

201024243A

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22年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 加 我 君 孝

平成23（2011）年3月

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 22 年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 加 我 君 孝

平成 23 (2011) 年 3 月

目 次

I. 総括研究報告

先天性外耳道狭窄・閉鎖症に対する外耳道形成術後の聴力“未改善”
あるいは“改善後の低下”症例の側頭骨 HRCT による研究

加我 君孝 1

II. 分担研究報告

1. 両側小耳症に対する形成外科・耳科同時共同手術法の開発と評価

朝戸裕貴 6

2. 先天性両側小耳症・外耳道閉鎖症に対する、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

竹腰英樹 8

3. 新たな映像コミュニケーションシステムを用いた先天性両側小耳症・
外耳道閉鎖症の遺伝カウンセリングに関する研究

松永達雄 14

4. 小耳症や外耳道閉鎖症における根治手術前の問題点
—側頭骨 HRCT により皮下腫瘍—

坂田英明 17

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 21

先天性外耳道狭窄・閉鎖症に対する外耳道形成術後の 聴力“未改善”あるいは“改善後の低下”症例の側頭骨 HRCT による研究

研究代表者 加我君孝 東京医療センター・名誉臨床研究センター長

研究要旨：先天性小耳症、外耳道狭窄・閉鎖症に対し、53 耳に手術を行い、33 耳（62%）が改善した。しかし、外耳道形成術後、聴力改善の不十分な 13 症例につき術後 HRCT を用いて検討した。これには未改善症例と改善後の低下症例が含まれる。術後 HRCT にて鼓膜の浅在化を認めたものは 9 例（69%）、外耳道に骨増殖を認めたものは 3 例（23%）、コルメラの偏位を認めたものは 2 例（15%）であった。このうち鼓膜の浅在化、コルメラの偏位ともにきたしたものが 1 例であった。Jahrsdoerfer らの grading system は耳小骨の有無の占める割合が大きく、外耳道の形態（狭窄、完全な閉塞など）にも着目するなど、より慎重な適応が求められる。今後以上の問題点を克服する術式の開発が必要である。

研究分担者

朝戸裕貴：獨協医科大学 教授

竹腰英樹：東京医療センター

臨床研究センター 研究員

坂田英明：目白大学 教授

松永達雄：東京医療センター

臨床研究センター 室長

ぎてから耳鼻咽喉科・形成外科合同で一期的に外耳道形成術・鼓室形成術、および耳介挙上術を施行しており、良好な成績をあげ、大半の例では術前よりほとんどの症例で改善している。しかし、聴力未改善や術後大幅に改善しながら経年変化で低下する例もあり、その原因を究明する必要がある。

今回われわれは、術後聴力改善に乏しい 13 症例に側頭骨 HRCT を施行した例につき、その原因について解剖学的に検討したので報告する。

A. 研究目的

先天性小耳症、外耳道狭窄・閉鎖症はわが国での発症率は 2 万人に 1 人程度と比較的まれな疾患であり、そのうち両側性はさらに少なく、おおよそ 20 万人に 1 人程度であると考えられている。わが国の出生率は年間約 120 万人であり、片側性は年間 60 人、両側性は 6 人出生すると推測される。

われわれは本疾患に対し肋軟骨と耳介が十分発達する 9～10 歳時に形成外科による肋軟骨を用いた耳介形成を行い、約半年過

B. 研究方法

1995 年から 2006 年までに東京大学医学部附属病院耳鼻咽喉科・形成外科において 53 耳の先天性小耳症・外耳道狭窄・閉鎖症に対し、外耳道形成術・鼓室形成術を施行し、その後現在に至るまでフォローアップし、30dB 以上聴力が改善したものは 11 耳、

15dB 以上改善したものは 22 耳の計 33 耳 (62%) と良好な成績をあげた。対象は、聴力改善に乏しかった 20 耳 (17 症例) 中、HRCT を施行した 15 耳 (13 症例) である (表 1)。性別は男性 11 例、女性 2 例であり、片側性 9 例、両側性 4 例で、計 17 耳のうち 15 耳に手術を行った (両側性の 4 例中、症例 5、症例 6 の 2 例は片側しか手術を行っていない)。これらに対し、術前評価として Jahrsdoerfer らの小耳症・外耳道閉鎖症に対する側頭骨 HRCT の grading system を用いた。これはアブミ骨、卵円窓、中耳腔、顔面神経、ツチ骨・キヌタ骨連鎖、乳突蜂巣含気、キヌタ骨・アブミ骨連鎖、耳介外観、正円窓の 9 項目に分け、アブミ骨には 2 点、その他には 1 点の配点 (計 10 点) で術前側頭骨 HRCT を評価するものであり、10 点を excellent、9 点を good、8 点を normal、7 点を fair、6 点を marginal、5 点以下を poor とし手術適応を決定している。今回の例では 17 耳 (13 症例) 中、9 点 : 11 耳、8 点 : 2 耳、7 点 : 2 耳とすべてにおいて fair 以上であった。症例 4 のみが外耳道の狭窄で、その他 12 例はすべて外耳道が完全に閉塞していた。術式は、前述のように外耳道形成術・鼓室形成術は形成外科による耳介挙状術と合同同日手術としている。

手術を行った 15 耳の術前平均聴力 (4 分法) は 62.9dB であり、いずれも伝音難聴で、感音成分を含むものは 1 例もなかった。術後平均聴力 (4 分法) は 64.3dB であった。これらの症例に対し、聴力改善の原因究明のために術後、側頭骨 HRCT を施行した。

(倫理面への配慮)

手術および発表については施設の規定により全症例とも informed consent を得た。

C. 研究結果

1) 手術所見および術式

全症例において、術前 HRCT にてわかり得ないような stapes の奇形などは認めず、MI complex 上に高さを保つために肋軟骨を直方体の小片に形成しておいて、その上に鼓膜を形成した。

2) 術後評価

13 症例のうち、①鼓膜の浅在化をきたしたものは 9 例 (症例 1、2、3、4、7、8、10、11、13) (69%) ともっとも多く (図 1)、②外耳道に骨増殖をきたしたものは 3 例 (症例 5、6、12) (23%) (図 2)、③コルメラの偏位をきたしたものは 2 例 (症例 7、9) (15%) (図 13) であった。このうち鼓膜の浅在化、コルメラの偏位ともにきたしたものが 1 例あった (症例 7) (図 4)。なお 5 例に外耳道の術後感染を認め、うち症例 7 は MRSA 感染であったが、前例ブロー液、タリビット点耳薬等を用いた耳処置により、その後コントロールされた。

