

経過観察中中耳炎が再発し寛解がみられないため、2回目のCT検査を施行した。前回のCT検査と比較し明らかな変化はなかった。真珠腫性中耳炎も考慮したが骨破壊などはみられなかった。乳突蜂巣の発育は不良で含気はなかった。鼓室の含気も全くなかった。血液検査では顆粒球、免疫グロブリン、IgG2サブクラスなどの免疫異常などの異常所見はなかった。耳洗浄、抗菌薬などで消炎した。

約6カ月後、耳漏が再発した。今回は出血も伴っており、頻回で止血に時間がかかり遷延化したため血管の走行異常や血管腫なども考慮し造影CT検査を施行した。小さな血管の分岐が網状に確認されたが血管腫はなかった。痕跡的外耳道の前壁に表層近くを通る外頸動脈の枝（中側頭動脈や顎骨眼窩動脈）が走行しており、これらの脈管や伴行する静脈の出血の可能性が示唆された。耳後部の腫脹や発赤を伴い、膿瘍を合併したため、入院とし切開治療となった。

2) 症例2

5歳男児、右小耳症、右外耳道閉鎖症。心疾患、水腎症の合併あり。

生後まもなくより右耳を痛がるしぐさが出現したため近医受診、抗菌薬投与などを受けていた。その後も感染を頻回に起こすため3歳時に目白大学クリニックを紹介となる。

初診時、右耳後部の発赤、腫脹が著明であった。直ちにCT検査を施行した。右耳介周囲の軟部組織に腫脹が認められた。右の鼓室と乳突蜂巣の含気が高度に低下しており、軟部組織に物質が充満していると考えられた。乳突蜂巣の骨壁は破壊されておらず乳突洞炎が右側頭部に波及している所見はなかった。鼓室の開口部は生後1歳時のCTの時よりも拡大しており、外耳道、鼓室の下壁が外側下方に向くように形態が変化していた。このため本来の外耳道の骨壁を形成する部分が筒状

というより外側に開いたファンネル状に認められていた。この所見は、成長により形態が変化したのか、炎症により起きた二次的な変化なのかは不明であった。治療は入院のうえ切開排膿とした。

C. 考 察

小耳症、外耳道閉鎖症の場合、通常の外耳炎や中耳炎、皮下膿瘍だけではないこともあり、CT検査は生後間もなく施行しその後も適宜行うことが望ましい。

また心疾患などを合併している場合は特に可能性が高いが、真珠腫性中耳炎も常に念頭におく必要がある。

根治治療は小耳症の形成手術時に郭清術を予定することとなる。それまでは家庭での綿棒による操作は極力さけ、なるべく清潔を保つ以外にない。乳幼児期は鼻漏や耳に手をやる、機嫌が悪いなどといった兆候がみられた場合は耳鼻科を早めに受診するよう普段から指導しておく必要がある。

炎症の範囲の把握自体はCTよりMRIのほうが優れているが、骨壁の状態把握のためまずCT検査を行うべきである。またCT検査は生後まもない時期の所見と変化する。

今回慎重な経過観察により臨床経過をたどった小耳症の中耳炎や皮下膿瘍の2例を検討した。小耳症の場合、外耳炎や中耳炎から皮下膿瘍を形成しやすいため早期に切開排膿を行うことが望まれる。しかし、切開しても解剖学的な複雑さから十分に創部の洗浄や郭清ができないことが多く、再発しやすい。真珠腫性中耳炎を合併している場合、通常早期に真珠腫の摘出を行わなければならないが、骨破壊などが無い場合は待機的となることが多い。しかし、真珠腫に感染を伴うと難治性となり乳突洞炎などを起こしやすいため削開術の適応となることもある。再発する感染に対

する根治的な治療は耳介形成術行う際、同時に
行うことが多い。

D. 結論

慎重な経過観察により非特異的な経過をた
どった小耳症の中耳炎や皮下腫瘍の 2 例を報
告した。2 例におけるHRCTによる評価が示
唆するように、適宜ABRを施行していく必

要があり、診断は検査機器を適宜使用して慎
重に進める必要がある。

E. 研究発表 なし

F. 知的所有権の出願・登録状況 なし

研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
林 裕史、 新正由紀子、 朝戸裕貴、 加我君孝	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	103(10)	903-907	2010
加我君孝	聴覚障害	チャイルド ヘルス	13(5)	25-28	2010
朝戸裕貴、 加我君孝、 竹腰英樹 加地典之 三苦葉子 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

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の 編集者名	書 籍 名	出版社名	出版地	出版年	ページ
朝戸裕貴、 加我君孝	耳介の先天異常と 小耳症	加我君孝監修 小林俊光、 小宗静男、 丹生健一、	症例から見る 難治性疾患の 診断と治療	国際医学 出版	東京	2011	75-85

研究班の発行物

- ・加我君孝編：2つの耳—左右の耳の形と聴こえの改善手術— 第5集、2011.3.31
東京医療センター・臨床研究センター発行
- ・加我君孝、朝戸裕貴、竹腰英樹、新正由紀子、坂田英明：小耳症・外耳道閉鎖症の理解のために
—診断・骨法補聴器・手術のスケジュール— 第2版 2011.2.1

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

林 裕史・新正由紀子・朝戸 裕貴・加我 君孝

耳鼻臨床 103 : 10 ; 903~907, 2010 (平成22年)

 臨 床

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

林 裕史・新正由紀子・朝戸 裕貴*・加我 君孝

Study on Congenital Microtia and Atresia after External Canal Plasty

Yushi Hayashi, Yukiko Shinjo and Kimitaka Kaga

(National Institute of Sensory Organs, National Hospital Organizations, Tokyo Medical Center)

Hirotaka Asato

(Dokkyo Medical University)

In treating congenital microtia and atresia, we conduct simultaneous external canal plasty, tympanoplasty, and auricle elevation with plastic surgeons about 6 months after auricleplasty by only plastic surgeons. The results are good both cosmetically and functionally.

