論 説

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—

加我 君孝¹⁾・朝戸 裕貴²⁾Cooperative Reconstructive Surgery for Children with
Bilateral Microtia and Atresia for Esthetically and
Functionally Better Results

Kimitaka Kaga

(University of Tokyo)

Hirotaka Asato

(Dokkyo Medical University)

In two stages of total ear reconstruction surgery for children with microtia and atresia, plastic surgeons and otologists have cooperated to reduce the number of surgeries and to achieve both esthetically and functionally better results. Ear elevation, external canal plasty and tympanoplasty are performed cooperatively in the second stage of surgery.

In the past 5 years we have experienced 70 cases of combined surgery as the second stage of microtia reconstruction: 59 boys and 11 girls, 12 cases of bilateral microtia and atresia and 58 cases of unilateral microtia and atresia. Analysis of the 3D CT scan was useful to plan total reconstruction surgery for microtia and atresia, and was important for education and design of surgery. Esthetically and functionally combined surgery at the second stage is convenient to make a natural orifice of the external canal, elevate the external ear and reconstruct the ossicular chain.

After bilateral reconstructive surgery, patients with bilateral microtia and atresia can localize sounds in the right and left auditory spaces.

Key words : microtia and atresia, combined surgery, 3D CT of ears, auditory space

はじめに

耳科学のゴールは何か。すべての耳疾患を治療し、耳介や外耳道に形状の異常があれば、両耳とも整容的に良好に再建し、聴覚障害があれば聴覚を回復させ両耳聴を再び享受できるようにすることではないか。10年以上前

にある国際学会で同席したスコットランドの先生との議論の結論である。それ以来、両耳聴の実現を考えるようになった¹⁾。

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

1) 東京大学耳鼻咽喉科学教室

2) 独協医科大学病院形成外科

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見える異常があると身体的なコンプレックスを持ちやすい²⁾。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方がより気にするという²⁾。小耳症の場合、手術で良い形状の耳介を得た患者は喜び、自信を持つ³⁾。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ろう。

難聴は目に見えない。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能になるように治療することをゴールとしたい。

本稿では内容をわかりやすくするために片側小耳症外耳道閉鎖の場合も含めて解説する。

3DCT という設計図による診断と術式の計画

小耳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⁴⁾⁵⁾。

1) 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

図1 小耳症・外耳道形成術のための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。

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mastoidに作ることになるため、耳介の位置は、健側より約1cm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理解しやすい(図1)。

小耳症・外耳道閉鎖症に対する術式は2段階手術を行っている。手術の回数を減らすだけでなく整容的にも機能的にも理想的な到達度を目指すためである。

①第一段階 形成外科単独の肋軟骨移植手術⁴⁾

Ⅵ, Ⅶの肋軟骨(ガラス軟骨)を採取し、耳介の形状にすべく耳介フレームワークをワイヤで組み合わせて作成する。そのサイズは片側小耳症では、健側の耳介を参考にする。両側小耳症では同年齢の子どもの耳介並びに男なら父親、女なら母親の耳介のサイズを参考にする。このようにサイズを決めた肋軟骨の耳介フレームワークを側頭部の皮下に移植する(図2)。その位置の決定には2回目の手術で作る外耳道入口部が乳突部にくるように3DCTを参考に行う。

②第二段階 形成外科と耳鼻咽喉科、合同同日手術⁵⁾

耳介挙上術と外耳道形成術、聴力改善手術

(1) 形成外科医により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約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-innominate 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皮する。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、後者はその心配が少ない。長さ5cm直径2cm弱の皮膚管を作る。先は盲端にすべく縫合する(図3)。

(2) 耳鼻咽喉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。外耳道入口部の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。anturmが同定されると、さらにmastoidectomyを行い拡大する(図4)。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いたる厚い閉鎖板を削除し、耳小骨連鎖全体を露出させる。ほとんどが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

図2 右小耳症に対する耳介形成術，合同手術の第一段階，形成外科による肋軟骨移植手術後の3DCT（3方向）．右は軟部組織の再現．耳介の肋軟骨によるフレームが皮下に移植されただけであるが整容的に良好な耳介である．左は頭蓋骨とワイヤで結ばれた肋軟骨の耳介フレームワークがわかる．真中はその両方を重ね合わせた画像．これが第二段階手術となる耳介挙上術と外耳道形成術の設計図となる．

