

2

両側骨導補聴器



補聴器の仕組み

骨導補聴器の性能（スペック）は1985年に米国で開催された基準委員会で決められた。現在の骨導補聴器は電磁誘導で鉄の板を振動させるもの（図1）で、その特性曲線は図2に示すように会話域の音声を増幅させることを目的としたものであることがわかる。現行の骨導補聴器で音楽を聴くと2kHzハイパスフィルターを効かせた、まるで歪語音検査の音のように聴こえる。しかし骨導補聴器装用下に語音聴力検査をすると最高明瞭度は100%に近い成績となる。聴覚理解は100%であり言語認知については問題がない。



2 両耳骨導

前述したように両耳骨導で方向感は成立する。しかし両耳に骨導補聴器を使用する意義はないと長いこと考えられてきた。それは理論的なもので、音は空気中では毎秒340mであるが、頭蓋骨での伝導速度は毎秒3,000mと著しく速い。気導レシーバーを用いた方向感検査は、左右の差は $100\mu\text{sec}$ 、音圧差は5dB以下である。これに対して、骨導レシーバーを左右の乳突部に当てると左右の距離は15cm、蝸牛までの距離は12cm程度である。したがって、左右の骨導に気導と同じく $100\mu\text{sec}$ の差が生じにくいことになる。音圧についても骨導による反対側耳のクロスヒアリングは5dBと考えられており、小さな音でも直ちに反対側の蝸牛に到達することになる。このようなデータから、理論的に骨導による両耳聴は成立しないと、骨導補聴器は1台で十分であるという立場に立つ人は多い。

筆者らは、確かに時間差も音圧差も方向感が十分に成立するので両耳骨導は意義があると考えている¹⁾²⁾。近年、骨導は頭蓋だけでなく頭蓋液内の脳脊髄液や軟部組織も関与しているという説も有力視されている。実際、両耳骨導補聴器を作製し、両側小耳症・外耳道閉鎖症の、特に手術の困難な Treacher Collins 症候群の子供たちは両耳骨導補聴器を一度使用すると片耳の骨導補聴器では満足しなくなる。また、音楽を両側の骨導で聴くセットが1~2万円の低価格で販売されている。日本製や韓国製などがある。

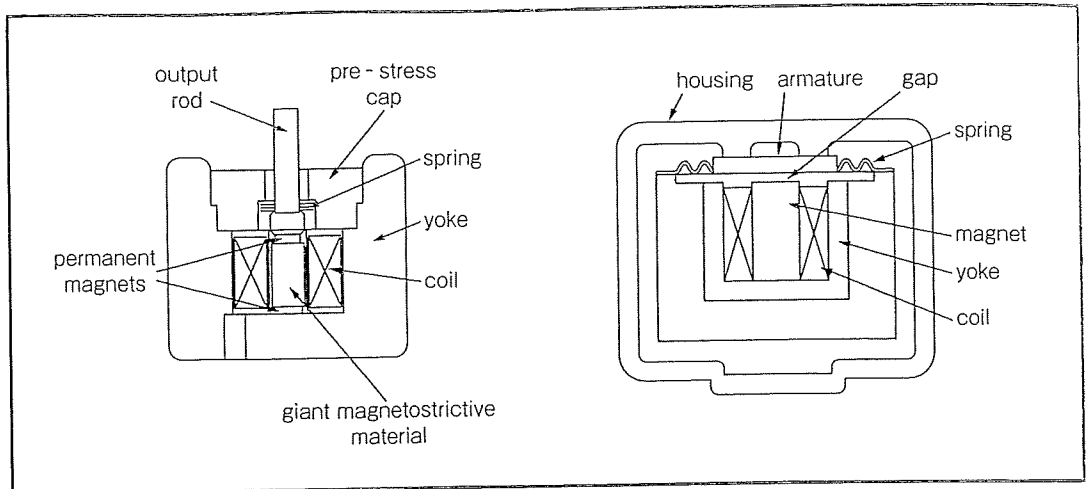


図1 各振動子の模式図

左は超磁歪式骨導振動子（フレイ社提供），超磁歪素子に磁場をかけると素子は形状変化を起こし，振動する。右は電磁式骨導振動子（リオン社提供），磁石からの直流磁束の増減が磁石と振動板の間の gap を変化させ，振動板が振動する。

（坂井有紀：新しく開発された超磁歪骨導デバイスによる骨導研究—超音波を含めた周波数別 ABR による基礎的臨床的評価。東京大学学位論文，2007より引用）

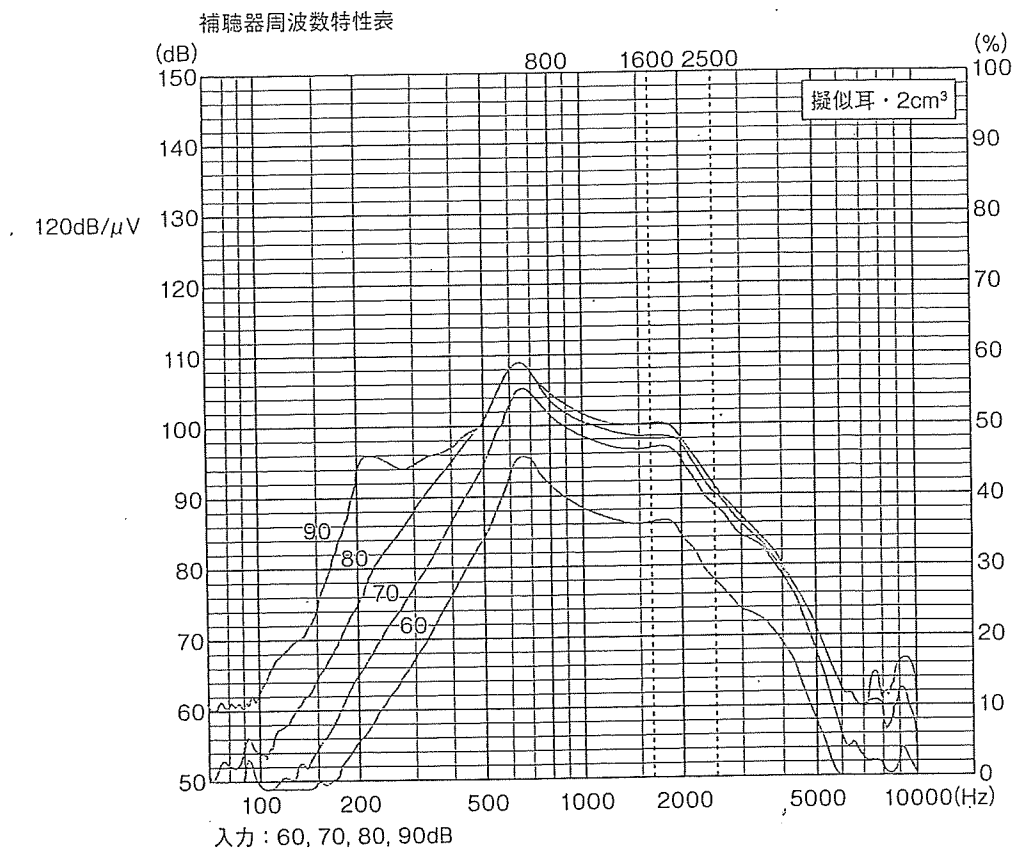


図2 骨導補聴器の周波数特性

600~700Hzをピークとして200~2,000Hzが増幅される。両側小耳症・外耳道閉鎖症では，ほとんどが骨導聴力は高い周波数でも正常であり，それを聴かせるような方法が無視されている。

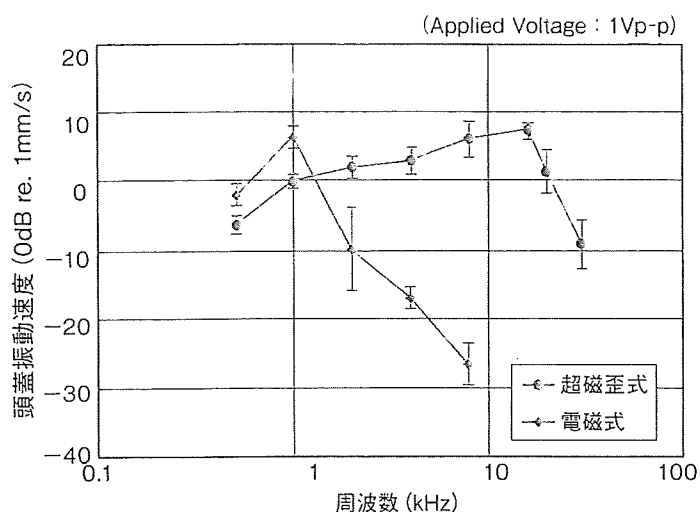


図3 各振動子に1Vp-pを入力したときの頭蓋振動速度

各周波数別に電磁式と超磁歪式に1Vp-p入力したときの頭蓋振動速度の平均値を比較すると、0.5kHzで $p = 0.019$ 、1kHzで $p = 0.001$ 、2kHzで $p < 0.001$ 、4kHzで $p < 0.001$ 、8kHzで $p < 0.001$ となり、0.5、1kHzは電磁式が、2kHz以上は超磁歪式の値が有意に大きかった。

(坂井有紀：新しく開発された超磁歪骨導デバイスによる骨導研究—超音波を含めた周波数別ABRによる基礎的臨床的評価。東京大学学位論文、2007より引用)



