

# 高度混合性難聴を伴った奇形症例への 聴力改善手術の試み

岡山大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：小倉義郎教授）

井口 郁雄・増田 游・高塚 ま由

小倉 義郎

丸亀市

藤本 明子

（昭和62年1月9日受稿）

**key words:** 外耳・中耳奇形, 混合性難聴  
聴力改善手術

## はじめに

言語習得前の乳幼児の難聴は、単なる聴覚の機能低下というだけではなく言語及び人格の発達に悪影響を及ぼす。このうち伝音性難聴に対しては、手術的療法により聴力改善の可能性がありこれにより患児の言語及び人格の正常な発達が期待できる。今回、我々は言語発達遅滞と両側難聴を主訴として来院した5歳の男児に、聴力改善手術を試みたので、その概要と、若干の文献的考察を加えて報告する。

## 症 例

患 児：5歳 男児

主 訴：言語発達遅滞 両側難聴

現病歴：予定日より10日遅れて車中で出産し仮死状態で入院する。生下時体重2750g。母親の妊娠中軽い貧血が続いたが、外傷や特殊な薬物投与は受けていない。補乳力は、やや微弱であった。発育は、首のすわり5ヵ月、ひとり立ち12ヵ月とやや遅れを示していた。1歳半の時、家族が言葉の遅れ、難聴に気づき、近くの医大を受診し、右側先天性外耳道閉鎖症、両側耳介の小奇形、両側先天性耳瘻孔を指摘され3歳頃再度受診するように言われた。その後放置していたが3歳8ヵ月の時、別の耳鼻科より聴力改

善手術の目的で当科を紹介された。初診時話せる言葉は「マンマ」、「プープー」、「オハヨウ」、「サヨウナラ」、「オカアサン」、「ハイ」の6語であった。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：母親に軽度耳介奇形（図1）、両側側頸瘻、両側高度混合性難聴（図2）、を認め、小、中、高校といずれも聾学校を卒業している。弟（2歳6ヵ月）にもpeep show、骨導ABRで、両側混合性難聴（図3）を認める。父親は小児麻痺による歩行障害がみられるが、聴力はほぼ正常である（図4）。

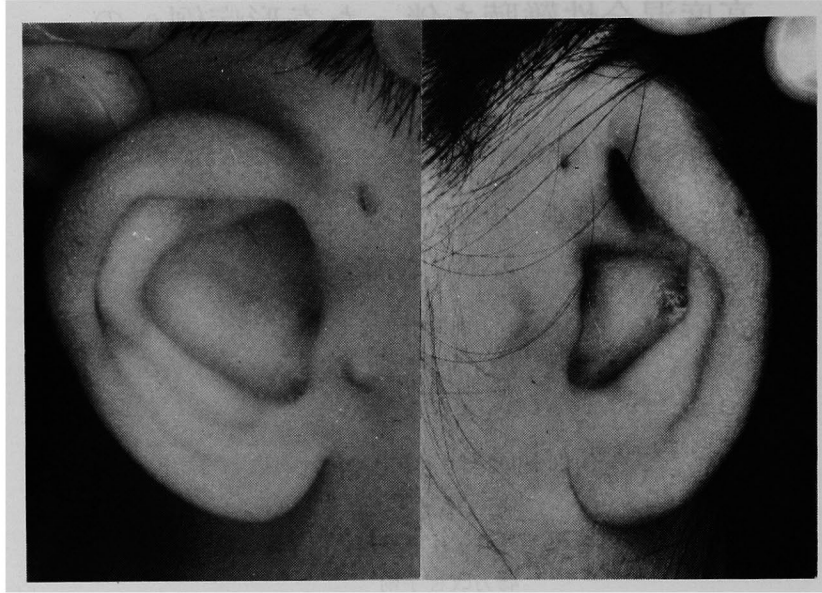
全身所見：体重17.2kg。脈搏90/m、整。血圧100/50。胸腹部に著変を認めない。

局所所見：両側軽度耳介奇形（図1）、右側外耳道閉鎖症、左側外耳道狭小、両側耳前部瘻孔、両側側頸瘻を認める。左側鼓膜の色調は正常だが、棍棒状のツチ骨柄を認めた。顔面神経麻痺は認めない。

