

第3回サリドマイド胎芽症研究会

耳鼻咽喉科診療

国立国際医療研究センター

耳鼻咽喉科

田山二郎・堤内亮博

本日の内容

- これまでの検診例のまとめ
 - 形態異常
 - 聴力障害
- 検診からの問題点
 - 耳処置に関して
- 今後の対策
 - 耳鼻咽喉科医の対応は？

サリドマイド被害児にみられた耳鼻咽喉科領域の異常*

1. 聴器の異常

1) 形態的異常

(1)外耳異常

イ. 耳介：無耳症，小耳症，異形成，副耳

ロ. 外耳道：閉鎖症，狭窄症

(2)中耳異常

(3)内耳異常

2) 機能的障害（聴力障害）

(1)伝音難聴

(2)感音難聴

(3)混合性難聴

2. 外鼻の異常：鞍鼻，鼻尖縮小

3. 顔面口腔領域の異常

上口唇の血管腫，口唇裂，口蓋裂，口蓋垂裂

4. 咽頭形態異常

(1)扁桃の異常

(2)咽頭の異常

5. 顔面神経麻痺

* 田中美郷. 耳鼻科領域のサリドマイド胎芽病. 耳喉58.35-44,1986より改変

耳鼻咽喉科検診

期間：2015年11月14日～2019年1月18日

症例数：28例（男性19例，女性9）

年齢：52歳～57歳

評価項目：耳鼻咽喉科領域の形態異常
聴力異常

耳鼻咽喉科領域の問題点

- 耳鼻咽喉科領域の臓器異常によるもの
 - 聴力障害：外耳・中耳・内耳形成異常
 - 平衡障害：内耳形成異常
 - 顔面神経麻痺：内耳形成異常
 - マスク・メガネがかけられない：外耳形成異常
 - 通常の補聴器が付けられない：外耳形成異常
- 他臓器異常によるもの（上肢障害）
 - 鼻かみができない
 - 耳かきができない

症例のまとめ

症例	性別	年齢	外耳形態異常	中耳形態異常	内耳形態異常	聴力障害	CT所見	備考	眼球運動異常	上肢障害
1	M	52	なし	△	なし	右:15dB, 15dB 左:15dB, 10dB	両側きぬた骨低形成の可能性	軽度の中耳奇形あるが?聴力正常	なし	○
2	M	54	なし	なし	なし	右:10dB, 25dB 左:15dB, 35dB	なし	異常なし	なし	拇指要害
3	M	57	○ 耳介形態異常(術後) 外耳道閉鎖	○	なし	右:90dB, 110dB 左:90dB, 85dB	外耳道膜様閉鎖 両側つち骨, きぬた骨形成不全	外耳・中耳奇形	なし	なし
4	M	53	なし	なし	なし	右:10dB, 20dB 左:10dB, 25dB	なし	異常なし	なし	○
5	F	52	なし	なし	なし	右:10dB, 10dB 左:10dB, 30dB	なし	異常なし	なし	○
6	M	54	なし	なし	なし	右:20dB, 55dB 左:20dB, 50dB	なし	聴力低下は加齢変化?	なし	○
7	M	52	なし	右真珠腫性中耳炎	○	右:110dB, scale out 左:50dB, scale out	両側外側半規管低形成 右慢性中耳炎	真珠腫性中耳炎 内耳形態異常	なし	○
8	F	57	なし	なし	なし	右:25dB, 20dB 左:25dB, 35dB	なし	異常なし 軽度聴力低下は加齢変化	なし	○
9	M	52	外耳道狭小?	なし	なし	右:50dB, 80dB 左:20dB, 45dB	なし		なし	○
10	M	56	なし	なし	なし	右:15dB, 10dB 左:15dB, 25dB	なし	異常なし	なし	○
11	F	54	なし	なし	なし	右:5dB, 5dB 左:10dB, 5dB	なし	異常なし	なし	○
12	F	56	なし	なし	なし	右:5dB, 10dB 左:5dB, 10dB	なし	異常なし	○	○
13	F	54	耳介正常, 外耳道狭窄	左真珠腫性中耳炎	○	右:35dB, 25dB 左:40dB, 20dB	右外側半規管低形成 両側慢性中耳炎 左真珠腫性中耳炎		なし	○
14	F	54	なし	なし	なし	右:10dB, 10dB 左:10dB, 20dB	なし	異常なし	なし	○
15	M	54	耳介軽度? 外耳道狭窄+	なし	○	右:105dB, 95dB 左:40dB, 40dB	右蝸牛半規管低形成 左外側半規管形成異常 左翼突管無形性		なし	○
16	M	54	なし	なし	なし	右:10dB, 10dB 左:10dB, 10dB	なし	異常なし	なし	○
17	M	54	○ 耳介奇形(右>左) 右外耳道狭窄, 左閉鎖	○	○	高度難聴	右側頭骨異常 外耳道形態異常 中耳奇形(耳小骨すべて) 内耳形態異常 左側頭骨異常 外耳道無形性 中耳奇形(耳小骨すべて) 内耳形態異常	外耳・中耳・内耳奇形 左下顎頭扁平化	外転障害	なし