図3 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，ここは新たに作成する外耳道の中心部となる．

図4 第二段階手術 (1)

耳科医による外耳道形成術と聴力改善術。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. 閉鎖板を削除しつつ骨, 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 の上に立てる。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

図5 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。この上に有茎の 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)。

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ず危険である。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 5)。

(3) 再び耳科医より形成外科に交代する。banking 軟骨のブロックを用いて耳介を立て固定する。耳後部全体に予め用意してあった temporo parietal fascia flap で覆う。その上を遊離植皮で覆い縫合する。外耳道入口部皮膚を皮膚管と縫合する。耳介をタイオーバー固定する。

(4) 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るので耳介は自然な形状に感じられ、手術したことが気がつかれないことも少なくない。

2) すべての耳介形成手術が形成外科単独で行われた場合

形成外科が単独で片側の小耳症の手術を行う場合はほとんど、形成されたその耳介は健側と同じ位置にある (図 6)。したがってその耳介を移動せずに外耳道を作ろうと

図 6 外耳道形成を予定せず、形成外科単独で行われた右耳介形成術の 3DCT

右小耳症に対して外耳道形成の予定なく行われた耳介形成。下段に軟部組織の画像を示す。見かけ上、右の形成された耳介は整容的に良好。上段の頭蓋骨の 3D 画像では移植された肋軟骨のフレイムは乳突部の前方、顎関節のすぐ後方にあることがわかる。中段に、その両方を重ね合わせた像を示す。もしこのままの状態を外耳道を作るとすると形成された耳介の後方にならざるをえない。

図 7 外耳道形成のための耳介後方移動法。図 6 に示すように、耳介を後方に移動するために皮膚を伸展する目的で皮下にエキスパンダーを挿入。数ヵ月挿入し皮膚が伸展した後に耳介後方の移動と乳突部に外耳道を形成する準備をする。

すると顎関節にあたるためそのままでは外耳道形成を行うことは難しい。もしこの状態で外耳道形成を行うのであれば耳介を約 1 cm 後方に移動させ、その後 mastoid に外耳道形成手術を行うことになる。そのような場合に外耳道形成を行うには頭部の皮下に expander を数ヵ月挿入し皮膚を伸展させてから、耳介移動を乳突部まで行う(図 7)。それが終了してから、外耳道形成を行う。この方式は成人では受け入れられるが思春期の女子の患者は希望しないことが多い。両耳とも形成外科単独で耳介形成のみ行った子どもは耳介付着部は左右とも顎関節の上に位置する。もし外耳道形成術を行うとしても見かけ上小さな風船を膨らましたようにみえる expander の使用は好まれない。結果的に外耳道形成を受けることなく骨導補聴器で一生過ごすことになる。成長とともに頭蓋骨が大きくなるためにヘッドバンドが厄介な存在となる。

形成された耳介外耳道の特長

1) 形状

両側小耳症・外耳道閉鎖の術前の形状と術後の形状を示す。外耳道が形成されていると整容的にも美しい例を示す。聴力は術後変化が著しい。両耳に耳穴式補聴器を使用している(図 8 上段)。両側良好な聴力と美しい形成耳介が形成され補聴器不用の例を示す(図 8 下段)。

2) 聴力

図 9 に片側・両側小耳症を含めた 48 例の術前と術後の聴力レベルを示した。ほぼ全例とも術前より聴力レベルも良好であるが 30 dB 以内に入っているのは 12 例(25%)であり、2/3 は補聴を必要とする。図 8 上段に両側小耳症の例の聴力の変化と耳穴式の補聴器を示した。両側小耳症・外耳道閉鎖の場合、両耳に耳穴式補聴器を使用し、それまでのヘアバンド式の骨導補聴器より解放される。

3) 聴力の改善が期待通りでない原因について

図 8 上段、両側小耳症・外耳道閉鎖術の術前術後の比較。聴力が実用的なレベルに改善しない場合は耳穴式補聴器を使用。耳介は整容的に良好。下段、両側小耳症・外耳道閉鎖の術後の形態、機能とも良好な例。

図9 小耳症・外耳道閉鎖症例(片側・両側小例含む48例)の術前・術後の聴力レベルの比較。横軸が術前、縦軸が術後の聴力レベルを示す。1/4は聴力レベルは30 dB以上に改善している。

