FOUR CASES OF TYMPANOSCLEROSIS

By

TSUTOMU MATSUZAKI and MASAYUKI NAGAKURA

*From the Department of Oto-Rhino-Laryngology, Faculty of Medicine,
University of Tokyo (Director: Prof. I. Kirikae)*

Four cases of tympanosclerosis were reported with ahistorical review of its literatures.

Two male and two female patients of less than 30 years old with chief complaints of otorrhoea and hearing loss were examined.

Surgery revealed main sclerotic regions in the epitympanum and mastoid cavity.

Several types of tympanoplasty were performed on these cases.

Some clinical considerations on incidence, age and sex, clinical signs, audiogram, operation procedures and histopathological findings of tympanosclerosis were discussed.

鼓室硬化症の臨床的観察

東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：切替一郎教授）

松 崎 力・長 倉 政 行
まつ ざき つとむ なが くら まさ ゆき

I. 緒 言

近年、鼓室成形術の隆盛によつて、その術前及び術中に鼓室腔内の病変像を詳細に検討し、正確に把握すべきことが要求されるようになった。その結果として、鼓室内粘膜が著明に肥厚、硬化し、耳小骨の可動性を高度に障害する病変が屢々報告されつつある。

この病変像は、必ずしも目新しいものではない。文献的にも、既に前世紀後半に類似の記載がある。にもかかわらず、それは恐らく、伝音機構修復術発展のここ半世紀の過程に、部分的には観察されながらも、特別の注意が払われず、その臨床的意義が見過ごされていたものと思われる。従来、我々の耳硬化症として診断を下した疾患の中に、ここに述べる鼓室硬化症の範疇に入れらるべきものが混在していたであろうことは想像に難くない。

その特異な病変像については、近年、Zöllner¹²⁾, House¹⁰⁾, Harris¹⁸⁾, Joseph²¹⁾ らによつて“鼓室硬化症”の疾患名の下に、中耳疾患群中に占めるその重要性が喚起され、詳細な記述がなされている。

我々は、最近鼓室硬化症の4症例を経験したので、ここにその文献的考察を添えて報告し、大方の御批判、御教示を仰ぎたいと思う。

II. 文献的考察

鼓室硬化症の文献的考察は Harris¹⁸⁾ の論文において詳しい。鼓室硬化症について最も古い記載は 1873 年 von Tröltsch¹⁾ の著書に見出されるという。彼は“鼓室の硬化過程において、粘膜は肥厚し、一層強靱となり、弾力性を失なう。そしてついには、石灰性、骨性変性が生じ、鐮骨や正門窓の強直を起すに至る”症例のあることを述べている。この内容は、今日我々の鼓室硬化症と呼ぶ疾患の病変像と一致するものと思われる。

1878 年 Schwartz²⁾ はその著書に鼓室腔粘膜の硬化について、一章を割いている。また、その形態学的変化に関しては、Schwartz²⁾ の著名な Handbook において、第 1 版 (1892 年) に Habermann³⁾ が、第 2 版 (1893 年) は Walb⁴⁾ が適確な記載を行なっている。彼らによると、硬化症は硝子変性と殆んど無核の肥厚密集した線維性組織より成る。硬化は粘膜下層に起り、より深層では、線維の腱様変性と多くの血管消失が見られる。そして、粘膜には微細な石灰粒沈着を伴う顆粒変性があるという。おそらく、これが、現在の鼓室硬化症の病態記述の最初のものと思われる。特に Habermann³⁾ は鐮骨の輪状靱帯の硬化性変化を記載し、これを Ringba-

ndsklerose と呼称した。

その後 Winslow⁵⁾ (1882年) は鼓室の慢性炎症性変化の結果として、鼓室硬化症様の病的像を記し、Pomeroy⁶⁾ (1883年) は Schwartze の著書を引用し、慢性中耳カタルの病理について書いている。

St. John. Roosa⁷⁾ (1891年) は鼓室硬化の病変を中耳の慢性非化膿性炎症の項の下に記している。それによると、鼓室は乾燥して、殆んど分泌を見ず、異常な誘発によってのみ炎症活動を惹起する状態であるという。

1894年 Politzer⁸⁾ は中耳の“カタル性癒着性過程”の題の下に硬化症病変の病理解剖学的変化を明らかにしている。

今世紀に入つて、Brühl⁹⁾ (1923年) は鑑骨を取囲んで、耳小骨連鎖に強直を起している鼓室硬化性病変を慢性カタルの項において述べている。さらに1926年、彼¹⁰⁾ はこの種の疾患と耳硬化症との明確な鑑別の必要性を説いた。また、Keeler¹¹⁾ (1930) は慢性カタル性炎症の硬化型は hypertrophy よりむしろ hyperplasia であると論じている。

1955年 Zöllner と Beck¹²⁾ の発表した論文は、今日の“Paukensklerose”の名称が初めて登場したという意味ばかりでなく、画期的な業績であつた。この論文で、彼らは鼓室硬化症の病因、診断、治療に就て詳述し、最後に手術を受けた鼓室硬化症の9症例を記載し、詳細に亘つて検討、考察を加えている。

続いて1956年 Zöllner¹³⁾ は再び鼓室硬化症について概説し、彼は臨床経験からこの疾患の硬化病性変は耳小骨連鎖を破壊することなく容易に剝離除去できること、そして術後再発する傾向の見られぬことという二つの特徴を述べている。また、最後に Habermann³⁾ の記載した Ringbandsklerose に相当すると思われる卵円窓窩を中心とする鼓室硬化症の一例を挙げ、その手術術式を詳述している。

Shambaugh¹⁴⁾ は1959年版の耳科手術に関する著書の中で、鼓室硬化症について、Zöllner¹³⁾ の論文を引用し、簡潔に言及している。

1960年 Goodhill¹⁵⁾ は、耳硬化症の類似疾患群を“Pseudo-otosclerosis”と総称し、耳手術を行なう医家にその鑑別診断の必要性を強調した。就中、耳硬化症に関しては、耳小骨全部の連鎖固定を生ずる疾患群と鑑骨疾患で耳硬化症を除いた群の二つの項で、二度に亘つて、それぞれ病歴を示し、所見、手術術式を説明している。

