論 説

先天性外耳道狭窄症は危険な病態である

—診断と対応の仕方—

山根 英雄・高山 雅裕・角南貴司子・栩野 理恵
森中 幹仁・小島 道子・中村 訓子Congenital External Auditory Canal Stenosis: A Serious
Disease Leading to Destruction of the Mastoid Cavity

—Its Diagnosis and Treatment—

Hideo Yamane, Masahiro Takayama, Kishiko Sunami, Rie Tochino,
Mikihito Morinaka, Michiko Kojima and Kuniko Nakamura

(Osaka City University Graduate School of Medicine)

Congenital external auditory canal stenosis (CAS) is usually considered one of the slight malformations related to congenital external auditory canal atresia (CAA). However, the clinical symptoms caused by the slight malformation may not be mild. Destructive external ear canal cholesteatoma commonly occurs in CAS, but is infrequent in CAA. For several reasons CAS tends to receive an inappropriately low estimate of risk compared to that for CAA. The other malformations accompanying CAS and CAA such as microtia confound the decision regarding future treatment for doctors as well as for the patients themselves. A consensus regarding the clinical entity of CAS is required among doctors not only in otorhinolaryngology but also in relevant fields such as pediatrics and plastic surgery. These two malformations, the pathological conditions and clinical treatment of CAS and CAA should be considered separately.

Key words : congenital external auditory canal stenosis, congenital external auditory canal atresia, external ear canal cholesteatoma, surgery

はじめに

先天性外耳道狭窄症は先天性外耳道閉鎖症の分類の中では軽度な形成異常に属している。形成異常が軽度であることは臨床症状が軽微であるということではない。

ネルソンの小児科学¹⁾においては「先天性外耳道閉鎖症や狭窄症には耳介や中耳の奇形が伴うことがある。(以後、中略)軽度の先天性外耳道狭窄症においては慢性外耳炎や聴覚に影響するほどひどい耳垢栓塞を起こさない限り、外科的に拡張する必要はない。先天性外耳道

閉鎖症に対する外耳道と中耳の再建手術は、一般に両側性の場合で伝音難聴の高度な5歳以上の小児において考慮される。」と記載されている。この中で軽度という言葉は後述するが、曖昧かつ誤解を生むものである。

一方、形成外科学の欧米の種々の書物の記載²⁾³⁾では、耳介の奇形に対する手術の項目はあるのだが、外耳道の項目はほとんどみあたらない。外耳道形成過程における先天異常は、後述のごとく、小耳症に代表されるように他の奇形も合併することがある。その外観から形成外科

学的には上記当該科の医師にとって、また、患者にとってもこれら合併する病態の方が先天性の外耳道の形成異常より重篤とみなされうる。またこれら2疾患は程度の差こそあれ、同じ臨床病態であると解釈されてしまう可能性もある。すなわち、これらの書物からでは疾患の差にかかわらず、一側性の先天性の外耳道の異常に対しては手術は基本的には必要ではないと判断されてしまう可能性がある。しかし、これら2疾患は臨床的には全く違った様相を呈する。以下、先天性外耳道狭窄症の存在が過小評価された症例を提示しながら先天性外耳道狭窄症の問題点を述べてみる。

咽頭器官の発生

胎生4週頃に咽頭弓(図1)が発生するが、耳介を含めた外耳、中耳などの原器が関係するのは第I、第II咽頭(鰓)弓、第I咽頭(鰓)溝、第I咽頭(鰓)膜、第I咽頭(鰓)嚢である⁴⁾。外耳道の管空化は胎生26～28週頃に完成されるが、先天性外耳道閉鎖症はこの管空化不全、すなわち胎生期の第I咽頭溝の陥凹で生じる外耳道栓の管空化不全により生じたものである(図2)。第I咽頭溝は第I咽頭弓と第II咽頭弓の間に位置する部分であるのでこれら2弓の形成異常が先天性外耳道閉鎖症に

