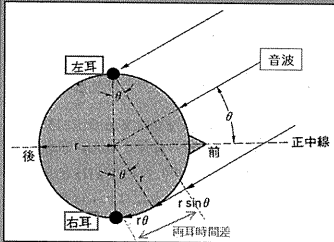


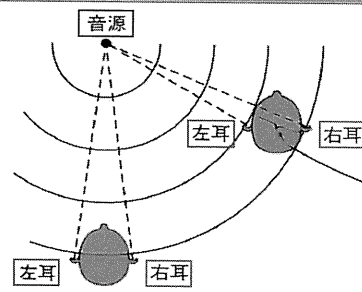
両耳と方向感(音源定位)



両耳時間差 (低音)
 両耳音圧差 (高音)
 頭部伝達関数
 (耳や頭部の形状)

“左耳に到着した音は、右耳よりも速く、かつ強く感じる”

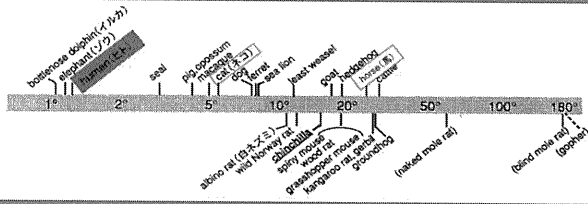
音源の方向を知る両耳の効果



音がこの距離だけ進む時間だけ遅れて右耳に到着する。高音の場合は後続の波との区別が付きにくいので、低音であるほど遅れがわかりやすい。

(a) 音源が正面にある場合
 (b) 音源が斜め前方にある場合

哺乳類の音源定位の閾値



100msecあるいは400msecのノイズバーストによる反応

(Heffner RS, et al:1994より)

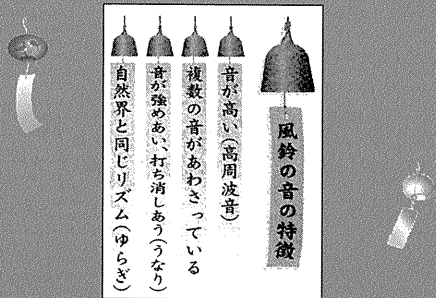
方向感の例(その1)

1. 花火...どこで(低音)(両耳時間差)

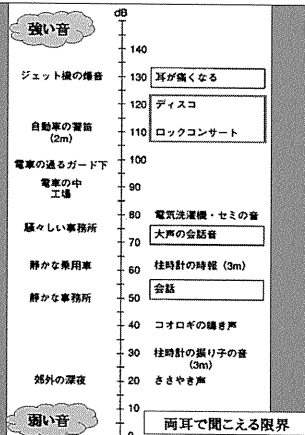


方向感の例(その2)

2. 風鈴...どこで(高音)(両耳音圧差)

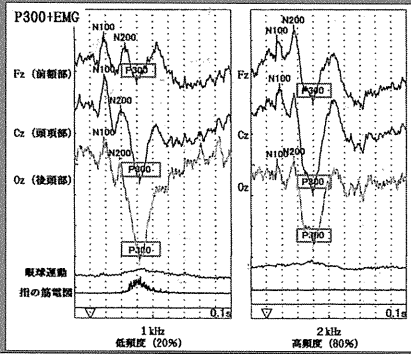


音の強さと音圧レベル (dB)



