和25年9月23日に壱岐でお生れになり、大正8年九州帝国大学医学部を卒業され、九州大学助教授を経て、金沢医科大学教授、大阪帝国大学教授を歴任され、昭和31年3月定年退官されるまで、医学の教育、研究、指導、診察に尽力された。

日本耳鼻咽喉科学会、日本気管食道科学会などの諸学会で数々のすぐれた業績を上げられた。なかでも1938年にメニエール病の世界で最初の人体聴器標本¹⁾をHallpike-Cairs²⁾の発表と時期を同じく、報告し、メニエール病の病態を明確にされたことは世界に誇る業績といえる(図1)。以後メニエール病の病態生理の解明にはかりしれない貢献をしている。先生は生前より自分自身の側頭骨標本を作成するように申されており、その貴重な御遺志により、先生の側頭骨標本が完成したので報告する。

II. 臨床経過

九州大学の助教授時代(35才)の8月頃、昼寝の後、洗顔のためベッドより降られた時に「ジーン、ジーン」

図1 1938年に山川が報告したメニエール病の側頭骨標本・内リンパ水腫の形成を認める。

† Temporal Bone Findings of the Late Professor Emcitus K. Yamakawa

* Mitsuhiro Sano, Masafumi Sakagami, Tamotsu Harada, Toru Matsunaga and **Takashi Matsunaga

* 大阪大学医学部耳鼻咽喉科学教室

**奈良県立医科大学耳鼻咽喉科学教室

という(右)耳鳴に気づかれた。この後、雑誌の製本(耳鼻咽喉科)のため、本屋に行かれたが、蟬の啼声様の耳鳴がやまず、電車が後から来るのに前から来るように感じられる程、耳鳴が大きかった。この日はそのまま夕食を摂られ、寝られたが、翌日、午前1~2時頃、回転性めまい、嘔吐の発作を訴えられ、この発作は断続的ながら3日間続いた。以後は(右)耳鳴と(右)難聴が残り、先生は御自分で(右)メニエール病と診断されていた。1週間後にはテニスができるまでに御元気になるられ、88才で亡られるまで、めまい発作は全く訴えられていない。残念ながら先生の聴力検査の結果を得ることができなかったが、先生は終始、「左耳は正常で、右耳は60 dbの水平型の聴力損失がある」とおっしゃっておられた。しかし今から考えると先生の右耳の病気はメニエール病というよりは突発性難聴と考えられる。

昭和55年11月25日に急死されるまで、上記の病歴がある以外に、胆石、胃潰瘍の病気があるほかはすこぶる健康であった。

III. 病理組織検査結果

死因は臨床的には急性の心停止であった。死後12時間後に病理解剖を行い、側頭骨を採取し、Wittmaack氏固定液により固定した。他の臓器の病理組織所見は表1に示す如くであった。主な所見は、1)全身の小血管のアミロイド変性、2)著しい心臓のアミロイド変性による強度の高汎な心筋の線維化、強度の心室の肥大及び拡大、慢性の右心不全、右心耳内の血栓形成、3)脾体部の癌腫(moderately differentiated tubular adenocarcinoma)、4)前立腺の癌腫(moderately differentiated tubular adenocarcinoma)、5)中等度の肺気腫、6)中等度のうっ血肝、7)両側動脈硬化性腎、8)両側多発性貯瘤性囊胞腎、9)両側陰嚢水腫、10)腹部大動脈硬化(IV度)、11)脳萎縮(1210g)であった。

図2はアミロイドを蛍光法(コンゴローレッド)により染色したものであるが、全身の小血管にはこの写真のように、橙黄色の蛍光を発するアミロイドの沈着を認めたが、健側耳、患側耳ともに蝸牛、前庭の膜迷路にはアミロイドの沈着を認めなかった。

IV. 側頭骨病変

1) 健側(左側)の側頭骨(図3, 4, 5, 6)

表 1

病理組織診断

1. 全身の小血管のアミロイド変性
2. 著しい心臓のアミロイド変性
強度の高汎心筋の線維化，強度の心室の肥大及び拡大，慢性の右心不全（胸水 右 1700 ml, 左 800 ml），右心耳内の血栓形成
3. 臍体部の癌腫
直径約 2.5 cm, moderately differentiated tubular adenocarcinoma
4. 前立腺の癌腫
moderately differentiated tubular adenocarcinoma
5. 中等度の肺気腫
6. 中等度のうっ血肝
7. 両側動脈硬化性腎
8. 両側多発性貯溜性嚢胞腎
9. 両側陰嚢水腫
10. 腹部大動脈硬化（IV度）
11. 脳萎縮（1.210 g）

