

①小耳症とは

小耳症について

小耳症とは

小耳症とは生まれながらに耳介が小さいか欠けている状態をいいます。欠損の状態によって様々な分類がありますが、大まかに分けて次のように分類します。

第1度

耳の正常な形がかなり残っているもの。下の写真では耳介のひだの一部（対耳輪）が欠損し全体的に健常側と比べ小さくなっています。外耳道は閉鎖しています。



第I度小耳症

第2度

耳の形が一部残っているもの。下の写真では耳介の上半分が欠損しています。耳の穴の入り口（耳甲介窩）が小さくなっています。外耳道は閉鎖しています。



第II度小耳症

第3度

単に皮膚と軟骨が残っているのみで耳の形を成していないもの。下の写真はピーナッツ型といい、一番多く見られるタイプです。



第III度小耳症

写真はピーナッツタイプ

無耳症

耳介を欠くものです。下の写真は顔の頬の骨の一部も欠損しており大きなしわとなっていますが、耳介はほとんど残存していません。



第IV度小耳症、顔面骨低形成、頬骨弓欠損の合併



②症状と頻度

小耳症の症状

小耳症の症状としては

- A. 耳介が小さい。
- B. 耳の穴（外耳道）が閉鎖している。そのため空気を通しての音の伝達ができず耳の聞こえが悪い（難聴）。
- C. 顔の骨の低形成。耳が小さい側の上あごと下あごの骨が小さくなります。などが代表的なものです。

胎児が母親のおなかの中にいるとき、耳介やあごはちょうど魚のえらに当たる第1鰓弓と第2鰓弓という部分が癒合して形成されます。

小耳症はこの第1鰓弓と第2鰓弓の癒合に何らかの障害が生じておこるものと考えられています。

顔の骨の発育が悪かったり、中耳の音を伝える部分が欠損したりするのも発生の基となる部分が同一だからです。

そのほか比較的良好にみられる症状としては顔の表情を作る神経（顔面神経）の動きが弱く眉毛や口の位置が片方だけ下がっていたり眼瞼がきちんと閉じなかったりすることがあります。

他の先天的な病気と合併することも時々あり、耳だけでなく心臓など全身のチェックをする必要があります。

小耳症の頻度

欧米では小耳症の発生頻度は12,500人に1人という報告（Conway&Wagner）から7,000～8,000人に1人というデータまで報告されています。人種によって差があり日本ではこの数字よりやや多く発生するのではないかとわれています。右側の発生がやや多いですが、両方の耳に症状がでる人も10%程度あります。男女比では男性にやや多く発生します。

小耳症の人の次の世代（つまりお子さんということです）がどのくらいの頻度で小耳症になるかは家族にとって気になる問題です。現在言われているのは数%という数字です。この発生率を高いと見るか低いと見るかは個人の見解により分かれるところですが、小耳症自体は決して致命的な疾病ではありませんし、数%の発生率ということは逆に言えば90%以上は大丈夫ということです。



③治療

治療

小耳症の根本的な治療は残念ながら手術をする以外ありません。

シリコンで作った作り物の耳をつけることは可能ですが、入れ歯と同じで頭部にいか固定するかが問題となります。また作り物の耳では皮膚の色調も自然光や電灯の種類によって周囲の皮膚と異なってくるし、周囲皮膚との境界部分が不自然になるなど解決すべき問題がたくさんあります。火傷で耳が融け、周囲の皮膚も焼け爛れて利用できない人などが適応ですが、良好な皮膚が利用でき、ある程度きれいな耳が再建できる小耳症の方にはあまり適応はありません。

手術治療は16世紀以来様々な術式が試みられてきました。現在の方法は1958年にConverseが、1959年にはTanzerが発表した肋軟骨を3本使用する方法に元づいています。

Tanzerの方法は肋軟骨で耳介のフレームを作製し側頭部の皮下に埋め込み、数ヶ月後に移植した耳介フレームと皮膚を立たせて耳介後面と側頭部に植皮します。この後、耳の穴のくぼみを作る手術をします。

Tanzerはこの手術を初めは6回に分けて行っていました。皮膚も体のあちこちから取ることになり、患者さんにとっては負担がある治療でしたが、形の良い耳介ができると云うことは画期的でした。現在行われている術式は全てこのTanzerの方法から発展したものだと言っても過言ではありません。

小耳症など耳介の再建は、耳介が顔面露出部に位置するので、良好な皮膚の色や質感が求められます。Tanzerに始まる従来の術式は、いずれも大きな植皮を要することが問題でした。

