

200936183A

厚生労働科学研究費補助金  
難治性疾患克服研究事業

先天性両側小耳症・外耳道閉鎖疾患に対する  
良い耳介形成・外耳道・鼓膜・鼓室形成術の開発と  
両耳聴実現のためのチーム医療に関する研究

平成 21 年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 **加 我 君 孝**

平成22 (2010) 年 3月

# 目 次

## I. 総括研究報告

両側小耳症・外耳道閉鎖症に対する聴力改善のための新たな術式の開発と  
それによる骨導補聴器から気導補聴器に変えるための研究

加我君孝・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 1

## II. 分担研究報告

1. 小耳症・外耳道閉鎖症に対する形成外科と耳科による合同手術の開発

朝戸裕貴・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 8

2. 両側小耳症・外耳道閉鎖症児における術前聴覚補償の実状についての研究

竹腰英樹・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 12

3. 小耳症・外耳道閉鎖症の原因遺伝子に関する研究

松永達雄・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 14

4. 両側小耳症・外耳道閉鎖症の乳幼児に対する骨導 ABR および  
ASSR による他覚的聴力検査法の開発

坂田英明・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 16

III. 研究成果の刊行に関する一覧表・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 20

IV. 研究成果の刊行物・別刷・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 23

## 両側小耳症・外耳道閉鎖症に対する聴力改善のための新たな術式の開発と それによる骨導補聴器から気導補聴器に変えるための研究

研究代表者 加我 君孝 東京医療センター・臨床研究センター センター長

**研究要旨：** 両側小耳症・外耳道閉鎖症は美容的にも機能的にも深刻な耳の先天奇形である。両親の心理的負担も大きく、本人の心理的負担はさらに大きいため、心のケアが必要である。手術にいたるまでの9～10年はヘアバンド型骨導補聴器を使用する。これは両耳の乳突部に骨導端子を当てるために、骨部が陥凹することがある。成長とともに頭蓋骨が大きくなるのも大変なことである。われわれは、形成外科と耳科と組んで両耳介と両外耳道の形成術を行い、補聴器は骨導から気導式の耳穴式に変えることが出来るように手術を工夫している。その結果、患者は整容的にも機能的にも心理的負担から解放され、自分に自信を持つようになる。

### 研究分担者

朝戸裕貴 獨協医科大学形成外科 教授  
竹腰英樹 東京医療センター・  
臨床研究センター 医師  
松永達雄 東京医療センター・  
臨床研究センター 室長  
坂田英明 目白大学保健医療学部 教授

### A. 研究目的

両側小耳症・外耳道閉鎖症の子どもは、耳介もなく外耳道もないため0歳よりヘアバンド型の骨導補聴器を使用して9～10歳まで過ごす。この年齢になって初めて片耳ずつ耳介と外耳道の形成手術を行い、左右の耳に耳穴式の補聴器を装用する。われわれは良好なサイズと感染の少ない鼓膜外耳道を作るべく、常に手術の改良・工夫をしてきた。その研究開発成果を報告する。

### B. 研究方法

新たに開発した手術の方法を以下に解説する。

小耳症は片側性と両側性がある。片側性の場合、健側が正常聴力のことが多く、耳介形成を形成外科で行うが、外耳道形成は患者が希望する場合としない場合がある。われわれはJahrsdoerferの側頭骨CTの評価尺度で良好であれば形成外科と耳科の同日合同手術を行っている。

#### 1) 初回手術を東大方式で行う場合

3DCTにより側頭部の軟部組織と頭蓋骨の側頭部をそれぞれ構築して、耳介と外耳道を再建する位置の基礎資料とする。耳介・外耳道形成のための設計図となる。外耳道はmastoidに作ることになるため、耳介の位置は健側より約1cm後方になる。この3DCTの画像は患者およびその両親にとっても理解しやすい。

小耳症・外耳道閉鎖症に対する術式は2段



階手術を行っている。手術の回数を減らすだけでなく整容的にも機能的にも理想的な到達度を目指すためである。

#### ①第一段階：形成外科単独の肋軟骨移植手術

VI、VIIの肋軟骨（ガラス軟骨）を採取し、耳介の形状にすべく耳介フレームワークをワイヤで組み合わせて作成する。そのサイズは片側小耳症では、健側の耳介を参考にする。両側諸耳症では同年齢の子どもの耳介並びに男なら父親、女なら母親の耳介のサイズを参考にする。このようにサイズを決めた肋軟骨の耳介フレームワークを側頭部の皮下に移植する。その位置の決定には2回目の手術で作る外耳道入口部が乳突部にくるように3DCTを参考に行う。

#### ②第二段階：形成外科と耳科、合同同日手術 耳介挙上術と外耳道形成術、聴力改善手術

(1)形成外科医により移植してある肋軟骨の耳介フレームワークの後方を持ち上げると同時に、その耳介の外耳道入口部に相当する位置に直径約1.5cmの外耳道孔を作成する。側頭部皮下よりtemporo parietal flapおよびdeep-innornate temporal fascia flapを作成する。形成する外耳道のための皮膚管を作るべく鼠径部の全層皮膚あるいはPadgettで頭皮より分層皮膚を採皮する。前者は後に外耳道に毛髪が出やすく感染の原因になりやすいが、後者はその心配が少ない。長さ5cm直径2cm弱の皮膚管を作る。先は盲端にすべく縫合する。

(2)耳科医に術者が交代する。マーカーでmastoid tip、temporo parietal lineおよび想定される外耳道入口部に印をつける。外耳道入口部の後端に相当する個所を切開し、筋膜、骨膜をpedicled flapにする。mastoidの骨面より骨板を採取する。パーでantrotomyを行う。antrumが同定されると、さらにmastoidectomyを行い拡大する。次にaditus ad antrumに向かって進みincusの短

脚を同定すべく注意深く拡大する。短脚を発見した後に、次に乳突部表面から中耳腔にいたる厚い閉鎖板を削除し、耳小骨連鎖全体を露出させる。ほとんどがmalleus incusが一つのcomplexとなった固まりとstapesがある。多くの場合、handleが欠損している。周囲の骨や膜を除去し可動性が良好であることを確認する。顔面神経に損傷が生じないように顔面神経電気刺激で顔面神経の走行を確認しながら行う。stapesの同定をしようとするすると顔面神経の近くを削らなければならず危険である。耳科手術用の内視鏡を使うとstapesを確認できる。機能的には顔面神経電気刺激で耳小骨が動くので同定できる。次に、すでに採取してあった骨板を用いて

mastoidectomyによって生じた大きなcavityをカバーするようにし、外耳道後壁形成とする。肋軟骨の一部を用いてコルメラとしてmalleus-incusのcomplexの上に立て、フィブリン糊で固定する。その上に筋膜

