

Textbook of  
Modern Otolaryngology-  
Head & Neck Surgery

あたらしい  
耳鼻咽喉科・  
頭頸部外科学

編集 香取幸夫 東北大学耳鼻咽喉・頭頸部外科学 教授  
日高浩史 関西医科大学耳鼻咽喉科頭頸部外科学 准教授

中山書店

Textbook of Modern Otolaryngology-  
Head & Neck Surgery

あたらしい  
耳鼻咽喉科・  
頭頸部外科学

編集 香取幸夫 東北大学耳鼻咽喉・頭頸部外科学 教授  
日高浩史 関西医科大学耳鼻咽喉科頭頸部外科学 准教授

中山書店

- 編集 香取幸夫 (東北大学耳鼻咽喉・頭頸部外科学教室 教授)  
日高浩史 (関西医科大学耳鼻咽喉科頭頸部外科学講座 准教授)
- 編集協力 塩澤昌英 (兵庫医科大学 客員教授／獨協医科大学 特任教授)
- イラスト 二井一則 (山形県立中央病院頭頸部・耳鼻咽喉科)



# 序

耳鼻咽喉科は鼻、口、のどといった身体への入り口の診察を行い、感覚器を含めた頭頸部の多くの臓器を担当する。これらの器官は呼吸、摂食嚥下、病原微生物への免疫応答といった生命維持に不可欠な機能をもつとともに、人が人らしく生活するために必要な聴覚・平衡覚・味覚・嗅覚・音声・発話、すなわち感覚やコミュニケーションに関する働きをもつ。それゆえこの領域の学習ならびに知識の整理には他領域にもまして各器官の構造や生理機能の理解が必要である。一方、近年では耳鼻咽喉科学の進歩にともない診療対象となる疾病が増加し、とくに頭頸部腫瘍の領域では患者数の増加と治療法の刷新がめざましい。そこで今回発刊する『あたらしい耳鼻咽喉科・頭頸部外科学』ではタイトルに頭頸部外科の名称を付すとともに、耳、鼻、口腔・咽頭、喉頭・気管に加えて頭頸部腫瘍に独立した章を割り付けた。おのおの領域の章では、総論として解剖や機能、検査に関する基礎知識を、各論として日常診療で遭遇する疾病の診断と治療について記載し、学生から医師まで広い読者層を対象とした教科書となることを目指した。

各項目の執筆は、臨床の専門性を確立し今まさに臨床現場で活躍している中堅の医師が中心となって担当した。編集には私とともに東北大学耳鼻咽喉・頭頸部外科で長らく外来医長を務めた日高浩史氏（関西医科大学耳鼻咽喉科頭頸部外科）があたり、耳鼻咽喉科・頭頸部外科の担当する数多くの疾病のなかで頻度が高いもの、患者の機能を考えるうえで重要なもの、ならびに学習のうえで重要なもの、を網羅した。各項には「Essence」を設けるとともに、それに続く本文はコンパクトで理解しやすい内容になるように努めた。局所所見や画像ではカラー写真を多用し、視認性のよいイラストレーションの執筆には二井一則氏（山形県立中央病院頭頸部・耳鼻咽喉科）のご厚意をいただいた。

本書は、医学生の方々には大学での実習から国家試験対策に、さらに研修医や臨床医の方々には専門医試験対策や日常臨床の一助となることを、強く意識して編纂を進めた。あるときは総論から各論を通読していただき、またあるときは鑑別診断や疾病の治療について各論を検索していただくなど、幅広く用いていただければ幸甚である。

最後に、本書を手にしていただく皆様、執筆者ならびに中山書店の担当者の方々に重ねて感謝を申し上げる。

2020年4月

香取幸夫

## I 耳科領域の基礎知識と疾患

### 総論 基礎知識

#### 1. 耳および側頭骨の解剖・機能

A	中耳・外耳の聴覚における役割	山内大輔	2
B	耳管の役割	池田怜吉	7
C	内耳(蝸牛)の聴覚における役割	山内大輔	11
D	聴覚にかかわる中枢器官とその役割	山内大輔	15
E	平衡器官としての内耳(前庭・半規管)	山内大輔	18
F	平衡覚にかかわる中枢器官とその役割	山内大輔	22
G	顔面神経の走行と周囲臓器とのかかわり	山内大輔	24
H	耳の発生と疾患との関連	山内大輔	27

#### 2. 聴覚の検査

A	音叉による検査	高梨芳崇	31
B	標準純音聴力検査	高梨芳崇	33
C	語音聴力検査	高梨芳崇	35
D	自記オーディオメトリー	高梨芳崇	37
E	聴性脳幹反応	高梨芳崇	39
F	聴性定常反応	高梨芳崇	41
G	耳音響放射	高梨芳崇	43
H	ティンパノメトリー	高梨芳崇	45
I	アブミ骨筋反射	日高浩史	47
J	耳管機能検査	池田怜吉	49
K	乳幼児の聴力検査	高梨芳崇	53

#### 3. 平衡機能の検査

A	前庭眼反射	宮崎浩充	55
B	前庭脊髄反射	宮崎浩充	58
C	その他の平衡機能検査	宮崎浩充	60

### 各論 診断と治療

#### 4. 外耳疾患

A	耳介疾患	大島英敏	64
B	先天性耳瘻孔	大島英敏	67

C	外耳炎, 鼓膜炎	大島英敏	69
D	外耳道狭窄症などの形態異常	池田怜吉	71
E	耳垢栓塞	角田梨紗子	74
F	外耳道異物	池田怜吉	76
G	外耳腫瘍	池田怜吉	78