小耳症などの耳介再建で重要な点は、以下の三点です。

- 1) 耳介の輪郭がスムーズで左右対称に聳立していること。
- 2) 耳輪と対耳輪の二本の影 {=舟状窩 (耳の外側のみぞ)、耳甲介窩 (耳の穴) } がはっきり見えること。
- 3) 皮膚の自然な色調・質感。

解剖学的な細かなディテールも重要ですが、前記の要点をみたしていれば、通常、人はほぼ満足な耳介と認識します。

この要点のうち、前二者は主として肋軟骨のフレーム・ワークの問題であり、後の一つが皮膚再建材料の問題です。しかし前者についても十分な耳介聳立や舟状窩・耳甲介窩といった凹面まで被覆しうる広い皮膚組織量を得ることは再建材料としての大きな課題です。

現在私たちの施設では、Tissue expander (組織拡張器) というシリコンでできた風船を本来耳のあるべき所の皮膚の下に挿入し、4~6ヶ月かけて皮膚を伸ばして耳を再建しています。ちょうど妊婦さんのお腹がふくらむように、ゆっくり皮膚を伸ばしていくわけです。この伸びた皮膚を利用するので、他の部位の犠牲が少なくすみます。また同じところの皮膚ですので、他から持ってきた皮膚と異なり色や質感が自然です。

Tissue expanderを耳介再建に用いる利点は、皮膚の良好な質感・色調が得られることとともに、若年者の体の他の部位に侵襲を加えなくてもよい点です。側頭部の血管(浅側頭動脈)を栄養血管として利用する頭皮の膜(帽状腱膜)で軟骨フレームを覆う術式と比べても、耳の再建のために頭皮の重要な栄養血管を犠牲にすることはありません。またTissue expanderという異物が入っていたことによるcapsular formation (カプセルという保護被膜の形成)により血流が補強され、切開線が少ないので周囲からの血流を阻害されない点も大きな利点です。

欠点としてexpandする期間の長さと、expanderの露出の危険性、拡張した皮膚の後戻り、頭髪の処理です。

④手術について その1

手術は何歳ですべきか？

通常造られた耳は成長しないので子供でも大人の大きさの耳を造ります。ですから大人の耳が作製可能な体の大きさになるまで待つ必要があります。またあまり小さいときに手術すると成長に伴い耳の位置が変わってくる可能性がありますし、小さな体から大人の耳に必要な軟骨を採取するのは負担になります。

一方軟骨の硬さは年齢を経るごとに増し曲げにくくなるので柔らかな曲線を持つ耳介が形成されにくくなってきます。

この二つの要素を考えた妥協点が10才前後の年齢です。勿論個人差がありますので大体の目安ですが、小学校4年から5年生の間に行うのが一般的です。これくらいの年齢になると自分でも治そうという意欲が出てくるので複雑な治療もできるようになります。

手術の実際 (Tissue Expanderの挿入)

手術は大きく3つの段階に分けておこないます。もっとも一般的なⅢ度 (Peanut type) の小耳症の場合、第一段階として残存耳介を後方に移動し耳垂 (みみたぶ) を形成します。その切開を利用し PMT社製Tissue expander、double chamber 容量152cc 大きさ5×6 cm remote valve付きを挿入します。Ⅰ度、Ⅱ度のものでも耳介を健常耳介と同じと予想される所まで後方に移動させてから、Tissue expanderを切開線より挿入します。耳輪脚部が残存する例では、その部分は前方に移動し耳輪脚としますが、それ以外のは全て後方に移動した方がexpander後にフレームを挿入しやすく耳輪から耳輪脚部の輪郭も良好となります。

手術は1時間半程度、全身麻酔です。侵襲も少なく麻酔時間も少ないため、入院期間は短くてすみ、麻酔の影響が抜ければ退院できます。

Tissue Expander伸展スケジュール

Tissue expanderは生理食塩水を入れて脹らまします。術後1ヶ月程度待機した後、生理食塩水の注入を始めます。



PMT社製Tissue expander挿入例。
約200ccまで生理食塩水を注入。

⑤手術について その2

手術の実際（肋軟骨移植）

Tissue expanderによって皮膚が十分に伸展したら、肋軟骨でできたフレームを入れます。

この手術が一番大きな手術です。胸から肋軟骨を3本取ります。肋軟骨を取るときに、それを包んでいる軟骨膜は温存しますので軟骨は再生してきます。ですから胸に一本細い跡が残るのみで、この跡も時間が経てばあまり気にならなくなります。

