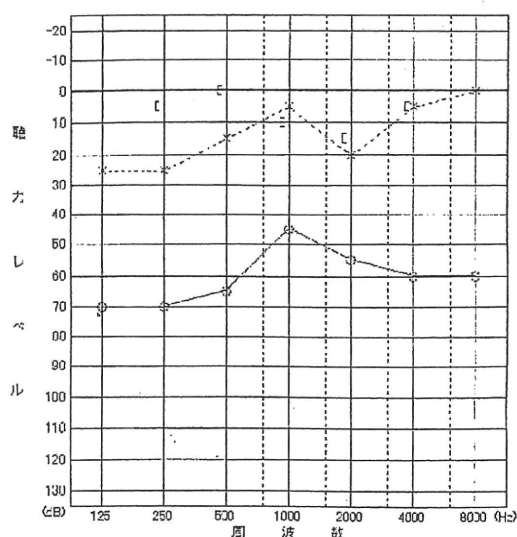


同手術を127件施行した。内訳は片側小耳症が81件、両側小耳症が46件であり；両側小耳症のうち19例に対しては左右ともに共同手術を行っている。

術後の聴力については、500, 1,000, 2,000 Hzにおける4分法で術前より15dB以上の改善が得られたものが78耳介(61.5%)であった。手術の合併症として、再建耳介が血行不全に陥った症例はなかったが、耳後部植皮の生着不良が6例に認められた。顔面神経麻痺は5例に認められたが、1例を除き完全に回復している。

【症例①】 10歳, 男児, 両側小耳症

両側小耳症で左右とも耳垂型小耳症であり、術前聴力は左右とも70dBの高度伝音性難聴を呈していた。術前CTのJahrsdoerferスコアは右6点、左8点であった。肋軟骨移植術から耳介挙上術までの期間を6カ月確保し、かつ総治療期間を短縮するために、左肋軟骨移植、右肋軟骨移植、左耳介挙上外耳道形成、右耳介挙上外耳道形成、の順に手術を行った。術後、患者は両側とも耳孔にはめる気導式補聴器が装着可能となっている(図4)。



(f) 共同手術後8ヵ月時点でのオーディオグラム

図5 【症例②】

中音域である1000 kHzにおいて約45 dBと術前の70 dBより約25 dBの改善が見られ、高音域の2000 kHzにおいても約55 dBと軽度の改善が見られている。

【症例②】10歳，男児，右小耳症

右耳甲介型小耳症で盲端となった細い外耳道が存在し，聴力は平均70 dBの伝音性難聴，Jahrsdoerferスコアは8点であった。患者家族の希望もあり，第二期手術として耳介挙上外耳道形成の共同手術を行った。術後の形態は良好であり，聴力も中音域を中心に改善している（図5）。

IV 考察

小耳症の耳介形成術は，Tanzer⁷⁾の報告以来自家肋軟骨移植を用いる方法が広く行われており，第一期手術として肋軟骨移植，約6ヵ月後に第二期手術として耳介挙上術を行う方法^{8)~10)}が標準的である。外耳道形成を同時共同手術として安全に行うために，われわれは，皮下ポケットの血行のためにsubcutaneous pedicleを必要とする第一期手術ではなく，TPF下で耳介挙上する第二期手術で同時施行が可能となる，と考えて本術式

を開発した¹⁾。その後，細部にいくつかの改良を加えているが³⁾¹¹⁾，再建耳介の血行に問題を生じた症例はなく，安定した結果が得られる術式であると考えている。

海外では小耳症に対して外耳道形成も行う報告も見られ^{12)~15)}，最近の報告でSiegert¹⁶⁾は76%，Yellon¹⁷⁾は55%の患者で聴力が改善したと述べている。われわれも60%強の改善率であるが，Jahrsdoerferスコアにかかわらず両側小耳症に対しては積極的に共同手術を行っていることを考慮すると，他の報告と遜色ない結果が得られていると思われる。

長期観察例では外耳道入口部の狭窄や鼓膜の浅在化(lateralization)を来す症例も見られた。われわれはこれらを回避するために外耳道入口部に皮弁を作製し，植皮を全層植皮から分層植皮に変更しているが，その長期成績についても今後検討していきたい。

まとめ

耳介形成とともに外耳道形成術も同時共同手術として行い，機能と形態の再建の両立を目指す術式について述べた。今後の小耳症治療の1つの方向性を示すものであり，さらに発展させるべき分野であると考えている。

《引用文献》

- 1) 朝戸裕貴，加我君孝，加地展之ほか：小耳症に対する耳介挙上と外耳道形成の同時共同手術．形成外科 46：779-787，2003
- 2) 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．耳鼻臨床 99：607-619，2006
- 3) 朝戸裕貴，鈴木康俊，加我君孝ほか：小耳症手術に対する最近の工夫．形成外科 51：755-764，2008
- 4) 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
- 5) 沖正直，朝戸裕貴，鈴木康俊ほか：小耳症における術前評価としての三次元CTの利用．日シミュ

レーション外会誌 15 : 7-13, 2007

- 6) 朝戸裕貴 : 小耳症に対する肋軟骨移植術. 形成外科 52 : 1219-1227, 2009
- 7) Tanzer RC : Total reconstruction of the external ear. *Plast Reconstr Surg* 23 : 1-15, 1959
- 8) Fukuda O, Yamada A : Reconstruction of the microtic ear with autogeneous cartilage. *Clin Plast Surg* 5 : 351-366, 1978
- 9) Nagata S : A new method of total reconstruction of the auricle for microtia. *Plast Reconstr Surg* 92 : 187-201, 1993
- 10) 荻野洋一, 前川二郎, 三上太郎 : 自家肋軟骨による全耳介形成術. 耳介の形成外科, 福田修ほか編, pp46-78, 克誠堂出版, 東京, 2005
- 11) 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, 朝戸裕貴ほか編, pp73-81, 金原出版, 東京, 2009
- 12) Aguilar EA, Jahrsdoerfer RA : The surgical repair of congenital microtia and atresia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 98 : 600-606, 1988
- 13) Cho BC, Lee SH : Surgical results of two-stage reconstruction of the auricle in congenital microtia using an autogenous costal cartilage alone or combined with canaloplasty. *Plast Reconstr Surg* 117 : 936-947, 2006
- 14) Chang SO, Choi BY, Hur DG : Analysis of the long-term hearing results after the surgical repair of aural atresia. *Laryngoscope* 116 : 1835-1841, 2006
- 15) Digoy GP, Cueva RA : Congenital aural atresia ; Review of short-and long-term surgical results. *Otol Neurotol* 28 : 54-60, 2007
- 16) Siegert R : Combined reconstruction of congenital auricular atresia and severe microtia. *Adv Otorhinolaryngol* 68 : 95-107, 2010
- 17) Yellon RF : Combined atresioplasty and tragal reconstruction for microtia and congenital aural atresia ; Thesis for the American Laryngological, Rhinological, and Otological Society. *Laryngoscope* 119 : 245-254, 2009

《ABSTRACT》

Auricular Reconstruction Combined with Canaloplasty for Improvement of Hearing Ability in Microtia Patients

Hirota Asato, MD^{*1}, Kimitaka Kaga, MD^{*2},
Hideki Takegoshi, MD^{*3}, Nobuyuki Kaji, MD^{*4},

Yoko Mitoma, MD^{*5} and Yasutoshi Suzuki, MD^{*1}

For patients with congenital microtia and atresia, our reconstructive method consists of two-stage operations : costal cartilage graft in the first stage, and ear elevation combined with canal plasty in the second stage. Preoperative high-resolution CT of the temporal bone is used to evaluate the maturity of the middle ear, and 3DCT of skeletal-surface trace shows the desired position of the reconstructed auricle.

In the first stage operation, an auricular framework is constructed from 3 pieces of the costal cartilage, and put into the subcutaneous pocket of the temporal region. The remnant lobule is switch-backed and ear cartilage is resected under direct dissection. In the second stage operation, first we harvest the split-thickness skin from the scalp, and the reconstructed auricle with the temporoparietal fascia flap is turned over under the fascial layer. Otolologists make the ear canal by drilling the temporal bone, while a skin tube for canal lining is fabricated from the skin graft, and the buttress cartilage is fabricated from banked cartilage in the costal region. The constructed ear canal is covered by the innominate-deep temporal fascia flap and the skin tube is inserted and sutured circumferentially to the conchal cavity of the reconstructed auricle. Buttress cartilage is covered with the temporoparietal fascial flap and the posterior surface of the auricle is covered with the skin graft.

We have experienced 127 cases of this combined surgery during the last 11 years. 61.5 % of the patients attained satisfactory improvement of hearing ability. The details of our surgical procedure and representative cases are discussed.

