

201128147B

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～23年度 総合研究報告書

研究代表者 加 我 君 孝

平成24（2012）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21年度～23年度 総合研究報告書

研究代表者 加 我 君 孝

平成24 (2012) 年 3 月

# 目 次

<b>I. 総合研究報告</b>		
毎年 <small>の</small> 市民公開講座開催とその報告書としての “2つの耳”発行による研究成果の発信について -----		1
加我 君孝		
<b>II. 研究成果の刊行に関する一覧表</b>	-----	4
<b>III. 研究成果の刊行物・別刷</b>	-----	5



## 毎年の市民公開講座開催とその報告書としての“2つの耳”発行による 研究成果の発信について

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  
名誉臨床研究センター長

**研究要旨：**われわれは 本研究の計画の申請に当たって、先天性両側小耳症・外耳道閉鎖症のこれまでの手術及び補聴について多くの問題点を指摘し、その対策を3年間の研究期間取り組んできた。その成果は、年1回の市民公開講座を開催し、その内容を冊子にして患者および社会へ発信してきた。両側小耳症・外耳道閉鎖症の子どもを持つ両親にとって、市民公開講座で同じ耳介奇形の子どもの持つ両親らとの出会いは、重要な情報交換の場であることがわかった。冊子「2つの耳」に最新のわれわれの研究成果をまとめ、患児の両親にとっての重要な情報源となっている。これと同時に、学術論文として発表すると同時に海外への発信のための英文単行本の発行を準備した。

### A. 研究目的

小耳症・外耳道閉鎖症に対して、われわれは形成外科と耳科の合同チームで、診断、再建手術（第1段階の肋軟骨移植は形成外科単独）、第2段階の耳おこしと外耳道形成、鼓室形成術（形成外科と耳科の合同手術）、そして術後のフォローと聴覚補償に取り組んできた。この合同チームによる手術の問題と課題を明らかにして、その研究成果を研究発表会を行うと同時に社会へ発信するために、年1回の市民公開講座を開催した。その内容を紹介すると同時に発表内容のテープ起こしを行い、冊子にして社会へ発信する取り組みを行う。同時に学術雑誌への発表と英文単行本の発行の準備を行う。

### B. 研究方法

#### 1) 対象：

先天性小耳症・外耳道閉鎖症の子どもを持つ両親で、われわれの研究班の年1回開催する市民公開講座に参加した人々を対象とした両側小耳症77例（手術済35例、未手術42例、うち Treacher Collins 症候群16例）。

#### 2) 方法：

①市民公開講座の内容は、研究代表者が研究

分担者と協議し、全体の進行状況を分析して現在重要なテーマを選んだ。

②市民公開講座当日にアンケートを依頼し、終了後に回収した。

③学術論文をもとに英文単行本をスイスの KARGAR 社より発行の準備をする。

### C. 研究結果

#### ①アンケート調査

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べく、会に参加している患児を対象にアンケート調査を施行し、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着しており、両耳装着50%であった。補聴器の両耳装着と片耳装着との比較では、「音の方向性がわかるようになった」、「言葉の数が増えてきた」などの意見があった。補聴器装着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割であった。骨導補聴器に対しては、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。

われわれは13年前に同様のアンケート調査を行っており、今回の結果と比較した。今回も前回も同様に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で、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例を除いては全例が受けていた。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用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。

## ②英文単行本の発行による発信

スイスのKARGAR社より“Microtia and Atresia-Combined reconstruction surgery of ear and hearing by plastic and otologic surgery by Kaga K and Asato H”のタイトルで進めている。

## D. 考察

両側小耳症・外耳道閉鎖症は、片側例の出生率は約1万人に1人の割合であるのに対し、10万人に1人、すなわち毎年わが国では10人程度しか生まれない希少な疾患である。そのため両親は同じタイプの子どもの見たことがないことが多い。われわれの市民公開講座に参加した他の両親と自分の子どもの状況について意見の交換をし、同時に同じ障害の子どもを持つのは自分たちだけではないことを知り励まされる。市民公開講座が単に学ぶだけでなく、交流の場として生かされている意義は大きい。

一方、研究者のわれわれは、取り組んできた研究の成果を両親に話すことでフィードバックされ、次の研究の展開のアイデアを得ることが多い。もちろん研究者同士の意見の

交流の場として役立っている。市民公開講座終了後に班会議として研究の打ち合わせを行っているため、研究内容についてお互いに検討することで研究者同士の交流も実現している。

3年間の研究の成果を英文の単行本として発行すべく、翻訳を進めている。海外のこの領域の研究者でわれわれのように形成外科と耳科が共同して患者のために取り組んでいる病院は少なく、価値ある出版物になることを確信している。

## E. 結論

われわれの先天性両側小耳症・外耳道閉鎖症児とその両親を対象とする市民公開講座は、①研究成果の社会への発信の場、②患者の両親同士の交流の場、③研究者同士の意見交換の場として有意義な企画である。

## F. 研究発表

### 論文発表

- ・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 東京、2009
- ・加我君孝：小耳症・外耳道閉鎖。小児耳鼻咽喉科診療指針。2009 pp101-13
- ・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
- ・朝戸裕貴、加我君孝：第6章。耳介の先天異常と小耳症。症例から見る難治疾患の診断と治療。1.耳科領域編 2011 pp78-86
- ・Hans J. ten Donkelaar, Kaga K: Chapter 7. The auditory System. Clinical Neuroanatomy, Ed. Hans J ten Donkelaar, 2011 Springer, pp305-29
- ・加我君孝：二つの耳の不思議。日学新書2 感覚器[視覚と聴覚]と社会とのつながり—見るよろこび、聞くよろこび—。日本学術協力財団編集・発行 東京 2011 pp136-155
- ・朝戸裕貴、加我君孝、竹腰英樹、加地展之、三苦葉子、鈴木康俊：小耳症—私の手術法—聴力改善を考慮した小耳症手術。形成外科

2011.3.10;54(3):261-268

・竹腰英樹：両側外耳道閉鎖症に対する補聴器の役割と進歩. 医学のあゆみ, 2011.10.15 239(3):232-4

学会発表

・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. 東京. 2009.5.14

・竹腰英樹、加我君孝：両側小耳症・外耳道閉鎖児における術前聴覚補償の実情について. 第110回日本耳鼻咽喉科学会. 東京.

