

両側小耳症・外耳道閉鎖症

【重症度分類】

1. 両側小耳症

Marx の分類

I	II	III	無耳
耳介構成成分がかなり識別できるもの	耳介構成成分が一部残存するもの	単なる皮膚の隆起にとどまるもの	

朝戸・加我の分類

A. 耳垂型	B. 小耳甲介型	C. 耳甲介型	D. 非典型型	E. 無耳症
耳垂のみが残存するタイプ。最も頻度が高い	小さな耳甲介が残存するタイプ	主に上半分の欠損で耳甲介が残存するタイプ	A から C までにあてはまらない部分が残存するタイプ	痕跡的な残存部のみ。頻度は極めて稀

2. 外耳道閉鎖症の分類

Shuchnecht の分類 (側頭骨 CT を用いる)

Type A	Type B	Type C	Type D
軟骨部の狭窄。その内側に真珠腫 canal cholesteatoma が存在する	軟骨部、骨部とも狭窄し、彎曲がいちじるしい。鼓膜、ツチ骨の異常がみられる	鎖耳：キヌタ骨は融合しており、ツチ骨柄と鼓膜は欠損している。アブミ骨は可動性を示す	鎖耳：含気がわるい。耳小骨奇形は高度。顔面神経しばしば aberrant

【診療指針 (ガイドライン)】

- 1) 聴力検査
- 2) 耳介形成術
- 3) 外耳道形成術
- 4) 義耳の装用
- 5) 埋込型骨導補聴器の手術
- 6) 耳穴型補聴器装用

Treacher Collins 症候群

「Treacher Collins 症候群の診断と医療的ケアと社会的支援」班作成

平成 30 年 2 月 4 日

□ 症状の分類

症状	
a	眼瞼裂斜下、頬部低形成、下眼瞼のノッチ状欠損、下睫毛の全または部分欠損
b	難聴(片側あるいは両側の小耳症・外耳道閉鎖症、中耳奇形)
c	上気道狭窄 (気管切開の有無に関わらない)
d	咀嚼・嚥下障害

□ 重症度分類(耳鼻咽喉科学の立場より)

重症度	基準
I	a.
II	a + b~d の一つの症状
III	a+(b+c)、a+(b+d)、a+(c+d)のいずれか

参考: 1) 保護者、本人への遺伝カウンセリングと遺伝子検査
2) 成長発達あるいは治療により重症度が変化することがある

□ 治療指針 外科手術あるいは補聴の種類

- 1) 無呼吸(気管切開なし)と CPAP
- 2) 気管切開
- 3) 容貌に対する形成外科手術
- 4) 咀嚼機能改善のための下顎前方移動術と構音障害
- 5) 骨導補聴器(片耳あるいは両耳)
- 6) 両耳耳介形成・外耳道形成術
- 7) 埋込型骨導補聴システム手術

第12回青空の会 第11回TCの会

11/27
(日)

平成28年11月27日(日) 10:00～12:00

アルカディア市ヶ谷 6階「伊吹」

★会場が変更になる場合があるため、当日、1階の掲示板でご確認ください

10:00～10:05 ご挨拶 東京医療センター 加我君孝

10:05～10:35 **トレッチャーコリンズ症候群と形成外科**
獨協医科大学形成外科 朝戸裕貴

10:35～11:05 **両側小耳症・外耳道閉鎖症と両耳聴について**
～両耳骨導補聴器から両耳気導補聴器へ～
東京医療センター 加我君孝

11:05～11:15 休憩

11:15～11:45 **特別講演**
最近の小耳症・外耳道閉鎖症を伴う疾患の遺伝子診断について
東京医療センター・臨床遺伝センター 松永達雄センター長

11:45～12:00 Q & A

主催：青空の会・TCの会（代表 加我君孝）

厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患等政策研究事業
（難治性疾患政策研究事業）（H28－難治等（難）－一般－005）
「Treacher Collins 症候群の診断と治療的ケアと社会的支援」
研究代表者 加我君孝

連絡先： 〒152-8902 東京都目黒区東が丘2-5-1
東京医療センター・臨床研究センター
TEL: 03-3411-0111 FAX: 03-3411-0185

第13回青空の会、第12回TCの会

日時:平成30年2月4日(日) 10:00~12:00

場所:アルカディア市ヶ谷6階 伊吹の間

10:00-10:05	開会のことば	東京医療センター	加我君孝
10:05-10:30	再手術について	東京医療センター	加我君孝
	1) 耳漏のある片側小耳症術後40年目の再手術による治療で改善した1例		
	2) 両側外耳道閉鎖の外耳道形成術後約40年目の人工中耳手術により眼鏡型骨導補聴器が不要となった1例		
10:30-11:10	新しい国内外の骨導補聴システム		
	1) ディー・シー・シー社の新型の紹介	ディー・シー・シー フレエイ	國司哲次 鈴木元昭
	2) MED-EL社の骨導補聴システムの紹介	東京医療センター MED-EL Japan	加我君孝
11:10-11:40	小耳症手術の最近の世界の動向と獨協方式の手術に対する考え方について	獨協医科大学	朝戸裕貴
11:40-12:00	質問コーナー		
12:00	閉会のことば	東京医療センター	加我君孝

終了後:記念撮影



主催:青空の会・TCの会 (代表 加我君孝)

厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患等政策研究事業

(難治性疾患政策研究事業)(H28-難治等(難)ー一般-005)

「Treacher Collins 症候群の診断と治療的ケアと社会的支援」研究代表者 加我君孝