第30回 日本耳科学会
総会・学術講演会　抄録集

The 30th Annual Meeting of the Japan Otological Society

会　期　2020年 11月 11日（水）～ 11月 14日（土）

会　場　北九州国際会議場・西日本総合展示場新館・AIM

会　長　山下裕司（山口大学大学院医学系研究科耳鼻咽喉科学）

JAPAN OTOLOGICAL SOCIETY OTOL JPN

http://www.otology.gr.jp/

一般社団法人日本耳科学会

第 30 回日本耳科学会総会・学術講演会　会長挨拶

山下　裕司

山口大学大学院医学系研究科　耳鼻咽喉科学

このたび第 30 回日本耳科学会総会・学術講演会を担当させていただくことになり，教室員および同門会一同，大変光栄に思っております．このような名誉ある機会をいただき，村上信五理事長をはじめ役員各位ならびに会員の皆様に，心より御礼申し上げます．

会期は 2020 年（令和 2 年）11 月 11 日（水）～ 14 日（土）の四日間で，福岡県北九州市にて開催いたします．山口県とは関門海峡を挟んだ対岸に位置しておりますが，会場は JR 小倉駅に隣接しており，全国の先生方には比較的便利にお越しいただけると存じます．北九州市は人口 95 万人の政令指定都市で四大工業地帯の一角を占めていたように製造業の盛んな地域として発展いたしました．物作りの盛んな都市での開催にちなんで，第 30 回大会のテーマを「物作りの匠に学ぶ～独創性をめざして～」とさせていただきました．テーマにちなんだ基礎から臨床までの 11 テーマセッションを予定させていただきました．海外からのゲスト講演者が次々と参加不可能となる中，魅力的なセッションとなるよう御指導いただいた司会の先生方には，この場を借りて深く感謝申し上げます．

さて，日本耳科学会は日本臨床耳科学会，日本基礎耳科学会が合併して 30 年を迎えようとしております．本大会では，これを記念して会期中に 30 周年記念式典，30 周年記念シンポジウムを開催いたします．記念式典では加我君孝先生にこれまでの耳科学の歴史について講演いただき，歴代理事長の先生方に討論いただく予定です．また記念シンポジウムでは，耳科学のそれぞれの分野において 30 年間の歴史をふまえた御講演をいただく予定です．

特別講演では学会が開催される北九州市に本社のある安川電機より，安川電機みらい館館長の岡林千夫先生に御講演をお願いいたしました．岡林先生は産業ロボットの開発に従事してこられ，長期間のスウェーデン等での海外勤務も経験してこられました．現在は，みらい館館長として，教育にも尽力しておられます．その豊富なご経験から，これからの研究者・技術者のあり方についてもお話しいただけるものと存じます．

招待講演では Uppsala University の Helge Rask-Andersen 先生に，これまでの研究成果についてお話しいただきます．Rask-Andersen 先生は，優れた臨床医であるとともに，内耳基礎研究を継続されてこられました．耳科学を志す若い先生の模範になると思います．新型コロナウイルス感染症の流行の中で，最後まで来日いただける可能性を模索していただきました．しかしながら，今回は web 講演として「Human Inner Ear Microanatomy」についてお話しいただく予定となりました．

その他の企画として，ネクストジェネレーションセッション，教育セミナー，ランチョンセミナー等，参加する先生方の興味を引く内容を用意しましたので，出来る限り多くの先生に参加していただけることを期待しております．

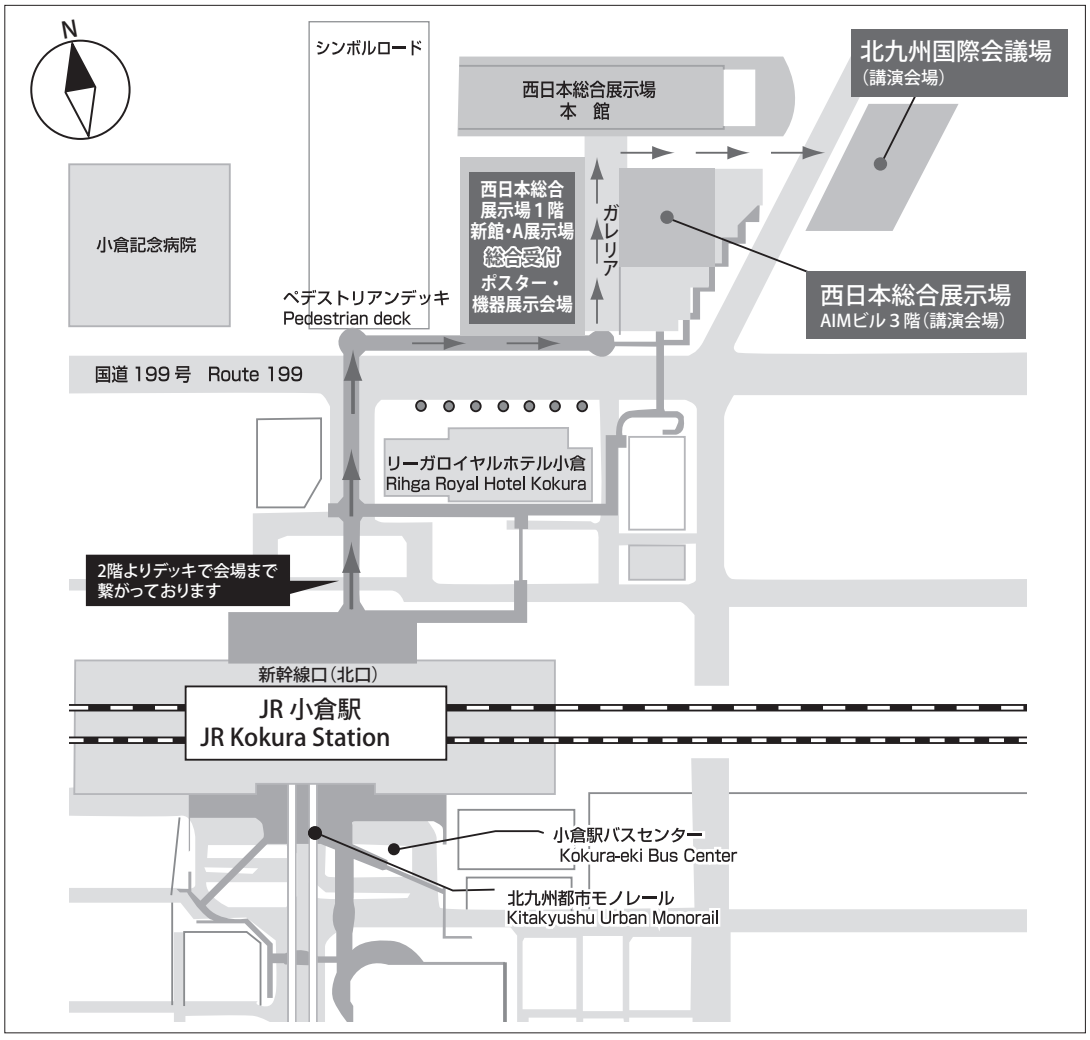
学会を離れましても，会場近くには小倉城がありますし，日本新三大夜景都市として認定された夜景等，多くの観光名所があります．また波が荒々しい「響灘」，流れが速い「関門海峡」，瀬戸内海の穏やかな「周防灘」と 3 つの海に面しているように自然も豊富な町ですので，魅力的な海の幸・山の幸を楽しんでいただければと存じます．

国内の新型コロナウイルス感染症の拡大に伴い，学会開催については慎重な判断が求められる状

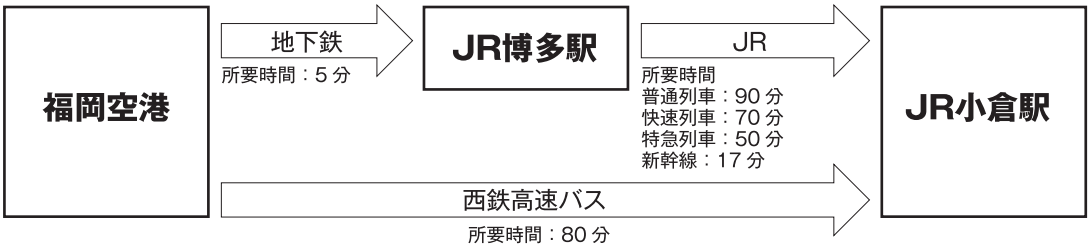
況ですが，多くの講演会場では定員を半数にすることで，使用が可能となりました．幸い，広い会場を準備していたこともあり，定員が減少しても複数会場の中継で対応する等，感染対策に十分配慮した上で現地での開催が可能であると判断いたしました．引き続き，感染に配慮した準備を行ってまいりますので，ぜひとも北九州市にお越しいただければと存じます．医局員一同，心からお待ち申し上げております．

交通案内図

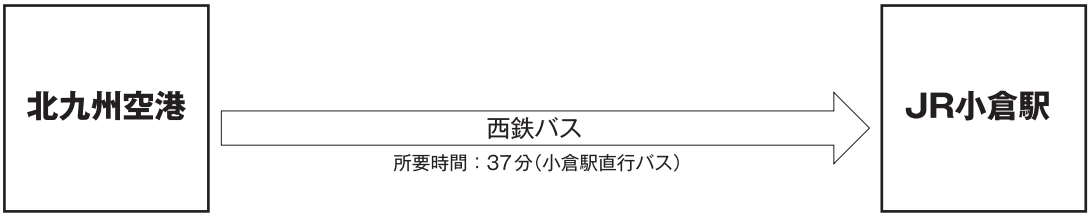
JRでお越しの場合（小倉駅着 会場まで）所要時間：徒歩5分



飛行機でお越しの場合（福岡空港着 小倉駅まで）



飛行機でお越しの場合（北九州空港着 小倉駅まで）

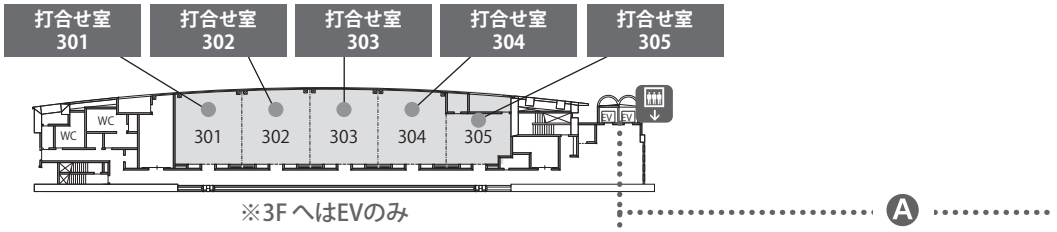


会場案内図

西日本総合展示場　新館

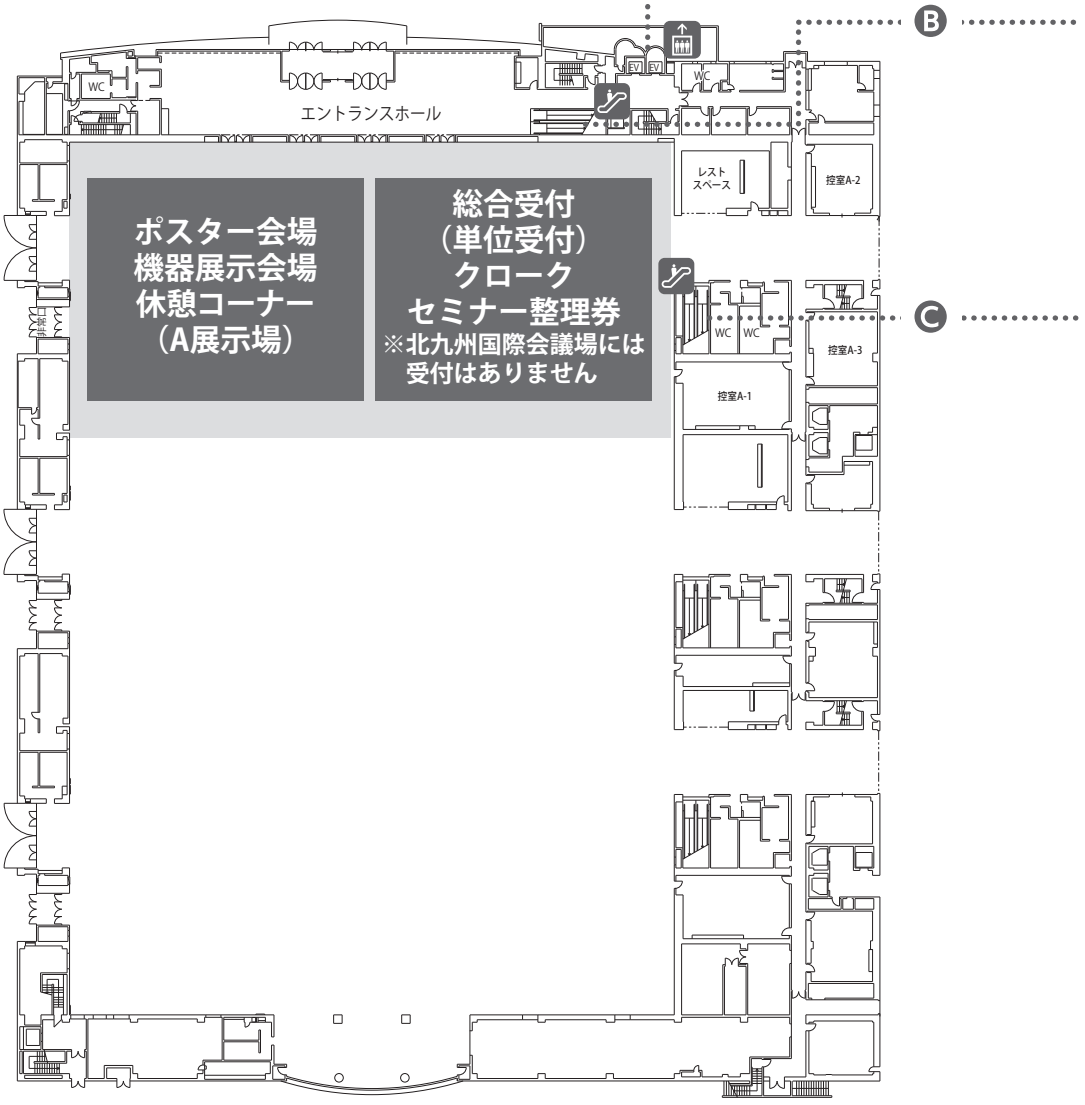


■3F



※3F へはEVのみ

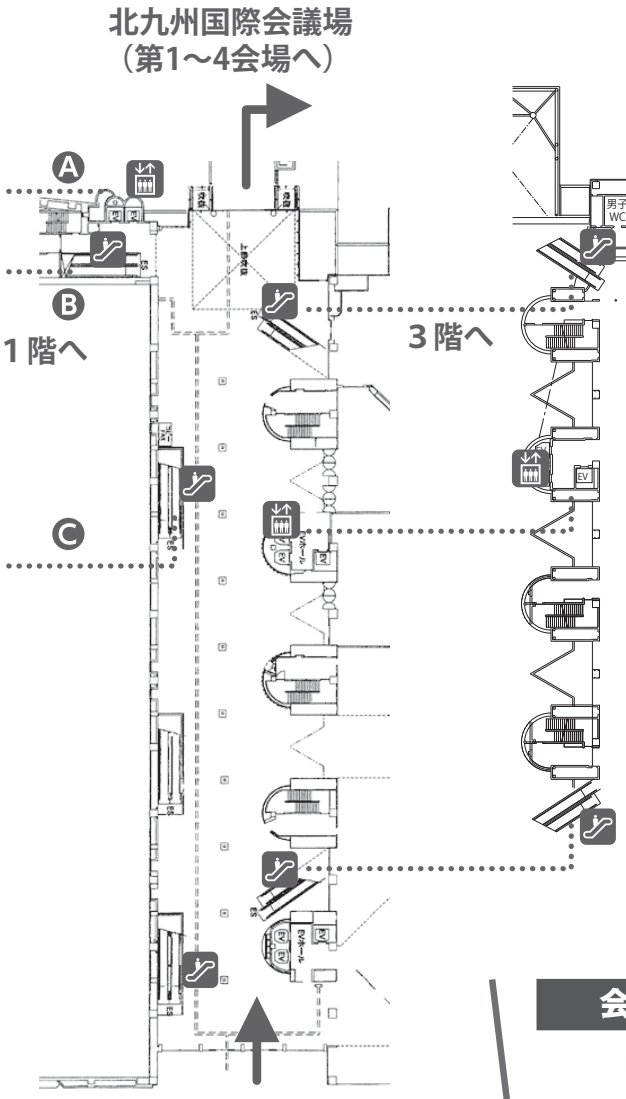
■1F



会場案内図

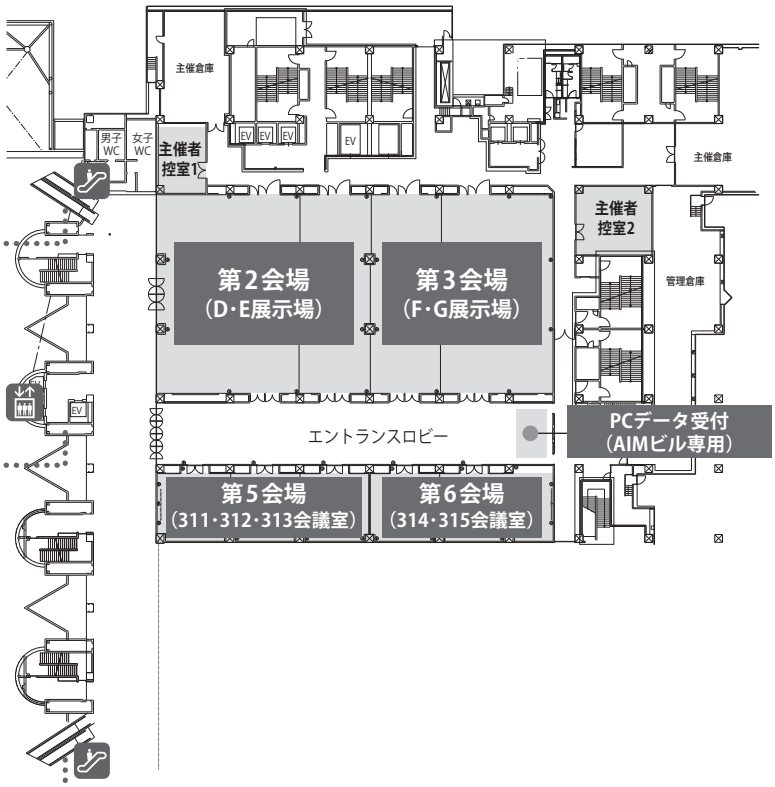
ガレリア

■2F

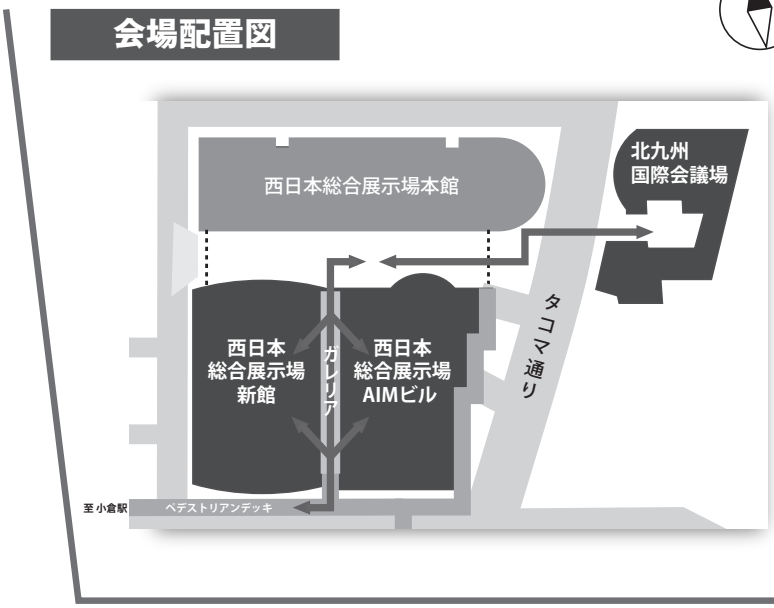


西日本総合展示場　AIMビル

■3F



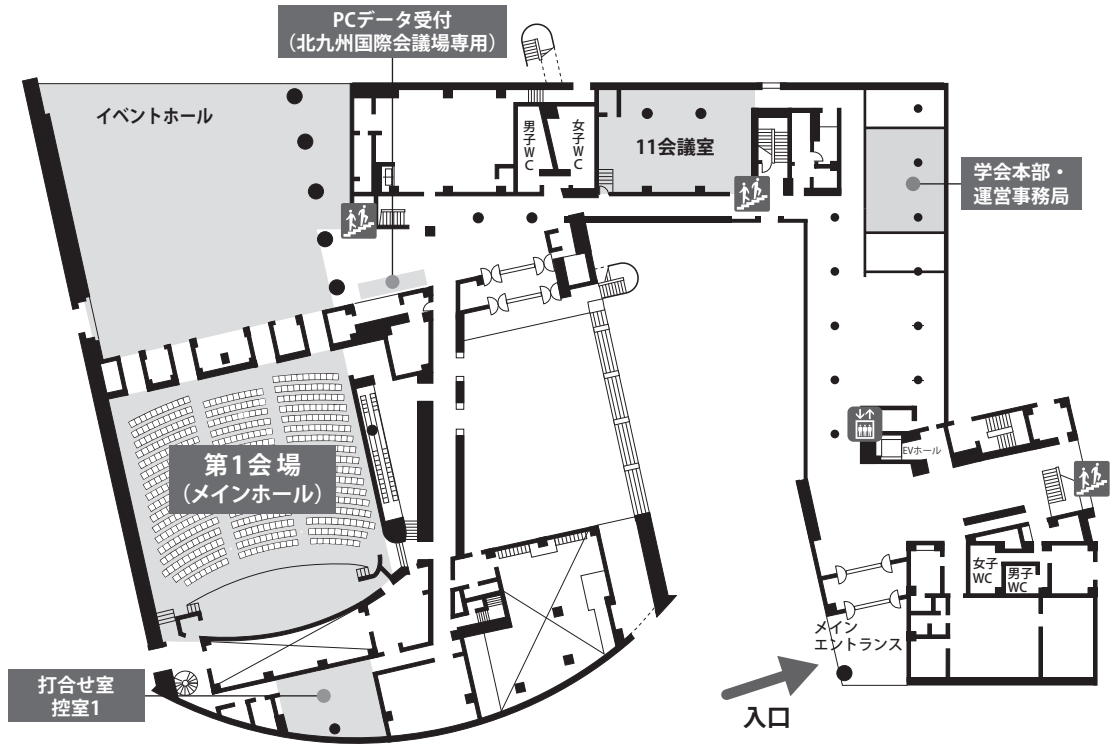
会場配置図



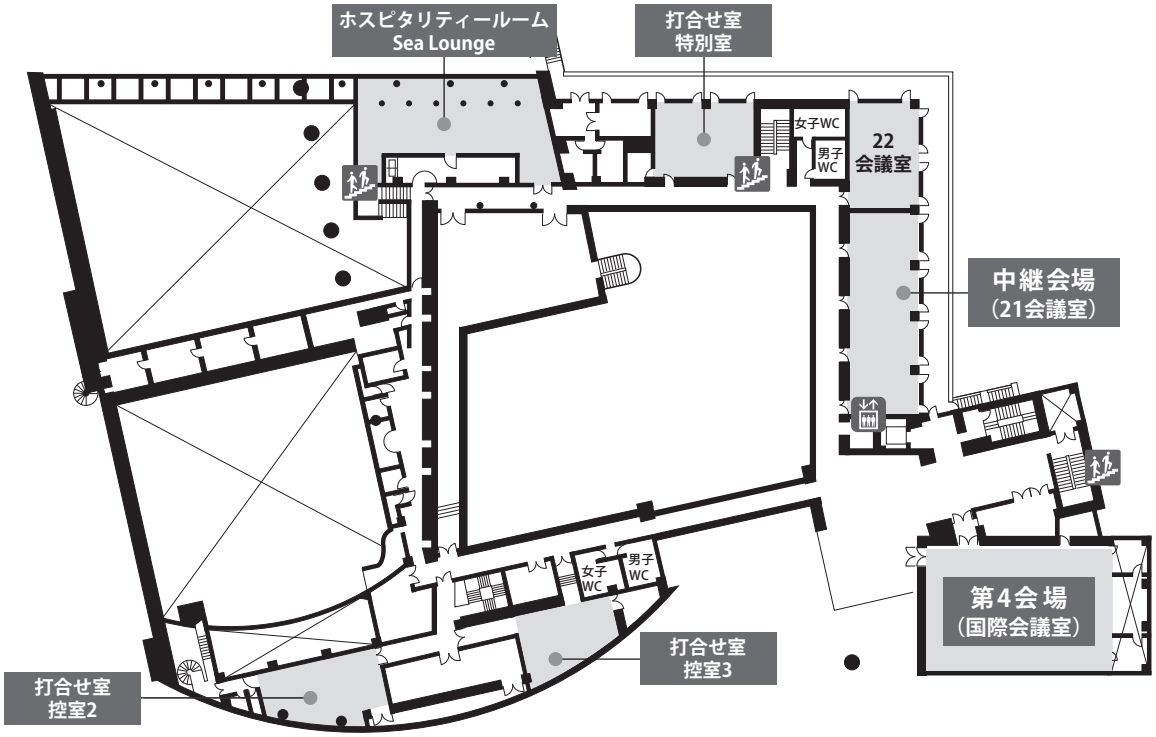
会場案内図

北九州国際会議場

■1F



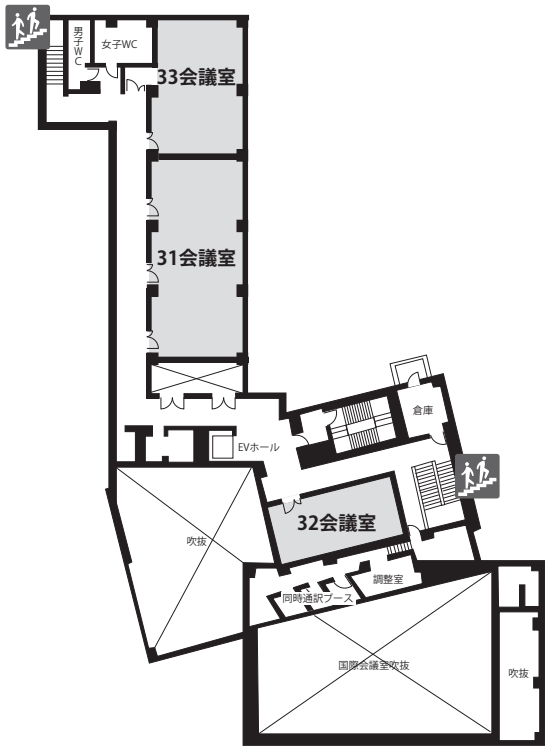
■2F



会場案内図

北九州国際会議場

■3F



ご　案　内

参加者の皆様へ

1. 受付について

A）受付時間

日にち	窓口時間	日本耳鼻咽喉科学会会員カード（IC カード）受付時間
11 月 12 日（木）	7:30 ～ 17:00	7:30 ～ 17:00
11 月 13 日（金）	7:30 ～ 16:30	7:30 ～ 16:30
11 月 14 日（土）	7:30 ～ 10:30 ※1	7:30 ～ 10:30 ※1

B）総合受付

西日本総合展示場新館・1 階　A 展示場

※ 1　14 日（土）のみ AIM・3 階に受付を移動いたします.

C）参加費は 18,000 円です.

①新型コロナ感染拡大防止策の一環として，学会への参加はオンライン（HP）による事前参加登録を基本とさせていただき，会場での当日の参加費受付は可能な限り制限させていただきます.

10 月中旬の登録開始を予定しておりますので，詳細は学会ホームページをご参照ください.

②現地で参加される方は，ネームカードに所属・氏名をご記入の上ご着用ください.

※現地会場ではプログラム集を無料で配布しております.

D）新医師臨床研修中の初期臨床研修医および医学部学生の皆さまへ

①参加費は無料です.

②参加希望の方は，事前に大会 HP より申込用紙をダウンロードして必要事項を記入の上，医学部耳鼻咽喉科教授，耳鼻咽喉科研修指導責任者を通じて，運営事務局までメールでお申込みください.

E）新入会費・年度会費

総合受付内の日本耳科学会事務局受付にてお支払いください.

2. クローク

場所：西日本総合展示場新館・1 階　A 展示場

※ 14 日（土）のみ AIM・3 階にクロークも移動いたします.

※お預けになられた荷物は，当日中にお引き取りください.

3. 共催セミナー整理券について

ランチョンセミナー整理券を下記の通り配布いたします.

①配布場所：総合受付脇（西日本総合展示場新館・1 階　A 展示場）

②配布時間：11 月 12 日（木）　7:30 ～ 12:20

11 月 13 日（金）　7:30 ～ 12:20

セミナー開始 30 分～ 1 時間前を目処に各ランチョンセミナー会場前で配布いたします.

4. 学会参加による単位取得について

日本耳鼻咽喉科学会認定耳鼻咽喉科専門医制度による「関連する学会」(2 単位) に認定されています.

〈新登録システムについて〉

2019 年より学会参加登録と専門医講習受講登録に会員情報新システムが導入されました.

2018 年 11 月末に全日耳鼻会員に郵送されました「日本耳鼻咽喉科学会会員カード(IC カード)」を持参してください.

「日本耳鼻咽喉科学会認定耳鼻咽喉科専門医証 (旧カード)」は使用できません. これらの登録は専門医が対象です.



A)「IC カード」による登録が必要な時

①学会参加登録：学会会場に来場時 (総合受付にて行います).

②専門医講習受講登録：耳鼻咽喉科領域講習の受講の入退室時

※なお, ②の登録のためには①の登録が必須です.

B)「IC カード」の使用方法

ご自身の IC カードをカードリーダーの上に置くと, コンピュータ画面に所有者名が表示されますので, 必ず画面を確認してからカードを取ってください.

C)「IC カード」を忘れた時

仮カード (有料, デポジット制) を発行いたしますので, 仮 IC カード発行窓口 (総合受付) までお越しください.

〈耳鼻咽喉科領域講習対象のセッション〉

11 月 12 日 (木) 教育セミナー 1 ～ 4

11 月 13 日 (金) 教育セミナー 5 ～ 8

5. 関連会議のご案内

A) 理事会

11 月 11 日 (水) 14 時 30 分～ リーガロイヤルホテル小倉 3 階・「エンパイヤルーム③」

B) 代議員総会

11 月 11 日 (水) 16 時 00 分～ リーガロイヤルホテル小倉 3 階・「エンパイヤルーム①②」

C) 新理事会

11 月 14 日 (土) 7 時 00 分～ リーガロイヤルホテル小倉 3 階・「エンパイヤルーム③」

6. 医療機器・薬品展示会, ドリンクサービス

A) 医療機器・薬品展示会

①場所：西日本総合展示場新館・1 階 A 展示場内で実施しております.

②時間：11 月 12 日 (木) 8:00 ～ 18:10

11 月 13 日 (金) 8:00 ～ 15:00

B）休憩コーナー
①西日本総合展示場新館・1 階　A 展示場内

7. ハンズオンセミナー（アドバンストコース，ベーシックコース）
A）場所：西日本総合展示場新館・1 階　A 展示場内
B）時間：① 11 月 12 日（木）10:00 ～ 11:30　② 16:00 ～ 17:30
③ 11 月 13 日（金）10:00 ～ 11:30　④ 16:00 ～ 17:30
※事前申込制，先着順となります．学会ホームページをご参照の上，お申し込みください．

8. インターネット・Wi-Fi（無線 LAN）のご案内
会場既設のフリー Wi-Fi がご利用いただけます．
A）西日本総合展示場新館，AIM
① SSID：nishitenwifi　パスワードは不要です．
B）北九州国際会議場
① SSID：KICC　パスワードは不要です．

9. その他
A）写真撮影・録音・録画
会場内では原則禁止とさせていただきます．希望者は運営事務局に事前申請ください．
B）携帯電話・PHS
講演会場内では，電源をお切りいただくか，マナーモードへの設定をお願いいたします．
C）質疑応答
質問・発言を希望される方は，あらかじめマスクを着用したうえで，マイクの前で待機してください．
座長の指示に従い，所属・氏名を述べてからご発言ください．発言は簡潔にお願いします．

10. 事務局
山口大学大学院医学系研究科 耳鼻咽喉科学
〒 755-8505　山口県宇部市南小串 1-1-1
TEL：0836-22-2281　FAX：0836-22-2280
E-mail：jika30@gakkai.co.jp

演者・司会・座長の皆様へ

〔口演発表の演者・司会・座長の方へ〕

1. 発表時間，進行

（1）各発表は，時間厳守でお願いいたします.

①一般演題（口演）は発表 7 分，質疑応答 3 分の計 10 分です.

②上記以外のセッションは，事前にお知らせした発表時間および司会の指示に従ってください.

③発表終了 1 分前（一般演題：発表開始 6 分後）に黄色ランプ，発表終了時（一般演題：発表開始 7 分）に赤色ランプが点灯します.

（2）座長は，開始 15 分前までに各会場内最前列の次座長席にご着席ください.

2. PC 発表

（1）PC プレゼンテーションに限定いたします.

①会場には Windows 10 の PC をご用意しており，スライドの画面サイズは 16：9 とさせていただきます.

②「発表者ツール」は使用できません．スムーズな進行にご協力ください.

発表原稿が必要な方は，あらかじめプリントアウトをお持ちください.

（2）発表スライド・言語

海外演者がいるセッションによっては，発表スライドを英語･発表言語を任意にしております．事前にお知らせした情報をご確認ください.

3. 試写について

（1）ご発表の 30 分前までに（早朝は 20 分前），PC 受付で試写を完了させてください.

①発表のセッション（群）の開始 15 分前までに会場前方の次演者席にご着席ください.

（2）PC データ受付

受付場所：発表会場により異なりますのでご注意ください.

①北九州国際会議場・1 階　ホワイエ（第 1 会場付近）

② AIM・3 階　エントランス

受付時間：11 月 12 日（木）8:00 ～ 18:00

11 月 13 日（金）8:00 ～ 17:00　※ AIM　8:00 ～ 14:00

11 月 14 日（土）7:30 ～ 10:00　※この日は AIM のみ

※上記時間内であれば翌日のデータも受付いたします

4. データを持ち込まれる方へ

（1）OS，アプリケーションは以下のものをご用意いたします.

Windows PowerPoint 2010，2013，2016，2019

（2）発表データは USB メモリでお持ちください.

① CD，DVD 等につきましては受け付けできませんのでご注意ください.

②不測の事態に備えて，必ずバックアップーデータをお持ちください.

（3）フォントは Windows に標準搭載されているものをご使用ください.

（MS ゴシック，MSP ゴシック，MS 明朝，MSP 明朝，Times New Roman，Arial など）

（4）コピーしたデータは会期終了後，事務局にてすべて消去いたします.

5．動画，音声を使用される方へ

（1）動画，音声を発表で使用される場合は，必ず PC 受付にてお申し出ください．

（2）動画データ，音声データをご使用の場合はWindows Media Playerの初期状態に含まれるコーデックで再生できる動画ファイルをお持ちください．

（3）動画を含む発表データを USB メモリでお持ちいただく場合は，バックアップ用として必ずご自身の PC もご持参ください．

6．PC 本体を持ち込まれる方へ

（1）新型コロナ感染拡大防止のため，本学術講演会では原則として PC 本体のお持ち込みをご遠慮いただくようご協力お願いいたします．

（2）会場のプロジェクターへは HDMI 端子での接続となります．動作確認済みの PC 本体をお持ちください．

① Macintosh や一部の Windows パソコンでは変換コネクタが必要となりますので，必ずご持参ください．外部出力のない機器もご使用出来ません．

② D-sub15 ピン（ミニ）や Mini Display Port，USB-Type-C など HDMI 以外の接続はお受けできません．



HDMI 端子

（3）PC は次演者席に着席されるときに会場内のオペレーターにお預けください．
発表終了後，会場内のオペレーター席にて，忘れずに PC の引き取りをお願いいたします．

（4）原則ご自身の PC は演台上にはあげられません．演台にセットされているモニター，マウス等をご使用ください．

（5）電源ケーブルは必ずご持参ください．バッテリーのみでの駆動はトラブルの原因となる可能性がございます．
また，スクリーンセーバーならびに省電力設定（Macintosh のホットコーナー）は解除いただきます．

7．現地参加できない方の一般演題（口演）発表について

（1）音声付きパワーポイントの動画データ（mp4）を事前に提出いただき，会場で動画を投影することで現地発表に代えさせていただく予定です．

（2）以下の手順で作成いただいた動画データを提出いただく予定です．

① PowerPoint の音声録音機能を使用して，講演音声を録音した PowerPoint のスライドショーを作成し，さらに MP4 形式の動画ファイルで保存する．

② Mac 版 PowerPoint の一部バージョンでは，MP4 形式の動画ファイルの保存ができない場合がございますのでご注意ください．

（3）上記，発表方法をご希望の方は運営事務局までお申し出ください．音声入りスライドの作成方法の詳細と提出方法をご案内いたします．

〔一般演題（ポスター発表）の演者・座長の方へ〕

1. 発表時間，進行

（1）発表 4 分, 討論 2 分の計 6 分です（座長の指示に従って, ポスターの前で講演してください）.

（2）座長は, ご担当セッション開始 15 分前までに, ポスター会場の座長受付までお越しください.
ポスター座長受付の窓口開始時刻：12 日（木）10:00 ～／ 15:00 ～，13 日（金）9:20 ～

（3）座長の進行のもと，時間厳守でお願いします.

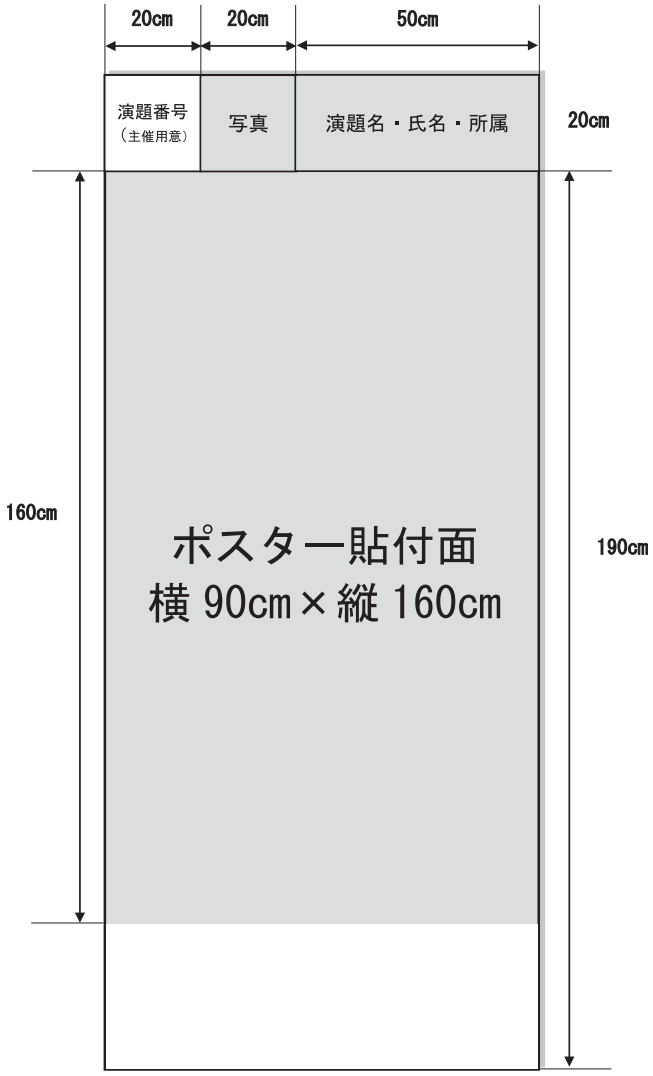
2. 演者の方へ

（1）ポスターパネルは，右図の要領（縦 210cm ×横 90cm）で準備いたします.

（2）演題番号は，事務局にて用意し，パネルに貼付いたします.
演題名・所属・演者名，顔写真は各自でご用意ください.
①演題名など（縦 20cm×横 50cm）
②顔写真（縦 20cm×横 20cm）
③発表内容（縦 160cm×横 90cm）

（3）掲示，発表に必要な備品（ピン）は事務局で用意いたします.

（4）ポスター演者の受付はありません．発表開始までに演者用リボンを付けて，パネルの前で待機してください.



3. 貼付・撤去

一般演題（ポスター）は，すべて下記の日時で貼付・撤去してください.

貼　付：11 月 12 日（木）
8:30 ～ 10:00

撤　去：11 月 13 日（金）
12:06 ～ 14:30

※指定時間内に各自で撤去してください.

※撤去時刻を過ぎても掲示してあるポスターは，事務局にて処分いたします. ご了承ください.

4. 現地参加できない方の一般演題（ポスター）発表について

（1）掲示ポスターを会場に郵送いただき，会場スタッフが代行して掲示することで現地発表に代えさせていただく予定です.
※掲示ポスターは複数枚でなく 1 枚にまとめてご用意ください.

（2）上記の発表方法をご希望の方は運営事務局までお申し出ください．掲示ポスターの配送先をご案内いたします.

第 30 回日本耳科学会総会・学術講演会

11 月 12 日（木） 第 1 日目 北九州国際会議場・AIM・西日本総合展示場新館



領：耳鼻咽喉科領域講習対象

13:00 13:30 14:00 14:30 15:00 15:30 16:00 16:30 17:00 17:30 18:00 18:30 19:00

13:10 ～ 14:00
ランチョンセミナー1
「残存聴力活用型人工内耳
―EAS の今後」
司会　東野哲也
演者　土井勝美
山田武千代
宇佐美真一
共催：メドエルジャパン㈱

14:10 ～ 15:10
特別講演
「技術系社員の海外駐在経験談
―グローバル化時代の研究者・
技術者― ＋ 産業用ロボットの
現状と未来」
司会　村上信五
演者　岡林千夫

15:10 ～ 15:40
会長講演
司会
小島博己
演者
山下裕司

15:40 ～ 17:10
テーマセッション5
「人工内耳を用いた、女性耳科医
による聴覚障害への挑戦」
司会　奥野妙子

17:20 ～ 18:20
テーマセッション7
「加齢と難聴に及ぼす
因子について」
司会　香取幸夫

13:10 ～ 14:00
ランチョンセミナー2
「耳科診療機器の
ニューウェーブ」
司会　欠畑誠治
羽藤直人
演者　羽藤直人
欠畑誠治
共催：第一医科㈱

15:40 ～ 16:50
テーマセッション6
「音響性聴覚障害を考える
ー社会的な重要性と
その病態ー」
司会　田渕経司
松延　毅

17:20 ～ 18:20
テーマセッション8
「工学的アプローチに
よる聴覚機能の解明」
司会　原田竜彦

13:10 ～ 14:00
ランチョンセミナー3
「Retympa®を用いた
鼓膜再生療法の
コツと注意点」
司会　池園哲郎
演者　金丸眞一
共催：ノーベルファーマ㈱

15:40 ～ 16:30
第 13 群
「中耳手術 4」
O13-1 ～ O13-5
座長　鈴木光也
田中康広

16:30 ～ 17:20
第 14 群
「真珠腫 1」
O14-1 ～ O14-5
座長　西﨑和則
小林一女

17:20 ～ 18:10
第 15 群
「真珠腫 2」
O15-1 ～ O15-5
座長　鈴木幹男
宮下武憲

13:10 ～ 14:00
＜中継＞
ランチョンセミナー1

14:10 ～ 15:10
＜中継＞
特別講演

15:10 ～ 15:40
＜中継＞
会長講演

15:40 ～ 16:30
第 16 群
「人工聴覚器 4」
O16-1 ～ O16-5
座長　河野　淳
武田英彦

16:30 ～ 17:20
第 17 群
「人工聴覚器 5」
O17-1 ～ O17-5
座長　高橋優宏
大崎康宏

17:20 ～ 18:10
第 18 群
「難治性中耳炎 1」
O18-1 ～ O18-5
座長　飯野ゆき子
堀井　新

15:40 ～ 16:40
第 19 群
「症例 1」
O19-1 ～ O19-6
座長　鈴木正志
保富宗城

16:40 ～ 17:40
第 20 群
「症例 2」
O20-1 ～ O20-6
座長　須納瀬弘
角南貴司子

17:40 ～ 18:20
第 21 群
「顔面神経」
O21-1 ～ O21-4
座長　濵田昌史

15:40 ～ 16:20
第 22 群
「頭蓋底 1」
O22-1 ～ O22-4
座長　中川尚志

16:20 ～ 17:10
第 23 群
「頭蓋底 2」
O23-1 ～ O23-5
座長　丹生健一
吉崎智一

17:10 ～ 18:00
第 24 群
「前庭・中枢 1」
O24-1 ～ O24-5
座長　武田憲昭
將積日出夫

15:40 ～ 18:10
ポスター発表

医療機器・薬品展示会

16:00 ～ 17:30
ハンズオンセミナー②

13:00 13:30 14:00 14:30 15:00 15:30 16:00 16:30 17:00 17:30 18:00 18:30 19:00

第 30 回日本耳科学会総会・学術講演会

11 月 13 日（金） 第２日目 北九州国際会議場・AIM・西日本総合展示場新館



領：耳鼻咽喉科領域講習対象

13:00 13:30 14:00 14:30 15:00 15:30 16:00 16:30 17:00 17:30 18:00 18:30 19:00

13:00 ～ 13:50
ランチョンセミナー4
「側頭骨外科手術でナビゲーションは有用か？」
司会　大島猛史
演者　大石直樹
共催：日本メドトロニック㈱

14:10 ～ 14:50
受賞講演
司会　村上信五
　　羽藤直人
学会賞　大石直樹
奨励賞　藤原崇志

14:50 ～ 16:20
日本耳科学会 30 周年記念式典
「歴代理事長鼎談」
司会　小松崎篤
基調講演　加我君孝
演者　喜多村健、伊藤壽一、
　　小川　郁、村上信五

16:30 ～ 17:30
招待講演
「Human Inner Ear Microanatomy Personal Experiences, Reflections and Clinical Correlations」
司会　阪上雅史
演者　Helge Rask-Andersen

17:40 ～
ジャズライブコンサート
人工内耳装用者
「吉本信行」氏
北九州国際会議場
イベントホール

13:00 ～ 13:50
ランチョンセミナー5
「人工内耳機器の最新トピック」
司会　羽藤直人
演者　Stephen O'Leary
　　平海晴一
　　山本典生
　　南修司郎
共催：㈱日本コクレア

13:00 ～ 13:50
ランチョンセミナー6
「耳疾患における免疫アレルギー」
司会　藤枝重治
演者　神崎　晶
共催：田辺三菱製薬㈱

13:00 ～ 13:50
＜中継＞
ランチョンセミナー4

ポスター撤去

医療機器・薬品展示会

16:00 ～ 17:30
ハンズオンセミナー④

13:00 13:30 14:00 14:30 15:00 15:30 16:00 16:30 17:00 17:30 18:00 18:30 19:00

第 30 回日本耳科学会総会・学術講演会

11 月 14 日（土） 第３日目 北九州国際会議場・AIM・西日本総合展示場新館

	会場	8:00	8:30	9:00	9:30	10:00	10:30	11:00	11:30	12:00	12:30	13:00
北九州国際会議場	第 1 会場 1F メインホール											
AIM	第 2 会場 3F D・E 展示場		8:00 ～ 9:00 ネクストジェネレーション セッション4 「解剖と病態に応じた TEES 手術手技の Innovations」 モデレーター 伊藤 吏			9:10 ～ 10:10 テーマセッション 11 「内耳の病態に迫る 前庭刺激検査」 司会 今井貴夫		10:10 ～ 11:10 ネクストジェネレーション セッション7 「各種の側頭骨・脳幹・大脳標本から見えてくる聴覚機能の進化と内耳奇形の病態」 モデレーター 南修司郎		閉会の挨拶		
	第 3 会場 3F F・G 展示場		8:00 ～ 9:00 ネクストジェネレーション セッション5 「Pendred 症候群研究 ～日本から切り拓く次世代への展開～」 モデレーター 細谷 誠			9:10 ～ 10:10 ネクストジェネレーション セッション6 「加齢性難聴・加齢性平衡障害の疫学～認知機能との関連を中心に」 モデレーター 森田由香		10:10 ～ 11:10 ネクストジェネレーション セッション8 「顔面神経麻痺診療における未解決領域に関する新しい挑戦」 モデレーター 和佐野浩一郎				
北九州国際会議場	第 4 会場 2F 国際会議室											
AIM	第 5 会場 3F 311・312・313 会議室			8:30 ～ 10:00 新規医療委員会報告 「人工聴覚器の適応基準とこれからの方向性」				10:10 ～ 11:10 国内学術委員会報告 ①「iPad 版 iCI2004 の標準化に関する報告および文章検査標準化に向けた取り組み」 ②「薬剤性難聴の予防に向けての取り組み」 ③「耳科手術と QOL」				
	第 6 会場 3F 314・315 会議室			8:30 ～ 9:30 用語委員会報告 「「上鼓室・乳突腔病巣処理を伴う鼓室形成術の術式名称について」の改定に向けて」		9:50 ～ 10:20 滲出性中耳炎診療ガイドライン委員会報告 「小児滲出性中耳炎診療ガイドラインの改訂作業について」		10:40～11:10 耳科手術指導医制度委員会報告 「耳科手術指導医制度について」				
西日本総合展示場新館	ポスター会場 1F A 展示場											
	展示会場 ハンズオン会場 1F A 展示場											
		8:00	8:30	9:00	9:30	10:00	10:30	11:00	11:30	12:00	12:30	13:00

ポスター発表　日程表

西日本総合展示場新館　1F「A 展示場」

11月12日(木) 第１日目

8：30 ～ 10：00　ポスター貼付

10：00 ～ 10：40　ポスター供覧

10:40

10:40 ～ 11:16
P1 群
P1-1 ～ P1-6
「外耳１」
座長　竹内万彦
金井理絵

10:40 ～ 11:16
P4 群
P4-1 ～ P4-6
「中耳１」
座長　物部寛子
松本　希

11:00

11:16 ～ 11:52
P2 群
P2-1 ～ P2-6
「外耳２」
座長　林　達哉
原　浩貴

11:16 ～ 11:46
P5 群
P5-1 ～ P5-5
「中耳２」
座長　萩森伸一
高野賢一

11:30

11:46 ～ 12:16
P6 群
P6-1 ～ P6-5
「中耳３」
座長　水田邦博
高橋邦行

11:52 ～ 12:22
P3 群
P3-1 ～ P3-5
「耳管」
座長　大谷真喜子
坂田英明

12:00

ポスター供覧

15:40

15:40 ～ 16:10
P7 群
P7-1 ～ P7-5
「基礎研究１」
座長　竹野幸夫
水足邦雄

15:40 ～ 16:10
P12 群
P12-1 ～ P12-5
「中耳４」
座長　柿木章伸
佐々木亮

16:00

16:10 ～ 16:40
P8 群
P8-1 ～ P8-5
「基礎研究２」
座長　林　賢
藤岡正人

16:10 ～ 16:40
P13 群
P13-1 ～ P13-5
「中耳５」
座長　山本　裕
吉田晴郎

16:30

16:40 ～ 17:04
P9 群
P9-1 ～ P9-4
「基礎研究３」
座長　岡野高之
藤田　岳

16:40 ～ 17:16
P14 群
P14-1 ～ P14-6
「難聴１」
座長　橋本　省
内田育恵

17:00

17:04 ～ 17:34
P10 群
P10-1 ～ P10-5
「顔面神経」
座長　折田頼尚
稲垣　彰

17:16 ～ 17:52
P15 群
P15-1 ～ P15-6
「難聴２」
座長　新田清一
瀧　正勝

17:30

17:34 ～ 18:10
P11 群
P11-1 ～ P11-6
「前庭・中枢」
座長　鴨原俊太郎
山中敏彰

18:00

11月13日(金) 第２日目

8：30 ～ 10：00　ポスター供覧

10:00

10:00 ～ 10:24
P16 群
P16-1 ～ P16-4
「鼓膜」
座長　田邉牧人
小宗徳孝

10:24 ～ 10:42
P17 群
P17-1 ～ P17-3
「人工聴覚器１」
座長　我那覇章
白井杏湖

10:30

10:42 ～ 11:06
P18 群
P18-1 ～ P18-4
「人工聴覚器２」
座長　太田有美
南修司郎

11:00

11:06 ～ 11:30
P19 群
P19-1 ～ P19-4
「人工聴覚器３」
座長　熊井良彦
松本　有

11:30

11:30 ～ 12:06
P20 群
P20-1 ～ P20-6
「難治性中耳炎」
座長　小森正博
森田由香

12:00

14:00

12：06 ～ 14：30　ポスター撤去

14:30

学術講演会プログラム

特別企画

特別講演

11 月 12 日（木）14:10 ～ 15:10　第 1 会場

技術系社員の海外駐在経験談－グローバル化時代の研究者・技術者－
＋産業用ロボットの現状と未来



岡林　千夫

司会：村上　信五（名古屋市立東部医療センター）
演者：岡林　千夫（株式会社安川電機　安川電機みらい館館長）

略歴

1957年高知県生まれ.
1981年山口大学工学部電気工学科卒業後，株式会社安川電機に入社し，産業用ロボットの制御ソフトウェア開発に従事.
1980年代から2000年代にかけての延べ16年間のドイツ（3年間），スウェーデン（13年間）駐在を経験しながら，産業用ロボットの開発，マーケティング，経営に携わる.
2015年，安川電機創立100周年を記念してオープンしたロボット村の安川電機みらい館館長に就任．併せて副都心黒崎開発推進会議副会長として地域づくりにも取り組んでいる.
2018年から山口大学工学部非常勤講師，2020年から北九州市立大学ビジネススクール特任教授を兼務.

招待講演

11 月 13 日（金）16:30 ～ 17:30　第 1 会場

Human Inner Ear Microanatomy Personal Experiences,
Reflections and Clinical Correlations



Helge
Rask-Andersen

司会：阪上　雅史（兵庫医科大学）
Masafumi Sakagami（Hyogo College of Medicine）
演者：Helge Rask-Andersen（Uppsala University Hospital, Sweden）

日本耳科学会 30 周年記念式典　　11 月 13 日（金）14:50 ～ 16:20　第 1 会場

日本耳科学会 30 周年記念企画　歴代理事長鼎談

司会：小松崎　篤（東京医科歯科大学名誉教授）

基調講演：耳科学はどこから来たのか、どこへ行くのか

加我　君孝（東京大学名誉教授／東京医療センター）

演者：喜多村　健（湘南医療大学）
伊藤　壽一（滋賀県立総合病院研究所）
小川　　郁（慶應義塾大学）
村上　信五（名古屋市立東部医療センター）

日本耳科学会 30 周年記念シンポジウム 1

11 月 13 日（金）9:40 ～ 11:10　第 1 会場

司会：伊藤　壽一（滋賀県立総合病院研究所）
欠畑　誠治（山形大学）

SY1-1.　小児急性中耳炎・滲出性中耳炎診療の変遷
伊藤　真人（自治医科大学とちぎ子ども医療センター）

SY1-2.　鼓膜形成術・鼓膜穿孔閉鎖術
湯浅　　有（仙台・中耳サージセンター）

SY1-3.　鼓室形成術－ 30 年の進歩－
小島　博己（東京慈恵会医科大学）

SY1-4.　我が国における人工聴覚器医療の展開
東野　哲也（宮崎大学）

SY1-5.　遺伝性難聴
野口　佳裕（国際医療福祉大学成田病院）

SY1-6.　好酸球性中耳炎・ANCA 関連血管炎性中耳炎
吉田　尚弘（自治医科大学附属さいたま医療センター）

日本耳科学会 30 周年記念シンポジウム 2

11 月 13 日（金）11:10 ～ 12:40　第 1 会場

司会：喜多村　健（湘南医療大学）
**　　小川　　郁（慶應義塾大学）**

SY2-1.　耳管機能障害のこれからの治療
大島　猛史（日本大学）

SY2-2.　内耳再生研究はどこまできたのか：30 年間の潮流の変化
中川　隆之（京都大学）

SY2-3.　耳科学と加齢性難聴・耳鳴症ーどこまで解明されたかー
神崎　　晶（慶應義塾大学）

SY2-4.　顔面神経麻痺診療の変遷と発展
羽藤　直人（愛媛大学）

SY2-5.　外リンパ瘻　診断と治療
池園　哲郎（埼玉医科大学）

SY2-6.　内リンパ水腫画像評価の進歩と意義
曾根三千彦（名古屋大学）

受賞講演

11 月 13 日（金）14:10 ～ 14:50　第 1 会場

司会：村上　信五（名古屋市立東部医療センター）
**　　羽藤　直人（愛媛大学）**

第 3 回日本耳科学会賞受賞者講演
聴神経腫瘍の予後改善に向けた臨床研究の推進
演者：大石　直樹（慶應義塾大学）

第 26 回日本耳科学会奨励賞受賞者講演
Bell 麻痺に対するステロイド鼓室内投与の上乗せ効果ーランダム化対照試験ー
演者：藤原　崇志（倉敷中央病院／経済産業省商務・サービスグループ医療・福祉機器産業室）

テーマセッション 1　　11 月 12 日（木）9:40 ～ 11:10　第 1 会場

次世代シーケンサー時代の難聴遺伝子診断と臨床応用

司会：宇佐美真一（信州大学）
野口　佳裕（国際医療福祉大学）

Keynote1. 次世代シークエンサーによる遺伝子解析の進歩
西尾　信哉（信州大学）

Keynote2. 次世代シークエンサーによる遺伝子診断の有用性とピットフォール
野口　佳裕（国際医療福祉大学成田病院／信州大学）

TM1-1. 先天性難聴
荒井　康裕（横浜市立大学）

TM1-2. 若年発症型両側性感音難聴
高橋　優宏（国際医療福祉大学三田病院）

TM1-3. アッシャー症候群
石川浩太郎（国立障害者リハビリテーションセンター病院）

TM1-4. 症例から考察した難聴の遺伝学的検査による症候群性難聴の診断意義
大上麻由里（東海大学／寒川病院）

■企画意図■

司会：宇佐美真一（信州大学）
　　野口　佳裕（国際医療福祉大学）

わが国では 2012 年に世界で初めて公的保険適応検査として難聴の遺伝学的検査が実施出来るようになり，日常臨床での活用が開始された．その後さらに診断率を上げるために，次世代シーケンサーの臨床応用が進められ，2015 年 8 月には検査法が次世代シーケンス法とインベーダー法の併用となり，解析対象が 19 遺伝子 154 変異に大幅に増え診断率が約 10% 向上した（Mori et al., 2016）．現在，難聴の遺伝学的検査は小児人工内耳適用基準や指定難病の要件に加えられるなど難聴患者の診断や治療に必須の検査として，現在全国の大学病院や拠点病院など 100 を超える施設で年間約 1200 件あまり実施され，難聴の診療に役立てられている．

本テーマセッションでは次世代シーケンサー時代の難聴の遺伝学的検査の結果を，どのように患者にフィードバックしているかを 6 名の演者に紹介，議論していただく予定である．まず解析手法の進歩という視点から，Keynote 1 では西尾信哉先生（信州大）に次世代シーケンサーによる遺伝子解析の実際，およびその解析結果を基にした日本人難聴患者のデータベース構築と臨床応用の現状について解説いただく．また Keynote 2 の野口佳裕先生（国際医療福祉大）には次世代シーケンサーでの解析結果に基づいて患者の遺伝子診断をする際の注意点を概説していただく．引き続いて 4 名の演者から診断とその後の治療という視点からそれぞれの疾患について具体例を紹介いただく．先天性難聴は特に遺伝子診断が重要な疾患であるが，荒井康裕先生（横浜市大）には人工内耳の適応を決める際の結果の利用を中心に具体例を紹介していただく．また難聴関連の指定難病である若年発症型両側性感音難聴およびアッシャー症候群における遺伝子診断の応用例をそれぞれ高橋優宏先生（国際医療福祉大三田病院）および石川浩太郎先生（国立リハビリテーション病院）に，また様々な症候群性難聴に関して大上麻由里先生（東海大）にご紹介いただき理解を深めていただく予定である．

テーマセッション 2　　11 月 12 日（木）9:40 ～ 11:10　第 2 会場

目で見てわかる内耳基礎 -Seeing is believing: Inner ear function-

司会：北尻真一郎（北尻耳鼻咽喉科／信州大学）

TM2-1. 上皮細胞の隙間をシールする分子機構
古瀬　幹夫（自然科学研究機構生理学研究所）

TM2-2. 細胞骨格異常に起因する新規の症候群性遺伝性感音難聴：糖鎖修飾欠損型筋ジストロフィーに合併する末梢蝸牛神経の髄鞘化障害による聴覚異常
上山　健彦（神戸大学バイオシグナル研究センター分子薬理研究分野）

TM2-3. 野生マウスを用いた加齢性難聴の抑制
吉川　欣亮（東京都医学総合研究所難聴プロジェクト）

TM2-4. 不動毛の「根」を形成する分子 TRIOBP の発見とその展開
北尻真一郎（北尻耳鼻咽喉科／信州大学）

■企画意図■

司会：北尻真一郎（北尻耳鼻咽喉科／信州大学）

内耳基礎はなんとなくとっつきにくい，と感じておられる先生方は多いと思います．このセッションでは，とにかく見た目に分かりやすく，内耳基礎の最前線をお伝えします．この抄録の限られた文字数と図ではやっぱり分かりにくいかも知れませんが，講演では十分な時間とスライドを駆使して先生方にお届けします．

内耳の美しい構造は，美しく調和した機能をもたらします．内耳組織の構造，有毛細胞など細胞の構造，不動毛など細胞内での構造，これらを制御して適切な機能を奏でる仕組みは，分子の言葉で語られるようになりました．このセッションでは，どの分子がどのように働くのか，視覚的にアプローチします．

古瀬先生は，細胞と細胞の間をつなぎバリアを形成するタイト結合の世界的第一人者です．内耳では内リンパと外リンパが混ざらないように，その間にはタイト結合が必要です．内耳でのバリアによる環境の制御はこれにとどまるものではなく，その破綻は様々な傷害を起こすことを示されてきました．

上山先生は，聴神経鞘腫に対する経迷路法の微小解剖を留学先で学ばれました．活性酸素産生酵素 Nox を標的に基礎研究を開始され，Nox3 欠損マウスの耳石欠損を見出されたのを機に難聴研究を展開されています．今回は，先生が発見されました筋ジストロフィーでの難聴病理について話して頂きます．

吉川先生は，マウスモデルより難聴責任遺伝子を同定し，そのマウスの機能・形態を解析することで聴覚受容の分子機構を明らかとされてきました．その多くの知見は，ヒト難聴の病態を理解する上で大きな力となっています．

私自身も難聴分子の機能を視覚化できる，三次元立体電子顕微鏡動画や 1 分子イメージングを供覧します．

どうですか，ちょっと面白そうじゃないですか？ぜひ，軽く顔を出してみてください．見た目に新しい知見が，きっとあります．

テーマセッション 3

11 月 12 日（木）11:20 ～ 12:50　第 1 会場

骨導インプラントの基礎と臨床

司会：東野　哲也（宮崎大学）
羽藤　直人（愛媛大学）

TM3-1. 骨導補聴の基礎
小池　卓二（電気通信大学情報理工学研究科／脳・医工学研究センター）

TM3-2. Baha 振動子の骨結合
岡田　昌浩（愛媛大学）

TM3-3. Baha 手術の現状と効果
我那覇　章（宮崎大学）

TM3-4. 海外における骨固定型補聴器の現状
土井　勝美（近畿大学）

TM3-5. 新しい骨導インプラントの開発ー CHOU Project の現状と展望ー
羽藤　直人（愛媛大学）

■企画意図■

司会：東野　哲也（宮崎大学）
　　羽藤　直人（愛媛大学）

海外で広く支持されている「骨導インプラント」だが，本邦ではあまり普及していない．本テーマセッションは，皆さんに「骨導インプラント」の原理や手術法，海外との相違などを理解して頂き，「骨導インプラント」の利点と可能性を認識して頂きたいと思い企画した．

「骨導」は，分かっているようで正しくは理解されてない聴覚伝導ではないだろうか．「骨導」でも「気導」と同じく，蝸牛基底板には Traveling Wave が生じる．この Traveling Wave は鼓膜や耳小骨の影響で変化するため，手術で骨導閾値を改善することは可能である．骨導の伝導経路も複数あり，「骨導補聴の基礎」として小池卓二先生にお話しいただく．骨導インプラントとして世界的に圧倒的なシェアと歴史を持つのが Baha であり，本邦でも保険収載され普及しつつある．Baha に関しては岡田昌浩先生が，「Baha 振動子の骨結合」としてチタンインプラントと骨との Osseointegration を中心に，Baha の最新情報をお届けする．我那覇章先生からは「Baha 手術の現状と効果」として，低侵襲化された Baha 手術法の現状と，一側聾への効果についてご紹介いただく．また，土井勝美先生からは「海外における骨固定型補聴器の現状」として，既に本邦でも薬事承認された Bonebridge や欧米で普及しつつある Osia などの現状をご報告頂く．最後に CHOU プロジェクトとして現在進行中の，メイドインジャパンの人工聴覚器開発として，超磁歪素子を用いた埋め込み型骨導補聴器の概要と展望を紹介する．

「骨導インプラントは意外に良く聞こえる将来性のある人工聴覚器」であることを，あらためて聴衆の皆様にご理解いただければ幸いである．

テーマセッション 4

11 月 12 日（木）11:20 ～ 12:50　第 2 会場

人工内耳の成績向上をめざして -Toward the better outcome of cochlear implantation-

Chair：山本　典生（京都大学）

Norio Yamamoto（Kyoto University）

TM4-1. Surgical intervention in response to real-time intracochlear electrocochleography during implantation saves residual hearing – outcomes of a randomised controlled trial

Stephen O'Leary（University of Melbourne/Cochlear Implant Clinic, Royal Victorian Eye and Ear Hospital, Australia）

TM4-2. Genetic testing has the potential to impact hearing preservation following cochlear implantation

吉村　豪兼（信州大学）

Hidekane Yoshimura（Shinshu University）

TM4-3. Intracochlear changes following cochlear implantation in the human

鎌倉　武史（大阪大学）

Takefumi Kamakura（Osaka University）

TM4-4. Cochlear Implants Meet Regeneration of Primary Auditory Neurons

西村　幸司（京都大学／滋賀県立総合病院研究所）

Koji Nishimura（Kyoto University/Shiga Medical Research Institute）

■企画意図－The intention of this session－■

Chair：山本　典生（京都大学）
Norio Yamamoto（Kyoto University）

Since the first commercial cochlear implant became available about forty years ago, more than six hundred thousand people wear cochlear implants in the world and enjoy oral communication and environmental sound. The improvement of coding strategy, habilitation methods, surgical techniques, and electrodes enhanced the outcome of cochlear implantation (CI). As a result, the indication of CI has become widened, and even the patients with residual hearing undergo cochlear implant surgeries. However, the outcome is still unsatisfactory, and the preservation of the residual hearing has become a critical issue as CI changed dramatically during these ten years. In this session, four speakers will present their cutting-edge research topics that will enhance the CI outcome.

Dr. Stephen O'Leary from the University of Melbourne will present topics regarding an intra-operative electrocochleography monitoring that enables the detection of cochlear damage during surgery and, eventually, the preservation of residual hearing. Dr. Hidekane Yoshimura from Shinshu University will talk about the prediction of hearing preservation after CI surgery by pre-operatively identifying causative genetic mutation of hearing loss. Dr. Takefumi Kamakura from Osaka University will discuss his finding of human temporal bone histopathology after CI surgeries, which will be helpful for the refinement of surgical techniques. Dr. Koji Nishimura from Kyoto University will introduce his recent research on the regeneration of spiral ganglion cells, which may improve the result of CI with insufficient cochlear nerve function. At the end of the session, we will discuss the direction of the research activity to achieve a better CI outcome.

テーマセッション 5

11 月 12 日（木）15:40 ～ 17:10　第 1 会場

人工内耳を用いた，女性耳科医による聴覚障害への挑戦

司会：奥野　妙子（三井記念病院）

TM5-1. 新生児聴覚スクリーニングから人工内耳手術まで
片岡　祐子（岡山大学病院）

TM5-2. 重複障害児の人工内耳手術
太田　有美（大阪大学）

TM5-3. 人工内耳手術と就学
白井　杏湖（東京医科大学）

TM5-4. 難治性中耳炎と人工内耳手術
森田　由香（新潟大学）

■企画意図■

司会：奥野　妙子（三井記念病院）

身体障害者に対する人工臓器治療の勝利と言われるものが3つあります．ペースメーカー，人工関節，それに人工内耳です．これにより，最重症と認定される身体障害認定者が術後通常の社会生活をほとんど支障なく送ることが期待できます．

人工内耳を導入して，聴覚障害を持つ種々の患者さんへのより良い治療に挑戦しておられる耳科医のセッションです．最前線で働いておられる先生方の熱いお仕事への取り組みを紹介できるものと思います．それぞれのご発表から聴覚障害改善を進めようというエネルギーと素晴らしい実際の業績を知っていただけたらと思います．

会長の山下先生から女性耳科医とタイトルに入れていただきましたが，それぞれの演者の先生方は20年を超えるキャリアを持たれ，最新の医療を患者さんに提供し，医局の若手を指導し，医局長として医局を運営し，学会活動も行い行政にも働きかけるという八面六臂の活躍をしておられる日本の耳科医療を引っ張っておられる方々です．聞き応えのあるセッションとなると思います．

行政への働きかけなどという観点からは，男性の見方だけではない多様性を持った活動という期待もあると思います．そのような捉え方もあるのかという発見もあるかもしれません．ガイドラインや学会の運営にもクオーター制という以外のpositiveな面を感じ取っていただけたらと思います．

男女の機会均等という考え方とともに，違いに目を向け，多様性に価値を見出すという視点でもご参加いただければと思います．

いずれも人工内耳の導入時期から現在に至るまで，最前線の診療に携わってこられた4人の演者にご講演いただきます．片岡祐子先生には新生児難聴への20年間の取り組みと現状・課題を，太田有美先生には重複障害児に対する対応，白井杏湖先生には就学時の現状と課題，森田由香先生には成人の難治生中耳炎による高度難聴への人工内耳の導入というテーマでご講演いただきます．

テーマセッション 6

11 月 12 日（木）15:40 ～ 16:50　第 2 会場

音響性聴覚障害を考える－社会的な重要性とその病態－

司会：田渕　経司（筑波大学）
**　　松延　　毅（日本医科大学）**

TM6-1. 音響性聴覚障害概要（基礎）
田渕　経司（筑波大学）

TM6-2. 音響性聴覚障害の社会的側面について
松延　　毅（日本医科大学）

TM6-3. 音響曝露による蝸牛障害とその予防・治療薬の探索
山口　太郎（摂南大学薬学部）

TM6-4. 基礎研究から耳科手術まで
神崎　　晶（慶應義塾大学）

TM6-5. 音響性聴覚障害における蝸牛神経と海馬の障害メカニズムについて
栗岡　隆臣（北里大学）

■企画意図■

司会：田渕　経司（筑波大学）
　　松延　　毅（日本医科大学）

人間の生活に音は常に伴うものである．会話，小鳥のさえずり，音楽などヒトに喜びを与える音がある一方，不愉快な音，望ましくない音もある．かつては音響性聴覚障害の検討対象は，慢性のものとして職業的騒音環境下従業員の騒音性難聴，急性のものとして軍人の銃火器使用による音響外傷の二つだけを考えればよかったが，時代の推移とともに騒音性突発難聴，いわゆるデイスコ難聴などまで検討対象を広げることが必要となった．さらにはスマートフォンが普及し，世界中で音楽を耳にする環境が生まれた．しかし大きな音量に長時間さらされると聴覚が傷つく危険性は世間的には十分知られていない．WHO（世界保健機関）は 2015 年 2 月に世界では 3 億 6000 万人が日常生活に支障が出る聴力障害を抱えており 2050 年までに 12 ～ 35 歳のおよそ 50% にあたる 11 億人がヘッドホンで大きな音を聞き続けることによって起こる音響性難聴（（ヘッドホン難聴（イヤホン難聴））のリスクにさらされていると警鐘を鳴らした．また同警鐘では同様に約 40% が娯楽施設で危険レベルの音響にさらされているともしている．

音響性難聴は内耳にある蝸牛が障害を受けることで起こるが，強大音を聴いたときの大きな振動によって，蝸牛の循環不全が起きたり，感覚細胞の一部が脱落して消失する．失われた感覚細胞は再生できないため，いかに早期に治療するかが重要になる．

難聴が進行するときは，日常会話などには含まれないような高音から聴力低下が起こる．そのため気づかないまま中音や低音まで聴力低下をきたしてしまうことがある．そうなると，もはや治療で聴力を回復させることは不可能である．

響性聴器障害を検討する際，一般に急性，慢性を問わず，過剰な音響エネルギーによって発生する聴器の障害の程度（y）は，①音圧レベル（i），持続時間（t），ならびに個体の生体固有の音響受傷性（s）などの相関関係の函数 y = f（i, t, s）として決定されると考えられる．現在，音響性聴覚障害の発症メカニズムについて様々な側面から研究が行われている．本セッションでは最近の社会問題なっている音響性聴覚障害について再考し最先端の研究を紹介したい．

テーマセッション 7

11 月 12 日（木）17:20 ～ 18:20　第 1 会場

加齢と難聴に及ぼす因子について

司会：香取　幸夫（東北大学）

TM7-1. 高血糖の難聴の及ぼす影響について
菅原　一真（山口大学）

TM7-2. 内耳ギャップ結合遺伝子の加齢性難聴への関与
神谷　和作（順天堂大学）

TM7-3. 転写因子 NRF2 の抗酸化能による加齢性難聴の予防効果の解明
本蔵　陽平（東北大学）

■企画意図■

司会：香取　幸夫（東北大学）

中高年から発症する難聴は高齢者のコミュニケーション障害の要因となるとともに，認知症発症のリスクを増加させることが指摘されている．それゆえ高齢社会の進行する現代において，加齢性難聴の病因解明と予防・治療は進めることは，個人の生活の質を向上するとともに社会福祉，医療経済の視点からも重要である．

本テーマセッションでは 3 名の演者がそれぞれ異なった切り口で，加齢性難聴の治療を目的とした研究の成果を発表する．はじめに，山口大学の菅原一真博士は，糖尿病患者に難聴の頻度が高いことに着目し，メタボリック症候群の動物モデルにおける難聴とその内耳病態を検討し，さらに終末糖化産物の合成を阻害することにより難聴を抑制することに取り組んでいる．お二人目は GJB2 変異による遺伝性難聴の研究で世界とトップランナーである順天堂大学の神谷和作博士で，ギャップ結合を修復する化合物の同定に取り組むとともに，その治療法が GJB2 変異による難聴のみならず加齢性難聴に対しても有効であることを示そうとしている．三人目は東北大学の本蔵陽平博士で，加齢性難聴の発症メカニズムの一つとしてあげられている酸化ストレスによる内耳障害に関連して，抗酸化能を高めて加齢性難聴の発症・進行を予防する実験系に取り組んでいる．

聴講する方々には，現在では補聴器や人工聴覚器の使用以外に治療が困難な加齢性難聴に対し，それに代わる薬物療法ないし予防法を確立しようとするこれらの意欲的な研究に接するとともに，全身的な要因，また分子レベルでの要因を解決することで聴覚の温存や回復を目指す研究の魅力を感じていただければ幸甚である．

テーマセッション 8

11 月 12 日（木）17:20 ～ 18:20　第 2 会場

工学的アプローチによる聴覚機能の解明

司会：原田　竜彦（国際医療福祉大学熱海病院）

TM8-1. 基底板計測・耳音響放射データを踏まえた有限要素法による機械工学的アプローチ
小池　卓二（電気通信大学情報理工学研究科／脳・医工学研究センター）

TM8-2. 既存の聴覚理論に対する疑問と挑戦
ー音響聴取における外有毛細胞共鳴と定在波の役割ー
堀井　康史（関西大学総合情報学部）

TM8-3. 非侵襲心理物理実験による聴覚末梢系の特性推定とその応用
入野　俊夫（和歌山大学システム工学部）

■企画意図■

司会：原田　竜彦（国際医療福祉大学熱海病院）

聴覚器は音を神経の電気信号に変えて中枢に送るという，機械的な作用を持つ器官であることから医学・生理学的なアプローチともに工学的なアプローチによる研究も多くなされてきた．機械として聴覚器を見た場合，広い音圧域･周波数域の聴取と弁別が可能な高いスペックを持っているが，その発生はもとは平衡機能のための器官としてはじまり魚類から爬虫類そして哺乳類への進化の過程で，陸上での音の聴取へ適応と機能の高度化が進んできた結果，屋上屋を重ねたようなシステムとなっている．このような複雑さをもつ聴覚器の機械的な働きを正しく理解することは，音がどのように認知されるのか，それが病的状態ではそれがどう変化するのかを考えるうえで重要であり，耳科・神経耳科診療の基礎となるべきものと考える．

聴覚機能に対する工学的アプローチとしては，音に対する聴覚器の個々の部位の振動様式を細かく計測し，それを積み上げてゆくことにより機械的特徴を明らかにしてゆくミクロ的なアプローチと，様々な音の入力に対しどのように認知されるのかというインプットとアウトプットの関係から内部のシステムを考えてゆくシステム工学的なアプローチがある．本セッションではまず前者の代表的な手法である有限要素法解析の聴覚器への応用で長らく研究を牽引してこられた小池教授から蝸牛基底板振動への活用についてお話いただく．一方，蝸牛の機械的特性についてはすでに多くが解明されたと考えられているなか，シミュレーションモデルから既成理論とは異なる独自の見解を近年報告し続けている堀井教授よりご自身の考えを披露していただく．そしてシステム工学的アプローチについては，この領域で国際的にも高い評価を得ておられる入野教授よりガンマチャープ聴覚フィルタとその活用方法について解説いただき，あわせて聴覚モデルの妥当性の判断についてのご意見もいただく．

耳科学・神経耳科学を扱う研究者や臨床家にとって役立つセッションにしたいと考えている．多くの方にぜひ聞いていただきたい．

テーマセッション 9　　11 月 13 日（金）9:40 ～ 10:40　第 2 会場

ANCA 関連血管炎性中耳炎（OMAAV）：診断アップデート

司会：原渕　保明（旭川医科大学）

TM9-1. ANCA 関連血管炎性中耳炎診断の手引き作成後の動向
岸部　　幹（旭川医科大学）

TM9-2. 鼓膜スコア（SCoring system of OMAAV Tympanic membrane, SCOT）の有用性
森田　由香（新潟大学）

TM9-3. ANCA 関連血管炎性中耳炎における好中球細胞外トラップの測定と臨床応用
森田　真也（北海道大学）

TM9-4. ANCA 関連血管炎性中耳炎における MRI 内耳所見の検討
吉田　忠雄（名古屋大学）

■企画意図■

司会：原渕　保明（旭川医科大学）

ANCA 関連血管炎（AAV）は，小血管（細小動静脈，毛細血管）の血管壁の破壊を伴う壊死性血管炎症候群であり，多発血管炎性肉芽腫症，顕微鏡的多発血管炎，そして好酸球性多発血管炎性肉芽腫症の 3 疾患を内包する．PR3-ANCA あるいは MPO-ANCA 陽性を特徴とし，上気道に病変をきたす症例が 80% あり，60% の症例が中耳炎などの耳病変を有する．これら AAV に合併する中耳炎は，ANCA 関連血管炎性中耳炎（OMAAV）として 2012 年の日本耳科学会のシンポジウムにとりあげられ，2013 年に日本耳科学会に ANCA 関連血管炎性中耳炎全国調査ワーキンググループ（OMAAV-WG）が発足し，診断基準の提唱がなされ，2016 年には診療の手引きが発刊されている．当初は，OMAAV は認知度が低く，中耳炎をきたしうることは認知されていたが，高度の難聴，肥厚性硬膜炎の合併，くも膜下出血による死亡例もあることなどは認知されていなかった．現在では，啓発が行われ，耳鼻咽喉科医のみならず，内科医までにも OMAAV の疾患概念が浸透してきている．OMAAV 診療の手引きが発刊されてから，4 年が経過した現在，本疾患の最近の動向，現在抱えている問題点を討論する必要がある．

本テーマセッションでは，まず，司会から，OMAAV のこれまでのいきさつについて説明し，知識を整理いただく．次に，岸部幹先生が診療の手引き発刊前後での OMAAV 症例の比較を行い，OMAAV の現況について報告する，次に OMAAV における新しい診断の試みとして，森田由香先生が鼓膜所見スコアを用いた OMAAV の診断について，さらに森田真也先生が OMAAV における好中球細胞外トラップ測定の有用性について，最後に吉田忠雄先生が OMAAV における MRI 内耳所見の有用性について発表する．以上の発表の後に，OMAAV の今後の課題，それを打破する方策につきディスカッションを行う予定である．本セッションによって OMAAV の診断，治療のアップデートがなされ，今後の OMAAV 診療について会員の皆様の認識が深まれば幸いである．

テーマセッション 10

11 月 13 日（金）11:30 ～ 12:40　第 2 会場

耳科外側頭蓋底外科：中耳手術を超えて

司会：大石　直樹（慶應義塾大学）
伊藤　真人（自治医科大学とちぎ子ども医療センター）

TM10-1.　側頭骨危険部位へのアプローチと副損傷への対応
平海　晴一（岩手医科大学）

TM10-2.　頸静脈孔周囲へのアプローチ
小宗　徳孝（九州大学病院）

TM10-3.　内耳道・小脳橋角部へのアプローチ
大石　直樹（慶應義塾大学）

■企画意図■

司会：大石　直樹（慶應義塾大学）
　　伊藤　真人（自治医科大学とちぎ子ども医療センター）

耳科手術指導医制度がいよいよ開始され，指導医獲得を目指して耳科手術に精通したいという希望を持った中堅若手の耳科学会員の先生方が増えてきていると思われる．耳科手術の基本は鼓室形成術を中心とした中耳手術であり，中耳手術の習得が第一目標であることは明らかであるが，中耳手術における「壁」を超えるにはどうしたらよいだろうか．その一つの答えが，通常の中耳手術で扱う範囲外の手術・アプローチ法を学び，その解剖を理解し，合併症への対応を知ることにある．

本テーマセッションのタイトルにある「耳科外側頭蓋底外科」とは，国内では一般的に「側頭骨外科」とも称され，チューリッヒ大学の故 Ugo Fisch 先生が提唱した Otologic Lateral Skull Base Surgery という概念を司会の伊藤が訳した言葉である（耳鼻臨床 113: 8; 469-477, 2000）．側頭骨および外側頭蓋底の硬膜外病変に対する外科手術全般を指す．国内では馴染みが薄く，海外の skull base dissection course に参加すると，日本の耳科手術は中耳手術外の分野で海外から置いて行かれるのではないか，という焦燥感を持たざるを得ない．

演者として，「耳科外側頭蓋底外科」「側頭骨外科」に精通する 3 人の術者が講演予定である．日本国内での「耳科外側頭蓋底外科」分野の将来的な発展につながり，中耳手術を研修中の術者が「夢」を持てるようなテーマセッションとしたい．

テーマセッション 11

11 月 14 日（土）9:10 ～ 10:10　第 2 会場

内耳の病態に迫る前庭刺激検査

司会：今井　貴夫（大阪大学）

TM11-1.　頭位・頭位変換眼振検査－良性発作性頭位めまい症の病態
稲垣　太郎（東京医科大学）

TM11-2.　自発眼振検査－メニエール病の病態
柿木　章伸（神戸大学）

TM11-3.　回転検査－マウス回転検査を用いたシスプラチンによる内耳障害の検討
滝本　泰光（市立池田病院）

TM11-4.　耳石器機能検査－非回転性めまいの病態
今井　貴夫（大阪大学）

■企画意図■

司会：今井　貴夫（大阪大学）

めまいを主訴とする疾患の病態の解明や治療の研究を行う際，動物を用いた基礎研究は重要な意義を持っている．当テーマセッションでは動物を用い，様々な内耳疾患の病態に迫る研究を行っている研究者にご講演をお願いした．

東京医科大学の稲垣太郎先生はウシガエルにて良性発作性頭位めまい症のモデルを作成された．良性発作性頭位めまい症では半規管内に迷入した耳石が半規管内のどの部位にありどのようにふるまうかで眼振の向きや強さ，持続時間に差異が生じてくる．今回は動物モデルを用いて良性発作性頭位めまい症の病態を示しつつ，頭位・頭位変換眼振検査で生じる眼振の何を見ていてそこから何が分かるのか，またどのような事に留意して検査を施行すべきかについてお話いただく．

神戸大学の柿木章伸先生はモルモットにて一過性の自発眼振を引き起こすメニエール病のめまい発作のモデルを作成された．メニエール病のめまい発作の開始直後には，患側向きの水平回旋混合性の定方向性眼振いわゆる刺激性眼振がみられ，時間経過とともに健側向きの水平回旋混合性の定方向性眼振いわゆる麻痺性眼振へと変化していく．今回は動物モデルを用いて明らかにされたメニエール病のめまい発作時の自発眼振出現の機序についてお話しいただく．

市立池田病院の滝本泰光先生はマウスにシスプラチンを投与することにより前庭障害モデルマウスを作成された．マウスのような小さく，体動が多く頭部固定が困難な動物の場合，前庭機能の評価時，行動実験が主に行われる．しかし，行動実験から得られる結果は実験動物の運動機能，認知機能，視覚情報などに影響を受けるので，行動実験にて半規管機能を評価することができない．滝本先生はハイスピードカメラを用いてマウスの前庭動眼反射を記録，解析することに成功した．今回は前庭障害モデルマウスの高周波数回転時の前庭動眼反射解析についてお話しいただく．

大阪大学の今井貴夫はリニア－スレッドにマウスを乗せ，直線加速度を負荷し，その際に誘発される耳石動眼反射を解析することにより，耳石器機能を評価する新しいマウスの検査法を開発した．今回はこの機能検査について講演する．

ネクストジェネレーションセッション 1

11 月 13 日（金）9:40 ～ 10:40　第 3 会場

聴神経腫瘍における神経耳科学検査の進歩と応用

モデレーター：大石　直樹（慶應義塾大学）

NJ1-1.　多施設研究から明らかになった聴神経腫瘍における突発難聴の臨床経過
和佐野浩一郎（東京医療センター）

NJ1-2.　聴神経腫瘍における平衡機能検査～隠れた前庭機能障害の「見える」化～
稲垣　太郎（東京医科大学）

NJ1-3.　神経耳科学検査を活用した小聴神経腫瘍の治療戦略
稲垣　　彰（名古屋市立大学）

NJ1-4.　術前 OAE/ABR に基づく聴力温存手術の適応と聴力予後，術中 ABR の工夫
細谷　　誠（慶應義塾大学）

■企画意図■

モデレーター：大石　直樹（慶應義塾大学）

聴神経腫瘍は，蝸牛機能，前庭機能，顔面神経機能に影響を与え得る疾患であり，初発症状の多くは難聴，耳鳴，めまいなどの蝸牛前庭症状であるため，まずは耳鼻咽喉科を受診する患者が大半であると想定される．初診を担当する耳鼻咽喉科医にとって，どのような患者に聴神経腫瘍を疑って検査を進めるのか，がまず極めて重要な課題である．また，聴神経腫瘍と診断がついた後，小・中型の腫瘍ではまずは経過観察が選択される場合が多いが，めまい・難聴・耳鳴などの評価，対処は耳科専門医の守備範囲であり，小・中型腫瘍の経過観察の主体は脳神経外科ではなく耳鼻咽喉科医が担うべきである．

経過観察中の腫瘍に対して，どのタイミングで手術などの積極的治療に踏み切るべきか，に関する絶対的な基準は存在しないため，その判断は個々の症例によるところが大きい．そのため各症例の病状の正確な把握は必須であり，また将来の予後予測がより正確に行えるようになれば，治療法の選択基準をより明確にすることができる．さらには，実際に手術を行う場合，どのような症例で機能温存を達成できる可能性が高いのか，術後はどのような経過をたどる可能性が高いのか，に関する術前予測も極めて重要である．

各種神経耳科学的検査を施行し，その結果を解釈することは，医師側の神経耳科学的検査そのものへの理解が深まるという利点もある．近年，臨床検査全般に対する関心が必ずしも高くない風潮がある中，聴神経腫瘍における神経学的検査に精通することは，様々な神経耳科学検査への造詣が深まり，他疾患における検査結果を解釈するレベルを高めてくれることにもつながる．

以上の観点から，本企画においては，現在聴神経腫瘍臨床に取り組み，神経耳科学的検査に造詣が深い各先生方にご発表いただき，聴神経腫瘍臨床のレベルアップ，および神経耳科学的検査のレベルアップにつながるようなセッションを目指す．

ネクストジェネレーションセッション 2

11 月 13 日（金）10:40 ～ 11:40　第 3 会場

蝸牛内免疫担当細胞の分布と機能および難聴発症における役割

モデレーター：中西　　啓（浜松医科大学）

NJ2-1.　蝸牛内免疫担当細胞の局在と由来ー特に組織マクロファージについてー
岡野　高之（京都大学）

NJ2-2.　NLRP3 遺伝子機能獲得型変異に伴う蝸牛の自己炎症応答
ー DFNA34 の臨床像と IL-1 受容体拮抗薬の治療効果
川島　慶之（東京医科歯科大学）

NJ2-3.　マウス蝸牛組織における自然免疫応答の検討
中西　　啓（浜松医科大学）

NJ2-4.　血管条に分布するマクロファージ様細胞の役割について
伊藤　　卓（東京医科歯科大学）

■企画意図■

モデレーター：中西　　啓（浜松医科大学）

蝸牛には免疫担当細胞は存在しないとされていたが，近年の研究により蝸牛にマクロファージ様細胞が存在することが明らかになってきた．現在のところ蝸牛に存在するマクロファージ様細胞の機能は明らかではないが，非症候群性遺伝性難聴やペンドレッド症候群において難聴の発症と関連することが報告されている．本企画では，蝸牛におけるマクロファージ様細胞の分布および機能について最近の知見を紹介するとともに，本分野の研究を進める上での課題を明らかとして，今後の方向性を提示できればと考えている．

本セッションでは，まず，難聴のモデル動物として利用されることが多いマウスにおいて，蝸牛のマクロファージ様細胞の起源および分布について紹介する．次に，非症候群性遺伝性難聴家系において，能動免疫に関与する *NLRP3* 遺伝子の機能獲得型変異により，炎症惹起物質である IL-1β が分泌されて蝸牛内炎症が生じ難聴が起こること，IL-1 レセプター阻害薬を用いて治療することで蝸牛内炎症が消退し難聴が改善することを提示する．*NLRP3* 遺伝子変異により蝸牛内炎症が生じるメカニズムについては，マウスを用いた研究で蝸牛のマクロファージ様細胞との関連が示唆されているので，その内容についても紹介する．さらに，マウス血管条に分布するマクロファージ様細胞の機能について紹介し，これらの細胞がペンドレッド症候群モデルマウスにおいて難聴と関連していることについて示す．最後に，これらの研究結果より，蝸牛内のマクロファージ様細胞の機能としてどのようなものが考えられるかを提示し，それを明らかにするためにはどのような研究をおこなえばよいかについて討論したい．

ネクストジェネレーションセッション 3

11 月 13 日（金）11:40 ～ 12:40　第 3 会場

人工聴覚器手術の Tips & New developments

モデレーター：高橋　優宏（国際医療福祉大学三田病院）

NJ3-1.　人工内耳手術の Tips & New developments
～内耳奇形の新しい Grading と合併症ゼロを目指して～
南　修司郎（東京医療センター）

NJ3-2.　EAS に学ぶ低侵襲人工内耳手術と周術期管理
吉村　豪兼（信州大学）

NJ3-3.　聴性脳幹インプラント手術：適応及び術後経過も含めて
今泉　光雅（福島県立医科大学）

NJ3-4.　人工聴覚器手術の Tips & developments
～術後合併症予防を目指した Baha 手術法と骨導インプラントの今後～
我那覇　章（宮崎大学）

NJ3-5.　人工中耳 VSB 手術の新展開
高橋　優宏（国際医療福祉大学三田病院）

■企画意図■

モデレーター：高橋　優宏（国際医療福祉大学三田病院）

本邦における人工聴覚器医療は，1984 年リオン型人工中耳が臨床研究として施行されて以降，1994 年人工内耳が保険適応となり，さらに骨導インプラント Baha®，残存聴力活用型人工内耳（EAS），人工中耳 Vibrant Soundbridge®（VSB）が保険適応となっている．また臨床研究として聴性脳幹インプラント（ABI）も施行されている．本邦への導入，発展に捧げられてこられた先生方のご尽力により社会全般に認知され，トラブルが極めて少ない安定した治療として施行できるようになってはいるが，平成 26 年度「人工内耳実態調査」では約 4% の術中術後合併症が報告されているように各人工聴覚器においてまだ解決すべき課題はある．本企画では各演者がそれぞれ人工聴覚器施行症例を提示し，現在取り組んでいる人工聴覚器手術におけるコツ・トラブルシューティング・独創性のある臨床研究について報告する．そしてより安全・効果的な人工内耳聴覚器手術を目指して議論する．

ネクストジェネレーションセッション 4

11 月 14 日（土）8:00 ～ 9:00　第 2 会場

解剖と病態に応じた TEES 手術手技の Innovations

モデレーター：伊藤　　吏（山形大学）

NJ4-1.　中耳の微細解剖と内視鏡下耳科手術
岡野　高之（京都大学）

NJ4-2.　鼓索神経の走行と手術中の取り扱い
松本　　有（東京大学）

NJ4-3.　鼓室洞の解剖と真珠腫 S2 進展に対する手術手技
窪田　俊憲（山形大学）

NJ4-4.　前上鼓室解剖のバリエーションと弛緩部型真珠腫手術
水足　邦雄（防衛医科大学校）

■企画意図■

モデレーター：伊藤　　吏（山形大学）

経外耳道的内視鏡下耳科手術（transcanal endoscopic ear surgery: TEES）では，視野角の広い直視鏡，斜視鏡を対象に接近させて拡大視が可能であるため，従来の顕微鏡では死角となっていた部位を含めて，より詳細に中耳微細解剖を観察することができる．本企画では TEES における中耳微細解剖について再確認するとともに，解剖のバリエーションや病態に合わせた手術手技を開発し，より安全で確実な TEES を追求することが目的である．

京都大学の岡野高之先生には「中耳の微細解剖と内視鏡下耳科手術」というテーマで，中耳微細解剖の概説に加え京都大学で行われている cadaver dissection による手術手技研修について紹介いただく．東京大学の松本有先生には TEES で tympanomeatal flap を挙上する際に最初に処置が必要となる鼓索神経について，術前 CT による走行の評価と術中操作の注意点を「鼓索神経の走行と手術中の取り扱い」というテーマで発表いただく．山形大学の窪田俊憲先生には「鼓室洞の解剖と真珠腫 S2 進展に対する手術手技」というテーマで，顕微鏡手術では “difficult access sites” とされ，TEES が最も威力を発揮する部位の一つである鼓室洞（STAM 分類 S2）のバリエーションと手術操作の詳細について，さらに防衛医科大学校の水足邦雄先生には「前上鼓室解剖のバリエーションと弛緩部型真珠腫手術」というテーマで，もう一つの “difficult access sites” である耳管上陥凹（STAM 分類 S1）から上鼓室にかけての解剖と TEES における取扱いについて講演をいただく．

TEES には「よく見える」という大きなメリットがあるが，実際の手術では詳細な中耳解剖を理解したうえで，「自ら見に行く」ことをしなければ，症例ごとの中耳解剖と病態を正確に把握し，それに対する適切な手術治療を行うことはできない．本企画では，次世代の耳科手術を担う新進気鋭の先生方より話題を提供していただき，会場の先生方とともに討論しながら理解を深めることで，より安全で確実な TEES 手技のイノベーションにつながるものと期待している．

ネクストジェネレーションセッション 5

11 月 14 日（土）8:00 ～ 9:00　第 3 会場

Pendred 症候群研究～日本から切り拓く次世代への展開～

モデレーター：細谷　　誠（慶應義塾大学）

NJ5-1.　バリアントを導入したペンドリンの in vitro 機能解析から見えてきたこと
和佐野浩一郎（東京医療センター）

NJ5-2.　モデルマウスを用いた Pendred 症候群の聴平衡覚障害の病態解明
伊藤　　卓（東京医科歯科大学）

NJ5-3.　iPS 細胞由来のヒト内耳細胞を用いた Pendred 症候群研究
細谷　　誠（慶應義塾大学）

NJ5-4.　Pendred 症候群に対する遺伝子治療の可能性
吉村　豪兼（信州大学）

■企画意図■

モデレーター：細谷　　誠（慶應義塾大学）

感音難聴に対するゲノム医療と創薬，新規治療法開発研究とその臨床応用が現実となりつつある中で，希少遺伝性疾患の遺伝子診断や表現型解析，基礎的病態の理解から臨床症候の幅広い理解が，治療法開発に向けた応用研究に向けてますます重要になっている．本セッションでは Pendred 症候群研究をテーマとしてこの問題を検討したい．

Pendred 症候群は，家族性の変動性進行性難聴，めまいと甲状腺腫を来す症候群として知られる．難聴と甲状腺腫を生じる疾患として，1896 年に Vaughan Pendred 博士によって Lancet 誌に報告された症例にちなんで命名された疾患である．最初の症例報告から丁度 100 年たった 1996 年に原因遺伝子の遺伝子座が報告され，翌 1997 年には，原因遺伝子が同定され *PDS* 遺伝子と名付けられた．本遺伝子は，現在では *SLC26A4* として知られており，そのコードする一価の陰イオン交換輸送体は，Pendrin（ペンドリン）と名付けられている．

このように本疾患研究は 120 年余りの非常に長い歴史を持つが，特に最近 20 年の疾患研究の進歩には目覚ましいものがあり，多くの日本人が切り拓いてきた研究分野でもある．しかしながら，症候性難聴の中では最も患者数が多いにも関わらず，いまだに特異的な治療方法はなく，病態生理研究も一筋縄ではない．いわば耳科医の「長年の好敵手」である．本企画は，本疾患の病態生理の理解に向けた基礎および臨床研究を切り拓く，本邦が世界に誇る若手研究者 4 名によるセッションである．臨床遺伝学，動物実験学，細胞生物学，臨床研究と多層的な視点から，本疾患を深く理解し，臨床応用研究が発展する兆しについてを伝えたい．

本企画を通じて，希少遺伝性難治性疾患 Pendred 症候群という疾患像とその最新のサイエンスを感じるとともに，「基礎研究がいかにして臨床応用されるか」，「臨床応用に向けてどのような基礎研究が必要か」の理解につながればと考えている．また，本邦の若手内耳研究者の世界での活躍を肌で感じ，これから研究を志す若手耳科医師に，基礎，臨床研究のモチベーションと「元気」を与えたい．

ネクストジェネレーションセッション 6

11 月 14 日（土）9:10 ～ 10:10　第 3 会場

加齢性難聴・加齢性平衡障害の疫学～認知機能との関連を中心に

モデレーター：森田　由香（新潟大学）

NJ6-1.　一般地域住民における加齢性難聴・平衡障害と認知機能との関連
ー岩木健康増進プロジェクトにおける検討ー
佐々木　亮（弘前大学）

NJ6-2.　加齢性難聴と認知機能低下，ApoE 遺伝子の関係について
ー佐渡プロジェクトにおける検討ー
森田　由香（新潟大学）

NJ6-3.　一般地域住民における耳鳴のリスク因子の横断的検討ー北海道八雲スタディよりー
吉田　忠雄（名古屋大学）

NJ6-4.　一般地域住民における難聴と認知機能との関連ー NILS-LSA における検討ー
杉浦　彩子（国立長寿医療研究センター／豊田浄水こころのクリニック）

■企画意図■

モデレーター：森田　由香（新潟大学）

超高齢社会を迎えた本邦において，加齢に伴う疾患は増加の一途をたどる．また，生活の質（QOL）を求める時代であり，高齢者においても例外ではなく，むしろ健康に長生きするためには，運動器，感覚器機能の維持は不可欠である．加齢に伴い認知機能が低下することもよく知られているが，近年，認知機能と加齢性難聴の関係が報告され，世界的に注目を浴びている．さらに，平衡機能に関しても，バラニー学会より加齢性平衡障害の診断基準が提唱され，加齢性平衡障害への介入も求められている．

高齢者の適切なきこえの評価，補聴器，手術による介入により認知機能低下を予防できるか，また加齢性平衡障害の適切な評価を行い，リハビリ介入によって，運動機能低下とともに認知機能低下を予防できるか，耳科学をあげて考えていかなければならない課題である．

本セッションでは，本邦における加齢性難聴の疫学調査を行っている施設からそれぞれの研究結果を報告していただく．さらに，岩木健康増進プロジェクト（青森県）からは加齢性平衡障害について，八雲町スタディ（北海道）からは耳鳴について，佐渡 PROST（新潟県）からはアルツハイマー病の危険因子とされる ApoE4 遺伝子多型との関連についても報告する．また，国立長寿医療研究センターで行われている長期縦断疫学研究の中から，補聴器装用による認知機能への影響について報告する．本邦の疫学調査の結果を一堂に会し，健康寿命を支えるという観点から，高齢者の聴覚，平衡覚に対して耳科学が介入できることは何か議論したい．その上で，高齢者の聴覚障害・平衡障害に対してどのようなアプローチが必要であるかを考える機会としたい．

ネクストジェネレーションセッション 7

11 月 14 日（土）10:10 ～ 11:10　第 2 会場

各種の側頭骨・脳幹・大脳標本から見えてくる聴覚機能の進化と内耳奇形の病態

モデレーター：南　修司郎（東京医療センター）

NJ7-1.　脊椎動物の大脳・脳幹標本からヒトの脳の起源を探る
穐吉　亮平（獨協医科大学埼玉医療センター）

NJ7-2.　進化の観点から眺める霊長類モデル動物側頭骨を用いた発生研究
～齧歯類モデル動物との類似点と相違点～
細谷　　誠（慶應義塾大学）

NJ7-3.　側頭骨病理標本から見るラセン孔列と篩状斑の役割
松田　信作（東京医療センター／東京山手メディカルセンター）

NJ7-4.　ヒト胎生期の内耳発生と 18 トリソミーの内耳形態
木村　優介（日本大学）

■企画意図■

モデレーター：南　修司郎（東京医療センター）

【企画の目的】
　種を越えて保存される共通の形態基盤，または異なる形態基盤形成に注目することは，その器官の機能や進化，またその器官の疾患の病態について考えることに役立つ．今回，ヒトを含む様々な脊椎動物の側頭骨・脳幹・大脳について，「どれくらい同じで，どれくらい異なるのか」を整理し，聴覚の進化や，内耳奇形などの病態について考える．
【企画の内容】
1)「脊椎動物の大脳・脳幹標本からヒトの脳の起源を探る」（穐吉亮平 先生）
　両生類，鳥類，ヒトの脳幹・大脳標本を観察し，皮質の構造や神経回路の構造様式において共通する形態および異なる形態の分布を比較する．脳幹・大脳の細胞構築の比較，それぞれの種が持つ行動学的特徴と脳幹・大脳の神経回路および領域特異的な形態構造を整理する．
2)「進化の観点から眺める霊長類モデル動物側頭骨を用いた発生研究～齧歯類モデル動物との類似点と相違点～」（細谷誠 先生）
　霊長類モデル動物，齧歯類モデル動物の側頭骨を比較することで，その類似点と相違点を整理する．耳科学における分子生物学的な基礎研究において，これらの「種差」がどのように影響するかを報告する．
3)「側頭骨病理標本から見るラセン孔列と篩状斑の役割」（松田信作 先生）
　ヒト側頭骨標本を用いて，蝸牛神経及び上・下前庭神経が通過するらせん孔列と上・中篩状斑の構造学的評価を行う．共に篩状構造を示す骨構造であるが，その役割・発生過程から内耳奇形や蝸牛神経低形成の病態を考察する．
4)「ヒト胎生期の内耳発生と 18 トリソミーの内耳形態」（木村優介 先生）
　内耳奇形の理解のためにも内耳の発生及び進化を知ることは重要である．ヒト胎生期の側頭骨から内耳発生を解説し，さらに 18 トリソミー染色体異常症例の側頭骨標本を提示し，聴覚・前庭機能障害の臨床像について考察する．
【本企画によって見込まれる結果】
　ヒトを含む脊椎動物の様々な側頭骨・脳幹・大脳において，種を越えた共通の形態基盤を明らかにすることができる．また，それぞれの種で失われる構造形態や新たに形成される神経回路に着目することで，進化の過程においてヒトが獲得した機能を側頭骨・脳幹・大脳の形態的特徴から議論する．内耳奇形疾患の病態やそれに対する聴覚補償手段を考える上で，重要と考える．

ネクストジェネレーションセッション 8

11 月 14 日（土）10:10 ～ 11:10　第 3 会場

顔面神経麻痺診療における未解決領域に関する新しい挑戦

モデレーター：和佐野浩一郎（東京医療センター）

NJ8-1.　シン・顔面神経麻痺～これから様々な新説が登場してくる，待ったなしの領域～
松代　直樹（大阪警察病院）

NJ8-2.　ステロイド大量療法のエビデンス構築に向けた取り組みと内視鏡を用いた新規技術による取り組み
古川　孝俊（山形県立新庄病院／山形大学）

NJ8-3.　当科における「未解決領域」に対する試み
山田　啓之（愛媛大学）

NJ8-4.　顔面神経麻痺急性期診療（原因診断・重症度評価・治療）に関する体系的な再構築への試み
和佐野浩一郎（東京医療センター）

■企画意図■

モデレーター：和佐野浩一郎（東京医療センター）

Bell 麻痺，Ramsay Hunt 症候群を含む顔面神経麻痺について，原因，診断，急性期治療，後遺症治療など診療全般において，多くの点が科学的な裏付けがなされていないにも関わらず，我々耳科医はすでに理解していると思いこんでいる項目が多い．2011 年に顔面神経麻痺診療の手引が出版され，どのようなエビデンスを元にどのような診療を行っていくべきなのかという指針が示されたが，強固なエビデンスのみを元に構成された欧米の診療ガイドラインとはステロイドの用量，抗ウイルス剤の位置づけ，顔面神経減荷術のあり方など多くの点が異なるものになっている．日本で発展を遂げている高強度・集学的な顔面神経麻痺治療の信頼性・妥当性を高めるとともに，鼓室内投与や神経再生誘導などの新しい知見を追加することで，顔面神経麻痺診療において世界をリードできるエビデンスを構築していくことができると考えられる．

そこで本企画では次世代の顔面神経診療を担うべく研究を進めている耳科医により，顔面神経麻痺診療の現状と将来像を明らかにし，今後の疾患理解および診療の向上に向かって進むべき方向性の提案を行うことを目指したい．まず松代先生が多くの診療情報を丁寧に集積した結果から導かれたこれまでの常識を覆すデータを提示することで問題提起を行い，それに続き解決策の提示として古川先生よりステロイド治療に関する試み，山田先生から QOL 評価および鼓室内薬物投与に関する基礎研究および臨床成績について，最後に和佐野から診断法，評価法，治療法に至る一体的な急性期診療の流れを構築する試みについて紹介する．

顔面神経麻痺は Common Disease であることから様々な診療科を受診し，受診した診療科により治療方針が大きく異なることが知られているが，麻痺病変の主座である側頭骨内顔面神経を扱うエキスパートである耳科医が主体的に取り組むべき疾患であると考えられる．本企画により問題点の整理と解決への方向付けを行うことにより，若手耳科医の顔面神経に関する研究への興味，意欲を増し，診療に積極的に携わる耳科医の増加および研究の進歩への寄与を期待したい．

教育セミナー 1【耳鼻咽喉科領域講習】　11 月 12 日（木）8:30 ～ 9:30　第 1 会場

側頭骨手術解剖実習の基礎

演者：平海　晴一（岩手医科大学）

教育セミナー 2【耳鼻咽喉科領域講習】　11 月 12 日（木）8:30 ～ 9:30　第 2 会場

外耳道後壁保存型鼓室形成術

演者：我那覇　章（宮崎大学）

教育セミナー 3【耳鼻咽喉科領域講習】　11 月 12 日（木）8:30 ～ 9:30　第 3 会場

外耳道削除型鼓室形成術

演者：山本　　裕（東京慈恵会医科大学）

教育セミナー 4【耳鼻咽喉科領域講習】　11 月 12 日（木）8:30 ～ 9:30　第 4 会場

TEES

演者：伊藤　　吏（山形大学）

教育セミナー 5【耳鼻咽喉科領域講習】　11 月 13 日（金）8:30 ～ 9:30　第 1 会場

人工聴覚器手術

演者：野口　佳裕（国際医療福祉大学成田病院）

教育セミナー 6【耳鼻咽喉科領域講習】　11 月 13 日（金）8:30 ～ 9:30　第 2 会場

耳小骨形成（アブミ骨手術を含む）

演者：羽藤　直人（愛媛大学）

教育セミナー 7【耳鼻咽喉科領域講習】　11 月 13 日（金）8:30 ～ 9:30　第 3 会場

顔面神経減荷術

演者：稲垣　　彰（名古屋市立大学）

教育セミナー 8【耳鼻咽喉科領域講習】　11 月 13 日（金）8:30 ～ 9:30　第 4 会場

上半規管裂隙症候群，内耳瘻孔，外リンパ瘻の手術

演者：山内　大輔（東北大学）

会長講演　11 月 12 日（木）15:10 ～ 15:40　第 1 会場

司会：小島　博己（東京慈恵会医科大学）

演者：山下　裕司（山口大学）

ランチョンセミナー 1　11 月 12 日（木）13:10 ～ 14:00　第 1 会場

残存聴力活用型人工内耳ー EAS の今後　（共催：メドエルジャパン株式会社）

司会：東野　哲也（宮崎大学）

LS1-1.　EAS 手術の治療成績と安全性

土井　勝美（近畿大学）

LS1-2.　残存聴力活用型人工内耳 EAS ガイドラインと実際の症例

山田武千代（秋田大学）

LS1-3.　人工内耳手術における聴力温存に及ぼす因子

宇佐美真一（信州大学）

ランチョンセミナー 2　11 月 12 日（木）13:10 ～ 14:00　第 2 会場

耳科診療機器のニューウェーブ　（共催：第一医科株式会社）

司会：欠畑　誠治（山形大学）

羽藤　直人（愛媛大学）

LS2-1.　明るく見やすい透明プラスチック製耳鏡の開発

羽藤　直人（愛媛大学）

LS2-2.　安全で確実な耳科手術のための新しいデバイスの開発

欠畑　誠治（山形大学）

ランチョンセミナー 3

11 月 12 日（木）13:10 ～ 14:00　第 3 会場

（共催：ノーベルファーマ株式会社）

司会：池園　哲郎（埼玉医科大学）

LS3.　Retympa® を用いた鼓膜再生療法のコツと注意点
金丸　眞一（北野病院／医療イノベーション推進センター／金井病院）

ランチョンセミナー 4

11 月 13 日（金）13:00 ～ 13:50　第 1 会場

（共催：日本メドトロニック株式会社）

司会：大島　猛史（日本大学）

LS4.　側頭骨外科手術でナビゲーションは有用か？
大石　直樹（慶應義塾大学）

ランチョンセミナー 5

11 月 13 日（金）13:00 ～ 13:50　第 2 会場

人工内耳機器の最新トピック　（共催：株式会社日本コクレア）

司会：羽藤　直人（愛媛大学）

LS5-1.　Cochlear implant electrode design and implementation: clinical advances and opportunities
Stephen O'Leary（University of Melbourne/Cochlear Implant Clinic, Royal Victorian Eye and Ear Hospital, Australia）

LS5-2.　人工内耳パネルディスカッション：新製品 Slim Modiolar 電極ー使用経験と電極選択
平海　晴一（岩手医科大学）
山本　典生（京都大学）
南　修司郎（東京医療センター）

ランチョンセミナー 6

11 月 13 日（金）13:00 ～ 13:50　第 3 会場

（共催：田辺三菱製薬株式会社）

司会：藤枝　重治（福井大学）

LS6.　耳疾患における免疫アレルギー

神崎　　晶（慶應義塾大学）

新規医療委員会報告

11 月 14 日（土）8:30 ～ 10:00　第 5 会場

人工聴覚器ワーキンググループ

人工聴覚器の適応基準とこれからの方向性

司会：宇佐美真一（信州大学）

東野　哲也（宮崎大学）

1. 本邦における人工内耳適応の変遷

演者：樫尾　明憲（東京大学）

2. 成人人工内耳

演者：岩崎　　聡（国際医療福祉大学三田病院）

3. 小児人工内耳

演者：内藤　　泰（神戸市立医療センター中央市民病院）

4. 残存聴力活用型人工内耳

演者：宇佐美真一（信州大学）

5. 人工中耳

演者：土井　勝美（近畿大学）

6. Baha

演者：羽藤　直人（愛媛大学）

7. BONEBRIDGE

演者：東野　哲也（宮崎大学）

国内学術委員会報告

11 月 14 日（土）10:10 ～ 11:10　第 5 会場

①CI2004 の標準化と人工聴覚器成績評価検査 HI2020 検討ワーキンググループ
iPad 版 iCI2004 の標準化に関する報告および文章検査標準化に向けた取り組み

司会：東野　哲也（宮崎大学）
宇佐美真一（信州大学）

多施設共同研究による iPad 版 CI2004 と OLSA テストの標準化
演者：西尾　信哉（信州大学）

②薬剤性難聴ワーキンググループ
薬剤性難聴の予防に向けての取り組み

司会：東野　哲也（宮崎大学）
宇佐美真一（信州大学）

1. 一般住民における薬剤性難聴ハイリスク患者の頻度
演者：佐々木　亮（弘前大学）

2. コンパニオン診断としての迅速キットの開発
演者：西尾　信哉（信州大学）

③耳科手術に関わる QOL 評価ワーキンググループ

司会：東野　哲也（宮崎大学）
宇佐美真一（信州大学）

耳科手術と QOL
演者：神崎　　晶（慶應義塾大学）

用語委員会報告

11 月 14 日（土）8:30 ～ 9:30　第 6 会場

「上鼓室・乳突腔病巣処理を伴う鼓室形成術の術式名称について」の改定に向けて

司会：伊藤　真人（自治医科大学とちぎ子ども医療センター）

1. 改定案の概要

演者：山本　　裕（東京慈恵会医科大学）

2. 改定案による本邦の耳科手術の分析

演者：小森　　学（聖マリアンナ医科大学）

3. IOOG との互換性について

演者：平賀　良彦（静岡赤十字病院）

滲出性中耳炎診療ガイドライン委員会報告

11 月 14 日（土）9:50 ～ 10:20　第 6 会場

司会：伊藤　真人（自治医科大学とちぎ子ども医療センター）

小児滲出性中耳炎診療ガイドラインの改訂作業について

演者：日高　浩史（関西医科大学）

耳科手術指導医制度委員会報告

11 月 14 日（土）10:40 ～ 11:10　第 6 会場

司会：北原　　糺（奈良県立医科大学）

耳科手術指導医制度について

演者：土井　勝美（近畿大学）

一 般 演 題（口演）

第 1 日目　11 月 12 日（木）

第 1 群（中耳手術 1）　　第 3 会場　9:40 ～ 10:40

座長：山田武千代（秋田大学）
　　石井　賢治（神尾記念病院）

O1-1.　市中病院に耳科手術指導医は必要か？
三代　康雄，他（大阪市立総合医療センター）

O1-2.　当科における乳突削開時のエアロゾル対策（Oto-tent）について
上田　龍生，他（兵庫医科大学病院）

O1-3.　新型コロナウイルス感染期における耳科手術の工夫
新川智佳子，他（山形大学）

O1-4.　Oto-tent の使用経験：乳突削開時のエアロゾル発生の予防の試み
三代　康雄，他（大阪市立総合医療センター）

O1-5.　新型コロナウイルス感染症（COVID-19）蔓延下の耳科診療
西池　季隆，他（大阪労災病院）

O1-6.　外視鏡を用いたエアロゾル拡散抑制の試み
須納瀬　弘，他（東京女子医科大学東医療センター）

第 2 群（中耳手術 2）　　第 3 会場　10:40 ～ 11:40

座長：長谷川賢作（日本医科大学千葉北総病院）
　　比野平恭之（神尾記念病院）

O2-1.　鼓室形成術 I 型術後の伝音，混合性難聴への外科的対応：耳小骨形成・鼓膜浅在化の修復・人工中耳
東野　哲也，他（宮崎大学）

O2-2.　鼓室形成術 IVi および IVc におけるコルメラの工夫
石井　賢治，他（神尾記念病院）

O2-3.　耳科手術ナビゲーションシステムにおける Augmented Reality 技術の応用
伊藤　　卓，他（東京医科歯科大学）

O2-4.　演題取り下げ

O2-5.　顔面神経走行異常を合併した小児真珠腫性中耳炎手術におけるナビゲーションシステムの使用経験
大槻　好史，他（福島県立医科大学）

O2-6.　細胞シート移植を用いた外耳道後壁保存型鼓室形成術の検討
山本　和央，他（東京慈恵会医科大学）

第 3 群（中耳手術 3）　　第 3 会場　11:40 ～ 12:30

座長：三代　康雄（大阪市立総合医療センター）
堀　　龍介（天理よろづ相談所病院）

O3-1.　Sub-annular tubing 施行例の検討
内田　真哉，他（京都第二赤十字病院）

O3-2.　軟骨による鼓膜形成を併用した subannular tube の検討
物部　寛子，他（日本赤十字社医療センター）

O3-3.　鼓室形成術後に強く味覚障害を訴えた 6 症例の検討
深美　　悟，他（獨協医科大学）

O3-4.　中耳手術後の顔面神経麻痺への対応
比野平恭之，他（神尾記念病院）

O3-5.　耳科手術後の Toxic Shock Syndrome（TSS）2 例
中江　　進，他（明石市立市民病院）

第 4 群（人工聴覚器 1）　　第 4 会場　9:40 ～ 10:40

座長：山岨　達也（東京大学）
堤　　剛（東京医科歯科大学）

O4-1.　頭側へのインプラントの位置移動が見られた人工内耳症例
矢野　輝久，他（東京医科大学病院）

O4-2.　retrofacial approach を用いた人工内耳埋め込み術の一例
古木　省吾，他（北里大学）

O4-3.　移動式画像撮影システム O-arm の人工内耳手術における応用
渡邊　浩基，他（東京医科歯科大学）

O4-4.　CI532 電極を用いた人工内耳手術の検討
小林　万純，他（名古屋大学）

O4-5.　当科における非定型的人工内耳手術例の検討
甲州　亮太，他（自治医科大学）

O4-6.　人工内耳術後，長期間経過して電極が内頸動脈近傍まで移動した 1 例
小林万里菜，他（虎の門病院）

第 5 群（人工聴覚器 2）　　第 4 会場　10:40 ～ 11:30

座長：曾根三千彦（名古屋大学）
日高　浩史（関西医科大学）

O5-1.　当院の残存聴力活用型人工内耳症例における小児群と成人群の比較
山崎　博司，他（神戸市立医療センター中央市民病院）

O5-2.　先天性難聴で 10 代になってから人工内耳手術を行った症例の検討
太田　有美，他（大阪大学）

O5-3.　人工内耳同側再埋込術症例の聴取能に関する検討
森　　安仁，他（近畿大学）

O5-4.　学童～青年期に人工内耳手術を施行した 12 例の検討
野々村頼子，他（新潟大学）

O5-5.　先天性・言語習得前難聴者の思春期以降に人工内耳を受けた症例の言語習得成績について
小山田匠吾，他（国際医療福祉大学三田病院）

第 6 群（人工聴覚器 3）　　第 4 会場　11:30 ～ 12:20

座長：佐藤　宏昭（岩手医科大学）
　　岩崎　　聡（国際医療福祉大学三田病院）

O6-1.　内耳奇形症例における人工内耳植え込み術中 gusher 発生の予測 25 例の検討
狩野　拓也，他（愛媛大学）

O6-2.　人工内耳インプラント：Flex28 を用いたのち低音域の聴力温存に至った 1 例ー DUET2 を用いた残存聴力の活用ー
松田　悠佑，他（鹿児島市立病院／宮崎大学医学部附属病院）

O6-3.　当科における高齢人工内耳術後患者の言語聴取成績と認知機能に関する検討
浜島　智秀，他（茅ヶ崎中央病院）

O6-4.　小児における両側人工内耳の適応判断
内藤　　泰，他（神戸市立医療センター中央市民病院）

O6-5.　聴力レベル 90dB 未満で人工内耳を施行した症例の検討
岡本　昌之，他（福井大学）

第 7 群（内耳基礎 1）　　第 5 会場　9:40 ～ 10:40

座長：池田　勝久（順天堂大学）
　　大森　孝一（京都大学）

O7-1.　演題取り下げ

O7-2.　演題取り下げ

O7-3.　ヒト iPS 細胞由来内耳オルガノイドを用いた薬剤性神経障害モデルの解析
栗原　　渉，他（東京慈恵会医科大学）

O7-4.　KCNQ4 短縮型バリアントによる遺伝性難聴の in vitro 病態解析と治療薬スクリーニング
小島　敬史，他（ノースウェスタン大学／東京医療センター／慶應義塾大学）

O7-5.　サイトメガロウイルス感染症による感音難聴を呈したマウスに対する鼓室内注入療法の効果
坂田　英明，他（川越耳科学クリニック）

O7-6.　内耳性難聴における Foxo3/TGF-β シグナルを介した新規病態メカニズムの解明
角木　拓也，他（札幌医科大学）

第 8 群（内耳基礎 2）　　第 5 会場　10:40 ～ 11:40

座長：松原　　篤（弘前大学）
　　田浦　晶子（藍野大学）

O8-1.　新聴覚機構：外有毛細胞共振説
森満　　保（宮崎大学名誉教授）

O8-2.　内耳感覚上皮への免疫寛容破綻による T 細胞依存性自己免疫性難聴トランスジェニックマウスの樹立と機能解析
藤岡　正人，他（慶應義塾大学）

O8-3.　網羅的遺伝子発現解析による新規自己免疫性難聴モデルマウスの分子生物学的検討
三枝　智香，他（慶應義塾大学）

O8-4.　らせん靭帯の電顕像からみるミトコンドリア機能異常による加齢性難聴発症初期の病態解明
三輪　　徹（北野病院／京都大学）

O8-5.　内リンパ液圧上昇時の基底板振動変化：ヒト蝸牛有限要素モデルを用いた数値解析
李　　信英，他（電気通信大学情報理工学研究科／日本学術振興会）

O8-6.　3D プリンターで作成した内外リンパ腔のヒト内耳実体模型
本田　圭司，他（東京医科歯科大学）

第 9 群（外耳中耳基礎）　　第 5 会場　11:40 ～ 12:40

座長：肥塚　　泉（聖マリアンナ医科大学）
　　岩井　　大（関西医科大学）

O9-1.　マウス中耳・内耳の ACE2, TMPRSS2, Furin の発現：免疫組織化学的検討
浦中　　司，他（東京大学）

O9-2.　加齢に伴う経鼻粘膜ワクチン投与における上気道免疫応答の解析
平野　　隆，他（大分大学）

O9-3.　中耳真珠腫の変異解析
佐藤　智生，他（長崎大学）

O9-4.　earable 計測機を用いた外耳道運動についての検討
山野　貴史，他（福岡歯科大学）

O9-5.　モルモットを用いた ROCK inhibitor による顔面神経麻痺治療の基礎研究
杉山　元康，他（山形大学）

O9-6.　顔面神経切断モデルを用いた CD38 変異による切断後神経変性抑制の検討
野田　昌生，他（自治医科大学）

第 10 群（外耳）　　第 6 会場　9:40 ～ 10:20

座長：室野　重之（福島県立医科大学）

O10-1.　外耳道部に発生した母斑細胞母斑の 2 例
小泉　仁志，他（筑波大学医学部付属病院）

O10-2.　冷水反復刺激が誘因と考えられた外耳道外骨腫の 2 例
山崎　　開，他（滋賀医科大学）

O10-3.　当科で入院加療を行った悪性外耳道炎の 5 例
滝瀬由吏江，他（獨協医科大学）

O10-4.　外耳道腫瘍 12 例の検討
三浦康士郎，他（神尾記念病院）

第 11 群（外耳鼓膜）　　第 6 会場　10:20 ～ 11:10

座長：猪原　秀典（大阪大学）
湯浅　　有（仙台・中耳サージセンター）

O11-1.　異なる時期に発症した両側外耳道真珠腫症例
佐久間直子，他（日本医科大学／横浜栄共済病院）

O11-2.　外側側頭骨切除術時に皮膚管を用いた一期的外耳道・伝音再建
藤田　　岳，他（神戸大学）

O11-3.　神経線維腫症 1 型により伝音難聴をきたした 3 症例
毛利　宏明，他（京都府立医科大学）

O11-4.　当科における鼓膜閉鎖手術の検討
杉本　寿史，他（金沢大学）

O11-5.　Anterior subannular grafting technique による interlay myringoplasty の有用性
河野　浩万（河野耳鼻咽喉科 Ear Surgi Clinic）

第 12 群（耳管）　　第 6 会場　11:10 ～ 12:00

座長：大島　猛史（日本大学）
　　吉田　尚弘（自治医科大学附属さいたま医療センター）

O12-1.　音響耳管法やバルサルバ法の測定値に定量性はあるか？
増田　正次，他（杏林大学）

O12-2.　Visible TTAG による開放および狭窄耳管診断の実際
達富　真司，他（細田耳鼻科 EAR CLINIC）

O12-3.　鼓膜の呼吸性動揺が臥位でも観察された耳管開放症症例ー確実例における頻度についてー
草野　佑典，他（仙塩利府病院）

O12-4.　耳管機能正常疾患におけるキャリブレーション 50dB での耳管機能検査音響法（Sonotubometry）
菊地　俊晶，他（仙台医療センター）

O12-5.　耳管を自在に開閉できる例の耳管機能の検討
荒井　真木，他（浜松医療センター）

第 13 群（中耳手術 4）　　第 3 会場　15:40 ～ 16:30

座長：鈴木　光也（東邦大学）
　　田中　康広（獨協医科大学埼玉医療センター）

O13-1.　当院における外耳道奇形を伴わない耳小骨奇形に対する鼓室形成術の術後聴力成績
湯浅　　有，他（仙台・中耳サージセンター）

O13-2.　当科における耳小骨奇形手術症例の検討
木村　幸弘，他（福井大学）

O13-3.　中耳奇形ー Teunissen & Cremers 分類による術後聴力成績の検討ー
大島　伸介，他（新潟大学）

O13-4.　外側半規管に骨欠損を有する中耳真珠腫の外リンパ腔進展の予測
茂木　雅臣，他（東京慈恵会医科大学附属第三病院）

O13-5.　当科の段階的鼓室形成術症例の検討
渡部　　佑，他（鳥取大学）

第 14 群（真珠腫 1）　　第 3 会場　16:30 ～ 17:20

座長：西﨑　和則（岡山市立市民病院）
　　小林　一女（昭和大学）

O14-1.　当科における先天性真珠腫の治療成績
川北　憲人，他（滋賀医科大学／長浜赤十字病院）

O14-2.　異時性に発症した両側先天性真珠腫と考えられた症例
和田　　昂，他（横浜市立大学）

O14-3.　経外耳道的内視鏡下耳科手術を施行した鼓室・外耳道に限局する小児真珠腫症例の検討
宮下　武憲，他（香川大学）

O14-4.　先天性真珠腫の顕微鏡下耳科手術 3 症例
高田　雄介，他（順天堂大学）

O14-5.　小児真珠腫術後の側頭骨蜂巣発育：CT による検討
山田　悠祐，他（宮崎大学）

第 15 群（真珠腫 2）　　第 3 会場　17:20 ～ 18:10

座長：鈴木　幹男（琉球大学）
　　宮下　武憲（香川大学）

O15-1.　真珠腫再形成性再発に対する手術症例の検討
吉田　尚生，他（大阪赤十字病院）

O15-2.　真珠腫性中耳炎術後再発の検討
小田桐恭子，他（東海大学）

O15-3.　真珠腫性中耳炎に対する遺残性再発と再形成再発の検討
和田　忠彦，他（関西電力病院）

O15-4.　ツチ骨の切断，摘出を行った二次性真珠腫手術症例の検討
民井　　智，他（自治医科大学附属さいたま医療センター）

O15-5.　中耳奇形術後長期経過して大きな側頭骨真珠腫を認めた症例
石渡　大貴，他（帝京大学）

第 16 群（人工聴覚器 4）　　第 4 会場　15:40 ～ 16:30

座長：河野　　淳（東京医科大学）
　　武田　英彦（虎の門病院）

O16-1.　小児 QoL 質問紙 Glasgow Children's Benefit Inventory 日本語版の妥当性・有用性の検討
西山　崇経，他（慶應義塾大学／川崎市立川崎病院）

O16-2.　真珠腫性中耳炎の術後聴力と人工聴覚器への適応候補について～第 2 報～
近藤　悠子，他（東京慈恵会医科大学）

O16-3.　両側同時人工内耳埋め込み術を施行した，GJB2 複合ヘテロ遺伝子変異による先天性難聴の MD 双胎児例
矢口　凌平，他（横浜市立大学）

O16-4.　移動式 CBCT を用いた手術用ナビゲーションによる CHARGE 症候群に対する人工内耳埋め込み手術
田中　千智，他（京都大学）

O16-5.　内耳形態異常を伴う小児人工内耳 30 例の検討
菅谷　明子，他（岡山大学／岡山かなりや学園）

第 17 群（人工聴覚器 5）　　第 4 会場　16:30 ～ 17:20

座長：高橋　優宏（国際医療福祉大学三田病院）
　　大崎　康宏（近畿大学）

O17-1.　両外耳道閉鎖症における両軟骨伝導補聴器装用時の方向感について
西村　忠己，他（奈良県立医科大学）

O17-2.　耳介形成前の人工中耳 VSB 手術法について
高橋　優宏，他（国際医療福祉大学三田病院）

O17-3.　補聴器のイヤモールドに関わる課題とレディメイドタイプの開発
柘植　勇人，他（名古屋第一赤十字病院／名古屋大学）

O17-4.　演題取り下げ

O17-5.　耳後部に乳突蜂巣が開放されている術後伝音難聴耳に対する軟骨伝導補聴器の使用経験
山田　浩之，他（けいゆう病院／慶應義塾大学）

第 18 群（難治性中耳炎 1）　　第 4 会場　17:20 ～ 18:10

座長：飯野ゆき子（東京北医療センター）
　　堀井　　新（新潟大学）

O18-1.　好酸球性中耳炎に対する dupilumab（抗 IL-4/IL-13 抗体薬）の有効性
飯野ゆき子，他（東京北医療センター）

O18-2.　好酸球性中耳炎に対し鼓室形成術と人工内耳挿入術を行い，複数の合併症を生じた一例
園山　　徹，他（広島大学病院）

O18-3.　気管支喘息合併好酸球性中耳炎における抗 IL-5 療法の臨床経過
浜本　真一，他（川崎医科大学）

O18-4.　喘息と COPD のオーバーラップ（ACO）症例における好酸球性中耳炎の検討
佐藤えみり，他（東京女子医科大学）

O18-5.　好酸球性中耳炎に対する抗 IL-4Rα 抗体の意義
山田武千代，他（秋田大学）

第 19 群（症例 1）　　第 5 会場　15:40 ～ 16:40

座長：鈴木　正志（大分大学）
　　保富　宗城（和歌山県立医科大学）

O19-1.　筋性耳鳴の 3 症例
織田　　潔，他（東北労災病院）

O19-2.　中耳に進展した中頭蓋窩髄膜腫の一例
原田　里佳，他（九州大学病院）

O19-3.　経乳突洞アプローチによる骨壁再建術が奏功した S 状静脈洞骨壁欠損に伴う拍動性耳鳴症例
佐藤　尊陽，他（東京医科歯科大学）

O19-4.　多彩な耳症状を呈し頭蓋底腫瘍の一例
森　　裕介，他（名古屋市立東部医療センター）

O19-5.　顔面神経麻痺を契機に内耳から中耳へ進展する唾液腺分離腫と診断された先天性一側聾症例
山野邉義晴，他（慶應義塾大学）

O19-6.　打撲による内耳振盪症が疑われた心因性難聴の一例
鈴木　康士，他（福島労災病院）

第 20 群（症例 2）　　第 5 会場　16:40 ～ 17:40

座長：須納瀬　弘（東京女子医科大学東医療センター）
角南貴司子（大阪市立大学）

O20-1.　鼓索神経走行異常を伴った Malleus bar 症例
佐原　利人，他（虎の門病院）

O20-2.　稀な *Brevibacterium otitidis* を耳漏から検出した 3 例
村井　尚子，他（京都第二赤十字病院）

O20-3.　キヌタ・アブミ関節離断を伴った Malleus bar 例
金沢　佑治（滋賀県立小児保健医療センター）

O20-4.　中耳に発生した血管奇形の 1 例
小川　弘記，他（旭川医科大学）

O20-5.　鼓膜穿孔より確認し得た頸動脈管骨欠損例
曽　　由布，他（関東労災病院）

O20-6.　中耳 Glomangiopericytoma の 1 例
寺邑　尭信，他（東海大学）

第 21 群（顔面神経）　　第 5 会場　17:40 ～ 18:20

座長：濵田　昌史（東海大学）

O21-1.　再発性顔面神経麻痺の検討
菊岡　祐介，他（大阪医科大学）

O21-2.　顔面神経麻痺予後不良群の経過についてー減荷術施行群と非施行群の比較ー
金井　理絵，他（北野病院）

O21-3.　顔面神経麻痺患者における異常共同運動による心理的苦痛・生活障害への影響
北間　　翼，他（済生会宇都宮病院）

O21-4.　Bell 麻痺に対する経乳突顔面神経減荷術の効果
稲垣　　彰，他（名古屋市立大学）

第 22 群（頭蓋底 1）　　第 6 会場　15:40 ～ 16:20

座長：中川　尚志（九州大学）

O22-1.　側頭骨に生じたランゲルハンス細胞組織球症の 1 例
松川奈々央，他（大手前病院）

O22-2.　CT 画像による頭蓋底骨髄炎の鑑別診断
高橋　邦行，他（新潟大学）

O22-3.　頭蓋底骨髄炎における抗微生物薬終了の指標の検討－側頭骨 CT の骨破壊像との関係－
谷内　政崇，他（大阪医科大学）

O22-4.　頭蓋底骨髄炎に内頸動脈炎を合併し脳梗塞をきたした 2 例
内山　美沙，他（東京大学）

第 23 群（頭蓋底 2）　　第 6 会場　16:20 ～ 17:10

座長：丹生　健一（神戸大学）
　　吉崎　智一（金沢大学）

O23-1.　難治性の特発性髄液耳漏に対する，硬膜内操作を伴う inlay 法を中心とする多層再建の有用性
今泉　光雅，他（福島県立医科大学）

O23-2.　聴神経腫瘍患者の MRI における蝸牛内信号の継時的変化
北村　　充，他（慶應義塾大学）

O23-3.　術後著明な純音聴力の回復が得られた聴神経腫瘍手術例
都築　伸佳，他（慶應義塾大学）

O23-4.　大錐体神経由来と推測された schwannoma の一例
北尾　恭子（北海道大野記念病院）

O23-5.　35 年の経過で腫瘍増大をきたし塞栓術後に摘出術を施行した巨大 Tympanojugular paraganglioma の 1 例
谷野　絵美，他（東京女子医科大学東医療センター）

第 24 群（前庭・中枢 1）　　第 6 会場　17:10 ～ 18:00

座長：武田　憲昭（徳島大学）
　　将積日出夫（富山大学）

O24-1.　骨導 oVEMP における外耳道閉鎖効果
室伏　利久，他（帝京大学溝口病院）

O24-2.　内リンパ水腫関連疾患における前庭誘発頸筋電位の周波数特性について
藤本　千里，他（東京大学）

O24-3.　術後性遅発性半規管瘻孔の 1 例
久保　和彦，他（千鳥橋病院／九州大学）

O24-4.　正円窓強化術を施行した上半規管裂隙症候群の 2 症例
澤田　政史，他（埼玉医科大学）

O24-5.　内耳造影 MRI におけるフリーソフト ImageJ を用いた前庭内リンパ水腫の 3 次元的評価法
小泉　敏三，他（日本生命病院）

第 2 日目　11 月 13 日（金）

第 25 群（真珠腫 3）　　第 4 会場　9:40 ～ 10:30

座長：福島　典之（県立広島病院）
　　清水　猛史（滋賀医科大学）

O25-1.　弛緩部型真珠腫に対する外耳道保存型鼓室形成術における Bottom Push Up 法の有用性
福永　陽子，他（帝京大学溝口病院）

O25-2.　上鼓室型真珠腫における開放耳管の検出と対策－ V-TTAG を用いて－
梅田　裕生，他（細田耳鼻科 EAR CLINIC）

O25-3.　外耳道後壁保存型鼓室形成術を施行した後天性中耳真珠腫についての検討
綾仁　悠介，他（大阪医科大学）

O25-4.　弛緩部型真珠腫における後壁再建型手術の検討
遠藤　志織，他（静岡済生会総合病院）

O25-5.　緊張部型真珠腫に対する外耳道保存型鼓室形成術における Bottom Push Up 法の有用性
白馬　伸洋，他（帝京大学医学部附属溝口病院）

第 26 群（真珠腫 4）　　第 4 会場　10:30 ～ 11:30

座長：土井　勝美（近畿大学）
　　白馬　伸洋（帝京大学医学部附属溝口病院）

O26-1.　術後骨導閾値を温存し得た広範囲外側半規管破壊を伴う弛緩部型真珠腫性中耳炎の一例
長谷部夏希，他（慶應義塾大学）

O26-2.　当科で手術を施行した緊張部型真珠腫症例の検討
佐藤　　崇，他（大阪大学）

O26-3.　頭蓋底に進展した治療に難渋した中耳真珠腫の一例
西村　　洋，他（大阪医療センター）

O26-4.　手術待機中に合併症をきたした弛緩部型真珠腫の 2 例
日高　浩史，他（関西医科大学）

O26-5.　蝸牛瘻孔を有する真珠腫性中耳炎症例の検討
渡部　高久，他（国立成育医療研究センター／伊勢原協同病院）

O26-6.　弛緩部型中耳真珠腫の聴力成績と進展度分類
田邉　牧人，他（老木医院）

第 27 群（感音難聴）　第 4 会場　11:30 ～ 12:30

座長：内藤　　泰（神戸市立医療センター中央市民病院）
春名　眞一（獨協医科大学）

O27-1.　突発性難聴，急性低音障害型感音難聴における副腎皮質ステロイドホルモン不使用例の検討
鎌倉　武史，他（大阪大学／大手前病院）

O27-2.　認知機能低下の危険因子としての難聴の検討
岸保　鉄也，他（西東京市医師会／がんぼクリニック）

O27-3.　機能性難聴を疑った小児突発性難聴の 2 症例について
北川　智介，他（東京品川病院）

O27-4.　認知症・軽度認知障害患者に対する感染対策も含めた耳鼻精神科的対応
清水　謙祐，他（建悠会吉田病院／宮崎大学）

O27-5.　最近 3 年間の突発性難聴入院症例の予後予測因子の検討
鈴木　宏隆，他（日本医科大学）

O27-6.　突発性難聴に対する高気圧酸素治療および鼓室内ステロイド注入療法の治療効果の傾向スコアマッチング解析
川島　慶之，他（東京医科歯科大学）

第 28 群（難治性中耳炎 2）　第 5 会場　9:40 ～ 10:30

座長：植田　広海（名鉄病院）
鈴鹿　有子（関西医科大学）

O28-1.　綿棒が維持する慢性中耳炎　耳鼻咽喉科医が行うべき正しい患者教育とは？
濱之上泰裕，他（東京女子医科大学東医療センター）

O28-2.　耳症状で発症したランゲルハンス細胞組織球症の 2 例
小川　結衣，他（広島大学病院）

O28-3.　両側急性中耳炎から内耳炎に波及した成人症例
浦口　健介，他（岡山大学／岡山市立市民病院）

O28-4.　血清・組織中 IgG4 高値を認めた中耳炎の一例
坂本龍太郎，他（杏林大学医学部付属病院）

O28-5.　グラディエント・エコー法を用いた造影 3D MRI による ANCA 関連血管炎性中耳炎の血管炎像の描出
藤川　太郎，他（東京医科歯科大学）

第 29 群（中耳内視鏡 1）　第 5 会場　10:30 ～ 11:20

座長：伊藤　　健（帝京大学）
　　坂本　達則（島根大学）

O29-1.　細径ながら鮮明画像を得られる耳科用内視鏡に関する検討
神崎　　晶，他（慶應義塾大学）

O29-2.　当科における局所麻酔下日帰り内視鏡下耳科手術の成績
森口　　誠（森口耳鼻咽喉科）

O29-3.　MRSA 中耳炎に対する内視鏡加圧イリゲーションを用いた治療経験
小山　　一，他（東京大学医学部附属病院）

O29-4.　Open 法術後耳に対する経外耳道的内視鏡下鼓室形成術（TEES）の有用性
三橋　亮太，他（久留米大学）

O29-5.　経外耳道的内視鏡下耳科手術における 70 度内視鏡の使用－骨削開範囲の定量的検討－
高橋　昌寛，他（東京慈恵会医科大学）

第 30 群（中耳内視鏡 2）　第 5 会場　11:20 ～ 12:20

座長：小林　泰輔（高知大学）
　　伊藤　　吏（山形大学）

O30-1.　経外耳道的内視鏡下耳科手術にて摘出した鼓室型グロムス腫瘍の 2 例
藤田　豪紀，他（旭川赤十字病院）

O30-2.　経外耳道的内視鏡下耳科手術により診断，治療を行った中耳腫瘤の一例
須田　悟史，他（慶應義塾大学病院）

O30-3.　耳硬化症に対する TEES アブミ骨手術における術後 36 か月の聴力成績の検討
松井　祐興，他（山形大学）

O30-4.　耳小骨離断に対する経外耳道的内視鏡下耳科手術の成績
小林　泰輔，他（高知大学）

O30-5.　当科における内視鏡下耳小骨奇形手術症例 17 例の検討
星野　有砂，他（慶應義塾大学）

O30-6.　経外耳道内視鏡下耳科手術にて整復したツチ骨単独骨折の一例
國部　　勇，他（札幌東徳洲会病院）

第 31 群（前庭・中枢 2）　第 6 会場　9:40 ～ 10:40

座長：室伏　利久（帝京大学医学部附属溝口病院）
北原　　糺（奈良県立医科大学）

O31-1.　フレンツェル眼鏡用小型無線赤外線カメラシステムの使用経験（第三報）
大井祐太朗，他（富山赤十字病院）

O31-2.　高齢期のめまい・平衡障害とフレイル
山中　敏彰，他（奈良県立医科大学）

O31-3.　左右非対称性難聴における悪聴耳の語音聴取能低下について
栗岡　隆臣，他（北里大学）

O31-4.　小脳橋角部腫瘍に対する術前神経耳科学的検査から診断の再考に至った三叉神経鞘腫の一例
伊藤　妙子，他（奈良県立医科大学）

O31-5.　短期間で進行する両側感音難聴を契機に血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫の診断に至った 1 例
嶋村　晃宏，他（関西医科大学香里病院）

O31-6.　聴神経腫瘍症例の腫瘍径と聴力の長期経過について
柳田　真希，他（ベルランド総合病院／奈良県立医科大学）

第 32 群（遺伝性難聴）　第 6 会場　10:40 ～ 11:40

座長：松永　達雄（東京医療センター）
　　石川浩太郎（国立障害者リハビリテーションセンター病院）

O32-1.　GJB2 遺伝子の同一変異を持つ同胞における聴力像の差異
小出　奈央，他（新潟大学）

O32-2.　演題取り下げ

O32-3.　BOR 症候群の臨床遺伝学的検討：臨床症状と遺伝学的原因の関連性について
貫野　彩子，他（日本鋼管病院／東京医療センター）

O32-4.　視覚聴覚二重障害の医療向上への取り組み～難病プラットフォームによる全国多施設レジストリ～
松永　達雄，他（東京医療センター）

O32-5.　*MYO15A* 遺伝子バリアントが検出された小児難聴例の検討
仲野　敦子，他（千葉県こども病院）

O32-6.　成人症例における難聴遺伝子解析の検討
上原奈津美，他（神戸大学医学部附属病院）

第 33 群（外リンパ瘻）　第 6 会場　11:40 ～ 12:30

座長：兵頭　政光（高知大学）
　　岩﨑　真一（名古屋市立大学）

O33-1.　当院における CTP 検査症例の検討
平賀　良彦，他（静岡赤十字病院）

O33-2.　内耳道に気腫を認めた外傷性外リンパ瘻の 1 例
鹿毛　千聡，他（川崎医科大学）

O33-3.　中耳手術時の鼓室内操作前後の Cochlin-tomoprotein（CTP）値の変化
中野　光花，他（河北総合病院）

O33-4.　受傷翌日に画像上消失した迷路気腫の 1 例
須納瀬知輝，他（東京女子医科大学東医療センター）

O33-5.　内因性圧外傷を契機に発症し CTP 検査を施行した外リンパ瘻症例
松田　　帆，他（埼玉医科大学）

一 般 演 題（ポスター）

第 1 日目　11 月 12 日（木）

P1 群（外耳 1）　　**ポスター会場　10:40 ～ 11:16**

座長：竹内　万彦（三重大学）
金井　理絵（北野病院）

P1-1.　自宅での耳洗浄が勧められる症例は？
金沢　弘美，他（自治医科大学付属さいたま医療センター）

P1-2.　耳垢腺癌の 1 症例
岡田　弘子，他（順天堂大学）

P1-3.　演題取り下げ

P1-4.　耳介血腫遷延例に対するステロイド局所注入回収療法の取り組み
毛利　博久，他（新宿耳鼻科）

P1-5.　両側外耳道に限局したアミロイドーシスの 1 例
原　　稔，他（神尾記念病院）

P1-6.　潜在化鼓膜により外耳道閉鎖を来たし真珠腫を形成した 1 例
井原　　遥，他（関西医科大学総合医療センター）

P2 群（外耳 2）　　**ポスター会場　11:16 ～ 11:52**

座長：林　　達哉（旭川医科大学）
原　　浩貴（川崎医科大学）

P2-1.　当科で加療した外耳道腺様嚢胞癌の 4 例
高田顕太郎，他（横浜市立大学）

P2-2.　聴器扁平上皮癌再発症例に対する Nivolumab, Pembrolizumab の使用経験
淵脇　貴史，他（島根大学）

P2-3.　外耳道扁平上皮癌の治療法選択と予後因子について
堤　　剛，他（東京医科歯科大学）

P2-4.　外耳道耳垢腺多形線種の一例
寺田　夕希，他（熊本大学）

P2-5.　外耳道癌術後の鼓室・外耳道再建症例の検討
小宗　徳孝，他（九州大学病院）

P2-6.　一側聴耳側に生じた外耳道癌の 2 例
荒井　康裕，他（横浜市立大学）

P3 群（耳管）　ポスター会場　11:52 ～ 12:22

座長：大谷真喜子（和歌山県立医科大学）
坂田　英明（川越耳科学クリニック）

P3-1.　耳管内に進展する上咽頭アミロイドーシスの 1 例
喜多　淳哉，他（浜松医科大学）

P3-2.　耳管開放症に対する実虚スコアを用いた漢方薬の選択と効果
真鍋　恭弘，他（真生会富山病院）

P3-3.　当科における耳管ピン挿入不能例，抜去例の検討
原田　英誉，他（日本大学）

P3-4.　耳管開放症に対する耳管ピン挿入術後の鼓膜穿孔の検討
平井　良治，他（日本大学医学部附属板橋病院／末広町ヒライ耳鼻咽喉科）

P3-5.　演題取り下げ

P4 群（中耳 1）　ポスター会場　10:40 ～ 11:16

座長：物部　寛子（日本赤十字社医療センター）
松本　　希（九州大学）

P4-1.　当科における先天性真珠腫の臨床検討
伊勢　桃子，他（熊本大学）

P4-2.　鼓膜正常の伝音難聴で見つかった，成人の先天性真珠腫の 2 例
浅井　久貴，他（愛知医科大学）

P4-3.　当院における小児の先天性真珠腫の新鮮例の検討
吉見　亘弘，他（聖隷横浜病院）

P4-4.　症例報告：両側先天性真珠腫症例の加療における留意点
門脇　嘉宣，他（大分大学）

P4-5.　術前に診断に至らなかった先天性真珠腫の 1 例
川島　貴之，他（八尾市立病院）

P4-6.　先天性真珠腫に類似した中耳腫瘤の 1 例
藤田　陸登，他（県立広島病院）

P5 群（中耳 2）　ポスター会場　11:16 ～ 11:46

座長：萩森　伸一（大阪医科大学）
高野　賢一（札幌医科大学）

P5-1.　当科における中耳真珠種による耳性頭蓋内合併症例の検討
神田　裕樹，他（大阪市立大学）

P5-2.　当科での真珠腫性中耳炎に対する外耳道閉鎖術の検討
比嘉　輝之，他（琉球大学）

P5-3.　当科における中耳真珠腫に伴う半規管瘻孔症例の検討
前田　泰規，他（弘前大学）

P5-4.　熊本大学で直近 3 年間に行った弛緩部型真珠腫術後成績
熊井　良彦，他（長崎大学／熊本大学）

P5-5.　当科における癒着性中耳炎に対する鼓室形成術の成績
奥田　　匠，他（宮崎大学）

P6 群（中耳 3）　ポスター会場　11:46 ～ 12:16

座長：水田　邦博（浜松医療センター）
高橋　邦行（新潟大学）

P6-1.　鼓室形成術 IV 型の術後聴力成績に影響する要因
矢間　敬章，他（鳥取大学）

P6-2.　鼓室形成術 I 型での術後の骨導域値改善例
松原　　彩，他（静岡県立総合病院）

P6-3.　当科における鼓室形成術後聴力成績
裕田　猛真，他（りんくう総合医療センター）

P6-4.　真珠腫性中耳炎に対する手術加療が味覚に及ぼす影響
西村　理宇，他（兵庫医科大学）

P6-5.　3 回以上の複数回手術を要した中耳真珠腫の検討
美内　慎也，他（兵庫医科大学）

P7 群（基礎研究 1）　　ポスター会場　15:40 ～ 16:10

座長：竹野　幸夫（広島大学）
水足　邦雄（防衛医科大学校）

P7-1.　加齢性難聴マウスの蝸牛における内耳免疫関連遺伝子の RNA-seq 解析
前田　幸英，他（岡山大学）

P7-2.　新生児マウス内耳に対するヒト幹細胞移植
竹田　大樹，他（熊本大学）

P7-3.　ラセン神経節細胞における Wnt シグナル活性の時空間的解析
野田　哲平，他（九州大学）

P7-4.　トップダウンシグナルとしてのエクソソーム miRNA let-7b/TLR7 シグナル伝達を介した過興奮性細胞死制御
林　　賢，他（神尾記念病院）

P7-5.　LOXHD1b 遺伝子ノックアウトゼブラフィッシュの行動解析について
樽本　俊介，他（山口大学）

P8 群（基礎研究 2）　　ポスター会場　16:10 ～ 16:40

座長：林　　賢（神尾記念病院）
藤岡　正人（慶應義塾大学）

P8-1.　難聴原因遺伝子候補 SLC12A2 モデル動物の作成
務台　英樹，他（東京医療センター）

P8-2.　EP の必須要素であるラセン靱帯の膜電位の in vitro 解析
吉田　崇正，他（佐世保共済病院／九州大学）

P8-3.　サリチル酸ラット耳鳴モデルの再現と漢方薬投与によるラットへの影響
北野　公一，他（奈良県立医科大学）

P8-4.　マルチプレックスレポーターラインを用いたヒト内耳オルガノイド培養
中村　高志（京都第二赤十字病院／京都第一赤十字病院）

P8-5.　培養卵形嚢を用いたフルクトースによる AGE 産生モデルの作成の検討
狩野有加莉，他（山口大学）

P9 群（基礎研究 3）　　ポスター会場　16:40 ～ 17:04

座長：岡野　高之（京都大学）
　　藤田　　岳（神戸大学）

P9-1.　耳小骨再建モデルの伝音特性に関する有限要素法解析による検討
平林　源希，他（東京慈恵会医科大学）

P9-2.　頭部外傷に伴う蝸牛の病理学的変化
内山　美緒，他（昭和大学病院）

P9-3.　半規管膨大部の感覚上皮下に堆積層認めた 3 例の側頭骨病理　第二報ーめまい疾患の影響についてー
岡安　　唯，他（奈良県立医科大学）

P9-4.　音響法に基づいたポータブル耳管機能検査装置の開発
石井　太智，他（東京理科大学理工学研究科）

P10 群（顔面神経）　　ポスター会場　17:04 ～ 17:34

座長：折田　頼尚（熊本大学）
　　稲垣　　彰（名古屋市立大学）

P10-1.　顔面神経麻痺を来した真珠腫性中耳炎症例の検討
近藤　俊輔，他（琉球大学）

P10-2.　水痘ワクチン接種後に発症した小児 Hunt 症候群
南方　寿哉，他（名古屋市立大学）

P10-3.　末梢性顔面神経麻痺回復例における耳小骨反射及び味覚の回復について
佐藤　輝幸（大曲厚生医療センター）

P10-4.　当科における小児外傷性顔面神経麻痺の検討
木村　拓也，他（愛媛大学）

P10-5.　内耳充填術後に一過性顔面神経麻痺を呈した内耳先天異常例
手塚　綾乃，他（自治医科大学附属病院）

P11 群（前庭・中枢）　ポスター会場　17:34 ～ 18:10

座長：鴫原俊太郎（日本大学）
山中　敏彰（奈良県立医科大学）

P11-1.　当院におけるメニエール病の画像診断
北岡　杏子，他（長崎大学病院）

P11-2.　小型防犯カメラと VR ゴーグルによる簡易赤外線フレンツェル眼鏡の試作
森下　大樹，他（横浜栄共済病院）

P11-3.　遅発性内リンパ水腫に関する臨床情報収集・データ解析（疫学的特徴の検討）
伊東　伸祐，他（富山大学）

P11-4.　フロセミド負荷 VEMP による急性低音障害型感音難聴の反復の予測
瀬尾　　徹，他（聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院）

P11-5.　10 年以上経過観察を行った聴神経腫瘍症例
鴫原俊太郎，他（日本大学）

P11-6.　当科における聴神経腫瘍の臨床的検討ー小病院としての対応を中心にー
兵頭　　純，他（鷹の子病院）

P12 群（中耳 4）　ポスター会場　15:40 ～ 16:10

座長：柿木　章伸（神戸大学）
佐々木　亮（弘前大学）

P12-1.　術後 7 年で再発した中耳原発の inverted papilloma 症例
黄田　忠義，他（日本大学）

P12-2.　慢性穿孔性中耳炎に対する鼓室形成術後の乳突腔再含気化：CT による検討
久冨木　冠，他（宮崎大学）

P12-3.　当科におけるアブミ骨再手術症例の検討
池畑　美樹，他（兵庫医科大学）

P12-4.　若手医師のアブミ骨手術習得に関する検討
藤原　敬三，他（神戸市立医療センター中央市民病院）

P12-5.　両側重度難聴を呈する耳硬化症に対する手術法の検討
戸部　陽太，他（神戸市立医療センター中央市民病院）

P13 群（中耳 5）　ポスター会場　16:10 ～ 16:40

座長：山本　　裕（東京慈恵会医科大学）
吉田　晴郎（長崎大学）

P13-1.　中耳静脈奇形の一例
大江　健吾，他（大阪赤十字病院）

P13-2.　側頭骨に発生した IgG4 関連疾患の 2 症例
吉岡　哲志，他（藤田医科大学）

P13-3.　側頭骨内にまで進展した頭蓋底良性脳腫瘍の 2 症例
浜崎　泰佑，他（昭和大学）

P13-4.　演題取り下げ

P13-5.　高速鉄道乗車後に生じた外リンパ瘻
福家　智仁，他（伊勢赤十字病院）

P14 群（難聴 1）　ポスター会場　16:40 ～ 17:16

座長：橋本　　省（仙台医療センター）
内田　育恵（愛知医科大学）

P14-1.　突発性難聴に対するステロイド全身投与後の鼓室内注入の有用性についての検討
小松原靖聡，他（姫路赤十字病院）

P14-2.　当科における突発性難聴の臨床的検討
松山　尚平，他（奈良県総合医療センター）

P14-3.　突発性難聴に対するステロイドとプロスタグランジン E1 に併用した高圧酸素療法の有効性
原　　聡，他（順天堂大学）

P14-4.　気脳症と迷路気腫を伴った外リンパ漏の一例
田中　　健，他（神尾記念病院）

P14-5.　当科における突発性難聴での鼓室内ステロイド注入療法の現状
成尾　一彦，他（奈良県総合医療センター）

P14-6.　突発性難聴を疑った脳梗塞の 1 例
小口亜莉沙，他（旭川医科大学）

P15 群（難聴 2）　　ポスター会場　17:16 ～ 17:52

座長：新田　清一（済生会宇都宮病院）
瀧　　正勝（京都府立医科大学）

P15-1.　先天性サイトメガロ感染による難聴 8 例の検討
音成恵梨子，他（静岡県立総合病院）

P15-2.　内耳障害のみを生じた耳性帯状疱疹に対してアメナメビルが著効した 1 例
安齋　　崇，他（順天堂大学）

P15-3.　長崎大学病院における新生児聴覚スクリーニング検査の 5 年間の検討
小路永聡美，他（長崎大学病院）

P15-4.　ミトコンドリア 1555A＞G 変異症例の経過・聴力の検討
佐々木　亮，他（弘前大学）

P15-5.　25 年間の長期聴力経過を観察しえた高安動脈炎に合併した難聴の 1 例
高野さくらこ，他（大阪市立大学）

P15-6.　難聴の遺伝学的検査から視覚症状の出現前に Usher 症候群と診断した 1 例
横井　　純，他（神戸大学）

第 2 日目　11 月 13 日（金）

P16 群（鼓膜）　ポスター会場　10:00 ～ 10:24

座長：田邉　牧人（老木医院）
　　小宗　徳孝（九州大学）

P16-1.　鼓膜穿孔に対するキチン膜を用いた閉鎖処置の検討
出石　りさ，他（弘前大学）

P16-2.　鼓室形成術後の鼓膜硬化症例
呉　　奎真，他（県立広島病院）

P16-3.　鼓膜形成に用いた薄切軟骨の安定性について
小森　正博，他（高知大学）

P16-4.　鼓膜輪部形成を併用した鼓室形成術（inlay 法）の検討
山本　陽平，他（山口大学）

P17 群（人工聴覚器 1）　ポスター会場　10:24 ～ 10:42

座長：我那覇　章（宮崎大学）
　　白井　杏湖（東京医科大学）

P17-1.　GJB2 遺伝子異常をもつ両側人工内耳症例の ECAP の測定と左右差の検討
樫尾　明憲，他（東京大学）

P17-2.　好酸球性中耳炎の聴覚補償に埋め込み型骨導補聴器が有効であった 1 例
中村　　雄，他（宮崎大学）

P17-3.　放射線照射後の遅発性感音難聴に人工内耳手術を行った 2 例
平海　晴一，他（岩手医科大学）

P18 群（人工聴覚器 2）　ポスター会場　10:42 ～ 11:06

座長：太田　有美（大阪大学）
　　南　修司郎（東京医療センター）

P18-1.　外耳道に電極露出が見られた人工内耳症例
赤井　　亮，他（東京医科大学）

P18-2.　Slim modiolar 電極（CI532）を用いた人工内耳手術で生じた Tip fold-over
山岸　達矢，他（新潟大学）

P18-3.　人工内耳埋め込み術 5 年後に生じた遅発性側頭部血腫の一例
大坂　和士，他（北野病院）

P18-4.　当科における人工内耳手術合併症の検討
寺岡　正人，他（愛媛大学）

P19 群（人工聴覚器 3）　ポスター会場　11:06 ～ 11:30

座長：熊井　良彦（長崎大学）
　　松本　　有（東京大学）

P19-1.　Charcot-Marie-Tooth 病および Warrdenburg 症候群重複例に対する人工内耳埋込術：術後 1 年の経過について
尾股　千里，他（福島県立医科大学）

P19-2.　両側人工内耳埋込術を施行した側頭骨骨折の 2 例
岩田　真治，他（愛媛大学）

P19-3.　爆傷重度熱傷後の片側耳介消失と両側聾に人工内耳植込術を実施した 1 例
喜田有未来，他（東京医療センター）

P19-4.　CI532 における tip-fold-over の二例
冨岡　亮太，他（東京医科大学）

P20 群（難治性中耳炎）　**ポスター会場　11:30 ～ 12:06**

座長：小森　正博（高知大学）
森田　由香（新潟大学）

P20-1.　ANCA 関連血管炎性中耳炎が疑われ，経過観察中に頸静脈孔症候群を来した 1 例
岸部　　幹，他（旭川医科大学）

P20-2.　当科で経験した中耳コレステリン肉芽腫の 3 症例
堀中　昭良，他（奈良県総合医療センター）

P20-3.　アレルギー性真菌性乳突洞炎と考えられた 1 例
坂井田　寛，他（三重大学）

P20-4.　耳科領域における MRSA 感染症に対する治療経験
河野　正充，他（和歌山県立医科大学）

P20-5.　気管支喘息に対する生物学的抗体製剤の導入で症状改善がみられた好酸球性中耳炎の 3 例
大崎　康宏，他（近畿大学）

P20-6.　ANCA 関連血管炎性中耳炎の中耳貯留液中のサイトカイン産生
立山　香織，他（大分大学）

第 30 回日本耳科学会総会・学術講演会を開催するにあたり，皆様より多大なご支援とご協力を賜りました．ここに謹んで御礼申し上げます．



公益財団法人国際耳鼻咽喉科学振興会



コストコホールセールジャパン株式会社

〈セミナー共催企業一覧〉

第一医科株式会社
田辺三菱製薬株式会社
株式会社日本コクレア
日本メドトロニック株式会社
ノーベルファーマ株式会社
メドエルジャパン株式会社

（50 音順，敬称略）

第 30 回日本耳科学会総会・学術講演会
会長　山下　裕司

第30回日本耳科学会総会・
学術講演会プログラム

2020年11月11日発行

発行者　一般社団法人日本耳科学会
〒113-0033　東京都文京区本郷2-26-11
KAZEN第2ビル6階
中西印刷（株）東京営業部内
TEL.（03）3816-0738
FAX.（03）3816-0766

印刷所　中西印刷株式会社
〒602-8048　京都市上京区下立売通小川東入ル
TEL.（075）441-3155

特別講演
抄録

特別講演

技術系社員の海外駐在経験談－グローバル化時代の研究者・技術者－
＋
産業用ロボットの現状と未来

岡林　千夫
株式会社安川電機　安川電機みらい館　館長

近年，世界的に競争や共生が進む中，言語・文化・価値観の異なる人々との交流の必要性が増しています．
企業においては，どのような環境下においても成果が出せる人材が望まれています．
本講演では，私の 16 年に及ぶ海外駐在中にどのように考え何を学んだか，その経験談を踏まえて，海外で活躍するためのマインドセットや多様性を受け入れるコツを披露します．
私が行き着いた答え，
＊与えられた課題で小さな成果を積み上げていくことが大切
（小さな仕事で成果を出せない人には大きな仕事は任せられない）
＊好き，嫌いなど，価値を決めるのは自分の気持ちの持ち方次第
（環境やモノそのものは意味を持たない）
＊文化や言葉が違う国の人たちとのコミュニケーションで大切なコツはロジックで話すこと
＊共感することから全てが始まる （時には自分をだますことも必要）
＊日本のことについての引き出しを増やすこと （日本についてよく聞かれる）
についてお話します．
併せて，講師の所属企業である安川電機が，世界に誇る産業用ロボットの現状と将来について語ります．

略歴

1957年高知県生まれ．
1981年山口大学工学部電気工学科卒業後，株式会社安川電機に入社し，産業用ロボットの制御ソフトウェア開発に従事．
1980年代から2000年代にかけての延べ16年間のドイツ（3年間），スウェーデン（13年間）駐在を経験しながら，産業用ロボットの開発，マーケティング，経営に携わる．
2015年，安川電機創立100周年を記念してオープンしたロボット村の安川電機みらい館館長に就任．併せて副都心黒崎開発推進会議副会長として地域づくりにも取り組んでいる．
2018年から山口大学工学部非常勤講師，2020年から北九州市立大学ビジネススクール特任教授を兼務．

招待講演
抄録

招待講演

Human Inner Ear Microanatomy
Personal Experiences, Reflections, and Clinical Correlations

Helge Rask-Andersen
Department of Surgical Sciences, Head and Neck Surgery, section of Otolaryngology,
Uppsala University Hospital, Departments of Otolaryngology, Sweden

Introduction: Uppsala has a long tradition and has a sustained focus on inner ear research including Meniere's disease and cochlear anatomy. We have used correlative electron microscopy and super resolution structured illumination immunohistochemistry. Techniques were used that allowed ultrastructural and molecular preservation of the human inner ear. I will give a survey of my personal experience presented with clinical correlations. Recent 3-D modelling of the human ear using micro-CT and synchrotron investigations is also presented.

