論 説

先天性外耳道閉鎖症の臨床

— 外耳道形成と聴力改善 —

増田 游・渡邊 周一・服部 謙志

Clinical Aspects of Congenital Aural Atresia

— Canaloplasty and Tympanoplasty —

Yu Masuda, Shuichi Watanabe and Kenshi Hattori

(Okayama University)

The Authors describe 8 years of experience with the surgical management of 31 ears with complete and 6 ears with incomplete congenital aural atresia.

Canaloplasty was performed in 18 ears and tympanoplasty in 19 ears. In this series there were 28 males and 6 females, aged 5 to 44 years at the time of surgery.

Surgical attempts to improve hearing were tried in all 37 ears but failed in 18 because of inability to reach the tympanic cavity by interruption of surgery due to profuse bleeding, leakage of liquor, damage to the capsule of the temporomandibular joint, etc.

The success rate was 27.8% with canaloplasty and 84.2% with tympanoplasty, based on postoperative average hearing levels of 35dB or less for 0.5, 1 and 2kHz. The final success rate with tympanoplasty was 63.2% based on the average hearing levels at the last examination. The average follow-up period was 2.5 years for tympanoplasty cases.

The results led to the following conclusions:

1. Stenosis of the reconstructed external auditory canal was prevented by creation of a canal with at least 1.5 times the normal diameter.
2. The presence of a mobile stapedial footplate results in satisfactory hearing improvement in most cases of middle ear anomaly, especially when tympanoplasty is performed.
3. Lateralization of the reconstructed tympanic membrane is the primary cause of hearing loss following initial improvement.

Key words: congenital aural atresia, hearing improvement, canaloplasty, tympanoplasty

はじめに

先天性外耳道閉鎖症(先天鎖耳)は、臨床統計上伝音性難聴を呈する聴器奇形のうち、その過半数を占める極めて治療困難な疾患であること

は、伝音難聴への聴力改善手術が進んでいる現在においても、変わることはない事実である。

私どもは、すでに30年以上にわたって、伝音系奇形耳への聴力改善手術を、かなり積極的に

行ってきたが、その成果となると、先天鎖耳については、手放しで喜べないものがある。その第一は、たとえ初回手術によって臨床上有用な聴力改善を得ても、形成された外耳道が再び狭窄や閉鎖をきたし、場合によってはせっかく上皮化した形成外耳道内腔上皮が2次的な真珠腫発症の原因となり得ること、またそのために再び伝音性難聴をきたすことである。また、曲りなりにも奇形耳小骨連鎖を利用して改善聴力を得ても、形成鼓膜の癒着性退縮などで耳小骨連鎖との接触がなくなるために、術後1年を待たずして聴力低下が起こる例もあることである。

医療機関によって差はあるが、受診する患者の奇形病態によって手術の難易度も決まるので、当然それによっても手術成績が左右される点もあり、症例によっては、側頭骨の削開を進めても、どうしても鼓室に到達し得ない例もあるので、本来先天鎖耳にあっては、前述の再狭窄の点も考えると、外耳道形成術の成否が、本症手術の成否の要因の大部分であるともいえよう。

私どもは、これら諸点について改めて検討すべく、先天鎖耳の聴力改善と改善聴力の維持に関して、最近例を集計する機会を得たので、これを中心に述べてみる。

観察対象と結果

対象は、昭和57年1月から平成元年12月までの8年間に、岡山大学耳鼻咽喉科学教室で聴力改善を目的に手術を行った、先天鎖耳を主とする先天性外耳道異常症例34例37耳である。いずれも初回手術を受けた症例に限って検討した。

表 1 対象症例(昭和57年～平成元年)

外耳道完全閉鎖症	
両側性	3 例 5 耳
片側性	26例26耳
外耳道不完全閉鎖症(狭窄または狭小)	
両側性	1 例 2 耳
片側性	4 例 4 耳
計	34例37耳(男28例, 女 6 例)
小耳症合併	33耳(89.2%)

対象症例の内訳は、外耳道完全閉鎖の29例31耳と、不完全閉鎖(狭小あるいは狭窄)の5例6耳である(表1)。男28例、女6例で、初回手術時年齢分布は5歳から44歳にわたり、10歳以下のもの12例で、平均13.7歳であった(表2)。