カクテル・パーティの脳波誘発電位の例

2 kHzの音の中で1 kHzの音を判断して選択する。
1 kHzに対して大きな反応 (P300) が出現する。



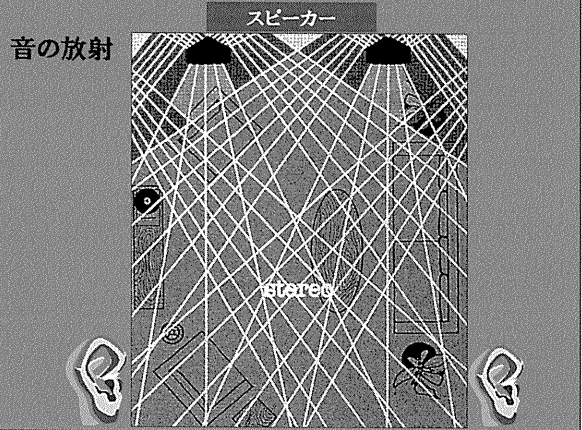
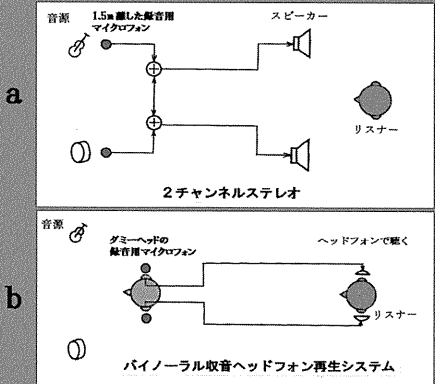
IV. 両耳の不思議③
〈ステレオとバイノーラル〉

ステレオ録音と再生

2つの方式

- 1) 通常のステレオ録音とスピーカ・ヘッドフォン再生
- 2) バイノーラル録音とヘッドフォンで再生

2チャンネル取音再生方式



バイノーラル録音のためのダミーヘッド

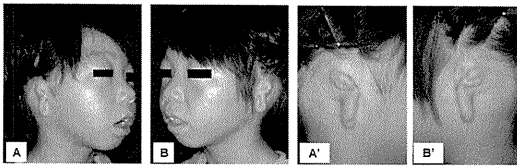


右のマイクロフォンの音は
右のヘッドフォンで聴く

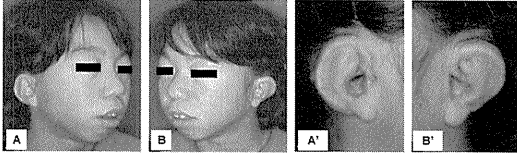
左のマイクロフォンの音は
左のヘッドフォンで聴く

小耳症・外耳道閉鎖

両側小耳症・外耳道閉鎖の手術

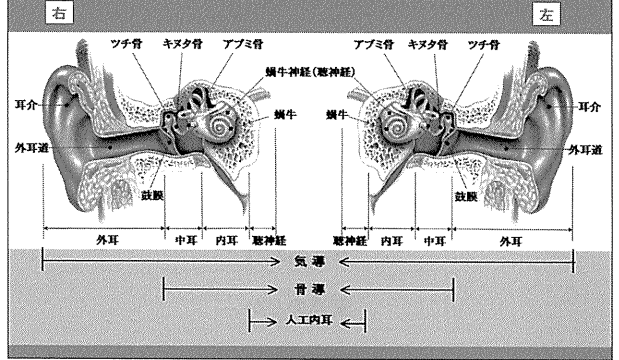


術前の状態



術後の状態 (右:共同手術1年3ヶ月後、左:共同手術1年9ヶ月後)

耳のしくみ



5. Treacher Collins症候群

- ①TC症候群とは
- ②海外での患者支援活動について
- ③米国(エイミーさん)、日本(近藤さん)の近況

埼玉県立小児医療センター
耳鼻咽喉科

安達のどか

Treacher Collins 症候群とは

1846: Thomson

1888: Berry

1900: Treacher Collins

[頻度] 1~5万人に1人

[原因] 常染色体優性遺伝(染色体5q異常)

[概念]

第一鰓弓の発達障害によって起こる、頬部、下顎
聴覚器の低形成を主症状とする奇形症候群

トリーチャーコリンズ症候群について

[頻度が高い症状]

症状は顔面に集中: 眼瞼斜下、頬部低形成、下眼瞼のノッチ状欠損、下睫毛の全又は部分欠損、下顎低形成、耳介奇形、外耳道閉鎖、伝音性難聴、側顔部に三角形に突出する頭髪、不整咬合、巨口又は小口、口蓋裂、高口蓋

[頻度が低い症状]

気道狭窄、後鼻孔閉鎖、小眼球、耳下腺欠損、心奇形

[知能] 大部分は正常. 5%に精神遅滞

(適切な時期に補聴器を装着していないことが影響している可能性あり)