新しい骨導補聴システム

電磁誘導型とは異なる骨導システムが開発されている。1つは圧電素子を使用したもので電磁誘導型より薄く、かつ音質も高い。筆者らはフレイ社と超磁歪型の骨導システムを開発した。特性曲線は図3に示すように100~3万Hzまでの広い特性をもち、かつ両耳で聴くと気導ヘッドホンに負けないステレオ音楽を楽しむことができる³⁾⁴⁾。従来の古典的理論では骨導の両耳聴の成立は説明できない。

(加我君孝)

文献

- 1) Kaga K, Setou M, Nakamura M : Bone-conducted sound lateralization of Interaural time difference and interaural intensity difference in children and a young adult with bilateral microtia and atresia of the ears. Acta Otolaryngol 121 : 274-277, 2001
- 2) Setou M, Kurauchi T, Tsuzuku T, et al : Binaural interaction of bone-conducted auditory brainstem responses. Acta Otolaryngol 121 : 486-489, 2001
- 3) 坂井有紀：新しく開発された超磁歪骨導デバイスによる骨導研究—超音波を含めた周波数別ABRによる基礎的臨床的評価。東京大学学位論文、2007
- 4) Sakai Y, Karino S, Kaga K : Bone-conducted auditory brainstem-evoked responses and skull vibratory velocity measurement in rats at frequencies of 0.5-30kHz with a new giant magnetostrictive bone conduction transducer. Acta Otolaryngol 126 : 926-933, 2006

耳介プロテーゼの問題点

自家肋軟骨移植による耳介形成術が安定した術式となっているため、いわゆる義耳の適応は限られた場合となる。悪性腫瘍などの摘出後や外耳周囲の広範な瘢痕がある場合などで、外耳道が保たれている場合はこれを固定源とした義耳が用いられる。小耳症・外耳道閉鎖症の場合はヘアバンド式の義耳装着が可能であるが、幼小児においては運動が激しいため安定した装着が困難であり、現在ではほとんど使用されないと荻野ら¹⁾は述べている。

近年、骨にインプラントを植立し、これを固定源としてエピテーゼを装着する方法が欧米で開発され使用されている^{2) 3)}。我が国に紹介されているインプラントは2種類あり、1つはプレーネマルク⁴⁾が開発した歯科用インプラントに近い製品である。固定性は良好であるとされるが現在厚生労働省の承認が得られていない。もう1つはエピテックシステムと呼ばれる米国製のもので、チタン製プレートを骨に固定し、そのプレート上にインプラントの支柱を植えるものである。こちらは医療承認が得られているが、固定性は前者に比較して弱いと赤松ら⁵⁾は述べている。

これらのエピテーゼは特に固定源となるインプラント周囲の感染が起らないよう、維持管理にある程度の習熟を必要とする。毎日エピテーゼをはずして洗浄し、付着部位の清潔を保つことは重要であるが、患者にとってはそのたびに自分自身の耳でないことを自覚させられるわけであり、小耳症の子供たちにとっては精神発達上好ましいものではないと我々は考えている。

自家肋軟骨移植ではなくシリコンインプラントをフレームワークとした耳介形成術は、我が国でも一時行われていたものの、最近ではほとんど行われていない^{6) 7)}。耳介は外傷などを受けやすい部位であり、一部分の感染や露出などが起こっても結局インプラントを全部摘出する必要が生じる症例が多かったためと考えられる。ただ世界的にはいまだにシリコンインプラントを使用した再建も多く行われている。

我々の共同手術術式は自家肋軟骨移植を前提としたものであり、シリコンインプラントを肋軟骨フレームワークに入れ替えた症例を経験している(図1～図4)。

(朝戸裕貴)

文献

- 1) 荻野洋一, 前川二郎: 従来型の義耳による耳介再建. 耳介の形成外科(福田 修, 荻野洋一編), 克誠堂出版, 東京, 2005
- 2) Tjellstöm A: Osseointegrated implants for replacement of absent or defective ears. Clin Plast Surg 17: 355-366, 1990
- 3) Wilkes GH, Wolfaardt JF, Dent M: Osseointegrated alloplastic versus autogenous ear



図1 シリコンインプラントにより再建されていた耳介

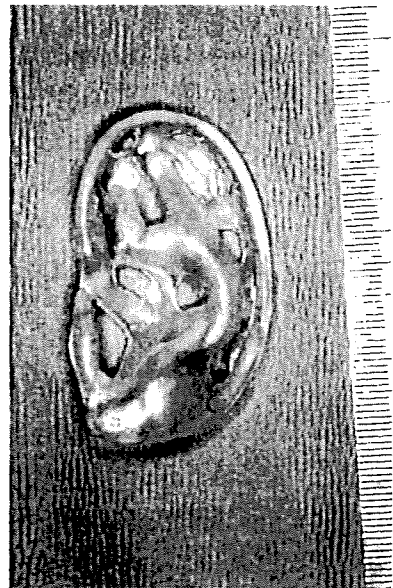


図2 取り出したシリコンフレーム

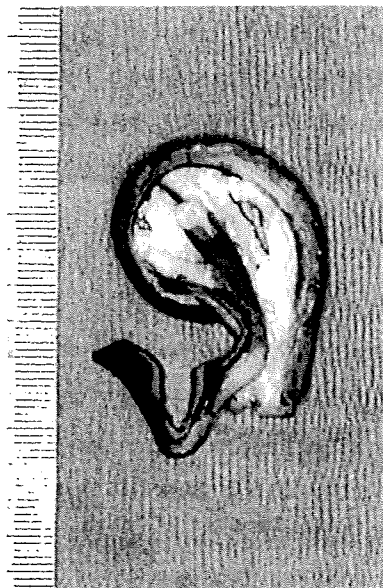


図3 作成した肋軟骨フレームワーク

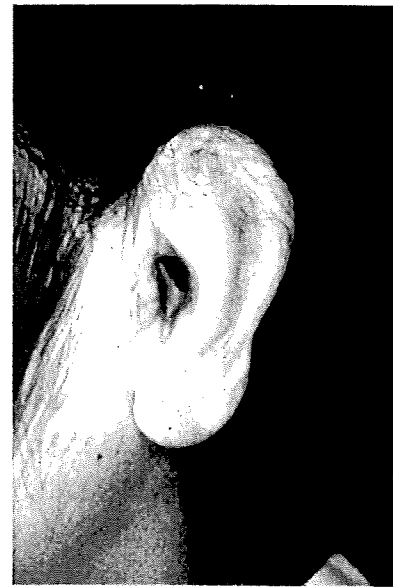


図4 耳介挙上外耳道形成共同手術後6カ月(肋軟骨フレームワーク入れ替え後1年3カ月)の状態

- reconstruction : criteria for treatment selection. *Plast Reconstr Surg* 93 : 967-979, 1994
- 4) Brånemark P-I, Albrektsson T : Titanium implants permanently penetrating human skin. *Scand J Plast Surg* 16 : 17-21, 1982
- 5) 赤松 正, 谷野隆三郎 : インプラント支持性エピテーゼを用いた再建. 耳介の形成外科 (福田 修, 荻野洋一編), 克誠堂出版, 東京, 2005
- 6) Ohmori S, Matsumoto K, Nakai H : Follow up study on reconstruction of microtia with a silicone framework. *Plast Reconstr Surg* 53 : 555-562, 1974
- 7) 高田裕子 : シリコンフレームによる再建. 耳介の形成外科 (福田 修, 荻野洋一編), 克誠堂出版, 東京, 2005

4

患者の会



「青空の会」の発足

我々は、1993年より両側小耳症、外耳道閉鎖症の会「青空の会」を主宰している。当時、東京大学耳鼻咽喉科 加我君孝教授（現 名誉教授）が発足した。小児難聴を専門としていたことから、関東を中心に両側小耳症・外耳道閉鎖症の患者が児童を中心に30人ほど加我教授のもとで診察を受けていた。小耳症・外耳道閉鎖症は1/10,000～15,000の出生に起こる稀な疾患である。本邦では年間約100人前後の発生であると考えられている。一般的には片側性が90%であり、両側性が10%であるといわれている。約8割が両側外耳道閉鎖症を伴っているため、生まれつき両側の中等度難聴を示す。先天的に中等度難聴を有すると言語力に問題を生じることが多く、補聴や言語訓練が必要となってくる。当時は、中等度難聴への補聴や聴能訓練の必要性に対しての議論があまりされていなかった。そもそも小耳症は片側がほとんどであるため、反対側の聴力は正常であることが多く、言語発達に明らかな問題が生じないため耳鼻咽喉科ではなく形成外科が中心に診療を行っている。両側外耳道閉鎖症となると耳鼻咽喉科を受診するが、専門としている医師は少ない。そのため両側小耳症、外耳道閉鎖症をもつ児童やその家族が、言語発達の遅れを感じながらも相談できる場所は限られていた。インターネットがまだ普及していない時代であり、情報に乏しく各家族で非常に悩んでいる姿をみて、加我教授は啓蒙と家族間の親睦を深める目的で親の会を発足したのである。