#### 5. 中耳疾患

A	急性中耳炎	角田梨紗子	80
B	急性乳様突起炎	角田梨紗子	85
C	慢性中耳炎	角田梨紗子	88
D	真珠腫性中耳炎	山内大輔	92
E	滲出性中耳炎	大島英敏	96
F	耳管機能不全	池田怜吉	100
G	耳硬化症	山内大輔	103
H	耳小骨連鎖異常	山内大輔	107
I	好酸球性中耳炎	山内大輔	110

#### 6. 内耳から中枢の疾患

A	内耳炎, ウイルス性難聴	鈴木 淳	112
B	乳幼児の難聴, 遺伝性難聴	八幡 湖	116
C	加齢性難聴	鈴木 淳	120
D	突発性難聴	日高浩史	124
E	音響外傷, 騒音性難聴	鈴木 淳	127
F	機能性難聴	日高浩史	131
G	薬剤性内耳障害	本藏陽平	134
H	良性発作性頭位めまい症	宮崎浩充	137
I	メニエール病	宮崎浩充	142
J	前庭神経炎	宮崎浩充	144
K	小脳橋角部腫瘍	橋本 省	146
L	動揺病	宮崎浩充	150

#### 7. その他

A	外傷(鼓膜損傷, 外リンパ瘻, 側頭骨骨折, 髄液漏)	日高浩史	152
B	顔面神経麻痺	鈴木 淳	158
C	顔面痙攣, 眼瞼痙攣	日高浩史	163

## II 鼻科領域の基礎知識と疾患

### 総論 基礎知識

#### 1. 鼻および顔面深部の解剖と機能

- A 上気道としての鼻腔・副鼻腔  
……………鈴木 淳 166
- B 嗅上皮と嗅覚機能 ……………鈴木 淳 171
- C 頭蓋底 ……………鈴木 淳 175
- D 側頭下窩と翼口蓋窩 ……………鈴木 淳 178
- E 鼻副鼻腔の発生からみた疾患との関連  
……………鈴木 淳 181

#### 2. 鼻アレルギーの基礎

- A アレルギー性鼻炎の発症機序  
……………太田伸男 184
- B アレルギー性鼻炎の抗原と  
アレルギー免疫療法 ……………太田伸男 186

### 各論 診断と治療

#### 3. 外鼻・鼻腔の疾患

- A 鼻出血 ……………荒川一弥 190
- B 鼻癬, 急性鼻炎 ……………荒川一弥 193

#### C アレルギー性鼻炎

- ……………太田伸男, 荒川一弥 195
- D 慢性鼻炎, 肥厚性鼻炎 ……………荒川一弥 200
- E 鼻中隔彎曲症 ……………荒川一弥 202
- F 嗅覚障害 ……………鈴木 淳 205

#### 4. 副鼻腔の疾患

- A 急性副鼻腔炎 ……………荒川一弥 210
- B 慢性副鼻腔炎 ……………野村和弘 212
- C 歯性上顎洞炎 ……………野村和弘 215
- D 副鼻腔真菌症 ……………野村和弘 217
- E 好酸球性副鼻腔炎 ……………野村和弘 221
- F 副鼻腔嚢胞 ……………野村和弘 224
- G 鼻・副鼻腔の良性腫瘍 ……………野村和弘 226

#### 5. 鼻および顔面の外傷

- A 鼻骨骨折 ……………嵯峨井 俊 230
- B 眼窩吹き抜け骨折, 視神経管骨折  
……………嵯峨井 俊 233
- C 前頭骨骨折, 頬骨骨折, 上顎骨骨折  
……………嵯峨井 俊 237
- D 下顎骨骨折 ……………永井宏和, 高橋 哲 242

## III 口腔・咽頭科領域の基礎知識と疾患

### 総論 基礎知識

#### 1. 口腔・咽頭および関連する組織の解剖と機能

- A 舌の構造と味覚 ……………鹿島和孝 248
- B 歯肉, 口腔底 ……………橋本 光 252
- C 唾液腺と唾液分泌 ……………鈴木貴博 253
- D 咽頭の構造と機能 ……………原 陽介 257
- E 咽頭の発生からみた疾患との関連  
……………石川智彦 261
- F 開口障害と関連疾患 ……………阪本真弥 265

#### 2. 摂食嚥下のしくみと評価

- A 摂食嚥下のしくみ ……………加藤健吾 268

#### B 摂食嚥下障害に対する問診と

- 理学的診察 ……………加藤健吾 271
- C 嚥下内視鏡検査 ……………加藤健吾 274
- D 嚥下造影検査 ……………加藤健吾 278
- E 摂食嚥下の総合評価 ……………加藤健吾 280

### 各論 診断と治療

#### 3. 口腔の疾患

- A 舌炎, 口角炎, 口内炎 ……………白倉真之 281
- B 口腔・咽頭真菌症 ……………大石哲也 285
- C 口腔白板症 ……………生島寛享 287
- D 味覚障害 ……………平野 愛 289
- E 口腔の先天異常(口唇裂,  
口蓋裂を中心に) ……………今井啓道 292

F	歯原性腫瘍	永井宏和, 高橋 哲	299
4.	<b>唾液腺の疾患</b>		
A	唾液腺炎	鈴木貴博	303
B	唾石症	鈴木貴博	307
C	ガマ腫	鈴木貴博, 太田伸男	311
D	唾液腺良性腫瘍	鈴木貴博	314
E	その他の唾液腺腫脹をきたす疾患	鈴木貴博	319
5.	<b>咽頭の疾患</b>		
A	急性咽頭炎	野口直哉	323
B	急性扁桃炎, 扁桃周囲膿瘍	小澤大樹	326
C	慢性扁桃炎, 反復性扁桃炎	小澤大樹	331
D	扁桃病巣疾患	安達美佳	332
E	アデノイド増殖症	安達美佳	335
F	閉塞性睡眠時無呼吸	安達美佳	337
G	咽頭の良性腫瘍	東海林 史	342
H	咽頭の自己免疫疾患	野口直哉	345
6.	<b>摂食嚥下障害</b>		
A	嚥下障害の外科的治療	香取幸夫	348

