顔面神経麻痺を合併した先天性小耳症 4 症例

川島 理・安岡 義人
吉見 富夫・酒巻 牧子

Congenital Microtia Complicated by Congenital Facial Palsy; A Report of Four Cases

Osamu Kawashima, Yoshihito Yasuoka,
Tomio Yoshimi and Makiko Sakamaki
(Gunma University)

Clinical findings were evaluated in 4 cases of congenital microtia complicated by congenital facial palsy. Cases 1 and 2 were representative of atypical microtia with a fistula originating from the first branchial fissure and stenosis of the external auditory canals. Cases 3 and 4 presented with a nearly normal morphology in ears of mildly decreased size. No fistulae were present. The external auditory canal was occluded near the junction of the osseous and cartilagenous sections.

Facial palsy was incomplete in all patients. It was most dramatic at the forehead and lower lip.

Tear secretion was normal in 3 cases.

Taste sensation was decreased in 3 cases in areas innervated by the chorda tympani. The areas innervated by the glossopharyngeal and major pyramidal nerves exhibited normal taste sensation in all the cases.

The following 4 factors were suggested as the causes of paralysis.

Developmental abnormalities of the external and middle ear.

Developmental abnormalities of the facial nerve within the temporal bone.

Developmental abnormalities in the facial bones and the associated muscles of facial expression.

Decreased distribution of collaterals from peripheral branches of the facial nerve.

Key words: congenital, facial palsy, microtia

はじめに

第1・第2鰓弓の異常である先天性小耳症患者に、耳介形態異常、外耳道閉鎖、中耳奇形の他、時に顔面神経麻痺が合併することがある。しかし、第1・第2鰓弓症候群^{1)~4)}や剖検例⁵⁾⁶⁾

としての報告以外に、その臨床所見について詳細に述べた報告は極めて少ない⁷⁾⁸⁾。今回我々は、先天性顔面神経麻痺を伴う先天性小耳症患者4例について検討する機会を得たので、ここに発生的見地からの考察を加えて報告する。

対象と方法

昭和53年から平成元年5月までの間に、群馬大学耳鼻咽喉科を受診した先天性小耳症患者は、総数99名である。このうち、先天性顔面神経麻痺を伴うものは8名(約8%)で、その中にいわゆる先天性片側性下口唇麻痺が2名(約2%)存在していた。顔面神経麻痺の検査を小児に施行するのは困難なため、今回の検討対象はこの6名のうち、十分検査の行ない得る年齢に達していた4名とした。

顔面神経麻痺の検査として、麻痺スコア(日本顔面神経研究班の判定基準)及び2本の針電極による筋電図を施行。筋電図施行方法は、①前頭筋:前額のしわよせ、②眼輪筋:眼を強く閉眼したとき、③口輪筋:口をとがらせたとき、④口角下制筋:口をイーとしたとき、の4点とした。その他、涙分泌機能検査(シルマー法)及び味覚検査(電気味覚計:RION製TR-05、及び味覚ディスク:三和科学製)を施行した。但し味覚ディスク検査は、小児に長時間の検査を行なうことを避けるため甘味のみに限った。

症 例

症例1. K.H. 13歳, 男性。

左小耳症。左外耳道は狭窄しており、鼓膜所見では、ツチ骨が不明瞭であった。平均聴力レ

ベルは4分法で29dBの難聴を示し、中耳奇形が疑われた。第1鰓裂性の瘻孔を有し、左顔面神経麻痺・左軟口蓋麻痺を合併していたが、その他の奇形は認められなかった。また、妊娠中及び分娩時に特記すべきことはなかった。

図2 症例1 摘出した第1鰓裂性の瘻管

図1 症例1 左耳介。耳珠の後方に狭窄した外耳道、さらにその後方に瘻孔を認める。少し離れた後方に変形した耳介が存在している。

図3 症例1

上段:額のしわよせ。
下段:左;口笛, 右;イー

図1は、乳児期における左耳の写真である。耳珠を認め、その後方に狭窄した外耳道、さらにその後方に瘻孔を認める。この瘻管の摘出標本が図2である。病理組織学的には、瘻管壁は重層上皮によって表面を被覆され、上皮下には皮脂腺、横紋筋などが認められ、間質にはリンパ球浸潤を伴っており、第1鰓裂性の瘻孔と考えられた。