同年 House と Sheehy¹⁶⁾ は鼓室硬化症の三症例を挙げ、最大聴力回復のために、それぞれの症例に適応した手術方法を記載した。また、彼らは鼓室硬化症の病態に言及し、その病変は上皮と骨膜との間の固有層の硝子様、硬化性変性で、上皮及び骨膜のいずれも侵入破壊するものでないと論じている。さらに、既疾患と真珠腫及び耳硬化症との鑑別点について詳述している。

1961年 Brockman¹⁷⁾ は鼓室成形術において、遭遇する諸問題の論文の中で、鼓室硬化症の一項を設けている。

同年 Horris¹⁸⁾ は鼓室硬化症に関する文献の歴史的考察を詳細に行なっている。また、彼は鼓室硬化症の病変に、正常粘膜と骨膜との間に存在する従来の所謂良性の硬化型とその硬化変性が耳小骨、顔面神経管あるいは迷路骨胞などに侵入する浸潤型の二種類のある事を観察し、前者を Sclerosing mucositis、後者を osteoclastic mucoperiostitis と呼称した。特に後者は Zöllner の論じた硬化性病変は原則として、耳小骨連鎖を破壊することなく、剝離できるという事実と相容れないものとして、注目に値する。最後に彼は鑑別診断と共に、鼓室硬化症の16症例を列挙、表掲して、考察を加えている。

1962年 Glaninger¹⁹⁾ は鼓室硬化症の組織学的変化と題する論文を発表し、真珠腫を合併した症例に就て詳しい報告を行なっている。

同年 Sheehy と House²⁰⁾ は再度、鼓室硬化症に関して報告し、その病因と75に及ぶ多数症例、並びにその治療法の三点について述べている。それによると、鼓室硬化症は慢性中耳炎の約3分の一に見られ、一般の慢性中耳炎と比較して、この疾患で、患者の年齢、鼓膜穿孔の型、真珠腫の存否、手術結果に有無の差はなかつたと結論している。

1963年 Joseph と Gorden²¹⁾ は鼓室硬化症の二症例を報告し、その手術術式として、一例は鑑骨を prosthesis で置換する方法、他の一例は by-pass 法を試行し、特に後者の既疾患への合理的な適応性を推奨している。

同年、Heermann²²⁾ は次のような by-pass 法を上鼓室硬化症の聴力改善術式として提案している。即ち、槌骨柄がその頸部から切断され、その一端を鑑骨頭上につけて、鼓膜と鑑骨との間に Brücke の彼割を果させるものである。

我国においては、鼓室硬化症が脚光を浴びてきたのはここ数年のことにすぎない。

1959年、後藤²³⁾ は鼓室成形術に関する著書の中に、

鼓室粘膜の骨化について記載しているが、1960年、藤沢、伊藤²⁵⁾は著しき粘膜骨化を伴なつた慢性中耳炎の3症例を報告し、その発生には緩やかな慢性炎症の適度の刺激が長期間持続することが不可欠の因子であろうと推論している。

同年、藤沢、伊藤²⁶⁾らは日耳鼻九州地方会において、鼓室硬化症について発表している。それによると、1960年度に彼らの行なつた鼓室形成術61例中、12例に鼓室硬化が著明に認められ、その病態は鼓膜、鼓室粘膜、耳小骨筋、腱の骨化あるいは石灰沈着から、耳小骨関節強直、骨性癒着に至るまでが観察されたという。

さらに、藤沢²⁷⁾は1961年度日耳鼻第62回総会にて、再度上記の症例について報告し、手術方法はWullstein I型が5例、II型2例、III型が5例で、術後聴力はI型においては全て改善され、II型でやや良、III型で不変あるいはやや良好であつたと述べた。

また同席上、山田²⁸⁾らは、彼の外遊見聞記と共に、鼓室硬化症の7例について、発表している。

以上、文献的考察を要約すると、鼓室硬化症の歴史は、1955年 Zöllner の“Paukensklerosel”の名称の嚆矢となつた論文発表に一期を画して、それ以前の慢性癒着性中耳炎の範疇に包括されていた教科書的記載の時代と、それ以後の中耳伝音機構修復の課題の下に、それぞれの症例が詳細に検討されつつある時代とに大別されよう。

我国においてもまた、近年の鼓室成形術の普及、興隆ともに、鼓室硬化症の認識が高まり、本邦においては比較的稀有と見られている耳硬化症と対照的に、普遍的疾患として、一般耳科医の間で、その重要性が話題となりつつある。

III. 症 例

症例 1.

患者：22才、男子

主訴：両側難聴。左軽度耳漏。

初診日：昭和36年11月7日

既往歴：15才頃から鼻閉塞感、後鼻漏を訴え、18才のとき両側上顎洞根治手術。22才のとき鼻中隔整形術を受けた。

家族歴：特記すべきことなく

現病歴：8才のとき両耳痛、耳漏あり。急性中耳炎として耳科医の治療を受け、一時治癒したが、その後慢性化し、屢々両側耳漏を再発す。12才頃から両側難聴に気づいた。その頃化膿性耳漏が多く、特に右側に著明であつた。約5年前より両側の難聴が急速に増悪したようである。この時期、耳漏の方は停止している。現在、耳鳴、頭痛、眩暈はない。