13 症例中、再手術を施行したものは症例 5、症例 10、症例 12 の計 3 症例であった。

症例 5 は 6 歳時に左側に対して行った初回術直後は聴力が著明に改善したものの、その後徐々に聴力が低下し、HRCT にて骨増殖が認められ、12 歳時に再手術となった。術直後は聴力が著明に改善したものの、やはり徐々に聴力が低下し、HRCT にて再度骨増殖を認めた (図 5)。14 歳時に 3 回目の手術を行ったが、結局聴力改善が得られなかった。

症例 10 は 6 歳時にまず右側に手術を行ったが聴力が改善せず、HRCT にて鼓膜の浅在化を認め、7 歳時に再手術を行った。しかしながら、結局聴力改善は得られず、やはり HRCT にて鼓膜の浅在化を認めた。9 歳時に左側に対し手術を行ったが、こちらも聴力改善が得られなかった。

症例 12 は 9 歳時に左に対し手術を行ったが聴力が改善せず、HRCT にて骨増殖を認めた。7 ヶ月後に再度手術を行ったが結局聴力改善は得られなかった。

D. 考察

術前評価として用いた Jahrsdoerfer らの grading system にて、いずれも 7 点 (fair) 以上と手術適応のある症例であったものの、聴力改善が不十分であった原因として、Jahrsdoerfer らの grading system では 10 点中耳小骨の比重が合計 4 点 (=1+1+2) (40%) と高く、それと比し外耳道に関する項目はないことが考えられた。

本疾患では malleus と incus は complex を形成していることが非常に多く、手術ではその上にコルメラを置き、鼓膜を形成する。実際にはアブミ骨があれば伝音再建により聴力改善は十分可能なはずであるが、Jahrsdoerfer らの grading system において耳小骨の有無は合計 40% と高いスコア設定となっている。一方、術後の側頭骨 HRCT を見てみると、①鼓膜の浅在化、および②外耳道骨増殖をきたした症例が合計 12 例と、外耳道に問題をきたすものももっとも多く、術前に外耳道についても考慮すべきなのかもしれない。

本疾患における外耳道の形態に関し、今回の 13 症例では完全に閉塞している type が 12 例 (92%) ともっとも多く、狭窄している type は 1 例 (症例 4 のみ) (8%)、盲端に終わる type、内側 1/3 に存在する type、および正常なもの (中耳奇形のみ) はいずれも認めなかったことから、外耳道が完全に閉塞している type では、他の type と比し鼓膜の浅在化や骨増殖などの合併症を起こしやすいかもしれない。また、それを考慮してコルメラを高く設置したり、revision を設定することなどが必要であると考えら

れた。ただし今回の 13 症例のうち、症例 5、症例 12 のように 2 例において初回術後骨増殖をきたし、revision を行ったものの再度骨増殖が認められ、その治療に難渋することもある。

術後感染に関してであるが、形成外科により作成された temporo-parietal flap を形成した骨部外耳道に敷き、その上に皮膚管を外耳道に挿入しているのだが、以前 (第 I 期) は鼠径部全層植皮片を用いており、この場合、植皮片に毛根を含むため発毛により感染をきたす原因となっていた。現在 (第 II 期) は毛根を含まない頭皮分層植皮片を用いることにより局所コントロールが格段に良好になった。今回 5 例 (症例 5、6、7、10、12) で局所感染をきたし、うち 1 例で MRSA が検出された (症例 7)。前述のように、前例ブロー液、タリビッド点耳薬を用いた耳処置によりコントロールされ、一過性のものであったが、結局骨増殖や鼓膜の浅在化、コルメラの偏位により聴力改善が得られないという結果となった。

近年は、術後、外耳道は家庭で感染予防にシャワー洗浄を毎日してもらい、かつ外耳道狭窄予防のため塩化ビニールの管の挿入を約半年行っている。この効果は大きく、その成果は次年度報告したい (第 III 期)。

E. 結論

外耳道形成術後の聴力未改善あるいは聴力改善しながら経年的に聴力低下した原因は、①鼓膜の浅在化 (69%)、②外耳道の骨増殖 (23%)、③コルメラの偏位 (15%) であり、今後以上の 3 つの点を克服し、聴力が良好なままに維持できる術式の開発が必要である。

F. 健康危険情報 特になし

G. 研究発表

1. 論文発表

加我君孝、朝戸裕貴、竹腰英樹他：小耳症・外耳道閉鎖症の理解のために一診断・骨導補聴器・手術のスケジュール。東京医療センター編。2010

加我君孝編：『2つの耳』—左右の耳の形と聴こえの改善手術—。2011.3

林裕史、朝戸裕貴、加我君孝他：先天性外耳道狭窄・閉鎖症に対する外耳道形成術後の側頭骨 HRCT による検討。耳鼻咽喉科臨床 2010, 103(10):903-7

加我君孝：聴覚障害。チャイルドヘルス 2010, 13:25-28.

朝戸裕貴、鈴木康俊：形成外科の治療指針

update 2010—小耳症。形成外科 2010, 53:S86-S87.

