CONGENITAL ANOMALIES OF THE OSSICLES WITHOUT DEFORMITIES OF THE EXTERNAL EAR

By

YASUSHI KOIDE, M.D., ISAO KATO, M.D., HISAO YAMAZAKI, M.D.,
MUTSUO SHIINA, M.D., YOICHI TSUCHIDA, M.D.
and TATSUHIKO ARAI, M.D.

*From the Department of Otolaryngology Niigata
University School of Medicine*

Anomaly of the ossicles is frequently seen in a patient with congenital anomalies of the head or face, such as congenital obstruction of the external ear canal, Treacher Collins syndrome or cephalopathy. Congenital anomaly of the ossicles however is not a rare occurrence even in a patient without anomalies of the head or face.

Here, we would present our own experience with six cases of congenital anomalies of the ossicles and with one case of congenital deformity of the round window. The patients with anomalies of the ossicles had non-progressive hearing impairment of purely conductive type, except for one case which had been accompanied by otosclerotic changes and had a bone conduction loss.

Case 1. 24-year-old male.

An exploratory operation of the left ear had revealed that there were a bony fusion of the short process of incus with the horizontal semicircular canal and a dislocation of the long process of incus, resulting in separation of the incudostapedial joint. The bony bridge was removed and the separated joint was reconstructed by means of a polyethylene tube strut. The acoustic gain was 42db.

Case 2. 41-year-old male.

Congenital anomaly of the left middle ear was found to be a bony fusion of the short process of incus with the horizontal semicircular canal.

The bony bridge was removed, resulting in a hearing improvement. But his hearing became worse after several months, probably due to recurrence of ankylosis.

Case 3. 21-year-old male (left ear)

Case 4. 24-year-old male (left ear)

Both cases had congenital separation of the incudostapedial joints, due to maldevelopment of the long process of incus. These separated joints were reconstructed by means of a polyethylene tube strut. Hearing improvement were considerable in both cases.

Case 5. 31-year-old male.

Congenital absence of the head and crus of the stapes was found in his left ear. The foot-plate was movable. A polyethylene tube collumela was introduced between the long process of incus and the foot-plate. Hearing gain was about 30db.

Case 6. 38-year-old female.

The patient had otosclerosis in both ears. Congenital separation of the incudostapedial joint was seen in the left ear. Following a stapes mobilization operation, the ossicular chain was reconstructed by means of a polyethylene tube strut. Hearing gain was considerable.

Case 7. 25-year-old female (right ear).

The round window niche was remarkably narrow.

鳥居恵二名誉教授喜寿記念論文

外耳奇形を伴わぬ先天性と 思われる伝音機構奇形

新潟大学医学部耳鼻咽喉科教室（主任：猪 初男教授）

小 出 靖・加 藤 功・山 崎 久 生
こい で やすし か とう いさを やま ざき ひさ を
 椎 名 陸 郎・土 田 陽 一・荒 井 辰 彦
い な むつ お つち だ よう いち あら い たつ ひこ

中耳炎や頭部外傷の既往歴がなく、かつ外耳道や鼓膜所見が正常にもかかわらず、著明な伝音難聴を呈する疾患が若干知られている。かような疾患を大きく2つに分類すると、その第1は幼少時には正常聴力であつたが、生長するに伴つて進行性の伝音難聴をおこす耳硬化症である。この疾患の伝音難聴の原因は種々の程度の鑑骨底板の固着であつて、通常は低音域の気導聴力の損失が著明であるが、病変が進行し内耳を侵すに至ると高音域の気導聴力の損失も著明となり、骨導値上昇も見るに至る。

第2の疾患は先天性の耳小骨連鎖異常と解されるものであつて、このものの最も特徴的なことは非進行性の伝音難聴という点にある。年令的には先天性なるが故に幼小児にも見出されるもので、耳硬化症が通常は幼小児には見出されぬことと全く異つている。聴力像では骨導の低下がなく、会話音域で45～60dbの平均気導聴力損失が見られることが多く、水平型の聴力像がみられる。

耳硬化症と先天性耳小骨連鎖異常の鑑別の鍵は、成人においては難聴が進行性か非進行性かという点にかかるが、実際に問診しても明確な答が得られないことが多い。それ故に耳硬化症の疑いの下に手術が行われることが多いようだ。