顔面神経麻痺は不全麻痺で、麻痺スコア30/40である。図3に示すように、麻痺は前額部・下口唇部に強く現われている。筋電図(図4)では、前額部及び下口唇部で患側が健側に比べやや低下しているが、眼輪部・口輪部は左右ほぼ

同程度の筋力である。涙分泌能は、シルマー法で左右ほぼ同程度である。味覚検査では、鼓索神経領域の味覚低下(電気味覚計で右16dB・左20dB, 味覚ディスクで右3・左5以上)が認められたが、舌咽及び大錐体神経領域では、左右差が認められなかった。

症例2. T.S. 8歳, 男性.

左小耳症。第1鰓裂性瘻孔を有し、また左顔面神経麻痺を合併していた。左外耳道は狭窄し、鼓膜所見からツチ骨の変形が推定された。平均聴力レベル(4分法)は、気導19dB, 骨導10dBであった。妊娠中及び分娩時の状態に特記すべきことはなく、また他の奇形の合併も認め

図4 症例1 筋電図検査
左側前額部・下口唇部に筋力低下を認める。

図5 症例2 左耳介. 耳珠の後方に狭窄した外耳道, さらにその後方に瘻孔を認める. 瘻孔の後上方には軟骨性隆起を認める.

られなかった.

図5は, 出生時の左耳介部写真である. 耳珠が認められ, その後方に狭窄した外耳道及び瘻孔が認められる. また, 瘻孔の後上方のやや離れた皮膚の直下に, 軟骨性と思われる隆起を認め, これは耳介の一部となるべき部分であったと考えられた.

顔面神経麻痺は不全麻痺で, 麻痺スコアで24/40である. 症例1と同様に, 前額部・下口唇部で麻痺が強い(図6). 筋電図では, 患側前額部は, 上方注視時にまったく反応を認めない. 眼輪・口輪・下口唇の各部分も, 健側に比べやや低下している. 涙分泌能は, 左右同程度である. 味覚検査では, 症例1と同様に鼓索神経領域で低下(電気味覚計で右2dB・左scale out, 味覚ディスクで右2・左3)している. 舌咽・大錐体神経領域では, 左右差を認めなかった. その他の検査としてCT上, 鼓室・乳突蜂巣の発育は共に良好であり, 患側に耳小骨奇形(キヌタ骨上方偏位・長脚変形等)を認めている.

図6 症例2

上段: 左; 安静時, 右; 額のしわよせ
下段: 左; 口笛, 右; イー

図7 症例3 右耳介

アブミ骨の確認はできなかった。

症例3. E.K. 9歳, 女性.

右小耳症. 右顔面神経麻痺及び右軟口蓋麻痺を認めた. 右外耳道は, 骨部・軟骨部境界付近で閉鎖していた. 平均聴力レベル(4分法)は, 気導 85 dB, 骨導 25 dB であった. その他の合併奇形は認められなかった. また, 妊娠中・分娩時の状況に特記すべきことはなかった.

図7に生下時における右耳介の写真を示す. 耳介は小さいが全体の形はほぼ正常形態を保っている.

顔面神経麻痺は不全麻痺で, 麻痺スコアは22/40である. 麻痺は, 前額部と下口唇部に強く, また閉眼もやや弱かった(図8). 筋電図では図9に示すように, 患側にて前額部と下口唇部で反応が認められない. 眼輪部と口輪部では左右差がほとんど認められない. 涙分泌能は左右同程度である. 味覚検査では, 鼓索・舌咽・大錐体神経の3領域すべてで, 著明な左右差を認めなかった. CT 検査では, 右側の鼓室・乳

突蜂巣の発育は共に不良で, 耳小骨奇形(ツチ骨・キヌタ骨の変形・癒合等)も認められた.

アブミ骨は確認できなかった.

症例4. Y.S. 11歳, 男性.