現症：体格、栄養共に良好。

心聴診にて前胸骨部に奔馬調律性心音を聴取する。血圧128/70。

鼻腔、両側慢性肥厚性鼻炎。鼻中隔は右側上方に偏倚

図 1 各症例における術前鼓膜所見

して右中甲介は見えず 後鼻鏡にて、両側耳管隆起に発赤、腫脹を認める。

咽頭に慢性咽頭炎、喉頭は異常なし。

鼓膜所見。右側後上部穿孔、鼓膜前上部及び穿孔下方辺縁部に石灰沈着を認める。穿孔部より砧鐙関節がのぞまれるが、その周辺部には炎症症状は見られない。鼓室内粘膜は乾燥しており、平滑灰白色で、石灰化点が認められる。左側は心臓型中心性穿孔、鼓膜残存部及び鼓室粘膜は発赤著明、特に鼓室岬部の粘膜は湿潤、浮腫状に腫脹している(図1)。

耳管通気度は右側良好、左側やや狭窄。

X線所見。乳突蜂巣の発育は両側とも不良。上鼓室及び乳突洞に炎症性陰影見られるも著明な病変は認められ

ない。

聴力検査。気導聴力は右側 15~25dB, 左側 15~35dB 骨導は両側とも 0~10dB の聴力低下(図2)。prosthesis test で聴力改善は認められなかった(図3)。

臨床検査では血液像に異常なく、ワ氏梅毒反応陰性、血沈検査は1時間 3mm, 2時間で 10mm であった。

手術所見。昭和36年11月22日、右耳鼓室成形術Ⅰ型施行。

Popper 氏皮切変法。乳突洞を開放すると、乳突洞の粘膜は線維性で硬い。橋部を薄く残し、上鼓室を開いて観察するに、槌骨、砧骨は健在するが、砧骨頭周囲から乳突洞にかけて癒着組織に似た線維性硬化物質が附着し、槌砧関節は固定されていた。その硬い粘膜組織は一

図2 各症例の術前・術後聴力比較像

症例1 右鼓室成形術
(Ⅰ型)14日目

症例2 左鼓室成形術
(Ⅱ型)20日目

症例2 右鼓室成形術
(Ⅱ型)15日目

症例3 右鼓室成形術
(Ⅲ型)19日目

症例4 右鼓室成形術
(Ⅲ型)12日目

○—○ 術前 ●—● 術後 縦線は聴力改善を示す

図3 各症例における Prosthesis Test.

症例1 右鼓室硬化症

症例2 左鼓室硬化症

症例2 右鼓室硬化症

症例3 右鼓室硬化症

症例4 右鼓室硬化症

○—○ 標準気導検査 ●—● Prosthesis Test.

部槌骨頭部にも密着してその可動性を障害していた。鐮骨及び卵円窓窩には硬化性病変存在せず、砧鐮関節は健全で鐮骨の可動性は正常であつた。耳顕微鏡下に強靱な線維性組織を慎重に槌骨頭、砧骨周囲から剝離除去し、耳小骨を完全に可動性にした。外耳道、鼓膜穿孔部、上鼓室、乳突洞を一枚の遊離皮弁で被い、手術終る(図4)。

図 4

症例 1 病変図

症例 2 病変図

症例 3 病変図

症例 4 病変図

写真 1

術後経過：経過良好にして、昭和36年12月9日退院。退院時乳突洞の一部に上皮化欠損あり肉芽を認む。

組織学的所見：疎鬆な結合組織性骨髄を持つ小骨片と、その骨膜面に概して層状を呈する角化硝子様物質から成る。炎症性細胞の出現はない。本来の粘膜上皮は認め難い(写真1)。

症例 2.

患者：30才、男子。

主訴：両側難聴、耳漏、耳鳴。

初診日 昭和37年3月3日。

家族歴：特記すべきことなし。既往歴で幼時より風邪に罹患し易く、鼻閉塞感あり。

現病歴：5才の時、両側急性中耳炎に罹患し、以後、風邪をひくたびに両側耳漏を生ず。治療すると短期間に治癒するが、容易に耳漏が再発する。20才前後より、両耳鳴が始まり、疲労すると著しい。この頃から、両耳聴力が漸次低下している。現在、耳痛、頭痛なく、全経過を通じて、前庭症状は認められなかつた。

現症：体格、栄養良好。

鼻腔は慢性肥厚性鼻炎が見られ、咽頭に慢性咽頭炎の症状があつたが、喉頭には異常所見なし。

鼓膜所見。右側辺縁性大穿孔。穿孔前上部の鼓膜残存部に著明な石灰沈着あり。鼓室粘膜帯青赤色で平滑、漿液性耳漏を認めるのみで現在、活動性の炎症症状は見られない。

左側鼓膜は中心性穿孔、鼓膜前上部に石灰化像。鼓室粘膜は灰白色で、殆んど乾燥している。鼓室後上部に砧鐮関節の一部が観察される(図1)。

耳管通気度。両側とも良好。

X線所見。両側共に乳突蜂巣の發育不全。左上鼓室に硬化性陰影が認められるが、真珠腫を疑がわしめる如き骨破壊は見られない。

聴力検査。気導聴力、右側20~30dB、左側35~60dBで骨導聴力は両側共にほぼ正常であつた(図2)。

手術所見：昭和37年4月25日、左鼓室成形術Ⅱ型を施行。

Popper氏皮切変法。乳突洞開放術を行なうに、乳突洞は弛緩した肉芽で充満されていたが、洞の内面の粘膜は硬く、一部骨新生を認めた。上鼓室では、耳小骨は硬化性肉芽に埋まれており、特に砧骨の後方及び側方に、灰白色やや帯黄色の堅い限局性の物質が固着していた。これらの組織はメスにて容易に耳小骨から剝離できたが、砧骨の後内方の線維性軟骨硬の板状物は剝離困難で

あつた。槌骨柄は欠損していたが、他の耳小骨は正常で、砧鉸関節も健在することを確認した。鐮骨及び卵円窓窩には著明な病変なく、鼓室岬部、下鼓室さらに耳管口にも異常見られなかつた。上鼓室から乳突洞にかけての硬化性組織を完全に剝離除去した後、肥厚した鼓膜残存部は下縁を残して除去し、遊離皮弁にて、乳突洞、上鼓室、耳小骨、鼓膜欠損部を被つた（図4）。