術直後聴力が良いが、その後低下したり、初めから聴力が改善しない場合がある。その主な原因は①鼓膜の浅在化。すなわち形成した鼓膜が外側へ移動し耳小骨からはずれる(図10)。②外耳道皮膚の肥厚と狭窄。感染などによる線維化。③骨増殖による狭窄。外耳道骨部の増殖。④鼓膜に骨膜を使用すると骨膜が骨化することがある。いずれにしるCTで診断し聴力改善のための再手術を予定する⁶⁾。

4) 術後の一過性の顔面神経麻痺

小耳症・外耳道閉鎖に対する手術による恒久的な顔面神経麻痺の頻度はSchuknecht⁷⁾は5/62(8%), Jahrsdoerfer⁸⁾は10/1000(1%)と報告している。しかしながら筆者らは87例99耳中6耳(6%)に一過性の顔面麻痺を経験し全例とも後遺症なく回復した。恒久的な顔面神経麻痺はない。一過性の麻痺の機序は①側頭骨がコンパクトな場合、バーによるdrilling outによって熱が生じ、その遠隔的伝導による一時的な熱による浮腫が生じる。②顔面神経周囲の骨のdrilling outによる熱の近接効果などが考えられる。顔面神経刺激装置を使って危険を回避する限り、直接に損傷を与え恒久的な麻痺の生じることは少ないはずである⁹⁾。

5) 術後の感染について

鼠径部の皮膚で外耳道形成手術を行った68例80耳中

図10 聴力が改善しない例の術後CT(上段・水平段、下段・冠状断)。形成鼓膜の肥厚とlateralizationによるコルメラと耳小骨の離断が生じている。

40耳に一時的な感染があった。少数例であるがMRSA感染もあったが、しかし治療により全例とも治癒しケアフリーになった。ただし、しばしばerosionが発生し、一時的に耳漏が生じる例があり、感染のコントロールが必要な例が5%未満存在する。これは鼠径部の皮膚より皮膚管を作成した場合毛髪が生えることとの関係が疑われる。というのは皮膚管の素材を鼠径部全層植皮片から頭皮分層植皮片に変更してから15例の手術では外耳道の感染がほとんどなくなったことである(図11)¹⁰⁾。このパジェットで採皮した頭皮には毛根がなく、外耳道皮膚に毛が生えることはない¹¹⁾。感染予防には骨部外耳道をdeep-innominate fasciaを活用するだけでなく皮膚管の素材の選択も重要である。

両耳聴

1) 骨導補聴器の周波数特性

両側小耳症・外耳道閉鎖症の患者の大部分は骨導聴力は正常である。恐らく8kHzを越える周波数でも sen-

図 11 外耳道形成のための皮膚管の移植皮膚の比較。鼠径皮部採取の全層植皮と頭皮分層植皮 (split thickness) の模式図。
(鬼塚卓弥: 形成外科手術書, 1969¹⁰⁾ より引用, 一部改変)

図 12 骨導補聴器の周波数特性。600 ~ 700 Hz をピークとして 200 ~ 2000 Hz が増幅される。両側小耳症・外耳道閉鎖ではほとんどが骨導聴力は高い周波数でも正常であり、それを聴かせるような方法が無視されている。

sorineural な域値は健常例と同等と見込まれるが、それを証明した報告はない。骨導補聴器の周波数特性曲線は図 12のごとく低・中音域値のみ増幅するようになっており、気導補聴器と類似しているがカバーしている範囲は狭い。感音難聴では高音域が障害されていることが多く、そのため言葉を聴き取りやすくするために低中音域を増

幅するようになっている。骨導補聴器の場合、その構造、すなわち電磁石方式のために限界があるため、現在世界中で Oticon 社製の骨導受話器が使用されている。これは 1985 年、ISO の委員会で決めたものである。しかし 20 年以上過ぎ、技術が進歩している。超磁歪素子を用いた革新的な美しい音の骨導受話器が開発されている¹²⁾。

1) 骨導受話器の固定位置

ほとんどの骨導受話器は耳後部の乳突部に fitting されている。まれに前額部に置かれている場合がある (図 13)。骨導受話器は頬骨に置くのが最も能率が良いことが切替等の研究で証明されており¹³⁾、主観的にもそうである。音の空気中の伝導速度は毎秒 340 m であるが、一方頭蓋骨の伝導速度は毎秒 3000 m と速い。そのためにどこに置こうが両側の内耳がほとんど同時に刺激されているというのが世界中のこれまでの考えの主流で、1 台の骨導補聴器が使われてきた。このようであっても、聴覚認知は正常なレベルに発達する。しかし、この方法で脳の中で処理される方向感や音源定位能力は発達するであろうか。