^{*1} Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Dokkyo Medical University School of Medicine, Tochigi 321-0293

^{*2} National Institute of Sensory Organs, National Hospital Organization Tokyo Medical Center, Tokyo 152-8902

^{*3} Department of Otolaryngology, International University of Health and Welfare Mita Hospital, Tokyo 152-8902

^{*4} Hoten Clinic, Chiba 273-0046

^{*5} Clinic Hibiya Office Sophia, Tokyo 100-0006

症例から見る

難治性疾患の 診断と治療



1

耳科領域編

監修 **加我 君孝**

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 名誉センター長

編者 **小林 俊光**

東北大学大学院 医学系研究科 神経・感覚器病態学講座 耳鼻咽喉・頭頸部外科学分野 教授

小宗 静男

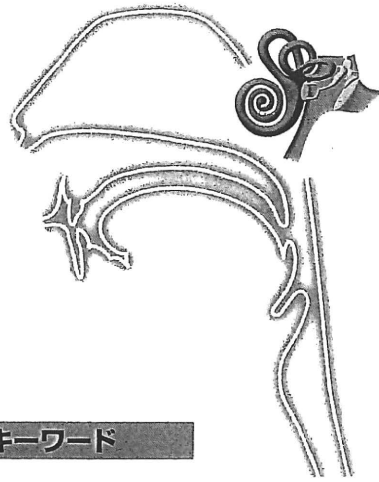
九州大学大学院 医学研究院 臨床医学部門 外科学講座 耳鼻咽喉科学分野 教授

丹生 健一

神戸大学大学院 医学研究科 外科系講座 耳鼻咽喉科頭頸部外科学分野 教授

第6章

耳介の先天異常と小耳症



朝戸 裕貴
加我 君孝

キーワード

形成外科と耳鼻咽喉科共同のアプローチ

小耳症外耳道閉鎖症

耳介形態の再建

外耳道形成

副耳

耳瘻孔

耳垂裂

折れ耳

constricted ear

埋没耳

立ち耳

スタール耳

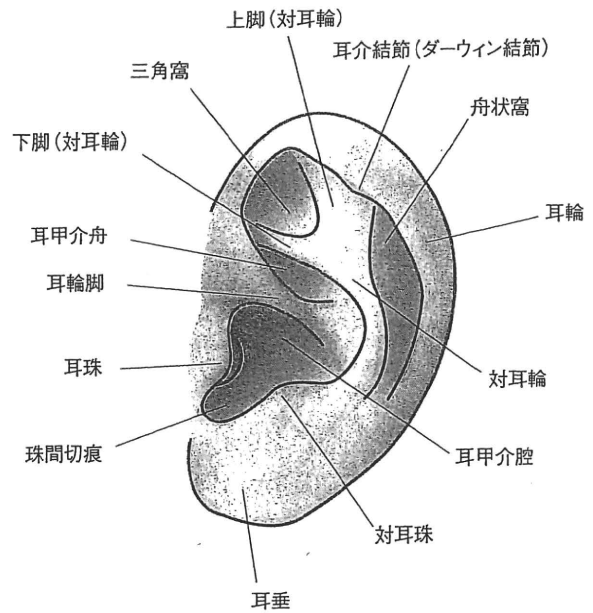
無耳症

はじめに

耳介は複雑な形態を示すが(図1)、その各部は胎生期の第一鰓弓と第二鰓弓、両者の間に存在する第一鰓溝から発生する。発生期の何らかの異常により各種の耳介形態異常が現れ、形成外科的治療の適応となる。

本稿では各種の耳介先天異常について述べるとともに、最も高度な変形を示す小耳症外耳道閉鎖症に対する形成外科と耳鼻咽喉科共同のアプローチについて紹介する。

小耳症外耳道閉鎖症に対しては、従来から形成外科では耳介形態の再建、耳鼻咽喉科では外耳道形成が別々に行われていた。先に外耳道形成のみが行われた場合、癒痕形成のため繊細な耳介形態を再建することは困難であった。一方、耳介形態のみが再建されても耳介の位置が適切でないと、後に再建部位に対して外耳道形成を行うことができない。われわれは両科共同によるアプローチによってこれらの問題を解決し、形態再建と機能再建の両立を目指している。



【図1】耳介各部位の名称

1 各種の耳介先天異常

① 軽度の異常

副耳

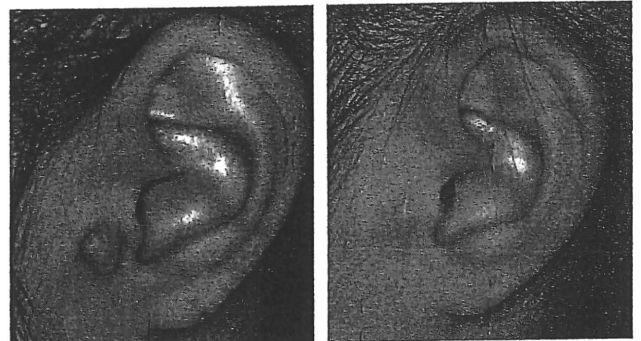
通常耳珠の前方に存在する皮膚の隆起で、軟骨成分を含む場合が多い。茎が細い場合は糸で結紮するのみで脱落する場合もあるが、隆起が残存して見えることもあるので、切除縫合が確実である(図2)。

耳瘻孔

耳瘻孔には耳輪脚の前方に皮膚開口部を持つ耳前瘻孔と、耳介部分に開口する耳介瘻孔がある(図2)。深さはまちまちであるが、底部で軟骨に達するものが多い。時によって感染を起こす場合があるので根治切除の適応になるが、軟骨の一部を含めて完全切除しないと再発することがある。

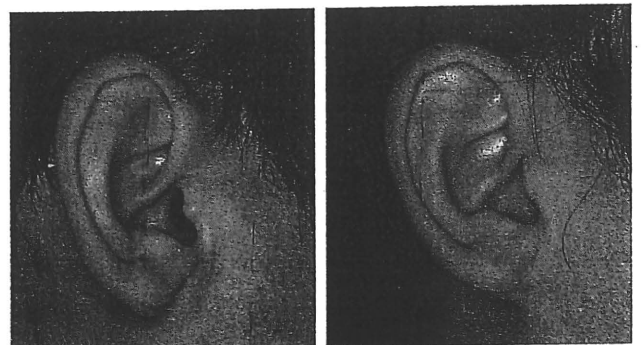
耳垂裂

耳垂部分に切痕を生じているもので、切痕の向きや大きさはさまざまである。また、裂が高度のものは耳垂欠損と呼ばれる状態となる。単純に裂を閉じるだけでは癒痕拘縮により notchを生じ、裂が残ったような形状になるので、局所皮弁術を応用した各種の方法が行われる。右の症例はW形成術を応用した方法(山田法)が用いられている(図3)。



A: 耳輪前方の耳前瘻孔、耳輪脚部分の耳介瘻孔、耳珠前方の副耳を合併した症例
B: 切除術後4ヵ月の状態

【図2】副耳と耳瘻孔の合併例



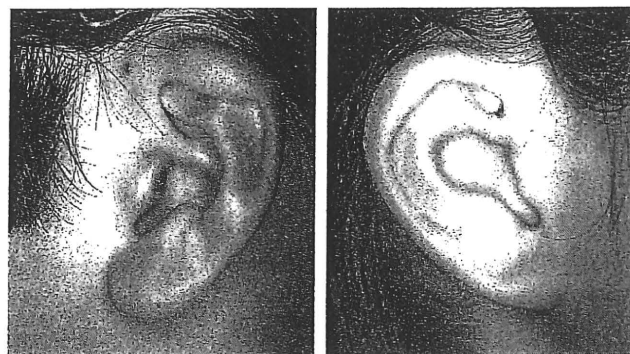
A: 典型的な耳垂裂の症例、術前の状態
B: 形成術を行って6ヵ月後の状態

【図3】耳垂裂

折れ耳と constricted ear

折れ耳は、耳介の上方部が折れ曲がっている変形で、耳介自体の大きさが正常なものをいう(図4A)。折れ耳に近い変形を呈し、耳輪の長さが短縮している場合、constricted earと呼ばれる(図4B)。

いずれも対耳輪上脚部分の形成が不十分であり、この部位の軟骨形成を行う必要がある。また constricted earは短縮した耳輪部分を広げて耳甲介部からの軟骨移植を必要とする場合がある。Constricted earが高度になったものが小耳症の耳甲介型であると考えられる。



