ツチ骨柄および前突起の複合奇形

湊川 徹・福田 郁夫
中村美知子・増谷 康則*

Anomaly of the Handle and Anterior Process of the Malleus

Toru Minatogawa, Ikuo Fukuda and Michiko Nakamura
(Hyogo College of Medicine)

Yasunori Masutani
(Hyogo Children's Hospital)

We present 4 cases of ossicular anomaly combined with anomalous tympanic membrane and/or stenosis of the external auditory canal. In 3 cases, a thick bony bridge connected the head of the malleus with the inferior posterior wall of the tympanic bone, and, in the other, a V-shaped ossicle surrounded by thick fibrous tissue was present inferior to the neck of the malleus. In 2 of the former 3 cases, a cartilaginous bone was observed branching from the bony bridge anteriorly, the tip of which was clearly identified as the umbo of the malleus. Thus, the bony bridge was recognized as an anomaly which had developed on the anterior process of the malleus process of Folius in 3 cases, while in the other the malleus handle was completely absent. The area of the epithelial layer of the tympanic membrane was restricted due to partial protrusion of the tympanic bone in all cases. We speculate that the bridge anomaly developed at about the 19th week of gestation, when an intramembranous spicule (os goniale) directed towards the anteromedial surface of the immature cartilagenous malleus handle failed to fuse with it, and instead developed further to extend to the infero-posterior part of the tympanic bone. The V-shaped ossicle is thought to be an anomalous anterior process but not handle of the malleus because it is hard and does not contain any cartilaginous part characteristic to some part of the malleus handle.

Key words: process of Folius, os goniale, Reichert's cartilage, anomaly of the ossicles

はじめに

ツチ骨前突起(Folius 突起)はツチ骨柄の前内側部に位置する小突起で、通常臨床的にはあまり注目されない。またツチ骨骨頭やツチ骨柄

とは発生原基を異にし、ツチ骨骨頭が Meckel 軟骨にツチ骨柄が Reichert 軟骨より生ずるのに対し、ツチ骨前突起は間葉骨より生ずる^{1)~3)}。ツチ骨柄と同様に奇形を生ずる可能性は少な

くないと思われるが、ツチ骨前突起の奇形に関する臨床報告はあまりみられない。そこで我々はツチ骨骨頭以下の部分に奇形のみられた4症例について比較し、それぞれにおける異常の本態について検討した。

症 例

症例の概要(表1)と手術所見を述べる。

症例1. 5歳, 男児.

主訴: 左外耳道狭窄, 左難聴.

局所所見: 外耳道入口部径約3mmであるが, 入口部を過ぎて骨部外耳道になるとやや広がっている。耳垢栓塞の充分な除去を行えず, 鼓膜の詳細な観察は不可能であった。平均会話音域の聴力レベルは骨導17dB, 気導60dB, X線, CT上中耳炎症所見なく, 乳突部の発育も良好であった。耳介は正常に比べやや小さかった。中耳奇形との診断のもとに手術を行った。

図1 症例1の略図

手術所見: 全麻下に外耳道を清掃, 耳後切開にて骨部外耳道から鼓膜部にかけて表皮を剝離挙上すると, 鼓膜に相当する盲端部は以下の如くであった(図1)。盲端部は通常の鼓膜面積よりも狭く, 前半部は骨の半閉鎖板によって占められ, 後半部も後壁が突出, その間に上鼓室方向(12時)から太い骨梁が後下部方向(7~9時方向)にのびて, 鼓骨に癒合していた。骨以外の部分は後上部の一部を除いて繊維性結合組織で占められていた。外耳道の骨削開を行って, 半閉鎖板, 隆起部を除き, 骨梁の癒合部を切離し, 鼓膜輪の広さまで開大した。鼓膜の中間層は半閉鎖板に接していた部分でやや薄く, 逆に骨梁と鼓膜輪後部との間では厚かった。骨梁はツチ骨頸部に連なっていたが, 短突起はなかった。骨癒合部を切り離したことにより, アブミ骨を含む全耳小骨の可動性は良好となった。顔面神経管隆起, 鼓索神経の走行異常は認められず, キヌタ・アブミ骨もほぼ正常の形状を呈していた。側頭筋膜を用いて鼓室形成術I型を行った。術後気導聴力レベルは37.5dBであった。

症例2. 5歳, 男児.