Methods: Super-resolution structured fluorescence illumination microscopy (SR-SIM) was conducted. It provided a lateral precision of 80 nm. Transmission electron microscopy (TEM) was performed at our ENT-Department in Uppsala and field-emission scanning electron microscopy (FE-SEM) was performed with international researchers at the Department of Cell Biology in Innsbruck. Maximum resolution was estimated to 2 nm. Synchrotron radiation phase contrast imaging (SR-PCI) was performed in Saskatoon together with Canadian colleagues.

Results and Conclusions: The human endolymphatic sac was investigated, and its possible role in the development of endolymphatic hydrops and Meniere's disease was analyzed. In parallel, physiological studies were made in experimental animals. An immunologic key player may be the endolymphatic sac which serves to prime antigens and protect the inner ear. The human cochlear lateral wall and ion channel and transporter machinery ("battery"), essential for the generation of the endo-cochlear potential and hair cell mechano-electric transduction were analyzed. Ion channels and isolator protein Claudin-11 were demonstrated at nano-level. We found that resident macrophages (IBA1) are widely distributed in the inner ear connective tissue, neurons, and supporting cells often with spectacular cellular interactions. A neuro-immune axis may exist that can be essential for auditory nerve preservation. Its role in sensorineural hearing loss, cochlear implantation, and cell renewal needs further clarification. Synchrotron data will be presented that can be used to better understand human cochlear anatomy and variations. These findings may assist in the efforts to improve our surgical techniques in cochlear implantation.

Acknowledgements: Uppsala University (ALF), the Swedish Research Council, SciLife Laboratories, and the BioVis Platform at Uppsala University.

受賞講演
抄録

第 3 回日本耳科学会賞受賞者講演
第 26 回日本耳科学会奨励賞受賞者講演

第 3 回日本耳科学会賞受賞者講演

聴神経腫瘍の予後改善に向けた臨床研究の推進

大石　直樹
慶應義塾大学医学部　耳鼻咽喉科

孤発性聴神経腫瘍（AT）の初期症状の多くは難聴，耳鳴，めまいといった耳科領域の症状であることから，積極的に耳科医が診断と治療に関わる体制が望まれるが，近年耳科医の関与の減少傾向が著しい．いかに耳科専門医の立場で AT 患者の「予後改善」に貢献できるか，が主要な研究テーマである．

MRI の発達・普及に伴い，より小腫瘍の段階で「早期発見」される腫瘍が増加しているが，一般的に「早期発見」は「予後改善」につながるからこそ，意義深いと考えられる．AT における「疾患予後」とは，「腫瘍径（大きさ）が制御され，より良好な機能，QOL が温存されるかどうか」であり，早期発見された腫瘍における，将来的な腫瘍径や聴力の自然経過予測がより重要となってきている．特に聴力低下が将来見込まれる症例に対して，手術によって長期的な聴力温存を達成することができれば，早期治療手段としての聴力温存手術の意義は高いといえる（大石，他：Otology Japan, 2019.）．

上記の考えから，AT 患者における将来にわたっての機能・QOL 温存を目的に，以下のような多面的な臨床研究を現在推進している．

1. AT における急性感音難聴像の解明

治癒率および再発率に着目した多施設共同研究を施行中である．計 77 症例が集積され，解析可能であった突発難聴発症の回数は合計 106 回，治癒率は初回 53%，二回目 28%，三回目以降 9% と発症を繰り返す度に低下し，再発率に関しては 1 年で約 25% ずつ再発ないし増悪することが判明した（Wasano, et al.: on submission）．従って，初回の急性感音難聴を来しある程度聴力が回復した症例は，その後の再発・再燃を生じる可能性が高く，聴力温存手術を検討する余地がある．

2. 経側頭骨手術の推進と聴力温存手術の適応の明確化

耳科専門医が得意とする経側頭骨手術である経迷路法および後迷路法に積極的に取り組んでいる．高精度の術中持続顔面神経・蝸牛神経モニタリングを使用し，特に聴力温存手術である後迷路法を 2016 年からの 2 年間で施行した 22 症例を対象に，術後聴力予測因子を検討した（Hosoya et al.: Clinical Otolaryngology, 2019）．術前 ABR の V 波潜時が 6.5msec 以内であれば全例聴力温存が達成でき，さらに V 波潜時が 6.5msec 以上であっても DPOAE における DP gram の SN 比が 20 以上であれば聴力温存が達成されていた．さらに現在では術前 ABR/OAE の結果に基づき，術前 ABR/OAE が良好であれば腫瘍の nearly total removal を目指し，術前 ABR/OAE が良好に維持されていない例に聴力温存を目指す場合には腫瘍は subtotal removal に留める，という聴力温存率を高める手術方針を採用した結果，聴力温存率は 9 割に近い状況になってきている．

3. QOL 評価法の確立と改善に向けた取り組み

聴力や顔面神経機能などの客観的指標だけではなく，QOL を考慮した治療法の選択も重要である．国際的に汎用されている疾患特異的 QOL 質問紙である Penn Acoustic Neuroma Quality of life scale（PANQOL）邦訳版を作成し，その信頼性と妥当性の確認を行った（Nishiyama, et al.: Laryngoscope, 2020）．Wait and scan 中の患者における QOL へは耳鳴の関与が大きく，AT 患者の耳鳴への積極的治療を行い，極めて良好な治療成績を上げている（Kitamura, et al.: on submission）．

4. 経迷路法における術後蝸牛信号の変化と人工内耳同時挿入術

2013 年以降に当科で手術を施行した 87 例を対象に検討し，聴力温存手術である後迷路法・中頭蓋窩法術後に比較して，内耳削開を伴う経迷路法術後では，約半数の症例で術後の蝸牛信号が有意に変化し，蝸牛内変性が早期に進行していることが判明した（北村ら，本学会で発表予定）．蝸牛神経が温存できた症例であれば，術後に人工内耳挿入による聴覚の再獲得を目指す余地が生まれるが，経迷路法術後では術後早期でないと人工内耳挿入は不可能となり，聴覚再獲得のためには人工内耳の同時挿入が必要であることが示唆された．

その他，紙面の関係で書ききれないが，遺伝子研究，NF2 に対する臨床研究なども施行中である．聴神経腫瘍の手術・臨床研究は 1 人では到底できず，上記に挙げた以外にも多くの共同研究員の協力のもと，数年がかりで体制を構築してきた．日々一緒に働く多くの教室員に感謝するとともに，卒業以来 20 年に渡って一貫してご指導を賜っている小川郁教授を初めとして，多くのご指導いただきました先生方に心から感謝申し上げます．

第 26 回日本耳科学会奨励賞受賞者講演

Bell 麻痺に対するステロイド鼓室内投与の上乗せ効果 - ランダム化対照試験 -

藤原　崇志[1,2]，佐藤　進一[1]
[1] 倉敷中央病院　耳鼻咽喉科
[2] 経済産業省　商務・サービスグループ　医療・福祉機器産業室（行政事務研修員）

【背景】

Bell 麻痺に対する治療としてプレドニゾロン 60mg/ 日から開始するステロイド全身投与が広く使用されているが，重症例では治癒に至らない患者が存在する．重症例に対する治療としてステロイド大量療法（プレドニゾロン 120 ～ 200mg/ 日）があるが，非治癒率を減らす一方で用量依存的に副作用が増えることが問題となっている．近年，副作用を減らしつつステロイドの効果を得る方法として局所治療であるステロイド鼓室内投与が提案されている．本研究では Bell 麻痺に対する治療としてステロイド全身投与（プレドニン 60mg/ 日）に加え，ステロイド鼓室内投与を併用することの有効性，安全性をランダム化比較試験によって検討を行った．

【対象と方法】

2016 年 11 月から 2018 年 3 月に発症 1 週間以内に倉敷中央病院を受診した Bell 麻痺患者を対象とした．柳原法による麻痺スコア 12 点以下の患者を対象とし，20 歳未満，妊婦，授乳患者および重度認知症患者は除外とした．

患者はコントロール群と鼓室内投与群に割付け，コントロール群では日本顔面神経研究会の顔面神経麻痺診療の手引き 2011 年に準じてプレドニゾロン 60mg/ 日から治療を開始し，また抗ウイルス薬はバラシクロビル 3000mg/ 日を併用した．鼓室内投与群ではコントロール群の治療に加えて，デキメサゾン 1.65mg/ 回を 1 ～ 2/ 週の頻度で鼓室内投与した．主要評価項目は発症 6 か月時点での治癒とし，副次的評価項目として最終経過観察時点の治癒および鼓膜穿孔の発生を評価した．

【結果および考察】

22 名の患者（男性 12 名，女性 10 名，平均年齢 55.9 歳，柳原法の平均点数 8.2 点）が組み入れられ，5 名がコントロール群，17 名が鼓室内投与群に割り振られた．発症 6 か月後の治癒率はコントロール群 80.0%，鼓室内投与群 88.2% で統計学的有意差は認めなかった．鼓室内投与群のうち 1 名で鼓膜穿孔が残存し，テルダーミス ® を用いた外来処置を要した．

本研究は臨床研究の指針変更にともない早期中止となり両群間で統計学的に有意な差は認めず，ステロイド鼓室内投与の効果は不明であった．過去の観察研究で連日投与でのステロイド鼓室内投与が Bell 麻痺の治癒率を向上することが報告されており，ステロイド鼓室内投与の効果ならびに最適な投与方法を検証するため，今後，多施設での前向き介入試験を行っていく必要がある．

		鼓室内投与群（22 例）	コントロール群（5 例）
発症 6 か月後	House-Brakmann I-II	15 例（88.2%）	4 例（80.0%）
	柳原法 38 点以上かつ中等度以上の病的共動運動なし	13 例（76.5%）	4 例（80.0%）
最終経過観察時点（発症 6 か月後以降かつ 12 カ月まで）	House-Brakmann I-II	15 例（88.2%）	4 例（80.0%）
	柳原法 38 点以上かつ中等度以上の病的共動運動なし	15 例（88.2%）	4 例（80.0%）

テーマセッション１～11
抄録

テーマセッション 1　Keynote lecture
次世代シークエンサーによる遺伝子解析の進歩

西尾　信哉，宇佐美真一
信州大学医学部　人工聴覚器学講座

遺伝学的検査は各種疾患の原因診断や治療薬の選択などに有用であり，今後の個別化医療推進の鍵として注目されている. 遺伝学的検査の躍進の原動力となっているのが次世代シークエンサーと呼ばれる新しい遺伝子解析技術である. 次世代シークエンサーは DNA の塩基配列を超並列的に読み取ることで，従来型のシークエンサーと比較して 100 万倍を超える塩基配列を短時間に決定可能にした新しい遺伝子解析技術である．次世代シークエンサーの登場により，従来は困難であった既知難聴遺伝子の網羅的解析や全遺伝子解析といった網羅性の高い解析が可能となり，従来の手法では検出困難であった稀な原因遺伝子変異や新規の原因遺伝子が続々と報告されている.

このように次世代シークエンサーは非常に優れた解析機器であるが，その一方，非常に多くの遺伝子変異が同定されるため, 見出された遺伝子変異の病原性の判断（疾患との関連の有無の判断）が新たな課題となっている．次世代シークエンサーを用いて既知の難聴原因遺伝子を網羅的に解析すると，患者一人当たり 600 ～ 800 個の変異が見出される．もちろんこれら全てが難聴の原因であるわけではなく，おそらく 1 個～ 2 個が真の難聴の原因であり，その他は疾患とは無関係な塩基配列の違いと考えられる．したがって，見出された非常に多くの遺伝子変異の中から，疾患の原因となる変異を選別するプロセスが非常に重要である.

我々の研究室では，AMED 臨床ゲノム統合データベース整備事業「感覚器障害領域を対象とした統合型臨床ゲノムデータストレージの構築に関する研究」として, 遺伝性難聴患者の臨床情報と遺伝情報の統合データベース構築を進め, すでに 10,000 例を越える症例の詳細な臨床情報と遺伝子解析データの収集を行っている．遺伝性難聴のような希少疾患の場合には，特定の患者より見出された変異が，病的変異なのか疾患と無関係な変異なのか区別できないことが多くあるが，All Japan の体制で収集されたビックデータを用いることで，見出された変異の病原性を効率的に判断することが可能となる．このような効率的な病原性の判断は症例の集積無しには不可能であり，また大規模データに裏付けられた正確な診断は遺伝性難聴に対応する際の出発点になることからも非常に重要であると考えている.

また，近年，塩基置換や短い欠失・挿入変異といった数塩基の違いだけでなく，より大きな遺伝子の構造変化が難聴の原因として注目されている．著者らのグループでは，保険診療で実施されている次世代シークエンス解析と同一のプラットフォーム（Ion AmpliSeq + Ion PGM）を用いて，効率的に CNV 解析を行う手法を開発した.

発表では，遺伝子変異情報と臨床情報を統合管理するために開発したデータベースソフトを紹介するとともに，次世代シークエンサー時代の難聴遺伝子診断のうち，特に遺伝子変異を見出し，病原性をどのように判断するかに関して実例を交えて紹介する.

テーマセッション 1　Keynote lecture

次世代シークエンサーによる遺伝子診断の有用性とピットフォール

野口　佳裕
国際医療福祉大学成田病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科
信州大学医学部　人工聴覚器学講座

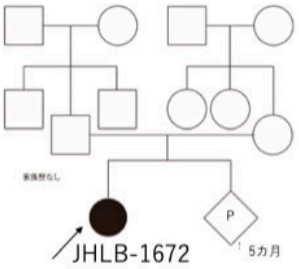
次世代シークエンサー（NGS）では，分断された莫大な数の DNA 塩基配列を大規模かつ並列に解析する．NGS により多くの難聴患者の原因遺伝子が同定され，難聴の確定診断，重症度予測，進行性の予測，随伴症状に対する早期対応，遺伝カウンセリングなどの難聴医療に役立てられている．一方，莫大な数のバリアントが検出されるため，その病原性の評価に専門的知識を要する．

NGS 導入前の直接シークエンス法の時代には，最初に頻度の高い原因遺伝子・変異（*GJB2*，m.1555A>G など）をスクリーニングし，次に随伴症状，聴力型や画像所見に基づいた特定の難聴遺伝子が解析されてきた．例えば，めまい発作を伴う優性遺伝性難聴では *COCH*，優性遺伝性低音障害型難聴では *WFS1*，前庭水管拡大症では *SLC26A4* がターゲットとなった．しかし，例えば，NGS による *WFS1* 解析では高音障害型難聴例や *de novo* 変異による孤発例にも変異が同定され，従来の固定概念にとらわれると原因変異を見逃すことになる．また，一人の難聴例に複数の遺伝子に変異が同定されることや，機能を共有する 2 つの遺伝子のヘテロ接合変異が難聴の原因になること（digenic mutation）がある．従って，NGS による網羅的解析が必須である．

保険での検査後に現在信州大学で行われている難聴のターゲットリシークエンス解析では，難聴遺伝子診断委員会にて ACMG ガイドラインに準じた病原性の評価と原因変異を検討している．バリアントは pathogenic，likely pathogenic，uncertain significance，likely benign，benign に分類されるが，uncertain significance の病原性は 10 ～ 90% の間の幅広い範囲にあるため解釈と患者への説明に注意を要する．

講演では複数の症例を呈示する予定であるが，その 1 例を示す．孤発例の 4 歳女児で，新生児聴覚スクリーニングは両 pass であった．その後，聴性脳幹反応が両無反応であり，1 歳で人工内耳手術を施行された．保険での検査では変異は同定されず，ターゲットリシークエンス解析で 6 つの候補となるバリアントが選定された（図）．診断委員会では，*OTOF* の 2 つのミスセンス変異（p.R1172Q，p.R1792H）が病因候補となった．p.R1172Q は既知の病的変異であり，pathogenic variant と判断した．一方，p.R1792H は新規のバリアントであり，大規模コントロールに認められず，*in silico* 解析でも病原性が示唆された．しかし，他の判断基準には該当せず uncertain significance と判断された．診断委員会は，新生児聴覚スクリーニングが歪成分耳音響放射で行われており，両親の遺伝学的検査によりミスセンス変異がトランスに存在すれば p.R1792H は uncertain significance とされたものの病原性が高いと判断した．

NGS に基づいた遺伝子検査は今後ますます重要になって行くことが予想され，遺伝性難聴に関する必要最低限の知識が全ての耳鼻咽喉科医に求められている．



Gene symbol	Locus	Ref.Seq. ID	Exon	Base Change	AA Change	genotype		AD	AR	CNT	UNK	
OTOF;	DFNB9	NM_194323	exon29	c.3515G>A	p.R1172Q	het	Variant View	3	61	0	12	AR_Pathogenic
OTOF	DFNB9	NM_194248	exon43	c.5375G>A	p.R1792H"	het	Variant View	0	1	0	0	Uncertain_Significance
TRIOBP	DFNB28	NM_001039	exon7	c.1350delC	p.N450fs	het	Variant View	34	138	1	31	SeqError
TRIOBP	DFNB28	NM_001039	exon7	c.1791delC	p.N597fs	het	Variant View	11	57	1	10	SeqError
TMIE	DFNB6	NM_147196	exon2	c.199G>A	p.V67M	het	Variant View	0	4	0	1	Uncertain_Significance
DIAPH1	DFNA1	NM_005219	exon15	c.1589T>G	p.I530S"	het	Variant View	5	13	1	2	Benign

TM1-1

テーマセッション 1

先天性難聴

荒井　康裕
横浜市立大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】
現在，先天性難聴の遺伝学的検査は保険収載されており，難聴の原因を明らかにし最適な医療を提供するために必要なツールとして全国の施設で実施されている．当科でも先天性難聴患者に対して，精密聴力検査と同様にルーティン検査の一つとして施行している．遺伝学的検査のメリットには，1）難聴の正確な診断ができる，2）難聴の重症度や予後の予測ができ，めまいや糖尿病などの随伴症状の予想ができる，3）人工内耳を行うかどうか等の治療法選択の参考になる，などがある．本セッションでは，当科における難聴遺伝学的検査の結果，人工内耳の適応判断，フォローの際の注意点を中心に報告する．

【当科における難聴遺伝学的検査の結果】
当院では 2012 年 10 月から難聴遺伝学的検査および遺伝カウンセリングを開始した．2020 年 5 月時点で 196 家系 250 名に難聴遺伝学的検査を施行した．就学前に難聴の診断を受けた症例を先天性難聴と定義すると，119 家系 132 名が該当した．先天性難聴患者における遺伝子変異検出率は 55 例で全体の 41.3％であった．また，全例には検査を行っていないが先天性サイトメガロウイルス感染症（CMV）例を 2 例認めた．過去の報告と同様に *GJB2* 遺伝子変異による難聴が 33 例（60％）と最も多く，*SLC26A4* 6 例，*CDH23* 5 例，*OTOF* 3 例と続いた．その他，解析に次世代シーケンサーが用いられるようになってから *STRC*，*WFS1*，*POU4F3*，*PTPRQ*，*MYO15A* などの比較的稀な遺伝子変異が検出された．

【人工内耳の適応判断】
小児人工内耳適応基準において，「・・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．」という項目がある．両側人工内耳において逐次手術に対する同時手術の優位性が報告されているが（Chadha NK, et al. Otol Neurotol. 2011），聴覚検査で左右差を認めたり，安定しない症例では判断に迷う事を経験する．難聴遺伝学的検査は，両側同時手術を決定する上でも有用と考えている．症例は MD 双胎児例で，難聴遺伝学的検査では *GJB2* p.T86R/c.235delC 変異を認めた．遺伝カウンセリングにて *GJB2* 遺伝子変異による難聴である事，人工内耳の成績が良い事，両側人工内耳の優位性を伝えたところ，両側同時手術を決断され 1 歳 5 ヶ月時に両児とも手術を施行し良好な結果を得られている．また，*SLC26A4* 変異などの今後の進行が予測される症例においても有用である．症例は，前庭水管拡大を認め 3 歳 5 ヶ時に両側 50-60dB の中等度難聴にて補聴器装用開始したが，めまいを伴う左の急性感音難聴を繰り返し 7 歳時には右 60dB 左 105dB まで悪化していた．7 歳時に難聴遺伝学的検査を行い *SLC26A4* p.H723R ホモ接合体性変異が検出された．進行性の難聴遺伝子である事がわかり人工内耳を希望され，8 歳時に左人工内耳を施行し，人工内耳単独で語音明瞭度が 70％と良好な結果を得られている．

【遺伝子診断後のフォローの際の注意点】
遺伝子診断後のフォローの際の注意すべき点として，遺伝子変異による難聴と診断した後も慎重に難聴の経過を追うことである．当初，*GJB2* 遺伝子変異による中等度難聴（40-60dB，7 ヶ月）の診断で補聴器を装用し経過を見ていた症例で右 75-85dB，左 65-80dB（ASSR，1 歳 1 ヶ月）→右 85-95dB，左 85-100dB（ASSR，1 歳 8 ヶ月）と難聴の進行を認めたため 1 歳 9 ヶ月時に左人工内耳を施行した症例を経験している．原因の一つとして遺伝子変異が GJB2 遺伝子だけではない可能性があげられる．次世代シーケンサー導入後の遺伝学的検査の結果では，717 例中 27 例（3.8％）に 2 つ以上の異なる遺伝子に変異が同定されたと報告されている（Mori K, et al. PLoS One. 2016）．次に，先天性難聴に占める遺伝性難聴の割合は 68％とされているが，原因の約 10％を占める CMV による難聴も忘れてはならない．症例は，15 歳女児で 5 歳時に先天性感音難聴と診断され，右 55dB，左 65dB の感音難聴を認めた．その後の経過で低音部の聴力変動およびめまいを認めた．14 歳時に難聴遺伝学的検査および臍帯 CMV 検査を施行したところ，遺伝子変異は検出されなかったが CMV が陽性であり，先天性サイトメガロウイルス感染症と診断が確定した．

TM1-2

テーマセッション 1

若年発症型両側性感音難聴

高橋　優宏，岩崎　　聡，古舘佐起子，岡　晋一郎，宇佐美真一
国際医療福祉大学三田病院

若年発症型両側性感音難聴は，遅発性内リンパ水腫，アッシャー症候群とともに聴覚障害に関連した疾患として 2015 年指定難病の適用となっている．診断基準は 1）遅発性．若年発症（40 歳未満）2）両側性　3）原因遺伝子が同定されている　であり，研究班の調査によると難聴者全体の 0.14-1.9% を占めるとされている．既知の遺伝子として 7 遺伝子（*ACTG1, CDH23, COCH, KCNQ4, TECTA, TMPRSS3, WFS1*）が原因遺伝子として同定されている．

ACTG1 遺伝子は常染色体優性遺伝形式をとる進行性の高音急墜型感音難聴を呈し，内・外有毛細胞と外柱，内柱細胞に発現する．

CDH23 遺伝子は常染色体劣性遺伝形式をとる進行性の高音障害もしくは急墜型感音難聴を呈し，有毛細胞に発現しており，有毛細胞同士を結びつける tip link の構造タンパクとして機能している．

COCH 遺伝子は常染色体優性遺伝形式をとる進行性難聴と前提障害が特徴であり，内耳の細胞外マトリックスタンパクでタイプ 2 コラーゲン上に発現している．

KCNQ4 遺伝子は常染色体優性遺伝形式をとる進行性の高音急墜型感音難聴を呈し，カリウムチャンネルタンパクをコードしている．

TECTA 遺伝子は常染色体優性および劣性遺伝形式をとる軽度～中等度の感音難聴が多い．内耳蓋膜の非コラーゲン基質を形成する α-tectorin をコードする．

TMPRSS3 遺伝子は常染色体劣性遺伝形式をとる高音域から徐々に難聴が進行し，急墜型感音難聴を呈する．内有毛細胞，外有毛細胞およびラセン神経節に発現する．

WFS1 遺伝子は常染色体優性形式をとる難聴および劣性遺伝形式をとる Wolfram 症候群の原因遺伝子である．

当院では 2013 年から難聴遺伝子検査を施行しているが，全ての難聴遺伝子検査症例 502 例中，13 例（2.59%）に若年発症型両側性感音難聴の原因遺伝子変異を認めた．内訳は *CDH23*，*KCNQ4* が最も多く 5 例ずつ，*TMPRSS3* 2 例，*COCH* 1 例であった．聴力像は 20 ～ 30dB 程度の軽度難聴から両側 100dB 以上の重度難聴まで様々である．

13 例中，人工内耳施行例は 5 例（1 例は EAS）でいずれも遺伝カウンセリング後に治療方針が決定されている．5 例の経過および術後結果について提示する．

TM1-3

テーマセッション 1

アッシャー症候群

石川浩太郎
国立障害者リハビリテーションセンター病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】

指定難病は「難病の患者に対する医療等に関する法律」に基づいて指定され，令和元年 7 月 1 日現在で 333 疾病となっている．難病の定義は 1）治療方法が確立しておらず，後遺症を残す恐れが少なくない，2）経過が慢性にわたるため，経済的，心理的負担が本人のみならず，家族にも大きい，3）患者数が国の人口の 0.1% 未満と少ない，4）客観的な診断基準が確立している，の 4 つの条件が挙げられている．耳鼻咽喉科領域では，アッシャー症候群，遅発性内リンパ水腫，若年発症型両側感音難聴などが指定されている．感音難聴と網膜色素変性症を合併するアッシャー症候群は聴覚・視覚の重複障害のため，重篤なコミュニケーション障害を生じる疾患である．

【症状とタイプ分類】

感音難聴と網膜色素変性症の程度と発症時期によって 3 つのタイプに分類されている．タイプ 1 は先天性の高度ないし重度難聴を呈し，両側前庭機能障害を伴う例が多く，視覚症状は 10 歳前後より生じる．タイプ 2 は先天性の高音障害型難聴を呈し，視覚症状は思春期以降に生じることが多い．前庭機能は正常である例が多い．タイプ 3 は進行性の難聴を呈し，前庭機能障害の有無，及び視覚症状の発症時期は様々である [1)]．

【診断と原因遺伝子】

アッシャー症候群には診断基準が規定されている．網膜色素変性症の症状（夜盲，視野狭窄，視力低下など）もしくは検査所見と感音難聴の症状（めまいも含む）もしくは検査所見のうち，聴覚・視覚の双方の症状や検査所見を満たす場合，もしくは聴覚・視覚のいずれかを満たし，遺伝学的検査で特異的な遺伝子変異を認める場合に診断できる．これまでの遺伝学的解析研究結果から原因遺伝子がタイプ別に報告されている．タイプ 1 は *MYO7A*，*USH1C*，*CDH23*，*PCDH15*，*USH1G*，タイプ 2 は *USH2A*，*GPR98*，*DFNB31*，タイプ 3 は *CLRN1* が挙げられている [1)]．

【難聴遺伝学的検査の有用性】

耳鼻咽喉科医が眼科よりも先にアッシャー症候群の患者にアプローチする機会が多いのは，タイプ 1 の場合と考えられる．新生児聴覚スクリーニングで要精査となり，精密聴力検査期間で診断の結果，高度ないし重度難聴であった場合に，原因診断目的そして人工内耳の装用効果予測のために難聴遺伝学的検査は有用である．難聴遺伝学的検査で *MYO7A*，*CDH23*，*PCDH15* 遺伝子のいずれかの変異が同定された場合，非症候群性感音難聴の原因遺伝子と考え，将来の表現型は難聴のみとなるのか，アッシャー症候群の原因遺伝子と考え，将来，網膜色素変性症を合併するのか，慎重に判断して経過観察を行う必要がある．またタイプ 2 やタイプ 3 の症例を診察する場合は，臨床症状のみでは診療している患者のタイプ別分類に苦慮することが少なくない．このような時に難聴遺伝学的検査を行い原因遺伝子が判明すれば，明確なタイプ別分類が可能となる．

【参考文献】

1）難病情報センター：アッシャー症候群．治療・診断指針（医療従事者向け）．https://www.nanbyou.or.jp/entry/4625，参照（2020-06-02）

TM1-4 テーマセッション 1

症例から考察した難聴の遺伝学的検査による症候群性難聴の診断意義

大上麻由里
東海大学　耳鼻咽喉科
寒川病院　耳鼻咽喉科

遺伝性難聴は随伴症状の有無により非症候群性難聴と症候群性難聴に大別され，非症候群性難聴が 70%，症候群性難聴が 30% を占めるとされる．症候群性難聴としては，難聴に加え種々の奇形や疾患（筋肉骨格系，腎尿路系，神経系，視覚系，循環器系，色素異常，内分泌・代謝異常など）を伴う 700 を超える症候群が報告されている．

従来，症候群性難聴の診断は臨床症状のみからなされるのが一般的であったが，近年の遺伝学的検査の進歩により原因遺伝子が同定された症候群も増えており，次世代シーケンサーによる網羅的な検索により，症候の揃っていない非典型例であっても診断可能となってきている．

耳鼻咽喉科を受診する症候群性難聴としては，他科で症候群性難聴を疑われた症例について難聴精査目的に紹介されることが多いが，新生児聴覚スクリーニングの普及に伴い難聴診断が低年齢化しており，難聴の原因精査のため行われる遺伝学的検査で非典型例や遅発性の随伴症状を呈する症候群の診断に至る例も増えてきている．例えば先天性難聴の遺伝学的検査でしばしば同定される *SLC26A4* 遺伝子は前庭水管拡大を伴う非症候群性難聴の原因遺伝子であるだけでなく，前庭水管拡大を伴う難聴に甲状腺腫を伴う Pendred 症候群の原因でもあるため，この遺伝子変異が同定された場合は甲状腺腫発現にも注意していく必要が生じることになる．

今回，信州大学との共同研究参加にて難聴の遺伝子解析研究を行った症例などで，症候群性難聴の原因遺伝子変異が同定され，確定診断に至った症例を経験したので報告する．

Usher 症候群は感音難聴に網膜色素変性症を伴う疾患の代表である．難聴の重症度などによりタイプ 1 ～ 3 に分類されるが，いずれのタイプでも難聴は眼症状発現前より発現するため，非症候群性難聴としてフォローされている小児難聴例の中に Usher 症候群症例が含まれている可能性がある．当科でフォロー中の小児難聴例の原因検索目的に施行した遺伝子解析において，Usher 症候群タイプ 2 の原因遺伝子である *USH2A* 遺伝子変異が同定された例を経験した．この症例では眼科でのフォローを推奨するだけではなく，将来眼症状を発現する可能性があることを考慮した進路指導などを行うことができた．

Jervell and Lange-Nielsen 症候群（以下 JLNS と略す）は先天性の両側重度難聴に QT 延長症候群を合併する症候群性難聴の一つで常染色体劣性遺伝形式をとる疾患である．今回，人工内耳術後 2 年以上経てから失神発作で診断された JLNS 症例を経験した．QT 延長よる不整脈は内服治療などで生命予後は向上しているが，麻酔時は不整脈のリスクが増大するため特別な注意が必要である．JLNS による難聴は重度で幼少期早期よりの人工内耳が必要となるが，幼児の QT 延長は心電図でも見落とされる場合があり，早期の難聴遺伝学的検査での診断が望ましいと考えた．

Perrault 症候群は感音性難聴と卵巣機能障害を伴う常染色体劣性遺伝形式の症候群である．通常難聴は 1~8 歳程度で出現し進行性である．第二次性徴の遅れなどを主訴に医療機関を受診し臨床的に診断されるケースが多く，聴平衡障害の進行に加え，末梢／中枢神経症状を生じる．今までに 6 つの原因遺伝子が報告されているが，ほとんどは，ミトコンドリアの恒常性に関わる常染色体上の遺伝子である．今回，卵巣機能障害がほとんど見られず，幼少時からの進行性難聴と 40 歳代からの進行性の末梢神経障害を示し，ミトコンドリア病が疑われた Perrault 症候群症例を経験した．この症例はミトコンドリア遺伝子の全領域についても解析が行われたが原因遺伝子の同定ができなかった．その後，信州大学で難聴原因遺伝子の網羅的解析を行い，過去に病的変異と報告のある *TWNK* 遺伝子変異が同定された．この症候群は比較的稀な疾患であるが，ミトコンドリア病と同様に進行性の重篤な症状を生じる疾患であるため，鑑別診断上も遺伝学的検査が有用な症候群と考えた．

この他にも症候群性難聴は多数あるが，特に小児期は非症候群性難聴と診断される可能性がある症候群や随伴症状の早期の診断が有用な疾患については，遺伝学的診断がさらに普及し臨床で活用されることが重要と考えた．

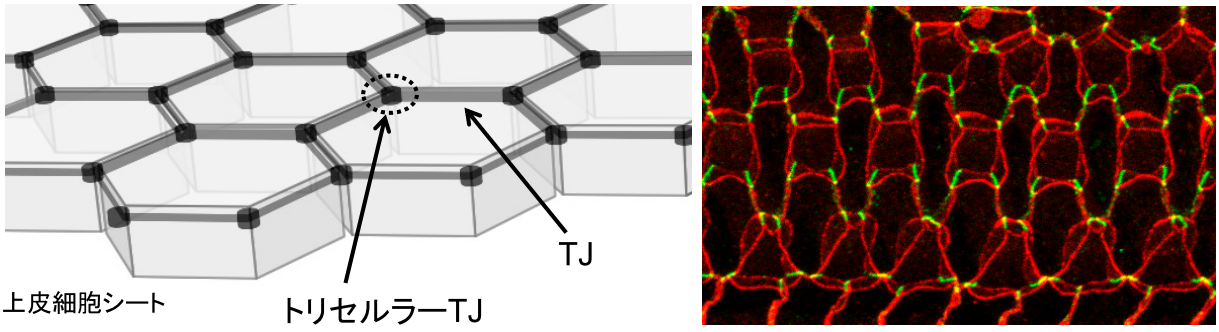
TM2-1

テーマセッション 2

上皮細胞の隙間をシールする分子機構

古瀬　幹夫
自然科学研究機構生理学研究所

上皮は様々な器官において 2 つの液性コンパートメントを仕切るバリアとして働いており，その典型例を内耳にみることができる．蝸牛管を満たす内リンパは，きわめて特異な高カリウムの細胞外液である．一方，有毛細胞，支持細胞，血管条，ライスネル膜とつながって蝸牛管を裏打ちする上皮細胞層のすぐ反対側にある前庭階，鼓室階はナトリウム主体の外リンパで満たされている．さらに，内リンパは＋80mV の高電位を有する．このような蝸牛管内外の電解質濃度・電位の急勾配は上皮細胞層の強固なバリア機能に支えられている．このとき，細胞の隙間をシールして漏れを防ぐことにより上皮のバリア機能に寄与するのが，上皮細胞間結合タイトジャンクション（密着結合，以下 TJ）である．TJ の機能を担う細胞膜同士の密着構造をジッパーに例えると，ジッパーの片側がはちまきのように各細胞を取り囲み，隣の細胞のジッパーの片側と噛み合うことにより，細胞間隙全体が TJ のジッパーにより密に閉じられ，上皮細胞シートは漏れにくいバリアとなる．そして，TJ の分子機構として特に重要なジッパーの爪に相当するのが膜タンパク質クローディンファミリーである．クローディンには 20 を超えるサブタイプがあり，細胞の種類ごとに複数のサブタイプが特有の組み合わせで発現して TJ を形成する．内耳でも多くのサブタイプが発現しており，コルチ器に発現するクローディン 14 の変異が遺伝性難聴を引き起こし，血管条に発現するクローディン 11 の変異マウスが難聴を示すなど，聴覚に TJ の機能が欠かせないことが示されてきた．ところで，上皮細胞を敷きつめた細胞シートを上から眺めると，細胞接着部位には，隣り合う 2 細胞の接着部位に加えて，3 つの細胞の角が集まる点状の接着部位（3 細胞接着部位）が多数存在することがわかる．3 細胞接着部位には「トリセルラー TJ」とよばれる TJ の特殊な構造が存在し，この部分の細胞間隙における漏れを防いでいる．トリセルラー TJ に特有の分子として 2 種の膜タンパク質トリセルリンとアンギュリンファミリー（angulin-1/LSR, angulin-2/ILDR1, angulin-3/ILDR2）が同定されており，興味深いことにトリセルリン遺伝子，ILDR1 遺伝子の変異がそれぞれ遺伝性難聴の原因として報告されている．しかし，この 20 年余で大きく進展した TJ 研究と比べて，トリセルラー TJ の機能や形成機構についてはいまだ不明な点が多い．本講演では，上皮バリア機能を担う細胞間結合である TJ とトリセルラー TJ について紹介するとともに，モデル培養上皮細胞を用いた我々の研究から明らかになってきたトリセルラー TJ の分子機構に関する最新の知見を示す．



TM2-2 テーマセッション 2

細胞骨格異常に起因する新規の症候群性遺伝性感音難聴：糖鎖修飾欠損型筋ジストロフィーに合併する末梢蝸牛神経の髄鞘化障害による聴覚異常

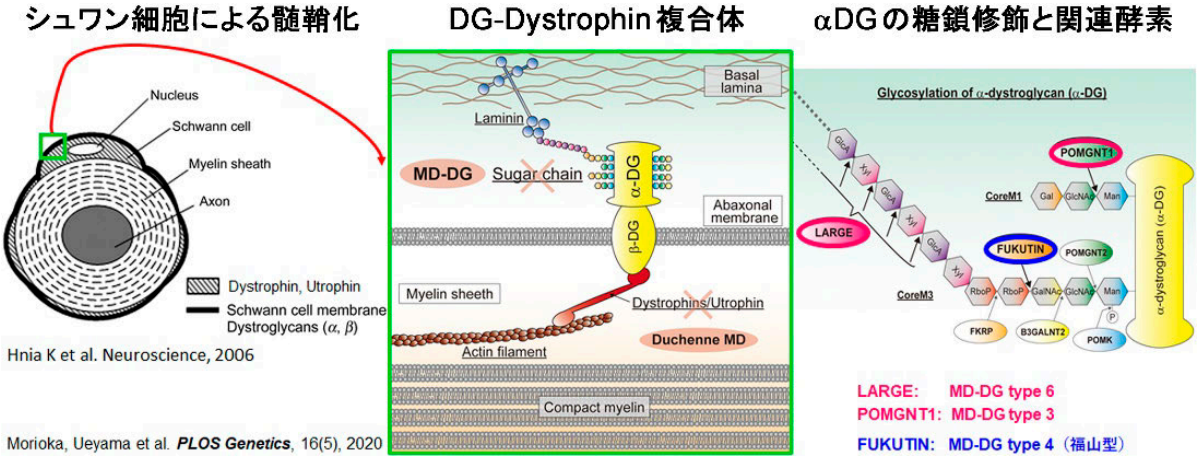
上山　健彦
神戸大学バイオシグナル研究センター・分子薬理研究分野

我々は，細胞骨格蛋白であるアクチンの制御異常により起こる遺伝性感音難聴の研究を行ってきた．非症候群性の遺伝性感音難聴には約 150 の遺伝子座が存在するが，原因遺伝子として 121 が同定されており，1/3 弱がアクチン関連遺伝子である．一方，症候群性の遺伝性難聴に関しては，400~700 の存在が示唆されているが，原因遺伝子が同定されたものは限られている．

今回，アクチン関連遺伝子と症候群性感音難聴でキーワード検索を行い，細胞内アクチンと細胞外基質ラミニンを架橋する膜貫通蛋白 α-dystroglycan（α-DG）の糖鎖修飾異常に起因する筋ジストロフィー（MD）の一群である MD-dystroglycanopathy（MD-DG, ジストログリカノパチー）に着目した．MD は骨格筋に変性･壊死が起こる進行性疾患で，50 種以上の原因遺伝子が同定されている．最多のデュシェンヌ型 MD は，dystrophin 異常が原因である（**図**）．αDG の糖鎖修飾はラミニンとの結合に必須で，MD-DG は重症型の先天性 MD（CMD）に分類され，筋症状に加え種々の程度に脳・眼病変を合併する．MD-DG は，全エクソーム解析の普及により急速拡張し，現在少なくとも 18 型が存在する（**図**）．

我々は，2 種の MD-DG 疾患モデルマウス（Large$^{myd/myd}$, POMGnT1-KO）と本邦で CMD 中最多であり MD 中 2 番目に多い福山型 MD 患者（FCMD）を対象にした．MD-DG マウスでは，聴覚の確立時（2 週齢）から存在する非進行性の感音難聴を認め，ABR の I 波潜時延長と振幅低下を認めた．9 例の FCMD 患者を対象とした覚醒下 ABR による臨床研究（対象群は年齢・性別が合致した健常人）では，FCMD 患者に難聴は認めなかったものの，ABR の I 波潜時延長を認めた．MD-DG マウスを用いた組織学的検索で，「αDG と結合相手ラミニンが，“glial dome” と呼ばれる蝸牛神経髄鞘移行部より末梢で豊富に存在」し，上記の ABR 所見と一致して，「髄鞘移行部より末梢でシュワン細胞による蝸牛神経の髄鞘化が著明に障害される」との新規の感音難聴病理・機序を発見した．

この新規感音難聴病理は，原因不明の症候群性感音難聴の少なくとも一部には適合する可能性がある．本シンポジウムでは，我々が発見した新規の感音難聴病理，言わば “ ニューロパチー難聴 ” について，その発展性・可能性を交えて紹介する．



TM2-3

テーマセッション 2

野生マウスを用いた加齢性難聴の抑制

吉川　欣亮
東京都医学総合研究所・難聴プロジェクト

野生マウスは我々が汎用的に実験に使用しているマウス系統に比べ鋭敏な聴力を有し，特に加齢性難聴に対して抵抗性を示す．図 1 には代表的な実験用マウスである C57BL/6（B6）と日本産野生マウス由来の MSM/Ms（MSM）の加齢に伴う ABR 閾値の変化を示したが，B6 は高周波音域から徐々に閾値が上昇し，中高齢マウスにおいて ABR が減弱するが，MSM は長期的に正常閾値レベルを保持している．また，難聴モデルマウスと MSM を交配した F_1 および F_2 個体は，難聴発症の原因となる変異アレルを保有するのにも関わらず，難聴発症が抑制されることも明らかとなり，MSM の遺伝的背景には複数の難聴発症抑制遺伝子が存在することが予想された．我々はこれら難聴発症抑制遺伝子の同定を目的に B6 との交配系を用いた順遺伝学的解析およびゲノム編集とトランスジェネシスによる逆遺伝学的解析を実施し，マウスの第 10，12 および 17 番染色体に新たな候補遺伝子座を同定した．

第 10 番染色体にはカドヘリン 23 の *ahl* アレル（*Cdh23*^{ahl}）が存在し，このアレルが B6 マウスの加齢性難聴発症の主要原因であることが報告されている．このアレルを MSM 型にゲノム編集した結果，予想したように B6 マウスの加齢性難聴発症は遅延し，図 2 に示すような B6 マウスの蝸牛神経節細胞および蝸牛有毛細胞の減少，有毛細胞の感覚毛の融合，脱落，短毛化などの表現型は軽度化されたが，それらの表現型の発症を抑制することはできなかった．第 12 番染色体の難聴抑制遺伝子はセントロメア近傍に存在することが明らかとなり，この領域を MSM 由来の染色体に置換した B6 マウスは，高周波領域の難聴発症が抑制され，さらに *Cdh23*^{ahl} アレルを MSM 型へゲノム編集することによって全音域における加齢性難聴を長期的に抑制することに成功した．また，この領域に存在する候補遺伝子群の発現量は B6 に比べ MSM マウスで有意に高いことも実証された．一方，17 番染色体においては少なくとも 2 つの難聴抑制遺伝子座が存在し，これらの遺伝子座は特に雄の加齢性難聴の発症を抑制することも明らかとなった．また，B6 マウスの加齢に伴い発症する表現型のうち，第 17 番染色体の 1 つの遺伝子座は有毛細胞および感覚毛の表現型発症を抑制する効果をもつことが明らかとなり，この遺伝子座に存在する MSM 由来の遺伝子を導入した B6 マウスは，*Cdh23*^{ahl} アレルを保有するのにも関わらず，感覚毛の短毛化および有毛細胞の脱落が長期間に抑制された．これらの結果から，第 12 番および 17 番染色体に存在する MSM 由来の遺伝子の高発現は B6 マウスの加齢性難聴の発症を抑制する効果を持つことが示唆された．

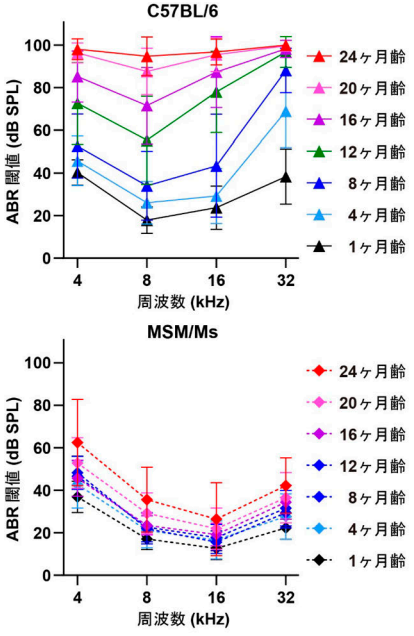


図 1. C57BL/6 および MSM/Ms マウスの加齢に伴う ABR 閾値の変化.

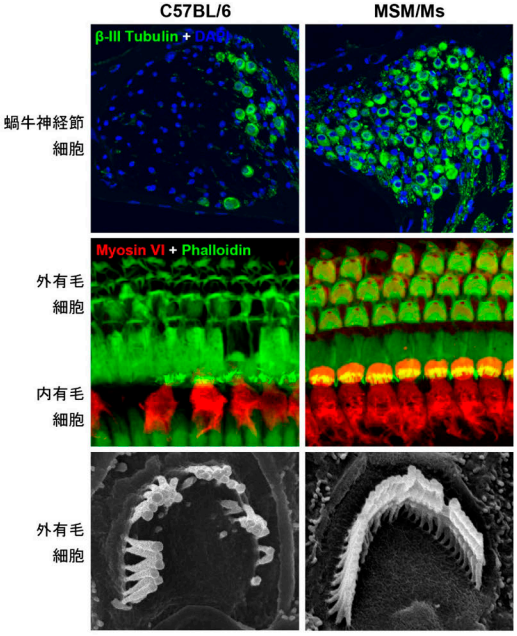


図 2. 24 ヶ月齢の C57BL/6 および MSM/Ms マウスの蝸牛神経節細胞，蝸牛有毛細胞および外有毛細胞感覚毛の表現型比較.

TM2-4 テーマセッション 2

不動毛の「根」を形成する分子 TRIOBP の発見とその展開

北尻真一郎
北尻耳鼻咽喉科
信州大学医学部　人工聴覚器学講座

内耳有毛細胞の不動毛には，細胞質へと伸びる「根」が存在する．これはアクチン繊維の束であるが，どのようにして束ねられているのか，その束がどのような機能を持つのか，全く未知であった．そこに存在する分子が知られていないため，これらの問いに答えることはできなかったのである．

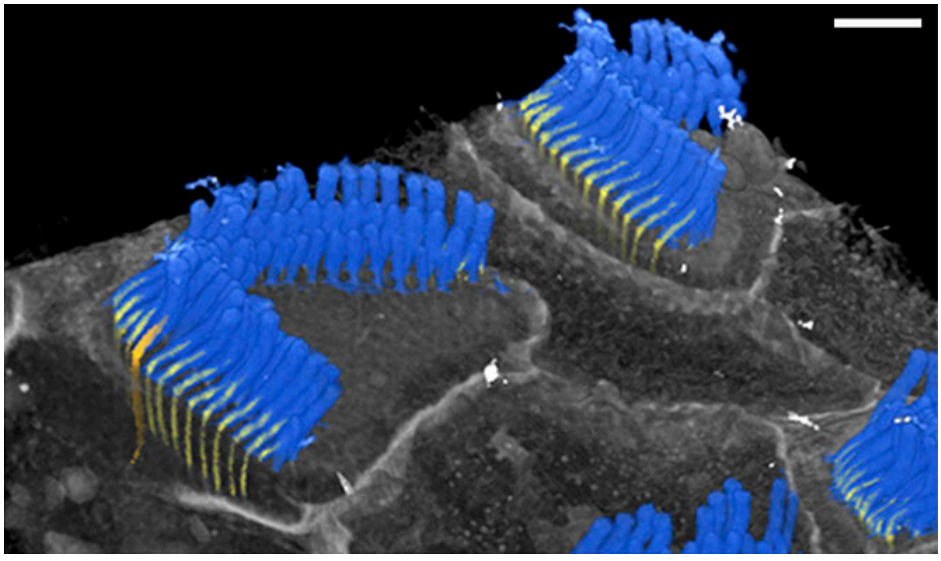
TRIOBP はヒト難聴遺伝子として同定されたものである．抗 TRIOBP 抗体を作製して染色したところ，これは不動毛の根に局在していた．すなわち「根」の構造や機能に迫る上での初めての糸口を掴んだのである．

TRIOBP が根をどのように制御するのか，TRIOBP 存在下でのアクチン動態を TIRF（全照射照明蛍光顕微鏡）を用いて 1 分子レベルの動画観察を行った．この手法でアクチン繊維が伸長する様子を動画として観察できる．その結果，TRIOBP が存在しない条件では 1 本 1 本のアクチン繊維がバラバラに伸びるのに対して，TRIOBP が存在すると多数のアクチン繊維が密に束ねられた．すなわち TRIOBP はアクチンを束ねることで根を形成することが示された．

さらに，TRIOBP 欠損マウスを作製したところ根が消失しており，TRIOBP が根の形成に必須であることを内耳組織にて示すことができた．では，内耳で根はどのような働きをしているのであろうか．ここで我々は，生きた有毛細胞で不動毛の 1 本 1 本を観察し，これが圧刺激でどのように揺れるか，動的なしなりを可視化した．すると，根がなくなると不動毛はしなりを失い，グラグラになる様が観察された．

この TRIOBP には複数のアイソフォームがあり，上記のヒトおよびマウスのデータは TRIOBP-4/5 が同時に欠損したものである．この変異では重度難聴が起こるが，近年 *TRIOBP-5* のみの変異による比較的軽度な難聴が報告された．そこで TRIOBP-4 と TRIOBP-5 の機能の違いを明らかとすべく，*Triobp-5* 特異的ノックアウトマウスを作製した．すると TRIOBP-4 単独でも根は形成され残聴がみられたが，FIB-SEM（細胞表面だけでなく，細胞内小器官も電子顕微鏡レベルで三次元立体画像を得る）で解析したところ，TRIOBP-4 のみの根は細くなっており十分に機能せず，不動毛変性を伴う進行性難聴が起こしていた．

TRIOBP には多量体形成や，様々な分子との協働が明らかとなりつつある．「根元の機能」は従来考えられていたよりもずっと多彩な展開を見せている．



TM3-1

テーマセッション 3

骨導補聴の基礎

小池　卓二
電気通信大学　大学院情報理工学研究科，脳・医工学研究センター

聴覚は，蝸牛内基底板上のコルチ器に存在する有毛細胞が機械的に刺激されることにより発生する．つまり，基底板の振動が聞こえの感覚を引き起こすことになる．基底板は蝸牛内の内・外リンパ液間に存在するため，これらリンパ液の周期的な圧力変動によって振動する．リンパ液に振動が発生する経路のうち，音波による鼓膜の振動が，耳小骨を介してリンパ液に伝わるものを気導という．一方，基底板は頭蓋を加振することによっても振動する．この経路を骨導というが，この骨導経路は気導経路とは異なり，いくつかの経路が考えられている．代表的なものとして，以下の 5 つが挙げられる（下図）．

①外耳道の変形：頭蓋を加振することにより外耳道内壁が振動し，これにより外耳道内に音波が発生し，この音波が気導同様，鼓膜，耳小骨を介して，蝸牛内リンパ液に伝わるもの．
②中耳耳小骨の慣性：耳小骨の慣性（常に現在の運動状態を保とうとする性質）により，頭蓋と耳小骨の動きにずれが生じ，蝸牛に対して相対的に耳小骨が振動することで蝸牛内リンパ液が加振されるもの．
③蝸牛骨迷路の変形：蝸牛骨迷路全体の圧縮と拡張によるリンパ液変動に起因するもの．前庭階と鼓室階の構造差や前庭窓と蝸牛窓の可動性の違いなどにより，各階に生じるリンパ液の変動量および圧力に差が生じることで基底板が加振されると考えられる．
④蝸牛内リンパ液の慣性：リンパ液の慣性により，蝸牛内で相対的なリンパ液の流れが生じるもの．上述のように，各階ではその流れに差が生じるため，圧力にも差が生じ，基底板が加振される．低い周波数における骨導聴力への寄与が大きいと考えられている．
⑤脳脊髄液からの音圧伝達：頭蓋加振により，脳脊髄液に圧力変動が生じ，この圧力変動が蝸牛に伝播するもの．ただし，聴覚に対する寄与は明確となっていない．

これらの経路の聴覚に対する寄与は，刺激周波数によっても異なることが知られている．つまり，低い加振周波数（数百 Hz 以下）では，頭蓋は変形せず，全体としてその位置のみが変化する剛体振動を行うことが知られており，上記のうち，慣性に関するものが支配的となる．一方，高い周波数では，頭蓋各所にひずみが発生する弾性振動となり，加振位置により頭蓋各所で振動の大きさが異なる振動様式となる．また，これらの振動の様子は，標本と生体では異なることも報告されており，非常に複雑である．

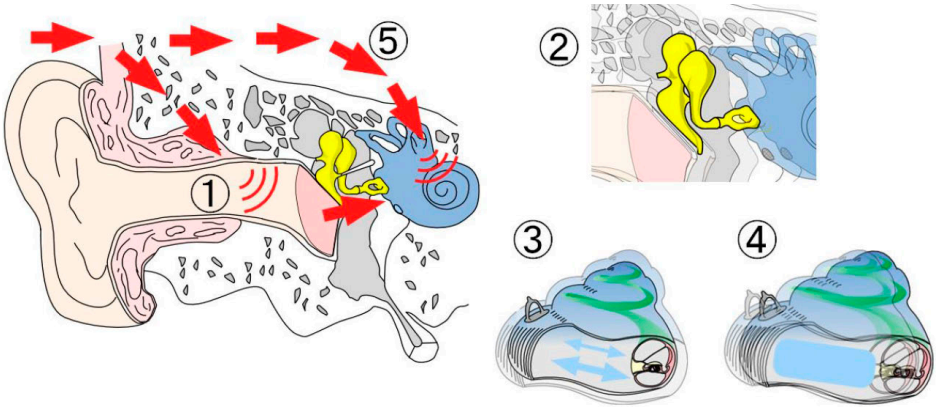


図　代表的な骨導経路

TM3-2

テーマセッション 3

Baha 振動子の骨結合

岡田　昌浩
愛媛大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

骨固定型補聴器（Baha）はチタン製のインプラントを側頭骨に埋め込み，外部にサウンドプロセッサーを接続することで骨導による補聴を得る人工聴覚デバイスである．側頭骨に埋め込まれたチタンは，osseointegration（骨結合）を獲得し，安定化する．骨結合とは，Brånemark により提唱された造語で，「荷重が加わっているインプラント表面と生体骨組織との構造的かつ機能的結合」と定義されている．従来の Baha 接合子は，この骨結合の獲得までに 3 ヶ月程度かかるとされ，実際の音入力は術後 3 ヶ月が経過してから行っていた．近年，Baha 骨導端子の直径の変更や表面加工の工夫により，より早く強い骨結合が得られるとされ，音入力は術後 3 週程度で行うようになった．

実際のヒトでの骨結合の評価は困難であるが，歯科領域ではインプラント安定指数（ISQ 値）を測定し，骨結合の指標としている．これは，接合子に専用のスマートペグを連結し，プローブから磁気パルスを発信させ，スマートペグとの共振周波数を非接触で測定し，共鳴振動周波数分析法を用いて安定性を計測するものである．欧米では Baha 手術後の接合子の ISQ 値を経時的変化が報告されているが，本邦からの報告はない．一般に，骨量や骨質には人種差があるとされ，日本における骨結合，Baha 手術後の振動子の安定性に関する検討が必要と考えられる．そこで，当科で Baha 手術を施行した症例の ISQ 値の経時的変化について報告する．

対象は 2019 年 12 月から当院で Baha 埋め込み術を施行した 2 例である．過去に Baha を埋め込み，1 年以上安定して使用しており，測定に同意の得られた 5 例を対照とした．インプラント安定性測定器（オステル IDx）を用い，インプラント安定指数（ISQ 値）を測定した．ISQ 値は 1 ～ 100 の数値で表され，数値が高いほど安定性が高いことを意味する．この機器を用い, 対象症例の ISQ 値を術直後から経時的に測定した．尚, 2 症例の疾患は先天性外耳道閉鎖（44 歳，男性）および真珠腫性中耳炎（37 歳，女性）であった．対照群は男性 2 名，女性 3 名で，平均年齢は 55 歳であった．音入力は術後 3 週から開始した．

対象の術直後の ISQ 値は 56 および 59 で，術後 3 ヶ月までほぼ変わらず推移した．また，対照群の ISQ 値は 61.2 ± 4.1 であり，対象症例の ISQ 値と大きな差は見られなかった．また，得られた ISQ 値は欧米での報告と同等であり，その経時的変化も同様であると考えられた．

今回の検討では, 術直後から ISQ 値は対照群の ISQ 値とほぼ同等であり, その後の数値の経過も安定していた．また，音入力を開始する術後 3 週以後もその数値は不変であった．まだ症例数が少ないため，更なる検討が必要ではあるが，今回の結果から，より早期の音入力も可能であることが示唆された．近年は，皮下組織を保存する術式により，早期に創傷治癒を得られるようになったため，術後 1 週間から 2 週間程度で音入力が可能ではないかと考えている．

TM3-3

テーマセッション 3

Baha 手術の現状と効果

我那覇　章
宮崎大学医学部　耳鼻咽喉頭頸部外科

本邦に Baha が登場した当初は，術後早期の創傷治癒障害予防および術後の皮下組織反応軽減を目的として，皮弁作成や皮下組織切除を行っていた．当時は，接合子の選択肢が 5.5 mm しか無かったために皮下組織を薄くせざるを得ず，デバイスに適応させた術式であった．2018 年に本邦においても皮下組織厚に応じた接合子長の選択が可能となり，皮弁作成や皮下組織切除が不要になり，手術手技が簡素化された．本セッションでは，術後の皮膚・皮下組織合併症の低減を目指した Baha 手術の現状と，術後の聴取効果について述べる．

現在の Baha 手術は①皮膚切開，②骨膜切除，③インプラント，④縫合の 4 ステップで完結する（図 1）．我々が，術後合併症の回避を目的に行っているポイントは，1）十分な骨膜切除：インプラントントと骨の間に骨膜を巻き込むと，osseointegration の障害になる可能性がある．2）インプラント部位は頭蓋縫合を避ける：頭蓋縫合部は，結合組織繊維束と豊富な脈管より構成され，結合組織は骨内に埋入し，縫合部の骨離開例も存在する．また，頭蓋縫合部は平坦でないため，骨面に対する垂直性が要求されるインプラント操作に不適である．以上の解剖学的特徴から，頭蓋縫合部はインプラント部位として理想的と言えない．3）インプラントは皮膚切開切直下に：皮膚切開の直下が，インプラントの垂直性確保の手技に有利である．4）皮膚縫合は接合子と隙間なく：皮膚と接合子の間に隙間が生じると術後の皮下組織反応のリスクになる．5）迷ったときは長めの接合子を選択：インプラントが垂直に植込まれなかった場合でも皮膚表面と接合子のサウンドプロセッサ接続面の高さの差を確保することが術後の skin over-growth の回避につながる．

Baha は一側の骨導聴力が適応であれば，非良聴耳側に植込んでも効果が得られるため，聾側を術側として活用することができる点で他の聴覚補償器と差別化される．対側が聾あるいは高度難聴のために耳科手術による合併症リスクを避けたい伝音，混合難聴例は Baha の好適応である．当科ではこれまでに 33 耳に対して Baha を行ってきた．そのうち，前記病態に対して Baha を行った 7 耳を対象とし，良聴耳の気導・骨導閾値，術側である非良聴耳の気導閾値，Baha の装用閾値の平均を図 2 に示す．良聴耳の骨導閾値と Baha 装用閾値を比較した結果，低音部で有意差を認めたが，中高音部では Baha 装用により良聴耳骨導と同等の閾値が得られていた．また，聾側から語音を提示した際の Baha の有無による語音聴取能の比較では，呈示音圧が低いほど Baha 装用時は非装用時と比較して聾側からの聴取改善を認めた（図 3）．

以上，デバイスや術式の改良により，手術の低侵襲化，簡素化と術後リスクの軽減を実現した Baha 手術の現状と，種々の病態に対する聴覚補償器としての Baha の効果について自験例の提示と共に概説する．

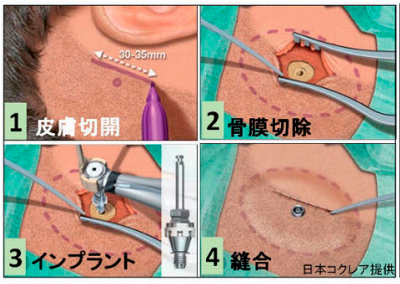


図1 Baha手術

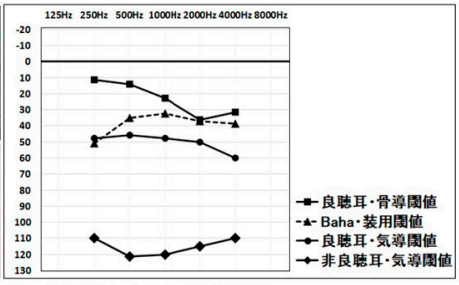


図2 裸耳聴力とBaha装用閾値

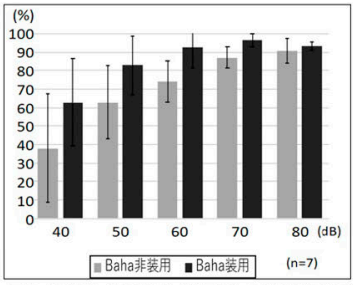


図3 聾側から語音を提示時の語音明瞭度

TM3-4

テーマセッション 3

海外における骨固定型補聴器の現状

土井　勝美
近畿大学医学部　耳鼻咽喉科

はじめに

国内で保険診療として臨床導入されている骨固定型補聴器として Baha®（日本コクレア）がある．国内における臨床治験を経て，2013 年に保険承認となった．2019 年に日本耳科学会の適応基準が改定され，適応疾患や手術時の年齢制限が撤廃された．欧米では，Baha® 以外にも，複数の会社からさまざまな骨導インプラントもしくは骨固定型補聴器が臨床導入されている．本発表では，Baha® および海外において臨床導入がすでに開始された 2 つの骨固定型補聴器 Bonebridge®（メドエルジャパン）と Osia™System（日本コクレア），これら 3 つの人工聴覚器に関する最新情報をお届けする．

1．Baha®（日本コクレア）

Baha® のシステムは極めて単純で，チタン製骨導端子，サウンドプロセッサー，そして両者を連結するチタン製の接合子から構成される（図 1）．乳突部に植込まれた骨導端子と生体骨との間に結合（osseo-integration）が起こることで骨導端子を介して効率的な骨伝導が可能になり，自然で良質な音が得られる．Baha® 装用では，乳突部に埋込まれた骨導端子・接合子に着脱式のサウンドプロセッサーを装着する．外耳・中耳をバイパスして音の物理的振動を直接内耳に伝導するので，外耳道・中耳の病態とは無関係に作動可能で，安定した聞こえと快適な装用感，クリアで自然な音が得られる．適応となる骨導聴力レベルは，会話音域で 45 dB（Baha5）あるいは 55 dB（Baha5 Power）までとなっている．手術は比較的安全で短時間で完了でき，また乳突部にサウンドプロセッサーを当てることで術前に Baha® の試聴が可能である．手術後はインプラント周囲のケアが必要であり，皮膚反応の心配もある．

2017 年，新しい Baha インプラントと接合子，そして新しいサウンドプロセッサーが薬事承認された．この Baha® システムでは，埋込み部位の骨の厚みにあわせて，3 mm と 4 mm の 2 種類の長さの Baha® BI300 インプラントのいずれかを選択するようになった．手術前の CT 画像から骨の厚みを計測する．インプラントと連結する接合子についても，埋込み部位の皮下組織の厚みを手術中に確認して，6 mm，9 mm，12 mm の 3 種類の長さから選択する．接合子がより長くなったことにより，従来の手術では必須の操作であった「皮下組織の減量」は不要になり，より低侵襲の Baha® 手術が可能となった．手術時間はさらに短縮して 20 分前後となり，局所麻酔下の手術では患者の苦痛度も大幅に低下した．また，BI300 インプラントは骨との結合がより短時間で完了するため，手術後の Baha® 装用までの期間は 6 週前後に短縮し，患者はより早期に聴取能を回復することが可能となった．BI300 インプラントの形状変化により，手術後のインプラント周囲の皮膚反応もさらに軽減するとされる．

Baha5 サウンドプロセッサーは，従来の BP100 と比較して，より小型化，高性能化した．サウンドプロセッサー内での音の歪みが 30% 軽減し，雑音処理能力も強化された．また，騒音下か静寂下か，屋外か屋内かなどの聴取環境に応じて自動的に音声処理を変化させる Smart Sound iQ® システムを搭載していて，聴取能は大幅に改善した．さらに，新しい Baha® 連結システムであるサウンドアークが利用可能になり，スマートフォンやさまざまなワイヤレス聴覚支援システムとの接続も容易になった．

2．Bonebridge®（メドエルジャパン）

Bonebridge® は，欧米ではすでに臨床導入が完了している骨固定型補聴器である．幸い，国内においても 2020 年 3 月に薬事承認を受けたことから，2020 年度末もしくは 2021 年度には保険適応となることが期待されている．人工内耳のシステムと同様に，Bonebridge® のシステムは，先端に骨導振動子が付いたインプラントとサウンドプロセッサー（Samba）で構成される（図 2）．インプラントは全て皮下に埋め込まれるため，外部からインプラントは見えない．すなわち，手術後のインプラント周囲のケアは不要で，皮膚反応の心配もない．第 2 世代となる新しい骨導インプラント（BCI602）では，骨導振動子がさらに小型化（高さ 4.5 mm）し，また先端部の柔軟性が増したことにより，手術時間は大幅に短縮し，手術の安全性も向上した．手術後の 1.5T MRI 撮影も可能となった．適応となる骨導聴力レベルは，会話音域で 45 dB までとなっている．

日本耳科学会では，すでに骨導インプラント Bonebridge® の適応基準（2020）を準備している．適応は，植込側耳が伝音あるいは混合性難聴であり，気導補聴器や骨導補聴器あるいは軟骨伝導補聴器の装用が困難もしくは補聴効果が不十分であり，また，中耳，外耳の病態が，①先天性および後天性外耳道閉鎖症，②外耳・中耳からの持続性耳漏，③適切な耳科手術にても聴力改善が望めない，ないしは得られなかった症例，④対側が聾あるいは高度難聴のため耳科手術による合併症のリスクを避けたい症例のいずれかにあてはまることとされている．今後，Bonebridge® が国内で保険承認され手術が開始されれば，その有効性と安全性に関するデータが蓄積され，適正に評価されることになる．

3．Osia™System（日本コクレア）

Osia™System は，コクレア社の新しい骨固定型補聴器で，人工内耳や Bonebridge® のシステムと同様に，先端に骨導振動子が付いたインプラントとサウンドプロセッサーで構成される（図 3）．インプラントは全て皮下に埋め込まれるため，外部からインプラントは見えない．すなわち，Baha® システムとは異なり，手術後のインプラント周囲のケアは不要で，皮膚反応の心配もない．米国では，FDA に第 2 世代となる Osia™2 System（OSI200 インプラントと Osia2 サウンドプロセッサー）の申請が 2019 年 10 月になされている．Baha® と同様に側頭骨内に埋め込まれた BI300 インプラントと OSI200 インプラントを連結し，骨伝導で音声情報を内耳に直接伝達する．他の骨固定型補聴器と同じく，伝音および混合性難聴が適応となり，適応となる骨導聴力レベルは，会話音域で 55 dB までとなっている．

Osia2 サウンドプロセッサーは，Baha® システムと同様に，Smart Sound iQ® システムを搭載し，また，スマートフォンやさまざまなワイヤレス聴覚支援システムとの接続も用意されている．今後，国内での薬事承認，保険適用への動きが加速されることが大いに期待されるシステムである．

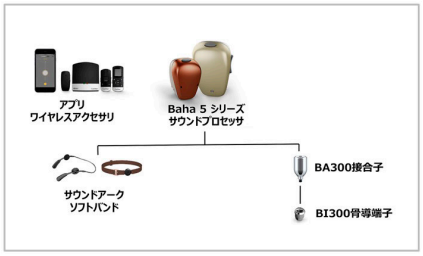


図 1　Baha®（日本コクレア）



図 2　Bonebridge®（メドエルジャパン）



図 3　Osia™System（日本コクレア）

TM3-5

テーマセッション 3

新しい骨導インプラントの開発ー CHOU Project の現状と展望ー

羽藤　直人[1]，神崎　　晶[2]，小池　卓二[3]
[1] 愛媛大学医学系研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科
[2] 慶應義塾大学医学部　耳鼻咽喉科
[3] 電気通信大学大学院　情報理工学研究科／脳・医工学研究センター

メイドインジャパンの人工聴覚器開発を目指し，AMED の支援を得て日本光電と開発を行っている，超磁歪素子を用いた埋め込み型骨導補聴器の概要と展望を紹介する．

超磁歪素子（以下 GMM）を用いた埋め込み型骨導補聴器のシステム

2008 年より体外ユニットと GMM 駆動の体内ユニットに分かれる半埋め込み型システムとして開発研究を行い，既に国内および国際特許を取得している．体外ユニットで集音プロセッシング後，音情報を体内ユニットに磁界ドライブで送信し，超磁歪振動子を駆動させる（図）．GMM はチタンカプセルに封入し，チタンスクリューでインプラントする．Bonebridge や Osia に近いデザインコンセプトであるが，GMM で駆動するためより高利得，広周波数対応が可能である．体外ユニットには既存の補聴器のテクノロジーを流用可能である．側頭骨への埋め込みは，耳後切開にて側頭骨皮質骨に体内ユニットをチタンスクリューで固定するだけであり，局所麻酔下の低侵襲での外来手術を想定している．

開発経緯

骨導補聴器は頭蓋骨を加振する必要があるため，耳小骨駆動型の人工中耳に比べ強大なパワーが必要であるが，電磁式や圧電素子ではパワーに限界があるため GMM に着目した．GMM は磁力で超高速に伸縮する鉄合金で，①大変形率による骨振動に十分なパワー，②高周波数応答性，③高速の応答性により振動の制御が容易，などの優れた駆動能力を持っている．これまで，最適な駆動特性が得られる GMM の形状をコンピューターでシミュレーションし，数種類の GMM 駆動部を試作し性能評価を行った結果，1 次固有値が 4.7 kHz 程度となり，ヒトの外耳道の共振周波数に比較的近い値となっている．また，モルモットに振動子を植え込み，ABR の計測を行った結果，十分な補聴が可能であることが示された．更にご遺体や側頭骨模型に対し埋め込みを行い，レーザードップラー等で加振力，振動特性の検証を行った結果，高出力かつ高周波応答が可能であることが分かった．また，試作振動子を baha 装用者のインプラント部に取り付け，純音聴覚閾値を測定し補聴性能の比較を行った結果，試作補聴器は良好な聴覚特性を有し，baha と比較し 8 kHz において閾値が 10 ～ 40 dB 改善した．

まとめ

製品化には，体内ユニットの小型化や耐久性，生体適合性の向上が必要である．また体外ユニットには小型化や省電力化の課題が残るものの，現在製品化に向けた準備を整えつつある．本補聴システムは高度難聴にも対応可能なパワーを有しており，従来の骨導インプラントでは対応困難であった，老人性難聴を含めた高度感音難聴者へも適応可能と考える．今後は海外展開も視野に入れながら，早期の製品化，臨床使用を目指したい．

なお，CHOU Project の CHOU は，Clear Hearing Ordinary Use の頭文字で，「超」磁歪素子を用いて，良好な「聴」覚を獲得でき，「蝶」の様に軽く，「貼」る様に使える，「超」格好良いデバイスを創るプロジェクトです．



骨導インプラントデバイスのイメージ図

TM4-1 テーマセッション 4

Surgical intervention in response to real-time intracochlear electrocochleography during implantation saves residual hearing – outcomes of a randomised controlled trial

Stephen O'Leary[1,2], Ben Wei[1,2], Claire Iseli[1,2], Sylvia Tari[1,2], Alex, Rousset[1,2], Robert Briggs[1,2], Christo Bester[1]
[1]Dept. Surgery- Otolaryngology, University of Melbourne
[2]Cochlear Implant Clinic, Royal Victorian Eye and Ear Hospital, Melbourne, Australia

Background: Preservation of natural hearing during cochlear implantation is associated with improved speech recognition, especially in the presence of background noise. But hearing preservation is hampered by implantation being a "blind procedure".

In response to this, we pioneered intra-operative real-time electrocochleography (ECochG) from a commercial cochlear implant. We have demonstrated that a reduction in the amplitude of the cochlear microphonic (CM) is associated with poorer preservation of residual hearing for at least 12 months after implantation, and now report on a trial investigating whether immediate surgical intervention in response to ECochG saves residual hearing.

Methods: A single-blinded placebo-controlled trial of surgical intervention vs. no intervention when the CM amplitude drops during real-time intraoperative ECochG monitoring. The participants were adults, implanted with Cochlear Ltd's Thin Straight Electrode (CI522 implant). The surgical intervention in response to a CM amplitude drops was to withdraw the electrode by 1 mm, wait to see if the for the CM amplitude to recovered, and if it did continue insertion. The minimum insertion depth of all electrodes was 20 mm. The primary outcome was hearing preservation at 3 months following implantation.

Results: Sixty patients were recruited. Surgical intervention in response to a CM amplitude drop was associated with 20 dB better low frequency hearing over controls (median difference of pure-tone average across 250-1000 Hz) at three months after implantation. This difference was statistically significant. CM amplitude drops could be recovered 60% of the time.

Discussion: This is the first demonstration that surgical intervention in response to intraoperative hearing monitoring can save residual hearing during cochlear implantation. Intraoperative ECochG monitoring is emerging as the most effective strategy for improving the preservation of residual hearing.

TM4-2 テーマセッション 4

Genetic testing has the potential to impact hearing preservation following cochlear implantation

吉村　豪兼
信州大学医学部　耳鼻咽喉科

Hidekane Yoshimura
Department of Otorhinolaryngology, Shinshu University School of Medicine, Matsumoto, Nagano, Japan

Background:
Recent advances in less-invasive surgery and electrode design allow for a high degree of hearing preservation after cochlear implantation, although residual hearing still deteriorates in some patients. Various groups have attempted to identify the factors that impact hearing preservation, with insertion depth angle, implant age, degree of residual hearing and cochlear duct length being identified as potentially important factors. While these reports are noteworthy, the factors predictive of preserving residual hearing remain a controversial topic.

Objective:
The aim of this study was to investigate the predictive factors, including the etiology of hearing loss as a patient-related factor, influencing residual hearing preservation after cochlear implantation.

Methods:
Fourty-four patients (50 ears, 41 families) with residual acoustic hearing who underwent cochlear implantation were included. Auditory thresholds before and at 6 months after initial activation were measured. Genetic testing was performed to identify the responsible genes for hearing loss.

Results:
We identified the cause of hearing loss in 21 families (51.2%). Hearing preservation was marginally correlated with age at implantation, while it was independent of pre-operative low-frequency hearing thresholds, cochlear duct length and electrode length. We found that patients who had pathogenic variants in the *CDH23*, *MYO7A*, or *MYO15A* gene showed statistically better hearing preservation scores compared with patients with hearing loss due to other causes ($p = 0.002$).

Conclusion:
Herein, we demonstrated that genetic testing facilitates not only the diagnosis of patients with hearing loss but also the prediction of hearing preservation after cochlear implantation (Yoshimura et al, 2020).

TM4-3 テーマセッション 4

Intracochlear changes following cochlear implantation in the human

鎌倉　武史
大阪大学大学院医学系研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

Takefumi Kamakura
Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine

Cochlear implantation is a well-established procedure for patients with severe sensorineural hearing loss, and implant electrodes are considered to be biocompatible. However, there have been several reports concerning implant failure such as extrusion of the device. One meta-analysis reported that extrusion of the device was seen in 0.55% of cochlear implant recipients[1].

Various changes are seen within the cochlea due to insertion of the electrode. These changes include insertional trauma to the cochlear structures, allergic reactions to the electrode, and tissue responses such as inflammation, fibrosis, and neo-osteogenesis induced by trauma and an immunologic reaction to a foreign body. In a previous study of 28 temporal bones with cochlear implants[2], eosinophilic infiltration was observed in 7 temporal bones, fibrosis and neo-osteogenesis in all 28 temporal bones, and foreign body giant cell infiltration in 27 temporal bones. There was no correlation between the duration of implantation and degree of foreign body reaction[2-4].

The volume of fibrosis and new bone formation within the cochlea of patients who in life had undergone cochlear implantation was calculated using three-dimensional reconstruction software[5], and their effect on various clinical and histologic factors was evaluated. The % volume of fibrosis was not significantly correlated with the postoperative CNC word score and duration of implantation. On the other hand, there was a negative correlation between the CNC word score and the % volume of new bone. Moreover, the % volume of new bone was positively correlated with the degree of intracochlear trauma.

These traumatic, inflammatory, and immunologic changes may cause loss of residual cells of the organ of Corti. We also evaluated preservation of cells of the organ of Corti and innervating dendritic processes following cochlear implantation in the human using an immunohistochemical method[6]. Temporal bones from patients who underwent unilateral cochlear implantation were studied. Two sections including the modiolus or basal turn from each temporal bone were immunostained, and preservation of cells on the implanted side was compared with that on the unimplanted side. Implant electrode insertion was suggested to significantly affect the inner and outer hair cells and dendritic processes in the osseous spiral lamina, and to have less effect on the pillar cells and supporting cells.

References

1. Benatti A, Castiglione A, Trevisi P, et al.: Endocochlear inflammation in cochlear implant users: case report and literature review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2013; 77 (6): 885–893.
2. Seyyedi M, Nadol JB, Jr.: Intracochlear inflammatory response to cochlear implant electrodes in humans. Otol Neurotol 2014; 35 (9): 1545–1551.
3. Nadol JB Jr, Eddington DK.: Histologic evaluation of the tissue seal and biologic response around cochlear implant electrodes in the human. Otol Neurotol. 2004; 25 (3): 257–262.
4. Migirov L, Kronenberg J, Volkov A.: Local tissue response to cochlear implant device housings. Otol Neurotol 2011; 32 (1): 55–57.
5. Kamakura T, Nadol JB, Jr.: Correlation between word recognition score and intracochlear new bone and fibrous tissue after cochlear implantation in the human. Hear Res 2016; 339 (9): 132–141.
6. Kamakura T, O'Malley JT, Nadol JB, Jr.: Preservation of cells of the Organ of Corti and innervating dendritic processes following cochlear implantation in the human: an immunohistochemical study. Otol Neurotol 2018; 39 (3): 284–293.

TM4-4

テーマセッション 4

Cochlear Implants Meet Regeneration of Primary Auditory Neurons

西村　幸司
京都大学大学院医学研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科
滋賀県立総合病院研究所　聴覚コミュニケーションセンター

Koji Nishimura[1,2], Hideaki Ogita[1,2], Akiko Taura[2,3], Juichi Ito[1,2]
[1]Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Kyoto University
[2]Shiga Medical Research Institute
[3]Department of Medical Engineering, Faculty of Health Science, Aino University

The performance of cochlear implants largely depends on the degree of degeneration or loss of primary auditory neurons (PANs). Once lost, there is no way to regenerate PANs in humans or other mammals. Although as low as 10% of surviving PANs is enough to send sound information to the brain, the number of surviving PANs is positively correlated with word recognition after cochlear implantation (Seyyedi et al., 2014). Thus, PANs are a primary target for regeneration, and replacement therapy would have significant impact on advancements in cochlear implants. We will introduce two strategies for replacement of PANs: cell transplantation and direct reprogramming.

Chen and colleagues have previously shown that human embryonic stem cell derived-otic neuronal cells elicited a functional recovery in a gerbil model of auditory neuropathy (Chen *et al*., 2012). We also transplanted neurally-driven mesenchymal stromal cells and human induced pluripotent stem cells in the Rosenthal's canal of a guinea pig model of auditory neuropathy and confirmed transplant's neuronal differentiation. Our next step is to test whether we could optogenetically stimulate transplants transduced with opsins *in vitro* as well as *in vivo*.

Another strategy of regenerating PANs is to reprogram endogenous cells into induced auditory neurons. I have previously shown that the use of a pioneer factor *Ascl1* reprogrammed cochlear non-sensory epithelial cells into neuronal cells at embryonic, postnatal, and juvenile stages (Nishimura *et al*., 2014). Spiral ganglion non-neural cells, especially spiral ganglion glial cells, are an ideal target for replacing lost PANs as these cells reside within the modiolus and survive and proliferate after neuronal loss. In line with this, recent reports demonstrated a proof of principle that glial cells can be reprogrammed into neurons *in vivo* with the use of transgenic mice where *Neurogenin1* and *Neurod1* (Li *et al*., 2020), or *Lin28* (Kempfle *et al*., 2020) are overexpressed in spiral ganglion glial cells. Having been encouraged by these reports, we generated the adeno-associated virus (AAV) vector which makes infected cells overexpress *ASCL1* and *NEUROD1* doubly. The AAV vector is an excellent tool for gene delivery because of highly efficient transduction and less toxicity. We tested the vector *in vitro and in vivo* and we will show some preliminary results. Finally, we will discuss connectivity of induced neurons with the cochlear nucleus for cochlear implants to achieve the better outcome.

Acknowledgements: This work was supported by JSPS KAKENHI Grants (No.17H06277 to JI, 19K18767 to KN, 17K11349 to AT, and 19K09882 to HO). We thank Hiroe Ohnishi, PhD for preparing induced pluripotent stem cells and generating the AAV vectors.

TM5-1

テーマセッション 5

新生児聴覚スクリーニングから人工内耳手術まで

片岡　祐子
岡山大学病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】
2019 年 6 月，厚生労働省と文部科学省は共同で「難聴児の早期支援に向けた保健・医療・福祉・教育の連携プロジェクト報告」を発表した．その中で難聴児への早期介入，支援に関する課題を挙げ，今後取り組むべき方向性として保健，医療，福祉及び教育の相互の垣根を排除し，新生児期から乳幼児期，学齢期まで切れ目なく支援していく連携体制の整備を提唱している．具体的な内容としては新生児聴覚スクリーニング（newborn hearing screening: NHS）の推進だけでなく，NHS から療育までの円滑な実施，療育の充実が挙げられている．

【NHS の現状】
本邦で NHS がモデル事業として導入され，20 年が経過しようとしている．産婦人科診療ガイドライン産科編の 2017 年改訂により，NHS 実施が 2014 年版の推奨度 C（実施することが考慮される）から B（実施が勧められる）に引き上げられたことなども後押しし，諸外国と比較すると長い準備期間を要したものの，近年 NHS 実施が定着，受検率の向上がみられている．2020 年 3 月に厚生労働省公表された，全国 1,722 市区町村を対象とした 2019 年度 NHS の実施状況等のデータでは，NHS および精密検査結果の把握は 80.9%，要支援児に対する遅滞ない療育実施への指導援助は 78.1% の市区町村で実施されるようになり，この数年間で自治体の体制も著しく整備がされてきた．ただし公費助成の実施率は 38.7% にとどまっており，制度改善の余地が残されているのも現状である．

【NHS から人工内耳まで】
NHS の普及に伴い，1-3-6 ルールに準ずる早期診断，補聴が実現されるようになった．早ければ生後 3，4 か月頃から補聴器装用を開始することで，低年齢でその効果や聴力レベルが把握できる．小児人工内耳の適応年齢も当初は 2 歳以上であったが，2006 年の人工内耳適応基準改訂では 1 歳 6 か月以上に，更に 2014 年には安全性や海外の適応基準も鑑みて 1 歳まで引き下げられた．2012 年より難聴の遺伝学的検査が保険収載され，遺伝子変異から聴力レベルや補聴効果や言語発達，合併する障害の有無などを推測した上での児への方向付けが可能となっており，遺伝子検査結果も参考にした手術決定もされるようになった．さらに 2014 年度の改訂では両耳人工内耳装用に関しても否定しないと記載され，両耳同時手術も導入されるに至っている．

【早期補聴による効果】
言語発達の臨界期に聴覚補償が可能となったことにより，難聴児の聴取能，言語発達は大きく向上した．本邦の他施設共同研究で，NHS により生後 6 か月以内に療育を開始できる確率は 20.21 倍上昇し，さらに早期に療育を開始した児が良好な日本語言語性コミュニケーション能力を獲得する確率は 3.23 倍上昇することが報告している（Kasai, 2012）．早期補聴による語彙力，学業成績，社会性の向上，また高度難聴であっても早期人工内耳装用により高い音韻処理能力が得られることも報告されている．近年難聴児のうち 60% 以上が，聾学校等の支援学校ではなく，地域の学校の支援学級や通常学級でインクルーシブ教育を受けるに至っており，早期発見早期療育の果たす役割が大きいことが示唆される．

【NHS の限界】
NHS のもたらした効果は大きいが，一方で限界もあり，NHS でパスしていても乳幼児期に遅発性に難聴を発症する児や，少数ながら NHS で偽陰性だったと考えられる児が存在することも分かってきた．7 歳未満で両側難聴と診断された児のうち，NHS 両耳パス例は 13-33% 程度みられると報告されている．中には NHS パスから高度難聴が発見され，人工内耳手術に至る例も少なからずみられるが，診断が遅れがちになる傾向が強い．遅発性難聴児ではリスク因子を有する例が高頻度に存在することが判明しており，2019 年に改訂された Joint Committee on Infant Hearing では，進行性・遅発性難聴のリスク因子として，進行性・遅発性難聴の家族歴，サイトメガロウイルスを含む母胎内感染症，頭蓋・顔面形態異常，難聴を呈する症候群等 12 の項目が挙げられており，ハイリスク児では NHS 結果にかかわらず生後 9 か月までに聴力検査を実施することが推奨されている．聞こえや言語発達，構音等に留意し，NHS パスであっても検査実施は怠るべきではなく，その後の 1 歳 6 か月，3 歳健診に関わる保健師等にも認識を広める必要がある．

TM5-2

テーマセッション 5

重複障害児の人工内耳手術

太田　有美
大阪大学大学院医学系研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

難聴遺伝子検査が保険診療ベースで出来るようになったことで，非症候性難聴では原因遺伝子が特定されて人工内耳の効果は高いだろうと術前から予測できることも増えてきた．音声言語での会話が十分できて，通常学級に進学する児も多くなった．しかし，そのような症例ばかりではない．人工内耳の適応が拡がるに従って，①症候性難聴（併存症を持つ症例）への人工内耳，②発達障害を伴う児の人工内耳，という課題にも直面するようになった．発表では具体的な症例を示しながら①②の課題について考えていきたい．

①症候性難聴症例への人工内耳

人工内耳の手術手技は定型化され，比較的安全に手術を行うことが出来るようになったこともあって，併存症を持つ児にも人工内耳の適応を考えるようになってきた．以前は発達遅滞を伴うような症候群に対しての人工内耳は躊躇していたが，高度難聴があるのなら，むしろ刺激を入れた方がコミュニケーションを取りやすくなる面もある．しかし，人工物が体内にあるということで大きく生活に制限が加わるようあれば，その児にとって良い選択と言えない場合もある．また，家族の十分な理解と多大な協力がなければ勧められるものではない．目標をどこに定めるかについて，医療者，教育者，家族が共通認識を作っておくことが一番重要であると考える．最終的な到達点として以下のように段階分けした．1 が理想であるが，5 にとどまる場合もある．

1 音声言語での会話が出来る
2 視覚情報の補助が必要だが音声言語での会話が出来る
3 発話は難しいが音声を聞いて言語理解は出来る
4 言葉として理解は出来ないが，音は検知することが出来る
5 注意を促せば音を検知出来る

②発達障害を伴う児の人工内耳

難聴児は自閉症スペクトラム（ASD）や注意欠如・多動症（ADHD）といった発達障害を伴う割合が高いと言われている．しかしながら，ある程度成長しなければ発達障害の診断は出来ない．つまり，人工内耳の適応年齢が下がり，1 歳台で手術を行うことが多くなったが，人工内耳手術を行う年齢では発達障害の診断は出来ないということである．成長と共にその特性が顕著になってきて，ハビリテーションを進めていく経過中に明らかになってくることがある．発達障害があるとその特性を考えて療育していかなければならず，人工内耳のハビリテーションも児の特性を配慮して進めていく必要がある．

発達障害を合わせ持つ児の中には感覚過敏の性質を持つ場合があり，プロセッサーの装着（触覚），特定の音への過敏（聴覚）が問題となり対処が必要となる．複数のモダリティーに対応することが苦手な児では，言語理解を促すために視覚情報を併用しようとしても逆に混乱する原因となることもある．

また，家族への支援も重要である．家族が児の発達障害を受容出来なかったり，想定していたように言語力・コミュニケーション力が伸びないことを焦ったりすることがある．ハビリテーションの過程では，小さな成長を拾い上げて家族と共有し，家族が現実を客観的かつ肯定的に捉えて児と関われるように支援していくことが必要である．小児科の専門医受診へつなげることも必要である．

TM5-3

テーマセッション 5

人工内耳手術と就学

白井　杏湖
東京医科大学　耳鼻咽喉科

CI 児と就学

就学以降は，学校という“社会”の中で，言語，文化，規範意識など“社会の形成者”としての資質を身に付け，“学業”を通し様々な分野に触れ，“個人”各々の可能性を開花させていく．CI 児においても，幼児期に習得した生活言語を基に，学齢期に“社会参加”を目標に学校教育を受けていく．

難聴の早期発見・介入により就学までに生活言語を習得し，通常学級で学ぶ CI 児が増えている．一方で，聴覚障害に特有の学習・行動・対人関係上の特性から生じる困難は，社会への不適応を引き起こす危険性が指摘されている．検査室を出て，CI が実生活においてどのように機能しているかに着目し，就学以降の二本柱となる社会発達と学力について，CI 児の現状と課題を検討する．

CI 児と社会発達

現状

社会生活では，コミュニケーションや対人関係能力といった他者に向けた能力と，自己意識や情動への対処といった自身の心理面の両者を含むソーシャルスキルが不可欠である．

健聴児と比べ，CI 児は感情調節が困難でソーシャルスキルが低いことが報告されている．他者の行為意図を適切に理解・推察できずに交友関係でトラブルを招く可能性や，授業で他の生徒のやりとりを理解できず情緒的にポジティブになりにくいことを，当科でも過去に指摘した．

課題

CI 児は言語スキルの遅れや偏りによって，対人関係やアイデンティティー確立に課題を残し，それが長期的な就労や社会的自立を妨げている可能性がある．一方，補聴開始年齢や難聴程度はソーシャルスキルに関連せず，聴取能や手術時年齢も QOL に関連しないことが報告されており，難聴に対する早期介入だけで解決できる問題ではないことが示唆されている．CI 児のソーシャルスキル発達の特性を解明し，効果的介入法を見出すことが必要である．

CI 児と学力

現状

就学時の言語力はその後の学力にも影響を与える．当科のデータでも，幼児期の言語力は中学生時の学力に関連し，さらに小学生時の言語力は大学進学率とも関連があった．このように就学前の早期介入により長期的なアウトカムの改善が期待される．一方で，同年齢の聴児と比較して，CI 児の学力は遅れることが報告されている．さらに，小学生から中学生，高校生へと学年が上がるにつれ，言語力の個人差，健聴児との成績差が顕在化することが指摘されている．

課題

学年が上がるにつれて顕著になる学力遅滞を防ぎ，大学進学や就職といった長期的アウトカムを改善させるためには，就学前の言語療育などの早期介だけでなく，継続した介入の必要性が予想される．当科の研究でも，CI 中学生の学力と CI 手術時年齢や聴取能は関連せず，早期手術だけで解決できる問題ではないことを示してきた．効果的な介入法の解明と実現のためのシステム作りが必要である．また，小中高生 CI 児に行なったアンケートで，CI で学校での会話を“全部 / 大体理解している”と回答したのは 6 割未満にとどまっていた．就学後にこのような状態が続けば学力にも遅れが生じうる．インクルーシブ教育の拡がりと同時に，難聴児に対する情報保障と関係保障をすすめる必要がある．

まとめ

難聴の早期発見・CI 手術により，**就学時には CI 児の発達が健聴児にキャッチアップする**ようになってきており，早期発見介入は非常に重要である．一方で，**学年が上がるにつれ社会発達や学力の面で再び健聴児との差が開く傾向**にあり，早期手術だけでは不完全である．社会参加という長期的なアウトカム達成のために，**早期療育と共に就学以降の継続的なフォロー**が求められている．

TM5-4

テーマセッション 5

難治性中耳炎と人工内耳手術

森田　由香
新潟大学大学院医歯学総合研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科学分野

【はじめに】
人工内耳手術は，一般的には中耳に炎症がない高度感音難聴症例に施行することが多い．しかし，難治性中耳炎の中には，経過中に高度の内耳障害をきたし，人工内耳手術が必要となる場合がある．ステロイドや免疫抑制薬を用いた全身治療を行っていることも少なくないため，全身状態や投薬の状況を考慮して手術適応を決定する必要がある．症例によって治療状況が異なるため，人工内耳手術適応時期の判断が難しい．

【難治性中耳炎と高度感音難聴】
難治性中耳炎の代表である ANCA 関連血管炎性中耳炎（OMAAV）や好酸球性中耳炎は全身疾患の一症状として耳障害をきたすため，両側罹患が多い．そのため，高度難聴をきたした場合は，両耳とも高度難聴であることが多く，人工内耳手術の適応となりうる．好酸球性中耳炎は感染を繰り返しながら骨導聴力が悪化していくが，全国調査の結果では，6% が聾に至ったと報告されている（鈴木ら Otol Jpn2004）．OMAAV は症例によって異なり，急性発症で両側聾に至った症例から，徐々に悪化して聾に至った例などさまざまであり，全国調査の結果では，284 例 480 耳中 18 耳（3.75%）は最終的に聾となったと報告されている（吉田ら Otol Jpn2015）．OMAAV では高度難聴でも治療に反応して改善する場合が少なくないが，治療開始後 3 か月以上経過しても改善しない場合は，聴力改善は期待できないことが多い（立山ら Otol Jpn2018）．さらに，造影 MRI で蝸牛の造影効果を認める症例は，内耳での血液迷路関門が破綻し，らせん神経節を含めた高度の内耳炎であると考えられ，人工内耳の成績は限定的である（Watanabe et al. ANL2018）．

【人工内耳の適応と手術時期】
難治性中耳炎によって高度感音難聴をきたした場合の人工内耳の適応については，聴力レベルとともに中耳炎の状態やステロイドや免疫抑制薬の使用状況も考慮して総合的に考える必要がある．通常失聴期間は短いほど術後聴取成績はよいとされるが，OMAAV の場合は，寛解導入治療開始から維持治療に至るまで 1 年近くかかることが多く，発症当初は多量のステロイドや免疫抑制薬を使用中であるため，外科的治療である人工内耳手術を行いにくい．一般には，維持量まで減量したのちに手術を施行する．また，好酸球性中耳炎による高度の中耳粘膜の腫脹，肉芽の存在は，電極挿入の妨げになる．そのため，失聴期間は短い方がよいが，中耳病変を十分にコントロールして炎症が落ち着いた状態で手術を実施する．一方で，まれではあるが，高度炎症の後遺症として蝸牛骨化が起こることもあり，その場合は電極挿入が困難となる．よって，全身状態を考慮し，膠原病内科医と相談しながら，できるだけ早期に手術を行うのが望ましい．

【終わりに】
難治性中耳炎の結果，高度感音難聴に至った場合は，人工内耳手術が必要となる．内耳炎が高度な場合では，聴力成績が不良な場合もあり，高度難聴に至る前に，難治性中耳炎を早期に診断し十分な治療を行うことが重要である．

TM6-1

テーマセッション 6

音響性聴覚障害概要（基礎）

田渕　経司
筑波大学医学医療系　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

音響性聴覚障害の基礎的な側面について概説する．

ヒトにおいては通常の会話は 60 dB 程度の音（声）で会話がなされているが，85 dB 以上の強大音は逆に内耳障害を招く可能性があると考えられている．障害を惹起する強大音については強大音の強さと負荷時間が考慮される．この強大音のエネルギーに関しては古くより equal energy principle（hypothesis, rule）が提唱されおり，同じエネルギーの強大音響は同じ程度の障害を招くと仮定されている．すなわち大きな音に短時間負荷した障害と，より小さな音により長い時間暴露した場合の障害は同一となると考えられている．基礎的研究では実験動物を用いて研究がなされる場合が多いが，マウス，モルモットに比べ，サル，ヒトでは同一の強大音響に対してより障害を受けにくい．またマウスであってもその系統ごとに音響性障害に対する受傷性は異なる．

音響性聴覚障害において聴覚閾値の上昇については，一過性閾値上昇（temporary threshold shift: TTS）と永続的閾値上昇（permanent threshold shift: PTS）に分けて論じられる．また音響性聴覚障害において観察される組織学的所見としては有毛細胞の聴毛の腫脹や融合等の変化，有毛細胞の消失，また内有毛細胞シナプスにおけるシナプスリボンの変性，消失，求心性神経樹状突起の膨化や求心性神経の変性，消失等が認められる．その他蝸牛内への白血球の遊走やラセン靭帯において血管収縮や血流障害等も認められると報告されている．

音響性障害の発生・進行機序については強大音響の負荷そのものによる物理的な障害と強大音響暴露によって蝸牛内で生じてくる代謝反応による障害とが起こり得ると考えられている．非常に強大な音響に暴露されると，コルチ器が基底版よりはがれる等の組織所見も観察される．代謝障害経路の主因としては現在のところ，有毛細胞においては強大音響により蝸牛内でフリーラジカルが生じることが主因の一つとなると考えられている．その他，有毛細胞へのカルシウム流入によるカルシウムオーバーロードも障害機序として挙げられる．これらの因子が有毛細胞内において様々な経路を活性化もしくは不活化させ，有毛細胞の代謝障害を惹起すると考えられる．求心性神経及び有毛細胞間のシナプスにおいてはグルタミン酸による神経興奮毒性は障害生成の主因の一つとなると考えられている．

TM6-2

テーマセッション 6

音響性聴覚障害の社会的側面について

松延　　毅
日本医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

人間の生活に音は常に伴うものである．会話，小鳥のさえずり，音楽などヒトに喜びを与える音がある一方，不愉快な音，望ましくない音もある．騒音とは好ましくない音を総称する用語で，any undesired sound，unwanted sound，わが国では「望ましくない音．例えば，音声，音楽などの聴取を妨害したり，生活に障害，苦痛を与えたりする音」（JIS Z 8106-1988）と定義されている．騒音は主観的な感覚として受け取られる．最近では，産業構造の変化や労働安全衛生法による職場管理がされるようになり，工場・造船や建築現場の騒音は減少していますが，『レジャー騒音』として，スポーツイベント，パチンコ店，カラオケ，ライブ音楽，コンサート，スマホなどの携帯音楽プレーヤーと難聴が問題となっている．

また，環境騒音は，脳卒中，心疾患，不眠，めまいなどさまざまな病気の原因となることがわかってきて，『埋もれた公害』と考えられている．若いときから長時間，大音量にさらされていると，ダメージが蓄積して 30 代や 40 代の早い時期に加齢性難聴を発症することがある．

WHO（世界保健機関）は 2015 年 2 月に世界では 3 億 6000 万人が日常生活に支障が出る聴力障害を抱えており 2050 年までに 12 ～ 35 歳のおよそ 50% にあたる 11 億人がヘッドホンで大きな音を聞き続けることによって起こる音響性難聴（ヘッドホン難聴（イヤホン難聴））のリスクにさらされていると警鐘を鳴らした．また同警鐘では同様に約 40% が娯楽施設で危険レベルの音響にさらされているともしている．2018 年 10 月に WHO 欧州支部は，レジャー活動に参加することでさらされる騒音に対して難聴のリスク回避のために，70dB（デシベル）という基準を設けてそのレベルを超えないための措置を講ずることを推奨した．そこで予防のために WHO では音楽を聴くには 80dB で週に 40 時間まで・98dB で週に 75 分までが限度という指針を示した．

音響性聴覚障害は予防が最も重要かつ有効であり，日本耳鼻咽喉科学会は “Hear well. Enjoy Life”，米国 NIDCD（National Institute on Deafness and Other Communication Disorders）でも “It’s a Noisy Planet.” キャンペーンを展開し，強大音曝露回避の重要性に関する啓発活動を行っている．騒音性聴覚障害は現代社会生活において，改めて留意してゆく疾患の一つであると考えられる．

TM6-3

テーマセッション 6

音響曝露による蝸牛障害とその予防・治療薬の探索

山口　太郎
摂南大学薬学部　薬理学研究室

【目的】

音響曝露は，有毛細胞死やらせん神経節細胞死，らせん靭帯や血管条の機能障害など様々な蝸牛障害を引き起こす．また，その成り立ちは，主に曝露される音圧および期間に依存することが知られる．そこで我々は，8 kHz，90 dB，1 時間の反復曝露による騒音性難聴動物と 8 kHz，110 dB，1 時間の単回曝露による急性音響外傷動物を作製し，それぞれが引き起こす蝸牛障害について解析し，騒音性難聴および急性音響外傷に対する予防・治療薬の探索を行った．

【方法・結果】

5-6 週齢 BALB/cCr 雌性マウスに，8 kHz，90 dB SPL を 1 日 1 回，1 時間曝露し，これを 5 日間反復した．その結果，反復騒音曝露は，曝露回数依存的，周波数依存的に聴力を悪化させた．レスベラトロール（RSV，50 mg/kg）を初回騒音曝露の 3 日前から最終騒音曝露日まで 1 日 1 回，経口投与し，経時的に聴力を解析したところ，RSV 投与は，聴力の悪化を有意に抑制した．続いて，最終騒音曝露 1 日後の蝸牛を摘出し，炎症性サイトカイン（*Il1b*，*Tnf*）の発現レベルを q-RT-PCR 法により解析した．また，最終騒音曝露 1 日後に myosinVIIa（有毛細胞マーカー），CtBP2（シナプス前部マーカー）および GluA2（シナプス後部マーカー）の発現を免疫組織化学法により解析し，聴覚求心路の初段階である内有毛細胞－蝸牛神経間シナプス数を解析した．*Il1b* および *Tnf* の発現レベルを有意に増加させたのに対し，RSV 投与は，これを抑制した．さらに，反復騒音曝露は，内有毛細胞－蝸牛神経間シナプス数を曝露回数依存的に減少させたが，RSV 投与は，これを有意に抑制した．

一方，5-6 週齢 ddY 雄性マウスに，8 kHz，110 dB SPL を 1 時間曝露した．その結果，音響曝露直後から少なくとも 7 日後まで持続的な聴覚障害が引き起こされた．本条件下の蝸牛有毛細胞について MyosinVIIa 抗体を用いて観察したところ，曝露直後ではなく，曝露後 2 日以降に遅発性に外有毛細胞の脱落が生じた．続いて，酸化ストレス産物である 4-hydroxynonenal（4-HNE）および外側壁機能タンパク質である connexin（Cx）レベルに着目し，強大音響曝露に伴う蝸牛内変化をついて解析した．その結果，音響曝露後，らせん靭帯において脂質過酸化物 4-HNE 付加タンパク質の増加およびらせん靭帯の Cx26 および Cx30 の減少が認められた．この時の Gap junction（GJ）機能を光褪色後蛍光回復法にて確認したところ，GJ 機能が約 50% 低下した．そこで，タンパク質分解酵素 calpain の活性変化について α-fodrin の分解を指標に解析した．その結果，Cx レベルの低下以前に calpain が活性化した．さらに，音響曝露直後に PD150606（calpain 阻害薬）を経後半規管的に局所投与したところ，音響曝露による calpain の活性化，GJ 機能の低下および聴覚障害はいずれも改善した．

【考察】

以上の結果から，騒音性難聴では，予防的に RSV などの抗酸化・抗炎症物質を継続的に摂取することで聴力の悪化を抑制することに寄与することが示唆される．一方，急性音響外傷では外側壁における障害の原因の一つに酸化ストレス -calpain 系の活性化が挙げられ，calpain の活性制御が治療標的の候補として有用であることが示唆される．

TM6-4

テーマセッション 6

基礎研究から耳科手術まで

神崎　晶
慶應義塾大学医学部　耳鼻咽喉科

はじめに

音響性聴覚障害は内耳障害をきたしているが，生活にある様々な高周波音の発生音として，家電製品や環境音など，強大音ではないものの，われわれ現代人は電車駅構内含め，高頻度で高周波音に曝露される機会が増えており，心理的影響も大きいことが分かっている [1]．

本セッションの口演では，われわれが取り組んできた基礎研究から，疫学調査，臨床研究では，耳鳴，耳科手術と音響性障害について解説する予定である．

急性音響性障害の機序

急性音響性障害では，内耳において炎症性サイトカイン [2] や転写因子 NFkB[3] が発生することがわかっている．2 時間後に NFkB，6 時間後に IL-6 などの炎症性サイトカインが発生する．炎症性サイトカインはマクロファージを惹起する [4] ことになる．内耳におけるこれらの反応が保護作用にも傷害的にも関与するのではないかと考えられる．なお，サイトカインいずれもステロイドによって抑制されるが，果たしてこれらの物質が傷害性かどうか不明である．

音響性障害と耳鳴

音響性障害は隠れ難聴 hidden hearing loss の原因にもなり，耳鳴の要因としても考えられる．聴力の低下を認める周波数は耳鳴の周波数であることが多い．また，われわれが開業医，市中病院，大学病院の患者を対象に調査した 580 例の検討では，耳鳴の原因として大きな音をきいてから発症した，耳鳴が悪化すると回答した例は 8% にのぼった [5]．また，耳鳴治療に対する音響療法では，耳鳴音と異なる音をきかせることで耳鳴に注意を向けないようにさせるが，ホワイトノイズなど同じような音を長時間聞かせることは障害になるので，さまざまな音をきくことを推奨している [6]．

耳科手術と音響性障害

本学会は耳科学会であり，手術操作中の音響障害についても検討する．ドリルに伴う騒音による音響性障害について触れる．また，実際には音響ではないものの，耳小骨に触れることで内耳に振動が伝わることになる．

ドリルバーのタイプにかかわらず，外耳道内のピーク音圧は 134 から 165 dB SPL であった [7]．ドリルバーによる音響性障害についても乳突削開術グループで平均骨導閾値が 0.5 kHz で 5.5 dB，1 kHz で 6.6 dB，2 kHz で 3.1 dB，4 kHz で 5 dB 悪化したが，ドリルを使用しない鼓室形成術では 0.5 kHz で 5.5 dB，1 kHz で 2.2 dB，2 kHz で 2.7 dB 改善した [8]．

術中に耳小骨の可動性を探るため，探針で触れる際も実際の音響とは異なるが，内耳に刺激時にかかる影響を音圧で換算する．Dobrev I. らのデータ解析 [9] から換算した場合，アブミ骨が 20（Hz），100（dB）の入力時に，-50（dB re 1 mm/s）の速度で動くが，その場合に，アブミ骨を 1 mm 動かすと，192 dB 相当となる（電気通信大学　小池卓二先生との personal communication）．したがって，われわれが考えている以上にゆっくり小さく触ることが重要であり，電気通信大学小池研究室と神崎らが開発している耳小骨可動性測定装置は術者が術中に触るよりも内耳に低侵襲であり，詳細かつ客観的に計測できる [10]．

以上，発表時には基礎研究から臨床，社会的諸問題について触れる予定である．

文献）

1）廣江正明，上田麻理高周波音の実態調査（その 1）―駅構内等における高周波音の計測と聴取実験 Audiology Japan 62（5）2019.
2）Fujioka M, Kanzaki S, et al. Proinflammatory cytokines expression in noise-induced damaged cochlea. J Neurosci Res. 2006; 83(4): 575-83.
3）Masuda M, Nagashima R, Kanzaki S, et al Nuclear factor-kappa B nuclear translocation in the cochlea of mice following acoustic overstimulation. Brain Res. 2006 12; 1068(1): 237-47.
4）Wakabayashi K, Fujioka M, Kanzaki S, et al. Blockade of interleukin-6 signaling suppressed cochlear inflammatory response and improved hearing impairment in noise-damaged mice cochlea. Neurosci Res. 2010; 66(4): 345-52.
5）Kojima T, Kanzaki S, et al Clinical characteristics of patients with tinnitus evaluated with the Tinnitus Sample Case History Questionnaire in Japan: A case series. PLoS One. 2017; 12(8): e0180609.
6）Attarha M et al. Unintended Consequences of White Noise Therapy for Tinnitus-Otolaryngology's Cobra Effect: A Review JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2018; 144(10): 938-943.
7）Banakis Hartl, RM et al. Drill-induced cochlear injury during otologic surgery: Intracochlear pressure evidence of acoustic trauma. Otol Neurotol. 2017; 38(7): 938-947.
8）Mustafa Paksoy et al. How Drill-Generated Acoustic Trauma effects Hearing Functions in an Ear Surgery? *International Journal of Head and Neck Surgery, 2012; 3(3): 127-132.*
9）Dobrev I et al. Effects of Middle Ear Quasi-Static Stiffness on Sound Transmission Quantified by a Novel 3-axis Optical Force Sensor. Hear Res 2018; 357: 1-9.
10）Koike T, Irie Y, Ebine R, Fujishiro T, Kanzaki S. et al. Development of intra-operative assessment system for ossicular mobility and middle ear transfer function. Hearing Research 378 (2019) 139-148.

