臨 床

両側性聴神経腫瘍症例の聴力低下の進行

喜多村 健

Hearing Level Deterioration of Bilateral Acoustic Tumors

Ken Kitamura

(University of Tokyo)

The diagnosis and treatment of patients with bilateral acoustic tumors are challenging problems for otologists because of possible bilateral hearing loss, facial palsy and poor prognosis. There has been no consensus about the appropriate type and time of treatment. In addition to surgical management, conservative treatment, such as chemotherapy and γ knife stereotaxic irradiation, has been advocated. For an assessment of the clinical effect of conservative treatment, a full knowledge of the natural history of bilateral acoustic tumors is essential. In this study, the hearing level deterioration is evaluated in 9 patients with bilateral acoustic tumors. The natural history of the clinical findings is described and the appropriate time for the initial treatment is suggested. Nine patients (18 tumors) aged 11 to 37 years were followed for 2 to 12 years. The hearing level was evaluated with pure tone average frequencies (250, 500, 1000, 2000, 4000 Hz). Although the development of hearing loss varied, deterioration of hearing was rapid in all patients. The rate of hearing level deterioration was correlated with age, but no significant correlation was noted between rate of hearing loss and age. Therefore, treatment should be initiated promptly in patients with bilateral acoustic tumors without considering the hearing level or age of the patient.

Key words: bilateral acoustic tumors, hearing loss, natural history, treatment

はじめに

最近の研究から両側性聴神経腫瘍は neurofibromatosis のタイプ2に分類される疾患として遺伝子異常の面からも注目されている¹⁾。この疾患の治療には、両側の難聴・顔面神経麻痺、予後不良といった点から多くの問題が含まれている。とくに両側の聴力の障害はコミュニケーション障害として社会生活におけるハンディキャップが高度である点から大きな問題となる。

治療としては腫瘍摘出の手術治療が原則であるが、手術治療による聴力の保存は困難な場合が多く、保存的な治療方法も報告されている²⁾³⁾。保存的な治療法を選択するときには、両側性聴神経腫瘍の発育の程度ならびに臨床症状の進展の自然経過の把握が必要である。この報告では両側性聴神経腫瘍症例の聴力の進行の程度を検討することで、臨床症状の進展度を考察し、ならびに適当な治療開始時期の決定の可能性につ

いて研究した。

対象症例・結果

両側性聴神経腫瘍の存在が手術ならびに CT・MRI などの画像診断にて同定されている症例で、未治療で1年以上の経過で少なくとも2回は純音聴力検査が施行されている9例18耳の腫瘍を対象とした。対象とした症例の初診時の年齢は11歳から37歳で観察期間は2年から12年である。聴力は250 Hz から 4000 Hz までの5周波数の平均値であらわした。聴力レベルがスケールアウトのときにはその周波数の最大音圧に 5 dB 加えた値を算術平均した。この聴力の年齢による変化を各症例ごとに図1と2に示した。図1は初回の純音聴力検査が20歳前、図2は20歳以降に施行された症例である。症例によって難聴の進行度にはバラツキがみられるが、ごく一部の例を除いて難聴は急速に進行している。とくに20歳前後で純音聴力レベルの急激な上昇がみられる。年齢によって難聴の進行度に差がみられることが予想されたため、年齢とその年齢における難聴の進行度の相関をもとめた。すなわち、各々の症例について純音聴力検査時の年齢(A)と年齢毎の聴力レベル(H)の変化率($\Delta H/\Delta A$)の相関を検討した。両側に腫瘍が

存在し各々の症例の検査時年齢(A)について右耳の腫瘍と左耳の腫瘍の2個のデータが得られるため、右・左の腫瘍のそれぞれについて検討し図に示した(図3, 4)。右腫瘍の変化率の平均は 11.4 dB/年、左腫瘍は 16.2 dB/年であり、変化率は加齢によって減少するが、右腫瘍の相関係数は -0.0653、左腫瘍においても相関係数は -0.2766と左右両側とも有意の相関はみられなかった。すなわち、どの年齢においても難聴の進行度には差は同定されなかった。

対象症例の腫瘍の大きさは以下の通りである。初診時の腫瘍の大きさが両側とも 3 cm 以上であった症例が5例、両側とも 2 cm であった例が1例、一側が 1 cm 未満、他側が 3 cm 以上の例が1例、一側が 2 cm、他側が 5 cm の例が1例、初診時には小脳橋角部には腫瘍が同定されなかったが、9年後に両側とも 4 cm の腫瘍が同定された1例である。腫瘍の大きさと難聴の進行の程度を検討するために、初診時の腫瘍の大きさが 3 cm 以上の12耳の腫瘍と 3 cm 未満あるいは腫瘍が同定されなかった6耳の腫瘍の聴力レベルの変化率を検定した。その結果、3 cm 以上の腫瘍の変化率の平均は 18.1 dB/年、3 cm 未満の場合は 4.6 dB/年であり、5%以

図1 初回の聴力検査が20歳前に施行された両側性聴神経腫瘍5例10耳の聴力レベルの経時的変化

下の危険率で有意差がみられた (Welch 検定).