(innornate fasciaの一部を採取)で鼓膜を形成する。この時にコルメラが筋膜より浮いて見えるようにすることが聴力改善のコツである。さらにdeep-innornate temporal fascia flapをのばし、新たに形成された骨部外耳道全体がカバーされるようにフィブリン糊で固定する。不足分は初めに作成しておいた筋膜と骨膜のpedicled flapで補う。このように準備して初めて皮膚管を挿入する。マーカーで色を付けたシルクガーゼを盲端の先端に入れ、その上に俵状にした小コメガーゼを次々に挿入して固定する。フラップが動かないように注意深く行う。

(3)再び耳科医より形成外科に交代する。banking軟骨のブロックを用いて耳介を立て固定する。耳後部全体に予め用意してあったtemporo parietal fascia flapで覆う。その上を遊離植皮で覆い縫合する。外耳道入口部皮膚を皮膚管と縫合する。耳介をタイオーバ

一固定する。

(4) 抜糸と形成した外耳道内のシルクガーゼとコメガーゼの除去は2週間後に行う。

手術後、左右の耳介の位置の差を気にすることは無い。むしろ外耳道ができていたので耳介は自然な形状に感じられ、手術をしたことに気づかれないことも少なくない。

#### (倫理面への配慮)

研究のフィールドと個人についてはわからないように配慮した。

### C. 研究結果

#### 1) 形状

両側小耳症・外耳道閉鎖の術前の形状と術後の形状は、外耳道が形成されていると整容的にも美しい。聴力は術後変化が著しい。両耳に耳穴式補聴器を使用する。両側良好な聴力と美しい形成耳介が形成される。

#### 2) 聴力

図1に片側・両側小耳症を含めた48例の術前と術後の聴力レベルを示した。ほぼ全例とも術前より聴力レベルも良好であるが30dB以内に入っているのは12例(25%)であり、2/3は補聴を必要とする。両側小耳症・外耳道閉鎖の場合、両耳に耳穴式補聴器を使用し、それまでのヘアバンド式の骨導補聴器より解放される。

#### 3) 術後の感染について

鼠径部の皮膚で外耳道形成を行った68例80耳中40耳に一時的な感染があった。少数例であるがMRSA感染もあったが、しかし治療により全例とも治癒し、ケアフリーになった。ただし、しばしばerosionが発生し、一時的に耳漏が生じる例があり、感染のコントロールが必要な例が5%未満存在する。これは鼠径部の皮膚より皮膚管を作成した場合毛髪が生えることとの関係が疑われる。というのは皮膚管の素材を鼠径部全層植皮から頭皮分層植皮片に変更してから15例の手術

では外耳道の感染がほとんどなくなったことである。このパージェットで採皮した頭皮には毛根がなく、外耳道皮膚に毛が生えることはない。感染予防には骨部外耳道をdeep-innominatea fasciaを活用するだけでなく皮膚管の素材の選択も重要である。

### D. 考察

術直後聴力は良いが、その後低下したり初めから聴力が改善しない場合がある。その主要な原因は①鼓膜の浅在化、すなわち形成した鼓膜が外側へ移動し耳小骨からはずれる。②外耳道皮膚の肥厚と狭窄。感染などによる線維化。③骨増殖による狭窄。外耳道骨部の増殖。④鼓膜に骨膜を使用すると骨膜が骨化する可能性がある。いずれにしろCTで診断し聴力改善のための再手術を予定する。

筆者が1992年に帝京大から東京大学医学部附属病院に異動してから、放射線技師と形成外科医の有志に理想を語り、相談し、このような成果をあげることができるようになった。とりわけ両耳小耳症・外耳道閉鎖の患者からも喜ばれていることは嬉しいことである。富山県から東京大学医学部附属病院に通って両側耳介形成・外耳道形成を行った小学生は自分の体験を作文に書き、県より表彰された。書き出しの言葉は「僕は生まれた時から耳がありません」で始まっている。「東京に手術をうけに行き、この耳ができてうれしい」という内容である。しかし、Treacher Collins症候群の子どもの場合、乳突蜂巣も中耳の発育も悪く、Jahrsdoerferの側頭骨CT評価尺度で5点以下の場合が多く、体格も小柄で肋軟骨の発育も不十分で両側の耳介形成と外耳道形成ができないことがある。そのような場合も両側の骨導補聴器で良好な方向感を得ている。米国にTreacher Collins症候群の女子で骨導補聴器で育ち、医学部を卒業し医師として活躍している人もいる。も

う1人医学部の学生がいるという。外耳道形成だけで鼓室形成ができなくても、耳穴式の気導補聴器を両耳に使用して方向感を得ることができる。両耳聴の臨床はまだ課題が多く、骨導の研究は歴史的には古くはないが、その最近の進歩は新しいIT技術をフィードバックすることで始まっている。医学・工学の革新的な技術により、両耳聴を実現したい。

## E. 結論

形成外科と耳科のわれわれの共同手術は、整容的にも機能的にも良い成果をあげることのできる優れた方法である。すなわち、患者のヘアバンド型の骨導補聴器から解放され、耳穴式の気導補聴器を使うようになり、両耳聴を初めて体験し、交通事故に出会うことが少なくなった。コミュニケーションも良好となり、それまでの身体的なコンプレックスから解放され、人間らしく生きるようになった。ただし、感染予防、外耳道狭窄予防、もっと良い聴力の実現のために新たに工夫しなければならないことも少なくない。

## F. 健康危険情報

なし

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

加我君孝：小耳症・外耳道閉鎖。小児耳鼻咽喉科診療指針。日本小児耳鼻咽喉科学会編 pp101-113、2009

加我君孝：聴力検査。小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建。金原出版 東京 pp26-28、2009

加我君孝：手術までのフォローアップ・心理。小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の

再建。金原出版 東京 pp48-51、2009  
加我君孝：外耳道・中耳の形成術。小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建。

金原出版 東京 pp82-84、2009

新正由紀子、加我君孝：術後性外耳道の感染。小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建。金原出版 東京 pp93-95、2009

牛尾宗貴、加我君孝：顔面神経麻痺。小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建。金原出版 東京 pp98-101、2009

加我君孝：外耳道の処置。小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建。金原出版 東京 pp113-114、2009

加我君孝：術後の聴力一鼓膜の浅在化の影響一。小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建。金原出版 東京 pp121-125、2009

加我君孝：補聴器の交付。小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建。金原出版 東京 pp137-140、2009

加我君孝：両側骨導補聴器。小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建。金原出版 東京 pp145-147、2009

加我君孝：患者の会。小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建。金原出版 東京 pp150-151、2009

### 2. 学会発表

Kaga K, Takegoshi H, Asato H : Bilateral reconstruction of external ears, canals, eardrums and ossicular chains for bilateral microtia and atresia in children.—

Combined surgery by Plastic surgeon and otologist. 27<sup>th</sup> Politzer Society Meeting. London. 2009.9.4