TM6-5

テーマセッション 6

音響性聴覚障害における蝸牛神経と海馬の障害メカニズムについて

栗岡　隆臣
北里大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】

音響性聴覚障害では，有毛細胞，蝸牛神経やそのシナプスなどが障害され，さらに中枢領域にも障害が波及する．近年，音響障害により海馬の神経新生能が低下し，認知機能低下をきたすことが報告されている．しかし，これらの蝸牛神経や海馬の障害は音響障害よって直接引き起こされる 1 次性変化なのか，それとも有毛細胞死や内耳・中枢へのインプットの低下によって引き起こされる 2 次性変化なのかについては，未だに明らかではない．そこで，音響性聴覚障害における蝸牛神経と海馬の障害メカニズムについて検討した．

【方法】

実験には，C57BL/6J マウスと human diphtheria toxin receptor（DTR）マウスを使用した．DTR マウスは，有毛細胞特異的な領域に DTR を発現させた遺伝子改変マウスであり，diphtheria toxin の全身投与によって，選択的有毛細胞死を誘導することができる．①音響障害マウス（2-20 kHz，120 dB SPL，3 hours 負荷），②選択的有毛細胞死マウス，③伝音難聴マウス（両耳耳栓挿入 4 週間）の障害モデルをそれぞれ作成し，障害 1 ヶ月後に評価した．

【結果】

1）音響障害マウス

ABR 検査では有意な閾値上昇を呈し，基底回転を中心に外有毛細胞死とシナプスの脱落を認めた．蝸牛神経と蝸牛神経核では，神経細胞数は減少傾向を示し，神経サイズの縮小を認めた．

2）選択的有毛細胞死マウス

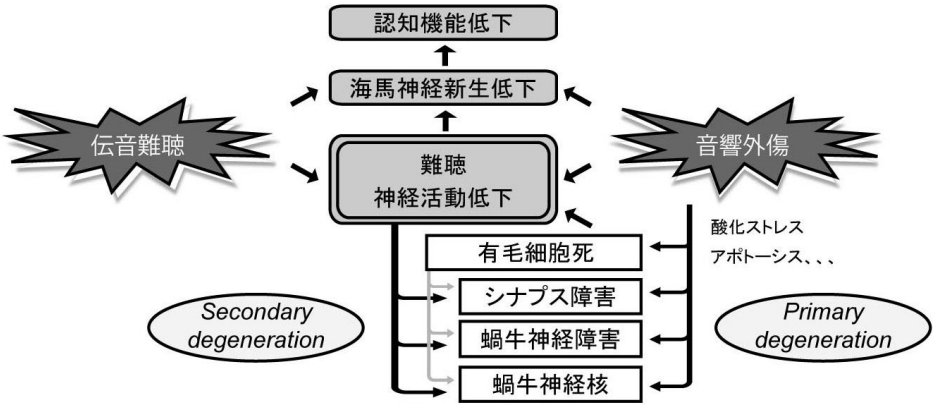
ABR 検査は無反応であり，有毛細胞とシナプスが消失した．蝸牛神経と蝸牛神経核では，神経細胞死は認めず，神経サイズの縮小を認めたが，音響外傷より縮小率は高度であった．

3）伝音難聴マウス

患耳は有意な聴力閾値の上昇を認めたが，耳栓解除により聴力閾値は正常に回復した．有毛細胞死やらせん神経節細胞の消失は観察されなかったが，シナプス数は有意に減少を示した．蝸牛神経と蝸牛神経核では，神経細胞の消失を認めなかったが，神経細胞の萎縮を認めた．海馬においても神経細胞死は認めなかったが，神経新生能は低下した．

【考察・まとめ】

音響障害では，有毛細胞死が完全ではないにもかかわらず，蝸牛神経，蝸牛神経核などで高度な障害を認めた．選択的有毛細胞死や伝音難聴が蝸牛神経に及ぼす影響は音響障害と比較して軽微であったが，シナプスや神経サイズの有意な縮小を認めた．これらの変化は，外界から内耳，中枢へのインプットの低下に伴う萎縮性変化の 1 つと考えられた．音響障害における蝸牛神経及び海馬の変化は，音響障害による 1 次性変化と，聴覚情報入力の低下による 2 次性変化の両者が関与していることが示唆された．



TM7-1

テーマセッション 7

高血糖の難聴の及ぼす影響について

菅原　一真，山下　裕司
山口大学大学院医学系研究科　耳鼻咽喉科学

超高齢化社会とも呼ばれる今日の日本において加齢に伴う疾患への対応は重要である．老人性難聴もそのひとつであり，罹患率は，65-75 歳の 23%，75 歳以上の 40% と国内での患者数は既に 1000 万人を越えると考えられる．このような新患を予防あるいは症状の緩和ができれば，国民の QOL を向上させるだけでなく，医療費の軽減に寄与することも可能である．高血糖が聴力に影響することは以前より知られている．実際, 糖尿病患者に難聴の頻度が高いことは，これまでの疫学研究より明らかとされているが，その原因には不明な点も多い．そこで，当科では高血糖が聴力に及ぼす影響について動物モデルを用いて研究してきた．我々の使用する動物（TSOD）は ddY 系マウスより確立された肥満と糖尿病を高率に発症する 2 型糖尿病モデル動物であり，過食，体重 60 ～ 70g に達する肥満，高血糖，高インスリン血症，高脂血症，内臓脂肪の蓄積が認められることから，メタボリック症候群の動物モデルともされている．この動物と対象動物を同一環境下で飼育したところ，TSOD では加齢と共に ABR 閾値が上昇することが観察された．有毛細胞密度やらせん神経節細胞数には有意な差は認めなかったが，TSOD において蝸牛軸の動脈における PAS 染色陽性物質の沈着や，血管条における毛細血管の狭小化が顕著であり，ABR 閾値変化の原因である可能性が示唆された．予防方法の検討では，カロリー制限や漢方薬，糖尿病治療薬の投与が，これらの難聴を抑制できた．

糖尿病の合併症の原因として終末糖化産物（AGEs）が注目されている．AGEs は糖類と蛋白質のメイラード反応によって生じる物質の総称であるが，生体内でも高血糖状態が持続すると蛋白質の糖化反応が生じ，組織内に AGEs を蓄積することが知られている．TSOD の内耳について検討したところ，血管条を中心に AGEs が蓄積していた．さらに AGEs 合成阻害剤とされる物質を TSOD に投与すると AGEs の蓄積が抑制され，ABR 閾値の上昇も抑制された．以前の報告では AGEs の受容体が内耳に存在するとされており, 高血糖に伴う難聴に AGEs が関係している可能性が示唆されるが，その内耳における役割には不明な点が多く，今後の研究を重ねる必要がある．今回の発表ではこれまでの結果を含めて考察し，報告する予定である．

TM7-2

テーマセッション 7

内耳ギャップ結合遺伝子の加齢性難聴への関与

神谷　和作
順天堂大学医学部　耳鼻咽喉科学講座

内耳の Connexin 分子はギャップ結合プラークと呼ばれる巨大分子複合体を形成してイオンや小分子の輸送を担う．GJB2 遺伝子がコードする Connexin26 は内耳ギャップ結合の主要構成要素の 1 つであり，他の Connexin と共に蝸牛イオン環境の恒常性維持に寄与している．GJB2 変異による感音難聴は世界で最も頻度の高い遺伝性難聴型として知られている．

内耳のギャップ結合は聴覚維持機構の中で最も重要な機能の一つとされており，最近では支持細胞のギャップ結合が外有毛細胞の運動性に影響を与えることも明らかとなっている．当グループでは Connexin26 の遺伝子改変難聴モデルマウスを用いた分子病態解析により，Connexin26 が物質輸送能だけではなく巨大分子複合体であるギャップ結合プラークの集積化分子（Assembly molecule）として働く新たな機構が証明された．さらに GJB2 変異によるギャップ結合プラークの集積・安定化機構の異常がギャップ結合の崩壊・タンパク質量低下を誘発し，GJB2 変異型難聴の発症や病態と重要な関連性を有することが明らかとなった（Kamiya, J Clin Invest, 2014）．この病態はアデノ随伴ウィルス（AAV）ベクターでの遺伝子治療により修復され，聴力回復が可能であった（Iizuka, Hum Mol Genet, 2015）．この創薬やベクター開発のツールとして特に有効なのが，患者本人の細胞を内耳細胞へ分化させることを可能とする人工多能性幹（iPS）細胞である．我々は iPS 細胞を用いた蝸牛ギャップ結合形成細胞の作製（特許出願済）および GJB2 変異型難聴の病態を体外で再現する疾患モデル化の技術開発に成功した（Fukunaga, Stem Cell Reports, 2016）．現在，患者および保因者家族からの iPS 細胞樹立を進め，既に日本人全体におけるアレル頻度の 7 ～ 8 割を占める 1 ～ 3 位までの変異，235delC，V37I，G45E/Y136X をホモ接合体で有する iPS 細胞を樹立した（Fuknaga, Stem Cell Res, 2020）．これらの疾患モデル細胞を用いた遺伝子治療ベクターや薬剤のハイスループットスクリーニング法として，ギャップ結合修復効果を検出する大量自動化解析システム（特許出願済）を構築し，中分子化合物など複数の候補化合物が同定されている．さらに内耳遺伝子治療用の新たな改変型 AAV ベクターを開発した．このようにギャップ結合複合体修復薬として複数の研究開発が進行している．

一方で内耳ギャップ結合障害が遺伝性難聴のみならず加齢性難聴にも関与する可能性もあることから，加齢性難聴初期病態における分子機構の解析を進めてきた．当グループでは，有毛細胞の欠損が見られない初期の聴力低下時の解析が行われた．この解析では有毛細胞に有意な減少が見られないのにもかかわらず，ギャップ結合の構成タンパク質量が若齢期の約 40% と大きく減少していた．蝸牛支持細胞のギャップ結合複合体は分断され，脂質凝集体との融合も確認された．生化学的解析ではギャップ結合タンパク質が親水性から疎水性へと転換し，安定した巨大ギャップ結合複合体の維持を妨げる一因とも考えられる．ギャップ結合タンパク質の減少による機能低下は，内リンパ電位の低下や，外有毛細胞の活動低下を伴うため，加齢による聴力低下に影響を与えることが示唆される．

これらの結果により，内耳ギャップ結合を標的とした治療法開発が加齢性難聴にも有効である可能性が示唆された（Tajima, Exp. Mol. Med., 2020）．

TM7-3 テーマセッション 7

転写因子 NRF2 の抗酸化能による加齢性難聴の予防効果の解明

本蔵　陽平
東北大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

加齢性難聴の発症メカニズムの一つとして，“酸化ストレスによる内耳障害”は重要視されてきた．通常の哺乳類では内耳の有毛細胞は再生しない．この不都合な有毛細胞の特徴をふまえると，抗酸化能を高めて細胞障害を軽減することで難聴を予防する，という戦略は合理的なものであると考えられる．しかしながら，抗酸化能に関する難聴予防法として広く認められて実用化されているものはない．NRF2 は，*NAD(P)H:quinone oxidoreductase 1*（*Nqo1*），*heme oxygenase 1*（*Ho-1*），*glutamate-cysteine ligase, catalytic subunit*（*Gclc*），*glutamate-cysteine ligase, modifier subunit*（*Gclm*）and *thioredoxin reductase 1*（*Txnrd1*）などの抗酸化酵素の遺伝子群を統括的に誘導し，生体の抗酸化機構の中心的役割を果たす転写因子である．これまでに内耳以外の各種器官における NRF2 の生体防御機能については，数多く報告されており，薬剤として臨床応用され始めたものもある．そこで我々は，NRF2 に着目した難聴予防法の確立を目標に研究を続けており，NRF2 の内耳保護機能の一つとして，NRF2 が抗酸化物質グルタチオンの蝸牛における合成とその還元に関与していることを報告した．また，内耳の酸化ストレス障害の一つといえる騒音性難聴に関して，その発症と重症化に NRF2 の活性の程度が関連していることも明らかにした．今回，加齢性難聴の予防に対する NRF2 の機能を解析し，NRF2 活性化型の遺伝子改変マウスでは加齢性難聴の進行が軽減することが分かった．その研究結果の詳細について報告する．

さらに，NRF2 の特徴的な酸化ストレス応答性の機能も注目に値する．具体的には，NRF2 は非ストレス環境下の定常状態では細胞質タンパク質である KEAP1 と結合し，ポリユビキチン化を介してプロテアソーム系で直ちに分解されている．一方，酸化ストレス環境の下では，KEAP1 の不活化の結果，NRF2 は安定化し核内へ移行することで各種の抗酸化酵素の遺伝子群を誘導し，生体防御因子として機能する．つまり，内耳における NRF2 活性化の局在とその動態を解析することで，内耳の酸化ストレス障害の病態を明らかにすることが可能となり得る．今回，NRF2 活性化の動態をモニタリングできる遺伝子改変マウスを作成し解析した. いまだ内耳の酸化ストレス障害の病態の詳細については，未解明な点が多い．この研究は，加齢性難聴も含めた，酸化ストレスに伴う各種難聴の予防法解明のために重要な一助となることが期待され，その解析結果と今後の展望について報告する．

TM8-1

テーマセッション 8

基底板計測・耳音響放射データを踏まえた有限要素法による機械工学的アプローチ

小池　卓二
電気通信大学　大学院情報理工学研究科，脳・医工学研究センター

【はじめに】蝸牛機能の解明には基底板振動と有毛細胞の働きを十分理解することが重要である．しかし，生理的環境下における蝸牛振動の直接計測は簡単ではなく，特にヒトを対象とした計測は困難である．そこで我々は，鋭敏な聴力の実現に対して重要な役割を担う，外有毛細胞の能動的伸縮能による基底板振動増幅機構を考慮した蝸牛の数値解析モデルを構築し，基底板の振動様式の可視化や蝸牛の疾患による基底板振動変化について解析を行っている．計測では確認困難な蝸牛全体の振動様式の把握や，外有毛細胞の働きを明確化できると共に，モデルの形状やパラメータを変更することにより，様々な疾患を模擬することが可能であり，蝸牛内伝音系に起因する聴力低下の機序を推定できることが利点である．
【解析方法】有限要素法（Finite Element Method, FEM）とは，構造物を仮想的に分割し，単純化した各領域について定式化を行い，その総和をとって全体の応答を求める手法であり，複雑な形状をした構造物の振動を解析することが可能な数値解析手法である．蝸牛は骨や基底板などの固体部と，内・外リンパ液から成る流体部とから成り，それらがお互いに力を及ぼし合って振動している．本解析では，固体と流体それぞれの運動方程式（物理学において運動の法則を数式化したもの）を時間的に交互に解いて連成させることで，蝸牛内の複雑な振動を再現している．モデルの妥当性については，部分的領域で計測された基底板振動，および外有毛細胞の能動性を間接的に評価していると考えられる歪成分耳音響放射の計測結果と比較することにより行った．
【結果】アブミ骨に音刺激に相当する加振力を加えると，蝸牛内リンパ液が振動し，この振動により基底板の上下のリンパ液には圧力差が生じる．この圧力差により基底板が振動し，この基底板の動きがリンパ液の動きを作り出す，ということを繰り返すことで，基底板には図のような進行波が発生した．この進行波の最大振幅部位は，アブミ骨に入力した加振力の周波数の上昇とともに，基底板の頂部側から基部側へ移動した．
【まとめ】物理的運動法則を蝸牛に適用して振動を解析した結果，基底板には進行波が生じ，基底板上のトノトピーも再現できた．これらの挙動はモデル形状や解析パラメータにより変化するため，蝸牛疾患の機序を解明するためのツールとして有用と考えられる．

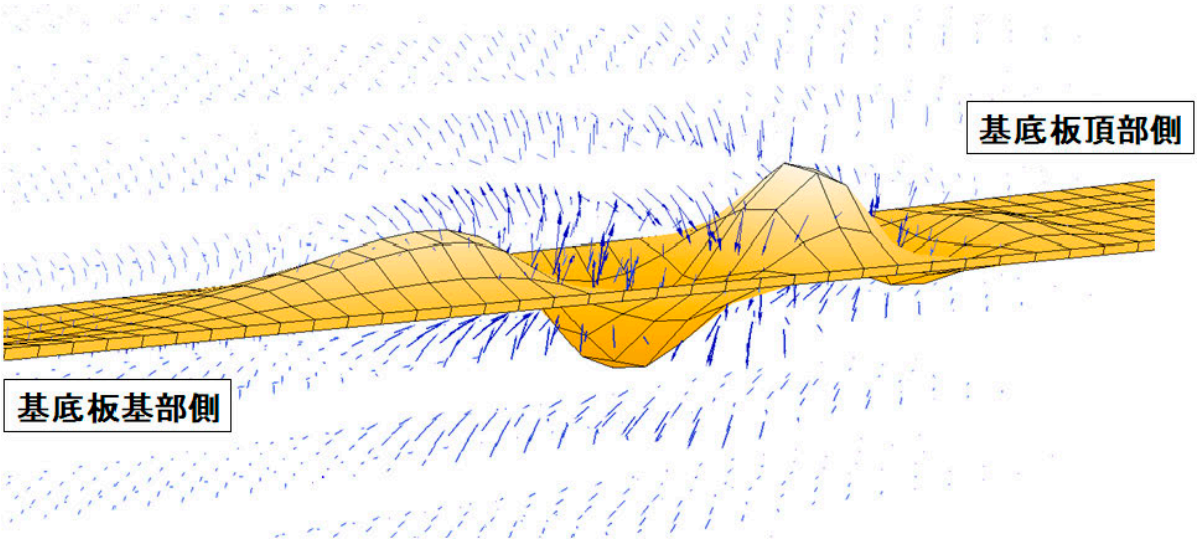


図　基底板に生じる進行波とリンパ液の動きの解析例

TM8-2

テーマセッション 8

既存の聴覚理論に対する疑問と挑戦
ー音響聴取における外有毛細胞共鳴と定在波の役割ー

堀井　康史
関西大学　総合情報学部

人はどのようにして音を聴いているのか？

高周波技術者の立場で聴覚を眺めると「聴覚は電波を受けるための受信装置」そのものである．音波をキャッチする耳介（アンテナ），気体から液体に音の振動を変換する中耳（インピーダンス変換器），周波数解析を行う蝸牛（受信機本体）があり，蝸牛内には卵円窓から前庭階，蝸牛孔，鼓室階，正円窓へと続く一本の空洞部が存在して進行波が伝わる（伝送線路）．正円窓は全反射条件を与え，蝸牛内部に定在波を生み出し，前庭階と鼓室階に生じた音圧差がコルチ器を刺激する（差動原理）．外有毛細胞の聴毛先端には音刺激に応じて開閉する MET チャネル（センサ）が存在し，細胞内に流入する K+ イオン（ベース電流）に応じてタンパク質モータ Prestin が細胞収縮力を生み出す（トランジスタ回路）．何らかの理由でこの増幅機構が蝸牛内の共鳴と結び付けば，耳鳴を起こしそうな危うい構造にも見える（自励発振）．

このように聴覚を電気回路的な受信装置と捉えると，従来の「進行波説」に対して幾つかの疑問が浮かぶ．音刺激が基底膜に分散性の初期変位を生み出し，これが細胞収縮力を誘発して基底膜を激しく振動させると考えると，人は帰還増幅回路を耳内に数多く持つことになり，常に異常発振と向き合わねばならない．さらに 0.1nm にも満たない基底膜の初期変位が，そこから 100μm も離れた位置にある MET チャネルを刺激するならば，雑音の混入も深刻になるであろう．

私の研究室では，今なお絶大な支持を受け続ける「進行波説」からいったん離れ，工学的な立場で聴覚モデルの再構築を目指してきた（超音波 TECHNO，日本工業出版，2019.9-10 号）．「外有毛細胞共鳴モデル」は，細胞の Rootlet の細孔がコイル L，Actin 繊維からなる格子状の細胞壁がコンデンサ C の特性を与えるとして，細胞を LC 直列共鳴回路で表したものである．一方，「蝸牛定在波モデル」は，上述の空洞部を伝送線路で表し，これに LC で表した外有毛細胞を多数接続した等価回路モデルである．卵円窓には音波の波源となる励振回路を接続し，正円窓には空気を想定した終端抵抗を繋ぐ．伝送線路上を伝わる音波を電気回路として扱うには，音圧を電圧に，媒質の変位を電流に対応させればよい．また，外有毛細胞の L，C 間の接点電圧を細胞内圧，すなわち聴覚感度と見ることができる．本講演ではこの蝸牛定在波モデルを聴覚生理に適用した例を次に紹介する．

（ア）衝撃音の外有毛細胞への影響

励振波形にガウスパルスを用いて，外有毛細胞の内圧の時間変化を計算する．その結果，蝸牛頂部近くで低周波音を受ける外有毛細胞では，内圧の振幅が小さく，数十ミリ秒にわたって過渡応答が継続する．一方，蝸牛基部近くで高周波音を受ける外有毛細胞には，2 ～ 3 ミリ秒の間に大振幅の衝撃音が加わることから，聴毛への著しいダメージが懸念される．

（イ）体内音を抑制し，外界音を選択的に聴取する蝸牛の聴覚特性

モデルに耳介からの外界音を与えるには卵円窓の位置に波源を接続する．一方，体内音に対する感度評価を行うには，波源を伝送線路上の任意の位置に移し，個々の細胞内圧を計算すればよい．波源を前庭階側に置いた場合は外界音との感度差は小さく十分な感度を保つものの，鼓室階の基部寄りに波源を与えると低周波域を中心に感度が著しく低下する．これは正円窓の反射条件と定在波の伝搬によるものであるが，側頭骨内に収まる蝸牛が最も音刺激に低感度な部分を体内に向けて外界音と体内音とを区別している点は興味深い．

（ウ）アブミ骨筋の切除による耳鳴の抑圧と術後の聴覚過敏

コウモリは音響定位の際に自身が発した超音波から聴覚を守るためにアブミ骨筋を緊張させて卵円窓の動きを制限する．この現象は励振回路と卵円窓との間に大きな抵抗を挿入することで表現できる．人に対してこれをモデル化すると，卵円窓に音圧最大，変位ゼロの反射条件が与えられ，その結果，5500Hz で空洞全長を 1/4 波長とする共鳴が起こり，外有毛細胞を激しく刺激する．このことは，①耳鳴の平均周波数が 5500Hz である，②アブミ骨筋の切除が耳鳴の抑圧に有効である，③アブミ骨筋の切除により聴覚過敏が起こるとする医学系の論文とよく符合する．

上記についてはあくまでも工学サイドからの類推でしかない．現場で聴覚医療・聴覚研究に携わっておられる先生方のご指導をぜひ仰ぎたい．

TM8-3

テーマセッション 8

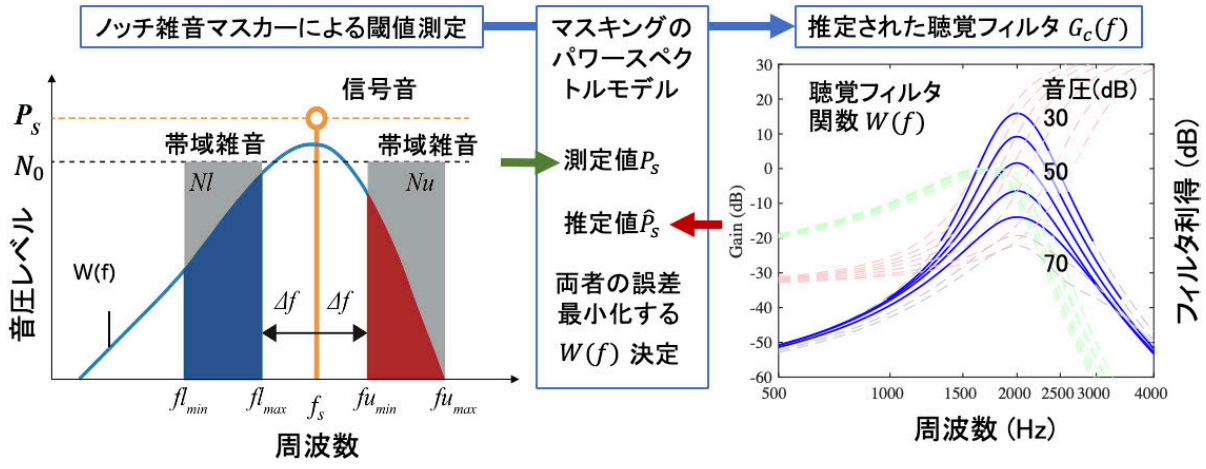
非侵襲心理物理実験による聴覚末梢系の特性推定とその応用

入野　俊夫
和歌山大学　システム工学部

本講演では，人間の聴覚末梢系特性を非侵襲の心理物理実験で推定する方法について紹介する．これは個々人によって異なる難聴者の特性把握に不可欠で，補聴器等の音声コミュニケーション支援機器の高度化に欠かせない情報となる．

聴覚末梢系の蝸牛においては，入力からの位置に応じた周波数分析と，小さい音の振動を閾値上に増幅する機能（圧縮特性とも呼ばれる）が備わっている．これらの機能は，外界の音圧に応じて変化する「聴覚フィルタ」として定式化することができる．この聴覚フィルタは，心理物理実験とマスキング量予測理論を組み合わせた「ノッチ雑音マスキング法」(Patterson, 1974) によって推定することができる（下図）．ここでは，まず 2 つの帯域雑音で挟まれた無音のノッチ領域に置かれた信号音（正弦波）の閾値 P_s を，複数のノッチ雑音条件（ノッチ幅と音圧）において測定する（左図）．この実験条件と聴覚フィルタ関数 $W(f)$（右図）から，マスキングのパワースペクトルモデル (Fletcher, 1940) を用いて閾値の推定値 $\hat{P}_s$ を算出する．その上で測定値 P_s と予測値 $\hat{P}_s$ の誤差を最小化する $W(f)$ の係数を非線形最適化手法で決定する．この手法により，健聴者はもとより難聴者の聴覚フィルタ特性がわかるようになった．この $W(f)$ にガンマチャープ聴覚フィルタ $G_c(f)$ のパワースペクトルを用いると，少ないパラメータ数でノッチ雑音閾値を精度良く推定できることが示された (Irino and Patterson, 1997)．右図は，ガンマチャープ聴覚フィルタの推定結果で，入力音圧が大きいとフィルタ利得が小さく帯域幅が広いのに対し，入力音圧減少に伴いフィルタ利得が増加して帯域幅が狭くなる．また，聴覚フィルタの周波数特性は，中心周波数に対して非対称性を持ち，これがマスキングの上方伸張を説明するものとされている．これらの特性は生理実験で得られた知見と整合性がある．

さらに，このガンマチャープ聴覚フィルタの特性を応用することにより，難聴者の聞こえにくさを再現する「模擬難聴」を我々は構築した．オージオグラムと圧縮特性の健全度を設定すると，それに応じて減衰させた「聞き取りにくい音」を再生できる．難聴の度合いを使用者が自在に変更して再現できるため，音声知覚実験や言語聴覚士養成課程における演習に用いられはじめている．



TM9-1

テーマセッション 9

ANCA 関連血管炎性中耳炎診断の手引き作成後の動向

岸部　幹
旭川医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

目的

2012 年の日本耳科学会にて ANCA 関連血管炎に伴う中耳炎を ANCA 関連血管炎性中耳炎（OMAAV）と呼ぶことが提唱され，その実態を調査すべく 2013 年には日本耳科学会に ANCA 関連血管炎性中耳炎全国調査ワーキンググループ（OMAAV-WG）が発足した．OMAAV-WG は，2013 年に OMAAV に関する全国調査（後ろ向き調査）を行い，297 例が集積され，それをもとに診療の手引きを 2016 年に発刊した．今回は，その診療の手引きに則った症例を集積し，診療の手引きの妥当性を評価した．

方法

2013 年の日本耳科学会 OMAAV-WG による OMAAV に関する全国調査（後ろ向き調査）で登録症例の多い 22 施設（旭川医科大学，福島県立医科大学，新潟大学，自治医科大学附属さいたま医療センター，東京北医療センター，日本医科大学，名古屋大学，名古屋市立大学，京都府立医科大学，鳥取大学，愛媛大学，大分大学，長崎大学，宮崎大学，慶應義塾大学，東京慈恵会医科大学，横浜市立大学，京都大学，大阪大学，近畿大学，関西医科大学総合医療センター，三重大学）を対象として症例を集積した．各施設でエクセル表に臨床情報を入力してもらい症例を集積した．臨床情報は以下の項目につき集積し，これら登録された症例については，前向き調査で定期的にエクセル表に臨床情報を入力し，経過について登録後の症例をフォローした．

集積した臨床情報項目

症状・病変部位：難聴，耳鳴，耳漏，耳痛，中耳炎・乳突洞炎，外耳道（腫脹・肉芽），めまい，眼振，嗅覚障害，口腔病変，咽頭病変，喉頭病変，眼球病変，眼窩病変，唾液腺病変，喘息，顔面神経麻痺，頭痛，肥厚性硬膜炎，脳神経麻痺，肺病変，腎病変，自己免疫性膵炎，その他血管炎による症状の有無．

検査：血清（PR3-ANCA，MPO-ANCA，その他の ANCA（IIF，BPI，elastase など minor ANCA），IgG4，好酸球，β-D グルカン），病理所見，菌検，純音聴力検査，めまい検査（温度眼振検査による半規管機能，指標追跡検査），MRI/CT による側頭骨炎，肥厚性硬膜炎の有無

初回治療：症状出現から寛解導入開始までの期間，診断的治療の有無

寛解導入療法：ステロイド量 PSL 換算，免疫抑制剤の種類と量

維持療法：治療後維持療法までの期間，ステロイド量 PSL 換算，免疫抑制剤の種類と量，維持療法期間

再燃時：再燃回数，再燃時期（初回治療後から），再燃時の治療状態，再燃に対する治療

最終観察時：最終観察日，全観察期間，最終観察時の病変部位の状態，ANCA 値，ステロイド量 PSL 換算，免疫抑制剤の種類と量．

結果

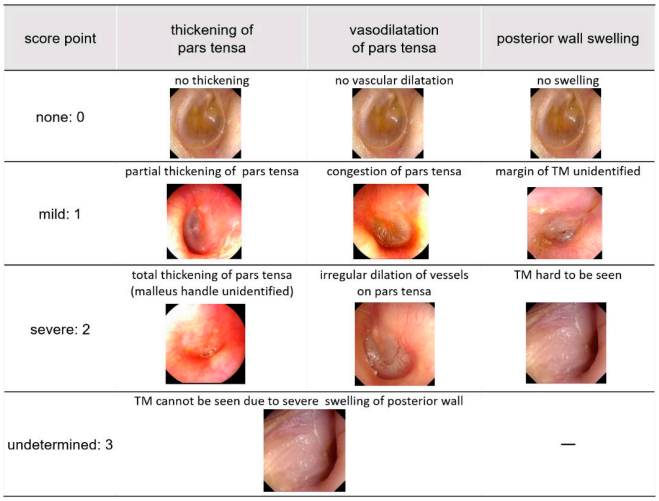
日本耳科学会 OMAAV 診療の手引きに則った 130 症例が集積された．ANCA 型では，PR3-ANCA 陽性が 18 例（14%），MPO-ANCA 陽性が 91 例（71%），両 ANCA 陽性が 4 例（3%），両 ANCA 陰性が 15 例（12%）であった．これまでの報告通り，MPO-ANCA 陽性が最多であった．また，どの臓器から初発したかを検討したところ，中耳初発型が 88 例（72.7%）と最多であったが，中耳炎を伴わない内耳炎初発型を 11 例（9%）に認め，他臓器から初発した他臓器初発型も 16 例（13%）に認めた．また，側頭骨以外の上気道から初発した例は 6 例（5%）であった．よって，中耳炎以外から初発する症例を 27% に認めた．また，ANCA 関連血管炎性中耳炎に特徴的な肥厚性硬膜炎の合併は 17 例（13%）に認めた．難聴の程度については 2013 年調査より 2019 年調査の方が軽くなっており，より早期の症例が OMAAV として治療されていると思われた．また，聴力予後が免疫抑制剤併用群でより良好であることは 2013 年調査と変わりなく，OMAAV には免疫抑制剤の併用が推奨される．詳細につき，報告する．

TM9-2 テーマセッション 9

鼓膜スコア（SCoring system of OMAAV Tympanic membrane, SCOT）の有用性

森田　由香
新潟大学大学院医歯学総合研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科学分野

【はじめに】
ANCA 関連血管炎に伴う中耳炎が ANCA 関連血管炎性中耳炎と命名され，全国調査をもとに診断基準が策定され，その後，診療の手引きが発刊されて約 5 年が経過した．疾患概念が広く浸透するようになり，難治性中耳炎の鑑別診断として本疾患を念頭におくことができれば，診断は比較的容易となってきた．しかし，難治性耳漏，肉芽はきたさないものの，なかなか改善しない滲出性中耳炎と OMAAV の鑑別が困難である状況に出会う機会が増えた．我々は，鼓膜所見の変化から，OMAAV の早期診断，再燃の早期発見が可能であった経験から，滲出性中耳炎と OMAAV を鑑別するため鼓膜所見のスコア作成を試みた．
【対象と方法】
当科で診断した OMAAV 症例 42 例のうち，鼓膜所見の電子記録を確認できた 32 耳を対象として，特徴的な鼓膜所見を抽出した．その結果，OMAAV の鼓膜所見として，血管拡張，鼓膜肥厚，後壁腫脹がそれぞれ 22，21，13 耳に認められたため，これらの所見を鼓膜スコアの項目とした．各項目を 0，1，2 点と点数化し，鼓膜が確認できないほどの後壁腫脹を認めた場合は 3 点として，合計点数（0 ～ 8 点）を算出した．OMAAV10 耳と，比較対象として成人滲出性中耳炎（OME）10 耳の鼓膜所見をランダムに並べ，当科の医師 20 名（平均医師勤務年数 12.8 年）に診断名を伏せたまま鼓膜スコアをつけてもらった．鼓膜スコアから OMAAV を診断するための ROC 曲線を作成し，OMAAV 診断のためのカットオフ値を算出した．また，WBC，CRP，MPO-ANCA，血管炎の活動性指標である Birmingham Vasculitis Activity Score（BVAS），気導聴力，骨導聴力とスコアの関連も検討した．
【結果】
鼓膜肥厚，血管拡張，後壁腫脹，合計のスコアは，OMAAV では，1.63，1.39，1.00，4.02 点，OME では 0.43，0.29，0.22, 0.94 点といずれの項目も OMAAV で有意に点数が高かった（$p<0.001$）．ROC 曲線の Area Under the Curve（AUC）は 0.9134 であり，カットオフ値を 2 点とすると感度 93% 特異度 74% となった．評価者間の信頼性を検証するため，級内相関係数（1 に近いほど信頼性は高い）を算出したところ，鼓膜肥厚　0.982，血管拡張　0.969，後壁腫脹　0.973 となり，評価者間のばらつきが少ないことも証明された．さらに，WBC，CRP，MPO-ANCA，BVAS，気導聴力，骨導聴力と鼓膜スコアの相関を検討したところ，聴力と鼓膜スコアは緩やかな正の相関を認めたが，他の項目は有意な相関は認めなかった．
【考察】
今回提案した OMAAV 鼓膜スコア（SCOT）の値は，聴力と相関を認め，OMAAV において局所の状態を評価する一指標になると考えられた．鼓膜肥厚，血管拡張，後壁腫脹は，いずれも炎症に伴う鼓膜所見であるため，OMAAV に特異的なものではないが，通常の滲出性中耳炎にはみられない．OMAAV の診断は診断基準に則って行うものであるが，SCOT による鼓膜所見の定量化は，OMAAV の早期診断や治療経過観察中の再燃の発見に役立つものと考えられる．
【文献】
Morita et al. Tympanic membrane findings of otitis media with anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (OMAAV). ANL in press



SCoring system of OMAAV Tympanic membrane（SCOT）

TM9-3 テーマセッション 9

ANCA 関連血管炎性中耳炎における好中球細胞外トラップの測定と臨床応用

森田　真也
北海道大学大学院医学研究院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科学教室

【はじめに】

抗好中球細胞質抗体（antineutrophil cytoplasmic antibody; ANCA）関連血管炎症候群（ANCA-associated vasculitis; AAV）の発症に ANCA の関与が指摘されているが，その詳細な機序までは明らかにされていない．近年では，好中球細胞外トラップ（neutrophil extracellular traps; NETs）が ANCA 産生を促進することが報告され，AAV の病態に重要な役割を果たすことが示唆されている．現在までに，腎臓・肺・神経・皮膚など血管炎の存在部位に NETs が局在することが報告されており，血管炎の活動性にも関与していると考えられている．一方，耳鼻咽喉科領域は AAV の主たる標的となる部位であるにも関わらず，NETs の局在に関した報告は少ない．我々は ANCA 関連血管炎性中耳炎（otitis media with ANCA associated vasculitis; OMAAV）患者の中耳貯留液を用いて，中耳腔における NETs の存在を解析してきた．中耳貯留液を用いて NETs 発現レベル値を測定することは，OMAAV の診断や重症度に関するバイオマーカーとしての有用性があると考えている．

【対象】

当施設で治療した OMAAV 患者 29 例を対象とし，滲出性中耳炎（otitis media with effusion; OME）患者 29 例，好酸球性中耳炎（eosinophilic otitis media; EOM）患者 13 例と比較した．

【方法】

中耳貯留液を試料として MPO-DNA 複合体レベル値を ELISA 法にて測定した．

【結果】

測定された中耳貯留液中の MPO-DNA 複合体レベル値は，OMAAV 群　0.09 ～ 3.46 OD_{405}（中央値　0.69 OD_{405}），OME 群　0.03 ～ 0.23 OD_{405}（中央値　0.11 OD_{405}），EOM 群　0.01 ～ 0.27 OD_{405}（中央値　0.07 OD_{405}）であり，OMAAV 群で有意に高値を示した（p<0.001）．特に，全身型および中耳限局型 OMAAV 例の両者ともに測定された MPO-DNA 複合体レベル値は，OME 群および EOM 群と比較して有意に高値を示した（p<0.001，p<0.001）．また，血清 ANCA 陽性および陰性 OMAAV 例の両者ともに測定された MPO-DNA 複合体レベル値は，OME 群および EOM 群と比較して有意に高値を示した（p<0.001，p<0.001）．

【考察】

NETs は NETosis と呼ばれる特殊な細胞死を起こした好中球から放出される細胞外 DNA と，ANCA の主たる対応抗原である PR3 や MPO など約 20 種類の細胞質内酵素を含む．NETs の形成によって血管炎が惹起されるが，通常の生体内では ANCA や DNaseI などによって NETs は分解されるため，血管炎の発症までには至らない．ここに慢性的な細菌暴露などの環境要因や遺伝的要因が加わることで NETs を代謝しにくい環境が形成されると，病原性を有する ANCA が誘導される．病原性を有する ANCA 産生により，好中球が活性化されて NETs がさらに産生されるといった悪循環（NETs-ANCA vicious cycle）の形成が AAV の病態と考えられている．

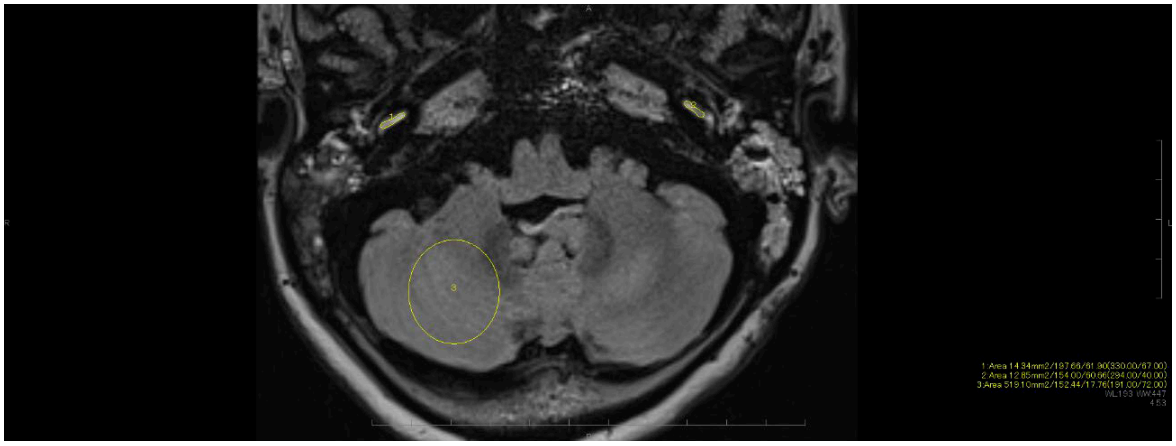
OMAAV を治療する上で良好な成績を達成するには，中耳炎のみを呈している初期段階での診断が重要となる．血液学的検査による MPO-ANCA や PR3-ANCA 測定は OMAAV の診断に有用であるが，その感度は疾患カテゴリーや活動性などで異なる．日本耳科学会の OMAAV 全国調査ワーキンググループは，OMAAV 患者の ANCA 陽性率に関して，MPO-ANCA で 60%，PR3-ANCA で 19%，両者とも陽性であったものが 4% だったと報告している．ANCA 陽性例では OMAAV の診断が比較的容易であるものの，ANCA 陰性例の多くは耳鼻咽喉科領域からの生検組織では病理学的診断率が低いため，全身型への進行に至るまで確定診断が困難である．したがって，OMAAV の早期診断を実現するためには新たなバイオマーカーの確立が必要であり，AAV の病態から NETs に着目した．炎症反応を活性化させる様々な酵素と細胞外 DNA を含む NETs は，上皮細胞や血管内皮細胞の障害を誘導する．そのため中耳腔における NETs の形成は，既に NETs が同定されている腎臓・肺・神経などの臓器と同様，OMAAV の病態に関して重要な役割を果たすことが示唆される．中耳貯留液における MPO-DNA 複合体レベル値の測定は，特に通常の治療が奏功せず骨導聴力閾値上昇を伴う中耳炎に対して測定される意義が高く，OMAAV の治療戦略を構築する上で非常に意義深いものとなりえる．

TM9-4 テーマセッション 9

ANCA 関連血管炎性中耳炎における MRI 内耳所見の検討

吉田　忠雄
名古屋大学　耳鼻咽喉科

ANCA 関連血管炎性中耳炎（OMAAV）の診断基準には臨床経過として難治性の中耳炎と進行する骨導閾値の上昇の 2 項目が含まれる．OMAAV の初発時の経過として難治性の中耳炎を認め，経過中に骨導閾値の上昇を認めることはよく経験されることである．OMAAV による中耳炎は肉芽型と中耳貯留液型（OME）に分けられるが，日本人においては MPO-ANCA 陽性例が多く，OME 型の症例が多い．OME 型の慢性の中耳炎に骨導閾値の上昇を認めた場合に，OMAAV を疑うことが診断のポイントでもある．この骨導閾値の上昇はつまり内耳障害を生じているということに他ならない．OMAAV に伴う感音難聴は，血管炎に伴う血管条障害が原因と考えられる．我々は，2006 年に突発性難聴症例において 3D-FLAIR 画像を用いて内耳の高信号を捉えたことを報告した．さらに 2008 年には内耳の高信号が突発性難聴の聴力予後と関連することを報告した．単純 MRI における内耳の高信号は，内耳液中のタンパクを反映していると考えられ，造影 MRI における内耳の高信号は，血液迷路関門の破綻を示すと考えられる．感音難聴を合併した OMAAV 症例でも，単純，造影の内耳 MRI にて蝸牛に高信号を示す．8 例 16 耳の OMAAV 症例について検討を行った．蝸牛基底回転の信号強度と小脳半球の平均信号強度を測定し，その比を Signal Intensity Ratio（SIR）とした．（図）全例のうち 2 例 3 耳は骨導閾値 30dB 以内であった．この 3 耳については治療後も聴力変化を認めていない．治療開始半年後の 5 周波平均骨導聴力が 30dB 以下となったものを聴力改善群，31dB 以上であった症例を聴力不変群とした．初診時骨導聴力は聴力正常群と比較し聴力改善群で有意に閾値の上昇を認め，聴力不変群ではさらに閾値の上昇を認めた．単純 MRI では聴力不変群，改善群ともに聴力正常群に比し有意に SIR が高値であったが，聴力不変群，改善群に有意な差は認められなかった．造影 MRI でも同様に聴力不変群，改善群ともに聴力正常群に比し有意に SIR が高値であったが，聴力不変群，改善群に有意な差は認められなかった．一方で，造影後 SIR ／単純 SIR の比について比較を行うと，聴力正常群に比し，聴力不変群では有意に SIR 比が高かったが聴力改善群とは有意差を認めなかった．（図）これらの結果から骨導閾値の上昇を認める OMAAV 症例では MRI での蝸牛高信号を認めるような内耳液の変化を来し，聴力予後の悪い症例では血液迷路関門の高度な障害を認め非可逆性の変化が起きていると考えられる．OMAAV 症例の MRI による内耳評価は内耳障害の状態把握として有用であると考えられる．



図．Signal intensity ratio（SIR）の測定：蝸牛基底回転の信号と小脳半球の平均の信号を測定し，その比を SIR とした．

TM10-1

テーマセッション 10

側頭骨危険部位へのアプローチと副損傷への対応

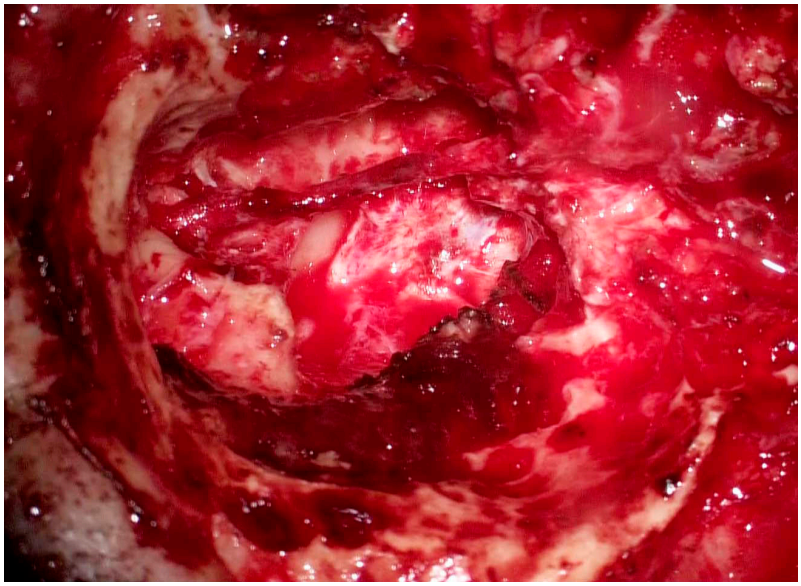
平海　晴一
岩手医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

耳科手術における側頭骨危険部位とは，一般的に硬膜，S 状静脈洞，顔面神経，内耳を意味することが多い．これらの部位における副損傷のリスクを最小化するためには側頭骨解剖実習をはじめとしたトレーニングを積むことが重要であることは言うまでもない．しかしながら，通常の中耳手術トレーニングだけでは病変が側頭骨危険部位に大きく進展した症例に対する最適なアプローチ方法を習得することに限界がある．側頭骨外科では元来これらの部位そのものを手術対象としているため，側頭骨外科のアプローチ方法や手術手技を習得することは，中耳手術を安全に遂行することに極めて有用である．

【手術アプローチ】
側頭骨危険部位を操作する際には，より広い術野を得ることが好ましい．場合によっては側頭骨の機能の一部を犠牲にすることが必要となることもある．皮膚切開は耳後切開が基本であるが，広い術野が必要な場合は耳介付着部から離れた位置で皮膚切開を行う．これに耳前冠状切開や耳下腺に準じた S 状切開を組み合わせたり，外耳道縫縮を行って皮弁を前方まで大きく挙上して適切な術野を作る．骨削開は乳突削開に加え，必要に応じて側頭下窩法や中頭蓋窩法を併施する．この 2 つの方法は乳突削開とつなげて行うことで，中耳手術の操作感で側頭骨危険部位にアプローチできる．

【側頭骨危険部位の同定】
側頭骨危険部位を同定するためには，表面の骨を薄く削り危険部位を透見させる手技が最も重要である．しかし，手術では透見される構造が危険部位そのものなのか，蜂巣や血管・肉芽なのか，判断に悩む場合がある．構造の同定に不安がある場合は，露出させることをいとわず骨削開することで，より確実に側頭骨危険部位を同定できる．これらの構造を露出させ，場合によっては切開などの操作を加える側頭骨外科手術を実際に見学したり自ら経験することで，危険部位を露出させることを過度に忌避する必要は無いことを実感できる．

【副損傷への対応】
側頭骨危険部位を露出させる場合には，これらの部位を損傷した場合の対応を知っておく必要がある．内耳瘻孔や露出した顔面神経の扱いは真珠腫などで経験することも多いが，硬膜損傷は中耳手術で経験することは多くない．髄液漏や S 状静脈洞からの出血への対応方法を習得し，自らこれらの状況に対応できることで，よりこれらの部位への積極的なアプローチが可能となる．



TM10-2

テーマセッション 10

頸静脈孔周囲へのアプローチ

小宗　徳孝
九州大学病院　耳鼻咽喉・頭頸部外科

耳鼻咽喉・頭頸部外科領域において，頸静脈孔周囲へのアプローチを必要とする症例を経験することは多くはない．頸静脈孔周囲へのアプローチが必要となる疾患としては，頸静脈孔神経鞘腫，頸静脈孔型グロムス腫瘍，錐体尖真珠腫，側頭骨悪性腫瘍などが挙げられる．放射線治療の進歩もあり，積極的な手術適応となる疾患は少なくなってきている．そのため，一人の側頭骨外科医が経験できる症例は限られているのが現状である．頸静脈孔に関連する微小外科解剖を三次元的に熟知することは，アプローチの手順そのものを理解するために必要である．正確に微小外科解剖と手術アプローチの両方を理解することで，安全に手術を完遂することが可能となる．

頸静脈孔へのアプローチは多種多様であり，いくつかの類似のアプローチが別々の名前で呼ばれていることが多少の混乱を招いていることは否めない．その中で，腫瘍の組織型と局在に応じて，過去の報告から適切なアプローチを選択する必要がある．

頸静脈孔神経鞘腫に対する手術アプローチは，3 つの基本アプローチから成り立っている：1）retrosigmoid approach　2）infarabyrinthine mastoidectmy　3）high cervical exposure．頸静脈孔を開放するには，2 つの key step が必要となる：A）infralabyrinthine mastoidectomy，B）頸静脈突起削開．頸静脈孔へのアプローチは，これらの 3 つの基本アプローチと，2 つの key step を組み合わせる必要がある（Head and Neck, 2015）．近年，内視鏡手術の発展に伴い，前方からの頸静脈孔へのアプローチの理解も必要になってきた．前方から頸静脈孔へアプローチするには，transpterygoid approach を用いた経鼻内視鏡アプローチと，preauricular subtemporal infratemporal fossa approach などが挙げられる．前方からアプローチする際は，tympanic bone の vaginal process が内視鏡アプローチにおいてもオープンサージェリーにおいても重要である（The Journal of Laryngology and Otology, 2015）．側頭骨悪性腫瘍手術では，側頭骨外側切除と側頭骨亜全摘術いずれの手術においても頸静脈孔周囲を扱う操作が含まれる．典型的な側頭骨亜全摘術では，jugular process の扱いが頸静脈孔を開放する際には重要となる（Neurosurgery, 2014）．側頭骨外側切除においても，断端陰性の一塊切除を達成するためには，頸静脈孔を一部開放した上で操作を行う必要がある症例を経験する．Jugular paraganglioma にたいする手術アプローチとしては，postauricular transtemporal approach（Fish の infratemporal fossa type A の変法），far-lateral approach などが挙げられるが，各々の手術解剖と手術手技を熟知した上で，アプローチの選択を行って行く必要がある（Contemporary management of jugular paraganglioma, Chapter2, Springer, 2018）．腫瘍の局在と組織型を考慮して，十分な術野を展開するための適切な手術方法を選択することは容易ではない．

今回，頸静脈孔周囲の微小外科解剖を提示した上で，頸静脈孔を扱う手術操作が必要であった自験例を，症例ごとの反省点も含めて提示したい．

TM10-3

テーマセッション 10

内耳道・小脳橋角部へのアプローチ

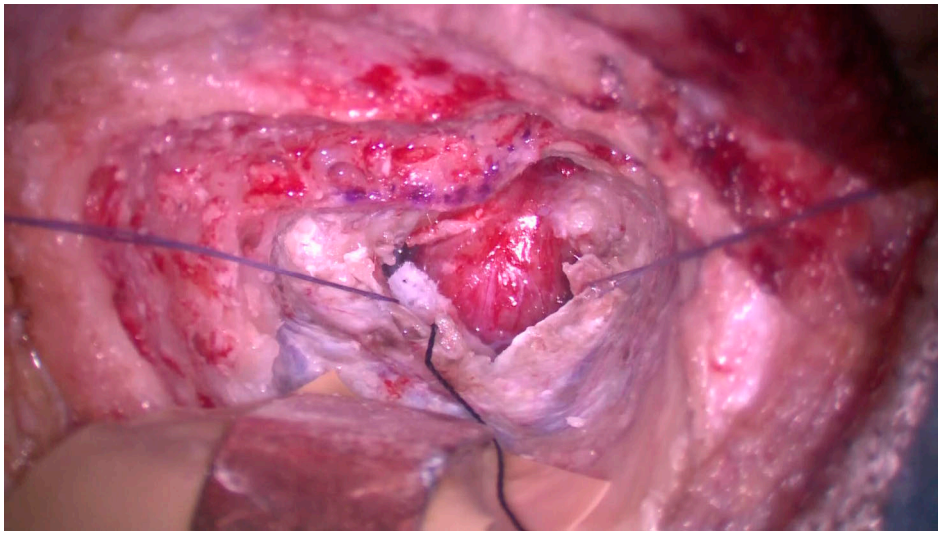
大石　直樹
慶應義塾大学医学部　耳鼻咽喉科

耳科医が取り扱う内耳道・小脳橋角部疾患の代表例は聴神経腫瘍であり，聴神経腫瘍に対する経迷路法は，世界的にも汎用されている手術アプローチである．内耳道や小脳橋角部に到達するためには，三半規管の削開，S 状静脈洞や硬膜の露出，頸静脈球の同定，内リンパ嚢の切断など，通常の中耳手術では行うことが稀な手術操作が必要である．国内外の skull base dissection course を一度は経験することが望ましく，また実際の手術を行う際には，できれば熟練した術者の手術を見学した上で，頭の中で解剖学的イメージを十分に持つことが必須である．

実際の腫瘍の摘出に関しては，中耳手術のみでは学び得ない手術操作が必要で，腫瘍摘出自体は異なったテクニックや手術の考え方が必要である．一方，中頭蓋窩・後頭蓋窩から内耳道にかけての硬膜をすべて露出させる手技は中耳手術の延長にあり，いわゆる bone work を完了させた到達点の 1 つである．中耳手術での研鑽を十分に積んだ術者にとっては，次に目指すべきステップの 1 つであるともいえる．

本演題では，経迷路法の視野展開に関する「コツと落とし穴」を解説し，側頭骨外科の代表的手術法である経迷路法の習得に向けた演題としたい．また，聴力温存・経側頭骨手術である後迷路法（三半規管を温存し，後半規管の後方から内耳道・小脳橋角部にアプローチする手術法）に関しても解説し，さらに硬性内視鏡を併用した内耳道アプローチについても触れる予定である．

聴神経腫瘍は，稀な側頭骨腫瘍・頭蓋底疾患の中では比較的高頻度でみられる疾患であり，少なくとも診断する機会は多くの耳科医にとってそれほど珍しくないと思われる．経迷路法は側頭骨外科領域でぜひとも習得したい手術手技であり，中耳手術を超えた外科手技の研鑽を積んでいる先生方に少しでも役立つ講演としたい．



TM11-1

テーマセッション 11

頭位・頭位変換眼振検査－良性発作性頭位めまい症の病態

稲垣　太郎
東京医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科学分野

良性発作性頭位めまい症（BPPV：benign paroxysmal positional vertigo）は，耳石器から剥脱した耳石が半規管内に迷入して生じ，半規管内の耳石の状態によって半規管結石症（canalolithiasis）とクプラ結石症（cupulolithiasis）に分類できる．頭位・頭位変換眼振検査で特徴的な眼振像を呈することが知られているが，迷入した耳石が半規管内のどの部位にありどのようにふるまうかで眼振の向きや強さ，持続時間に差異が生じてくる．今回は，BPPV の病態を基礎実験から得られた所見を示しつつ，頭位・頭位変換眼振検査で生じる眼振の何を見ていてそこから何が分かるのか，またどのような事に留意して検査を施行すべきかを述べる．

【BPPV の眼振所見】

①眼振の向き：　左右の前庭（半規管）の活動電位が異なると，前庭眼反射を介して眼球は相対的に活動電位の低い側に偏倚する．眼球の偏倚が続くと眼球を正中位に戻す急速な眼球運動が生じる．この繰り返しが眼振で，眼球の偏倚が眼振緩徐相に，急速な眼球運動が眼振急速相に相当する．即ち，眼振は相対的に活動電位のより高い側を向く．半規管結石症では耳石が移動することで惹起される内リンパ流動が，クプラ結石症では耳石の重み自体が半規管膨大部にあるクプラを変位させる．膨大部稜に存在する有毛細胞の運動毛はクプラ内に入り込んでいて，クプラの変位に伴う運動毛の動きで有毛細胞の活動電位は上昇（興奮）または低下する（抑制）．

②眼振の強さ：　左右の前庭の活動電位の差による．BPPV では頭位変化に伴うクプラの変位の程度によって決まる．半規管結石症では半規管内を移動する耳石の量や移動形態，移動速度により変化し，半規管内に迷入した耳石の量が多く，耳石が半規管内をスムーズに移動する頭位をとれば内リンパ流動のエネルギーは大きく，よりクプラを変位させると考えられる．クプラ結石症では耳石がクプラに付着する位置や量によって変化し，やはり耳石の量が多い方が有効な刺激になると考える．

③眼振の持続時間：　頭位変換の際に耳石がクプラの変位に影響を与える持続時間と言える．半規管結石症で内リンパ流動が惹起されるのは耳石が半規管内を移動している間のみである．よって激しい眼振が生じても同一の頭位を保っていれば 10 から 20 秒で減衰して消失する．クプラ結石症では耳石の重みがクプラを変位させる頭位をとり続ければ一定の緩徐相速度の眼振が長時間（2 分以上）みられる．

【頭位・頭位変換眼振検査】

頭位眼振検査は特定の頭位での重力負荷で，頭位変換眼振は動的な頭位変換運動で生じる眼振であり，両者は異なった刺激により誘発される異なった眼振検査である．BPPV の病態を考慮すると，半規管結石症には頭位変換眼振検査が，クプラ結石症には頭位眼振検査が適していることが分かる．しかし，半規管結石症からクプラ結石症に移行する場合又はその逆も存在する．臨床の現場では両検査を厳密には区別せず，各頭位での眼振所見を観察し記載している．

半規管の刺激による眼球運動は各半規管の同一平面上に生じる．各半規管は互いに直交する様に存在し，水平半規管（外側半規管）の状態を見るには仰臥位正面から左下および右下頭位に頭位を変化させたときの眼球運動を観察する．垂直半規管（前･後半規管）は矢状面より約 45 度の面に存在し，前半規管と対側の後半規管はほぼ同一平面に位置する．正面での頭位変換眼振検査（Stenger 法）で所見がはっきりしない場合には頸部を 45 度回旋して，垂直半規管が最も刺激される面に沿った頭位変換眼振検査（Dix-Hallpike 法）を施行するとよい．

前庭（半規管）の構造や耳石のふるまいを理解することで，BPPV 患者の頭位・頭位変換眼振検査所見からその病態を理解することができる．病態を想定しながら検査を施行することで，的確な診断，そして的確な理学療法やリハビリに繋げていくことができると考える．頭位・頭位変換眼振検査から得られる情報がより有意義なものになることを期待する．

TM11-2

テーマセッション 11

自発眼振検査ーメニエール病の病態

柿木　章伸
神戸大学大学院医学研究科　耳鼻咽喉科頭頸部外科学分野

【はじめに】
メニエール病は内耳性めまいの代表的な疾患であり，病理組織学特徴は内リンパ水腫である．メニエール病の 3 主徴は，繰り返す回転性めまい発作，変動性難聴および耳鳴である．
めまい発作の開始直後には，患側向きの水平回旋混合性の定方向性眼振いわゆる刺激性眼振がみられ，時間経過とともに健側向きの水平回旋混合性の定方向性眼振いわゆる麻痺性眼振へと変化していく．眼振は赤外線フレンツェルやフレンツェル眼鏡下のような非注視下で観察されやすい．本セッションでは，このような自発眼振が出現する病態について主に動物実験結果を用いて解説する．
【ストレスとメニエール病】
メニエール病の発症や症状の増悪にストレスが関与することは，臨床上しばしば経験する．実際，ストレスホルモンであるバゾプレシン（VP）の異常高値がメニエール病では認められる．
【VP と内リンパ水腫】
動物実験において，VP の慢性投与は内リンパ水腫を形成し，VP の競合的拮抗薬の投与は著明な内リンパ虚脱を認める．さらに，VP の 2 型受容体作動薬であるデスモプレシン投与により水腫が形成される過程を optical coherence tomography（OCT）で確認した．これらの結果は，VP が内リンパ水腫の形成に関与していることを強く示唆するものである．
【めまい発作と VP】
モルモットに VP を投与することによって形成される内リンパ水腫には限界があり，前庭階のほぼ全体を占拠することはない．この動物では，一過性の自発眼振を認める個体がわずかに存在する程度で，体平衡機能異常は認められなかった．ところが，内リンパ嚢に傷害を加えたモルモットにデスモプレシンを投与すると著しい内リンパ水腫が形成され，一過性の自発眼振，体平衡機能異常がみられた．また，内リンパ嚢に傷害を加えただけでは自発眼振，体平衡機能異常ともに認めなかった．これらの結果から，メニエール病の発病には内リンパ嚢の機能異常に伴う内リンパ水腫が根底に存在し，ストレスにより分泌された VP による急激な内リンパ水腫の増大が関与していると考えられる．
【自発眼振の機序】
メニエール病のめまい・難聴と内リンパ水腫の関連についての仮説は，最終的に圧説と化学説に集約される．
圧説とは，内リンパ圧が上昇することでめまいが生じるという考え方である．内リンパ水腫モルモットの内リンパと外リンパの圧差を調べたところ，有意差は見られなかった．さらに，急性期のモデルとして，人工外リンパを用いて内耳圧を上昇させたモデル動物において，自発眼振は認められなかった．
一方の化学説は，外リンパ腔の高カリウム化によりめまいが生じるという考え方である．モルモットの蝸牛中央階に人工内リンパを注入し急激な内リンパ水腫を作成したところ，前庭階，鼓室階のカリウムイオン濃度が上昇していることが分かった．また，モルモットの鼓室階を高カリウム化すると，前庭神経の単一ユニット記録において発火頻度が一過性に増加し，その後消失した．この動物の自発眼振に関しては刺激性眼振後に麻痺性眼振が認められた．
【まとめ】
我々のこれまでの検討から，メニエール病患者には内リンパ嚢の機能異常に伴う内リンパ水腫が根底に存在し，そこにストレスが加わり VP が内リンパ水腫を急激に増大させ，外リンパ腔の高カリウム化を引き起こし，自発眼振が誘発されると考えられた．

TM11-3 テーマセッション 11

回転検査ーマウス回転検査を用いたシスプラチンによる内耳障害の検討

滝本　泰光
市立池田病院　耳鼻いんこう科

【はじめに】
回転検査は回転角加速度により半規管を刺激し，誘発された前庭動眼反射を測定することで半規管機能を評価する検査である．現在，回転椅子検査，Video head impulse test などで広く臨床応用されている．
一方，マウスのような小さく，体動が多く頭部固定が困難な動物の場合，前庭機能の評価時，半規管動眼反射の記録，解析は困難であるので，行動実験が主に行われる．しかし，行動実験から得られる結果は実験動物の運動機能，認知機能，視覚情報などに影響を受けるので，行動実験にて半規管機能を評価することができない．
我々は，240Hz ハイスピードカメラを用いたマウス回転検査装置を開発しマウスの色々な疾患モデルの半規管機能の評価を行っている．今回，我々が開発したマウス回転検査装置を紹介し（Imai, Takimoto et al., High-Speed Video-Oculography for Measuring Three-Dimensional Rotation Vectors of Eye Movements in Mice, Plos One, 2016），これを用いて検討したシスプラチンによる半規管機能障害などの内耳障害について報告する．
【背景】
抗癌剤であるシスプラチンの聴器毒性による難聴，耳鳴の副作用は広く知られている．しかし，前庭器毒性による前庭機能障害については不明な点が多く，シスプラチン投与後の患者のカロリックテストの異常の有無についても正反対の結果がそれぞれ報告されており，未だ結論がでていないのが現状である．またモルモット，ラットを用いたシスプラチン投与による前庭有毛細胞の破壊像を確認している論文の報告は多くあるが，生存している動物を用いた前庭機能検査で評価した論文はラットを用いたわずかな研究しかない．また，ラットやモルモットと異なり薬剤耐性が強く，前庭機能評価も困難であるマウスでは生存可能なシスプラチン前庭毒性疾患モデルの報告はほとんどない．
【方法】
C57BL/6J マウスに，8 と 16mg/kg の濃度のシスプラチンをそれぞれ 4 日に分割して連日腹腔内投与し，マウス用回転検査で投与後の外側半規管の機能を評価した（9 ～ 10 週齢，N=10）．
（回転検査について）
C57BL/6J マウスの頭部を回転台の中央に固定し，回転台を暗視野で地平に対して垂直の軸で振子様にメトロノームの音源に合わせて手動回転させ，その時に誘発される水平性眼球運動を 240Hz ハイスピードカメラにて撮影した．回転条件は 0.5Hz，1.0Hz，2.5Hz の周波数を用いた．得られた眼球運動および回転台（頭部）の動画を解析し，回転台に対する前庭動眼反射の利得（VOR gain），位相（Phase）を計算した．
【結果と考察】
回転条件 0.5Hz，1.0Hz では VOR gain の低下は認められなかったが，高周波数（2.5Hz）刺激でのみコントロールに比して VOR gain の低下所見を認めた．また，その低下は濃度依存性であった．Phase はいずれの条件もコントロールと同様であった．これらの結果から，シスプラチンによって高周波数回転時のマウスの外側半規管機能が障害されることがわかった．この病態が人間でも同様であれば，低周波数の刺激を評価しているカロリックテストを用いた過去の研究では障害で検知できていなかった可能性も考えられ，シスプラチンによる半規管に対する影響を調べるにはが高周波数の刺激が必要と考えられた．

TM11-4

テーマセッション 11

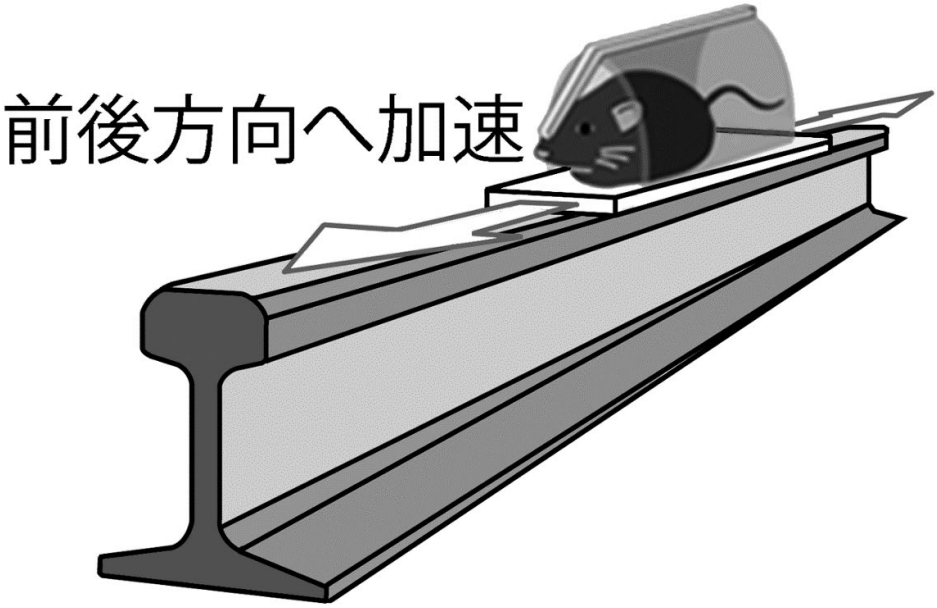
耳石器機能検査－非回転性めまいの病態

今井　貴夫
大阪大学大学院医学系研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

耳石器は直線加速度を感受し，三半規管は回転を感受する．よって耳石器が病巣の場合は非回転性めまいが生じ，三半規管が病巣の場合は回転性めまいが生じる．現在，耳石器だけが障害され非回転性めまいを訴える疾患は見つかっていない．めまいを主訴とする疾患の病態の解明や治療の研究を行う際，動物を用いた基礎研究は重要な意義を持っており，実験動物としては遺伝子改変が容易であるマウスが圧倒的に用いられている．上記のような疾患が発見されていない原因として，マウスの耳石器機能検査が存在しない，ということが挙げられる．

ヒトに対する耳石器機能検査として前庭誘発筋電位検査（VEMP）が存在し，マウスに対する VEMP に関してもわずかだが報告はある．しかし，検査時の刺激として，耳石器の適刺激である直線加速度ではなく音刺激を用いているので，マウスの VEMP の評価法は確立していない．マウスの耳石器機能検査として眼傾斜反応を利用したものや Off vertical axis rotation を用いたものが存在するがこれらは重力を直線加速度刺激として用いるので，負荷する直線加速度刺激の大きさを制御することができない．

我々は，マウスの新しい耳石器機能検査法を開発した．耳石器を刺激するための直線加速度はリニアースレッドにてマウスを前後，左右方向に加速させるという最も単純な方法で生成した．マウスが小動物である利点を生かし，1.8m の移動距離で最大 1.3G の負荷を可能にした．暗室にて直線加速度負荷時の両側の眼球運動を 240Hz 高速カメラにて記録し，記録した映像から眼球運動三次元解析を行った．前後方向の直線加速度負荷時には水平成分，回旋成分が左右眼で逆方向に動き，垂直成分は同方向に動く非共同性眼球運動が記録できた．左右方向の直加速度負荷時には水平成分，回旋成分が左右眼で同方向に動き，垂直成分は逆方向に動く非共同性眼球運動が記録できた．垂直成分の波形は加速度の変化の波形と一致した．水平方向の視運動刺激時や明室での定速度刺激時に誘発される眼球運動には垂直成分を認めなかった．これらの結果より，直線加速度負荷時の眼球運動垂直成分は耳石動眼反射により誘発されたものであり，この眼球運動垂直成分の解析により，耳石器機能が評価できると考えた．耳石器に関与する遺伝子のノックアウトマウスに対し当耳石器機能検査を行うことにより，耳石器機能だけが障害され非回転性めまいを主訴とする新たな疾患の発見につながると考えらえる．



ネクストジェネレーション
セッション１～８
抄録

NJ1-1 ネクストジェネレーションセッション 1

多施設研究から明らかになった聴神経腫瘍における突発難聴の臨床経過

和佐野　浩一郎
国立病院機構東京医療センター　臨床研究センター　聴覚平衡覚研究部

急性感音難聴（いわゆる突発性難聴）症例の中に一定の数の聴神経腫瘍による突発難聴が含まれていることはよく知られているが，その臨床像は十分に明らかになっているとは言えない．そこで今回我々は多施設から症例を集積することで，聴神経腫瘍による突発難聴の治癒率や再発率といった臨床経過を明らかにするとともに，どのような症例について積極的に MRI を用いたスクリーニングを行うべきなのか，を明らかにする試みに取り組んでいる．

まず，孤発性聴神経腫瘍と診断され，腫瘍が原因と考えられる突発難聴を発症した症例のうち，治療前後の純音聴力閾値を把握できる症例を集積し，治療効果の評価および 1 回目の突発難聴以降の再発率を Kaplan-Meier 法を用いて検討を行った．治療効果の評価は厚生労働省「急性高度難聴に関する調査研究班」の判定基準に準じて行った．

77 症例が集積され，解析可能であった突発難聴発症の回数は合計 106 回，初回発症時の平均年齢は 48.7 才，男性 32 例，女性 45 例であった．治癒率は初回 53.5%，二回目 28.0%，三回目以降 9.1% と発症を繰り返す度に有意に低下していた．再発率に関しては 1 年経過時点で 30.1%，2 年経過時点で 42.3%，再発までの中央値は 32 か月であり，無再発曲線の対数近似により 1 年間の平均再発率は 25% と推定された．さらに MRI 画像の解析により腫瘍増大傾向と難聴再発が有意に相関していることが示された．

この結果から，1 回目の突発難聴が治癒し Wait and Scan を選択する場合も，1 年に 25% ずつ再発する可能性があること，再発時には治癒率が低下することを念頭におき適切な情報提供を行いながら，慎重に経過を見る必要があると考えられた．特に経過観察のなかで増大傾向がみられる場合には，難聴再発のリスクも高いことから，聴力温存手術の適応などを検討してもよいのではないかと考えられた．

また，日本国内からの急性感音難聴の統計と比較すると，有意に発症年齢が低く，谷型の聴力型が多く，治癒率が高い傾向がみられた．

次に，急性感音難聴の発症に動脈硬化などの血管系リスクが関与している可能性が示唆されていることから，年齢のみではなく血管系リスク全般に関しての詳細な検討を，同様に多施設から 800 例を超える急性感音難聴症例を集積し都築伸佳（慶應大）を中心に行っている．血管リスクの指標として心房細動患者における脳梗塞発症リスク評価として考案され，他領域でも血管系リスク評価に広く用いられている CHADS2 スコア（年齢，心不全，高血圧，糖尿病，脳梗塞・TIA の既往）に準じて評価を行ったところ，血管系リスクが高い患者からは聴神経腫瘍の検出率は有意に低い結果となった．

これらを合わせると，年齢が若い（特に血管リスクの低い）場合，谷型の聴力型を示した場合，治癒した場合には，スクリーニングを積極的に考えるべきではないかと考えられた．

本検討は慶應義塾大学耳鼻咽喉科多施設研究プラットフォーム KAORU-E を用いて行われた．症例集積にご協力頂いたご施設（慶應義塾大学，東京医療センター，済生会宇都宮病院，平塚市民病院，静岡赤十字病院，稲城市立病院，日野市立病院）の各担当先生方に深謝致します．

NJ1-2　ネクストジェネレーションセッション 1

聴神経腫瘍における平衡機能検査 ～隠れた前庭機能障害の「見える」化～

稲垣　太郎
東京医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

聴神経腫瘍はその名称とは異なり，蝸牛神経からではなく前庭神経から発生する神経鞘腫が多いことが知られているが，臨床症状としては蝸牛症状を呈することの方が多い．前庭神経の機能障害に伴うめまいやふらつきの症状が乏しいのは，その緩徐な増大速度のため前庭代償により腫瘍の前庭機能への影響が相殺されて表出しづらいためとされている．しかし，臨床症状がないからといって前庭機能が保たれているわけではなく，むしろ水面下で緩徐に前庭機能障害が進行しているということを忘れてはいけない．

聴神経腫瘍による前庭機能低下は，器官そのものの障害ではなく，腫瘍による圧迫である．内耳道内に限局する腫瘍は，前庭神経を圧迫し，半規管・耳石器からの信号の伝達障害を引き起こす．腫瘍が増大して脳幹を圧迫するようになると，圧迫部位に伴う中枢性の機能障害も加わる．

近年は画像検査の発達により，MRI を撮れば微小な聴神経腫瘍でも診断可能になってきている．しかし，腫瘍による圧迫でどのような機能障害が起きているかまでは判定できない．本演題では，聴神経腫瘍患者の前庭機能検査について述べる．各前庭機能検査がそれぞれ何を見ているのか，何を示唆しているのかを再確認していく．当科では，前庭機能検査として，眼振検査（注視・自発・頭位・頭位変換），HIT（vHIT 含む），重心動揺検査，自覚的視性垂直位（SVV）検査，o,c-VEMP 検査，ENG 検査，温度刺激検査を施行している．これらの前庭機能検査は画像診断がまだ不十分な中で神経生理学を駆使して発展してきた病巣推定検査である．確定診断としては MRI にその席を譲るが，病態を理解する上では必須の検査である．脳幹圧迫で緊急に手術を要する場合以外，聴神経腫瘍の治療の基本方針は「wait and scan」である．確定診断後に MRI で腫瘍径をフォローするのみでなく，腫瘍により圧迫されている神経の機能を把握することで病態のフォローをすることができる．症状として表れにくい病態を「見える」化することは，患者の不安を取り除けるのと同時に次の治療に移行する際の指標とすることができるかもしれない．

実際に手術治療となるのは，腫大して内耳道から外に出た腫瘍が脳幹に接する，または小脳や脳幹を圧迫するようになった症例が多い．当院では聴神経腫瘍患者に対して術前・術後に前庭機能検査を施行していて，中枢性障害の評価には ENG 下に視刺激検査を施行している．術前検査では約 3 割に視刺激検査異常があり，術後検査では術前の視刺激検査異常例の約 7 割に改善がみられた．小脳，脳幹の機能を評価する生理検査として視刺激検査の重要性を再認識できた．

前庭機能検査を理解・再確認することで，病状把握や治療方針決定の一助として聴神経腫瘍の臨床の現場でより用いられるようになること，また更に発展することを期待している．

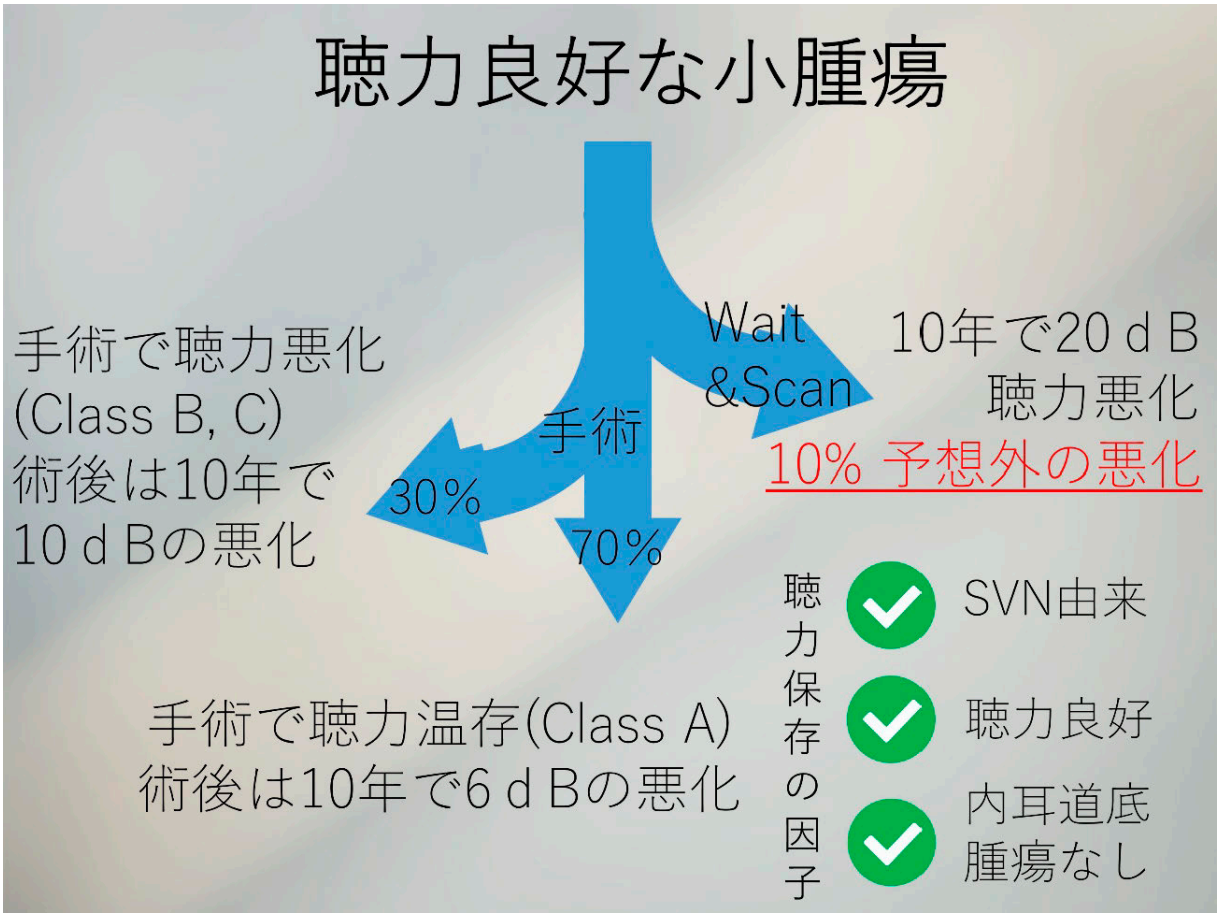
NJ1-3　　ネクストジェネレーションセッション 1

神経耳科学検査を活用した小聴神経腫瘍の治療戦略

稲垣　　彰
名古屋市立大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

一般に小聴神経腫瘍では聴力良好な症例が多いが，中には高度難聴を呈する症例も散見される．我々は有用聴力（PTA ≤ 50dB，STS ≥ 50%）を有しない小聴神経腫瘍には wait and scan を適応しているが，有用聴力を有する小聴神経腫瘍では患者の希望により経中頭蓋窩法による聴力保存手術，または wait and scan を行っている．しかし，wait and scan で経過観察している期間に聴力が悪化し，聴力保存手術の適応を逸する症例も少なからず経験している．また，我々は聴力良好な小聴神経腫瘍の手術目的は聴力保存と考えているが，当科における経中頭蓋窩法による小聴神経腫瘍の有用聴力保存手術は 72% に留まっている．

聴力保存手術における聴力保存の因子として，内耳道底に進展していない，上前庭神経起源であることなどが明らかになってきている．より良好な聴力温存のため機を逸することのない的確な手術　/　wait and scan を行うために，MRI による腫瘍増大速度の評価のみならず，聴力，カロリックテスト，VEMP などの神経耳科学的検査を活用して腫瘍の発生部位や起源神経，神経障害の程度を同定することは，聴力良好な小聴神経腫瘍で聴力予後のより的確な予後予測に有用である．



NJ1-4　ネクストジェネレーションセッション 1

術前 OAE/ABR に基づく聴力温存手術の適応と聴力予後，術中 ABR の工夫

細谷　誠
慶應義塾大学　耳鼻咽喉科学教室

聴神経腫瘍に対する手術は，腫瘍径や残存聴力の有無などに応じて中頭蓋窩法，後頭下開頭法，経迷路法，後迷路法など様々な術式が用いられる．このうち，残存聴力があり術後聴力温存が期待できる症例に対しては，経迷路法以外の術式が選択される．聴神経腫瘍に対する後迷路法は，後半規管の後方から小脳橋角部に到達する方法であり，迷路破壊を伴わず術後聴力温存が可能な手術方法である．開頭を伴う中頭蓋窩法，後頭下開頭法に比べて侵襲が少ない一方で，内耳道底付近の視野が得られないことが問題であったが，近年の内視鏡の発展に伴い十分な視野が得られるようになっている．

当科では，後迷路法の術野において脳幹部を展開しやすいというメリットを活かして，蝸牛神経背側核近傍に電極を留置し，より高度な蝸牛神経機能のモニタリング（DNAP モニタリング）を行っている．本方法と術中 ABR を用いることによって，後迷路法における聴力温存率の向上に取り組んでいる．これまで多数の症例を経験する中で，様々な検討を加え，聴力温存率の向上のためにモニタリング方法に改良を加えてきた．

【術前 OAE/ABR に基づく聴力温存手術の適応と聴力予後】

経迷路法以外での聴神経腫瘍手術においては，理論的には聴力温存が期待できる一方で，実際の術後聴力温存が必ずしも全例において達成されるわけではない．術前に術後聴力温存の可能性を評価可能となれば，アプローチ法の変更や手術時期の再検討が可能となる．一方で，高精度な術中持続モニタリングを使用することにより，症例ごとの手術手技自体による聴力温存率への影響が低減し，術前に温存可能と評価された症例に対しては，より積極的に本法を適応することが可能になると考えられる．このため，術前に術後聴力温存成績をより正確に予測することが，安全な手術を行う観点からも適応拡大の観点からも重要である．

これまでに当科において後迷路法を用いて手術を行った症例について検討を行った結果，術前の OAE/ABR を指標として術後聴力温存率を予測できることを報告した（Hosoya M. et al., *Clinical Otolaryngology*, 2019）．術前の純音聴力・語音聴力のみならず，術前 OAE/ABR を指標として手術適応を検討することにより，より高確率に術後聴力を温存することが可能となった．例えば，患側の ABR V 波潜時が 6.5msec 以下の症例において，モニタリング下に後迷路法を用いた腫瘍摘出術を行った場合の術後聴力温存率は，検討した症例においては 100% となっており，聴力温存手術のよい適応であることがわかった．この結果をもとに，現在当科においては，聴力温存手術の適応を ABR/OAE の値も参考に決定している．

【術中 ABR の工夫】

ABR 潜時延長症例，OAE 反応低下症例における聴力温存率の向上が今後の課題である．この 2 つの指標は，患者内耳（蝸牛と蝸牛神経）における機能的な余力を反映すると同時に，モニタリング精度への影響を及ぼすため術後成績に影響すると考えられた．後者の要素に関しては，ABR の V 波潜時が遷延している症例においては，術中モニタリング波形の変化に関する判断が，正常波形の症例と比較して困難なことが術中の正確な判断に影響を与えている可能性が示唆された．

この点を改善するため，現在当科においては，聴覚モニタリングの測定感度および精度の向上のため，ABR 潜時延長症例においては刺激音の症例別最適化を行っている．一般的に用いられるクリック音による画一的なモニタリングでは，十分な測定感度が得られないことがある場合においても，刺激音を工夫することで高い反応電位を得られれば，測定感度が向上することが期待される．本手法を術前 ABR/OAE 検査をもとにした術前予測と組み合わせることにより，聴力温存率をより向上させることが出来，また，高精度に聴力温存率を予測することが可能になると考えられる．

本セッションにおいては，当科における術前 OAE/ABR を指標とした聴力温存手術の適応の考え方とその聴力予後，さらには通常の方法では聴力温存が困難なことが予想された症例における術中 ABR の工夫について紹介したい．

NJ2-1

ネクストジェネレーションセッション 2

蝸牛内免疫担当細胞の局在と由来
ー特に組織マクロファージについてー

岡野　高之
京都大学大学院医学研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

内耳は聴覚および平衡覚の受容器であり，多種多様な細胞が整然と配列され機能している．その機能の発現と維持には多くの生体内機構が関与すると考えられるが，未だ不明の点も多い．内耳は固有のリンパ組織を持たず，また外リンパ中の IgG 濃度も低いことから，従来は脳や眼とともに免疫学的に特異な組織とされてきた．しかし近年の研究で耳毒性薬物や強大音響による感覚上皮障害における病態には免疫機構が大きく関わり，さらに組織マクロファージが内耳にも常在することが明らかにされており，組織マクロファージが内耳の恒常性維持において重要な役割を果たす可能性が示唆されている．組織マクロファージは全身の各組織に常在し，恒常性維持と炎症反応において中心的な役割を果たすとともに組織特異的な機能も有するとされる．これに加えて卵黄嚢，胎児肝，骨髄などの由来組織については各組織に特異的な様式を示し，また同一組織内でも由来や局在，機能は多様であり複数のマクロファージ亜集団が存在することが報告されている. しかし蝸牛の組織マクロファージについては, その発生や由来組織はこれまで明らかではなかった．本発表ではマウス蝸牛における組織マクロファージの発生と由来組織の解明のため，我々がこれまでに行った検討の概略を紹介する．

まず蝸牛の組織マクロファージの出現時期を明らかにするために胎生 9.5 日以降のマウス蝸牛でのマクロファージの組織内分布を検討した．マウス蝸牛において Iba1 陽性の組織マクロファージは，胎生 10.5 日に内耳の原基である耳胞周囲に出現し，以後発生段階の進行に伴って分布領域や密度を変化させながら，最終的にラセン神経節・ラセン靭帯・血管条を含めた蝸牛全域に分布していた．次に局所増殖能については Ki67 や pHH3 を発現するマクロファージが一定の割合で存在し，蝸牛組織マクロファージが局所増殖により組織内で維持される可能性が示唆された．さらに Csf1 受容体（*Csf1r*）欠損マウスの蝸牛では，CD11b 陽性マクロファージは野生型マウスと同等に認められたものの，Iba1 陽性マクロファージの数は著しく減少していたことから，胎生期の蝸牛組織マクロファージには，卵黄嚢を由来とする Csf1r 依存性のマクロファージと，胎児肝を由来とする Csf1r 非依存性のマクロファージが存在すると考えられた．

次に成体マウスでは骨髄由来細胞を GFP で可視化する手法により，内耳における造血幹細胞に由来する細胞の分布と表現型を解析した．この解析では全身の細胞で GFP を発現するマウスから造血幹細胞を取り出し，あらかじめ全身照射により骨髄を破壊したレシピエントマウスに移植することにより骨髄キメラマウスを作製し，内耳における造血幹細胞由来の細胞の組織学的解析を行った．造血幹細胞由来の細胞は蝸牛ではラセン神経節やラセン靭帯，ラセン唇，蝸牛軸内の蝸牛神経に分布し，またその多くが脳のミクログリアに類似した紡錘形の細胞体と周囲に樹状の突起を伸ばした形態を示していた．刺激のない定常状態ではコルチ器にはマクロファージは認められなかった．また造血幹細胞由来の細胞の 80% 以上が CD68，Iba1，F4/80 を発現し，マクロファージの表現型を呈した．さらに内リンパ嚢では嚢上皮の層や上皮下の間質にも Iba1 陽性のマクロファージが存在し，また Iba1 陰性 /CD45 陽性の細胞とマクロファージが近接して存在することから，内リンパ嚢上皮内でのマクロファージとリンパ球の相互作用が示唆された．

上記の研究において明らかにされた蝸牛組織マクロファージの発生学的由来や組織内分布は，蝸牛組織マクロファージの機能解明する研究の起点となる．先天性サイトメガロウイルス感染をはじめとする感染性の先天性難聴は，その病態に免疫機構の関与が示唆されるものの詳細は不明であり，未だ治療も確立されていない．蝸牛の免疫機構の理解により，感染性の先天性難聴を含めた内耳疾患における組織マクロファージを標的とした治療の開発へと発展する可能性がある．

NJ2-2 ネクストジェネレーションセッション 2

NLRP3 遺伝子機能獲得型変異に伴う蝸牛の自己炎症応答 ー DFNA34 の臨床像と IL-1 受容体拮抗薬の治療効果

川島　慶之
東京医科歯科大学　耳鼻咽喉科

1. 自然免疫における NLRP3 インフラマソームの役割

自然免疫を担う単球，マクロファージ，樹状細胞といった貪食細胞は，パターン認識受容体と呼ばれるセンサーを介して，生体内に侵入した病原体を感知し，炎症応答を惹起する．*NLRP3* 遺伝子がコードするタンパク質 NLRP3（クリオピリン）はパターン認識受容体の一つであり，主に自然免疫担当細胞に発現している．NLRP3 は特定の因子を認識すると構造変化を起こし，アダプタータンパク質である ASC，カスパーゼ -1 前駆体と共に NLRP3 インフラマソームと呼ばれる複合体を形成する．さらに，多彩な刺激により NLRP3 インフラマソームが活性化されると活性型カスパーゼ -1 が産生される．活性型カスパーゼ -1 は IL-1β 前駆体を切断し，活性型の IL-1β を産生・分泌させる．このように，NLRP3 インフラマソームは，多彩な刺激に対する細胞内センサーとして機能し，自然免疫担当細胞における炎症応答の中心的役割を担っている．

2. *NLRP3* 遺伝子変異と難聴

自然免疫機構が暴走すると，様々な自己炎症性疾患が引き起こされる．クリオピリン関連周期熱症候群（CAPS）は，*NLRP3* の機能獲得型変異により発症する全身性自己炎症性疾患であり，NLRP3 インフラマソームの機能異常を介した IL-1β の過剰産生を基本病態とする．発疹，関節痛，発熱，慢性髄膜炎，ぶどう膜炎，アミロイドーシスなど多彩な症状に加え，高頻度に難聴を合併する．難聴合併例の内耳造影 MRI fluid-attenuation inversion recovery（FLAIR）画像では，高頻度に蝸牛の信号強度の増強を認める．IL-1 受容体拮抗薬であるアナキンラは CAPS の多くの症状を改善させることが知られているが，難聴に関しても有効であり，難聴の進行を止めること，また発症早期であれば難聴を改善させることが報告されている．

3. DFNA34 の臨床像と IL-1 受容体拮抗薬の治療効果

最近我々は，非症候群性常染色体優性遺伝性難聴家系（LMG113）の連鎖解析を行い，*NLRP3* のミスセンス変異 p.Arg918Gln（c.2753G>A）が DFNA34 の原因であることを報告した．DFNA34 の難聴発症時期は 10 代から 30 代であり，初期には左右対称性の高音障害型感音難聴を示し，緩徐に進行する．聴覚検査では，語音弁別能は比較的良好に保たれ，耳小骨筋反射も保たれていたが，DPOAE では反応を認めなかった．造影 MRI-FLAIR では蝸牛の信号強度の増強を認めた．これらの結果より DFNA34 の難聴は蝸牛障害に起因すると考えた．

患者から採取・培養した末梢血単核細胞をリポ多糖（グラム陰性菌細胞壁外膜の構成成分であり，貪食細胞の細胞表面にある Toll 様受容体を介して NLRP3 インフラマソーム前駆体の発現を誘導する）で刺激したところ，IL-1β の分泌亢進を認めた．健常コントロールから培養した単核細胞では，リポ多糖刺激のみでは IL-1β は分泌されないことから，p.Arg918Gln は IL-1β の分泌亢進をもたらす機能獲得型変異であることが示唆された．難聴者 1 例に対しアナキンラを投与したところ，わずかであるが純音聴力閾値の低下を認めた．

4. 難聴に加え全身性炎症症状を有する *NLRP3* 遺伝子 p.Arg918Gln 変異症例に対する IL-1 受容体拮抗薬の治療効果

LMG113 と同じく p.Arg918Gln 変異を持ち，難聴に加えて軽度の全身性炎症症状を有する 1 家系（LMG446）の 3 例に対しアナキンラの効果を調べた．アナキンラ投与前，純音聴力検査では，6 耳中 5 耳は高音障害型の感音難聴を認め，1 耳は正常範囲内であった．MRI-FLAIR では，難聴を認めた 5 耳全てにおいて蝸牛の信号強度の増強を認め，4 耳は蝸牛の造影効果を認めた．末梢血単核細胞をリポ多糖で刺激したところ，全例で IL-1β の分泌亢進を認めた．アナキンラ投与 5 ヵ月後，2 例の純音聴力閾値は両側とも正常化し，残り 1 例も一側は治癒した．MRI-FLAIR ではアナキンラ投与前に信号強度の増強を認めた 5 耳中 4 耳で信号強度が低下した．以上の結果より，*NLRP3* 遺伝子の機能獲得型変異に伴う難聴は，蝸牛の自己炎症応答に起因することが示唆された．

謝辞：米国国立衛生研究所の Andrew Griffith 先生の研究室にて来間清人先生の指導のもと中西啓先生と共に行った研究の一部を代表して発表した．Andrew Griffith 先生をはじめ，研究室にてご指導戴いた先生方に深謝いたします．

NJ2-3 ネクストジェネレーションセッション 2

マウス蝸牛組織における自然免疫応答の検討

中西　啓
浜松医科大学医学部　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

NLRP3 は NLRP3 蛋白質をコードする遺伝子で，単球，マクロファージ，樹状細胞などの自然免疫担当細胞に発現している．NLRP3 は，細菌やウィルスなどの病原体により活性化され，アダプター蛋白質 ASC およびエフェクター蛋白質 Pro-caspase-1 と介合して，NLRP3 インフラマソームと呼ばれる蛋白質複合体を形成する．NLRP3 インフラマソームが形成されると活性型 Caspase-1 が産生され，炎症性サイトカインである Interleukin-1β（IL-1β）の分泌が誘導されることで炎症が惹起される．このように，NLRP3 インフラマソームは，細菌やウィルスなどの病原体に対する細胞内センサーとして機能して，自然免疫担当細胞における炎症応答の中心的役割を果たしている．*NLRP3* の機能獲得型変異は，全身性自己炎症性疾患であるクリオピリン関連周期熱症候群（CAPS）を引き起こすことが知られている．CAPS は，*NLRP3* 変異により NLRP3 インフラマソームが恒常的に活性化されることにより，自然免疫担当細胞から IL-1β が分泌され全身性炎症を生じると考えられている．われわれは非症候群性遺伝性難聴家系（DFNA34）の連鎖解析を行い，本家系の難聴が *NLRP3* 遺伝子変異により生じていることを明らかにした．DFNA34 患者では難聴以外に臨床症状が認められないため，機能獲得型変異により全身性炎症が生じ，その一部症状として蝸牛内炎症が生じたとは考えにくい．そこでわれわれは，蝸牛内に組織マクロファージが存在し，その細胞から IL-1β が分泌されたために蝸牛内炎症が惹起され非症候群性難聴が生じたという仮説を立てた．この仮説について，マウスを用いて検討した．

マウス蝸牛を用いて，NLRP3 インフラマソームを構成する NLRP3，ASC，Pro-caspase-1，IL-1β の mRNA 発現の有無，マクロファージ様細胞の有無および局在，NLRP3 インフラマソームが活性化されるかについて検討した．本研究は，米国国立衛生研究所と浜松医科大学でおこなわれ，同施設の倫理委員会で審査・承認されている．

マウス蝸牛において，*NLRP3* インフラマソームを構成する NLRP3，ASC，Pro-caspase-1，IL-1β の mRNA が発現しているか評価したところ，すべての mRNA が発現していた．マクロファージや単球などに発現している Cx3cr1 を GFP に改変した *Cx3cr1*^{GFP} マウスを用いて，蝸牛内におけるマクロファージ様細胞の有無および局在について検討したところ，マクロファージ様細胞は，ラセン神経節，コルチ器，基底板，血管条・ラセン靱帯に存在していた．蝸牛内で NLRP3 インフラマソームが活性化されるか評価するために，マウス蝸牛組織を分離してリポ多糖（LPS）と ATP を加えて培養し，培養液中の IL-1β の濃度を測定した．野生型マウスでは培養液中の L-1β の濃度が上昇していたが，*NLRP3*$^{\Delta/\Delta}$マウスでは，IL-1β の濃度は上昇していなかった．LPS+ATP を加えて培養し IL-1β が分泌される反応は，NLRP3 インフラマソームが活性化されたときに生じる特異性の高い反応であることより，蝸牛組織内でも NLRP3 インフラマソームが活性化されることが示唆された．LPS で刺激した *Cx3cr1*$^{GFP/+}$ マウス蝸牛を抗 IL-1β 抗体で染色したところ，Cx3cr1 を発現している細胞と同じ細胞が染色された．これらのことより，マウス蝸牛内にマルロファージ様細胞が存在し，その細胞内で NLRP3 インフラマソームが活性化されることが示唆された．

マウス蝸牛内において，マルロファージ様細胞が存在し，NLRP3 インフラマソームが活性化され，その細胞から IL-1β が分泌されることを明らかにした．ヒトとマウスでは自然免疫が必ずしも同じではないが，ヒト蝸牛内においても組織マクロファージが存在し，その細胞から IL-1β が分泌されたために蝸牛内炎症が惹起され非症候群性難聴が生じる可能性があると思われた．

【謝辞】
本研究は，米国国立研究所の Andrew J. Griffith 先生（国立聴覚・伝達障害研究所）の研究室でおこなわれた．Andrew J. Griffith 先生，来間清人先生をはじめ，同研究室でご指導いただい先生に深謝いたします．

NJ2-4

ネクストジェネレーションセッション 2

血管条に分布するマクロファージ様細胞の役割について

伊藤　　卓
東京医科歯科大学　耳鼻咽喉科

血管条はその名前の通り非常に血流が豊富な部位で，聴覚機能に必須とされる蝸牛内電位（EP）を生み出す働きを担う．血管条は，辺縁細胞・中間細胞・基底細胞の 3 種類の細胞でおもに構成されている．中間細胞および基底細胞はラセン靭帯の線維細胞とギャップジャンクションを通じてつながっており，共通の電位・イオン環境を持つ合胞体を構成する．またこれら合胞体と辺縁細胞はそれぞれがタイトジャンクションで囲まれた独立した層構造を構築し，お互いの層構造を電気的に隔離している．これらの層構造に挟まれたスペースは血管条細胞外空間（Intrastrial space: IS）と呼ばれ，特殊なイオン組成をもつ．血管条内血管は IS 内を走行しており，これら血管条を構成する細胞を栄養し，特殊なイオン環境を保つために網目状に発達している．IS 内の特殊なイオン環境を保つために，血管条内血管にもバリア構造が発達しており，Blood Labyrinth Barrier（BLB）と呼ばれている．中枢神経系にある Blood Brain Barrier は血管内皮細胞, アストロサイト, ミクログリアで構成されており, 網膜の Blood Retina Barrier も同様の構造を持つ．我々は BLB も類似した構造をしているのではないかとの仮説の元，中間細胞が細胞学的な特徴からアストロサイトに相当し，血管条内マクロファージがミクログリアに相当すると考えている．血管条内マクロファージは CD68，F4/80，Iba1 で標識され Perivascular macrophage-like melanocyte とも呼ばれている．血管条内マクロファージが喪失すると血管条内バリア機能が破綻を起こし，EP が低下する．さらに血管条内マクロファージは騒音の影響を受けて活性化し形態が変化するといわれているが，我々の観察から Pendred 症候群のモデルマウス，*Slc26a4* KO マウスの血管条においても著しい形態の変化と巨大化が判明している．また，騒音によって活性化されたマクロファージはバリア機能としての働きが低下するといわれているが，我々の実験からは *Slc26a4* KO マウスの血管条におけるバリア機能の低下は明らかではなかった．このような背景のもと，我々は血管条内マクロファージが血管条内血管のバリア機能以外にも何らかの役割を担っているのではないかと考えている．

現在我々は血管条内に豊富に観察される色素沈着とマクロファージの関係に注目している．血管条内に観察される色素沈着の起源については種々の仮説が挙げられているが，最近の報告では細胞内ストレスの防御機構として辺縁細胞で産生され中間細胞に運ばれるとされている．我々の観察からは，血管条内マクロファージがアメーバ様に触手を伸ばし中間細胞内の色素沈着を貪食している様子が確認できる．この働きは中枢神経におけるミクログリアで見られるものである．さらに我々は，血管条内マクロファージが細長い突起を伸ばして近接する血管条内血管をつないでいるような形態も観察している．ビオチンをトレーサーとして蛍光顕微鏡で観察すると，ビオチンの漏出が血管条内マクロファージの位置に一致してみられることがあり，血管内の各種液性因子がマクロファージを介して IS 内へと運ばれているのではないかと考えられた．さらに，色素を欠損した白色系アルビノマウスの血管条を観察すると，CD68 の標識範囲が著しく減少しているのに対して，Iba1 の標識パターンは黒色系マウスと比べて差異を認めなかった．すなわち，血管条内マクロファージはメラニン色素によって活性化を受け何らかの変化を受けていることが判明した．本セッションでは血管条内マクロファージの機能と役割について，我々の観察を中心に，最新の知見も交えて報告する．

NJ3-1　　ネクストジェネレーションセッション 3

人工内耳手術の Tips & New developments ～内耳奇形の新しい Grading と合併症ゼロを目指して～

南　修司郎
国立病院機構東京医療センター　耳鼻咽喉科

人工内耳手術は，概ね定型的で十分に安全な手術と考えられる．しかしながら，平成 26 年度「人工内耳実態調査」では，3.7% に手術に関する困難があったとし，また 3.9% の手術合併症が報告されている．困難ありの内訳は，内耳奇形，CSF gusher，顔面神経走行異常，蝸牛内電極挿入困難が，合併症の内容は，手術部位感染症，めまい，中耳炎，gusher，鼓索神経障害，顔面神経麻痺，環軸椎回旋位固定が，報告されている．今回，困難症例にあげられる内耳奇形について，新しい Grading を提唱し，また「合併症ゼロを目指して」当院で行なっている手術の工夫や合併症例の対応を紹介する．

①最も標準的に使用されている内耳奇形の分類法は，Jackler の分類を改良した Sennaroglu の分類であるが，やや複雑化してきており判断に迷う症例もある．蝸牛軸の有無と蝸牛神経低形成の有無にわける新しいシンプルな Grading を提唱したい（図 1）．内耳奇形症例に対する人工内耳の効果を予想するのに役立つと考えている．

Grade I: Modiolus present + normal cochlear nerve
Grade II: Modiolus deficiency + normal cochlear nerve
Grade III: Modiolus present + cochlear nerve deficiency
Grade IV: Modiolus deficiency + cochlear nerve deficiency

②人工内耳手術の最も嫌な合併症である皮弁壊死を避けるため“骨膜下巾着固定”を行なっている．ヘアラインに沿った耳後皮膚切開後，側頭頭頂筋と側頭筋を温存し，その裏に骨膜下ポケットを作成，インプラント周囲組織の血流がもっとも維持されるよう努めている．インプラントを留置し，骨膜下ポケットを電極溝脇に作成した糸穴と側頭筋を縫縮し，巾着のように閉めている．これより，糸が直接インプラントを圧迫することなく，インプラントの前方への移動を防ぐことができる．

③小児で人工内耳術後数年して，インプラント部の腫脹を繰り返す症例を経験する．血腫，アレルギー，感染などが考えられ，抗生剤，ステロイド，抗アレルギー薬などを試してきたが，薬剤投与の効果が感じられないでいた．そこで，腫脹が非圧痕性であることから物理的刺激による血管性浮腫を疑いトラネキサム酸投与を行ったところ，治癒期間を短縮できている．“Delayed-onset CI-induced angioedema”という疾患概念と，それに対するトラネキサム酸治療についてのケースシリーズを報告する．

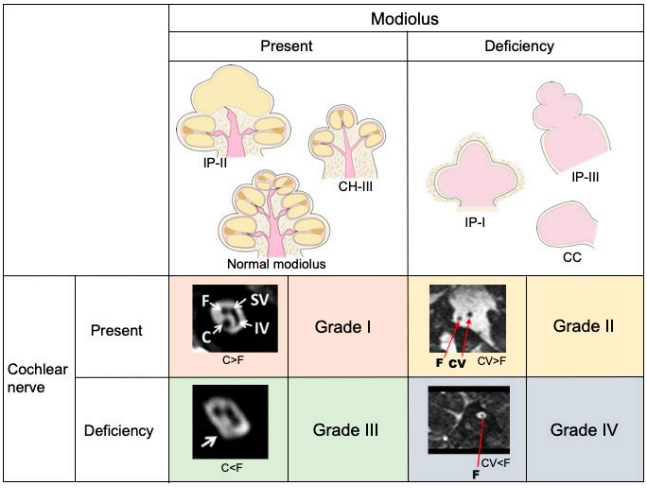


図 1：蝸牛軸と蝸牛神経の有無で分類した内耳奇形の Grading．IP: incomplete partition, CH: cochlear hypoplasia, CC: common cavity, F : facial nerve, C: cochlear nerve, SV: superior vestibular nerve, IV: inferior vestibular nerve, CV: cochleovestibular nerve

NJ3-2 ネクストジェネレーションセッション 3

EAS に学ぶ低侵襲人工内耳手術と周術期管理

吉村　豪兼
信州大学医学部　耳鼻咽喉科

残存聴力活用型人工内耳（electric-acoustic stimulation; 以下，EAS）は低音部に残存聴力を有するものの，1~2kHz 以上が高度難聴という，いわゆる高音急墜あるいは漸傾型感音難聴に対する治療法として 2014 年に保険収載され，以降本邦でも広く行われるようになってきている．EAS は高音域に対して人工内耳による電気刺激，低音域の残存聴力に対しては音響刺激で聴取するシステムであるが，仮に難聴が進行し，低音部分に対する音響刺激が難しくなった場合でも，低音域まで電気刺激がカバーすることによって conventional な人工内耳と同様に聴取することが可能となる．しかし残存聴力が保存され音響刺激が加わることで語音聴取，音源定位，音感が電気刺激単独と比較して向上することが知られており，より安定した低音部の残存聴力の温存を目指した Hearing preservation の概念や低侵襲な人工内耳手術が発展してきた．具体的には細くしなやかな電極の使用，正円窓アプローチ，周術期のステロイド投与などが挙げられる．低侵襲手術のコンセプトは蝸牛構造の保存へとつながり，将来の代替治療に備えるという側面も併せ持つため，EAS だけではなく，通常の人工内耳手術にも活用できるポイントもあると思われる．本セッションでは当科で実施している EAS の術前評価，手術手技，ならびに周術期管理につき紹介する．

1．術前評価：OTOPLAN による蝸牛長計測に基づく電極選択

通常 EAS 症例に対しては 24mm の電極（FLEX24）が使用されるが，当科では症例に応じて電極選択を行っている（臨床研究）．原因遺伝子の同定やこれまでの臨床経過により残存している低音部の進行が予想される場合は，28mm 電極（FLEX28）を用いる．当教室では残存聴力の保存は電極の長さに依存しないことを報告している（Moteki 2018, Yoshimura 2020）．また Deep insertion により，蝸牛の周波数特性に近いマッピングが可能となり，より良い聴取能が期待できることが知られており，長い電極を選択するようにしている．一方で残存聴力の経過が推測できない場合は，CAScination がメドエル社と共同開発した OTOPLAN を用いて CT 画像により蝸牛長を推定し聴力低下している周波数域のみカバーできるように電極選択を行っている（Yoshimura 2020）．

2．低侵襲人工内耳手術の実際

EAS 手術では通常 flexible な電極使用となり，正円窓アプローチが選択されている．これに加えて当教室では蝸牛へのストレスを最小限にするため電極挿入を 1ch あたり 15 秒以上かけゆっくり挿入するようにしている（全 12ch）．また最近では蝸牛内構造に対するダメージをリアルタイムでモニタリングする目的で外有毛細胞由来と考えられている CM（cochlear microphonic）を人工内耳電極アレイの先端のチャンネルより測定し，術中蝸電図モニタリングを行っている．セッションでは実際の手術ビデオを用いて報告する．

3．周術期のステロイド投与

血液迷路関門を経由しての内耳への薬物動態にはいまだに不明な点も多いが，術前～手術時～術後でのステロイド投与（デキサメタゾン）が術後の残存聴力保存に有用であったという報告に基づき，当教室では小児，成人に関わらず EAS 症例では術前 2 日前からの経口ステロイド，手術時～術後 3 日目までのステロイド漸減投与を静注で行っている．

NJ3-3 ネクストジェネレーションセッション 3

聴性脳幹インプラント手術：適応及び術後経過も含めて

今泉　光雅
福島県立医科大学医学部　耳鼻咽喉科学講座

（はじめに）聴性脳幹インプラント（auditory brainstem implant: ABI）手術は，両側の聴神経腫瘍を有する神経線維腫症第 2 型（neurofibromatosis type Ⅱ：NF2）患者に対して初めて行われた．ABI は蝸牛神経に障害を受けた際に，中枢側である脳幹の蝸牛神経核に電気刺激を加え，聴覚を獲得させることを目的とする人工聴覚器である．
（日本の現状）ABI は，保険診療や先進医療の認定はされておらず自由診療となっているため，使用機材を国外より個人輸入する必要があり，総費用は 400 万円程度となる．保険診療かつ各種医療制度が適用となる人工内耳とは，経済的負担に大きな隔たりが生じている．そういった現状より，本邦における ABI の報告は 10 例程度に留まっており，実際の手術や適応，術後の装用効果について，共有・認識が十分されていない現状がある．
（目的）両側の聴神経腫瘍術後，高度難聴に至り ABI 手術を施行した症例を経験し，術後 1 年以上の経過観察をする機会を得た．ABI 手術の実際，適応，術後の所見を提示し，ABI 手術が聴覚に携わる医療従事者に，広く共有・認識されることを目的とする．
（症例）44 歳，女性．脳神経外科にて NF2 と診断後，両側の聴神経腫瘍手術が施行され高度難聴となった．左側の蝸牛神経は形態的に温存されていたため，左人工内耳埋め込み術の適応について当科に紹介となった．聴力検査は両側とも Scale out の状態であり，語音明瞭度検査は，子音，単音節，単語，文章すべて 0% であった．人工内耳の適応を判断するため，全身麻酔下に針電極を用いた電気聴性脳幹反応（Electrical Auditory Brainstem Response: EABR）検査を施行した．両側とも反応は認められず，人工内耳の適応外と判断し ABI 手術を脳神経外科と共同し施行した．
（ABI 手術）Luschka 孔を確認後，4 極の探査電極を Luschka 孔内に滑り込ませるように挿入し EABR を記録した．波形は記録され，蝸牛神経核が機能していることが確認された．同部位に 12 極の Active 電極（Mi1200　SYNCHRONY（Medel）を挿入し，位置を微調整して EABR の反応が良好な場所に固定した．
（術後経過）術後 1 年の時点で，装用閾値は 35-50dB 程度．語音明瞭度検査は，子音 17%，単音節 10%，単語 8%，文章 3% であり，読唇併用の際は，子音 62%，単音節 43%，単語 60%，文章 51% と，術前と比較し軽度の改善を認めた．環境音の聴取は可能であるが，ABI 単独での会話は困難な状態は継続している．
（適応）ABI は NF2 に対する聴覚獲得を目的として開発されたが，その後腫瘍例のみではなく人工内耳埋め込み術の適応外となる蝸牛管全骨化症例等，適応が拡大されてきた．ABI は人工内耳と比較し聴取成績が劣るため，ABI 単独での会話を望む対象者に十分な満足度が得られているとは言い難い．しかしながら，非腫瘍例に対する ABI の成績は NF2 症例より良好であると報告されている．理由として NF2 症例とは異なり，脳幹の損傷がなく蝸牛神経核の機能が正常に保たれているためと考察されている．月齢 12 ヶ月から 64 ヶ月の高度内耳奇形症例 60 例に対して ABI を施行した報告によると，人工内耳に比較し効果は劣るものの，致死的な合併症は認めず，比較的安全に実施可能な手術と認識されている．しかしながら本邦においては，費用面等様々な要因により ABI の積極的な導入は現状困難である．聴神経腫瘍残存側に対する人工内耳埋め込み術や，経迷路法による腫瘍摘出後，同時に人工内耳埋め込み術を実施した症例における良好な術後成績の報告があることより，我々聴覚を専門とし人工内耳手術を実施する医師は，腫瘍に対する手術の適応やタイミングを脳神経外科医と議論しながら，聴覚の確保について検討していく必要があると考えられる．
（まとめ）ABI は聴覚獲得の一手段となり得るが，本邦の現状を踏まえると様々な手段を駆使し聴覚の確保に努める必要がある．

NJ3-4 ネクストジェネレーションセッション 3

人工聴覚器手術の Tips & developments
～術後合併症予防を目指した Baha 手術法と骨導インプラントの今後～

我那覇　章
宮崎大学医学部　耳鼻咽喉科

骨固定型補聴器（Baha）は，チタン製インプラントを頭蓋骨に埋め込み，体外に露出した接合子に骨導端子を取り付ける半埋め込み型の骨導インプラントである．音振動がチタン製インプラントを介して直接骨に伝わるため，音質が良く，皮膚への圧着不要である．その一方，経皮的にチタン製の接合子が留置されるため，術後の皮膚・皮下組織合併症のリスクがあり，患者のみならず医師も Baha をためらう原因になっていると思われる．本邦に Baha が登場した当初は，接合子の選択が 5.5mm しか無かったため，術後の皮下組織反応軽減を目的として皮弁作成や皮下組織切除を行っていた．2018 年以降は，皮下組織厚に応じた接合子長の選択が可能となり，現在では皮下組織切除を行わない術式が主流となっており，①皮膚切開，②骨膜切除，③インプラント，④縫合の 4 ステップで終了する．

手術のポイントは，①術後インプラント脱落回避のための部位決定と手術操作，②術後の skin over-growth を回避するためのインプラントの垂直性確保と接合子の選択である．

実際の手術のコツとしては，1）十分な骨膜切除：インプラントントと骨の間に骨膜を巻き込むと，チタン製インプラントの osseointegration の障害になる可能性がある．2）インプラント部位は頭蓋縫合を避ける：頭蓋縫合部は，結合組織繊維束と豊富な脈管より構成され，結合組織は骨内に埋入し縫合部の骨離開例も存在する．以上のような解剖学的特徴から，チタンの骨結合により強固な固定を獲得する Baha インプラント部位として，頭蓋縫合部は理想的とは言えない．また，骨結合部は平坦でないため，インプラントの骨面に対する垂直性が要求される Baha 手術操作には不適である．従来，外耳道入口部から 30 度，50-60mm 後方へのインプラントが推奨されているが，同部は頭蓋縫合と近接しており（図 1），縫合部を回避し頭頂骨にインプラントすることが多い．3）皮膚切開直下にインプラント：骨膜から皮下組織を剥離・牽引し，皮切から 10mm ほど離れた場所に垂直にインプラントするためのドリル操作は必ずしも容易ではない．皮切直下が，インプラントの垂直性確保に有利である．4）皮膚縫合は接合子と隙間なく：前記術式により，皮切部に接合子が設置されるため，接合子周囲の皮膚のトリミングを行い（ここでスキンパンチを用いるのも良い）皮膚と接合子の間に隙間が生じないようにする．5）接合子長は迷ったら長い方を選択：インプラントの垂直性確保は肉眼で行うことや頭蓋骨が平面でないことから，かならずしも垂直にインプラントが留置されない場合もある．その場合も長めの接合子長を選択することで術後の skin over-growth を回避できる（図 2）．

デバイスや手術法の改良が進む一方で，現行の Baha システムは接合子が頭皮を貫く点が不変なため，術後の皮膚，皮下組織合併症の完全回避は困難であるが，当科の Baha 33 例の検討では，本術式は従来法と比較し術後の皮膚・皮下組織トラブル少なかった．本セッションでは Baha 術式のコツや皮弁トラブルへの対処について提示する．また，今後，保険収載予定の BONEBRIDGE の他，皮膚トラブルを克服した Baha Attract など，骨導インプラントの新展開についても自験例とともに提示する．

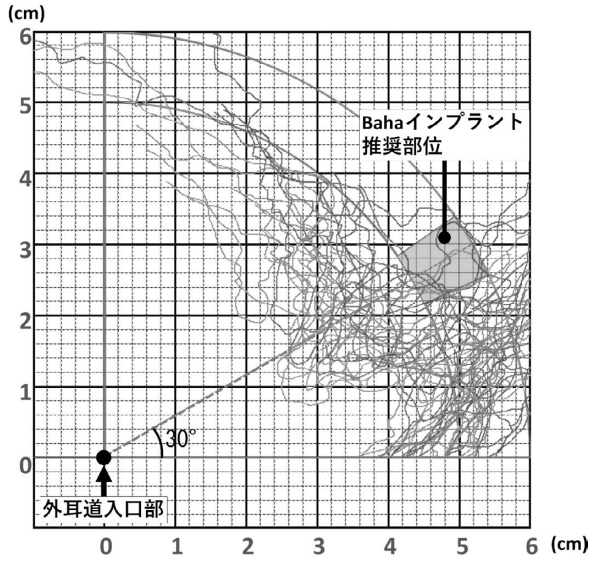


図1 頭頂乳突縫合とBahaインプラント部の位置関係

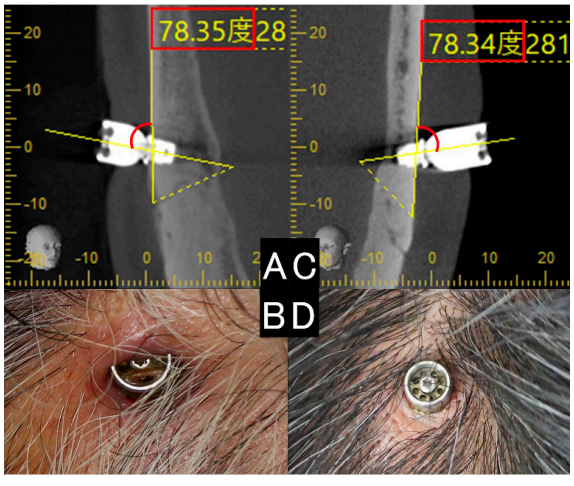


図2 斜めに埋め込まれた9mmの接合子（A）では術後にskin over-growthを認めた(B)．一方で，12mmの接合子 を選択した例(C)では術後のトラブルを認めない．

NJ3-5 ネクストジェネレーションセッション 3

人工中耳 VSB 手術の新展開

高橋　優宏
国際医療福祉大学三田病院

人工中耳 VSB は本邦では伝音難聴および混合性難聴に対して保険適応となっている．手術治療などにより聴力改善が乏しく，また補聴器適合不十分であることが条件となるため，1）中耳術後症例，2）先天性外耳道閉鎖症例が具体的な適応症例となる．人工内耳症例とは異なり中耳が正常構造ではない上に振動子 FMT（Floating Mass Transducer）を設置するという作業が必要なため，人工内耳と比較して手術時間を要する．本発表では人工中耳 VSB 手術のポイントおよび当院での新たな取り組みについて動画を用いて提示する．

手術のポイント

1）乳突削開

FMT 留置に際し，導線の固定が重要であるため，あらかじめ，導線を固定できる空間を十分に削開し，確保する必要がある．

2）カプラーの装着

主として，正円窓用の RW カプラ，アブミ骨用の Clip カプラを使用している．FMT 内に磁石が入っているため，カプラーを FMT に装着する際，非磁性の鑷子・短針を用いている．

3）振動子の設置

振動子 FMT 設置法は正円窓留置法，またアブミ骨に設置する卵円窓留置法がある．

正円窓留置法は，正円窓周辺の広い視野を確保する必要があるため，正円窓窩上の骨隆起削開，FMT 骨床作製を行う．しかしながら，肉芽による正円窓膜露出困難症例，高位頸静脈球症例では FMT 留置のための十分な空間の確保が困難な場合がある．そのような症例では RW カプラを FMT に装着し正円窓に留置する．

卵円窓留置法は正円窓留置法が困難である症例に行われる．特に先天性外耳道閉鎖症において卵円窓留置法となる症例がみられる．先天性外耳道閉鎖症例では顔面神経垂直部が通常より前方に位置しており，正円窓を明視下にするためには retrofacial approach が必要である．しかしながら，解剖学的に retrofacial approach も困難と考えられる症例に関しては，卵円窓留置法を選択する．ツチ・キヌタ複合体を摘出し，アブミ骨の可動性を確認して Clip カプラを装着した FMT をアブミ骨頭に設置する．

新たな取り組み

外耳道閉鎖症耳介形成術前の VSB 手術

また，先天性外耳道閉鎖症は小耳症を伴い，小耳症の程度によっては，耳介形成が必要となる場合がある．本邦では小耳症耳介形成手術は形成外科医によって施行されており，10 歳前後に肋軟骨を使用して 2 段階手術が行われている．そのため VSB 手術を耳介形成前に施行する場合があり，皮膚切開に関して形成外科主治医との協議を経てのデザイン決定が重要となってくる．当院での皮膚切開のデザインを供覧する．

NJ4-1 ネクストジェネレーションセッション 4

中耳の微細解剖と内視鏡下耳科手術

岡野　高之
京都大学大学院医学研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

中耳のコンパートメントとその換気ルートについては 1867 年の Prussak の報告までさかのぼるが，近年の光学機器の高解像度化により経外耳道的内視鏡下耳科手術（TEES）が実現するにつれて，中耳腔粘膜ヒダや，中鼓室・上鼓室のコンパートメントの内視鏡耳科手術における重要性が再認識されている．粘膜ヒダは中耳の内容物と骨壁，もしくは内容物同士を結ぶ膜状の構造物で，血管を含み，中耳腔をいくつかのコンパートメントに区分する．耳小骨や鼓索神経を腹腔内臓器とすれば粘膜ヒダは腸間膜に例えられる．顕微鏡手術下では炎症の遺残物や癒着の結果だと捉えられる傾向にあるが，粘膜ヒダは位置や大きさに個体差があるものの生体において中耳腔に常に存在する構造物である．また真珠腫および癒着性中耳炎において病変の存在するコンパートメントの局所換気不全の病態の理解には，粘膜ヒダによって形成される解剖学的構造を正しく認識することが重要となる．中耳の手術は，顕微鏡を使った骨の手術から，内視鏡を使った粘膜ヒダや靭帯の軟部組織の手術への発想の転換が生じている．

鼓室峡部と上鼓室の解剖では，1）tympanomeatal flap の作製による Prussak 腔，anterior and posterior pouch of von Troeltsch，inferior incudal space の同定，2）上鼓室外側壁の削開による tympanic diaphragm と superior incudal space，anterior and posterior attic の認識，3）キヌタ骨および ツチ骨頭の摘出による，cog と tensor tympani fold の同定，が要点となる．

inferior incudal space は内側を medial incudal fold（キヌタ骨長脚短脚間の粘膜ヒダ），前方を interossicular fold（ツチ骨柄とキヌタ骨長脚間の粘膜ヒダ），上方をキヌタ骨体部と lateral incudo malleal fold，外側を posterior malleal fold で囲まれたコンパートメントである．また posterior pouch of von Troeltsch は鼓膜と posterior malleal fold に囲まれたコンパートメントで posterior malleal fold はツチ骨柄と posterior tympanic spine とをつなぎ，鼓室側の自由端では鼓索神経を取り囲む．鼓索神経は前方では anterior malleal ligamental fold に含まれる．Prussak 腔は外側が鼓膜弛緩部，内側上方 lateral malleal ligamental fold で区切られ，前方は anterior malleal ligamental fold，内側下方はツチ骨頸部で囲まれるコンパートメントである．

次に tympanic diaphragm は耳小骨に付着するいくつかの粘膜ヒダで形成され，単一の平面ではなく上下の異なる平面に存在する粘膜ヒダの組み合わせで構成される．tympanic diaphragm は耳小骨とともに鼓室峡部 tympanic isthmus を形成し中鼓室と上鼓室の換気ルートとして重要であり，saccus medius 由来の anterior isthmus と saccus superior 由来の posterior isthmus が形成される．

最後に anterior epitympanic space と tensor tympani fold の同定を行う．ツチ骨頭を切断すると cog が確認され，tensor tympanic fold を前方の境界とする anterior epitympanic space が同定される．

カデバをもちいた実習では，外耳道皮膚や鼓膜などの触感や，粘膜ヒダ，靭帯などの軟部組織の構造に関して学ぶところが大きく，これらは側頭骨模型では再現できない点である．また臨床においては粘膜ヒダや微細構造で形成されたコンパートメントを念頭において病変の進展範囲の十分な評価を行うとともに，病変の除去とともに換気ルートの確保を意識した術式の決定が求められる．

NJ4-2 ネクストジェネレーションセッション 4

鼓索神経の走行と手術中の取り扱い

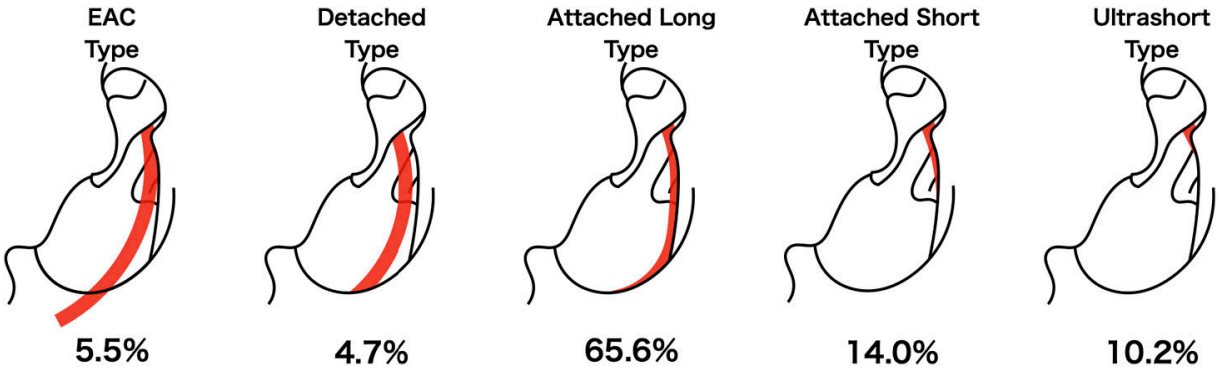
松本　有
東京大学医学部　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

内視鏡下耳科手術 128 耳の術中写真を用いて鼓索神経の走行パターンを検討した．外耳道から出るもの（EAC type），骨性鼓膜輪から離れているもの（Detached type），骨性鼓膜輪と伴走するもの（Attached type），リビニ切痕付近の骨削除によってはじめて確認できるもの（Ultrashort type）に分類した．Attached type についてはさらに鼓索神経をキヌタアブミ関節の高さより下方まで追跡できる長いもの（Attached long type）と短いもの（Attached short type）に分類し，合計 5 分類とした．EAC type は 7 耳（5.5%），Detached type は 6 耳（4.7%），Attached long type は 84 耳（65.6%），Attached short type は 18 耳（14.0%），Ultrashort type は 13 耳（10.2%）であった．

上記 5 分類を術前 CT と照合した．EAC type は鼓索神経小管開口部と鼓膜の位置関係により予測可能であった．他の 4 分類については鼓索神経と骨性鼓膜輪の位置関係により判定されるが，CT で鼓索神経は描出されない．そこで鼓索神経に近い骨性構造物を指標に画像解析を行ったが，計測値では分類予測は困難であった．

以上の知見を元に手術中の取り扱いを考えると，おのずと探索する順番が決定する．すなわち
（1）術前 CT で EAC type と高位静脈球を判定しておく．
（2）EAC type では tympanomeatal flap を長めに取って対処する．
（3）リビニ切痕のすぐ下方で鼓室に入れば ultrashort type 以外の 4 分類は即座に同定出来る．弛緩部型真珠腫で同部位が破壊されている場合や，角度が悪いなど何らかの条件で同定困難な場合は以下に続く．
（4）過半数を占める attached long type を念頭に下鼓室から鼓索神経を探索する．
（5）Attached short type を念頭に上方へ探索する．
（6）鼓室に入り，detached type を念頭に鼓膜裏面に気をつけてツチ骨まで挙上する．
（7）（1）-（6）でも見つからない場合は ultrashort type を考える．
となる．

Tympanomeatal flap を挙上した後も鼓索神経損傷の危険がある．耳小骨連鎖を温存しつつ骨削除を行うためドリルが使用しにくい場面や，鼓索神経を避けながら骨性鼓膜輪を削る場面などが想定される．手術支援器具として骨鋭匙に取り付けるハンドル（把柄）を開発した．硬い側頭骨でもてこの原理でゆっくり正確に削ること，また右手では力の入りにくい反時計回りの回転が可能になることが大きな特徴である．把持力増強，角度調節などの改良を重ねている．国産に加えて海外製の骨鋭匙にも対応した．



NJ4-3

ネクストジェネレーションセッション 4

鼓室洞の解剖と真珠腫 S2 進展に対する手術手技

窪田　俊憲
山形大学医学部　耳鼻咽喉・頭頸部外科学講座

鼓室洞は，上方を岬角小橋（ponticulus），下方を岬角支脚（subiculum）とし，内側後方に広がり，錐体隆起と顔面神経垂直部の内側へ入り込んだ凹みであり，その形態は個人差が大きい．鼓室洞は従来の顕微鏡下耳科手術において死角になることも多く，EAONO/JOS Classification and Staging of Cholesteatoma で difficult access sites に分類されている．今回，鼓室洞に真珠腫が進展した頻度，鼓室洞形態の術前 CT による評価，鼓室洞形態による TEES の手術手技について検討した．

当科で真珠腫性中耳炎に対して TEES を施行した 272 耳中，真珠腫が鼓室洞に進展していたのは 35 耳（12.9%）であった．病態分類ごとの鼓室洞進展の頻度は，弛緩部型 4.6%（7/152 耳），緊張部型 38.5%（20/52 耳），先天性 21.2%（7/33 耳），二次性 3.2%（1/31 耳），分類不能 0%（0/4 耳）であった．

真珠腫が鼓室洞に進展していた 35 耳を対象に，術前 CT で鼓室洞形態を評価した．鼓室洞形態は，Marchioni らの分類（Surg Radiol Anat 37: 385-92, 2015.）に準じて Type A，Type B1，Type B2，Type C の 4 つに分類した（図）．Type A が 10 耳（29%），Type B1 が 22 耳（63%），Type B2 が 3 耳（8%），Type C は 0 耳であった．

遺残性再発を鼓室洞に認めた 1 症例と段階二次手術時に遺残病変を鼓室洞に認めた 2 症例の鼓室洞形態は Type B1 であった．

鼓室洞形態による術中所見の傾向を検討した．Type A 症例は，鼓室洞底部を内視鏡で確認でき，病変摘出は明視下・連続的であった．Type B1 症例は，鼓室洞底部を内視鏡で確認できるか否か，病変摘出が明視下か盲目的操作か，連続的剥離か否かが混在していた．鼓室洞に真珠腫が遺残した 3 症例は，病変摘出は盲目的操作で非連続的であった．Type B2 症例は，全例 30° 内視鏡を用いても鼓室洞底部は確認できなかった．本検討 Type B2 症例は，鼓室洞底部まで真珠腫が進展しておらず摘出可能であった．

深部まで陥凹した鼓室洞は，TEES を用いても difficult access sites に変わりはない．本検討の鼓室洞分類では，Type B1 症例で手術所見や手技に統一性がなかった．

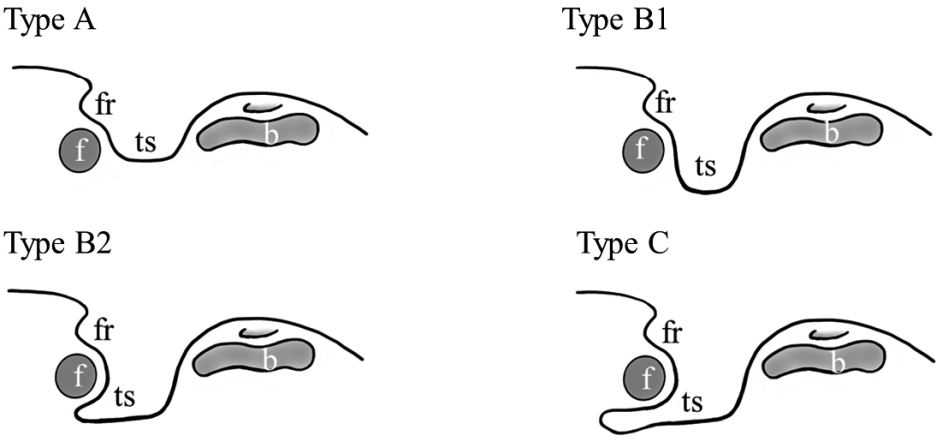


図. 錐体骨の長軸と顔面神経垂直部の顔面神経の位置関係より鼓室洞形態を分類。Type A: 顔面神経より深くない。Type B1: 顔面神経より深いが顔面神経内側に進展しない。Type B2: 顔面神経内側に進展しているが顔面神経を超えない。Type C: 顔面神経を超えて外側まで深く進展している。b: 蝸牛基底回転、f: 顔面神経、fr: 顔面神経窩、ts: 鼓室洞。

NJ4-4　　**ネクストジェネレーションセッション 4**

前上鼓室解剖のバリエーションと弛緩部型真珠腫手術

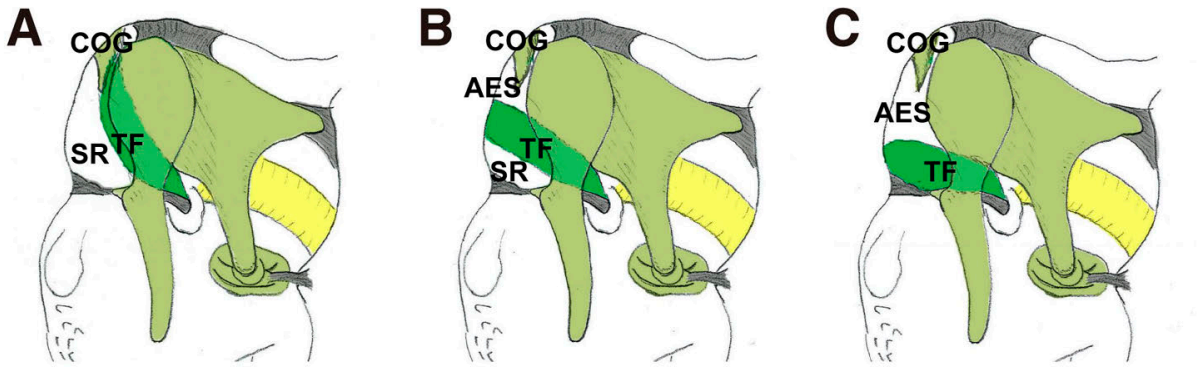
水足　邦雄
防衛医科大学校　耳鼻咽喉科学講座

真珠腫の手術では確実の母膜摘出とともに術後の中耳換気能を確保する必要がある．TEES では外耳道を中耳へのアクセスルートとして利用する．そのため耳後部アプローチによる顕微鏡の視野では最深部となる耳管上陥凹を含む鼓室前方の換気ルートを，正面から観察し処置することが可能な術式である．そのため上鼓室，特に耳管上陥凹から前上鼓室にかけての，上鼓室前骨板（cog）や鼓膜張筋ヒダ（tensor fold）の解剖は，TEES が導入されてから改めて「見直された」解剖構造であると言える．

そこで我々は上鼓室真珠腫に対して TEES を施行した 74 症例を見返し，cog および tensor fold の位置関係を 3 つに分類（Li et al., Otolaryngol Head Neck Surg. 2018; 158(2): 358-63，Yamasoba et al., Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1990; 116(5): 566-70.）して，それぞれのタイプ毎の術後前方換気ルートの開存率，術後再発率，術後聴力についてそれぞれ検討した．その結果，tensor fold が垂直に位置する Type A（vertical type）が 14 例（18.9%），斜めに位置する Type B（oblique type）が 29 例（39.2%），水平に位置する Type C（horizontal type）が 29 例（39.2%）であった（下図）．

手術では全例で明視下に cog および tensor fold を開放したが，手術の 1 年以上経過した後にも 60 耳（81.1%）で鼓室前方換気ルートの開存が CT にて観察された．真珠腫再発率は 3 例（4.9%）で，聴力改善率は気骨導差 20dB 以内の症例が 75.6% であった．これらの結果は，tensor fold の解剖バリエーションによる差は認められなかった．

これは TEES を通し前上鼓室の解剖に習熟したことにより，どのようなバリエーションであっても確実に明視化で前方喚起ルートが開放できるようになった結果であると考えられた．「よく見える」TEES の特性を活かしながら詳細な中耳解剖を「自ら見に行く」ことで真珠腫に対する安全で機能的な手術が可能となることを強調したい．



SR:subratubal recess(耳管上陥凹)、TF:tensor fold（鼓膜張筋ヒダ）、COG:transverse crest, cog（上鼓室前骨板）、AES:anterior epitympanic space（前上鼓室）

NJ5-1　ネクストジェネレーションセッション 5

バリアントを導入したペンドリンの in vitro 機能解析から見えてきたこと

和佐野浩一郎
国立病院機構東京医療センター　臨床研究センター　聴覚平衡覚研究部

遺伝性難聴に対する遺伝子検査の普及に伴い多くのバリアントが発見され，十分な検討がなされないままに疾患関連バリアントとして報告されているが，一つ一つにバリアントに対するタンパクの細胞内局在や機能の解析といった病因性の検討は遅々と進んでおらず，効率よく遺伝子バリアントによる影響を評価，つまりバリアントタンパクの機能を定量することのできる方法の開発が急務とされている．本セッションのテーマとなっているペンドリン（SLC26A4）は Cl^-,I^-, $HCO3^-$ といった 1 価の陰イオン交換輸送体であるが，遺伝子バリアントに伴い，再発性 / 進行性の感音難聴を来たすこと，比較的多くの患者が存在することなどから治療法開発が重要であると考えられる．そこで我々は陰イオン交換輸送機能およびスプライシングへの影響を効率よく系統的に評価できる方法を開発し，継続的に運用を行っている．

第一陣としてヒトから同定されたものを中心に 51 種のバリアントに関する報告を行い（Hum Mutat. 2020），第二陣として陰イオン輸送路を構成する core domain に焦点を絞り 40 種のバリアントの検討を行い，陰イオン輸送に関わる荷電アミノ酸を絞り込むとともに，タンパク構造を構築するうえで重要な部位を検討している．

またマウスを用いた研究において，*Slc26a4* はノックアウトにより非常に重度の難聴・平衡障害の表現型を呈するが，東アジアで最も多い p.H723R のバリアントノックインマウスでは野生型と同様の表現型に留まることが示されている．一方で p.L236P や p.S408F といったバリアントノックインマウスではペンドレッド症候群類似の表現型が観察されたことが報告されている．ヒトと同様の表現型が得られないことからマウスによる研究が進んでいなかった．そこで我々はヒトとマウスの表現型の違いに関してタンパク機能という側面から検討を進めている．

まず，マウスペンドリンを発現する細胞株を作成し検討を行ったところ，マウス *Slc26a4* はヒトのものと違う部分を含んでいるものの，マウスペンドリンはヒトペンドリンとほぼ同様の陰イオン輸送機能を持つことが判明した．一方，p.H723R ヒトペンドリンはほぼ機能を持たないにも関わらず，p.H723R マウスペンドリンは野生型よりは劣るものの明らかな陰イオン輸送機能を示した．

p.H723 は C 末端の細胞質領域であり，SLC26 ファミリーにおいてこの領域の重要な役割は他タンパクとの相互作用であることから，マウス配列とヒト配列での intrinsically disordered regions（IDRs）のスワップや，相互作用機能を持たない配列への変更を行うことで検討を進めている．

我々のこれまでの検討により *SLC26A4* バリアントに伴う病態は単一ではなく，いくつかの病態に分かれることが示唆されている．今後の治療法開発においてそれらの詳細なパターンの解明は重要と考えられることから，様々な方向から in vitro の機能解析を継続していきたいと考えている．

本研究は米国ノースウェスタン大学ファインバーグ医学校聴覚研究室の本間和明博士，高橋里枝博士，および同研究室へ留学中の小島敬史医師との共同研究である．

NJ5-2 ネクストジェネレーションセッション 5

モデルマウスを用いた Pendred 症候群の聴平衡覚障害の病態解明

伊藤　卓
東京医科歯科大学　耳鼻咽喉科

はじめに

Pendred 症候群は *SLC26A4* 変異によって発症し，前庭水管拡大や Mondini 奇形などの内耳奇形を合併するとともに，種々の聴平衡覚障害を引き起こす．本セッションにおいては，動物モデルから見た Pendred 症候群発症のメカニズムについて最新の知見も含めて解説したい．

内耳奇形

マウスの *Slc26a4* 発現は胎生 11.5 日で内リンパ嚢においてはじめて観察され，蝸牛と前庭では少し遅れて発現する．SLC26A4 発現を欠いた *Slc26a4* KO マウスでは，胎生 14.5 日から膜迷路の水腫様拡大が観察される．細胞レベルでも，*Slc26a4* KO マウスの内リンパ嚢の clear cell および血管条の spindle-shaped cell に膨化が確認され，水腫様拡大は細胞レベルにおいても観察される．SLC26A4 発現の低下及び水腫様拡大は内耳形態の発達遅延も引き起こし，蝸牛軸の骨化を抑制する．マイクロ CT による観察では，蝸牛軸骨化の抑制を反映して頂回転では interscalar septum が描出されない．これは Mondini 奇形において観察される scala communis に相当すると考えられ，Incomplete partition type II とは頂回転における蝸牛軸の欠損あるいは骨化不十分の像を反映したものだと考えられる．

聴覚機能

マウスの SLC26A4 発現は内耳において様々な部位で観察されるが，これまでに *Foxl1* KO マウスを用いた実験から内リンパ嚢における発現が聴覚機能の獲得にとって必須であると報告されている．そこでわれわれは内リンパ嚢以外の発現が聴覚機能の獲得に必要であるのかを検討するため，内リンパ嚢にのみ SLC26A4 が発現するマウス（*Slc26a4* 内リンパ嚢発現マウス）を作成した．*Slc26a4* 内リンパ嚢発現マウスは正常に聴覚機能を獲得し，明らかな平衡障害も呈さなかった．すなわち聴覚機能の獲得にとって内リンパ嚢以外の部分における発現は必須ではないと考えられた．次に我々は聴覚機能の維持に関して，Pendred 症候群でしばしばみられる聴力の変動についての病態解明を試みた．*Slc26a4* KO マウスは聴覚障害が先天性で重度であり，ヒトにおいてしばしばみられる非先天性で変動性の難聴を再現していない．そこで，我々は Tet-on システムを利用して *Slc26a4* 機能不全マウスを作成し，マウスにおいて軽度～中等度の難聴を再現することに成功した．*Slc26a4* 機能不全マウスでは難聴が変動し，聴力レベルの変動が内リンパ電位の変動に相関することも判明した．したがって，Pendred 症候群でみられる難聴の変動は，血管条内の恒常性破綻に伴うものだと考えられた．次に *Slc26a4* 機能不全マウスにおいて胎生 6 日にて SLC26A4 を再発現させる実験を行ったところ，難聴の変動は有意に減少した．また聴力レベルは血管条の spindle-shaped cell における発現レベルと相関していた．すなわち，血管条における SLC26A4 発現は成熟した内耳において聴力レベルを安定化させる機能を有していると考えられた．

平衡機能

Pendred 症候群に伴う平衡障害では頭位眼振や頭位変換眼振を呈することがあり，良性発作性頭位めまい症と同様の病態を持っている可能性がある．まためまい発作時に刺激性，数日の後に麻痺性眼振みられる例も報告されていることからメニエール病と同様の内リンパ水腫も関与しているのではないかと考えられている．これまでの *Slc26a4* KO マウスの平衡器における報告では卵形嚢および球形嚢に巨大耳石が存在するといわれている．我々の平衡器骨迷路に対するマイクロ CT による観察では *Slc26a4* KO の耳石器骨迷路には既報告と同様に巨大耳石が確認されたが，骨迷路自体も大きく拡大しており胎生期の水腫様拡大は平衡器骨迷路にも影響を与えていると考えられた．また，骨迷路の拡大は前庭水管において著明であったが半規管径には影響を認めなかった．さらにマウス眼球運動記録装置を用いた頭部傾斜試験による検討では，*Slc26a4* KO において反応の低下を認め平衡障害は初期においては耳石器機能の低下が主たる要因であると考えられた．またカロリックテストおよび VOR による検討で半規管機能は多くのマウスで保持されていることが判明した．

まとめ

本実験結果から聴平衡覚障害の今後の治療戦略を考えると，生下時における聴覚機能の獲得のためには内リンパ嚢を，聴覚獲得後の聴力維持のためには蝸牛血管条を対象として開発することが望ましいといえる．また平衡障害に関しては耳石器および耳石形態の安定化を目標とした治療法開発が望まれる．

NJ5-3　ネクストジェネレーションセッション 5

iPS 細胞由来のヒト内耳細胞を用いた Pendred 症候群研究

細谷　誠
慶應義塾大学医学部　耳鼻咽喉科学教室

2007 年に報告されたヒト人工多能性幹細胞（以下 iPS 細胞）の最大の特徴は，体内のあらゆる細胞に分化誘導が可能なことにある．この性質を用いて患者 iPS 細胞から内耳細胞を分化誘導することにより，生検では得がたい患者内耳細胞を疾患研究に用いることができる（疾患 iPS 細胞研究）．iPS 細胞から得られた患者内耳細胞に対して，様々な薬剤の効果を見ることで創薬研究も可能である（iPS 細胞創薬）．さらに近年は，高速イメージング・迅速定量システムや，ゲノム編集技術などの技術が組み合わされ，その応用範囲は拡大している．

さまざまな科学技術の発展により，現代の病態研究では一つの現象を様々な手法で観察・検討することが一般的になっている．たとえば，①遺伝子レベルではゲノム解析から RNA 発現までを，②タンパクレベルではその生化学的解析や構造・機能を，③細胞レベルでは細胞の機能や生死のメカニズムを，④臓器レベルでの生理学的（ときに電気生理やイオン交換）機能を，そして⑤個体レベルでは生理機能や行動変化を検討することになる．すなわち，臓器や疾患毎に最適化された，重層的な“視点”のセットで，一つの現象を多角的かつ柔軟に解析することが要求される．これらの視点のうち，iPS 細胞研究が強みを持つのは③の細胞レベルでの研究である．特にこれまでの内耳研究では難しかったヒト細胞を用いた検討を可能にするということにより，iPS 細胞は内耳研究領域に新しい研究手法をもたらした．

他の臓器と同様に，本細胞からの体外での内耳細胞誘導が可能であり，誘導されたヒト iPS 細胞由来内耳細胞を用いた研究が展開できる．内耳研究においてもこれまでに，①細胞治療への応用，②内耳病態生理研究への応用，③創薬研究への応用，がなされており，その他にも老化研究や遺伝子治療法の開発への貢献など様々な可能性が期待されている．当教室では，国立病院機構東京医療センターおよび慶應義塾大学医学部生理学教室（岡野栄之教授）との共同研究のもと，2013 年からヒト iPS 細胞研究を遺伝性難聴研究に応用し，Pendred 症候群患者血液検体から iPS 細胞を樹立し，病態生理研究を進めてきた．ヒト iPS 細胞研究を本疾患に応用することにより，これまでの検討とは異なる角度からのアプローチが可能となった．本研究により，これまで，本疾患における進行性難聴のメカニズムは不明な点が多かったが，疾患特異的 iPS 細胞研究の結果，本症状の少なくとも一部は細胞内凝集体に伴う細胞脆弱性に起因することが示唆された．つまり，パーキンソン病やアルツハイマー病といった神経変性疾患類似の「内耳変性疾患」の側面を持つことが明らかとなった．さらに，当教室では，本疾患に対する iPS 細胞創薬研究を進め，現在，免疫抑制剤として臨床使用されているラパマイシン（シロリムス）を治療候補薬として同定した．本療法に関しては，当教室の藤岡正人講師を治験責任医師とし，2018 年に医師主導治験を開始している．

本シンポジウムでは，Pendred 症候群研究において iPS 細胞研究がどのような寄与をもたらしたかを概説するとともに，ヒト iPS 細胞を用いた内耳細胞研究の今後の展望を述べる．

NJ5-4 ネクストジェネレーションセッション 5

Pendred 症候群に対する遺伝子治療の可能性

吉村　豪兼
信州大学医学部　耳鼻咽喉科

近年多くの疾患で遺伝子治療の臨床的有用性が次々と報告されているが，遺伝性難聴に対しては未だ臨床応用に至っていない．難聴に対する補聴器，人工内耳の有効性は言うまでもないが，いずれも対症療法であり，遺伝子治療は根治的治療となり得る治療法として期待されている．

遺伝性難聴は，発症時期，聴力の程度，また進行の有無は様々であり，それらは原因遺伝子によって特徴づけられているものも多い．その中で遺伝子治療のパイロット研究としては先天性高度難聴ではなく，進行性難聴をターゲットとする方が治療介入ウィンドウの側面からみても治療対象となりやすい．そこで我々は進行性難聴をとる *Tmc1* 遺伝子変異によるヒト遺伝性難聴モデルマウスを対象に，gene silencing による遺伝子治療を行い，難聴の進行抑制，有毛細胞の保護や変性抑制を報告した（Yoshimura et al., 2019）．本研究で示された治療効果は限定的であったものの，成体の難聴モデルマウスに対する遺伝子治療の有効性を示した最初の報告となった．

Pendred 症候群は変動・進行性難聴の経過をとり，また遺伝性難聴の原因遺伝子としては *GJB2* 遺伝子に次ぐ頻度であることを考慮すると pre-clinical study としての価値は非常に高い．しかし，Pendred 症候群に関する動物実験には克服すべき課題が少なくない．本セッションでは Pendred 症候群に対する遺伝子治療の臨床応用に向けたマイルストーンを議論してみたい．（モデルマウスについては伊藤卓先生の講演があるため割愛する）

1. Pendred 症候群の遺伝子治療に用いるウイルスベクターは？

非分裂細胞である内耳へ遺伝子導入を効率良く安全に行うためにはアデノ随伴ウイルスベクター（以下，AAV）を用いられることが多い．AAV はさまざまな血清型（セロタイプ）が存在し，セロタイプに応じて標的細胞への発現効率が異なることが知られている．そこで我々は 5 種類の AAV セロタイプを成体マウスの内耳へ局注し指向性を確認したところ，合成 AAV である AAV2/Anc80L65 が PENDRIN の発現する outer sulcus cell への導入効率が最も良いと思われた（Omichi and Yoshimura., 2020）．

2. Pendred 症候群に対する遺伝子治療戦略は？

遺伝子治療は一般的に 3 つのアプローチが挙げられる．1 つ目は，「正常遺伝子を導入し，欠損している機能的タンパク質を発現させる」方法（gene replacement）であり，主に機能喪失型変異による病態が対象となる．2 つ目は機能獲得型変異による病態「変異タンパクの発現を抑制する」ことによって治療する方法（gene silencing）である．3 つ目は CRISPR システムをはじめとした「ゲノム編集技術により遺伝子変異を書き換える」ことによるアプローチ（gene editing）である．Pendred 症候群は常染色体劣性遺伝形式をとるため，機能喪失型変異による難聴を呈するため gene silencing 単独での治療は困難である．Gene editing はターゲットとする変異毎に AAV にクローニングするゲノムをデザインする必要がある点や残存聴力がある症例に対するオフ・ターゲット効果も懸念される．よって，現時点では遺伝子変異に依存しない gene replacement による治療がリーズナブルと考えられる．

3. 疾患特異的 iPS 細胞を用いた遺伝子治療法開発は？

SLC26A4 遺伝子に関わらず，ヒト遺伝性難聴モデルマウスを作成することは非常に困難が伴う．様々な変異に対応したモデルマウスを作成し，それぞれのマウスで治療実験をすることはもはや不可能と言っていい．そこで PENDRIN が発現する outer sulcus cell へ誘導した Pendred 症候群特異的 iPS 細胞と AAV を用いた実験により治療効果を検証することができればブレイクスルーとなる可能性がある．まさに本セッションを機に議論や共同研究が進むことを期待したい内容である．

NJ6-1 ネクストジェネレーションセッション 6

一般地域住民における加齢性難聴・平衡障害と認知機能との関連 ー岩木健康増進プロジェクトにおける検討ー

佐々木　亮
弘前大学大学院医学研究科　耳鼻咽喉科学講座

【はじめに】
近年世界的に高齢者人口は増加傾向にあり，高齢者の生活の質（QOL）を高く保つことが重要な課題となっている．また，高齢者人口の増加に伴い認知症患者の数も増加している．認知症の最も重要な原因の一つに難聴が挙げられており，加齢性難聴は高齢者の QOL に非常に強く関わっている．一方，平衡機能の低下は体動時のふらつきや活動性の低下を生じ，場合によっては転倒から寝たきりへとつながることから，日常生活動作（ADL）や QOL の著しい低下をきたす可能性がある．また，認知症では歩行や姿勢維持，平衡機能に大きく寄与する実行機能の低下をもたらすことが報告されている．このような平衡機能の低下が，さらに ADL の低下から認知症自体を悪化させるという負の連鎖を形成する．
弘前大学では，2005 年より「岩木健康増進プロジェクト」を行っている．本プロジェクトは，弘前市岩木地区に在住する町民を対象に，町民の健康状態の現状とその問題点を医学的観点から詳細に調査し，今後の岩木町民における健康の維持，増進，QOL の向上に資し，疾病の予防及び健康の保持，増進を包括的に研究することを目的に，弘前大学医学部社会医学講座の主催で行われている多面的な疫学調査である．本プロジェクトにおいて聴覚および平衡覚と認知機能の関連を検討した．
【方法】
弘前市岩木地区住民の成人を対象として希望者を募り，プロジェクト健診へ参加した対象者に純音聴力検査，重心動揺検査，認知機能検査としては Mini-Mental State Examination（MMSE）を行った．
聴覚に関しては，2008 年および 2009 年の健診受診者のうち 50 才以上を解析の対象とした．その結果，解析の対象は男性 306 名，女性 524 名の計 830 名となった．この対象者に対し 1 ～ 8kHz の聴力レベルが MMSE に及ぼす影響について重回帰分析を用いて解析した．
平衡覚に関しては，2015 年の健診受診者のうち 60 才以上を解析の対象とし，男性 79 名，女性 139 名の計 218 名を解析の対象とした．対象を男女別に分け，開眼総軌跡長，閉眼総軌跡長と MMSE の相関関係を共分散分析，重回帰分析により検討した．
いずれの解析においても年齢，教育年数，喫煙や飲酒などの生活習慣などの項目を調整因子として用いた．
【結果】
聴覚に関しては，重回帰分析の結果 1，2，4kHz の聴力レベルの上昇は有意に MMSE 値の低下に関連していた．
平衡覚に関しては，共分散分析の結果では，男女ともに開眼・閉眼いずれの総軌跡長も有意差のみられる群間は存在しなかった．しかし男性においてのみ，開眼・閉眼いずれの総軌跡長もその値が大きいほど MMSE の得点が下がるという有意な傾向があった．一方，重回帰分析の結果，男性において開眼・閉眼いずれの総軌跡長も大きいほど有意に MMSE 値が低下するという結果が示された．
【考察】
他の先行研究同様に難聴が認知機能の低下に関連していることが示された．特に 1，2，4kHz でその関連性がみられ，会話領域の聴力が関連することが示唆された．
平衡覚に関しては認知障害のない対象者に対して重心動揺検査を行い認知機能とバランス能について検討しており，男性においては認知機能の低下をきたす前の評価として重心動揺検査が有用である可能性が考えられた．重心動揺検査は本邦では耳鼻咽喉科医がめまいを訴える患者に対し一般的に臨床で行う検査であり，広く普及していると考えられる．本研究結果から，この重心動揺検査は早期の遂行機能の低下を評価し，認知機能低下を予測できる可能性がある．また，二重課題条件下でのトレーニングなどにより認知機能障害の予防を行う際に重心動揺検査で評価が可能となることも示唆される．
【謝辞】
本研究は弘前大学大学院医学研究科社会医学講座（中路重之 特任教授），神経精神科学講座（菅原典夫 現獨協医科大学准教授）との共同研究により行われた．また，本研究は，JST，COI，JPMJCE1302 の支援を受けたものである．

NJ6-2 ネクストジェネレーションセッション 6

加齢性難聴と認知機能低下，ApoE 遺伝子の関係について ー佐渡プロジェクトにおける検討ー

森田　由香
新潟大学大学院医歯学総合研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科学分野

【はじめに】
加齢性難聴は加齢に伴って発症，進行する疾患であり，65 歳以上の約 40% が罹患するとされる人類で最も多い慢性疾患である．聴覚は健康な社会生活を送るにはなくてはならない機能であり，高齢化率が高い本邦においては，特に注目すべき加齢性疾患である．
新潟大学では，**Project in SADO for total health**（**PROST**）と称する加齢性疾患をテーマとした診療科を超えた横断的研究を立ち上げ，2008 年より本県の離島である佐渡市を対象に疫学研究をすすめている．「寝たきりゼロを目指した多面的オミックス疫学研究：佐渡島をフィールドにした統合的医療データベースの確立と解析」として臓器連関センターを設置，島内唯一の総合病院受診者から参加者を募り，患者基礎情報，検査データ，ゲノム用検体を収集し，現在 3500 名が登録されている．このプロジェクトでは，加齢に伴う日常生活活動度（ADL）の低下に対する危険因子をゲノムや横断的，縦断的医療情報などを用いて多面的に明らかにすることを目的としている．
今回，本プロジェクトで既に採取，保管されているヒトゲノムサンプル・聴力や認知機能を含む患者基本情報を利用し，難聴の程度と生活習慣，疾患，認知機能との相関を解析した．また，アルツハイマー病の危険因子として知られている ApoE4 遺伝子多型と難聴との関係についても検討した．
【対象と方法】
佐渡プロジェクト登録例のうち，60 歳以上で聴力検査と ApoE 遺伝子検査を施行した例を対象とした．カルテ上，中耳炎の既往やメニエール病など，耳疾患の既往がある例は除外した．対象症例は 322 例で，年齢は 60 ～ 89 歳（中央値：71 歳），性別は，男性 154 例，女性 168 例であった．
純音聴力検査は，0.25，0.5，1，2，4，8kHz の 6 周波数平均を算出し，30dB 以上の場合を難聴ありと判定した．なお，左右差がある場合は良聴耳を選択した．認知機能検査は，Mini-Mental State Examination（MMSE）を施行し，23 点以下を認知機能低下と判定した．糖尿病，高血圧，喫煙習慣，飲酒習慣の有無については自己申告の問診票の結果を用いた．ApoE4 遺伝子多型は，ApoE4(+/+)，ApoE4(+/-)，ApoE4(-/-) の 3 群に分けて各群の平均聴力を比較した．
難聴の有無を従属変数とし，認知機能低下，ApoE4，糖尿病，高血圧，喫煙習慣，飲酒習慣の有無を独立変数として多変量解析を行った．また ApoE4 遺伝子多型と聴力の関係については Mann-Whitney の U 検定を行った．
【結果】
難聴は，認知機能低下と有意に関連していた（オッズ比 2.847，95% 信頼区間 1.605-5.050，P<0.001）．ApoE4 の有無，糖尿病，高血圧，喫煙，飲酒は関連を認めなかった．ApoE4 遺伝子多型について，ApoE4(+/+) が 9 例，ApoE4(+/-) が 55 例，ApoE4(-/-) が 258 例で，各群で年齢，性別に有意差はなかった．3 群間で聴力を比較したが，6 周波数の平均聴力は，それぞれ 24.9，31.1，31.4dB で有意差はなく，また周波数別の比較でも有意差を認めなかった．
【考察】
今回の検討では，諸家の報告と同様に，難聴と認知機能低下に相関を認めた．認知機能低下の一因として ApoE 遺伝子の関与が報告されている．一方で，ApoE4 遺伝子多型と難聴との関係についての報告は少なく，渉猟しえた限りでは本報告を含めて 5 つのみであった．今回の検討では，認知機能低下と関連のある ApoE4 の有無に関わらず，難聴と認知機能低下は関連を認めた．すなわち，ApoE4 は認知機能低下には影響を及ぼすが，難聴には影響せず，難聴の存在が認知機能低下を引き起こすものと考えられた．
以上の結果より，難聴の予防や治療が認知機能低下の予防，進行を抑制する可能性があり，高齢社会における聴覚リハビリテーションは認知機能を維持し，健康な社会生活を送るために重要な役割を果たす可能性があると考えられた．
【謝辞】
本研究に際してご協力いただきました佐渡 PROST を実施している新潟大学大学院医歯学総合研究科臓器連関学寄付講座の皆様，関係の皆様に感謝申し上げます．