症例	性別	年齢	外耳奇形	中耳奇形	内耳奇形	聴力障害	CT所見	コメント	眼球運動異常	上肢障害
18	M	55	なし	なし	なし	右:10dB, 15dB 左:5dB, 10dB	正常	異常なし	なし	上肢
19	M	56	○ 右:耳介奇形, 外耳道狭窄で耳垢+ 左:耳介正常, 外耳道狭窄, 鼓膜異常	○	○	高度難聴	右側頭骨異常 外耳道奇形 中耳奇形(きぬた骨, あぶみ骨) 内耳奇形(半規管形成不全) 左側頭骨異常 外耳道狭窄 中耳奇形(きぬた骨, あぶみ骨) 内耳奇形(半規管形成不全, 蝸牛異常)	外耳, 中耳, 内耳	外転神経麻痺	重複
20	M	54	○ 右:耳介正常, 外耳道狭窄 左:耳介正常, 外耳道狭窄で耳垢+	○	○	高度難聴	右側頭骨異常 外耳道:コメントなし 中耳:コメントなし 内耳奇形 左側頭骨異常 外耳道:コメントなし 中耳:コメントなし 内耳奇形	知的障害	眼球運動障害	聴覚
21	M	55	なし	なし	なし	右:10dB, 5dB 左:10dB, 10dB	正常	異常なし	なし	上肢
22	F	55	なし	なし	なし	右:10dB, 10dB 左:10dB, 5dB	正常	異常なし	なし	上肢
23	M	56	○ 右:耳介低形成, 外耳道狭窄 左:耳介やや低形成, 外耳道狭窄で細く確認できず			高度難聴	右側頭骨異常 外耳道:屈曲 中耳奇形(つち骨, あぶみ骨) 内耳奇形:構造ない 左側頭骨異常 外耳道:屈曲 中耳奇形(つち骨, あぶみ骨) 内耳奇形:構造ない	外耳<中耳< 内耳	眼球運動障害	聴覚
24	M	55	なし	なし	なし	右:15dB, 10dB 左:40dB, 75(30)dB	正常	左鼓膜石灰化	なし	上肢
25	M	58	○ 右:耳介形成術後, 外耳道狭窄, 耳垢+ 左:耳介形成術後, 外耳道閉鎖	○	○	高度難聴(混合性)	右側頭骨異常 外耳道:狭窄, 耳垢 中耳奇形なし 内耳奇形なし 左側頭骨異常 外耳道:閉鎖 中耳奇形なし 内耳奇形なし		左顔面神経麻痺	聴覚
26	F	57	○ 右:耳介形低形成, 外耳道閉鎖 左:耳介形低形成, 中耳術後	○	○	高度難聴	右側頭骨異常 外耳道:閉鎖 中耳奇形(耳小骨全て) 内耳奇形:外側半規管低形成 左側頭骨異常 外耳道:術後 中耳:術後 内耳:低形成		顔面神経麻痺 外転障害	聴覚
27	F	55	なし(右に耳垢)	なし	△	右:15dB, 10dB 左:15dB, 10dB	両側外側半規管やや低形成		なし	上肢
28	M	58	なし	なし	なし	右:20dB, 20dB 左:20dB, 20dB	正常		なし	上肢

耳科領域

今回

田中(1986)

外耳形態異常

耳介形態異常

7/28(25%)

43/137(31%)

外耳道形態異常

10/28(35.7%)

39/137(28%)

中耳形態異常

8/28(28.6%)

内耳形態異常

8/28(28.6%)

聴力障害

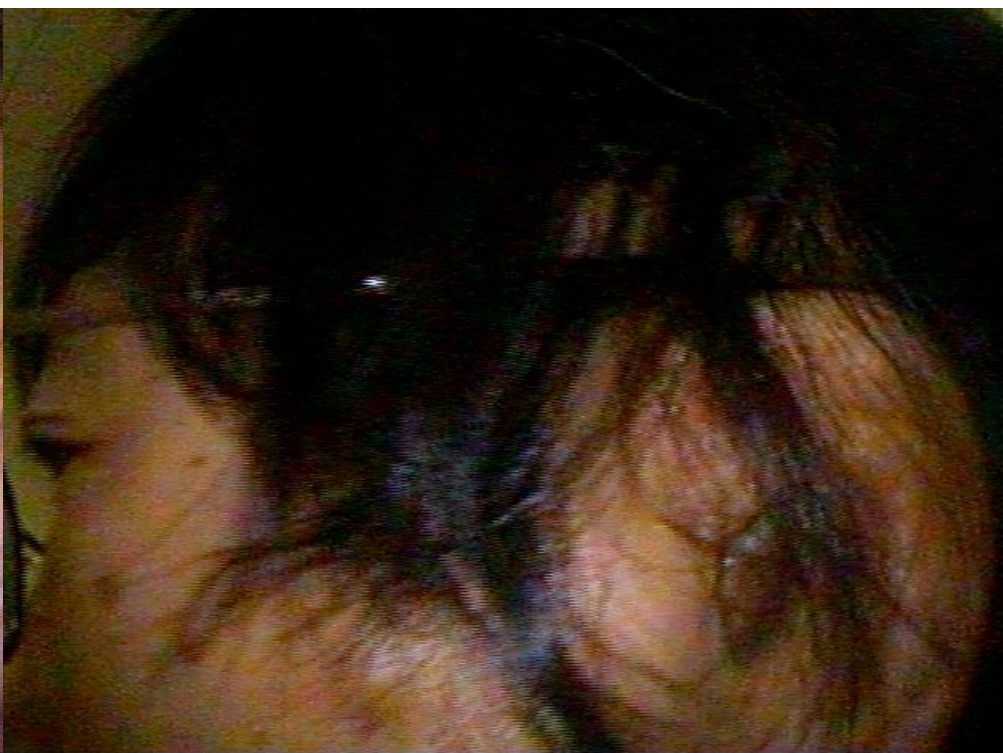
12/28(42.9%)

83/137(61%)

(加齡変化含む?)