## IV 喉頭・気管領域の基礎知識と疾患

### 総論 基礎知識

1.	<b>喉頭・気管および関連する組織の解剖と機能</b>		
A	喉頭の呼吸, 嚥下, 発声における役割	渡邊健一	352
B	声帯の構造と音声機能	平野 愛, 渡邊健一	357
C	気管, 気管支	渡邊健一	360
D	反回神経と周囲臓器との関連	本藏陽平, 渡邊健一	362
E	喉頭・気管の発生からみた疾患との関連	本藏陽平, 渡邊健一	364
2.	<b>音声機能の検査</b>		
A	聴覚心理的評価	佐藤剛史, 渡邊健一	368
B	声帯粘膜とその振動の観察	平野 愛, 渡邊健一	372
C	空気力学的検査	佐藤剛史, 渡邊健一	374
D	音響分析	佐藤剛史, 渡邊健一	376

### 各論 診断と治療

3.	<b>喉頭の疾患</b>		
A	感冒(かぜ症候群), 喉頭炎	太田 淳, 渡邊健一	378
B	急性喉頭蓋炎	太田 淳, 渡邊健一	380
C	声帯結節, 声帯ポリープ	鹿島和孝, 渡邊健一	383
D	喉頭乳頭腫	渡邊健一	386
E	その他の喉頭腫瘤性病変	平野 愛, 渡邊健一	388
F	声帯麻痺	渡邊健一, 香取幸夫	391
G	機能性発声障害	鹿島和孝, 渡邊健一	395
4.	<b>気管切開の適応と合併症</b>		
A	気管切開の適応と手技	香取幸夫	397
B	緊急気道確保の手技	香取幸夫	401
C	気管切開の合併症	香取幸夫	404
5.	<b>喉頭・気管の外傷, 異物</b>		
A	喉頭・頸部気管の外傷	香取幸夫	407
B	喉頭・気管・気管支の異物	香取幸夫	409

## V 頭頸部外科領域の基礎知識と疾患

### 総論 基礎知識

#### 1. 頭頸部腫瘍の治療に必要な解剖

- A 脳神経と頸神経 ..... 石井 亮 412
- B 頭頸部のリンパ節 ..... 石井 亮 418
- C 甲状腺と上縦隔 ..... 石井 亮 421

#### 2. 頭頸部腫瘍の種類と疫学

- A 悪性腫瘍 ..... 小川武則 424
- B 良性腫瘍 ..... 小川武則 427

#### 3. 頭頸部腫瘍の病理所見

- A 悪性腫瘍  
..... 石川智彦, 小川武則, 白濁 肇 431
- B 良性腫瘍  
..... 石川智彦, 小川武則, 白濁 肇 434

#### 4. 治療法の特徴と合併症

- A 手術 ..... 小川武則 436
- B 放射線治療 ..... 小川武則, 神宮啓一 440
- C 化学療法 ..... 小川武則, 中目重矢子 444
- D 支持療法, 緩和医療 ..... 今井隆之 446

### 各論 診断と治療

#### 5. 頸部良性疾患の診断と治療

- A 頸部リンパ節炎 ..... 野口直哉 449
- B 先天性頸嚢胞・瘻 ..... 太田伸男 452
- C 深頸部感染症 ..... 日高浩史 455
- D 頸部の良性腫瘍 ..... 東海林 史 460
- E 茎状突起過長症 ..... 東海林 史 466
- F 甲状腺腫 ..... 野口直哉 469

#### 6. 頭頸部癌の診断と治療

- A 聴器癌 ..... 小川武則 472
- B 鼻・副鼻腔癌 ..... 小川武則 475
- C 口腔癌 ..... 六郷正博, 小川武則 479
- D 咽頭癌 ..... 浅田行紀 483
- E 喉頭癌 ..... 大越 明 489
- F 唾液腺癌 ..... 今井隆之 492
- G 甲状腺癌 ..... 中島範昭 496
- H 原発不明頸部転移癌 ..... 石田英一 501

#### 7. その他の悪性腫瘍の診断と治療

- A 悪性リンパ腫 ..... 市川 聡, 福原規子 505
- B 肉腫 ..... 小川武則 509

## VI 耳鼻咽喉科領域のリハビリテーション

- A 難聴のリハビリテーション  
..... 日高浩史, 八幡 湖, 野村有理 514
- B 音声障害のリハビリテーション  
..... 佐藤剛史, 香取幸夫 519

- C 嚥下障害のリハビリテーション  
..... 佐藤剛史, 香取幸夫 522

文献 ..... 525

索引 ..... 543

## 1. 耳および側頭骨の解剖・機能

## C 内耳(蝸牛)の聴覚における役割

The role of the inner ear (cochlea) in hearing

### Essence

- ▶ 内耳は外胚葉から耳胞として発生・分化し、胎生8週ごろまでに2回転半の蝸牛管が形作られる。
- ▶ 蝸牛管を挟み込むように前庭階、鼓室階が位置し外リンパで満たされる。全体は側頭骨に埋まっていて骨迷路とよばれる。蝸牛管は前庭・三半規管とともに膜迷路とよばれ内リンパを入れている。
- ▶ 蝸牛管は血管条、基底板、**Reissner**膜に囲まれており、基底板の上に **Corti** 器<sup>コルチ</sup>を有している。Corti 器には音の感覚細胞である有毛細胞があり、基底板の振動を蝸牛神経へと伝達する。

### 内耳の発生

内耳は胎生3週ごろに、菱脳側方の外胚葉から耳板が陥凹して発生し、胎生4週に耳胞となって分化する。胎生6~7週にかけて球形囊部から蝸牛管の形成が始まり、胎生8週ごろまでに2回転半の形になる(図1)。その後、蝸牛管の上下に前庭階、鼓室階が形成され、やがて蝸牛管内にCorti器<sup>コルチ</sup>が形成される(図2)\*1。