NJ6-3

ネクストジェネレーションセッション 6

一般地域住民における耳鳴のリスク因子の横断的検討
ー北海道八雲スタディよりー

吉田　忠雄
名古屋大学　耳鼻咽喉科

自覚的耳鳴は高齢者によくみられる症状の一つであるが，単一の要因によって起こるものではなく内因性，外因性の要因が複雑に関連し引き起こされると考えられている．慢性的に耳鳴を有する成人は 50 歳以下でも 15 ～ 30% との報告があるが，70 歳頃までは年齢とともに増加傾向にある．自覚的耳鳴の代表的な要因の一つである難聴も加齢に伴い増加する．難聴により末梢からの入力が減少し，求心性神経活動が低下することによって中枢側での神経活動が賦活化されることにより耳鳴が知覚されると考えられている．また，難聴があっても耳鳴を自覚しない例もあり，自覚的耳鳴の発症や自覚症状の程度には他の要因が複雑に影響していると考えられる．今回は一般地域住民健診から得られた聴覚データ，アンケート，血液データを含むその他の医学的検査から自覚的耳鳴のリスク因子について検討を行った．

北海道八雲町は，尾張名古屋地方を中心とした各科の医師，研究者と協力して 1982 年から毎年住民健診を行っている．八雲町は，渡島半島北部に位置し半島を横断して東に内浦湾（噴火湾），西に日本海に面しており，日本国内で唯一太平洋と日本海の両方の海岸をもつ市町村で，面積は 956.08km^2，人口は 16,422 人である（2019 年 5 年 31 日）．演者らは，2019 年 8 月 29 ～ 31 日，2 日半にわたる第 38 回住民健診に耳鼻咽喉科チームとして参加し，耳鼻咽喉科局所所見の確認や聴力検査などを行った．住民健診の前に補聴器使用の有無，聞こえの自覚，耳鳴の自覚，めまいの自覚，既往歴，家族歴などを含む詳細なアンケートを依頼した．血液検査項目としては，赤血球数，白血球数，血小板数，ヘモグロビン，総タンパク，アルブミン，中性脂肪，コレステロール，血清電解質（Ca, Na, Cl, P），肝機能，腎機能を測定し，これらの値と自覚的耳鳴との関連について検討した．また，Body Mass Index（BMI），体脂肪率と自覚的耳鳴との関連についても検討した．

自覚的耳鳴についての質問は “ 耳鳴りはありますか ” とし，“ ない ”，“ たまにある ”，“ 常にある ” の 3 項目の回答とした．回答が得られたのは全体で 510 名（男性 215 名，女性 295 名）であった．平均年齢は 63.8 歳（40 歳―91 歳）であった．175 例（34.3%）で自覚的耳鳴があるとの回答が得られた．聴力検査の結果が得られたのは 396 名で両耳の 1000Hz および 4000Hz の測定を行った．また，自覚的な難聴の程度として会話の困難さに関する質問項目である “1 対 1 の会話は聞き取れますか ” と “4，5 人の集まりで話がわかりますか ” の 2 項目が含まれた．質問の返答としては補聴器使用のない状態で “ すべて聞き取れる ”，“ ほとんど聞き取れる ”，“ 少し聞き取れる ”，“ ほとんど聞き取れない ” の 4 項目とした．純音聴力検査の閾値と自覚的難聴に関する質問には相関関係が認められた．（$p<0.001$）自覚的耳鳴は 1000Hz，4000Hz の聴力レベル，会話の困難さに関する質問項目，めまい，頭痛，血清総タンパク（グロブリン），カルシウム値と有意な関連を認めた．また，重回帰分析では自覚的耳鳴に対し会話の困難さ，めまい，血清グロブリン値，血清カルシウム値が有意な因子であった．難聴は耳鳴の関連因子として報告が多いが，めまいもメニエール病に代表されるような内耳疾患の症状の一つであり耳鳴との関連は多く指摘されている．今回は新たに血清グロブリン値と血清カルシウム値が自覚的耳鳴の有意な関連因子として得られた．グロブリンは炎症関連の因子であり，認知機能にも関連を認めるとの報告がある．また，内耳でのカルシウムイオンの調節機構は非常に重要であり，カルシウムブロッカーが内耳の治療薬として研究されている．カルシウムは認知機能との関連や神経調節機構との関連も認められ難聴のみならず，中枢機能にも関連の強い因子でもある．今後，健診事業は引き続き行われるため，縦断的にみて耳鳴の発生や増悪の要因についても検討を行っていく予定である．

NJ6-4

ネクストジェネレーションセッション 6

一般地域住民における難聴と認知機能との関連
ー NILS-LSA における検討ー

杉浦　彩子
国立長寿医療研究センター　耳鼻咽喉科
豊田浄水こころのクリニック

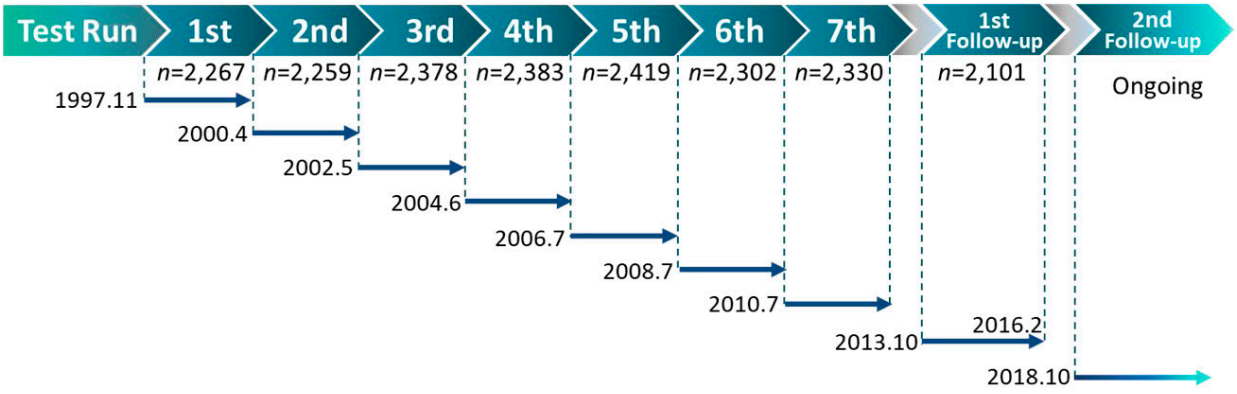
国立長寿医療研究センターでは 1997 年から老化の過程の経時的観察および老化に関する要因の解明を目的に「老化に関する長期縦断疫学研究（National Institute for Logervity Sciences-Longitudinal Study of Aging: NILS-LSA）」を行っている．この研究は地域から性年代別に無作為に抽出された 40－79 歳の住民約 2300 名を対象として，身体および生活・心理など多岐にわたる項目を 2 年おきに繰り返し調査したものである．第 1 ～ 7 次調査では鼓膜ビデオ撮影，標準純音聴力検査，インピーダンスオージオメトリ，聞こえに関する問診票といった聴覚に対しての様々な評価を行っている．その後も郵送による問診票調査が実施され，現在，認知機能に焦点をあてた追跡調査が遂行中である．

NILS-LSA でこれまでに行われてきた難聴と認知機能に関する研究報告には，知的機能と難聴の関連について検討した報告（Uchida Y, et al. 2016），頭部 MRI における海馬領域の体積と難聴の関連について検討した報告（Uchida Y, et al. 2018），耳垢と聴力・認知機能の関連について検討した報告（杉浦他，2012）などがある．

難聴が認知機能低下の危険因子であることはコンセンサスが得られているが，補聴器装用がその関係へ及ぼす影響については，先行研究においては有意にその低下を抑制するという報告もある一方，有意な関連は認めないとする報告もある．

今回，第 2－7 次調査に参加した 60 歳以上の参加者を対象として，MMSE（Mini-Mental State Examination）の低下の有無と難聴，補聴器の関連について，解析に必要な変数のある約 6000 件の累積データを用いて GEE（Generalized Estimating Equations）モデルにて解析を行った．目的変数を MMSE27 点以下にて設定した認知機能低下の有無とし，説明変数を年齢，性，教育歴，収入，抑うつの有無，聴力，補聴器使用の有無として解析したところ，年齢，性，教育歴，収入，抑うつの有無，聴力は有意な関連を認めたが，収入と補聴器使用は有意な関連を認めなかった．

本研究は国立長寿医療研究センター NILS-LSA 活用研究室との共同研究であり研究室の皆様に深謝いたします．



NJ7-1

ネクストジェネレーションセッション 7

脊椎動物の大脳・脳幹標本からヒトの脳の起源を探る

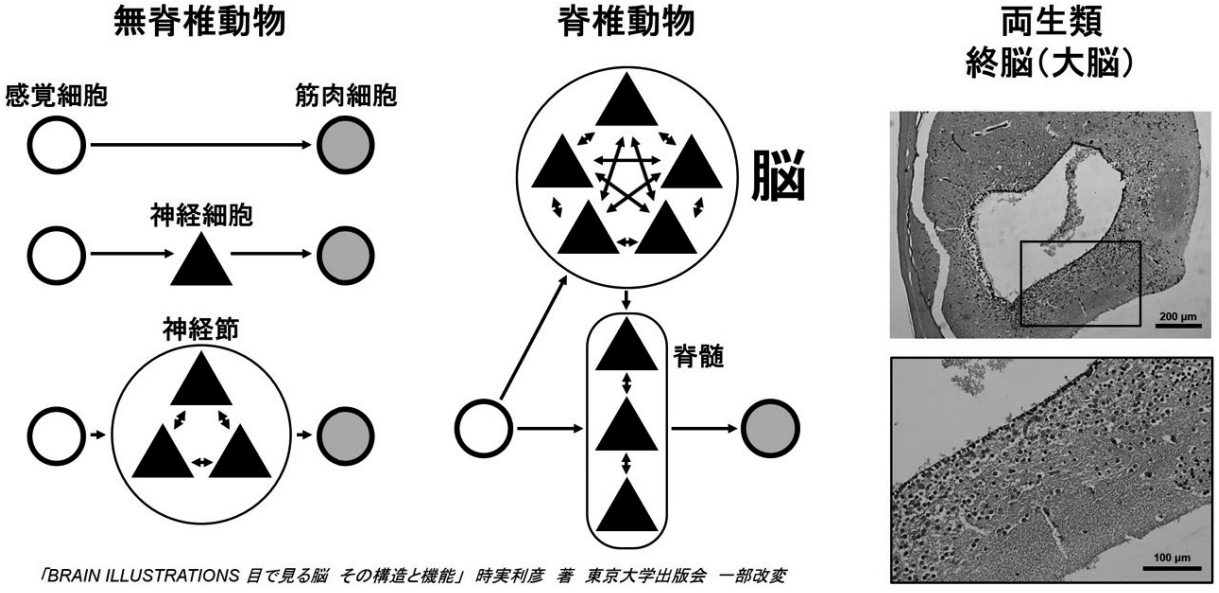
穐吉　亮平
獨協医科大学埼玉医療センター　耳鼻咽喉科

あらゆる動物は環境の変化に適応するため進化してきた．環境からの様々な刺激は感覚器で受容され，生じたインパルスは仲介する細胞まで送り出され処理・統合される．仲介する細胞は無脊椎動物では神経細胞あるいは神経節であるが，脊椎動物では脳・脊髄がその役割を担い，統合もより高度になる．さらに，脊椎動物では高等になるほど脳は著しく発達し統合様式はますます複雑かつ精微に構築されていく．

このように脊椎動物の脳の発達の程度は種により異なる．魚類，両生類では中脳が高位中枢を担っているが，ヒトを含めたすべての脊椎動物においてほとんど分化・発達はみられない．小脳は，姿勢・運動の調節を担っており，魚類・鳥類では姿勢保持・敏捷な運動をするためよく発達している．一方で，大脳は最も著しい発達の違いが観察できる．大脳には，細胞構築および機能的に異なる 3 種類の皮質，1. 新皮質，2. 古皮質（海馬と歯状回），3. 旧皮質（梨状前野・扁桃周囲野・嗅内野）が存在する．個体の大きさの違いに関係なく，古皮質・旧皮質はほぼ同じ大きさであることが知られており，新皮質は動物が高等になるにつれて分化発達する．ヒトでは前頭葉の大きさと密度が他の哺乳類より著しく高くなる．

- 魚　類：大脳はそのほとんどが旧皮質であり，脊髄に統合作用が残存している．中脳が比較的発達しており水中での姿勢の保持に関連があるといわれる．
- 両生類：大脳は旧皮質･古皮質に比べ新皮質がほとんどみられず，脊髄に統合作用が残っている．中脳視蓋（上丘）が発達しており，カエルの捕獲行動は上丘によって支配されているといわれる．また嗅球が大きい．
- 爬虫類：新皮質がみられるようになる．大脳の表面は古皮質が存在する．
- 鳥　類：新皮質の領域が広くなる．中脳･小脳は比較的発達しており空中での姿勢の保持に関連があるといわれる．
- 哺乳類：中脳･間脳が発達した大脳によって包まれる．新皮質が最も外側に位置し，組織学的に 6 層構造を有する．6 層でない領域は古皮質や旧皮質である．

本セッションでは，脊椎動物の大脳・脳幹標本（国立病院機構東京医療センター・感覚器センター 加我君孝先生の研究室所有の標本を使用）から，それぞれの種で保存される共通の形態基盤と進化の過程であらたに構築される形態様式について考察する．脊椎動物の脳の構造とその進化の過程に着目することで，ヒトが獲得した脳機能を大脳・脳幹の形態的特徴から説明する．



「BRAIN ILLUSTRATIONS 目で見る脳 その構造と機能」時実利彦 著 東京大学出版会 一部改変

NJ7-2 ネクストジェネレーションセッション 7

進化の観点から眺める霊長類モデル動物側頭骨を用いた発生研究 ～齧歯類モデル動物との類似点と相違点～

細谷　誠
慶應義塾大学医学部　耳鼻咽喉科学教室

「系統発生」すなわち「進化」の知識は「個体発生」の研究を行う際に時に重要な知見を我々にもたらしてくれる．進化学的観点から我々の聴覚器について考えた場合，その獲得は，他の臓器と比較して決して古いものではない．例えば，視覚器と比較した場合，基本的な眼の構造は約 5 億 3000 万年前の古生代カンブリア紀まで遡れる．一方で，聴覚器に関しては，中耳腔を伴う聴覚器の本格的な獲得は約 3 億年前であり，約 3 億 6000 万年前の陸生脊椎動物・両生類の出現とその後の更なる進化を待たないといけない．聴覚器としての「蝸牛」を獲得するのは，さらにその後哺乳類が現れてからである．このように進化学的獲得が比較的最近である聴覚器は哺乳類の間でも蝸牛の基本形態に差があることがよく知られている．蝸牛の回転数は，我々ヒトでは，2 回転半であるのに対して，最も原始的な哺乳類である単孔類はほぼフック状の蝸牛を持ち，齧歯類のモルモットは約 4 回転の蝸牛を持つ．内部構造にも種差は存在し，単孔類のカモノハシの蝸牛には，3-4 列の内有毛細胞と 4-6 列の外有毛細胞が存在し，ヒトのコルチ器の構造とは大きく異なる．これら進化の観点から蝸牛という組織の発生を考えた場合，その発生形式は，決して固定されたものでなく生物種それぞれが進化の過程で獲得したものであることがよくわかるであろう．

霊長類の内耳発生を検討する際，医学的に最も重要な知見は，我々ヒトの側頭骨発生の検討であることは，言を俟たない．しかしながら，器官形成を解析するためのヒト胎児側頭骨病理標本の新規入手は倫理的観点から現在非常に困難である．また，基礎研究への利用を考えた場合，検体の状態が分子細胞生物学的解析に適していることが重要であるが，この点でもヒト検体の解析は決して容易ではない．続いてヒトに近い動物種としては，類人猿（オランウータン，チンパンジー，ゴリラなど）があげられるが，これらの動物種は，現在，種としての希少性から実験動物としての利用が国際的に厳しく禁止されている．したがって，発生学的な研究対象として現代でも可能なものは，ニホンザルやカニクイザルなどの旧世界ザルもしくは，マーモセットなどの新世界ザルとなっている．

当科ではこれまで霊長類モデル動物としてコモンマーモセットに注目して研究を進めてきた．コモンマーモセット（Callithrix jacchus）は，霊長目マーモセット科 Callithrix 属に分類される南米原産の新世界ザルの一種である．本動物は，齧歯類と比べてヒトに近縁であり類似性が高いのみならず，①霊長類の中では，小型で扱いやすい，②繁殖効率がよく発生工学的に優れている，③他の霊長類と異なり，実験環境下でも言語コミュニケーションを取る，④全ゲノム配列が決定されている（2014 年：新世界ザルでは初）などの利点を持つ．また，2009 年には遺伝子改変個体の産出が報告され，⑤遺伝子改変動物が系統化されている唯一の霊長類である．

当科では本動物を用いた内耳発生研究を行い，ヒト蝸牛の発生および齧歯類モデル動物との類似点と相違点を検討してきた．これまでの検討では，内耳有毛細胞の遺伝子発現パターンは，コモンマーモセットと齧歯類の間で比較的保存されているが，神経系の発生パターンおよび一部の支持細胞の遺伝子発現パターンには差があることがわかっている．また，本動物の内耳発生は，既存の齧歯類モデル動物に比較して非常にゆっくりと発生が進むことが分かった．この特徴は時空間的に精緻なコントロールを受けている内耳発生を時間的解像度高く解析することに適していると考えらえれた（Hosoya M. et. al., *The FEBS journal*, 2020）．

今回のセッションでは，進化学的な観点から哺乳類の蝸牛を俯瞰するとともに，霊長類モデル動物側頭骨の発生を齧歯類モデル動物の類似点・相違点から紹介する．また，耳科学における分子生物学的な基礎研究において，これらの「種差」がどのように影響するかを考察するともに，霊長類モデル動物を用いた内耳研究の面白さを報告したい．

NJ7-3

ネクストジェネレーションセッション 7

側頭骨病理標本から見るラセン孔列と篩状斑の役割

松田　信作
国立病院機構東京医療センター　臨床研究センター
JCHO 東京山手メディカルセンター　耳鼻咽喉科

側頭骨組織病理学は耳科学の基本であり，我々若手医師にとって貴重な教育資料であるばかりでなく，耳疾患の病因・病態の解明にとっても重要な学問である．しかし，これらの標本作製および保存には多くの人手とエネルギー，時間を必要とする．昨今，利用可能な組織標本は希少となりつつあり，対策が必要と考えられる．

近年，聴覚障害に対する人工内耳埋め込み術はその適応を拡げており，内耳奇形症例に対して人工内耳埋め込み術が適応される症例も増加傾向にある．本研究の対象となるラセン孔列と上・中篩状斑は，蝸牛神経と上下前庭神経が蝸牛と半規管へ入る内耳道底に存在する骨性篩状構造である．これらの篩状構造が，各神経が感覚受容体へと分枝する部位に存在する意味や，その発生過程を解明する事は，内耳奇形を伴う疾患の病態を解明する一助になると考えられる．

側頭骨組織病理学においては「Pathology of the Ear」（Friedmann 著）や「Schuknecht's PATHOLOGY of the EAR」（Schuknecht 著）が成書として著名であるが，ラセン孔列や篩状斑についての研究は記されていない．感覚器へ神経が入り込む部位に存在する篩状構造は内耳に限らず，鼻腔では篩状板，眼球では篩状野がこれに当る．内耳道狭窄などの奇形症例では CT 検査上，内耳神経やその先の蝸牛神経，前庭神経が存在しないように見える症例が存在するが，過去にはその奇形によって神経が圧迫され，それぞれの感覚障害が生じていると論じられていた．しかし，その病態は未だ不明な点が多い．

今回は先ず，脳内出血症例の一例について，ラセン孔列の構造的役割について検討した結果を報告する．内耳道へと進展した出血はラセン孔列と，その隙間を縫うように走行する神経，神経周膜によって蝸牛内への侵入が抑えられていると考えられ，ラセン孔列や篩状斑が感覚器の防御機構として，一つその役割を果たしていると推測された．

次に各症例のラセン孔列，篩状斑の孔径を測定，比較したものについて報告する．

全身において様々な役割を担う骨の発生については未だ不明な点も多く，研究が続けられている分野である．最初に述べたように，新しい側頭骨病理標本の作成，保存には越えなければならない条件が複数存在する．しかし，現存する側頭骨病理標本から新しい知見を得るためのヒントを得ながら，骨と神経の発生学的研究をする事で，遺伝疾患など様々な疾患の病態解明に繋げていく事が出来ればと考える．

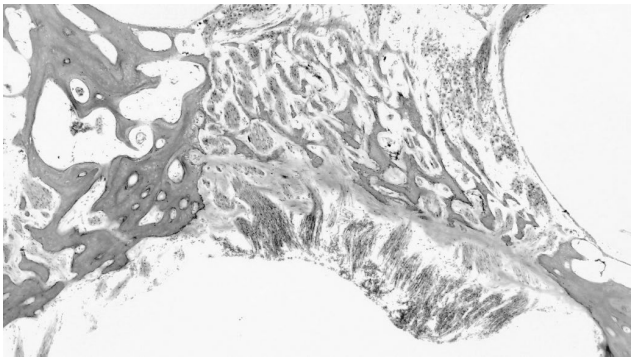


図 1：ラセン孔列

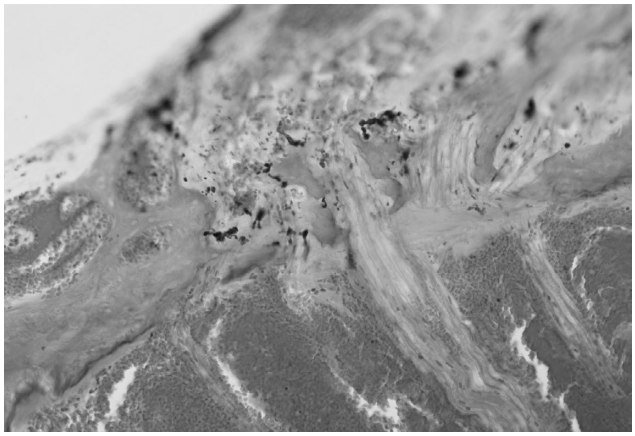


図 2：ラセン孔列（小脳・脳幹出血症例）

NJ7-4 ネクストジェネレーションセッション 7

ヒト胎生期の内耳発生と 18 トリソミーの内耳形態

木村　優介
日本大学医学部　耳鼻咽喉・頭頸部外科学分野

1859 年にチャールズ・ダーウィンが「種の起源」を出版し，進化論を提唱し，その影響を強く受けたドイツの動物学者であるヘッケルは著書の中で「個体発生は系統発生をくり返す」という反復説を述べた．この反復説は生物の発生の原理のひとつであるが，ヒトの胎生期の発生にも当てはまる．

先天性難聴児の約 20% に内耳奇形が認められる．Jackler らは内耳奇形の病態の違いは胚発生の発育停止の段階が異なることで生じると報告し，内耳膜迷路の発生停止が初期であるほど奇形が高度になり聴力障害の程度も重くなると報告している．内耳奇形の理解のためにも内耳の発生・進化に関する正確な知識は解剖学的変異の発生機転の理解にもつながり重要である．

今回，ヒト胎生期の側頭骨を鏡検する機会を得たので，内耳の発生について報告する．側頭骨病理の観察は国立病院機構東京医療センター・感覚器センター　加我君孝先生研究室所有の標本を使用した．内耳胚形成を理解するうえで重要な点は，膜迷路は pars superior と pars inferior に分かれており，pars superior が三半規管，卵形嚢と内リンパ管に分化し，pars inferior は蝸牛と球形嚢を形成する．pars superior が系統学的により古くからあるため，三半規管は蝸牛よりも早く分化が完了するという点であると考えた．標本はそれぞれ胎生 13 週から 21 週までの胎児と生後 8 日の新生児の内耳を観察することができた．胎生 13 週は pars superior では，半規管はすでに管腔構造が形成され，膨大部稜の神経感覚上皮への分化が開始されている．卵形嚢斑における感覚上皮と耳石膜形成への分化が進行している．20 週には半規管は成人の大きさに到達し，卵形嚢とともに神経上皮の分化が完了する．Pars inferior では，蝸牛管は胎生 8 週から 10 週までに 2 回転半のらせん状構造を呈し，コルチ器の分化も開始される．13 週では基底回転の分化は開始されているが，頂回転の分化は始まっておらず，21 週から 23 週に蝸牛は最大の大きさになり，コルチ器の分化も完成する．今回の観察は pars superior と pars inferior に分けて，胎生期の違いを述べる．

正常な胎児の発生と併せ，18 トリソミー症例の側頭骨を鏡検することができたので，過去の報告と比較し，内耳形態についての考察をおこなった．染色体異常である 18 トリソミー症候群の側頭骨所見の報告は症例により奇形の程度が著しく異なる．今回の標本では，蝸牛と前庭には大きな奇形は認められないが，半規管の形成不全と顔面神経の走行異常と顔面神経管の形成不全を認めた．側頭骨病理所見について，これまで報告された 18 トリソミーの 10 症例を検討した Tadaki らは, 内耳の奇形は 19 耳中 14 耳（74%）に認められるが, 奇形の程度や奇形の存在する部位は症例によってさまざまであり，一定の傾向は認められなかったと報告した．今回の標本の内耳の形態は胎生期の発生停止だけでは説明することは難しい．このような胎生期の発生停止だけでは説明が難しい奇形には三半規管無形成がある．CHARGE 症候群や Waardenburg 症候群などに認められることがあり，三半規管は無形成であるが，蝸牛は正常もしくは低形成なことが多い．このような遺伝性疾患とともに 18 トリソミーなどの染色体異常による内耳奇形の病態を推測するにあたり，ヒト胎生期の発生過程を検討することは重要である．

NJ8-1

ネクストジェネレーションセッション 8

シン・顔面神経麻痺
～これから様々な新説が登場してくる，待ったなしの領域～

松代　直樹
大阪警察病院　耳鼻咽喉科　顔面神経・難聴センター

顔面神経麻痺は，多岐に渡る因子の関与があるため解析が充分とはいえず，未解決な部分が非常に多い．演者は 2003 年 4 月以降に 5500 症例を超える患者に関わってきた．データベースを作成して以降，指数関数的に観察項目が増えたことから 13 回のバージョンアップを施行した．その都度，登録症例のカルテ記事を全て確認し入力するという作業を，業務終了後や週末のほとんどを犠牲にして行ってきた．

顔面神経麻痺の評価はあくまで主観的であり，採血のように客観的な数値で表わすことができない．柳原法・Sunnybrook 法・House-Brackmann 法などの評価法には常に危険が伴う．間違いを恐れずに言えば，移動距離・方向・加速度・最大速度・角速度など連続的に変化する顔面皮膚の移動を，3 あるいは 5 段階に落とし込むことを意味し，検者の主観に左右される．体温計で例えると ±0.1℃程度の誤差範囲で，麻痺度合い評価が検者間で統一されなければ（現状は −1.0℃～ +2.5℃くらいの肌感覚），多施設共同研究での RCT や新規治療に対する治癒率を検討したところで意味がない．従って，突出した 1 施設がビッグデータを提示し，議論できる土壌を作り上げることが必須であるとの考えに至り，ひとりガラパゴス的な観察研究に時間を費やしている．

つぎに，治療内容である．常に挙げられるのは抗ヘルペス剤とステロイドである．現時点では『ステロイド＞抗ヘルペス剤』というエビデンス・レベルとなっている．インフルエンザ発症 4 日以降に抗インフルエンザ薬を内服することにどれだけの意味があるだろうか？抗ウイルス剤はウイルス増殖を抑制する効果しかなく，発症（あるいはウイルス再活性化）数時間以内に投与できた否かで治療効果を検討する study を組まないと意味がない，というのが小生の見解である．しかし現実的に，そのような系を構築することは困難を極めるため，発症 3 日以内や 5 日以内などとして解析している．対象自体が heterogeneous であり，意味が少ない検討をしいるのではないか？『発症数時間以内の超急性期に行う最大限の積極的集学的治療 vs それ以外の治療』の検討ができれば break-through となるだろう．また『無治療群』を設定することが困難なこと，致死的でないこと，完治せずともそれなりに回復することが多いこと，などがこの業界の発展に暗い影を落としている．一方，ステロイドは種類・用量・期間に関して施設間で統一されていない．意味のある解析を行うためには，麻痺程度の強弱でステロイドの種類や用量を変えるべきでなく，決められたことを愚直に遂行し，得られた結果について真摯に受け止め，それを元に再検討することが最も重要である．Artist ではなく常に Scientist たらんとする姿勢が求められる．

『耳鼻咽喉科が当該科』と言われる．果たして本当だろうか？何が根拠で，何を求められているだろうか？蛮勇でなく胸を張ってそう言える耳鼻咽喉科医師がどれだけいるだろうか？他科との優位性を示せるものは何であろうか？高名な先生の著書・論文・講演・発言は，隠された背景や培ってこられた土壌をも精査確認して，取捨選択できているだろうか？隠された行間を読めているだろうか？ Electroneurography（以下 ENoG）8% は発症 1 年後に後遺症も含め同じ非治癒状態になるだろうか？違うなら ENoG は絶対ではないのか？ Nerve Excitability Test や Blink Reflex を追加すれば良いのだろうか？電気生理学的予後診断が完璧でないなら減荷術の治癒成績を比較することに意味があるだろうか？とはいえ減荷術はいつまでなら意味があるだろうか？ 1 年後の顔は発症直後から約束されたものではなかっただろうか？であればリハビリテーションをすることに意味があるだろうか？など疑問は尽きない．

判っていることが多いように語られるが，実は判ってないことだらけである．演者の知識量･疑問は増え続けている．患者の話をよく聞き，共感し，よく観察したことで気づけた問題点に対して try&error を繰り返して得られた『解』が圧倒的に多い．ただし，あくまで演者の『解』であり真の『正解』とは限らない．判っていると見做されていたこと（通説・俗説）がこれから幾度となく訂正されることになるだろう．パンドラの箱を開けることに躊躇せず，圧倒的な症例数を経験してきた演者からの問題提起により，顔面神経 第 4 世代が奮起するセッションとなれば幸いである．

NJ8-2 ネクストジェネレーションセッション 8

ステロイド大量療法のエビデンス構築に向けた取り組みと内視鏡を用いた新規技術による取り組み

古川　孝俊
山形県立新庄病院
山形大学医学部　耳鼻咽喉・頭頸部外科

Stennert らは，Bell 麻痺治療に大量ステロイドと低分子デキストランの併用投与を行い，高い治癒率を報告している．これに基づき，山形大学では Bell 麻痺・Hunt 症候群完全麻痺例に対し，抗ウイルス薬併用ステロイド大量療法で治療を行うことを原則としてきた．そしてこの治療による Bell 麻痺完全麻痺例の治癒率は 94%，Hunt 症候群完全麻痺例の治癒率は 61% であったことを 2001 年に報告した 1)．2001 年以降もステロイド大量療法を継続し，2017 年に Bell 麻痺完全麻痺例に対しては，抗ウイルス薬の有無にかかわらずステロイド大量療法が高い治癒率を示した事を報告した 2)．日本顔面神経学会から発刊された顔面神経麻痺診療の手引きによると，Bell 麻痺高度麻痺に対するステロイド大量療法は，推奨度 B：行うよう勧められると定義されている．抗ウイルス薬の上乗せ効果についてはまだ世界的に高い evidence が得られていない現状にあり，日本の診療手引きでは，Bell 麻痺に対する抗ウイルス薬投与は Grade C1：行うよう考慮してもよいが，十分な科学的根拠はないと定義されている．しかしステロイド大量療法は約 1 週間の入院が必要で，治療にかかる費用は 3 割負担で約 8 万円の費用負担がかかる現状にあるのに対して，外来治療として広く行われている PSL 60mg＋抗ウイルス薬は，入院が不必要であるのに加えて費用が 3 割負担で約 3 万円と負担が小さくて済むメリットがある．この抗ウイルス薬併用の外来治療もステロイド大量療法と同等の治療成績が得られる可能性が高い結果が本邦においていくつか報告されている．しかし過去の報告はほとんどが retrospective data であり，ステロイド大量療法と，ステロイドに抗ウイルス薬を併用する外来治療法の治療成績を真に比較するには前向き試験が必要となる．このような現状において，山形大学・東北大学・東北医科薬科大学・倉敷中央病院・山形県内基幹病院による多施設共同研究として前向き研究「Bell 麻痺高度麻痺例に対する抗ウイルス薬併用外来ステロイド投与と入院ステロイド大量療法の効果の比較」を開始しており，今回その中間報告を行う．一方 Hunt 症候群は Bell 麻痺よりも治癒率が低いことが報告されているが，Bell 麻痺よりも症例数が少ないため，多症例の Hunt 症候群をまとめた報告はほとんどない．当科での 1995 年以降の Hunt 症候群完全麻痺例 128 例の治療成績をみると，ステロイド大量療法＋抗ウイルス薬が 71.7%，PSL 60mg＋抗ウイルス薬が 60.0%，ステロイド大量療法単独が 57.1% の治癒率となり，ステロイド大量療法＋抗ウイルス薬が最も治療成績が良かった．濱田らもステロイド・ACV の高用量点滴が，内服加療よりも成績が良かったことを報告している 3)．Hunt 症候群の前向き試験は症例数が少ないため全国規模の多施設共同研究が必要と思われる．

また，Bell 麻痺・Hunt 症候群の ENoG 値が低値となった症例では未だに治癒率が著しく低い現状にある．ENoG 値 10% 以下の症例に発症 2 週間以内の顔面神経減荷術も検討されるが，日本・アメリカの診療手引きには勧める根拠が明確でないと記載されている．このような状況の中，山形大学では新たなサルベージ治療として，絞扼解除よりはむしろ神経再生を目指した新たな低侵襲手術（TEES の手技を用いて顔面神経管水平部を開放し，drug delivery route としてのチューブを開放顔面神経上から外耳道を経由して耳介へ誘導する内視鏡下顔面神経再生術）を開発し，2015 年 8 月から施行している．現時点で他の減荷術の手術成績と類似の治療成績が得られており，その成績も報告する．

参考文献

1）稲村博雄　他：ベル麻痺及びハント症候群に対するアシクロビル（Acyclovir）併用ステロイド大量療法の治療効果．Facial N Res Jpn. 21: 30-32, 2001.
2）Furukawa T, et al: Benefits of High-Dose Steroid + Hespander + Mannitol Administration in the Treatment of Bell's Palsy. Otol Neurotol. 38: 272-277, 2017.
3）濱田昌史　他：Hunt 症候群に対するステロイド・抗ウイルス剤の高用量併用療法．Facial N Res Jpn. 33: 19-21, 2013.

NJ8-3

ネクストジェネレーションセッション 8
当科における「未解決領域」に対する試み

山田　啓之
愛媛大学医学部　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

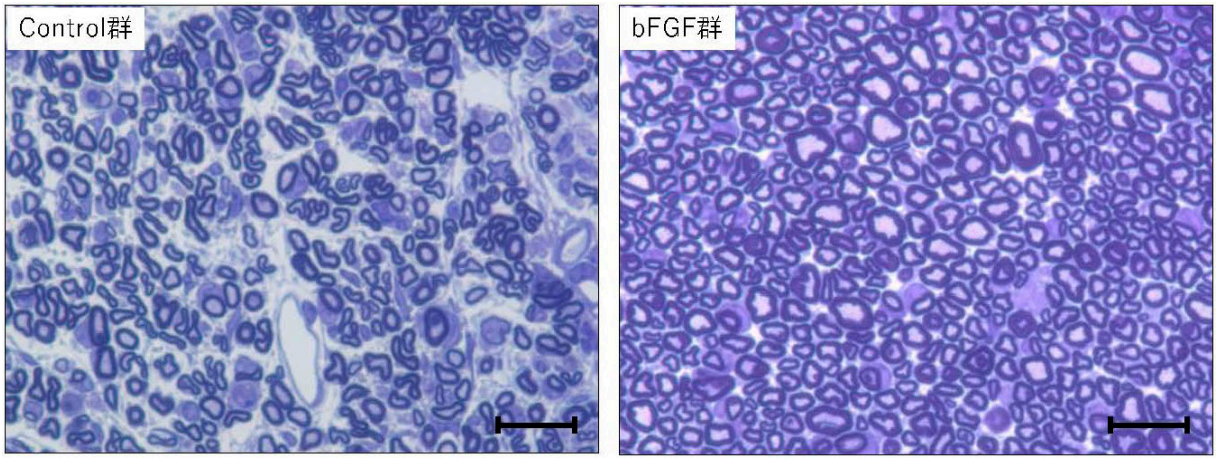
Sir Charles Bell が特発性顔面神経麻痺を言及した “The nervous system of the human body” の発刊から今年で 190 年が経つ．この間，莫大な基礎研究と臨床報告がなされ，顔面神経麻痺の評価法，電気生理学的検査，Bell 麻痺の原因，ステロイド・抗ウイルス薬の投与法など多くの知見が集積されてきた．しかし，後遺症の根本的治療や顔面神経減荷術の意義など未だ多くの課題が残されている．そこで当科においてもこれら多くの「未解決領域」を解決すべく様々な試みを続けている．今回は我々が行っている試みの中でも下記の顔面神経の再生に関する課題について報告する．

1．顔面神経減荷術と QoL

顔面神経麻痺は審美的な面，機能的な面において患者の QoL に多大な影響を与える．そのため医療者側からの客観的評価だけでなく，患者の QoL に関する検討を行うことは重要な課題と考えられる．2001 年 Kahn らは顔面神経麻痺に特異的な QoL 評価法として Facial Clinimetric Evaluation Scale（FaCE scale）を提唱した．FaCE scale は「顔面の運動」,「顔面の感覚」,「食事の摂取」,「目の感覚」,「涙液分泌」,「社会活動」の 6 つの分野から構成され，現在までに多くの検討が報告されている．一方，減荷術に関しては FaCS scale を用いて検討した報告は少なく，減荷術が QoL に与える影響は不明である．そこで減荷術後に記載された FaCE scale を検討し，患者側から評価した減荷術を検討する．

2．顔面神経麻痺に対する鼓室内薬物投与

我々は徐放化栄養因子を用いた顔面神経減荷術を開発し，本術式による麻痺改善の効果を報告してきた．しかし，麻痺発症早期に行うことができない点が欠点として挙げられる．そこで発症早期に導入可能な新たな再生治療の開発を目指し，神経栄養因子を鼓室内に投与する基礎研究を行っている．本研究では顔面神経管を開放することなく側頭骨内に発症機序を持つ冷却顔面神経麻痺モデルを用いて行った．薬剤はゼラチンハイドロゲルに含浸させ，顔面神経管の上に留置することで投与した．現在までステロイド投与群，bFGF 投与群，IGF-1 投与群の検討を行い，神経再生の促進効果を認めている（図）．過去に報告された臨床における鼓室内薬物投与の報告に関するレビューを行うとともに，今後の展望について報告する．



NJ8-4 ネクストジェネレーションセッション 8

顔面神経麻痺急性期診療（原因診断・重症度評価・治療）に関する体系的な再構築への試み

和佐野浩一郎
国立病院機構東京医療センター　臨床研究センター　聴覚・平衡覚研究部

企画意図でも述べた通り顔面神経麻痺の病態理解および診断・治療においては多くの未解決領域が含まれている．そのなかでも急性期診療における大きな問題点として以下の 3 つの点を挙げたい．

①原因診断：水痘帯状疱疹ウイルスや単純ヘルペスが原因とされているが，実診療においてその原因ウイルスの推測は Ramsay Hunt 症候群以外では困難である．診断時期は IgM が上昇する少数の症例でも抗ウイルス剤の投与が終了した約 1 週間後であり，多くは急性期治療が終了した 1 か月後の血清抗体価（IgG）の変動から推測される．本来は原因ウイルスに応じた抗ウイルス剤用量を用いるべきであるし，ステロイドに関しても治療強度を変更する必要性がある可能性もあるが，現状においては急性期治療に反映することは困難である．

②重症度評価：顔面神経麻痺の治療方針を決めるための重症度評価は，医療者による主観的な評価である．このことにより担当した医療者により大きな差が生まれてしまい，治療の質にばらつきを生じるとともに，臨床試験における結果の解釈にも関わる重大な問題点を生じる．

③治療法：欧米のガイドラインと日本の診療の手引きにおけるステロイド投与量の乖離は，ガラパゴス化を防ぐためにも標準化が課題であると考えられる．そもそもステロイド大量療法における有害事象も十分に検討されたとも言えない．

これら 3 つの問題点を解決すべく我々が取り組んでいる検討について述べる．

①原因診断：初診日に採取した患者の唾液を用いて multiple nested PCR によりウイルス DNA を特異的に増幅することで原因ウイルス DNA を検出する試みを行っている．唾液から検出されたウイルスと血清抗体価から推測されるウイルスの比較を行いながら，どの程度の感度および特異度が示せるのかを検討している．現在までのところ水痘帯状疱疹ウイルスの検出は多くの症例で検出可能であるが，単純ヘルペスウイルスの検出が難しいことが示されつつあり，その方法および結果につき報告し追試を期待したい．

②重症度評価：顔面神経麻痺患者の柳原法の各表情について，多くの専門医のつけた点数を機械学習させることによって標準化された柳原法による重症度診断を可能とする AI（人工知能）診断ソフトを作成する試みを行っている．

③治療法：ステロイド大量療法に関する十分なエビデンス（治療効果および有害事象）を構築するためにステロイド用量に関する 16 施設における無作為化介入研究（RCT）を行っている．

①および③は国立病院機構ネットワーク研究費を用いて，臨床研究法に基づく非特定臨床研究として厚生労働省認定臨床研究審査委員会の承認のもと 564 症例を目標に症例の集積を行っている（jRCT1031190235）．②は国立病院機構東京医療センターに加え，増田正次先生のご協力により杏林大学でそれぞれの施設における倫理委員会承認のもと症例の集積を行い，荒木康智先生（慶應）とともにソフトの開発を行っている．②で作成したソフトを用いて③の結果を校正することにより，多施設研究においても統一された基準による重症度評価，治癒評価を行う．

以上のように様々な角度からの研究を組みあわせながら，体系的に急性期診療の再構築に取り組んでいる．まだ進行途中のものであるが，様々な付随研究を派生させるためのアイディアの提案や観察項目の追加などを検討すべく，本セッションで報告を行いたい．

教育セミナー１～８
抄録

L1 教育セミナー 1

側頭骨手術解剖実習の基礎

平海　晴一
岩手医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

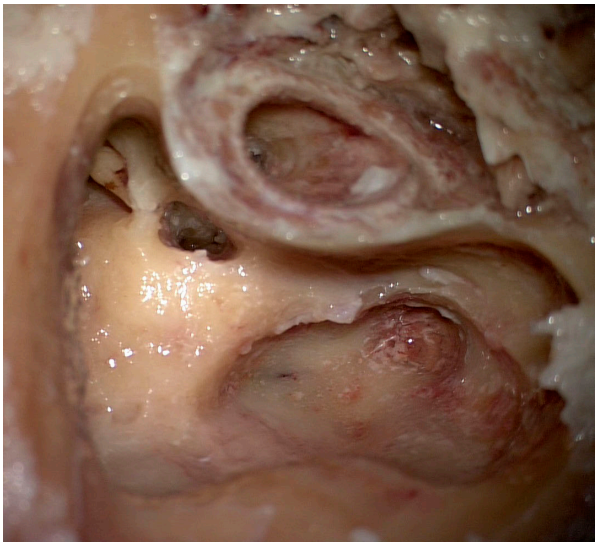
側頭骨手術解剖実習は側頭骨の構造を理解するのに最も有用な方法である．しかしながら，実習では正常側頭骨を用いるため，漫然と蜂巣削開するだけでも実習を遂行することができてしまう．実習を臨床につなげるためには側頭骨の構造物の位置を削開前に推測し，実際に剖出された構造と推測との誤差を認識していく必要がある．さらに，構造物ぎりぎりまで骨を削開したり，あえて切除する経験を積むことも，実習においては重要なテーマとなる．本教育セミナーでは側頭骨手術手技研修ワーキンググループが行っている側頭骨手術解剖に加え，ヒト側頭骨を用いた解剖実習，実際の手術を比較しながら，側頭骨手術解剖実習の基礎を解説する．

【中耳手術で必須の解剖】

乳突削開を開始する前に，まず外耳道内を観察する．鼓膜がある場合は鼓膜の深さや外耳道の傾きを，鼓膜が無い場合は中鼓室内の構造をしっかり確認する．鼓膜に穿孔や陥凹がある場合は乳突蜂巣の発育が不良であることを予想しておく．乳突削開を開始する際の最も重要なランドマークは外耳道であり，これに頬骨弓根やヘンレ棘，篩状野などを組み合わせて乳突削開を行っていく．蜂巣発育が良い場合は外耳道の傾きを参考に削開を進めていくと乳突洞に到達できる．蜂巣発育が悪い場合や広い術野が必要な場合は天蓋や S 状静脈洞，外耳道をスケルトナイズする方が良い．乳突洞をさらに拡大し，外側半規管隆起を確認する．外側半規管隆起を参考に上鼓室を開放し，キヌタ骨体部からツチ骨頭を確認する．キヌタ骨を参考に，後鼓室開放を行う．耳小骨，顔面神経，鼓索神経の 3 つ，および乳突洞，外側半規管，顔面神経の 3 つの位置関係は耳科手術で最も重要であり，さらにこれらの深さや距離感などの位置関係は顕微鏡的視野で体感する必要がある．これらの構造の位置関係を感覚的に習得することが，中耳手術遂行のスタートラインとなる．

【そのほかの手術に必要な解剖】

昨年から始まった日本耳科学会認定手術指導医制度では，鼓室形成術・乳突削開術に加えてアブミ骨手術，内リンパ嚢開放術，人工内耳植込術，顔面神経減荷術などを経験する必要がある．これらの手術を遂行するには顔面神経，顎関節窩，頸静脈球，内耳などの解剖を理解する必要がある．実習においてはこれらの構造を剖出することで，手術指導医認定に必要な手術手技のトレーニングを行う．さらに，これらの解剖を理解することで中耳手術の限界を知ることができ，手術に際して意図せずこれらの構造に遭遇した場合でも危険な合併症を避けることができる．また，これらの部位にまで進展した病変への対応が可能となる．



L2 教育セミナー 2

外耳道後壁保存型鼓室形成術

我那覇　章
宮崎大学　耳鼻咽喉科

外耳道保存型鼓室形成術（以下，CWU）は適切なコンセプト理解と手技により低侵襲な病変処理を可能にする．経外耳道的な真珠腫手術では，使用機器に関わらず retrograde にオンデマンドで後壁を削除する．後壁削除の構造的侵襲は，術後再形成再発リスクの点から必ずしも理想的とは言えない．また，ツチ骨頭やキヌタ骨の内側など，経外耳道的手技では外耳道後壁や耳小骨連鎖を保存した状態での病巣処置が容易でない部位も存在する．CWU は残存外耳道後壁をほぼ全て保存するため，形態と機能保存の観点から，より低侵襲である．最近では乳突蜂巣粘膜保存の点から弛緩部型真珠腫の Stage I，II の症例では最小限の乳突削開で上鼓室にアプローチする経骨皮質乳突洞上鼓室開放と extended epitympanotomy を併用し，構造と機能の温存および病巣処理を両立した低侵襲手術を行っている．我々の検討では，CWU 術後に乳突含気蜂巣の発育を認める例も確認されており，本コンセプトによる CWU の乳突洞に対する機能的低侵襲性の傍証となっている．しかしながら，CWU は，術中視野制限に伴う手術操作の煩雑さや，再形成再発への対策が必要不可欠である．本セミナーでは CWU 法を適切に行うために必要な手術手技やそのコツを概説する．

1）外耳道後壁の操作

弛緩部型真珠腫の stage I では，外耳道後壁削除は不要である．Stage II，III においては，経外耳道的にキヌタ - アブミ関節が明視可能な例では，必要に応じキヌタ - アブミ関節離断のために外耳道後壁の一部を削除する．一方で，中・下鼓室に進展した真珠腫によりキヌタ - アブミ関節が経外耳道的に明視困難な場合は後壁を削除せず，後鼓室開放後に中下鼓室の操作を行う．緊張部型真珠腫では鼓室洞の操作を要する例も多く，外耳道後下壁を削除し鼓室洞近傍の視野を得る．

2）乳突削開術，後鼓室開放，前鼓室開放

ツチ骨頭やキヌタ骨体部の内側に進展した真珠腫では，最小限の乳突削開術，上鼓室開放により後壁を削除することなく真珠腫全体を明視下に置き，耳小骨連鎖を保存したまま病巣処理が可能である．また，extended epitympanotomy の併用は，後鼓室開放を行わずにキヌタ - アブミ関節付近までの病巣処置を可能にする．顔面神経窩やアブミ骨周囲，下鼓室，耳管上陥凹に進展した真珠腫処理は，後鼓室開放や前鼓室開放を併用した combined approach を用いる．後鼓室開放によりサジ状突起，アブミ骨周辺，正円窓窩周辺までの処理が可能となる．前鼓室開放は，経乳突洞的に上鼓室前骨板を削除し耳管上陥凹の術野確保と共に，中耳換気ルート作成の機能的な目的も兼ねる．

3）確認困難部位の克服と限界

ツチ骨や鼓膜脹筋腱の前方，鼓室洞は顕微鏡下の CWU 法における確認困難部位である，鼓膜とツチ骨を離断し，前ツチ骨靭帯を切断後，鼓膜脹筋腱を軸にツチ骨を偏位させることにより，ツチ骨柄を保存した状態でツチ骨柄前方や鼓膜脹筋腱の前方視野の確保が可能となる．ツチ骨柄の保存は伝音再建に有利であると共に再手術における解剖的指標としても有用である．鼓室洞の病巣は，鼓室洞の発達により顕微鏡による経外耳道的視野では確認不可能な場合もあり，顕微鏡下の CWU 法における限界である．

4）外耳道欠損部の再建，乳突充填術

換気ルートを確保する手術手技を用いて CWU 法を行った症例が必ずしも含気治癒に至るわけでは無い事や，手術により耳管機能が改善するわけではない事から，術後も継続する中耳換気の脆弱性に対抗した上鼓室側壁再建が必要である．特にツチ骨短突起前方を含め，術前から存在した中耳換気の脆弱性に耐えた構造を利用したブーメラン型軟骨を用いた側壁再建が有用である．その他，MC0，1 の乳突蜂巣の発育不良例では乳突充填術も選択肢となる．CWU 法における部分充填は再陥凹時に陥凹最深部が明視困難になるため適応外である．

L3 教育セミナー 3

外耳道削除型鼓室形成術

山本　　裕
東京慈恵会医科大学　耳鼻咽喉科

1. はじめに

鼓室形成術は，乳突腔を削開しないもの（乳突非削開鼓室形成術）と削開するもの（乳突削開鼓室形成術）に大別され，後者はさらに外耳道後壁を術中に削除するもの（外耳道後壁削除型鼓室形成術）と保存するもの（外耳道後壁保存型鼓室形成術）に分類されている．さらに外耳道後壁削除型鼓室形成術は乳突腔を外耳道に開放したままにする外耳道後壁削除・乳突開放型鼓室形成術と開放しない形で手術を終了する外耳道後壁削除・乳突非開放型鼓室形成術に本邦では分類されている．

外耳道後壁削除には上鼓室から乳突洞口付近のみを削除するものから，外耳道下方の顔面神経垂直部ぎりぎりまでを削除するものまで様々なものがある．本セミナーでは，外耳道後壁削除術に関して，乳突開放型と乳突非開放型のそれぞれのコンセプト，適応，手術手技について概説する．

2. 外耳道後壁削除・乳突開放型鼓室形成術

1）コンセプト

本手術では外耳道後壁を削除しそのままとするため, 乳突腔は外耳道に開放され, 外耳道は後方に拡大する．したがって中耳腔は鼓室腔のみとなり，開放された乳突腔には外耳道と連続性に皮膚が被覆し治癒が完成する．いわば乳突腔の体表化をめざす手術である．

2）利点・欠点

本手術の利点は乳突腔の内容物である骨組織，粘膜を病変とともに明視下に削除するため根治性が高いこと，術後病変部位に外耳道から直接アクセスできることがあげられる．そのため特に真珠腫では再形成再発が少なく，術後の遺残に対する寛容性も高い．一方，乳突腔の痂疲清掃などの定期的なメンテナンスが必要となる場合が多く，また水泳や補聴器装用に制限が生じる可能性がある．乳突腔に病変を伴った蜂巣が残存している場合や上皮化が不良な場合では乳突腔障害をきたすことがある．もともとの蜂巣の発育が良い症例では病変の制御や上皮化に難渋する場合も多い．

3）手技のポイント

乳突削開を行う際には蜂巣が残存しないように徹底する．また削開の外側部では側頭骨外側と削開部の境界がなだらかなるように意識する．この操作は早期の上皮化を促す．

残存する外耳道後壁（facial ridge）はできるだけ低くして開放乳突腔の外耳道への間口を広く確保するように心がける．その際には顔面神経の第二膝部から垂直部で神経に近接するため損傷しないように十分配慮する．

外耳道入口部の拡大も本手術を成功させる大きなポイントとなる．耳甲介腔の皮膚に大きく切開を入れて軟骨を十分除去する．削開された乳突腔を側頭筋膜や骨膜弁で覆いできるだけ骨面が露出しないよう配慮する．

蜂巣の発育が良く術後に外耳道からの視野が確保できないと判断される場合は乳突腔の末梢側を部分的に充填し乳突腔を縮小させることも考慮する．ただし充填する部位には病変が残存していなことが前提となる．

3. 外耳道後壁削除・乳突非開放型鼓室形成術

1）コンセプト

本手術は外耳道後壁を削除し病変を除去した後，外耳道を何らかの形で修復し乳突腔が外耳道に開放しない形で手術を終了する術式である．削除した骨部外耳道を硬性再建するもの，硬性再建せず外耳道皮膚のみを修復するもの（いわゆる軟素材再建術），また再建した後に乳突腔の含気を期待して再建後壁の深部に換気ルートを確保するもの，含気を期待せず再建後壁により乳突腔を孤立化させるもの，それに加えて乳突腔を充填するものなど，多様な術式が含まれる．

2）利点・欠点

本手術の利点は，後壁を削除することにより良好な視野のもとに病変を除去し得ること，その後に後壁を再建することにより生理的な外耳道の形態を維持できることである．一方，再建した後壁に段差や後退が生じ，再形成性の真珠腫が生じる危険性がある．またいわゆる軟素材再建術で術後に外耳道皮膚が後退した場合には乳突腔障害が生じる危険性が潜在する．

3）手技のポイント

外耳道後壁の再建を前提とした本術式では，後壁の削開は病変に見合った範囲で慎重に行う．病変除去の後には後壁の欠損の部位や大きさ，再建後壁の深部に含気ルートを確保するか否かを考慮して再建材料の形状を設計する．後壁の材料としては，軟骨，骨片，骨パテなどが候補となるが，最も重要なことはもともとの後壁との間に段差や隙間が生じないようにすることである．また耳小骨と接触しないような配慮も重要である．

再建後壁により乳突腔を孤立化させる場合は再建後壁を上鼓室深部まで隙間なく挿入する．加えて乳突腔を充填する場合は上鼓室を含めて密に材料を充填する．

L4 教育セミナー 4

TEES

伊藤　　吏
山形大学医学部　耳鼻咽喉・頭頸部外科学講座

【はじめに】

硬性内視鏡に付随するビデオシステムの高精細（high definition: HD）化に伴い，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（transcanal endoscopic ear surgery: TEES）が広く行われるようになっている．TEES では広角な視野により一視野で鼓室の全体像を把握することが可能であり，さらに内視鏡の接近による拡大視や斜視鏡の使用により死角の少ない手術操作が可能となる．このような利点をもつ TEES は耳後切開不要の低侵襲手術であるが，経外耳道的な keyhole surgery であり，原則として one-handed surgery という課題もある．本セミナーではこのような課題に対応しながら TEES の利点を十分に発揮するためのセットアップや手術手技などについて手術ビデオを供覧しながら解説する．

【TEES のセットアップ】

当科では直径 2.7mm，有効長 18cm，0 度，30 度の硬性鏡に full HD の 3CCD カメラとモニターを組み合わせて TEES を施行している．上鼓室や乳突洞病変への操作が必要な場合には，洗浄と吸引を兼ね備えた超音波骨削開器やカーブバーを用いた transcanal attico-antrostomy を行い，最小限の骨削開で乳突洞までアプローチを行う Powered TEES を行っている．耳鼻咽喉科で使用される内視鏡には太さや長さのバリエーションがあるが，直径 2.7mm の内視鏡を用いることで外耳道径の狭い小児症例でも手術が可能であり，有効長 18cm の内視鏡で powered device を操作するスペースも確保できる．斜視鏡には 30 度，45 度があるが，45 度内視鏡の挿入方向は内視鏡の視野から外れているため，不用意な深部への挿入は内視鏡先端によるアブミ骨や顔面神経障害のリスクがあり注意を要する．また，LED 光源を用いることで観察部位や鏡筒の温度上昇による組織障害を予防できる．

TEES では安定した内視鏡の保持を行うための左腕用肘置きが必須である．また不測の事態に備えて顕微鏡は常時スタンバイとする．はじめにきれいな視野を確保するために，外耳道の清掃と耳毛の処理を行う．耳垢および耳毛を丹念に清掃，除去することで，内視鏡の出し入れの際に先端が汚れることを予防する．さらには耳珠を前方に牽引固定するとともに耳介裏面にたたみガーゼをおいて耳介を外側後方にテープで牽引固定し，軟骨部外耳道を直線化する．以上のような準備をすることで円滑な内視鏡の出し入れが可能となり，汚れを拭く回数を減らし結果的に手術時間の短縮化につながる．

【手術手技の工夫】

内視鏡のブレを防ぐため，術者は脇をしめ，肘を手台にのせて支点とし，さらに内視鏡先端を軟骨部外耳道に固定して安定した視野を確保する．前鼓室や後鼓室，上鼓室や乳突洞など，観察する方向や操作する方向に従って内視鏡や手術機器の挿入角度の調整が必要となるが，術者がなるべく自然な姿勢で手術操作ができるようにベッドのローテーションもその都度組み合わせる．曇り止め対策として曇り止め成分付スポンジであるドクターフォグ®を用いており，内視鏡を耳内から出す度に助手が生理食塩水ガーゼで硬性鏡の汚れを落とし，ドクターフォッグで先端をふいている．この操作は，硬性鏡の冷却効果も期待できる．

tympanomeatal flap 挙上の際は出血予防と液性剥離の効果を期待して，外耳道皮下に 30 万倍エピネフリン入り 0.5% リドカインを，25G の注射針先端を外耳道骨面にあてながら緩徐に剥離するように注射する．外耳道皮膚の弧状切開は，骨部外耳道の中間の深さを基準とするが，attico-antrostomy を予定しているときは外側の骨部外耳道と軟骨部外耳道の境界近くに置き，縦切開を加えている．止血操作は高周波凝固装置に接続した先細バイポーラーとエピネフリン含浸ベンシーツ®および綿球を用いて行う．また，原則として片手操作となる TEES では，ベンシーツや綿球を tympanomeatal flap を飜転固定するための左手代わりに用いたり，出血部位の圧迫に用いたりすることで片手操作の弱点を補うことができる．

セミナーでは耳鼻咽喉科医師が TEES を導入するにあたって TEES の良い適応となる慢性穿孔性中耳炎や中耳奇形症例を中心に手術ビデオを供覧しながら TEES の基本手技について解説すると共に，アドバンスコースとして Powered TEES による真珠腫手術について紹介する．

L5 教育セミナー 5

人工聴覚器手術

野口　佳裕
国際医療福祉大学医学部　耳鼻咽喉科

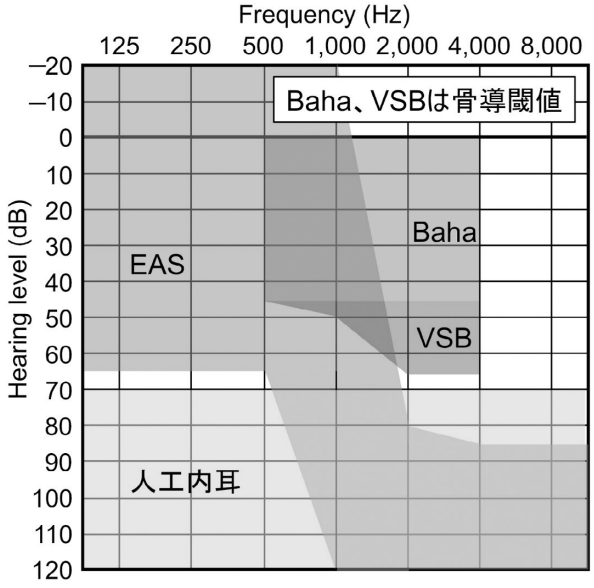
WHO によれば，世界中の難聴者は現在 4 億 6600 万人存在するが，2050 年までに 9 億人に達すると見積もられている．認知症の発症予防という観点からも，難聴対策の重要性がますます増加すると考えられる．一方，本邦の出生数は減少傾向にあるものの，先天性難聴は 1000 人中 1 人と高頻度で発症する．難聴の早期発見とともに適切な聴覚補償と療育が必要となる．従来，日本では両耳 90dB 以上の難聴者を除き，中耳手術と補聴器が難聴に対する唯一の手段であった．しかし，高音急墜型感音難聴に対する残存聴力活用型人工内耳（electric acoustic stimulation：EAS），伝音・混合性難聴に対する人工中耳（Vibrant Soundbridge：VSB），骨固定型補聴器（bone-anchored hearing aid：Baha）が保険収載された．また，小児・成人の人工内耳適応基準が改定され，現在あらゆる難聴に対して人工聴覚器による対応が可能になっている（図）．聴覚の改善を目指す人工聴覚器手術は今後も増加すると考えられ，耳科学のスペシャリストとしては修得すべき手術といえる．

人工内耳は日本でもすでに確立した医療となっている．しかし，手術法は，蝸牛開窓アプローチから正円窓アプローチによる低侵襲手術が主流となってきている．EAS はもとより，将来的な内耳障害に対する再生医療，遺伝子治療の可能性を考慮し，全症例に対して低侵襲手術を行うことが望ましい．正円窓アプローチをより確実に行うためのポイントは，外耳道の菲薄化と下方の乳突削開，後鼓室開放を必要十分に行い，正円窓を明視下に置くことである．一方，遺伝学的検査などで人工内耳の聴覚予後が良好と判断される先天性難聴児に対しては，両側同時手術も行われている．

VSB の適応は，鼓室形成術等で効果がなく補聴器の装用が困難あるいは効果が期待できない中等度の伝音・混合性難聴である．VSB では振動子を正円窓窩に設置し，増幅された音響刺激を正円窓膜経由で蝸牛に伝える．手術は，人工内耳に準じるが，振動子を正円窓膜に接触させ固定するためには，より下方への後鼓室開放が必要となる．手術のポイントは，新たな内耳障害を起こさないように正円窓膜を損傷しないようにすること，いかに正円窓窩に長期的に安定して振動子を留置するかであり，人工内耳手術より難しい面がある．

Baha の歴史は古く，本邦でも 2013 年に保険収載されている．適応は VSB とほぼ同様であるが，聴覚医学的適応がやや限定される．Baha の利点として，低侵襲で簡便な手術であること，局所麻酔下でも手術が可能であること，術中合併症が少ないことが挙げられる．しかし，骨に植込まれたインプラントが皮膚より突出することが美容上問題となる．また，インプラント周囲の皮膚炎症反応，インプラントの皮下への埋没，脱落などの術後合併症が起こりうる．手術は linear incision 法が主に用いられる．

図　各人工聴覚器の聴覚医学的適応



L6 教育セミナー 6

耳小骨形成（アブミ骨手術を含む）

羽藤　直人
愛媛大学医学系研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

理想的な耳小骨形成術に求められる要素は，①術後聴力が良い，②長期の安定性に優れる，③手技が簡便で再現性が高い，④合併症が少ないなどである．本セミナーではこれらの要素のコツを，耳科手術初心者にも分かりやすく，VTR を多く取り入れ説明します．なお, 新たに国際認証された「中耳手術 IOOG 国際術式分類：SAMEO-ATO システム」に基づき，13 種類の耳小骨連鎖再建術式（図 1）のうち，On，Osm，Ost，Ofm，Oft，Ovi の 6 種類を解説します．

1）On：Intact chain preservation（正常連鎖温存）

JOS 分類の鼓室形成術 I 型です．最も術後聴力が良く, 技能による成績差が少ない術式ですが, 耳小骨周囲操作によっては感音難聴を来たす可能性があります．保険点数は平成 30 年度に耳小骨温存術 34,660 点へ減額されています．患者さんにとっては費用対効果が最良で，耳小骨連鎖が正常に保たれていれば最優先すべき術式です．

2）Osm：Reconstruction between malleus and stapes head（ツチ - アブミ骨間連鎖形成）

JOS 分類の鼓室形成術Ⅲ i-M 型で，Ost よりも術後聴力が良好です．耳小骨再建材料としては，海外ではチタン製人工耳小骨が主流ですが，国内では自家キヌタ骨やツチ骨頭を形成して使用することが多く，そのコツを紹介します．

3）Ost：Reconstruction between tympanic membrane and stapes head（鼓膜 - アブミ骨間連鎖形成）

JOS 分類の鼓室形成術Ⅲ c 型で，高頻度な術式です．耳小骨再建材料もハイドロキシアパタイトコルメラや軟骨, 自家耳小骨など様々です．保険点数は Osm 同様，耳小骨再建術 51,330 点であり，人工耳小骨費用が追加されればより高額となります．人工耳小骨は術後排出を制御する必要があります．

4）Ofm：Reconstruction between malleus and stapes footplate（ツチ - アブミ骨底間連鎖形成）

JOS 分類の鼓室形成術Ⅳ i-M 型です．適切な長さのコルメラで伝音再建することが重要です．難易度は高いですが, Oft より術後聴力成績は良好です．

5）Oft：Reconstruction between tympanic membrane and stapes footplate（鼓膜 - アブミ骨底間連鎖形成）

JOS 分類の鼓室形成術Ⅳ c 型で，長期の安定性や聴力成績が不良な術式です．本邦でもチタン製人工耳小骨の導入が待たれます．

6）Ovi：Reconstruction between incus and vestibule（キヌタ骨 - 前庭間連鎖形成）

いわゆるアブミ骨手術で，手技向上には経験が必要とされています．しっかりとアブミ骨底板を明視下に置き，内耳損傷を避けるコツを解説します．

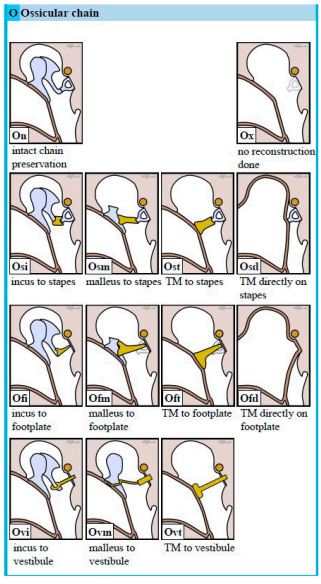


図 1.「中耳手術 IOOG 国際術式分類：SAMEO-ATO システム」の耳小骨連鎖再建術式

L7 教育セミナー 7

顔面神経減荷術

稲垣　彰
名古屋市立大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

顔面神経減荷術はステロイド剤や抗ウイルス薬など保存的な治療で，不全麻痺の残存や病的共同運動といった後遺症が予想される場合に考慮されるサルベージ治療である．神経絞扼の解除というメリットと同時に顔面神経や周辺構造への侵襲というデメリットがあり，効果のある手術を行うためには顔面神経の解剖・生理を理解し，適切な手技により顔面神経への侵襲は最小に，神経絞扼の解除は最大になるよう手術を行う．不十分な症例選択や減荷範囲，未熟な手技による減荷手術では効果がないばかりか，手術によって顔面神経に障害を与え，伝音難聴を誘発し，経乳突減荷であれば乳突洞の換気能を低下させ，患者にとって期待とは逆の結果をもたらしかねない手術でもある．

[手術のコンセプト]　重度の Bell 麻痺，Hunt 症候群，外傷性麻痺による顔面神経麻痺の一部は重度の神経炎によって強い神経絞扼が生じ，不可逆的な神経変性が進行する．外科的にこの神経絞扼を解除し，変性の進行を抑制することが本手術のコンセプトである．

[適応の診断]　顔面神経減荷術は神経絞扼を解除し，神経の再生を促進する治療である．従って，その成否には①解除に値する神経絞扼があるのか？②神経変性が可逆的か？の 2 つが重要なポイントとなる．このうち，神経絞扼の評価には ENoG 値の低下が，神経変性の可逆性は麻痺発症からの経過時間がその指標になる．

完全麻痺であることを確認することが，適応の診断の第一歩である．柳原法（40 点法）で 8 点以下，House Brackmann 法であれば Grade Ⅵである．随意運動が完全に消失したこれらの麻痺でも神経障害の程度には幅があり，Electroneurography（ENoG）を用いて重症度を診断する．ENoG 値が 10% 以下（90% 以上の神経変性）が予後不良の指標のカットオフ値として国内外で用いられているが，10% 以下をさらに分類し，ENoG 値が 5-10% を相対的予後良好群，0-5% を予後不良群とする見方もあり（Fisch U, 1981），演者も ENoG 値 5% 以下の症例を良い適応と考えている．手術時期は早期が望ましく，国内外で急性期である 2 週間以内が基準となっているが，亜急性期であっても早期であれば効果があった症例を経験している．

[手術手技]　骨性の顔面神経管はその中枢側，内耳道から顔面神経膝部へと連なる meatal-labyrinthine segment が最も狭い区間となる．その分，神経絞扼も強く，同部の開放が重要である．経乳突アプローチではこの狭窄部位をどの程度開放できるかが，効果のある手術を行う上での鍵となる．また，顔面神経管の開放の際に神経の損傷を最小限にする工夫も重要である．顔面神経管の充分なスケルトナイズがその要点と考えるが，そのためにはとりわけ個人差のある膝部付近の立体解剖の習熟と操作技術の習得が不可欠である．

本セミナーでは実際の症例を供覧しながら，本手術の適応の考え方，検査結果の解釈，手術のコツについて詳細に解説する．

L8 教育セミナー 8

上半規管裂隙症候群，内耳瘻孔，外リンパ瘻の手術

山内　大輔
東北大学医学部　耳鼻咽喉・頭頸部外科

はじめに

内耳を扱う手術の際には，術中の膜迷路損傷や術後の迷路気腫による高度感音難聴，耳鳴，めまいといった内耳障害の合併症に細心の注意を払わなければならない．内耳を保護する安全性の高い手術を施行するためには，内耳の解剖生理を十分に理解すること，基本的な耳科手術を十分に習得しておくべきこと，さらに術前にしっかりとプランニングしておくことが肝要である．本セミナーでは内耳の手術に必要な解剖生理を概説し，比較的新しい疾患である上半規管裂隙症候群や，日常しばしば遭遇する内耳瘻孔，外リンパ瘻を取り扱う際の留意点を解説する．また，演者が積極的に施行してきた内耳機能温存を目的とした水中内視鏡耳科手術について紹介する．

内耳の解剖生理

内耳は骨迷路に膜迷路を内包しており，膜迷路の内リンパは細胞内液に近いイオン組成を持っている．この特異なイオン組成は膜迷路上皮細胞のイオン輸送機構によって調節されている．迷路気腫によってライスネル膜が物理的に押し潰されることで，不可逆的な聴力障害が生じ，また，内耳リンパ液のホメオスタシスが乱れることによって，内耳機能障害が起こると考えられる．よって内耳を開放する手術を施行する際には，迷路気腫や膜迷路の虚脱などを起こさないように，直接の吸引を避け，灌流液を使用することが推奨される．

上半規管裂隙症候群の手術

上半規管裂隙症候群は 1998 年 Minor らによって報告された比較的新しい疾患である．上半規管が中頭蓋窩硬膜や上錐体静脈洞に面して裂隙が存在することで，Tullio 現象や瘻孔症状のほか，めまい，自声強聴，耳閉感，耳鳴，難聴，体内音聴取といった様々な症状を生じる．純音聴力検査で骨導閾値の低下や気骨導差を呈することがあり，また VEMP では患側の振幅増大や反応閾値の低下が見られる．症状が軽度であれば経過観察となるが，患者の QOL に大きな影響を及ぼす症例も少なくなく，根治的に裂隙の閉鎖を目的とした外科的治療法として，側頭開頭による resurfacing や capping，または経乳突洞法による plugging が選択される．裂隙が卵円窓と正円窓に次いで“第 3 の窓”（third window）として影響していることから，低侵襲な正円窓閉鎖術が開発されたが，その効果については賛否がある．

内耳瘻孔の手術

真珠腫性中耳炎の 5~10% に内耳瘻孔が生ずると報告されており，最も多い部位は外側半規管である．Dornhoffer と Milewski は，深達度によって type Ⅰ～Ⅲまで分類している．手術は一期的に行う場合，母膜を完全に摘出して瘻孔を閉鎖する方法と，瘻孔上の母膜を島状に残して外耳道後壁削除・乳突開放型鼓室形成術とする方法がある．前者はより聴力障害のリスクがあり，後者は残した母膜からの再発真珠腫が危惧され，どちらの術式を選択するかは症例毎に検討して選択する．

外リンパ瘻の手術

外リンパ瘻は手術などで中耳・内耳間の瘻孔を確認できるか，外リンパ特異的蛋白（cochlin-tomoprotein; CTP）が検出された場合を確実例と診断する．側頭骨骨折などの外傷，ダイビングなどの外因性，はなかみなどの内因性，原因不明（idiopathic）の 4 つのカテゴリー分類がある．手術で瘻孔を確認するときは，内視鏡が前庭窓，正円窓の詳細な観察に有用である．可能であれば手術の際にも CTP の測定のために中耳洗浄液を回収しておく．瘻孔がはっきりしない場合でも，後日 CTP 高値であることがわかれば診断が確定する．前庭窓，正円窓周囲粘膜を掻把し結合織などで被覆，フィブリン糊で固定する．外傷による耳小骨連鎖離断があれば同時に再建する．

水中内視鏡耳科手術

水中内視鏡を用いるメリットは，迷路への空気の混入を防ぎ，機械的な蝸牛障害を防ぐこと，灌流液には人工髄液などを用いることで，内耳リンパ液のイオンホメオスタシスを維持し生理的にも低侵襲であることである．しかし，内視鏡を用いる最大の利点は，圧倒的に膜迷路の観察に優れていることである．特に上半規管裂隙症候群には，経乳突洞法による plugging を水中内視鏡下に施行しているが，裂隙部の範囲を下方から確実に確認できるため，その前後でしっかりと plugging することが可能である．また膜半規管は骨半規管の外周に位置し，硬膜や上錐体静脈洞と癒着している場合，微細なピックなどを用いて剥離できる．

ランチョンセミナー１～６
抄録

LS1-1

ランチョンセミナー 1

EAS 手術の治療成績と安全性

土井　勝美
近畿大学医学部　耳鼻咽喉科

2014 年から国内でも EAS（Electric-acoustic stimulation）手術が保険承認され，残存聴力の保存を目指した人工内耳手術が標準的な手術となった．2014 年～ 2020 年 8 月の期間中に当科で実施した人工内耳手術 254 例中，EAS 手術は 12 例（4.7%）であった．術中・術後のステロイド投与，正円窓アプローチの採用，内耳に優しい専用電極の挿入などの手術法の進化により，内耳機能の保存を目指した手術を実施している．これら 12 例の EAS 手術症例について，その治療成績と安全性について報告する．

EAS 手術の適応症例数に関して，2011 年から 2014 年の期間中に近畿大学病院耳鼻咽喉科を受診し，純音聴力検査を施行した 7,356 人のうち「難聴あり」と診断された 4,758 人の聴力像を解析し，EAS 手術の適応となる候補者の割合について解析した．EAS 手術の適応となる候補者の割合は難聴患者全体の 0.71% であり，通常の人工内耳適応患者と比較して低率であることが明らかとなった．EAS 手術の適応，治療成績，そして安全性について，さらなる啓蒙活動が必要である．

LS1-2 ランチョンセミナー 1

残存聴力活用型人工内耳 EAS ガイドラインと実際の症例

山田武千代
秋田大学大学院大学・医学部　耳鼻咽喉科頭頸部外科

難聴はコミュニケーションの大きな障害となるため，患者さんの日常生活や社会生活の質（QOL），満足度の改善を目指し，最も良い方法を選択しなければならない．国内外で新しい聴覚補償機器が開発され，また，様々な疾患に対して新しい治療薬が登場することにより，将来，新たな選択肢の組み合わせが増加する可能性がある．EAS や人工内耳の恩恵が多くなり有難い状況であるが議論すべき課題も存在する．

残存聴力活用型人工内耳 EAS ガイドライン，成人人工内耳適応基準，小児人工内耳適応基準を参考に，両側 EAS，片側 EAS，EAS と補聴器，EAS と人工内耳，小児，成人，EAS と生物学的製剤など，実際の症例について報告する．

EAS ガイドラインのガイドランでは，1）純音による左右気導聴力の基準閾値．または，聴性行動反応や聴性定常反応検査等の 2 種類以上の検査において，低音域の残存聴力を有する．2）補聴器装用下において静寂下での語音弁別能が 65dBSPL で 60% 未満である．3）適応年齢は生後 12 か月以上とする．4）手術により残存聴力が悪化する可能性を十分理解し受容．この 4 条件全てを満たす感音難聴患者を適応とし，禁忌・慎重な適応判断が必要なものは成人人工内耳適応基準および小児人工内耳適応基準の「禁忌」「慎重な適応診断」に準ずる．禁忌には，中耳炎などの感染症の活動期，急速に進行する難聴などがあり，活動性の好酸球性中耳炎などが該当する．

好酸球性中耳炎では，大項目の “ 中耳貯留液中に好酸球が存在する滲出性中耳炎または慢性中耳炎 ” を満たし，小項目（1）にかわ状の中耳貯留液，（2）抗菌薬や鼓膜切開など，ステロイド投与以外の治療に抵抗性，（3）気管支喘息の合併，（4）鼻茸の合併の 4 項目で 2 つ以上を満たす場合に確実例となる．好酸球増多症候群や EGPA を除外する必要がある．好酸球性副鼻腔炎に好酸球性中耳炎を合併していると好酸球性副鼻腔炎の指定難病 306 の医療助成対象となる．保存的治療や外科的治療に抵抗性であり，難聴が進行すると骨導の低下を認める．感音難聴を 50% に合併し 6% が聾となる．骨導聴力の悪化を認めた場合は突発性難聴に準じたステロイド漸減療法あるいはパルス療法が必要となる．人工内耳や EAS を検討する場合もある．抗 IL-4Rα 抗体 dupulimab は IL-4Rα 鎖を有する IL-4 受容体および IL-13 受容体に作用し，好酸球性中耳炎合併の難治性副鼻腔炎にも抗 IL-4Rα 抗体が保険収載となった．抗 IL-4Rα 抗体を投与した好酸球性中耳炎に対する EAS 症例など中耳炎の存在する問題点と EAS の恩恵について考察する．

LS1-3

ランチョンセミナー 1

人工内耳手術における聴力温存に及ぼす因子

宇佐美真一
信州大学名誉教授
信州大学医学部　人工聴覚器学講座

従来は人工内耳の電極を挿入することにより，もともとの内耳の形態や機能（音響入力による基底板の振動）は失われると考えられていたため，全周波数にわたる高度～重度難聴患者が適応であったが，低侵襲手術法の検討，電極の改良が進められた結果，人工内耳手術後も安定的に残存聴力が温存できるようになった．現在，低音部に残存聴力を有する高音障害型難聴患者に対しては残存聴力活用型人工内耳（EAS: electric acoustic stimulation）が標準的な医療として定着している．わが国でも高度医療（現在の先進医療 B）を経て 2014 年に保険収載され多くの症例で実施されている．EAS の基本にある残存聴力温存（hearing preservation）の概念は，聴神経（ラセン神経節細胞）の保護，さらには内耳の構造保存（structure preservation）という考えに発展し，現在すべての人工内耳に通じる考え方として重要になっている．本ランチョンセミナーでは聴力温存手術の現状とともに，聴力温存に関与する様々な因子（手術アプローチ，電極の種類，長さ，挿入深度，電極挿入スピード，ステロイドの使用，年齢，蝸牛長，蝸牛容積，遺伝的要因）について検討を行った結果を供覧する．

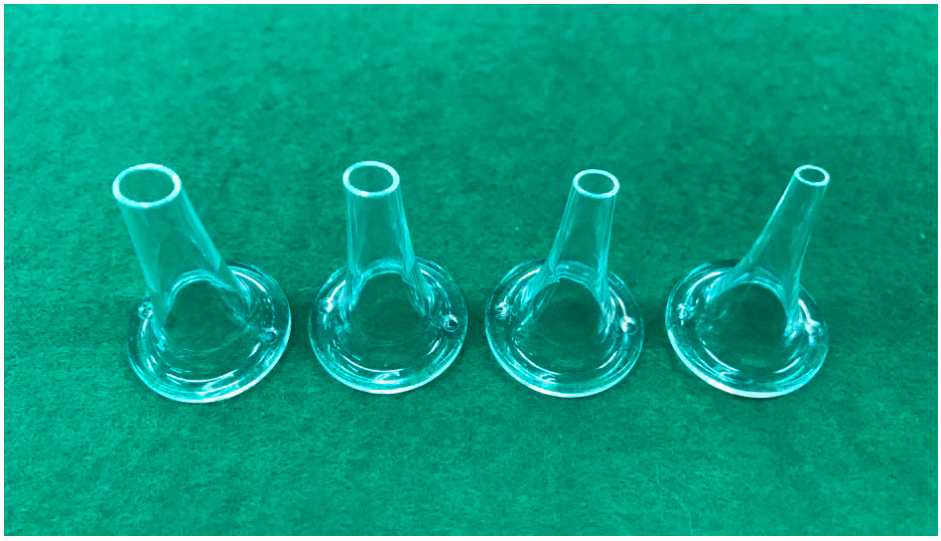
残存聴力を温存するための手術法として様々な低侵襲手術の試みがなされているが，我々の検討でも最近の Meta-analysis でも cochleostomy アプローチと比較し正円窓アプローチの方が有意に残存聴力の温存率が高いことが示されている．電極に関しては，良好な残存聴力を期待する場合，straight lateral wall 電極を選択するのが現在のスタンダードとなっている．電極の挿入深度に関しては，従来から様々な議論がなされてきた．以前は電極挿入により蝸牛損傷が起きると考えられていたため聴力が残存している周波数領域より深くには電極を挿入しない方が良いという考えが主流であったが，臨床で経験する患者の多くが言語習得後あるいは成人発症であることを考えると，手術時の聴力で適応や電極を決定するのではなく，将来的な聴力を予測した上でその患者にとって最適な介入法，電極を選択するのが望ましい．蝸牛では頂回転付近までらせん神経節が存在することが知られており，最近のいくつかの論文で長い電極の方が言語聴取成績の面で優位性があることが報告されている．我々は 28mm の電極（MED-EL FLEX28）を用いても良好な残存聴力成績が得られることを報告したが，長い電極を使用することにより将来的な低音部難聴の進行にも対応することが可能である．電極挿入に際しては術中に蝸牛マイクロホン電位（cochlear microphonics：CM）をリアルタイムで測定し，反応が残存していることを確認しながらゆっくり挿入を行なっている．また内耳保護の観点から，ステロイドの全身投与，局所投与を行なっている．そのほかの因子として，我々の検討では年齢が低いほど，蝸牛長，蝸牛容積が大きいほど聴力温存率が高いことが明らかになっている．また患者側の要因として遺伝的要因は重要な因子の一つである．*CDH23*，*MYO7A*，*MYO15A* など蝸牛有毛細胞の stereocilia に発現する遺伝子の変異が原因である場合には他の原因群と比較し有意に聴力残存率が良いことが明らかになっており，得られた情報を総合して最適な治療法を提案している．

LS2-1 ランチョンセミナー 2

明るく見やすい透明プラスチック製耳鏡の開発

羽藤　直人
愛媛大学医学系研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

従来の耳鏡は黒や銀色で，硬く冷たいステンレス製が主流であった．2019 年度の愛媛大学産学連携推進事業（製造：株式会社コスモ精機，販売：第一医科株式会社）として透明プラスチック耳鏡を開発し，2020 年秋より販売が開始された「羽藤式透明耳鏡」を，開発経緯を交えご紹介させて頂く．本耳鏡は，①透明で明るく鼓膜が良く見える，②外耳道の皮膚が透見できる，③先端が楕円形であるため外耳道にフィットし鉗子類が操作しやすい，④低侵襲（軽く，痛くなく，冷たくなく，子供に怖がられない），⑤安価かつリユース可能などの特徴がある．手に取っていただき，感想をお聞かせ頂ければ幸いである．



羽藤式透明耳鏡の 4 形状（XL，L，M，S）

LS2-2

ランチョンセミナー 2

安全で確実な耳科手術のための新しいデバイスの開発

欠畑　誠治
山形大学医学部　耳鼻咽喉・頭頸部外科学

耳科手術における骨削開のデバイスとして，これまで骨ノミや鋭匙にくわえ，電動ドリルまたは空気圧式ドリルなどのパワーデバイスが使用されてきた．近年，経外耳道的耳科手術（TEES）では，狭い術野内での骨削開に片手で操作が可能な超音波振動式骨キュレットが用いられてきた．超音波振動により骨削開を行うため，軟組織の巻き込みが無く，顔面神経などの周辺組織損傷の危険性は少なく，さらに生じる頭蓋骨振動が小さいため内耳障害の危険性は電動ドリルより低いなどの利点を持つ．吸引・洗浄・骨削開の機能をあわせ持ち，鋭匙型やテラメス型の先端チップでの骨削開で生じるミストによる内視鏡の汚染も少ない ZAOSONiC は，安全で確実な耳科手術にとって理想的なツールである．



LS3　ランチョンセミナー 3

Retympa® を用いた鼓膜再生療法のコツと注意点

金丸　眞一
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　難聴・鼓膜再生センター

公益財団法人神戸医療産業都市推進機構医療イノベーション推進センター

医療法人社団淀さんせん会金井病院　耳鼻咽喉科

鼓膜再生療法が，2019 年 11 月 19 日我が国で健康保険の適用となり，同年 12 月 9 日世界初の鼓膜再生治療薬としての Retympa®（ノーベルファーマ社，東京）の販売が開始され，耳科手術の経験のある耳鼻咽喉科医であれば，日常診療の中で鼓膜再生療法を施行できるようになりました．これにより，これまで少なくとも耳後部切開と自己組織採取が必要であった鼓膜形成術や鼓室形成術の一部が，外来もしくはデイサージャリーレベルで治療できることになります．術後も日常生活での制約がほとんどなく，聴力も鼓膜穿孔による聴力障害の場合は，気骨導差のほとんどない理想的聴力改善が得られる，まさに近未来型の治療が現実のものとなりました．

鼓膜再生療法は，症例の選択を誤らず適切な処置を行えば，たとえ全穿孔に近い症例であっても高い成功率で再生が可能です．しかし，これを誤ると再生は不可能となります．以下に再生を困難にする要因を列記しました．

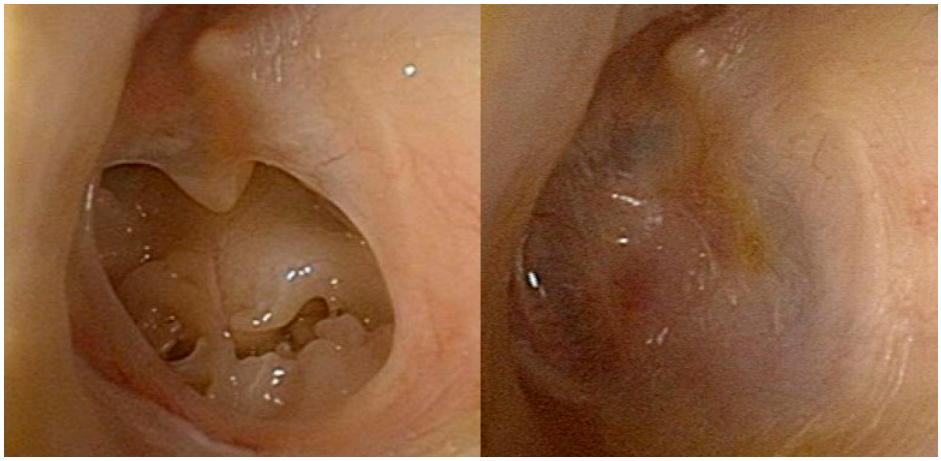
1. 活動性の炎症・耳漏
2. 外耳道が狭い
3. 鼓室形成術 / 鼓膜形成術後
4. 鼓膜が変形し正常構造が失われている
5. 鼓膜穿孔の原因が火傷・熱傷・放射線治療
6. 高度の糖尿病や自己免疫疾患

鼓膜再生の手術処置で特に重要なのは，鼓膜穿孔縁の新鮮創化です．鼓膜三層構造すべてを新鮮創化することで鼓膜の完全な再生が可能となります．しかし，症例によっては，外耳道が狭く鼓膜穿孔縁の新鮮創化が極めて難しいものや，鼓膜輪の一部が確認できない症例などは原則として適用外となります．手術処置を行う際の体位や顕微鏡 / 内視鏡の選択，さらに新鮮創化の際にどのような手術器具を使い分けるかも重要なポイントとなります．

保険適用となり 1 年にもならないですが，すでに多くの先生方に興味を持っていただき国内の数多くの施設で鼓膜再生療法が施行されています．この中で様々なご意見やご質問をいただきました．なかでも，患者選択や小児に対する適用，真珠腫の形成や再発，脆弱な残存鼓膜や石灰化の処理，鼓膜形成術や鼓室形成術後症例，外耳道真珠腫との合併や他の疾患での内服薬の問題など多岐にわたります．

今回は，この鼓膜再生療法に対してご意見やご質問などに答える形で講演を行いたいと思います．さらに，今後の鼓膜再生療法の応用と展望についてもお話ししたいと考えております．

患者とともにこの感動を是非味わってください！



LS4 ランチョンセミナー 4

側頭骨外科手術でナビゲーションは有用か？

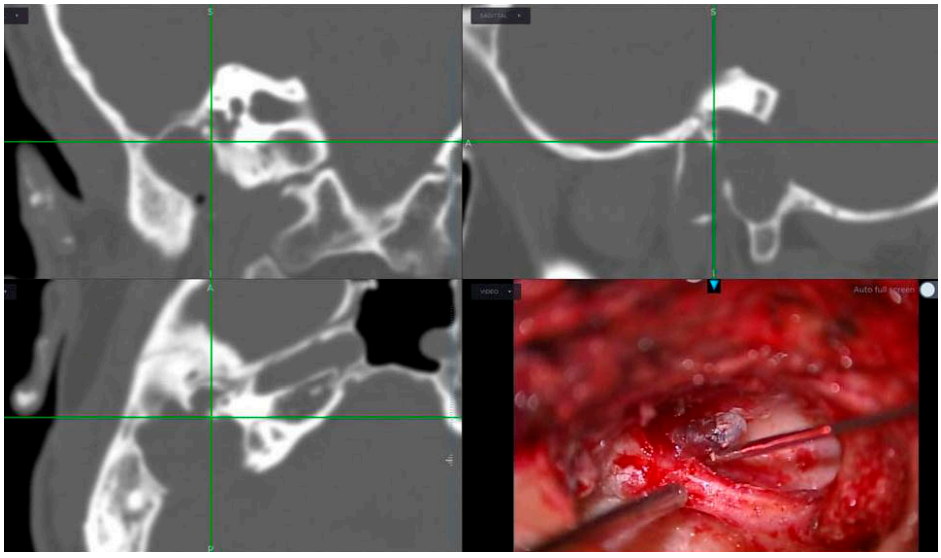
大石　直樹
慶應義塾大学医学部　耳鼻咽喉科

通常の中耳手術で操作する範囲は外耳道，鼓膜，耳小骨，乳突蜂巣，顔面神経などであり，それらを超えた手術操作は，慣れない術者にとっては「副損傷への恐れ」との戦いになる．蝸牛，半規管あたりまでは操作する機会は多いかもしれないが，S 状静脈洞，頭蓋底（硬膜），内リンパ嚢，頸静脈球，内頸動脈，内耳道などを手術操作する機会は限られ，明確な解剖学的イメージをなかなか持ちえない．「副損傷への恐れ」を克服する第一歩は解剖学的理解を深めることであり，まずは側頭骨ダイセクションで解剖を学ぶことになるが，新型コロナウイルス感染拡大はダイセクションの機会へも影響を与えており，解剖を学ぶことがより一層困難になってきている．実際の手術においては，安全に側頭骨深部の解剖を同定できるかどうか，自らの解剖学的知識以外に頼りになる可能性があるものは，術中神経刺激モニターとナビゲーションシステムである．

術中神経刺激モニターシステムは，多くの施設で NIM3.0 が汎用されており，特に顔面神経の同定に関して中耳・側頭骨手術における有用性は明らかである．さらに頭蓋内操作を要するような頭蓋底手術症例であれば，持続術中神経モニタリングが有用であり，実際にわれわれの施設でも汎用している．一方，ナビゲーションシステムを側頭骨手術に導入している施設はかなり限られると思われる．当施設でも，鼻副鼻腔手術での利用は普及しているが，側頭骨手術での使用例は極めて限られる．従来使用を妨げていたのは，一つは神経モニタリングシステムとの共存が可能かどうか，もう一つはナビゲーションシステムの精度の問題である．わずか数 mm のズレでも側頭骨深部での影響は大きく，高い精度は必須であるが，その高い精度を達成するのが一般的には困難なイメージが強い．国内での側頭骨ナビゲーションシステムの利用は九州大学の実績が圧倒的であり，今後導入を検討するかどうかは他の施設での使用経験も参考にしたい，という施設も多いのではないか，と推測される．

本ランチョンセミナーでは，ナビゲーション利用に不慣れな当施設でどのようにセットアップし，ナビゲーションの精度を高め，そして術中に有効利用できたか，に関して，実際の症例を提示しながら，聴衆の皆さんとともにわれわれの施設での経験を共有したい．

安全な側頭骨外科手術のために，本セミナーが少しでもお役に立てれば幸いである．



LS5-1 ランチョンセミナー 5

Cochlear implant electrode design and implementation: clinical advances and opportunities

Stephen O'Leary
William Gibson Chair of Otolaryngology, University of Melbourne
Cochlear implant Clinic, royal Victorian Eye and Ear Hospital, Melbourne, Australia

Here I discuss new and emerging themes guiding the latest advances in cochlear implantation. These are (1) MRI compatibility, (2) precision electrode placement, (3) intraoperative monitoring and (4) drug delivery from implant electrodes.

MRI compatibility has been achieved by the introduction of magnets that align with the magnetic fields generated by MRI scanners. The motivation for this advance was to make MRI scanning easier and safer for patients, given the introduction of stronger MRI scanners and their wider clinical use. The new Profile Plus Implant has distinct clinical advantages as it allows MRI to be performed at 1.5T and 3.0T without magnet removal and with no special patient preparation for MRI scanning. There are no special considerations when imaging sites away from the head and neck. Much of the head and neck can still be imaged, even in the presence of the magnet-related artifact. Safe and ease of magnet removal however is still an important consideration as it may still be necessary if imaging in the vicinity of the implant, or if/when MRI is required in the future when MRI field strength may be significantly higher than 3.0T, for example a patient implanted today that requires an MRI in 10-20 years at which point MRI field strength may be 10.0T or greater.

Cochlear's Slim Modiolar electrode array epitomises precision electrode positioning. The electrode contacts are adjacent to the medial cochlear wall, reducing the current required to drive the device and improving the information passed to the nerve via each electrode. Perimodiolar electrode positioning is also optimal for promoting hearing preservation, as the electrode is also steered away from the basilar membrane during insertion, avoiding trauma and leaving this free to vibrate in response to sound. Developments in the field of intraoperative monitoring, including real-time recordings of electrocochleography directly from the implant electrodes, is opening exciting new research into surgical techniques that will further help to ensure atraumatic perimodiolar placement that preserves residual hearing. This will in the future be supported by drug-elution from implant electrodes to maintain cochlear health by minimising fibrosis. Steroid elution holds great promise in this regard and has now entered clinical trials.

These new advances in implant technology are leading to better patient outcomes, and a much richer engagement in the surgery of cochlear implantation for the otologist.

LS5-2

ランチョンセミナー 5

人工内耳パネルディスカッション：新製品 Slim Modiolar 電極 - 使用経験と電極選択

平海　晴一[1]，山本　典生[2]，南　修司郎[3]
[1] 岩手医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科
[2] 京都大学大学院医学研究科・医学部　耳鼻咽喉科・頭頸部外科学
[3] 国立病院機構東京医療センター　耳鼻咽喉科

1985 年に多チャンネル型人工内耳が本邦に導入されてから 35 年が経過した．この間，インプラント電極の改良，インプラント本体の薄型化，3T MRI 対応等の機器の改善とともに，正円窓アプローチの採用，電極挿入手技の改良等，人工内耳手術も変遷してきた．

2020 年 2 月に本邦で上市されたコクレア社製 Nucleus® Profile™ シリーズ 人工内耳インプラントの Slim Modiolar 電極は，先端径わずか 0.35mm の細く柔らかい電極アレイを専用シースを用いて蝸牛内に挿入することにより，蝸牛構造を温存しながらラセン神経節に近接して電極を留置できる新しいタイプの蝸牛軸近接型電極であり，従来の蝸牛軸近接型電極では不可能だった正円窓アプローチも症例により選択が可能になった（Aschendorff et al., 2017, Ramos et al., 2017, Shaul et al., 2018）．さらに，蝸牛軸近接型電極は，ラセン神経節の近くに 22 個の電極を配置することにより，各電極が刺激する神経細胞の範囲を限局することによって，刺激レベルの低減と聴取成績の向上が利点として多く報告されている（Ramos et al., 2018, Cuda et al., 2019, Friedmann et al., 2019, Holder et al., 2020）．

本パネルディスカッションでは，人工内耳手術のスペシャリスト 3 名に Slim Modiolar 電極の挿入と留置，電極の位置，パフォーマンスについて，本邦における Slim Modiolar 電極の使用経験をご紹介いただきながら，今後の電極選択について討論をお願いする．

平海晴一先生（岩手医科大）には，Slim Modiolar 電極を鼓室階内の蝸牛軸近傍へ確実に挿入，留置するための手術手技と電極挿入手技のアドバイスをご講演いただく．山本典生先生（京都大学）には，コーンビーム CT の画像所見から蝸牛内に挿入された Slim Modiolar 電極の挿入状況と位置について，他電極との比較も交えご検討いただく．南修司郎先生（東京医療センター）には，NRT および EABR データから Slim Modiolar 電極の利点と，より基底回転を刺激することの意義についてご講演いただく．

LS6 ランチョンセミナー 6

耳疾患における免疫アレルギー

神崎　晶
慶應義塾大学医学部　耳鼻咽喉科

本セミナーでは，耳疾患に関する免疫アレルギー，アレルギー性鼻炎と抗ヒスタミン薬に関する update を中心に，以下の 4 部構成で口演する．

1）アレルギー性鼻炎について抗ヒスタミン薬と抗 platelet activating factor（PAF）薬について最近の論文をレヴューする．

2）Patterson's Allergic Diseases 8 版を本学アレルギーセンターの医師で翻訳し 2020 年 9 月に出版予定である．その一部には中耳とアレルギーがあり記載内容を紹介する．

3）好酸球性中耳炎に対する抗体製剤の適応はないが，気管支喘息ないし好酸球性副鼻腔炎の治療において副次的に改善を認める例がある．自験例を含め文献を含め紹介する．

4）免疫異常にかかわる難聴において，最近の知見では，免疫異常に伴う難聴として，2 つの分類に分けられ，自己免疫難聴と炎症異常による難聴がある．従来のステロイド依存性難聴は前者になり，tumor necrosis factor（TNF）α，T 細胞が主として病態の背景にある．一方，後者はステロイドに効果のないタイプの難聴であり，Interleukin（IL-1）β，単球が背景にあるようである．後者に対してはステロイドが無効であるが，IL-1β 阻害薬によって治療しうる．なお，メニエール病ではマクロファージ，突発性難聴では IL-1β，音響外傷では TNFα，マクロファージなどの関与がそれぞれ報告されており，多くの難聴疾患でサイトカインの影響が報告されている．

日本耳科学会委員会報告
抄録

新規医療委員会
国内学術委員会
用語委員会
滲出性中耳炎診療ガイドライン委員会
耳科手術指導医制度委員会

新規医療委員会報告
ー人工聴覚器ワーキンググループー

人工聴覚器の適応基準とこれからの方向性

【人工聴覚器ワーキンググループ】
岩崎　聡（座長・国際医療福祉大三田病院），内藤　泰（神戸市民病院），樫尾　明憲（東京大），
神田　幸彦（神田 ENT 医院），佐藤　宏昭（岩手医大），土井　勝美（近畿大），羽藤　直人（愛媛大），
福島　邦博（早島クリニック），松本　希（九州大），南　修司郎（東京医療センター），
高橋　晴雄（長崎みなとメディカルセンター）
担当理事：宇佐美真一（信州大），東野　哲也（宮崎大）

日本耳科学会新規医療委員会の人工聴覚器ワーキンググループでは，人工内耳をはじめとする人工聴覚器の適応基準の整備や適応拡大に向けて議論を行っている．現在わが国で問題となっているデバイスラグの克服に向けて，海外の状況に関して情報収集を行うとともに，実際の症例に即してその有用性について科学的エビデンスを積み重ね，適応基準を整備・見直していく必要がある．

今回，ワーキンググループが現在議論している事項について広く会員に知っていただくとともに議論に参加していただくために本セッションを企画した．セッションでは，1）小児人工内耳，2）成人人工内耳，3）残存聴力活用型人工内耳，4）人工中耳，5）Baha，6）骨導インプラント BONEBRIDGE の適応基準に関し，ワーキングメンバーから現在の適応基準と今後の方向性について，実際の症例を提示しながら議論していただく予定である．

このセッションを通じて，それぞれの人工聴覚器がどのような患者に適応になるかを理解していただくとともに，それぞれの症例に関して有用性，問題点について議論し，適応拡大に向けての臨床研究を提案し，エビデンスに基づいた適応拡大を目指していきたいと考えている．

国内学術委員会報告

ー CI2004 の標準化と人工聴覚器成績評価検査 HI2020 検討 ワーキンググループー iPad 版 iCI2004 の標準化に関する報告および 文章検査標準化に向けた取り組み

【CI2004 の標準化と人工聴覚器成績評価検査 HI2020 検討ワーキンググループ】
東野　哲也（座長・宮崎大），井脇　貴子（副座長・愛知淑徳大），樫尾　明憲（東京大），
佐藤　宏昭（岩手医大），武田　英彦（虎の門病院），中島　崇博（宮崎大学），羽藤　直人（愛媛大学），
茂木　英明（信州大），赤松　祐介（東京大），熊谷　文愛（虎の門病院），城間　将江（国際医療福祉大），
高橋　信雄（鷹の子病院），對島　　結（信州大），松田　悠佑（鹿児島市立病院），八重樫恵子（岩手医大），
天野　成昭（愛知淑徳大），坂本　修一（東北大），西尾　信哉（信州大），米本　　清（岩手県立大）
担当理事：東野　哲也（宮崎大），宇佐美真一（信州大）

補聴器や人工内耳などの補聴器機の装用効果を評価する上で，装用閾値に加え，日常生活における有効性を評価する手法として語音聴力検査が用いられている．我が国において，広く用いられている語音検査の一つに，日本耳科学会人工内耳研究会編の「CI2004（試案）」があり，主に人工内耳装用後の評価として活用されている．

しかしながら，近年の人工内耳のコード化法の改良や，残存聴力活用型人工内耳（EAS）の登場，また人工中耳や埋め込み型骨導デバイスの発達により，従来よりも良好な聴取が得られるようになってきており，これら新しいデバイスでも活用する事が可能な語音検査（単音節，単語，文章）が求められていた．特に「CI2004（試案）」は，標準化がなされないまま広く普及してしまった経緯もあり，検査の妥当性を示す根拠となる論文が無い状態となってしまっていた．

そこで，日本耳科学会「CI2004 の標準化と人工聴覚器成績評価検査 HI2020 検討 WG」では，iPad 版の CI2004 検査「iCI2004」を開発するとともに，開発された iPad 版を用いて全国 8 施設（岩手医科大学，東京大学，虎の門病院，信州大学，愛知淑徳大学，愛媛大学，宮崎大学，鹿児島市立病院）よりデータ収集を行うとともに，収集されたデータを元に標準化を行なった．健聴コントロール（87 人）の結果では，単音節・単語ともに静寂下では，それぞれ 98.6 ± 1.7%，98.8 ± 2.4% とほぼ満点の正答率であり，標準的な日本語により作成されていることが確認できた．また，一側人工内耳装用患者群（226 人）では，単音節・単語（静寂下）でそれぞれ，55.1 ± 19.6%，71.8 ± 26.1%，一側補聴器装用患者群（105 人）では，40.6 ± 25.8%，52.0 ± 32.4% という結果となった．また，全症例の解析では装用閾値と正答率の間に相関を認め，聴取閾値を反映した検査指標となっていることを確認した．このように標準化に資する十分な成果が得られたことより，2019 年より Apple Computer 社の App Store より iPad 版「iCI2004」アプリの販売を開始した．

発表では iCI2004 アプリに関して紹介するとともに，現在実施中である Adaptive Speech Procedure による文章検査「J-Matrix test」の標準化の状況に関しても紹介する予定である．

国内学術委員会報告
ー薬剤性難聴ワーキンググループー

薬剤性難聴の予防に向けての取り組み

【薬剤性難聴ワーキンググループ】
宇佐美真一（座長・信州大），石川浩太郎（副座長・国リハ），佐々木　亮（弘前大），小林有美子（岩手医大），
高橋　優宏（国際医療福祉大），茂木　英明（信州大），菅谷　明子（岡山大），我那覇　章（宮崎大），
西尾　信哉（信州大），平塚　真弘（東北大薬学部）
担当理事：東野　哲也（宮崎大），宇佐美真一（信州大）

ストレプトマイシンを始めとするアミノ配糖体抗菌薬は広い抗菌スペクトルを持ち比較的安価であることから現在でも広く使用されているが，アミノ配糖体抗菌薬には「ストマイ難聴」といった言葉に代表されるように耳毒性の副作用がある．わが国では使用頻度はかなり減ってきているとは言え，アミノ配糖体抗菌薬の抗結核菌作用，抗緑膿菌作用，抗 MRSA 作用などを期待して，NICU，重症感染症などを中心に現在でも臨床現場で使用されている．

難聴は非可逆的で一旦難聴を来たすと残念ながら難聴の回復は困難である．中等度難聴に関しては補聴器が，また補聴効果の認められない高度難聴に関しては人工内耳が適応となる．ミトコンドリア m.1555A>G や m.1494C>T 変異を持つ場合には，アミノ配糖体抗菌薬に対し感受性が高くなることが知られており，遺伝学的検査によりこれらの変異が同定された場合には，アミノ配糖体抗菌薬を避けることで，罹患者の場合には難聴の進行を，非罹患の同胞や親族の場合には高度難聴の発症を予防できるというメリットがある．これら変異の同定された家系に対して積極的情報提供を行うとともに，薬物カードを配布して予防に努めることが重要である．またスクリーニング迅速キットが開発されればアミノ配糖体抗菌薬を使用する前に用いることのできるコンパニオン診断として臨床現場で活用可能である．

本セッションでは，現在薬剤性難聴 WG で検討している，1）ハイリスク患者の頻度と患者への対応，2）ハイリスク患者検出のための迅速キット開発の現状および今後の方向性について紹介していただく予定である．

国内学術委員会報告
ー耳科手術に関わる QOL 評価ワーキンググループー

理　事　東野　哲也（宮崎大学），宇佐美真一（信州大学）
座　長　神崎　　晶（慶應大学）
副座長　我那覇　章（宮崎大学），吉村　豪兼（信州大学）
委　員　平海　晴一（岩手医科大学），山内　大輔（東北大学），伊藤　　吏（山形大学），
小森　　学（東京慈恵医科大学），高橋　優宏（国際医療福祉大学），白井　杏湖（東京医科大学），
高橋真理子（名古屋市立大学），森田　由香（新潟大学），山本　典生（京都大学），
美内　慎也（兵庫医科大学），土井　勝美（近畿大学），藤田　　岳（神戸大学），
岡田　昌浩（愛媛大学），松本　　希（九州大学），細谷　　誠（慶應大学）

耳科手術の多くは聴力改善手術であり，患者の生活に影響を大きく与える治療である．特に難聴をそのままにしておくことは認知症のリスクを高めることにも寄与する．

耳科手術における quality of life（QOL）調査は欧米諸国で実施がされており，QOL に関する質問票の validation が完了している．各耳疾患において調査がされており，今回，慢性中耳炎，耳硬化症，人工内耳に関する QOL 質問票の邦訳版（バックトランスレーション施行済み）を実施し，全国で 18 施設を主体としてワーキンググループが立ち上がり，調査が行われており，2020 年 10 月時点の結果をまとめ報告する予定である．

用語委員会報告

「上鼓室・乳突腔病巣処理を伴う鼓室形成術の術式名称について」の改定に向けて

用語委員会
山本　裕，林　達哉，日高　浩史，平海　晴一，森田　由香，伊藤　真人，佐藤　宏昭，東野　哲也

耳科用語国際研究 WG
伊藤　吏，我那覇　章，小森　学，杉本　寿史，平賀　良彦，美内　慎也，山田　啓之

1. 術式分類の変遷

本邦における耳科術式分類の提唱は，本学会前身の旧臨床耳科学会での「旧臨床耳科学会用語委員会報告（1983 年提案）」に遡る．同案では，鼓室形成術を外耳道，乳突洞の処理法に基づき，乳突閉鎖型，乳突開放型，外耳道形成型鼓室形成術の 3 つに分類していた．

日本耳科学会用語委員会の「慢性中耳炎に対する鼓室形成術 Tympanoplasty の術式・アプローチの名称について（2000 年）」では，鼓室形成術を乳突非削開型と乳突削開型に分類した上で，後者を外耳道後壁削除鼓室形成術と外耳道後壁保存鼓室形成術の 2 つに分類した．

その後，「上鼓室・乳突腔病巣処理を伴う鼓室形成術の術式名称について（2010）」（2010 年提案）では，外耳道後壁削除型手術の際に乳突削開腔を外耳道に開放しない様々な術式の普及に伴い，「外耳道後壁削除鼓室形成術」を「外耳道後壁削除・乳突開放型」と「外耳道後壁削除・乳突非開放型」に区別することを提案した．この案は現在様々な議論を展開する上での統一基準として本邦で広く受け入れられている．

2. 背景

近年，鼓室形成術の手技はますます多様化し，様々な付帯手技が組み合わされて鼓室形成術が構成されている．そのため特に鼓室の各部位への経外耳道的，もしくは経乳突的なアプローチなどの付帯手技に対する適切な用語の整備が求められている．

一方，耳科手術についての国際分類の整備もすすめられており，2018 年には「International Otology Outcome Group and the International Consensus on the Categorization of Tympanomastoid Surgery」（IOOG 分類）が初めての国際的な術式の統一規格として提唱された．そこでは中耳手術の多様な付帯手技を包括する形で分類が行われている．昨年の本学会学術講演会（山形）での用語委員会報告では，IOOG 分類の解釈，2010 年提案との整合性や問題点について討論を行った．

3. 改定のコンセプト

このような背景を考慮し，用語委員会では 2020 年提案として「上鼓室・乳突腔病巣処理を伴う鼓室形成術の術式名称について」の改定作業を進めている．今回は，全体的な構成では 2010 年提案を踏襲し，付帯手技の定義付けの充実を図ることを主眼に置きたい．また同時に IOOG 分類などの国際分類への互換性を担保したい．加えて鼓室形成術に関連する様々な耳科手術への術式定義の準用を広めたい．

本セッションでは，本委員会委員ならびに耳科用語国際研究 WG の施設で行った 2019 年の耳科手術症例を集積して，鼓室形成術と関連する手術手技について検討を行った結果を提示し，それを基に作成した改定案について議論を展開する．

滲出性中耳炎診療ガイドライン委員会報告

小児滲出性中耳炎診療ガイドラインの改訂作業について

滲出性中耳炎は小児においては，就学前に 90% が一度は罹患する疾患であり，小児に難聴を起こす最大の原因である．これまでの欧米の小児滲出性中耳炎ガイドラインは「いつ，どの時点で鼓膜換気チューブ留置術のために耳鼻咽喉科専門医に紹介するか」に主眼が置かれていた．一方，本疾患の経過観察を含めた臨床管理には，中耳貯留液や鼓膜の病的変化などの滲出性中耳炎そのものへの対応ばかりでなく，その病態を考慮して周辺器官の病変の対応の両面が重要と考えられる．

本学会ではこのような観点にたち，根拠に基づく医療（Evidence-Based Medicine）に準拠して，小児滲出性中耳炎ガイドライン 2015 年度版を作製した[1,2]．その後，2016 年にはデンマークからガイドラインが報告されるとともに[3]，米国のガイドラインが改訂され[4]，さらに 2018 年にはフランスからも小児滲出性中耳炎ガイドラインが報告されている[5]．本学会の 2015 年度版は，本邦の現状に即したガイドライン作成を目指したが，これら海外における新しいガイドラインの基本コンセプトは，本学会の 2015 年度版が示してきた方針と一致する．

現在，小児滲出性中耳炎診療ガイドライン委員会では改訂作業を行っている．近年のガイドライン作成法の変化に鑑みて推奨度判定基準の見直しを行うとともに，旧版作成時（2014 年度 5 月）以降に報告された診療ガイドライン，システマテックレビュー，メタアナリシス，ならびにテーマごとに文献のサーチ・レビューを行い，新たなエビデンスの収集を行っている（下図）．

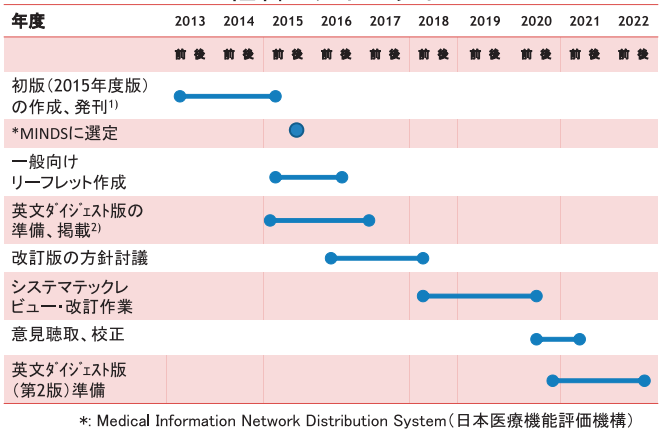
本委員会では 2016 年度に，一般向けに『小児滲出性中耳炎ガイドラインについて～一般の方・おうちの方へ』というタイトルで，患者・家族の方むけの小冊子を作成した．改訂版では，この経験を踏まえ，ガイドライン使用者のさらなる利便性を図るため，病態に関する図や用語解説の追加を作成中である．また 2015 年版発刊後に，学会の諸兄からいただいたご意見・提言を踏まえ，下記のクリニカルクエスチョンの改訂・追加を予定している．

①一側性の滲出性中耳炎への対応
②癒着性中耳炎などの難治例への対応
③鼓膜切開術の位置づけ
④鼓膜換気チューブ留置術
⑤アデノイド切除術の位置づけ
⑥ダウン症，口蓋裂に対する取扱い
⑦診断技術の向上にむけた将来展望

＜参考文献＞

1）日本耳科学会・日本小児耳鼻咽喉科学会小児滲出性中耳炎診療ガイドライン委員会：小児滲出性中耳炎診療ガイドライン（2015 年版），金原出版．
2）Ito M, et al.: Clinical Practice Guidelines for The Diagnosis and Management of Otitis Media with Effusion（OME）in Children in Japan - 2015. Auris Nasus Larynx. 44: 501-8, 2017.
3）Heidemann CH, et al.: Danish guidelines on management of otitis media in preschool children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 87: 154-63, 2016.
4）Rosenfeld RM, et al.: Clinical Practice Guideline: Otitis Media with Effusion（Update）. Otolaryngol Head Neck Surg. 154（1 Suppl）: S1-S41.
5）Blanc F, et al.: Management of otitis media with effusion in children. Société française d'ORL et de chirurgiecervico-faciale clinical practice guidelines. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 135: 269-73, 2018.

小児滲出性中耳炎診療ガイドライン
～経緯とタイムライン



*: Medical Information Network Distribution System（日本医療機能評価機構）

耳科手術指導医制度委員会報告

耳科手術指導医制度

耳科手術指導医制度委員会：奥野　妙子，北原　　糺，小島　博己，小林　一女，高橋　晴雄，東野　哲也，
土井　勝美，中川　尚志，羽藤　直人，村上　信五
Subspecialty 委員会：稲垣　　彰，大石　直樹，大崎　康宏，太田　有美，北原　　糺，小林　一女，
阪上　雅治，土井　勝美，日高　浩史，松本　　有，森田　由香，谷口雄一郎

耳科手術指導医制度の設立

一般社団法人日本耳科学会（耳科学会）では，耳鼻咽喉科専門医の中で，耳科領域の診療，特に耳科手術において，高度でかつ安全な医療を国民に提供する「耳科領域の専門医」の育成を目的に，同認定制度を整備するための「サブスペシャリティ委員会」を，2008 年 10 月に設置した．2012 年からは，技術認定としての「耳科手術指導医制度」に焦点を絞り，さらに 10 年間に亘り学会内での議論を尽くした．「耳科手術指導医制度」最終案の取りまとめが完了したのは 2018 年で，同年 12 月の一般社団法人日本耳鼻咽喉科学会（日耳鼻）理事会において，「鼻科手術指導医制度」とともに，その制度設立の是非について初めての審議がなされた．その後数回の審議を経て，2019 年 3 月の日耳鼻理事会において両制度の設立が最終的に承認された．2919 年 5 月の日耳鼻総会において日耳鼻会員への周知を行い，日本耳科学会内での制度運用の最終準備に入った．制度規則ならびに施行細則の最終確認，学会ホームページ上での申請システムの構築，申請および承認システムの整備が完了したため，予定通り 2020 年度からの制度運用を開始した．

2008 年に本制度の設立を決断された喜多村健先生（耳科学会元理事長），歴代の耳科学会の理事長先生，そして 2018 年に 10 年間の準備期間を経て日耳鼻への申請にご尽力いただいた村上信五先生（耳科学会現理事長，日耳鼻現理事長），日耳鼻理事会での審議を主導していただいた森山　寛先生（日耳鼻前理事長），そして本制度の運用開始までにご尽力いただいた耳科学会，日耳鼻の全ての役員の先生に感謝を申し上げたい．

演者は，2008 年設置された「サブスペシャリティ委員会」の委員として 4 年間，2012 年から 2018 年までは同委員会の担当理事として 6 年間，そして 2018 年から 2020 年までは「耳科手術指導医制度委員会（制度委員会）」の委員長として 2 年間，本制度の整備と運用開始に深く関わってきた．本学会プログラム委員会報告において本制度についてご説明申し上げるようにとのご指名を頂戴したので，本講演でその責務を果たしたいと思う．

耳科手術指導医制度の目的と到達目標

本制度の目的は，「耳科疾患の手術に関する専門的かつ高度で安全な治療を国民に提供できる能力を有し，同時に，耳科手術を研修する若手の耳鼻咽喉科医師を指導，教育できる医師を，耳科手術指導医として認定すること．」，そして指導医の到達目標は，「耳鼻咽喉科・頭頸部外科に関する熟練した技能と高度の専門知識とともに，耳科領域の共通基盤となる基本的知識と技術，医療倫理を併せ持ち，耳科疾患の手術に関する専門的かつ高度で安全な治療を実践する能力を有し，耳科手術を研修する若手の耳鼻咽喉科医師を指導，教育できること．」とそれぞれ制度規則に定められている．

2020 年度暫定指導医および認可施設の申請と承認

2020 年度は，149 名の先生から暫定指導医の申請があり，制度委員会ならびに理事会で厳正に審査を行った結果，142 名の先生に暫定指導医の資格が付与された．認可施設については，103 施設から申請があり，93 施設が承認された．（図 1）2021 年度からは，指導医申請が開始される．また，暫定指導医と認可施設の申請も継続される．耳科手術指導医制度の設立目的である「耳科疾患の手術に関する専門的かつ高度で安全な治療を国民に提供できる能力を有し，同時に，耳科手術を研修する若手の耳鼻咽喉科医師を指導，教育できる医師を，耳科手術指導医として認定すること．」を達成できるよう，本制度が今後より一層発展することを心より願いながら，本稿を終えたい．

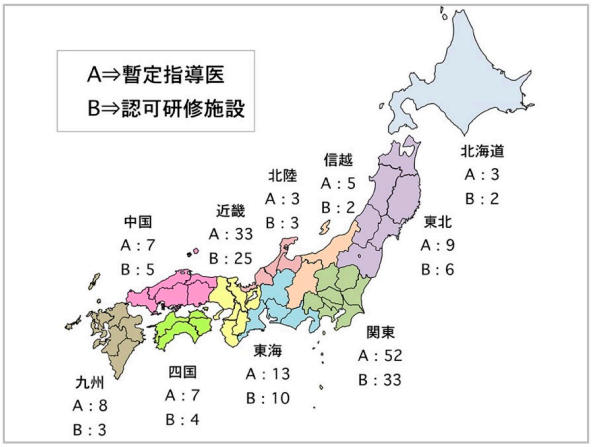


図 1：2020 年度　暫定指導医と認可施設の国内分布

一般演題（口演）
抄録

第 1 日目 11 月 12 日（木）
第 1 群～第 24 群

O1-1 市中病院に耳科手術指導医は必要か？

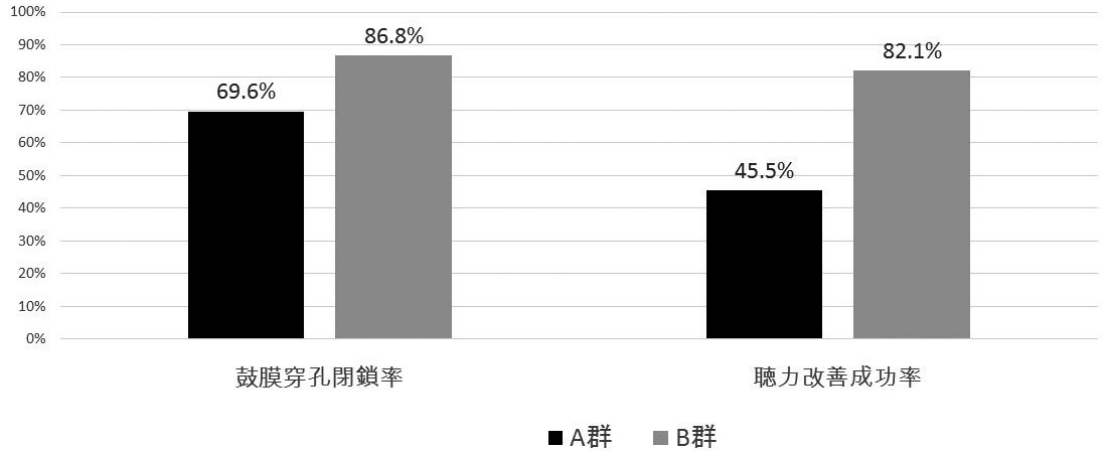
三代 康雄[1]，岡崎 鈴代[2]，中村 恵[1]，大畠 和也[1]
[1]大阪市立総合医療センター，[2]大阪母子医療センター

【はじめに】当院は病床数 1063 床，58 の診療科を有する大阪市内の中核病院である．耳鼻咽喉科は小児部門と成人部門に分かれ外来，病棟，手術枠とも別である．2019 年度の手術数（外来手術は除く）は 848 例（成人 485 例，小児 363 例）であった．小児から頭頸部癌まで幅広い疾患に対応することが求められているが，耳科手術に熟練したスタッフはおらず，外来で診察した医師が耳科手術を行っている現状であった．2019 年 7 月に演者が赴任してから，耳科手術の成績が向上したのかを検討する．

【対象】2017 年 4 月から 2020 年 3 月までに当科で耳科手術を行った症例を A 群：2017 年 4 月から 2019 年 6 月までの手術症例と B 群：2019 年 7 月から 2020 年 3 月までの手術症例の 2 群に分け，慢性穿孔性中耳炎症例（A 群 23 例，B 群 38 例）の術後鼓膜穿孔閉鎖率，耳小骨再建例（A 群 11 例，B 群 28 例）の術後聴力改善成功率を比較した．

【結果】慢性穿孔性中耳炎の術後鼓膜穿孔閉鎖率は A 群では 16/23（69.6%），B 群では 33/38（86.8%）で有意差は認めないものの（$p = 0.099$）B 群の方が良好であった．耳小骨再建後の聴力改善成功率は A 群 5/11（45.5%），B 群 23/28（82.1%）で B 群の方が有意に良好であった（$p < 0.05$）．

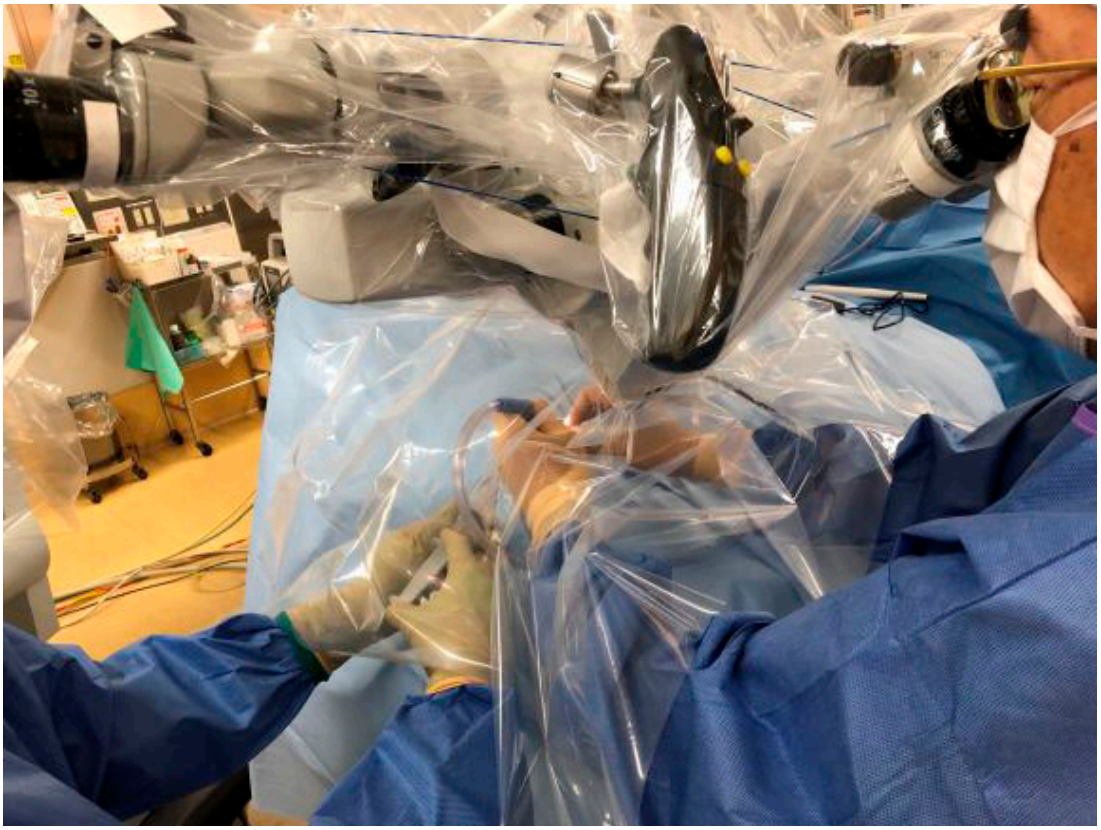
【結論】この結果より日本耳科学会の定めた耳科手術指導医制度は耳科手術の信頼性を損なうことなく安全に行う上で有用であると考えられた．



O1-2　当科における乳突削開時のエアロゾル対策（Oto-tent）について

上田　龍生[1]，西村　理宇[1]，池畑　美樹[1]，美内　慎也[1]，三代　康雄[2]，阪上　雅史[1]
[1]兵庫医科大学病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]大阪市立総合医療センター　耳鼻咽喉科

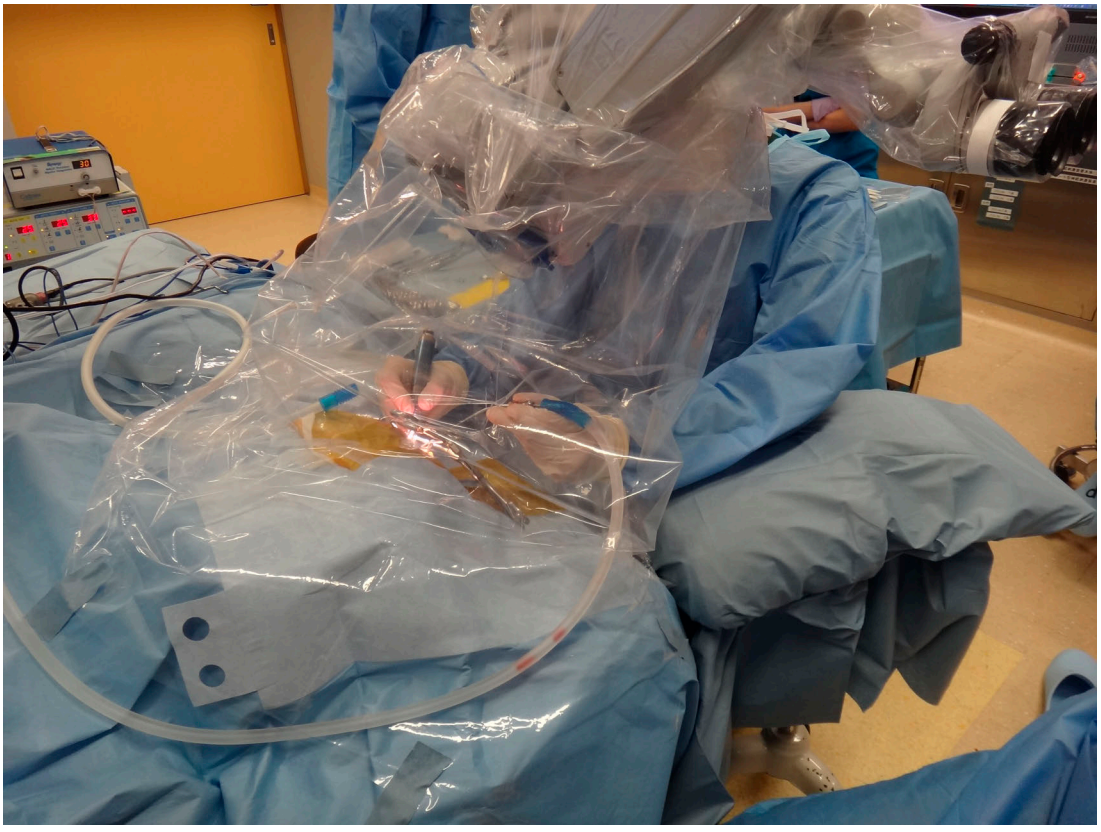
【はじめに】2019 年 11 月以降，COVID-19 による重症呼吸器感染症が世界的に流行し，医療に大きな影響を及ぼしている．COVID-19 は主として飛沫・接触によって伝播するが，乳突削開を伴う耳科手術では，骨粉とともに血液成分がエアロゾルとして周囲に拡散することが報告されており，術中に感染を波及させる危険性が指摘されている．2020 年 3 月以降，本邦でも様々な医療機関で乳突削開を伴う耳科手術を延期せざるを得ない事態が頻発している．手術延期に伴う病状悪化が危惧され，手術が待機できなくなる症例もあり，より安全な手術方法の開発が望まれる．先日，Otol Neurotol にて乳突削開時のエアロゾル飛散の危険性とフィルムドレープを用いたエアロゾル防止策が報告されたことを受け，当科でも手術用顕微鏡にフィルムドレープを装着する方法を導入したため，文献的考察を加え報告する．【方法】耳科手術用顕微鏡の対物レンズに MEDILINE 社製の 90cm×90cm 丸穴あきフィルムドレープを装着し，乳突削開時のエアロゾル飛散を防止する方法で手術を実施した．【結果】まだ症例数は少ないが，術野を十分に覆うことができ，手術後のフィルムドレープの裏には多量の骨粉が付着していた．ドリル操作も普段通り行うことができ，フィルムドレープの下から器具の出し入れも問題なく行えた．【考察】Chen らは，乳突削開術において顕微鏡使用の有無に関わらず，骨粉やエアロゾルは全方向，特に術者方向へ多量に飛散することを報告した．それに対し，3M 社製 1060 型フィルムドレープで作成した飛散防護策（Oto-tent）を使用したところ，エアロゾルの飛散を大幅に抑制できることを報告した．今回我々は，MEDILINE 社製の 90×90cm の丸穴あきフィルムドレープで作成した Oto-tent を使用し，乳突削開術を行った．3M 社製 1060 型フィルムドレープと比較し面積は小さかったが，十分に術野を覆うことができ，手術後のフィルムドレープの裏には多量の骨片が付着していた．また，透明度が高く視野が良いことや，面積が小さく Oto-tent の装着や移動が容易でありドレープの清潔が維持しやすいことも利点であると考えられた．【まとめ】 乳突削開を伴う耳科手術はエアロゾルが発生する手技であり，医療従事者の感染リスクが否定できないと考えられる．本年にも COVID-19 流行の第二波が発生する可能性があり，乳突削開時の Oto-tent の使用は，簡便で有効なエアロゾル飛散防止策であると考えられた．



O1-3　新型コロナウイルス感染期における耳科手術の工夫

新川智佳子，伊藤　史，窪田　俊憲，松井　祐興，鈴木　祐輔，欠畑　誠治
山形大学医学部　耳鼻咽喉・頭頸部外科

COVID-19 は，不顕性感染者が多数存在することや，発症前でも感染性を有すること，また診断確定のための PCR 検査の精度が低いことが医療現場で大きな問題となっている．SARS-CoV-2 は鼻腔，咽頭に最もウイルス量が多いとされ，基本的には飛沫感染・接触感染で伝播するといわれているが，エアロゾルでも感染する可能性があるとされる．耳鼻咽喉科診療では，ウイルス量の多い部位に対する検査・治療において「エアロゾルが発生する手技」（Aerosol generating procedure：AGP）を必要とされる場面が多数ある．耳科手術においては乳突削開が AGP に当たり，骨粉とともに中耳粘膜や血液成分がエアロゾルとして周囲に拡散することが報告されている．しかし，外側半規管瘻孔や顔面神経麻痺などの合併症を伴う真珠腫性中耳炎や，先天性難聴児に対する人工内耳埋込術など，患者の QOL に大きく関わる場合には，AGP のリスクに対応しつつ迅速な手術治療が求められる．経外耳道アプローチで行う TEES では耳後切開によるアプローチに比べ，エアロゾルの発生，拡散を低減させることができると考えられる．しかし，上鼓室天蓋や乳突洞に進展するような真珠腫であれば，超音波骨削開器やカーブバーを用いた powered TEES を行っており，エアロゾルの発生は避けられない．そのため，進展が上鼓室までに留まる真珠腫では，ノミ・ツチや鋭匙だけで行う手技（non-powered TEES）が有効と考えられる．今回，耳小骨を破壊し上鼓室天蓋に進展するような Potsic stage III の先天性真珠腫症例に対し，ノミや鋭匙だけで上鼓室天蓋まで明視下における上鼓室開放を行い，エアロゾル発生を低減させる工夫を行った症例を経験した．また，耳後切開による乳突削開術が必要な症例に対しては，滅菌された透明なスクリーンを用い，エアロゾルの拡散を抑える工夫を行った．本来は砕石位等の手術の際に用いるレギンスカバーを顕微鏡からカーテンのように吊るすことで術野を囲み，エアロゾルの拡散を予防しながら骨削開を行った．今後，COVID-19 の第 2 波，第 3 波が来ることも予測され，SARS-CoV-2 と共存しながら耳科手術を進めていくためには，術者のみならず，麻酔科医，看護師など手術に関わる医療従事者全体の感染リスクを下げる工夫が必須と考えられたため，当科での工夫を紹介する．



O1-4　Oto-tent の使用経験：乳突削開時のエアロゾル発生の予防の試み

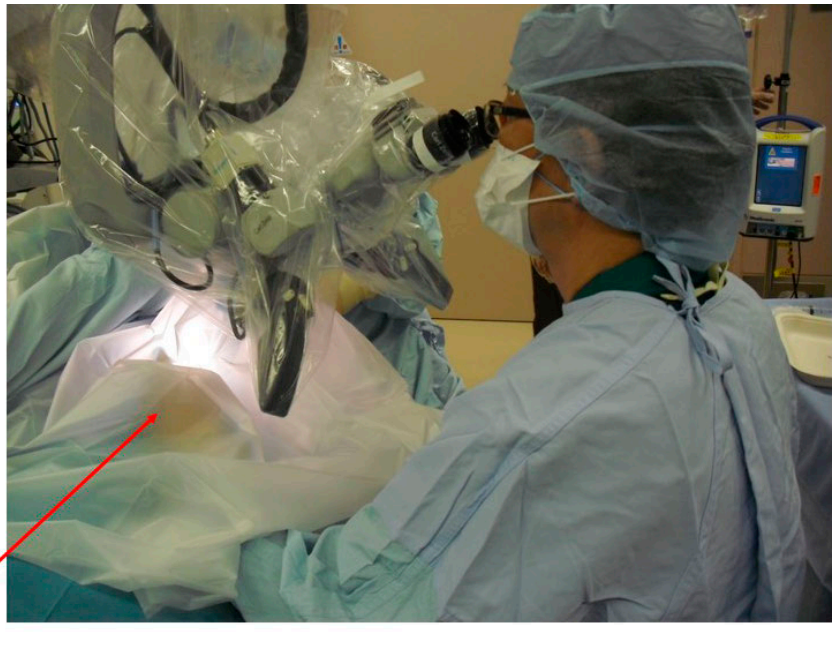
三代　康雄，中村　　恵，大畠　和也
大阪市立総合医療センター

乳突削開はエアロゾル発生のリスクが高く，COVID-19 感染蔓延期には緊急症例以外は避けるべき手術とされている．当科では人工内耳手術はすべて延期したが，活動性の真珠腫は N-95 マスクとゴーグルまたはフェイスシールドを着用の上，原則陰圧室で手術を行ってきた．

2020.6.1 現在，近畿地区では新規発生患者はほとんどおらず，緊急事態宣言も解除されたため，当科ではすべての手術を解禁とした．ただし術前 PCR を限られた症例にしか行っておらず，感染の第 2 波，第 3 波も予想されるため，乳突腔削開時のエアロゾル発生の予防が課題であった．

本年 5 月に Chen らが cadaver での dissection で 3M 社のサージカルドレープ 1060 を使用し，エアロゾル発生の予防に効果的であるという報告した 1）．今回全く同じドレープを用い，実際の手術に使用したので，その経験を報告する．

1）Chen J X, et al.: Demonstration and mitigation of aerosol and particle dispersion during mastoidectomy relevant to the COVID-19 era. Otology Neurotology, in press.