T.C.を支援する国内外の動向

アメリカ, カナダ, イギリス

The Treacher Collins Family Support Group

(<http://www.treacherollins.org/>)

2001年に発足

インターネットでの情報交換が可能

日本

・T.C.親の会(2000年第一回目発足)

(by 加我先生)



トリーチャーコリンズ症候群の会の世界動向

- アメリカ, カナダ, イギリスでのサポートグループ
(The Treacher Collins Family Support Group)
Treacher Collins Network <http://www.treacherollins.org>

→この会の良い点は、いつでもインターネットで団体の情報を得ることができ、ネット上でチャットに参加することも可能である。そのグループの歴史は遡く2001年に5人のボランティアが始めたことがきっかけで現在では、100人以上の参加者がいる。

エイミーさんのホームページ

Amie's Homepage: トリーチャーコリンズ症候群であるエイミーは、University of Texas Health Sciences Center in Houstonの医学部3年生の時に彼女自身、この疾患によって苦労した経験談、参考になるような点を公開している。

世界中のTreacher Collins Syndromeの人々が勇気付けられおり、また、その情報源を元に更なる交友の場を提供している。尚、彼女のホームページに掲載されている内容は、彼女以外の人の写真を除けばこのような形で公開することを容認されており、多くの人に情報伝達されたと願っている。

その後の彼女



- 2008年 無事に研修医(内科と小児科)を終了
- 2009年4月 長年お付き合いしていた彼と結婚
- 2010年 ヒューストンにて内科(睡眠学を専門) 医師として勤務

近藤香菜子さんの紹介



- 1985年生まれ
 - 13歳頃 初めて東大病院で受診(加我先生)
 - 真珠腫性中耳炎のため手術(右耳)
 - 18歳 東大顎歯科で矯正を始める。
 - 就職については、相当迷った末、言語聴覚士になるため専門学校に通う
- 2011年春～宮崎大学医学部耳鼻科のST合格！
2月にあるST試験に向けて勉強中

6. 2つの耳を作る手術

獨協医科大学形成外科

朝戸裕貴

第6回「青空の会」、第5回「T.C.の会」

2011.01.23

PRS Dokkyo Med. Univ.

小耳症 (microtia)

- 6000人～10000人に1人
- 男性>女性
- 右>左>両側
 - 両側は全体の約1割



PRS Dokkyo Med. Univ.

形成外科

耳介形成



耳鼻咽喉科

外耳道形成

共同手術

機能再建と形態再建の両立

PRS Dokkyo Med. Univ.

耳介形成術の標準的方法

10才前後まで待機

1. 肋軟骨移植術

半年間待機

2. 耳介挙上術

- 外耳道形成術を行う耳鼻科との共同手術

- 当科単独の耳介挙上術

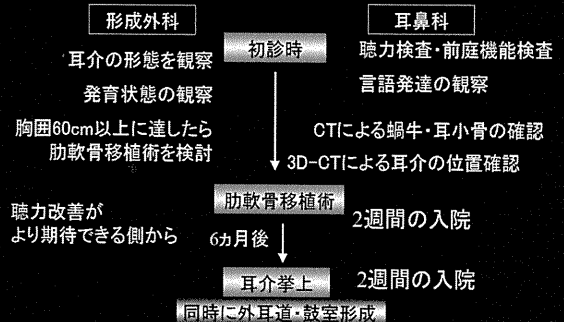
PRS Dokkyo Med. Univ.

