先天性外耳道閉鎖症例の統計的観察

聖マリアンナ医科大学耳鼻咽喉科学教室（主任：竹山 勇教授）

戸田 行雄，中島 久美，竹山 勇

聖マリアンナ医科大学形成外科学教室（主任：荻野洋一教授）

荻野 洋一，熊谷 憲夫，楠見 彰

STATISTIC OBSERVATION OF EARS WITH CONGENITAL AURAL ATRESIA

YUKIO TODA M.D., KUMI NAKAJIMA M.D. and ISAMU TAKEYAMA M.D.

Department of Otolaryngology, St. Marianna University, School of Medicine, Kawasaki

YOICHI OGINO M.D. NORIO KUMAGAI M.D. and AKIRA KUSUMI M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, St. Marianna University,

School of Medicine, Kawasaki

The fifty-one ears with congenital aural atresia (CAA) were examined not only radiologically but also audilogically.

1. Radiological examinations showed the followings:
 - 1) There were six ears with partial atresia and forty five ears with complete atresia.
 - 2) Middle ear anomalies were found in 40 ears (78%).
 - 3) Inner ear anomalies were found in 3 ears (6%).
2. Audiological examination revealed the followings:
 - 1) The average air conduction level was 66 ± 15 dB, while the average bone conduction level was 17 ± 17 dB.
 - 2) The numbers of ears with bone conduction hearing level more than 20dB even in one frequency were 45 (88%).
 - 3) The average air conduction hearing level was almost same throughout 6 frequencies, while the average bone conduction hearing level were severer in higher frequencies.
3. All cases were divided according to Henner's classification, and the results revealed that about 70% of unilateral CAA ears and 80% of bilateral ears were operable. Also, this classification reflected the hearing level quite well.

Key words: 先天性外耳道閉鎖症例，聴力統計

A89—0302—20481

I 緒 言

先天性外耳道閉鎖症（以後 C.A.A. と略す）は約 1 万人に 1 人の稀な疾患とされている。本症による難聴は、伝音性難聴を示すものが多く、聴力損失は 60dB 程度であるとされているが、時に混合性で重症のものもみられる。本症の手術適応を考える場合、予め鼓室や乳突洞など中耳に対する検索と共に内耳形態の所見が必要であり、これら検査の結果に予後が大きくかわってくる。本症では発生学的に中耳奇形を伴うことは多

いが内耳奇形を伴うことは稀であるとされている。古くは、Marx⁽¹⁰⁾ (1927) により、さらには Altmann⁽¹⁾ (1955) 等により、つづいて Polytomography の登場以降は Nauton⁽¹²⁾ (1968) Potter⁽¹⁶⁾ (1969) などにより内耳奇形の合併について報告されているが、その程度については一定していない。一方、側頭骨の X 線学的診断は Polytomography の出現に加えて、high resolution CT の導入により、側頭骨細部の病態解析が可能となった。そこで今回、先天性外耳道閉鎖症例に対

し放射線学および聴覚的に検査を行い、本症における中耳と内耳の形態の観察および聴力障害の程度について検討してみた。

II 対象および方法

対象は本学形成外科外来、耳鼻科外来を受診した外耳道閉鎖症例でX線学的検討および純音聴力検査を施行した43例、51耳であり、その内訳は一側性35耳、両側性16耳、また左右別では右耳30耳、左耳21耳であった。1)放射線学的にはPolytomography(東芝LGM)およびhigh resolution CT(Elscint EXEL 905)を使用した。外耳道の閉鎖状態については、完全閉鎖と不完全閉鎖とに分類し、中耳では鼓室の未発達および欠損、耳小骨の位置異常、変形、消失、内耳では前庭、半規管、蝸牛、内耳道の位置異常、変形、欠損の有無について検討した。2)聴覚的には純音聴力検査を行い、平均聴力レベルは、4分法を用いて表わし、スケールアウトを示した場合は最大刺激音に5dBを加えたものとして算出した。また、骨導聴力レベルでは20dB以上を異常とみなし、0.25~8.0kHzの6周波数のうち、障害レベルの程度を検討した。3)C.A.A.の術後聴力の予後および診療上に最も参考となるといわれているHenner⁶⁾分類を表1に示したが、Hennerの分類による一側性C.A.A.と両側性C.A.A.との比較、Hennerの分類と小耳症との相関、Hennerの分類と聴力レベルとの相関についても検討を加えた。