両側小耳症. 左顔面神経麻痺を合併. 外耳道は, 右側が正常, 左側は骨部・軟骨部境界付近で閉鎖していた. 平均聴力レベル(4分法)は, 気導右 71 dB, 左 74 dB, 骨導左右共 15 dB であった. その他の合併奇形は認められなかった. 妊娠中・分娩時の状況に特記すべきことはなかった.

図10は, 幼児期の左耳介写真である. 耳輪上部に発育不全が認められる.

顔面神経麻痺は不全麻痺で, 麻痺スコアは28/40である. 麻痺は, 前額部及び下口唇部で強い(図11). 筋電図は, 患側前額部で反応が認められず, 下口唇部も健側に比べ低下している. 眼輪部・口輪部は, 左右同程度である. 涙分泌

図8 症例3

上段: 左; 額のしわよせ, 右; 閉眼
下段: 左; 口笛, 右; イー

図9 症例3 筋電図検査
右側の前額部と下口唇部で
干渉波を認めない.

図10 症例4 左耳介
耳輪上部の發育不全を認める。

図11 症例4
上段:左;額のしわよせ, 右;閉眼
下段:左;口笛, 右;イー

能は, 他の3症例と違い左側で過剰分泌が認められた。味覚検査では, 鼓索神経領域で左右同程度に味覚域値が低下(電気味覚計で右 22 dB・左 22 dB, 味覚ディスクで右 5 以上・左 5 以上)している。舌咽・大錐体神経領域は, 左右同程度で正常であった。その他の検査として CT にて, 左右共, 鼓室・乳突蜂巣の發育は極めて不良であり, 肉芽組織様のものによる充満所見が認められる。また, 両側耳小骨奇形(ツチ骨・キヌタ骨の変形・癒合等)が認められ, アブミ骨は確認できなかった。

本症例は, 両側共, 高度伝音難聴を示していたため, 家族の希望もあり, 外耳道・鼓室形成目的にて手術を施行した。左側手術所見では, 蜂巣の發育は非常に悪く, 鼓室・乳突洞も狭く, 内部には肉芽様組織が充満していた。この組織を一部摘出して病理組織学的に調べたところ, リンパ球浸潤・異物巨細胞などのみられる肉芽組織であった。耳小骨は, キヌタ骨は骨体のみ大きく肉芽内に埋没し, アブミ骨は中央部のみが柱状の形で残存しているだけで, foot plate 部は腕をかぶせた様な形で固着し, 可動性を認めなかった。キヌタ・アブミ骨連鎖は, 細く線維性に連結しているのみであった。また, 鼓索神経は, 鼓室内では確認できなかった。右側手術所見では, ツチ・キヌタ関節部は保たれているが可動性は不良で, キヌタ骨長脚は短く癒痕様であった。アブミ骨・卵円窓は認められないが顔面神経管は認められたため, 卵円窓と思われる部位に開窓術を施行した。鼓室神経は, 左側と同様に鼓室内に認められなかった。

症例のまとめ

表1に, 以上の4症例の検査結果をまとめて示す。小耳症の形態からみると, 症例1と2は, 非定型的小耳症で第1鰓裂性の瘻孔を有しており, 外耳道は狭窄している。症例3と4は, 耳介はやや小さいが, 正常形態に近い形を呈し瘻孔は無く, 外耳道は骨部・軟骨部境界付近で閉鎖している。また, 4症例共耳珠及び耳甲介腔は存在している。

顔面神経麻痺の状態は、以下の様にまとめられる。

①麻痺の程度：全例不全麻痺で顔面の部位により差が認められ、その程度は麻痺スコア・筋電図共に、前額部と下口唇部で最も強い。すなわち、筋電図では、前額部に無反応3例・低下1例、下口唇部に無反応1例・低下3例であり、眼輪部・口輪部では、左右差はなかった。

②涙分泌機能：過剰分泌をきたした1例を除く3例にて左右差を認めない。

③味覚検査：鼓索神経領域における域値の低下が、4例中3例に認められる。このうちの1例は、両側同程度に域値が低下していた。舌咽・大錐体神経領域では、4例共域値の低下は認められない。