### 内耳の解剖

内耳は側頭骨内に埋没しており、骨迷路とよばれる腔を形成している。内側は内骨膜で囲まれ、さらに膜迷路とよばれる膜性の間隙を有している。蝸牛での膜迷路は蝸牛管であり、これを挟むように前庭階、鼓室階がそれぞれ位置している。前庭階は前庭窓(卵円窓)と、鼓室階は蝸牛窓(正円窓)に通じており、細胞外液に近い外リンパで満たされる。それに対して蝸牛管の腔を中央階ともよぶが、内部にはカリウムイオン濃度が高く、ナトリウムイオン濃度が低い内

### MEMO 1

蝸牛の発達障害によって、先天性難聴の原因となる内耳先天奇形が発生する。Sennaroglu・Saatci分類によれば、蝸牛の先天奇形は、Michel(ミシエル)奇形、無形成、嚢状奇形、cochlear hypoplasia(蝸牛低形成)、incomplete partitionに分けられる(詳しくは「耳の発生と疾患との関連」の項(p.27)を参照)。

★1

「中耳・外耳の聴覚における役割」の図2(p.3)を参照。

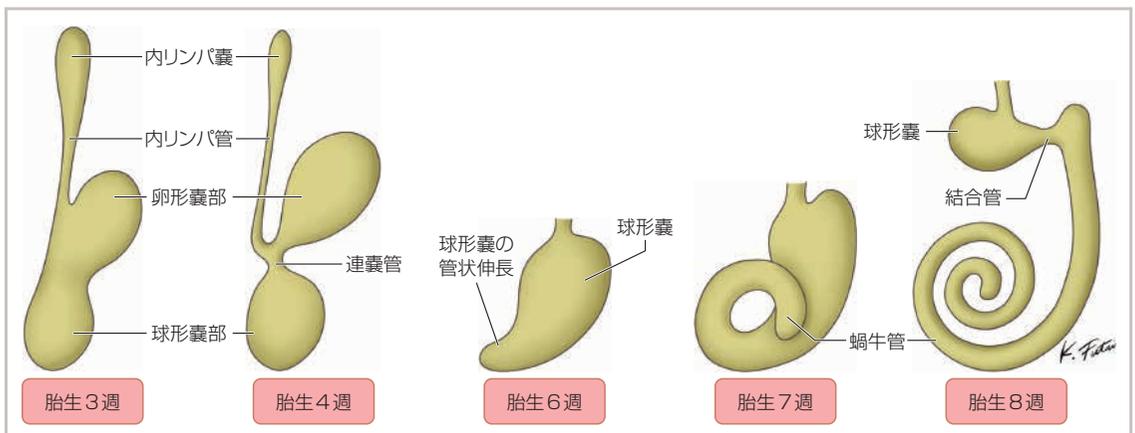


図1 蝸牛管の発生

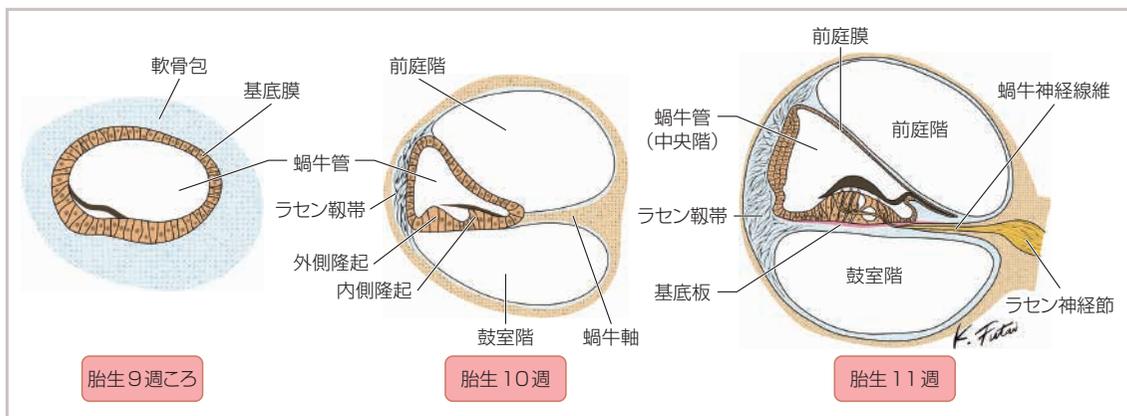


図2 蝸牛の発生

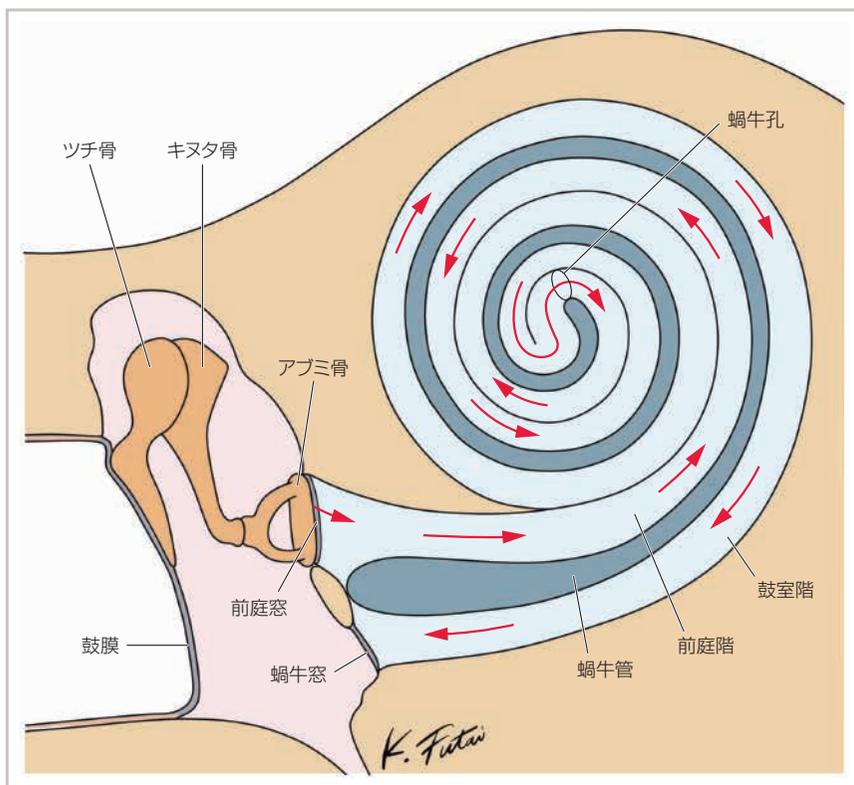


図3 蝸牛の構造と内耳伝音系