患者の会は、現在あらゆる疾患において組織されている。共通の悩みをもっている患者や家族にとっては、情報を共有化できる最大の利点がある。また、組織化されると医療に対して希望や要望を提言しやすくなる。また医療従事者にとっても、患者の求めていることを理解でき、病気の特徴も把握しやすい。病気という特性から何ごとにも閉鎖的になりやすい環境において、患者の会は患者サイド、医療サイドにとって得るものが多い。しかし、落とし穴もある。情報が一方的な場合である。患者の会が発足される場合、それら疾患は難病であることが多く、治療法が確立されていない。米国などでよく認められる医療サイド主体の患者の会では、ある施設や医師の宣伝がその中心を占めたりする。また患者サイド主体の会では、新しい治療法に傾倒しその効果や評価に偏りが認められることも間々ある。基本的には患者主体で会を運営し、それに複数の医療側が携わっている患者の会が理想的である。これら理想的な患者の会の多くは全国規模となっている。

「青空の会」は医療サイド主体の会であるため、年に1回行っている会では我々の治療法、治療成績を報告するが、治療についてのさまざまな情報をなるべく偏りないようにしている。また、補聴や言語訓練についての相談や形成外科の手術に関しても各方面の

専門の先生に来てもらい、答えられるようにしているのも特徴の1つである。両側小耳症、外耳道閉鎖症の親の会を初めて催したとき、本当に人が集まるか心配であったが、10家族ほど集まり日頃の悩みや疑問点について活発な討論ができ、予定より1時間以上過ぎて終了したことを記憶している。会を重ねるごとに参加人数も増え、現在両側小耳症の患者は100名以上いる。主に東日本が中心であり、東北地方から会に参加している人もいる。ヘアバンド式の骨導補聴器は最近では珍しくないが、当会において参加していた両親が希望し、業者と改良を重ね商品化にまで至ったものである。その後、両側の骨導補聴器も当会を中心に開発されてきている。当会は両側小耳症を中心としているが、片側小耳症であってもよく、特に治療場所に制限したものではないので誰でも参加できるようにしている。両側小耳症・外耳道閉鎖症のほかに下顎形成、他の問題を伴う Treacher Collins 症候群の子供達により多くの情報を提供し交流を深めるために「T.Cの会」も主宰している。問い合わせは、以下に郵便もしくはメールで行っていただきたい。

(竹腰英樹, 加我君孝)



図1 患者の作文集と報告書

「青空の会」を通じて寄せられた患者からの手記や、アンケートの結果を文集としてまとめ、患者に配布している。会に参加した患者、家族にとって情報の共有化に役立っているのはもちろんであるが、初診で来院した患者、家族を勇気づける本となっている。

〒152-8902

東京都目黒区東が丘 2-5-1

独立行政法人 国立病院機構東京医療センター 感覚器センター

「青空の会」「T.Cの会」事務局 竹腰英樹, 加我君孝

e-mail : takegoshihideki@kankakuki.go.jp

14. 小耳症・外耳道閉鎖症の手術前と手術後の補聴器の選択

はじめに

先天的に耳介が小さい小耳症は、多くは片側性であり、1~2万人の出生に1人の割合で発生し、本邦では約5千人に1人とも報告されている。その約7~8割に外耳道閉鎖を伴っている。外耳道閉鎖は、①外耳道全体が狭窄し先端で閉鎖している場合、②外耳道入口部は認めるが奥で骨性に閉鎖している場合、③外耳道を全く認めない場合、と大きく3種類に分類できる(図1)¹⁾。外耳道が閉鎖していることから、常に耳栓をしている状態であるため、中耳、内耳に音が伝わりにくく、難聴を起こす。また、小耳症、外耳道閉鎖症は、その発生機序より、耳小骨など中耳構造にも奇形を生じさせる可能性があり、これも内耳への音の伝達を悪くし、難聴の原因となる。しかし、小耳症、外耳道閉鎖症のほとんどは内耳奇形を伴っていないため、難聴の程度は約50~60dBの中等度である。生まれながらにして中等度難聴をもつ、小耳症、外耳道閉鎖症に対して、我々の取り組みを紹介するとともに、骨導補聴器の最近の動向について述べたい。

1 注意を要する片側症例

小耳症、外耳道閉鎖症の多くは片側耳だけに障害をもち、対側の耳は正常である。生下時より片側に難聴をもっていても、対側耳が正常聴力であれば、通常、ことばの発達に障害は生じないとされている。しかし、小耳症、外耳道閉鎖症の場合は、気をつけなくてはならない。正常と思われる対側の耳に異常を有している場合があるからである。片側小耳症・外耳道閉鎖症で注意を要した症例を紹介したい。

出生時、右小耳症・外耳道閉鎖症を指摘され、近医の耳鼻咽喉科を受診となった。近医では「片側小耳症なので、聴こえには問題ないでしょう。希望あれば、小学校に入る頃形成外科で耳介形成するでしょう。」と言われ、診察終了となった。その後、両親が他の小耳症児の親と知り合う機会に恵まれ、その方から聴力検査を勧められた。そして、生後6カ月目に聾学校にて聴力検査を受けてみると、両側難聴が疑われたため、我々のところに紹介となった。診察時、右耳に高度小耳症を認め、外耳道閉鎖症を伴っていた。左耳介は正常であり、外耳道も一見正常であったが、詳しく診察してみると外耳道の奥は盲端になっ

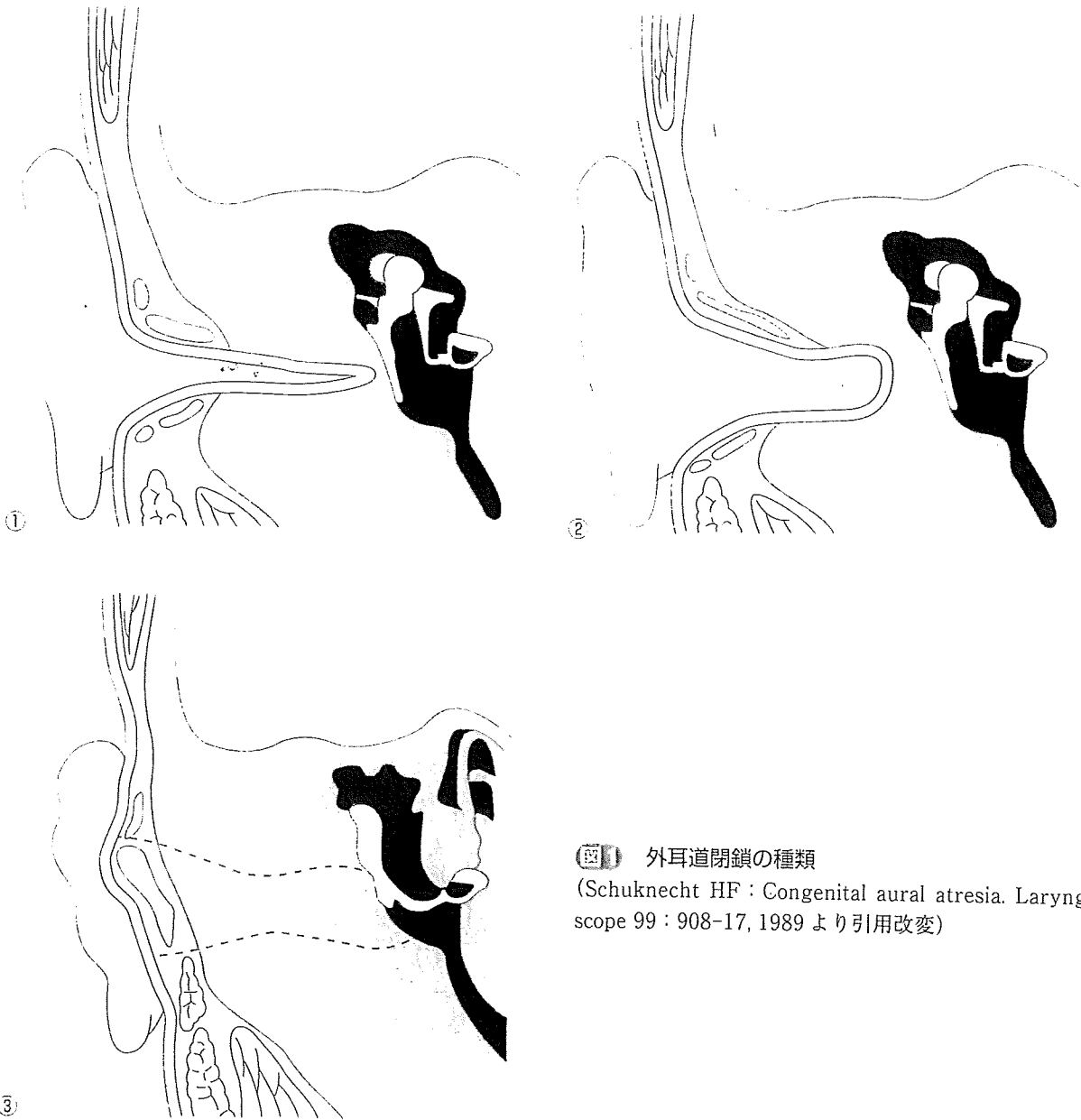


図1 外耳道閉鎖の種類
 (Schuknecht HF: Congenital aural atresia. Laryngoscope 99: 908-17, 1989 より引用改変)