ただ体質によってはケロイドになりやすい人もいます。予防接種の跡が目立つ人です。そのような人には圧迫する装具をつけてもらいます。

肋軟骨は実際の耳介の軟骨の形と同じように作ります。三次元的な形態で、耳の穴の前にある隆起（耳珠）まで造ります。



肋軟骨フレーム

このフレームのデザインのポリシーは耳輪脚部から耳輪にかけての外側の輪と対耳輪（内側の隆起）から耳珠にかけての内側の輪を、角度を持たせて組み合わせることです。この二つの輪の組み合わせで自然な流れの立体的な耳介を形成できます。

肋軟骨フレーム移植後。毛髪は永久脱毛します。



術後3ヶ月の状態です。頭皮を伸展して耳介の皮膚にしているので毛髪がありますが、これはレーザーにより永久脱毛します。耳の輪郭は半年ほどすると鮮明になってきます。

移植した軟骨は数年すると少しずつ柔らかくなってきます。

この後、必要に応じ、耳を立てる手術（耳介挙上術）や耳の穴を造る手術（耳甲介窩形成）と耳の溝を造る手術（舟状窩形成）などを追加します。

また耳の穴（耳甲介窩）や耳の溝（舟状窩）の窪みを維持するため装具を3～6ヶ月程度装着することもあります。

手術適齢期を過ぎた小耳症再建

不幸にして10歳前後の手術適齢期を過ぎてから治療に来院される患者さんもみえます。その場合顔の大きさは充分ですが軟骨が固くなり細工しにくくなるのが大きな問題です。

軟骨は曲げにくくなるので、曲げやすいように切れ込みを入れたり、幾つかのパーツを組み合わせて寄木細工のようにフレームを作成します。



第Ⅱ度小耳症。
二十歳前まで未治療でした。

この写真は20歳前の患者さんです。治療ができることを知らないまま過ごされてきました。
Tissue expanderを挿入しました。



Tissue expander生食注入後。

Expanderに約100ml生理食塩水を注入した段階で肋軟骨移植をしました。

Ⅱ度の小耳症であるため注入量は少なめです。
生理食塩水注入中も普段どおり通学し日常生活を送っていました。



肋軟骨移植後1年。
皮膚の色調、質感も健常部分と変わらない。

肋軟骨を移植後、1年の状態です。良好な形態ですが、軟骨が硬く十分曲げることができなかつたので、耳輪と耳輪脚部の連続性が途絶していますが、患者さんはこの状態で満足されているので修正手術は行いませんでした。

⑦後天性耳介欠損

後天性耳介欠損

事故や熱傷（火傷）で後天的に耳介を欠損することがあります。

その場合も小耳症と同様の術式で再建します。

ただし先天的な小耳症と異なり、側頭部の皮膚が癒痕（傷跡）になっているのが形成手術の大きな障害となります。

癒痕が小さな範囲であればTissue expanderはそのまま使用できます。利用できない大きな癒痕の場合、まず傷跡を新しい皮膚と置き換えてから形成します。

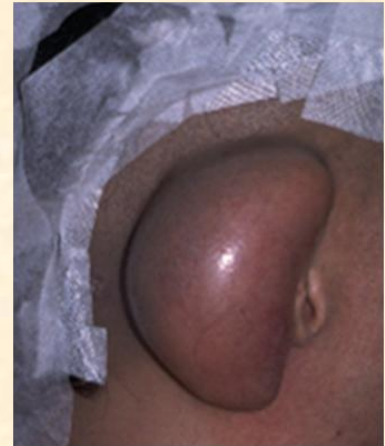


30歳台の外傷性耳介欠損。
耳甲介窩を残しほぼ全欠損です。

外傷にて耳介が全欠損となった例です。
側頭部も一部癒痕（傷跡）となっています。癒痕が柔くなるのを数ヶ月待った後、クロワッサン・タイプのTissue expanderを用いて再建しました。その際、切除可能な癒痕は可及的に切り取り、そこからTissue expanderを挿入しました。

Tissue expander内に生食100cc注入したところです。

約4ヶ月かけて生理食塩水を100cc注入しました。その間は普通に会社で勤務され、週に1回近所の医療機関で生理食塩水の注入を受けていました。肋軟骨は3本採取しフレームを組みましたが、軟骨が固いため寄木細工のように組み合わせ、削りだして作製しました。



