

外耳道欠損の1例について

相澤幸夫 堀口真由子 燕 軍 磯貝純夫 人見次郎

岩手医科大学医学部解剖学講座発生学・分子探索学分野

緒 言

04年度の岩手医科大学医学部解剖学実習に供された77歳男性において、左側外耳孔の片側性欠損と馬蹄腎を併存する1例に遭遇した。

外耳道閉鎖は頻度0.05%程度の極めて珍しい変異とされ、臨床例では、耳介や内耳などの変異を同時に来す幾つかの症候群や遺伝的素因との関連性などが多数報告されてきた。また、CTやMRIなどの撮影技術の向上により、耳道閉鎖患者の内耳や顔面神経の走行に関する画像解析の報告も蓄積されつつある。しかし、本報告のように肉眼解剖学的な精査とCT画像を併用した調査は少ない。

本例は、外耳道閉鎖の一般的な症例とは異なり、傷害側の耳介の形状や内耳神経・顔面神経の走行などに異常は認められず、中耳・外耳関連構造の位置などに若干の異常を認めた他には目立った異常はなく、かつ、内耳構造も正常と思われた。

しかし、本来外耳道の存在すべき部位に「側頭骨鼓室部」に相当すると思われる異様な骨要素の存在が判明し、その異形成がこの異常の成立過程と密接に関連すると思われたので、報告する。

材料と方法

04年度の岩手医科大学医学部解剖学実習に供された日本人77歳男性で、死因は脳梗塞、既往歴は胃癌・糖尿病であるが、耳器と馬蹄腎以外には先天的疾患・異常の有無は不明である。

通常解剖学実習に供し、脳摘出、頭部離断・正中断を行った後の頭部左側半について、耳介と側頭部外面、内頭蓋底、咽頭周囲内面の観察をした後、CTによる連続断層像の撮影を行い、さらに、耳介と外耳道軟骨の摘出、ノミによる側頭骨の外側からの顔面神経管・鼓索神経・中耳の諸構造の削剥剖出、内頭蓋底上面からの内耳骨迷路・顔面神経・耳管・鼓膜張筋・大/小錐体神経などの削剥剖出、咽頭内側面からの耳管軟骨部の剖出等を行った。

結 果

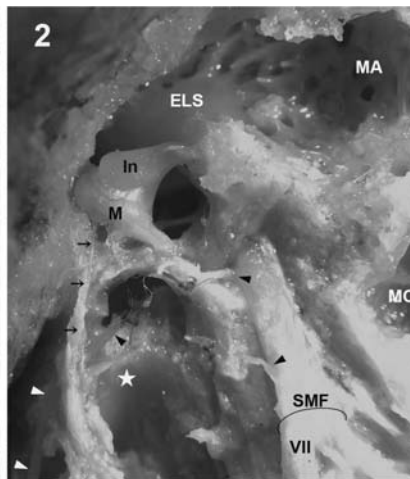
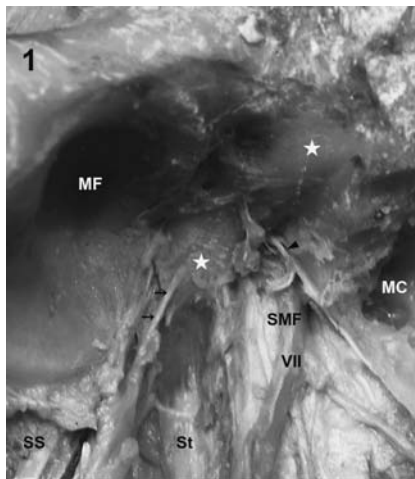
左側耳介は外耳孔を除けばほぼ正常で、右側耳器は全く正常であった。

外耳道軟骨と耳介を摘出し内側面をみると、外耳道も閉塞し、中実な外耳道軟骨は奥に向かって非常に短い円錐状に終わっていた。茎乳突孔は下顎窩の直ぐ後方において側頭骨鼓室部に相当する骨要素を欠いていると思われ、外耳道の存在すべき下顎窩・鱗部後縁と乳様突起との間隙は1cm位の狭い幅で深く、茎状突起の基部まで続いていて、そこは胸鎖乳突筋・顎二腹筋腱や耳下腺などで埋めつくされていた。

頭蓋断面内側では、咽頭円蓋は極端に狭く、耳管口蓋ヒダはなく、耳管隆起は後鼻口・口蓋垂に接触するくらいに前方に移動し、耳管咽頭口にはゾンデが入らなかった。

側頭骨を慎重に削剥した結果、乳突蜂巣や顔面神経管には異常はないが、茎乳突孔に近い顔面神経から分かれる細い枝が、乳様突起と下顎窩の間の深く狭い空間の奥の天井に張り付く左右方向に細長い薄い皮骨様骨板に挟まれて2分しながら前方に走行し、2本は合流した後、舌神経に合流することが分かった。この鼓索神経に相当する神経は鼓室より外側を通過したが、更にその薄い骨板の奥に鼓室が存在し、鼓室を覆う粘膜が鼓膜様に張って薄い骨板と鼓室との境界を成していた。よって、この小骨板こそ、筒状を呈さないが「側頭骨鼓室部」に相当する骨格要素と思われた。

