耳硬化症を疑ったキヌタ骨複合奇形の1例

山 本 沙 織 奥 野 妙 子 畑 裕 子
栗 田 宣 彦 一 瀬 和 美 堤 内 亮 博

要旨：症例は49歳の女性，8年来難聴を自覚していたが未精査であった。良性発作性頭位めまい症にて前医を受診した際に左伝音難聴を指摘され当科紹介となった。鼓膜は正常，純音聴力検査にて stiffness curve を呈する左 50.0dB の伝音難聴と Carhart's notch をみとめ，左アブミ骨筋反射消失，ティンパノグラムは As 型であった。側頭骨 CT で明らかな異常は認められなかった。耳硬化症を疑いアブミ骨手術予定としたが，術中に伝音難聴の病態がキヌタ骨短脚のキヌタ骨窩への固着とキヌタ・アブミ関節の癒合（耳小骨奇形）であることが判明し，固着の解除のみ行い聴力改善を得た。

キーワード：耳硬化症，耳小骨奇形，キヌタ骨固着，伝音難聴，術前診断

Summary A case of multiple ossicular malformation suspected to be otosclerosis:

Saori Yamamoto, Taeko Okuno, Yuko Hata, Nobuhiko Kurita, Kazumi Ichinose and Katsuhiro Tsutsumiuchi. Mitsui Memorial Hospital, Department of Otorhinolaryngology

A 49-year-old woman visited our hospital because of conductive hearing loss in her left ear. It was found by chance during an examination for benign paroxysmal positional vertigo, but in fact, she had experienced hearing loss for the last 8 years. The CT scan showed no remarkable findings in her temporal bone and the appearance of the left tympanic membrane was normal. The pure tone audiogram showed a 2-kHz bone conduction threshold dip (Carhart's notch), and the average level of air conduction at three frequencies (0.5 kHz, 1 kHz, 2 kHz) was 50.0 dB. The impedance audiometry showed a lower level of peak compliance (type As) and there was no response in the stapedial reflex. Preoperatively, we suspected otosclerosis and planned stapedotomy, but the main cause of hearing loss was found to be ankylosis of incus and stapes and incus fixation to the posterior wall. Just removing the incus fixation improved her hearing level from 50.0 dB to 21.6 dB.

Key words: otosclerosis, tympanosclerosis, ossicular malformation, incus fixation, conductive hearing impairment

[Received Sep. 2, 2014, Accepted Oct. 13, 2015]

はじめに

耳硬化症と耳小骨奇形はともに鼓膜所見正常な伝音難聴の代表例であり，手術による聴力改善成功率が高い疾患でもある。画像診断技術の向上により術前に病態を把握しうる症例も増加しているが，標準

純音聴力検査やティンパノグラム，アブミ骨筋反射等の聴覚検査も依然として伝音障害の病態診断に重要である。しかしこれらの検査所見から総合的に推測された術前診断が術中に覆されることも少なくないため，最終的には耳小骨の状態を顕微鏡下に確認することで初めてその病態が明らかとなる。

一般的に，耳硬化症の手術においても，ツチ骨・キヌタ骨の可動性が正常であることを確認したうえでアブミ骨手術を行うことが基本である。今回われ

われは、上述の聴覚検査より耳硬化症を疑ってアブミ骨手術に臨んだが、伝音難聴の病態がキヌタ骨の固着とキヌタ・アブミ関節の癒合であった症例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症 例：49歳，女性。

主 訴：左難聴。

現病歴：2005年頃より左難聴を自覚していたが、耳鼻科を受診していなかった。2013年6月，めまい発作にて近医耳鼻咽喉科を受診。良性発作性頭位めまい症と診断されたが，精査時の純音聴力検査にて左伝音難聴を指摘され，2013年7月に当科紹介初診となった。

既往歴：頸椎症で2013年5月に手術。その他特

記すべき既往歴や内服薬なし。

妊娠・出産歴：32歳時に出産歴あるも聴力悪化の自覚なし。

家族歴：特記事項なし。

現 症：鼓膜所見，耳介・外耳道は両側正常であった。標準純音聴力検査にて stiffness curve を呈する左平均聴力レベル 50.0dB（3分法）の伝音難聴を認めた。Carhart's notch と考えられる 2000Hz の骨導閾値上昇も認めた（図1），ティンパノグラムは As 型でピークコンプライアンス：0.4ml（図2），わずかながら左右差をみとめた。対側刺激の左アブミ骨筋反射は消失していた（図3）。

