臨

床

外耳奇形を伴わない中耳奇形例

——奇形キヌタ骨長脚と錐体隆起間に索状物の存在した一例——

竹内 俊二・山本 悦生・山内 盛雄

岩永 迪孝

A Case of Congenital Malformation of the Middle Ear with Normal External Ear

— A tendonous structure between an abbreviated incus long leg and the pyramidal eminence —

Shunji Takeuchi, Etsuo Yamamoto,
Morio Yamauchi and Michitaka Iwanaga
(Kyoto University)

The patient, a 42-year-old male, who had had nonprogressing hearing impairment of the right ear for about 12 years. Middle ear malformation was diagnosed preoperatively. The pure tone audiogram showed an air-bone gap of 25-40 dB. High resolution CT-scanning revealed an abnormal high density shadow at the site of the stapes. Impedance audiometry, the tympanogram was A-type and no stapedial reflex was elicited.

The operative findings were;

(1) The superstructure of the stapes was absent, and the long leg of the incus was abbreviated.

(2) The incudomalleal joint was fused osseously.

(3) An abnormal bony mass replaced the stapes.

(4) The oval window was located slightly anteriorly.

(5) A tendonous structure bridged the abbreviated incus long leg and the pyramidal eminence.

The tendonous structure was the most characteristic feature of this case. It has been reported so far only by Isenberg et al. in 1980.

The tendonous structure was considered to be a stapedial tendon, and the reason that no stapedial reflex could be elicited was thought to be the malformation of the stapedial muscle and/or the osseous fusion of the incudomalleal joint.

はじめに

先天性の伝音系奇形による難聴は、外耳奇形を伴うものと、そうでないものに分けられる。従来、外耳奇形を伴わない伝音系奇形はまれであると考えられていたが、近年、インピーダンスオージオメトリーや高分解能CTなどの診断技術の向上や、手術法の発達に伴って、報告例が増加している。今回、我々は一側性の中耳に限局する奇形を治験し、この奇形の様態がまれなものであったので報告する。

症 例

患者：42才，男性。

初診：昭和56年2月25日

主訴：右耳難聴。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：(1)昭和56年，左慢性中耳炎のため，左鼓室形成術Ⅰ型を当科で施行。この時の術中所見では，左側の外耳および中耳に奇形は認められなかった。(2)右側の中耳炎，頭部外傷の既往はない。

現病歴：昭和44年ごろ（初診の約12年前），自動車運転免許証取得時に，右耳難聴を指摘され，初めて自覚するようになった。難聴は非進行性である。めまい，耳鳴はない。

全身理学的所見・検査所見：全身理学的所見に異常なく，血液学的検査，凝固系検査，生化学的検査でも異常を認めなかった。

耳科的所見：右鼓膜にわずかに陥凹がみられたものの，ほぼ正常であり，耳介・外耳道にも異常を認めなかった。右中等度難聴を示し，気骨導差は，25～40 dBであった（図1）。

インピーダンスオージオメトリーを行ったところ，右耳の tympanometry は A_s 型に近い A型を示し（図2），アブミ骨筋反射では，同側刺激，反対側刺激ともに，右耳では125 dBでも各周波数ともに，反応がみられなかった。側頭骨単純X線撮影では，両耳とも乳突蜂巣の発育は抑制されていた（図3）。高分解能CTでは，両側ともツチ・キヌタ骨複合体がみられたが，右側のツチ・キヌタ骨複合体は，左側に比べて小さかった。また左側では，キヌタ・アブミ関節付近の構造が認められたのに対して，

右側ではこれが認められず，アブミ骨の本来あるべき位置には，アブミ骨とは明らかに異った骨様の陰影が認められた（図4）。

総合的診断：以上のような病歴および耳科学的所見より，耳小骨奇形が最も疑われ，鼓室内点検が必要であると判断された。

手術所見（図5）：局所麻酔下に，耳後部切

図1

図2

図 3

右

左

図 4

矢印はアブミ骨とは異った骨様陰影を示す

開により乳突削開を行い, **antrum, aditus** を観察したところ, 粘膜には炎症等の所見なくほぼ正常と考えられた. 耳小骨の点検を行ったところ, ツチ骨はほぼ正常の形態であったが, ツチ・キヌタ関節は, 骨性に癒合していた. キヌタ骨は長脚の形成不全がみられ, 正常に比べて短く, この短縮した長脚から索状物が伸びて, 鼓突内の突起につながっていた. この突起はアブミ骨ではなく, 錐体隆起であることが確認された(図6). そこで, 索状物を切断し, 骨性に癒合したツチ・キヌタ関節をはずして, キヌ

