アブミ骨筋腱骨性固着症の2症例

土井 勝美・北村 健・中野 智昭・村田 潤子*
尾崎 康弘*・奥村 新一*・久保 武

Two Cases of Conductive Hearing Loss due to Ossification of the Stapedius Tendon

Katsumi Doi, Ken Kitamura, Tomoaki Nakano and Takeshi Kubo
(Osaka University)

Junko Murata, Yasuhiro Ozaki and Shinichi Okumura
(Osaka Rosai Hospital)

Two cases of conductive hearing loss due to ossification of the stapedius tendon are described. A woman, 24 years old, suffered from progressive, bilateral ($R > L$) hearing loss from the age of sixteen and was referred to our office for advice regarding surgical treatment. The tympanic membrane, tympanogram and radiological examinations were normal on both sides, however, the pure tone audiogram (PTA) showed bilateral conductive hearing loss and the stapedial reflex had disappeared on both sides. A diagnosis of otosclerosis was made, and the patient was hospitalized for a stapedectomy. During surgery, the stapes on the right side was revealed to be immobile with fixation of the footplate as well as ossification of the stapedius tendon. A stapedectomy, combined with removal of the ossified stapedius tendon, was performed, and the PTA threshold improved to 21.3 dB from 47.5 dB.

A man, 18 years old, was noticed to have bilateral conductive hearing loss at the age of six. A diagnosis of ossicular chain anomaly was made, and the patient subsequently underwent a hearing examination every year. The patient decided to undergo an exploratory tympanotomy at the age of seventeen. During surgery, the stapes on both sides was revealed to be fixed and showed no movability due to ossification of the stapedius tendon, fixation of the footplate, and an extra bony connection between the anterior crus of the stapes and the facial nerve canal. A stapedectomy combined with removal of two bony connections restored his hearing level to 15 dB from 48.8 dB on the right side and to 17.5 dB from 33.8 dB on the left side.

Key words : conductive hearing loss, stapedius tendon, stapedectomy, footplate, ossified

はじめに

アブミ骨筋腱の骨性固着あるいはアブミ骨上部構造と周囲組織との骨性連結により、アブミ骨の可動性が制限され、伝音性難聴を示す症例は極めてまれとされ、これ

までの報告例はわずかに25症例である^{1)~18)}。アブミ骨底板固着症と同様に、アブミ骨筋腱の骨性固着においても、先天性および後天性の原因によるものがそれぞれ推察されている。今回、我々は、アブミ骨筋腱骨性固着と

アブミ骨底板固着を同時に合併し、鼓膜正常ながら、伝音性難聴を示した2症例にアブミ骨手術を施行し、良好な聴力改善が得られたので報告する。2症例のうち、1例は後天性の、1例は先天性のアブミ骨筋腱骨性固着症と推察された。

症 例

症例1: 24歳, 女性。

家族歴: 詳細は不明であるが、母親と姉にも難聴がある。

既往歴: 特記すべきものなし。

現病歴: 16歳頃より両側の難聴を自覚し、近医耳鼻咽喉科を受診したところ、純音聴力検査上、気導-骨導差を認め、耳管狭窄症の診断にて通気治療など受けるも、聴力の改善は認められず、その後放置していた。24歳時、難聴の進行により、社会生活上不便となったため、近医耳鼻咽喉科より紹介受診となった。両側鼓膜は正常で、ティンパノグラムは両側A型、アブミ骨筋反射は両側とも消失していた。純音聴力検査上、平均聴力レベル右側47.5 dB、左側32.5 dBの混合性難聴を認めた(図1)。耳硬化症の診断のもと、平成6年11月2日、全身麻酔下に右アブミ骨手術を施行した。術中所見では、鼓室内に入ると、耳小骨の形態および連鎖は正常と思われた。しかしながら、耳小骨連鎖の可動性が全く消失しており、詳細に観察すると、アブミ骨筋腱が骨化して固着していたのが判明したため、同部を注意深く削除した。さらに、