図1 咽頭器官の発生

I～IV: 各咽頭弓 1～4: 各咽頭嚢 ①～④: 各咽頭嚢

合併する場合がある。第I咽頭弓(下顎弓)からは下顎骨、上顎骨、頬骨、側頭骨鱗部が生じるのでその異常は顔面形成不全として認められる。一般には第I咽頭弓軟骨(メッケル軟骨)からは下顎骨、ツチ骨、キヌタ骨、

図2 外耳と中耳の発生 (Moore KL ら⁴⁾より改変)

A: 胎生第4週 B: 胎生第5週 C: 胎生3ヵ月 D: 胎生末期

第Ⅱ咽頭弓軟骨（ライヘルツ軟骨）からはアブミ骨が発生すると考えられている。第Ⅰ第Ⅱ咽頭（鰓）弓症候群（眼球耳介椎骨形成不全症）には重症型としてゴールデンハー症候群（眼瞼の類上皮腫と、脊椎奇形を含む）が知られるが、その他種々の程度の形成異常が存在する場合がある。第Ⅰおよび第Ⅱ咽頭弓に由来する耳介小丘からは耳介が形成されるのでその異常はいわゆる小耳症としても認められる。第Ⅰ咽頭（鰓）弓症候群としてはトリーチャーコリンズ症候群、ピエールロバン症候群などがよく知られるところである。本稿では先天性外耳道狭窄症を第Ⅰ咽頭溝の異常と再認識してその重要性を記述する。

先天性外耳道狭窄症はなぜ危険なのか

先天性外耳道閉鎖症と先天性外耳道狭窄症との臨床解剖的な大きな違いは前者は基本的には閉鎖板の外側には間隙が存在しないが後者には存在するということである（図 3）。このことがこの間隙を有する先天性外耳道狭窄症にいわゆる閉塞性真珠腫が発生する原因となっている。一方、この間隙を有さない先天性外耳道閉鎖症には外耳道真珠腫の発生はきわめて少ない。1989 年の

Schuknecht⁵⁾ の報告によると、先天性外耳道狭窄症 7 例中全例に、また、部分的に外耳道がやや狭くなった症例 11 例中 2 例に外耳道真珠腫が生じていたが、先天性外耳道閉鎖症 51 例中においては 1 例にのみ外耳道真珠腫が生じていたという。すなわち、先天性外耳道狭窄症は先天性外耳道閉鎖症より断然、閉塞性の外耳道真珠腫が生じる傾向の強い危険な病態なのである。

これに関してはかなり誤解の生じる記載があるように思える。Ombredanne ら⁶⁾ は、彼らのいう高度の外耳道奇形（外耳道閉鎖症）の患者 330 人のうち 10 人に外耳道真珠腫を認めている。Peron ら⁷⁾ によれば、1912 年から 1969 年までの外耳道閉鎖症の報告の中で 20 例に外耳道真珠腫を認めている。CT 像がないので断定できないが、記載から判断するとこれらのかなりの症例が先天性外耳道閉鎖症ではなく、外耳道狭窄症と思われる。これらの報告にかかわらず、過去の報告には外耳道閉鎖症と外耳道狭窄症を用語上、厳密に区別して記載していない可能性がある⁸⁾。また、外耳道真珠腫がかなり進展した症例では骨破壊が進み、発生母体が外耳道閉鎖症か、狭窄症かの判断が難しくなっていることなどが誤解を生み出す

図 3 第Ⅰ咽頭溝の種々の形成異常

A : 外耳道狭窄症 内部に外耳道真珠腫が形成されている。B : 外耳道閉鎖症
C, D : 重複第Ⅰ咽頭溝による瘻孔形成で type I と type II がある。