昭和37年5月22日。右鼓室成形術Ⅱ型施行。

Popper 氏皮切変法。乳突洞開放すると、内面に骨新生、一部骨壊死を認めた。内部は硬化した結合織性肉芽が存在した。上鼓室では耳小骨の周囲に灰白色硬化性板状の肉芽の附着があり、特に砧骨は硬化組織により埋没、固定されていたが、メスと鉗子でほぼ完全に除去できた。槌骨柄は存在せず、砧骨の後靱帯も断裂して、白色硬化像を呈していた。しかし、砧骨長脚は健在し、砧鉸関節は正常、鐮骨及び卵円窓窩には病変少なく、鐮骨はよく動いた。鼓室岬部、耳管口、下鼓室には特別な病変は認められなかつた。石灰化と著明な肥厚を示す残存鼓膜を除去し、乳突洞、上鼓室鼓膜欠損部を遊離皮弁で被つて手術を終了（図4）。

術後経過：術後、感染なく経過良好。術後二週間に於て左移植鼓膜に小穿孔を生じたが、マーキョ塗布療法により、約15日間で閉鎖した。昭和37年6月7日退院。退院時所見、両耳ともに乾燥している。右外耳道後壁に小さな肉芽を認めるのみ、移植皮弁はよく定着している。聴力像は図の如く、右側では20～25dBの聴力増加を示したが、左側では15～20の聴力低下を起した。両側とも、高音部は術後、聴力不変あるいは低下が見られた（図2）。

組織学的所見：

左側。扁平上皮が壊死様、硝子様となり、それに著明

な石灰沈着が認められる。一部に基質が見られるが、繊維性となつて硬化肥厚している。

右側。リンパ球、プラズマ細胞、組織球の浸潤を伴う慢性炎症を示す線維性組織で、一部硝子様変性を呈し、一部は血管に富んでいる。

組織学的診断。両側鼓室粘膜の硬化性硝子様変性。多量物質中に石灰化及び小骨化像を認む（写真2）。

症例3。

患者：21才、女子。

主訴：両側難聴、左耳漏。

初診日：昭和38年2月1日。

既往歴及び家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：生後間もなく右急性中耳炎に罹患、後慢性中耳炎となり、風邪のたびに右耳漏が生じた。13才の頃から右難聴に気づく。18才の時、左急性中耳炎より慢性化し、現在に至る迄、耳漏を反復している。一方、右耳漏は約7年前より停止して現在愁訴ない。

現症：体格やや小柄、栄養良好。

鼻腔。両側慢性肥厚性鼻炎。

咽頭。慢性扁桃炎。喉頭異常なし。

鼓膜所見。右側鼓膜中心部に鎌状の不規則な穿孔あり、穿孔像は鈍に肥厚している。鼓膜残存部に混濁及び石灰沈着を認める。鼓膜後下部に粟粒大の表面平滑、堅く上皮化された突出物が見られる。鼓室内は灰白色半透明の粘膜で被われ、乾燥している。

左側 中心性穿孔。鼓膜弛緩部は陥凹し、槌骨短突起の隆起が著明。鼓室岬部の粘膜は蒼白色で平滑、やや溼潤している。耳漏は漿液性、悪臭なし、鼓膜残存部に混濁あり（図1）。

耳管通気度。右側良好。左側狭窄音あり。

X線所見。乳突蜂巣の發育は右側で完全に抑制され、左側はやや不良。骨硬化あるいは骨破壊像等は特に認めなかつた。

聴力検査。氣導聴力は右側20～40dB、左側は10～40dB、骨導は正常（図2）。prosthesis test では聴力改善は認められなかつた（図3）。

臨床検査。出血時間が中等度延長。血沈速度が1時間40mm、2時間65mmで著明に促進している。ワ氏海葵反応陰性。

手術所見：昭和38年3月18日。右鼓室成形術Ⅲ型施行。

Popper 氏皮切変法。先ず上鼓室を開放するに、上鼓室は灰白色硬化性の組織で充満し、鋭匙でかくとボロオ

写真2

れた塊として剝離された。硬い灰白色線維性の組織は槌骨頭及び砧骨頭を被い、さらに後方に延びて砧骨の長脚部位を包み、一部は乳突洞に及んでいた。耳小骨に固着した硬化性粘膜を慎重に剝離して見ると、槌骨柄及び砧骨の長脚は消失して、砧鉸関節は完全に離断していた。しかしながら鉸骨周囲、卵円窓窩には硬化性病変見られず、鉸骨の可動性は保たれていた。槌骨及び砧骨を除去し、上鼓室病変を清掃す。硬化性粘膜病変は乳突洞口にて止まり、乳突洞内の病変は軽度と思われたので乳突洞開放術は行われなかった。下鼓室、耳管に附近にはやや浮腫状の肉芽が認められたため除去。鼓膜残存部は強度に肥厚し、硬化していたのですべて除き、遊離皮弁を鉸骨頭に密着させ、上鼓室及び鼓室を被うように植皮した(図4)。

術後経過：術後経過は良好で、昭和37年4月8日退院。退院時、外耳道前上壁に少量の肉芽組織を認めるが、鼓膜はよく定着し、分泌物少ない。退院時聴力検査では図の如く聴力は凡そ不変であった。

組織学的所見：扁平上皮化した粘膜の下層に肥厚した線維性組織が見られる。一部殆んど均質な硝子様変性あり、微細な石灰顆粒の沈着を認める。

組織学的診断：鼓室粘膜の線維性変性及び硝子様変性。

症例 4.