We report 13 cases in which hearing did not improve satisfactorily after surgery using postoperative high-resolution computed tomography (HRCT) of the temporal bone.

Lateral healing was seen in 9 (69%), new bone proliferation in 3 (23%), malpositioning of a cartilage block in 2 (15%), and both lateral healing and malpositioning of a cartilage block in 1 (7.6%).

Keywords : congenital microtia and atresia, external canal plasty, HRCT of temporal bone, lateral healing, bone proliferation

はじめに

先天性小耳症、外耳道狭窄・閉鎖症は本国での発症率は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よそ20万人に1人程度であると考えられている。本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¹⁾。

われわれの施設では本疾患に対し胸郭の十分発達する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、約半年過ぎてから耳鼻咽喉科・形成外科合同で定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、良好な成績を挙げている。

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、その原因について検討したので報告する。

対象と方法

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、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%)と良好な成績を挙げた。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

表 1

症例	性別	年齢 (歳)	患側	手術時の年齢 (歳)	手術	聴力 (dB)		HRCT		術後感染
						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

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²⁾ 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²⁾. 今回の症例では 17 耳 (13 症例) 中, 9 点: 11 耳, 8.5 点: 2 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上術と合同同日手術としている. 後に外耳道全体を覆うために, まず temporo-parietal flap, deep-innominate temporal fascia flap, temporal muscle fascia flap, periosteum flap をそれぞれ作成する. 乳突部

の乳様平面より皮質骨板を採取した後, mastoidectomy, および atticotomy を行い incus 短脚を同定する. これをランドマークとして骨閉鎖板を削開, 除去し, malleus, stapes を同定する. malleus, incus は complex を形成していることが多い (MI complex). mastoidectomy によって腔が生じているため, 皮質骨板を用いて外耳道後壁を再建する. 形成外科が耳介挙上に用いる肋軟骨の一部を加工し MI complex 体部の中心に立て, その上に deep-innominate temporal fascia flap の一部から採取した遊離移植片を鼓膜として置く. 次いで前述の有茎皮弁により外耳道壁を覆う. この時, 前壁は periosteum flap, 下壁は temporo-parietal flap, 上壁は temporo-parietal flap で覆う. ここに形成外科によって作成された皮膚管を挿入し, 外耳道入口部皮膚を縫合する.

手術を行った 15 耳の術前平均聴力 (4 分法) は 62.9 dB 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) (いずれも 2005 年のもの) は 64.3 dB であった. これらの症例に対し術後, 側頭骨 HRCT を施行した.

結 果

1) 手術所見および術式

全症例において、術前 HRCT にて分かり得ないような stapes の奇形などは認めず、MI complex 上に高さを保つために軟骨の長片をおいて、その上に鼓膜を形成した。

2) 術後評価

13 症例のうち、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), 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), 軟骨片の偏位をきたしたものは 2 例 (症例 7, 9) (15%) (図 3) であった。このうち鼓膜の浅在化, 軟骨片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、全例ブロー液, タリビッド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 歳時左に対し手術を行ったが聴力が改善せ