外耳形態異常（症例3）

- 耳介形態異常術後，外耳道閉鎖



外耳形態異常（症例17）

- 耳介形態異常



- 外耳道閉鎖・狭窄



中耳形態異常（症例3）

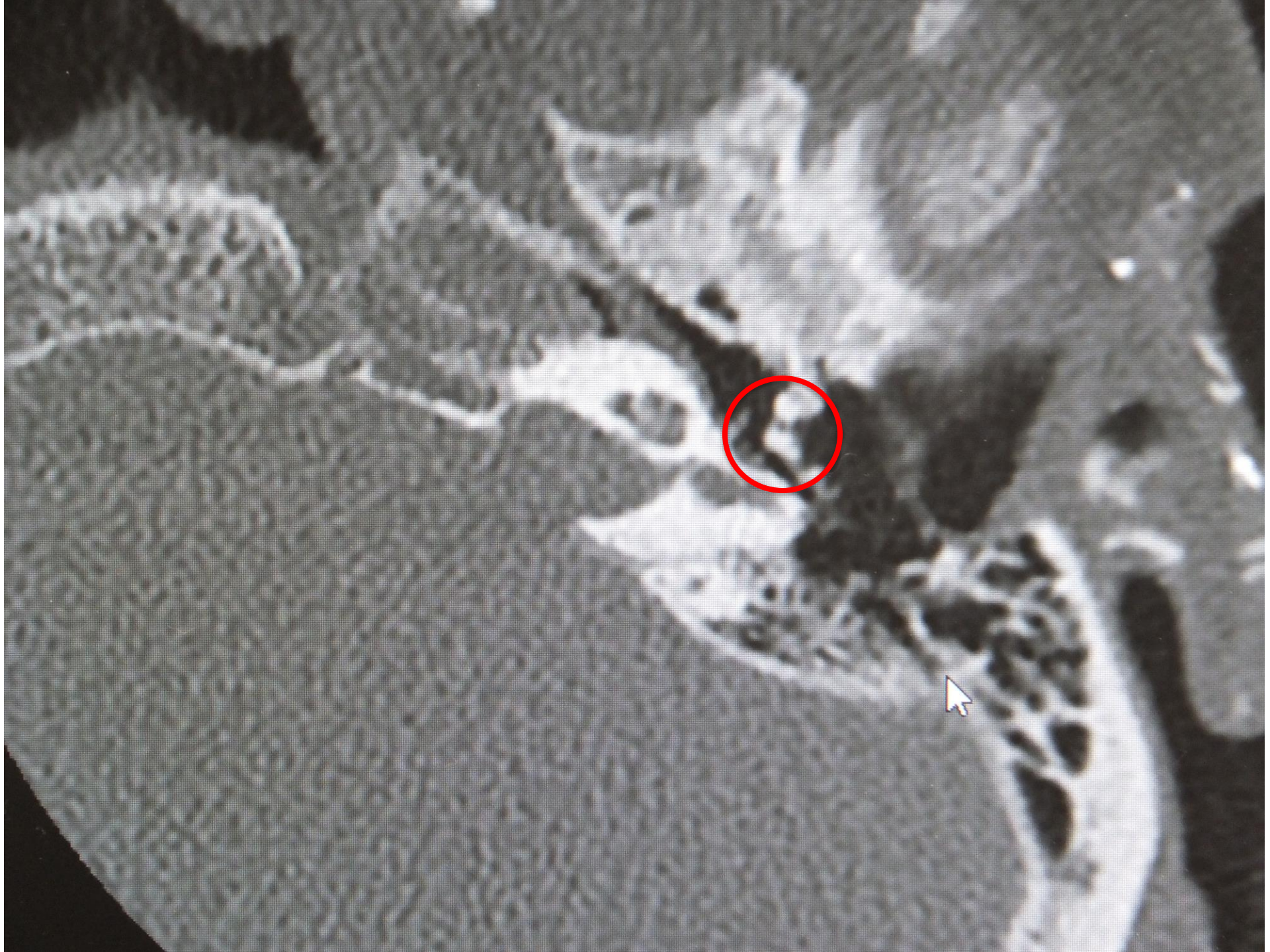
CT所見

- 外耳道膜様閉鎖
- 両側つち骨, きぬた骨形成不全

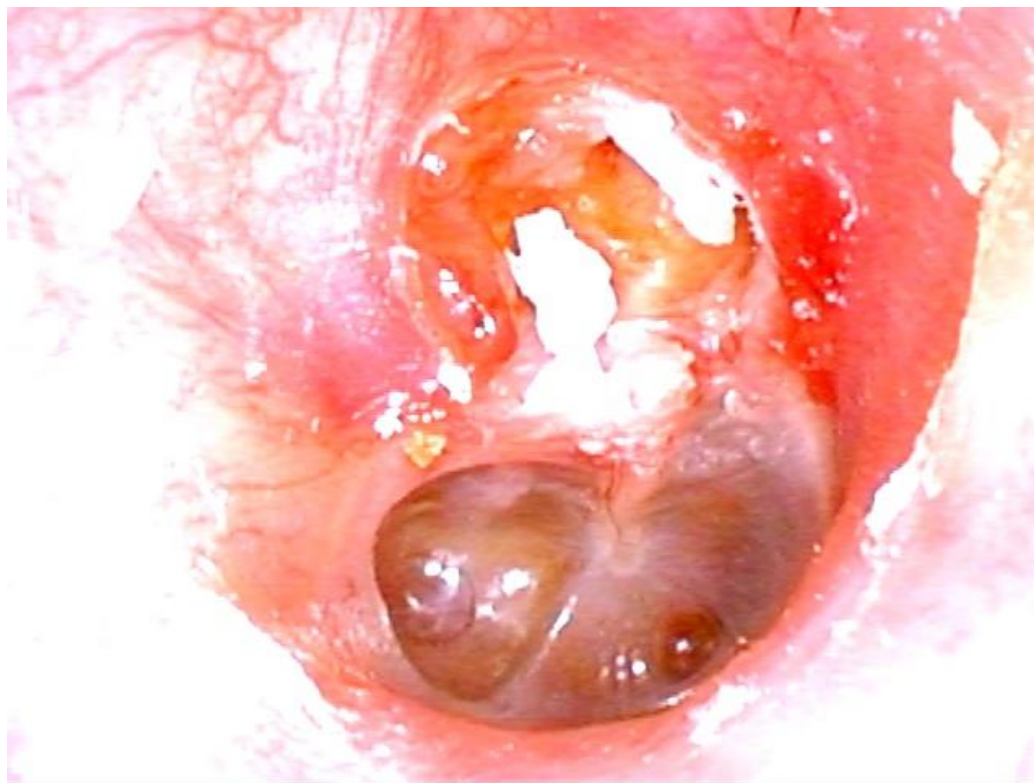
聴力検査

- 右: 1000Hz(90dB), 4000Hz(110dB)
- 左: 1000Hz(90dB), 4000Hz(85dB)

