

P1-001

外リンパ瘻を伴った外傷性耳小骨離断の1例

遠藤 志織¹、水田 邦博²、中西 啓¹、大和谷 崇¹、峯田 周幸¹¹浜松医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、²浜松医療センター

症例は58歳、男性。綿棒による耳掃除中に子供がぶつかり受傷した。受傷直後より患側からの耳出血、難聴および軽度のめまいを自覚した。受傷翌日、近医総合病院救急科に受診したが、めまいの自覚が軽度であったため、翌日の耳鼻咽喉科受診を指示され帰宅した。受傷2日目に近医総合病院耳鼻咽喉科を受診。側頭骨ターゲットCTが撮影され、その際に耳小骨離断の可能性を指摘された。さらに2日間自宅にて保存的に様子を見られていたが、めまい症状および眼振所見に改善を認めず、受傷から4日目に当院当科に紹介受診された。

初診時所見ではオーディオグラムで患側に混合性難聴を認めた(4分法で気導73.8 dB、骨導45.0 dB)。鼓膜所見では右後下～後上象限に外傷性鼓膜穿孔を認め、穿孔部からはアブミ骨頭が観察され、キヌタ-アブミ関節の離断を考えた。また、患側へ向かう注視眼振および患側下頭位で特に増強する頭位眼振を認めた。前医で撮影された側頭骨CTではツチ-キヌタ関節部に距離があり、キヌタ骨の変位が見られた。一方でアブミ骨の変位はCT上明確には指摘できなかった。オーディオグラムでは一部骨導低下がみられ、著明な眼振所見およびめまいを訴えていたことから耳小骨離断に加えて外傷性外リンパ瘻の存在を疑い、紹介受診された同日夕に緊急手術の方針とした。術前に鼓室内に生理食塩水0.3mlを洗浄水として注入し、それを検体として回収、Cochlin-tomoprotein (CTP)の測定を行った。検査結果の到着は後日となったがCTP濃度は24.75ng/mlであり、外リンパ瘻を強く疑うものであった。

手術は耳後部切開でアプローチを行った。鼓膜を全層で挙上し、鼓室内を観察するとキヌタ骨はツチ-キヌタ関節、キヌタ-アブミ関節がともに外れ頭側方向へ跳上がるように変位しており、これを抜去した。アブミ骨は鼓室岬方向へ倒れるように傾き、底板の上下に裂がで、同部位から外リンパ液と思われる漿液性の浸出液が漏出している所見がみられた。アブミ骨底板は前庭窓側へやや嵌入していた。底板自体の支持は弱く、ほぼ全周で外れている状態であったため、正常位置に戻して固定しなおすことは困難と判断してStapedectomyを行った。また、今回の手術は外リンパ瘻の閉鎖を第一の目的としたため、前庭窓は結合織膜で被覆し、その上から耳介軟骨コルメラを置くことによって伝音再建を行った。

手術翌日には注視、頭位眼振はともに消失し、めまい症状も改善がみられた。術後聴力は低音域を中心に改善が得られたが、骨導の著明な低下が見られていた2000Hz以上については改善が乏しかった。外傷性耳小骨離断・外リンパ瘻について、その診断・治療方針の決定、手術方法などについて併せて考察を行いたい。

P1-002 軽度聴力低下の外傷性耳小骨連鎖離断症例への手術適応について

坪田 雅仁、白馬 伸洋、室伏 利久、北尾 恭子
帝京大学医学部附属溝口病院 耳鼻咽喉科

<はじめに> 外傷による耳小骨連鎖離断には、外耳道経由の直接的外力に因るものと頭部外傷や圧外傷の間接的外力に因って生じるものがある。このうち、耳小骨連鎖離断が疑われるが画像所見に乏しく、聴力検査上の閾値上昇も軽度な症例で、耳鳴や耳閉感などの耳症状が強く継続している鼓膜穿孔が閉鎖した後も耳鳴や耳閉感などの症状が継続している場合、手術適応の可否や手術を施行するタイミングについて判断に悩むことがある。今回は外傷による耳小骨連鎖離断が強く疑われたものの、聴力検査で閾値上昇は軽度であり、手術適応に悩んだが、手術施行後自覚症状および聴力検査にて改善を認めた症例を経験したので考察を加えて報告する。

<症例> 11歳女児。X年Y月に右耳の耳かきをしていて他の兄弟がぶつかり受傷。受傷日に他院救急受診し右鼓膜穿孔を指摘され受傷後2日の時点で当科に初診となった。初診時右鼓膜穿孔は残存しており、聴力検査上も水平型で平均聴力40dB程度、気骨導差30dB程度の伝音難聴を呈していた。鼓膜穿孔については保存的に経過観察したところ自然に閉鎖したが聴力検査上高音域に30dB程度（気骨導差15dB程度）の難聴が残存していた。CT上明らかな耳小骨連鎖離断は特定できなかったものの、耳鳴や聴覚過敏などの症状も残存していたため、受傷後9ヶ月の時点で手術を施行した。全身麻酔下に耳後部切開を行い、鼓室内を点検したところツチキヌタ関節の離断が認められ、難聴の原因と考えられた。一旦キヌタ骨を摘出し、キヌタ骨をコルメラとして伝音再建した。術後3週の時点で自覚症状は改善し、聴力検査上も高音の閾値は改善。3ヶ月経過した時点で聴力はほぼ正常に回復した。

<考察> これまでの外傷性耳小骨連鎖離断の報告を見ると、手術症例となっているケースは30dB以上の気骨導差が水平型で現れているパターンが多数を占めていた。今回の症例のように聴力閾値の上昇がごく軽度であり、画像上明らかな骨折や連鎖離断が同定できない場合には手術適応の判断は困難であるが、聴力検査の結果が軽度の難聴であっても、本人の耳鳴や耳閉感などの耳症状がある場合には、十分なインフォームドコンセントを行った上で、手術的加療を選択することも提唱される。

P1-003 消毒液による内耳障害を合併した外傷性鼓膜穿孔の一例

森 華、貞安 令、小板橋美香、高田 雄介、金子富美恵、須納瀬 弘
東京女子医科大学 東医療センター 耳鼻咽喉科

症例は43歳女性。耳搔痒感に対し、頻回の耳掃除をしたことで左外耳炎を発症。外耳道内に塩化ベンゼトニウム含有市販消毒液（商品名：マキロン®）を点耳した。外耳道内に消毒液が満たされた状態で爪楊枝の鋭端を使って耳掃除を行い、先端が深く入った後左耳から出血した。細菌感染を心配してさらにマキロン®を点耳したところ激しい耳痛を自覚した。受傷後から浮動性めまい、左側の味覚障害、左難聴を生じた。某大学病院を受診したが、経過観察を指示され自宅で安静にしていた。第10病日の当科初診時、左鼓膜に大穿孔と鼓膜後方の肥厚・癆痕化を認めた（図1）側頭骨CTではツチ・キヌタ関節の亜脱臼と（図2）アブミ骨周囲の軟部陰影を認めた（図3）。聴力は左67.5 dB（4分法）の混合難聴を呈し、特に2kHzの骨導低下が顕著であった。味覚検査は電気刺激、ディスク法ともスケールアウト、自発眼振・頭位変換眼振は認めなかった。受傷機転より外リンパろうを疑い早急な手術を薦めたが、患者が経過観察を強く希望したため安静を指導し、外来で聴力をフォローした。第17病日に聴力が82.5 dB（4分法）と悪化したため、同日に局所麻酔下で経外耳道の内耳窓閉鎖及び鼓室形成術（0型）を施行した。術中所見でツチ・キヌタ関節が亜脱臼しており、さらに粘膜肥厚のためアブミ骨底板は直視できなかったものの上部構造の前方への傾きから底板の亜脱臼を疑った。キヌタ骨は摘出して保存、アブミ骨の処理は皮下組織による周囲の充填に留めた。鼓膜穿孔部は耳珠軟骨膜で閉鎖した。術翌日までベッドアップで安静とし、術後2日目に歩行でめまいを認めなかったため退院とした。第38病日の聴力は83.8 dB（4分法）、鼓膜の上皮化は完了している。骨導閾値が改善して有効聴力が期待できる場合に伝音再建術を計画する予定である。本症例は消毒作用のある界面活性剤による化学的障害により内耳障害が進行した可能性もあり、今後の聴力経過をフォローしていく必要がある。症例の経過とともに消毒液の内耳毒性についても検討を加え報告する。

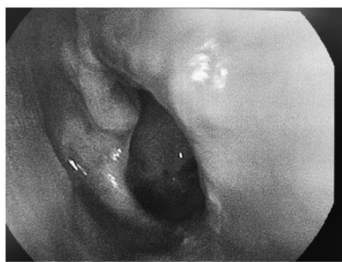


図1

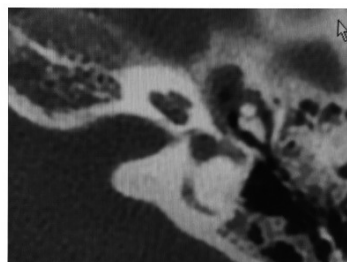


図2

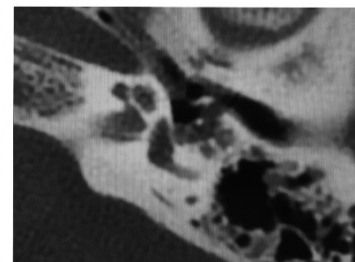


図3

P1-004 補聴器印象材による耳小骨の骨折・離断を伴う中外耳異物の一例

稲本 隆平、宮下 武憲、星川 広史
香川大学 医学部 耳鼻咽喉科

【初めに】補聴器の耳型採取には十分な知識と習熟した技術を要し、副損傷には注意が必要である¹⁾。今回、耳小骨の骨折、離断を伴う補聴器印象材の中外耳道異物の1例を経験したので報告する。

【症例】65歳男性。幼少期から右慢性中耳炎に罹患。身体障害者手帳（6級）を交付されており、認定補聴器販売店にて作成した補聴器を左耳に装用していた。知人よりA補聴器店（日本補聴器販売店協会未加入、認定補聴器専門店未登録、福祉用補聴器の取り扱いなし）を勧められて、来店。後日、A補聴器店の認定補聴器技能士が自宅を訪れ、聴力測定し、右100、左65.0dBであった。両耳での装用を勧められ、試聴すると少し聞こえが良い感じがするとのことで両側装用することになった。その場で認定補聴器技能士が穿孔を確認後に耳型を採取。施行時に激痛があり、認定補聴器技能士が耳内を確認したが、耳内に印象剤が遺残していることの説明はなかった。受傷4日目、痛み、耳閉感、耳鳴りが増強したため、近医耳鼻科を受診。耳内に補聴器印象材と思われる異物を認めたため、A補聴器店に連絡し、近医総合病院耳鼻科を紹介。受傷7日目、総合病院耳鼻科受診。痛みが強く外来での除去が困難であったため全身麻酔下に除去予定としたが、CTにて異物が鼓室内に充満していたため、受傷21日目、当科紹介受診。

【結果】CTにて、耳小骨破壊が疑われ、異物が鼓室内に充満していると想定されたため、外来での摘出は不可能と考え、同日入院の上、全身麻酔下に摘出した。外耳道深部に印象剤と思われる白色の異物を認め、経外耳道的に摘出を試みた。印象材は残存鼓膜を内側に押し込むように、穿孔部から下鼓室および耳管鼓室口まで充満していた。耳小骨は印象材に包含されていなかったが、ツチ骨柄の骨折及びキヌタ・アブミ関節の離断を認めた。鼓室形成術3c型で伝音再建し、耳珠軟骨で穿孔閉鎖した。

【考察】認定補聴器技能者からは、気泡が入っていることに気が付かずに、印象材注入時に予想以上に耳内に注入してしまったが、ストッパーのスポンジを回収できたため印象材の遺残に気が付かなかったとの説明であった。既往として慢性中耳炎による耳漏を時々認め、補聴器販売店協会の定める禁忌8項目に当てはまるため、耳型採取前に耳鼻咽喉科の受診を勧めるべきで、身体障害者手帳6級を取得しており、通常は良聴耳に福祉用補聴器を装用することを勧めるべきだが、実際は、A補聴器店が福祉用補聴器を取り扱っていないためか、実費での両耳装用を勧めていた。耳型採取は、副損傷の危険が伴うため、事前に必ず耳鼻咽喉科での診察が必要であり、これまでの報告²⁾でも指摘されているように、特に術後耳や慢性中耳炎の耳型採取は耳鼻咽喉科医が行うべきであると考えられた。

1) 杉内智子 補聴器耳型採取耳の耳科副損傷—第3報—: Audiology Japan Vol.55, No.5 547-548, 2012

2) 杉内智子 補聴器の耳型採取における副損傷: 日耳鼻118: 1058-1067, 2015

P1-005

両耳人工内耳成人聴取能の検討

太田 陽子、河野 淳、白井 杏湖、河口 幸江
東京医科大学 耳鼻咽喉科学分野

両耳装用効果には、両耳加算効果、頭部シャドウ効果、スケルチ効果などの騒音下の聞き取り改善、音の方向感の改善、良聴耳の疲労軽減などがある。本邦においても、平成26年2月日本耳鼻咽喉科学会福祉・乳幼児委員会が「小児人工内耳適応基準」の見直しの概略と解説(2014)において初めて両耳装用を明記することで、ここにきてやっと諸外国並みに公に両耳装用が推奨される状況になったと言える。

今回、当科にて1986年(昭和61年)から2015年(平成27年)12月までに手術した778例中結果として当院で両側装用になった人工内耳植込み術を施行した100例のうち成人34例を対象に、性別、術耳、失聴原因、手術機器、手術年齢、両耳手術の理由、聴取能(術前後や右、左、両耳)などについて検討したので報告する。特に聴取能については、手術間隔や早期(術後6ヵ月程度)および安定期(1年以上)などを検討したので以下に示す。

性別は男性17例/女性17例、初回術耳は右17例であった。失聴原因は、先天性5例、突発性難聴3例、中耳炎2例、髄膜炎2例、薬剤性が1例、ヘモジデリン沈着1例、網膜色素変性症1例、不明19例

当院で施行した手術機器は、コクレア社製 CI22M:9例、CI24M:8例、CI24R(CS):4例、CI24RE(CA):9例、CI422:22例、メドエル社製 C40+:3例、pulsar flex soft:7例、Concert flex soft:7例、A B社製 Clarion-S:1例、Clarion C2:1例、HiRes90K:4例であった。左右でメーカーの異なる例は4例で機器および理由は、CI22M→pulsar flex soft(聴取不良のため)、他院メドエル機器→CI422(聴取不良のため)、他院コクレア機器→pulsar flex soft(感染後のため) CI422→HiRes90K(聴取不良のため)であった。

初回手術年齢は24.6歳から75.5歳におよび、その平均は54.3歳(標準偏差14.2歳)で、初回手術が他院は3例。両耳手術の理由では、一側の聴取が不良である8例、一側の聴取が不良ではないがさらに聴取向上のための26例であった。

また今回は、成人34例の聴取能に関して、人工内耳2側目の6ヵ月頃の聴取能(67-Sおよび福田版またはCI2004の単語/文)と1年以上経過した聴取能との比較、1側目と2側目(1年以上経過)の聴取能の相関性、および両耳手術間隔と2側目の聴取能の相関性の有無を検討し考察した。

P1-006

両側人工内耳装用者の雑音下聴取成績

大谷 志織¹、太田 有美¹、森鼻 哲生^{1,2}、佐藤 崇¹、岡崎 鈴代¹、諏訪 圭子¹、
今井 貴夫¹、猪原 秀典¹

¹大阪大学大学院 医学系研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学、

²国立病院機構 大阪医療センター

<はじめに>

日本耳鼻咽喉科学会による小児の人工内耳適応基準は2014年に改訂され、小児に対する補聴の基本は両耳聴であり、両耳聴の実現のために人工内耳の両耳装用が有用な場合にはこれを否定しないと記載された。両耳聴によるメリットは音源定位、雑音下聴取の改善が挙げられる。そこで、当科で手術施行し経過観察している両側人工内耳装用者における雑音下の聴取成績を評価することとした。

<対象>

1992年1月～2015年12月に大阪大学医学部附属病院で人工内耳手術を行った症例は 530例(成人330例、小児200例)であり、そのうち両耳人工内耳装用となっている症例は50例(成人11例、小児39例)である。2側目の人工内耳も安定して使用し、雑音下検査が施行できた症例20例について成績を評価した。

<方法>

検査バッテリーとしてCI2004の単語リストを用い、提示音圧はS/N比-10dB (Signal70dB Noise80dB)とした。スピーカはA 被検者の正面(0°) B 被験者の右側(90°) C 被験者の左側(270°)のそれぞれ被験者の中心から1mの位置に置いた。両耳装用と片耳装用(1側目のみ)で次の4パターンで正答率を調べた。

- パターン1 Signal 正面、Noise 正面
- パターン2 Signal 正面、Noise 1側目側
- パターン3 Signal 正面、Noise 2側目側
- パターン4 Signal 正面、Noise 両側

<結果>

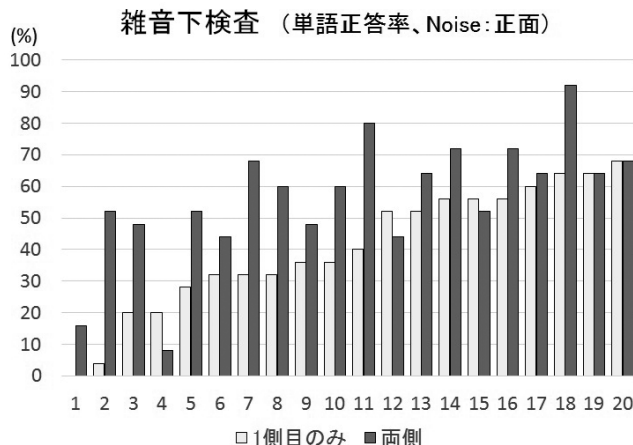
症例全体でみると全てのパターンで片側装用(1側目のみ)よりも両側装用の方が成績はよかったが、統計学的に有意差が認められたのはパターン124であった。(Wilcoxon検定、 $p < 0.05$)

8歳までに2側目の手術を施行した症例では静寂下での聴取成績に左右差は認められなかったが、14歳時に2側目の手術を施行した症例では静寂下での聴取成績に左右差が認められた。また14歳時に2側目の手術を施行した症例では、両側装用すると片側装用に比べて聴取成績は悪化した。

両耳人工内耳装用下ではNoiseの位置は1側目側からでも2側目側からでも聴取成績に差はなかった。

<考察>

環境雑音が多い場面では、人工内耳両側装用による上乗せ効果があることが示された。



P1-007 人工内耳と補聴器の両耳装用患者の語音明瞭度に関する検討

鈴木 成尚¹、新田 清一^{1,2}、鈴木 大介¹、中山 梨絵¹、上野 真史¹、
坂本 耕二¹、小川 郁²

¹済生会宇都宮病院 耳鼻咽喉科、²慶應義塾大学 医学部 耳鼻咽喉科学教室

【はじめに】

近年、人工内耳の技術の進歩もあってか、海外において人工内耳両耳装用患者や人工内耳と補聴器の両耳装用 (bimodal) 患者が増加していると言われている。bimodalの効果について、過去には電氣的聴覚刺激 (人工内耳) と音響的聴覚刺激 (補聴器) という異なった聴覚刺激を中枢で統合することは困難であり、言語聴取の妨害になる可能性が挙げられていた。現在では言語聴取成績の向上が得られたという報告が海外を中心に多く見られるが、本邦では未だその報告はほとんどないのが現状である。今回、当院における成人 bimodal 患者の語音明瞭度に関する検討を行った。

【対象および方法】

2007年4月から2016年3月までに当院で人工内耳手術を施行した成人35例のうち、術後に非手術耳への補聴器装用を継続している症例は19例存在した。このうち現時点で術後の語音明瞭度検査を施行できた12例を対象とした。性別は男性3例、女性9例、手術時年齢は32-83歳 (平均61±18歳)、観察期間は16-74ヶ月 (平均40±16ヶ月)、平均聴力レベル (四分法) は非手術耳で平均95.9dB HL、手術耳で平均108.4dB HLであった。

検討項目は、1. 術後の補聴器単独装用下、人工内耳単独装用下、bimodal下の最良の語音明瞭度の比較、2. 術前と術後の補聴器単独装用下の最良の語音明瞭度の比較の2点とした。なお語音明瞭度の評価には単音節 (67-S語表) を用いた。

【結果】

各装用下における最良の語音明瞭度は、術後補聴器単独装用下は平均41.7%、人工内耳単独装用下は平均58.8%、bimodal下は平均69.6%だった。人工内耳単独装用下とbimodal下の比較では、12例中10例 (83.3%) においてbimodal下における最良の語音明瞭度が5-30% (5% 2例、10% 3例、15% 2例、20% 1例、25% 1例、30% 1例) 上昇していた。1例は不変、1例は低下を認めた。25%以上上昇していた2例はともに非手術耳の低音域に残存聴力を有する症例だった。

術前と術後の補聴器単独装用下の最良の語音明瞭度は、術前が平均35.4%、術後が平均41.7%だった。術前と術後の補聴器単独装用下の最良の語音明瞭度を比較すると、12例中7例 (58.3%) で術後に5-15% (5% 2例、10% 2例、15% 3例) 上昇していた。5例は不変であった。最良の語音明瞭度が得られた提示音圧は0-10dB低下していた。なお補聴器の調整状態および装用閾値に関しては術前と術後で変化はなかった。

【考察】

海外ではbimodalによって言語聴取成績の向上が得られたという報告が多く見られるが、当科においても、人工内耳単独装用下に比べてbimodal下での最良の語音明瞭度が上昇する症例が認められた。特に最良の語音明瞭度の上昇の度合いが高かった症例は、非手術耳の低音域に残存聴力を有する症例であった。言語聴取における周波数帯の活用について、人工内耳は高音域に、補聴器は低音域に優位といった報告がある。そのため、非手術耳の低音域に残存聴力を有するbimodal患者は、低音域と高音域の各周波数帯が補聴器と人工内耳で相補的に活用されることで言語聴取の効果が高まったと考えられた。

また、人工内耳手術前後で非手術耳の補聴器装用下の最良の語音明瞭度の上昇を認める症例が存在した。同様の報告は過去にもされているが、そのメカニズムについては未だ明らかにされていない。人工内耳手術の適応となる患者は慢性的に聴覚中枢への刺激が低下しているが、人工内耳によって有用な語音刺激が増加することで脳や神経回路網における再構築が生じたものと推察された。その結果、非手術耳の補聴器から聴取された語音も中枢において以前より有効に活用されるようになったのではないかと考えた。

bimodalが言語聴取において有用な症例を経験したが、すべての人工内耳装用患者に有用であるとは言えず、今後症例数を増やして詳細に検討していく必要があると考えられた。また両耳聴の観点から、騒音下での言語聴取や方向感への影響に関する検査を取り入れて今後さらなる検討を行っていきたい。

P1-008

人工内耳電極非活性化の語音弁別能への影響

田村 薫¹、坂本 達則¹、金丸 眞一^{1,2}

¹公益財団法人 田附興風会 医学研究所 北野病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、

²公益財団法人 先端医療振興財団 臨床研究情報センター

【目的】 Nucleus24は、全ての電極を挿入すると22本の活性電極が蝸牛内に存在する。しかし、電極回路の短絡、断線、装用者の音質の違和感、ラウドネス無反応、顔面神経刺激による痙攣、電極のスリップアウト、また電極の不完全挿入の場合は、マッピング時に電極の非活性化を余儀なくされる。今回我々は、電極の非活性化が語音弁別能に与える影響について研究を行ったので報告する。

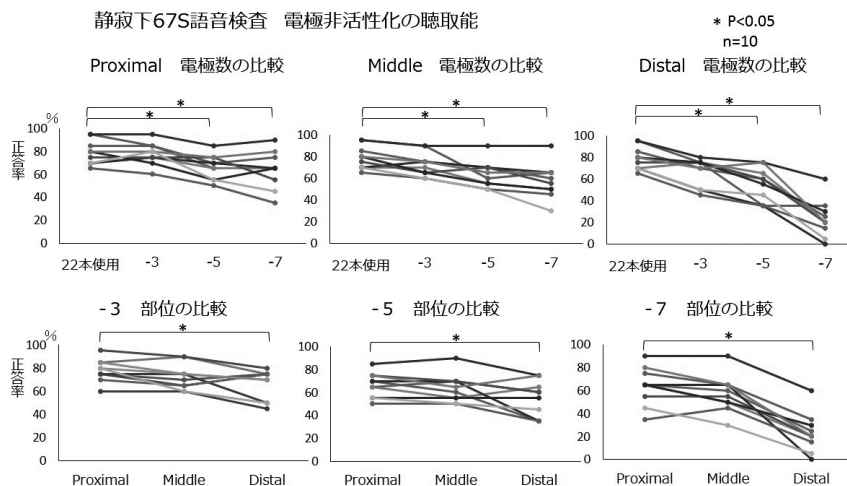
【対象と方法】 当院でコクレア社製人工内耳埋め込み術を施行した言語獲得後失聴成人のうち、現時点で蝸牛内22本の電極を活性化し、ACEコード化法・刺激レート900Hz・マキシマ10・入力周波数188-7938Hzのマッピングを使用している患者を対象者とした。蝸牛内電極22本をProximal(電極番号1-7)・Middle(9-15)・Distal(16-22)にわけ、それぞれ3本・5本・7本の電極の非活性化したマップを作成(以下-3・-5・-7と標記)。提示音60 dBHLで、静寂下・騒音下(S/N比+10 dB)の音場67-S語音検査を行い聴取成績をFriedman testを用い比較した。

【結果】 対象者10名、検査時年齢26~83歳、男性3名、女性7名、失聴期間4ヶ月~32年、装用期間1年8ヶ月~9年7ヶ月であった。

各部位の電極数の比較で22本電極使用時より有意に低下したのは、静寂下でProximal -5・-7、Middle -5・-7、Distal -5・-7であり、騒音下ではProximal -5・-7、Middle -3・-7、Distal -5・-7であった。また、同じ本数を非活性化したときの部位による比較では、静寂下-3・-5・-7、騒音下-3・-7で、DistalはProximalより有意に低下した(p<0.05)。特に、22本使用平均値、静寂下78.5%・騒音下75.5%に対して、Distalの非活性化の影響は大きく-7で静寂下23.0%・騒音下17.0%であった。

【考察】 静寂下連続3電極の非活性化は、語音弁別能に影響を与えなかったが、非活性電極数が増えるに従い語音弁別能の低下がみられた。特にDistalでの非活性化は他の部位よりも語音弁別能の著しい低下を招く。これは、臨床上起こりうる事例に置き換えると電極の挿入不全やスリップアウトは大きな損失であることを意味する。

人工内耳活性電極の全長は15-20mmであり、全電極挿入でもplace theoryによる1k~2kHz部分に入力周波数188Hz付近の音が入る。さらにDistal電極の非活性化は、それ以上のずれを生じさせる。入力周波数は圧縮され1電極が担う周波数が広がるため、語の時間的なスペクトル情報が欠落し語音弁別の低下を引き起こしたと考えられる。



P1-009

人工内耳術後翌日の音入れ

裕田 猛真、間 三千夫、宝上 竜也、野村 直孝、中原 啓、榎本 雅夫
りんくう総合医療センター 耳鼻咽喉科

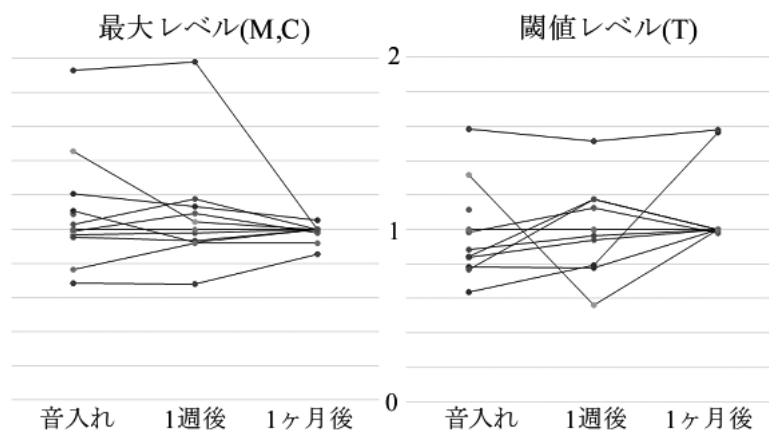
2013年に長野県白馬で開催されたNew trends in Hearing implant scienceでDr.Chenが人工内耳埋込術翌日の音入れについて講演された。これを受け、当科でも術翌日の音入れを実施している。2016年5月末までに人工内耳埋込術翌日または翌々日に音入れを行った成人症例は9例13側で、男性2例4側女性7例9側、年齢は26~75歳、平均48歳であった。機種メーカーはコクレア社が2側、メドエル社が2側、アドバンストバイオニクス社が9側であった。11側では翌日に音入れを行った。翌々日となったものは、創部の浮腫がやや強かった1例と診療の都合で翌日音入れが行えなかった1例であった。

音入れ時からのマップの変化を図に示す。それぞれの例で各電極の最大レベル（MまたはCレベル）の平均と閾値レベル（Tレベル）の平均を、音入れ日、およそ1週間後、およそ1ヶ月後、およそ3ヶ月後または安定時で調べ、安定時に対する比として変化を表記している。メドエル社ではTレベルを測定していないものが1例あり（T=0）、これは変動がないため1.0としている。多くの例で術翌日のマップでも安定時のマップと大きな差が見られていない。

音入れ時の人工内耳の装用閾値は10側で測定している。音入れ時の3分法平均は35.5dB、安定時では30.7dBであり、良好であると考えた。安定時より10dB以上悪かったものは2側のみであった。失聴期間が長い耳では初回の装用閾値が低い傾向があるように思われた。また、音入れ当日にある程度の会話が可能な症例が多かった。

音入れ後は、安定するまで数日間連日マップの調整を行った症例もみられた。

術翌日に音入れを行うことによる、創部などの問題や看護上の問題点はほぼみられなかった。むしろ、ある程度の会話が可能になるため、看護上のメリットは多いと感じられた。さらに、音入れ初期に入院中であるため、頻回にマッピングを行うことが可能となり、ある程度マップが完成した状態で退院できるというメリットがあることが判明した。



最終または3ヶ月程度経過後のマップの最大レベル、Tレベルを基準として、音入れ時、約1週間後、約1ヶ月後のレベルを示した

P1-010 当科における80歳以上の人工内耳手術症例の検討

片田 彰博、岸部 幹、道塚 智彦、平田 結、野村研一郎、上田 征吾、
林 達哉、原渕 保明
旭川医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】

本邦は高齢化率が20%を越えた超高齢社会であり、今後は人工内耳の適応となる高齢者が増加していくと予想される。今回我々は、80歳以上で人工内耳手術をおこなった2症例を経験したので報告する。

【症例】

症例1は手術時年齢が83歳の女性。81歳のときに急激な右聴力低下を自覚した。近医で右突発性難聴と診断されプレドニゾロン80mg/日からの漸減投与を受けた。右難聴出現から3週間後に左聴力が急激に低下し、両側聾の状態となった。聴力は改善せず補聴器装用を検討したが、装用効果は乏しく、筆談でのコミュニケーションが主体になった。両側聾の状態になってから2年が経過したところで、人工内耳治療に関する相談を希望され、当科に紹介となった。手術のリスクとなるような合併症は認められず、本人の意欲も十分であることが確認できたため、右人工内耳埋込術を施行した。インプラントはコクレア社のNucleus CI24RE (CA)を使用した。手術は問題無く施行され、全電極を蝸牛内に留置することができた。初回の音入れの時から反応は良好であり、装用から1週間で会話が可能となった。経過は順調で定期的にマッピングをおこないながら経過をみていたが、86歳の8月に乳癌で死亡した。

症例2は手術時年齢が88歳の男性。幼少期から左側は聾であった。右側は70dB程度の感音難聴であったが、補聴器の装用で日常会話は十分理解できていて、自ら話すことにも支障はなかった。87歳の10月に突然右側がまったく聞こえなくなり、当院に紹介された。右突発性難聴としてプレドニゾロン100mg/日からの漸減投与をおこなったが、治療効果がなく両側聾の状態となった。6か月程外来で経過を観察したが聴力は改善せず、補聴器を調整しても装用効果は認められなかった。本人と家族が人工内耳治療を希望され相談を受けた。手術のリスクとなるような合併症は認められず、本人の意欲も十分であることが確認できたため、右人工内耳埋込術を施行した。インプラントはコクレア社のNucleus Profile CI512を使用した。手術は問題無く施行され、全電極を蝸牛内に留置することができた。初回の音入れの時から反応は非常に良好であり、装用から1週間で日常会話が可能となった。

【考察】

人工内耳手術は、高齢者と非高齢者の間に手術手技上の差異がなく、重篤な合併症のある場合を除いて、高齢という因子が手術の禁忌にはならないとされている。しかし、本邦での後期高齢者や超高齢者に対する人工内耳手術や装用効果の報告は少ない。当科で経験した2症例については、術後の聴取能の改善で若年者と大差を認めず、活動範囲の拡大や積極性の増加といった心理面の変化もあり、QOLの改善に大きく寄与したと思われる。

P1-011

1 歳代の患児に対する人工内耳手術症例の検討

原 稔¹、神田 幸彦²、北岡 杏子¹、畑地 憲輔¹、木原 千春¹、
吉田 晴郎¹、高橋 晴雄¹

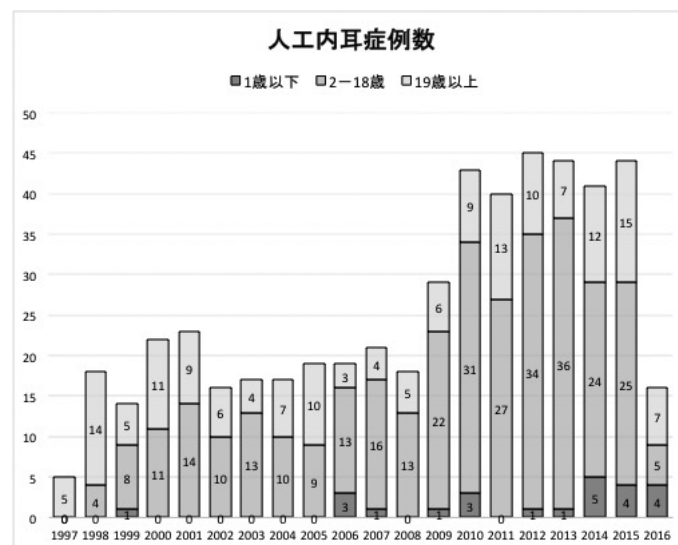
¹長崎大学病院耳鼻咽喉科、²神田ENT医院・長崎ベルヒアリングセンター

【はじめに】小児の人工内耳は世界的に手術の低年齢化が進んでおり、本邦でも小児人工内耳の適応基準の年齢が2014年に1歳以上に改訂され、1歳代での人工内耳手術が増えてきている。そこで、当施設で行った1歳代の人工内耳手術症例について、これまでの傾向や現状、手術手技の困難さについて検討してみた。

【対称と方法】対象は1997年から2016年4月までの間に、当施設にて1歳代で人工内耳手術を行った28耳（24名）。これらを2014年の適応基準改訂後に手術を行った群（改定後群）とそれ以前に手術を行った群（改訂前群）に分けて、術前診断率、術前遺伝子診断確定率、術前診断名について検討した。また1歳代の人工内耳の術中手技の困難さを検討するため以下のことを調べた。手技の困難さの要素の一つとして、Posterior Tympanotomy (PT) の難しさが挙げられる。そこで術前CTの正円窓が最大に見える断面で、Facial Recess (FR) の短径（顔面神経垂直部と外耳道後壁の距離）を計測し、改定後の手術で同一術者による症例において年齢群別に比較した。

【結果】改定前群は15耳、改定後群は13耳で、それぞれ人工内耳手術全体に占める割合は3.62%と12.87%であった。術前診断率は改定前群66.7%、改定後群92.3%で、術前遺伝子診断確定率は改定前群13.3%、改定後群53.9%であった。術前診断の内訳は、改定前群が原因不明5耳、髄膜炎4耳、GJB2変異2耳、前庭水管拡大症、先天性サイトメガロウィルス感染症（CMV）、内耳道狭窄、家族歴がそれぞれ1耳、改定後群はGJB2変異5耳、Warrudenburg症候群3耳、CMV2耳、SLC26A4変異、家族歴、原因不明がそれぞれ1耳であった。FR短径計測値の平均は、1歳群4.13mm（11耳、SD 0.42）、2～18歳群3.72mm（26耳、SD 0.50）、19歳以上群3.40mm（20、SD 0.54）であった。

【考察】1歳代の手術数の割合、術前診断率、術前遺伝子診断確定率すべて改定後に増加している。術前診断の内訳では遺伝子変異の症例が増えており、2012年の難聴遺伝子検査の保険収載以降、遺伝子検査数が増え、その結果早期（1歳代）の手術例が増加していると考えられる。FRの短径は年齢とともに狭くなる傾向があり、実際の手術でも1歳代の症例はPTが容易である印象がある。

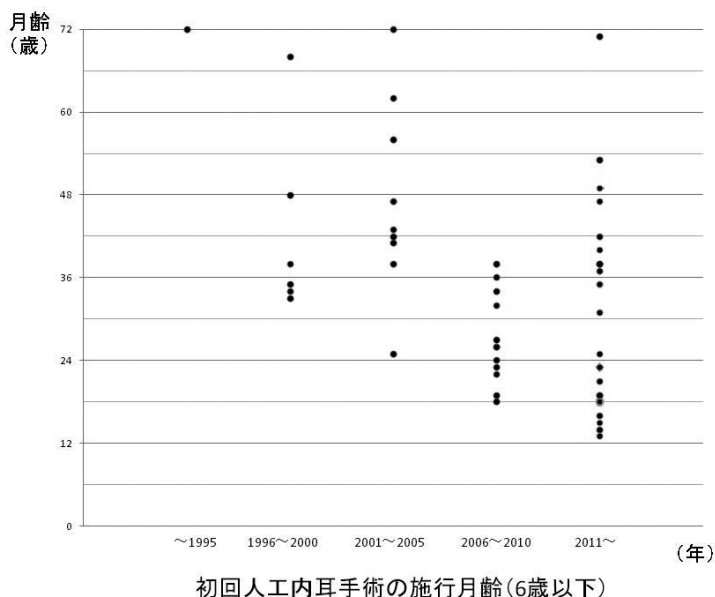


P1-012

当科における小児人工内耳手術症例の検討

寺岡 正人、羽藤 直人、山田 啓之、岡田 昌浩
 愛媛大学 医学部 耳鼻咽喉科

人工内耳手術は高度難聴者に対する聴覚獲得の手段として確立しており、日本でも人工内耳装用者数は1万人を越えている。当科では人工内耳手術の保険収載以降2015年までの間に約200例の手術を行ってきた。開始当初は成人の手術が大半を占めていたが、2006年、2014年に小児人工内耳の適応ガイドラインが改訂され、また新生児聴覚スクリーニングの普及に伴い小児とくに低年齢で手術を行う症例が増えている。さらに2014年のガイドライン改訂以降両側埋込例も増加している。小児の人工内耳手術は言語発達に影響を及ぼすため、その適応や手術時期には慎重な判断が必要である。しかしながらさまざまな理由により難聴の発見が遅れるケースや重複障害により手術に踏み切れない症例など適応に悩む例も少なからず存在する。また、内耳奇形や中耳炎に伴う感染などの手術リスクがあり、機器の故障などによる再手術例も一定の割合で見られる。今回我々は当院で手術を行った症例をレトロスペクティブに検討し、手術の有用性や問題点について考察した。1994年から2015年まで人工内耳を施行した症例のうち18歳未満の小児延べ90例を対象とし、難聴の原因、新生児聴覚スクリーニングの有無、難聴の診断時期について検討した。また手術前の内耳奇形の有無や術前術後の合併症についても検討した。手術時の年齢分布は図に示す通りで、年を追うごとに手術の低年齢化が目立っていた。複数回手術を行った手術例を除いた男女比はほぼ1：1であった。使用した機器はコクレア社51例、メドエル社26例、アドバンスドバイオニクス社13例で一部を除くほぼ全例で問題なく電極の挿入が可能であった。手術後の合併症としては、創部感染および皮弁壊死が5例、顔面神経刺激2例、一過性の顔面神経麻痺1例、細菌性髄膜炎1例あった。内耳奇形例は全体で10例あり、そのうち2例にgusherを認めた。両側埋込例は15例あり、何らかの理由で機器の入れ替えを行った例が7例あった。機器の入れ替えを行った例のうち、5例はインプラントの故障ないしは聴取能の低下（うち2例は頭部外傷に起因）、2例は感染に伴う例であった。



P1-013

当科における人工内耳小児手術症例の検討

関谷 真二、稲垣 彰、南方 寿哉、村上 信五
名古屋市立大学 耳鼻咽喉科

本邦にて初の人工内耳埋め込み術が施行されてから約30年、健康保険が適用され、本格的に高度難聴に対する治療として導入されてから20年程が経過した。成人の中途失聴、小児の先天性難聴、それぞれに大きな進歩が見られるが、後者については近年の世界的な傾向として、より良い成績を求めて装用年齢の低年齢化、両耳装用が広く行われている。装用年齢の低年齢化を支える新たな取り組みとしては、近年の新生児聴覚スクリーニングが全国的な普及を理由として挙げることができ、これにより以前と比較して難聴児が言語習得期前に、より早期に診断されやすくなったことが挙げられる。また、2014年からは日本耳鼻咽喉科学会の適応基準により本邦でも両耳装用が全国的に導入され、普及することとなった。

これにより、重度難聴に対する人工内耳治療の症例も変遷している。当院では2003年1月から人工内耳埋め込み術を施行しているが、2016年5月までに計142例の人工内耳埋め込み術を施行してきた。当院ではアドバンスト・バイオニクス（AB）社、コクレア社、メドエル社の計3社の人工内耳の埋め込み術を行ってきたが、小児例に対しては前2社（AB社、コクレア社）の人工内耳埋め込みを行っている。今回我々は、当院で小児人工内耳埋め込み術を施行後、現在まで術後経過を追跡し得た58例の小児例について、その成績を検討した。始めに、手術時年齢は1歳児が15例、2歳児が19例、3歳児が9例、4歳児が2例、5歳児が1例、6歳児が3例、それ以上が9例であり、言語獲得後失聴は2例であった。新生児聴覚スクリーニングは14例で施行され、一方で聴覚スクリーニングが行われなかったのは24例で、実施の有無が不明な症例が14例であった。これらのうち、Audiometric Neuropathyの2例を含む3例で聴覚スクリーニングで異常なしと判定されていた。後天性原因として髄膜炎が2例認められた。重複障害としては、自閉症やてんかんなど9例があった。全体の中で発達遅滞を示す症例は10例あった。CT所見異常を示した症例は半規管低形成、内耳奇形、前庭水管拡張症、蝸牛回転不足（Mondini奇形）が1例ずつあった。使用した人工内耳はコクレア社のCI24RE（CA）が17例、CI24R（CS）が7例、CI422が5例、AB社の16Sシリーズが12例、AB社のその他が10例であった。手術の合併症は重症例ではGusherから軽症の創部離開まで11例となった。また、再挿入術は外傷や故障などで5例施行した。

術前裸耳聴力検査にて聴力検査可能な児で両側スケールアウトは3例、90~100dbは5例、100~110dbは6例、110~120dbは2例あった。術前CORは裸耳で平均94db、補聴器装用下にて平均61dbであった。術前のIT-MAISでの聴取評価は平均9.1であった。

術後の聴力は患側裸耳で聴力残存したものは20例であった。音入れ直後の平均CORは58、安定期で36dbであった。術後のIT-MAISは音入れ直後の平均は6.8、3か月後は18.7、6か月後は22.2、12か月後30.5、18か月後は29.5、24か月後は28.5となった。術後普通学級に進んだ児は13人、聾学校に進学した児は33人であった。

本演題では、当院の小児人工内耳埋め込み症例を振り返り、それぞれの成績を明らかにすることで、小児人工内耳埋め込み術について検討する。

P1-014 先天性サイトメガロウイルス感染症小児への人工内耳

吉田 晴郎¹、神田 幸彦^{1,2}、北岡 杏子¹、原 稔¹、高橋 晴雄¹

¹長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科学分野、

²神田E・N・T 医院、長崎ベルヒアリングセンター

【はじめに】

先天性サイトメガロウイルス (CMV) 感染症は、先天性難聴の原因として知られ、本邦でも小児への人工内耳術後成績がいくつか報告されている。CMVによる難聴は、遅発性や進行性を呈する症例があること、難聴の程度が軽度～高度まで多様であること、発達障害を伴う症例があることなどから人工内耳手術の適応が難しい症例もある。今回我々は、人工内耳埋め込み術を行った先天性CMV感染症小児の術後成績を評価したので報告する。

【対象と方法】

対象は、当院または他院で先天性CMV感染症による高度難聴と診断され、人工内耳埋め込み術を施行された15歳未満の小児17例（女児12例、男児5例）31耳である。初回手術時年齢は1歳9か月から6歳4か月（平均2歳11か月）であり、両側人工内耳14例に対し行った対側人工内耳の手術時年齢は2歳6か月から14歳3か月（平均6歳6か月）であった。評価項目は、新生児聴覚スクリーニング検査の結果および難聴の進行の有無、術前の補聴器装用閾値、術後の人工内耳装用閾値、語音聴取成績、発達検査結果である。

【結果】

出生時の体重は、記録が確認できた15例中7例（46.7%）が2500g未満であった。新生児聴覚スクリーニング検査は、5例が施行なし、10例が両側refer、2例が片側referであった。裸耳の聴力は、片側referの2例と両側referの2例では良聴耳が72.5dB、85dB、86.3dB、88.8dBであったが、それ以外の症例ではすべて両耳とも90dB以上の重度感音性難聴であった。術後の人工内耳装用閾値（対側人工内耳術前、初回人工内耳のみ）は平均33.8dB（4分法）と、すべての症例で改善がみられた。しかし、症例による個人差はあるものの、広汎性発達障害を伴う症例では人工内耳埋め込み術後の言語獲得が遅れている症例も認められた。

【考察】

我々が2009年に人工内耳術後成績を報告したCMV感染症小児4症例¹⁾の長期経過を含め、今回改めて評価した。人工内耳による術後聴取閾値は、術前の補聴器のみに比べ全例で改善し、同様に音への反応も全例で改善した。全体的な発達障害がない場合には、他の原因による難聴（GJB2遺伝性難聴など）と同様に良好な術後成績が得られた症例も多く認められた。一方で、広汎性発達障害を伴う場合には聴覚閾値や聴覚反応は改善したものの言語発達が十分に得られず、運動や社会面でも発達が滞る症例もある。発達障害がない小児と比較して、人工内耳による効果が限定されることを考慮した上で適応を決定し、特に早期手術では発達障害が予測できない場合もあるため、家族にも充分インフォームドコンセントしておくことが大切であると考えられた。また、このような症例を可能な限り減らすためにも、予防や生後早期の診断・治療は極めて重要と考えている。長崎県では生後3週間以内の小児科での診断とガンシクロビルの治療プロジェクトを開始しているが、これらが先天性CMV感染症小児への人工内耳術後成績を含めた全般的な予後までも改善することを期待している。

- 1) Yoshida H, Kanda Y, Takahashi H, Miyamoto I, Yamamoto T, Kumagami H. Cochlear implantation in children with congenital cytomegalovirus infection. Otol Neurotol 2009; 30: 725-30.