III 成 績

1)放射線学的所見

A. 外耳奇形について

外耳道閉鎖の程度をみると不完全閉鎖6耳、完全閉鎖45耳であり、小耳症は1例を除くすべての症例にみられ、荻野の小耳症分類によればI度2耳、II度6耳、III度8耳、IV度2耳であった。

B. 中耳奇形について

鼓室の未発達や欠損、耳小骨の位置異常、変形欠損のみられたものは、40耳、78%に達した。

C. 内耳奇形について

前庭、半規管、蝸牛、内耳道の位置異常、変形、欠損のみられたものは3耳6%であった。この3耳のうち、1耳は一側性外耳道狭窄例(不完全閉鎖例)であり、残りの2耳は同一症例のものであり、両側完全閉鎖例であった。3耳はいずれも高度の骨導低下を示した。

2)聴覚的所見

純音聴力検査成績を4分法により示すと、平均気導聴力レベルは 66 ± 15 dB、平均骨導聴力レベルは 17 ± 17 dBであった(表2-1)。また、骨導聴力レベルで20dB以上を示した周波数を調べると表2-2のごと

表2 聴覚的診断

1. 平均聴力レベル

Average Hearing Level	
Air Conduction	66 ± 15 dB
Bone Conduction	17 ± 17 dB

表1 先天性耳奇形の分類

(Henner,1956)

	Type I	Type II	Type III
Auricle	normal or slightly smaller than normal	microtia	microtia
External auditory canal	partial or incomplete stenosis	complete bony or membranous stenosis	complete stenosis
Eardrum	pale	absent	absent
Ossicle	avascular malleus handle which may appear chalky	normal or deformed	severe deformity or absent
Tympanum	normal	minor nature	gross deformity or absent
Mastoid process	well developed	pneumatized	sclerotic or underdeveloped

2. 骨導聴力レベルが20dBを超える耳数

Ear with Bone Conduction Hearing Level which is more than 20 dB	No. of Ears (%)
more than one frequency	45 (88%)
// 2 frequencies	26 (51%)
// 3 frequencies	20 (39%)
// 4 frequencies	13 (25%)

図1 外耳道閉鎖症例における聴力レベル

表3 一側性外耳道閉鎖症例と両側性外耳道閉鎖症例における聴力レベルの比較

	Hearing Level in dB	
	Air Conduction	Bone Conduction
Unilateral C.A.A. (N=35)	61.8 $\pm$ 15.6	9.46 $\pm$ 12.1
Bilateral C.A.A. (N=16)	59.9 $\pm$ 14.5	19.6 $\pm$ 22.5
	Mean $\pm$ S.D.	

くであり、1周波数でも異常を示すものは45耳(88%)に達し、2周波数以上では約50%、4周波数以上では25%に達し、比較的高頻度に骨導低下がみられた。次

表4 Henner の分類(一側性と両側性)

	Henner's Classification		
	TYPE I	TYPE II	TYPE III
Unilateral			
C.A.A. (N=35)	3 (9%)	21 (60%)	11 (31%)
Bilateral			
C.A.A. (N=16)	2 (12%)	11 (69%)	3 (19%)

に、各周波数毎の平均気導聴力レベル、平均骨導聴力レベルは図1のごとくであり、平均気導聴力レベルは0.25と0.5kHzの低音域でやや高度の低下を示したが、全周波数でみるとあまり大きな変化はみられなかった。一方、平均骨導聴力レベルでは高音域になるにつれて障害の程度は高度となり、Air-Bone Gapは低音域でより著しく認められた。一側性C.A.A.と両側性C.A.A.での聴力成績は表3のごとくであり、平均気導聴力レベルにおいては、両者ではほぼ差をみないが、平均骨導聴力レベルにおいて、両側性C.A.A.では約10dBほど一側性C.A.A.より高度な障害を示した。両側性C.A.A.では手術が施行される頻度が圧倒的に多いので、この骨導値の低下は問題になるところである。

3) Henner の分類 (1956)

