

P2-001 当科での外耳道真珠腫進展例に対する canal plasty河内 理咲¹、小西 将矢¹、福井 英人²、安藤奈央美¹、高田 洋平³、岩井 大¹¹ 関西医科大学附属病院、² 関西医科大学総合医療センター、³ 星ヶ丘医療センター

外耳道真珠腫は慢性的な耳漏や疼痛を伴う疾患であり、中耳真珠腫に対して比較的まれであるが、中耳真珠腫と同様の骨破壊像を認める。骨破壊は通常下壁や前壁を中心に進んでいくものの、進展例では下鼓室や乳突洞にも及び、時に頸静脈球・顔面神経・後頭蓋窩にも病変が及ぶ。かつては閉塞性角化症と同病変と考えられていたが、現在は別病態と考えられており、その病因は外傷や長期炎症等の続発的なものと、微小循環障害がその背後にある特発的なものに分けられている。病気分類はNaimらにより提唱されており、周囲組織への進展範囲によりstage I-IVに分類されている。骨破壊を伴えばstage III以上とされており、当科ではstage III以上で、かつ継続的な保存的加療においても骨破壊が進行していくケースや耳漏消退やdebrisの消失が得られずdry earとならないケースにおいては手術適応と考えており、主としてcanal plastyを実施している。

今回我々は、当科で経験した外耳道真珠腫進展例 (stage III、IV) に対する手術加療について報告する。対象は2012年9月から2015年6月までの間に当科で手術加療を施行し、かつ術後1年以上の経過観察を遂行しえた30名 (男性13名、女性17名) とした。その内訳は24例が特発性、6例が2次性であった。Stage IIIに対しては、主としてbony meatoplasty with cartilage repairを中心としたcanal plastyを、stage IVで下鼓室や顎関節包、頸静脈球近くに及ぶような進展例では有茎筋骨膜弁・bone paste・耳介軟骨・側頭筋膜を多重層に被覆した外耳道再建を行った。術中のcomplicationは認めなかったが、術後経過不良な症例 (5例) に対しては修正手術を要した (術後感染、再発、鼓膜穿孔等)。Dry earとなるまでの期間に関しても、stage IIIとIVとの間で検討を加え、stage IIIが有意に早期に自浄作用のあるdry earを得る結果となった。早期治療、早期治癒を裏付ける結果となったが、より進展度の高いstage IV症例に対しても、多重層再建による拡大外耳道形成 (enlarged canalplasty) で良好な術後状態を得ることができると思う。

P2-002 外耳道真珠腫症例の臨床的検討ならびに進展度分類の提案

濱田 昌史、金田 将治、小田桐恭子、塚原 桃子、飯田 政弘
東海大学 医学部 耳鼻咽喉科

はじめに：外耳道真珠腫は比較的まれな病態であり、その多くは定期的な痂皮の清掃など保存的治療で治療可能である。しかしながら一方では、急速に骨破壊が進行する症例や感染性耳漏が抑制できない症例に遭遇し、手術治療が検討される。これまで海外においてはNaimの分類が引用されているものの臨床的には使用しづらく、わが国からの新提案が望まれる。そこで今回当科で手術治療を行った外耳道真珠腫を症例を振り返るとともに進展度分類作成を試みた。

対象：2009年～2015年に当院で初回手術を行った19症例（20耳）において、併存疾患も含めた患者背景、症状、術前CT所見、手術方法、転帰につき後方視的に調査した。同時に以下に挙げる術前のCT所見による進展度試案に基づき、分類を試みた。Stage I：骨部外耳道のびらんのみ、Stage II：骨部外耳道を破壊、Stage III：鼓室（T）、乳突洞（M）、あるいはその両方（T+M）に進展、Stage IV：重要な周囲の解剖学的構造に進展、顔面神経麻痺（FP）、迷路瘻孔（LF）、錐体部・頭蓋底の広汎な破壊（PB）、顎関節の破壊（TJ）

結果：症例の一覧を表に示す。年齢は16～80歳（中央値58歳）。併存疾患としては血液透析中の慢性腎疾患が4例、関節リウマチが4例あった。術前のCT所見では、骨びらんのみが5耳、外耳道破壊を伴うものが15耳存在し、このうち鼓室進展が2耳、乳突洞進展が3耳、その両方に進展するものが3耳あった。1例では前方進展のうへ顎関節破壊を伴っていた。治療については、外耳道形成のみ行ったものが8耳、乳突削開と外耳道形成施行が1耳。鼓室形成術を行ったものが11耳あり、うちわけはI型7耳IIIc型2耳、W0型2耳であった。20耳中3耳で再発を認めた。

考察：われわれの提案する進展度分類に基づくと、Stage Iが5例、Stage IIが6例、Stage IIIが8例（T：2例、M：3例、T+M：3例）、Stage IVが1例（TJ）となり、手術法を検討する上でより簡便で利用しやすいものとなった。しかしながら、鼓膜の陥凹を伴う症例の分類や外耳道真珠腫の発症に関与している可能性のある併存疾患の取り扱いなど今後の課題も多い。

結語：当院で手術治療を行った外耳道真珠腫症例を振り返り、CT所見に基づく進展度分類を提案した。外耳道真珠腫は発症病態も不明な部分が多く、より詳細な検討が必要である。

Case no.	Age	Gender	Side	Otorrhea	Hearing loss	Background disease	Our class	Operation	Naim's class	Recurrence
1	58	M	R	+	-	HD due to CKD	I	CP alone	III	-
			L	+	-		I	TP I	III	-
2	51	M	R	-	-	syphilis	I	CP alone	III	-
3	16	F	R	+	-	asthma	I	CP alone	III	-
4	29	F	R	-	+	none	I	CP alone	III	-
5	76	M	L	+	-	stroke,COPD	II	CP alone	III	-
6	23	F	L	+	-	none	II	TP I	III	-
7	76	F	L	-	-	RA	II	CP alone	III	-
8	56	F	L	-	+	HT	II	TP I	III	-
9	32	M	R	-	-	depression	II	TP I	III	-
10	29	F	L	-	+	schizophrenia, BC	II	CP alone	III	-
11	75	F	R	-	+	CKD	III(M)	TP W0 with CWD	IV(M)	-
12	69	F	L	-	-	RA(PSL)	III(M)	CP alone	IV(M)	+
13	69	F	R	-	-	DM, HD due to CKD, SSS	III(M)	CP with mastoidectomy	IV(M)	-
14	46	F	L	-	-	breast cancer, renal cancer	III(T)	TP I	III	-
15	80	F	L	-	+	HT	III(T)	TP IIIc	III	+
16	80	F	R	-	+	RA(PSL), IP, HT	III(T+M)	TP IIIc with CWD	IV(M)	-
17	80	F	L	+	+	HT	III(T+M)	TP I with semi-open	IV(M)	+
18	69	F	L	+	-	RA(MTX)	III(T+M)	TP W0 with CWU	IV(M)	-
19	56	M	R	+	-	HD due to CKD, GSH	IV(TJ)	TP I with CWU	IV(J)	-

M:male, F:female, R:right, L:left, CKD:chronic kidney disease, HD:hemodialysis, COPD:chronic obstructive pulmonary disease, RA:rheumatoid arthritis, PSL:prednisolone, IP: interstitial pneumonia, HT:hypertension, BC: brain contusion, SSS:sick sinus syndrome, MTX:methotrexate, GSH:chronic subdural hematoma, TP: tympanoplasty, CP:canalplasty, CWD:canal wall down, CWU:canal wall up

P2-003

隣接構造物の破壊を伴う外耳道真珠腫症例の検討

森田 真也、中丸 裕爾、福田 篤、福田 諭
北海道大学大学院 医学研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学分野

【はじめに】外耳道真珠腫は、外耳道内の一部に表皮角化物が堆積し、同部位から骨破壊が進展する比較的稀な疾患である。その成因として、外耳道皮膚の自浄作用であるmigration機能障害が考えられている。病初期における治療では、堆積した角化物の除去、抗菌薬の点耳およびブロー液耳浴などによる保存的加療で制御できる場合が多い。しかしながら、Naimらが提唱した病期分類2b以上の骨露出をきたした症例においては、保存的加療に抵抗して耳漏や耳痛が遷延する場合もあり手術治療が考慮にあがる。特に、乳突蜂巣・後頭蓋窩・顎関節・顔面神経・中耳などに進展した症例においては、耳漏・耳痛・難聴などの耳症状のみならず、顔面神経麻痺・S状静脈洞血栓症・脳膿瘍などを合併する危険性があり注意が必要である。

【目的】保存的治療で制御困難な隣接構造物の破壊を伴う外耳道真珠腫進展例に対する手術方法および治療成績を評価する。

【対象】2013年1月から2015年12月までの期間、Naimらの分類でStage IVの外耳道真珠腫に対して手術を施行した14例15耳を対象とした。

【手術方法】乳突部進展例に対する手術方法としては、乳突削開術（外耳道後壁削除型）を施行して真珠腫を摘出し、耳介軟骨・筋骨膜弁・側頭筋膜などの材料を用いて外耳道後壁再建を行った。その際、外耳道皮膚の欠損を最小限にするため、びらんを呈した病的皮膚以外は可能な限り温存した。顎関節包や硬膜が露出している症例に対しては、上記材料を用いて同部位を被覆した。また、鼓室内進展例に対しては、伝音再建術も同時に行った。

【結果】進展部位の内訳（重複含む）は、乳突蜂巣14耳、後頭蓋窩5耳、顎関節3耳、顔面神経5耳、中耳3耳、外側半規管1耳であった。術後聴力に関しては、術前より聾状態であった3耳を除いて維持・改善を示した。術後の外耳道上皮化完了までの期間は平均57.4日（32-86日）であり、前壁進展例や高齢者においては長期間要する傾向にあった。術後合併症として、1耳で外耳道狭窄を認めるものの、全例において再発を認めていない。

【考察】外耳道真珠腫進展例は骨部外耳道が広範に破壊されており、術後の耳内処置および観察が行えるように適切な再建材料を用いた外耳道形成が必要である。良好な外耳道形態を維持することは、術後の聴力温存という観点から重要と考えられた。

年齢	性別	基礎疾患	進展部位						聴力(dB)		上皮化完了までの期間(日)
			乳突蜂巣	頭蓋底	顎関節	顔面神経	中耳	外側半規管	術前	術後	
14	女	先天性外耳道狭窄	○	○					-	-	34
15	女	先天性外耳道狭窄	○	○					-	-	39
69	女	放射線照射後	○		○	○	○		105.0	105.0	86
13	女	先天性外耳道狭窄	○						42.5	27.5	32
85	女		○						76.3	48.8	73
58	男		○			○			16.3	12.5	59
33	男		○						17.5	12.5	52
59	男		○	○			○		37.5	37.5	49
58	男		○		○				36.3	27.5	80
17	男	先天性外耳道狭窄			○				62.5	40.0	38
71	男	糖尿病	○	○		○			105.0	105.0	73
81	女		○			○		○	105.0	105.0	58
71	女		○			○	○		71.3	52.5	60
80	女	慢性関節リウマチ	○						66.3	45.0	75
64	男		○	○					90.0	52.5	53

P2-004 薬剤性外耳道骨壊死は外耳道真珠腫の原因の1つである

金沢 弘美¹、増田麻里亜¹、山本 大喜¹、江洲 欣彦¹、長谷川雅世¹、新鍋 晶浩¹、
吉田 尚弘¹、飯野ゆき子²

¹自治医科大学附属さいたま医療センター 耳鼻咽喉科、²東京北医療センター

【はじめに】アレンドロン酸（商品名：ボナロン、フォサマック他）やゾレドロン酸（商品名：ゾレア）などに代表されるビスホスホネート製剤は、強力な骨吸収抑制作用があり、骨粗鬆症や癌の骨転移に対する第一選択薬として世界中で広く用いられている薬剤である。この副作用の1つとして顎骨壊死が知られており、抜歯後や歯周炎など感染が誘因となり発症するといわれているが、詳しい病態についてはまだ分かっていない。骨粗鬆症患者に対する投薬期間が長期化する影響もあり、顎骨壊死全体に対する骨粗鬆症患者の割合は過半数を越え、年々増加傾向にある。一方本年5月31日この薬剤の使用上の注意において、重大な副作用の項に「外耳道骨壊死」が追記された（厚生労働省）。それを踏まえ、当科で外耳道真珠腫として通院加療している症例の中で、現在この薬剤を使用中の症例について、その臨床経過や治療効果について、この薬剤を使用していない外耳道真珠腫例と比較し、ビスホスホネート製剤による外耳道骨壊死との関連について検討した。

【対象・方法】2015年11月から2016年4月の半年間に当院にて加療を行った10例(ビスホスホネート製剤使用群2例、なし群8例)である。外耳道壊死の定義については、ビスホスホネート製剤を代表とする骨吸収抑制薬全般や血管新生阻害剤が誘発となる薬剤関連顎骨壊死（Medication-related osteonecrosis of the jaw）の定義【1】現在あるいは過去に骨吸収薬剤使用歴があること【2】8週間以上持続する骨露出あるいは骨壊死【3】顎骨への放射線治療歴がないこと（2014年 米国口腔顎顔面外科学会）を応用した。これら2群に対し、臨床所見と治療経過を比較した。

【結果】ビスホスホネート製剤使用なし群は、局所処置やブロー液や抗菌薬の使用により感染を除去し、軟膏による保湿を行うことで上皮化が促され進行が落ち着く傾向を認めたが、使用群は、外耳道上皮本来の再生能も強く、同程度の通院回数や処置内容で上皮化を促すことはできなかった。ビスホスホネート製剤使用群の方が、より治療に対して抵抗性であることが分かった。

【考察】ビスホスホネート製剤使用歴のある外耳道骨壊死と関連する外耳道真珠腫は、頻回の処置を必要とし難治性である。広義の外耳道真珠腫には照射後骨壊死も含まれており、薬剤性骨壊死も外耳道真珠腫の1分類として含める必要があると考えた。

P2-005 上咽頭癌放射線治療後に、外耳道真珠腫をきたした2例

木下 慎吾、徳永 英吉、原 睦子
上尾中央総合病院 耳鼻科 頭頸部外科

放射線治療は機能温存を目的とした悪性腫瘍の治療としてその役割を担っている。しかし腫瘍のコントロールは良好であるが、放射線治療後の有害事象で長期間苦しむ場合もある。上咽頭癌放射線治療後に外耳道真珠腫を形成し、QOLが低下した2例を経験したので報告する。症例1は79歳男性。前医で1993年上咽頭癌に対し放射線治療施行 左外耳道真珠腫（Naimらの提唱した病気分類：ステージ3）を形成し、角化物の堆積と耳漏のため3週に1度の外来処置を継続している。症例2は79歳女性。2011年上咽頭癌cT1N0M0に対し放射線化学療法施行 右外耳道真珠腫（ステージ4）を形成し、疼痛が強く広範な骨破壊もあり手術の適応であるが、高齢で通院が困難なため近医の協力を得て疼痛コントロールや外来処置を継続している。外耳道真珠腫の成因としてはmigration説が有力で、鼓膜から外方に向かい外耳道の表皮角化層が移動する自浄作用が抑制され、角化上皮が蓄積され真珠腫が形成されと考えられている。耳鼻科領域において放射線治療における有害事象の代表的なものとして、口腔粘膜炎、唾液分泌機能低下、骨髄炎、滲出性中耳炎（以下OME）などがあげられる。耳科領域では上咽頭癌放射線治療後のOMEが代表的で、少数であるが外耳道真珠腫も認められる。当院においては、2011年1月から2016年4月まで上咽頭癌で放射線加療を施行した患者は8名であり、患側OME4名 両側OME1名 患側外耳道真珠腫1名であった。（症例1は他院放射線治療後）癌治療の観点からすると悪性腫瘍を治療するという目的が優先されることもあり、有害事象は第二義的にとらえられる傾向にある。癌治療の究極の目的は、腫瘍の根治とQOLの維持であり医療従事者の総合的知識の共有が必要である。特に高齢者の場合、耳漏や疼痛のため補聴器の使用が制限され、社会的孤立、認知機能の低下、うつ傾向へとつながりやすい。照射野に外耳道が含まれる場合、外耳道から鼓膜にかけての定期観察が望まれ、外耳道真珠腫を早期発見することが、患者の負担軽減になると考える。

P2-006

当科で経験した術後性外耳道真珠腫の4例

深美 悟¹、春名 眞一¹、平林 秀樹¹、阿久津 誠¹、柏木 隆志¹、中村真美子¹、
金谷 洋明¹、田中 康広²

¹獨協医科大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科、²獨協医科大学 越谷病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】外耳道真珠腫は、外耳道に表皮角化物が堆積した状態を呼ぶが、閉塞性角化症と狭義の外耳道真珠腫に分類される。後者は先天性、原発性と外耳道狭窄、中耳術後、外傷性などの二次性に分けられる。今回、術前には外・中耳真珠腫ではなかった手術症例の術後に外耳道真珠腫を生じた4例を経験したので報告する。

【対象】年齢は21歳から64歳で、男女比は1:3であった。術側は右2例、左2例と同じであった。初回手術時の疾患は慢性化膿性中耳炎（以下 OMC）3例で、1例は小耳症を伴う外耳道閉鎖症であった。尚、2000年から2015年までの16年間で施行した鼓室形成術は1365例である。

【結果】主訴は、全例とも耳閉感、難聴、外耳道腫脹であった。症例1と2は初回手術を当科で行った例で、共に OMC 症例であった。約9ヵ月前から耳閉感が生じ、外耳道腫脹を認め、近医耳鼻科クリニックを受診した。初診時、耳漏はなかったが、外耳道は腫脹し、鼓膜は確認できなかった。画像検査では側頭骨 CT で外耳道に局限する球状の軟部組織陰影を認めた。症例1では MRI を施行し、non EPI DWI で高信号を示し、真珠腫を強く疑い手術を行った。症例3は、他院で20年前に手術を施行した OMC 例、症例4は他院で20年前に手術を施行した外耳道閉鎖例であったが、術前後の詳細は不明である。

【考察】全例とも皮膚切開部か剥離回転した外耳道皮膚の破片、あるいは鼓膜の上皮成分が、軟骨部外耳道に迷入したために外耳道真珠腫となったと考えられた。骨部外耳道に生じたものは、inclusion pearl として早期に発見され、外来処置で摘出されることが多い。しかし、軟骨部外耳道に生じたものは長期にわたって発見されにくく、かなり大きくなった状態で耳閉感や外耳道腫脹を生じるものと考えられる。当科では OMC では3年、真珠腫では5~10年を術後経過観察期間としている。近年、真珠腫に対する術前後での MRI の有用性が広く認識されているが、真珠腫の術後評価に MRI を施行している施設が多いと思われる。当科では真珠腫症例に対して術後数年おきに CT や MRI での再発の評価を行っている。しかし、OMC、特に中耳腔に異常陰影がない場合には MRI での評価を行うことはない。症例4を除くと OMC に対して聴力改善と鼓膜閉鎖目的に耳後法切開で施行した鼓室形成術症例である。過去16年間に1365例の鼓室形成術を施行しており、当科手術例が2例で0.15%の確率である。このように、ごく稀に本例のような合併症を来しうることを念頭に術後診療を行っていく必要があると考えられた。

P2-007 広汎な頭蓋底骨髓炎を引き起こした悪性外耳道炎の一例

松延 毅

医療法人社団誠馨会新東京病院耳鼻咽喉科・頭頸部外科

悪性外耳道炎は難治性の耳漏、耳痛を生じる病変である。多くは易感染性の患者に生じ、外耳道の炎症は周囲組織に波及し、軟骨、骨などの組織を進行性に破壊することで脳神経障害や髄膜炎といった重篤な合併症を生じ、死亡することもある。今回われわれは、頭蓋底まで浸潤した悪性外耳道炎を経験したので報告する。症例は72歳男性で既往に慢性腎不全（血液透析中）、糖尿病（インスリン治療）をもつ患者であった。2ヶ月続く右耳痛、耳漏を主訴に当科を紹介された。CT、MRIで上顎骨、頭蓋底の骨破壊を認め、舌下神経管への浸潤の可能性も疑われたが、明らかな脳神経障害の症状合併は認めなかった。耳漏からは緑膿菌が検出されており、入院後よりLVFXの長期点滴投与と耳洗浄による局所処置での加療をおこない、徐々に炎症所見は改善の経過をたどった。悪性外耳道炎を生じる基礎疾患についての評価、外耳道炎の原因菌、選択する抗菌薬、画像評価、臨床経過をふりかえり悪性外耳道炎に対する治療方法について文献的考察を加えて報告する。

P2-008

悪性外耳道炎から頭蓋底骨髄炎に至った2症例

中平 真衣¹、暁 久美子¹、谷上 由城¹、林 泰之¹、木村 俊哉¹、山田光一郎¹、
池田 浩己^{1,2}、三浦 誠¹

¹日本赤十字社 和歌山医療センター 耳鼻咽喉科、²池田耳鼻いんこう科

【はじめに】悪性外耳道炎は難治性の外耳道感染が周囲の骨軟部組織に波及し、壊死性変化を来す重篤な外耳道炎である。しばしば頭蓋底骨髄炎に発展し、脳神経障害や静脈洞血栓症、髄膜炎を来し致命的となる。当科で経験した頭蓋底骨髄炎の2症例について検討した。

【症例1】73歳、女性。既往に高血圧、慢性腎臓病（腹膜透析中）あり。両側難聴、耳漏にて当科受診され、両側鼓膜後象限に穿孔、鼓膜肥厚、発赤を認め、両側慢性中耳炎急性増悪の診断となった。耳漏より緑膿菌を検出し、点耳薬処方されていたが、約1ヶ月後の再診時両外耳道肥厚を認め、外耳道炎の合併を認めた。耳漏より緑膿菌、MSSAを検出し、右外耳道肉芽からの組織診では肉芽腫の診断を得た。CTでは両鼓室内に軟部組織陰影を認めたが、骨破壊は認めなかった。洗浄処置、点耳薬、耳漏増悪時の抗菌薬内服にて経過を見ていたが、初診より6ヶ月後、右側頭部痛を来しCT、MRI検査を施行したところ、右上咽頭から頭蓋底にかけて軟部組織陰影、頭蓋底骨破壊を認め、悪性外耳道炎、頭蓋底骨髄炎と診断した。洗浄処置に加え、CAZ点滴加療を1ヶ月半行い、その後LVFX内服を約半年継続し、外耳道壁肥厚、耳漏は消失した。内服終了後9ヶ月、他病による全身状態悪化のため転院となったが、その時点で外耳道炎の増悪は認めていない。

【症例2】63歳、男性。既往に高血圧、糖尿病、C型慢性肝炎あり。左耳漏、外耳道腫脹にて当科受診。左外耳道は著明な腫脹を認め、細菌検査にて緑膿菌を検出した。CTでは乳突洞・鼓室内に軟部組織陰影、また耳管鼓室口周囲に骨破壊を疑う所見を認めた。外耳道炎、慢性中耳炎と診断されたが、骨破壊疑われる所見があり糖尿病既往もあることから、悪性外耳道炎への進展も懸念され入院加療となった。CFPM投与を行い、入院1週間後に診断目的に乳突削開術を施行した。鼓室内に肉芽増成を認めたが、骨破壊所見は目立たず、病理検査結果では悪性所見は認めなかった。術後感染所見は改善傾向となり、また画像検査でも骨破壊の進展は認めず、外来にて処置・点耳継続となった。しばらく外耳道所見の増悪なく経過していたが、初診から4ヶ月後のCTにて耳管周囲、頸動脈管、斜台周囲の骨破壊を認め、MFLX内服を開始した。内服は継続したが、7ヶ月後に血性耳漏、左側頭部痛あり、再度画像検査行ったところ、左傍咽頭間隙に腫瘤あり、斜台、翼状突起の破壊を認め、頭蓋底骨髄炎の診断で入院加療となった。MEPM、TAZ/PIPCの投与を開始したが、入院1週間後に鼻出血あり、CT再検にて左内頸仮性動脈瘤を認め、脳神経外科にてコイル塞栓術を施行した。塞栓術後も神経所見の出現はなく、抗生剤加療継続にて徐々に左外耳道腫脹、耳漏は改善傾向となり、点滴開始後1ヶ月半にて退院。2週間後に血性耳漏の再燃あり再度TAZ/PIPC点滴入院となったが、以降耳漏、肉芽は消失し、骨破壊の進行はなく経過している。

【考察】症例1は初診時画像検査で骨破壊を認めなかったが、側頭部痛出現時に画像再検したところ頭蓋底骨髄炎の診断に至った。耳局所所見の増悪なくとも本疾患を生じている可能性を考え画像再検することで、継続的な抗菌薬加療の開始が可能であった。また症例2は初診時骨破壊軽微であったが、経過中に増悪した。抗菌薬加療を十分に行うことで骨破壊の進展を防ぐことが出来た可能性があり、初期段階からの十分な抗菌薬治療・継続が必要と考えられた。

P2-009

当院における悪性外耳道炎の治療経験

貞安 令、森 華、小板橋美香、金子富美恵、高田 雄介、須納瀬 弘
 東京女子医科大学 東医療センター 耳鼻咽喉科

悪性外耳道炎は主に高齢の糖尿病患者に発症する疾患で、病態の本質は外耳道を起源とする強い浸潤性・破壊性を伴う側頭骨・後頭骨前方の骨髓炎である。典型例では難治性の外耳炎、頑固な耳痛、耳漏、肉芽形成、耳漏からの緑膿菌・ブドウ球菌の同定などがある。比較的稀な疾患であるが、基礎疾患を有する高齢者に発症しやすいため、重症化することがあり死亡例の報告もある。明確な診断基準はなく、現状では臨床所見に加え、血液学的検査、画像検査、細菌学的検査などで総合的に診断される。確立された治療方法はなく、原因菌に感受性のある抗菌薬の全身投与と糖尿病など基礎疾患のコントロールが治療の根幹をなし、外科的技法が追加されることもある。治療強度を下げると再燃することがあり、退院後も内服による抗菌薬の継続と局所所見の評価が必要である。今回我々は、2011年から当院で経験した悪性外耳道炎6例を、若干の文献的考察を加えて報告する。

症例1：85歳男性。既往歴は糖尿病（HbA1c 7.5%）、糖尿病性腎症（Cre 2.7mg/dl）、口蓋裂。主訴は頭痛、左耳痛、左耳漏。左外耳道炎として近医にて2カ月半にわたり治療されたが改善しないため当院紹介となる。左外耳道内に肉芽が形成され、細菌培養検査、画像検査から緑膿菌による左悪性外耳道炎と診断した。入院のうへ、PIPCの点滴、GRNX内服を行った。現在、治療後4年以上を経過しているが再発はない。

症例2：72歳男性。既往歴は糖尿病（HbA1c 7.1%）、糖尿病性腎症（Cre 1.16mg/dl）。主訴は右耳痛と頭痛で、疼痛による不眠があった。右外耳道炎として近医で4カ月にわたり治療されたが改善しないため当院紹介となる。耳漏を認めたため右耳を綿棒で触っていた。右外耳道皮膚は著明に肥厚、CTで右外耳道後壁の骨破壊、造影MRIで右乳突洞から側頭部にかけて膿瘍形成を認め右悪性外耳道炎と診断した。起因菌は検出されなかった。入院のうへ、右外耳道後壁削除型鼓室形成術を施行し、同時にPIPC/TAZの点滴、STFXの内服を行った。現在、治療後2年以上経過しているが再発はない。

症例3：67歳男性。既往歴は糖尿病（HbA1c 7.5%）、糖尿病性腎症（Cre 2.37mg/dl）。主訴は左耳搔痒感、左側頭部痛。近医で1カ月間にわたり外耳道炎として治療されたが改善しないため近医中核病院に紹介、入院となった。抗菌薬投与により一時改善がみられたが再燃したため、診断を兼ねて当院紹介となる。左耳搔痒感から綿棒で左耳を触っていた。左鼓膜穿孔からの耳漏を認めたが、細菌培養検査と画像検査から緑膿菌による左悪性外耳道炎と診断した。入院のうへTAZ/PIPCの点滴、GRNXの内服を行った。現在、治療後約2年経過するが再発はない。

症例4：90歳男性。既往歴は糖尿病（HbA1c 7.6%）、高血圧。主訴は左耳痛、耳漏。近医で約2カ月間、左外耳道炎として治療されたが改善しないため当院紹介となる。左外耳道は肉芽で充満し、細菌培養検査、画像検査で緑膿菌による左悪性外耳道炎と診断した。入院のうへPIPCの点滴、GRNXの内服を行った。現在外来治療中であるが再発徴候なく抗菌薬の中止を検討している。

症例5：78歳男性。既往に糖尿病（HbA1c 7.1%）、軽度の糖尿病性腎症（Cre 0.95mg/dl）。主訴は左耳漏、耳痛、難聴。近医にて3ヶ月にわたり左外耳炎として治療されるも改善なく当院紹介となる。左外耳道は肉芽でほぼ充満し、細菌培養検査、画像検査で緑膿菌による左悪性外耳道炎と診断した。入院のうへTAZ/PIPCの点滴、GRNX内服を行った。現在抗菌薬を中止し外来経過観察中であるが再発徴候はない。

症例6：60歳女性。既往に糖尿病（HbA1c 10.6%）、陈旧性心筋梗塞（ステント留置後）。主訴は頭痛と頑固な右耳痛。約2カ月前に右急性中耳炎を発症し耳漏のため耳内搔痒感があり右耳を綿棒で触っていた。頭痛も併発し脳神経外科を受診。頭部CT、髄液検査を施行するも原因分からず耳症状あるため当科紹介となる。右外耳道は肉芽で充満し、CTで骨破壊を認め造影MRIで後頭顆、斜台に造影効果を認めた。右悪性外耳道炎と診断し入院のうへTAZ/PIPCの点滴、GRNXの内服を行った。現在外来経過観察中であるが再発徴候はない。

P2-010

小児の両側 medial meatal fibrosis 症例

後藤 隆史

宮崎県立延岡病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】 鼓膜中間層から外側に向かって線維性組織の増殖を主体とした閉塞が進行する本疾患は、1982年のKatzkeら¹⁾の論文以降その病態を的確に表す病名として medial meatal fibrosis (MMF) が定着しつつある。今回我々は、小児の両側 MMF 症例に対して手術を行い、良好な聴力成績が得られたので報告する。

【症例提示】 幼少時より両側中耳炎に罹患し耳漏を繰り返していた。綿棒で耳を触る癢や中耳手術歴は無い。呼び掛けに対する反応は悪く、就学時健診以降難聴を指摘されるようになったが精査は受けていなかった。前医を受診した際に、右浅在化鼓膜症・左外耳道狭窄症を指摘され、宮崎大学へ紹介となった(9歳)。初診時、右外耳道は骨部外耳道レベルで完全に閉塞していたが、左は部分閉塞(鼓膜の前下方のみ観察可能)の状態であり、Tympanogramも左は小さなピークが認められた。平均聴力(三分法)は右40.0dB・左25.0dBであった。耳処置が満足に受けられない状態であったため待機的手術の方針としていたが、初診より約1年経過した頃に左の外耳道閉塞が進行し、左聴力も低下(43.8dB)したため、11歳時に非良聴耳となった左の手術を施行した。手術は耳後切開でアプローチし、軟骨部外耳道皮膚を剥離挙上していくと狭小化した骨部外耳道があり、骨部外耳道前上壁から後下壁にかけての隔壁様骨増殖により外耳道は二分された状態であった。この隔壁様骨増殖をノミで切除すると、石灰化を伴った鼓膜固有層が暴露された。ツチ骨柄の彎曲を認めたが耳小骨連鎖は正常に形成されており、鼓膜固有層とツチ骨柄との接合も良好であった。鼓膜固有層の前方と後下方には結合織の肥厚を認めた。前上方有茎の外耳道皮膚弁を作製し、拡大した骨部外耳道から鼓膜後上方部を被覆、耳後部より分層皮膚弁を採取し、骨露出部および鼓膜面に植皮した。術後、形成した鼓膜には軽度肥厚が認められるものの、術後1年時の聴力検査では、平均聴力(三分法)10.0dBと経過は良好である。

【考察】 MMFは臨床的には純粋な外耳道炎から外耳道深部の線維化が進むもの、慢性中耳炎に続発するもの、術後性のものに区別される。我々は以前、MMF19耳の臨床像を報告したが、平均年齢は63.1歳(54~80歳)と中高年に多い傾向にあり、中でも幼少時からの慢性耳漏や数年~数十年来の耳搔きによる外耳道炎などが病歴として聴取され、手術の既往が無いいわゆる炎症性MMFの平均年齢は、術後性MMFに比較し高い傾向にあった。今回我々が報告した症例は、手術時年齢が11歳と、統計的には稀な小児例であったが、隔壁様骨増殖により狭小化した外耳道で炎症が繰り返された結果、外耳道深部の線維化がより高度にかつ短期間で進行した可能性が考えられた。

参考文献

- 1) Katzke D, Pohl DV: Postinflammatory medial meatal fibrosis. Arch Otolaryngol 108: 779-780, 1982.

P2-011

成人における急性中耳炎入院症例の検討

浜崎 泰佑、木村百合香、小林 一女
 昭和大学 医学部 耳鼻咽喉科学講座

(はじめに)

急性中耳炎は、耳鼻咽喉科外来診療で頻繁に遭遇する耳疾患の一つである。多くは外来での加療で治癒するが、時に外来加療で対応困難な難治症例に対しては入院加療が必要となる。小児急性中耳炎に関しては経口ニューキノロン系抗菌薬、カルバペネム系抗菌薬の発売、ワクチンの導入、ガイドラインの改定などに関する様々な報告がある。成人急性中耳炎に関しては渉猟し得た限り報告が少ない。そこで今回、我々は入院加療した成人急性中耳炎症例について検討を行ったので報告する。

(対象と方法)

対象は2007年4月から2016年3月までの9年間で昭和大学病院耳鼻咽喉科にて入院加療を行った成人急性中耳炎症例である。小児急性中耳炎ガイドラインの対象が15歳未満のため15歳以上を成人として検討した。症例の内訳は、男性6例(15歳から81歳)、女性13例(25歳から84歳)計19例、21耳である。検討項目は入院までの期間・起炎菌・入院前に使用していた抗菌薬・既存疾患・合併症・入院期間・入院後に行った治療である。

(結果)

細菌学的検査では19例中10例で検出され、*St. pneumoniae* (ムコイド型PSSP) が4例で最も多く、*St. pneumoniae* (スムーズ型PSSP) 1例、*Ps. aeruginosa*が2例、*St. pyogenes*が2例、*H. influenzae* (BLNAS) が1例検出された。

19例中の入院前に使用していた抗菌薬の内訳は、経口ニューキノロン系3例、第三世代セフェム系抗菌薬が7例だった(重複症例あり)。起炎菌が検出された10例中4例で入院前の処方薬が判明しており、検出菌は入院前に処方されていた経口抗菌薬に全て感受性があった。抗菌薬の内訳は、経口ニューキノロン薬2例、第三世代セフェム系抗菌薬が3例でだった(重複症例あり)。

合併症は内耳障害が7例と最も多く、乳様突起炎は3例、乳突洞炎は4例、顔面神経麻痺は2例だった。急性乳様突起炎・乳突洞炎症例では、手術加療を要した症例は2耳だった。内耳障害や顔面神経麻痺などの神経障害合併症例に対しては、全例で抗菌薬に加えて副腎皮質ステロイド薬の投与を行った。入院までの期間の平均値は30日以上で不詳の2例を除き、12.7日(2~60日)であり、入院期間の平均は10日(4~19日)だった。既存疾患は高血圧・糖尿病が4例ずつと多く、気管支喘息・悪性腫瘍・脳疾患が2例ずつだった。

(考察)

本検討において、入院時細菌培養検査による検出菌は、入院前に投与されていた経口抗菌薬に全て感受性があったにも関わらず、重症化した原因の一つとして*St. pneumoniae* (ムコイド型) が多く検出され、抗菌薬の効果が乏しかったことが考えられる。*St. pneumoniae* は細胞壁の外側に多糖体で構成される莢膜を持ち、抗血清によって84の菌型に分類される。本邦において鼻汁や咽頭からは6型、19型、23型が多く分離され、耳漏からは19型が圧倒的に多く、3型、6型、14型も認められるといわれている。*St. pneumoniae* (ムコイド型) の一部は4型であるが90%以上は3型に属し、3型は小児では少なく高齢者で有意に多く分離される。一方、小児中耳炎から多く分離される19型は*St. pneumoniae* (スムーズ型) に属し、PRSPなど耐性化が問題となっている。今回の検討では成人例のため*St. pneumoniae* (ムコイド型) が多く検出されたと考える。

この*St. pneumoniae* (ムコイド型) を起炎菌とする中耳炎はムコースス中耳炎と呼ばれ、抗菌薬のなかった時代には、全急性中耳炎の20%を占め、70から90%の症例が急性乳様突起炎を併発し、約10%が頭蓋内合併症で死亡したと報告されている。しかし、本菌にはペニシリン系抗菌薬が有効であるため、戦後の抗菌薬の発達とともに激減した。一方で、近年セフェム系抗菌薬の普及により、ムコースス中耳炎の再興が指摘されている。ムコースス中耳炎の場合、セフェム系やニューキノロン系抗菌薬の投与後に重症化しやすいと報告されており、基本的にペニシリン系抗菌薬が有効とされている。検出菌で*St. pneumoniae* (ムコイド型) が検出された際はペニシリン系の投与を行い、入院も視野に入れて加療を行った方がよいと考える。

P2-012

片側性小児滲出性中耳炎の治療
—チューブ留置術の適応—

小林 一女、水吉 朋美、時田江里香、浜崎 泰佑
昭和大学医学部耳鼻咽喉科学講座

はじめに

小児滲出性中耳炎(OME)の主な症状は難聴である。片側性OME症例は難聴があきらかでなく、気づかれない症例も多いと思われる。2015年に発表された本邦の小児滲出性中耳炎診療ガイドラインでは片側性では鼓膜の病的変化(鼓膜緊張部、弛緩部の高度な内陥、耳小骨の破壊、癒着性の鼓膜内陥)があれば片側チューブ留置の適応とされている。片側性OMEのチューブ留置術の適応について検討した。

症例

症例1. 4歳9か月男児

1歳6か月両側のOMEの精査目的に紹介受診する。4か月前より両OMEの診断で近医にて加療していた。左耳は鼓膜切開を1回受けている。初診時右鼓膜の可動性はあるが、左耳は不良であった。ティンパノメトリーは両耳B型、OAEは両耳とも反応不良である。母親は言葉が出ないことを心配していたが、右鼓膜所見が良いため経過観察とした。1歳9か月頃より言葉が増え、右耳は鼓膜所見、ティンパノメトリーC1型と改善した。半年の保存的加療後、左鼓膜は内陥していたが、日常生活に支障なく当院での観察は終了とした。4歳5か月、左OMEの精査目的に再診する。4歳になり幼稚園で難聴を指摘される、聞き返しが目立つようになった。左耳は過去2回の鼓膜切開の既往があった。約半年の経過観察中、左聴力は21.8~38.8dB(4分法)を示し、対側右聴力は20~30dB(4分法)であった。ティンパノメトリー両側B型であった。左鼓膜は青色で内陥している。右鼓膜は一過性に貯留液を認めたが、観察中に所見が改善した。アデノイド肥大なく、明らかな副鼻腔炎はない。画像上両乳突蜂巣の発育、含気は不良で、1歳6か月時と変化はなかった。明らかな言葉の遅れはないが、聞き返しのある事から左耳に短期留置型チューブを挿入することとした。

症例2. 2歳11か月男児

2歳6か月時、紹介受診する。1か月前より右OMEを指摘されている。右耳は青色鼓膜で可動性不良、ティンパノメトリーは右B型、左C1型、アデノイド肥大がある。黄色鼻漏あり、画像でも両上顎洞に陰影がある。右耳乳突蜂巣の発育、含気は極めて不良であった。明らかな難聴がなく、マクロライド療法を3か月おこなった。2歳11か月、黄色鼻漏は改善し、日常聞き返しなく、明らかな言語の遅れは認められない。ティンパノメトリーは右B型、鼓膜弛緩部に陥凹が認められるようになり、経過観察中である。今後鼓膜所見がさらに悪化すればチューブ留置術の適応と考えている。

考察とまとめ

われわれは昨年の片側性難治性OME症例について報告した。10歳を過ぎ難聴を自覚して受診する症例と乳幼児期より中耳炎を反復し学童になっても治らない症例の2タイプが認められた。これらの症例は健側の難聴がなく、日常生活コミュニケーションで不自由する事は少ないが、耳閉塞感などの違和感、鼓膜の高度内陥、鼻すすり癖などがあり、チューブ留置を継続している。当院を受診する片側性OME症例は近医で数か月経過観察、加療されても鼓膜所見が改善しない症例である。難聴の訴えはほとんどない。昨年の片側性の病態に乳幼児期の乳突蜂巣面積の左右差がOMEの予後に影響するのか検討した。その結果1歳時に蜂巣面積の小さい耳は5歳でも小さい事が分かった。しかし蜂巣面積が小さい側の耳のOMEの経過が不良であるという傾向は明らかでなかった。乳突蜂巣面積が予後にあまり関連しない、チューブ留置術適応判断に寄与しないと仮定すると、チューブ留置術の適応決定には鼓膜所見の評価がやはり重要と考えられる。どの程度の鼓膜所見でチューブの適応となるのか検討した。

P2-013 口蓋形成術時に鼓膜換気チューブ留置術を同時施行した症例の検討

岡野 高之、谷口 美玲、大森 孝一

京都大学大学院医学研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

口蓋裂症例では高頻度に滲出性中耳炎が合併し、しばしば難治例に遭遇する。滲出性中耳炎は難聴や反復性中耳炎、不可逆的な鼓膜の陥凹・癒着の原因となるため、口蓋裂症例においては早期より耳鼻咽喉科の介入が必要となることが多い。また口蓋裂症例において口蓋形成後の構音の訓練を行う際に、適切な音声の入力と自身の構音のフィードバックが必須であり、難聴の存在はこれらの過程を阻害するため、特に3歳齢までの言語習得期に聴力を良好な状態に保つことが、構音や学習能力の発達に重要である。しかし滲出性中耳炎による難聴は軽度にとどまることが多いことから、滲出性中耳炎の存在が発達・学習に及ぼす影響はともすれば過小評価されやすく、しばしば問題となる。さらに口蓋裂症例において鼓膜換気チューブ留置（チューブ留置）を行う適応基準や手術の時期については、これまでも多くの議論があり、未だ意見の一致を見ない。

口蓋裂症例における滲出性中耳炎について当科での基本方針は、口蓋裂手術前の児において6-12か月齢の期間に2回以上診察を行い、その際に鼓膜の観察、条件詮索反応聴力検査（COR）およびティンパノメトリーを行うこととしている。鼓膜の陥凹や45dBHL以上の難聴、ティンパノグラムB型など滲出性中耳炎を疑わせる所見が3か月以上続く場合は、側頭骨CTを撮影し中耳・内耳の奇形の除外と、上顎骨・口蓋骨の3D構築を行う。1歳齢かつ体重10kgを超える時期を目安に行われる口蓋形成術直前の診察で遷延する滲出性中耳炎を認めた際には、口蓋形成術と同時にチューブ留置術を行い、その際には全例で短期留置型のチューブを用いることとしている。一方、1歳前後の時期に中耳炎を認めない症例では経過観察を行い、その後の経過で滲出性中耳炎が認められた際には全身麻酔下の日帰り手術でチューブ留置術を行う。今回口蓋裂手術時にチューブ留置術を施行した症例について、チューブ留置期間や合併症、滲出性中耳炎の再発について検討したので報告する。

対象は上記の治療方針のもとに、2011年11月から2014年7月までに口蓋裂手術時に同時にチューブ留置術を行い、少なくとも満3歳齢まで経過観察を行った30例59耳である。チューブ留置後は、3-4か月に1度の頻度で鼓膜の状態と聴力の推移について定期的な経過観察を行い、チューブ脱落が観察された診察日をチューブ脱落日とした。男児23例、女児7例であり、手術時の平均月齢は14.5か月であった。口蓋裂の種類の内訳は両側唇顎口蓋裂6例、片側唇顎口蓋裂15例、Robin sequenceを含む複合顎顔面奇形が5例、軟口蓋裂4例であった。CORによる聴力検査ではチューブ留置期間中、全例が40dBHL以内の聴力を保つことができた。59耳のチューブ留置期間の平均は17.2か月間であり、多くの症例で1年以上の留置期間を確保することが出来た。3か月未満でチューブが脱落したものが1耳あり、中耳炎による早期脱落であった。その一方で3年以上留置されているものが4耳あった。合併症としては穿孔の残存が1耳（1.7%）に、術後に反復・持続する耳漏は6耳（10.2%）に見られた。滲出性中耳炎の再発により3歳齢までに3例6耳（10.2%）、観察期間全体では5例10耳（16.9%）でチューブ留置の再手術が行われており、チューブ留置を3回以上行われたものが2例4耳（6.8%）であった。以上の結果より、口蓋形成手術時のチューブ留置術については、口蓋形成術と別に行う場合よりも通院や全身麻酔の回数を減らすことが出来ること、またチューブ留置にともなう恐怖心や痛みがないこと、口蓋形成手術時の1回のチューブ留置術で3歳齢までの聴力や中耳の状態を良好に保てる可能性が高いこと、などの背景からも、口蓋裂症例に合併した滲出性中耳炎症例に対する治療として妥当であると考えられた。今回の検討ではチューブ留置後の観察期間が5年未満であることから、今後引き続き経過観察を行うとともに、合併症の頻度等については更なる検討が必要であると考えられる。

P2-014 小児滲出性中耳炎診療ガイドライン2015の検証

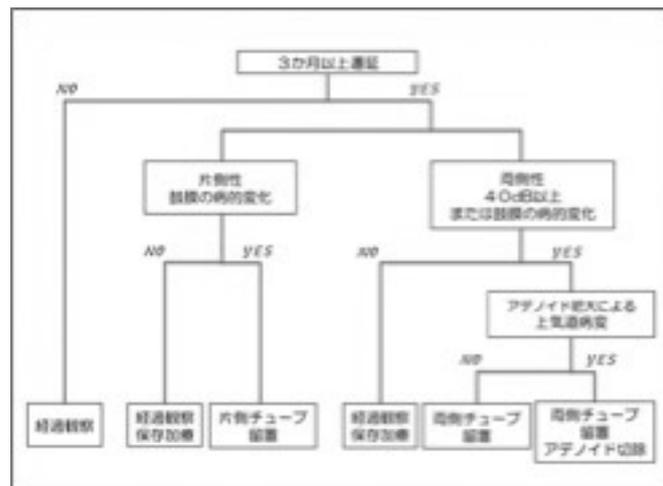
島田 茉莉¹、中村 謙一¹、坂口 優¹、塚本 裕司¹、伊藤 真人²
¹自治医科大学 医学部 耳鼻咽喉科、²自治医科大学 小児耳鼻咽喉科

【はじめに】小児滲出性中耳炎診療（OME）ガイドラインが2015年1月に発刊され、1年半が経過した。これは我国のOMEガイドラインの初版であるので、ガイドラインがうまく機能しているかどうかの検証作業が必要である。我々は、小児滲出性中耳炎の診断で鼓膜換気チューブ留置術を行った症例についてガイドラインの診療アルゴリズム（下図）と実際の診療経過を照らし合わせ、アルゴリズムに沿った治療が施行できているかどうかを検証し、アルゴリズム逸脱症例についてその原因を検討した。

【方法】2015年1月1日から2016年4月30日までの期間に、当科で鼓膜換気チューブ留置術を施行した滲出性中耳炎症例69症例123耳について、ガイドラインの診療アルゴリズムから逸脱した症例について後方視的に検証した。

【結果】今回の検証では、ガイドラインの診療アルゴリズムを逸脱した症例は、36人60耳であった。その内訳は3ヶ月以上の遷延をまたずに治療したものが9人16耳、片側性で鼓膜の病的所見を伴わなかったものが4人4耳、両側で40dB以上の難聴または鼓膜の病的所見を認めなかったものが23人40耳あった。

【考察】軽度難聴症例や片側罹患例における鼓膜換気チューブ留置術の手術適応の明確化が求められる。さらに実臨床では鼓膜換気チューブの種類、すなわち短期留置型にするか長期留置型にするかの選択でも悩む事が多い。ガイドラインではこの点についても付記として「難治化リスクを伴わない通常の小児滲出性中耳炎症例における1回目のチューブ留置術では、短期留置型チューブを第一選択とすべきである。」と表記されているものの、臨床の場面では「難治化リスク」をどう定義するかが曖昧な部分もあると考えられた。今回の検証では、初回手術で長期留置型の鼓膜換気チューブを選択した症例が散見され、より明確な治療選択ができるようガイドラインの問題点について考察した。



P2-015

鼓膜換気チューブ留置術を施行した症例の検討
—小児滲出性中耳炎診療ガイドラインとの関係—

仲野 敦子、有本友季子、松島 可奈
千葉県こども病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】

2015年1月に「小児滲出性中耳炎診療ガイドライン（以下、ガイドライン）」が発刊された。ガイドラインでは、小児滲出性中耳炎（以下OME）の定義と病態、診断と検査法を解説した上で、その治療法についてはCQ形式で示されている。ガイドラインの対象は12歳未満の小児で、ダウン症や口蓋裂合併例も含まれているが、3歳未満に対する外科的治療の適応決定には注意を要し、慎重に検討すべきとされている。外科的治療として、3か月以上遷延する両側のOMEで両側中等度以上の聴力障害（40dB以上）、片側あるいは両側のOMEで鼓膜の病的変化を認めるものに対して、鼓膜換気チューブ（以下、チューブ）留置術が推奨されている。しかし実際の診療の場においては、ガイドラインに沿った診療が困難な場面にも遭遇する。今回我々は、当院でチューブ留置術を施行した患者を後方視的にガイドラインと照らし合わせて検討し、ガイドラインにおける治療アルゴリズムを検証し報告する。

【対象】

2015年1月から12月に、千葉県こども病院でチューブ留置術を施行した77例（男児50例、女児27例）を対象とした。当院は紹介制であるため、他院で手術適応と考えられた症例、他院で治療が困難である症例、他の合併症のために当院に紹介となった症例が対象となっている。

【結果】

チューブ留置時の年齢は生後9か月から14歳（中央値4歳）であった。ガイドラインでは対象としていない12歳以上が2例、外科的治療を慎重に検討すべきとされる3歳未満が24例で含まれていた。患者背景としては、ダウン症1例、口蓋裂合併例22例、一側外耳道閉鎖3例、軽中等度感音難聴合併3例であった。

鼓膜の接着や癒着等の病的変化を認めていた症例は1歳11か月から10歳（中央値6歳）の17例（22.1%）であった。

チューブ留置前に左右別の聴力検査が施行できていた症例は39例、COR検査のみ施行できていた症例が30例、聴力検査を施行していなかった症例は8例であった。左右別の聴力検査が施行できていた39症例のうち、両側40dB以上の聴力障害であった症例は8例（20.5%）、両側あるいは一側が40dB以上であった症例は17例（43.6%）であった。COR検査のみの30例中40dB以上であった症例は17例（56.7%）であった。左右別の聴力検査が施行できていた症例で両側30dB以上の聴力障害を認めた症例は19例（48.7%）、一側でも30dB以上であった症例は29例（74.3%）であった。

チューブの種類は短期留置型を基本としているが、鼓膜所見、治療経過、保護者の希望などを総合的に判断して決定している。短期留置型を使用した例が52例、長期留置型を使用した例が19例、6例は短期留置型と長期留置型左右別々に使用していた。チューブ留置と同時にアデノイド切除術を施行していた症例は19例であった。

3歳以上12歳未満の51症例中、ガイドラインの治療アルゴリズムでチューブ留置の推奨に該当する症例は28例（54.9%）であった。病的鼓膜変化あるいは40dB以上の聴力障害のいずれにも該当しない症例中、9例は両側30dB以上の聴力障害がみられ、5例はチューブ脱落後のOME再発例、6例は上気道閉塞症状に対するアデノイド切除術口蓋扁桃摘出術を同時に施行していた症例であった。

【考察】

今回はガイドラインが発刊された直後の検証であるため、ガイドラインがまだ十分には普及していなかった。我々はガイドラインを参考にはしていたが、治療アルゴリズムでは判断できない症例や治療アルゴリズムではチューブの適応ではないがチューブ留置術に至った症例があった。最も多かったものは、聴力障害を主訴としていた場合であった。COR検査の場合は40dBでも日常生活に問題がない症例が多かったが、左右別の聴力検査が施行できていた症例では両側30dB以上の難聴では日常生活に支障がみられていた。小児OMEはごく一般的な疾患であり多くの施設で治療が行われているが、3-4歳の小児の正確な聴力検査を行える施設ばかりではないのも現状である。より使いやすいガイドラインに改訂していくためには、今後さらに多施設での検証が重要と考えられた。

P2-016 当科における小児の鼓膜換気チューブ留置術と鼓膜穿孔

五十嵐一紀、越智 篤
亀田総合病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】

小児の滲出性中耳炎や反復性中耳炎は頻度の高い疾患であり、結果として鼓膜換気チューブ留置術を必要とする症例も多い。鼓膜換気チューブ脱落後の後遺症の1つ、鼓膜穿孔の残存は、頻度が低くないにも関わらず、入院や手術を要することが多い点で患者に与える影響は大きい。今回我々は、当科において鼓膜換気チューブ留置術を受けた小児の穿孔残存率について、チューブの種類、留置期間、自然脱落または抜去、年齢、既往歴、合併症や同一耳への過去のチューブ留置回数などの影響について検討した。

【対象と方法】

2005年7月25日～2016年1月31日までの期間に、当科に入院の上で鼓膜換気チューブ留置術を行った12歳未満の小児について後ろ向き研究を行った。留置したチューブの種類、手術日、手術時年齢、脱落または抜去日とその際の年齢、留置中の合併症の有無と内容、脱落または抜去後の鼓膜穿孔残存の有無、過去の同一耳に対するチューブ留置術の施行回数をまとめた。

【結果】

0歳～12歳未満の小児117名、のべ287耳を認めた。パパレラI (内径1.02mm)、パパレラI (内径1.14mm)、パパレラII (内径1.27mm)、パパレラII (内径1.52mm)、Tチューブ (内径1.14mm)、Tチューブ (内径1.32mm) はそれぞれ146耳、33耳、32耳、57耳、16耳、3耳に留置されていた。平均留置期間はそれぞれ411±295日、270±141日、760±521日、580±262日、346±280日、221±53日だった。留置期間2年未満と2年以上で分けた場合の穿孔率は、パパレラI (内径1.02mm) ではそれぞれ0%と20.0%、パパレラII (内径1.27mm) では0%と27.3%、パパレラII (内径1.52mm) では16.7%と15.4%であった。また留置期間3年未満と3年以上で比較できたのはパパレラII (内径1.27mm) のみだったが、それぞれ8.3%と50.0%であった。チューブの自然脱落または抜去、年齢、過去の同一耳へのチューブ留置回数は穿孔率と明らかな相関を認めなかった。

【考察】

本研究では、小児に対する鼓膜換気チューブ留置術におけるチューブ種類別の脱落までの期間及び鼓膜穿孔の残存率を検討することができた。

小児滲出性中耳炎診療ガイドライン2015年版ではチューブ留置期間は通常2～3年までとし、2年以上留置されている場合には抜去について検討すべきとされている。その理由としては、「鼓膜穿孔残存の発生率は3年未満でチューブを抜去した場合は3%だったが、3年以上の場合は15%とリスクが高くなる」というLentschらの報告が挙げられている。この報告は短期留置型、長期留置型の両方のチューブをあわせた平均値であり、チューブの種類によって留置期間は必然的に異なることから、留置期間が直接穿孔率に影響を及ぼしているのか、チューブの種類ごとに異なる留置期間以外の要素が影響しているのか判然としない。今回我々の報告では、チューブの種類を統一しての検討を行った。パパレラII (内径1.27mm) の結果では、3年以上の留置期間によって急激に穿孔残存率が增大するという前述の報告が追証できた。一方でパパレラII (内径1.52mm) は留置期間が2年未満または2年以上に関わらず穿孔残存率が高く、一定以上に大きいチューブを留置した場合、留置期間に関わらず穿孔残存率が急激に増大することが示唆された。

またチューブの種類別では、パパレラI (内径1.02mm) は少なくとも2年以内の留置期間においての穿孔率は0.89%と非常に低く、また留置期間も平均1年2カ月と有用であった。逆にパパレラII (内径1.52mm) は留置期間が6カ月未満でも20%と高い穿孔率を認め、留置期間もパパレラII (内径1.27mm) と同等なことから小児の鼓膜換気チューブとしては余り適していないことが示唆された。パパレラII (内径1.27mm) は穿孔率9.4%、留置期間も2年1カ月と過去の長期留置型チューブの報告と遜色なく、長期留置型チューブとして有用と考えられた。

P2-017 鼓室形成術後に滲出性中耳炎を生じた症例の検討

梅原 毅¹、松井 和夫^{1,2}、袴田 桂¹、林 泰広^{1,2}

¹聖隷浜松病院 耳鼻咽喉科、²聖隷横浜病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】鼓室形成術は、中耳疾患を外科的に取り除き、更に鼓室の形態とその機能を修復する手術である。しかし、術後に滲出性中耳炎をきたすと、疾患や形態が修復されたにも関わらず聴力の改善が不良となり患者の十分な満足を得ることができなくなる。なかには難治性の中耳炎もあり、術後の対応に苦慮することもある。今回我々は、当院において鼓室形成術を施行され、術後に滲出性中耳炎を生じた症例に関して検討したので報告する。

【対象および方法】1991年から2014年までに聖隷浜松病院耳鼻咽喉科にて初回手術（鼓室形成術）を施行し、術後生じた滲出性中耳炎に対して外科的処置（鼓膜切開・鼓膜チューブ留置術）を要した53症例を対象とした。上記の症例において、単回鼓膜切開例、複数回鼓膜切開例、鼓膜チューブ留置術例（チューブ留置前に鼓膜切開を施行した例も含める）の、術前の耳管機能、術中所見、術後成績等を検討した。耳管機能は音響耳管法にて判定した。聴力成績は術後1年以上の経過で実施した。