また、症例1、2及び症例3、4との間（すなわち、耳介の状態や瘻孔の有無）に、これら検査結果の相違点は見い出されなかった。

考 按

小児の顔面神経麻痺の分類、病因については、前川⁹⁾の報告に詳しく述べられている。顔面神経麻痺には、先天性と後天性、中枢性と末梢性があるが、今回の我々の4症例は、i) 生下時より認められる、ii) 分娩時の障害はない、iii) 現在までに改善傾向が認められない、iv) 麻痺の部位が特徴的、v) 小耳症（第1・第2鰓弓の障害）以外の奇形の合併を認めない、vi) その他特別な随伴症状を認めない、などから先天性末梢性顔面神経麻痺と考えられる。

1) 小児の先天性顔面神経麻痺と発生率

まず、小児の顔面神経麻痺のうち先天性のものが占める割合をみると、松本ら¹⁰⁾は、6歳未満の患児1,501例中、先天性顔面神経麻痺患者は22例（約1.5%）を占めたと報告している。但し、このなかには下口唇のみの麻痺が5例含まれている。また、このうち先天奇形を合併し

表1 症例のまとめ

症 例	性 別	年 齢	患 側	耳 介 と 外 耳 道 の 形 態	平均聴力 (db)	軟口蓋 麻痺	顔 面 神 経 麻 痺			涙 分 泌	味 覚	CT, その他
							柳 原 法	筋	電 図			
①	男	13	左		29	+	30 / 40	前 額 眼 輪 口 輪 下口唇	十 十 十 十 十	正 常	鼓 索 ↓ 舌 咽 = 大錐体 =	中耳奇形
②	男	8	左		19	-	24 / 40	前 額 眼 輪 口 輪 下口唇	- 十 十 十 十	正 常	鼓 索 ↓ 舌 咽 = 大錐体 =	CT: 鼓室・乳突蜂巣 發育良好 耳小骨奇形
③	女	9	右		85	+	22 / 40	前 額 眼 輪 口 輪 下口唇	- 十 十 十 -	正 常	鼓 索 = 舌 咽 = 大錐体 =	CT: 鼓室・乳突蜂巣 發育不良 耳小骨奇形
④	男	11	左		74	-	28 / 40	前 額 眼 輪 口 輪 下口唇	- 十 十 十 十	過 剰 分 泌	鼓 索 ↓ 舌 咽 = 大錐体 =	CT: 鼓室・乳突蜂巣 發育極めて不良 耳小骨奇形 ◎右I度小耳症 右中耳奇形

※ 顔面神経麻痺

筋電図は(一)無反応、(十)やや低下、(十十)健側とほぼ同じ

※ 味 覚

= : 左右同じ、↓ : 低下

ているものは7例で、内4例が小耳症であった。従って先天性顔面神経麻痺患者のなかで小耳症児の占める割合は、22例中4例(約18%)となる。黄川田¹¹⁾の15歳以下の137例の報告では、先天性が46例(約34%)存在している。しかし、この内35例は先天性片側性下口唇麻痺であり、残りは、外傷性2例・Bonnieville Ullrich 症候群1例・Möbius症候群3例・その他5例(詳細は記載なし)となっている。Alberti ら¹²⁾の150例の報告では、先天性が14例(約9.3%)存在しており、これらのなかには人数の記載はないが、中耳奇形や顔面形成不全を伴う症例が含まれている。このように、小児の顔面神経麻痺のなかで先天性の占める割合は、報告により数%~30%とかなり差が認められる。これは主として、対象のとり上げ方の相違によると思われる。さらに、先天性麻痺患者のうち小耳症児の占める割合は、各論文でほとんど触れられておらず詳細は不明である。他方、小耳症児の中で顔面神経麻痺を伴う症例については、Jafek ら¹³⁾の報告を認め、小耳症241例のうち21例(約8.7%)に合併していたと記載されている(ただし、性差、麻痺の程度・部位等の詳細は不明)。我々の症例でも、99例中8例(約8.1%)の合併となっており、ほぼ同一の発生率である。