共同手術の利点

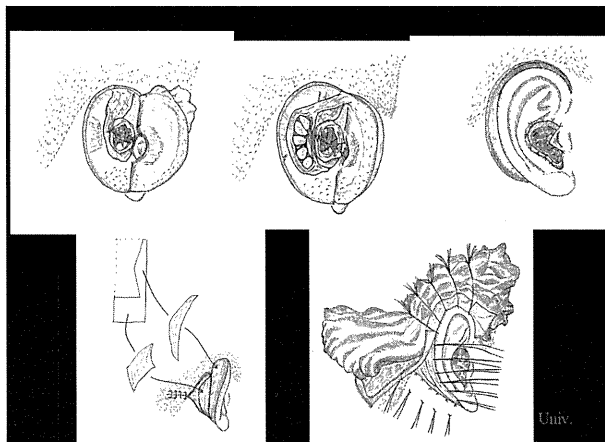
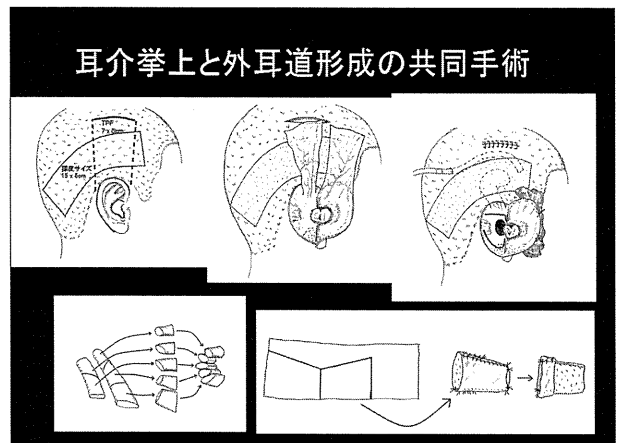
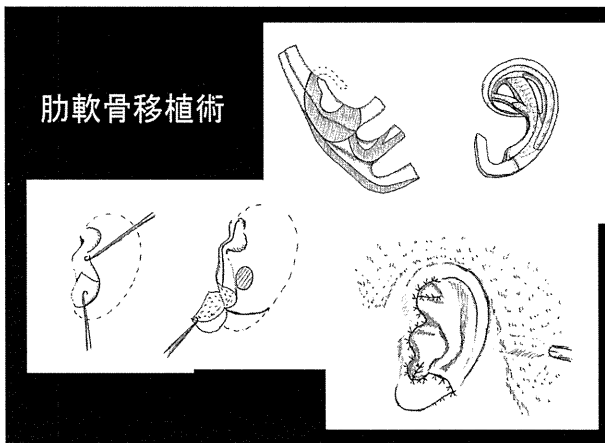
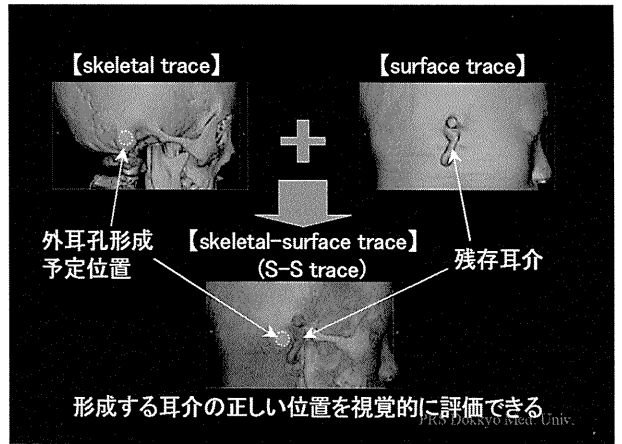
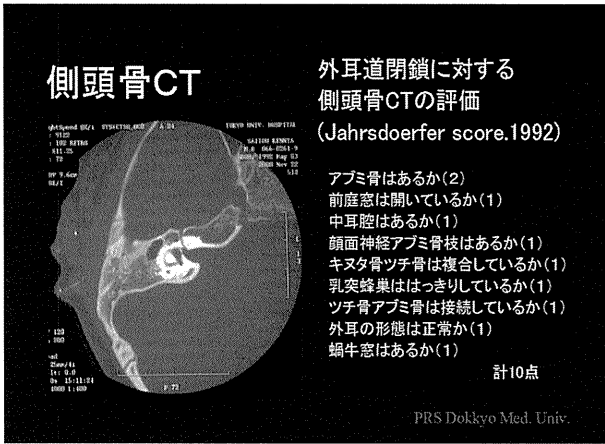
- 耳鼻咽喉科
 - 良好な術野で外耳道形成が行なえる。
- 形成外科
 - 形成耳介の輪郭がよりはっきりする。
- 患者
 - 2つの手術を同時に行うことで、手術回数を減らすことができる。

PRS Dokkyo Med. Univ.