先天性の耳小骨連鎖異常、もつと具体的にいうと耳小骨奇形をしばしば随伴するものとして、小耳症、外耳道閉鎖症等が周知である。その他に、顔面および頭蓋骨の發育異常と、眼瞼の特異な変化を主徴とする Treacher-Collins Syndrome (dystosis cranio-facialis) なる疾患に、しばしば耳小骨奇形がみられることが報告されている¹⁾²⁾。しかし、表面的には明瞭な奇形が認められぬのに、手術の途中で先天性耳小骨奇形が見出される場合も決して稀でなく、本邦ならびに外国においてかような報告が発表されつつある。

私共の手術経験では先天性耳小骨奇形は従来考えられている程稀でないように感じており、近年の自ら手術した症例の中に耳小骨奇形を7例と正門窓奇形1例を見出している。従来の諸文献を検討すると共に、自験例8例を紹介し若干の考察を加えてみたいと思う。

單純性の先天性耳小骨奇形 の文献的考察

耳小骨を発生学的にみると、耳小骨の原基は第1鰓弓と第2鰓弓であつて、前者からは槌骨と砧骨、後者よりは鑑骨が発生すると考えられている。従つて耳小骨の全部が同時に奇形をおこすよりは、第1と第2の鰓弓由来の耳小骨が互に別個に奇形をおこす頻度が高いと思われる。

外耳奇形や Treacher Collins Syndrom 等に随伴しない單純性の伝音機構にのみ限定して蒐集したのが表1であるが、奇形の実態は実に多種多様である。奇形のおこるのは鑑骨に最も頻高が高く、過剰の化骨による鑑骨板固着あるいは鑑骨と鼓室岬、顔面神経管、pyramidal eminence 等の間の骨橋形成による鑑骨の不動化と、逆に鑑骨の形成不全による奇形も多い。また卵円窓が骨性に閉鎖されている症例の報告もみられる。

鑑骨に関連した奇形の頻度に比べると、槌骨と砧骨に奇形がおこる頻度はかなり少い。その中で槌骨の著明な奇形はあまりないようで、その大部分は砧骨に見られる。その主なるものは砧鑑関節の先天性離断で、その原因の主なもののは砧骨長脚の位置異常または發育不全による短小が大部分の原因を占めている。鑑骨に見られたような周辺部位との骨性癒合は砧骨にはあまり見られぬが、砧骨と上鼓室側壁との間又は槌骨頭との間に骨性癒合をみることがある。砧骨長脚と鑑骨頭部との間の骨性癒合は減多にみられぬし、槌骨と上鼓室側壁や鼓室岬等との骨橋形成はまだ報告を見ない。