【結果】疾患の内訳としては真珠腫性中耳炎41例（77.4%）、慢性中耳炎6例（11.3%）、コレステリン肉芽腫3例（11.3%）、他、耳小骨離断、外傷性鼓膜穿孔、癒着性中耳炎を1例（1.9%）ずつ認めた。全53例中、単回鼓膜切開施行例を10例（18.9%）、複数回鼓膜切開例を14例（26.4%）、鼓膜チューブ留置術例を29例（54.7%）に認めた。術前の耳管機能不良例は、単回切開例で33.3%、複数回切開例で70.0%、鼓膜チューブ留置術例で77.3%であった。術中所見で滲出性中耳炎（滲出液の貯留）を認めた頻度は、単回切開例で10.0%、複数回切開例で35.7%、鼓膜チューブ留置術例で48.3%であった。術後の聴力改善成功例は単回切開例で70%、複数回切開例で64.3%、鼓膜チューブ留置術例で75.9%であった。

【考察】単回鼓膜切開例は滲出性中耳炎の改善が良好であったと考えられ、耳管機能不良例が少なく術中の滲出液貯留例も少ない結果であった。複数鼓膜切開例と鼓膜チューブ留置術例は難治性中耳炎であったと考えられ、耳管機能不良例と術中の滲出液貯留例を多く認めた。術前の耳管機能不能例や術中に滲出液を認めた症例は術後に難治性中耳炎を生じる可能性が高く、術式や術後の対処法などを検討する必要があると思われた。また、術後の聴力改善成功率は鼓膜チューブ留置術例が高く、鼓膜切開のみでは滲出液が残存して聴力改善率が低下している可能性が示唆された。

【結論】術前の耳管機能不能例や術中滲出液貯留例は、術後に難治性中耳炎を生じる可能性が高いと考えられた。鼓膜チューブ留置術は術後滲出性中耳炎の治療として有効であると考えられた。

P2-018

インフルエンザ菌 Phosphorylcholine の表出と
中耳粘膜ムチン産生能への影響

平野 隆、門脇 嘉宣、児玉 悟、川野 利明、鈴木 正志
大分大学医学部耳鼻咽喉科

はじめに 小児において無莢膜型インフルエンザ菌 (NTHi) は滲出性中耳炎の主たる原因菌の一つであり、このNTHiの外膜蛋白 (OMP) の成分の一つであるリポオリゴ糖はphase variationによりPhosphorylcholine (ChoP) をエピトープに発現する。諸家中耳炎モデルにおける検討では、ChoPの発現により滲出性中耳炎は難治化すると報告されている。当科における以前の検討では、滲出性中耳炎罹患児の上咽頭から培養したNTHiにおいて検討したところ、ChoPを発現した菌株では粘液性中耳貯留液を認める症例が多く、ChoP陰性菌株では漿液性中耳貯留液を認める症例を多く認められた。この結果を踏まえると、その原因についてNTHiのChoPの表出がムチン産生へ影響を与える事が推測される。今回、NTHi由来OMPのChoPの発現の有無において、中耳のムチン産生への影響について検討した。

実験方法 SPF下にて飼育した、雄性、6週令、BALB/cマウスを用いた。ChoP陽性およびChoP陰性NTHiから抽出したOMPをマウスの中耳骨胞に注入し、経時的な変化を観察するために各マウスを1、3、7日目に中耳洗浄液を採取した。マウスの頭部のパラフィン切片を作成し、HE染色およびWGAレクチン染色を行い中耳粘膜上皮中の粘液含有杯細胞数の変化について調べた。中耳貯留液中ムチン量は中耳洗浄液をELISA plateにcoating後に、内因性ペルオキシダーゼブロック後に、peroxidase-WGAにて反応させた後に発色後に吸光度を測定することにより評価した。

結果 H/E染色では中耳にOMP注入したところ、ChoPの有無にかかわらず、炎症細胞の遊走と粘膜肥厚を中心とした局所炎症を誘導する事が判明した。粘膜肥厚に関しては中耳炎惹起後1日目ではChoP陽性株由来OMPにおいて明らかに粘膜肥厚が著明であった。中耳ムチン産生においてはChoP陽性株由来OMPにおいてWGA吸着濃度の増加を認めた。WGAレクチン染色ではChoP陰性株と比較してChoP陽性株由来OMPにおいて中耳粘膜中の粘液含有杯細胞が減少していた。

考察 ChoPの有無にかかわらず、OMP自体が中耳粘膜に免疫応答を誘導するものの、ChoP陽性株由来OMPにおいて中耳粘膜の粘液含有杯細胞が減少し、ムチン産生はChoP陽性株由来OMPにおいてより亢進していた。ChoPは中耳局所における粘液産生誘導に関与している可能性が示唆された。

P2-019 癒着性中耳炎に対する経外耳道的鼓室換気チューブ挿入術

佐々木 亮、武田 育子、松原 篤
弘前大学大学院医学研究科 耳鼻咽喉科学講座

<はじめに>

難治性の滲出性中耳炎に対しては、聴力障害を伴う場合や鼓膜の接着（アテレクタシス）や癒着を生じた場合には、小児滲出性中耳炎診療ガイドラインにおいても遷延した中耳炎で鼓膜チューブ挿入術が推奨されている。しかしその一方で、鼓膜チューブ挿入の合併症として、鼓膜穿孔の残存、鼓膜の萎縮・陥凹などが生じることがある。このような場合に対する対策の一つとして、経外耳道にチューブを挿入する方法があげられる（Simonton KM, 1968、Martin-Hirsch DP, 1995、Saliba I, 2011）。

当科においても、癒着性中耳炎や鼓膜のアテレクタシスを伴った滲出性中耳炎症例に対し経外耳道的に鼓室換気チューブ挿入を行ったので報告する。

<対象と方法>

対象)

2013年3月から2015年8月までに弘前大学医学部附属病院耳鼻咽喉科において11例13耳に対して経外耳道的鼓室換気チューブ挿入術（subannular tube, SAT）を行った。対象疾患は癒着性中耳炎、鼓膜のアテレクタシスを伴った滲出性中耳炎、慢性穿孔性中耳炎である。

手術法)

外耳道の後方から下方にかけて、鼓膜から約2～6mm離れた部位で外耳道皮膚の輪状切開を行った。そこより内側へ外耳道皮膚を剥離し、鼓膜も繊維性鼓膜輪ごと全層で剥離を行い鼓室へ入った。癒着性中耳炎では耳小骨や岬角から癒着鼓膜の剥離を行った。1例ではキヌタ・アブミ関節の離断を認めたため伝音再建を行った。外耳道皮膚の切開部より鼓膜チューブ（Goode T-tube）を鼓室内へ挿入した。症例によって、外耳道骨壁を削開し溝を作成した。挿入後にツバの位置を調整したが、必要に応じてツバを短く切断した。鼓膜および外耳道皮膚を戻しチューブをカバーした。外耳道へのパッキングは全例で軽めに行い、術後2～3日で抜去した。

<結果>

6耳では半年以上の観察期間でチューブが保たれており、鼓室内の貯留液や鼓膜の再癒着は見られなかった。7耳でチューブが脱落した。そのうち2例は人為的な原因であった。5耳のうち1耳はすぐに再挿入、1耳は鼓膜切開を施行し穿孔が残存、1耳は外耳道に穿孔が残存し鼓室まで通じていた。しかし残りの3耳では鼓膜の再癒着が見られ、2耳において再手術を行った。

<考察>

癒着性中耳炎や鼓膜の接着（アテレクタシス）では、経鼓膜チューブを長期に留置すると、菲薄化した鼓膜では穿孔の残存や拡大をきたす可能性がある。しかし早期に抜去すると鼓膜の再癒着をきたす可能性もあり、チューブの挿入や抜去について苦慮することも少なくない。経外耳道的鼓室換気チューブ挿入は鼓膜の切開が不要なため穿孔をきたすことがなく、なおかつ鼓膜の陥凹、癒着を防ぐことができる方法である。

しかし我々が行った症例においては脱落例が多く認められ、再手術を行った症例もあり、今回はその再手術の際の対策についても述べる。

P2-020

癒着性中耳炎に対する残存粘膜誘導法

宮澤 徹^{1,2}、細田 泰男¹、梅田 裕生¹、藤田 京子¹、岩野 正³、野々田岳夫⁴

¹細田耳鼻科 EAR CLINIC、²金沢医科大学 医学部 耳鼻咽喉科、

³岩野耳鼻咽喉科サージセンター、⁴ののだクリニック耳鼻咽喉科

【はじめに】

癒着性中耳炎に対する手術は、大きく分けて1.鼓膜の再陥凹防止（意図的鼓膜浅在化、軟骨による鼓膜形成）、2.鼓室陰圧解除（チューブ留置）、3.鼓室粘膜の再建（鼻粘膜移植、再生医療）に分けられる。鼓膜の再陥凹防止については軟骨などで落ち込まない強固な鼓膜を形成すれば、視診上鼓膜はほぼ正常化する。また、再建鼓膜が岬角に癒合することを防止する目的でシリコン板を留置する方法も古くから行われているが、いずれの方法も内腔に正常粘膜が存在しなければ鼓室は肉芽で覆われ含気腔は形成されない。我々は癒着性中耳炎症例に対し、顕微鏡内視鏡併用にて耳管粘膜誘導法（細田ら1992年）を行ってきたが、これは残存する耳管周囲の粘膜をシリコンシートにより鼓室全体に誘導し、鼓室の粘膜再生を期待するものである。今回、我々はその術後成績および内視鏡所見で得られた鼓室粘膜の残存状態について検討した。

【対象、方法】

平成13年から平成26年の間に加療した癒着性中耳炎症例の内、術後1年以上経過観察ができた62耳（平均観察期間 2.5年）を対象とした。手術時、シリコン板は（図1）のような形状とし、アブミ骨相当部位に孔を空け、再建耳小骨を挿入し、術後、鼓室に残った粘膜上皮や耳管粘膜がシリコン板を覆い、アブミ骨周囲にも含気化するように工夫した。内視鏡所見で得られた鼓室粘膜の残存状態については術中の映像記録を参照とした。聴力成績は、耳科学会の伝音再建後の術後聴力成績判定基準2010に基づき評価した。

【結果】

術後成績を3型変法と4型変法で比較した（図2）。平均観察期間は約2.5年であった。日本耳科学会判定基準では気導聴力の改善において両者共に有意差はなかった。術前の気骨導差の程度は4型変法が大きかったが、聴力改善の程度も4型変法で大きかった。達成率（気導改善/術前気骨導差：術前の気骨導差を術者に与えられた課題と考え、それを術者がどれだけ縮めたかを表す）は、3型変法で36.5%、4型変法で63.2%であった。

【考察】

3型変法の成績が悪く今後の課題と考えている。また内視鏡を併用することで、全面癒着症例でも下鼓室に正常粘膜が残存していることが多いことに気がついたが、耳管だけではなく下鼓室粘膜も併せて誘導するという意味で残存粘膜誘導という概念で手術を行っている。

図1

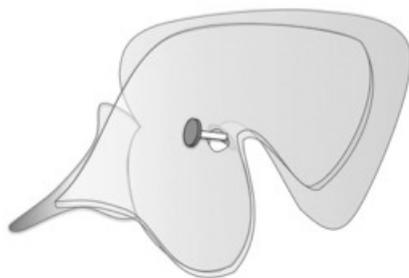
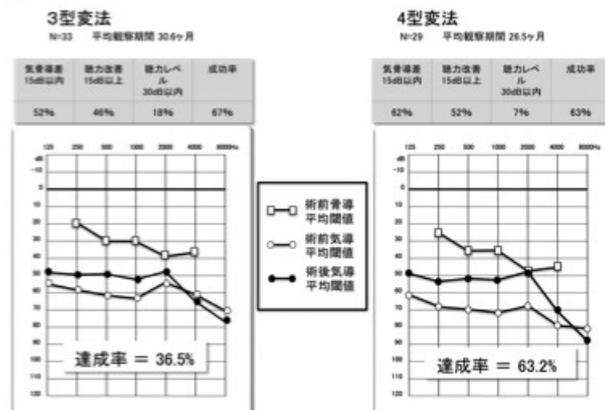


図2



P2-021 一卵性双生児に共通して生じた両側先天性耳小骨奇形の手術例

石川浩太郎¹、岩崎 聡²

¹国立障害者リハビリテーションセンター病院、²国際医療福祉大学三田病院

【はじめに】

先天性難聴は1000人に1人と頻度の高い先天性障害の一つであり、新生児聴覚スクリーニングの普及で早期発見されるケースが増加してきた。難聴遺伝子解析や保存乾燥臍帯を用いた先天性サイトメガロウイルス遺伝子診断などの技術が進歩し、難聴の原因が判明する症例が増えてきた。今回、我々は、一卵性双生児の姉妹で、両者とも両側伝音難聴を有し、聴器X線CT検査を実施して、両側先天性耳小骨奇形の診断に至り、手術を施行して聴力改善が図られた症例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

【症例1：初診時14歳 女児】

1.現病歴

9歳での健診で両側難聴を指摘され近医耳鼻咽喉科を受診。両側40dBの難聴と診断されたが経過観察となった。14歳になり高校受験を控えて国立障害者リハビリテーションセンター病院へ紹介受診となった。

2.既往歴

在胎32週で双胎、横位のため帝王切開。1407gで出生。臍帯ヘルニア、高ビリルビン血症を合併し9か月間GCUに入院した。

3.現症、検査所見

両側鼓膜所見は正常。聴力は4分法で右41.3dB、左41.3dBの伝音難聴であった。ティンパノグラムは両側共にAd型となった。聴器X線CT検査を施行した結果、両側共にキヌタ骨の長脚欠損が疑われたため、手術による聴力改善の可能性を説明し、国際医療福祉大学三田病院へ紹介とした。

4.手術所見、術後経過

15歳の冬休みに右側、16歳の冬休みに左側の鼓室形成術を施行した。両側共にキヌタ骨の長脚欠損が認められ、耳介軟骨を用いて鼓室形成術III c型を施行した。術後聴力は4分法で右13.8dB、左30dBとなった。

【症例2：初診時14歳 女児】

1.現病歴

小児期から家族から難聴を指摘されていたが、特に診断を受けていなかった。双子の姉妹である症例1が受診したことを契機に、本人も国立障害者リハビリテーションセンター病院を受診した。

2.現症、検査所見

両側鼓膜所見は正常。聴力は4分法で右36.3dB、左50.0dBの伝音難聴であった。聴器X線CT検査で、両側共にキヌタ骨の長脚欠損が疑われたため、手術による聴力改善の可能性を説明し、国際医療福祉大学三田病院へ紹介とした。

3.手術所見、術後経過

15歳の冬休みに左側、16歳の夏休みに右側の鼓室形成術を施行した。両側共に画像診断で予測した通り、キヌタ骨の長脚欠損が認められ、耳介軟骨を用いて鼓室形成術III c型を施行した。両側共に術後経過は良好で、術後聴力は4分法で右20.0dB、左13.8dBとなった。

【考察】

今回、我々は一卵性双生児に生じた両側のキヌタ骨長脚欠損症例を経験したが、過去にも遺伝性耳小骨奇形と考えられる症例が報告されている。Kidowakiらは我々と同様に一卵性双生児に生じた両側のキヌタ骨長脚欠損症例を報告している¹⁾。またNakanishiらが二世代(母娘)に渡るキヌタ骨長脚欠損およびアブミ骨固着を呈した症例を報告している²⁾。Higashiらは同じく二世代(母娘)に渡るキヌタ骨長脚欠損、キヌタ・アブミ関節線維性結合の症例を報告している³⁾。このように日本人で報告されている遺伝性耳小骨奇形症例は、キヌタ骨長脚付近に奇形を有するものが多く認められた。今後、原因遺伝子解析が進めば、その遺伝的背景も考察されることが期待できる。

【参考文献】

- 1.Kidowaki N, et al. Middle ear malformations in identical teins. *Auris Nasus Larynx*. 41:317-320, 2014
- 2.Nakanishi H, et al. Hereditary isolated ossicular anomalies in two generations of patients. *Auris Nasus Larynx*. 38:114-118, 2010
- 3.Higashi K, et al. Familiar ossicular malformations: case report and review of literature. *Am J Med Genet*. 28:655-659, 1987

P2-022 顔面神経水平部に分岐を認めた耳小骨奇形の一例

鈴木 法臣¹、大石 直樹¹、神崎 晶¹、藤岡 正人¹、平賀 良彦²、松崎佐栄子¹、
粕谷 健人¹、小川 郁¹

¹慶應義塾大学医学部耳鼻咽喉科学教室、²静岡赤十字病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】

耳小骨奇形には、発生起源が共通している顔面神経の走行異常を合併しうることが知られている。術前に走行異常を十分に評価することは、術中損傷の回避のために重要な役割をもつが、術前の画像所見のみでは正確な評価は容易ではない。当科では鼓膜所見が正常な伝音難聴症例に対し、一部の症例ではコーンビームCTの画像データ処理を行い、三次元表示することで耳小骨奇形や顔面神経走行異常を評価し、手術のシミュレーションに用いている。

今回、術前の画像所見で顔面神経の走行異常（アブミ骨底板の下方に位置）が疑われ、術中に神経刺激装置を併用することで水平部における神経分岐を確認できた一症例を経験した。顔面神経分岐という走行異常を伴った耳小骨奇形について文献的な考察を含めて報告する。

【症例報告】

（術前経過）

症例は7歳女児。学校健診で左難聴を指摘され近医を受診した。左伝音難聴を認めたため、精査加療目的に当科へ紹介となった。初診時には、左耳輪脚に耳瘻孔を認め、耳介はやや低形成かつ低位であったが、鼓膜には異常所見は認められなかった。純音聴力検査では平均聴力3分法にて右耳15dB、左耳70dBの左伝音難聴を呈し、骨導閾値上昇は認められなかった。側頭骨CTでは、アブミ骨上部構造の奇形に加え、顔面神経水平部のアブミ骨底板下方への変位が予測された。先天性中耳奇形による伝音難聴と診断し、聴力改善目的に手術を予定した。

（術中所見）

耳後切開、外耳道皮膚剥離後に鼓膜を全層剥離し鼓室を開放した。外耳道後壁を部分削開し、耳小骨・鼓索神経・正円窓を確認した。アブミ骨上部構造は低形成であり、底板から離れ、錐体隆起付近に付着していた。

顔面神経は、術前の画像所見通りアブミ骨底板の下方に走行していることが確認できた。水平部本来の走行部位（底板の頭側）には明らかな神経走行は認められなかったが、神経刺激装置で刺激すると神経反応が得られたため、分岐した顔面神経と判断した。

アブミ骨底板の固着も認められたため、アブミ骨手術の方針とした。上部構造を摘出し、底板を開窓したのち、人工耳小骨の挿入を試みたが、キヌタ骨に人工耳小骨を接着させようとすると下方の顔面神経を圧排してしまうため断念した。キヌタ骨を摘出し、人工耳小骨上に耳介軟骨をのせ、stapedotomy-TMとした。良好な正円窓反射を確認し、閉創した。

（術後経過）

術後は、顔面神経麻痺、めまい、眼振いずれも認めなかった。術後2ヵ月目に行った聴力検査で左40dbと改善を認めた。

【考察】

顔面神経走行異常のなかでも位置異常や露出と比べると分岐の頻度は少ないが、分岐は側頭骨内の顔面神経のいずれの部位にも起こり、水平部に起こることが最も多いとされている。しかしながら、水平部の分岐は評価が困難であり、過去の顔面神経分岐を伴った耳小骨奇形に関する報告では、迷路部や垂直部における分岐は術前の画像所見から診断がついている症例が多いことに対し、水平部に関しては術中診断となる症例が多数を占める。

本症例でも、顔面神経水平部がアブミ骨底板よりも低位であることは、術前に得られた三次元画像によるシミュレーション通りであり容易に同定しえたが、分岐の診断は神経刺激装置を用いた術中所見によるものだった。

画像処理技術の向上により耳小骨や顔面神経に関する詳細な評価が可能となったが、水平部の走行異常が術前に予測された症例では、分岐を伴う可能性も考慮し、術中には神経刺激装置を用いることでより慎重に評価し、損傷のリスクを下げるのが望ましいと改めて考えられた。

西村 洋¹、森鼻 哲生¹、北村 貴裕²、西村 将人³

¹国立病院機構大阪医療センター 耳鼻咽喉科、²大阪府立急性期・総合医療センター、

³にしむら耳鼻咽喉科クリニック

【はじめに】成人になってからの伝音性難聴で、鼓膜所見正常であれば、一般に耳硬化症を尤も考える。しかしながら、稀な病態として、ツチ・キヌタ骨固着、アブミ骨固着などが報告されているおり、この伝音性難聴には先天性、後天性がある。今回われわれは病歴や術前所見より耳硬化症と診断してアブミ骨手術の予定で手術に臨んだ症例で、手術所見にてツチ骨固着症が判明し、鼓室形成術（IIIi型連鎖再建）となった症例を経験したので手術ビデオを供覧し発表する。

【症例】症例は40歳代、女性。約10年前の健康診断で右1000Hzの難聴を指摘され、約7年前より耳痛があり、最近、耳閉感が強くなったとのことで、前医より紹介となった。過去に中耳手術の既往はなく、鼓室硬化症を疑わせるような反復する中耳炎の既往も無いとのことであった。オーディオグラムは低音でABギャップの大きいスティッフネスカーブをもつ伝音難聴であり、骨導ではカールハルトのノッチを認めた。ティンパノグラムは右C型であった。SRは右耳は反応なしであった。初診時の鼓膜所見は全く問題が無く正常の鼓膜所見であった。過去に中耳手術の既往はなく、鼓室硬化症を疑わせるような反復する中耳炎の既往も無いとのことであった。所見からは耳小骨の何らかの固着と考えられ、40歳代と言う年齢、年とともに少しずつ進行している様な病歴からは、術前診断としては耳硬化症と考えていた。

【手術】耳硬化症と考えて手術に臨んだが、ティンパノトミーの後、インカスの可動性が無いことを確認した。しかしながら、ステープスを直接接触するとインカスよりは可動性が良いことに気がついた。連鎖が繋がったままだと可動性が分かりにくいのでI-Sジョイントを切離した後に再度可動性を確認し、ステープスの可動性は良いが、インカスの可動性が悪いことを確認した。さらにマレウスを触ったところ全く可動性が無く、完全に固着していた。M-Iジョイントも外してインカスを摘出したが、マレウスは相変わらず完全固着であり、槌骨固着症と診断した。マレウスニッパーでネックの部分で切断しハンドルは動くようになった。マレウスヘッドを摘出しようとしたが、完全に固着して動かず摘出できなかった。ハンドルがヘッドと再固着するといけないのでマレウスヘッドをバーで可及的に削り再固着しないようにした。取り出したインカスを細工しIIIi型で連鎖再建した。術後は聴力も20dB（四分法）と改善し経過良好であった。

【考察】槌骨の固着は、古くはToynbee（1860）やPolitzer（1909）のテキストブックの記載がある。槌骨の可動性を障害する原因として、炎症の後遺産物としての化骨（鼓室硬化症）、耳硬化症のツチ骨への波及、骨性固着・靭帯の化骨（一次性）などが考えられる。Davies（1968）は上鼓室の骨稜がツチ骨靭帯の骨化を進める可能性を示唆した。Goodhill（1966）は一次性的のツチ骨固着について言及し感音性老年難聴との関連を示唆した。Moon（1981）は、一次性的のマレウス固着は先天性奇形や慢性炎症のない耳に起き、加齢に関連した骨関節炎を伴った靭帯の固着と考えているVincent（1999）はツチ骨固着にはいろんな病因が報告されているが、耳硬化症がこれの原因と考えられた症例を報告している。本邦ではツチ骨固着症は斉藤春雄（1974）や井藤健（1996）の報告がある。いずれも真珠腫を伴っていた症例の報告であるのであるので一次性と言えるかどうかは疑問である。今回の症例は中耳奇形なく中耳の炎症の既往無く、手術所見で真珠腫も無く、原因不明で徐々に進行しておりまさに一次性と考えられる。また、このツチ骨固着症は稀な病態であり、術前に耳硬化症（アブミ骨底板の固着）を区別することが難しい。手術所見でキヌタ・アブミ関節を外した後の術中診断になるので、手術に注意が必要である。

P2-024

先天性アブミ骨後脚固着症例

田邊 牧人、山本 悦生、老木 浩之
老木医院 山本中耳サージセンター

【はじめに】

先天性のアブミ骨固着症例は、底板の固着やアブミ骨筋腱の骨化による固着については報告が散見されるが、それ以外の原因によるアブミ骨の固着についての報告は少ない。今回、アブミ骨後脚がアブミ骨筋腱と一体化し、固着していた症例を経験したので、手術所見を中心に報告する。

【症例】

10歳、女性。

主訴：左難聴。

現病歴：元来、難聴の自覚はなかったが、小学校での健康診断で左難聴を指摘されたことを契機に、本人も左難聴を自覚。近医で左混合難聴と診断されたため、当院を紹介受診。

既往歴：幼少時に中耳炎の反復があったが、換気チューブ挿入歴は無し。心房・心室中隔欠損（自然閉鎖）。

初診時所見：両耳とも鼓膜は穿孔・陥凹などの異常所見はなく、ツチ骨柄の明らかな変形も認められなかった。純音聴力検査上、右耳は正常（平均20dB）。左耳は平均61.7dB（骨導36.7dB）の混合難聴を認めた。左耳はティンパノグラムがC型、アブミ骨筋反射が陽性であった。

側頭骨CT検査：左耳の中耳腔に異常陰影は無く、キヌタ骨長脚からキヌタ・アブミ関節の連続性は認めるが、アブミ骨は上部構造の変形が疑われた。

以上の所見から先天性耳小骨奇形（アブミ骨の変形あるいは固着）を疑い、全身麻酔下に手術を施行した。

【手術所見・結果】

耳内切開から左鼓室を開放したところキヌタ骨長脚先端がやや細くなっている以外は、ツチ骨・キヌタ骨には明らかな変形無く、可動性も良好であった。アブミ骨は前脚がやや太く、後脚と思われるものが底板でなく錐体隆起の内側と骨性に連続し、アブミ骨筋腱と一体化しているようであり、そのためアブミ骨は固着していた。固着している後脚とアブミ骨筋腱をレーザーで焼灼切断したところ、アブミ骨の固着は解除され、耳小骨全体の可動性も改善された。アブミ骨の脚は前脚のみとなったが、通常より太く安定しているため、耳小骨に対してはこれ以上の操作は加えず、アブミ骨可動術とした。

術後はめまい感や耳鳴もなく、左気導聴力は平均25dBまで改善して安定している。

【考察】

先天性アブミ骨固着症例は、アブミ骨底板固着以外の上部構造での固着はアブミ骨筋腱の骨化が報告されているが、それ以外の報告は少ない。アブミ骨上部構造での固着症例に対しては、固着部分の解除によって聴力の改善する可能性が高い。固着解除時には、アブミ骨に大きな力が加わると、アブミ骨の脱臼や内耳障害をきたす可能性もあるため、細心の注意を払うべきである。当院では、耳硬化症に対する脚切断にレーザーを使用し、アブミ骨に負荷がかからないようにしている。本症例でも、レーザーで切断することでアブミ骨底板を初めとする関節の脱臼をきたすことなく可動性が改善し、有用であった。

P2-025

骨性鼓膜と伴った中耳・外耳奇形の1例

梅野 好啓¹、中川 尚志²

¹製鉄記念八幡病院 耳鼻咽喉科、²九州大学 耳鼻咽喉科

【はじめに】 耳小骨奇形は第1、2鰓弓由来の発生異常から生じ、外耳や耳介の奇形を伴うことが多い。今回小児期より自覚はあったものの放置されていた先天性耳小骨奇形で、外耳道奇形・骨性鼓膜を伴う症例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

【症例】 18歳、男性。主訴左難聴。

【現病歴】 以前より左難聴自覚あるも受診せず。今回難聴精査のために、2015年3月当科初診となった。

【診察・検査所見】 耳内所見では、左外耳道は狭く、ややくびれた形の鼓膜を認める、聴力は右6.7dB、左66.7dBと左伝音難聴を認めた。ティンパのグラムは右A、左B。側頭骨拡大CTでは、狭い外耳道に、鼓膜面の狭小を認めた。ツチ骨柄は確認できず、キヌタ骨とともに形態異常を伴っていた。中耳奇形は認めなかった。

【経過・手術所見】 以上より、左中耳奇形・外耳道狭窄の診断で、鼓室試開・鼓室形成術方針となった。2015.8/7 全麻下・耳後部切開にて手術を行った。骨性鼓膜輪は弛緩部で広く、緊張部で狭い形態をしており、緊張部には骨性鼓膜を認めた。ツチ・キヌタ骨ともに形態異常を認め、ツチ骨柄は後鼓室棘方向に向かっており、先端は癒着していた。ツチ骨・キヌタ骨の可動性は不良であったため、伝音再建を行った。術後経過では、外耳道や骨部鼓膜輪の狭窄なく、術後6か月後の聴力検査では、左31.7dBと改善を得られた。

P2-026

上部構造欠損にアブミ骨固着を合併した2症例

戸塚 華子、鈴木 光也
東邦大学 医療センター 佐倉病院

アブミ骨奇形では、底板の固着や上部構造の形態異常がみられるが両者が合併することは比較的まれである。我々はこれらアブミ骨の上部構造の形態異常に底板の固着を伴った症例を経験したので、若干の文献的考察を交えて報告する。

症例1：31歳女性。幼少時より右難聴を自覚していた。高校生の時に前医受診し右伝音難聴を指摘されたが、手術の決心がつかず通院を中断していた。31歳の時に当科受診するまで右難聴の明らかな増悪を認めていない。中耳炎の既往はない。初診時所見；両鼓膜は正常。オーディオグラムでは右51.7dB、左3.3dBであり、右は低音部優位の伝音難聴であり、2000 Hzの骨導聴力に凹み（Carhart notch）を認めた。右アブミ骨筋反射は同側・対側刺激においてともに無反応であった。側頭骨CT上、両側乳突蜂巣の発達良好であり、明らかな鼓室内陰影や内耳奇形および耳小骨の形態異常は認められなかった。以上の所見より右アブミ骨固着を疑い、手術を施行した。Tympanomeatal flapを翻転後、外耳道後上壁を削開しI-S jointを明視下に置いたところ、キヌタ骨の可動性は良好であったがアブミ骨の可動性は不良であった。キヌタ骨長脚は正常より細く、一方アブミ骨の後脚は太くみられ底板の中央寄りに付着していた。前脚がキヌタ骨の陰になり観察できなかったため、カーブ針により確認したところ、前脚の欠損が判明した。再度後脚を圧迫したところ底板の可動性は見られなかったが、底板の前部を直接圧迫したところ可動性が確認できた。耳小骨奇形を伴うアブミ骨底板の部分固着と診断し、耳珠軟骨から採取した軟骨小片を底板とキヌタ骨の間にinterpositionしてフィブリンノリで固定し、右鼓室形成術4i-I型とした。キヌタ骨からアブミ骨底板までの運動性を確認後、tympanomeatal flapをもとに戻して手術を終了した。術後より聴力は速やかに改善を認め、オーディオグラムは右25.0dBであった。術後9か月経過した現在も聴力の変動はない。

症例2：36歳男性。生後間もなく骨形成不全症と診断された。20代から右難聴の進行を認め、他院で突発性難聴の診断にて加療受けるも改善を認めなかった。それまで中耳炎の既往はない。34歳の時に左難聴が出現し当科初診。初診時所見；両鼓膜は正常。オーディオグラムでは右56.7dBの伝音難聴、左30.0dBの混合難聴であった。その後、左は徐々に低音域の気導閾値の上昇が進行し、初診時から18か月後には58.3dBとなった。アブミ骨筋反射は同側・対側刺激において両側とも無反応であった。側頭骨CTでは両側アブミ骨の脚は不明瞭であり、キヌタ骨の形態異常も疑われたため、左耳小骨離断の診断で手術を施行した。外耳道後上壁を削開しI-S jointを明視下に置いたところ、キヌタ骨は正常よりやや下方に偏位し、アブミ骨頭部は存在したが両脚は痕跡的であり、結合組織で置換されていた。結合組織を切断しアブミ骨底板の運動性を確認したところ底板の固着が明らかとなった。耳硬化症の合併と判断し、底板にsafety holeを開けた後perforatorを用いて直径0.8mmの開窓を行い、直径0.6mm長さ4.0mmのテフロンワイヤーピストンを挿入してキヌタ骨長脚に締結した。ピストンの運動性を確認後、外リンパの漏出予防のため周囲に筋膜をあて、鼓膜をもとに戻して手術を終了した。左耳のA-B gapは術前36.6dBから術後13.3dBに改善している。

P2-027 鼓室形成術4型を施行した耳小骨奇形例の検討

北村 貴裕^{1,2}、大矢 良平^{1,2}、長谷川太郎³、堀井 新⁴、西村 洋²、宇野 敦彦¹

¹大阪府立急性期・総合医療センター 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、

²国立病院機構大阪医療センター 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、³長谷川耳鼻咽喉科クリニック、

⁴新潟大学大学院医歯学総合研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】

耳小骨奇形は種々の伝音難聴の中でも手術により聴力改善がおおいに期待される一方で、病態が術前の予測とは異なることもあり、柔軟な術式の対応が必要となる。実際には鼓室形成術3型、4型、アブミ骨手術を選択することがほとんどである。その中でも鼓室形成術4型を行うことは行う機会が少なく、その聴力成績についての詳細な報告は少ない。今回我々は鼓室形成術4型を施行した耳小骨奇形症例3例について検討し、文献的考察を加え、報告する。

【対象と方法】

2013年4月から2016年3月までの3年間に当科で鼓室形成術4型を施行した耳小骨奇形症例は3例だった。奇形の型、伝音再建材料、聴力成績などを検討した。術後聴力成績は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）」を用いて評価した。

【症例】

症例1:16歳、女性

主訴:右耳の違和感、耳鳴、難聴

現病歴:2015年2月に右耳の違和感、耳鳴、難聴あり、近医を受診し、右伝音難聴を指摘された。精査、加療目的に当科へ紹介となった。

既往歴:なし

中耳側頭骨CTではアブミ骨の上部構造に骨硬化像を認め、ツチ骨との連続性が疑われた。明らかな耳小骨の欠損を疑う所見はなかった。

術中所見:内視鏡下に手術を施行した。アブミ骨の上部構造に骨硬化病変を認め、ツチ骨との固着を認めた。アブミ骨は前脚と後脚は存在するものの、底板との連続性はなかった。ツチ骨と骨硬化病変の固着を離断した。キヌタ骨とアブミ骨の上部構造を除去した。アブミ骨の底板の可動性が良好であることを確認し、キヌタ骨をトリミングし、底板とキヌタ骨間に置き、4型再建とした。

症例2:10歳、男性

主訴:右難聴

現病歴:以前からの右難聴を主訴に近医を受診した。精査、加療目的に当科へ紹介となった。

既往歴:なし

中耳・側頭骨CTでは、キヌタ骨長脚とアブミ骨の前脚の欠損が疑われた。

術中所見:内視鏡下に手術を施行した。キヌタ骨長脚とアブミ骨の全脚が欠損していた。アブミ骨底板の可動性は良好だった。キヌタ骨の体部は残存しており、一旦除去した。キヌタ骨をトリミングし、底板とキヌタ骨間に置き、4型再建とした。

症例3:13歳、男性

主訴:右難聴

現病歴:学校健診にて右難聴を指摘され、近医を受診した。精査、加療目的に当科を紹介受診した。

既往歴:気管支喘息

中耳・側頭骨CTでは、明らかな異常は認められなかった。

術中所見:顕微鏡下に手術を施行した。アブミ骨後脚の病的骨折が疑われたため、キヌタ、アブミ関節を離断した。アブミ骨後脚は病的骨折をしており、アブミ骨を摘出した。アブミ骨底板の可動性は良好だった。底板を開窓せずに、底板上に0.6×3.5mmのワイヤーピストンを立て、キヌタ骨長脚に締結し4型再建とした。

【結果】

3例ともいずれも船坂の分類の1型だった。聴力成績は3例とも成功例だった。伝音再建材料は2例でキヌタ骨、1例でピストンを使用した。

【考察とまとめ】

鼓室形成術4型を施行した耳小骨奇形症例3例について検討し文献的考察を含め報告する。

P2-028 顔面神経走行異常を伴った鼓膜正常な伝音難聴症例の検討

平賀 良彦^{1,2}、大石 直樹¹、神崎 晶¹、鈴木 法臣¹、松崎佐栄子¹、山田 浩之³、
小島 敬史⁴、和佐野浩一郎²、小川 郁¹

¹慶應義塾大学 医学部 耳鼻咽喉科学教室、²静岡赤十字病院 耳鼻咽喉科、
³けいゆう病院 耳鼻咽喉科、⁴町田市民病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】顔面神経は胎生6週にアブミ骨原基の発生により後内側に圧迫され鼓室部と乳突部の区別がつくような走行になるため、顔面神経とアブミ骨の奇形は合併することが多いと考えられている。耳小骨奇形に顔面神経走行異常が合併する割合は54耳中13耳(24%)で、その13耳の内10耳にアブミ骨の異常を伴っていたとの報告(Jahrsdoerfer, 1981)や先天性アブミ骨固着症の62耳の内7耳(11.2%)に顔面神経走行異常を伴っていたとの報告(Yun, 2014)がある。本邦では耳小骨奇形150耳の内4耳3例に卵円窓の欠損があり、すべての症例で顔面神経走行異常を伴っていたとの報告がある(Hasegawa, 2011)。耳小骨奇形に顔面神経走行異常が合併する場合や耳硬化症に偶然顔面神経走行異常が合併する場合には手術に支障をきたす可能性がある。2013年10月から2016年3月の2年半に慶應義塾大学病院で手術を施行した耳小骨奇形26耳の内5耳4例(19.2%)に、耳硬化症73耳の内1耳1例(1.4%)に顔面神経走行異常を伴う症例を経験したため、その臨床像について報告する。本検討ではアブミ骨底板が確認できる程度の顔面神経鼓室部の下垂は顔面神経走行異常に含めなかった。

【症例1】28歳女性。左耳小骨奇形に対してStapedotomy-TMを施行した。ツチ骨に固着がみられ、キヌタ骨は長脚の先端が後方へ曲がり鼓室の後壁に結合しており、アブミ骨は上部構造が欠損し底板に固着を認めた。顔面神経鼓室部は露出しアブミ骨底板より低位を走行していた。

【症例2】30歳男性。左耳小骨奇形に対しStapedotomyを施行した。アブミ骨の後脚は細く前脚は欠損し底板の固着を認めた。顔面神経鼓室部は露出しアブミ骨底板より低位を走行していた。

【症例3】16歳女性。右耳小骨奇形に対し他院で3回手術を行ったが聴力改善を認めず当院を紹介受診した。右耳小骨奇形に対しStapedotomy-TMを施行し、1年後に左耳小骨奇形に対し鼓室形成術IVcを施行した。右耳はキヌタ骨を認めず、アブミ骨の固着を認めた。顔面神経鼓室部は正常であったが、鼓索神経が顔面神経鼓室部より上方を走行していた。左耳はキヌタ骨の長脚の先が欠損し、アブミ骨は単脚であった。顔面神経鼓室部は露出しアブミ骨の直上まで下垂し底板を直視できなかった。鼓索神経は通常よりやや上方を走行していた。

【症例4】7歳女性。左耳小骨奇形に対しStapedotomy-TMを施行した。アブミ骨上部構造と底板が離断し上部構造が錐体隆起に付着し底板の固着を認めた。顔面神経鼓室部は底板の上下を分岐して走行していた。

【症例5】48歳男性。20年前から難聴を自覚し側頭骨CTでdouble ring signを認めたため、左耳硬化症と診断し試験的鼓室開放術を施行した。アブミ骨底板の固着を認めたが、顔面神経鼓室部は露出しアブミ骨脚の間を走行していたため聴力改善手術を断念した。

【考察】本検討では顔面神経鼓室部の走行異常を5耳に、鼓索神経の走行異常を1耳に認めた。耳小骨奇形の5耳はすべてアブミ骨の奇形を合併していた。症例5は聴力改善にはアブミ骨手術が必要であったが顔面神経損傷が必至であったため聴力改善手術を断念した。症例3の右耳は他院で3度聴力改善手術が不成功となっており、当院での術中所見でコルメラと考えられる軟骨が上鼓室に存在したことから、鼓索神経を指標に中耳解剖を予測したために中耳解剖の誤認識が生じていた可能性が考えられた。一方、症例3の左耳と症例4は術前にコーンビームCTから耳小骨に顔面神経と鼓索神経の走行を含めた3D処理画像によるシミュレーションを行い顔面神経走行異常を予測していたため、術中に顔面神経走行異常を迷うことなく診断することができ、安全に手術を施行することができた。本検討から顔面神経の走行の部位によっては聴力改善手術が困難となる場合があること、術中の中耳解剖の誤認識につながる可能性があることが確認できた。また、顔面神経が分岐している症例やアブミ骨底板の低位を走行している症例では術中に予期せずに顔面神経を損傷するリスクもあり、耳小骨奇形や耳硬化症の手術に臨む場合は術前に側頭骨CTで鼓索神経を含む顔面神経の走行を確認することが重要であると考えられた。

P2-029

先天性小耳症例における味覚障害の検討

高野 賢一、角木 拓也、實川 純人、氷見 徹夫
札幌医科大学 医学部 耳鼻咽喉科

【背景と目的】先天性小耳症は10,000～15,000人に1人発生する比較的稀な先天性疾患であり、本邦では年間約100人前後が出生するとされる。合併症として外耳道閉鎖や中耳奇形に伴う伝音および混合難聴、顔面神経麻痺、真珠腫性中耳炎、顎顔面奇形などの他に、鼓索神経麻痺による味覚障害が挙げられる。しかしながら、これまで先天性小耳症例における味覚障害について、詳細に検討した報告はほとんどない。そこで今回、われわれは先天性小耳症に合併する味覚障害において、外耳・中耳形態や顔面神経麻痺との関連などを明らかにする目的で検討を行ったので報告する。

【対象と方法】2010年1月より2016年3月までに耳介形成、挙上術目的に札幌医科大学病院を受診した先天性小耳症患者のうち、電気味覚検査を施行した172例191耳を対象とした。味覚検査は電気味覚計（リオン社製TR-6）を用いて、鼓索神経領域8 dB以下、舌咽神経領域18 dB以下、大錐体神経領域32dB以下、あるいは左右差が4 dB以内を正常値とし評価した。MARX分類、側頭骨CT画像をもとにしたJahrsdoerfer分類を用いた重症度分類、柳原法による顔面神経麻痺のスコアリングの各検査結果と、味覚障害との関連を比較検討した。

【結果】症例は男性110例、女性62例、患側は右側が106例、左側が47例、両側が19例であった。検査時の平均年齢は11.7歳（10歳～20歳）であった。MARX分類はI度：5耳、II度：51耳、III度：135耳、柳原法で34点以下の顔面神経麻痺を認めたのは14例（8.1%）、Jahrsdoerferによる重症度評価の平均合計スコアは6.85点であった。これらのうち、電気味覚検査法にて鼓索神経領域での閾値上昇あるいは左右差を認めたのは18例（10.5%）21耳であり、顔面神経麻痺を3例3耳、CTにて顔面神経走行異常を7例7耳に認め、Jahrsdoerferスコアの合計平均は6.90点であった。一方、味覚障害を認めなかった154例（89.5%）170耳では、顔面神経麻痺は11例11耳、顔面神経走行異常は59例62耳に認め、Jahrsdoerferスコアの合計平均は6.84点であった。これら味覚障害の有無で分けた2群間において、味覚障害を認める群では顔面神経麻痺を伴う症例が有意に多かったが、MARX分類および顔面神経走行異常をはじめとするJahrsdoerferによる中耳形態の各評価項目においては、有意な関連は見出せなかった。

【考察】先天性小耳症に伴う味覚障害を検討した報告は極めて少なく、疫学や臨床病態はほとんど分かっていない。本検討では、先天性小耳症例のおよそ1割に味覚障害を認め、顔面神経麻痺を認める症例が味覚障害合併例には多いことを明らかとした。一方で、顔面神経の走行異常と味覚障害の有無に有意な関連性はなく、これは解剖学的に走行異常を示すということが必ずしも顔面神経麻痺の発生とは一致しないことと同様であり、小耳症において味覚障害が生じる詳細な病態は明らかではない。また今回の検討の限界点として、味覚検査法が主観的応答による自覚的検査法であることが挙げられる。再現性に乏しいなど検査結果の信頼性が低いと思われる症例は除外しているが、検査法や他の評価項目の検討が今後の課題と考える。

P2-030

耳小骨奇形症例の検討

佐藤 崇、今井 貴夫、太田 有美、森鼻 哲生、岡崎 鈴代、猪原 秀典
大阪大学大学院 医学系研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学

【はじめに】

耳小骨奇形は、伝音難聴の中でも手術により聴力改善が期待できる疾患である。聴力改善手術を成功させる上で、術前に病態を把握することが大事であり、どのような奇形様式がありそれらの頻度がどの程度かの情報も重要である。そこで、我々は術前のティンパノグラム、アブミ骨筋反射、純音聴力検査、CT所見から術前診断がどの程度可能であるかを検討したので報告する。

【対象と方法】

2012年4月から2016年4月までの約4年間に当科で手術を行った鼓膜が正常で外耳道狭窄を伴わない耳小骨奇形症例26症例28耳（外傷性による8症例は除く）を対象とし、奇形部位、ティンパノグラム、アブミ骨筋反射、CT所見、手術術式についてそれぞれ検討した。

【結果】

症例は、男性18耳、女性10耳、平均年齢は18歳（3～38歳）であった。2症例に耳介奇形の合併が認められた。手術術式は、1例のみBAHA埋め込み術を行い、鼓室形成術が16耳（1型2耳、三i型6耳、三c型1耳、4i型8耳）、アブミ骨手術はstapedectomy 4耳、stapedotomy 5耳であった。1症例は、顔面神経の下垂により前庭窓が完全に覆われていたため耳小骨再建は施行せず、試験開放術のみを行なった。病態分類は、発生学的見地に基づいて分類された船坂らの分類に従って分類した。発達の障害の過程が単独であると考えられるmonofocal奇形は27耳の内23耳に認め、詳細は1群が14耳と最も多く、2群が2耳、3群が5耳であった。発達障害の過程が2つ以上に及ぶと考えられるmultifocal奇形は、4耳であり、詳細は、1 + 3群が3耳、2 + 3が1耳であった。ティンパノグラムでは、A型が12耳、As型1耳、Ad型3耳、B型が4耳、C型が1耳でA型が多くみられた。アブミ骨筋反射は、20症例において施行されていたが陽性例は2例のみで、90%の症例が陰性であった。ティンパノグラムは、診断の参考所見の一つにすぎず、アブミ骨筋反射の所見から病態診断を推測することは難しいと考えられた。アブミ骨上部構造欠損に関しては、術前CTにて全て診断可能であった。キヌタ・アブミ骨関節離断に関しては、17耳中14耳の約8割が診断可能であったが、豆状突起のみが欠損し索状物にて結合している例では、retrospectiveに検討しても奇形部位の指摘は困難であった。各種術前検査にて病態予測の助けにはなり得るが、術前診断を完全に行うことは困難であると考えられた。

P2-031 側頭筋弁を使用した外耳道造設術の症例の検討について

森部 一穂¹、村上 信五²、黒田 陽³

¹一宮市立市民病院 耳鼻いんこう科、²名古屋市立大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科、

³名古屋市立西部医療センター

はじめに 小耳症は1万人の出生に対して1人の頻度で起こると言われている。小耳症では外耳道閉鎖症を合併することが多くみられる。小耳症に対する耳介形成術は一般的に行われているが、外耳道閉鎖症に対する外耳道造設術はあまりされていないのが現状である。今まで種々の外耳道造設術が行われてきたが、遊離や有茎の皮膚、筋膜で形成する方法で外耳道は形成され、聴力も獲得できることがある。しかし時間がたつにつれて聴力が悪化することが多くみられる。その原因として鼓膜の浅在化や外耳道入口部が狭窄、閉塞することもみられ、現実的には長期間安定した外耳道を維持することは非常に困難である。そこでわれわれは形成外科と共同で外耳道造設術に取り組んできたので、その結果と今後の方向性について検討を加えたので報告する。外耳道閉鎖症における聴力改善の条件として、外耳道形成の成否が本症手術の成否の要因の大部分であると述べ、その条件としてA.中耳腔と一体化した外耳道形成術を行うこと、B.中耳伝音系を形成してこれを形成外耳道に直結し、聴力改善を得ること、C.その得られた改善聴力を永続させることであるとされている。問題としては、血流を良くしようとすると皮弁は厚くなり、聴力を上げようとすると薄い皮弁が必要となる。その矛盾を解決するために我々は2回の手術を実施している。1期では浅側頭動脈を茎とする有茎筋皮弁で厚くて浅い外耳道を作成し、その後2期手術として遊離の全層植皮で深部の外耳道と鼓膜を作成する。症例も増えてきたため、経過の良い症例、経過の悪い症例それぞれを検討し、今後の手術の適応や手術方法の改善の検討をした。

P2-032 進行性の後迷路性感音難聴が疑われた聴神経腫瘍を伴わない一側性内耳道拡大の2例

奥田 匠、高木 実、花牟禮 豊
鹿児島市立病院 耳鼻咽喉科

(はじめに) 1971年にDavisらにより報告された、いわゆる patulous canal とは、1) 著明に拡大した内耳道で、2) 両側性であり、3) bony erosion がなく、4) しばしば原因不明の感音難聴を伴っているもの、の名称として用いられている。これまでの報告では、両側性だけでなく一側性の例もあり、聴覚・前庭機能の障害も様々である。難聴は、先天的と考えられる例、補充現象が陽性で内耳性と考えられる例、脳脊髄液の拍動の影響が推察される例などの報告があるが、内耳道拡大と感音難聴との因果関係はいまだ明らかにされていない。今回我々は進行性の後迷路性感音難聴が疑われた聴神経腫瘍を伴わない一側性内耳道拡大所見を呈する2症例を経験したので報告する。

(症例提示) 症例1は10歳女兒。小学3年時までの学校検診では異常を指摘されなかったが、5年時の検診で右難聴を指摘されて初診。両鼓膜正常。純音聴力検査では右46.3 dB、左10.0 dBの右低音域と高音域に混合難聴の所見を認め、機能性難聴も念頭に歪成分耳音響放射検査(DPOAE)を行ったところ両側反応あり。しかし、自記オーディオメトリーでは純音聴力検査の閾値と一致する結果でJerger I型であった。SISI検査では右1 kHz 0%、4 kHz 0%、左1 kHz 10%、左4 kHz 60%で患側の補充現象は陰性であった。最高語音明瞭度は右85% (100 dB)、左100% (60 dB)。アブミ骨筋反射は右同側刺激陰性、対側刺激陽性、左同側刺激陽性、対側刺激陰性で、右のアブミ骨固着の所見は認めなかった。ABRは右では105 dB無反応、左は正常反応であった。コーンビームCTでは対側に比し右内耳道の拡大を認めたが、耳小骨連鎖は両側正常で、前庭窓周囲の脱灰像も認めなかった。MRIでは右内耳道の拡大部に聴神経腫瘍の所見は認めなかった。めまいの訴えはなく、前庭誘発筋電位(VEMP)も両側反応良好で左右差を認めなかった。

症例2は当科初診時41歳女性。25歳時に左耳を殴打されて左難聴を自覚し近医を受診。両鼓膜正常。純音聴力検査で右10.0 dB、左33.8 dBの左水平型感音難聴を認め、自記オーディオメトリーは純音聴力検査の閾値と一致する結果でJerger I型であった。一過性の見込みと説明され、自覚症状が消失したため以後受診なし。40歳頃から左難聴を再び自覚するようになり近医を受診。純音聴力検査で左51.3 dBと増悪を認めたため脳神経外科を紹介され、MRIで左内耳道の拡大所見を認めたため当科を紹介された。純音聴力検査は右16.3 dB、左50.0 dBの左水平型感音難聴の所見であったがDPOAEは両側反応あり。コーンビームCTでは両側耳小骨連鎖正常で、対側に比し左内耳道の拡大を認めた。MRIでは左内耳道拡大部に聴神経腫瘍の所見を認めなかった。めまいの自覚症状はなく、VEMPも両側反応良好で左右差を認めなかった。

(考察) これまでに、聴神経腫瘍を伴わない内耳道拡大の成因としては、1) normal variant、2) neurofibromatosisによるbony dysplasia、3) dural ectasia、4) 脳圧亢進、5) 内耳道内の硬膜、くも膜の形態異常と髄液拍動圧の増強、6) 中胚葉系の先天性異常、などの可能性が挙げられている。経験した何れの症例でも進行性の感音難聴が疑われたが、DPOAEの反応は良好で、補充現象は明らかでなく、症例1では内耳道拡大側刺激でのアブミ骨筋反射も得られなかったことから、後迷路性が疑われる。そうすると難聴の機序としては、上記の5)の如き内耳道内で増大する脳脊髄液の拍動の影響が想定されるが、VEMPでは左右差を認めず、顔面麻痺もないことから、何故蝸牛神経のみの症状を呈するのか疑問が残る。これらの点を念頭に今後経過観察の方針である。

P2-033 新生児聴覚スクリーニングで発見された一側性または両側性難聴児における内耳奇形

増田佐和子¹、臼井 智子¹、松永 達雄²

¹国立病院機構 三重病院 耳鼻咽喉科、²国立病院機構 東京医療センター 感覚器センター

【目的】

先天性難聴における内耳・内耳道奇形について、一側性難聴と両側性難聴で比較し検討する。

【方法】

2000～2015年に新生児聴覚スクリーニングから一側難聴と診断した91名、両側難聴と診断した90名のうち、側頭骨CT検査を行ったそれぞれ88名（男児43名・女児45名；一側群）、80名（男児40名・女児40名；両側群）を対象とした。診療録から合併症や家族歴などの背景因子、CT所見、聴力について検討した。なお、明らかな外耳・中耳奇形や滲出性中耳炎の症例は除外した。

【成績】

1. 背景因子

難聴の家族歴は、一側群では4名（一側難聴3名・両側難聴1名）、両側群では13名（すべて両側難聴）に認められ、両側群で有意に高率であった（ $p < 0.05$ ）。合併症があったのは一側群ではダウン症3名、厚脳症・小頭症・合多指症・先天性サイトメガロウイルス感染症各1名、両側群ではダウン症・低出生体重児各2名、多発奇形・Dandy-Walker症候群・先天性サイトメガロウイルス感染症・てんかん各1名であった。

2. 内耳・内耳道奇形の割合

一側群の83%、両側群の5%に何らかの奇形が認められ、一側群で両側群に比べ有意に高率であった（ $p < 0.01$ ）。個々の奇形は、図のように一側群では蝸牛神経管狭窄（CNCS）が69%と最も多く、次いで内耳道、蝸牛、前庭・半規管の順に高率に奇形が認められた。また両側前庭水管拡大が2例2.3%に認められた。CNCS単独例は全体の38%を占めた。両側群では奇形症例が少なく、特徴的なものは見いだせなかった。

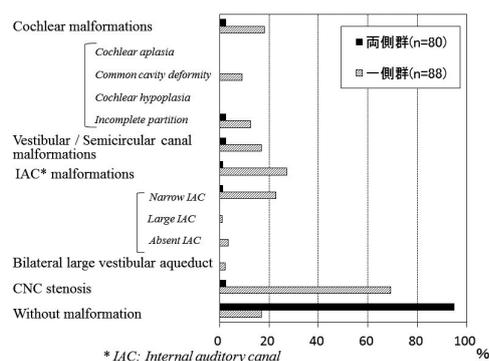
3. 聴覚検査との関連

一側群のCNCS単独例の聴力レベルは、中等度から重度までさまざまであった。Common cavityの8例はすべて重度難聴であった。一側群のCNCS単独例7例と奇形のない1例で、患側の耳音響放射が検出された。また両側群の奇形のない1例で両側の耳音響放射が検出され、OTOFの変異が判明した。一側群の前庭水管拡大例のうち、SLC26A4に変異が認められた1例は両耳で難聴が進行し、人工内耳埋込術を受けた。

【結論】

先天性一側難聴では、両側難聴に比べてきわめて高率に内耳・内耳道奇形が認められる。この理由は不明であるが、遺伝的な要因よりは偶発的な原因による可能性が高いと考える。形態的な異常が明らかになることで、その後の管理に役立つ情報が得られ、保護者が患児の難聴を理解する助けにもなることから、先天性難聴児に対する早期のCT検査の意義は大きい。

個々の奇形の有症率



P2-034 内耳奇形の正円窓から髄液漏を認めた反復性髄膜炎症例

吉田 忠雄、杉本 賢文、大竹 宏直、寺西 正明、曾根三千彦
名古屋大学大学院医学系研究科 頭頸部・感覚器外科学講座 耳鼻咽喉科

はじめに

内耳奇形は小児の反復性髄膜炎の原因として重要である。アブミ骨底板の欠損を伴う蝸牛の低形成が原因である場合が多いとされる。今回、内耳奇形の正円窓から髄液漏が確認された反復性髄膜炎症例を経験した。

症例

3歳女児 反復する髄膜炎、画像検査にて両側内耳奇形を指摘され他院小児科より紹介受診。鼓膜所見は右耳正常、左中耳には透明な滲出液を認めた。CTでは右耳はIncomplete partition type II、左耳はIncomplete partition type Iの奇形を認め、左中耳腔、乳突洞内に滲出液の貯留を認めた。peep show testで30~50dB、ASSRでは右20dB、左スケールアウトであった。反復する髄膜炎は左内耳奇形による髄液漏が原因であると推測され内耳瘻孔閉鎖術を予定した。

