いわゆる耳硬化症について

——手術例の報告，中耳・内耳の計測値，組織学的耳硬化症の1例——

野村 恭也・平出 文久・井上 憲文・水谷 淳子

耳硬化症を病理組織学的に証明した報告はわが国では少ないが¹⁾，臨床的にはアブミ骨の固着を示す症例は少なからずあり，これに対してアブミ骨手術 (stapedectomy) がおこなわれている。ここに私共がおこなったアブミ骨手術の手技と，関連した中耳・内耳の計測値を示し，あわせて手術例の総括的な報告，および組織学的耳硬化症の症例を記載する。

§ 1. 手技および関連した中耳・内耳の計測値

術前の処置，消毒，麻酔については省略する。

1. 鼓膜皮弁 (tympanomeatal flap) の作製

外耳道後壁皮膚に弧状の切開を加えて剝離し，鼓膜とともに鼓膜皮弁を作成して鼓室を開放する。この皮切には Schuknecht の roller knife (二種類ある) を使用しているが，耳内切開をおこない，外耳道をひろげた後にこの弧状の切開を加えるほうが容易である。

鼓室を開放すると鼓索神経，キヌタ骨長脚，アブミ骨頭，アブミ骨筋腱，蝸牛窓小窩などが観察される。のみ，バー，小鋭匙をもちいて，アブミ骨が充分観察されるように鼓膜溝を含む後上部の骨を削除する。

顔面神経はアブミ骨底の上縁近くを外側半規管と接して，これと平行に走行して後下方にむかい，次第に外方にむかいつつ垂直部となる。鼓膜輪とアブミ骨筋腱，顔面神経との距離の関係を測定すると，それぞれ4.1, 3.4mmである (表1)。アブミ骨を露出させる場合に顔面神経を損傷することはほとんどない。

2. 鼓室内の操作

鼓索神経を充分に遊離させて骨を削除する。

表1 鼓室内の計測値 (10耳) セロイジン切片標本による。 図1 参照

鼓膜輪—顔面神経管 (A-B) 3.4mm
鼓膜輪—アブミ骨筋腱 (A-C) 4.1mm

鼓索神経は鼓膜輪の内側に位置していて鼓室を開放しても直視できないことがある。周囲の粘膜を針で切断し神経を鼓室前方へ移動させる。しかし神経を伸展させないことが望ましい。手術の妨げとなるときは切断をすすめている人もある。

キヌタ骨の長脚，アブミ骨を観察し，軽くふれてそれらの可動性をたしかめる。キヌタ骨は動くが，アブミ骨は動かない時はキヌタ・アブミ関節を離断させる。これは先の直角に曲った針でおこなっている。アブミ骨，キヌタ骨がともに動けばアブミ骨の固着はないが，脚のみが動いて底は固着していることがある。van der Hoeve 症候群によくみられることである。

耳用鉗でアブミ骨筋腱を切断する。茎乳突孔動脈の枝である superolateral-, inferolateral artery が切断され出血がみられるが，すぐ止血する。アブミ骨脚をゆすってみる。固着が軽度であればアブミ骨が全体として除去されること

Clinical Observation of Otosclerosis —With Numerical Data of Anatomy Available for Stapes Surgery—
Yasuya Nomura, Fumihisa Hiraide, Kenbun Inouye and Junko Mizutani.
東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室 (主任：佐藤靖雄教授)

図 1

がある。固着が強いと多くのばあい脚 (super-structure) が骨折される。

底をおおっている粘膜を、針で周囲にむかって剝離し、骨面を露出させる。この際前庭窓の周囲も充分に露出させる。前庭窓の上方にむかっても粘膜の剝離が必要であるが、顔面神経が露出していることがあるので注意が必要である。ボスミンで止血を充分におこなう。耳硬化症例では前庭窓縁が明瞭にみとめられないことが多い。骨増殖の所見がみられることがある。

鼓索神経はキヌタ骨長脚が欠損している場合にワイヤーをかけることができる。この際鼓索神経が鼓膜と癒着すればよいわけで、この方法をおこなう時には鼓索神経をたるませない方がよい。

3. 前庭窓の開放

アブミ骨底のもっともうすい部分に直針で小穴を穿つ。この部分はほぼ底の中央で青くすけてみえることが多い。穴より少量の内耳液がでてくるのが普通であるが、もしも内耳液がでてこない時は以後の操作で内耳液を吸引しないように一層の注意が必要である。前庭を内耳液の少ない状態 (dry vestibule) にしておくとも聴力の回復が非常におそい。

底の小穴に各種のフックを挿入し、底を内部よりもちあげるようにして底を半分に切断する (短径の位置に相当)。アブミ骨を除去する際に骨片が前庭におちこまないように注意する。アブミ骨底と前庭窓縁と固着が弱ければ、アブミ骨底が比較的容易にとれ、なめらかな前庭窓縁があらわれる。

前庭窓は可能なかぎり開放する。固着が強いと開放される部分が狭くゼルホームワイヤーが正しく前庭窓に位置しないことが考えられる。また顔面神経 (管) の突出、岬角が突出していると前庭窓が深く、前庭窓があまり開放されぬばあいはゼルホームワイヤーの先端が正しく穿孔部に入らない可能性がつよい。このような場合はテフロンピストンの方が適していると思う。