P1-015 小児両側同時人工内耳埋め込み術—自験例の検討

道田 哲彦^{1,2}、内藤 泰²、藤原 敬三²、竹林 慎治²、原田 博之²

¹先端医療センター病院、²神戸市立医療センター中央市民病院

【はじめに】

一般に、小児の重度難聴で補聴器装用効果に乏しい症例は人工内耳埋め込み術の適応となり、片側の人工内耳埋め込み術が数多く施行されているが、両耳聴の観点からは、片側よりも両側人工内耳のほうが望ましい。本邦では、2014年の小児人工内耳適応基準改定により両側人工内耳埋め込み術が可能となり、適応年齢が1歳まで引き下げられた。この人工内耳手術の適応拡大に伴い、今後両側人工内耳埋め込み術を施行する症例が増加することが予測される。

両側の人工内耳埋め込み術を行う場合、片側をまず行い、時間をおいて対側の手術を行う異時性の手術と、同日に両側の手術を行う両側同時手術とがある。我々の手術例の検討では、異時性の手術では片耳から両耳使用までの間隔が長くなることで2側目の人工内耳の効果が劣ることが明らかになっており、聴覚的観点からはできる限り両側同時手術を行うことが望ましい。

しかし、両側同時の人工内耳埋め込み術の効果や問題点について本邦では未だ報告数が少ないのが現状である。今回は6例の小児両側同時人工内耳埋め込み術について、その安全性、留意点、今後の課題につき検討し報告する。

【症例および結果】

2015年5月から2016年5月までの間に、当院で両側同時人工内耳埋め込み術を行った症例は6症例（手術時年齢は生後10か月から2歳）であった。いずれにおいても、術前にASSR検査を行い、両側重度難聴を確認し、補聴器の半年以上の装用（1例のみ補聴器装用無し）でも効果が見られず、中耳・内耳に奇形がなく、MRIで蝸牛神経の描出も良好であり、術前に中耳炎の罹患のないことを確かめた。来院の経緯では両親が人工内耳埋め込み術を希望して他院から紹介となる場合が多いが、当院の言語聴覚士を交えて改めて人工内耳埋め込み術の概要を説明し、十分な理解と同意が得られた上で手術を決定した。

両側同時人工内耳埋め込み術の手術時間は 309.5 ± 40.7 （平均 \pm SD）分であった。当院で過去1年に施行した内耳奇形のない片側人工内耳埋め込み術（1歳児から2歳児までの9症例12耳）の手術時間は 167.5 ± 20.9 （平均 \pm SD）分であり、両側同時の手術時間は片側の2倍よりは短い結果であった。

術後の感染予防として清潔な術野を保つため、執刀開始前に両側とも消毒を行うのではなく、一侧の手術後に体位を取り直し、ベッドを回転させた上で対側の術野の消毒を行った。顔面神経モニタリングの電極を反対側へ替え、顕微鏡ドレープ、手術器具も一侧術後に新しいものに変更した。全例、現在まで術後の感染は認めていない。

【考察】

両側人工内耳は、片側に比べて騒音下での聞き取りや音声言語の習得速度が向上する。さらに、両側同時人工内耳埋め込み術では手術を1回で終えることができ、両耳聴でのリハビリを即座に始めることができることから、できる限り両側同時人工内耳埋め込み術を行うことを勧める報告もある（James D. Ramsdenら、2012他）。

両側同時人工内耳埋め込み術の留意点としては、手術時間の延長にともなう全身麻酔の影響や両側手術に伴う前庭機能障害、特に幼少時では出血のリスク、などが挙げられるが今回の検討では問題は認められなかった。

手術適応を術前に入念に評価し、安全面や感染予防に配慮すれば合併症を生じることなく、手術を完了することが可能である。対象が低年齢であり、術後の観察期間も短いため、術後の言語発達の効果についてはさらに長期の観察が必要である。

P1-016 人工内耳装用児の小学校就学時の聴取能の検討

白井 杏湖^{1,2}、西山 信宏^{2,3}、河口 幸江^{1,2}、河野 淳^{1,2}

¹東京医科大学 耳鼻咽喉科学分野、²東京医科大学病院 聴覚人工内耳センター、

³東京医科大学茨城医療センター 耳鼻咽喉科

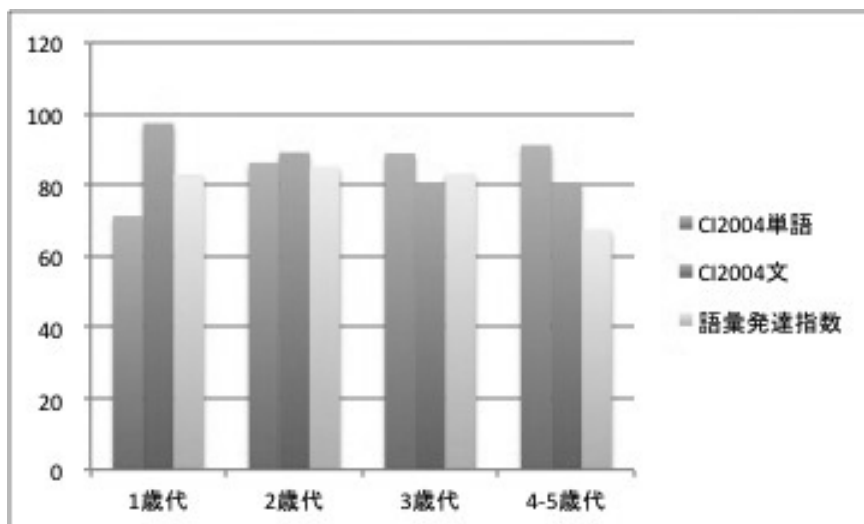
はじめに 早期人工内耳手術により良好な成績が得られることが多くの先行研究で報告されているが、人工内耳装用児の言語発達には個人差も大きい。言語力に関わる因子として、難聴の程度、失聴期間、人工内耳手術時年齢、装用期間、コミュニケーションモードなど様々なものが報告されているが、関連因子は先行研究によって異なっている。

そこで今回、当科における人工内耳装用児の就学時の聴取能力を中心に、それに関わる因子について検討する。

対象と方法 東京医科大学病院において就学前に人工内耳手術を施行し、2013-2016年度に就学した例を対象とした。難聴原因、手術年齢、就学時の聴取能 (CI2004 の幼児用単語と文)、就学先について検討した。言語能力の評価として絵画語彙検査 (PVT-R) 及びWISC知能検査を施行しえた症例についてはその結果についても検討した。

結果 最終的に35例が該当し、難聴原因は後天性3例、先天性難聴34例であった。手術時月齢は17-71か月で、平均37か月であった。就学時の聴取能は、平均で単語85%、文85%であった。就学先は聾学校が16例、普通学校は19例、言語性IQは平均88、動作性IQは平均100であった。PVT-Rの結果は、語彙年齢を実生活年齢で割って100をかけた語彙発達指数として検討し、平均81であった。手術年齢別の聴取能は、単語が1歳代71%、2歳代86%、3歳代89%、4-5歳代91%、文は、1歳代97%、2歳代89%、3歳代81%、4-5歳代81%であり、手術年齢による差はみられなかった。一方、語彙年齢指数は1歳代では83、2歳代では85、3歳代では83、4-5歳代では67であり、4-5歳代手術例で悪かった。

考察 就学時の聴取能力は手術年齢に影響するという先行研究結果が多いが、今回の結果では明らかな差はみられず4-5歳代手術例でも良好であった。一方、語彙発達指数は3歳代以前の手術例では就学時に概ね月齢相応に達していたが、4歳以降手術群では就学時点で生活年齢に追いついていない結果であった。聴取能の改善よりも語彙力 (学力) 向上にかかる時間の方が長いことが考えられた。就学時の聴取能や言語力は補聴開始年齢や、術前までの補聴器装用による聴覚活用の程度によっても変化することが予測されるため、今後それらの項目も含め多変量の関与を検索する。



P1-017 人工内耳装用児の英語学習における実態調査

菅谷 明子^{1,2}、福島 邦博^{3,4}、谷 伸¹、長安 吏江¹、藤吉 昭江⁴、片岡 祐子^{1,2}、
前田 幸英¹、西崎 和則¹

¹岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科、

²児童発達支援センター 岡山かなりや学園、

³医療法人 啓佑会 新倉敷耳鼻咽喉科クリニック、⁴医療法人 啓佑会 KIDS*FIRST

【目的】

現在、人工内耳装用児の約半数以上は地域の学校に進学しており、本人や保護者の間では、さらなる高等教育のニーズが高まっている。大学に進学するには、難聴の有無にかかわらず英語科目の受検が必須条件となっており、近年、英語検定やセンター試験などの全国的な試験において、難聴児へのリスニング試験免除などの配慮が一般的になっている。また、小学生の英語学習も今後義務化される方針であり、難聴児も英語を学ぶ機会と必要性はより一層高まっている。しかし、人工内耳装用児が第二言語として英語学習を行う実態に関しては、医学的な研究がほとんどないのが現状である。

今回我々は、人工内耳手術を施行された就学児の保護者を対象に質問紙による英語学習に関する実態調査を行ったので報告する。

【対象と方法】

当院にて人工内耳埋め込み術を施行された、もしくは術後に岡山かなりや学園にて療育を受けた難聴児で、平成27年4月時点で小学校1年生から高校3年生である児の保護者を対象に質問紙を郵送し、文章による同意を得た回答を分析した。

保護者には人工内耳の装用状況、進学状況、学校での英語教育の有無および方法、英語学習に困難を感じているか、英語学習に期待することについて質問した。

尚、本研究は岡山大学研究倫理審査専門委員会の承認を受けている。

【結果】

研究の対象者に該当する145名に郵送にてアンケートを送付し、82名(56.6%)の返信があった。このうち、文書による同意が得られたのは80名(男性38名、女性42名)であり、小学生51名、中学生20名、高校生9名であった。また、人工内耳の両耳装用が10名、片耳装用が70名であった。

地元小学校に進学したのが39名(普通学級7名、難聴学級31名、特別支援学級1名)、ろう学校小学部8名、特別支援学校小学部4名であった。地元中学校に進学したのが10名(普通学級6名、難聴学級3名、特別支援学級1名)、ろう学校中等部7名、私立中学校3名であった。さらに高等学校への進学者8名、ろう学校高等部への進学者1名であった。

学校で英語学習が行われていたのは64名と80%にのぼった。また、64名のうち、通常の学級で他の生徒と一緒に英語学習をしている児が38名と半数以上を占め、難聴学級で受けている児が6名、ろう学校や個別のクラスで受けている児が11名、不明・無記入が9名であった。英語学習の内容としては、ネイティブ教師によるものが23名、日本語教師によるものが26名、両方によるものが13名、不明・無回答が2名であった。

英語学習に困難を感じているかという問いについては、はい：22名、いいえ：14名、どちらでもない：24名、無回答：4名であった。困難を感じている内容としては、リスニングなどの聞き取りが困難：14名、発音が難しい：5名、ほぼすべてに困難：1名、無回答：2名であった。英語学習の際の対策としては、補聴援助システムの利用、事前に教師に資料を作成してもらう、試験や模試のリスニングは免除してもらい代替問題にて対応、学習塾にて英語の知識を身につけることで授業の理解度を高める、などという回答がみられた。

保護者が英語学習に期待することでは、高校や大学受験に役立ててほしい：49名、英語力を身に着け国際社会で活躍してほしい：6名、留学して視野を広げてほしい：4名であった。その他、英語と日本語のバイリンガルになってほしい、英語を通して語学の楽しさを教えたい、海外旅行などで異文化に触れてほしいという回答がある一方で、高校生程度の英語力を身に付けてほしい、日本語の表出がないので、まずは日本語から身に付けてほしい、クラスで友達と楽しく過ごしてほしい、という回答もみられた。

【結論】

近年、小学校低学年から英語学習が導入され、難聴児たちも早期から正常聴力児とともに英語教育を受ける機会が増えている。また、保護者も英語学習を進学に活用してほしいという希望が強い実態が明らかとなった。一方で、リスニングなどに困難を感じている声は多く、対策も現場ごとに個々の努力で行っているのが現状である。

今後は日本語の言語発達や英語の学力との関連について調査するとともに、必要な支援について検討していきたい。

P1-018

外耳道腺様嚢胞癌の1症例

大久保由布、橋田 光一、小泉 弘樹、竹内 頌子、寶地 信介、池寄 祥司、鈴木 秀明
産業医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】

外耳道癌は頭頸部悪性腫瘍の中で発生頻度が低く、その中でも腺様嚢胞癌は比較的稀な腫瘍である。今回我々は外耳道腺様嚢胞癌の一例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

【症例】

69歳女性、主訴は左難聴。10年以上前から左耳漏を反復していた。45年前から左難聴を自覚、外耳道の腫脹も指摘されていた。近医耳鼻科にて処置を行われていたが改善なく、2016年3月下旬、前医総合病院耳鼻科紹介となった。その際に左外耳道前壁より生検をおこなったところ多形腺腫が疑われ手術目的に当科紹介となった。受診時、左外耳道は全周性に肥厚し、鼓膜の観察は不可能であった。平均聴力（4分法）は患側が96.3dB、健側が61.3dBであった。患側では43dBの気骨導差を認めた。単純CT上、左外耳道の軟部組織は全周性に肥厚していたが、骨破壊像や中耳内病変は認められなかった。2016年5月上旬、外耳道腫瘍摘出術を施行した。外耳道入口部全周に輪状切開をおき、外耳道皮膚～鼓膜を一塊として摘出した。病理検査では腺様嚢胞癌の診断で、断端陽性であったため追加手術の方針となり、初回手術より24日後に左外側側頭骨切除術をおこなった。

【考察】

外耳道癌の発生頻度は100万人当たり年間1例と極めて稀である。組織型は扁平上皮癌が最多であり、腺様嚢胞癌はそれに次ぐ。腺様嚢胞癌の発育は緩徐ではあるが局所浸潤傾向が強く、しばしば再発を認め、長期予後は必ずしも良好とは言えない。術前の生検により確定診断に至ることが難しく、本症例も術前・術後での診断が異なった。外耳道癌の治療は基本的には手術であり、腺様嚢胞癌の場合は放射線感受性が低いことから、本症例では追加切除の方針とした。

P1-019 当科において一次治療を行った外耳道癌症例の臨床的検討

川野 利明、平野 隆、鈴木 正志
大分大学 医学部 耳鼻咽喉科頭頸部外科

外耳道癌は頭頸部領域の悪性腫瘍の中でも発生頻度が低いため、まとまった報告が少ないのが現状である。確立された治療法がないため、治療法の選択に苦慮することも多い疾患である。組織系としては扁平上皮癌が中心となるため、手術のみではなく放射線化学療法が有効なこともある。

1985年から2016年までの間に当科において一次治療を施行した外耳道癌症例、20例を対象とした。初診時の年齢は44歳から90歳で平均年齢は67.1歳、性差は男性5例、女性15例と女性に多い傾向にあった。病側は右側が9例、左側が11例と差は認めなかった。観察期間は最大で60ヶ月とした。Pittsburgh分類を用いたTNMではT1が9例、T2が4例、T3が3例、T4が4例であり、リンパ節転移、遠隔転移症例は認めなかった。組織分類では16例がsquamous cell carcinoma、3例がadenoid cystic carcinoma、1例がsebaceous carcinomaであった。生存率をKaplan-Meier法を用い算出したところ、75.5%であった。各局所進行度分類別ではT1、T2症例は全症例無病生存していたが、T3症例で1例、T4症例では2例の原病死を認めた。初期治療としてはT1症例では外耳道切除手術を行ったものが8例、術前照射後手術が1例であったが、手術後再発で術後放射線治療を行った症例を1例認めた。T2症例では側頭骨部分切除術症例が3例、放射線根治照射症例を1例認めたが、再発症例は認めなかった。T3症例では3例中全例が初期治療として側頭骨部分切除術を行ったが、1例で再発後原発死していた。T4症例は4例中3例が放射線根治照射、1例がサイバーナイフを施行されていたが2例で再発・原発死していた。

当科にて初期治療を行った患者では進行度が低い場合手術を行うことによって、比較的良好な生存率を認める傾向にあった。T4の進行例では全症例で顔面神経、内耳骨包、錐体尖、頸静脈孔、茎状突起、硬膜までの進展を認めていた。側頭骨亜全摘手術は困難と判断し、放射線もしくはサイバーナイフを行ったが半分が原発死との結果であった。化学療法に関してはTPF療法、シスプラチン単独投与、CF療法などが行われたが、患者の全身状態を考慮して選択されていた。

外耳道癌は比較的局所進行度が低い場合には手術によるコントロールが可能と考えられるが、進行した場合の治療は非常に困難となる。諸家の報告では進行した外耳道癌の治療法として側頭骨亜全摘を行うとの報告もあるが、今回我々の症例では腫瘍進展範囲が広がったため実際に手術を施行した症例は認めなかった。T3、T4の再発症例に関しては全例で救済処置が困難であったため、特に進行癌においては初期治療が重要と考えられる。

今回当科で初期治療を行った外耳道癌の臨床的検討をおこなったため、文献的考察を加え報告する。

P1-020

当科における聴器癌症例の検討

荒井 康裕¹、高橋 優宏¹、磯野 泰大¹、佐久間直子²、中川 千尋³、折館 伸彦¹

¹横浜市立大学医学部耳鼻咽喉科・頭頸部外科、²横浜市立みなと赤十字病院、³横浜栄共済病院

【はじめに】聴器癌は、頭頸部悪性腫瘍の中でも比較的まれな疾患とされている。また、初期には慢性炎症との鑑別が困難で、長期間中耳炎や外耳炎として治療されるケースも多くみられる。今回、当科で経験した聴器癌について検討したので報告する。

【対象】2000年1月より2015年12月までに当科を受診した聴器癌31例を対象とし、臨床像、治療法、予後などについてretrospectiveに検討した。なお、当科の基本的な治療方針は手術可能症例では手術を第1選択とし、手術不能例、あるいは重度合併症例では化学放射線同時併用治療もしくは放射線単独治療を施行している。また、局所進展についてはPittsburgh分類に従った。

【結果】年齢は、43歳～97歳で平均は70歳であった。性別比は、男性が18例、女性が13例であった。観察期間は6カ月から最長120カ月で中央値は44カ月であった。T分類は、T1：14例、T2：7例、T3：2例、T4：8例であった。症例全体の粗生存率は47%、疾患特異的5年生存率は64%であった。T1、T2症例の疾患特異的5年生存率は83.3%、T3、T4症例は16%であった。

T1症例では、側頭骨部分切除術を1例、側頭骨外側切除術を10例、化学放射線同時併用治療を2例、放射線単独治療を1例に施行した。側頭骨外側切除術を施行した10例の内、marginが不十分であった1例とpT3であった1例で術後に放射線治療を追加した。側頭骨外側切除術を施行した1例で、術後4カ月目に頸部リンパ節に後発転移を認め、手術を勧めるも拒否され、術後17カ月目に死亡した。合併症のため放射線単独治療を行った1例は局所再発し死亡した。T2症例では、側頭骨外側切除術を5例、化学放射線同時併用治療を2例に施行した。側頭骨外側切除術を施行した1例で術後7カ月目に頸部リンパ節に後発転移をきたしたが、頸部郭清術を施行し無病生存している。化学放射線同時併用療法を施行した1例は、肝細胞癌の治療を先に施行した。その後、化学放射線同時併用治療を施行したが局所に残存したため、側頭骨外側切除術を施行したが術後1年後に局所再発のため死亡した。pT3であった2例で術後照射を施行したが他因死亡した。

T3症例では、1例が外側側頭骨切除術、耳下腺浅葉切除術を施行も断端陽性で術後に化学放射線同時併用治療を施行したが局所再発し死亡した。また、1例では高齢、合併症のためサイバーナイフを施行したが初診から7ヶ月で死亡した。

T4症例には、5例に化学放射線同時併用治療を施行し、2例は局所に残存し治療後2年以内に死亡した。3例で1年以上の無病生存を得られている。1例で放射線単独治療、1例でサイバーナイフ治療を施行も原病死した。1例は年齢、重複癌のため治療を行わず初診から2ヶ月で死亡した。

【考察】T1、T2症例の予後は過去の報告と同様に良好であったが、T1、T2の再発症例を中心に検討考察を行った。また、T3、T4症例については疾患特異的5年生存率が16%であり、予後不良要因について検討した。

P1-021

聴器癌症例の治療成績

坂井田 寛、竹内 万彦

三重大学 大学院医学系研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科

【目的】 外耳道癌や中耳癌を含む聴器癌には標準的な治療法が確立されているとは言えず、施設毎に治療内容が異なるのが現状である。当科において1996年から2003年までの8年間に治療した聴器癌の疾患特異的5年生存率は45%であった¹⁾。今回の目的は、その後10年間の聴器癌に対する治療内容および成績を検討することである。

【方法】 2004年1月から2013年12月までの10年間に三重大学医学部附属病院耳鼻咽喉・頭頸部外科を受診した聴器癌症例は16例であった。4例は超高齢等のために治療を行わなかった。治療を行ったのは12例で、このうち1例は異時性に両耳に外耳道癌に罹患し、それぞれに対して治療を受けたため、12例13耳を検討対象とした。当科での外耳道癌に対する基本的な治療方針は、手術可能例においては手術治療を基本とし、術前・術後評価に基づいて化学放射線療法を組み合わせた集学的治療としている。T1例：外耳道部分切除術あるいは外側側頭骨切除術、症例によっては放射線単独治療。T2：側頭骨外側切除術。断端陽性の場合には術後放射線あるいは化学放射線療法、T3：側頭骨外側切除術。術後化学放射線治療。T4：手術適応なし。化学放射線治療 年齢、性別、原発部位、観察期間、病理組織型、主訴、症状発現から来院までの期間、T分類、治療内容、術式、化学放射線治療の有無、再発の有無、転帰について検討した。病期診断にはPittsburgh分類を用い、画像診断および病理組織診断に基づいて決定した。生存率の算出はKaplan-Meier法を用い、群間検定にはLog-Rank検定を用いた。

【結果】 症例の内訳は男性5名、女性7名、年齢は48～83歳（中央値：66歳）であった。原発部位が確定できない場合もあるが、全例が外耳道と推測された。頻度の高い主訴は耳漏が8例、耳痛が5例であった。症状発現から来院までの期間は1ヶ月～36ヶ月（中央値：2ヶ月）であった。観察期間は16ヶ月から148ヶ月（中央値：30.5ヶ月）であった。T分類はT1が6耳、T2が2耳、T3が2耳、T4が3耳であった。組織型は扁平上皮癌が11例12耳、基底細胞癌が1例1耳であった。治療内容は、化学放射線療法2例2耳（T1：1耳、T2：1耳）、外耳道部分切除術1例（T1）、側頭骨外側切除術10例10耳（T1～T4）であった。側頭骨外側切除術を行った10例のうち、2例には耳下腺腺葉切除術を併せて行い、このうち1例では下顎骨関節突起を合併切除した。手術症例のうち7例には、術後放射線療法あるいは術後化学放射線療法を行った。照射線量は50Gy～70Gyであった。手術症例のうち、術前に化学療法を行ったのは2例、術後に化学放射線療法を行ったのは6例であった。化学療法は5-FUとシスプラチンによるレジメンとして、2例にはセツキシマブを投与した。非手術症例に対する化学放射線療法の場合には70Gyを35回分割照射した。経過中に局所再発を来したのは4例4耳あり、化学療法あるいは化学放射線療法を行った。リンパ節再発あるいは遠隔転移はなかった。3例が原病死し、T3が1例、T4が2例であった。2例が他病死した。全症例の疾患特異的5年生存率は73%（95%CI：47%～99%）であった。T1、T2症例は100%、T3、T4症例は40%（95%CI：-3%～83%）で、両群間には有意差を認めなかった（ $p=0.032$ ）。

【結論】 1996年から2003年まで治療成績（疾患特異的5年生存率：45%）¹⁾と比較して、全体の疾患特異的生存率は良好であったが、T1、T2症例、T3、T4症例で分類した場合には同等であった。以前の検討と比較して、発症から受診までの期間が短くなりT1、T2症例の割合が高くなったことが、全体の治療成績に反映したと考えられた。T1、T2症例の治療方針は妥当であると考えられたが、T3、T4症例に対しては治療法の再検討を要する。

参考文献1) 竹内万彦ほか：当科における聴器癌の臨床的検討。Otol Jpn 15 (2) : 139-144, 2005.

P1-022 聴器扁平上皮癌に対して行った酵素標的・増感放射線療法 (KORTUC) の1例

淵脇 貴史、青井 典明、川内 秀之
島根大学 医学部 耳鼻咽喉科

酵素標的・増感放射線療法 (KORTUC: Kochi Oxydol-Radiation Therapy for Unresectable Carcinomas) は種々の局所進行悪性腫瘍に対する放射線感受性を飛躍的に高める治療法である。癌細胞は治療を繰り返したり大きくなればなるほど血管の損傷や再増殖のため血流が悪くなり低酸素状態の領域がいたるところにできる。低酸素の状態では活性酸素の働きが低下し、抗酸化酵素ペルオキシダーゼやカタラーゼが多く存在してしまい、癌細胞は放射線抵抗性となる。そこで、高知大学で研究された0.5%過酸化水素を含有する0.83%ヒアルロン酸を腫瘍内に局所注射することで抗酸化酵素を失活させ、同時に発生する酸素に寄り放射性感受性を高めるKORTUCにより乳癌患者の手術侵襲の軽減、QOLの向上が図られた。最近では他の癌種にも応用されている。我々はKORTUCを酸素が欠乏しやすい上顎癌に行っておりQOLの向上、治癒率の向上を目指しているが、今回聴器扁平上皮癌に対してKORTUCを行ったので報告する。聴器扁平上皮癌の発生頻度は非常にまれで、まとまった治療報告も少なく、治療方針も確立されていない。解剖学的に顎関節、顔面神経、内頸動脈、頭蓋底に接しており、機能を温存しながら局所制御をすることが難しい疾患である。諸家の報告によるとPittsburgh病期分類における外耳道に局限した早期のT1、T2症例は手術を中心とした局所制御が重要で、外耳道を越えて浸潤したT3、T4症例には放射線治療、化学療法を含めた集学的治療が局所制御率を向上させている。我々が1994年から2016年までの23年間当科で治療を行った聴器扁平上皮癌10例のなかで、病期がT2:3例、T3:4例、T4:2例、他院でT2として治療を行い、再発して当科を受診したT4が1例である。顎関節、頸静脈孔直前まで浸潤したT3症例に対して側頭骨部分切除+耳下腺顎関節合併切除+上頸部郭清術+放射線治療+化学療法を行った症例は無病生存しているが顔面神経麻痺となっている。T4症例は側頭骨部分切除術のみを行った症例は5ヵ月目に局所再発し、放射線治療を行うも14ヵ月で原病死している。側頭骨部分切除を行い断端陽性であったため術後放射線治療を行ったが6ヵ月で原病死している。rT4症例は側頭骨部分切除術、化学療法、放射線治療、サイバーナイフ治療を行うも30ヵ月で原病死している。故に聴器扁平上皮癌で重要な事は局所制御であり、再発症例は非常に予後が悪い。そこで最近経験した顎関節付近まで浸潤を認めたT3症例に対して側頭骨部分切除+耳下腺浅葉切除+上頸部郭清+化学療法+KORTUCを行い、顔面神経麻痺もなく無病生存している症例について報告する。症例は49歳女性、3か月前より左の耳閉感を訴え、1ヵ月前より血性耳漏、耳痛を主訴に近医受診し生検にて扁平上皮癌を認め当科紹介となった。外耳内腔は腫瘍で閉塞しており易出血性であった。聴力検査にて患側の伝音難聴を示した。CTにて乳突蜂巣の骨破壊を認め、MRIにて顎関節、耳下腺、翼突筋までGdによる信号増強効果を認めた。PET-CTにて中内深頸リンパ節、耳下腺周囲リンパ節に集積を認めた。血液学的検査にてSCC、CYFRA21-1は正常範囲であった。生検を行ったところ高分化扁平上皮癌の診断であった。治療は術前化学療法より開始した。ドセタキセル100mg (1日目)、シスプラチン110mg (4日目)、5-FU1125mg (1~5日目) の点滴を行った。その1ヵ月後外耳道全摘術、側頭骨部分切除術、耳下腺浅葉切除術、上頸部郭清術を行い、肉眼的に腫瘍を摘出した。頸部リンパ節に転移を認めた。手術1ヵ月後にTPF療法2クール目 (1クール目の80%量) とKORTUCを行った。放射線治療直前に外耳道に3%オキシフルを十分に染み込ませた長コメガーゼ50cmを外耳道内に挿入し、終了後はテラマイシン長コメガーゼに交換した。放射線治療66GyとTPF療法3クール目 (2クールMEと同量) を行い、現在局所病変の再発を認めておらず顔面神経麻痺もなくQOLが落ちることなく治療できている。外耳癌でもTPF化学療法、手術、KORTUCを組み合わせることでQOLを落とすことなく局所の病変を制御することが可能であり、局所浸潤が進行したT3やT4症例の治療に有効であると思われた。

P1-023

中耳耳垢腺腫の一例

豊田健一郎、神谷 透、永尾 光
京都市立病院 耳鼻いんこう科

中耳に発生する良性腫瘍で最も頻度が高いものは傍神経節腫であり、腺様構造を持つ良性腫瘍はまれである。

今回われわれは中耳に発生した耳垢腺腫の一例を経験したので報告する。

症例は50歳男性で2001年に左鼓室形成術の既往がある。左耳漏を主訴に前医を受診し、鼓膜穿孔部に肉芽様組織を認めたため、加療目的に当科を紹介となった。CTでは左中鼓室を充満する軟部組織陰影を認めたため二次性真珠腫の可能性も考えて左耳の手術を行った。術中、中耳に明らかな真珠腫はなく、肉芽様組織とクリーム色の内容を含む嚢胞様の小腫瘤が充満していた。これらは局所炎症による産物と考え、肉芽様組織を病理検査に提出し、段階手術を行うことにした。病理標本では管状、嚢胞状構造が増生し、境界明瞭な結節性腫瘤を形成していた。腺管は粘液を含む分泌様細胞と筋上皮の2層で形成されていることから耳垢腺腫と診断された。前回手術時に採取され、炎症性ポリープと診断された病理組織標本を再検討した結果、今回と同様の組織であり、耳垢腺腫の再発であると診断した。

段階手術の2回目ではアブミ骨周囲、下鼓室、耳管周囲、上鼓室前方に腫瘍の再発があり、これを郭清して手術を終了した。病理検査でも腫瘍の遺残性再発が確認された。

中耳粘膜には耳垢腺がなく、異所性耳垢腺の報告もない。中耳腺腫の病理学的診断基準も明確でないので、本症例が「中耳」「耳垢腺腫」であるのか判断が難しい。若干の文献的考察を加えて報告する。

P1-024

19年前の頭部受傷に起因すると考えられた
側頭骨内髄膜脳瘤の1例

佐藤 輝幸¹、山崎 一春¹、石川 和夫²

¹秋田大学 大学院 医学系研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学講座、

²秋田赤十字病院 めまいセンター

【はじめに】

頭蓋内組織が頭蓋外に逸脱する病態は脱出した内容物により、髄膜瘤、脳ヘルニア、髄膜脳瘤に分類される比較的稀な病態である。成因としては頭部受傷後や中耳手術後に生ずるもの、先天性のもの、特発性ものが知られている。今回、我々は頭部受傷後19年を経て当科に紹介された髄膜脳瘤の1例を経験したので報告する。

【症例】

症例：70歳男性。主訴：右耳漏。既往歴：糖尿病、認知症。

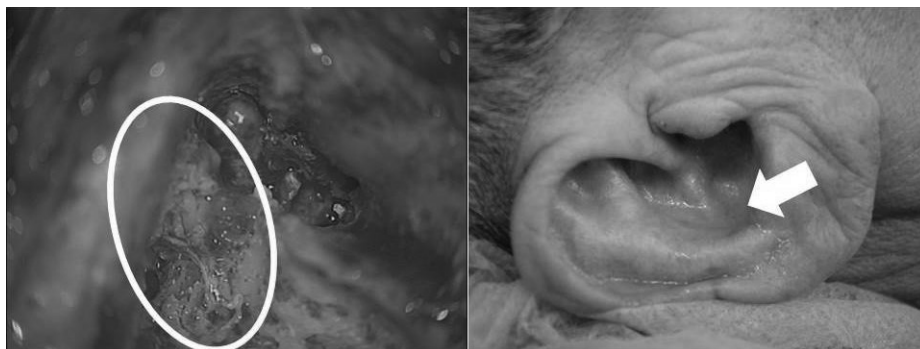
現病歴：1997年に崖からの落下歴あり、2014年より耳漏をたびたび認めるようになり近医にて加療されていた。2015年11月中旬、耳漏より糖を認め、同月当科紹介受診。これまでに髄膜炎の所見は認めていない。初診時所見は鼓膜に鼓膜チューブが留置されており、少量の漿液性耳漏を認めたが検体採取は難しく耳漏中の糖定量はできなかった。再診時には中等度の耳漏を認め、検体採取が可能であった。術前検査にて耳漏培養ではMRSA、緑膿菌を認めた。耳漏中の糖定量は67mg/dL、CTPは0.24ng/mLで髄液耳漏と考え、鼓膜チューブを抜去し抗生剤の内服を処方した。全身状態の問題から2016年1月入院し、手術施行。手術所見は右耳後部切開から乳突削開術を施行すると天蓋から乳突洞にかけて灰白色の腫瘤を認めたため、1部を術中迅速診断に提出すると脳組織の診断であった。これにより髄膜脳瘤と診断した。腫瘤はキヌタ骨周囲からツチ骨の裏側にまで陥入していた。キヌタ骨長脚は、腫瘤による圧迫の影響が先細くなっていた。キヌタ骨を外し、脱出腫瘤の一部は切除し大部分は可及的に頭蓋内に戻した。頭蓋底欠損部は筋膜、脂肪、皮質骨にて再建し、乳突腔は脂肪にて充填した。キヌタ骨をコルメラとして耳小骨連鎖を再建し、手術終了とした。術後CTでは、鼓室内が含気化され、髄液漏は停止していると考えた。

【考察】

今回の症例は頭部受傷から19年経っており、耳漏出現まで17年を要しているため、頭部受傷に加え何らかの要因によって発症した髄膜脳瘤と考えるが特発性も否定はできない。頭部受傷後の繰り返す耳漏は髄液漏や髄膜脳瘤も念頭にいれ、耳漏中の糖定量検査も必要であり、場合によっては精密精査機関への紹介も必要であろうと考えた。

【まとめ】

当科で経験した頭部受傷後、長期経過を経て髄膜脳瘤となった1例を報告する。頭部受傷後に耳漏を繰り返す症例は髄液の可能性も念頭にいれ、精査加療する必要があると考える。



P1-025

原発性側頭骨嚢胞の2例

江草憲太郎、井口 郁雄、福増 一郎
 広島市立 広島市民病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

側頭骨に発生する嚢胞性疾患は比較的まれである。若年者と中高年の側頭骨嚢胞を経験した。病理検査結果、画像情報等から成因について考察する。

症例 1

11歳女児

右耳に耳搔きが入らないとして近医耳鼻科を受診し、骨部外耳道後壁の膨隆を認め紹介受診となった。右伝音難聴57.5dBを示した。CTでは乳突部から外耳道に突出する類球形の腫瘤を認めた。外耳道側から穿刺したところ、茶褐色コレステリン結晶様の貯留液を認めた。全身麻酔下に耳後部切開を行い、側頭骨を截開して腫瘤壁を同定して核出した。コレステリン貯留液を容れた嚢胞であった。術後に外耳道の腫脹、伝音難聴は消失した。病理検査結果は薄い重層扁平上皮に覆われコレステリン結晶を含む嚢胞であった。上皮は菲薄で外耳道皮膚とは異なり、中耳粘膜に近い印象であった。

症例 2

52歳女性

X年11月10日 突然 右難聴、歩行時のふらつきが出現し、翌朝回転性めまい、嘔吐をきたした。近医で診察を受けるも、症状改善せず、他院脳外科を受診。MRIにて右側頭骨内の腫瘤を指摘され、X年12月26日、当科紹介受診となる。初診時、両側鼓膜は緊張部の菲薄化を認めた。中耳腔に貯留液はなく、ティンパノメトリーはA型を示した。純音聴力検査にては、右の混合性難聴、左高音漸減型感音性難聴を認めた。自記オーディオメトリー検査ではJergers 1型であった。カロリックテストは右半規管機能低下を示した。側頭骨CTでは右乳突洞から骨破壊を伴って後頭蓋内に連続しS状静脈洞の部位を占める腫瘤病変をみとめた。辺縁は明瞭で腫瘤周囲のみの造影効果をしめし側頭骨の破壊は後半規管の一部に達し、めまいの原因と考えられた。乳突洞を首座とする腫瘍性病変を疑い、X+1年1月23日耳後切開を施行した。腫瘤は嚢胞状であり、一塊として摘出した。後半規管瘻孔は結合織で被覆されており外リンパ液の漏出は認めなかった。病理検査では嚢胞壁は膠原繊維組織からなり、上皮は認められなかった。内腔にはコレステリンの沈着、フィブリン、陳旧性出血、ヘモジデリンの沈着を認めた。若干の炎症細胞の浸潤を認め、嚢胞の成長は、異物反応により、血漿由来のコレステロールが貯留して起きたと推察した。術後から、めまいは消失し、聴力の上昇が得られた。

考察

側頭骨に発生する嚢胞性疾患の報告は稀である。乳突洞嚢胞は本症例のような、過去に外傷や手術既往がない原発性のものと乳突洞削開術や、鼓室形成術後に発生する続発性(術後性)嚢胞が存在する。症状としては、耳痛、耳閉感、乳突部の腫脹そして、めまい、難聴があげられているが、いずれも、嚢胞が相当大きくならないと出現せず、文献的には画像検査等で偶然発見される例が多数をしめていた。治療は、嚢胞の全摘出が一般的であるが、脳硬膜との癒着や、半規管瘻孔を有する場合、嚢胞腔の開窓術も適応となりうる。側頭骨嚢胞の発生機序として、これまで慢性炎症の存在、手術・外傷、先天異常などが示されている。症例1では病理検査で中耳粘膜に類似する上皮を認めており、外耳道外傷などの既往もないことから、胎児期の上皮異常が最も疑われる。上皮の迷入から閉鎖腔を形成し、嚢胞化したと考えた。対して、症例2では同様に外傷の既往はないが、病理組織で上皮部分を欠くことから先天性嚢胞は否定的と考えた。術中に乳突洞口の膜様閉鎖を認めたことや嚢胞内腔の出血等の存在から慢性炎症による換気障害をきたし、閉鎖腔を形成して嚢胞化したのではないかと推定している。また、CT上乳突蜂巣の発育が不良で、これも幼少時に中耳炎による乳突洞慢性炎症が存在した可能性を支持する所見と考える。

結語

外耳道を閉塞し伝音難聴を起こした側頭骨嚢胞例と、半規管の骨融解により急性のめまい、難聴を来したと考えられる原発性乳突洞嚢胞例を経験した。それぞれ異なる病理組織像を呈し、原発性嚢胞にも様々な成因があることが示唆された。

P1-026

S状静脈洞より発生した血管腫の1例

高田 洋平¹、小西 将矢²、河内 理咲²、安藤奈央美²、井原 遥²、福井 英人³

¹星ヶ丘医療センター 耳鼻咽喉科、²関西医科大学附属病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、

³関西医科大学総合医療センター 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学

〈はじめに〉血管腫は頭頸部に多く発生する良性腫瘍であるが、その多くは皮膚や口腔内や咽喉頭に多く認められ、耳内・側頭骨内に生じることは稀である。また、脳外科領域においても血管腫は脳実質、多くは頭頂部に認められるが、脳幹神経節、脳実質外、硬膜に認められるのは稀である。今回我々はS状静脈洞より発生した腫瘍に対して、手術加療を行い、病理学的組織検査にて血管腫と診断が得られた1例を経験したので文献学的考察を加えて報告する。

〈症例〉50歳男性。主訴は左側頭部痛。病歴では耳疾患の既往なし。2年前より左頭痛出現し、最近ひどくなってきたとのことで近医脳外科受診。造影CTにて後頭蓋窩に強い造影効果を呈する、S状静脈洞を圧排するような乳突洞内に境界不明瞭な浸潤影を認めたため、2015年6月に当科紹介受診となった。初診時：鼓膜所見は中耳腔に液体貯留あり、滲出性中耳炎を認めていた。純音聴力像では軽度の伝音難聴を認めるのみであった。MRIにてS状静脈洞から横静脈洞・側頭骨内に境界不明瞭な陰影あり、側頭骨腫瘍と診断し生検・切除目的にて手術決定した。手術は耳後部切開にて乳突洞削開術を施行し、乳突洞内に暗赤色の腫瘍を同定した。腫瘍はS状静脈洞、sinodural angle方向に進展していた。血流豊富で易出血性より、全摘出は困難と判断し、減量焼灼術にとどめて手術を終了とした。摘出標本の病理検査では血管腫との診断を得た。術後頭痛の軽減が見られ、1年以上経過した現在までMRIにて遺残腫瘍の増大は認めていない。

〈まとめ〉S状静脈洞より発生した血管腫は文献上、過去の報告では渉猟しえた限りでは国内外併せてわずか1例のみの報告しか認めておらず、極めて稀な病態と考える。耳部・頭部領域の血管腫は小さなサイズのうちに偶然MRIなどの画像所見で発見されることが多く無症状であれば経過観察とすることが一般的である。本例では2cm以上のサイズで頭痛を主訴に発見されたため、出血のリスクの軽減や頭痛改善、診断目的も含めて手術加療に至った。稀な疾患であるがゆえに確かなエビデンスの集積は容易ではないため、今後のさらなる症例の蓄積や術後長期の評価が望まれる。