腫瘍の大きさの増大速度は病変の進行を検討する上で重要な項目であるが、対象とした症例の聴神経腫瘍の大きさは経時的には把握できておらず、今回の報告では検討できていない.

考 案

聴神経腫瘍の自然経過の検討は、高齢者あるいは治療拒否例などの特殊な症例のみ可能であるため詳細な報告は少ない. 経過を比較的長期間観察し得た一側性聴神経腫瘍症例で難聴の進行をみると、8 例で 6 dB/年の聴力レベルの増

図2 初回の聴力検査が20歳以降に施行された両側性聴神経腫瘍4例8耳の聴力レベルの経時的変化

図3 純音聴力検査時の年齢と年齢毎の右耳の聴力レベルの変化率を示す. 変化率と年齢の両者のあいだには有意の相関はみられない.

大がみられた報告⁴⁾, 4年で11 dB, 6年で12 dB, 4年で18 dBの難聴の進行がみられた例⁵⁾, また6年の経過で難聴の進行がほとんどみられていない症例⁶⁾, さらに4年の経過で聴力変動を繰り返しながら難聴の進行は軽度な症例⁷⁾と, 症例によって難聴の進行は異なり規則性をみいだすことは困難である. 両側性聴神経腫瘍の難聴の進行度についての報告はないが, 本研究の症例でみられた1年で11から16 dBの難聴の進行は, 上述した一側性聴神経腫瘍の報告例と比較すると急速な進行と考えられる.

一方, 一側性聴神経腫瘍の大きさの増大速度については, 解析法また報告によって異なる. 1 mm/年から2 mm/年という増大速度の報告から⁴⁾⁸⁾, 平均4.2年の経過で大きさに変化のみられなかった18例の報告もみられる⁹⁾. 聴神経腫瘍の大きさの増大速度は難聴の進行と同様に症例によってまちまちであり, 一定の規則性はやはりみられないと考えられる. しかし, 高齢者と若年者の腫瘍を比較すると, 若年者の腫瘍の発育はより急速であることが多いと報告されている^{5)9)~11)}. したがって, 若年者の多い両側性聴神経腫瘍の増大速度は早いと想定され, 実

際に速いとしている報告もあるが¹²⁾, LaasonenとTrouppは7例の両側性聴神経腫瘍症例の腫瘍の大きさの増大度について検討し一側性腫瘍と変わらないとしている¹³⁾. すなわち, 両側性聴神経腫瘍においても, 症例によって大きさの増大速度はまちまちである.

さて両側性聴神経腫瘍の適切な治療開始時期の問題であるが, どういった治療法を選択するかも考える必要がある. 手術治療を行う際には聴力保存が問題となる. Glasscockらは, 聴力保存の手術が試みられるのは腫瘍の大きさが1.5 cm以下の症例であり, 1.5 cm以上の腫瘍で聴力が保存されている症例は, 腫瘍が3 cmの大きさになるまであるいは高度の難聴がみられるまで観察にとどめるとしている¹⁴⁾. その結果, 聴力保存を試みた20例中, 手術直後で8例で聴力が保存され, 長期(8年から12年)の経過観察では5例がコミュニケーションできる聴力が保存されたと報告している. 一方, 保存的な治療法として抗癌剤による化学療法²⁾, γナイフによる照射療法³⁾などが試みられているが, その長期観察による臨床的意義はまだ不明である. 両側性聴神経腫瘍の症例で, 両側の聴力を

図4 純音聴力検査時の年齢と年齢毎の左耳の聴力レベルの変化率を示す. 変化率は加齢によって減少するが, 両者のあいだには有意の相関はみられない.