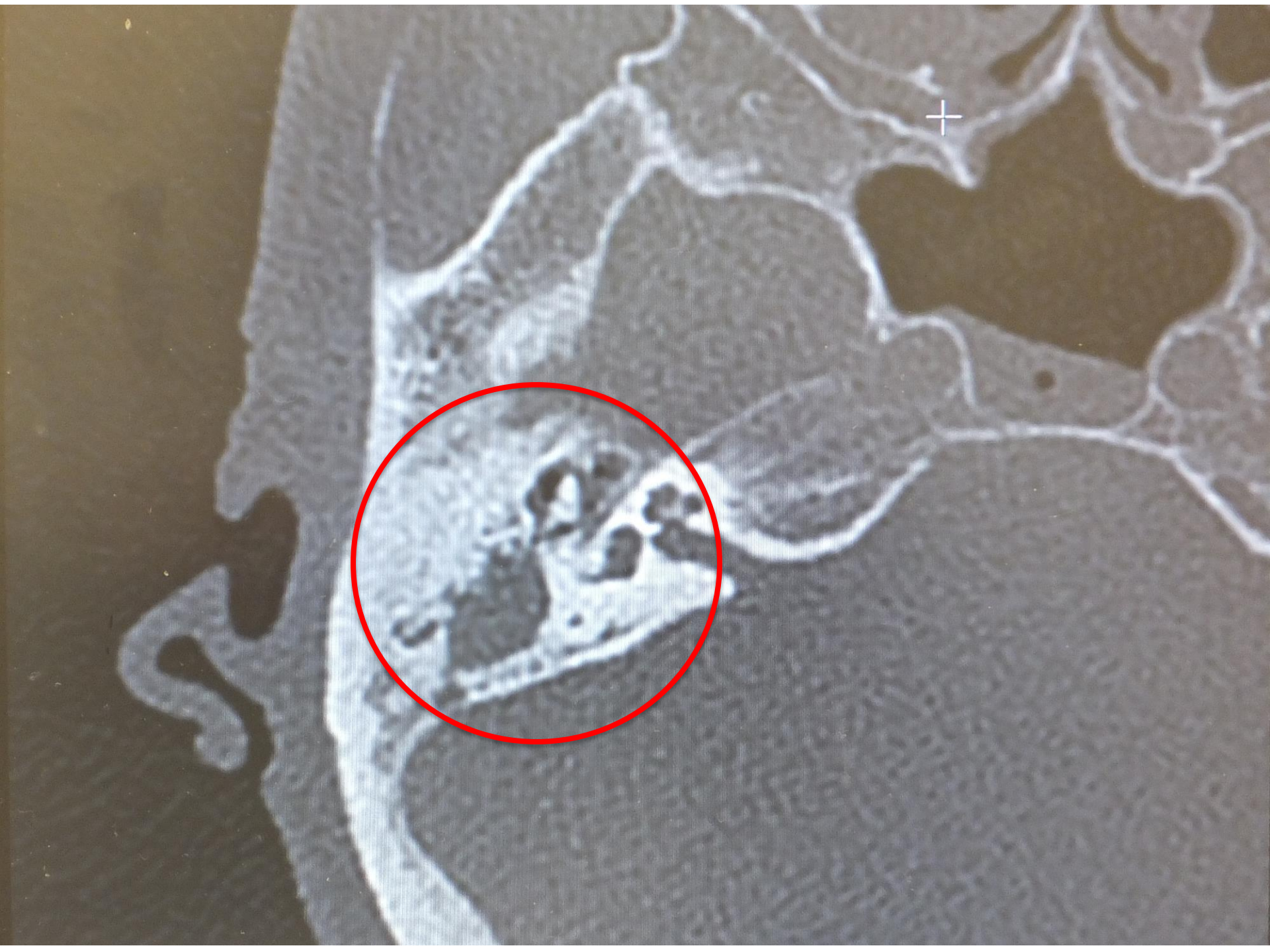




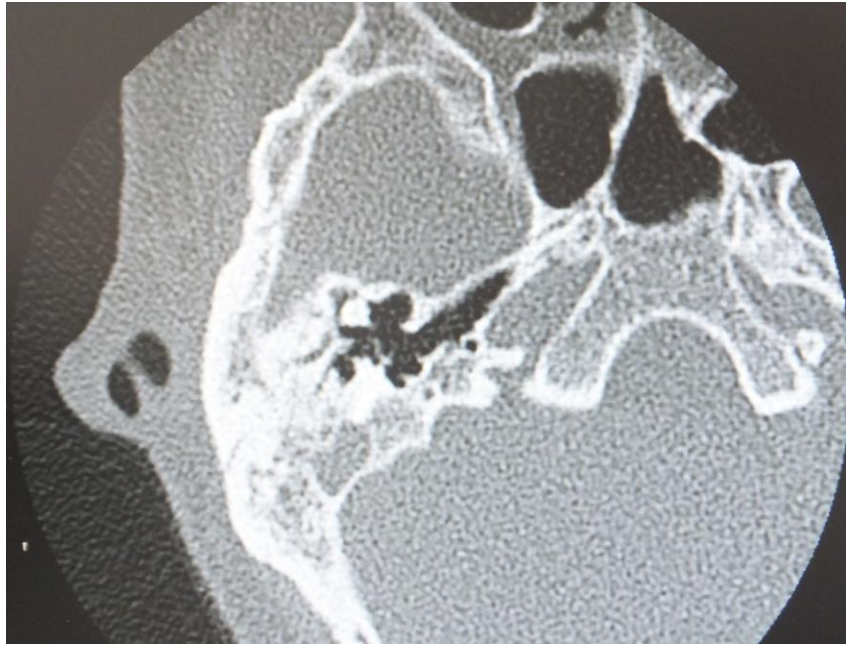
右真珠腫性中耳炎（症例7）



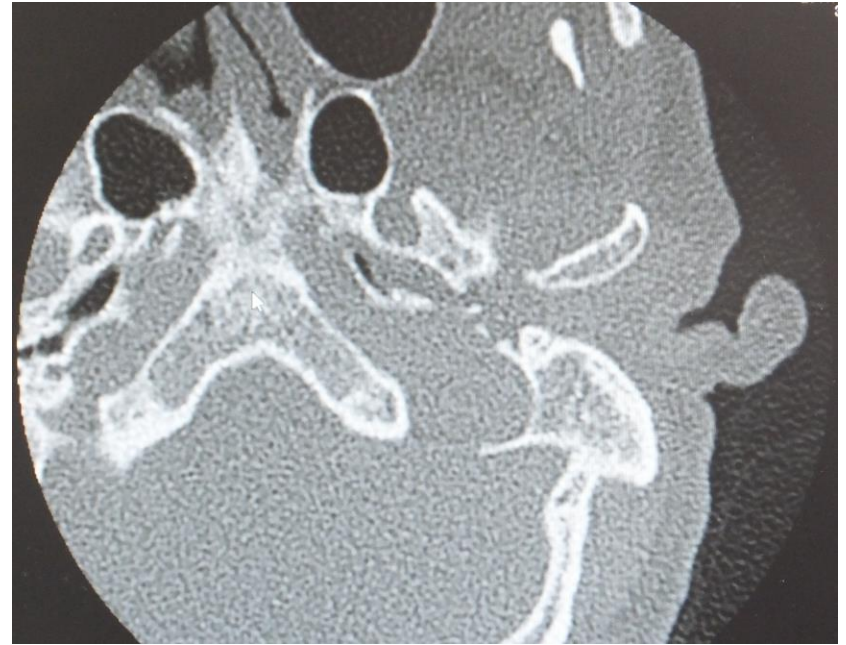
両側外側半規管低形成あり
側頭骨形態異常との因果関係は不明



内耳形態異常（症例17）



右側頭骨異常
外耳道形態異常
中耳形態異常(耳小骨すべて)
内耳形態異常



左側頭骨異常
外耳道無形性
中耳形態異常(耳小骨すべて)
内耳形態異常

その他の領域

- 眼球運動障害：5症例
- 外鼻異常：なし
- 咽頭・喉頭異常：なし
- 顔面神経麻痺：2症例

四肢形態異常と耳鼻咽喉科領域の異常の関係

田中（1986）より引用

四肢形態異常	耳鼻咽喉科領域の異常		合計
	あり	なし	
あり	50(7) *	46(15) *	105
なし	32(6)	0(0)	32
	91	46	137

