PRESERVATION OF COCHLEAR FUNCTION AFTER LABYRINTHINE
DESTRUCTION — A REPORT OF 8 CASES. —

MASAMI OHHASHI, M. D., YOSHIHIKO TERAYAMA, M. D.,
KATSUHIKO TANAKA, M. D. AND SEIICHI YAMAJI, M. D.

Department of Otolaryngology, Hokkaido University School of Medicine, Sapporo
(Director: Y. Terayama, M. D.)

It is well known that labyrinthine destruction by cholesteatoma or chronic otitis media results in cochlear dysfunction and makes bone conduction worse. However, we have infrequently encountered cases which maintained good bone conduction despite of labyrinthine destruction or improved the hearing after surgical removal of pathological lesion.

In this paper such 9 ears of 8 cases are reported. Regarding protective mechanism in the endolymphatic space, Schuknecht et al speculated that the utriculoendolymphatic valve serves to protect the pars inferior from the disease of the pars superior. The disease is, however, considered to usually initiate in the perilymphatic space of semicircular canal after destruction of its bony wall and to spread through perilymphatic space to the cochlea.

Protective mechanism in the perilymphatic route can not be explained only by the utriculoendolymphatic valve theory. The present authors postulate on the anatomical basis that a loose connective tissue in the perilymphatic space of the pars superior and membrana limitans may play a defensive role against the spread of inflammation from the perilymphatic space of the pars superior into the pars inferior.

A83—0147—20121

迷路破壊と蝸牛機能の残存症例

北海道大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：寺山 吉彦教授）
大橋 正実，寺山 吉彦，田中 克彦，山地 誠一

緒 言

通常，耳真珠腫，慢性中耳炎により迷路が破壊されると，蝸牛機能も障害され，骨導聴力の悪化をみることはよく知られているが，逆に迷路破壊があるにもかかわらず，骨導聴力，すなわち蝸牛機能が良好なもの，もしくは手術により改善を示したという報告は極めて少い。1955年に Sadé-Sadowsky¹⁾らが報告した，蝸牛開窓術後の聴力保存例が，初めてのものであるが，このような症例は臨床的にも，また内耳機能を考える上にも興味がある。なぜ骨導聴力が保たれるのかについては，Schuk-

necht²⁾や Bumsted³⁾らの utriculoendolymphatic valve の働きによる Pars superior より of the Pars inferior の防禦説が有力であるが，なお不明な点も多い。われわれは迷路破壊があるにもかかわらず，骨導聴力が保存された8症例を報告するとともに，なぜ骨導聴力が保たれるのかについて，特に外リンパ系の防禦機構をとりあげて，若干の考察を加えてみた。

症 例

症例は，1975年から1979年7月までの，めまい，耳漏

を主訴として当科を受診した患者のうち、手術的に迷路破壊を確認した、8～68歳の真珠腫7例8耳、慢性中耳炎1例1耳の計8例9耳である。初発から手術までの期間は、耳漏の既往を初発とすると、4～54年で、迷路破壊の程度は、水平半規管骨壁の帽針頭大の瘻孔から、水平半規管より蝸牛基底部に及ぶ骨欠損、膜迷路の露出までである。全例の術前術後の骨導聴力は図1に示してある。症例7と症例8の右耳は骨導聴力が悪化しているが、15dB以内のため、残存例として一緒に報告する。

図1 術前術後骨導聴力

横軸は症例番号を示し、縦軸は聴力値を示す
 □ は術後の改善 □ は不変 ■ は悪化を示す

症例1 68歳女性、左中耳及び上鼓室真珠腫

主訴：左耳漏、めまい、左難聴、開口制限

病歴：12歳の時、左外傷性鼓膜穿孔を来したが、以後耳漏、耳鳴等の症状はなく、左難聴は徐々に進行し、放置していた。昭和52年2月、感冒症状に伴い、左耳痛出現し、同時に耳内をさわるとめまいがするの気づ

図2

く、同年5月、左耳痛増強し、開口痛も出現したため当科を受診した。

検査所見：左外耳道は、耳垢と真珠腫塊により充満され、圧迫により、患側向き水平眼振を伴う強いめまいが出現した。レ線撮影（図2）にて左水平半規管の破壊を認め、鼓室、乳突洞、外耳道は一つの洞となって認められた。

手術所見：真珠腫は外耳道より、鼓室内全体を充満していた。前部外耳道骨壁は欠損し、下顎の関節骨頭が露出していた。乳突洞上方で、脳硬膜が露出し、耳小骨は変形したアブミ骨を残すのみであった。水平半規管は大きく膜迷路を露出し、蝸牛基底部にも8mm径に及ぶ骨欠損と膜迷路の露出を認めた。外リンパ漏は認められなかった。顔面神経は水平部の全域にわたり骨壁を欠損し