両側小耳症治療の流れ



PRS Dokkyo Med. Univ.



症例 (1999.03 - 2010.12)

・ 共同手術 136件

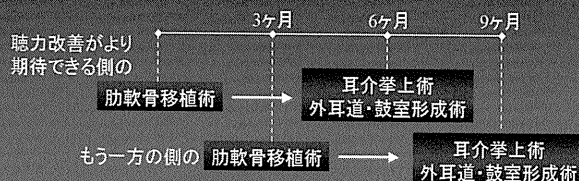
- うち 片側小耳症 87件
- 両側小耳症 49件
- うち左右両側とも共同手術 20名 × 2 = 40件
- 左右いずれかのみ共同手術 7名、7件
- その他の共同手術例 2件

FRS Dokkyo Med. Univ.

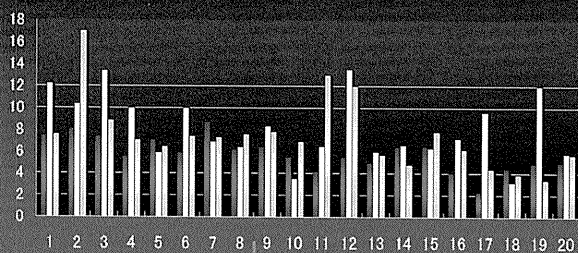
両側小耳症の理想的な治療の流れ

左右を交互に治療する = 効率の上では理想的

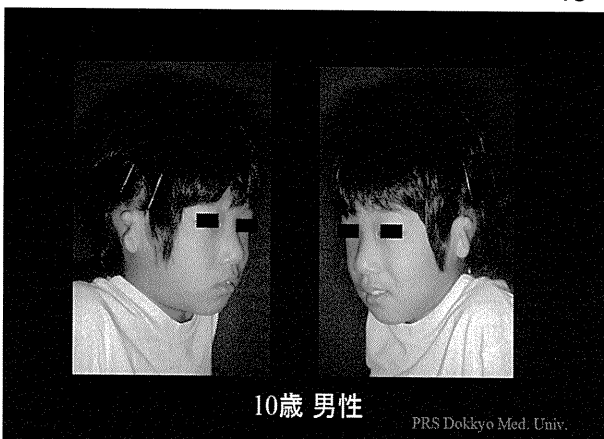
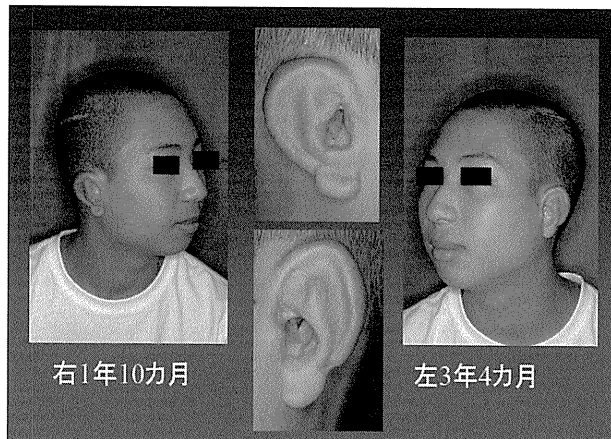
→ 実際には補聴器の位置などの問題がある