2010.6.27

・竹腰英樹、加我君孝超磁歪式骨導端子と磁気コイル式骨導端子を用いたハイブリッド骨導補聴器の試作器開発について. 第21回日本耳科学会総会. 沖縄. 2011.11.26

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし



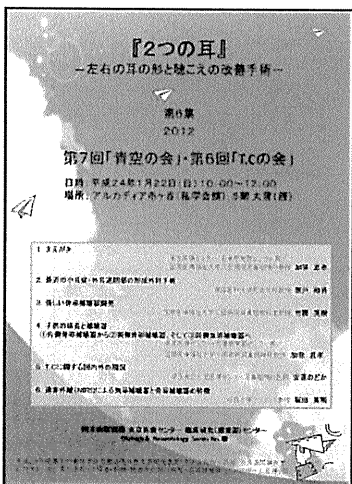
2009



2010



2011



2012



パンフレット



パンフレット第2版

## 研究成果の刊行に関する一覧表

### 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	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	2009	1-155
加我君孝	小耳症・外耳道閉鎖	日本小児耳鼻咽喉科学会	小児耳鼻咽喉科診療指針	金原出版	東京	2009	101-113
朝戸裕貴 加我君孝	第6章. 耳介の先天異常と小耳症.	小林俊光 小宗静男 丹生健一	症例から見る難治疾患の診断と治療	国際医学出版	東京	2011	78-86
Hans J. Ten Donkelarr, Kaga K	The auditory system.	Clinical Neuro-anatomy	Hans J. ten Donkelarr	Springer		2011	305-29
加我君孝	二つの耳の不思議	日本学術協力財団	日学新書2. 感覚器[視覚と聴覚]と社会とのつながりー見るよるこび、聞くよるこびー.	日本学術協力財団	東京	2011	136-155

### 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、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	103(10)	903-907	2010
朝戸裕貴、加我君孝、竹腰英樹他	小耳症ー私の手術法ー聴力改善を考慮した小耳症手術	形成外科	54(3)	261-268	2011
竹腰英樹	両側外耳道閉鎖症に対する補聴器の役割と進歩	医学のあゆみ	239(3)	232-234	2011



## 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)<sup>1)</sup>。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

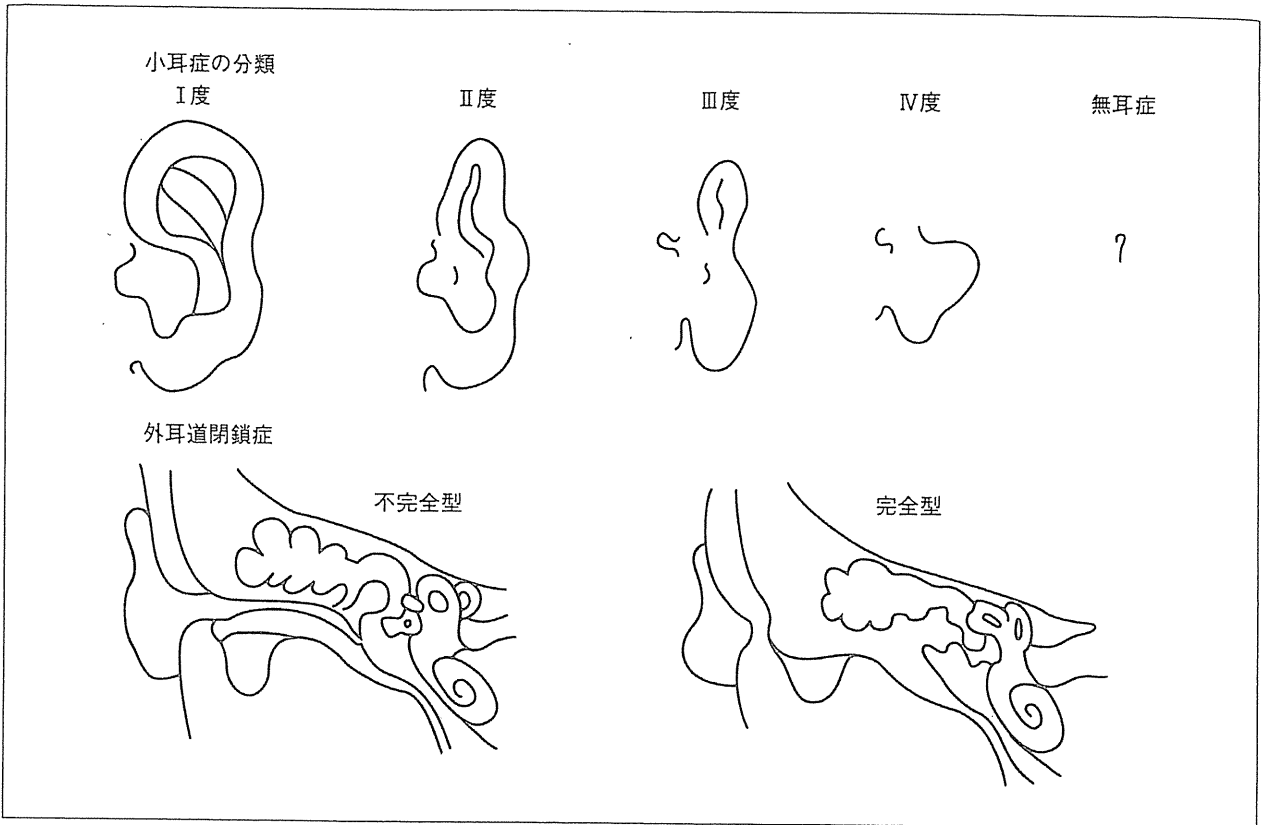


図1. 小耳症の分類と外耳道閉鎖症

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<sup>2)</sup>

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

### Ⅰ) 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<sup>3)</sup>。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