3M　サージカルドレープ1060

O1-5　新型コロナウイルス感染症（COVID-19）蔓延下の耳科診療

西池　季隆，上塚　学，道場　隆博，太田見祐介，芦田　直毅，須藤　貴人，辻村　慶，齋藤　未佑
大阪労災病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

新型コロナウイルス感染症（COVID-19）蔓延により，耳科診療を始めとする耳鼻咽喉科・頭頸部外科診療は大きく影響を受けた．大阪府における COVID-19 感染者は 2020 年 5 月 25 日の段階では 1,781 人であり，感染者数としては東京都につぐ第 2 位である．大阪労災病院は大阪府堺市に位置し，南大阪地区の中核病院である．当院における COVID-19 蔓延下の耳科診療に関して報告する．

2020 年 1 月 15 日に日本国内で中国人男性の感染が確認された．2 月 5 日にはダイヤモンドプリンセス号での感染が確認され，徐々に国内における感染は拡大した．3 月 2 日には全国の小中高校が休校となり，4 月 7 日には日本政府が大阪府を含む 7 都府県に対して緊急事態宣言を発令した．それ以降当科は，日本耳鼻咽喉科学会の指針に従い良性疾患の鼻科手術，ドリルを使用する耳科手術，咽喉頭手術を順次停止した．COVID-19 に対する当院各診療科の受け止めは様々であり，手術抑制を考慮しようとしない診療科もあった．4 月 16 日には緊急事態宣言は全国に拡大された．

COVID-19 の日本国内の新規感染者数は 4 月 11 日の 1 日あたり 720 人をピークとして徐々に減少した．4 月 27 日には，当院の全身麻酔症例の術前に新型コロナウイルスの LAMP 法による検出を行う体制が構築された．5 月 14 日には，8 都道府県を除く 39 県について緊急事態宣言が解除された．同日に，大阪府は府下の休業や外出自粛の要請を 16 日から段階的に解除することを発表した．これに併せて，当科も 5 月 18 日から抑制していた手術を再開した．5 月 21 日には大阪府，京都府および兵庫県の近畿 3 府県の緊急事態宣言は解除，5 月 25 日には緊急事態宣言は全国で全面解除されている．

手術抑制中でも，当科では経外耳道的内視鏡下耳科手術（TEES）に関しては以前と同様に行っており，顕微鏡下耳科手術が手術中止の対象となった．以前の TEES 下でドリル使用の対象となっていたような症例では，手術抑制中にはノミ・ツチおよび鋭匙にて削開を行った．真珠腫の乳突洞進展例においても乳突蜂巣進展がなければ，TEES で摘出可能であった．ドリルは用意したが使用例はなかった．もしドリルを使用したとしても，当科では内視鏡下水中下乳突洞削開術（endoscopic hydro-mastoidectomy: EHM）を行っており，完全水中下に骨削開を行っているので，感染の原因となるエアロゾルが発生する危険性は少ないと考えた．しかし，そのエビデンスはまだない．

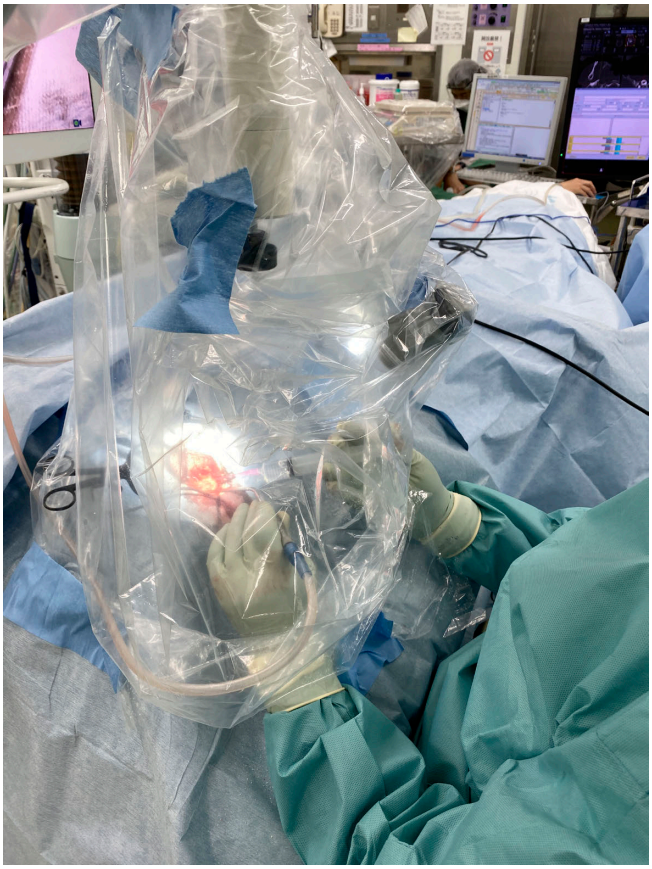
COVID-19 蔓延下で手術を行う際には，医療資源の問題もある．現段階では，当院では手術用マスクは 1 日 1 枚，一部の手術用キャップは 1 週間に 1 枚が使用可能となっている．なお，当院では全診療科併せて昨年度は年間 13,000 件の手術を行っており，通常に手術を行っていきかつ医療資源の追加購入がなければ，これらはほどなくつきる可能性がある．

学会開催時において，COVID-19 が落ち着いているか，あるいは感染第 2 波が発生しているか不明であるが，特殊な状況下の医療活動の報告は必要であると考える．当科では，術前の LAMP 法による検査体制は比較的早く構築されたが，検査結果に偽陰性が生じる問題や，感染拡大の動向あるいは医療資源の問題から手術再開の決断に至るまで時間を要した．また診療あるいは手術抑制に関しては，地域の感染状況，病院の立場及び役割，病院長および診療科部長の判断が関わってくると考えられる．感染第 2 波あるいは今後発生するかもしれない未知の感染症に対して，これらの経験を生かすことが必要である．

O1-6　外視鏡を用いたエアロゾル拡散抑制の試み

須納瀬　弘，中上　桂吾，濱之上泰裕，谷野　絵美，須納瀬知輝
東京女子医科大学東医療センター　耳鼻咽喉科

【はじめに】COVID-19 は主として飛沫・接触によって伝播するが，ドリルで骨削開を行う際には，骨粉・血液・軟組織がエアロゾルとなり，手術スタッフに感染が拡がる危険性が指摘されている．そのため，骨削開を伴う耳科手術では，術前の全身所見把握と問診に加え，PCR やときに胸部 CT などで極力感染例を除外し，かつ適切な PPE を用いて手術を行うことが推奨されている．しかし，pandemic の状態で行うスクリーニング検査には相当数の false negative が含まれるとされ，エアロゾルや微細な飛沫への暴露は極力減らすほうが良いと考えられる．今回，我々はカールストルツ社製の外視鏡 VITOMR3D を用いて，エアロゾルへの暴露を極力抑えた状態での手術を試みたので報告する．【方法】外視鏡 VITOMR3D に吸引のラインを固定し，外視鏡筐体と術野を滅菌した透明ビニール袋で覆った．吸引力を保つために，筐体に固定した吸引と術野の吸引はそれぞれ別系統となるようにした．ビニール袋前面には両手が入るスリットを入れ，手術操作は通常の手技と同様に行った．手術器具は従来の顕微鏡手術と同様のものを用いた．ドリルによる飛沫を可及的に抑制するため，骨削開時に流す洗浄水の量はできるだけ少なくした．【結果】骨削開時に生じる白煙は筐体に固定した吸引に向かって立ち上り，ビニール袋の外には流出せず，また特有の臭気も感じなかった．Canal wall down での真珠腫手術でもビニール袋内面に付着する水滴はわずかであった．洗浄水の使用を減らした場合には骨削開によって発生する飛沫は多くはなく，またエアロゾルの多くは吸引され，従来の手術よりもエアロゾルへの暴露を減らすことができたと考える．【考察】外視鏡は顕微鏡と比較して筐体が小さく，視軸を動かしても術者の体の位置を変える必要がないため，術野に手を入れる窓が小さく，術野全体を比較的容易に準密閉空間とすることができる．一方，術野を覆ったビニール袋内外のエアロゾルの量は現時点で定量化できていない．外視鏡は顕微鏡と比較して組織間の色調の情報が少なからず失われ，組織の性状を示す微妙な見え方の違いや小さな距離の把握が難しかった．また，支持アームの性能が十分ではなく最適な位置に視軸を移動･固定するのは容易ではない．今後再度の感染拡大が起きた場合には，ボーンワークの多くを外視鏡下におこない，アブミ骨周囲での操作などの正確かつ微細な操作には顕微鏡を併用するのが望ましいと感じられた．



O2-1 鼓室形成術 I 型術後の伝音，混合性難聴への外科的対応：耳小骨形成・鼓膜浅在化の修復・人工中耳

東野　哲也，山田　悠祐，後藤　隆史，奥田　　匠，我那覇　章
宮崎大学医学部　耳鼻咽喉科

鼓室形成術 I 型術後に残る気骨導差に stiffness curve が加わって低音域優位の難聴が進行する例の再手術は適応判断に迷うことが多い．高音域の気骨導差が小さいため，連鎖を外すことにより気骨導差を拡大させて高音域の聴力を悪化させる懸念があるからである．ただ，キヌタ骨を外してみないと，鼓室硬化症に伴うアブミ骨可動性障害を判断することが難しいし，もしアブミ骨固着を伴う場合に何処まで可動化を追求するか，術前にアブミ骨手術を視野に入れた手術の同意を取っておくかデリケートな問題も絡む．たとえアブミ骨の可動性が確認できても，ツチ骨を連鎖再建に利用して IIIi 型にするか，鼓膜に直接連結する IIIc 型にするかの判断も必要である．IIIi 型にする場合は，ツチ骨可動性は十分か，ツチ骨と形成鼓膜の結合は十分か，IIIc 型にする場合には連鎖再建に自家骨・軟骨・人工耳小骨のどれを使うかなど，術中判断のステップは多岐にわたる．さらに加齢による感音難聴が加わって混合性難聴になれば，状況はさらに複雑になる．補聴器の適合により十分な装用効果が得られるか，日常的な装用に満足できているかを評価しつつ，対側の状況によっては人工聴覚器の選択肢も加わる．自験例を供覧する．【症例】 初診時 64 歳女性：左外耳道鼓室形成術の経緯 44 歳時に他院で両側鼓室形成術を受けて以降，耳漏は停止し難聴も改善したが徐々に難聴が進行し，左難聴を主訴として 64 歳時に当科を初診した．左耳の形成鼓膜前方が浅在化しており，CT で鼓膜付着部の骨性鼓膜輪からの離開やキヌタ骨長脚と顔面神経管との固着所見が認められた．聴力検査では右 36dB，左 54dB の両側伝音難聴を認め，低音域に大きな気骨導差を認めた．術後性の浅在化鼓膜症＋鼓室硬化症と診断し左耳に対し外耳道鼓室形成術を施行した．キヌタアブミ関節の可動性が制限されていたためキヌタ骨を摘出し，アブミ骨上部構造周囲の硬化性病変を除去し，キヌタ骨を成形して IIIi-M の形にし，浅在化鼓膜の修正を行った．手術 1 年後には聴力が右 38dB，左 33dB と，僅かではあるが左耳が良聴耳となった．77 歳再診時：右人工中耳 VSB 手術の経緯その後徐々に両側の難聴が進行したが補聴器装用には至らないまま 77 歳になって久しぶりに当科を再診した．純音聴力は左 58dB，右 70dB と両側ともに難聴が進行していたが，左耳聴力がやや良い状態は維持されていた．しかし両耳ともに中高音域の骨導レベル上昇を伴う両側混合難聴を呈しており，伝音系の stiffness を示唆する所見であった．補聴器の装用効果は，音場閾値がそれぞれ 35-50dB 相当，音場語音が 75%（70dB）と良好であり，3 ヶ月間左右交互に試聴期間を設けたが，耳内の疼痛のため装用継続は受け入れられなかった．右耳への聴力改善手術を希望されたが，鼓室形成術では聴力改善の限界があり術後の補聴器装用が前提になることを説明した上で耳栓が不要な人工中耳を提案，78 歳時に VSB 植え込み手術を施行した．鼓室粘膜の炎症はなく耳小骨形態も保たれていたが可動性は不良であり鼓室硬化症による固着と考えられた．キヌタ骨を摘出後，外耳道後壁保存型乳突削開と後鼓室開放を行い，clip coupler を装着した振動子をアブミ骨上部構造に装着した．術後は 1 月後の音入れ時から良好な VSB 装用効果が認められた．対側補聴器との併用を促したが，音質と装用感に優る VSB のみに依存した形で常時装用が継続されている．VSB 術側の気導閾値に変化はなく，気導補聴器による装用効果も術前とほぼ同等であった．アブミ骨に留置した FMT が鼓膜下の薄切軟骨と接合して一定のコルメラ効果を与えたためと推察する．万一 VSB の故障が生じても補聴器で代替可能なことは，高齢装用者にとっては大きな意味があるものと考える．

O2-2　鼓室形成術 IVi および IVc におけるコルメラの工夫

石井　賢治[1]，田中　　健[1]，比野平恭之[1]，松本　恭子[1]，林　　賢[1]，原　　稔[1]，門田　哲弥[1]，
三浦康士郎[1]，大江　絵里[1]，本岡　太心[1]，相原　康孝[1,2]，神尾　友信[1]
[1]神尾記念病院，[2]クリニカ神田

鼓室形成術において，聴力改善度は患者の QOL に直接関与するため，術者は可能な限り努力すべきである．しかし，十分な技術を持ってしても，アブミ骨上部構造が破壊された症例に対する鼓室形成術 IVc および IVi の手術成績は芳しくないのが現状である．当院では従来，軟骨を用いて伝音再建を行ってきた．しかし IVc の成功率は五割程度であり，諸家の報告と同等であるものの，患者の満足度は高いとは言えない状況であった．

海外ではチタン製コルメラによる成績改善が報告されているが，未だに本邦では承認が得られていない．そこで，現在保険適応されているテフロン・ピストンを加工し，底板に建てることでより良い伝音効率を目指した．

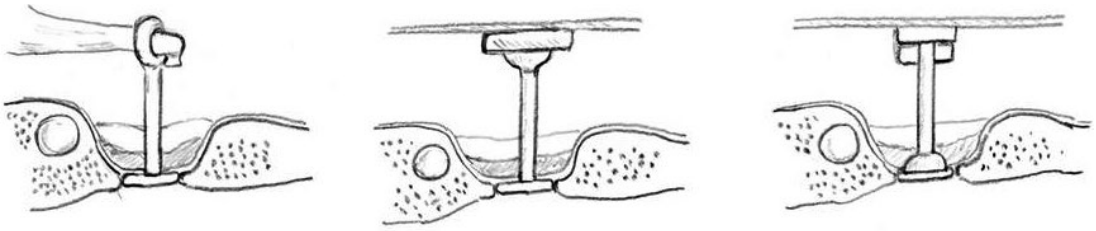
術式 1．キヌタ骨長脚が利用できる症例では長脚にリングをかけ，アブミ骨底板にピストンを置く．すなわち IVi-I

術式 2．テフロン・ピストンのリング部を水平になるように切断し，この部位に軟骨を接着し鼓膜に置く．ピストン先端をアブミ骨底板に置く．

術式 3．テフロン・ピストンのリング部を水平になるように切断し，軟骨に 0.7mm のドリルで穴を開け，ピストン先端を挿入する．軟骨は軟骨膜を残し軟骨のみを正中で切断し，ピストンの先が出ないように折り曲げて接着する．リングを切断した方をアブミ骨底板に置き，軟骨側を鼓膜に設置する．

いずれも，あらかじめ底板から鼓膜までの距離を計測し，テフロン・ピストンの長さを調節する．底板に置いたピストンの周囲には皮下結合組織およびゼルフォームを置き，外れないように固定し，フィブリン糊で接着する．

2017 年からこのコルメラを用いて鼓室形成術を行い，1 年以上経過観察しえた症例は 18 例 20 耳であった．術式は 1 が 3 例 3 耳，2 が 6 例 7 耳，3 が 9 例 10 耳であった．疾患別では弛緩部型真珠腫 1 例 1 耳，先天性真珠腫 3 例 3 耳，耳小骨奇形 5 例 5 耳，外傷性耳小骨離断 1 例 1 耳，真珠腫性中耳炎，慢性中耳炎および耳小骨奇形の術後 8 例 10 耳であった．成功率は 80%であり良好な結果であった．不成功例の内訳は術後例 3 耳，弛緩部型真珠腫新鮮例 1 耳であった．いずれも炎症の強い症例であった．また，2 例 2 耳でコルメラが外れて聴力が悪化し，再手術を行った．底板との接着性を向上させる必要があると考えられ，さらなる工夫が必要と思われた．



術式1　　術式2　　術式3

O2-3　耳科手術ナビゲーションシステムにおける Augmented Reality 技術の応用

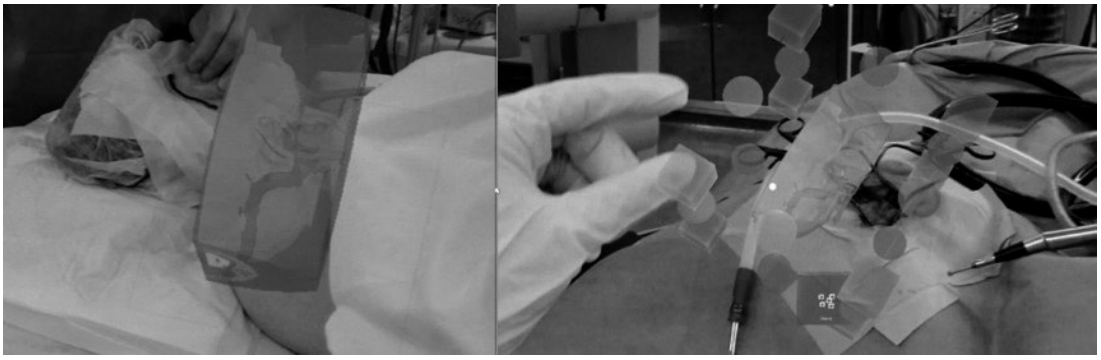
伊藤　　卓，竹田　貴策，川島　慶之，佐藤　尊陽，藤川　太郎，
本田　圭司，山崎あやめ，堤　　剛
東京医科歯科大学　耳鼻咽喉科

【背景】Augmented Reality（AR）は日本語で「拡張現実」と訳されるが，実際の人間の現実世界にデジタル情報を重ね合わせて拡張させたものを指す. バーチャルリアリティが人工的に構築された現実感と現実を差し替えるのに対し，拡張現実は現実の一部を改変する技術である．日常生活ではスマートフォンなどで身近に使われており，様々なアプリが開発されている．小型で持ち運びが容易なデバイスが開発されてからは，画像診断技術の進歩とあいまって AR 手術ナビゲーションシステムが様々な外科系分野において導入・応用されている．本邦では数年前より脳神経外科や泌尿器科，腹部外科領域において報告が増えている．今回我々は市販されているヘッドマウントディスプレーデバイス，Hololens を用いて側頭骨手術のシミュレーションを行う経験を得たため，実際の動画を用いて報告する．

【方法】手術目的で撮影された CT データから 3 次元画像解析ソフト，3DSlicer を用いて側頭骨の 3D モデルを作成した．皮膚，骨組織，S 状静脈洞，脳組織，耳小骨，病変部をパーツごとに作成し，色分けしたうえで 3D 加工フリーウェアソフトの Meshlab で圧縮した．それぞれのデータをヘッドマウントディスプレー内で可視化できるウェブサービスである HoloeyesXR にアップロードし，Hololens に投影した．

【結果】Hololens はコンピューターやスマートフォンとの連携を必要とせず，本体内に CPU や GPU，ホログラフィック・プロセッサが内蔵されているため単体で機能することができる．術者は Hololens を装着し，歩き回りながらゴーグル越しに患者さんを見ることが可能であり，耳介まで含めてモデルを作成すれば，執刀直前に体表と病変部の位置関係を確認することができる．また器具に触れることなくハンドジェスチャーでモデルを拡大，縮小，移動，回転などさせることができ，術中に病変部，頭蓋底，S 状静脈洞などの確認が容易にできることも確認した．

【結論】市販されている AR デバイス，Hololens と 3D モデルをウェブ上で VR 化できるサービス，HoloeyesXR を利用して，比較的安価で持ち運びが容易な 3D 手術ナビゲーションシステムの応用例を報告した．今後の技術の進歩に伴いさらなる発展と応用が期待される．



O2-4 演題取り下げ

O2-5　顔面神経走行異常を合併した小児真珠腫性中耳炎手術における ナビゲーションシステムの使用経験

大槻　好史，今泉　光雅，菊地　大介，室野　重之
福島県立医科大学医学部　耳鼻咽喉科

【はじめに】近年普及しつつある手術用ナビゲーションシステムは，術野での位置情報と術前画像の位置を結び付けてくれる有用なツールであり，耳科や鼻科領域の手術では特に有用とされている．特に側頭骨手術は，鼓室形成術，乳突削開術など耳科医が慣れ親しんだ手術から外耳道悪性腫瘍手術，錐体部手術，内耳道および頸静脈孔へのアプローチなど多岐にわたる．解剖学的に複雑な側頭骨内および側頭骨周囲に生じる病変に対しては，精密な手術手技が要求されるため，十分な術前プランニングを行い，危険構造部位を避けながら手際よく手術を進める必要がある．しかし，鼻科手術でのナビゲーションに比べ，側頭骨手術では要求する精度が得られず，信頼できないという現状もある．今回，磁場式ナビゲーションシステムである Stealth Station™ENT を使用し手術を行い，有用であった症例を経験したので報告する．

【症例】症例は，8 歳男児．右耳漏を主訴に総合病院耳鼻科受診，右外耳道に肉芽増生および debris 貯留を認めたため，精査・加療目的に当科紹介となった．右耳介奇形，外耳道狭窄および鼓膜弛緩部への debris 貯留を認めた．CT および MRI にて右弛緩部型真珠種性中耳炎と診断され，さらに側頭骨形態異常および顔面神経走行異常を認めた．手術は顔面神経損傷の risk が高いと判断し，ナビゲーションシステム支援下に行った．顔面神経刺激器およびナビゲーションシステムを用いて，顔面神経の位置を把握しながら上鼓室および乳突洞の拡大・開放を経外耳道的に施行し，神経を温存しながら真珠種の摘出を完遂した．術中，顔面神経の露出はなく，術後も合併症なく経過し，現在，外来通院中である．

【考察】近年，手術支援器具の一つとしてナビゲーションシステムが普及してきている．もともとナビゲーションシステムを用いた手術は，低侵襲で安全な手術を行えるということから脳外科で多く施行されていたが，近年では鼻副鼻腔手術を中心とした耳鼻科領域にも使用されてきている．本邦で現在普及しているナビゲーションシステムは主に光学式と磁場式の 2 種類に分けられるが，従来から使用されてきた光学式ナビゲーションシステムに加えて，近年は磁場式も使用されるようになってきている．磁場式ナビゲーションシステムは，2013 年から本邦で使用可能となり，従来の光学式よりも操作性やセッティング時間が短いなどの利点がある．しかし，実際に臨床でナビゲーションシステムを利用した際に，思ったほどの精度が出ない，プローブやインストゥルメントが認識されない場面に遭遇する．ナビゲーションシステムの精度を高めるには，リファレンスマーカーの固定，正確なレジストレーション，術中ノイズの軽減が重要であると報告されている [1]．今回，Stealth Station™ENT の使用に際して，エミッター（磁場発生装置）を術中，干渉しないよう患者の頭の下に敷いて使用し，全身麻酔導入後にリファレンスマーカーを患者の頭蓋骨に固定し，レジストレーションは，高精度を期待できる範囲を予測しながら数回行うことでナビゲーションシステムの精度を高める工夫をした結果，誤差をほとんど認識できないレベルに設定でき，安全に手術を遂行し得た．

【まとめ】磁場式ナビゲーションシステムである Stealth Station™ENT を使用し耳科手術を行い，有用であった症例を経験した．耳科手術は QOL に直結した合併症を起こす可能性があり，そのリスクを下げるため，手術支援機器は絶えず発展しているが，我々自身もリスク管理の水準を更新していく努力が求められ，新しい手術支援機器を積極的に検討していく必要があると思われた．

【参考文献】

1. 小宗徳孝 : ナビゲーションを使用したより安全な側頭骨外科手術の実現に向けて . ENTrance Vol15,2019.

O2-6 細胞シート移植を用いた外耳道後壁保存型鼓室形成術の検討

山本 和央[1]，森野常太郎[1,2]，小森 学[3]，山本 裕[1]，小島 博己[1]
[1]東京慈恵会医科大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]東京女子医科大学 先端生命医科学研究所，
[3]聖マリアンナ医科大学 耳鼻咽喉科

【はじめに】
中耳真珠腫や癒着性中耳炎の術後の粘膜が欠損した骨面上に早期に中耳粘膜が再生されれば，術後の真珠腫の再形成や鼓膜の再癒着の予防が可能と考え，我々は中耳粘膜の再生を目的に研究を行ってきた．外耳道後壁保存型鼓室形成術では，術後生理的な外耳道形態を保持できる利点があるものの，真珠腫の再発が問題となる．このうち，遺残性再発については内視鏡の導入により以前に比べ抑えられてきているが，しかしながら再形成性再発については今でも確実に防止する方法はなく，また，鼓膜の再癒着を確実に防止する方法も未だ確立されていない．これらの問題を解決するために，われわれは鼓室形成術の際に，自己の培養上皮細胞シートの移植を併用するという新たな術式を開発した．鼻内の粘膜より採取した上皮細胞をシート状に培養加工するもので，この細胞シートは患者由来の鼻腔粘膜上皮細胞を生体外で加工したヒト体細胞加工製品であり，中耳真珠腫や癒着性中耳炎に対して行われる鼓室形成術の治療成績を改善させると考えている．今回は鼻腔粘膜上皮細胞シートの研究開発の内容に関して，これまで施行した臨床研究の知見を報告する．

【対象および方法】
外来にて内視鏡下に自己の鼻粘膜組織を採取し，東京慈恵会医科大学の細胞加工施設（CPF: cell processing facility）で，自己鼻腔粘膜上皮細胞シートを作製した．鼓室形成術を施行し，上鼓室や乳突腔の中耳粘膜が欠損し露出した骨面や，鼓膜の癒着を防止する目的でアブミ骨周囲や軟骨による形成鼓膜の裏面に細胞シートの移植を施行した．これまでに中耳真珠腫および癒着性中耳炎の患者全 15 症例に対して細胞シート移植を実施し，今回は中耳真珠腫症例に対しての検討を行った．

【結果】
細胞シート移植全 15 症例中，中耳真珠腫症例は 9 例（弛緩部型中耳真珠腫 8 例，緊張部型中耳真珠腫 1 例）であり，自己鼻腔粘膜上皮細胞シート移植を併用した外耳道後壁保存型鼓室形成術を施行した．そのうち 3 例は多施設共同研究として細胞シート輸送技術により聖マリアンナ医科大学で細胞シート移植を実施した．作製した自己の培養上皮細胞シートはいずれも設定された品質基準を満たし，全ての症例において安全に移植することに成功した．9 例中 8 例は移植後 6 ヶ月時点で，CT 上乳突腔までの含気が得られていた．移植後観察期間は平均 2 年 9 ヶ月（10 ヶ月 ~5 年 11 ヶ月）であり，1 例で真珠腫の再発を認め再手術を要したが，通院を自己中断した 1 例を除く他の 7 例は現在までのところ中耳腔の含気が得られ真珠腫の再発は認めておらず，細胞シート移植による有害事象も認めていない．

【考察】
培養細胞をヒトの中耳へ移植する初の再生医療として，ヒト幹細胞臨床研究を開始し，これまで再生医療安全性確保法に従って臨床研究を実施してきたことで中耳手術における新たな治療法の可能性が示唆された．この新規治療法の実用化のために，今後は医師主導治験を計画しており，治験に向けた非臨床安全性試験，治験プロトコール作成，臨床 POC（proof-of-concept study）取得に向けて目下準備中である．外耳道後壁保存型鼓室形成術という形態的に正常に近い外耳道形態を残しながら，鼓膜の再癒着・再陥凹や真珠腫の再発を確実に予防できる手術法として期待でき，細胞シートを併用する新たな術式として確立していきたい．

O3-1 Sub-annular tubing 施行例の検討

内田　真哉，村井　尚子，村上　　怜，齋藤　敦志
京都第二赤十字病院　耳鼻咽喉科

はじめに）

Sub-annular tubing（SAT）は鼓膜輪下から下鼓室方向に換気チューブを留置する方法である．SAT の利点は通常の鼓膜チューブより長期の留置が可能で，術後合併症が少なく，鼓膜自体に切開を置かないため，長期留置による穿孔残存の可能性も低いとされる．今回，癒着性中耳炎などの中耳換気障害を中心に，各種疾患に対して施行した SAT 症例の集計的観察を行った．脱落率や留置期間，治療効果などと共に，当科での手技上の工夫も紹介する．

対象と方法）

対象は 2016 年 8 月から 2020 年 2 月までの 3 年 6 ヶ月の期間に，当科にて施行した SAT 手術症例で 6 ヶ月以上経過観察が可能であったのべ 29 耳である．男性 18 耳，女性 11 耳，平均年齢は 37 歳であった．原疾患は緊張部型真珠腫が 3 耳，癒着性中耳炎 18 耳，アテレクターシス 2 耳，術後耳 4 耳，コレステリン肉芽腫 2 耳であった．手術は鼓膜輪から外側約 8mm の位置で外耳道輪状切開を行い，外耳道皮弁を挙上して下鼓室を開放する．必要があれば鼓膜の癒着剥離，上鼓室の開放，鼓膜形成，鼓室形成などを行った上で，外耳道後下壁に深部から入口部にかけて 2mm カーブバーで溝を掘って，鼓膜チューブ（Goode T-tube）を挿入する．チューブは骨性の溝に固定し，表面は外耳道皮弁を戻して終了する．

結果）

平均の病脳期間は 6 年 1 ヶ月，26 耳は TEES，3 耳では EAES（内視鏡補助顕微鏡下耳科手術）が行われた．術前の平均聴力は 3 分法で 48.3dB，術後は 30.8dB であった．チューブ脱落は 14 耳，脱落率は 48.3％であった．2020 年 2 月時点で SAT 留置中患者の平均留置期間は 379 日で，脱落例における平均留置期間は 387 日であった．術後永久的鼓膜穿孔は見られていない．

考察）

癒着性中耳炎に対する SAT は手術侵襲および手術手技的な面からも経外耳道的内視鏡下耳科手術（TEES）との相性がよく，TEES によって安全，確実に SAT が可能となったともいえる．特に，鼓膜形成術と同時にチューブ留置が必要な場合，血流の乏しい鼓膜グラフト側にチューブを入れる必要がなく，操作性もよい．

癒着性中耳炎術後の再癒着防止には，術後の炎症再燃やチューブトラブルの防止が重要とされている．今回の平均 SAT 留置期間は約 13 か月であったが，術後 5 ヶ月から 9 か月以降まで炎症の制御がされていれば，正常に近い上皮の再生が望めるとされており，この期間内での感染予防とチューブ管理は特に重要と考えている．チューブ管理以外に SAT を長期間留置する工夫には，従来からチューブのフランジカットを避ける事，外耳道切開線を鼓膜輪から最低でも約 8mm は保ち，外耳道皮弁を十分にとること，ドリリングの傾斜は深部に向かって深くすることなどを挙げてきた．さらにこれに加えて，皮弁とチューブの間にスライス軟骨を移植することやシリコン板の利用などでより長期の留置が期待できる．

一方，脱落例の経過についても検討を行ったが，聴力，鼓膜形態共に安定している症例は比較的多い．癒着性中耳炎以外では，経鼓膜的鼓膜チューブの挿入，脱落を繰り返す例や，鼓膜が菲薄化しているアテレクターシスなどには良い適応と考えられる．術後感染による再手術などの問題はなかったが，再挿入を要した症例などについては個々に検討を行った．コレステリン肉芽腫に対する SAT 留置は，中耳換気と同時に薬剤投与経路としての効果を考えて行っている．ステロイド鼓室内投与を経鼓膜的に行う場合，鼓膜穿孔残存のリスクがあり，SAT はこういったリスクを減らせると考えられる．

結語）

SAT は中耳換気障害の改善に有用であり，TEES との相性はよい．現在，SAT 平均留置期間は約 13 か月であるが，長期留置には手術手技の工夫とチューブ管理を要する．約 1 年程度の留置が可能であれば脱落後の経過は比較的良好であると考えられた．

O3-2　軟骨による鼓膜形成を併用した subannular tube の検討

物部　寛子，中西わか子，内山美智子，川脇　和世
日本赤十字社医療センター

鼓膜チューブ留置を複数回必要になる症例や鼓膜アテレクターシス症例などに対する subannular tube（SAT）の有用性や，長期留置が可能，また脱落後の穿孔のリスクが少ないなどの点が指摘され，当科でも 2017 年より鼓膜チューブ留置後の鼓膜穿孔症例や鼓膜陥凹症例に対し，同手技を用いてきた（観察期間 64-907 日，平均 324.9 ± 192.3 日）．当科では外耳道に溝を作ることなく留置しているが, このためか 25 耳中 13 耳では術後 20-373 日（平均 160.5 ± 110.6 日）で自然脱落した．報告されるように穿孔などの合併症は少ないが，留置期間は SAT は経鼓膜 t-tube 留置に比べ，長期留置できるものではないとの過去の報告と一致する（1-3）．しかし，これらの症例中再癒着や鼓膜アテレクターシスを予防するために軟骨による鼓膜形成を同時に施行した 5 耳では鼓膜チューブ脱落症例は認めなかった（観察期間 64-366 日，平均 261.5 ± 116.5 日）．5 耳中 4 耳は小児症例（4 才 2 耳，5 才 2 耳）であった．小児症例では両側性に同様の病態をみることも多く，軟骨を使用した場合，聴力は筋膜使用症例に比較し劣らないとの報告（4, 5）もあるが，良好な聴力が得られない場合，学習に補聴器が必要となるため，軟骨による鼓膜形成を選択するかは術者にとって迷う部分も多い．当科における SAT 症例，特に軟骨による鼓膜形成術を同時に施行した小児症例 4 耳について報告する．症例 1　4 才男児：X-4 年から両側滲出性中耳炎，急性中耳炎を反復し当科受診．両側滲出性中耳炎に対し X-3 年 4 月両側鼓膜チューブ挿入．X-2 年 8 月左鼓膜チューブ周囲穿孔が拡大したため，チューブを抜去，以降左鼓膜穿孔が残存した．X-1 年 6 月右鼓膜チューブ抜去，右鼓膜はアテレクターシス傾向が出現したものの，癒着や中耳貯留液は出現せず X 年 7 月全身麻酔下左軟骨による鼓膜形成術, SAT を施行した．左耳の術後経過は良好であったが, 右鼓膜アテレクターシスが進行し, X+1 年 3 月右にも同様の手技を施行した．症例 2　4 才男児:1 才頃より右滲出性中耳炎あり, 鼓膜チューブ挿入既往あり．X 年 3 月頃より右鼓膜の癒着傾向が出現，切開にても癒着は軽快せず 5 月当科初診した．右鼓膜は岬角，下鼓室に広く癒着していたため，通常のチューブ挿入は困難と考え，6 月全身麻酔下右軟骨による鼓膜形成術，SAT を施行した．X+1 年経過は良好である．症例 3　5 才女児：1 才頃から両側中耳炎を反復した．X-2 年 7 月両側鼓膜アテレクターシスを伴う滲出性中耳炎に対し，外来にて両側鼓膜チューブ留置施行，12 月頃チューブは自然脱落し，その後穿孔が残存したため，X 年 5 月全身麻酔下右軟骨による鼓膜形成術，SAT を施行した．右術後鼓膜の形態は良好であったが，両側 30-40dB の軽度難聴が残り，学習面で問題を生じるようになった．このため，X 年 12 月全身麻酔下左鼓膜形成術 +SAT とした．X+1 年純音聴力右 33.8dB 左 15.0dB と良好である．SAT は，チューブ脱落後または抜去後の鼓膜穿孔が少ないという利点はあるが，経鼓膜 t-tube 留置より長く挿入可能とは言えない．鼓膜アテレクターシスを伴う症例に対し，軟骨による鼓膜形成を同時併用することは，この点に関し利点を有する可能性がある．

1. Daudia A, Yelavich S, Dawes PJ. Long-term middle-ear ventilation with subannular tubes. The Journal of laryngology and otology 124:945-9, 2010. 2. Jassar P, Coatesworth A, Strachan DR. Long-term ventilation of the middle ear using a subannular tympanotomy technique: a follow-up study. The Journal of laryngology and otology 118 :933-6, 2004. 3. 佐々木亮，武田育子，松原 篤．慢性中耳炎に対する subannular tube insertion の効果．日耳鼻 120: 811-6, 2017. 4. Larem A, Haidar H, Alsaadi A, et al. Tympanoplasty in adhesive otitis media: A descriptive study. The Laryngoscope126:2804-10, 2016. 5. Heo KW. Outcomes of type I tympanoplasty using a cartilage shield graft in patients with poor prognostic factors. Auris, nasus, larynx 44:517-21, 2017.

O3-3　鼓室形成術後に強く味覚障害を訴えた 6 症例の検討

深美　悟[1]，阿久津　誠[1]，滝瀬由吏江[1]，金谷　洋明[1]，平林　秀樹[1]，永島　祐美[1]，
春名　眞一[1]，穐吉　亮平[2]，田中　康広[2]
[1]獨協医科大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]獨協医科大学埼玉医療センター　耳鼻咽喉科

【はじめに】鼓室形成術において同側の鼓索神経障害による味覚障害が生じる可能性が常にあることは周知の事実である．神経の愛護的な手術操作でも味覚障害を訴える例，味覚障害の訴えよりも舌のしびれを訴える例，逆に神経を切断しても味覚障害を訴えない例など様々である．今回，われわれは術前に味覚障害はなかったが，鼓室形成術後に強く味覚障害を訴えた 6 症例を経験したので報告する．

【対象】2017 年 4 月から 2018 年 12 月までの 1 年 8 ヶ月の期間に当科で鼓室形成術を行った 164 例のうち，術後に全領域味覚障害を生じた 6 症例を対象とした．当科では鼓室形成術の術前に味覚障害を訴える例では電気味覚検査や濾紙法などの精密味覚検査は行っているが，味覚障害を訴えない例では簡易味覚検査のみを行っている．この 6 例において術後に血清亜鉛値の測定（80μg/dL 以上が正常），および電気味覚検査と濾紙ディスク法を行った．電気味覚検査は，鼓索神経領域では 16B 以下で反応するものを正常，舌咽神経領域では 14dB 以下で反応するものを正常とした[1)]．濾紙ディスク法では濃度 3 で反応がみられるのを正常（60 歳以上は濃度 4）とした．また，心因的状態を把握するために，抑うつ状態の評価となる SRQ-D テスト，CES-D テストを行った．

【結果】全症例とも術前の簡易味覚検査で正常であった．全例女性で，年齢は 45-81 歳，平均年齢 62.3 歳であった．全例，耳後法での鼓室形成術であり，1 回目の手術が 4 例，2 回目の手術が 2 例であった．疾患は中耳真珠腫 3 例，慢性中耳炎 2 例，耳小骨離断が 1 例であった．患側は右 2 例，左 4 例であった．手術時間は 49-185 分で，鼓索神経の状態は温存 2 例，牽引 3 例，切断 1 例であった．発症時期は 2 例が 9 日後，20 日後と比較的期間が短かったが，4 例では 90-180 日後と長かった．血清亜鉛値は 80 μg/dL 以上が 3 例，80μg/dL 未満が 3 例であった．電気味覚検査では，鼓索神経領域で 3 例が両側正常であったが，残り 3 例で両側異常であった．舌咽神経領域では 1 例が両側正常，1 例は一側のみ異常であったが，残り 4 例は両側とも異常を示した．一方，濾紙ディスク法では鼓索神経領域，舌咽神経領域ともに全例異常であった．全口腔法では 1.8-2.5 と正常範囲であった．電気味覚検査と濾紙ディスク法ともに異常であった例は鼓索神経領域で 3 例（鼓索神経牽引例），乖離が見られた 3 例は鼓索神経温存例と切断例であった．舌咽神経領域ではともに異常が 5 例，乖離が見られた例が 1 例（鼓索神経切断例）であった．心的要因は，明らかな精神的な問題を訴える例はなかったが，数週前に夫が死亡された 1 例、非常にナーバスな性格であった 1 例が確認された．SRQ-D テスト，CES-D テストの結果から抑うつ状態と思われる例はなかった．治療は亜鉛剤の内服を数ヶ月間継続しているが，症状は改善していない．

【考察】鼓室形成術で鼓索神経を損傷した場合，一週間後には既に患側の舌のしびれ感を訴える例が多く，味覚障害を訴える例は少ないように認識していた．今回の 6 例では，術後に非常に強く味覚障害を訴えていた．術前に簡易味覚検査しか行っておらず，味覚障害の訴えがなくても術前から味覚閾値の上昇があった可能性は否定できない．味覚障害の原因は 3 例では亜鉛欠乏性の可能性が高いが，長期の亜鉛薬内服で症状が改善していないことからも，それ以外の複数の原因も考えられる．鼓索神経温存例と切断例で電気味覚検査と濾紙ディスク法に乖離がみられ，牽引例で両検査が不良であったことには説明がつかない．鼓室形成術後であるが故，手術の所為とされ，長期間強く症状を訴え続けた場合には医療過誤と捉えられる可能性がある．当科では現実的ではないが，全例術前の精密味覚検査が望ましい．少なくとも術後にこのような症状を訴えるならば，血清亜鉛の測定と精密味覚検査を行うことが重要であると思われる．

【参考文献】

1）冨田寛：濾紙 disc による味覚定性定量検査（SKD-3）の臨床治験．薬理と治療 8; 2711-2722, 1980.

O3-4 中耳手術後の顔面神経麻痺への対応

比野平恭之，石井　賢治，田中　　健，林　　賢，原　　稔，
三浦康士郎，相原　康孝，神尾　友信
神尾記念病院　耳鼻咽喉科

1．はじめに

中耳手術後の顔面神経麻痺は即時性，遅発性，晩発性に分けられる．このうち即時性麻痺は麻酔を含む手術操作により生じるため，麻痺の原因究明や治療法の選択，患者本人や家族への説明など迅速な対応を必要とする．術中あるいは手術終了直後に顔面神経麻痺を認めた場合まず何を行うのか．保存的経過観察で良いのか，すぐに術創を開いて神経の減荷を計るべきなのか．また根拠となる評価法は，など決定するべき重要事項が多い．

口演では自験例を元に中耳手術後の即時性顔面神経麻痺について，その評価と対応への考えを述べる．

2．顔面神経損傷の認識の有無

中耳手術後の即時性顔面神経麻痺は術者が術中に顔面神経を損傷した認識の有無で対応が異なる．

1）神経損傷の認識のない場合

顔面神経麻痺の評価は局所麻酔や全身麻酔の影響を考え，およそ手術終了後 3 時間を経過して行う．この時点では柳原法（40 点法）による顔面神経スコアの評価にとどめておく．ENoG（誘発筋電図検査）での神経変性程度の評価は術後 3 日以降でないと正確には分からない．患者本人や家族にはこの時点で手術操作による直接的あるいは間接的顔面神経麻痺であることを説明し，今後の治療方針について概要を説明しておく必要がある．CT による画像診断も重要であるが，手術後数週間は術後変化よる陰影のため神経損傷の有無や程度が分かりにくい．

柳原法で不全麻痺（10 点以上）の場合はステロイドホルモンの全身投与を行う．手術後 1 週目と 2 週目で ENoG を行い，2 週目で 10％以上ある場合は引き続き保存治療を行う．完全麻痺（8 点以下）であり ENoG が 2 週目で 10％未満の場合は顔面神経減荷術の適応である．

2）神経損傷の認識のある場合

単に神経鞘が露出しただけの場合は前述した術後評価を待てば良い．神経鞘からの出血，腫脹が見られる時は即時に減荷術を行う必要があると考える．神経減荷の範囲について Weber は障害部位の中枢側，末梢側でそれぞれ 5 ～ 10mm と述べているが明確な基準はない．演者の経験からは，障害部位にかかわらず茎乳突孔付近から膝神経節部まで減荷術を行っておく方が良いと考える．認識した障害部位以外にも障害が生じている可能性は否定できない．代表例は動画で示す．

3．おわりに

中耳手術後の即時性顔面神経麻痺は手術操作により生じるため，原因の究明と麻痺の改善のための処置を早急に講じる必要がある．まず患者本人と家族への説明を複数の医師, 看護師で行う．術中に神経損傷の認識があったかないか．認識のない場合は何が原因と考えられるか．神経損傷の程度と損傷に対する緊急的な処置が必要かどうか，など事実を客観的な評価とともに正確に伝えて記録する．第 3 者の評価やセカンドオピニオンの求めにも積極的に応じる事が肝要である．

O3-5　耳科手術後の Toxic Shock Syndrome（TSS）2 例

中江　　進，長谷川達央
明石市立市民病院　耳鼻咽喉科

1. はじめに

我々は耳科手術術後に発症したトキシックショック症候群を 2 例経験したので報告する．

2. 症例

症例 1 44 歳　男性　コレステリン肉芽腫

現病歴：耳閉感持続し 2 年前に subannular tube（SAT）を挿入したが脱落．褐色粘稠耳漏が持続し手術となった．

手術所見：下鼓室，乳突蜂巣に存在したコレステリン肉芽腫を郭清し後壁を削開して canal downIII 型 とした．

経過：術後 10 日目から 38 度台の発熱．16 日目：白血球増多，血小板減少，CRP 上昇，凝固系延長．DIC の状態となった．呼吸困難出現．肺 XP にて陰影増強．ICU 管理となり気管内挿管．17 日目：人工呼吸器管理でも酸素化不良．ARDS と診断．PAPS 装着．18 日目肝機能障害，急性腎不全となり透析開始．呼吸状態はさらに悪化し生命の危険があったがその後徐々に改善．35 日目に抜管，退院した．退院後の経過は良好である．

症例 2　72 歳　男性 外耳道真珠腫

既往歴：糖尿病，HbA1c11.1%

現病歴：右耳漏，耳痛

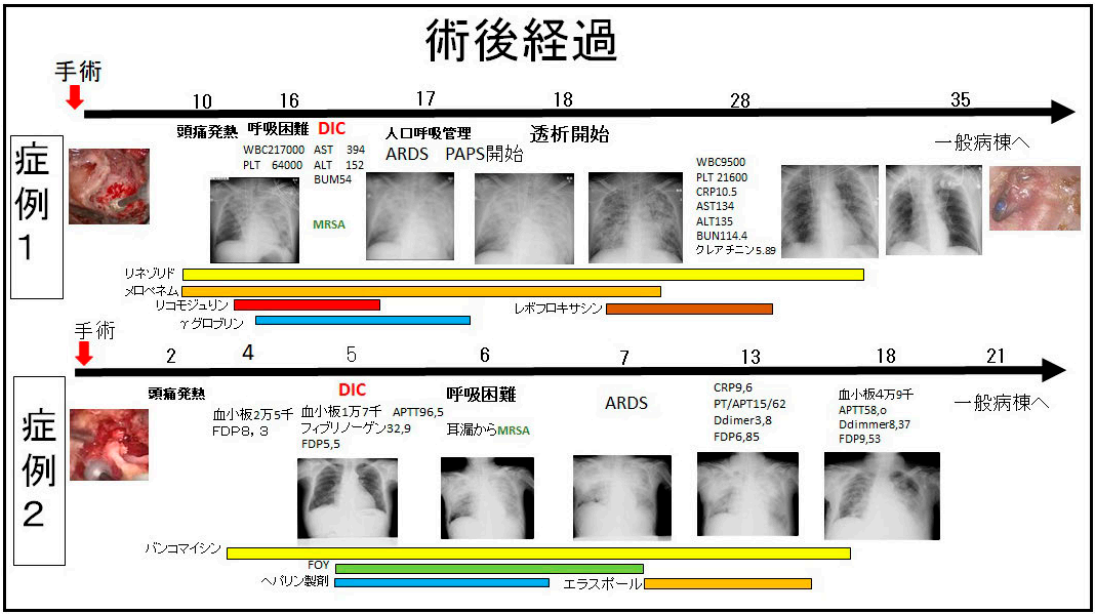
所見：右耳内所見，外耳道後壁が膨隆し鼓膜は観察できない状態であった．外耳道下壁，前壁に骨破壊があった．顔面神経麻痺は認めなかった．

手術所見：外耳道後壁は強く破壊されており鼓室内は肉芽が充満していたが耳小骨は破壊されておらず，CWDI 型とした．

経過：術後 2 日目より 40 度の発熱と強い耳痛が発現 ．5 日目：耳漏より MRSA が検出．血小板減少症 ，凝固系延長も現れ DIC の状態となった．バンコマイシン，FOY, 低分子ヘパリン製剤の投与を開始．6 日目：呼吸困難が出現し胸部 X 線上にびまん性陰影を認めた．ARDS と診断し，気管内挿管・人工呼吸器管理とした．呼吸状態はその後も急速に悪化，術後 13 日目には生命も危ぶまれたがその後徐々に改善，18 日目に抜管 21 日目に酸素不要となり退院した．

3. 考察

TSS は黄色ブ菌の外毒素によって引き起こされ多臓器障害を呈し致死的になりうる疾患である．本邦では，耳鼻科領域において，鼻副鼻腔手術後の TSS が報告されているが，耳科手術後の TSS の報告例はまれである．症例 1 は術後 48 時間以内の発症ではないがアメリカ疾病管理予防センター（Centers for Disease Controle and:CDC）の診断基準の発熱，皮膚落屑，血圧低下，腎不全，肝機能障害，血小板低下，意識障害などの項目を満たしていた．症例 2 は皮膚落屑が確認されなかった．



O4-1　頭側へのインプラントの位置移動が見られた人工内耳症例

矢野　輝久，白井　杏湖，河野　　淳，太田　陽子，富岡　亮太，塚原　清彰
東京医科大学病院

【はじめに】人工内手術合併症の一つとして，レシーバースティミュレータ（RS）の位置の移動が挙げられる．位置移動は多少であれば臨床上問題となることは少ない．一方，大きく尾側へ移動すると，送信コイルとスピーチプロセッサ（SP）が重なってしまい SP を耳にかけられなくなったり，耳介軟骨の下に入り込み痛みを生じると，装用困難になり再手術を要する場合もある．移動の方向としては重力に従い尾側方向へ移動することがほとんどである．今回，術後早期に RS が頭側方向へ移動した例を経験したので，手術時の固定法や術後の注意点，再手術のタイミングなどの考察を踏まえて報告する．【症例提示】症例 1: 1 歳女児新生児聴覚スクリーニングを契機に重度難聴が発覚し，0 歳時から両耳補聴器装用を開始した．1 歳 7 ヶ月時に両耳同時人工内耳植え込み術（コクレア CI522）を施行した．手術所見：骨膜ポケットを作成し，さらに RS の電極リード線出口から乳突削開部へかけて電極を通すように半トンネル状の骨溝を作成し，RS と電極を収納した．縫合糸での RS の固定は行わなかった．電極挿入，固定直後に手術室でレントゲンで位置を確認した際には位置に問題は見られなかった．術後経過：手術後は俵状に丸めたガーゼと弾性包帯にて局所圧迫を 3 日間継続した．創部の感染や皮弁部の血腫などは認めず，手術後 3 日目に退院した．術後 14 日目に再診し，音入れを行おうとした際に，本来の位置に RS を触れず，前額部の外側に RS を触知した．蝸牛内電極の位置に変化はなく脱出しておらず，音入れの反応は良好であった．機能的に問題はないものの，SP と離れており長い送信ケーブルにしないと送信コイルが装着できないことと，整容上の理由から，初回手術から 1 ヶ月半後に RS 位置修正のために再手術を施行した．再手術所見：前額部外側の骨膜下に RS を確認した．RS や電極と周囲組織の癒着は疎で，骨の再生は見られていなかった．RS と骨の間に剥離子を挿入し骨から浮かせて，蝸牛内の電極が脱出しないように，RS 近い部分の電極を骨に押さえつけ，そこを軸として RS を背側に 90 度動かすように骨膜下を滑らせて本来の位置へ修正した．電極収納のための骨溝を再度作成し，骨溝をまたぐようにインプラント固定用孔を作成し，ナイロン糸で電極と骨を結紮固定した．【考察】感染や血腫を伴わない RS の位置移動による再手術は当科で他に 3 例経験しているが，いずれも成人例で手術後数年間で徐々に生じていた．小児例で手術後早期に，頭側へ移動したのは本症例のみであった．コクレア社の Profile シリーズの手術法では，インプラントシートの作成が推奨されている．縫合糸による RS の固定は，必要に応じて行う，と位置づけられている．先行研究においても，骨膜ポケットのみで，インプラントシート作成や縫合固定をしなくても臨床的に問題となる位置移動は少ないとしている. 当科においても同シリーズの手術では, 骨膜ポケットと側頭骨の電極溝は作成しているが，ルーチンで縫合固定は行なっていなかった．従来の，RS の遠位側から近位側にかけて徐々に深くなるように作成するインプラントシートは，RS の尾側への位置移動予防には有効であるが，頭側への位置移動に対しては防ぐことができない．また，小児においては骨膜と骨の結合が疎であり，RS を用手的に挿入するだけで剥離できるため，骨膜タイトポケットの役割が成人よりも機能しにくい．インプラントを頭側への位置移動を防ぐためには，手術手技として縫合固定が有用な可能性がある．また，小児においては同上の理由により手術後の圧迫や生活においても注意が必要である．RS に特定方向のみから圧迫する力が加わると，骨膜下で RS が動く可能性がある．安静が保てないため，圧迫方法や包交時にも注意が必要である．小児例，特に両側同時手術例においては，インプラント固定方法や圧迫方法を工夫する必要がある．

O4-2 retrofacial approach を用いた人工内耳埋め込み術の一例

古木 省吾[1]，佐野 肇[2]，栗岡 隆臣[1]，山下 拓[1]
[1]北里大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]北里大学 医療衛生学部

外耳道後壁削除・乳突開放型鼓室形成術（canal wall down tympanoplasty，以下 CWD とする）後の慢性中耳炎患者に対する人工内耳埋め込み術は中耳疾患がない症例と比較すると合併症が多く，手術の際には多くの注意を要する．CWD 後の人工内耳埋め込み術の術式を大別すると電極を軟骨などで覆い，外耳道を維持する術式（以下 partial mastoid obliteration とする）と中耳腔及び外耳道を脂肪や筋弁などで完全に閉鎖する術式（以下 overclosure of the external ear とする）がある．今回我々は partial mastoid obliteration を基本に retrofacial approach を加えた術式で人工内耳埋め込み術を施行したので報告する．症例は 81 歳女性．両側慢性中耳炎に対して，前医にて 51 歳で左鼓室形成術，52 歳で右鼓室形成術を施行している．その後，聴力改善目的に左耳は合計 4 回鼓室形成術を行っているが聴力の改善は認めなかった．それ以降は右耳を良聴耳（三分法 右 71.7dB/ 左 93.3dB）として，聴覚管理目的で当院に通院していた．80 歳で右聴力の急激な悪化を認め，速やかにステロイド加療を行ったが聴力改善せず，右耳はスケールアウトとなった．良聴耳となった左耳に対して補聴器装用を開始したが十分な装用効果を得られず，人工内耳埋め込み術の方針となった．左耳は残存聴力があるため，右耳への挿入の方針となった．右耳の鼓膜は保たれているが，外耳道後壁は削開されており，乳突腔は開放されている状態であった．感染兆候は認められなかった．側頭骨 CT では外側半規管の骨が一部欠損を疑う所見を認めるが，その他内耳に明らかな所見はなく，鼓室の含気も保たれていた．CT 上顔面神経垂直部と後半規管の間には十分なスペースを認めたため，retrofacial approach を加えた partial mastoid obliteration を術式として選択した．耳後切開を行い，乳突腔の皮膚を中鼓室まで剥離し，正円窓を同定した．外側半規管隆起に一部骨欠損を認めたため筋膜で被覆した．その後，顔面神経垂直部を同定して，その後方から内側へ顔面神経周囲の骨をできる限り保つように削開して中鼓室と交通させた．（retrofacial approach）そこから電極を通して正円窓から CI522 電極を挿入した．乳突腔の電極を被覆するために，後壁再建を行った．再建には軟骨，側頭筋膜，骨片を用いた．さらに Palva's flap で外側を覆った．最後に外耳道皮膚で再建部位を被覆して手術終了した．術後 7 ヶ月経過しているが，電極の露出，感染なく経過している．また外耳道は保たれており，鼓膜の観察も可能である．電極の露出防止のためには overclosure of the external ear がより良いとされているが，その一方で中耳腔が観察できないため，充填された乳突腔内の真珠腫再発による髄膜炎や充填された脂肪の壊死などのリスクがある．また今回の症例は高齢であり腹部からの脂肪採取といった手術侵襲も避けるため，我々は partial mastoid obliteration を選択し retrofacial approach を加える事により，より強固に電極露出防止を試みた．電極の露出は術後数年後に認められることもあるため，引き続きの評価が必要であるが，CWD 後の慢性中耳炎に対するアプローチ方法として選択肢の 1 つとなると考える．

O4-3　移動式画像撮影システム O-arm の人工内耳手術における応用

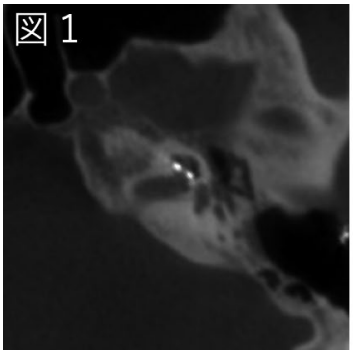
渡邊　浩基，伊藤　　卓，川島　慶之，本田　圭司，藤川　太郎，大岡　知樹，堤　　剛
東京医科歯科大学　耳鼻咽喉科

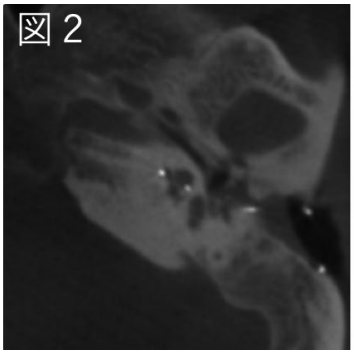
【背景】O-arm は，360 度完全回転型の移動式画像撮影システムで，感度・分解能に優れ，設置型ＣＴに匹敵する画像を得ることが出来る．整形外科分野の脊椎手術において多く使用され再手術率の低下など有用性が示されている．一般的にインプラントを使用する手術では術中に設置位置の確認を行う必要があるが，人工内耳の際にはポータブルレントゲン写真では蝸牛内の細かい電極の位置まで確認できない．本邦ではモリタ製作所によって開発，作成されたアーム型Ｘ線ＣＴ診断装置（3D Accuitomo M）による人工内耳電極の挿入部位を確認する試みがなされており，電極の金属アーチファクトが少なく，高い有用性が報告されている．今回我々は，高度の耳硬化症 1 例と前庭水管拡大症 1 例に対するストレート電極挿入術，ならびに特発性両側性感音難聴 2 例に対する蝸牛軸近接型電極挿入術の術中に O-arm を利用する機会を得たので，その有用性につき報告する．

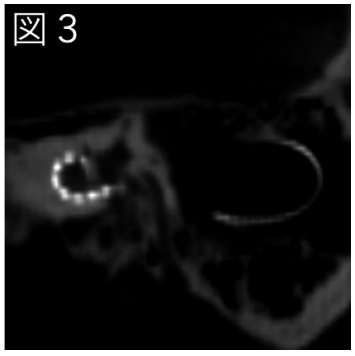
【症例】耳硬化症例においては，電極が部分挿入になった時に，電極先端の骨化部分を確認し，これ以上の挿入は困難と判断することができた．蝸牛軸近接型電極を挿入した 2 例においては，従来型の電極と比較して電極の外側に低吸収域を確認でき，蝸牛軸に沿って電極が挿入されていることが確認できた（蝸牛軸近接型：図 1，従来型：図 2）．いずれの症例においても，電極の金属アーチファクトは問題にならなかった．多段面構成画像で Cochlear view に相当する断面を作成すると電極が明瞭に描出された（図 3）．

【考察】人工内耳手術において O-arm の使用は術中の手術方針の決定に役立ち，画像データの質も十分であった．O-arm は既存の移動式コーンビームＣＴと比べて重量が重く，やや機敏性に欠けるなど短所もある．しかし，汎用性や近年の整形外科領域での普及を考慮すると，今後導入される病院が増加していくと予想される．O-arm を使用できる環境が整っているならば，耳鼻咽喉科でも有効活用され，今後の人工内耳手術の質の向上・発展の一助を担うことが期待される．

【結論】人工内耳手術中に O-arm を利用した．術中にＣＴで挿入部位を明確に確認できることは術者にとって心強く，より確実に手術を行うことが出来た．







O4-4 CI532 電極を用いた人工内耳手術の検討

小林　万純，吉田　忠雄，杉本　賢文，寺西　正明，曾根三千彦
名古屋大学大学院医学系研究科　頭頸部・感覚器外科学講座　耳鼻咽喉科

【はじめに】
人工内耳の電極として，コクレア社より最近 NucleusProfile シリーズのインプラントの電極に，これまでの Slim Straight 電極（CI522）に加え，新しく Slim Modiolar 電極（CI532）が開発された．蝸牛の形状にあわせて，蝸牛軸に近接して設置できるように設計されている．当院にて CI532 を挿入した 9 例 11 耳について報告する．
【症例】
2019 年 12 月から 2020 年 5 月に人工内耳手術を施行した 9 例 11 耳を対象とする．先天性難聴 4 例 6 耳，進行性難聴 5 例 5 耳であり，先天性高度難聴症例 4 例の内訳は Waardenburg syndrome 1 例，サイトメガロウイルス感染症 1 例，原因不明 2 例であり，進行性難聴 5 例の内訳は，サイトメガロウイルス感染症 1 例，両側性特発性難聴 2 例，後天性進行性高度難聴 2 例であった．3 例は過去に対側に人工内耳手術を施行されていた．術前 PTA は全例 4 分法で 100dBHL 以上の症例であった．手術時間は一側あたり中央値 74 分，7 例 8 耳は正円窓経由での電極を挿入し，2 例 3 耳は round window related approach で電極を挿入した．先天性難聴症例の術後 3 ヶ月の音場閾値検査，後天性難聴の術後の単語正答率（CI2004 成人語表）の結果を含め，症例の一覧を図に示す．
【考察】
高度難聴患者における人工内耳の挿入時には，内耳への損傷を最小限に抑えることで，内耳形態および残存聴力の温存に努める必要があると考えられる．新しい Slim Modiolar 電極は，従来の電極より細く蝸牛軸に近接して設置できるように設計されている．以前の臨床研究では術後の聴取成績の向上が示されており，当院でも CI532 を導入してきた．当院では人工内耳挿入後術後半年で音場閾値，音場語音を検査している．新しい CI532 における術後成績は，以前の CI522 と比較して手術時間・術後の残存聴力は同等の結果であった．単語正答率（CI2004）は 3 ヶ月の時点では有意差は認められていない．
【結語】
今回当院における CI532 電極について検討した．以前の電極と比較して短期的には明らかな有意差は認められなかったが，今後長期的なリハビリ後の聞き取りの改善につき，検討予定である．

挿入年齢（歳）	挿入耳	病名	術前聴力（dB）	手術時間（分）	術後音場検査（dB）	術後単語正答率（CI2004）（%）
0	両側同時	Waardenburg Syndrome	s.o.	130		
1	両側同時	不明	s.o.	155	50	
7	片側	CMV感染症	s.o.	91	41.25	
7	片側	不明	s.o.	72	41.25	
19	片側	CMV感染症	100	120		85
45	片側	両側性特発性難聴	s.o.	126		24
45	片側	両側性特発性難聴	100	65		28
69	片側	後天性進行性高度難聴	105	61		75
77	片側	両側性感音難聴	102	67		0

（s.o.　スケールアウト、CMV　サイトメガロウイルス）

O4-5 当科における非定型的人工内耳手術例の検討

甲州 亮太[1]，野田 昌生[2]，手塚 綾乃[1]，島田 Dias 茉莉[1]，佐々木 徹[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

人工内耳は重度難聴における聴覚獲得の優れた手段として広く認知されている．しかし慢性中耳炎や高度な中耳奇形・内耳奇形，内耳骨化，乳突蜂巣発育不良などを合併している場合には定型的な経乳突アプローチが困難なことがある．当院で行った非定型的アプローチによる人工内耳手術症例を検討した．

症例 1：78 歳女性．右外耳道癌，両側重度難聴に対して右外耳道癌手術と同時に対側の人工内耳手術を行なった．両側ともに長期の慢性中耳炎の既往があり，右耳に補聴器を装用していた．右耳痛が出現し外耳道に易出血性の病変がみられ当科紹介となった．組織生検にて扁平上皮癌の診断で，聴力は両側気導，骨導ともにスケールアウトであった．聴力獲得のために腫瘍切除術と同時に対側耳に人工内耳手術を行う方針とした．術中迅速病理にて深部の切除断端は陰性であることを確認し，引き続いて対側耳の人工内耳手術を行った．乳突蜂巣は極めて発育不良であり，慢性中耳炎に伴う左鼓膜穿孔，鼓室内の粘膜肥厚を認め，視野確保及び炎症粘膜の掻爬のため Subtotal petrosectomy+ 外耳道閉鎖術を行った．鼓室に充満した肥厚粘膜を剥離したところ正円窓窩が確認できた．同部の粘膜を清掃すると正円窓膜が開窓されたため人工内耳電極を挿入した．削開腔には脂肪織を充填し外耳道を閉鎖した．

症例 2：73 歳女性，両側骨化性迷路炎に対して右人工内耳手術を行った．当院受診 2 年前に左急性感音難聴を発症し聾となった．その後右難聴を主訴に当院を受診した．両側とも聴力はスケールアウトで，ステロイド治療を行ったが改善は得られなかった．CT，MRI にて両側蝸牛の狭窄・骨化を認め，MRI 画像では T2 強調像で蝸牛内高信号が減弱していた．骨化の程度が弱い右側に人工内耳手術を行う方針とした．手術では定型通りに正円窓アプローチを試みて正円窓を明らかにしたが，蝸牛内部は肉芽が充満しており電極の挿入は困難だった．そこで外耳道骨をノミにて削除したのち，肉芽と骨化で閉塞した蝸牛基底回転に沿って前方に削開を進め，基底回転の上行部で人工内耳電極を挿入できる腔を確保し電極を挿入した．本例は外耳道閉鎖術の適応であったが，胞巣発育が良好であり，Subtotal petrosectomy + 外耳道閉鎖は行わずに，外耳道を骨性再建して手術を終えた．

当科では過去 5 年間に，4 耳において外耳道閉鎖術を併用した人工内耳症例を行っている．その適応，および手術の工夫を，文献的考察を踏まえ検討を行った．



症例1：CT Coronal 左鼓膜穿孔、鼓室内の肥厚した粘膜所見（青矢印）



症例2：MRI T2WI Horizontal　蝸牛内部の信号減弱（黄矢印）

O4-6　人工内耳術後，長期間経過して電極が内頸動脈近傍まで移動した 1 例

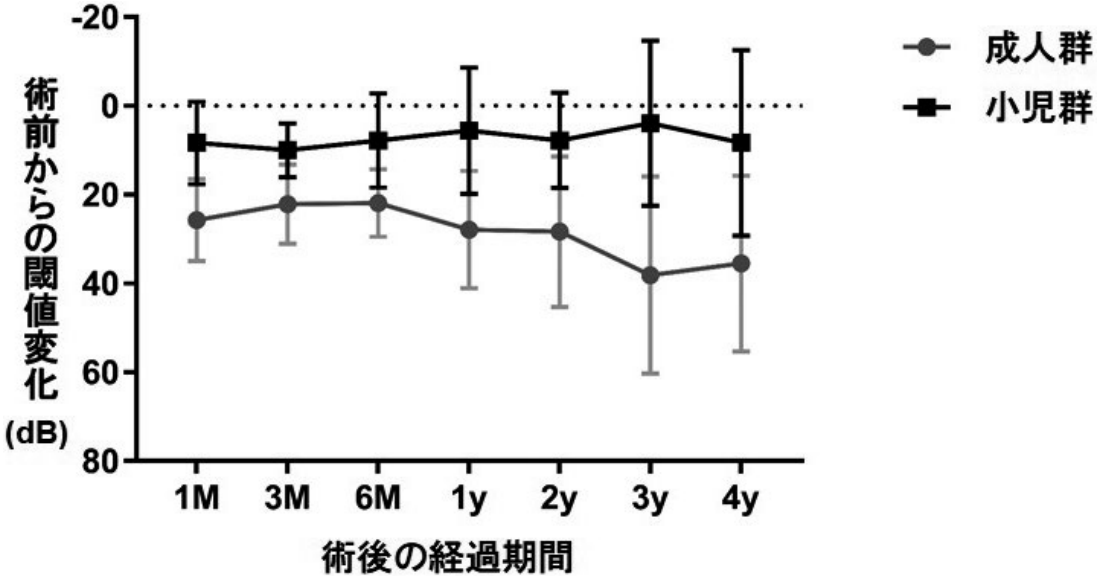
小林万里菜[1]，武田　英彦[1]，佐原　利人[1]，三澤　　建[1]，渡部　涼子[1]，熊川　孝三[1,2]
[1]国家共済組合連合会虎の門病院　耳鼻咽喉科，[2]赤坂虎の門クリニック　耳鼻咽喉科

【はじめに】人工内耳（CI）術後の電極の位置異常や移動は，再手術に至ることがある合併症の一つであり，必要刺激電荷量の変動，自覚的な音質の変化や聴取能の低下を来すことによって発見されることがある．今回我々は CI 術後，長期間経過して電極の先端が内頸動脈近傍まで移動した 1 例を経験したので報告する．【症例】84 歳女性．既往歴は肺癌．右耳は 28 歳時に中耳炎で中耳根治術（open 法）施行し，その頃より高度難聴となった．左耳は 39 歳頃から中耳炎による聴力悪化を認めるものの，左補聴器装用にて日常生活を送っていた．57 歳時に左難聴も悪化，真珠種性中耳炎および内耳炎の診断で，左真珠腫摘出，乳突洞充填術を施行するも聴力は改善せず身障 2 級を取得．58 歳時 CI 手術目的に当院初診となった．CI 適応検査を施行し，右耳が open 法術後であること，左耳は CT 上真珠種の再発はなく，正円窓付近に骨化を認めるものの，MRI 上蝸牛内のリンパ液は認められること，Carolic test では左無反応であったことなどから，左 CI 埋め込み術（機器：コクレア社 N22）を施行した．外耳道拡大法で行い，手術所見としては真珠腫の再発は認められず，鼓膜がプロモントリーに癒着し，正円窓窩にも瘢痕が入り込んでいる状態だった．正円窓拡大法で開窓を試みたが正円窓は骨化し，鼓室階内部も狭窄を認め，電極挿入は難渋した．術後のレントゲンでは 9 時の位置まで挿入され，14 電極使用可能であった．62 歳時（CI 術後 4 年），外耳道に電極露出を認めたため，外耳道洗浄および軟膏塗布にて対応していたが改善を認めず，67 歳時（CI 術後 9 年），左中耳腔，乳突洞充填術（腹部皮下脂肪にて充填）を施行した．その後も定期フォローを行い，マッピングは小さな変化は度々認めていたが創部の状態は安定していた．79 歳時（CI 術後 21 年）に聞き慣れた人の声の聞き取りが著明に悪化し，撮影した CT で 1/4 回転（9 時の位置）まで電極は蝸牛内に挿入された状態であった．また，インテグリティーテストで電極トラブルではないことを確認したが，使用可能チャネルが減少した．その後も時々数時間～数日程度の聞こえの悪化の訴えは認めたものの，大きな変化は認めなかった．83 歳時（CI 術後 25 年）全く聞こえない状態になったと訴えがあり，CT で左頸動脈管内への電極の先端の移動を認めた．3D 造影 CT にて内頸動脈との位置関係を評価した結果，左内頸動脈錘体部に人工内耳電極の先端が近接している所見を認めるが，血管の狭窄や解離等の異常所見は認められなかった．現時点では血管損傷のリスクは低いという結論に達し，経過観察をしていく方針となった．現在，CI の聞こえに変動はあるものの読話併用で常時装用中である．【考察】本症例では中耳炎，内耳炎によって電極の十分な挿入ができなかったこと，炎症や加齢による骨の菲薄化にストレート電極の復元力が加わり，長期間経過して蝸牛内の電極先端が近接した頸動脈管内に移動したと考える．対処法としては電極を抜去して，同側または反対側への CI 手術が挙げられるが，内頸動脈と電極の癒着の程度の評価が困難であることから，現時点では聴取機能の悪化以外の自覚症状もなく，年齢，全身状態も考慮して経過観察の方針となった．当院では蝸牛型耳硬化症に対する CI 手術では蝸牛軸近接型電極を選択してきた．その理由として，蝸牛型耳硬化症では CT 上で蝸牛周囲に認められる低吸収域では骨吸収や脱灰が起こっており，蝸牛内に挿入された電極のループの径が拡大し，顔面神経に近接した場合，顔面神経刺激が生じやすくなることが挙げられる．近年，ストレート電極も細くしなやかになっており，初期の電極と比較して復元力は弱く，蝸牛外壁への影響も少ないかもしれないが，骨密度の低下をきたす可能性が高いステロイド依存性難聴やその他内科的疾患にて長期間にわたってステロイドを使用している症例，また，術前に内頸動脈と蝸牛が近接した症例では，蝸牛軸近接型電極を選択することも重要と考える．今後は CI 術後，長期に使用する症例が増えてくると思われ，長期的な経過観察において CT などの画像検査で電極の位置を確認することの重要性も示唆された．

O5-1　当院の残存聴力活用型人工内耳症例における小児群と成人群の比較

山崎　博司，内藤　　泰，藤原　敬三，竹林　慎治，濱口　清海，道田　哲彦，戸部　陽太
神戸市立医療センター中央市民病院

【はじめに】残存聴力活用型人工内耳（EAS）は，低音域は音響刺激，高音域は電気刺激を用いて聴覚補償を行うハイブリッド型の人工聴覚機器である. EAS は高音急墜型感音難聴を有する患者における有用性が示され, 2014 年に小児，成人いずれも保険適応となりその手術症例が増加している．【対象と方法】対象は 2019 年 12 月までに当院で EAS 手術を受けた 20 名 22 耳で，術時年齢が 20 歳未満の 6 名を小児群，20 歳以上の 14 名を成人群とした．両群における背景因子と臨床経過を比較した．【結果】EAS は当院の人工内耳手術 613 件のうち 3.6％を占め，術時年齢の分布は小児群が 6-10 歳，成人群は 31-40 歳が最多となった．これは当科の人工内耳手術の半数以上が 0-5 歳で，成人のピークが 71-80 歳であることと対照的である．難聴の家族歴は成人群のみで 14 名中 6 名に認め，そのうち 5 名が常染色体優性遺伝形式を示した．術後の語音弁別能は小児群，成人群でそれぞれ 83.0 ± 10.4％，84.1 ± 13.0％でいずれも術前から有意な改善を認めた．術後の低音域 3 周波数（125Hz-500Hz）の裸耳気導閾値の上昇は, 術後 6 ヶ月では小児群で 8.3 ± 7.5dB，成人群で 18.8 ± 8.1dB であったが，術後 4 年では小児群が 8.3 ± 17.1dB，成人群が 35.5 ± 18.3dB とその差が拡大した．術後 2 年時に急激に残存聴力を喪失した成人 1 名を除き全例で ES（電気刺激のみ）よりも EAS 条件で聞こえの改善を自覚している.【考察】小児群と比べると成人群では術後半年以上経過してから残存聴力が悪化しやすく，電極挿入に対する長期的な感受性が高い可能性が示唆された．しかし，ほぼ全例で音響刺激併用による自覚的な上乗せ効果を認め，低音域の残存聴力を有する患者では長期的にも EAS が有用であると考えられる．



O5-2　先天性難聴で 10 代になってから人工内耳手術を行った症例の検討

太田　有美[1]，大島　一男[2]，大崎　康宏[3]，森鼻　哲生[4]，佐藤　　崇[1]，
岡崎　鈴代[5]，鎌倉　武史[1]，今井　貴夫[1]，猪原　秀典[1]
[1]大阪大学　耳鼻咽喉科，[2]大島耳鼻咽喉科，[3]近畿大学　耳鼻咽喉科，[4]市立東大阪医療センター，
[5]大阪母子医療センター

＜はじめに＞

先天性難聴は早期に発見し，早期に補聴介入，必要であれば人工内耳手術を行うのが標準的な対応である．しかしながら補聴器装用で療育されてきても，ある程度大きくなってから人工内耳を希望する例があり，その場合どの程度の効果があるのかを評価する必要がある．そこで今回，当科で 10 代になってから手術を行った 5 例について検討を行った．

＜症例＞

5 症例の概要を表に示す．手術時年齢は 10 歳 1 ヵ月から 14 歳 11 ヵ月で術前の裸耳聴力はいずれも左右とも 90dB 以上（3 分法），良聴耳の補聴器装用閾値は 50dB ～ 78.3dB であった．症例 1 は NHS パスであったが，1 歳 10 ヵ月で難聴発見され補聴器装用開始している．症例 2 は 1 歳 2 ヵ月で難聴発見され 2 歳時から補聴器装用している．症例 3 は 6 ヵ月で難聴発見され，8 ヵ月から補聴器装用している．症例 4，5 は NHS 両側リファーであった．いずれも補聴器装用で音声言語は獲得していたが，日常生活におけるコミュニケーションモードは症例 2 以外の 4 例が手話併用であった．いずれの症例も家族による勧めもあったが，本人が希望して手術に至っている．全ての症例で，聴取成績は単語も文も術前に比べ術後大きく改善しており，人工内耳は生活にはなくてはならないものとして活用している．症例 4 は 1 年程度不登校となっていたが，人工内耳手術後，登校できるようになった．症例 5 も手術した時は思春期に入って難しい時期であったが，術後落ち着いて学校生活を送ることが出来るようになった．

＜考察＞

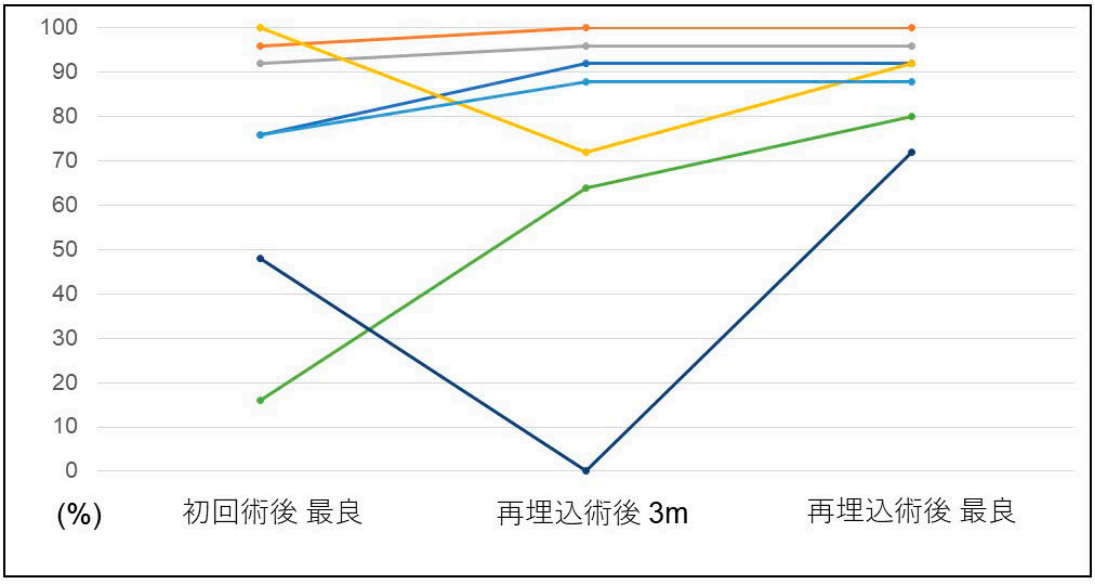
5 例とも補聴器装用で音声言語は獲得出来ていたことは，人工内耳の効果が大きい要因であると考えられる．早期に人工内耳手術を施行した場合に比べると効果は劣るが，各患者にとって人工内耳は十分意味のある，生活には欠かせないものとなっており，手術後活動性は向上している．今後の社会生活を送っていく上で可能性を広げるものであり，人工内耳の意義は大きいと言える．

	性別	手術時年齢	現在年齢	ｲﾝﾌﾟﾗﾝﾄ	装用状況	術前 ｺﾐｭﾆｹｰｼｮﾝﾓｰﾄﾞ	術前 単語(%)	直近 単語(%)	術前 文(%)	直近 文(%)
1	女	10歳1ヵ月	16歳2ヵ月	CI422	右CI・左HA	手話＋口話	16	84	0	84.2
2	女	10歳3ヵ月	16歳4ヵ月	flex28	右HA・左CI	口話	48	92	47.4	100
3	女	11歳11ヵ月	17歳7ヵ月	flex28	右HA・左CI	口話＋手話	32	60	12.3	66.7
4	男	14歳7ヵ月	15歳9ヵ月	CI522	両CI	口話＋手話＋キュード	40	84	0	90.6
5	男	14歳11ヵ月	17歳9ヵ月	CI522	右HA・左CI	手話メイン＋口話	24	80	0	75.4

O5-3 人工内耳同側再埋込術症例の聴取能に関する検討

森　　安仁，星　雄二郎，大崎　康宏，土井　勝美
近畿大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】人工内耳埋込術は高度・重度難聴症例に対する確立した治療として普及し，本邦でも年間 1000 例を超えるまでに発展している．一方で，合併症や体内装置の問題により，初回手術側へ新規電極を再埋込みする症例や，反対側へ新規電極を埋込む症例も時に経験される．本邦において同側への新規電極再埋込術後の聴取能を詳細に検討した報告は未だ多くない．今回，人工内耳埋込術後に当科で同側へ再埋込術を施行した症例について，再埋込術前後における聴取能の変化などを含めて検討を行ったので報告する．【対象と方法】2010 年 4 月から 2019 年 6 月までに当科で人工内耳手術を施行した全 285 例を対象とした．これらのうち，既に埋込んだ人工内耳電極の摘出，及び同側の蝸牛内に新規人工内耳電極の埋込みを行った症例を抽出した．これらの症例について CI-2004 を用いた語音聴取検査（以下 CI-2004）の再埋込術前後の結果，再埋込みの原因，再埋込みまでの期間について検討を行った．【結果】上記の条件を満たす再埋込み症例として，成人 8 例，小児 2 例の計 10 例（3.5%）が抽出された．成人 8 例中 1 例は，再手術時に蝸牛内骨化により電極挿入が困難だったため除外した．小児 2 例は年齢や精神発達遅滞により正確な術後聴取能評価が困難であり除外した．対象の 7 例のうち，男性 3 例，女性 4 例，平均年齢は 67.9 歳（53-77 歳）であった．再埋込みの原因は，中耳感染が 3 例，電極の外耳道逸脱が 1 例，レシーバスティミュレータの露出が 1 例，device failure が 2 例であった．device failure の 2 例は初回手術が他院で施行されており，当科での聴取成績のみを検討に用いた．初回手術から再手術までの期間は，中央値 27 ヶ月（9-189 ヶ月）であった．CI-2004 の単語の成績では，再埋込み前の最良の成績と比較して再埋込み 3 ヶ月後に 10% 以上改善した症例が 3 例，10% 以上低下した症例が 2 例，同等のものが 2 例であった（図）．再埋込術前後での最良の聴取成績を比較すると，単語・短文共に成績が低下した症例はなく，いずれの症例も同等か改善を示した．再埋込術後，最良の成績を呈するまでの期間は中央値 36 か月（3-108 ヶ月）であり，3 例は再埋込術後 3 ヶ月時点で最良の成績を示した．【まとめ】　諸外国からの既報と同様に，初回埋込術後と比較して再埋込術後の聴取成績は同等もしくは改善を認め，3 例は術後 3 ヶ月という早期の時点から良好な成績を示していた．詳細な聴取能評価や各症例の臨床経過に関して，文献的考察を含めて報告する．



再埋込術前後の聴取能の推移－単語

O5-4 学童～青年期に人工内耳手術を施行した 12 例の検討

野々村頼子，泉　修司，山岸　達矢，大島　伸介，森田　由香，高橋　邦行，堀井　　新
新潟大学医学部　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

学童～青年期は，補聴器（HA）で一定の効果が得られていた症例が多く，人工内耳（CI）の適応を迷う症例が存在する．学童～青年期に片側 CI を行った 12 例について検討した．

【対象】

2000 ～ 2020 年に学童～青年期（6 歳以上～ 18 歳未満）に当科で片側 CI 手術した 12 例を対象とした．成績比較のため，当科で片側 CI，術前後に CI2004 を施行した 6 歳未満 10 例，20 歳以上 22 例を対照とした．

【方法】

1. 学童～青年期の術後 CI2004 の成績を 6 歳未満，20 歳以上の群と比較した．

2. a）高度難聴と診断した年齢，b）高度難聴になってから CI までの年数，c）術前両側 HA 下 CI2004 の成績について，術後片側 CI 下 CI2004 の成績と比較した．

【結果・考察】

1. 術後 CI2004 の平均は，単語静寂下 85.6%，同雑音下 52%，文静寂下 84.9%，同雑音 57.7% であった．6 歳未満小児の CI 術後平均（単語静寂下 82%，同雑音下 54%，文静寂下 83.7%，同雑音下 74.5%）と比較すると同等で，成人の術後平均（単語静寂下 74.6%，同雑音下 44.4%，文静寂下 75.3%，同雑音下 46.5%）よりも良好な成績だった．言語獲得期の小児の方が成人に比べて術後成績が良いのは，中枢聴覚機能の可塑性の関与が推察された．

2. a）6 歳以上で高度難聴と診断した症例は 4 例だった．6 歳未満と 6 歳以上でそれぞれ術後単語静寂下は 82%，77%で有意差は認めず良好であった．b）3 年未満は 3 例，3 年～ 8 年は 5 例，10 ～ 14 年は 4 例であった．術後単語静寂下の平均はそれぞれ 93.3%，80.8%，73%，文雑音下の平均はそれぞれ 79%，53.3%，51%で有意差はなかったが，CI までの期間が長いほど聴取能は低下する傾向を認めた．症例 12 で成績が悪いのは，CI までの期間が影響している可能性が考えられた．c）術前単語静寂下が 50% 未満と 50%以上の症例では，術後単語静寂下はそれぞれ 90%，81%で有意差は認めず良好な結果だった．術前単語静寂下が 80%以上と良好だった 3 例は，術前後の結果が同程度であったが，2 例は術前両側 HA と術後片側 CI の成績が同等，1 例は HA が無効となった側への手術で，いずれも術後は CI 側が良聴側となった．

【まとめ】学童～青年期の CI 術後聴取能は良好であり，術前に補聴効果を認めていた症例は積極的に CI を検討して良いと考えた．

症例	CI手術年齢	高度難聴と診断した年齢	高度難聴からCIまでの年数	術前聴力（3分法平均）	術前 CI2004　両側HA				術後 CI2004　片側CI			
					単語		文		単語		文	
				右 / 左	静寂下	雑音下	静寂下	雑音下	静寂下	雑音下	静寂下	雑音下
1	7歳4ヵ月	6歳4ヵ月	1年	93.3/93.3	(8)				(96)			
2	9歳5ヵ月	8歳4ヵ月	1年1ヵ月	91.7/100	(0)				(100)		《88》	《91》
3	9歳6ヵ月	6歳5ヵ月	3年1ヵ月	98.3/91.7	(68)		《40》	《4》	80	36	98	53
4	10歳3ヵ月	3歳9ヵ月	6年6ヵ月	105/106.7	(52)		《16》		(88) / 56	20	65	23
5	10歳5ヵ月	4歳1ヵ月	6年4ヵ月	95/95	(64)		《75》	《60》	(96) / 76	60	《100》	《82》
6	10歳6ヵ月	3歳1ヵ月	7年5ヵ月	90/91.7	(96)		《100》	《88》	100	64	63	52
7	12歳7ヵ月	5歳8ヵ月	6年11ヵ月	101.7/91.7	(92) / 72	56	《93》	《81》	92	76	88	55
8	13歳	10歳9ヵ月	2年3ヵ月	100/86.6	(80)		《90》	《37》	84	40	92	67
9	14歳6ヵ月	3歳11ヵ月	10年6ヵ月	101.7/95	52	24	63	18	84	72	80	75
10	15歳3ヵ月	4歳3ヵ月	11年	108.3/113.3	0	0			80	44	90	53
11	16歳2ヵ月	5歳3ヵ月	10年11ヵ月	110/108.3	0				84	72	90	77
12	16歳8ヵ月	3歳7ヵ月	13年1ヵ月	103.3/101.6	52	16			44	36	80	25

() … 幼児用単語検査、《》… 学童用文検査

O5-5　先天性・言語習得前難聴者の思春期以降に人工内耳を受けた症例の言語習得成績について

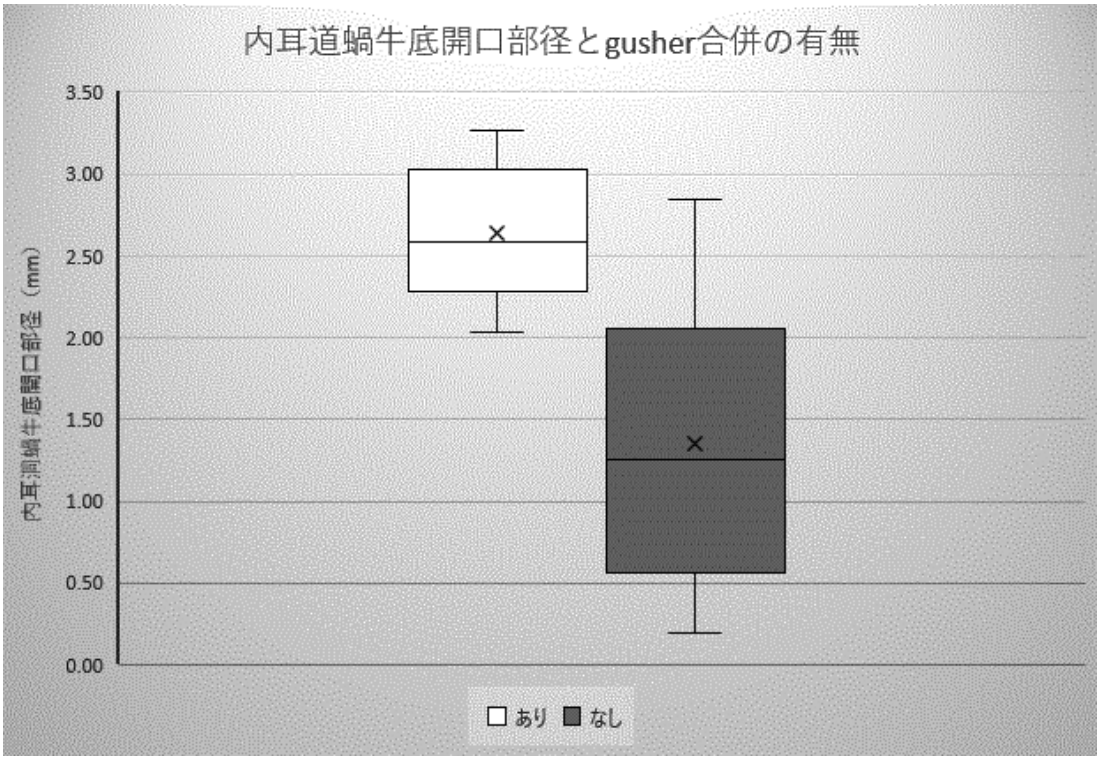
小山田匠吾，渡邊　佳奈，櫻井　　梓，植草　智子，久保田江里，
岡　晋一郎，古舘佐起子，高橋　優宏，岩崎　　聡
国際医療福祉大学三田病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】人工内耳手術は 1957 年にフランスの Djourno により行われ，その後米国の House によって本格的な臨床応用が進められた．本邦では 1985 年に初めて人工内耳手術が行われ，1991 年に高度先進医療として承認された．当初は言語習得後難聴者が適応として始まったが，人工内耳の改良やリハビリテーションの進歩によって先天性高度難聴児へも適応が拡大し語音聴取成績の改善が期待できるようになった．しかし先天性もしくは言語習得前の両側高度・重度難聴で思春期以降に人工内耳を受けた場合には，その効果は限定的であり，適応に関しては検討課題となっていた．しかし近年先天性もしくは言語習得前の両側高度・重度難聴で思春期以降に人工内耳手術を受けた者の中にも，良好な語音聴取成績を得た報告がみられるようになってきた．本研究では国際医療福祉大学病院三田病院耳鼻咽喉科にて施行した先天性もしくは言語習得前難聴で思春期以降の人工内耳手術症例の術後語音聴取能が改善するか否かを明らかにすることを目的とし，言語習得後難聴の術後成績と比較検討を行った .【対象】2012 年 4 月から 2019 年 9 月までの間に当院にて施行した先天性または言語習得前難聴者で思春期以降の人工内耳 28 症例（言語習得前群）（男性 13 例，女性 15 例，平均年齢 22.9 歳〈9 歳～ 59 歳〉）と言語習得後難聴で思春期以降に人工内耳手術を実施した 39 症例（言語習得後群）（男性 17 例，女性 22 例，平均年齢 45.9 歳〈11 歳～ 60 歳〉）を対象とした . 先天性難聴もしくは言語習得前難聴の診断は新生児聴覚スクリーニングの結果や過去に受けた聴力検査結果，病歴から総合的に判断した．対象は良聴耳が 90 dB 以上もしくは 70 dB 以上で語音明瞭度が 50％を下回る症例とし，全ての症例において術前に人工内耳に対する希望や不安についてカウンセリングを行った．当院で手術のみを行い，他施設で音入れやフォローを行ったものは除外した．術前裸耳平均聴力，術前と術後 6 ヶ月，術後 1 年の最高語音明瞭度，単語聴取能について後方視的に調査し，両群の術前，術後の成績を比較した．【結果】言語習得前群は言語習得後群と比較し成績は劣るものの，術前と比較し術後最高語音明瞭度，単語聴取能は有意な改善を認めた．また術前の裸耳平均聴力と人工内耳装用下の最高語音明瞭度は相関を認めた．【考察】適切な患者の選択と術後のリハビリテーションにより先天性または言語習得前の両側高度・重度難聴で，思春期以降に人工内耳を受けた場合でも有効性は高いことが示唆された．

O6-1 内耳奇形症例における人工内耳植え込み術中 gusher 発生の予測 25 例の検討

狩野　拓也，寺岡　正人，羽藤　直人
愛媛大学　耳鼻咽喉科

【始めに】内耳奇形は先天的な内耳の形態異常で，蝸牛，前庭，半規管，内耳道，前庭水管，蝸牛小管になんらかの形態異常を認める．先天性感音難聴の 20% に認めるとされており，内耳奇形例に手術を施行する機会も増加している．内耳奇形例では人工内耳手術の内耳窓開窓時に脳脊髄液が大量に漏出する現象 Perilymph gusher（以下 gusher）が高頻度に発生する事が知られている．gusher の合併は手術時間の延長や術後髄膜炎発症のリスク因子となる為，人工内耳手術の適応や手術耳や電極の選択においては gusher の合併リスクの高さについて術前評価が求められる．内耳奇形の分類には，computed tomography（CT）所見から形態学的に分類した Sennaroglu 分類が広く用いられている．Sennaroglu 分類により内耳の形態学的評価は可能であるが，gusher の発症リスクを把握する上でこの分類のみでは正確な予測をすることは困難である．鴨頭らは内耳道底と gusher の発生に有意な相関があることを報告している．そこで当院においても内耳道蝸牛底開口部径に着目し，gusher 発生の有無との相関について CT 所見及びカルテを基に後ろ向きに追加検討を行った．【対象及び方法】1）対象症例愛媛大学耳鼻咽喉科頭頸部外科にて 1994 年から 2020 年までの 26 年間に施行した人工内耳手術 276 件の内，内耳に何らかの奇形を認めたのは 23 人 25 耳あった．全手術症例の 9% が内耳奇形であった．2）内耳奇形の分類内耳奇形の 25 耳を Sennaroglu 分類により分類すると，incomplete partition-type1（IP-1）が 8 例（32%），IP-2 が 9 例（36%），IP-3 が 1 例（4%），cochlear hypoplasia-type1（CH － 1）が 1 例（4%），CH-4 が 1 例（4%），内耳道狭窄が 3 例（12%），半規管低形成が 1 例（4%），前庭水管低形成が 1 例（4%）であった．【結果】内耳奇形例の内，術中 gusher を認めた症例は 7 人 9 耳（内耳奇形全体の 36%）であった．gusher を認めた症例の内訳をみると IP-1 が 7 耳，IP-2 が 1 耳，IP-3 が 1 耳であった．内耳道蝸牛底開口部径は，gusher を認めた群では 2.23 ～ 3.15mm（中央値 3.03mm）であったのに対し，gusher を認めなかった例では 0.2mm ～ 2.84mm（中央値 1.87mm）であった．【結論】内耳奇形例の手術の際には，その分類及び内耳道蝸牛底開口部径に注目することで gusher 発生のリスク評価を行う事が可能となると予測される．特に IP-1 の症例，内耳道蝸牛底開口部径の拡大を認める症例の場合には gusher 合併に留意し，十分な準備を持って手術に当たることが望ましい．



O6-2　人工内耳インプラント：Flex28 を用いたのち低音域の聴力温存に至った 1 例ー DUET2 を用いた残存聴力の活用ー

松田　悠佑[1,2]，上江　　愛[1,2]，平原　信哉[1]，高木　　実[1]，奥田　　匠[3]，我那覇　章[3]，東野　哲也[3]
[1]鹿児島市立病院　耳鼻咽喉科，[2]宮崎大学医学部附属病院　難聴支援センター，
[3]宮崎大学医学部　耳鼻咽喉・頭頸部外科

はじめに．

残存聴力活用型人工内耳（以下 EAS）は，残存聴力のある低音域は音響刺激（以下 AS），失聴した中・高音域は人工内耳の電気刺激（以下 ES）によって入力される．従来の人工内耳（以下 CI）はこの ES のみのマップとなる．EAS は 2008 年に本邦初の手術が施行され，2010 年に多施設臨床研究，2013 年の薬事承認を経て，2014 年 7 月に保険収載された．

今回, EAS の国内治験に参加した両側高音障害型感音難聴例の一側に装用してきた EAS 対応オーディオプロセッサー DUET2 を，対側の通常人工内耳（Flex28 電極使用）術後の音響刺激に活用した例を経験した．術後 12 ヶ月までの裸耳聴力経過を示すとともに術後温存された低音域聴力へ AS を加えた成績を報告する．

対象．

62 歳，女性.

左耳の経過

生来難聴はなかったが 30 歳頃から両難聴を認め，51 歳時に左耳に対し Flex24 を用いた左 EAS 手術を国内治験として施行した．治験プロトコールに則って術中術後ステロイドの静脈投与を行い，低音域残存聴力は術後 2 年間保たれていたが 2 年 4 ヶ月目に突然に残存聴力の閾値上昇を認めた．ステロイドによる加療を行うも改善なく，EAS の調整を音響刺激の除いた電気刺激（ES）のみのマップに変更した．

右耳の経過

右耳は初診時より 40％の補聴器装用効果があり，左耳 CI との併用を継続してきたが，59 歳時の純音聴力検査にて中高音域の聴力悪化を認めた．聴力悪化に伴い補聴器装用効果も不良となったため，右耳への CI を強く希望された．左耳の EAS 術後経過から右耳に対しては通常 CI を選択した．Flex28 電極を正円窓アプローチにて挿入，左耳と同様に術中術後ステロイド静脈投与を行った．

音入れは術後 1 ヶ月程度で実施した．プロセッサーは RONDO2 を使用し，マップは従来の ES のみの刺激とした．自覚的な装用感は良好で音が二重に聞こえるなどの不快感もなく，1 ヶ月程度で十分な装用閾値が得られた．

結果．

低音域残存聴力は概ね術前の温存されていた．ES マップでの語音聴取評価成績として iCI2004 を用いた評価では術後 12 ヶ月の現時点まで成績の改善を認めている．EAS マップでの語音聴取評価は iCI2004 を用いた評価では静寂下および雑音下で ES マップより良好な成績が得られた．

考察．

CI 埋込術後の聴力温存に関して，Flex24 を用いた症例の残存聴力の温存に関しては多く報告されている．一方，本症例のように術後長期経過の中で温存された低音域聴力の域値上昇を認めた例も存在する．低音域聴力を失った場合はインプラントによる電気刺激のみでの語音聴取が余儀なくされる．今回の症例において Flex28（28mm）を用いた結果，術後 12 ヶ月時点においても低音域聴力の温存が可能であった．MED-EL Combi40＋（31.5mm）を用いた症例での聴力温存が可能であったとの報告もあり, インプラントの長さと聴力温存に関しては今後も検討が必要であると思われる．将来的な難聴の進行を予測できるものであれば長いインプラントを用い，周波数帯域を広くカバーすることが望ましいと考える．また，装用効果では長いインプラントを用いた場合においても ES マップと EAS マップでの成績比較から AS が与える効果が示された．これは EAS インプラントを用いた報告と同様であり，改めて低音域聴力の効果が示された．

我が国の残存聴力活用型人工内耳の保険適用は電極長 2mm の EAS 電極（MED-EL 社 Flex24）のみに制限されており，その場合にのみ EAS 対応オーディオプロセッサー（Med-El 社 DUET2，SONNET EAS）が使用できる．通常の人工内耳に使用される長めの電極（Flex28 ないし Flex Soft（3mm）など）や，他社の人工内耳電極を使用した例へ音響刺激を行う場合には，通常の気導補聴器と併用する方法しかないのが現状である．どちらのインプラントにおいても術後聴力が温存された場合，AS による聴力活用が可能なプロセッサーを選択できる環境が望まれる．

O6-3 当科における高齢人工内耳術後患者の言語聴取成績と認知機能に関する検討

浜島　智秀，石田　克紀，吉川沙耶花，峯川　　明，喜多村　健
茅ヶ崎中央病院　耳鼻咽喉科

【背景および目的】

高齢者の人工内耳装用者の術後の言語聴取成績は，音入れ後早期（1-3 カ月）に良好な成績を示す症例から，予測するほどには改善しない症例まで様々である．この成績不良群には，会話の受け答えに時間を要したり，一時的な記憶の悪い患者が含まれており，言語聴取成績が改善しない原因として，認知機能が何らかの影響を与えているのではないかと考えられた．また，難聴が認知症発症のリスク因子とも報告されており，我々は，認知機能検査として広く汎用されている Mini-Mental State Examination（MMSE）を用いて認知機能と人工内耳埋込術後の言語聴取成績との関連について検討を行ったので報告する．

【対象と方法】

対象は，2016 年 12 月から 2020 年 3 月までに当科で人工内耳埋込術を施行した 65 歳以上の高齢者 16 名のうち，MMSE，術後 CI2004 の検査を欠損なく施行した 10 名（68－87 歳，平均 73.7 歳，男 5 名，女 5 名）である．MMSE は術前の半年以内と術後 3 カ月以降にそれぞれ実施した．難聴の影響によるスコア低下の影響をなくすため，実施者は音声とともに各課題を文字として提示し検査を行った．CI2004 は術後 3 カ月，6 カ月，1 年で実施，認知機能と聴取成績の関連に関して検討した．

また，認知機能の基準を測定するため，2019 年 12 月から当科補聴器外来を受診した症例のうち，両側中等度以上の難聴を認める 65 歳以上の高齢者 10 名（70－79 歳，平均 75.4 歳，男 5 名，女 5 名）に対して MMSE，CI2004 を行った．

【結果】

人工内耳埋込術を施行した 10 名の術前の MMSE の平均点は 27.8 点，術後の MMSE の平均点は 27.5 点とほとんど変化は認めなかった．（有意差なし，Wilcoxon 符号付順位和検定）

術前の音場語音明瞭度検査の平均は裸耳 :0.8%，補聴器装用下 :12.7% であった．術後聴取成績に関しては，術後 6 カ月時点で平均子音 :53.6%，単音節 :56.4%，単語 :62.5%，文 :63.6% と改善し，術前の音場語音明瞭度（裸耳，補聴器）と術後の子音，単音節の正答率それぞれ有意差を認めた．（P＜0.05，Wilcoxon 符号付順位和検定）基準測定をした群では，MMSE 平均点 27.2 点であり，CI2004 における聴取成績の平均点は単語 86%，文 92.7% とともに高得点であった．MMSE の点数は基準測定群と人工内耳術前ではほとんど変化を認めなかった．

術前の MMSE 得点と術後聴取成績（子音，単音節，単語，文）に関して解析を行ったが相関は認めなかった．（有意差なし，スピアマンの相関）

【考察】

人工内耳埋込術によって聴取成績の改善はみられたが MMSE の点数の改善はみられなかった．また，認知機能と術後聴取成績の間には相関は認められなかった．今回の対象者は認知機能には左右されずに聴取機能は改善されたと推測された．

難聴は認知症の発症要因の一つであると考えられるが，今回基準測定群と人工内耳術前ではほとんど変化を認めず，人工内耳術前の認知機能は難聴の程度の割に保たれていると考えられた．

現時点では高齢人工内耳症例数が少なく，認知機能と術後聴取成績を検討するには不十分であると考えている．今後は更に症例を増やし，術後聴取成績とその関連因子や認知機能に関して検討を行う予定である．

O6-4 小児における両側人工内耳の適応判断

内藤　泰，山崎　博司，藤原　敬三，戸部　陽太，道田　哲彦，濱口　清海，竹林　慎治
神戸市立医療センター中央市民病院　耳鼻咽喉科

【背景と目的】現在，本邦の小児人工内耳手術の適応判断には 2014 年改定の基準が用いられている．本研究では，現在まで当科で行った小児人工内耳手術の成績に基づき，現行基準のうち，特に両側人工内耳の適応判断について，その妥当性と今後進むべき方向について検討した．

【対象】当科で人工内耳手術を施行した小児人工内耳 278 例を対象とした．

【結果】（1）手術時年齢：手術症例を年齢別に 0-2 歳，3-4 歳，5-6 歳に分けて術後の単音節聴取成績を観察すると静寂下，雑音負荷条件ともに低年齢の方が良好な成績で，特に雑音負荷の条件下で各群間に統計学的有意差を認めた．（2）逐次両側手術例の成績：2 歳までに初回人工内耳手術を行い，5 歳までに対側手術を行った 49 名の術後語音聴取成績を見ると，初回手術側の成績が単音節，単語聴取ともに 2 回目手術側に比して有意に良好であった．初回手術側単独装用時と両耳装用時の成績を比較すると．静寂下では差がないが，雑音負荷条件下の単語聴取成績において両耳装用の方が初回手術側単独装用条件より有意に良好な成績となり，両耳聴の効果が確認された．（3）逐次手術例の年齢別成績：逐次両側人工内耳手術例において，2 回目の手術時年齢を 2-3 歳，4-5 歳，6-11 歳に分けて検討すると，雑音下単語聴取成績において各群に有意差を認め，低年齢ほど良好な成績であった．（4）両側同時手術：両側同時手術を行い，12 カ月以上経過した 11 例を逐次手術 11 例（平均手術間隔 24.2 か月）の経過と比較すると，術後の聴性行動発達（LittlEARS）は両側同時手術例が速く両群間に有意差を認めた．雑音負荷時の単語聴取成績は，逐次手術群では後から手術を行った側の聴取成績が有意に不良であったが，同時手術群では左右耳の聴取成績に差を認めなかった．（5）内耳奇形例：現在までに 59 名 75 耳に人工内耳手術を行った．術後の語音聴取成績を奇形分類に応じて比較すると PI-II 奇形が最も好成績で非奇形例との間に有意差がなく，IP-I 奇形，common cavity（CC）奇形の順に成績が低下したが，CC 例でも蝸牛神経低形成例を除くと 60％以上の静寂下単音節および単語聴取成績が得られた．逐次両側手術を行った IP-I 奇形例では雑音負荷単語聴取成績で初回手術側単独に比して両耳装用で有意に良好な聴取成績となった．

【考察と結論】現在の小児人工内耳適応基準は妥当であり，今後，言語習得前失聴小児では患児の状況を慎重に検討した上で，原則として低年齢・両側同時手術が勧められる．

【研究協力】本研究は神戸市立医療センター中央市民病院耳鼻咽喉科の言語聴覚士：諸頭三郎，山崎朋子，玉谷輪子，藤井直子，の協力を得て行った．

O6-5　聴力レベル 90dB 未満で人工内耳を施行した症例の検討

岡本　昌之，木村　幸弘，伊藤　有未，藤枝　重治
福井大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】2017 年の成人の人工内耳適応基準変更に伴い，平均聴力レベルが 70dB ～ 90dB で補聴器装用効果の乏しい症例に対する人工内耳が適応となり，諸外国で重要視されている語音聴取能にも重点が置かれるようになった．平均聴力レベルが 70 ～ 90dB 未満の症例は，聴力の左右差や聴力悪化の経過（失聴期間）に左右差がある場合がほとんどであり，人工内耳を良聴耳に施行するのか非良聴耳に施行するかという適応耳の選択にも迷う症例が存在する．従来からの適応では非良聴耳に人工内耳を施行して良聴耳の補聴器との bimodal にて聴こえを再獲得したいところであるが，非良聴耳の失聴期間が長期である場合には人工内耳の効果が乏しく，人工内耳への失望を招く可能性がある．また，良聴耳に人工内耳を施行する場合にも，良聴耳の補聴器効果がほとんどなく，聴力レベルに比して語音聴取能が不良の場合には後迷路性の障害の可能性も考えなくてはならず，人工内耳の効果が予想できない．これらの患者さんに対する人工内耳治療は，これまで以上に適応耳を選択するのに注意を払わなければならず，術前の詳細なインフォームドコンセントが重要となると考えられる．今回われわれの施設において，良聴耳の平均聴力レベルが 90dB 未満である症例に対し，人工内耳埋め込み術を施行した 6 症例に対し，難聴の原因，聴力経過，術側，補聴器との併用効果，術前術後の語音聴力検査について検討した．【症例】2000 年 4 月から 2019 年 3 月までに当科で人工内耳埋め込み術を施行した症例は小児 45 耳，成人 83 耳であり合計 128 耳であった．成人症例 83 耳のうち良聴耳の聴力レベルが 90dB 未満であり術前術後の聴力経過を把握できた 6 症例について検討を行った．【結果】両側ともに 70 ～ 90dB に聴力閾値がある症例は 2 例であり，いずれの症例も非良聴耳に人工内耳手術を施行した．その他 4 例は良聴耳の聴力が 70 ～ 90dB，対側の聴力は 90dB 以上の症例であった．そのうち，人工内耳が良聴耳に施行された症例は 1 例，非良聴耳に施行された症例が 3 例であった．良聴耳に施行された 1 症例をのぞいた 5 例では人工内耳後の語音聴取能は術前に比べ改善し，自覚的満足も得られた．成績不良となった症例の非良聴耳は失聴期間がながく，人工内耳の効果が得られる可能性が低いと判断して良聴耳への手術となったが，聴力に比して術前語音聴取能が裸耳，補聴器装用下でも 0%の症例であった．【考察】海外の報告では，良聴耳の聴力レベルが 90dB 未満であった症例への人工内耳埋め込み術の術後成績については，両側とも 90dB 以上であった症例と比較して術後成績が良好であったという報告がある．本邦においても，語音聴取能が不良な聴力レベル 90dB 未満の症例にも人工内耳の良い適応となる症例が存在するという報告がある．当科における 6 症例において，両側 90dB 以上の人工内耳症例と比較検討し，ここに報告する．

O7-1 演題取り下げ

O7-2　　演題取り下げ

O7-3　ヒト iPS 細胞由来内耳オルガノイドを用いた薬剤性神経障害モデルの解析

栗原　　渉[1]，平林　源希[1]，藤岡　正人[2]，細谷　　誠[2]，小川　　郁[2]，小島　博己[1]
[1]東京慈恵会医科大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]慶應義塾大学　耳鼻咽喉科

【背景】
蝸牛神経は内耳有毛細胞と蝸牛神経核を結ぶ双極性神経細胞軸索の集合である．内耳における組織採取はその行為自体が難聴を引き起こし，ヒト蝸牛神経節細胞を生検することは困難なことから，その基礎研究には主に齧歯類やモルモットなどの実験動物が使用されてきた．こうした状況に対し，近年国内外でヒト幹細胞を用いて蝸牛神経節細胞様細胞を作製するプロトコールが報告されている（文献 1,2）．ヒト蝸牛神経節細胞様細胞を in vitro で作製することで，薬剤スクリーニングや細胞移植医療のソースとしての利用が期待される．
我々は新規プロトコールにより内耳オルガノイド（ディッシュ上で作製される立体組織）を作製し，特に蝸牛神経をターゲットとし解析を進めてきた．今回，内耳オルガノイド上に形成された蝸牛神経節細胞様細胞を用いて，神経障害作用が推定される薬剤の投与実験を行ったので報告する．薬剤として，動物実験において蝸牛神経傷害モデル作製に頻用されるウアバインと，副作用として末梢神経障害と難聴を引き起こす抗悪性腫瘍薬のシスプラチンを選択し，各薬剤の効果を確認した．
【目的】
ヒト iPS 細胞由来内耳オルガノイド上の蝸牛神経節細胞様細胞に対する，神経障害作用を有する薬剤の影響を検証する．
【研究方法】
1. Hosoya らの内耳前駆細胞誘導法（文献 3）の変法によりヒト iPS 細胞から内耳前駆細胞様細胞を誘導した．続いて，同細胞を三次元培養下の分化条件へと移し，内耳オルガノイドを作製した．
2. アデノ随伴ウイルス（AAV）をベクターとして使用し，ニューロン特異的発現プロモーター，Synapsin1 promoter の制御下に蛍光タンパク遺伝子を導入した．
3. 神経標識オルガノイドに，Na-K-ATPase 阻害薬であるウアバインと，白金製剤であるシスプラチンを投与し，各薬剤の神経細胞に及ぼす影響を解析した．
【研究結果】
作製された内耳オルガノイドの表面には神経細胞が局在し，免疫染色による発現蛋白解析，パッチクランプによる電気生理学的解析により，蝸牛神経節細胞を模倣した細胞群であることが確認された．これらの蝸牛神経節細胞様細胞は，AAV Synapsin1 promoter :: EGFP レポーターウィルスの暴露により標識され，ライブセルイメージングが可能であった．
続いて，ウイルス標識オルガノイドを用いたウアバインとシスプラチンの投与実験を行った．薬剤投与後のオルガノイドを経時的に顕微鏡で観察したところ，両薬剤投与群において GFP の蛍光輝度低下が確認された．さらに，高倍率で 1 時間毎の撮影を行い，各細胞動態の観察を行った．細胞面積に注目すると，ウアバイン投与群では初期に細胞が膨化しその後緩やかに縮小していくのに対し，シスプラチン投与群では軸索障害を起こしながら一定して細胞が縮小していく，という過程を捉えることが可能であった．
【考察】
ヒト iPS 細胞より作製した内耳前駆細胞様細胞の三次元培養を行うことで，ヒト内耳オルガノイドを作製し，神経細胞に着目し解析を行った．AAV による神経細胞特異的な標識とライブセルイメージングを行い，蝸牛神経節細胞様細胞に対する薬効評価が可能であった．ウアバイン，シスプラチンともにアポトーシス誘導による神経細胞障害作用を有すると報告されているが，各薬剤投与による細胞の挙動は大きく異なるものでった．
【結論】
内耳オルガノイドの表面に局在する蝸牛神経節細胞様細胞を用いてウアバインとシスプラチンの神経障害作用を解析した．ともに蝸牛神経節細胞様細胞の障害作用を示したが，経時的に観察された細胞形態の変化は異なるものであった．
【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，同大神経科学研究部，永瀬 将志博士，加藤 総夫教授との共同研究である．
【参考文献】
[1] Matsuoka. Stem Cells Translational Medicine. 2013
[2] Gunewardene. Stem Cells International. 2016
[3] Hosoya. Cell Reports. 2017

O7-4 KCNQ4 短縮型バリアントによる遺伝性難聴の in vitro 病態解析と治療薬スクリーニング

小島　敬史[1,2,3]，和佐野浩一郎[2,3]
[1]ノースウェスタン大学医学部　耳鼻咽喉科，[2]国立病院機構東京医療センター　聴覚平衡研究室，
[3]慶應義塾大学医学部　耳鼻咽喉科

Kv7.4 は内耳においては外有毛細胞底部に豊富に発現し，ホモ 4 量体で形成される電位依存性カリウムチャネルである．音振動による MET チャネルを通じた陽イオンの流入は有毛細胞を脱分極させ，モーター蛋白である Prestin の構造変化によって外有毛細胞は短縮する．同時に Kv7.4 は素早くカリウムイオンを排出することで，外有毛細胞を過分極状態にし，細胞形態も元に戻る．この外有毛の構造変化による音の機械的増幅機構を蝸牛内増幅機構と呼び，聴覚の周波数選択性に重要な役割を果たしていると考えられている．

Kv7.4 をコードする *KCNQ4* 遺伝子は常染色体優性遺伝形式をとる非症候群性遺伝性感音難聴 DFNA2 の原因遺伝子であり，優性遺伝形式をとる遺伝性難聴では最も頻度が高い．難聴の程度は遺伝子型によって異なり，後天発症で緩徐に進行性の経過をたどる症例もある一方，人工内耳が必要となる患者もいる．これまで 40 以上のバリアントが報告されており，優性阻害効果もしくはハプロ不全によるチャネル機能異常が病態であると考えられていた．しかし，ホモ 4 量体を形成するのに必要な C 末端の Assembly Domain（A-domain）を欠く短縮型バリアントにおいては，複合体が形成されないため優性阻害効果が起こらないはずにもかかわらず重度難聴を呈する症例や，劣性遺伝家系の報告といった従来の病態解釈では説明が困難な症例も存在する．また，*Kcnq4* マウスモデルにおいてチャネル機能異常では説明出来ない有毛細胞の脱落が観察されることから，チャネル機能異常以外の病態があることが予想されてきた．

今回我々は *KCNQ4* の短縮型バリアントに着目し，1.　*KCNQ4* 短縮型バリアントはカリウム輸送能を持つチャネルを生み出せるのか，2. A-domain を有さない短縮型バリアントは野生型と複合体を形成することが可能なのか，3. 短縮型バリアントはどのような病態で難聴を起こしているのか，の 3 点について検証した．トランスポゾンを用いた Sleeping beauty transposon system を用い，ドキシサイクリン濃度依存的に目的蛋白を発現させる Stable cell line を構築した．1. Whole cell patch clamp 法で静止膜電位を計測したところ，野生型では膜電位の低下を認めたが，短縮型バリアントのみ発現した細胞では膜電位の低下を認めなかった．2. 共免疫沈降法を用い，野生型と短縮型バリアントが複合体を形成するか観察した結果，両者は複合体を形成しなかった．3. プレートリーダーを用いてリアルタイムに細胞死を観察し，HEK293T 細胞や野生型と比較し，短縮型バリアントではドキシサイクリンの濃度依存的な強さで細胞毒性を発揮していた．さらに，上記の系を用いて既存の化合物ライブラリーを用いて，どのような薬物が病態を制御できる可能性があるかについてスクリーニングを行った．

上記の結果から，*KCNQ4* の短縮型バリアントでは優性阻害効果によるチャネル機能障害ではなく，バリアント蛋白による細胞毒性が直接的に細胞死を誘導している可能性が示唆された．

本研究は米国ノースウェスタン大学聴覚研究室の本間和明博士との共同研究である．

O7-5　サイトメガロウイルス感染症による感音難聴を呈したマウスに対する鼓室内注入療法の効果

坂田　英明[1]，錫谷　達夫[2]，神崎　　晶[3]，小川　　郁[3]，加我　君孝[4]
[1]川越耳科学クリニック，[2]福島県立医科大学　微生物，[3]慶應義塾大学　耳鼻咽喉科，
[4]国立病院機構東京医療センター　耳鼻咽喉科

【はじめに】先天性サイトメガロウイルス感染症（以下 cCMV）は，妊婦 300 人に 1 人が感染しているとされ，母子感染により低出生体重，小頭症，脈絡網膜炎，感音難聴などのさまざまな疾患や症候を引き起こすことが知られている．先天性難聴の原因としてはもちろんのこと，遅発性難聴を発症することもある．治療はガンシクロビル（GCV）点滴静注とバルガンシクロビル（VGCV）の経口投与が一部で行われている．我々はこれまで出生直後のモデルマウスの脳髄に CMV を注入し，約 80％の確率で感音難聴を発症させることを報告してきた．その結果外有毛細胞のミシオン変性が難聴に関連していることを指摘した．一方耳鼻咽喉科の日常臨床で遭遇する突発性難聴や進行性難聴の治療にステロイド剤が有効であることには異論がない．治療法には内服薬経口投与，点滴静注，内耳局所（STT：Steroid Targeting Therapy　ステロイド鼓室内注入）療法がある．特に STT は内服薬経口投与，点滴静注より内耳局所で約 200 倍の濃度になると報告されており日常臨床でもその有効性が多数報告されている．今回我々はモデルマウスの脳髄に CMV を注入し，その後発症した感音難聴例を対象にステロイド鼓室内注入療法の効果を検討したので報告する．【対象】対象は生後 24 時間以内のマウスに MCMV Smith 株を最小必須培地（DMEM）で希釈し，3μl のウイルス懸濁液に 140 pfu を右大脳脳髄に注入し，感音難聴となったモデルマウス 71 匹とした．さらにその難聴モデルマウスをステロイド鼓室内投与群と非投与群とに分け治療効果を比較検討した．【方法】感音難聴に罹患したマウスに 15μg のステロイド（デキサメタゾン）をマイクロシリンジで注射した．注射は顕微鏡下に経鼓膜的に鼓室内に行い 29G の特注注射針を使用して行った．ステロイドは右耳の鼓室内にのみに 3 回（3，4，5 週齢）注射し，聴力の評価は ABR 測定により 3，6，8 週間ごと行った．【結果】ステロイド鼓室内投与群 22 例は 20dB 以上の聴力改善が 8 例 36％，不変 13 例 59％，悪化 1 例 5％であった．非投与群 22 例は 20dB 以上の聴力改善が 3 例 14％，不変 13 例 59％，悪化 6 例 27％であった．【考察】突発性難聴や進行性難聴の治療法はステロイド内服薬経口投与，点滴静注が一般的であるが不明な点も多い．一方ステロイド鼓室内注入療法は抗炎症作用や血管新生の効果があると考えられるが，その多くは臨床例で基礎実験での検証はほとんどなかった．血流増加作用は血管条での血管新生によるカリウムイオンの活性化が考えられている．一方先天性サイトメガロウイルス感染症による難聴には先天性と遅発性があり，抗ウイルス剤による治療の報告があるがその機序は不明である．先行研究ではサイトメガロウイルスはラセン神経節で炎症を起こすものの，その期間は短いとされている．今回一部のマウスではあるが感音難聴例にステロイド鼓室内注入療法が有効であったことは，難聴治療法の一つとして血管新生のほかに抗炎症効果による機序の可能性が示唆された．【結論】ステロイド鼓室内注入療法はサイトメガロウイルスによって誘発された感音難聴マウスに有効であったことは，今後先天性サイトメガロウイルス感染症による感音難聴を改善させる可能性がある．

O7-6 内耳性難聴における Foxo3/TGF-β シグナルを介した新規病態メカニズムの解明

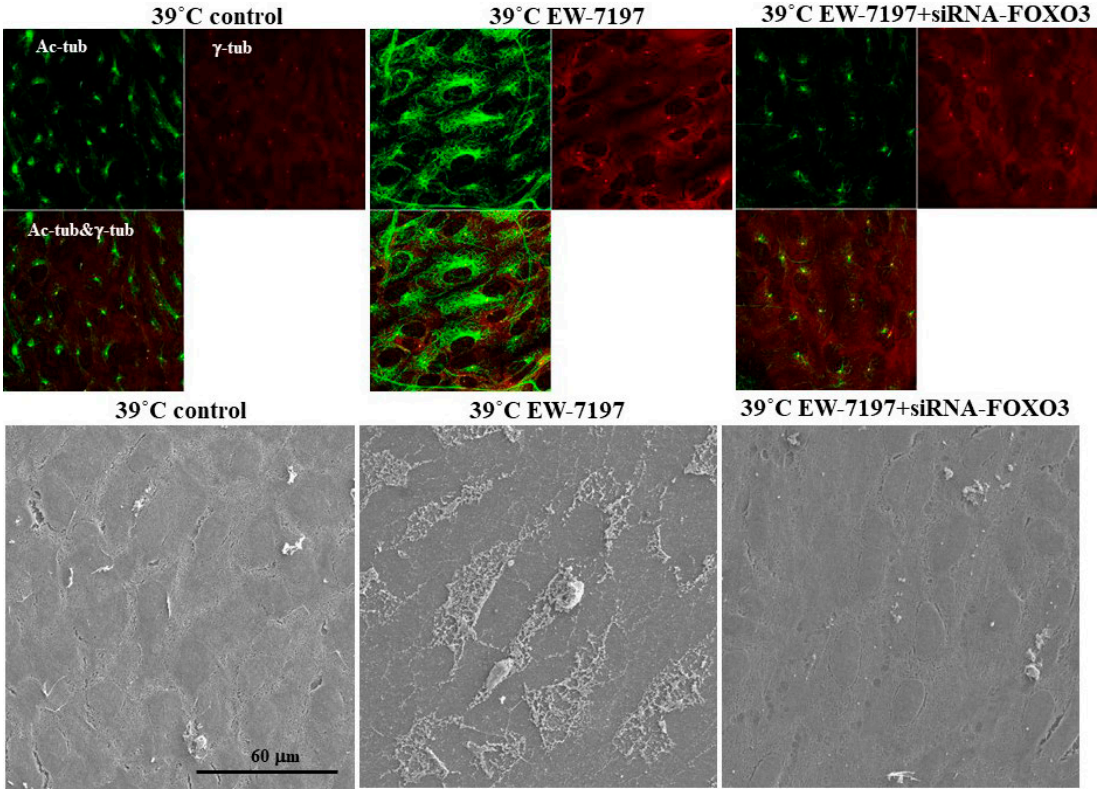
角木　拓也，高野　賢一
札幌医科大学　耳鼻咽喉科

＜背景と目的＞聴覚器は空気の疎密波などの機械的振動をとらえる器官であり，ヒトはこの振動を音として感じ取っている．その振動をとらえる役割を担っているのがコルチ器に存在する内耳有毛細胞である．内耳有毛細胞は自己再生能を持たず，有毛細胞のダメージによる難聴は不可逆的である．そのため，内耳性難聴にはかねてから再生医療が待ち望まれている．また，内耳有毛細胞において正常な機能には整然とした繊毛配列が必要であり，その配列には細胞極性が重要となる．最近，細胞極性，代謝，アポトーシスに関与するとされるフォークヘッド型転写因子の Foxo3 の内耳性難聴への関与が注目されている．今回我々は，温度感受性マウス内耳有毛前駆細胞を用いて，Foxo3 が関係する TGF-β シグナル伝達経路の細胞極性，繊毛形成への関与をみるとともに，そのメカニズムの解析を行う．

＜方法＞温度感受性 SV40-large T antigen 遺伝子導入マウスの胎児より分離培養し不死化させた内耳有毛前駆細胞を用い，TGF-β 阻害剤処置による繊毛形成の変化を免疫染色，SEM を用いて解析．さらに，細胞外フラックスアナライザー，OCR 測定，wound healing assay により TGF-β 阻害剤処置によるミトコンドリア代謝，酸化ストレス，細胞遊走能の変化を測定した．さらに siRNA を用いて Foxo3 の発現を低下させ，繊毛形成の変化を解析した．

＜結果＞TGF-β 阻害剤処置により細胞極性制御因子の一つとされる PAR-3 の細胞膜への移行を認め，繊毛形成の亢進を認めた．また，TGF-β 阻害剤処置によるミトコンドリア代謝機能の亢進，酸化ストレスの低下，細胞遊走能の低下を認めた．さらに siRNA を用い，Foxo3 の発現を低下させた結果，繊毛形成の阻害が認められた．

＜考察＞今回の in vitro で解析可能な温度感受性マウス内耳前駆細胞を用いた研究により Foxo3/TGF-β が繊毛形成，細胞極性に関与しているものと考えられた．この細胞系を用いた研究は難聴のメカニズム解析だけでなく，内耳再生治療法開発の基礎的データになると考えられた．



O8-1 新聴覚機構：外有毛細胞共振説

森満　保
宮崎大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科　名誉教授

新聴覚機構：外有毛細胞共振説は，2015 年に着想し、2017 年度の日耳鼻総会で発表し，以来，耳科学，聴覚学，音響学の 3 学会にも毎年報告してきた．

この新説の着想は，Dallos が 2008 年の総説で，哺乳類の優れた聴覚機構は，音刺激による外有毛細胞体のプレスチン性短縮で起こる何らかの変化か，感覚毛での Ca^{+}と K^{+}のバリアーでの特異的変化かの筈であるが，どちらか断定出来ないとの嘆きから生まれた．

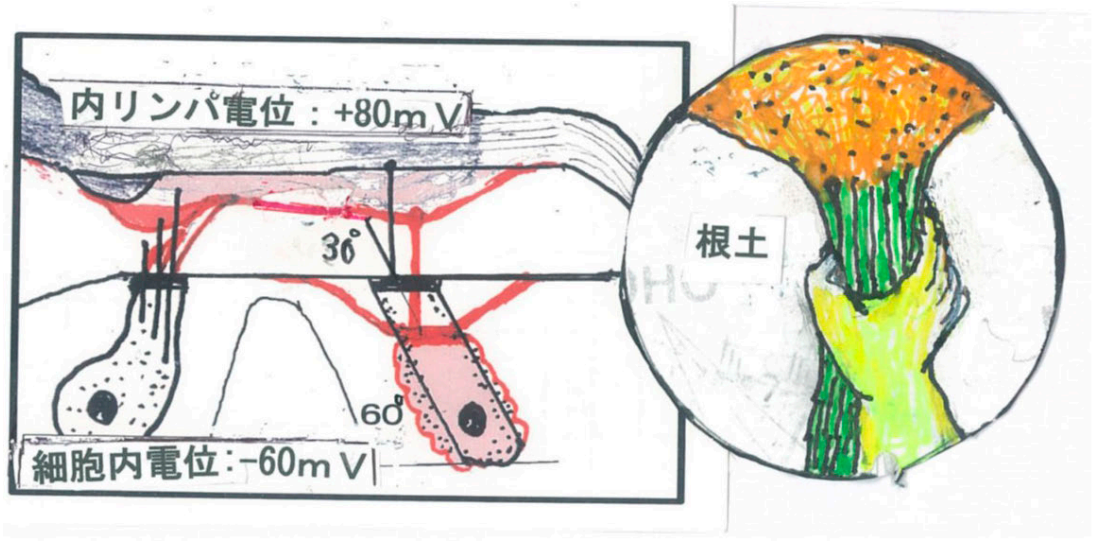
最近の研究で，感覚毛にはバリアー機構が無い事が判明したので，プレスチン性細胞体短縮が主役である筈と結論した．

そして，細胞体短縮によって，感覚毛先端が接着している蓋膜下面が引き下げられるイメージが，日米大戦中の勤労奉仕で，芋畑の雑草を引き抜く時，根土が畝状に盛り上がるイメージと重なった．14 歳時の苛酷なバックグランドから，音刺激で蓋膜下面に畝が生じ，内有毛細胞感覚毛と接触するという，セレンデイピタスな新説が生まれたのである．

外有毛細胞数 2 万個と人の最高可聴音 2 万 Hz との一致は，人の最小周波数弁別能 1Hz とも一致する．細胞の最小体積 600μm^3，最大体積 2,600μm^{3}は，体積が 0.1 μm^{3}刻みで増えている事になる．全外有毛細胞は，正に鍵盤数 2 万の木琴であり，共振説での振動体そのものである．外有毛細胞と聴覚中枢との連携は，求心性・遠心性共に，個別的連携は皆無である．結局，外有毛細胞は蝸牛内でのみの機能を担当している事になる．

刺激音と固有振動数が同じ外有毛細胞が共振を起こすと，その細胞体壁のモーター蛋白：プレスチンが活性化され，細胞体がプレスチン性短縮を起こす．感覚毛が接着している蓋膜下面を，外下方に数 μ 引き下げる事になり，蓋膜下面には畝が形成されて，クロスして接着しているヘンゼン条が，斜め外下方に押し下げられ，そこに位置している内有毛細胞感覚毛と直接に接触する事になる．感覚毛は Pickles の言う興奮位で刺激される事になる．

1930 年に発見された蝸牛マイクロホン電位は，血管条で発電される内リンパ液・蓋膜・ヘンゼン条内の＋80mV の電位と，－60mV の内有毛細胞内の電位との交流電位である事が，90 年を経て明らかになった．この電流が大脳皮質中枢に伝達されて，優秀な哺乳類聴覚機構が成立しているのである．外有毛細胞は紛れもない伝音系細胞であり，「外耳・中耳は伝音系，内耳は感音系」という絶対的テーゼが大間違いであった．



O8-2　内耳感覚上皮への免疫寛容破綻による T 細胞依存性自己免疫性難聴トランスジェニックマウスの樹立と機能解析

藤岡　正人[1]，水足　邦雄[2]，三枝　智香[1]，神崎　　晶[1]，小川　　郁[1]
[1]慶應義塾大学　耳鼻咽喉科，[2]防衛医科大学　耳鼻咽喉科

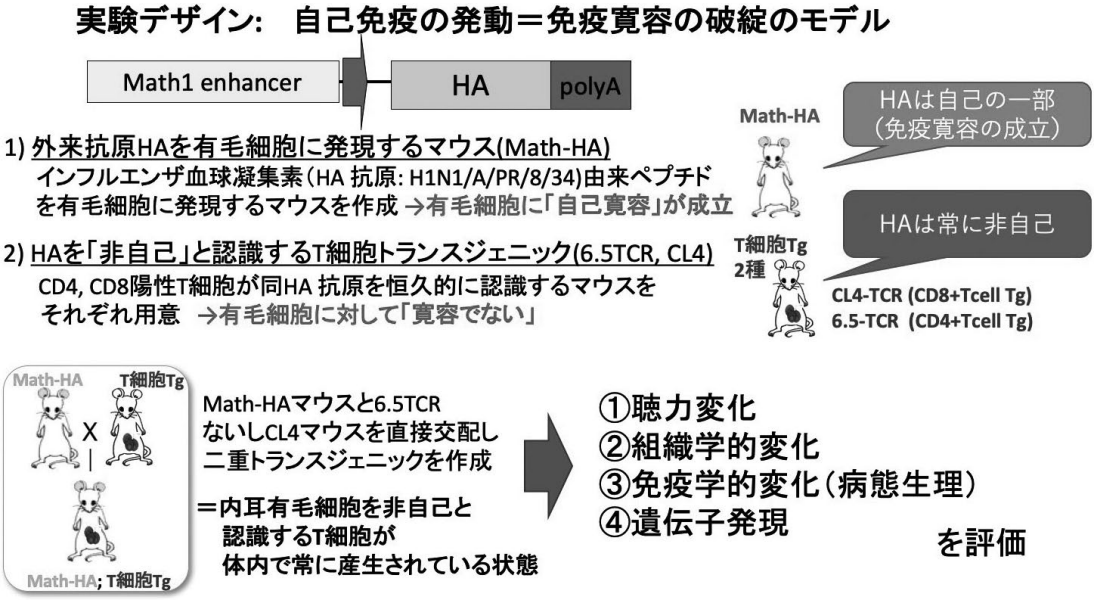
【背景】内耳障害の原因のひとつに古くから自己免疫の関与の可能性が挙がるが，免疫寛容の破綻が感音難聴や前庭機能障害を引起こすことを分子遺伝学的実験で証明した研究は皆無である．本発表では，我々が新規に樹立した T cell トランスジェニックマウス（Tg）を用いた内耳感覚上皮への T cell 依存性自己免疫モデルについて報告する．

【方法】Helms らが報告した内耳有毛細胞での遺伝子発現上昇を制御する Atoh1 遺伝子 3' enhancer 下に，プエルトリコ株インフルエンザ H1N1（A/PR/8/34）Hemagglutinin（HA）抗原由来 PR8 ペプチドを発現する Tg（Math-HA）を作成した後，BALB/c 系統に 12 回以上戻し交配した．並行して本 HA 抗原を特異的に認識する T cell レセプター（TCR）を CD8, CD4+T cell に強制発現する BALB/c 系統の Tg（CL4-TCR, 6.5TCR）を導入した．Math-HA をこれらの T cell Tg と交配し，2 重 Tg と同腹対照とで聴力および組織学的所見を検討した．

【結果】CD8+ 細胞傷害性 T cell による内耳感覚上皮への免疫寛容破綻マウス（CL4-TCR; Math-HA2 重 Tg）では高音優位の緩徐進行性難聴を認めたのに対し，CD4+T cell による免疫寛容破綻（6.5-TCR; Math-HA 二重 Tg）では，変動性進行性難聴と再発寛解を繰り返す前庭症状（姿勢異常，回転行動）を引き起こした．組織学的には，蝸牛での内リンパ水腫は軽度かつ一過性で，生後 1 年経過するとらせん神経節細胞数の減少と蝸牛軸の神経束の著名な萎縮を認めていた．

【考察】感音難聴の原因には多くの説があるが，実臨床で病態生理学的鑑別が可能な例はごく一部である．今回のマウスモデルに相当する難聴が実症例にどの程度存在するかは未知数だが，少なくとも内耳感覚上皮への恒久的な自己免疫反応が変動性内耳障害の症候を引き起こしえることが実験動物レベルに証明された．また，免疫寛容の破綻が感覚上皮に限局して生じるモデルにもかかわらずその組織学的所見は多岐に渡っていることから，内リンパ水腫を介した二次性の組織損傷が示唆された．このことは慢性変動性感音難聴に対して神経保護を含めた複数の治療戦略が存在し得ることを示している．

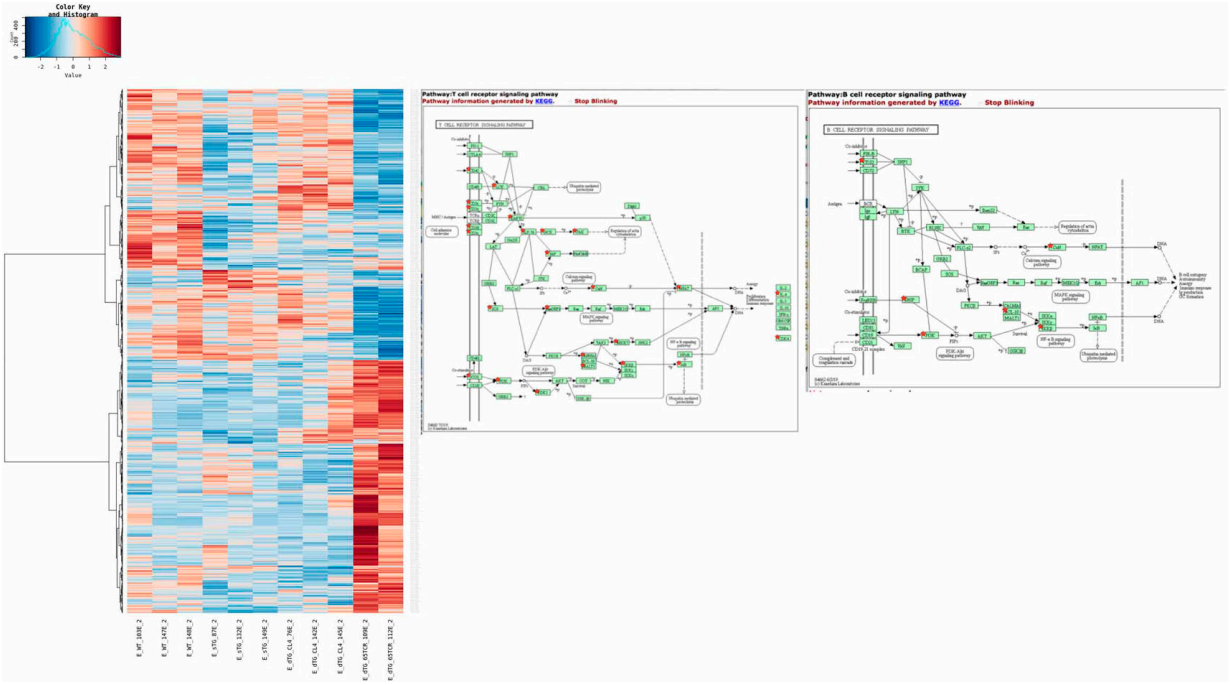
【謝辞】本研究は米 Harvard 大 Albert Edge 教授との共同研究である．HA 抗原は UCR, Scripps 研究所 Monica Carlson 博士から，Atoh1 3' enhancer は UT Southwestern Jane Johnson 博士から，CL4-TCR は Harvard 大の Harald von Boehmer 博士から，6.5TCR は Northeastern 大 Khashayarsha Khazaie 博士から供与を受けた．



O8-3　網羅的遺伝子発現解析による新規自己免疫性難聴モデルマウスの分子生物学的検討

三枝　智香，藤岡　正人，細谷　　誠，神崎　　晶，小川　　郁
慶應義塾大学　耳鼻咽喉科

【背景と目的】自己免疫疾患とは免疫寛容の破綻により引き起こされる疾患であり，古くから一部の難聴発症への関与が示唆されてきたが，その詳細は未だ不明である．内耳細胞への免疫寛容の破綻と難聴の因果関係を証明するために，新規自己免疫性難聴トランスジェニックマウス（Tg）を作製したところ，CD8+T 細胞（細胞傷害性 T 細胞）依存的免疫寛容破綻マウスが高音優位の緩徐進行性難聴を示したのに対し，CD4+T 細胞依存的免疫寛容破綻は，変動性進行性難聴と前庭症状（姿勢異常，回転行動）を示した（藤岡ら，本大会にて口演発表）．本研究ではこれらの自己免疫性難聴モデルにおける内耳障害の発症機構を分子レベルで明らかにすることと，自己免疫性難聴特異的末梢血サロゲートマーカーの探索を目的として，網羅的遺伝子解析を行なった．【方法】上述の 2 種の Tg モデルとその同腹対照群（5 週齢雄）の内耳組織（蝸牛・内リンパ嚢）と末梢血を採取し，RNA 精製後，Agilent 社マウスマイクロアレイを用いて網羅的に遺伝子発現量を測定した．またマイクロアレイで発現変動の見られた遺伝子につき，T 細胞関連遺伝子群等に焦点をあて，qPCR で再現性を確認した．さらに免疫染色により各遺伝子発現細胞を同定した．【結果】T 細胞依存的自己免疫性難聴 Tg で特異的に変動した遺伝子群を同定したところ，(1)CD8+T 細胞依存的自己免疫では蝸牛内で遺伝子が著しく変動していた一方で，(2)CD4+T 細胞依存的自己免疫では内リンパ嚢で遺伝子が著しく変動していた．(3) 末梢血での遺伝子変動は CD4+T 細胞依存的自己免疫において顕著だった．【考察】T 細胞依存的自己免疫性難聴 Tg 由来内リンパ嚢で著しく遺伝子発現が変動しており，特に免疫関連の遺伝子発現の変動は，蝸牛局所よりも大きかった．これは，かねてから提唱されていたように内リンパ嚢が内耳において免疫反応の中枢であり免疫監視機構を担っていることを支持する結果である．末梢血で自己免疫モデル特異的に認めた遺伝子発現パターンについては，日常臨床で診る内耳性難聴患者の中から，その病態に自己免疫の関与を含む症例を抽出する，サロゲートマーカーへの応用の可能性がある．本研究により自己免疫疾患による内耳障害発症分子機構を明らかにする手がかりが得られたと考えている．また，本研究により選定された遺伝子群には，自己免疫関連内耳障害に対して治療効果を発揮しうる新規治療標的候補遺伝子が含まれていることが期待される．



O8-4 らせん靭帯の電顕像からみるミトコンドリア機能異常による加齢性難聴発症初期の病態解明

三輪 徹[1,2]
[1]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]京都大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

背景

ミトコンドリア機能異常は，老化や加齢性難聴に影響を与えることはよく知られている．しかしながら その生理学的メカニズムや病理については未だ解明されていない．ミトコンドリア異常症の一部では，ミトコンドリア tRNA（mt-tRNA）の化学修飾の欠損がその発症の原因であることが明らかになっている．mt-tRNA の化学修飾はコドン解読の際の誤翻訳の防止に必須であり，化学修飾の欠損は誤翻訳を惹起し，電子伝達系蛋白質合成を減少させ，活性酸素（ROS）の産生を誘起し組織傷害を起こすと考えられている．我々はこれまでに，mt-tRNA 化学修飾の欠損によるミトコンドリアの機能異常が加齢性変化および加齢に伴う難聴を呈することを in vitro および in vivo 実験において明らかにしてきた．本発表においては，ミトコンドリアの機能異常に伴う加齢性難聴の発症メカニズムを探るために，mt-tRNA 化学修飾の欠損によるミトコンドリアの機能異常が，らせん靭帯に与える影響について検討を行うこととした．

方法

cdk5rap1（CDK5 Regulatory Subunit Associated Protein 1）遺伝子のノックアウト（KO）マウスは，mt-tRNA のチオメチル化修飾が欠損したマウスである．この KO マウスの加齢に伴ってらせん靭帯で起こっている変化について検討を行うために，1, 3, 5, 12 か月齢の KO マウス蝸牛の凍結切片を作成した．その後，らせん靭帯の透過型電子顕微鏡による観察を行った．コントロールには同齢・同種のヘテロ型マウスを用い，同様の実験を行った．

結果

cdk5rap1 KO マウスでは，5 か月齢よりミトコンドリア内部のクリステが消失している様子が観察された．また，5 か月齢よりヘテロマウスと比較して，損傷したミトコンドリアの数が増加し，3 か月齢よりミトコンドリア自体の大きさも増加していた．しかしながら，12 か月齢には両者とも差はなくなっていた．

結論

Cdk5rap1 KO マウスでは，mt-tRNA のチオメチル化修飾の欠損により電子伝達系蛋白質が低下し，好気的呼吸が障害され，ミトコンドリア機能が低下することで，エネルギー需要の多い組織である骨格筋及び心筋の機能が低下していることが明らかとなっている（Wei et al., Cell Metab, 2015）．Cdk5rap1 KO マウス内耳においても同様に，蝸牛内でコドン解読の際に誤翻訳が誘起され，呼吸鎖電子伝達系蛋白質合成や ATP 産生の低下が起こり，ミトコンドリア機能が低下することで活性酸素が増加することが予想される．活性酸素の増加は酸化ストレスとなり，有毛細胞を傷害することがこれまでの研究で知られているが（Yamashita,Brain Res,2004），今回の研究で，老化に伴ってらせん靭帯内のミトコンドリア傷害が確認され，酸化ストレスがらせん靭帯にも起こっていることが推測された．加齢に伴うミトコンドリア機能低下による難聴の発症初期には，らせん靭帯機能不全が関わっていることが示唆された．

O8-5 内リンパ液圧上昇時の基底板振動変化：ヒト蝸牛有限要素モデルを用いた数値解析

李　信英[1,2]，小池　卓二[1,3]
[1]電気通信大学大学院　情報理工学研究科，[2]日本学術振興会特別研究員 DC，[3]脳・医工学研究センター

【はじめに】多くのメニエール症状例の剖検例から内リンパ水腫はメニエール病の病態として認知されている．メニエール病の病因はまだ不明であり，内リンパ水腫によるめまいや聴力低下の発症機序として 2 つの仮説が提唱されている．Tonndorf（1976）による内リンパ液圧の上昇説と Schuknecht（1976）による膜迷路破裂説であり，動物モデルを用いた仮説の検討はこれまで多数報告されている．本研究では，有限要素法により作成したヒト蝸牛モデルを用い，内リンパ液圧の上昇による基底板の変形を再現し，内リンパ液圧の上昇による変動性聴力低下の発症機序を理論的に明らかにすることを試みた．

【方法】アブミ骨および前庭と蝸牛からなる有限要素モデル（Koike ら Hear.Res., 2012）をベースとし，改良を加えたモデルを用いた．本モデルは解析の複雑化を避けるため，ライスネル膜を省略し，前庭階と中央階を一体としてモデル化した．モデルの妥当性は，特徴周波数の分布や側頭骨標本を用いた蝸牛インピーダンスの計測値などと解析結果を比較することにより評価した．基底板は前庭階と鼓室階の圧力差により振動するが，内リンパ液圧が上昇すると基底板に静的な圧力が加わると考えられる．よって，本研究では，内リンパ水腫による内リンパ液圧の上昇を表現するために，中央階側の基底板表面へ準静的に圧力を加えた．加える圧力としては，10 Pa~1 kPa を設定した．各圧力負荷後における音圧入力による基底板の振動挙動を解析するために，アブミ骨頭に 125 Hz~2 kHz の純音を入力した．基底板に静的圧力を加えた内リンパ水腫モデルと正常蝸牛モデルの音圧入力時の基底板挙動を比較するため，静的圧力を加えてない正常な蝸牛モデルでも音圧入力時の基底板振動を計算した．本研究における解析では「構造非線形性」を考慮してある．構造非線形とは，構造物が大きく変形した際に，外力に対して変形前とは異なる挙動を示すことである．例えば，平板に外力を与えたときに比べ，同じ板をアーチ形状に曲げた状態で外力を与えたときに変形しにくくなる．通常の音刺激による基底板の振動に比べ，静圧負荷による基底板の変形は桁違いに大きく，基底板の構造剛性が変化すると考えられるため，構造非線形性を考慮した解析を行った．

【結果および考察】基底板に加えた静的圧力の増加により，基底板変位が増加し，特に基底板の頂部側が大きく変形した．頂部側に比べ基部側での変位は小さかった．これは基底板が基部側で幅が狭くて厚く，頂部側で広くて薄いという形状的特徴を持つことによるものと考えられる．正常蝸牛モデルに純音を入力した場合には，入力周波数によって基底板上の進行波は特定の部位でのみ最大振幅を示し，その包絡線は紡錘形となった．内リンパ水腫モデルに 500 Hz 以下の低音を入力した場合には，静圧の増加に伴い包絡線がブロード化して行き，基底板最大変位が減少した．特に，500 Pa 以上の静圧を負荷した内リンパ水腫モデルでは，包絡線がブロード化することにより基底板変位が最大となる基底板上の位置も変化し，Greenwood（1990）による特徴周波数の分布の近似曲線から大きくずれた．また，全体の挙動が紡錘形ではなく二峰性の曲線を示し，最大変位を示す部位が明確ではない場合もあった．このことから，内リンパ液の圧力が増加すると 500 Hz 以下の低周波数の弁別能が落ちると考えられる．一方，内リンパ水腫モデルに 1 kHz 以上の純音を入力した場合には圧力の増加に伴い包絡線がブロード化するが，特徴周波数の分布は正常蝸牛と同様であり，基底板の最大変位がやや減少した．

【結論】静圧を加えたモデルにおいて 500 Hz 以下の低音を入力した場合に，最大変位を示す基底板位置が本来の部位（正常時の特徴周波数部位）から移動し，元の部位における振幅は減少した．これは，静圧を加えることにより，低い特徴周波数を持つ基底板の頂部側にたわみが生じ，構造剛性が高くなり振動しにくくなったためだと考えられる．また，加えた静圧の大きさによって異なる基底板挙動を示したことから，内リンパ液圧の変動と低音域の変動性難聴が関係している可能性が示唆された．

O8-6　3D プリンターで作成した内外リンパ腔のヒト内耳実体模型

本田　圭司，伊藤　　卓，川島　慶之，藤川　太郎，渡邊　浩基，大岡　知樹，堤　　剛
東京医科歯科大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】

内耳は複雑な 3 次元構造をしているため，その理解には 3 次元モデルが有用である．骨迷路で縁取られた外リンパ腔に関しては，CT や MRI から容易に 3 次元データを作成することが可能であり，そのデータを元に 3D プリンターで作成した実物模型が臨床教育や患者・家族への説明に活用されている．一方，内リンパ腔に関しては，従来は側頭骨切片からその空間的配置を想像することが求められたが必ずしも容易なことではなかった．近年，高精細な連続切片標本からの再構築やマイクロ CT と染色の併用によって，膜迷路で縁取られた内リンパ腔の 3 次元モデルを描出することが可能となった．今回我々は，ヒト側頭骨標本の 3 次元データから内リンパ腔と外リンパ腔を造形したヒト内耳実体模型を 3D プリンターで作成したので報告する．

【方法】

公開されているヒト内耳の 3 次元形状ファイルを用いて実体模型を作成した．このファイルは，健常人の側頭骨をホルマリン固定後，膜迷路を描出するためにオスミウム染色したうえで撮像したマイクロ CT 画像を元に，蝸牛管，球形嚢，卵形嚢，三半規管，および骨迷路の形状をトレースすることで作成されている．実体模型は，複数材料での一体造形が可能なポリジェット方式の 3D プリンター（ストラタシス社）を用いて，実寸大の 4 倍のサイズ（64mm）で作成した．

【結果と考察】

外リンパ腔を硬質透明樹脂とし，内リンパ腔をカラー樹脂とすることで，複雑な内リンパ腔の形態を可視化した実体模型を作成できた（下図）．模型を用いることで，前庭での球形嚢，卵形嚢，各半規管膨大部，正円窓と蝸牛管の骨迷路内の空間的な位置関係を容易に把握できるため，前庭の生理機能やめまい平衡障害の病態の説明，また人工内耳の電極挿入シミュレーションなどに特に有用な学習教材になると期待される．コンピュータやタブレット，ヘッドマウントディスプレイ上での 3 次元表示やバーチャルリアリティによる学習と比較して，直接手に取って動かすことのできる実体模型は扱いやすく，特殊な設備を必要としないため，臨床教育の場で役立つものと考える．



O9-1 マウス中耳・内耳の ACE2, TMPRSS2, Furin の発現：免疫組織化学的検討

浦中　　司，樫尾　明憲，木下　　淳，山岨　達也
東京大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】2019 年末に中国武漢から発生したとされる severe acute respiratory syndrome coronavirus 2（SARS-CoV-2）による coronavirus disease 2019（COVID-19）は世界的な流行を来し，WHO からパンデミック宣言がだされている．SARS-CoV-2 は気道粘膜から感染をきたす．上咽頭からも SARS-CoV-2 が検出され，耳管を介して中耳粘膜への波及も危惧される．実際，従来型のコロナウイルスでは上気道症状を来し，急性中耳炎・滲出性中耳炎を合併した症例で中耳貯留液からコロナウイルスが検出されたという報告もある．さらに，COVID-19 に合併した急性中耳炎，感音難聴症例や TEOAE の振幅の低下なども散見されるようになってきており，感音難聴への関与も報告されている．今回我々は，当科で保存されていたマウスの内耳・中耳の組織切片を用いて，SARS-CoV-2 の感染メカニズムに関与すると考えられている angiotensin-converting enzyme 2（ACE2），transmembrane protease serine subtype 2（TMPRSS2），Furin の発現について免疫組織化学染色法を用いて検討した．【方法】SARS-CoV-2 に対する緊急事態宣言のため，当施設では新規にマウスを購入して動物実験を行うことが禁止されている．そのため，以前の研究で使用し保存されていた 11 週齢の ICR マウスの中耳および内耳の組織切片を用いて，SARS-CoV-2 の結合たんぱくである ACE2 の抗体，および SARS-CoV-2 の ACE2 の ligand である Spike protein を活性化するとされる TMPRSS2 および Furin の抗体を用い，免疫組織化学染色によりその発現パターンを検討した．【結果】中耳では，耳管および中耳粘膜上皮の細胞質において，ACE2，TMPRSS2，Furin 全ての染色が認められた．内耳においては，血管条，らせん神経節でも，ACE2，TMPRSS2，Furin すべての発現が認められた．内有毛細胞および外有毛細胞の核では ACE2 の発現は認めたが，細胞質では ACE2 の発現は認めなかった．TMPRSS2 は内有毛細胞および外有毛細胞の細胞質で発現を認めたが，Furin は内有毛細胞の核及び外有毛細胞の細胞質で発現を認めた．【考察】SARS-CoV-2 の感染に関与する ACE2，TMPRSS2，Furin すべてがマウスの耳管・中耳粘膜および内耳の血管条・らせん神経節に共発現していることが確認された．この結果から，感染したウイルスが耳管を通じて中耳に波及する可能性が十分考えられ，high speed drill の使用によりエアロゾルが発生する危険のある乳突削開術を伴う中耳・内耳手術での SARS-CoV-2 のエアロゾル化に対する PPE 等の感染対策の重要性が示唆された．また COVID-19 に合併した感音難聴，無症候性 COVID-19 患者におけるティンパノ正常の TEOAE の振幅の低下も報告されており，内耳への影響も危惧されている．今回，血管条で ACE2，TMPRSS2，Furin の共発現が見られ，血管条障害に伴う Endocochlear potential の減少が TEOAE の振幅低下につながった可能性も考えられた．

O9-2　　加齢に伴う経鼻粘膜ワクチン投与における上気道免疫応答の解析

平野　　隆，川野　利明，松永　崇志，吉永　和弘，鈴木正志
大分大学医学部　耳鼻咽喉科

はじめに

加齢に伴って免疫系の機能が低下し，高齢において感染抵抗性が低下することはよく知られており，高齢者は肺炎などの気道感染により亡くなることは少なくない. これら加齢にともなう免疫系の機能変化は免疫老化と呼ばれており，免疫系の個々の細胞レベルでの加齢にともなう機能変化が詳細に検討されており，B 細胞においては骨髄由来のリンパ球系前駆細胞の減少，骨髄ストローマ細胞からの IL-7 産生低下に伴い proB 細胞から preB 細胞への分化が減少し，mature B 細胞，plasma 細胞の減少することが知られている．しかし，経鼻粘膜ワクチン投与による上気道粘膜免疫における加齢に伴う変化についての詳細な検討は少ない．今回，加齢に伴う経鼻粘膜ワクチン投与における粘膜免疫応答について若干の解析を行っているので報告する．

実験方法

実験はマウスを用いた動物モデル解析であり，5 週令から 6 ヶ月までの BALB/c マウスを用いて検討を行った．経時的な免疫応答を観察するために，5 週齢，6 ヶ月齢，1 年齢マウスを各 5 匹に，インフルエンザ菌由来外膜蛋白（OMP）を粘膜アジュバントのコレラトキシンとともに経鼻投与を週 1 回，計 3 回施行した．中耳骨胞，鼻粘膜組織，鼻粘膜関連リンパ組織（NALT），肺，頸部リンパ節から単核球を採取し解析を行った．得られた試料は，B 細胞の解析を行うため，FITC 標識抗 B220 抗体，PE-Cy7 標識抗 CD19 抗体，APC 標識抗 CD22 抗体にて染色を行い，フローサイトメトリーによる B 細胞分画の解析を行った．また，中耳洗浄液，鼻腔洗浄液および血清を採取し，OMP 特異的抗体値を測定した.

