

先天性耳小骨奇形の臨床

新潟大学医学部耳鼻咽喉科学教室 今井 昭 雄

Clinical Aspects in Congenital Ossicular Anomalies

Akio IMAI

Department of Otolaryngology, Niigata University School of Medicine

昭和50年から昭和60年7月までの約10年の間に、鎖耳を伴わない先天性耳小骨奇形31名39耳に対して聴力改善を目的に手術を施行した。

症例のほとんどが最近5年間のものであり、特に昭和59年から症例が急激に増加している。

最近手術症例が増加している理由は ① 診断技術が向上し、特にインピーダンスオージオメトリーの有用性が臨床的に評価されるようになったこと、② 手術による確実な聴力改善が期待でき、特に幼少児期の手術でも良好な結果が得られることがわかり、積極的に手術適応を付けるようになったことがあげられる。

本論文では、この39耳の聴力改善手術の方法と手術成績を報告し、あわせて手術経験をもとに聴力改善を阻む要因について考察する。

I. 症 例

症例は昭和50年から昭和60年7月までの約10年間に手術を施した、鎖耳を伴わない先天性耳小骨奇形31名39耳である。

手術時の年齢は3歳から49歳までの平均17.7歳で、39耳のうち15名15耳は片側性罹患であり、16名24耳は両側性罹患であった。両側性罹患症例のうち8名16耳は両側手術を施行し、8名8耳は両側罹患ではあるが一側だけ手術を施行したものである。

II. 発生学からみた耳小骨奇形の分類

ツチ骨、キヌタ骨、アブミ骨の3つの耳小骨は胎生4週から8週にかけて、第1鰓弓と第2鰓弓および耳胞か

ら発生して完成する。

完成過程において第1鰓弓と第2鰓弓の関係はもちろんのことであるが、顔面神経による胚芽のくびれなどが耳小骨の形態を決めるきっかけになっている。

そして胎生8週から9週には各々の部品が識別できるようになり、またお互いの関係が確立する。この頃同時に内リンパ管系も発達を遂げる。

最終的にはツチ骨頭部とキヌタ骨体部は第1鰓弓から、ツチ骨柄とキヌタ骨長脚とアブミ骨上部構造は第2鰓弓から、そしてアブミ骨底板は第2鰓弓と内耳を形成する耳胞から発生している¹⁾²⁾³⁾。

したがって耳小骨奇形の分類は、表1のように、この3つの部分の完成度の異常により分けるのが理に適っている⁴⁾。

このほか、顔面神経管は耳胞と第2鰓弓の laterohyale から形成され、アブミ骨筋および腱は第2鰓弓の interhyale から形成される。

表1からわかるように耳小骨奇形は主にキヌタ骨長脚とアブミ骨に多い。症例39耳の手術所見から得られたキ

表1 先天性耳小骨奇形の分類

① ツチ骨頭、キヌタ骨体の 周囲骨壁への固着 (第1鰓弓由来).....	9耳
② キヌタ骨長脚、アブミ骨上部 構造の形成不全、離断 (第2鰓弓由来).....	22耳
③ アブミ骨底固着 (第2鰓弓、耳胞由来).....	23耳 (延数)

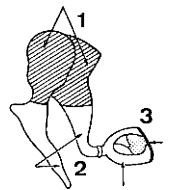


表2 耳小骨奇形の状態 (39耳)

キヌタ骨長脚		アブミ骨上部構造		アブミ骨底板	
正 常	9	正 常	9	正 常	17
変 形	14	変 形	12	固 着	18
一部欠損	10	萎 縮	8	閉 鎖	2
全部欠損	6	一部欠損	4	monopod	2
		全部欠損	4		
		monopod	2		

キヌタ骨長脚とアブミ骨の状態を表2に示した。

このほか、奇形の程度を判定する上でも、この奇形が単発的に発生しているのか、同時に多発的に発生しているのか、すなわち monofocal 型か multifocal 型かに分類する。

この分類法によると ① monofocal 型26耳、② bifocal 型10耳、③ trifocal 型3耳と monofocal 型が最も多く、中でもアブミ骨底板の異常が15耳で最も多かった。

monofocal 型より bifocal 型、bifocal 型より trifocal 型が重症で他の奇形を伴うことが多い。

III. 先天性アブミ骨固着症 congenital stapes fixation について

他にはほとんど異常がないのに、アブミ骨が輪状靭帯で固着している病像は、臨床的には耳硬化症 otosclerosis と同じものであり、鑑別は難しい。

従来耳硬化症と診断されてアブミ骨手術を受けている症例の中にも、手術記録を再検討してみると、耳硬化症と言うよりむしろ先天性奇形の範疇に属するものであらうと考えられる症例がいくつか見られる。今回の39例の中では12耳が本症であった。