A. Henner の分類

Hennerは、外耳、中耳に関する形態変形の程度から3段階に分類しているが、この分類にしたがって51耳を整理すると、Type I 5耳、Type II 32耳、Type III 14耳となり、Type I, II, IIIの典型例を写真1～3に示す。一側性と両側性とに分けて検討するとそれぞれ35耳と16耳を数え、このうち一側性では手術可能例(Type I + Type II)は約70%、両側性では手術可能例(Type I + Type II)は約80%という結果となった(表4)。

B. Henner の分類と小耳症の分類との関係

C.A.A.のType II度では小耳症Ⅲ度が圧倒的に多くみられ、またC.A.A. Type III度では小耳症Ⅲ、Ⅳ度が多くみられた。(表5)

C. Henner の分類と気導・骨導聴力レベルとの関係

気導聴力レベルとの関係を見るとType IIではType IIIに比し聴力レベルの低下が小さく、Henner

表5 先天性外耳道閉鎖症例における Henner の分類と荻野の小耳症分類との関係

Microtia C.A.A.		Ogino's Classification of Microtia						Total
		0	I	II	III	IV	V	
Henner's classification of C.A.A.	Type I		1	3		1		5
	Type II	1	1	3	24	2	1	32
	Type III				8	5	1	14
	Total	1	2	6	32	8	2	51

写真1 Type I の典型例

写真3 Type III の典型例

写真2 Type II の典型例

に, Type II が Type III に比し良好な聴力所見を示し, 気導, 骨導聴力レベルのいずれにおいても, Henner の分類は, 聴力所見をよく反映していると考えられた.

IV 考 察

1. 外耳道閉鎖症の分類について

Marx¹⁰⁾ (1927) が文献上の54例を考察の上, 3つの型に分類して以来, Altmann¹¹⁾ (1955) は59例の側頭骨病理標本から奇形の程度により3つに分類し, I群17耳(29%), II群32耳(54%), III群10耳(17%)と報告した. Henner⁶⁾ (1956) はType I, II, III度に, Meurmann¹¹⁾ (1957) はGrade I, II, IIIに分類し, 太田¹⁵⁾ (1965) は第I度(外耳道狭窄のみのもの), 第II度(骨部外耳道のみ閉鎖し, 軟部外耳道の存在するも

分類は気導聴力所見を反映していると思われた(図2).次に骨導聴力レベルとの関係をみると図3のよう

図2 Henner の分類と気導聴力レベルとの関係

図3 Hennerの分類と骨導聴力レベルとの関係

の), 第三度 (外耳道入口部に浅い陥凹をみとめるもの), 第四度 (完全閉鎖するもの) に分け, I 度 3 耳, II 度 1 耳, III 度 13 耳, IV 度 24 耳と報告し, 牧島⁹⁾(1966) は Degree I (外耳道に著しい狭窄), Degree II (外耳道はほぼ閉鎖し, 外耳道入口部に陥凹として残存する

もの), Degree III (外耳道は完全閉鎖せるもの) に分け Degree I 24 耳, Degree II 14 耳, Degree III 184 耳に分類した. Gill⁴⁾ (1969) は, 臨床成績より 70 例を 4 つの型に分類し, 基本的には Altmann¹⁾ と同じで Type I 11 耳, Type II 50 耳, Type III 16 耳, Type IV 6 耳と報告している. 1970 年台に入ると, Harada⁵⁾ (1972) は, 外耳道閉鎖を外耳道の程度から absent と present narrow に分類し, 57 耳中 4 耳は present narrow, 53 耳は absent であると報告し, 荻野¹³⁾ (1976) は partial atresia 3 耳, complete atresia 28 耳に分類した. また最近では Cremers³⁾ (1984) は Type I (mild), Type II (medium), Type III (severe) のうち, さらに Type II を A と B に分類し, B は外耳道全域の骨性閉鎖, A は骨性閉鎖が一部に限られるものとして 4 つに分類し, この分類法が術後の予後とよく一致していると述べている. 以上のように単純に 2 型に分類するものから, 数種類の区分までであるが 3~4 型に分類するものが多く, 私達は外耳道のみに対する分類には, partial と complete の 2 型とし, 中耳奇形も考慮する C.A.A. の分類を必要とするときには Henner の分類を用いている. これらの分類はいずれにせよ, 本症の治療や予後に最も合致するものが適用されるべきであり, 今後本症に対する診断精度や治療技術が向上するにつれ, 本症に最も適した分類が確立されてゆくものと考えられる.