リンパで満たされている (図3, 4).

蝸牛管は、前庭階側は <sup>ライスマン</sup>Reissner 膜、鼓室階側は基底膜によって隔てられていて、外側にラセン靱帯、血管条を有する。血管条は中央階の高カリウムイオン濃度を生成するほか、+80 mV の内リンパ電位を生成している。中央階では基底板上に Corti 器を有し、感覚細胞である有毛細胞を備えている。有毛細胞は内側に約 3,500 個の 1 列の内有毛細胞と、約 12,000 個の 3 列の外有毛細胞が並んでおり、蓋膜に覆われている (図2, 5)。

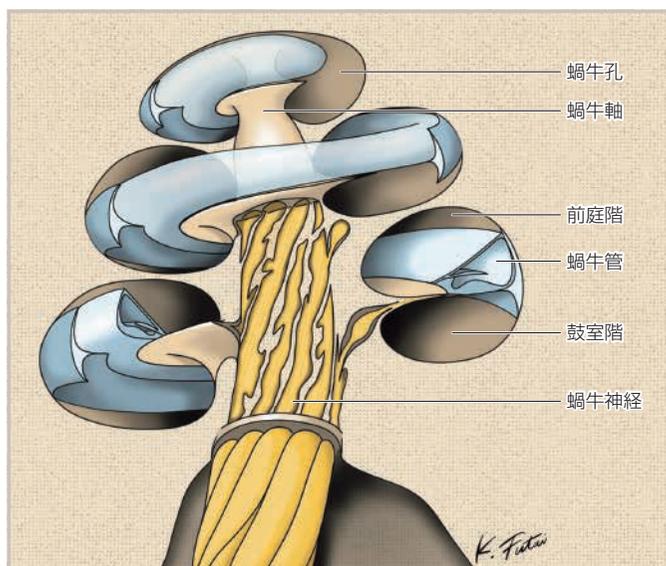


図4 蝸牛の断面図

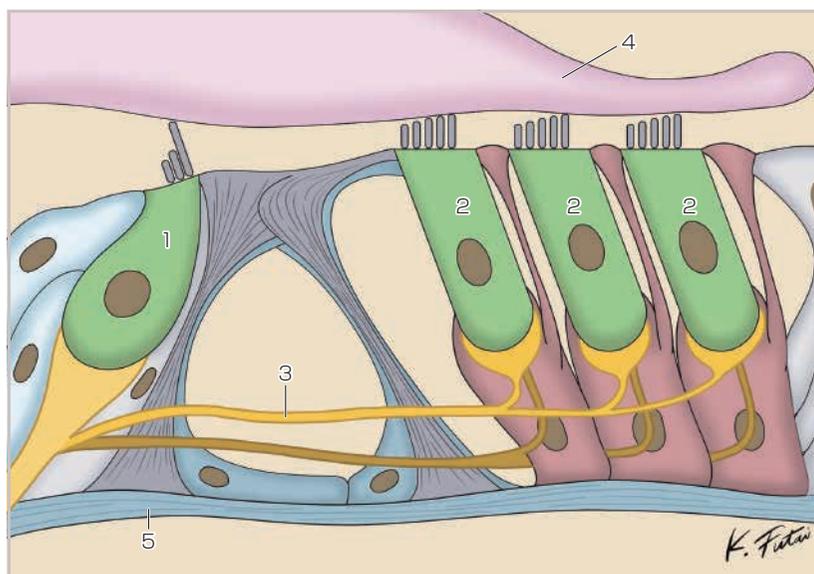


図5 Corti器の構造

- 1: 内毛細胞 (1列)
- 2: 外毛細胞 (3列)
- 3: 神経線維
- 4: 蓋膜
- 5: 基底板

## 内耳の聴覚における役割

### 内耳伝音系 (図3)

耳小骨(アブミ骨)から伝わった音は前庭窓を經由して前庭階の外リンパを振動させる。外リンパを伝わる音波は蝸牛頂回転で蝸牛孔を経て鼓室階の外リンパへ伝わり蝸牛窓に達する。鼓膜穿孔があると蝸牛窓に同位相の音波が伝わるため打ち消されて約12 dBの聴力低下を生じる(相殺作用〈cancel effect〉)。