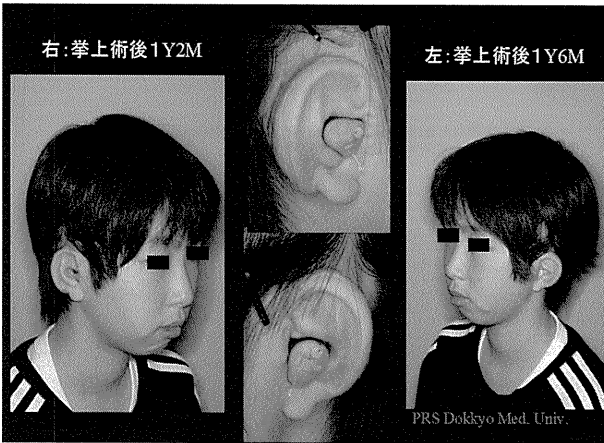
治療期間の短縮



片側ずつ完成 ← → 左右交互に手術



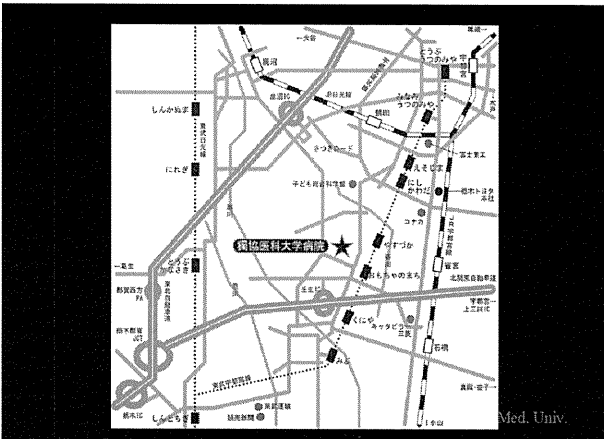
FRS Dokkyo Med. Univ.



カナル式補聴器の利点と問題点

利点	問題点
<ul style="list-style-type: none"> 目立たず、装着しやすい 運動時にも使用しやすい 音の方向性に優れている 	<ul style="list-style-type: none"> 外れる 電池の寿命が短い 音質が劣る

20例中16例が両側カナル式補聴器着用となった



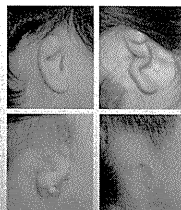
1

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

竹腰英樹 (国立病院機構東京医療センター耳鼻咽喉科)
加我君孝 (国立病院機構東京医療センター感覚器センター)

2

小耳症・外耳道閉鎖症



- 出生1～1.5万人に1人の発症。
- 約1割に両側発症。
- 約7～8割に外耳道閉鎖、狭窄症を伴っている。
- 中等度難聴を呈する。

3

両側小耳症・外耳道閉鎖症児の親の会(青空の会)



- 1993年から発足。
- 年に1～2回の開催。
- 情報交換と親睦の場。
- 治療法、治療成績、形成外科医や補聴・療育専門の人による講演。
- 現在、100名ほどの登録数。

4

目的

- 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ること。

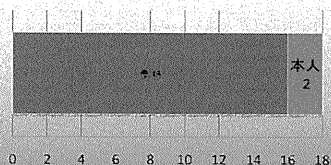
方法

- 青空の会(平成22年1月16日)に参加している患児を対象にアンケート調査を施行した。
- アンケートは14問の質問で構成されており、10問が選択肢回答、4問が自由記載回答である。

5

結果

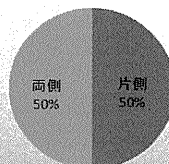
- 31家族から回答を得て、条件を満たした18症例のアンケートを解析。
- アンケート記載者