ていた(図2)。聴性脳幹反応(ABR)検査にて、やはり両側50~60dBの中等度難聴が判明した(図3)。

しかし、両親は、最初に耳鼻咽喉科で問題ないと言われたことから難聴の事実が簡単には受容できず、補聴器装用を拒否した。中等度難聴は大きな音に反応することも、両親が難聴を受容できなかった理由の1つでもある。補聴器装用の必要性を数回にわたり説明し、生後8カ月目にヘアーバンド型の骨導補聴器装用となった。また、同時に、聾学校の幼児教室にて聴能訓練、言語訓練を受けることになった。当初やはり言語発達遅滞が認められたが、週に1回のグループ指導、2週に1回の個別指導にて良好な言語発達となっている。

このように、片側小耳症は、一見正常と思われる対側耳でも外耳奇形や中耳奇形を合併していることがあるので注意を要する。また、片側が正常であっても、聴こえを片耳に頼



図2 両側耳介の写真
右は高度耳介奇形に外耳道閉鎖を伴っている。左耳介は正常で左外耳道も認める。

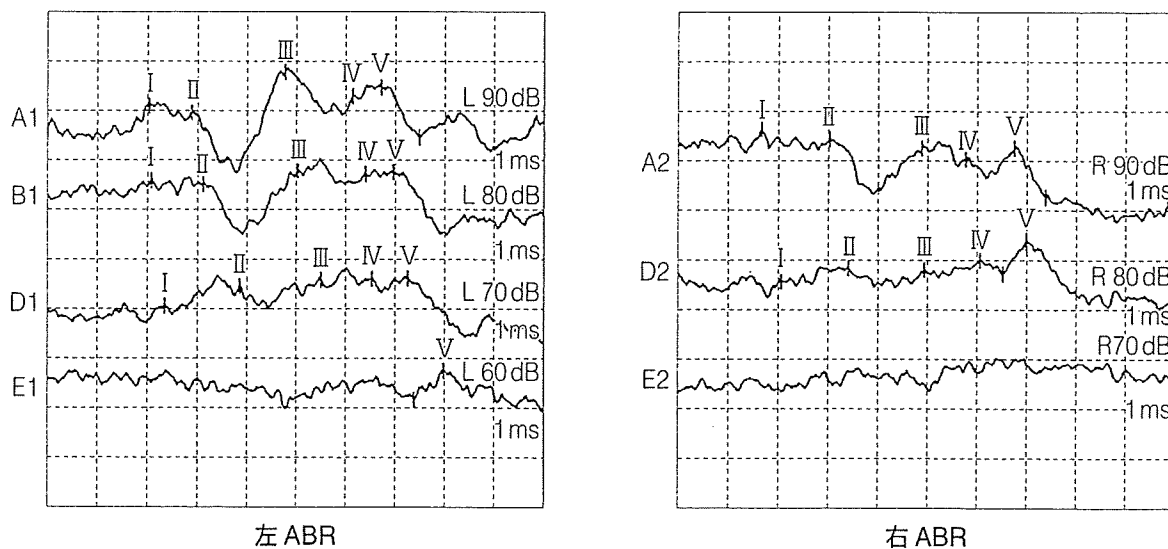


図3 両側 ABR
左は 60 dB, 右は 80 dB まで V 波を認める。

っているので、耳垢栓塞や中耳炎などを正常側に起こすと両側中等度難聴となるため、言語発達期において影響を及ぼす可能性がでてくる。正常側耳の定期的チェックは耳鼻咽喉科医の責務である。

2 両側小耳症・外耳道閉鎖症に対するアンケート調査²⁾

両側小耳症は、片側小耳症の 1/10, 約 10~20 万人の出生に 1 人の割合で発生し、日本で年間 100 人ほど出生すると推定されている。約 8 割が両側外耳道閉鎖症を伴っているため、

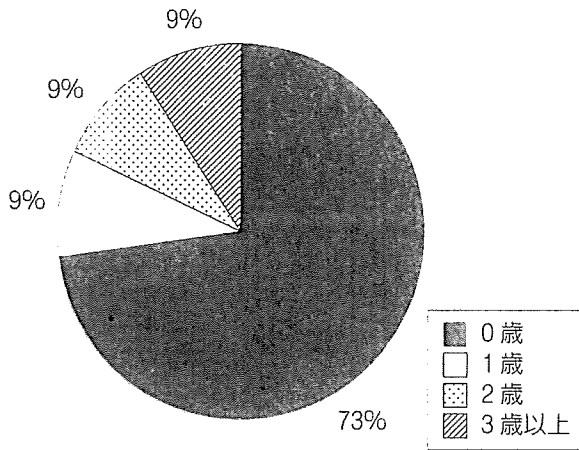


図4 両側小耳症児の耳鼻咽喉科初診時年齢

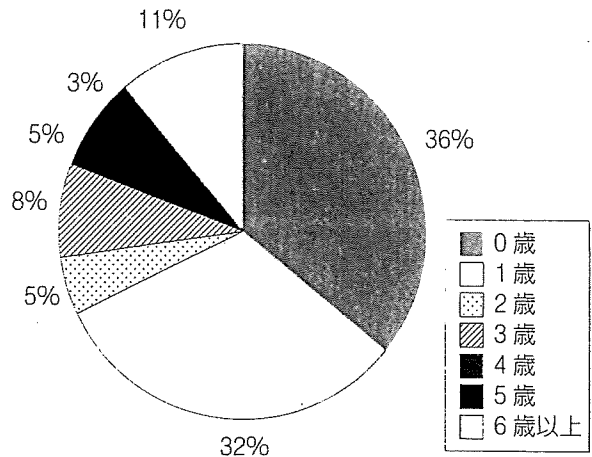


図5 両側小耳症児の補聴器装用年齢

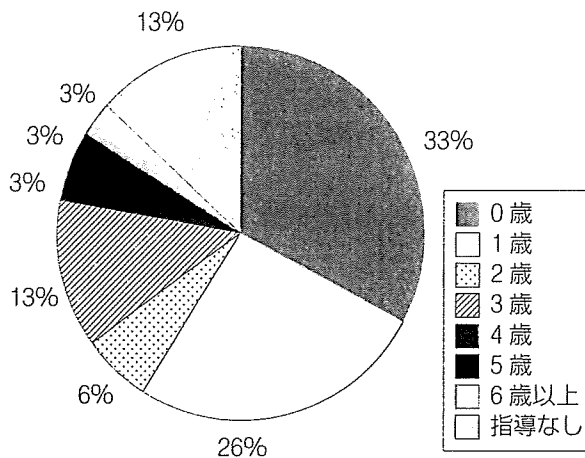


図6 両側小耳症児の療育開始年齢

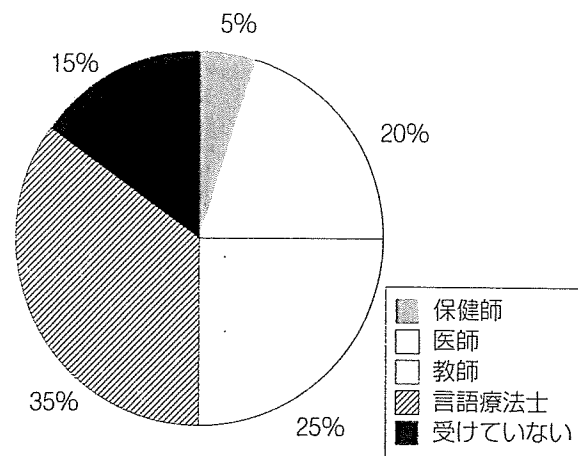


図7 両側小耳症児へ療育を勧めた職種

生まれつき両側の中等度難聴を示す³⁾。そのため、早期に補聴器の装用と言語訓練が必要である。

しかし、両側外耳道閉鎖症例を対象にアンケート調査した結果では、1歳までに耳鼻咽喉科を受診した人は75%ほどであり、約25%は1歳以降に耳鼻科を受診している(図4)。補聴器装用は、3歳以降になり、ことばの発達が悪いことから装用する症例が約3割もいることは驚きである(図5)。また、7割の症例が補聴器を2歳までに装用しても、言語訓練を開始されておらず、補聴器だけつけて様子を見られている症例が1割存在することが判明した(図6)。両側小耳症に対して聴能訓練、言語訓練を受けるようにとアドバイスした職種を調べてみると、医師は約20%にとどまり、多くは言語療法士、または聾学校幼稚部や保育園、幼稚園の先生からアドバイスを受けていた(図7)。

このように、先天的に中等度難聴を認める症例であっても、その補聴、療育について、現在のところ医療サイドにてその必要性を認識していないことが多いことがわかる。



図3 ヘアーバンド式骨導補聴器
aは通常の骨導補聴器。bは両側骨導補聴器。

3 ヘアーバンド式の骨導補聴器

両側小耳症・外耳道閉鎖症の補聴は、通常の気導補聴器では難しく、骨導補聴器の適応となる。骨導補聴器は、皮膚を介して頭蓋骨に直接的に音の振動を与え内耳に音を伝える補聴器である。最近では、携帯電話の受話器やヘッドホンとして骨導システムをみることもあるが、まだまだ特殊なものである。

我々は、10年前にヘアーバンド式の骨導補聴器を開発し、装用効果を調べてきた。現在は、断線の少ないタイプや両側骨導補聴器などを開発している(図3)。しかし、骨導補聴器には、気導補聴器に比べ、骨導端子が安定しにくい、調整が難しい、聴き取りが悪いなどの欠点がある。そのため、外耳道閉鎖症に対して、聴力改善をさせるための手術開発も、我々は積極的に行ってきた。