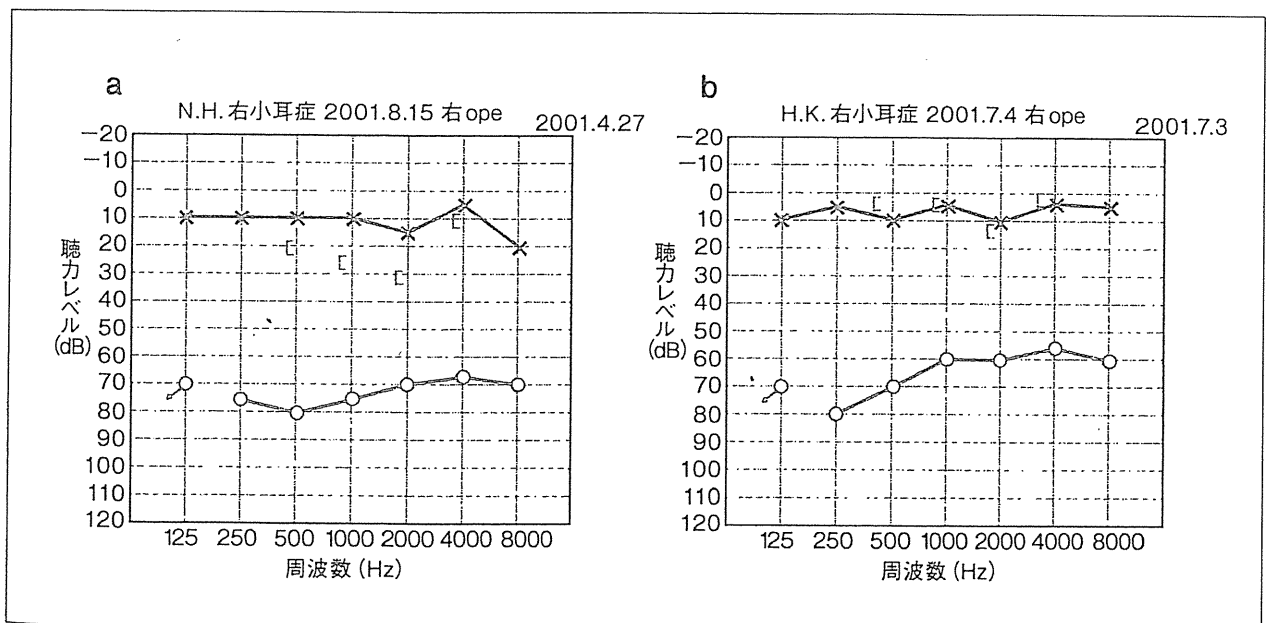


図2. 小耳症・外耳道閉鎖症のオーディオグラム

a: 気導閾値が平坦型

b: 気導閾値が高音部軽減型



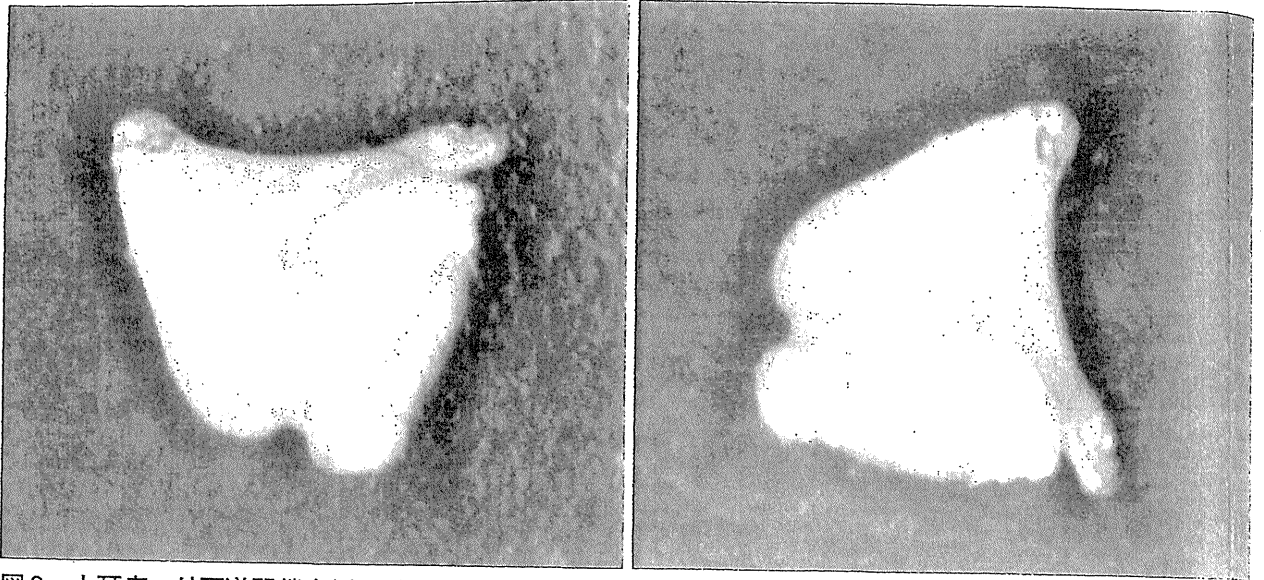


図3. 小耳症・外耳道閉鎖症例の手術時摘出したツチ骨とキヌタ骨が一体となったもの

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。補聴器装用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)<sup>4)5)</sup>。