術後1年の状態。毛髪は永久脱毛しています。

この写真は術後1年の状態です。皮膚の色調や質感は植皮に比べると格段に良好です。眼鏡やサングラスなども違和感無く装着できます。

⑧顔面骨低形成

顔面骨低形成

顔の骨の低形成は小耳症の患者さんには多くみられます。気にならない程度のもものは放置してかまいませんが、目立つものや、骨が欠損している例では手術の適応です。

顔面骨の低形成に対しては二通りの治療があります。

骨を切って少しずつ伸ばしていく方法（仮骨延長法）と骨を切ってその場で伸ばし骨移植をする方法（従来の顔面骨骨切り）です。

仮骨延長法は以下の特徴があります。

- 1) 骨移植を必要としないことが多い。
- 2) 伸ばした骨はある程度成長が見込めるので、若年者にも手術が可能である。
- 3) 骨を伸ばすのにある程度長期間の入院が必要となる。
- 4) 伸ばした骨が後戻りすることがある。

一方従来の骨切り法の特徴は以下の通りです。

- 1) 一度の手術で骨を移動できる。
- 2) 結果の予測が容易である。
- 3) 骨移植を要する。
- 4) 移動した骨は成長しないので、顔面骨の成長が終わってからの手術となる。

手術の際にはCT写真から実際の顔の骨の実物大の模型を作ってシュミレーションをします。



手術前の実物大の模型です。歯と歯の噛み合わせが傾いているのがわかります。

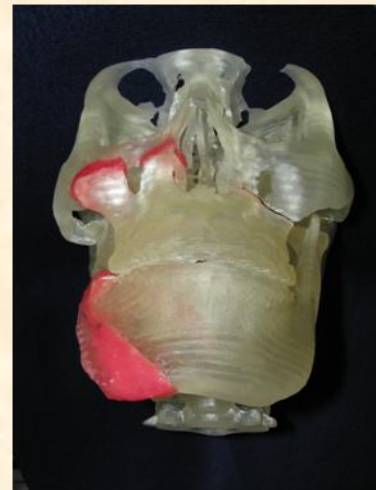
この写真は手術前の原寸大の模型です。CT画像から実物と同じように忠実に再現します。

黒実線に従って骨を切り、仮骨延長器で固定します。一日0.5~1mm程度延長します。

手術後のシュミレーション模型です。赤い部分を延長しました。ほぼ左右対称になりました。

延長後の実物大模型です。赤い部分が延長された箇所です。延長後プレートで内固定します。延長された部分も時間を経るに従い強固な骨になります。

この術式は骨移植を必要としないのが大きな利点です。延長された骨はある程度成長するので若年者にも適応があります。欠点としては後戻りすることと延長後内固定が必要なことです。





⑧顔面骨低形成

⑩患児への対処

顔面骨低形成

顔の骨の低形成は小耳症の患者さんには多くみられます。気にならない程度のもものは放置してかまいませんが、目立つものや、骨が欠損している例では手術の適応です。

顔面骨の低形成に対しては二通りの治療があります。

骨を切って少しずつ伸ばしていく方法（仮骨延長法）と骨を切ってその場で伸ばし骨移植をする方法（従来の顔面骨骨切り）です。

仮骨延長法は以下の特徴があります。

- 1) 骨移植を必要としないことが多い。
- 2) 伸ばした骨はある程度成長が見込めるので、若年者にも手術が可能である。
- 3) 骨を伸ばすのにある程度長期間の入院が必要となる。
- 4) 伸ばした骨が後戻りすることがある。

一方従来の骨切り法の特徴は以下の通りです。

- 1) 一度の手術で骨を移動できる。
- 2) 結果の予測が容易である。
- 3) 骨移植を要する。
- 4) 移動した骨は成長しないので、顔面骨の成長が終わってからの手術となる。

手術の際にはCT写真から実際の顔の骨の実物大の模型を作ってシュミレーションをします。

患児への対処

小耳症の子が最初に家族以外の社会に接するのは保育園や幼稚園でのことです。

片側性の場合、耳の聞こえもあまり普通の子と変わるわけではありません。

特別扱いせず普通の子供として対処してください。

子供の間で耳のことを訊かれたとしても“小さくかわいい耳だけど、大きくなったら大きな耳にしてもらうの。”くらいの説明を本人からするくらいにしてください。

けっしてタブーにはしないでください。

親や教師も腫れ物に触るような扱いではなく、別に当たり前のこととして淡々と対処するのが望ましいでしょう。