図 4 症例 1: 7 歳女児 (先天性外耳道狭窄症) の側頭骨 CT 所見

A: 当科受診の 7 ヶ月前

右外耳道の狭窄と外耳道真珠腫 (矢印) が認められる。外耳道骨には炎症による肥厚と浸潤 (矢頭) が認められる。

B: 当科受診時

右外耳道真珠腫は 7 ヶ月前に比べてかなり進展している (矢頭)。

原因になっていると思われる。

さて、先天性外耳道狭窄症で耳症状が出現して医療機関に受診した時点では真珠腫がすでにかなり進展していることが多いので注意が必要である。この外耳道真珠腫は年齢とともに進展し 20 歳以上の例ではほとんどすべてが破壊的である。特に外耳道入口部の径が小さい場合は要注意であり、2 mm 以下の場合は 59% (26/39 人) に外耳道真珠腫が存在しているとの報告がある⁹⁾。

以下に代表的な症例を提示する。

症例 1

7 歳の女児で右耳に 1 度の小耳症があり、2 年前に形成手術が行われている。当科受診の 7 ヶ月前より右耳漏が出現し、来科時には右乳様突起炎が認められた。当科での側頭骨 CT 像では右外耳道狭窄に伴う外耳道真珠腫の浸潤による乳様突起炎であった。当科受診の 7 ヶ月前の側頭骨 CT 像ではすでに外耳道真珠腫が認められているが気付かれていなかった (図 4)。

症例 2

9 歳の女児で右耳に 1 度の小耳症があり 3 年前に形成手術が行われている。

当時の側頭骨 CT 像では右外耳道狭窄に伴う外耳道真珠腫が認められるが、気付かれなかった。当科受診までにすでに 2 回の右乳様突起炎を起こしている。本症例では症例 1 に比べて真珠腫の浸潤、骨破壊が高度である (図 5)。

なぜ外耳道狭窄症が過小評価されるのか

Shah¹⁰⁾ によれば、外耳道閉鎖症の記載は 17 世紀にみられ、1882 年 Kieselbach により初めて手術がなされたが、術後、顔面神経麻痺を残している。

その後も外耳道閉鎖症の手術が行われはしたが、外耳道を形成するのみで終わることが多く、聴力の改善に関しては期待すべくもなかったようである。今までに、聴力改善をも目的として種々の手術が行われてきたにもかかわらず、満足のいくべき結果を得ていないのが現状である¹¹⁾。このことが、副損傷をはじめ術後の状態、患者の満足度などから、現在、他科のみならず、耳鼻咽喉科においても外耳道閉鎖症は無理をしてまでの積極的な治療を要しない疾患と考えられている一つの原因になっている。ましてや外耳道狭窄症に至ってはその存在感は外耳道閉鎖症以下といってもよいほどである。以下に、なぜ、外耳道狭窄症が軽視されるのかを列記する。

①分類の問題

外耳道閉鎖症の分類に関しては種々あるが、よく知られているのは 1955 年の Altmann の分類である (表 1)¹²⁾。疾患の重症度を種々の因子をも含めているが、主として外耳道の開存度の状態をもってグループを I から III に分類している。De La Cruz の分類¹³⁾ は中耳腔や内耳の異常状態で外耳道閉鎖症を軽度と高度に分けているが、この分類においても発生学的な観点から先天性外耳道狭窄症は結果的に軽度の異常に属してしまう。一方、Schuknecht の分類⁵⁾ はわかりやすく、先天性外耳道狭窄症と先天性外耳道閉鎖症の分類は臨床的な観点をふまえているが、順序づけからすれば、A ~ D に向かう高度異常の分類において先天性外耳道狭窄症は軽度な B タイプに属している。先天性外耳道閉鎖症の手術の必要性が高くない観点からすれば、このような分類から判断される先天性外耳道狭窄症の立場はさらに軽視されるのは理解されるであろう。

②合併症の問題

前述のごとく第 I 咽頭溝異常による疾患は第 I および第 II 咽頭弓の異常が伴うことが多くそれらは外観的には重篤な形成異常であり、そちらへの対応が優先され先天性外耳道狭窄症や先天性外耳道閉鎖症は二の次になっている可能性がある。