4 形成外科との外耳道形成共同手術⁴⁾

小耳症の治療としての耳介形成術は、肋骨の軟骨を使用し、胸囲が60cmになる8~10歳頃に行うことが多い。外耳道閉鎖症に対して外耳道をつくり鼓膜や中耳を作り直す、外耳道形成、鼓室形成術は、耳鼻咽喉科領域の手術において最も技術を要する手術の1つである。そのため、片側小耳症・外耳道閉鎖症例に対しては耳介形成術のみが行われていることが多い。我々は、両側小耳症・外耳道閉鎖症ばかりでなく、片側症例に対しても積極的に聴力改善目的で外耳道再建を行い、良好な成績を得ている(図4)。我々は、術前に頭蓋骨と外表皮の立体図をCT検査で作成し、外耳道を作成する位置を確認し、また、中耳の

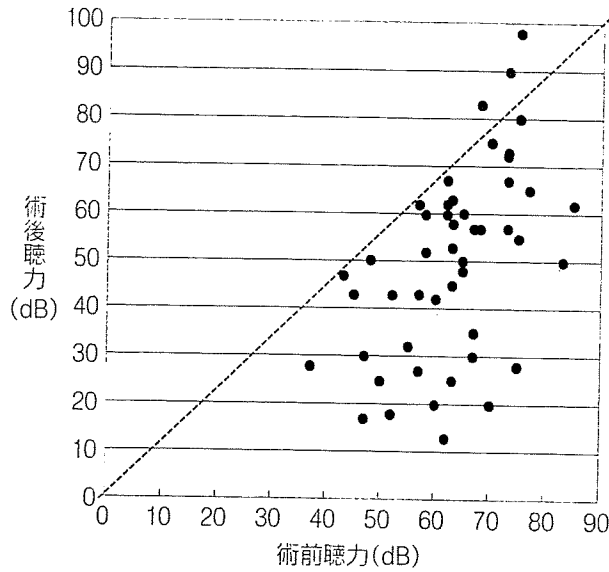


図9 小耳症・外耳道閉鎖症の術前後における聴力の変化
 (加我君孝, 朝戸裕貴: 両側小耳症・外耳道閉鎖に対する手術—
 2つの耳の形と機能を再建する. 耳鼻咽喉科臨床 99: 607-19,
 2006 より引用)

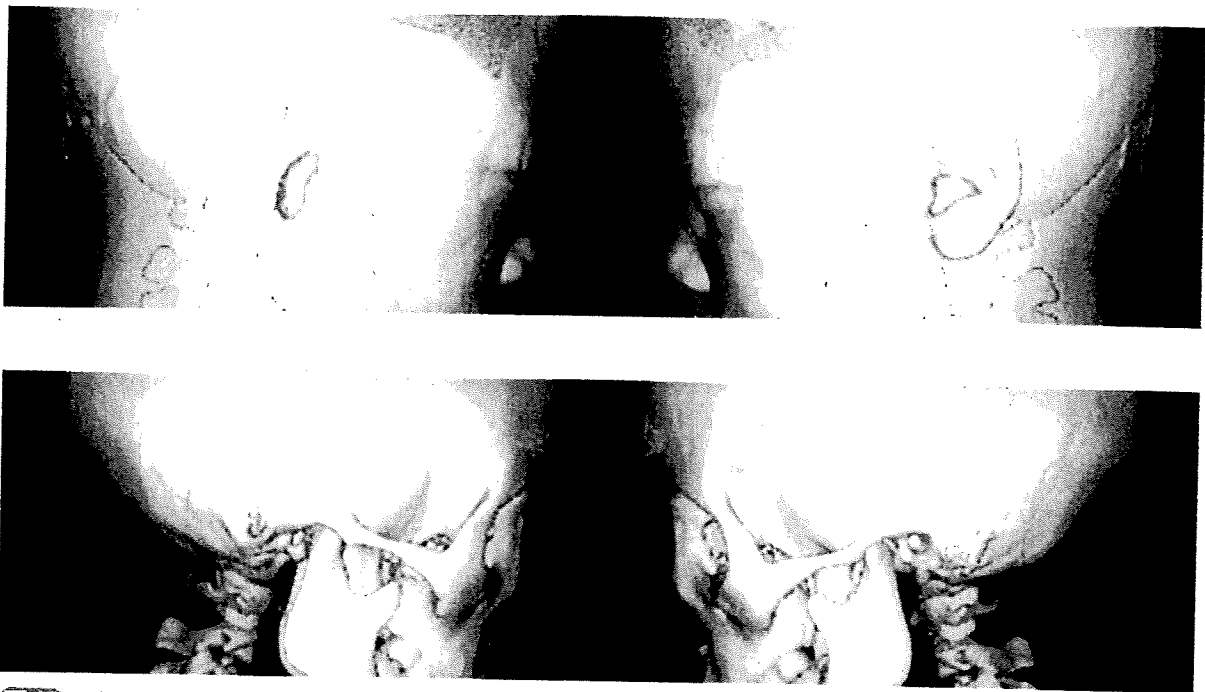


図10 小耳症・外耳道閉鎖症の術前 CT 三次元再構築像
 耳介の位置と穴を開ける側頭骨の位置を確認する。

状態を詳細に把握する(図10)。通常, 耳介再建と外耳道再建は別々に行われている。耳介形成術は, 肋軟骨から耳介形成し側頭部に埋め込む手術と, 形成耳介を立体的にする手術の最低2回, 手術が必要である。さらに外耳道再建となると, 全体で3回の手術が行われることになる。我々の手術では, 形成外科グループと連携し, 2回目の手術で形成耳介を起こす手術のときに, 同時に外耳道を再建するため, 手術が2回で済むのが最大の特徴である。これは, 患児に肉体的にも精神的にも負担を減らす結果となっている(図11)。

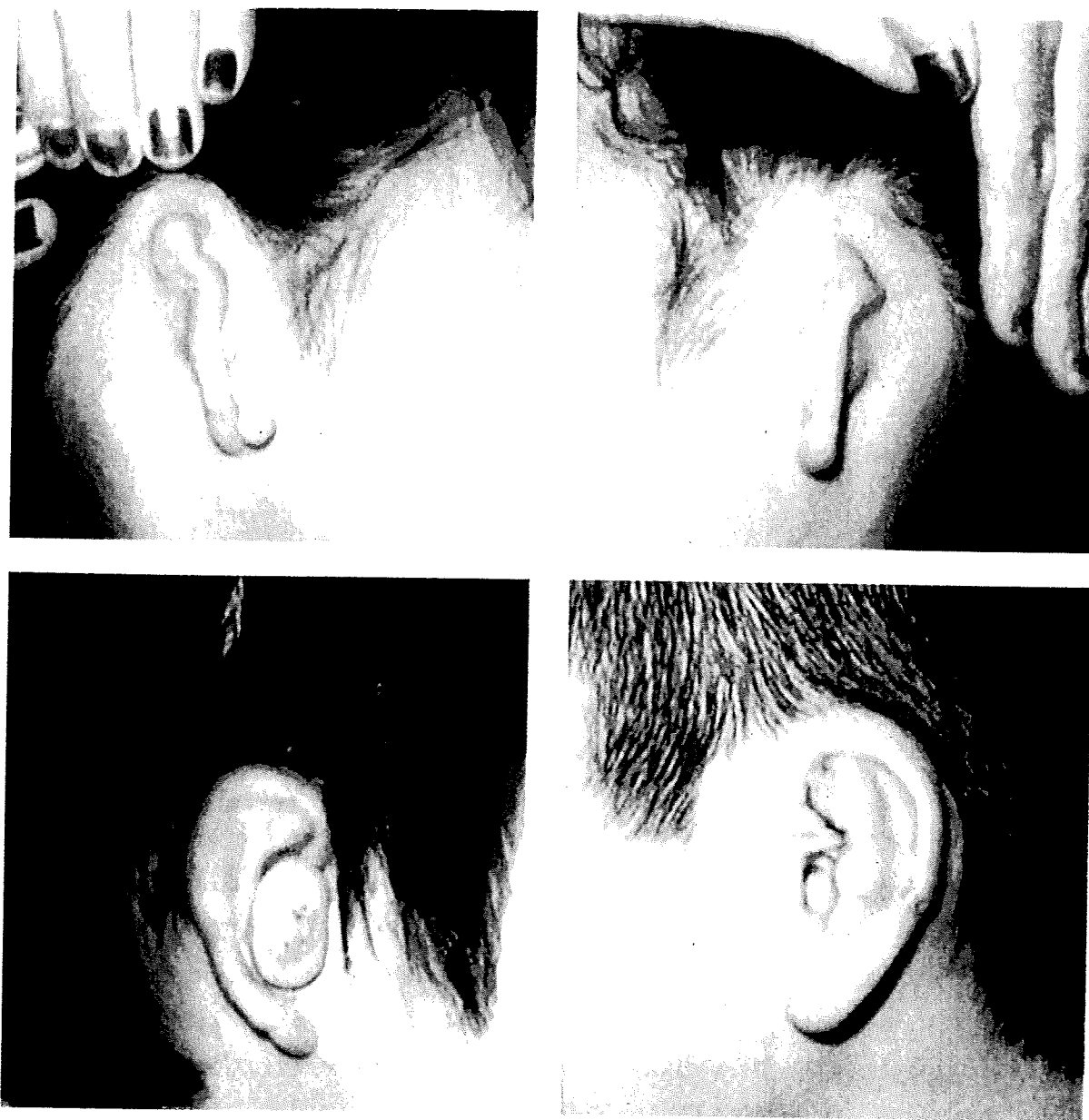


図11 両側小耳症の耳介形成術前後の写真

左耳は術後の聴力改善が不十分であったが、挿耳型気導補聴器を入れることに成功している。

5 骨導補聴器の最近の動向

側頭骨の奇形が非常に強く、聴力改善手術が望めない症例も存在する。特に、両側小耳症・外耳道閉鎖症の症例でそのような場合は、補聴器に頼らなくてはいけなくなるが、我々は骨導補聴器から気導補聴器へ交換できるように外耳道形成を行う。