表 1 単純性の先天性耳小骨奇形の種々

文 献	奇 型
Henner ³⁾ , Henner & Buckingham ⁴⁾	<ol style="list-style-type: none"> 1. 砧骨と上鼓室側壁との骨性癒合 2. 砧骨と槌骨の癒合 3. 鐮骨の post. crus と顔面神経管の間に骨橋形成 4. 砧骨の長脚先端の形成不全と、それと鐮骨頭間に索状物介在 5. 砧鐮関節離断 6. 鐮骨の ant. および post. crus の形成不全（線維状） 7. 鐮骨底板が卵円窓縁と骨性癒合 8. 鐮骨なし、卵円窓は軟組織で被わる
Tolan & Wilson ⁵⁾	<ol style="list-style-type: none"> 1. 砧骨の長脚の形成不全と、それと鐮骨頭間の索状物の介在 2. 砧骨の長脚形成なし、鐮骨なし、卵円窓は軟組織で被わる 3. 砧骨の長脚短小で、砧鐮関節離断
Hough ^{6a)}	<ol style="list-style-type: none"> 1. 鐮骨底板の卵円窓縁との骨性癒合 2. 砧骨と槌骨の骨性癒合、鐮骨頭と砧骨長脚の骨性癒合および鐮骨頭と鼓室岬等の間に骨橋形成 3. 鐮骨頭と鼓室岬の間に骨橋形成 4. 砧骨鐮骨頭、槌骨間の3重骨性癒合 5. 砧頭関節離断し、その間に索状物介在 6. 2重正円窓 (正円窓奇型) 正円窓 niche 欠如、正円窓膜は直接露出 7.
House 等 ⁷⁾	鐮骨底板と卵円窓縁の骨性癒合
Schuknecht & Trupiano ⁸⁾	鐮骨頭と pyramidal eminence 間の骨橋形成
高原等 ¹⁰⁾	<ol style="list-style-type: none"> 1. 槌砧関節離断、鐮骨形成不全で肉芽様 2. 鐮骨形成不全、post. crus のみ骨形成し他は肉芽様
Caparosa & Klassen ¹¹⁾	<ol style="list-style-type: none"> 1. 鐮骨の頭部と crus 形成不全で糸状 2. 鐮骨の頭部と crus 形成不全で、糸状の single crus
中村, 山藤 ¹²⁾	<ol style="list-style-type: none"> 1. 鐮骨底板固着 (両側性) 2. 砧骨と鐮骨形成なし
中村, 山藤 ¹³⁾	<ol style="list-style-type: none"> 1. 鐮骨の形成なし、卵円窓欠如 2. 全耳小骨欠如、卵円窓欠如 3. 砧骨長脚欠如、鐮骨形成なし 4. 鐮骨欠如、卵円窓、正円窓なし
Tabor ¹⁴⁾	鐮骨痕跡的、卵円窓なし
Pou ¹⁵⁾	<ol style="list-style-type: none"> 1. 鐮骨の crus の形成不全で線維状、卵円窓なし 2. 鐮骨の ant. crus 一部存在、post. crus は線維状、卵円窓なし

なお卵円窓や正円窓の奇形も絶無でなく報告例が若干ある。すなわち中村と山藤¹³⁾、Tabor¹⁴⁾、Pou¹⁵⁾、Fernandez と Ronis¹⁶⁾ は卵円窓欠如症例を、中村と山藤¹³⁾ は卵円窓と正円窓の両窓の同時欠如症例を報告している。

先天性と思われる単純性の

伝音機構奇形の自験例

視診によつて外耳に何ら異常なく、また身体その他部位

に奇形又は發育異常を認めない患者で、耳手術の際に先天性の耳小骨、その他に奇形と判定されたものは自験例で7例ある。これらの術前の主な観察事項は表2に示した。

各症例の手術所見と手術成績は以下の如くである。

症例1(図1)。

奇形：砧骨短脚骨性癒合及び砧鐙関節離断(右耳)

右耳の手術では、乳突部の含気化良好、鼓室と乳突部

表 2 自験例の術前主要所見

症 例 番 号		1	2	3	4	5	6	7	
患 者		T.S. 24才 男 子	A.A. 41才 男 子	K.H. 21才 男 子	Y.S. 31才 男 子	Y.O. 24才 男 子	N.U. 38才 女 子	H.S. 25才 女 子	
自 覚 聴 力	右	難 聴	正 常	難 聴	正 常	正 常	難 聴	難 聴	
	左	正 常	正 常	難 聴	正 常	正 常	難 聴	難 聴	
難聴自覚時期		幼 時	幼 時	幼 時	幼 時	幼 時	幼 時	不 明	
難 聴 の 性 状		非進行性	非進行性	非進行性	非進行性？	非進行性？	進行性？	進行性？ (両側)	
既往歴	中 耳 炎 等	な し	な し	右耳が少年期に	な し	な し	な し	12才の時中耳炎	
	出 産 異 常 頭 部 外 傷	な し							
奇型	外 他 部 耳 位	な し							
鼓 膜 所 見	右	正 常	正 常	大穿孔少量耳漏	混 濁	正 常	正 常	乾 燥 性 小 穿 孔	
	左	正 常	正 常	混 濁 内 陷	混 濁	正 常	正 常	乾 燥 性 大 穿 孔	
レ 線 所 見	右	正 常	正 常	硬 化 性	やや硬化性	正 常	正 常	硬 化 性	
	左	正 常	正 常	やや硬化性	やや硬化性	正 常	正 常	硬 化 性	
聴 力 所 見	骨 導	右	正 常	正 常	正 常	正 常	軽度低下	低 下	
		左	正 常	正 常	正 常	正 常	低 下	軽度低下	
	気導(平均)	左	低 下 49 db	正 常	低 下 39 db	正 常	正 常	低 下 36 db	
		左	正 常	低 下 56 db	低 下 45 db	低 下 50 db	低 下 35 db	低 下 62 db	低 下 81 db
術 前 診 断		先天性伝音難聴の疑い	先天性伝音難聴の疑い	右慢性中耳炎左癒着性中耳炎	右癒着性中耳炎	硬化症の疑い	両側耳硬化症	両側慢性中耳炎	