2) 顔面・耳・顔面神経の発生

顔面及び耳の発生についてみると、古川³⁾、丹下¹⁴⁾、西村¹⁵⁾らの記述によれば、第1鰓弓由来の器官は、上顎骨・口蓋骨・頬骨・側頭骨鱗部・下顎骨・ツチ骨・キヌタ骨・側頭筋・咬筋・顎舌骨筋・口蓋帆張筋・鼓膜張筋・三叉神経第2枝と第3枝であり、第2鰓弓由来の器官として、側頭骨茎状突起・舌骨小角・アブミ骨・顔面表情筋・顔面神経がある。さらに、第1鰓溝から外耳道、耳胞から内耳が発生し、耳介は第1鰓弓由来が耳輪の前縁・耳珠・耳甲介、第2鰓弓由来が耳輪の後縁・対耳輪・耳垂と考えられている。また、さらに耳小骨の発生に関しては、増田¹⁶⁾ 17)、松村¹⁸⁾、Bellucci¹⁹⁾、Birney ら²⁰⁾によれば、ツチ骨頭・キヌタ骨体部・キヌタ骨

短脚は Meckel 氏軟骨由来、ツチ骨柄・キヌタ骨長脚・アブミ骨は Reichert 氏軟骨由来ということが定説となっている。

次に顔面神経の発生に関しては、松村¹⁸⁾の報告が詳しい。彼によれば、カーネギー式発生分類第13期(胎生第4週)に、耳胞に接して未熟な第Ⅶ・Ⅷ脳神経原基細胞群が出現する。同第14期(同第5週)になると、顔面・内耳神経原基から acoustic division と facial division がわずかに区別される。そして顔面神経は、第2鰓弓内を下行する。また、この時期に鼓索神経がすでに顔面神経本幹とほぼ同じ太さで存在しており、第1鰓弓内へ消失する。同第15期(同第5週)になると、facial part と acoustic part がさらにはっきり区別され、第2鰓弓上板に接するように膝神経節が形成され、大錐体神経を分枝してくる。この時期になり、Meckel・Reichert 軟骨原基が第1・第2鰓弓深部に出現する。胎生第6週になると、第1鰓溝に沿っていくつかのふくらみが生じ(将来の耳介)、第1鰓溝は漏斗状の管として内方に伸長し外耳道となる。カーネギー式発生第16期には、ツチ・キヌタ骨原基の形成が始まり耳小骨の形成が開始される。同第17期にはアブミ骨原基の形成が始まり、顔面神経は後方に圧排され水平部及び垂直部の区別が始まる、とされている。

以上、顔面、外耳、中耳、顔面神経等の諸構造は発生学的に密接な関係にあり、先天性顔面神経麻痺が、特に第2鰓弓の発生障害と関連して合併し易いことが疑われる。次に、これらの諸点を中心に文献的考察を加える。

3) 小耳症児の耳介、外耳道の形態と顔面神経麻痺の関係

今回の症例のような第1・第2鰓弓症候群における顔面神経麻痺合併例の報告は少ないが、本邦においてまず、村井¹⁾の報告では、症例1(3歳、女性)は、右顔面神経麻痺(前額・眼輪部の筋力低下)・右顔面形成不全(特に頬骨・上顎・下顎)・右軟口蓋麻痺を認めるが、耳介は軽度変形のみで鼓膜は正常である。症例2

(12歳, 男性)は, 左顔面神経麻痺・左下顎發育不全・左軟口蓋麻痺を認めている。しかし左耳介は, 形成術後のため詳細不明である。また鼓膜は正常で伝音難聴を認め, 中耳奇形が存在が疑われている。これら2症例は, 我々の症例3, 4と似ていると推測される。次に, 高戸⁴⁾の症例(7歳, 男性)は, 左顔面神経麻痺・左下顎低形成を合併した第1・第2鰓弓症候群の1例である。この症例の耳介は非定型的な形態を示す小耳症で, 外耳孔及び耳珠は存在しているが耳甲介は痕跡的である。また外耳道は浅く, 外耳孔の後上方に瘻孔を認め, さらにその瘻孔の後上方に残存耳介と思われる皮膚の隆起を認めている。この症例の耳介の形態を写真から比較すると, 我々の症例2と酷似している。さらに高戸は, この報告の中で, 同じように第1・第2鰓弓症候群に第1鰓裂性の瘻孔を有する症例を1例経験していることに触れ, この1例も非定型的小耳症で顔面神経(下顎縁枝)麻痺を伴っていることを指摘している。古川³⁾は, 971症例, 1051耳の小耳症の残存耳介を9つの形態に分類し, 特に第2鰓弓の障害を主とする第1・第2鰓弓症候群耳甲介型に高率(96%)に顔面神経麻痺を合併しており, 第1鰓弓の障害が主である第1・第2鰓弓症候群耳垂型には少ない(26%)ことを指摘している。またその他の小耳症においても, 耳垂型に比べ耳甲介型に顔面神経麻痺の合併が高率であることも指摘している。このことは福田ら²⁾も指摘しており, 我々の99症例をみても, 最も多数を占めるⅢ型(荻野の分類²¹⁾)の小耳症に顔面神経麻痺例が1例もなかったことと一致している。