## H. 知的財産の出願・登録状況

なし

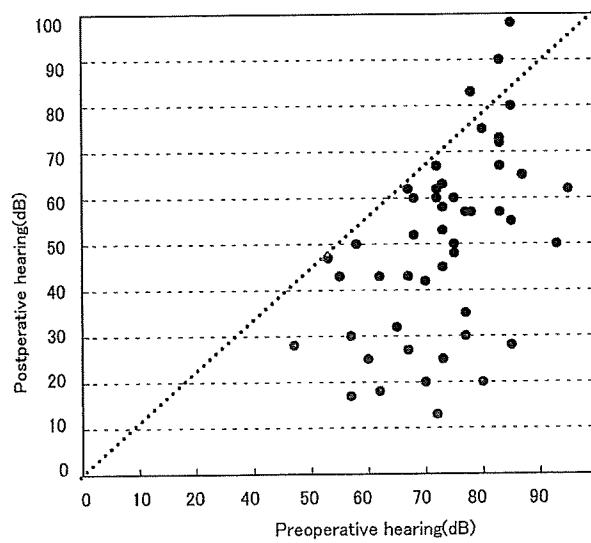
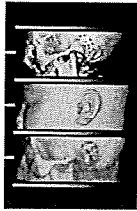


図 1：小耳症・外耳道閉鎖症例（片側・両側症例含む 48 例）の術前・術後の聴力レベルの比較. 縦軸が術前、横軸が術後の聴力レベルを示す。1/4 は聴力レベルは 30dB 以上に改善している。

**両側小耳症・外耳道閉鎖症例に対する  
形成外科と耳科医による合同手術方法の開発とその成果**

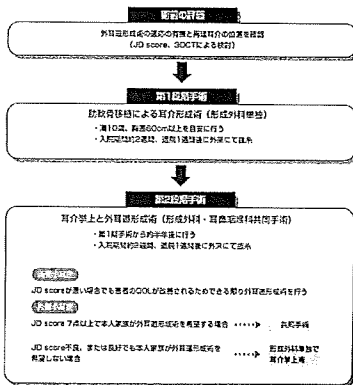
主任研究者：加我 君孝  
分担研究者：朝戸 裕貴  
竹腰 英樹  
松永 達雄  
坂田 英明



**ヘアバンド使用した両耳聴のための骨導補聴器**



**耳介形成と外耳道形成の共同手術の流れ**

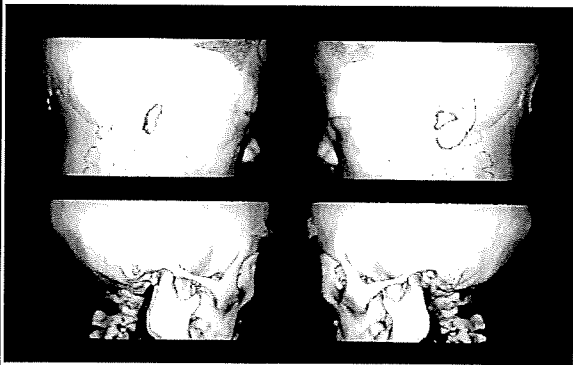


**1999年～2009年の両側小耳症・外耳道閉鎖症例のプロフィール**

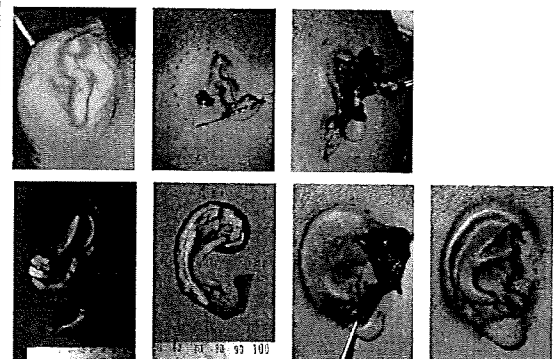
Case	Gender	Ear of Operation (Age of Operation)	Type of Hearing Aids after Bilateral Surgery	
1	M	R (8)	L (7)	Bilateral Canal
2	M	R (10)	L (10)	Bilateral Canal
3	M	R (8)	L (9)	Bilateral Canal
4	M	R (8)	L (12)	Bilateral Canal
5	F	R (12)	L (11)	Unilateral Canal
6	M		L (12)	Bilateral Canal
7	M		L (11)	Bilateral Canal
8	M	R (9)	L (10)	Bilateral Canal
9	M	R (11)	L (10)	Bilateral Canal
10	M	R (11)	L (12)	Bilateral Canal
11	M	R (10)	L (11)	Bilateral Canal
12	M	R (12)	L (11)	Bilateral Canal
13	M	R (12)	L (10)	Bilateral Canal
14	M	R (10)	L (11)	Bilateral Canal
15	M	R (8)		Bone Conduction
16	M	R (11)	L (11)	Bilateral Canal
17	M	R (12)	L (10)	Bilateral Canal
18	F	R (11)		Bilateral Canal
19	M	R (11)	L (12)	Unilateral Canal
20	F	R (11)	L (11)	Bilateral Canal
21	F	R (11)	L (11)	Bilateral Canal
22	M	R (10)	L (10)	Bilateral Canal
23	M	R (11)	L (12)	Bilateral Canal