A. 折れ耳 B. constricted ear
【図4】折れ耳と constricted ear

② 中等度の異常

埋没耳

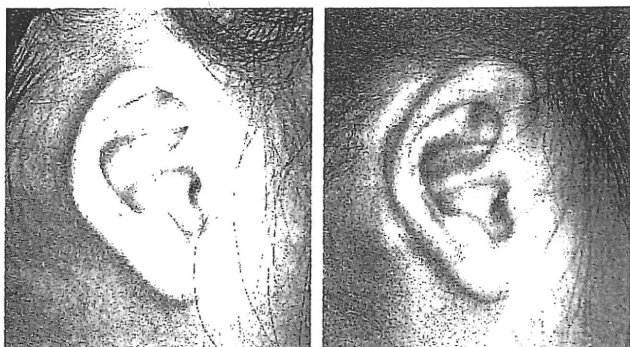
耳介軟骨の上部が側頭部皮下に埋没した状態になっているものを指す。用手的に引き出せるが手を離すと埋没状態に戻るため、マスクやめがねの装着に支障を来す。乳幼児期には非観血的矯正を行うことによって軽快する場合もあるが、多くは軽度の耳介軟骨の変形を伴うため、手術で耳介後面の筋の切離と軟骨形成を行う(図5)。

立ち耳

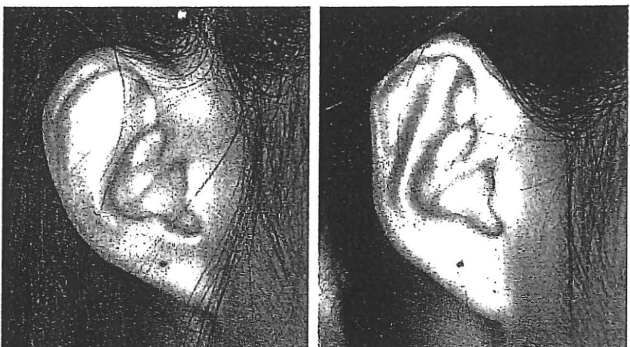
耳介が側頭部から異常に聳立した状態で、多くは対耳輪の湾曲が不十分なため、あるいは耳甲介後壁が異常に高いために生じる。特に西洋ではコミカルな醜形として嫌われ、いじめの対象ともなるため手術がさかに行われる。耳甲介腔の軟骨切除や対耳輪の軟骨形成を行う(図6)。

スタール耳

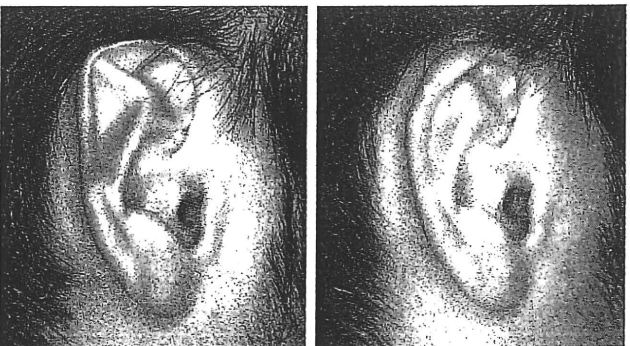
対耳輪が上脚と下脚のみでなく上方ないし後方へ第3脚として分枝して変形した耳介形態となっているものを指す。対輪第3脚(third crus of antihelix)とも呼ばれる。乳幼児期には矯正治療も行われるが、手術においては軟骨の形成を要し、さまざまな術式の報告がある(図7)。



A: 術前の状態 B: 術後1年の状態 マスクの装着が可能となっている
【図5】埋没耳



A: 術前の状態 B: 対耳輪の軟骨形成を行い、術後10ヶ月の状態
【図6】立ち耳



A: 術前の状態 B: 軟骨形成術後6ヶ月の状態
【図7】スタール耳

③ 高度の異常

小耳症と無耳症

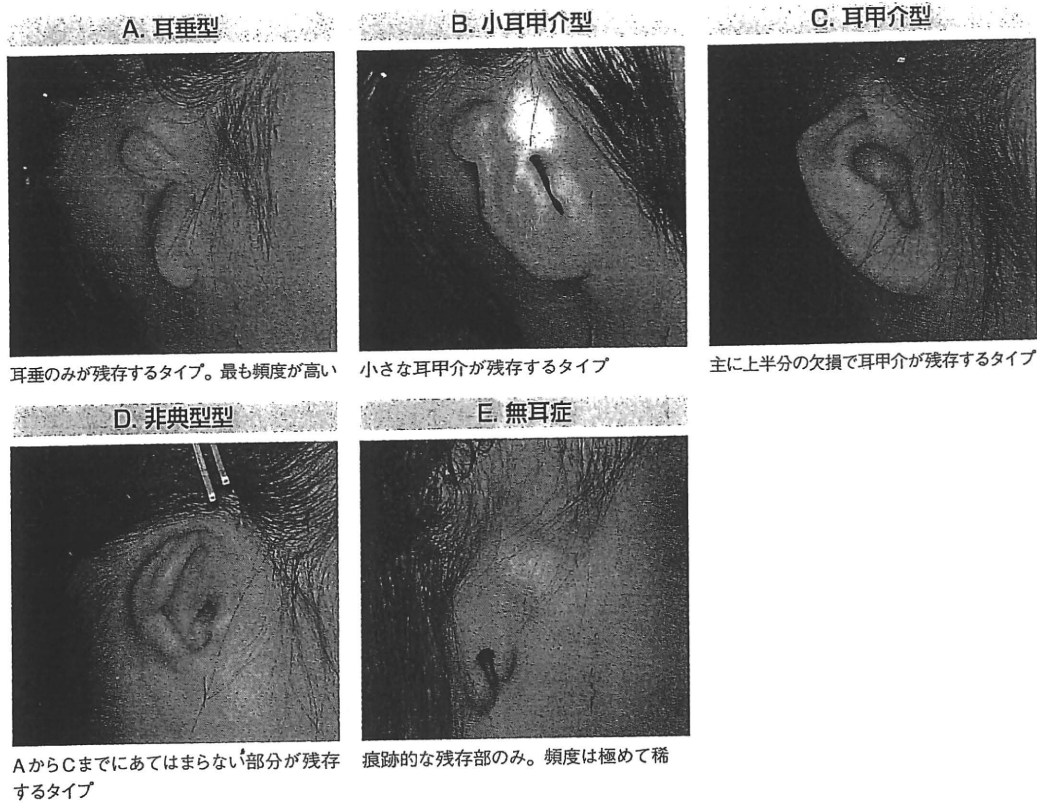
小耳症は耳介構成成分が欠損した状態で、頻度は約1万人に1人と言われている。男性が女性より多く、右側が左側より多く発生し、両側小耳症も約1割の発生頻度である。多くの場合、外耳道閉鎖を伴う。形態の異常によりマスクやめがねの装着に困難があり、外耳道閉鎖により伝音難聴を呈する。

残存する耳介の形状により、図8のA～Eの5タイプに分類される。

これらのうち最も頻度が高いのはAの耳垂型であり、Cの耳甲介型、Bの小耳甲介型がこれに次ぐ。A、B、Cのタイプに当てはまらないDの非典型型や痕跡的なEの無耳症は稀である。肋軟骨で耳介のフレームワークを作成する際に、Aの耳垂型の場合は下方の珠間切痕を回って前方の耳珠にいたるまでの全耳介を形成する必要があり、残存部分で利用できる

のは耳垂の一部のみとなる。これに対して耳甲介が残存するタイプでは耳介の上半分を作成し、下半分や耳珠に関しては残存の部分がある程度利用することができるため、使用すべき肋軟骨の量は少なく済む。ただし、いずれの場合でも肋軟骨は3本採取する必要がある。

他の合併症状を伴わない単独症例が多いが、中には第一第二鰓弓症候群やピエールロバン症候群に伴って下顎の低形成が見られたり、hairline(髪の毛の生え際のライン)が低下して耳介作成予定部位が有毛部となる症例があり、耳介形成の難度が高くなる。また、同側の先天性顔面神経麻痺を伴う症例も存在する。手術時期までの経過観察期間において、これらの合併症状が耳介形成術に及ぼす影響について十分に検討しておく必要がある。