手術所見

髄液ドレナージを併用し、左耳後切開、外耳道剥離、鼓室開放を行った。鼓室内は膜状の肉芽組織が存在し、切開することで髄液の漏出を確認できた。肉芽組織を適宜鉗除しアブミ骨を確認。アブミ骨上部構造、底板には異常を認めなかった。髄液の漏出が緩やかとなった段階で、漏出部位は正円窓と判断が可能となった。正円窓を露出するように骨を削開すると、正円窓膜は存在せず髄液が拍動性に漏出していることが視認可能となった。側頭筋膜、軟骨、さらに側頭筋膜を瘻孔の外側に出すように覆いフィブリン糊で固定した。術後1ヶ月で髄液漏の再発は認めなかった。

考察

小児の繰り返す髄膜炎は内耳奇形によるクモ膜下腔と中耳の異常な交通によるとされる。蝸牛軸部における蝸牛内腔と内耳道底を分ける経路（蝸牛篩状野 lamina cribrosa や蝸牛水管の異常な開存）がstapes gusherの原因であるとされている。また lamina cribrosa の異常ではstapes footplateの異常を伴うことが多いとの報告もある。また、人工内耳挿入時の正円窓開窓や蝸牛開窓時にCSF gusherが稀に起こることは報告されている。2.9%でCSF gusherが生じ、その80%に種々の内耳奇形を認めたとの報告もある。以上の理由から内耳奇形による髄液漏は比較的アブミ骨、卵円窓付近から生じることが多いが、stapes footplateの異常がない場合、何らかの理由で正円窓に異常な圧変化が加わると正円窓から髄液漏が生じる可能性もあることが考えられる。

P2-035 硬膜動静脈瘻によって生じた上半規管裂隙症候群の1例

山本 沙織¹、長谷川信吾²、魚住 真樹¹

¹姫路医療センター 耳鼻咽喉科、²はせがわ耳鼻咽喉科クリニック

上半規管裂隙症候群 (Superior Canal Dehiscence Syndrome ; SCDS) は、1998年にMinorらによって報告された疾患概念で、上半規管の骨迷路の裂隙によって、瘻孔症状、Tullio現象、難聴などの症状をきたす。発症機序は上半規管上部骨の先天的な非薄化に外傷や脳脊髄圧などの後天的因子が加わり裂隙を生じるものと推定されている。診断において冠状断CT所見は有用であるものの偽陽性が多いため、臨床症状に加え、眼振所見や前庭誘発筋電位 (VEMP) 等により総合的に診断される。

今回、発症機序が比較的明らかで明瞭な画像所見を示す1例を経験したので報告する。

【症例】

71歳男性。2年来の右耳鳴を主訴に近医内科より紹介された。過去に重機を扱う職業に従事しており多数の頭部外傷歴あり。耳鳴は拍動性であったが、頸動脈エコーや頭蓋内MRAにて検出できる血管性病変はなかった。標準純音聴力検査上は左右差や気骨導差なく、眼振や瘻孔症状も認めなかったが、強大音を聴取した際に意識が遠のくとの訴えがあった。SCDSを疑い側頭骨HRCT撮影したところ、右錐体骨に上半規管を貫通するような管状の骨欠損像をみとめた。CT angiographyにて硬膜動静脈瘻が疑われ、脳神経外科にて経動脈的・経静脈的塞栓術が行われた。術後、拍動性耳鳴はVAS (visual analog scale) 上、10から3へと軽減したが、SCDSによるTullio現象は不変であった。SCDSに対する手術希望はなく、現在経過観察としている。

【考察】

硬膜動静脈瘻は頭部外傷や静脈洞血栓症などにより後天的に形成されると考えられている。本症例は度重なる頭部外傷により硬膜動静脈瘻を生じたと考えられ、シャント血流による中頭蓋窩天蓋骨の慢性的な圧迫により上半規管骨迷路が破綻したと推測される。CT上の裂隙は広範囲であるにもかかわらず外耳道加圧やValsalva刺激によるめまい・眼振が生じにくかった理由として、欠損部が血管により閉鎖されていたことが挙げられる。治療によりシャント血流は減少し拍動性耳鳴は軽快傾向であるが、半規管裂隙部を被覆していた血管の血流変化によるSCDS症状の変動についても今後観察予定である。



P2-036

上半規管裂隙症候群の診断と治療

青木 光広¹、林 寿光²、久世 文也²、西堀 丈純²、若岡 敬紀²、
水田 啓介²、伊藤 八次²

¹岐阜大学医学部附属病院 医療情報部、²岐阜大学医学部 耳鼻咽喉科

はじめに：上半規管裂隙症候群 (Superior canal dehiscence syndrome: SCDS) は、上半規管を覆う頭蓋骨が欠損するために圧変化 (咳、くしゃみ、怒責) や強大音により誘発されるめまい、自声強調、耳閉感、耳鳴などの臨床症状を呈する病態である。耳栓や鼓膜チューブなどの保存的治療を行ったが、抵抗を示した3症例に対して、リン酸カルシウム骨ペーストで裂隙閉鎖手術を行った。

対象：耳栓や鼓膜チューブなどの保存的治療に抵抗を示した上半規管裂隙症候群3例。

診断基準：Valsalva maneuverにより回旋性眼振を認めること。高分解能CTにて上半規管裂隙を確認できること。純音聴力検査の低周波域 (とくに250Hz) における骨導閾値が0dB未満、かつ気導骨導差を認めること。Cervical vestibular evoked myogenic potential (cVEMP) あるいはocular VEMP (oVEMP) の閾値以下 (80dB 以下) および患側の振幅が対側に比べて著しく大きいこと。

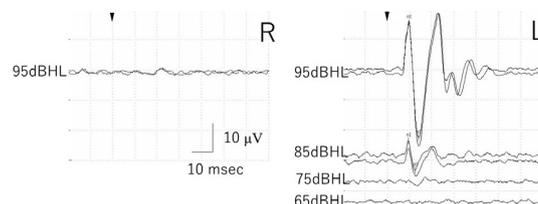
治療：症状が誘発される動作を極力避けるように生活指導し、耳栓や鼓膜換気チューブ留置など保存的治療で経過をみることにしている。しかし、そうした保存的治療に抵抗する場合、患者の同意を取得後、手術を行った。手術方法は中頭蓋窩アプローチで行い、大浅錐体神経や顔面神経を損傷しないように側頭葉を挙上し、弓状隆起を確認した。時にナビゲーションを用いて、同部位に裂隙を確認し、十分な止血を行った後、リン酸カルシウム骨セメント (バイオペックス®-R) を用いて閉鎖した。

副作用：術後1~2週間は浮動性めまいや頭位めまいなどの症状が悪化した。これは裂隙の閉鎖に伴う急激な圧変化によるものと考えられる。うち1例では術後に患側優位の水平半規管型良性発作性頭位めまい症が見られたが、2週間程度で軽快した。1例では中音域から高音域での感音難聴が出現したが、術後1か月の時点では正常化した。

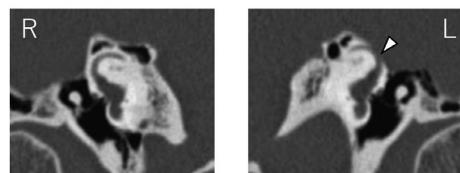
経過：すべての症例で蝸牛症状は著しく軽快し、術前みられた前庭症状も軽快している。術後1~3年以上の経過を経ているが、再発を認めていない。

結論：保存的な治療に抵抗するSCDSには確実な診断を行うことは必要である。さらに今回使用した上半規管裂隙閉鎖術は、短期的には症状改善に有効な治療である。

oVEMP



上半規管断面CT



P2-037

上半規管裂隙症候群手術後の脳脊髄液減少により
機能性難聴を示した一例

田井 道愛、嶋原俊太郎、野村 泰之、平井 良治、増田 毅、木村 優介、
岸野 明洋、大島 猛史
日本大学 医学部 耳鼻咽喉・頭頸部外科分野

【はじめに】

上半規管裂隙症候群は音響過敏、めまいをきたすことが知られており、治療としては保存的経過観察、経乳突洞的または経中頭蓋窩的な手術療法がおこなわれる。今回われわれは上半規管裂隙症候群に中頭蓋窩的に充填術を行ったところ、手術時の髄液漏により脳脊髄液減少をきたし、その後機能性難聴をきたした例を経験したので報告する。

【症例】42歳男性。

主訴：難聴、左耳鳴、めまい。

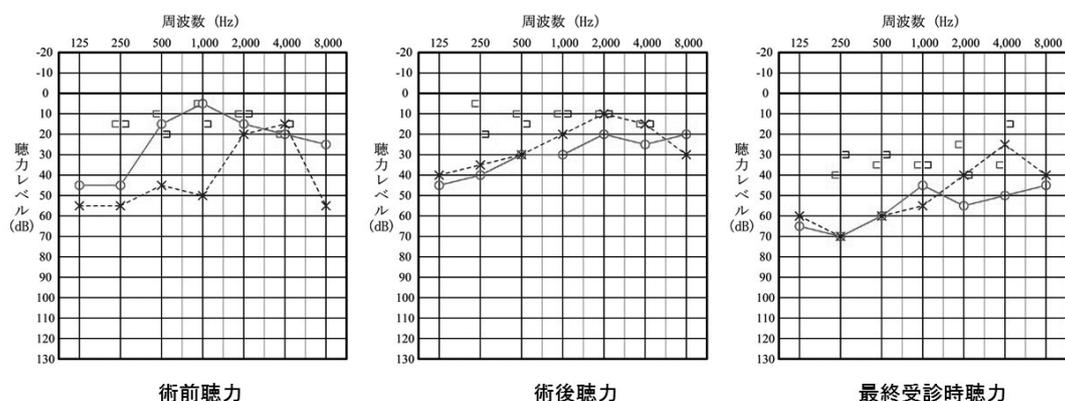
現病歴：5-6年前より続く耳鳴とめまいがあり、前医を受診、上半規管裂隙症候群を疑われ、当科を受診した。

初診時検査所見：左優位の混合難聴がみられ、画像上は両側上半規管の頭蓋底への瘻孔が認められた。

経過：VEMPの結果から上半規管裂隙による症状であることが強く疑われ、初診日から4月後に経中頭蓋窩法にて上半規管の充填術をおこなった。手術時に髄液漏が生じたが、上半規管の瘻孔を露出し、骨パテと軟骨にて閉鎖をした。術後横臥時には問題なく、耳鳴の軽減を認めたが、起坐位をとると著明な頭痛とめまい感、耳閉塞感が出現するようになった。脳脊髄液減少と内耳障害の出現を疑ったが、明瞭な眼振はみられなかった。すでに十分な硬膜修復をおこなっていたため、輸液で経過をみた。聴力はその後一時著明に改善したが、その後変動を繰り返すようになり、当初脳脊髄液減少の症状と考えていたが、聴性定常反応ではほぼ正常聴力で機能性難聴と考えた。現在まで症状は軽度改善しているが愁訴が多く、経過観察をしている。

【考察】

上半規管裂隙症候群の手術的治療では中頭蓋窩法による閉鎖または充填術が行われることが多いが、合併症として髄液漏や内耳障害の報告もみられる。いままで当科で施行した中頭蓋窩法による手術では、髄液漏が起きても特に問題がおきたことはなかったが、本症例は初期には明らかな脳脊髄液減少の症状が出現しており、その後に機能性難聴の所見を示した。今回の手術と機能性難聴の間に明瞭な関連性は見いだせないが、こうした問題についても考慮しながら、治療方針を決定する必要があると考える。



P2-038

低音部伝音難聴を伴った後半規管裂隙症児の1例

大崎 康宏、中村 恵、岩本 依子、廣瀬 正幸
大阪府立母子保健総合医療センター

上半規管裂隙症候群は手術的修復も含めて数多くの報告がなされているが、後半規管の裂隙症は本邦であまり報告されていない。今回我々は、乳児期から聴力フォローを続けているうちに一側の低音部難聴が顕在化し、中内耳CTにて診断しえた後半規管裂隙症の1例を報告する。症例は6歳女児。口唇口蓋裂があり生後3ヶ月時に他院で口唇形成術を受けたのち当院口腔外科へ紹介、以降当科も受診し聴力フォローを行っていた。1歳、1歳半時に口蓋形成術を施行、特に1歳半の手術時には両側滲出性中耳炎を認め、両耳への鼓膜チューブ挿入術を施行された。条件詮索反応 (COR) 聴力検査ではチューブ留置前は50dB前後、チューブ留置後は25-30dB前後で、低音部・高音部での聴力差は認めなかった。3歳半頃に両耳の鼓膜チューブを抜去、以降は両鼓膜がやや暗色に見えるものの鼓膜穿孔や滲出性再貯留などの異常を認めなかった。4歳半時に遊戯聴力検査にて初めて左右別の聴力を測定したところ、右低音部で気導聴力低下を認めた。半年ごとに遊戯聴力検査を施行したが、鼓膜所見は悪くないものの右低音部難聴が続くため6歳時に中内耳CTを撮影したところ、右耳で高位静脈球を認め後半規管と接する部分の骨が欠損、後半規管裂隙の状態となっていた。なお、両耳とも中耳には滲出液貯留などの軟部陰影を認めず、耳小骨連鎖は正常であった。難聴や前庭症状の訴えは無かった。右低音部伝音難聴は後半規管裂隙由来のものと考え、特に治療は行わず経過観察を行っている。半規管裂隙症は圧刺激・音刺激によって誘発される平衡障害や、低音部を中心とした伝音・感音難聴を呈することもあれば、無症状のこともある。CTや側頭骨病理標本を用いた研究では、乳児期には半規管周囲の骨化が不十分なため後半規管裂隙を認める場合があるものの小児期には認めないという報告がある一方で、0.5-1%に後半規管裂隙を認めたという報告もあり一定した見解はないようである。中耳病変なく伝音難聴を認める症例に鼓室試験開放を行ったのち、画像を再評価して前庭水管拡大や上半規管裂隙が疑われたという報告もある。後半規管裂隙は稀な疾患であるが伝音難聴の一因になりえ、画像検査時に内耳形態も十分観察する必要があると考えられる。

P2-039 めまいと難聴を契機に診断された椎骨動脈瘤の破裂症例

原山 幸久^{1,2}、森野常太郎^{1,2}、近澤 仁志^{1,2}、小島 博己

¹東京慈恵会医科大学 耳鼻咽喉科学教室、²総合病院国保旭中央病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】

めまいを伴う急性感音難聴の中枢性の原因疾患は、前下小脳動脈領域の脳梗塞や聴神経腫瘍など小脳橋角部の占拠性病変によるものが多い。今回われわれは、めまいと進行性の難聴を契機に診断された椎骨動脈瘤を経験し、入院経過中に動脈瘤の破裂で不幸な転帰をたどった1例を報告する。

【症例】

74歳女性。入院18日前より右耳鳴を自覚し、めまいと右難聴を主訴に入院14日前に近医耳鼻咽喉科を受診した。純音聴力検査では右55.0dB（4分法）の感音難聴がみられ、突発性難聴の診断でステロイド内服とプロスタグランジン点滴加療が行われた。再診時の純音聴力検査で右68.8dBと悪化を認めため、当科に紹介受診され、精査加療目的で入院となった。入院時、明らかな神経症状や神経所見は認められず、頭位眼振検査でわずかに右向き水平回旋混合性の頭位眼振が観察された。入院時の純音聴力検査は右105.0dB（図1）であり、進行性の聴力低下もみられた。入院翌日に頭部MRI/MRA検査を施行したところ、橋、延髄を圧迫する最大径20mmの右椎骨動脈瘤が認められ（図2,3）、当院脳神経外科へ転科となった。入院3日目にめまい症状の増悪がみられ、右側方注視で右向き大打性の水平性眼振、左側方注視で左向き小振幅多頻打性の水平性眼振が認められた。同日、動脈瘤破裂により心肺停止状態となり永眠された。

【考察】

今回われわれは、めまいと進行性の難聴を主訴に受診された椎骨動脈瘤の症例を経験した。脳動脈瘤の部位として椎骨脳底動脈系の発生頻度は極めて低い。急性感音難聴の原因として椎骨動脈瘤はまれな疾患であり、形成された椎骨動脈瘤によって第8脳神経領域の圧迫による内耳動脈の循環不全などが原因と考えられた。本症例では感音難聴の進行、中枢性眼振が出現した後、動脈瘤が破裂した。これらの症状は動脈瘤の切迫破裂を示唆していた可能性がある。特にブルンス眼振は小脳橋角部に大きな占拠性病変がなければ出現しない所見であり、このような中枢性眼振の出現は切迫徴候を強く示す所見であったことが示唆される。脳動脈瘤の破裂はクモ膜下出血を続発し致命的な経過となることがある。今回のようなめまいを伴う進行性難聴の原因としてまれではあるが、椎骨動脈瘤が含まれることも念頭に置く必要がある。

図1

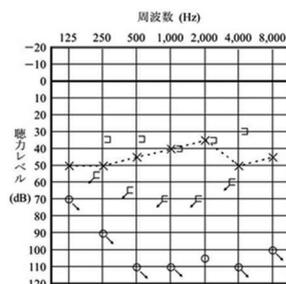


図1 入院時の純音聴力検査

図2

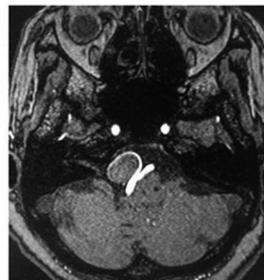


図2 頭部MRI T2強調画像水平断:右前方から橋・延髄を圧迫する
最大径20mmの右椎骨動脈瘤を認める

図3

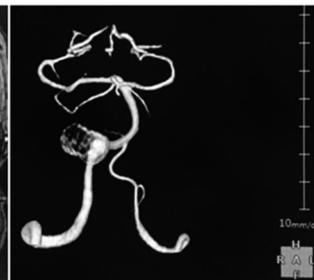


図3 頭部MRA検査

P2-040

めまいと難聴で発症したAICA症候群の2例

安藤奈央美¹、小西 将矢¹、高田 洋平²、福井 英人¹、河内 理咲¹、土井 直³、
井原 遥¹、岩井 大¹

¹関西医科大学耳鼻咽喉科、²星ヶ丘医療センター、³栄宏会小野病院

【はじめに】耳鼻咽喉科の診療において、感音難聴や耳鳴をともなう回転性めまいに対して内耳疾患を想定するが、類似の症状が中枢疾患の初期症状として出現することがある。このような症例では生命予後が問題となることがあるので、鑑別診断には特に注意が必要である。特に前下小脳動脈（AICA）は橋核、小脳領域を灌流するとともに上外方枝から内耳動脈を分枝して内耳を灌流するので、AICA領域の閉塞によっておこるAICA症候群では中枢性障害によるめまいをきたすとともに内耳性のめまいと難聴も生じうる。このためめまいを伴う突発性難聴との鑑別は重要となる。AICA症候群の典型例では小脳失調、Horner徴候、注視麻痺、交差性温痛覚障害、顔面神経麻痺などの中枢神経症状を伴って、回転性めまい、難聴・耳鳴をきたす。めまいと眼振は中枢障害と末梢障害の両者が混在しうる。治療は神経内科や脳神経外科と協力して、原疾患である脳血管障害に対する治療を行うと同時に可能であれば急性難聴に対して突発性難聴に準じての治療が望ましい。今回突然のめまいと難聴で発症したAICA症候群の2例を経験したために報告する。

【症例】症例1：39歳女性、回転性めまいと右耳閉感にて受診。右感音難聴、右顔面神経麻痺を認めたためハント症候群を疑い加療開始する。発症3日目に頭部MRIを施行し、右小脳に梗塞巣をみとめ、脳保護剤を開始し、症状改善した。症例2：66歳男性。回転性めまいと左難聴にて救急搬送された。頭部MRIで異常所見を認めなかったため突発性難聴と診断され当科紹介。ステロイド加療を行うも改善なく、発症12日目に頭部MRI施行。左小脳に梗塞巣あり。抗凝固療法開始するも聴力改善はみとめなかった。

【考察】病巣側の片側性難聴をきたす脳血管障害は、AICAの閉塞が原因となることが多く、今回の症例はAICA症候群と考える。前下小脳動脈の閉塞により多彩な神経症状が出現しうるが、血管吻合が豊富にあり典型的な症状は起こり難い。AICAから分岐する内耳動脈は終末動脈のため、内耳障害はその他の脳幹、小脳症状よりも先行しておこり易いと考えられる。

P2-041

平衡障害を来した脳幹・小脳梗塞症例の検討

浦口 健介¹、假谷 伸²、岡 愛子¹、石原 久司³、西崎 和則²

¹香川労災病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、

²岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科学、³岡山赤十字病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】

脳幹・小脳梗塞は耳鼻咽喉科に関連する様々な脳神経障害を来することが知られている。その中にはめまい、ふらつき、起立障害などの平衡障害を呈する事があり、末梢性めまいとの鑑別が重要になる。平衡障害を呈している症例のうち、構音障害や四肢の運動失調などを呈している場合は脳血管障害を疑うことは容易である。しかし、中枢性の平衡障害でも末梢性めまい様の眼振や、小脳虫部の障害で起立・歩行障害のみを呈する症例は鑑別に苦慮する場合もある。

今回、我々は脳神経外科に脳幹・小脳梗塞で入院していた症例を対象とし、平衡障害を来していた症例について検討した。

【対象と方法】

香川労災病院に2010年1月から2015年1月までの5年間に脳幹・小脳梗塞のため入院した245患者、250例（脳幹梗塞155例、小脳梗塞83例、脳幹・小脳梗塞11例）を対象とし診療録に基づく後方視的観察研究を施行した。めまい、ふらつき、起立障害などの自覚症状を平衡障害とし、平衡障害単独の脳幹・小脳梗塞症例を平衡障害群とした。平衡障害を伴う症例のうち四肢の麻痺や感覚障害、頭痛、構音障害、複視、顔面神経麻痺などの神経症状がある症例は随伴神経障害群とした。平衡障害でも起こりうると思われる動悸、嘔気、嘔吐などは本検討では平衡障害に含めた。脳幹・小脳梗塞症例のうち診断のため初回MRIで拡散強調像（DWI）が陰性であった症例を初回DWI偽陰性症例とし、耳鼻咽喉科で脳幹・小脳梗塞の診断がついた症例を耳鼻咽喉科診断例とした。脳幹・小脳梗塞の250症例のうち平衡障害を来していた99症例について検討した。

当院では脳梗塞などの中枢性病変が疑われる症例は脳神経外科医や救急医が初期対応し、初回DWIで異常を認めず診断がつかない場合に当科に紹介される。本研究は香川労災病院における倫理審査委員会の承認を受けた（2016年1月14日、承認番号H27-20）

【結果】

平衡障害99症例のうち自覚症状が平衡障害のみの平衡障害群は48例あり、脳幹梗塞50例中19例（38%）、小脳梗塞46例中27例（58.7%）、脳幹・小脳梗塞3例中2例（66.7%）であった。初回DWI偽陰性症例は99例中13例あり、耳鼻咽喉科で診断のついた耳鼻咽喉科診断例は7例（3例は初回DWI偽陰性症例と重複）あった。

【考察】

本邦におけるめまい外来患者の統計において脳梗塞による中枢性めまい症例の頻度は0.2～1.7%、めまい入院患者の統計においては1.3～3.8%と報告されており、末梢性めまい症例と比べると極めて稀である。耳鼻咽喉科が関わって診断がついた中枢性めまい症例は多数報告されているが、脳幹・小脳梗塞で入院した症例のうち実際に平衡障害が発症していた頻度などを検討した報告は少ない。以前、我々は初回MRIで偽陰性であった脳幹・小脳梗塞症例について検討しており、その結果も含めて耳鼻咽喉科として脳幹・小脳梗塞にどのように対応していくべきかを考察する。

P2-042 減衰する眼振と減衰しない眼振が移行・混在した方向交代性下向性眼振の症例

稲垣 太郎¹、小川 恭生^{1,2}、井谷 茂人¹

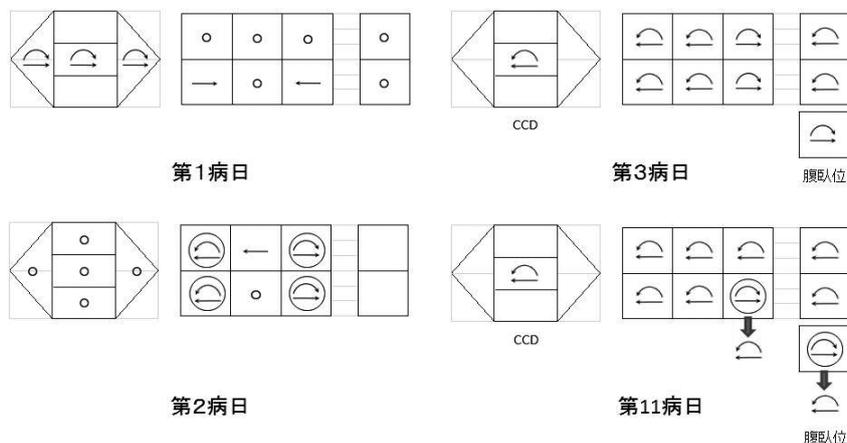
¹東京医科大学 耳鼻咽喉科学分野、

²東京医科大学八王子医療センター 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

はじめに 頭位眼振検査で、方向交代性下向性の眼振がみられる事がある。眼振が減衰するのは外側半規管型BPPV（半規管結石症）と診断できるが、時に眼振が減衰しない症例に遭遇する。持続する方向交代性上向性眼振を呈する外側半規管型BPPV（クプラ結石症）では、付着した耳石で周囲の内リンパよりもクプラが重くなっている（heavy cupula）と考えられている。よって、減衰しない方向交代性下向性の眼振は、軽いクプラ（light cupula）によると考えられている。

症例 59歳女性。左難聴の翌日にめまいが出現し時間外外来を受診した。左向き3度の注視眼振があり緊急入院となった。入院後、持続する方向交代性上向性眼振が出現した。標準純音聴力検査では左高音域の感音難聴があった。第2病日に減衰する方向交代性下向性眼振があった。左下頭位の方が強く、左外側半規管型BPPVの診断でLempert法を施行した。第3病日、減衰しない方向交代性下向性眼振に変化した。めまい感は乏しく、腹臥位で眼振の向きは反転した。仰臥位右下30度、腹臥位左下30度でニュートラルポジションがあった。頭位変換を繰り返すと眼振は強くなる印象があった。第7病日、微弱な眼振は同様に続いていたが、全身状態は改善し退院となった。第11病日、外来受診時も方向交代性下向性眼振であった。右下頭位では減衰しない右向き（向地性）眼振であり、左下頭位では減衰する左向き（向地性）眼振の後に減衰しない右向き（背地性）眼振に変化する2相性眼振であった。vHITでは、VORは、左0.85、右1.06で、Catch up saccadeは、左（+）、右（-）であった。MRI/MRAで明らかな異常所見はなかった。

考察 左難聴を伴うめまいで、左内耳障害を考える。本症例ではまず左内耳障害の眼振にBPPVの眼振が乗っているため複雑な所見になっている。第2病日、第11病日に観察された減衰する眼振は外側半規管型BPPV（半規管結石症）で説明できるが、第3病日に生じた持続する眼振の説明は難しい。ニュートラルポジションがあり、BPPV様の病態（light cupula）が関与していると考えられる。一方で、体位変換を繰り返すと眼振が減衰するよりもむしろ増強すること、眼振にめまい感を伴っていないことからlight cupulaのみでの説明は無理ではないだろうか。内耳障害とlight cupulaが混在することにより修飾された所見ではないかと考える。



P2-043

ハント症候群の前庭機能に関する検討

新藤 晋^{1,2}、井上 智恵^{1,2}、杉崎 一樹³、伊藤 彰紀²、柴崎 修²、
水野 正浩²、池園 哲郎¹

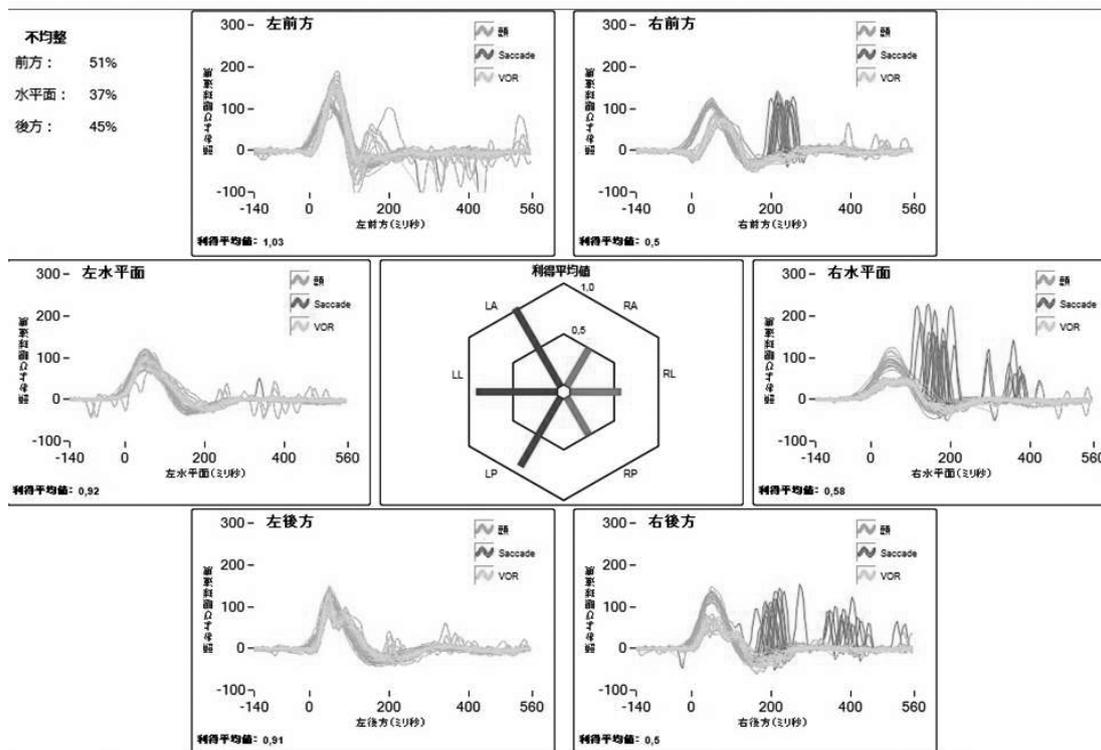
¹埼玉医科大学病院 耳鼻咽喉科、²埼玉医科大学病院 神経耳科、³給田耳鼻咽喉科クリニック

ハント症候群は、1) 耳介、外耳道及びその周辺、もしくは軟口蓋の疼痛と帯状疱疹、2) 難聴、耳鳴、めまい、3) 顔面神経麻痺などの第7、8脳神経症状を来す症候群で、varicella zoster virus (VZV) の感染によるものと考えられている。

戸田らは、めまいを伴うハント症候群11例のうち1年後にCPを認めた症例は7例(64%)であり、うち4例(全体の36%)は頭振後眼振が持続し、日常生活に支障をきたすほどのめまいを認めたと報告し、前庭神経炎と同じように前庭神経の障害によると推測している¹⁾。また大田らはハント症候群における前庭機能についてVEMPを用いて検討し、ハント症候群の前庭障害は主に上前庭神経と考えられるが、下前庭神経系の障害によっておこることもあると報告している。これらの報告は温度刺激検査やVEMPを用いた検討であり、video Head Impulse Testを用いたハント症候群における前庭機能の報告はほとんどない。

今回我々はハント症候群の患者を対象にvideo Head Impulse Testを中心とした前庭機能の評価を行い、検討をおこなったので報告する。

- 1) 戸田直紀ら ハント症候群におけるめまいと難聴の長期予後 耳鼻咽喉科臨床 96巻p405-409 2003年
- 2) 大田重人ら Ramsay Hunt症候群による前庭機能障害の検討 cVEMPとoVEMPを用いた評価 第115回 日本耳鼻咽喉科学会総会、学術講演会 2014年



P2-044

アブミ骨手術に伴う耳石器への影響の検討

赤澤 和之、大田 重人、池畑 美樹、美内 慎也、桂 弘和、三代 康雄、阪上 雅史
兵庫医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

(はじめに) アブミ骨手術は耳硬化症や先天性アブミ骨固着症に対して行われる伝音再建手術であるが、その術後にめまいを伴うことが報告されている。その機序に関しては未だ十分解明はされていないが、アブミ骨底板は解剖学的に耳石器と近く、手術に伴う耳石器障害の可能性が考えられる。耳石器の機能検査としては、前庭誘発頸筋電位 (cVEMP) と前庭誘発眼筋電位 (oVEMP) があり通常は気導刺激を用いて検査を行う。しかし伝音難聴がある場合は検査できないため骨導刺激を用いての検査が妥当と考えられる。当科では骨導刺激として mini-shaker (Brüel & Kjaer社) を用いてアブミ骨手術の術前後の反応を比較した報告を以前に行っている。今回症例数を増やし再度検討を行い報告する。

(対象) 2014年10月から2016年3月の間に初回のアブミ骨手術を施行し、術前術後に平衡機能検査を施行できた15例17耳 (2例は両側のアブミ骨手術を施行、右11耳・左6耳、年齢20歳~68歳、男性2例・女性13例) を対象とした。stapedotomyを15耳に、stapedectomyを2耳に施行した。手術直前にめまい症状のある症例は無かった。

(方法) 術前に視標追跡検査 (ETT) / 視運動性眼振検査 (OKN)、温度眼振検査 (caloric test 15度冷風刺激)、術前後に mini-shaker による cVEMP と oVEMP を行った。また術前に気導音刺激による cVEMP (500Hz tone burst, 135dB) と oVEMP (700Hz tone burst, 135dB) を行った。

(結果) ETT/OKNでは明らかな異常は認めなかったが、caloric testではCP>20%を2例で認めた。術前の骨導刺激による cVEMP、oVEMP 検査では明らかな左右差 (当科の施設基準の cVEMP 振幅左右比>18.6%、oVEMP 振幅左右比>35%) を認めた症例はなかった。また気導刺激では全例術側の反応を得られなかった。術後聴力成績は、術後1ヶ月~1年の3分法 (500、1000、2000Hz) で17耳中、1) 気骨導差15dB以内の症例は16耳、2) 聴力改善15dB以上は12耳、3) 聴力30dB以内は11耳であった。1) ~3) のいずれかに該当した成功例は16耳 (94.1%) であった。4周波数平均 (500、1000、2000、3000Hz) では気骨導差10dB以下は12耳 (70.6%)、11dB以上20dB以下は5耳 (29.4%) 認めた。術後に術側向きの水平性眼振を3例に認め、めまい症状を8例で認めた。8例とも1~8日のうちに症状は消失した。また退院後より一瞬浮動感が出現するという訴えが4例あった。術後の骨導刺激による cVEMP、oVEMP では術側の反応低下を認めなかったが、cVEMP で1耳、oVEMP で2耳に術側の反応上昇を認めた。しかしその後の再検で左右差を認めなくなっていた。また、術後の気導刺激では cVEMP で12耳 (70.6%)、oVEMP で8耳 (47.1%) に反応を認めるようになっていた。

(考察) 骨導刺激を用いた VEMP では、前回の報告と同様アブミ骨手術に伴う明かな耳石器機能障害を認めなかった。oVEMP で2耳、cVEMP で1耳に術後の反応上昇を認めたが、伝音聴力の改善による音響エネルギーの増大が一時的に耳石器の過剰反応を起こす可能性を考えた。術後聴力の成功例は17耳中16耳であったが、気導刺激による VEMP の改善はそれよりも少ない結果となった。術後経過の途中で反応を認め始める症例もあり、経過を追って報告したいと考える。

P2-045

内リンパ水腫症例の聴力予後

鳴原俊太郎、野村 泰之、平井 良治、増田 毅、木村 優介、岸野 明洋、
田井 道愛、大島 猛史
日本大学 医学部 耳鼻咽喉・頭頸部外科学分野

【はじめに】

内リンパ水腫では病期の進行により、不可逆性の難聴進行がみられることがあり、しばしば薬剤投与が無効である。当科では内リンパ水腫症例に薬剤投与とともに認知的アプローチと生活指導をおこなっているが、やはり難聴コントロールに困難な例が散見される。今回特にどのような背景特にストレスが聴力障害進行に関与しているかを後ろ向き研究で検討した。

【対象】

2004年5月から2016年5月までに日本大学板橋病院を受診し、一か月以上加療した内リンパ水腫症例88例で、その背景因子とめまいの治療効果および聴力予後を検討した。男性30例女性58例、平均年齢は51.3歳で、聴力評価は4分法(500-4000Hz)、および低周波数域3分法(250-1000Hz)高周波域3分法(1000Hz-4000Hz)を検討した。めまい評価は発作回数が受診前より明瞭に減少したものを治療効果ありとした。平均観察期間は643日(中央値216日)であった。患者には1.話を傾聴し、生活についてできるだけ聴取。2.過剰適応している患者ではストレスに気づかないことがあるため、生活の質の変化を促す。3.複数回にわたる生活環境の聴取。4.退職、離婚など極端な対応は基本的にはさせない様に注意するなどして対応した。治療としては認知的アプローチのほか漢方鼓膜チューブ留置 イソソルビド、抗不安薬、SSRIが使用されていた。

【結果】

ストレス自体の存在と聴力予後には関連はなかったが、家庭内のストレスの有無は聴力予後特に中～高周波域の聴力予後に影響した。SDSの値と聴力予後に関連はなかったが、心療内科・精神科による治療やSSRIの投与を受けているものでは聴力予後が悪かった。漢方(苓桂朮甘湯)の投与によりめまいのコントロールは有意差ではないものの有効であったが、聴力に対する効果はみられなかった。

【考察】

高橋(2011)はメニエール病は仕事や兼業、介護や育児で多忙な人々が、心労やトラブルをきっかけに発症する。不眠症を除き目立った合併症はなく、我慢や奉仕に対する報酬不足が有害であること。既存薬物はしばしば効果が少なく、有酸素運動の効果が高いことをあげている。今回の検討では認知療法・生活改善も決して有効な治療とはいえなかったが、短期的には家庭内ストレスがより症状を悪化させている傾向があった。仕事面では多少の融通がきくと思われるが、家庭の問題は簡単には解決できないことが原因と考えたが、病状が長期にわたると、難聴の進行が明瞭にみられ、ストレスの有無は関連がなくなる傾向があった。Crujisen(2013)は心理的因子単独は原因とはいえ、持続的な心理的因子、身体的因子、環境的因子の相互作用で考える必要があることを強調している。今回の検討でも長期化し、聴力の悪化傾向が強い症例ではより多くの因子を検討し、複合的なアプローチをする必要があると考えた。

P2-046 2016年熊本地震における地震後のめまいについてのアンケート調査

三輪 徹

熊本大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

背景

大きな地震の後に、実際には地面が揺れていないのにあたかも揺れたような感覚を自覚することが知られている。さらに、めまいやふらつき、またそれに関連した嘔気・嘔吐が発症することが知られている。以前よりこうした現象は「地震酔い」として知られ、数件程度報告されているが、原因についての研究は行われず、未だ疾患概念は確立していない。そこで今回我々は、2016年熊本地震での体験を通して「地震酔い」の疾患概念を明瞭化することを目的とし、アンケート調査を行った。

方法

熊本県において、2016年熊本地震後に、実際には地面が揺れていないのにあたかも揺れたような感覚を自覚した例の発生頻度と年齢、性別、地域差を調査するために、2011年東日本大震災発生後に野村らが行ったアンケート調査紙を改変し、一般成人へ配布し回収した。また、地震後にめまいが出現あるいは増強した患者を対象として、Dizziness Handicap Index (DHI)、自律神経失調、起立性調節障害、抑うつ・不安、動揺病に関する質問紙を記入してもらい、めまい・ふらつき・嘔気症状の程度とそれに影響する諸因子について検討を行った。

考察

「地震酔い」に関しては、現在のところ医学的な定義はなされておらず、その症状、発生頻度、性別、年齢など明らかにされていない。一般的には、「乗り物酔い」「下船病」などと同様の機序で、視覚と体性感覚のミスマッチが、自律神経機能異常を引き起こし、めまい・ふらつき症状を誘起すると考えられている。2011年東日本大震災の後には野村らが「地震後めまい症候群」として大規模な調査を行い、またHonmaらも重心動揺計を用いた検査を行い、「地震後めまい」の研究は大きく進歩したが、東北大震災に関しては放射能や津波の影響もあり、地震のみが影響因子とはいえなかった。今回我々は、地震のみが前庭刺激あるいは心因的要因と考えられる「地震酔い」「地震後めまい」を経験したため、アンケート調査結果について報告する。

P2-047

地震後めまい症候群：熊本地震の避難所にて

野村 泰之、岸野 明洋、木村 優介、嶋原俊太郎、大島 猛史
 日本大学医学部 耳鼻咽喉・頭頸部外科学分野

【緒言】

大地震のあと、実際には地面が揺れていないにも関わらずあたかも揺れているかのように自覚するめまいを生じることがある。国内外でも大地震にともなうめまいの報告は散見されていたがその病態について詳しいことは不明であった。2011年3月11日の東日本大震災のあとに東北地方から首都圏にかけて頻発しためまい症候群について我々は大規模疫学調査をおこない「地震後めまい症候群」と呼称してその病態メカニズムや治療法、予防法を検討してきた(1-3)。本邦から幾つかの報告も出たが(4-7)、さらに今年2016年4月14日と16日の前震・本震という形で生じた熊本地震においても同様の訴えが聞かれたため、検証のために現地へ赴いた(8)。

【熊本市内の避難所への訪問調査】

地震発生後約3週目に熊本市役所のご厚誼を得て市内の避難所へ赴き、避難生活を送られている方々へ東日本大震災の時と同様のアンケート調査をおこなった。多くの犠牲者と家屋や道路の崩壊を生じた熊本市内において、小学校や中学校の体育館や校舎を利用するなど何か所もの避難所が設けられていた。その中で市役所から許可された4つの避難所を訪問調査した。不自由な避難所で困窮な避難生活を送られているにも関わらず約30名の避難者の方々に調査をご協力いただいた。

その結果、やはり地震後めまい症候群を自覚されている方が大半を占めていた。避難所内でアンケートに回答いただいた方々という限定的な集計のために様々なバイアスがあるとは考えるが、9割の方が症状を自覚し、そのうち8割の方が屋外よりも屋内で症状を自覚していた。集計数が少ないためにめまいの既往、日頃のスポーツ習慣、乗り物酔いしやすさの有無、など日常生活習慣との相関は明らかではなかった。しかしながらこれにより東日本大震災よりもマグニチュードの小さい地震においても地震後めまい症候群を生じていることが確認された。

避難所状況のビデオ動画とともに報告する。

文献

- 1) Nomura Y, Kaneita Y, Toi T, et al: Post earthquake dizziness syndrome in Japan. *Int Adv Otol* 7 suppl 2:71, 2011.
- 2) 野村泰之、戸井輝夫：地震後めまい症候群. *Equilibrium Res.* 73 (3) 167-173, 2014.
- 3) 野村泰之、戸井輝夫、兼板佳孝、他：地震後のめまい. *JOHNS* 32 (1) 79-83, 2016.
- 4) Honma M, Endo N, Osada Y, et al: Disturbance in equilibrium function after major earthquake. *Scientific Reports.* 749:1-8, 2012.
- 5) 二木 隆、深谷 卓. 地震とめまい. *Equilibrium Res.* 71 (6) 456-465, 2014.
- 6) 正木義男. 起震車を使用した人工地震後の動揺感についての検討. *Equilibrium Res.* 72 (6) 459-466, 2014.
- 7) Hasegawa J, Hidaka H, Kuriyama S, et al: Change in and Long-Term Investigation of Neuro-Otologic Disorders in Disaster-Stricken Fukushima Prefecture: Retrospective Cohort Study before and after the Great East Japan Earthquake. *Plos One* DOI:10.1371/journal.pone.0122631 April 7, 2015.
- 8) 野村泰之. 地震後めまい症候群の逸話：熊本地震とアクティブメンバーあっばれ. *Equilibrium Res.* (in printing)

P2-048 温度刺激検査で一側半規管麻痺を呈した症例における video head impulse test の catch-up saccade について

藤本 千里¹、岩崎 真一¹、鴨頭 輝¹、木下 淳¹、鈴木さやか¹、江上 直也¹、
牛尾 宗貴^{1,2}、山嵜 達也¹

¹東京大学 医学部 耳鼻咽喉科、²東京山手メディカルセンター 耳鼻咽喉科

【目的】

Head impulse test (HIT) は、半規管機能検査の一つであり、被験者に固定した指標を注視させながら検者が被験者の頭部を受動的かつ急速に回旋させたときの眼球運動を観測する。半規管機能障害時には、前庭眼反射 (vestibulo-ocular reflex; VOR) の gain の低下と、VOR が働かず眼位と視標に生じたずれを補正するための catch-up saccade (CUS) と呼ばれる急速眼球運動が検出される。高速度カメラと加速度センサーを備えた video head impulse test (vHIT) の開発により、簡便かつ非侵襲的に、半規管機能を定量評価できるようになった。CUS は大きさや出現時期により意義が異なるとされる。頭部回旋中に生じる CUS (covert CUS)、および、頭部回旋後に生じる CUS のうち振幅の大きなもの (overt CUS) は、半規管障害時に多くみられる [1]。一方、頭部回旋後に生じる CUS のうち振幅の小さいもの (tiny overt CUS) は、健常者でも認められることから、病的ではないと考えられているものの [1]、その意義については明らかにされてはいない。本研究では、温度刺激検査で一側半規管麻痺 (canal paresis; CP) を呈した症例における CUS について検討を行った。

【方法】

2014年2月から2015年12月に、東京大学医学部附属病院耳鼻咽喉科めまい外来にて、温度刺激検査とvHITを同じ日に施行し、温度刺激検査にて一側CPと判定された78症例(男性30症例、女性48症例、年齢の平均(±SD) 58.3(±16.6)歳、年齢幅13-88歳)を対象とする、後ろ向きカルテ調査を行った。疾患の内訳は、聴神経腫瘍14症例、前庭神経炎12症例、メニエール病8症例、良性発作性頭位めまい症4症例、遅発性内リンパ水腫4症例、ラムゼイハント症候群3症例、めまいを伴う突発性難聴2症例、その他(原因不明含む) 31症例であった。温度刺激検査におけるCPは氷水刺激で20%以上とした。vHITはICS impulse (GN Otometrics, Tastrup, Denmark) を用い、各患者において、左右それぞれ20回以上の試行を行い、CUSの有無、CUSの性状(covert CUS, overt CUS, tiny overt CUS) について検討した。

【結果】

一側CPを呈した78症例中、患側において、covert CUSのみ陽性の症例は4症例(5%)、overt CUSのみ陽性の症例は12症例(15%)、covert CUSとovert CUSが両方認められた症例は24症例(31%)であった。患側においてovert CUSやcovert CUSは認められなかったが、tiny overt CUSが陽性であった症例は12症例(15%)であった。一方、健側においては、overt CUSのみ陽性の症例は2症例(3%)、covert CUSのみ陽性の症例は1症例(1%)、covert CUSとovert CUSが両方認められた症例は2症例(2%)であった。患側においてovert CUSやcovert CUSは認められなかったが、tiny overt CUSが陽性であった症例は21症例(27%)であった。

【考察】

温度刺激検査の一側CP症例の患側の51%に、水平方向にてcovert CUSあるいはovert CUSの少なくとも一方が認められ、外側半規管の障害を示唆すると考えられた。一方、tiny overt CUSは、健側のみならず患側においても一定の割合で認められた。

【文献】

[1] Weber KP, Aw ST, Todd MJ, et al.: Head impulse test in unilateral vestibular loss: vestibulo-ocular reflex and catch-up saccades. *Neurology* 70: 454-463, 2008

P2-049 片頭痛関連めまいとその他の難治性めまい患者の治療によるめまいおよび頭痛苦痛度の変化

五島 史行

独立行政法人国立病院機構 東京医療センター 耳鼻咽喉科

【はじめに】めまいと頭痛は関連が深い症状である。片頭痛関連めまいは片頭痛患者にみられ反復するめまいを特徴とする疾患である。難治性めまいの約5-10%程度に認められる。本疾患では片頭痛およびめまいに対する治療を行う必要がある。めまい症状には片頭痛予防治療および、リハビリテーションの有効性が報告されている。しかしこれらの治療の結果、めまいと頭痛の自覚的苦痛度がどのように変化するかについては報告がない。

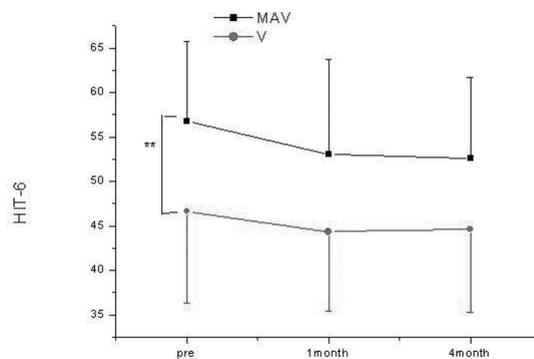
【目的】片頭痛関連めまいおよび難治性めまい患者に対する治療が患者のめまいおよび頭痛の苦痛度にどのような影響を与えるのかを調べることを。

【対象および方法】平成18年3月から8月まで当院で入院リハビリテーション治療を行った片頭痛関連めまい患者を含む難治性めまい患者124例。片頭痛関連めまいが12例（M群）、それ以外が112例（V群）であった。これらの患者に4泊5日の入院の上めまいのリハビリテーション治療を行った。V群に対しては原則的にアミトリプチリン5mgを1ヶ月間投与した。治療前および治療後1、4ヶ月の時点でDHI（dizziness handicap inventory）、HIT-6（headache impact scale）を行った。DHIおよびHIT-6はそれぞれめまいおよび頭痛による日常生活の障害度を評価する質問紙である。

【結果】治療前DHI合計点はM群では 44.7 ± 18.2 点、V群では 49.7 ± 20.0 点であり有意差を認めなかった。治療後4ヶ月ではそれぞれM群 22.3 ± 21.6 、V群 25.2 ± 20.9 点で共に有意な改善を認めた（ $P < 0.05$ ）。またHIT-6はM群 56.7 ± 9.0 、V群 46.6 ± 10.3 で有意差を認めなかった。治療後4ヶ月ではM群 52.5 ± 9.2 、V群 44.6 ± 9.3 であり有意な改善を認めなかった。

【考察】片頭痛関連めまいではその他の難治性めまい患者に比べ頭痛による生活支障度は高かった。めまいリハビリテーションによってめまいによる生活障害度は改善を認めたが、頭痛による障害度は改善を認めなかった。今後、M群については頭痛による障害度をさらに改善させる治療法の検討が必要である。

結果 HIT-6



MAV群ではHIT-6がV群と比較して有意に高値であった。
HIT-6は両群とも治療経過中、有意な改善を認めなかった。

P2-050

認知機能とバランス能力との関連
～岩木健康増進プロジェクトにおける検討～

後藤 真一、佐々木 亮、松原 篤
弘前大学大学院 医学研究科 耳鼻咽喉科学講座

【はじめに】

「岩木健康増進プロジェクト」は青森県の短命の要因を明らかにし、その対策を立案するために行われており、2015年度で11年目を迎えた。毎年開催されているプロジェクト健診は、弘前大学、弘前市、青森県総合健診センター等の連携のもと、弘前市岩木地区住民約1000名を対象に、社会生活から生活習慣、生理生化学検査、腸内細菌、ゲノムまでの約600項目測定により多因子疾患である生活習慣病の予兆・予防方法の確立を目指している。当科も本プロジェクト健診において聴力健診を行っているが、2015年度からは平衡機能検査として重心動揺検査も追加して実施している。

一方、わが国は4人に1人が高齢者という超高齢社会を迎え、急増する認知症が大きな医療・社会問題となっている。厚生労働省が実施した認知症の全国調査では、2012年時点での65歳以上の高齢者における認知症の有病率は15%で、全国の患者数は約462万人と推計された。その数は今後さらに増加し、2025年には約700万人に達すると見込まれている。しかし、現時点においても治療法は確立されておらず、現治療薬は進行を抑制するのみであり、日本のみならず全世界的にその予防及び予兆方法の確立が急務とされている。すでに認知機能低下は握力、歩行などといった体力や転倒との関連が指摘されているが、バランス能力との関係を詳細に検討した研究はほとんどみられない。

そこで、我々は2015年のプロジェクト健診の受診者において重心動揺検査と認知機能の関連性を検討し、認知機能の低下の指標としてその値が活用できるかを検討した。

【方法】

弘前市岩木地区住民の成人を対象として希望者を募り、2015年は1113名（男性431名、女性632名）が健診へ参加した。健診参加者のうち、癌、脳卒中、虚血性心疾患、整形疾患の手術歴、視力障害、ステロイド内服、精神疾患既往、めまい疾患既往、リウマチ患者、女性ホルモン剤内服者を除外した675名（男性279名、女性396名、平均年齢53.9歳）を検討の対象とした。

重心動揺検査は重心動揺計（アニマ社）を用い、開眼で60秒、閉眼で60秒間測定を行った。認知機能検査としては認知機能評価バッテリー（Mini-Mental State Examination: MMSE）を実施した。

解析は、男女毎に20-39歳、40-59歳、60歳以上の年代別に外周面積とMMSEの相関関係を重回帰分析により評価した。

【結果】

男性では、60歳以上群において開閉眼ともに外周面積値とMMSE値に有意な関連性がみられた。一方、女性では、開閉眼のみ40-50代の中年世代においてMMSE値と有意な関連性がみられたが、同世代の開閉眼および60代以降の高齢者においては開閉眼いずれも有意な関連性がみられなかった。

【考察】

今回の結果より、加齢とともにバランス機能は低下するが、認知機能は60歳以上において低下していた。バランス機能と認知機能の関係については、男性においては60歳以上の高齢者において、女性においては40-59歳群においてみられた。近年、認知症のリスク因子として体力同様に社会生活が挙げられており、女性の60歳以上においては、バランス機能以外のリスク要因の影響が大きかったため、認知機能の間に有意な関連がみられなかった可能性が推測された。また、本対象者の多くは認知機能の病的な低下者がほとんどいなかったことも関連が表出されにくかった要因と考えられた。

今後も認知機能とバランス機能とのより詳細な関連性につき更なる検討を行い、将来的には重心動揺検査により認知症の早期発見と予防に寄与できる方法を模索していきたい。

【謝辞】

本研究は弘前大学大学院医学研究科社会医学講座（中路重之教授、高橋一平准教授）との共同研究により行われた。

P2-051 急速に両側聾を呈した ANCA 関連血管炎性中耳炎 (OMAAV) と考えられた一例

熊谷 有香¹、百束 紘^{1,2}、高橋 優宏²、鈴木 一雅¹、折館 伸彦²

¹横須賀共済病院 耳鼻咽喉科、²横浜市立大学医学部耳鼻咽喉科・頭頸部外科

近年、難治性中耳炎の原因として ANCA 関連血管炎性中耳炎 (OMAAV) が注目されている。OMAAV は、典型例では上気道症状から発症する一方で、耳症状からの発症では診断に苦慮することが多いと言われている。ANCA 関連血管炎は、無治療の場合重篤な合併症や致死性の疾患を引き起こす可能性の高い疾患であり、早期診断、早期治療が重要である。今回我々は、急速に両側聾を呈して発症した OMAAV と考えられた症例を経験したので報告する。症例は 64 歳女性。右耳痛を主訴に近医耳鼻咽喉科を受診。両耳の中耳に貯留液を認めたため、両側滲出性中耳炎として内科的加療および鼓膜切開を施行されていた。その後、頭痛および発熱、めまい、難聴を主訴に当院へ救急搬送された。初診時、純音聴力検査で両側気骨導ともに全ての音域で測定不能であった。右耳内は特記所見を認めず、左耳内は鼓膜穿孔および浸出液を認めた。側頭骨 CT で両側の乳突蜂巣の含気不良を認めたが、骨破壊像は認めなかった。入院時の血液検査では、CRP 25.0 mg/dL、末梢血白血球数 15,200 / μ L (好酸球数 0 / μ L) と炎症所見を認め、MPO-ANCA 7.5 U/mL と陽性であった。頭部 MRI では小脳周囲の硬膜肥厚を認め、肥厚性硬膜炎と考えられた。しかし、鼻中隔粘膜と左鼓膜の生検で、血管炎を認めなかった。中耳炎発症より約 1 ヶ月で両側聾を呈したため、難治性中耳炎とは言えないものの、臨床症状より OMAAV と考え、プレドニゾロンの内服加療を開始した。小脳周囲の硬膜肥厚は改善し、頭痛も消失したが、聴力の改善は認めず、現在も加療中である。文献的考察を含め、報告する。

P2-052 急性感音難聴で発症し聾に至った ANCA 関連血管炎の 1 例

岡 正倫^{1,2}、渡辺 智^{1,2}、小宗 静男¹

¹祐愛会織田病院、²九州大学医学部耳鼻咽喉科頭頸部外科

【はじめに】原因不明に急速な進行性感音難聴をきたし聾に至った症例に対し人工内耳埋込術を施行した。術中に見られた蝸牛内からの出血と肉芽性病変の存在から、内耳発症の ANCA 関連血管炎を疑い術後確定診断を得ることが出来た。ここに症例の病態についての解析を行い文献的考察を加えて報告する。

【症例】30代女性、これまで難聴やめまいの既往はなかった。2015年1月、突然の回転性めまいを主訴に近医内科受診、メニエルとして加療をうけるも改善なく、その2ヶ月後には右急性難聴も出現したため近医耳鼻科を受診した。右突発性難聴としてステロイド加療を受けるも改善なかった。その後左聴力も低下を来し、他院にてステロイド・プロスタグランジン投与、高圧酸素療法を受けるも効果なく難聴は進行した。回転性めまい発症より10ヶ月で両側聾に至り、人工内耳検討のため当科紹介となった。

【現症】鼓膜：正常、鼻腔：正常、咽喉頭：特記所見なしCT・MRIにて中耳・内耳に形態異常なし、ABR:両側100dB NR、ZTT・TTT上昇、APTT遅延、貧血、蛋白尿あり。