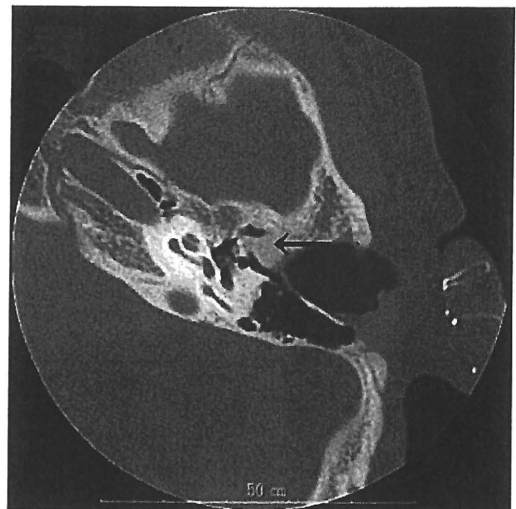


図 2 術後骨増殖をきたした症例 12 の側頭骨 HRCT (水平断) 外耳道前壁に骨増殖を認め、これが耳小骨と固着している (←)。

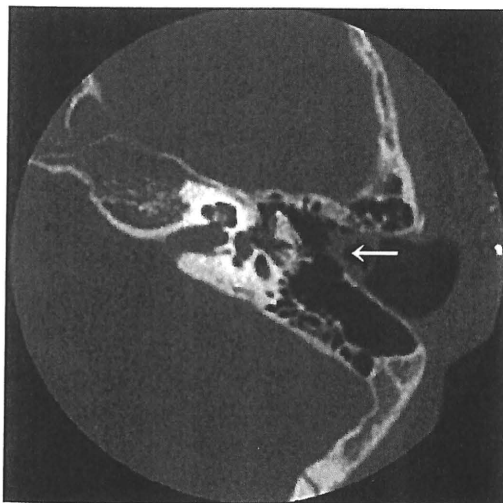


図 1 術後鼓膜の浅在化をきたした症例 1 の側頭骨 HRCT (水平断) 形成鼓膜の肥厚, および浅在化を認める (⇐)。

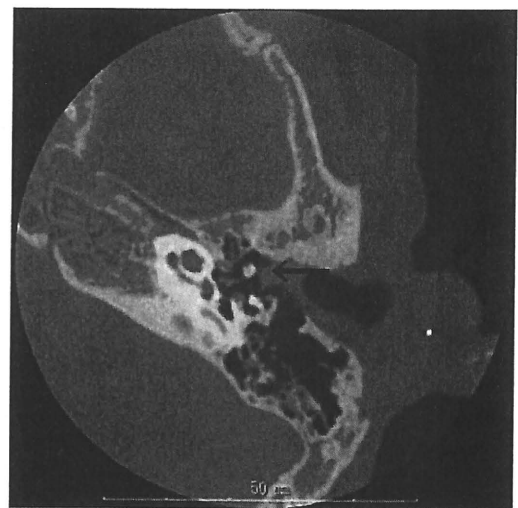


図 3 術後軟骨片の偏位をきたした症例 9 の側頭骨 HRCT (水平断) 軟骨片が MI complex 上の当初置いた位置よりずれている (←)。

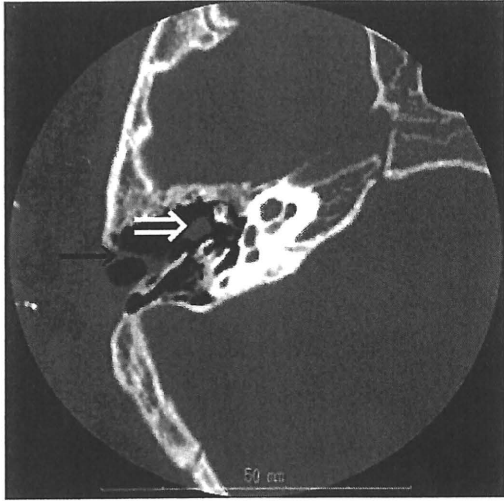


図4 術後鼓膜の浅在化, 軟骨片の偏位ともきたした症例7の側頭骨 HRCT (水平断)
形成鼓膜の浅在化 (→) により軟骨片と耳小骨が離断している (⇨).

ず, HRCT にて骨増殖を認めた. 7ヵ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.

考 察

術前評価として用いた Jahrsdoerfer ら²⁾ 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²⁾ 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, 手術ではその上に軟骨片を置き, 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²⁾ の grading system において耳小骨の有無は合計40%と高いスコアの設定となっている. 一方, 術後の側頭骨 HRCT を見てみると鼓膜の浅在化, および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, Gill³⁾ は①弓状で狭いもの, ②内側1/3に存在するもの, ③欠損するもの, ④正常なもの (中耳奇形のみ) に分けられるとしており, また Cremers ら⁴⁾ は①狭窄しているもの, ②盲端に終わるもの, ③閉塞しているものに分類している. 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

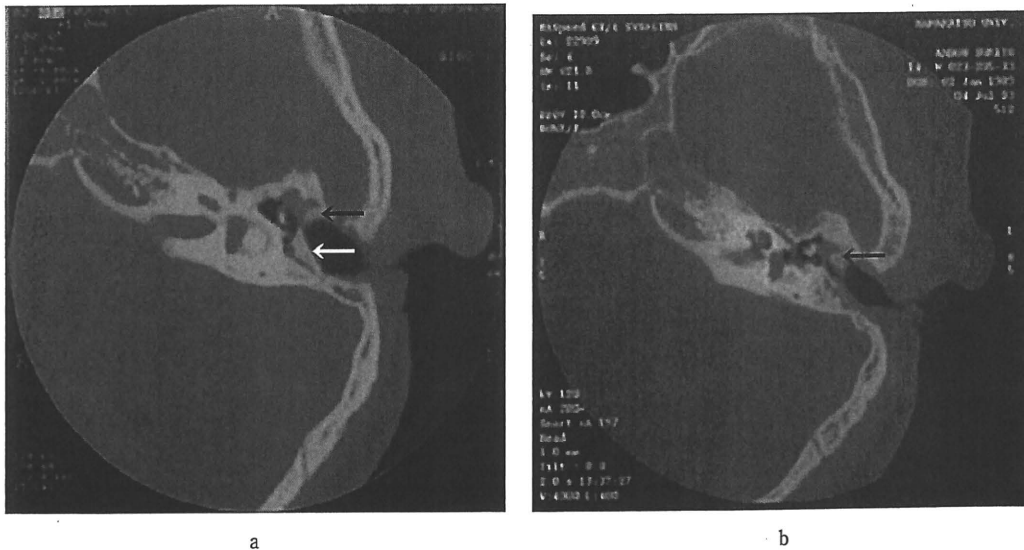


図5 revision を行ったものの, 骨増殖を繰り返した症例5の側頭骨 HRCT (水平断)
a: 1回目の術後 外耳道前壁・後壁ともに骨増殖を認める (前壁: ←, 後壁: ⇐).
b: 2回目の術後 外耳道前壁に骨増殖を認める (←).

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のかもしれない。また、それを考慮して軟骨片を高く設置したり、revisionを想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)。上記のように、全例ブロー液、タリビッド点耳薬等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、軟骨片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。

まとめ

1. 先天性小耳症、外耳道狭窄・閉鎖症に対し、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。

2. 術後HRCTにて、鼓膜の浅在化を認めたものは9

例、外耳道に骨増殖を認めたものは3例、軟骨片の偏位を認めたものは2例であった。このうち鼓膜の浅在化、軟骨片の偏位ともにきたしたものが1例あった。

3. Jahrsdoerferら²⁾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。

本研究は、厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業(H22-難治-一般-188)により得た研究成果である。

参考文献

- 1) 加我君孝：小耳症・外耳道閉鎖。新臨床耳鼻咽喉科学第2巻〈耳〉第3章 外耳、中耳の奇形。141-144頁，中外医学社，東京，2003。
- 2) Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Aguilar EA, et al. : Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. *Am J Otol* 13: 6-12, 1992.
- 3) Gill NW : Congenital atresia of the ear. A review of the surgical findings in 83 cases. *J Laryngol Otol* 83: 551-587, 1969.
- 4) Cremers CW, Oudenhoven JM and Marres EH : Congenital aural atresia. A new subclassification and surgical management. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 9: 119-127, 1984.