患者：20才、女子

主訴：両側難聴。耳漏。

初診日 昭和38年8月28日。

既往歴及び家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：2才の時から両側慢性中耳炎となる。以後、屢々耳漏を再発す。8才頃より耳漏に悪臭あり、難聴も自覚するようになった。昭和36年4月、頭痛、発熱あり、脳膜炎を疑がわれた。10日間位40°Cの発熱が続く、吐気嘔吐があつた。軽快後は耳の治療も放置している。4年前より難聴が進行して、現在、補聴器を使用している。

現症：体格、栄養、良好。

鼻腔、両側慢性副鼻腔炎。咽頭、慢性扁桃炎。喉頭は異常なし。

鼓膜所見、右側中心性大穿孔。鼓膜残存部前上方に混濁、後上方に石灰沈着を認む。穿孔上縁から槌骨柄に沿って発赤あり。鼓室内粘膜はやや発赤、肥厚し、湿潤、分泌物を見る。左側は中心性小穿孔。鼓膜残存部後下方に混濁、穿孔上縁はやや糜爛性肉芽様である。鼓膜粘膜

は浮腫状に肥厚しているが、発赤少ない。分泌物なし(図1)。

耳管通気度、両側に狭窄音あり。

X線所見、両側乳突蜂巣の發育不良、上鼓室から乳突洞にかけて炎症性硬化像を見る。

聴力像、気導聴力は右側20~45dB、左側15~55dB、骨導聴力は正常(図2)。prosthesis testでは聴力改善は認められなかった(図3)。

臨床検査では血液像に異常なく、ワ氏梅毒反応陰性であるが、血沈速度が1時間10mm、2時間29mmとやや促進している。

手術所見：

昭和38年9月20日、鼓室成形術Ⅲ型施行。

Popper氏皮切変法、上鼓室の粘膜は中等度肥厚し、蒼白、耳小骨に固く癒着、乳突洞口には小豆大白色塊あり、砧骨と癒着。乳突洞内粘膜はほぼ正常。砧骨、槌骨の頭部内側は硬化性組織に埋没されていた。槌骨、砧骨、鉸骨は非常に萎縮性ではあつたが存在した。砧鉸関節は炎症性粘膜で被われていたが、連鎖は離断していた。卵円窓窩、正円窓窩の粘膜はほぼ正常。鉸骨の可動性保存されていた。砧骨、槌骨を上鼓室の硬化性病変と共に除去、石灰沈着ある鼓膜を切除。遊離皮弁を鉸骨頭にのせるように移植して手術終る(図4)。

組織学的診断：鼓室粘膜の硬化硝子様変性

IV. 総括及び考按

前項において、我々は最近経験した鼓室硬化症の4例について報告した。次にそれらの症例に関して、諸文献に見られる従来の報告と比較検討を加えてみたい。

(1) 発生頻度

既述の如く、現在の鼓室硬化症の病変が鼓室癒着過程として記載されて以来、約一世紀の歳月が経過している。が、その間、耳硬化症との鑑別はある程度なされつつも、鼓室硬化症の疾患名の下にその臨床的重要性が注目を浴びてきたのは、近々10年に満たない。

Paukensklerose の命名者 Zöllner¹²⁾はこの疾患の頻度には言及していないが、Harris¹⁸⁾は乳突洞炎を伴う慢性中耳炎310例中16例(約5%)にSheeny²⁰⁾は慢性中耳炎の227例中75例(約33%)に鼓室硬化症が見出されると報告している。また本邦においては、藤沢は彼の鼓室成形術の90症例中13例(約14%)に鼓室硬化の著明な病変を認めたという。なおSheeny²⁰⁾の報告に見られる高頻度は、彼の75症例中、鼓膜にのみ硬化性病変の認められるものが約半数の38例も含

表 1 鼓室硬化症症例

症例	年齢	性別	主 訴	臨床診断	病 歴	鼓膜所見	穿 孔	鼓室所見	X線像所見	術前聴力	手 術 術 式	術後聴力	組織学的診断
1	22才	男	両側難聴 左側耳漏	両慢性化膿性中耳炎	8才のと きから	右側肥厚石灰沈着 左側発赤	後上部中心性穿孔 中心性大穿孔	平滑灰白色乾燥 浮腫性大肥厚発赤湿潤	乳突蜂巣發育不良 乳突蜂巣發育不良	15～35dB 15～35dB	昭和36年11月22日 鼓室成形術Ⅰ型施行	20～25dB	鼓室硬化症
2	30才	男	両側難聴 耳漏、耳鳴	両慢性化膿性中耳炎	5才のと きから	右側石灰沈着 左側石灰沈着	辺縁性大穿孔 中心性穿孔	湿潤、漿液性耳漏 灰白色肥厚乾燥	乳突蜂巣發育不全 乳突蜂巣發育不全上鼓室硬化症	20～30dB 35～60dB	昭和37年5月22日 鼓室成形術Ⅱ型施行 昭和37年4月25日 鼓室成形術Ⅱ型施行	25～50dB 15～45dB	鼓室硬化症 鼓室硬化症
3	21才	女	両側難聴 左側耳漏	両慢性化膿性中耳炎	右生後間もなくから 左18才のと きから	右側混濁石灰沈着 左側混濁	鎌状の中心性穿孔 中心性穿孔	灰白色半透明、乾燥 湿潤、漿液性耳漏	乳突蜂巣發育完全抑制 乳突蜂巣發育不良	20～40dB 10～40dB	昭和38年3月18日 鼓室成形術Ⅲ型施行	20～50dB	鼓室硬化症
4	20才	女	両側難聴 耳漏	両慢性化膿性中耳炎	2才のと きから	右側混濁、石灰沈着 左側混濁、癰爛性肉芽	中心性大穿孔 中心性小穿孔	粘膜肥厚発赤湿潤 浮腫内肥厚分泌物なし	乳突蜂巣發育不全 乳突蜂巣發育不全	20～45dB 15～55dB	昭和38年9月20日 鼓室成形術Ⅱ型施行	30～50dB	鼓室硬化症

まれ、広汎な鼓室硬化症に症例を限ると、約10%前後の頻度となる。以上の報告より、一般耳鼻科医を訪れる慢性中耳炎の約5～10%に鼓室硬化症が存在するものと推定される。近年の鼓室硬化症の出現頻度の増加は、鼓室成形術の発展もさることながら、術中の耳顕微鏡の応用がその微細な病態を適確に発見することに大きく貢献したことは否めない。今後も鼓室硬化症の出現率はさらに増加することが予想される。