【既往歴】甲状腺機能亢進症で10年前よりプロパジール(PTU)内服祖父・同胞に難聴あり。

【経過】術前検査にて貧血やZTT・TTT上昇みとめ膠原病等も示唆されたがはっきりとした原因は不明であった。発症14ヶ月後に左人工内耳埋込術施行。蝸牛開窓の際に腔内より出血があり、内部は肉芽の充満を認め狭小化していた。AB社90Kハーモニクスを挿入するも抵抗が強く15chまでしか挿入できなかった。手術翌日より39℃台の熱発が持続した。感染兆候はなく、術中に内耳の肉芽腫様所見を認めたことや、術前検査にて蛋白尿・尿潜血を認めていたことから、多発血管炎性肉芽腫症を疑いANCA測定したところC-ANCA、MPO-ANCA共に陽性であった。膠原病内科にコンサルトしPTUによる薬剤性ANCA関連血管炎が最も疑われた。PTU休止しプレドニゾン30mg投与したところ症状は速やかに改善した。手術2週間後に音入れを行い良好な反応を得られた。患者は現在、当科にて人工内耳リハビリ継続し、甲状腺機能亢進症および薬剤性ANCA関連血管炎についても佐賀大学病院膠原病内科にて加療を行い経過良好である。

【考察】ANCA関連血管炎のうち、聴覚器疾患を合併するものとしては多発血管炎性肉芽腫症やCogan症候群、ANCA関連血管炎性中耳炎が挙げられる。本症例は内耳の肉芽腫、C-ANCA・MPO-ANCA陽性、持続する発熱より薬剤性多発血管炎性肉芽腫と診断した。通常、ANCA関連血管炎において内耳初発の形式をとることは、非常に稀である。急速かつ予後不良な感音難聴をきたすANCA関連血管炎としてはCogan症候群が知られており、聾に至った症例では人工内耳埋込術が行われている。Cogan症候群では、内耳の線維化・化骨化により電極挿入が困難となることや、術後もその進行により語音聴取能が低下することがあると報告されている。本症例も薬剤治療抵抗性に難聴が進行したことや人工内耳電極が挿入困難であったことがCogan症候群と類似しており、今後も注意深く経過観察をしていく必要がある。急速に進行する感音難聴において、中耳炎やその他の血管炎症状がない場合でもANCA関連血管炎を考慮すべきであり、聾となり人工内耳埋込術を検討する場合には蝸牛の炎症性病変の存在に十分注意して対応すべきと考える。

P2-053 当科で経験した ANCA 関連血管炎性中耳炎の検討

矢内 彩、楠 威志、城所 淑信
順天堂大学 医学部附属 静岡病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】 ANCA 関連血管炎性中耳炎 (OMAAV) は、骨導閾値の上昇、肥厚性硬膜炎、顔面神経麻痺などの合併が知られており、近年報告例も増えている。われわれは最近3年間で6例のOMAAV症例を経験したので、比較、検討を交えて報告する。

【症例】 一覧参照。

年齢は33~84歳、平均67.8歳であった。6例中男性が2例、女性が4例と女性に多かった。患側は6例中2例が両側、4例が右のみであった。症例6では今経過中にANCA陽性となることはなかったが、その他の症例についてはいずれも myeloperoxidase ANCA (MPO-ANCA) が陽性であった。今回cytoplasmic ANCA (PR3-ANCA) 陽性例はなかった。頭部MRIにて、6例中3例に肥厚性硬膜炎を認めた。そのうち2例に脳神経障害が出現している。ほとんどの症例に、高度の骨導低下を認めた。なお、ステロイド投与ですべての症例が聴力の改善傾向を示した。しかし症例1においては、ステロイドの副作用により中心性肥満、腰椎圧迫骨折、躁状態、サイトメガロウイルス感染などが出現した。

【まとめ】 6例中3例に、頭部MRIで肥厚性硬膜炎を認めた。脳神経障害が出現した2例については、いずれも肥厚性硬膜炎が合併していた。治療法としては長期のステロイドや免疫抑制剤の使用が推奨されている。程度に差はあるものの、いずれの症例も、ステロイド投与により聴力は改善傾向を認めた。しかしながら、症例によっては多種の副作用がみられ、厳重な注意と内科との連携が重要であると考えられる。

	年齢	性	患側	ANCA	聴力 (dB、括弧内骨導)	硬膜	その他全身症状など
1	75	F	両	MPO	右96.7(63.3)、左83.3(61.7)	+	なし
2	68	M	右	MPO	右78.3(38.3)、左23.3	-	なし
3	84	F	右	MPO	右75.0(53.3)、左60.0(53.3)	-	肺結節よりGPAと診断
4	75	F	右	MPO	右106.7(65.0)、左31.7	+	外転神経麻痺、眼瞼下垂、顔面神経麻痺
5	72	M	右	MPO	右58.3(58.3)、左53.3	+	迷走、舌咽神経麻痺
6	33	F	両	陰性	右50.0(30.0)、左110.0(66.7)	-	喘息、多発性痙攣神経炎よりEGPAと診断

岡田 昌浩、高木 大樹、山田 啓之、羽藤 直人
愛媛大学 医学部 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

はじめに：ANCA関連血管炎（以下、AAVと略）は小血管に発生する血管炎で、多発血管炎性肉芽腫症（GPA）、顕微鏡的多発血管炎（MPA）、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（EGPA）の3疾患に分類される。AAVには抗好中球細胞質抗体（ANCA）が関与しており、ANCAの対応抗原としてプロテイナーゼ3（PR3-ANCA）、ミエロペルオキシダーゼ（MPO-ANCA）が知られている。近年、これらのANCAが陽性で難治性中耳炎を呈し、顔面神経麻痺や肥厚性硬膜炎を伴う症例の報告が増加している。これらの症例は必ずしも全身型AAVの診断基準に当てはまらず、診断や治療に難渋する場合があった。そこで原渕らが、「ANCA関連血管炎性中耳炎（OMAAV）」という新たな疾患概念を提唱し、このような血管炎による難治性中耳炎の早期診断・治療に貢献している。これまでの全国調査の結果から、治療にはステロイドに加え免疫抑制薬を使用した方が、病状の再燃が少なく、聴力も改善しやすいとされている。聴力が聾に至ると改善しないことや、死亡例が存在することから、早期診断、早期治療が重要と考えられている。OMAAVという疾患概念が周知され、当科ではOMAAV症例が増加している。これまでの全国調査の結果から、当科ではステロイドと免疫抑制薬（アザチオプリン）を主体に治療を行っている。しかし、中には寛解導入に難渋し、エンドキサンプルスやリツキシマブ投与を必要とする症例や再燃例などの難治例が存在する。また、急性乳様突起炎に骨導閾値上昇を伴う症例において、これまでは鼓膜切開などの処置に加え抗菌薬投与、ステロイド投与を行ってきたが、OMAAVの可能性を考慮し、ANCA抗体価などの検査結果が出るまでステロイド投与を控えるべきかどうか悩むこともある。そこで今回、寛解導入に難渋する重症例や再燃例、他疾患との鑑別のために有用な検査所見について検討した。

対象は2008年4月から2016年4月までにOMAAVと診断し、当院で初期治療を行った16例である。他疾患との比較において、2011年1月から当科で入院治療を行った細菌性急性乳様突起炎に骨導閾値上昇を伴った11例を対照とした。これらの症例のANCA抗体価、CRP値、IgG値、可溶性IL2レセプター値、BVASスコアなどについて比較検討を行った。

結果：OMAAV症例の年齢は33歳から83歳で平均年齢は65.9歳であった。性別は男性5例、女性11例であった。MPO-ANCA陽性が13例、PR3-ANCA陽性が1例、両ANCA陰性が2例であった。寛解導入に難渋した症例は3例あった。いずれの症例もステロイドとアザチオプリンによる治療に反応せず、エンドキサンプルスを追加しても寛解導入が得られなかったため、リツキシマブを投与した。このような重症例と他のOMAAV症例とのANCA抗体価やCRP値などに有意差はみられなかった。再燃症例は6例あったが、初期治療で免疫抑制薬を使用していない症例が4例であった。また、1例はアザチオプリンにより肝障害を来し、投与を中止した症例であった。再燃症例の初診時のANCA抗体価やCRP値などは、その他のOMAAV症例と有意な差は見られなかった。OMAAV症例と乳様突起炎症例の比較では、OMAAV症例において可溶性IL2レセプター値が有意に高かった。

考察：寛解導入には、免疫抑制薬を使用した方が再燃する例が少なく、ステロイドに加え、免疫抑制薬の併用が必要と考えられた。寛解導入に難渋するような重症例を治療前に推定することは現時点で困難であった。治療の反応性をみながら、治療強度を変更していく必要がある。可溶性IL2レセプターは主にT細胞の機能を反映することから、血管炎症例ではその値が上昇しやすいと考えられ、細菌性中耳炎などとの鑑別に有用ではないかと推察された。

P2-055 内頸動脈狭窄を合併した ANCA 関連血管炎性中耳炎例

平川 治男

広島赤十字・原爆病院 耳鼻咽喉科

ANCA 関連血管炎性中耳炎 (OMAAV) は、早期に治療を開始すれば比較的良好な予後を期待できるが、治療が遅れると致死的な経過をとる場合がある。ステロイドと免疫抑制剤を主体とする治療には生命にかかわる副作用を生じるリスクがあり、重篤な症状のない早期に治療を開始するには担保となるエビデンスが必要である。OMAAV 全国調査ワーキンググループが 2013 年に OMAAV 診断基準 (案)、2014 年に OMAAV 診断基準 (修正案) (修正案 2014)、2016 年に OMAAV 診断基準 2015 (診断基準 2015) を提案し、エビデンスに基づく OMAAV の早期診断・治療が可能となった。血管炎の命名を国際的に取り決めた 2012 年の Chapel Hill コンセンサス会議 (2012CHCC) によると、ANCA 関連血管炎 (AAV) は小血管炎に分類されるが、大・中・小それぞれのサイズの血管炎は異なるサイズの血管への病変の波及あるいは重複があるとされており、AAV の 1 症状である OMAAV と中・大血管炎病変が合併する場合が想定される。今回われわれが経験した症例は、修正案 2014 に基づき OMAAV 疑い例として早期に診断・治療を行うことができ幸いにも緩解となった。この症例は診断基準 2015 では OMAAV と診断されるが同時に高安動脈炎 (TA) としての性格を持つことが判明し、異なるサイズの血管炎が重複する場合の修正案 2014 ならびに診断基準 2015 に疑義が生じたため、文献的考察を加えて報告する。

P2-056

ANCA陽性患者におけるIgG4陽性症例の検討

道塚 智彦、岸部 幹、片田 彰博、林 達哉、原渕 保明
旭川医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

近年、ANCA関連疾患の患者において血清IgG4高値を呈する症例やANCA高値を呈するIgG4関連疾患の報告が散見されている。IgG4関連疾患の診断基準では、ANCA関連血管炎が除外診断項目に該当している。しかし、多発血管炎性肉芽腫症における組織学的診断では、31%でIgG4関連疾患の組織基準を満たすと報告されている。今回、我々はANCA陽性患者におけるIgG4陽性率や耳病変、肥厚性硬膜炎の有無について検討した。

2013年4月から2015年11月に当科を受診し、MPO-/PR3-ANCA陽性で血清IgG4検査を受けた患者を対象とした。IgG4陽性を135mg/dl以上、MPO-ANCA陽性を3.50IU/ml以上、PR3-ANCA陽性を3.00IU/ml以上と定義した。

2013年4月から2015年11月に当科を受診し、MPO-/PR3-ANCA陽性で血清IgG4検査を受けた患者は24例おり、MPO-ANCA陽性は14例、PR3-ANCA陽性は9例、MPO-ANCAとPR3-ANCAともに陽性を1例で認めた。IgG4陽性は8例認め、MPO-ANCA陽性例では6例認め、そのうち、3例で耳症状を認めた。PR3-ANCA陽性例では2例認めたが、耳症状を呈した症例は認めなかった。肥厚性硬膜炎を伴う症例は4例あり、3例がIgG4陽性であり、すべてMPO-ANCA陽性例であった。代表的な2症例を提示する。

症例1 85歳女性、主訴は難聴、耳痛、耳漏であった。難聴、疼痛、耳漏の症状にて近医耳鼻咽喉科を受診し、急性中耳炎、滲出性中耳炎の診断となり、鼓膜切開などの加療を受けたが、改善認めず、精査加療目的に当科紹介となった。左鼓膜の腫脹、発赤を認め、MPO-ANCA陽性、IgG4陽性を認めた。また、造影MRIでは、肥厚性硬膜炎を認めたため、ANCA関連血管炎性中耳炎(OMAAV)と診断した。ソルメドロール1000mg/日を3日間投与し、プレドニゾン30mg/日から漸減投与した。また、併用してシクロフォスファミド50mg/日を漸減投与した。治療開始後、耳症状は改善し、肥厚性硬膜炎も消失した。発症から2年経過しているが、再発は認めていない。

症例2 53歳女性、主訴は咳嗽、胸痛であった。来院1か月前頃から咳嗽と胸痛が出現した。発熱の症状もあり、当院呼吸器内科を受診したところ、左肺尖部に陰影とPR3-ANCA陽性を認め、肺病変より巨細胞を伴う壊死性肉芽腫認めたため、多発血管炎性肉芽腫症と診断され、頭頸部領域精査目的に当科紹介となった。当科受診時には、耳、鼻、咽喉頭に明らかな異常は認めなかった。IgG4を検査したところ、陽性を認めた。多発血管炎性肉芽腫症に対して、プレドニゾン40mg/日から漸減投与し、併用してシクロフォスファミド100mg/日を漸減投与した。発症から1年経過しているが、肺病変の増悪は認めていない。

本検討では、当科を受診したANCA陽性患者(24例)の33%(8例)でIgG4陽性を認めた。これは、Changらの報告と相違ない結果であった。また、IgG4陽性はMPO-ANCA陽性例に多く、肥厚性硬膜炎を伴う症例(4例)の75%(3例)でIgG4陽性を認め、全てMPO-ANCA陽性例であった。MPO-ANCA陽性例でIgG4陽性を多く認め、肥厚性硬膜炎を伴うことが多かった。MPO-ANCA陽性でIgG4陽性を認める症例では、PR3-ANCA陽性症例と比較して、肥厚性硬膜炎や耳症状を認める傾向にある。

本検討では、症例が少なく、対象を当科受診患者にしており、集団の偏りがある可能性がある。今後、さらなる検討が必要であると考えられた。

P2-057 好酸球性中耳炎に対する人工内耳埋め込み術の一例

古館佐起子¹、鈴木 伸嘉¹、吉村 豪兼²、岩崎 聡¹

¹国際医療福祉大学 三田病院 耳鼻咽喉科、²信州大学医学部耳鼻咽喉科

【はじめに】難治性中耳炎である好酸球性中耳炎は気管支喘息などのアレルギー性・好酸球性炎症に合併し、好酸球を豊富に含んだニカワ状の耳漏あるいは中耳貯留液を特徴とするものであり、発症後早期には伝音難聴を呈するが、鼓室内の炎症により徐々に骨導閾値が上昇して感音難聴を呈し、ステロイド治療に抵抗性の突発性難聴を起こすこともあり、両側聾にいたるケースもみられる。この場合人工内耳埋め込み術が治療の選択肢となりうるが、好酸球性中耳炎においては、手術時に鼓室内の状態が不良であったり、手術後も炎症を反復する恐れがあったりするため、手術前後の中耳炎のコントロールと適切な手技が必要となる。また、しばしば両側性に発症するため、両側高度感音難聴を呈し、両側人工内耳埋め込み術を希望される可能性が高い。当院において経験した両側好酸球性中耳炎に施行した人工内耳埋め込み術の一例を報告する。

【症例】72歳 女性。1996年アスピリン喘息。2004年にアレルギー性鼻炎、好酸球性副鼻腔炎、好酸球性中耳炎と診断され、両側鼓膜換気チューブ留置術施行されるも両側とも脱落し穿孔が残存。以来、耳漏の反復ありリンデロン点耳、ケナコルト注人行われたが徐々に難聴が進行し、2014年には両側聾となった。2014年6月当科初診。好酸球性中耳炎による両側重度感音難聴にて2014年8月に右人工内耳埋め込み術（MedEL、CONCERTO Flex28）を正円窓アプローチにて全電極挿入、鼓膜形成術（under-lay法）を施行。術前プレドニゾロン内服、手術中および術後はベタメタゾン点滴を行った。術後経過は良好で鼓膜の脱落および鼓室内感染も無く経過した。両側人工内耳の強い希望があり、2015年10月左人工内耳埋め込み術（MedEL、CONCERTO Flex28）を正円窓アプローチにて全電極挿入、鼓膜形成術（under-lay法）を施行。9月に喘息発作歴あり、手術前、手術中および手術後にヒドロコルチゾン、ベタメタゾンの点滴を行った。一時、鼓膜炎を呈したが、ステロイドおよび抗生剤点滴治療、さらにステロイド点耳および抗生剤内服治療によって改善した。退院後は両側人工内耳装用下での聴取成績も良好である。

【考察】近年、好酸球性中耳炎の罹患率は上昇傾向であり、2004年松谷氏らの好酸球性中耳炎に罹患している成人喘息患者を対象とした疫学調査によると、確実例と診断された50%に聴力低下がみられ、そのうち約6%が聾になっていると報告されている。また、一側人工内耳手術後によりよい聞こえを求めて両側人工内耳手術を希望する患者も多く、今後も手術適応症例が増加すると予想される。好酸球性中耳炎による両側高度難聴に対する人工内耳埋め込み術および手術前後の処置を含めた、長期的かつ適切な経過観察やコントロールが必要と思われる。

P2-058 残存聴力を保存し得た ANCA 関連血管炎性中耳炎 (OMAAV) 高度難聴症例の人工内耳成績

中村 雄、平原 信哉、中島 崇博、松田 悠佑、松田 圭二、東野 哲也
宮崎大学 医学部 耳鼻咽喉・頭頸部外科学講座

ANCA 関連血管炎性中耳炎 (OMAAV) は日本耳科学会のワーキンググループにより 2013 年に診断基準が提案され、その後 2014 年の中間報告と共に修正案が示され、さらに集積された調査結果をもとに診断基準 2015 が新たに提案されている。今回われわれは、OMAAV による高度難聴症例に対し人工内耳手術を施行し、保存し得た低音域の残存聴力を活用した聴覚リハビリを行っているので、その経過を報告する。

【症例】

67 歳女性。従来から右の難聴を自覚しており、主に左耳を使用して生活していた。その後、徐々に両難聴悪化し、近医耳鼻科を受診し加療を受けるも改善認められなかった。その後右耳漏も認められるようになり、発症から 2 年後に精査加療目的に当科紹介受診した。当科初診時に右鼓膜に小穿孔、拍動性耳漏認められ、左鼓膜は軽度肥厚と混濁が認められた。純音聴力検査にて右 100.0dB 左 103.8dB と両側の重度難聴を認め、採血では PR-3-ANCA 陰性であったが、MPO-ANCA は陽性が認められた。経過から OMAAV 診断基準 2015 の A 項目 (臨床経過)、B 項目 (所見)、C 項目 (鑑別疾患) の 3 項目全てに該当し、OMAAV と診断した。頭部造影 MRI にて肥厚性硬膜炎は認められなかったが、左蝸牛の第一回転や前庭の一部に造影効果が認められ、内耳炎が示唆された。入院の上でステロイドパルス療法を施行し、純音聴力検査にて右 87.5dB 左 88.8dB まで改善認められたが、補聴器装用下の最高語音明瞭度は右 20%、左 40% と乏しかった。失聴歴は左側が短かったが、プロモントリーテストでの 50Hz と 100Hz のダイナミックレンジは右が優れており、左蝸牛に造影効果が認められること、補聴効果は左が優れていることも考慮し、発症 2 年半後に右人工内耳手術 (MED-EL 社製 CONCERTO FLEX28) を施行した。蝸牛内に明らかな閉塞性病変は認めず、全電極を愛護的に挿入可能であった。術後右低音域の聴力は軽度低下認められるのみで温存することができた。コイル一体型オーディオプロセッサ RONDO と耳掛け型補聴器を併用することにより、いわゆる original electric acoustic stimulation (EAS) で補聴することが可能となった。右耳 EAS 下の最高語音明瞭度は 50% まで改善したが、左側はステロイドパルス施行後 3 ヶ月以上経過後に補聴器装用下の最高語音明瞭度が 75% まで改善認められた。両耳装用下での語音明瞭度は 75% と左のみと比較して改善なかったが、自覚的な満足度が高く、現在右 EAS と左補聴器装用下でリハビリを継続している。

OMAAV は近年の診断基準策定及びその改訂に伴い早期診断、早期治療が可能となり、聴力予後が良好な症例が増加してきている。しかしながら治療に抵抗する症例や急速に感音難聴が進行する症例も一定数存在する。聾になった症例では聴力予後が不良とされているが、重度の両側感音難聴を来した OMAAV 症例に対して人工内耳手術を施行した報告例はまだ限られている。急速進行性の経過をたどる症例や、造影 MRI にて蝸牛に強い造影効果を認める症例で人工内耳効果が不良とする報告もあるが、OMAAV 高度難聴に対する人工内耳予後予測は必ずしも容易でない。現在の人工内耳適応基準においてプロモントリーテストの成績が軽視される傾向にあるが、OMAAV 症例において蝸牛神経の単神経炎や硬膜炎の炎症波及による後迷路性難聴病態の可能性を考慮すると、人工内耳の術前評価には重要な情報を提供する検査法と考える。本症例では対側が残存聴力活用型人工内耳の適応外であった為、EAS 対応のオーディオプロセッサ Duet の使用は控えたが、Flex28 電極で残存聴力の温存が可能であった。OMAAV に伴う難聴の聴力変動の可能性を考慮すると、可能な限り低侵襲な人工内耳電極の選択と慎重な手術により残存聴力を保存することが望ましいと考える。

P2-059

川崎病に合併した両側高度感音難聴の1例

村上 一晃、安藤 健一
高山日赤病院 耳鼻咽喉科

[はじめに]

川崎病は乳幼児に好発する原因不明の全身血管炎である。今回我々は川崎病罹患小児に合併した高度両側感音難聴の1例を経験した。発症・治療経過を文献的考察とともに報告する。

[症例]

5歳男児で既往歴・家族歴ともに特記事項は認めなかった。発熱・頸部リンパ節腫脹のため川崎病疑いで当院小児科入院となり、発熱5日目には川崎病と診断された。免疫グロブリン、アスピリン、ステロイドが投与され全身状態は改善傾向を認めたが発熱17日目に呼びかけへの反応が悪いことに気付き、発熱19日目に当科紹介受診となった。当科受診時、呼びかけへの反応が悪い以外には自覚症状なく、鼓膜所見や眼振所見に異常を認めなかった。標準純音聴力検査(4分法)では右76.3dB、左78.8dBと両側感音難聴を認め、聴性脳幹反応検査では右85dBnHL、左75dBnHLまでV波を記録し標準純音検査と概ね一致する結果を得た。急性感音難聴として発熱19日目から23日目にかけてプレドニゾロン1mg/dayの投与を行ったが、聴力検査上改善に乏しく、発熱24日目からはメチルプレドニゾロン15mg/dayのパルス治療を行った。パルス治療直後の聴力検査では両側聴力の改善傾向を認め、パルス治療後の経過観察中にも聴力改善を認めた。難聴発症2か月後に聴性脳幹反応検査で再検し、右45dBnHL、左20dBnHLまでV波を記録した。この時点で家庭や保育園で発症前と同じように生活することができており、その後も引き続き当科外来で経過観察を行っている。

[考察]

川崎病に合併した難聴の報告を検索したところ、国内では十数例の報告を認めるのみである。当院小児科で2014年1月～2016年1月の2年間に61人が川崎病と診断され、当科併診したのは5人であったが、そのうち難聴を確認できたのは本症例のみであった。国内報告症例で患側はほぼ全例で両側性であり、難聴の程度も多く症例で高度であった。難聴発症は発熱後4週以内のことが多く、ほぼすべての症例でステロイド治療が行われていた。難聴の予後としては初診時に高度難聴であった症例で治療抵抗性のことが多いとの報告がある。海外の報告を同様に検索してみると症例数が非常に多く、かつほとんどが軽度難聴で無治療で軽快した報告も多い。海外では国内と比較して川崎病治療に用いるアスピリン使用量が2～3倍のことが多く、アスピリン難聴が多く混在していることも考えられた。

耳鼻科医として川崎病患児を診察する機会は多くはないが、併診した場合は治療経過中の聴力障害の有無についても留意すべきであると思われる。

P2-060

後迷路性難聴を呈した悪性リンパ腫の1例

常見 泰弘¹、深美 悟¹、中村真美子³、柏木 隆志¹、阿久津 誠¹、金谷 洋明¹、
平林 秀樹¹、田中 康広²、春名 眞一¹
¹獨協医科大学病院 耳鼻咽喉・頭頸部外科、²獨協医科大学越谷病院 耳鼻咽喉科、
³とちぎメディカルセンターしもつが

悪性リンパ腫は全身臓器に発症する可能性があり、中には中枢神経系に生じ難聴を来した報告例もある。今回、我々は副腎原発悪性リンパ腫の化学療法寛解後に小脳・延髄に再燃し、後迷路性難聴を来した1例を経験したので報告する。

症例は66歳の男性、右難聴を主訴に来院された。当科受診半年くらい前より37～38℃の発熱を認め、近医内科にてCRP上昇と貧血を指摘され当院血液内科に紹介受診された。PETでは右副腎と腹腔内リンパ節に集積を認めたため、開腹生検が施行され悪性リンパ腫（DLBCL）と診断された。その後化学療法を施行し、寛解状態であった。その2ヶ月後より咽頭痛、嚥下困難感が出現したために当科を受診したが、明らかな異常所見は認めなかった。また30秒間持続する「フワフワ」したふらつき感と右耳の聞き取りにくさ、右軽度顔面神経麻痺を自覚したため、当院神経内科を受診した。注視眼振検査で左方視での回旋性眼振、右注視で水平性眼振が認められ、頭部MRIでは橋から延髄右側、右小脳半球に高信号域を認め、リンパ腫の中枢性神経への再燃と診断し、化学・放射線治療が施行された。その後右難聴のみが持続したため、当科に精査依頼となった。鼓膜、外耳道所見上は明らかな異常は認められなかったが、純音聴力検査で右軽度感音難聴（40dB）が認められた。聴力閾値から予測される難聴の程度以上に聞き取りにくさの訴えが強かったため、さらなる検査を行ったところ、自記オーディオメトリーではIII型、語音明瞭度検査で0%、ABRでV波潜時の延長を認め、後迷路性難聴と診断した。ENGでは右注視眼振、頭位、頭位変換眼振検査で1度の右水平性眼振が認められカロリックテストでは右反応低下であった。

感音難聴は、内耳性難聴と後迷路性難聴に分類されるが、種々の内耳機能検査を施行しなければどちらの難聴かの区別がつかない。多忙な日常診療の中で、純音聴力検査のみでは内耳性か後迷路性かの区別はできない。本例では、MRIで異常所見を示したので、後迷路性難聴を疑うことができたが、「音は聞こえるが、何を言っているかが解らない」や「聞き取りにくい」などの訴えがある場合には、純音聴力検査以外の内耳機能検査を行い、後迷路性難聴を疑い精査を進めていくことが肝要と思われた。

P2-061 抗菌薬加療により聴力改善を認めた内耳梅毒疑いの一例

多田 剛志、海邊 昭子、穴澤卯太郎、蓮 琢也、大村 和弘、田中 康広
獨協医大越谷病院 耳鼻咽喉科

梅毒はペニシリン加療の普及に伴い、第二次世界大戦以降、罹患数は大幅に減少傾向にあったが、近年先進国を中心に国内外で報告数が増加している疾病である。内耳梅毒による急性感音難聴に対して確立された治療はないが、ペニシリンと副腎皮質ステロイド併用により加療した報告が多い。ただしHIV混合感染例に対しては免疫不全が考えられ、ステロイド使用は避けた方が良く考えられている。またステロイド加療に反応しない難聴の精査の結果、内耳梅毒に対して抗菌薬加療を行った報告もあり、ステロイドの有用性については未だ議論の余地がある。今回、抗菌薬単独での加療により聴力改善を認めた内耳梅毒疑いの1例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

78歳男性。前日から突然の左難聴、耳閉感、めまいを主訴に当科初診。圧外傷を疑う病歴はなく、起立時に数秒程度のふらつきを自覚するものの独歩は可能であった。既往に高血圧、慢性腎不全、前立腺瘤（術後10年）があり、造影剤に対するアレルギー歴を認めた。聴力検査にて左70dBの感音難聴を認め、入院の上精査加療とした。

入院時身体所見は、意識清明、体温36.4℃、血圧131/68 mmHg、心拍数68回/分、口腔粘膜に白斑や潰瘍なく、体表に皮疹は認めなかった。項部硬直やケルニッヒ徴候など髄膜刺激徴候は認めなかった。鼓膜所見は透明、注視眼振にて左向き一方向性混合性眼振を認めた。瘻孔症状は見られなかった。入院時の標準純音聴力検査（4分法、以下PTA）は右35.0 dB、左73.8 dBの両側感音難聴を認めた。ティンパノグラムは両側A型、DPOAEは両側反応低値で、語音聴力検査は右98%、左36%であった。

入院時検査所見はWBC 8100 / μ L、Hb 10.8 g/dL、Plt 154,000 / μ L、AST 22 g/dL、ALT 17 g/dL、ALP 316 mg/dL、Na 141 mmol/dL、K 6.3 mmol/dL、Cl 115 mmol/dL、BUN 38 mg/dL、Cre 2.14 mg/dL、eGFR 24.2、CRP<0.06、HIV抗体陰性、梅毒定性検査はRPR・TPHA共に陽性であり、再検した定量試験においてもRPR 9.4 R.U、TPHA 110.1 U/mlと上昇を認めた。腎障害合併の内耳・迷路梅毒疑いとしてCTR_X 1.0g q24hで加療を開始した。ステロイド加療併用は年齢や合併症を考慮して見合わせた。同日に採取した血液培養は2セットとも陰性であった。第3病日のPTAは右37.5 dB、左56.3 dBと改善を認めた。同日に実施した髄液検査は細胞数4、蛋白34.3mg/dL、糖69.0 mg/dL、髄液の塗抹グラム染色において、細菌や白血球浸潤を認めなかった。同検体における髄液培養陰性、FTA-ABS陰性であり、神経梅毒の合併はなかった。

側頭骨単純CTでは明らかな骨破壊像や半規管瘻孔なく、耳小骨連鎖異常や中耳貯留液は認めなかった。また造影MRI上明らかな聴神経腫瘍や内耳の器質的変化は確認されなかった。カロリックテストは最大緩徐速度右12°/sec、左36°/secであり、難聴とは対側の相対的半規管麻痺を認めた。

入院後経過として、治療開始8日目に38℃の発熱、悪寒、関節痛を認めた。咳、鼻汁、咽頭痛などの上気道症状はなく、インフルエンザ迅速試験陰性であり、梅毒トレポネーマの死滅に伴うJarisch-Herxheimer反応が疑われた。その他に明らかな合併症は認めなかった。アメリカ疾病予防センターの性感染症に対するガイドラインを参考にCTR_Xは14日間投与した。ただし、CTR_Xを用いた梅毒加療では23%程度治療失敗の報告があることを考慮して、AMPC 1000mg/日7日間を追加した。初診時よりATP、Vt. B12、カリジノゲナーゼの内服を継続したが、ステロイド投与は実施しなかった。

聴力の経過は主に左側において改善し、PTAは治療開始5日目に右27.5 dB、左45.0dBまで回復した。その後、左側の高音域は著変なく、治療開始90日目のPTAは右31.3dB、左42.5dBであった。また語音聴力検査は緩徐に改善を続け、90日の時点で最高語音明瞭度は右100%、左60%まで回復を認めた。

本症例では左の半規管麻痺は認めないものの、抗菌薬単独加療により速やかな聴力改善を得たことより、内耳梅毒の可能性が高いと考えられる。後天性の内耳梅毒に対するステロイド併用によって、聴力改善の上乗せ効果が期待できるかについては再検証が必要である。

P2-062

頭蓋底骨髓炎を併発した化膿性内耳炎の一症例

武田 悠輝¹、小宅功一郎¹、藤居 直和¹、野垣 岳稔¹、小林 齊¹、小林 一女²

¹昭和大学藤が丘病院 耳鼻咽喉科、²昭和大学 医学部 耳鼻咽喉科学講座

化膿性内耳炎とは、主に急性中耳炎から内耳に炎症が波及したことによって生じ、重度の難聴やめまいを生じる病態である。今回急性中耳炎から化膿性内耳炎を併発し、さらに頭蓋底骨髄炎に至った症例を経験したので報告する。症例は78歳女性。近医耳鼻咽喉科で急性中耳炎のため抗菌薬を処方されたが改善せず、難聴の進行とめまい・繰り返す嘔吐のため脳梗塞が疑われ当院救急外来搬送となった。頭部MRIでは陳急性の脳梗塞があるものの中枢性疾患が原因ではないと診断し当科紹介となった。初診時の所見は、右鼓膜に軽度発赤と滲出液の貯留を認めた。また左向きの水平回旋性の眼振があり、標準純音聴力検査は右耳は平均105dBの感音難聴を認めた。経過から急性中耳炎後の内耳障害を疑い、右鼓室ドレーン挿入術を施行し、抗菌薬の点滴を施行した。急性感音難聴に対してステロイドの全身投与も検討したが、コントロール不良の糖尿病があったため、中耳炎が改善してからステロイドの鼓室内投与を行った。難聴は改善しなかったが、めまいがなくなったため退院となったが、しばらくして頭痛と耳漏が出現したため頭部および側頭骨CTを施行したところ、右側頭骨内の骨破壊があり、造影CTおよびMRIでは右鼓室内と内耳に陰影があり、悪性リンパ腫やその他の悪性腫瘍が疑われたため、試験的鼓室開放術を行った。中耳腔内は炎症性の肉芽が充満しており、乳突洞内も炎症性の粘膜の腫脹を認めた。また外側半規管および後半規管の骨は破壊されており、一部内耳を開放すると多量の膿汁が排泄された。提出した中耳および内耳の病理結果は炎症性の肉芽であり、悪性所見は認めなかった。細菌培養の結果は、緑膿菌であったため再度抗菌薬の投与を開始した。しかしその後も右耳痛と頭痛が持続し声帯麻痺も出現したため再度CTを施行したところ、頸静脈孔まで炎症が波及しており、頭蓋底骨髄炎と診断し、抗菌薬の変更を行った。長期の抗菌薬投与により症状は軽快したが、現在リハビリ入院中である。内耳炎は主に中耳腔の炎症が正円窓と卵円窓を通し、内耳まで炎症が及ぶことで引き起こされる。しかし時には悪性腫瘍や真珠腫性中耳炎などで骨が破壊されることで半規管側から内耳に炎症が波及する場合や髄膜炎により内耳道を経由して炎症が波及されることもある。現在は抗菌薬の普及により中耳炎から内耳炎まで波及することは減少してきているが好酸球性中耳炎などの難治性の中耳炎から引き起こされることもある。今回の症例は、コントロール不良の糖尿病があり、急性中耳炎が完治していない状態でステロイドの鼓室内投与を行ったことにより内耳炎が引き起こされた可能性がある。緑膿菌感染もあったため、抗菌薬投与に抵抗し骨髄炎まで併発した。一旦、骨髄炎になると長期の治療が必要となる。あらためて糖尿病患者の感染症には注意が必要であると再認識した。

P2-063 急性中耳炎治療経過中に骨導閾値の上昇をきたした症例の検討

高木 太郎、本多 伸光、中村光士郎
愛媛県立中央病院 耳鼻咽喉科頭頸部外科

【はじめに】

近年の抗生剤の発達に伴い、乳様突起炎やそれに付随する頭蓋内合併症の頻度は減少している。一方で、急性中耳炎の鎮静、消退後に、不完全な治療や糖尿病など全身疾患の合併が原因で炎症が遷延し、上鼓室の閉鎖により乳突蜂巣に炎症が顕在化する隠蔽性乳様突起炎の報告が散見される。急性中耳炎の経過中に、聴力検査で骨導閾値の上昇をきたす報告は以前よりされており、その予後は比較的良好である。しかしながら、中には難治例も存在し早期診断、早期治療が望まれる。今回われわれは、急性中耳炎、急性中耳炎消失後の隠蔽性乳様突起炎に骨導閾値上昇を伴った症例の臨床像について検討した。

【対象と方法】

2011年4月から2016年5月までに、愛媛県立中央病院耳鼻咽喉科で入院加療を行った、急性中耳炎、急性中耳炎消失後の隠蔽性乳様突起炎に骨導閾値の上昇を合併した症例、12例13耳を対象とした。男性は4例、女性は8例、年齢は8~80歳で平均年齢は38.8歳であった。治療は、鼓膜チューブ留置術、生理食塩水による鼓室内洗浄、抗菌薬と副腎皮質ステロイドの全身投与を施行した。骨導閾値上昇の判定は、純音聴力検査で1周波数以上において15 dB以上の骨導閾値上昇がみられたものとした。治療効果判定は骨導閾値を用い、以下のように行った。治癒；5周波数の平均聴力レベル（骨導）が15 dB以下、または患側が健側と同程度まで改善。著明回復；5周波数の平均聴力レベル（骨導）が30 dB以上改善。回復；5周波数の平均聴力レベル（骨導）が10~30 dB未満改善。不変；5周波数の平均聴力レベル（骨導）が10 dB未満の変化。

【結果】

1. 聴力型、聴力経過

純音聴力検査は1例を除き、ほぼ全例で初診時に行っていた。聴力型は全例で混合性難聴を示した。骨導閾値は、平均30 dB以下が大半を占めていたが、骨導閾値が平均48 dBと高度な上昇をみとめる症例も存在した。発症から初診までの日数は、発症2日目から19日目までとばらつきがあった。聴力型は、ほとんどの症例で高音中心の難聴型を示していた。聴力改善度は、治癒と著明回復が13耳中12耳、回復が1耳、不変の症例はみられなかった。発症から初診までの日数と、聴力改善度との間に相関はなかった。

2. 眼振所見

眼振は1例でみられ、麻痺性眼振であったがめまい症状をみとめなかった。一方、めまい症状のある症例も1例あったが、眼振はみられなかった。いずれの症例も、聴力の治療効果判定は治癒であった。

3. 検出菌

全ての症例が他院からの紹介患者であり、当科初診時には初回治療後であり、急性期の炎症が治まっていることが多かった。そのため、耳漏は漿液性である例が多く、菌検査が陰性となっている症例や、菌検査を施行していない症例が多くみられた。検出できた症例では、肺炎球菌を2例でみとめた。

4. 治療

抗菌薬はセフトリアキソンナトリウム（CTRX）を使用した例が7例と最も多かった。そのほか、メロペネム（MEPM）を使用した例が3例、バンコマイシン（VCM）が1例であった。全例で副腎皮質ステロイドを使用し、糖尿病などの合併症で使用できなかった症例はなかった。プレドニゾロンを使用した例が6例、ベタメタゾンを使用した例が6例であった。

【考察】

今回の検討では、難聴の予後は13耳中、治癒が11耳（84.6%）、著明回復が1耳、回復が1耳であった。回復にとどまった例は、初診時の聴力が悪く、初診時の聴力低下が高度の例では聴力予後が不良であることが示唆された。眼振を伴う症例は聴力予後が悪い傾向にあると報告されているが、今回眼振を合併した1例の聴力は問題なく治癒していた。骨導閾値の上昇をきたした原因としては、主に耳小骨周囲の炎症性肉芽病変による、特にアブミ骨周囲の可動性障害と考えた。ほとんどの症例で難聴以外にめまいや耳鳴などの内耳炎を疑う所見がなく、高率に治癒がみられたことから、治癒しなかった1例を除いて内耳まで炎症が波及していなかった可能性が高いと考えられた。急性中耳炎経過中の骨導聴力の低下は一般的に予後良好であるが、不十分な治療により難聴が残存することもあるため、高度難聴やめまい、耳鳴を伴う症例では注意を要する。

P2-064

内耳出血が疑われた急性聴覚前庭障害の1例

畑 裕子¹、堤内 亮博²、竹内 成夫¹、吉田 亜由³、山崎 葉子⁴、奥野 妙子¹

¹三井記念病院 耳鼻咽喉科、²国際医療研究センター病院、³甲南病院 耳鼻咽喉科、

⁴三井記念病院 臨床検査部

白血病などの血液疾患に内耳出血がおりうる事は良く知られている。又外傷や抗凝固薬の内服等による出血素因の有る例でも内耳出血の発症がおりうると言われている。今回内耳出血が疑われた急性聴覚前庭障害例で、内耳出血の原因が特定できなかった症例を経験したので報告する。

症例は70歳男性。旅行中に左からの会話が右に聞こえる事に気づき、同時にふらつきを自覚した。2日後に旅行から戻り、前医耳鼻科を受診。高度難聴のため、同日紹介で当科初診となる。純音聴力検査では、左は平均聴力25dBであったが、左は聾となっていた。赤外線CCDカメラ下頭位検査では、はっきりした眼振を認めなかったが、足踏み検査を行うと、数歩で転倒傾向を示した。既往歴に高血圧、痛風、糖尿病はあるが、抗凝固薬の内服などはなく、血圧も高くなかった。聾型突発性難聴の診断で、ステロイドの点滴治療目的に入院加療とした。尚治療に際し内科の医師に血糖のコントロールを依頼した。翌日になるとふらつきが増悪したとの訴えがあり、注視検査で左向き自発眼振を認めた。さらに翌日になると嘔気もひどくなり、赤外線CCDカメラ下頭位検査で左向き定方向性の眼振が認められた。同日、脳内スクリーニングで撮影したMRIで右蝸牛および前庭内の出血か内耳炎が疑われるとの診断を得た。ガドリニウム造影MRIを計画したが、薬アレルギーがあるため、本人の同意が得られなかった。再度撮影したMRIで 右蝸牛および前庭内、T1強調画像で高信号示し、拡散強調像で蝸牛内部は高信号を示し、右蝸牛及び前庭内の出血が疑われた。めまい嘔気に対し、対症療法を行い、症状は徐々に軽快した。入院10日でステロイド点滴治療が1クール終了したため、右難聴、ふらつきは残存したが退院とした。退院後約3ヶ月のMRIでは、右蝸牛および前庭内の異常信号は改善していた。又眼振も軽快したが、聴力の改善はなく、ふらつきの自覚も残存している。

内耳出血の聴力予後は悪いとされており、本症例も聾のまま改善が得られなかった。内耳出血は、白血病や再生不良性貧血などの血液疾患の症例で1965年ごろから報告があるとされている。病理解剖所見からその病態が明らかとされ、出血性素因のある症例での急性難聴の鑑別診断にあげられるようになった。近年ではMRIによって内耳出血が推定できるようになり、症例報告も散見されるようになったが、急性難聴や急性聴覚前庭障害の原因としては稀であるとされている。今回の症例は特に抗凝固薬の内服もしておらず、偶然診断に至った例である。内耳出血の障害は一般的には高度であるため、高度障害例にはMRIによる鑑別診断も必要かと考える。

P2-065 ベンプロペリンリン酸塩の内服により聴覚異常感を発症した1例

小原 修幸

市立札幌病院 耳鼻咽喉科・甲状腺外科

【はじめに】ベンプロペリンリン酸塩は非麻薬性鎮咳剤として用いられ、咳中枢に作用する他、気管支の収縮を緩和する作用を持ち合わせている。薬効薬理は咳中枢興奮性の低下や肺伸張受容体からのインパルスの低下、気管支筋弛緩により鎮咳作用が得られる。副作用情報には聴覚異常（音感の変化等）の記載があるが、その頻度や発症機序などについては不明である。今回我々は、ベンプロペリンリン酸塩の内服により聴覚異常感を発症した症例を経験したので報告する。

【症例】41歳女性。主訴は音が半音低く聞こえる聴覚異常感であり、既往歴や家族歴には特記すべき事項は無い。職業は事務職であるが、趣味はピアノと声楽である。現病歴は、初診の3週間ほど前に感冒症状のため近医内科を受診し、咳症状に対してベンプロペリンリン酸塩を含めた投薬を受けた。その数日後より聴覚異常が出現し、両耳とも音が半音下がって聞こえるようになり、内服の中止を指示されるが症状が改善しないとのことで当科を受診。初診時の所見は両鼓膜・外耳道には異常を認めず、その他鼻咽喉には異常を認めなかった。純音聴力検査では明らかな聴力低下は認めず、ティンパノグラムは両耳ともA型、自記オージオメトリーは両耳ともJerger I型であった。ABRでは明らかな異常は認めず、MRIでも小脳橋角部や内耳などには異常は認めなかった。ATPおよびビタミンB12の投与により治療を行ったが、3ヶ月経過した現在でも症状は改善していない。

【考察】本症例はベンプロペリンリン酸塩の副作用による聴覚異常感を発症したと考えられるが、精密聴力検査等では明らかな異常を認めず、他覚的に評価することは困難と考えられた。この聴覚異常については検索しうる限りでは学術論文等での報告はされていないが、インターネット上では特に絶対音感のある患者の報告を散見する。2週間程度の休薬で症状が改善された報告が多数を占めるが、本症例は現在のところ改善されておらず、その原因は不明である。この症状は絶対音感のある人や音楽を趣味としている人にはやや高率に発症している可能性もあるため、処方の際には十分な情報提供や説明が必要と考えられた。

P2-066 めまい・難聴で発症したシェーグレン症候群に伴う多発神経炎例

竹澤公美子、神前 英明、清水 猛史
滋賀医科大学 医学部 耳鼻咽喉科

【はじめに】シェーグレン症候群は唾液腺と涙腺の外分泌機能低下による口腔乾燥症と乾燥性角結膜炎をきたす全身性の慢性炎症疾患で、多彩な臨床症状を呈することが知られている。ときに視神経炎や三叉神経炎などの中枢神経障害および末梢神経障害をきたす例があり、これらの神経症状の合併頻度は約20%と報告されている。今回、めまい・難聴で発症し、経過中に視力低下・複視を生じて、シェーグレン症候群に伴う多発神経炎と診断された例を経験したので報告する。

【症例】症例は47歳女性。平成24年9月末ごろから浮動感があり、歩行時や体動時に増悪するようになった。同時に右耳優位の両側耳鳴を自覚し、近医耳鼻咽喉科で右高音部の聴力低下を指摘されて、11月上旬に当科へ紹介受診した。既往歴に46歳ごろからの両手指振戦があり、心因性振戦として心療内科に通院中で、閉所・暗所恐怖症があった。初診時、4分法で右43.8dB、左26.3dBと、右の高音障害型感音難聴があり、注視眼振、自発眼振、頭位・頭位変換眼振検査で明らかな眼振所見を認めなかった。内耳造影MRIでは右内耳神経の造影効果が増強し、右内耳神経炎が疑われたが、暗所恐怖症などのためカロリックテストは施行できなかった。発症から2か月以上が経過した原因不明の右内耳神経炎として、ステロイド治療は行わずに、平衡機能訓練で経過をみていた。

平成25年5月には右55.0dB、左26.3dBと右難聴が進行し、家族の協力のもとでカロリックテストを施行したところ、右の半規管麻痺（CP）が認められた。原因不明の進行性難聴・めまい症として経過をみていたが、徐々に両耳の聴力低下が進行し、平成26年8月には右55.0dB、左48.8dBになり、左耳に補聴器装用を開始した。聴力低下の進行と同時に、両眼の視力障害・複視が出現し、同年10月に当院眼科を受診した。両眼に視神経炎があり、頭部造影MRI検査で両側の第??脳神経に造影効果が認められ、多発神経炎が疑われ、当院神経内科に精査目的で入院した。抗SS-A抗体・抗SS-B抗体は陰性であったが、SS-DNA陽性、ガムテストは安静時0.2ml/10分・刺激時4ml/10分と低下、唾液腺シンチグラフィで機能低下の所見があり、シルマー試験は両眼3mm/5分と低下、フルオレセイン試験でも陽性であったことから、シェーグレン症候群およびそれに伴う多発神経炎と診断された。

12月上旬からメチルプレドニゾロン1000mg/日によるステロイドパルス療法が開始され、プレドニゾロン30mg/日内服を維持量として平成27年1月上旬に退院した。聴力はステロイドパルス療法前が右61.3dB、左58.8dBであったが、退院時には右53.8dB、左42.5dBとやや改善していた。ステロイド導入後も半規管麻痺は持続していたが、前庭代償により自覚的な平衡機能障害は改善した。現在は、プレドニゾロン5mg/日の内服で約40~50dBの聴力が維持できている。

【考察】シェーグレン症候群に伴う神経症状の合併は約20%で、そのほとんどが視神経炎や末梢神経障害である。内耳神経炎を呈することもあるが、数年間の経過で複数の脳神経の多発神経炎をきたすことはまれである。今回、内耳神経炎による難聴・めまい症状として経過をみていたが、他の脳神経症状の出現によって診断に至った例を経験した。まれな疾患であるが、原因不明の進行性難聴およびめまい症状では、シェーグレン症候群を含む自己免疫性疾患の可能性も念頭に置いて診療に当たる必要があると考えられる。

P2-067

ベーチェット病が疑われ内耳抗体陽性を示した
視聴覚重複障害の1症例伊藤 裕之¹、富山 俊一²¹神奈川リハビリテーション病院 耳鼻咽喉科、²大宮総合病院耳鼻咽喉

はじめに

ベーチェット病は、口腔粘膜のアフタ性潰瘍、皮膚症状、眼のぶどう膜炎、外陰部潰瘍を主症状とする疾患である。神奈川リハビリテーションセンターには視覚障害者訓練施設があり、当科では入所時に視覚障害者健康診断を行っている。視覚障害の原因としてBDは糖尿病性網膜症や網膜色素変性症より遙かに少ない印象がある。入所者の殆どが視覚の単独障害であり、視聴覚重複障害は極めて少ない。最近、私たちは、内耳自己抗体を認めベーチェット病（以下BD）が疑われた視聴覚重複障害例を経験したので報告する。

症例

症例は、当科初診時39歳の男性である。X年に右ぶどう膜炎を発症した。既往歴にアフタ性口内炎と陰部潰瘍があったことからBDが疑われた。X+3年に右眼は失明した。X+13年左眼ぶどう膜炎を発症し、緑内障を併発し左線維柱帯切除術、バルバルトインプラントが行われた。X+13年ぶどう膜炎が再発し、聴力低下も自覚したが検査は受けなかった。右がより大きい両側耳鳴が残った。X+14年春、耳鳴、難聴が増悪し、名市大病院耳鼻咽喉科を受診したが、受診時には聴力は回復していた。このときの4分法平均聴力（以下聴力）は右51.3dB、左31.3dBであった。約2ヶ月後感音難聴が増悪し、聴力は右53.8dB、左28.8dBであった。副腎皮質ステロイドの漸減療法、メコバラミン、アデノシン3リン酸塩水和物の内服による治療が行われた。右聴力に大きな変化はなかったが、左聴力は32.5dBから52.5dBの範囲で変動した。眼圧上昇したためステロイドは早めに漸減された。X+14秋に当センターライトホームに入所し、当科を受診した。当科初診時には右義眼装用、左視力0.06、左視野狭で身体障害者3級に認定されていた。聴力は右52.5dB、左22.5dBであった。自己免疫性内耳障害を疑い精査したところ、牛内耳蛋白68 k Daに明瞭なプロット陽性発現を認めた。

考察

BDは、皮膚、粘膜、眼症状を主とする慢性再発性の全身性炎症性疾患である。広義には血管の炎症の主座を置く血管炎に分類される。BD患者の好中球では、走化性亢進、活性酸素および炎症性サイトカイン産生能の亢進がみられることから、生体の防御機構の初期に作用する物質が組織障害を引き起こし、本病の病態形成に関与するとされている。

BDの感音難聴の合併は海外では27-80%、本邦では約7%と報告され、頻度に大きな差がある。感音難聴は、眼発作を繰り返す例にみられ、眼症状発症の1~3年後に高い音の耳鳴前駆症状として起き、網膜血管炎などの後部発作と同時期に症状が発現することが多いという指摘がある。BDの偶発的な合併症ではなく、部分症状である可能性も指摘されている。

ところで、健常人の内耳抗体陽性率は2-15%と言われ、無症状の陽性例もある。しかし、海外ではBDに見られる難聴に対してシクロスポリンを使用されており、本症例の難聴が自己免疫の性迷路性難聴である可能性が高い。しかし、1例のみの経験なのでBDと自己免疫性感音難聴との関係解明は今後の課題である。

私たちは、激しい回転性めまいを起こした自己免疫性内耳障害による人工内耳装用例で平衡機能訓練に難渋した経験がある。視覚による代償が期待できない視覚障害者では聴平衡障害は、晴眼者以上に日常生活に大きな影響を及ぼす。耳鳴や軽いふらつきなど見られた場合には聴平衡障害を予測した対応が必要かも知れない。

続発性緑内障を伴う感音難聴ではステロイドの使用困難なこともある。感音難聴の原因が自己免疫性内耳障害であれば、免疫抑制剤の効果も期待できるので、BD患者が聴覚異常を訴えた場合には、内耳抗体の有無を調べた方が良いかも知れない。

まとめ

BDが疑われ内耳抗体陽性を示した視聴覚重複障害の1例を報告した。BD患者が聴覚の異常を訴えた場合には、自己免疫性内耳障害の可能性もある。内耳抗体が陽性であれば免疫抑制剤投与も一法であろう。

P2-068

全身性エリテマトーデス患者の側頭骨病理所見

假谷 伸、西崎 和則

岡山大学 医歯薬学総合研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科

【目的】全身性エリテマトーデス（SLE）は、全身の臓器に原因不明の炎症が起こる、自己免疫性疾患のひとつである。欧州において、7,168人のSLE患者が参加して行われた疫学調査では、SLE患者は感音難聴や平衡障害がみられる頻度がコントロール群と比較して有意に高いことが報告されている⁽¹⁾。SLEは皮膚や粘膜、関節、肺、腎臓、脳、心臓など多数の組織や臓器を障害する可能性があるが、蝸牛症状や前庭症状は現在のSLEの診断基準には入っていない⁽²⁾。また、SLE患者において感音難聴や前庭症状が多い原因は明らかになっていない⁽³⁾。本検討では、米国ミネソタ大学が保有するヒト側頭骨病理標本を用いて、SLE患者の蝸牛病理所見を検討したので報告する。

【対象と方法】対象はSLE症例の側頭骨15耳である。コントロールとして正常側頭骨21耳を用いた。SLE症例群と正常コントロール群の間で年齢に有意差は認められなかった。側頭骨は剖検の際に採取した。ホルマリンおよびエチレンジアミン四酢酸による固定・脱灰後に埋包し、20マイクロ・メートル厚の水平断連続切片を作製した。ヘマトキシリン・エオジン染色を行い、光学顕微鏡にて観察を行った。検討項目は、血管条の面積、および、蝸牛有毛細胞数である。本検討は米国ミネソタ大学倫理委員会の審査・承認（承認番号：0206M26181）のもとに行われた。

【結果】SLE患者の血管条は萎縮しており、塩基性沈着物を認めた。SLE患者の血管条の面積は正常コントロール群と比較して有意に減少していた。また、SLE患者の蝸牛有毛細胞数は外有毛細胞、内有毛細胞ともに正常コントロール群と比較して有意に減少していた（図1）。

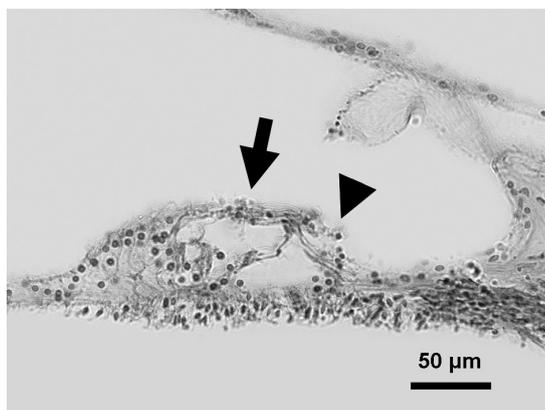
【結論】蝸牛有毛細胞は聴覚路において重要な細胞であり、また、血管条は蝸牛内における電位差をたもつうえで重要な働きを有している。本検討の結果から、SLE患者で認められる感音難聴は蝸牛における血管条の萎縮、および外有毛細胞・内有毛細胞の減少が関与していることが示唆された。

【謝辞】本研究は米国ミネソタ大学耳鼻咽喉科のMichael M. Paparella先生、および、Sebahattin Cureoglu先生の指導のもとに行われたものである。

【参考文献】

- 1) Lin C, et al. Audiol Neurootol 2013; 18: 95-100.
- 2) Yu C, et al. J Autoimmun 2014; 48-49: 10-3.
- 3) Batuecas-Caletrio A, et al. Lupus 2013; 22: 437-42.