原稿受付：2009年2月6日

原稿採択：2010年4月30日

別刷請求先：加我君孝

〒152-8902 東京都目黒区東が丘2-5-1

国立病院機構東京医療センター臨床研究センター

チャイルドヘルス〔第13巻・第5号〕別刷

2010年5月1日発行

発 行 所 株 式 会 社 診 断 と 治 療 社

特集

障害を持つ子どもたちが通う病院と施設

5

聴覚障害



国立病院機構東京医療センター・臨床研究（感覚器）センター長、

東京大学名誉教授 ^{かがきみたか} 加我君孝

はじめに

筆者は幼小児の難聴と言語障害の外来を東京医療センターをはじめとして埼玉、東京、川崎市にある病院や療育センターで行なっています。東京医療センターの「幼小児難聴・言語障害クリニック」(<http://www.ntmc.go.jp/nancho/index.htm>)は、開いてわずか2年半でインターネットのヒット数がGoogle, Goo, Yahoo!のいずれでも第1位となっております。私の外来には聴覚障害のお子さんを持つ保護者が、新生児聴覚スクリーニングで難聴を疑われると、インターネットで調べて受診、今井絵理子さんの本「ココロノウタ」(祥伝社)(この本の中で私と今井絵理子さんの対談が掲載されております)を読んで受診します。同時に、日本聾話学校、難聴児通園施設の富士見台聴こえとことばの教室、神奈川県

のろう学校や療育センターなどから紹介されて受診されます。難聴は検査をしないと診断できません。私がこの問題に本格的に取り組んで20年以上になりますが、今もお耳鼻科や小児科の先生方の知識が乏しいために発見が遅れたり、間違ったお話を両親にするために混乱が生じています。検査データの判定を正しくできない耳鼻科や新生児科や産科の先生が多いという「不都合な現実」があります。ここでは正しい受診の仕方をわかりやすく解説します。

新生児聴覚スクリーニングとはなんですか？

コンピューターを使った聴力検査に聴性脳幹反応(Auditory Brainstem Response: ABR)があります。これは専門家の操作によって行なわれ正確に難聴の重さや脳幹の発達を評価できるのですが、1例につき約1時

間かかります。これを短時間(約10分程度)でだれでも簡単に操作できる難聴のスクリーニング検査の代表的なものが自動ABR(Automatic ABR: AABR)です。ただし結果は詳細には表れず、pass(合格)、refer(要精密聴力検査)として表示されます。もう一つの検査法は耳音響放射(Otoacoustic emission: OAE)といい、過渡的耳音響放射(Transient OAE)と歪成分耳音響放射(Distortion Product OAE: DPOAE)の二つがあります。ここで注意が必要なのはスクリーニングでの正常と異常を二分する音圧レベルです。AABRは35dBに設定され、TOAEもDPOAEも20~30dB以上の難聴があると無反応になるような小さな値であるため、少しでも中耳や内耳に異常があると「要精密聴力検査」と出てしまうことです。

わが国では2000年より厚生省

著者プロフィール 1971年東京大学医学部卒業。帝京大学耳鼻咽喉科助教授、東京大学耳鼻咽喉科教授などを経て、現在は国立病院機構東京医療センター・臨床研究（感覚器）センター長。ほかに、東京大学名誉教授、獨協医科大学特任教授、目白大学客員教授。専門は耳科学、聴覚医学、めまい・平衡医学、小児耳鼻咽喉科学。関連著書・文献に、「加我君孝、編：新生児聴覚スクリーニング 早期発見・早期教育のすべ。金原出版、2005」「Kaga K: Central Auditory Pathway Disorders. Springer Verlag 2009」などがある。

(現・厚生労働省)の主導で2007年まで検査に援助がありましたが、現在は地方自治体の責任となっています。

難聴が疑われたときの受診の経路

先天性難聴を想定すると三つの経路があります。

1) 耳鼻咽喉科の受診

大きな病院の耳鼻咽喉科の受診を勧めます。耳鼻咽喉科の先生は開業医や病院医師、大学の教室の先生などですが、専門が耳や聴覚とは限りません。鼻や頭頸部の癌や音声を専門とする場合、必ずしも難聴について詳しくないことが多いのです。とくに幼児の難聴について詳しい先生は極めて少ないのです。そのため、「しばらく様子を見ましょう」と言われ発見が遅れることが少なくありません。大きい病院の耳鼻科には、コンピューターを利用した聴力検査装置のABRや耳音響放射装置などが備えられており、難聴の有無を判定できます。日本耳鼻咽喉科学会では、全国精密聴力検査機関として164の数の病院をホームページで紹介しています。近くにこのリストに掲載されている病院があれば受診を勧めます。

2) 小児科の受診

小児科の先生は、難聴による言語の発達の遅れについては詳しいとはいえません。「この年齢では聴こえは検査できないし、喃語があるので難

聴はないでしょうから、半年後に来るように」と言われたりすることがありますが、これは正しくはありません。

3) 保健所

保健所では小児科医が3~4か月から3歳に至るまで定期健診をしますが、面接あるいはアンケートのみで検査をすることがない難聴の発見は困難です。そのため保健所でも様子を見ることを勧めるか、耳鼻科受診を勧めます。

耳鼻咽喉科ではどのようにして難聴の診断をするのですか？

小児の聴覚障害を専門とする病院では、次のような検査で最終診断をします。

1) 行動反応聴力検査

音に対する身体の反応を、音の大きさを変えて調べ、その反応するもっとも小さな反応を“閾値”とい目安とします。検査方法にはBehavioral Observation Audiometry (BOA) と Conditioned orientation Reflex Audiometry (COR) がありま

す。

2) 他覚的聴力検査

聴性脳幹反応 (ABR), 耳音響放射聴力検査 (TOAE, DPOAE), 聴性定常反応聴力検査 (Auditory Steady-State Response: ASSR), Tympanometry があります。

以上のどの検査も長所と欠点があります。それを考慮しながら総合的に診断します。成長とともに改善したり、逆に悪化することがあるので注意深くフォローアップして確定診断をします。

難聴が診断されたあとはどのような経路をたどるのでしょうか？ (就学前教育)

難聴が診断されると、資格のある耳鼻科の先生によって身体障害者診断書 (聴覚) を発行します。難聴の重症度別に6級から2級の認定をし、最後に役所に届けて身体障害者手帳が発行されます。そのあと補聴器意見交付書によって、ベビー型や耳掛型か箱型などの補聴器の種類を決めて役所に申請します。難聴児は