♂ 83%  
♀ 17%

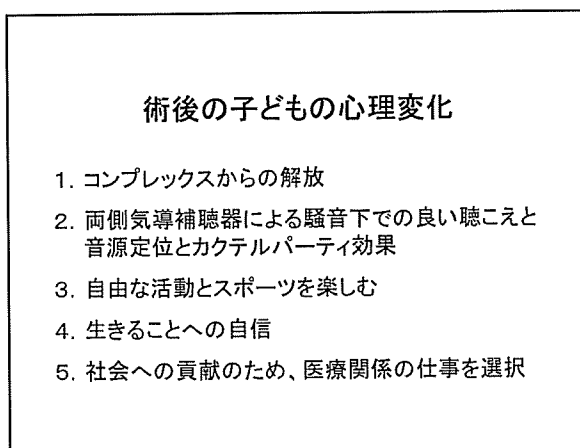
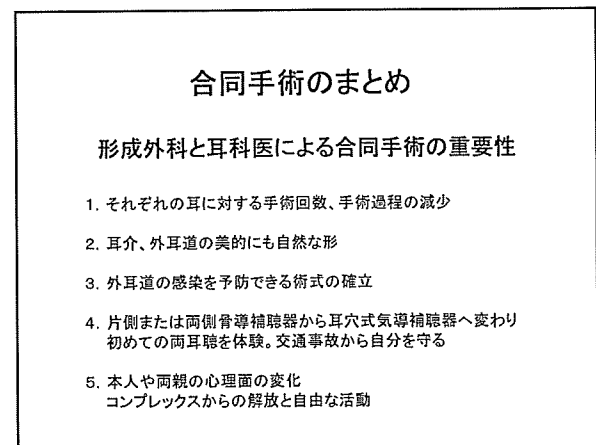
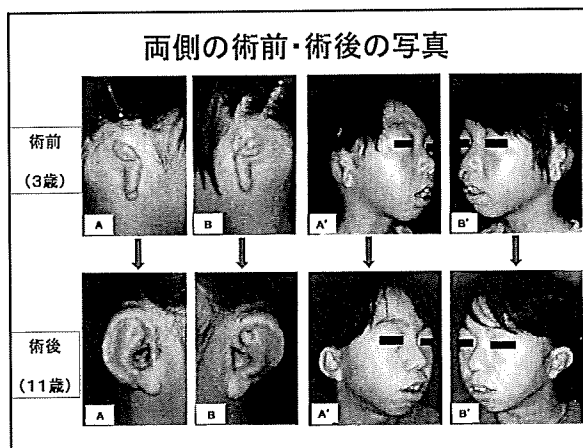
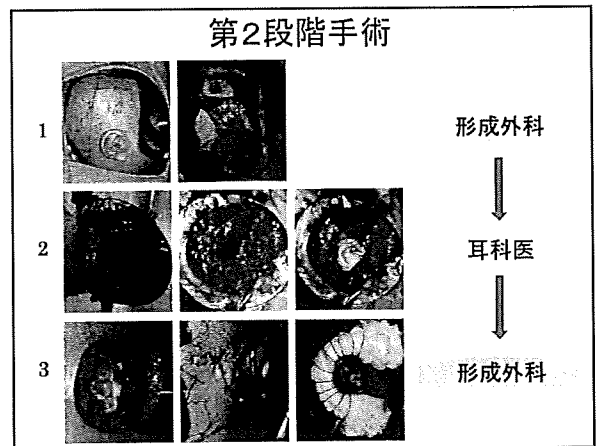
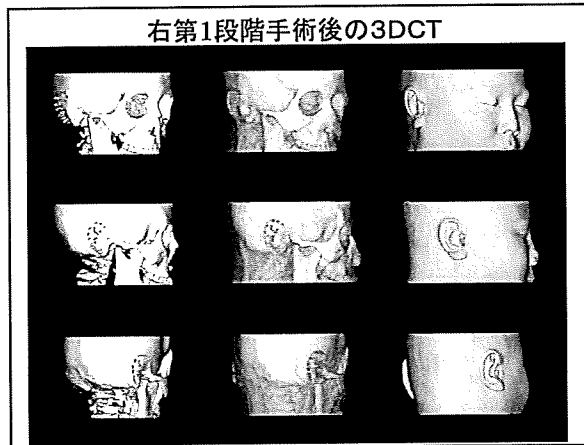
**右小耳症・外耳道閉鎖症例の3DCT. 左は正常**



**形成外科による第一段階手術**







## 小耳症・外耳道閉鎖症に対する形成外科と耳科による合同手術の開発

研究分担者 朝戸 裕貴 獨協医科大学形成外科 教授

研究代表者 加我 君孝 東京医療センター・臨床研究センター センター長

**研究要旨：** 第1期手術として肋軟骨から作製したフレームワークを耳介予定部の皮下に移植する肋軟骨移植を行い、第2期手術として約6ヶ月後に耳介周囲を切開して耳介挙上術を行う2段階の基本の手術を開発した。2段階目には希望者には耳科と合同で外耳道形成術を行う。施設によってはこれに前もって expander を挿入する方法や、工程を加えて残存耳垂の後方移動や細かな形態の修正手術を行う方法が行われ、3～4回は手術をするところが多い。われわれはできる限り2回の手術で耳介形成を完成することを目標としている。

### A. 研究目的

現在わが国ではほとんどの施設で自家肋軟骨から作製したフレームワークを移植して耳介を作製する方法がとられているが、欧米では人工物によるフレームワークを使用する方法や義耳装着を基本とする方法も行われている。手術の時期や手術方針、細かな手術方法など施設によって異なる部分はあるが、整容的にも美容的にも優れた術式を開発すべく、基本的な事項とともに形成外科と耳科で行っている肋軟骨移植術と外耳道形成を伴う耳介挙上術の術式を解説する。

### B. 研究方法

#### 1) 背景

十分な強度を持つ耳介フレームワークを形成するためには、少なくとも3本の肋軟骨を採取する必要があるが、採取する肋軟骨の本数が多いと後の胸郭変形が高度になる。したがって、3本のみで耳介を形成するためにはある程度胸郭が成長するまで待機する必要がある。また、片側の小耳症の場合、幼少

時に耳介形成を行っても形成した耳介は健側耳介の成長に追いつかず、大きさのアンバランスを生じることとなる。したがって、健側耳介が成人に近い大きさになるまで待機する方が長期経過でアンバランスを生じにくい。かつ、小耳症の手術は基本的に複数回の全身麻酔手術を必要とするため、患者本人の手術に対する意欲、協力が得られる年齢まで待機したほうが、手術結果に対する満足度も高くなる。

以上3点の理由から、肋軟骨移植術は患者が10歳前後になり、十分な胸郭の発育と精神的な成長が認められるようになってから開始すべきであると考えられる。また、成長期を過ぎると肋軟骨の性状が硬くなり、フレームワークの細工に支障を来すこともあるため、身長伸びが鈍化する15歳前後までには手術を行ったほうがよいと思われる。

#### 2) 方法

われわれの施設では第2期手術の耳介挙上術の際に、症例によって外耳道形成術を耳鼻科との同時共同手術として行っている。術前

に側頭骨 CT を撮影して Jahrsdoerfer の評価法をもとに中耳の発育状態を検討し、片側小耳症においては、中耳の発音が良好でかつ患者家族が希望する場合に同時共同手術を行っている。両側小耳症においては、ヘッドホン型の骨導補聴器から耳孔に装着する気導式補聴器に変えることで患者の QOL が大きく向上するので、積極的に同時共同手術を行う方針としている。

#### (倫理面への配慮)

研究のフィールドと個人についてはわからないように配慮した。

### C. 研究結果

#### 1. 肋軟骨移植術

典型的な耳垂残存型小耳症の左耳介形成術を例にとって術式の詳細を紹介する。

術前のデザインではまず耳介予定部位を決定し、皮下茎の位置を設定する。この皮下茎の位置は小耳症のタイプ（耳垂残存型か耳甲介残存型か）によらず一定で、外耳道作製の予定部位に一致し、作製耳介の耳甲介腔内部に位置する。