主訴: 左外耳道狭窄, 左難聴.

局所所見: 外耳道入口部狭小, 径約3mm, 耳介は健側よりやや小.

耳鏡所見: 骨部外耳道は入口部よりやや広いが, 鼓膜部分は狭く, 後上~後下象限にかけてやや赤色を呈し, ツチ骨短突起, ツチ骨柄は確

表1 症例の概要

症 例	性	年 齢	耳 介	外耳道	難 聴	平均聴力(気導/骨導)	
						術 前	術 後
1	男	5	軽度異常	狭窄	混合性	60 / 17	37.5 / 12.5
2	男	5	軽度異常	狭窄	混合性	64 / 11	32.5 / 6
3	男	20	軽度異常	正常	伝音性	52 / 6	17 / 8
4	女	7	正常	正常	伝音性	62.5 / 21	22.5 / 20

認できない。空気圧を加えると鼓膜の前半分のみ可動性がある。聴力は会話音域にて骨導聴力 11 dB, 気導聴力 64 dB であった。

手術所見：耳後切開を行い，外耳道から鼓膜にかけて表皮を剝離挙上すると，鼓骨の後壁が前方にはり出し，上鼓室方向から突き出した骨梁の先端部と後下部で骨性に癒合していた。骨梁の前部には中間層が存在し，鼓膜輪前部も確認できた。さらに骨梁上部前縁から軟骨性の小突起が分岐し，その先端部分は鼓膜の中間層と強く結合し，鼓膜臍に相当すると思われた。小突起起始部には短突起と思われる丸い突起があり，従ってこの軟骨様小突起はツチ骨柄の奇形であると考えられた。骨梁は症例 1 と同じくツチ骨頭に続くツチ骨頸部と連絡していた。骨部外耳道を開大し，この骨癒合部を切り離すときに，キヌタ・アブリ関節が離断し，修復を試みたが不安定であったため，ツチ骨，キヌタ骨を摘出した後，キヌタ骨を細工してコルメラに用い，鼓室形成術Ⅲ型を行った。鼓索神経は正常走行を呈していた。術後気導聴力レベルは 32.5 dB であった。図 2 に摘出耳小骨を示す。

症例 3. 20 歳，男性。

主訴：右難聴。

現病歴：幼少時より右難聴を指摘されていた

が，放置していた。

鼓膜所見：鼓膜にあたる部分の後半分はやや赤色を帯び，ツチ骨柄，ツチ骨短突起は確認できなかった。空気圧にて鼓膜の前半部分のみ可動性があった。X線所見では炎症，乳突部の發育障害などは認められなかった。

聴力：伝音性難聴，会話音域平均気導聴力レベルは 52 dB であった。

手術所見(図 3)：鼓膜表皮を挙上した所見は症例 2 とほぼ同様であった。骨梁が鼓骨後下部と癒合する部分をのみで切り離し，再癒合しないよう外耳道壁を充分広げ鼓室形成術Ⅰ型を行った。術後聴力レベルは 17 dB であった。

図 3 症例 3 の略図

図 2 症例 2 の耳小骨

図4 症例4の略図

症例4. 7歳, 女児.

主訴: 左難聴.

鼓膜所見: 鼓膜, ツチ骨短突起, ツチ骨柄など欠損, 空気圧により可動性なし.

X線所見: 炎症所見なし.

平均会話音域の聴力: 骨導 21 dB, 気導 62.5 dB.

手術所見(図4): 同様の方法にて盲端部の表皮を剝離挙上すると, 前部の骨, 半閉鎖板と後部の骨隆起との間にV字状の小骨片が存在, 骨閉鎖板, 骨隆起とは硬い線維性結合組織でつながっていた. 周囲骨壁およびこれらの閉鎖板, 隆起骨を削開すると, V字骨の一端はツチ骨頸部と線維性に結合し, 線維性結合組織は, 隆起骨および半閉鎖板の下では薄く, 鼓膜輪部まで広がっていた. 鼓索神経は正常の走行を呈していた. 側頭筋膜を用い鼓室形成術Ⅱ型を行った.

術後気導聴力 22.5 dB であった.

考 案

4症例に共通する異常所見は, ツチ骨の異常と鼓膜の異常である. これら異常形成の機転について考えてみたい.