P1-027 当科で経験した非典型的な鼓室型グロムス腫瘍の2例

井原 遙¹、小西 将矢¹、安藤奈央美¹、河内 理咲¹、福井 英人¹、
高田 洋平²、岩井 大¹

¹関西医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、²星ヶ丘医療センター

【はじめに】グロムス腫瘍 (paraganglioma) は、化学受容体である傍神経節 (glomus body、praganglia) 由来の血流に富む良性腫瘍である。良性疾患であるが局所浸潤傾向が強く、錐体尖や頭蓋底方向への進展例では重篤な病態となることがある。そのため治療は外科的切除が推奨される。ただし、解剖学的な見地から手術による合併が懸念されるため、術前の腫瘍進展範囲の評価が必要とされる。腫瘍進展度は発生部位により Fisch 分類で鼓室型 (class A/B)、頸静脈型 (class C/D) に分けられる。一般的に鼓室型は promontory 上の Jacobson 神経 (舌咽神経の branch)、頸静脈型は頸静脈球周囲の Arnold 神経 (迷走神経の branch) の paraganglia からそれぞれ発生するとされる。今回、我々は鼓室内が腫瘍起源と考えられるも、promontory 以外から発生したと思われるグロムス腫瘍を経験したので報告する。

【症例 1】70 歳男性。1 ヶ月前からの右耳の違和感にて近医耳鼻科を受診。右中耳ポリープとして内服、点耳で加療されたが症状は改善せず精査目的に当科へ紹介となった。当科初診時、鼓膜より外側部に拍動性の mass を認め、右混合性難聴を認めた。外来での biopsy で、グロムス腫瘍を疑い摘出術を施行した。術中所見では、その発生部位はツチ骨周囲にあるような印象があったものの、promontory を含めた他の中耳腔内は特に異常は認めなかった。

【症例 2】78 歳女性。1 か月前からの左耳閉感を自覚し近医耳鼻科を受診。鼓膜全体に発赤があり中耳炎として加療されていたが、消炎加療後に鼓膜に rising sun sign を認め、さらに拍動性耳鳴を伴っていたためグロムス腫瘍疑いで当科へ紹介となった。CT、MRI では、中耳鼓室内に軟部陰影を認め、頸動脈管への浸潤は無かった。sigmoid plate は菲薄化していたものの頸静脈球内の腫瘍占拠はなく鼓室型グロムスと考え摘出術を行った。術中所見では feeding vessel は promontory 上に無く sigmoid plate の破綻を認めていた。

【まとめ】鼓室型グロムスの場合は早期の加療にて聴力の改善を得られるケースも多くあり、早期診断・早期加療が治療の要と考える。promontory に起源が無くとも血流豊富な拍動性の腫瘍を認める場合はグロムス腫瘍の可能性も考慮し、早期の摘出が望ましいと考える。鼓室型グロムスの術式は一般的に腫瘍が promontory 起源であることから中耳術式で対応可能であり、十分に視野が取れば術前の塞栓術は基本的には不要と考える。ただし、今回のような sigmoid plate を超えて頸静脈球に進展しているケースは中耳術式下では全摘出にこだわらず腫瘍の縮小と feeding vessel の焼灼を 1st line とするのが妥当と考える。

P1-028

外耳道に発生したオンコサイトーマの一例

福増 一郎、井口 郁雄、江草憲太郎
広島市立広島市民病院 耳鼻咽喉科

はじめに

オンコサイトーマはオンコサイトが増殖したまれな上皮性良性腫瘍で、唾液腺腫瘍の1%程度、耳下腺に好発する。唾液腺以外では甲状腺、肝臓、腎臓、食道、気管などでの発生が報告されている。今回外耳道から摘出したオンコサイトーマを経験した。

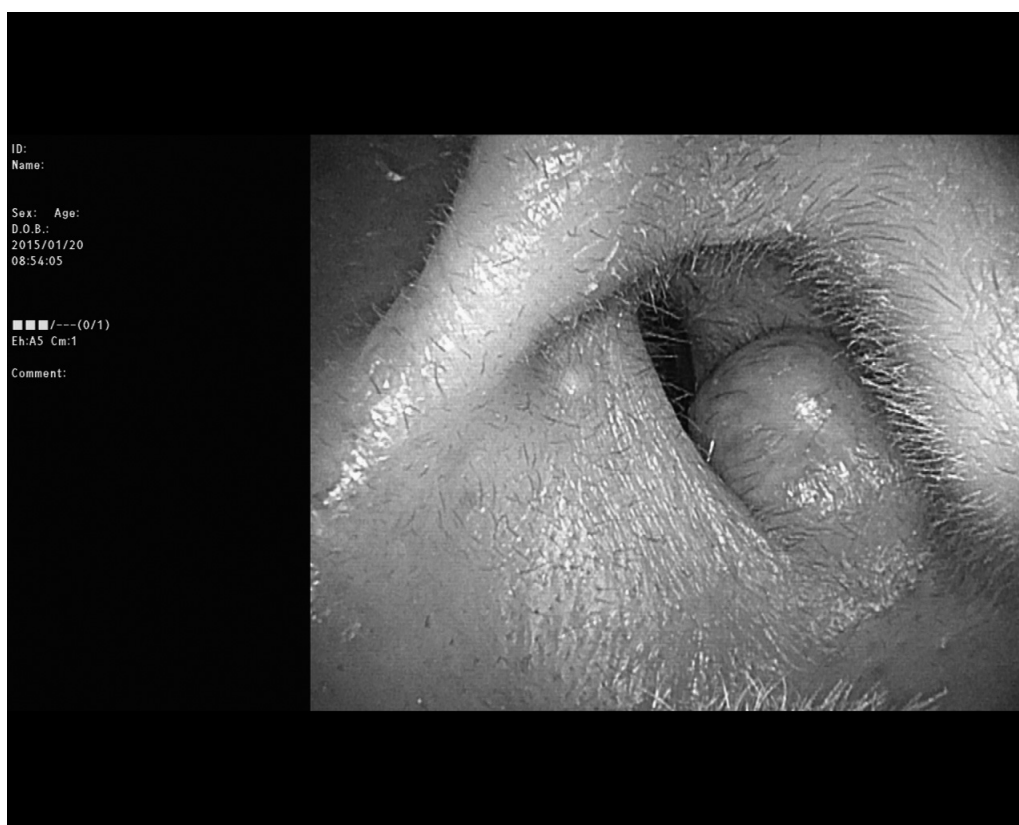
症例

81歳女性。乳癌治療前のPET/CT検査にて右耳下部の集積を指摘され、当科紹介。生検では悪性所見認めず、一旦経過観察となったが、耳閉感増強あり、乳癌治療後に局所麻酔下に摘出術を施行。病理組織でオンコサイトーマと診断。再発なく経過中である。

オンコサイトは好酸性顆粒に富む細胞質を特徴とする腫大した上皮細胞で腫瘍性病変としてオンコサイトーマ、オンコサイト癌がある。

オンコサイトーマは高齢者に発生し、やや女性に多い。組織学的には被膜を有する境界明瞭な腫瘍で、PTAH染色、抗ミトコンドリア抗体染色に陽性となる。FDG-PET疑陽性となることがあり、ワルチン腫瘍との鑑別が難しい。治療は腫瘍摘出術が第一選択で、まれながら摘出後の再発例や悪性化の報告もある。

今回の症例では外耳道腫瘍として手術に臨んだものの、耳下腺に発生した腫瘍が外耳道に顔を出していた可能性も考える。一部核出術になってしまった部位もあり、引き続きの経過観察が必要と考える。



P1-029

中耳カルチノイドの1例

中村 高志、兵庫美砂子、毛利 宏明、瀧 正勝、平野 滋、坂口 博史
 京都府立医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科学教室

【はじめに】カルチノイド腫瘍は主に消化管などに発生する神経内分泌腫瘍である。中耳における発生は非常に稀で、全カルチノイドのうち0.7%と報告されている。今回我々は、初回手術から16年後に再発し、中頭蓋窩の骨破壊を伴った中耳カルチノイドの1症例を経験した。

【症例】67歳女性。20年前に右中耳腫瘍に対し、当科で鼓室形成術による腫瘍摘出を行った。当初は中・上鼓室に限局する腫瘍で、Adenomatous tumorと診断された。4年前に右顔面神経麻痺を発症し、前医にてステロイド点滴加療行い軽快したが、画像にて中頭蓋窩の骨破壊を伴う腫瘍再発が疑われ、手術歴のある当科へ紹介となった。その後、当科として再三にわたり再手術を勧めていたが、患者本人が決断できず放置していた。2年前に右顔面神経麻痺が再発したことを契機に、手術の同意が得られた。入院時、右外耳道入口部から突出する淡紅色の腫瘍を認め、聴力は聾であった。Gd造影MRIにて腫瘍は側頭下窩に突出し、硬膜との癒着も疑われた。PETで局所に明らかな集積はなく、細胞診では結合性の緩い細胞がmonotonousに増殖し、class3であった。以上から、adenomatous tumorの再発を第一に考えたが、一部は悪性転化している可能性も念頭に手術を行った。手術は側頭開頭による中頭蓋窩アプローチと経乳突アプローチを併用して行った。硬膜との癒着は認めず、外耳道入口部皮下組織から腫瘍を一塊にして摘出した。免疫染色にてpancytokeratin陽性やsynaptophysin陽性などの所見を得て、中耳カルチノイドと診断した。外耳道入口部皮下組織のリンパ節に直接浸潤している所見も認められた。現在まで再発なく経過観察中である。

【考察】「中耳カルチノイド」は1980年にMurphyらによって最初に報告されたが、これに先立って報告されていた「中耳腺腫」も神経内分泌への分化を示す事が明らかとなり、現在両者は同義語として取り扱われており、包括して「neuroendocrine adenoma of the middle ear」といった名称も提唱されている。本症例では腫瘍の大部分が神経内分泌への分化を示しており、中耳カルチノイドと診断した。一方で中耳カルチノイドはリンパ節もしくは遠隔転移症例が報告されている。本例でもリンパ節への浸潤像を認めており、中耳カルチノイドは中耳腺腫とは異なる病態を示す可能性があると考えられた。

P1-030

中耳カルチノイド neuroendocrine tumor G1 症例
—これまでの報告、術式に対する検討とともに—

物部 寛子、岡田 和也、中西わか子
日本赤十字社医療センター耳鼻咽喉科

中耳カルチノイド症例は稀ではあるが、医中誌で検索した範囲で1992年よりこれまでの24年間に本邦で66例の報告があり、原著として報告された症例は渉猟しえたもので23例を認め、稀ではあるが中耳腫瘍の中では念頭に置くべき疾患と思われる。

今回我々は34才男性の中耳カルチノイド症例を経験した。腫瘍は岬角を中心に発生しており、内視鏡も用い腫瘍を摘出した。術後1.5年を経過し再発兆候を認めないが、RWN近くについては再発について注意が必要と考えている。

近年神経内分泌腫瘍は転移の有無やKi-67/MIB-1指数などから分類され、腫瘍組織における核分裂像と生命予後が関係するとの報告もあり、これらも踏まえ考察を加える。症例:34才男性主訴:1年程度前からの右耳痛、耳閉感1か月前より難聴を自覚し、近医受診、右外耳道に突出する腫瘤を指摘され20xx年当科受診。鼓室内からの腫瘍は鼓膜より外耳道に突出、PTA右17.5dB混合難聴を認めた。腫瘍は軽度赤色調ではあったものの、拍動は認めず、glomus腫瘍よりむしろカルチノイド腫瘍などの腫瘍を考えるものであった。手術時迅速診断にてカルチノイド腫瘍と診断され、内視鏡も用い腫瘍を全摘出した。腫瘍はキヌタ骨周囲にも及んでおり、キヌタ骨を摘出した後にIIIiとした。腫瘍は岬角や下鼓室に由来すると思われ、下鼓室のcellは削開した。RWN近くは深く削開は行えず、この近傍は再発に注意が必要と思われた。病理組織はクロモグラニン、synaptophysin、CD56に陽性であり、またKi-67 2%、核分裂象0個/10HPFよりneuroendocrine tumor G1、カルチノイドと診断された。術後一時的に形成鼓膜の癒着傾向を認めたが、術後半年頃より中耳腔は含気化した。現在右聴力は純音聴力検査4分法にて43.8dB混合難聴、鼓室内に含気を認め、術後1.5年にて再発兆候を認めていない。

カルチノイドは消化管や肺など広い範囲に発生することから、その発生母地としてdispersed endocrine cell(広範囲に分布する内分泌細胞)由来の腫瘍との考えが導入され、他の神経内分泌腫瘍と共通との認識が生まれてきている。

神経内分泌腫瘍(neuroendocrine tumor: NET)は内分泌細胞や神経細胞から発生する腫瘍の総称であり、2010年に改訂されたWHO分類により、この腫瘍は核分裂像およびKi-67指数により高文化型のNETと低分化型のneuroendocrine carcinoma(NEC)に大別され、さらにNETはKi-67指数によりGrade1(G1)とGrade2(G2)に識別された。本症例はNET G1と診断されており、再発・転移の可能性は少ないことが予想される。本邦で原著として報告された23例で局所再発の報告は1例のみであるが、国外からの報告では長期経過での局所再発や頭蓋内浸潤の報告もある。予後不良症例については組織学的分化に相違が予想されるが、本症例についても長期に経過をみる必要があると考えている。これまで報告された症例、その術式についても考察を加える。

P1-031

当科で経験した稀な外耳道腫瘍2例

水吉 朋美、木村百合香、小林 一女
昭和大学 医学部 耳鼻咽喉科

はじめに

外耳道疾患は良性腫瘍、悪性腫瘍、真珠腫、炎症などさまざまである。腫瘍性病変は比較的稀であり、良性腫瘍には色素性母斑、乳頭腫、血管腫、耳垢腺由来の腫瘍などがあり、悪性腫瘍には扁平上皮癌、腺様嚢胞癌、基底細胞癌などがある。今回我々は外耳に発生した神経内分泌腫瘍（Neuroendocrine tumor; NET）及び乳頭状汗管嚢胞腺腫を経験したので、若干の文献的考察を踏まえて報告する。

症例1

症例は49歳女性。201X年Y月ヒダリ難聴を自覚し近医耳鼻咽喉科を受診。その際左外耳道腫瘍を指摘され、Y+1月当科紹介受診された。CTでは外耳道を占拠する7mm大の腫瘍を認めた。中耳腔への進展はなく、骨破壊は認められなかった。

術前純音聴力検査（3分法）では右10.0dB、左35.0dB、左伝音難聴を認めた。ヒダリ外耳道腫瘍の診断でY+2月ヒダリ外耳道腫瘍摘出術を施行した。

手術は耳前部より外耳道へ皮膚切開を置き、外耳道皮膚を腫瘍直上まで縦切した。さらに外耳道前壁に横切開を置き、前壁の皮膚を鼓膜上まで剥離した。腫瘍はツチ骨短突起部の鼓膜と白色の結合織で付着していた。結合織を鋭的に切離し腫瘍を摘出した。

病理組織学的所見は、真皮内に繊細なクロマチンを有する楕円形の核を有する腫瘍細胞が索状や胞巣状を呈し増殖していた。核分裂像は目立たず、間質には血管の増生が目立った。免疫染色ではCKAE1/3+、CK7-、CK20-、ChromograninA一部+、Synaptophysin+、CD56+、Ki-67 labeling indexは1%未満であった。これらの所見から、NET（G1）と診断された。外耳道はNETの発生母地としては非典型的であることから、NETの好発部位である消化器領域の原発巣を検索する目的で、血液検査や上・下部消化管内視鏡検査、造影CTを行ったが、異常所見は認められず、外耳道原発NETと診断した。術後9か月現在再発は認められていない。

症例2

症例は78歳女性。5年以上前より自覚する左外耳道を主訴に201X年Z月当科紹介受診。腫瘍は易出血性であった。初診時、左外耳道前壁に広基性の茎を持つ5mm大、乳頭状の腫瘍が観察された。鼓膜は可視範囲で正常であり、CTでは外耳道に腫瘍は指摘できなかった。術前純音聴力検査（3分法）では右30.0dB、左25.0dBと左右差なく、加齢性変化を認めるのみであった。左外耳道腫瘍の診断でZ+1月外耳道腫瘍摘出術を施行した。手術は局所麻酔下に施行した。耳前部切開により術野を展開した。腫瘍は耳珠軟骨と接しており、5mmの安全域を設定し、耳珠軟骨ごと一塊にして腫瘍を摘出した。結合織でunderlyに皮膚欠損部を被覆した。病理組織学的所見は、表皮に開口する乳頭状突起をもち、扁平上皮から連続性に2層性の円柱上皮が管状から裂隙状に増殖しており、乳頭状汗管嚢胞腺腫と考えられた。切除断端は陰性であった。術後4か月現在、再発は認められていない。

考察

NETは、原腸系の組織に分布する内分泌細胞由来の腫瘍であり、主に消化管、肺に発生する。かつては定義があいまいなままカルチノイドと呼ばれてきたが、2000年のWHO病理組織学的分類の改訂ではカルチノイドという名称がなくなり、分化度を基軸とした分類が作成された。頭頸部領域では喉頭発生の報告が最も多い。聴器NETの報告は本邦では30例程度であるが、いずれも鼓室粘膜の前腸由来組織から発生したと思われる中耳NETの報告で、外耳道に発生したカルチノイドの報告は渉猟し得た範囲では自験例を合わせ2例であった。NETは多様な悪性度を持つ腫瘍と考えられており、WHO病理組織学的分類の改訂では、臨床経過ともっとも相関するとされるki67指数と核分裂数という腫瘍細胞の増殖動態を反映するGrade分類が作成された。本症例はKi-67指数によりGrade1に相当するため、悪性度は低いと考えられる。

乳頭状汗管嚢胞腺腫は、比較的稀な汗器官由来の良性腫瘍であり、いわゆる耳垢腺腫の一亜型である。主にアポクリン汗腺由来であるが、エクリン汗腺からの発生もあり得るとされている。一般的に顔面や被髪頭部に発生する腫瘍であり、外耳道に発生した症例の報告は数例と極めて稀である。基底細胞癌との合併が少なくない報告もあり、慎重な経過観察が必要であると考えられる。

P1-032

外耳道良性腫瘍8例の検討

志津木 健

苫小牧市立病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】外耳道良性腫瘍は比較的稀な疾患で、組織型も多彩である。そのため定型的な診断治療が定めにくい。診断では悪性黒色腫との鑑別が、手術では皮膚欠損への対応が議論となる部分だろう。当科で経験した症例も少数であるが、これを報告し考察したい。

【症例】検討対象は、2013～2016年に当科で手術を行った外耳道腫瘍9例のうち良性腫瘍8例である。外耳道真珠腫は対象から除外している。年齢は49～83歳。性別は、男性7例、女性1例。病理組織型は多彩であり、intradermal nevus（真皮内母斑）4例、うち1例にsebaceous hyperplasia（脂腺増殖症）を合併、sebaceous adenomaまたはsebaceoma（脂腺腺腫または脂腺腫）1例、verruca vulgaris（尋常性疣贅）1例、amputation neuroma（切断神経腫）1例、cartilage tissue（軟骨腫）1例だった。部位は、切断神経腫、軟骨腫の2例が骨部外耳道であったほかは、軟骨部外耳道に存在した。症状は、耳閉塞や狭窄が多く、これは腫瘍が小さい初期には無症状であったことを示唆する。ほかに耳漏や耳痛を契機とした症例もあり、腫瘍の深部外耳道に耳垢が蓄積して感染を併発したものと推測される。診断は、耳内所見が第1に重要となる。耳漏とともに不整な外観を呈した症例では悪性腫瘍も鑑別となり初診医によって生検が行われた。手術に際しては、腫瘍部位が軟骨部か骨部か、鼓膜との距離、腫瘍サイズなどを把握して術式を立案した。また、骨部外耳道に腫瘍が存在する場合は骨壁欠損の有無をCTで確認することが重要で、今回の2例では切断神経腫の1例で前壁骨の欠損が見られた。一方、軟骨部外耳道に腫瘍が存在する場合は、CTから得られる情報が少なかった。軟骨部外耳道由来でサイズが大きい場合はMRが有用だが、今回施行した症例はなかった。治療は切断神経腫症例を除き、全例手術による摘出を行った。過半数で耳前部切開を行い、良性を予想して腫瘍から2～3mm離して切除線を取り、深さは切除面を見ながら症例ごとに決定した。腫瘍が皮下に大きく突出する症例はなく、切除面が軟骨に及んだ症例はなかった。皮膚欠損が大きくなった軟骨部腫瘍5例で、耳後部から全層植皮を行った。植皮に際して縫合や生体糊は使用せず、軟膏ガーゼタンポンによる固定のみ行ったが、移植片はずれることなく1週目のタンポン抜去時にすでに生着していた。最終的に周囲皮膚との境界が判別できないほどになる症例が多かった。皮膚欠損サイズは、腫瘍中心において最大で外耳道半周に及ぶ症例もあったが、外耳道狭窄は発生しなかった。術後再発については、観察期間が1年未満の症例も含まれるが、切断神経腫の1例を除き再発は見られていない。切断神経腫症例は、生検を主目的にした部分切除に留まっており、しばしば問題となる疼痛もないことから現在経過観察中である。

【考察】外耳道良性腫瘍で発生頻度の高い組織型は、母斑細胞母斑（色素性母斑）である。母斑細胞母斑はメラニン欠乏の場合もあって、色調は黒色から正常皮膚色まで様々である。母斑細胞母斑の診断では、その色調ゆえに悪性黒色腫との鑑別を要する場合もある。悪性黒色腫では、不規則形、境界不鮮明、色調多彩、拡大傾向、表面隆起が臨床的特徴とされる。外耳道における脂腺腫、脂腺腺腫は稀で、本邦には報告が少ない。尋常性疣贅は、皮膚乳頭腫の一つとして分類され、ヒト乳頭腫ウィルスのうち皮膚型の感染が契機となる。手足の指にできるものが多いが、外耳道に発生することはまれである。外耳道における切断神経腫は非常に稀で、本邦には報告が見られない。今回の症例に神経切断を疑わせる外傷歴はなく、外耳道前壁骨の吸収原因や病因は不明である。軟骨腫症例は、過去の報告と同様にツチ骨短突起近傍に病変が存在し、摘出は容易であった。

P1-033

当科における中耳腫瘍の臨床統計

小泉 弘樹、鈴木 秀明

産業医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科

聴器腫瘍は頭頸部外科領域でも稀な疾患である。外耳道、中耳癌の発生頻度は、頭頸部癌の約1%と低く、それゆえ治療成績の報告が少なく、治療方針も確立されていないのが現状である。初期症状としては、耳痛、耳漏といった一般的な耳疾患と同様のものがほとんどであり、外耳道炎や慢性中耳炎などの診断のもとに加療されていることが多いため、診断が遅れる症例も少なくない。また、側頭骨を中心とした周囲の複雑な解剖学的構造のため、進行した症例では根治的治療が困難となり、治療成績も不良となる。今回我々は、当科を受診した聴器腫瘍10症例につき検討したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

対象と方法

2003年1月から2015年10月までに当科を受診した中耳腫瘍患者は10例であった。これらの症例の診療記録を精査し、年齢、性別、症状、病悩期間、病理組織型、病期、治療法、治療成績、予後について検討した。

結果

10例中5例が良性腫瘍（グロムス腫瘍2例、腺腫、髄膜腫、神経鞘腫がそれぞれ1例ずつ）、5例が悪性腫瘍（扁平上皮癌5例）であった。1) 年齢、性別年齢は54～94歳で平均69.0歳、性別は男性5例（50%）、女性5例（50%）であった。2) 症状 主訴は耳漏が7例（70%）で、うち血性耳漏が1例（10%）、難聴、耳閉感が6例（60%）、顔面神経麻痺が3例（30%）であった。耳鼻科領域の既往歴としては、反復する顔面神経麻痺を伴った症例が1例（10%）であった。3) 病悩期間 病悩期間は1ヵ月以内が2例（20%）、1～3ヵ月が1例（10%）、3～6ヵ月が4例（40%）、5年、10年が各々1例（10%）、不明が1例（10%）であり、平均22.9ヵ月であった。4) 病期 悪性腫瘍5例についてStellのT分類と、頭頸部癌取り扱い規約（2012年6月）のNM分類を適用すると、T1N0M0が1例、T2N0M0が1例、T3N0M0が1例、T3N1M0が2例であった。5) 病理組織型 良性腫瘍はグロムス腫瘍が2例、腺腫、髄膜腫、神経鞘腫がそれぞれ1例ずつ、悪性腫瘍は全例扁平上皮癌であった。6) 治療 良性腫瘍では、乳突洞削開+鼓室形成による腫瘍摘出を3例、経外耳道腫瘍摘出、強度変調放射線45Gyがそれぞれ1例であった。悪性腫瘍では初回治療は、放射線単独照射が2例、カルボプラチン+5-FU併用放射線治療が2例、シスプラチン動注併用化学療法が1例であった。7) 治療成績 良性腫瘍は全例生存している。悪性腫瘍では治療開始後2か月、6か月、11か月、2年8か月で原病死した。1例は8年1か月腫瘍なしの状態に生存している。

P1-034

外耳道良性腫瘍11例の検討

毛利 宏明、兵庫美砂子、中村 高志、瀧 正勝、平野 滋、坂口 博史
京都府立医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学教室

<はじめに>

外耳道に非炎症性腫瘍を生じる疾患としては、腫瘍、嚢胞、奇形、代謝性疾患などが挙げられるが、いずれも比較的稀である。腫瘍が外耳道を閉鎖して耳漏や耳閉感などの症状を呈したり、良悪性の鑑別が必要な場合には外科的に切除するが、切除に際して腫瘍の存在範囲に応じたアプローチおよび再建の工夫が必要になる。今回は、このような外耳道良性腫瘍に対して手術を行った11例について、原因疾患、診断、手術法を中心に検討した。

<症例>

2009年6月から2016年5月までの7年間に手術加療を行った外耳道腫瘍症例は24例であり、そのうち悪性腫瘍13例を除く11例について検討した。なお、今回の検討では外耳道真珠腫は除外した。

<結果>

1) 年齢・性別と患側

年齢は10歳から73歳、平均45.4歳で、性別は男性5例、女性6例であった。患側は右が6例、左が5例であった。

2) 主訴

主訴は腫瘍を自覚または指摘された症例が4例、耳閉感が3例、耳漏が1例、耳鳴が1例、耳痛が1例、難聴が1例であった。耳閉感や難聴を訴えた4例全てで実際に伝音難聴を呈していた。

3) 疾患の内訳と病変の部位

疾患の内訳は、色素性母斑4例、表皮嚢胞2例、骨種1例、脂腺母斑1例、尋常性疣贅1例、脂漏性角化症1例、繊維上皮増殖病変1例であり、腫瘍性病変が大半を占めていた。病変の存在部位としては、骨部外耳道が多く7例で、軟骨部が4例(色素性母斑、脂腺母斑、表皮嚢胞、脂漏性角化症、各1例)であった。外耳道壁の円周方向の位置としては、前下壁が6例、後下壁が2例、後上壁が2例、前上壁が1例であり、下壁側に多い傾向がみられた。

4) 診断

術前に肉眼的所見や画像診断から推測された病名と、手術後に判明した疾患が一致していた症例は11例中5例と半数以下であった。一方で、術前に悪性腫瘍を積極的に疑われた症例はなかった。また逆に、この期間に手術加療を行った悪性腫瘍13例については、全例で当初から悪性腫瘍が疑われていた。

5) 手術法

手術アプローチは、顕微鏡下に耳内法で摘出した症例が4例、耳後法が6例、内視鏡下耳科手術(TEES)で摘出した症例が1例であった。摘出後の皮膚欠損の処理として、再建を行わず創傷保護材(ベスキチン^R)などで被覆しただけの症例が4例、側頭筋膜や骨膜など遊離移植片で被覆した症例が5例と、簡易な被覆または再建にとどめた例が多かった。一方で、欠損範囲が広範囲にわたったため有茎の側頭筋膜弁と側頭骨膜弁を用いた症例が1例、外耳道の骨壁欠損があったため耳介軟骨と側頭筋膜で再建した症例が1例あった。上皮化に要した期間は2~9週(平均4.7週)であり、腫瘍摘出部の皮膚欠損が広いほど長期間要する傾向が見られた。術後に再発や外耳道狭窄をきたした症例はなかった。

<考察>

外耳道腫瘍を生じる非炎症性疾患として母斑、表皮嚢胞、外骨腫などが多く報告されており、今回の症例では母斑が約半数を占めていた。術前に正しく診断がついた症例は半数以下であることに示される通り、肉眼的所見や画像検査のみでの診断には限界があり、診断確定の上でも手術が必要になることが多い。一方で、良悪性の予測については、悪性腫瘍を含む全ての症例で病理診断の前に正しく予測されており、さほど困難ではないと考えられた。ただし、稀ではあるが良悪性の鑑別が困難な症例や悪性転化の可能性も報告されているため、一定以上のサイズの腫瘍は診断を兼ねた切除が望ましい。

母斑を主とする良性腫瘍では、隆起部周囲の皮膚にも病変が進展している場合があり、再発を防止する上で切除縁を明視下における手術アプローチが求められる。耳後法は耳内法に比べて視野が広く、かつ再建の操作も容易なため多くの症例で推奨されるが、後壁の腫瘍では外耳道深部の切除縁は確認しにくいこともある。今回1例でTEESを用いたところ、深部が観察しやすく、また拡大して観察できるため病変の進展範囲も分かり易くなって有用であった。本症例では腫瘍が比較的小さかったため耳内のみの操作で切除しえたが、よりサイズの大きい腫瘍でも、耳後法に内視鏡補助を加えることで、より確実な切除が行えると考えられた。

P1-035 小児側頭骨HRCTにおける内耳道形態の定量的検討

佐々木 徹¹、中村 謙一¹、伊藤 真人²

¹自治医科大学 耳鼻咽喉科、²自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児耳鼻咽喉科

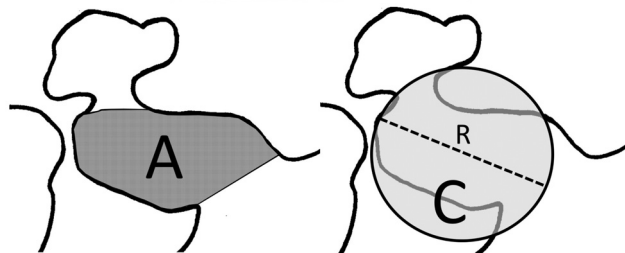
【はじめに】側頭骨HRCTにおいて内耳道がしばしば両側性にふくらみを帯び「ずんぐり」した形状のいわゆる patulous canal を見ることがあり、それが正常範囲内なのか異常な拡大かの判断に苦慮することがある。特に学童期前の小児では成人に比し全般的にその傾向が強いと感じられるが、実際にそうなのか、単なる印象に過ぎないのか、関心を持たれる。今回我々は、1歳前後の小児10例の内耳道の形態的特徴を可能なかぎり客観的に定量化した。対照として成人10例も同様に行った。

【対象と方法】生後6ヶ月から18ヶ月の小児10例、および成人例10例（26歳から75歳）の側頭骨CTにつき以下の測定を行った。内耳奇形の明らかな例は除外した。1. 内耳道がもっとも広く写っているスライスを選定する。2. 内耳道の断面積（A）を米国National Institutes of Health開発の画像処理ソフトウェアImageJで測定する。3. 内耳道の中心線を内耳道底から内耳道孔中央と定め、その長さを内耳道の長さ（R）と定義し、Rを直径とする円の面積（C）を求める。4. 比率A/Cを計算する。A/Cが示すものは、内耳道断面が仮想的に内耳道長Rを直径とする円であるとした場合と比べ、実際の面積が有する割合となりふくらみを帯びているほど1に近づく（1を越す場合もあり得る）。内耳道が「ずんぐり」している程度の客観的な指標となる。

【結果】A/Cの平均値（±標準偏差）は、小児例0.603（±0.102）、成人0.419（±0.077）であった。小児では成人に比しA/Cが高く形態的に「ずんぐりしている」印象は適切であると考えられた。

【考察】Mondini奇形などの蝸牛・前庭の形態的異常に関しては人工内耳の普及もあり小児を含め多くの報告があるが、内耳道の形態に関する報告は少ない。過去に側頭骨病理標本、断層撮影、乾燥側頭骨、CT等を用いて様々な測定がなされてきたが、小児の内耳道の形態につき定量的な検討を試みた報告は見られない。しばしば取り上げられる内耳道径は、形態的特徴の指標として適切かは疑問がある。今回提示した方法は、内耳道が拡大している印象の側頭骨HRCT所見に対し著しい拡大であるかを判断する指標として意義があると思われる。

参考文献: McClay JE, Tandy R, Grundfast K, Choi S, Vezina G, Zalzal G, Willner A. Major and minor temporal bone abnormalities in children with and without congenital sensorineural hearing loss. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002; 128: 664-71.



P1-036

超高精細CTの耳科領域における初期経験

犬塚恵美子¹、吉岡 哲志¹、外山 宏²、片田 和広²、藤井 直子²、
齋藤 泰男³、内藤 健晴¹

¹藤田保健衛生大学 医学部 耳鼻咽喉科学教室、

²藤田保健衛生大学 医学部 放射線医学教室、

³東芝メディカルシステムズ株式会社CT 事業部 CT 開発部

<はじめに>

CTの技術は急速に進歩してきた。この15年ほどは、特に検出装置の多列化・高速化、被曝低減等に重きが置かれてきたが、空間分解能については、あまり変わっていない。そのような状況の中、今般空間分解能を飛躍的に高めた超高精細CTが開発された。同試験機を耳科臨床に初めて使用する機会を得たのでその初期経験を発表する。

<方法・機器の概略>

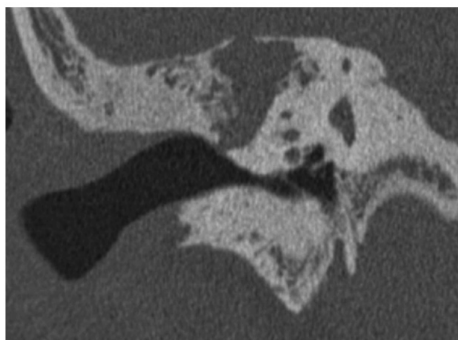
同機により耳科領域の初期臨床評価を行った。対象は2015年5月～11月の同領域の症例である。過去の同部位の画像（当院、他院）がある場合には参照した。撮影条件は従来の撮影法の線量を超えないよう個別に放射線技師が設定した。使用機は超高精細CTであるTSX-304R（東芝）である。従来の64列機（0.5mm64列＝32mm幅、24Ch）と同面積に、縦横方向に倍密度、0.25mm×128列、48Chの検出器を有す。体積あたりのデータ量は従来の8倍となる。0.6mmの小焦点管球をもつ。画像の最高空間分解能はAxial方向0.15mm以下とされる。画像は2048×2048（従来512×512）で表示され、4Kモニターで表示される。薬事承認を経て臨床で初号機の使用が始まった。

<結果>

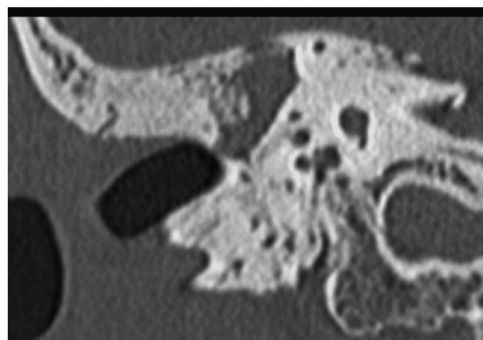
耳鼻咽喉科領域で98件、うち耳科領域で37件撮影した。画像は従前よりも空間分解能が改善し、鼓索神経が画像化されるほどで、耳小骨等の微細構造物の描出に優れた。真珠腫性中耳炎や慢性中耳炎の例では、病変・病変周囲の微細構造が明瞭で、頭蓋底の破壊などが画像化された。従来は描出されなかった軟部組織変化、真珠腫内に埋もれた耳小骨なども、明瞭化した。なおCTにおいては、「部分体積効果」により骨が本来よりも大きい高吸収域として撮影される為、従来周囲に近接する軟部病変の評価は困難であったが、この現象が抑制された。

<考察>

良好な空間分解能の画像により、微細構造がより明瞭になり、治療方針の決定に重要な情報を提供する可能性があると考えられた。耳小骨、微細な血管病変、軟骨浸潤、微細石灰化などへの応用が期待された。一方、膨大なデータを扱い、微細な表示環境が必要である問題点が挙げられた。つまり画像の保存・転送に必要な強力なPCとネットワーク、表示やプリントなどの環境整備が不可欠であることや、そういった技術も充分でない問題があると考えた。本機による有益性の評価は、未だ定まっていないため、活用法については今後検討を深める必要があると考えた。本機は試験機であり、改良によるさらなる画像の明瞭化と妥当な撮影法の検討が期待される。



高精細CT



従来機

P1-037

側頭骨標本による超高精細CTの画質評価

吉岡 哲志¹、犬塚恵美子¹、外山 宏²、片田 和宏²、藤井 直子²、齋藤 泰男³、
岡田 達佳⁴、内藤 健晴¹

¹藤田保健衛生大学 医学部 耳鼻咽喉科学教室、

²藤田保健衛生大学 医学部 放射線医学教室、

³東芝メディカルシステムズ株式会社CT 事業部 CT 開発部、⁴おかだ耳鼻咽喉科クリニック

<はじめに>

今般、空間分解能を飛躍的に高めた超高精細CTが開発された。我々は同機を耳科臨床に初めて使用し撮影データを蓄積中である。本機により得られる画像は、同一患者で過去に得られた画像と比較して高精細で、臨床に有意な情報を与えられる可能性が示唆されている。今回我々は側頭骨標本を利用し、本機により得られる画像について評価した。

<方法>

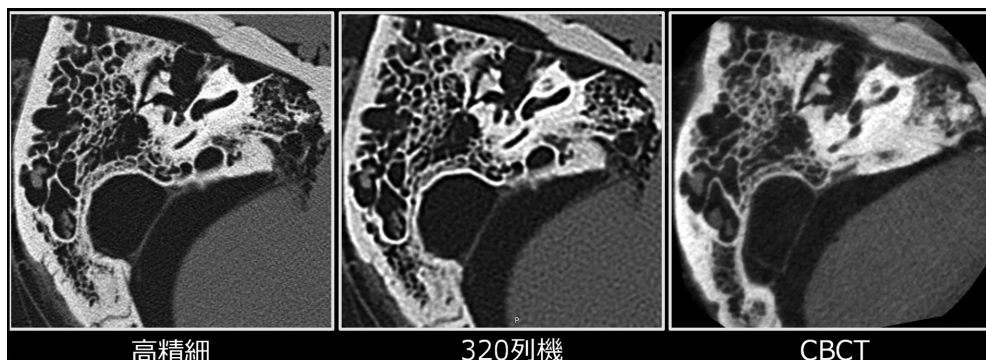
側頭骨標本を同機および従来機を使用し撮影し、画像を比較した。標本は正常ヒト側頭骨標本（ホルマリン処理後、軟部組織も付着、左右別に6cmほどの円筒形）で、左右対にした。頭蓋底に見立てたスチロール容器にこれを装着し紙粘土等で固定した。標本全体をラップで包装し、水槽に没入させた。使用機は、超高精細CT、面検出器CT（ADCT）、コーンビームCT（CBCT）である。超高精細CTはTSX-304R（東芝）を使用し、撮影条件は0.25mm×128、HP80、135kV150～250mA、1.5secおよび0.25×128の1回転撮影とした。なお本機は従来のCT機と比較し縦横方向に倍密度の検出器を有し、0.6mmの小焦点管球をもち、最高空間分解能はAxial方向0.15mm以下とされ、画像は2048×2048で表示され、4Kモニターで表示される。ADCTはAquilion ONE（東芝）で、撮影条件は0.5mm×4、HP3、12kV210mA1.5秒および、同1回転撮影とした。これらは東芝製のワークステーションでMPR画像を作成した。CBCTは3D Accuitomo 17（モリタ）を使用し、撮影条件は7mA90.0kV17.5秒とし、左右全体と、左右別の撮影領域の画像を撮影し、画像作成はモリタ製作所製i-viewを使用した。評価は視覚的評価で行った。

<結果>

画像の精細さ（空間分解能）は高精細CT、CBCT、ADCTの順に良好であった。従来機では不明瞭であった蜂巢構造、耳小骨等の微細構造などが高精細CTとCBCTでは良好に描出された。構造物の辺縁で効果は顕著であり、辺縁のシャープさも同様であった。コントラスト分解能は高精細CT、従来機で良好で、CBCTではやや不良であった。機器の性質が異なるため比較できないが、全領域で均一な画像が高精細CT、ADCTでは得られた。放射線量はCBCTが非常に少なかった。

<考察>

高精細CTでは、従来と比し高精細で、全領域にわたって高いコントラスト分解能と空間分解能を有した。本機による有益性の評価は、未だ定まっていないため、活用法については今後検討を深める必要がある。本機はプロトタイプであり、改良によるさらなる画像の明瞭化と妥当な撮影法の検討が期待される。



高精細

320列機

CBCT

P1-038

CTを用いた側頭骨3Dモデルの再現性の検証

高橋 邦行、森田 由香、大島 伸介、窪田 和、泉 修司、堀井 新
新潟大学 医学部 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

はじめに

近年3D造形技術の進化により、簡便に精巧な3Dモデルの作成が可能となり、医学分野へも応用されている。3D造形法にはいくつかの方法があり、それぞれに適した材料、利点、欠点がある。われわれは石膏を材料としたインクジェット粉末積層方式にて側頭骨モデルを作成、側頭骨削開トレーニング、手術シミュレーションに用いている。本方式による成形直後のモデルは乳突腔のような閉鎖空間には粉末状の石膏が詰まっている。これを除去しないまま二次硬化させると、その部分も一体化した骨として表現されてしまうため、不必要な石膏粉末はエアブローなどで除去する必要がある。これまで不必要な石膏粉末を除去するためには、モデルをいくつかのパーツに分解、粉末を除去後、接着、一体化させる方法が主であった。しかし切断面の設定や、正確に接着させるのには技術が必要であった。また顔面神経管、内耳などの小さな閉鎖空間から粉末を除去することが難しかったり、耳小骨がエアブローで壊れやすかったりする難点があった。そこでわれわれはこれらの欠点を補う工夫を施し、簡便にモデルを作成する方法を開発し、本法で作成したモデルの再現性の検証を行ったので報告する。

方法

0.5mmスライスで撮影した左側頭骨高解像度CTデータを3Dデータ作成ソフトZedViewにおいて、半自動的に3Dデータに変換する。その後3Dデータ上で、1.内部の石膏粉末を除去するためのドレナージホールを乳様突起外側面、中頭蓋窩面、後頭蓋窩面、頭蓋底にデザインする、2.顔面神経、内耳などの重要構造物を色付けする、3.エアブローで壊れやすい耳小骨は生理的に存在する靭帯を骨としてデザインし支える、の3つの工夫を行い、3DプリンターPrijet 460 plusにて3Dモデルを成形した。その後、作成されたドレナージホール、外耳道、耳管からエアブローにて不必要な石膏粉末を除去、ColorBondにて二次硬化させた。完成した側頭骨3Dモデルは実際に削開し、削開前後での肉眼、内視鏡、顕微鏡的観察とともに、削った感触、解剖学的各部位の再現性についてアンケート調査を行った。また、計6個の3Dモデルを元画像と同様の条件でCT撮影を行い、元CT画像と比較、解剖学的正確性について検討した。さらにCT画像による正確性の評価と、削開時のアンケートによる解剖学的正確性の評価を比較、検討した。

結果

削開前後の肉眼、内視鏡、顕微鏡的観察では、解剖学的構造物はおおむねきちんと確認できた。また側頭骨3DモデルのCTでは、前鼓室、上鼓室、乳突洞はすべてのモデルで含気腔として確認できたが、乳突蜂巣は6個とも不完全であった。耳小骨はツチ骨、キヌタ骨は形状、大きさともほぼ再現できていたが、アブミ骨がきちんと確認できたものは1個のみであった。鼓室内では耳管はすべてのモデルで、正円窓窩は5個で確認できたが、鼓室洞を確認できたものは6個中2個のみであった。また石膏粉末を除去していない顔面神経管、内耳はCT上確認できなかったが、削開時には正しく色付けされており、解剖学的理解に役立った。CTでの再現が不十分であった解剖学的構造は削開時のアンケートでも評価が低く、一致していた。

考察

インクジェット粉末積層方式で作成する3Dモデルは石膏を材料とするため、削開した時の感覚は実際の骨に近い感触が得られる。しかし解剖学的再現性を求めるためには不必要な部分に堆積した石膏粉末をいかにきれいに除去し含気腔を再現できるか、顔面神経管、内耳などの再現をどうするかがポイントとなる。われわれの提案する3Dデータ上でデザインに工夫をする方法は、モデルが成形された時にはほぼ側頭骨そのままの形状で出来上がり、分割、接着の必要がなく、直接エアブローをするだけで完成する。また重要構造物に色付けすることも解剖学的理解に役立った。CTによる検証でも多くの中耳構造を再現することができていたが、アブミ骨や乳突蜂巣などの微細なものを再現することは難しかった。またCTにおける再現性と実際に削開したときの満足度とは一致しており、今後いかに微細な構造を再現できるかが、より満足度の高い3Dモデルの作成には重要と思われた。