しかし、外耳道形成も難しい場合は、骨導補聴器を生涯にわたり使用することになる。骨導補聴器を直接頭部に埋め込む方式も開発されてきている。その1つに Bone-Anchored Hearing Aid (BAHA) があり⁵⁾、現在、わが国においても一部の施設で行われている⁶⁾。これは、補聴器の一部であるチタン製の金属端子を頭蓋骨に直接的に埋め込み、皮膚より出

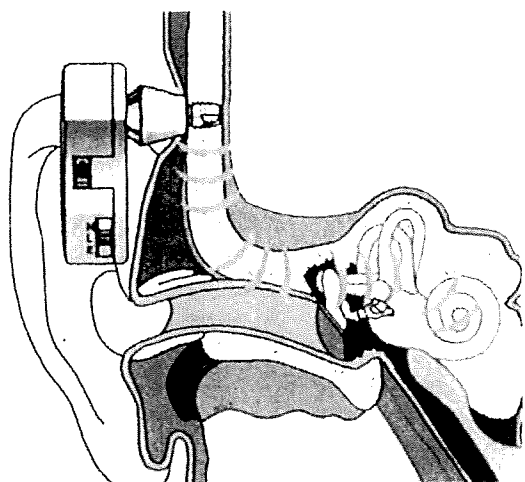


図12 埋め込み型骨導補聴器(BAHA)の原理
頭蓋骨に直接端子を埋め、皮膚の外にある補聴器と接続し、振動を伝える。
(Cochlear 社ホームページより引用)

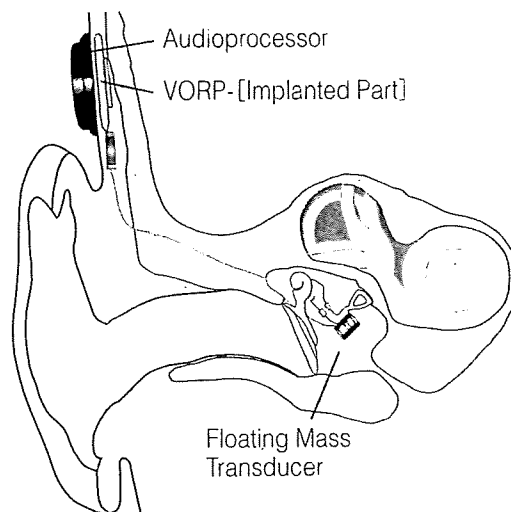


図13 Vibrant Soundbridge の原理
耳小骨に振動子をつけ、皮膚外の信号を受けて振動する。
(MED-EL 社ホームページより引用)

ている端子に補聴器を装着する方式である(図12)。通常の骨導補聴器に比べ、皮膚を介さず直接音を伝えるため、音質が向上し、押さえつけられる圧迫感から解放される。しかし、端子が外部に出ているため、感染を起こすことや運動に制限がかかる欠点がある。また、現在、保険適応がないため、約100~150万円ほどの自己負担がかかっている。最近では、骨導端子自体を中耳に埋め込む方式、Vibrant Soundbridgeが開発され世界で行われている⁷⁾。これはBAHAとは異なり、骨導端子を完全に埋め込み、電磁気信号を皮膚上の外部マイクより受ける(図13)。このため、感染は起こしにくくなる。我々は、従来型の骨導端子とは異なる超磁歪型の骨導端子を用いた骨導補聴器を、実用化に向けて現在開発中である。

おわりに

先天的に中等度難聴を呈する小耳症、外耳道閉鎖症は、形成外科が中心に診察していく疾患である。しかし、幼少児期からの難聴はことばの発達に大きく関係するため、片側小耳症・外耳道閉鎖症であっても専門の耳鼻咽喉科受診を勧める。

(竹腰英樹)

文献

- 1) Schuknecht HF: Congenital aural atresia. Laryngoscope 99: 908-17, 1989
- 2) 竹腰英樹, 内山 勉, 加我君孝ほか: 両側小耳症児への総合的医療・療育プログラムの検討.
- 3) Takegoshi H, Kaga K, Kikuchi S, et al: Facial canal anatomy in patients with microtia. Radiology 1997

を行う。感染を繰り返す場合には、消炎後に瘻孔と瘻管を手術にて完全摘出する。

(3) 手術は小児の場合、全身麻酔で行う。瘻管が少しでも残存すると術後に再発し、再手術が必要になることがある。皮膚の欠損が大きくなる場合には皮弁を用いた皮膚欠損部の修復が必要となる。

(4) 体質により傷痕がケロイド化することがある。

(由良いづみ・田村公一・武田憲昭)

文献

- 1) Sadler TW: ラングマン人体発生学(第7版, 安田峯生, 沢野十蔵訳), 医学書院 MYW, 東京, p319, 1996
- 2) 河野澄男, 長谷川史郎, 根本貴史, 他: 耳瘻(先天性耳瘻孔). 小児外科 26: 40-44, 1994
- 3) Bhalla V, Roy S, Inam AS: Familial transmission of preauricular fistula in a seven generation indian pedigree. Hum Genet 48: 339-341, 1979
- 4) 野村恭也, 原田勇彦, 平出文久: 耳科学アトラス—形態と計測値—(第3版), シュプリンガー・ジャパン, 東京, p49, 2008
- 5) 庄野佳孝, 中西秀樹, 長江浩朗, 他: 第1鰓裂由来の瘻孔および嚢腫の3例. 形成外科 37: 1291-1297, 1994
- 6) 横山雄司, 氷見徹夫, 竹沢裕之, 他: 第一鰓裂由来の瘻孔および嚢腫の3症例. 耳鼻臨床 87: 619-625, 1994
- 7) Melnick M, Bixler D, Nance WE, et al: Familial branchio-oto-renal dysplasia: a new addition to the branchial arch syndromes. Clin Genet 9: 25-34, 1976
- 8) Cremers CW, Flikkers-Van Noord M: The earpits-deafness syndrome. Clinical and genetic aspects. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2: 309-322, 1980

2.

小耳症・外耳道閉鎖

A 疾患概念

小耳症・外耳道閉鎖は片側性と両側性がある。小耳症の形状については Marx の分類があり、極めて軽度のものをⅠ度、軽度のものをⅡ度、中等度のものをⅢ度、耳垂だけのものをⅣ度、まったく何もないものを無耳症と定義している(図1)¹⁾。外耳道は細いが残存する狭窄症と、まったく存在しない閉鎖症があるが、ここでは外耳道閉鎖のみを取り上げる。

耳介の形状の先天異常、すなわち片側の小耳症は出生数1万に1人、すなわち毎年約120名出生し、両側の小耳症は10万に1人、すなわち毎年約12名が出生すると見込まれる。われわれは身体に目にみえる異常があると身体的なコンプレックスをもちやすい。見かけ上の異常はそれだけ本人が気にすることにつながる。大きな異常より小さな異常のほうがより気にするという。小耳症の場合、手術で良い形状の耳介を得た患者は喜び、自信をもつ。この自信というのはこれまで引け目に感じていた心理から解放され自由になったという意味である。

難聴は目にみえない。片側の難聴をきたす疾患も聴力を取り戻し両耳聴を利用できるようにしたいが、反対側が正常であるからとわれわれも妥協したりする。両側難聴の場合はとりあえず片方を治すことに専念する。反対側についてはそれからであるが、最高の目標は両耳聴が可