〔Ⅱ〕 年齢と性別

Sheehy²⁰⁾ らは8才にして既に鼓室硬化症のある症例及び15才の少女で8才の発病以来の経過で両側耳小骨連鎖の完全固定を有した症例を報告している。一方、Harris¹⁸⁾ は彼の310症例中66例は小児の耳疾患であつたが小児には鼓室硬化症は全く見出せなかつたと述べている。このHarris¹⁸⁾ の報告は鼓室硬化症の発病以来、その病像の完成に通常10～15年の経過を要することを暗示するものであろう。

表 2 鼓室硬化症患者の年齢と性別との相関

性別	10代	20代	30代	40代	50代	60代	合計(%)
男 性	4	6	5	2	1	0	18(40%)
女 性	1	7	7	3	8	1	27(60%)

(Zöllner, Harris らの症例よりの統計)

一般に、成人年齢層においては広く均等に分布しており好発年齢は特に認められない(表2)。これに関してSheehy²⁰⁾ は鼓室硬化症患者は一般の慢性中耳炎の患者に比し、年齢的に特別な意義を見出さなかつたと述べているが、藤沢²⁷⁾ らも彼の15の症例で同様の結果を得ている。

次に性別については、調べ得た46症例中♂:♀=18:27で女性にやや多い傾向が見られた。また年齢と性別との相関では女性にやや高令者の多いことが認められた(表3)。

表 3 鼓室硬化症患者の鼓膜穿孔の有無

報告者	Zöllner & Beck	House & Sheehy	Joseph & Gordon	Harris	Sheehy & House	我々の症例	合計(%)
鼓膜穿孔あり	8	3	0	13	66	5	97(89%)
鼓膜穿孔なし	1	0	0	3	9	0	13(11%)

我々の症例では男2名、女2名で、20代3名、30代1名の内別で共に比較的若年者であつた。

〔Ⅲ〕 病 因

Zöllner¹²⁾ らは鼓室硬化症をして一般慢性化膿性中耳炎が辿る最終段階の一亜型と考え、その病因としてアレルギー性素因を想定している。その証拠に、彼らは鼓室硬化症の患者の多くに皮膚あるいは粘膜において蕁麻疹、血管運動性鼻炎の如き所謂アレルギー性疾患の合併を認めたという。また、その数例において、血液中及び病理組織中に好酸性顆粒細胞の著明な増加を観察したと述べている。しかしながら、Harris¹⁸⁾ は彼の16症例のすべての病理組織に好酸性顆粒細胞の出現が証明されなかつたと報告しており、山田らも、その7症例全部にアレルギー性素因を認めなかつたと発表している。我々の4症例についても、厳密なアレルギー検査は行なわれなかつたが、家族歴、既往歴にその素因となる疾患を見出せなかつた。

以上、要するに鼓室硬化症の発生には、一般炎症に対する特異な組織反応の根底となるある誘因、素因の存在が、当然推測されるところであるが、現在のところ、その明確な結論は得られていないようである。

〔Ⅳ〕 現 病 歴

“幼少時に、急性中耳炎を以て発病し、以後、慢性中耳炎の状態を経過し、時折、短期間の耳漏を反復する。しかもその耳漏は粉末乾燥療法の如きもので急速に停止する。そして10～15年の経過中、徐々ではあるが進行性に伝音系難聴が起つてくる”この記載は諸文献中の現病歴の項に等しく一致して見出されるものである。この簡単な経過のうちに緩徐ながらも、着実に、正常粘膜が硝子様に退行変性し、それに被われる耳小骨の可動性を次第に制約しつつある病変像が窺知される。

病歴中、真珠腫等が合併しない限り、眩暈等の前庭症状は見られないのが通常であるが、Harris¹⁸⁾ は彼の所謂鼓室硬化症の“*Invasive type*”で眩暈を主訴とする患者を報告しており、Caneghem²³⁾ は鼓室硬化症において、迷路症状も中耳病変とほぼ平行して起り、その原因は中耳血管による栄養障害とリンパ液圧の低下であろうと考察している。

我々の症例においても、前庭迷路の影響を受け、それを感訴するものは認められなかつた。

〔Ⅴ〕 現 症

鼓膜所見。

鼓室硬化症における鼓膜穿孔の有無の比は表3の如く

である。

Sheehy²⁰⁾ によれば75症例中9例(12%)において、鼓膜の穿孔が認められなかつたという。このような症例では鼓膜の石灰沈着の存否が、唯一の診断上の手懸りとなり、耳鏡所見による診断を一層困難にする。Sheehy²⁰⁾ はこの疾患の約80%に鼓膜の硬化症が見られると述べてはいるが、鼓膜に穿孔のある場合は、穿孔縁は一般に肥厚しており、多くの場合乾燥した鼓室粘膜は平滑で象牙色を呈し肥厚している。鼓膜穿孔の型に関しては、Sheehy²⁰⁾ は中心性穿孔が50%、辺縁性穿孔が38%であつたと報告し、一般の慢性中耳炎のそれと有意の差はないと述べている。

我々の症例では、全例に鼓膜穿孔があり、そのうち一耳は辺縁性の穿孔であつた。

X線所見。

幼小児期に発病するために乳突蜂巣の發育が抑制された症例が多い。上鼓室の病変は硬化像が著明であると記載されている文献もあるが、一般の炎症性変化のそれとの鑑別は難しいように思われる。特に真珠腫様の陰影が認められる場合は、真珠腫症の診断が下され、術中に初めて硬化症が確定することが屢々あるという。

聴力像(図5)