梅川浩平、朝戸裕貴他：耳介の形成外科—耳垂の形成術。PEPERS 2010,42:52-59

2. 学会発表

竹腰英樹、加我君孝：両側小耳症・外耳道閉鎖症児における術前聴覚補償の実情について。第5回日本小児耳鼻咽喉科学会総会 札幌 2010.6.26-27

竹腰英樹、加我君孝他：ヒト側頭骨を用いた超磁歪式骨導振動子と電磁式骨導振動子の出力比較。第20回日本耳科学会総会 松山 2010.10.7-9

H. 知的所有権の取得状況 特になし

表1

症例	性別	年齢(歳)	患側	手術時の年齢(歳)	手術	聴力 (dB)		HRCT		術后感染
						術前平均	術後平均	術前 (点)	術後	
1	男	14	左	8	左 軟骨片使用	70.0	60.0	9	浅在化	なし
2	男	13	右	9	右 軟骨片使用	67.5	75.0	9	浅在化	なし
3	男	24	左	17	左 軟骨片使用	55.0	62.5	9	浅在化	なし
4	女	13	右	8	右 軟骨片使用	56.3	62.5	9	浅在化	なし
5	男	19	両側	(左のみ) 6・12・14	左 軟骨片使用	右 60.0	—	(両側) 7	骨増殖	あり
						左 62.5	左 58.8			
6	男	20	両側	(右のみ) 8	右 軟骨片使用	右 50.0	右 52.5	(両側) 8.5	骨増殖	あり
						左 58.8	—			
7	男	13	両側	(右) 10	両側 軟骨片使用	右 68.8	右 70.0	(両側) 9	浅在化 軟骨片偏位	あり (MRSA)
				(左) 11		左 68.8	左 56.3			
8	男	13	右	9	右 軟骨片使用	63.8	65.0	9	浅在化	なし
9	男	15	左	10	左 軟骨片使用	75.0	66.3	9	軟骨片偏位	なし
10	男	16	両側	(右) 6・7	両側 軟骨片使用	右 52.5	右 56.3	(両側) 8	浅在化	あり
				(左) 9		左 50.0	左 62.5			
11	女	19	左	11	左 軟骨片使用	63.8	68.8	9	浅在化	なし
12	男	17	左	9 (2回)	左 軟骨片使用	73.8	73.8	9	骨増殖	あり
13	男	14	左	10	左 軟骨片使用	66.3	73.8	9	浅在化	なし

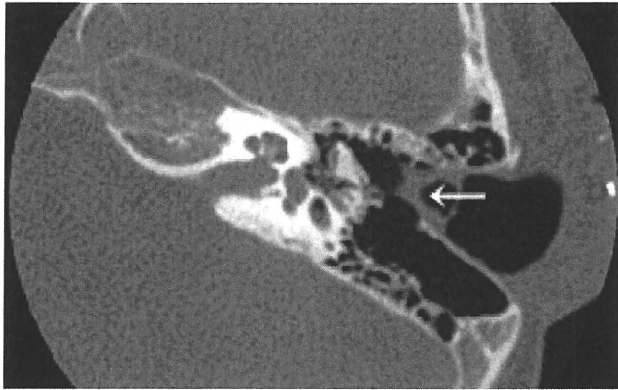


図1 術後鼓膜の浅在化をきたした症例
形成鼓膜の肥厚, および浅在化を認める (⇔)

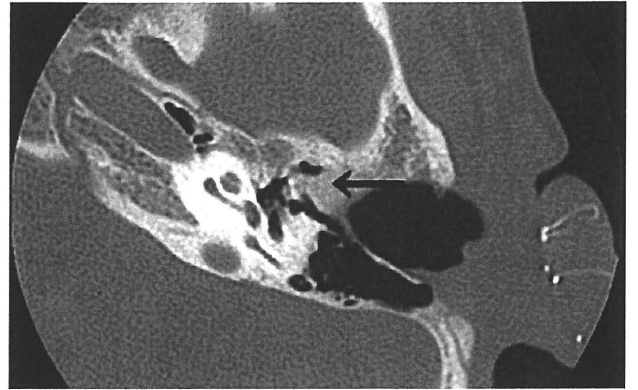


図2 術後骨増殖をきたした症例
外耳道前壁に骨増殖を認め, これが耳小骨と固着している (⇐)

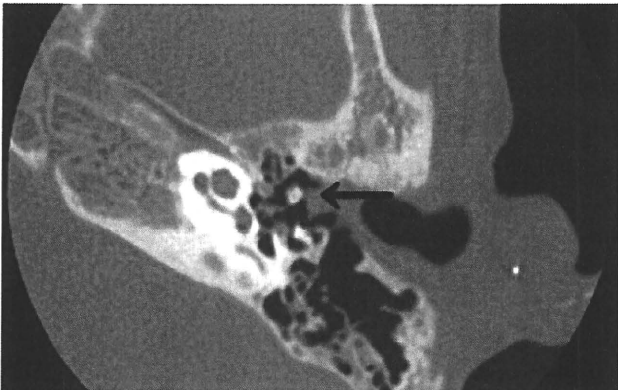


図3 術後軟骨片の偏位をきたした症例
軟骨片がツチ骨・キヌタ骨コンプレックス上の当初置いた位置よりずれている (⇐)



図4 術後鼓膜の浅在化と軟骨片の偏位ともにきたした症例
形成鼓膜の浅在化 (⇒) により軟骨片と耳小骨が離断している (⇒)



図5 再手術を行ったものの, 骨増殖を繰り返した症例
a: 1回目の術後 外耳道前壁・後壁ともに骨増殖を認める (前壁: ←, 後壁: ⇐)
b: 2回目の術後 外耳道前壁に骨増殖を認める (⇐)

両側小耳症に対する形成外科・耳科 同時共同手術法の開発と評価

研究分担者 朝戸裕貴 獨協医科大学教授

研究要旨：われわれはこの形態と機能の両立を目指した耳介・外耳道形成を、形成外科と耳科が同時共同手術として行う術式を開発し、2010年12月までに29例49件の両側小耳症に対する共同手術を施行した。このうち左右両側とも共同手術を行った20例40件について分析を行った。初期の8例では片側ずつ二期の手術を完成させていたが、残り12例は左右交互に第一期、第二期の手術を行い、治療期間を短縮させることができた。また最終的に気導式補聴器を両耳に装着することができた症例は16例であり、80%の患者で両耳聴を実現することができた。

小耳症に対して耳介形成と外耳道形成を両立させる術式は意義が大きいと考えられる。

A. 研究目的

両側小耳症・外耳道閉鎖の患者は日常的にヘッドホン型の骨導補聴器を装着している。これを耳孔に装着する気導式補聴器にすれば両耳聴を実現させることが可能となる。したがって両側小耳症においては補聴器装着も可能な耳介形成および外耳道形成を行うことが望まれている。これを形成外科と耳科が同時共同手術として行う術式として開発し確立することが本研究の目的である。

B. 研究方法

患者は満10歳まで待機し、第一期手術として肋軟骨移植術を行う。半年の待機期間において、第二期手術として耳介挙上術と外耳道形成術の同時共同手術に臨む。この第二期手術は形成外科が分層採皮と側頭筋膜弁および再建耳介の挙上を行い、術者交代して耳科が外耳道形成を施行、再度形成外科に交代して創の閉鎖と耳介後面の植皮を行う、という手順ですすめられる。