これらの報告例や自験例より, 第2鰓弓由来の耳介部分に障害が強いもの, 第1鰓裂性の瘻孔を有するもの, 外耳道は正常もしくは少なくとも軟骨部外耳道までは存在するもの, などに顔面神経麻痺が合併しやすいと思われる。

4) 側頭骨内奇形と顔面神経麻痺

臨床的に顔面神経麻痺を伴う先天性小耳症の剖検報告例は少なく, 我々が調べ得た限りでは

2例を認めるにすぎない。Jørgensen ら⁵⁾は, 両側小耳症, 心房中隔欠損を伴うサリドマイド奇形児の剖検例を報告している。但し耳介奇形の程度や顔面神経麻痺の状態について詳細な記載はなされていない。外耳道は両側共やや狭窄しているが, 鼓膜はほぼ正常である。顔面神経麻痺のある左側の剖検所見は, ツチ骨, キスタ骨, アブミ骨頭及び脚は正常であるが, 卵円窓やアブミ骨の foot plate の痕跡は認められていない。また, 顔面神経や鼓索神経も認められていない。Kodama ら⁶⁾の報告は, 左耳介奇形に左顔面神経麻痺を伴う症例の剖検例である。この症例も耳介奇形の程度や麻痺の状態は記載されていない。外耳道は正常。耳小骨はツチ・キスタ骨は変形して存在しているが, アブミ骨は欠如している。卵円窓も欠如している。顔面神経は内耳道内も含め未発達で, 鼓索神経は欠如している。

次に, 比較の意味で, 臨床的に顔面神経麻痺を伴わない小耳症児の剖検報告をいくつかみてみた。前述の Jørgensen ら⁵⁾の症例の麻痺のない右側剖検例では, ツチ骨・キスタ骨は正常であるが, キスタ骨長脚は盲端で終わっている。アブミ骨は欠如し, 顔面神経・鼓索神経も認められない。内耳の發育不全も認められている。高橋ら²²⁾の両側小耳症兼外耳道閉鎖症の剖検例では, 左耳介は耳介丘隆そのままの形で, 外耳道は骨性に閉鎖し, 耳小骨はアブミ骨のみ認められており, 他は欠如している。顔面神経管は欠如し, 鼓索神経は走行異常を示している。増田ら²³⁾の両側小耳症兼外耳道閉鎖症児の報告では, 外耳道は骨性閉鎖, ツチ骨・キスタ骨は短小・癒合, アブミ骨は欠如している。顔面神経は走行異常を呈し, 鼓索神経は欠如している。卵円窓もまた確認されていない。Saito ら²⁴⁾の報告は, 染色体異常を呈する両側小耳症の2症例である。これらの症例では, 第1鰓弓由来の耳小骨は正常であるが, 第2鰓弓由来のアブミ骨は低形成を示し, 卵円窓は痕跡を認める程度であった。顔面神経は走行異常を示し, 鼓索神経は欠如している。内耳奇形も認められている。

なお、青柳ら²⁵⁾は、他に奇形のない先天性顔面神経麻痺 4 症例の側頭骨内顔面神経の走行を手術的に点検し、麻痺の成因に、神経核形成不全、顔面筋形成不全の他に、顔面神経管発生と関連し得る様な中耳奇形による側頭骨内顔面神経の先天性異常に起因するものがあり得ると述べている。