() は今までの検診例

* CTの評価によっては変化する可能性有り

四肢形態異常	耳鼻咽喉科領域の聴覚異常		合計
	あり	なし	
あり	6	16	22
なし	6	0	6
計	12	16	28

四肢形態異常	耳鼻咽喉科領域のCT異常		合計
	あり	なし	
あり	5	10	15
なし	2	0	2
計	7	10	17

聴力が正常でも，軽度の側頭骨形態異常がある可能性も

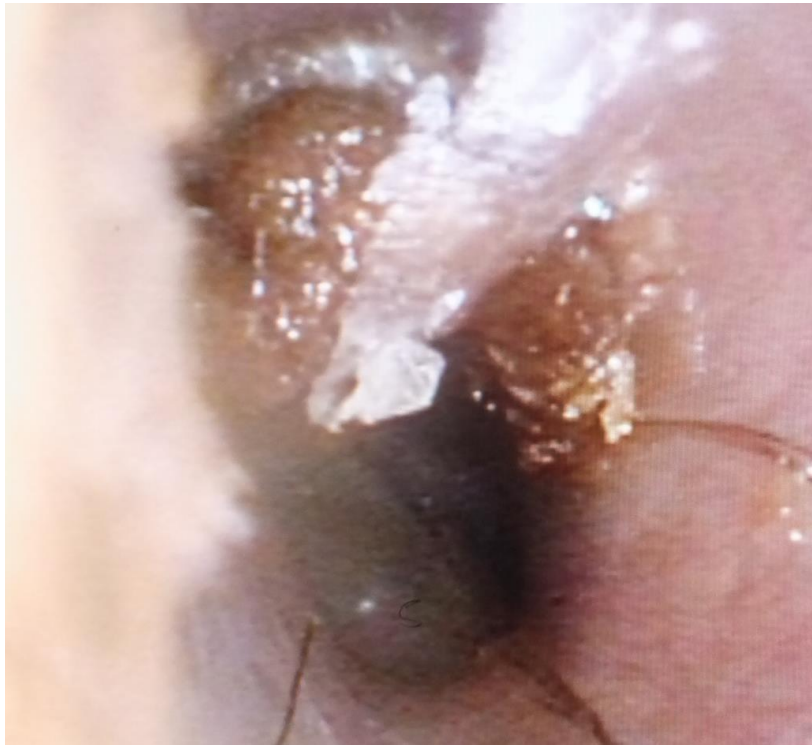
聴力検査とCT評価の解離症例

			外耳奇形	中耳奇形	内耳奇形	聴力障害	CT所見
1	T,M	M	52 なし	△	なし	右: 15dB, 15dB 左: 15dB, 10dB	両側きぬた骨低形成の可能性
3	M,N	M	57 ○ 耳介奇形(術後) 外耳道閉鎖	○	○? なし?	右: 90dB, 110dB 左: 90dB, 85dB	外耳道膜様閉鎖 両側つち骨, きぬた骨形成不全
6	I,T	M	54 なし	なし	なし	右: 20dB, 55dB 左: 20dB, 50dB	なし
7	O,K	M	52 なし	右真珠腫性中耳炎	○	右: 110dB, scale out 左: 50dB, scale out	両側外側半規管低形成 右慢性中耳炎
9	M,Y	M	52 外耳道狭小?	○?	なし	右: 50dB, 80dB 左: 20dB, 45dB	なし?
13	K,R	F	54 耳介正常, 外耳道狭窄	○? 左真珠腫性中耳炎	○	右: 35dB, 25dB 左: 40dB, 20dB	右外側半規管低形成 両側慢性中耳炎 左真珠腫性中耳炎
15	K,K	M	54 耳介軽度? 外耳道狭窄+	○	○	右: 105dB, 95dB 左: 40dB, 40dB	右蝸牛半規管低形成 左外側半規管形成異常 左翼突管無形性 両側中耳奇形(耳小骨)
24	S	M	55 なし	なし	なし	右: 15dB, 10dB 左: 40dB, 75(30)dB	正常