図5 鼓室硬化症の聴力像

鼓室硬化症の聴力障害は鼓膜硬化、槌骨砧骨の固定、また鐮骨正円窓卵円窓の可動性障害によつて生ずる。従つてこの疾患の聴力像は、典型的な伝音系難聴である。即ち気導聴力が低下し骨導聴力はほぼ正常に保たれるので気導骨導差が著明に拡大する。prosthesis testでは多くの場合聴力は増進されない。一方Zöllner¹²⁾ は耳小骨連鏡の可動性検査にvan Dishoeckの鼓室圧測定法とGellé氏変法とを推奨している。

〔Ⅵ〕 診 断

特徴的な現病歴、高度の混濁、石灰沈着を示す鼓膜所

見、気導骨導差の大きな聴力像等から、この疾患についてある程度の予想はされるものの、確定診断は手術所見及び病理組織学的検査に頼られねばならない。実際、鼓膜に穿孔その他の著変なく、耳硬化症の診断で手術され、術中、鼓室硬化症と判明した症例も多く報告されている。我々の症例に関しては全例に幸にして鼓膜穿孔、石灰沈着等の比較的明らかな所見が認められたので、術前、診断はほぼ確定されていた。もつとも、診断学上の重要さは術前のそれだけでなく、術中の方針決定に際してのそれであつて、特に耳硬化症と識別し、伝音機構を保存する合理的な術式の選択において示されるのである。

鼓室硬化症の鑑別診断に関しては Goodhill¹⁶⁾ が Pseudotosclerosis の概念の下に示した詳しい論文がある。次にそれを列挙して見る。

I 全耳小骨連鎖固定

A. 癒着性線維化を伴う慢性膠質耳疾患。 B. 肉芽性中耳炎。 C. 慢性線維化症。 D. 鼓室硬化症。 E. 耳小骨連鎖の汎骨関節炎。

II 砧骨疾患

A. 砧骨の外傷性脱臼。 B. 砧骨固定。 C. 砧骨萎縮。 D. レンズ状突起の壊死。

III 鐮骨の非耳硬化症性疾患

A. ペーデット氏病。 B. 骨形成不全症。 C. 鼓室硬化症。 D. 鐮骨板関節炎。 E. 鐮骨周囲閉塞。 F 先天性固定。

IV 耳小骨と卵・正円窓の奇形

しかしながら、臨床的に最も鑑別を必要とする疾患は耳硬化症と真珠腫症であろう。

耳硬化症：本邦において耳硬化症の頻度が1%以下の極めて稀有の疾患であるのに対し、鼓室硬化症は前述の如く、屢々観察されるものである。病歴では女子にやや多く、妊娠等の誘因が見られることがある。鼓膜所見は正常であるのが特徴であるに比べ鼓室硬化症では穿孔は勿論、非穿孔例でも、多少の混濁、石灰沈着を認める。聴力像では殆んど鑑別できないが Gellé 氏法により、鼓室硬化症で鐮骨が固定されていない限り異なつた結果を示す

真珠腫症：鼓室硬化症に真珠腫症の合併は Zöllner

¹²⁾ は9例中1例、Sheehy²⁰⁾ は75例中21例、Harris

¹⁸⁾ は16例中2例をまた藤沢²⁷⁾ は15例中2例を報告している。特に Sheehy²⁰⁾ は真珠腫の合併率は一般の慢性中耳炎におけるそれに、有意の差がなかつたと述べている。鼓室硬化症の特徴的な病歴に比して、この疾患で

は持続性、頑固な悪臭ある耳漏に悩まされる。鼓室内所見で白色不定形の物質が観察されるときは、視診のみならず、触診が有効である。真珠腫症の場合は粥様の柔らかい物質で、容易に取除かれ、その後上皮性の嚢が現われる。また、上鼓室洗滌によつても簡単に清掃される。X線所見では、著明な真珠腫症を除いて、これのみで鑑別診断は難かしい。

VII 治療

保存的療法：鼓室硬化症は慢性化膿性中耳炎の最終段階であるという大方の見解を反映する如く、その患耳には耳漏は稀有である。また、耳漏を反復することがあつても、乾燥療法によつて短期間に治癒する場合が多い。

根治療法：耳漏を一時的に停止させることができても、その進行する伝音系難聴を改善するためには、その病変を取除く手術的療法が必要である。特にその硬化性組織が耳小骨連鎖を破壊することなく摘出できることを特徴とするこの疾患では、診断が確定次第、手術的療法は先ず絶対の適応といえよう。次にその術式の選択方針を諸文献から考察略記して見る。

(i) 鼓膜に穿孔の認められない場合

鼓膜に混濁、石灰沈着等が観察され、鼓室硬化症が疑われるときは、試験的に鼓室を開放してみる。

(ii) 鼓膜に穿孔ある場合

二段階の手術が House¹⁰⁾ らによつて推奨されている。即ち、一次的に鼓膜形成術を行ない、聴力改善のための硬化組織の除去は二次的手術として行なうものである。それは polyethylene の支柱を新鮮な移植皮弁にあてては皮弁の壊死が高頻度に見られること、また鐮骨板を除去する際は内耳が直接汚染領域に露出することを予防する意味がある。

a) 鼓膜に石灰沈着のある場合

必ずしも、それらを取除くことは要しないが、石灰斑が厚く大きく、下鼓室や耳管鼓室に突出して鼓膜の振動を障害する場合、また、前上部に存在し、槌骨の可動性を障害すると思われる場合は取除かれねばならない。

石灰斑は鼓膜線維層に存在するので、上皮層あるいは穿孔縁に切開を入れて、取出すことは容易である。この際、線維層はできるだけ保存するのがよい。

b) 槌骨、砧骨が硬化組織で固定されている場合

硬化組織を慎重に剝離除去することが大切である。多くの場合、耳小骨連鎖機構を健在のまま、取除くことができるが、その不可能なとき、あるいは砧骨長脚等の壊死欠損で、砧骨関節が中絶している場合は、槌骨柄をその頸部で切断し、砧骨頭にのせる方法が考案されてい