### 周波数特定

基底板が振動すると、有毛細胞の頂側にある約40~120本の感覚毛が機械

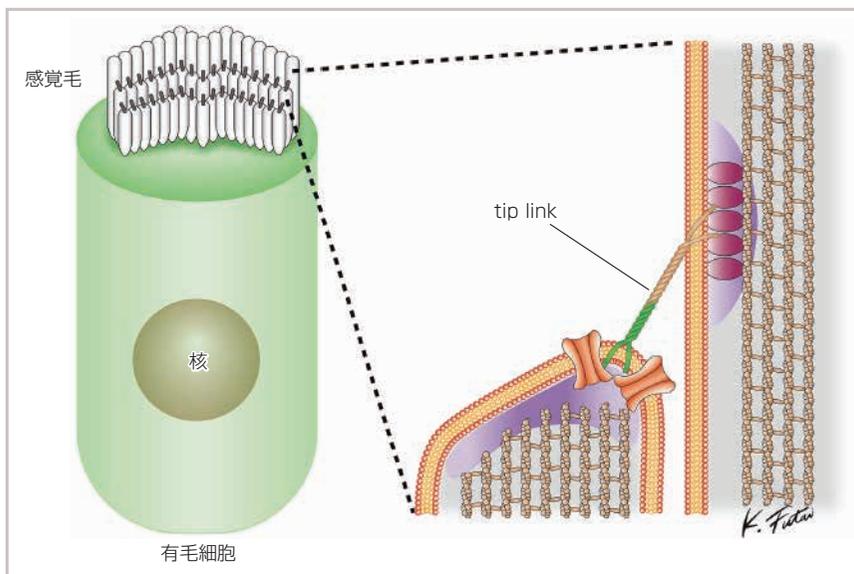


図6 感覚細胞の構造

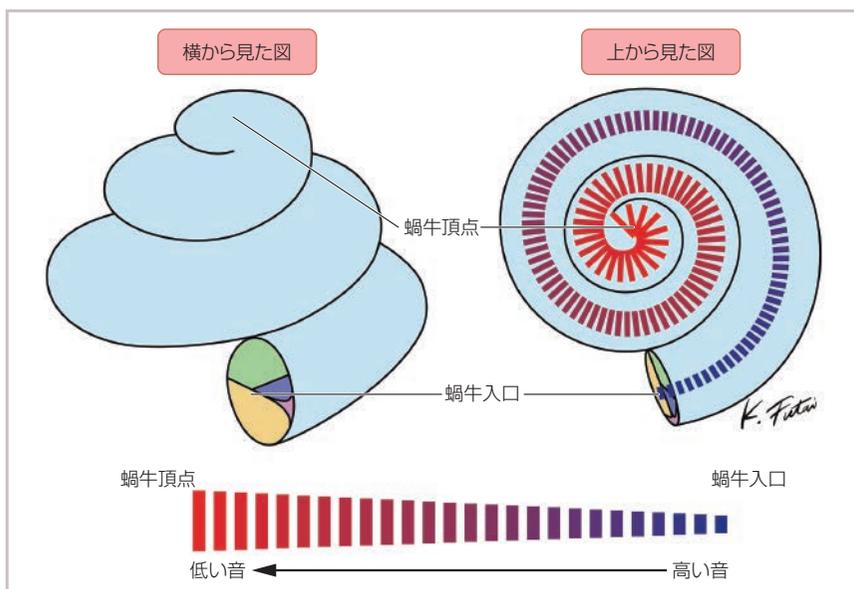


図7 周波数特定

的刺激される。感覚毛は隣の感覚毛と cadherin-23 から成る tip link で架橋しており (図6), tip link に張力が加わると MET チャネル (mechano-electrical transduction channel) が開口し、カリウムイオンなどが細胞内に流入して脱分極する。これによって物理的な音の振動が、蝸牛神経へ電気信号に変換され伝達される。基底板は基底回転側で高周波、頂回転側で低周波によって振動するため (図7), 基底板に配置された有毛細胞は周波数ごとに特定されている<sup>2)</sup>。

(山内大輔)

MEMO 2

人工内耳は、蝸牛の周波数特定を利用して電気刺激を行いマッピングする。また、高音急墜型感音難聴では残存聴力活用型人工内耳 (electric-acoustic stimulation : EAS) の適応である。これは短めの電極を挿入して難聴のある高～中周波数 (基底回転側) を人工内耳で補い、残聴のある低音域 (頂回転側) は温存し補聴器によるリハビリを行う (「難聴のリハビリテーション」の項 (p.514) を参照)。

## 5. 中耳疾患

# D 真珠腫性中耳炎

## Cholesteatoma

## Essence

- ▶ 皮膚（角化扁平上皮）が落屑物（デブリ）を内部に溜めながら中耳腔で嚢状に増大し、周辺構造を破壊しながら増悪する中耳炎である。
- ▶ 先天性真珠腫と後天性真珠腫とに大別され、後天性はさらに弛緩部型と緊張部型に分類される。
- ▶ 鼓室形成術による真珠腫の完全摘出と耳小骨連鎖再建による聴覚改善を目指したさまざまな術式が工夫されている。

## 病態

真珠腫性中耳炎<sup>①</sup>は、本来は粘膜（単層立方上皮）で裏打ちされている中耳腔に、なんらかの要因<sup>②</sup>によって鼓膜や外耳道の皮膚（角化重層扁平上皮）が入り込み、落屑物（デブリ〈debris〉）を堆積しながら大きくなり、骨破壊や感染をきたす疾患である<sup>②</sup>。次のように分類される。

### ■ 先天性真珠腫（図1）

先天的に中耳腔に真珠腫が発生した状態で、鼓膜は正常かつ真珠腫と鼓膜に連続性がない<sup>③</sup>。小児に多く、時に成人でも進行した状態で診断されることもあるが、近年は内視鏡や高分解能CTの進歩によって早期に発見されるようになった<sup>③</sup>。Potsicは進展範囲によってStage I～IVに分類している（図2）。

### ■ 後天性真珠腫性中耳炎

耳管狭窄や鼻すすり型耳管開放症などで中耳内圧が陰圧に傾くと、滲出性中耳炎や癒着性中耳炎を呈するようになり、やがて鼓膜陥凹部分にデブリを堆積して骨破壊や感染が起きて増悪する。鼓膜の陥凹部位により弛緩部型真珠腫（図3）と緊張部型真珠腫（図4）に分類されるが、鼓膜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場合は二次性真珠腫という（図5）。日本耳科学会用語委員会による進展度基本分類を図6に示す<sup>④</sup>。