持参の側頭骨 CT：SIEMENS 社製 SOMATOM Definition Edge（ウィンドウレベル 500，ウィンドウ幅 3000，スライス幅 0.6mm）では，前庭窓前方や蝸牛周囲の迷路骨包の脱灰像は認められなかった。明らかな耳小骨奇形や石灰化病変は認められず，またキヌタ骨－キヌタ骨窩の距離やキヌタ・アブミ関節に左右差はなく，CT 上の耳小骨はほぼ正常であった（図4）。

経 過：上記聴覚検査より耳硬化症が疑われ，2013年8月アブミ骨手術を予定した。当院では transmeatal approach をアブミ骨手術の標準術式としており，耳鏡内で外耳道後壁の皮弁を挙上し，後壁の骨を一部削開してアブミ骨を明視下に置いた。

まず耳鏡下で径外耳道的に耳小骨の形態と可動性を確認したところ，耳小骨の目立った形態異常はなく，キヌタ骨豆状突起らしい形状もみとめられた（図5）。しかしキヌタ・アブミ骨が癒合しており，関節面らしい部位で分けることができず，キヌタ骨とアブミ骨の両者ともに可動性が失われていた。ツ

図1 術前
標準純音聴力検査

図2 術前
ティンパノメトリー

図3 術前
アブミ骨反射

図 4 術前側頭骨 CT (左耳)

前庭窓前方や蝸牛周囲の迷路骨法の脱灰はみとめられず、耳小骨の形態も正常に見える。

図 5 術中所見 (左耳)

CT: 鼓索神経, i: キヌタ骨, pw: 鼓室後壁, s: アブミ骨。経外耳道的に観察したところ。耳小骨の形態異常は明らかでないが、キヌタ・アブミ関節は癒合していた。

チ骨柄は単独で動くことから、キヌタ骨の固着を疑った。このため耳後切開を加え乳突削開にてキヌタ骨を確認したところ、キヌタ骨短脚がキヌタ骨窩と強固に固着していた。キヌタ骨短脚後端がわずかに肥厚しているようにも見えたが、明らかな形態異常はなく、後キヌタ骨靱帯に相当する部位が骨組織として存在し、キヌタ骨窩と連結していた。これが伝音難聴の一因と考え鋭匙を用いて固着を解除し、再癒着予防のため十分にキヌタ骨窩周囲を削除した(図6)。この時点でキヌタ骨・アブミ骨の可動性が改善し、完璧ではないもののアブミ骨自体も動いたため、癒合したキヌタ・アブミ関節を外すことなく、耳小骨操作はキヌタ骨固着の解除のみで左鼓室形成術Ⅰ型とした。

術後1か月目で左平均聴力レベルは術前の50.0

dB から 23.3dB (右: 20.0dB) へ、気骨導差 10dB 以内と改善し(図7)、術後1年目における左平均聴力レベルは 21.6dB であった(図8)。日本耳科学会用語委員会による「伝音再建後の術後聴力成績判定基準(2010)」を用いた評では成功例に相当し、現在紹介元にて経過観察中である。

考 察

本症例は、術前検査所見から耳硬化症を疑ったが実際は耳小骨の複合奇形と考えられた一例である。同様の報告はわれわれが渉猟し得た範囲では 2013 年に Shadman らが耳硬化症疑い症例の耳小骨奇形をまとめたもののみであるが¹⁾、日常診療上このような紛らわしい症例を経験することは少なくないと考えられる。

本症例の伝音難聴の病態はキヌタ骨短脚のキヌタ骨窩への固着と、キヌタ・アブミ関節の癒合の2点である。鼓膜正常な伝音難聴は病歴から先天性あるいは後天性に大別されるが、本症例において発症時期の詳細は不明であった。しかし、中耳炎歴がなく乳突蜂巣の発育も良好であること、鼓膜の石灰化病変や鼓室内肉芽など他の炎症性病変を伴わないことから、われわれは本症例を先天性伝音難聴、すなわち耳小骨奇形の可能性がより高いと考えた。耳小骨奇形として本邦でよく用いられる船坂らによる分類²⁾に従うと、本症例はⅡ群(ツチ骨・キヌタ骨固着)に相当する。耳小骨奇形中7~15%と報告されており、Ⅰ群(キヌタ・アブミ関節離断)の33~56%、Ⅲ群(アブミ骨底板固着)の15~40%と比較すると頻度は低い³⁻⁵⁾。外耳・中耳はともに鰓弓を中心に発生するため、耳小骨が複合奇形を呈するものは耳介奇形の合併が多いとされるが⁶⁾、本症