適応術式は、まず外耳道形成術、そして、たとえ異常な耳小骨連鎖であっても、卵円窓を経ての伝音効果が期待できる例では、鼓室形成術を第一選択として行った。

初回手術時の入院期間中での聴力改善状態をもってその聴力成績をみると、表3のごとくで、全37耳中、外耳道形成術にとどまったものは18耳、鼓室に到達し耳小骨連鎖を確認して鼓室形成術を行い得たもの19耳であり、0.5, 1, 2 kHzでの3分法による平均聴力レベルで術後11 dB以上改善したか、平均聴力レベルが35 dB以内になったものを改善例とすると、外耳道形成術での聴力改善率は27.8%、鼓室形成術でのそれは84.2%であった。

外耳道形成術にとどまった症例について、側頭骨の削開で鼓室に到達し得なかったものと、到達したが、聴力改善操作をし得なかったもの

表 2 年齢分布(初回手術時)

5～10	12
11～15	10
16～20	7
21以上	5
5～44歳	34例
平均13.7歳	

表 3 初回手術成績

		成功耳数	成功率(%)
外耳道形成術	18耳	5	27.8
鼓室形成術	19耳	16	84.2
	37耳	21	56.8

についてみると、18耳中前者が12耳、後者が6耳であった。また、後者の6耳中初回手術時聴力改善を得たものは3耳であり、到達し得た中耳腔が極めて小さく、耳小骨の存在も不明確なままでも、いわゆる Meurman¹⁾の法に準じて耳小骨に移植弁を接することができれば、結果的には聴力改善を得ている。また中耳腔に達し得なかった12耳は、いずれもCT上中耳腔の大きさ・形態の異常はあるものの、その存在と奇形性耳小骨らしいものの存在は認められており、one tunnel 法による削開中の disorientation、出血や脳脊髄液の漏出、顎関節囊の損傷などによる施術の中止をみている。その中には、再手術によって鼓室に到達しながら、そこで遭遇した、アブミ骨の欠除、両内耳窓の欠除など、高

度奇形のために聴力改善手術を断念した例もあった。また、外耳道形成術例中術後の外耳道狭窄で拡大術を行ったものが4耳あり、これについては、考察の項で述べる。

初回手術で中耳腔への足がかりを得、結果的に鼓室形成術による聴力改善手術を行った19耳について、その術式と入院時聴力改善成績、その後の経過として後日再手術施行の有無や聴力 follow up の結果など、また現在までの観察期間も含めて一括表示したのが表4である。術式別には、鼓室形成術Ⅰ型1耳、Ⅱ型10耳、Ⅲ型8耳で、それぞれの術後聴力改善率は、100% (1/1)、80% (8/10)、87.5% (7/8)であった。

初回手術後再手術を受けたものは6耳で、うち1耳は、術後の外耳道狭小化のため、初回手

表4 鼓室形成術例概観

症例 No.	氏 名	年齢・性	病 名	術 式	聴 力		再 手 術		観察期間	最終聴力
					術 前	術 後	時 期	術 式		
2		11M	右鎖	Ⅲ変	65(8)	37	1y	Ⅲ変	6y	42(8)
3		5M	両鎖, 右	Ⅲ変	60(5)	53	1y	Ⅲ変	5y4m	61(5)
5		17F	左鎖	Ⅱ	65(10)	42	1y	Ⅲ変	1y2m	37(12)
6		11M	右鎖	Ⅱ	67(10)	27	1y	Ⅱ変	3y	66(5)
7		12F	右狭	Ⅱ	55(8)	35			2y9m	53
10		7M	右鎖	Ⅱ	67(12)	37	2y	Ⅲ変	4y	36(3)
3		7M	両鎖, 左	Ⅲ変	42(7)	30			4y	30(3)
11		8M	右鎖	Ⅲ変	67(12)	47	3M	拡大	2y8m	66
14		23F	右鎖	Ⅱ	65(13)	60			3m	60
18		6M	右鎖	Ⅱ	42(5)	42			2y9m	45(-2)
25		9M	右鎖	Ⅱ	63(10)	33			7m	47(-5)
27		16F	両鎖, 右	Ⅰ	33(0)	5			1m	5
28		12F	左鎖	Ⅲ変	47(3)	23			5y5m	27(5)
29		18M	左鎖	Ⅱ	62(12)	23			2m	23(12)
30		20M	左鎖	Ⅱ	52(22)	33			2y5m	47(18)
31		13M	左鎖	Ⅲ変	53(3)	23			3y3m	30(5)
32		13M	右鎖	Ⅱ	60(10)	40			3y7m	40(8)
33		18M	左鎖	Ⅲ変	73(20)	53			1m1w	53
34		16M	右狭	Ⅲ	60(10)	33			1y	30(5)