表1 修学前の教育施設

	1. 聴覚口話法	2. 日本語対応手話+聴覚口話法
先天性難聴児	難聴児通園施設 (25)	公立ろう学校 (100)
中途失聴児	公立療育センター (多数, ただし不明)	私立明晴学園 (1) 日本手話
	私立ろう学校 (1)	
	国立ろう学校 (1)	
難聴に他障害合併	同上	同上
盲ろう児 (2重障害)	盲ろう児施設 (全国にあるが数は少ない)	

表2 難聴児の発達・療育・教育についての7つの誤解

1. 先天性難聴児には喃語がない。したがって喃語があれば難聴はない。
間違いである。先天性難聴児も初期の喃語は健聴児と同様に活発にある。
2. 難聴児通園施設はスパルタ式の怖いところである。
間違いである。母親も子どもも楽しみにして通園し、将来の希望がある。大学への進学率が60%に近い。
3. ろう学校は手話教育しかしない。
間違いである。私立日本聾話学校と国立筑波大学附属聴覚特別支援学校(筑波大学附属聾学校)は聴覚口話に手話を併用している。公立ろう学校は聴覚口話と手話を併用する。
4. 人工内耳はメスを使っているので危険である。
間違いである。素人がメスを振り回せば危険であるが、耳の外科医が使う限り安全で、病気を治すことができる。外科手術をすでに500年の歴史がある。
メスを使って治療しなければ治すことができない病気はたくさんある。
5. 人工内耳は将来手術をやり直さなければならない。スピーチプロセッサも新型に変えなければならない。そのときにまた100万円もの費用がかかる。
間違いである。事故で人工内耳が故障した場合は特定医療材料費という援助する仕組みがある。1996年に保険に適用されて以来、14年が過ぎたが、自然な故障は100件中数件にすぎない。スピーチプロセッサの破損は病院で健康保険の特定医療材料費という制度により保険の範囲で供給される。
6. 難聴児は大学へ行く者がまれである。
間違いである。東京の難聴児通園施設に通った補聴器装用で成長した青年の60%、私立ろう学校では50%が大学へ進学している。カナダのモントリオールの聴覚口話学校は人工内耳と補聴器で育った80%が大学へ進学しているほど進学率が高い。
7. 聴覚口話の教育施設は手話を絶対に使用させない偏ったところである。
間違いである。日本人の母語は日本語である。その日本語も最初に正しく聴いて話し、書く力は聴覚口話で脳の可塑性の豊かな乳幼児期には習得して、日本語が確立してから手話を学ぶことが勧められる。その方が成人して社会で活躍するときに有用である。手話には助詞や接続詞がないため、手話だけの教育を受けると助詞がうまく使えないことがあり、誤解されることが多い。

両耳に補聴器を装用し、以下のところで就学前の教育を受けます(表1)。

- ①聴覚通園施設(全国で27ある。児童福祉法によるもので厚生労働省管轄)
- ②地域の身障センター・療育センターなどが(全国に多数ある。地域の地方自治体管轄)
- ③ろう学校(全国に102ある。学校教育法によるもので、文部科学省の管轄)
 - a. 私立日本聾話学校(聴覚口話)
 - b. 国立筑波大学附属聴覚特別支

- 援学校(筑波大学附属聾学校)(文部科学省管轄。聴覚口話)
- c. 公立ろう学校(都道府県立、市立。聴覚口話・日本語対応手話併用)
- d. 私立明晴学園(日本手話)

どこでも初めは補聴下に教育を受けますが、難聴が重度の場合は、1歳半以降に人工内耳手術を受けて聴覚口話法教育を受けます。

小学・中学の義務教育期間はどこで教育を受けますか？ ◆

- ①普通小・中学校(私立・公立)

- ②難聴児学級を併設する普通小・中学校(公立)
- ③ろう学校
 - a. 私立日本聾話学校
 - b. 国立筑波大学附属聴覚特別支援学校(筑波大学附属聾学校)
 - c. 公立ろう学校

高校教育はどこで教育を受けますか？ ◆

- ①普通高校(私立・公立)
- ②ろう学校高等部

◆大学教育はどこで教育を受けますか？

- ①一般の大学
- ②筑波技術大学

◆社会に出るときに会社の方の配慮がありますか？

企業の障害者枠を利用して入社する場合があります。

◆おわりに

先天性難聴児の場合、早期発見・

早期教育がわが国でも定着し、補聴器だけでなく人工内耳もあり、大いに希望の持てる時代となりました。それにもかかわらずここで述べたことが理解されていないために本来受けるべき早期のサービスや教育が手遅れとなる「不都合な現実」があります。教育方法が異なると、まるで宗教間の対立に類似した現実があり、これを7つの誤解として表2にまとめましたのでご参照ください。成長してから教育をやり直すことはできません。言語の習得は、脳の

可塑性の時期がすぎると手遅れになります。自分の歩んだ道を肯定的に考えるほかなくなるのです。

●文献●

- 1) 加我君孝，編：新生児聴覚スクリーニング 早期発見・早期教育のすべて。金原出版，2005
- 2) 大沼直紀：日本における障害教育の展望と課題。韓国聴覚口話教育 100周年記念誌。pp77-93，2009



特集

SPECIAL ISSUE

小耳症—私の手術法—

聴力改善を考慮した 小耳症手術

朝戸裕貴 加我君孝 竹腰英樹
加地展之 三苦葉子 鈴木康俊

The Japanese Journal of Plastic
Surgery, Vol. 54, No. 3, 2011
形 成 外 科
第 54 卷 第 3 号 別 刷
克 誠 堂 出 版 株 式 会 社