③手術の問題

先天性外耳道閉鎖症、狭窄症の手術は耳科手術の中では難易度の高い手術であり、顔面神経の走行異常や、中

図5 症例2：9歳女児（先天性外耳道狭窄症）の側頭骨 CT 所見

- A, B：小耳症手術時（当科受診の37ヵ月前）
 右外耳道の狭窄と外耳道真珠腫（星印と矢印）が認められる。
 C, D：当科受診時
 右外耳道真珠腫は症例1より破壊的にかなり進展している（星印と矢印）。

表1 Altmann の先天性外耳道閉鎖症の分類（Altmann F¹²）より改変）

Group	degree of anomaly	Conditions
Group I	mild	<u>small external ear canal</u> , hypoplastic tympanic bone and tympanic membrane with normal or small tympanic cavity
Group II	moderate	<u>absent external ear canal</u> with atretic plate, small middle ear space, malleus and incus fixed and malformed
Group III	severe	includes those with <u>absent external ear canal with contracted or absent middle ear</u> with or without ossicles

この分類では先天性外耳道狭窄症は group I の mild な異常に属する。

耳奇形の合併は術中の副損傷につながる可能性がある。聴力の改善はうまくいっても、気導骨導差は 30 dB 前後にとどまる。また、術後、新生外耳道の再狭窄、外耳・

中耳の感染、聴力の再低下などが少なからず伴う。一方、術後の患者の満足度は納得いくものであろうかという問題がある。

④他科のとらえ方の問題

冒頭のごとく小児科, 形成外科領域における書籍の記述などから先天性外耳道狭窄症は過小評価につながっていると考えられる。

第 I 咽頭溝異常による他の疾患

先天性外耳道狭窄症は先天性外耳道閉鎖症と同じく, 第 I 咽頭溝の発生異常による疾患ではあるが, それ以外に臨床的に遭遇する代表的な疾患として, 重複第 I 咽頭 (鰓) 溝 (Duplication anomaly of first branchial groove) がある¹⁴⁾¹⁵⁾ (図 3)。これには type I (I 型), type II (II 型) の区別がある。また, 重複第 I 鰓溝に先天性外耳道閉鎖症が合併する症例も報告されている¹⁶⁾。外耳道形成過程における先天異常は, 上述のごとく, 第 I および第 II 咽頭弓の狭間の部位の形成異常であるのでこれら咽頭弓の形成異常が合併することがあるので留意する必要がある。

検 査 法

疾患の性質上, 生下時よりその存在が確認できる。すなわち, 外耳道の閉鎖や狭窄および小耳症などが合併する場合があることからその存在は明らかである。しかし, 視診のみにおいては十分ではない。外耳道の詳細な情報は把握できず見過ごされる可能性がある。側頭骨 CT 撮影が必要である。外見上の問題以外に大きな問題点は, 今後, 言語の獲得に支障をきたさないか, 耳性合併症がおこる危険性があるか否かである。その意味でも, 純音聴力検査 (乳幼児であれば ABR や乳幼児聴検) で聴力の把握と側頭骨 CT 撮影は必須である。

診断のポイントと鑑別診断

聴力検査から約 60 dB 程度の伝音難聴があれば先天性外耳道閉鎖や狭窄症, およびそれに伴う耳小骨の形成異常の存在も考慮に入れる必要がある。側頭骨 CT 画像からは外耳道の閉鎖が確認できる。CT 画像による先天性外耳道閉鎖症と先天性外耳道狭窄症との鑑別は比較的容易であり, 後者の場合, 外耳道真珠腫の存在の確認も容易である (図 4, 5)。外耳道真珠腫の存在している部位の外耳道の骨は肥厚していたり浸食されていることが多い。外耳道真珠腫が進行している場合, 耳介周囲の治りにくい炎症や瘻孔形成が認められることもある。重複第 I 鰓溝 (duplication of 1st branchial groove) も (図 3), 側