図6 術中所見（左耳）。
乳突削開を行った。i：キヌタ骨，pw：鼓室後壁。矢印は固着部分を示す。左：キヌタ骨短脚がキヌタ骨窩と強固に固着していた。右：固着を解除し，周囲骨を削除した。

図7 術後1か月
標準純音聴力検査

図8 術後1年
標準純音聴力検査

例は耳介奇形・外耳道狭窄のいずれも伴わなかった。また，外耳道正常例における耳小骨奇形においてはアブミ骨の異常が多く，ツチ・キヌタ奇形は少ないと報告されている⁷⁾。耳小骨奇形の様式は多様であり重複例も多いが，比較的まれな奇形様式であると考えられる。

今回，術前検査所見から耳硬化症を想定していたが，術中に耳小骨奇形と判明した。病態予測の観点からみると，本症例の標準純音聴力検査において認められた Carhart's notch は耳硬化症の 14-40% 程度で確認できるとされるが⁸⁻¹⁰⁾，アブミ骨固着とツチ骨，キヌタ骨それぞれの固着において同程度の頻度で認められることもある¹¹⁾。病変の局在診断は難しいと考えられるが，離断ではなく固着性病変をより疑う診断材料の一つにはなる。また，本症例におけるティンパノグラム（As 型）も耳硬化症を含む

固着性病変を支持するものであったが，実際にティンパノグラムが As 型となるのは 36-56% 程度とされ，A 型や Ad 型を呈する症例もあり^{12, 13)}，鼓膜の薄さなど他の要因も大きく影響する¹²⁾。アブミ骨筋反射は伝音難聴における陽性率が高いため局在診断には至らないことが多いが，これら聴覚検査は離断あるいは固着病変の存在を検出するには有用であると言える。術前検査の中では比較的診断的価値が高いのが側頭骨 CT であり，耳硬化症に関しては 6-7 割程度で術前 CT にて脱灰所見がみとめられ^{8, 14)}，内耳道前壁の憩室様陰影など特徴的な所見も報告されている¹⁵⁾。本症例は画像中に耳小骨病変を見出すことは困難であり，最終的には顕微鏡下に耳小骨の状態を確認することで初めて病態が明らかとなった。

鼓室硬化症でも本症例のように耳小骨の鼓室骨への固着や関節の硬化病変をみとめることが多いた

め、上述の耳小骨奇形との鑑別は難しいことがある。鼓室硬化症は慢性穿孔性中耳炎や真珠腫性中耳炎等の炎症性中耳疾患に合併することが多く、理由は不明だが女性に多い^{16,17)}。好発部位はツチ・キヌタ関節周囲とアブミ骨周囲¹⁸⁾、ツチ骨周囲とキヌタ・アブミ関節周囲¹⁶⁾とする報告が多い。持続的な炎症により硬化病変が生じる際に、耳小骨関節や靱帯周囲は耳小骨が周囲と近接しており連結されているため好発部位となりやすいと考えられる。今回耳小骨奇形とみなした2部位もこれら好発部位と一致しており、耳小骨の所見のみで鼓室硬化症の否定は困難である。難聴の発症時期と併せて中耳炎歴や耳小骨以外の側頭骨の状態も鑑別に有用と考えられる。

今回の症例は後キヌタ骨靱帯に相当する部位が強く骨化していたため、当初の transmeatal approach に乳突削開を加えることにより固着部位を明視下におくことができた。しかしキヌタ・アブミ関節の癒合を合併していたために、アブミ骨底板も同時に固定されているように見受けられ、術中の顕微鏡操作下ですら耳硬化症と紛らわしい所見を呈していた。固着が複数個所に存在すると責任病変の検出が困難なこともあるが、アブミ骨手術を行う前に、ツチ骨・キヌタ骨の可動性を十分に確認することが重要である。術中診断を前提とする耳小骨奇形や鼓室硬化症と同様に、耳硬化症を疑った症例においても、耳小骨病変の重複も含めてすべての耳小骨の可動性を確認し、必要に応じて術式変更を検討すべきと考える。また、今回はキヌタ骨短脚の固着を外すのみで耳小骨の可動性が改善したことや、キヌタ・アブミ関節が癒合しており分離困難であったことから、伝音連鎖を温存しキヌタ骨骨窩を十分に削除した。病変がキヌタ骨の固着のみであれば、Ⅲ型の伝音再建を選択することも再固着回避に有用と考える。