一般検査所見：血液一般、血液生化学検査、梅毒反応、検尿、心電図、胸部X線検査では異常を認めなかった。

精神発達検査：遠城寺式を含めた数種の精神発達検査の結果はIQ 60~70を示した。

神経耳科学検査：SRAは、ネオ・メーターを両側耳介から15cm離して使用すると、90dBで



本症例

母親

図1 外耳所見

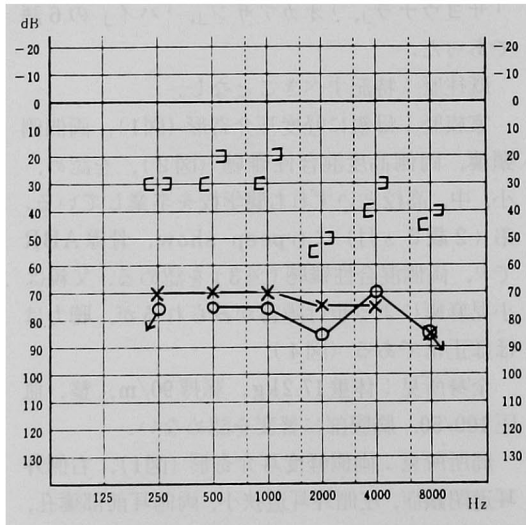


図2 母親のオージオグラム

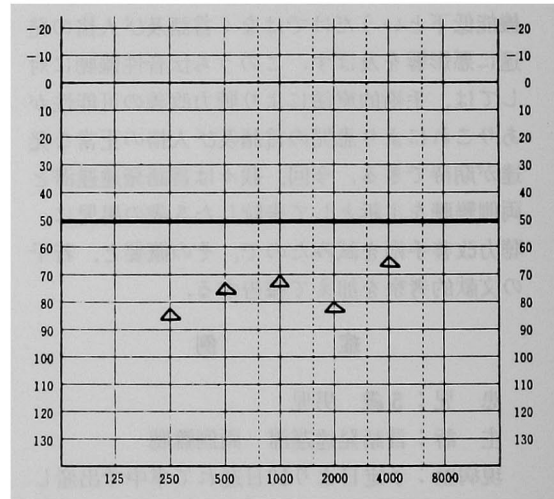


図3 弟のオージオグラム (peep showによる)

後ろを振り返り、80 dB では無反応であった。遊戯聴力検査が可能であり、その結果は平均聴力90 dB 前後の両側混合性難聴を示した(図5)。ABR ではI波不明瞭、II~V波明瞭で潜時に異常を認めず(図6)、脳幹障害はなく、遊戯聴力検査と同程度の難聴があると考えられた。左側 Tympanogram はB型を示した。耳X線検査では、Stenvers 法において正常と思われる内

耳構造が認められ、また耳断層撮影では、右側は外耳道を認めず、側頭骨錐体部が左側に比べ高位置にあり、中耳腔と考えられる骨組織内の空洞と、耳小骨と考えられる小陰影を認めた(図7)。