20 万倍希釈エピネフリン溶液局注後、まず耳垂後面から皮膚切開を行う。切開線の上方は皮下血管網直下の層で皮弁として剥離し、耳垂全面ではこの後面の層まで達する深さで切開して耳垂が十分な厚みを持つようにする。耳垂を下方茎で後方へ移動し、自然に移動できる耳介予定部との交点 (P') を決定する。耳垂裏面の切開線の先端からこの P' 点に向かって自然な弧を描いて切開線を延長する。また遺残軟骨切除のため、残存耳介上部の稜線に沿って切開線を延長する。耳介予定部より約 1.2cm 広く、皮下ポケットを作製する範囲に 20 万倍希釈エピネフリン溶液を局注してから、遺残軟骨を切除しつつ皮下ポケットの作製を行う。遺残軟骨表面部は皮下血管網着直下の皮下ポケットと同じ層で

剥離し、遺残軟骨裏面は軟骨に接する層で剥離し、遺残軟骨を直視下で確実に切除する。この際に皮下茎の部分は直径約 1.5cm 程度の太さにしておく。P 点と P' 点を合わせ、後方移動した耳垂の裏面と耳介後面切開線の下方とを縫合していく。中央の折り返しにあたる部分は耳垂裏面側に位置することが多いが、この部分で dog ear を修正しておく。でき上がった皮下ポケットにはエピネフリン生食ガーゼを挿入しておく。

フレームワークは VI、VII の肋軟骨で基板 (base) 部分と対耳輪部分、VIII 肋軟骨で耳輪部分を作製することを基本としているが、VIII 肋軟骨の一部から対耳輪部分を作製する場合もある。また、なるべく多くの部分を耳介挙上時の胸部皮下に banking できるようにする。

フレームワークは後に外耳道形成を行うことも考慮して耳甲介腔を広めに形成し、耳輪脚も基板のやや上方へ固定する。厚さは基板部分が最大 5mm、耳輪、対耳輪部分も 5mm 以下とし、全体で 10mm 以下とする。

皮下ポケットに持続吸引ドレーンを留置し、完成したフレームワークを挿入する。作製した耳介の前方が皮膚から隆起して目立つことがないように、フレームワーク耳輪部の前端と耳珠部の前端をポケット前方の皮下組織と縫合しながらフレームワークの位置を調整して固定する。

術後は 2 週間後にドレーンを抜去し、退院とする。その 1 週間後に外来で抜糸、以後経過観察を行う。

#### 2. 耳介挙上術と外耳道形成術の共同手術

手術の手順はまず再建耳介周囲と約 7×6cm の浅側頭骨膜を採取するための側頭部水平方向の皮膚切開線をデザインし、20 万倍希釈エピネフリン溶液を局注する。同時に採皮が容易に行えるよう採皮予定部皮下に生食を注入しておき、皮膚切開に先立って気道

式あるいは電動式デルマトームを用いて厚さ 12/1000 インチ、幅 5cm 長さ約 16cm の採皮を行う。その後側頭切開から浅側頭筋膜 (temporoparietal fascia: TPF) を挙上して再建耳介と連続させ、再建耳介を浅側頭筋膜下に挙上反転させる。さらに側頭部切開から TRF 下の結合組織 (innominate fascia) を深側頭筋膜 (deep temporal fascia: DTF) と結合させて挙上する。

耳鼻科と交代して側頭骨の削開、外耳道・鼓室形成が行われる間、形成外科医は外耳道用の皮膚管と、胸部に banking しておいた軟骨から支柱の作製を行う。支柱は最低 4 連以上で弧状に並べて形成し、術後に倒れて挙上不足になることを防止する。鼓膜の代用に骨膜を使用した場合、後に骨化して聴力低下を招くおそれがあるので、最近では innominate fascia の一部を使用している。外耳道が形成されたら DTF で骨削開部側面を覆い、小ガーゼ片をつめた皮膚管を側面の縫合線が前後方向に位置するように挿入して耳鼻科から形成外科に交代し、形成外科医が支柱の固定を行う。作製外耳道に対応する耳甲介腔部分を開窓するが、この際に耳甲介部皮膚を前方茎の皮弁として作製し、皮弁先端が皮膚管の深部に達するように、皮膚管前方の側面縫合線を順次外しながら縫合していく。皮膚管と支柱軟骨の間は DTF、支柱軟骨の後面は TRF で被覆するが、DTF が不足する場合は TRF の一部を切開して TRF で支柱軟骨全体を被覆する。

支柱軟骨を再建耳介にしっかりと固定してから、前方では皮弁および外耳道の開口部を皮膚管を順次縫合していき、小ガーゼ片をつめて皮膚管の植皮を固定する。耳介後部の皮膚欠損は上下に縫縮して小さくしてから、残った部分と耳介後面に残りの分層皮膚を植皮し、タイオーバー固定を行う。植皮に仕上がらないように、タイオーバーの糸は水

平方方向同士のみ結ぶようにしている。

#### D. 考察

手術時期についていまだ一部に幼少時の手術を行う施設もあるが、両親が早期の手術を望むからというのは手術時期を早める理由にはならない。10 歳前後まで待機する必要性を医学的に説明して両親を納得させ、患者が手術に対して本人なりに理解できるようになってから手術に臨むべきであると考え

る。再建耳介の位置について、われわれは外耳道形成術を念頭に置いているため、健側よりも若干 (通常数 mm 程度) 後方に作製することとなるが、実際上アンバランスに見えることはない。たとえ第二期手術で外耳道形成を行わなくても、中耳の発育がよければ成人になってから外耳道形成術を希望するかもしれないし、今後さらに小型で性能のよい補聴器が開発される可能性も十分あるため、外耳道形成術を行うことの可能な位置に耳介を形成することが最も重要であると考えられる。実際われわれは、小耳症の耳介形成術後に外耳道形成術を希望して受診するものの、3D-CT 所見で側頭骨前方の顎関節直上に再建耳介が位置している患者を数例経験している。

小耳症に対して外耳道形成も行う報告は以前より散見され、近年も第二期手術における共同手術の報告がある。われわれの術式の最近の工夫は前述のとおりであるが、外耳道皮膚には分層植皮の方が後の発毛がほとんどなく、術後経過期間における感染の頻度が減少している。また、支柱軟骨を丈夫な構造にすることで挙上耳介の後戻りが起こりにくくなり、外耳道入口部に皮弁を使用することで術後の外耳道狭窄も頻度が減少してきている。しかし、聴力の回復については個人差が大きく、おもに術前の中耳構造の良し悪

しに左右される状況であり、術式と適応についてさらなる検討が必要であると思われる。

## E. 結論

小耳症・外耳道閉鎖症に対する形成外科、耳科による合同手術は整容的にも機能的にも優れた手術方法である。ただし、耳後部の植皮の生着の遅延や形成した耳介の経年変化や外耳道の狭小などの課題があり、さらなる手術手技の開発が必要であると考えている。

## F. 健康危険情報

なし

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

朝戸裕貴：手術時期と術式の決定. 小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建.