図1: SLE患者のコルチ器。外有毛細胞・内有毛細胞の消失を認める。



P2-069

持続性他覚的耳鳴を認めた小児例

小林有美子、佐藤 宏昭
岩手医科大学 医学部 耳鼻咽喉科

【はじめに】他覚的耳鳴は他人にも聴取できる耳鳴で、その多くは筋肉性と血管性であるとされている。今回我々は他人によって聴取される持続性、高音の他覚的耳鳴を認めた小児を経験したので報告する。

【症例】3歳男児。主訴：言語発達遅滞、他覚的耳鳴

生育歴、既往歴に特記事項なし。新生児聴覚スクリーニングは不検。1歳半健診で言語発達遅滞を指摘され精密検査機関受診したが聴力正常と言われた。3歳時、有意語が見られないため近医受診し当科紹介となる。両親によると乳児期より本児に近づくと「ピー」という音が鳴っていることに気づいていた。停止している時間も多々あるということであった。

【所見】鼓膜に異常を認めず、外表奇形無し。聴器CTでは血管の走行異常や中耳、内耳病変を認めない。ASSRにて両側4000Hzの閾値上昇を認めた。本児入眠中に右耳に近づくと「ピー」という高周波数域の純音が聴取された。反対側からは聴取できなかった。

【考察】他覚的耳鳴はそのほとんどが筋肉性、血管性であるが稀に今回のような純音の報告が散見される。村井¹⁾は耳鳴の原因を大きく聴覚系以外・聴覚系に分けると、聴覚系以外のものは血管系の腫瘍、動静脈奇形や口蓋筋などのクローヌスの場合で、他覚的耳鳴を来すことが多いとしている。このような耳鳴の音響分析ではクリック音や拍動音を認めることが多い。一方、それ以外の他覚的耳鳴の報告を見ると純音聴力検査でこれに一致するような高音域の聴力障害を認めることがあり、鈴木ら²⁾は我々同様に高周波数他覚的耳鳴を認めた児から自発音響反射を検出し、これが内耳障害由来のものであると推測している。今回の症例も高音域に閾値上昇を認めており、内耳に起因する他覚的耳鳴、自発音響放射の可能性があると考えられた。

【参考文献】

- 1) 村井和夫。耳鳴の病因・成因。耳口頭頸 (61) 977-982, 1999.
- 2) 鈴木雄一ら。他覚的に聴取できる自発音響放射の一例。Audiology Japan. (33) 164-168, 1990

P2-070

蝸牛骨化症例への人工内耳手術経験

鈴木 伸嘉、古舘佐起子、岩崎 聡
国際医療福祉大学三田病院耳鼻咽喉科

【はじめに】

近年人工内耳手術が増加するにつれて様々な症例に対して手術加療をせざるを得ないケースが出てきている。蝸牛骨化症例は代表的なものであり、電極挿入の開窓に手間がかかることが多い。今回、蝸牛骨化症例に対して人工内耳植え込み術を行う機会を2症例得ることができた。若干の文献的考察を加えて発表する。

【症例提示】

症例1 患者は65歳女性。45歳ころにめまいを自覚し難聴の増悪をこの時から認めていった。53歳ころには両側とも聾となった。純音聴力検査では左右ともout of scaleであった。また、語音聴力検査でも両側とも100デシベルで0%であった。既往として巨細胞性血管炎があり、近くの大学病院の膠原病センターでフォローを受けていた。側頭骨CTでは両側とも蝸牛基底回転の骨化が疑われる所見があり、MRIでは右の基底回転の信号強度低下、左の蝸牛は全体的な信号強度の低下が認められた。右への人工内耳手術を施行した。

症例2 患者は76歳女性。70歳ころに両側聴力の急激な低下を自覚した。近医にて両側突発性難聴の診断を受けた。近医でフォローを受けていたが、73歳ころから右聴力の悪化と軽快を反復した。純音聴力検査では右88デシベル、左103デシベルの聴力であり、語音聴力検査では右100デシベルで30%、左100デシベルで0%であった。既往に網膜剥離があり、左眼球には医療用金属材料が使用されていた。そのためMRIの撮影は不可能であった。側頭骨CTでは左蝸牛の基底回転に骨化を疑う所見を認めることができた。

【考察】

当科にて経験下蝸牛骨化症例への人工内耳手術症例2例について検討した。術前の側頭骨CTにて2症例とも蝸牛基底回転の骨化を疑わせる所見が得られていた。特に症例1においてはMRIにおいても蝸牛内腔の狭小化とリンパ液の信号低下を示す所見があらわれていた。症例1は右への人工内耳埋め込みを行った正円窓は骨性閉鎖をきたしていた。choleostomyを行い、電極をすべて挿入することができた。既往に巨細胞性血管炎を認めていた。合併症の一つに難聴が知られているが、今回の症例における蝸牛骨化との関連は、不明である。症例2では網膜剥離の既往があり、眼球に金属医療材料が使用されていたためにMRI撮影が不可能であった。しかしCTだけでも蝸牛骨化を判断するのに十分な所見が得られていた。右は蝸牛骨化を疑わせる所見が認められなかったが、聴力の残存が認められたために、蝸牛骨化がある左に手術を計画せざるを得なかった。骨化は基底回転の一部であり、電極挿入スペースはあると術前に判断し施行することになった。CTでは手術時にはfenestration法にて蝸牛の削開を進めていった。電極が挿入できるスペースが確認できるまで削開を進め、電極をすべて挿入することができた。蝸牛骨化症例であっても電極挿入側として選択せざるを得ないケースは今後も増加することが予想される。今回MRIの制限があり、CTのみの情報から手術を行った症例も経験したが、術前の十分なプランニングが必要であることが確認された。

P2-071

人工内耳が有効であった内耳骨化を伴う 原因不明両側進行性感音難聴の1例

岡本 昌之、山田武千代、伊藤 有未、藤枝 重治
福井大学 医学部 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】原因不明の自己免疫疾患とともに両側聾となった症例。自己免疫疾患にもなう内耳炎とともに両側蝸牛、半規管に骨化がみられたが、蝸牛開窓による人工内耳挿入が可能であり、聴力予後良好な症例を経験したので、報告する。

【症例】31歳女性。

【現病歴】2012年10月 右難聴、耳鳴が出現し、近医耳鼻咽喉科にてステロイド内服治療を受けたが、右難聴は徐々に悪化していき、2013年8月には右聾の状態となった。回転性めまい症状の出現とともに左聴力も2013年8月から低音域の軽度閾値上昇を認めた。その後、ステロイドやイソバイドなどの治療にて中等度難聴（4分法で37.5dB）程度で落ち着いていた。2014年（30歳）になり、中枢性関節炎、壊疽性膿皮症、右足関節部難治性潰瘍を発症し当院整形外科、皮膚科、血液内科にて右股関節関節鏡下手術などの治療を行っていた。慢性炎症も持続し、WBC、CRP高値が持続していたため血液内科にも精査を行うが、SAA、MMP-3の軽度上昇以外には血液検査上も異常はみられず、膠原病あるいはその類縁疾患の診断基準に適合する疾患はみあたらなかった。MPO-ANCA、PR3-ANCAともに陰性であり、顔面神経麻痺の合併もみられなかった。頭痛がみられたため頭部MRIも撮影したが、肥厚性硬膜炎などの所見もみられなかった。その経過中である、2015年6月から左難聴も進行を認め、改善を認めることもあったが、徐々に進行し、2015年7月には両側聾の状態となった。全身状態改善のため2015年10月からは免疫抑制療法（アクテムラ）開始となった。全身炎症状態はアクテムラ継続により徐々に改善を認めて行ったが、聴力改善は全く得られず、人工内耳挿入の予定となった。術前の中耳CTでは両側の半規管の骨化が著明であり、蝸牛も内腔の骨化がみられる状態であった。MRIにても蝸牛内腔の狭小化がみられ、特に右耳では蝸牛への電極挿入が困難であろうと思われた。骨化の少ない左耳に人工内耳挿入予定となり、2016年1月26日 手術となった。

【手術所見】左正円窓周囲も骨化を認め、正円窓窩の確認は困難であったため、蝸牛開窓によってコクレア CI422 ストレート電極を全電極挿入することができた。術中のNRTも反応良好であり、術後の聞こえも満足のいく結果となっている。

P2-072 両側側頭骨骨折に対し人工内耳埋め込み術を施行した一例

小山 一¹、小林万里菜¹、三澤 建¹、渡部 涼子¹、武田 英彦¹、佐藤 輝幸²

¹国家公務員共済組合連合会 虎の門病院 耳鼻咽喉科、

²秋田大学大学院医学系研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学講座

【はじめに】側頭骨骨折では内耳骨迷路の断裂によって高度感音難聴をきたすことがあり、両側側頭骨骨折で両耳聾となった場合は人工内耳手術が検討される。しかし、これまで両側側頭骨骨折に対する人工内耳埋め込み術の報告は少なく、装用効果及び周術期の留意点について一致した見解は乏しい。そこで、今回我々は両側側頭骨骨折に対する人工内耳埋め込み術を施行し、良好な結果を得た一例を経験したので、その結果を報告するとともに、画像評価も含めた周術期の留意点について考察する。

【症例】50歳 男性。

【現病歴】トラック運転手の男性。荷台での作業中に転落し、頭部を損傷、救急搬送となった。その際、脳挫傷、顔面神経麻痺、両側難聴を認めていた。その後、顔面神経麻痺は回復するも、両側難聴持続したため、受傷3ヶ月後に前医耳鼻科紹介受診、両側側頭骨骨折（横骨折）による両耳聾と診断された。人工内耳治療目的で当院紹介受診となった。

【検査所見】両側鼓膜正常であり、顔面神経麻痺は認めなかった。純音聴力検査では両側130dBスケールアウトで、カロリック検査では両側無反応であった。左側のPromontory testではThr 2.7 μ A、CL 10.6 μ A、UCL 30.0 μ A (50Hz)、およびThr 6.7 μ A、CL 17.8 μ A、UCL 30.0 μ A (100Hz)、Gap detection (100Hz) が40msec まで可能で、Tone adaptation (100Hz) では1分以上減衰を認めなかった。

【画像所見】コンビームCT：両側側頭骨横骨折を認め、蝸牛の偏位を認めたが右に比べ左の偏位が少なかった。両側とも明らかな内耳の骨化は認められなかった。MRI：両側信号強度の低下を認め、蝸牛基底回転での一部で信号途絶を認めた。

【経過】解剖学的偏位が少ない左側を術側とした。手術は顔面神経窩アプローチで行った。術前のCT所見と、術中確認されたPromontory上の骨折線と正円窓窩の位置関係から、蝸牛開窓部を決め電極挿入を行った。鼓室階は一部繊維化を認めたが、全22電極挿入可能であった。術後異常なく経過し、術後13日目の音入れでは全22電極使用可能であった。装用閾値は全周波数で30dB以内であり、術後15日目（音入れ2日後）の聴取成績はCI-2004による評価でAのみで56%（成人単語）および66%（成人文）、A+Vで84%（成人単語）および98%（成人文）であった。退院後は前医でリハビリを行っており、良好な経過である。

【考察】両側側頭骨骨折患者では外傷によって、中耳の炎症や肉芽、内耳有毛細胞や聴神経の損傷、内耳の出血や炎症による線維化や骨化、内耳の変形や変位をみとめるため人工内耳手術が困難になる。よって、術前のPromontory test、CT、MRI (3D) によって聴神経機能、内耳の形態、内耳内腔の状態を評価することは重要である。今回の症例でもこれらの評価から手術可能と判断した。更に今回はコンビームCTで、骨折に伴う偏位による蝸牛、正円窓窩、顔面神経の位置関係を評価し、手術のプランニングを行うことによって電極を挿入することが可能であった。手術に際しては詳細な画像評価が有効であると考えられた。

P2-073

特殊例に対する人工内耳埋め込み術

杉本 寿史¹、波多野 都¹、野田 昌生¹、長谷川博紀¹、伊藤 真人²、吉崎 智一¹

¹金沢大学附属病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、

²自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児耳鼻咽喉科

【はじめに】人工内耳埋め込み術を受ける事で両側聾の患者は聴力を獲得し、QOLを著しく改善することができる。人工内耳埋め込み術は中耳～内耳の形態が正常で側頭骨に病変のない患者に対してclassical facial recess technique を用いて行われることが多く、その合併症は極めて少ない。これまでに多くの患者がこの手術による恩恵を授かってきた。しかしclassical facial recess technique を用いた人工内耳埋め込み術を行えない特殊症例が少なからず存在する。Fischらは1988年にSubtotal petrosectomyを考案し、その5年後にParnesらがはじめてこの術式を特殊症例に対する人工内耳埋め込み術に応用した。その後この手術は様々な施設で行われているが、まとまった症例報告が少なく、その有効性と安全性は確立しているとはいえない。特殊例に対する人工内耳埋め込み術の安全性と有効性を確立することは今後この手術を受ける患者にとってきわめて重要な事である。今回我々は、特殊例7例に対して人工内耳埋め込み術を行いその有用性について検証した。

【対象と方法】2013年から2016年までの間に金沢大学附属病院耳鼻咽喉科にて人工内耳埋め込み術をおこなった特殊症例7症例をretrospectiveに解析した。症例の内訳は中耳根本術後2例、癒着性中耳炎1例、好酸球性中耳炎2例、側頭骨奇形2例である。術式は、Subtotal petrosectomy+人工内耳電極の埋め込み±死腔の充填を選択した。7例について合併症、人工内耳装用域値、語音明瞭度、出血の4項目について解析した。

【結果】平均観察期間は31.4ヶ月であった。男性6例、女性1例。年齢は9～79歳（平均年齢57.9歳）。すべての手術は一期的に行われた。Cochlear CI24を用いて人工内耳埋め込み術を行い、電極はすべて挿入可能であった。合併症は中耳根本術後耳の1例において生じた外耳道の縫合不全のみあった。その症例は術後3ヶ月の間、耳漏が続いたが最終的には消失し外耳道は自然閉鎖した。装用域値は25～35dB（平均30.3dB）であった。出血量は0 mL～170mL平均53mlであった。いずれの症例も輸血を要さなかった。

【考察】特殊例に対する人工内耳埋め込み術を行う際に共通する重要なことは、良好な術野を得ることと、十分なワーキングスペースを得ることの2点と考えられる。Subtotal Petrosectomyを応用することで、上記の2点の克服が可能であった。すべての症例に対して一期的手術を行い重篤な合併症を認めなかった。しかしActiveな炎症がある中耳炎にたいしては二期的手術を推奨する報告もあるため、今後の症例報告の蓄積が待たれる。術側を選択する際には、術前に前庭機能の評価を行うことが重要と考えられた。両側の前庭機能の消失はもっとも避けなければいけない合併症である。とくにRadical cavityにおいては前回手術により前庭機能が失われている可能性があるため、半規管麻痺の有無を確認しておく必要があると考えられた。

P2-074 人工内耳埋込術後、強いこう鼻による頸部皮下気腫を呈した1例

須藤 七生¹、高橋 優宏²、平間真理子¹、磯野 泰大²、荒井 康裕²、折館 伸彦²

¹横浜保土ヶ谷中央病院 耳鼻咽喉科、²横浜市立大学附属病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】 歯科治療や口蓋扁桃摘出術、挿管による皮下気腫の報告はこれまでに多数報告されているが、人工内耳埋込術後合併症としての報告は稀である。強いこう鼻による術後頸部皮下気腫を呈した1例を経験したので報告する。

【症例】 73歳女性。

【経過】 20年前より右重度難聴。69歳より左感音難聴進行し、左補聴器装用を開始した。73歳時、両側重度難聴となり、左人工内耳埋込術 (MED-EL CONCERTO Flex28) を施行した。正円窓アプローチで全電極挿入、術中ART、EABRは反応良好であった。術翌日より疼痛・握雪感を伴う左頬部腫脹が出現した。熱感は認めなかった。術後2日目、創部の感染兆候や発熱はなかったが、腫脹が左頸部まで拡大したため、抗生物質変更し、腫脹部圧迫とした。術後3日目、腫脹はさらに拡大し、CT上、左側頭筋・咬筋内、左側頭部～鎖骨上、右側頭筋前方に皮下気腫を認めた。喉頭ファイバー所見では咽喉頭、声門下に裂傷を認めず、術当日、頻回の強いこう鼻のエピソードから、経耳管経由の皮下気腫と考えられた。こう鼻の禁止、抗菌薬・圧迫継続とした。術後7日目、腫脹、握雪感は消失し、術後8日目、退院となった。術後13日、CTにて皮下気腫の消失を確認、音入れを施行した。

【考察】 頭頸部領域における術後皮下気腫は、過去の報告より、歯科治療後、挿管後、扁桃摘出後のくしゃみ、こう鼻、咳等により生じ得ることが知られている。診断にはCTが有用である。口腔咽喉頭粘膜・下気道等の損傷に、上下気道の急激な圧上昇が加わることで皮下気腫を呈する。皮下脂肪が多く結合組織が疎である女性に多いとも言われている。治療は安静、予防的抗菌薬投与、自然吸収・脱気を待つことである。合併症として感染 (蜂窩織炎・縦隔炎など)、気腫による気道狭窄や血圧低下、右心室空気塞栓、眼窩進展による失明がある。人工内耳埋込術後の皮下気腫の報告は渉猟した限り4例のみであった。1例はこう鼻が原因であり、気脳症を合併し、抗菌薬、高圧酸素療法で加療され軽快した。慢性的な強いこう鼻は、上咽頭分泌物によるインプラントの感染や皮下気腫・気脳症のリスクとなる。本症例は、強いこう鼻による圧上昇により経耳管経由に空気が侵入し、術側の中耳腔から乳突削開部、側頭隙、咀嚼筋隙、顎下隙、オトガイ下隙に至り、対側の顎下隙、咀嚼筋隙まで進展したと考えられた。人工内耳埋込術後の強いこう鼻に留意する必要があると考えられた。

P2-075 頭部外傷によるデバイス故障後の人工内耳再手術から 8年後に髄膜炎を発症した1例

藤坂実千郎¹、將積日出夫¹、池園 哲郎²

¹富山大学 医学部 耳鼻咽喉科、²埼玉医科大学 医学部 耳鼻咽喉科

症例は13歳、男性。両側Common Cavityによる先天性高度難聴あり。3歳時（2005年）に右人工内耳埋め込み術を施行。蝸牛開窓時のgush outを予測し外耳道後壁を落としたが、開窓時にgush outは発生せず少量の漏出のみであった。外耳道後壁は再建し、bone pateで固定した。術後経過は良好で言語も獲得していった。

5歳時（2007年）に頭部をぶつけて以降、音が聞こえず、当科受診。インピーダンスの測定不能などからインプラントの故障と診断（後の分析で完全破損と判明）。インプラント交換のため、外傷から6日後に再手術を施行。電極は前回手術時のbone pateの中に埋まっていたが、無事抜去。電極抜去時の蝸牛からの液漏れは少量であり、新しい電極を再挿入した。外耳道後壁は再建した。

人工内耳初回手術から10年、再手術から8年後、13歳時の2015年6月9日より頭痛あり。6月11日頭痛、発熱、意識障害のため近医総合病院入院。細菌性髄膜炎と診断。抗生剤・アシクロビル・ステロイドの投与により、翌日には意識も戻り解熱。起炎菌は同定できず。CTで右乳突蜂巣内に滲出液と思われる軟部陰影が認められた。挿入した電極がslip outしている所見は認められなかった。入院12日後に外リンパ瘻を疑い、当院に転院。人工内耳のインピーダンスチェックなど行ったが、デバイスに問題はなかった。耳内を観察すると、鼓室内滲出液を疑う所見であった。スコープで右耳管開口部を診察したが、滲出液流出の所見は認められなかった。近年、外リンパに特異的に存在するタンパク cochlin-tomoprotein (CTP) が同定され、PLF診断マーカーとして実用化が進められている。このCTPを調べるため、25ゲージ カテラン針で試験穿刺を行った。滲出液は採取できたが、極小の穿刺部からの滲出液が止まらず、翌日、髄膜炎発症から13日後の6月24日鼓室点検術を行った。（後日、CTPは1.76ng/mlと報告あり）

手術は耳内法でアプローチした。8年前に埋め込んだ人工内耳は髄膜炎後も問題なく作動していたため、人工内耳の交換は予定しなかった。また対側耳は奇形の程度も強いため、対側耳への電極挿入も予定しなかった。過去、2回の手術で外耳道後壁を再建しており、また電極が走行している可能性もあるため、外耳道の剥離から慎重に行った。鼓膜を剥離し鼓室内を観察すると、8年前に挿入された電極は抜けておらず、埋め込み時にpackした軟部組織で正円窓を含め完全に被覆されていた。

ヘッドダウンして観察すると鼓室内に無色透明な滲出液が貯留してくるのが観察された。この時点で前庭窓からの漏出を強く疑った。電極を抜去すれば視野は良好となるが、その際には、あらためて耳後部切開してデバイスの再挿入が必要になると思われたため、電極が入ったままの状態の前庭窓周囲を観察した。結局、前庭窓からの漏出が確認されたので、ヘッドアップした状態で前庭窓を軟部組織でパックした。前庭窓をパック後、ヘッドダウンしても鼓室内に貯留してくる液がないことを確認し、手術終了した。

3日間ベッド上安静の後、歩行開始。術後1週間で耳内ガーゼを抜去したが、鼓室から滲出液の漏れなどは見られず退院とした。術後のCTでは術側の乳突蜂巣に軟部陰影はみられず、含気良好であった。人工内耳は術後1年経過するも、問題なく作動している。

人工内耳術後創部合併症 —その対策と予防—

石田 克紀、峯川 明、喜多村 健、坂井 真
茅ヶ崎中央病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】人工内耳（Cochlear implant : CI）術後創部の皮弁感染・壊死は術後の合併症として多く報告されており、症例によっては感染の制御に難渋する結果、修復手術や再埋込み術が必要となることが知られている。今回は最近経験した両側中耳根本術後のCI患者で、MRSA感染に難渋した結果、CIの抜去が必要となった症例を経験したので、その対策と予防について報告する。

【症例】症例は70代女性。両真珠腫性中耳炎のため各3回ずつの両中耳手術歴があり、耳内は中耳根本術後の状態であった。50代で骨導補聴器の装用を開始した。その後、難聴が進行し、67歳で左CI埋込み術（コクレア社CI24RE）を施行した。この時、CIの電極コード露出防止対策として、軟骨板での電極コードの被覆、中耳腔へ筋肉片による充填、および骨パテによる乳突腔の充填を行った。

術後2年目に血流不全と思われる皮弁瘻孔が出現し、小修復手術を施行した。しかし、1年後、耳後部の皮弁瘻孔が再発した。修復手術を勧めたが、家庭の事情で外来での経過観察となった。その後、皮弁感染（MSSA）を生じたが、経口抗菌薬の投与により軽快した。

家庭問題が一段落し修復手術を検討したが、患者が良好な聴取能の保持を強く希望したため、まず右耳に対しCI手術を実施し、聴覚リハビリを行い、次に左耳への修復手術を予定することとした。右耳への手術では電極の露出や皮弁感染・壊死を予防する目的で外耳道閉鎖術、中耳腔への脂肪充填術を行った。右耳のみでも十分に会話が可能となり、左耳への修復手術を検討していたところ、皮弁感染を生じ、外来での加療を行った。

しかし膿（MRSA）の排出が持続し、瘻孔部も拡大傾向を示した。MRSA感染症ガイドラインに基づき抗菌薬の点滴および局所処置を行ったのち皮膚・皮下の壊死組織のデブリードマン、腐骨の除去、人工内耳の抜去を行い、開放創とした。その後の培養でMRSAが検出されなくなったことを確認し、側頭動脈付き側頭筋膜弁による乳突腔、皮膚欠損部の被覆、および全層植皮を行い、開放創を修復した。

【考察】CIの術後合併症として皮弁の感染・壊死は一番頻度の高い合併症として報告されている。特に複数回の中耳手術の既往のある患者では注意を要する。元々血流不全が存在するため、初回のCI手術時より皮弁のデザインや血管付き側頭筋膜弁によるCI本体の被覆など、何らかの対策を実施すべきと思われた。

P2-077 感染にて入れ替え術を施行した成人人工内耳症例の検討

池谷 淳^{2,3}、河野 淳^{2,3}、白井 杏湖^{2,3}、太田 陽子^{2,3}、塚原 清彰^{2,3}

¹社会医療法人 耳鼻咽喉科麻生病院、²東京医科大学病院 聴覚・人工内耳センター、

³東京医科大学 耳鼻咽喉科学分野

【はじめに】人工内耳手術は、高度難聴者に対する聴覚獲得の手段として確立されているが、時間の経過と症例数の増加に伴い様々な問題が生じてくる。今回、人工内耳合併症例のうち、皮弁感染に伴い再手術を必要とした人工内耳入れかえ症例についてレトロスペクティブに検討した。

【対象と検討方法】対象は、1985年から2016年3月までに東京医科大学病院にて、1996年5月から2016年3月までに耳鼻咽喉科麻生病院にて手術した人工内耳症例中872例（東京医科大学病院825例：成人429例、耳鼻咽喉科麻生病院47例：成人32例）のうち、皮弁感染にて同側再手術施行した成人7例（東京医大6例）について、年齢、性別、失聴原因、初回手術年齢、再手術の手術内容、再手術前後の成績などについて検討した。

【結果】再手術時年齢は、平均71.0歳（標準偏差5.6年、61歳から79歳）、性別はすべて女性、右4例、左3例であった。失聴原因は中耳炎3例、突発性難聴1例、不明1例、その他1例であったが、中耳炎の既往があったのは6例、初回手術時には特に問題はなかった。機種はコクレア社製5例、メドエル社製1例、AB社製1例であった。感染部位は中耳炎3例、皮弁感染5例であった。手術所見では、蝸牛内の骨化が2例、線維化が2例で、線維化の2例はいずれも蝸牛基底回起始部のみで、中耳腔と蝸牛内を清掃ののち電極挿入を行った。骨化の2例はいずれも蝸牛基底回転からの挿入を断念し中回転から挿入した。起炎菌ではMRSA 1例、ブドウ球菌5例。初回人工内耳手術前から外耳道後壁削開されていた例が1例で、新たに外耳道削開したのが3例で、そのうち2例は中回転開窓例であった。一期手術6例、二期手術1例であった。初回手術例には他院が1例含まれる。いずれも術前に比較し、良好な聴取能を得られている。

【考察】術後の感染症は、電極の脱出（スリップアウト）など電極のトラブルとともに再手術を要する重篤なMajor合併症である。従来より中耳・皮弁感染や皮弁壊死などは、最も多くみられ、5-10%におよぶとの報告がある（Cohen NI et al. 1991, Bhatia K et al. 2004, Hansen S, et al. 2010）。当院症例の6例はいずれも感染創を経過観察しつつ再手術に至っているが、初回手術他院の一例は、電極抜去と創部処置と同時に対側人工内耳植込み術を施行し、同側再手術は二期的に施行していた。リスクファクターとして中耳炎などがある場合には、注意が必要で早期に感染徴候などに注意しつつ、適切な判断、処置が必要と思われた。再手術のビデオ供覧予定である。

P2-078 MRI検査後に人工内耳インプラントのマグネットの反転を来した2例

内藤 智之、片岡 祐子、假谷 伸、菅谷 明子、大道亮太郎、前田 幸英、西崎 和則
岡山大学大学院医歯薬学研究所耳鼻咽喉・頭頸部外科

【はじめに】人工内耳は1985年に国内初の埋め込み手術が行われて以来、症例は年々増加しており、また適応の拡大によって今後人工内耳の装着者は増加すると見込まれる。人工内耳は本来、体内埋め込みデバイスの中でも心臓ペースメーカーと共に磁場を生じるMRIは禁忌であった。しかし、近年1.5テスラまでであれば外科的処置を行わず検査可能なインプラントが製造されている。今回、MRI後に人工内耳インプラントのマグネットの反転を来した2例を経験したので、人工内耳装着者のMRI検査時の対応や注意点などにつき文献的考察を加えて報告する。

【症例】症例1は11歳女児、両側性感音難聴に対して5歳時に当院で右人工内耳埋め込み手術を受けた。使用機器はコクレア社製CI24RECA。他院にて詳細は不明だがMRI検査を受けた。MRI検査時に右側頭部インプラント周辺に強い疼痛が出現し、直後より人工内耳の磁石が付かず当院受診した。磁石位置、皮膚等に異常はなく、頭部X線撮影にて磁石の位置・角度に異常はなく、電極の変位もみとめなかった。インピーダンスの変化や送信コイルを側頭部に貼り付けた状態での聞き取りの変化はなく、磁石を通常とは反対にすると付いたため磁石の反転と考えた。送信コイル用の磁石の極性反転させたものを特注し、3ヶ月後に装用を再開した。装用を継続し、以降聴取能に問題なく経過している。症例2は71歳男性、両側進行性感音難聴にて67歳時に当院で右人工内耳埋め込み術を受けた。使用機器はコクレア社製CI24RECA。他院にて心臓MRI検査（1.5テスラ）撮影をヘッドバンド等は装用せず受けたところ、直後から磁石が付かなくなり当院受診された。MRI検査撮影後、頭皮に発赤や疼痛は認めなかった。頭部X線撮影にて磁石の位置・角度に異常はなく、電極の変位もみとめなかった。送信コイルを側頭部に貼り付けた状態では、聞き取りの変化はなく、磁石の反転もしくは極性の変化と考えた。1ヶ月後に人工内耳磁石入れ替え術を施行。マグネットは反転しており、マグネット周辺のシリコンには小亀裂があった。術後聴取能やマップの変化も無く経過している。

【考察】人工内耳の金属部分の素材はチタンと白金であり、MRI検査時においてもそれほど問題とならないが、磁石に対する影響を考慮しないとイケない。現時点ではMRI対応人工内耳は2社から出ているが、磁場強度により対応が異なるため留意が必要である。1.5テスラ以下では外科的処置は必要ないが、撮影時の注意点として1.人工内耳埋め込み後、6ヶ月以上経過している、2.インプラントが適切に固定されている、3.インプラント下の骨の厚さが最低0.4mm以上ある、4.撮影時、外部機器をはずす、5.撮影時、インプラント部の固定（外固定）を行う、6.検査時横を向いたり、頸を曲げたり、必要以上に頭部を動かさない等が挙げられる。外固定は、具体的に最大幅10cm以上の伸縮包帯を用いて、包帯の中心線が確実にインプラント埋め込み上部にくるように置き最大伸縮当たりまで引き延ばし2回以上巻き付けることが必要とされている。適切な処置にて、磁石の脱落は起こらないといわれているが、磁石の反転を起こした例は3例ほど確認されたと報告がある。逸脱した場合、放っておくと皮膚の発赤や壊死を起こしかねないため、画像による診断、早急な対応が必要である。MRIは現在の医療において、様々な場面で重要な検査法であるため、人工内耳装着者におけるMRIの適応を医療スタッフ側は理解し、適正な問診や前処置により安全に検査を行うべきである。

P2-079

アブミ骨に接する高位裂開性静脈球を合併した 真珠腫性中耳炎の手術一症例

高田 雄介、貞安 令、森 華、小板橋美香、高田 生織、金子富美恵、須納瀬 弘
東京女子医科大学 東医療センター 耳鼻咽喉科

【はじめに】

高位静脈球 (High Jugular Bulb) は女性に多く、右側に有意とされ、その発生頻度は15.2%と報告される。側頭骨においてもっとも頻度の高い血管走行異常と言われており、その定義は文献により様々であるが、一般に内耳道よりも高位に位置するものとされる。

一方、裂開性頸静脈球 (Dehiscent Jugular Bulb) は頸静脈球の一部が中耳腔に突出する形態をさし、骨面で覆われる高位静脈球とは異なり、裂開した部分には骨性隔壁を認めないのが特徴である。その発生頻度は7.5%で、女性、右側に多いとされる。

高位裂開性静脈球 (High and Dehiscent Jugular Bulb) は発生頻度が2%と少ないが、男性、右側に有意とされる。とくに中耳手術の際に出血のリスクが高いため、術前評価・術中操作に細心の注意を要する。

また、頸静脈球憩室 (Jugular Bulb Diverticulum) は頸静脈球の一部が錐体骨内で突出する形態をさし、中耳腔への突出を認めない。とくに聴神経腫瘍などの側頭骨・頭蓋底手術の際に、注意を要することがある。

今回われわれは、耳出血を契機に指摘された高位裂開性静脈球を合併する真珠腫性中耳炎に対して、手術を施行した一症例を経験したので報告する。

【症例】

31歳、男性。

平成28年2月、右耳出血を認め近医耳鼻咽喉科を受診した。右真珠腫性中耳炎の診断にて、平成28年4月、手術目的に当科紹介初診となった。

当科初診時、弛緩部型真珠腫を認める一方で、後上部にはアブミ骨への強い癒着を認め、後下象限に拍動する暗赤色の腫瘤状陰影を認めた。純音聴力検査では軽度右伝音難聴を認めた。

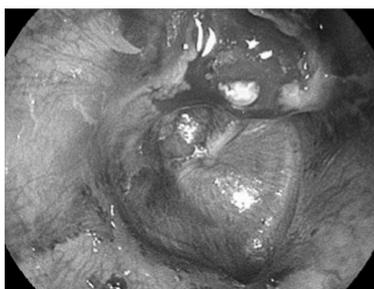
全身麻酔下に耳後切開による鼓室形成術を行った。術中所見にて、高位裂開性静脈球はアブミ骨上部構造に接しており、電気凝固による静脈球の下方移動を要した。

【考察】

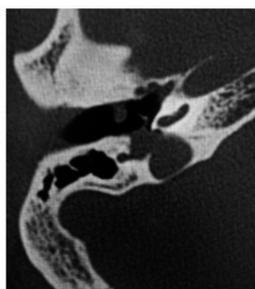
高位静脈球は右側に有意に認められ、聴神経腫瘍などの経迷路法では内耳道へのアプローチに対して下方移動を要することがある。中耳においては、骨性隔壁を認めない裂開性静脈球がときに認められることがあり、日常臨床では鼓膜切開などの際、注意を要する。

本症例では、蝸牛窓窩を超えてアブミ骨上部構造に接するほどの高位裂開性静脈球を合併する中耳真珠腫の症例であった。本症例は、鼓室形成術において静脈球の下方移動を必要とした稀な症例であり、手術動画を含めた症例呈示とともに文献考察を加え報告する。

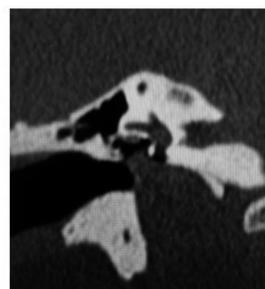
【鼓膜所見】



【CT水平断】



【CT冠状断】



P2-080 S状静脈洞の前方偏位を呈した危険側頭骨に発生した中耳真珠腫の1例

福島 久毅、與田 茂利、原田 保
川崎医科大学 耳鼻咽喉科

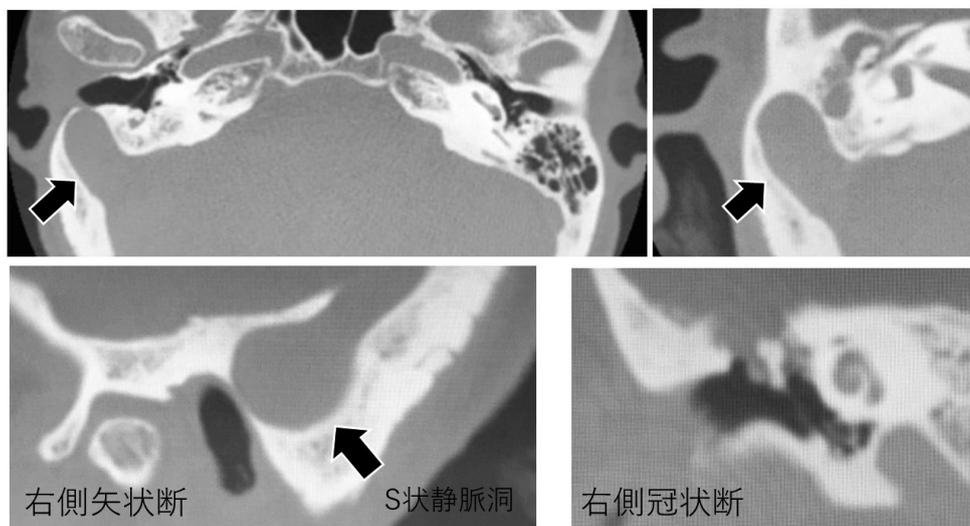
【はじめに】S状静脈洞が外耳道後壁と接するまで前方偏位している危険側頭骨に中耳真珠腫が発生し、手術に難渋した症例を経験した。

【症例】58歳、女性。7年前から1年に1回程の頻度で右耳漏が反復し、その度に近医耳鼻科を受診。右真珠腫性中耳炎の疑いと右伝音難聴を指摘され精査を勧められていたが、放置していた。今回、血清耳漏が出現し当院を受診した。右鼓膜弛緩部に真珠腫塊を認めた。聴力検査にて右45.0dB（3分法）の伝音難聴を認めた。左21.7dB。側頭骨CTにて右側S状静脈洞は外耳道後壁まで著名に前方に偏位していた（図、矢印）。真珠腫による頭蓋底の骨破壊を認めた（図、冠状断）。左側は正常であった。S状静脈洞の前方偏位を呈した危険側頭骨に発生した弛緩部型真珠腫 Stage III PAM、PB、MC0と判断した。

【術中所見】耳後切開をし、外耳道後壁を剥離すると外耳道後壁表面に静脈洞が透見された。中、後鼓室は正常であった。砧鐙関節を離断させたのちに、顕微鏡下に上鼓室から乳突洞の開放を行い、真珠腫を摘出した。さらに上鼓室から前鼓室へ開放を進め真珠腫を摘出した。上鼓室に広範囲な頭蓋底の骨欠損を認めた。顕微鏡下に乳突洞・乳突蜂巢を広く、すり鉢状に開放することは不可能であった。このため顕微鏡下に削開した乳突洞に0度および30度の内視鏡を挿入し、内視鏡下に残存する真珠腫の確認、曲がりのドリルによる乳突蜂巢の削開、曲がりの剥離子・吸引吸管を用いて、真珠腫塊を慎重に剥離、摘出した。頭蓋底の骨欠損部を皮質骨で補強、開放した外耳道後壁を耳介軟骨で再建し、外耳道後壁削除・乳突非開放型鼓室形成術とした。副損傷をきたすことなく手術を終了できた。

【術後経過】術後半年の患側聴力は33.3dBで気骨導差は15dB以内であった。

【考察】危険側頭骨の中には中頭蓋窩の低位を呈しているものが多いが、比較的まれにS状静脈洞の前方偏位を呈するものもある。近年、我々は中耳真珠腫の手術時に耳後切開で顕微鏡下に行う場合でも、観察用に内視鏡を併用している。特に、本症例では耳後切開ではあるが、S状静脈洞の前方偏位があり顕微鏡下にすり鉢状に乳突洞、乳突蜂巢を削開することが不可能であり、内視鏡の併用が有効であった。外耳道後壁削除・乳突開放型鼓室形成術とすることは不可能と考えて、外耳道後壁を積極的に再建し外耳道後壁削除・乳突非開放型鼓室形成術とした。



P2-081

上鼓室に骨性病変を伴った中耳真珠腫症例

河野 浩万

河野耳鼻咽喉科 Ear Surgi Clinic

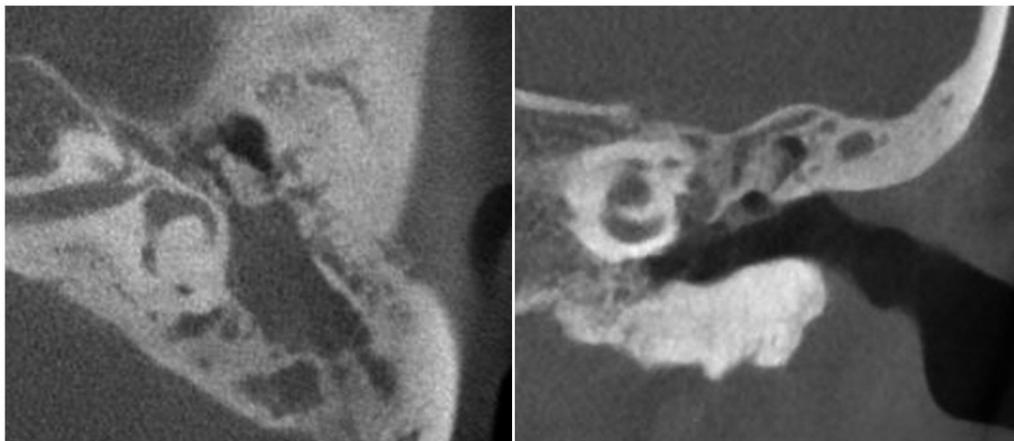
【はじめに】 慢性中耳炎に高頻度に合併する鼓室硬化症では、石灰沈着を伴う硬化性病変が耳小骨の周囲に存在し耳小骨の可動性障害をきたす。高度な例では骨性病変を伴うこともある。一方、中耳真珠腫は骨破壊を主病態とする疾患で、硬化性病変の合併は慢性中耳炎と比較すると少ないとされているが、時に異常な骨性病変を合併する症例に遭遇する。今回は、当院で経験した骨性病変を伴った中耳真珠腫例について、臨床的特徴と手術所見について検討を行ったので報告する。

【対象】 平成24年1月から平成28年5月までに当院で手術加療を行った後天性中耳真珠腫新鮮例は47例（男性25例、女性22例、平均年齢42.5歳）であった。このうち、骨性病変を認めた症例は6例（12.8%）でいずれも弛緩部型真珠腫であった。全例女性で平均年齢は33.3歳であった。

【結果】 術前聴力は、耳小骨の固着がなかった2例では気骨導差は15dB以内であったが、他の4例は耳小骨が固着していた例で、いずれ20dB以上の気骨導差を認めた（平均気骨導差23.8dB）。

手術は全例で外耳道後壁保存型鼓室形成術が行われた。中耳真珠腫進展度分類（2015）は、stage Ibが1例、stage IIが5例であった。2例でツチ骨頭部・キヌタ骨体部に高度の骨破壊所見を認めた。骨性病変が上鼓室に限局していたものが3例、上鼓室から乳突洞にかけて認められたものが3例であった。3例でツチ骨頭部・キヌタ骨頭部が骨性病変と完全に癒合していた。その境界は不明瞭で固着した耳小骨は周囲骨性病変とともに摘出された。骨性病変が鼓室に限局していた1例では、キヌタ骨体部に骨腫様病変として発生していた。アブミ骨は全例で可動性良好で、その周囲に骨性病変は認めなかった。

【考察】 今回報告した症例の特徴は、周囲骨組織との判別が極めて困難な非常に硬い骨性病変が上鼓室に存在していたことである。この病態は、いわゆる石灰化を伴った鼓室硬化性病変とは明らかに異質なものであると思われる。高度な例では、ツチ骨頭部・キヌタ骨体部が骨性病変で完全に取り囲まれており、耳小骨とその周囲の骨性病変との区別は極めて困難であった。CT画像では、耳小骨の形状は不鮮明であり、骨性病変の一部のように描出されていた。一方、骨性病変が限局していた1例では、キヌタ骨体部に周囲骨組織と連続性のない骨腫様病変が形成されていた。今回の症例で認められた骨性病変は、耳小骨を含めた上鼓室の骨組織が変性増殖したものではないかと推察した。



P2-082 当科における真珠腫性中耳炎半規管瘻孔症例の検討

和田 忠彦、岩永 迪孝、羽田 史子、井上 雄太、曾我 文貴、藤田 明彦
関西電力病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】

半規管瘻孔は真珠腫性中耳炎の合併症の一つである。半規管瘻孔処理により、術後の骨導低下が問題となるが、我々は術中操作の最終段階で半規管瘻孔部の真珠腫母膜を丁寧に剥離除去することでできるだけ術後骨導低下を抑えるように努力している。今回、半規管瘻孔の部位や深達度 (Milewski分類)、術後骨導聴力、聴力成績について検討し、症例を数例提示し半規管瘻孔部の処理方法について手術ビデオを用いて供覧する。

【対象・方法】

2010年8月～2016年4月までの約5年間に関西電力病院で手術を施行した真珠腫性中耳炎半規管瘻孔症例は17例であった。男性8例、女性9例であり、年齢は21歳～82歳平均年齢61.8歳であった。術後骨導聴力については、500Hz、1000Hz、2000Hz、3000Hzの4分法で算出した。また、聴力成績については日本耳科学会判定基準2010版を用いた。

【結果】

瘻孔部位は外側半規管が16耳、外側半規管+前半規管が1耳であった。深達度は、I度が11耳、IIa度が2耳、IIb度が1耳、III度が3耳であった。術後骨導聴力評価では、術後骨導低下を認めたのが3耳あったが、いずれも10dB以内の低下であった。逆に、術後骨導値が改善している例が14耳存在した。術後聴力成績では、評価可能な15耳中9耳(60%)が成功例であった。

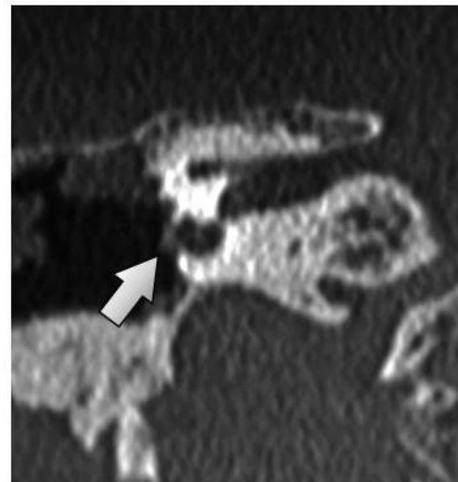
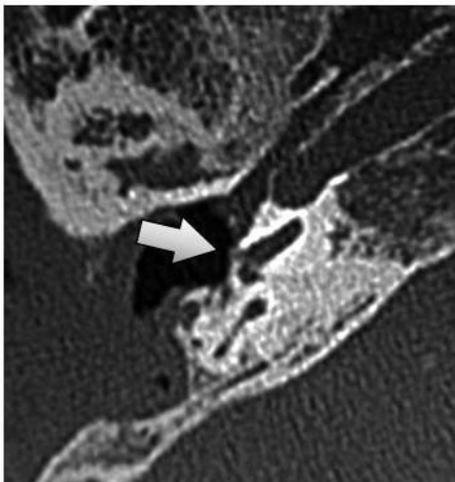
【考察】

半規管瘻孔処理による術後骨導低下はほぼなく、当院で行っている瘻孔処理は適切にできていると考える。瘻孔処理には、初回手術時に瘻孔部の真珠腫母膜を剥離除去し、瘻孔部を軟骨および筋膜で閉鎖する一期的方法を用いている。また、瘻孔処理については術中操作の最後に行うこととしている。これは、瘻孔処理を途中で行うと周囲の清掃や骨削開が困難になることや、周囲の真珠腫や炎症が瘻孔部より侵入する可能性が否定できないためである。実際の手術ビデオを供覧しながら、瘻孔処理方法について詳しく検討・考察する予定である。

P2-083 上皮摘出後も聴力を温存しえた蝸牛瘻孔合併真珠腫の2例

平海 晴一、佐藤 宏昭
岩手医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

真珠腫における内耳瘻孔はしばしば遭遇する合併症であるが、この部における手術操作では内耳障害をきたさない様に注意することが大切である。半規管や前庭に生じた瘻孔では比較的 safely に手術が可能である一方で、蝸牛に生じた瘻孔では手術操作により高度感音難聴が生じる危険性が高いことが知られている。そのため蝸牛瘻孔部においては真珠腫上皮を摘出しないことが原則である。しかしながら、何らかの理由で蝸牛瘻孔部の真珠腫上皮を操作する必要が生じることも、まれではあるが存在する。今回我々は蝸牛瘻孔から真珠腫上皮を剥離摘出し、高度感音難聴をきたさなかった症例を報告する。症例1は73歳の男性。数か月前からの左難聴悪化と繰り返すめまいで来院した。左鼓膜後上象限に陥凹とデブリ貯留を認め、CTでは外側半規管に瘻孔を認めた。鼓室形成術を施行したところ、術中に緊張部の真珠腫上皮を剥離する際に蝸牛瘻孔をみとめた。岬角上に軟部組織を残した状態で剥離面を形成、蝸牛内腔を開放しないように上皮を摘出した。骨導は術前40 dBHL、術後45 dBHLと大きな変化を認めなかった。症例2は81歳の女性。右耳漏、耳痛で来院した。真珠腫手術の既往があり、CTでは真珠腫の再発と蝸牛瘻孔を認めた(図)。気導はスケールアウトであったが骨導は68.3 dBHLと測定可能であった。後壁削除型乳突削開術を施行して上鼓室から乳突部の真珠腫を摘出、さらに蝸牛内腔を開放しないように岬角に癒着した上皮を摘出した。術後骨導は58.3 dBHLであった。蝸牛瘻孔には手術操作を避けることが原則であるが、今回の2症例は術後補聴器装用を要する状態であり消炎が必要であったこと、瘻孔が比較的小さく真珠腫上皮も肥厚していたため蝸牛内腔を開放せずに上皮が摘出できると判断したことから、真珠腫上皮の剥離摘出を行った。蝸牛瘻孔においてやむを得ず真珠腫上皮を剥離する必要がある場合でも、慎重な操作により内耳機能を温存できる可能性がある。



P2-084 髄膜炎を契機に診断された再発性錐体部真珠腫の一例

山田 浩之¹、大石 直樹²、鈴木 法臣²、小川 郁²

¹けいゆう病院 耳鼻咽喉科、²慶應義塾大学 医学部 耳鼻咽喉科学教室

[はじめに] 近年、抗生物質の発達や生活・医療環境の向上により耳性頭蓋内合併症の頻度は減少してきている。しかしながら致死的な合併症でもあるため、外耳～内耳における炎症性疾患の診療に際しては、常に忘れてはならない。今回我々は髄膜炎を契機に診断され、25年前に手術歴のある小児真珠腫性中耳炎の錐体部再発例を経験したので報告する。

[症例] 33歳男性。幼少期より左耳漏を頻回に認め、25年前(8歳時)に真珠腫性中耳炎に対し手術歴があった。手術は1回で数回受診した後に終診となった。その後中学、高校時代は耳鼻咽喉科に通院していない。大学に進学し徐々に聴力の悪化を自覚していた。社会人となり東京に転居。24歳時には左聴力は日常生活に不便が出るほど悪化していた。2012年ごろより半年に1回程度断続的に左耳漏を認め、その都度近医耳鼻咽喉科に受診するも中耳炎と診断され抗生物質の点耳薬を処方され、改善していた。2014年12月に左顔面神経麻痺が出現するも近医内科に受診し、ステロイド内服により完全治癒している。その後も断続的に耳漏を認め、加療されていた。今回5日前より左耳痛を自覚し、2日前に近医耳鼻咽喉科に受診し、中耳炎と診断され、抗生物質の内服を行ったが、前日より左側頭部～後頭部にかけて激痛が生じ、当日になっても疼痛が改善しないため、精査・加療目的に当院に紹介受診された。当院初診時所見では左耳漏と鼓膜付近に肉芽が確認できた。純音聴力検査では骨導もほぼScale outに近い左混合性難聴を認めた。側頭骨CT所見では左鼓室内～乳突蜂巣に充満する軟部陰影を認め、耳小骨はかるうじて痕跡のみが残存しており、天蓋や蝸牛、前庭、顔面神経付近の骨は破壊されており、内耳道～錐体部まで軟部陰影は連続していた。真珠腫手術歴があったが乳突削開はされておらず、上鼓室に不自然な骨性物質を認めた。再発性真珠腫、中耳悪性腫瘍などが疑われる所見であった。髄膜刺激症状は認めなかったが、耳痛、頭痛に加え後頸部痛を訴えたため耳性髄膜炎が疑われ髄液検査を行ったところ細胞数の増加を認め、細菌性髄膜炎と診断された。緊急入院の上、抗生物質の点滴加療を行い、髄膜炎による症状、所見は改善した。後日行ったnon-EP MRI (PROPELLER法) では中耳病変は高信号を呈し、また生検した肉芽から悪性所見を認めなかったことから再発性真珠腫と診断した。

[経過] 第8病日より左顔面神経麻痺が出現し、柳原法で4点まで増悪した。早期の中耳手術が必要と考え、第26病日に錐体部真珠腫摘出術を施行した。外耳道後壁削除乳突削開を行うと上鼓室は半ば骨化しており、その深部に真珠腫を確認した。中頭蓋窩硬膜を露出させながら骨削開を進め、顔面神経は垂直部で同定した。第2膝部付近より真珠腫塊を認め、外側半規管内は完全に真珠腫に置換されていた。上鼓室は真珠腫で充満していたが硬膜の露出は認めなかった。顔面神経水平部～膝神経節を確認しながら真珠腫を切除した。水平部は裏面まで真珠腫は進展していた。前半規管前方の中頭蓋底は真珠腫により破壊されており、顔面神経迷路部～内耳道内へも真珠腫は進展していたため、除去すると髄液の漏出が確認された。真珠腫摘出後、内耳道底を筋膜で閉鎖し乳突腔、外耳道を脂肪で充填し閉鎖した。術後3ヶ月の時点で顔面神経麻痺は柳原法24点まで回復した。

[考察] 小児真珠腫性中耳炎術後のフォローアップの問題点として患児の通院が年単位に及ぶ、小児ゆえ訴えが少ない、成長に伴いドロップアウトが多い、転居によりフォローが途切れる、担当医が変更となることが多い、などが認められ、再発に気づかずに、または気づかれずに経過していく例が散見される。本症例はおそらく先天性真珠腫術後の遺残した上皮が25年かかって錐体部進展したものと考えられる。手術に関しては内耳道進展例であり、術後髄液漏予防目的にsubtotal petrosectomyを行い、脂肪充填、外耳道閉鎖を行った。本症例のような高度進展例に対して外耳道閉鎖をすることは、再発評価の点から議論のあるところだと思われるが、今後定期的なnon-EP MRI撮影により再発の有無を評価していく予定である。

P2-085

真珠腫性中耳炎における硬膜外合併症の検討

梶本 康幸、竹内 成夫、畑 裕子、奥野 妙子
三井記念病院 耳鼻咽喉科

【目的】真珠腫性中耳炎は耳漏、難聴を初期症状とし、進行例では迷路瘻孔や顔面神経管破壊による顔面神経麻痺やめまいといった、いわゆる硬膜外合併症を呈することが知られている。今回、我々は当院で手術を行った真珠腫性中耳炎のうち、初発症状として顔面神経麻痺、あるいはめまいを主訴とし、その原因が真珠腫性中耳炎と考えられた症例について、真珠腫性中耳炎における硬膜外合併症の出現頻度につき検討を行った。

【対象および方法】当院で真珠腫性中耳炎と診断され、2009年1月から2015年12月までの7年間で手術加療を行った、のべ410症例についてカルテベースで後ろ向きに検討した。

【結果および考察】410例中、27例（6.6%）が顔面神経麻痺、あるいはめまいを主訴とし、精査の過程で真珠腫性中耳炎が判明していた。内訳は顔面神経症状6例（1.5%）、めまい20例（4.9%）だった。顔面神経症状には顔面神経麻痺3例（0.7%）、顔面痙攣2例（0.5%）、味覚障害1（0.2%）例が含まれていた。手術所見で内耳瘻孔を認めたものは34例（8.3%）であり、その中でめまいを呈するものは9例（26.5%）であった。瘻孔の発生部位としては外側半規管に認められたものが33例中26例（78.8%）と最多であった。その他の部位としては前庭窓に7例（21.2%）、蝸牛窓に3例（9.1%）、前半規管に1例（3.0%）、後半規管1例（3.0%）であった。複数部位への伸展が認められたものとしては、外側半規管と卵形嚢への伸展が認められたものが2例（6.1%）あったほか、多発瘻孔が認められたものとしては外側半規管と前庭窓への伸展が1例（3.0%）、外側半規管と前半規管への伸展が1例（3.0%）、前庭窓と蝸牛窓への伸展が1例（3.0%）であった。また、外側半規管と蝸牛窓の多発瘻孔例も1例（3.0%）認められた。

【考察】過去の報告では、顔面神経麻痺の合併は真珠腫症例の約1.5%、めまいは約4-6%で認められるとの報告があり、今回の検討も同様の結果であった。手術所見として内耳瘻孔は約5-20%に認められるとされており、これに関しても過去の報告と同等であった。瘻孔の存在部位も、諸家の報告同様に外側半規管を中心に認められ、複数部位の多発瘻孔例に関しても、広範な病変において隣接した部位に伸展していることが多かった。前庭窓に瘻孔が認められた例は、いずれも卵形嚢と外側半規管の露出を呈したものであったが、いずれも伸展方向としては卵形嚢から外側半規管方向への伸展が疑われた。これに関しては、pars superiorからmenbrana limitansを越えての伸展よりも、pars superior内での病変の伸展が起りやすい可能性が考えられた。

【結語】当科での真珠腫性中耳炎手術例について、硬膜外合併症を主訴とした症例について検討を行った。諸家の報告と概ね同様の結果であったが、こうした硬膜外合併症は決して稀ではないことが確認された。めまいや顔面神経麻痺の診療においては、真珠腫性中耳炎による症状の可能性も十分念頭において診療を行う必要があるが、真珠腫性中耳炎の診療においても経過中にこうした合併症が出現する可能性があることに留意する必要があるとともに、手術に関しては1部位に瘻孔が認められる場合には隣接部位への伸展や多発瘻孔の存在も念頭におく必要があると考えられた。

P2-086

内耳道に進展した真珠腫症例の検討

金井 理絵、金丸 眞一、吉田 季来、西田 明子、坂本 達則、北田 有史
医学研究所 北野病院 耳鼻咽喉科頭頸部外科

【はじめに】真珠腫の重症例では頻度は高くないものの、内耳道に病変が進展する場合がある。このような症例に手術治療を行うにあたっては病変の完全摘出、聴力温存、顔面神経機能の維持などが可能かどうかということや髄液漏に対する対処など様々な問題に直面する。今回われわれは内耳道に進展した重症真珠腫症例3例を経験したので、手術の方法論や手術手技などについて検討する。