聴力は4分法によるdB値
()内は骨導値を示す

鎖：鎖耳(先天性外耳道閉鎖症)

狭：狭窄または狭小

M : male F : female

y : year m : month w : week

術後3カ月で外耳道再形成(拡大術)を行った。残る5耳では、いずれも術後1年から2年の間に、術後の改善聴力が低下したため再手術を受けている。

鼓室形成術症例で、観察期間内の最終聴力レベルをみると、術後観察期間は最短1カ月から最長6年まで、平均術後2年6カ月であり、最終聴力レベルで術後成績をみると、19耳中12耳で改善聴力を維持しており、その改善率は63.2%となる。

考 察

すでに本稿はじめに述べたように、先天鎖耳での聴力改善を成功させる基本的条件に3つある。一つは中耳腔と一体化した外耳道形成術を行うこと、そして中耳伝音系を形成してこれを形成外耳道に直結し、聴力改善を得ること、最後に、その得られた改善聴力を永続させることである。これらを中心に、今回私どもが集計した37耳からの結果を基に述べてみたい。

1) 外耳道形成について

このシリーズの結果からも明らかなように、外耳道異常例での骨削開で鼓室を開放することは、それ程容易なことではない。特に、私どもは、one tunnel 法²⁾を行っており、当然 disorientation の頻度も高くなる。骨削開始部位は、顎関節に接するその後方である。関節窩のすぐ後方には、耳介奇形の軽度な例では骨粗面をみ、その前方には外耳道上棘様の小突起がある。耳介奇形高度な例でも、この部に窪みがみとめられることもあり、一つのランドマークともなる。削開は、ここから始めて、上鼓室、鼓室へと到ってこれを開放する(図1, 2)。安全性の点からは、乳突洞を出し、中頭蓋窩天蓋の脳硬膜も確認して、これを指標に鼓室に入る方法が確実である。しかし、指南上の困難はあるが、形成外耳道のゆがみが少なく、過大な創腔のための術後管理上の問題もないので、私どもは幼小児でも内径1 cm 以上を目安にして、形成外耳道を one tunnel 法で作っている。

経験的にいえば、先天鎖耳で削開中鼓室の指

南に苦しむ時は、関節窩の上を跨ぐように前下方に向くと鼓室に到達し易い印象もあり、そのため術中顎関節窩を覆う骨膜が露出することは少なくない。しかし、関節嚢を損傷しないかぎり、関節の機能的障害はない³⁾。

中耳腔と一体化した外耳道形成を成功させる

図1 骨部外耳道形成時の削開部位(左耳)

- A : 上方、側頭線まで翻転された骨膜弁
- B : 削開中の外耳道(one tunnel 法)
- C : 顎関節窩

図2 開放された上鼓室(右耳)

- A : キスタ骨体部
- B : 柄を欠くツチ骨
- C : 顔面神経管水平部
- D : キスタ骨豆状突起
- E : アブミ骨筋腱

ことは、そのあとの聴力改善という目的に直結するものであり、奇形耳介を伴うことの多い先天鎖耳の手術では、皮膚切開は大変重要なものである。

一般的には、Saunders と Paparella⁴⁾ などのように、奇形耳介に対して耳後切開を用いるものが多いが、私どもは、術側に小耳症が合併する場合は、耳介形成術第1段階手術としての耳垂の switch back と耳杵の皮下挿入を、外耳道形成術、聴力改善手術と同時に行うことが多い

(図3)。従って、そのための皮膚切開は、形成耳介に対しては耳内切開といえる。森満ら⁵⁾、瀧本⁶⁾、船坂ら²⁾も耳介形成第1段階手術との同時手術を行っており、今後の鑑勢として形成外科的手技がより積極的に導入されよう。

形成外科的観点からは、外耳道形成と耳介形成、更には聴力改善手術が同時に同じ切開創で行われることが、局所の瘢痕化やそれによる循環障害を考えるとより望ましいが、それには症例ごとの複雑な奇形病態からして、自ら限界が

図3 A 皮膚切開線

図3 B 皮弁移動の検討(術中)

図3 C 術後3週間目の局所所見

矢印：皮下に挿入されたシリコン杵による
耳輪部

△印：残存軟骨を利用した形成耳珠

□印：残存軟骨を床とした外耳孔部

図3 先天鎖耳(小耳症合併)での耳介形成と外耳道形成の同時進行例(右耳)