1) ツチ骨の異常について

我々は症例1におけるツチ骨骨頭から外耳道後下壁にのびて, 骨性癒合する桿状骨を最初, ツチ骨柄の奇形と解釈した. この症例では桿状骨が極めて太く, その前上部には短突起に相当すると思われる突起を欠き, かつ鼓膜には鼓膜臍に相当する構造がみられなかった. 症例2,

3でもほぼ同様の桿状骨が認められたが, 症例1との相違点は図2, 3に示した如く, 鼓膜臍および短突起を有する軟骨様小骨片が桿状骨の前部に, さも分枝する如く附着していたことである. これらはまぎれもなく異常発育したツチ骨骨柄であり, 従って, ツチ骨骨頭と鼓膜後下壁を結ぶ桿状骨は, 異常発育をした前突起と考えるのが妥当であろう.

ツチ骨は発生学的に3つの部分より構成される¹⁾. Meckel軟骨より派生するツチ骨骨頭およびツチ骨頸部分, Reichert軟骨より派生するツチ骨柄, および間葉骨より派生するツチ骨前突起である. このツチ骨前突起はツチ骨柄の頭側, 前内側部に位置する小突起である. このツチ骨前突起の前段階は os goniale²⁾³⁾とも呼ばれ, Meckel軟骨と鼓骨の間にある間葉細胞から派生して針状となり, ツチ骨がまだ軟骨状態にあって, Meckel軟骨などとつながって増大している胎生第9週頃に上前方向からツチ骨柄に向かってのび癒合する. 従ってツチ骨柄がReichert軟骨から派生する第8週頃に何らかの障害が生じて, ツチ骨柄軟骨の発育不全を起こしている時, 上前方向からのびた針状骨が附着すべき対象を欠いて, 更に進展して鼓骨前下部に癒合したのではないかと考える. 症例1ではツチ骨柄は完全欠損, 症例2と3は形成不全の状態, 異常発育したツチ骨前突起の一部に附着するように存在し, かつ骨化が不完全であった. 症例4でツチ骨頸と索状につながったV字状の小骨片には, ツチ骨柄の特徴を示す鼓膜臍および短突起に相当する形状が全くみられず, ツチ骨前突起の奇形しか考えられない. ツチ骨柄は他の耳小骨よりも化骨が遅く, 短突起と鼓膜臍の部分に硝子軟骨の滞まることが特徴であるといわれており, 胎生18週目にまだ軟骨であるツチ骨柄を囲む軟骨膜が鼓膜中間層のコラーゲン膜と連結する³⁾. 症例2, 3で認められた異常ツチ骨柄は軟骨様であり, ツチ骨頸部との連絡を欠いたことが不完全骨化につながったのであろう. しかし中間層との結合状態は正

常に近いものであった。症例4におけるV字状小骨片は骨性であり、発育異常を呈した前突起の可能性を更に裏づけるものである。

2) 鼓膜の異常について

鼓膜は固有層とツチ骨柄との結合および鼓膜周辺の線維軟骨輪が鼓膜溝にはまり込むことによって支えられている。4症例ともに鼓膜輪の面積に問題はないが、その外表部分すなわち表皮層は固有層と表皮層の間に骨の隆起があるために、固有層との接触面積がせばめられている。症例1, 2, 3に共通する骨の隆起は外耳道後壁および上下壁に移行する部分であり、更に症例1と4では前壁より半閉鎖板が突出している。外耳道後壁の隆起は桿状骨との癒合による鼓骨の発育不全と考えられる。鎖耳における骨閉鎖板の由来についてはReichert軟骨の過剰発育、鼓骨、岩様部由来、鱗部の下方伸展、軟骨による閉鎖板の形成など種々の可能性があり⁴⁾、Marx⁵⁾、Altmann⁶⁾は鼓骨の発育が障害されると、軟骨そのものが変形して骨閉鎖板を作り、鼓骨が欠如する場合はReichert軟骨の上部が形、位置とも変形して、骨閉鎖板の主要部分を形成すると述べ、更にMarx⁵⁾は骨閉鎖板の由来を考える際、鼓索神経が閉鎖板の内外側いずれを通るかを知ることが重要な鑑別点になり、閉鎖板がReichert軟骨由来の時は、鼓索神経は外側を走ると述べている。Altmann⁶⁾は28例の鎖耳における閉鎖板の分析を行い、12例は鼓骨が、9例はReichert軟骨上端部の過形成が、7例は鱗部の下方への突出と鼓室床の上方への伸展が閉鎖板を形成していたと述べている。