図 2 血管壁に橙黄色の蛍光を発するアミロイドの沈着を認める。

図 3 健側の蝸牛所見

図 3 は蝸牛の弱拡大像である。ライスネル膜は正常の位置にあり，膨隆，陥凹を認めない。血管条は全回転にわたり，やや萎縮傾向にある。ラセン神経節細胞は頂回

図 4 健側の先端回転

図 5 健側の中回転

図 6 健側の基底回転

転では明瞭に認められるが，基底回転にいくにしたがつて神経節細胞は減少している。コルチ器は全回転で変形もなく正常に保たれている。前庭にはアーティファクトがあり膜迷路の一部の欠損を認めるが残在している膜迷路より判定すると，虚脱や，水腫の形成は認められない。半規管にも軽度のアーティファクトの存在を思わせる所見はあるが，感覚細胞は残存していた。

2) 患側（右側）の側頭骨（図 7，8，9，10，11）

全回転にわたりライスネル膜は伸展傾向を示している。とくに先端回転のライスネル膜は著しく前庭階の方へ伸展し，内リンパ腔が拡大し，内リンパ水腫の形成が認められる。

図7 患側の側頭骨所見

ライスネル膜は伸展傾向を示している。
基底回転のラセン神経節は消失している。

図10 患側の基底回転

血管条の萎縮が著名

図8 患側の先端回転の拡大像

ライスネル膜は伸展している。

図11 患側の基底回転の拡大像

ラセン神経節細胞が消失している部位と同じ位置で蓋膜は認められるがコルチ器は消失している。血管条は著明に萎縮している。

図9 患側の中回転

先端回転の拡大像でみると内リンパ水腫の形成が明確に認められる。血管条は萎縮し、結石様の物質形成が認められる。

蝸牛軸のラセン神経節では先端回転にはラセン神経節細胞は認められるが健側に比較するとかなり数が減少している。又基底回転においては全くラセン神経節細胞が認められない部位も存在する。

血管条は全回転にわたり健側と比較すると、萎縮が認められ、とくに基底回転における萎縮は著名であった。

コルチ器は先端回転、中回転では正常に認められた

が、基底回転でラセン神経節細胞が消失している部位と同じ位置で蓋膜は存在しているが、内、外有毛細胞などのコルチ器が全く消失していた。前庭においては健側と同様に膜迷路の破裂がアーティファクトの結果として認められるものの、水腫や、虚脱の所見は認められなかった。半規管では感覚細胞は正常に存在していた。

V. 考 察

内リンパ水腫は山川自身¹⁾が世界で初めて、1938年に指摘した如く、メニエール病の典型的な病理所見として知られている。しかし、内リンパ水腫は内耳奇形、内耳炎、梅毒、甲状腺機能低下症、頭部外傷、耳硬化症などの他の疾患においても認められる。さらに本症例の如く、先端回転にのみ限局した内リンパ水腫は Paparella³⁾によれば中耳炎の側頭骨における特徴的な変化と述べている。しかし本症例では中耳腔には炎症細胞の浸潤を認めず、また中耳炎の既往歴もない事より中耳炎による先端回転に限局した内リンパ水腫とは考えにくい。さらに石井⁴⁾によれば蝸牛機能障害をおこしていない側頭骨においてもライスネル膜の伸展と内リンパ腔の拡大を認めたと報告しており、頂回転に限局した内リンパ水腫は疾患

に特異的なものではないと述べている。さらに同様な所見を山下ら⁵⁾⁶⁾は報告している。それによると正常と診断された側頭骨83耳中、17耳(20.5%),中耳腔に感染をもつと診断された239耳中、32耳(13.4%)に先端回転に局限した内リンパ水腫を認め、この内リンパ水腫は特定疾患に特有な現象ではなく、病的意味をもたないと述べている。さらに先端回転に局限した内リンパ水腫発生メカニズムについて詳細に検討しているが、結局内リンパ水腫発生機序については不明としている。