あり, いまだ未解決の問題が多い。

2) 形成外耳道の再狭窄について

形成外耳道の再狭窄は, 本症手術で最も重要な術後合併症ともいえる。そのために, 改善された聴力が元に戻ってしまうだけでなく, 前述したように, せっかく形成された外耳道の表皮を深部に閉じこめるため, 2次的に真珠腫を発症さすという不快な合併症もある。

先天鎖耳の術後狭窄で再手術(拡大術)を要した例を, 小倉⁷⁾は17.5%といい, 全例術後2カ月以内に行い入口部軟部組織の切除と大腿分層遊離皮弁で再植皮した。one tunnel法を行った船坂らは, 9耳中7耳に再拡大術を行っている。私ども⁸⁾も, かつてone tunnel法で半数例に術後6カ月以内に再拡大術を行った。

外耳道再狭窄への予防対策としては, 初回手術時に外耳孔, 外耳道の内径を大きく作ること, 瀧本⁶⁾の正常より3~5mm大, 村岡ら⁹⁾の2倍大, 私ども³⁾の1.5倍大などの報告がある。また, 狭窄は外耳孔を中心に起こることから, 手術時この部の補強処理も重要で, 鈴木ら¹⁰⁾の骨膜, 筋膜, 皮膚の有茎弁の使用, 関谷¹¹⁾のL字型自家肋軟骨フレーム法, 高橋ら¹²⁾の円筒型自家肋軟骨フレーム法など, 参考にすべき諸家の考案がある。いずれにせよ, 局所での肉芽増生を押し返す強い支持組織が必要で, 他側耳介, 残存耳介, 残存軟骨など自家軟骨の外耳道壁としての利用は, 症例に応じて常に考慮されるべきである。

今回の対象症例での再狭窄は, 外耳道形成術例で18耳中4耳, 鼓室形成術例で19耳中1耳であった。前者の4耳中初回手術後2週間で外耳道拡大術と再植皮を行った1耳は5歳の男児で, 脳硬膜の露出や脳脊髄液の漏出をみた, 鼓室への指南が得られなかった例であり, 他の3耳はそれぞれ術後2年, 4カ月, 2年で拡大術と再植皮を行った中学生の男2例, 女1例であった。また, 鼓室形成術例の再狭窄例は8歳の片側性先天性鎖耳の男児で, 術後3カ月で外耳孔部分の軟部拡大術と再植皮を行っている。他のほと

んどの例で, 外耳孔部分が術直後に比べて狭小化傾向をみとめたのは, 前述した予防的処置としての1.5倍大の外耳孔作製の妥当性を物語るものと思われた。また, 外耳道形成術例での5歳男児の再手術例は, 術後2週間目の拡大術にも示されるように, 幼小な者ほどこの部の肉芽増生傾向が強いことを示唆している³⁾。

3) 聴力改善と改善聴力の維持について

本シリーズにおける18耳の外耳道形成術例中5耳, 27.8%で臨床上有意な聴力改善が得られたことは, かつて私ども⁷⁾が集計, 報告したように, 昭和30年1月から53年12月までの自験例での13.3%に比べても2倍の高率であり, これはone tunnel法による効率のよい伝音効果, あるいは極小鼓室においても十分形成外耳道との連絡をつけることによる結果かと考えられる。一方, 同じ集計報告にある, 当時の伝音系奇形例全体を通じての鼓室形成術例の聴力改善率30%も, 先天鎖耳のみを扱った本稿での84.2%という高い数字と対比させる時, そこにCTなど画像診断学の進歩や, 手術手技, 材料のそれも含めた多角的な医療水準の上昇が一因として考えられる¹³⁾。

初回手術で鼓室形成術を行った全例を概観する表4から明らかなように, III型およびその変法における改善率87.5%(7/8)は, II型のそれ80%(8/10)に比べて少なからず高率である。これは, この種の奇形例で多い奇形ツチ骨の周囲骨壁への癒合例など術後に再固着を起こしやすい奇形ツチ骨・キヌタ骨を除去し, 奇形性でも可動なアブミ骨を確認して処理すれば, III型においても, 特にその変法においては聴力改善の可能性が大きく, かつ術後の聴力低下も少ないことを示している。この点 Schuknecht¹⁴⁾の0.5, 1, 2, 4 kHzの平均聴力で30 dBかそれ以内のもの50%という成績は, きびしい判定基準からみて, 良好なものといえる。De La Cruzら¹⁵⁾は, 骨導値下30 dBかそれ以内のもの73%と報告している。