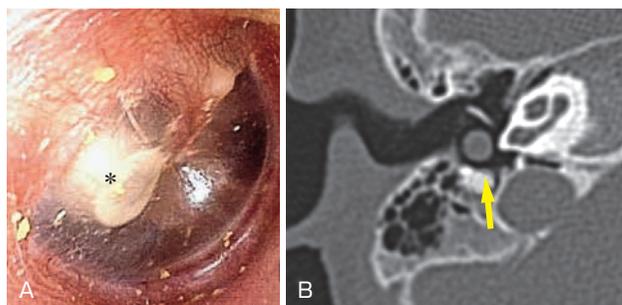


図1 先天性真珠腫の鼓膜所見

A：ファイバースコープ。  
B：CT。

\*と矢印で真珠腫を示す。

## MEMO 1

Cruveilhierが“真珠のような腫瘍 (pearly tumor)”として初めて報告し、その後Mullerがコレステリン“chole”と脂質“stea”を含む良性腫瘍という意味で“cholesteatoma”と名づけた<sup>①</sup>。

## MEMO 2

真珠腫の発症メカニズムは諸説あるが、鼻すすりや炎症の遷延化に伴う鼓膜陥凹→局所の慢性炎症の持続→デブリ蓄積による炎症の悪循環、などが考えられている<sup>②</sup>。

## MEMO 3

欧米では鼓膜前方に由来する病変が多いのに対し、アジアでは鼓膜後方に発生するものが多いとされている。

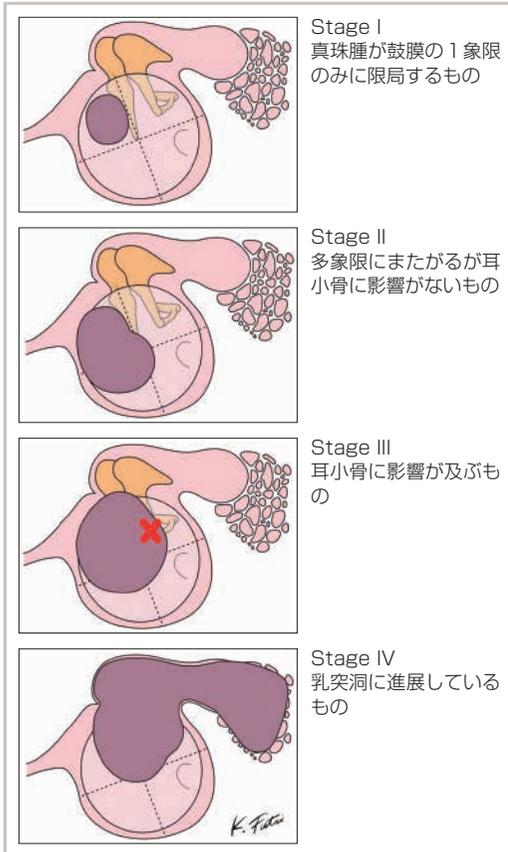


図2 先天性真珠腫の進展度分類 (Potsic)

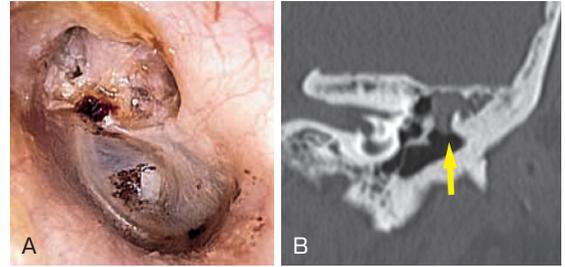


図3 弛緩部型真珠腫の鼓膜所見

A: ファイバースコープ。B: CT.

\*と矢印で真珠腫を示す。

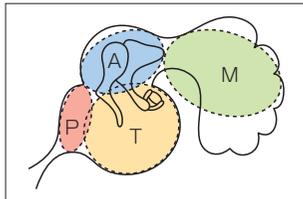


図4 緊張部型真珠腫の  
鼓膜所見

\*で真珠腫を示す。

図5 二次性真珠腫の鼓膜  
所見

中耳腔の解剖学的区分  
(PTAM system)



P (protympanum): 前鼓室  
T (tympnic cavity): 中・後鼓室  
A (attic): 上鼓室  
M (mastoid): 乳突洞・乳突蜂巣

中耳真珠腫進展度: 基本分類

Stage I: 真珠腫が「初発区分」に限局する

Stage II: 真珠腫が「初発区分」を超えて隣接区分に進展する

Stage III: 側頭骨内合併症・随伴病態を伴う

- ・顔面神経麻痺 (facial palsy (FP))
- ・迷路瘻孔 (labyrinthine fistula (LF)): 大き窪んだ瘻孔 (母膜を内骨膜から容易に剝離できない状態)
- ・高度内耳障害 (labyrinthine disturbance (LD)): 500, 1,000, 2,000 Hzのうち2周波数以上の骨導閾値がスケールアウト
- ・外耳道後壁の広汎な破壊 (canal wall destruction (CW)): 骨破壊の骨部外耳道前壁長の1/2程度を目安とする
- ・鼓膜全面\*の癒着病変 (adhesive otitis (AO)): \*鼓膜緊張部3/4象限以上の器質的な癒着を伴うもの
- ・錐体部・頭蓋底の広範な破壊 (petrous bone/skull base destruction (PB))

Stage IV: 頭蓋内合併症を伴う

化膿性髄膜炎, 硬膜外膿瘍, 硬膜下膿瘍, 脳膿瘍, 硬膜静脈洞血栓症など

図6 中耳腔の解剖学的区分 (PTAM system) および中耳真珠腫進展度の基本分類

(日本耳科学会用語委員会. Otol Jpn 2015<sup>4)</sup>, <https://www.otology.gr.jp/common/pdf/chole2015.pdf> より)