頭骨 CT 画像で容易に鑑別できる。この疾患の症状は先天性外耳道狭窄症と同じく, 治りにくい耳介周囲の炎症や瘻孔形成で認められることが多い。CT 画像による I 型, II 型の鑑別に加えて外耳道閉鎖症, 狭窄症ではないという除外診断も必要である。I 型は軟骨部外耳道の重複奇形であり, II 型は軟骨部外耳道と耳介の重複奇形である。I 型は耳後部周囲に嚢胞を形成し, 正常の外耳道近くを走行し骨部外耳道に終わっている。基本的には耳介周囲や頸部への瘻孔形成はない。II 型は胸鎖乳突筋前縁に沿っての上頸部に瘻孔形成を生じる。先天性耳瘻孔も耳介周囲の炎症や瘻孔形成など一見, 上記疾患と類似の症状を呈することもあるが, 病巣出現部位からしても先天性耳瘻孔の診断は容易である。

どう対応するのか

別稿でも叙述はしたが¹¹⁾, 小耳症は形成外科医, 外耳道狭窄症を含めて鼓室形成術は耳鼻咽喉科医の専門領域と端的に分けて考えれば本疾患に対する対応の誤解は生じにくいであろう。

1. 先天性外耳道狭窄症

顔面骨の形成異常や術前の手術結果を予測する Jahrsdoerfer ら¹⁷⁾ のスコアを参考にする必要はあるが, 基本的には, 破壊的な真珠腫が合併していることが多いので早めの手術を行うのが第一選択である。言語獲得の面から骨導補聴器の選択は一時的にはあっても, 恒久的にはありえない。手術を行う場合, 他の外耳, 中耳奇形が合併している場合があり, その対応にも留意する必要がある。すなわち小耳症の合併の程度, 中耳奇形の程度 (顔面神経の走行異常がある場合も含む) と術者の熟練度で手術方法が変わる。現在, 論じられることが多いのは手術アプローチの方法と術後の再建外耳道の再狭窄防止の手法である。先天性外耳道閉鎖症には種々の手術アプローチが報告されている。anterior アプローチ (one tunnel 法)¹³⁾, posterior アプローチ (経乳突洞法)¹³⁾, 両アプローチを併用した combined アプローチ¹⁸⁾ などである。これらは術操作の安全性や, 術後経過などの手術成績から考案された方法であり, 基本的には先天性外耳道狭窄症も先天性外耳道閉鎖症の手術と同じアプローチ, 同じ手法が行われることが多い。術者の得意なアプローチを選択すれば良いのではあるが, 先天性外耳道狭窄症には真珠腫が合併していること, 術中の合併症の回避, 患者年齢が若いことなどを考慮に入れて手術方法を選択する

必要がある。われわれは、術中の安全性の確認、真珠腫の完全除去、術後の再建外耳道の再狭窄防止の観点から Transmastoid アプローチ変法¹⁹⁾を考案し良好な成績を得ている。

2. 先天性外耳道閉鎖症

1) 先天性外耳道閉鎖症の場合は、生後数ヵ月に聴力検査が行われ、両側性の場合は 6ヵ月からの聴能訓練の必要性が²⁰⁾ある。

2) 片側性の場合、片側の聴力のみでは方向感の同定のみならず言語獲得に不利という報告²¹⁾もあるが、他側が正常なのであえて手術の適応はない。両側性の場合、すでに 60 dB 程度の伝音難聴があることから、特殊な場合を除き、ほぼ全例が言語発達の面から早期に骨導補聴器を装着する必要がある

治療予後

先天性外耳道狭窄症と違い、先天性外耳道閉鎖症には外耳道真珠腫の合併は少なく、骨導補聴器を使用する場合においては特別に問題になることはない。手術治療を行う場合、一般の中耳手術と同様の副損傷の可能性が考えられるが、先天性外耳道閉鎖症、狭窄症には顔面神経の走行異常がある場合があり、特に注意が必要である。術後の問題点としては術後の新外耳道の再狭窄、鼓膜の浅在下による聴力の再低下、外耳、中耳感染、真珠腫の発生などであり、再手術が必要となる場合が少なくない。