問題点

- 耳処置が必要な症例が多い
 - 外耳道異常（狭窄・走行異常）
 - 中耳手術後
 - 中耳炎
 - 上肢障害
- 高齢化に伴って補聴器装用は？
 - 同上

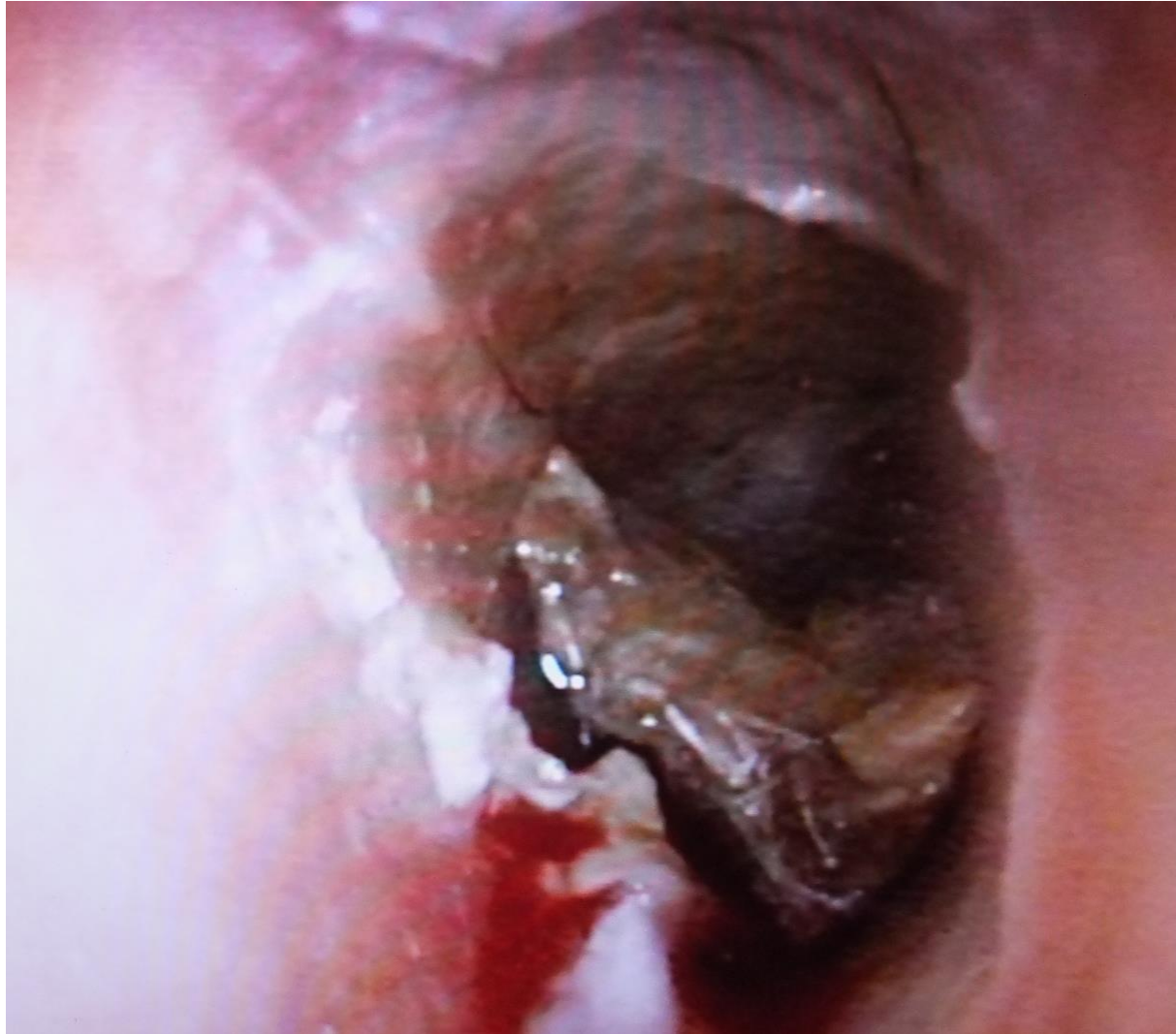
上肢障害例