2010年12月までに29例49件の両側小耳症

に対する共同手術を施行した。このうち左右両側とも共同手術を行った20例40件について分析を行った。

（倫理面への配慮）

本手術は健康保険適応となっている術式であるが、患者および家族に対して手術の内容、考えられる合併症などを術前に十分に説明し書面にて同意を得て施行した。

C. 研究結果

20例中初期の8例では片側ずつ二期の手術を完成させていたが、残り12例は左右交互に第一期、第二期の手術を行った。この方法でトータルの治療期間を短縮させることができた。

最終的に気導式補聴器を両耳に装着することができた症例は16例であり、80%の患者で両耳聴を実現することができた。

D. 考察

小耳症の耳介形成術は種々の方法があるが第一期手術として耳介形成術、第二期手術として耳介挙上術を行う二段階手術法が標準的で

ある。この第二期手術の際に外耳道形成術を同時共同手術として組み合わせて行う方法は独自の術式である。術式の要点は耳介を浅側頭筋膜とともに挙上し、深側頭筋膜も挙上、外耳道形成後の骨露出面を深側頭筋膜、支柱軟骨を浅側頭筋膜で被覆し、頭皮からの分層植皮を行う、というものである。

この方法により、手術回数を増やすことなく耳介形成と外耳道形成を両立させて行うことができる。とくに両側小耳症の患者では片側だけで2回の手術が必要であり、左右合わせて4回の手術で気導式補聴器を装着できる、という点は患者の肉体的・精神的・経済的負担を大きく軽減するものである。

20例中2例は患者が長期にわたり骨導補聴器に慣れているため気導式補聴器へのきりかえが進まなかったが、2例については現在気導式補聴器の調整中であり、補聴器の電池寿命が短い点やはずれやすい点を改良することによって、装着可能に至るものと見込まれる。したがって両耳聴実現の達成率はさらに向上することが期待される。

E. 結論

両側小耳症・外耳道閉鎖に対して形成外科と耳科が同時共同手術として耳介形成・外耳道鼓室形成を行うことは、患者のQOLの向上に大きく寄与するものと考えられる。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 朝戸裕貴, 加我君孝, 竹腰英樹, 加地展之, 三苫葉子, 鈴木康俊: 聴力改善を考慮した小耳症手術. 形成外科 54(3): 261-268, 2011.
- 2) 朝戸裕貴, 加我君孝: 耳介の先天異常と小耳症. 症例からみる難治性疾患の診断と治療 1 耳科領域編, 75-86, 加我君孝監修, 国際医学出版, 東京, 2011.

2. 学会発表

朝戸裕貴: 特別講演 機能と形態の両立を目指した小耳症の治療. 第15回横浜形成外科フォーラム, 横浜, 2010 6 19.

G. 知的財産権の出願・登録状況 該当なし

先天性両側小耳症・外耳道閉鎖症に対する、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

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

国際医療福祉大学三田病院耳鼻咽喉科准教授

研究要旨：両側小耳症・外耳道閉鎖症に対する両耳聴実現のため、聴力改善手術適応症の検討と手術による聴力改善が難しい症例への新しい骨導補聴器開発が目的で研究を行った。片側小耳症 12 耳、顎顔面奇形を伴わない両側小耳症 34 耳、Treacher Collins 症候群 38 耳を対象に中耳 HRCT を用いて評価した。J grade 評価点が 8 点以上は、両側外耳道閉鎖症の 17%と少なく、聴力改善のためのさらなる技術開発、術式開発が必要であることがわかった。耳介奇形が強いほど J grade の点数が低い傾向が認められ、特に Treacher Collins 症候群では Marx III 度の耳介奇形では J grade が 4 点以下であり、聴力改善が困難であることが示された。新しい骨導補聴器の開発として、超磁歪式骨導振動子と磁気コイル式骨導振動子との出力比較を、成人ヒト右側頭骨を用いて行った。超磁歪骨導振動子は磁気コイル式振動子と比較して低音域でも劣らない出力があり、8kHz では高出力を得ることが判明した。

A. 研究目的

両側小耳症・外耳道閉鎖症 (Bilateral Microtia and Aural Atresia; BMAA) は 10～20 万人に 1 人の割合で発症し、先天的に中等度から高度難聴を示す。言語発達遅滞を生じさせないためには早期からの補聴器装用、聴能訓練が必要となる。しかしその形態異常から通常の気導補聴器装用が難しく骨導補聴器の装用となることが多い。骨導補聴器は気導補聴器と比べ、出力が弱い（特に高音域）、骨導端子が安定しにくい、調整が難しいなどの欠点がある。幸いにも小耳症・外耳道閉鎖症は内耳奇形を伴うことが少なく中耳奇形による伝音難聴であることが多く、手術による聴力改善が望める。我々は、形成外科との共同で耳介形成・外耳道・鼓膜・鼓室形成術の同時手術を行ってきた。本研究では、BMAA に対する両耳

聴実現のため、聴力改善手術適応症の検討と手術による聴力改善が難しい症例への新しい骨導補聴器開発が目的である。

B. 研究方法

1. 聴力改善手術の適応

小耳症・外耳道閉鎖症例の耳介形態と CT 画像を用いて、小耳症の程度から側頭骨奇形の程度を確認し、聴力改善手術の可能性を検討した。対象は東京医療センターを受診した片側小耳症 12 例 12 耳、顎顔面奇形を伴わない両側小耳症 17 例 34 耳、Treacher Collins 症候群 (TCS) 19 例 38 耳である。耳介奇形の程度は Marx 分類(1)を用いて分類した。Marx I 度は耳介の形態が全体的に小さいが各部分は残っているもの、

II度は耳垂が残存しているもの、III度は無耳症もしくは痕跡程度の残存がある場合である。中耳奇形の程度は各症例の中耳 HRCT 画像 (1mm スライス) を用い Jahrsdoerfer の grading system (J grade)(2)にて評価した (table.1)。

評価項目	点数
アブミ骨を認める	2
ツチ・キヌタ骨塊を認める	1
キヌタ・アブミ関節を認める	1
卵円窓を認める	1
正円窓を認める	1
中耳腔が存在する	1
乳突蜂巣が存在する	1
外耳道骨部を認める	1
顔面神経走行が正常である	1
合計	/10