消失した例において脳幹の蝸牛神経核に電極を挿入して聴覚の回復を試みる研究が行われている¹⁵⁾。この蝸牛神経核の刺激による聴覚の獲得が実用化されれば、聴神経の保存を考えずに手術治療を行うことが可能となり、両側性聴神経腫瘍の治療も大きく変化することが予想される。以上述べたように両側性聴神経腫瘍の治療には腫瘍の大きさ、診断時の聴力障害の程度、治療方法と種々の問題点があるが、治療開始時期については、次のように結論できる。すなわち、本研究からは、年齢にかかわらず難聴の進行が比較的急速であることが判明した。3 cm 未満の腫瘍においては、難聴の進行度は軽度であり、腫瘍の大きさの増大速度については本研究では検討できていないが、腫瘍が大きくなるにつれて手術治療による合併症の頻度も増大することが予想される。したがって、両側性聴神経腫瘍の症例の治療は腫瘍の診断後早期に、腫瘍の大きさ、年齢、また聴力の程度にかかわらず開始すべきではないかと考えられる。

まとめ

両側性聴神経腫瘍の自然経過を知るために、未治療で1年以上の経過を観察できた9例18耳の腫瘍症例の聴力レベルを検討した。聴力レベルは1年あたり右耳の腫瘍で11.4 dB、左耳の腫瘍で16.2 dBの増悪を呈し、この聴力レベルの変化率は年齢による差はみられなかった。3 cm 未満の腫瘍では聴力レベルの変化率は、3 cm 以上の腫瘍より有意に低下を示したが、腫瘍が大きくなるにつれ合併症の頻度も増大することを考慮すると、治療は診断後早期に始めるべきと考えられる。

本研究は厚生省神経皮膚症候群調査研究班の研究補助金によりなされたものである。

文 献

- 1) Seizinger BR, Rouleau G, Ozelius LJ, et al : Common pathogenetic mechanism for three tumor types in bilateral acoustic neurofibromatosis. *Science* **236** : 371~391, 1987.
- 2) Jahrsdoerfer RA and Benjamin RS : Chemotherapy of bilateral acoustic neuromas. *Otolaryngol Head Neck Surg* **98** : 273~282, 1988.
- 3) Hirsch A and Noren G : Audiological findings after stereotaxic radiosurgery in acoustic neuromas. *Acta Otolaryngol* **106** : 244~251, 1988.
- 4) Nedzelski JM, Canter RJ, Kassel EE, et al : Is no treatment good treatment in the management of acoustic neuromas in the elderly? *Laryngoscope* **96** : 825~829, 1986.
- 5) Martin C, Martin H, Portafaix M, et al : De la particulière lenteur d'évolution de certains neurinomes de l'acoustique conduite à tenir. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* **102** : 19~29, 1985.
- 6) 野末道彦 : 聴神経腫瘍の診断上注意すべき症例。耳鼻咽喉科・頭頸部外科 MOOK **10** : 246~251, 1988.
- 7) 伊藤真郎, 細谷 睦, 今野薫夫, 他 : 突発的な難聴で発生した聴神経腫瘍—2症例の長期観察例について—。耳展 **26** : 373~380, 1983.
- 8) Silverstein H, McDaniel A, Norrell H, et al : Conservative management of acoustic neuroma in the elderly patient. *Laryngoscope* **95** : 766~770, 1985.
- 9) Thomsen J and Tos M : Acoustic neuroma ; clinical aspects, audiovestibular assessment, diagnostic delay, and growth rate. *Am J Otol* **11** : 12~19, 1990.
- 10) Graham MD and Sataloff RT : Acoustic tumors in the young adult. *Arch Otolaryngol* **110** : 405~407, 1984.
- 11) Forer M and Fagan PA : Acoustic tumor in a young adult; documented growth rate. *Am J Otol* **8** : 108~110, 1987.
- 12) Kasantikul V, Netsky MG, Glascock ME III, et al : Intracranial neurilemmomas; clinicopathologic study. *Ann Otol Rhinol Laryngol* **89** : 29~32, 1980.
- 13) Laasonen EM and Troupp H : Volume growth

- rate of acoustic neurinomas. *Neuroradiology* **28**: 203~207, 1986.
- 14) Glasscock ME III, Woods CI, Jackson CG, et al : Management of bilateral acoustic tumors. *Laryngoscope* **99** : 475~484, 1989.
- 15) Eisenberg LS, Maltan AA, Portillo F, et al : Electrical stimulation of the auditory brain stem structure in deafened adults. *J Rehabil R D* **24** : 9~22, 1987.
- 原稿受付：平成2年4月4日
原稿採択：平成2年5月15日
別刷請求先：喜多村 健
〒113 東京都文京区本郷7-3-1
東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室