図3

Masking Noise A.C. 70 dB W.N. (B.N.)
 B.C. 70 dB W.N. (B.N.)
 ~90

図4

ていた(図3)。蝸牛基底部、水平半規管の膜迷路露出部、顔面神経の水平部を側頭筋膜により被い手術を終えた。図4に術前術後の聴力像を示す。広範な迷路破壊にもかかわらず、中・低音部の骨導聴力はよく保存されており、4分法にて、骨導・気導それぞれ、9 dB, 5 dBの改善を見ている。術後の前庭機能検査では、20°C 20 mlの温度眼振検査にて、患側の hypersensitivity の所見が得られた。

症例2 32歳男性、右上鼓室真珠腫

主訴：めまい、右耳漏、頭痛

病歴：10歳の時、右中耳炎に罹患後間欠的に耳漏出現し、難聴は徐々に進行していた。昭和52年7月、めまい及び頭痛が出現したため当科を受診した。

検査所見：鼓膜は辺縁を残して穿孔し、上鼓室に真珠腫及び肉芽を認めた。レ線撮影にて右水平半規管の破壊を認めた(図5)。

図 5

手術所見：真珠腫は上鼓室、乳突洞を充満し、これを除去すると顔面神経の水平部が露出しており、耳小骨は認められなかった。真珠腫の圧迫により患側向き水平眼振が出現したが、真珠腫を除去すると、水平半規管骨壁は5 mm×2 mm 大に欠損し、膜迷路は線推性的変性組織のみであることが判明した。リンパ漏は認めなかった(図6)。

術前術後の聴力は図7に示す通り、骨導聴力は0-10 dBとよく保存されている。前庭機能検査では、20°C 20 mlの温度眼振検査にて、左向き水平回旋混合性眼振が誘発され、CPの所見は認められなかった。

症例3 8歳男性、左中耳真珠腫

主訴：めまい、左耳漏

病歴：4歳の時に左中耳炎に罹患し、5歳と6歳の時

図 6

図 7

に乳突洞削開術を受けるも軽快せずめまいが出現したため当科を受診した。

手術所見：中耳腔は真珠腫により充満され、両内耳窓窩にも真珠腫の侵襲が認められた。耳小骨は欠損し、上半規管及び水平半規管に3 mm径の膜迷路の露出を認めたが、リンパ漏はなかった。術前の骨導と気導聴力は4分法でそれぞれ6 dB, 48 dBで、術後は0 dB, 35 dBであった。前庭機能検査では、20°C 20 mlの温度眼振検査により、正常反応を示した。

症例4 52歳女性、右上鼓室真珠腫

主訴：めまい、右耳漏

病歴：9歳時に右中耳炎に罹患してから右難聴を自覚していたが、最近右耳漏及びめまいが出現したため当科を受診した。

検査及び手術所見：右鼓膜は中心部より弛緩部に向かって大きく穿孔し、真珠腫が認められた。真珠腫は乳突洞より上鼓室に及び、耳小骨を認めず、乳突洞後上部には5 mm 大の硬膜の露出を認めた。水平半規管に2 mm 径の骨欠損を認めたが、外リンパ漏はなかった。4 分法による術前の骨導気導聴力はそれぞれ15dB, 54dB, で、術後は8 dB, 41dB であった。

症例 5 35歳女性, 右上鼓室真珠腫

主訴：右耳漏, 右耳鳴

病歴：幼児期に右中耳炎に罹患し、3 年前より耳漏増強したため当科を受診した。

検査及び手術所見：右弛緩部に穿孔を認める。乳突洞の骨は腐骨状で浮腫状粘膜により充満され、真珠腫は上鼓室を満たしていた。耳小骨には異常を認めなかったが、水平半規管の骨壁は腐骨状となっていたため、手術操作中に、上半規管の前下壁部の骨壁を除去し、上半規管と外側半規管の膨大部に約5 mmの膜迷路の露出を来たした。術前の骨、気導聴力はそれぞれ、11dB, 41dB で、術後は12dB, 45dB であった。20°C 20ml の温度眼振検査にては左右差を認めなかった。

症例 6 11歳女性, 右上鼓室真珠腫

主訴：めまい, 右耳漏, 耳鳴

病歴：3 歳の時に右中耳炎に罹患し放置していたが、難聴・耳漏およびめまいが増強したため当科を受診した。

検査および手術所見：真珠腫は乳突洞より一部上鼓室にかけて充満していた。耳小骨欠損は認めなかったが、水平半規管に3 mm 径の骨欠損を認めた。外リンパ漏はなかった。術前の骨・気導聴力はそれぞれ14dB, 58dB で、術後は10dB, 38dB であった。温度眼振検査にて左右差を認めなかった。