一方, 聴力低下が原因で行った再手術は, II

型症例で10耳中3耳(30%), III型症例で8耳中2耳(25%)であった。初回手術後再手術を行うまでの期間は5耳中4耳で1年, 残り1耳で2年であり, 聴力低下の原因が, 前4耳では耳小骨連鎖と形成鼓膜との離開, 残り1耳ではキヌタ・アブミ関節の離断であった。De La Cruzら¹⁵⁾も, 改善聴力の低下の要因は, 鼓膜のlateralizationによるとし, 56耳中14耳(25%)にそれを経験している。

ま と め

先天鎖耳の臨床で問題となる重要なものに次の諸点がある。

まず, 中耳腔に直結した外耳道を作ること, そして奇形中耳で聴力改善を得ること, 形成された外耳道を維持し, かつ改善聴力を永続させることである。

本稿では, 最近8年間に私どもが経験した先天鎖耳手術例計34例37耳について, 臨床的重点を中心に検討し, 次のように結論した。

1. 先天鎖耳での外耳道形成において, 術後の外耳道再狭窄を予防するためには, 形成外耳道の外耳孔を中心に, 正常の1.5倍以上の径を作る。

2. 形成外耳道が中耳腔に到達した場合, 初回手術としての鼓室形成術の聴力改善は, 奇形性であってもアブミ骨の運動性が良好なら, 十分満足すべきものとなる。

3. 外耳道が保たれている場合, 術後の改善聴力の低下には, 原因として形成鼓膜と奇形耳小骨連鎖との離開を考える。

擧筆するにあたり, 本稿に使用したdataの整理にご協力いただいた中井貴世子, 小坂道也, 鶴迫裕一, 中島智子, 福島邦博の諸君に深謝いたします。

文 献

- 1) Meurman Y: Congenital microtia and meatal atresia. Arch Otolaryngol 66: 443~463, 1957.
- 2) 松坂宗太郎, 馬場道忠, 滋賀秀壮: One tunnel

approach による鎖耳鼓室形成術. 臨床耳科 1: 34~35, 1974.

- 3) 増田 游: 外耳道閉鎖症の形成. JOHNS 6: 413~418, 1990.
- 4) Saunders WH and Paparella MM: Atlas of Ear Surgery. CV Mosby company, Saint Louis, 1968.
- 5) 森満 保, 松元一郎, 高橋政見, 他: 先天性外耳道閉鎖症の手術. 第81回日本耳鼻咽喉科学会総会予稿集: 100, 1980.
- 6) 瀧本 勲: 先天性外耳道閉鎖症の治療. 臨床耳鼻咽喉科頭頸部腫瘍外科全書 2A 耳臨床 1 (大内 仁, 中野雄一編). 133~149頁, 金原出版, 東京, 1986.
- 7) 小倉義郎: 伝音系奇形. 第80回日本耳鼻咽喉科学会総会宿題報告モノグラフ, 1979.
- 8) 増田 游, 小倉義郎, 西岡慶子, 他: 小耳症・外耳道閉鎖症合併例の手術療法. 日形会誌 5: 796~797, 1985.
- 9) 村岡道徳, 中井義明, 八木英晴, 他: 外傷性外耳道閉鎖症の2例. 耳喉 59: 373~378, 1985.
- 10) 鈴木淳一, 児玉 章: 自家軟骨対側耳介軟骨・骨の移植による耳介・外耳道・鼓室形成. 臨床耳科 7: 24~25, 1980.
- 11) 関谷 透: 先天性外耳道閉鎖症 — one stage reconstruction technique —. 耳喉 49: 27~31, 1977.
- 12) 高橋 良, 飯田 収: 外耳道閉鎖に対する新形成手術法について. 形成外科 6: 167~172, 1963.
- 13) 増田 游: 先天性伝音性難聴の手術. 日本医事新報 3367: 127, 1988.
- 14) Schuknecht HF: Congenital aural atresia. Laryngoscope 99: 908~917, 1989.
- 15) De La Cruz A, Linthicum Jr FH and Luxford WM: Congenital atresia of the external auditory canal. Laryngoscope 95: 421~427, 1985.

(別刷請求先: 増田 游
〒700 岡山市鹿田町2-5-1
岡山大学医学部耳鼻咽喉科学教室)