2) 両耳骨導が両耳聴を成立させることの証明

著者は両耳骨導補聴器は意味がないという意見や、骨導補聴器の単耳装用で十分であるとする習慣に疑問を持ち、研究を進めてきた。

①方向感検査

両側の乳突部にそれぞれ骨導受話器を装着させ、リオ

図 13 補聴器販売店が指導した両側小耳症外耳道閉鎖例に対する骨導補聴器の骨導受話器の位置とマイクロフォン・アンプ、バッテリー本体の位置. 左: 骨導受話器はヘアバンドで耳後部, 本体は背中のシャツのポケット. 中: 骨導受話器は前額部に両面テープで貼りつけられ, ベビー型補聴器の本体は左肩にある, 右: ヘアバンドで骨導受話器は左耳後部, 耳掛型補聴器本体は右耳前部.

Sound Lateralization Test

Patients

図 14 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 (ITD) も音圧差 (IID) 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.

a

b

図 15 両側骨導補聴器装用例. a: 母親の希望により秋田市の補聴器販売店が作成したもので左右に骨導受話器とベビー型補聴器本体が配置されヘアバンドでつながっている. b: 母親の考案によるもので両面テープで毎日骨導受話器を固定している.

ン社の方向感検査装置と直接つなぎ, 時間差と音圧差の方向感の認知検査を行うと, 健聴例でも両側小耳症・外耳道閉鎖例のほとんどの症例でも成立することがわかった. 時間差は気導での域値は約 200 μsec で, 骨導でも同様である. このことは両耳骨導補聴は意義があることを

図 16 両側骨導 ABR による両耳干渉作用. 4 例の結果を示す. Rt: 右刺激, Lt: 左刺激, Sum: 右, 左の ABR の和, B: 両側同時刺激, BIC (両耳干渉電位) すなわち $B - 1/2 \times (Rt + Lt)$. 4 例とも wave III, IV, V complex 領域に BIC を認める.

示す (図 14). 筆者はこの結果を 1996 年の米国の ARO でポスター展示をしたが, 信じられないという反応であった¹⁴⁾. 一方, 両側小耳症・外耳道閉鎖を持つ子どもの母親が地方の補聴器販売店と相談して両耳骨導補聴器を作ってもらっているような場合にしばしば会うことがあり, 現実の世界の方が先行していたのである (図 15).

②両耳骨導刺激による ABR の両耳融合現象

気導 ABR で両耳同時刺激で記録し, 単耳刺激とのサブトラクションを行うと, III, IV, V 波の振幅が大きくなる. これを両耳融合現象という. 骨導 ABR で両耳同時刺激を行うと, 同様に III ~ V 波の振幅が大きくなり, 他覚的に骨導の両耳融合現象が明らかになった¹⁵⁾¹⁶⁾ (図

16).

③骨導方向感検査による Time-Intensity Trade の成立

方向感検査は頭蓋内に左右の耳の時間差や音圧差をすることで音像を正中に成立させる方法である¹⁷⁾. 通常時間差と音圧差は全く別々の検査として行う. これは感覚レベルの検査である. これに対して Time-Intensity Trade は, 時間差を作り音像を正中よりずらした状態にし, これに左の音圧差を作って与え, 正中に戻す検査である. 気導では時間差で正中の音像を偏位させた後, 音圧差を作って正中に戻すことも, 逆に初めに音圧差を作り, 音像を偏位させてから, 時間差を作って与えて正中にずらすことも可能であることを証明した¹⁸⁾¹⁹⁾. 骨導でも成立するか研究したところ, 気導同様に成立することがわ

図 17 方向感検査による Time-Intensity Trade (T-IT) の評価。実線は新開発の超磁歪型骨導素子を使用し、点線は広く使われている電磁式骨導受話器を使用。右耳中心の場合と左耳中心に検査した場合も時間差も音圧差も方向感検査は成立 (Sensation level) し、かつ時間差をずらし音像を正中より偏位させ音圧差で正中に戻す T-IT も成立 (Cognition level) する。実線で示す超磁歪型骨導素子の方が電磁式より優れていることがわかる。