症例 7 22歳男性, 左慢性中耳炎

主訴：めまい, 左顔面神経麻痺

病歴：11歳の時、両中耳炎に罹患し、20歳で左中耳根本術を受け、術後に左顔面神経麻痺が出現した。最近めまいが出現したため当科を受診した。

手術所見：乳突洞および鼓室は炎症性肉芽によって充満され、耳小骨は欠損し、水平半規管は3 mm 径にわたり膜迷路を露出していた。顔面神経は水平部で切断されていた。温度眼振検査では、左CPを示した。術前聴力は骨気導それぞれ、-10dB, 48dB 術後は9 dB, 40dB であった。

症例 8 46歳女性, 両中耳真珠腫

主訴：めまい, 両耳漏

病歴：3 歳の時両中耳炎に罹患後、時々耳漏を見るも放置していたが、頭を動かすとめまいがする様になり当科を受診した。

検査及び手術所見：左外耳道は真珠腫により充満され、圧迫によりはげしいめまいが生じた。左真珠腫は経外耳道的に摘出され、水平半規管に3 mm 径の膜迷路露出を認めた。耳小骨は認められなかった。右真珠腫は手術的にとりのぞかれ、水平半規管に4 mm 径の膜迷路の露出を認めた。真珠腫は乳突洞および鼓室全体を満していた。左耳の術前、術後聴力は骨・気導それぞれ0 dB, 45dB で変化なく、右耳の骨・気導および、術前術後聴力はそれぞれ0 dB, 45dB, 14dB, 67.5dB であった。20°C 20ml の温度眼振検査にては、左右差を認めず、正常の反応が得られた。

考案と結論

1955年、Sadé-Sadowsky らは、内耳開窓術等にもなる膜迷路損傷にもかかわらず、聴力が保存された症例を報告し、迷路の損傷と骨導聴力の悪化が必ずしも一致しないことをはじめて報告した。従来、メニエール氏病等に対する迷路破壊術や摘出術は、ほとんど常に、重篤な感音難聴をもたらすとされ、同様に慢性中耳炎や真珠腫が長期間放置され、悪化するにしたがい、骨導聴力も著しく障害されることはごく当然のことと考えられていた。これに対して Sadé-Sadowsky らの報告は、内耳機能の解明への新しい糸口を投げかけたといえる。続いて1969年には Pedersen⁴⁾ が、迷路摘出術後にも聴力が保存された1例を報告し、同年 Phelps⁵⁾ らも真珠腫による迷路損傷にもかかわらず、骨導聴力が保たれた3症例を報告し、迷路破壊と骨導聴力の悪化が必ずしも相関しない例があるということを裏づけた。1971年には、Palva ら⁶⁾ は30例の迷路瘻孔患者についてその手術方法を検討した論文を発表し、その中で10例は術後、骨導聴力が改善したと報告している。同様の報告は1976年の Szpunar ら⁷⁾ の論文の中にも見られる。

われわれの8例はすべて真珠腫と慢性中耳炎に伴う迷路破壊例であるが、症例1では、蝸牛基底回転に及ぶ広範な迷路損傷にもかかわらず、骨導聴力が残存しており、かつ前庭機能も保たれている。症例2では、水平半規管の骨及び膜迷路の欠損があるにもかかわらず、骨導聴力はほぼ正常に保たれ、さらに興味深いのは、前庭機能も正常であったということである。これと同じような

報告は、さきに述べた1969年の Pedersen らの報告の中にあり、迷路を摘出したにもかかわらず、温度眼振にて正常反応を示したと報告し、その機序については不明であると述べている。われわれの症例でも正常な温度眼振反応を示したのであるが、この症例に限っていえば、恐らく膨大部膜迷路が保存されているためではないかと推察した。症例 1, 3, 4, 7 では病巣の除去により、骨導聴力の改善を見ており注目される所見である。