P1-039 Simulator を用いた耳科手術のトレーニングと教育

小川 恭生¹、萩原 晃¹、鈴木 衛²

¹東京医科大学八王子医療センター、²東京医科大学 耳鼻咽喉科学分野

目的：耳科手術手技の習得には解剖の熟知と微細な器具の扱いに習熟することが必要である。近年、国内外で手術解剖実習が広く行われるようになり、耳科領域においてもCadaverを用いた手術実習が行われるようになってきた。Cadaverを用いた側頭骨実習は最良の手術手技習得法であるが、高額で入手困難であり、実習の機会は限られている。手術手技の習得には手術件数の積み重ねが必要であり、若手医師が手術を実際に担当する機会は多くはない。今回我々は手術手技、解剖の理解を目的として若手医師を対象に耳科手術simulatorを用いて乳突削開術施行し手術手技トレーニングを施行した。

方法：VOXEL-MAN ENT Simulatorを使用した。VOXEL-MAN ENT Simulatorは、中耳手術、副鼻腔手術のソフトウェアが内蔵されており、このソフトウェアは、bone drillingと切除処理が視覚的、触覚的に体験することが可能である。今回、我々は内蔵されている耳科手術ソフトウェアを用いて、乳突削開手術トレーニングを施行した。研修医を含む耳鼻咽喉科医師を対象とした。乳突削開は次の手順で行った。1. 乳突削開を開始 2. 乳突洞認確認 3. S状静脈洞露出 4. 半規管隆起を確認 5. キヌタ骨、ツチ骨頭を確認 6. 顔面神経垂直部露出 7. 後鼓室開放 8. アブミ骨を確認上記手順で、各自2-3回乳突削開を行い、各ポイントでの経過時間を記録し、削開実習の前後で削開技術の変化を評価した。

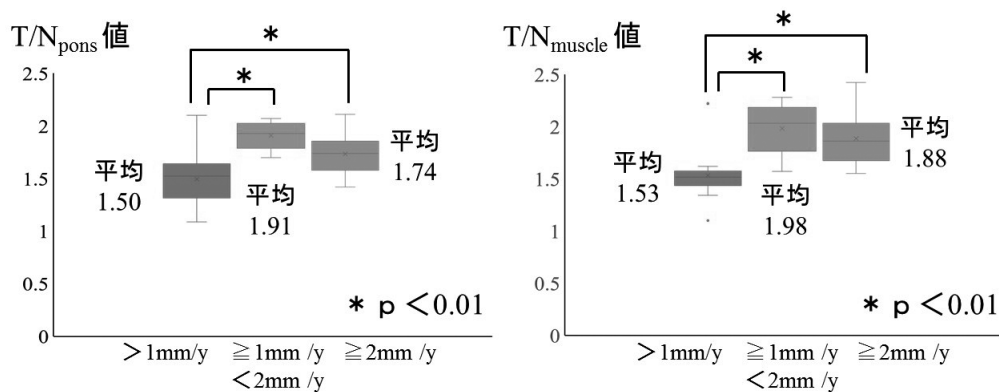
P1-040

聴神経腫瘍の造影効果に関する検討

山田 啓之、甲斐 成彦、上甲 智規、高木 大樹、岡田 昌浩、寺岡 正人、羽藤 直人
愛媛大学医学部 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

聴神経腫瘍は多彩な臨床上的特徴を持つ腫瘍であり、症状出現時の大きさは内耳道内に限局する小さな腫瘍から脳幹を圧迫するような大きな腫瘍まで存在する。またその増大速度も症例ごとに異なり、速いものからほとんど変化しないものまでである。一般的には腫瘍の大きさや増大速度や症状によって治療方針が決定されるが、現在、増大速度を予測できる診断法は確立されていないため治療方針決定に難渋することが多い。一方、これまで我々は増大速度の速い腫瘍や大きな腫瘍は造影MRI検査において造影効果が高いことを報告してきた。先行研究では腫瘍の大きさとして腫瘍の長径を用い、また増大速度 (mm/年) は腫瘍の長径を用いて以前と比べ増大速度が速かったものが造影効果が高いかを検討した。腫瘍の造影効果については3TMRIで撮影された画像を用い、腫瘍が良く描出されている画像を選択し、腫瘍内に変性や出血を避けるようにROI (region of interest) を設定、ROIの中の平均信号値を測定する。また同時に同側の側頭筋と脳幹 (橋) にも同じROIを設定し、各々の平均信号値を測定する。その後、 T/N_{pons} 値 = 腫瘍の平均信号値 / 脳幹の平均信号値、 T/N_{muscle} 値 = 腫瘍の平均信号値 / 側頭筋の平均信号値を計算し、腫瘍の造影効果の指標とした。その結果、長径が10mm以上の腫瘍は10mm未満の腫瘍より造影効果が高いことが示された。また腫瘍の増大速度では1mm/年未満で増大した腫瘍 (>1mm/y) より1mm/年以上2mm/年未満で増大した腫瘍 ($1\text{mm} \leq y < 2\text{mm}/y$) と2mm/年以上で増大した腫瘍 ($\geq 2\text{mm}/y$) のほうが高い造影効果を示すことが認められた (図)。一方で1mm/年以上2mm/年未満で増大した腫瘍と2mm/年以上で増大した腫瘍には有意差は認められず、2mm/年以上で増大した腫瘍で造影効果が低い傾向を示した。そこで今回は腫瘍の体積をもとに検討し、また測定方法の改良を行ったのでその結果について報告する。対象は2010年1月から2016年1月の間に当院 (耳鼻咽喉科および脳神経外科) を受診し3TMRIでwait and scanを行った聴神経腫瘍31例で男性10名、女性21名、平均年齢62.6歳 (38~82) で、ROI設定、信号値の測定にはSYNAPSE VINCENT version 4.1 (FUJIFILM) を使用して行った。

腫瘍の増大速度の検討結果



P1-041 聴神経腫瘍の自然経過 ～Growth Rateの検討～

高橋真理子、関谷 健一、稲垣 彰、村上 信五
名古屋市立大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科

聴神経腫瘍は第8脳神経に発生する良性の神経鞘腫で、めまい、難聴、耳鳴が主な症状であり、腫瘍の起源神経は約85%が下前庭神経、約15%が上前庭神経から発生する。

近年、MRIの進歩と普及により、内耳道内に限局するような小聴神経腫瘍も容易に診断されるようになってきている。従来、聴神経腫瘍の治療は手術摘出が一般的治療であったが、そのような小腫瘍にたいしてはwait and scanも治療の選択肢となり、放射線治療も含めて聴神経腫瘍に対する治療の選択については議論のわかれるところである。

名古屋市立大学における聴神経腫瘍に対する治療方針は、症例に応じて、1) wait and scan、2) 手術治療、3) 放射線治療を選択している。これらは、1) 年齢、2) 全身状態、3) 腫瘍の大きさ、4) 患側と健側の聴力、5) 患者さんの希望、などを考慮して選択している。wait and scanは基本的に腫瘍が小さい症例に適応され、聴力は問わない。ただし、聴力良好な症例には聴力保存手術のオプションを説明している。

聴神経腫瘍の増大について、腫瘍の成長パターンは、増大の他、不変である場合や、縮小することも様々報告されている。Nikolopoulosらは聴神経腫瘍のgrowth rateについてsystematic reviewを行い、腫瘍が増大する割合は6～73%、増大する大きさは0.3～4.8mm/年であったと報告している。

今回、2000年6月から2015年12月までに、名古屋市立大学を受診した聴神経腫瘍患者について検討を行った。この期間に名古屋市立大学 耳鼻咽喉科を受診した聴神経腫瘍患者は621例であった。それらは、手術治療282例、wait & scan 304例、放射線治療11例、不明24例であった。Wait & scanを行っている中で、当院においてMRI検査を2回以上行った症例を対象に、聴神経腫瘍の自然経過の中で、growth rateについて検討したため報告する。

P1-042

当科で発見された聴神経腫瘍の発見契機と対応

福家 智仁、山田 弘之、福喜多晃平、金児真美佳、上田 航毅、澤 允洋、小林 大介
伊勢赤十字病院 頭頸部・耳鼻咽喉科

片側性感音難聴をきたす疾患の一つに聴神経腫瘍が鑑別に上げられるが、難聴は徐々に進行することが多い。しかし突発的に難聴をきたすことがあり、過去の報告では急性感音難聴の原因の0.8%~2%程度が聴神経腫瘍とされている。

当科では突発性難聴が疑われた場合、原則入院の1週間のステロイド漸減療法（プレドニゾン150mgより1週間で漸減）、PGE1点滴を行うクリニカルパスを運用している。さらにパスでは、入院時、退院前の純音聴力検査以外にも、他の感音難聴のスクリーニングのために疾患の内耳脳幹領域の単純MRI撮影も行っている。

当科において2002年から2016年5月までの15年間に入院加療した急性感音難聴症例は730例あり、このうちMRI検査にて異常が指摘されたものが33例あった。これには新鮮脳梗塞、陈旧性脳梗塞、椎骨動脈走行異常などが含まれるが、聴神経腫瘍が判明したものが11例あった。MRIで指摘された聴神経腫瘍のサイズは5mm以下のものが多かったが、2センチ以上のものもあった。この11例全てで当院脳神経外科に紹介しており、7例が経過観察とされ、4例が手術加療された。

症例1：59歳女性。右難聴を自覚し、14日後に当科紹介受診。鼓膜は異常所見なく、純音聴力検査にて38dBの右感音難聴を認めた。突発性難聴を疑い、ステロイド漸減、PGE1点滴療法を開始した。入院中に撮影した内耳脳幹領域MRI検査にて4mm径の右聴神経腫瘍が疑われたため当院脳神経外科に紹介した。経過観察となり、現在もMRIで経過観察中である。症例2：53歳男性。左耳難聴を自覚し、1週間後に当科紹介受診。鼓膜は異常所見なく、純音聴力検査にて36dBの感音難聴を認めた。突発性難聴を疑い、ステロイド漸減を開始したが、内耳脳幹領域MRI検査にて30mm大の左聴神経腫瘍が疑われた。当院脳神経外科に紹介したところ手術適応と判断され、1ヶ月後に腫瘍摘出術を施行された。

聴神経腫瘍のほとんどは前庭神経由来であり、腫瘍による蝸牛神経圧迫や血管障害による蝸牛循環障害が難聴をきたす機序として推測されている。純音聴力検査では聾型あるいは谷型となるものがあり、谷型聴力像の聴神経腫瘍では1000~2000Hzに聴力低下が起きやすいという報告がある。これは2000Hzに対応する有毛細胞と接続する蝸牛神経繊維が内耳道内では蝸牛神経の背側の最外側に位置するため、腫瘍による急激な圧迫などの影響を受けやすいと推測されている。ステロイドを投与した場合、聾型聴力像の聴神経鞘腫では効果が低いが、谷型聴力像のものでは聴力が改善することがある。よって、突発性難聴が疑われステロイド投与にて聴力が改善しても聴神経腫瘍の可能性は否定しきれないといえる。

急性感音難聴における聴神経腫瘍のスクリーニングにはABRや温度眼振検査などの神経耳科学的検査は有用であるが、Wellingらによると早期の腫瘍では検査の陽性率は低く、検出を目的とするなら医療経済上もMRIを最優先にすることが最も重要であると推奨している。また内耳出血などの検出には単純MRIよりも造影MRIが有用であるが、高分解能のMRIであれば単純条件であっても内耳道、小脳橋角部の神経鞘腫の感度は100%、特異度は99.5%とされており、当科でのMRI撮影は妥当であったと考える。口演では聴力像、MRI結果についても検討したい。

P1-043 当科で経過観察中の small vestibular schwannoma に対する 聴力悪化と腫瘍増大についての検討

小西 将矢、土井 直、福井 英人、高田 洋平、岩井 大
関西医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】内耳道内神経鞘腫を中心に小さいサイズの聴神経腫瘍の発見はMRIの普及や精度向上に伴い増加してきている。聴神経腫瘍の治療指針は手術・放射線治療・wait and scanの大きく3つに分けられるが、小腫瘍に関してはMRIや聴力followによるwait and scanを選択するのが一般的である。ただ、近年は神経モニタリング技術の進歩により聴力温存手術の成績も向上してきており、小腫瘍で聴力が温存されている間に聴力温存手術に踏み切るハードルも以前よりは低くなったと考えられる。それ故にwait and scanの継続と転換のタイミングは重要であり、聴力悪化と腫瘍増大がその焦点となる。

【対象と方法】今回我々は2003年5月から2015年11月までの間に、NF2症例を除く1年以上wait and scanを施行した内耳道内に首座を置く長径20mm未満の聴神経腫瘍症例31例について聴力悪化と腫瘍増大を中心に臨床的な検討を行った。具体的には腫瘍増大/聴力悪化と以下の関連性について年齢・性差・初回聴力並びに腫瘍径・腫瘍占拠部位 (intra/extra canicular) との関係性について検討した。さらに、腫瘍増大については経過中の症状 (前庭・蝸牛症状) 悪化の有無について、聴力悪化については腫瘍増大の有無についてもそれぞれ検討を加えた。聴力悪化・維持の評価は2001年のConsensus Meeting Guideline (聴神経腫瘍) に従い、初回時と最終時の検査結果でgradeが下がったものを悪化、変化を認めなかったものを維持とした。またサイズに関しては、MRIにて内耳道 (fundus側からporus側) を軸としての最大径を測定した。初診時と最終時のMRIで2mm以上の変化を認めたものを変化あり2mm未満のサイズ変化に関しては変化無しとした。

【結果】観察期間の中央値は92か月 (12-146か月) であり、腫瘍径は2mm - 18mm (中央値9.5mm) 治療方針の転換を迫られた症例は31例中3例 (9.6%:いずれも γ -knife) であった。代表的な解析結果として、占拠部位と腫瘍増大や聴力悪化に関して共に有意な差は認めなかった。ただし難聴を含めた経過中の諸症状の悪化と腫瘍増大に関しては有意差を持って関連性が示唆された。

【まとめ】小腫瘍に対するwait & scan policyにおいては、interventionへのタイミングが問題となる。聴力やめまい症状悪化時にはより慎重なサイズfollowによる適切な病態把握が重要と考える。今後さらに症例を重ねてその分析を行い、より適正なwait & scanを行なうよう努めなければならない。

P1-044

聴神経腫瘍と聴力型の関係

土田 佐和^{1,2}、久保 和彦^{1,3}、小宗 徳孝¹、松本 希¹、中川 尚志¹

¹九州大学病院 耳鼻咽喉・頭頸部外科、²北九州市立医療センター耳鼻いんこう科、

³千鳥橋病院 耳鼻咽喉科

聴神経腫瘍は多くが前庭神経由来の神経鞘腫であるが、聴力低下を契機に発見されることが多いため、長年聴神経腫瘍と呼ばれてきた。聴神経腫瘍の聴力低下を最も鋭敏に検出する方法は聴性脳幹反応と考えられているものの、一般には聴力低下は標準純音聴力検査でスクリーニングされる。オーディオグラムは複数の周波数における聴力閾値を図示しているため、いくつかのパターン、すなわち聴力型が存在する。この聴力型は、患者の診断名や病態を推定するのに有用である。たとえば、4000Hzで閾値上昇がみられるC5-dipは騒音性難聴を、C4-dipは剣道難聴を、2000Hzの骨導閾値が上昇するCarhart's notchは耳硬化症を推測させる。また、病態としては、低音障害型であれば内リンパ水腫が、高齢者の高音障害型は加齢性変化が考えやすく、stiffness curveやmass curveは耳小骨連鎖の状態を推測しやすい。聴神経腫瘍は後迷路性障害のため、聴力が低下した場合オーディオグラムでは気導・骨導聴力共に低下する感音難聴パターンである。以前より、谷型の聴力型を呈する症例は多くないものの聴神経腫瘍を示唆すると考えられてきた。しかし、実際には画像上異常を呈さない突発性難聴でも谷型の聴力型を示す症例は少なからず存在し、聴力型だけで聴神経腫瘍の有無を推測するのは残念ながら不可能である。そのような現状を反映してか、これまでに聴神経腫瘍症例の臨床統計に関する報告は非常に多く存在するにもかかわらず、聴力型に関する報告はそこまで多くない。特に、内耳道内まで詳しく描出できる1.5T以上のMRIが広く普及して以降の報告は限られている。

我々は以前、第69回日本めまい平衡医学会（2010年）において聴神経腫瘍141例における聴平衡機能検査結果の傾向と腫瘍の局在との関連を検討したが、純音聴力検査では内耳道底に達していようが内耳が聴力低下の程度に差はなく、脳幹に接していようが内耳が聴力低下の程度に差はなかったが、脳幹に接している症例では接していない症例に比べて語音聴力検査における最高語音明瞭度が悪かったと報告した。しかし、その際聴力型についての検討は全く行っていなかった。そのため、今回は聴神経腫瘍症例における聴力型に着目し、聴力型と難聴の発症パターン、腫瘍の局在、その他の聴力検査との関連について検討した。文献的考察を加えて報告する。

P1-045 髄膜腫術後の再発を疑われた頸静脈球型グロムス腫瘍の一例

粕谷 健人¹、大石 直樹¹、平賀 良彦^{1,2}、神崎 晶¹、藤岡 正人¹、鈴木 法臣¹、
松崎佐栄子¹、伊藤 真人³、小川 郁¹

¹慶應義塾大学 医学部 耳鼻咽喉科学教室、²静岡赤十字病院、

³自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児耳鼻咽喉科

【はじめに】病理組織学的に異なる複数の脳腫瘍の合併は、脳腫瘍全体の約0.3%と報告され、非常に稀である。temporal bone paraganglioma (グロムス腫瘍)は血管や神経の傍神経節由来の稀な腫瘍であるが、頸静脈壁より発生する頸静脈球型は、増大すると頸静脈孔周囲へと進展し、頭蓋内腫瘍との鑑別が必要となる例が存在する。今回、左頸静脈孔髄膜腫術前より指摘されていた頸静脈球近傍腫瘍で、術後に経時的に増大し、髄膜腫の残存再発も疑われたtemporal bone paragangliomaの1例を経験した。文献的考察を加えて報告する。

【症例】患者は68歳女性。10年前から左拍動性耳鳴を自覚し、5年前に頭部MRI上左頸静脈孔腫瘍を指摘され、当院脳神経外科を紹介受診となった。頸静脈孔周囲髄膜腫の診断にて、開頭全摘術が施行された。術前MRIでは、頭蓋外の頸静脈球周囲に不定形の軟部陰影も認めていたが、術中所見では髄膜腫は被膜と一塊に全摘出可能であり、頭蓋外は操作せず経過観察となっていた。その後、頭蓋外の陰影は徐々に増大し、髄膜腫とは別病変の可能性も疑われた。術後4年経過し、受診した近畿耳鼻咽喉科にて鼓室内腫瘍を指摘され、当科紹介受診となった。当科初診時、鼓膜の赤色拍動性膨隆を認めた。純音聴力検査では、左38.8dB (4分法)の伝音難聴を呈していた。MRIでは、左頸静脈球背側に接して、錐体尖部から中後鼓室に進展する陰影を認め、T2強調画像でSalt and pepper appearanceの所見であった。一部左内頸動脈壁への浸潤も疑われ、5年前からは明らかな増大傾向が認められた。以上の所見から、Fischの分類におけるclass C1~2と判断した。増大傾向が明らかであり、頸動脈周囲への浸潤が進展すると対応が困難になる可能性が考えられたため、比較的高齢ではあるが手術適応と判断した。腫瘍血管塞栓後に、Fisch infratemporal fossa approach type Aを施行した。手術に際して、顔面神経から舌下神経までの神経モニタリングを併用した。まず高位頸部にて顔面神経、頸動静脈、下位脳神経を同定した。次いで外耳道後壁を落とし乳様突起を削除することで、顔面神経を膝部から末梢分岐部まで、およびS状静脈洞から頸静脈球、内頸静脈の全貌を確認できる広い視野を得た。腫瘍は蝸牛下壁に沿って深部は錐体尖まで達していた。Anterior facial rerouteにより操作野を確保し、頸動脈周囲病変まで腫瘍を焼灼縮小しながら順次摘出した。最後に腫瘍の発生部位と思われる頸静脈球壁周囲の病変のみが残存した。摘出により術後下位脳神経麻痺を生じるリスクが高く、比較的高齢であることから、同腫瘍は焼灼縮小のみ行い摘出しないことを選択した。術後、患側顔面神経麻痺は完全麻痺まで進行したが、ENoGでの再現性を持った波形が確認でき、術後4ヶ月の時点で柳原法14点まで回復した。その他の神経症状は見られなかった。病理組織検査はparagangliomaの診断であった。

【考察】Temporal bone paragangliomaと髄膜腫の合併例の報告は渉猟した範囲では2例のみであった。両腫瘍の鑑別には、paragangliomaの特徴的な拍動性耳鳴や鼓膜所見の他に、MRI・血管造影所見などが有用であるが、本症例の脳神経外科術前のようなごく初期のグロムス腫瘍では、MRIにおける典型的な画像所見はみられず、画像診断は困難な症例であった。外科的アプローチの定型化を目的としたSannaらの分類において頸静脈球型が相当するclass Cでは、大血管に近接し栄養血管に富む特性から良好な術野を得ることが重要である。Fischのinfratemporal fossa approach type Aは、本症例のようなclass Cに対して適応を持ち、その特徴の一つがanterior facial rerouteによる視野の展開である。術後は、一過性の顔面神経麻痺が必発であるが、経過観察中に改善する例が多いとされている。また、頸静脈球部への侵襲的操作により約半数で下位脳神経麻痺が生じるとの報告がある。本症例では、頸静脈壁と癒着が強固な部位に関して、年齢を考慮し部分切除にとどめた。本症例は、経時的な増大傾向が明らかであったため手術適応としたが、今後、同病変の増大傾向がみられないかどうか、注意深い観察が必要と考えている。

P1-046

中耳病変を伴わない鼓膜肉芽腫症例

長谷川賢作¹、矢間 敬章²、久家 純子²、國本 泰臣²、小町 太郎¹、馬場 俊吉¹

¹日本医科大学 千葉北総病院 耳鼻咽喉科、

²鳥取大学医学部 感覚運動医学講座 耳鼻咽喉・頭頸部外科

はじめに

耳茸の定義としては、Gaafarらの「通常孤立性で柔らかく可動性があり、中耳粘膜から生じ、大きいものは外耳道に露出するものもあるが、通常外耳道から生じることはない」とする説やLarsenらの「良性で限局した広基性または茎部を有する可動性の突起を総称する」というより広義な説がある。臨床的には、真珠腫性中耳炎や慢性中耳炎などの中耳病変に伴う耳茸を比較的多く経験し、中耳病変を伴わない広基性または茎部を有する腫瘤としての耳茸、すなわち慢性鼓膜炎や異物反応としての肉芽様腫瘤は比較的少ないと思われる。われわれは、中耳病変のない鼓膜腫瘤（広義の耳茸）で、鼓膜短突起と鼓膜後上象限に基部を有する症例を経験したので報告する。

症例1

11歳 男性 プール後の耳痛を主訴として近医耳鼻咽喉科に受診し、耳垢塞栓除去中の外耳道損傷を疑われて当科紹介受診した。外耳道にdebris様の脱落上皮を伴う肉芽様の耳茸を認め、抗菌薬点耳などの保存治療を施行したが、耳茸の縮小はなく鼓膜の観察は不可能であった。CT画像から鼓室腔に含気化を認め、明らかな異常陰影は認めなかった。年齢的に外来での生検はリスクありと判断し、Debrisの排出が続くために外耳道真珠腫として、受診後1.5ヶ月で手術治療を施行した。術中所見より鼓膜短突起に茎部を有する球状の肉芽を認め、基部から切除し、鼓室内を確認して手術を終了した。術後病理所見で、針状物と毛髪を含むforeign body granulomaと診断された。術後6ヶ月の時点で鼓膜は乾燥上皮化して、特に問題なく経過している。

症例2

38歳 男性 約1年前からの耳漏を主訴として保存的治療を施行するも改善なく、鳥取大学病院へ紹介受診した。右鼓膜PSQに肉芽様の腫瘤形成を認め、鉗除後も増大して耳漏を反復するために保存治療抵抗性として手術治療適応と判断した。耳後法でアプローチして肉芽部分の鼓膜を全層挙上して病変切除後に、筋膜を用いて鼓膜形成した。術後病理所見で、非特異的な炎症性肉芽の像でinflammatory granulomaと診断された。術後9ヶ月の時点で鼓膜は軽度肥厚・乾燥上皮化して、経過良好である。

鼓膜腫瘤の鑑別診断としては、髄膜腫や組織球症などがあるようだが、何れにしても中耳病変を持たない鼓膜腫瘤は比較的まれなため、手術所見を含めて文献的な考察とともに報告する。

P1-047

MRSA 慢性中耳炎急性増悪に対する
ベタメタゾン軟膏大量塗布の効果

瀧 正勝¹、毛利 宏明¹、森岡 繁文²、中村 高志¹、兵庫美砂子¹、
平野 滋¹、坂口 博史¹

¹京都府立医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学教室、²洛和会丸太町病院 耳鼻咽喉科、

慢性中耳炎のなかには種々の抗菌剤に抵抗し、耳漏が持続する難治性のものが存在する。なかでもMRSA（メチシリン耐性黄色ブドウ球菌）が検出されるものでは使用できる抗菌剤が限られており、抗MRSA抗菌薬であるバンコマイシンやテイコプラニンが存在するものの、外来診療では使用が難しい。しかしブロー氏液のMRSA感染耳に対する有効性が報告されてから、外来処置のみで耳漏のコントロールが可能なものも多くなってきた。また、ガレノキサシンやシタフロキサシンなどの強力なレスピラトリーキノロンのMRSA感染耳に対する効果も報告されている。ほかにも3%過酸化水素水やピオクタニン、補中益気湯などの効果も報告されている。しかし、ブロー氏液やレスピラトリーキノロンにも抵抗したり、副作用があれば使用できない難治する症例も存在する。今回MRSA感染慢性中耳炎の急性増悪にたいしベタメタゾン軟膏を大量塗布し、良好な結果を得たので報告する。対象は平成24年6月から28年5月までに京都府立医科大学附属病院耳鼻咽喉科と洛和会丸太町病院耳鼻咽喉科に受診した6例7耳である。年齢は37-84歳、男性2例、女性4例である。疾患の内訳は鼓室形成術後感染（真珠腫性中耳炎）1例、化膿性慢性中耳炎6例である。ブロー氏液に対しても無効もしくは疼痛で使用できず、さらにST合剤、ガレノキサシンもしくはシタフロキサシンなどのレスピラトリーキノロンの内服にても無効もしくは副作用で使用ができなかった症例である。方法は、耳漏を吸引後、ベタメタゾン軟膏（リンデロンVG軟膏もしくはリンデロンV軟膏）を鼓膜穿孔縁および鼓室にも達するほど大量塗布し、1週間後に耳漏の有無を確認した。1週間後の耳漏停止が得られた割合は、7耳のうち6耳（85.7%）であった。残る1耳も穿孔を切開・拡大しベタメタゾン軟膏を塗布し直し、さらにガレノキサシンも投与して翌週には完全に耳漏は停止、乾燥が得られた。ベタメタゾン軟膏は耳鼻咽喉科領域では日常臨床で頻繁に使用される薬剤であるが、使用によりMRSA感染耳に非常に良好な効果を示した。特段の副作用もなく、ほぼ1週間で乾燥耳の状態が得られるため治療期間を短縮、さらに処置も簡便で診察時間も短縮できる。抗菌薬に対するさらなる耐性化を防ぐことができるほか抗菌薬の使用と組み合わせることで投与期間を短縮することができると思われる。

P1-048 極めて稀な *Coccidioides immitis*による中耳真菌症の1例

佐藤 えみり、野中 学、草間 薫、瀬尾 友佳子、近藤 律男、小野 英莉香、吉原 俊雄
東京女子医科大学 耳鼻咽喉科

Coccidioides immitis (*C. immitis*) は *Coccidioides posadasii* と共にコクシジオイデス属に分類されている二形性真菌で、病原真菌の一種である。土壌中では分節型分生子として存在し、これらを吸入することで肺感染を生じる。体内では球状体へと成長し、その内部で形成する内生胞子が血行性に散布することで全身播種へと進行する。通常は、1-3週間の潜伏期を経て呼吸器感染症として発症するが、感染者の約60%は不顕性のまま推移し、残りの40%が急性肺コクシジオイデス症として発病する。発病する者の内、25%が渓谷熱、5%が慢性肺コクシジオイデス症、0.5%が播種性コクシジオイデス症に至る。他の真菌感染症とは異なり健常者にも発病するが、免疫不全者では特に重篤化する。また、人種間では黒人が最も感受性が高く、フィリピン人やアジア系人種がこれに次ぐといわれている。主に米国西南部、メキシコ西部、中南米などの半乾燥地帯の土壌に生息し、本邦では確認される症例のほとんどが流行地への渡航歴を有する輸入真菌症または地域流行型真菌症である。真菌の中では最も病原性が強く、真菌感染症では唯一、感染症法で4類に規定されている。また、BSLでは第3種病原体に指定されており、その取り扱いが厳しく制限されている。今回我々は *C. immitis* により中耳炎を発症した症例を経験したので報告する。症例は29歳男性。既往歴・合併症特になし。職業である航空パイロットの研修のためカリフォルニア州ベーカーズフィールド市に約2年間の滞在歴を有した。帰国後しばらくして、搭乗時の右耳閉感を自覚し、会社の産業医（耳鼻咽喉科医）を受診した。外耳道には明らかな異常所見はなく、右鼓室内に液貯留の所見が認められたことから、航空性中耳炎と診断された。他院で右鼓膜切開、鼓膜チューブ留置術を施行され、自覚症状は一時的に軽快するも、膿性耳漏と共に増悪した。抗菌薬やステロイド点耳で加療されるも改善なく、前医へと紹介された。前医受診時には、右外耳道壁に肉芽形成があり、組織診で好酸球浸潤の所見が認められたことから好酸球性中耳炎を疑われた。しかし、ステロイド内服および点耳に対して抵抗性であり、セカンドオピニオン目的で当科紹介となった。初診時鼓膜所見は左側正常で、右側は外耳道後壁から突出する肉芽により鼓膜はほとんど見えなかった。耳漏はニカワ状というよりは膿性を呈していた。聴力検査では右伝音難聴を認めた。気管支喘息や鼻茸の合併はなく、CTでも耳管内に陰影を認めなかったことから、好酸球性中耳炎は否定的であった。結核性中耳炎やANCA関連血管炎も鑑別に挙げ精査を行ったが、有意な所見は得られなかった。肉芽病変の生検を施行した結果、特異的な円形好塩基性構造物が多数認められた。円形構造物の内容物はPAS、Grocott染色陽性であり、コクシジオイデス症の球状体およびその内生胞子と考えられた。血液検査では β -Dグルカンは陰性であったものの、コクシジオイデス抗体は陽性であり、PCRにて *C. immitis* が同定された。確定診断後、イトラコナゾール内服加療を開始したところ肉芽は縮小し、耳漏も停止した。コクシジオイデス症による中耳炎の報告は極めて稀で、渉猟し得た範囲ではHarvey (1978) らによる2例のみであった。1例はカリフォルニア州に在住していた23歳のメキシコ系女性でSLEに対して高用量ステロイド治療を受けた際に左外耳道炎から発症し、乳突部開放を施行され、組織培養で *C. immitis* が同定された。2例目は43歳の白人男性で肺コクシジオイデス症発症1.5年経過してから右中耳炎を反復し、耳漏培養で *C. immitis* が同定された。いずれもPCRは施行されていなかった。 *C. immitis* は中耳炎を来し、その組織には好酸球浸潤を伴うことから好酸球性中耳炎とは慎重に鑑別されるべきである。また、流行地への渡航歴を聞くことは *C. immitis* による中耳炎を疑う重要な糸口となる。

P1-049

顔面神経麻痺を合併した結核性中耳炎の一例

高橋洋一郎、水足 邦雄、丹羽 克樹、栗岡 隆臣、瀧端 早紀、塩谷 彰浩
防衛医科大学校 耳鼻咽喉科学講座

【はじめに】結核性中耳炎は典型的な鼓膜所見がなく、難治性中耳炎として診断に苦慮することが多い。今回我々は、顔面神経麻痺を合併し、診断に時間を要した結核性中耳炎を経験したので報告する。

【症例】症例は44歳女性、感冒罹患後に左の耳閉感が出現し、近医クリニック受診したところ、左滲出性中耳炎の診断であった。前医で2回鼓膜切開を施行されたが、耳漏が停止せずに当院紹介受診となった。初診時の左鼓膜所見では緊張部の陥凹と、弛緩部からscutumにかけての腫脹があり、耳漏とDebrisの堆積を認めた。当初真珠腫性中耳炎を疑い、初診から1ヶ月で左鼓室形成術を施行した。鼓室内には易出血性の炎症性肉芽が充満しており、乳突洞から乳突蜂巣にも肉芽は進展していた。耳小骨周囲の炎症も非常に強いため、段階手術を計画しシリコン板を留置し手術終了とした。術後病理では、類上皮細胞、多核巨細胞を認めたが、Ziehl-Neelsen染色で抗酸菌を認めなかった。術後も耳漏が継続し、抗菌薬の点耳にて経過を観察していたが、術後3ヶ月で左の顔面神経麻痺が出現した。麻痺の重症度は柳原法で16/40点で、CTでは顔面神経管の骨破壊像も疑われたため、緊急で左鼓室試験開放術を施行することとした。術中所見では初回手術と同様の易出血性で白色の炎症性肉芽が上鼓室から下鼓室、乳突洞まで充満しており、十分な量の病理検体を採取した後に可及的に除去した。顔面神経管の骨破壊はなく、NIM-responseで顔面神経垂直部での反応を確認できたため、顔面神経管は開放せず手術終了とした。術後病理で結果胃性病変を強く疑う乾酪壊死を伴う肉芽の増生を認め、さらに抗酸菌染色にて抗酸菌感染を認めた。胸部単純CTで右肺尖部に石灰化を伴う癒痕と胸膜肥厚を認め、後日施行した採血でT-SPOTが陽性であったが、耳漏培養は陰性であった。最終的に胃酸培養からMycobacterium intracellulareを検出したため、専門的な診断を結核の専門病院に依頼した。同院での耳漏培養と、気管支鏡検査の鉗子洗浄液からTRC-TB陽性となり、当院初診から7ヶ月でようやく結核性中耳炎、肺結核と診断できた。その後標準的な結核治療であるEB、INH、PZA、REPの内服を開始し、半年間投与を行ったところ、顔面神経麻痺は完治し、耳漏も停止した。耳漏の培養は陰性となっており、現在経過観察中である。

【まとめ】本症例では初回の手術時に結核性中耳炎の診断ができず、顔面神経麻痺が生じた後ようやく診断をすることができた。2回目の手術で抗酸菌が証明された。その際に一般的な抗酸菌培養やPCR法では耳漏から結核菌を証明することが出来ず診断に苦慮する結果となった。難治性の中耳炎は常に結核性中耳炎を鑑別すべきであることは教科書にも強調されていることであるが、本症例のようにその診断は困難なことが多い。本症例では、本来初回手術時に結核の診断をすることが望ましく反省を要する症例である。難治症例においては常に結核を鑑別の一つとして、検査・治療を計画するべきであると考えられた。

P1-050

汎用デジタルカメラを利用した内視鏡システム
—耳科診療への応用—

榊原 昭

あさひ町榊原耳鼻咽喉科医院

耳鼻咽喉科診療の対象である、鼓膜や鼻副鼻腔、咽喉頭は、暗く狭い空間にあるため、肉眼での観察には限界があり、その場合、内視鏡を用いるのが有効である。内視鏡は、接眼部から覗くのが本来の使用法であるが、電子内視鏡はもとより、光学式ファイバースコープや硬性鏡においても、接眼部にカメラを装着することにより、外部モニターでの拡大視や、画像の記録と保存が可能となる。

現在、医療機器として用いられているカメラ、液晶モニターの画質は非常に高品位であり、外来診療においても、導入出来ればメリットは大きい。しかしながら、導入コストと、機器の大きさや重量もまた、画質に比例するかのように肥大化している。安価で画質が良好、更に操作性の良いシステムが、外来診療に最適であるが、医療機器として市販されているものに、これらの条件を満たすものはない。

今回、カメラおよびモニターに汎用品を応用することにより、低コストかつコンパクトで可搬性にも優れたシステムを構築することを試み、得られる画質、操作性、安定性などについて検討した。

カメラは、汎用のデジタルカメラである OLYMPUS AIR A01 を使用。モニターや操作のダイヤルは省かれ、小型軽量となっている。価格は医療用カメラの100分の1程度である。これにマウント変換アダプター、Cマウントレンズアダプターを介して硬性鏡を接続している。光源にはLEDバッテリー光源を採用。電源ケーブルもライトガイドも不要、小型軽量である。

カメラの設定、画像の表示はiPad Proで行っている。カメラとの接続は無線で行われる。キャスター付きのスタンドを装着して、移動可能としている。

操作性は、起動、撮影、画像の保存、再生などが、滞りなく行えるかで、画質は、正常な鼓膜、中耳炎の症例などにおいて評価した。

その結果、操作性には問題なく、通常の外来診療でも汎用できるレベルであった。可搬性もあるため、往診やベッドサイドでの診療にも有効であった。

耳垢や外耳道内の異物の摘出、鼓膜切開、チュービングも、リアルタイムにiPad Proに表示される画像を見ながら、内視鏡下に施行可能であった。

リアルタイムで表示される画像、撮影後、再生モードで表示される画像、PCに取り込み後の画像、いずれにおいても精細で高品位であった。

当システムは操作性、画質ともに良好で、耳科診療にも有用であることが確認できた。



P1-051

当院における先天性真珠腫症例の検討

廣芝 新也、岩永 迪孝、萩野枝里子
ひろしば耳鼻咽喉科・京都みみはな手術センター

【はじめに】

2010年8月より2016年4月の間に当院で初回手術を行った先天性真珠腫症例31例32耳について検討した。本症例には炎症を伴わない狭義の先天性真珠腫症例に加え、術中所見から先天性真珠腫と判断せざるを得ない症例も含め、検討した。

【対象】

対象症例は男性22耳、女性10耳で、手術時の平均年齢は 10.9 ± 9.60 歳であった。32耳中、29耳に対して段階手術を行い、3耳は一期的に手術を行った。またすべての症例において、canal wall upにて手術を行った。

【結果】

真珠腫の進展度については、本学会の中耳真珠腫進展度分類2015に従って分類した。鼓室型の先天性真珠腫として分類されたのは29耳で、内訳はstage 1 a 2耳、1 b 7耳、1 c 1耳、stage 2 は15耳、stage 3 は4耳であった。分類できなかった3耳は、いずれも乳突洞が發生母地と考えられた症例であった。

伝音再建については、1型6耳 3 c 9耳 4 c 12耳、4 i 1耳であり、4耳については第一段階手術のみ行った症例であった。一期的に手術を行った3耳ではいずれも再発を認めず、段階手術を終了した25耳のうち、2次手術時に真珠腫の遺残を認めたのは3耳であった。遺残部位は、いずれも耳管上陥凹であり、顕微鏡下では死角になりやすい部位であった。2014年7月以降は、内視鏡を用いて遺残の有無を確認するようになり、内視鏡導入後の遺残は認めておらず、内視鏡の有用性が示唆された。

【考察】

小児の先天性真珠腫では、術野の狭さや視野の悪さからcanal wall upで行うことが極めて困難な症例もあるが、当院での遺残率は全例canal wall upで行ったにもかかわらず、諸家の報告に比べても極めて低いといえる。今後内視鏡を併用することにより、更なる成績の向上が期待できる。この結果から、先天性真珠腫症例では、中耳換気能低下による再形成のリスクも少ないため、内視鏡を併用してcanal wall upで行うことが好ましいと考えている。

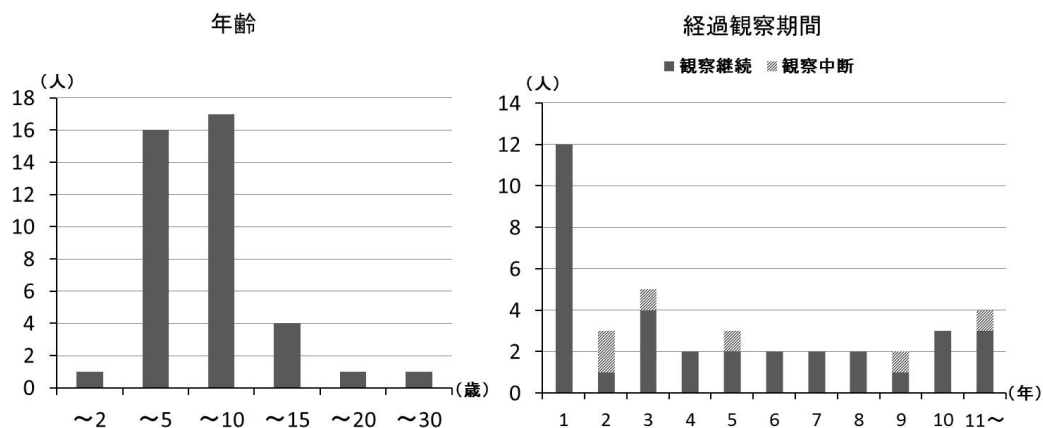
P1-052 当科における先天性真珠腫手術症例の検討

長島 勉¹、染川 幸裕¹、正木 智之¹、氷見 徹夫²
¹JR札幌病院 耳鼻咽喉科、²札幌医科大学 耳鼻咽喉科、

近年の乳幼児健診の普及、光学機器・画像診断の発達などにより、低年齢で発見される先天性真珠腫は増加傾向にある。当科においても先天性真珠腫では低年齢での手術を強いられることが多くなっている。しかし乳幼児の場合、耳管機能や中耳周辺の骨組織は発育途上であり、術後数年を経過してから外耳道や中耳形態の変化など予測困難な面も多い。今回、当科において鼓室形成術を施行した先天性真珠腫症例を検討したので報告する。

1991年1月～2016年5月までにJR札幌病院において、鼓室形成術を施行した先天性真珠腫症例40耳を対象に検討を行った。対象症例の年齢は2～28歳（平均7.3歳、中央値6歳）で、男性25耳・女性15耳、罹患耳は左23耳・右17耳であった。経過観察期間は0～18年1ヶ月（平均5年4ヶ月、中央値3年10ヶ月）であった（図）。先天性真珠腫の中耳真珠腫進展度分類2015を用いた進展度は、Stagela 2耳、Stagelb 8耳、Stagelc 2耳、Stage2 26耳（PT 2耳、TA 12耳、PTA 3耳、TAM 5耳、PTAM 4耳）、Stage3AO 2耳（PT 1耳、TA 1耳）であった。初回手術における伝音再建法はwo 12耳、1型 5耳、3c 3耳、3i-M 2耳、4c 17耳、4i-I 1耳であり、12耳に段階的手術を行った。対象40耳中3耳（7.5%）に真珠腫の再発（再形成性再発2耳、遺残性再発1耳）がみられ、また修正手術を行った症例は3耳（伝音難聴2耳、乳突洞嚢腫1耳）（7.5%）であった。段階的手術を施行した症例において2次手術施行時6耳に真珠腫の遺残が認められた。

低年齢での手術が多いため、経過観察中に滲出性中耳炎にて鼓膜チューブ留置を繰り返し行った症例や外耳道の骨増生が生じ狭窄を来した症例もあり、術後もきめ細かい経過観察が必要と思われた。



P1-053

当院での小児先天性真珠腫の検討

新村 大地¹、松井 和夫¹、鳥居 直子¹、林 泰広¹、呉 晃一²

¹聖隷横浜病院 耳鼻咽喉科、²武蔵小杉くれ耳鼻咽喉科

【はじめに】 過去5年間に当院耳鼻科で手術が行われた小児先天性中耳真珠腫の新鮮例について年齢・存在部位・術式・聴力改善について検討する。

【対象】 2009年6月から2013年12月までに聖隷横浜病院で手術を行った小児（1歳から15歳）の先天性中耳真珠腫症例とした。

【結果】 症例数は37例であり、性差は男児25例（67.6%）、女児12例（32.4%）であった。初回手術時年齢は中央値4歳であり5歳以下が25（男児18）例、6才以上が14（男児8）例であった。最小1歳、最大12歳であった。鼓膜所見で単一象限に先天性真珠腫が限局する症例は全体のうち25例（67.6%）であり、存在部位は前上象限17例、後上象限7例、後下象限1例であった。複数象限に存在する症例は9例であった。真珠腫が多発していた症例は1例であった。鼓膜正常例は1例であった。前上象限に真珠腫が限局する症例は1例を除き5歳以下であった。後上象限に真珠腫が限局する症例は2例を除き6歳以上であった。術式は、鼓膜切開のみで摘出し得た症例は8例（21.6%）であり、鼓室形成術を要した症例は29例（78.4%）であった。鼓室形成術を行った症例の伝音再建の内訳はI型 8例、III型 6例、IV型 12例、W.Oのままの症例は3例であった。W.Oのままの症例を除いた伝音再建例26例について、耳科学会判定基準案（2010）を適用すると26例中23例（88.5%）が伝音再建成功例であった。