両側の骨導補聴器装用下の場合、端子を検査装置に

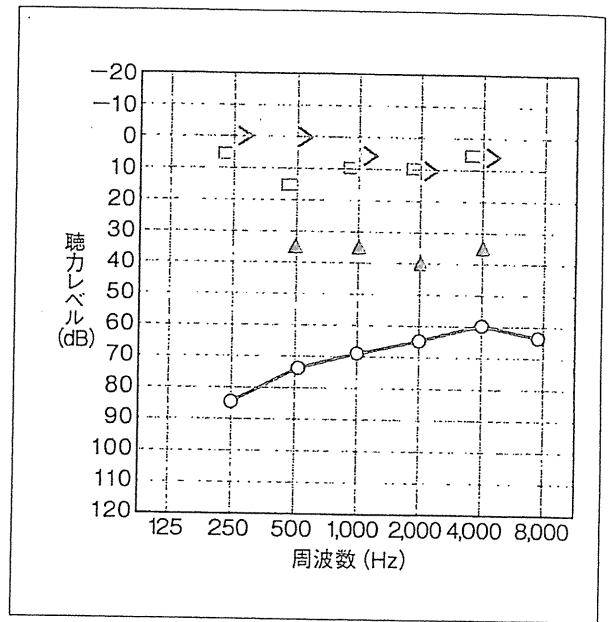


図4. 骨導補聴器装用下の聴力検査の閾値(▲で表記)どの周波数も補聴によって大幅に改善。

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

### I) 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

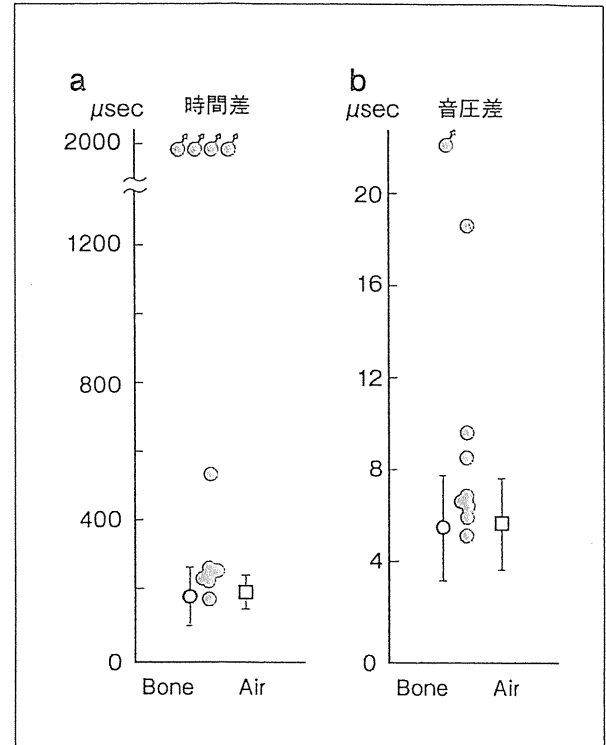


図5. 両側小耳症・外耳道閉鎖症の両側骨導による方向感検査成績

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。

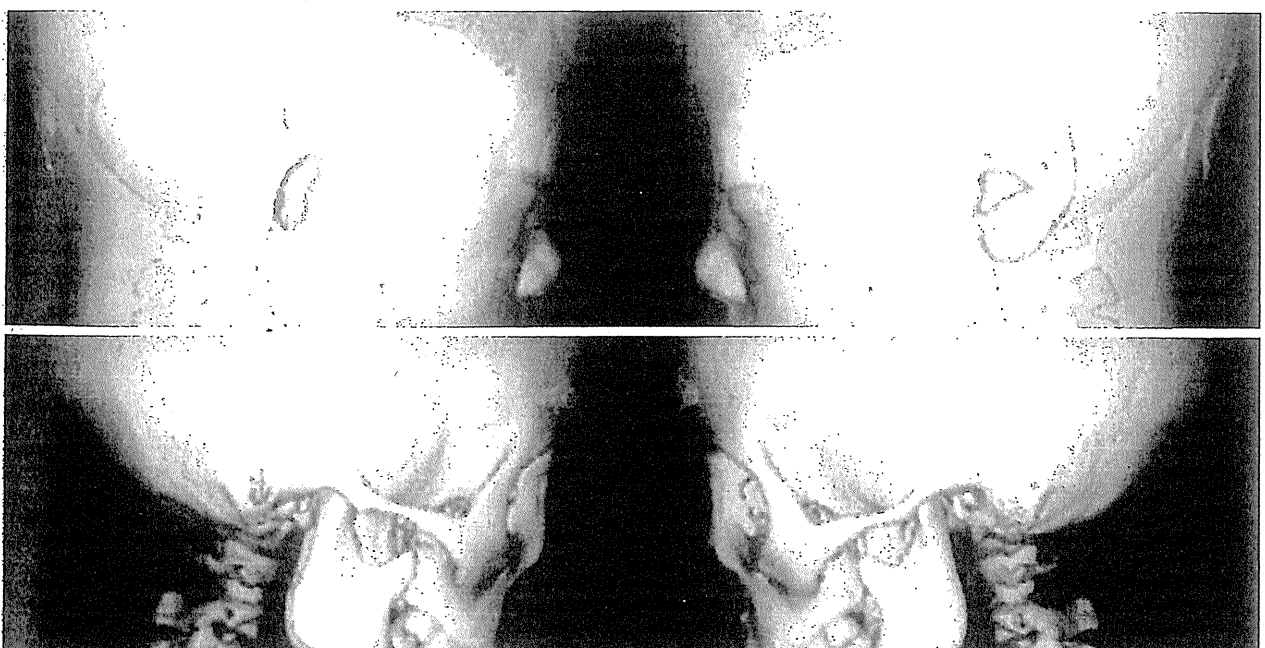


図6. 小耳症・外耳道閉鎖症に対する形成術のための3DCT

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。

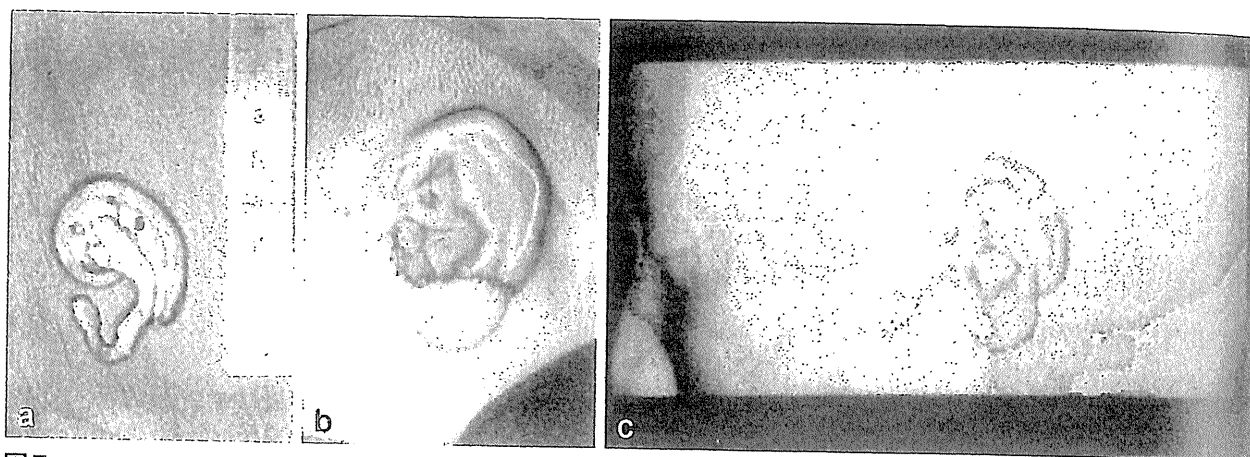


図7.

- a: 肋軟骨で作成したフレームワーク  
 b: 肋軟骨移植直後の状態  
 c: 肋軟骨移植後の3DCT像。耳甲介部が側頭骨上に存在している。

で耳輪を作成する。後の外耳道形成時に位置の多少のずれの問題とならないよう、耳甲介部分の大きさを広めに作成しておくことが重要である(図7 a)。残ったVI, VII肋軟骨の一部は胸部皮下にポケットを作成して次回手術で使えるよう埋め込んでおく。フレームワークを挿入し、持続吸引ドレーンを留置して閉創する(図7 b)。フレームワーク直上の皮弁の血行に配慮して、われわれはcontourを出すためのボルスター固定は行っていない。

第1期手術後に再度CTをとり、三次元CT上でフレームワークの位置を再確認する(図7 c)。再建耳介の耳甲介部分が顎関節後方の側頭骨上に位置していることが重要である。耳甲介部分を広めに作成すれば、ほとんど問題なく再建耳介をこの場所に位置させ得ることがわかったので、患児の被曝を考慮して、最近では第1期手術を行ってから一度だけCTを撮って両科で確認するようにしている。そのうえで外耳道形成術の適応があると判断された場合に、患児と家族に対して外耳道形成を共同手術で行った場合の利点欠点について説明し、十分に同意が得られた患児に対して、約6カ月後に第2期手術として耳介挙上と外耳道形成の共同手術を行っている。

## 2) 第2期手術：耳介挙上、外耳道形成術

術前に側頭部を広く剃毛しておく。耳介挙上に先立って、側頭部の横切開から約7×6cmの浅側頭筋膜弁を挙上する(図8 a)。

### 1) 浅側頭筋膜の挙上

まず、20万倍エピネフリン加生理食塩水を側頭部皮下浅側頭筋膜上に十分注入して、浅側頭筋膜上を広く剝離していく。縦の皮膚切開線は後に目立つことが多いので、われわれは内視鏡および照明付き筋鉤を用いることにより、横切開のみで浅側頭筋膜を挙上している。筋膜の上端と側方はバイポーラシザーズで焼却しながら切離し、耳介上部に達したらこの部の皮膚切開と連続させて浅側頭筋膜付きで再建耳介を挙上する。

### 2) 耳介挙上、入口部作成と深側頭筋膜弁の挙上

耳介部においては浅側頭筋膜下に剝離を行う。耳介周囲に沿った切開を耳垂の裏面まで延長し、再建耳介を挙上し翻転する。再建耳介のフレームワークは皮膚と浅側頭筋膜に挟まれた形となるが、皮膚側、筋膜側とも血行がよいので問題はない。耳鼻科医が十分な術野を確保できるように、外耳道形成の想定位置を越えて耳甲