臨床経過：外耳道奇形の軽い左側から聴力改善手術を試みた。耳内法により左側中耳腔を開放すると、耳小骨奇形は高度で、ツチ骨・キヌ

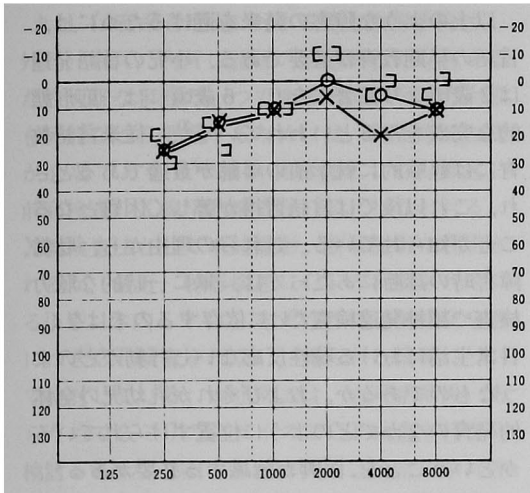


図4 父親のオーディオグラム

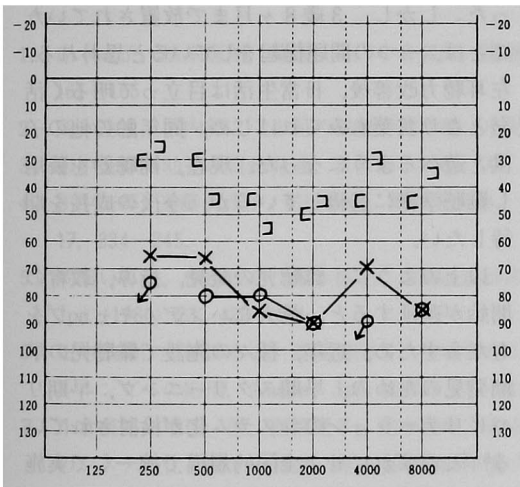


図5 本症例のオーディオグラム

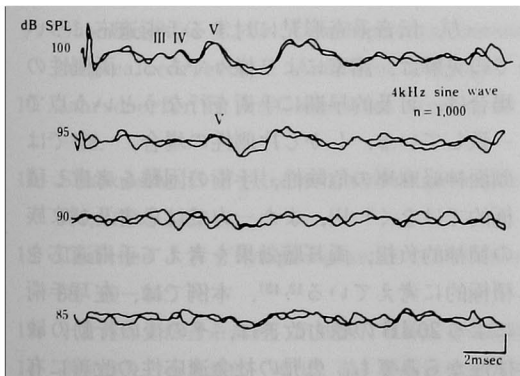


図6 本症例 ABR 所見 (左耳)

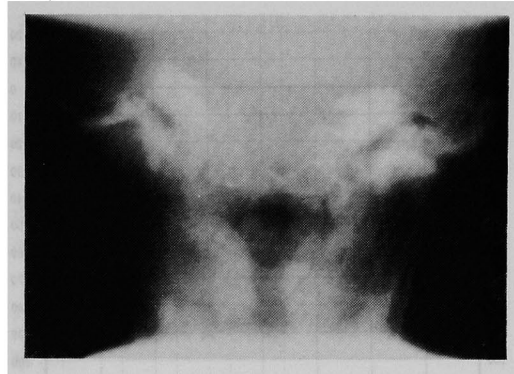


図7 耳断層撮影所見 (前頭断)

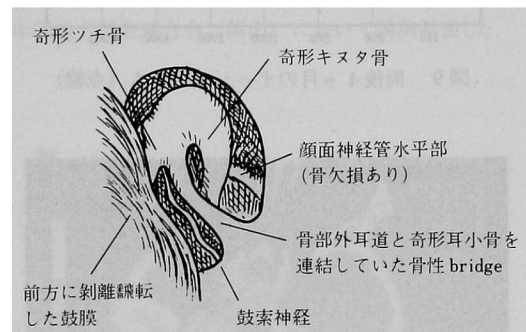


図8 左耳手術所見

タ骨が一塊となってΩ型の奇形骨を形成しており、その後部は外耳道、鼓室境界部後壁に骨性 bridge で固定され不動であり (図8)、そのため、耳小骨連鎖が不動で、鼓膜の振動がほとんど内耳に伝わっていない状態であった。また、アブミ骨の底部が骨性に周囲と癒合しており、内耳への音の伝達はこちらでも遮断されていた。水平部顔面神経管の骨壁欠損を認めたが、正円窓窩の形態には異常を認めなかった。Ω型の耳小骨塊を固定している骨性の bridge をバーで削除し、Ω型の耳小骨塊を可動とした後、アブミ骨の上部構造を切除しアブミ骨底を開窓し、small fenestra stapedectomyを行なった。アブミ骨底の開窓部と奇形ツチ骨の柄部とを Teflon-piston wire で連結し連鎖を再建し、鼓膜をもどして手術を終了した。術後4ヶ月の聴力は、会話音域平均聴力 (4分法) にて術前 91dB が術後 71dB に改善された (図9)。

右側は、術前の断層撮影を参考にして中耳腔と思われる空洞を目標に側頭骨を削開した。骨

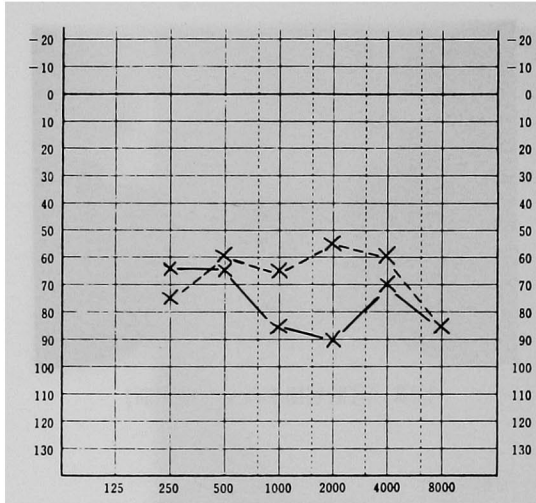


図9 術後4ヵ月のオージオグラム (点線)

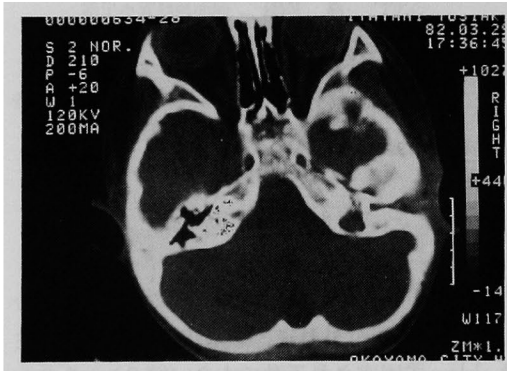


図10 CT所見 (水平断)