【症例提示】以下に示す3例はいずれも迷路上方～内耳道に真珠腫をみとめ、canal wall down mastoidectomy, translabyrinthine approachにて病変を摘出した。髄液漏が生じたため腹部脂肪を充填し、手術を終えた。手術後も頭蓋内合併症などは生じなかった。症例1：43歳男性 右真珠腫中耳手術の既往なし。2014年9月より右顔面麻痺を発症。ステロイド加療を行うも改善傾向みられず当科を受診。初診時柳原スコア14点。CT、MRIにて膝神経節周囲、迷路上方を中心に骨破壊をとともう病変をみとめ、内耳道にも進展していた。蝸牛の頂点に瘻孔をみとめたが、聴力（3分法）は25dBであった。顔面麻痺発症約2か月後に手術加療を施行。手術前は顔面神経鞘腫を最も疑っていたが、手術中の所見にて真珠腫と診断。顔面神経は温存したが蝸牛は内耳道の病変を摘出するために削開した。手術1年半後において柳原スコア18点、口角を中心に動きに改善をみとめた。症例2：58歳男性 左真珠腫左真珠腫に対し5度の手術歴あり。左難聴の加療を希望し、当科を受診。初診時、すでに左聴力はスケールアウトであった。CT、MRIにて膝神経節周囲、錐体尖方向に病変をみとめ、内耳道にも進展していた。手術約2週間前に柳原スコア24点の左顔面不全麻痺を自覚したため、ステロイド投与加療を施行したのち、手術を施行。顔面神経は水平部～膝部で真珠腫瘍によって圧迫され菲薄化していたが温存した。錐体尖～内耳道の病変を除去するために蝸牛も含めて迷路削開を要した。手術後約1年経過し、顔面麻痺は24点を維持。症例3：48歳男性 10年以上前に左真珠腫による顔面麻痺を発症し、他院にて真珠腫に対する手術加療を受けたが顔面神経麻痺が改善せず、治療を希望し当科を受診。当科初診時すでに柳原スコア2点の完全麻痺をみとめた。左聴力は以前の手術後よりスケールアウトであった。CT、MRIにて錐体尖、内耳道を中心に病変をみとめ、頭蓋内にも進展していた。頭蓋内に進展した真珠腫により脳幹付近まで顔面神経が挫滅していたため手術の際に切断した。迷路・蝸牛を削開のち、内耳道、頭蓋内の真珠腫を摘出した今後、顔面麻痺に対しては形成外科にて静的再建を予定している。

【まとめ】いずれの症例も手術中に確認できた病変については徹底的に除去したが、顔面神経周囲や内耳道、頭蓋内での再発には注意が必要である。しかし、髄液漏を止めるために脂肪充填を行っており、段階手術は困難な状態である。今後もCTとMRIを組み合わせた嚴重なフォローアップを行っていく予定である。

P2-087 真珠腫に対する中耳根治術後に聴力改善が認められた一症例

白馬 伸洋、坪田 雅仁、室伏 利久、北尾 恭子
帝京大学 医学部附属溝口病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】 中耳根治術とは、中耳の病変をすべて除去して中耳炎を治癒させることを目的とした手術である。鼓室・乳突蜂巣の病変をすべて削除し、ツチ骨、キヌタ骨も摘出する。通常は術後に聴力の改善は望めないため、聴力を犠牲にしなければ治癒が期待できないような結核性中耳炎や悪性外耳道炎、さらに顔面神経麻痺、髄液耳漏、蝸牛・半規管ろう孔などを合併する難治例にしか行われない。

今回、術前に高度感音難聴と顔面神経麻痺、外側半規管瘻孔を合併していたことから、病巣の徹底清掃のため中耳根本術を選択し、耳小骨の再建は行わなかった真珠腫症例を経験したので報告する。

【症例】 数年前から両難聴、特に左耳はほとんど聴こえず、断続的な耳漏も伴っていたが放置していた。201X年3月末から左耳周囲の痛みが出現し、同年4月6日より左顔面神経麻痺にて前医を受診した。前医では顔面神経スコア（柳原法）は20/40点であった。抗生剤、ステロイド点滴加療が行われて麻痺は改善傾向にあったが、精査加療目的に4月12日当科紹介となった。当科受診時、外耳道の腫脹著明で、側頭骨CT検査では広範な外耳道骨の破壊、顔面神経の露出、外側半規管にろう孔を伴う広範囲の陰影を認めた。聴力検査では右中等度混合難聴、左高度感音難聴であったが、めまい等の前庭症状や病的眼振の所見は認められなかった。4月13日に左中耳根治術を施行した。術後1カ月で顔面神経麻痺は完全回復し、現在、術後5年が経過するが真珠腫の再発は認めず、聴力も改善を認めた。

【考察】 本症例は顔面神経麻痺や外側半規管瘻孔を伴う高度な真珠腫病変であり、外耳道後壁も広範囲に破壊されていたため、ICWD法による中耳根本術を選択した。外耳道骨壁を除去することにより、顔面神経や半規管の操作を直上から広い視野を持って行うことが出来る。また、内耳炎が原因と考えられた高度な骨導域値の上昇も認められたため聴力の改善は困難と判断し、耳小骨の再建は行わなかったが、瘻孔の適切な処理で骨導聴力の回復もあり得たことから、中耳根治術においても真珠腫母膜を除去した後に瘻孔を閉鎖することが重要と考えられた。

P2-088

ケナコルト-A点耳薬の効果
—真珠腫性中耳炎に対して—

鈴鹿 有子、稲垣 信吾、木下 裕子、八尾 亨、宮澤 徹、三輪 高喜
金沢医科大学 耳鼻咽喉科

＜はじめに＞真珠腫性中耳炎は年齢や程度により、経過により治療方法が異なる。原則手術が必須ではあるが、手術しても再発例が多く、できるだけ通院で治癒する、軽快する、また時々
の通院で維持できれば幸いである。点耳薬ケナコルト-Aはトリアムシノロンアセトニド水性懸濁注射液 PH 5.0-7.0の合成副腎皮質ホルモン剤で、抗炎症性、抗アレルギー作用が強く水、エーテルにはほとんど溶けないので、点耳薬は混濁液をそのまま処方する。その効果は真珠腫性
中耳炎再発例のdebrisの消失や軽減、外耳道真珠腫や外耳道真菌症などの症例について過去に報告した。今回は有効性を示したフレッシュな真珠腫症例について報告する。

＜症例および経過＞症例1. 38歳女性。左真珠腫性中耳炎の疑いにて近医より紹介。耳痛、耳漏があり、左鼓膜緊張部は真珠腫塊で充満。30dBのAB gapがあった。アクティブな所見ととらえ早期に手術を勧めるも、育児の関係で延期を希望された。外来でdebrisを一部除去しケナコルト-Aを処方し1日1回1-2滴点耳させた。2週間で耳痛も消失、上鼓室の真珠腫は縮小、アクティブな進行が鎮静化し、初診より2か月半後に鼓室形成III型、+乳突削開術を施行。経過良好にて現在に至っている。症例2. 5歳男児。反復性耳漏と耳痛の急性中耳炎を繰り返すということで近医より紹介。左外耳道は耳漏と白色のdebrisで充満。処置後抗菌薬入りの点耳薬を処方。1週間後も外耳道発赤は継続しポリープが確認された。除去後ケナコルト-A点耳薬を処方。2週間には乾燥し、外耳道の発赤腫脹が軽減。病巣が縮小した印象であった。CTでも上鼓室のmassが初診時の3分の1に縮小した。緊張部の欠損が明瞭になったので、3か月後に鼓室形成術I型が施行された。症例3. 10歳男児。近医より真珠腫性中耳炎の疑いで紹介。以前は滲出性中耳炎にて換気チューブ留置術を受けていたことがある。難聴は軽度で、鼓膜上に白色塊があり外来で除去できたため、ケナコルト-A点耳を処方し以後も外来でフォローすることになった。3ヶ月以上間隔があくとツチ骨単突起周辺に真珠腫は出現するが、聴力は良好で、その後も外来での除去操作と点耳の繰り返して現在に至る。

＜考察とまとめ＞点耳薬の視診上効果としては、結晶化し混濁液が膜様物を形成するため、乾燥効果が大きい。またdebrisの消退に有効であるが、時間経過で再発も認める。これらの知見より、たとえ真珠腫性中耳炎でも、進行が顕著でない、聴力も悪くない、手術・再手術を拒否する場合、家庭や学業の事情で手術の時期が制限され通院回数が制限される症例に対して、ケナコルト-A点耳は有用であると思われる。今回ケナコルト-A点耳によりアクティブな真珠腫性中耳炎が鎮静化した例、軽傷化した例、維持できている症例を報告する。

遠藤周一郎¹、田中 翔太¹、水越 昭仁²、増山 敬祐¹

¹山梨大学 医学部 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、²水越クリニック

(はじめに) 中耳真珠腫に対する鼓室形成術は、各施設において症例に応じて様々な手術が選択されている。病変の進展度、中耳換気機能、合併症の有無、術側および対側聴力、年齢、社会的背景などいろいろな条件を考慮した上で、外耳道後壁の処理および再建方法、耳小骨再建の方法などを決定している。当科では弛緩部型真珠腫症例において、真珠腫が上鼓室に局限している症例に対しては、なるべく経外耳道的上鼓室開放のみで真珠腫除去をおこない、真珠腫が乳突洞に進展した症例に対しては、外耳道後壁削除型鼓室形成術を施行し、軟組織で外耳道後壁再建をおこなう術式を基本としている。また伝音再建は、基本的に耳介軟骨を採取しコルメラを作成し、IIIc、IVcをおこなっている。今回我々は、上記治療方針で手術を施行した弛緩部型真珠腫症例の治療成績について検討をおこなったので報告する。

(対象) 対象は2010年1月から2014年12月の5年間に、当科にて初回手術をおこなった真珠腫性中耳炎症例で術後1年以上経過観察がおこなえた105耳のうち、弛緩部型の74耳(緊張部型12耳、先天性9耳、二次性7耳、分類不能3耳)。

(方法) 真珠腫の進展度は、中耳真珠腫進展度分類2015改定案を用い、聴力成績は、伝音再建後の術後聴力成績判定基準(2010)を用いた。また、術式は、乳突洞非削開型(transcanal atticotomy: TCA)、外耳道後壁保存型(canal wall up: CWU)、外耳道後壁削除型(canal wall down: CWD)にわけ、削除後の外耳道後壁の再建法によって乳突非開放(soft wall reconstruction: SW)、乳突開放(open)に分けた。進展度分類別の内訳、採用術式、耳小骨再建法、聴力改善成績、術後再発率について検討をおこなった。

(結果) 対象の年齢は5-78歳(平均41.4歳、中央値41.5歳)で、男:女=48:26と男性が多かった。平均観察期間は44Mであった。真珠腫の進展度は、stageIが10耳、stageIIが56耳、stageIIIが7耳、stageIVが1耳であった。術式選択は、stageIの10耳中8耳がTCAでおこなわれていたが、残りの66耳はすべてCWDがおこなわれていた。その後の外耳道後壁再建は、1耳でopenが選択されていたが、残りの65耳はSWであった。段階手術の有無は、74耳中30耳に段階手術がおこなわれていた。聴力成績は、進行度別では、stageIが100%(10耳/10耳)、stageIIが83.3%(45耳/54耳)、stageIIIが100%(4耳/4耳)、stageIVが100%(1耳/1耳)で、伝音再建別では、I型が91.7%(11耳/12耳)、III型が88.7%、IV型が50%(2耳/4耳)であった。術後再発は、4.1%(3耳)に医算制裁発を認めたが、観察期間中再形成再発は認めていない。また、外耳道後壁を軟組織で再建した症例65耳のうち、乳突部まで陥凹した2耳において耳漏の出現をみとめた。

P2-090

**当科における弛緩部型真珠腫性中耳炎に対する
経外耳道的上鼓室開放術を用いた鼓室形成術の検討**

峯川 明、石田 克紀、喜多村 健、坂井 真
茅ヶ崎中央病院 耳鼻咽喉科

当科における弛緩部型真珠腫性中耳炎に対する基本術式は外耳道後壁保存型鼓室形成術（Canal wall up mastoidectomy：CWU）、一期的伝音再建、コルメラは原則自家材料（耳小骨、皮質骨、耳介軟骨）を用いている。真珠腫の全除去が困難な症例（鼓室洞や天蓋が低い症例、乳突蜂巣発育不良症例等）については外耳道削除型鼓室形成術（Canal wall down mastoidectomy：CWD）を選択している。乳突洞発育不良症例、天蓋が極めて低い症例で真珠腫が上鼓室に限局した症例は経外耳道的上鼓室開放術（Transcanal atticotomy：TCA）を用いた鼓室形成術を選択している。CWU、TCA症例については鼓膜再陥凹による真珠腫再発の予防と外耳道形態を保つため、Scutumの骨欠損部に対して耳介軟骨によるScutumplastyを行っている。また、TCAを予定術式として選択し、術中に真珠腫の先端が確認出来ない場合は、必要に応じて削開範囲を拡大し、CWDに切り替えている。今回は、TCAを用いた鼓室形成術症例につき、術式選択のポイント、手術所見、術後経過および術後成績につき、手術ビデオを供覧しながら報告する。

P2-091

当科における二次性真珠腫の検討

三橋 拓之¹、上田 祥久²、三橋 亮太¹、上村 弘行³、永田 圭⁴、梅野 博仁¹

¹久留米大学 医学部 耳鼻咽喉科頭頸部外科学講座、²うえだクリニック耳鼻咽喉科・皮フ科、
³飯塚病院、⁴公立八女総合病院

【はじめに】二次性真珠腫は鼓膜緊張部に穿孔があり、その穿孔縁から二次的に鼓膜やツチ骨柄裏面に角化上皮が進展することにより生じた真珠腫と定義されている。二次性真珠腫の上皮の進展は弛緩部型、緊張部型真珠腫とは異なることや術前に診断がつかず術中に二次性真珠腫と診断されることもあり、その診断と手術の際には注意を要する。我々は当科で外科手術を行った二次性真珠腫症例について臨床的検討を行ったので報告する。

【対象と方法】対象は2010年1月から2015年6月までに当科で手術を行った二次性真珠腫19例である。検討項目は性別、年齢、鼓膜の状態、進展経路、進展範囲、耳小骨の破壊、術式、再発の有無、術後聴力成績である。進展範囲については日本耳科学会用語委員会報告による「中耳真珠腫進展度分類2015改訂案」に準じて評価した。術後聴力の成績判定については「伝音再建後の術後聴力成績判定基準2010」に準じて評価した。

【結果】男性8例、女性19例であった。年齢は6から82歳で平均55.5歳であった。鼓膜穿孔の大きさは大穿孔（3象限以上にわたる大きさのもの）が4例、中穿孔（2象限にわたる大きさのもの）が11例、小穿孔（1象限以内に相当する大きさのもの）が4例であった。鼓膜穿孔の辺縁が不整であったものは12例（63.1%）、残存鼓膜に石灰化があったものは5例（26.3%）であった。上皮の進展経路はツチ骨柄周囲から進展するものが9例、鼓膜穿孔辺縁から鼓膜裏面に進展するものが8例、両方から進展するものが2例であった。進展範囲は中後鼓室にとどまるものが16例、中鼓室から前鼓室まで及ぶものが2例、中鼓室から上鼓室、乳突洞まで及ぶものが1例であった。耳小骨の破壊は無いものが15例、ツチ骨柄の破壊があったものが2例、キヌタ骨長脚の破壊があったものが2例であった。術式は全例に耳後切開アプローチによる鼓室形成術が行われ、乳突削開術は3例に行われた。段階手術は3例に行われた。伝音再建は1型が13例、3-c型が4例、3-i型が1例、4-c型が1例であった。再発は1例で耳管鼓室口に真珠腫を認めた。術後聴力を評価できたものが16例であり、成功例は11例（68.7%）ですべて伝音再建は1型の症例であった。気骨導差15dB以内のものが9例（56.2%）、聴力改善が15dB以上のものが5例（31.2%）、聴力レベル30dB以内のものが3例（18.7%）であった。

【考察】本検討における二次性真珠腫の特徴は森山ら¹⁾の報告同様に上皮の進展が中鼓室にとどまるもの、耳小骨の破壊がないものがほとんどであった。よって術式も乳突削開を要さず、伝音再建が1型であったものが多い。しかし3例は段階手術を要していずれも耳小骨の破壊を伴い真珠腫が前鼓室に及ぶものであり、術後の聴力改善が乏しかった。二次性真珠腫は鼓膜穿孔伴うことから術前は慢性中耳炎と診断されているものも多い。二次性真珠腫は鼓膜、鼓室の詳細な観察に基づく正確な術前診断が必要であり、手術においては広範囲に進展することも念頭に置いて術式を検討すべきである。

【文献】1) 森山 寛、小島博己、青木和博：真珠腫の病態と治療その1—二次性真珠腫の存在について—。耳展1998；41：622-627。

成尾 一彦、阪上 雅治、山下 哲範、西村 忠己、山中 敏彰、細井 裕司、北原 糺
奈良県立医科大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科

【はじめに】 鼓膜穿孔縁から炎症などにより鼓室腔に上皮が侵入して生じるとされる二次性真珠腫について日本耳科学会真珠腫性中耳炎分類2015改訂版ではその定義や分類が提唱された。今回当科における二次性真珠腫手術症例を検討した。

【対象と方法】 2006年1月より2016年3月までに当科で手術加療を行った二次性真珠腫18症例（男性6人、女性12人）18耳を対象とし後方視的に検討した。年齢は12歳から81歳（中央値63歳）であった。鼓膜穿孔の大きさは橋本の分類（鼓膜緊張部の25%に限局したものをGradeI、50%以内をGradeII、75%以内をGradeIII、それ以上の大穿孔をGradeIVとする）で評価した。鼓膜上皮から中耳腔への侵入経路を、ツチ骨柄にかからず鼓膜穿孔縁より鼓膜裏面を通じて侵入した穿孔縁型、ツチ骨柄周囲よりツチ骨柄を通じて岬角へ向け侵入したツチ骨柄型に分類した。聴力成績は、術後半年以上経過した症例を対象とし日本耳科学会伝音再建後の術後聴力成績判定基準（2010）を用いて評価した。

【結果】 穿孔の大きさはGradeI：2耳（11.1%）、GradeII：5耳（27.8%）、GradeIII：5耳（27.8%）、GradeIV：6耳（19.8%）であった。鼓膜穿孔縁が不整であったものが14耳（77.8%）、鼓膜に石灰化を認めたものが15耳（83.3%）であった。侵入経路は、穿孔縁型10耳（55.6%）ツチ骨柄型8耳（44.4%）であった。真珠腫進展度分類2015ではIa：3耳（16.7%）、Ib：4耳（22.2%）、II：11耳（61.1%）であった。真珠腫が中鼓室をこえて、前鼓室に6耳（33.3%）、上鼓室に8耳（44.4%）、乳突洞に5耳（27.8%）進展していた。乳突蜂巣の発育程度と含気状態は、MC1：7耳（41.2%）、MC2：10耳（58.8%）であった。含気を認めていたもの（a）が13耳（76.5%）、含気なし（not）が4耳（23.5%）であった。含気のないもの4耳すべてがMC1であった。アブミ骨病変は、S0：11耳（61.1%）、S1：2耳（11.1%）、S2：3耳（16.7%）、S3：2耳（11.1%）であった。

初回手術の術式は、乳突非削開鼓室形成術7耳（38.9%）、乳突削開・外耳道後壁保存型鼓室形成術7耳（38.9%）、乳突削開・外耳道後壁削除・乳突非開放型（軟素材再建）鼓室形成術4耳（22.2%）であった。顔面神経露出は4耳（22.2%）、硬膜露出は2耳（11.1%）に認めた。段階手術は2耳で施行され、うち1耳に遺残を認めた。予定手術後に遺残性再発1耳（14耳中の7.1%）に認めた。再形成性再発はなかった。最終的な耳小骨連鎖再建は、I型5耳（31.2%）、III型7耳（IIIi-M 3耳、IIIc 4耳）（43.8%）、IV型4耳（IVi-M 1耳、IVc 3耳）（25%）であった。聴力成績は7耳（50%）が成功例であった。

【考察】 年齢・性別では従来の報告と同様に、女性に多く、年齢も高齢であった。真珠腫の範囲はIaからIIでPTAMに及ぶものまで多岐にわたっていた。遺残性再発は1例のみであったが、聴力改善不成功例が半分にみられ、成功例と比べ、高齢で術前聴力がより悪く（平均68.1dB）、乳突蜂巣の発育程度と含気状態が不良なものが多かった（MC1が4耳、notが3耳）。真珠腫進展度分類2015改訂版は二次性真珠腫での聴力改善の予後を予想しうる可能性が示唆された。

P2-093

真珠腫進展度分類2015年改訂案に基づいた
二次性真珠腫の臨床検討吉田 尚生¹、平塚 康之¹、山田光一郎²、草野 純子¹¹大阪赤十字病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、²日本赤十字社 和歌山医療センター 耳鼻咽喉科

【目的】

2008年、日本耳科学会真珠腫進展度分類案にて、弛緩部型真珠腫に対する病期分類が提唱された。その後、2010年改訂案では緊張部型にも拡大されたが、二次性真珠腫については未決定であった。しかし、2015年改訂案にて、二次性真珠腫を「緊張部に穿孔があり、その穿孔縁から二次的に鼓膜やツチ骨柄裏面に角化上皮が進展することにより生じた真珠腫」と定義し、弛緩部型や緊張部型と同様にStage IからIVまでの基本分類と副分類が提唱された。二次性真珠腫は後天性真珠腫の中でも頻度の少ない疾患であるため、統一基準が設けられたことに対する有益性は高いが、発表から1年の現時点ではいまだに報告例が少ない。そうした背景から、今回我々は、日本耳科学会進展度分類2015年改訂案に基づき臨床像、手術方法、治療成績を検討したため報告する。

【方法】

2011年1月から2015年5月までの間に、当科にて鼓室形成術を施行し、術後1年以上の経過観察が可能であった後天性真珠腫201耳のうち二次性真珠腫新鮮16耳を対象とした。

真珠腫の進展度は、日本耳科学会進展度分類2015年改訂案に基づき、Stage分類、PTAM区分、アブミ骨病変の程度（以下S分類とする）を術中所見から分類した。乳突部の発育程度と含気状態（以下MC分類とする）は、術前CT所見で分類した。治療成績は耳科学会術後聴力判定基準2000年案を満たすもの、または2010年案における術後気骨導差が20dB以下を満たすもので、かつ再発や再穿孔を認めない例を成功例と定義した。

【結果】

性差は、男性5耳、女性11耳であった。初回手術時年齢は中央値64歳（11-78歳）であった。観察期間は中央値866日（397-1754日）であった。Stage分類別では、Stage Iaは5耳、Stage Ibは5耳、Stage IIは6耳であった。MC分類別では、MC1は2耳、MC1aは1耳、MC2は2耳、MC2aは4耳、MC3aは7耳であった。S分類別では、S0は7耳、S1は8耳、S2は1耳であった。鼓室硬化症合併例は5耳であった。

一期的手術は13耳、段階手術は3耳であった。伝音再建方法について、I型は5耳、IIIc型は5耳、IIIi-M型は3耳、IVc型は3耳であった。乳突洞の処理について、乳突非削開は6耳、外耳道後壁保存型は10耳であった。非成功例は5耳（31.3%）で、原因として、聴力改善不良のみが2耳、聴力改善不良と再穿孔の合併が2耳、聴力改善不良と再穿孔と遺残性再発の合併が1耳であった。

【考察】

二次性真珠腫は、他の真珠腫に比べて発症年齢が高いとされている。当科の同じ観察期間に手術治療を行い、1年以上の経過観察が可能であった弛緩部型真珠腫新鮮例124耳の年齢中央値は45歳（10-80歳）であったのに対して、二次性真珠腫は64歳であったことから諸家の報告と同様の結果であった。また、二次性真珠腫は、鼓室硬化症合併例が31.3%と高い比率であったことから、慢性中耳炎の長期罹患が背景にあることが示唆された。

二次性真珠腫は穿孔縁から角化上皮のmigrationを生じることが原因と考えられている。そのため、弛緩部型や緊張部型では閉鎖型真珠腫が多いのに対し、二次性真珠腫は開放型真珠腫がほとんどであった。開放型真珠腫は真珠腫母膜の連続性が不明瞭なことが多いため、安全域を確保した一塊摘出が望ましい。当科では二次性真珠腫に対して、鼓膜粘膜層とdebrisを可能な限り一塊に摘出することを方針としているが、再穿孔率は18.8%、再発率は6.2%と比較的良好な成績が得られた。

P2-094 当科における中耳真珠腫に対する手術症例の検討

福井 英人¹、小西 将矢²、岩井 大²

¹関西医科大学総合医療センター、²関西医科大学附属病院、³星ヶ丘医療センター

【はじめに】当科における真珠腫手術に対する基本strategyは外耳道後壁温存であり、tympanic scutumの再建は自家軟骨で行っている。

minimum invasiveを基調とすべく進展度の軽い症例においてはTEES (Totally Endoscopic Ear Surgery) を含めた耳内アプローチでの対応を試みるものの、進展度の高い症例に対しては遺残・再形成性再発の可能性を下げるべく外耳道後壁削開型乳突削開を施し、その際に後壁再建は行わずmeatoplastyと自家軟骨等による乳突腔充填を施行している。段階手術は基本的には外耳道後壁温存型乳突削開時に行うものの内視鏡を併用することでstage IIIの症例を除いては基本的には一期的に手術を行うように心がけている。

【対象と方法】当科（関西医科大学総合医療センター並びに附属病院）において、2012年11月から2015年2月までに施行し術後1年以上のフォローが可能であった120耳に対して、発生部位、手術方法、再発率、再発部位、合併症、聴力成績などを検討した。尚、再発に関しては段階手術を行なった場合、成人では2期手術後、小児では1期手術後で評価を行ない、また聴力評価は成人を対象とした上で聾症例やdisability症例は除外した。

【結果】中耳真珠腫120耳中、緊張部型および上鼓室型が約5割を占め、再発性が3割、二次性が1割、先天性がわずかであった。それに伴い、初回手術を行なったものが5割、段階手術を行なったものは1割に満たず、再手術症例が4割程度であった。術式については初回手術では外耳道後壁保存型鼓室形成術を基本とし、約6割を占めている。逆に、再発症例では約9割で後壁削除型鼓室形成術が選択されていた。また、再発は12耳（10%）であり、その大半がtympanic sinusでの遺残によるものであった。さらに、TEES症例においては7例中3例で再発を認めた。合併症については頭蓋内合併症や大量出血、永続的な顔面神経麻痺、高度感音難聴は認めなかったが、1週間以上続いた前庭障害が4例、術後感染や耳漏が6例、一過性顔面神経麻痺が2例、鼓膜穿孔が10例認めた。日本耳科学会判定基準2010に基づく聴力成績においては、最終手術から1年以上経過し再発や合併症を認めない全96耳を対象に気骨導差15dB以内が48%、聴力改善15dB以上が45%、聴力レベル30dB以内が33%、成功例が77%であった。さらに、術後の気骨導差が10dB以内の症例は30%、10~20dB程度が32%、それ以上が38%であった。

【結語】以上の結果に加えて、疫学や中耳真珠腫の進展度別の検討、他施設における術後成績などの文献的比較を考察し報告する。

P2-095

中耳真珠腫初回手術長期経過例の検討

近藤 俊輔、我那覇 章、比嘉 輝之、與那覇綾乃、鈴木 幹男
琉球大学 医学部 耳鼻咽喉頭頸部外科学講座

【はじめに】中耳真珠の術後経過観察期間に関し、術後5年とする報告がある一方、術後5年以後も累積再発率は上昇するとの報告もあり、一定の見解は得られていない。今回我々は、中耳真珠腫術後の長期経過について検討した。

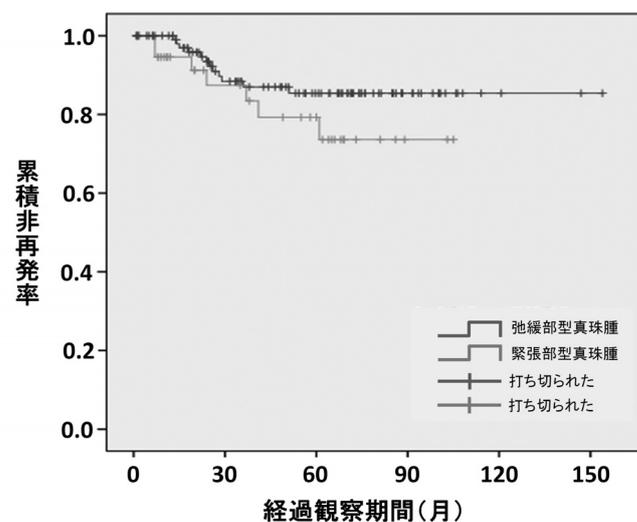
【対象と方法】2003年5月から2010年12月までに当科で初回手術を施行した中耳真珠腫141例148耳を対象とした。弛緩部型真珠腫が104例111耳（男:女=67:37、年齢4歳～80歳）、緊張部型真珠腫が37例37耳（男:女=16:21、年齢4～74歳）であった。再発の有無、再発様式、再発までの期間について検討した。

【結果】Kaplan-Meierによる累積真珠腫再発率を図1に示す。

《弛緩部型真珠腫》真珠腫進展度はstage1b; 21耳（19%）、stage2; 78耳（70%）、stage3; 12耳（11%）であった。再発は12耳（11%）で認められた（遺残性4耳、再形成性7耳、遺残性+再形成性が1耳）。初回手術時の真珠腫進展度別の再発率はstage1bが1/21耳（5%）、stage2が9/78耳（11%）、stage3が2/12（17%）であった。初回手術から再発に対する再手術までの期間は13ヵ月～51ヵ月（平均25ヵ月）であり、初回手術から5年以上の経過後の再発は認めなかった。

《緊張部型真珠腫》進展度分類はstage1bが7耳（18%）、stage2が25耳（66%）、stage3が5耳（13%）であった。再発は7耳（18%）で認め、再発様式は遺残性が3耳、再形成性が4耳であった。初回手術時の真珠腫進展度別再発率はstage1bが2/7耳（29%）、stage2が5/25耳（20%）、stage3が0/5（0%）であった。初回手術から再発による再手術までの期間は7ヵ月～64ヵ月（平均28ヵ月）であり、うち2耳は初回手術から5年以上経過後に再形成性再発に対する手術を行った。

【考察】弛緩部型真珠腫では進展度分類のステージが上がるにつれ、再発率も増加する傾向であったが、緊張部型真珠腫では進展度分類のステージと再発率に相関を認めなかった。緊張部型真珠腫の2例において、初回手術から5年以上経過後の再手術例を認めたが、2例とも4年6ヵ月時点で再形成再発の診断に至っていた。以上の経過より真珠腫再発に対しての術後経過観察期間として5年は妥当であると考えられた。



P2-096

当科における真珠腫初回手術例の検討

比嘉 輝之、近藤 俊輔、我那覇 章、鈴木 幹男
琉球大学 医学部 耳鼻咽喉科

はじめに

当科における過去4年間の真珠腫性中耳炎初回手術例にのうち弛緩部型真珠腫および緊張部型真珠腫について術式選択と再発様式について検討した。

対象

2010年1月より2015年9月の間に当科で手術を行った真珠腫性中耳炎症例は306耳のうち当科で初回手術を行った症例163耳（弛緩部型真珠腫106耳（65%）、緊張部型真珠腫32耳（20%）、先天性真珠腫12耳（7%）、二次性・分類不能13耳（8%））のうち弛緩部型真珠腫および緊張部型真珠腫138耳（男性71、女性67、年齢5-82歳、平均45歳）で術後経過を1年以上観察し得た症例を対象とした。

結果とまとめ

対象例全体のstage分類はstageI30耳（22%）、stageII63耳（46%）、stageIII29耳（21%）、不明16耳（11%）だった。術式選択は 鼓室形成術のみ20耳、形成術および乳突削開術118耳（Canall wall up法63耳Canall wall down 法29耳、Intcut anall wall 法26耳）であった。一期的に伝音再建を行った症例は98耳でI型11耳、III-c型28耳、III-i型51耳、IV-c型7耳、IV-i型8耳だった。伝音再建なし、段階手術を予定したのは32耳だった経過観察中真珠腫再発を疑い、あるいは予定段階手術の2期目で再発が手術所見で確認できた症例は15例あり内訳は遺残性再発4例、再形成再発8例、不明・分類不能3例だった伝音再建を行うことを基本方針としているが、術中所見で真珠腫の顔面神経への癒着や鼓室洞への侵入を認めた際には段階手術を選択している。今回の検討では段階手術の2期目で再発を認めた症例は1例のみであった。進展度分類、進展範囲の解剖学的区分による再発率についても報告する。

P2-097

当院における真珠腫性中耳炎手術症例の検討

伊藤 潤平¹、柘植 勇人¹、植田 広海²、曾根三千彦³¹名古屋第一赤十字病院 耳鼻咽喉科、²愛知医科大学 耳鼻咽喉科、³名古屋大学 耳鼻咽喉科

【はじめに】

真珠腫性中耳炎の手術症例において、当科では術前のCTにおいて上鼓室、乳突洞の含気のある場合は一期的手術、含気のない場合は段階手術とする基本方針を採用している。年齢、全身状態などから段階手術の回避が望ましいと判断される場合は、含気なしでも術式を考慮することで一期的手術としている。また、含気ありの症例でも鼓室洞進展により再発リスクが高い場合や上鼓室の粘膜がほとんど温存できなかった場合には段階手術としている。この基本方針をベースに、当科で初回手術を施行した真珠腫性中耳炎症例を、日本耳科学会が提唱する中耳真珠腫進展度分類2015改定案に準じて分類し、検討した。

【対象と方法】

2011年1月1日から2015年12月31日までの5年間に当科で初回鼓室形成手術を施行した真珠腫性中耳炎134耳（弛緩部型105耳、緊張部型14耳、二次性5耳、先天性8耳、分類不能2耳）に関して術式、進展度、乳突蜂巣発育程度、アブミ骨の状態、術前の乳突洞の含気の有無に関して検討した。また、伝音再建術より1年以上経過している67耳に関しては術後12ヶ月の聴力改善成績についても日本耳科学会用語委員会の術後聴力判定基準2010年度版に基づいて評価した。尚、アブミ骨底板固着と鼓膜全癒着で鼓室腔の形成を実施しなかった症例は聴力改善の評価の対象から除外した。

【結果】

患者背景は平均年齢48.0歳（2～85歳）で男性84耳、女性50耳であった。

術前CTで含気ありの症例は41耳であり、一期的手術が24耳（58.5%）、段階手術が17耳（41.5%）、含気なしの症例は93耳であり、一期的手術が44耳（47.3%）、段階手術が49耳（52.7%）であった。各stageでの術式の比率は、stage I の32耳では、TCA 17耳（53.1%）、CWU 6耳（18.8%）、CWD 8耳（25.0%）、stage II の73耳では、TCA 17耳（23.3%）、CWU 14耳（19.2%）、CWD 42耳（57.5%）、stage III の29耳では、CWU 1耳（3.4%）、CWD 28耳（96.6%）であった。

各stageにおける伝音再建の成功率は、stage I 70.8%（17/24）、stage II 78.1%（25/32）、stage III 45.5%（5/11）であった。伝音再建の術式ごとの成功率はI型で92.3%（12/13）、II型で100%（1/1）、III i型で77.4%（24/31）、III c型で50.0%（8/16）、IV i型で33.3%（1/3）、IV c型で0%（0/2）であった。また、現在当科ではIV型の伝音再建に人工耳小骨を積極活用する方針に変更した。これらの症例は術後12ヶ月が経過していないため聴力改善の評価の対象とならないが、半年以上経過している症例2耳では、いずれも30dB以上の聴力改善が得られた。

【考察】

術前CTにおける上鼓室、乳突洞含気の有無を段階手術の方針決定の基礎としているが、実際にはそれ以外にも様々な因子が存在するため、臨機応変な対応をしていることが改めて認識された。IV型伝音再建における聴力成績改善を目指して人工耳小骨の積極活用を始めた。軟骨再建と比較して周囲との接触リスクが低く聴力改善に有利と考えられ、症例数を増やすとともに長期成績に期待したい。

P2-098 当院における弛緩部型および緊張部型真珠腫の手術成績

石井 賢治¹、相原 康孝^{1,2}、田中 健¹、林 賢¹、神尾 友信¹

¹神尾記念病院、²クリニカ神田

2009年4月から2015年3月までの6年間に、当院で手術を行った真珠腫性中耳炎新鮮例は285例293耳であった。このうち、1年以上経過観察できた症例は、弛緩部型真珠腫177例185耳（手術施行例は210例218耳）、緊張部型は20例20耳（手術施行例は23例23耳）であった。手術時年齢は5歳から81歳（平均42.5歳）、男性105例、女性92例であった。観察期間は1年から5年11ヶ月であった。再発は弛緩部型が7耳（遺残性6耳、再発性1耳）で、緊張部型が1耳（遺残性）であった。再発率は弛緩部型で3.8%、緊張部型は5%、総再発率は3.9%であった。日本耳科学会中耳真珠腫進展度分類2010年改訂版に沿って、進展度、聴力成績を検討し文献的考察を加え、これを報告する。

P2-099 末梢性顔面神経麻痺に対するステロイドパルスの効果について

角南貴司子¹、高野さくらこ¹、小杉 祐季¹、森口 誠²、井口 広義¹

¹大阪市立大学 医学部 耳鼻咽喉科、²森口耳鼻咽喉科

はじめに：顔面神経麻痺の治療としては、ベル麻痺では重症例では急性期のステロイドが有効とされており、現在はプレドニゾロン60-200mgからの漸減投与が行われることが多い。メチルプレドニゾロンによるパルス療法については報告が多くない。今回、末梢性顔面神経麻痺と診断された症例に対してステロイドパルスの効果の検討を行った。

対象と方法：対象は2014年8月より2016年3月までに多根総合病院を受診し、末梢性顔面神経麻痺と診断された80例（平均年齢56歳、男性45名、女性35名）。50例にメチルプレドニゾロン1000mg3日間のステロイドパルス治療を2クールまたは3クール行った。ステロイドパルス終了後はプレドニゾロン60mgより漸減内服をおこなった。24例はプレドニゾロン120mgからの漸減投与、3例はデキサメサゾン4mgからの漸減投与、3例では副腎皮質ステロイド投与を行わなかった。すべての症例に抗ウイルス薬の投与は行っている。治療効果については6カ月後の顔面神経麻痺のスコア（柳原法）および完治した症例については完治までの期間を確認した。

結果：治療開始前のスコアはステロイドパルス群11.11、プレドニゾロン群13.74、デキサメサゾン群16.67であった。末梢性顔面神経麻痺では発症より約1週間は悪化する傾向にあるが、発症から1週間目のスコアはステロイドパルス群11.74、プレドニゾロン群16.82、デキサメサゾン群18.00であった。6ヶ月目の顔面神経麻痺のスコアはステロイドパルス群の平均36.90点、プレドニゾロン群では39.24点、デキサメサゾン群では35.33点であった。ステロイドパルス治療とプレドニゾロン治療の間に有意差は認めなかった。また、完治までの期間についても完治した症例はステロイドパルス治療では28例で期間は60.71日、プレドニゾロン治療では18例、37.78日であった。プレドニゾロン治療のほうが治癒までの期間が短い結果であった。発症7-10日目のENoGはステロイドパルス治療群では43.73%、プレドニゾロン投与群では43.15%と両群で差は認めなかった。

考察：今回の検討ではステロイドパルスがプレドニゾロン投与に比べて有用であるとの結果は得られなかった。しかしながらステロイドパルス群では治療前のスコアおよび発症から1週間目のスコアがやや悪い傾向であったので、ステロイドパルス群に重症例が多かった可能性も否定はできない。今後、重症度が等しい症例での比較検討が必要である。

P2-100

当科における Hunt 症候群症例の統計学的検討

古川 孝俊¹、阿部 靖弘¹、渡辺 知緒¹、伊藤 吏¹、窪田 俊憲¹、稲村 博雄²、
青柳 優³、欠畑 誠治¹

¹山形大学医学部 耳鼻咽喉・頭頸部外科、²いなむら耳鼻咽喉科クリニック、³山形市

【はじめに】我々は1995年から2015年までの21年間に177例のHunt症候群症例の治療に携わってきた。Hunt症候群はBell麻痺よりも治癒率が低いことが報告されているが、Bell麻痺よりも症例数が少ないため、多くのHunt症候群をまとめた報告はほとんどない。治療に関して、我々はステロイドに加えてVZVに対する抗ウイルス薬投与を基本として治療を行ってきたが、重症例に対してはステロイド大量療法を積極的に行ってきた。今回当科で加療したHunt症候群症例の特徴や治療成績に影響を与える因子を明らかにすることを目的に、疫学や治療成績を後ろ向きに検討した。

【対象と方法】対象は、1995年1月から2015年12月までに当科で加療したHunt症候群症例177例である。発症月・年齢分布と男女比・治療開始までの期間・ENoG最低値を検討した。また治療内容は、入院の可否や全身状態を加味して種々の治療がなされていたが、(1) PSL 1mg/kg/日からの漸減投与群、(2) PSL 200mg/日より漸減投与するステロイド大量療法群、(3) PSL 1mg/kg+抗ウイルス薬 (VACV 3000mg) 併用療法群、(4) ステロイド大量療法+抗ウイルス薬併用療法群に大別される。治療成績として、全体の累積治癒率及び、麻痺スコア8/40以下の症例の治療内容別の治療成績を検討した。更に治療成績に影響を及ぼす因子として、性別、高齢(65歳以上)、完全麻痺(8点以下)、早期治療(3日以内)、ステロイド投与量(PSL1mg/kgか200mg)、抗ウイルス薬投与について、ロジスティック回帰分析を用いて検討した。

【結果】発症月に有意な傾向を認めなかった。年齢分布は10歳以上の各年代に幅広く分布しており(平均51.6歳)、明らかな男女比を認めなかった。麻痺発症から治療開始までの期間は平均2.0日であった。ENoG値は平均29.6%で、40%以下の低値に多くの症例は分布していた。治療内容は74%にステロイド大量療法が施行され、抗ウイルス薬は80%に投与されていた。Hunt症候群全体での治癒率は71.9%であった。一方、完全麻痺例164例の治癒率は68.3%であり、治療内容別治癒率をみると、(1) 36.4% (n=11)、(2) 72.7% (n=22)、(3) 65.5% (n=29)、(4) 71.6% (n=102) の治癒率となった。治療成績に影響を及ぼす因子をロジスティック回帰分析で検討した結果、全症例では完全麻痺、PSL 200mg/日投与が有意 ($p<0.05$) となり、完全麻痺群ではPSL 200mg/日投与、早期治療が有意 ($p<0.05$) となった。

【考察】疫学的特徴として、発症月に傾向を認めないのは他報告と同様であった。当科の平均年齢は51.6歳であったが、本邦の他報告の平均年齢は40歳代が多く、当科Hunt症候群は高齢化していた。治療開始までの期間は2.0日で、諸家の報告(3日前後)よりやや早期に開始できていた。完全麻痺例の治療内容別治癒率については、PSL 1mg/kg/日単独では36%と極端に低くなっており、抗ウイルス薬併用かステロイド大量療法が必要と考えられた。Hunt症候群全体での治癒率は72%で、他の報告を見ても上限70%程度しかなく、再生医療等の新たな治療戦略が必要と思われた。治療成績に影響を及ぼす因子に関してはステロイド大量療法の有用性が認められ、完全麻痺群では更に早期治療の有用性が認められた。抗ウイルス薬投与は、対象がVZVであることを考えると考慮されるべきであるが、全症例、完全麻痺群いずれにおいても有意な因子ではなかった。

P2-101

小児顔面神経麻痺症例の検討

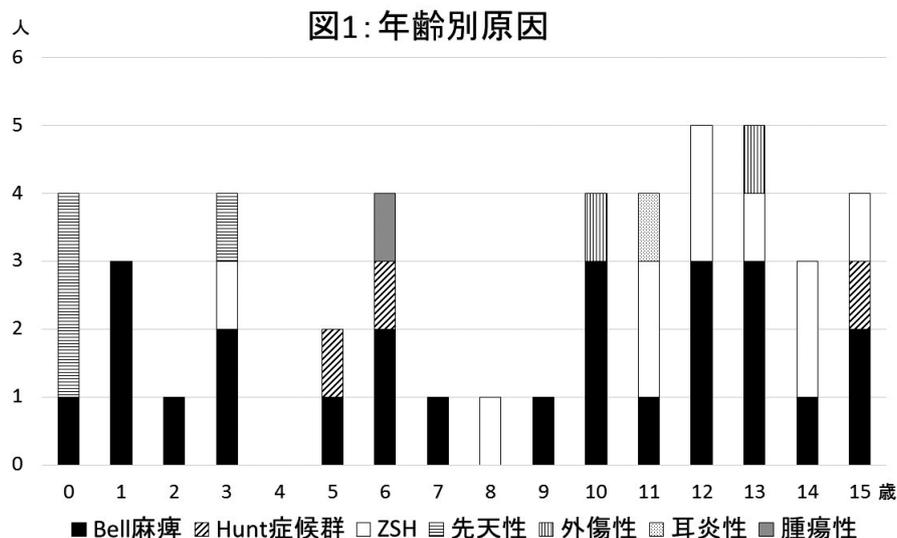
塚原 桃子、浜田 昌史、小田桐恭子、飯田 政弘
東海大学 医学部 耳鼻咽喉科

【はじめに】小児顔面神経麻痺に対する治療法は確立しておらず、施設によって治療法が大きく異なる現状があり、統一された見解はない。今回、診療方針確立の一助とすべく、当科での過去8年間の小児顔面神経麻痺症例を後方視的に調査した。

【対象と方法】2008年7月から2016年4月までに当科を受診した0～15歳の小児顔面神経麻痺患者46例（男児24例、女児22例、平均8.4歳）を対象とし、麻痺原因、重症度、治療法、転帰について検討した。

【結果】麻痺原因は、小児全体ではBell麻痺が最多であり、次いでZoster sine herpette (ZSH)、さらに先天性、Hunt症候群、外傷性と続いた。その頻度を0～5歳（年少群）、6～15歳（年長群）と発症年齢別にみると、年少群、年長群に関わらずBell麻痺は存在し、年少群ではHunt症候群が1例、ZSHを1例認めるのみで、年長群と比較し水痘帯状疱疹ウイルス（VZV）の関連する麻痺は少なかった（図1）。重症度は、柳原スコア10点以下（低年齢児では啼泣時の閉眼不能、鼻唇溝が消失する症例）を完全麻痺とすると、その割合はBell麻痺で40%（10例/25例）、Hunt症候群では100%（3例/3例）、ZSHは80%（8例/10例）と、VZV関連麻痺には重症例が多かった。先天性麻痺は全例が不全麻痺であった。治療は、麻痺の急性期には重症度に応じてプレドニゾン内服またはヒドロコルチゾン点滴投与を行った症例が大部分であったが、軽度麻痺例では無治療で経過観察したものもあった。耳炎性麻痺では抗生剤点滴治療のみで完全治癒に至った。Bell麻痺、Hunt症候群、ZSHの完全麻痺例21例のうち、保存的治療中に症状が改善傾向にあった4例を除く17例に対してエレクトロニューログラフィ（ENoG）を施行し、10%以下の5症例（Bell麻痺1例、Hunt症候群1例、ZSH3例）に対して顔面神経減荷術を施行した。減荷術施行例やENoGが15%以下での減荷術非施行例のうち軽度の後遺障害を認める症例もあるが、先天性や腫瘍性を除くと、包括的完全治癒率は83.3%であった。

【考察】小児においても成人同様にVZVの関連する麻痺（Hunt症候群、ZSH）に重症例が多かった。今後、抗ウイルス薬の投与も含め、小児でもさらに積極的な治療が必要であると考えられる。



北田 有史、金丸 眞一、金井 理絵、西田 明子、坂本 達則、吉田 季来
公益財団法人 田附興風会 医学研究所 北野病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】外傷性顔面神経麻痺は側頭骨骨折によるものが多く、物理的な神経の圧迫、絞扼を解除するため顔面神経減荷術が行われることがしばしばある。外傷性顔面麻痺は顔面神経麻痺全体における頻度が高くない上、多発外傷の一症状のことが多く、その対処法や治療介入のタイミングが難しい場合がある。今回は当科での経験を元に外傷性顔面神経麻痺の傾向や治療経過、対処法等につき検討する。

【方法】2009年1月からの約7年間に、外傷性顔面神経麻痺に対し治療を行った6症例（男性4例、女性2例）について顔面神経麻痺の程度、治療法、手術例では術中所見と障害部位、治療後経過等につき調査した。症例1：44歳男性受傷契機：泥酔時に転倒し側頭骨を強打。左側頭骨骨折 合併症：左難聴、左肩関節骨折、肋骨多発骨折治療前顔面神経麻痺所見：受傷後2日目に顔面麻痺を自覚。柳原法2/40点治療方法：ステロイド漸減投与、発症7日目に左顔面神経減荷術施行術中所見：神経管に骨折線は無かったが、後鼓室に骨折線があり、水平部で陥没を認めたことから、第二膝部または水平部での顔面神経の損傷が疑われた。I-S jointの離断を認め、Incusのrepositionも施行術後経過：聴力、顔面麻痺（術後5ヶ月で28点）ともに改善傾向。経過観察中症例2：51歳男性 受傷契機：原因不明の意識消失で転倒し、両側側頭骨骨折合併症：右難聴、外傷性くも膜下出血による意識障害、顔面多発骨折治療前顔面神経麻痺所見：受傷後5日目に顔面麻痺を指摘。柳原法8/40点治療方法：ステロイド漸減投与を行うも悪化傾向であり、発症11日目に減荷術を施行術中所見：顔面神経水平部に軽度陥没を認め、同部での損傷が疑われた。耳小骨離断なし術後経過：柳原法40点、完治症例3：50歳男性 受傷契機：工事現場で鉄骨に頭を挟まれ、両側頭骨骨折にて他院搬送合併症：外傷性くも膜下出血、両難聴治療前顔面神経麻痺所見：受傷翌日に左顔面麻痺を発症。柳原法18点治療方法：ステロイド漸減投与施行後、当院に転院。発症後20日目のENoGが1.3%であったため、発症後22日目に減荷術を施行術中所見：水平部の顔面神経管に陥凹を認め、同部での損傷が疑われた。M-I jointの離断あり、修復術後経過：術後1年半で柳原法34/40点症例4：43歳女性 受傷契機：交通事故で側頭骨骨折合併症：左難聴、外傷性くも膜下出血、硬膜下血腫、鼻骨骨折治療前顔面神経麻痺所見：受傷後4日目に左顔面神経麻痺指摘。柳原法6点治療方法：ステロイド漸減投与施行。発症後13日目に減荷術を施行術中所見：骨折部位は不明確であったため垂直部から迷路部まで開放した。I-S joint離断あり、Incusのrepositionを施行術後経過：術後約9ヶ月で柳原法32/40点。その後、通院中断 症例5：33歳男性受傷契機：交通事故で右側頭骨骨折合併症：右難聴、めまい治療前顔面神経麻痺所見：受傷後12日目に左顔面神経麻痺を指摘。柳原法28点治療方法：ステロイド漸減投与施行。顔面麻痺は保存的加療のみで治癒したため、伝音再建のみ施行症例6：16歳女性受傷契機：交通事故により左側頭骨骨折、他院搬送合併症：左難聴治療前顔面神経麻痺所見：受傷後9日目に左顔面神経麻痺を指摘。柳原法34点治療方法：ステロイド少量投与を施行後、当院に転院。発症後26日目のENoGが50%であり、内服のみで観察し治癒。

【まとめ】外傷性顔面神経麻痺は、受傷とほぼ同時に発症する即発性と24時間以上経過した後に発症する遅発性に分類される。明らかに即時性と判断された症例はなかったが、頭蓋内出血や意識障害がみられた症例もあり、正確な麻痺の発症時期に関する判定は難しい。また、頭蓋内合併症の治療を優先せざるを得ない場合が多いが、その間にステロイド投与を行いつつ、可能な限り早い時期に減荷術を行った。症例数自体は少ないが全体的に経過は良好であった。顔面神経管損傷部位としては水平部が多く、同部位に外力がかかりやすい可能性が考えられる。

P2-103 鼻筋を用いた Electroneurography (ENoG) の検討

吉田 亜由^{1,2}、畑 裕子¹、畑本 大介³、竹内 成夫¹、山崎 葉子³、奥野 妙子¹

¹三井記念病院 耳鼻咽喉科、²甲南病院 耳鼻咽喉科、³三井記念病院 臨床検査部

末梢性顔面神経麻痺の予後を推定する上で極めて有用であるとされ広く用いられている Electroneurography (以下、ENoG) は、表面電極を用いて誘発筋電図を記録し、左右の顔面神経表情筋の複合筋活動電位 (compound muscle action potential、以下 CMAP) の振幅比率から、変性に陥った神経線維の割合を判定し、顔面神経の変性を数量化する検査法である。

ENoG は顔面神経麻痺患者における有用性は確立されているが、今回我々は、顔面神経麻痺のない聴神経腫瘍症例において、顔面神経に対する潜在的な影響の程度を判定する方法として有用か検討を行った。また ENoG は患側と健側との割合を用いた評価法であるため、正常例では 100% と仮定して評価を行っているが、誤差範囲を確認するため健常人との比較を含めて検討を行うことにした。

1992年から2015年に当科を受診した未治療の聴神経腫瘍症例92例のうち、未治療の状態では ENoG を施行できた28例を対象とした。健側の CMAP の平均は 2.29 ± 0.71 mV、患側の CMAP の平均は 2.05 ± 0.77 mV、ENoG の平均は $89 \pm 17.7\%$ と患側で神経筋単位の低下が認められる傾向にあったがごく軽度で、28例中7例 (25%) では100%を超えた値であった。正常例との比較では、健常人ボランティア30名 (男性7名、女性23名、年齢中央値30歳) における ENoG の測定を行った。我々の施設では以前より眼輪筋や口輪筋よりも電位が大きいとされる鼻筋を用いて CMAP 測定を行っており、健常人に対してもこれまで同様に鼻筋を用いた測定および検者間による誤差も少なく信頼性が高いとされ最近注目されている口輪筋を用いた正中法でも評価を行った。測定機器は日本光電の Neuropack MEB-2208 を用いた。健常人における鼻筋を用いた測定では左側 CMAP の平均は 2.30 ± 0.65 mV、右側の CMAP の平均は 2.42 ± 0.67 mV、ENoG の平均は $106 \pm 14.9\%$ 、正中法では左側 CMAP の平均は 4.47 ± 1.34 mV、右側の CMAP の平均は 4.96 ± 1.38 mV、ENoG の平均は $120 \pm 44\%$ であった。鼻筋法および正中法のいずれの方法においても、顔面神経麻痺のない健常人での ENoG も 100% となるわけではなく、ばらつきがあることが確認され、この点を考慮に入れて検査結果を判定する必要があると思われた。鼻筋法では口輪筋を用いた正中法と比較して電位は低いもののばらつきが少なく、顔面神経麻痺のない聴神経腫瘍症例等での機能評価への有用性が示唆された。

P2-104

聴神経腫瘍患者の顔面神経機能について
—Electroneurography (ENoG) を用いた評価

吉田 卓也¹、萩森 伸一¹、櫛原 崇宏¹、金沢 敦子¹、河田 了¹、森 京子²

¹大阪医科大学 耳鼻咽喉科 頭頸部外科、²市立ひらかた病院

【はじめに】内耳神経は脳幹を出たのち、顔面神経とともに内耳道を走行する。内耳神経から発症する聴神経腫瘍では、難聴や耳鳴は比較的早期から出現するのに対し、顔面神経麻痺は5%以下と低頻度である。しかし聴神経腫瘍の手術中、腫瘍の圧排によって顔面神経が薄く拡がった(fanning)状態であることがしばしば確認され、術後顔面神経麻痺のリスクが高まる。fanningした顔面神経は麻痺には至っていないものの神経変性が生じている可能性が考えられる。今回我々は聴神経腫瘍例に対し、electroneurography (ENoG) を施行し、顔面神経障害について検討した。

【対象】2012年以降、当科を初診しENoGを施行した聴神経腫瘍31例である。年齢23~73歳、平均54.9歳、男性13例、女性18例、患側は右19例、左12例である。全例検査時まで既に既往も含め顔面神経麻痺は認めなかった。

【方法】ENoGの記録電極は口輪筋上に正中法で設置した。患側健側の茎乳突孔付近の顔面神経走行部位を経皮的に最大上で電気刺激、患側健側の複合筋活動電位(compound muscle action potentials, CMAP)をそれぞれ計測し、ENoG値(%)=(患側CMAP(mV))/(健側CMAP(mV))×100を算出した。腫瘍サイズはMRIのheavy T2画像を用い、腫瘍の局在は内耳道に限局、内耳道+小脳橋角部(脳幹や小脳圧排なし)、内耳道から小脳橋角部に存在(脳幹や小脳に圧排あり)の3つに分類した。またfundusに腫瘍との間にスペースが存在するか否かもMRIにて分類した。腫瘍の大きさは内耳道長軸方向での最大径を測定した。

【結果】平均ENoG値は97.9±27.0%であった。腫瘍局在は内耳道に限局したもの14例、内耳道+小脳橋角部(脳幹や小脳圧排なし)8例、内耳道+小脳橋角部(脳幹や小脳を圧排)9例であった。fundusと腫瘍との間にスペースがあるのは23例、スペースなしが8例であった。内耳道長軸に沿った腫瘍サイズは3.7~27.5mm、平均12.4±6.7mmであった。ENoG値と腫瘍局在との関係では、ENoG値中央値が内耳道に限局した群で94.44%、内耳道+小脳橋角部(脳幹や小脳圧排なし)群87.57%、内耳道+小脳橋角部(脳幹や小脳を圧排)群91.47%であり、ENoG値と腫瘍局在との間に関連はみられなかった。ENoG値とfundusのスペースの有無との関係では、平均ENoG値がスペースあり群は101.8±28.2%、スペースなし群で86.2±21.2%と、有意な差はないもののスペースなし群で低い傾向がみられた。またENoG値と腫瘍サイズとの間についても関連は認めなかった。