図5

図6

矢印は索状物を示す

タ骨を摘出した. ついでアブミ骨の点検にうつったが, アブミ骨の存在すると考えられる部位には, アブミ骨はなく骨性塊が存在し, これがCTで示された異常な陰影と一致することが確認された(図7). アブミ骨をさらに追求していったが, アブミ骨の上部構造はみつからず, 骨性塊を除去してゆくと, 骨性塊の存在した部位のやや前方に, 卵円窓のみを発見した. アブミ骨底板は存在し, 綿球をあててこの上から刺激したところ, 良好な音感が得られた. 一方, 顔面神経管は, ほぼ正常の位置にあり, 骨欠損はなかった. 半規管には, 瘻孔などの異常所見は存在しなかった. また, 耳管は開存しており, 鼓室粘膜には炎症を思わせるような所見はなく, ほぼ正常と考えられた. そこで伝音系の再建を行った. 再建方法は摘出したキヌタ骨をバーでトリミングしてツチ骨と卵円窓の間に挿入した(図8, 図9).

術後所見: 術後約2か月で, 聴力は会話域で30 dB 付近まで回復しており, 気骨導差は4 kHz 以外は10 dB 以内に縮小した(図10). 現在も follow up 中である.

図7

矢印は骨性塊を示す

図8

図9

矢印は挿入したキヌタ骨を示す

図10

考 察

耳小骨の発生についての最近の学説は、Anson ら⁷⁾⁸⁾⁹⁾の研究により、ツチ骨頭部・キヌタ骨体部およびキヌタ骨短脚は第1鰓弓性であり、ツチ骨柄・キヌタ骨長脚およびアブミ骨の上部構造は第2鰓弓性であるとされている。また、ツチ・キヌタ関節は、第1鰓弓性のツチ・キヌタ原基の間を分割するようにして形成され、キヌタ・アブミ関節は、キヌタ骨長脚原基からアブミ骨原基の方向へ、第2鰓弓性の組織が増殖していつて形成されるとされている。また、アブミ骨筋・アブミ骨筋腱は、第2鰓弓から発生するとされている。

一方、外耳奇形を伴わない中耳奇形の発生部位について、従来の臨床報告によれば、アブミ骨の異常が最も多く、ついでキヌタ骨の異常が多く、ツチ骨の異常はほとんどないとされている。

そこで我々の所見を要約すると、(1)キヌタ骨長脚の形成不全とアブミ骨上部構造の欠損、(2)ツチ・キヌタ関節の骨性癒合、(3)アブミ骨が正常に存在すると考えられる位置には骨性塊が存在、(4)卵円窓はやや前置して存在し、同部の刺激により良好な音感が得られた、(5)キヌタ骨長脚と錐体隆起の間に索状物が存在、の5点にな

る。

これを鰓弓からの分化という観点からみると、第2鰓弓由来のキヌタ骨長脚とアブミ骨の形成不全、および第1鰓弓由来のツチ・キヌタ関節の形成不全、にまとめられる。

本症例において、特に第⑤点のキヌタ骨長脚と錐体隆起の間に索状物が存在した所見は、我々が調査した限りでは、1980年に Isenberg ら¹²⁾が報告した一例があるのみである。本症例を Isenberg らが報告した例と比較すると、① tympanometry において本症例では A_s 型に近い型を示し、A_D 型を示さなかった、②アブミ骨筋反射がみられなかった、の2点が大きく異なっている。本症例においてみられた索状物も、