耳硬化症は黄色人種には少ない疾患であるが、女性に多く、思春期から徐々に進行する両側性の伝音難聴を呈するのが特徴である。一方、先天性アブミ骨固着症は両側性、一側性が半々で、子供の時から進行しない伝音難聴があつてしかるべきである。ところが実際には経過が長いと、難聴の進行を自覚しているものも半数あり、ますます真性の耳硬化症と紛らわしい臨床像を示す⁹⁾。

しかし幸いなことに手術法すなわちアブミ骨手術には大差ないので、術前に厳密に鑑別する必要はないともいえる。

手術所見の特徴は図1のごとくである。

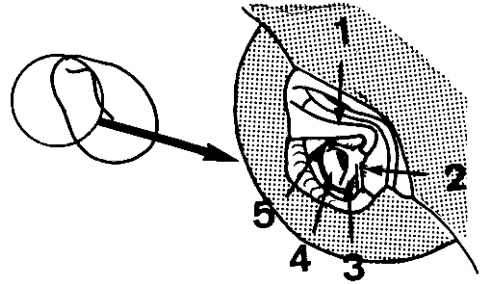


図1 先天アブミ骨固着症 (右耳、仰臥位)

先天性アブミ骨固着症の
手術所見の特徴

- ① キヌタ骨長脚が細く前方に曲っている。
- ② アブミ骨が下方に寄って、卵円窓窩に接着している。
- ③ 脚は弱々しく、脚基部で骨折したようになっている。
- ④ 底板は輪状靭帯で固着しているが、底板中央部は薄く、青色調を帯びる。
- ⑤ 卵円窓辺縁の硬化病変は認められない。

IV. 臨床像と診断

1. 耳介、顎、顔面奇形について

先天性耳小骨奇形の診断に際しては、耳介を中心とした小奇形を見逃さないようにするとともに、外耳道と鼓膜の所見は重要である。

耳介の大きさの左右差や外耳道の大きさ、鼓膜の大きさ、ツチ骨の方向、形などに気をつける。

耳介の小奇形や顎・顔面の奇形の有無と耳小骨の発達障害過程数 (monofocal 型か multifocal 型か) の間には有意な相関があり、また片側か 両側罹患と耳小骨発達障害過程数の間にも有意の相関がある。両側性でかつ耳介や顎・顔面の奇形を伴っている場合、耳小骨奇形も高度であると考えて間違いはない。このことは中耳奇形を扱う上で、临床上重要な意味を持つものと考えられる¹⁰⁾。

2. X線診断について

中耳腔、乳突腔の發育は良好なことが多い。単純撮影、断層撮影では耳小骨奇形の診断は難しい。高分解能CTで耳小骨の奇形を診断している報告はあるが¹¹⁾、高度の変形や欠損ならなくとも、軽度の変化は掴めないのが実情である。

3. 聴力像について

耳小骨奇形患者の主訴は難聴である。今回の39例の術前の会話音域4分法平均純音聴力レベルは 57dB で

あった。

難聴に自分で気付いたり、家族が気付いたものは25/39 (64%)で、残りの14/39 (36%)は検診などで指摘されたもので、それまで症状は全くなかったものであった。当然のことながら一側性障害の場合にこういうことが起こりやすい。また、30/39 (77%)では難聴は気がついてから不変であり、9/39 (23%)では進行していると訴えた。後者は年齢も高く経過年数も長い。

幼児では両側性の場合、言語発達の遅延を伴っていることがある。

純音難聴所見の特徴を奇形の型により示すと次のようになる。

固着型では stiffness curve を描く。アブミ骨固着では stiffness curve を示すが、骨導値は必ずしも2KHzでのみ低下する Carhart's notch を示すわけではなく、4KHz, 8KHz でも低下する傾向にある。またツチ骨やキヌタ骨の固着を伴っている場合にはやはり stiffness curve を示す傾向にあったが、骨導値はほぼ正常範囲であった。

離断型では主として水平型を描く。不完全離断の方が水平型を示す傾向が強かった。

ティンパノグラムにおいては耳小骨連鎖異常例に特徴とされる As 型あるいは Ad 型の出現は意外と少なかった。すなわち固着型における As 型は30%程度であり、完全離断型でも Ad 型は20%程度であった。

反対側刺激での音響性アブミ骨筋反射ではほとんどの症例で欠如を示した。これは診断意義が高い⁹⁾。ただしアブミ骨底板が固着していても脚で骨折していたり、離断型でもアブミ骨が正常で、ツチ骨あるいはキヌタ骨と索状物により連結形成があると、音響性アブミ骨筋反射も出現することには注意を要する。

V. 手術術式と成績

表2に示した手術時の所見をもとに、次のように伝音機構の再建を行なった。

アブミ骨が健全に保たれていると考えられた12耳はⅢ型変法に、またアブミ骨底板が健全に保たれていると観察された7耳にはⅣ型変法を用いて耳小骨連鎖再建を行なった。再健のための補填物には残存耳小骨、骨、軟骨、セラミック人工耳小骨などを使用した。

アブミ骨底板が固着している15耳にはアブミ骨切除 (total stapedectomy 5耳, fenestration stapedectomy 10耳)を行なった⁹⁾。代用アブミ骨には大部分 piston-wire を使用した。