には炎症性の病変全くない。砧骨の短脚は水平半規管隆起附近においてそれと広基性に骨癒合を起しており、砧骨は完全に不動化している。砧骨短脚並びに水平半規管隆起の本来あるべき輪廓は全くなく、全く一様の骨で連続していた。鐮骨は完全に可動性があるが、砧骨長脚が異常に前方に転位しており、そのため砧鐮関節に離断があり、鐮骨頭と長脚の間に線維状の糸が張っていた。以上の外に異常はない。

まずノミで砧骨短脚を削り出し、これが終つてから骨橋を基部から削除し、再癒着防止のためこの間に静脈弁を挿入した。砧骨長脚と鐮骨の連結はポリエチレン・チューブによつて行つた。術前気導聴力(●)は 49db の

平均損失であつたが、術後 5db (○) となり現在迄これに近いレベルが保たれている。

症例 2 (図 2)。

奇形：砧骨短脚骨性癒合(左耳)

左耳の手術では症例 1 の場合と殆ど同一所見で、本症例では砧鐮関節の離断がなかつた点のみが異つている。砧骨短脚の骨性癒合は症例 1 に比べると広基性の度合いが軽度であつた。

症例 1 の如くまずノミで砧骨短脚をトリミングをし、次いで骨橋を基部から除去したが症例 1 との比較のためこの間に静脈弁を挿入しなかつた。術前気導聴力(●)は 56db 平均の損失で、術後数カ月間(○)は 34db

図 1

図 2

図 3

図 4

図 5

図 6

平均であつたが、その後聴力(×)は低下し 48db となるに至つた。耳硬化症において単なる鑑骨受動術を行つたのでは、早晚再癒着がおこり聴力の改善は一時的に止るといわれているが、これと類似の事情が本症例におこつたものと解される。従つて症例 1 に行つたような静脈弁挿入による癒着防止の必要性が確認された。

症例 3 (図 3 の左)

奇形：砧鑑関節離断 (左耳)

左耳の手術所見では鼓室および乳突部には炎症等の病的所見は痕跡も認めない。砧骨長脚は前方に転位し砧鑑関節の離断のみがあり、その間に索状の線維が存在していた。鑑骨の可動性は良好であつた。

砧鑑関節離断部をポリエチレン・チューブで連結した。術前気導聴力(●)は 45db 平均損失であつたが、術後(○)には 30db となり、現在なお聴力はよい。

右耳の手術所見では、病変は典型的な慢性中耳炎で、耳小骨の形態異常や連鎖離断は全く認めなかつた。

症例 4 (図 4)

奇形：鑑骨の頭頸部及び crus 形成不全 (左耳)

左耳の手術所見では含気化は比較的良好で、過去に炎症のあつたことを示す所見はない。奇形は鑑骨にあつて鑑骨底板は存在し可動性良好であつたが、頭頸部および crus は線維様又は肉芽様であつて正常な形態は全くない。砧骨長脚にポリエチレン・チューブをはめて、その

先端を鐮骨底板に接ししめた。術前聴力(●)は 50db の平均損失であつたが、術後聴力(○)は改善され 20db 平均となつていた。遠隔成績は不明である。

症例 5 (図 3 の右)。

奇形: 砧鐮関節離断 (左耳)

所見は症例 3 と殆ど同一なので細部は省略する。離断はそれほど間隔が大きくなかつた点がやや異なる。むしろ不完全離断に近かつた。術前聴力(●)が平均 35db の損失で、これが術後(○) 20db に改善されている。遠隔成績は不明である。

症例 6 (図 5)。

奇形: 砧鐮関節離断 および 鐮骨底板部分的癒着 (左耳)

