小児側頭骨線維性骨異形成の1例

橋 本 大 藤 原 肇
茂 木 千 聡 山 下 俊 彦

要旨：線維性骨異形成 (fibrous dysplasia 以下FD) は、良性の骨増殖疾患で原因は不明である。長管骨や肋骨に好発するが頭頸部領域では比較的稀な疾患である。上顎骨、下顎骨にしばしば発生が認められるが、側頭骨FDの頻度は更に少ない。側頭骨FDは高頻度に外耳道の狭窄や真珠腫を発症し、治療は手術加療が唯一の方法である。しかし術後、外耳道の再狭窄を来すことがあり手術法や手術の時期についてのコンセンサスは得られていない。今回われわれは11歳で外耳道狭窄による伝音難聴を来したため手術加療を行い、良好な経過が得られている症例を経験したので文献的考察を加え報告する。

キーワード：線維性骨異形成、側頭骨、小児

Summary A case of temporal bone fibrous dysplasia in child:

Dai Hashimoto, Hajime Fujiwara, Chisato Mogi and Toshihiko Yamashita. Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Steel Memorial Hirohata Hospital

Fibrous dysplasia (FD) is a benign bone disease, and its cause is unknown. It is common on long bones and ribs, but rare in the head and neck region. FD frequently occurs in the maxilla and mandible, but rarely in temporal bone. The most common clinical manifestations of FD of temporal bone are hearing loss caused by stenosis of the external auditory canal, and ear canal cholesteatoma. Surgical treatment is the only treatment. However, restenosis of the external auditory meatus may occur after surgery, and there is no consensus on the surgical method or the timing of surgery. We report the case of an 11-year-old patient who underwent surgery and treatment because of hearing loss due to external auditory canal stenosis, and who experienced a good course.

Key words: fibrous dysplasia, temporal bone, child

[Received Feb. 14, 2020, Accepted Mar. 31, 2020]

はじめに

線維性骨異形成 (fibrous dysplasia 以下FD) は、良性の骨増殖疾患で、骨の吸収、未熟な骨梁の新生を主病変とする非腫瘍性疾患で原因は不明である。長管骨や肋骨に好発するが頭頸部領域では比較的稀な疾患である。上顎骨、下顎骨にしばしば発生が認められるが、側頭骨FDの頻度は更に少ない。側頭骨FDは高頻度に外耳道の狭窄や真珠腫を発症し、

手術加療が必要となる。しかし術後、外耳道の再狭窄を来すことがあり手術の時期や手術法についてコンセンサスは得られていない。今回われわれは11歳で外耳道狭窄による伝音難聴を来したため手術加療を行い、良好な経過が得られている症例を経験したので、手術法、手術時期に関して文献的考察を加え報告する。

症 例

症例：11歳 女性。

主訴：右耳閉、右難聴。

既往歴：特記事項なし。出生時及び発育に特に異

図 1

a：外耳道は全周性に狭窄し鼓膜の観察は不能。
b：右伝音難聴を認める。

図 2

a, b：右側頭骨から蝶形骨にかけてスリガラス状の均一な骨肥厚を認める。中耳および内耳に異常は認めない。

常は認めない。

現病歴：幼少時より耳垢除去のため1年に2回ほど近医耳鼻咽喉科に通院していた。この度前回受診時には認められなかった右外耳道狭窄が出現し、耳垢除去困難なため当科紹介受診となった。

身体所見：右外耳道は全周性に骨性に狭窄し鼓膜の観察はできなかった(図1a)。顔面運動の左右差は認めなかった。また全身の皮膚に異常な色素沈着は認めなかった。

検査所見：純音聴力検査は3分法平均右68.3dB、左15.0dBの右伝音難聴を認めた(図1b)。骨導は左右差なく正常であった。血液学的検査では血清Ca, P, ALP値は基準値範囲内であった。

CT所見：右側頭骨から蝶形骨にかけて、辺縁の骨化を伴うスリガラス状の骨肥厚を認め、外耳道は狭窄していた(図2a, b)。中耳および内耳は特に

異常は認めなかった。

以上の所見により右側頭骨FDによる外耳道狭窄、伝音難聴と診断した。外耳道は高度に狭窄しており今後感染による中耳病変の発生や真珠腫の発生の可能性、また、学童期であり右難聴による発育の影響を考慮し手術加療を行うこととした。手術加療を行っても今後再狭窄のため再手術が必要になる可能性や、手術時期についても十分な説明を行い手術の同意を得た。