金原出版 東京 pp55-57、2009

朝戸裕貴：合同手術における耳介挙上術. 小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建. 金原出版 東京 pp73-81、2009

朝戸裕貴：耳介プロテーゼの問題点. 小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建.

金原出版 東京 pp148-149、2009

朝戸裕貴：私の手術と合併症回避のコツ 小耳症に対する肋軟骨移植術. 形成外科

52:1219-1227、2009

朝戸裕貴：小耳症に対する形成手術. JOHNS 25:81-84、2009

### 2. 学会発表

Aatto H, Kaga K, Takegoshi H, Suzuki Y, Kaiji N, Mitoma Y: Ten yeas experience of otoplasty combined with ear canal plasty for microtia patients. The 10<sup>th</sup> Congress of the International Confederation for Plastic and Reconstructive Surgery-Asian Pacific Section. Tokyo 2009.10.8.

朝戸裕貴：新しい形成外科手術. 第5回青空の会、第4回TCの会. 東京. 2009.1.16

朝戸裕貴：顔面神経麻痺と小耳症の形成外科的治療. 日耳鼻埼玉県地方部会・埼玉県耳鼻咽喉科医会学術集会 さいたま市 2009.2.8

## H. 知的財産の出願・登録状況

なし



## 両側小耳症・外耳道閉鎖症児における術前聴覚補償の実状についての研究

研究分担者 竹腰 英樹 東京医療センター・臨床研究センター 医師  
研究代表者 加我 君孝 東京医療センター・臨床研究センター センター長

**研究要旨：**聴力改善手術を受けていない両側小耳症・外耳道閉鎖症児の聴覚補償の実状を把握する目的で、患児の親の会でアンケート調査を行った。18名より回答を得た。全例骨導補聴器を装用し、日常的な両耳装用が5割の患児に認められた。2歳以降に言語訓練を受けた患児のうちことばの遅れを指摘している家族の割合が多かった。現在の骨導補聴器の改良を望んでいる家族が多く認められた。

### A. 研究目的

外耳道形成など聴力改善手術を受けていない両側小耳症・外耳道閉鎖症症例の聴覚補償の現状を把握することである。

### B. 研究方法

1993年より両側小耳症・外耳道閉鎖症児の親の会を我々が主宰しているが、平成21年度の親の会に参加した患者家族を対象にアンケート方式で聴覚補償について調査した。各家族からは同意を得て行い、アンケートは無記名にて回答してもらった。

#### （倫理面への配慮）

研究のフィールドと個人についてはわからないように配慮した。

### C. 研究結果

条件を満たした18名から回答を得た。全例骨導補聴器を装用しており、両耳装用が50%であった。補聴器の両耳装用と片耳装用との比較では、「音の方向性がわかるようになった」、「言葉数が増えてきた」などの意見があった。

補聴器装用での聴こえの具合は、8割が十分に聴こえるが聴こえない時もあると答え、2割が何も不自由がないと答えた。9割が言語訓練を受けたことがあり、4割が2歳までに訓練が開始されていた。言語発達に問題があると感じている家族は4割いた。骨導補聴器に対しは、外れやすい、運動がしにくい、防水面の心配、壊れやすいなどの不具合が指摘された。

### D. 考察

我々は13年前に同様なアンケート調査を行っており、今回の結果と比較した。今回も前回と同様に9割の症例が3歳までに補聴器を装用していた。前回の調査時は両側骨導補聴器が開発されていなかったが、今回半数の症例が日常的に使用していた。骨導補聴器の両耳装用にて、ことばの聴き取りが良くなるばかりか、音源定位についても改善しているとの回答があった。言語訓練は前回調査時7割の患児が受けていたが、今回は1例を除いて全例が受けていた。ことばの発達に問題があると感じている家族が4割あり、その半数は言語訓練開始年齢が

2歳以降であった。両側小耳症・外耳道閉鎖症児の早期補聴、早期言語訓練の必要性が確認できた。ヘアーバンド型の骨導補聴器を装着している患児が多いが、骨導補聴器の装着部位や防水面などの改良を家族が求めていることを認識できた。

## E. 結論

- 1) 両側小耳症・外耳道閉鎖症児は早期補聴、早期言語訓練が必要である。
- 2) 早期補聴には骨導補聴器が必要であり、聴覚補償には片耳装用より両耳装用の方が、効果が高い印象である。
- 3) 現在の骨導補聴器の改良が望まれていることが判明した。

## F. 健康危険情報

なし

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

- 1) 竹腰英樹: 小児の中等度難聴を起こす疾患のCT所見. 加我君孝, 新正由紀子, 内山 勉編, 小児の中等度難聴ハンドブック. 金原出版, pp44-50, 2009.
- 2) 竹腰英樹: 小耳症・外耳道閉鎖症の手術前と手術後の補聴器の選択. 加我君孝, 新正由紀子, 内山 勉編, 小児の中等度難聴ハンドブック. 金原出版, pp100-107, 2009.
- 3) 竹腰英樹: 診断: 画像診断. 朝戸裕貴, 加我君孝編, 小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建. 金原出版, pp20-25, 2009.
- 4) 竹腰英樹: 社会保障: 身体障害者福祉法の診断書. 朝戸裕貴, 加我君孝編, 小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建. 金原出版, pp132-136, 2009.
- 5) 竹腰英樹: その他: 顔面神経刺激装置. 朝戸裕貴, 加我君孝編, 小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建. 金原出版, pp141-145,

2009.

6) 竹腰英樹: その他: 患者の会. 朝戸裕貴, 加我君孝編, 小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建. 金原出版, pp150-151, 2009.

7) 竹腰英樹: 脳幹の機能 聴覚と平衡機能. *Clinical Neuroscience* 27: 1367-1369, 2009.

## 2. 学会発表

1) Takegoshi H, Kaga K: Facial Canal Anatomy in Patients with Congenital Malformations of the Inner Ear: Quantitative Analysis of Thin-Section CT Data. 27th Politzer Society Meeting, London, 2009. 9.4

2) Takegoshi H, Kaga K: Cochlear implantation after changing ventriculoperitoneal shunt laterality in postmeningitic deafness child: a case report. 7th Asia Pasific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences, Singapore, 2009.12.4

3) 竹腰英樹, 新正由紀子, 加我君孝: 両側小耳症・外耳道閉鎖に対する両側骨導補聴について. 第 110 回日本耳鼻咽喉科学会総会, 東京, 2009.5.14.

4) 竹腰英樹, 加我君孝, 伊藤健: 内耳奇形の顔面神経走行について. 第 4 回日本小児耳鼻咽喉科学会, 愛知, 2009.6.27

5) 竹腰英樹, 加我君孝, 藤井正人: 超磁歪式骨導振動子を用いた骨導音暴露による内耳への影響. 第 19 回日本耳科学会, 東京, 2009.10.9.