かった。すなわち認知レベルで証明されたことになる²⁰⁾ (図 17)。しかし、実用的には音源定位 (スピーカ法) でも成立することの証明が必要である。

④音源定位法 (スピーカ法) による両耳骨導補聴の評価
無響室で、図 18 のように正中より 20° おきの半円状にスピーカを配置し、ランダムに各スピーカより音を出し、同定させる方法で検査を行った。両耳骨導補聴下では図 19 に示すように、ほぼ正確に可能であることがわかった²¹⁾。

図 18 聴空間の認知検査。音源定位法による両耳骨導の検査。無響室にスピーカを図のごとく配置し、認知可能な角度について調べる。

⑤両側外耳道形成術の両耳穴式補聴下の音源定位能力
先天性両側小耳症・外耳道閉鎖症の両耳術後は、実用的な聴力を得るために、耳穴式補聴器を用いる。もともと片耳の骨導補聴で育ったために両耳聴の能力が使われていなかったことになる。このような術後症例に対し、スピーカ法で音源定位検査を行うと、正しく成立することがわかった²¹⁾ (図 19)。

おわりに

両側小耳症・外耳道閉鎖はわが国では毎年 10 ～ 20 名が生まれるまれな疾患である。著者がこの疾患に取り組み始めた約 25 年前は、耳鼻咽喉科単独で手術が行われ、外耳道形成と聴力改善術を目的として残存耳介は上下に

図 19 音源定位法による検査結果の図解。a. 健聴者の聴空間。右は青、左は赤で示す。b. 左側高度難聴。聴空間は良聴耳の右に限定。c. 両側小耳症・外耳道閉鎖症例の両側骨導補聴の聴空間認知。左右のバランスがとれている。d. 両側術後の耳穴式補聴下の聴空間認知。両側骨導も気導も補聴下で正しく認知できることがわかる。e. 聴空間の拡大を示す。青は健聴者を示し、赤は右側骨導補聴の場合を示す。聴空間の拡大は両側骨導補聴の方が狭いことがわかる。

図 20 東京大学耳鼻咽喉科学教室が運営している親の会向けの冊子。左は両側小耳症・外耳道閉鎖の両側術後の小児の作文集，右は Treacher Collins 症候群に伴う両側小耳症・外耳道閉鎖の親の会の報告書。

スプリットさせて移動する方式で，整容的には問題があった²²⁾。一方，耳介形成は主に形成外科で行われてきた。現在も国内外ともそうである。ただし最近の米国では外耳道形成後は耳介にプラスチックのプロテーゼを使うのが主流であるという。昔も今も形成外科は耳鼻咽喉科で外耳道を作ると生涯耳漏で悩むと述べ反対することが多い。現在は克服できている。片側の小耳症であれば耳介形成だけでも良いが，問題は両側小耳症・外耳道閉鎖の場合である。1990年のベルギーであった世界小児耳鼻咽喉科学会で，米国テキサス大学の Jahrsdoerfer 教授の小耳症・外耳道閉鎖の報告を聞き，話しかけたところ，来年講習会を行うという。1991年の夏，ヒューストンでの講習会に参加し，理想とする結果に近いことを知った。著者が1992年東京大学附属病院に異動してから，放射線技師と形成外科医の有志に理想を語り，相談し，ここに述べたような成果を上げることができるようになった。とりわけ両側小耳症・外耳道閉鎖の患者からも喜ばれていることは嬉しいことである。富山県から東京大学附属病院に通って両側耳介形成・外耳道形成を行った小学生は自分の体験を作文に書き，県より表彰された。書きだしの言葉は「僕は生まれた時から耳がありません」で始まっている(図 20)³⁾。「東京に手術をうけに行き，この耳ができてうれしい」という内容である。しかし，Treacher Collins 症候群の子どもの場合，乳突蜂巣も中耳

の発育も悪く，Jahrsdoerfer の側頭骨 CT 評価尺度で 5 点以下の場合が多く，体格も小柄で肋軟骨の発育も不十分で両側の耳介形成と外耳道形成ができないことがある。そのような場合も両側の骨導補聴器で良好な方向感を得ている。米国に Treacher Collins 症候群の女子で骨導補聴器で育ち，医学部を卒業し医師として活躍している人もいる²³⁾。もう一人医学部の学生がいるという。外耳道形成だけで鼓室形成ができなくても，耳穴式の気導補聴器を両耳に使用して方向感を得ることができる²⁴⁾。両耳聴の臨床はまだ課題が多く，骨導の研究¹³⁾は歴史的には古くはないが，その最近の進歩は新しい IT 技術をフィードバックすることで始まっている。医学・工学の革新的な技術により，両耳聴を実現したい。