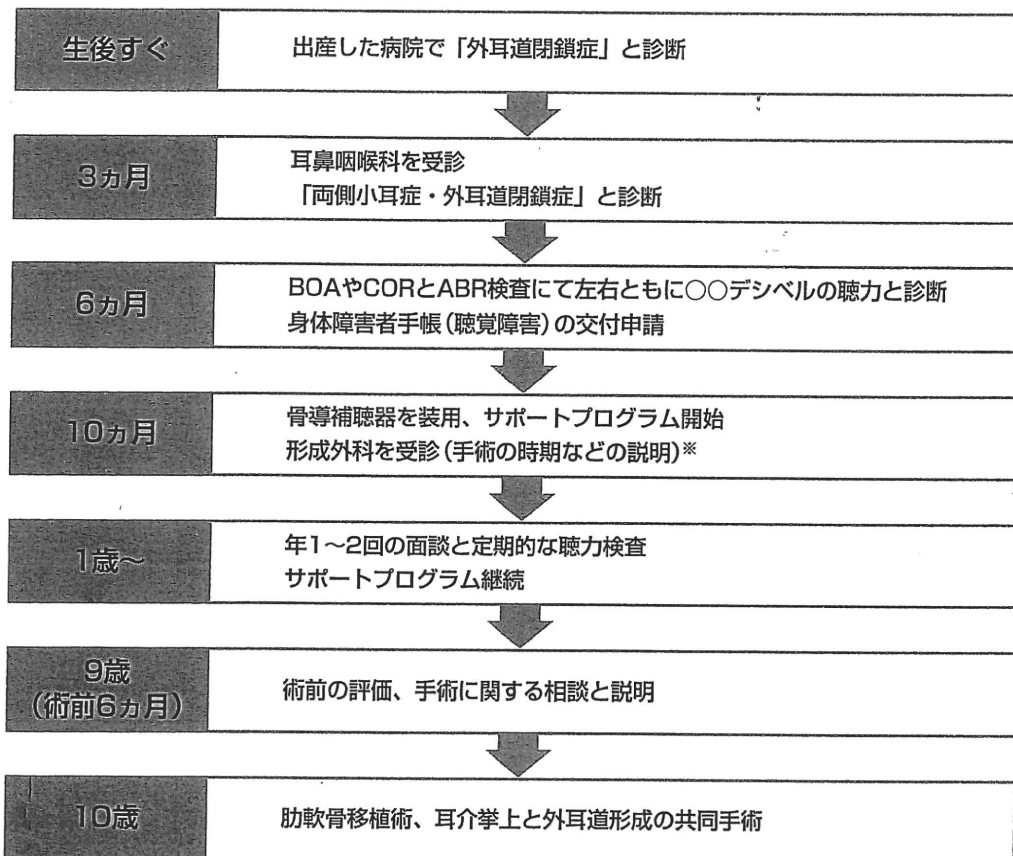
【図8】小耳症の分類

参考：Marx分類では、1度は耳介構成成分がかなり識別できるものとされ、constricted earやCの耳甲介型が含まれる。2度は構成成分が一部残存するもので、Bの小耳甲介型あるいはDの非典型型の一部が該当し、3度は単なる皮膚の隆起にとどまるもので、Aの耳垂型およびEの無耳症が該当する。

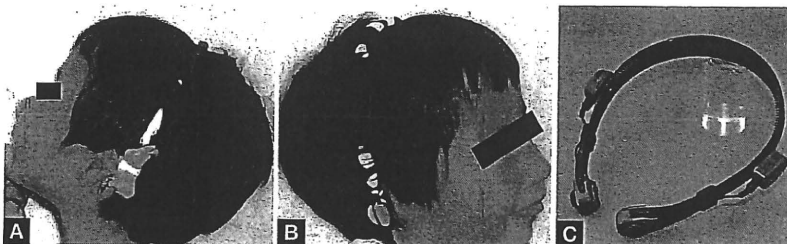
2 小耳症に対する手術までの耳鼻科医の対応 (図9)

両側小耳症の場合、聴覚の発達の見点から補聴器の装着を必要とする。ほとんどの場合骨導聴力は正常に近いので、ヘアバンド式の骨導補聴器を使用する。これには箱型と耳掛型を改良したものがある。片側小耳症の場合は、健側の聴力が問題なければそのまま片側耳聴で生活する場合も多いと思われるが、健側の聴力も低下している場合など補聴器の装着を必要とする場合もある。BOA (behavioral observation audiometry), COR (conditioned orientation reflex audiometry) など

の聴性行動反応聴力検査に加えて、気導や骨導刺激のABR (auditory brainstem response: 聴性脳幹反応) 検査を行って聴力を診断し、必要な場合は身体障害者手帳の交付申請を行う。1歳前後からの言語の発達を促すために、骨導補聴器は1歳頃には常時装用を目指すべきであろう。その後、小耳症に対する手術年齢(10歳前後)に至るまで、年1、2回ずつの経過観察を行い、患児の発達に合わせて適宜聴力検査を行う。



*形成外科での対応: 耳鼻科からの紹介を受けて、形成外科では手術時期や方法の説明を行い、同様に年1、2回ずつの経過観察を行う。耳介は肋軟骨を移植して形成するため、胸郭の発育状態も観察する。3本の肋軟骨で十分な大きさの耳介を形成するためには、おおよその目安として胸囲60cm以上が必要とされている。



▲ 骨導補聴器と装用例
A・B: ヘアバンド式ワイヤレス片耳骨導補聴器
C: ヘアバンド式ワイヤレスデジタル両耳骨導補聴器(スターキージャパン提供)

- ・両親に対する障害受容指導
- ・言語および聴能指導
- ・難聴や発育に関する情報提供
- ・家族会の紹介
- ・言語力、発音、聞こえの状態のチェック

▲ サポートプログラムの主な内容

【図9】小耳症に対する手術までの耳鼻科医の対応(生後まもなく両側小耳症・外耳道閉鎖症と診断された一例)

3 小耳症に対する耳介形成と外耳道形成の共同手術

1 術前の評価と手術適応の決定

小耳症の耳介形成術にはTanzerの報告¹⁾以来、自家肋軟骨移植を行う方法が広く行われている。肋軟骨の代わりにシリコンなどの人工物を用いる方法は露出感染の危険性が高く近年はほとんど行われなくなった。後の胸郭変形を最小限にするためには3本以下の肋軟骨にとどめるべきであり、ある程度の肋軟骨の成長を待つ必要がある。また乳幼児期に耳介形成を行っても作成耳介の成長は健側耳介の成長に追いつかない。これらの理由から就学前に手術を行うのは不適当であり、われわれは10歳前後まで待機して、患者自身が耳介形成に意欲を持つようになってから手術を行う方針としている。

耳介形成術は第一期手術として肋軟骨移植術、約半年後に第二期手術として耳介挙上術を行う二段階手術法が一般的である。われわれはこの第二期手術の際に、症例に応じて外耳道形成術を形成外科と耳鼻咽喉科の両科同時共同手術として行い、形態と機能の再建の両立を目指している^{2,3)}。

外耳道形成術の適応があるかどうかは術前の側頭骨HRCT (high resolution computed tomography) (図10)を撮影し、Jahrsdoerferの10段階評価法(JD score、図11)⁴⁾に基づいて評価している。小耳症の場合、外耳の形態の項目は0点なので9点満点と考え、8~9点は中耳の構造がよく聴力改善の可能性が高い、6~7点は聴力改善の可能性はあるが高くない、5点以下は聴力改善の可能性が小さい、と判断している。

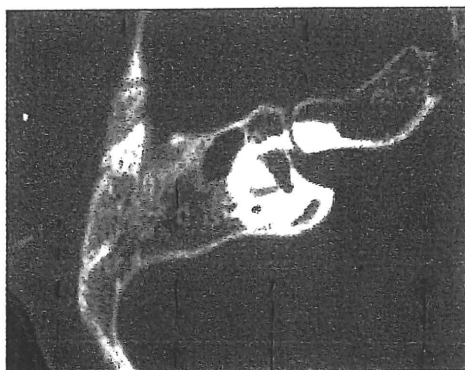
またこの側頭骨HRCTから3DCTを作成し、骨トレースと皮膚トレースを合成した像(図12)から、側頭骨上の外耳道形成予定部位に耳甲介部が位置するよう、再建耳介の作成位置を決定している⁵⁾。

このように側頭骨上に再建耳介を作成するよう耳介位置を決定すると、片側小耳症の場合は通常健側と比べやや(数mmほど)後方に位置することになる。しかしながら耳介の大きさと上下方向の位置のずれがなければ、外観上は問題となることはほとんどない。むしろ体表上のランドマーク(目や鼻からの距離など)をもとに再建耳介位置を決定するとしばしば顎関節上に耳介が位置することになり、将来患者が希望しても外耳道形成を行うことが非常に困難となる。第二期手術で共同手術を行わない場合においても、将来的に外耳道形成を行うことが可能な位置に耳介を形成することが最も重要であるとわれわれは考えている(図13)。

両側小耳症症例については、骨導式補聴器から気導式補聴器に切り替えることで患者のQOLは大きく改善されることから、JD scoreが悪い場合もできる限り外耳道形成を行う方針としている。片側小耳症症例においては、JD scoreが7点以上でかつ本人家族の希望がある場合に第二期手術として共同手術を行う方針としている。JD scoreが不良な場合、あるいはscoreはよくても本人家族が希望しない場合には形成外科単独での耳介挙上術を行う。