【考察】 以前より日本では後上象限に限局する先天性真珠腫が多いとされているが、今回の検討では3倍以上前上象限が多く、6歳未満に限れば前上象限の症例が殆どであった。性差は概ね 男児:女児 = 2:1 と、男児に多い疾患である。鼓膜切開のみで摘出できた症例は6歳以下であった。伝音再建はI型の症例は5歳以下であるが、III型・IV型は全年齢にわたって行われた。鼓膜切開および伝音再建I型で先天性真珠腫を摘出し得た低年齢の症例は、早期発見されたため低侵襲の手術が施行できたと考えられる。

P1-054

当科における小児先天性真珠腫の検討

土屋 吉正¹、堀部裕一郎²、岸本真由子¹、内田 育恵¹、谷川 徹¹、
小川 徹也¹、植田 広海¹

¹愛知医科大学 医学部 耳鼻咽喉科学講座、

²社会医療法人 名古屋記念財団 名古屋記念病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】先天性真珠腫は、出生時すでに中耳腔に真珠腫上皮が存在すると考えられ、小児期に見つかることが多い疾患である。胎生期に迷入した表皮細胞由来の上皮腫とされ、多くは角化物を含む嚢胞状の形態（Close型）を示すが、なかには膜状・島状の上皮のみで嚢胞を形成しないもの（Open型）もある。諸外国では発生頻度は10万人に0.12人程度と報告され¹⁾、男児に多いとされる。近年は耳鼻咽喉科医のみならず、小児科医の本疾患への認識の高まり、また検診の普及や診断技術の向上により5歳以下で発見される例が多く、さらに低年齢で診断される例も増えてきている。また発見の契機についても、難聴や中耳炎の症状から診断されることから、偶然に診断される例が増加しているように思われる。治療としては、基本的に手術が選択される。手術については、これまでの顕微鏡下の手術に加えて、耳科手術でも内視鏡が活発に取り入れられるようになってきている。後天性真珠腫とは異なる特徴が多々あり、例えば遺残や再発率の高さ、増大速度、また成人と比して手術視野の狭さなどである。先天性真珠腫は日本耳科学会において「中耳腔内に先天的に発生する鼓膜・外耳道と連続性のない真珠腫。鼓膜の穿孔や陥凹を伴う例は原則として含めない。（中耳真珠腫進展度分類2015：日本耳科学会）」と病態分類され、あらたなStage分類も提唱された。今回当科にて初回手術加療を行った小児先天性真珠腫症例について検討を行ったので、報告する。

【対象】2009年7月から2014年12月までに当科で初回手術加療を行った小児（16歳未満）先天性真珠腫症例38例38耳、年齢は1～10歳、術後観察期間は1年～5年6か月に対し、性差、患側、手術時年齢、受診契機、進展度、再発について検討した。

【結果】患側は右19例、左19例で差は認めなかった。精査は男児24耳、女児14耳で男児に多い傾向であった。手術時年齢については5歳以下で63%となり、比較低年齢で手術加療を行っていると思われた。発見の契機は無症状が20例であった。日本耳科学会 中耳真珠腫進展度分類2015に基くStageについては、Stage1a 8例、Stage1b 8例、Stage1c 6例、Stage2 16例であった。予定手術後の再発はStage2で4例認め、中耳腔の解剖学的区分で分けると、PTで1例、TAMで3例であった。

【まとめ・考察】これまでの報告同様、男児に多く、無症状で発見される例が半数以上でみられ、他症状での診察時も注意が必要と考えた。今回の検討ではStage 3, 4は認めなかった。Stage 1aからStage 2になるにつれ、段階手術の選択が多くなる傾向があった。また段階手術時の再発も多く見られ、Stage 2では段階手術時、予定手術後の再発率が高かった。重症例ではintactな鼓膜である可能性が低く、Stage 3, 4に分類される症例はかなり限られる可能性を考えた。また乳突洞または乳突蜂巣への進展で、再発率が高い傾向があり、乳突洞・乳突蜂巣進展の有無を分類に加えると、より再発率を反映する可能性があると考えた。

P1-055

当科で経験した先天性真珠腫症例の検討

長谷川雅世、増田麻里亜、山本 大喜、江洲 欣彦、新鍋 晶浩、金沢 弘美、吉田尚弘
自治医科大学附属さいたま医療センター 耳鼻咽喉科

【はじめに】先天性真珠腫は中耳側の扁平上皮化生もしくは外耳道側の扁平上皮の迷入が起源とされており、小児例が多くを占める。健診の充実や顕微鏡などの機器の進歩によって早期に発見される機会も多くなったが、遺残性再発が多く長期の経過観察が必要とされている。今回は当科における先天性真珠腫症例について臨床的特徴をまとめ報告する。

【対象と方法】2008年1月から2015年12月までに先天性真珠腫の診断で初回手術を行った40例40耳を対象とした。年齢は2歳から43歳、男性26例女性14例で平均観察期間は33.5か月であった。診断契機、進展範囲（Potsic分類および日本耳科学学会用語委員会による中耳真珠腫進展度分類2015改訂案）、占拠部位、耳小骨破壊の有無と部位、真珠腫形状、術式、再発率、再発形式について検討を行った。

【結果】診断契機としては健診で難聴を指摘され耳鼻科を受診した例が14例（35%）、難聴以外の症状で耳鼻科を受診し発見されたものが25例（62.5%）、難聴を訴えた1例（2.5%）であった。進展範囲はPotsic分類でStageIは8例（20%）、StageIIは5例（12.5%）、StageIIIは20例（50%）、StageIVは7例（17.5%）であった。耳科学会進展度分類ではIaは7例（17.5%）、Ibは6例（15%）、Icは8例（20%）、IIは17例（42.5%）、IIIは2例（5%）であった。占拠部位は鼓室前方に限局は7例（17.5%）、後方に限局は15例（37.5%）、両側にかかるものは18例（45%）であった。耳小骨破壊は28例（70%）で認め、キヌタ骨長脚およびアブミ骨上部構造欠損例が17例（42.5%）と多かった。closed型は13例（32.5%）、open型は13例（32.5%）、mixed型は14例（35%）であった。術式は耳内法6例（15%）、I型8例（20%）、IIIi型2例（5%）、IVc型1例（2.5%）、IVi型4例（10%）、WOが19例（47.5%）であった。10例（25%）に再発を認めたが、6例（15%）が遺残性、3例（7.5%）が再形成性、1例（2.5%）が両者の混合であった。

【考察】諸家の報告と同様に真珠腫の占拠部位として鼓室後方に存在する例が鼓室前方の例よりも多かった。よってキヌタ骨長脚およびアブミ骨上部構造の骨破壊を認める症例が多く、Potsic分類でStageIIIが多いという結果に関連していると考えられた。今回再発を認めた症例は全例Potsic分類でStageII以上であったが、再発率は25%と比較的低かった。当科ではPotsic分類StageIでPSQ以外の病変では耳内法による摘出、その他では耳後部切開による鼓室形成術を選択し、上鼓室や乳突洞に進展した真珠腫では、適宜外耳道側から上鼓室を開放し、真珠腫摘出後に外耳道を再建する外耳道再建型鼓室形成術を行っている。先天性真珠腫はほとんどが小児例であるため低侵襲な術式が望まれるが、真珠腫の完全摘出のためには術中に良好な視野を確保することも重要であり、術前の進展度評価をもとに慎重に術式を選択する必要があると考えられた。

P1-056

2カ所に病変を認めた先天性真珠腫の1例

有木 雅彦¹、福島 典之¹、平位 知久¹、呉 奎真¹、益田 慎²、長嶺 尚代²

¹県立広島病院耳鼻咽喉科 頭頸部外科、²県立広島病院小児感覚器科

【はじめに】中耳における多発性真珠腫は極めてまれな病態であり、中耳真珠腫全体の約0.3%と考えられている¹⁾。多発性真珠腫には、複数の先天性真珠腫が存在する症例と、先天性に加えて後天性の真珠腫の形態を合併する症例とがある。今回我々は1耳に先天性真珠腫を2カ所に認めた症例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

【症例】2歳9か月 女児

【現病歴】滲出性中耳炎を繰り返しており近医耳鼻咽喉科で加療されていた。経過中、左鼓膜に白色病変を認めたため、X年3月当科紹介となった。

【初診時所見】左鼓膜前上象限に白色病変を認めた。COR（条件検索反応聴力検査）は250Hzで35dB、500Hzで35dB、1000Hzで30dB、2000Hzで25dB、4000Hzで25dBであった。中耳CTでは、両側鼓室内に陰影を認めた。乳突蜂巣の発育は良好であった。左アブミ骨の描出が不良であり、両側滲出性中耳炎、左先天性真珠腫を疑った。

【経過】X年4月、全身麻酔下に左外耳道後壁削除・再建型鼓室形成術を行った。鼓室内を観察すると、I-S joint周囲とツチ骨前方の2カ所に真珠腫を認めた。真珠腫はそれぞれ連続しておらず、I-S joint周囲の真珠腫は一部openであった。それぞれを一塊にして摘出した。鼓膜との癒着は認めなかった。キヌタ骨長脚とアブミ骨前脚は消失していた。アブミ骨底板周囲に真珠腫遺残の可能性があると判断し伝音再建は行わず、0型で手術を終了した。X+1年3月に段階手術の二回目を行った。真珠腫の遺残は認めず、4cにて伝音再建を行い手術終了とした。術後経過は良好で現在まで再発なく経過している。

【考察】多発性真珠腫には、複数の先天性真珠腫が存在する症例と、先天性に加えて後天性の真珠腫の形態を合併する症例とがあると言われている。先天性真珠腫の定義として、Derlacki²⁾が、1) 正常な鼓膜下に発生する、2) 中耳感染の既往がない、3) 胎生期に側頭骨内に迷入した扁平上皮または未分化組織の化生から発生した、という3つを提唱している。中耳感染の既往に関しては小児の70%以上が2歳以前に一度は中耳炎に罹患するという統計から現実的ではないという意見もある³⁾。正常な鼓膜という点に関しても先天性真珠腫の増大によって鼓膜に異常所見をきたすことがあるので、過去に鼓膜切開等の操作を受けたことがなく鼓膜穿孔あるいは陥凹部位と真珠腫の連続性がなければ先天性真珠腫を疑う、との報告もある³⁾。今回、われわれが経験した症例では鼓膜に陥凹や穿孔はなく、鼓膜切開等の手術既往もなく、真珠腫と鼓膜の連続性を認めなかったことから2カ所の病変いずれもが先天性真珠腫であると考えられた。

参考文献

- 1) 新川 秀一 多発性中耳真珠腫：耳展 43: 3; 182~185, 2000
- 2) Derlacki EL, Harrison WH, Clemis JD: Congenital cholesteatom of the middle ear and mastoid: A second report presenting seven additional cases. Laryngoscope 78: 1050-1078, 1968.
- 3) 長谷川 陽一 弛緩部型真珠腫を伴った多発性中耳真珠腫の2例：耳鼻臨床 105: 9: 835~840, 2012

P1-057 先天性中耳真珠腫が新生あるいは遺残して頻回の手術を行った2例

松井 和夫¹、呉 晃一²、鳥居 直子¹、新村 大地¹、林 泰広¹

¹聖隷横浜病院 耳鼻咽喉科、²武蔵小杉くれ耳鼻咽喉科

【目的】先天性中耳真珠腫は中耳炎などの感染を伴うことは少ない。また再形成再発することは後天性の真珠腫性中耳炎と比較すると稀であるが、遺残再発することは比較的多く、先天性真珠腫の進展例は計画的段階手術として2回手術を行うことは多いと考えられる。しかし、頻回に鼓室形成術を要することは稀と思われる。今回我々は長期観察中に5回以上鼓室形成術を行った2例を経験したので、報告する。

【経過】症例1は12歳女性で1999年3月18日昭和大学藤が丘病院を初診。最初の鼓室形成術を発表者が行った年齢は12歳で、先天性中耳真珠腫が鼓室内から乳突蜂巣に進展し、上鼓室に後天性真珠腫を発症していた。1999年8月24日にR-w.o手術、平均聴力レベル51.7dB→36.7dB 2000.2にR-IV-cを行った。この時遺残はなく 滲出性中耳炎を生じて外来で通院中頻回に鼓膜切開は行った。聴こえは滲出性中耳炎により悪化するが平均的には35dBであった。2004.3術者が聖隷横浜病院に異動。2004.3.29のCTでmastoidに含気なく、鼓膜の一部癒着あり、聴こえ改善を目的に17歳になって、2004.8に鼓室形成術3回目を行った。IV c 施行この時真珠腫はなかった。その後聴こえOMEあり38.3dBから2006.8には33.3dB、」バルサルバ法を教えて自己通気指導しかし聴こえは改善なし。2009.12にCTを撮影しmastoidに遺残あるいは真珠腫が他の部位からの新生を疑い、2010.2.26 右鼓室形成術4回目施行。真珠腫はmastoidに充満 duraが3カ所露出、顔面神経水平部と垂直部露出IV-c 施行。2011.7のCTはOkで聴こえ40dB。OMEあり50dB。2012.6.23右58.3dB。2013.7.27鼓膜切開 右48.3dBとなった、2015.6.13 27歳になり、鼓膜OK聴こえ61.7dB 2015.12.12 4回目の手術から5年9か月 CTで側頭骨に真珠腫遺残あるいは新生 2016.3.18右5回目の鼓室形成術を施行 真珠腫は2カ所にあり右56.7dB 2016.4.23は聴こえ右48.3dBである。症例2は右先天性中耳真珠腫の男性で1993.12.08 著明な耳術者が5歳時に1回目の鼓室形成術 後壁保存し真珠腫は中鼓室・上鼓室・乳突洞に充満。1994年2回目6歳のとき手術 真珠腫乳突洞口に遺残ありコレステリン肉芽の嚢胞とアブミ骨周囲肉芽があった。2000.9に真珠腫再発 mastoidから鼓室内に充満していたとのこと。3回目の手術は他院でこの時点でopen mastoidにした。当院初診時17歳男性で 2005年5月16日初診。最近耳出血を生じ、当院紹介。耳漏は緑膿菌感染 2005.7.28発表者により耳介軟骨を使った鼓室形成術を行う。真珠腫は鼓室洞にありmastoidに嚢胞あり 全中耳再建w.o 4回目終了 聴こえ30dB→45dB。2006.3.17 III-c 施行この時真珠腫は無かった 5回目の手術後45dB→38.3dB。2011.3のCTでは上鼓室含気 2011.9のCT上では遺残なし。ところが耳管上陥凹に真珠腫出現し2013.4.30 に6回目の手術となる。2013.12.27に7回目の手術施行 遺残なし。しかし2014.10.C Tで顎関節上に骨欠損真珠腫新生? 2015.2のMRIでも真珠腫あり2015.10.CT 右48.3dB顎関節の上部に真珠腫増大。現在手術せず経過を見ている。

【結果】先天性真珠腫は多発発症することが知られている。我々の術式では再形成性再発は生じていないので、遺残していることも考えられるが 2例とも点検手術時は真珠腫がなかったことを経験しているので今回の2例は異次元の多発発症を考えている。

【結論】先天性中耳真珠腫は長期の経過観察が必要であることを示している。

P1-058 先天性真珠腫手術例の臨床的検討（主に耳小骨欠損について）

大和谷 崇¹、水田 邦博²、遠藤 志織¹、中西 啓¹、峯田 周幸¹

¹浜松医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、²浜松医療センター 中耳手術センター

はじめに

先天性真珠腫は胎生期より上皮細胞が鼓室に存在あるいは迷入し嚢状に増殖したと考えられており、通常の後天性真珠腫と異なる局在や進展経路をとることが多い。そのため、日本耳科学会の中耳真珠腫進展度分類2015年度案ではあらたに先天性真珠腫の項目が追加されることとなった。今回我々は当科にて手術を行った先天性真珠腫症例の臨床的検討を主に耳小骨欠損について行うこととした。

対象と方法

2005年から2014年の10年間に浜松医科大学で初回手術を行った先天性真珠腫症例33例33耳を対象とした。年齢は1歳から18歳（平均5.2歳）であり、そのうち5歳未満の症例が17例（51.5%）であった。男女比は18:15で、患側は右15例、左18例であった。これらの症例についてレトロスペクティブにステージや開放型、閉鎖型の検討、耳小骨欠損の有無や欠損部位について検討を行った。ステージ分類は日本耳科学会の中耳真珠腫進展度分類2015年度案を用いた。

結果

対象期間内に初回手術を行った先天性真珠腫症例は33例33耳で、期間内に初回手術を行った全中耳真珠腫症例284例の11.6%であった。ステージ分類ではIaが7例（21.2%）、Ibが6例（18.2%）、Icが3例（9.1%）でIIが最も多く17例（51.5%）であった。開放型と閉鎖型では開放型が11例（33.3%）、閉鎖型が22例（66.7%）であった。耳小骨欠損を認めた症例は17例（51.5%）であり、内訳の検討ではキヌタ骨長脚とアブミ骨上部構造の欠損を認めたものが10例（58.8%）と最多であり、キヌタ骨長脚のみ、キヌタ骨長脚とアブミ骨前脚のみ、アブミ骨上部構造のみが2例ずつ（11.8%）、キヌタ骨長脚先端（豆状突起）とアブミ骨前脚の欠損が1例（5.9%）であった。ツチ骨やキヌタ骨体部、アブミ骨底板の欠損を認めた症例はなかった。ステージ別で耳小骨欠損を検討すると、Iaに耳小骨欠損をみとめた症例はなく、Ibに2例（Ib中33.3%）、Icに2例（Ic中66.7%）、IIに13例（II中76.5%）であった。ステージIIのうち、1例真珠腫がほぼ上鼓室に限局していたにも関わらず、キヌタ骨長脚とアブミ骨上部構造が欠損していた。閉鎖型、開放型別の検討では、閉鎖型の11例（閉鎖型中50%）、開放型の6例（開放型中54.5%）と特に差を認めなかった。

考察

先天性真珠腫症例の耳小骨欠損につき検討を行った。後上部に局在する症例やステージが進行した症例に耳小骨欠損が多くみられた。これらの耳小骨欠損は真珠腫による浸食が原因であろうと思われた。キヌタ骨体部に欠損がみられなかったり、アブミ骨の前脚のみの欠損がみられたりと通常の後天性真珠腫とやや異なる傾向がみられ、これは先天性真珠腫が鼓室峡部に好発するとされる発生部位や進展経路の違いによるものと考えられた。先天性真珠腫は耳小骨奇形をとまうことがあるという報告が多くみられるが、今回の検討では一例のみ真珠腫の局在と耳小骨欠損部が離れていた。しかし、この症例は今回の検討症例のうちでも一番高齢で、開放型の症例であったため、後上部に存在した真珠腫が耳小骨を破壊したのち、消退しつつある状態であった可能性も考えられた。

P1-059 『中耳真珠腫進展度分類2015』を用いた先天性真珠腫症例の検討

三浦 正寛¹、山本 裕¹、森野常太郎¹、茂木 雅臣¹、高橋 昌寛¹、小森 学¹、
山本 和央¹、近澤 仁志¹、谷口雄一郎²、小島 博己¹

¹東京慈恵会医科大学 耳鼻咽喉科学教室、²聖マリアンナ医科大学

【はじめに】これまで本邦においては、先天性真珠腫に対する統一した基準がないため、Potsic分類が使用されることが多かった。しかし本邦の症例の特徴である真珠腫存在部位が、前上部よりも後上部に比較的多いという傾向が反映されにくいという欠点があった。今回、『中耳真珠腫進展度分類2015』で先天性真珠腫に対する分類がはじめて提唱された。当科の症例をこの分類を用いて検討したので報告する。

【対象と方法】1993年から2013年までの間に当科で初回手術を施行し術後3年以上経過観察施行し得た先天性真珠腫80例80耳（男54耳、女26耳）を対象とした。手術時年齢は1歳から35歳（平均8.4歳）であった。段階手術を選択した場合の経過観察期間は2回目の手術術後からの期間とした。一期的手術術後遺残、段階手術術後（2回目手術後）遺残、段階手術時遺残を『中耳真珠腫進展度分類2015』を用いて検討を行った。

【結果】進展度は、Stage1aが12耳（15%）、Stage1bが7耳（8.8%）、Stage1c（1.3%）、Stage2が59耳（73.8%）、Stage3が1耳（1.3%）であった。PTAM分類の詳細は、Tが20耳（25%）、TAが24耳（30%）、TAMが14耳（18%）、PTAが6耳（8%）、PTAMが15耳（19%）、AMが1耳（1.3%）であった。術式は一期的手術が37耳（1a：12耳、1b：6耳、2：19耳）に、段階手術が43耳（1b：1耳、1c：1耳、2：40耳、3：1耳）に選択されていた。術後の遺残は、一期的手術術後で4耳（10.8%）、段階手術術後で3耳（7%）みられた。一期的手術の遺残は、1b：1耳、2：3耳であり、その部位は顔面神経窩、上鼓室、乳突洞口、鼓膜裏面など一定の傾向は認められた。段階手術術後の遺残は、2：2耳、3：1耳で認められ、いずれもPTAMの症例であった。段階手術の二期手術時に遺残を認めた症例は12耳（28%）であり、1b：1耳、2：11例（TA：3耳、TAM：1耳、PTAM：8耳）であった。進展度分類から検討すると、Stage1aの12耳はすべて一期的手術で行い、術後の遺残は認めなかった。Stage1bの7耳は、一期的手術1耳、段階手術6耳が選択され、遺残は2耳（29%）でみられた。Stage2の59耳は、一期的手術19耳、段階手術40耳であり、遺残は5耳（8.5%）で認められた。Stage3の1耳では、段階手術が選択されたが、遺残をきたした。

【考察】本邦の先天性真珠腫の特徴として、鼓室前半部に少なく、鼓室後半部に多いという特徴があると以前から言われている。今回の検討ではStage1aが12耳、Stage1bが7耳となりやはり欧米の報告に比し後半部にも高い比率でみられることが確認された。またaとbでは遺残率に明らかな差異がみられたことから、本分類案でStage1が細分化されたことは有意義であると考えられた。段階手術が採用された症例で、二期目の術中に遺残がみられた頻度は当然ながら高かった。しかしその後の経過で遺残がみられた症例はわずかであった。従来はどのような症例に二期手術を採用するかの判断は曖昧であったが、PTAM分類による進展範囲と遺残率との関連を分析することにより、今後は二期手術の採用を含めた術式選択の基準を改めて検討することが可能になると考えられた。

P1-060 当科における過去10年間の先天性真珠腫画像検討

井手 慎介、長井 慎成、松田 圭二、東野 哲也
宮崎大学医学部附属病院 耳鼻いんこう・頭頸部外科

【はじめに】 中耳真珠腫は大きく分けて先天性真珠腫と後天性真珠腫（弛緩部型、緊張部型、二次性）に分類される。後者では鼓膜所見での診断は容易であり、存在診断のみであれば、画像診断は必ずしも必要ではない。前者は中耳腔内に発生する鼓膜・外耳道と連続性のない真珠腫であり、鼓膜所見のみでの診断は鼓室型であれば容易であるが、乳突腔型、錐体部型では必ずしも容易ではなく、画像診断の必要性がある。当科において過去10年間先天性真珠腫と診断がついた症例について画像検討したので報告する。本検討では、病的軟部陰影を質的に鑑別するために術前にMRI撮影した症例について検討した。

【対象と方法】 2006年1月～2015年12月、当院にて行われた手術で先天性真珠腫と確定診断がついた症例で、CT、MRIを術前に撮影した12例13耳を対象とした。男性7耳、女性6耳。3～14歳の平均5.8歳。症例4については両側性であった。CT、MRIでの存在部位としては、PTAM分類（P：前鼓室、T：中・後鼓室、A：上鼓室、M：乳突洞・乳突蜂巣）に準じた。

【結果】 術中所見としての進展度分類ではStagela：1耳、stage1b：3耳、stage1c：1耳、stage2：8耳であった。下記表に詳細を示す。症例6と症例12のCTではPTAM全てに軟部陰影認められた。しかし、症例6のMRI拡散強調像ではT領域のみ強調されており、実際の術中所見でもT領域のみ真珠腫を認めた。症例12のMRI拡散強調像ではPTA領域のみ強調されており、実際の術中所見でもPTA領域のみ真珠腫を認めた。症例11の乳突蜂巣においては、T1強調像で高信号、T2強調像で高信号、拡散強調像では強調されておらず、コレステリン肉芽腫や蛋白濃度の高い液体貯留があると術前診断した。術後乳突蜂巣内病理組織はコレステリン沈着と異型巨細胞を認め、コレステリン肉芽腫の診断であった。

【考察】 先天性真珠腫の画像診断に主として求められるものは、1.病変の広がり、2.肉芽組織をはじめとする他病態の有無やそれらとの分離、3.合併症の有無、である。症例6、12の発見のきっかけはOMEであり、OME合併症例ではMRI拡散強調像の有用性が示唆された。先天性真珠腫は、小児に多く、小児は解剖学的にOMEを合併することも、術前にMRIを撮影する意義があると考えられる。また症例11において、術前にMRI撮影を行うことで、真珠腫の詳細な位置を確認し、経外耳道的に手術が可能か、経乳突蜂巣的にもアプローチが必要かといった術式選択の判断基準になると考えられる。

| 症例 | 性別 | 年齢 | 側性 | 発見のきっかけ | 中耳炎 既往 | CT PTAM | MRI PTAM | stage |
|----|----|----|----|---------|-----------|------------|-------------|----------------------------------|
| 1 | 女 | 3 | 右 | 難聴 | あり | -/+/-/- | -/-/-/- | I a, T MC3 S0 |
| 2 | 女 | 6 | 左 | 難聴 | あり | -/+/-/- | -/-/-/- | I b, T MC1 S2 |
| 3 | 男 | 14 | 右 | 難聴 | なし | -/+/+ | -/+/+ | II, TA MC1 S2 |
| 4 | 女 | 4 | 両 | 難聴 | なし | 右 | 右-/-/- | 右II, TA MC1 S2 左II, TA MC1 S2 |
| | | | | | | +/+/-/- | /- | |
| | | | | | | 左-/+/- | 左- | |
| | | | | | | /- | /+/-/- | |
| 5 | 男 | 4 | 左 | 難聴 | あり | -/+/-/- | -/+/-/- | I b, T MC2 S0 |
| 6 | 女 | 4 | 右 | OME | あり | +/+/+ | -/+/-/- | I c, T MC2 S0 |
| 7 | 男 | 3 | 右 | 耳漏 | あり | +/+/+ | +/+/+ | II, PTAM MC2 S2 |
| 8 | 男 | 11 | 右 | 難聴 | あり | -/+/-/- | -/+/-/- | II, PT MC3 S2 |
| 9 | 男 | 3 | 右 | 耳漏 | なし | +/+/-/- | +/+/-/- | II, PT MC2 S3 |
| 10 | 男 | 3 | 左 | 耳漏 | あり | -/+/-/- | -/+/-/- | I b, T MC3 S0 |
| 11 | 女 | 11 | 右 | 難聴 | なし | +/+/+ | +/+/+ | II, PTAM MC1 S2 |
| 12 | 男 | 3 | 左 | OME | なし | +/+/+ | +/+/-/- | II, PTA MC2 S2 |

P1-061 乳幼児鼓膜インピーダンス測定における1000Hz tympanometryの有用性の検討

片岡 祐子¹、菅谷 明子¹、假谷 伸¹、大道亮太郎¹、前田 幸英¹、
福島 邦博²、西崎 和則¹

¹岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科、²新倉敷耳鼻咽喉科クリニック

【はじめに】

ティンパノメトリーによる鼓膜のインピーダンス測定は、中耳滲出液貯留を簡便かつほぼ無侵襲で検出する検査法として知られている。本邦では通常226Hzティンパノメトリーが通常用いられているが、乳幼児特に生後6ヶ月以下の児においては、インピーダンスの正確な測定は本機器では困難で、1000Hzティンパノメトリーを使用することが欧米では推奨されている。しかし、現在のところ本邦では乳幼児における1000Hzティンパノメトリーの評価の有用性は検証されていない。今回、我々は乳幼児における1000Hzティンパノメトリーの有用性について検討したので報告する。

【対象と方法】

新生児聴覚スクリーニング検査後の精密検査もしくは中耳炎等の耳疾患にて岡山大学病院耳鼻咽喉科外来を受診した乳幼児を対象とした。対象児に1000Hzおよび226Hzティンパノメトリーを実施し、鼓膜所見、新生児聴覚スクリーニング検査、聴力検査結果、検査時の入眠等、臨床データをもとに有用性の検討を行った。

【結果】

症例は延べ107例214耳、年齢0 - 27ヵ月（平均5.9ヵ月）。対象児のNHS結果は、両耳要精密検査25例、片耳要精密検査70例、両耳パス10例、不明2例。1000Hzティンパノグラムは51%の児で両耳、31%で片耳解読可能な波形で描出されていたが、18%で両耳とも解読もしくは検査不可能であり、これは226Hzとも同程度であった。覚醒している児と比較して、入眠中の児の方がティンパノグラムの描出は良好であった。滲出性中耳炎児では226Hzと比較するとA型であった児は少なく、フラットに近い波形もしくは陰性波として描出された症例が多かった。NHS要精密検査であり、後に聴力が正常化した例で、聴力の改善とともにティンパノグラムの波形が正常化した例はみられなかった。226Hzと1000Hzティンパノメトリーとで比較すると、ティンパノグラムを得られた症例数は同程度であったが、1000Hzでは波形が多様であり、聴力、鼓膜所見と必ずしも一致しないデータもみられた。

【考察】

中耳貯留液の有無は、通常年長児や成人ならば耳鏡検査による局所所見で容易に診断が可能である。しかしながら、新生児の外耳道の形成が未熟であり、彎曲も強いいため、鼓膜所見から中耳貯留液の有無を判断することは熟練した耳鼻咽喉科医であっても困難であり、英国の報告では正診率は40%程度であるとされる。海外の研究では、生後6週から6ヶ月の52児の1000HzティンパノグラムはCT結果と比較した場合の感度は98.3%、特異度は97.9%と非常に良好であったこと、また226Hz、678Hz、1000Hzといった複数周波数のティンパノメトリーを用いることで、高い感度、特異度で中耳の貯留物を検出できるといった報告がある。このような結果から、局所所見が取りにくい乳幼児の、中耳貯留液の有無を診断する際の補助手段として1000Hzティンパノメトリーは有用とされている。

本邦では現在のところ1000Hzティンパノメトリーの研究は、正常例、滲出性中耳炎例ともにほとんど検討はされていないが、今回の結果からは1000Hzティンパノメトリー波形の描出が多様であり、解読には熟練が必要であることが分かった。226Hzティンパノメトリーと比較した場合の1000Hzティンパノメトリーの有用性は現時点では高いとは言い切れない。今後、正常例、滲出性中耳炎例ともにさらに症例数を重ねて検討を行う必要があると考える。

P1-062 ワイドバンドティンパノメトリを用いた中耳疾患の検討

亀井 昌代¹、桑島 秀¹、平海 晴一¹、佐藤 宏昭¹、小田島葉子²

¹岩手医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科、²小田島耳鼻咽喉科医院

【はじめに】ワイドバンドティンパノメトリ（以下WBT）は検査音に226Hzから8000Hzの広帯域クリック音を用いて、中耳に吸収される周波数ごとの音響エネルギー（アブゾーバンス）と周波数ごとのティンパノグラムを3D画像で表示できる中耳検査機器である。日本でもタイタン[®]が2015年に発売され、従来のティンパノメトリより中耳疾患を高い精度で診断可能とされている。この診断は、アブゾーバンスの標準値に基づき判定を行うことになっているが、この標準値は欧米のデータをもとに作成されたものであり、アブゾーバンスの値には人種差があるものと推察される。我々は昨年、本学会で混合性難聴におけるWBTについて報告した。今回は、WBT（タイタン、Interacoustics社製）を用いて日本人正常耳のアブゾーバンス値について検討し、補聴器を装着している混合性難聴症例と比較検討したので報告する。

【対象と方法】対象は聴力正常、外耳道正常、鼓膜正常の22～30歳までの耳症状のない60例119耳、補聴器装着症例24～78歳の混合性難聴症例4例である。1,正常耳についてWBTを施行し中耳のアブゾーバンスの測定を行った。さらに測定後、各周波数におけるアブゾーバンス値を求めた。また欧米の正常耳の測定結果の標準値とされる90%、10% タイル値と比較した。2,伝音性難聴、混合性難聴症例4例についてWBTを行い、アブゾーバンス値を求め正常耳と比較した。

【結果とまとめ】1,正常耳の検討日本人の聴力正常、鼓膜正常例119耳の平均と標準偏差値について図1に示した。90%・10%タイル値について0 daPaとpeak pressureにおけるアブゾーバンス値には差がみられなかった。日本人正常耳と欧米の90%タイル値は250Hz～500Hz、1300Hzから1800Hzで差がみられた（図2）。2,伝音性難聴、混合性難聴症例症例1左伝音難聴のアブゾーバンス値は550Hz～5600Hzにおいて日本人正常耳と比較明らかに低値であり、1155Hzでは正常耳の10%タイル値0.52に比較し0.02と低値を示していた（図3）。症例2両側耳硬化症症例（左耳かけ型補聴器装着）の左耳のアブゾーバンス値は250Hzから865Hzで正常耳の10%タイル値に比較し低値であったが、右耳のアブゾーバンス値は514Hzから840Hzで低値であったが正常耳の90%タイル値に比較し高値の周波数域もみられた（図4）。今回、症例の周波数とアブゾーバンス値が明らかになったことで中耳に吸収される音響エネルギーの周波数帯域について検討し、補聴器の利得調整の一助としたい。

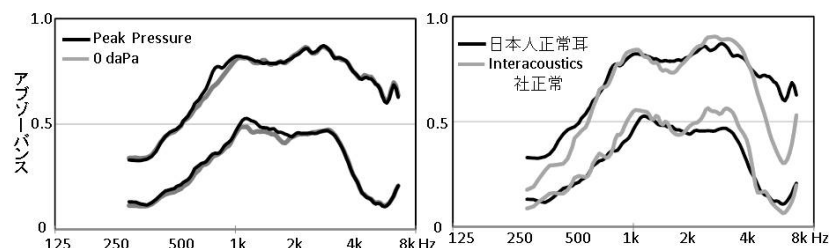


図1 Peak Pressureと0 daPaの90%タイル値
日本人正常耳(n=119)

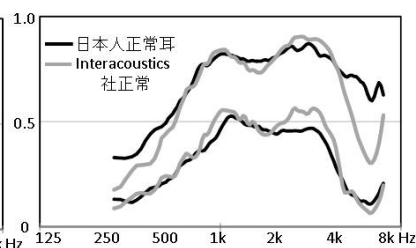


図2 日本人正常耳とInteracoustics社の90%タイル値

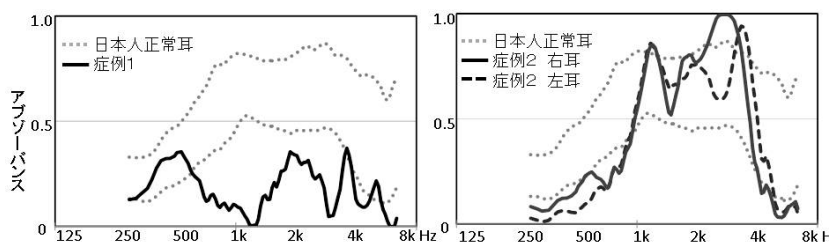


図3 症例1のアブゾーバンス

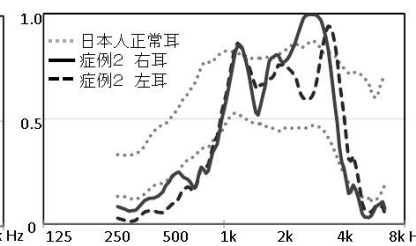


図4 症例2のアブゾーバンス

P1-063

CE-Chirpを用いたMB11 BERAphoneの検討

岸野 明洋¹、増田 毅^{1,2}、木村 優介¹、野村 泰之¹、嶋原俊太郎¹、大島 猛史¹

¹日本大学 医学部 耳鼻咽喉・頭頸部外科、²増田耳鼻咽喉科医院

【はじめに】新生児聴覚スクリーニング (newborn hearing screening: NHS) の普及に伴い、自動聴性脳幹反応 (automated auditory brainstem response: AABR) は現在では欠かす事の出来ない検査機器の一つになっている。2008年3月よりMAICO社製MB11 BERAphoneに刺激音としてCE-Chirpが搭載された。Chirp音は蝸牛を伝搬する音の時間的位相を調整したもので、基底回転から頂回転にいたる蝸牛内の感覚細胞を同時に刺激する事が出来る。低音域から高音域までの反応が同時に出現するためABRで得られるV波の振幅が大きくなりstacked ABRとも言われ、閾値付近の判定に有用である。新生児聴覚スクリーニングに求められる要素はいくつかあり、医学的な側面からは特異度と感度が共に高いことが要求され、検査担当者からの視点からは検査時間が短く、操作方法が容易である事などが求められる。さらに医療経済的側面からはランニングコストが安価であることが求められる。MB11 BERAphoneは電極を貼付する必要がない事から医療経済性の面と操作性の面で優れている事はこれまでも報告がある。我々はこの器械を用いて新生児聴覚スクリーニングを行い、CE-ChirpをAABRに使用した有用性について検討した。

【対象と方法】2014年12月から2016年4月までに日本大学医学部附属板橋病院で出生した難聴のリスクファクターがない生後1週間以内の新生児599名(男児301名、女児298名)、1198耳を対象とした。平均日齢は 3.4 ± 1.4 日であった。使用機器はMAICO社製MB11 BERAphone、刺激音35dBnHL CE-Chirp、刺激頻度93Hzとした。検査は一般産科病棟の新生児室にて自然睡眠下で施行された。要精査(Refer)と判定された児は精密聴力検査として、Interacoustic社製Eclipseを使用して聴性脳幹反応検査 (auditory brainstem response: ABR)、聴性定常反応検査 (auditory steady state response: ASSR) を施行した。統計学的検討にはMann-Whitney U検定を用い、 $p < 0.05$ を統計学的有意差ありとした。

【結果】全症例599名のうち、異常なし(Pass)であった症例は587名(98.0%)、片側Referであった症例は12名(2.0%)、両側Referであった症例は認めなかった。Passであった症例の平均日齢は 3.4 ± 1.4 日、Referであった症例の平均日齢は 2.5 ± 0.9 日で両群に統計学的有意差は認めなかった($p=0.05$)。599名のうち検査にかかる所要時間を測定し得た372名(Pass症例364名、片側Refer症例8名)の症例について検討を行った。検査時間は、BERAphoneを装着し両耳の解析を行った後、結果が判定されるまでの時間とした。全体の平均検査時間は 322.3 ± 220.1 秒、Passであった症例は 315.6 ± 214.2 秒、Referであった症例は 628.6 ± 288.8 秒で、Pass症例の方がRefer症例より短い結果となり統計学的有意差を認めた($p=0.001 < 0.01$)。Referと判定された症例12名はABR、ASSRで精密聴力検査を実施され、難聴と診断された症例はいなかった。特異度は97.8% (587/599)、偽陽性率は2.0% (12/599)であった。今回の検討では難聴児はいなかったため、感度は算出不可であった。

【考察】MB11 BERAphoneは、Chirpを刺激音として用いた判定アルゴリズムにより検査時間の短縮を認めた。また、検査時間の短縮だけでなく、操作の容易性やコスト的にも優れており、スクリーニング検査として有益であるが、その正確性についてはさらなる検討と改善の余地があると考えられた。

P1-064

外来診療における乳幼児聴力検査の重要性

佐藤 公美^{1,2}、坂本 幸^{1,2}、島田 亜紀²、近藤 英司²、宇高 二良^{1,2}、武田 憲昭²

¹宇高耳鼻咽喉科医院、²徳島大学 耳鼻咽喉科教室

【はじめに】

乳幼児の外来診療の中で、急性中耳炎や滲出性中耳炎などの耳疾患、言語発達遅滞や構音障害などのコミュニケーション障害の占める割合は大きい。これらの疾患の治療、また、コミュニケーション障害の原因を明らかにする上で、聴覚障害の有無を鑑別することは不可欠であり、聴力検査を実施する意義は高い。平成26年度に、当院で0歳から6歳の乳幼児に実施した聴力検査件数は延べ695件、その中で乳幼児聴力検査の割合は395件（56.8%、図1）であり、外来診療において幼児聴力検査の必要性は高い。今回、当院外来診療にて乳幼児聴力検査を実施した症例を挙げ、外来診療における乳幼児聴力検査の重要性について考察する。

【症例1】

4歳代女児。主訴は聞き返しが多い。鏡検的には両鼓室内に貯留液が透見された。初診時に実施した音場法によるpeep show testにて、聴力は40~60dBHLであり軽度難聴を認めた。内服にて経過観察としたが、2か月後、再び聞き返しが増加、3か月後もなお両鼓室内に貯留液が透見された。レーザー法によるpeep show testでは、四分法にて右37.5dBHL、左36.3dBHLであったため、チューブ留置術を施行。術後の聴力は、右6.3dBHL、左7.5dBHLと改善した。

【症例2】

6歳代男児。就学時健診で聴力検査の実施が困難であったため、聴力検査を希望し受診。自閉症スペクトラムの診断があり、コミュニケーション態度不良、言語発達は年齢に比し遅れを認めた。音場法によるpeep show testの条件付けは困難であったため、条件詮索反応聴力検査（COR）を実施した。CORでは音源定位可能であり、30dBHLの反応が得られた。

【考察】

症例1は、治療方針の決定に鼓膜の鏡検所見に加え、乳幼児聴力検査の結果が大きな役割を果たしたといえ、症例2では、児の特性に応じた乳幼児聴力検査を選択したことで、検査実施が可能となった。これらのことから、外来診療における乳幼児聴力検査の意義は高く、それぞれの症例の応じた乳幼児聴力検査の選択が重要である。

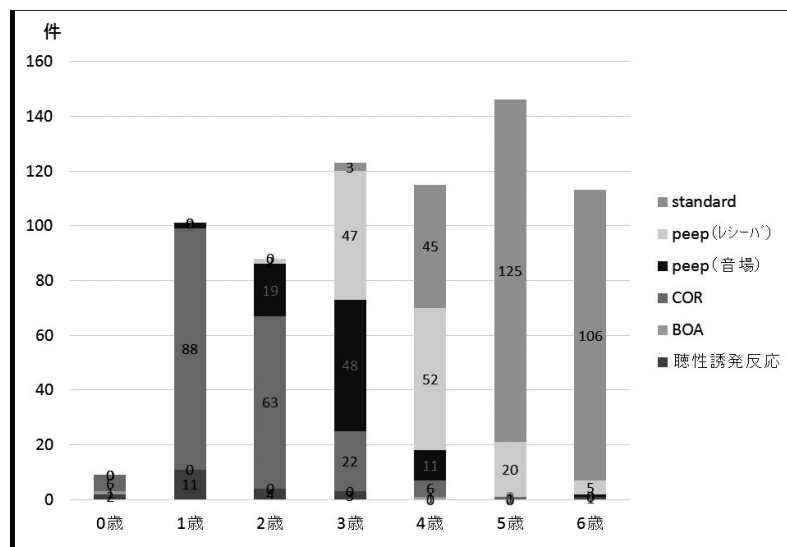


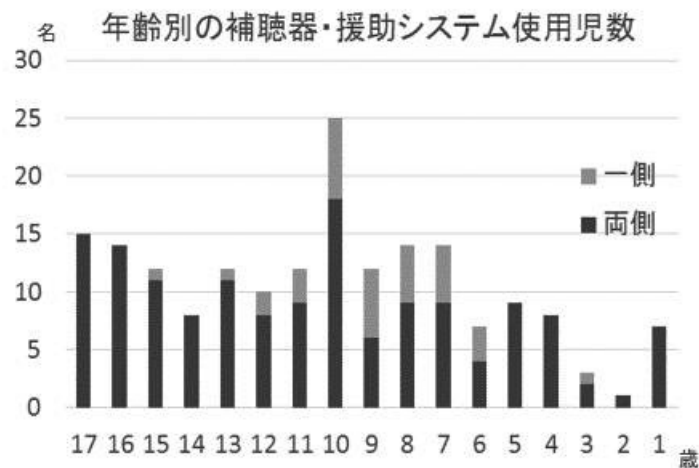
図1 乳幼児に実施した聴力検査(平成26年度)