アブミ骨底板にも固着が認められ、アブミ骨の可動性が回復しなかったため、アブミ骨を摘出して、耳介軟骨板を用いたアブミ骨手術を施行して、手術を終了した(図2)。右側の手術前後の純音聴力域値は、術前47.5 dBから術後21.3 dBへと著明な聴力改善を認めた(図1)。左側は、32.5 dBの混合性難聴を示しているが、1000 Hz以上の高周波数域にて気導-骨導差を認めず、現時点では手術予定となっていない。

症例2: 18歳, 男性。

家族歴・既往歴: 特記すべきものなし。

現病歴: 6歳時、小学校入学時の検診にて両側難聴を指摘され、近医耳鼻咽喉科にて、純音聴力検査上、気導-骨導差を認め、滲出性中耳炎との診断にて加療を受けるも、聴力改善を認めず、当科紹介受診された。両側鼓膜は正常で、中耳奇形の診断にて、年1回の純音聴力検査にて経過観察を行っていた。17歳時、純音聴力検査上、

図1 症例1の術前・術後の純音聴力検査結果

図2 症例1の手術所見

右平均聴力レベル右側 48.8 dB, 左側 33.8 dB の伝音性難聴を認めた(図3)。鼓膜所見は正常, ティンパノグラムは両側A型, アブミ骨筋反射は両側とも消失していた。平成7年6月2日, 中耳奇形の診断にて, 全身麻酔下に右アブミ骨手術を施行した。手術時の所見は, 鼓室内に入ると, キスタ骨の長脚はやや変形するも, 耳小骨連鎖はほぼ正常と思われた。耳小骨連鎖の可動性は全く消失し, 詳細に観察していくと, アブミ骨筋腱が骨性に固着すると同時に, アブミ骨前脚と顔面神経管との間に骨性連結(骨橋)が存在し, これら2カ所の骨性連絡によりアブミ骨の可動性が障害されているのが判明した(図4)。骨橋および骨化したアブミ骨筋腱を注意深く削除したが, 症例1と同様に, アブミ骨底板にも固着が認められ, アブミ骨の可動性が回復しなかったため, アブミ骨上部構造を摘出して, 底板に径約1 mmの開窓を行った(図5)。径0.6 mm, 長さ4.0 mmのテフロンワイヤーピストンを挿入してキスタ骨に装着し, ピストン周囲に結合織をシールして, アブミ骨手術を終了した(図6)。右側の手術前後の純音聴力域値は, 術前48.8 dBから術後11.3 dBへと著明な聴力改善を認めた(図3)。左側は, 平成8年8月16日に全身麻酔下にて左アブミ骨手術を施行した。手術中の所見は右側と同様であり, アブミ骨筋腱が骨性に固着すると同時に, アブミ骨前脚と顔面神経管との間に骨性連結(骨橋)が存在し, これら2カ所の骨性連絡によりアブミ骨の可動性は障害されていた(図7)。骨

図3 症例2の術前・術後の純音聴力検査結果

図4 症例2の内視鏡下手術所見

アブミ骨筋腱の骨性固着(矢印a)と, それとは別にアブミ骨前脚と顔面神経管との間に骨性連結(矢印b)を認める。

橋および骨化したアブミ骨筋腱を注意深く削除したが, 症例1と同様に, アブミ骨底板にも固着が認められ, アブミ骨の可動性が回復しなかったため, アブミ骨上部構造およびアブミ骨底板を摘出し, 径0.6 mm, 長さ4.0 mmのテフロンワイヤーピストンを挿入してキスタ骨に装着し, ピストン周囲に結合織をシールして, アブミ骨手術を終了した。左側の手術前後の純音聴力域値は, 術前33.8 dBから術後15 dBへと著明な聴力改善を認めた(図3)。

考 察

鼓膜正常で伝音性難聴を示す中耳奇形のうち, 先天性アブミ骨固着症はしばしば遭遇するものの1つであり, 当科の過去10年間の中耳奇形32症例中にも4例(約13%)