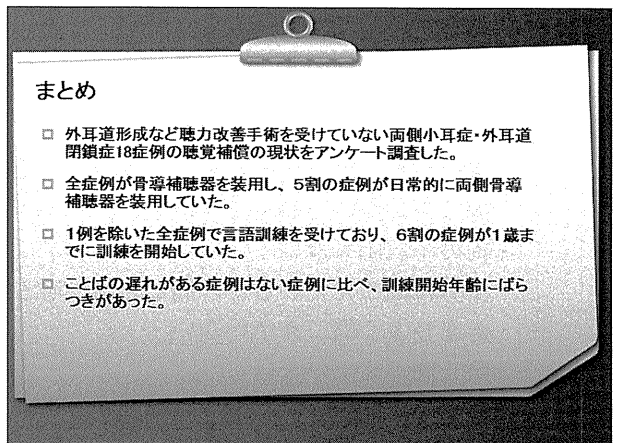
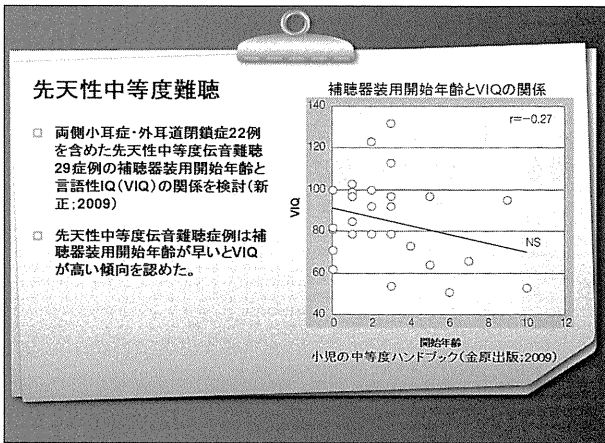
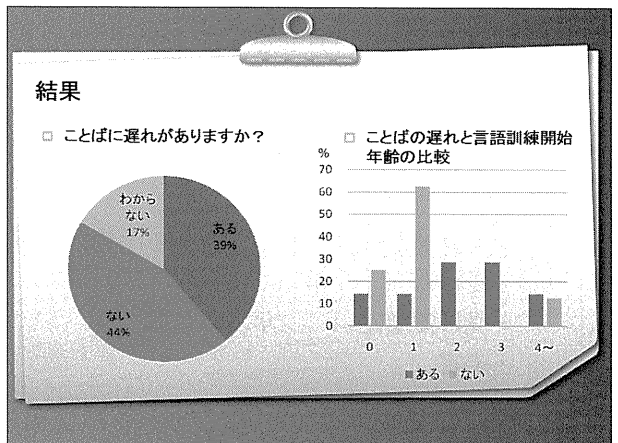
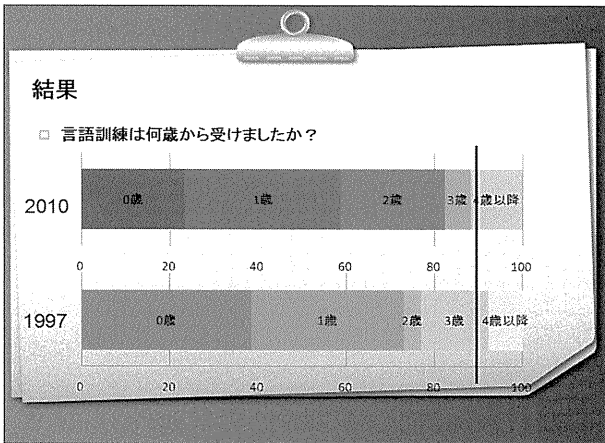
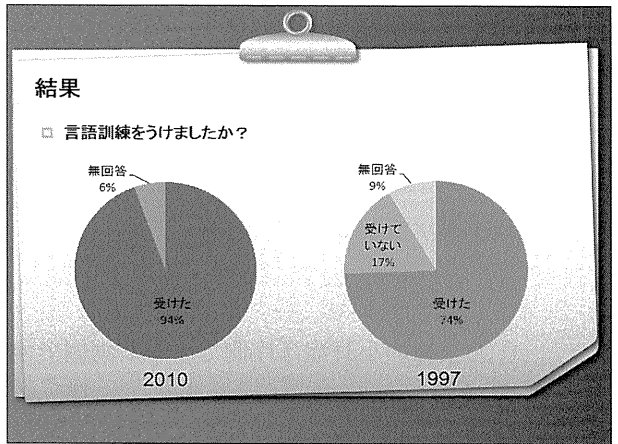
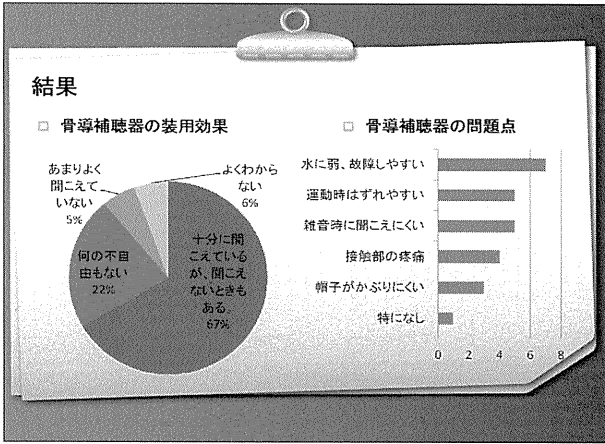
6