では、なぜ迷路が損傷されても骨導聴力が保たれるのであろうか。これについて1977年 Bumsted らは4例の膜迷路摘出後の聴力保存例を報告すると共に、1975年に Schuknecht らが発表した「utriculoendolymphatic valve に Pars superior より Pars inferior を保護する働きがある。」という説を引用し、この valve が蝸牛へ障害が及ぶのを防衛したためではないかと説明している。Bumsted らは、この valve が実際にどのように働いて Pars inferior を保護するかについてはのべておらず、この点に関して、1978年 Robert ら⁹⁾は3例の手術時の迷路損傷例で、いずれも骨導聴力が保存された例を報告し、その機序として、「急激な Pars superior の減圧による valve の閉鎖により Pars inferior の内リンパ液の流出が防止されたためではないか」と推論している。しかし、この内リンパ液の防禦機構だけですべてが説明できるのだろうか。たしかに utriculoendolymphatic valve は有力な説明ではあるが、真珠腫の様に長期にわたって少しずつ骨迷路が破壊され、膜迷路へと侵襲が進むことが考えられる場合、当然まず外リンパ系への障害が生じることが予想される。とすると、内リンパ系の utriculoendolymphatic valve と同じような防禦機構が外リンパ系にも存在しないかぎり、外リンパ系を通して障害は蝸牛へ波及する筈である。そこで、一つの新しい仮説を考えてみると、まず、蝸牛膜迷路周囲の外リンパ腔と、前庭膜迷路周囲の外リンパ腔の組織学的相異が上げられる。周知のごとく、前者が空腔となっているのに対し、後者は網状の結合織よりなり、その中を外リンパ液が満している。そしてさらに、両者の間には境界膜 (Membrana limitans) と呼ばれる組織学的隔壁が存在している (図 8)。この境界膜がどのような機能をもつかは、現在のところ不明であるが、1977年、田中ら⁹⁾は、トレーサーとして、horseradish peroxidase を蝸牛基底回転の鼓室階へ注入し、その移行を調べる動物実験を行い、① 前庭外リンパ腔は、明らかに蝸牛外リンパ腔と膜様構造により隔絶され、② その膜は一種のフィルター様

図 8

utriculoendolymphatic valve と membrana limitans を示す：前庭外リンパ腔と蝸牛外リンパ腔の相異を Shema に示してある。

(S. Iurato らの Submicroscopic Structure of the Inner Ear; 1967' より引用)

作用として、2つの外リンパ腔に対し保護的な役割を果たしている可能性があると報告している。このように、境界膜が、前庭外リンパ腔と蝸牛外リンパ腔の間にあって組織学的にもまた機能的にも、内リンパ腔の utriculoendolymphatic valve に相当する役割を果たしている可能性は決して否定できないと思われる。この防禦作用が存在するとすると、先にのべた Robert らの3例の真珠腫例で、外リンパ液の流出にもかかわらず、聴力損失が生じなかったことの説明も可能と思われる。

以上、迷路破壊と骨導聴力の悪化が必ずしも相関しない例を報告し、その原因について特に外リンパ系の防禦機構について推察してみたが、このような症例があるにもかかわらず、実際は骨導聴力の重篤な悪化を見る例が多いということは、真珠腫等の病変があるために感染などの機会が多く、防禦機構があるとしても、次第に Pars inferior の機能が障害されていくためであると思われる。したがって、このような病変により少しでも骨導聴力の悪化が疑われた場合は、できるだけすみやかに手術にふみみるべきであると考えられる。

参 考 文 献

- 1) Sadé-Sadowsky N: The damage to the membranous labyrinth during fenestration and its influence upon hearing. J Laryngol Otol. 69: 753-756, 1955.

- 2) *Schuknect HF and Belal A*: The utricle endolymphatic valve; its functional significance. *J Laryngol Otol.* 89: 985-996, 1975.
- 3) *Bumsted R M et al*: Preservation of cochlear function after extensive labyrinthine destruction. *Ann Otol.* 86: 131-137, 1977.
- 4) *Pedersen C*: A case of labyrinthectomy with preserved hearing and vestibular function. *J Laryngol Otol.* 83: 829-832, 1969.
- 5) *Phelps P*: Preservation of hearing in the labyrinth invaded by cholesteatoma. *J Laryngol Otol.* 83: 1111-1114, 1969.
- 6) *Palva T et al*: Opening of the labyrinth during chronic ear surgery. *Arch Otolaryng.* 93: 75-78 1971.
- 7) *Szpunar J*: Labyrinthine fistula and tympanoplasty. *Ann Otol.* 85: 291-298, 1976.
- 8) *Robert A et al*: Labyrinthine trauma during surgery. *Laryngoscope.* 88: 1589-1595, 1978.
- 9) 田中克彦 他: 内耳液循環に関する実験的研究 内耳生化学 8: 27-30, 1977.
- 10) 斉藤春雄 他: 迷路瘻孔と術後聴力 耳鼻臨床 72; 1: 3-7, 1978.

本論文の要旨は第79回日本耳鼻咽喉科学会において発表した。

(原稿受付 昭和54. 9. 17日)

別刷請求先 〒060 札幌市北区北15条西7丁目

北海道大学医学部耳鼻咽喉科学教室 大橋正実