手術所見：右耳後部切開にて側頭骨を露出した。通常の側頭骨面との明らかな違いは認めなかった。外耳道後壁骨を削開し外耳道の拡大を進めたところ、鼓膜近傍まで骨性狭窄を認めた。鼓膜輪付着部まで十分に拡大するため、鼓膜輪を前壁のみ残してほぼ全周性に剥離した。鼓膜及び鼓室内に病変は認めなかった。外耳道骨の後壁、上下壁を可及的に広

図 3

a : 術後 6 か月目。外耳道は若干弯曲しているが広く形成されている。
b : 右伝音難聴は改善した。

図 4

a, b : 術後 1 年目の CT。再狭窄は認めない。

く削開し拡大した。側頭骨は易出血性であったが通常の側頭骨に比べて柔らかく、削開は比較的容易であった。乳突蜂巣が一部開放されたため耳介軟骨で外耳道形成を行った後、側頭筋膜で被覆し手術を終了した。

病理組織所見：複雑に弯曲、吻合を繰り返す線維骨から成る骨梁の増殖と、間質には類円型核細胞と線維性基質の増殖を認め線維性骨異形成の所見であった。

術後経過：前壁を保存したため若干弯曲しているが外耳道は広く形成されている（図 3a）。耳内に痂皮の付着や貯留は認めず処置は要していない。また術後純音聴力検査は 3 分法平均右 10.0dB と著明な改善を認め気導骨導差は消失した（図 3b）。現在術後 18 か月経過しているが CT でも右外耳道の再狭窄は認めていない（図 4a, b）。

考 察

線維性骨異形成（fibrous dysplasia 以下 FD）は、1938 年に Lichtenstein によって病理組織像より命名された、良性の骨増殖疾患¹⁾で、骨の吸収、未熟な骨梁の新生を主病変とする非腫瘍性疾患で原因は不明である。その後 Belavé らにより Monostotic type（単骨性）、Polistotic type（多骨性）、Albright 症候群に分類された²⁾。

Monostotic type はひとつの骨のみに局限して発生し FD の 70 ～ 80%，Polistotic type は 1 つ以上の骨に発生し、FD の 15 ～ 20% を占める。

Albright 症候群は 1937 年に McCune と Bruch および Albright によって報告され多発性線維腫性骨異形成症、皮膚の色素沈着および思春期早発症を 3 主徴とする稀な疾患で FD の 5% 以下とされる。

長管骨や肋骨に好発するが頭頸部領域では比較的稀な疾患である。頭頸部領域で発生するものは上顎骨、下顎骨、篩骨、前頭骨、蝶形骨の順に多く生じるとされ、側頭骨に発生することは稀である。FDは若年者に好発し、一般的には女性に多いとされている。しかし側頭骨FDではやや男性に多く、側頭部の無痛性腫脹、外耳道狭窄、伝音難聴が3主症状である。本邦における側頭骨FD報告症例は本症例を含めて33例あり³⁾、男性18例女性15例であった。20歳以下での発症が19例(57.6%)と若年発症が多く、真珠腫発生が認められた例が8例(24.2%)であった。手術治療は23例に施行されており術後再発は6例(26.1%)に認められた。

CT所見では明瞭な辺縁の骨硬化を伴い、内部での均一なスリガラス様像(ground glass appearance)への移行を呈する。骨シンチでは著明な異常集積を認めるため診断や病変の部位の確認に有用である。画像所見でFDを強く疑うことは可能であるがいずれも疾患特異的所見ではないことに注意が必要である。鑑別診断として骨肉腫、Paget病、eosinophilic granuloma、ossifying fibromaなどが挙げられ、確定診断には病理組織学的診断が必要と思われる。澤津橋ら⁴⁾は画像所見にてFDの可能性が高いと診断され経過観察されたのち、病理学診断にてossifying fibromaの診断を得た症例を報告しており、臨床像と画像のみではFDと診断することは困難と考察している。また経過観察中に0.5%以下ときわめてまれに悪性化の報告があり⁵⁾、疼痛、病変の急激な増大、ALPの上昇を認めた時は悪性化を疑う必要がある。

FDの治療法は手術加療が唯一の方法であり、放射線治療は悪性化の報告があり禁忌とされている⁶⁾。良性疾患であり、思春期を過ぎると進行が停止することが多いとされているため、臨床症状が高度でなければ一般的には経過観察が行われている。側頭骨FDは高頻度に外耳道の狭窄や真珠腫を発症し、合併症状がみられる場合は手術加療が必要となる。しかし術後、外耳道の再狭窄を来すことがあり手術の時期や手術法についてコンセンサスは得られていない。