【考察】今回の検討で、ENoG値は97.9%とほぼ正常であり、腫瘍による明らかな神経障害はないと考えられる。その理由として今回は30mmを超える大きな腫瘍が1例もなかったことが考えられる。一方、内耳道fundusが腫瘍で詰まった症例ではENoG値が86.2%と、fundusにスペースが残る例の101.8%に比べて有意差はないものの低い傾向がみられた。fundusに腫瘍が充満すると、顔面神経は内耳道部と迷路部との間で急な角度で圧排されと考えられ、これがENoG値の低下傾向を招いた可能性がある。聴神経腫瘍は内耳道~小脳橋角部で緩徐に増大する間、持続的に顔面神経を圧排することで顔面神経を菲薄化させ最終的には麻痺を来すが、その頻度は高くはない。Kartushらは聴神経腫瘍では50%以上の顔面神経線維が変性しないと臨床上明らかな麻痺は生じないとしている。またPrasadや村上らは、術前ENoG値<70%の例で術後麻痺が生じやすくまた回復しづらかったことから、ENoG値<70%では潜在的な顔面神経障害が存在するものと考えべきとしている。近年は画像診断の発達により小腫瘍で発見されることが多く、顔面神経麻痺合併は少ない。また術中顔面神経モニタリング精度が向上し、術後顔面神経麻痺の頻度も低下している。しかし手術や放射線治療、あるいはwait & scanに際し顔面神経の潜在的障害や易受傷性を前もって評価することは、治療方法の選択やインフォームド・コンセントの上で有用と思われる。今後、さらに経験を重ね、特に患者個々のENoG値の経時変化にも注目して検討する予定である。

P2-105 当科における末梢性高度顔面神経麻痺に対する減荷術の検討

熊井 良彦、山田 卓生、三輪 徹
熊本大学耳鼻咽喉科頭頸部外科

はじめに

ステロイドや抗ウイルス治療薬に抵抗性の高度の末梢性顔面神経麻痺に対する経乳突的顔面神経減荷術の有効性については長期にわたり議論がなされてきた。実際に顔面神経麻痺治療ガイドライン上、顔面神経減荷術は「推奨はされるが科学的根拠は低い (GradeC1)」に留まっているのが現状である。また一般的には3週間以内で手術を行うのが望ましいとされるが、当科では手術枠の問題や患者の要望、当院への紹介受診までの期間の差により、術後1ヶ月半程度で行わざるを得ない場合もある。

目的

発症後手術までの期間が40日以内の症例と40日以上症例の術前、術中の所見および手術効果について比較検討すること。

対象と検討項目

演者が2014年10月から2016年2月までに末梢性高度顔面神経麻痺に対して経乳突的顔面神経減荷術を行い半年以上フォローできた16症例を対象とした。適応は柳原法8点以下、NETでスケールアウトもしくは健側と患側の差が3.5mmA以上でENoG10%以下とした。全例他院でステロイド漸減療法および抗ウイルス薬を投与されたうえで紹介受診した。手術はすべて経乳突的顔面神経減荷術で行い、減荷範囲は経乳突孔から中枢は第一膝部までとした。砧骨はIS関節で一端離断して、後でrepositionした。神経鞘切開は術中NIM3.0mAで反応がない症例に対してのみ行った。いずれの症例も神経の表面にリンデロンを浸透させた止血用スポンゼルを留置した。評価項目は発症から手術までの期間、術前ENoG値、NET、柳原スコア、造影MRIによる膝神経節の造影の程度の左右差の有無、術中NIMの反応の有無、神経鞘切開の有無、術中膝神経節の腫脹の程度、術後3ヵ月の気骨導差および柳原スコアの術後1、3、6ヵ月後の推移を検討した。また手術までの期間が40日以内か以上か、術中のNIMの反応の有無、術中の膝神経節部の腫脹の程度（軽度・著明）、MRIの膝神経節部の造影の有無について各々の相関の程度をChi-square testで統計学的に検討した。

結果

手術までの待機期間が40日以内の症例が術前のMRIで膝神経節が有意に造影され、術中の膝神経節の腫脹の程度が著明になる可能性が有意に高かったが、術中のNIMの反応の有無と麻痺発症から手術までの期間との間に有意な相関は認めなかった。また術中の腫脹の程度は、NIMの反応の有無およびMRIの造影効果の有無といずれも有意に相関した。抄録提出の時点で術後半年の評価ができていた12例の表情スコアを検討すると、40日以内 (30.8 ± 5.6) に対して40日以上で 25.5 ± 6.2 であり両者に有意差は無かった。結論術後40日以内の症例の方が、40日以上症例と比較して、膝神経節部の減荷により著明な腫脹が見られ、MRIの造影効果が有意に高いことが明らかになった。一方術後半年の表情スコアは両者に有意な差はなく、40日を越えた症例も手術的加療を検討する余地は残されていると考えられる。

P2-106

顔面神経減荷術施行34症例の検討

小泉 敏三^{1,2}、齋藤 和也¹、小林 孝光¹、藤田 岳¹、磯野 道夫¹、
瀬尾 徹¹、土井 勝美¹

¹近畿大学 医学部 耳鼻咽喉科、²ベルランド総合病院

【はじめに】末梢性顔面神経麻痺の重症例では、保存的治療のみでは回復が難しいと判定されると神経変性を予防する目的で手術的治療も選択され、その場合まずは顔面神経管開放による減荷術が施行される。今回我々は、減荷術を施行した末梢性顔面神経麻痺症例を臨床的に検討した。

【対象・方法】2010年4月～2015年12月の5年9か月で当科を受診した末梢性顔面神経麻痺患者新鮮例457名のうち、顔面神経減荷術を施行した33名（男17、女16名、手術時年齢17～76歳、平均 59.8 ± 15.3 歳）34耳（右21、左13耳）を対象とした。当科における減荷術の適応は、手術決定時の柳原法スコアが概ね ≤ 8 点としている。また、2014年7月以降はENOG値 $\leq 5\%$ も手術適応の基準としている。また、当科における減荷術は全身麻酔下に経乳突的に膝部から茎乳突孔まで行っている。今回の検討項目は、顔面神経麻痺の原疾患、麻痺発症から手術までの待機期間、当科観察期間中の柳原法の観察終了時スコア、および当科初診時から観察終了までの柳原法スコアの変化、神経管開放後の神経保護剤治療（～2013年4月ステロイド剤、または2013年5月～b-FGF）である。観察期間は減荷術後3か月以上とした。また、当科の減荷術で顔面神経水平部を操作する際に、キヌタ骨摘出、またはキヌタ・アブミ関節の離断の両術式を採用しているが、それらの術式間の術後聴力も比較した。

【結果】減荷術施行34耳の麻痺原疾患の内訳は、Bell麻痺15耳、Hunt症候群（Zoster sine herpete含む）11耳、側頭骨外傷5耳、耳炎2耳、顔面神経鞘腫1耳であった。麻痺発症から手術までの待機期間は19～70日、平均 47.2 ± 14.1 日であった。減荷術後の観察終了時の最終スコアは4～40点、平均 25.3 ± 11.1 点であり、36点以上の治癒を示したのは9耳（26.5%）であった。疾患別にみると、Bell麻痺、Hunt症候群、外傷の3群ではそれぞれ減荷術前後のスコアが有意に改善するが、3群間での改善率に差はみられなかった。手術待機期間と減荷術後の最終スコアとの間には有意な相関はみられなかった。この相関は、特に疾患別にみてもみられなかった。神経保護剤の種類によるスコアの改善度も有意差はなかった。一方、ENOG未測定26耳は、ENOG既測定8耳より減荷術によるスコア改善率が有意に高かった。減荷術に伴うキヌタ骨摘出、またはキヌタ・アブミ関節の離断の両術式間ではともに聴力が軽度悪化（摘出： -2.2 ± 6.3 dB、離断： -4.1 ± 12.4 dB）であったが、有意差はなかった。

【考察】Bell麻痺、Hunt症候群、外傷ともに減荷術前後で有意にスコアが改善するが、疾患間での改善度に差はなかった。また手術待機期間や神経保護剤の種類にも減荷術後のスコアに関連する項目はなかった。唯一、ENOG未測定耳は、既測定耳よりスコア改善率が高かった。これは、柳原法スコアのみでは判定できない重症例をENOG検査が選別しうるためと考えられた。

P2-107

Bell麻痺、Hunt症候群における減荷術所見
—顔面神経管の骨欠損と神経浮腫—

南方 寿哉、稲垣 彰、村上 信五

名古屋市立大学大学院医学研究科耳鼻咽喉・頭頸部外科

Bell麻痺やHunt症候群の病態として、ウイルスによる神経の直接障害に加えて、ウイルス性神経炎による神経浮腫とそれによる骨性の神経管内での神経絞扼が重症化の機序として想定されている。顔面神経減荷術時には実際に顔面神経が神経管から突出したヘルニアや、その遺残と考えられる顔面神経管の骨欠損がみられる症例が少なからず存在する。これらの性質を明らかにすることは、病態を考える上で、意義があるものと考えられる。そこで、当科で施行した顔面神経減荷術症例の手術記録から、神経ヘルニアおよび顔面神経管の骨欠損（以後、骨欠損）についてretrospectiveに検討を行った。

対象は平成5年以降に当科で顔面神経減荷術を施行したBell麻痺176例とHunt症候群112例、年齢は1歳から74歳（平均38歳）までの男性153例、女性135例である。手術アプローチは経乳突減荷術が273例、経中頭蓋窩法と経乳突法の併用の全減荷術が15例であった。なお、顔面神経減荷術は麻痺発症7-87日間（平均37.5日）に施行した。神経ヘルニアおよび骨欠損は手術用顕微鏡下に確認し得たもので、発生部位は側頭骨内顔面神経を内耳道底部、迷路部、膝部、鼓室部、乳突部に分けて検討した。錐体部は範囲が狭く鼓室部に含めた。また、麻痺発症から手術までの期間を2週以内、2-4週、4-6週、6-8週、8週以降に分類し、各期間における神経ヘルニアおよび骨欠損の頻度と部位、神経腫脹の継時的な変化に関する検討を行い、減荷術後1年以上のフォローアップを確認できたBell麻痺130例、Hunt症候群87例において予後についての検討を行った。

神経ヘルニアはBell麻痺13.6%、Hunt症候群16.1%に、骨欠損はBell麻痺16.1%、Hunt症候群15.9%に認めた。神経ヘルニアはBell麻痺の1例を除いて全て鼓室部と錐体部に認めた。骨欠損もほとんどが鼓室部、錐体部に認めたが一部の症例では他の部位でも認めた。時期はBell麻痺、Hunt症候群いずれも4週以内は神経ヘルニアが骨欠損より多く、骨欠損はBell麻痺では4-6週に、Hunt症候群では6-8週の減荷術症例に多かった。併せると神経ヘルニアは麻痺発症から4週以内の減荷術例で、骨欠損は4-8週の減荷術例で多く時期により頻度が異なっていた。神経ヘルニアあるいは骨欠損の有無と予後に関し、術後36点以上に回復した症例は神経ヘルニア、骨欠損双方とも認めなかった147例では70例（47.6%）であったのに対し、神経ヘルニアを認めた症例では34例中12例（35.3%）、骨欠損を認めた症例では36例中9例（25.0%）で両者を併せても70例中21例（30.0%）しか回復せず両群間に統計学的有意差を認めた。

1984年にPolitzerが鼓室部の顔面神経管の骨欠損を報告して以来、顔面神経管の骨欠損に関する多くの報告がされてきた。Daqingらは1997年にアブミ骨手術を施行した1465例において顔面神経管の骨欠損の頻度は11.4%、ヘルニアは0.2%と報告した。今回減荷術時に見られた神経ヘルニア及び骨欠損を併せると30.2%と約3倍であり、顔面神経に高度な浮腫が生じていた証拠であり病的な骨破壊と考えられた。またそのほとんどが鼓室部から錐体部に存在していたのは顔面神経と前庭の間にはmicro fissureが多く存在し、また鼓室部顔面神経管が菲薄であることから説明し得る。また神経ヘルニアが麻痺発症4週以内の減荷術例に、骨欠損は4-8週の減荷術例に多くみられた。このことから顔面神経に炎症性浮腫が生じ、鼓室部の菲薄な神経管が破壊され、神経が突出してヘルニアが形成され、時間経過とともに神経の腫脹が消退し、その跡として骨欠損が残ったことが推測された。また神経ヘルニアや骨欠損を有さない症例の治癒率が47.6%で、有した症例の治癒率が30.0%と有意に低値であったことから神経ヘルニアあるいは骨欠損を生じていた症例では神経浮腫が高度であったことが考えられる。従来術前の予後予測として誘発筋電図検査が用いられ、ENoG値で10%以下、神経興奮性検査がscale outと診断された症例は予後不良とされ減荷術の適応とされている。今回の検討では術後の予後予測として神経ヘルニアや骨欠損を認めた症例では神経の浮腫が高度でありその予後は不良であると考えられた。

藤原 圭志¹、古田 康²、青木和香恵³、福田 諭¹

¹北海道大学大学院 医学研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学分野、

²手稲溪仁会病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、

³資生堂 ライフクオリティービューティーセンター

【はじめに】顔面神経麻痺患者のQOL低下に関しては多くの報告があり、特に女性における社会活動の低下が指摘されている。残存した後遺症に対しては、形成手術やボツリヌス毒素治療などの適応が検討されるが、近年、顔面神経麻痺患者におけるメーキャップ治療の有用性が報告され、特に患者の心理面に与える影響が期待されている。当科では2014年11月より資生堂ライフクオリティービューティーセンターの協力のもと、顔面神経麻痺患者におけるメーキャップ治療を行ってきたので報告する。

【対象と方法】対象は42-64歳（中央値47歳）の顔面神経麻痺患者の女性5例であり、そのうち2例には2回の治療を行い、合計7回のメーキャップ治療を施行した。疾患の内訳は、Bell麻痺1例、Zoster sine herpete (ZSH) 2例、耳下腺悪性腫瘍術後1例、顔面神経鞘腫1例である。治療施行時の柳原スコアは16-26点（中央値22点）であった。Sunnybrook安静時非対称点は0-15点であり、0点の1例を含む5例中3例に眉毛の左右非対称を認めていた。メーキャップ治療は専任美容技術者の指導のもと、1回1時間の治療が行われ、眉毛の高さ、瞼裂の狭小、鼻唇溝の深さ、口角の偏位などの左右差を軽減するためのメイク指導が行われた。Bell麻痺およびZSH症例に関しては、発症1年以降の症状固定と考えられた時期に、腫瘍症例も症状が安定したと判断した後にメーキャップ治療を行った。治療前・治療後・治療2週後の自身のメイクに対する満足後のVASスケールの変化、FaCEスケール（合計スコア、社会活動スコア）の治療前後の変化について検討を行った。統計学的検討はWilcoxon符号付き順位検定を用いた。

【結果】・VASスケールメイク満足度のVASスケール調査において、VASスケール平均が治療前25.0、治療後83.7、治療2週後80.1と上昇を認めた。治療前と治療後、治療前と治療2週後において統計学的に有意な改善がみられ、治療後に得られた高い満足度は2週後にも維持されていた。・FaCEスケール合計スコアの平均値は治療前39.1、治療後41.4、社会活動スコアは治療前11.0、治療後12.4と改善した。いずれも実施前と実施後の比較で統計学的に有意な改善を認めた。

【考察】顔面神経麻痺患者のQOLに関する報告は数多く有り、麻痺によるQOLの低下が指摘されている。特に女性においてはFaCEスケール社会活動スコアが男性よりも低値である、とされ、顔面神経麻痺が社会活動に影響を与えていると考えられる。今回の検討でメーキャップ治療により、メイクに対する満足度のVASスケール、FaCEスケールの合計スコア、社会活動スコアにおいて有意な改善がみられ、メーキャップ治療が顔面神経麻痺患者のQOL改善に寄与する可能性が示された。後遺症に対する治療としては、形成手術やボツリヌス毒素治療等があるが、メーキャップ治療は軽度から高度の安静時非対称まで適応となると考えられ、形成手術などの前段階の治療として有用である可能性がある。自身でメーキャップが可能であれば年齢制限もなく施行可能である。特に精神面への効果が期待されるので、不安の指標となるSTAIやうつ指標であるSDSによる精神面の評価と組み合わせることが望ましい。今後は年齢層を広げて、症例数を増やしてさらに検討を進めていきたい。

P2-109 当科におけるウイルス性を除いた顔面神経麻痺症例の検討

木村 隆幸、藤田 岳、小泉 敏三、齋藤 和也、磯野 道夫、土井 勝美
近畿大学 医学部 耳鼻咽喉科

(背景) ウイルス性の顔面神経麻痺 (ベル麻痺、ハント症候群) は、顔面神経麻痺症例の7割以上を占めると言われている。これらの麻痺については診療の手引も発行されており、標準的な診断・治療の方法が検討され、普及してきている。一方で、ウイルス性以外の原因の顔面神経麻痺も、その原因は重大な疾患であることも多く、見過ごすことはできない。今回我々は当科におけるウイルス性を除いた顔面神経麻痺症例について検討を行った。

(対象) 2010年1月～2015年12月の5年間に当科を受診した顔面神経麻痺患者 457名について後ろ向きに解析した。そのうち37例がウイルス性以外と考えられた。

(結果) Bell麻痺は350例、Ramsay-Hunt症候群は70例であり合計で症例全体の91.7%を占めた。ウイルス性以外の37例の内訳は外傷性 (側頭骨骨折) 11例 (2.41%)、耳性8例 (1.75%) (真珠腫: 4例、悪性外耳道炎: 1例、急性中耳炎: 2例、聴神経腫瘍: 1例) であった。神経疾患は7例 (1.53%) (ギランバレー症候群: 2例 Heerfoldt症候群: 1例、サルコイドーシス: 2例、ジストニア: 1例、脳炎: 1例)、耳下腺疾患2例 (0.44%) (耳下腺癌: 1例、耳下腺膿瘍: 1例)、その他は9例 (肉腫側頭骨転移: 1例、術後性側頭骨巨細胞腫: 1例、聴神経腫瘍術後: 1例、口腔外科術後: 1例、外耳道癌: 1例、悪性リンパ腫: 1例、産後: 3例) であった。

これらの症例につき、詳細を検討し報告する。

P2-110 中耳真珠腫症による耳炎性顔面神経麻痺の2症例

本多 伸光、高木 太郎、中村光士郎
愛媛県立中央病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

耳炎性顔面神経麻痺は末梢性顔面神経麻痺の2~3%を占め、必ずしも高頻度とは言えないが、迅速かつ的確な診断・治療を逸すると後遺麻痺が残存しやすく日常診療において注意を要する疾患である。一般的に急性中耳炎によるものは小児に多く、慢性中耳炎や中耳真珠腫症によるものは成人に多いとされている。中耳真珠腫症の合併症として教科書的には顔面神経麻痺はよく知られているが、画像診断の進歩や早期診断・早期治療の啓蒙により、日常診療で真珠腫による耳炎性顔面神経麻痺に遭遇することは比較的稀である。今回、われわれは中耳真珠腫症による耳炎性顔面神経麻痺の2症例を経験した。症例1は65歳女性で、突然発症した右顔面神経麻痺を主訴に発症4日目に当科を受診した。初診時の麻痺スコアは10/40点で高度麻痺を呈していたが、神経興奮性検査では神経障害は部分変性であった。上鼓室に広範な骨欠損とデブリの貯留を認め、CT検査にて顔面神経管に接する内耳破壊を伴う側頭骨内軟部陰影を認めた。中耳真珠腫症による耳炎性顔面神経麻痺と診断し、緊急入院のうえ待機手術の方針にてステロイド治療を開始した。その後、麻痺発症14日目に手術治療を行った。真珠腫は上鼓室から乳突洞にかけて広範に存在し、上半規管、外側半規管、前庭を巻き込み骨迷路、膜迷路を破壊していた。神経刺激装置で顔面神経を確認しつつ真珠腫を摘出した。迷路部から水平部にかけて顔面神経管の骨破壊を認め、真珠腫は顔面神経に接して存在したが、神経周囲の炎症性肉芽増成や神経の発赤腫脹はさほど高度ではなく、神経鞘も比較的保たれていた。術後経過は良好で、術後1ヶ月で麻痺の完全回復を認めた。症例2は80歳女性で、以前より近医耳鼻科で真珠腫性中耳炎と診断され、何度も手術治療を勧められていたが、本人の希望が無く外来治療を受けていた。突然、左顔面神経麻痺を発症し、発症後6日目に当科に紹介受診した。初診時の麻痺スコアは22/40点の中等度麻痺で、ENoG値は54%であった。鼓膜は全癒着で、弛緩部から緊張部にかけてデブリの堆積を認めた。CT検査では耳小骨の消失と中耳内の軟部陰影を認め、中耳真珠腫症による耳炎性顔面神経麻痺と診断した。症例1と同様の治療方針としたが、患者の希望もありステロイド保存治療は外来にて行った。初診後1週間目の再診時に麻痺スコア12/40点と増悪を認め、同日入院しステロイド治療継続した後、発症後21日目に手術治療を行った。真珠腫による骨欠損は高度で、硬膜露出や膝神経節から水平部にかけて顔面神経管の骨破壊を認めた。顔面神経は赤色で鬱血様の色調で周囲には炎症性肉芽が取り囲むように存在し、病変と神経の剥離は容易ではなかった。術後2ヶ月頃より自覚的に麻痺の改善を認め、麻痺スコアは術後6ヶ月で30/40点まで改善したが、完全治癒には至らず軽度の拘縮と病的共同運動を認めた。麻痺発症後12ヶ月で前頭部吊り上げ術、上眼瞼皮膚切除術による静的再建術を施行した。2症例を報告し、治療方針や顔面神経周囲の取り扱いについて演者の経験と文献的考察を踏まえて発表する。

P2-111

両側性同時性顔面神経麻痺を来した
ヘルペスウイルス性髄膜炎の一例本庄 需^{1,3}、高橋 正時²、大野 慶子²、堤 剛³¹土浦協同病院 耳鼻咽喉科、²東京都健康長寿医療センター 耳鼻咽喉科、³東京医科歯科大学 医学部 耳鼻咽喉科

【はじめに】

顔面神経麻痺はほとんどが一側性で発症するが、稀に両側性に出現することがある。両側同時性麻痺は先行する一側の麻痺後2週間以内に他側の麻痺が発症するもので、その頻度は顔面神経麻痺全体の1.7~4.6%と非常に稀である¹⁾。今回我々はヘルペスウイルス性髄膜炎に伴って両側同時性顔面神経麻痺を発症した一例を経験したため報告する。

【症例】

58歳、男性。当院初診2週間前より感冒症状を認めていたが、5日前より臀部から両下肢の疼痛および頸部から下の四肢・体幹において温度覚障害を認めるようになった。1日前より左口角の運動障害、複視を自覚しその後増悪したため、当院神経内科を受診し多発性脳神経麻痺の診断で入院となった。

入院時現症では、右方視での複視、左顔面麻痺、頸部以下の温度覚鈍麻、髄膜刺激症状、深部腱反射の異常を認めた。血液検査では、白血球数9620、CRP 0.35と軽度の上昇を認め、髄液検査では無色透明、髄液圧17cmH₂O、細胞数24/3 (単核球)、TP 151 mg/dL、糖61mg/dLと細胞数、蛋白の上昇を認めた。

入院2日目よりGuillain-Barré症候群、脳幹脳炎の可能性を考慮し、免疫グロブリン30g/dayを開始した。4日目に入院時血液検査での血清HSV-IgMが陽性と判明したため、ヘルペスウイルス性髄膜炎と診断し、アシクロビル1500mg/dayを開始した。また、3日目より正中視での複視、右顔面麻痺が出現し、5日目に両顔面麻痺の評価のために当科紹介となった。耳鏡検査では鼓膜に明らかな異常は認めず、耳介周囲に水疱・発疹の形成も認めなかった。その他、口腔、咽喉頭に明らかな異常は認めなかった。表情筋スコアは柳原法を用いて右22点、左22点の両側不全麻痺がみられた。頭位眼振検査では全頭位で左向き水平性眼振を認めた。標準純音聴力検査での3分法平均聴力レベルは右15.0dB、左16.7dBであり、ティンパノメトリーでは両側A型、耳小骨筋反射は、両側とも反応が消失していた。入院時の造影MRI検査では、両側顔面神経の迷路部、膝部、水平部にかけての造影増強効果を認めた。12日目の誘発筋電図検査(ENoG)では両側とも振幅の低下を認めた。

治療経過では、入院9日目より髄膜刺激症状、温度覚の軽度改善を認めるようになり、11日目には髄液所見の改善傾向を認めた。15日目までアシクロビル投薬を継続し、21日目に退院となった。表情筋スコアは左顔面神経麻痺発症後1カ月の時点で、右36点、左24点、3カ月後には、右36点、左30点と改善を認めた。

【考察】

両側同時性顔面神経麻痺の原因としては、Bell麻痺が30%程度、外傷性やGuillain-Barré症候群およびその類似疾患がそれぞれ20%程度を占めるとされている²⁾。ヘルペスウイルス性髄膜炎が原因となった両側同時性顔面神経麻痺の本邦での過去の報告は二例のみであった^{3,4)}。本症例は多発性脳神経麻痺と一側性顔面神経麻痺を初発として、4日後に対側の麻痺も出現し、髄膜刺激症状、血液検査、髄液検査によりヘルペスウイルス性髄膜炎と診断された。入院時には右顔面麻痺は認めなかったが、MRIでは両側の顔面神経の造影効果を認め、右顔面麻痺を予測する所見であった。診断後早期に抗ウイルス薬による治療を開始し比較的早い段階で麻痺の改善を認めた。ヘルペスウイルス性髄膜炎は両側同時性顔面神経麻痺を引き起こす疾患であることを考慮し、神経内科と連携した早期の診断・治療が必要であると考えた。

【まとめ】

ヘルペスウイルス性髄膜炎による多発脳神経麻痺において両側同時性顔面神経麻痺を来した一例を報告した。両側性顔面神経麻痺は発症原因の鑑別において、他の神経学的異常所見の有無を把握し、治療方針の立案を行う必要がある。

【参考文献】

- 1) 村上信五、他: 両側性顔面神経麻痺. JOHNS vol. 16 No. 3: 412-415, 2000.
- 2) 小林孝光、他: 当科で経験した両側同時性顔面神経麻痺症例. Facial N Res Jpn 34: 103-105, 2014.
- 3) 柳原尚明、他: ウイルス性髄膜炎に合併した両側同時性顔面神経麻痺の一例. Facial N Res Jpn 19: 114-116, 1999.
- 4) 金谷佳織、他: ウイルス性髄膜炎を併発した両側同時性顔面神経麻痺の1症例. Facial N Res Jpn 29: 175-176, 2009.

P2-112 ベル麻痺類似の症状を呈した顔面神経マラコプラキアの一例

稲垣 彰

名古屋市立大学大学院医学研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科

ベル麻痺は特発性の顔面神経麻痺であり、主に単純ヘルペスウイルスの再活性化により生じることが知られている。ベル麻痺は、現病歴、既往歴の問診と、顔面麻痺の評価の他には頭頸部の異常所見の有無を確認し、臨床的にベル麻痺と診断し、画像検査の結果を待たず直ちにステロイド薬、抗ウイルス薬で治療を開始することが多い。このことは、一般の病院で簡便に実施可能な血液学的、血清学的検査では特異的な所見がなく、特異度の高いウイルス抗体価は検査後直ちに結果が得られず、加えて、通常用いられる血清補体価法ではペア血清による補体価変動の確認が必要であることによる。

マラコプラキアはMichaelisとGutmanniにより1902年に報告された稀な性肉芽腫性炎症で、病理組織学的に、細胞胞体内のMichaelis-Gutmanni小体を特徴とする疾患である。泌尿生殖器系、特に膀胱での発生が比較的多く80例ほどの報告があるのを始め、後腹膜腔、消化管等にも発生するが、顔面神経での発生は極めて稀である。

今回我々は、重度のベル麻痺と診断され顔面神経減荷術を行い、術後に顔面神経マラコプラキアと診断された1症例を経験した。症例は35歳の男性で、顔面神経麻痺を自覚し発症2日目に近隣の市民病院を受診した。臨床的にベル麻痺と診断され、プレドニゾロン（60mgより漸減）、バルトレックス（1000mg/日）を投与し外来加療を行うも症状の進行があり、18病日に顔面神経減荷術を目的に当院を紹介受診した。初診時の麻痺スコアは8点（柳原法）と完全麻痺であり、神経興奮性検査ではスケールアウトであった。緊急の顔面神経減荷術の適応と判断され術前検査として側頭骨CTを行ったところ、垂直部の下半に内部のCT値が均一で顔面神経管が腫脹した部位がみられた。神経鞘腫の合併を念頭に手術を行ったところ、画像で明らかとなった垂直部の腫脹部位の顔面神経は白色の組織に完全に置換され、正常神経のfunningなどを疑わせる所見がなく、近位端、遠位端との連続性がみられなかった。顔面神経の保存は不可能であると考えられ、病変部位の近位端、遠位端で切断、病変を摘出し、側頭筋を用いた筋グラフトを用いて顔面神経再建を行った。術後病理組織学的検査では、上皮、間質がみられ、多数のAE1/AE3は陰性、CD68は陽性のマクロファージが泡沫状、印鑑細胞状細胞として浸潤する所見を認め、マクロファージのカルシウム染色は陰性であり、ジアスターゼ陰性のPAS陽性封入体が見られ、Michaelis-Gutmanni小体と考えられたことから、本例はベル麻痺類似の症状を呈した顔面神経マラコプラキアの一例であると考えられた。本演題では、本例のような希少疾患が原因となった遭遇した事例を元に、術中の顔面神経の取り扱いについて考察する。

P2-113 顔面神経麻痺を契機に発見された前立腺癌頭蓋底転移の一例

大島 伸介、窪田 和、泉 修司、森田 由香、高橋 邦行、堀井 新
 新潟大学大学院 医歯学総合研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学分野

【はじめに】末梢性顔面神経麻痺の原因として腫瘍性病変は稀で、転移性病変は約2-5%と報告されている¹⁾。今回われわれは上鼓室型真珠腫、耳下腺腫瘍の経過観察中に対側の顔面神経麻痺を生じ、それを契機に発見された前立腺癌頭蓋底転移の一例を経験したので報告する。

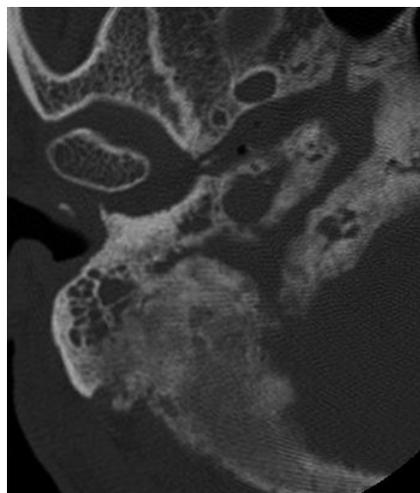
【症例】71歳、男性。約10年前から左難聴を自覚、近医で左上鼓室陥凹を指摘されていた。また3年前から左良性耳下腺腫瘍の経過観察中であった。今回、左耳下腺腫瘍の増大傾向があり、左上鼓室型真珠腫、左耳下腺腫瘍の精査目的に当科初診した。純音聴力検査は右38.8dB、左101.3dBで、左上鼓室型真珠腫に対して手術を予定し、耳下腺腫瘍は精査を進める方針としていた。

初診から約2週後に頭痛を自覚し、頭部MRIで頭蓋内病変を認めなかったが、右頭蓋底に低信号領域を認め、線維性骨異形成症疑いの診断であった。さらに2週後、右顔面麻痺を自覚した。右顔面麻痺は柳原法で6点、純音聴力検査は不変、ENoG 2.2%であった。顔面神経麻痺の責任病変として右頭蓋底の線維性骨異形成やそれを母地とする悪性腫瘍、中枢性病変の鑑別診断を並行し、ステロイド点滴治療を開始した。側頭骨造影CTで右錐体骨から後頭骨下部に不規則な骨硬化、溶骨性変化、すりガラス様陰影、斜台や錐体骨背側の頭蓋内に造影される軟部組織陰影を認めた。側頭骨MRIでは同範囲にT1低信号、T2軽度高信号、骨外に軽度造影効果を示し、後頭骨下部の硬膜肥厚を認め、転移性頭蓋底腫瘍の茎乳突孔周辺への進展が顔面神経麻痺の責任部位と考えられた。全身CTで頸胸腰椎体、肋骨に多発硬化性変化、前立腺に造影効果のある不整な腫瘍性病変を認め、前立腺癌多発骨転移疑いの診断で施行した前立腺生検の結果はAdenocarcinomaであった。前立腺癌T2bNOM1としてホルモン療法を継続中である。

【考察】転移性頭蓋底腫瘍の原発部位は乳癌、前立腺癌、肺癌の順に多く、前立腺癌の頭蓋底転移は約2%、うち脳神経症状は約7%に生じ²⁾、複視が最多と報告されている。本症例のように顔面神経麻痺を契機に発見された前立腺癌頭蓋底転移の報告は極めて稀である。末梢性顔面神経麻痺の原因として転移性頭蓋底腫瘍の存在、その原発巣に前立腺癌の可能性も念頭に置くべきである。

【参考文献】

- 1) 杉浦彩子: 担癌患者における顔面神経麻痺. Facial N Res Jpn 25:127-129, 2005
- 2) 飯田裕朗: 頭蓋底転移から発見された前立腺癌の1例. 泌尿器外科 24 (5) 891-894, 2011



P2-114 両側顔面神経麻痺を呈した中枢神経悪性リンパ腫の二例

竹内万理恵、山崎 博司、山本 典生、岡野 高之、大森 孝一
京都大学大学院 耳鼻咽喉科 頭頸部外科

【はじめに】両側顔面神経麻痺は一側の顔面神経麻痺の発症後、4週間以内に対側の顔面神経麻痺を発症するものと定義され、発症頻度は全顔面神経麻痺症例の0.3~2%と希な疾患である(Stahl 1989)。一側顔面神経麻痺と異なり、両側顔面神経麻痺は致死的な全身疾患の一症状である可能性があり、早急に原因疾患を同定する必要がある。両側顔面神経麻痺を引き起こす疾患として、悪性腫瘍の中枢浸潤、Guillain-Barre症候群、重症筋無力症、神経サルコイドーシスなどがあり、中枢神経悪性リンパ腫も鑑別に挙げられる。今回、我々は両側顔面神経麻痺を呈した、中枢神経悪性リンパ腫の2症例を経験したので報告する。

【症例】症例1は58歳女性で、43歳と55歳時に悪性リンパ腫(びまん性大細胞型B細胞性リンパ腫)に対し化学療法を行い、完全寛解の状態であった。特に誘因無く右末梢性顔面神経麻痺が出現、発症3日目で柳原法2/40点と完全麻痺の所見であった。ハント症候群を疑わせる所見は無く、側頭骨CT、内耳道単純MRIでは顔面神経腫瘍や内耳道腫瘍を認めなかったため、右特発性末梢性顔面神経麻痺と診断した。ただちにステロイド大量療法と塩酸バラシクロビルの内服加療を開始したが、症状は改善しなかった。右顔面神経麻痺の発症から22日後に左顔面神経完全麻痺(柳原法2/40点)と左手指の運動不全麻痺が出現した。両側顔面神経麻痺となり、中枢性疾患を疑い造影MRIを用いた頭蓋内病変の精査を行ったが、両側の顔面神経が内耳道底から末梢側で造影されるのみで、顔面神経の炎症以外の特異的な所見を認めなかった。末梢血液像は明らかな悪性リンパ腫の再発を示唆する所見を示さなかったが、悪性リンパ腫の中枢神経再発を疑い髄液細胞検査を行ったところ、中枢神経悪性リンパ腫の診断に至った。全脳照射開始1週間後から左顔面神経麻痺の改善を自覚し、照射終了後は柳原法で16/40点と中等度麻痺となった。右顔面神経麻痺は柳原法で2/40点と不変であったが、自覚的には眼瞼の動きが改善していた。症例2は60歳女性で、59歳時に原発性中枢神経悪性リンパ腫(びまん性大細胞型B細胞性リンパ腫)に対し化学療法を行い、完全寛解が得られていた。左耳痛を伴う左顔面神経完全麻痺(柳原法4/40点)が出現し、頭部造影MRIでは中枢神経悪性リンパ腫の再発を疑わせる所見を認めなかったためハント症候群と診断した。ステロイド大量療法及び塩酸バラシクロビルの内服加療を施行したが、麻痺の改善は認めなかった。左顔面神経麻痺の発症後15日目に右耳痛と右顔面神経完全麻痺(柳原法0/40点)が出現し、両側顔面神経麻痺となったため、中枢神経悪性リンパ腫の再発を疑い再度頭部造影MRIで頭蓋内病変の精査を行ったが、症例1と同様に両側の顔面神経の炎症の所見を認めるのみであった。髄液細胞検査で異型リンパ球様細胞を少数認め、2週間後に造影MRIと髄液細胞検査の再検を行ったところ、脳梁と前頭葉に造影効果を伴う腫瘍性病変が出現し、髄液細胞検査で異形リンパ球が44%を占めたため、中枢神経悪性リンパ腫再発の確定診断に至った。髄注化学療法と全脳照射後に顔面神経麻痺は柳原法で右側32/40点、左側12/40点と改善した。

【考察】今回の2症例は、悪性リンパ腫が完全寛解に至った後に、両側顔面神経麻痺を発症した。末梢血液像や、頭部造影MRIは特発性末梢性顔面神経麻痺に矛盾しない所見を示したが、髄液細胞診で異型リンパ球を認め、全脳照射を含む中枢神経悪性リンパ腫の治療開始直後から顔面神経麻痺が改善傾向となったことから、悪性リンパ腫の顔面神経浸潤に伴う両側顔面神経麻痺と考えられた。固形癌の頭蓋内転移や髄膜播種に伴う両側顔面神経麻痺の場合は、頭部造影MRIが診断に有用であり、内耳道内の腫瘍や、内耳道における広範な顔面神経の造影効果を認めることが多い。一方、中枢神経悪性リンパ腫の場合、造影頭部MRI検査や採血検査等の非侵襲的検査では特異的な結果を示さないことがあり注意を要する。悪性リンパ腫の既往歴がある患者が両側顔面神経麻痺を発症した場合は中枢神経悪性リンパ腫を疑い、髄液細胞検査を行うことが早期診断のために重要であると考えられる。

P2-115 顔面神経麻痺を伴わない不全型 Hunt 症候群の一例

山本小百合¹、神前 英明²、清水 猛史²

¹公立甲賀病院 耳鼻咽喉科、²滋賀医科大学 耳鼻咽喉科学教室

(はじめに) Ramsay Hunt症候群 (RHS) は水痘帯状疱疹ウイルス (VZV) の再活性化により生じ、耳介の帯状疱疹、末梢性顔面神経麻痺、めまい・難聴などの第8脳神経症状を主とする症候群である。一方で三主徴がそろわない不全型 Hunt 症候群も多く存在することが知られ、三主徴の組み合わせ分類として Hunt の分類や Haymann の分類が用いられている。このうち顔面神経麻痺を欠き、耳性帯状疱疹と第8脳神経症状のみを呈する Haymann IV 型についての報告は少ない。また、VZV が髄膜炎・脳炎といった中枢神経系の合併症を起こすことは知られているが、RHS に髄膜炎を伴った症例報告は稀である。今回われわれは、耳性帯状疱疹と第8脳神経症状のみを呈し、さらに髄膜炎を伴った RHS の一例を経験したので報告する。

(症例) 58歳男性。2月24日に頭痛、耳痛を主訴に近医耳鼻咽喉科を受診した。2月28日からは耳介の腫脹も認め、さらに翌日よりめまいと左難聴が出現し、プレドニゾロン 30mg/day が投与された。3月3日に当科を紹介され入院した。初診時には左耳介に痂皮を伴う疱疹を認めたが、鼓膜、鼻内、咽喉頭に異常所見はみられなかった。顔面神経麻痺や発熱も認められなかった。純音聴力検査では、左耳 43.8dB (3分法) の水平型感音難聴があり、右向き III 度の水平回旋性眼振を認めた。頭部・内耳 MRI で、蝸牛・前庭神経および顔面神経に造影効果は認められなかった。顔面神経麻痺を欠く不全型 RHS と診断し、同日よりソル・コーテフ 600mg/day の点滴投与、バラシクロビル 300mg/day の経口投与を開始した。第2病日に髄液検査を施行したところ、細胞数 57/mm³ (単核球 98%) (0.5/mm³)、蛋白 66mg/dl (10-40mg/dl)、糖 64mg/dl (40-75mg/dl) であった。ウイルス性髄膜炎の診断で、アシクロビル 1500mg/day の点滴に切り替えた。第4病日の温度眼振検査では左半規管麻痺 (CP) を認めた。第7病日には頭痛、めまいはほぼ消失したが、右向き III 度の水平回旋性眼振と左感音難聴が残存した。この時点で第1病日の耳介擦過液、唾液中の VZV の PCR 検査が陽性で、VZV 血清抗体価は IgM : 9.93 倍 (0.8 倍未満)、IgG : 128 倍 (2.0 倍未満) と上昇していることが判明した。ウイルス性髄膜炎に対して、第10病日にアシクロビル点滴投与を終了し、内服投与に切り替え退院した。発症3か月後も、ふらつきが残存し、頭位眼振検査で右向き水平回旋性眼振が認められ、左聴力は 55dB (3分法) と改善がみられていない。

(考察) RHS における蝸牛・前庭神経系の障害は顔面神経と同様に蝸牛・前庭神経、あるいは蝸牛軸へのリンパ球浸潤や内耳、半規管の感覚器の変性によることが報告されている。蝸牛・前庭神経、内耳への感染経路は不明であるが、前庭神経節に潜伏していたウイルスの再活性化や、膝神経節で再活性化したウイルスが顔面神経と内耳神経の交通枝を介して感染する経路が考えられている。また、これらのウイルスが内耳窓から侵入して内耳の感覚細胞に感染するという説もある。Haymann IV 型における第8脳神経症状の予後は不良で、温度眼振検査で長期に CP を示し、早期の治療開始にも関わらず聴力障害の改善が乏しいことが多い。その理由として、VZV が皮膚親和性を有し、皮膚と同じ外胚葉系である内耳感覚上皮を障害しやすいと考えられる。本例においても、第8脳神経症状の改善はほとんどみられていない。また、他領域の帯状疱疹患者においてウイルス性髄膜炎を合併することはしばしば報告され、早期の抗ウイルス薬投与により比較的予後は良好である。RHS において髄膜炎を伴った症例は少なく、国内では数例が報告されているのみである。本例は顔面神経麻痺を欠く、稀な RHS (Haymann IV 型) と考えられ、髄膜炎を併発していた。

P2-116 喉頭帯状疱疹を合併した Ramsay Hunt 症候群の 2 例

與田 茂利、福島 久毅、原田 保
川崎医科大学 耳鼻咽喉科

【はじめに】 頭頸部領域における水痘帯状疱疹ウイルス (VZV) の再活性化に起因する脳神経障害として顔面神経麻痺や内耳障害を来す Ramsay Hunt 症候群がよく知られており、稀ではあるがその他の脳神経症状を合併することがある。特に咽頭・喉頭に帯状疱疹が出現し、軟口蓋麻痺、声帯麻痺を伴う場合があり、舌咽・迷走神経領域の VZV の再活性化によるものと考えられている。今回、我々は喉頭帯状疱疹に合併した Ramsay Hunt 症候群の 2 例を経験したので報告する。

【症例 1】 58 歳、男性。37℃ 台の発熱、咽頭痛、嘔声、左耳痛を主訴に第 3 病日に近医内科を受診した。扁桃炎と診断され抗菌薬を処方されるも症状は改善しなかった。その後も咽頭痛が続き第 8 病日に左顔面の動かしにくさとめまいを自覚し近医耳鼻科を受診、同日当科に紹介受診となった。左顔面神経麻痺スコア 8 点/40 点 (柳原法)、左耳介と外耳道に発赤と水疱、痂皮形成があり、純音聴力検査で右 20.0dB、左 25.0dB (4 分法) と左高音域の閾値上昇を認めた。上咽頭と喉頭左側に発赤とアフタ、左梨状陥凹に唾液の貯留を認め、左声帯は可動不良であった。即日入院にてヒドロコルチゾン 500mg からの漸減投与とアシクロビル 75mg/日の投与を開始した。

【症例 2】 63 歳、男性。37℃ 台の発熱、左咽頭痛を主訴に第 3 病日に近医外科を受診、咽頭左側に白色膿栓を認めたため扁桃炎と診断され抗菌薬を処方された。第 4 病日に左耳痛が出現したため、同日に当科に紹介受診となった。既往歴に横行結腸癌 stage IV の化学療法中。B 型肝炎キャリアあり。左耳介と外耳道に発赤と水疱、痂皮形成を認め、純音聴力検査では右 20.0dB、左 46.3dB (4 分法) と左耳の閾値上昇を認めた。顔面神経麻痺は認めず。咽頭から喉頭左側にアフタを認めるも両声帯の可動は良好であった。結腸癌の化学療法中であり、B 型肝炎のキャリアのため、ステロイド治療は行わず、抗ウイルス薬とメコバラミンの内服を処方した。第 5 病日に嘔声と左顔面の動かしにくさを自覚し、同日当科を再診、左声帯の副正中位固定を認め、左顔面神経麻痺スコア 28 点/40 点 (柳原法) であった。

【考察】 Ramsay Hunt 症候群に多発性脳神経症状を合併する頻度は数%と報告されている。多発性脳神経障害が起こる主な機序として、1) 神経節から神経吻合を介し、末梢性に炎症が波及、2) 複数の神経節で同時にウイルスが再活性化、3) 隣接する神経節細胞に再活性化したウイルスが神経組織を介して直接浸潤などがあるが、これらの機序が複雑に絡み合って発症に関わるものと考えられる。

P2-117 Ramsay Hunt症候群発症後に脳幹出血を来した一例

前田祐一郎、奥田 茂利、福島 久毅、原田 保
川崎医科大学 医学部 耳鼻咽喉科

【はじめに】三叉神経領域において帯状疱疹ウイルス（以下VZV）感染後に脳血管障害をきたす報告が散見される。Ramsay Hunt症候群（以下Hunt症候群）は、膝神経節に潜伏感染したVZVが、宿主の免疫力低下に伴って再活性化し、顔面神経麻痺や内耳障害を来す。しかし、Hunt症候群に伴って脳血管障害を来すことは非常に稀である。今回我々はHunt症候群治療直後に脳幹出血を来した1例を経験したので若干の文献的考察を踏まえて報告する。

【症例】68歳、男性。めまいが出現したため、第1病日に近医耳鼻科受診。第8病日に左顔面神経麻痺が出現し、第10病日に近医耳鼻科を再診。左Hunt症候群を疑われ、同日当科紹介となった。受診時、左外耳道から耳介にかけて水泡形成、右向き水平回旋混合性眼振を認めた。また、4分法で46.3dBの左感音難聴、柳原法で表情筋スコア4点/40点の左顔面神経麻痺を認め、左Hunt症候群として同日当科入院となった。基礎疾患として、慢性腎機能障害、大動脈解離、心房細動、血小板減少、糖尿病、高血圧症があった。入院時採血では、WBC 13680、Hb 15.4、Plt 7.4、Neu 80.4%、CRP 2.29、LDH 298、Alb 3.2、ALT 13、AST 13、Cre 3.01、BUN 58、HbA1c 6.4、HSV-IgG：2.2（±）、HSV-IgM：0.17（-）、VZV-IgG：79.5（+）、VZV-IgM：0.41（-）であった。入院日よりヒドロコルチゾンコハク酸エステルナトリウム（500mg）の漸減療法とアシクロビル内服（2000mg）を開始した。治療後、外耳道と耳介の皮疹は改善した。顔面神経麻痺はわずかに改善するのみで表情筋スコアは変わらなかった。第18病日に治療終了のため退院となった。第20病日に意識障害を認め、救急搬送され、全身精査の結果、頭部MRIにて脳幹出血を認め、同日入院となるも既に治療困難な状態であり、第23病日に死亡した。

【考察】本症例は、ステロイド点滴と抗ウイルス薬投与中は副作用の出現なく治療は終了した。帯状疱疹ウイルス感染では、神経節から神経吻合を介して直接浸潤、血行性に波及、脳脊髄液を介して感染するなど、いずれかの経路を介して脳血管障害や多発性脳神経障害を生じる場合がある。過去の報告からは帯状疱疹出現から数日から数か月後、平均で7週後に脳血管障害を発症するとされており、脳梗塞、脳内出血、くも膜下出血を発症しうる。帯状疱疹後の仮性動脈瘤破裂によるくも膜下出血症例で手術された症例が報告されており、病理学的に検討した結果、血管壁内にウイルスを認め、肉芽腫性血管炎を呈していたものがあつた。これらの報告をみると、自己免疫疾患や高齢といった細胞性免疫の低下があるものが多かった。本症例では、慢性腎機能障害、血小板減少、糖尿病などの基礎疾患による免疫力の低下があり、帯状疱疹後の脳血管障害を発症したと考えられた。Ramsay Hunt症候群の治療をするうえで、免疫力低下があると考えられる患者の場合、脳血管障害の発症にも注意して経過観察する必要があると考えられた。

P2-118 完全麻痺の顔面神経鞘腫に対する手術症例について

山田武千代、伊藤 有未、徳永 貴広、木村 幸弘、岡本 昌之、真鍋 恭弘、藤枝 重治
福井大学 医学部 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

顔面神経鞘腫は極めてまれな疾患であり、一施設で多数経験することは難しく、系統的に治療の戦略や計画を決めにくい疾患である。完全麻痺の顔面神経鞘腫に対する手術に関しては、発生部位も多彩で腫瘍の分布や進展具合によっては、様々な頭蓋底アプローチの使い分けが必要で頭蓋底腫瘍の手術、神経再建についての理解が必要である。今回は、完全麻痺の顔面神経鞘腫に対する手術で切断・再建、剥ぎ取り法、減圧法の症例を提示し、手術法、術後経過、顔面表情筋運動スコアの変化、拘縮、共同運動、適応について考察する。

【症例1】63歳女性。2015年4月より左顔面神経を自覚し、ステロイドと抗ウイルス剤の保存的治療を行うも完全麻痺（柳原スコア0/40点）は不変であった。MRI検査で顔面神経垂直部に腫瘍が存在し側頭骨CTにおいて骨破壊像が認められ顔面神経鞘腫を疑う所見であった。経乳突法による剥ぎ取り法が可能で側頭骨内顔面神経鞘腫摘出術と大耳介神経による舌下神経から顔面神経へのJump-graftを追加した。術後9カ月で顔面神経表情スコアは30/40まで回復した。

【症例2】46歳女性。1993年11月、1995年3月（他院）、1998年4月（当院）に右顔面神経麻痺自覚し、耳鼻咽喉科にて保存的治療を施行され軽快していた。2008年2月より、右顔面神経麻痺、めまい自覚。保存的治療経過するも変化なし。MRI、CTから膝神経節部位を中心とした腫瘍が指摘された。複合アプローチにて、右顔面神経鞘腫摘出術を施行した。腫瘍は膝神経節部位を中心に第2膝部から内耳道付近まで存在し、神経を切断し腫瘍を全摘出、腓腹神経を用いて迷路部から第2膝部へ、舌下神経と顔面神経本幹付近の下顎枝を両側端側吻合にて顔面神経再建を行った。術後5年で顔面表情筋運動スコアは28/40まで回復した。

【症例3】24歳男性。2013年8月より右顔面神経麻痺あり保存的治療にて1ヶ月で改善。2014年4月より右顔面神経麻痺再発あり、CT、MRI施行し、右顔面神経膝神経節部位を中心に腫瘍を疑う所見であった。他院にて2014年3月に経乳突洞的に試験開放術にて腫瘍部位の減圧を施行後、当科紹介となる。顔面表情筋運動スコアは初診時14/40から、11月には28/40まで回復し経過観察としていたが、2015年2月には2/40の完全麻痺となった。MRIにても腫瘍増大傾向あり、麻痺は3か月後も不変で、手術治療を選択した。複合アプローチにて、右顔面神経鞘腫摘出術を施行した。腫瘍は膝神経節部位を中心に第2膝部から迷路部まで存在し、神経を切断し腫瘍を全摘出、腓腹神経を用いて迷路部から第2膝部へ、舌下神経と顔面神経本幹付近の下顎枝を両側端側吻合にて顔面神経再建を行った。術後6カ月より回復傾向を認め経過観察中である。

P2-119 **赤血球容積粒度分布幅 (RDW) は突発性難聴の
予後予測因子となり得るのか？**

堀部裕一郎¹、安井 愛純²、野々山 宏²、土屋 吉正²、岸本真由子²、車 哲成²、
内田 育恵²、谷川 徹²、小川 徹也²、植田 広海²
¹社会医療法人 名古屋記念財団 名古屋記念病院 耳鼻咽喉科、
²愛知医科大学病院 耳鼻咽喉科教室

【目的】 突発性難聴の原因としてウイルス感染による炎症、循環不全などが考えられているが、十分に解明されていない。薬物治療後も聴力が改善しない場合があり、予後予測することは非常に重要である。赤血球容積粒度分布幅 (RDW) は、赤血球の大きさのばらつきを表す指標であり、炎症や循環不全があると上昇する。我々は、突発性難聴の予後不良例は良好例に比べ RDW が上昇しているのではないかと仮説を立てた。

【方法】 対象は突発性難聴と診断した127例のうち、糖尿病17例、透析施行例4例、血液検査項目が不十分な17例を除外した89例。全例、入院時に血液検査を施行した。厚生労働省の基準に基づき聴力を0.25、0.5、1.0、2.0、4.0kHzの平均値で算出し、改善度を評価した。予後良好群 (治癒・著明回復・回復) VS 予後不良群 (不変) の2群にわけ検討をおこなった。

【結果】 予後良好群のRDWは $12.7\% \pm 0.7\%$ 、不良群のRDWは $13.2\% \pm 1.0\%$ で、不良群のRDWは優位に上昇していた ($p=0.03$)。

【考察】 RDWは予後良好群に比べ、不良群では優位に上昇しており、突発性難聴の予後予測因子になり得る可能性があると考えた。RDWが上昇する理由は現在までのところ不明だが、炎症性サイトカインや酸化ストレスが関与しているのではないかと考えている。

P2-120 突発性難聴に対するステロイド鼓室内注入療法の治療成績 —投与回数による有効性の相違—

鈴木 秀明、小泉 弘樹、田畑 貴久、竹内 頌子、池壽 祥司、大淵 豊明、橋田 光一
産業医科大学 医学部 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【目的】われわれは2009年以降、突発性難聴患者に対してステロイド全身投与+鼓室内注入療法を行ってきた。今回鼓室内注入の回数が聴力予後に与える影響について検討した。

【対象と方法】対象は2013年6月から2016年5月までの3年間に当科で入院治療を行った突発性難聴患者153例153耳である。対象患者は発症から治療開始までが30日以内で5周波数平均聴力レベルが40 dB以上 (grade 2~4) とした。ステロイド全身投与はPSL 100 mgより開始し、2週間かけて漸減した。ステロイド鼓室内注入はデキサメタゾン (1.65 mg/0.5 ml) を使用し、2013年6月~2015年5月の24ヵ月間は4回 (days 1, 2, 4, 7; n=92)、2015年6月~2016年5月の12ヵ月間は2回 (days 1, 2; n=61) 注入を行った。4回群の症例の内訳は男性52例女性40例で、年齢は17~85歳 (平均59.7歳)、2回群の症例の内訳は男性35例女性26例で、年齢は21~82歳 (平均59.2歳) であった。聴力の評価は250 Hz~4000 Hzの5周波数平均聴力レベルによって行い、治療終了後1~2ヶ月の時期で変動がなくなった聴力を治療後聴力レベルとした。評価指標は、厚生労働省の診断基準で判定した治癒率、著効率、有効率、および聴力利得、聴力改善率、治療後聴力レベルの6項目とした。

【結果】治療開始までの期間は 5.6 ± 0.5 日/ 6.7 ± 0.5 日 (4回群/2回群)、治療前聴力レベルは 78.9 ± 2.0 dB/ 73.6 ± 2.4 dBであった。治療成績は、治癒率が17.4%/24.6%、著効率が46.7%/44.3%、有効率が79.3%/80.3%、聴力利得が 27.1 ± 2.1 dB/ 26.4 ± 2.8 dB、聴力改善率が 53.0 ± 3.7 %/ 52.7 ± 5.4 %、治療後聴力レベルが 51.8 ± 2.5 dB/ 47.2 ± 3.1 dBであった。いずれについても両群間に有意差はなかった。

【結論】突発性難聴に対するステロイド鼓室内注入療法はステロイド不耐性の基礎疾患を有する症例に対しても安全に適応できるという利点がある。近年、投与回数を増やすことにより有効性が向上するとの報告が散見されるが、今回のわれわれの検討結果では、4回投与と2回投与との間に有効性の差は見られなかった。今後さらに症例数を増やして検討する予定である。

【参考文献】

- 1) Suzuki H, et al: Defibrinogenation therapy for idiopathic sudden sensorineural hearing loss in comparison with high-dose steroid therapy. *Acta Otolaryngol* 123: 46-50, 2003.
- 2) Fujimura T, Suzuki H, et al: Hyperbaric oxygen and steroid therapy for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 264: 861-866, 2007.
- 3) Suzuki H, et al: Prostaglandin E1 in combination with hyperbaric oxygen therapy for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Acta Otolaryngol* 128: 61-65, 2008.
- 4) Suzuki H, et al: Prostaglandin E1 versus steroid in combination with hyperbaric oxygen therapy for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Auris Nasus Larynx* 35: 192-197, 2008.
- 5) Suzuki H, et al: Prediction model for hearing outcome in patients with idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 268: 497-500, 2011.
- 6) Mori T, Suzuki H, et al: Prediction of hearing outcomes by distortion product otoacoustic emissions in patients with idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Auris Nasus Larynx* 38: 564-569, 2011.
- 7) Suzuki H, et al: Efficacy of intratympanic steroid administration on idiopathic sudden sensorineural hearing loss in comparison with hyperbaric oxygen therapy. *Laryngoscope* 122: 1154-1157, 2012.
- 8) Suzuki H, et al: Prediction of hearing outcomes by multiple regression analysis in patients with idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 123: 821-825, 2014.
- 9) Suzuki H, et al: Hearing outcome does not depend on the interval of intratympanic steroid administration in idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Eur Arch Otorhinolaryngol* (in press).