図5 症例2の内視鏡下手術所見

2カ所の骨性連結を除去して、底板固着により不動のアブミ骨上部構造を摘出し(上)、底板に開窓する(矢印)(下)。

図6 症例2の内視鏡下手術所見

テフロンワイヤーピストンを内耳へ挿入しキヌタ骨に装着する(上)。ピストン周囲は結合組織にて閉鎖する(下)。

の先天性アブミ骨固着症が含まれていた。先天性アブミ骨固着症は、大部分がアブミ骨底板の固着であり、アブミ骨筋腱の骨性固着を伴う症例、あるいは、アブミ骨筋腱骨性固着が単独で存在する症例は極めてまれである。我々が文献的に検索した限り、これまでの報告例は、1957年の Schuknecht らの最初の報告例に始まり今回の2症例を含めて27例である^{1)~18)}。

表1^{1)~18)}にこれまでの報告例をまとめているが、年齢は5歳より59歳まで幅広く分布している。平均年齢は25.6歳で、これは原因として先天性と推察されるものが多く(70%)含まれていることに起因するものと推察される。男性:女性は10:16とやや女性に多い傾向がみられる。アブミ骨筋腱固着は、手術で確認した24症例中15

図7 症例2の内視鏡下手術所見

アブミ骨筋腱の骨性固着(矢印a)と、それとは別にアブミ骨前脚と顔面神経管との間に骨性連結(矢印b)を認める。

表 1

報 告	年度	年齢・性別	S. T. 骨性固着	中耳の異常	原 因
Schuknecht ら ¹⁾	1957	55・女性	左	無	P. E. 過長
Henner ²⁾	1960	?	?	無	先天性
Podoshin ら ³⁾	1972	15・男性	両	無	先天性
Patel ⁴⁾	1972	39・女性	右	アブミ骨底板固着	耳硬化症
Wardale ⁵⁾	1973	17・女性	両	無	先天性
Meuser ⁶⁾	1977	46・女性	両	無	後天性
松元 ら ⁷⁾	1980	22・女性	両	無	先天性
		17・女性	左	アブミ骨底板固着	先天性
西村 ら ⁸⁾	1982	24・男性	両	キスタ骨奇形	先天性
		18・男性	両	無	先天性
Cremers ら ⁹⁾	1986	12・女性	両	無	P. E. 過長?
松元 ら ¹⁰⁾	1987	59・男性	両	無	後天性
加賀 ら ¹¹⁾	1990	40・男性	両	右アブミ骨底板固着	先天性
		59・女性	右	無	先天性
Grant ら ¹²⁾	1991	9・女性	両	無	先天性
		22・男性	両	無	先天性
加我 ら ¹³⁾	1992	7・女性	両	無	先天性
		14・男性	両	無	先天性
Jecker ら ¹⁵⁾	1992	43・男性	右	無	先天性
		45・女性	右	無	後天性
西崎 ら ¹⁶⁾	1993	6・女性	両	無	左 P. E. 過長
Kinsella ら ¹⁷⁾	1993	26・女性	両	無	先天性
		5・女性	右	無	先天性
朝蔭 ら ¹⁸⁾	1994	10・女性	右	キスタ骨奇形	先天性
高松 ら ¹⁴⁾	1995	14・男性	左	アブミ骨底板固着	先天性
症例 1	1996	24・女性	右	アブミ骨底板固着	耳硬化症
症例 2		18・男性	両	アブミ骨底板固着	先天性

S. T. : stapedius tendon

P. E. : pyramidal eminence

例は両側性であり、我々の2症例でも難聴そのものは両側性にあり、症例1では確認できていないが、症例2では両側性にアブミ骨筋腱固着の存在が確認された。

アブミ骨筋腱骨性固着以外の耳小骨異常に関しては、27症例中21例(78%)ではアブミ骨筋腱固着のみで、同部を削除することにより、正常のアブミ骨の可動性が得られたと報告されている。但し、この内2例でキスタ骨長