P1-065

徳島県の難聴児に対する聴覚保障の現状

近藤 英司、島田 亜紀、佐藤 公美、坂本 幸、宇高 二良、武田 憲昭
徳島大学 耳鼻咽喉科学教室

徳島県では、新生児聴覚スクリーニングおよび乳幼児健診の充実により高度難聴児とともに軽度中等度難聴児や一側性難聴児も比較的早期に発見されるようになった。また、平成26年度から軽度中等度難聴児に対する補聴器公的補助制度が開始され、軽度中等度難聴児への補聴器や補聴援助システムの導入が進んでいる。今回、徳島県の難聴児に対する聴覚保障の現状について報告する。平成28年3月末時点で、補聴器を装着している両側性難聴児数は149名であった。うち50名は聴覚支援学校に在籍し、全員が赤外線もしくはループを用いた集団補聴援助システムを利用していた。99名は普通学校や他の特別支援学校に在籍し、高度難聴児を中心に42名がFMもしくはデジタル方式の個人補聴援助システムを利用していた。一方、聴覚保障を受けている一側性難聴児は34名で、7名が補聴器を装着し、補聴器の装着が困難な高度一側性難聴児を中心に30名が個人補聴援助システムを利用していた。これまで高度難聴児は障害者総合支援法により補聴器が交付されていたが、軽度中等度難聴児や一側性難聴児は補聴器を自費購入していた。しかし、現在は軽度中等度難聴児への補聴器購入費助成事業により軽度中等度難聴児や一側性難聴児のほぼ全員が公的支援を受けることができるようになった。軽度中等度難聴児への補聴器購入費助成事業の対象は両耳の聴力レベルが原則として30dB以上であるが、医師の裁量権を大幅に取り入れるように働きかけた。その結果、両耳の聴力レベルが30dB未満や一側性難聴の症例でも、医師が必要と判断した場合には補聴器や補聴器援助システムの公的支援を受けることができるようになった。両側性難聴児には補聴器装着と聴覚学習を発見早期より開始させ、一側性難聴児には医療機関において聴覚管理と言語発達の定期的な観察を行い、集団学習が始まる幼稚園や小学校入学時に補聴器や補聴援助システムの導入の検討を行っている。補聴援助システムは送信器を装着する教員の協力が必須であるため、導入前に医療機関から学校へ数か月貸し出しを行っている。補聴援助システムの必要性や使用方法について保護者、学校関係者に十分に説明し、難聴児への効果が認められた場合に導入しているため、ほとんどの症例は補聴援助システムの利用を継続している。問題点として、保護者の抵抗等で補聴器装着が行えない難聴児の存在、市町村の財政状況等でデジタル式補聴援助システムの普及が進んでいないことがある。



P1-066 長崎県における先天性サイトメガロウイルス感染症予防と 早期発見プロジェクト

北岡 杏子¹、吉田 晴郎¹、神田 幸彦²、高橋 晴雄¹

¹長崎大学病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、

²神田E・N・T医院、長崎ベルヒアリングセンター

先天性サイトメガロウイルス感染症（congenital cytomegalovirus, CCMV）は子宮内の胎児にサイトメガロウイルス（CMV）が感染することで発生する。CCMVの約80～90%は無症状だが、このうち約10～20%に遅発性感音難聴、精神発達遅滞、てんかんなどの神経学的な問題が生じるとされている。文献では我が国では約300人の出生あたり1人が先天性感染を起こしているとされる。また、先天性難聴の一因であるだけでなく、遅発性の進行性感音難聴の原因として耳鼻科領域でも十分注意が必要な病態である。当院でもこれまで14人27耳（両耳装用、re-implantを含む）に人工内耳を施行してきた。一方、CCMVを妊婦への啓蒙で予防できるという方向、早期診断に続く早期治療が感染児の予後を改善させるという報告が聴力及び精神運動発達の面で見られるようになり、いかにCCMVを予防するか、また、感染した新生児をいかに早期に診断するかが問題となってきた。

本県では、産科・小児科・耳鼻咽喉科で連携し、CCMVを予防、早期発見するためのプロジェクトを2014年8月から開始した。プロジェクトの内容は、まず全妊婦のCMV抗体（IgG）を妊娠12～14週に測定し、このうちIgG抗体陽性者はIgM抗体を測定し、IgMが陰性であれば既感染とする。今回のプロジェクトは初感染を対象としており、既感染の妊婦は対象外である。IgG抗体陰性の妊婦には産科でCMV感染予防の啓蒙を行い、妊娠35～36週にもう一度IgG抗体測定を行う。IgM陽性の妊婦、あるいはIgG抗体が陽転化した妊婦から生まれた新生児をリスク児として、長崎大学病院小児科で尿中のウイルス量を測定し、陽性であればCCMVと診断、精査の結果無症候性であっても耳鼻咽喉科でも定期的に聴力検査を行い遅発性の難聴の早期発見に努めていくものである。また、本県では新生児聴覚スクリーニング検査（新スク）率が95%以上と非常に良い成績を収めており、今回のこの産科と耳鼻咽喉科の連携を素地に、もう1つのプロジェクトも開始している。新スクでreferであったものをなるべく早期に精密検査機関で難聴の有無を診断し、もし難聴があれば同院小児科で尿中ウイルス量を測定し、CCMVの有無を診断するものである。聴力の精密検査の結果一側性難聴や軽度、中等度難聴であっても、今後進行する可能性が高いと判断し、両親の了承があれば治療として抗ウイルス剤を開始している。

現在、プロジェクトが開始され約1年半が経過した。1つ目のプロジェクトでは現在の登録されたCCMVは5例である。一方2つ目のプロジェクト、つまり難聴を初発症状として発見されたはCCMVは1例である。これまでのプロジェクトの経過について報告を行う。

P1-067

健常若年者の睡眠習慣と耳症状の関連について

陣内 自治^{1,2}¹阿南共栄病院 耳鼻咽喉科、²徳島大学 耳鼻咽喉科

【緒言】

中学校、高校の学校検診において、耳鳴やめまい感があると訴える生徒を少なからず経験する。ほとんどのケースでは鼓膜や自発眼振など他覚所見に異常を認めず、一過性の症状として取り扱うことが多い。この点に関連して、どのような状況下で健常若年者の耳症状の頻度が増えるのかを検討した報告は少ない。健常若年者の耳症状が増加する条件を検討すれば、成人の耳鳴、めまい診療の基礎となるデータとなり得るのではないかと考え、以下のような全校調査を行い耳症状との関連性について検討した。

【目的】

正常若年者の睡眠実態調査を行い、耳症状の頻度との関連性がどの程度あるかを検討する。

【対象と方法】

対象は徳島県内の中学校生徒240人、および高校生徒596人。平成27年度に中学、高校の全校生徒に睡眠調査と耳症状についてのアンケート調査を行い、睡眠時間と耳症状の関係について検討した。

【調査内容】

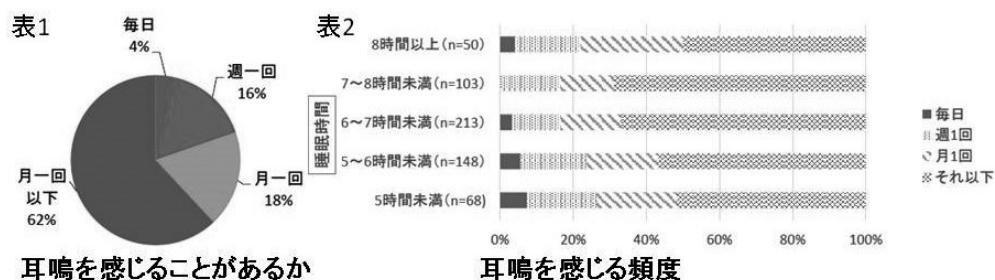
設問1) 昨夜の睡眠時間が足りているか 設問2) 普段の就寝時間、起床時間は規則正しいか 設問3) 今朝の目覚めについて 設問4) 昨日の入床時間、入眠時間、起床時間から睡眠潜時、睡眠時間を計算 設問5) 中途覚醒について 設問6) 熟睡感について 7) 日中の眠気について 8) 午後の眠気が強い時間帯に昼寝をしたか 9) 寝る1時間前に何をしていたか 10) いつもとっている飲料について (カフェイン摂取の有無) 11) 耳鳴の頻度について 12) たちくらみ・めまいの頻度について

【調査結果】

表1) 表2) に平成27年度の結果を一部示す。耳鳴の頻度では、睡眠時間が7～8時間の生徒が最も少なかった。睡眠8時間以上や5時間未満の生徒では耳鳴の頻度が多い傾向であった。

【考察】

同じ睡眠時間であっても、生徒のクラブ活動参加の有無や、夜遅くまでの学習など生活背景が多様であることが推定された。この点について、平成28年度にはクラブ活動参加の有無についても設問を追加すべきと考えられた。平成27年度の調査を行った結果、類似質問が2つ、答えにくい質問が1つあった。平成28年度の調査では設問内容を一部あらため、耳鳴の持続時間、音の性状、についての設問追加、立ちくらみとめまい感の項目を分けて回答するように設問を修正して調査を予定している。平成28年度の調査統計は本会にて報告予定である。



P1-068 中高年齢者における鼓膜所見が正常な伝音難聴症例の検討

木村百合香、浜崎 泰佑、時田江里香、加藤 智史、小林 一女
昭和大学医学部耳鼻咽喉科学講座

(はじめに) 鼓膜所見が正常な伝音難聴の原因疾患は、耳小骨奇形や耳硬化症によるものが代表的である。若年期における原因疾患の割合は先天性疾患である耳小骨奇形が多いのに対し、45歳以上の中高年齢者においては、後天性の進行性疾患である耳硬化症によるものが多く、中高年齢者の鼓膜所見が正常な伝音難聴に対しては、アブミ骨手術を念頭に手術を行う。しかし、中高年齢者においても、術前に耳硬化症と診断されていながら、術中所見によりアブミ骨の可動性は良好で、他部位での耳小骨連鎖異常と判明する症例が散見される。的確な術前診断は、病変部へのアプローチの方法の選択などに有用である。そこで、術前に鼓膜所見が正常な伝音難聴の原因疾患の鑑別診断における各疾患の特徴的所見があるか、検討を行う。

(対象と方法) 2011年6月から2016年5月の5年間に、昭和大学病院耳鼻咽喉科にて鼓膜所見が正常な伝音難聴に対し、外科的治療を行った中高年齢者(45歳以上)の13例14耳を対象とした。症例の内訳は、性別は男性8例女性5例、患側は右7耳、左7耳であり、年齢の平均は54.6(±8.3)歳であり、耳硬化症が9例、耳小骨連鎖異常が5例(2例:ツチ骨固着、2例:キヌタ-アブミ関節離断、1例:特定不能)であった。検討項目は、病歴(発症時期・進行の有無)、耳鏡所見(Schwartz's sign)、純音聴力検査(Carhart's notchの有無; 1000Hz, 4000Hzと2000Hzの差がそれぞれ10dB以上を陽性とした)、CT所見(前庭周囲の脱灰像、キヌタ-アブミ(I-S)関節の描出、ツチ骨と上鼓室骨壁との接触の有無)、アブミ骨筋反射とし、術後診断により各項目において耳硬化症と耳小骨連鎖異常群間に所見に差があるかを検討した。

(結果) 発症時期の中央値は耳硬化症群・連鎖異常群いずれも5年であり、進行の自覚は、耳硬化症群ではあり4例なし5例であったのに対し、連鎖異常群では全例ありであり、発症時期・進行の自覚による統計学的な有意差はなかった。耳鏡所見上、全症例において明らかなSchwartz's signはなかった。Carhart's notchは、耳硬化症群で4例に陽性であり、連鎖異常群では全症例陰性であった。CT所見は、前庭周囲の脱灰像は両群とも認められた症例はなく、キヌタ-アブミ関節の描出が不鮮明であった症例は耳硬化症群で1例、連鎖異常群で1例(I-S関節離断症例)であり、ツチ骨と上鼓室天蓋の接触は耳硬化症群4例、連鎖異常群4例(ツチ骨固着2例、I-S関節離断症例1例、原因不明症例1例)で認められたがツチ骨固着2例に比し、他の症例の接触の程度は軽度であった。アブミ骨筋反射は全例で陰性であった。

(考察) 中高年齢者における鼓膜所見が正常な伝音難聴の診断は、進行の有無や発症時期を参考所見として、後天性の進行性疾患である耳硬化症を念頭におくが、本検討では、進行の有無や発症時期による耳硬化症とその他の耳小骨連鎖異常の間に差は認められなかった。中高年齢者の場合、加齢に伴う骨導閾値の上昇により修飾されることで、難聴を初めて自覚したり、難聴の進行に気付いた可能性が考えられる。また、今回の検討では、Carhart's notchは耳硬化症症例のみに認められたが、従来の報告では、Carhart's notchは慣性骨導の効果の減弱によるものであり、耳硬化症のみではなく、その他の耳小骨連鎖異常でも生じうる病態であるとされており、耳硬化症に特徴的な所見とは言えない。CT所見では、前庭周囲の脱灰像は耳硬化症症例全例でみとめられず、わが国における耳硬化症の特徴と矛盾しない結果であった。一方、IS関節の描出の不鮮明であった場合の特異度は0.9、ツチ骨と天蓋の接触が認められた場合の感度は1.0であることから、IS関節の描出が不鮮明であった場合にはIS関節離断の可能性を視野に置くべきであり、ツチ骨と天蓋の接触がない場合にはツチ骨固着は否定的であるといえる。以上より、中高年齢者における鼓膜正常な伝音難聴に対しても、CT所見を中心に術前の治療計画を立て、耳硬化症以外の耳小骨連鎖異常の可能性を検討することが必要と考えられた。

P1-069

原発性線毛運動不全症患者の耳科的所見の検討

竹内 万彦¹、北野 雅子¹、坂井田 寛¹、白井 智子²、増田佐和子²¹三重大学大学院 医学系研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科、²国立病院機構 三重病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】原発性線毛運動不全症（PCD）は全身の線毛機能の不全を呈する常染色体劣性遺伝疾患で、慢性副鼻腔炎、気管支拡張症、不妊を呈する。その頻度は、およそ20000名の出生に対して1名とされている。内臓逆位を伴わない症例では時に診断は困難であり、見過ごされている可能性がある。本症の耳科的所見についての報告は少ない。

【対象と方法】過去11年間にPCDと診断した12名（1歳～36歳）を対象とし、鼓膜所見、聴力、臨床経過を中心とした耳科的所見を検討した。本症の診断は、特徴的な臨床所見があり、（1）線毛の電子顕微鏡検査で線毛構造の異常、あるいは、（2）線毛に関連する遺伝子変異の証明とした。

【結果】検討した12症例のうち1例を除き何らかの鼓膜の異常所見を認めた。9名には両側の鼓膜に陥凹や中耳貯留液を示唆する所見があり、滲出性中耳炎と考えられた。このうち2例で両側鼓膜は青色を呈していた。1名では一側に鼓膜換気チューブが挿入されており、反対側には陥凹がみられた。残る1名では両側鼓膜緊張部に中心性穿孔を認め、耳漏を繰り返しており、慢性中耳炎と考えた。標準純音聴力検査の結果、気導聴力平均値（3分法）は右24.5dB、左26.6dBであった。ティンパノグラムは多くの例でB型であったが、ピークの低いA型、C型を示す例もあった。症例1は1歳男児で、生後間もなく湿性咳嗽と鼻漏を認め、気管支炎の診断を受けた。その後も症状は持続し、生後8か月から中耳炎を繰り返している。4歳の診察時、両側鼓膜は暗褐色を呈し、気導聴力は左右とも22.5dB、ティンパノグラムは両側B型であった。症例2は当院初診時8歳の男児で右耳には他院で鼓膜換気チューブが挿入されていた。気導聴力は右15dB、左21.6dBであった。その後、チューブは脱落し、鼓膜穿孔が残存して頻回の耳漏をきたすようになった。14歳の時、鼓室形成術I型を施行した。中間層での鼓膜の剥離はやや難であったが、通常の鼓膜形成術を行い、術後経過も良好である。症例3は8歳女児。出生後すぐに喘鳴が出現し、排痰が多く酸素投与を必要とした。その後も咳嗽が続くため、精査目的で紹介された。両側鼓膜はほぼ正常であった。症例4は10歳女児。症例3の姉。4歳ごろから鼻閉、咳嗽が続く、慢性副鼻腔炎、右中葉無気肺を指摘された。両側鼓膜は膨隆していた。症例5は19歳女性。主訴は、湿性咳嗽。現病歴では、生後3日目に陥没性呼吸を認め、その後嚥下性肺炎を発症し、3週間入院にした。1歳ころより、喘鳴、耳漏、鼻汁が持続している。10歳ころから湿性咳嗽が出現し、持続している。耳鏡所見では、両側鼓膜緊張部に比較的大きな中心性穿孔を認めた。軽度の慢性副鼻腔炎と胸部CT上、右中葉と左舌区の無気肺を認めた。症例6は、37歳男性で、主訴は鼻閉、難聴。現病歴では、幼少時より慢性副鼻腔炎、慢性中耳炎、びまん性汎細気管支炎に罹患した。右耳には鼓膜換気チューブ挿入術がされていた。両側鼓膜は暗青色であり、側頭骨CTでは両側中耳、乳突洞に陰影を認めた。

【考察】PCDにおける滲出性中耳炎には次のような特徴がある。自然経過は成人期まで変動し、一般の滲出性中耳炎のように9歳で消失することはない。鼓膜換気チューブを挿入すると聴力は改善するが、PCD以外の滲出性中耳炎と比べると耳漏をきたす率が高い。一般に難治性の滲出性中耳炎には鼓膜換気チューブを挿入するが、小児のPCDに関するconsensus statementでは挿入後の耳漏の持続を考慮して、鼓膜換気チューブの挿入を推奨していない。以前当科で最近経験した原発性線毛運動不全症患者5名の中耳病変について検討した時点では、基本的には遷延する滲出性中耳炎であり、難聴は比較的軽度であった。しかし、今回の検討では、滲出性中耳炎のみならず、慢性中耳炎を呈する症例、コレステリン肉芽腫を思わせる青色鼓膜を呈する症例がみられた。

【結論】本症でみられる鼓膜所見は多彩であり、本症が疑われる患者の診察の際には鼓膜所見を注意深くとることが大切である。

P1-070

先天性横隔膜ヘルニア患者の聴力低下

久保 和彦^{1,2}、松本 希²、高岩 一貴³、中川 尚志²

¹千鳥橋病院 耳鼻咽喉科、²九州大学病院 耳鼻咽喉・頭頸部外科、

³福岡大学医学部 耳鼻咽喉科

先天性横隔膜ヘルニアは、生まれつき横隔膜に欠損孔があって、本来腹腔内にあるべき腹部臓器の一部が胸部へ逸脱してしまう疾患で、平成27年7月1日施行の指定難病（294）である。肺の発育に重要な時期に逸脱することが多いため肺の低形成が起り、重症例では生下時より呼吸困難症状を呈する。周産期・新生児期医学の進歩によって、この先天性横隔膜ヘルニア症例の生存率は向上した。ところが、その生存例に感音難聴を合併する症例が割といることが分かってきた。生下時には正常聴力であったが、1～2歳以降で感音難聴を発症する症例が少なからず報告されている。そもそも治療時点では正常で会った聴力が生後しばらくして低下するメカニズムは未だよく分かっていないが、耳毒性薬物や筋弛緩薬の使用、長期間の人工呼吸管理、高頻度振動換気（HFO）、低酸素状態、膜型人工肺治療（ECMO）の使用などとの因果関係が示唆されている。以前に当院から報告した症例では、1997年1月から2005年3月までに先天性横隔膜ヘルニアの治療を行った16児のうち4例に感音難聴を認め、難聴発症年齢は2例が1歳、1例が3歳、1例が5歳だった（文献1）。その際、感音難聴群は非感音難聴群に比べて、人工呼吸器につないでいた日数と高頻度振動換気を行った時間が有意に長かった。また、ループ利尿薬とパンクロニウムを使用した日数も有意に長かった。また、2005年4月から2010年3月までに生存後聴力検査を初回施行した18児36耳のうち、2歳以降で難聴を認めた症例は2児3耳だった（文献2）。

これまでの先天性横隔膜ヘルニア生存例と難聴に関する報告では、難聴合併率および難聴と各因子の因果関係に関する報告が多数を占め、1個人における難聴の推移に着目した検討は非常に少ない。このことは、小児外科や小児科からの報告が圧倒的に多く、耳鼻咽喉科からの報告が少ないための着目点の違いではないかと思われる。耳鼻咽喉科で先天性横隔膜ヘルニア症例を診察する上で重要なことは聴覚補償の有無と適切な適用であり、経時的に聴力を追いかけることはとても重要である。当科では、先天性横隔膜ヘルニア症例の聴力検査は就学するまで毎年1回施行するようにしている。聴力の評価は、乳児期は聴性脳幹反応を用いて、幼児期は条件詮索反応聴力検査を用いて行っている。今回我々は、先天性横隔膜ヘルニア症例の聴力の推移について検討を行った。文献的考察を加えて報告する。

- 1) Masumoto K et al. : Risk factors for sensorineural hearing loss in survivors with severe congenital diaphragmatic hernia. Eur J Pediatr 166: 607-612, 2007.
- 2) 藤村晶子ら：先天性横隔膜ヘルニアと難聴. 耳鼻 61: 9-14, 2015.

P1-071 症候性難聴 (Williams症候群とLEOPARD症候群) の2例

阪本 浩一^{1,2}、大津 雅秀²、勝沼紗矢香²¹大阪市立大学大学院医学研究科耳鼻咽喉病態学、²兵庫県立こども病院耳鼻咽喉科

はじめに：先天性難聴の過半数が遺伝性難聴とされている。遺伝性難聴は、難聴以外の症状のない非症候性難聴と難聴以外の症状を伴う症候性難聴に大別される。症候性難聴は遺伝性難聴の30%を占めるとされ、400種類あまりが知られている。今回、われわれは、ともに新生児聴覚スクリーニングで難聴が発見された比較的まれな、Williams症候群とLEOPARD症候群の2例を経験したので、その聴覚的な評価と補聴の経過を中心に報告する。

症例1：9歳女児：新生児聴覚スクリーニング左側referにて3か月で当科初診。心室中隔欠損、肺動脈狭窄にて循環器内科で経過観察されていた。ASSRにて左耳は100dB、右耳は80-60dB程度で反応を認めた。DPOAEは両側referであった。側頭骨CTでは、中耳、内耳に特に異常は認めなかった。6か月時のABR、ASSRの再検査でも同様の結果で、CORでも50dB程度の反応であったため、左重度難聴、右中軽度難聴と考え、右耳への補聴器の装用を開始した。1歳6か月時の津守式発達検査ではDQ50であった。全身的には、高Ca血症認められ、Williams症候群疑われ、染色体検査にて確定した。3歳時に川崎病に罹患。冠動脈には異常認めなかった。5歳より両耳に滲出性中耳炎認め、鼓膜チュービングを行った。6歳以後鼓膜所見は改善、現在の聴力は右45.0dB、左78.8dBの高音漸減型の感音難聴を示す。右耳に補聴器を装用している。言語発達は8歳7ヶ月時のPVT-Rで語彙年齢5歳1か月、SS2である。

症例2：2歳男児。37週6日3220gで出生。2か月時に新生児聴覚スクリーニング両側referにて来院。喘鳴も認めた。喉頭は、軽度の喉頭軟弱症を認めるのみであった。ABRで右70dB、左105dB。側頭骨CTは、中耳、内耳に特に異常を認めなかった。ASSRも右60-80dB、左100-80dBで反応認めた。CORでは70dB程度で反応認めた。右中等度難聴、左高度難聴と考えて、補聴器の装用を開始した。希望あり、難聴遺伝子検査を行うも、遺伝子変異は認められなかった。2歳10か月時の聴力は、CORで60dB程度、補聴器装用下で30dB程度である。経過中に、黒子が多発し、神戸大学皮膚科よりLEOPARD症候群が疑われ、遺伝子検査が行われ確定した。

まとめ：新生児聴覚スクリーニングで難聴が発見された、Williams症候群とLEOPARD症候群の症例を報告した。Williams症候群は、7番染色体の7q11.23領域の微小欠失により様々な臨床症状を伴う疾患で、特徴的な顔貌、大動脈弁上狭窄、末梢肺動脈狭窄、精神発達遅滞、視空間認知障害、歯の異常、乳幼児期の高Ca血症が知られている。耳鼻科的には、中等度の難聴が知られている。今回の症例も一側高度、一側中等度難聴を示し、補聴器の装用をおこなった。一方、LEOPARD症候群は、常染色体優勢遺伝を示す、母斑症の一つであるが、孤発例も多いとされている。症状は、多発性黒子、心電図異常、両眼隔離、肺動脈狭窄、生殖器異常、発育障害、感音難聴を示すとされている。この主要兆候の頭文字を並べてLEOPARD症候群と言われる。しかし、全ての症状がそろった例は少ない。原因遺伝子として多くの例で、PTPN11遺伝子の変異が見られる。

当科で経験した、比較的まれな症候性難聴を示した2症例を報告した。小児難聴医療において症候性難聴も念頭に置き対応することも重要であろう。

P1-072 当院におけるムコ多糖症患者の耳科診療について

高野さくらこ、坂下 哲史、阪本 浩一、角南貴司子、加藤 匠子、小杉 祐季、井口 広義
 大阪市立大学大学院 医学研究科 耳鼻咽喉病態学

ムコ多糖症 (MPS) は、ライソゾーム酵素の欠損により、ムコ多糖が細胞内に蓄積する先天性代謝異常症である。比較的まれな遺伝性疾患であり、発症頻度は6万人に1人とされている。ムコ多糖症は、結合組織を中心にムコ多糖が蓄積することにより進行性の症状が起こる。欠損するライソゾーム酵素の種類により7型に分類され、それぞれ蓄積するムコ多糖が異なるため、臨床像や予後は異なる。また残存酵素活性量の違いにより、同じ型の患者群の中でも臨床の重症度が異なる (表参照)。ムコ多糖症の症状は低身長、特異な顔貌、関節拘縮、肝脾腫、心弁膜症、精神運動発達遅滞、骨変形などがあり、特に耳鼻咽喉科領域では反復性・難治性の慢性中耳炎、難聴、アデノイド・扁桃肥大、睡眠時無呼吸発作などがある。尿中ムコ多糖の定性・定量による分析と白血球中ライソゾーム酵素活性測定によりムコ多糖症の診断ができる。根治的治療法には、酵素補充療法と造血幹細胞移植とがある。ムコ多糖症1型、2型と4型には酵素補充療法の適応があり、1型、2型では症状が進行する前に造血幹細胞移植を行うと最も治療効果があると報告されており、早期診断、早期治療の開始が望まれる。また、耳鼻咽喉科医がムコ多糖症患者の早期発見、早期の治療開始に寄与できることが近年報告されている。当院小児科は日本有数のムコ多糖症患者の診療を行っている基幹病院であり、耳鼻咽喉科領域の評価のため、小児科から当科へ紹介されることが多い。今回我々は、2005年4月～2016年3月までの11年間に、小児科から紹介されたムコ多糖症患者34名 (MPS1型6名、MPS2型24名、MPS4型2名、MPS6型1名、MPS7型1名) の聴力をはじめとした耳科診療について報告する。尚、小児は滲出性中耳炎を合併していることが多く、当科に紹介された患者では混合性難聴が最も多かった。これらを踏まえ、耳鼻咽喉科医のムコ多糖症患者診療への介入方法について考察し、当科の抱える問題点や今後改善すべき点について文献的考察を加えて検討する。

| 病型 | 病名 | 遺伝形式 | 欠損酵素 |
|----------|-----------------|-------|---|
| MPS I型 | Hurler病 | 常・劣性 | α-L-Iduronidase |
| | Scheie病 | 常・劣性 | |
| | Hurler-Scheie病 | 常・劣性 | |
| MPS II型 | Hunter病 重症型 | X連鎖劣性 | Iduronate sulfatase |
| | Hunter病 中等症型 | X連鎖劣性 | |
| | Hunter病 軽症型 | X連鎖劣性 | |
| MPS III型 | Sanfilippo病 A型 | 常・劣性 | Heparan N-sulfatase |
| | Sanfilippo病 B型 | 常・劣性 | α-N-Acetylgalcosaminidase |
| | Sanfilippo病 C型 | 常・劣性 | Acetyl CoA: α-glucosaminidase acetyltransferase |
| | Sanfilippo病 D型 | 常・劣性 | N-Acetylgalcosamine 6-sulfatase |
| MPS IV型 | Morquio病 A型 | 常・劣性 | Galactose 6-sulfatase |
| | Morquio病 B型 | 常・劣性 | β-Galactosidase |
| MPS VI型 | Maroteaux-Lamy病 | 常・劣性 | N-Acetylgalcosamine 4-sulfatase (arylsulfatase B) |
| MPS VII型 | Sly病 | 常・劣性 | β-Glucuronidase |

P1-073 急性感音難聴を契機に発覚した Chiari 奇形 I 型の一例

三浦康士郎¹、比野平恭之¹、林 賢¹、田中 健¹、工藤 伸幸¹、石井 賢治¹、
相原 康孝²、神尾 友信¹

¹神尾記念病院 耳鼻咽喉科、²耳鼻咽喉科クリニック神田

【緒言】急性感音難聴の原因として突発性難聴、メニエール病、外リンパ漏、聴神経腫瘍などがあげられるが、まれな原因として Chiari 奇形がある。今回、急性感音難聴で来院し、精査の結果、Chiari 奇形 I 型を認めた症例を経験したので、本症例での神経耳科的考察を加えて報告する。

【症例】41歳女性。6年前に右突発性難聴を発症。ステロイド等の投与を受けたが改善がみられず、その後は特に治療をしていなかった。2～3年前から左上腕尺側のしびれ、1か月前から左手第4指、第5指の握力低下を感じていた。当院受診20日前に右難聴・耳鳴の増悪を自覚し、直後に他院を受診したが、2回目の突発性難聴は治療できないと言われ、その後当院を受診した。純音聴力検査では右55.0dB（4分法）の高音漸傾型の聴力低下を認め、DP-OAEでも右耳はreferであった。フレンツェル眼鏡での眼振検査では異常を認めなかった。右急性感音難聴と診断し、プレドニゾロン60mg/日、ATP、VitB12、PGE1、硝酸イソソルビドの投与を開始した。右耳のABR（4kHz）の閾値は70dB、自記オーディオメトリはII型、SISI検査は1kHzで0%、4kHzで100%、最高語音明瞭度は30%（90dB）であった。MRIで小脳扁桃の下垂、脊髓空洞症を認め、Chiari 奇形 I 型と診断した。薬剤投与後、耳鳴は改善を認めるものの聴力は改善せず、その後脳神経外科へ紹介となった。

【考察】Chiari 奇形は1891年オーストリアの病理学者 Hans Chiari が4型に分類した疾患で、小脳・脳幹の一部が大後頭孔を超えて脊柱管内に陥入する形態を呈する。小脳、延髄および橋の発生異常を基盤とし、発症は20-40歳で女性に多い。約50%に脊髓空洞症を伴い、10-30%に水頭症を伴う。Chiari 奇形 I 型による難聴について詳細に記載された文献は少ないが、Jimenezらのまとめた627例のレビューでは難聴の頻度は15%（両側性44%、一側性30%、不明26%）と報告している。原因としては国内の文献では水頭症による聴放線の障害、血管偏位による迷路動脈の閉塞があげられている。本症例は小脳扁桃のみ脊柱管内に陥入しており、Chiari 奇形 I 型であった。脊髓空洞症は認めたが、水頭症は認めなかった。左上腕尺側のしびれと握力低下は脊髓空洞症による症状と考えられた。神経耳科的検査ではDP-OAE、自記オーディオメトリ、SISI検査は内耳障害を示唆する所見であった。語音聴力検査では最高語音明瞭度は30%であった。水頭症は認めなかったため、聴放線の障害は考えにくく、血管偏位による迷路動脈の閉塞が原因と考えられた。

【結語】稀ではあるが、急性感音難聴の原因として Chiari 奇形があり、聴神経腫瘍の除外のためにMRIを撮影する際には矢状断で小脳扁桃の下垂もないか確認すべきであると考えられる。

P1-074

アブミ骨骨折を認めた骨形成不全症の一例

新川樹一郎、新川真那実、陶 陽、大石 真綾、宮本ゆう子、新川 敦
新川クリニック

骨形成不全症は、先天性の高度な骨粗鬆症が骨脆弱性、易骨折性を惹起させ、運動障害をもたらす遺伝性疾患である。その90%は、1型コラーゲンの生成異常によるが、残りの10%は1型コラーゲンに異常を認めない。本疾患は耳硬化症と類似の症状を示し、難聴の原因としてアブミ骨脚の骨折や底板の固着による伝音難聴や蝸牛および前庭系の細胞支持組織の変性により内耳神経細胞が障害されると混合性難聴を呈するとされている。今回我々は骨形成不全症による難聴に対し、アブミ骨手術を予定するもアブミ骨前脚骨折のみを認めた1症例を経験したので文献的考察を含め報告する。

症例

43歳男性

現病歴：骨形成不全症により、小児期より骨折を繰り返している。14歳頃より左耳の聴力低下を自覚していた。内服治療により経過観察となっていた。今回、聴力改善を目的に2015年に当院初診となった。

既往歴：骨形成不全症にて複数回骨折、乾癬（20歳）

検査所見：標準純音聴力検査にて右38.8dB 左78.5dBの混合性難聴を認め、左A-B gap (+)、左耳小骨筋反射陰性を認めた。

画像検査所見：コーンビームCTにて撮影を施行。耳小骨に明らかな異常は認めず、蝸牛周囲の脱灰像も明らかではなかった。以上の所見と経過よりアブミ骨手術を予定した。

術中所見：局所麻酔下に耳内切開を行い、外耳道皮膚を挙上した。外耳道後壁骨をノミにて削開し、アブミ骨全体を視野に入れた。アブミ骨を観察すると、アブミ骨の可動性は底板も含め良好であった。さらにアブミ骨を詳細に観察すると、アブミ骨前脚が欠損していた。そこでY-セラミックをキヌタ長脚と底板の間に挿入し、耳小骨連鎖を再建した。挿入後、患者の聴力の改善を認めたため手術終了とした。術後の経過は約4週間後の標準純音聴力検査所見では、左側55.0dBと著明改善を認めた。

考察

骨形成不全症は、一般に耳硬化症と類似のアブミ骨固着を認める疾患として知られている。他にはページェット病、craniotubular dysplasiaが同様の所見を認める疾患とした挙げられる。骨形成不全症のうち難聴を主訴とするものはvan dar Hoeve症候群と呼ばれ、アブミ骨手術の適応となることが多い。Van dar Hoeve症候群の報告では、耳硬化症より蝸牛周囲の脱灰像が高度であることが多いとの海外の報告もあるが本邦の報告ではあまり多くない。本症例の画像所見でも、明らかな脱灰像は認めなかった。本症例の特異的なことはアブミ骨前脚の骨折を認めるものの、アブミ骨底板の可動性は良好なことである。通常骨形成不全症のアブミ骨固着とは異なっており、本症例では可動術を行うことなくアブミ骨底板の可動性は良好であった。このような可動化されたアブミ骨底板に対し底板開窓を強行した場合、底板の骨折、骨片の内耳への落下、底板嵌頓、しいては内耳障害の可能性が高まる可能性がある。当院では、アブミ骨底板の可動性が良い症例に対し、stapedotomyやstapedectomyすることなく、Y-セラミックをキヌタ骨長脚と底板の間に挿入することにより、良好な成績を得られている。本症例でも、Y-セラミックを挿入し、アブミ骨底板のトラブルなく聴力改善が得られた。まとめアブミ骨固着がなく、アブミ骨前脚の骨折のみを認めた骨形成不全症の一例を報告した。術後4週間ではあるが、著明な聴力改善を認めた。

P1-075 CHARGE syndrome 7例の前庭機能と運動機能の経過

木村 優介^{1,2}、増田 毅^{1,2}、加我 君孝^{2,3}

¹日本大学医学部 耳鼻咽喉・頭頸部外科学分野、

²国立病院機構東京医療センター・感覚器センター、³国際医療福祉大学 言語聴覚センター

先天的に聴覚と視覚の重複障害を併せ持った症例の原因疾患のひとつにCHARGE syndromeがある。CHARGE syndromeはC-網膜の部分欠損（コロボーマ）、H-心奇形、A-後鼻孔閉鎖、R-成長障害・発達遅滞、G-外陰部低形成、E-耳奇形・難聴を主症状とする多発奇形症候群である。2011年1月から2016年2月までに東京医療センター小児難聴・言語障害クリニックを受診した生後7か月から8歳6か月までのCHARGE syndrome 7例の前庭機能、運動発達の検討を行った。前庭機能評価として一方向減衰回転椅子検査による前庭動眼反射（VOR）出現の程度を正常コントロール群と比較した。運動発達評価として頸定と独歩を指標とした。先天性難聴は全例に認め、内耳奇形は5例、視力障害は5例に認めた。回転椅子検査ではコントロール群と比較して4例は無反応、2例は反応低下、1例は正常であった。運動発達は7例すべてで頸定と独歩に遅れを認めた。一症例は生後7か月から4歳3か月までの間に回転椅子検査を5回施行した。成長による運動機能は発達したが、前庭機能の影響は発達の初期には大きな影響を与えた。

P1-076 Fechtner症候群患者に対しての人工内耳埋め込み術

今泉 光雅、松井 隆道、大槻 好史、野本 幸男
福島県立医科大学 医学部 耳鼻咽喉科学講座

(はじめに) Fechtner症候群は白血球封入体を伴う先天性巨大血小板性血小板減少症に、進行性の腎炎、感音性難聴、白内障を合併する稀な常染色体優性遺伝性疾患である。今回我々は、Fechtner症候群を基礎疾患として有し、副腎皮質癌術後に対して術後補助化学療法および腎移植後の免疫抑制剤を継続投与されていた高度感音難聴例に対して、人工内耳手術を施行し、合併症なく良好な結果をえた症例を経験した。本症例の臨床像、周術期管理、手術所見を提示し考察を加え報告する。

(症例) 症例は34歳、男性。幼少時より難聴を認めていたが、特に精査されていなかった。20歳時には腎不全に対して腹膜透析が導入され、その後生体腎移植が施行され、以後免疫抑制剤が継続されていた。26歳時、増大する副腎腫瘍に対して手術施行され、副腎皮質癌の診断となり、その後、術後の補助化学療法が継続された。31歳頃より難聴に対して、近医耳鼻科にて補聴器装用が開始されたが、数ヶ月後には左の感音難聴が進行し、スケールアウトとなっていた。33歳頃より右感音難聴の進行を認め、人工内耳埋め込み術の適応に関して当院紹介初診。関連診療科と協議し、嚴重な周術期管理の元であれば、全身麻酔下の手術は可能であると判断し、人工内耳埋め込み術を行う方針とした。術前の採血検査にて、血小板数(目視法)が $11000/\mu\text{l}$ と著名な減少が確認されていたため、手術前々日血小板20単位、前日20単位、当日20単位の血小板輸血を行った。術中所見より、術後の出血も予測されたため、翌日20単位の血小板輸血も追加した。副腎皮質癌に対する、術後の補助化学療法は手術当日のみ中止として、術翌日より再開した。対側副腎機能は低下に対しての周術期のステロイド補充として、手術当日と翌日は、ヒドロコルチゾン50mgを朝夕投与し、その後の2日間は同薬剤50mgを朝のみ投与追加した。前述の周術期管理を行い、術前の血小板数が $49000/\mu\text{l}$ まで増加したことを確認した上で、右人工内耳埋め込み術施行。術中皮下からの出血が多かったため、手術操作にはやや時間を要した。インプラント(CI422)は、正円窓よりスムーズに全電極挿入可能であった。術中透視検査にて蝸牛内に電極が挿入されている事が確認された。最後にインピーダンスおよびNRTを施行し、正常な反応が取れることを確認後手術終了とした。術後、耳後部の腫脹は認めないものの、皮膚切開部からの少量の出血は持続した。現在術後10ヶ月経過し、装用効果は20-25dB、言葉の聞き取り検査では、子音78%、単音節70%、単語96%、文章100%と良好な状態である。

(考察・まとめ) Fechtner症候群を含めた白血球封入体を伴う巨大血小板性血小板減少症(May-Hegglin異常、Sebastian症候群、Epstein症候群)が非筋ミオシン重鎖2A遺伝子(MYH9)異常により発症することが判明し、新規疾患概念であるMYH9異常症がKunishimaらによって提唱されている。マウスの研究において、非筋ミオシン重鎖2Aはコルチ器の有毛細胞、らせん靱帯、らせん板縁に確認されるが、らせん神経節はごく少量であると報告されており、人工内耳は良い適当であると考えられる。血小板減少に対する治療は通常は不要であるが、手術などの外科的処置には血小板輸血が適応となることも報告されており、本症例では他科と共同の上、血小板輸血を含めた周術期管理を行った。渉猟し得た範囲では、副腎皮質癌術後に対する術後補助化学療法および腎移植後の免疫抑制剤を継続投与されていたFechtner症候群に対して、人工内耳手術を施行した報告は認めなかった。

(まとめ) 今回我々は、Fechtner症候群を基礎疾患として有し、副腎皮質癌術後に対して術後補助化学療法および腎移植後の免疫抑制剤を継続投与されていた高度感音難聴例に対して、人工内耳手術を施行した症例を報告した。血小板輸血等の周術期管理を行うことで、重篤な合併症を認めず、術後の装用効果も良好であった。

P1-077 当科における顕微鏡下・経外耳道鼓室形成術の成績 第二報

金子富美恵、須納瀬 弘、貞安 令、小板橋美香、高田 雄介
東京女子医科大学東医療センター 耳鼻咽喉科

2010年より、当科では手術日を中心とした2泊3日の短期入院、局所麻酔を主とした耳科手術を、成人であればほぼ全例、小児でも10歳以上で協力的であれば成人と同条件で行っている。耳内手術はもちろん、耳後切開をおいての前壁骨部の骨削除による外耳道拡大、伝音再建、半規管瘻孔や硬膜露出を伴う真珠腫での乳突削開など、いずれも局所麻酔、顕微鏡下で施行可能である。我々が全身麻酔としている症例は、幼小児のほか、内耳削除・鼓室内粘膜焼灼を伴う手術と、冷却目的に多量の洗浄を要するため局所麻酔薬が術野に留まらない顔面神経減荷術に留まる。

我々は現在、局所麻酔下で行う顕微鏡下経外耳道鼓室形成術（以下耳内手術と称す）の適応を拡大している。理由のひとつとして、近年は社会的事情で1泊も入院できないと訴える患者が増加していることを挙げる。耳後切開の場合、耳介を覆うバンデージを術翌日解除、フィルムドレッシングとする際に医師の処置を要する。移植片採取部以外に圧迫処置を要さない耳内手術であれば、フィルムドレッシングは家庭でも可能であり、希望者には外来手術で設定し術後2～3時間の観察室での休養後に帰宅としている。次に、高齢患者において抗血栓療法を受けている症例が増加している昨今、耳後切開後の皮下出血、血腫による創傷治癒遅延を避けるためにも耳内手術は有効と考える。小さな術野では術中のわずかな出血も視野を防げるが、局所麻酔であれば、全身麻酔薬による血管拡張作用の影響を受けないメリットがある。一方、局所麻酔薬に添加するアドレナリンにて狭心症状をきたすリスクがあるが、アドレナリン濃度の減量と外用アドレナリンに浸した綿花での適切な処置にて、術中に十分止血された視野を得ることは可能である。全身麻酔は循環器・呼吸器疾患など基礎疾患への影響のみならず、気管内挿管による咽喉頭の損傷や、悪性高熱に代表される麻酔合併症など基礎疾患のない患者でも起こりうる重大なリスクを考慮すると、術野を小さくして手術を行うだけでは患者の全身を考慮した低侵襲手術とは言いがたいと考える。

手術器械の選択の工夫は、耳内手術に大きなアドバンテージを与える。耳介軟骨に干渉される外耳道からの術野において、単純穿孔閉鎖のみならず、鼓膜穿孔辺縁から鼓室粘膜へ進展した上皮（二次性真珠腫；epidermosis）の除去、上鼓室を解放せずに耳小骨を除去し伝音再建を可能とするためには、視野と自由に操作できる両手の確保が肝要である。我々は、外耳道挿入部を細長く、開口部を広く持つ耳鏡を採用することにより、耳鏡の位置が挿入のみでも安定、かつ軽く指を添えるのみで固定させながら両手から器械を耳鏡に挿入、協同して器械を操作しやすくなり、耳鏡下手術でもtwo-handed surgeryを容易とした。また、外耳道骨部による屈曲で鼓膜表面や穿孔全縁を確認しがたい症例に対し、我々は従来から耳後切開を置いてアプローチしたのち、外耳道の前下壁皮膚を剥離、側頭骨鼓室部を保持できる範囲で骨削開を行い、外耳道を拡大して明視下に置けるようにして、術後を含め処置を容易にしている。耳内手術を選択した症例でも、同様にドリルあるいは鋭匙を用いて外耳道処理を行い、術野を拡大することができた。ドリルでの処理は、外耳道削開用に開発された棒状のカッティングバーを使用することでさらに容易となった。