まとめ

1. 術前検査所見より耳硬化症を疑ったが、術中に耳小骨奇形による伝音難聴と診断された1例を経験した。
2. 鼓膜所見正常な伝音難聴の鑑別には、進行性難聴かどうか等の病歴聴取が重要である。標準純音聴力検査、ティンパノグラム、アブミ骨筋反射、側頭骨CTといった術前検査より総合的に診断されるが、最終的には術中所見により確定診断となる。
3. 耳硬化症と考えられる症例でも必ず、ツチ骨・キヌタ骨の固着がないか確認することが必要である。

4. 術中所見が予想された耳小骨病変と異なる際は、乳突削開の追加、アブミ骨手術等といった術式変更等、臨機応変な対応が望ましく、これらを想定した術前説明が必要である。

本論文の要旨は第24回日本頭頸部外科学会総会・学術講演会（2014年1月 高松市）において口演した。

著者は申告すべき利益相反を有しない。

文 献

- 1) Shadman N, Naghavi E, Ehsan K, et al: Middle ear exploration result in suspected otosclerosis cases: Are ossicular and footplate area anomalies rare? Iran J Otorhinolaryngol 25 : 155-160, 2013.
- 2) 船坂宗太郎, 牛島達次郎, 矢野 純: 外耳奇形を伴わない先天性耳小骨固着—その分類に関する提案—. 日耳鼻, 82 : 793-798, 1979.
- 3) 力武正浩, 田中康弘, 小島博己, 他: 鼓膜所見正常な耳小骨奇形の検討 (第2報) —1998年から2007年における48耳について—. 耳展, 52 : 440-447, 2009.
- 4) 山本 裕: 耳小骨奇形の病態と連鎖再建術. 日耳鼻, 116 : 69-76, 2013.
- 5) 森岡繁文, 坂口博史, 瀧 正勝, 他: 耳小骨奇形27耳の検討—聴力改善不成功例を中心に—. 日耳鼻, 113 : 790-797, 2010.
- 6) 湊川 徹, 加納直行, 入谷 寛, 他: 鼓膜異常症例の耳小骨奇形分類. 耳鼻臨床, 86 : 509-514, 1993.
- 7) 小倉義郎: 伝音系奇形—その基礎的研究と手術—. 日耳鼻, 10 補 : 19-30, 1979.
- 8) 山本和央, 内水浩貴, 田中康広, 他: 耳硬化症初回手術例の臨床的検討. 耳展, 53 : 103-111, 2010.
- 9) 三浦 誠, 高橋晴雄, 内藤 泰, 他: 耳硬化症の最近の動向と診断・治療. 耳鼻臨床, 88 : 575-579, 1995.
- 10) 高橋滋夫, 齊藤龍介, 菰口英夫, 他: 耳硬化症に関する統計的観察. 日耳鼻, 69 : 1547-1554, 1966.
- 11) Kashio A, Ito K, Kakigi A, et al: Carhart notch 2-kHz bone conduction threshold dip. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 137 : 236-240, 2011.
- 12) 平田義成, 暁 清文: 耳硬化症のティンパノグラム. 耳鼻臨床, 86 : 1109-1112, 1993.
- 13) 柳田則之: 耳硬化症の診断について. 耳鼻臨床, 85 : 2016-2017, 1992.
- 14) 力武正浩, 小島博己, 山本和央, 他: 耳硬化症におけるCT所見と術後成績の検討—CT所見と術後成績の予測—. Otol Jpn, 23 : 125-130, 2013.
- 15) 阿部彰子, 奥野妙子, 田中 麗, 他: 耳硬化症と内耳道前下壁の憩室様所見. 臨床放射線, 51 : 851-854, 2006.
- 16) 正垣直樹, 磯野道夫, 齋藤和也, 他: 当院における鼓室硬化症について. 耳鼻, 56 : 177-182, 2010.
- 17) 菅原公明, 梶 博幸, 石田 孝, 他: 鼓室硬化性病変の臨床的検討. Otol Jpn, 7 : 114-118, 1997.
- 18) 駒井健一郎, 中江 進: 鼓室硬化症手術症例の検討. 耳鼻臨床, 90 : 151-155, 1997.