6) 竹腰英樹, 松永達雄, 榎本千江子, 加我君孝: 人工内耳埋め込みにおいて脳室-腹腔シャントの位置変更を要した小児髄膜炎性聾症例. 第 54 回日本聴覚医学会, 横浜, 2009.10.22

## H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

## 小耳症・外耳道閉鎖症の原因遺伝子に関する研究

研究分担者 松永 達雄 東京医療センター・臨床研究センター 室長

研究代表者 加我 君孝 東京医療センター・臨床研究センター センター長

### 研究要旨

小耳症と外耳道閉鎖症の病因に対する理解は、患者および家族への説明、手術の計画、合併症の予測および早期対応、遺伝相談など不可欠である。小耳症および外耳道閉鎖症の病因は、外耳の発生に影響を与える遺伝因子と環境因子に大別される。耳介と外耳道の発生起源は同じであるため小耳症および外耳道閉鎖症は共存する 경우가多く、小耳症の約74%で外耳道閉鎖症が認められる。

### A. 研究目的

小耳症・外耳道閉鎖症の原因遺伝子の解明を目的とする。ただし、今回は研究期間が短いため、われわれのフォローアップしている症例は検査途上にあり、結果を現在待っているところである。今回は文献の調査研究とする。

### B. 研究方法

小耳症・外耳道閉鎖症を呈する疾患について、どのような原因遺伝子が関与しているか文献を調査して、可能性のある原因遺伝子をリストアップした。

#### （倫理面への配慮）

研究のフィールドと個人についてはわからないように配慮した。

### C. 研究結果

小耳症と外耳道閉鎖症の病因の解明は、他の奇形（顔裂、心奇形、無眼球症、小眼球症、四肢欠損、腎奇形などが多い）と合併して認められる症候群性の小耳症、外耳道閉鎖症の

研究で大きく進展した。これは外耳以外の特徴をもとに同一の原因と考えられる患者群の同定が比較的容易なためである。

染色体異常としては、4種類のトリソミー（13、18、21、22染色体）および3種類の染色体の腕決失（5p<sup>-</sup>、18p<sup>-</sup>、18q<sup>-</sup>）による症候群で、小耳症と外耳道閉鎖症が認められる。第1および第2鰓弓の奇形と、ときに上肢や腎臓の奇形を合併する Hemifacial microsomia あるいは Goldenhar 症候群

（epibulbar dermoid を伴うタイプ）では、一卵性双生児でも孤発例があることから、単一遺伝子ではなく環境因子、多因子遺伝の説がある。また、胎生期のアブミ骨動脈の破綻により発症するという血管破綻説もある。第1および第2鰓弓の奇形、腎臓、四肢、肛門の奇形を伴う常染色体優性遺伝の

Townes-Brocks 症候群では *SALL1* 遺伝子の変異が同定

されており、第1および第2鰓弓の奇形を呈する常染色体優性遺伝の Treacher Collins 症候群では *TCOF* 遺伝子の変異で同定されて

いる。また、胎児の発生に重要な役割を果たすオボボックス遺伝子である *HOXA2* 遺伝子の変異による常染色体劣性遺伝の両側性小耳症・高度難聴、部分的口蓋裂が報告されている。さらに *FGF3* 遺伝子の変異による常染色体劣性遺伝の小耳症、小歯症、高度の内耳奇形を伴う高度難聴も報告されている。これ以外にも多くの小耳症と外耳道閉鎖症を伴う症候群で原因遺伝子が同定されている。

#### D. 考察

外耳は、第1鰓弓、第2鰓弓から発生しており、外耳奇形の病因は、直接・間接的に、妊娠初期（3期に分けたうちの第1期）に外耳形態形成にかかわる遺伝子の発現調節や機能を阻害するものと考えられる。

多くの小耳症は非遺伝性で、男児に多く、外耳道閉鎖または狭窄を伴う場合が多い。環境因子として妊娠高血圧症候群、貧血、葉酸（ビタミンB<sub>9</sub>）拮抗薬などの要因が複合して外耳奇形を起こす。4回以上の経産も危険因子として挙げられている。抗てんかん薬のヒダントイン、再発性の嚢腫性瘻瘡治療薬のイソトレチノイン、サリドマイドの妊娠中の投与、そして風疹ウィルスの妊娠初期感染などにより小耳症を起こす可能性も知られている。

一部の小耳症は遺伝性であり、単一遺伝子の突然変異、または染色体転座による遺伝子発現部位や発現量調節機構の異常が原因として知られている。奇形が外耳のみに同定する遺伝因子は、これまで報告がない。第2鰓弓の形態形成に重要な *HOXA2* 遺伝子突然変異があり、部分的口蓋裂を含む劣性遺伝の小耳症家系の報告がある。*HOXA2* 遺伝子に突然変異があり、外・内耳奇形、感音難聴、両側外転障害、顔面神経麻痺、循環器奇形、精神発達遅滞を呈する劣性遺伝性の家系も知られている。動物実験では、形態形成因子

*Hox.1.1* や *Hox.1.2* の部位非特異的過剰発現により、外耳奇形を含む症候群性発達異常が生じる。繊維芽細胞増殖因子3 (*FGF3*) 突然変異（劣性遺伝）では小耳症、内耳無形成、小歯症が認められる。

#### E. 結論

今後も小耳症と外耳道閉鎖症を伴う症候群性の遺伝的原因の同定が続き、どの動物モデルの作製、検討により、外耳形成の遺伝的メカニズムがより詳細に明らかになるとともに、合併症に対する予防、早期発見、医学的対応がより効果的に実施可能になると考えられる。非症候群性の小耳症、外耳道閉鎖についても、危険因子について統計学的な検討が行われ、エビデンスに基づいて予防的な対応が可能となることが予測される。さらに、遺伝因子と環境因子のなかでの相互作用の検討が進むことで、発症の予測、予防がより正確に行えるとともに、将来的には手術以外の治療法の開発が進む可能性がある。

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

松永達雄、孫コウケイ、務台英樹：小耳症・外耳道閉鎖の病因と遺伝子。小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建。金原出版 東京 pp9-14、2009

##### 2. 学会発表

松永達雄：小耳症と遺伝子。第5回青空の会、第4回TCの会。東京。2009.1.16

#### H. 知的財産の出願・登録状況

なし

両側小耳症・外耳道閉鎖症の乳幼児に対する  
骨導 ABR および ASSR による他覚的聴力検査法の開発

研究分担者 坂田 英明 目白大学保健医療学部 教授  
研究代表者 加我 君孝 東京医療センター・臨床研究センター センター長

**研究要旨**

先天性奇形疾患である両側小耳症・外耳道閉鎖症の乳幼児の他覚的聴力検査には、気導刺激による ABR や ASSR が使われているが、結果的には 60～80dB の閾値上昇を示す。これが感音難聴か伝音難聴か鑑別診断を行うために骨導による ABR と ASSR を記録する方法を開発した。その結果、気導閾値より低い閾値を示し、その気導・骨導閾値の差が伝音難聴の分であることがわかった。今後、両側小耳症・外耳道閉鎖症あるいは両側中耳奇形、その他の伝音難聴が疑われる場合は、気導だけでなく骨導刺激による ABR あるいは ASSR を記録することで、正しい他覚的聴力検査を実施することがすすめられる。