本症例は残念ながら聴力検査、平衡機能検査結果については不明であるが、臨床経過より考えると右耳に発症したためい症症状を伴った突発性難聴と診断される。

突発性難聴の成因として、①ウイルス感染、②内耳血流障害、③内耳膜破裂が挙げられる。土田⁷⁾の原因別の側頭骨所見の対比によると、ウイルス感染ではウイルスの種類、感染経路により一定ではないが、rolled upした蓋膜、血管条やラセン器の萎縮、ラセン神経節細胞と求心性線維の消失などがみられ、血流障害では、ラセン器、血管条の変化のほかに、ラセン靱帯の疎性化、ラセン神経節細胞の著名な減少を示し、蓋膜はあまり変化が及ばないと述べている。これらの所見と我々の症例とは必ずしも一致していない。とくに先端回転に局限した内リンパ水腫についての報告は彼らの中にはみられない。又、突発性難聴の三番目の成因としての Schuknecht らが提唱しているライスネル膜の破裂や、内耳窓破裂が問題にされているが、本症例には全く破裂説を肯定する所見は認められなかった。

基底回転におけるコルチ器の消失は Schuknecht⁹⁾によれば急墜型の聴力像を示す老人性難聴にも認められたと報告している。しかし我々の症例では健側は全く正常で、患側だけにコルチ器が消失している点は老人性変化だけとは考えにくい。さらに Schuknecht⁹⁾は多数の突発性難聴の側頭骨標本の中で基底回転におけるコルチ器の消失を認めたとの報告があり、我々の症例と若干の類似点を認める点は興味深い。

先端回転にのみ局限した内リンパ水腫発生のメカニズムは不明であるが、突発性難聴の側頭骨剖検例として山川強四郎先生の貴重な御遺志が、突発性難聴やメニエール病研究に活かされることが切望し報告した。

VI. ま と め

- 1) 突発性難聴と考えられた山川強四郎名誉教授の側頭骨標本所見を報告した。
- 2) 蝸牛の先端回転に局限した内リンパ水腫の形成を認めた。
- 3) 基底回転では完全なコルチ器の消失、血管条の著名な萎縮、ラセン神経節細胞の消失が認められた。

参 考 文 献

- 1) 山川強四郎: メニエール氏症候を呈せし患者の聴器。日耳鼻 44: 2310, 1938
- 2) Hallpike CS, Cairns H: Observations on the pathology Meniere's syndrome. J Laryng 53: 625-655, 1938
- 3) Paparella MM, Goycoolea MV, Meyerhoff WL, et al: Endolymphatic hydrops and otitis media. Laryngoscope 89: 43-58, 1979
- 4) 石井哲夫: 頂回転に局限した内リンパ腔の拡大。耳鼻臨床 70: 1758-1761, 1977
- 5) 山下敏夫: 頂回転に局限する内リンパ水腫。耳鼻臨床 75: 1535-1541, 1982
- 6) Yamashita T, Schuknecht HF: Apical endolymphatic hydrops. Arch Otolaryngol 108: 463-466, 1982
- 7) 土田みね子, 野村恭也: 突発性難聴の側頭骨病理組織学的所見について。耳喉 57: 995-1008, 1985
- 8) Schuknecht HF, Kimura RS, Naufal PM: The pathology of sudden deafness. Acta Otolaryngol 76: 75-79, 1973
- 9) Schuknecht HF: Further observations on the pathology of presbycusis. Arch Otolaryngol 80: 369-380, 1964

Abstract

Dr. Yamakawa was born in Iki Island. In 1938 he published the first description in the world of the temporal bone in Menier's disease. At 35 years of age he experienced sudden hearing loss in the right ear with tinnitus, vertigo and nausea. His hearing unfortunately did not improve and he had no attacks of vertigo.

His hearing was normal on the left. He died suddenly at 88 years of age of acute cardiac heart failure. A histopathological examination of the right temporal bone showed endolymphatic hydrops limited to the apical turn of the cochlea, atrophy of the stria vascularis, loss of spiral ganglion cells and absence the basal turn of the organ of Corti. The tectorial membrane was normal throughout. The left temporal bone was normal.

原稿到着: 昭和61年7月26日
別刷請求先: 佐野光仁
〒553 大阪市福島区福島1-1-50
大阪大学医学部耳鼻咽喉科学教室