聴力改善を考慮した 小耳症手術

朝戸裕貴*¹ 加我君孝*² 竹腰英樹*³
加地展之*⁴ 三苫葉子*⁵ 鈴木康俊*¹

KEY WORDS ▶ 小耳症 耳介形成 外耳道形成

はじめに

小耳症患者の多くは外耳道閉鎖を伴っており、高度の伝音性難聴を呈する。小耳症の耳介形成において、形態の改善のみにとどまらず聴力改善という機能の改善を図ることは、多くの患者の願いであろう。筆者らは小耳症手術において、症例によっては耳介挙上術の際に形成外科と耳鼻咽喉科が同時共同手術として外耳道形成も行う術式を開発してきた^{1)~3)}。本稿においては、この同時共同手術についての基本方針と手術術式の概略を中心として述べる。

I 術前の評価

手術は患者が10歳になるまで待機するが、初回の肋軟骨移植術の前に側頭骨CTを撮影し、中耳の発育状態を検討する(図1)。Jahrsdoerferらの評価法(表)⁴⁾をもとに9

点満点(原評価法は10点満点であるが、外耳の形態に1点が割り振られているため、小耳症患者においては9点満点となる)で評価し、8点以上をgood, 6点もしくは7点をfair, 5点以下をpoorと判断している。

片側小耳症においては、CT評価がgoodであり、患者家族が希望する場合に第二期手術で耳介挙上と外耳道形成の同時共同手術を行う方針とする。CT評価がfairもしくはpoorの場合は外耳道を形成しても聴力改善の可能性が低いため、基本的に形成外科単独での耳介挙上術を選択する。しかし、両側小耳症の場合は、ヘッドホン型の骨導補聴器から解放し耳孔装着型の気導式補聴器に切り替えることを目的として、CT評価にかかわらずできる限り同時共同手術を行う方針としている。

また、この側頭骨CTから3DCTを作成する。骨トレース(skeletal trace, 図2-a)と皮膚表面トレース(surface trace, 図2-b)を合成したS-S trace(skeletal-surface trace, 図2-c)において、側頭骨上の外耳道作製予定位置を決定する⁵⁾。この部位が、第一期手術である肋軟骨移植術の際の皮下茎(subcutaneous pedicle)の位置となる。

*¹ 獨協医科大学形成外科学

*² 国立東京医療センター臨床研究センター

*³ 国際医療福祉大学三田病院耳鼻咽喉科

*⁴ うつぎ会法典クリニック

*⁵ クリニック日比谷ソフィア院

表 Jahrsdoerfer らの側頭骨 CT 評価法

・アブミ骨はあるか	2点
・前庭窓は開いているか	1点
・中耳腔はあるか	1点
・顔面神経走行は正常か	1点
・キヌタ骨ツチ骨複合はあるか	1点
・乳突蜂巣ははっきりしているか	1点
・ツチ骨アブミ骨は接続しているか	1点
・外耳の形態は正常か	1点
・蝸牛窓はあるか	1点
合計	10点

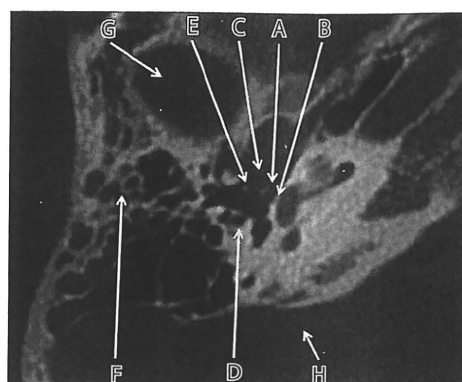
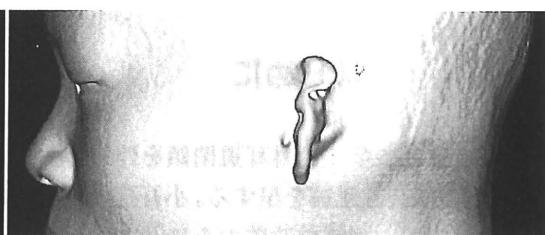
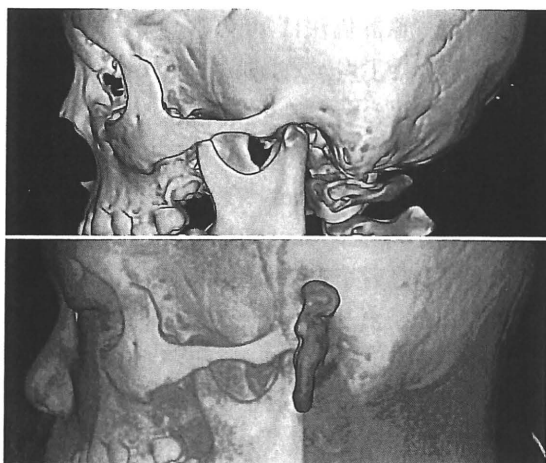


図1 小耳症における側頭骨 CT 像 (側頭骨水平断 CT の 1 例)

A: アブミ骨, B: 前庭窓, C: 中耳腔, D: 顔面神経管, E: キヌタ骨ツチ骨複合体, F: 乳突蜂巣, G: 顎関節, H: 中頭蓋窩



a	b
c	

(a) 骨トレースの 3DCT (skeletal trace)
 (b) 皮膚表面トレースの 3DCT (surface trace)
 (c) 骨トレースと皮膚表面トレースを合成した 3DCT (S-S トレース)

図2 3DCT 像

III 手術

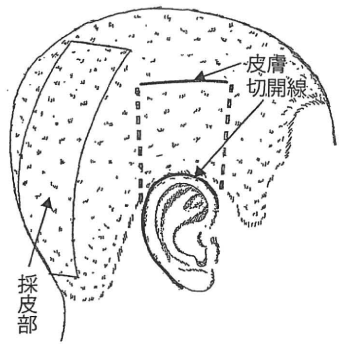
1 第一期手術 (肋軟骨移植術)