結果

各試料から得られた単核球数においては，加齢に伴う変化はあまり認められなかったが，中耳組織，鼻粘膜組織などの粘膜組織における CD19 陽性 B 細胞比は加齢に伴い減少するものの，鼻粘膜関連リンパ組織（NALT），肺，頸部リンパ節においては，経年的に増加していた．また CD19 陽性 B220lowCD22lowB 細胞である抗体産生能を示す plasmablast 細胞は若年マウスにおいて明らかに増加をしていた．また，OMP 特異的抗体価においては，加齢に伴い中耳洗浄液および鼻腔洗浄液中 OMP 特異的 IgA 抗体価の減少を認め，血清中 OMP 特異的 IgG 抗体価の減少も認められた.

結論

加齢にともなう経鼻粘膜ワクチン投与における上気道免疫応答において，上気道粘膜免疫に関わる B 細胞における抗原に対する反応性の低下が示唆された．粘膜ワクチン開発においては，加齢に伴う免疫老化を念頭にワクチン開発を行う必要が示唆された.

O9-3 中耳真珠腫の変異解析

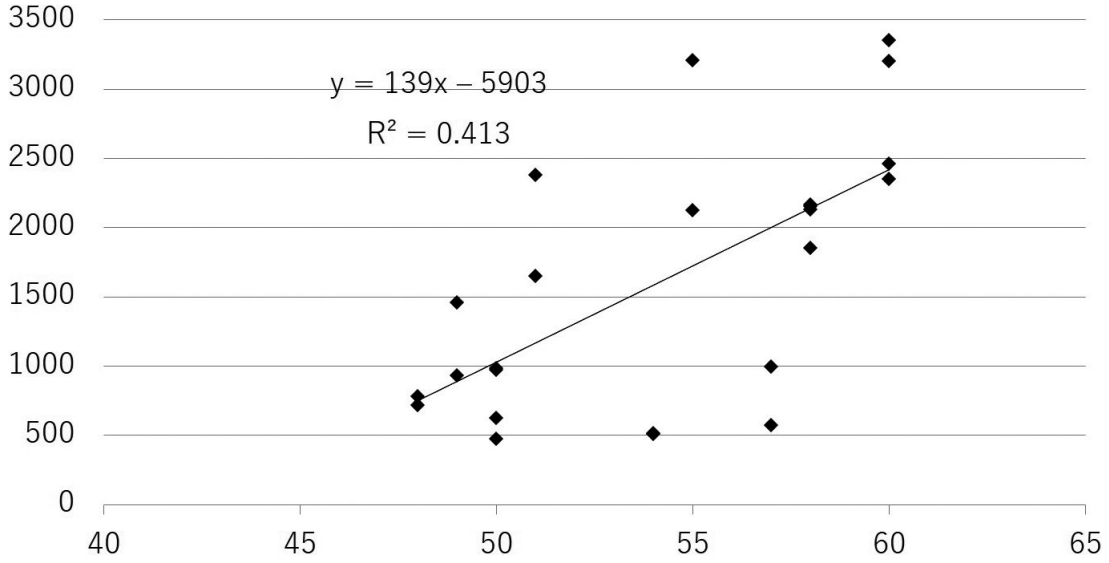
佐藤　智生[1]，高橋　晴雄[2]，熊井　良彦[1]
[1]長崎大学　耳鼻咽喉科，[2]長崎みなとメディカルセンター　耳鼻咽喉科

背景：後天性の中耳真珠腫は，鼓膜の一部が中耳方向に袋状に陥凹して形成され，進展すると，骨破壊を伴い難聴，顔面神経麻痺，頭蓋内合併症を呈する．真珠腫の発生には慢性炎症による種々の炎症性サイトカインが影響しているとする数々の報告があるが，決定的な分子メカニズムはわかっていない．今回我々は真珠腫に腫瘍性変化が見られるかを解析する目的で，真珠腫に変異遺伝子が認められるかを調べた．方法：手術的に摘出した真珠腫及び血液検体 5 ペアから，遺伝子を抽出し，エクソーム解析を行った．MuTect2 により真珠腫由来の DNA にはみとめられ，血液由来の DNA に認められない体細胞変異を抽出した．変異部位を PCR で増幅し，Miseq（illumina 社）を用いて高深度シークエンスを行い，変異アレル頻度が 10％以上あるものを真珠腫由来の変異と判断した．変異を有する遺伝子の全エクソンを更に追加の 17 ペアで解析する目的で，これらの遺伝子に SureDesign（Agilent Technology）を用いて Capture bate を作成し，シークエンスを行った．結果：エクソームシークエンス後の Mutect2 による解析で，81 変異（65 遺伝子）を抽出し，これらの変異部位の高深度シークエンスで 24 遺伝子に体細胞変異ありと判断した．新たに患者検体 17 ペアに対して，変異を同定した遺伝子の全エクソンをシークエンスしたところ，2 サンプルで Myc に 5 サンプルに NOTCH1 に変異を認めた．考察・結論：NOTCH1 の機能欠失型変異と思われる変異が 22 サンプル中の 5 サンプルで認められたが，変異のアレル頻度は低く，実際の真珠腫の病態をどの程度反映しているかは今回の研究からは結論できない．真珠腫の病態に NOTCH1 に関わる伝達経路の一部が関係している可能性は否定できず，さらなる検討が必要と思われる．

O9-4 earable 計測機を用いた外耳道運動についての検討

山野　貴史[1]，梶井　貴史[2]
[1]福岡歯科大学　耳鼻咽喉科，[2]社会医療法人恵佑会札幌病院　矯正歯科

（はじめに）外耳道と顎関節は近接しており，咀嚼などの顎関節の動きに伴い外耳道は動くが，それを定量的に評価した報告はほとんどない．earable 計測機（eRCC 社，日本）は，光学式距離センサを利用して，センサと鼓膜との相対距離の変化により外耳道の形状変化を測定する機器である．我々は，この装置を用いて外耳道運動と咀嚼能力および最大開口量との相関について検討した．（対象と方法）対象：耳疾患および顎関節疾患のないボランティア 11 名で年齢は 26 歳から 50 歳，平均 34 歳で性別は男性 7 名，女性 7 名とした．方法：earable 計測機は，イヤホンの先に光学式距離センサがあり，光学式距離センサには赤外線 LED とフォトトランジスタが内蔵されている．外耳道内に LED で赤外光を照射し，外耳道内での反射光をフォトトランジスタで受けることで，外耳道の動きを計測する．機械中央の液晶に電圧波形がリアルタイムで表示され，検査データはマイクロ SD カードに記録される．X 軸は時間方向であり，1 秒間に 250 回のサンプリングしたものである．Y 軸はセンサからの出力電圧を 10 bit で量子化したものであり，咀嚼しない定常状態は 512 として，その軸の上下に咀嚼した場合の変化電圧を表示している．振幅が大きければ外耳道の動きも大きいことを意味する．測定方法 1. 測定する耳にイヤホンを装着し，同側で指定したガムを噛むように指示し，左右の耳で 1 回ずつを 1 セットとした．咀嚼による疲労のことを考慮し，検査は同日に 1 セットのみとした．測定時間は 1 秒間に 1 回の頻度で 60 秒間とした．ガムは咀嚼力判定用キシリトールガム（ロッテ, 日本）を使用した．これは，キシリトールの他にクエン酸，その他の色素が含まれており，咀嚼の進行とともに緑から赤へと変化するもので，これを 10 段階でスコア化して評価した．測定方法 2. 事前に開口度測定器（Yasec 社，日本）で最大開口量を測定，触診で顎関節雑音（click もしくは crepitus）の有無を確認した．測定する耳にイヤホンを装着し，最大開口量で口を開けるように指示をして，2 秒ずつ開口，閉口を 5 回繰り返すのを左右で測定するのを 1 セットとした．（結果）咀嚼能力（ガムスコア）と外耳道運動には有意な相関があった．最大開口量においても同様であり（図参照：X 軸は開口量 Y 軸は外耳道の形状変化），その相関係数はほぼ同じであった．（考察とまとめ）earable 計測機は , 咀嚼に伴う外耳道運動と最大開口に伴う外耳道運動の測定に有用であった．



O9-5　モルモットを用いた ROCK inhibitor による顔面神経麻痺治療の基礎研究

杉山　元康[1]，伊藤　　吏[1]，古川　孝俊[2]，阿部　靖弘[1,3]，後藤　崇成[4]，
小泉　　優[1]，天野　彰子[1]，欠畑　誠治[1]
[1]山形大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]山形県立新庄病院，[3]山形市立病院済生館，[4]日本海総合病院

【背景】末梢性顔面神経麻痺は，側頭骨顔面神経管内で障害を受けた顔面神経が，浮腫を起こしさらに絞扼されることが病態の一つと考えられている．Bell 麻痺，Hunt 症候群，外傷性などがその内訳を占め，抗ウイルス薬併用ステロイド大量療法や顔面神経減荷術等の治療が行われているが，Bell 麻痺の 10%，Hunt 症候群の 30%，外傷性の 50% が治癒を得られず，後遺症に苦しむ患者も少なくない．新たな救済治療法の開発が望まれる中，顔面神経麻痺動物モデルを用いた基礎研究の報告が散見されるが，臨床病態に即したモデルの作製，正確な運動評価法の確立，有用な薬剤の探求といった課題が残されている．側頭骨内と側頭骨外で顔面神経線維の配列が異なっていることが知られているが，既報のモデルの多くは側頭骨外顔面神経障害モデルであり，ウイルス性麻痺や側頭骨骨折などの側頭骨内で起こる病態を十分に反映していないため，末梢性顔面神経麻痺の病態により近い側頭骨内顔面神経障害モデルの作製を試みた．このモデルを用い，聴神経保護効果および軸索再生作用が報告されている ROCK（Rho-associated coiled-coil forming kinase）inhibitor を投与し，顔面神経機能回復の効果について検討した．

【方法】モルモットの茎乳突孔部の骨を一部削開する新たな工夫を加え，側頭骨内顔面神経障害モデルを作製した．徐放用基材を用いて，ROCK inhibitor 含有生理食塩水投与群と，生理食塩水のみ投与するコントロール群を各群 6 匹ずつ作製し，障害後 8 週まで評価を行った．ROCK inhibitor による顔面神経麻痺治療効果は，閉眼の運動評価，誘発筋電図による電気生理学的評価，免疫組織染色による組織学的評価の 3 項目を評価した．運動評価では，動画撮影による画像解析を用いることで評価の正確性を向上させ，定義した閉眼率から治癒率を算出し，閉眼機能を定量的に評価した．電気生理学的評価では Amplitude と Electroneurography（ENoG）値を，組織学的評価では軸索数をそれぞれ比較した．

【結果･考察】ヒトの末梢性顔面神経麻痺と同様に，側頭骨内における神経絞扼を再現したモデルの作製が可能であった．このモデルを用いた検討では，ROCK inhibitor 群において，コントロール群と比べ有意な閉眼率の改善（P = 0.038），Amplitude の回復（P = 0.005），ENoG 値の回復（P = 0.002），軸索数の増加（P = 0.008）を認めた．このことから，徐放用基材を用いた ROCK inhibitor の側頭骨内局所投与は，顔面神経麻痺の新たな治療法になり得ると考えられた．

ROCK inhibitor は緑内障治療薬および脳血管攣縮治療薬として，既にヒトでの使用が許可されている薬剤である．ROCK inhibitor のヒト顔面神経麻痺症例での臨床応用を視野に，現在も研究を継続して行っており，最新の結果と，若干の文献学的考察を加えて報告する．

O9-6　顔面神経切断モデルを用いた CD38 変異による切断後神経変性抑制の検討

野田　昌生[1]，高相　裕司[2]，吉崎　智一[2]，伊藤　真人[1]
[1]自治医科大学　耳鼻咽喉科，[2]金沢大学

【目的】顔面神経麻痺には様々な原因があり，特に外傷や外科的手術により神経が切断された場合には，速やかな神経の再縫合や移植した神経を用いた再建が必要とされる．しかしながら顔面神経の機能の完全な改善は難しく，半永久的に麻痺を残すことから整容面や精神面で大きな負荷となる．顔面神経麻痺が残存する原因としては，末梢神経の変性とともに中枢における顔面神経核での神経変性が原因と考えられている．今回，我々は末梢性顔面神経障害における神経変性抑制の検討を CD38 に着目して行った．CD38 は NAD+ から cADP リボース，さらに ADP リボースを生成する膜タンパク質であり，cADP リボースの合成を介して Ca2+ シグナリング関与することが知られている．われわれは CD38 変異マウスを用いて，顔面神経切断における末梢神経変性を検討した．これまでの報告を合わせて，考察を加えて報告する．【方法】野生型マウス（ICR）と CD38KO マウスを用い，茎乳突孔出口において顔面神経本幹を切断することで，顔面神経切断モデルを作成した．神経切断後，経時的に顔面神経核，顔面神経における変化を免疫組織学的に比較検討を行った．【結果】CD38 ノックアウトマウスにおいて神経変性，脱髄の遅延を認めた．末梢部位における炎症細胞の増加も有意に減少していた．【考察】顔面神経傷害後，一過性に神経変性が起こるが，CD38 を抑制することによって，神経変性を遅らせることがわかった．CD38 に関連する分子として局所における NAD＋が一因と考える．神経障害後の治療選択の一つとなる可能性があると考える．

O10-1 外耳道部に発生した母斑細胞母斑の 2 例

小泉　仁志，廣瀬　由紀，田渕　経司
筑波大学医学部付属病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】母斑細胞母斑の発生頻度は外耳道の良性腫瘍の中では比較的高いといわれている．しかし，外耳道に発生する良性腫瘍は比較的稀とされており，全体として外耳道部の母斑細胞母斑は稀な疾患である．母斑細胞母斑は類似性の多い悪性黒色腫との鑑別の必要がある．今回，母斑細胞母斑の症例を当科で 2 例経験し，その中の 1 例は母斑細胞母斑に骨腫を呈した Nanta 骨性母斑であった症例を報告する．【症例 1】 70 台女性．左耳閉感を認め近医を受診した．左外耳道腫瘤を認め当科紹介受診した．受診時左外耳道上壁に 5mm 程度のやや褐色調で弾性硬腫瘤を認めた．鼓膜は異常所見を認めなかった．標準純音聴力検査では聴力の左右差は認めなかった．CT 所見では骨部外耳道を首座にして，周囲に軟部陰影を呈する腫瘤を認めた．左外耳道腫瘍摘出術を施行し，病理所見では真皮内に母斑細胞様細胞を認めた．皮膚骨腫を伴っており Nanta 骨性母斑の診断となった．【症例 2】 40 台男性．数年前より左外耳道部に腫瘤を認め，近医を受診した．生検を施行し母斑細胞母斑の診断となった．外科的切除目的に当科紹介受診した．受診時左外耳道に黒褐色で表面凹凸があり，毛の生えた弾性軟の腫瘤を認め，外耳道に充満していた．鼓膜は異常所見を認めなかった．標準純音聴力検査では聴力の左右差は認めなかった．CT 所見では左外耳道後壁に 8mm 程度の軟部陰影を呈する腫瘤を認めた．左外耳道腫瘍摘出術を施行し，病理所見で真皮内に母斑様細胞を認め母斑細胞母斑の診断となった．【考察】今回，外耳道の良性腫瘍の一つである母斑細胞母斑について報告した．外耳道部に発生する良性腫瘍は稀である．その中では母斑細胞母斑の頻度は比較的高く，外耳道良性腫瘍のおよそ 21-26% との報告がある．母斑細胞母斑は胎生期の神経綾の分化過程で異常発生した母斑細胞が皮膚内で腫瘍性に増殖した良性腫瘍である．比較的境界明瞭でメラニン色素を有し黒褐色を呈することが多くしばしば悪性黒色腫との鑑別が重要になる．無症状で発見されることが多く，ある程度の大きさになると難聴，異物感，耳閉感の自覚症状が認められる．腫瘤の急速な増大，表面および周辺の形態の不整化，色の変化，出血を呈したときは，悪性黒色腫を疑うべきである．今回の症例ではどちらも所見上褐色調の腫瘤を呈し，症例 1 では耳閉感を認め，症例 2 では無症状であった．また急速な増大，出血などは認めなかったため，確定診断と治療をかねて摘出術の方針となっている．また症例 2 で提示した Nanta 骨性母斑は，母斑細胞母斑に皮膚骨腫を伴うものである．母斑細胞母斑が骨性になる原因として，外傷などによる炎症の先行により毛包が閉塞し，微小環境が変化し，骨形成すると考えられている．Nanta 骨性母斑は顔面で発生することが多く 94.2% が顔面で発生し，顔面の母斑細胞母斑の中での発生頻度は 10.9%，母斑細胞母斑全体の中では 5.6% との報告がある．外耳道では耳かきなどの機械的刺激・外耳炎などにより母斑細胞母斑が骨性の変化をきたすと考えられる．外耳道の母斑細胞母斑の 2 例を報告した．母斑細胞母斑は所見上悪性黒色腫と類似点も多く鑑別の必要がある．また，今回の症例の 1 例は Nanta 骨性母斑であり，外耳道で比較的硬い腫瘤を認めたとき鑑別の必要性がある．

O10-2　冷水反復刺激が誘因と考えられた外耳道外骨腫の 2 例

山崎　開[1]，川北　憲人[1,2]，山本小百合[1]，清水　猛史[1]
[1]滋賀医科大学　耳鼻咽喉科，[2]長浜赤十字病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】外耳道外骨腫は，サーフィンなどマリンスポーツを長年継続することで発症し，サーファーズイアーとして知られている．外耳道に反復する頻回の冷水刺激が誘因となり外耳道骨部に骨増殖性隆起が生じる．今回われわれは頻回な冷水反復刺激が誘因と考えられ，手術治療を要した外耳道外骨腫の 2 例を経験したので報告する．【症例提示】症例 1：56 歳，男性．サウナに毎日通い，サウナ入浴後，水風呂に潜水する行為を習慣にしていた．1 ヶ月前から続く右難聴と右耳漏を主訴に近医耳鼻咽喉科を受診し，両側外耳道の骨性隆起を指摘され当科を紹介受診した．初診時，両側外耳道に全周性，広基性の骨性隆起を認め，外耳道は狭小化していた．右鼓膜には穿孔があり，慢性中耳炎を認めた．左鼓膜は視認できなかった．聴力検査は 3 分法で右 38.3dB の伝音難聴，左は 20.0dB であった．側頭骨 CT で，両側外耳道内に突出する骨陰影を認めた．耳後切開で右鼓室形成術 I 型を行い，外耳道の外骨腫はバー，ノミを用いて削開除去した．10 カ月後に，耳内切開で左外耳道の外骨腫を同様に削開除去した．術後聴力は右 26.7dB，左 16.7dB に改善した．症例 2：70 歳，女性．外耳に掻痒感を自覚した際，ミネラルウォーターを右外耳道内にスプレーで吹きかける行為を，週に数回の頻度で 15 年以上継続していた．右利きであるため左耳には行っていなかった．4 年前から右耳閉感を自覚し，徐々に増悪したため，近医耳鼻咽喉科を受診し，外耳道の骨性閉鎖を指摘され当科を紹介受診した．初診時，右外耳道骨部後壁を中心に広基性の骨性隆起を認め，同部で外耳道は閉塞していた．聴力検査は 3 分法で右 71.7dB の伝音難聴を認めた．側頭骨 CT で右外耳道後壁から下壁を中心に突出する骨陰影を認めた．手術は耳後切開で行い，外耳道後壁を中心に広がる骨性隆起をバー，ノミで削開除去した．深部には外耳道真珠腫が充満していた．術後聴力は 30.0dB に改善した．【考察】外耳道外骨腫は慢性的な外耳道への冷水刺激が誘因となって生じる．外耳道皮膚を長期間繰り返し冷やすことで生じる皮下組織の慢性炎症が，線維組織の増殖と骨新生を促すと考えられる．低温で冷水刺激に長期間暴露されるほど発症率が高く，外耳道閉塞の程度が強い．症例 1 はサウナ後の水風呂への潜水を毎日，長年行っており，症例 2 は 15 年以上にわたって右外耳道への冷水投与を習慣としていた．2 症例ともにマリンスポーツ歴はないが，いずれも長期間の冷水反復刺激が外耳道外骨腫の誘因になったと考えられる．

O10-3　当科で入院加療を行った悪性外耳道炎の 5 例

滝瀬由吏江[1]，深美　悟[1]，栃木　康佑[2]，永島　祐美[1]，阿久津　誠[1]，
穐吉　亮平[2]，金谷　洋明[1]，平林　秀樹[1]，田中　康広[2]，春名　眞一[1]
[1]獨協医科大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科学教室，[2]獨協医科大学埼玉医療センター　耳鼻咽喉科

【はじめに】
悪性外耳道炎は，外耳道の細菌感染が側頭骨や周囲軟部組織から頭蓋底に波及し，しばしば脳神経麻痺や髄膜炎，脳炎などの合併症をきたし，時に致命的となりうる疾患である．重度の外耳道炎，夜間に増強する痛み，外耳道底部に生じる肉芽，緑膿菌の検出，糖尿病の合併が特徴とされるが，いまだ明確な診断基準はない．今回，当科で入院加療を行った悪性外耳道炎の 5 例について，若干の文献的考察を含めて報告する．
【対象と方法】
2014 年 1 月 1 日から 2019 年 12 月 31 日までの 6 年間において，当科で悪性外耳道炎と診断し入院加療を行った 5 症例を対象とした．検討項目は患者背景，症状，起因菌，治療内容，入院期間および転帰を検討した．
【結果】
年齢は 62 ～ 83 歳（平均 72.4 歳），性別は男性 4 例，女性 1 例であった．全症例で糖尿病の既往があり，うち 3 例はインスリン自己注射を行っていた．全症例で治療抵抗性の耳漏を主訴とし，他に伴っていた症状としては耳痛が 3 例，患側顔面麻痺が 1 例，頭痛が 1 例であった．起因菌は Rhizomucor sp. であった 1 例を除き，すべて Pseudomonas aeruginosa であった．このうち，経過中に Aspergillus niger も認めるようになった症例が 1 例あった．治療としては，全症例で起因菌に感受性のある抗菌薬の点滴静注を 8 週間以上継続しており，うち複数の抗菌薬を併用したのは 1 例のみであった．2 例は高圧酸素療法（以下，HBO）を併施した．外科的介入を行ったのは局所麻酔下に外耳道の肉芽除去を行った 1 例のみであった．入院期間は 53 ～ 103 日（平均 76 日）であった．転帰としては，2 症例は退院後に増悪を認め複数回の入院加療を行ったが，うち 1 例は原病の進行による脳神経麻痺が影響し後に誤嚥性肺炎で死亡した．もう 1 例は，原病はある程度制御できていたが発熱のため他院入院中に死亡され，詳細不明である．治癒状態での経過観察中が 1 例，3 年間再燃を認めず終診となった症例が 1 例であった．残り 1 例は，原病は制御できたものの薬剤による副作用を契機に全身状態が悪化し，徐々に衰弱，最終的には肺炎で死亡した．
【考察】
悪性外耳道炎において脳神経麻痺をきたした場合の予後は不良であると報告されているが，本検討でも脳神経麻痺を呈した 2 症例は結果として初診から 1 年以内に死亡した．基礎疾患としてコントロール不良の糖尿病に加え重度の腎障害や体力低下を伴っている症例が多く，使用可能な薬剤が制限されることや，侵襲の高い処置・治療を行いにくいことなどが影響した可能性が考えられた．近年では，起因菌が緑膿菌以外の症例や側頭骨病変に乏しい非定型的な頭蓋底骨髄炎の症例報告も多数散見され，病態が複雑化しており，症例ごとに応じた早期診断・治療の重要性が高まっている．標準的な治療は，起因菌に対し感受性のある薬剤の継続的な点滴静注であるが，他に HBO，抗菌薬動注療法，外科的ドレナージなどが提唱されている．当科では HBO を 2 例で選択し，比較的良好な病勢制御を得た．悪性外耳道炎においては，糖尿病や，緑膿菌が産生する酵素により生じる微小血管障害，腐骨・肉芽形成による病変部位の血流障害などのため，抗菌薬が届きにくいことが難治性の一因とされる．HBO は，酸素分圧を高めることで血中および局所の酸素濃度を上昇させ，食細胞の殺菌作用を高める他，創傷治癒や血管新生，骨新生を促す．施行可能な施設が限られており，また患者の併存疾患や全身状態によっては施行困難な場合もあるが，今後も積極的な施行を検討していきたい．

O10-4 外耳道腫瘍 12 例の検討

三浦康士郎[1]，田中　健[1]，比野平恭之[1]，石井　賢治[1]，相原　康孝[1,2]，神尾　友信[1]
[1]神尾記念病院，[2]耳鼻咽喉科クリニカ神田

外耳道の腫瘍性病変は比較的まれな疾患とされており，病理学的診断を行うと耳鼻咽喉科医としてはあまり聞き慣れないものであることも多い．そのうち骨腫は病歴や CT 所見から診断が容易であるため除外し，当院で 2013 年 12 月から 2020 年 3 月までに手術を行った外耳道腫瘍 12 症例（13 検体）に対して術前診断と術後の病理学的診断について検討を行った．

年齢は 21 歳から 78 歳で，平均 48.8 歳であった．性別は男性 6 例，女性 6 例であった．手術は全身麻酔が 3 例，局所麻酔が 9 例であった．症状は重複も含めて腫瘤触知が 8 例，出血が 4 例，耳痛，難聴，偶発的に見つかったものがそれぞれ 1 例ずつであった．症状出現から手術までの期間は 60 年 1 例，12 年 1 例，その他は 1 ヶ月から 3 年で中央値は 1 年 3 ヶ月であった．術前に肉眼的に乳頭腫を疑っていたものは乳頭腫型脂漏性角化症や扁平乳頭腫であり，術前に漠然と良性腫瘍や母斑と診断していたものは種々の母斑であることが多かった．しかしながら，基底細胞癌が発生する可能性もある脂腺母斑，再発率も高い好酸球性血管リンパ球増殖症，上皮組織ではない反応性リンパ組織過形成と診断されたものも認めた．また複数回生検を行うも扁平上皮過形成と診断され，腫瘤増大のため，全身麻酔下に診断目的も含めて可及的に切除術を試み，高分化型扁平上皮癌の診断がついた症例も 1 例認めた．術後観察期間は 1 年以上の症例が最も多かったが，2 週間以内に 4 例が drop out し，中には病理結果も待てない症例も 2 例認めた．

一般的に外耳道良性腫瘍の治療は外科的切除であるが，無症状で発育が緩徐であるものについては経過観察でもよいとされている．しかしながら，多くの外耳道良性腫瘍は皮膚腫瘍であり，耳鼻咽喉科医としては経験が少ない．また病変が小さいため，MRI で質的診断を行うのが難しいことも多い．今回の統計の中には扁平上皮癌の診断がついたものもあり，良性腫瘍であっても脂腺母斑の他にも，多形腺腫，耳垢腺腫，色素性母斑など悪性化をきたす病変もあり，確定診断を得るためにも可能であれば，積極的に外科的切除を勧めてもよいのではと考えられた．また今回の集計を通して，手術後の drop out が多く，場合によっては悪性疾患であったり，再発しやすい病変であったりすることから，術前からの患者教育の重要性を改めて認識させられた．

O11-1　異なる時期に発症した両側外耳道真珠腫症例

佐久間直子[1,2]，松延　毅[1]，森下　大樹[2]，鈴木　宏隆[1]，青木　秀治[1]，中川　千尋[2]，大久保公裕[1]
[1]日本医科大学　耳鼻咽喉科，[2]横浜栄共済病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】外耳道真珠腫は比較的稀な疾患であり，明確な診断基準はないが外耳道の拡大と角化物の堆積を認める疾患とされている．骨病変の有無などにより閉塞性角化症と狭義の外耳道真珠腫に分類されている．また，進展範囲を考慮した病気分類とそれに基づく治療法が Naim らによって提唱されている．今回異なる時期に発症した両側外耳道真珠腫症例を経験したので報告する．【症例】50 代女性．既往歴に慢性関節リウマチがある．右耳漏を主訴に当科受診．右上鼓室陥凹と鼓膜穿孔，外耳道骨部の拡大を認めた．あきらかな角化物の貯留は認めなかったが，側頭骨 CT 所見と併せて右真珠腫性中耳炎，外耳道真珠腫が疑われた．その際，左鼓膜と外耳道には明らかな所見は認めず，側頭骨 CT でも左中耳・外耳ともに軟部陰影や骨変化などの所見の指摘はされなかった．右側の耳漏は保存的加療にて停止し，停止後も鼓膜陥凹増悪，角化物の貯留などを認めなかった．そのため外科的加療の必要性は低いと判断し，近医耳鼻咽喉科へ逆紹介となった．最終受診より約 6 年後，発熱と両側聴力低下を自覚し近医耳鼻咽喉科受診．両側外耳道に白色塊と右耳漏を認めた．保存的加療にて右耳漏が改善しなかったことと，左側の白色塊が容易に摘出できなかったことより当科再紹介され受診となった．受診時，右側は鼓膜と上鼓室に複数個の穿孔と耳漏，鼓室内に少量の白色塊を認めた．外耳道の拡大は 6 年前と同程度であった．左側は外耳道内が白色塊にて閉塞しており，鼓膜は観察困難であった．標準純音聴力検査では両側混合難聴であった．側頭骨 CT では右側は鼓室内と乳突洞内の軟部陰影とキヌタ骨長脚の菲薄化を認めた．外耳道は骨壁の菲薄化は 6 年前とほぼ著変なく，軟部陰影も認めなかった．左側は乳突洞内と外耳道内の軟部陰影，外耳道骨壁の菲薄化を認めた．外耳道後壁の一部では乳突洞との交通が疑われる所見を認めた．右側は鼓室形成術を施行．鼓膜穿孔縁裏面に連続した角化物を認め，二次性真珠腫と診断した．外耳道は骨壁の陥凹を認めたが，角化物の貯留や表皮組織の欠損は認めなかったことから，外耳道真珠腫の治癒した状態であると診断した．左側は外耳道内の白色塊を生検し，外耳道真珠腫と診断した．真珠腫塊は複数回の局所処置にて摘出できた．摘出後，左外耳道骨部の拡大を認めたものの，鼓膜穿孔や外耳道表皮組織欠損や認めず，左外耳道真珠腫は乳突洞内へ伸展していないと判断した．そのため，外耳道形成術や拡大手術は施行しない方針となった．【まとめ】本症例は外耳道骨壁の菲薄化を認めたが，表皮組織欠損や，骨組織へ角化物の侵入を認めないことより両側 stage IIa と診断した．後天性外耳道真珠腫の成因は，微小血管障害，炎症，手術や外傷などの何らかの原因による外耳道皮膚の migration の障害であるとされている．本症例では異なる時期の発症であるが両側性であり，頻回の耳かきや手術歴などはなかった．そのため慢性関節リウマチによる微小血管障害の影響が大きい可能性が疑われ，今後も定期診察が必要と考える．

O11-2　外側側頭骨切除術時に皮膚管を用いた一期的外耳道・伝音再建

藤田　岳，横井　純，上原奈津美，柿木　章伸，丹生　健一
神戸大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

【背景】
外耳道癌ピッツバーグ分類 T1, T2 症例（腫瘍が外耳道に限局し，中耳腔への進展がないもの）に対して，当科では多くの場合，外側側頭骨切除術を行っている．その際，術後の放射線治療を必要としない症例には，鼠径部からの皮膚を全層採皮し，皮膚管を作成し外耳道を再形成している．また側頭筋膜を鼓室全体に敷いて，鼓室形成術 III 型で伝音再建も行っている．今回我々の行っている方法を紹介するとともに，手術後の聴力成績について検討し報告する．
【対象】
2016 年 5 月以降に外耳道癌に対して外側側頭骨切除術を行った 22 例のうち，皮膚管を用いて一期的に外耳道・鼓室形成を行った 15 例を対象とする．男性 7 例，女性 8 例．T1 症例 9 例，T2 症例 6 例．組織型は扁平上皮癌 12 例，腺様嚢胞癌 3 例．抄録作成時点で術後聴力評価を行うことができた 11 例について述べる．
【方法】
外耳道形成・鼓室形成：腫瘍とともに側頭骨を切除後，採皮は同側の鼠径部から 7x6 cm の全層皮膚を採取し，10cc のシリンジに巻きつけて皮膚管を作成する．皮膚管の両端は開放端とし，外耳道入口部の大きさと鼓膜の大きさに調整する．皮膚管を外耳道入口部に固定し，外耳道内には抗生剤入り軟膏付きタンポンガーゼを挿入し，皮膚管を圧迫固定する．
聴力評価：伝音再建後の術後聴力成績判定基準（日本耳科学会，2010）に基づき，術後の気骨導値を用い，0.5, 1, 2, 4kHz の 4 周波数平均を用いて算出した．
【結果】
術後の気骨導差の平均は 30.7 dB HL（中央値 28.75; 95% CI, 23.3 - 38.0）であった．聴力測定時期は，術後 6-37 ヵ月（平均 12.6 ヵ月）であり，最も気骨導差の小さい症例は，11.3 dB HL（術後 37 ヵ月時点）であった．
【考察】
本法では（1）耳内が観察可能なことにより，局所再発の早期発見が期待できる点，（2）外耳道入口部が通常に近い形態で作成されるため，外耳道閉鎖と比べ美容的に優れる点，がメリットとして挙げられる．また外耳道入口部閉鎖を行い有茎弁や脂肪充填を行った場合には 50-60dB の伝音難聴が生じ得るが，概ね 30 dB 以内の伝音難聴に留め，必要であれば患側に補聴器使用も可能であることもメリットと考えられる．
一方で，伝音再建は Wullstein III 型 原法（III o）であり，伝音効率の点ではコルメラを用いた III 型変法よりも劣る可能性がある．また術後の鼓膜位置の浅在化や，外耳道入口部の狭小化などにより，伝音障害が改善しない場合もある．
しかしながら本法を用いた外耳道再形成・鼓室形成術は，腫瘍を含めて側頭骨切除後に，さほど時間をかけることなく，聴力保存や経過観察に優れた方法であると考えられる．

O11-3　神経線維腫症 1 型により伝音難聴をきたした 3 症例

毛利　宏明，二之湯　弦，瀧　　正勝，平野　　滋
京都府立医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】神経線維腫症 1 型（neurofibromatosis type 1: NF1）は，von Recklinghausen 病とも呼ばれ，カフェ・オ・レ斑と神経線維腫を主徴とする常染色体優性の遺伝性疾患である．皮膚以外にも骨，眼，神経系などに多彩な症候を呈する母斑症であるが，外耳道狭窄をきたすことは比較的稀である．今回われわれは，NF1 により外耳道狭窄および伝音難聴をきたした 3 症例を経験したので，報告する．

【症例 1】13 歳女性，NF1 Stage 2．幼少期より左難聴あり，難聴精査目的に当科紹介受診された．柔らかい皮下腫瘍による左軟骨部外耳道の全周性狭窄を認めたが，耳介牽引と耳鏡挿入により正常鼓膜が観察可能であった．標準純音聴力検査では左 40dB（気導，3 分法）の伝音難聴を認めた．CT では，左耳介後部から外耳道後壁周囲にかけて存在する軟部組織病変と，それによる軟骨部外耳道の狭窄を認めた．鼓室内には病変を認めず，耳小骨連鎖も正常であった．NF1 による外耳道狭窄が伝音難聴の主な原因と考えられたが，手術希望なく現在経過観察を行っている．

【症例 2】20 歳男性，NF1 Stage 2．腫瘍増大に伴い左耳閉感を強く認めるようになったため，精査加療目的に当科紹介となった．外耳道は軟骨部を中心に皮下腫瘍により高度に狭窄し，側頭部から耳後部，左頸部皮下にかけてびまん性に腫瘤形成を認めた．標準純音聴力検査では左 38.75dB の伝音難聴を認めた．CT 上，軟骨部外耳道を中心に全周性に存在する軟部組織病変を認め，外耳道前壁は腫瘍により広範に破壊されていた．当院形成外科で左側頭部腫瘍切除を行う際，合同で左外耳道腫瘍切除術および左外耳道入口部形成術を施行した．腫瘍の進展範囲は広く，完全切除は困難であったため，外耳道入口部に皮切をおき，腫瘍の可及的減量と外耳道入口部の開大を試みた．術後耳介牽引により鼓膜観察が可能となり，左耳閉感の改善を認めたが，腫瘍の減量効果は限定的で，外耳道狭窄は残存し難聴改善には至らなかった．

【症例 3】19 歳男性，NF1 Stage 2．左耳介周囲の腫瘍増大および難聴の自覚があり，審美性および聴力改善目的に当科紹介となった．左耳輪脚と左耳介後部を中心に皮下腫瘤が存在し，軟骨部外耳道狭窄と左 38.75dB の伝音難聴を認めた．CT 上，外耳道の骨破壊は伴っておらず，鼓室および耳小骨連鎖は正常であった．当院形成外科で左鼻翼部腫瘍を切除する際，当科で左外耳道腫瘍切除術および左外耳道入口部形成術を施行した．耳後切開でアプローチし，耳後部および外耳道皮下腫瘍を可及的に減量した後，Z 形成術を用いて外耳道入口部拡大を行った．術後耳後部に血腫形成あり，血腫除去およびドレーン留置を行った．術後 1 ヶ月の時点で外耳道は良好な形態となり，気骨導差は消失した．患者は審美的にも機能的にも満足している．

【考察】NF1 により外耳道狭窄および伝音難聴をきたした 3 症例を経験し，2 例に手術加療を行い，うち 1 例は伝音難聴の改善を認めた．難聴の程度は外耳道狭窄によらずほぼ一定で，いずれも高音漸傾型を呈していた．神経線維腫を有する患者の 70% 以上が整容の問題を意識しているとされ，QOL を向上させるためには外科的切除が望ましいとされる．本症例でも術後に患者から一定の満足度は得られ，整容面や機能的な障害がみられた場合，外耳道病変においても積極的に切除を行うべきと考えられた．腫瘍は易出血性であり，また正常皮下組織との境界が不明瞭なため切除範囲の設定に難渋する．1 例は頸部にまでおよぶ広範な腫瘍のため耳内からのアプローチを選択したが，軟骨部外耳道の狭窄が十分に解除されず難聴改善を得られなかった．聴力改善を得るには，広い術野を確保し，耳後部を含めて十分な腫瘍減量を行うことが重要と考えられた．

O11-4 当科における鼓膜閉鎖手術の検討

杉本　寿史，波多野　都，吉崎　智一
金沢大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】鼓膜閉鎖法として underlay 法，inlay 法，overlay 法が提唱されており，いずれも成功率が高いとされる．しかし少ないながらも術後に再穿孔をきたしたり，聴力改善がみられない症例が存在する．鼓膜を閉鎖することで患者の聴力は改善し術後の耳漏が停止することから，その成功率を上げることは耳科診療において重要な課題と言える．当科では術前にパッチテストを行い，結果が良好な症例には接着法（underlay 法）にて鼓膜閉鎖のみを行い，不良例に対しては耳後部アプローチによる inlay 法にて鼓膜を閉鎖し同時に atticotomy を加えて耳小骨の固着解除または連鎖再建を行う方針としている．今回我々は当科で行った鼓膜閉鎖術における閉鎖不成功例及び聴力改善不成功例の因子を解析した．【対象と方法】鼓膜閉鎖手術後 1 年以上経過観察した 56 例の鼓膜閉鎖率および聴力改善度（聴力成績判定基準 2010 に基づく）について検討した．病態（慢性中耳炎，外傷性鼓膜穿孔後，鼓膜チューブ挿入術後の穿孔），手術方法（接着法と鼓室形成術），鼓膜穿孔部位（4 象限に分類），乳様突起の発育度（日本耳科学会の分類）耳管機能（日本耳科学会の分類）に分けて検討した．【結果】全体の結果は術後再穿孔率 8.9%，聴力改善率 88% であった．再穿孔率：病態別では外傷性鼓膜穿孔の鼓膜再穿孔率が 25％と高い傾向にあった．術式では接着法（underlay 法）25％に対し耳後部アプローチによる inlay 法は 0％であった．部位については前下象限に限局した再穿孔例が 10％，前下象限～後下象限にまたがる再穿孔例が 5％と高い傾向にあった．乳様突起と耳管機能では再穿孔率に有意差はなかった．聴力改善率：病態別では慢性中耳炎例が 84％と低い傾向にあった．術式では接着法（underlay 法）が 100%，耳後部アプローチによる inlay 法 + 耳小骨固着解除が 84%，耳後部アプローチによる inlay 法 + 連鎖再建 IIIc が 88% であった．部位では前下から後下象限にまたがる穿孔の改善率が 77.8％であった．乳様突起の発育良好群（MC2a 92.3 %,MC3a 100%）が不良群（MC1 77.7 %）に比して聴力改善率が高い傾向にあった．耳管機能良好群（86.2％）が不良群（80%）に比べ聴力改善率が高い傾向にあった【考察】再穿孔率について：鼓膜前方を含む穿孔例の再穿孔率が高く，また接着法の再穿孔率が高い結果が得られた．一方で耳後部アプローチによる inlay 法の鼓膜閉鎖率は全例で 100％と他施設と比べて遜色ない結果であった．前方穿孔例については内視鏡のもとで接着法（underlay 法）を行ったにもかかわらず結果が不良であったことから，視野不良以外に閉鎖し難い因子があることが推測された．聴力改善率について：慢性中耳炎には耳小骨固着の強い症例が多く含まれるため，他の病態に比して聴力改善率が低かったと考えられた．接着法（underlay 法）においては再穿孔率が高かったにもかかわらず聴力改善度は 100％と良好であった．再穿孔の大きさが pin hole 程度であったため聴力改善に影響を与えなかったためと考えられる．乳様突起の発育良好群（MC2a 92.3 %, MC3a 100%）が不良群（MC1 77.7 %）に比して聴力改善率はよい傾向にあったが，これは炎症を反復していないため耳小骨の固着が軽かったためと考えられた．

O11-5 Anterior subannular grafting technique による interlay myringoplasty の有用性

河野　浩万
河野耳鼻咽喉科 Ear Surgi Clinic

【初めに】 本邦で行われている鼓膜形成術には，主に underlay 法と interlay（sandwich）法の 2 つの術式が挙げられる．Interlay 法は，underlay 法と比較すると，術後上皮化が早く鼓膜穿孔閉鎖率が高い術式とされているが，鼓膜の浅在化や anterior blunting が起こりやすいとされている．Interlay 法では，残存鼓膜表皮層のみを剥離する必要があるが，本術式で最も難渋する手術操作は前方鼓膜輪上の表皮層の剥離であり，この剥離操作の良否がその後の手術結果を左右するといっても過言ではないと考えている．特に鼓膜穿孔縁が鼓膜輪にかかっている例では特に重要となってくる．前方鼓膜輪上の表皮層がうまく剥離できず，表皮層の欠損が生じてしまうと，穿孔閉鎖材料に用いる graft への前方からの血流が得られなくなってしまうため，治癒が遷延化したり再穿孔きたしたりするリスクが高くなってしまう．また，欠損した表皮層を補うために前壁の外耳道皮膚を剥離挙上させてしまうと，鼓膜の浅在化や anterior blunting のリスクが高くなってしまう．

演者は，前方の鼓膜輪上の表皮層剥離を行わない anterior subannular grafting technique による interlay myringoplasty を（以下 ASIM 法）を考案し，2017 年，2018 の本学会で報告した．今回，これまでの手術成績を報告するとともに，従来の interlay myringoplasty との相違点，本術式の有用性について言及する．

【術式】 ASIM 法は，鼓膜の前下部の剥離操作に至るまでは，従来の interlay 法と同様の手術操作を行う．耳後部切開から，外耳道皮膚を剥離挙上させ，後方の鼓膜輪に到達した後，鼓膜輪上の表皮層の剥離を行う．続いて鼓膜の表皮層の剥離操作に進むが，鼓膜前下部の表皮層剥離は線維性鼓膜輪の辺縁が明視できる程度にとどめる．針状の探針で線維性鼓膜輪前縁の一部を鼓膜固有層から剥離し，その部分から鈍的に鼓膜固有層を線維性鼓膜輪から剥離することにより “subannular pocket” を作成する．側頭筋膜の先端をこのポケット内に挿入し，残りの筋膜は剥離した鼓膜固有層から外耳道骨壁の後上部にかかるように載せ穿孔部分をしっかり覆う．結果的に鼓膜輪の前上部と下部で筋膜が線維性鼓膜輪を跨ぐこととなる．剥離した鼓膜表皮層を戻した後，外耳道内にパッキングを行う．

【結果】 当院で 2016 年 1 月より 2018 年 3 月までに 141 例に対して ASIM 法を試みた．その内訳は，慢性中耳炎 123 例, 外傷性鼓膜穿孔 11 例, そして鼓膜換気チューブ抜去後の残存鼓膜穿孔 7 例であった．このうち 132 例（93.6%）で本術式を施行しえた．残りの 9 例では，subannular pocket を作成できず，従来の interlay 法を施行した．術後 6 か月以上観察しえた 113 例においては，鼓膜穿孔閉鎖率は 98.2%であった．

【考察】 ASIM 法では，従来の interlay myringoplasty で最も難渋する手術操作である前方鼓膜輪上の表皮層の剥離を行う必要がない．代わりに鼓膜輪下の組織を剥離し “subannular pocket” を作成するが，この操作は鼓膜輪上の表皮層の剥離操作と比較し容易である．筋膜を “subannular pocket” 内に入れることにより，前方からの血流を得ることができ，また前方鼓膜輪上の表皮は温存されることから，確実に前方からの上皮化が期待できる．よって，従来の interlay 法より高い手術成績が期待できる術式と考えている．一方，約 7%の症例では鼓膜輪下の組織が非常に薄かったりして subannular pocket が作成できない例があり，そういった症例に対しては従来の interlay 法あるいは underlay 法にて対処する必要がある．

O12-1　音響耳管法やバルサルバ法の測定値に定量性はあるか？

増田　正次[1]，濱之上泰裕[1]，尾川　昌孝[1]，茂木　　翼[1]，齋藤　伸夫[1]，木村　泰彰[1]，内藤　翔司[1]，
奥羽　　譲[1]，坂本龍太郎[1]，松田　雄大[1]，中村　健大[1]，深山　善子[1]，守田　雅弘[2]，齋藤康一郎[1]
[1]杏林大学　耳鼻咽喉科，[2]守田耳鼻咽喉科大阪駅前耳管クリニック

【はじめに】音響耳管法（以下，音響法）は，音源提示音圧，外耳道音圧上昇値（以下，音圧上昇値），開大持続時間（以下，持続時間）が記録でき，定量的に能動的開大能を評価できる可能性がある．バルサルバ法は通過性と能動的開大能を評価する方法であるが，耳管開大時の鼻咽腔圧が記録でき，定量的に通過性を評価できる可能性がある．しかし，さまざまな能動的開大能，通過性を有していることが想定される症例を対象にした場合，実際にどれほどの定量性があるかは不明である．一方，通過性テストは，鼓膜に穿孔がないと施行できないが，通過性を定量評価可能である．本研究では，さまざまな耳管開大能，通過性を有していることが想定される症例を対象に，音響法，バルサルバ法において記録できる測定値に定量性があるか，通過性テストの受動的耳管開大圧（passive opening pressure, POP）と比較することで検討した．

【対象】10－76 歳（平均 48 歳）の慢性中耳炎または鼓膜チューブ留置により鼓膜穿孔を有する症例 32 名，33 耳．

【方法】耳管機能検査装置（JK-05AD，リオン社）を使用し，音響法における（1）音源提示音圧，（2）音圧上昇値，（3）持続時間，（4）バルサルバ法における耳管開大時の鼻咽腔圧，（5）通過性テストにおける POP を記録した．（1）－（4）と（5）との相関関係をスピアマンの順位相関係数 r を求めて検討した．$p < 0.05$ を有意な相関関係ありとした．POP の正常範囲は 150－550 daPa とした．

【結果】各測定値と POP の r，p 値は以下の通りであった．音源提示音圧－POP（r = 0.02, p = 0.917），音圧上昇値－POP（r = -0.48, p = 0.005）（図 1），持続時間－POP（r = -0.43, p = 0.014），鼻咽腔圧－POP（r = 0.00, p = 0.998）．このように，音響法における音圧上昇値，持続時間が POP と有意な相関関係があった．外耳道音圧上昇値≧ 10 dB の耳は 17/33 耳あり，そのうち 16 耳は POP 正常，1 耳は開放型相当であった．

【考察とまとめ】過去に，池田ら[1]が耳管開放症においては，音響法に工夫を加えた大田法[2]により耳管腔内径が推定できることを示している．本研究では，通常の音響法を用いて，耳管障害の型に関わらず，通過性を弱い相関ながら推定でき，音響法の測定値に定量性があることが示唆された．

【文献】1. Ikeda R, et al. Otol & Neurotol 40, 2019．2. 大田重人，他．Otol Jpn 25, 2015.

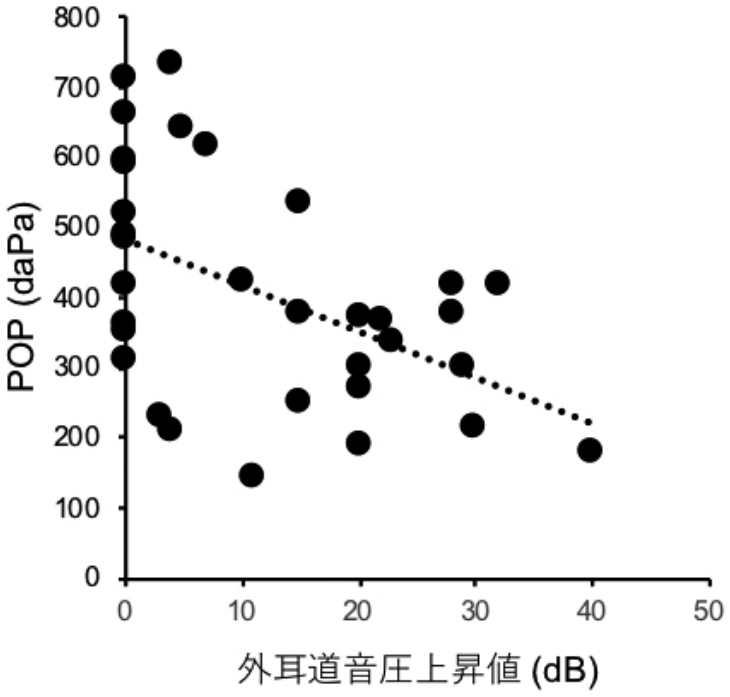


図1 外耳道音圧上昇値とPOPの相関関係

O12-2 Visible TTAG による開放および狭窄耳管診断の実際

達富 真司[1]，細田 泰男[1]，梅田 裕生[1]，馬場 奨[1]，宮澤 徹[2]，岩野 正[3]
[1]細田耳鼻科 EAR CLINIC，[2]浅ノ川総合病院，[3]岩野耳鼻咽喉科サージセンター

TTAG は鼓膜の動きからくる外耳道内圧の変化を耳管の通過性として捉えているが，外耳道内圧の変化は鼻咽腔圧の変化に比較して非常に微細である．そのためアーチファクトが混入しやすく，また検査者の習熟度や患者の理解度など様々な要因で再現性に問題が生じ，判定に苦慮する場合がある．例えば耳栓のエアーリークや，顎関節運動・眼瞼運動で鼓膜に動きが生じると，正確な判定が困難となる．これらの問題点を解消するため，当院では鼓膜の動きを直接観察して耳管の通過性を評価する Visible TTAG（V-TTAG）を 2017 年から開発，報告してきた．V-TTAG の原理は TTAG と同じであるが，外耳道内圧を測定する代わりに外耳道に挿入した軟性内視鏡で直接鼓膜の動きを観察する．鼓膜に穿孔がある症例や鼓膜換気チューブを留置している症例では，湿潤綿で穿孔やチューブを塞ぐことで疑似的に鼓膜の動きを観察することが可能である．V-TTAG の手順と判定方法について示す．患者を座位とし，外耳道に軟性内視鏡を挿入してパソコン画面に鼓膜の内視鏡動画を表示する．一側鼻腔に圧センサーをあてて鼻咽腔圧を導出し，圧グラフをパソコン画面に表示する．診察の様子もカメラで撮影してパソコン画面に表示する．鼓膜動画，鼻咽腔圧グラフ，診察風景は全て一つの画面に表示し，音声も含めて録画する．検査は，まず安静時鼻深呼吸における鼓膜動揺の有無を確認する．鼻咽腔圧の変化と同期する鼓膜の動揺が見られれば開放耳管と判定する．次にバルサルバ法による耳管の開大を，鼓膜膨隆の有無で判定する．バルサルバ法が困難な症例では EarPopper® を用いて自己通気の補助を行う．正常耳管では自己通気で中耳腔が陽圧となり鼓膜が膨隆する．鼓膜は膨隆したまま維持されるが，嚥下を行うと耳管が開大して中耳腔圧が低下し，鼓膜の膨隆が解除される．自己通気による鼓膜の膨隆が見られない場合は，受動的開大障害と判定する．自己通気により鼓膜が膨隆しても嚥下で膨隆が解除されない場合は，能動的開大障害と判定する．自己通気により鼓膜が膨隆してもすぐに膨隆が解除される場合は開放耳管と判定し，鼓膜の呼吸性動揺の有無を確認する．さらに鼻すすりによる陰圧ロック（鼓膜陥凹）が確認される場合は耳管閉鎖不全と判定する．V-TTAG では鼓膜の動きを内視鏡で直接観察し，同時に鼻咽腔圧の変化と診察風景も確認できるため，耳管開大や呼吸性動揺を確認するのに必要な鼻咽腔圧がかかっているかなど，検査に対する患者の理解度を随時確認しながら検査をすすめることができる．そのためアーチファクトの混入を抑制でき，従来の TTAG に比べてより正確で再現性の高い検査が可能となったと考える．また動画を供覧しながら患者に説明することで病態の理解が得られやすくなったことも大きな利点である．当院では開放耳管に対しゼリー水の点鼻治療を行っているが，鼻すすりで鼓膜が陥凹する様子や点鼻で鼓膜動揺が解消される様子を V-TTAG で示すことで，患者自身が耳管開放の病態と鼻すすり回避の必要性を理解しやすくなった．なかにはゼリー水点鼻を行わず鼻すすりを回避しただけで開放耳管が治癒した症例も存在する．またゼリー水点鼻で鼓膜の呼吸性動揺が消失しないにもかかわらず，鼓膜の陽圧膨隆が保持され，聴力も改善する症例など，正常と開放の中間に属するような症例も存在する．このような非典型的な症例も V-TTAG によって確認することが可能となった．本発表では V-TTAG を用いた開放耳管および狭窄耳管の診断と治療に伴う耳管機能の変化について症例を提示して報告する．

O12-3 鼓膜の呼吸性動揺が臥位でも観察された耳管開放症症例 ー確実例における頻度についてー

草野　佑典[1]，川村　善宣[2]，池田　怜吉[1,3]，大島　英敏[1]，菊地　俊晶[4]，香取　幸夫[3]，小林　俊光[1]
[1]仙塩利府病院　耳科手術センター，[2]仙台市立病院　耳鼻いんこう科，
[3]東北大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科，[4]仙台医療センター　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】耳管開放症の症状は，一般に臥位や前屈位などの体位をとると改善する．しかし，体位変化で改善しえない症例が一部に存在する．そのため，耳管開放症診断基準案 2016 においては，体位変化による改善（2A）に加えて耳管咽頭口閉塞処置（2B）が記載され，2A 陰性の場合に 2B を行うことが推奨されている．体位変化で症状が改善しない症例の頻度は調査されているが，この時に鼓膜を直接観察した統計的報告は見当たらない．今回我々は臥位でも鼓膜の呼吸性動揺が観察された症例を 4 例経験した．そこで，耳管開放症確実例における頻度，自他覚的所見，重症度，転帰を検討し，治療法について考察する．【対象と方法】2017 年 1 月から 2019 年 12 月までに当院で耳管開放症確実例（耳管開放症診断基準案 2016）と診断された 146 例（男性 56 例，女性 90 例，平均年齢 48.0 ± 18.9 歳），195 耳を対象とした．臥位でも鼓膜の呼吸性動揺が観察された症例の頻度を求めた．【結果】座位で鼓膜の呼吸性動揺を示した症例は 94/146 例（64.4%），121/195 耳（62.1%）であった．うち，臥位でも鼓膜の呼吸性動揺が観察されたのは 4 例（2.7%），6 耳（3.1%）であった．4 例 6 耳の自覚症状，他覚的所見を表に示す．【考察】4 例 6 耳において，自覚症状スコアである PHI-10（0~8: no; 10~16: mild; 18~24: moderate; 26~40 severe handicap）（Ikeda et al., 2017）で は，severe handicap は 3 耳にとどまり，耳管ピン挿入までに至ったのは 1 耳のみで，残りの 5 耳は severe handicap の 2 耳を含めて無治療または保存的治療でコントロール可能であった．また，座位 CT で耳管の完全開放所見を認めたのは 4 例 6 耳中の 1 例 2 耳のみであった．臥位でも鼓膜の呼吸性動揺が観察される症例において，一概に座位耳管 CT で完全開放所見を示すわけではないことが分かった．過去の報告（Kawamura et al., 2019）では，耳管開放症確実例の 68.6%（48/70 耳）に座位 CT で耳管の完全開放所見を認めていたが，今回の症例においては予想に反してその頻度は低かった．【まとめ】耳管開放症確実例の 2.7% に鼓膜の呼吸性動揺が臥位でも観察された．そのような症例は重症な症例と考えがちだが，今回の検討で自覚症状に対応する PHI-10，形態学的所見である座位 CT 所見，治療転帰のいずれからも，必ずしも重症とは言えないことがわかった．したがって，このような症例であっても，ただちに手術適応とすべきではないことが示唆された．

症例	年齢	性別	患側	自声強聴	耳閉感	呼吸音聴取	体位変化での改善	耳管咽頭口閉塞処置での改善	TTAG	TTAGでの[外耳道圧]/[鼻咽腔圧]	座位でのSonotubo-metryの提示音圧(A)[dB]	前屈位でのsonotubo-metryの提示音圧(B)[dB]	(B)-(A)	座位CTでの完全開放	PHI	治療	転帰
1	19	女	右	+	+	+	-	+	+	0.347	110	115	5	-	20	経過観察	症状に慣れていたため無治療経過観察
			左	+	+	+	-	+	+	0.327	109	115	6	-	20	経過観察	
2	26	男	左	+	+	+	-	+	+	0.156	104	114	10	-	16	保存治療（生食点鼻・ジェル）	保存治療のみで経過観察中
3	69	男	右	+	-	-	-	+	-	-	89	121	32	+	26	保存治療（生食点鼻）	軽快
			左	+	-	-	-	+	-	-	102	114	12	+	26	保存治療（生食点鼻）	軽快
4	46	男	右	+	+	+	-	+	+	0.037	118	121	3	-	36	手術（耳管ピン）	症状消失経過観察中

O12-4 耳管機能正常疾患におけるキャリブレーション 50dB での耳管機能検査音響法（Sonotubometry）

菊地 俊晶[1]，池田 怜吉[2]，草野 祐典[3]，大島 英敏[3]，小林 俊光[3]
[1]仙台医療センター 耳鼻咽喉科，[2]東北大学病院 耳鼻咽喉科，[3]仙塩利府病院 耳鼻咽喉科

1．はじめに

われわれが耳管開放症診断基準案を提唱してから 10 年が経過した．以降，日本耳科学会より耳管委員会が発足され，耳管開放症診断基準 2012，耳管開放症診断基準 2016，耳管機能検査マニュアルの改訂などが報告された．さらに体位変化による音響法変化（太田法）の開発や，耳管機能検査の自覚症状スコア（PHI, ikeda）など 10 年以上前より格段に耳管開放症に対する診断技術は進化してきた．一方，再評価が必要な部分もあると考えた．耳管機能検査音響法キャリブレーションレベル（CAL）の統一化についてである．耳管機能検査に習熟した耳鼻咽喉科医師であれば，CAL-55dB で行うのが望ましいと認識してきた．しかし，耳管機能検査の多くは出荷時に CAL-50dB に設定されている．われわれが以前，急性感音難聴 51 名 102 側を対象に行った耳管機能検査音響法の検討を報告した際には，演者が CAL-55dB 設定を行い検査していた．しかし，その旨の記述が論文内に見当たらなかった．そこで今回，耳管機能検査正常例，すなわち耳管機能が関与しないと考えられる疾患として前回同様の急性感音難聴および顔面神経麻痺を対象に，耳管機能検査音響法（Sonotubometry）を初期設定値である CAL-50dB のままで行い，再検討を行った．

2．対象と方法

対象は，一側性急性感音難聴 24 例 48 側，片側顔面神経麻痺 26 例 52 側，合計 50 例 100 側であった．全例において臥位により改善する耳症状は認めなかった．一側性急性感音難聴は男性 14 名，女性 10 名，平均年齢 55.4 歳であった．片側顔面神経麻痺は男性 18 名，女性 8 名，平均年齢 45.8 歳であった．演者は耳管機能検査をオーダーするのみで，詳細な患者情報をしらされていない仙台医療センター検査技師が検査を行った．耳管機能検査音響法のキャリブレーションレベル（CAL）は出荷時の初期値である 50dB で行われた．全症例において（1）提示音圧（dB），（2）開放プラトー型の有無，（3）ladder 型の有無について検討した．

3．結果

（1）提示音圧の結果は以下の通りであった．100dB 未満の症例が 8 側 8.0% に認められた．最低提示音圧は 93dB であった．100-104dB の症例が 24 側 24.0%，105-109dB の症例が 31 側 31.0%，110-114dB の症例が 23 側 23.0%，115dB 以上の症例が 14 側 14.0% であった．

（2）開放 plateau 型は，1 側も認めなかった．

（3）開放後 ladder 型は 2 側に認められた．

4．考察

耳管機能正常例と考えられる 50 名 100 側にキャリブレーションレベル 50dB（CAL-50dB）で耳管機能検査を行ったところ，耳管開放症診断基準 2016 で診断基準 3C(1) に該当する，「提示音圧 100dB 未満」の症例が 8 側 8.0％に認められ，最低提示音圧は 93dB であった．前回の検討，すなわち 51 例 102 側の急性感音難聴症例では，100dB 未満の症例は 0%，最低提示音圧 102dB であった．この時の論文に記述されていないが，当時は筆者自身で CAL-55dB で設定していた．また 10 年以上の時が経過しているが，今回の機器，前回の機器とも RION-JK05 シリーズであり，機器の古さの違いによる結果の違いとは考えにくいと推察される．日本耳科学会の耳管機能検査マニュアルでも音響法の波形画像はすべて CAL-50dB となっており，今後統一化が望ましい可能性が示唆された．耳管開放症診断基準 3C(2) に該当する「開放 plateau 型」は 1 側も認めなかったが，嚥下による耳管開放後にゆっくり時間をかけて閉鎖することで階段状の波形を示す ladder 型は 2 側に認めた．診断基準が策定される前には「耳管開放時間 800msec 以上の延長」なども耳管開放症とされていた時期もあったが，開放時間の最大延長ともいえる ladder 型を今回の耳管機能検査正常例の検討でも認めたことより，開放 plateau 型のみを耳管開放症の特異的な所見とすることは矛盾せず適切であると考えられる．

5．まとめ

耳管機能検査音響法を行う際に，キャリブレーションレベル（CAL）に留意する必要がある．CAL-50dB の場合，提示音圧 90-99dB は再検討を要する可能性が 8.0% あったことが示唆された．開放 plateau 型は CAL-50dB であっても耳管開放症に特異的と考えられた．

O12-5 耳管を自在に開閉できる例の耳管機能の検討

荒井　真木[1]，水田　邦博[1]，遠藤　志織[2]
[1]浜松医療センター　耳鼻いんこう科・中耳手術センター，[2]静岡済生会　中耳手術・耳管センター

【はじめに】ヒトは嚥下や欠伸にて耳管を能動的に開閉できる．さらにバルサルバ手技や鼻すすりで耳管を受動的に開閉することができるヒトもいる．今回，それらによらない開閉が自在にできる例を報告する．【対象】41 歳女性．病院職員で耳管機能検査装置（リオン，JK-05AD）による耳管機能検査を担当することができる．【方法】耳管機能検査マニュアル 2016[1)]を提示し，そこに示された正常，狭窄，開放のパターンを再現するよう依頼した．【結果】鼓膜は穿孔のない正常所見であるため，加圧減圧法は行っていない．音響法では提示音圧が 100dB 以上で，嚥下による能動開大がある正常パターンと開大をおさえた狭窄パターンを再現することができた．音響法開放パターンでは提示音圧が 100dB 未満の所見と嚥下契機の音圧上昇プラトーの両パターンとも示すことができた．TTAG モードでは呼吸に同期した鼻咽腔圧と外耳道圧の動揺を再現でき，しかも検査途中で同期を停止することができた．また逆に途中から同期動揺を開始することもできた．2 回鼻をすすって外耳道圧を上げ下げし，3 回目のすすりで耳管をロックすることができた．音響法では 10 秒間に最大 19 回の耳管の開閉を見た．以上より，このような例を，Eustachian tuber, 以下 略してユーチューバーと呼称することとした．ユーチューバーは，耳管を高速開閉するとき軟口蓋をまるでミオクローヌスのように律動させ，他覚的耳鳴を発した．【考察】Eustachian Tube Disorders[2)]には，Some talented people can open it（Eustachian tube）voluntarily. との記載があり，本例と類似した例の存在は周知のことと考えられる．しかし今回の報告のようにその耳管機能を詳細に調べた文献は渉猟しえた限りでは見つからなかった．一方，観点を他覚的耳鳴に変えると，耳管がその音源とされる報告の中で随意的なもので加藤ら[3)]，不随意的なもので清水ら[4)]，軟口蓋ミオクローヌスに伴うものでは Slack ら[5)]蔵野ら[6)]の報告があった．ミオクローヌス様筋性耳鳴と耳管開放症の合併では山口の報告がある[7)]．ユーチューバーは随意的に耳鳴りを出すので加藤らの報告に近い例であると考えられた．ユーチューバーは耳管機能検査マニュアルの耳管閉鎖不全症の典型的波形をほぼ完璧に再現したことから，本来は脆弱耳管を持つのかもしれない．小児期よりいつの間にか自在の開閉が身に付いていたと言うが，脆弱耳管の症状を緩和するために体得したものかもしれない．脆弱耳管の症状を緩和するには鼻すすり癖の体得がよく知られている[8)~10)]．この両者の分岐点は何だったのか．その解明にはさらにユーチューバーを集めて耳管機能の解析を進めていくことが望まれる．【文献】1）日本耳科学会 : 耳管機能検査マニュアル（2016）. https://www.otology.gr.jp/common/pdf/guideline_jikankensa2016.pdf 2020 年 6 月 参 照. 2）Hain TC：Eustachian Tube Disorders. https://www.dizziness-and-balance.com/disorders/unilat/etd.htm　2020 年 6 月参照. 3）加藤寿彦，坂田俊文，白石君男，他：他覚的随意的耳鳴の発現機序について．耳鼻 41: 440-446, 1995. 4）清水謙佑，春田厚，牧野浩二，他：他覚的筋性耳鳴の 2 症例．耳鼻 42: 880-885, 1996. 5）Slack RW, Soucek SO and Wong K. : Sonotubometry in the investigation of objective tinnitus and palatal myoclonus. J Laryngol Otol 100: 529-531, 1986. 6）蔵野晃治，上田隆志，成尾一彦，他：軟口蓋ミオクローヌスによる他覚的耳鳴の 1 例．小児耳 20: 49-52, 1999. 7）山口展正：耳管開放症とその治療．JOHNS 19: 41-45, 2003. 8）小林俊光：耳管閉鎖障害の臨床，日耳鼻宿題報告，2005. 9）Magnuson B: Tympanoplasty and recurrent Disease: Sniff-induced high negative pressure in the middle ear space. Am J Otolaryngol 2: 277-283, 1981. 10）Endo S, Mizuta K, Takahashi G, et al. : The effect of ventilation tube insertion or trans-tympanic silicone plug insertion on a patulous Eustachian tube. Acta Otolayngol. 136: 551-55, 2016.

O13-1 当院における外耳道奇形を伴わない耳小骨奇形に対する鼓室形成術の術後聴力成績

湯浅　有，湯浅　涼
仙台・中耳サージセンター

【緒言】
耳小骨奇形は比較的まれな中耳疾患である．鼓室や鼓膜の状態は良好のため，術後聴力成績は良好な場合が多いが，アブミ骨の状態によっては術後気骨導差が残存する場合もある．今回，当院において施行した外耳道奇形を伴わない耳小骨奇形に対する鼓室形成術の術後聴力成績について報告する．
【対象】
2008 年から 2018 年の 11 年間において，当院で施行された耳小骨奇形症例に対する鼓室形成術中，1 年以上術後経過観察しえた 20 例 22 耳について，術前の耳小骨奇形形態，術中の耳小骨連鎖形成型，術前後の聴力について検討した．外耳道奇形合併症例は除外した．奇形形態に関しては，Teunissen & Cremers の分類を使用した．すなわちアブミ骨固着のみを class I，アブミ骨固着および他の耳小骨奇形合併を class II，アブミ骨底板の可動性良好かつ耳小骨奇形合併を class III, 内耳窓の無形性または低形成を class IV とした．また耳小骨連鎖形態に関しては「耳科手術の国際術式分類」を使用した．聴力評価は日本耳科学会 2010 年案に準じて行った．
【結果】
性別は男性 11 例 13 耳，女性 9 例 9 耳，年齢は 10 歳から 69 歳で中央値は 16.5 歳であった．耳小骨奇形分類では，class I：7 耳（31.8%），class II：1 耳（4.6%），class III：12 耳（54.6%），class IV：2 耳（9.1%）であった．連鎖形成型は，正常連鎖 On：4 耳（18.2%），アブミ骨上部構造への連鎖形成 Os：7 耳（31.8%），アブミ骨底板への連鎖形成 Of：5 耳（22.7%），前庭開窓 Ov：6 耳（27.3%）であった．聴力に関しては，術前気導，骨導，気骨導差閾値の平均はそれぞれ 56.3 dB，21.2 dB，35.8 dB，術後気導，骨導，気骨導差閾値の平均はそれぞれ 28.2 dB，16.9 dB，11.3 dB，術後利得聴力の平均は 28.1 dB であった．術後成功率に関しては，気導閾値 30 dB 以下が 5 耳（22.7%），気骨導差 15 dB 以下が 17 耳（77.3%），術後利得 15 dB 以上が 20 耳（90.9 %）であり，成功率は 90.9%であった．また術後気骨導差に関しては，～ 10 dB が 12 耳（54.5%），11 dB ～ 20 dB が 7 耳（31.8%），21 dB ～ 30 dB が 1 耳（4.5%），31 dB ～が 2 耳（9.1%）であった．術後気骨導差が 21 dB 以上残存した 3 症例に関しては，class II での術後コルメラ離断例，class IV でのアブミ骨底板欠如例および顔面神経走行異常による卵円窓無形性例であった．
【考察】
耳小骨奇形症例に対する術後聴力成績は良好な報告が多い．当院の成績も術後成功率は 90.9%と良好な結果であった．選択する術式に関しては，class I に対しアブミ骨可動術（On）もしくは Stapedotomy（Ovi）で対応可能である．また class III に対してはアブミ骨の可動性が良好のため鼓室形成術 III 型（Os）もしくは IV 型（Of）が適応となる．いずれも鼓室や鼓膜状態が良好であるため，連鎖形成部が安定していれば気骨導差は十分縮小可能である．一方，class II に関しては，アブミ骨固着に耳小骨（多くはキヌタ骨）の形態異常が合併するため，人工耳小骨をキヌタ骨に連結することが困難な場合が多く，ツチ骨または鼓膜に連結せざるを得ない（Ovm，Ovt）．このため術後聴力は Ovi に比し悪くなる．Class IV に関しては，内耳窓が解剖学的に不明瞭であり適切な位置を開窓することが困難なことが多く連鎖形成を断念せざるを得ない場合もある．このため，術前の高分解能 CT による内耳および顔面神経異常の確認が必須である．

O13-2 当科における耳小骨奇形手術症例の検討

木村　幸弘，岡本　昌之，伊藤　有未，呉　　明美，藤枝　重治
福井大学　耳鼻咽喉科

【緒言】
耳小骨奇形は胎生期の分化異常により先天性難聴を呈する疾患である．近年の高分解能 CT の発達，新生児聴覚スクリーニングや検診の普及により，早期に診断がなされるようになっている．耳小骨奇形は伝音難聴を来たす各種疾患の中でも手術成績は良好な疾患であり，適切な中耳伝音系の再建が聴力にダイレクトに影響するため，耳科医の腕の見せ所である．その一方で耳小骨奇形の種類は非常に多岐にわたり，聴力検査，画像検査から術前に聴力障害の原因部位を確実に把握することが困難な場合も多い．各種検査所見からいくつかの奇形のバリエーションを考慮して，対応した術式を準備しておく必要がある．今回我々は当院で経験した耳小骨奇形についてまとめたので報告する．
【対象・方法】
対象は 2009 年 6 月から 2020 年 3 月までに福井大学医学部附属病院耳鼻咽喉科にて耳小骨奇形の術前診断のもと手術加療を行った症例である．症例は中耳真珠腫など他疾患を合併している症例は除外した．方法は，診療録，手術記録を用いて後方視的に各項目について検討を行った．検討項目は患者背景，奇形の種類，術式，術後聴力成績，改善不成功例である．
【結果】
症例は男性 11 例，女性 16 例の計 27 例であった．疾患の指摘年齢は 0 歳から 65 歳までで平均 11 歳，手術時年齢は 4 歳から 65 歳までの平均 21 歳であった．耳小骨奇形の分類には船坂の分類を用い，I 群は I-S joint の離断，II 群はツチ骨またはキヌタ骨の固着，III 群はアブミ骨底板の固着とし，奇形が単独であるものを monofocal 奇形，複数に及ぶものを multifocal 奇形とした．monofocal 奇形は全体の 78％であり，最も多かった奇形は I 群で 14 例であった．術式の選択では，I 群の奇形に対しては鼓室形成術 III 型が 9 例と最も多く，II 群では鼓室形成術 I 型が 1 例，III 型が 2 例であり，III 群を含む奇形に対しては全例アブミ骨手術が施行されていた．術式ごとの聴力改善成功率については I 型は 100％，II 型は 100％，III 型は 83％，IV 型は 100％，アブミ骨手術は 83％で合計 92％と高い聴力改善率を認めた．一方で聴力改善が不成功であった例として，顔面神経走行異常によりアブミ骨底板上に重なったためにアブミ骨手術の際のピストン挿入が困難であった例，骨部外耳道狭窄を伴っていたために外耳道拡大と鼓室形成術 III 型を施行し，術後鼓膜の潜在化を来たした例があった．
【考察・結語】
当科で施行した耳小骨奇形に対する手術治療は聴力改善率 92％と，諸家の報告にある 80-92％と同等の改善が得られていた．当科で経験したものや過去の報告から不成功例を検討し，適切な病態評価，術式の選択，術後処置を行うことが重要である．

O13-3 中耳奇形
ー Teunissen & Cremers 分類による術後聴力成績の検討ー

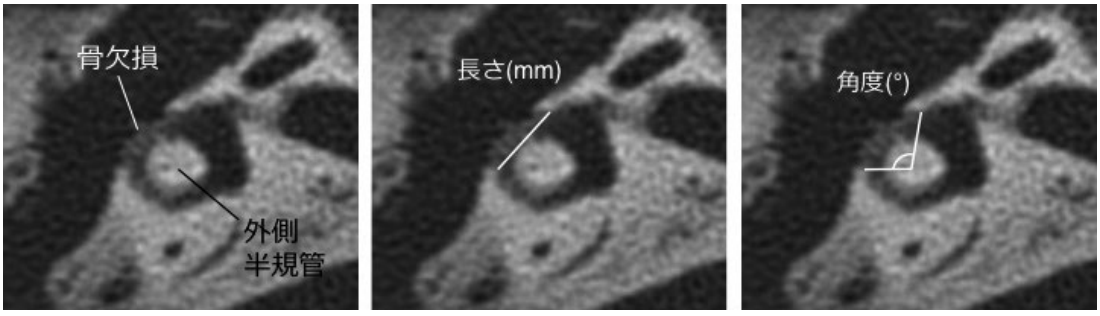
大島　伸介，野々村頼子，山岸　達矢，泉　　修司，森田　由香，高橋　邦行，堀井　　新
新潟大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】
中耳奇形は病態が極めて多彩で確定診断は術中に得られるため，聴力改善に適切な術式を術中に決定することが求められる．多彩な病態の中でも先天性アブミ骨底板固着症は，アブミ骨底板固着という耳硬化症と共通の事象を持つにもかかわらず，術後聴力成績は耳硬化症に劣る（北野ら，2015）．外耳奇形のない先天性耳小骨奇形では舩坂の分類が用いられることが多いが，Teunissen らはアブミ骨の可動性に着目した分類を提唱しており，アブミ骨手術の必要性の有無に主眼を置いている．本研究では Teunissen & Cremers による中耳奇形の分類を使用し，class 別の術後聴力成績を比較することで，聴力改善が困難な中耳奇形症例の鼓室所見について考察した．
【対象と方法】
2008 年から 2018 年に中耳奇形の術前診断で手術を施行した 65 耳を Teunissen & Cremers 分類に沿って分類し，本学会の「伝音再建の術後聴力成績判定基準（2010 年）」に基づいて術後聴力評価を行った．Teunissen & Cremers 分類の内訳は，アブミ骨固着（class 1）14 耳，アブミ骨固着にその他の耳小骨奇形を伴うもの（class 2）10 耳，アブミ骨底板の可動性が保たれている（class 3）が耳小骨離断のあるもの（class 3(A)）20 耳，ツチ骨やキヌタ骨に固着のあるもの（class 3(B)）20 耳，前庭窓や蝸牛窓の無形成（class 4(A)）1 耳，前庭窓や蝸牛窓の高度形成異常にアブミ骨上の顔面神経の横断やアブミ骨動脈遺残を伴うもの（class 4(B)）0 耳であった．
【結果】
術前の気骨導差は，Teunissen & Cremers 分類の class1，2，3(A)，3(B)，4(A) の順に，32.0dB，41.0dB，38.3dB，26.7dB，50dB であり，class3(B) の術前気骨導差は class2，class3(A) に比して有意（$p<0.05$）に少なかった．
本学会の術後聴力成績判定基準を用いた成功率は，前述の class 順に 78.6%，80.0%，75.0%，80.0%，0.0% であり，class4(A) 以外は明らかな差異を認めなかった．
Class4 症例の術中所見を報告する．11 歳男児，前庭窓欠損，アブミ骨両脚とキヌタ骨長脚の消失，顔面神経の下垂を認めた．前庭窓は同定できないため蝸牛開窓後，マレウスアタッチメントピストンを挿入し，術直後は骨導の悪化を認めず気骨導差は軽度改善したものの，術 1 年後には術前聴力に比して悪化した．
【考察】
先天性耳小骨奇形では，発生学的見地から離断と固着という観点で分類された舩坂の分類が用いられることが多い．すなわち，第 I 群（キヌタ・アブミ関節離断），第 II 群（ツチ骨またはキヌタ骨の固着），第 III 群（アブミ骨底板固着）に分類され，それぞれが単独で生じた monofocal 奇形とそれらが合併した multifocal 奇形があり，アブミ骨底板固着を合併した multifocal 奇形の成績不良が報告されている（森岡ら，2010）．しかし，本研究ではアブミ骨底板固着例である class1，2 と非固着例の class3 の間に術後聴力成績の差異を認めず，アブミ骨底板固着はアブミ骨手術を行うことで聴力成績不良の原因にはならないと考えられた．一方，前庭窓無形成である class4 は耳小骨連鎖再建が極めて困難なため，術後聴力成績不良の原因となる．本研究では Teunissen & Cremers 分類を用いたことにより，前庭窓無形成症例は稀ではあるが，手術による聴力改善が難しいことがわかった．術前 CT で前庭窓の無形成を診断するのは困難であり，当科の症例では蝸牛開窓して連鎖再建を行ったが聴力改善は得られなかったことから，蝸牛開窓による感音難聴のリスクを考慮し，試験的鼓室開放術のみとせざるを得ない場合があることを術前に説明しておく必要がある．

O13-4　外側半規管に骨欠損を有する中耳真珠腫の外リンパ腔進展の予測

茂木　雅臣[1]，中島　隆博[2]，栗原　　渉[2]，高橋　昌寛[2]，三瓶紗弥香[2]，
小泉　博美[2]，山本　和央[2]，櫻井　結華[2]，山本　　裕[2]，小島　博己[2]
[1]東京慈恵会医科大学附属第三病院　耳鼻咽喉科，[2]東京慈恵会医科大学　耳鼻咽喉科

【緒言】
半規管に骨欠損を伴う真珠腫例の手術では，手術操作で内耳障害を引き起こす危険性がある．とりわけ外リンパ腔への進展が予想される場合，特に繊細な対応が要求される．しかし，外リンパ腔進展を術前に予測することは一般的に困難である．外リンパ腔進展の術前予測の観点から術前 CT の診断的価値を検討した．
【対象と方法】
2009 年 7 月から 2019 年 9 月まで当科乳突削開術を行った中耳真珠腫症例のうち，術中に外側半規管に骨欠損を認めた 30 症例（25 例：弛緩部型新鮮例，6 例：再発例）を対象とし，術前の側頭骨骨条件 CT 画像を後方視的に検討した．最大の骨欠損幅が確認できる軸位断スライス（0.6mm スライス厚）を選択し，図に示すように骨欠損縁の間の「長さ」と「角度」を測定した．計測は臨床情報をブラインドされた放射線科医により行われ，手術記録にて外リンパ腔進展の有無を確認した．レシーバー動作特性（ROC）曲線を作成し，カットオフポイントを決定した．
【結果】
30 例中 6 例（20.0％）で術中に真珠腫の外リンパ腔への進展を認めた．外リンパ腔進展を認めた骨欠損例（n=6）では，外リンパ腔進展を認めなかった骨欠損例（n=24）に比して，長さと角度の値が有意に大きかった（$p<0.001$，$p<0.001$，Wilcoxon rank sum test）．ROC，また Area Under the Curve（AUC）の分析を行ったところ，長さ / 角度の AUC はそれぞれ 0.944（95％信頼区間（CI）:0.858-1.000），0.951（95％ CI:0.875-1.000）であった．カットオフ値はそれぞれ 3.65 mm，71.6 度であり，どちらも感度 100％，特異度 91.67％であった．
【考察】
軸位断 CT において外側半規管の骨欠損の「長さ 3.65 mm 以上」，または「角度 71.6° 以上」が，外側半規管に骨欠損を有する中耳真珠腫例における外リンパ腔進展を予測する信頼性の高い診断マーカーであることが示された．深い外側半規管の骨欠損の処理にあたり術前に CT の詳細な分析を行うことで，より安全な手術計画を行うことができると考えられた．



O13-5 当科の段階的鼓室形成術症例の検討

渡部　佑[1]，矢間　敬章[1]，國本　泰臣[3]，長谷川賢作[2]
[1]鳥取大学　耳鼻咽喉科，[2]日本医科大学千葉北総病院　耳鼻咽喉科，[3]くにもと耳鼻咽喉科

【はじめに】中耳真珠腫の高度病変例に対して二期的に手術を行う段階的鼓室形成術が提唱され，当科でも従来から中耳真珠腫ならびに先天性真珠腫に関して合併症が生じる確率を減らす目的と再発・残存を減らす目的で，段階的鼓室形成術を積極的に施行してきた．今回当科で行った段階的鼓室形成術症例について集計し，手術所見と再発状況に関して検討を行った．【対象と方法】当科で 2010 年から 2015 年の間に鼓室形成術を施行した中耳真珠腫と先天性真珠腫の新鮮例に関して，段階手術を予定した 46 症例 46 耳を対象とした．そのうちの脱落症例を除いた，42 耳で調査した．症例に関してはカルテ記載，手術記録，画像記録より後方視的に調査した．中耳真珠腫進展度分類，術式，伝音再建法に関してはそれぞれ日本耳科学会における中耳真珠腫進展度分類 2015 改訂案，上鼓室・乳突腔病巣処理を伴う鼓室形成術の術式名称について（2010），伝音再建法の分類と名称について（2010）を用いた．真珠腫の形状が嚢胞状でなく，母膜の連続性が消失し膜状となっていたものを open type と分類した．真珠腫遺残リスク状態について摘出時に術者が遺残を疑った症例を遺残不明，確実に摘出できたとした症例を遺残なし，残存させた症例を遺残ありの 3 つに分類し，真珠腫摘出状態と再発率との関連を検討した．また手術後の評価で経過良好であり，本人希望で二段階目の手術を中止とした症例も調査した．【結果】段階手術までの期間は，6 ヵ月から 22 ヵ月で平均約 12 ヵ月であった．疾患の内訳は中耳真珠腫 34 耳，先天性真珠腫 8 耳であった．そのうち二段階目の手術を中止した症例は中耳真珠腫 4 耳，先天性真珠腫 1 耳であった．段階手術時に真珠腫再発を認めた症例は 37 例中 10 例（27.0%）であり，遺残再発が 9 例で，再形成再発が 1 例であった．疾患別の内訳としては中耳真珠腫 30 例中 7 例（23.3%），先天性真珠腫 7 例中 3 例（42.9%）であった．再発のリスクからさらなる段階手術を必要と判断したのは中耳真珠腫 1 例，先天性真珠腫 1 例であった．中耳真珠腫では初回手術で遺残なしとした症例は 11 例であった．それらにおいて遺残再発は認めず，1 例で再形成再発を認めるのみであった．一方先天性真珠腫では遺残なしとした症例は 3 例あったが 2 例で遺残再発を認めた．open type が 3 例あり，1 例で遺残再発を認め，さらに 1 例は段階手術時には再発を認めなかったが，2 年後に再発を認めたため再手術を行った症例があった．残存不明の再発は 22 例中 7 例（31.8%）であった．二段階目の手術中止とした症例は 5 例あり，遺残なしが 2 例，遺残不明が 3 例であったが全症例で 5 年間再発を認めなかった．【考察】段階的鼓室形成術の適応や術式はそれぞれの施設によって異なるため一様な比較は困難であるが，他施設の報告との比較でも再発率に大きな差は認めなかった．段階的鼓室形成術に関しては 2 回の入院，手術という負担もあり，適応は慎重に考える必要がある．今回の検討では様々な要因を考慮する必要はあるが，段階手術中止症例で再発を認めなかったことから，段階手術を減らして画像による経過観察する症例を増やすことができた可能性がある．ただし open type では術者が遺残なく摘出したとした症例でも高率に再発を認めたため，open type の症例ではより積極的に段階手術を検討する必要があると考えられた．

O14-1 当科における先天性真珠腫の治療成績

川北 憲人[1,2]，清水 猛史[1]
[1]滋賀医科大学 耳鼻咽喉科，[2]長浜赤十字病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】
先天性真珠腫は，「中耳腔内に先天性に発生する鼓膜・外耳道と連続性のない真珠腫」である．治療においては，早期に発見し病状が進行しないうちに手術を行うことが重要で，良好な術後成績につながる．今回，当科で手術を行った先天性真珠腫例について検討したので報告する．
【対象と方法】
当科で 2004 年 4 月から 2019 年 9 月までの間に鼓室形成術を行った先天性真珠腫例 17 例 17 耳について，初回手術時年齢・進展度・術式・段階手術の有無・再発率・術後聴力成績について検討した．術後聴力成績の評価には日本耳科学会術後聴力成績判定基準（2010）を用いた．
【結果】
対象症例の初回手術時年齢は 3 歳～ 9 歳（平均 5.5 歳，中央値 5 歳）で，男性 11 耳・女性 6 耳，罹患耳は左 11 耳・右 6 耳であった．進展度は，日本耳科学会中耳真珠腫進展度分類 2015 改定案の分類で StageIa が 6 耳，StageIb が 1 耳，StageIc が 1 耳，StageII が 9 耳（PT 3 耳，TA 3 耳，PTA 1 耳，TAM 1 耳，PTAM1 耳）であった．Potsic の分類では StageI が 6 耳，StageII が 1 耳，StageIII が 8 耳，StageIV が 2 耳であった．すべての症例に対して鼓室形成術を行い，初回の伝音再建の内訳は段階手術が 10 耳，I 型が 7 耳であった．段階手術を行なった 10 耳の二期手術時の伝音再建の内訳は IIIc 型が 3 耳，IIIi-I 型が 1 耳，IVc 型が 3 耳，IVi-M 型が 3 耳で，二期手術時に 10 耳中 3 耳に再発所見を認めた．また，一期的に手術を行なった 7 耳中 2 耳に遺残性再発を認め，ともに I 型で再手術を行なった．段階手術を行なった症例と再手術を行った症例はいずれもその後再発なく経過している．術後聴力成績は，現時点で判定時期の基準を満たす 14 例中 12 例（85%）でいずれかの条件を満たし成功例であった．
【考察】
先天性真珠腫において，StageI・II（Potsic 分類）は低年齢の症例で多く，StageIII・IV（Potsic 分類）は年長児の症例で多い傾向があるが，本検討においても StageI, II（Potsic 分類）で I 型の伝音再建を行った 7 例は全て 5 歳以下で，年齢が高くなるほど真珠腫が進展し段階手術が必要な症例が多かった．先天性真珠腫の術後聴力成績は後天性真珠腫と比較して良好であることが多いが，本検討においても同様な結果であった．先天性真珠腫は Stage の進行に伴い再発率が上昇することが指摘されているため，当科では耳小骨溶解を認めた症例について，全例で段階手術を行なった．また，先天性真珠腫は遺残性再発が多い傾向があり，本検討でも二期手術時の再発率が 30%（10 例中 3 例）で，一期的に手術を行なった症例のうち 28%（7 例中 2 例）で遺残性再発を認めた．術後 5 年経過した後に遺残性再発を認めた報告もあり，術後の経過観察では長期にわたる十分な再発所見への注意が必要である．

O14-2 異時性に発症した両側先天性真珠腫と考えられた症例

和田 昂[1]，荒井 康裕[1]，高田顕太郎[1]，森下 大樹[2]，矢口 凌平[2]，折舘 伸彦[1]
[1]横浜市立大学 耳鼻咽喉科，[2]横浜栄共済病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】両側先天性真珠腫は 1975 年に Peron ら[1)]によって初めて報告されている．6 歳男児の異時性に発症した両側先天性真珠腫と考えられた症例を経験したので，若干の文献的考察を加えて報告する．

【症例】6 歳，男児．急性中耳炎の既往はあるが，鼓膜切開歴を認めなかった．当科初診 1 ヶ月前に前医にて両側滲出性中耳炎の診断で両側鼓膜チューブ留置術，アデノイド切除術を施行．その際に，左鼓室内に白色病変を認め，先天性真珠腫が疑われ当科紹介受診した．初診時の鼓膜所見は，両側鼓膜チューブ留置状態で右鼓膜は弛緩部の軽度陥凹を認め，左鼓膜は後上～後下象限に白色病変が透見された．標準純音聴力検査では右 16.7dB，左 40.0dB（3 分法 ）の伝音難聴を認めた．右中耳は，CT で上鼓室から乳突腔に軟部陰影を認めたが，MRI non-EPI（non-echo planar imaging）DWI では無信号であった．左中耳は，CT で鼓室から乳突洞は軟部陰影で充満し，キヌタ骨の長脚の脱灰を認め，MRI non-EPI DWI で高信号であった．右側は乳突洞への滲出液の残留，左側は先天性真珠腫（stageII PTAM MC2）と診断し，左側の段階的鼓室形成術（第 1 次）を施行した．手術所見では，真珠腫は上・中・前鼓室，乳突洞に充満していたが，乳突洞に認めた真珠腫と，鼓室に存在した真珠腫は別々の起源と考えられた．初回術後 4 ヶ月後の CT で右耳の乳突腔の陰影は不変，左耳の乳突洞後方に軟部陰影を認めたが鼓室内には陰影を認めなかった．段階的手術の予定日直前に耳下腺炎のため延期となり，初回術後 5 ヶ月に第 2 次手術を施行した．上鼓室から乳突洞，鼓室洞までに広範な真珠腫の遺残再発を認め，CWD で摘出し軟骨で後壁を再建した．初回術後 10 ヶ月の CT で右耳の鼓室内の軟部陰影が増大し，ツチ骨とキヌタ骨の脱灰を認めた．また，左耳の乳突腔天蓋に小さな軟部陰影を認めた．両病変とも MRI non-EPI DWI で高信号を認めた．右先天性真珠腫（stageII PTAM MC1），左遺残性再発と診断し，初回術後 1 年後に両側手術を行った．手術所見では右耳は，上・中・前鼓室，乳突洞と広範に真珠腫を認めた．弛緩部に吸い込み口は認めず，挿入されていた鼓膜チューブの鼓膜穿孔縁と真珠腫は連続していなかったため先天性真珠腫と診断した．左耳は乳突洞天蓋の数ミリの遺残性真珠腫を認めたため摘出した．今後，右耳に関しては段階的手術（ 第 2 次 ）を予定している．

【考察】先天性真珠腫の両側例は比較的まれで，先天性真珠腫の 1.8-3.0% 程度と報告されており，同時発症が約 80％に対し異時発症は約 20％と少ない[2)]．open 型や close 型の真珠腫が同時に複数存在しているという報告[3)]があるように，本症例においても，左耳の真珠腫は複数かつ広範に存在しており，かつ再発時の増大スピードの速さから炎症などの外的要因が進展に影響したと考えられた．右耳は初診時には MRI で真珠腫は認めなかったが，約 1 年後に真珠腫を認めた．鼓膜に軽度陥凹を認めたが，吸い込み口を認めなかった事および鼓膜所見の経過から弛緩部型真珠腫は否定的であると考えられた. また鼓膜チューブ挿入による二次性真珠腫の可能性も考えたが, 手術所見より真珠腫とチューブ留置部の鼓膜穿孔縁との連続性は認めなかった．以上より，右耳の真珠腫の成因としては，Aimi の Migration theory[4)]に基づき，初診時には，non-EPI DWI で同定されない open 型の先天性真珠腫がわずかに鼓室峡部に存在していたが，滲出性中耳炎の遷延と炎症によりデブリスが排出されずに増大し異時性に発症したと考えた．

【参考文献】

1）D L Peron, et al. Arch Otolaryngol. 1975.
2）伊藤広明，他．耳鼻咽喉科臨床 . 2019.
3）長嶺尚代，他．Otology Japan. 2019.
4）Aimi K. Laryngoscope 1983.

O14-3　経外耳道的内視鏡下耳科手術を施行した鼓室・外耳道に限局する小児真珠腫症例の検討

宮下　武憲[1]，高橋　幸稔[1]，稲本　隆平[1,2]，星川　広史[1]
[1]香川大学　耳鼻咽喉科，[2]小豆島中央病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】

硬性内視鏡を用い，耳内切開により経外耳道的にアプローチする経外耳道的内視鏡下耳科手術は，視野が広く，また観察部位に近づくことができるため顕微鏡に匹敵する拡大した明瞭な像が得られ，顕微鏡下手術では死角となる部位を観察可能である．経外耳道的内視鏡下耳科手術は，鼓室・外耳道に限局する先天性真珠腫に対して，耳内切開で，外耳道後壁を大きく削開することなくアプローチできるため，低侵襲かつ有効であると想定される．一方，小児は外耳道が比較的狭い症例が多いと想定され，外耳道経由で内視鏡と操作する器具を挿入して手術を行う経外耳道的内視鏡下耳科手術は，内視鏡と操作する器具との干渉が問題となることがある．側頭骨 CT を用いた小児の外耳道径の解析では，直径 2.7mm の内視鏡を使用することで，小児でも安全に経外耳道的内視鏡下耳科手術を施行可能であると報告されている（Ito,et.al. 2015）．先天性真珠腫は，内視鏡や顕微鏡などの外来診療機器の進歩により，中・下鼓室に限局した早期に発見されることが多くなってきた．真珠腫が中鼓室に限局する場合は経鼓膜的，もしくは経外耳道的に顕微鏡下に摘出可能であるが，真珠腫が癒着していることが多い鼓膜張筋腱からサジ状突起周囲はツチ骨により生じる死角となり，明視下に操作できない問題が生じる．同部位の真珠腫母膜は，30 度斜視鏡などの硬性内視鏡を用いることにより明視下に摘出することができる．さらに，中・下鼓室に限局した早期の先天性真珠腫は鼓膜に癒着していないことが多く，耳内切開により，鼓膜を温存して手術できることが多い．当科の小児真珠腫手術の基本方針として，外耳道後壁保存型鼓室形成術（もしくは外耳道腫瘍摘出術）を行っており，1）外耳道，鼓室に限局した症例（中・下鼓室および上鼓室の下方まで）では，耳内切開による経外耳道的鼓室形成術である内視鏡下耳科手術を行い，2）中耳真珠腫のうち，乳突洞に進展した症例では顕微鏡下に乳突削開を併施し，transmastoid approach にて外耳道後壁保存型鼓室形成術を行っている．そこで，耳内切開による経外耳道的内視鏡下耳科手術の鼓室・外耳道に限局する小児真珠腫症例に対する有用性を検討した．

【対象と方法】

鼓室・外耳道に限局した先天性真珠腫に対して，初回手術として経外耳道的内視鏡下耳科手術を施行し，術後 1 年以上経過観察できた 23 名 23 耳を対象とし，手術方法，真珠腫再発率，術後聴力成績（片耳ずつの聴力検査ができた症例），および術後合併症について検討した．手術には，直径 2.7mm 硬性鏡を使用した．顕微鏡はバックアップ用に手術室内にカバーをかけずに配置した．一期的に手術をした症例では，術後 1 年目に側頭骨 CT を撮影し，遺残性再発の有無を検討した．また，最短 5 年間再発の有無を中心に経過観察をおこなう方針であり，経過中に再発が疑われた場合は手術を行っている．

【結果と考察】

年齢は，1 歳～ 12 歳，平均 3.5 歳であり，比較的低年齢での手術が多かった．手術は，全例，内視鏡のみで完遂できた．外耳道が狭い症例では，外耳道の狭い部分を鋭匙等で骨を削り外耳道を拡大することで対応可能であった．経過観察期間は 1 年～ 6 年 4 か月，平均 3 年 2 か月と，まだ経過観察中の症例も多いが，23 耳すべてにおいて，真珠腫再発は認めていない（再発率 0%）．伝音再建は，I 型：18 耳，IIIc: 2 耳，IIIi:2 耳，IVi:1 耳であった．術後，15 耳において片耳ずつの聴力検査が可能になり，伝音再建 III 型 3 耳，IV 型 1 耳を含む 15 耳すべて 30dB 以内（平均 13.4dB）で日本耳科学会判定基準では全例成功（成功例 100%）となり，良好な術後聴力であった．鼓室・外耳道に限局する小児先天性真珠腫に対して，経外耳道的内視鏡下耳科手術は，術後の真珠腫再発率は低く，術後聴力も良好であった．経外耳道的内視鏡下耳科手術は外耳道が比較的狭い小児においても問題なく施行可能であり，鼓室・外耳道に限局する小児先天性真珠腫でもきわめて有用であると考えられた．

O14-4 先天性真珠腫の顕微鏡下耳科手術 3 症例

高田　雄介，安齋　　崇，原　　聡，岡田　弘子，田島　勝利，池田　勝久
順天堂大学　耳鼻咽喉科

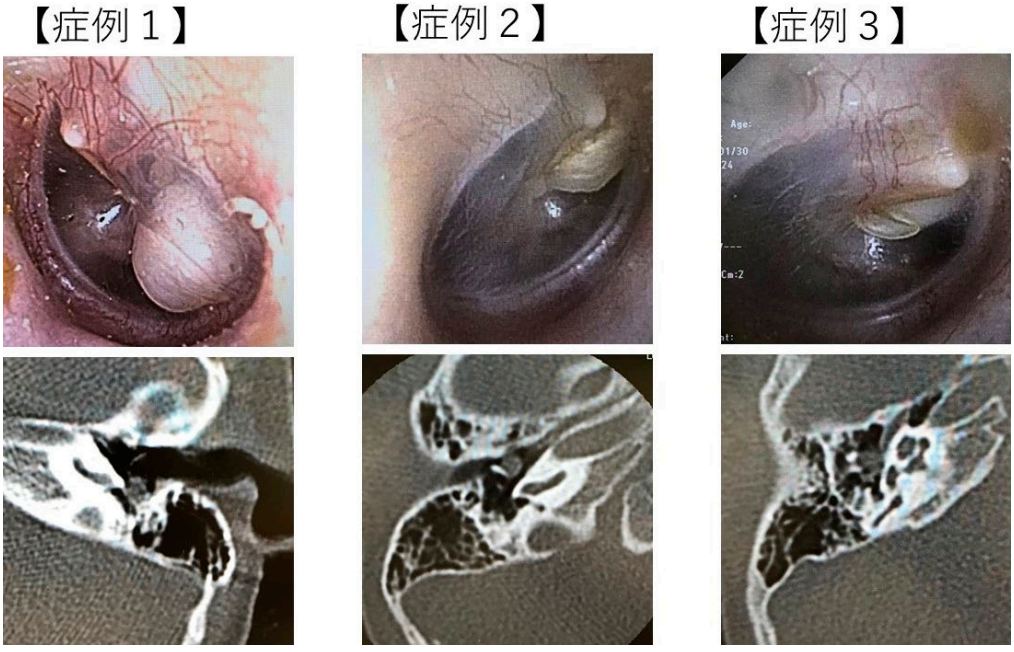
【はじめに】
先天性真珠腫の手術症例は近年増加傾向にある．日常診療における顕微鏡や硬性内視鏡，高解像度 CT などの診断機器の進歩と普及により，より早期に多くの症例が発見されるようになったためと考えられる．また，近年の技術革新に伴い，経外耳道的内視鏡下耳科手術（TEES）が広く行われるようになると，先天性真珠腫においても幅広く導入されるようになってきた．内視鏡下手術は広く鮮明な術野で低侵襲な手術が行えることが利点である一方，原則 one-handed surgery という課題もある．
今回，2019 年 4 月～ 2020 年 3 月までの 1 年間において，先天性真珠腫の手術 3 症例を経験した．いずれも耳後切開にて顕微鏡下に手術を行った．内視鏡は補助的に用い，内視鏡の接近による拡大視や斜視鏡による観察を行った．各症例の鼓膜所見，術前 CT 所見を図に示す．

【症例 1】3 歳　女児
3 か月前に近医耳鼻科を受診した際，左鼓膜に透見される白色病変を認めた．一旦前医でフォローとなるも，増大傾向を否定できず，当科紹介となった．

【症例 2】4 歳　男児
鼻炎などで近医耳鼻科受診していたが，3 歳まで中耳炎を指摘されたことはなかった．1 か月前に両側の中耳炎を指摘され，その後，右鼓膜に白色病変を認めたため，当科紹介となった．

【症例 3】3 歳　男児
2 歳時より右滲出性中耳炎を反復し，近医耳鼻科を受診していた．1 か月前に鼻汁，咳を主訴に受診した際に右鼓膜に白色病変を認め，当科紹介となった．

【考察】
顕微鏡下手術での先天性真珠腫 3 症例を経験した．顕微鏡下手術では立体視が可能で，術中に術野を拡大することが容易であるが，最大の利点は両手操作ができることである．One handed surgery が課題とされる TEES と比較し，顕微鏡下手術ではどのような局面で two handed surgery が活かされているのかを検証する．真珠腫の局在に応じ，顕微鏡と内視鏡の特徴を併せ持つ hybrid approach を臨機応変に選択できることが今後の課題と考える．



O14-5　小児真珠腫術後の側頭骨蜂巣発育：CT による検討

山田　悠祐，我那覇　章，久冨木　冠，中村　　雄，奥田　　匠，東野　哲也
宮崎大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

【はじめに】側頭骨の含気蜂巣はおよそ 10 歳頃までに錐体尖蜂巣の発育とともに完成する．従来，側頭骨含気蜂巣の発育程度は，生後の中耳環境と関連し，幼少期における中耳炎罹患や経過不良な耳科手術後の児では乳突蜂巣の発育が抑制される事が報告されている．一方で，鼓膜換気チューブ留置や中耳炎の治療により，乳突蜂巣の発育は回復する事も報告されている．しかしながら，乳突蜂巣の発育完成前に行われた乳突削開術後の側頭骨含気蜂巣の発育経過については報告が無い．

【目的】小児真珠腫術後において，側頭骨蜂巣が発育再開し得るのかを明らかにする．

【対象】1978 年から 2014 年の 36 年間に，当科で初回手術を行った先天性および後天性真珠腫例のうち，初回手術時の年齢が 10 歳以下で，かつ術後 5 年以上 CT 画像による経過を観察し得た症例を対象とした．また手術時年齢による検討では，同じ条件の 11 〜 15 歳を対照群とした．頭部外傷の既往を認める例や全身疾患合併例，乳突充填術施行例は除外した．

【方法】側頭骨蜂巣の発育評価のために側頭骨蜂巣を 10 領域に区分し，術前および術後 5 年以上経過した側頭骨 CT 画像を用いて，手術前後の CT 画像を各領域について比較した．

【結果】1978 年からの 36 年間で，初回手術年齢 10 歳以下かつ術後 5 年以上 CT で経過観察し得た症例は，66 耳（先天性 27 耳，後天性 39 耳）であった．原疾患が緊張部型真珠腫の場合，迷路上蜂巣や迷路下蜂巣，乳突先端蜂巣，終末蜂巣といった領域への発育を示す症例は見られなかった．一方で原疾患に関わらず，耳管周囲蜂巣へ発育を示す症例が多くみられた．先天性真珠腫と後天性真珠腫の両群共に，術後は有意に蜂巣領域数の増加を認めた．全症例，先天性真珠腫，後天性真珠腫共に，術前の蜂巣の発育が良好であるほど，術後の蜂巣の発育が良好な結果であった．11 〜 15 歳を対象に，10 歳以下の全症例と術後の含気蜂巣発育領域数について比較検討したところ，10 歳以下の症例のみで有意に蜂巣領域数の増加を認めた．中耳真珠腫進展度分類における Stage I，Stage II の両群で術後は術前と比較し有意に蜂巣領域数の増加を認めた．乳突非削開鼓室形成術（TCA 群）と外耳道後壁削除型鼓室形成術（CWD 群）の両群で，術前後の蜂巣発育領域数に有意差を認めなかったが，外耳道後壁保存型鼓室形成術（CWU 群）では，術後は有意に蜂巣領域数の増加を認めた．

【考察】今回，11 歳以上の症例では術後の蜂巣領域数にあまり変化が見られなかったことから，10 歳までに側頭骨蜂巣が完成するとされる過去の報告と矛盾はなかった．また，中耳真珠腫の術後に側頭骨含気蜂巣の発育再開が確認できたことは，側頭骨蜂巣の成因に環境要因が関与していることの裏付けとなった．

O15-1 真珠腫再形成性再発に対する手術症例の検討

吉田　尚生，平塚　康之，草野　純子，中平　真衣，田口　敦士，大江　健吾
大阪赤十字病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】再形成性再発の定義は諸家の報告により様々だが，術後耳の上皮陥凹に骨破壊，感染，痂皮の沈着などを伴うものを示し，治療に苦慮する病態の一つである．今回われわれは再形成性再発 43 耳に鼓室形成術を行い，臨床像，術式，治療成績の検討を行った．

【対象と方法】2017 年 1 月から 2019 年 12 月までの間に再形成性再発に対して鼓室形成術を施行し 6 か月以上の経過観察が可能であった 42 名 43 耳を対象に診療録を用いた後方視的検討を行った．治療成績は日本耳科学会の術後聴力成績判定基準 2010 年案を満たし，術後再発や穿孔など問題がないものを成功とした．当科の中耳手術における治療方針は，乳突病巣の処理が必要な症例には外耳道後壁保存型鼓室形成術（Canal wall up mastoidectomy：以下 CWU と略す）を第一選択としたが，乳突腔の発育が乏しい場合や外耳道後壁が広範囲に欠損している場合には外耳道後壁削除型鼓室形成術（Canal wall down mastoidectomy：以下 CWD と略す）を施行した．

【結果】当院術後が 36 耳，他院術後が 7 耳であった．初回治療が一期的手術であったのは 20 耳，段階手術は 23 耳であった．初回治療からの経過年数は中央値 8 年であった．治療前の疾患は後天性真珠腫 30 耳，慢性中耳炎 5 耳，癒着性中耳炎 1 耳，先天性真珠腫 1 耳，不明 6 耳であった．初回治療の乳突腔病巣処理は，乳突非削開が 4 耳，CWD が 4 耳，CWU が 35 耳であった．また，再発治療では 17 耳に CWD を行った．再発部位は上鼓室が最も多く 74%（32/43 耳）で，初期治療 CWD の 4 耳は全例でコルメラと顔面神経隆起の間から上皮の進入を認めた．治療成功率は 60%（26/43 耳）であった．

【考察】再形成性再発 43 耳の治療経験から，当該疾患に対する手術の問題点として，後壁保存下に乳突蜂巣が削開されている場合は容易に乳突腔内へ上皮が伸展する，再建に必要な自家素材が限られていることなどが挙げられる．過去に後天性真珠腫に対して CWU が行われた症例が多いが，そのうち半数が CWD となったため再手術例における後壁保存は困難であることが示唆された．本検討では術後 8 年（中央値）で再形成性再発に対して手術がおこなわれており，中耳手術は術後長期の経過観察が重要であると考える．また，術中に鼓膜チューブを留置した例，内視鏡下耳科手術を行った例，骨膜と皮質骨による scutum plasty を行った例など，病状に応じた手術の工夫をおこなった症例があり，いずれも良好な経過となっていた．

O15-2 真珠腫性中耳炎術後再発の検討

小田桐恭子，浜田　昌史
東海大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】
真珠腫性中耳炎の手術では真珠腫の摘出，聴力改善，再発予防の 3 点を成しえるため，様々な術式が行われるが，施設間での相違も多い．症例にあった術式選択のため，術後再発例の再発部位と初回手術時の所見，初回術式の選択，術前後の含気状態，観察期間，再発時の術式選択，再再発の有無等は検討されるべきである．そこで初診時より当院で経過観察がでフォローを行われており，経過が詳細に検証できる症例を対象として調査を行た．今回は初回手術と再発部位，期間を検討して報告する．
【対象と方法】
2008 年以降に当院で真珠腫性中耳炎の術後再発に対して手術を行った症例（先天性および錐体部真珠腫症例，再再発例は除く）で，1 年以上経過観察を行うことができた 30 例中，真珠腫の初回手術が当院で行われた 20 例について，再発様式と部位，初回所見と術式，再発までの期間を検討した．
【結果】
対象は 20 例で，男性 14 例，女性 6 例，手術時の年齢 21 ～ 84 歳（平均 52.4 歳，中央値 50 歳）であった．遺残性再発が 10 例，再形成再発は 10 例であった．初回の進展範囲は，StageIIA 4 例，IIAM 9 例，IIAT 2 例，IITAM 2 例，IIITAM 3 例であった．初回術式は，外耳道後壁削除･乳突開放型（CWD）鼓室形成 3c 型 2 例，外耳道後壁削除･乳突非開放型鼓室形成（以下，軟性再建）3c 型 9 例，外耳道後壁保存型鼓室形成 3c 型 2 例，CWD 鼓室形成 4i 型 1 例，中耳根本術 1 例，段階手術が 5 例であった．
遺残性 10 例の再発部位は，顔面神経上が最も多く，中頭蓋硬膜露出部，半規管周囲の蜂巣内，鼓室洞であった．段階手術が 5 例，CWD が 3 例，軟性再建が 1 例，根本術後が 1 例であった．再発までの期間は，術後 2 年未満が 7 例と最も多く，3 年未満，4 年未満，5 年未満が 1 例ずつであった．再形成 10 例では，軟性再建 8 例で，後壁保存型 2 例であった．再発まで期間は 2 年未満が最も多く 4 例で，3 年未満と 4 年未満が 2 例，1 年未満と 5 年未満であった．
【考察】
真珠腫性中耳炎術後再発の頻度は低いものではなく，術式の選択は大きな問題である．再再発の予防のため，それぞれの施設で様々な手技が行われているが，決まった方法はない．段階手術では手術時の所見でで再形成の対策を行うことができる．しかし，段階手術での再発率は低く，患者の身体的負担，医療経済的問題から段階手術を基本とすることは控えるべきとの意見がある．当院では，乳突削開を最小限とするため，真珠腫の進展が上鼓室に限局，乳突洞への進展が軽度である症例では進展度に応じて外耳道を必要最低限で削除を行い，筋膜で後壁を再建する軟性再建術式を選択することが多い．乳突蜂巣に広く進展している場合では，若年者では初回を外耳道後壁保存型とし 2 段階手術を選択している．高齢者では身体的負担を考慮し，再形成が起こりにくい，CWD としている．後壁保存型では外耳道の形態が維持され，聴力成績がよいとされる一方で，術中死角ができやすく，遺残リスクが上がるとの報告がある．筋膜での後壁再建は，術後の外耳道後壁を生理的形態に近い状態とし，後壁を必要に応じて削除することで死角を減らすことができ，両者の短所をカバーすることができると考える．今回の結果でもこの再建方法の遺残性再発は中頭蓋窩硬膜が広範に露出しており，同部位再発を認めた 1 例のみであった．しかし，再形成再発についてみるとこの術式の割合が高い．今回の再発までの期間をみると，少なくとも術後 5 年の経過観察期間とし，特に最初の 2 年程度はより注意深い外来フォローアップが必要と考えられる．軟性再建は外耳道形態を維持しやすく，遺残性再発のリスクは低くできると考えられるが，再形成のリスクを詳細に検討する必要がある．
【まとめ】
真珠腫性中耳炎の術後再発に対して手術を行った症例で初回手術と再発様式の検討を行った．当院で行っている軟性再建型は遺残性再発に対しては良好であるが，再形成再発リスクを考慮するようがある．今後は更に，再形成リスクと術式の選択，再発時の術式選択について検討を行う予定である．

O15-3 真珠腫性中耳炎に対する遺残性再発と再形成再発の検討

和田　忠彦，岩永　迪孝，羽田　史子，井上　雄太，曽我　文貴，藤田　明彦
関西電力病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】
真珠腫性中耳炎に対する手術術式には様々な方法があるが，当院では術後の生理的形態の維持を重視し，できるだけ外耳道後壁を保存した術式で治療している．そのため，遺残性再発や再形成再発のコントロールが重要な課題である．当院における真珠腫性中耳炎に対する治療を弛緩部型真珠腫と緊張部型真珠腫に病態分類し，それぞれの術式や遺残性再発や再形成再発について検討した．
【対象】
対象は，2010 年 8 月～ 2018 年 10 月までの約 8 年間に，当院で弛緩部型真珠腫および緊張部型真珠腫に対して初回手術を施行し術後 1 年以上経過観察できた 425 耳である（弛緩部型真珠腫は 274 耳，緊張部型真珠腫は 151 耳）．弛緩部型真珠腫は，年齢は 4 歳から 84 歳（平均年齢 48.1 歳）で，男性 152 耳女性 122 耳であった．緊張部型真珠腫は，年齢は 8 歳から 85 歳（平均年齢 49.4 歳）で，男性 82 耳女性 69 耳であった．
【結果】
術式について，外耳道後壁保存型術式で治療した例が，弛緩部型真珠腫では 274 耳中 266 耳（97.1%），緊張部型真珠腫では 151 耳中 146 耳（96.7%）であった．段階手術については，弛緩部型真珠腫では 274 耳中 80 耳（29.2%），緊張部型真珠腫では 151 耳中 70 耳（46.4%）であった．
遺残性再発については，弛緩部型真珠腫では 274 耳中 6 耳（2.2%），緊張部型真珠腫では 151 耳中 11 耳（7.3%）であった．
再形成再発については，弛緩部型真珠腫では 274 耳中 4 耳（1.8%），緊張部型真珠腫では 151 耳中 3 耳（2.0%）であった．
【考察】
外道後壁保存型術式は遺残性再発，再形成再発をできるだけなくすことさえ出来れば最も良い術式であると思われる．今回の検討では，遺残性再発率と再形成再発率が低く抑えられており比較的良好な結果であった．当院の遺残性再発防止の工夫としては，真珠腫母膜の連続性を保ち剥離除去を行うことを徹底している．また，再形成再発防止の工夫としては，外耳道側壁から鼓膜の一部を比較的大きな軟骨で覆うことで物理的に再陥凹を予防している．特に，弛緩部型真珠腫では遺残性再発率と再形成再発率が約 2%に抑えられており，当院の再発防止の工夫で十分コントロールできると考える．一方で，緊張部型真珠腫では遺残性再発率は約 7%であり，今後の課題となる．そのことについても遺残再発部位を示し，考察も加えて報告する予定である．

O15-4　ツチ骨の切断，摘出を行った二次性真珠腫手術症例の検討

民井　智，吉田　尚弘，金沢　弘美，窪田　和，江洲　欣彦，増田麻里亜
自治医科大学附属さいたま医療センター

[はじめに] 二次性真珠腫の病態として鼓膜穿孔周囲やツチ骨柄からの上皮の侵入が報告されている．一方で，ツチ骨柄の先端や裏面は正常組織と上皮の区別困難な症例が存在するため，同部位や鼓膜裏面の遺残再発が問題となる．真珠腫上皮摘出を目的として，鼓膜臍の消失，鼓膜形成時の支えをなくすこととなるツチ骨の切断，摘出などの操作の有無と術後の浅在化鼓膜の合併・聴力経過への関与を検討した．[対象と方法] 対象は当院で 2008 年 ~2018 年の間に鼓室形成術をおこなった二次性真珠腫症例 67 耳（片側 61 耳，両側 6 耳），年齢 7~81 歳（平均 59.2 歳）である．ツチ骨の操作については全摘出，ツチ骨柄切断，ツチ骨頭摘出に分類した．[結果] ツチ骨に操作を加えた症例は，全 67 耳中 41 耳であった．ツチ骨への操作は，全摘出 19 耳，ツチ骨柄部分切断 7 耳，ツチ骨頭摘出 18 耳（ツチ骨部分切断と重複あり）であった．真珠腫進展度分類はツチ骨操作症例 / 非操作症例で StageIa: 2 耳 /16 耳，Ib: 9 耳 /8 耳，II: 23 耳 /3 耳，III: 6 耳 /0 耳であった．最終手術時の伝音再建法はツチ骨操作症例 / 非操作症例で I 型 0 耳 / 24 耳，III 型 30 耳（IIIi: 10 耳,IIIc: 20 耳）/ 3 耳（IIIi: 1 耳,IIIc: 2 耳），IV 型 10 耳（IVi 3 耳,IVc 7 耳）/ 0 耳であった．術後平均気骨導差は全体で 18.3 ± 9.9dB であり，ツチ骨への操作の有無による術後平均気骨導差に有意差を認めた（操作症例 21.2 ± 9.8dB，非操作症例 14.1 ± 8.9dB，P=0.003）．また，伝音再建法による術後平均気骨導差に有意差を認めた（I 型 13.3 ± 6.9dB，III 型 21.9 ± 11.1dB，IV 型 18.6 ± 7.9dB，P=0.004）．術後の浅在化鼓膜の合併は 5 耳（初回手術後の合併例は 7 耳，うち 2 耳は段階手術にて改善）に認め，そのうち，ツチ骨の操作をおこなったのは 2 耳（全摘出 1 耳，ツチ骨頭摘出 1 耳）であった．ツチ骨の操作の有無による浅在化鼓膜の合併に有意差は認めなかった．浅在化鼓膜の合併による術後平均気骨導差に有意差は認めなかった（合併例 19.7 ± 15.5dB, 非合併例 18.2 ± 9.6dB, P=0.75）．[考察] 今回の検討では，ツチ骨への操作症例と非操作症例で術後気骨導差に有意差を認めた．ツチ骨への操作を加えた症例のうち伝音再建 I 型の症例はなく III 型あるいは IV 型であり，一方，非操作症例は stageI の症例が多いため，伝音再建法として I 型が多く選択可能であったためと考えられた．ツチ骨の操作による浅在化鼓膜の合併・浅在化鼓膜の合併による術後気骨導差に有意差を認めなかったことから，耳小骨連鎖再建が必要で術中にツチ骨や鼓膜張筋腱に遺残を疑う症例，ツチ骨により視野やワーキングスペースの確保が困難な症例，ツチ骨柄の先端や裏面の正常組織と真珠腫上皮の区別困難な症例ではツチ骨の切断，摘出を考慮したほうがよいと考えられた．

O15-5　　中耳奇形術後長期経過して大きな側頭骨真珠腫を認めた症例

石渡　大貴，伊藤　　健
帝京大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】中耳真珠腫は鼓室・乳突腔に侵入した角化扁平上皮が内部に角化物を蓄積しながら進行性に拡大する病態である．鼓膜や外耳道皮膚に起源を有する後天性真珠腫と胎生期の外胚葉組織の迷入や遺残に起源をもつ先天性真珠腫に大別される．いずれも嚢状の塊として拡大することが多いが進行速度や骨破壊の程度は多様である．
中耳奇形術後に真珠腫を続発する症例が報告されており，今回我々が経験した症例について報告する．

【主訴】右側頭部の痛み，右耳漏

【現病歴】33 歳, 男性．X 年 4 月中旬から右側頭部痛と耳漏が出現し近医を受診した．CT と MRI を撮影したところ，側頭骨に約 2.5cm 大の腫瘤を認め，真珠種の疑いで X 年 5 月下旬に当院紹介となった．

【既往歴】PierreRobin 症候群，口唇口蓋裂（1 歳半の時に手術），右中耳奇形（アブミ骨固着）に対し 16 歳の時に手術

【検査所見】Frenzel 赤外線眼鏡下で自発眼振なし．
右耳内；外耳道後壁に欠損部があり白色剥離物を認めた．
細菌検査：Staphylococcus epidermidis，Corynebacterium
血液検査：特記すべき異常なし　感染症なし
CT：上鼓室は問題なく耳小骨の構造も保たれていた．乳突蜂巣の発育は不良であり，鼓室内に陰影は認めなかった．右乳突蜂巣を境界明瞭に破壊する腫瘤影を認め，外耳道壁と後頭蓋窩の骨壁の破壊を認めた．
MRI：CT と同じ部位に破壊をきたす腫瘤性病変が認められ，T1 強調像にて不均一な低信号，T2 強調像にても不均一な信号を呈し，拡散強調像で高信号であった．

【手術所見】側頭骨を削開し乳突蜂巣を解放したところ真珠腫で充満していた．脳硬膜の露出はあったものの温存できた．S 状静脈洞は露出しておらず温存し，真珠腫を残さず摘出した．顔面神経は肉芽組織内を走行しており露出しなかった．

【考察】本症例の真珠種の成因としては潜在していた先天性真珠腫が増大した可能性，上皮遺残により後天的に真珠腫が形成された可能性の 2 つが考えられる．
真珠腫の発生部位は前上象限と後上象限が多くを占めるため，本症例で認めた乳突洞型はまれである．また，先天性真珠腫症例にはしばしば中耳奇形の合併がみられることが知られている．
本症例と同じように小児期に真珠腫以外の中耳手術後，長年月を経て発症したと考えられる真珠腫の報告は複数ある．中耳手術後に皮膚上皮の埋没や移植など医原性に生ずることは稀ではない．本症例では中耳手術によって生じた外耳道骨欠損部から外耳道上皮が乳突腔に進展して真珠腫が形成された可能性も考えられる．

O16-1 小児 QoL 質問紙 Glasgow Children's Benefit Inventory 日本語版の妥当性・有用性の検討

西山 崇経[1,2]，大石 直樹[1]，小川 郁[1]
[1]慶應義塾大学 耳鼻咽喉科，[2]川崎市立川崎病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】Glasgow Children's Benefit Inventory（GCBI）は，成人に対する治療後の QoL 評価法として汎用されている Glasgow Benefit Inventory を元に，小児例に使用する目的で 2004 年 Kubba らにより作成された質問紙である．24 項目の質問で構成され，総合得点以外に感情，身体的健康，学習，活力という 4 つのサブスケールがあり，各合計得点を－100（最悪）～＋100 点（最良）で評価できる．欧米においては，小児外耳道閉鎖症に対する Baha®や ADHEAR®症例の QoL 評価などで一般的に使用されているが，本邦ではいまだ作成されていない．そこで GCBI 日本語版を作成し，軟骨伝導補聴器装用者を中心に，その有用性について検討した．【対象・方法】対象は 2018 年から 2020 年までに慶應義塾大学耳鼻咽喉科もしくは川崎市立川崎病院耳鼻咽喉科において，軟骨伝導補聴器の装用や手術加療を受けた 16 歳未満の小児 21 例（男性 12 例，女性 9 例），平均年齢 7.1±3.7 歳（1 ～ 15 歳）である．疾患および治療の内訳は先天性外耳道閉鎖症に対して軟骨伝導補聴器装用を行った 15 例（片側性 14 例，両側性 1 例），睡眠時無呼吸症候群に対してアデノイド切除と口蓋扁桃摘出術を行った 3 例，慢性中耳炎に対して鼓室形成術を行った 3 例（癒着性中耳炎 1 例，先天性真珠腫 1 例，鼓膜穿孔 1 例）であった．GCBI 日本語版は Kubba らの英語原文を日本語に翻訳後，英語を母国語とした翻訳業者による back-translation を受けて作成した．GCBI は外来受診時に手渡し，保護者が回答を行った後に診察時に回収した．評価時期は，軟骨伝導補聴器装用者は装用後約 1 ヶ月時と 3 ヶ月時とし，術後症例は創部の経過が落ち着いた段階で調査を行った．各治療群における GCBI スコアの特徴について検討した．【結果】軟骨伝導補聴器装用後 1 ヶ月時の GCBI 総合得点の平均値±SD は＋14.17±15.4 点であった．1 ヶ月時と 3 ヶ月時で経過を追えた 4 例の総合得点の平均値±SD は＋22.9±24.0（1 ヶ月時）および＋22.4±35.7（3 ヶ月時）であった．鼓室形成術を行った 3 例は全例で術後聴力の改善を得られ合併症なく経過しており，創部が落ち着いた時点の GCBI 総合得点の平均値±SD は＋9.0±10.3 であった．アデノイド・扁桃摘出術後の症例も全例で合併症なく経過し，創部が落ち着いた時点の GCBI 総合得点の平均値±SD は＋10.4±11.6 であった．【考察】国際的 QoL 評価尺度である GCBI 日本語版は，小児に対する各治療による影響を評価する上で有用であり，サブスケールに関する解析も行い発表したい．

この質問票では、お子様の治療以降の全身状態にどのくらい変化があったかについてお尋ねします。

	とても良くなった	少し良くなった	変わらない	少し悪くなった	とても悪くなった
1. 治療により、お子様の生活全体は良くなっていますか、悪くなっていますか？	2	1	0	-1	-2
2. 治療により、お子様の行う物事に影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
3. 治療により、お子様の行儀は良くなっていますか、悪くなっていますか？	2	1	0	-1	-2
4. 治療により、お子様の成長や発育に影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
5. 治療により、お子様の日中の活発度に影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
6. 治療により、お子様が夜間どのくらい良く眠れるかに影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
7. 治療により、お子様が食事を楽しめるかに影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
8. 治療により、お子様が他の人といる時にどのくらい人目を気にするかに影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
9. 治療により、お子様が家族とどのくらい仲良くしているかに影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
10. 治療により、お子様が友人と一緒に時間を過ごして楽しむ能力に影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
11. 治療により、お子様が他の人に対してどのくらい恥ずかしがるかに影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
12. 治療により、お子様がどのくらいすぐに気が散るかに影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
13. 治療により、お子様の学習に影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
14. 治療により、お子様が保育園、 習い事、または学校を休まなければいけない時間の長さに影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
15. 治療により、お子様が作業に集中する能力に影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
16. 治療により、お子様が不満に思ったりイライラしたりする度合いに影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
17. 治療により、お子様がお子様自身 のことをどう思うかに影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
18. 治療により、お子様がどのくらい幸せで満足しているかに影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
19. 治療により、お子様の自信に影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
20. 治療により、手洗い、身支度、トイレの使用など、親御さんの考えるお子様自身で行うべきことについて、その自己管理能力に影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
21. 治療により、お子様が水泳、運動、遊び全般などのレジャー活動を楽しむ能力に影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
22. 治療により、お子様の風邪や感染症のなりやすさに影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
23. 治療により、お子様の病院を受診する頻度に影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2
24. 治療により、お子様が服用する必要のある薬剤の量に影響が生じていますか？	2	1	0	-1	-2

図. GCBI 日本語版

A4 用紙 1 枚で各項目を+2 点から-2 点までで評価する。合計得点を 24 で割り 50 を掛けることで+100～-100 点の評価尺度となる。

O16-2 真珠腫性中耳炎の術後聴力と人工聴覚器への適応候補について ～第 2 報～

近藤 悠子[1]，山本 裕[1]，栗原 渉[1]，高橋 昌寛[1]，茂木 雅臣[1]，
小森 学[2]，山本 和央[1]，櫻井 結華[1]，小島 博己[1]
[1]東京慈恵会医科大学 耳鼻咽喉科，[2]聖マリアンナ医科大学 耳鼻咽喉科

【はじめに】 中耳疾患の術後聴力成績向上のためには様々な努力がはらわれているが，病態によっては聴力改善に限界がある．特に真珠腫性中耳炎では病変が制御されても有効な術後聴力が得られていない症例も多い．近年，人工内耳（以下 CI），骨固定型補聴器（以下 BAHA），人工中耳（以下 VSB）などの人工聴覚器による聴力改善手術が急速に進歩しているが，術後耳についての検討は少ない．われわれは真珠腫性中耳炎術後の聴力を対側耳聴力を含め評価し，人工聴覚器の適応候補症例がどの程度潜在しているかを昨年の当学会で報告した．今回は術後中耳腔の状態についての検討を加え，鼓室形成の再手術の可能性を含めて加検討を行ったので報告する．【対象および方法】 昨年の検討の結果，2009 年から 2015 年に当院で施行した真珠腫性中耳炎初回手術症例 199 例（男性 116 例，女性 83 例）のうち，本邦の CI, BAHA, VSB のそれぞれの適応基準を満たす候補症例は 4/199 例（2.0％），25/199 例（12.6％），31/199 例（15.6％）であった．そのうち，BAHA と VSB の重複候補症例は 7 例含まれていた．これらの症例のうち術後側頭骨 CT が評価可能であった 177 例を対象（CI の 4 例中 3 例，BAHA の 25 例中 17 例，VSB の 31 例中 27 例，候補症例以外は 146 例中 135 例）とした．術後の側頭骨 CT による鼓室の含気の有無と鼓膜の癒着の有無，術中所見によるアブミ骨の状態（中耳真珠腫進展度分類 2015 改定案による S 分類）を検討し，それぞれの人工聴覚器候補症例，ならびに非候補症例を比較検討した．【結果】 術中所見によるアブミ骨の状態について，アブミ骨の破壊が高度である S2 と S3 の占める割合を算出すると，CI 候補：1/4 例（25％），BAHA 候補：5/25 例（20％），VSB 候補：16/31 例（51.6％），非候補症例：18/146（12.3％）となった．術後 CT における鼓室含気の有無については，鼓室含気のない症例が CI 候補：2/3 例（66.7％），BAHA 候補：2/17 例（11.8％），VSB 候補：5/27 例（18.5％），非候補症例：6/135（4.4％）であった．鼓膜癒着については，鼓膜癒着のある症例が CI 候補:3/3 例（100％），BAHA 候補:9/17 例（52.9％），VSB 候補:14/27 例（51.9％），非候補症例：30/135（22.2％）であった．一方，BAHA と VSB の候補症例において，アブミ骨病変が軽度な S0 もしくは S1 で，かつ鼓室の含気があり，鼓膜癒着のない症例を抽出すると，BAHA 候補：8/17 例（47.1％），VSB 候補：8/25 例（32.0％）となった．【考察】 前回の報告に続き，真珠腫性中耳炎術後の人工聴覚器適応の候補症例について検討を行った．候補症例では非候補症例に比し，アブミ骨の高度破壊，鼓室の含気不良，鼓膜の癒着の鼓室形成術では改善困難な要素を有している症例が高い割合でみられた．一方，これらのどの要素も有していない症例が，BAHA 候補症例の約半数，VSB 候補症例の三分の一程度でみられることが判明した．そのような症例では，鼓室形成術の再手術での聴力改善の可能性も考慮すべきである．術後不良例に対しては，種々の要素を多角的に判断して，種々の治療の選択肢から最適なものを選択する必要があるものと考えられた．

O16-3 両側同時人工内耳埋め込み術を施行した，GJB2 複合ヘテロ遺伝子変異による先天性難聴の MD 双胎児例

矢口　凌平，荒井　康裕，和田　　昂，森下　大樹，折舘　伸彦
横浜市立大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】GJB2 遺伝子変異による先天性難聴では人工内耳による聴取成績は良好であることが多く，人工内耳埋め込み術の良い適応とされている[1)]．GJB2 遺伝子変異では遺伝子型と難聴の程度には相関があることが知られており，同一の遺伝情報を有する MD 双胎児では類似する聴力経過を呈すると推察される．今回我々は，先天性難聴に対して遺伝学的検査を施行し，同一の GJB2 複合ヘテロ遺伝子変異を認めた MD 双胎児に対して，同時期に両側同時人工内耳埋め込み術を施行した症例を経験したため報告する．【症例 1】女児．MD 双胎第 1 子として在胎 37 週 4 日 2158g で出生．周産期に異常は認めなかった．新生児聴覚スクリーニングで両側 refer のため前医で ASSR を施行され，右 Scale out，左 100dB であった．生後 6 か月から両側補聴器装用が開始され，11 ヶ月の時点で装用下 COR は 50-60dB であった．人工内耳埋め込み術の適応につき，双胎の妹とともに当科紹介受診となった．難聴遺伝学的検査を施行し，GJB2 複合ヘテロ遺伝子変異（c.257C>G:p.T86R/c.235delC:p.L79fs）を認めた．遺伝カウンセリングの後，1 歳 5 ヶ月時に両側同時人工内耳埋め込み術を施行した．手術時の eABR の結果は，V 波潜時右 3.95/ 左 4.31msec，振幅右 0.536μV/ 左 0.529μV であった．人工内耳装用開始後 4 か月経過の時点で IT-MAIS 20/40 点，新版 K 式全体発達検査による発達指数 P-M 114，C-A 83，L-S 63．6 か月時点で装用下 COR30-40dB，LittlEARS 14/35 点．発語がみられ始めている．【症例 2】女児．MD 双胎第 2 子として在胎 37 週 4 日 1647g で出生．出生後に一時 NICU に入室した．新生児聴覚スクリーニングで両側 refer のため前医で ASSR を施行され，両側 Scale out であった．生後 6 か月から両側補聴器装用が開始されたが装用を嫌がり，装用時間は 1 日 1 時間程度であった．11 ヶ月の時点で装用下 COR は 70-80dB であった．当科で難聴遺伝学的検査を施行し，姉と同一の GJB2 遺伝子変異を認めた．その後滲出性中耳炎にも罹患したが，姉と同時期に両側同時人工内耳埋め込み術を施行した．手術時の eABR の結果は，V 波潜時右 4.36/ 左 4.24msec，振幅右 0.457μV/ 左 0.576μV であった．人工内耳装用開始後 4 か月経過の時点で IT-MAIS 13/40 点，新版 K 式全体発達検査による発達指数 P-M 114，C-A 83，L-S 63．6 か月時点で装用下 COR40-60dB，LittlEARS 10/35 点．発語は認められない．【考察】術後 6 か月時点ではあるが，装用閾値，聴覚発達検査において差が認められている．体重差は認められるも，言語以外の全体的な発達の程度や eABR の波形に差は認めない．一方で，術前聴力や補聴器装用時間等に差を認めており，現時点での聴取成績，言語発達に影響を及ぼした原因である可能性が示唆された．同一の遺伝子変異を有した MD 双胎の経過の相違点について，文献的考察を加える．【文献】1）Yoshida H, et al: Long term speech perception after cochlear implant in pediatric patients with GJB2 mutations. Auris・Nasus・Larynx（2013.10）