2. 外耳道閉鎖症における内耳形態の異常について
内耳の形態異常の合併する頻度を病理症例の集計より検討したものとして, Marx¹⁶⁾ (1926) は, 49 耳中, 異常 9 耳, 欠如 1 耳, 安田¹⁸⁾ (1927) は, 24 例中異常 13 例, 欠如 2 例, Altmann¹⁾ (1955) は, 31 耳中異常 8 耳, 欠如 1 耳と報告した. さらに, Potter¹⁶⁾ (1969) は 24 例中, 11 例 (47%) に内耳異常をみとめ, Colman²⁾ (1974) は, 157 耳の polytomography において 21% に labyrinth deformity を, 11% に cochlear abnormality を報告し, Jafek⁸⁾ (1975) は 63 耳中 17 耳に内耳の形態異常をみとめたが, 荻野¹³⁾ (1976) は, 28 耳中, 半規管の位置異常および形態異常は, 1 耳もみとめず, 小倉¹⁴⁾ (1979) も 12 耳中, 内耳奇形は 1 耳もみとめていない. 私達の今回の検討では, 51 耳中 3 耳 (6%) に内耳の形態異常を認めたが, その報告に開きがあるので今後とも検討されなければならないものと考えられる.

3. 外耳道閉鎖症例の聴力所見について

Meurman¹¹⁾ (1957) によると気導聴力図はほとんど

が水平型あるいは、高音域でやや増強する所見を示し、極端な低下はみられず 20dB 以上増強することはなかったと述べており、鈴木¹⁷⁾ (1960) は 40 例の audiogram について全例、各周波数とも気導では 50~80 dB の聴力損失を示し、骨導値は正常かやや低下した耳硬化症型を示し、感音難聴を合併した例はないと報告している。また、太田¹⁸⁾ (1965) は、鑑骨確認群と不確認群とに分けて術前気導骨導聴力を検討し、気導平均値 (4 分法) は確認群では 51.8 dB、不確認群では 58.2 dB で両者に有意差をみとめ、骨導値では確認群の 1.1 dB に対し、不確認群では 7.5 dB となり、これも有意差をみとめ、鑑骨存在例は欠如例に比し術前の気導骨導損失の少ないものが多かったと言ひ、このことから術前聴力よりみると骨導平均聴力 0 dB 以下のものは鑑骨存在の可能性が大きく、反対に 10 dB 以上の損失の場合は鑑骨が確認できぬかあるいは底板固着の可能性が強く示唆され、術前の気導聴力では 50 dB 以内の損失のものでは鑑骨存在の可能性が大であると結論した。Jafek⁹⁾ (1975) は感音難聴が聴覚的に証明された症例の 22% に断層写真にて構造的な異常をみとめている。小倉⁴⁾ (1979) は、気導聴力について 2000 Hz を中心に小丘状を呈した低音漸傾型を示し、8000 Hz は 4000 Hz に比し域値の上昇を認め、骨導聴力はよく保たれ、全体として高音域になるに従い域値の上昇をみとめている。飯田⁷⁾ (1976) は、骨導聴力域値を 4 分法にて 0 dB 以下、1~20 dB、21 dB 以上の 3 群に分け、耳小骨の状態と骨導聴力とにより分類し、術前の骨導値のよいものは耳小骨の奇形は軽く、逆に悪いものは、耳小骨奇形が強いことを指摘し、アブミ骨の損失している症例には内耳障害を伴う可能性の高いことを述べている。今回、私達は Henner の分類に従い放射線学的検索と併せ聴覚所見とを比較検討し、Henner の分類は聴力所見をよく反映していると思われたが、一方では、放射線学的にみた場合、両側性 C. A. A. では手術適応となる例がより多いと考えられるが、聴覚的検討によれば両側性においては手術の適応例がより少ないという矛盾した結果を得た。したがって個々の症例を取り扱うに際し、両者の面でかなりの不一致が生ずるものと考えられ、むしろ今後の課題として新しい画像診断法や骨導 ABR などを駆使して、術前に形態異常の程度や聴覚的予後を十分に検討した上で個々の症例に対する手術適応を決定することが強く望まれる。