おわりに

先天性外耳道狭窄症は分類上は先天性外耳道閉鎖症の軽度の形成異常に属するが、両者は臨床的対応の面から分けて考える必要がある。先天性外耳道狭窄症は軽度の形成異常にもかかわらず臨床的には実は大変危険な病態なのである。外耳道形成過程における先天異常は、小耳症に代表されるように他の奇形も合併することがあり、第 I 咽頭溝に由来するこれら病変には臨床的対応へのコンセンサスが要求される。

参考文献

- 1) Behrman RE, Kliegman RM and Jenson HB (Eds.) : Nelson Text Book of Pediatrics. 17th edition. Saunders, Philadelphia Pennsylvania, 2004.
- 2) McCarthy JG : Plastic Surgery. Sanders, Philadelphia, 1998.
- 3) Achauer BM, Eriksson E and Guyuron B : Plastic Surgery. Mosby, S. Louis, 2000.

- 4) Moore KL and Persaud TVN : ムーア人体発生学 第 6 版. 背口春道 (監訳), 医歯薬出版, 東京, 2001.
- 5) Schuknecht HF : Congenital aural atresia. Laryngoscope : 908 ~ 917, 1989.
- 6) Ombredanne M and Porte L : Cholesteatome primitif de la caisse et aplasie mineure. Ann Otolaryngol 79 : 427 ~ 430, 1962.
- 7) Peron DL and Schuknecht HF : Congenital cholesteatomata with other anomalies. Arch Otolaryngol 101 : 498 ~ 505, 1975.
- 8) Nishimura Y, Minatogawa T and Kumoi T : Intractable retroauricular abscess associated with microtia and aural atresia—some views in relation to congenital cholesteatoma and microtia. Ann Plast Surg 23 : 74 ~ 80, 1989.
- 9) Cole RR and Jahrsdoerfer RA : The risk of cholesteatoma in congenital aural stenosis. Laryngoscope 100 : 576 ~ 578, 1990.
- 10) Shah RK : External auditory canal atresia. eMedicine Sept. 21, 2006.
- 11) 山根英雄 : 先天性外耳道閉鎖症への対応—耳鼻咽喉科医のジレンマ—. 耳鼻臨床 98 : 907 ~ 914, 2005.
- 12) Altmann F : Congenital aural atresia of the ear in man and animals. Ann Otol Rhinol Laryngol 65 : 824 ~ 858, 1955.
- 13) De La Cruz A, Linthicum F and Luxford W : Congenital atresia of the external auditory canal. Laryngoscope 95 : 421 ~ 427, 1985.
- 14) Aronshon RS, Batsakis JG, Rice DH, et al. : Anomalies of the first branchial cleft. Arch Otolaryngol 102 : 737 ~ 740, 1976.
- 15) Ford GR, Balakrishnan A, Evans JNG, et al. : Branchial cleft and pouch anomalies. J Laryngol Otol 106 : 137 ~ 143, 1992.
- 16) Blevins NH, Byahatti SV and Karmody CS : External auditory canal duplication anomalies associated with congenital aural atresia. J Laryngol Otol 117 : 32 ~ 38, 2003.
- 17) Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Aquilar EA, et al. : Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. Am J Otol 13 : 6 ~ 12, 1992.
- 18) Molony TB and De La Cruz A : Surgical approach to congenital atresia of the external auditory canal. Otolaryngol Head Neck Surg 103 : 991 ~ 1001, 1990.
- 19) Yamane H, Sunami K, Takayama M, et al. : Application of modified transmastoid approach methods to congenital atresia of the external ear canal with middle ear infection. Acta Otolaryngol suppl 554 : 38 ~ 44, 2004.
- 20) Jahrsdoerfer RA : Congenital atresia of the ear. Laryngoscope 88 (suppl. 13) : 1 ~ 48, 1978.
- 21) Linstrom CJ, Aziz MH and Romo T3rd : Unilateral and aural atresia in childhood: case selection and rehabilitation. J Otolaryngol 24 : 168 ~ 179, 1995.

別刷請求先 : 山根英雄

〒545-8585 大阪市阿倍野区旭町1-4-3

大阪医科大学大学院医学研究科耳鼻咽喉病態学