Table.1 Jahrsdoerfer grading system

2. 新しい骨導補聴器の開発

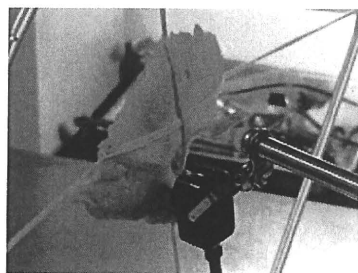
成人ヒト右側頭骨 (46g) を用いて測定した。側頭骨をハンモック状に糸で固定し、乳突部に骨導端子を当てた (fig.1a,b)。刺激器は Rion AA-67N を用いて、増幅器を介して骨導端子から出力させた。250~8000Hz の各周波数で

電圧を 0.1V から 1V まで変化させて刺激を行った。骨導端子は、超磁歪式骨導振動子として BCHS-FT001 (Frey 社製) を用いた。また磁気コイル式骨導振動子との出力を比較するため、B-71 (Radioear 社製) も使用した。出力の測定は、レーザードップラ振動計 (LV-1720A; 小野測器社製) を用いた。測定点は側頭骨錐体部においた。最大許容高調波ひずみ率を考慮して、各振動子の最大出力を比較した。

C. 研究結果

1. 聴力改善手術の適応

片側小耳症群、両側小耳症群、TCS 群の 3 群における Marx 分類、J grade の最小値、最大値、平均値、標準偏差を table.2、3 に示した。Marx 分類において TCS 群が他群と比べ有意に耳介奇形が少なかった ($p=0.013$)。J grade において各群間で有意差を認めなかった ($p>0.05$)。各群における Marx 分類、J grade の関係を Fig.2 に示した。各群にて小耳症の奇形が強いほど J grade が低値を示し、特に TCS 群で Marx III 度では J grade で 5 点を示す症例はいなかった。



a



b

Fig.1 レーザードップラ振動計を用いた骨導端子出力測定

	片側小耳症群	両側小耳症群	TCS群
最小値	1	1	1
最大値	3	3	3
平均値	2.1	2.3	1.8
標準偏差	0.8	0.6	0.8

Table.2 各疾患群のMarx分類

2. 新しい骨導補聴器の開発

ひずみ率許容範囲内では、超磁歪式振動子は 2kHz で 0.6V、8kHz で 1V まで、その他の周波数は 0.2V 以下の電圧を上昇であった。磁気コイル式振動子は全ての周波数で 0.2V 以下の電圧上昇であった。各周波数での最高出力は、超磁歪式で 0.04~7.0m/s²、磁気コイル式で 0.02~1.2 m/s²の範囲であった。8kHz において超磁歪式振動子が磁気コイル式振動子の約 6 倍の出力を示した。また、250Hz~1kHz においては超磁歪式と磁気コイル式骨導振動子の間に出力の差を認めなかった (Fig.3)。

D. 考察

外耳道閉鎖症に対する外耳道形成術は耳鼻咽喉科領域の中で最も高度な技術を要する手術の 1 つである。乳突部の發育障害や鼓室部の欠損を伴った側頭骨を削開することは非常に困難であり、下顎関

節包、内耳、顔面神経、S 状静脈洞、中頭蓋底部に損傷を起こす可能性がある。手術によって聴力改善が困難な症例は、耳介形成のみまたは気導補聴器が装用できるための外耳道形成を選択することになる。術前に聴力改善が可能かを判断するのに、Jahrsdoerfer grading system は有効である。10 点満点の合計点で、点数が少ないほど側頭骨の奇形が強いことを意味する(3)。Jahrsdoerfer らは評価点が 8 点以上であれば聴力改善の可能性が 80%であり、一方 5 点以下であれば聴力改善目的の外耳道形成術適応から外れていることを報告している。本研究の対象となった症例は、J grade が低く、8 点以上は 84 耳中 16 耳 (19%) であり、両側外耳道閉鎖は TCS 含め 12 耳のみであった。一方、5 点以下は 46 耳であり、両側外耳道閉鎖は TCS 含め 41 耳であった。各群において耳介奇形が強いほど J grade の点数が低い傾向が認められた。

	片側小耳症群	両側小耳症群	TCS群
最小値	2	0	0
最大値	9	8	9
平均値	6.0	4.9	5.2
標準偏差	2.2	2.2	2.5

Table.3 各疾患群のJ grade

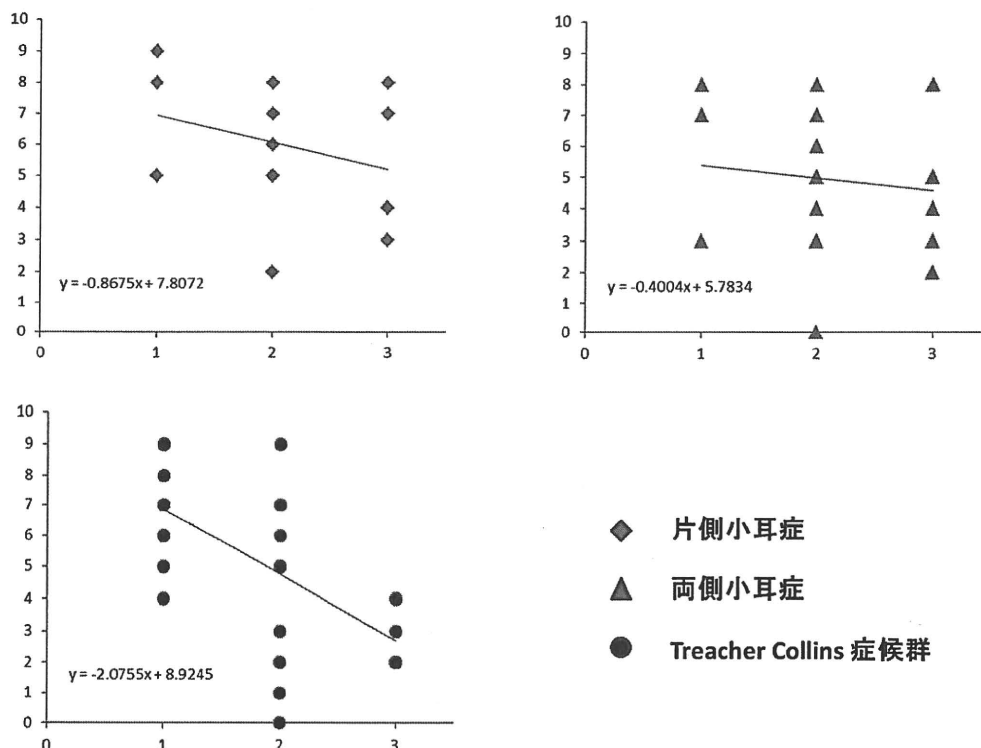


Fig.2 各疾患群のMarx分類とJ grade点数の関係

特に TCS 群では Marx III 度の耳介奇形では J grade が 4 点以下であり、聴力改善が難しいことを示している。しかし、顎顔面奇形を伴わない小耳症の場合は Marx III 度でも J grade が高い症例もあり、耳介奇形のみでは聴力改善手術の適応を決めることは注意しなくてはならない。術前の中耳 HRCT による評価が大切であることが再認識できた。