**A. 研究目的**

両側小耳症・外耳道閉鎖症の乳幼児の聴力は気導 ABR あるいは ASSR が使われるが、これだけでは骨導聴力がわからない。そのために骨導による ABR および ASSR 記録法を開発し、正しく本人が持つ聴力を評価できるようにすることも本研究の目的とし、結果的に ABR および ASSR による気導・骨導差を表示できるようにすることで、両親に安心感を与え、将来手術で改善できることを説明できるようにする。

**B. 研究方法**

**1) 骨導 ABR**

**①音響特性**

骨刺激伝導は直接縦波として内耳に到達する骨振動音である。外耳道に生じた骨伝導音が卵円窓を介し、内耳へ到達する。

骨導補聴器は、振動という形で出力される

ため、音圧を直接測定できない。出力特性は入力音圧に対する骨導端子の振動特性として表現される。骨導端子を人工マストイドに規定の力で圧低し、人工マストイドに加えらるフォースレベルを測定することになる。さらに、骨導の音圧レベルと同等に感じる気導の音圧レベルを測定し、聴感補正を行った等価レベルで特性評価が必要となる。

**②検査方法**

通常のヘッドホンを使用し、原則的には睡眠下で ABR を測定する。ABR からの出力音圧を骨導補聴器 (WD2001) の入力端子に入れ、骨導 ABR を測定する。骨導補聴器は最大 AMSL が 65.1dB、AG 下限が 65±5dB である。刺激条件は、刺激頻度 10Hz、刺激回数 1,000 回、通常帯域 100～2,000Hz、刺激音 0.1ms クリック (ABR 機器:日本光電/Neuropack MEB-2200、骨導補聴器:センサー/WD-2001 の場合)。



## 2) 骨導 ASSR

骨導 ASSR については、250Hz や 500Hz などの低音部で実際の閾値と乖離しやすいことがある。また、中等度難聴と高度難聴では、中等度難聴で乖離がみられやすい。

検査は、各周波数ごとに独立して行うため、ノイズなどの条件が異なったりすると、各周波数で閾値がでこぼこになることもあり、判定には注意を要する。

骨導 ASSR も骨導 ABR と同様、すべての検査にとって代わることはない。各種検査を適宜組み合わせ、総合的に聴力を判定する必要がある。

### (倫理面への配慮)

研究のフィールドと個人についてはわからないように配慮した。

## C. 研究結果

### 1) 骨導 ABR

図 1 に 1 ヶ月女児で両側外耳道閉鎖症例の気導 ABR と骨導 ABR を示す。気導 ABR、骨導 ABR とともに単位は SPL である。骨導 ABR の場合は、使用骨導端子の OFL (out force level) を人工マストイドを用いて測定し、基準等価音圧レベル (RETFL: reference equivalent threshold) を引いた値が HL (hearing level) に相当する。

骨導 ABR では、I 波の潜時が遅れることと、音圧が低下すると気導 ABR よりも同期性が悪くなることにより、よい条件下での検査が要求される。

### 2) 骨導 ASSR

図 2 に 2 ヶ月男児の気導 ABR と骨導 ASSR (MASTER) を示す。ダウン症で両側外耳道狭窄を呈している。気導 ABT は 70dB (右)・90dB (左)。側頭骨 CT 検査は両側中耳含気不良が著明で、高度外耳道狭窄と診断された。中耳奇形はなかった。

以上のように、新生児期からでも気導 ABR

(閾値と潜時)、骨導 ABR や骨導 ASSR

(MASTER)、CT などを適宜組み合わせれば、伝音難聴と感音難聴の鑑別は十分可能である。

## D. 考察

### 1) 骨導 ABR

現在の骨導 ABR の問題点は、再現性が悪いこと、気導 ABR 同様、特定の周波数の骨導閾値は確定できないことである。また、新生児仮死、髄膜炎、脳炎などで反応がなかったと症例でも、後に反応が出ることがある。ABR で無反応でも、低音部の聴力が残存していれば、後の COR 検査などで反応がとれることもしばしばあるため、ABR に反応がないからといって聴力が全くないということにはならない。

### 2) 骨導 ASSR

一般に気導 ASSR では、周波数特異性をもった詳細な聴覚評価が可能である。判定はアルゴリズムを用いて行われ、オーディオグラムの推定が可能である。1 秒間に 40~100 回繰り返した聴覚刺激に対し、脳波の定常的な反応をみる。ABR で使用されるトーンピップやクリック音に比べ、SAM 音 (正弦派的振幅変調音) によるため、周波数特異性をもった詳細な聴覚評価が可能になり、乳児期での補聴器の装用時には威力を発揮する。しかし、ABR と違い、容易に波形自体を見ることはできず、アルゴリズムを用いる弊害で実際の閾値と結果が乖離することもある。潜時などもわからないため、脳幹の未熟性の有無なども診断できない。したがって、ABR にとって代わる検査とまではいかないであろう。

## E. 結論

現在、新生児期の聴力検査は ABR、ASSR などの外因性電位によって調べられている。しかし今後は聴覚評価には内因性電位であ

る神経心理的要素の検討も重要である。この内因性電位とは期待、不安、認知を評価したものである。従って、本来は事象関連電位（ERP）（P300、N400）によって内因性電位が測定されるべきであるが、10歳頃までは検査が不可能である。

今後は、新生児でも可能な光トポグラフィーなど、脳機能を解析できる検査法の研究が望まれる。

## F. 健康危険情報

なし

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

坂田英明：中等度難聴確定診断のための骨導 ABR と骨導 ASSR. 小児の中等度難聴ハン

ドブック. 金原出版 東京 pp71-75、2009

坂田英明：骨導 ABR、骨導 ASSR. 小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建.

金原出版 東京 pp29-32、2009

坂田英明：手術待機時期における中耳炎と皮下膿瘍. 小耳症・外耳道閉鎖症に対する機能と形態の再建.

金原出版 東京

pp52-54、2009

坂田英明、富澤晃文、大石勉、荒井孝：サイトメガロウイルス. 周産期医学 39：

789-794、2009

### 2. 学会発表

坂田英明：難聴児に対する音楽療法. 第5回 青空の会、第4回 TC の会. 東京. 2010.1.16

## H. 知的財産の出願・登録状況

なし