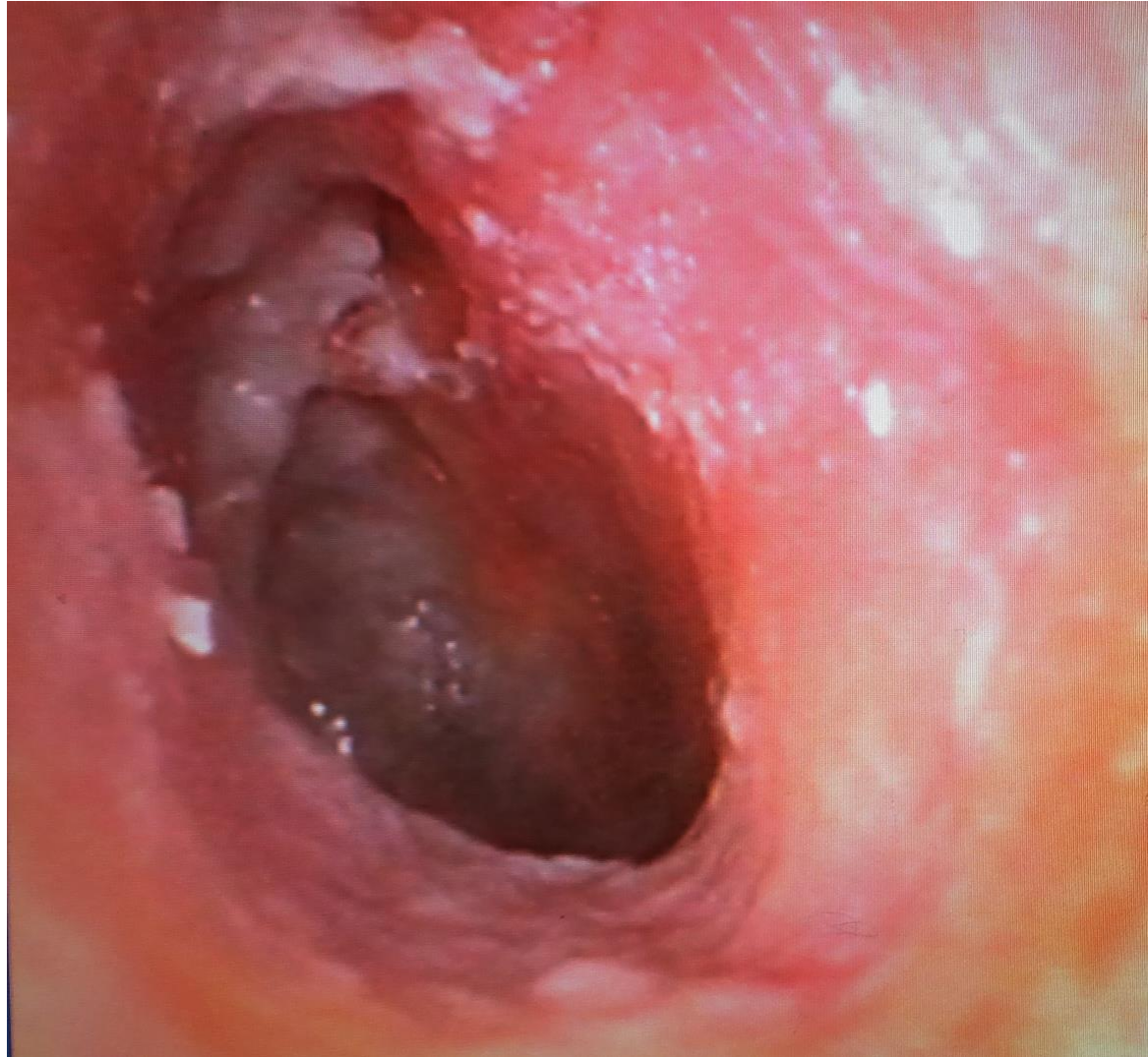
外耳道狭窄



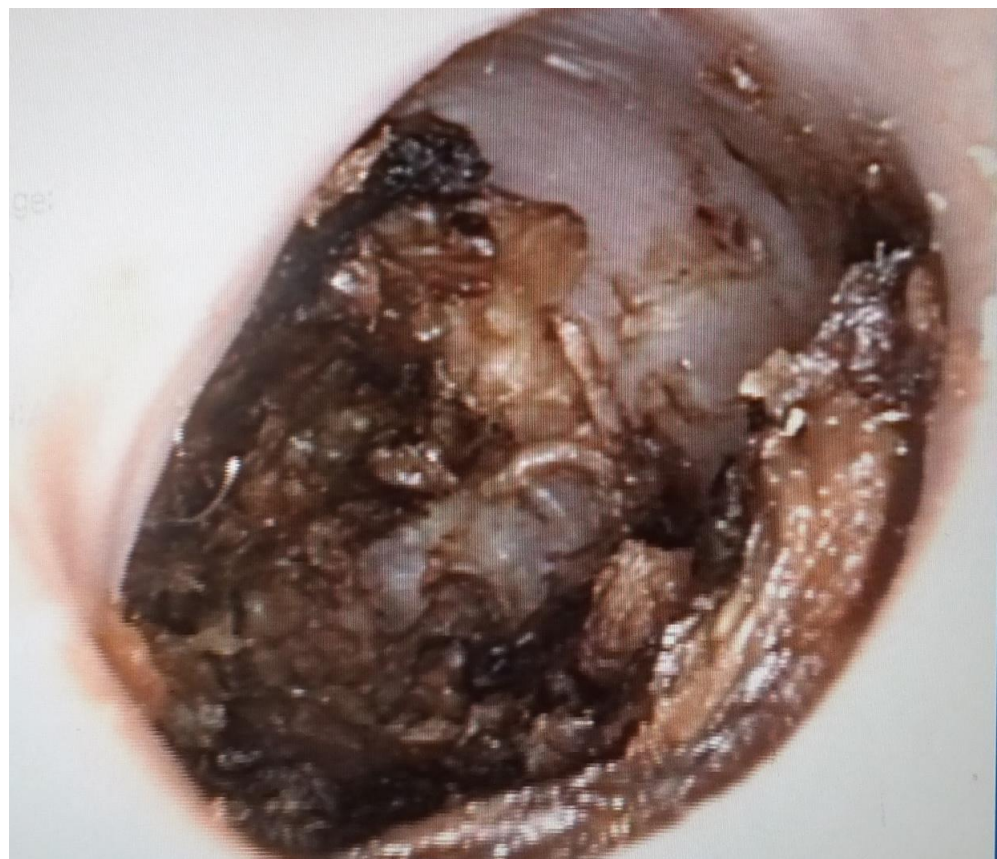
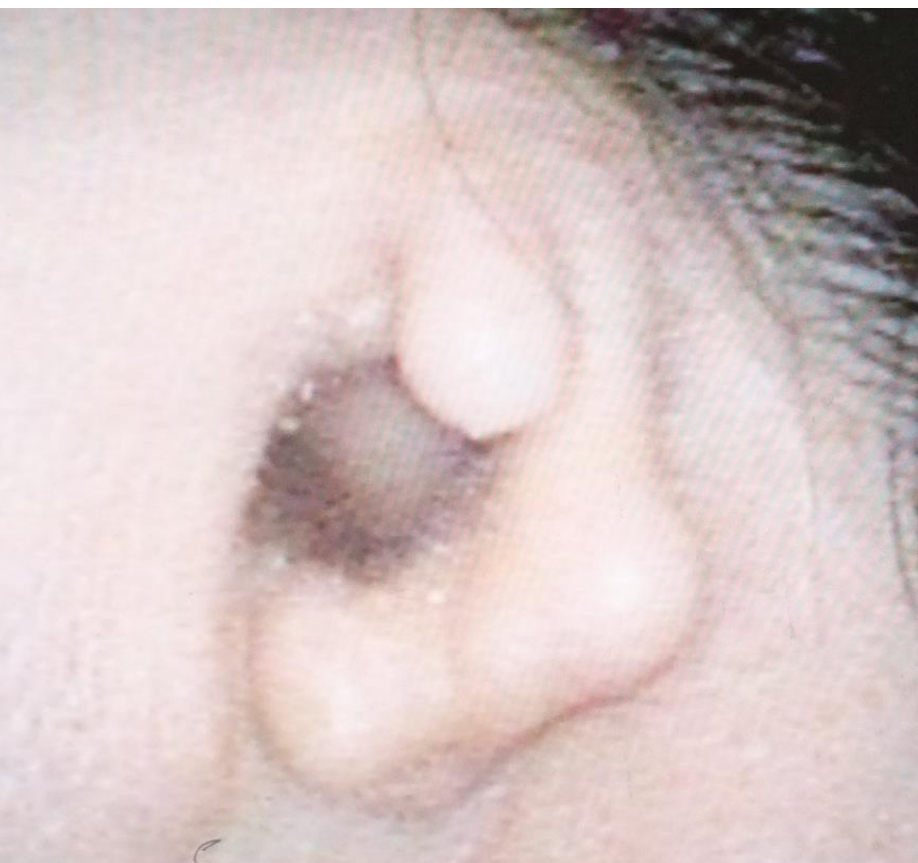
処置で取りきれず