これらの諸報告より、第 1・第 2 鰓弓の異常が顔面神経の発生・発達に大きな影響を及ぼすことは明らかである。しかし、それら異常の程度と顔面神経麻痺の存否とは必ずしも対応しておらず、麻痺の成因を発生学的要因のみに求めるのは困難と思われる。

5) 先天性顔面神経麻痺の部位と程度の特徴
村井¹⁾の報告では、症例 1 において前額部・眼輪部の筋力低下を認めているが、症例 2 では筋電図検査上、前頭筋・口輪筋の反応低下が認められている。古川³⁾は、顔面神経麻痺を合併した第 1・第 2 鰓弓症候群のうち、耳垂型 5 例・耳甲介型 7 例で筋電図検査を行ない、耳垂型ではほとんどが下顎縁枝(口角下制筋)のみの麻痺であり、耳甲介型では前頭・側頭枝(前頭筋)・頬骨枝(笑筋)・下顎縁枝の 3 枝とも障害が存在する例が多く、また障害が高度であったとしている。また高戸ら⁴⁾の症例では、軽度の閉眼不全と下顎縁枝の不全麻痺が認められている。さらに May²⁶⁾ や村田²⁷⁾は、先天性の麻痺の特徴として、下口唇麻痺と前頭筋麻痺が多いことを指摘している。

以上より、麻痺はほとんどが不全麻痺であり、最も麻痺をきたしやすい部位は下口唇部、ついで前額部である。眼輪部と口輪部はやや少ない。これらの所見は我々の 4 症例とも一致するものである。このように障害部位により程度の差が認められ、前額部と下口唇部に強く認められることの要因は、前述の発生過程からだけでは説明することはできない。この点 May²⁸⁾は、前額枝の 85~90% が terminal branch であり、また下顎縁枝も他の枝との交通が 10~15% にしかみられないことを指摘し、これら側副枝が少ない

ことより前額部と下口唇部においては麻痺が永久になりやすいと述べている。

これらを総合して考えると、先天性麻痺の成因には、第 1・第 2 鰓弓異常に基づく側頭骨内発生異常や顔面骨・顔面表情筋の発育不全に加えて、顔面神経各末梢枝の側副枝の状態も重要な要素となっていると推測できる。

6) 味 覚

最後に味覚の低下に関して少し触れたい。我々の 4 症例では鼓索神経領域についてみると、3 症例にて患側の域値が低下し、これに対して舌咽・大錐体神経領域では、域値は全例正常である。鼓索神経の発育不全が味覚の低下に影響を及ぼしていることは十分推測できるが、味覚の低下と小耳症やそれに伴う先天性顔面神経麻痺との関連に関しては、現在までに報告は認められず、我々の症例も少数であり、今後の検討を要すると思われる。

結 語

先天性小耳症に合併した先天性顔面神経麻痺 4 症例の特徴について報告した。

麻痺の成因には、耳小骨を中心とした中耳の発生異常とそれに伴う側頭骨内顔面神経の発生・発達異常に加えて、顔面骨及び顔面表情筋の発育不全や、さらに顔面神経各末梢枝の側副枝の分布状態も関与していることが考えられた。

御校閲を頂きました亀井民雄教授に深謝致します。

また、本論文の要旨は、第 17 回臨床耳科学会(1989 年 10 月、東京)において口演した。

参考文献

- 1) 村井盛子：片側顔面神経麻痺をともなったいわゆる第 1，第 2 鰓弓症候群の 2 例。耳鼻 42：669~672, 1970.
- 2) 福田 修，江崎哲雄，渡辺常代：Second brachial syndrome について。形成外科 14：27~28, 1971.
- 3) 古川晴海：小耳症における第 1・第 2 鰓弓症候群—残存耳介の形態と側頭骨の形態，顔面神経麻痺，聴力障害との関連について—。形成外科 30：543~557, 1987.
- 4) 高戸 毅，伊東 優，内山清貴，他：第 1・第 2