脚に欠損が認められている⁸⁾。アブミ骨底板固着を伴ったものは、今回の2症例を含めて6例あり、4症例では幼少時よりの非進行性の難聴であることから、先天性アブミ骨固着症にアブミ骨筋腱骨性固着を合併したものと推察される。他の2症例では、いずれも成人後に徐々に進行する伝音性(混合性)難聴であることより耳硬化症の診断がなされ⁴⁾、それにアブミ骨筋腱骨性固着を合併し

たものと推察される。

アブミ骨筋腱骨性固着の原因が何であるかとの明確な決定は、しばしば非常に困難であり、主として病歴により先天性・後天性の診断が成されることが多い。後天性のアブミ骨筋腱骨性固着症では、1)耳硬化症に合併するもの⁴⁾、2)異所性骨化によるもの⁶⁾¹⁰⁾、3)炎症によるもの¹⁵⁾、4)錐体隆起の骨過長によるもの¹⁾⁹⁾¹⁶⁾が推察されている。

耳硬化症に合併する場合には、1)アブミ骨筋腱まで硬化病変が及んだか、2)不動化したアブミ骨およびアブミ骨筋腱において異所性骨化が発生した可能性が考えられる。欧米における耳硬化症では、硬化病巣の高度発育により、アブミ骨筋腱にその硬化病変が及ぶことは十分可能であろう⁴⁾。本邦での耳硬化症においては、そのような高度の硬化病変は比較的まれであり、今回の症例1においても、アブミ骨底板の輪状靱帯前方を含めて、アブミ骨周囲にまで発育する硬化病巣は観察されなかった。また、削除・摘出した骨化アブミ骨筋腱が非常に小さいこともあり、同組織に耳硬化症の病変が存在していたかどうかの病理学的検索は行い得ていない。従って、現病歴より、耳硬化症に合併したアブミ骨筋腱骨性固着症との診断がなされたに過ぎない。

異所性骨化の原因として、局所の血流不全・低酸素状態・浮腫などによる静脈血のうっ滞およびCa²⁺の異常沈着が推定されている。文献的には、異所性骨化との関連で、全身の靱帯硬化症・糖尿病による新陳代謝障害などの存在が促進的に作用した可能性が推論されている¹⁰⁾、また、局所の炎症が異所性骨化の原因・誘因となることに関しては、鼓室硬化症の発症からも理解され易い¹⁵⁾。しかしながら、アブミ骨の底板固着を伴う場合には、同様の理由で、これらが耳硬化症に合併したものではないとする確実な証拠を見つけるのは困難である。

1957年にSchuknechtら¹⁾が報告した症例では、錐体隆起の骨過長によりアブミ骨の可動性が制限されており、この骨組織を削除すると下方に正常のアブミ骨筋腱が観察されている¹⁾。同様の報告もあり、後天性アブミ骨筋腱骨性固着症の原因の1つとして考慮されるべきものである。今回の2症例では、いずれも、骨性固着部の下方にアブミ骨筋腱は認められなかった。

アブミ骨筋腱骨性固着症が先天性と診断されるのは、鼓膜正常で、中耳炎などの既往がなく、小児期より存在する非進行性の伝音性難聴がある場合である。アブミ骨

筋腱およびアブミ骨筋はともに第2鰓弓より発生するが、それぞれ母細胞は異なっており、interhyaleおよびblastema cellsからの分化とされている。胎生7～10週にかけて、顔面神経管の形成・骨化、Meckel, Reichert軟骨よりの耳小骨の形成・骨化、とほぼ同時期に、アブミ骨筋腱もまた形成されるが、何らかの分化・骨化段階での異常により、アブミ骨筋腱骨性固着症が発症するものと推察される。症例2の如く、骨化したアブミ骨筋腱以外に、顔面神経管など周囲組織と骨性連絡(骨橋)を伴った例も他に報告されており⁵⁾¹⁷⁾、いずれも先天性アブミ骨筋腱骨性固着症との診断がなされている。