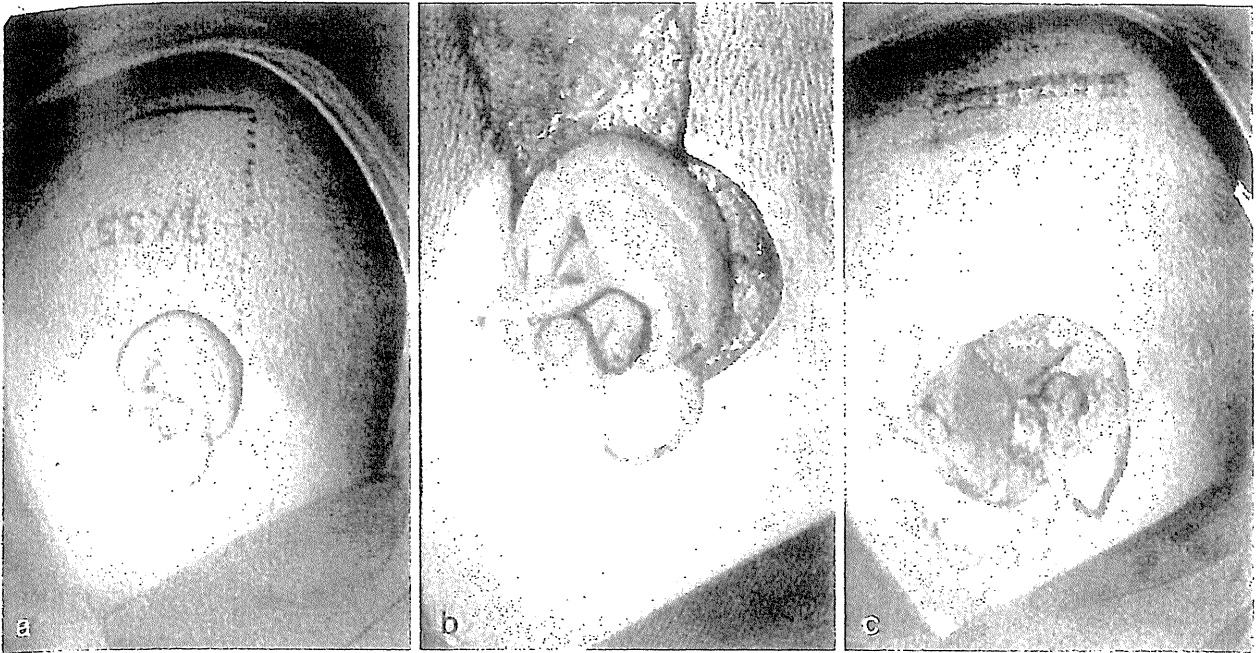


図8. 手術手技

a: 耳介挙上術のデザイン

b: 外耳道入口部の皮膚切除部を示す。

c: 外耳道形成術のデザイン。挙上した再建耳介を浅側頭筋膜とともに前方へ翻転している。

介部はすべて剝離，翻転することになる。この際に後耳介動静脈から浅側頭筋膜の栄養枝が認められる場合があるが，温存できる場合には温存しながら剝離する。続いて耳介前面部で耳甲介部分の皮膚を切除し，フレームワークが露出しないよう注意しながら外耳道入口部を作成する(図8 b)。入口部が広く作成されることが聴力改善に寄与するので，耳甲介部分の底面にあたる部分を広く切除することが重要である。続いて深側頭筋膜(側頭筋固有筋膜)も下方茎で挙上して温存しておき，また側頭部上方の切開線から2cm四方の骨膜も採取しておく。側頭筋膜採取部にはドレーンを留置し，側頭部上方の切開線はステイプラーを用いて縫合閉鎖する。こうして再建耳介を浅側頭筋膜とともに前方へ翻転して仮固定し，耳科医と交代する(図8 c)。

### 3) 外耳道・中耳の形成術

外耳道形成術と鼓室形成術は，第2段階の形成外科，耳科の同日合同手術の際に行う。

① 形成外科医は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取する。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，後者はその心配は少ない。長さ4cm，直径2cm弱の皮膚管を作る。先は盲端にすべく縫合する(図9)。

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。外耳道入口部に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。バーでantrotomyを行う。antrumが同定されると，さらにmastoidectomyを行い拡大する(図10)。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至る厚い閉鎖板を削除し，

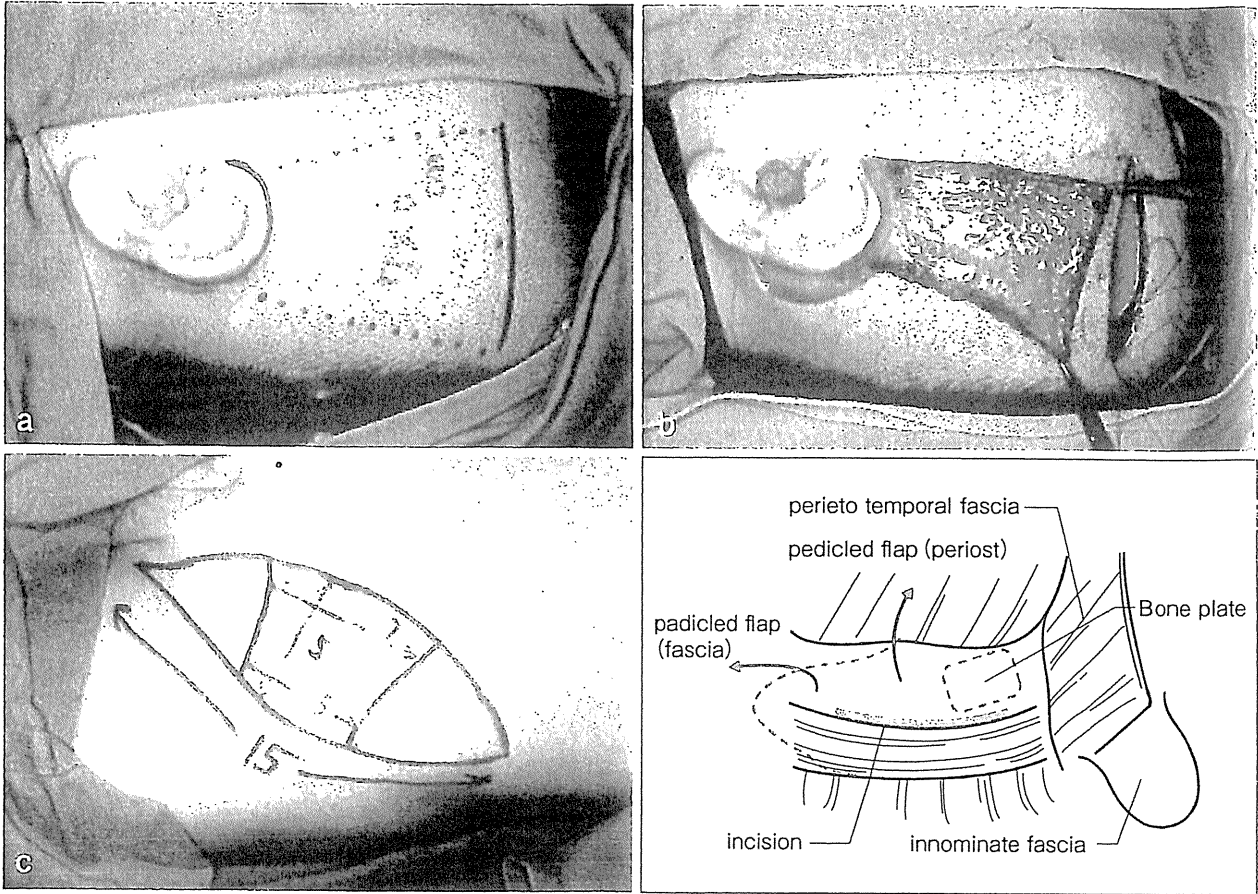


図9. 第二段階手術。耳介挙上術と外耳道形成術

形成外科医により頭皮の皮下より temporo parietal flap (上段の左右) を作成する。外耳道形成のために鼠径部より皮膚管を準備すべく、木の葉状の全層植皮を採皮する (下段左)。耳介後部を切開し起こす。ここで術者は耳科医に交代する。乳突部表層より骨板を採取し、ここは新に作成する外耳道の中心部となる。