V 結 論

1. 先天性外耳道閉鎖症の 43 症例 51 耳について放射線学および聴覚的に検討した。
2. 放射線学的に外耳道閉鎖の程度を検討した結果では不完全閉鎖 6 耳、完全閉鎖 45 耳であった。中耳奇形は 40 耳 78% にみられ、内耳奇形は 2 例、3 耳にみられた。
3. 聴覚的には純音聴力検査を施行し 4 分法にて平均気導聴力レベルは 66 ± 15 dB、平均骨導聴力レベルは 17 ± 17 dB であった。また骨導聴力レベル 20 dB 以上を示した周波数の数をみると、1 周波数でも異常を示したものは、45 耳 (88%) に達し、2 周波数以上では約 50%、4 周波数以上では約 25% に達した。平均気導聴力レベルは全周波数において比較の変動はみられなかったが、平均骨導聴力レベルでは高音域になるにつれて障害の程度は高度となった。
4. Henner の分類により手術可能例を検討すると、一側性 C. A. A. で約 70%、両側性では約 80% であった。また、気導および骨導聴力レベルから C. A. A. を区分してみると Henner の分類はその臨床像をよく反映していると思われた。

参 考 文 献

- 1) Altmann F: Congenital atresia of the ear in man and animals. Ann Otol 64: 824-858, 1955.
- 2) Colman BH: Congenital atresia of the ear: The otological problem. Proc Roy Soc Med 67: 1203-1204, 1974.
- 3) Cremers CWRJ et al: Congenital aural atresia. A new subclassification and surgical management. Clin Otolaryngol 9: 119-127, 1984.
- 4) Gill NW: Congenital atresia of the ear. J Laryngol Otol 83: 551-587, 1969.
- 5) Harada O et al: The condition of the auditory ossicles in microtia. Plastic & Reconstructive Surgery 50: 48-53, 1972.
- 6) Henner R et al: The recognition and surgical treatment of congenital ossicular defects. Laryngoscope 66: 526-539, 1956.
- 7) 飯田武雄 他: 先天性外耳道閉鎖症の聴力 (特に術前骨導値について). 臨床耳科 3: 114-115, 1976.
- 8) Jafek BW et al: Congenital aural atresia: An analysis of 311 cases. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 80: 588-595, 1975.
- 9) 牧島和見 他: 先天性外目畸形の統計的観察. 耳鼻

- 12: 115-125, 1966.
- 10) Marx H: Die Missbildungen des Ohres, Henke F & Lubarsch O: Handbuch der spez path Anat und Histol. Berline Springer Vol 12: 609-734, 1927.
 - 11) Meurman Y: Congenital microtia and meatal atresia. Arch Otolaryngol 66: 443-463, 1957.
 - 12) Nauton RF et al: Inner ear anomalies: Their association with atresia. Laryngoscope 78: 1041-1049, 1968.
 - 13) 荻野洋一 他: 先天性小耳症 残存耳介の形態と多方向断層撮影による側頭骨の所見. 耳鼻臨床 69 増2: 792-801, 1976.
 - 14) 小倉義郎: 伝音系奇形. 耳展 22 補2: 1979.
 - 15) 太田文彦 他: 中耳所見からみた先天性外耳奇形. 耳鼻臨床 58: 501-510, 1965.
 - 16) Potter GD: Inner ear abnormalities in association with congenital atresia of the external auditory canal, including a case of Michel deformity. Ann Otol 78: 598-604, 1969.
 - 17) 鈴木安恒 他: 先天性外耳道閉鎖症の聴力改善手術について. 耳喉 32: 535-541, 1960.
 - 18) 安田安治: 先天性鎖耳の形態学及成立に関する知見補遺(病理学的組織検索). 耳鼻臨床 21: 195-207, 1927.
-
- 稿を終えるにあたって終始, ご協力をいただいた本大学形成外科学教室菅谷良男助手に深謝いたします。本論文の要旨は第86回日本耳鼻咽喉科学会総会にて発表した。
-
- (原稿受付 昭和60. 7. 17日)
- 別刷請求先 〒213 川崎市宮前区菅生2095
聖マリアンナ医科大学耳鼻咽喉科学教室
戸田 行雄