術前両側耳硬化症と診断された症例であるが、右耳の聴力が比較的良好なので左耳のみの手術を行つた。手術所見では炎症はその痕跡だにもない。砧骨長脚は正常よりやや短小で鐮骨との間に索状のものが張られていた。鐮骨は不動性であるが、anterior crus の附近にのみ骨癒合があつた。鐮骨底板のその部の輪廓が若干不鮮明となつているが、耳硬化症の発生がこの部に始まることが多いことから考えると、先天性の奇形よりはむしろ耳硬化症そのものと考えた方がよいと思われる。文献によると耳硬化症では骨に vascularity が豊富で血管を見出しうるとされるが、本症例では vascularity の特によいという印象はなかつた。

手術は鐮骨受動術とポリエチレン・チューブによる連鎖形成を行つた。術前聴力(●)が 62db 平均損失で、これが術後(○)に 44db に改善され、air-bone gap も相当縮小されている。

症例 7 (図 6)。

奇形: 細隙状正円窓

手術所見では両耳共鼓室硬化症であつて、硬化組織が両耳共砧骨、槌骨および鐮骨周辺に広く発生し耳小骨の可動性が失われていた。左耳では奇形なく、耳小骨連鎖は保たれていたが、右耳では砧骨長脚が炎症のため消失していた。

右耳では図 6 にみる如く、正円窓の正常の形状は全く失われており、極めて細い細隙状となつて存在し、その奥にはたして窓が存在するか否かは確め難かつた。砧骨と槌骨を除去し硬化組織を清掃してみると、鐮骨の可動性があつたので 3 型とした。術前聴力(●)は 81db 平均で、術後(○)これが 56db となつている。

正円窓の閉鎖は耳硬化症におこりうることが報告され

ているが^{17) 18)}、本症例は耳硬化症でなく、かつ正円窓の形状が細隙で骨新生による変化とは考え難い。現段階では先天性のもののように思われる。

症例の考察

砧鐮関節の形成は胎生第 8 週におこつてくるが、この形成過程に異常がおこると先天性の関節離断がおこつてくる。関節の離断があつても、離断が真に先天性のものか否かの決着は仲々つけ難いといわれている。

例えば炎症性の壊死が砧骨長脚におこつても離断がみられる。砧骨長脚は耳小骨の他部位よりも炎症に対する抵抗力の弱い部位であり、慢性中耳炎の手術中に最も頻回にみる耳小骨連鎖異常は砧鐮関節離断である。長脚は含気胞の中に突出し、血行は耳小骨中最も末梢に位している。従つて急性炎症によつても容易にこの部の壊死がおこり、急性炎症が完全に治癒し、しかも手術をしても炎症の痕跡を全く認め得なかつた場合には、砧鐮関節離断が先天性のものと誤まれる可能性がある¹⁹⁾。頭部外傷による砧鐮関節離断も決して稀でない。私共の症例中の関節離断例では、はたして真の先天性のものであつたか否かについての疑問はやはり若干残つている。鐮骨についてもやはり同様な疑問は常にここにつきまとうが、私共の極力調査した範囲内では、これらの患者はいずれも中耳炎の既往歴は否定しており、レ線像と手術時の耳内所見においても過去における何らかの炎症の痕跡は見出し得なかつた。多小の疑問はなお残るにせよ症例 1, 3, 4, 5 はおそらく先天性のものと考えられる。

Treacher Collins Syndrome では耳小骨奇形は両側性のことが多いようであるが、本論文で取扱つた単純性の耳小骨奇形では両側性のこともあり 1 側性のこともある。自験例ではすべて 1 側性であつたが、Hough⁶⁾によると 1 側性のことが多いという。

ある事情から外耳道異常例(閉塞例と狭小例)は自ら経験し得なかつたが、外耳道正常の私共の例では槌骨の奇形はみなかつた。この所見は高原教授等¹⁹⁾によつても観察されている。すなわち、外耳道異常例では全例に槌骨奇形があり、これに反して外耳道正常例では槌骨に奇形がなかつたと報告されている。中耳炎や頭部外傷の既往歴がなく、特別な奇形もなくて高度の伝音難聴がある場合には、耳硬化症と先天性の耳小骨奇形が疑われるが診断上次の事項が参考とならう。