O16-4 移動式 CBCT を用いた手術用ナビゲーションによる CHARGE 症候群に対する人工内耳埋め込み手術

田中　千智，山本　典生，西村　幸司，岡野　高之，大森　孝一
京都大学大学院医学研究科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】CHARGE 症候群は全身の多発奇形を合併する症候群である。耳科領域においては感音難聴や伝音難聴の原因となる内耳・中耳奇形を認め，感音難聴が高度の場合，人工内耳埋め込み術が検討される．手術の際，CHARGE 症候群において側頭骨に認められる，乳突腔の発達不良，顔面神経走行異常，Petrosquamous sinus の遺残，耳小骨奇形は乳突削開や後鼓室開放に，また，正円窓閉鎖や蝸牛の位置異常は蝸牛開窓や電極挿入に影響を与える．このような症例では，手術用ナビゲーションシステム（Image guided surgery system: IGSS）が有用であるが，耳科手術では数 mm 以下のレベルでの正確性が必要とされるため，通常のレジストレーションでは有用性を発揮できない．精度向上の手法の一つが，Fiducial marker（位置合わせのためのマーカー）や Patient tracker を位置ずれの恐れがある皮膚に設置するのではなく，骨に設置する方法である．従来は，Fiducial marker の CT 撮影を CT 撮影室で術前に行い手術開始直前に手術室でレジストレーションを行うため，骨に設置するための小手術を，本来の手術の前に行う必要があった．手術室で利用可能な移動式コーンビーム CT（CBCT）を用いれば，手術を開始して側頭骨を露出した後に，Fiducial marker を設置して術中 CT を撮影，その後 Patient tracker を設置してレジストレーションを行い，手術開始後の処置のみで精度の高い術中ナビゲーションが可能である．今回は、本手法を使用することによって確実かつ安全に蝸牛内に電極を挿入可能であった CHARGE 症候群に対する人工内耳埋め込み症例 2 例を経験したので報告する。【方法】IGSS として Medtronic 社の Stealth Station ENT Navigation System を使用し，移動式 CBCT としてモリタ製作所の 3D Accuitomo M を用いた．Fiducial marker としては直径 1mm，長さ 3mm のチタン製セルフドリリングスクリューを 4 本用いた．【症例】症例 1（手術時年齢 2 歳 11 か月男児）は外性器異常･コロボーマ・外側半規管無形成を，症例 2（手術時年齢 4 歳男児，2 側目）は外性器異常・停留精巣・外側半規管無形成・心奇形を認め，共に CHD7 遺伝子変異が検出されたため CHARGE 症候群と確定診断された．聴覚の精査では両症例とも両側 ABR で 100dB で無反応で，両側鼓膜チューブ留置を行ったにもかかわらず補聴器装用効果がないため人工内耳の適応と判断された．術前側頭骨 CT では共に半規管無形成，蝸牛奇形（両症例とも IP2），高位静脈球を認めた．また，顔面神経の走行異常も認め，両症例とも顔面神経水平部が岬角上を走行し卵円窓および正円窓近辺に同神経を認めた．骨性蝸牛神経管は症例 1 では 0.5mm と狭小化していたが，症例 2 では 2.3mm で正常であった．また症例 2 では Petrosquamous sinus の遺残と S 状静脈洞の前方への張り出しを認めた．全身麻酔下に IGSS を併用した人工内耳埋め込み術を予定した．手術開始後に IGSS のレジストレーションを行い Fiducial registration error（FRE）はそれぞれ 0.3 mm，0.8 mm であった。症例 1 では，高位静脈弓があり，かつ，蝸牛の方向が通常と異なったため，後鼓室開放後に IGSS を使用し、岬角・顔面神経・頸静脈球の位置を確認し，蝸牛開窓部位の推定を行った．頸静脈球の頭側前方に開窓部を想定して開窓を行い電極を挿入した．症例 2 では，Petrosquamous sinus や S 状静脈洞の位置を IGSS で確認しながら乳突削開，後鼓室開放を行い，顔面神経水平部を同定した後，岬角を同定した．正円窓窩が通常より小さかったため，症例 1 と同様に IGSS を用いて蝸牛開窓部位を推定して開窓，電極挿入を行った．両症例とも CBCT で蝸牛内に適切に電極が挿入されていることを確認し手術を終了した．【考察とまとめ】CHARGE 症候群に対する人工内耳埋め込み術の際には，狭い乳突腔，Petrosquamous sinus の遺残による血管や脳鼓膜の損傷，蝸牛の形態や位置異常による蝸牛開窓の困難などが想定される．今回，移動式 CBCT でレジストレーションを行うことにより，高い精度で IGSS を使用でき，血管や顔面神経，脳硬膜の損傷なく，また，正確な位置での蝸牛開窓が可能であった。

O16-5 内耳形態異常を伴う小児人工内耳 30 例の検討

菅谷 明子[1,2]，片岡 祐子[1,2]，福島 邦博[3,4,5]，佐藤 吏江[3,5]，前田 幸英[1]，田中 里実[6]，假谷 伸[1]
[1]岡山大学 耳鼻咽喉科，[2]児童発達支援センター岡山かなりや学園，[3]早島クリニック，
[4]キッズファースト，[5]すたさぽ，[6]岡山大学 総合リハビリテーション部

【はじめに】

本邦で小児の人工内耳手術の適応が開始されて約 22 年が経過し，その効果や言語発達への影響は多数報告されている．小児の人工内耳症例において，内耳形態異常は少なからず存在するが，その形態は多岐にわたり，さらに他の合併症のため音声言語によるコミュニケーションが難しい症例もあり，術後成績は個人差が大きいのが現状である．

しかし，術前に側頭骨 CT などから内耳形態異常の状態を確認して，人工内耳の効果を予測し，手術の適応と限界を保護者へ説明するのは重要であり，過去の症例から検討を行う必要がある．

当科で過去 14 年の間に 15 歳以下の小児の人工内耳手術で内耳形態異常を伴う症例は 30 例存在した．その詳細について検討したので報告する．

【対象と方法】

2005 年 4 月 1 日から 2019 年 3 月 31 日までに当科で人工内耳手術を施行された手術時年齢が 15 歳以下の小児を対象とした．術前の側頭骨 CT 所見を全例確認して内耳形態異常のある症例を抽出し，以下の項目について診療カルテおよび療育施設の情報をもとに後方視的に検討した．

1）新生児聴覚スクリーニング（以下，NHS）の有無と結果，2）補聴器装用開始年齢，3）症候群性難聴の有無，4）Sennaroglu and Saatci の分類による CT 検査結果（複数の内耳形態異常を有する症例はそれぞれをカウント），5）初回手術時年齢，6）術中の Gusher の有無，7）術中 NRT の反応，8）術後人工内耳装用閾値，9）現在のコミュニケーション状態の 9 項目である．

【結果】

当該期間に当科で人工内耳手術を施行された 15 歳以下の小児は 186 例で，そのうち内耳形態異常を有する症例は 30 例（16.1%）であった．30 例の内訳は男児 19 例，女児 11 例と，男児が多かった．1 例は片耳に，29 症例が両側に内耳形態異常を認めた．2 例がメドエル社製人工内耳，残り 28 症例はコクレア社製人工内耳を使用している．

調査結果は，1）NHS を実施した症例は 30 例中 22 例（73.3%）であり，1 例が片耳パスおよび片耳要精密検査，21 例が両耳要精密検査であった．NHS の有無が不明な症例が 2 例，未施行の症例が 6 例みられた．2）補聴器装用開始年齢の平均値は，進行性・遅発性難聴の児も含め 10.0±10.1 か月であった．3）CHARGE 症候群 3 例，Cornelia de Lange 症候群 1 例，Townes Brocks 症候群 1 例，VATER 連合 1 例，Goldenhar 症候群 1 例であり，いずれも知的発達に遅れを認めた．4）最も頻度が高い内耳形態異常は前庭水管拡大症（以下，EVA）で 9 例に認められた．また，incomplete partition type 1（IP-1）：7 例，IP-2：3 例，IP-3：2 例であった．CHARGE 連合に伴う半規管低形成および cochlear hypoplasia（CH-4）が 3 例みられた．内耳道狭窄または低形成が 5 例，Michel 奇形 1 例，半規管の異常を認めた症例が 2 例であった．5）初回手術時年齢は平均 4.10±2.74 歳であり，全症例のうち 10 例が反対側手術を異時性に施行された．6）術中に Gusher を認めた症例は EVA の 8 例を含む 11 例，認めなかった症例が 19 例であった．7）術中の NRT の反応を認めたのが 17 例，不良であったのが EVA の 5 例を含む 13 例であった．8）術後の人工内耳の装用閾値は平均 41.6±18.3dB であった．9）音声言語でのコミュニケーションが良好な症例が半数の 15 例であった一方で，視覚的手段が中心の児が 13 例，言語発達の途上にある児が 2 例であった．EVA の児はすべて音声言語によるコミュニケーションが良好であったが，症候群性難聴および内耳道に形態異常を認めた症例はいずれも有意語がみられなかった．他の内耳形態異常では症例毎に異なる結果となった．

【考察】

今回検討した症例は，難聴の早期発見・早期介入を受けた児が大多数で，EVA を伴う症例は術中の NRT の反応や gush の有無に関わらず全例で術後のコミュニケーション状態は良好であった．

一方，症候群性難聴で知的発達障害を認める症例では術後の装用閾値が良好であっても音声言語によるコミュニケーションが不良で，内耳道に形態上を認める症例も既報と同様に不良であった．その他の内耳形態異常については症例毎に異なる結果となった．

術前 CT や他の合併障害の有無をもとに，予想される術後のコミュニケーション手段について説明を行う必要があると考えられた．

O17-1　両外耳道閉鎖症における両軟骨伝導補聴器装用時の方向感について

西村　忠己[1]，細井　裕司[2]，斉藤　　修[1]，岡安　　唯[1]，森本　千裕[1]，
山下　哲範[1]，山中　敏彰[1]，北原　　糺[1]
[1]奈良県立医科大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]奈良県立医科大学

【はじめに】

両外耳道閉鎖症は外耳道が閉鎖しているため最終的に骨を経由し内耳に音が伝わる．外耳道閉鎖症の難聴に対しては従来骨導補聴器などの骨導デバイスが用いられてきた．骨導は両耳間移行減衰量が小さく，音源定位は気導より著しく劣ると考える．一方 2017 年に軟骨伝導補聴器が発売されてから，同補聴器が外耳道閉鎖症の補聴器の選択肢の 1 つとして急速に普及してきている．その特徴に装用感や審美性に優れていることが挙げられるが，自覚的な方向感の改善を訴える症例も多い．そこで今回両外耳道閉鎖症での軟骨伝導補聴器装用時の方向感について検討した．

【方法】

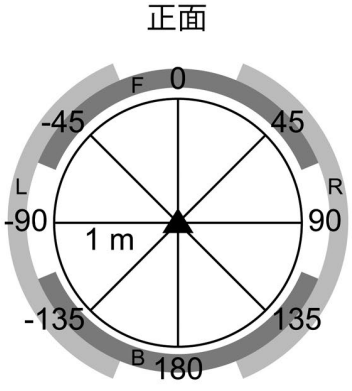
軟骨伝導補聴器のフィッティングを行った両外耳道閉鎖症 13 例（年齢 7 から 38 歳，中央値 14 歳；男性 6 例，女性 7 例）を対象とした．純音聴力検査の良聴耳の 3 分法平均聴力レベルは気導 65.9 ± 5.4dB，骨導 10.7 ± 7.1dB であった．軟骨伝導補聴器を装用する前，2 例が両気導補聴器，3 例が片側骨導補聴器，8 例が両側骨導補聴器 8 例を装用していた．軟骨伝導補聴器の装用期間は平均 28.5 ± 9.5 ヶ月であった．

被験者を囲むようにスピーカ 8 個を 45 度ごとに配置した．スピーカと被験者の距離は 1m とした．500ms（立ち上がり，立下り 50ms 含む），65dB SPL のピンクノイズを呈示，どのスピーカから音が出たかを回答した．各スピーカ 3 試行，計 24 試行行った．呈示の順序はランダムとした．裸耳，軟骨伝導補聴器装用時，軟骨伝導補聴器装用前の補聴器（9 例）の 3 条件をランダムな順序で評価した．

呈示スピーカと回答の関係を検討した．また前後左右の正答率についても検討した．前後左右のスピーカについては図 1 に示すように分類し，回答がそれぞれの分類に当てはまるときは正答とし正答率を 3 条件で比較した．

【結果と考察】

軟骨伝導補聴器装用時の呈示スピーカと回答の関係を図 2 に示す．精度の高い音源定位は難しいものの，ある程度の弁別はできていると考えられた．特に左右の違いについては比較的高い精度で行われていることが示唆された．前後左右の正答率についてみると，軟骨伝導補聴器は左右の正答率が，裸耳および軟骨伝導補聴器装用前の補聴器と比較して有意に高いことが分かった（表 1）．一方前方呈示の正答率は裸耳よりも有意に低かった．軟骨伝導補聴器の左右の正答率の高さが自覚的な方向感の改善に貢献していると考えられた．



（数値は正面からの方位角を示す。）

▲：被験者

スピーカの分類　F: 前　B: 後　L: 左　R: 右

図 1 スピーカの分類

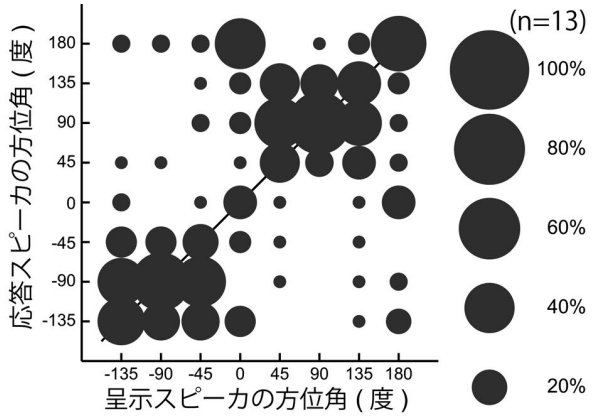


図 2 軟骨伝導補聴器の呈示と応答の関係

	前	後	左	右
裸耳 (n=13)	44%	56%	68%	60%
装用前の補聴器 (n=9)	32%	*46%	77%	64%
軟骨伝導補聴器 (n=13)	27%	50%	88%	91%

表 1 前後左右の正答率　　*：p < 0.05

O17-2 耳介形成前の人工中耳 VSB 手術法について

高橋　優宏，古舘佐起子，岡　晋一郎，小山田匡呉，久保田江里，植草　智子，
桜井　　梓，渡邉　佳奈，岩崎　　聡
国際医療福祉大学三田病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】

伝音・感音混合性難聴に対する人工聴覚器には人工中耳と骨導インプラントがあるが，最も広く使用されている人工中耳が Vibrant Soundbridge（以下 VSB と略す）である．人工中耳 VSB マニュアルでは，具体的な適応として先天性外耳道閉鎖症が挙げられている．先天性外耳道閉鎖症では顔面神経走行奇形がみられるため，振動子（FMT）の設置について正円窓またはアブミ骨の選択が必要となる．また，先天性外耳道閉鎖症は小耳症を伴うため，小耳症の程度によっては，耳介形成が必要となる場合がある．本邦では小耳症耳介形成手術は形成外科医によって施行されており，10 歳前後に肋軟骨を使用して 2 段階手術が行われている．そのため，VSB 手術を耳介形成前に施行する場合がある．当院において耳介形成前に VSB 手術施行した 4 例の手術法について報告する．

【対象と方法】

2018-2019 年当院において，耳介形成前に VSB 手術施行 4 例（年齢 5-8 歳）を対象とした．Jahrsdoerfer CT スコアは 8 点以上で，インプラントはいずれも VORP503 を使用した．術前，形成外科主治医とのカンファレンスにて耳介形成部位に皮膚切開の瘢痕が重ならないよう皮膚切開のデザインを決定した．2 種類の皮膚切開デザイン（A, B）にて施行した．デザイン A は 1 例，デザイン B は 3 例に施行した．VSB 振動子（FMT）は 4 例とも Clip カプラーを用いてアブミ骨頭に設置した．

【結果】

平均手術時間は 3 時間 12 分，術後の合併症は認められず術後 2 ヶ月にて音入れを施行した．VSB 装用閾値 25.3dB にて装用閾値は安定していた．皮膚切開はデザイン A はやや耳介形成部位に近い瘢痕となっていたが，デザイン B の瘢痕は耳介形成部位から十分に離れていた．

【考察】

先天性外耳道閉鎖症耳介形成前の人工中耳 VSB 手術法について，FMT 留置部位は，顔面神経走行異常を考慮するとアブミ骨留置が第一選択と考えられる．また，皮膚切開については，形成外科主治医との術前のデザイン決定が必要であり，インプラントの隆起を考慮し耳介形成部位から十分に離れた皮膚切開を検討することが肝要である．

O17-3　補聴器のイヤモールドに関わる課題とレディメイドタイプの開発

柘植　勇人[1,2]，伊藤　潤平[1]，杉本　賢文[2]，曾根三千彦[2]
[1]名古屋第一赤十字病院　耳鼻咽喉科，[2]名古屋大学　耳鼻咽喉科

補聴器の活用には難聴の程度によってイヤモールド（EM）が必要である．通常，型取りによって作られるのでオーダーメイドであり，音の出力口を持つ外耳を塞ぐように作成されたパーツである．その目的は，低音利得の確保，ハウリング抑制，高音利得の安定化，落下防止にある．一方，日本での補聴器購入者の満足度が欧米と比べて低い実情がある．その要因の一つとして，EM の普及率の低さがあげられ，難聴の程度から EM が必要であっても作成されず，中途半端な調整で終わっている症例を我々も経験することは多い．その要因として次のことを考えている．

1. 耳閉感や自声強調の原因は様々であるが，補聴器販売者は安易に EM を避ける傾向がある．

2. 一般的に低音域の利得確保が EM の目的であるが，高音域の利得の安定に EM の果たす役割が大きいことは知られていない．

3. 最近普及している RIC（Receiver in the Canal）型補聴器で使用される小さな EM が十分に音漏れを防ぐことができず，自動制御のハウリングキャンセルの作動が高音域の利得不足を招いている現実がある．

これらの課題を解決するため，我々は積極的に EM の使用を推奨してきたが，世間では RIC 型補聴器の普及とハウリングキャンセラーに過度な依存が起きていることから，この問題はさらに深刻である．そこで，世間での EM へのハードルが下がるように数年前からレディメイドの EM を開発している．

（レディメイドタイプの EM の開発）

外耳での安定性とハウリングの予防に優れた型取りをしないレディメイドの EM の形態を形状の工夫によって開発し，ソフト耳栓とオーダーメイド EM の間の選択肢になることを目指している．特殊な R 形状と本体が外耳道に対して 2 軸で回転することによって様々な耳にフィットするように工夫した．

昨年度，補聴器装用中の 31 人の難聴者に対して，補聴器の設定を変えずに使用中のオーダーメイド EM と比較して試作のレディメイド EM の装用時の印象と音場下での聴覚閾値の差を検討した．用いた試作サンプルは，樹脂（ABS），樹脂（アクリル），チタン（表面平滑），チタン（表面マット）の 4 種類．対象症例は，耳鳴対応に補聴器を使用している軽度難聴者から重度難聴者を含む．

ご自身のオーダーメイド EM と比べての質問の中で「聞こえ具合」では，「不良」，「やや不良」，「ほぼ同じ」の三択とした．31 人中 27 人が「ほぼ同じ」を選択する結果であった．使用中のオーダーメイド EM と比較して音場閾値の低下がどの程度であるかを周波数ごと（250,500,1k,2k,4kHz）に解析した．2k,4kHz での低下は平均値で 1dB 以下であった．したがって，聴き取りへの影響が少なかったのは，高音のファンクショナルゲインが保たれたことによると考えられた．一方，低音の利得はバラツキが大きかった．500Hz において，平均値は 6.3dB の低下であったものの，ご自身の EM と比較して 25dB 低下した症例も存在した．したがって，適応するかどうかは試聴の上で判断する必要がある．ハウリングが問題となったのは 31 人中 1 例のみであり，高音域の利得が保たれ高音域の音漏れが少ないことが功を奏した．高音漸傾型の中等度難聴であっても，概ね利得が保たれていたことから，老人性難聴に有用性は高いと考えられた．一方，低音域の利得はバラツキが大きくオーダーメイド EM より劣る傾向を認めた．一つの形態で汎用性を目指すレディメイド EM では，難聴の程度が大きければ適応外はやむを得ない．したがって，ベント効果を優先し，低音域の利得確保が困難な症例は適応外とする方針を考慮したい．チタン素材の EM は試聴者にとっても期待され，その表面処理は平滑よりもマットが好印象であった．チタン素材は外耳道湿疹の患者に期待できる．装用時の安定性という点で，補聴器本体と接続されているチューブやワイヤの存在も貢献した．このレディメイド EM は人によって挿入の向きや深さが変わるので，チューブやワイヤの向きを各個人に適合した位置に固定する必要性を検証より実感した．さらに形状の微調整を行っているので，最新バージョンを発表時に報告する．

O17-4 演題取り下げ

O17-5 耳後部に乳突蜂巣が開放されている術後伝音難聴耳に対する軟骨伝導補聴器の使用経験

山田 浩之[1,2]，中山 梨絵[1]，若林 毅[1]，大石 直樹[2]，小川 郁[2]
[1]けいゆう病院，[2]慶應義塾大学 耳鼻咽喉科

【はじめに】軟骨伝導補聴器は理論的に 1）軟骨の振動が頭蓋骨に伝わり骨導として聞こえる経路，2）軟骨部外耳道の振動で外耳道内に音が発生し，経鼓膜膜的に音が伝わる経路，3）振動子の周囲に生じた音が外耳道内に入る通常の気導経路の 3 つの伝導路があると言われている．もっとも良い適応症として外耳道閉鎖症があるが，理由として従来の骨導補聴器と比較して軟骨伝導補聴器の方が利点が多いことが考えられる．その他の適応症として慢性中耳炎，耳小骨奇形，耳硬化症，潜在化鼓膜，術後耳，慢性耳漏のある耳などがあるが，いずれも気導補聴器で対応できることが多く，価格差を考えるとよほど軟骨伝導補聴器に利点が無いと，患者は選択しにくいのが現状と言える．今回，耳後部に乳突蜂巣が開放されている術後伝音難聴耳に対し軟骨伝導補聴器を使用し，良好な結果を得ることが出来，両耳で購入に至った症例を経験したので報告する．【症例】83 歳，女性．2 歳と 19 歳の時に中耳炎（詳細不明）に対し両耳に中耳根本術が施行された．両耳とも耳後部に開放創があり，外耳道と連続している．耳垢が溜まると頭が重くなるという症状があり，近医耳鼻咽喉科に通院している．両側難聴があり，何回か補聴器を試してみたが合わないので購入しなかった．今回，補聴器導入目的に紹介受診された．難聴に対して本人は「聞こえないとおっくうになり，人と会わなくなる」「聞こえないと悲しくて涙がでてしまう」と訴えていた．両側耳後部に開放された乳突蜂巣を認め，外耳道と連続した空間となっていた．両耳とも上皮化はされており，耳垢が薄く貯留しているが，耳漏は認めなかった．純音聴力検査の結果は右 63.8dBHL，左 63.8dBHL の混合難聴を認めた．当院補聴器外来で行っている宇都宮方式聴覚リハビリテーション（目標をハーフゲインとし，その 70％から装用開始，初日から常用，3 か月間頻回に通院し徐々に利得を上げていく）について説明したところ，補聴器外来受診を希望された．本症例に対し，イヤモールドを作成し，両側耳掛け型補聴器で聴覚リハビリテーションを開始したところ，開始 2 週目で「テレビの音が下がった」「お菓子の袋を開ける音を初めて聞いた」と，補聴器の効果を実感するようになったが，補聴が進み，利得が大きくなってくるとハウリングが頻回に起こるようになった．開始 6 週目で「人が隣に立っただけでハウリングしてしまう」「電話が使えない」「周囲に迷惑をかけてしまうため電車やトイレの個室では補聴器を外してしまう」と訴えるようになった．この時点での補聴器装用閾値の測定では 2000 ～ 4000Hz では順調に利得を上げることが出来ていたが，250 ～ 1000Hz では補聴器特性測定の結果から予測される利得よりも悪く，ハウリングのためこれ以上利得を上げることが出来なかった．気導補聴器での聴覚リハビリテーションは限界と考え，軟骨伝導補聴器に変更することとした．両耳で埋め込み型イヤチップを使用し，初期設定は自動調整で行った．この時点で「軟骨伝導補聴器のほうがよく聞こえる」とのことであった．その後は補聴器装用閾値を確認しながら徐々に利得を上げていったがハウリングの頻度は減少し，開始から 3 ヵ月で適合を得ることができ，両耳で購入された．【考察】当院では術後乳突腔障害や耳漏があるが手術適応でない伝音難聴症例に対し，軟骨伝導補聴器が有用であると考え，試聴を薦めている．軟骨伝導補聴器の利点の一つに貼り付けタイプのイヤチップがあり，通常のイヤモールドと異なり，外耳道入口部を閉鎖しなくてもよいため，耳内の換気が保たれる．数例に試してみたが補聴効果はイヤモールドを使用した気導補聴器の方が優れており，耳内に耳漏が貯留したり，イヤモールドが汚れたりしても全例が軟骨伝導補聴器より気導補聴器を選択した．一方本症例では軟骨伝導補聴器の利点の一つである，気導以外の伝導路を使用し良好な補聴を得ることが出来た．耳後部に開放創があるような症例は術後何十年も経過しているような症例がほとんどで，難聴に対し何のアプローチもされていない症例も多いと思われる．軟骨伝導補聴器の良い適応症と考えられた．

O18-1 好酸球性中耳炎に対する dupilumab（抗 IL-4/IL-13 抗体薬）の有効性

飯野ゆき子，菊地さおり，吉田沙絵子，関根　康寛
東京北医療センター　耳鼻咽喉科／難聴・中耳手術センター

はじめに：難治性の好酸球性中耳炎の治療に対して，これまでいくつかの分子標的薬が使用されその有効性に関する報告が散見される．Dupilumab は IL-4/IL-13 受容体拮抗薬であり，重症のアトピー性皮膚炎，重症または難治性の気管支喘息に対して適応とされている．さらに従来の治療や手術等で治療効果の乏しい鼻茸を伴う慢性副鼻腔炎も適応として追加された．その作用機序は IL-4 受容体（IL-4Rα）の α サブユニットに結合し，受容体をブロックすることにより，IL-4 と IL-13 経路の両方のシグナル伝達を調節する．これにより，Th2 型炎症を制御すると考えられている．今回私どもは気管支喘息の治療として dupilumab を投与された難治性好酸球性中耳炎症例 3 例の臨床経過を観察する機会を得たため，その有効性に関して報告する．対象と方法：対象は，難治性気管支喘息の診断で 6 ヶ月以上 dupilumab の投与を受けた好酸球性中耳炎症例 3 例（女性 1 例，男性 2 例）．投与開始時年齢は 54~80 歳．これらの症例の臨床経過を私どもが提案した重症度スコア（貯留液 / 耳漏の量，粘膜病態，トリアムシノロンの鼓室内投与頻度，副腎皮質ステロイドの全身投与頻度，抗菌薬の全身投与頻度を点数化）と，7 項目からなる自覚症状スコアで評価した．代表的な 1 症例を提示する．症例：70 歳男性．2 度の鼻副鼻腔手術の既往あり．38 歳時に気管支喘息発症．50 歳時に中耳炎を発症．プレドニゾロンの内服を中心に治療を受けていたが，急激な難聴の進行を認め 67 歳時に当科に紹介となった．初診時は両耳とも大量の耳漏を伴う外耳道に突出する高度の肉芽が見られた．純音聴力検査では左耳はろう，右耳は高度混合性難聴．直ちに入院の上，集約的治療（抗菌薬の点滴静注，プレドニゾロンの投与，肉芽の鉗除，トリアムシノロンの鼓室内投与）を行った．その結果，両耳とも鼓膜が観察できるようになった．同時期から呼吸器内科より mepolizumab の投与が開始され, 1 年間投与された．しかし効果が低かったため, benralizumab に変更となり 1 年 3 ヶ月投与されたが，鼓室内の肉芽性病変の改善もなく，耳漏も継続した．そのため dupilumab の投与が開始された．その後徐々に耳漏が減少し，トリアムシノロンの鼓室内投与も行わず経過を観察した．投与前の重症度スコアは 10 点であったが，投与 3 ヶ月で 4 点，投与 6 ヶ月で 2 点と劇的な低下が認められ，両耳とも耳漏の停止をみた．右気導平均聴力は投与前の 83.3dB から 71.1dB と改善を見た．結果：3 症例とも投与前に比較して重症度スコアの低下をみた．症状スコアも減少する傾向が見られた．また全例でそれまで続いていた耳漏の停止を見ることができた．有害事象はいずれの症例でも認められなかった．3 症例はこれまで，omalizumab（抗 IgE 抗体薬）に加え mepolizumab（抗 IL-5 抗体薬）あるいは benralizumab（抗 IL-5α 抗体薬）の投与を受けた症例である．このうち 2 例はこれらの抗体療法にも抵抗したコントロール不良の肉芽型症例であった．また 1 例は慢性中耳炎穿孔型で mepolizumab の有効性はある程度認められたが，頻回に感染性耳漏の再発をみた症例で，重症のアトピー性皮膚炎が合併していたため，dupilumab の投与を受けた．この症例は気管支喘息，皮膚炎，好酸球性中耳炎のいずれに対しても効果を示した．考察：これまで私どもは omalizumab, mepolizumab の有効性を示し報告してきた．両者とも肉芽型の好酸球性中耳炎に対する有効性は低かった．肉芽型では中耳粘膜にペリオスチンの高度の発現が認められる．ペリオスチンは Th2 型炎症の増悪因子として知られており，気道上皮細胞や線維芽細胞から IL-4 と IL13 の刺激を受けて産生される．よって dupilumab はペリオスチン等による Th2 型炎症の増悪因子産生を制御することにより，好酸球性中耳炎を改善に導く可能性がある．結論：Dupilumab は，これまでの分子標的薬が無効であった粘膜病変の高度な難治性好酸球性中耳炎対しても有効性を示した．好酸球性中耳炎の phenotype は様々であるが，最も難治と考えられる肉芽型の症例に対して dupilumab が有効である可能性が示唆された．

O18-2　好酸球性中耳炎に対し鼓室形成術と人工内耳挿入術を行い，複数の合併症を生じた一例

園山　徹，竹野　幸夫，石野　岳志，西田　学
広島大学病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【症例】53 歳，女性．既往歴：気管支喘息（プレドニゾロン 10mg 内服，オマリズマブ定期注射），遺伝性球状赤血球症，高血圧，糖尿病，高脂血症【経過】30 代中盤で難聴発症後，徐々に増悪．その間，前医による耳ポリープから生検で好酸球性中耳炎と診断された．51 歳で感音難聴が両側とも高度となったため人工内耳手術を予定した．まずは右人工内耳手術に先立ち，2017 年 1 月に右側の中耳内肉芽を除去し穿孔に対しては軟骨鼓膜で穿孔閉鎖する手術を行った．その後，鼓膜閉鎖と耳漏停止を確認し，2017 年 2 月右人工内耳埋込術（CI512）を行った．蝸牛内の一部は肉芽状の軟部組織があり内腔の確認が困難であったが，電極は無事挿入できた．手術後の人工内耳の聴覚は CI2004 で単音節 86%，単語（雑音なし）92%，単語（雑音あり）64%，文（雑音なし）96%，文（雑音あり）95%と良好である．左耳は穿孔部より耳漏が続くため，2017 年 10 月に鼓室形成を行い中耳腔内の肉芽除去と軟骨で鼓膜穿孔を閉鎖した．その後しばらく症状は安定していたが，次のようなイベントが複数起こった．いずれも保存的加療で軽快したが，現在も慎重に経過観察を続けている．1. 2018 年 9 月から柳原法で 20／40 程度の中等度左末梢性顔面神経麻痺を認めたが，保存的加療で数週間以内に軽快した．2. 2019 年 3 月から頭痛と発熱を繰り返し，髄膜炎と診断された．細菌性が疑われるも感染経路が不明であったため，CT を行うと左蝸牛骨破壊所見を認めた．腫瘍性病変の可能性が否定できず，インプラントマグネットが動かないよう圧迫固定した上で MRI を施行した．MRI は感染後の肉芽を疑わせる所見であり，髄膜炎は左中耳からの感染波及の可能性が高いと考えられたため，保存的加療を続けたところ，徐々に軽快した．内耳の骨破壊は CT で経過を見ているが，その後進行はなく 1 年以上経過している．3.2019 年 9 月から左耳介上部の疼痛が出現し，膿瘍形成を認めた．切開排膿で軽快したが，同様のエピソードを 2 回繰り返した．【考察】好酸球性中耳炎は難治性中耳炎の一つとして知られ，適切な治療が遅れると難聴の進行は早く，聾に至ることもある．ただし，人工内耳による治療成績は概ね悪くなく，本症例でも人工内耳挿入により聴覚の再獲得は良好に経過している．しかし，本症例では手術側でない左耳に関して複数の合併症の併発を認め，人工内耳挿入状態でもあるため診断と治療には難渋した．本症例のいずれの術後合併症に関しても，中耳腔からの圧力が鼓膜から逃げることができなくなり中耳内側方向もしくは皮膚方向への合併症が起きた可能性が考えられる．2 の合併症では，右人工内耳挿入後であったため右耳からの人工内耳を経由しての髄膜炎の可能性や MRI 撮影への配慮が必要であった．また，腫瘍性病変の可能性のある内耳骨包の破壊は，後方視的に考えると左鼓室形成した際に肉芽とともにアブミ骨全体が脱落したことにより，肉芽病変の再増大が軟骨再建した鼓膜方向に逃げることができず内耳方向へ向かった可能性も考えられた．もともと好酸球性中耳炎に対しては，鼓室形成術や乳突削開術には否定的な見解が多くステロイドの全身又は局所投与などの保存的加療が治療の柱とされている．今回の症例は好酸球性中耳炎に手術加療を行ったことで，非定型的な合併症を来した．今回の症例をもとに，好酸球性中耳炎に対し鼓膜穿孔閉鎖や鼓室形成を行うリスク，また人工内耳手術を検討する際の注意点などを，文献的な検討を加え報告する．

O18-3　　気管支喘息合併好酸球性中耳炎における抗 IL-5 療法の臨床経過

浜本　真一，福島　久毅，鹿毛　千聡，原　　浩貴
川崎医科大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】好酸球性中耳炎は高率に気管支喘息を合併し，好酸球浸潤が著明な膠状の中耳貯留液が特徴的な難治性中耳炎である．2016 年より抗 IL-5 抗体である Mepolizumab が従来治療ではコントロール不良の気管支喘息に対し使用が開始された．また，2018 年からは抗 IL-5 受容体抗体である Benralizumab が保険適応となった．いずれの抗 IL-5 療法も気管支喘息では大きな効果をあげており，併存疾患である好酸球性中耳炎や副鼻腔炎に対しても効果が期待される．2018 年（第 28 回）の当学会で Mepolizumab を導入した気管支喘息合併の好酸球性中耳炎 3 症例を報告した．今回，それらの症例について経年的に異なる経過を経験したため追加報告する．

【症例 1】70 歳代，女性．主訴は両側難聴．既往歴・併存症：32 年前に成人発症の気管支喘息と診断され，19 年前に好酸球性副鼻腔炎に対し内視鏡下鼻副鼻腔手術（以下 ESS）歴あり．現病歴：22 年前に好酸球性中耳炎と診断され，約 5 年前に左高度急性感音難聴を発症し左聾となっている．外来受診毎に，鼓膜穿孔縁を超えて突出する耳茸切除，鼓室内洗浄，ステロイド鼓室内投与を継続していたが，1 か月後の再診時には両側耳内に膠状耳漏の充満，耳茸の再増大を認めていた．経過：Mepolizumab 導入後，約 1 か月で血中好酸球数の減少（17.4 → 0.4%）を認めた．喘息症状の安定を認めステロイド内服の中止に至った．鼓膜穿孔縁を超える耳茸の再増大は制御できたが，鼓室内の耳茸の縮小は認めなかった．また，耳漏は多量のまま遷延していた．導入約 1 年後に Benralizumab に変更した．変更後 6 か月で鼓室内耳茸の縮小傾向を認め，それまで制御困難であった耳漏の減少・右側はほぼ消失を認めた．CT では両側鼓室に含気改善を認めている．なお，経過中の聴力は不変であった．

【症例 2】60 歳代，女性．主訴は左聴力低下．既往歴・併存症：7 年前に気管支喘息と診断された．12 年前，7 年前に好酸球性副鼻腔炎に対し ESS 歴あり．現病歴：7 年前に好酸球性中耳炎と診断された．喘息発作，好酸球性副鼻腔炎増悪時のステロイド全身投与時のみ耳漏停止を認めていた．経過：Mepolizumab 導入後，約 4 か月で血中好酸球数の減少（12.1 → 0.6%），両側耳漏の消失を認めた．左鼓膜穿孔，耳茸は残存していた．以後，喘息は落ち着いている．導入から約 2 年が経過しているが，耳漏の再燃は認めず耳茸や鼓膜の肉芽病変は消退している．CT では左鼓室内軟部陰影の減少を認め，左気導聴力の改善を認めている．

【症例 3】50 歳代，女性．主訴は両側聴力低下．既往歴・併存症：32 年前に気管支喘息と診断されている．11 年前に好酸球性副鼻腔炎に対し ESS 歴あり．気管支喘息に対しステロイド内服を継続している．現病歴：18 年前に好酸球性中耳炎と診断されている．外来受診毎に鼓膜穿孔縁から超えて突出する耳茸切除，鼓室内洗浄，ステロイド鼓室内投与を継続していたが，再診時には再燃を認めていた．経過：Mepolizumab 導入後，約 1 か月で血中好酸球数の減少（6.3 → 0.4%）を認めた．喘息発作を認めないが，ステロイド内服を減量維持している．また，鼓膜穿孔縁を超える耳茸切除後の再増大は制御できたが，鼓室内の耳茸の縮小は認めず耳漏は多量のまま遷延している．CT で鼓室内の軟部陰影に変化はなく，聴力変化も認めていない．

【考察】抗 IL-5 抗体（Mepolizumab）は IL-5 を阻害し好酸球炎症を抑制するのに対し，抗 IL-5 受容体抗体（Benralizumab）は好酸球に存在する IL-5 受容体を阻害し好酸球抑制に働き，さらに抗体依存性細胞障害（ADCC）活性を有し組織中の好酸球除去力も高いとされる．今回，Mepolizumab を導入した全例で血中好酸球の著明な減少を認め喘息症状の安定を認めた．また，鼻症状・鼻副鼻腔所見の改善も認めている．耳症状・所見について，症例 2 では経時的な耳内所見の改善を認め，気導聴力の改善も認めている．症例 1 は Benralizumab に変更後に耳内所見の更なる改善を認めている．症例 3 は血中好酸球数の減少を認めるものの，耳内所見は遷延し制御効果の乖離を認める．喘息に対するステロイドの離脱も困難であり好酸球性炎症の制御が不十分なため他剤への変更を検討している．

O18-4 喘息と COPD のオーバーラップ（ACO）症例における好酸球性中耳炎の検討

佐藤えみり，瀬尾友佳子，崎谷　恵理，草間　　薫，富田英莉香，野中　　学
東京女子医科大学　耳鼻咽喉科

好酸球性中耳炎（以下 EOM）は，中耳腔への著しい好酸球浸潤とニカワ状の耳漏を特徴とする難治性中耳炎である．従来の中耳炎治療に対しては抵抗を示し，高度感音難聴をきたす危険性もあることから，早期に診断し適切な治療を施すことが重要である．成人発症型の気管支喘息に合併して発症することは知られており，我々は以前，喘息の重症度に加え喫煙歴もその重症化因子となる可能性を報告した．そこで，「喘息と COPD のオーバーラップ（以下 ACO）」という疾患概念に着目した．喘息と COPD は異なる原因や機序から成る病態であるにも拘わらず，共通する臨床症状が多く，各症例を喘息か COPD かに明確に鑑別することはしばしば困難とされていた．これは，喘息も COPD も単一ではなく多様な病態であることに起因しており，両者の特徴を合わせ持つ疾患を ACO と称するようになった．本邦における，ACO 有病率は 15.4-20.7%，喘息症例および COPD 症例の ACO 有病率はそれぞれ 27.1% と 49.7%と報告されている．2002 年 4 月から 2020 年 3 月の間に当科を通院した喘息と慢性副鼻腔炎を合併する患者 78 名を，喘息のみを合併している BA 群，ACO 合併の ACO 群に分けて EOM 発症率を検討したところ，BA 群 21%，ACO 群 63% であり，ACO 群で有意に EOM を発症しやすいことがわかった．更に，ACO の重症度が高いほど，EOM を発症しやすいことがわかった．同対象者における EOM 患者 31 名の内，BA 群は 11 名（35.5%），ACO 群は 20 名（64.5%）であった．そこで，両群における EOM の臨床的特徴を比較検討したので報告する．

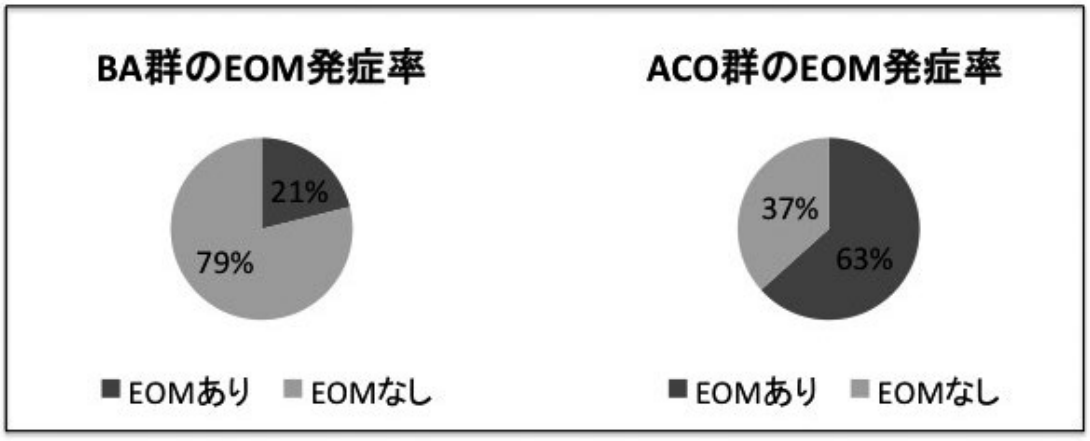


図1：EOM発症率
BA群、ACO群のEOM発症率を検討したところ、BA群21%、ACO群63%であり、
ACO群で有意にEOMを発症しやすいことがわかった。

O18-5 好酸球性中耳炎に対する抗 IL-4Rα 抗体の意義

山田武千代，椎名　和弘，小泉　　洸，高橋　　辰，佐藤　輝幸
秋田大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

好酸球性中耳炎では，大項目の“中耳貯留液中に好酸球が存在する滲出性中耳炎または慢性中耳炎”を満たし，小項目（1）にかわ状の中耳貯留液，（2）抗菌薬や鼓膜切開など，ステロイド投与以外の治療に抵抗性，（3）気管支喘息の合併，（4）鼻茸の合併の 4 項目で 2 つ以上を満たす場合に確実例となる．好酸球増多症候群や EGPA を除外する必要がある．好酸球性副鼻腔炎に好酸球性中耳炎を合併していると好酸球性副鼻腔炎の指定難病 306 の医療助成対象となる．真菌抗原，真菌特異的 IgE の存在，耳漏ムチン中の Charcot―Leyden 結晶が認められる場合もある．保存的治療や外科的治療に抵抗性であり，難聴が進行すると骨導の低下を認める．感音難聴を 50％に合併し 6％が聾となる．骨導聴力の悪化を認めた場合は突発性難聴に準じたステロイド漸減療法あるいはパルス療法が必要となる．人工内耳を検討する場合もある．中耳には好酸球浸潤，ムチン，DNA，サイトカイン，好酸球顆粒蛋白，抗原特異的 IgE が高値であり，炎症や好酸球浸潤は耳管方向からと考えられる．治療の概念としては，リリーバーとしてステロイド内服，肉芽除去，抗菌薬投与，コントローラーとして耳管方向へのトリアムシノロン鼓室注入，鼻噴霧用ステロイド薬，ロイコトリエン受容体拮抗薬，ヒスタミン H1 受容体拮抗薬，Th2 サイトカイン阻害薬，抗 PGD2/TXA2 拮抗薬，漢方薬（柴苓湯），鼓膜チューブ留置ベタメタゾン点耳，抗菌薬投与がある．好酸球性副鼻腔炎に好酸球性中耳炎が合併している場合に 9 割が気管支喘息を合併し，気管支喘息に対する吸入治療強化で耳症状は改善する．標準治療に抵抗性の気管支喘息を合併している場合には抗 IgE 抗体 omalizumab，抗 IL-5 抗体 mepolizumab，抗 IL-5 受容体抗体 Benralizumab，抗 IL-4Rα 抗体 dupulimab が用いられる．抗 IgE 抗体療法では薬物スコアが減少し，抗 IL-5 抗体療法では難聴が改善する例もみられる．抗 IL-4Rα 抗体 dupulimab は IL-4Rα 鎖を有する IL-4 受容体および IL-13 受容体に作用するが，血清総 IgE，血清 Eotaxin-3 が減少するため治療選択肢として期待される．気道アレルギーや免疫関連疾患の合併では分子病態に基づいたエンドタイプの長期的な効果判定と検証も重要となる．今回は，当科で抗 IL-4Rα 抗体を投与した好酸球性中耳炎の症例（1）抗 IL-5 抗体療法からの変更例（2）アレルギー性気管支肺アスペルギルス症合併例（3）残存聴力活用型人工内耳埋め込み例を紹介し，難聴に対する治療と抗 IL-4Rα 抗体投与の意義と問題点について考察する．

O19-1 筋性耳鳴の 3 症例

織田　　潔，大山　健二
東北労災病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】他覚的耳鳴の一つに筋性耳鳴があり，音源部位としては耳管，軟口蓋，耳小骨筋などがあげられている．顔面神経麻痺の既往がなく，耳小骨筋を意図的に動かし筋性耳鳴を生じた 3 症例を報告する．【症例 1】父にも同様な鼓膜所見がある 8 才女児．1 週間前から瞬目で「耳がジンジンする」と訴え前医で相談し当科紹介された．初診時所見は純音聴力検査では両側正常範囲，TG では両側 A 型，耳小骨反射は瞬目に同期した基線の変動を認めた．内耳道 MRI では小脳橋角部に特に異常所見は認められなかった．瞬目に同期した両鼓膜の内陥を内視鏡で記録した．瞬目で誘発される forceful eyelid closure syndrome（FECS）と考えられ，心配はないことを説明し，行動療法を施行したが，鼓膜の動揺は残存した．気にならなくなったため，経過観察とした．尚，父は目の奥に力を入れる時と意識的に閉眼するときに鼓膜が動き，軽い瞬目では両鼓膜は動かない．【症例 2】7 歳男児．1 か月前から耳に力を入れると「耳がパチパチする」，家族の方にも聞こえると訴え前医で相談し当科紹介された．初診時所見は純音聴力検査では両側正常範囲，TG では両側 A 型，耳小骨反射は耳に力を入れると基線の律動的揺れが観察された．内耳道 MRI では小脳橋角部に特に異常所見は認められなかった．耳に力を入れた際に出現する両鼓膜の動揺を内視鏡で記録した．鼓膜の随意運動と考えられ，心配はないことを説明し，行動療法を施行したが，鼓膜の動揺は残存した．気にならなくなったため，経過観察とした．【症例 3】31 歳 耳鼻科医男性．20 代には耳に力を入れると「耳がボッボッとする」ことに気が付いた．発症時期は不明で特に気になる症状ではないため様子を見ていた．瞬目では誘発されず，耳に力を入れた際に出現する両鼓膜のリズミカルな動揺を内視鏡で記録した．耳に力を入れると耳管咽頭口周囲もリズミカルに筋収縮した．鼓膜の随意運動と考えられ，元々気にしていないため経過観察とした．【考察】他覚的耳鳴の一つに筋性耳鳴がある．筋性耳鳴には中耳ミオクローヌス（不随意運動），瞬目で誘発される forceful eyelid closure syndrome（FECS），鼓膜の随意運動などがある．筋性耳鳴の原因筋は顔面神経支配のアブミ骨筋，三叉神経の枝である下顎神経支配の鼓膜張筋などがある．症例 1，2 では自動モードの耳小骨筋反射を測定したが，長時間の鼓膜コンプライアンス測定がアブミ骨筋由来か鼓膜張筋由来かの鑑別に有用であると言われている（日高；Otol&Neuro,2013）．3 症例とも鼓膜の明らかな動揺があり，鼓膜張筋由来と考えられた．症例 1 は瞬目で誘発される forceful eyelid closure syndrome（FECS）と考えられる．稀な疾患で，小児に多いと報告されている．閉眼の際に顔面神経から眼輪筋に信号が伝わる途中で三叉神経と混線し鼓膜張筋を収縮させる混線回路が原因と言われている（Guen-Ho Lee; Laryngoscope,2012）．鼓膜張筋は耳管軟骨部で起始し，ツチ骨に停止し三叉神経である下顎神経に支配されている．中耳生理機能における鼓膜張筋の役割は不明確であるが，咀嚼時に発生する音を和らげる機能や緊張させることで低音域の A-B gap が生じるとも報告されている（Wickens；Journal of Otolaryngology,2017）．症例 2，3 のように随意で鼓膜張筋を収縮させる能力を有する人は稀であると思われる．【まとめ】筋性耳鳴の診断には鼓膜の詳細な観察が肝要である．3 症例とも筋性耳鳴を特に気にしておらず，抗痙攣剤内服や耳小骨筋腱切断術等はせずに経過観察とした．

O19-2 中耳に進展した中頭蓋窩髄膜腫の一例

原田　里佳，野田　哲平，小宗　徳孝，土橋　奈々，松本　　希，中川　尚志
九州大学病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

（はじめに）髄膜腫はクモ膜細胞より発生する良性腫瘍でクモ膜顆粒の分布領域に沿って発生しやすいとされる．髄膜腫は原発性脳腫瘍の中で頻度の多い組織型として知られており，頭蓋外に発生する頻度は低いとされている．中頭蓋窩髄膜腫が中耳に進展した症例を経験したため報告する．

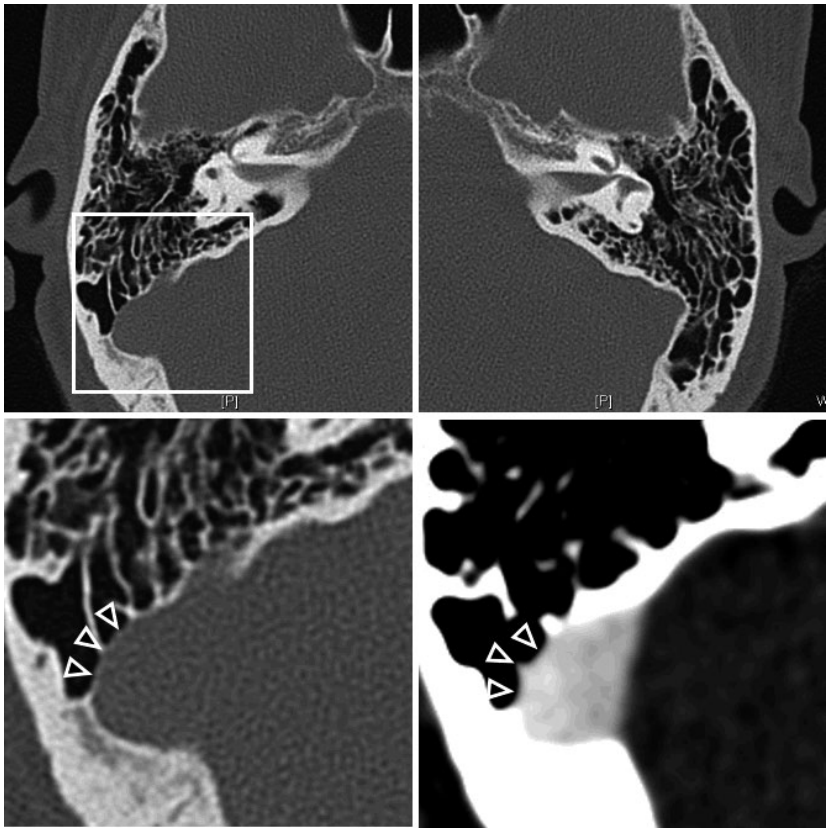
（症例）33 歳女性．左難聴を主訴に近医を受診し，中耳から中頭蓋に連続する病変を指摘され，左中耳腫瘍・中頭蓋進展疑いで当科紹介受診となった．初診時，左鼓膜は赤色に膨隆していたが，明らかな拍動は認めなかった．純音聴力検査では 3 分法で右 PTA6.7dB，左 PTA28.3dB と伝音性難聴を認めた．側頭骨 CT では，左鼓室と上鼓室，乳突洞，乳突蜂巣に充満する軟部陰影を認め，上鼓室前方では骨破壊を伴い，上鼓室から左側頭窩に突出する腫瘤影に連続していた．MRI では上鼓室を占拠し中耳へ進展する血流豊富な充実性病変を認め，脳実質との境界は明瞭であった．また左小脳橋角部に錐体に広く接し増強効果を呈する 1cm ほどの腫瘤を認めた．中耳腫瘍の中頭蓋進展もしくは脳腫瘍の中耳進展を疑い左乳突部より施行した生検では meningioma（Grade1）の診断であった．術前に腫瘍を栄養する左中硬膜動脈のコイル塞栓を行った．脳神経外科との合同手術で側頭開頭を行い，中頭蓋窩に腫瘍を同定した．腫瘍は上鼓室天蓋から中耳方向へ進展していた．乳突削開を行い乳突洞内および蜂巣に細かく入り込んだ腫瘍を摘出した．下鼓室を除く全ての領域へ腫瘍の進展を認め，キヌタ骨を抜去して鼓室内の腫瘍を上鼓室方向へ摘出した．その後頭蓋内腫瘍を摘出・周囲硬膜を 5mm 程のマージンで切除した．キヌタ骨を用いて IIIi 再建した．術後 MRI では明らかな残存腫瘍は認めなかった．聴力検査では若干の聴力改善を認めた．

（考察）髄膜腫はクモ膜内皮細胞から発生し，傍矢状部，大脳鎌，大脳円蓋部，嗅神経溝，蝶形縁，鞍膜上，後頭蓋窩の底部，小脳橋角部などが好発部位とされる．頭蓋外髄膜腫の発生頻度は低いが，臨床的に良性の経過をたどることが多いとされている．頭蓋外髄膜腫の発生機序として頭蓋内髄膜腫の頭蓋外への直接進展，頭蓋内髄膜腫の転移，脳神経に随伴したクモ膜内皮細胞の頭蓋外への進展，発生段階でのクモ膜内皮細胞の頭蓋外への迷入などが指摘されている．髄膜腫の分類として，WHO 分類があり Grade1–3 の中で 15 の亜型に分類されている．今回の症例は難聴を主訴に発見された中頭蓋髄膜腫（Grade1）で，鼓室天蓋を介して中耳へ進展をきたしたと考えられ，手術により全摘出された．今後は定期的な画像評価によるフォローアップを行っていく．

O19-3 経乳突洞アプローチによる骨壁再建術が奏功した S 状静脈洞骨壁欠損に伴う拍動性耳鳴症例

佐藤　尊陽，竹田　貴策，川島　慶之，伊藤　　卓，藤川　太郎，
本田　圭司，渡邊　浩基，堤　　剛
東京医科歯科大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】耳鳴の有病率は約 20% であり，約 4% が拍動性耳鳴である．高分解能 CT では拍動性耳鳴を訴える患者の約 20% に S 状静脈洞の骨壁欠損あるいは憩室が同定され，両者はまとめて sigmoid sinus diverticulum or dehiscence（以下，SSDD）と呼ばれる．近年，海外では SSDD に伴う拍動性耳鳴に対する治療として，経乳突洞アプローチによる S 状静脈洞骨壁に対する再建術の有効性が報告されているが，本邦ではまだない．今回我々は，SSDD による拍動性耳鳴症と診断し，経乳突洞アプローチによる骨壁再建術を行い，術直後から耳鳴の著明な改善を認めた 1 例を経験したので報告する．【症例】49 歳女性．2 ヶ月前より特に誘因なく右拍動性耳鳴が出現し，当科初診した．両側鼓膜は正常で，オトスコープや聴診器で耳鳴音の他覚的な聴取はされなかった．拍動性耳鳴は頸部左捻転で減弱し，右内頸静脈圧迫により消失した．音響性耳小骨筋反射検査では心拍に同期する脈波状の波形を認めた．Tinnitus handicap inventory（THI）は合計 100 点であった．造影 CT にて，右側の S 状静脈洞の骨壁に欠損を認めた．また造影 MRI および MR アンギオグラフィーにおいては，拍動性耳鳴の原因となるその他の血管性病変は認めなかった．以上より SSDD に伴う右拍動性耳鳴症と診断し，全身麻酔下に経乳突洞アプローチによる骨壁再建術を施行した．S 状静脈洞移行部に 4 ×10 mm 程度の骨欠損を認め，側頭筋膜と骨パテで三重に被覆し閉鎖した．自覚的な拍動性耳鳴は術直後より著明に軽減した．術後 1 ヶ月の時点で THI は 30 点に低下し，音響性耳小骨筋反射検査では脈波状の波形が消失した．術後 6 ヶ月が経過した現在まで再燃を認めていない．【考察】SSDD に伴う拍動性耳鳴は 2000 年に海外で初めて報告された．SSDD は女性かつ右側に多く，加齢や肥満・閉経に伴う S 状静脈洞の血流動態の変化や骨壁の菲薄化が原因と推察されている．診断は臨床症状と CT・MRI の画像検査によってなされる．外科的治療として経乳突洞アプローチによる骨壁再建術の有効性が 2007 年に報告され，再建材料としては側頭筋膜，自家骨片，骨セメント，骨パテ，軟部組織移植片，耳介軟骨が挙げられる．本症例では既報告における再建材料ごとの治療成績を鑑みて骨パテと側頭筋膜を使用し，外科的な治療によって良好な結果を得ることができた．拍動性耳鳴症例の診療の際には，本疾患を念頭に置くことが肝要である．



O19-4 多彩な耳症状を呈し頭蓋底腫瘍の一例

森　　裕介[1]，山野　耕嗣[2]，村上　信五[1]
[1]名古屋市立東部医療センター　耳鼻いんこう科，[2]やまの耳鼻咽喉科クリニック

はじめに

中頭蓋窩底の Meckel 腔周囲に好発生する腫瘍には神経鞘腫や髄膜腫などがある．神経鞘腫としては，三叉神経鞘腫の頻度が高く聴神経鞘腫に次いで全脳腫瘍の 0.36％を占める．臨床症状としては腫瘍が小さい時は顔面の痛みや知覚鈍麻で，増大すると周囲の脳や神経，静脈洞などを圧迫し様々な症状を呈することが知られている．今回，左耳の滲出性中耳炎とめまい，耳鳴，混合性難聴をきたした中頭蓋窩腫瘍を経験した．通常の耳鼻咽喉科診療では診断が困難で見逃す可能性があると考え発表する．

症例

年齢：34 歳　女性

現病歴：1 年半前より左滲出性中耳炎を繰り返し近医耳鼻科で治療を受けるも改善せず，2 か月前より浮動性めまい症状，耳鳴症状を自覚した．純音聴力検査で左混合性難聴を認めたため精査目的にて当科を紹介受診した．

検査所見：滲出性中耳炎から上咽頭腫瘍を疑い鼻咽腔内視鏡検査を行ったが上咽頭腫瘍は認めず，頸部リンパ節も蝕知しなかった．純音聴力検査では左耳に 56.25dB の混合性難聴を認めた．頭位変換眼振は認めず，カロリック検査でも半規管麻痺は認めなかった．ところが，頭部造影 MRI を撮影したところ，中頭蓋に 5cm 大の腫瘍性病変を認め，腫瘍は前頭蓋底から内耳道内まで進展していた．手術的摘出が必要と考え準備を進めている．

考察

成人の一側性滲出性中耳炎では，まず上咽頭腫瘍を疑い精査することが大切である．しかし，上咽頭腫瘍以外にも耳管機能不全や ANCA 関連血管性中耳炎なども滲出性中耳炎の原因となることがあり，鑑別が必要である．本症例では中頭蓋窩に発生した巨大な腫瘍で耳管が圧迫されて滲出性中耳炎が生じたことが考えられた．ただ，一般的に耳鼻咽喉科を受診する患者で一側の滲出性中耳炎と浮動性めまい，耳鳴，混合性難聴を同時呈する疾患は一元的には考えにくく，めまいも浮動性で耳鳴もあり精神的要因も疑った．しかし，MRI 画像で，腫瘍が前頭蓋底で耳管を圧迫し，内耳道で第 8 脳神経を圧迫していたことから，これらの症状が一元的に説明可能となった．当然のことながら，顔面を触診し三叉神経をチェックしたが左顔面全体で知覚が低下していた．後方的にみると，患者が顔面の知覚鈍麻を訴えていれば診断は容易であったと思われるが，患者自身，顔面の知覚鈍麻は自覚がなく，目に見えない所見や症状は患者，医師ともに見落とすことが多く．注意が必要である．

まとめ

中頭蓋窩の Meckel 腔に発生し，一側の滲出性中耳炎と浮動性めまい，耳鳴，混合性難聴をきたした症例を経験した．現在，手術前で神経鞘腫か髄膜腫か病理学的に確定診断はついていないが，本症例のよう多彩な耳症状を呈する場合は頭蓋内病変を考慮する必要がある．

O19-5 顔面神経麻痺を契機に内耳から中耳へ進展する唾液腺分離腫と診断された先天性一側聾症例

山野邉義晴[1]，大石　直樹[1]，西山　崇経[2]，細谷　　誠[1]，小川　　郁[1]
[1]慶應義塾大学　耳鼻咽喉科，[2]川崎市立川崎病院　耳鼻咽喉科

【緒言】唾液腺分離腫は，胎生期に細胞群の一部が本来の正常組織との連続性を断たれて分離し，他の組織に入り込んで発育した異所性組織である．今回我々は，先天性一側重度難聴の患者が顔面神経麻痺を発症したことを契機に，内耳から中耳へ進展する腫瘍が発見され，唾液腺分離腫と診断した 1 症例を経験したため報告する．【症例】8 歳女児．出生時より左難聴を指摘され，新生児聴覚スクリーニングでは左側 refer であり，5 歳時に行った ABR では 100dB にて V 波を認めた．X 年 4 月末に左顔面神経麻痺を認めた．症状は 30 分ほどで回復したが，その後再増悪し近医でプレドニン 30mg から漸減投与され，治療後の柳原スコアは 20 点であった．頭部単純 MRI 検査で T1WI にて低信号，T2WI にて高信号を呈する内耳道から中耳へ進展する腫瘍が認められた（図 1）ため，当院へ紹介受診となった．

左鼓膜は拍動性腫瘤により膨隆していた．顔面神経麻痺出現から 8 日目の当科初診時，柳原スコア 0 点，ENoG 0% と顔面神経機能は廃絶していた．

難聴と顔面神経麻痺を伴う内耳道から中耳にかけて広範囲に進展する拍動性腫瘤であり，腫瘍摘出術に先立って内視鏡下に生検を行った（図 2）．病理診断では悪性腫瘍や神経鞘腫は否定的であり，顔面神経モニタリング（NIM）下での経乳突的腫瘍摘出術を行う方針とした．

腫瘤は易出血性で中耳および上鼓室内に充満しており，より深部では半規管および前庭に相当する部位を占拠していた．顔面神経は第二膝部付近で内側より圧排され腫脹しており，NIM でも反応を認めず，膝神経節より中枢側の同定が困難であった．小児症例であり，今後の顔面神経機能改善の余地を残すため，上鼓室内側壁から内耳道周囲の腫瘍は部分摘出に留め，顔面神経第二膝部から垂直部周囲の骨を全周性に削開した上で手術終了とした．病理診断では，免疫染色にて平滑筋組織の増生や唾液腺様の構造物からなる奇形的な病変を認め，唾液腺分離腫の診断となった．術後 1 年で顔面神経機能は柳原スコア 32 点まで回復し，術後 2 年の造影 MRI では残存病変の増大は認めていない．

【考察】唾液腺分離腫の成因については胎児期における鰓弓の分化異常が原因であるとされる．重度難聴として発症しており，生下時より一定の内耳機能低下があったと考えられる点，遅れて顔面神経麻痺が生じ過去に鼓膜の異常所見を指摘されていない点，また画像検査で病変の首座は内耳にあると考えられる点から，内耳原発の分離腫が中耳に進展した可能性が高いと考えられる．



図1 手術前の頭部造影MRI所見
左側頭骨の病変（点線部）は、内耳道周囲から中耳腔へ進展しており、T1WIにて低信号、T2WIにて高信号を呈する。

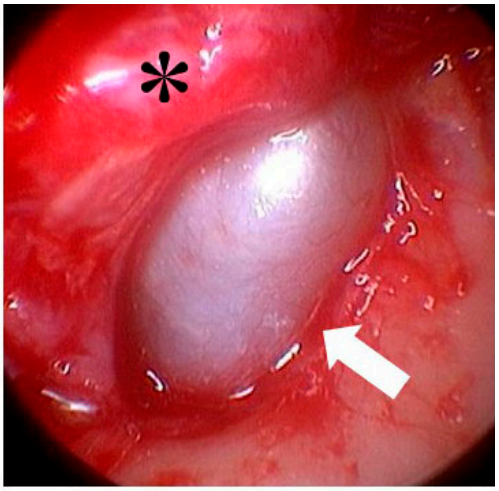
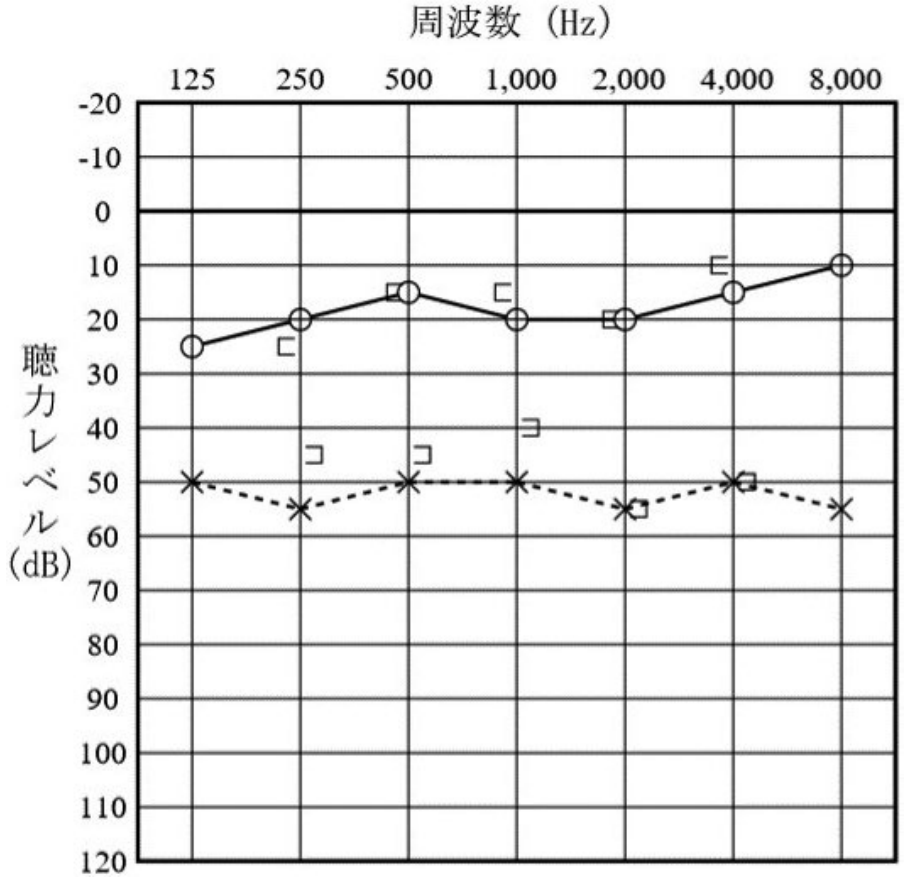


図2 外耳道鼓膜弁挙上後の腫瘍所見
腫瘍は軟らかく白色で、厚い被膜を有し緊満している。＊:外耳道鼓膜弁

O19-6　打撲による内耳振盪症が疑われた心因性難聴の一例

鈴木　康士，大谷　　巌
福島労災病院　耳鼻咽喉科

今回我々は，側頭部打撲後に発生した感音性難聴で，当初内耳振盪症を疑いステロイド療法を行ったが改善なく，後に心因性難聴と判明した症例を経験したので報告する．症例は 32 歳女性，職場での作業中に棚から落ちてきたものをよけようとして左側頭部を丸いフックに強打した．眼のチカチカ感，くらっとするめまいを自覚し，脳神経外科を受診．頭部 CT にて異常所見なく，音叉にて左聴力低下を指摘され，受傷 6 日後に当科を紹介受診した．初診時の左耳の聴力は平均 51.3dB の水平型の感音難聴を示した．側頭骨 CT では，内耳，中耳に骨折などの明らかな異常所見は認めなかった．打撲による内耳振盪症を疑い，急性感音難聴に準じて，ステロイド療法（プレドニン 40mg より漸減）を施行した．しかし，聴力の改善は認められず，受傷 15 日後には左聴力は 65dB に悪化，受傷 34 日後には 72dB，受傷 111 日後には 85dB と悪化は進行し，対側である右耳の聴力も悪化傾向を認めた．このような経過から，心因性難聴も考慮に入れ，受傷 160 日後に ABR 検査（聴性脳幹反応）を施行した．検査は左 35dB で反応を認め，正常な反応を示したため，心因性難聴と診断された．その結果を説明する受傷 174 日後には，左聴力は 25dB に改善していた．いきさつについて訊ねると，事故現場に毎日行くのが苦痛であり，配置転換を訴えたが聞き入れてもらえず，受傷 167 日後に退職．その頃から徐々に聞こえるようになり，驚いているとのことであった．内耳振盪症は，頭頸部に外傷，打撲を受け，強い揺さぶりによって膜迷路が損傷を受け，内耳性難聴や前庭機能障害を起こし，側頭骨 CT で明らかな骨折が見られない場合に診断するとされている．心因性難聴は，非器質性難聴の中の機能性難聴に分類される．20 歳代，女性に多いとされている．小児心因性難聴において，耳のそばで大声を出された，たたかれたなどの耳への音響暴露や外傷などがきっかけで起こることがある．本症例は，左側頭部を強打後の左感音難聴であり，内耳振盪症を疑いステロイド療法を施行したが，聴力は悪化傾向であり，心因性難聴も考慮に入れ ABR を施行したところ，正常であった．会社を退職し，ストレスから開放されると難聴の改善が認められたことから，事故現場である職場に行く恐怖心が心因性難聴の原因と考えられた．本症例のように，外傷，打撲を契機とした難聴であっても，心因性難聴の可能性を考慮に入れ，ABR を行うべきであると考えられた．



O20-1 鼓索神経走行異常を伴った Malleus bar 症例

佐原　利人[1]，柿木　章伸[2]，寺村　侑[3]
[1]虎の門病院　耳鼻咽喉科，[2]神戸大学　耳鼻咽喉科，[3]竹田総合病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】先天性耳小骨奇形はこれまで数多くの報告がなされ，その分類や手術療法に関して盛んに検討されてきた．とりわけ近年は検診によるスクリーニングの普及により耳小骨奇形に遭遇する機会が増え，また内視鏡下耳科手術の発展に伴い奇形構造をより詳細に観察できるようになった．Malleus bar は骨性鼓膜輪とツチ骨柄を連結する骨梁の存在によって伝音難聴をきたす比較的稀な疾患である．手術加療においては骨梁を除去することで聴力改善する症例が多いが顔面神経や鼓索神経の走行異常を合併している症例では注意が必要である．今回我々は，鼓索神経の走行異常により Malleus bar 内部を神経が走行する症例を経験し，術後聴力改善を認めた症例を経験したので報告する．【症例】16 歳女性．以前から左難聴を指摘されていたが医療機関での精査は行っていなかった．難聴増悪の自覚はなかったが学業における不便を感じるようになったため当科紹介受診となった．左耳の耳介低形成と外耳道狭窄を認め，鼓膜越しに透見できるツチ骨柄も通常より短く後方への偏位があり耳小骨奇形を疑う所見であった．左耳の純音聴力検査では最大 40dB の A-B gap を伴う 36.5dB の伝音難聴を認めた．また耳小骨筋反射では左耳の反応低下を認め，ティンパノメトリーでも左耳は As 型であり耳小骨固着を示唆する所見だった．CT 検査では外耳道は狭窄しており，ツチ骨柄が短く，外耳道とツチ骨を繋ぐ骨梁を認めた．耳小骨奇形による伝音難聴を念頭に鼓室形成術を施行した．耳後切開にて tympanomeatal flap を挙上し，狭小化している外耳道をドリルで削り拡大した．骨性鼓膜を認めたためこれをノミツチにて除去するとツチ骨柄から後方の鼓膜輪周囲へ伸びる骨梁を認め Malleus bar を考えた．鼓索神経は同定できず Malleus bar 内部の走行を考え操作を進めた．内視鏡にて鼓室内を観察するとアブミ骨に奇形はなく底板の可動性も良好だった，また顔面神経第二膝部付近の顔面神経管は消失しており，神経が露出していた．Malleus bar を慎重にエイヒで削っていくと内部に鼓索神経を同定できたため温存しながら骨梁と分離し Malleus bar をマレウスニッパーで削除した．Malleus bar を除去するとアブミ骨，IS joint を明視下におくことが出来た．IS joint にも奇形を認め，アブミ骨の頭部に対して側方からキヌタ骨長脚が骨性に固着していたためテラメスで IS joint を丁寧に切離した．また MI complex を形成しており上鼓室との固着を認めていたため MI complex をドリルで上鼓室との固着から外し摘出した．摘出した耳小骨を骨コルメラとし伝音再建（IIIc）行い手術終了とした．術後経過は良好で手術翌日に退院した．手術直後より聴力改善の自覚があり，左平均聴力レベルは 12.5dB であった．【考察】Malleus bar は 1988 年に野村らによって耳小骨奇形の一つとして報告されたのが最初である．外耳道と鼓膜が小さく，ツチ骨柄が後方へ曲がっており，bar の先端が鼓室後壁への付着するなどの特徴でまとめられている．それ以後本邦では Malleus bar に関する症例報告が多数存在する．内耳が神経板外側面の外胚葉の一部から発生するのに対し，外耳・中耳はともに鰓弓を中心に発生する．このため，外耳道閉鎖や狭小といった外耳道異常例には耳介奇形・中耳奇形の合併率が高いことが知られている．鼓室後壁とツチ骨柄はともに第 2 鰓弓由来であるため，これらを繋ぐ Malleus bar も同様に第 2 鰓弓の遺残であることが推測される．Malleus bar の症例で顔面神経や鼓索神経の走行異常を合併している症例の報告もあるが，顔面神経や鼓索神経も第 2 鰓弓と深く関与することを考えれば説明がつく．本症例は鼓索神経の走行異常を認め神経が Malleus bar 内部を走行していた，また顔面神経も露出し IS joint も骨性に固着していた．Malleus bar に対する手術は bar の切除のみで聴力改善する症例が多いとされているが，当症例のように鼓索神経や顔面神経の異常構造を合併する症例に対しては注意が必要である．外耳や鼓膜所見，CT 所見から Malleus bar を疑った際は第 2 鰓弓由来である顔面神経や鼓索神経の異常も念頭に手術を行うことが重要であると考える．

O20-2　稀な *Brevibacterium otitidis* を耳漏から検出した 3 例

村井　尚子[1]，内田　真哉[1]，河合示枝古[2]，村上　　怜[1]，齋藤　敦志[1]
[1]京都第二赤十字病院　耳鼻咽喉科・気管食道外科，[2]京都第二赤十字病院　検査部

【はじめに】*Brevibacterium otitidis* は 1996 年に Pascul らが耳感染症患者から分離，新菌種記載した非常に珍しいグラム陽性桿菌である．認知度が低く，各種微生物同定装置のデータベースに収載されていないため，ルーチン検査で *Corynebacterium* 属や同定不能などと報告され，正しく同定されていない可能性がある．今回，われわれは耳漏から *B. otitidis* を検出した 3 例を経験した． *B. otitidis* の症例報告はほとんどなく，治療法も確立していないため，当科で経験した 3 例の臨床経過を報告する．

【症例 1】85 歳女性．特記すべき既往なし．感冒後，耳漏があり，近医耳鼻咽喉科を受診し，左鼓膜穿孔を指摘された．耳漏培養検査は，*Corynebacterium* sp. との結果であった．抗菌薬点耳とセフェム系抗菌薬を処方されるも，耳漏が持続するため，約 1 か月後，当科紹介となった．左鼓膜前下象限に小穿孔があり，少量の耳漏を認めた．CT では鼓室から乳突蜂巣まで陰影が充満し，急性中耳炎の遷延と考えられた．耳漏培養検査から，*B. otitidis* が検出され，感受性のあるセファゾリン（CEZ）の点滴を行い，一旦耳漏は減少した．しかし，10 日目から耳漏の再増悪を認め，ミノサイクリン（MINO）内服へ変更したところ，耳漏は停止した．CT では陰影は残存しているが，耳漏は停止しており，外来経過観察中である．

【症例 2】75 歳女性．特記すべき既往なし．両側慢性中耳炎で耳漏が長年持続し，外来処置では制御困難であり，当科紹介された．右鼓膜に大穿孔があり，術前の耳漏培養検査で MRSA，緑膿菌，*B. otitidis*，*Corynebacterium jeikeium* を検出した．顕微鏡下に外耳道後壁保存型鼓室形成術 IIIi-M を施行した．周術期にはバンコマイシン（VCM）とセフタジジム（CAZ）を投与し，術後経過は良好である．

【症例 3】69 歳女性．42 歳ごろから気管支喘息，59 歳ごろから好酸球性中耳炎で加療，66 歳時に好酸球性副鼻腔炎に対して内視鏡下鼻副鼻腔手術の既往がある．好酸球性中耳炎に対して，PSL5mg 隔日投与，増悪時にステロイド鼓室内投与を行っていた．耳漏の悪化を認め，受診した際の耳漏培養検査で，緑膿菌と *B. otitidis* を検出したが，炎症所見は乏しく起炎性は不明であった．鼓室洗浄を行ったところ，再診時には耳漏は停止していたため，経過観察中である．

【考察】国内での *B. otitidis* 感染症の報告は渉猟し得た範囲では 2 つの文献のみであり，臨床的意義は未解明の部分が大きい．耳感染症以外には，腹膜透析関連腹膜炎，感染性心内膜炎，椎間板切除術後の創部感染の報告などがあるが，治療法は確立していない．微生物学的検査においてグラム染色では，スリムでやや弯曲した無芽胞のグラム陽性桿菌で，*Corynebacterium* 属の形態とは異なる所見である．各種微生物同定装置のデータベースに収載されておらず，16S rRNA 遺伝子解析で同定可能である．症例 1，2 では中耳炎の起炎菌と考えられ，薬剤感受性試験では，レボフロキサシン（LVFX），β- ラクタム系などに耐性傾向を示していた．従来の中耳炎治療で耳漏が持続する場合には，検査部ともコミュニケーションを取り，*B. otitidis* も鑑別に，正しく菌種を同定することが望ましい．臨床的意義，薬剤感受性，治療法もまとまった報告がないので，今後，症例の蓄積が望まれる．

O20-3　キヌタ・アブミ関節離断を伴った Malleus bar 例

金沢　佑治
滋賀県立小児保健医療センター

【はじめに】Malleus bar はツチ骨柄と鼓室後壁が骨性の bar で連結し，伝音難聴をきたす稀な耳小骨奇形である．他の伝音連鎖は正常であり，bar を削除するだけで聴力の改善を得られる症例の報告が多い．しかし，他の耳小骨奇形を合併した例の報告は少ない．今回我々は，右耳にキヌタ・アブミ関節離断を合併した Malleus bar を呈した症例を経験したので報告する．【症例】11 歳男児．幼少時に右中耳奇形と左外耳道骨性閉鎖と診断され右耳に気導補聴器を装着していた．両耳ともに耳介奇形（小耳症）を認め，左耳には外耳道骨性閉鎖を伴っていた．耳鏡による右耳内の観察ではツチ骨に明らかな奇形を認めなかったが，Pneumatic otoscopy ではツチ骨の可動性を認めなかった．純音聴力検査（3 分法）では右 46.3dB（骨導 5dB），左 71.3dB（骨導 10dB）であった．側頭骨 CT では，鼓室後壁からツチ骨に向かう骨性の索状物を認め（図 1），キヌタ・アブミ関節が不明瞭であった．以上から，Malleus bar およびキヌタ・アブミ関節離断を疑った．まず，左耳に軟骨伝導補聴器のフィッティングを行い，左耳のみでも音声聴取が可能となった．その上で本人が右聴力改善を希望したため右鼓室形成術を行った．【手術所見】鼓膜を全層挙上すると，ツチ骨頸部から鼓室後壁に向かって骨性の bar を認め，キヌタ・アブミ関節は結合組織で接続されているのみであった．また，ツチ骨柄とツチ骨頸部は離断しており，ツチ・キヌタ関節は癒合していた．キヌタ・アブミ関節を完全離断し，外耳道保存型乳突削開を行いツチ骨柄以外のツチ骨とキヌタ骨の複合体を摘出し，コルメラとして耳小骨連鎖再建（3i-M）を行った．術後 1 年で聴力の改善を認めた．【考察】これまでの症例報告では，Malleus bar のみが聴力悪化の原因であるとの報告が多いが，本症例ではキヌタ・アブミ関節離断を伴っていた．Malleus bar に対する聴力改善手術においては，ツチ・キヌタ関節癒合などの術前 CT 所見のみで予測できない奇形にも留意する必要がある．また，Malleus bar 症例における他の中耳・外耳奇形合併等のバリエーションについて今後さらなる検討が必要である．

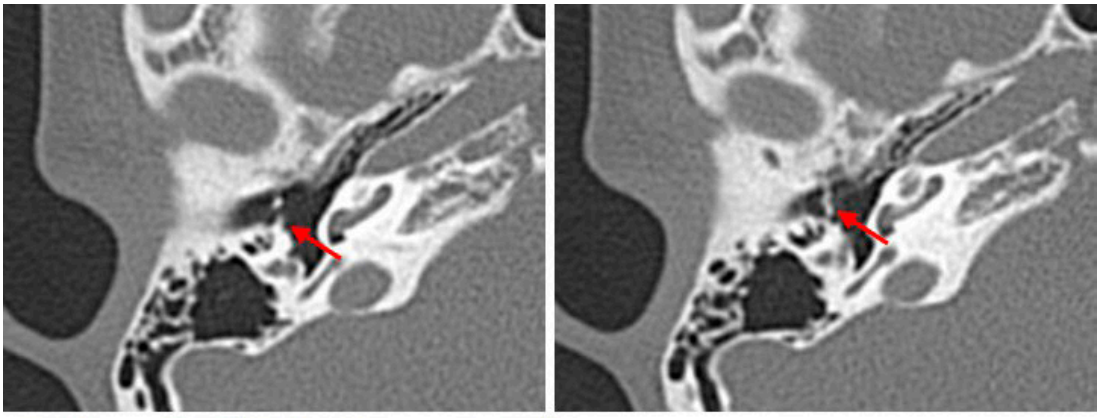


図1：CT(軸位断、左耳)

O20-4 中耳に発生した血管奇形の 1 例

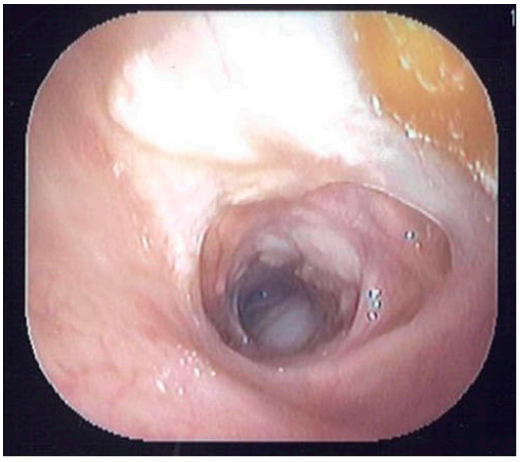
小川 弘記[1]，熊井 琢美[1,2]，岸部 幹[1]，高原 幹[1]，片田 彰博[1]，林 達哉[1,2]，原渕 保明[1]
[1]旭川医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]旭川医科大学 頭頸部癌先端的診断・治療学講座

はじめに 血管奇形は，以前は脈管異常として血管腫瘍と混同されてきたが，1996 年に ISSVA 分類が提唱されたことで，独立した疾患概念として捉えられるようになった．血管奇形は毛細血管奇形，静脈奇形，リンパ管奇形，動静脈奇形に分けられ，2014 年の新 ISVVA 分類ではより細分化された分類となっている．血管奇形および血管腫は頭頸部領域でしばしば認められるものの，中耳に発生することはカルチノイド腫瘍や，グロームス腫瘍，神経鞘腫などの一般的な良性腫瘍と比較して極めて稀である．今回われわれは中耳に発生したと考えられる血管奇形の 1 例を経験したため，若干の文献的考察を加えて報告する．症例 20 代の女性．特記すべき既往歴はなし．20XX 年 8 月に左側の耳閉感を自覚したため，前医の耳鼻科を受診した．前医にて左鼓膜に紅色の膨隆を認め，抗生剤で改善がみられないため精査加療目的で当科に紹介受診となった．来院時の診察で，左鼓膜中心部から前下象限にかけて紅色で表面が不整な腫瘍を認めた．局所麻酔下に生検を施行したところ，中・小血管の増生像が確認され，血管奇形が疑われた．左鼓室形成術 I 型を施行し左鼓膜腫瘍を摘出したところ血管奇形という病理診断を得た．術後 6 か月の時点で血管奇形の再発は見られていない．

O20-5 鼓膜穿孔より確認し得た頸動脈管骨欠損例

曽　　由布，伊藤　彩子，杉尾雄一郎
関東労災病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

症例：61 歳　男性
主訴：繰り返す左耳漏
現病歴：10 年前より左耳漏を反復していた．6 年前に前医を受診したところ，左鼓膜穿孔を指摘され，点耳抗菌薬で感染は軽快した．今回，前医再診時に左鼓膜穿孔より鼓室内の白色病変を指摘され，精査目的に当科紹介となった．
臨床所見：左鼓膜前下象限～後下象限に及ぶ穿孔を認めた．穿孔からは鼓室内に拍動性の白色隆起性病変を認めた．
純音聴力検査：右 23.8dB, 左聾
側頭骨 CT：左頸動脈管垂直部の骨欠損を認めた．上鼓室および乳突蜂巣にわずかな軟部陰影を認めた．耳小骨連鎖の異常は認めなかった．
治療経過：鼓膜穿孔を介して内頸動脈が露出した状態であり，出血リスクを考慮し，鼓室形成術を行う方針とした．
術中所見：鼓室を開放後，内頸動脈露出部に骨パテ，骨片を挿入し，結合組織で被覆した．遊離皮弁を挿入し，underay で鼓膜穿孔を閉鎖した．
術後経過：問題なく経過し，術後 3 か月の時点で鼓膜穿孔閉鎖部はほぼ完全に上皮化した．
考察：内頸動脈は側頭骨内で頸動脈管内を走行する．頸動脈管の骨壁は 0.5mm 以下と薄く，1- 数 % に部分的な欠損も認められる．欠損には先天的なものと後天的なものとがあり，後天的なものとしては年齢や炎症性疾患等による骨吸収機序が考えられる．一般に無症状である事が多いが，拍動性耳鳴として自覚される場合もある．また，鼓膜を介して拍動性腫瘤として認められる場合もあるが，今回のように鼓膜穿孔から内頸動脈が直接観察されることは極めて稀であり，過去に報告がない．無症状の場合や耳鳴の自覚症状だけの場合は，治療適応にならない事が多いようである．
臨床的問題としては，耳科手術の際に不用意な手技で大量出血する危険性がある事である．術前に CT を把握しておくことは重要であるが，鼓膜切開術等，手技前に必ずしも CT を施行しない場合にもこのような解剖学的変異が存在しうる事を考慮し，手技を行う必要があると考えた．





O20-6 中耳 Glomangiopericytoma の 1 例

寺邑　尭信，浜田　昌史，小田桐恭子
東海大学医学部　耳鼻咽喉科

はじめに：Glomangiopericytoma は低悪性度に分類される軟部組織腫瘍のひとつで，頭頸部では鼻副鼻腔からの発生の報告はあるものの，その 1% に満たない極めてまれな腫瘍で，耳科領域からの報告はない．今回我々は，左中耳腫瘍の診断の元，鼓室形成術に準じて摘出したところ，glomangiopericytoma の病理診断となった 1 例を経験したので，文献的考察を加えて報告する．症例報告：70 歳男性．1 ヶ月前に回転性めまいが出現し，症状が持続するため 4 月にクリニックを受診した．左鼓膜所見から中耳腫瘍が疑われ，総合病院経由で当院紹介となった．既往歴には高血圧，糖尿病，脂質異常症，心房細動があった．耳内所見は左鼓膜前上～後上象限に一部白色調部分を伴う赤色の病変を認め，純音聴力検査では 41.3dB の左伝音性難聴を認めた．赤外線 CCD カメラにて頭位眼振は確認されず，瘻孔症状も認めなかった．側頭骨 CT では左鼓室～乳突腔に充満する軟部陰影を認めたが，耳小骨の形態は保たれており，外側半規管瘻孔は認めなかった．造影 MRI では，中鼓室～上鼓室にかけて，造影効果を伴い，T1，T2 ともに脳実質と等信号の陰影を認めた．鼓膜所見と画像所見より，腺腫，神経鞘腫，中耳カルチノイド，扁平上皮癌などを鑑別に挙げ，手術の方針とした．手術は全身麻酔下に，耳後部切開で行った．外耳道後壁と鼓膜を挙上すると鼓室内には白色調の易出血性の腫瘍を認めた．上鼓室を開放すると，腫瘍はツチ - キヌタ関節の内側に進展していたため，キヌタ骨を摘出し，上鼓室から乳突洞を開放して，外側半規管，前半規管隆起，錐体隆起を確認して腫瘍の後方の辺縁を確認した．腫瘍は鼓室洞にも侵入していたため可及的に除去し，腫瘍に巻き込まれた鼓索神経は合併切除した．腫瘍は下鼓室，耳管には達していなかったが，前鼓室で鼓膜と癒着していたため鼓膜の一部は合併切除した．耳管上陥凹に腫瘍の残存がないことを確認し，キヌタ骨をコルメラとして IIIc 再建 を行った．術中 NIM を用いて腫瘍を刺激したが反応はなく，顔面神経の露出は認めなかった．術後病理検査では，類円形腫大核を有する異型細胞の増殖を認めた．免疫染色では desmin 陰性，S-100 protein 陰性，CD34 陰性一部で smooth muscle actin 陽性の像を認め，Glomangiopericytoma の診断となった．鼓膜所見と画像検査により腫瘍再発の有無をフォローアップ中であるが，術後 9 ヶ月の造影 MRI では明らかな再発を認めていない．考察：Glomangiopericytoma は 1942 年に Stout らにより最初に報告され，その発生頻度は鼻副鼻腔腫瘍の中で 1% 未満とされている極めてまれな腫瘍である．若年から高齢者まで全年齢で発生するが，60 歳代，70 歳代に比較的多く，性別では若干女性に多いとされている．発生背景として，外傷，高血圧，妊娠，ステロイド使用などが挙げられているが，真の病因は判明していない．治療としては外科的切除が推奨されており，放射線治療や化学療法の有効性は確立されていない．術後の局所再発率は 7-40% と比較的高く，その大部分は不完全な切除によるものと考えられている．このように不完全な切除は局所再発の原因となりうるものの，中耳に発生した場合は，アブミ骨や正円窓周囲の操作で内耳機能の低下を来したり，顔面神経麻痺を生じたりする危険性があるため，その悪性度を考慮すると安全域を持った完全切除は難しく，切除範囲については慎重な判断が求められる．本症例ではアブミ骨後脚と顔面神経の間にも腫瘍の進展を認め，肉眼的には全摘したが，幸い術後に難聴増悪やめまい，顔面神経麻痺は認めなかった．病理結果を受けた追加治療は行わず，今後再発に注意しつつ長期的に経過を観察する方針である．まとめ：極めてまれな中耳 glomangioepericytoma の 1 例を経験した．低悪性腫瘍であるが故，QOL を考慮した治療法選択は悩ましく，再発の有無について長期間のフォローアップが必要である．

O21-1 再発性顔面神経麻痺の検討

菊岡　祐介，萩森　伸一，綾仁　悠介，谷内　政崇，稲中　優子，尾崎　昭子，乾　　崇樹，河田　　了
大阪医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【目的】末梢性顔面神経麻痺は，その多くを Bell 麻痺および Hunt 症候群のウイルス関連顔面神経麻痺で占め，多くは一側，単発性であるが，中には再発をきたす症例もみられる．当科において顔面神経麻痺に対して治療を行った症例における，再発性顔面神経麻痺に関して検討を行い，文献的考察を含め報告する．【方法・結果】2006 年 1 月から 2020 年 4 月の間に顔面神経麻痺を主訴に当科へ来院した 1328 例を対象とした．再発性顔面神経麻痺は 2 回以上の顔面神経麻痺を起すものと定義し，一側に反復するものを同側性，一側麻痺後に対側に麻痺が発症したものを交代性麻痺とした．また，左右同時に生じたものを同時性，麻痺発症後に時間経過し再発した症例を異時性とした．1328 例のうち，顔面神経鞘腫によるものは 9 例で，6 例（1 回 3 例，2 回 1 例，3 回 1 例，4 回 1 例）に同側性再発を認めた．他方，Bell 麻痺および VZV 関連顔面神経麻痺（Hunt 症候群，zoster sine herpete（ZSH））は計 1201 例認め，そのうち再発性顔面神経麻痺は 96 例（8.0%）に認めた．麻痺側は交代性が 61 例（63.5%），同側性が 35 例（36.5%）であった．再発回数は交代性で 1 回が 51 例（Bell 麻痺 43 例，Hunt 症候群 4 例，ZSH 4 例），2 回が 7 例（Bell 麻痺 6 例，ZSH1 例），3 回が 2 例（Bell 麻痺 2 例），4 回が 1 例（Bell 麻痺）であり，同側性では 1 回が 29 例（Bell 麻痺 26 例，Hunt 症候群 1 例，ZSH 2 例），2 回が 5 例（Bell 麻痺 4 例，ZSH 1 例），3 回が 1 例（Bell 麻痺）であった．同時性のものはなく，全例異時性であった．【考察】諸家の報告より再発性顔面神経麻痺の報告が見られるが，大部分は Bell 麻痺に関するものであり，今回の検討でも再発性顔面神経麻痺 102 例のうち Bell 麻痺は 86 例（84.3%）を占めた．Bell 麻痺の再発率は 5 〜 10%程度とされる一方，再発性 Hunt 症候群に関しては，VZV の再活性化は通常生涯に一度であるため，極めて稀であるとされている．今回の検討で，Hunt 症候群の既往がある例で再発をきたした例は認めなかったが，前回 ZSH であった例で再発したものが 3 例あり，再発時はそれぞれ交代性の ZSH，同側性の ZSH，交代性の Hunt 症候群であった．再発性顔面神経麻痺症例では，反復回数が多いほど治癒率が低下するとされているが，顔面神経麻痺再発に関わる直接因子は明らかにされておらず，今後も顔面神経麻痺症例の蓄積を行い，再発に関与する因子の検討継続が必要と考える．また顔面神経鞘腫によるものが少なからず含まれ，顔面神経麻痺例に対しては画像診断を含む，十分な精査が必要と考える．

O21-2 顔面神経麻痺予後不良群の経過について ー減荷術施行群と非施行群の比較ー

金井　理絵，金丸　眞一，吉田　季来，三輪　　徹，山口　智也，大坂　和士
田附興風会医学研究所北野病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】ベル麻痺やハント症候群（ZSH を含む）は末梢性顔面神経麻痺の大部分を占めており，まずはステロイド全身投与や抗ウイルス薬による保存的加療が施行される．それでも予後不良と思われる症例に対しては追加治療として顔面神経減荷術という選択肢があるが，その効果については様々な意見が存在する．今回，われわれは当科で経験したベル麻痺やハント症候群（ZSH を含む）の予後不良群について，減荷術を施行した症例と施行しなかった症例の予後を比較し，予後不良群への対処について検討した．【方法】対象は 2009 年 4 月から 2015 年 12 月の間に当科を受診したベル麻痺またはハント症候群患者（ZSH を含む）のうち，保存的治療を施行したが，柳原法 8 点以下の完全麻痺，かつ ENoG（Electroneuroglaphy）値 10％以下で，予後不良と推測された患者 50 例である．治癒するまで，または，発症から 6 ヶ月以上フォローアップできた症例を対象とした．ENoG は全例で発症 8 日目以降に施行した．50 例中，顔面神経減荷術を施行した症例はは 25 例，施行しなかった患者は 25 例であった．減荷術施行群は男性 17 例，女性 8 例　平均年齢 51.4 歳（19 歳～ 76 歳），非施行群は男性 16 例，女性 9 例 平均年齢 63.2 歳（12 歳～ 95 歳）であった．この 2 群の治療後の柳原法スコア，治癒率（36 点以上）などを調べた．減荷術は同一術者にて発症 20 日～ 46 日の間に施行した．減荷範囲は迷路部～垂直部 20 例，膝神経節～垂直部 5 例であった．【結果】治療後の柳原法スコアは減荷術群で 14 ～ 40 点，平均値 28.4 ± 7.7 点（スコア ± 標準偏差），非減荷術群で 14 ～ 40 点，平均値 31.5 ± 7.6 点であった．治癒率は減荷術群 28％，非減荷術群 40％であった．【考察】減荷術施行群と非施行群で予後に大差はなく，非施行群でも治癒に至った症例が少なからずみられた．侵襲と効果の面からすると，ベル麻痺やハント症候群に対する減荷術の意義を見直す必要があると考えられる．

O21-3 顔面神経麻痺患者における異常共同運動による心理的苦痛・生活障害への影響

北間　翼[1]，和佐野浩一郎[2,3]，佐藤陽一郎[1]，上野　真史[1]，井口　聖名[1]，
岩部　佳穂[1]，大石　直樹[4]，小川　郁[4]，新田　清一[1]
[1]済生会宇都宮病院　耳鼻咽喉科，[2]国立病院機構東京医療センター　臨床研究センター　聴覚平衡覚研究部，
[3]国立病院機構東京医療センター　耳鼻咽喉科，[4]慶應義塾大学医学部　耳鼻咽喉科頭頸部外科

【はじめに】

顔面神経麻痺の後遺症の一つである異常共同運動の評価法としては Sunnybrook 法があるが，異常共同運動が患者の心理的苦痛・生活障害にどのように影響するかについては十分に評価することができない．今回 2006 年に当学会にて報告した心理的苦痛・生活障害度を評価する質問紙を用いて，異常共同運動が患者の心理や生活に及ぼす影響について検討したので報告をする．

【対象】

2013 年 3 月から 2016 年 1 月に済生会宇都宮病院耳鼻咽喉科，2019 年 3 月から 2020 年 4 月に国立病院機構東京医療センター耳鼻咽喉科を受診した顔面神経麻痺患者のうち，麻痺が治癒（柳原法で 38 点以上）に至り治癒時点で質問紙に回答した 30 例（異常共同運動なし：26 例，あり：4 例），および発症後 6 ヶ月程度（発症後 150-240 日）の経過時点で麻痺が残存し，かつ質問紙に回答した 20 例（異常共同運動あり:なし:14 例，6 例）を対象とした．男性 30 名:女性 20 名，年齢 10-82 歳（平均 54.4 歳）であった．治癒例および非治癒例において，異常共同運動の有無によって年齢，性別，柳原法の麻痺スコアに有意差はなかった．

【方法】

治癒例と非治癒例を異常共同運動の有無で群分けした．治癒例を治癒･共同（-）群（n=26），治癒･共同（+）群（n=4）とした．非治癒例を非治癒・共同（-）群（n=14），非治癒・共同（+）群（n=6）とした．質問紙は 15 の質問項目から成り，よくある（2 点），たまにある（1 点），ない（0 点）の 3 段階（合計 30 点）で答える形式となっている．点数が高いほど患者の心理的苦痛・生活障害度が大きいことを意味する．顔面機能障害，社会・生活障害，感情障害の 3 つの下位尺度から構成され，それぞれ顔面機能障害：「食べづらい」「眼に水が入る」「笑いづらい」「水がもれる」「開けづらい」，社会・生活障害：「人付き合いを避ける」「サングラスやマスクで顔を隠す」「仕事や家事をしづらい」「外出を避ける」「夜眠れない」，感情障害:「ストレス」「表情が乏しい」「意欲低下」「落ち込み」「疲れを感じやすい」である．治癒例および非治癒例において，異常共同運動の有無によって，質問紙の合計点，質問紙の各質問項目の点数に差があるか検討した．統計には t 検定を用いた．

【結果】

治癒例において質問紙の合計点は，治癒・共同（-）群では平均 0.42±2.2 点，治癒・共同（+）群では 7.8±12 点で，異常共同運動があると有意に合計点が高くなった（$p<0.01$）．また非治癒症例においては，非治癒・共同（-）群で 9.3±10 点，非治癒・共同（+）群で質問紙の合計点が 18±11 点と異常共同運動があると有意に質問紙の合計点が高くなった（$p<0.01$）．非治癒・共同（-）群に比べて非治癒・共同（+）群において 3 つ全ての下位尺度で点数が高くなったが，特に「ストレス」「表情が乏しい」「落ち込み」「サングラスやマスクで顔を隠す」の 4 項目で点数が高かった（$p<0.01$）．

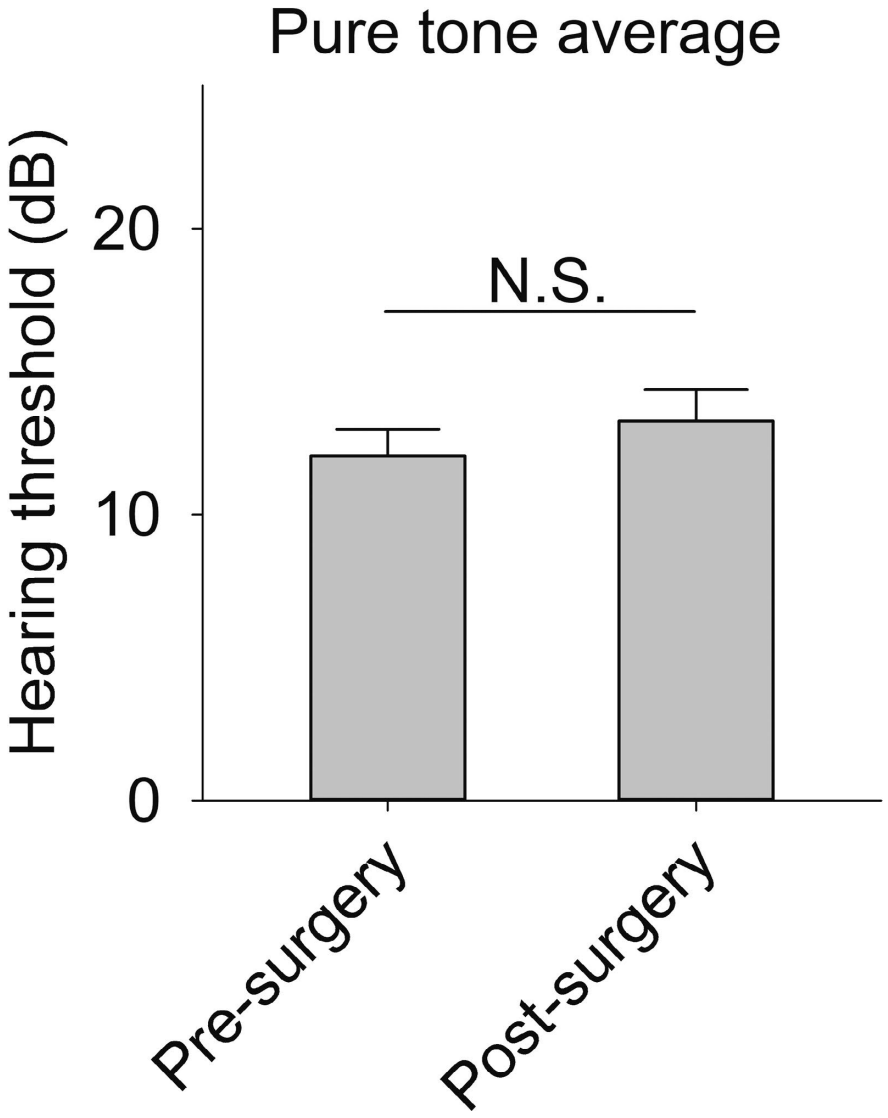
【考察】

顔面神経麻痺が治癒しても，異常共同運動が出現すると心理的苦痛・生活障害が生じることが分かった．顔面神経麻痺が残存した症例では，異常共同運動の有無に関わらず自覚的な顔の動かしづらさや社会生活の制限は生じるが，異常共同運動が出現するとそれに加えて自分の顔を隠す傾向が強くなることが分かった．さらに心理的には，異常共同運動の出現によりストレスや落ち込みが強くなる傾向があった．今後症例を増やしてさらなる検討を行うとともに，Sunnybrook 法のスコアと質問紙の点数を比較して異常共同運動の程度と心理的苦痛・生活障害度との関係を検討する予定である．

O21-4 Bell 麻痺に対する経乳突顔面神経減荷術の効果

稲垣　彰[1]，高橋真理子[2]，岩崎　真一[1]
[1]名古屋市立大学大学院医学研究科　耳鼻咽喉科，[2]愛知学院大学歯学部付属病院　耳鼻咽喉科

【目的】顔面神経減荷術は，保存的な治療によって充分な効果が期待できない重度の Bell 麻痺や Hunt 症候群，外傷性顔面神経麻痺など末梢性顔面神経麻痺に対して上乗せ効果を期待して，骨性の顔面神経管の外科的開放を行う治療である．顔面神経減荷術のアプローチには側頭開頭による中頭蓋アプローチと外側からのアプローチである経乳突アプローチがある．中頭蓋窩アプローチ症例のメタアナリシスによる報告では近年，早期手術例での手術介入の有効性が示唆されているが，減荷範囲の違いからこれらのアプローチの手術成績は違いがあるものと予想される．一方で，中頭蓋底アプローチの効果に比べて，経乳突アプローチの減荷術の効果の報告は少ない．今回我々は，経乳突アプローチで行った Bell 麻痺，Hunt 症候群症例を中心に，減荷時期と術後成績の相関について検討した．【方法】 対象は Bell 麻痺，Hunt 症候群，外傷性顔面神経麻痺を対象に，計 162 例の顔面神経減荷術の成績を後方視的に検討した．特に耳小骨連鎖温存術式を用いた症例について結果を検討した【結果】早期の減荷手術を行った症例では発症後 1 年経過時の顔面神経麻痺スコアに有意な改善効果を認めた．また，手術に伴う 0.5 ～ 4kHz の 4 周波数純音聴力の術後平均聴力閾値の上昇は 1.3dB 程度と，極めて小さく，有意差はなかった．【考察】経乳突アプローチによる顔面神経減荷術においても早期の減荷術施行が重要であるものと考えられた．



O22-1 側頭骨に生じたランゲルハンス細胞組織球症の 1 例

松川奈々央[1]，佐藤　崇[2]，太田　有美[2]，鎌倉　武史[2]，今井　貴夫[2]，猪原　秀典[2]
[1]大手前病院，[2]大阪大学

はじめに

ランゲルハンス細胞組織球症（LCH）は，異常なランゲルハンス細胞が増殖する非常に稀な疾患である．本邦では小児において 100 万人に 5 例程度の発症頻度と言われている．病変も孤立性のものから多臓器にわたり，致命的になるものもあり臨床像も様々である．今回，我々は耳症状を契機に診断された LCH の症例を経験したので報告する．

＜症例＞9 歳女児

＜現病歴＞X 年 7 月左耳漏あり近医受診．局所処置を受け耳漏は停止したが伝音難聴を認めたため X 年 8 月精査目的で A 病院へ紹介受診．鼓室内滲出液貯留を認めたため，鼓膜切開施行．CT にて左側頭骨錐体部から蝶形骨，斜台にかけて占拠性病変を認めた．診断・治療目的にて X 年 9 月当科紹介となった．

＜検査所見＞純音聴力検査:左耳は，4 分法で 85dB の混合性難聴を示し，高音部に骨導閾値上昇を認めた．鼓膜所見:一部拍動し，滲出液の貯留を認めた．脳神経：眼球運動障害（－）眼振（－）顔面神経麻痺（－） CT：斜台から左側頭骨錐体部にかけて溶骨性変化がみられ，残存する骨はスリガラス状．蝸牛内側の骨壁欠損，内耳道上方の骨欠損，内頸動脈管の骨壁も一部欠損を認めた．造影 MRI：頭蓋底を中心に広範囲に進展する腫瘤あり．骨破壊を伴い，両側蝶形骨洞，左篩骨洞，左上顎洞にも進展を認める．左中頭蓋窩の硬膜肥厚を認めたが，脳実質内への明らかな浸潤は認めなかった．

＜治療経過＞側頭骨腫瘍（悪性腫瘍）が疑われたため，PET-CT を施行．頭蓋底部の骨破壊を伴う陰影に強い集積を認めると伴に左頸部リンパ節および肝臓 S4/5 領域に限局性の強い集積を認めた．X 年 10 月診断目的に全身麻酔下で左鼻腔より蝶形骨洞自然孔付近の腫瘍性病変を生検した．術中迅速病理にて組織診断は困難だが悪性所見が高いとの診断を得た．永久標本での確定診断を待つ間に神経症状の出現などを懸念し，横紋筋肉腫が画像所見上，鑑別として挙がるため VDC 療法を先行して開始した．永久病理検査にてランゲルハンス細胞組織球症（LCH）との確定診断を得たため，肝臓の集積を病変と考え多臓器型（リスク臓器浸潤あり）LCH として，X 年 11 月 LCH-12 のプロトコールに沿って治療が開始された．寛解導入治療を終了し，画像評価で GR と判断され，現在早期維持治療を継続している．

まとめ

LCH では，骨病変の頻度が多く，側頭骨病変を 51％で認めたと報告されている．今回の症例でも主座となる病変は側頭骨錐体尖部であった．また，LCH の側頭骨病変の症状は耳漏，耳痛，伝音難聴など外耳，中耳炎症状を呈し，非典型的である．小児において，なかなか軽快しない中耳炎を認めた場合は，LCH の可能性も考える必要がある．LCH では骨破壊性病変が高頻度に見られるため，診断の際には側頭骨 CT が有用な検査と考えられ，早期に画像検査を行う事が望ましい．

O22-2 CT 画像による頭蓋底骨髄炎の鑑別診断

高橋　邦行，森田　由香，山岸　達矢，大島　伸介，泉　　修司，堀井　　新
新潟大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

はじめに

頭蓋底骨髄炎は，側頭骨を中心に生じる骨破壊性の炎症性疾患であり，斜台，上咽頭にまで容易に進展する．診断は，臨床所見に加え，画像診断，他疾患の除外により総合的に行われるが，骨破壊性病変であることから悪性腫瘍と診断されることも多く，診断を遅らせる原因のひとつと考えられる．そこで今回，頭蓋底骨髄炎症例の CT における画像上の特徴について検討した．

対象と方法

2008 年から 2019 年に当院で診断，治療を行なった頭蓋底骨髄炎症例 13 例を対象とした．初診時 CT（単純，骨条件）を用いて，放射線科診断医による診断と，CT 上病的変化が認められる部位について検討した．対照として，当院で治療を行った上咽頭癌症例（扁平上皮癌，T2 以上）25 例，聴器癌症例（扁平上皮癌，ピッツバーグ分類 T2 以上）19 例の CT 画像についても検討を行った．

CT による病的変化の検討は，外耳道，側頭骨乳突部，側頭骨錐体部，斜台，頸静脈孔，上咽頭の 6 部位を用いた．外耳道，側頭骨乳突部については内部に軟部組織陰影が見られる場合もしくは骨破壊が見られる場合のいずれかの所見がある場合，異常所見ありとした．側頭骨錐体部，斜台は皮質骨の破壊がある場合を異常所見ありとした．上咽頭は全体的な腫脹の有無は問わず，粘膜面に注目し，耳管隆起の形状変化があるものを異常所見ありとした．異常所見の有無を，頭蓋底骨髄炎群と対照群間で，カイ 2 乗検定または Fisher の正確検定を行い，$p<0.01$ を有意差ありとした．

結果

・放射線科医診断

頭蓋底骨髄炎症例 13 例中，放射線科診断医が頭蓋底骨髄炎と診断したものは 1 例のみであった．その他，上咽頭癌 5 例，聴器癌 3 例，中耳炎・真珠腫 3 例，副咽頭間隙腫瘍 1 例であった．

・CT 画像の病的変化

外耳道では，頭蓋底骨髄炎 13 例中 8 例，上咽頭癌 25 例中 1 例，聴器癌 19 例中 19 例に異常所見がみられ，頭蓋底骨髄炎群と対照群それぞれに統計学的有意差を認めた．

側頭骨乳突部では，頭蓋底骨髄炎 13 例中 12 例，上咽頭癌 25 例中 16 例，聴器癌 19 例中 12 例に異常所見がみられ，頭蓋底骨髄炎群と対照群間に統計学的有意差はみられなかった．

側頭骨錐体部では，頭蓋底骨髄炎 13 例中 11 例，上咽頭癌 25 例中 10 例，聴器癌 19 例中 1 例に異常所見がみられた．斜台では，頭蓋底骨髄炎 13 例中 8 例，上咽頭癌 25 例中 10 例，聴器癌 19 例中 0 例に異常所見がみられた．頸静脈孔では，頭蓋底骨髄炎 13 例中 7 例，上咽頭癌 25 例中 3 例，聴器癌 19 例中 1 例に異常所見がみられた．側頭骨錐体部，斜台，頸静脈孔では，頭蓋底骨髄炎群と上咽頭癌群には統計学的有意差はみられなかったが，頭蓋底骨髄炎群と聴器癌群では有意差を認めた．

上咽頭では，頭蓋底骨髄炎 13 例中 1 例，上咽頭癌 25 例中 23 例，聴器癌 19 例中 0 例に異常所見がみられ，頭蓋底骨髄炎群と上咽頭癌群に統計学的有意差を認めたが，頭蓋底骨髄炎群と聴器癌群では有意差はみられなかった．

考察

頭蓋底骨髄炎は稀な疾患であるため，画像診断から放射線診断医が診断をつけるのは難しく，悪性腫瘍，特に上咽頭癌と誤って診断している場合が多いことがわかった．

CT 画像の詳細な検討から，頭蓋底骨髄炎と上咽頭癌を鑑別するためには，外耳道の異常所見，上咽頭粘膜の変形に注目するべきと思われた．頭蓋底骨髄炎は多くが悪性外耳道炎から進展するため，外耳道に異常所見を認めることが多い．一方で，上咽頭癌では滲出性中耳炎による側頭骨乳突部の異常所見が見られても，外耳道は正常であることが多いためであると思われた．逆に，頭蓋底骨髄炎は，斜台，上咽頭にまで炎症が波及しても，上咽頭粘膜の形態変化を起こすことが少ないことがわかった．

頭蓋底骨髄炎と聴器癌を鑑別するためには，側頭骨錐体部，斜台，頸静脈孔に注目するべきと思われた．頭蓋底骨髄炎による炎症は，聴器癌の進展に比べ，容易に周辺骨に波及しやすいことがわかった．これまで頭蓋底骨髄炎には特徴的な画像所見がなく，他疾患とくに悪性腫瘍との鑑別は困難であることが報告されている．しかし本検討のように解剖学的部位に注目し，詳細に検討することで，画像上の鑑別診断が可能であると思われた．

O22-3 頭蓋底骨髄炎における抗微生物薬終了の指標の検討 ー側頭骨 CT の骨破壊像との関係ー

谷内　政崇，綾仁　悠介，菊岡　祐介，尾崎　昭子，稲中　優子，乾　　崇樹，萩森　伸一，河田　　了
大阪医科大学　耳鼻咽喉科頭頸部外科

【緒言】頭蓋底骨髄炎は悪性外耳道炎や中耳炎などから波及した炎症によって頭蓋底骨の破壊や脳神経障害をきたし，時に致死的となる疾患である．頭蓋底骨髄炎はしばしば再発を認めるため，長期間の抗微生物薬投与が推奨されているが抗微生物薬を終了する時期について明確な指標はない．今回我々は抗微生物薬が奏功した頭蓋底骨髄炎の 4 例を経験し，側頭骨 CT による骨破壊像の改善が抗微生物薬を終了とする指標になりうると考え，検討を行った．【症例と方法】当科において 2017 年から 2020 年に加療を行った 4 例，男性 2 例，女性 2 例，年齢は 73 ～ 98 歳，中央値は 79 歳であり，全例高齢者であった．そのうち 3 例は既往に糖尿病があった．起炎菌に関して，うち 2 例は起炎菌が緑膿菌以外である点で非典型的であった．特に 1 例は稀な真菌である Scedosporium apiospermum が検出された．脳神経障害に関しては 4 例中 3 例に下位脳神経麻痺を認めた．全例に側頭骨 CT にて後頭骨底部の骨破壊像を認めた．抗微生物薬による加療とともに側頭骨 CT による経過観察を行った．【結果】1 例は CRP 陰転後ただちに抗菌薬を中止したところ短期間で再燃し，この時点では側頭骨 CT 上破壊はさらに進行がみられた．12 ヶ月間におよぶ抗菌薬投与後の中止では再燃はみられず，CT にて骨破壊の改善が認められた．他の 3 例は抗微生物薬治療を続け，骨破壊像改善がみられたのちに投薬を中止したところ，いずれも再燃はみられなかった．CT で骨破壊像の改善を認めたのは，発症から 5 ～ 12 か月で中央値は 7.5 か月，また抗微生物薬の投与期間は発症から 6 ～ 12 か月で中央値は 9 か月であった．【考察】頭蓋底骨髄炎は，高齢で糖尿病の既往があり，緑膿菌を病原菌とした壊死性の外耳道炎から進行するが，近年は緑膿菌以外の菌や真菌による報告も増加している．頭蓋底骨髄炎は治療終了後に再燃を来たしやすく，諸家の報告でも抗菌剤の投与期間が 1 か月未満での再発率は 80％にのぼり，再燃までの時期は 4 か月から 1 年という報告がある．したがって長期にわたる抗微生物薬治療を要するが，抗微生物薬投与によって炎症制御が得られたのち，投薬をいつまで継続するか明確な基準はない．今回の 4 例では頭蓋底の骨破壊像の改善，すなわち骨破壊の進行が停止し，骨新生による新たな骨梁の出現がみられた時点での抗微生物薬の終了後はいずれも再発を認めていない．上記から，CRP 低値の持続に加え，側頭骨 CT で頭蓋底の骨破壊像の改善がみられた時点で抗微生物薬治療の終了が可能，つまり骨破壊像の改善が抗微生物薬終了の指標になりうると考えた．

O22-4　頭蓋底骨髄炎に内頸動脈炎を合併し脳梗塞をきたした 2 例

内山　美沙[1]，小山　　一[1]，浦中　　司[1]，星　雄二郎[2]，松本　　有[1]，樫尾　明憲[1]，山岨　達也[1]
[1]東京大学　耳鼻咽喉科，[2]近畿大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】頭蓋底骨髄炎は難治性の耳漏, 壊死性外耳道炎, 耳痛を生じる病変である．多くは易感染性の患者に生じ，外耳道の炎症は周囲組織に波及し，軟骨，骨などの組織を進行性に破壊することで脳神経障害や髄膜炎といった重篤な合併症を生じる．頻度としては稀であるが，内頸動脈へ炎症の波及がおこり，内頸動脈の狭窄による脳梗塞や動脈瘤を合併することもある．当院でも外耳道炎から波及した頭蓋底骨髄炎に内頸動脈炎を合併し脳梗塞をきたした症例を 2 例経験したので文献的考察を加えて報告する．【症例 1】70 歳男性．併存症として糖尿病と関節リウマチがある．X-1 年 5 月右耳痛・耳漏を自覚し前医を受診．7 月に顔面神経麻痺の出現と強固な耳痛が持続したため 8 月当科受診となった．耳漏培養では緑膿菌が検出された．側頭骨 HRCT で乳突蜂巣の軽度骨破壊と顔面神経周囲の軟部組織陰影が指摘され，悪性病変評価のため乳突削開術を施行した．緑膿菌が検出されたのみで悪性腫瘍は否定された．緑膿菌に伴う頭蓋底骨髄炎をきたしたと考え，抗菌薬の長期点滴を計画したが，本人の強い希望で抗菌薬内服による外来治療を行うこととなった．外来経過観察中, 側頭骨 HRCT で斜台方向への骨破壊進行所見が認められ, 内頸動脈の狭窄も指摘された．悪性腫瘍，血管炎，真菌症の合併も考慮に入れ再度手術的に組織生検を行ったが，有意な所見は得られなかった．強力な点滴抗菌薬加療を推奨したが，患者は受け入れず外来で経過観察となるも，X 年 3 月に頭痛，意識低下により近医救急搬送され，脳梗塞，くも膜下出血の診断で当院転院となった．画像所見から内頸動脈の狭窄，感染性動脈瘤の破綻が原因と推測された．咽後膿瘍を形成しており同部位の穿刺から緑膿菌が検出された．この時点で抗菌薬の長期点滴に同意され 2 か月間 CFPM を投与し，症状の改善得られ退院となった．【症例 2】73 歳男性．併存症として糖尿病があり，左慢性中耳炎に対して前医で 3 回の鼓膜閉鎖術歴があった．Y-1 年 8 月から耳漏を自覚．11 月の左耳漏培養で Candida albicans が少量検出された以外は一貫して耳漏培養は陰性であった．12 月に耳痛と頭痛が出現し，MRI で視床梗塞と診断され前医入院した．耳洗と多数の抗菌薬加療が開始されたが，耳漏及び強固な耳痛は遷延した．Y 年 1 月の側頭骨 HRCT で，左鼓室，上鼓室，乳突蜂巣の軟部組織陰影，左頸動脈管の破壊，側頭骨，蝶形骨の骨破壊を認め，頭蓋底骨髄炎が疑われ，2 月当科受診となった．MRI で内頸動脈の狭窄を認め，脳梗塞への関与が考えられた．悪性腫瘍の鑑別，起炎菌の同定のため，同月検体採取目的に左乳突削開術を施行し，組織培養で Aspergillus flavus が検出された．VRCZ 内服を開始し，1 か月後に耳漏はほぼ消失し頭痛も改善した．現在継続加療中である．【考察】頭蓋底骨髄炎は糖尿病や免疫不全状態にある高齢者に多い疾患である．抗菌薬の発達により生存率は高くなっているが，起炎菌の確実な同定とそれに対応する抗菌薬の長期的な投与が必須である．症例 1 では起炎菌は同定できていたが本人の同意が得られず当初不十分な治療をせざるを得なかったことが病状の悪化をもたらしたと考えられた．一方症例 2 は耳漏からの真菌の同定が困難であり，治療開始までに時間を要した．過去の症例でも耳漏からの真菌検出は困難で，深部の組織生検が必要であるとの報告が多いため，耳漏からの起炎菌の同定が困難な場合は，真菌を疑い早期に手術による検体採取を行うことが必要であると考えられた．頭蓋底骨髄炎に合併する脳梗塞は，近接する内頸動脈への炎症の波及から血管内の血栓や動脈瘤を来し得ることで起こると言われている．外耳・中耳炎に起因した頭蓋底骨髄炎に伴う内頸動脈炎の報告の頻度は多くは無く，渉猟する限りでは 9 例にとどまっていた．起炎菌は緑膿菌 3 例を含む細菌 4 例，およびアスペルギルス 3 例を含む真菌 5 例であった．頭蓋底骨髄炎の起炎菌として真菌は 10％と少ないことをふまえると，真菌に伴う頭蓋底骨髄炎により内頸動脈炎をきたす頻度は細菌性と比べて高いと考えられ，その可能性を考慮し評価を行うことが重要であると考える．

O23-1 難治性の特発性髄液耳漏に対する，硬膜内操作を伴う inlay 法を中心とする多層再建の有用性

今泉　光雅，大槻　好史，菊地　大介，室野　重之
福島県立医科大学　耳鼻咽喉科

（はじめに）髄液耳漏は，頭部外傷，腫瘍性疾患，炎症性疾患，手術，内耳奇形等が原因で発症することが多く，これらの既往や明らかな原因のない特発性髄液耳漏は非常にまれである．難治性の特発性髄液耳漏に対して，経乳突法による硬膜内操作を含む inlay および overlay 法を組み合わせた多層再建により，耳漏停止が得られた症例を経験した．本症例の臨床所見および手術所見・手技を提示し，考察を加え報告する．（症例）40 代女性．右耳閉感を主訴に某総合病院耳鼻科初診，右外耳炎の診断で通院加療が開始された．再診時，外耳道に無色透明な液体貯留を認め髄液漏が疑われたため，頭部 CT/MRI 施行された．明らかな瘻孔部位，髄膜脳瘤等を認めなかったが，テステープにて糖陽性であったため，成人発症型特発性髄液耳漏の疑いで某医療センター耳鼻科へ紹介となった．右鼓膜換気チューブ留置術施行され保存的加療継続していたが，耳漏は停止せず手術加療目的に当院紹介となった．合同カンファランスを脳神経外科と実施し，経乳突法による局所処置をまず行い，耳漏停止困難であれば削開範囲を拡大し，瘻孔に対して脂肪充填をする．それでも停止しないようであれば，開頭し，脳神経外科的な閉鎖術を実施する方針となった．入院直前に急に耳漏が停止するも，根治的な治療を強く希望されたため，経乳突法による髄液漏閉鎖術を実施した．術前 CT で予測していた後頭蓋窩からの髄液漏出を確認した．皮下組織片を瘻孔部に充填しフィブリン糊で固定し，髄液漏出が停止したことを脳神経外科医と共に確認した．さらに骨パテおよび筋膜を充填後，en bloc で摘出した皮質骨を戻し手術終了とした．術後 2 日目より，右鼓膜換気チューブからの髄液耳漏が確認されたため再手術を実施した．留置した骨パテ，筋膜を全て除去したが，前回閉鎖した部位からの髄液漏出は確認されなかった．削開範囲を拡大し，後頭蓋窩硬膜を広範囲に露出させた．硬膜上の易出血性の肉芽組織は適宜剥離除去した．Sinodural Angle 付近の後頭蓋窩硬膜に Slit 状の瘻孔と，同部位からの拍動性の高度な髄液漏出が確認された．筋膜を瘻孔部に挿入・留置し overlay 法による閉鎖を試みたが，噴出する髄液により安定留置が困難であった．そのため，inlay 法としてバルキーな筋膜を栓として詰めるためのスペースを確保するために，瘻孔部位をテラメスで拡大し，更に硬膜内の剥離操作を実施後，筋膜を硬膜内に挿入し瘻孔を閉鎖した．その上に筋膜を追加で留置し固定した．乳突部に腹部脂肪を充填後，en bloc の Mastoid 骨片を，プレートを用いて圧迫する形で固定した．術後，耳漏の再燃なく経過している．（考察）髄液漏の手術的治療は，骨欠損部と髄液漏出部位を確認し，硬膜亀裂部が観察された際は，筋膜あるいは骨膜を亀裂部に挿入し，その上に更に筋膜，脂肪等を充填する overlay 法による閉鎖が基本とされ，瘻孔部位の開大操作は推奨されていない．（暁，2003）．本症例は，硬膜の Slit 状瘻孔部位からの髄液漏出の勢いが強く overlay 法による安定留置が困難であったことより，瘻孔部位を拡大し，バルキーな筋膜を硬膜内に留置する inlay 法を中心とする多層再建による閉鎖術を選択した．本症例は，脳圧コントロール目的でのスパイナルドレナージを希望されなかったこともあり，脳神経外科と共同し，侵襲の少ない術式より実施する段階的な手術対応とする方針とした．初回手術は，術中の局所処置によって髄液漏が停止したため手術終了とした．しかしながら，乳突蜂巣の削開範囲を拡大後，硬膜上の病的粘膜を清掃し，瘻孔部位の状態をより明確にすることにより，再手術を避けられた可能性があったと考えられ，手術適応の基準に関しては更なる検討が必要と考えられた．（まとめ）難治性の高度な特発性髄液耳漏に対する，硬膜内操作を含む inlay 法を中心とする多層再建による閉鎖術の有用性を報告した．

O23-2　聴神経腫瘍患者の MRI における蝸牛内信号の継時的変化

北村　充，大石　直樹，長谷部夏希，都築　伸佳，細谷　誠，
藤岡　正人，神崎　晶，小川　郁
慶應義塾大学　耳鼻咽喉科

聴神経腫瘍に対する術後，患者の蝸牛内には線維化・硬化がおこり最終的には蝸牛内の骨化がおきるとされている．この変化は MRI の T2WI において観察され，特に経迷路法において顕著で，術後 6 ヶ月以内に線維化が始まり数ヶ月から年単位の経過で骨化が完成するとされている．そのため腫瘍摘出後に人工内耳埋込術を行う場合には，腫瘍に対する手術と同時に人工内耳埋込術を行うべきとする報告が増加してきている．しかし，これまでの報告では経迷路法もしくは後頭蓋窩法について術後の蝸牛内 MRI 信号変化について検討した報告が数編あるが，その他の術式については検討されていない．

今回，2013 年 8 月から 2019 年 11 月までに当科で聴神経腫瘍に対する手術（経迷路法，後迷路法，中頭蓋窩法）を行った 77 例において，MRI における蝸牛内信号の経時的変化について後方視的に検討を行った．MRI は原則，heavy T2WI である FIESTA において，蝸牛内の信号変化を健側との比較により，Grade1：健側と同等，Grade2：信号の低下，Grade3：一部の信号欠損，Grade4：全体の信号欠損，の 4 段階に定義した．2 人の検者により評価を行い，評価が異なった場合には 2 人で協議し，最終的な評価とした．

当該期間の手術症例は 77 例であり，そのうち再手術症例 6 例，蝸牛内操作を行った 2 例，術後の MRI 撮影を当院では行っていない 7 例を除外した，62 例を対象とした．平均年齢は 54.1 歳（17-85 歳 中央値 54.0 歳），男性 27 例女性 35 例で患側は右側 27 例，左側 35 例であった．術式は経迷路法 20 例，後迷路法 35 例，中頭蓋窩法 7 例であった．腫瘍の由来神経は前庭神経 59 例，顔面神経 2 例（うち 1 例は中間神経），蝸牛神経疑い 1 例であった．

MRI はその施行時期により術前，術直後（3 ヶ月以内），術後早期（3-12 ヶ月以内），中間（13-24 ヶ月以内），最終（中間以降，最後に施行したもの）にわけて評価を行い，聴神経腫瘍術後の蝸牛内における信号の変化を観察した．当該期間内に複数回の撮影があったものは，最終以外の期間では，最も手術日に近いもので評価を行った．

観察した画像は 62 症例 217 回分となり，術前 62 回分，術直後 44 回分，術後早期 45 回分，中間 37 回分，最終 29 回分であった．

術後 12 ヶ月以降に MRI 撮影のあった 46 例（経迷路法 16 例，後迷路法 23 例，中頭蓋窩法 7 例）中，Grade3,4（蝸牛内信号欠損）症例は 8 例で，全例経迷路法による手術症例であった．また，後迷路法では 23 例中 Grade1 は 20 例，Grade2 は 3 例で，中頭蓋窩法では 7 例中 Grade1 は 5 例，Grade2 は 2 例であった．

既存の報告の通り，経迷路法では蝸牛内の閉塞が観察された（16 例中 8 例，50.0%）一方，後迷路法・中頭蓋窩法では蝸牛内の信号変化が認められた症例は見られたものの，蝸牛閉塞は認められなかった．

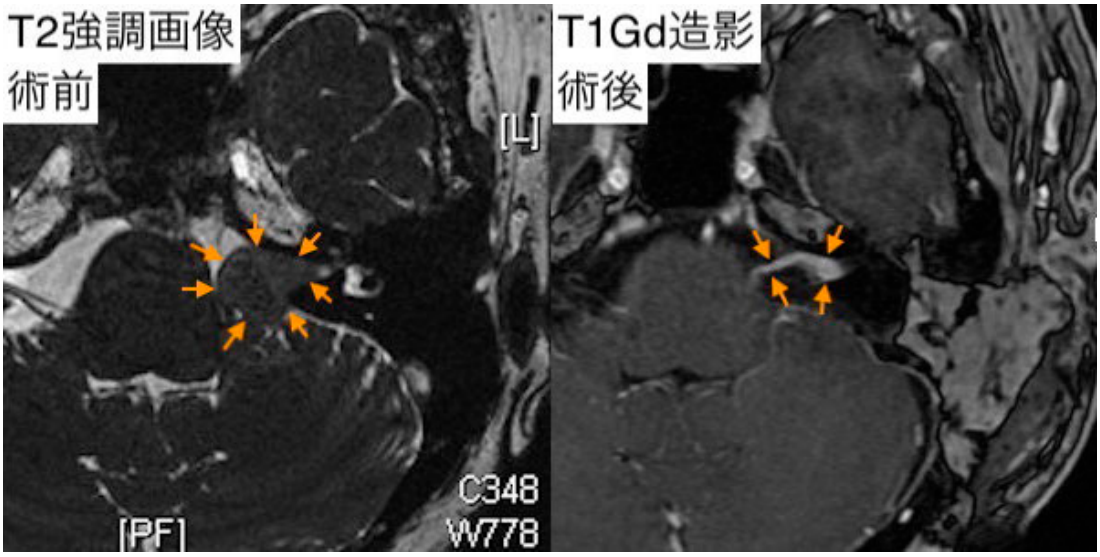
この結果から，経迷路法における半規管削開が蝸牛の不可逆的な変化を引き起こすと考えられるが，後迷路法・中頭蓋窩法における内リンパ管切断や内耳道内操作は蝸牛閉塞を起こさないと考えられる．

以上のことから，聴神経腫瘍手術と人工内耳埋込術に関して，経迷路法では患側の同時人工内耳埋込術後を検討する必要があり，その一方で，術前残存聴力があり後迷路法・中頭蓋窩法を選択した症例において聴力温存ができなかった場合には，術後 1 年経過した時点でも人工内耳埋込術が可能ではないかと考えられた．

O23-3　術後著明な純音聴力の回復が得られた聴神経腫瘍手術例

都築　伸佳[1]，大石　直樹[1]，細谷　誠[1]，細谷　睦[2]，北村　充[1]，
長谷部夏希[1]，藤岡　正人[1]，神崎　晶[1]，小川　郁[1]
[1]慶應義塾大学　耳鼻咽喉科，[2]細谷医院

50 歳代女性．X-1 年 7 月に左耳閉感を自覚し前医受診．左急性低音障害型感音難聴と診断され，ステロイド治療にて改善した．X 年 5 月に左耳閉感が再燃し治療されたが，以後も左低音部聴力変動があり，聴神経腫瘍疑いで前医にて聴性脳幹反応検査（ABR）を施行された．ABR は無反応で，MRI 精査で左聴神経腫瘍を認め X 年 8 月に当科紹介受診となった．初診時，眼振はなく，MRI で脳槽部に嚢胞状変性のない 14mm 大の左聴神経腫瘍を認めた．純音聴力（4 分法）は右 6.3dB，左 37.5dB で低音部優位の感音難聴を認め，左最高語音明瞭度は 50dB で 35% と低下していた．X 年 9 月，歪成分耳音響放射（DPOAE）は SN 比 10dB 以上 20dB 未満に低下していた．X 年 11 月に摘出術を予定したが，待機中に腫瘍は 16mm に増大，左の聴力も進行性に悪化し，手術前日の純音聴力は 76.3dB，最高語音明瞭度は 100dB で 0% であった．顔面神経誘発筋電図は正常であったが，三叉神経圧排症状と思われる顔面のしびれも生じていた．手術（後迷路法）では，加刀前 ABR は無反応で，蝸牛神経背側核活動電位（DNAP）電極留置後も click，chirp 音とも全周波数で無反応であったが，蝸牛神経の解剖学的温存を試みた．第 8 脳神経本幹を同定し，蝸牛神経マッピングを試みたが反応はなかった．腫瘍は脳幹と癒着傾向あり，脳槽部は三叉神経方向を除き薄い被膜を残してほぼ全摘，内耳孔付近の背側は腫瘍が硬く顔面神経近傍であり摘出困難であった．内耳道内は内視鏡を用いて可及的に腫瘍を除去した．終刀直前の ABR/DNAP で僅かに再現性のある波が観察されるようになり，術後 9 日目ではほぼ聾で純音聴力は僅かに残存するのみであったが，術後 1 ヶ月で 45.0dB と高音部を除き著明に改善，最高語音明瞭度は 30dB で 15% に改善した．病理診断は神経鞘腫であった．術後 1 年時，左 DPOAE は消失していたが，残存腫瘍増大や聴力悪化なく経過している．一般的に聴神経腫瘍手術後の最良聴力は術前聴力レベルとされ，術後聴力が術前以上に回復する例は極めて稀である．術前以上に聴力が回復する手術例の聴力予後良好因子には，純音と比較しより低下した語音聴力，OAE 良好，突発難聴既往，難聴増悪から 6 ヶ月以内の手術，腫瘍の嚢胞状変性，谷型聴力，ABRI 波の存在の報告があるが，いずれも本症例に該当しない．しかし，予想に反し本症例では術後に著明な純音聴力の改善が得られた．術前に進行性に高度難聴をきたしても，OAE や純音聴力の僅かな残存があれば聴力温存を考慮した術式も選択肢となると考えられた．



O23-4　大錐体神経由来と推測された schwannoma の一例

北尾　恭子
北海道大野記念病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】神経鞘腫は内耳道に発生する良性腫瘍の中では最も頻度が高く，腫瘍の大きさや増大速度によって Wait&Scan，手術，放射線療法等，治療方針選択に慎重を要する．今回，小脳橋角部に径 3cm 強の腫瘍併存下に鼓室内腫瘍での伝音難聴を呈する神経鞘腫の 1 例を経験した．各種検査結果と手術ビデオを中心に報告する．

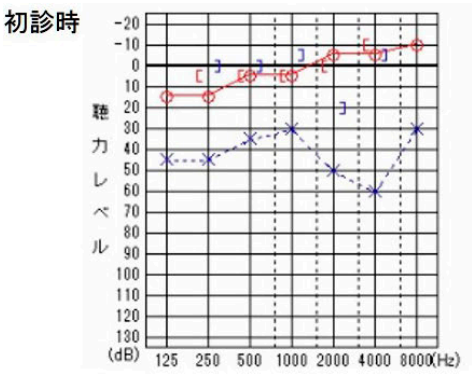
【症例】14 歳男性．201X 年春頃より左耳の違和感，同年 6 月に左難聴を自覚し近医耳鼻咽喉科受診．画像検査にて側頭骨内腫瘍を指摘され脳神経外科へも紹介．聴神経腫瘍疑いにてまずは 3 ヶ月後の定期画像検査の方針となったが，同年 8 月保護者の希望で当院脳神経外科初診．MRI にて左内耳道～小脳橋角部に 31×30×20mm 大，および側頭骨～中頭蓋窩に 41×35×36mm 大の 2 方向に進展する T2 high intensity の腫瘍性病変を認めた．同年 9 月当科紹介初診．左鼓膜弛緩部～臍まで透見され充満する鼓室内腫瘍性病変を認め，聴力検査結果は Carhart's notch を呈する伝音難聴であった．腫瘍が前医検査時より増大傾向の為，側頭骨腫瘍の開頭腫瘍摘出先行の方針となり同年 10 月当院脳神経外科にて手術施行した．

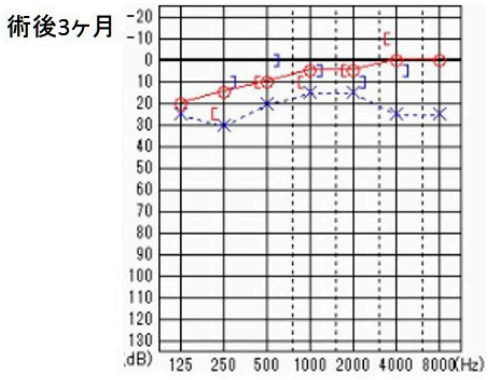
経中頭蓋窩法にて，側頭骨内～側頭葉後方の硬膜外腫瘍を摘出し腹壁脂肪を充填した．鼓室内腫瘍も頭蓋底から引き抜く形で除去された．術中迅速および永久標本も病理組織診断は schwannoma で悪性所見を認めず，術中所見より大錐体神経由来と推定された．上半規管を sacrifice して内耳道へのアプローチも試みていたが，結果的に内耳道内の腫瘍は摘出せず予定通り二期的治療の方針となった．鼓膜の損傷は認めず，術後顔面神経不全麻痺（改善傾向）があり SR は無反応．脳神経外科で定期 MRI を行いながら今後の治療方針について検討中である．

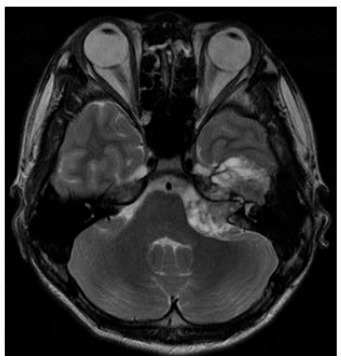
術後 1 ヶ月まで聴力不変で日常生活の支障より補聴器導入を試みたが，術後 3 ヶ月で気導聴力が 30dB 以内へ改善し試聴器返却され現在は裸耳で支障ない．

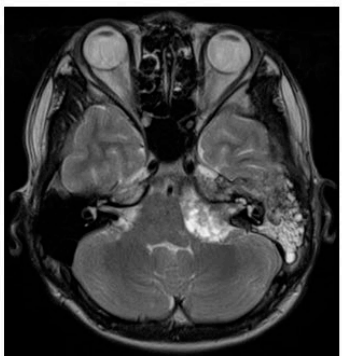
【考察】鼓室内腫瘍に対し，当科では鼓索神経や底板等鼓室内構造保護の為に後日の鼓室内経由での追加摘出も考慮していたが，今回は頭蓋底から摘出され合併症の評価には至らなかった．現在残存腫瘍に起因する症状はない為，今後当科での治療を要するかは経過次第と考えられる．

【結語】中耳・内耳道進展神経鞘腫の治療選択と術後経過が興味深い一例を経験した．境界領域疾患は他科の視点も参考になると考えられた．





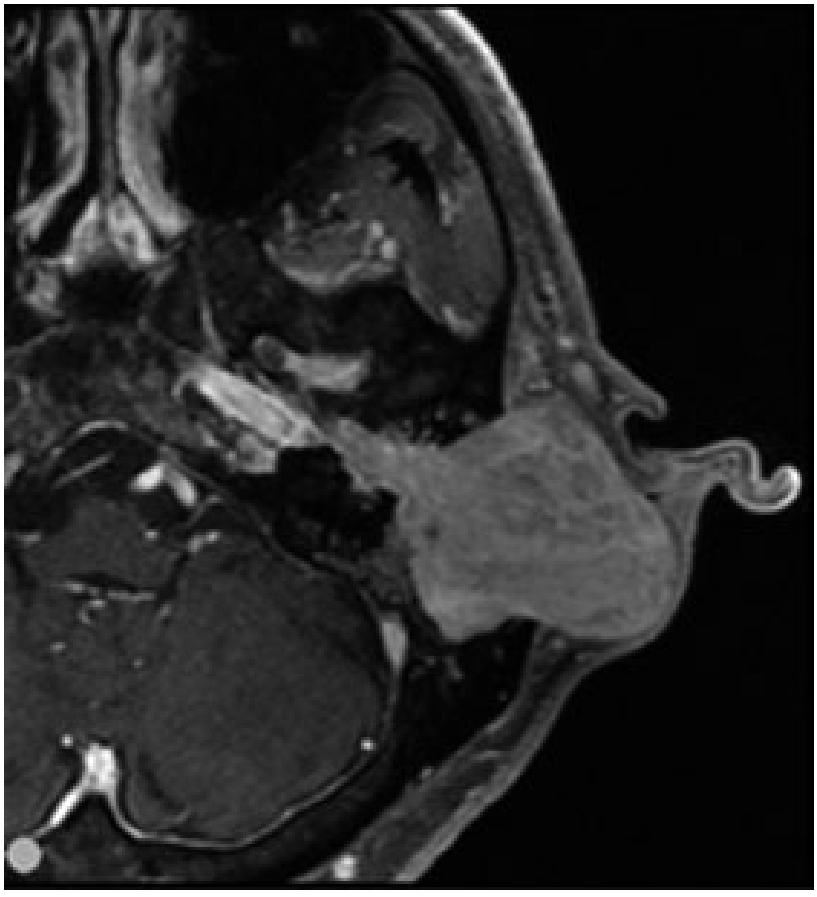




O23-5　35 年の経過で腫瘍増大をきたし塞栓術後に摘出術を施行した巨大 Tympanojugular paraganglioma の 1 例

谷野　絵美[1]，小泉　弘樹[1]，貞安　　令[1]，中上　圭吾[1]，原田　英誉[2]，
濱之上泰裕[1]，須納瀬知輝[1]，須納瀬　弘[1]
[1]東京女子医科大学東医療センター　耳鼻咽喉科，[2]日本大学医学部附属板橋病院

【はじめに】Paraganglioma は良性腫瘍に分類されているが，顔面神経や下位脳神経など周囲の重要な構造を巻き込んで増大し，また血流に富む腫瘍のため手術の際に機能温存が困難なことが多い．今回，我々は最初の診断から 35 年かけて増大した Tympanojugular paraganglioma の症例を経験したので報告する．【症例】57 歳男性．1985 年，左中耳腫瘍の診断に対し前医で部分摘出術施行．手術 2 年後以降，通院自己中断．2017 年 10 月頃から耳介後部皮膚より腫瘍が露出したため前医受診．MRI 上腫瘍の増大を認め生検術を施行し Paraganglioma の診断となった．本人が手術を希望しなかったため定期的な画像 follow となっていた．2018 年 2 月頃から耳介後部皮膚に露出した腫瘍から時々出血をきたすようになった．2019 年よりさらに腫瘍が増大したため，加療目的に当院へ紹介となった．初診時，左外耳道入口部から腫瘍が突出し，耳介後部は大きく膨隆して表面から腫瘍が露出，自壊していた．左顔面神経麻痺なし．左聴力は全周波数で scale out．下位脳神経症状は認めなった．造影 MRI・CT で Sanna らの提唱する Modified Fisch classification で Class C2，Glasscock-Jackson classification Class 4 の腫瘍を認めた．摘出術 2 日前に東京女子医科大学病院 脳神経外科で全身麻酔下に n-butyl-2-cyanoacrylate を用いて塞栓術を施行．手術時，耳後部から下方は耳下腺部にかけて弧状の皮膚切開をおいた．皮膚切開時より易出血性であり，耳介を前方に翻転し腫瘍表面をバイポーラで焼灼し piecemeal に摘出を進めた．顔面神経を露出し神経に沿って腫瘍を摘出し顔面神経は温存．術前に下位脳神経症状が全くみられないこと，頸静脈球への血流が保たれていること，頸部の一部の腫瘍は手術時間の関係から残さざるをえなかったことから，頸静脈球外側壁の腫瘍は焼灼処理し，創腔を腹部脂肪で充填した．手術時間は 18 時間，出血量は約 1300ml．手術後，下位脳神経症状は認めず，軽い左顔面神経麻痺（柳原法 34/40 点）を認めたが約 1 か月後に回復した．術後，耳後部の菲薄化した皮膚創が離開したため再縫合したが生着せず，形成外科で大腿皮弁による閉鎖術を行った．今後は定期的な画像検査を行い，増大が明らかとなれば残存腫瘍の摘出を計画する予定である．