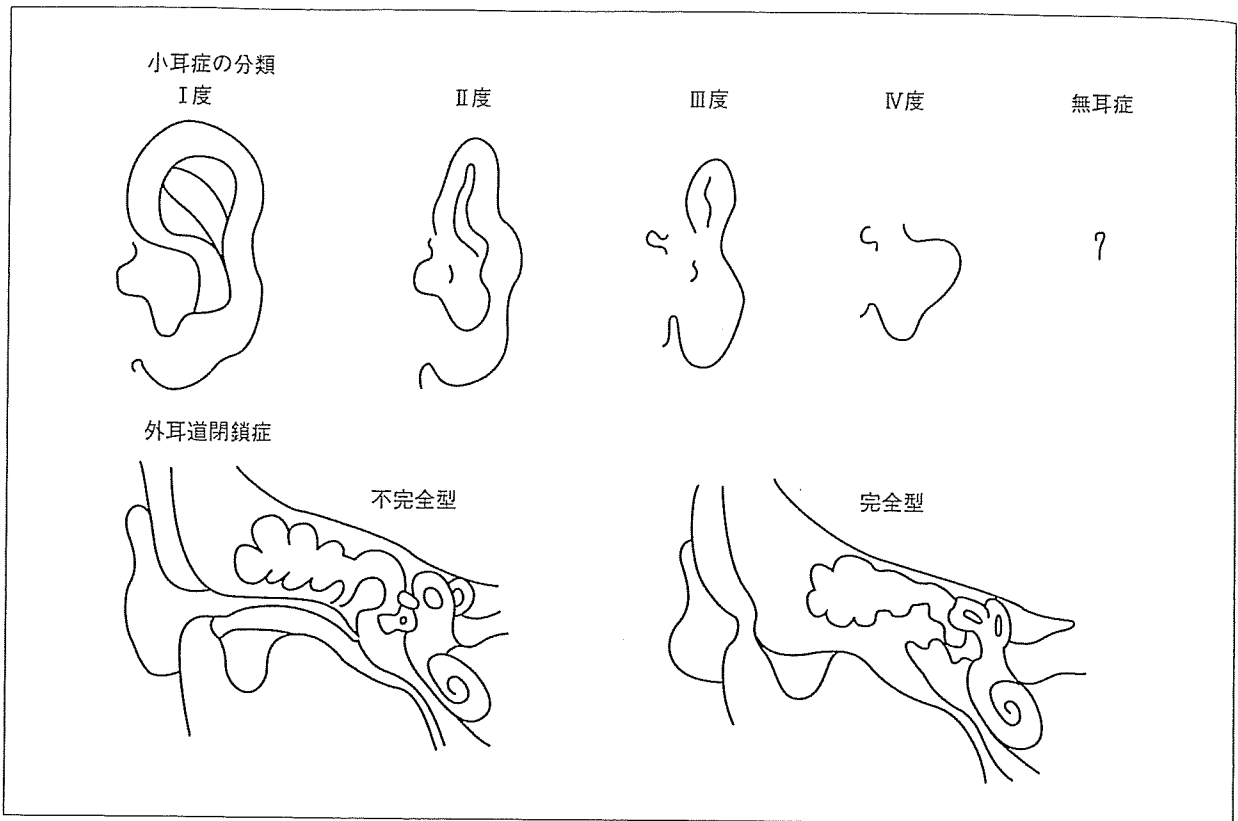


図1. 小耳症の分類と外耳道閉鎖症

能になるように治療を進めることをゴールとしたい。

B 原因・病態生理²⁾

小耳症と外耳道閉鎖の病因の解明は、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, 外耳道閉鎖症の検討で大きく進展した。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種類の染色体の腕欠失(5p-, 18p-, 18q-)による症候群で, 小耳症と外耳道閉鎖が認められる。第1と第2鰓弓の奇形と時に上皮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, 単一遺伝子遺伝だけではなく環境因子, 多因子遺伝の説がある。また胎生期のアプ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と第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 syndromeでは *SALL1* 遺伝子の変異が同定されており, 第1と第2鰓弓の奇形を呈する常染色体優性遺伝の Treacher Collins syndromeでは *TCOF1* 遺伝子の変異が同定されている。胎児の発生に重要な役割を果たすホメオ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。*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。小耳症と外耳道閉鎖を伴う症候群では, 外耳以外の特徴を元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に, これ以外にも多くの原因遺伝子が同定されている。

一方, 他の奇形を合併せずに単独で発症する小耳症と外耳道閉鎖症の病因は多因子遺伝や環境因子の関与が強いと考えられ, 症状から同一

の病因の患者群を特定することも困難なため、原因の解明がまだ進んでいない。9～34%で家族性の発生があることから、一部の患者には遺伝の関与があると考えられ、多因子遺伝、染色体異常、劣性あるいは優性の単一遺伝子遺伝などがあると考えられている。環境因子としては妊娠中の貧血、薬剤(抗てんかん薬: trimethadione, 濾胞ホルモン: estriol, 排卵誘発薬: clomifene citrate, ビタミンAなど), 父の年齢, 母の糖尿病, 妊娠中毒症などが危険因子として報告がある。

耳の発生は小耳症, 外耳道閉鎖の臨床と直結した重要な分野である。耳は外耳, 中耳, 内耳の3つの部分からなり, 外・中・内耳の形成は発生の初期に始まり, それぞれ孤立した経路をたどって最終的に機能的に統合される。外耳と中耳とは発生学的に近接した原基から発生するために, 外耳と中耳の合併奇形が多くみられる。しかし, 内耳は発生原基が外耳, 中耳とは異なるため, 通常はこれら両者がともに奇形を呈する場合は少ない。一部の患者で内耳奇形を合併する場合があるが, これには外耳, 中耳,

内耳の発生に共通した遺伝因子あるいはこれらの発生に影響を与える環境因子の存在が推測されている。われわれはこのような遺伝因子の存在が示す外・中・内耳奇形の優性遺伝家系を報告している。

C 診断の進め方

1) 純音聴力検査

純音聴力検査は気導と骨導に分けて行われる。小耳症・外耳道閉鎖症例のほとんどが伝音難聴で, 一部に混合性難聴であることがあるが感音性難聴は極めて稀である³⁾。オーディオグラムでは, 気導聴力は平坦型と高音域の閾値が周波数が高くなるにつれて低下するタイプに分かれる(図2 a, b)。小耳症・外耳道閉鎖症は第一鰓弓症候群があるため, 耳小骨は第一鰓弓由来のツチ骨, キヌタ骨が奇形を呈し, 一つの塊となっている(図3)。アブミ骨は正常である。手術時の所見では融合したツチ骨, キヌタ骨が自由に動く場合と, 周囲の骨組織と接し, 動きが