このように、小耳症・外耳道閉鎖症の全てに聴力改善が望めるわけではなく補聴器に頼らざるをえない症例も少なからず存在する。近年海外では、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(4)、我が国でも平成 23 年に認可がおり臨床で行われるようになる。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埋め込み、皮膚よりでていた端子を装着する方式である。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。従来ある経皮的に骨導端子をあて十分な出力が得られる骨導補聴器があれば埋め込み式にする必要はないと考える。適切な強磁性体を磁場の中に置くことにより、磁界の強さに応じて伸縮が起こる磁歪素子の中で通常の磁歪材料に比べて変化倍率が 100 倍程度大きなものが超磁歪素子である。2004 年日本企業のフレエイ社より超磁歪素子からなる新しい骨導振動子を用いた骨導ヘッドホンが開発され、この超磁歪式骨

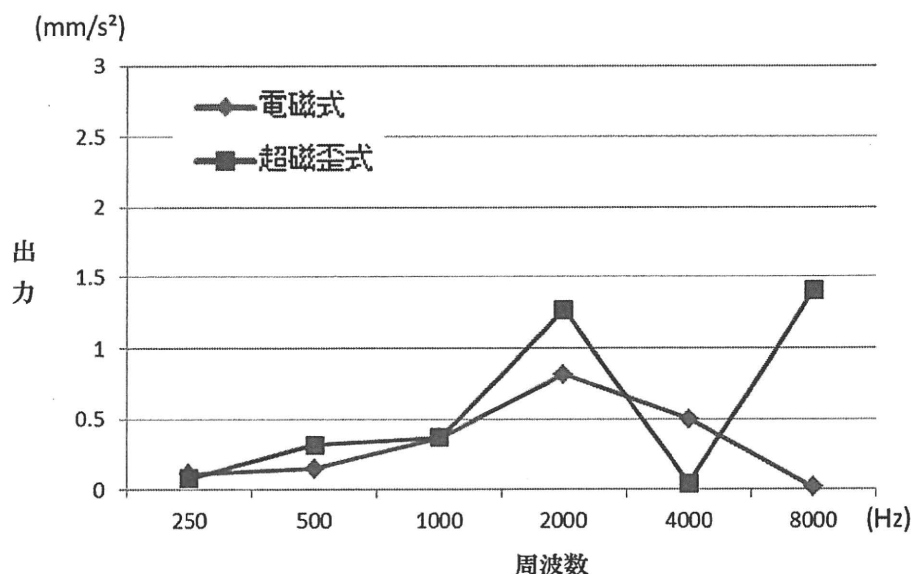


Fig.3 各周波数別最大出力比較(電磁式vs超磁歪式)
※最大許容ひずみ率10%

導振動子を用いた我々の研究では、従来ある磁気コイル式骨導振動子より 2～30kHz で 8～10 倍の出力を示すことが判明し、新しい骨導補聴器開発が期待されている(5)。しかし、音声言語に必要な 1kHz 以下の周波数では磁気コイル式骨導振動子より出力が低いとされていた。しかし、骨導振動子を聴力検査機器や補聴デバイスとして用いるためには高調波ひずみを考慮しなくてはならない。本検討にて、ひずみ率許容範囲内では超磁歪式骨導振動子は磁気コイル式振動子に比べ、低音域において超磁歪式も磁気コイル式に劣らない出力があることがわかった。また、8kHz では超磁歪式骨導振動子の方が高出力を得ることがわかり、高音域でも対応できる骨導補聴器開発の基礎データを得ることができた。

E. 結論

1. 聴力改善の可能性が 80%とされている

J grade 評価点が 8 点以上は、両側外耳道閉鎖症の 72 耳中 12 耳 (17%) と少ないことがわかり、聴力改善のためのさらなる技術開発、術式開発が必要であることがわかった。

2. 耳介奇形が強いほど J grade の点数が低い傾向が認められ、特に TCS 群では Marx III 度の耳介奇形では J grade が 4 点以下であり、聴力改善が困難であることが示された。
3. 顎顔面奇形を伴わない小耳症の場合は Marx III 度でも J grade が高い症例もあり、耳介奇形のみでなく中耳 HRCT 画像による評価が必要であることがわかった。
4. 聴力改善手術の適応から外れる症例に対する新しい骨導補聴器の開発としての超磁歪骨導振動子は磁気コイル式振動子と比較して低音域でも劣らない出力があり、8kHz では高出力を得ることが判明した。

F. 研究発表；

1. 竹腰英樹, 加我君孝, 藤井正人: ヒト側頭骨を用いた超磁歪式骨導振動子と電磁式骨導振動子の出力比較. 第20回日本耳科学会総会, 松山, 2010, 10.
2. 竹腰英樹, 加我君孝: 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. 第5回日本小児耳鼻咽喉科学会, 札幌, 2010, 6.

bone conduction transducer.
ActaOtolaryngol. 2006;126:926-33.

