外耳道神経線維腫による伝音性難聴例

伊藤 勇・大木 光義・生井 明浩
池田 稔・富田 寛

Neurofibromatosis of External Auditory Meatus
with Conductive Deafness

Isamu Ito, Mitsuyoshi Ohki, Akihiro Ikui,
Minoru Ikeda and Hiroshi Tomita
(Nihon University School of Medicine)

We treated a 61-year-old male with neurofibroma of the external auditory meatus and conductive deafness. Numerous café au lait spots were scattered over his body since birth, and a small growth had appeared on the neck about 15 years earlier. He had noted a tumor in his left external auditory meatus and hearing impairment for about four months. The tumor caused pressure on the external auditory meatus leading to erosion and malodorous otorrhea. The tumor was removed because of the diagnosis of "von Recklinghausen's disease". His hearing returned to normal after the operation. The histopathological diagnosis was neurofibromatosis.

Neurofibromatosis type I is usually a cosmetic problem but seldom causes any functional disorder. This was one of the rare cases in which it caused auditory dysfunction, and surgical treatment was indicated.

Key words: neurofibromatosis, external auditory meatus, deafness, von Recklinghausen's disease

はじめに

神経線維腫は大別して、普遍的なタイプである、レックリングハウゼン病の神経線維腫タイプ1(以下NF-1)と、両側性聴神経腫瘍を主徴とする神経線維腫タイプ2(以下NF-2)の2種に分類されている¹⁾。

NF-1に関しては、全身の皮膚に出現する神経線維腫が一般的な症状であって、聴力障害を生ずることは稀であり、また、耳鼻咽喉科領域における報告は少ない。

今回我々は、NF-1により伝音性難聴をきた

した1症例を経験したので報告する。

症 例

患者:61歳,男性。

主訴:左外耳道腫瘍,左耳閉感。

既往歴・家族歴:特記すべきことなし。

現病歴:生来全身に散在する色素斑と、約15年前より出現した、前脛部を中心とした小腫瘍を認めていた。平成3年4月頃より、左外耳道腫瘍の出現に気付き、7月頃より、その増大傾向と左耳閉感を認め、8月22日当科を受診した。

現症:左外耳道より耳甲介腔に充満する、ゴ

ム様硬, 表面平滑で可動性のない 30 mm×23 mm 大の腫瘤を認めた. 腫瘤は, 外耳道および耳介皮膚による圧迫のために, 一部びらんを生じ, その部より感染による悪臭ある耳漏の分泌を認めた(図 1).

その他の局所所見としては, 前頸部を中心に径 2~10 mm 大の多数の小腫瘤を認めた(図 2). また体幹, 上肢の皮膚表面に, 暗褐色の色素斑

図 1 左外耳道に充満する腫瘤
悪臭のある分泌物を認める.

図 2 頸部に多発した小腫瘤

を認めた(図 3).

純音聴力検査: 右高音部感音性難聴と, 左混合性難聴を認めた(図 4).

X線所見: 単純X線検査および側頭骨 CT 検査では, 内耳道および内耳に異常所見は認められなかった.

一方, 頭部 CT 検査では, 左外耳道に充満する, 造影効果のある腫瘍を認めた. また, 一部

図 3 体幹, および上肢に散在する暗褐色の色素斑

図 4 術前の純音聴力像

外耳道前壁の骨欠損を認めた(図5)。

その他の異常所見：全脊柱X線検査にて胸椎の側弯症を認めた。

治療：平成3年12月15日，全身麻酔下に腫瘍全摘出術を施行した。

耳後部切開にて，腫瘍を明視下におくと(図6)，腫瘍は広基性で，基部は外耳道後下壁

の4時～7時の部位に存在し，骨膜を含めて腫瘍基部を切除し，腫瘍の全摘を行った。腫瘍基部の外耳道骨組織に異常はなく，また鼓膜所見にも異常は認められなかった。また，外耳道前壁皮膚は保たれ，腫瘍の顎関節内への進展も認められなかった。

摘出標本所見：腫瘍の大きさは30 mm×25

図5 左外耳道腫瘍(矢印)を示すCT像

左図は造影剤を使用。

図6 耳後部切開により露出された外耳道を充満する腫瘍(矢印)。

図7 腫瘍の大きさは30 mm×25 mm×20 mmで，割面は光沢ある白色であった。

mm×20 mm, 断面は光沢ある白色で, 均一な組織による腫瘍であった(図7).

病理組織所見: 腫瘍細胞は, 長円形の核と好酸性に淡染する細胞質を持ち, 波状に細長く伸びる細胞突起を認め神経線維腫の診断を得た(図8).

術後経過: 外耳道創部は, 約5 mm×10 mmの皮膚欠損を生じたが, 皮膚移植は行わず, 約2カ月で完全に上皮化した. また伝音性難聴は, ほぼ正常な状態まで改善した(図9).