本邦にても平出ら⁷⁾、増田ら⁸⁾、川上ら⁹⁾の閉鎖板に関する臨床報告があり、それぞれ閉鎖板の由来について考察している。鼓骨、鼓膜、鱗状骨の発生学的関係は以下の如くである。

胎生第9週目に鼓膜輪の小骨化センターが出現して、それらは第11週目に癒合して鼓膜の周囲で成長、鼓膜溝ができて鼓膜がはまり込み、第19週目頃にはほぼ円形をなしている³⁾。この鼓骨は成長の過程で側頭骨の他の部分と癒合す

るが、鱗状骨は最も密接なつながりがある。鱗状骨も鼓骨と同様に第9週目に出現する骨化センターの膜により形成されるが、上半分と下半分に分かれて発育する。第16週目で下半分の発育は鼓骨の存在にさえぎられてふくらみ、3つの方向に進展する。前部は鼓骨の上前部と癒合し、中部は上鼓室の前壁と鼓室の外側壁(鼓膜より前)成立に関与し、後部は鼓膜輪の後方で乳突部前部を形成する。

我々の症例1, 4にみられた半閉鎖板は、いずれも前壁から上壁にかけて部分的に突出したものであり、鼓索神経は正常の位置を走行していた。これら半閉鎖板は鼓骨と鱗状骨の一部からできたものではないかと推測する。4症例全体を通してみると、Reichert軟骨由来のツチ骨柄と間葉骨由来の前突起の奇形は合併して起こり易く、これが更に鼓骨や鱗状骨の形態異常を生みだすものと考えられる。症例2, 3では後壁から後下壁にかけての骨隆起が認められ、これらは鼓骨の異常に由来すると考えられる。

ま と め

ツチ骨骨頭以下の部分に奇形のある4症例について比較検討し、これらがいずれもReichert軟骨由来のツチ骨柄と、間葉骨由来のFolius突起の複合奇形ではないかと推察し、その根拠を述べた。この奇形は鼓膜または外耳道の異常を伴っており、その由来についても考察した。

文 献

- 1) Anson BJ, Hanson JS and Richany SF: Early embryology of the auditory ossicles and associated structures in relation to certain anomalies observed clinically. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 69: 427~447, 1960.
- 2) Vazquez JFR, Velasco JRM and Collado JJ: A study of the Os goniale in man. *Acta Anat* 142: 188~192, 1991.
- 3) Declau FFJ: Morphogenetic development of middle ear function in the human fetus. *Middle ear structures, Organogenesis and Congenital defects* (ed by Ars B and van Cauwenberge P). pp 27~39, Kugler Publications,

Amsterdam, New York, 1991.

- 4) 小倉義郎: 伝音系奇形 —その基礎的研究と手術—. 第80回日耳鼻総会宿題報告, 病理組織学 (斉藤謙介). 耳展 22 補 2: 27~44, 1979.
- 5) Marx H: Die missbildungen des ohres. In Handbuch der spez pathol Anatomie u Histologie Bd 12 (ed by Henke F and Lubarsch O). pp 609~734, Springer, Berlin, 1926.
- 6) Altmann F: Problem of the so-called congenital atresia of the ear; histologic report of a new case. Arch Otolaryngol 50: 759~788, 1949.
- 7) 平出文久, 野村恭也, 中村賢二: 先天性外耳道閉鎖症の聴器所見について. Audiology Japan 17: 49~54, 1974.
- 8) 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 —両側先天鎖耳の一例—. 耳喉 40: 955~961, 1968.
- 9) 川上晋一郎, 田村慎一郎, 米田智明, 他: 骨性鼓膜を伴った先天性外耳道狭窄症の一例. 耳喉 59: 239~243, 1987.

原稿受付: 平成 4 年 6 月 16 日
原稿採択: 平成 4 年 7 月 20 日
別刷請求先: 湊川 徹
〒663 西宮市武庫川町 1-1
兵庫医科大学耳鼻咽喉科学教室