P2-121

入院加療を行った突発性難聴症例の臨床的検討

兵頭 純、高橋 宏尚、暁 清文、柳原 尚明、貞本 昌規
鷹の子病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】

突発性難聴は急に発症する原因不明の感音難聴で、各施設でステロイドを中心としたさまざまな治療法が試みられているが、統一した治療方法は確立されていない。当院においてもステロイドの点滴治療を中心にPGE1の併用投与症例により行っている。今回、当院でのこの治療法が妥当であるかどうかを明らかにし、今後の突発性難聴診療の一助とすることを目的に臨床的検討を行ったので報告する。

【対象と方法】

対象は2011年1月1日から2014年12月31日までの4年間に鷹の子病院耳鼻咽喉科にて突発性難聴と診断され、入院治療を受けた107例、107耳とした。初診時に突発性難聴と診断されたが後にメニエール病と判断された症例や外リンパ瘻が疑われた症例は除外した。治療にはデキサメタゾンリン酸エステルナトリウムを用い、7.6mgから1週間かけて漸減点滴投与を行った。(体重、年齢に併せてステロイドの増減を行った。) また、50歳以上の症例は主治医の判断でPGE1(アルプロスタジル) 10 μ gの点滴投与も1週間併用した。その他、ビタミンB群、ATP剤の併用投与も行った。男性56例、女性51例、患側は右耳50例、左耳57例であった。

検討項目は発症時の年齢、難聴の重症度、治療開始までの期間、めまいの有無、全体及めまい有症例とGrade 4症例の聴力改善度、追加治療の有無について検討した。難聴の重症度については1998年厚生労働省難聴調査研究班の重症度基準に従った。治療効果の判定については1984年の厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班による聴力改善判定基準に従った。

【結果】

年齢は7~83歳(平均60.3 \pm 15.0歳)で、60歳代が34例と最も多く、70歳代が28例と続いていた。難聴の重症度についてはGrade 1が8例、Grade 2が28例、Grade 3が49例、Grade 4が22例であった。当院での治療開始までの期間は発症当日~16日(平均5.33 \pm 4.85日)であった。めまいについては31例(29%)に認めた。難聴改善度については治癒47例(43.9%)、著明回復18例(16.8%)、回復23例(21.5%)、不変19例(17.8%)で、治癒率は43.9%、改善率(治癒+著明回復)は60.7%であった。めまい有症例の難聴改善度は治癒12例(38.7%)、著明回復4例(12.9%)、回復11例(29.7%)、不変4例(12.9%)で、治癒率は38.7%、改善率は51.6%であった。Grade 4症例の聴力改善度は、治癒8例(36.3%)、著明回復3例(13.6%)、回復7例(31.8%)、不変4例(18.1%)で、治癒率は36.3%、改善率は50.0%であった。

追加治療としては高圧酸素療法が2例(回復1例、不変1例)、鼓室内ステロイド注入療法が6例(著明回復1例、回復1例、不変4例)施行されていた。

【考察】

今回の検討において、年齢は平均で60歳を超えており、これまでの報告と比較するとやや高い結果であった。急性高度難聴調査班の疫学調査の結果でも徐々に平均年齢は高齢化しており、日本全体の高齢化に伴う結果と推察した。

当施設での治癒率は43.9%、改善率は60.7%であった。これまでの様々な報告では治癒率が30~41%、改善率が60~70%程度で、当施設の結果もこれに劣るものではなく治療法として妥当であると考えられた。

めまい有症例、重症例(Grade 4)における治癒率、改善率ともに症例全体と比べ低下していた。過去の報告例と同様の結果であった。

当院では追加治療例が少なかった。鼓室内ステロイド注入については2013年から開始しており、難聴の改善がGrade 3、4の不変であった症例を対象に施行し、少しずつ症例数を増やしている段階である。症例数が集まった段階でその結果を報告したいと考えている。また高圧酸素療法は、2例と少なかった。当院では高圧酸素療法施設を有さず、愛媛県内において突発性難聴に対して積極的に施行している施設はない。したがって県外に紹介せざるを得ず、これが症例数の少ない要因と考えられた。

P2-122

<演題取下>

長峯 正泰¹、高林 宏輔¹、藤田 豪紀¹、福嶋 宗久²¹旭川赤十字病院耳鼻咽喉科、²関西労災病院耳鼻咽喉科・頭頸部外科

目的 突発性難聴は診断基準にもあるように未だ原因が不明であり、そのため治療はステロイド、血管拡張薬、ブロック治療や高気圧酸素治療などの様々なものが報告されているが、未だエビデンスの高い効果的な治療は確立していないと考える。

近年岡本らは突発性難聴に対する新たな治療法として、病側耳集中音響療法を発表しており、その内容は、弱った耳を積極的に活用することで聞こえを改善するというこれまでとは異なるアプローチ法である。

今回我々は同療法について検討した。

対象及び方法 2015年1月に当院倫理委員会の承認を得ている。

対象は同年2月からの1年間で、突発性難聴の診断で入院治療を施行、その後治癒を確認又は3ヶ月以上経過を観察しえた29症例である。

当科の従来の治療法は、基本7日間の入院でステロイド・プロスタグランジン製剤の点滴を中心とした治療を行っていた。本検討では従来治療に加え病側耳集中音響療法（以下患者への説明の際に使用している「音楽療法」と略）を追加している。

音楽療法では、クラシックミュージック430曲43時間分の入った音楽再生機器（Apple製 iPod shuffle など）を患者に貸し出しし、病側耳で1日最低6時間音楽を聴いてもらっている。また健側耳は終日耳栓を使用してもらっている。音量は不快でないレベルで各自に調整をお任せとしている。

患者には入院1日目に突発性難聴と音楽療法に関する説明書を用い、病気、目的、スケジュール、効果、負担、治療内容について説明したのち、治療を開始し、翌日に本人の同意を得られた場合、継続としている。なお退院後は音楽療法は継続していない。難聴の重症度分類は1998年厚生省難聴調査研究班に従った。治療の効果判定は、1984年厚生省難聴調査研究班の聴力回復判定基準に従った。結果重症度別にはGrade1が8例、Grade2は10例、Grade3が5例、Grade4が6例認められ、Grade4でも治癒例が存在する一方、Grade1でも不変例が存在した。29例全症例での治療効果は治癒は17例（59%）、著明回復3例（10%）、回復5例（17%）、不変4例（14%）であり、治癒と著明回復を合わせた改善率は69%であった。

13考察 2014年に岡本らは通常のステロイド療法に加え音楽療法を受けた患者のほうが、ステロイド療法単独の患者より有意によい聴力回復を示したことを報告しており、脳磁図を用いた検討から耳と脳における神経活動の不活性化を防ぐ新しいリハビリテーション療法であるとしている。

2010年に朝隈らは過去18年間の報告から9282例の突発性難聴症例を検討をしており、その治癒率は33.2%であったと報告している。考察では1) 約20年間治癒率の向上を認めていない、2) 症例数が少ないと得られた治癒率のばらつきが大きくなる、3) 症例数が200例を超えると治癒率は30数%に集まる、4) 治療によるものではなく、自然治癒の可能性が高い、としている。

当科では以前藤田らがステロイド単独治療群及びプロスタグランジン製剤併用群の比較を報告しており、プロスタグランジンの併用で改善率（治癒39%、著明回復37%、計76%）の上昇が認められたと報告している。

本検討で音楽療法追加施行群では、治癒+著明回復の改善率69%であったがその内訳は治癒59%、著明回復10%であり、従来の治療で改善を認める症例においては、音楽療法が更なる改善に寄与している可能性を考えた。

今後症例を増やして検討していく必要があるものの、様々な分野でリハビリが注目される今日、音楽療法は音楽機器さえ用意すれば明日からでも施行可能な治療法であり、導入検討に値するのではないかと考えた。

参考文献

Okamoto H, et al: Constraint-induced sound therapy for sudden sensorineural hearing loss-behavioral and neurophysiological outcomes. Sci Rep 4: e3927, 2014.

朝隈他：突発性難聴—診断・治療の問題点とそれに対する対応—。Audiology Japan 53, 46~53, 2010

藤田豪紀他：突発性難聴に対するLipo-prostaglandinE1の使用経験。Otol Jpn 12 (3) : 208-211, 2002

P2-124 内リンパ水腫を生じた外傷性外リンパ瘻の1例

八木 千裕¹、鈴木 豊¹、松井 祐興¹、中島小百合²

¹地方独立行政法人 山形県・酒田市病院機構 日本海総合病院 耳鼻咽喉・頭頸部外科、

²山形市立病院済生館

従来より外リンパ瘻に続発性に内リンパ水腫を形成する可能性が指摘されているが、外リンパ瘻を実際に確認し、内リンパ水腫推定検査が行われた症例の報告は少ない。

外リンパ瘻の診断基準の確実例として、1) 顕微鏡、内視鏡などにより瘻孔を確認できたものに、2) 中耳からCTP (cochlin-tomoprotein) が検出できたものが加わり、明確な診断が可能となった。現時点ではCTP検査の迅速診断キットは存在しないため、臨床現場において術前診断として用いるのは困難であるが、当院では臨床症状や神経耳科的検査の所見から外リンパ瘻が疑われた症例に対しては内耳窓閉鎖術施行の有無にかかわらず、可能な限りCTP検査を行い経過観察をおこなっている。

今回、われわれは耳かき外傷による外リンパ瘻に対する内耳窓閉鎖術後に内リンパ水腫を生じた1例を経験した。この症例においては内リンパ水腫を発症したと思われる時期においてもCTP検査が再検され、外リンパ瘻の再燃は否定的であった。当院における他の外リンパ瘻症例の経過中のめまい、聴力変動についても検討を加え、合わせて報告する。

症例は25歳、男性。主訴：左耳鳴、めまい。現病歴：20XX年7月 左側の耳かき中、キーンという耳鳴、めまいを自覚。翌日、近医耳鼻咽喉科を受診。左難聴、鼓膜穿孔を認め、外リンパ瘻が疑われ、同日、当院に紹介された。受傷2日目に、全身麻酔下に経外耳道的に硬性内視鏡下で内耳窓閉鎖術を施行した。アブミ骨底板は動揺性で、周囲の液面を認めた為、卵円窓に皮下から採取した結合組織を貼付した。術後よりめまいは軽快し、聴力レベルの改善を認め、また術中の中耳洗浄液を提出した結果、CTP陽性 (1.47ng/ml) であった。受傷1ヵ月より左骨導値の上昇、耳鳴出現し、2ヵ月後にはめまい発作を生じた為、グリセロールテストを施行し陽性であったため、イソソルビド内服を開始した。めまい発作、難聴は軽快したが、受傷3ヵ月後、再びめまい発作を生じた際にCTP再検となった (陰性 0.20ng/ml以下)。その後、めまい発作を認めないが、経過観察中である。

中島 隆博¹、波多野 篤¹、原山 幸久¹、岩崎 聖子¹、鴻 信義²、小島 博己²

¹東京慈恵会医科大学附属第三病院、²東京慈恵会医科大学附属病院

「はじめに」耳かきによる外耳道、鼓膜外傷は日常診療で時に遭遇するが、直達外力により耳小骨連鎖障害と外リンパ瘻をきたし内耳障害を伴った症例は少ない。今回耳かき時に生じた、異なる程度の鼓膜・耳小骨周囲への外傷に合併した外傷性外リンパ瘻の三症例を経験したので、手術所見および術後経過等の臨床的検討を行い報告する。

「症例呈示」症例1：39歳女性。耳かき中に奥をさした後めまい、嘔吐が出現したため当院を受診した。診察時、左外耳道損傷と鼓膜後上部の穿孔を認めた。めまい感強く右向き注視眼振を認めたため入院加療を行った。その後もめまいは持続し標準純音聴力検査（PTA）では左耳気導聴力68.8db、骨導聴力25dBの混合性難聴を認めるため外傷性外リンパ瘻疑いとして受傷翌日に手術を施行した。術中所見ではIS-jointは離断し結合織にてわずかに連続している程度で、アブミ骨底板周囲に外リンパ液の漏出を認めた。皮下結合織を用いて底板周囲を被覆し、キヌタ骨を用いてIIIc型として耳小骨再建を行った。術後めまいは消失し気導聴力も35dBと改善した。症例2：31歳女性。耳かき中に子供がぶつかりめまい、耳鳴りを認めたため当院を受診した。診察時、右鼓膜後上部に血餅が付着し注視眼振を認めるため入院加療を行った。PTAでは右耳気導聴力55.0db、骨導聴力は20dbの混合性難聴を認めた。CT検査では右IS-jointの離断とアブミ骨の蝸牛方向への陥入を認めた。保存的加療にてめまい症状は一旦改善したが受傷3日目にめまいが増悪し、4日目のPTAで右耳気導聴力は平均92.5db、骨導聴力も平均40dbと低下を認めため、受傷5日目に手術を施行した。術中所見ではIS-jointは離断し、アブミ骨底板が卵円窓に陥入しており外リンパ液の漏出が見られたが上部構造の骨折はなかった。底板を慎重に持ち上げてキヌタ骨長脚の先端の位置に戻しIS-jointを再接合させた。術後めまいは消失し気導聴力も13dBと改善した。症例3：40歳男性。耳かき後右耳痛と難聴が出現した。近医耳鼻科受診し、鼓膜穿孔認めたが、めまいなく外傷性耳小骨離断として経過を見られていた。受傷2日後、吐気を伴うめまい出現し改善傾向ないため、受傷11日目に当院受診となった。受診時、鼓膜後上部の小穿孔と右向き注視眼振を認め、PTAでは右気導聴力110dBの低下を認めた。CTにて右IS-jointの離断及びアブミ骨の上部構造は不明瞭で前庭内に迷路気腫をみとめたため同日手術を施行した。鼓室内を観察するとIS-jointの先のアブミ骨上部構造が認められず卵円窓部も閉鎖し、アブミ骨は完全に前庭に陥入していた。アブミ骨の頭部も確認できないため両内耳窓を結合織を用いて被覆し耳介軟骨を用いてIVc型耳小骨再建を行った。術後めまいは軽減しPTAでも右気道聴力は51dBまで改善したが、その後めまい症状が見られ術後一年半にめまいと難聴の増悪を認めた。

「考察」今回経験した症例は3症例ともIS-jointが離断しており、アブミ骨の状態は1例ではアブミ骨底板は保たれ、1例は底板の陥入を認め、さらに一例では前庭への完全陥入をきたしていた。それぞれ、外傷2日後、5日後、11日後に手術を施行し、アブミ骨損傷が軽度であった症例1、2では術後めまいと聴力の改善が得られ経過良好であったが、前庭への完全陥入をきたした症例3では一旦軽快したものの、術後一年以上経過時にめまいと難聴の再悪化を認めた。耳かき使用後のめまい耳鳴りなどの症状発現状況から、外傷に伴う内耳障害を診断することは容易ではあるが、耳小骨の損傷程度の評価は困難である。骨導聴力が比較的保たれめまいも伴わない場合は単なる耳小骨連鎖障害であることが想定され、保存的加療を優先する場合もある。一方、骨導値低下や強いめまいを伴う場合には外リンパ瘻を伴う場合がありその際には内耳機能障害の予後が必ずしも良好でない場合もみられる。このため、外傷性外リンパ瘻が疑われる症例に対してはPTA、眼振所見と共にCTを用いた耳小骨および内耳の状態を詳細に観察検討し、高度の内耳障害が見られたり保存的治療によっても症状が安定せずさらに進行する場合には積極的に早期に手術治療を行うことが重要であると考えられる。

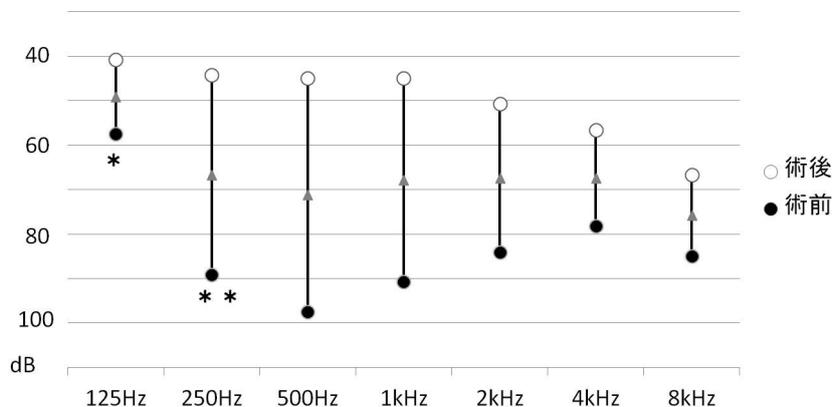
P2-126 急性感音性難聴として発症した外リンパ瘻症例の臨床像と治療効果

根本 俊光

成田赤十字病院 耳鼻咽喉科

外リンパ瘻は急性感音性難聴をきたす疾患のうち、手術が有効な数少ない病態の一つである。cochlin-tomoprotein (CTP) 検出技術の確立により、その診断は正確かつ客観的になったが、どのような症例に外リンパ瘻を疑って中耳洗浄液採取や試験的鼓室開放術を施行するのか、明確な基準はない。また、外リンパ瘻確実例に対する内耳窓閉鎖術の効果に関する報告も散見されるのみである。当科では以前から、急性感音性難聴として発症し、かつ保存的治療に抵抗して聴力が悪化、変動する症例に対して、積極的に試験的鼓室開放術、内耳窓閉鎖術を施行しており、2013年からは埼玉医科大学、日本医科大学の協力のもと、術中に得られた中耳洗浄液中のCTP測定を行ってきた。今回症例がある程度蓄積されたため、外リンパ瘻確実例について術前、術後の聴力像を分析、検討した。対象はCTP陽性6症例で年齢は24~72歳、男女比は4:2、内因性圧外傷が契機となったもの2例(耳抜き、出産)・ideopathic 4例であった。全例とも診断時には突発性難聴の重症度分類でGrade3以上の難聴があり、保存的治療中に有意な悪化(隣り合った2周波数でそれぞれ15dB以上の閾値上昇)を認め、手術適応と判断された。オーディオグラム上の特徴としては500Hz以下の周波数で悪化したものが多く、250.125Hzは4例がスケールアウトとなっていた。めまいの有無、眼振所見などについては一定の傾向を見なかった。発症から手術までの期間は平均8.9日であった。術後の聴力改善は突発性難聴の判定基準に準じると治癒1例、著明回復3例、回復1例、不変悪化1例であり、500Hz以下での改善幅が大きかった(図1)。急性感音性難聴で発症し、かつ500Hz以下の周波数が増悪する症例は外リンパ瘻の可能性が高く(特に誘因のない ideopathic も多く含まれる)、保存的治療に反応しなければ内耳窓閉鎖術の適応と判断された。当科の成績では6例中4例が著明改善以上の効果を示している。術後聴力が悪化した1例は500Hz以下の周波数を中心に閾値が上昇しており、術後の再漏出が疑われた。

図1: 周波数別検討
(外リンパ瘻確実例6例平均)



* * * * ; 6例中4例でスケールアウト

P2-127

高度難聴が著明に改善した外リンパ瘻の1例

小林 孝光、藤田 岳、齋藤 和也、小泉 敏三、瀬尾 徹、土井 勝美
 近畿大学 医学部 耳鼻咽喉科

はじめに：外リンパ瘻は、何らかの原因により外リンパ腔と中耳腔と交通し、外リンパの漏出が生じることによってめまいや難聴などの症状を呈する疾患である。安静などの保存的治療によって軽快することもあるが、進行性難聴の場合は早期の外科的治療が必要とされる。しかし発症から2週間以上経過したものや高度難聴のもの聴力予後は不良との報告が多い。今回我々は、発症から約4週間経ち、高度な難聴を認めたにもかかわらず、内耳窓閉鎖術により聴力が著しく改善した症例を経験したので報告する。

症例：32歳、女性。4月1日、咳をしてから左耳鳴、左軽度難聴が出現した。その後左難聴が徐々に増悪したため、4月16日当科を初診した。Pop音、流水音様耳鳴、めまいは認めなかった。初診時、鼓膜所見は異常なく左気導聴力95.0dB（3分法）であった。自発眼振、頭位眼振、頭位変換眼振は認めなかったが、瘻孔症状検査では外耳道の加圧により健側向き、減圧により患側向きの眼振を認めた。カロリックテストで半規管機能低下は認めなかった。経過より、咳嗽によって誘発された左外リンパ瘻を強く疑い、手術治療を勧めたが、妊娠4カ月であり保存的治療を希望された。4月17日より安静、ビタミンB12の点滴治療を行った。4月21日あくびをしてから左耳鳴が増強し、聴力レベルが108.3dBと増悪したため手術に同意し、4月26日、局所麻酔下に左内耳窓閉鎖術を施行した。耳後部切開にて鼓室内を観察すると、アブミ骨底板後方の輪状靭帯に亀裂があり、怒責により同部より透明な液体が流出していた。亀裂部を側頭筋膜の小片で閉鎖し、手術を終了した。術後3日目より左耳鳴は消失し、術後の左聴力レベルは28.3dBと改善を認めた。本症例ではCTP検査は実施していない。

考察：外リンパ瘻における難聴の出現機序は明らかではない。しかし、外リンパの漏出という病態を除去することによって、高度難聴であっても経過が長くとも難聴の改善がみられる可能性がある。病歴や臨床症状より外リンパ瘻が強く疑われる場合は、難聴の程度や経過にかかわらず積極的に鼓室試験開放を行うべきと考えた。

P2-128

<演題取下>

松田 帆¹、新藤 晋¹、柴崎 修²、井上 智恵¹、坂本 圭¹、伊藤 彰紀²、
 加瀬 康弘¹、荒木隆一郎³、宇佐美真一⁴、池園 哲郎¹
¹埼玉医科大学 耳鼻咽喉科、²埼玉医科大学 神経耳科、
³埼玉医科大学 地域医学・医療センター、⁴信州大学 耳鼻咽喉科

本邦では、外リンパ瘻は突発性難聴の鑑別疾患として知られており、圧外傷後に難聴を生じた症例で疑うことが多いが、難聴が進行、変動する場合は誘因が無くても外リンパ瘻を疑うことがある。一方海外では頭部外傷後のめまいが遷延する場合に外リンパ瘻を疑うことが多い。

2012年厚生労働省特定疾患急性高度難聴調査研究班および新規診断マーカーCTPを用いた難治性内耳疾患の多施設検討に関する研究班において、外リンパ瘻診断基準改訂案が出された。改訂案では、外リンパ瘻確実例が、以下の2項目のいずれかを満たすものとした。(1) 顕微鏡検査・内視鏡検査：顕微鏡、内視鏡などにより中耳と内耳の間に瘻孔を確認できたもの。瘻孔は蝸牛窓、前庭窓、骨折部、microfissure、奇形、炎症などによる骨迷路破壊部などに生じる、(2) 生化学的検査：中耳からCTP等の外リンパ特異的蛋白が検出できたもの、である。

われわれは外リンパ瘻を外傷、中耳炎、腫瘍などによって生じるカテゴリー1、飛行機搭乗などの外因性の圧外傷によって発症するカテゴリー2、鼻かみなどによって発症するカテゴリー3、そしてそれらの誘因が全くないカテゴリー4に分類し、カテゴリー2、3、4の症例に対してCTP検査を行った結果を発表し、おおむね20%の症例でCTPが陽性であった。このことは、突発性難聴と診断されている症例のなかに、一定の割合で外リンパ瘻が含まれていることを示唆している。一方頭部外傷後に、難聴、めまいを生じた場合、難聴が高度であれば突発性難聴に準じて治療される場合がある。しかし、難聴が軽微であったり、難聴を認めない症例では、適切に治療が行われていない場合もあると考える。そのような症例が外リンパ瘻であれば、内耳窓閉鎖術により難聴、めまいが改善する可能性があり、その診断が非常に重要である。またカテゴリー1に分類される症例には耳かきによる直達外傷で外リンパ瘻を生じる症例も比較的多く認められ、本邦の外リンパ瘻症例の特徴である。

今回われわれは、頭部外傷やあぶみ骨直達外傷後に難聴、めまいを発症し、外リンパ瘻を疑いCTP検出検査を行った症例について聴力経過、聴力レベル、めまい・眼振の有無を検討した。

2014年4月～2015年3月の間に外リンパ瘻を疑いCTP検査を施行した377症例のうち、頭部外傷もしくはあぶみ骨直達外傷後に検査を行った症例は39症例であった。頭部外傷後が26例、あぶみ骨直達外傷後が13例だった。頭部外傷後の症例では26例中6例がCTP陽性、あぶみ骨直達外傷後は13例中4例で陽性だった。頭部外傷後の症例のうち、側頭骨骨折や頭蓋骨骨折を伴う症例では9例中陽性症例はいなかったが、骨折を伴わない症例では17例中6例で陽性だった。

陽性症例10例に関しては、難聴、めまい、眼振、瘻孔症状の有無などについても検討を行った。10例中9例で難聴を認め、10例中8例でめまいを認めた。眼振は9例中7例(1例は眼振の有無不明)で認め、瘻孔症状は7例中1例(3例は瘻孔症状の有無不明)で認めた。

海外では難聴を自覚しない外リンパ瘻症例を多く認めるが、本邦ではほとんどの症例で難聴を認めた。一方で10例中1例は難聴を自覚せずめまいのみを認めた。奔放では難聴を認めない症例では外リンパ瘻を疑わないことが多いが、今後は頭部外傷後にめまいを自覚する場合、難聴の自覚がなくても外リンパ瘻を疑いCTP検査をする必要があると考える。

P2-130 常染色体劣性遺伝形式をとる GJB2 遺伝子変異の日本人における保因者頻度

北尻真一郎¹、谷口 美玲¹、西尾 信哉²、宇佐美真一²、大森 孝一¹

¹京都大学大学院医学研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、²信州大学医学部 耳鼻咽喉科

遺伝性難聴は2000人に一人と高頻度に発症する。保因者頻度は、次世代の再発率を予測する上で不可欠な情報で、正確な遺伝カウンセリング上重要である。

遺伝性難聴の中でGJB2遺伝子変異による難聴は最も頻度が高い。GJB2遺伝子は常染色体劣性遺伝形式をとるDFNB1、常染色体優性遺伝形式をとるDFNA3の原因遺伝子で、カリウムイオンのリサイクルに関与するギャップジャンクション蛋白であるコネキシン26をコードする。これまで100種以上のGJB2遺伝子変異による難聴が報告されており、変異には民族特異性が報告されている。欧米人にはc.35delG、タイ人や韓国人にはp.V37I、日本人にはc.235delGが多いことが報告されている (Green 1999, Wattanasirichaigoon 2004, Han 2008, Ohtsuka 2003)。

GJB2遺伝子変異による難聴の多くは状染色体劣性遺伝形式をとり、健常者での保因者頻度は欧米人では約3%と報告されている (Green 1999, Lucotte 2005) が、日本人での報告は少ない。本研究の目的は日本人健聴者においてGJB2遺伝子変異についてスクリーニングし、保因者頻度を確定することである。またその過程において、日本人で新規GJB2遺伝子変異が同定される可能性もある。対象は成人男性 (健聴者) 509人で、シークエンサーはABI PRISM 3100 (R) Genetic Analyzer、解析ソフトはABI Variant Reporter v1.1を用いた。

結果は、難聴を引き起こす変異として報告されているp.V37I 9例、c.235delC 8例、p.R143W 1例、p.[G45E;Y136X] 1例であった。よって日本人での保因者頻度は3.73% (19/509) と考えられた。新規の変異はp.C60Y 1例、p.F106L 各1例であり、前者は病因性が予測された。

DNAサンプルの解析にご協力をいただきました防衛医科大学校 分子生体制御学講座 松尾洋孝先生、名古屋大学 予防医学講座 浜島信之先生、京都大学 医療倫理学・遺伝医療学 小杉真司 先生に深謝いたします。

GJB2 variants detected in 509 Japanese people

Codon	Nucleotide	heterozygote	homozygote	Frequency of mutant alleles (n=1018)	Number of persons with mutations (n=509)	Characterization of variant	reference
p.T8M	c.23C>T	2	0	0.20%	2 (0.39%)	unproven pathogenic nature	Kenna 2001
p.V27I	c.79G>A	235	71	37.00%	306 (60.12%)	not pathogenic	Zelante 1997, Abe 2000
p.V37I ^a	c.109G>A	9	0	0.88%	9 (1.77%)	pathogenic, mild	Wilcox 2000, Abe 2000
p.[G45E; Y136X] ^a	c.[134G>A; 408C>A]	1	0	0.10%	1 (0.20%)	pathogenic	Fuse 1999
p.C60Y	c.179G>A	1	0	0.10%	1 (0.20%)	unproven pathogenic nature	This study
p.V63V	c.189G>T	1	0	0.10%	1 (0.20%)	not pathogenic (silent variation)	This study
p.I71T ^{ab}	c.212T>C	1	0	0.10%	1 (0.20%)	unproven pathogenic nature	Ohtsuka 2003,
p.L79fs ^a	c.235delC	8	0	0.79%	8 (1.57%)	pathogenic	Fuse 1999, Abe 2000
p.F106L	c.318C>A	1	0	0.10%	1 (0.20%)	unproven pathogenic nature	This study
p.R127H	c.380G>A	1	0	0.10%	1 (0.20%)	unproven pathogenic nature	Estivill 1998, Roux2004
p.E114G	c.341A>G	118	8	13.20%	126 (24.75%)	not pathogenic	Green 1999, Fuse 1999
p.T123N ^a	c.368C>A	6	0	0.59%	6 (1.18%)	not pathogenic	Park 2000, Abe 2000, Ohtsuka 2003
p.R143W ^a	c.427C>T	1	0	0.10%	1 (0.20%)	pathogenic	Broby 1998
p.F191L ^{ab}	c.570T>C	1	0	0.10%	1 (0.20%)	unproven pathogenic nature	Feng 2002, Ohtsuka 2003
p.I203T	c.608T>C	55	1	5.60%	56 (11.0%)	not pathogenic	Kudo 2000, Abe 2000

P2-131 次世代シーケンサーをベースにした19遺伝子154変異の難聴遺伝学的検査

森 健太郎、西尾 信哉、宇佐美真一
信州大学 医学部 耳鼻咽喉科

【はじめに】2012年4月に遺伝性難聴に対する遺伝学的検査が保険取載され、難聴患者に対する標準的な診断ツールとして定着してきている。2015年8月には従来のインベーター法に次世代シーケンサーを加えた方法が用いられるようになり、スクリーニングの対象の難聴の原因遺伝子／変異も13遺伝子46変異から19遺伝子154変異へと大幅に増加した。今回我々は、日本人難聴患者における19遺伝子154変異スクリーニングで同定された各遺伝子のアレル頻度、遺伝子変異が同定された患者の臨床像、複数の難聴の原因遺伝子／変異を認めた頻度に関して検討したので報告する。

【対象と方法】日本人難聴患者717名を対象として次世代シーケンサーをベースとして、インベーター法、TaqMan法を併用し、19遺伝子154変異のスクリーニングを行った。また、解析可能な範囲で臨床像（家系図、難聴の程度、発症年齢）について検討を行った。

【結果】総変異アレル頻度は32.64%で、最も頻度が高かったのはGJB2遺伝子変異（18.76%、269/1434アレル）であった。難聴原因遺伝子の変異検出率は44%（316/717例）、診断率は30%（212/717例）であった。従来のインベーター法と比較し、変異検出率、診断率ともに上昇を認めた。診断率が高かったのは、遺伝形式では常染色体劣性遺伝形式の群、聴力は重度難聴の群、発症年齢は早期の群であった。また、臨床像毎の検出される遺伝子変異に違いを認めた。聴力に関しては、GJB2遺伝子変異は軽度難聴～重度難聴まで均等に見出されたが、SLC26A4、CDH23遺伝子変異は高度～重度難聴で見出される傾向にあり、一方でKCNQ4、m.1555A>G遺伝子変異は軽度～中等度難聴で見出される傾向にあった。発症年齢についてはGJB2、SLC26A4遺伝子変異は発症年齢が早期である症例に多く見出され、KCNQ4、mitochondria、COCHやACTG1遺伝子変異は発症が遅い症例に見出された。また今回の検討において27例（3.77%）に同一症例で2つ以上の難聴の原因遺伝子に変異を認めた。

【考察】今回の検討で総変異アレル頻度が最も高かったのはGJB2遺伝子変異であり、過去の報告と矛盾ない結果であった。解析に次世代シーケンサーを加え、スクリーニング対象の遺伝子数／変異数が増えたことにより、変異検出率・診断率ともに向上を認めた。診断率が高かった群（常染色体劣性遺伝家系、重度難聴、早期発症）は、いずれもGJB2遺伝子変異の臨床的特徴と合致しており、GJB2遺伝子変異による難聴が最も高頻度に認められたためと考えられた。今回、解析する難聴遺伝子の数が増えたことにより、同一症例で2つ以上の難聴の原因遺伝子変異を認める例が見出された。今後解析遺伝子の数が増えることに伴い、多数の難聴遺伝子に変異を認める症例の頻度が増えることが予想され、原因遺伝子の特定の際や遺伝カウンセリングの際に留意が必要と考えられた。

P2-132

当科における難聴遺伝子解析の検討

上原奈津美¹、山下 大介¹、堀地 祐人¹、勝沼紗矢香¹、柿木 章伸¹、丹生 健一¹、
西尾 信哉²、宇佐美真一²

¹神戸大学 医学部 附属病院 耳鼻咽喉・頭頸部外科、²信州大学 医学部 耳鼻咽喉科

【目的】2012年に「先天性難聴の遺伝子診断」が保険収載され当科遺伝性難聴外来でも同2012年から原因不明の難聴がある患者に難聴遺伝子検査を行ってきた。今回当科での難聴遺伝子解析結果について臨床的意義を検討したので報告する。

【対象】2012年4月から2016年4月に「先天性難聴の遺伝子検査」を施行した50例。年齢：0歳～73歳（平均36.2歳、中央値36歳）。性別：男性24例 女性26例。聴力型：高音急墜5例、高音漸減型21例、水平型10例、谷型3例、聾型3例、混合難聴3例、不明5例。難聴家族歴：あり18例、なし32例。既往歴：糖尿病3例、高血圧3例、結核2例、サイトメガロウイルス1例、網膜色素変性症1例、耳瘻孔1例、低出生体重1例、その他10例。

【方法】患者から採血施行し（株）ビー・エム・エルへ送付。核酸を抽出後、初期はインベーター法、最近では次世代シーケンサーも用いて難聴遺伝子検査を行った。全ての検査は当院倫理委員会で承認された文書を用いて十分に説明し同意を得た上で行った。

【結果と考察】遺伝子変異が特定された症例サマリーを表に示す。1) 今回特定された原因遺伝子は、過去の報告同様GJB2遺伝子が5例と最も多かった。GJB2遺伝子変異では、人工内耳の効果が良好であり特に先天性難聴の早期治療法の決定に役立てることが可能であった。2) KCNQとCOCHの複数遺伝子の変異が同定される症例を認めた。これまでの報告ではKCNQ遺伝子変異による難聴は低音～中音域の聴力が保存され、COCH変異は両側進行性の難聴にめまいを伴うことが多いとされる。今回の症例は高音漸減型の聴力型でめまいは伴っておらずKCNQ遺伝子変異に合致した臨床像であった。本症例には難聴の息子がおり遺伝カウンセリングの際は、各遺伝子が表現型にどの程度関与しているのか不明なため、各遺伝子変異の特徴や遺伝形式を伝え慎重に経過をみていくこととした。3) 今回の検討では50例中9例（18%）で原因遺伝子と考えられる変異が同定された。既報と比べて少なかった原因として成人で発症年齢が高い症例が多く保険収載の先天性や若年発症型難聴の原因となる遺伝子変異では検出されなかった可能性があると考えられた。4) GJB2およびCDH23遺伝子にheteroで1変異しか同定されていない症例を認めた。同遺伝子別変異があるか別遺伝子変異が原因の可能性が考えられた。成人の進行性難聴については特定されていない原因遺伝子や変異があり今後さらに新規変異の同定と適切な診断および原因に合った治療の選択が望まれる。

発症時年齢	検査時年齢(歳)	聴力型	平均聴力(4分法, dBHL)	家族歴	既往歴	性別	結果
0歳	0	不明	*右90 左70	なし	なし	M	GJB2 c.299_300delAT(hetero)c.235delC(hetero)
0歳	4	高音漸減	右56.3 左58.8	あり	なし	F	CDH23 p.R2029W/c.6085C>T(hetero)
3歳?	30	水平	右80 左100	なし	なし	M	GJB2 p.V37I/c.109G>A(hetero),p.R143W/c.427C>T(hetero)
小学生	32	高音漸減	右51.3 左52.5	なし	なし	M	GJB2 p.V37I/c.109G>A(hetero)
20代	34	高音漸減	右63.8 左67.5	あり	糖尿病	M	ミトコンドリアDNA m.3243A>G ヘテロプラスミー39%
10歳	36	高音漸減	右26.3 左33.8	あり	なし	F	KCNQ4、COCH KCNQ4:p.F182L/c.546C>G(hetero)、 COCH:p.I132T/c.1115T>C(hetero)
0歳	40	水平	右80.4 左71.3	あり	なし	F	GJB2 p.L79fs/c.235delC(別アレル) p.G45E/c.134G>A、p.Y136X/c.408C>A(同一アレル)
20代	43	水平	右65 左60	あり	糖尿病	M	ミトコンドリアDNA m.3243A>G ヘテロプラスミー20%
小学生	51	高音漸減	右52.5 左50	あり	腎疾患	F	GJB2 p.G59fs/176_191del16(hetero),p.L79fs/235delC(hetero)

*ABR(dBHL)

次世代シーケンサーにより見出された *POU4F3*遺伝子変異症例の臨床像

北野 友裕¹、宮川麻衣子^{1,2}、西尾 信哉^{1,2}、茂木 英明^{1,2}、野口 佳裕^{1,2}、宇佐美真一^{1,2}
¹信州大学 医学部 耳鼻咽喉科、²信州大学 医学部 人工聴覚器学講座

【はじめに】

先天性難聴の原因遺伝子は100種類以上の関与が報告されており、そのうち優性遺伝形式をとるものは約30種類報告されている。しかし、頻度が低く、また変異ごとに臨床像が異なることより従来の手法では解析困難であった。近年、次世代シーケンサーの登場により、多数の難聴原因遺伝子を高速かつ網羅的に解析することが可能となり、今までは見出されなかった原因遺伝子変異を検出することが可能となってきた。

*POU4F3*遺伝子は、常染色体優性遺伝形式をとる非症候群性難聴の原因遺伝子 (DFNA15) である。内耳の有毛細胞特異的に発現する転写因子であり、有毛細胞の分化や維持に関与することが報告されている。これまでにアジアや中東などから11家系11変異が報告されているが、臨床像についての詳細な報告は少なく、また頻度に関する報告は未だなされていない。今回、我々は日本人難聴患者を対象に、次世代シーケンサーを用いた網羅的な遺伝子変異の解析を行い、*POU4F3*遺伝子変異による難聴症例の頻度や聴力像などの臨床症状について検討を行ったので報告する。

【対象と方法】

日本人難聴患者遺伝子データベースに登録されている1990例を対象とした。既知の難聴原因遺伝子63遺伝子をAmpliSeq Custom primer poolで増幅、次世代シーケンサー (Ion PGM/Ion Proton) を用いて網羅的解析を行った。検出された変異からタンパク質に影響を及ぼすと考えられるMissense変異、nonsense変異、Ins/del変異、スプライシング変異を選別し、1000 genome database、6500 exome variants、1208 Japanese exome database、333 in-house controlにおけるアレル頻度1%以下の変異を抽出し、見出された*POU4F3*変異に対して直接シーケンシング法で確認を行うとともに、家系解析を行った。

【結果】

16家系25症例より13種類の*POU4F3*遺伝子変異を検出した。見出された変異はすべて新規変異であった。また、変異の認められた16家系はすべて常染色体優性遺伝形式を呈していた。この結果より日本人の優性遺伝形式家系における*POU4F3*遺伝子変異の頻度は約2.7% (16/602) であることが明らかとなった。発症年齢は0~54歳と幅広く、平均聴力レベルは25~115dBであった。ほとんどの症例で難聴の進行の自覚があり、長期経過が追えた症例における進行の程度は0.47~1.5dB/年であった。聴力像については皿型難聴を11症例、高音漸傾型難聴を9症例に認めた。

【考察】

本研究は*POU4F3*遺伝子変異による難聴の頻度を示した初めての報告であり、*POU4F3*は日本人の優性遺伝形式をとる難聴の原因遺伝子としては、*KCNQ4*、*TECTA*に次いで3番目に頻度の高い原因であることが明らかとなった。過去の症例報告もアジアからの報告が多く、他の遺伝性難聴と同様に地域によって頻度が異なる可能性が考えられる。

また過去の報告による*POU4F3*遺伝子変異による難聴の臨床像は、常染色体優性遺伝形式、進行性、高音漸傾型難聴と報告されているが、今回見出された症例では遺伝形式や進行性については一致するものの、皿型難聴も多く認められた。中には発症後早期は皿型難聴を呈するが、徐々に高音漸傾型難聴への移行を呈する症例も認められ、中音域と高音域で異なる障害機序が存在する可能性が示唆された。

P2-134

COL4A5に遺伝子変異を同定することができた
アルポート症候群例における聴力像の検討

中西 啓¹、遠藤 志織¹、大和谷 崇¹、水田 邦博²、峯田 周幸¹

¹浜松医科大学 医学部 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、²浜松医療センター 中耳手術センター

【はじめに】

アルポート症候群 (AS) は、進行性糸球体腎炎に難聴や眼疾患を合併する遺伝性疾患である。本疾患は遺伝形式により、X連鎖型 AS (X-linked AS: XLAS)、常染色体劣性型 AS (autosomal recessive AS: ARAS)、常染色体優性型 AS (autosomal dominant AS: ADAS) に分類される。これらの中で XLAS は最も頻度が高く、AS の約 80% を占めると考えられている。

XLAS は、X 染色体上にある COL4A5 の遺伝子変異により生じることが同定されている。COL4A5 は 4 型コラーゲン $\alpha 5$ 鎖をコードしており、本蛋白質は、腎臓、角膜、内耳の基底膜の構成成分として重要であるため、COL4A5 の遺伝子変異により進行性糸球体腎炎、難聴、眼疾患が生じると考えられている。

XLAS による難聴は、おもに小児期に発症し、徐々に進行することが多く、40 歳までに 90% の罹患男性に難聴が認められると報告されている。しかし、これまでの難聴に関する報告は横断的解析によるものが多く、個々の症例において縦断的に聴力経過を示した報告はほとんどない。今回われわれは、COL4A5 に遺伝子変異を同定し、10 年以上にわたって聴力経過を評価することができた 3 症例を経験したので報告する。

【方法】

COL4A5 の遺伝学的検査は、毛根より Total RNA を抽出し cDNA を合成してから、COL4A5 の全コーディング領域を PCR ダイレクトシーケンス法にて解析した。なお本研究は、本学のヒトゲノム・遺伝子解析研究倫理審査委員会にて承認されており、遺伝学的検査は患者よりインフォームドコンセントを得たあとにおこなった。

【結果】

症例 1: 19 歳 男性

2 歳時、感冒罹患後に血尿・蛋白尿が認められたため総合病院小児科受診、原因不明進行性腎炎として経過観察されていた。8 歳時、血尿・蛋白尿が徐々に悪化したため当院小児科紹介受診、腎生検を施行されアルポート症候群が疑われた。同年、聴力評価目的にて当科紹介受診、初診時は両耳とも平均聴力閾値は基準値内 (右平均聴力=8.3dB、左平均聴力=10.0dB) であったが、10 歳時より聴力が急速に悪化し、12 歳時には両耳とも中等度感音難聴 (右平均聴力=53.3dB、左平均聴力=41.7dB) となった。その後も徐々に難聴は進行し、現在のところ右平均聴力=60.0dB、左平均聴力=56.7dB である。

症例 2: 18 歳、男性

3 歳時、健診で血尿を指摘されたため総合病院小児科受診、定期的に経過観察されていた。9 歳時、感冒罹患後に蛋白尿が出現したので当院小児科紹介受診、臨床症状よりアルポート症候群が疑われた。同年、聴力評価目的にて当科紹介受診、初診時は両耳とも平均聴力閾値は基準値内 (右平均聴力=3.3dB、左平均聴力=3.3dB) であったが、11 歳時より聴力が急速に悪化し、14 歳時には両耳とも中等度感音難聴 (右平均聴力=51.7dB、左平均聴力=48.3dB) となった。その後、ほとんど難聴は進行せず、現在のところ右平均聴力=53.3dB、左平均聴力=51.7dB である。

症例 3: 41 歳、男性

5 歳時、感冒罹患後に蛋白尿が認められたため総合病院小児科受診、進行性腎炎として経過観察されていたが通院を自己中断していた。31 歳時、会社の健診で血尿、蛋白尿、貧血を指摘され当院内科受診、慢性腎不全と診断され人工透析を導入された。同年、聴力評価目的にて当科紹介受診、初診時に右高度/左中等度感音難聴 (右平均聴力=73.3dB、左平均聴力=58.3dB) を認めたが、その後ほとんど難聴は進行せず、現在の聴力は右平均聴力=75.0dB、左平均聴力=55.0dB である。

【考察】

症例数が少ないものの XLAS による難聴は、小児期に急速に進行し、その後はほとんど進行しない、または進行したとしても緩徐に進行する可能性が示唆された。今後はさらに症例数を増やして検討する必要があると思われる。

P2-135 次世代シーケンス法にて発見された *CDH23* 遺伝子複合ヘテロ接合体の新規変異例

清水 福子¹、塚原 桃子¹、関口美也子¹、飯田 政弘¹、高橋 優宏²、宇佐美真一³

¹東海大学 医学部 耳鼻咽喉科、²横浜市立大学 医学部 耳鼻咽喉科、

³信州大学 医学部 耳鼻咽喉科

【はじめに】*CDH23* 遺伝子は常染色体劣性遺伝をとる非症候群性難聴 (DFNB12) の原因遺伝子であるとともに、Usher 症候群 type1D の原因として知られている。前者はミスセンス変異のみが報告されているが、後者はミスセンス変異以外にナンセンス変異、フレームシフトなどたんぱく質に大きな影響を及ぼす変異が報告されており、その違いが症候性になるかどうかに影響すると考えられている。2015年時点で*CDH23* 遺伝子変異は日本人難聴患者より14変異が見出されている。*CDH23* 遺伝子変異による難聴は、高音域の難聴から出現し、徐々に進行し高音急墜型難聴となり、さらに進行すると低音域の難聴も出現し、重度難聴に至る例が報告されている (Miyagawa et al., 2012)。今回我々は同様な聴力経過を示した小児症例に対し、遺伝子検査を施行したところ、次世代シーケンス法で*CDH23* 遺伝子の複合ヘテロ接合体における新規変異を認めため報告する。

【症例】3歳9か月時初診の男児。周産期に特記事項なし。新生児スクリーニング検査は未施行。定頸4か月、始歩10か月、始語1歳頃と乳児期の発達に問題なし。3歳児健診により難聴疑いにて当科初診となった。他覚的聴力検査はDPOAE両側referで、ABR閾値は右90dBnHL no response、左60dBnHLであった。遠城寺式乳幼児発達機能検査では発語がやや遅れていたものの言語理解は良好で、全体的な発達は良好であった。3歳10か月時より補聴器装用と言語訓練を開始した。その時点では右高度難聴、左中等度難聴で補聴効果良好であった。その後の言語発達は良好であったため普通小学校とことばの教室での療育が選択された。しかしその後聴力は徐々に増悪し、10歳9か月時には右102.5dB、左96.3dBと重度難聴となった。音場での装用下語音明瞭度は30%未滿となり補聴器での補聴は限界に達していた。人工内耳への変更を勧めた際に遺伝子検査の機会を得た。保険診療によるインベーター法では変異が見出されず、2次検査の次世代シーケンサー法が施行された。その結果、*CDH23* 遺伝子R1588WおよびE1862Kのミスセンス変異による複合ヘテロ変異が同定された。この結果も踏まえ今後の治療として人工内耳が選択された。

【考察】本症例における*CDH23* 遺伝子R1588Wは既に報告のある変異だがE1862Kのミスセンス変異はこれまでに報告されてない。家系解析で矛盾のないこと、変異がコントロールサンプルに見出されないこと、変異予測プログラムの結果、臨床型が既報告と矛盾しないことから、今回の新規変異が難聴の原因であると予想される。今後は人工内耳の手術が予定されており、その経過も含めて報告する。

P2-136 次世代シーケンサーを用いた日本人症候群性難聴の遺伝子解析

出浦美智恵、西尾 信哉、宇佐美真一
信州大学 医学部 耳鼻咽喉科

【はじめに】 遺伝性難聴の約30%は症候群性難聴であり、難聴を呈する症候群は400以上存在することが知られている。症候群性難聴の原因遺伝子については、それぞれの症候群において報告はみられるものの、システマティックには検討されていない。そこで本研究では、日本人症候群性難聴症例について原因遺伝子の種類と頻度を明らかにするために、次世代シーケンサーを用いた網羅的解析を行い、その結果を報告する。

【対象と方法】 全国80施設の共同研究として収集された症例の中から、下記の症候群に該当する症例（疑い例も含む）をピックアップした。

Alport症候群、BOR (BO) 症候群、CHARGE症候群、Jervell&Lange-Nielsen症候群、Klippel-Feil症候群、Norrie症候群、Pendred症候群、Perrault症候群、Stickler症候群、Treacher-Collins症候群、Van der Hoeve症候群、Waardenburg症候群。これらの症例に対して、現在までに報告されている症候群性難聴の原因遺伝子35遺伝子のパネル解析を行った。

次世代シーケンサーで検出された変異に関しては1000人ゲノム、6500エクソーム、変異の種類でフィルタリングを行い、家系と整合性を認める変異を直接シーケンス法で確認した。

【結果】 BOR (BO) 症候群では難聴に加えて耳、頸瘻のある症例を全て解析し、39家系中EYA1変異が8家系、SIX1変異が1家系に認められた。Waardenburg症候群では17家系中PAX3変異が3家系、MITF変異が4家系、EDNRB変異が1家系、SOX10変異が2家系に認められた。Van der Hoeve症候群では4家系中COL1A1変異が2家系に認められた。Stickler症候群では4家系中COL2A1変異が1家系、COL11A1変異が2家系、COL11A2変異が1家系に認められた。見出された変異の多くは新規の遺伝子変異であった。

また、Waardenburg症候群では、原因遺伝子が現在までに報告されているタイプ分類と合致しない症例が認められ、今まで知られていない表現型-遺伝子型の対応があることが明らかとなった。

【まとめ】 症候群性難聴パネルを用いた網羅的解析は、短時間で多くの原因遺伝子変異および新規の遺伝子変異を同定することが可能であり、大変有効であった。

また、BOR症候群やAlport症候群のように検査施行時には難聴のみが主な症状であるケースにおいても、原因遺伝子が早期に同定されることにより、今後起こりうる症状（例：腎障害等）の予測が可能となるため有用であると考えられる。

P2-137 人工内耳手術を施行したミトコンドリア病 (MIDD) の1症例

中村 謙一¹、島田 茉莉¹、佐々木 徹¹、西野 宏¹、伊藤 真人^{1,2}¹自治医科大学 医学部 耳鼻咽喉科、²自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児耳鼻咽喉科

【はじめに】ミトコンドリア病は、ミトコンドリア関連遺伝子の異常によりミトコンドリア機能が障害され、特徴的な中枢神経症状や様々な臓器症状を呈する遺伝性疾患である。代表的なミトコンドリア病として、Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and strokelike episodes (MELAS)、Myoclonic epilepsy associated with ragged red fibers (MERRF)、Chronic progressive external ophthalmoplegia (CPEO) が挙げられ、ミトコンドリア病の42~70%に両側性、進行性の感音難聴が合併する。ミトコンドリア遺伝子異常の中でもミトコンドリアDNA3243A>G変異 (m.3243A>G) は、高頻度で難聴をきたすことが知られており、MELASやMaternally inherited diabetes and deafness (MIDD) の原因遺伝子変異の一つとして知られている。MIDDは母系遺伝形式の糖尿病と難聴を呈するミトコンドリア病の1つであり、難聴は両側進行性で、根本的な治療法はない。今回、我々はMIDDに伴う高度感音難聴に対して人工内耳手術を施行し、良好な術後成績が得られたので報告する。

【症例】35歳 女性。

【現病歴】生来、右耳は聞こえず。20歳時、突然、左難聴を自覚し、近医耳鼻科受診したところ、左高度感音難聴を認めた。左突発性難聴の診断で治療を受けたが、改善しなかった。以後、補聴器装用開始となり、近医耳鼻科で経過観察されていた。29歳時の聴力検査では、右スケールアウト、左77.5dBとの結果であった。34歳時、左難聴の増悪を自覚し、近医耳鼻科受診したところ、左98.8dBと重度難聴を認め、ステロイド治療を受けたが改善しなかった。その1ヶ月後、さらに左難聴の増悪を認め、左スケールアウトとなった。治療を受けたが改善しないため、当科紹介となった。

【既往歴】23歳時、糖尿病と診断され、インスリン治療開始となった。34歳時、血糖コントロール不良で近医入院となった際に、ミトコンドリア病を疑われ、遺伝子検査を施行した。その結果、m.3243A>Gを認めたが、患者および家族に検査結果と病状説明は行われず、難聴の原因についても言及されなかった。

【家族歴】母：糖尿病 (内服治療中)。難聴の家族歴はなし。

【検査結果】標準純音聴力検査：両側スケールアウト、語音弁別検査：両側 0%。

頭部MRI：小脳萎縮を認めた。MRスペクトロスコーピーにおいて、乳酸ピークを認めた。

心臓超音波検査：EF 60%、心肥大を認めた。

【経過】初診時、ミトコンドリア病が疑われたため、かかりつけ医に診療情報提供を求めたところ、遺伝子検査でm.3243A>Gが同定されていた。その後の精査の結果、本症例はミトコンドリア病の診断基準を満たしたため、MIDDと診断した。本人、家族に病名告知、病状説明を行った後、難聴に対しては人工内耳手術を行う方針となった。35歳時、全身麻酔下に左人工内耳手術を施行した。人工内耳の装用閾値は0.5kHz：30dB、1kHz：35dB、2kHz：35dB、4kHz：25dB、CI2004では単音節53%、単語52%、短文67%と良好な成績であった。

【考察】Sinnathuraysはミトコンドリア遺伝子異常に伴う感音難聴では、遺伝子変異の種類、難聴の発症時期、程度によらず、人工内耳手術の術後成績が良好であることを報告した。本邦でもMIDDに伴う重度難聴に対して、人工内耳手術が行われ、良好な術後成績が得られたとの報告が散見される。本症例においても過去の報告と同様に、人工内耳手術によって聴能の改善が得られており、その有効性を支持するものであると考える。

近年、ミトコンドリア遺伝子検査が保険収載となり、以前より簡単にミトコンドリア遺伝子変異の有無を知ることができるようになった。特にMIDDのような難聴を主症状とする疾患では、耳鼻科医が率先して診断し、病状説明を行う機会が増加することが予測され、関連する他科と連携しながら、十分な情報提供と患者に理解できる説明を心がけるべきである。さらに難病医療費助成制度の申請や遺伝カウンセリングといった患者支援についても精通しておく必要があると考える。

P2-138

MITF 遺伝子変異が同定された
Waardenburg 症候群 TypeI の当院症例

永井 遼斗^{1,2}、南 修司郎²、加我 君孝³、松永 達雄³

¹公益財団法人 がん研究会有明病院、

²独立行政法人 国立病院機構 東京医療センター 耳鼻咽喉科、

³独立行政法人 国立病院機構 東京医療センター臨床研究センター 感覚器センター

【はじめに】 Waardenburg 症候群は1951年 オランダの眼科医Waardenburg PJによって報告された通常、常染色体優性遺伝の先天性難聴と色素異常（白髪、青色虹彩）を主症状とする症候群である。症候群はTypeIからTypeIVで4つに分けられる。またそれらの類型別に原因遺伝子が知られている。TypeIとTypeII内眼角乖離の有無で分けられる。これまでの報告ではW-index=1.95を境界として分類されていた。またこの内眼角乖離とPAX3遺伝子変異には関連があるとされている。今回の当院の症例において、内眼角乖離とPAX3遺伝子変異の有無にこれまで知られていた関連性が存在しない症例を経験したため報告する。

【症例】 先天性難聴を主訴に当院紹介受診した女兒。出生時の新生児聴力スクリーニング（AABR）で両側referの診断となり、その後のAABR再検、聴性脳幹反応検査（ABR）でも両側referであったため精査目的に当院紹介受診した。CT検査では明らかな中耳・内耳奇形はなかった。聴取された家族歴においては、先天性難聴を呈するものは患児のみであり、遺伝的素因を強く示唆するものではなかった。身体所見としては両側青色虹彩、内眼角乖離がみられた。皮膚や毛髪の色素異常・四肢奇形・便秘など消化管症状は見られなかった。内眼角乖離の指標であるW-indexは2.46と正常値を超えていた。先天性難聴・青色虹彩・内眼角乖離が見られることからWaardenburg 症候群 TypeIと臨床診断し、遺伝子診断のため各種の遺伝子検査を実施したところ、患児および患児母にMITF遺伝子変異が検出された。患児はその後生後4か月から補聴器装用開始、生後2歳6か月で左人工内耳埋め込み術を施行し、療育経過は良好である。

【考察】 これまでWaardenburg 症候群 TypeIの約96%にPAX3遺伝子変異を認めるとされていた。しかし今回TypeIの原因遺伝子であるPAX3遺伝子は同定されずTypeIIの原因遺伝子であるMITF遺伝子が同定された。これらからTypeIの中で原因遺伝子が現在同定されていない残り4%にMITF遺伝子変異が含まれている可能性があることが示された。

Type I	内眼角乖離あり	PAX3
Type II	内眼角乖離なし	MITF, SOX10, SNAI2
Type III	Type I の特徴+四肢奇形	PAX3
Type IV	Type II の特徴+Hirschsprung病	EDNRB, EDN3, SOX10