共同手術の流れを図14に示す。

共同手術の流れを図14に示す。



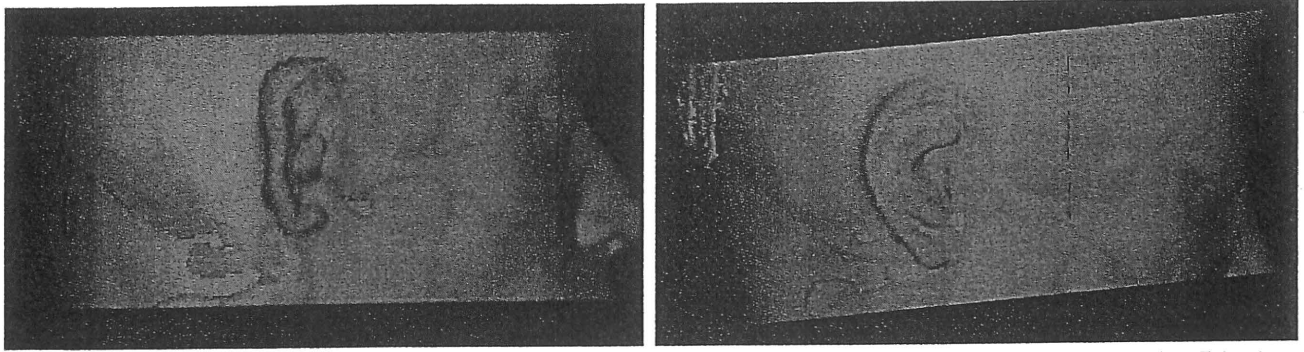
【図10】側頭骨HRCT像

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

【図11】Jahrsdoerferの10段階評価項目



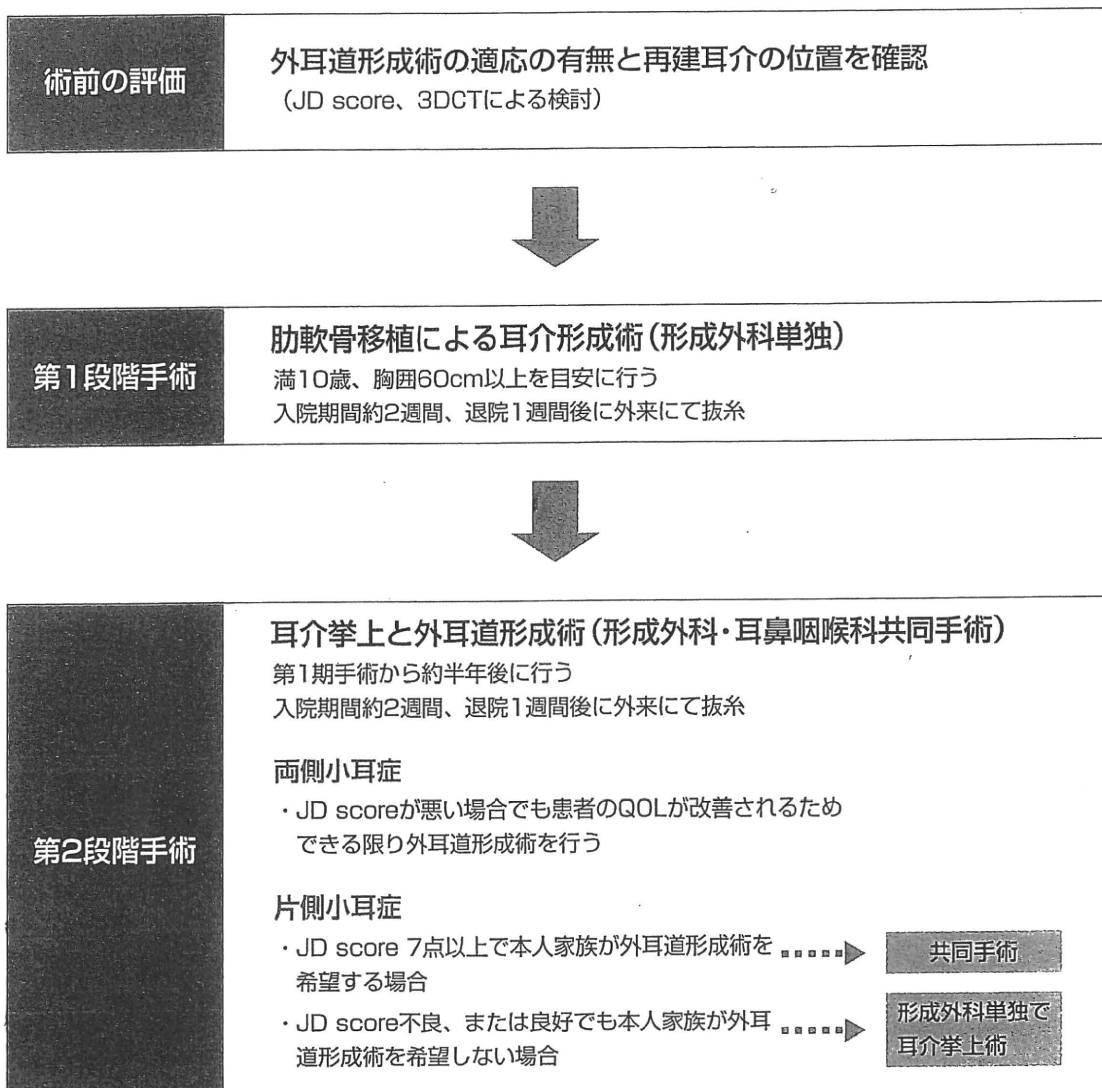
【図12】皮膚トレースと骨トレースを合成した3DCT像



A：他院で耳介再建が行われた一例。再建耳介の耳甲介部が顎関節上にあり、このままでは外耳道形成は不可能である

B：当科で肋軟骨移植を行った症例。再建耳介の耳甲介部は側頭骨上にあり、外耳道形成術が可能である

【図13】再建耳介の適正な位置を示す3DCT像



【図14】耳介形成と外耳道形成の共同手術の流れ

② 第1段階手術：肋軟骨移植による耳介形成術

耳垂型小耳症を例にとり術式を紹介する(図15A)。まず残存耳垂の下部を後方へ移動し、耳垂上部は稜線に沿って切開する(図15B)。この切開線から肋軟骨フレームワークを挿入する皮下ポケットを作成するが、外耳道に相当する部位は皮下茎として温存し、皮弁の血行を保つようにする。そして遺残軟骨を直視下に摘出する(図15C)。

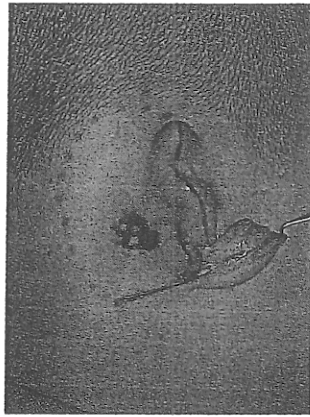
右胸部からⅥ、Ⅶ、Ⅷの肋軟骨を採取し、Ⅵ、Ⅶの肋軟骨でbase部分を作成し、Ⅷ肋軟骨で耳輪を作成する。対耳輪はⅦまたはⅧの一部で作成し、余剰の肋軟骨は耳介挙

上の際の支柱とするため胸部皮下にbankingしておく(図15D)。フレームワークの作成には細いステンレスワイヤーを使用し、耳介フレームワークを作成する(図15E)。

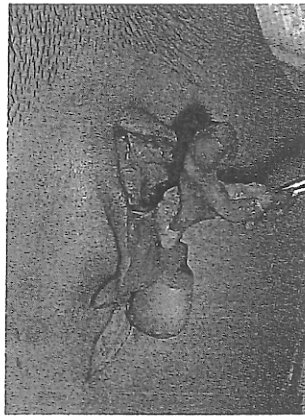
耳介部に持続吸引ドレーンを留置して、作成したフレームワークを皮下ポケットに挿入し固定する(図15F)。吸引を効かせながら余剰皮膚の切除を行い、縫合して手術を終了する(図15G)。ドレーンは2週間後に抜去して退院とし、抜糸はさらに1週間後に外来で行う。



A: 術前の状態(右耳垂型小耳症)