【参考文献】

1. Marx H. Die missbildungen des ohres. In: Henke F, Lunbarsch O, eds. Handbuch der SpeziellenPathologischenAnatomie und Histologie. Berlin: Springer, 1926:620-25.
2. Jahrsdoerfer RA, Yeakly JW, Aguilar EA, Cole RR, Gray LC. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. Am J Otol 1992;13:6-12.
3. Jahrsdoerfer RA. Congenital atresia of the ear. Laryngoscope. 1978;88(9 Pt 3 Suppl 13):1-48.
4. Papsin BC, Sirimanna TK, Albert DM, Bailey CM. Surgical experience with bone-anchored hearing aids in children. Laryngoscope. 1997;107(6):801-6.
5. Sakai Y, Karino S, Kaga K. Bone-conducted auditory brainstem-evoked responses and skull vibratory velocity measurement in rats at frequencies of 0.5-30 kHz with a new giant magnetostrictive

新たな映像コミュニケーションシステムを用いた 先天性両側小耳症・外耳道閉鎖症の遺伝カウンセリングに関する研究

研究分担者 松永 達雄 国立病院機構東京医療センター臨床研究センター
聴覚障害研究室長

研究要旨：本研究では先天性両側小耳症・外耳道閉鎖症の遺伝カウンセリングの提供が可能な施設から距離が離れた地域に居住する患児とその両親と地域の担当医が、良質な遺伝カウンセリングを受けるためのシステムを開発することを目的とした。このための試みとして Panasonic の HD 映像コミュニケーションシステムを用いて、距離の離れた診療施設の医師との間で遺伝カウンセリングのシミュレーションを行った。この結果、実際の対面での遺伝カウンセリングとほぼ同様の内容を再現できることが判明した。今後、このようなシステムを臨床に導入することで遺伝カウンセリングの普及と効果が促進されることが考えられた。

A. 研究目的

疾患の診療を適正に行うためには、疾患の原因と病態を理解することが不可欠である。それは症状のみを見て、原因と病態を理解しないしていると、正しい診療内容を選択することが難しい場合が多いからである。先天性両側小耳症・外耳道閉鎖症の原因には、遺伝的要因と環境的要因が関与していると考えられる。本研究では、遺伝的要因を解明し、遺伝子検査を可能として診療の向上につなげることを最終的な目的としている。遺伝子検査の結果を患者に報告する際には、その結果に基づいた診療に関する内容についても説明する必要がある。その中には、子どもへの遺伝の可能性なども含まれ、広い意味で遺伝カウンセリングに含まれる。患児とその家族は遺伝子検査を受けて、その結果の説明を受けるためには多くの場合は2回、そのような検査と説明のできる施設を訪問しなければならず、患児の自宅から遠距離である場合は負担が大きい。また、説明の際には患児とその両親のみでなく、両親の了解が得られれば日常の診療を担当する医師も同席して、その

担当医が原因と病態とそれに基づく診療について理解を高めるとともに、患児とその両親がどこまで理解できているかも知っておくことが望ましい。しかし、距離が離れた施設の複数の医師、患者の全員の都合を合わせて一堂に会する機会を設けることは多くの場合困難である。この問題を解決するために最新のインターネット通信技術を用いた映像コミュニケーションシステムが近年開発された。本年度は、このシステムが将来、診療に活用できるかどうかを検証することを目的とした。

B. 研究方法

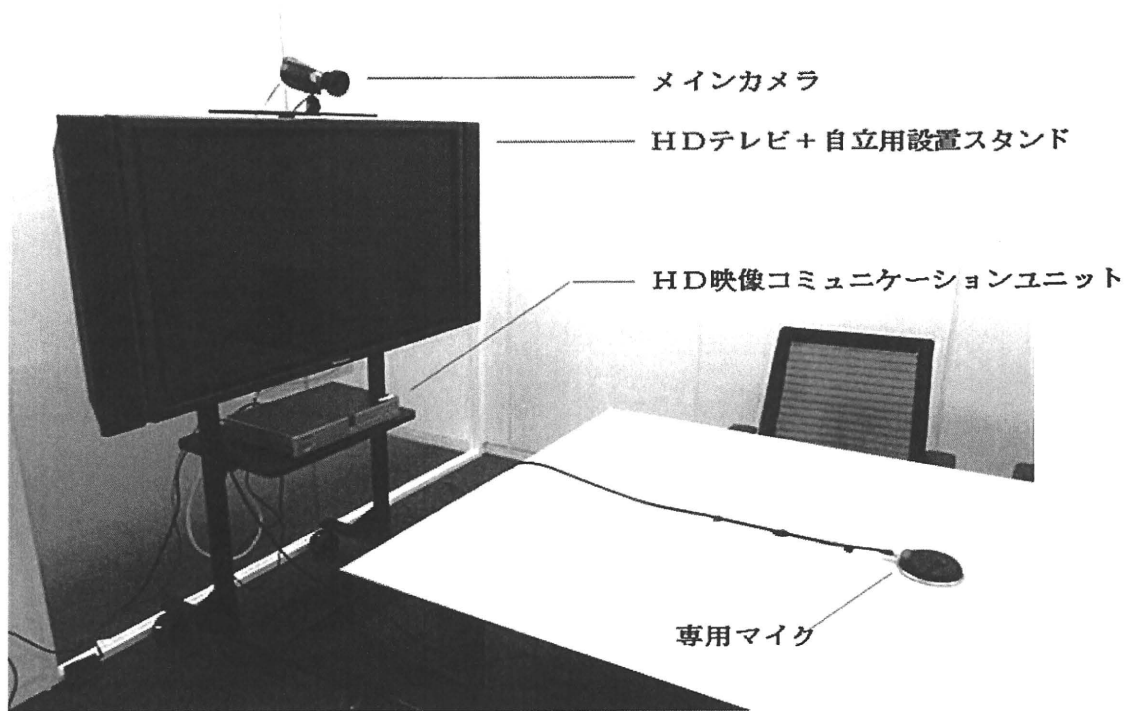
Panasonic の HD 映像コミュニケーションシステムを用いて、距離の離れた診療施設の医師（国立病院機構三重病院耳鼻咽喉科、増田佐和子医師）との間で遺伝カウンセリングのシミュレーションを行った。本システムはインターネットにおける仮想の専用線である VPN（バーチャルプライベートネットワーク）を介しているため情報の漏洩の心配がなく、安全性が高いことが大きな特徴である。

さらに、フルハイビジョンシステムを光通信を介して使用しているため、画像や音声を鮮明かつリアルタイムで交信できる。そのため、実際に対面して会話しているのと同様の状況で遺伝カウンセリングを進めることができることも大きな特徴である。本研究で