肋軟骨移植術については、以前にその詳細な手術手技について述べている⁶⁾ので本稿では省略するが、要点は以下の通りである。

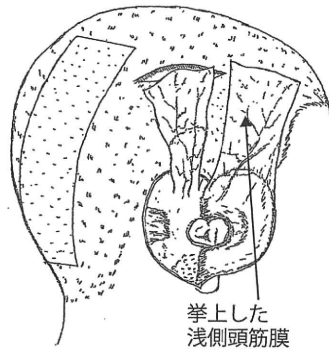
- ①採取する肋軟骨は片側小耳症の場合、患側の左右にかかわらず右の第 6, 7, 8 肋軟骨とする。両側小耳症の場合は患側と同じ側の肋軟骨を採取する。
- ②耳垂の後方移動とともに残存耳介上方の稜線に沿って皮膚切開し、直視下に遺残軟骨

を切除し、外耳道形成予定部位の subcutaneous pedicle を残して皮下ポケットを作製する。

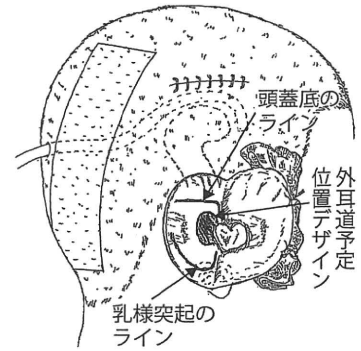
- ③耳介フレームワークは第 6, 7 肋軟骨で基板 (base), 第 8 肋軟骨で耳輪を作製, 第 7 または第 8 の残りから対耳輪を作製し, 両端直針付きのステンレスワイヤーで固定する。フレームワークの高さは 10 mm 以下とする。
- ④ 15 mm の高さが見られる余剰軟骨片をできれば 4 個以上, 次回手術である耳介挙上術の際の支柱として利用できるよう, 胸部切開線近くの皮下に留置 (banking) しておく。



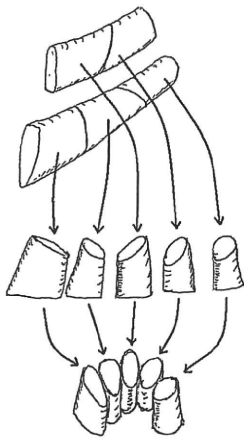
(a) 採皮部と皮膚切開線のデザイン
点線は側頭筋膜採取部を表す。



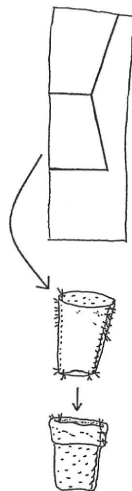
(b) 浅側頭筋膜弁とともに再建耳介を挙上し、深側頭筋膜弁も挙上したところ



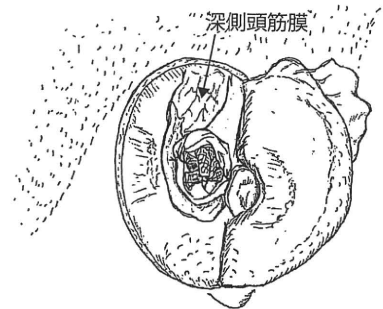
(c) 耳鼻科に交代する時の状態
外耳道形成の位置を示す。



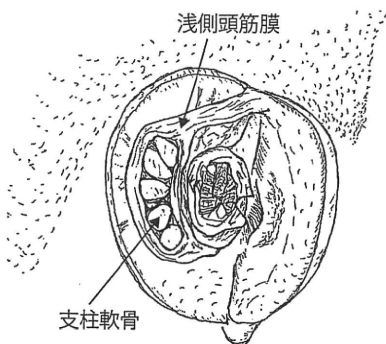
(d) Banking 軟骨から支柱を形成する。



(e) 皮膚管の形成



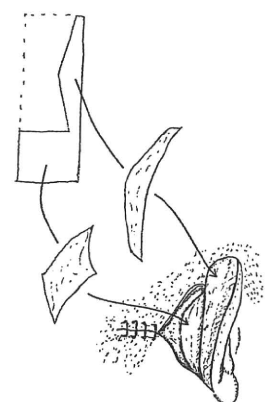
(f) 作製した外耳道に深側頭筋膜弁を挿入し、皮膚管を挿入したところ



(g) 支柱を立てて浅側頭筋膜で被覆する。

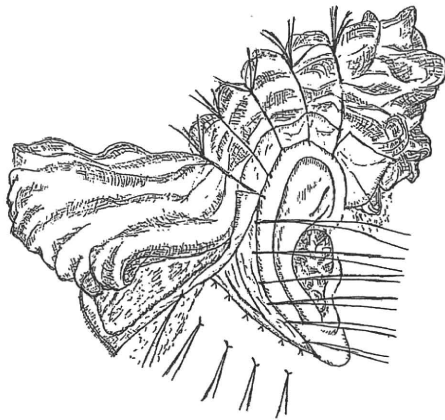


(h) 外耳道入口部を皮膚管と縫合していく。



(i) 残った皮膚で耳介後面に植皮を行う。

図3 耳介挙上と外耳道形成の同時共同手術



(j) タイオーバー固定を行う。

図3

2 第二期手術（耳介挙上と外耳道形成の同時共同手術）

まず耳介周囲の皮膚切開線と、耳介上方に7 cm 離して6 cm の横切開線、後方に5×15 cm の分層採皮部をデザインする(図3-a)。側頭筋膜の挙上はこの横切開から行うが、採皮創と部位が重なると禿髪を生じる場合があるため、最近は採皮創と側頭筋膜挙上部が重ならないようにしている。採皮は気動式デルマトームを用いて10/1,000 インチの厚さで行っている。

6×7 cm の浅側頭筋膜 (temporoparietal fascia : TPF) を挙上して再建耳介と連続させ、耳介部は浅側頭筋膜下に再建耳介ごと挙上する。また、同切開より TPF 下の結合組織 (innominate fascia) と深側頭筋膜 (deep temporal fascia : DTF) を結合させて挙上する (図3-b)。外耳道入口部は前方あるいは後方茎の皮弁として開口させ、外耳道作製位置の目安となるようにする。耳鼻科と交代する前に横切開はドレーンを留置して閉創する。また再建耳介は TPF ごと翻転し、DTF は創内に入れ込んでおく (図3-c)。