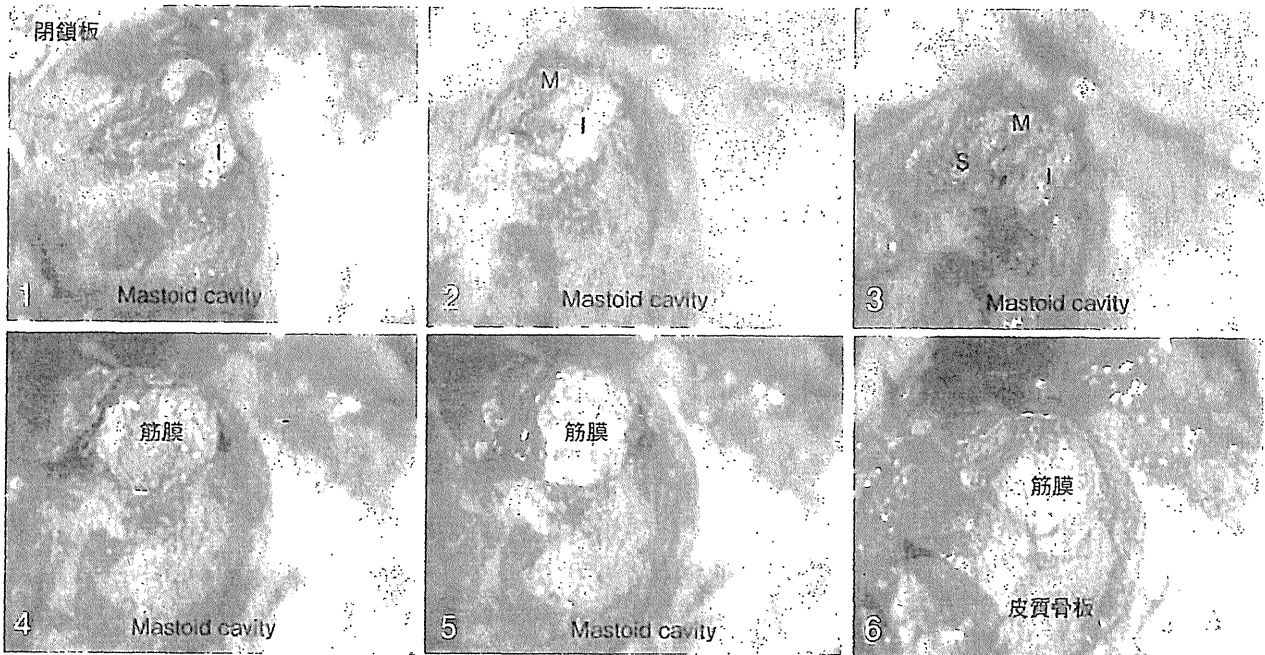


図10. 第二段階手術 (1) : 耳科医による外耳道形成術と聴力改善手術

1. 乳突削開術。incusをさがす。2. Aditus側に進み incusの短脚を同定する。3. 閉鎖板を削除しツチ骨, stapesを確認する。4. 電気刺激で耳小骨の可動性をチェックし確認した後、用意してあった骨板で外耳道後壁を作成する。5. 肋軟骨で作ったコルメラを malleus incusの complexの上に乗せる。筋膜で鼓膜を形成する。6. 有茎の deep-innominate temporal fascia flap で新しい骨部外耳道の全体をカバーする。M : malleus I : incus S : stapes

耳小骨連鎖全体を露出させる。ほとんどの場合 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と顔面神経の近くを削らなければならない危険である。耳科手術用の内視鏡を使うと stapes を確認ができる。機能的には顔面神経電気刺激で耳小骨が動くので同定ができる。

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 (innominate 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-innominate temporal fascia flap をのぼし、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。マーカーで色をつ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 (図11)。

#### 4) 追加説明：探皮と外耳道用皮膚管の作成の手術手技について

耳科医が外耳道形成術を施行している間に、

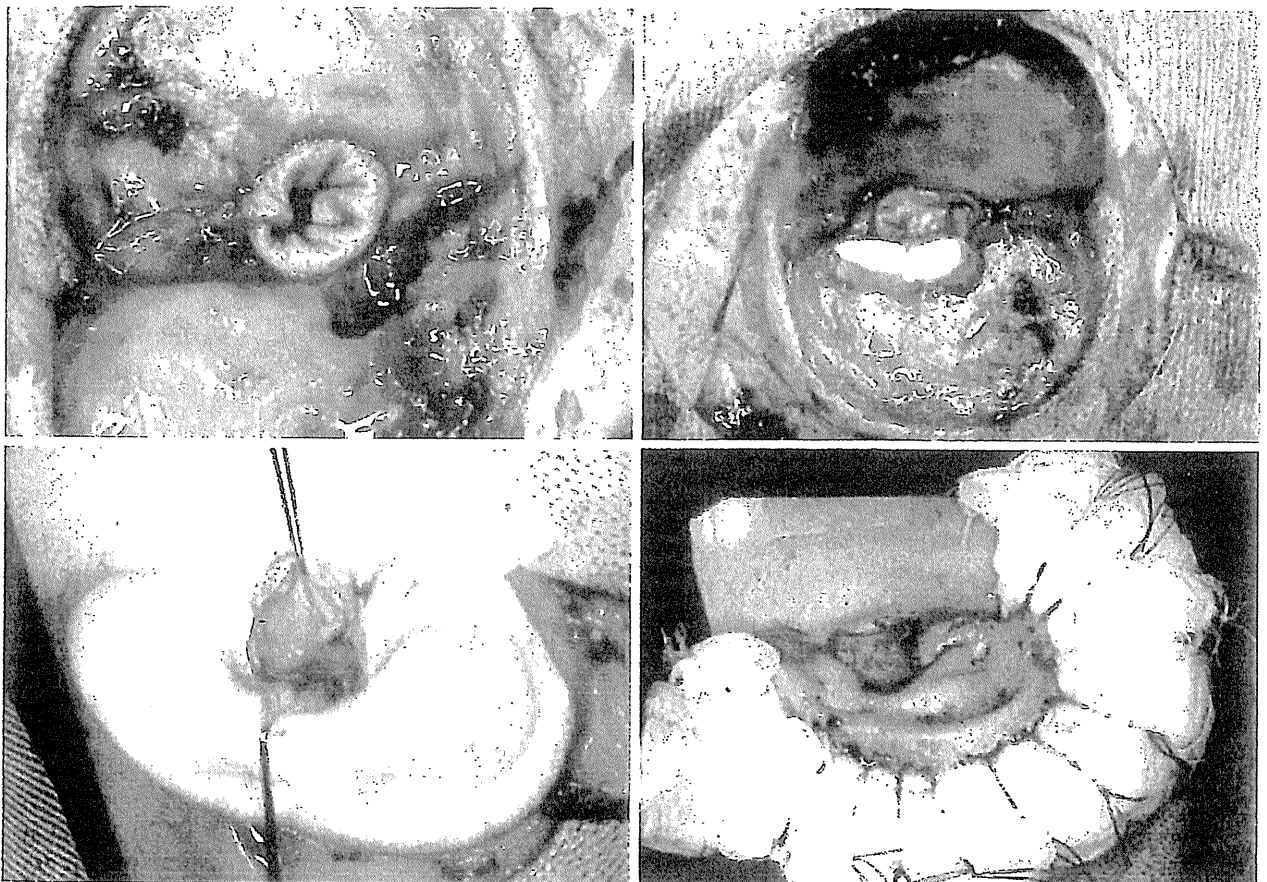


図11. 第二段階手術(2)