は compact で削開を進めるうち髄液の漏出が相つぎ指標として再三ゾンデを創内に挿入しつつX線撮影を行ない中耳腔到達を試みたが、X線像で予想した中耳腔に達し得ず、外耳道造設のみにとどまった。

### 考 按

乳幼児の難聴は、ただ単に音が聞こえないということだけではなく、下記のような障害が起こる<sup>2)</sup>。

- 1) 言語理解の障害
- 2) 言語表現力の障害
- 3) 対人関係の障害
- 4) 情緒、行動の障害
- 5) 論理的思考の障害

以上のような障害の発来を避けるためには、言語の早期教育が必要である。小児の言語発達は2歳頃より顕著になり、6歳頃には一応形態的な完成をみるといわれている<sup>3)</sup>。従来言語教育には経験的に就学前の年齢が最適であるとされ、これ以後では言語習得が著しく困難となることが知られている。これらの理由から、聴覚障害時の診断にあたっては、単に一時的な聴力検査や精神発達検査だけに依存するのではなく、日常生活における聴性反応ないし行動がどのようなものであるか、およびそれが乳幼児の全体的発育のなかでどのように位置づけられているかということ、医師が認識する必要がある<sup>4)</sup>。本症例の場合母親と外見上の類似点があること、出産後仮死状態を経ている High risk infant であり、難聴の存在は早くから疑われる症例であった。しかし、3歳8ヶ月まで放置されていたことは、一つの問題提起をしていると思われる。左耳聴力改善後、日常生活は目立って明るく活発となり言葉もみられはじめ、同年齢他の子供と遊べるようになった。現在、補聴器を装着し難聴学級に進級しているが、今後の成長を期待したい。

以上のように、難聴児の発見、指導、教育の開始が遅延すると、最大のハンディキャップをもたらすため、近年、種々の施設で難聴児の早期発見のための、早期スクリーニング、早期リハビリテーションのシステム化が検討されている<sup>5-7)</sup>。いずれにせよ全国的規模で統一して実施され、見落としのないように行なうためには、保健所検診の充実と共に、耳鼻咽喉科医、産科医、小児科医の連携が必要と考える。

一方、伝音系奇形児に対する手術適応についての見解は、諸家により様々である。両側性の場合、可及的早期に手術を行なうという点で一致している。しかし片側性の場合、一方では顔面神経麻痺の危険性、手術の困難を考慮し積極的ではなく<sup>8-11)</sup>、また一方では患者及び家族の精神的負担、両耳聴効果を考えて手術適応を積極的に考えている<sup>12,13)</sup>。本例では、左耳手術による20dBの聴力改善は、その後の行動の敏捷性からみても、患児の社会適応性の改善に有用な結果を得たと考えられる。

また、伝音系奇形児に対する聴力改善手術は、外耳、中耳、内耳に諸種の形態異常が存在するため困難な手術の一つである<sup>14)</sup>。奇形児の病態を可能な限り把握するためには、胎生学的知識が必要であり<sup>14-16)</sup>、術前検査として、聴覚、前庭検査、X線学的検査が一般に行なわれる。X線検査法として単純撮影、断層撮影が利用されるが、最近、聴器疾患にCTが利用されている<sup>17,18)</sup>。木内ら<sup>18)</sup>は、先天性外耳道閉鎖症9例につきCT検査を行ない、得られた情報について検討している。本症例では、右耳手術後、あらためて2ミリのスライスでCT検査を行ない検討してみた(図10)。錐体内には通常の中耳腔はなく、内耳構造も不明瞭であった。断層撮影