鼓室には3耳小骨が存在し、内耳も正常に存在していたが、ツチ骨は先端でその骨板に癒着し、3耳小骨は、各骨間の連結は正常に思えたが、全体としては前のめりにやや回旋状態であった。耳管も鼓室から前方に続いていたが、CT画像では耳管の骨部と軟骨部の境界で耳管が非常に狭く屈曲し、軟骨部には管腔を認め得ず、鼓室側からゾンデを入れても、その境界部を通過できなかった。しかし、咽頭側から耳管軟骨を外すと、耳管軟骨は凹面を呈さず外側に凸面となり、



- Abbreviations
 VII: facial nerve
 arrows: anterior ligament of malleus
 arrowheads: chorda tympani
 stars: atypical tympanic bone
 ELS: eminence of lateral semicircular canal
 In: incus
 M: malleus
 MA: mastoid antrum
 MC: mastoid air cells
 MF: mandibular fossa
 SMF: stylomastoid foramen
 SS: sphenoid spine
 ST: styloid process

Fig. 1 Lateral view of the atypical tympanic bone (☆) at the roof of the gap between the mandibular fossa and the mastoid process

Fig. 2 The ossicles and the roots of the chorda tympani

長径が非常に短く、その外側の軟部壁との間の耳管は圧閉されて殆ど閉塞状態ではあるが、軟骨部にも平滑な上皮を持った耳管の存在を認めた。

考察と総括

従来の臨床的報告では、鼓索神経の走行と鼓室部の形状については検討されて来なかった。しかし、この点に注目した結果、本症例は、下顎の皮骨に由来する側頭骨鼓室部の異形成のため、それによって囲まれる外耳道骨部が形成できず、外耳道軟骨との正常な連結が出来なかったものと思われた。さらに、それにより本来外耳道の存在するスペースが狭まった結果、関連諸構造が前方に移動し、そのため、下顎骨と乳様突起との間が狭く、耳小骨の回旋、耳管咽頭口や咽頭蓋の前方移動、短い耳管軟骨、耳管骨部と軟骨部の境界の屈曲などが生じたものと考えられた。

従来、外耳道閉鎖は鰓弓・鰓裂系の先天異常と思われ、耳介・内耳・内耳道・顔面神経管や、更には鰓弓

関連の顎・頸動脈・肺・心臓などにも広範な形成異常と、疾患群を伴うことが多く、幾つかの遺伝子の欠陥や染色体異常との関連も報告されている。しかし、本例における耳器周囲には、鼓室部異形成で説明できる前方への位置異常の他は正常であるので、これらの先天的症候群や遺伝子欠陥とは異なるものと思われた。

一方、馬蹄腎の出現頻度も0.05%程度と極めて稀少で、併存はとても偶然とは思えない。しかし、“branchio-oto-renal syndrome”と呼ばれる稀少な先天異常症候群が報告されているので、腎臓と外耳道周囲との発生学的関連はあり得るものと思われた。

文献

- 1) Gill, N W. 1971. Congenital atresia of the ear. *J Laryngol Otol* 85: 1251-1254
- 2) Chitayat, D, Hodgkinson, K A, Chen MF et al. 1992. Branchio-oto-renal syndrome: further delineation of an underdiagnosed syndrome. *Am J Med Genet* 43: 970-975

A case of congenital atresia of the external auditory meatus with dysplasia of the tympanic bone

Yukio AIZAWA, Mayuko HORIGUCHI, Jun YAN, Sumio ISOGAI, Jiro HITOMI
 Department of Anatomy, Iwate Medical University School of Medicine

We encountered a very rare case of congenital atresia of the left external auditory meatus with horse-shoe kidney in a 77-year-old male cadaver for dissection practice. The chorda tympani was sandwiched between the petrosal bone and a bar-like narrow special dermal bone attached to the former at the roof of the very narrow and deep gap between the mandibular fossa and the mastoid process, the area corresponding to the wide space for the tympanic bone surrounding the external auditory canal in normal cases. Therefore, the special bone was considered as “the tympanic bone” without the canal. The auricle, tympanic cavity, ossicles, and inner ear were normal, but the tympanic membrane was lacking and the tip of the malleus fused with the anomalous bone. The pharyngeal opening of the auditory tube migrated anterior to the uvula, the cartilage of the auditory tube was very short, and the border between the bony part and the cartilaginous part of the auditory tube was very narrow and winding.

Key words: chorda tympani, tympanic bone, sequential CT-imaging, macroscopic dissection, horse-shoe kidney