2016年5月に行われた第117回日本耳鼻咽喉科学会学術講演会にて症例と鼓膜再穿孔率を提示したが、今回は加えて聴力成績につき比較検討を行い、報告する。

P1-078 当科における慢性中耳炎に対する鼓室形成術施行症例の検討

田中 翔太¹、遠藤周一郎¹、今村 俊一²、水越 昭仁³、増山 敬祐¹

¹山梨大学 大学院総合研究部 医学域臨床医学系 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学講座、

²今村耳鼻咽喉科めまい・難聴クリニック、³水越耳鼻咽喉科クリニック

【はじめに】慢性中耳炎に対する鼓室形成術は、術式の工夫・改良やフィブリン糊の登場により、近年ではかなり安定した術後聴力成績が得られるようになってきている。鼓室形成術の術後聴力成績は、日本耳科学会用語委員会より提案された伝音再建後の術後聴力成績判定基準(2010)に基づいて行われており、術後成績の標準化がなされている。今回当科の慢性中耳炎に対する鼓室形成術の術後成績として、穿孔閉鎖率と聴力成績について検討した。

【対象・方法】2006年4月から2015年9月までの9年5ヶ月間に、当院にて鼓室形成術を施行した慢性中耳炎症例で、少なくとも術後半年以上経過観察を行った167耳を対象とした。術後聴力成績評価は日本耳科学会2010年案に基づいて行い、穿孔閉鎖率についても評価した。さらに、術式と術後聴力成績の関係や、穿孔の大きさと穿孔閉鎖率の関係について検討した。

【結果】対象症例の年齢は6歳から77歳で平均44.4歳であった。穿孔閉鎖率は全体では88.6% (148/167)であった。鼓膜穿孔の大きさ別に見ると、Grade1では88.9% (40/45)、Grade2では87.5% (70/80)、Grade3では92% (23/25)、Grade4では88.2% (15/17)であり、鼓膜穿孔の大きさによる穿孔閉鎖率の違いは認めなかった。聴力成績は全体で90.4% (151/167)であった。術式別に見ると、I型では92.7% (127/137)、III型では85.2% (23/27)、IV型では33.3% (1/3)であり、術式の進行に合わせて聴力成績が優位に低下していた ($P = 0.0039$, コクラン・アーミテージ検定)。2006年から2011年までは、耳小骨への操作は耳鳴や感音難聴などの合併症を防ぐ目的で最小限としていた。そのため、耳小骨の可動制限を認める症例でも、I型に対する上鼓室開放併用率は17.1% (6/35)と低く、聴力成績も80.0% (28/35)と低かった。2012年以降は、聴力成績を向上させるため、耳小骨の可動制限を認める症例には、I型に上鼓室開放を積極的に併用することとした。その結果、耳小骨可動制限がある症例では、I型を施行する際の上鼓室開放術の併用率は100% (37/37)となり、聴力成績も94.6%と高い傾向を認めた ($P = 0.081$, フィッシャーの正確確立検定)。上鼓室開放を併用した症例でも、感音難聴の悪化や顔面神経麻痺などの重大な合併症をきたした症例は1例もなかった。

【考察】 当院における穿孔閉鎖率は88.6%で、聴力成績は90.4%であり、他報告と比較しても遜色ない結果が得られた。穿孔閉鎖率は鼓膜穿孔の大きさが大きくなるにつれて低下するという報告も、穿孔の大きさに左右されないという報告もある。今回の検討からは両者の間に関連は認められなかった。聴力成績は、I型に比べIII型で、III型に比べIV型で悪いと報告されていることが多く、今回の結果は過去の報告と矛盾しない。2012年以降、耳小骨の可動制限を認める症例に対して上鼓室開放を積極的に行ったことは、効果の面でも安全性の面でも妥当だったと考えられる。

P1-079

当科での鼓室形成術再手術例の検討

岡上 雄介、堀 龍介、児嶋 剛、藤村真太郎、大八木誠児、北野 正之、庄司 和彦
天理よろづ相談所病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】鼓室形成術後に再手術となる要因として、再発、感染、再穿孔などの術後経過の問題が挙げられるが、初回手術時の手術適応、施行術式、手術手技などの問題も挙げられる。再手術の場合、初回手術時の所見が不明であることも多く、瘢痕や癒着、肉芽や骨増生などのため想定外の病態となり、そのため手術における合併症のリスクも高くなり、思った通りの結果が得られないこともしばしばある。再手術を安全で確実にできるよう研鑽するだけでなく、再手術症例を少なくしていくために、再手術症例から初回手術時の問題点について考察することは重要である。

【対象と方法】当科では耳科手術スタッフが入りかわった2010年4月から2015年5月までに461耳の鼓室形成術を行っており、このうち再手術（段階手術の二次手術は除外）は57例64耳であった。初回手術を当科で施行したものが44耳、他施設で施行したものが20耳であった。再手術を施行した64耳について、聴力成績、再手術に至った疾患と理由、再手術までの期間、初回に施行された術式などについて検討を行った。

【結果】聴力改善成功率は、初回手術を当科で行ったもの、他施設で行ったものそれぞれ27耳/40耳（67.5%）、9耳/17耳（52.9%）であり、全体としては36耳/57耳（63.2%）であった。再手術に至った疾患は真珠腫が最も多く25耳、次に耳漏を伴った慢性中耳炎が21耳、耳漏を伴わない難聴が16耳、真珠腫を疑ったがコレステリンであったものが2耳であった。真珠腫25耳のうち再形成真珠腫が最も多く14耳で、初回手術から5年以上経過しているものが12耳（85.7%）であった。初回に施行された術式としてはretrograde mastoidectomy on demandが9耳（64%）で残りがcanal wall upであった。耳漏を伴った慢性中耳炎21耳のうち、cavity problemは7耳であった。初回手術から5年以上経過しているものが6耳（85.7%）で、施行された術式としては5耳（71.4%）がretrograde mastoidectomy on demandで残りはcanal wall downであった。

【考察】今回再手術例について検討したが、聴力成績については諸家の報告と比べても遜色ないものと思われた。当科では耳科手術スタッフが入りかわった2011年4月以前は、上鼓室・乳突洞・乳突蜂巣へ病変が進展している症例に対しては、retrograde mastoidectomy on demand（後壁の処理は軟組織再建のみ）が基本術式として選択されていた。Retrograde mastoidectomy on demandの利点として、簡単で手術時間が短く、安全性に優れ、正常な乳突蜂巣を温存できることが挙げられ、術後に外耳道の形態が良好に保たれる症例も多くみられる。一方で、retrograde mastoidectomy部に沿って陥凹が進んでいく症例も存在し、初回手術時に将来的な外耳道形態を予測することは困難である。今回の検討でも再形成真珠腫やcavity problemを起こした症例が多くみられた。再形成真珠腫やcavity problemを起こしうるから、retrograde mastoidectomy on demandをやめて全例canal wall upを選択するという考え方もある。しかし、当科では現在もretrograde mastoidectomy on demandの利点を重視しており、scutum plastyや乳突腔（部分）充填、外耳孔拡大などの対策を講じることが重要であると考えている。そこで2011年以降は、病変の進展が狭いなどのため一期的手術とする症例では、scutum plastyを追加する方針とし、病変が広く進展しているため段階手術とした症例では、一次手術時には後壁を軟組織再建のみとし、二次手術時に外耳道の形態をみて陥凹があればscutum plastyや乳突腔（部分）充填あるいは完全なcanal wall downとするなどの対策を追加する方針としている。その結果2011年以降に初回手術を行った症例では、観察期間は短いものの外来で術後経過を観察している限りでは、再形成真珠腫やcavity problemで再手術に至る症例はなくなり、外耳道が陥凹しても年2回くらいの耳処置で済むようになった。上記方針で今後も症例数を重ねながら観察期間を十分とって検討していきたい。

P1-080 術前浅在化鼓膜と真珠腫の合併を疑った手術症例

内田 育恵、土屋 吉正、岸本真由子、車 哲成、谷川 徹、小川 徹也、植田 広海
愛知医科大学 耳鼻咽喉科

【はじめに】

Lateral healing (鼓膜浅在化) は、鼓膜が鼓膜輪より外耳道入口部側に変位した状態で、鼓膜が浮いて耳小骨との連続性が失われ気骨導差を呈する。中耳手術の術後合併症として発症することが多く、浅在化は手術後数ヶ月から半年くらいしてからおこるとされているが、その際に浅在化した鼓膜の下に上皮があると、真珠腫を形成する。

今回、難聴や耳の奥のガサゴソという異物音を主訴に紹介され、浅在化鼓膜と真珠腫の合併を疑って手術を行った症例を経験したので手術方法、術後経過を含め報告する。

【症例】

今回経験した症例は、初診時年齢65歳の女性で、20歳ころに他県にて両鼓膜形成術を受けた既往がある。左耳内を掃除しても、外耳道が浅くすぐに突き当たってしまうが、その奥でガサゴソと音がしたり、時として無性にかゆみが強くなり、かゆい部分を搔くことができないという症状で困っていた。過去に数軒の耳鼻咽喉科に受診したが、特に問題なしと言われており、内科クリニックに相談して紹介により2013年6月に当科を初診された。

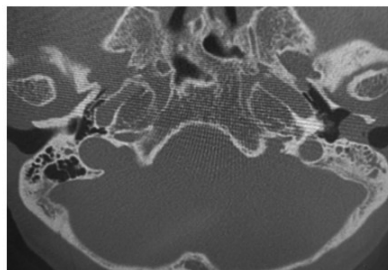
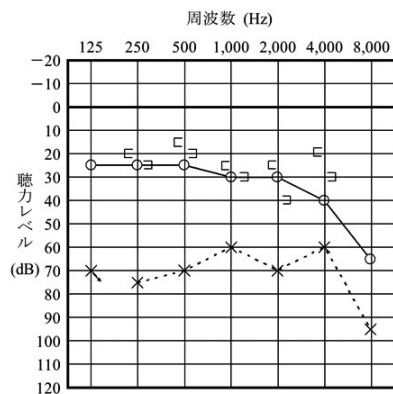
診察時、鼓膜所見と中耳CTより、浅在化鼓膜と、その裏に真珠腫性中耳炎の存在が疑われ、2014年8月6日に全身麻酔下に左鼓室形成術を行った。術前の聴力を図に示す。

手術は、耳後切開に加えて、浅在化した外耳道皮膚を輪状切開して、落とし込んで外耳道前壁を被覆、一部の骨部外耳道露出部には、耳後部の皮膚を植皮した。浅在化鼓膜の深部には真珠腫が存在した。線維性鼓膜輪を見つけて、生理的な位置に骨膜を用いた鼓膜形成を行い、耳小骨連鎖はI型とした。手術ビデオを供覧する。

【考察】

本多(耳展 43:141-146, 2000)によれば、浅在化鼓膜の約3分の1に真珠腫が合併していたとしている。鼓膜浅在化再発を予防する手技としては、外耳道の狭窄部に再浅在化が起こりやすいため、骨部外耳道の形状は、すり鉢状にできる限り手前が広い形状に拡大し、薄くした皮膚を植皮して露出骨面を最小限にすることである。手術書や先行報告から、生理的な位置に鼓膜を戻す操作や術後の工夫について考察する。

術前聴力と中耳CT(水平断)



P1-081

TEESが有用であった繰り返す再発性真珠腫例

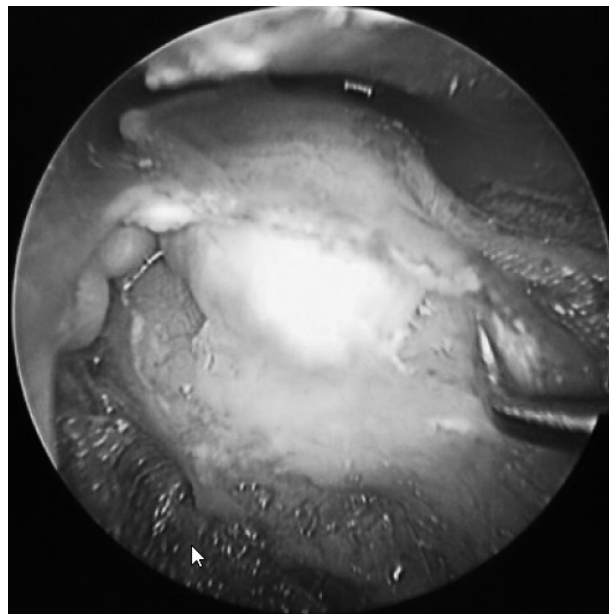
内田 真哉

京都第二赤十字病院 耳鼻咽喉科・気管食道外科

本邦でもここ数年で内視鏡下耳科手術に関する講演が増加し、経外耳道的内視鏡下耳科手術 (TEES) を手掛ける施設も次第に増えている。TEESによる手術は低侵襲であり、合併症についても顕微鏡手術と大差はないと考えられている。中耳真珠腫でも、乳突洞に及ばないものについては良い適応で、特に小児については術後処置の点からもより効果的であり、当院でも積極的に施行している。今回我々は、これまで顕微鏡手術を行うも、再発を繰り返していた小児先天性真珠腫に対してTEESを施行した。

症例は13歳、女性、両側難聴にて近医から紹介され、右真珠腫と両側滲出性中耳炎にて手術を施行したが、以後再発を繰り返し、4回の顕微鏡下鼓室形成術を受けていた。5回目の手術をTEESで行ったが、小さな真珠腫が鼓室峡部に多発している状態であった (図)。その後、表在性の孤立した小真珠腫を認めたが外来レベルで摘出を行い、以後3年は再発はない。

当科では2015年11月までに28耳の真珠腫手術をTEESで行っているが、今のところTEESを行った真珠腫症例において術後再発を来したのは、本例1例のみであった。当科ではなんらかの耳科再手術の場合、TEESの特性を生かした低侵襲手術をまず検討するようにしている。これまでTEESが有用であった場面は、本例のごとく外耳道後壁削除型鼓室形成術の術後遺残性再発、その他先天性真珠腫の遺残、段階手術の2段階目手術、各種術後の鼓膜穿孔、耳小骨再建後のコルメラ変位、浅在化鼓膜などであった。これら再手術は術者にとっても患者にとってもできれば行いたくない手術であり、施行する場合は確実かつ負担の少ない方法が望まれる。現在当科での術後経過は良好であるが、TEESがこれらの要求に十分に答えていけるのか、さらなる観察が必要と考えている。



P1-082 水中内視鏡下耳科手術における内視鏡光源による温度上昇の抑制効果について

原 陽介、山内 大輔、本蔵 陽平、日高 浩史、川瀬 哲明、香取 幸夫
東北大学 大学院 医学系研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学教室

近年、内視鏡下耳科手術の適応は拡大しつつあり、その長所や短所について顕微鏡耳科手術と比較検討した報告がなされてきた。視野角が広く観察に適しているという利点がある一方で、幾つかの文献では鼓室に近接して操作したときに内視鏡先端の温度が局所的に上昇すると報告されており、熱による顔面神経、鼓索神経、内耳機能への障害が懸念される。現時点で操作を短時間にする以外に有効な対応は報告されていない。

当施設では特に内耳瘻孔の症例などに対して水中内視鏡下耳科手術 (Underwater endoscopic ear surgery; UWEES) を行ってきた。生理食塩水を灌流することによって、内耳気腫の予防を主な目的としているが、水冷効果により光源による温度上昇、組織障害の予防が可能では無いかと考え、中耳模型と実験動物を用いた温度計測および組織学的検討を行った。【実験1】模型を用いた実験 温度計を挿入固定したプラスチックの中耳模型を設置して、内視鏡ホルダーで内視鏡と温度計の距離を3mmに固定した。光源を点灯してから15分間に渡り1分ずつ温度を測定し、15分後にライトを消灯し更に5分間測定を継続した。灌流する場合は光源を点灯すると同時に灌流を開始し20分間継続した。(1) キセノンランプ100%出力、(2) キセノンランプ70%出力、(3) 生理食塩水を中耳腔に満たしてキセノンランプを100%出力、(4) 生理食塩水で中耳腔内を灌流しキセノンランプを100%出力のそれぞれの条件で計測を行った。最後に比較のため(5) 手術用顕微鏡で100%ライトを点灯し焦点距離25cmに固定したもので計測した。結果、(1) では15分19℃の温度上昇が見られた。特にライト点灯直後の1分間の温度上昇が急峻で徐々にプラトーになっていた、(2) では温度上昇は11℃になり光源の強さに依存している可能性が示唆された、(3) では温度上昇幅が生理食塩水を使用しない場合よりも緩やかになったが、15分で5℃の上昇がみられた。(4) 灌流をした場合は殆ど温度変化がみられないことが分かった。15分後にライトを消灯して灌流だけを継続すると、温度の実測値は生理食塩水の温度である24℃に近づいていった。(5) は12℃の上昇を認めたが内視鏡と比べて長時間に渡って温度が上昇し続ける傾向がみられた。【実験2】モルモットを用いた実験 麻酔薬を腹腔内投与して十分に鎮静し、以下の手順で操作を行った。1) 耳後切開 2) 茎乳突孔から顔面神経本幹を同定 3) 外耳道と鼓膜は損傷せず骨包を開放 4) 顔面神経管をダイヤモンドバーで開放。次に温度計のセンサーを中耳腔に留置し、内視鏡をホルダーで固定して、温度センサーと顔面神経からそれぞれ3mmの距離に固定した。灌流装置のカテーテルの先端を術野に挿入してテープで固定した。右耳3耳をコントロール群とし、左耳3耳をUWEES群とした。測定開始と同時にコントロール群は内視鏡のライトを100%で照射し、UWEES群は光源の照射と灌流を同時に開始した。15分間、1分毎に温度を記録し、15分経過後にライトを消灯して、灌流装置を動作させたまま5分間温度を記録して終了とした。顔面神経をメスで切離して標本を採取し、1週間ホルマリンで固定した後、HE染色して組織を観察した。結果、コントロール群と比較して、UWEES群は15分後の温度上昇値が有意に低かった。組織学的検討では両群とも明らかな変性は見られなかったが、コントロール群で熱の影響と思われる細胞の変化を認めた。

以上より、UWEESにはこれまで報告してきたような、観察のしやすさと、気腫や吸引操作に伴う内耳障害の予防といった利点の他に、温度上昇に伴う神経障害を予防できるといった利点もあることが示唆された。

P1-083

当科での経外耳道的内視鏡下耳科手術 ～小児専門病院としての取り組み～

中村 恵、大崎 康宏、岩本 依子、廣瀬 正幸
大阪府立母子保健総合医療センター 耳鼻咽喉科

耳鼻咽喉科手術の多くで内視鏡が使用されるようになり、より死角のない、より低侵襲の手術が可能になってきた。耳科手術においても、顕微鏡では死角になる部位の観察に内視鏡が使用されてきたが、全ての行程を内視鏡下に行う経外耳道的内視鏡下耳科手術（以下TEES）が近年増えている。

我々は、TEESを2015年11月から始め、2016年5月までに小児症例12耳を経験した。疾患の内訳は、慢性中耳炎6耳、先天性真珠腫3耳、中耳奇形1耳、弛緩部型真珠腫1耳、外耳道真珠腫1耳であった。手術時年齢は1歳から12歳までの平均6.9歳であった。全例男児であった。平均在院日数は4.6日であった。当科では入院翌日に手術を行うため、術後平均2.6日目に退院していた。慢性中耳炎の全症例を含む8耳でフィブリン糊を使用しなかった。

TEES開始当初は、機器の不足、周囲の理解不足といった問題があったが、当院での症例の増加、手術場看護師向け勉強会の開催により、徐々に環境が整ってきた。また我々は、小児専門病院として、可能な限りフィブリン糊を使用しないよう、また、入院日数をできるだけ減らすよう取り組んでいる。当科における小児TEES症例の経験を報告する。

P1-084

再手術症例に対する内視鏡下耳科手術の経験

渡邊 大樹、足立 直子
松下記念病院 耳鼻咽喉科

近年、死角が少なく低侵襲性で、機能的な耳科手術として経外耳道的内視鏡下耳科手術（以下TEES）が注目を集めている。以前に顕微鏡下耳科手術（以下MES）でCanal wall downを施行されている症例に対してTEESが有用であった2症例を報告する。

症例1は42歳男性。他院で右中耳真珠腫性中耳炎に対し、外耳道後壁削除・乳突開放型鼓室形成術を施行されていた。当科受診時、右乳突洞内に再発を認めた。術後の通院が困難とのことで、TEESを用いて姑息的に真珠腫摘出を行った。前回MES手術で外耳道後壁が削除されていたため、乳突洞内の手術操作も充分可能であった。

TEESの弱点の一つとしてMESに比べて術野が狭いため、ドリルの操作が難しい・骨片で視野がさえぎられるなど、骨削開がしにくく、乳突洞へのアプローチが困難であることが挙げられる。乳突洞に進展している真珠腫症例などは、無理にTEESを用いるよりMESを用いて十分に骨削開を行いCanal wall downとした方が、再手術時にはTEESでも乳突洞内の操作が容易になると考える。

症例2は54歳男性。2009年に当院で右中耳真珠腫に対し、外耳道後壁削除・乳突開放型鼓室形成術を施行されていた。徐々に右難聴が出現し、CTを撮影したところ鼓室内に軟部組織陰影を認めた。真珠腫の再発あるいはコレステリン肉芽腫を疑い再手術を計画したが、前回手術時に硬膜の露出、半規管瘻孔を指摘されており、耳後切開・外耳道剥離を行うのは難易度が高いと考えられた。そこでTEESを用いることで硬膜露出部位、半規管瘻孔部位を避け、広角の視野を生かしてより小さな切開で鼓室内の病変を摘出することが可能であった。

以前に乳突削開を施行されている症例の再手術で耳後切開・外耳道剥離を行うのは、耳科手術初心者には難易度が高い。さらに硬膜の露出、半規管瘻孔が存在する場合にはさらに難易度が上がり、合併症の発生率も上がる。TEESを用いることで術者の負担・合併症の発生率を軽減することができると思う。

P1-085

中耳手術例における耳症状アンケートの検討

美内 慎也、三代 康雄、桂 弘和、池畑 美樹、阪上 雅史
兵庫医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】中耳炎に対して聴力検査や鼓膜穿孔、耳漏、合併症の有無など他覚的評価が中心に行われているが、患者の視点からの自覚的評価に関する報告は少ない。今回我々は術前評価として耳症状に関するアンケートを用いて、自覚的評価における満足度と他覚的評価による検討を行った。

【対象】2015年2月から2016年5月の間に中耳手術目的にて当院へ入院した片側性中耳炎症例のうち、術前アンケートを施行し得た68例を対象とした。慢性穿孔性中耳炎初回手術24例（男性8例、女性16例、平均年齢50.2歳）、真珠腫性中耳炎初回手術32例（男性12例、女性20例、平均年齢48.3歳）、真珠腫性中耳炎の段階的手術2次手術前12例（男性6例、女性6例、平均年齢40.1歳）を対象とした。

【方法】アンケートはA項目；活動制限（14点満点）、S項目；症状（33点満点）、M項目；医療機関への受診（12点満点）の3項目に分かれており、得点が高いほど満足度が高い結果となる。項目ごとの点数と総合点数（59点満点）で検討を行った。

初回手術例（56例）については性別、耳漏、内耳合併症、真珠腫、喫煙、飲酒、糖尿病、病悩期間、聴力について耳症状アンケート結果との検討を行った。

【結果】全体での平均スコアはA項目；10.2点、S項目；25.2点、M項目；8.4点、総合点数；43.7点であった。慢性穿孔性中耳炎初回手術例、真珠腫性中耳炎初回手術例、段階的手術2次手術前の3群間での比較においてはM項目で段階的手術2次手術前が11.4点と他の群より有意に高い点数であった（ $p < 0.001$ ）。真珠腫に対する手術後は医療機関への受診頻度が減少し、通院の負担が軽減していると考えられた。初回手術例のみの検討においては、耳漏を認めた群（33例）ではA項目；8.6点、S項目；22.5点、総合点数；38.5点であったのに対し、耳漏なしの群（23例）ではA項目；11.6点、S項目；27.9点、総合点数；47.7点と、耳漏を認めた群で有意に低い点数であった（ $p < 0.001$ ）。また、真珠腫性中耳炎があった群（32例）ではA項目；10.6点、総合点数；44.3点であったのに対し、真珠腫性中耳炎のなかった群（24例）ではA項目；8.8点、総合点数；39.5点と真珠腫性中耳炎のあった群で有意に高い点数であった（ $p < 0.05$ ）。性別、内耳合併症、喫煙、飲酒、糖尿病の有無と病悩期間に関する検討ではアンケートの点数で差を認めなかった。気導聴力、気骨導差についても検討を行ったがアンケートの点数との相関関係は認めなかった。

【まとめ】真珠腫性中耳炎段階的手術2次手術前では、初回手術前の例と比較すると活動制限、症状に関しては差がなかったが、医療機関への受診に関しては満足度が有意に高かった。慢性穿孔性中耳炎例では真珠腫性中耳炎例よりも活動制限に関して満足度が低い結果であった。今後は術後に同アンケートを用いた満足度評価の検討を予定している。

P1-086

外耳道閉鎖術を行った10症例の検討

高橋 克昌、村田 考啓、工藤 毅、近松 一朗
群馬大学 医学部 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

鼓室形成術は本来、耳漏停止と聴力改善の両方を目指すべきものであるが、内耳障害による高度感音難聴等で聴力の回復が望めない場合、外耳道閉鎖術も選択される。最近5年間に我々が経験した10症例についての詳細と、当科で行っている手術の工夫について報告する。

適応については、外耳道の閉鎖は不可逆である欠点を説明し、同意を得て施行している。7症例は術前から高度の感音難聴であり、髄膜炎の予防、耳漏の停止、再形成真珠腫の予防のために良い適応であった(表下段)。残る3症例は中等度難聴だったが、熟慮の上、外耳道閉鎖術を選択した(表上段)。術後に生じた高度の伝音難聴よりも、耳漏による頻回の処置や通院から解放されたことの利点が大きいと、患者や家族は喜んでいる。

症例1は、片側の先天性外耳道狭窄で中等度の伝音難聴であった。成長を待って外耳道拡大と伝音再建を予定していたが、数年観察を怠っていた間に外耳道真珠腫が発生、外耳道後壁の骨を破壊して乳突洞と鼓室を充満していた。真珠腫摘出後に後壁再建する外耳道皮膚も骨もなく、中耳根本術の形態になることが予想され、耳漏や再形成真珠腫に悩まされる恐れがあったため、外耳道閉鎖術を選択した。さらに中耳奇形も存在し、術中所見ではアブミ骨底板が分からず連鎖再建は不可能だった。術前の中等度の伝音難聴が高度伝音難聴になったが、健側聴力は正常で日常生活に不自由はない。

症例3は、Down症で耳管機能が悪く、幼少から滲出性中耳炎を繰り返していた。弛緩部が陥凹し耳漏が止まらず、頻回の通院を余儀なくされた。本人と両親は、聴力よりも耳漏の停止を最も希望されたため、外耳道閉鎖術を選択した。耳管機能不全もあることから外耳道閉鎖に不安はあったが、術後2カ月目に耳後部の発赤腫張あり、乳突洞炎と判断して抗生剤投与を反復した。幸い保存的治療で消炎され、術後1年経過したCTでは乳突洞から鼓室にかけて含気も良好になり、その後感染を起こしていない。

我々は、感染耳に対して有茎弁を補う工夫をしている。外耳道は軟骨部の高さで横切し、皮膚と鼓膜、耳小骨から鼓膜輪に至るまで上皮成分は全て摘出する。ごく浅い外耳道は巾着縫合し、外耳道上方に茎を持つ側頭筋膜弁や結合組織弁、下方に茎をもつ骨膜弁を裏打ちして縫縮する。全例で外耳道は閉鎖され、前述のような術後感染症例でも外耳道縫縮部からの排膿はなかった。

| 症例 | 年齢 | 性別 | 疾患 | 合併症・既往 | 患側聴力 (dBHL) | 健側聴力 (dBHL) | 聴覚補償 |
|----|----|----|-----------|----------|-------------|-------------|-------|
| 1 | 7 | 女 | 真珠腫(初回) | 先天性外耳道閉鎖 | 50 | 10 | なし |
| 2 | 10 | 男 | 真珠腫術後再発 | MRSA感染 | 50 | 10 | なし |
| 3 | 21 | 男 | 中耳炎術後感染 | ダウン症 | 72 | 50 | 健側補聴器 |
| 4 | 40 | 女 | 真珠腫(初回) | 側頭骨腫瘍術後 | 110 | 8 | なし |
| 5 | 45 | 男 | 真珠腫(初回) | 内耳炎 | 92 | 13 | なし |
| 6 | 60 | 男 | 真珠腫術後再発 | 内耳炎 | 110 | 10 | なし |
| 7 | 64 | 女 | 中耳炎術後感染 | 術後聾 | 102 | 22 | なし |
| 8 | 64 | 女 | 真珠腫術後再発 | 術後聾 | 110 | 28 | なし |
| 9 | 66 | 男 | 真珠腫(初回) | 内耳炎 | 110 | 65 | 健側補聴器 |
| 10 | 69 | 女 | 慢性中耳炎(初回) | 反復性髄膜炎 | 110 | 18 | なし |

P1-087 耳管開放症に対する音響法を用いた体位・体位変換耳管機能検査

大田 重人、桂 弘和、池畑 美樹、赤澤 和之、三代 康雄、阪上 雅史
兵庫医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】「耳管開放症診断基準案2012」の確認項目における耳管機能検査装置による所見は、耳管鼓室気流動態法（TTAG法）による鼻咽腔圧に一致した外耳道圧の変動と音響法による開放プラトー型の2つである。さらに、提示音圧低下（100dB未満）も耳管開放症に特異度の高い所見と考えられている。しかし、これらの検査所見には、耳管開放症の耳症状が臥位や前屈位など体位によって変化するという特徴が反映されていない。そこでわれわれは、体位による変化を反映させた体位変換耳管機能検査を考案し行ってきた。これまでに確認項目の所見を得られない疑い例の24%を確実例と診断できる可能性を示し、耳管開放症の新たな診断法としての有効性を報告してきた。今回は、さらに診断率を向上させるために1.体位（座位と前屈位）による提示音圧差（体位検査）と2.体位変換（座位から前屈位へ）後の外耳道音圧変化（体位変換検査）を合わせた体位・体位変換耳管機能検査として検討を行った。

【対象と方法】対象は2015年1月から2016年5月に当院耳管機能外来にて耳管開放症と診断した33例49耳（両側性16例、片側性17例）で、確実例26耳、疑い例23耳、男性11名15耳、女性22名34耳、年齢16歳から80歳（平均49.7歳）である。また、健常者26名52耳で、男性8名16耳、女性18名36耳、年齢22歳から56歳（平均39.5歳）についても同様に検査を行った。

音響法を用いた1.体位検査は、まず外耳道にマイクロフォン、鼻孔にスピーカーを装着して座位で提示音圧測定をしたのち、前屈位でも提示音圧を測定し体位による（耳管閉鎖による）音圧差を検討した。次いで、2.体位変換検査として鼻孔にスピーカーを装着させたまま前屈位（耳管閉鎖状態）から座位へ体位変換させ、耳管が再開大することによる外耳道音圧上昇を確認した。さらに、体位変換により外耳道音圧上昇がみられない場合には、嚙下運動を2～3回行わせ開放プラトー型所見を認めた場合も体位変換検査の陽性所見とした。

【結果】健常者52耳について、体位検査の提示音圧（座位）は101dB～119dB（中央値113dB）で、提示音圧（前屈位）は103dB～120dB（中央値115dB）であり、座位と前屈位とで提示音圧に有意差は認めなかった。体位による提示音圧差は-8dB～10dB（中央値±2SD：1±6.0dB）であり、前屈位による10dB以上の音圧変化を陽性所見と考えた。また体位変換検査では、外耳道音圧上昇0～4dB（中央値±2SD：0±2.2dB）であり、前屈位から座位への体位変換時の5dB以上の外耳道音圧上昇が陽性所見と考えられた。さらに、体位変換後の嚙下運動にて、開放プラトー型所見を認めたものはなかった。

次に耳管開放症例について、確実例26耳では、体位検査の提示音圧（座位）は76dB～109dB（中央値95.5dB）で、提示音圧（前屈位）は108dB～121dB（中央値115.5dB）であり、座位と前屈位とで提示音圧に有意差を認めた（ $p<0.01$ ）。体位による提示音圧差は1dB～39dB（中央値17.5dB）で、24耳（92.3%）に10dB以上の上昇を認めた。体位変換検査の外耳道音圧上昇は、0～35dB（中央値8.5dB）で、17耳（65.4%）に5dB以上の外耳道音圧上昇を認めた。また、体位変換後の嚙下運動で、8耳（30.8%）に開放プラトー型を認めた。体位・体位変換検査による陽性は25耳（96.2%）であった。一方、疑い例23耳では、体位検査の提示音圧（座位）は96dB～119dB（中央値107dB）で、提示音圧（前屈位）は101dB～120dB（中央値116dB）であり、座位と前屈位とで提示音圧に有意差を認めた（ $p<0.01$ ）。体位による提示音圧差は-2dB～20dB（中央値5.0dB）で、9耳（39.1%）に10dB以上の上昇を認めた。体位変換検査の外耳道音圧上昇は、0～10dB（中央値2.0dB）で、6耳（26.1%）に5dB以上の外耳道音圧上昇を認めた。また、体位変換後の嚙下運動で、8耳（34.8%）に開放プラトー型を認めた。体位・体位変換検査による陽性は15耳（65.2%）であった。

【まとめ】体位・体位変換耳管機能検査は、「耳管開放症診断基準案2012」における確実例の96.2%で陽性所見を得られることが確認された。また、疑い例の65.2%を確実例と診断できる可能性が示唆された。

P1-088

**耳管開放症患者の問診票を用いた主観的症状と
客観的所見についての検討**

稲垣 彰、南方 寿哉、関谷 真二、村上 信五
名古屋市立大学大学院医学研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科

耳管開放症は高い罹患率が報告される一方、時に診断に苦慮する疾患である。その3大症状は耳閉感、自声強聴、呼吸音聴取であるが、これは開放した耳管を経由して咽頭の音または圧が中耳に伝播することにより生じる。一方で、耳管は姿勢によりその形態を変化させ、立位、座位で開放した耳管であっても臥位、前屈位で閉塞することが知られている。現在の診断基準（日本耳科学会耳管委員会・耳管開放症診断基準2012）では、耳管を閉塞させやすい臥位や前屈位といった姿勢により変化するこれらの3つの症状が存在することを必須項目に、確認項目として、鼓膜の呼吸性動揺、耳管機能検査による耳管開放所見を得ることとなっている。これら診断基準に含まれる姿勢による症状変化や低い耳管開放圧を示す検査の所見は特異度の高い所見であり、耳管開放症の確定診断のために有用である。しかし、これらの診断基準に合致するような症状を呈さずとも、開放する耳管が必ず診断基準に含まれる症状を呈するとは限らず、耳管の開放が症状を呈する例は存在するはずであり、その点はいわば診断基準による診断の限界といえる。そのような、診断基準には合致しないが開放した耳管により症状を呈している状態の診断には確立した方法がなく、とりわけ、所見に乏しい場合には内耳性疾患由来の症状との鑑別が時に困難で、日常診療で診断に苦慮するのが実情である。当院では、そのような状態に特有の特異度の高い症状を検討するため、121名の耳管開放症あるいは耳管開放症類似の自覚症状を呈する患者を対象に、症状の詳細なアンケートを行い、詳細な自覚症状を把握を行った。同時に、耳症状の病態を明らかにするために、全例に鼓膜所見を確認の上、聴力検査、ティンパノメトリを施行した。また、83例に対して耳管機能検査を行い、92例に対してコーンビームCT検査を、28例に対して耳管MRI検査を行い病態の把握を試みた。本検討により得られた知見に若干の考察を交え、報告する。

P1-089 鼻すすり型耳管開放症に対する耳管ピン挿入例の検討

平井 良治、大島 猛史、野村 泰之、嶋原俊太郎
 日本大学 医学部 耳鼻咽喉・頭頸部外科分野

【はじめに】

鼻すすり型耳管開放症では、開放症の中でも鼻すすりを無意識あるいは意識的に行い、不快な開放症状から開放する。様々な要素を伴い、生活指導や投薬により軽快する例も少なくないが、難治例もありその診療には難渋する。その一つの要因として鼻すすり癖をなくすことが困難であることが挙げられる。当科では難治例に対して、2015年12月より耳管ピン挿入術を開始している。

【方法】

2014年12月から2016年5月までに日本大学耳鼻咽喉科耳管外来を受診し2012年の耳管開放症診断基準（案）に基づき耳管開放症の疑い例を含めた鼻すすり癖のある耳管開放症は18例であった。鼻すすりの禁止を指示した上、生活指導、漢方、生理食塩水の点鼻療法の保存的治療を行った。保存的治療に抵抗性な難治例に対しては、耳管ピン挿入術を選択しており、現在まで4例施行している。いずれも初回挿入は高研社製Kobayashi plug 4号ピンを挿入し症状に応じてサイズを変更している。今回耳管ピン挿入後の鼻すすり癖の改善の有無を含めた検討を行った。

【結果】

全例女性で、平均年齢は30.3歳であった。両側例が3例、片側例が1例であった。耳管ピンのサイズ変更が1耳であった。耳管ピン挿入後の鼻すすり癖は2例で消失、2例で改善であった。

【考察】

Magnusonは鼻すすり癖のある「耳管閉鎖障害」では、鼻すすり癖をやめさせるのは容易でなく唯一の治療は鼓膜チューブ留置であると述べている。鼓膜チューブ留置により鼻すすりで生じる耳管ロック現象は抑制される。そのため鼻すすりの動機が失われ、鼻すすり癖が解消することが期待される。しかし症例によって、鼓膜チューブ留置後これまでコントロールできていた聴覚過敏や開放症状に悩まされ、時に耳違和感、耳痛までも出現する。Ikeda Rらは鼻すすり型耳管開放症で特に成人例では鼓膜換気チューブだけではコントロールができず、耳管ピン挿入の有効性について報告している。今回我々が施行した耳管ピン挿入症例は、いずれも成人例で術後聴覚過敏の症状は消失し全例鼻すすり癖の改善もしくは消失を認めている。症例数が少ないが、鼻すすり癖の観点からも耳管ピン挿入術は鼻すすり型耳管開放の難治例に有用であると考えられた。

1) Magnuson B: Acta Otolaryngol, 1978.