参考文献

- 1) 加我君孝：方向感検査の臨床応用。耳鼻臨床 92 : 1263 ~ 1279, 1999.
- 2) MacGregor FC, Abel TM, Bryt A, et al. : 顔の変形と整容の心理(石井英男, 台 弘訳). 59~97頁, 医歯薬出版, 東京, 1960.
- 3) 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.
- 4) 朝戸裕貴：耳介形成術。新臨床耳鼻咽喉科学. 53~56頁, 中外医学社, 東京, 2003.
- 5) 加我君孝：外耳道形成術・聴力改善術。新臨床耳鼻咽喉科学. 57~63頁, 中外医学社, 東京, 2003.

- 6) 林 裕史, 新正由紀子, 坂井有紀, 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. 日耳鼻会報 109 : 418, 2006.
- 7) Schuknecht HF : Congenital aural atresia. Laryngoscope 99 : 908 ~ 917, 1989.
- 8) Jahrsdoerfer RA and Lambert PR : Facial nerve injury in congenital aural atresia surgery. Am J Otol 19 : 283 ~ 287, 1998.
- 9) Ushio M, Takeuchi N and Kaga K : Evaluation of recovery from transient facial palsy occurring after canalplasty and tympanoplasty for the treatment of congenital aural atresia. Annals ORL in press.
- 10) 鬼塚卓弥 : 形成外科手術書, 南江堂, 東京, 1969.
- 11) 新正由紀子, 坂井有紀, 加我君孝, 他 : 先天性小耳症・外耳道閉鎖症に対する同日合同耳介および外耳道形成術——過性の局所感染と制御について—. 日耳鼻会報 108 : 399, 2005.
- 12) Sakai Y, Karino S and Kaga K : Bone-conducted auditory brainstem-evoked responses and skull vibratory velocity measurement in rats at frequencies of 0.5–30 kHz with a new giant magnetostrictive bone conduction transducer. Acta Otolaryngol, 2006 in press.
- 13) 切替一郎 : 伝音機構と骨導に関する基礎的研究. 日本耳鼻咽喉科学会第58回総会宿題報告, 昭和32年.
- 14) 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.
- 15) Setou M, Kurauchi T, Tsuzuku T, et al. : Binaural interaction of bone-conducted auditory brainstem responses. Acta Otolaryngol 121 : 486 ~ 489, 2001.
- 16) Sheykholeslami K, Kermany M and Kaga K : Bone-conducted binaural interaction. Iranian Audiology 1 : 40 ~ 46, 2002.
- 17) Yamada K, Kaga K, Uno A, et al. : Sound lateralization in patients with lesions including the auditory cortex: comparison of interaural time difference (ITD) discrimination and interaural intensity difference (IID) discrimination. Hear Res 101 : 173 ~ 180, 1996.
- 18) Shmerber S, Sheykholeslami K, Kermany MH, et al. : Time-intensity trade of bilaterally bone-conducted sounds in normal hearing subjects. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord) 124 : 179 ~ 185, 2003.
- 19) Hotta S and Kaga K : Comparative study of fixed time versus intensity trade and fixed intensity versus time trade tests in sound lateralization. Auris Nasus Larynx, 2006 in press.
- 20) Kuroki S and Kaga K : Better time-intensity trade revealed by bilateral giant magnetostrictive bone conduction. Neuroreport 17 : 27 ~ 31, 2006.
- 21) 黒木聡三 : 骨導による両耳聴の研究. 東京大学医学系研究科博士論文, 2006.
- 22) Kaga K and Suzuki J : Bilateral congenital atresia.: Auditory and vestibular testing and surgical approach. Acta otorhinolaryngol Belg 45 : 51 ~ 57, 1991.
- 23) 加我君孝編 : 第2回 T.C (Treacher Collins) の会 2003年12月20日開催報告書 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.
- 24) 岡村るみ, 中村雅一, 加我君孝 : 外耳道形成術後の補聴器装用下の音像定位. 耳鼻臨床 90 : 277 ~ 283, 1997.

別刷請求先 : 加我君孝

〒113-8655 東京都文京区本郷7-3-1

東京大学医学部附属病院耳鼻咽喉科学教室