Isenberg らの例と同様、位置的関係からみて、アブミ骨筋腱に相当するものと考えられるが、アブミ骨筋反射がみられなかったことについては、アブミ骨筋の形成不全があったか、ツチ・キヌタ関節の骨性癒合による耳小骨の可動性制限が関係していると考えられる。アブミ骨筋の形成不全があったと考え、アブミ骨筋の発生は第2鰓弓性であることから、耳小骨にみられた形成不全と関連した一連のものと考えることができる。ツチ・キヌタ関節の骨性癒合による耳小骨の可動性制限も、tympanometry で A_s に近い型であったことから、同時に存在していた可能性がある。

ま と め

外耳奇形を伴わない中耳奇形に鼓室成形術を行い聴力の著明な改善の得られた42才男子の1例を報告した。この症例で最も特徴的な所見は、キヌタ骨長脚と錐体隆起の間が索状物で連絡されていたことで、この索状物はアブミ骨筋腱に相当すると考えられた。同様症例は、これまで1例報告されているのみである。

なお本論文の要旨は、第23回日耳鼻京滋地方部会（昭和57年9月18日）で発表した。

文

- 1) 船坂宗太郎, 他: 外耳奇形を伴わずに耳小骨奇形とその発生学的考察. 耳鼻臨床 17: 250~257, 1971.
- 2) 船坂宗太郎, 他: 先天性キヌタアブミ関節離断症 (仮称) —発生学的ならびに臨床学的考察による新名称—. 日耳鼻 82: 476~482, 1979.
- 3) 船坂宗太郎, 他: 外耳奇形を伴わない先天性耳小骨固着—その分類に関する一提案—. 日耳鼻 82: 793~798, 1979.
- 4) 笠井英夫, 他: 奇形耳小骨の形態に関する臨床的ならびに胎生学的研究—特にツチ・キヌタ, キヌタ・アブミ関節について—. 日耳鼻 80: 697~707, 1977.
- 5) 増田 游: 伝音系奇形耳の障害部位に関する胎生学的考察. 第1編手術所見よりみた中耳奇形の統計的観察. 日耳鼻 71: 952~958, 1971.
- 6) 増田 游: 伝音系奇形耳の障害部位に関する胎生学的考察. 第2編ヒト胎児を用いての中耳の発生

献

- 学的観察. 日耳鼻 71: 959~967, 1971.
- 7) Hanson, J.R., Anson, B.J. and Strickland, E.M.; Branchial sources of the auditory ossicles in man, Part I. Arch. Otolaryng. 76: 100~122, 1962.
- 8) Hanson, J.R., Anson, B.J. and Strickland, E.M.; Branchial sources of the auditory ossicles in man, Part II. Arch. Otolaryng. 76: 200~215, 1962.
- 9) Anson, B.J., Hanson, J.S. and Richany, S.F.; Early embryology of the auditory ossicles and associated structures in relation to certain anomalies observed clinically. Ann. Otol. Rhinol. Laryngoi. 69: 427~447, 1961.
- 10) Hough, J.V.D.: Congenital malformation of the ear. Arch. Otolaryng. 78: 335~345, 1963.
- 11) Sotaro Funasaka: Congenital ossicular ano-

- malies without malformations of the external ear. Arch. Otolaryng. 224 : 231~240, 1979.
- 12) Isenberg, S.F., Tubergen, L.B. : An unusual congenital middle ear ossicular anomaly. Arch. Otolaryngol. 106 : 179~181, 1980.
- 13) 小出 靖, 他 : 外耳奇形を伴わぬ先天性と思われる伝音機構奇形. 日耳鼻 70 : 1358~1366, 1967.
- 14) 山藤 勇, 他 : 先天性中耳奇形. 耳鼻と臨床 20 : 1~11, 1974.
- 15) 小倉義郎, 他 : 伝音系奇形耳の胎生学的考察とその治療. 耳鼻臨床 61 : 671~679, 1968.
- 16) 森満 保, 他 : キヌタ骨の欠損を主因とした先天性伝音難聴. 耳鼻と臨床 19 : 577~584, 1973.
- 原稿到着 : 昭和58年2月9日
別刷請求先 : 竹内俊二
〒420 静岡市北安東4丁目27番1号
静岡県立総合病院耳鼻咽喉科