用いたシステムの機器を以下に示した。

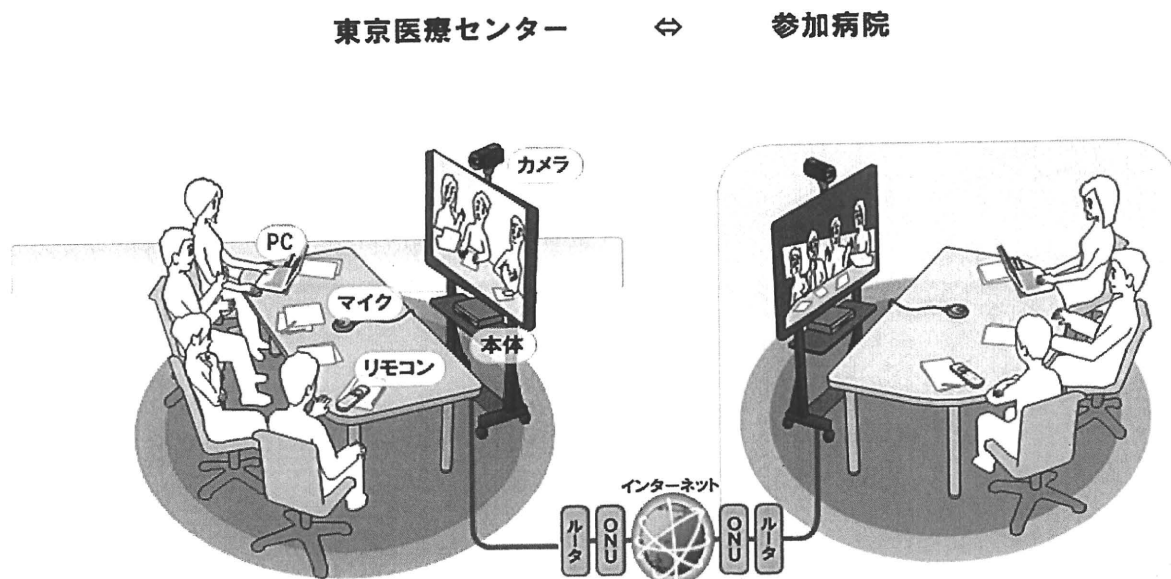
倫理面への配慮

研究参加施設の倫理審査の承認を得て実施した。



C. 研究結果

実際の実施場面の模式図を示した。



本システムでは、据え置きカメラによる対面のコミュニケーションのみでなく、サブカメラを用いてより細かい資料も映して相手に供覧することもできた。これは先天性両側小耳症・外耳道閉鎖症の診療においては、外耳を映して確認することで、実際にどのような形態であるかをよく理解できる点で特に有用である。また手元のパソコンに画面を切り替えることも可能であり、これはオーディオグラムなどの資料をその場で両施設の間で同時に確認しながら協議することもできて有用である。実際の遺伝カウンセリングのシミュレーションでは、対面での遺伝カウンセリングとほぼ同様の状況を再現できることを確認できた。

D. 考察

これまで遠距離の移動と関係者の予定を調整することが困難であるため、患者とその診療に関わる医師が一堂に会する説明には大きな制限があったが、最新のインターネット通信技術を用いた映像コミュニケーションシステムを用いることで、この問題点を解決

できる可能性が示された。

E. 結論

遺伝子検査施設から遠隔地に居住する先天性両側小耳症・外耳道閉鎖症の患児、両親、担当医師に対して遺伝子検査の内容や結果の説明を最新のインターネット通信技術を用いた映像コミュニケーションシステムを用いて行うことは、患者側および医療者側の双方の負担を軽減し、診療効果の向上に役立つと考えられた。

F. 研究発表

- 1 論文発表
なし
- 2 学会発表
なし

G. 知的財産権の出願・登録状況 特になし

小耳症や外耳道閉鎖症における根治手術前の問題点 -側頭骨 HRCT による皮下膿瘍-

分担研究者 坂田英明 目白大学保健医療学部言語聴覚学科教授

研究要旨：小耳症は、著明な外耳道狭窄を伴う場合と完全な外耳道閉鎖症をきたす場合がある。診断はCT検査にてはっきりしない場合もある。したがって、外耳炎や中耳炎を起こした場合痕跡的な外耳道から耳漏がみられる場合もあるが同時に皮下膿瘍などの感染症も起こしやすい。初期の外耳道炎や中耳炎では所見が出にくいいため、発見が遅れることがしばしばあり通常の外耳炎や中耳炎と異なり治療も困難となる。また小耳症は心疾患を合併していることもあり、中耳炎の遷延化や難治性の場合、先天性の真珠腫や後天性の真珠腫性中耳炎の存在も常に念頭に置く必要がある。さらに乳突蜂巣の発育不良や含気、中耳腔の含気や容積、周辺の解剖学的所見を把握しておくことが重要である。治療は基本的には一般の中耳炎に準ずるが、耳漏が遷延化したり難治性であることが多く、耳介形成術の際か外耳道形成術の際に根治的な郭清術を行うこととなる。

小耳症や外耳道閉鎖症では根治的な手術時期までに、外耳炎や中耳炎に罹患し膿瘍などを形成する可能性はきわめて高い。この際は十分に臨床経過に注意しその特徴を考慮し根治術までは可能な限り対症療法に努める必要がある。

A. 研究目的

外耳道閉鎖症の中耳炎や皮下膿瘍は、発見が遅く所見も乏しく治療が困難であり心疾患の合併も多い。さらにその後の経過は多種多様で聴力の改善も必ずしも一定していない。

小耳症や外耳道閉鎖症では根治的な手術時期までに、外耳炎や中耳炎に罹患し膿瘍などを形成する可能性はきわめて高いので十分に臨床経過に注意しその特徴を考慮し根治術につなげる必要がある。

今回の研究では、小耳症、外耳道閉鎖症の中耳炎、皮下膿瘍症例について側頭骨HRCTによる grand system を術前評価に用い診断や臨床経過、治療での問題点を検討する。

B. 症 例

1) 症例 1

6歳女児、両側小耳症。生後2ヶ月でのCT検査では左外耳道閉鎖症が疑われたが、後のCT検査にて左は痕跡的な外耳道が認められ著明な外耳道狭窄症と診断した。合併症に心疾患あり。

5歳時に右耳痛出現、耳漏はなし。外耳道は著明な狭窄のため処置できず抗菌薬にて軽快した。その後、頻回に左耳痛出現。外耳道よりわずかに排膿があるも詳細は不明であったため、点耳や耳洗浄、抗菌薬や内服治療を施行していた。耳後部の軽度の発赤が出現し皮下膿瘍が形成されたこともあったが切開排膿にて軽快していた。