2) Ikeda R, et al. Otol Neurotol, 2011.

| 症例 | 年齢 | 性別 | 病期期間 | 患耳 | ピンのサイズ | 鼻すすり癖 | 聴覚過敏 |
|----|----|----|------|----|---------|-------|------|
| 1 | 22 | 女性 | 16年 | 両耳 | 右4号 左5号 | 改善 | 消失 |
| 2 | 23 | 女性 | 17年 | 両耳 | 右4号 左4号 | 消失 | 消失 |
| 3 | 54 | 女性 | 3年 | 左耳 | 左4号 | 消失 | 消失 |
| 4 | 22 | 女性 | 7年 | 両耳 | 右4号 左未 | 改善 | 消失 |

P1-090 鼓膜チューブ抜去後の遺残穿孔に対する鼓膜形成術

岩野 正¹、和田 匡史¹、永井 香織²、細田 泰男³、金子 明弘⁴

¹岩野耳鼻咽喉科サージセンター、²ながい耳鼻咽喉科クリニック、³細田耳鼻科EAR Clinic、

⁴かねこ耳鼻咽喉科クリニック

滲出性中耳炎は、耳管の能動的開大能不良という素因に感染が加わり成立すると考えられており、鼓膜チューブの長期留置により中耳・耳管粘膜の炎症が消退、鼓膜チューブ抜去後、滲出性中耳炎は多くの場合治癒する。しかしながら、長期留置にて鼓膜穿孔が遺残する場合があります。それに伴う難聴、耳漏の繰り返しに対して鼓膜閉鎖手術が施行されるが、稀に遺残鼓膜閉鎖後、再び滲出性中耳炎が生じることがある。今回、当院で経験した鼓膜チューブ抜去、脱落後の遺残穿孔に対して、鼓膜閉鎖を行った13耳において、チューブ留置および穿孔閉鎖手術施行時の年齢、鼓膜チューブ留置後から閉鎖手術までの期間、音響法による術前の能動的開大能検査と術後の滲出性中耳炎の再発を比較検討した。

(方法) 症例は、6歳から74才までの男性8耳、女性5耳であり20歳以下が8耳、20歳以上が5耳であった。滲出性中耳炎に対する鼓膜チューブ留置から当院での遺残鼓膜閉鎖手術までの期間は2年から24年、全体の平均は8.5年であった。術前の音響法による耳管の能動的開大能評価では、13耳中5耳で良好、8耳で不良、20歳以下の8耳では5耳良好、3耳不良、20歳以上の5耳ではすべて不良という結果であった。手術は11耳で鼓室形成術1型、2耳で接着法にて穿孔閉鎖を行った。

(結果) 術後3か月目で滲出性中耳炎の再発の有無を判定した。13耳中4耳で滲出性中耳炎の再発を認め、1耳は耳管通気にて2か月後消失、3耳では術後複数回の鼓膜切開を施行、うち1耳では切開後の穿孔が遺残、難聴および耳漏の繰り返しを認めている。滲出性中耳炎再発例は4耳、すべて20歳以上であり、20歳以上の5耳中4耳で再発した。鼓膜チューブ留置後から閉鎖手術までの期間については、再発耳13.6年、非再発耳6.2年であり、経鼓膜的換気の期間と再発は無関係であった。音響法による術前の能動的開大能評価では、非再発耳9耳中4耳が開大能不良、再発耳4耳ではすべて開大能不良であった。

(考案) 滲出性中耳炎は、耳管の能動的開大能不良という素因と中耳・耳管粘膜の炎症がその成因といわれている。今回、チューブ留置から当院での遺残穿孔閉鎖までの期間が長ければ、それに比例して中耳・耳管粘膜の炎症が消退、穿孔閉鎖後の再発が少なくなると予想したが、経鼓膜的換気の期間と再発との関連はなかった。

術前の耳管の能動的開大能評価では、良好耳5耳において再発を認めなかったが、不良耳では8耳中4耳で再発した。従って、術前の耳管機能検査で能動的開大能が良好例は閉鎖後も滲出性中耳炎の再発がない事が予想される。一方、不良例でも、非再発耳が8耳中4耳で存在したことは、耳管の能動的開大能だけで予後を予想することは困難と考えられる。

最も再発と関連したのは、年齢であった。50歳以上では3耳すべてで再発、20歳台の2耳のうち1耳で再発した。一方、20歳以下の8耳では再発はなかった。耳管機能は、加齢とともに変化することが知られている。山口¹⁾は音響法を用いて加齢による能動的開大能を検討、4才から13才までは能動的開大能は加齢とともに向上、良好例が50%から92.3%へと変化する。一方、50才を超えると能動的開大能は低下し、良好例は50才台で71.4%、60才以上で57.1%と低下する。今回の対象症例のうち20才以下では、ほとんどの例で耳管開大能が加齢とともに改善する時期を経ており、何らかの理由で鼓膜チューブ抜去、脱落後に鼓膜穿孔が残っても、その後能動的開大能は加齢とともに改善し、それゆえ穿孔閉鎖後、滲出性中耳炎の再発を認めなかったものと推測される。他方、50才以上の例では、たとえ長期間、中耳換気がなされていたとしても、能動的開大能自体が加齢変化により低下、そのため閉鎖後滲出性中耳炎が再発したものと考えられた。

鼓膜チューブ抜去、脱落後の遺残穿孔に対して閉鎖手術を行う場合、耳管の能動的開大能評価と共に、年齢的要素を考慮し手術適応を決定する必要がある。

1) 山口 隆：耳管機能の年齢的变化について（第一編）—正常人の耳管機能— 日耳鼻97：668-673、1994。

P1-091 蝸牛有毛細胞発生における Wnt シグナル因子の網羅的解析

野田 哲平^{1,2,3}、西村 幸司^{2,4,5}、Dabdoub Alain²

¹浜の町病院 耳鼻咽喉科、²トロント大学 サニーブルック研究所、

³九州大学大学院 医学研究院 耳鼻咽喉・頭頸部外科、

⁴滋賀県立成人病センター研究所 聴覚・コミュニケーション医療センター、

⁵京都大学大学院 医学研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

哺乳類の蝸牛有毛細胞は一度障害されると再生せず、その特性は感音難聴の治療を難しくしている。内耳再生をめざすにあたり、内耳有毛細胞の発生過程における遺伝子発現様式の詳細な解析は、発生と再生の類似性からも必須と考えられる。マウスにおいては、胎生12~13日目頃に感覚上皮前駆細胞が有毛細胞へ分化を始め、14~15日頃に最初の内有毛細胞が発生する。蝸牛基底回転から頂回転へ、内有毛細胞から外有毛細胞の順に発生が進む。有毛細胞は出生後急速に可塑性を失い、生後1週間頃に分化が完了し、ラセン神経節の分化成熟に伴って生後10日頃に聴覚が生じる。

一方Wntシグナルは個体発生から恒常性維持、癌化、幹細胞にいたるまで種々の生命現象に深く関与する種を超えて保存されたシグナル経路であり、哺乳類の内耳においても内耳原基である耳胞の発生、蝸牛や前庭の形態形成において重要な役割を果たすことが報告されている (Ohyama et al., 2006, Noda et al., 2012)。近年新規のレポーターマウスを用いた解析により、有毛細胞発生時期の蝸牛においてWntシグナル活性が観察され、Wntシグナルが有毛細胞の分化に必要な前駆細胞の増殖に十分であることが示された (Jacques et al., 2012, Shi et al., 2014)。また、Wntシグナルの下流遺伝子Lgr5が発現する蝸牛支持細胞が、有毛細胞へ分化可能な“内耳幹細胞”として機能することも示され (Shi et al., 2012)、Wnt分子の発見から20年以上経ったいまも内耳再生の領域においてはHotな研究対象となっている。

今回我々は、マウス蝸牛発生を有毛細胞の発生・分化・成熟において異なる段階に相当する4つの時期（胎生12日、生後0日、6日、30日）にわけ、蝸牛上皮に発現するWntシグナル因子の網羅的解析を試みた。特定の時期について詳細に調べた報告もあるが (Waldhaus et al., 2015)、蝸牛有毛細胞発生の時間軸に沿って解析した点が本検討の特色である。興味深い発現様式がみられた因子についてはin situ hybridizationや免疫染色を用いて時空間的発現パターンの評価を行った。また、そのうちのひとつであるWnt抑制性受容体蛋白Kremen1については機能解析も行った。文献的考察を含め報告する。

【謝辞】 本研究はハーバード大学Edge博士、トロント大学Lin医師との共同研究である。また、Dabdoub研究室Geng博士（Wnt遺伝子の網羅的解析）、Mulvaney博士（Kremen1の機能解析）に深謝する。

【研究助成】 本研究遂行にあたり、上原記念財団による研究助成（リサーチフェローシップ）を受けた。

P1-092 zebrafish側線器有毛細胞の音波障害モデル作成の試み

広瀬 敬信、菅原 一真、竹本 洋介、山下 裕司
山口大学大学院医学系研究科耳鼻咽喉科学分野

ゼブラフィッシュは容易に飼育する事ができ、一度に多く産卵するため実験動物に適している。その体表面には水流を感知する側線器があり、ゼラチン物質でおおわれた動毛をもつ複数の有毛細胞と支持細胞からなる神経小丘で構成され、構造的に三半規管膨大部に酷似している。また、アミノグリコシドやシスプラチン等内耳毒性薬物がゼブラフィッシュの有毛細胞を障害するなど、生理学的にも似ている。

最大の利点は、げっ歯類とは違い、有毛細胞は体表面にあるため解剖の必要がなく、観察が容易な事である。よって、有毛細胞障害に対して多数の有毛細胞保護候補薬物をスクリーニングの上では最適な動物だと考えられる。

我々は内耳保護効果薬物を同定するために、アミノグリコシド製剤によるzebrafish側線器有毛細胞障害モデルを用いた保護候補薬物のスクリーニングを行ってきた。2012年の本学会にて、サプリメント類をスクリーンし、ケルセチン等を同定した事を報告した。また、2014年の本学会においても、漢方薬8種のスクリーニングを行い、すべてに有毛細胞保護効果がある事を報告した。それらケルセチンや四物湯など、同定された薬物をモルモットの音響障害モデルでの保護効果を検討したところ、内耳保護効果を示した事を報告してきた。

一方で、アミノグリコシド製剤による障害モデルは非常に簡便に行う事ができるが、保護作用として、薬物がネオマイシン自体の毒性を減弱している可能性、薬物がネオマイシンの有毛細胞への取り込みを阻害している可能性等を否定できない。更に、ネオマイシンによる障害は薬物による障害であり、騒音性難聴等の生理学的障害とは異なると考えられる。以上の事を考慮すると、薬物だけでなく、生理学的に有毛細胞を障害するモデルの作成は必要と考える。

そこで我々は、音波障害による障害モデルの作成を試みた。水槽に入れたゼブラフィッシュの稚魚を、当科でモルモットを用いた音響障害による永続性閾値変化モデル（130dB、4kHz、3時間）に暴露した。FM1-43を用いて有毛細胞を染色した。結果は図1に示すようにコントロールに比べ、音波障害を加えた群は有毛細胞が消失していた。

より簡便に、スクリーニングを施行できるように、超音波発生装置による障害モデル作成を試みた。周波数可変超音波発生装置（28kHz、45kHz、100kHz）の水槽に48凹のプレート浮かべ様々な暴露時間での検討を行ったので、文献的考察を加えて報告する。

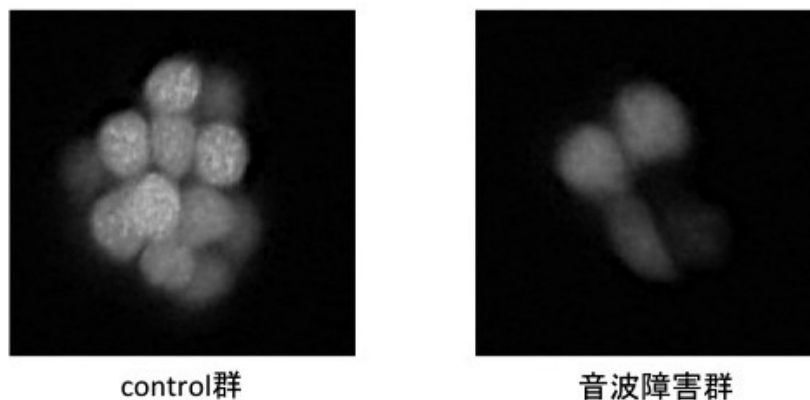


図1

P1-093 活性酸素過剰発現モデルマウスにおける聴覚機能解析

森岡 繁文^{1,2,3}、中村 高志^{2,3}、坂口 博史²、山口 太郎⁴、萩田喜代一⁴、
平野 滋²、上山 健彦³、齋藤 尚亮³

¹洛和会 丸太町病院 耳鼻咽喉科、²京都府立医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学教室、

³神戸大学 バイオシグナル総合研究センター 分子薬理学分野、

⁴摂南大学 薬理学部 薬理学研究室

【背景】

活性酸素は老人性難聴、薬剤性難聴、騒音性難聴など様々な難聴の成因に関与することが知られている。これまで、種々の難聴モデルにおいて酸化ストレスマーカー（4-HNE, NT, MDA, iNOSなど）が増加し、また抗酸化剤によって聴力が保護されることが報告されている。しかしながら、活性酸素による直接的な内耳障害に関する研究は少なく、また内耳障害における活性酸素の作用機序にも不明な点が多い。そこで我々は、活性酸素過剰発現モデルマウスを作成し、活性酸素が内耳に及ぼす影響について検討した。

【目的】

モデル作成にあたって、活性酸素産生酵素であるNADPH oxidase (Nox)に着目した。特にNox4は、Noxファミリーの中で唯一恒常的に活性化状態をとる分子であり、常時活性酸素を産生している。そこで、Nox4を全身性に過剰発現させるトランスジェニックマウス (Nox4-TGマウス)を作成し、活性酸素過剰発現モデルとして内耳に及ぼす影響を検討した。手法として、まずABRを用いて通常の飼育状態でのNox4-TGマウスの聴力を測定し、次いで音響負荷を加えた際の内耳障害の程度を、聴覚と組織の点から評価した。

【結果】

Nox4-TGマウスは、聴覚以外に明らかなフェノタイプを示さず、繁殖可能であった。また24週齢の時点で、Nox4-TGマウスの聴力は野生型マウスと比べて差がなく(図1)、蝸牛の組織学的構造も正常であった。次に110dBの音圧で1時間の音響暴露を行ったところ、直後には野生型マウス、Nox4-TGマウスともに聴力が悪化し、いずれも経時的に回復したが、回復の程度はNox4-TGマウスで有意に不良であった(図2)。また、音響暴露後のNox4-TGマウスでは、外有毛細胞の脱落が野生型マウスに比べて高率に見られた。さらに、Nox4-TGマウスに抗酸化剤を投与すると、音響暴露後の聴力回復の程度が有意に改善した。

【結論】

今回の結果から、生理的状态において活性酸素の増加のみでは直接的な内耳障害は生じないが、音響外傷などストレス負荷に対する内耳の脆弱性は亢進することが判明した。今回樹立したNox4-TGマウスは、内耳脆弱性に関与する新たな因子を探る上で有用なモデルになると考えられる。

図1 Nox4-TG マウスの聴力

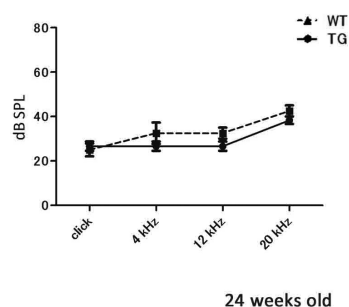
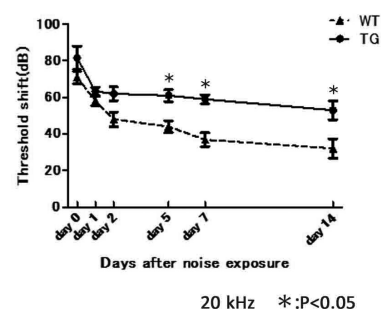


図2 音響暴露後の聴力経過



20 kHz * : P<0.05

P1-094 聴神経腫瘍から分泌される細胞外小胞（エクソソーム）による蝸牛障害

藤田 岳¹、柿木 章伸²、丹生 健一²、土井 勝美¹

¹近畿大学医学部 耳鼻咽喉科、

²神戸大学大学院医学研究科外科系講座耳鼻咽喉科頭頸部外科学分野

【背景】

聴神経腫瘍（前庭神経鞘腫）の多くに聴力の悪化が見られるが、そのメカニズムは未だよくわかっていない。細胞外小胞（エクソソーム）は、100nm以下に粒径分布を持つ微小な小胞で、細胞から分泌され血液などの体液に含まれて体内を循環している。エクソソーム中にmRNAやマイクロRNAが存在することが発見されて以降、エクソソームは細胞間コミュニケーションの担い手として注目されている。我々は腫瘍から分泌されるエクソソームが、聴覚器に影響を与えている可能性を考え、それを検証するために実験を行った。

【方法】

聴神経腫瘍の細胞株であるHEI-193および手術により切除した聴神経腫組織の初代培養細胞を実験に使用した。エクソソームをあらかじめ超遠心分離によって取り除いたFBSを加えたDMEM培地で、腫瘍細胞を48時間培養した。培地を段階的に遠心分離しエクソソームを単離した。単離されたエクソソームは透過電子顕微鏡とナノサイトを用いて確認した。またエクソソームから単離されたマイクロRNAは、アジレント2100 Bioanalyzerを用いてRNAのサイズおよび質を確認した。マウス蝸牛を器官培養し、エクソソームとTranwellプレートをを用いて共培養して、聴神経腫瘍由来のエクソソームが蝸牛組織に与える影響を検討した。蝸牛培養組織は免疫染色ののちに、共焦点顕微鏡を用いて観察し定量評価を行った。

【結果】

マウス蝸牛器官培養組織は、聴力の悪い患者から摘出した聴神経腫瘍由来のエクソソームとの共培養では、聴力良好な患者組織からのエクソソームよりも、より強い障害がみられた。

【結語】

本研究の結果は聴神経腫瘍による感音難聴の進行メカニズムの解明の一助になるものと期待される。

P1-095 ニワトリ胚を用いた内耳特異的エンハンサーの解析

栗原 渉、宇田川友克、櫻井 結華、小島 博己
東京慈恵会医科大学 耳鼻咽喉科学教室

【はじめに】

我々は、ニワトリ胚を用いた *Six1* 遺伝子のエンハンサー解析により、内耳発生領域特異的に遺伝子発現活性を持つエンハンサー (=内耳特異的エンハンサー) を発見した。本成果により、内耳発生における *Six1* の遺伝子シグナル機構の理解が深まるとともに、内耳特異的エンハンサーを Cre-LoxP システムに応用する事で、今後内耳特異的ノックアウトマウスが作製可能となるかもしれない。*Six1* 遺伝子は胎生期に感覚器官、脳神経節、骨格筋、腎臓の発生に関わっており、内耳発生においては耳プラコードに発現し、その後耳胞腹側に発現が限局していく事が知られている^{1,2)}。Satoらは、脊椎動物間で保存されている遺伝子配列領域からエンハンサーを推定し、*Six1* のエンハンサー活性をニワトリ胚で体系的に確認した³⁾。Satoらの同定したエンハンサーの中で、*Six1*-21 エンハンサーは耳プラコード、鼻プラコード、上鰓プラコードに活性を持ち、内耳特異的ではないものの、感覚器発生に深く関わる領域であると推察された。そこで、本エンハンサー領域の解析を進め、内耳特異的な発現を司る遺伝子配列を検索した。

【研究方法】

ニワトリ胚へ遺伝子コンストラクトをエレクトロポレーション法で導入することで、エンハンサー活性を解析した。受精卵を20~24時間37℃でインキュベートしHamburger Hamilton ステージ4~6のニワトリ胚を採取した。胚の予定内耳領域に、1mg/mlに調整したプラスミドを一個体につき300ng遺伝子導入した。New's cultureにより24~48hr培養し、遺伝子発現を解析した。導入する遺伝子コンストラクトのバックボーンにはptk-EGFP vectorを使用し、[候補エンハンサー配列-tk promoter-EGFP]のカセットを構築し、緑色蛍光タンパクEGFPの発現により遺伝子活性を評価した。遺伝子導入の指標として、CAGプロモーターの制御下に発現マーカーとして赤色蛍光タンパクKusabira Orangeを発現させ、遺伝子コンストラクトは全身に等しく導入されていることを確認した。転写因子結合ドメインの組み合わせを考慮し、前述の*Six1*-21エンハンサー領域を短縮していきニワトリ胚における発現活性を確認した。

【結果】

550bp程度であった*Six1*-21エンハンサーを短縮していったところ、214bpの内耳特異的な活性を持つ遺伝子領域を発見した。同配列は*Six1*結合ドメインを多く有する領域であった。

【考察】

今回同定した新規エンハンサーの転写因子結合ドメインを解析したところ、*Six1*結合ドメイン周辺の配列により内耳特異的な活性を持つことが示された。

一方、Satoらは*Six1*-21エンハンサーの各転写因子結合ドメインに変異を加えたうえで、耳胞での発現活性がどのように変化するかを検討した。その結果、*Six1*結合ドメインが内耳発生領域での活性保持には必要であり、内耳発生における*Six1*のpositive autoregulationの重要性を示唆した³⁾。この事は、今回得られた研究結果の妥当性を裏付けるものと考えられた。

本研究の波及的効果として、同定された内耳特異的エンハンサーの制御下にCreリコンビナーゼを発現するマウスを作製することで、内耳特異的ノックアウトマウスを作製できる可能性がある。

【結論】

- ・ニワトリ胚を用いた *Six1* 遺伝子のエンハンサー解析により、内耳発生領域特異的に遺伝子発現活性を持つエンハンサー (=内耳特異的エンハンサー) を発見した。
- ・内耳特異的エンハンサーは *Six1* 結合ドメインを多く有していた。

【謝辞】

本研究は東京慈恵会医科大学再生医学研究部 岡野James 洋尚教授、同大学解剖学講座 岡部正隆教授 辰巳徳史先生、自治医科大学 分子病態治療研究センター 細胞生物研究部 佐藤滋准教授との共同研究である。

【参考文献】

- 1) Zheng et al. 2003. Development
- 2) Weiming et al. 2003. Development
- 3) Sato et al. 2012. Developmental Biology

P1-096 ラセン靭帯を構成する線維細胞のユニークな膜電位に関する電気生理学的解析

吉田 崇正^{1,2}、任 書晃²、小宗 静男¹、中川 尚志¹、日比野 浩²
¹九州大学 耳鼻咽喉科、²新潟大学 医学部 分子生理

【背景】

蝸牛内リンパ液の高電位 (EP: endocochlear potential) は有毛細胞の高い感受性に寄与しており、聴覚に必須である。EPの起源である蝸牛側壁は血管条とラセン靭帯の複合体で、内層・外層という2つの上皮層として機能する (図)。内リンパ液に面した内層は血管条の辺縁細胞層であり、外リンパ液に面した外層は中間・基底細胞とラセン靭帯の線維細胞がギャップ結合を介して結合した合胞体である。内・外リンパ液間には外層・内層それぞれの頂上面・側底面という、計4つの膜ドメインが存在する。このうち、外層 (合胞体) の側底面はラセン靭帯の線維細胞から成り、その膜電位 (v_{FC}) はin vivoで+5 mVから+12 mVである [1,2]。これは外層頂上面の深い膜電位と大きく異なるため、外層を挟んだ大きな電位差が生じ、結果として内・外リンパ液間には80 mVの電位差が発生する。すなわち、 v_{FC} はEPの重要な構成要素である。

一般に、定常状態にある細胞の膜電位 (静止膜電位) は-90 mVから-30 mVの負の値であり、線維細胞のような正の静止膜電位は稀である。本研究では v_{FC} の成立機序を解明するために、モルモットを用いてin vivo電気生理実験を行った。

【方法】

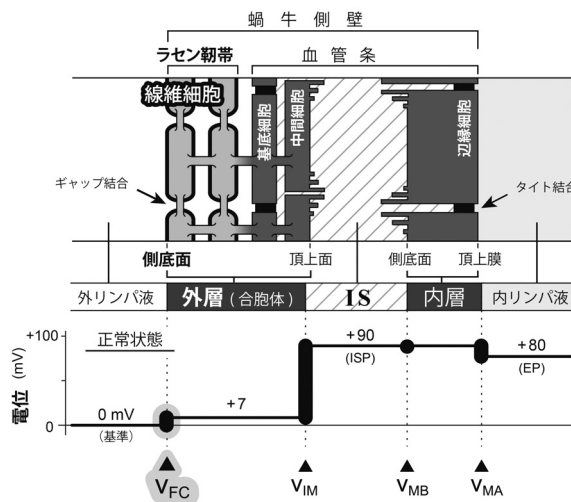
外リンパ液灌流法により、線維細胞を浸す外リンパ液のイオン組成を変化させ、蝸牛側壁に微小電極を挿入して v_{FC} を測定した。

【結果】

コントロール人工外リンパ液を灌流した時の v_{FC} は $+9.0 \pm 3.7$ mV (28蝸牛) だった。もし線維細胞の膜が K^+ 透過性優位であれば高 K^+ 溶液の灌流で、 Cl^- 透過性優位であれば低 Cl^- 溶液の灌流で、いずれも v_{FC} が脱分極すると予測される。しかし実測された v_{FC} は高 K^+ 群では $+10.4 \pm 2.3$ mV (7蝸牛) でコントロール群と有意差がなく、低 Cl^- 群では -0.9 ± 3.4 mV (5蝸牛) で前述の予測とは逆の過分極性変化であった。一方、低 Na^+ 溶液を灌流すると v_{FC} は -31.1 ± 11.2 mV (10蝸牛) と大きく過分極した。これは膜の Na^+ 透過性を仮定した場合の予測に合致する。なお、低 Na^+ 溶液灌流時には v_{FC} の過分極と同程度のEP低下が観察された。

以上の結果は、線維細胞の膜の Na^+ 透過性が v_{FC} およびEPの成立に重要であることを強く示唆する。このような、定常的に Na^+ 透過性が優位な細胞は、現在のところ知られていない。

1. Ikeda and Morizono (1989) Hear Res 39: 279-286
2. Nin, et al. (2008) PNAS 105: 1751-1756



P1-097

分子量の異なる酸の内耳に及ぼす影響

山野 貴史¹、樋口 仁美²、坂田 俊文³、中川 尚志⁴、森園 哲夫⁵

¹福岡歯科大学 総合医学講座 耳鼻咽喉科分野、²福岡大学筑紫病院 耳鼻いんこう科、

³福岡大学 医学部 耳鼻咽喉科、⁴九州大学 医学部 耳鼻咽喉科、⁵西福岡病院

【はじめに】我々は以前より動物実験において、13%酢酸アルミニウム溶液であるブロー液を中耳腔内に投与した際に内耳毒性をきたすことを報告してきた。内耳毒性が発現する原因としては、酸の成分が蝸牛窓経路で内耳に浸透し、基底回転優位に有毛細胞などに障害を与えることを、曝露時間やpH、浸透圧を変化させることで証明した。今回は酢酸以外に分子量の異なる酸を中耳腔内に投与し内耳に及ぼす影響について検討を行った。

【対象と方法】動物はプライエル反射陽性のハートレイ系モルモットを使用した。投与薬剤はギ酸HCOOH、酢酸CH₃COOH、プロピオン酸CH₃CH₂COOHの3剤でありpHを4、浸透圧300±20mOsmとした。ネンブタールで麻酔の後、中耳骨胞を開放し、薬液を0.2ml蝸牛窓膜に接するように中耳腔内へ投与した。対側には生理食塩水を0.2ml投与しコントロールとした。薬剤の投与は1回のみとし30分、24時間後に蝸牛複合電位compound action potential: CAPを測定した。CAPの測定およびデータの解析はBio-Logic Systems Corp. USA のNavigator PROを用いた。刺激音はクリック、トーンバースト8kHz、トーンバースト4kHzを使用した。外耳道入口部から10cmの位置にスピーカを置き、音圧は90dBより10dBステップで低下させた。刺激頻度は毎秒20回加算回数は200回とし、閾値はN1とP1の振幅が10μVとなる音圧とした。測定後は断頭し側頭骨を採取した。切片の作製方法は以下の通りとした。10%緩衝ホルマリンで固定。→2週間後にトリクロール酢酸5%溶液で脱灰。→2から3週間後アルコールで脱水。→2週間後にセロイジン液で包埋。→硬化した時点で薄切。→ヘマトキシリンエオジン液で染色。すべての標本において20μmの厚さで連続切片を作製した。検討項目は1. 面積あたりのラセン神経節細胞数、2. タンパク質析出の程度、3. 有毛細胞の障害、4. 蝸牛窓膜の厚さ、5. 中耳腔骨新生の厚さの5項目とした。測定はオリンパス社の画像ファイリングソフトウェアFX380を用いた。ラセン神経節細胞数は、枠で囲った一定の面積の中の細胞数を目視にてカウントした。中耳腔骨新生の厚さは測定できる最大のものとした。動物実験は福岡大学アニマルセンターの動物取り扱い倫理規定に従った。

【結果】ギ酸、酢酸、プロピオン酸のすべてにおいて24時間後にCAPの閾値上昇を認めた。側頭骨の切片では基底回転を中心にタンパク質の析出を認めた。

【考察とまとめ】中耳腔内に投与された酸は、その分子量が異なっても内耳毒性を有することが示唆された。

P1-098 硫化水素によって惹起された外有毛細胞のNO産生

原田 成信¹、伊藤由香里¹、川畑 篤史²

¹医療法人恵成会 原田聴覚研究所、²近畿大学 薬学部 医療薬学科 病態薬理学研究室

はじめに：昨年の本学会において、我々は硫化水素によって外有毛細胞のTRPV4受容体が活性化され、結果細胞外からのCa²⁺流入によって細胞内Ca²⁺濃度が上昇することを報告した。硫化水素が、聴覚情報伝達機構において神経伝達物質として重要な働きをしている可能性を示した。第12回の本学会において中沢らは、外有毛細胞において、低浸透圧液刺激によって、TRPV4受容体を介した細胞内Ca²⁺濃度の上昇によってNO産生がおこることを報告している。今回我々は、硫化水素刺激によって惹起された単離外有毛細胞の細胞内NO産生について報告する。

方法：プライネル反射陽性の白色モルモット（体重200-300g）を用い、コラゲナーゼ処理後に機械的処理を行い、蝸牛より外有毛細胞の急速単離をおこなった。外有毛細胞の細胞内NO測定は、NO感受性蛍光色素であるDAF-2DAを用いて495nm励起による540nm蛍光強度比を、画像解析装置（AQUACOSMO、浜松ホトニクス）を用いて記録処理した。外有毛細胞の細胞内Ca²⁺濃度とNOの同時測定には、Ca²⁺感受性蛍光色素であるfura-2AMとDAF-2DAを同時に外有毛細胞に負荷した。励起用フィルターにマルチ対応のフィルターチェンジャーを設置し、フィルターチェンジャーのところにfura-2に対しては340 nm、380 nm、DAF-2DAに対しては495 nmの三つの励起フィルターを使用し、吸収フィルターには共通のフィルター（520-560 nm）を用いて蛍光強度比を測定することで細胞内Ca²⁺濃度の変化とNO産生の同時測定を行った。

結果と考察：硫化水素の供与体としてNaHSを用いて刺激を行った。NaHSの刺激によって、外有毛細胞においてNO産生が認められた。非特異的NOS阻害剤であるL-NAMEによってNaHSによる外有毛細胞のNO産生が抑制された。細胞外にCa²⁺を含まない場合、NaHSによるNO産生は認められなかった。TRPV4受容体のアンタゴニストであるHC-067047は、NaHSによる外有毛細胞のNO産生を抑制した。細胞内Ca²⁺濃度の変化とNO産生の同時測定において、NaHSの刺激によって、外有毛細胞において細胞内Ca²⁺濃度上昇を伴ったNO産生が観察された。さらに、L-NAMEによって外有毛細胞の細胞内Ca²⁺濃度は抑制されなかったが、NO産生は抑制された。今回の結果から、硫化水素によって、外有毛細胞のTRPV4受容体が活性化され、細胞外からのCa²⁺流入による細胞内Ca²⁺濃度の上昇が起こり、結果NOが産生されたと考えられた。外有毛細胞において硫化水素、細胞内Ca²⁺、NOの相互作用が存在する可能性が示唆された。

P1-099 ヒト側頭骨におけるニューログロビン (Ngb) の免疫組織学的検討

細川 誠二¹、細川久美子¹、Lopez Ivan²、水田 邦博³、峯田 周幸¹、Ishiyama Akira²

¹浜松医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科、²カリフォルニア大学ロサンゼルス校、

³浜松医療センター 中耳手術センター

はじめに：酸化ストレスにより神経細胞は細胞死を引き起こす。2000年、脊椎動物の神経細胞に特異的に発現し可逆的な酸素結合が可能なたん白質「ニューログロビン (Ngb)」が報告された。Ngbは、組織障害を引き起こす抗酸化反応から、生体を守る作用と深く関係しているといわれている。以上のことから、Ngbが聴覚機能にも重要な役割をしている可能性が考えられる。Ngb発現の変化が、細胞傷害からの防御反応とどのように関係しているか？(メニエール病や加齢性難聴など)を研究するために、ヒト側頭骨におけるNgbの免疫組織学的染色ならびにそれらの個体(疾患群、年齢群)による変化を調べた。

検体と方法：UCLA Temporal Bone Bank より、autopsy36検体を使用した。男女比は18:18、年齢は2歳から82歳まで(平均年齢49.8歳)、内耳機能については大きく分けて正常群、内耳障害をもつ疾患群に分類した。UCLA Institutional Review Board (protocol # 14-001753) に従い、Ngb抗体の免疫組織学的染色を行った。コントロールとして、ラット(生後4週、雄)の内耳ならびに小脳を使用した。染色領域の量的解析については、画像解析ソフトImage J software (<http://imagej.nih.gov/ij/download.html> version 1.50b) を利用し、量的解析を行った。各群の染色領域の統計学的解析のため、The Sigma Stat 3.1 software program (Sigma Stat, Ashburn, VA, USA) で有意差検定を行い、 $p < 0.05$ を有意差ありとした。

結果：ヒト側頭骨の蝸牛においてNgbは、コルチ器全回転の内・外有毛細胞とその支持組織、ならびにらせん神経節に局在していた。血管条、らせん靭帯、ライスネル膜には、染色が見られなかった。蝸牛の各回転におけるこれらの局在では、頂回転、中回転、基底回転の領域間差は認められなかったが、内耳機能正常群と疾患群との検定では有意差を認め ($p > 0.05$)、疾患群のコルチ器ならびにらせん神経節では、全蝸牛回転においてNgbが減少していた。コントロールとして用いたラット内耳においても同様の結果であった。

考察とまとめ：今回われわれは、ヒト側頭骨におけるNgbの免疫組織学的染色を初めて報告した。Ngbは内耳有毛細胞および支持組織の細胞質内とらせん神経節に認められた。Ngbは、抗酸化反応による組織障害を防御すると考えられ、ヒト蝸牛におけるNgb出現は、内耳障害に対する防御反応に重要な役割を果たしていると思われた。酸化ストレスは、多くの神経原性疾患に関与しており、過去の報告にも、抗酸化反応は、蝸牛障害への関連性を示唆するエビデンスを示している (Antao ST, 2010, Choung Yu Z et al., 2013)。さらにわれわれの実験からも、内耳障害型難聴は抗酸化反応に、少なくとも部分的には起因しているものと考えられた (Liu W et al., 2010, Watanabe S et al., 2012)。

P1-100 神経回復促進因子を用いた顔面神経麻痺モデルマウスへの効果

茂木 雅臣¹、江崎 伸一²、勝見さち代²、村上 信五²

¹東京慈恵会医科大学 耳鼻咽喉科、²名古屋市立大学大学院医学部 耳鼻咽喉・頭頸部外科、

³名古屋市立東部医療センター 耳鼻いんこう科

神経回復促進薬 (NGI-U) は京都大学形態形成機構学教室の萩原らが開発した特異的かつ強力な DYRK1A (Dual-specificity tyrosine-phosphorylation Regulated protein Kinase) キナーゼ阻害剤である。DYRK は神経細胞をはじめとする細胞の分化・増殖に重要な役割を持つと推察され、DYRK1A は脳の発達と機能に不可欠のセリン/スレオニンキナーゼであり、この酵素の過剰活性化はダウン症候群の病因の1つであると考えられている。DYRK1A に選択的に働く強力な阻害剤を開発できれば、末梢神経系においても神経細胞の保護や神経再生を促進させる効果が期待され、分子標的薬として新しいリード化合物となる可能性がある。本研究ではNGI-Uを用いて顔面神経麻痺モデルマウスにおける神経再生促進効果について検討した。今回、我々は4週齢雄の Balb/c マウスを用いて、マウスの側頭骨外顔面神経本幹をペアンで圧迫することにより一過性の顔面神経圧迫モデルを作成した。NGI-Uを顔面神経機能が回復するまでの約2週間経口投与し、圧迫した顔面神経麻痺の回復過程を麻痺スコアにて評価した。NGI投与群と溶媒のみ投与のコントロール群と比較したところ、NGI-U投与群において麻痺の回復が促進された。以上の結果から、NGI-Uが顔面神経麻痺の再生を促進できる可能性が示唆された。

P1-101 急性感音難聴モデルマウスへのステロイド投与後の内耳遺伝子発現 —RNA-seqとDNAマイクロアレイを用いた解析—

前田 幸英、大道亮太郎、菅谷 明子、片岡 祐子、假谷 伸、西崎 和則
岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科 耳鼻咽喉・頭頸部外科学

急性感音難聴においては、ステロイド全身投与ないし鼓室内投与が行われる。動物実験においては音響外傷、耳毒性薬物、内耳虚血による急性感音難聴に対してステロイド投与が有効であると報告されているが、その薬理的機序は定かでない。

近年の次世代シーケンサーによる遺伝子解析では、生体内の組織における遺伝子発現を網羅的かつ定量的に検討することが可能である (RNA-seq)。従来遺伝子発現量の網羅的解析に用いられるDNAマイクロアレイは、蛍光プローブを用いる実験法で、RNA-seqとは原理が異なる。DNAマイクロアレイでの遺伝子発現データでは、蛍光データの確認のため、リアルタイムRT-PCRなどにより一遺伝子ごとに発現量データを確認することが必要であった。今回我々はよりhigh-throughputなデータを得る実験法として、RNA-seqで得られたデータを、DNAマイクロアレイで確認することを試みた。

成体野生型マウスを120dBオクターブバンドノイズに2時間暴露し、急性感音難聴を惹起した。直後にデキサメタゾン10mg/kgまたはコントロール生食を腹腔内投与した (各群6匹、6蝸牛組織)。12時間後にRNA保護試薬 (RNAlater, Qiagen) 中で蝸牛組織を切り出し、RNAを抽出してoligo dT primer でcDNAを合成し、RNA-seqとDNAマイクロアレイの両方で遺伝子発現を検討した。

RNA-seqでは16680遺伝子 (36172転写産物) の発現データが得られた。DNAマイクロアレイでは27122遺伝子 (56745転写産物) の発現データが収集された。RNA-seqではデキサメタゾン投与群で、コントロール群に比べて2倍以上発現量が異なる既知の遺伝子を1593種同定したが、その内1547遺伝子についてはDNAマイクロアレイでもデータの確認が可能であった。デキサメタゾン投与により発現量が2倍以上変動し、RNA-seqとDNAマイクロアレイでデータが一致する既知の遺伝子を約500種類同定した。RNA-seqのデータと、DNAマイクロアレイのデータはHGNC (Human Genome Organisation Gene Nomenclature Comittree) の遺伝子命名法を共通の記号として取り扱うことにより、マウスゲノムにおいても統合が可能だった。

上記の様に同定された約500の遺伝子をデータベース上のパスウェイ解析で解析したところ、免疫機能、炎症機能の分子経路に関係する遺伝子群が多くふくまれていることが確認された。また“遺伝子名+hearing”のキーワードでPubmed検索したところ、47の聴覚関連遺伝子がヒットした。これらの中には内耳疾患との密接な関連や、内耳での局在が報告されている遺伝子が含まれていた。

ステロイドの薬理作用としては、一般に免疫抑制作用、抗炎症作用が中心であるとされている。RNA-seqとDNAマイクロアレイのデータを統合した網羅的解析では、全体的傾向としてはこれに一致するデータが得られた。個々の聴覚関連遺伝子については、免疫抑制作用、抗炎症作用以外のユニークな分子的機能をもったものも含まれる。急性感音難聴におけるステロイドの薬理作用機序は、複数存在すると推察される。

P1-102 レーザー誘起衝撃波を利用したラット爆傷耳鳴モデルにおける聴覚中枢と辺縁系の解析

丹羽 克樹、水足 邦雄、栗岡 隆臣、塩谷 彰浩
防衛医科大学校 耳鼻咽喉科学講座

【背景】

近代戦争において最も多い外傷の原因は、爆発によって生じる衝撃波と言われている。特に軽症の頭部外傷にもかかわらず様々な症状（耳鳴・難聴・不眠・不安・鬱など）を呈する患者が多数報告されており問題となっているが、そのほとんどは原因不明である。そこで我々は、爆傷による難聴・耳鳴の発生メカニズムの解明を目的に、簡便かつ安全に衝撃波を作成可能なレーザー誘起衝撃波（LISW; Laser-Induced Shock Wave）を用いたラット片側内耳爆傷モデルを作製し、爆傷による難聴の発症メカニズムを検討し報告してきた。また耳鳴評価の行動実験に適した条件を決定し、新しいラット耳鳴モデルを開発してきた。同モデルを用い抗Arc抗体という神経可塑性マーカーを用い、耳鳴の有無による聴覚中枢や辺縁系における神経活動性の違いについて検討した。

【方法】

7-9週齢のSDラット（雄）に、LISWを2.25 Jの出力、4mmスポット径で右側頭骨内耳方向に照射した。聴力評価として聴性脳幹誘発反応（ABR）を衝撃波暴露前、暴露後1、7、14、28日後に行い、28日目に経心灌流固定後に脳を摘出した。

耳鳴の中核解析については行動実験により耳鳴のあるラットと無いラットに分別後、それぞれ脳の冠状断40 μm の凍結切片を作成した。Sham群、難聴あり耳鳴なし群、難聴あり耳鳴あり群で比較検討を行い、抗Arc抗体で免疫染色を行った。隣接切片をNissl染色して細胞構築区分を確認し、Stereo Investigatorを用いてArc陽性細胞の分布を正確に評価した。

【結果】

ABRにより測定した聴力閾値は、LISW照射後28日後にも患側高周波数領域のABR閾値上昇が残存した。対側はABR閾値の変化を認めなかった。

中核組織像ではSham群に対して難聴あり耳鳴なし群の蝸牛神経核・下丘において難聴周波数領域に一致してArc陽性細胞数が増加していた。難聴あり耳鳴なし群に対して難聴あり耳鳴あり群では、扁桃体基底核においてArc陽性細胞が増加していた。

【考察】

耳鳴の行動実験では、同程度の聴覚障害を発生させても耳鳴の発生する個体としない個体が存在することが判明した。中核の解析により難聴のみの個体では難聴のある周波数領域のTonotopic mapに従った領域でのArc陽性細胞の増加を認めた。また耳鳴の存在するラットにおいては難聴のみの個体と同様にTonotopic mapに従ったArc陽性細胞の増加を認めたが、加えて記憶や認知、行動に関与している扁桃体基底核での神経可塑性が著明に上昇しており、耳鳴発生には辺縁系の強い関与が示唆された。扁桃体基底核は、下丘に遠心性の投射を有し下丘の活動性に影響を与えている。また、内側膝状体は側坐核や視床網様体核などから構成されるthalamo-cortical networkの一部であり、特に視床網様体核の内側膝状体抑制機構はnoise-cancelling processと呼ばれている。よって耳鳴の存在するラットでは下丘を介して内側膝状体、thalamo-cortical networkに影響を与え、noise-cancelling processを抑制している可能性もあると考えられた。

【結論】

LISWを利用したラット爆傷耳鳴モデルを作製し、聴覚中枢と辺縁系を解析した。難聴のみの個体に対して難聴と耳鳴のある個体では扁桃体基底核で有意にArc陽性細胞が増加しており、耳鳴発生に辺縁系が強く関与していると考えられた。

P1-103 光トポグラフィー (fNIRS) を用いたワーキングメモリー 関連脳領域の評価

山崎 博司、金沢 佑治、古田 一郎、大森 孝一
京都大学医学研究科 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】ワーキングメモリー (WM) は、理解、学習、推論など認知的課題の遂行中に情報を一時的に保持し操作するために不可欠とされる高次脳機能の概念である。新しい“ことば”を学習する際も、はじめて聞いた音韻情報を保持しながらその意味と結びつける作業の中で、言語性WMの機能が重要とされる (Baddley 2012)。幼少時の聴覚入力には聴覚神経回路のみならず、音韻情報を用いたWM関連脳領域の神経回路形成に関与している可能性があるが、詳細は明らかになっていない。人工内耳手術を受けた先天性難聴者を対象としてこの問題に取り組むためには以下の条件を満たした脳機能画像検査が必要となる。(1) 人工内耳装用者でも安全に施行できる、(2) 人工内耳のアーチファクトを受けにくい、(3) 秒単位の時間解像度がありWMタスクの各phase (Encoding, Maintenance等) における脳の賦活化を別々に評価することが可能。光トポグラフィー (fNIRS) は近赤外線を用いて脳血流の変化を測定する手法で、上記の条件をすべて満たすため、人工内耳装用者を対象とした脳機能画像として有用な可能性がある。しかし、WMで用いられる比較的複雑なタスクの際に、fNIRSを用いてどの程度正確に脳機能の評価できるかはこれまでに検討されていない。今回、我々は正常被験者を対象にWMタスク中の賦活化された脳領域をfMRIとfNIRSを用いて評価し、両者である程度矛盾が無い結果が得られたので報告する。今後、同手法を人工内耳装用者に応用することで、先天性難聴とWM関連脳領域の発達の関係を検討できると考える。

【方法】被験者は、聴力障害のない右利き成人7名 (男性6人 女性1人) で、平均年齢は30.0歳であった。各被験者に対して9音節の無意味単語 (Stim1) を3秒以内で呈示し (Encoding)、その音韻情報をsilent rehearseで保持するように指示した (Maintenance)。その後、Stim1の呈示終了から9秒後に、Stim1と同一か一音節違いのStim2を呈示し、Stim1とStim2が異なるか否かを直ちに判断させた。Stim1とStim2は、イヤホンを介した音声情報、またはモニターに表示した文字情報として呈示し、それぞれ聴覚刺激条件、視覚刺激条件とした。聴覚刺激条件、視覚刺激条件ではそれぞれ14回、24回タスクを繰り返し、タスク中に賦活化された領域をfMRIまたはfNIRSを用いて評価した。fNIRSでは左側の側頭葉、前頭葉、頭頂葉を中心に54チャンネルを設定し、左半球でのみ計測を行った。fMRIとfNIRSで得られた還元型ヘモグロビンの濃度変化を、それぞれSPM5とNIRS_SPM (Ye 2008) を用いて解析し、EncodingとMaintenanceそれぞれのphaseで有意に賦活化されている脳領域を評価した。

【結果】fMRIを用いた解析結果：聴覚刺激のEncoding phaseでは、両側の側頭回、中心前回、及び下前頭回で有意な賦活化を認めた。一方、視覚刺激のEncoding phaseでは、両側後頭回、中心前回、下前頭回で有意な賦活化を認め、中心前回の反応は左優位の傾向を示した。Maintenance phaseに注目すると、聴覚刺激、視覚刺激条件共に左半球の中心前回、上側頭回後方で有意な賦活化を認めた。fNIRSを用いた解析結果：左半球のみの評価であるが、聴覚刺激のEncoding phaseでは、上側頭回の広い領域で、視覚刺激のEncoding phaseでは、上側頭回後方から中心前回にかけて有意な賦活化を認めた。Maintenance phaseに注目すると、聴覚刺激、視覚刺激条件共に中心前回、上側頭回後方で有意な、または有意傾向を示す賦活化を認めた。

【考察】本研究におけるfMRIの結果は過去の言語性WM関連領域の研究結果と合致しており (Buchsbaum 2005)、今回のタスクが日本語を母国語とする被験者における言語性WM関連領域の評価に適していることが示唆された。また、fNIRSを用いた左半球の賦活部位の解析ではEncoding、MaintenanceいずれのphaseでもfMRIの結果とある程度矛盾しない結果が得られており、今回の実験条件ではfNIRSがWM関連脳領域の評価に有用であることが示された。今後、人工内耳装用者を対象とし、人工内耳装用下でもNIRSを用いた脳機能画像評価が可能か検討する。

P1-104 悪性腫瘍側頭骨転移の内耳形態への影響について

黒木 良子、伊藤 健
帝京大学 医学部 耳鼻咽喉科

はじめに

悪性腫瘍の側頭骨転移については、これまでいくつかの報告がみられる。しかし、転移部位や転移形式における内耳の形態への影響についてまとめたものは少ない。

今回、我々は当教室所蔵の側頭骨病理標本のうち、悪性腫瘍の側頭骨転移を認めた症例についての検討を行った。

方法

当教室所蔵の側頭骨病理標本のうち、悪性腫瘍の側頭骨転移を認めた20症例を対象とした。

対象の標本はすべて浜松ホトニクス社製NanoZoomerにて取り込みを行った。図1aはNanoZoomerにて実際に取り込んだ側頭骨標本の全体図である。任意の場所にカーソルを合わせることでマウス操作により自在に拡大縮小や長さの計測が可能である。図1bは図1aの蝸牛のうち四角枠で囲んだ部位を拡大した図である。

対象の症例における悪性組織の浸潤部位、転移形式について調べた。内外有毛細胞、ラセン神経節細胞、血管条を観察し、細胞の残存率を求め、コクレオグラムを作成した。図2は作成したコクレオグラムの1例である。

悪性細胞の浸潤部位および転移形式と、内耳の細胞の残存率との関連性について検討を行った。

結果

悪性腫瘍が内耳道に転移を認める症例では内外有毛細胞の消失率が高い傾向にあった。その他の転移部位と内耳の変性との関連は認めなかった。内外有毛細胞と神経節細胞の残存率にも相関は認めなかった。

考案

悪性腫瘍の側頭骨転移が内耳形態へ及ぼす影響について、転移部位や転移形式による違いがあるかを調べた。今後、症例数を増やし、側頭骨転移と内耳の細胞の変性との関連性についてさらなる検討を行う予定である。

図1a

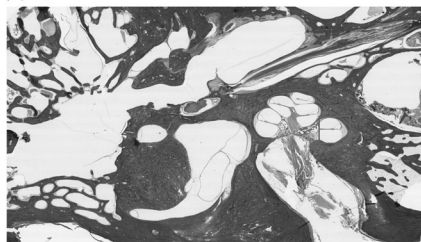


図1b

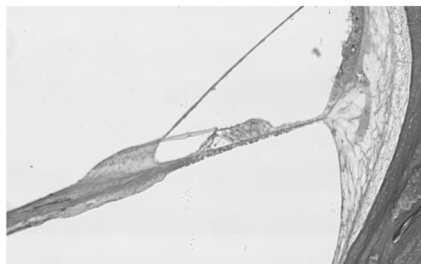


図2