手術操作で固着が解消された場合は可動術とし、顔面神経の走行異常などで十分な観察と操作が行なわれなかった場合も、可動術に止どめた。耳小骨可動術は3耳であった。

残りの2耳のうち1耳は通常のアプローチでは卵円窓が確認できなかったため、試験開放に止どめたものであり、もう1耳は先天性アブミ骨固着症が確認できたが、聴力が比較的良好であったためアブミ骨切除術の危険をあえて犯さず、これも試験開放に止どめたものである。

試験開放に止どめた2耳を除いた37耳についての聴力は①術後の気導聴力レベル 40dB 以内 27/37 (73%)、②気導聴力改善 15dB 以上 29/37 (78%)、③術後 Air-Bone gap 20dB 以内 23/37 (61%)であった。①②③のいずれかに該当するものを成功例とすると成功率は31/37 (84%)であった。

成功率を術式別に比較すると表3のようになる。

表3 術式別聴力定績

術式	耳数	成功率	失敗例
耳小骨連鎖再健術			
Ⅲ型変法	12耳	10/12 83%	2耳
Ⅳ型変法	7耳	4/7 57%	3耳
アブミ骨切除術	15耳	15/15 100%	
耳小骨可動術	3耳	2/3 67%	1耳
その他	2耳		1耳

アブミ骨が健全でⅢ型変法を行なった場合と、アブミ骨底板が固着していてアブミ骨切除術を行なった場合と、聴力成績が良いことがわかる。他方、Ⅳ型変法を行なった場合には成績が悪かった。

聴力改善に失敗した症例から反省点をあげると次のようになる。

Ⅲ型変法にした2耳はいずれもアブミ骨底板の確認が不十分であったと思われる。いずれも残存アブミ骨上部構造の可動性は見掛けに過ぎず、底板に病変があったものと考えられる。アブミ骨切除術の適応であろう。

Ⅳ型変法の3耳はいずれも顔面神経の走行異常があり、2耳では顔面神経が卵円窓を取囲むように2分して走り、1耳では卵円窓を覆う程に overhang しており、いずれも手術は困難を極めたものである。

可動術を行なった1耳は顔面神経が露出していたためアブミ骨可動術に止どめたものであるが、monopod 型

変形を示したアブミ骨を切除すべきかとも考えられる。

試験開放に止どめた最後の1耳は、外耳道と中耳の異常なずれを考え、もっと後方まで開放し卵円窓もしくは正円窓の確認に努めるべきであったかもしれない。

VI. ま と め

手術を施行した鎖耳を伴わない先天性耳小骨奇形31名39耳を検討し、耳小骨の発生的見地からの分類と臨床像を示し、各々の聴力成績を報告した。

耳小骨奇形は比較的安定した良好な手術成績が得られるが、顔面神経の走行異常が手術操作を阻む最も大きな要因となっていることがわかった。

顔面神経の副損傷は極力避けなければならないことはもちろんであり、したがって聴力改善手術を断念しなければならない程度の奇形もあるのはやむを得ない。

しかし術前に奇形の程度に関して充分検討して、しかも手術には常にアブミ骨切除術を行ないうる心構えと器材を準備することが必要である。

手術では術野を広く確保し、アブミ骨の形態と動きを確認する。特にアブミ骨底板の機能を確認するところはこの手術の鍵がある。

参 考 文 献

1) **Hanson, J.R., et al.:** Branchial Sources of the Auditory Ossicles in Man. Arch Otolaryng.,

76: 200~215, 1962.

- 2) **Anson, B.J., et al.:** Early Embryology of the Auditory Ossicles and Associated Structures in Relation to Certain Anomalies Observed Clinically. Ann Otol Rhinol Laryngol., 69: 427~447, 1960.
- 3) **小倉義郎:** 日耳鼻宿題報告, 伝音系奇形 —その基礎的研究と手術—, 耳展, 22 (補2): 1979.
- 4) **熊川孝三, 他:** 外耳道正常な中耳奇形の発生的検討—中耳奇形と耳介・顎・顔面形態との関連, 日耳鼻, 88: 30~36, 1985.
- 5) **森満 保, 他:** 先天性鐮骨固着症例とその病理組織学的所見について, 日耳鼻, 75: 744~748, 1972.
- 6) **船坂宗太郎, 他:** 軽度の外耳道奇形を伴った耳小骨奇形 —monofocal 奇形と multifocal 奇形—, 日耳鼻, 84: 179~185, 1981.
- 7) **木内宗甫, 他:** 側頭骨のコンピュータ断層撮影法の検討, 臨床耳科, 9: 114~115, 1982.
- 8) **北條和博, 他:** 耳小骨連鎖異常例におけるインピーダンスオージオメトリーの検討, Audiology Japan, 28: 635~636, 1985.
- 9) **今井昭雄, 他:** 耳硬化症に対する fenestration stapedectomy. 耳喉, 56: 297~302, 1984.