用意してあった皮膚管を新しい外耳道に挿入し(左上)、再び形成外科医にバトンタッチする。すでに用意してあった banking 軟骨のブロックを移植し、耳介を立てる素材とする。この上の有茎の temporo parietal fascia flap でカバーする。そして、耳後部全体に植皮を行う(上段右)。皮膚管と外耳道入口部を縫合する(下段左)。形成した耳介はタイオーバーして圧迫する(下段右)。



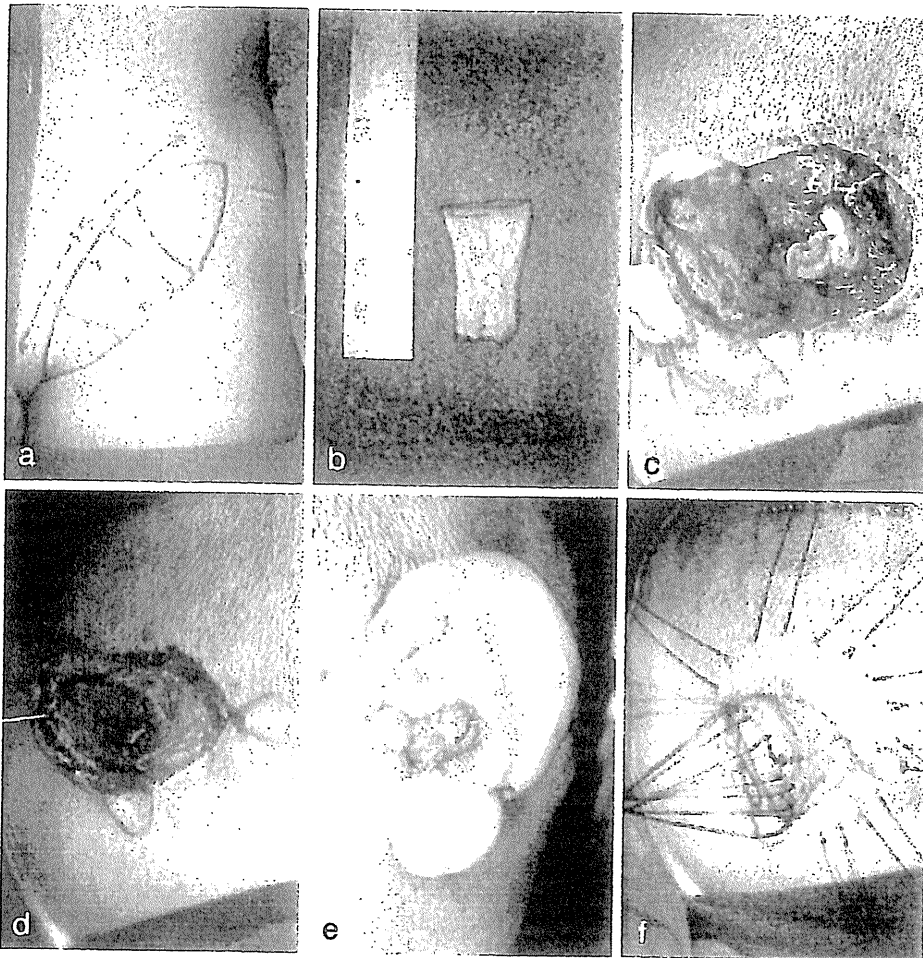


図12. 手術手技追加

- a: 鼠径部からの採皮のデザイン
- b: 外耳道の lining ように作成した皮膚管
- c: 皮膚管を作成外耳道内へ挿入し、後方に banking 軟骨で作成した支柱を立てた状態
- d: 支柱の軟骨を浅側頭筋膜で覆ったところ
- e: 作成した外耳道と入口部を縫合し内部に小ガーゼ片を詰めたところ
- f: 採皮部の両端部分の全層皮膚を合わせ、浅側頭筋膜の上に植皮を行ったところ

形成外科医は前回手術で胸部皮下に留置していた肋軟骨の取り出しと、同側鼠径部からの全層皮膚の採取を行う。初回手術ではなるべく短い切開で肋軟骨を採取するため、胸部の瘢痕は決して整容的に満足できない場合も多いため、今回の手術で瘢痕を切除して丁寧に revision を行う。鼠径部においては15×5cmの紡錘型、その中央部に上底7cm下底5cmの台形型皮膚をデザインする(図12 a)。この中央部皮膚を外耳道部分へ、両端部を耳介後面への植皮に用いることとなる。採取部は直接縫合閉鎖する。中央部の皮膚を5-0の吸収糸で筒状に細工し、皮膚管の底面を5針ほど縫い合わせ、表裏を反転して外耳道部分に挿入できるようにする(図12 b)。耳科の鼓室形成において鼓膜の代用を必要とする場合は先に側頭部から採取した骨膜を用いる。形成した骨性外耳道に深側頭筋膜を敷いて筒状皮膚管を挿入して小ガーゼ

片を詰めたら、耳科医から再度形成外科医へ術者を交代する。

#### 5) 支柱の形成と耳介後面への植皮

胸部皮下より取り出した banking 軟骨を15mmの高さに細工し、作成した外耳道の後方へ縫合固定する(図12 c)。強固な固定を得るためにフィブリン糊を補助的に用いるとよい。その上に浅側頭筋膜をかぶせ、軟骨露出部を完全に覆う(図12 d)。そして前方に翻転していた再建耳介を戻し、位置を調整しながら支柱軟骨、浅側頭筋膜と固定していく。外耳道入口部に先の筒状皮膚を5-0吸収糸で縫合し、濡らした小ガーゼ片を多量に詰めて、筒状皮膚を内側から固定する(図12 e)。耳介後面の皮膚欠損部は一部を後方で上下方向に縫縮しながら耳介の傾きを調整し、この部に先の鼠径部より得られた全層皮膚の両端を合わせ、形を調整しながら植皮を行い(図12 f)、タイオーバー固定を

行って手術を終了する。

#### 6) 術後処置

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ない。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、手術したことに気がつかれないことも少なくない。

## F 合併症・予後

### 1) 合併症

合併症で最も重大なものは顔面神経麻痺である。術中、顔面神経を損傷しないように顔面神経刺激装置で走行を同定し確認しつつ、慎重に手術を行う。ただしバーの削開に伴う放熱による一時的な麻痺が生じる可能性がある。特に乳突蜂巣の発育が悪く、骨が硬い場合、バーによる熱が高くなるので冷却された生食水を多量にかけつつ行う。

### 2) 予後と対策

#### 1) 外耳道の狭窄が生じた時

コメガーゼの挿入や期間を長く続ける。あるいは、各種の径の異なるチューブを挿入して留置する。長期にわたる処置にかかわらず、狭窄が防げない場合は再手術により拡大する必要がある。

#### 2) 外耳道の感染

感染が生じた場合、細菌検査で菌を同定し感受性のある抗生物質の内服と点耳を行う。その場合、外耳道には軟骨のコメガーゼあるいは、吸収性のスポンジメロセル他を使う。点耳薬を使う場合、後者を使う。ただし1週間後には処置を行うことが必要である。この素材は1週間ぐらいで吸収性を失うからである。