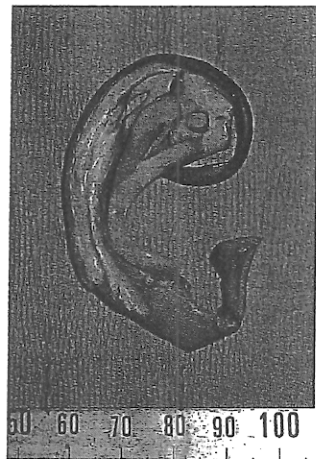
B: 術前の状態(右耳垂型小耳症)耳垂下方は後方移動し、耳垂上方の稜線に切開を加える。丸く塗りつぶされた部分は皮下茎とし、点線の範囲を皮下剥離する



C: 遺残軟骨を直視下に切除して皮下ポケットを作成



D: 採取した肋軟骨のⅥ、Ⅶからbase部分と対耳輪、Ⅷから耳輪を作成している



E: 作成した耳介フレームワーク



F: フレームワークを挿入し、皮膚をトリミングしながら縫合



G: 手術終了時の状態

【図15】 肋軟骨移植術

③ 第2段階手術：耳介挙上と外耳道形成共同手術

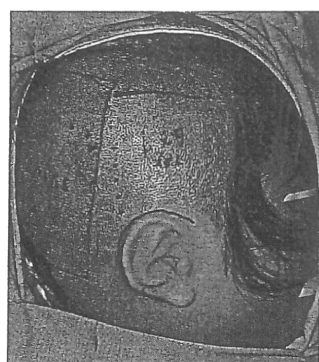
半年後に耳介挙上術と外耳道形成術の共同手術を行う(図16A)。耳介上方側頭部の横切開から浅側頭筋膜を挙上し、耳介周囲の切開と連続させて浅側頭筋膜下で再建耳介の裏面を剥離し、筋膜付きで耳介を挙上する。また同切開から深側頭筋膜を挙上しておく。電動式あるいは気動式デルマトームにより1000分の12インチの分層皮膚を採皮する(図16B)。耳甲介部分を切開して外耳道入口部を作成し、挙上耳介を反転して耳鼻科に交代する(図16C)。耳鼻科が外耳道形成を行う間、形成外科は胸部よりbankingしておいた軟骨を取り出し支柱を作成する。また採取した分層皮膚から外耳道用の皮膚管を作成しておく。外耳道形成に必要なコルメラはこの支柱軟骨の余剰部を利用し、鼓膜の代用には深側頭筋膜の一部を使用する。

耳鼻科による外耳道形成術を行う。乳突部表層より骨板を採取し、新たに作成する外耳道の中心部とする。乳突洞口に向かって進みキヌタ骨の短脚を同定、閉鎖板を削除しツチ骨とアブミ骨を確認する。電気刺激により耳小骨の可動性をチェックした後、用意してあった骨板で外耳道後壁を作成する。肋軟骨で作成したコルメラをツチ骨-キヌタ

骨のcomplexの上に立て、深側頭筋膜で鼓膜を形成する。挙上した深側頭筋膜で作成外耳道を被覆し(図16D)、皮膚管を挿入する(図16E)。

再度術者を交代し、形成外科が支柱の固定を行う(図16F)。浅側頭筋膜でこの支柱の前後面を被覆して、外耳道入口部と皮膚管を縫合し、耳介後面に先ほどの分層皮膚を用いて遊離植皮を行う(図16G)タイオーバー固定を行って手術を終了する(図16H)。2週間後にタイオーバーをはずして退院、さらに1週間後には外来で全抜糸を行う。

合併症として最も重要なものは術後の顔面神経麻痺である。手術は顔面神経刺激装置によってモニターしながら行うのであるが、骨削開のためのドリルによる熱が伝わり術後の浮腫によって麻痺が生じるものと考えられる。術後に麻痺症状が見られた場合はベル麻痺などの治療に準じてステロイド、ビタミンB₁₂を投与する。多くの場合、麻痺は一過性で数ヶ月以内に回復する。また、頸部の可動性が大きい小児の顔を横に向けて長時間の手術を行うため、術後に環軸椎亜脱臼を呈することがある。頸部を後屈しないよう術中の体位に注意しなければならない。



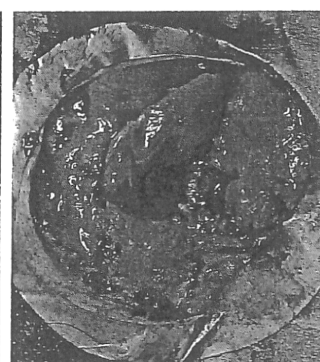
A: 術前の形成外科のデザイン、耳介周囲と側頭部の横切開、分層採皮部を示す



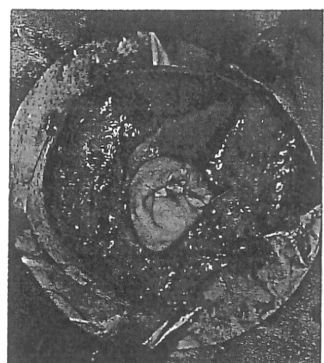
B: 再建耳介を浅側頭筋膜とともに挙上反転し、深側頭筋膜も挙上する。この症例では鼓膜の代用として筋膜の一部を別に採取している



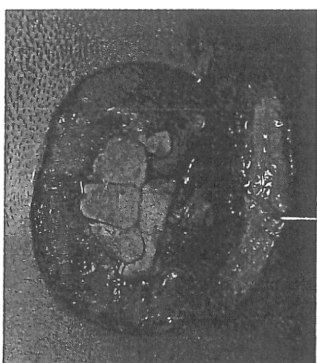
C: 耳鼻咽喉科のデザイン、頭蓋底と乳様突起のライン、外耳道形成予定部位を示す



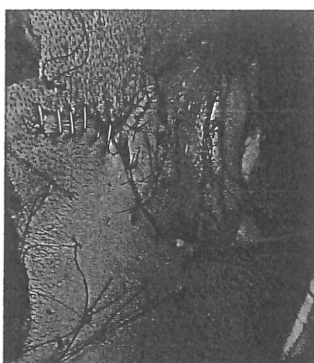
D: 作成した外耳道周囲に沿って深側頭筋膜を挿入



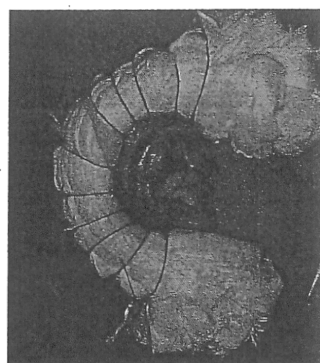
E: 分層皮膚で作成した皮膚管を挿入



F: 軟骨で形成した支柱を固定



G: 浅側頭筋膜で被覆して耳介後面に植皮を行う



H: タイオーバー固定を行い、手術を終了したところ

【図16】 耳介挙上と外耳道形成の共同手術

症例解説

I 両側の耳垂型小耳症および外耳道閉鎖の症例

症例1 10歳、男児

現病歴

●術前は片耳にヘアバンド式箱型の骨導補聴器を使用して生活していた。

治療・経過

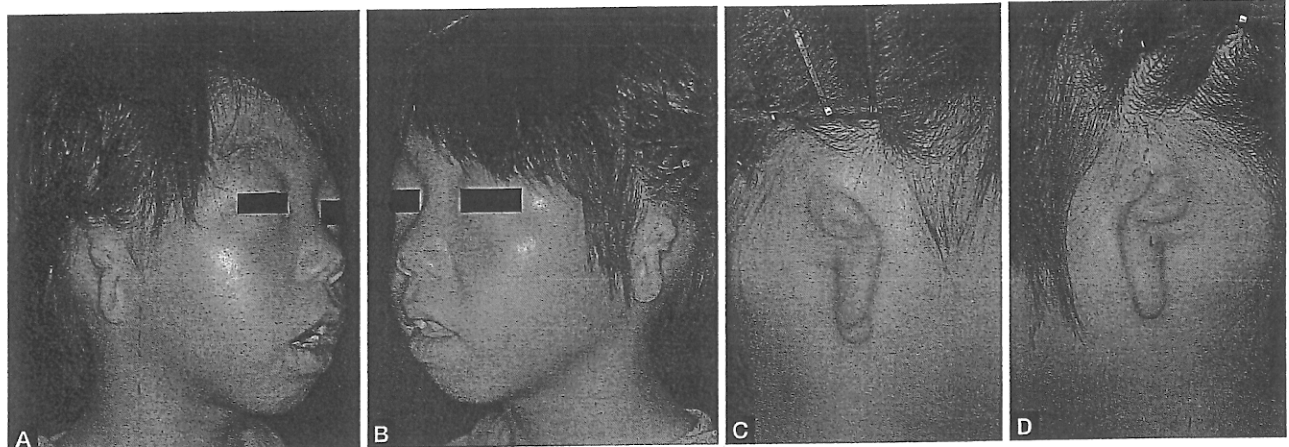
●治療については片耳について2回ずつ、合計4回の手術を必要とするが、本人家族の希望はできれば小学生のうちに手術を終わらせたいとのことであった。残存耳介の後部は耳介再建の際に肋軟骨を埋め込んで輪郭を出すべき部位であるので、同部の皮膚を傷めないために、骨導補聴器の振動端子部分をこの部位からはずし毛髪内に当てるよう、また端子部を適宜左右入れ替えて生活し、手術によって一方が包帯でふさがれても支障を来さないように、手術の約1年前から指導を行っていた。同一部位での第1期手術と第2期手術との間は最低半年の期間を空ける必要があるた