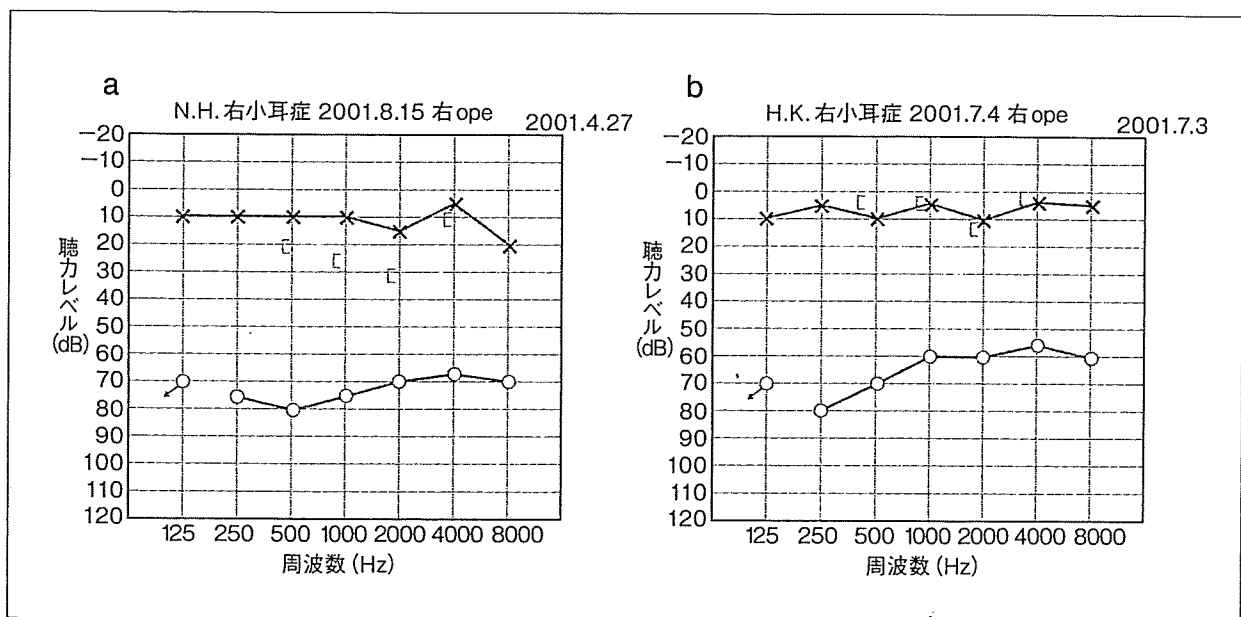


図2. 小耳症・外耳道閉鎖症のオーディオグラム

a: 気導閾値が平坦型

b: 気導閾値が高音部軽減型

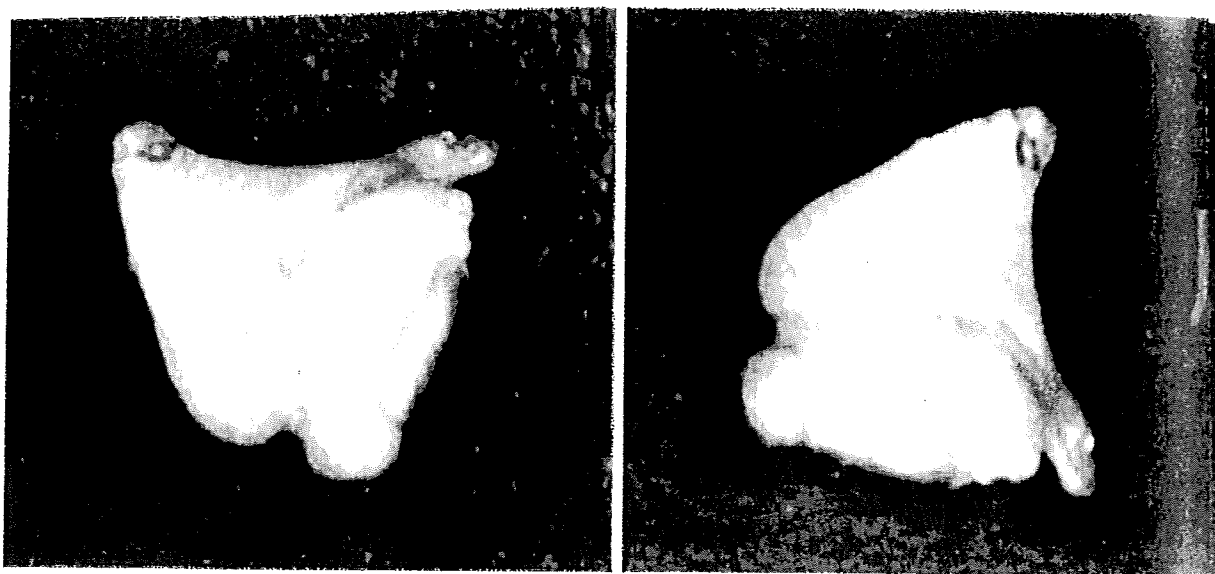


図3. 小耳症・外耳道閉鎖症例の手術時摘出したツチ骨とキヌタ骨が一体となったもの

制限されていることがある。アブミ骨とはつながっている場合と離断あるいは軟部組織とからうじてつながっていることがある。気導聴力の平坦なタイプではツチ・キヌタ関節が離断し、高音部の閾値が軽減するタイプはアブミ骨と周囲の骨組織が接していることが推測される。

骨導聴力は、ほとんどが正常者の閾値同様に0dBに近い。骨導の閾値が高い場合は再検査が勧められる。

2) 骨導補聴器装用下の聴力検査

両側小耳症・外耳道閉鎖症では骨導補聴器を1台あるいは両耳に1台ずつ装用する。補聴器効果は自由音場で閾値検査を行う。25～40dBの効果がある(図4)。

3) 骨導による方向感検査

リオン社製の方向感検査 TC-1を用いて行う。両側小耳症例の左右の乳突部に骨導端子を装着させ、時間差と音圧差に分けて閾値検査を行う。正常聴力者の気導による方向感検査結果と比較すると両側骨導による結果は時間差も音圧差も少しだけ閾値が高いが、方向感が成立していることがわかる(図5 a, b)⁴⁾⁵⁾。

両側の骨導補聴器装用下の場合、端子を検査装置に

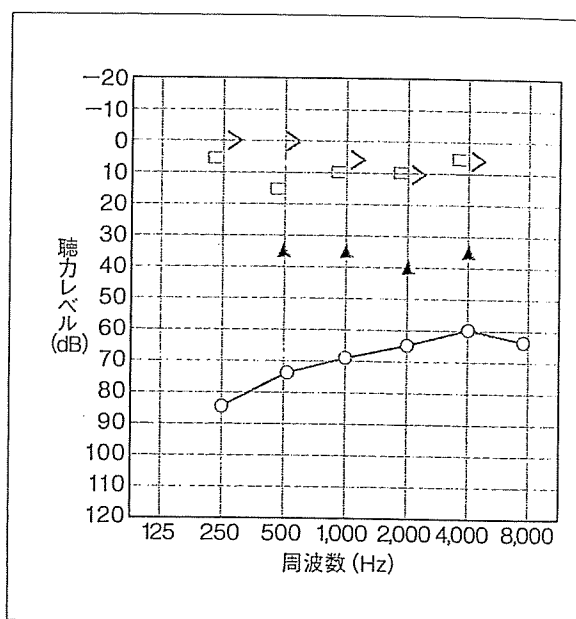


図4. 骨導補聴器装用下の聴力検査の閾値(▲で表記)どの周波数も補聴器によって大幅に改善。

つないで行うが、結果は同様である。

D 治療の進め方

1) 3DCTという設計図による診断と術式の計画

小耳症・外耳道閉鎖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。われわれの病院では、Jahrsdoerferの側頭骨CTの評価尺度で良好であれば、形成外科と耳鼻咽喉科の同日合同手術を行っている。

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再構築して、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matoidに作るようになるため、耳介の位置は、健側より約1 cm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手術の理解がしやすい(図6)。

E 手術とその適応

1) 第1期手術：肋軟骨移植術

肋軟骨移植術においては、通常どおりsubcutaneous pedicleを温存して残存耳垂のswitch backをはかり、残存軟骨を摘出する。耳介のフレームワークはVI, VII, VIIIの3本の肋軟骨から作成し、VI, VIIで土台、対耳輪を、VIII

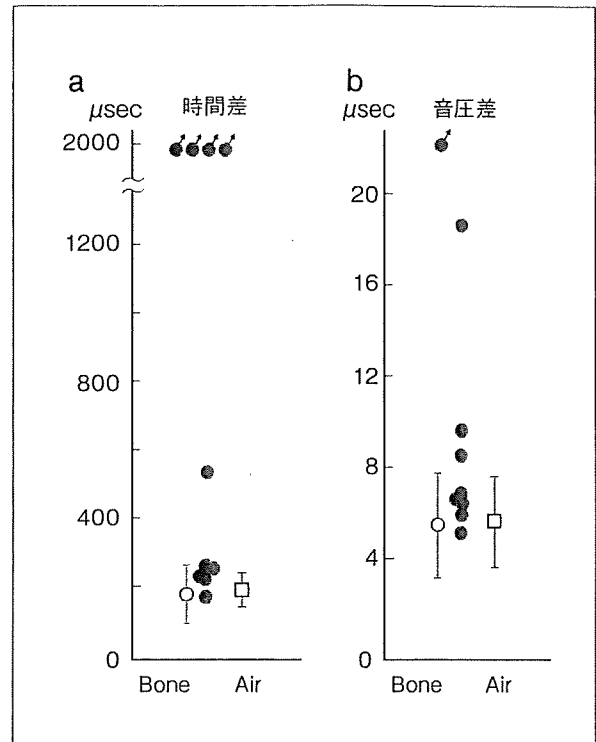


図5. 両側小耳症・外耳道閉鎖症の両側骨導による方向感検査成績

Bone (○) 骨導, Air: 対照例の両側気導方向感検査 (□)。時間差も音圧差も対照例とした気導方向感検査と差はない。ただしスケールアウト例が存在するのが特徴である。

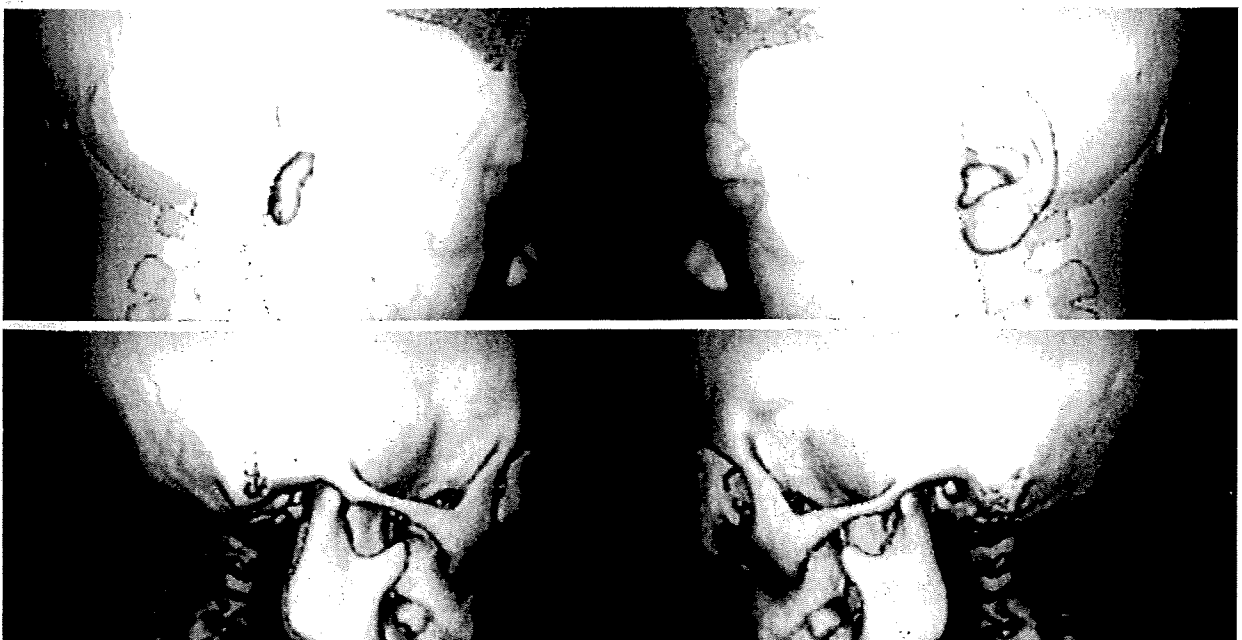


図6. 小耳症・外耳道閉鎖症に対する形成術のための3DCT

右小耳症。Ⅲ度、左は正常耳。上段は耳介を中心に皮膚と頭蓋を重ね合わせた画像。下段は頭蓋骨のみの画像。右は鼓室骨が欠損し、残存耳介である耳垂は乳突部より前方にあることがわかる。