図7 外耳道真珠腫の耳鏡所見

\*で真珠腫を示す。

表1 外耳道真珠腫の進展度分類

Stage I	上皮の欠損を認めないもの
Stage II	上皮のびらん・骨面露出を認めるもの
Stage III	骨びらん・腐骨を認めるもの
Stage IVa	隣接構造物の破壊を伴うもの（乳突蜂巣，顎関節，鼓膜，鼓室）
Stage IVb	顔面神経・骨迷路・頭蓋底の破壊を伴うもの

（奥田 匠ほか. Otol Jpn 2014<sup>5)</sup>より）

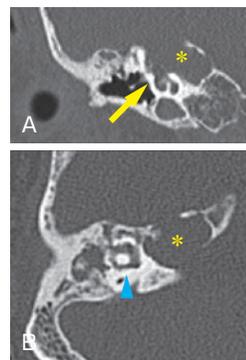


図8 錐体部真珠腫のCT所見

A：冠状断. B：水平断.

\*：真珠腫. 矢印：蝸牛瘻孔. 矢頭：外側半規管.

## ■ 外耳道真珠腫 (図7)

骨部外耳道の外耳道皮膚が陥凹し，デブリを堆積しながら進展する。しばしば乳突蜂巣や下鼓室などに骨破壊病変が拡大するが，顔面神経麻痺など真珠腫性中耳炎と同様の合併症を呈することがある。とくに前方に進展すると開口障害を生ずる。耳鏡所見ならびに側頭骨CT所見に基づいた外耳道真珠腫の進展度分類を表1に示す<sup>5)</sup>。

## ■ 錐体部真珠腫 (図8)

錐体部に発生または進展したものを，とくに錐体部真珠腫とよぶ。顔面神経麻痺や内耳瘻孔，頭蓋合併症などの合併症をきたすが，病変が内耳より内側に位置するため機能を温存する手術アプローチが難しい<sup>6)</sup>。

## ■ 臨床症状

初期には症状を呈さず，検診などで偶発的に発見されることもあるが，進行すると難聴や急性増悪時に耳痛，耳漏，耳出血などで発症する。また，顔面神経麻痺や内耳瘻孔によるめまい，時に髄膜炎や脳膿瘍などの重篤な合併症を生じてから初診することもある。

## ■ 検査

- 耳鏡：鼓膜の陥凹，穿孔，デブリの堆積のほか，耳漏や肉芽形成の有無を観察する。先天性真珠腫の場合は鼓膜から白色腫瘤が透見される。
- 純音聴力検査：初期には難聴は示さないことも多いが，進行すると中耳貯留液や肉芽病変などの介在，耳小骨破壊によって伝音難聴を呈する。内耳瘻孔を生じると混合難聴を呈するが，進行した場合は聾であることもある。
- ティンパノメトリー：中耳貯留液の存在や，真珠腫の介在によって鼓膜のコンプライアンスは悪くなる。
- 耳小骨筋反射：肉芽や真珠腫によって耳小骨可動性は低下するか，離断を起

こしているため、健側に比較し反応は低下することが多い。

- 側頭骨 CT：耳管の含気の状態、鼓室、乳突蜂巣の発育、含気の有無、軟部陰影の進展範囲、骨破壊、とくに耳小骨骨破壊の有無、顔面神経管や中頭蓋窩、後頭蓋窩、S 状静脈洞など危険部位への進展を評価する。水平断、冠状断の 2 方向での評価が多いが、最近ではコーンビーム CT や高分解能 CT などを再構築した 3D 画像や術前シミュレーターによって詳細な評価が可能となっている。
- MRI：nonEPI 拡散強調画像により、真珠腫が高信号で描出される。
- 耳管機能検査：耳管狭窄症や鼻すすり型耳管開放症などを評価する。
- 電気味覚検査：鼓索神経障害を評価する。
- 誘発筋電図検査 (electroneurography：ENoG)、神経興奮性検査 (nerve excitability test：NET)：顔面神経麻痺がある場合に、Waller 変性の<sup>ワラー</sup>程度を判定する。

## 治療

先天性真珠腫の場合、自然消退の報告も散見されることから、経過観察されることもあるが<sup>3)</sup>、多くは鼓室形成術の適応となる。後天性真珠腫や外耳道真珠腫では、難聴や感染がなくデブリの堆積がない場合や、全身状態が芳しくない場合は経過観察されることもあるが、基本的にはまず手術治療を考える。

### 保存的治療

デブリの除去、抗生物質やステロイドの点耳薬、軟膏を用いる。難聴があれば補聴器の装用を指導する。

### 鼓室形成術

日本耳科学会用語委員会によって Wullstein 分類<sup>7)</sup>を基本とする伝音再建法の分類と名称について報告されている<sup>★1</sup>。乳突削開を行う場合は、外耳道後壁削除鼓室形成術 (canal wall down tympanoplasty) と外耳道後壁保存鼓室形成術 (canal wall up tympanoplasty) の 2 つに分類される。前者はいわゆる乳突開放型 (open method) とするか、乳突洞障害を防止するため外耳道再建型、乳突腔充填型、軟組織再建などが追加されることが多い。また、聴覚の改善が困難な場合は、人工中耳や埋め込み型骨導補聴器が適応となることがある。

## 予後

再発率は 5～20% と報告で差がある。聴力改善成績は 70～90% と報告されているが、アブミ骨上部構造がないと悪くなり、IV 型コルメラ (IVc) 再建では 50% 未満となる<sup>2)</sup>。

(山内大輔)

★1 .....  
「慢性中耳炎」の項の図 4 (p.90) を参照。