め、手術は左肋軟骨移植術、右肋軟骨移植術、左耳介挙上・外耳道形成術、右耳介挙上・外耳道形成術の順に行った。

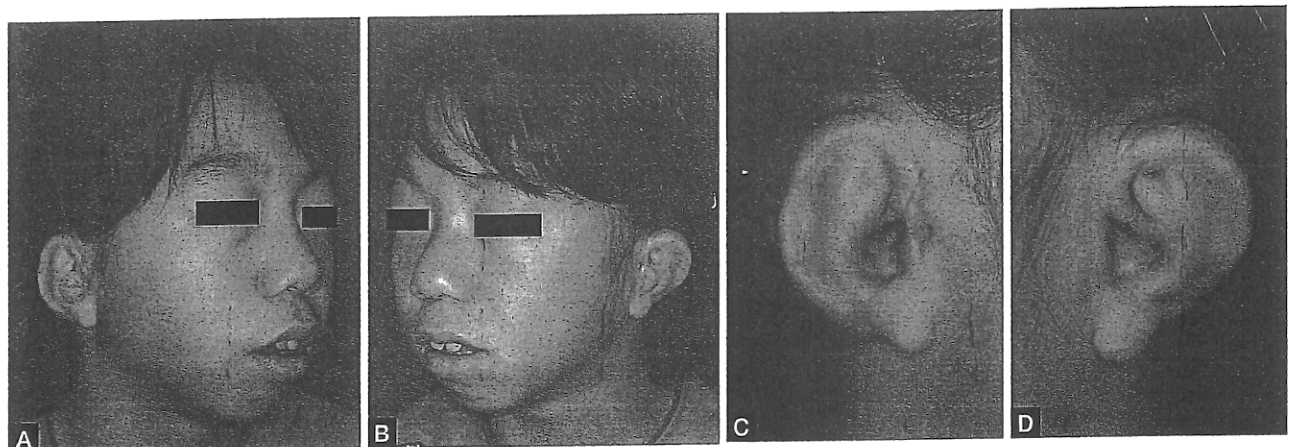
●術後経過は順調で共同手術後左は4ヵ月、右は3ヵ月でそれぞれカナル型の気導式補聴器を装着することができるようになり両耳聴を享受できるようになった(図18A、B)。耳介の輪郭は良好に形成されており、メガネやマスクの着用にも問題なく生活している(図18C、D)。

診断・治療のポイント

両側ともに二段階の手術が必要で、治療期間短縮のため左肋軟骨移植、右肋軟骨移植、左耳介挙上・外耳道形成、右耳介挙上・外耳道形成の順に手術を行った。術後経過は順調で左右ともカナル型の気導式補聴器が装着可能となっている(図18A~D)。



【図17】術前の状態



【図18】術後の状態(右:共同手術1年3ヵ月後、左:共同手術1年9ヵ月後)

Ⅱ 左の耳垂型小耳症外耳道閉鎖の症例

症例2 10歳、男児

治療・経過

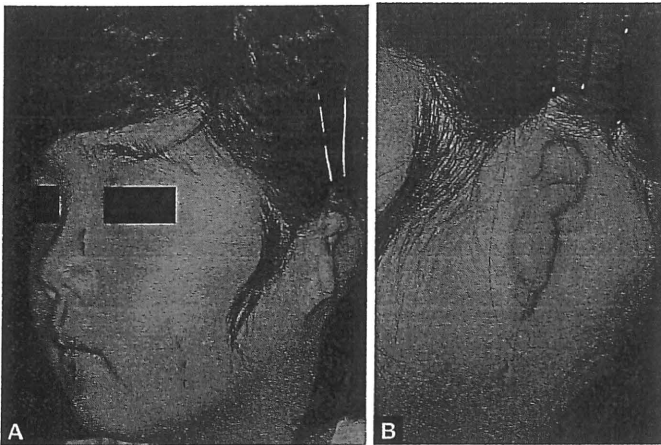
●左の片側性耳垂型小耳症および外耳道閉鎖の症例で、下顎低形成など他の合併症は見られなかった(図19A、B)。術前の骨導聴力についてはほぼ正常領域であり、側頭骨CTの所見はJD score 9点と良好であった。

●第1期手術として肋軟骨移植を行ったが、健側の耳介がやや大きめで、同じ大きさの耳介を形成するためには軟骨移植部位が若干hairlineにかかる状態であった。耳介挙上後にこの部分は耳介前面にくるため、後に脱毛を行うこととした。また本人家族と第2期手術の方針について話をしたところ、外耳道形成術の同時施行を強く希望したため、第2期手術は耳介挙上と外耳道形成の同時共同手術を行った。

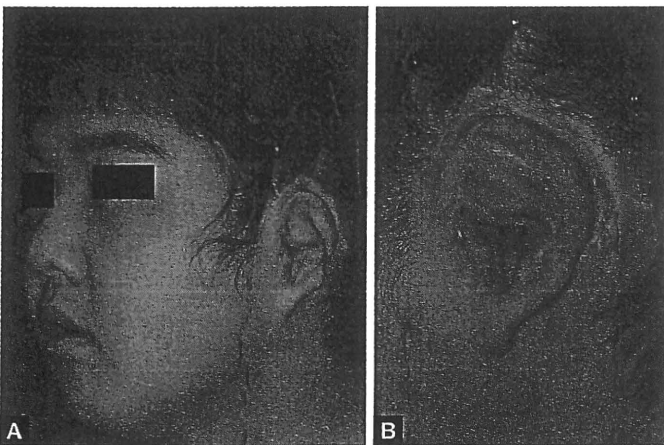
●術後経過は順調で、外耳道部分が落ち着くにつれて患側の聴力も上がり、術後6ヵ月で平均聴力31.2デシベルの大幅な改善を見た(図20)。耳介の挙上が一部不十分であったのと、耳輪に沿って脱毛が必要であったため修正手術を行ったが、術後5年を経過した後も聴力は良好に推移しており、形態もよい状態を保っている(図21A、B)。

診断・治療のポイント

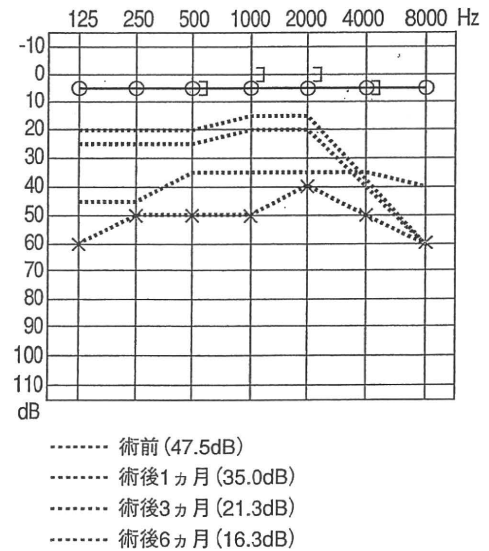
術前のJD scoreは9点で聴力改善を本人家族が希望して共同手術を施行した。術後の聴力改善は良好で(図20)、5年経過後も良好な形態と機能を維持している(図21A、B)。



【図19】術前の状態



【図21】術後5年の状態



【図20】術前後のオーディオグラム所見
()内は4分法による平均聴力

■ おわりに

耳介の先天性変形には種々のものがあり、形成外科的治療が必要となる。小耳症に対しては以前形成外科と耳鼻咽喉科が別々に治療を行ってきたが、両科が共同でチームアプローチを行うことによって、形態と機能の再建を両立させることが可能となっている。