考 察

神経線維腫は比較的稀な疾患であり, その発生頻度は10万人につき30~40人とされている.

図8 腫瘍の病理組織像(HE 染色 ×400)

図9 術後2カ月の純音聴力像

また皮膚症状, 脳腫瘍, 骨の変形など多彩な病変のため, 各科において数多くの報告がなされている.

耳鼻咽喉科領域における神経線維腫症の報告は, 前述の NF-2 についてのものがほとんどであり, NF-1 についての報告は稀である. 今回の我々の報告と同様の外耳道神経線維腫に関する主な報告としては1991年の Mckenan²⁾, 1992年の高橋ら³⁾の報告がある.

一方, 伝音性難聴という観点では, 耳介周囲の神経線維腫により, 外耳道が狭窄し難聴をきたした症例として, 国内では1963年加藤ら⁴⁾, 1967年小林ら⁵⁾, 1981年南ら⁶⁾の報告があり, 海外では1963年 Hallpike⁷⁾, 1969年 Collins ら⁸⁾, 1978年 Holt⁹⁾, 1985年 Griffith ら¹⁰⁾, 1986年 White ら¹¹⁾, 1991年 Miyamoto ら¹²⁾の報告を認める.

Griffith ら¹⁰⁾は, 頭頸部領域において治療を必要とした20例の NF-1 について85%が美容的問題から治療を必要としたと報告した. NF-1 は, 一般に予後が良好であり, その治療に関しては, 美容的問題が大部分を占めるが, 今回の症例のように機能的問題から治療を必要とする例もいくつか存在しており, 聴覚以外に視覚に関する問題から手術を必要としたものも指摘されている.

今回の症例では, 美容上の問題はもちろんであるが, 伝音性難聴という機能的障害もあり, さらに腫瘍および外耳道上皮のびらん部の感染を原因とした悪臭ある耳漏という衛生上の問題も同時にみられ, 手術的治療を行った.

NF-1 は, 美容的には多くの問題を示すが, 一般には予後の良い疾患である. しかし腫瘍による機能的問題が生じることもあり, そのような症例では積極的な外科的治療が必要であると考えられた.

ま と め

1) 伝音性難聴を主徴とした, 稀な外耳道神経線維腫の1症例を報告した.

2) 機能的問題を生じる皮膚神経線維腫につ

いては、積極的な外科的治療が必要であると考えられた。

本論文の要旨は、日本耳鼻咽喉科学会東京都地方部会第89回学術講演会にて発表した。

参考文献

- 1) Martuza RL and Eldridge R : Neurofibromatosis 2 (bilateral acoustic neurofibromatosis). *N Engl J Med* **318** : 684~688, 1988.
- 2) McKennan KX : Neurofibromatosis type 1 ; a rare case resulting in conductive hearing loss. *Arch Otolaryngol* **106** : 868~872, 1991.
- 3) 高橋廣臣, 設楽哲也 : 外耳道の良性腫瘍. *耳鼻臨床* **85** : 166~167, 1992.
- 4) 加藤 隆, 柳田則之, 加藤通郎 : 右耳介周囲腫瘍を伴った Recklinghausen 病の 1 症例. *耳喉* **35** : 39~44, 1963.
- 5) 小林俊雅, 加藤 功, 大野吉昭 : Recklinghausen 病の 2 症例. *耳鼻臨床* **60** : 1081~1086, 1967.
- 6) 南 吉文, 宇根本純子 : 一側の耳介下垂を主訴とした Recklinghausen 病の 1 例. *耳喉* **53** : 367~374, 1981.
- 7) Hallpike CS : Stapes fixation by an intralabyrinthine "seedling" neurofibroma as a cause of conductive deafness in a case of von Recklinghausen's disease. *Acta Otolaryngol Suppl* **183** : 62~65, 1963.
- 8) Collins GJ, Newell RC and Randolph GG : Neurofibromatosis as a cause of conductive hearing loss. *Arch Otolaryngol* **89** : 45~48, 1969.
- 9) Holt GR : ENT manifestations of von Recklinghausen's disease. *Laryngoscope* **88** : 1617~1632, 1978.
- 10) Griffith HG, Lewis VL and McKinney P : Neurofibromas of the head and neck. *Surg Gynecol Obstet* **160** : 534~538, 1985.
- 11) White AK, Smith RJH, Bigler CR, et al : Head and neck manifestations of neurofibromatosis. *Laryngoscope* **96** : 732~737, 1986.
- 12) Miyamoto RT, Roos KL, Campbell R, et al : Contemporary management of neurofibromatosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* **100** : 38~43, 1991.

(原稿受付 : 平成 5 年 1 月 19 日
原稿採択 : 平成 5 年 6 月 7 日
別刷請求先 : 伊藤 勇
〒173 東京都板橋区大谷口上町30-1
日本大学医学部耳鼻咽喉科学教室)