中耳炎



中耳術後



耳鼻咽喉科的対応として

- 日本耳鼻咽喉科学会の福祉医療委員会を通じて要望
 - 補聴器キーパーソンのミーティングで説明
 - 補聴器相談医に診療依頼

専門医・相談医ってなに？



難聴の患者さんが適切な補聴器を利用できるように、日本耳鼻咽喉科学会は[補聴器相談医](#)を委嘱しています。

補聴器相談医は、[難聴](#)の患者さんそれぞれの障害に対応して、機能、価格などで合理的な補聴器利用ができるよう活動します。

補聴器相談医は聞こえが不自由に感ずるようになった人に対して、耳の状態を診察し聴力検査を行い、難聴の種類を診断します。

治せる難聴に対しては治療を行います。

治せない難聴に対しては真に補聴器が必要なのかどうかを診断し、必要があれば専門の補聴器販売店を紹介し連携してその人に合った補聴器を選びます。

もちろん補聴器が適正に選択調整されているかを判断し、販売が適正に行われているかを判断し、疑問があれば販売店を指導します。

また、補聴器が決まった後も、聴力が悪くなっていかないかの経過観察を行い、適切な補聴器の使い方の指導も行っていきます。

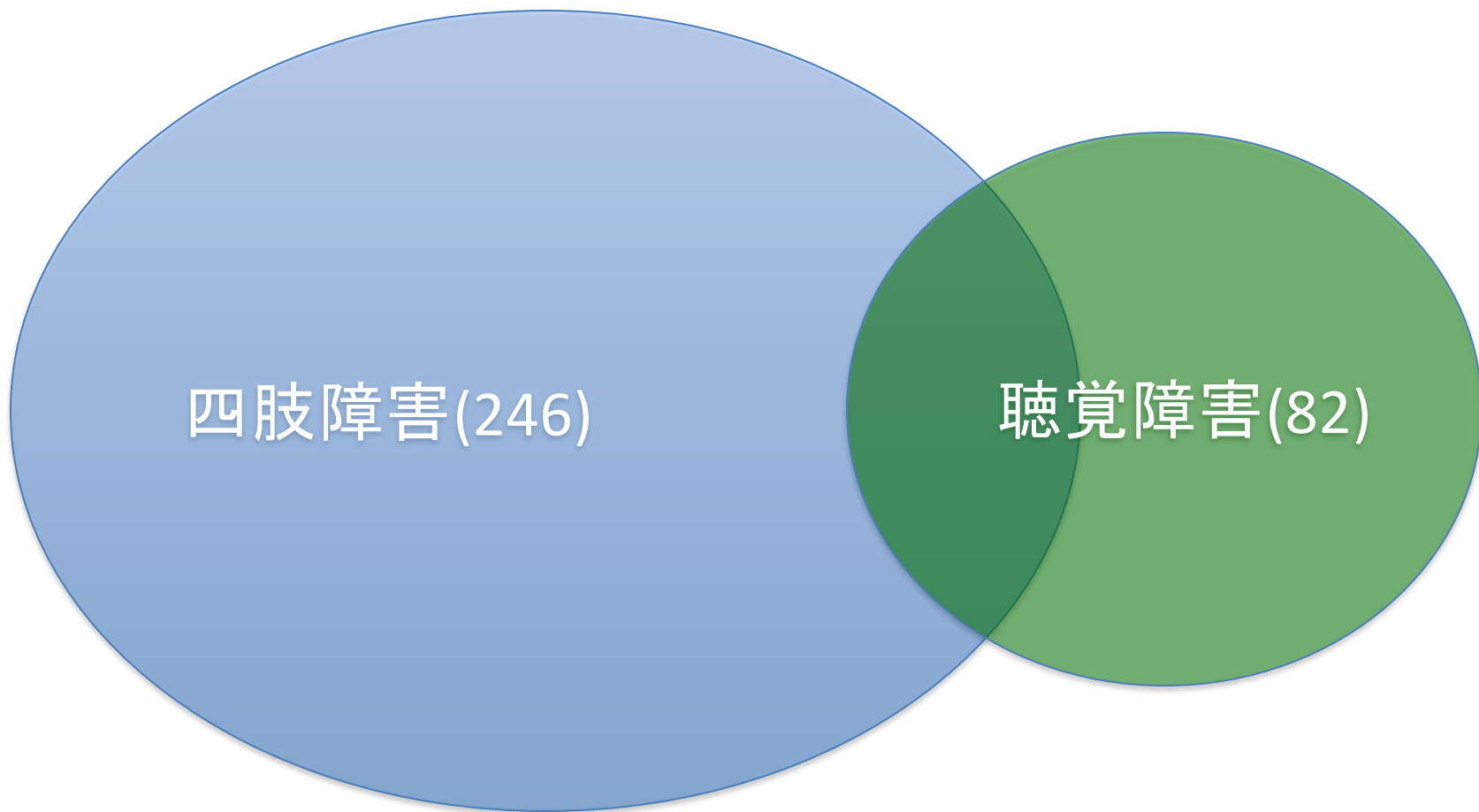
補聴器相談医名簿

<http://www.jibika.or.jp/members/nintei/hochouki/hochouki.html>

 北海道地方部会 (292KB)	 青森県地方部会 (119KB)	 岩手県地方部会 (131KB)
 宮城県地方部会 (150KB)	 秋田県地方部会 (125KB)	 山形県地方部会 (128KB)
 福島県地方部会 (143KB)	 茨城県地方部会 (151KB)	 栃木県地方部会 (152KB)
 群馬県地方部会 (144KB)	 埼玉県地方部会 (210KB)	 千葉県地方部会 (183KB)
 東京都地方部会 (427KB)	 神奈川県地方部会 (328KB)	 新潟県地方部会 (173KB)
 富山県地方部会 (123KB)	 石川県地方部会 (141KB)	 福井県地方部会 (109KB)
 山梨県地方部会 (120KB)	 長野県地方部会 (156KB)	 岐阜県地方部会 (152KB)
 静岡県地方部会 (192KB)	 愛知県地方部会 (297KB)	 三重県地方部会 (124KB)
 滋賀県地方部会 (156KB)	 京都府地方部会 (237KB)	 大阪府地方部会 (338KB)
 兵庫県地方部会 (328KB)	 奈良県地方部会 (170KB)	 和歌山県地方部会 (121KB)
 鳥取県地方部会 (102KB)	 島根県地方部会 (116KB)	 岡山県地方部会 (167KB)
 広島県地方部会 (180KB)	 山口県地方部会 (130KB)	 徳島県地方部会 (116KB)
 香川県地方部会 (114KB)	 愛媛県地方部会 (147KB)	 高知県地方部会 (108KB)
 福岡県地方部会 (233KB)	 佐賀県地方部会 (111KB)	 長崎県地方部会 (151KB)
 熊本県地方部会 (128KB)	 大分県地方部会 (104KB)	 宮崎県地方部会 (127KB)
 鹿児島県地方部会 (135KB)	 沖縄県地方部会 (127KB)	

サリドマイド胎芽症患者の
難聴等の診療について
ご協力をお願いします

サリドマイド胎芽症研究会からのお願い



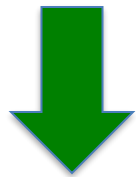
高齢化により様々な問題が生じてきている

老人性難聴, 耳処置, 補聴器適合 . . .

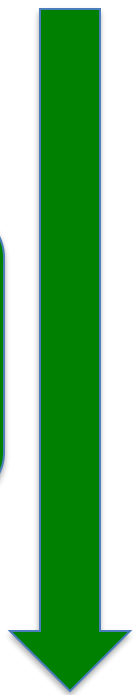
胎芽症患者



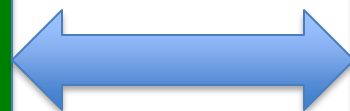
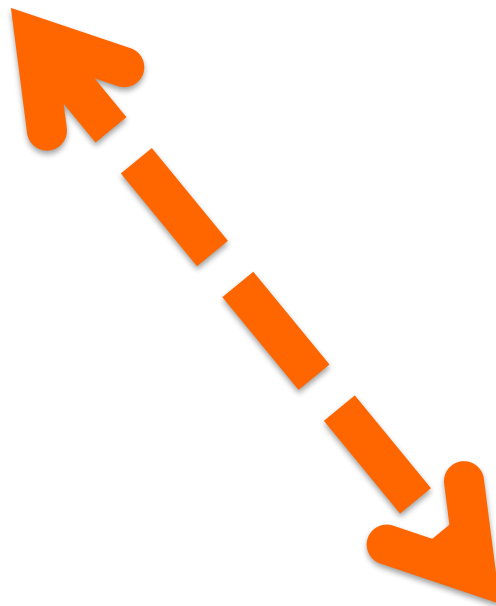
いしずえ



胎芽症研究会
(田山)



胎芽症研究会を通して
補聴器相談医へ依頼



補聴器キーパーソン
(補聴器相談医)

参考ホームページ

- いしずえ :

<http://www008.upp.so-net.ne.jp/ishizue/>

- サリドマイド胎芽症研究会 :

http://thalidomide-embryopathy.com/activity_report.html

まとめ

- 検診18例について，耳鼻咽喉科領域の異常と問題点をまとめ，過去の報告と比較した
- 慢性中耳炎が2例に認められたが，側頭骨形態異常との因果関係は不明である
- 咽喉頭所見に異常を認めた症例はなかった
- 聴力検査とCT評価に解離がある症例がみられた