先天性耳小骨奇形を疑うには、

1. 1 側性の伝音難聴
2. 幼児よりの非進行性難聴

3. 伝音難聴は通常 50～65db の気導聴力損失で大体水平型。
4. 骨導低下があつても Carhart's notch を示さぬことが多い。
5. なお、外耳や身体その他部位に奇形や發育異常があれば鼓室奇形（耳小骨奇形も含む）の可能性がより強くなる。

結 語

全身のあるいは外耳に奇形を有しない伝音難聴患者の手術例中に、先天性と思われる耳小骨奇形6例と細隙状正門窓1例を見出し、それらの所見と手術成績を報告した。同時に従来に諸報告にみられた同様の患者の耳小骨奇形と比較対照し考察を加えた。

自験した耳小骨奇形には槌骨奇形はなく、すべて鐙骨や砧骨の奇形であつて、その中で砧骨短脚の ankylosis 2例を見たが、これらは奇形として稀な部類に属する。手術的治療面では通常耳に対する鼓室成形術の手法がそのまま適用される。事実私共の症例はすべてかなりの聴力改善がみられた。

文 献

- 1) 大和田健次郎，西端八郎：聴力増進手術を行つた、耳小骨奇形を伴える Dystosis mandibulofacialis の1例。耳喉科 29：1011，昭32。
- 2) 中村四郎，村上嘉彦，鶴町昌也：両側鼓室小骨の奇形を伴つた Treacher Collins' Syndrome の1例。耳喉科，32：957，昭35。
- 3) *Henner, R., and Buckingham, R.A.*: The Reconstruction and Surgical Treatment of Congenital Ossicular Defects. *Laryngoscope* 66: 526, 1956.
- 4) *Henner, R.*: Congenital Middle Ear Malformations. *Arch. Otolaryng.* 71: 454, 1960.
- 5) *Tolan, J.F., and Wilson, H.L.*: Anomalies of the Middle Ear. *Arch. Otolaryng.* 68: 384, 1958.
- 6) *Hough, J.V.D.*: Malformations and Anatomical Variations Seen in the Middle Ear During the

- Operation for Mobilization of the Stapes. *Laryngoscope* 68: 1337, 1958.
- 7) *House, H.P., House, W.F., and Hildyard, V.H.*: Congenital Stapes Footplate Fixation. *Laryngoscope* 68: 1389, 1958.
- 8) *Hough, J.V.D.*: Congenital Malformations of the Middle Ear. *Arch. Otolaryng.* 78: 335, 1963.
- 9) *Schuknecht, H. and Trupiano, S.*: Some Interesting Middle Ear Problem. *Laryngoscope* 67: 395, 1957.
- 10) 高原滋夫，森 哲之，中川嘉人，奥野保夫：両側先天性中耳奇形，特に鐙骨奇形の1症例について。日耳鼻，65：1033，昭37。
- 11) *Caparosa, R.T., and Klassen, D.*: Congenital Anomalies of the Stapes and Facial Nerve. *Arch. Otolaryng.* 83: 420, 1966.
- 12) 中村四郎，山藤 勇：Stapes Mobilization（鐙骨可動化手術）と，その術中にみられた鼓室小骨の奇形。耳喉科，30：769，昭33。
- 13) 中村四郎，山藤 勇：先天性内耳窓欠損症例について。日耳鼻，68：1416，昭40。
- 14) *Tabor, J.R.*: Absence of the Oval Window. A Case Report. *Arch. Otolaryng.* 74: 515, 1961.
- 15) *Pou, J.W.*: Congenital Absence of the Oval Window. *Laryngoscope* 73: 384, 1963.
- 16) *Fernández, A.O., and Ronis, M.L.*: Congenital Absence of the Oval Window. *Laryngoscope* 74: 186, 1964.
- 17) *Lindsay, J.R. and Hemenway, W.G.*: Occlusion of the Round Window by Otosclerosis. *Trans. Amer. Acad. of Ophthal. Otolaryng.*, June, 1954. cit. by Hough.⁶⁾
- 18) *Schuknecht, H.F. and Davison, R.C.*: Deafness and Vertigo from Head Injury. *Arch. Otolaryng.* 63: 513, 1956.

（原稿到着＝昭和42.3.20日）