本症例を含めた本邦での側頭骨FDの報告では外耳道狭窄・閉塞が91%(30/33)に認められており、その内8例に真珠腫の発生が認められていた。そのため症状を有する場合は手術加療を要する可能性が非常に高いと思われる。しかし術後の再狭窄により再手術や複数回の手術を要した報告が散見され、再発、再手術の可能性を念頭に置いて手術に臨む必要がある。本疾患は予後良好な良性疾患であり、悪性

化の頻度も非常に低い。そのため手術は症状改善を目的とした保存的治療にとどめておくべきであり、側頭骨の病変は全摘出とはせず機能改善や合併症予防を目的とした部分切除が適切と思われる。本症例では外耳道全周性に狭窄を認め、著明な伝音難聴を発症していた。伝音難聴に対しては骨導補聴器などの選択肢もあったが、今後の真珠腫発生が危惧され手術加療が必要と判断した。鼓膜の浅在化を予防するため、前壁は一部保存しつつ可及的に骨削開を行った。そのため外耳道は広く形成されているものの若干弯曲した外耳道となっている。今後前壁からの外耳道再狭窄を来した際には前壁の削開を要する可能性がある。再発、再狭窄の防止策として永続的なシリコンステント留置という報告もあるが、複数回の再発に対し健常側や健常部の側頭骨骨片、骨パテを用いて外耳道形成を行うことにより異常骨の進展をブロックし安定した術後経過を得た報告があり⁷⁻⁹⁾、術後再狭窄を予防できる可能性が示唆されている。

次に手術の時期であるが、上記の通り骨が発育する小児期はこの病変も増殖するとされているため骨の発育が停止する成年期以降に外科的治療を行うことが原則になる。しかし思春期以降の発症や、病変の進行が認められる例もあり、思春期以降に手術をすれば再発しないというわけではない。また、嘉藤ら⁹⁾は外耳道狭窄から数か月で耳垢堆積により外耳道真珠腫が形成された症例を報告しており、外耳道の完全閉塞に至った症例では早期の手術加療が必要であると述べている。外耳道真珠腫の形成に至る可能性や、中耳に進展すると中耳真珠腫の形成が15%に認められることから¹⁰⁾外耳道の高度狭窄を認める場合や中耳に進展を認める場合には外科的治療の時期を逸しないことが重要であると考えられる。

本症例では高度な外耳道狭窄による伝音難聴を認め、外来での耳処置が不能であり、また難聴により学童期発育の問題や真珠腫発生を危惧し成年期前に手術を行った。術後18か月経過したが外耳道再狭窄の兆候は認めていない。しかし成年期でも病変の進行による外耳道再狭窄が起きる症例も報告されており、小児期を過ぎても引き続き長期的な経過観察を行っていく必要があると考えている。

本論文の要旨は第30回頭頸部外科学会において口演した。

著者は申告すべき利益相反を有しない。

文 献

- 1) Lichtenstein L: Polystoric fibrous dysplasia. Arch Surg 36: 874-893, 1938.

- 2) Belavet GS, Schneider RW: Fibrous dysplasia of bone. Clev Clin Q 21 : 158-168, 1954.
- 3) 藤崎倫也, 兵 行義, 浜本真一, 他 : 当科で経験した側頭骨線維性骨異形成症の1例. 川崎医学会誌, 40 : 49-55, 2014.
- 4) 澤津橋基広 : 臨床像と画像のみで fibrous dysplasia と診断可能か? —Craniofacial fibro-osseous lesion について—. 日耳鼻, 57 : 32-34, 2011.
- 5) 古屋光太郎, 和田成人, 高木博史 : Fibrous dysplasia の臨床と病理. 臨整外, 11 : 416-452, 1976.
- 6) 八島幸子, 石川武憲, 長畑 光, 他 : 下顎に骨肉腫転化をきたした多骨性線維性骨異形成症候群の1症例と文献的考察. 日本口腔外科, 31 : 2595-2607, 1985.
- 7) 田辺牧人, 山本悦生 : 側頭骨線維性骨異形成の手術例. Otol Jpn, 10 : 38-42, 2000.
- 8) 金 泰秀, 山本悦生, 田辺牧人, 他 : 側頭骨線維性骨異形成症の1例. Otol Jpn, 12 : 600-604, 2002.
- 9) 嘉藤秀章, 深美 悟, 伊藤真人 : 側頭骨線維性骨異形成症による外耳道狭窄例. 耳鼻臨床, 108 : 693-698, 2015.
- 10) Fandino CD, Carlson ML, Kahue CN, et al: Fibrous dysplasia of the temporal bone: systematic review of management and hearing outcomes. Otol Neurotol 35 : 1698-1706, 2014.