緑膿菌やMRSA感染の場合は、さらに注意

が必要である。最も効果のある方法はイソジンによる頻回の消毒である。近医に依頼したり、両親に依頼して行う。イソジンは液体のものとゲル状のタイプがあり、適宜判断して使い分ける。

感染の処置にブロー液で耳浴を繰り返すのも効果がある。

#### 3) 外耳道の肉芽の処置

肉芽は、皮膚の縫合部の離開部分や皮膚の欠損部や感染部位に生じる。肉芽そのものは、トリクロール酢酸あるいは硝酸銀液で減量し、上皮化を促す。ブロー液の耳浴や点耳薬も併用する。

#### 4) 外耳道入口部の狭窄の予防

外耳道狭窄の大きな原因は2つある。1つはscar formationで、もう1つは感染による影響である。狭窄を開大させるためには上述のようにコメガーゼで圧迫するか、短いチューブを挿入し、拡大するとさらに太いチューブを入れるなどして開大を試みる。しばしば圧迫をとると1~2時間のうちにほとんど閉鎖したかのように狭くなることがあるので注意が必要である。

外耳道狭窄の頻度を少なくするために、手術は大きめの外耳道入口部を作っておくことが大切である。一度狭窄すると再手術が必要となることが少なくない。

## G 親への説明のポイント

小耳症・外耳道閉鎖症例は片側性と両側性がある。生まれた子供が片側性であれ両側性であれ両親の衝撃は極めて大きい。そのため、なぜ小耳症・外耳道閉鎖の子供を持つことになったのか知りたいと考える。小耳症だけではなく、小顎症や下顎関節低形成や顔ぼうに特徴的なTreacher Collins症候群の場合、特に深刻である。両親の心のケアも必要となる<sup>6)</sup>。ほとんどの両親は、周囲のコミュニティや病院でも同じ

子供に会ったことがないという。確かに片側例は約1万人に1人、両側は約10万人に1人の出生数と考えられる。これは毎年全国で片側は約120人、両側は12人という低い出生数と少ないことが挙げられる。筆者らは両親の交流と最近の医学の説明を兼ねて、小耳症のための親の会である「青空の会」<sup>7)8)</sup>と「Treacher-Collins親の会」<sup>6)</sup>を運営している。

MacGregorらは「顔の変形と整容の心理」<sup>9)</sup>の中で、患者の心理は大きな奇形をもつ方が小さな奇形を持つより悩みが少ないと述べている。これは小耳症でも当てはまる。

### 1) 片側小耳症・外耳道閉鎖症の場合<sup>3)</sup>

反対側の聴力は正常であるため、補聴器は不要である。耳介の形状に関する問題だけである。多くの場合、就学年齢に達した頃から耳介奇形の自覚を持つようになる。それは、周囲の子供にからかわれる、いじめられるなどによる反応であったり、自分自身のボディーイメージに対する不完全感によってもたらされる心理反応である。子供に9歳で手術を行い、健側の耳と同じようになると希望をもたせるようにフォローアップ中は説明している。しかし、子供の心理への影響は、絵画法による心理テストで表現されることが少なくない。

### 2) 両側小耳症・外耳道閉鎖症の場合

両側小耳症・外耳道閉鎖症では両耳の奇形もさることながら、骨導補聴器の装用を1歳までに計画する。まず身体障害者福祉法のうち「聴覚障害」の診断書を6級で発行し、骨導補聴器の装用指導と言語訓練を行う。

両側小耳症・外耳道閉鎖症のみで他に奇形を伴わない場合も手術の年齢は9歳前後で行う。それぞれの耳とも第1段階は形成外科医による肋軟骨による耳介フレームの皮下への移植術、第2段階は形成外科医と耳科医による合同手術

で耳介挙上術と外耳道形成・鼓室形成を行う。最低左右計2回の手術を行う。9歳で片側を開始しても終了時の年齢は12歳頃になる。そのため、患者および両親と術者の間の信頼関係が重要である。

両側小耳症の子供たちの性格はナイーブで控えめである場合がほとんどである。本人の心理は絵画法によるテストではわかりにくい。むしろ、術後の作文で初めて知ることが多い。小児では、作文の内容は一般に明るく表現されており、まるで陰影は乏しいように感じる。しかし、大人になって初めて手術を行った患者の手記を読むと、片側でも両側でも、周囲の人間にからかわれたり、いじめられたりし屈折した感情を抱きつつ成長したことが記載されている。小児では、自分の気持ちについては言葉で表現することなく内向させているのであろう。

両側小耳症・外耳道閉鎖の子供たちは、両側に新しく耳介と外耳道が出来、耳穴式補聴器を両耳に使うことで、ヘアバンド式骨導補聴器から解放され、両耳聴も体験できるようになり、ナイーブな子供から、開放的な明るい子供に変わる。その行動の変化は手術するわれわれを励ますものである。

(加我君孝・竹腰英樹・松永達雄・朝戸裕貴)

### 文献

- 1) 野村恭也, 他: 耳科学アトラス(第3版). シュプリンガー, 東京, 2008
- 2) 朝戸裕貴, 加我君孝: 小耳症・外耳道閉鎖に対する機能と形態の再建. 金原出版, 東京, 2009
- 3) 加我君孝: 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 98: 607-619, 2006
- 4) Kaga K, Setou M and 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
- 5) Setou M, Kurauchi T, Tsuzuku T, et al:

Binaural interaction of bone-conducted auditory brainstem responses. Acta Otolaryngol 121 : 486-489, 2001

- 6) 加我君孝編：第2回 T.C (Treacher Collins) の会 2003年12月20日開催報告集. 付“一エイミーより皆さんへ”. 東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室叢書4, 2004
- 7) 加我君孝編：『2つの耳』—左右の耳の形と聴こえの改善手術—, 東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室叢書3, 2004
- 8) 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2集. 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.1, 2008
- 9) MacGregor FC, Aber TM, Bryt A, et al : 顔の変形と整容の心理(石井英男, 台弘訳). pp59-97, 医歯薬出版, 東京, 1960

5章 小児耳鼻科

### 3.

## 外耳道狭窄

### A 疾患概念

外耳道が骨性あるいは膜性に狭窄した状態で先天性と後天性に分けられる。

問題点が多いのは先天性であり，後天性は臨床上の対応に難渋することは少ない。先天性外耳道狭窄症は分類上，先天性外耳道閉鎖症の軽度の形成異常に属するが，両者は臨床的対応の面から分けて考える必要がある。先天性外耳道閉鎖症は両側性の場合，聴力の面からは問題にはなるがそれほど危険な病態ではない。一方，先天性外耳道狭窄症は軽度の形成異常にもかかわらず，臨床的には大変危険な病態なのである。外耳道形成過程における先天異常は，小児症に代表されるように他の奇形も合併することがあり，第I咽頭溝に由来するこれら病変には臨床的対応へのコンセンサスが要求される。主として先天性外耳道狭窄症を中心に論じる。

### B 原因・病態生理

胎生4週頃に咽頭弓が発生するが，耳介を含めた外耳，中耳などの原器が関係するのは第I，第II咽頭(鰓)弓，第I咽頭(鰓)溝，第I咽頭(鰓)膜，第I咽頭(鰓)嚢である。外耳道の管腔化は胎生26～28週頃に完成されるが，先天性外耳道閉鎖症はこの管腔化不全，すなわち胎生期の第I咽頭溝の陥凹で生じる外耳道栓