吸引管は直径 (外径) 1 mm のものを使用している。前庭窓に吸引管を入れてはならないことはもちろんであるが吸引力が強いとたとえ吸引管が前庭窓外にあっても前庭内のリンパ液が吸引されてしまう。内耳液が増量してこない症例では、そのままの状態でプロステシスをおくと聴力の回復が著しくおそい。前庭内に血液を注入することをすすめる報告もあるが、一応、頭を低くするか、Tobey-Ayer 法をこころみるべきであろう。

アブミ骨底中央より球形嚢、卵形嚢までの距離、前庭窓縁より内部の膜迷路までの距離を表 2, 図 2, 3 に示す。手術操作のさいに参考となろう。

4. プロステシスの装着

プロステシスには各種あるが、ゼルホームワイヤーを使用した、Richards 製の 3.5 あるいは 3.75 mm のいずれかでよい (数値はキヌタ骨長脚内側より底までの距離)。開かれた前庭の大きさによりゼルホームを一部切除して使用する。ワイヤーのループが長脚の直径とあわなくて、そのままでは装着することができず、ループをひろげる必要のある症例もあった。Mc Gee 鉗子を使用してループを長脚にしめつけ

表2 アブミ骨, 前庭窓, 前庭器相互間の計測値 (mm) セロイジン切片標本による.

	メジアン	モード	最大値 — 最小値	計測数
アブミ骨底中央～球形嚢 (図2のM・S)	1.7	1.7	2.1—1.3	14
〃 ～卵形嚢 (図2のM・U)	2.2	2.0	2.6—1.9	10
〃 ～前庭蝸牛動脈の前庭枝 (図3のM・A)	1.8	1.8	2.4—1.2	27
前庭窓前縁～球形嚢壁附着部 (図3のOA・SW)	1.2	1.2	2.3—0.8	32
〃 ～前庭蝸牛動脈の前庭枝 (図3のOA・A)	0.9	0.6	1.5—0.4	25
前庭窓後縁～外側半規管 (図3のOP・L)	1.3	1.3	1.5—1.2	13
〃 ～総脚 (図3のOP・CC)	2.1		2.8—1.5	12
前庭窓下縁～前庭膜 (図2のO・R)	0.97	0.86		2
〃 ～らせん器 (図2のO・C)	1.10	1.09		2

図 2

図 3

る。
鼓膜皮弁をもどし、鼓室を閉鎖する。もしも

皮弁が小さい時は筋膜を骨欠損部におきその上に皮弁をもどす。生理食塩水でとかしたゼルホームを外耳道に充填し、外耳道入口部皮膚を縫合して手術を終了する。

§ 2. 手術例の総括

昭和44年12月より48年12月までに手術をおこなった症例は 14 例 17 耳であった。男 4 例 (5 耳), 女 10 例 (12 耳), 症状の初発年齢は 30～40 代が多かったが, 1 例は 13 才の時に難聴に気付いていた。家族歴に難聴者の存在した例は 2 例であったが, 耳硬化症かどうかは確認できなかった。17 耳のオーディオグラムを図 4 に示す。

手術所見:
アブミ骨の固着は全例にみられた。病巣の観察されたもの, および底を除去したときの前庭

窓縁の状態は図に示すように, 比較的平滑と思われる例は 4 例のみで大部分の症例は固着がひどくギザギザした辺縁を示していた (図 5)。底が異常に小さく, しかも前脚, 後脚間がひろがっていたものが 1 例あった (写真 1)。幅の著しく狭い底を示したもの 2 例, 岬角から底にかけて血管怒張のみられた 2 例, ただし Schwartz 徴候はこれらの例にみられなかった。アブミ骨筋腱の欠損していたものが 1 例みられた。手術中, 前庭窓より内耳液が自然とわきでてくる例

図4 術前の気導、骨導曲線。縞はそれぞれの分布幅を示し、実線は平均値を表わす。

は14耳、全くでてこない例3耳、であり、同一患者でも右耳手術では内耳液がでてきたが、左耳の場合でてこないことがあった。

術後の聴力について：17耳のうち聴力の不変であった3耳をのぞき、14耳の聴力を手術後10日頃からその変化を追ってゆくと各周波数によって回復の程度、仕方が異なることがわかる(図6)。

図5 前庭窓を開放したときの状態を示す。斜線は骨性のたかまりをあらわし、点線は本来の前庭窓縁で、ギザギザした線は底の固着がつよく前庭窓から完全に除去できなかったことを示している。数字はそれぞれの例数である。すべて右前庭窓としてあらわしてある。

これは手術前の気導聴力値より何 dB 改善があったかを示したものである。250, 500Hz では10日頃すでに術前の値よりよい値を示しているが、1000, 2000, 4000, 8000Hz では手術後初期には術前の値より低下している例があり、日があたつにつれて次第に上昇してゆくことを示し

図6 周波数別にみた術後の聴力変動。

術前の値を0にとってある。250～500Hz では術後早期より聴力が改善しているが1000～8000Hz では術後悪化し、日があたつと改善してゆく。この傾向は周波数が高くなるほどいちじるしい。