この両科合同の共同手術にはいくつかの利点がある。耳鼻咽喉科にとっては、図16Cに示す如く非常に良好な術野が展開され、外耳道形成の手術操作が行いやすくなる点が、また形成外科にとっては、実際に外耳道が存在することによって作成耳介の凹凸がより強調されて輪郭がはっきりする点が挙げられる。しかしながら最も大きな利点は、患者にとって2つの内容の手術が同時に1回で済むことであり、これは患者の精神的・肉体的負担を大きく軽減すると考えられる。片側小耳症の場合には対側のみの聴覚で日常生活に不自由はなく、外耳道形成の適応はないという意見もあるが、音の動きの把握や聞きたい音に耳をすませるという両耳聴の意義は重要であり、中耳の発育のよい症例については外耳道形成の適応がある、というのがわれわれの考えである。小耳症外耳道閉鎖症の患者家族の希望は決して形

態のみの再建にとどまるものではなく、聴力のみを求めるものでもない。本来その両方を獲得したいと願っているはずである。

また、現時点では外耳道形成を希望しない患者でも、将来本人が成人したときに希望するかもしれないし、現時点で中耳の発育が悪くても将来医学の進歩によってこれを克服できるかもしれない。これらを考えると第1期手術の際に正しい位置に耳介形成を行うことが形成外科にとっては最も重要である。この場合の正しい位置、というのは将来的に外耳道形成術を行うことの可能な位置であり、決してミリ単位での体表上の左右対称を意味するものではない。

形成外科・耳鼻咽喉科がお互いの立場を尊重しながら意見を出し合い、チームアプローチを行うことで大きく進歩を遂げた分野として頭頸部癌の外科治療が挙げられるが、小耳症に対する治療においても、形態と機能の再建の両立を目指した両科の緊密な連携が今後ますます重要になってくるものと思われる。

(2008年8月初出)

参考文献

- 1) Tanzer RC: The reconstruction of the external ear. *Plast Reconstr Surg* 23: 1-15, 1959.
- 2) 朝戸裕貴, 加我君孝ほか: 小耳症に対する耳介挙上と外耳道形成の同時共同手術. *形成外科* 46: 779-787, 2003.
- 3) 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—. *耳鼻臨床* 99: 607-619, 2006.
- 4) Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, et al: Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. *Am J Otol* 13: 6-12, 1992.
- 5) 沖正直, 朝戸裕貴ほか: 小耳症における術前評価としての三次元CTの利用. *日シミュレーション外会誌* 15: 7-13, 2007.

『2つの耳』

—左右の耳の形と聴こえの改善手術—

第5集

2011

第6回「青空の会」・第5回「T.Cの会」

テーマ：2つの耳を作る手術、2つの耳を聴こえるようにする補聴器

日時：平成23年1月23日(土) 10:00~12:00

場所：アルカディア市ヶ谷(私学会館) 5階 大雪の間



紅梅2月

- | | | | |
|-----------------------------------|-------------------|-------|----|
| 1. この1年の取り組みと進歩 | 付 上田幸秀君からの手紙 | | |
| | 東京医療センター・感覚器センター長 | 加我君孝 | 2 |
| 2. 2つの耳を聴こえるようにする補聴器 | —気導 vs 骨導 | | |
| | 東京医療センター・感覚器センター | 竹腰英樹 | 4 |
| 3. Fill-X 超磁歪一耳穴式骨導補聴器 | | | |
| | フレエイ株式会社 代表取締役社長 | 鈴川元昭 | 8 |
| 4. 両耳聴と脳のしくみ | | | |
| —2つの耳を聴こえるようにする手術— | 東京医療センター・感覚器センター長 | 加我君孝 | 10 |
| 5. Treacher Collins 症候群 | | | |
| | 埼玉県立小児医療センター | 安達のどか | 16 |
| 6. 2つの耳を作る手術 | | | |
| | 獨協医科大学形成外科教授 | 朝戸裕貴 | 18 |
| 7. 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 | | | |
| | 東京医療センター・感覚器センター | 竹腰英樹 | |
| | | 加我君孝 | 22 |
| 小耳症アンケート | | | 24 |

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
Otology & Neurotology Series No.6

平成22年度厚生労働科学研究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」班

『2つの耳』

—左右の耳の形と聴こえの改善手術—

第5集

2011

第6回「青空の会」・第5回「T.Cの会」

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

Otology & Neurotology Series No.6

1. この1年の取り組みと進歩

東京大学名誉教授
東京医療センター・臨床研究(感覚器)センター 名誉センター長
加我 君孝

東京市ヶ谷の私学会館（アルカディア市ヶ谷）では第6回目の「青空の会」（小耳症・外耳道閉鎖症）、「TCの会」（Treacher Collins Syndrome）を行い、その会の報告集を作成しました。これまでの会場は東大耳鼻科医局、東大医学図書館、小石川植物園、新宿御苑、東京医療センター・感覚器センター大講堂で会を開いてきました。昨年に続き今回の会場は都心にあり、どこよりも参加しやすい場所で、廊下から大きな窓を通して都心を眺めることの出来る開放感あふれるところです。

今回はいつもよりたくさんの方が参加されました。2001年～2002年に手術を受けた上田幸秀君は、二足歩行のロボット開発研究をしていましたが、この度高専を卒業して就職することが決まっているというお手紙をいただきました。

今回の講演で、私が両耳聴と脳の不思議についてお話ししました。目の立体視も耳のステレオも脳の中で処理されて3Dや立体音響として感じるのです。竹腰英樹先生は昨年10月より国際医療福祉大学三田病院の准教授として就任しましたが、東京医療センターの研究員も兼任しております。小耳症の手術には私と竹腰先生が行ってお手伝いをしています。フレイ社の鈴川元昭氏は今回は超磁歪型骨導システムの補聴器への応用開発中の最新のところをお話ししていただきました。かなり現実に近づいてきています。安達のどか先生には Treacher Collins Syndrome で医師になったエミリーさんの専門で結婚後の様子を報告していただきました。坂田英明先生は目白大学の教授ですが、クリニックの最近の様子をお話ししていただきました。完成した両側耳介が前からみても横からみても後ろからみてもバランスがよく出来上がっているので、長い間私もどのように工夫するのかその秘訣を聞きたいと思っていましたので大変参考になりました。

今回の会の開催に当たって、その準備もこの報告書も、私の秘書を10年間担当している関口香代子さんの尽力によるものです。ここに感謝申し上げます。

平成23年 3月10日

東京大学名誉教授
東京医療センター・感覚器センター 耳鼻咽喉科
加我 君孝
竹腰 英樹
新正由紀子
関口香代子（秘書）
獨協医科大学・形成外科
朝戸 裕貴
目白大学クリニック 耳鼻咽喉科
坂田 英明
埼玉県立小児医療センター 耳鼻咽喉科
安達のどか

上田 幸秀君からの手紙

拝啓 加我先生へ

お変わりなく、お元気でお過ごしのことと思います。「青空の会」を楽しみにしていたのですが、学校の卒業課題の続きをすることになり「青空の会」に出席することができなくなりました。すみません。とても残念です。加我先生や朝戸先生にお会いして沢山のことを話したいと思っていました。加我先生とお会いして20年間。僕にとって先生は、「支え」と「希望」でした。「聞こえるようになる」「みんなと同じ耳になる」期待そのものでした。富山県だったこともあったのか昔は、情報も少なく、早く手術をして欲しい気持ちだけが空回りしていたこともありました。そんな中「青空の会」で先生の話聞き医療の進歩に驚かされ心が弾みました。丸坊主で小さな耳の上にすぐ取れてしまう補聴器それに加え眼鏡をバンドで止めていた僕。生活するのに不便でした。見られたり聞かれたりする事が苦痛ではないと言ってしまえば嘘になります。人に障害を持っていると価値がないと言われたこともありました。僕以上に両親は、辛かったと思います。気にしていない顔をする事が親孝行だと思っていました。平常心にいられたのは、先生のお陰でした。僕のことをわかってくれる人がいる…障害のことをわかってくれる人がいる…少しでも生活しやすいように考え研究してくれる人がいる…作文で賞を貰った時もインターハイ選手に選ばれた時も両親と同じように喜んでくれた人、先生がいてくれたから頑張ることができたのです。そして「青空の会」の仲間を作ってくれたこと…。感謝で一杯です。先生の存在は、僕にとって大きなものです。本当にありがとうございます。現在は、加我先生と朝戸先生が手術して下さった「両耳」と仲良く暮らしています。相変わらず髪の毛は、坊主です。両耳は、僕の顔の横で堂々と誇らしげにしています（自慢です）。耳の中に収まっている補聴器のお陰でいろんなスポーツができます。耳介のお陰で格好いいサングラスもしています。小さい頃から物づくりが好きで、卒業課題も「二足歩行ロボット」を制作しています。就職も昨年夏休み前に内定をもらいました。春から社会人、心を新たに頑張ります。また、先生とお会いできることを楽しみにしています。加我先生、朝戸先生のご活躍を楽しみにしています。お元気でお過ごし下さい。

上田幸秀（富山県高岡市）