- 鰓弓症候群における First branchial cleft sinus の経験. 日形会誌 8 : 359~364, 1988.
- 5) Jørgensen MB, Kristensen HK and Buch NH : Thalidomide-induced aplasia of the inner ear. J Laryngol Otol 78 : 1095~1101, 1964.
- 6) Kodama A, Sando I, Myers EN, et al : Severe middle ear anomaly with underdeveloped facial nerve ; temporal bone histopathologic case report. Arch Otolaryngol 108 : 93~98, 1982.
- 7) Gelston CF and Sappington EE : Congenital malformation of the auricle associated with paralysis of the facial nerve. Arch Pediatr 49 : 730~742, 1932.
- 8) Parkash H, Grewal MS and Sidhu SS : Microtia-atresia with unilateral facial palsy. Indian Pediatr 19 : 445~448, 1982.
- 9) 前川喜平 : 小児にみられる顔面神経麻痺の諸問題. 小児科 14 : 1175~1185, 1973.
- 10) 松本 康, 柳原尚明, 丘村 照 : 乳幼児顔面神経麻痺. 耳喉 50 : 205~210, 1978.
- 11) 黄川田徹 : 小児顔面神経麻痺について. 日耳鼻 82 : 371~381, 1979.
- 12) Alberti PW and Biagioni E : Facial paralysis in children ; a review of 150 cases. Laryngoscope 82 : 1013~1020, 1972.
- 13) Jafek BW, Nager GT, Strife J, et al : Congenital aural atresia ; an analysis of 311 cases. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 80 : 588~595, 1975.
- 14) 丹下一郎 : まれな顔面裂と鰓弓症候群. 新外科学大系. 29C 形成外科Ⅲ. 242~263頁, 中山書店, 東京, 1988.
- 15) 西村秀雄 : 小耳症の発生. 形成外科 17 : 453~460, 1974.
- 16) 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, 1968.
- 17) 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学的観察—. 日耳鼻 71 : 959~967, 1968.
- 18) 松村元良 : 側頭骨内顔面神経に関する発生学的研究 —ヒト胎児における組織学的観察—. 日耳鼻 84 : 815~825, 1981.
- 19) Bellucci RJ : Congenital aural malformations ; diagnosis and treatment. Otolaryngol Clin North Am 14 : 95~124, 1981.
- 20) Birney J, Barcz D and Jafek BW : Developmental anatomy and physiology of the ear. Clinical Pediatric Otolaryngology (ed by Balkany TJ and Pashley NRT). pp 77~90, The CV Mosby Co, St Louis, 1986.
- 21) 菅谷良男, 武田道樹, 荻野洋一, 他 : 537名の小耳症患者の統計的観察—その1 小耳症の一般的統計について—. 日形会誌 4 : 899~909, 1984.
- 22) 高橋 良, 永倉鋼太郎, 大川きぬ, 他 : 先天性外耳道閉鎖症兼小耳症の剖検例に於ける聴器の組織学的観察. 耳展 1 : 275~281, 1958.
- 23) 増田 游, 大島昭夫, 遠藤洋一, 他 : 聴器奇形の病理組織学的観察—両側先天鎖耳の1例—. 耳喉 40 : 11~17, 1968.
- 24) Saito R, Fujimoto A, Fujita A, et al : Temporal bone histopathology of atresia auris congenita with chromosome aberration. Acta Otolaryngol Suppl 393 : 96~104, 1983.
- 25) 青柳 優, 小池吉郎 : 乳幼児先天性顔面神経麻痺の4症例—その成因論について—. 耳喉 48 : 315~319, 1976.
- 26) May M : Facial nerve disorders in the newborn and children. The facial nerve (ed by May M). pp 401~419, Thieme Inc, New York, 1986.
- 27) 村田清高 : 先天性麻痺と小児の顔面神経麻痺. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 MOOK Vol. 13. 顔面神経麻痺 (柳原尚明編). 212~221頁, 金原出版, 東京, 1989.
- 28) May M : Anatomy of the facial nerve for the clinician. The facial nerve (ed by May M). pp 21~62, Thieme Inc, New York, 1986.

原稿受付 : 平成2年2月15日
原稿採択 : 平成2年3月8日
別刷請求先 : 川島 理
〒371 前橋市昭和町3-39-15
群馬大学医学部耳鼻咽喉科学教室