写真1 異常な形態を示したアブミ骨の1例

(A) 脚間がいちじるしく開いている。底は小さい。
(B) は正常である。

ている。聴力の不変であった例では、プロステーシスのずれがその原因であろう。もっとも一時的には改善はみられていた。

全例について会話音域の域値 ($500\text{Hz} + 2 \times 1000\text{Hz} + 2000\text{Hz}/4$) の術後の変動を図7に示した。現在のところ、合併症はおこっていない。

図7 全例の術後における会話音域の域値変動。術前の値を縦軸にとってある。

§ 3. 組織学的耳硬化症例

私共の側頭骨コレクションに見出された組織学的耳硬化症の1例を簡単に報告する。

82才の男子で迷路骨包の三カ所に独立して耳硬化症病巣が存在していた。特に蝸牛窓附近の病巣は活動的な病巣と非活動的な病巣もつもの

で endosteal layer を破壊して一部鼓室階に突出していた。他に内耳道に面する部分、蝸牛の前方、中回転に接してそれぞれの病変が存在していた (写真2)。

考 按

耳硬化症は日本人には少ないが、耳疾患患者総数の 0.25~1.1%をしめるといわれている²⁾。今回の手術例で切除したアブミ骨脚、前庭窓附近の骨片に耳硬化症の病変を組織学的に証明したものはなかったが、手術によりアブミ骨の固着は確かめられ、なかには肉眼的に病巣と思われるものがあつた。

このような場合に耳硬化症と異なって輪状靱帯の硬化によっても臨床的に同一の症状があらわれるものであろうが、病理組織学的な検討が

必要であろう。

ここに簡単に紹介した組織学的耳硬化症は(1)日本人の側頭骨であること、(2)病巣が3カ所にあること、しかし(3)前庭窓附近はまったく正常であった、という点、きわめて珍しい症例と考えてよい。

あぶみ骨手術は1958年 Shea の発表以来、20年の歴史をもっているが、プロステーシスに関してはいまだどれがよいのか定まっていないようである。

写真2 組織学的耳硬化症例。非活動性病巣（白三角で囲まれている）と、その内側に毛細血管に富んだ活動性病巣がみられる。その一部（矢印）は鼓室階（ST）に突出している。R：蝸牛窓

私共はゼルホームワイヤーを使用した。これ

はできあいのもので術者が作製する必要がなく便利であるが、術後に肉芽腫 reparative granuloma が生じたり³⁾、あるいは殺菌剤（エチレンクロライド）が附着してそのため難聴をおこすことが稀にあるためテフロンピストンあるいは耳垂の脂肪組織を採取してワイヤーをむすびつけた fat wire prosthesis をこのむという術者もある⁴⁾。

前庭窓をあけたときに内耳液のでかたはまちはまちで、いわゆる内耳液の湧出（実際は髄液）してくる症例（perilymph gusher）から、少しもでてこない症例まである。このでてこない例では術中内耳液を吸引し、dry vestibule のままにしておく聴力の回復が悪いようであり、前庭を内耳液、髄液、血液などでみたとすような手段をこうじた方がよい。前庭の血液はいずれ吸収されてしまう⁵⁾。同一患者で両側手術をおこなった場合一側は内耳液がでてきたが、他側からはでてこないことがあった。蝸牛小管の疎通性に左右差のあることを示すものかもしれない。

ここで扱った症例は手術後8カ月～4年8カ月を経過したものである。術後めまいを訴える患者はほとんどいなく、眼振もあまり認められない。症例数が少ないが合併症をみていない。

ま と め

1. あぶみ骨手術（stapedectomy）の方法と、その際必要と思われる中耳、内耳の諸計測値について記載した。

2. 4年間に経験し、手術後8月から4年8カ月を経過したいわゆる耳硬化症14例17耳について総括的な報告をおこなった。

3. 組織学的耳硬化症の1例につき略記した。82才男子症例で耳硬化症病巣が三カ所にみとめられたが、前庭窓附近には病巣はみとめられなかった。

佐藤靖雄教授のご指導、ご校閲を感謝します。また教室員の協力を感謝いたします。

文 献

- 1) Nakamura, S., Sando, I. and Masuda, Y.: First pathologic confirmation of otosclerosis in a Japanese. Arch. Otolaryng. 87: 543-546, 1968.
- 2) 切替一郎、藤田史朗：日本人の耳硬化症。耳鼻咽喉科最近の進歩、'68, 306-330. 医歯薬出版
- 3) Kaufman, R.S. and Schuknecht, H.F.: Repara-

tive granuloma following stapedectomy : A clinical entity. Ann. Otol. 76 : 1008-1017, 1967.

4) Schuknecht : 私信による.

5) Linthicum, F.H., Jr. and Sheehy, J.L. : Blood in the vestibule at stapedectomy human case report with histological findings. Ann. Otol.

78 : 425-429, 1969.

（原稿到着：昭和49年9月9日
別刷請求先：野村 恭也
〒113 東京都文京区本郷7丁目3ノ1
東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室）