結果

- 骨導補聴器の装用
- 両側骨導補聴器装用について



- どちらの側から呼びかけられているかわかる。車がどちらから走ってくるのかわかるようになり、屋外での安全性が増した。
- 左右どちらからの声かけにも反応するようになった。
- 言語の数が増え、会話の成立が多くなりました。
- 両側だと聞こえる範囲が広くなり、良かった。



小耳症アンケート

アンケートの記入者： 母 父 本人

以下のアンケートにお答えください。

①お子様の小耳症は片側ですか？両側ですか？

片 ・ 両

②外耳道閉鎖を伴っていますか？

片 ・ 両 ・ 伴っていない

③耳介形成術（耳介を作る手術）を受けましたか？

- ・ 受けた（ 年 月）
- ・ 受ける予定（ 年 月）
- ・ 未定

④外耳道形成術（耳の穴を作る手術）を受けましたか？

- ・ 受けた（ 年 月）
- ・ 受ける予定（ 年 月）
- ・ 未定

次のページもあります。

⑤現在補聴器をつけていますか？

- ・ 片側骨導補聴器
- ・ 両側骨導補聴器
- ・ 片側気導補聴器
- ・ 両側気導補聴器
- ・ つけていない
- ・ これからつける予定である

⑥補聴器をつけて、聞こえはどうですか？補聴器をつけていない方は、現在の聞こえについて教えてください。

- ・ 何の不自由もない
- ・ 十分に聞こえているが、聞こえない時もある
- ・ あまりよく聞こえていない
- ・ 全く聞こえていない
- ・ よくわからない

⑦骨導補聴器を付けている方に質問です。日常でお困りの点を教えてください。

例：あまりよく聞き取れていない、運動時にはずれてしまう、すぐ壊れるなど。

⑧外耳道形成など手術によって聴力が改善できない場合、補聴器を埋め込む手術を考
えますか？

- ・考える
- ・考えない
- ・どちらともいえない

⑨現在、ことばの発達に問題がありますか？

- ・ある
- ・ない
- ・わからない

⑩質問⑨で「ある」をお答えになった方へ質問です。具体的には？

⑪ことばの訓練は受けましたか？

- ・受けた（ 歳～ 歳）
- ・受けていない
- ・受ける予定である

⑫原因がわかるのであれば、遺伝子診断を受けたいと思いますか？

- ・受けたい
- ・受けたくない
- ・わからない

⑬日常生活で困っている点を教えてください。

(例：眼鏡の掛け方、マスク・補聴器の付け方、嚥下・咀嚼など)

⑭学校、進学、就職などで心配あるいはお困りのことがありましたら自由にお書き下さい。

⑮青空の会で次回取り扱ってほしいテーマを教えてください。

ご協力ありがとうございました。

編集委員

東京医療センター

臨床研究(感覚器)センター 耳鼻咽喉科

名誉センター長 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

教授 朝 戸 裕 貴

目白大学クリニック 耳鼻咽喉科

教授 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

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

2つの耳 —左右の耳の形と聴こえの改善手術—

第 5 集

発 行 / 2011年 3 月31日 (非売品)

発 行 人 / 加 我 君 孝

発 行 所 / 独立行政法人 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

〒152-8902 東京都目黒区東が丘 2 - 5 - 1

TEL 03 - 3411 - 0111(代表)

03 - 3411 - 1712(直通)

FAX 03 - 3411 - 1712

E-mail : //kimikaga-tky@umin.ac.jp

印 刷 所 / 株式会社 学 術 社

〒115-0055 東京都北区赤羽西 6 - 31 - 5

T E L : 03 - 5924 - 1233 (代表)

F A X : 03 - 5924 - 4388

E-mail : gak-kond@zd5.so-net.ne.jp



第6回「青空の会」・第5回「T.Cの会」の参加者記念写真



会場風景



東京医療センター中庭のひまわり