る。またその他、砧骨体部を槌骨頸部と鐙骨頭の間に横たわるように回転させる方法、あるいは切断した槌骨柄と鐙骨頭との間にポリエチレン管で by-pass する方法等が工夫創案されている。

c) 硬化組織が卵円窓窩に充満し、鐙骨が固定されている場合

この場合も、卵円窓窩から微小な針とメスとをもつて極めて丁寧に鐙骨を破損することなく硬化組織のみを除去することは可能である。しかしながら、所謂 Ringbandsklerose あるいは卵円窓窩から硬化性塊を除去できず、鐙骨が完全に固定されてしまったときは、内耳開窓術を適応させねばならない。

Zöllner は鼓室成形術Ⅲ術を試みて術後聴力回復の見られない患者に二次的に開窓術を施行し、聴力改善を認めた一症例を報告している。

d) 鼓膜張筋、鐙骨筋あるいは耳小骨の靱帯に石灰沈着を起し、その機能を失なっている場合は各筋や腱を切断し、鼓膜、耳小骨の可動性を確保する。

e) 以上すべての場合に真珠腫症が合併したときは真珠腫の病巣を完全に清掃することが先決である。しかるに後に伝音機構の修復術を検討する。

以上、要するに、中耳伝音機構を障害する硬化性物質を可及的に除去することによつて、耳小骨の機能的連鎖を保存、回復させることが鼓室硬化症の手術法の根本原則である。

V. 結 語

最近経験した鼓室硬化症 4 例について文献的考察を加えて報告した。

1) 男女各 2 例ずつで、すべて 30 才以下であつた。全症例において 10 年以上の慢性化膿性中耳炎の病歴を持っていた。

2) 主訴は難聴、耳漏で、聴力検査で気導はほぼ 30～40dB の聴力損失を示したが、骨導は大体正常であつた。

3) 手術的療法として鼓室成形術Ⅰ型(1例)、Ⅱ型(1例)、Ⅲ型(2例)が施行された。すべての症例で真珠腫の合併は認められなかつた。

4) 組織学的には粘膜下層の硝子様変性、石灰沈着を基盤として多様な病変像を呈していた。

5) 術後経過は良好であるが、聴力に関しては著しい改善はみられなかつた。

文 献

1) Von Trötsch, A.F.: Handbuch der Ohrenheilkunde. Leipzig. 1873. 2) Schwartz, H.: The Pathological Anatomy of the Ear. Hirschwald, Berlin, Aug., 1878. 3) Habermann, J.: Handbuch der Ohrenheilkunde., H. Schwartz, I. Band, 1892.

4) Walb, H.: Handbuch der Ohrenheilkunde., H. Schwartz, 2. Band, 1893. 5) Winslow, W.H.: The Human Ear and Its Diseases. 1882. 6) Pomeroy, Oren D.: The Diagnosis and Treatment of Diseases of the Ear. Birmingham & Co., 1883. 7) St. John Roosa, D.B.: A Practical Treatise on Diseases of the Ear, 1891. 8) Politzer, A.: A Textbook of the Diseases of the Ear and Adjacent Organs. Lea Brothers & Co., 1894. 9) Brühl, G.: Lehrbuch und Atlas der Ohrenheilkunde J.F. Lehmanns Verlag, München. 1923. 10) Brühl, G.: Handbuch Denker-Kahler VII. Springer-Bergmann, Berlin-München, 1926. 11) Keeler, J.C.: Modern Otology. F.A. Davis Co. 1930. 12) Zöllner, F. and Beck, C.: Die Paukensklerose. Z. Laryng. Reinol. Otol., 34: 137～155, 1955. 13) Zöllner, F.: Tympanosclerosis. J. Laryng., & Otol. 70: 77～85, 1956. 14) Shambaugh, G.E., Jr.: Surgery of the Ear. Saunders, Philadelphia, 1959. 15) Goodhill, V.: Pseudo-Otosclerosis. Laryngoscope, 70: 722～757, 1960. 16) House, W.F. and Sheehy, J.L.: Tympanosclerosis. Arch. Otolaryng. 72: 308～313, 1960. 17) Brockman, S.T.: Problem Encountered in Tympanoplastic Surgery. Laryngoscope. 71: 859～866, 1961. 18) Harris, I.: Tympanosclerosis- A Revived Clinicopathologic Entity. Laryngoscope 71: 1488～1533, 1961. 19) Glaninger, J.: Zur Histologie der Paukensklerose. Acta Otolaryng. 55: 157～162, 1962. 20) Sheehy, J.L. and House, W.F.: Tympanosclerosis. Arch. Otolaryng. 74: 151～152, 1962. 21) Joseph, R.B. and Gorden, J.: Tympanosclerosis. Arch. Otolaryng. 77: 186～190, 1963. 22) Heermann, J.: Syndesmosen bei Paukensklerose. Acta. Otolaryng. 56: 1～10, 1963. 23) Caneghem, D.v.: La deviation de la tête en position de Romberg dans la tympanosclérose. Acta. Otolaryng. 50: 301～308, 1959. 24) 後藤修二: 後藤式鼓室成形術, 金原出版, 1959. 25) 藤沢康武, 伊藤正夫: 著しき粘膜骨化を伴つた慢性中耳炎症例, 日耳鼻, 64: 1483, 1961. 26) 藤沢康武: “Tympanosclerosis” について, 日耳鼻, 64: 1641, 1961. 27) 藤沢康武: 鼓室硬化症 (Tympanosclerosis) の経験, 日耳鼻, 64: 478, 1961. 28) 山田喜郎, 賀川興夫: 鼓室硬化症 (Paukensklerose), 日耳鼻, 64: 476～477, 1961. 29) 藤沢康武: Tympanosclerosis. 耳喉科, 34: 929～933, 1962. 30) 切曾一郎, 他: 耳硬化症に関する臨床的観察, 日耳鼻, 66: 1041～1049, 1963.

稿を終るに臨み、御指導御校閲を賜つた恩師
切替一郎教授に深謝致します

(原稿到着＝昭和 39. 2. 19 日)