この状態で術者を交代する。側頭骨乳様突起と頭蓋底の想定ラインを設定し、耳鼻科医

が骨を削開して外耳道・鼓室形成を行う。この間に形成外科は胸部皮下に banking していた肋軟骨を取り出し、4 連以上の円弧状に並べて支柱を作製する (図3-d)。また、採取した分層皮膚から毛髪を除去し、外耳道となる皮膚管を作製する。縫合には吸収糸を用い、底面は数針のみ疎に縫合しておく。操作は皮膚表面を外側にした状態で行い、縫合後に皮膚表面が内側になるように反転させておく (図3-e)。

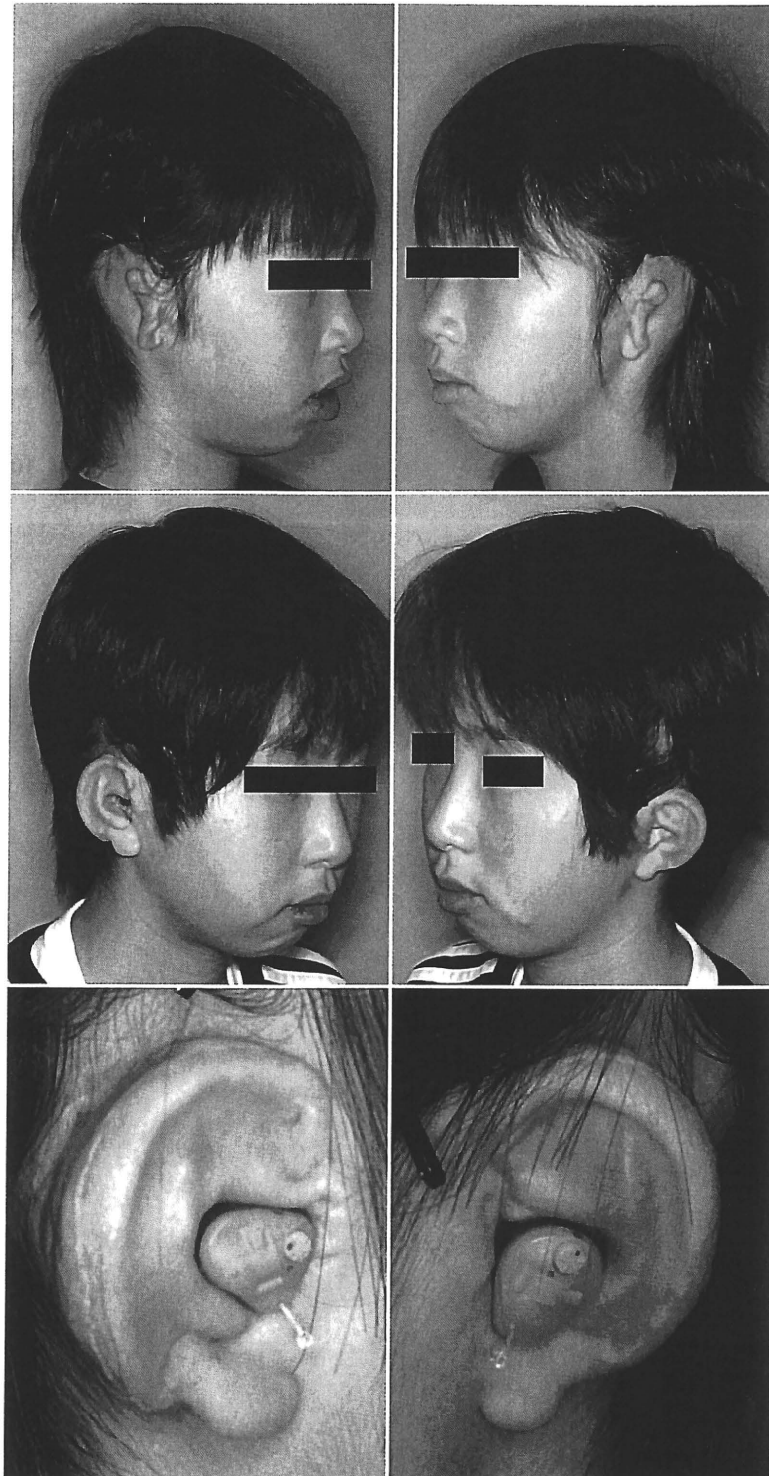
外耳道・鼓室形成が終了したら骨露出面を DTF で被覆し、内部に湿らせた小ガーゼ片 (俵ガーゼ) を詰めた皮膚管を挿入する (図3-f)。外耳道の後方に支柱軟骨を立てて固定し、TPF にスリット状の切開を入れて支柱の前後面を被覆して (図3-g)、再建耳介を再度翻転して支柱と固定、皮膚管と外耳道入口部を縫合していく (図3-h)。縫合後に俵ガーゼを追加して、植皮術である皮膚管の固定とする。

耳介の傾きを調整しながら耳後部の raw surface を縦に縫縮して小さくし、分層皮膚の残りを使って、残った raw surface と再建耳介の後面に植皮を行う (図3-i)。タイオーバー固定は湿らせた綿花を用い、耳輪辺縁と側頭部皮膚にかけた糸との間で、中央部から上下方向に順に糸を結んでいく (図3-j)。採皮部はハイドロゲルドレッシングで保護しておく。

術後2週にタイオーバー固定を解除し、俵ガーゼを除去して植皮の生着を確認したら退院となる。通常この時期には採皮部には毛髪が生えており、洗髪可能となっている。外耳道内部は皮膚管が完全生着するまでソフラチュールガーゼによる処置を継続する。

Ⅳ 結果

1999年3月から2010年2月までの11年間に、耳介挙上と外耳道形成の同時共



(a, b) 術前所見

(c, d) 共同手術後右4カ月, 左8カ月の状態

(e, f) 気導式補聴器を装着したところ

図4 【症例①】10歳, 男児, 両側小耳症