で中耳腔と思われた不規則な形の空洞は、内耳腔と推測された。

### ま と め

1) 5歳、男児で、両側耳介奇形、右側外耳道閉鎖症、左側外耳道狭小、両側耳前部瘻孔、の症例を経験したので報告した。

2) 乳幼児難聴の早期発見、早期治療および伝音系奇形児の手術適応、術前評価について考察した。

本論文の要旨は、昭和57年6月13日第8回日耳鼻中国地方部会連合会(岡山)において講演発表した。

### 文 献

1. 赤木成子, 松本憲明, 藤田 彰, 小倉義郎, 園部紀子: 骨導 ABR の臨床応用. *Audiol Jpn* (1981) 24, 161-165.
2. 岡本途也, 堀内和之: 小児の難聴の諸問題. *小児外科* (1979) 11, 397-402.
3. 田中美郷: 幼児の言語発達. *日耳鼻* (1967) 71, 1454-1470.
4. 田中美郷, 進藤美津子, 石田宏代: 難聴を主訴とする乳幼児の聴覚の発達とその管理. *Audiol Jpn* (1974) 17, 234-245.
5. 岡田いく代, 横山俊彦, 領木郁子: 保健所検診の利用による難聴児早期スクリーニングの検討. *Audiol Jpn* (1980) 23, 423-424.
6. 田中美郷, 小林はるよ, 進藤美津子, 加我君孝: 乳児の聴覚発達検査とその臨床および難聴児早期スクリーニングへの応用. *Audiol Jpn* (1978) 21, 52-73.
7. 小倉義郎, 増田 游, 西岡慶子, 松本憲明, 青山英康, 大崎勝一郎, 大森文太郎: 難聴児の早期発見方法のシステム化に関する研究. 厚生省昭和55年度「母子保健・医療に関する管理体系システム開発に関する研究」報告書 (1981) pp 385-388.
8. House H P, House W F and Hildyard V H: Congenital stapes footplate fixation. *Laryngoscope* (1958) 68, 1389-1402.
9. Shambaugh G E, Jr: Developmental anomalies of the sound conducting apparatus and their surgical correction. *Ann Otol Laryngol* (1952) 61, 873-887.
10. Jahrsdoerfer R A: Congenital atresia of the ear. *Laryngoscope* (1978) 88, (suppl 13), 1-48.
11. Schuknecht H F: Reconstructive procedure for congenital atresia. *Arch Otolaryngol* (1975) 101, 170-172.
12. Crabtree J A: Tympanoplastic techniques in congenital atresia. *Arch Otolaryngol* (1968) 88, 89-96.
13. 小倉義郎: 伝音系奇形. 第80回日耳鼻総会宿題報告モノグラフ (1979)
14. 高原滋夫, 小倉義郎, 増田 游: 聴器伝音系の先天性奇形に対する手術的療法と胎生学的考察について. *日耳鼻* (1964) 68, 799-805.

15. 大橋正實, 寺山吉彦, 中村興治: 両混合難聴, 両先天性側頸瘻を合併する複合奇形の1例. 耳喉 (1980) 52, 475-481.
16. 杉原三郎, 山本哲夫, 高岡基雄, 竹内裕美, 平木真滋, 生駒尚秋: 家系内にみられた両側先天性耳瘻, 難聴を伴った両側先天性側頸瘻の症例. 耳鼻臨床 (1981) 74, 2639-2643.
17. 池田勝久, 桜井時雄, 西條 茂, 小林俊光: 中耳の高分解能CT——その有効性, 診断の限界, 臨床応用について——. 耳喉 (1983) 55, 929-938.
18. 木内宗甫, 小出富士夫: 側頭骨のCT診断——先天性外耳道閉鎖症——. 耳喉 (1983) 55, 415-425.

**Surgery to improve hearing of a preschool child with  
profound bilateral deafness**

**Ikuo INOKUCHI, Yu MASUDA, Akiko FUJIMOTO, Mayu TAKATSUKA  
and Yoshio OGURA**

**Department of Otolaryngology, Okayama University Medical School**

Hearing loss in children under school age adversely effects speech and personality development. It is possible to improve conductive hearing loss by surgery, but difficult to improve combined hearing loss. The authors succeeded surgically improving the hearing of a 5 year-old boy suffering from speech retardation due to bilateral congenital combined hearing loss. The improvement in hearing aided speech training. He has graduated from schools for the deaf (primary, middle and senior high school). His I.Q. is 70 or less. The average hearing is in the speech range of 90 dB bilaterally, showing combined hearing loss by play audiometry. At the age of 1.5 years, he was suspected of having congenital aural atresia on the right side, congenital narrow ear canal on the left side and minor anomalies of the auricles bilaterally, including congenital aural fistulas. His mother and younger brother also suffer from bilateral congenital combined hearing loss.

The tympanotomy on the left ear revealed severe anomalies, such as omega shaped ossicle composed of the malleus and incus joined to the posterior bony wall of external auditory canal and bony fixation of the stapes footplate. The bulky ossicle was mobilized by cutting the junction to the bony canal wall, and a small fenestra stapedectomy was performed.

A tympanotomy on the right ear was also performed, but irregular development of the inner ear prevented the possibility of obtaining hearing improvement.

The authors discussed the possibility and significance of surgery to improve hearing even in cases of profound combined hearing loss in preschool children.