まとめ

1) アブミ骨筋腱骨性固着症の2症例に対してアブミ骨手術と骨性固着筋腱除去術を行い良好な聴力改善が得られた。

2) 症例1は後天性で、耳硬化症によるアブミ骨の可動性低下により異所性骨化が起こったものと推察した。

3) 症例2は先天性で、アブミ骨筋腱骨性固着にアブミ骨前脚-顔面神経管の骨性連結を合併したものと推察した。

本論文の要旨は第58回耳鼻咽喉科臨床学会(1996年6月28日、名古屋)にて口演発表した。

参考文献

- 1) Schuknecht HF and Trupiano S: Some interesting middle ear problems. *Laryngoscope* **67**: 395~409, 1957.
- 2) Henner R: Congenital middle ear malformations. *Arch Otolaryngol* **71**: 454~458, 1960.
- 3) Podoshin L, Fradis M, Zisman D, et al: Congenital anomalies of the stapes. *Arch Otolaryngol* **96**: 254~255, 1972.
- 4) Patel KN: Ossification of the stapedius tendon. *J Laryngol Otol* **86**: 863~865, 1972.
- 5) Wardale A: Clinical records; bilateral otosclerosis of the stapedius tendon. *J Laryngol Otol* **87**: 1225~1227, 1973.
- 6) Meuser W: Schalleitungsschwerhörigkeit durch verknöcherte Stapediussehnen. *Laryngol Rhinol* **56**: 12~13, 1977.
- 7) 松元一郎, 高橋政見, 岡田修一, 他: アブミ骨筋腱骨性固着を示した先天性耳小骨奇形. *臨床耳科* **7**: 20~21, 1980.
- 8) 西村武重, 伊達敬一, 斎藤 章, 他: アブミ骨筋腱骨性固着による伝音性難聴の2症例. *臨床耳科* **9**: 144~145, 1982.
- 9) Cremers CWRJ and Hoogland GA: Congenital stapes

- ankylosis by elongation of the pyramidal eminence. Ann Otol Rhinol Laryngol **95** : 167~168, 1986.
- 10) 松元一郎, 東野哲也, 宮永 敏 : 耳硬化症を疑わせた後天性アブミ骨筋腱骨性固着症例. 臨床耳科 **14** : 346~347, 1987.
- 11) 加賀達美, 新川 敦, 木村栄成, 他 : アブミ骨筋腱骨性固着の2症例. 耳喉頭頸 **62** : 1085~1088, 1990.
- 12) Grant WE and Grant WJ : Stapedius tendon ossification ; a rare cause of congenital conductive hearing loss. J Laryngol Otol **105** : 763~764, 1991.
- 13) 加我君孝, 原 誠, 中村直也 : 先天性中耳奇形「アブミ骨筋腱の骨化症の1例」. Otol Jpn **2** : 495, 1992.
- 14) 高松一郎, 小河良昇, 長原太郎 : あぶみ骨筋腿骨化を伴った中耳奇形2例. 耳鼻 **41** : 61~65, 1995.
- 15) Jecker P and Harwein J : Die Verknöcherung der Stapediussehne als seltene Ursache einer Schallleitungsschwerhörigkeit. Laryngol Rhinol Otol **71** : 344~346, 1992.
- 16) 西崎和則, 増田 游, 林 真美, 他 : 鼓室後壁とアブミ骨が骨性固着を呈した先天性両側中耳奇形の一症例. 耳鼻臨床 補64 : 102~105, 1993.
- 17) Kinsella JB and Kerr AG : Familial stapes superstructure fixation. J Laryngol Otol **107** : 36~38, 1993.
- 18) 朝蔭孝宏, 船井洋光, 北原伸郎, 他 : アブミ骨筋腿骨性固着症例. 耳鼻臨床 **87** : 1639~1642, 1994.

(原稿受付 : 平成8年12月27日
原稿採択 : 平成9年4月2日
別刷請求先 : 土井勝美
〒565 吹田市山田丘2-2
大阪大学医学部耳鼻咽喉科学教室)