O24-1 骨導 oVEMP における外耳道閉鎖効果

室伏　利久[1]，坪田　雅仁[1]，鈴木　大士[1]，福永　陽子[1]，白馬　伸洋[1]，
大木　雅文[2]，水津　亮太[1]，吉村恵理子[3]
[1]帝京大学溝口病院　耳鼻咽喉科，[2]埼玉医科大学総合医療センター　耳鼻咽喉科，
[3]よしむら耳鼻咽喉科・内科・呼吸器内科

[背景] 前庭誘発外眼筋電位（oVEMP）検査には骨導刺激が用いられることが多い．しかし，ミニシェーカーを用いた場合と比較し，B-71 や B-81 などのいわゆる骨導端子による刺激では，刺激強度に限界があり，oVEMP 反応の誘発が難しい場合もある．骨導聴力に関して，外耳道を閉鎖するとその聴力が増強される外耳道閉鎖効果は，そのメカニズムについては諸説あるものの，現象自体は，以前より知られていた．しかし，骨導 oVEMP 反応に対する外耳道閉鎖効果に関しては，ほとんど知られていない．[目的] 骨導 oVEMP 記録法の改良の一法として，外耳道閉鎖の oVEMP 反応におよぼす効果を検討する．[対象と方法] めまい平衡障害を主訴に受診した症例で VEMP 検査を施行した症例を対象とした．（方法 1）骨導 oVEMP をミニシェーカーによる骨導刺激にて Neuropack システムにて記録した．外耳道閉鎖にはウレタンフォーム製の耳栓を使用した．（方法 2）骨導 oVEMP を B-81 骨導端子刺激にて Eclipse を用いて記録した．外耳道閉鎖の方法は（1）と同様であった．[結果] いずれの方法においても外耳道閉鎖状態での骨導 oVEMP は閉鎖なしの状態と比較して有意な振幅の増大を認めた，特に B-81 を用いた場合，外耳道閉鎖なしでは，両側とも明瞭な症例が得られなかった症例で，閉鎖後，反応が得られる症例が散見された．[結論] 耳栓による外耳道閉鎖は，より明瞭な骨導 oVEMP 反応を得る方法として検討すべき価値のある方法である．

O24-2　内リンパ水腫関連疾患における前庭誘発頸筋電位の周波数特性について

藤本　千里[1]，木下　　淳[1]，一條研太郎[1]，鴨頭　　輝[1]，岩崎　真一[1,2]，山岨　達也[1]
[1]東京大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]名古屋市立大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

【目的】
健常者では，前庭誘発頸筋電位（cVEMP）の振幅は 500 Hz 付近の刺激音で最大になるが，メニエール病などの内リンパ水腫症例では，この最大振幅を示す周波数が 1,000 Hz 側にシフトすることが知られている．そして，この現象を利用した内リンパ水腫を推定する検査が近年開発されてきている．しかしながら，500Hz と 1,000Hz の両周波数の刺激音にて cVEMP が無反応の症例では，周波数特性に関する情報が得られない．内リンパ水腫関連疾患では，球形嚢機能の障害により cVEMP が無反応となることも十分考えられるため，この cVEMP の周波数特性のシフトが，cVEMP 無反応の症例も含めたうえでの内リンパ水腫関連疾患の特徴であるかは依然として不明である．我々は，内リンパ水腫関連疾患における 1,000Hz 刺激の反応優位性が，500Hz と 1,000Hz の両周波数の刺激音において無反応である症例を含めたうえでの特徴であるかを調査した．
【方法】
2017 年 9 月から 2019 年 9 月に東京大学医学部附属病院耳鼻咽喉科・頭頸部外科めまい外来を受診し，500Hz と 1,000Hz のショートトーンバースト刺激による cVEMP 検査を受けた 470 人の患者に対し，後ろ向き調査研究を行った．これら 470 人の患者の cVEMP 反応を以下の 5 つのグループに分類した：（グループ 1）両側とも両周波数刺激にて反応がある，（グループ 2）少なくとも一側において 500 Hz 刺激で反応があるが 1,000 Hz 刺激で反応がない，（グループ 3）少なくとも一側において 1,000 Hz 刺激で反応があるが 500 Hz 刺激で反応がない，（グループ 4）一側において両周波数刺激にて反応がなくもう一側において両周波数刺激にて反応がある，（グループ 5）両側とも両周波数刺激にて反応がない．各群と他の 4 群との間で内リンパ水腫関連疾患の割合を比較した（カイ二乗検定）．内リンパ水腫関連疾患は，メニエール病確実例，メニエール病疑い例，遅発性内リンパ水腫を合わせたものとした．
【結果】
各グループの患者数は，グループ 1 は 160 人，グループ 2 は 50 人，グループ 3 は 66 人，グループ 4 は 68 人，グループ 5 は 126 人であった．このうち，内リンパ水腫関連疾患の患者数は，グループ 1 は 19 人 [メニエール病確実例 11 人，メニエール病疑い例 6 人，遅発性内リンパ水腫 2 人]（12%），グループ 2 は 6 人 [メニエール病確実例 3 人，メニエール病疑い例 1 人，遅発性内リンパ水腫 2 人]（12%），グループ 3 は 18 人 [メニエール病確実例 11 人，メニエール病疑い例 5 人，遅発性内リンパ水腫 2 人]（27%），グループ 4 は 12 人 [メニエール病確実例 6 人，遅発性内リンパ水腫 6 人](18%)，グループ 5 は 13 人 [メニエール病確実例 9 人，メニエール病疑い例 3 人，遅発性内リンパ水腫 1 人](10%) であった．
グループ 3 の内リンパ水腫関連疾患の割合は，他の群と比較して有意に高かった（p=0.0014）．一方，グループ 1，グループ 2，グループ 4，グループ 5 の内リンパ水腫関連疾患の割合は，他の群と比較して有意な差は認められなかった（$p>0.05$）．
【結論】
1,000 Hz 刺激にて反応があるが 500 Hz 刺激にて反応がないという cVEMP の所見は，内リンパ水腫関連疾患に特徴的である．

O24-3 術後性遅発性半規管瘻孔の 1 例

久保　和彦[1,2]，吉田　崇正[3]，園田世里夏[1]，中川　尚志[2]
[1]千鳥橋病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]九州大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科，[3]佐世保共済病院　耳鼻咽喉科

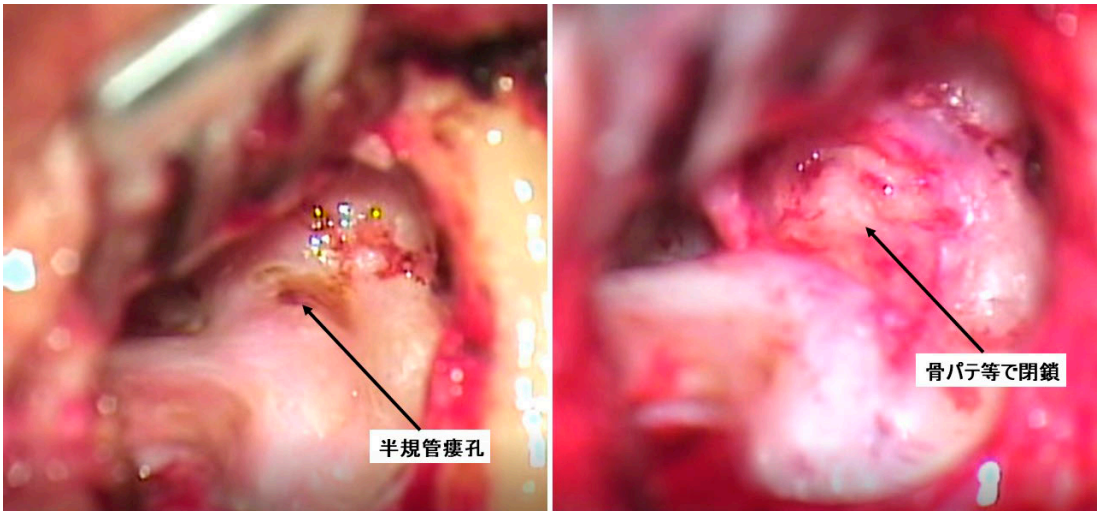
【はじめに】半規管瘻孔や蝸牛瘻孔といった迷路瘻孔は真珠腫性中耳炎の進展例で見つかることが非常に多く，他には癒着性中耳炎や乳突洞手術の合併症などでも見られるが，Canal wall down の術後乳突腔に遅発性に生じることは少ない．今回，真珠腫性中耳炎に対する Canal wall down の術後 20 年以上経って半規管瘻孔を生じたことでめまいを発症した 1 例を経験した．

【症例】66 歳，男性．

【病歴】20 年以上前，某耳鼻咽喉科で左真珠腫性中耳炎に対して 2 回手術を受け，最終的に Canal wall down の形になった．その際，左耳はほとんど聞こえなくなった．以後，定期的な耳鼻咽喉科通院はしておらず，自分で時々耳掃除をしていたが，たまに血が付いてくることはあった．20XX 年末左耳を綿棒で掃除した際血が付いてきて，その血を拭いたところぐわぐわと強い動揺性めまいが一瞬起こった（発症 0 日）．2 日後回転性めまいがあり，以後ぐらぐらした動揺性めまいが続くため，発症 8 日目に前医受診．右向き眼振を指摘され，発症 10 日目当科紹介初診．

【経過】初診時，左耳内は外耳道後壁が削除されており，Canal wall down の状態だった．外側半規管隆起上に肉芽を認め，鼓膜面に耳漏が付着していた．注視眼振は II 度の右向き水平回旋混合性眼振で，赤外線 CCD 下の頭位及び頭位変換眼振検査でも全頭位で右向き水平回旋混合性眼振を認めた．側頭骨 CT にて外側半規管瘻孔を認めたため，耳かきによる外リンパ瘻もしくは中耳炎性内耳炎を疑って，治療目的で入院した．温度眼振検査では左 severe CP であった．ベッド上ギャッジアップ 30 度以上で安静としたが症状があまり改善しないため，発症 15 日目全身麻酔下に半規管瘻孔に対して遮断術を行って閉鎖した．発症 24 日目に退院．現在めまいは非常に軽快しており，通常通り職務に復帰している．

【考察】過去の報告では，Canal wall down 後の乳突腔障害において迷路瘻孔を生じた症例は耳漏を繰り返していた例が多く，症状もめまいが多いことから，本症例も同様の症例と考えられた．保存的治療でめまいが治まる例も報告されているが，本人が耳掃除する習慣があることから瘻孔は閉鎖した方が良いと考え手術を行った．術後性遅発性迷路瘻孔に関する文献的考察を加えて報告する．



O24-4　正円窓強化術を施行した上半規管裂隙症候群の 2 症例

澤田　政史[1]，松田　帆[1]，丹沢　泰彦[1]，星野　文隆[1]，新藤　晋[1]，伊藤　彰紀[2]，池園　哲郎[1]
[1]埼玉医科大学　耳鼻咽喉科，[2]埼玉医科大学　神経耳科

はじめに：上半規管裂隙症候群（(Superior canal dehiscence syndrome：SCDS）は，上半規管骨迷路の欠損によりリンパ腔が頭蓋底へ露出し，3rd mobile window を来すため，難聴，めまいを生じる疾患である．CT により骨迷路欠損の有無を評価するが，false-positive もみられるため診断は慎重に行う必要がある．特徴的な症状，検査所見として，VEMP で過大反応，純音聴力検査の低音域の気骨導差，瘻孔症状や tullio 現象などがある．

SCDS の外科的治療は，症状により日常生活が著しく妨げられている患者に対して施行される．手術アプローチには，経中頭蓋窩，経乳突洞，または内視鏡アプローチなどがあり，骨欠損を閉鎖する方法は，plugging 法，resurfacing 法，および capping 法がある．近年，上記の SCDS に対する確立された術式以外に，経外耳道的アプローチで正円窓を強化する術式（Round window reinforcement: RWR）が報告されている．RWR は，軟骨などの硬組織を正円窓窩に留置し正円窓の可動を制限することにより，正常な骨迷路に近づけ症状の改善を図る術式である．報告数は限られているが，RWR は低侵襲な術式として SCDS に対して効果があると報告されている．

ヨーロッパでの SCDS の発生率は 0.5 ～ 2%と報告されているが，一方でアジアではまれな疾患である．当科では過去 10 年で外科的治療の適応があった SCDS の症例はわずか 2 例であった．両症例とも RWR を施行し，症状は著明に改善した．今回 2 症例の臨床所見，手術方法および術後経過を報告する．

症例 1：43 歳男性．X 年 7 月末に誘因なく歩行時のふらつきと嘔気が出現し歩行困難となった．その後，自動車運転中の加速･減速･カーブ走行時およびエレベーターでの移動時にめまい症状の増悪を認めた．同年 12 月当科を受診し，側頭骨 CT で左上半規管裂隙を認めたため，左 RWR を施行した．手術数日後から，ふらつきや歩行障害は改善し，術後 1 年経過して症状の再燃を認めていない．

症例 2：61 歳女性．交通事故後からめまいが出現し，常時体の揺れを感じていた．また事故後数年経過してから右耳閉感，自声強調，巨大音でのめまいの誘発も自覚していた．側頭骨 CT では両側上半規管に裂隙を疑う所見を認め，VEMP では右耳で過大反応を認めた．右 RWR を施行し，術後ふらつきや巨大音によるめまいは消失した．

考察：いずれの症例も側頭骨 CT で上半規管裂隙を認め，純音聴力検査では低音部に気骨導差を認め，VEMP で患側の過大反応を認めていた．術後，症状は早期から改善を認め，症状の再燃も認めていない．RWR は，SCDS に対して効果的であることを示唆しており，従来と比較して低侵襲的に症状を改善できる術式と考える．

O24-5 内耳造影 MRI におけるフリーソフト ImageJ を用いた前庭内リンパ水腫の 3 次元的評価法

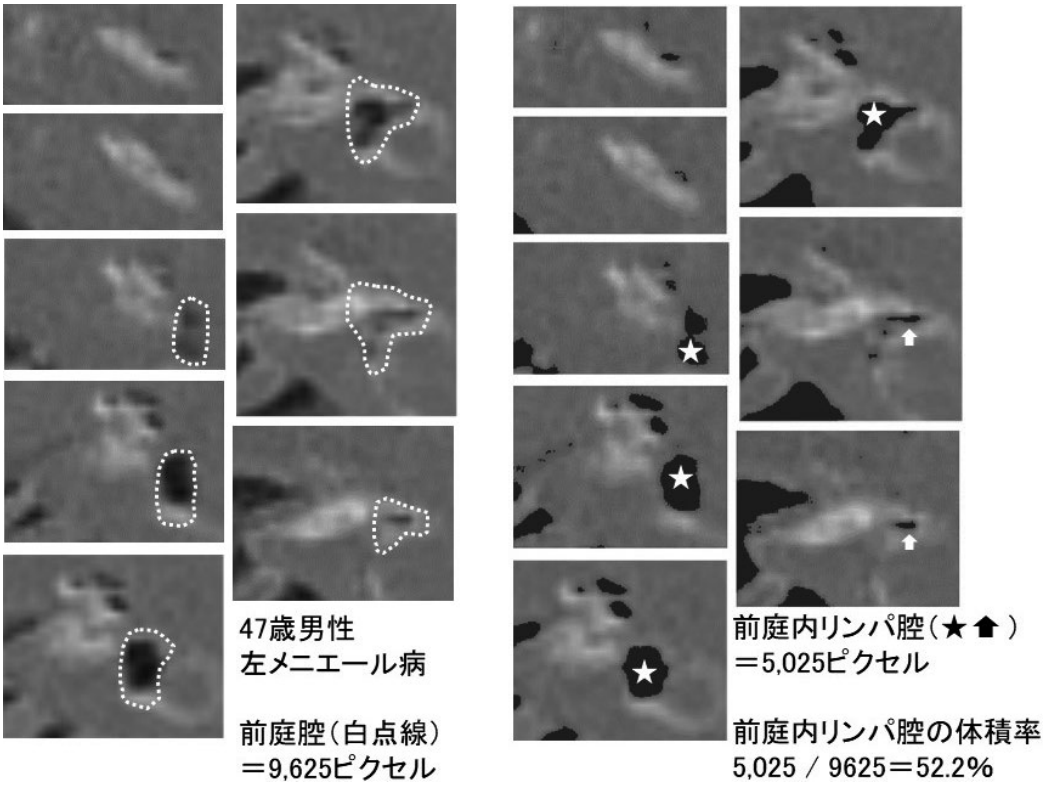
小泉 敏三[1]，藤田 裕人[1]，細野 研二[1]，藤田 信哉[2]，北原 糺[3]
[1]日本生命病院 耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]大阪回生病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科／めまいセンター，
[3]奈良県立医科大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科／めまいセンター

【はじめに】内耳造影 MRI によるメニエール病の診断は，前庭内リンパ水腫では前庭腔の面積と内リンパ腔の面積を解析して平面的に評価される．しかし，前庭や耳石器などの立体的構造を勘案すると前庭内リンパ水腫は 3 次元的に評価されることが望ましい．内リンパ腔体積を評価できる解析ソフトも市販されているが，今回フリーソフトを用いた 3 次元的評価法を示す．

【対象】2018 年 12 月から 2020 年 5 月まで厚労省の診療ガイドラインに準じてメニエール病，または遅発性内リンパ水腫と診断され，内耳造影 MRI が実施された患者 57 名である．内訳は男女日が 23：34，年齢は 56.8±15.1 歳，疾患はメニエール病 53 名（一側 49 名，両側 4 名），遅発性内リンパ水腫 4 名（同側型 2 名，対側型 2 名）であった．その内リンパ水腫に罹患した 61 耳を対象とした．

【方法】Siemens 3T-MRI 機と 20 チャネルヘッドコイルを使用し，名古屋大学方式に準じてガドリニウム通常量静注 4 時間法で内耳造影 MRI を実施した．画像解析は，まず従来法として各耳の内リンパ水腫評価用の画像（いわゆる HYDROPS 像）から外側半規管が描写される 1 画像の平面で前庭腔の全面積と内リンパ腔の面積をピクセル数で比較し，その面積比が 1/2 以下を水腫なし，1/2 ～ 2/3 を軽度水腫，2/3 以上を著明水腫，と 3 段階評価した．次に，HYDROPS 像から各耳の内耳を映す 6 ～ 8 枚の画像をパワーポイントソフト上に複写し，フリーソフト ImageJ（https://imagej.nih.gov/ij/）用いて，まず複数の画像から前庭腔のピクセル数を測定して体積として算定し，次に前庭内リンパ腔も同様にピクセル数から体積を求め，最後に前庭における内リンパ腔の体積率を算定した．

【結果・考察】前庭の平面的評価で，内リンパ水腫なし，軽度水腫，著明水腫は 61 耳中各 14，23，24 耳であった．その平面的評価に対応する前庭内リンパ腔の体積率は水腫なし，軽度水腫，著明水腫で各 7.1±4.2%，14.1±4.7%，48.7±21.2%，であり，平面的評価と 3 次元的評価は強い相関があった．従来の内リンパ腔の平面的評価法では前庭内リンパ水腫の一部を観察するに過ぎないため，やはり今回行った解析は内リンパ水腫の有無や大きさを評価するためには必要な検査になると考えられた．また，フリーソフトを用いた今回の解析方法は，市販の解析ソフトに遜色ない評価法だが，解析手続きの簡便化などが今後の課題と考えられた．



一般演題（口演）
抄録

第 2 日目 11 月 13 日（金）
第 25 群～第 33 群

O25-1 弛緩部型真珠腫に対する外耳道保存型鼓室形成術における Bottom Push Up 法の有用性

福永　陽子，白馬　伸洋，坪田　雅仁，鈴木　大士，室伏　利久，水津　亮太
帝京大学溝口病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】

鼓室形成術において外耳道の形態，鼓膜の位置を正常とする intact canal wall up tympanoplasty（ICWUT）は外耳道の形態を保存する真珠腫手術の理想的な術式であるが，術野が狭くなるため遺残性再発が起こりやすいとする意見が多い．特に，弛緩部型真珠腫では鼓膜弛緩部の陥凹から上鼓室の外耳道骨壁を破壊し，鼓索神経を前方から巻き込みながら，ツチ骨に添ってツチ骨頭の裏側～乳突洞へと進展するため，真珠腫が侵入する外耳道と乳突洞の境となる天蓋部において真珠腫の遺残が生じやすい．また，破壊された外耳道の再建が真珠腫の再形成予防のための重要な課題となる．真珠腫母膜の連続性を保ちながら真珠腫を剥離・除去すれば真珠腫の遺残は生じないと考えられる．そこで，我々の施設では，弛緩部型真珠腫の母膜における緊張を緩和させることで母膜を破ることなく剥離・清掃が可能になると考え，真珠腫遺残予防のために外耳道側から真珠腫を掻き出す操作（Scratch Out 法）は用いず，真珠腫母膜の底面を乳突洞側より連続して押し出し真珠腫を一塊に清掃する Bottom Push Up 法を行い，良好な手術成績を上げている．今回，Bottom Push Up 法を行った弛緩部型真珠腫症例について詳細な検討を行ったので報告する．

【対象】

2015 年 1 月から 2019 年 7 月に当科で施行した鼓室形成術 831 例中，当科で初回手術を施行した弛緩部型真珠腫は 106 耳であった．そのうち，術後 1 年以上経過した弛緩部型真珠腫 64 耳において ICWUT を行った 42 耳（観察期間平均 2 年 6 カ月）について，伝音再建法，術後聴力改善成績，および術後再発成績について検討した．なお，ICWUT 全例において Bottom Push Up 法を用いた．

【結果】

1. 伝音再建法

段階手術を行ったのは 2 耳（4.8%）であった．伝音再建法は，I 型：8 耳，IIIc 型：24 耳，IIIi 型：6 耳，IVc 型：1 耳，IVi 型：1 耳，wo 型：2 耳であった．wo 型例は初回手術より約 1 年後に段階手術を行い，2 耳とも IIIc 型としたため，最終的な伝音再建法は，I 型：8 耳，IIIc 型：26 耳，IIIi 型：6 耳，IVc 型：1 耳，IVi 型：1 耳となった．コルメラは軟骨 1 耳，人工耳小骨 9 耳，自家耳小骨 24 耳であった．また，段階手術を行った 2 耳では，段階手術 1 回目に 1 耳（50%）において錐体部に遺残が認められたが，段階手術 2 回目には遺残・再形成再発は認められずその後の経過観察でも再発は認められなかった．

2. 聴力改善成績

Bottom Push Up 法による弛緩部型真珠腫全症例の聴力改善成績は 88.1%であった．一期的手術で行った症例の聴力改善成績は 90%，段階手術の症例では 50%であった．また，術式別聴力改善成績は，I 型：87.5%，IIIc 型：92.3%，IIIi 型：100%，IV 型：0%であった．

3. 術後再発

全症例で遺残・再形成再発は認められず，Bottom Push Up 法による弛緩部型真珠腫の再発率は 0%であった．

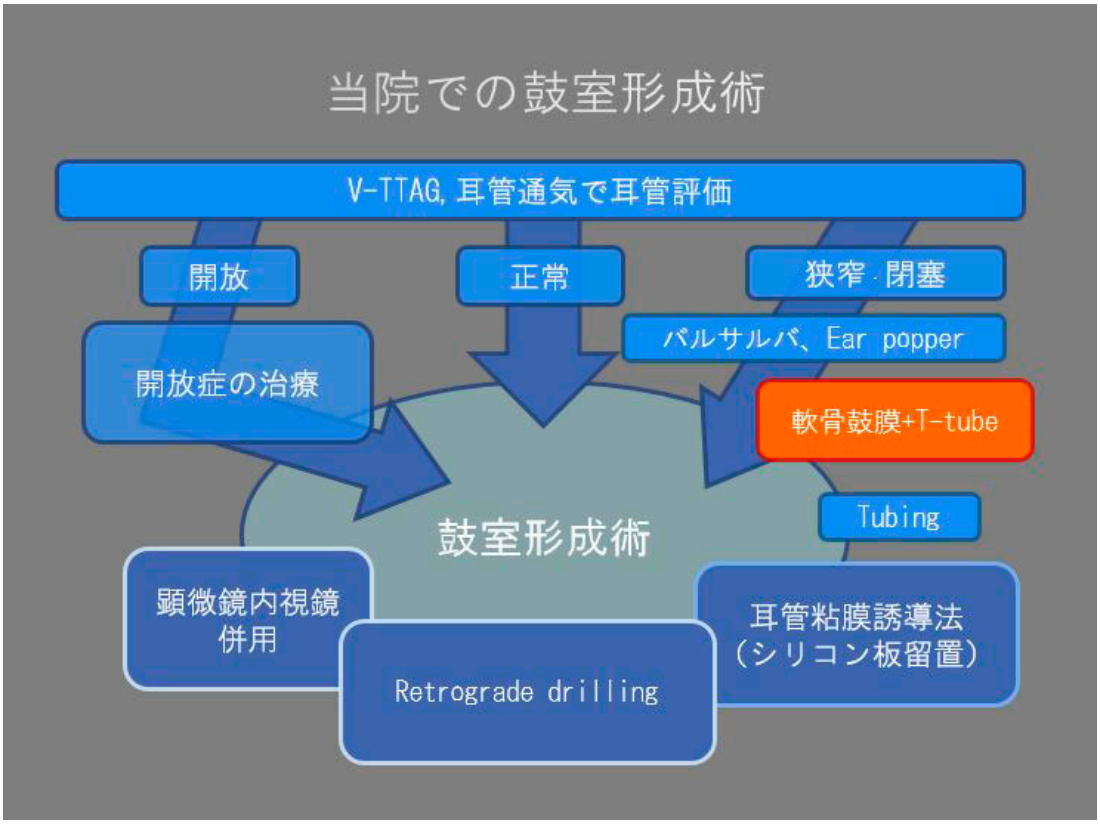
【考察】

我々は，真珠腫の遺残を減少させるためには，外耳道側の皮膚と乳突洞内の真珠腫母膜の連続性を保ちながら，その緊張を緩和させて母膜を破ることなく押し出していく Bottom Push Up 法が重要と考えている．乳突洞側から真珠腫が広く観察できるまで外耳道後壁を薄く削開した後，真珠腫母膜底部を乳突洞側より外耳道側へ押し出す操作を加えれば，母膜の緊張が十分に緩和するため，母膜を破損せずに剥離でき，乳突洞側より真珠腫を外耳道側へ押し出すように一塊にして摘出することが可能となることから，術後の遺残が減少したと考えられた．また，この方法で真珠腫の清掃を行えば，transmeatal atticotomy も不必要に行うことがなくなるため，結果的に外耳道骨欠損部が最小限度の範囲となる．さらに 1/2 ～ 1/3 に薄切した 1 枚の大きな軟骨あるいは複数の軟骨を密接に合わせて外耳道欠損部の再建に用いれば真珠腫の再形成を予防することができ，術後の再形成性再発が減少したと考えられた．

O25-2 上鼓室型真珠腫における開放耳管の検出と対策 ー V-TTAG を用いてー

梅田　裕生[1]，細田　泰男[1]，達富　真司[1]，馬場　　奨[1]，宮澤　　徹[3]，岩野　　正[2]
[1]細田耳鼻科 EAR CLINIC，[2]岩野耳鼻咽喉科サージセンター，[3]浅ノ川総合病院　耳鼻咽喉科

耳管機能障害は中耳手術の結果を左右する大きな因子であるが，それに対する再現性のある評価と対策は未だ確立されていないのが現状である．我々は，全ての中耳手術術前にファイバースコープを利用した，診察台で簡便に行える visible-TTAG（V-TTAG）を約 2 年前より行っており，術前後管理と患者指導に活用している．これは鼓膜観察することで耳管機能を評価する方法で，バルサルバ可能か，呼吸性動揺の有無，鼓膜の陽圧保持が可能か，鼻すすりロックの有無等を観察して耳管機能を評価する方法である．その結果から正常耳管，狭窄耳管，開放耳管の 3 群に大別し，狭窄耳管，開放耳管に対しては以下の対策を講じている．所見が微妙な症例は，複数回することで判定を下すようにしている．狭窄耳管では cartilage shield T-tube tympanoplasty を行い，術直後よりの中耳換気を確保する．一方開放耳管，特に鼻啜り型では，鼻啜りによる鼓膜陥凹誘発の病態を患者に説明したり，生食点鼻＋バルサルバなどの指導治療で術前に鼻啜り癖の克服を促している．この評価を通して，中耳手術症例に開放耳管症例は，予想以上に相当数あることがわかった．今回は上鼓室型真珠腫についての V-TTAG 所見や手術所見を提示するほか，上鼓室型真珠腫における耳管状態の割合と，手術結果等につき報告する．



O25-3 外耳道後壁保存型鼓室形成術を施行した後天性中耳真珠腫についての検討

綾仁　悠介，萩森　伸一，谷内　政崇，菊岡　祐介，尾崎　昭子，
櫟原　崇宏，稲中　優子，河田　　了
大阪医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】当科は以前，外耳道後壁削除型鼓室形成術＋軟素材による後壁再建を基本術式として，その成績を報告してきた．しかし再形成再発や術後乳突腔障害といった問題例を少なからず経験したため術式に見直しを行い，近年は外耳道後壁保存型鼓室形成術（canal wall up tympanoplasty，以下 CWU）を基本術式としている．今回我々は，当科で CWU を施行した中耳真珠腫について，中耳真珠腫進展度分類 2015 改訂案と伝音再建後の術後聴力成績判定基準（2010）を用いて検討した．

【対象と方法】2012 年 1 月から 2020 年 4 月までの間に CWU を施行した後天性中耳真珠腫 106 耳（男性 47 耳，女性 59 耳，年齢の中央値 46 歳）を対象とし，真珠腫の分類と進展度各項目（Stage，蜂巣発育程度，アブミ骨病変の程度），伝音再建法と聴力成績，再形成再発の有無について検討した．

【結果】CWU を施行した 106 耳の内訳は，弛緩部型 79 耳，緊張部型 23 耳，分類不能 4 耳であった．Stage 分類の内訳は，弛緩部型は Stage Ia が 3 耳，Stage Ib が 27 耳，Stage II が 47 耳，Stage III が 2 耳であった．緊張部型は Stage Ia が 1 耳，Stage Ib が 5 耳，Stage II が 11 耳，Stage III が 6 耳であった．蜂巣発育程度は MC0 が 32 耳，MC1 が 43 耳，MC2 が 31 耳，MC3 が 0 耳であり，アブミ骨病変の程度は S0 が 41 耳，S1 が 51 耳，S2 が 11 耳，S3 が 2 耳，SN が 1 耳であった．術後聴力成績は判定可能な 73 耳で検討した．術後気骨導差 15dB 以内が 42 耳，聴力改善 15dB 以上が 13 耳，聴力レベル 30dB 以内が 35 耳で，全体の成功率は 72.6% であった．伝音再建法別成功率は I 型が 0.0%（0 耳 /1 耳），III 型が 73.4%（47 耳 /64 耳，そのうち原法が 2 耳 /2 耳，IIIc が 29 耳 /40 耳，IIIr が 3 耳 /4 耳，IIIi-M が 13 耳 /18 耳），IV 型が 75.0%（6 耳 /8 耳，そのうち IVc が 4 耳 /6 耳，IVi-M が 2 耳 /2 耳）であった．再建材料別成功率は軟骨が 75.7%（28 耳 /37 耳），皮質骨が 81.3%（13 耳 /16 耳），ツチ骨頭が 55.6%（5 耳 /9 耳），キヌタ骨が 66.7%（4 耳 /6 耳），皮質骨・軟骨接合型コルメラが 50.0%（1 耳 /2 耳）であった．最終手術後半年以上経過を追えた 95 耳（平均観察期間 1.7 年）において，再形成再発は 4 耳（4.2%）に認めた．

【考察とまとめ】当科で CWU を施行した後天性真珠腫の聴力成績は他家の報告と大きな差異はなかった．当科では弛緩部型真珠腫例には軟骨を用いた scutumplasty を行っている．また鼓室と乳突腔との含気ルートの確保を意識し，後鼓室開放を十分に行い，乳突蜂巣の発育不良例や含気不良例では鼓膜換気チューブを留置するなどの対策をとっている．再形成再発率が他家と遜色のないことには，これらの対策が奏功していると考えるが，さらに長い期間の観察を必要とする．

O25-4 弛緩部型真珠腫における後壁再建型手術の検討

遠藤　志織[1]，水田　邦博[1,2]，荒井　真木[2]，喜夛　淳哉[3]，中西　　啓[3]，
細川久美子[3]，細川　誠二[3]，峯田　周幸[3]
[1]静岡済生会総合病院　中耳手術・耳管センター，[2]浜松医療センター　中耳手術センター，
[3]浜松医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】以前，我々は本学会において弛緩部型真珠腫における後壁削除型鼓室形成術の成績を報告した．今回，後壁再建型鼓室形成術について報告し，その適応を検討した．【対象と方法】初回手術として 2010 年 2 月から 2017 年 3 月までに後壁再建型鼓室再建術を施行し，その後 3 年以上経過観察できた 51 例を対象とした．選択された術式は IOOG Categorization of Tympanomastoid Surgery より，Mastoid surgery では S1 A4 M2b E2 Ox, Middle ear surgery では，A2 T2 Ox-Ost 相当である．すなわち，外耳道後上壁はいったん除去され，病変を摘出したのちに皮質骨骨板と骨パテで再建された．Scutum plasty，Anterior bony plate（Cog）の削開などは行っていない．ティンパノグラム，術後 1 年での再含気化，術後鼓膜再陥凹，遺残性再発を今回の主な評価項目とした．【結果と考察】計画的段階的ながら 1 回で終了したものは 28 例であった．Revision を施行したものは 23 例であった．Revision での後壁の処理は保存が 5 例，削除が 14 例，再度の後壁再建が 4 例であった．Revision 時に再建材料の骨板の消失例はなかった．遺残再発は Revision 所見及び経過観察 CT にて 7.8%（4 例）で見られた（初回手術後経過観察期間は平均 5 年 6 ヶ月）．手術前のティンパノグラム所見と術後鼓膜再陥凹には明らかな関係性はみられなかった．一方，術後 3 ヶ月以降のティンパノグラムで C2 型を示すものは，その後高度の再陥凹をきたすことが多かった．術後 3 ヶ月以降のティンパノグラムで A 型を示すものは，再陥凹は少なく，術後 1 年での再含気化も良好な例が多かった．経過の中で高度再陥凹が起こることが予想できるような症例では，Revision 手術時に Obliteration，薄切軟骨による全面の鼓膜形成，鼓膜換気チューブ留置など，陰圧に対する積極的な措置が講じられるべきと考えられた．後壁再建型鼓室形成術のメリットとしては初学者でも比較的遺残率を低く抑えられること，また CWU ほどではないが，それにほぼ近似する良好な後壁形態が維持できることであると考えている．

O25-5 緊張部型真珠腫に対する外耳道保存型鼓室形成術における Bottom Push Up 法の有用性

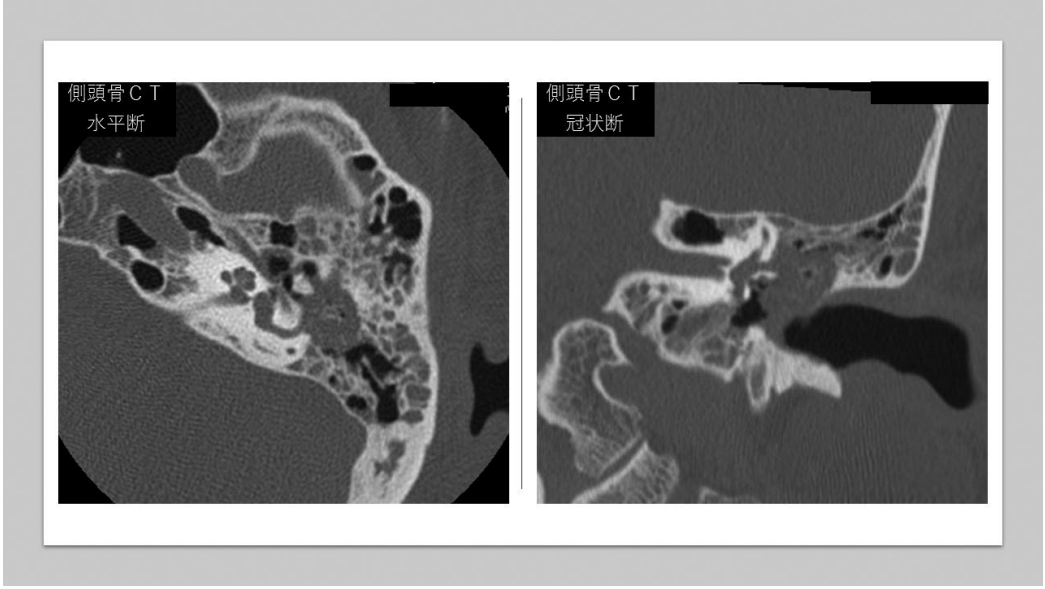
白馬　伸洋，福永　陽子，坪田　雅仁，鈴木　大士，室伏　利久，水津　亮太
帝京大学医学部附属溝口病院

【はじめに】 鼓室形成術において外耳道の形態，鼓膜の位置を正常とする intact canal wall tympanoplasty（ICWT）は外耳道の形態を保存する真珠腫手術の理想的な術式であるが，術野が狭くなるため遺残性再発が起こりやすいとする意見が多い．特に，鼓膜緊張部の陥凹から真珠腫を生じる緊張部型真珠腫では，鼓膜緊張部～鼓膜全体の陥凹から鼓索神経を全体的に巻き込みながら，キヌタ骨長脚，アブミ骨上部構造を破壊し，下鼓室～乳突洞へと進展するため，真珠腫が侵入する下鼓室深部やアブミ骨周囲，顔面神経管周囲において真珠腫の遺残が生じやすい．また，岬角への鼓膜の癒着やキヌタ骨長脚，アブミ骨頭への鼓膜癒着から耳小骨破壊に及ぶことから，鼓室形成術においては，鼓膜の再癒着予防が重要な課題となる．真珠腫母膜の連続性を保ちながら真珠腫を剥離・除去すれば真珠腫の遺残は生じないと考えられる．そこで，我々の施設では弛緩部型真珠腫の母膜における緊張を緩和させることで母膜を破ることなく剥離・清掃が可能になると考え，真珠腫遺残予防のために外耳道側から真珠腫を掻き出す操作（Scratch Out 法）は用いず，真珠腫母膜の底面を乳突洞側より連続して押し出し真珠腫を一塊に清掃する Bottom Push Up 法を行い，良好な手術成績を上げている．今回，Bottom Push Up 法を行った緊張部型真珠腫症例について詳細な検討を行ったので報告する．【対象】2015 年 1 月から 2019 年 7 月に当科で施行した鼓室形成術 831 例中，当科で初回手術を施行した緊張部型真珠腫は 92 耳であった．そのうち，術後 1 年以上経過した緊張部型真珠腫において ICWUT を行った 37 耳（観察期間平均 2 年 3 カ月）について，伝音再建法，術後聴力改善成績，および術後再発成績について検討した．なお，ICWUT 全例において Bottom Push Up 法を用いた．【結果】1. 伝音再建法　段階手術を行ったのは 5 耳（13.5%）であった．伝音再建法は，I 型：6 耳，II 型：1 耳，IIIc 型：14 耳，IIIi 型：1 耳，IVc 型：10 耳，wo 型：5 耳であった．wo 型例は初回手術より約 1 年後に段階手術を行い，5 耳のうち 2 耳は IIIi 型，2 耳は IIIc 型，1 耳を IVi 型としたため，最終的な伝音再建法は，I 型：6 耳，II 型：1 耳，IIIc 型：16 耳，IIIi 型：3 耳，IVc 型：10 耳，IVi 型：1 耳となった．コルメラは軟骨：1 耳，人工耳小骨：12 耳，自家耳小骨：18 耳であった．また，段階手術を行った 5 耳では，段階手術 1 回目に 1 耳（20%）において鼓膜張筋腱に遺残が認められ，1 耳（20%）に再形成再発が認められたが，段階手術 2 回目にはそれぞれ遺残・再形成再発は認められずその後の経過観察でも再発は認められなかった．2. 聴力改善成績　Bottom Push Up 法による緊張部型真珠腫全症例の聴力改善成績は 67.6% であった．一期的手術で行った症例の聴力改善成績は 68.8%，段階手術の症例では 60% であった．また，術式別聴力改善成績は I 型：100%，II 型：100%，IIIc 型：81.3%，IIIi 型：33.3%，IVc 型：20%，IVi 型 100% であった．3. 術後再発　37 耳中 1 耳でアブミ骨周囲に遺残性再発を認めたが，再形成再発は認められなかったことより，Bottom Push Up 法による緊張部型真珠腫の再発率は 2.7% であった．【考察】我々は，真珠腫の遺残を減少させるためには，外耳道側の皮膚と乳突洞内の真珠腫母膜の連続性を保ちながら，その緊張を緩和させて母膜を破ることなく押し出していく Bottom Push Up 法が重要と考えている．乳突洞側から真珠腫が広く観察できるまで外耳道後壁を薄く削開した後，真珠腫母膜底部を乳突洞側より外耳道側へ押し出す操作を加えれば，母膜の緊張が十分に緩和するため，母膜を破損せずに剥離でき，乳突洞側より真珠腫を外耳道側へ押し出すように一塊にして摘出することが可能となることから，術後の遺残が減少したと考えられた．また，この方法で真珠腫の清掃を行えば，transmeatal atticotomy も不必要に行うことがなくなるため，結果的に外耳道骨欠損部が最小限度の範囲となり，さらに 1/2 ～ 1/3 に薄切した 1 枚の大きな軟骨あるいは複数の軟骨を密接に合わせて用いれば真珠腫の再形成を予防することで，術後の再形成性再発が減少したと考えられた．

O26-1　術後骨導閾値を温存し得た広範囲外側半規管破壊を伴う弛緩部型真珠腫性中耳炎の一例

長谷部夏希，大石　直樹，北村　　充，都築　伸佳，細谷　　誠，
藤岡　正人，神崎　　晶，小川　　郁
慶應義塾大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】
真珠腫性中耳炎は病変の進展により骨破壊を生じ得る代表的な中耳疾患であり，蝸牛や半規管へ進展した際は迷路瘻孔をきたす．広範な外側半規管の破壊を伴う真珠腫性中耳炎に対し術後骨導閾値を温存し得た症例を経験したので報告する．
【症例】
腎癌肺転移に対してスニチニブ導入し寛解が得られている 70 歳男性．X-1 年 8 月よりふらつき・両側難聴を自覚し，近医耳鼻科で両側真珠腫性中耳炎を指摘され X-1 年 11 月当院を受診した．
両側鼓膜後上方に陥凹と debris の貯留を認めた．右耳内は顕微鏡下に清掃可能であったが，左耳内は疼痛により清掃が困難であった．非注視時眼振所見なし，水平頭振後眼振検査で右向き水平眼振を認め，迷路瘻孔症状は左右共に陰性であった．骨導聴力は 4 分法で右 13.8dB，左 45.0dB，気導聴力は右 23.3dB ，左 60.0dB，最高語音明瞭度は右 85%（70dB），左 65%（90dB）であった．
側頭骨 CT にて右：上鼓室に限局した骨破壊を伴う軟部陰影，左：外側半規管の広範囲な破壊および顔面神経第二膝部骨壁の破壊を伴う軟部陰影を認め，右弛緩部型真珠腫性中耳炎 stageIb，左弛緩部型真珠腫性中耳炎 stageIII TAM,LF MC2 S0 の臨床診断に至った．
スニチニブ中止の上で X 年 3 月左外耳道削除型鼓室形成術 IIIc を実施した．耳小骨連鎖は正常，真珠腫は上鼓室から乳突蜂巣に及び，外側半規管の骨壁は広く破壊されていた．術中神経モニタリング を用いて顔面神経を同定し，瘻孔部母膜を残して真珠腫を摘出．残った母膜は前庭まで達していたが慎重な操作でリンパ液の漏出なく摘出できた．半規管深部にアブミ骨底板と連動して動く膜様構造を認めた．瘻孔を軟部組織，耳介軟骨，骨粉，フィブリン糊を用いて閉鎖した．
手術後は眼振所見なく経過し，術翌日よりふらつきの症状は消失，左骨導閾値は術前から変化を認めなかった．
【考察】
迷路瘻孔は真珠腫性中耳炎の 0.2 ～ 12.9% に発生し，その内 90% が外側半規管に生じると報告されている．迷路瘻孔を伴う真珠腫の完全摘出後の聴力温存率は 64 ～ 100% と報告により大きく差があるが，聴力温存を目指す場合，瘻孔の stage に関する画像・術中所見に基づく判断や，膜迷路からのリンパ液漏出を来さないような細心の手術操作を心がけることが必須である．また本症例で投与されていたスニチニブはチロシンキナーゼを阻害し，シグナルの下流にあたる EGFR は真珠腫上皮で強陽性となることが知られている．スニチニブ投与が本症例で影響した可能性についても考察する．



O26-2 当科で手術を施行した緊張部型真珠腫症例の検討

佐藤　崇[1]，太田　有美[1]，森鼻　哲生[2]，大崎　康宏[3]，岡崎　鈴代[4]，
鎌倉　武史[1]，今井　貴夫[1]，猪原　秀典[1]
[1]大阪大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]市立東大阪医療センター　耳鼻咽喉科，
[3]近畿大学　耳鼻咽喉科，[4]大阪母子医療センター　耳鼻咽喉科

＜はじめに＞

鼓膜緊張部の癒着や陥凹から発生する緊張部型真珠腫は，手術治療を行っても術後に鼓膜の再陥凹や再癒着を来しやすい．また早期の病変であっても耳小骨破壊を来し易く，術後の聴力改善成績も不良な症例が多い．そのため，手術治療に難渋する．今回，当科で施行した緊張部真珠腫症例を retrospective に振り返り，1. 聴力成績，2. 真珠腫の遺残性再発率をまとめた．また，3. 術後に再陥凹（再形成性再発）や再癒着や鼓膜穿孔を来した症例を検討し，それらの所見に影響を及ぼす因子について解析した．

＜対象症例＞

2012 年 4 月から 2019 年 4 月までの 7 年 1 ヶ月の間に，大阪大学医学部付属病院耳鼻咽喉科にて初回手術を施行した（新鮮例）緊張部型真珠腫性中耳炎は，全手術症例 1487 耳中，74 耳 53 症例であった．その中で術後 1 年以上，当院外来にて経過観察を行えた 48 症例を対象とした．また当科では，陥凹部分の鼓膜形成には，筋膜と軟骨板を用いて，鼓膜の陥凹を予防する方法を取っている．

＜結果＞

全 48 症例の術後経過観察期間は，1 年から 7 年 10 ヶ月までで中央値 3 年 5 ヶ月・平均 3 年 7 か月であった．年齢は，5 歳から 83 歳までで平均 42.7 歳であった．年齢分布は，若年層と高齢層とに分かれてピークを持つ二峰性を示していた．

1. 日本耳科学会用語委員会の術後聴力判定基準 2010 年度版に基づき，聴力改善成績を評価した所，耳小骨再建術を施行しなかった 3 症例を除いた 45 症例の内 60％の 27 症例が成功例であった．

2. 48 症例の内，41.7％の 20 症例については段階的鼓室形成術を施行し，残りの 28 症例では一期的鼓室形成術が行われた．段階的手術を施行した 20 例中 3 例（15％）で 2 期手術時に遺残性再発を認め，再発を認めた 3 例中の 1 例については再手術後の画像フォローで再度遺残性再発を認めたため，再々手術を行った．一期的手術を施行した 28 症例では，画像フォロー中 1 例（4％）のみ遺残性再発を認め，再手術が必要となった．

3. 次に，術後鼓膜の異常所見を検討するにあたり，外耳道後壁削除乳突開放型の手術選択をした 5 症例を除いた 43 症例について検討した．外耳道後壁削除乳突開放型の手術を施行した症例は，全て 75 歳以上であり，5 例の内 1 例のみ術後に鼓膜穿孔を認めた．外耳道後壁削除乳突開放型以外の 43 症例中，再癒着 3 例，再陥凹 6 例，鼓膜穿孔 5 例と全体で 14 例（33％）に鼓膜異常所見を認めた．再癒着を来した 3 症例については，いずれも外来で経過観察中であり，手術が必要な状況には至っていない．一方，再陥凹を来した 6 症例の内 2 例は再手術が必要となった．チュービング後穿孔を来した 3 症例を含めた鼓膜穿孔 5 症例については，再手術は施行せず外来での経過観察となっている．術後に鼓膜異常所見を来した 14 例について，術前鼓膜における癒着範囲の割合，真珠腫の進展度分類，乳突部の蜂巣発育程度，アブミ骨病変の有無，手術術式，手術方法（一期的・段階的），乳突削開の有無，術者，年齢などの因子との関連を解析した所，乳突非削開鼓室形成術，外耳道後壁保存型鼓室形成術，外耳道後壁削除乳突非開放型鼓室形成術の順に鼓膜異常所見が有意に多くみられた．また，術前の鼓膜癒着領域が 50％以上の場合に，統計学的に有意に術後に再陥凹・癒着・鼓膜穿孔を来し易い結果となった．他の因子に関しては，有意な関連は見られなかった．

＜まとめ・考察＞

緊張部の陥凹は，手術で挿入した軟骨板にて予防できたが，新たに弛緩部に陥凹を認め手術が必要となった症例が 2 例あり，術後詳細な経過観察が必要であると思われる．また，外耳道後壁を削除して再建する術式では，全例術後に再陥凹・癒着・穿孔を来しており，術後に良好な鼓膜を保つためにも，なるべく後壁保存するの事が望ましいと考える．ただし後壁保存する事により，取り残しによる遺残の可能性が高くなるが，段階的鼓室形成術で行うか内視鏡を使用する事により対処可能と思われる．

O26-3　頭蓋底に進展した治療に難渋した中耳真珠腫の一例

西村　洋，花田有紀子
国立病院機構大阪医療センター

今回われわれは，顔面神経麻痺で発症し，鼓膜との連続性が無く，後頭蓋底から中頭蓋底にかけて進展する珍しいタイプの中耳真珠腫を経験したので報告します．症例は 50 代男性です．幼少時より中耳炎を繰り返していて患側は聞こえにくかったらしいですが，半年前に急に難聴が悪化した様でした．数ヶ月前より徐々に進行する顔面神経麻痺で発症し，急性の顔面神経麻痺としてとりあえずステロイド点滴治療がなされた．鼓膜所見は底が確認出来る浅い弛緩部ポケットは認めるが，大きな異常を認めない鼓膜所見であった．オージオグラムでは聴力は 30-40dB の AB ギャップの混合難聴（4 分法で 67.5 dB）でありました．中内耳 CT 検査にて境界明瞭，辺縁整の骨破壊を認め，緩徐な増大が示唆される中耳腫瘍が指摘された．さらに造影 MRI を撮ったところ側頭骨内にエンハンスされないでかつ T2WI 高信号を示す腫瘤があり．上下に長い扁平な形状で側頭骨内に広く分布しており，前庭水管，後半規管，顔面神経迷路部に接していました．鼓室，頭蓋内との連続性は認めませんでした．DWI 高信号，ADC 低値をしましました．良性腫瘍または非腫瘍性病変と考えられ DWI 高信号を示す点からは epidermoid cyst（すなわち真珠腫）が第一に疑われました．画像上，真珠腫と考えられたが，鼓膜との連続性が無いことから診断としても確定できないことと，顔面神経麻痺の症状も続いていたので，腫瘍を確認して腫瘍の診断をすることと，顔面神経の圧迫部を確認して減圧することと，さらには腫瘍を摘出する目的で手術を計画しました．Thin slice CT で確認すると腫瘍の進展範囲は弓状隆起（前半規管）より深いところ（顔面神経の迷路部の近傍）にまで達していたので，マストイデクトミーと側頭開頭による中頭蓋窩アプローチを計画して，脳外科と相談しそれが可能な？型皮切で，顔面神経刺激モニターや手術用ナビゲーションを準備して手術を行いました．まずはマストイデクトミーを行い，乳突蜂巣部の腫瘍を確認したところ性状は外に母膜があり内部にデブリを認め，ゲフリールでも層状ケラチンを認め真珠腫と診断しました．内部のデブリを摘出して母膜を剥離しようとしたのですが，それが後頭蓋窩の脳硬膜と内リンパ嚢を超えた深いところまで広範囲で癒着しており，全く剥離できる状態ではありませんでした．たとえ中頭蓋窩開頭しても全摘出できる見込みはないので開頭は行わずここで摘出は諦めて減量ということにしました．なお乳突洞の前半から上鼓室には真珠腫は認めず鼓膜との連続性はありませんでしたが，インカスの短脚が溶けており過去には上鼓室での病変があった可能性があります．オージオグラムが伝音難聴のパターンであったため，またインカスの一部欠損があったため III 型コルメラの伝音連鎖再検をして手術を終了しました．真珠腫はデブリを減量したものの母膜はほぼそのまま残っており再増大の可能性があります．真珠腫母膜を残しているため外耳道と繋げてオープン耳とする選択肢も考えましたが，母膜のある位置が深く，外耳道とうまく繋がるかどうかよくわからない，また真珠腫が深く，仮にうまくオープン耳になっても外来処置でその深い場所までアプローチするのは不可能であること，オープンにするとその深い場所が感染のリスクに晒されること，から今回はオープンにせずに閉じました．真珠腫はその外の骨の形状の影響を受けはしますが，原則的には内部のデブリの圧で母膜が圧されて大きくなるので球状に近いような形状や乳突洞の形状にあったような形で進展することが多いのですが，今回の真珠腫は乳突洞の圧を受けないところには進展せず，後半規管の前から前半規管の前の中頭蓋窩へ管状に進展するという不思議な進展を認めました．このような珍しい進展形式で治療に難渋する真珠腫を経験しましたので報告しました．

O26-4　手術待機中に合併症をきたした弛緩部型真珠腫の 2 例

日高　浩史，西本　　仁，福井　英人，鈴鹿　有子，岩井　　大
関西医科大学　耳鼻咽喉科頭頸部外科

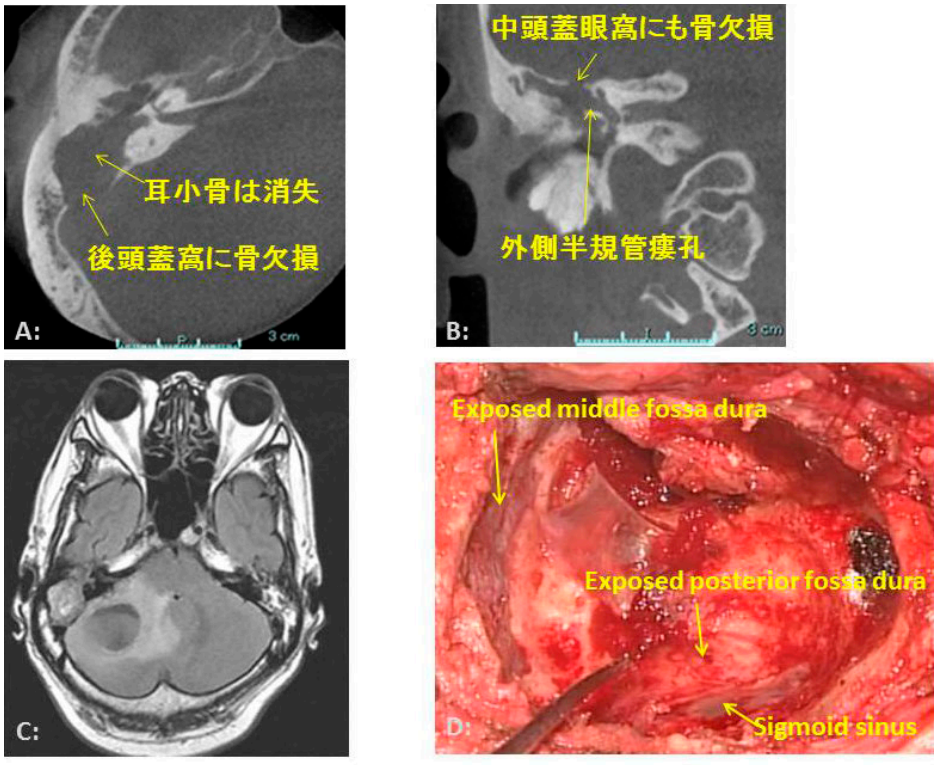
【はじめに】中耳真珠腫による迷路瘻孔・高度内耳障害，さらに頭蓋内合併症は進展度分類を行う際の重要な項目である．今回，手術待機中に合併症を発症した 2 例を報告し，手術待機中・周術期における留意事項を考察する．

【症例 1:13 歳男性】CT 精査で外側半規管瘻孔を伴う左真珠腫が疑われた．初診時，弛緩部の肉芽増生，60dB の伝音難聴を認めた．2 ヶ月後の手術予定としたが初診 17 日後にめまいが生じて再診．右向水平回旋性眼振，95dB の左聴力低下を認めた．抗菌薬，ステロイド投与を開始し，めまいは軽減したが患側聾となった．予定日に手術を行い，真珠腫摘出と外側半規管瘻孔閉鎖を施行した．術後，左聴力は改善しなかったが，明らかな真珠腫の再発はなく経過観察中である．

【症例 2:44 歳男性】頭痛，めまいに対する MRI 精査を脳神経外科で受け，左側頭骨病変を指摘された．肉芽増生を伴う弛緩部型真珠腫を認め，患側は聾であった．CT で外側半規管瘻孔，後頭蓋窩の骨欠損を認めた（図 A, B）．髄膜炎など疑う所見に乏しく 1 ヶ月後の手術予定としたが，手術予定日の 8 日前に受診．方向交代性眼振・小脳失調を疑う所見を認め，MRI 再検で小脳膿瘍を認めた（図 C）．脳外科で緊急穿頭ドレナージを施行し，その 7 日後に耳科手術を行い，硬膜から真珠腫母膜の剥離し，摘出した．中・後頭蓋窩ともに広汎に硬膜が露出し，とくに後者で肉芽増生を伴う炎症所見が著明であった（図 D）．術後，4 日目には方向交代性眼振は消失し，引き続き抗菌薬投与を含む消炎治療を行った．現在，平衡障害などの後遺症はなく，経過観察中である．

【考察】現在，新型コロナウイルス感染症などの影響で耳鼻咽喉科領域でも定期手術の待機を迫られる状況に直面している．今回の 2 症例は，こういった社会情勢の際においても，早急に手術を行うべき中耳炎を判断する判断材料になるかと考えられる．

真珠腫における外側半規管瘻孔は，常にその有無を念頭に置く必要があるが，症例 1 は手術待機中に急激に内耳への炎症波及をきたしたと推定される．症例 2 で合併した脳膿瘍は最も重篤な耳性頭蓋内合併症である．真珠腫を含む化膿性慢性中耳炎に伴うことが多いとされる．中頭蓋窩を経由した側頭葉膿瘍が多いとされ，頭痛が約 40% にみられる．今回の症例 2 は後頭蓋窩経由での炎症波及と推察され，平衡障害を手術待機中に発症した点，ならびに手術までの待機猶予期間を考える上で貴重な症例と考えられた．



症例1の所見．A: 側頭骨CT（水平断）．B: 同（前額断）．
C: 脳膿瘍発症時のMRI（T1）．D: 術中所見．

O26-5 蝸牛瘻孔を有する真珠腫性中耳炎症例の検討

渡部　高久[1,2]，濱田　昌史[3]
[1]国立成育医療研究センター　耳鼻咽喉科，[2]伊勢原協同病院，[3]東海大学医学部　耳鼻咽喉科

真珠腫性中耳炎は病態の進展により内耳瘻孔を認める事がある．発生部位により半規管瘻孔，蝸牛瘻孔，内耳窓瘻孔に分類され，半規管瘻孔は内耳瘻孔の 85％以上と高頻度である一方，蝸牛瘻孔は極めて少ない．蝸牛瘻孔は半規管瘻孔に比し聴力予後不良である事が知られているが，臨床的特徴や取り扱いについての報告は少ない．我々は緊張部型真珠腫性中耳炎新鮮例 1 例，真珠腫性中耳炎術後再発例 1 例の計 2 例の蝸牛瘻孔症例を経験したので，ここに報告する．【症例 1】73 歳，女性．回転性めまい発作を主訴に当科救急搬送され，左後半規管型良性発作性頭位眩暈症の診断となった．他院にて左全癒着型癒着性中耳炎の診断にて経過観察されていたが，当科診察時，左緊張部鼓膜の岬角癒着に加え後鼓室方向への内陥凹所見を認め，同部位への debris の貯留を認めた．純音聴力検査所見上，4 分法平均で左気導聴力 92.5dB，骨導聴力 60dB と高度混合性難聴を認めた．側頭骨 CT 所見上，上鼓室構造は温存されていたが，ツチ骨柄，キヌタ骨長脚，アブミ骨上部構造の骨破壊像に加え，蝸牛基底回転部に蝸牛瘻孔を疑わせる所見を認めた．2 ヶ月後に左鼓室形成術 wo を施行した．術中所見上，鼓膜全体が鼓室粘膜に癒着しており，アブミ骨底板周囲に真珠腫塊を認め，顔面神経窩，鼓室洞，上鼓室は肉芽組織で占拠されていた．鼓室粘膜から癒着上皮の剥離を進めると，岬角の骨欠損を認めたが外リンパ液流出は認めなかった．瘻孔部位は筋膜で被覆閉鎖した．鼓室前方ルートが確保の後，再陥凹予防を考慮し耳介軟骨で裏打ちした筋膜での鼓膜再建を施行した．術後，めまい，眼振伴う事なく症状は安定している．【症例 2】87 歳，女性．20 年前に左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施行後，耳漏の寛解増悪，反復性めまいを主訴に外来経過観察されていた．上皮の鼓室粘膜への全癒着を認め，同部位に debris の貯留を認めた．その除去時に眩暈を伴う事から側頭骨 CT 施行した．蝸牛基底回転部から正円窓窩にかけて真珠腫様軟部陰影と同部位の蝸牛瘻孔を疑わせる所見を認めた．純音聴力検査所見上，4 分法平均で左気導聴力 105.0dB，骨導聴力 61.25dB と高度混合難聴を認めた．真珠種性中耳炎再発の診断にて左鼓室形成術 wo を施行した．岬角に真珠腫を認め，慎重にその剥離挙上を進めると同部位に蝸牛瘻孔を認めたが外リンパ液の流出は認めず，筋膜と耳介軟骨で被覆閉鎖した．上皮欠損部は側頭筋膜にて再建した．術後純音聴力検査所見上，500Hz のみに残存骨導閾値を認め，聴力転帰不良であったが，めまい，眼振，耳漏もなく経過良好である．【考察】両症例とも文献で蝸牛瘻孔の好発部位とされる基底回転部に瘻孔を認めた．解剖学的特徴から，緊張部から後鼓室への上皮内陥，真珠腫進展が蝸牛瘻孔の原因とされ，両症例と一致している．内耳瘻孔の分類として，Dornhoffer と Milewski は進達度に基づいて，骨糜爛が内骨膜に達しない Type1，内骨膜露出はあるが外リンパ腔の露出が無い Type2a と，外リンパ腔の露出を認める Type2b，内リンパ腔露出を認める Type3 に分類されるが，蝸牛瘻孔の場合，解剖学的特徴より Type2b と Type3 はほぼ同義と考えられる．外側半規管瘻孔は分類に関わらず，聴力予後が良好である一方，蝸牛瘻孔は Type1 での聴力温存は可能であるが，Type2，3 では術前聴力障害が高度である共に，聴力予後も不良との報告が多い．両症例とも，術前 CT 所見上，Type2a 以上に分類され，真珠腫全摘に伴う聴力予後不良が考慮されたが，対側耳の聴力活用が良好であり，耳性頭蓋内合併症を予防する視点からも全摘出，筋膜による瘻孔被覆閉鎖とした．症例 1 は緊張部型真珠腫であったが，全癒着型癒着性中耳炎の診断のもと長期経過観察に，症例 2 は術後，再建上皮の内陥癒着を認めるも，明視下での観察が可能であった事もあり，蝸牛瘻孔を疑う事なく長期経過観察になっていた．長期経過観察が蝸牛瘻孔の進展増悪につながり，骨導聴力を悪化させ術後聴力温存を困難にした可能性があり，緊張部に内陥癒着像を認めた場合，蝸牛瘻孔の危険性を念頭に置いてのフォローアップが必要と考える．

O26-6 弛緩部型中耳真珠腫の聴力成績と進展度分類

田邉　牧人[1]，山本　悦生[2]，老木　浩之[1]，渡辺　太志[1]，中西　　悠[1]，竹田将一郎[1]
[1]老木医院　山本中耳サージセンター，[2]大村耳鼻咽喉科

【はじめに】
日本耳科学会提案の中耳真珠腫進展度分類 2015 改訂案（以下，進展度分類）は，術式選択のみならず術後成績との関連も期待されている．今回は中耳真珠腫の中でも症例数の多い弛緩部型中耳真珠腫の術後聴力成績（以下, 聴力成績）と進展度分類との関連について報告する．
【対象と方法】
対象は当院で手術治療を行い, 耳小骨形成後 1 年以上経過後の聴力評価を行った弛緩部型中耳真珠腫新鮮例 60 耳（性別は男性 38 耳, 女性 22 耳, 年齢は 10 歳から 77 歳）である. 術後聴力成績は日本耳科学会の術後聴力成績判定基準（2010）を用いて判定し，進展度分類との関連を検討した.
【結果】
聴力成績は，成功が 44 耳（成功率 73.3%）であった．進展度（Stage）では Ia が 4 耳中 2 耳で成功（成功率 50%），Ib は 10 耳中 9 耳が成功（90%），II は 32 耳中 27 耳が成功（84.4%），III は 14 耳中 6 耳が成功（42.9%）となり，進展度が進むと聴力成績も悪化していた．進展範囲でみると，P（前鼓室）は進展例 26 耳中 19 耳が成功，T（中･後鼓室）は進展例 17 耳中 11 耳が成功，M（乳突洞・乳突蜂巣）は進展例 38 耳中 28 耳が成功となり，進展範囲と聴力成績との間に関連は認めなかった．副分類のうち乳突部の蜂巣発育程度（MC）は MC0 が 13 耳中 9 耳で成功（成功率 69.2%），MC1 は 31 耳中 20 耳が成功（64.5%），MC2 は 16 耳中 15 耳が成功（93.8%），MC3 は 0 耳となり，MC2 に成功例が多い傾向にあったが蜂巣発育の程度と聴力成績との間に関連は認めなかった．乳突洞・乳突蜂巣に含気を認める 22 耳中 19 耳が成功であり，含気と聴力成績との間には関連は認めなかった．アブミ骨病変の程度（S）は S0 が 36 耳中 30 耳が成功（成功率 83.3%），S1 は 21 耳中 13 時が成功（61.9%），S2 は 3 耳中 1 耳が成功（33.3%），S3 および SN 例は無く，アブミ骨病変の程度が軽いほど聴力成績が良好であった.
なお，進展度分類の項目ではないが伝音再建法の分類による聴力成績は，I 型が 3 耳中 3 耳とも成功（成功率 100%），IIIc 型は 44 耳中 32 耳が成功（72.7%），IIIi-M 型は 8 耳中 7 耳が成功（87.5%），IVc 型は 4 耳中 2 耳が成功（50%），IVi-M 型は 1 耳のみで不成功（0%）であった.
【考察】
中耳真珠腫進展度分類は術式選択や術後成績との関連付けを目指して作られた後，副分類も追加され術後聴力成績との関連付けが期待されている．今回は症例の多い弛緩部型新鮮例について，進展度分類と聴力成績との関連を検討した.
その結果, 聴力成績と真珠腫の進展範囲との間には関連を認めなかったが, 進展度（Stage）との間には関連を認めた. 副分類の中では伝音再建法とも関連すると思われるアブミ骨病変の程度と聴力成績の間に関連を認めた．これらの結果から，この進展度分類は弛緩部型中耳真珠腫の聴力成績を検討するうえで有用と考えられた.

O27-1 突発性難聴，急性低音障害型感音難聴における副腎皮質ステロイドホルモン不使用例の検討

鎌倉　武史[1,2]，前山　啓充[2]，浅沼　高志[2]，安井　俊道[2]
[1]大阪大学　耳鼻咽喉科頭頸部外科，[2]大手前病院　耳鼻咽喉科

【背景】突発性難聴などの急性感音難聴は一般に副腎皮質ステロイドホルモンなどによる治療を早期に開始するほど予後が良いとされるが，その一方で治療しなくても聴力が改善する症例が複数あることも報告されている．今回我々は突発性難聴，急性低音障害型感音難聴における副腎皮質ステロイドホルモン不投与例について検討した．【対象】2014 年 4 月から 2019 年 9 月までの 5 年 6 か月間に大手前病院耳鼻咽喉科で聴力経過を追跡できた突発性難聴，急性低音障害型感音難聴症例のうち，副腎皮質ステロイドホルモンに加えて，バトロキソビン，プロスタグランジン E1，イソソルビドのいずれも投与されなかった 8 例（突発性難聴 6 例, 急性低音障害型感音難聴 2 例）を retrospective に検討した．突発性難聴の診断，重症度分類，治療効果判定はそれぞれ厚生労働省難治性聴覚障害に関する研究班（2015 年改訂），厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班（1998 年，1984 年）による基準を用い，急性低音障害型感音難聴の診断，重症度分類，治療効果判定はそれぞれ厚生労働省難治性聴覚障害に関する研究班（2017 年改訂，2015 年，2012 年改訂）による基準を用いた．聴力の評価については，突発性難聴は 0.25, 0.5, 1, 2, 4kHz の 5 分法平均聴力，急性低音障害型感音難聴は 0.125, 0.25, 0.5kHz の 3 周波数の聴力閾値の合計または平均値で行った．【結果】副腎皮質ステロイドホルモンなどの治療を行わなかった理由は突発性難聴では患者希望が 4 例（うち 3 例は糖尿病合併），循環器疾患 2 例，急性低音障害型感音難聴では入院不可能が 1 例，初診から入院予定日までの 2 日間に聴力改善したのが 1 例であった．8 例全例でビタミン B12 を投与し，8 例中 7 例で ATP を投与していた．突発性難聴 6 例の聴力型は高音障害型 2 例，谷型 2 例，分類不能型 1 例，聾型 1 例であった．突発性難聴 6 例の重症度は Grade1:1 例，Grade2:3 例，Grade3:2 例，初診時，終診時の平均聴力はそれぞれ 54.2±8.2 dB，25.6±10.5dB であった．急性低音障害型感音難聴 2 例の重症度は Grade2:1 例, Grade3:1 例, 初診時, 終診時の低音域 3 周波数の平均聴力はそれぞれ 44.2±5.9dB, 13.4±1.7dB であった．突発性難聴 6 例の治癒率は 50％で，Grade1 は 100％，Grade2 が 33.3％（治癒 1 例，回復 1 例，不変 1 例），Grade3 が 50％（治癒 1 例，不変 1 例）であった．不変例 2 例はそれぞれ高音障害型，聾型で，いずれもめまいを合併していた．急性低音障害型感音難聴の治癒率は 100％であった．【結論】過去の報告と同様に副腎皮質ステロイドホルモン不投与例でも聴力が治癒ないし回復する症例が見られた．

O27-2 認知機能低下の危険因子としての難聴の検討

岸保　鉄也[1,2]，佐藤むつみ[1]，小路　　剛[1]，斉藤美和子[1]，指田　　純[1]
[1]一般社団法人西東京市医師会，[2]がんぼクリニック

【はじめに】高齢者の認知症対策を考える上で，認知症の危険因子である難聴[1)]のスクリーニング検査を施行することは極めて重要と思われる．このような観点から，西東京市医師会は公益事業として”認知症予防のための聴覚検診”を 2017 年 7 ～ 12 月にかけて実施した[2)]．これは市の一般健康診査とあわせて認知症スクリーニング検査（Mini Mental State Examination 以下 MMSE）と気道純音聴力検査を施行するというものである．勧奨年齢を 65・70・75・80 歳と設定し健康診査受診時に本検診を希望する者も対象とした．初年度エントリーされた 1156 名（男性 435 名，女性 721 名，平均年齢 75.2 歳）の症例に検討を加えたところ，75 歳をピークとする集団の 85 歳以上の高齢者のデータの不足を認識した．このことを踏まえ，2018 年には勧奨年齢に 85・90 歳を追加し継続した．【対象と方法】対象は西東京市内の医療機関で行われた市の健康診査受診者のうち，2017 年度は 65・70・75・80 歳を積極的勧奨対象とし，健康診査受診時に本検診を希望する者も対象とした．その後，2018 年，2019 年と 1 年ごとに健診時に経過観察を行った．2018 年からは，85・90 歳を勧奨年齢に追加し，1 年後の 2019 年には同様に経過観察を行った．検査内容は，MMSE と聴力は気導純音聴力検査（4 分法 B（500Hz+1000Hz+2000Hz+4000Hz）/4 ）である．難聴の分類は，正常 25dB 未満，軽度難聴 25dB 以上 40dB 未満，中等度難聴 40dB 以上 70dB 未満，高度難聴 70dB 以上とした．また，片耳でも 40dB 以上の難聴を認めた場合は，同意を得て語音聴力検査（57-S 式語表，67-S 式語表を用いた）も併せて施行した．MMSE は，30 点満点中，23 点以下を認知症疑い（以後，認知症），24 ～ 27 点を軽度認知障害（mild cognitive impairment 以下 MCI），28 点以上を認知機能正常とした[3)]．純音聴力検査は，両耳のうち良好な聴力が得られた方の平均聴力（dB），語音聴力検査も両耳のうち良好な明瞭度が得られた方の語音聴力（%）を採択して検討を行った．統計解析には，統計ソフト SAS ver.9.4 を使用した．また，一連の検診は，西東京市医師会倫理審査委員会の審査を経た説明書に基づき説明，同意を得られた方のみ参加した．【結果】初年度，MMSE を施行したのが 1452 名（男 557 名，女 895 名），平均年齢 76.4 ± 6.7 歳，平均 MMSE27.8 ± 2.8 点．MMSE と聴力検査が共に施行できたのが 1317 名（男 505 人，女 812 人），平均聴力 31.4 ± 15.4dB．語音聴力検査は 277 名に施行した．各年齢における認知症例は，65 ～ 79 歳は 1.5 ～ 3.4%で推移したが，80 歳を超えると 10%を超えるようになった．また，語音聴力検査において語音明瞭度が 70%以上なら認知症例 7.2%以下であったが，50%以下になると 31.5%と急激に増加した．その後，1 年後と 2 年後に経過観察が可能であった症例はそれぞれ 745 名，602 名であった．MMSE の経時的評価は，点数の改善，不変，悪化群に分けて行った．認知機能の低下抑制という観点から評価すると高度難聴群よりも中等度難聴群において抑制効果が認められた．【考察】認知症予防という観点からは，認知機能が著しく低下する 80 歳より前の年齢からの介入が必要であり，特に語音明瞭度が良好な中等度難聴群に対する補聴器等による介入は良好な結果が得られると推察された．一方，高度難聴においては，認知機能の低下を予防するという観点よりも日常生活における不自由さや危険回避等を維持するために補聴器を使用せざるを得ないという状態であった．また，短期間では，認知機能低下に与える補聴器の効用を検討し統計学的に有意な差を見出すことは困難[4)]な問題と認識された．【参考文献】1）Livingston G et al.：Dementia prevention, intervention, and care. The Lancet 390（10113）; 2673- 2734, 2017. 2）一般社団法人日本老年医学会：認知機能の評価法と認知症の診断．https://www.jpn-geriat-soc.or.jp/tool/tool_02.html （2020.5.9 閲覧）3）中澤　宏ほか：西東京市における認知症予防のための聴覚検診．Otology Japan 29（3）:228-233,2019 4）内田育恵ほか：もの忘れセンター受診高齢者への補聴器 6 カ月貸出研究．Audiology Japan 60：477-483，2017.

O27-3　機能性難聴を疑った小児突発性難聴の 2 症例について

北川　智介，畑　　裕子，近藤　景介
東京品川病院

小児の急性感音難聴では突発性難聴は頻度が少なく，原因が明らかな突発難聴が多いため特に除外診断が重要となる．ムンプス難聴や前庭水管拡大症があげられるが，その他外リンパ瘻，聴神経鞘腫，音響外傷や頭部外傷，先天性 CMV 感染症や自己免疫疾患等も除外すべき疾患と考えられている．また小児の急性感音難聴では心因性難聴が多いとされており，純音聴力検査の他に他覚的聴力検査が必要である．今回，機能性難聴を疑い他覚的聴力検査で突発性難聴であった症例を 2 例経験したので報告する．症例 1 は 12 歳の女児で，右耳の耳鳴と聴力低下を自覚して発症当日に前医を受診し，純音聴力検査にて右の感音難聴を認め，突発性難聴疑いで当院に紹介となった．当科受診時に不安が強く待合室にて嘔吐したり，問診では直近で学校が休校になり家から外出することが減り友人と会えないことでストレスを感じていた．両側鼓膜所見に異常はなく，感染症を疑うような発熱や唾液腺腫脹はなく，頭部外傷や音響外傷のエピソードもなかった．既往歴もアレルギー性鼻炎のみで出生時の異常もなかった．頭部 CT を施行するも前庭水管の拡張や腫瘍性病変を認めなかった．心因性難聴などの機能性難聴も考慮しアブミ骨筋反射ならびに ABR を施行した．アブミ骨筋反射をみると，左は反対側刺激で右は同側刺激で，反応が得られなかった．ABR でも左は 20dB まで V 派を認めたが，右は 105dB でも無反応なかった．検査所見から考えるに突発性難聴と診断しステロイド＋ATP 製剤＋ビタミン B12 の内服加療を開始し，内服開始 1 週間で低音域のみ健側と同程度に改善した．尚ムンプスや VZV の不顕性感染の可能性も考え採血も施行した．採血結果もウイルス抗体価はムンプスと VZV のどちらも IgM は陰性で，IgG は陽性で既感染ではあったが直近での感染は疑われなかった．症例 2 は 15 歳の男児で，右耳の聴力低下と耳閉感，浮動性眩暈と嘔気が出現し当院の救急外来を受診した．頭部 CT では明らかな異常所見は認めず，また学校にはいじめ等が原因で不登校であった．歩行可能であり緊急性も乏しく，ベタヒスチンメシルとメトクロプラミドを処方され，帰宅の方針となり，翌日に当科紹介となった．純音聴力検査では 2000Hz 以上の高音域がスケールアウトとなっており高音域の感音難聴になっていた．感染や頭部外傷や音響外傷の既往も無く，両鼓膜も正常所見であった．心因性難聴などの機能性難聴も考慮し ABR を施行して閾値を見たところ健側は 20dB まで V 派の反応を認めるが患側では 50dB で V 派の反応が消失していた．心因性難聴を疑うエピソードはあったが他覚的検査にて突発性難聴の診断に至った．今回経験した 2 例とも初診時に心因性を強く疑うエピソードはあったが他覚的な検査や除外診断のために検査を施行し突発性難聴の診断に至った．本症例のように小児で突発性難聴は比較的に稀であり報告例も少ないため文献的考察を加えて報告する．

O27-4 認知症・軽度認知障害患者に対する感染対策も含めた耳鼻精神科的対応

清水 謙祐[1,2]，中村 雄[2]，東野 哲也[2]
[1]建悠会吉田病院 耳鼻咽喉科・精神科，[2]宮崎大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科

【はじめに】日本の高齢者人口は 3296 万人，総人口に占める割合 25.9%，8 人に 1 人が 75 歳以上となっている．認知症患者数は増加し，2012 年には 462 万人，2025 年には最大 730 万人になると推計されている．認知症患者に合併する「老年症候群」第一位は難聴（40%）と言われる．当院認知症・軽度認知障害患者の聴力と補聴器装用効果について検討した．また新型コロナ感染対策のため対応に苦慮したため報告する．

【対象と方法】聴力については当院を受診した認知症患者 186 例（男 67 例，女 119 例，61 ～ 95 歳，平均 80.3 歳）と軽度認知障害患者 71 例（男 28 例，女 43 例）の長谷川式認知症検査（HDS-R）30 点満点と純音聴力検査（3 分法）を評価した．当院は 307 床の精神科病院であるが，平成 6 年より 73 歳の耳鼻咽喉科専門医が勤務しており，耳鼻科診療も行われていた．平成 17 年から筆頭演者が耳鼻科診療を開始した．186 例認知症の内訳はアルツハイマー型 111 例（59.7%），血管型 16 例（8.6%），レビー小体型 14 例（7.5%），前頭側頭型 25 例（15.2%），混合型 18 例（9.7%），その他 2 例（0.6%）であった．精神科病院では感染制御が困難であるため，感染対策として補聴器業者は病院内活動ができなくなり屋外対応となった．

【結果】認知症患者 186 例の HDS-R は，29-21 点が 60 例（32.3%），20-16 点が 51 例（27.4%），15-11 点が 39 例（21%），10-0 点が 36 例（19.4%）であった．聴力検査は正常 16 例（8.6%），難聴者は 170/186（94.4%）であった（右 4 例，左 4 例，両側 162 例）．このうち難聴で補聴器装用をある程度継続できたのは 2015 年時点で 7 例 /76（9.2%）であったが，2016 年 22 例 /95（23.1%），2017 年 25 例 /101（24.7%），2018 年 44 例 /132（33.3%），2019 年 54/152（35.5%）2020 年 59/170（34.7%）であった．軽度認知障害患者 72 例の HDS-R は全例 21 点以上であり，難聴者は 65/72（90.3%），補聴器装用継続は 2018 年 11 例 /28（39.2%），2019 年 17 例 /48（35.4%），2020 年 30 例 /65（46.1%）であった．HDS-R は年月とともに悪化していったが，点数の改善する 13 症例を経験した．これらの症例の補聴器装用率は 11/13（84.6%）と高く，家族との関係も良好であった．補聴器外来は月 6 回から 2 回に減らし，耳処置も最低限とした．

【考察】認知障害患者に対して積極的に聴力評価を行うようになって，補聴器装用率は向上してきた．難聴は認知症リスクファクターの一つであり，難聴の認知症患者は幻聴発現・認知障害進行のリスクがあるため，今後も継続して介入を行う予定である．これまで聴力評価は純音のみでしていたが，補聴器の装用耳を決定する際に語音での評価が必要であり，純音は保たれても語音明瞭度の低下した症例も経験したため，語音明瞭度検査は重要であると考える．認知機能障害は，1）音の認知障害，2）言葉の認知障害，3）判断力低下や妄想によるもの，の 3 要素があると思われる．そのため 1）2）を純音・語音聴力検査にて耳鼻咽喉科医が評価し，補聴器による精神聴覚リハビリテーションを活用することにより，認知機能障害（HDS-R，MMSE など）の改善に効果があると期待している．

【文献】Frank R. Lin, MD, PHD. Hearing Loss and Cognitive Decline in Older Adults. JAMA Internal Medicine. 173（NO. 4）, FEB 25, 2013
内田育恵：「加齢と補聴器―社会交流における補聴器の役割―」 Auditory Jpn 60,477-483，2017
内田育恵：耳鼻咽喉科としての認知症への対応 聴覚障害 日耳鼻 123:333-338，2020

O27-5　最近 3 年間の突発性難聴入院症例の予後予測因子の検討

鈴木　宏隆，松延　　毅，佐久間直子，臼倉　典宏，青木　秀治，大久保公裕
日本医科大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】当院では突発性難聴に対する治療として，入院症例に対してはステロイド大量療法にプロスタグランディン E1 を加えた併用療法を行っている．めまいの有無に関わらず，入院早期において，全例に平衡機能検査である温度刺激検査を施行している．めまいを自覚しない症例においても半規管麻痺を認める症例が散見され，既知の項目と同様に予後予測因子となりうるか検討した．【方法】2016 年 1 月から 2019 年 12 月までに日本医科大学付属病院耳鼻咽喉科・頭頸部外科を受診し，突発性難聴と診断された症例のうち，当科で入院でのステロイド大量投与を行い，温度刺激検査等の平衡機能精査を行った 77 症例を対象とした．性別は男性 39 例，女性 38 例で，年齢の中央値は 59 歳（15 ～ 82 歳）であった．初診時聴力レベルは，Grade 1 が 10 例，Grade 2 が 16 例，Grade 3 が 29 例，Grade 4 が 22 例であった．厚生省特定疾患急性高度難聴研究班による突発性難聴・聴力改善の判定基準に準じて治療効果を評価した．治癒，著明回復を合わせて有効として，回復，不変を合わせて非有効として，治療効果の比較を行った．固定時聴力は治療開始から 3 か月以上経過した最終観察時の聴力とした．聴力予後に影響を及ぼす因子としては，治療開始までの期間，年齢，初診時聴力レベル，めまいの有無が知られているが，患者背景として喫煙の有無・高血圧・糖尿病・脂質異常症，症状として耳鳴の有無，他覚的検査項目として自発眼振の有無・温度刺激検査（エアーカロリック）での左右差を評価項目に追加し，それぞれの因子による治療効果を x2 検定を行い，統計学的有意性は $p<0.05$ にて有意として検討した．【結果】治癒 27 例（35%），著明回復 18 例（23%），回復 16 例（21%），不変 16 例（21%）であった．また，めまいの自覚がある症例 27 例のうち半規管麻痺がある症例は 16 例（感度 59%）で，めまいの自覚がない症例 50 例のうち半規管麻痺のない症例は 43 例（特異度 86%）であった．治療効果の検討では，年齢が若い（50 歳未満では $p=0.033$，60 歳未満では $p=0.032$），めまいの自覚がない（$p=0.020$），半規管麻痺がない（$p=0.024$）症例において，有意に聴力予後が良好であった．その他患者背景，症状，他覚的検査項目での有意差は認めなかった．【まとめ】突発性難聴は，既知の項目である年齢やめまいの自覚とともに，他覚的検査である温度刺激検査での半規管麻痺の有無も予後予測因子と考えられた．

O27-6 突発性難聴に対する高気圧酸素治療および鼓室内ステロイド注入療法の治療効果の傾向スコアマッチング解析

川島　慶之，伊藤　　卓，藤川　太郎，倉田奈都子，竹田　貴策，
大岡　知樹，山本　　桂，堤　　剛
東京医科歯科大学　耳鼻咽喉科

【背景】2012 年に米国耳鼻咽喉科頭頸部外科アカデミーが提唱したガイドラインにおいては，初回治療での聴力改善が不完全な症例に対し，発症 2-6 週後に鼓室内ステロイド投与（ITS）の選択肢を提供することが recommendation されており，高気圧酸素治療（HBO）は option と位置づけられているが，いずれにおいてもその根拠は乏しい．

傾向スコア分析は，観察データを用いた治療効果の比較研究において問題となる交絡因子を調整するための統計手法の一つであり，近年，無作為化比較試験の実施が困難な領域で広く用いられている．傾向スコアとは，ロジスティック回帰分析により複数の共変量（交絡因子）を一つにまとめて得点化した変数であり，傾向スコアマッチング法では，比較したい 2 群から傾向スコアが近接したペアを抽出して比較することにより交絡因子の影響を除外して比較することが可能となる．当科では 2013 年 8 月より，突発性難聴に対し全身ステロイド剤投与に追加する形での ITS および HBO を積極的に実施しており，約 7 年が経過した．今回我々は，突発性難聴に対する ITS および HBO の治療効果につき，初期治療，サルベージ治療に分けた上で傾向スコアマッチング解析を行った．

【対象と方法】研究デザインはレトロスペクティブチャートレビューである．2013 年 8 月 1 日から 2019 年 7 月 31 日までの 6 年間に当科難聴外来にて突発性難聴と診断された症例は 624 例であった．その中で，1）経過観察中に治癒に至らず，かつ発症 6 ヵ月以降のオージオグラムを確認できなかった 177 例，2）対側に難聴を認めた 19 例，3）当科初診時に発症から 3 ヵ月以上経過していた 17 例，4）ステロイドの全身投与を行わなかった 13 例，4）診断基準を満たさなかった 9 例，5）後に聴神経腫瘍が確認された 5 例，5）固定時の 4 分法平均聴力レベル（0.5, 1, 2, 3 kHz，PTA）が初診時に比較し 15dB より悪化していた 2 例，その他 28 例の計 270 例を除外すると 354 例が残った．この内，発症から 1 週間以内に全身ステロイド投与が開始されていた 333 例を解析対象とした．

当科での突発性難聴に対する標準治療は経口または経静脈的な 10 日間のステロイド投与であり，各担当医と患者の相談の上，希望者には HBO や ITS が追加治療として行われている．発症 10 日以内に当科を初診した症例と，発症 3 週間目以降に当科を初診した症例とに層別し，発症 10 日以内に開始した追加治療の効果（初期追治効果）と，発症 3 週間目以降に開始した追加治療の効果（サルベージ効果）につき，ITS または HBO を行った群（追治群）と行わなかった群（標治群）で比較検討した．治療効果の評価は，当科初診時および固定時（治癒症例は治癒時，非治癒例は発症から 6 ヵ月以降 12 ヵ月以内の期間に行った最初の聴力検査時）のオージオグラムをもとに，PTA で 15dB よりも改善を認めるか，固定時の PTA が 25dB 未満となった症例を「改善」，それ以外を「不変」とした．傾向スコアは，発症から当院初診までの期間 / 発症から全身ステロイド治療開始までの期間 / 初診時患側 PTA/ 初診時健側 PTA/ 発症時年齢 / 性別 / めまい・耳鳴・併存症・喫煙の有無を共変量とし，追加治療の有無を応答変数とする多重ロジスティック解析により求めた．マッチングには最近傍法を用い，caliper 係数は傾向スコアの標準偏差の 0.25 倍に設定した．マッチング後の対応のあるデータの解析には McNemar 検定を用い，2 種のカテゴリデータの解析には Pearson のカイ二乗検定を用いた．統計学的検討には JMP14.3.0 を用い，$P<0.05$ を有意とした．

【結果】初期追治効果評価の対象は 129 例であり，追治群 48 例（ITS 単独 5 例，HBO 単独 38 例，ITS と HBO 併用 5 例），標治群 81 例であった．傾向スコアをもとに各群より 42 例ずつマッチングされた．追治群では 42 例中 35 例（83.3%）が改善，標治群では 42 例中 40 例（95.24%）が改善しており，有意差は認めなかった（$P=0.0956$）．サルベージ効果評価の対象は少なくマッチングが出来なかったが，追治群では 74 例中 30 例（40.5%）が改善，標治群では 7 例中 2 例が改善しており有意差を認めなかった（$P=0.5358$）．

【結論】実臨床において，突発性難聴に対する追加治療の効果は無いか，あっても限定的である．

O28-1 綿棒が維持する慢性中耳炎 耳鼻咽喉科医が行うべき正しい患者教育とは？

濱之上泰裕，中上　桂吾，谷野　絵美，須納瀬知輝，須納瀬　弘
東京女子医科大学東医療センター　耳鼻咽喉科

【はじめに】本邦ではいまだに耳掃除での綿棒使用は一般的であり，この悪習による鼓膜と外耳道のトラブルに多く遭遇する．当科では 10 年以上前から耳疾患の術前に綿棒の使用がないかを問診し，擦過そのものがびらんや肉芽，鼓膜穿孔の形成と維持に関わることを説明して綿棒をやめるよう患者に強く指導している．今回，我々は綿棒をやめることで穿孔が自然に閉鎖し手術を回避できた症例について報告する．【症例】10 年以上前から慢性中耳炎を指摘されていた患者．かゆみと繰り返す耳漏のため，近医から当院へ紹介された．初診時に周囲にびらんを伴う鼓膜後上象限の穿孔を認めた．耳漏停止と聴力改善を目的に手術を計画したが，問診で綿棒使用の習慣が明らかになったため，やめるように指導し，掻痒対策として点耳を処方とした．1 か月後，かゆみは改善し，鼓膜穿孔は閉鎖していた．そのため手術は中止とした．【考察】2017 年に改定された米国 AAO-HNS ガイドラインでは「過剰な耳掃除は外耳道の炎症や感染の原因となること」，「綿棒は耳を傷つけること」が明記され，米国や EU 諸国で市販されている綿棒には「Do not Enter Ear Canal」と明記されている．一方，本邦ではいまだに耳掃除での綿棒使用は一般的であり，この悪習によるトラブルによく遭遇する．先端が丸く柔軟性のある綿棒は痛みが少なく頻用されやすい．その慢性的な刺激と惹起された炎症はかゆみと皮膚知覚低下をきたすため，最終的には先が鼓膜面の擦過に至り，鼓膜穿孔をきたす．また同時に生じたびらんや肉芽は耳内を湿らせ，汚れとかゆみのため患者はさらに綿棒を使うという悪循環に陥り，炎症を繰り返すことになる．先端の柔らかな綿棒はほかの器具に比べ皮膚に優しいと誤解されやすく，多くの患者が耳内を綿棒でふいてきれいにする習慣が耳に悪いと思っていない．また耳鼻咽喉科医においても綿棒の害は十分周知されておらず，今なお，治療に綿棒での塗布が前提の軟膏が処方され，知らずに炎症を反復させていることがある．当科では耳疾患の術前に綿棒の使用がないかを問診し，擦過そのものがびらんや肉芽，鼓膜穿孔の形成と維持に関わることを説明し，綿棒をやめるよう強く指導している．手術を回避し，炎症をコントロールできる可能性があるからだ．習慣を変えるのに難渋することは少なくないが，慢性中耳炎の患者にとっては必須ともいえる生活指導であると考える．



O28-2　耳症状で発症したランゲルハンス細胞組織球症の 2 例

小川　結衣，園山　　徹，石野　岳志，竹野　幸夫
広島大学病院　耳鼻咽喉科頭頸部外科

ランゲルハンス細胞組織球症（Langerhans cell histiocytosis；LCH）とは，骨髄に起源を有する抗原提示細胞の 1 つであるランゲルハンス細胞が，単クローン性に皮膚や骨などあらゆる臓器で異常に増殖する非常に稀な疾患である．今回我々は，側頭部腫瘍として発症した LCH の症例を 2 例経験したため報告する．症例 1 は，当院を受診する 1 年前から左滲出性中耳炎に対して近医耳鼻科で保存的に加療されていた．当院受診当日に，左耳漏を主訴に近医耳鼻科を受診し，外耳道入口部に到る肉芽形成と外耳道の腫脹及び狭窄を認めるため当院紹介となった．中耳ターゲット CT にて左側頭部に外耳道後壁の骨破壊を伴う軟部組織陰影と，右鼓室内に充満する軟部組織陰影を認め，両側性病変かつ全身の出血性丘疹を認めたことから LCH が疑われた．このため，左外耳道肉芽に対して経外耳道で生検を行い，病理組織検査にて CD1a 抗原陽性及び S-100 蛋白一部陽性が認められ確定診断に至った．化学療法にて寛解を得られたが，治療終了 3 か月後に局所再発を認め，現在も外来で化学療法を行っている．症例 2 は，当院を受診する半年前から感冒時の頸部・腋窩・鼠径部のリンパ節腫脹を認めていたが，反応性のリンパ節腫脹として経過観察されていた．当院受診 1 週間前に両側耳漏を主訴に近医耳鼻科を受診し消炎加療を行ったが，外耳道及び耳後部腫脹と外耳道狭窄を認め，改善不良であったため総合病院紹介となった．CT にて両側側頭部に頭蓋底を含む骨破壊を伴う軟部腫瘤影を認めたため，精査目的に当院受診となった．両側性であり骨破棄を伴うことから LCH を疑い，両側外耳道から生検を行い，病理組織検査で CD1a 抗原陽性及び S-100 蛋白弱陽性が認められたため確定診断に至った．小児科で化学療法を行い，腫瘍は縮小を得られている．LCH は非常に稀な疾患であるが，骨病変の頻度が高く，その中でも頭蓋骨病変の頻度は最も高いと言われている．小児で，両側性もしくは難治性の外耳炎，中耳炎，乳様突起炎，また外耳道狭窄や肉芽形成を認めた際には，LCH である可能性も念頭において CT や MRI の画像精査を行う必要がある．また小児では，生検後の創部処置が困難となる可能性や，引き続きの治療による創傷治癒遷延の可能性もあるため，低侵襲に摘出することが可能であれば，外耳道からの生検を考慮した方がよいと思われる．

O28-3　両側急性中耳炎から内耳炎に波及した成人症例

浦口　健介[1,2]，菅谷　明子[1]，前田　幸英[1]，假谷　　伸[1]
[1]岡山大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]岡山市立市民病院　耳鼻咽喉科

近年，抗生剤の発達により急性中耳炎による合併症は減少しているが，中には重症化し内耳炎を起こすものもあり注意が必要である．今回，両側急性中耳炎から内耳炎に波及した成人症例を経験したので報告する．

症例は 83 歳女性．既往に狭心症・腹部大動脈瘤・高血圧・深部静脈血栓・慢性腎不全・脂質異常症があり，エドキサバンなどを内服していた．当院受診 8 日前より両側難聴を自覚していた．その後，耳漏も出現し近医開業医で経過を診られていたが，ふらつきが起こった事により当院に救急搬送された．当科受診時は純音聴力検査で平均気導聴力は右 105.0dB　左 86.3dB（4 分法）と高度難聴の状態であり，眼振は左方向固定制水平性眼振であった．耳内は両側混濁耳漏が拍動性にあり両鼓膜穿孔を認めた．血液検査では WBC 13700/μl（好中球 83.3%），CRP 34.9mg/dl と著明な炎症反応上昇を認めた．髄膜炎の波及も考え神経内科へ紹介したが項部硬直や意識障害などなく，腰椎穿刺による出血リスクを考慮し経過観察とした．同日に入院とし抗生剤（バンコマイシン, セフトリアキソン）による治療を開始した．耳漏の培養検査からは *Streptococcus pyogenes*が検出され，入院 7 日目よりアンピシリンに変更した．炎症が落ち着いたと考えられる入院 9 日目より副腎皮質ステロイド治療を開始した．CT では骨破壊や内耳奇形などはなかったが，入院 30 日目に撮影した MRI では T2 強調画像で右半規管・蝸牛の輝度低下を認めた．治療 3 か月後の純音聴力検査では平均気導聴力は右 105.0dB，左 76.3dB と改善を認めず，自発眼振はないが head shaking nystagmus で左向き水平性眼振が誘発された．語音聴力検査では最高語音明瞭度は左 80% であり，現在は補聴器装用している．

O28-4　血清・組織中 IgG4 高値を認めた中耳炎の一例

坂本龍太郎，増田　正次，濱之上泰裕，尾川　昌孝，齋藤　伸夫，
木村　泰彰，茂木　　翼，内藤　翔司，齋藤康一郎
杏林大学医学部付属病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】 IgG4 関連性中耳炎の臨床像については，症例報告が少ないため不明な点が多い．今回我々は，血清 IgG4 高値，右側頭骨融解を伴う IgG4 強陽性の中耳組織に対し，ステロイドの全身投与をすることなく，病変を制御できた症例を経験した．IgG4 関連疾患の病態，本年 4 月発表にされた除外診断基準についての考察を加え発表する．【症例】 30 歳代女性．本疾患にかかわる症状は，妊娠約 22 週の時に，発熱，咽頭痛，耳痛として始まった．近医耳鼻科を受診し外耳道炎を指摘され，内服治療を受け症状が軽減した．発症 2 ヶ月後には強いめまいと耳痛が出現し，近位で外耳道腫脹部の切開排膿を受けた．この際，提出された病理組織は真珠腫相当の所見であった．発症 4 ヶ月後に 39.9 ℃の発熱を認め，子宮内感染症の診断で近医にて緊急帝王切開となったが，止血困難のため当院へ救急搬送となった．入院当日，緊急子宮動脈塞栓術が施行された．入院 2 日後，耳痛を訴えていたため，当科紹介受診となった．右外耳道内は肉芽が充満していた．側頭骨 CT で頭蓋底骨，内耳骨包の融解を伴う中耳，外耳道軟部組織を認め，MRI で真珠腫性中耳炎を疑う所見を認めた．子宮組織壊死または感染，貧血の持続があり，抗菌薬投与を続け，全身状態の管理が行われた．入院 15 日後，中耳病変の病理検査，軟部組織の減量目的で全身麻酔下に乳突蜂巣削開術が行われた．中耳内は易出血性の肉芽が充満していた．肉芽病変の減量後，中耳腔にオフロキサシン，ベタメタゾンを浸透させた吸収性ゼラチン製剤を充填，外耳道には同ゼラチン製剤とヒドロコルチゾン軟膏ガーゼを挿入し手術終了となった．病理所見は，好中球，リンパ球，形質細胞の浸潤を伴う炎症性肉芽組織の所見，IgG4 陽性 /IgG 陽性細胞比 40％以上，IgG4 陽性形質細胞 20-30 %/ 高倍率視野，血清 IgG4 225 mg/dL（正常範囲：4.8-105）であり IgG4 関連性中耳炎の診断となった．他臓器に IgG4 関連性病変はなかった．また周術期血液検査は，白血球 6100/μL（好中球 75.6%，好酸球 2.0%，好塩基球 0.8%，単球 6.2%，リンパ球 15.4%），IgA 207mg/dl（正常範囲：93-393），IgM 76mg/dl（同：50-269），C3 142mg/dl（同：73-138），C4 48mg/dl（同：11-31），CRP 1.11mg/dl，可溶性 IL-2 レセプター抗体 426U/ml（同：141-394）．PR3-ANCA，MPO-ANCA，抗核抗体，RF は基準値以下であった．術 2 週後の外来で外耳道の肉芽は著名縮小したため，無治療で経過を見たところ術 3 週後の外来では再度肉芽の増生を認めた．オフロキサシン，ベタメタゾン点耳薬を処方したところ，術 4 週後，肉芽病変は縮小した．その後，ベタメタゾン点耳のみ術 7 週後まで継続とした．術 14 週後，外耳道肉芽病変は消失，中耳軟部組織の縮小，側頭骨の骨新生を認め，現在まで炎症所見の再発はないまま経過している．【考察とまとめ】IgG4 そのものに病原性は乏しく，病変部の炎症を抑制する方向に働く因子であり，IgG4 関連疾患の病態の本質は「IgG4 の産生を促進する免疫環境にある」とされている．また，血性・組織中 IgG4 高値を示す疾患が全て IgG4 関連疾患とは限らない．本症例では，妊娠による免疫環境の変化に，上気道炎，中耳炎，外耳炎，子宮感染が誘因となり，特殊な免疫環境が形成され，耳局所に IgG4 過剰産生を伴う炎症性病変が生じたのかもしれない．出産と婦人科炎症病巣に伴う激しいストレスの消失が免疫環境の正常化と中耳・外耳病変の安定化に寄与した可能性がある．本年 4 月，IgG4 関連疾患の除外診断基準が発表された．この基準では病理所見に好中球の浸潤が見られた場合，Definite IgG4 関連疾患の診断基準を満たした病変であっても，他の疾患の可能性を十分に除外して最終診断を下さなくてはならないとしている．本症例でも組織に好中球の浸潤を認めており，今後中耳病変の再発や他の疾患が発症する可能性があり，慎重に経過観察続ける予定である．

O28-5 グラディエント・エコー法を用いた造影 3D MRI による ANCA 関連血管炎性中耳炎の血管炎像の描出

藤川　太郎，本田　圭司，伊藤　　卓，渡邊　浩基，大岡　知樹，川島　慶之，堤　　剛
東京医科歯科大学　耳鼻咽喉科

【背景】

ANCA 関連血管炎（AAV）は全身諸臓器の主に小型血管を標的とする壊死性血管炎であるが，病初期には一臓器に限局した症状を呈することがある．特に肉芽腫性多発血管炎（GPA）と好酸球性肉芽腫性多発血管炎（EGPA）では約半数の症例で中耳炎や難聴といった耳症状（OMAAV）がみられ，ときにそれが初発症状である．そのため耳鼻咽喉科医による早期発見が重要であるが，特徴的な耳内所見や画像所見の報告に乏しいために，しばしば診断が遅れる．また，なぜ血管条の血管炎による感音難聴が中耳炎に続発するのかなど，未解明の問題が多い．

GPA を含む全身性血管炎に伴う中耳炎の側頭骨病理で，しばしば顔面神経管内の血管叢の血管炎が観察される．顔面神経管内を走行する動脈は，外耳，鼓室，乳突洞，顔面神経を栄養することから，OMAAV の責任病変である可能性が考えられる．今回われわれは OMAAV の 3 症例を提示し，空間分解能とコントラストに優れるグラディエント・エコー法を用いた造影 3D MRI（以下 CE-3D-GRE）を用いることで，顔面神経管内やその他の側頭骨内領域で血管炎像が描出できるかどうかを検討した．

【方法】

内科医により GPA または EGPA と診断された全身性 AAV の OMAAV の 3 症例において，発症時または再燃時と寛解期の 2 回，3 テスラの CE-3D-GRE で側頭骨を撮像し，耳症状と画像所見の臨床的関連性を検討した．さらに正常耳を対照群として，顔面神経管乳突部の信号強度の比較をおこなった．

【結果】

患側の顔面神経管乳突部の強い造影効果は外耳炎，中耳炎，感音難聴といった OMAAV の症状との強い関連を認めた（A）．さらに感音難聴は同側の付随する錐体尖の炎症所見との関連を認めた．これらの所見は寛解時に消失した（B）．OMAAV の罹患耳の顔面神経管乳突部の信号強度は正常耳と比較して有意に強かった（$P<0.001$）が，寛解時では正常耳と同レベルであった（$P=0.597$）．

【結論】

CE-3D-GRE によって描出される側頭骨内の血管炎像は，感音難聴を含めた OMAAV の症状を反映する可能性が示唆された．CE-3D-GRE は ANCA 関連血管炎の早期診断，モニタリング，治療の最適化に有効な，低侵襲の診断ツールとなり得る．また顔面神経管内の血管炎が内耳を含む錐体部に波及する機序についてはさらなる検討が必要である．

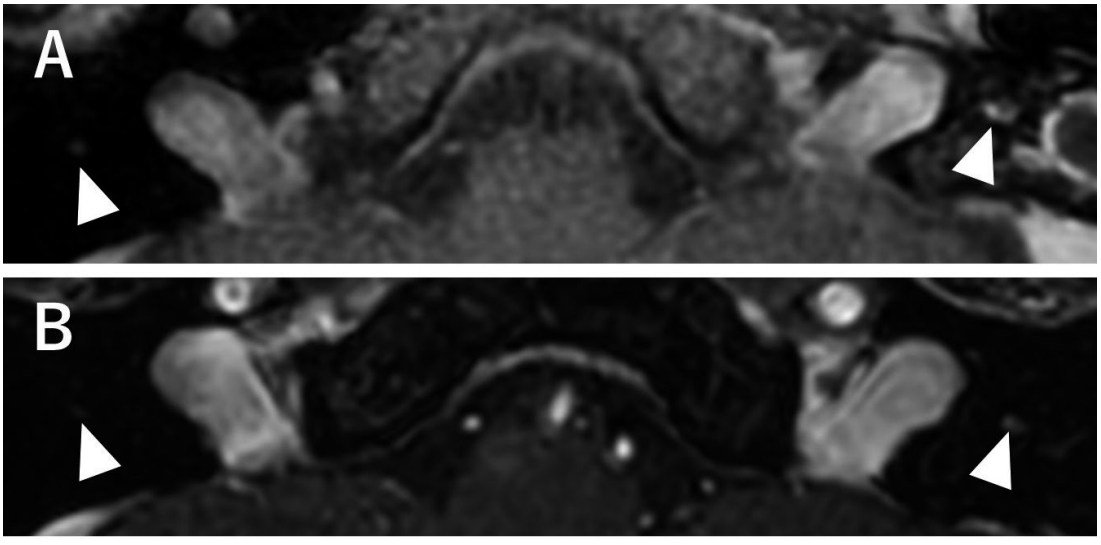


図　左OMAAVの治療前（A）と治療後（B）。矢尻は顔面神経管垂直部。

O29-1　細径ながら鮮明画像を得られる耳科用内視鏡に関する検討

神崎　晶，小川　郁
慶應義塾大学　耳鼻咽喉科

突発性難聴に対してステロイド鼓室内投与，メニエール病のめまいに対してゲンタマイシンの鼓室内投与が行われている．一般的に蝸牛正円窓に偽膜が存在する割合が 10－30% 存在することが報告されている [1]．過去の報告では鼓室内投与を実施しても偽膜や骨閉塞が存在していると薬が内耳に届かないため効果が出ず，偽膜などを除去してから投与することで効果がでることが示されている [2]．したがって鼓室内投与を行う際には，内視鏡などを用いて正円窓を明視下において偽膜を確認し，もし偽膜が存在すれば除去してから，薬物投与することになる [1,2]．鼓室内投与は内視鏡を用いて鼓膜を経由して内耳を観察するため，細径の方が鼓膜には穿孔リスクを低められる一方，画像は暗くなり，解像度は低くなるため，良好な視野が得られにくくなる．逆に良好な画像を得るためには内視鏡径を大きくしなければならず，鼓膜穿孔のリスクが大きくなることを考慮する必要があった．すなわち内視鏡径と解像度はトレードオフの関係にあり，リスクと解像度を両立させることが求められる．筆頭演者らは，過去に 1.9mm 径内視鏡や，薬剤投与用カテーテルチャンネルつき内視鏡（内視鏡径 0.5mm）[3]，（内視鏡径 0.6mm と 2 つのワーキングチャネル（1.0mm と 0.3mm）[4] を用いて，正円窓はいずれも観察可能であったことを報告しているが，より細径かつ鮮明な画像が観察できる内視鏡の開発が求められていた．今回，近年の光学レンズ学，金属材料学を踏まえて，セルフォックレンズが用いられた極細径内視鏡（外径 1.2mm，有効長 50mm）が新興光器製作所より開発された．さらに 4K カメラ 800 万画素を併用することで，従来の細径内視鏡で得られる画像より明るく，鮮明な画像が得られるようになった．，色再現性にも優れていることも利点である．今回，この内視鏡を用いて，鼓膜などを画像撮影して報告する．主に耳科手術には 2.7－3mm 径の内視鏡が用いられている．一方，細径内視鏡はより低侵襲で中耳，正円窓を観察することが可能であり，前述の内容を含めて以下の目的にも有用でないかと考える．1）偽膜の存在，2）注入時に気泡が正円窓膜上に存在しないか，3）外リンパ瘻の有無 [5]，4）中耳腫瘍，中耳奇形などの観察，などが挙げられる．今後，上記の点を中心に臨床応用に向けて使用を検討していく予定である．本研究は新興光器製作所の協力を得て行われた．（なお本研究の発表者らに開示すべき利益相反はありません．）文献 1）Silverstein H, et al.: Intratympanic steroid treatment of inner ear disease and tinnitus（preliminary report）. Ear Nose Throat J: 75: 468-471, 474, 476, 1996．2）Crane BT, et al.: Middle ear exploration in patients with meniere's disease who have failed outpatient intratympanic gentamicin therapy. Otol Neurotol: 30: 619-624, 2009．3）神崎 晶，鼓室内投与における内視鏡の応用について―潜在的正円窓膜閉塞例の発見について― Otology Japan 21（2）168-171,2011．4）Kanzaki S et al. A new device for delivering drugs into the inner ear: otoendoscope with microcatheter. Auris Nasus Larynx.;39（2）:208-11. 2012　5）神崎晶ら，内視鏡を用いた外リンパ瘻の診断と治療　特集 Otology Japan 23（5）: 889- 892, 2013.

O29-2　当科における局所麻酔下日帰り内視鏡下耳科手術の成績

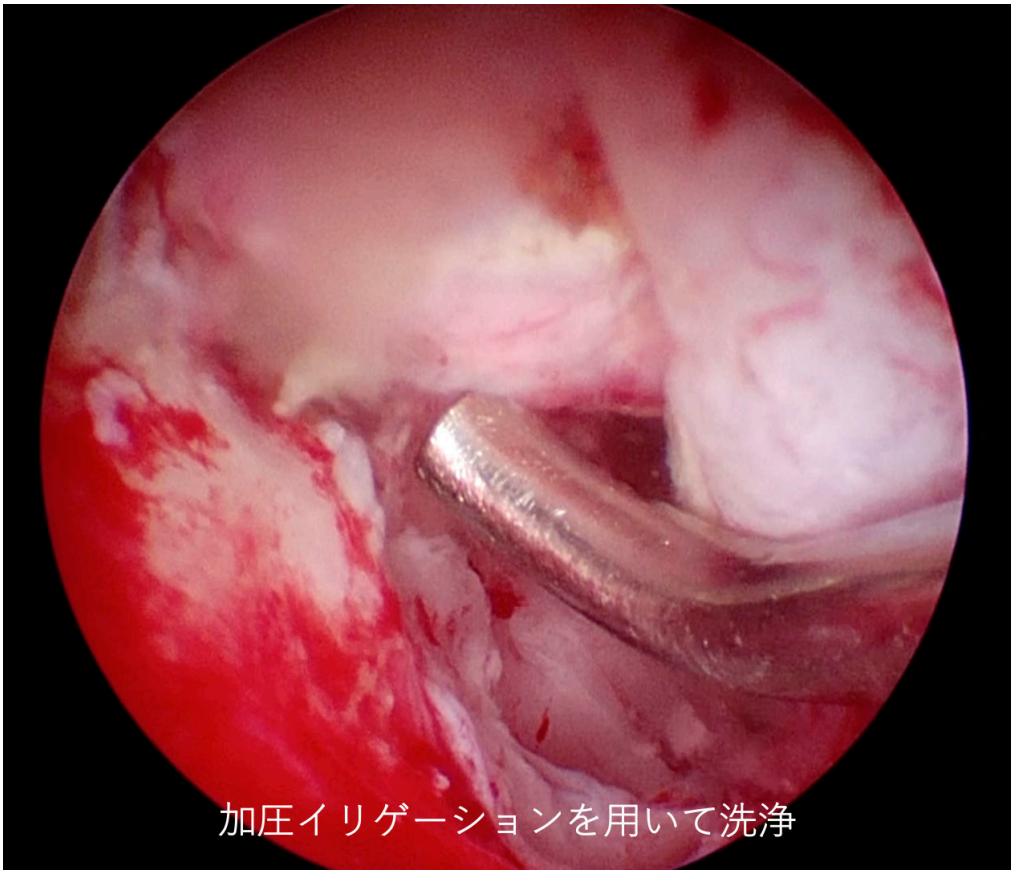
森口　誠
森口耳鼻咽喉科

【はじめに】耳科手術において低侵襲であり，視野角の広い拡大高解像度の画像から安全確実との認知が定着し経外耳道的内視鏡下耳科手術（TEES）を行う施設は急速に広がりつつある．しかし局所麻酔下に日帰りで TEES を行う施設はほとんどない．耳後切開を行わないため日帰りには適しており，手術時間も短く，ほとんど鎮静も必要としないためクリニックにおける滞在時間も短くなる．ただし日帰りで手術時間を制限するため対象疾患にも制限が生じる．当院では 2017 年より全例で局所麻酔下に日帰り内視鏡下耳科手術を行っているが，耳硬化症，stageII 以上の真珠腫は対象としていない. 今回術後聴力成績について検討を行ったので報告する. また検討症例について手術動画を供覧する.【対象と方法】2017 年 1 月から 2020 年 3 月までの間に当院にて局所麻酔下日帰り TEES で手術が行われた 87 例のうち術後 1 年以上経過観察しえた 60 例を対象とした．疾患，再建術式，術後聴力成績について日本耳科学会聴力成績判定基準（2010）に基づき検討を行った．【結果】疾患内訳は慢性中耳炎が 49 例，中耳真珠腫 2 例，術後耳 8 例，奇形 1 例であった．性別比は男性 25 例，女性 35 例で，左右は右耳が 27 例，左耳が 33 例であった．再建術式は I 型が最も多く 43 例中 41 例の成功で 95％，III 型は 15 例中 11 例で 73％，IV 型は 2 例中 1 例の成功で 50％であった．判定基準項目別では術後聴力が全再建術式併せて 25 耳 41.7％，聴力改善が 20 耳 33.3％，術後気骨導差で 51 耳 85％であった．いずれかに該当するものは 53 耳で 88.3％であった．【考察】全身麻酔入院での TEES の諸家の報告と同等の成績であるが，疾患の内訳，再建術式に差異が認められた．病床を持たないクリニックであるためどうしても慢性中耳炎が多くなり，再建術式も I 型中心になりがちである．当院でも中耳真珠腫も対象としているが，進展度分類では Ib までとしている．したがって 2 例のみであった．そのような疾患構成からはどうしても耳小骨連鎖再建も少なくなる．ただ慢性中耳炎の中にも緊張部に癒着の進んだ症例がありそれらが III 型となることが多かった．他院の術後で IV 型再建となることもあった. 真珠腫症例をもっと増やして対象症例の枠を広げるためにはさらなる手術時間の短縮が必要である．そして耳小骨連鎖再建術の成績を評価するにはさらに症例数を重ねる必要がある．最小の侵襲で最高の聴力改善結果を出すため今後も症例を重ねて検討してゆきたい.

O29-3　MRSA 中耳炎に対する内視鏡加圧イリゲーションを用いた治療経験

小山　一[1]，松本　有[1]，浦中　司[1]，星　雄二郎[2]，樫尾　明憲[1]，山岨　達也[1]
[1]東京大学医学部附属病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]近畿大学病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】MRSA 中耳炎の治療は，まず保存的加療を行い，奏功しない場合は手術治療となる．以前は乳突削開術を併用することが多かったが，近年乳突削開術を行わない報告もある．今回，我々は MRSA 中耳炎に対し，加圧イリゲーションを併用することで乳突削開術を行わず内視鏡下で手術を施行し，経過良好となった症例を経験したため，報告する．【症例】症例 148 歳男性．1 年ほど前から耳漏を認め前医受診，MRSA 中耳炎の診断となった．耳洗を含む保存的処置を行うも改善せず，手術の方針となった．手術 5 日前より入院し，バンコマイシン点滴投与，イソジン耳洗を連日行なった上で手術を施行した．内視鏡で鼓室内を確認し，加圧イリゲーションを用いて膿汁および肉芽を掻爬した．機械は平和医療機械の洗浄水バッグ加圧装置（ヘイワ PC2）を用い，徐々に加圧しつつ最大 300mmHg の圧で洗浄した．計 2000ml 洗浄し，側頭筋膜を underlay して手術終了とした．術後は内耳障害を認めなかった．術後 5 日間バンコマイシン点滴投与を行い，退院した．術後 3 ヶ月現在，鼓膜穿孔は閉鎖し，耳漏も停止している．症例 278 歳女性．3 年ほど前から耳漏を認め，鼓膜穿孔指摘されていた．MRSA 検出され，保存的治療を行うも改善しないため，手術目的に当院紹介となった．症例 1 と同様に周術期バンコマイシン点滴投与を行い，加圧イリゲーションを使用して鼓室形成術を施行した．術後内耳障害を認めず，術後 2 ヶ月現在，鼓膜穿孔閉鎖し，耳漏停止している．【考察】MRSA 中耳炎の手術治療はこれまで，乳突削開術による感染巣の除去が必要とされてきたが，近年は乳突削開術を行わず良好な成績を認めた報告があり，一致した見解はない．今回，我々は乳突削開術にかわる感染巣の制御手法として，加圧イリゲーションを用いた洗浄を行なった．推定される最大流速は 2-3ml/sec であり，20ml シリンジを用いる方法と比較して特別速くはない．しかし，大量の洗浄水を使用することができること，および内視鏡下で行うことで，水中で洗浄部位を確認できることが利点であった．ただし，乳突洞の排膿には上鼓室ブロックの解除が必要であること，乳突洞の洗浄は間接的な確認にならざるを得ないことに留意が必要と考えられた．【結語】加圧イリゲーションによる洗浄と周術期 10 日間の抗 MRSA 薬投与の併用が，MRSA 中耳炎に対する治療選択肢の 1 つとして考えられた．今後，症例を重ねて本手法の有用性について検討していく予定である．



O29-4 Open 法術後耳に対する経外耳道的内視鏡下鼓室形成術（TEES）の有用性

三橋　亮太，三橋　拓之，田中久一郎，川口壽比古，梅野　博仁
久留米大学医学部　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】Open 法術後の症例であっても遺残再発や再形成再発を来す場合がある．また術後の伝音難聴が残存している症例も少なくない．今回我々は Open 法術後耳に対して TEES による再手術を行った症例の術後成績をまとめたので報告する．【対象】2016 年から 2019 年の間に久留米大学病院で TEES による再手術を行った Open 法術後耳症例 10 耳である．男性 2 耳，女性 8 耳で，年齢は 12 歳から 69 歳（平均 52.5 歳）であった．手術理由は聴力の改善目的が 6 耳で再形成再発が 2 耳，遺残再発が 2 耳であった．【手術法】外耳道入口部が広い症例では外径 4.0mm の鼻用硬性鏡を使用した．Facial ridge から上鼓室にかけて弧状の皮膚切開を行い，上鼓室の皮膚剥離と鼓室の開放を行った．アブミ骨上部構造や底板の状態を確認し，伝音再建を行った．中鼓室から上鼓室までの陥凹防止と再含気化目的に鼓膜から上鼓室までを複数枚の薄切軟骨で補強した．【結果】伝音再建は IIIc 型が 4 耳 IVc 型が 6 耳であった．全体で 2.5dB から 31.3dB（平均 17.3dB）の聴力改善を認めた．聴力成績判定基準 2010 年案に基づいた成功例は全体の 60％，IIIc 型の 50％，IVc 型の 66％であった．術後経過観察期間が短いものの，鼓膜から上鼓室にかけての薄切軟骨による再建部は陥凹することなく良好な形態を保っていた．【まとめ】Open 法術後耳 10 症例に対して TEES での再手術を行った．Open 法術後の削開腔は広く，外径 4.0mm 硬性鏡による広角で詳細な観察と，十分なワーキングスペースの確保が可能であった．実際の手術所見を供覧しその有用性について述べる．

O29-5 経外耳道的内視鏡下耳科手術における 70 度内視鏡の使用 ー骨削開範囲の定量的検討ー

高橋 昌寛，栗原 渉，森野常太郎，茂木 雅臣，山本 和央，櫻井 結華，山本 裕，小島 博己
東京慈恵会医科大学 耳鼻咽喉科

【背景・目的】内視鏡下耳科手術（EES）は死角の少ない術野で手術できるというメリットを持つが，斜視鏡を用いることでその有用性は広がる．EES において 30 度や 45 度の斜視鏡はよく用いられているが，70 度の斜視鏡を使用する報告は少ない．われわれは上鼓室・乳突洞病変に対して経外耳道的内視鏡下耳科手術（TEES）を行う際に，70 度内視鏡を使用すれば外耳道側壁や耳小骨連鎖などより多くの正常構造を温存しながら病変を除去できる可能性があると考え，2019 年日本耳科学会でその有用性について手術症例を提示して報告した．今回，側頭骨モデルを用いて顕微鏡と各種内視鏡による骨削開の量と範囲を定量的に検討したので報告する．

【方法】耳科手術トレーニング用人工側頭骨（NB504 シュミット右耳･耳小骨付き ®）を用い，以下の手順で評価した．1. 経（骨皮質）乳突的に上鼓室，乳突洞を開放．2. 外側半規管隆起頂点と外側半規管前端頭側の 2 ヶ所に約 2mm 角に切り取った口腔ケア用スポンジを疑似病変として留置．3. 経外耳道的に curved bur®を用いて外耳道側壁削開を行い，2 つの病変を十分な視野で摘出できた際の削開質量（削開前後の質量差）を計測．4. 成形した厚めのコピー用紙（160g/m^2）を用いて側壁再建を行い，その再建グラフトの質量を計測し面積を算出．5. 45 度内視鏡，30 度内視鏡，0 度内視鏡，顕微鏡の順にそれぞれ同様に計測．

【結果】削開質量は 70 度：0.22g，45 度：0.26g，30 度：0.29g，0 度内視鏡：0.33g，顕微鏡：0.37g だった．側壁再建グラフトの面積は 70 度：23.75mm^2，45 度：31.25mm^2，30 度：36.25mm^2，0 度内視鏡：48.13mm^2，顕微鏡：72.5mm^2だった．70 度斜視鏡を使用した際の側壁削開量が一番少なく，側壁再建グラフトが小さいという結果となった．

【考察】骨削開デバイスを用いた Powered TEES により TEES の適応範囲は乳突洞病変まで拡大してきているが，外耳道を広範囲に削開しなければならないことが多く必ずしも低侵襲とはいえない．今回の検討で，乳突洞の疑似病変に対して 70 度内視鏡を使用した時の骨削開量は 45 度内視鏡，30 度内視鏡，0 度内視鏡，顕微鏡使用時と比べてそれぞれ 84.6%，75.9%，66.7%，59.5%であり，再建グラフトの大きさはそれぞれ 76.0%，65.5%，48.1%，31.9% だった．つまり 70 度内視鏡を使用することで低侵襲に乳突洞にアプローチ可能であり，小さいグラフトで側壁再建が可能であるといえる．また骨削開量の差に比べて再建する面積の差がより大きいことも示された．このことは実際の手術で側壁削開範囲が広くなるほど再建が難しくなることと一致している．以上より 70 度内視鏡の使用することで過度な側壁削開により不十分な再建となることを防ぐ可能性があり，より低侵襲かつ確実な手術を目指すことができると考える．

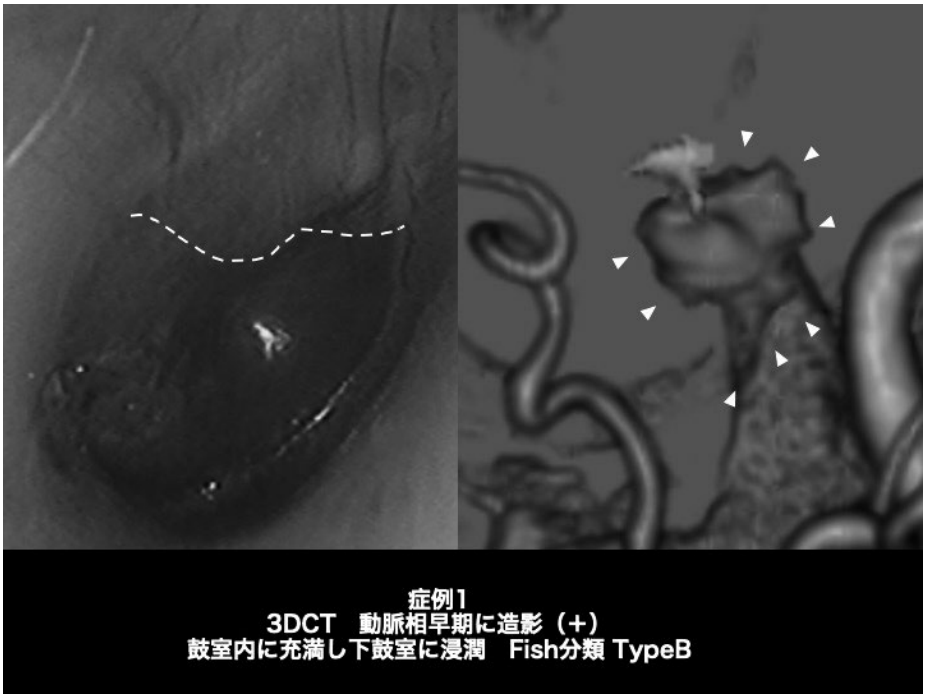
懸念されることは内視鏡自体による副損傷である．0 度や 30 度内視鏡は内視鏡の刺入方向が確認できるが，45 度以上の内視鏡では刺入方向が視野に入らなくなるため挿入方向と深度に注意が必要である．副損傷を予防するためには 0 度内視鏡で安全な挿入方向と深度，並びに重要臓器の位置関係を詳細に観察し，それを参考に 70 度内視鏡を使用し，手術が進行する度に 0 度内視鏡で確認する必要がある．70 度内視鏡の使用は容易ではないが内視鏡下鼻科手術で使用している術者であれば問題なく使用できる．また，確認できる視野角が限られていることにより内視鏡は目的部位の対側に固定されるため，操作時の内視鏡自体による損傷リスクは特別高くなることはないと考えている．

【結論】TEES における 70 度内視鏡使用による骨削開範囲の定量的検討を行った．低侵襲かつ確実な手術を目指すうえで 70 度内視鏡は有用なツールである．今後，症例を蓄積し，安全性の確立及び術後成績の検討を行うことで，術式，適応の確立を目指す．

O30-1　経外耳道的内視鏡下耳科手術にて摘出した鼓室型グロムス腫瘍の 2 例

藤田　豪紀，高林　宏輔，長峯　正泰
旭川赤十字病院　耳鼻咽喉科

【始めに】
鼓室型グロムス腫瘍は鼓室内神経の傍神経節から発生する，血流に富む良性腫瘍である．
術前の血管塞栓術による出血コントロールが推奨されてきたが，近年では，術前の塞栓術を施行せずに摘出する報告が増えている．
今回我々は塞栓術を施行せず，TEES による摘出が可能であった鼓室型グロムス腫瘍を 2 例経験したので報告する．
【症例 1】
右拍動性の耳鳴と難聴を主訴に近医耳鼻科より紹介となった．
造影 CT で右中鼓室内から下鼓室に進展し，動脈相早期に造影される腫瘍を認め，鼓室型グロムス腫瘍の診断となった．
Glasscock-Jackson 分類 TypeII，Fish 分類 TypeB と考えられた．
Fish 分類の TypeB は乳突削開術の併用の報告が多い．
我々は TEES にて摘出するために以下の方法を施行した．
1.tympanomeatal flap の一時摘出．
2.FIS アタッチメントチューブ（当科とフジタ医科で開発）＋Curved Diamond Bur（Visao high speed drill に装着）にて水中下に外耳道を拡大．
3. 拡大した外耳道から，BiClamp を挿入し，腫瘍を強力に凝固．
4. three hand surgery（助手が吸引を担当）を施行し，バイポーラを用いて腫瘍を摘出．
tympanomeatal flap は外耳道皮膚と鼓膜を分離し，筋膜をツチ骨に underlay においた上に鼓膜を接着した．外耳道皮膚は筒状の状態で戻した．
術前に比べ，聴力は改善したが，わずかな気骨導差が残存した．
【症例 2】
左拍動性の耳鳴を主訴に近医耳鼻科より紹介となった．
造影 CT で動脈相早期に描出される腫瘍を認め，鼓室型グロムス腫瘍と診断した．
左鼓室内に現局するグロムス腫瘍で，Glasscock-Jackson 分類 TypeI，Fish 分類 TypeA と考えられた．
手術は TEES で下方に大きな tympanomeatal flap を作成し，バイポーラによる摘出が可能であった．
術後にバイポーラ凝固の影響と思われる鼓膜穿孔をきたしたが，自然閉鎖した．術後の聴力低下はない．
【まとめ】
症例 1.2 共に術前血管塞栓術を施行せず，経外耳道的内視鏡下に摘出が可能であった．



O30-2　経外耳道的内視鏡下耳科手術により診断，治療を行った中耳腫瘤の一例

須田　悟史[1]，北村　　充[1]，長谷部夏希[1]，都築　伸佳[1]，細谷　　誠[1]，大石　直樹[1]，
神崎　　晶[1]，川井田みほ[2]，亀山　香織[2]，藤岡　正人[1]，小川　　郁[1]
[1]慶應義塾大学病院　耳鼻咽喉科，[2]慶應義塾大学病院　病理診断科

【緒言】
中耳腫瘤性病変は稀な疾患とされ，その鑑別疾患として神経鞘腫や傍神経質節腫などの良性疾患，中耳癌や横紋筋肉腫などの悪性疾患が挙げられる．また中耳腫瘤に対して経外耳道的内視鏡下耳科手術（Transcanal Endoscopic Ear Surgery; TEES）を施行した報告は少ない．今回我々は TEES により診断，治療を行った中耳腫瘤の症例を経験したため報告する．

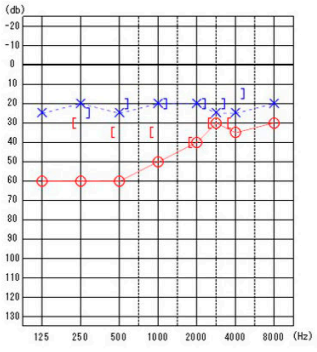
【症例】
特記すべき既往歴のない 62 歳女性，数年前から遷延する右難聴を主訴に当科を受診した．耳鏡所見では右鼓膜後上象限に白色腫瘤を透見した．標準純音聴力検査は右 50.0dB，左 21.3dB（4 分法平均）だった．側頭骨 CT でツチ骨，キヌタ骨周囲に上鼓室から一部前鼓室にかけて顔面神経管に隣接する 4×8×9mm 大の軟部腫瘤影を認めた．プロペラ法 MRI で真珠腫を疑う所見はなかった．以上より，顔面もしくは鼓索神経由来の腫瘍性病変による伝音難聴を第一に考え，診断，治療目的に TEES による手術の方針とした．

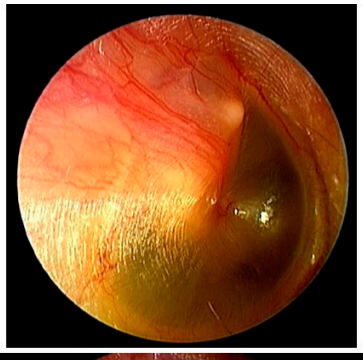
Tympanomeatal Flap 挙上後，鼓索神経に隣接した辺縁平滑な白色腫瘤を認めた．腫瘤はツチ，キヌタ骨と一塊となり，乳突洞口から乳突洞内に一部伸展，上鼓室から前鼓室まで広く存在していたが，鼓索神経など周囲との強い癒着はなく剥離可能であった．内側はアブミ骨，顔面神経水平部に広く接しており一部顔面神経管の骨欠損もあったが剥離可能だった．ツチ骨頭，キヌタ骨を摘出し，一部分割して腫瘤を全摘した．耳珠軟骨コルメラで IIIc 再建し，耳珠軟骨で scutum plasty を施行した．

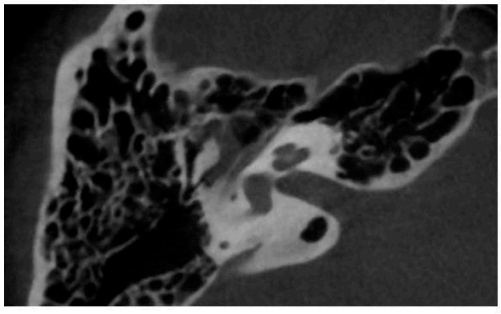
摘出した腫瘤は薄白色，軟な実質内に白色，硬の病変が散在した性状であった．病理組織学的検査では腫瘤の大部分を軟骨様の組織が占め，一部骨組織や結晶様組織のほか，周囲に炎症細胞の浸潤や出血痕を認めた．核異型はなく悪性腫瘍は否定的であったが，典型的な病理像ではなく確定診断には至っていない．

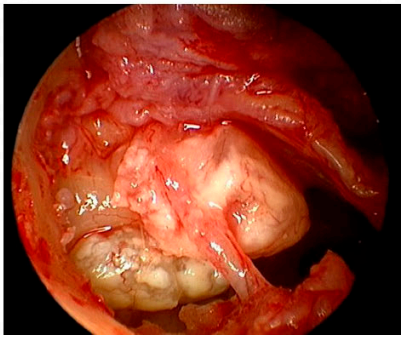
術後は再発や特記すべき合併症なく経過している．

【考察】
術前，術中の診断に苦慮し，術後病理組織学的検査でも診断困難であった中耳腫瘤の症例を経験した．中耳における骨，軟骨由来の腫瘤の報告は少ない．本症例は比較的高齢で診断されたが，中耳の発生段階における異常により腫瘤が生じた可能性も考えられた．現時点では確定診断に至っていないが，その診断について既報を元に文献的考察を行う．また，中耳腫瘤に対して TEES による治療を行った報告は依然少なく，本症例における TEES の有用性についても文献的考察を加え発表する．





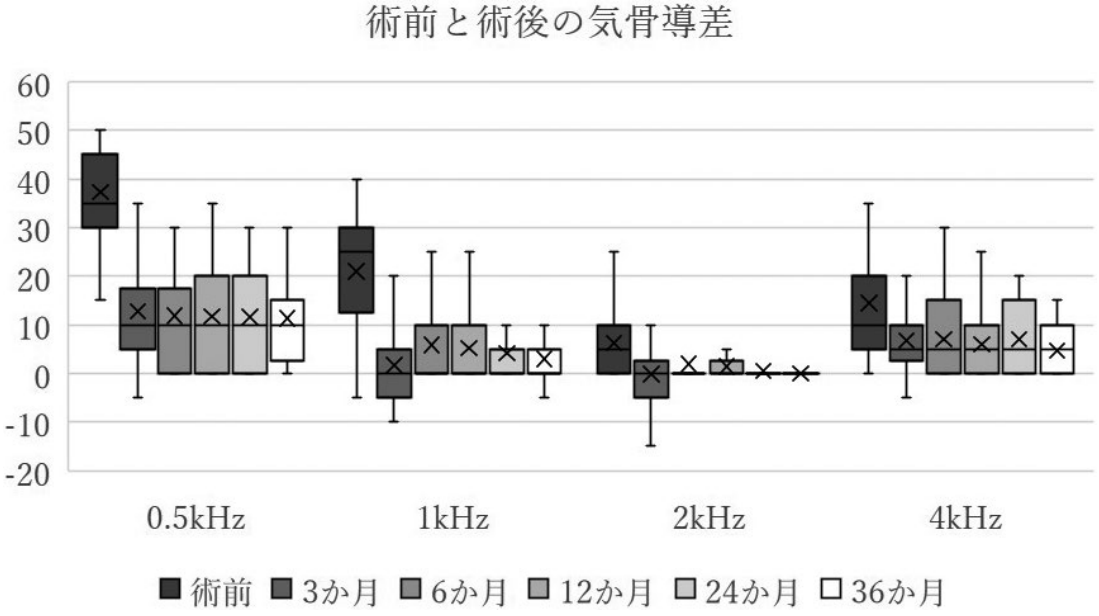




O30-3 耳硬化症に対する TEES アブミ骨手術における術後 36 か月の聴力成績の検討

松井　祐興，伊藤　　吏，窪田　俊憲，新川智佳子，欠畑　誠治
山形大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

【はじめに】経外耳道的内視鏡下耳科手術（TEES）によるアブミ骨手術は，片手操作である難しさはあるが，アブミ骨周囲に内視鏡を接近させることで詳細な観察が可能であるため，TEES のよい適応とされている．これまで TEES によるアブミ骨手術の術後聴力成績について検討された報告は少ない．今回，耳硬化症に対する TEES アブミ骨手術を施行し術後 36 か月まで経過を追えた症例における聴力成績について検討を行った．【対象と方法】対象は 2012 年 1 月から 2017 年 4 月までに山形大学において手術所見で耳硬化症と診断しアブミ骨手術を行った 29 耳中，術後 36 か月聴力経過を追えた 29 耳，男性 13 耳，女性 16 耳，年齢 21-78 歳（平均 48 歳）である．（1）日本耳科学会判定基準（2010）および AAO-HNS 基準による術後 36 か月の聴力成績（2）術前と術後 3 か月，6 か月，12 か月，24 か月，36 か月の周波数別聴力推移（気導閾値，骨導閾値，気骨導差）を検討した．【結果】術後 36 か月において日本耳科学会判定基準では気骨導差 15dB 以内が 26 耳（89.7%），聴力改善 15dB 以上が 28 耳（96.5%），聴力レベル 30dB 以内が 15 耳（51.7%），成功例が 28 耳（96.5%）であった．気骨導差は ~10dB, 11~20dB, 21~30dB, 31dB~ の順に，26 耳（89.7%），2 耳（6.9%），1 耳（3.4%），0 耳（0%）であった．AAO-HNS では同様の順に，27 耳（93.1%），2 耳（6.9%），0 耳（0%）），0 耳（0%）であった．気導閾値は，術前と術後 3 か月を比べると 0.5kHz, 1kHz, 2kHz, 4kHz のいずれの周波数において有意差をもって閾値低下を認めたが，術後 3 か月と術後 36 か月では有意な低下は認めなかった．骨導閾値は，術前と術後 36 か月おいて 1kHz と 2kHz で有意差な閾値低下を認めたが，術後 3 か月と術後 36 か月の骨導閾値を比べると有意な低下は認めなかった．気骨導差は，術前および術後 3 か月から 36 か月においていずれも 0.5kHz で大きく 2kHz で小さい傾向を認めた（図）．【考察】TEES によるアブミ骨手術の術後成績は，Luca Bianconi, 2020 らは術後 4 か月 150 耳において ~10dB は 78.7%，10 ～ 20dB は 14% と報告している．また，顕微鏡手術では，Bitternman, 2011 らは術後 3 か月 939 耳において ~10dB は 72.1%，10 ～ 20dB は 21.7%，Dhooge, I, 2018 らは術後 32.5 か月 181 耳において ~10dB は 70.7%，10 ～ 20dB は 21.6% と報告している．本検討では，術後 36 か月 29 耳において ~10dB は 93.1%，10 ～ 20dB は 6.9% であり良好であると考えられた．また，術後 36 か月までの気導閾値・気骨導差の有意な経時的変化は認めなかった．



O30-4　耳小骨離断に対する経外耳道的内視鏡下耳科手術の成績

小林　泰輔，伊藤　広明，小森　正博，兵頭　政光
高知大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】

内視鏡の耳科手術への導入は 1980 年代後半にはじまり，1990 年代になり，内視鏡のみを用いてほぼすべての耳科手術を行う，経外耳道的内視鏡下耳科手術（TEES）が行われるようになった．本邦でも，10 年前より TEES が急速に広まり，耳科手術のかなりに用いられるようになった．先天性や外傷性の耳小骨離断は，炎症が少なく，耳管機能良好な症例が多いため，TEES の最も良い適応疾患と考えられる．本報告では当科で過去 10 年間に行った TEES による耳小骨離断の手術成績を呈示する．

【対　象】

対象症例は 2011 年 4 月から 2020 年 3 月までに当科で TEES により耳小骨連鎖再建術をおこなった症例である．全例，全身麻酔下に手術を行っている．外リンパ瘻を合併した症例，外耳道後壁削開術後の症例，鼓膜穿孔を伴った症例は除外した．

【結　果】

症例は，男 6 例，7 耳，女 14 例，15 耳であった．この期間に顕微鏡下耳科手術（MES）で手術を行ったのは 4 例，4 耳であった．手術時平均年齢は 7 歳から 82 歳（平均 29.4 歳），右耳が 13 耳，左耳 9 耳であった．診断は，先天性耳小骨離断が 13 耳，外傷性耳小骨離断が 7 耳，術後性耳小骨離断が 2 耳であった．再建形式は，IIIc が 2 耳，IIIi-I が 2 耳，IIIi-M が 8 耳，IIIr が 2 耳，IVc が 2 耳，IVi-M が 5 耳，その他 1 耳であった．再建材料は，III 型 9 耳で自家キヌタ骨，5 耳で軟骨が，IV 型 4 耳でアパセラム人工耳小骨が用いられていた．術後経過観察期間は，平均 25 か月であった．術後聴力は日本耳科学会の術後聴力判定基準で 82％が「成功」で，術後気骨導差は，10 dB 以下が 9 耳，20 dB 以下が 9 耳，30 dB 以下が 3 耳，30 dB より大きかったのが 1 耳であった．術後鼓膜穿孔や有意な骨導閾値の上昇などの合併症はなかった．

【まとめ】

TEES は鼓膜形成術や鼓室形成術のみならず，アブミ骨手術でも有用な手術方法であることが知られている．最近，先天性耳小骨奇形や外傷性耳小骨離断に TEES を行った手術成績も報告され，良好な結果と安全性が示されている．本報告でも，耳小骨離断症例に対する TEES の有用性が示された．今後，耳小骨離断症例に対する標準的術式として用いられるようになると期待される．

【参考文献】

1. Ito T, Kubota T, Furukawa T, Matsui H, Futai K, Kakehata S. Transcanal Endoscopic Ear Surgery for Congenital Middle Ear Anomalies. Otol Neurotol. 2019; 40: 1299-305.

2. Kim MS, Chung J, Kang JY, Choi JW. Transcanal endoscopic ear surgery for traumatic ossicular injury. Acta Otolaryngol. 2020; 140: 22-6.

O30-5 当科における内視鏡下耳小骨奇形手術症例 17 例の検討

星野 有砂，細谷 誠，藤岡 正人，神崎 晶，大石 直樹，長谷部夏希，
北村 充，都築 伸佳，小川 郁
慶應義塾大学 耳鼻咽喉科

【はじめに】近年，経外耳道的内視鏡下手術（Transcanal Endoscopic Ear Surgery，以下 TEES）の有用性が広く認識され普及してきている．TEES による耳内手術では，内視鏡を使うことによって広角の視野を得られ，また観察対象に近接することによって鮮明な観察が可能となる．当院では，耳小骨奇形に対しても内視鏡下での手術を施行している．本疾患における中耳病変は，主に中鼓室－上鼓室に及ぶが，後鼓室－乳突洞におよぶことは極めてまれであり，上鼓室の病変の対応が可能であれば内視鏡下手術の良い適応と考えられる．今回我々は，当院において内視鏡下に施行した耳小骨奇形症例について検討したので，報告する．

【方法】2015 年 4 月以降，2020 年 4 月までに，当院において内視鏡下に手術を施行した耳小骨奇形症例に対して，対象症例や術後成績，合併症を後方視的に検討した．

【結果】対象となる症例は 17 例（女性 7 例，男性 10 例），手術時平均年齢は 34.4 歳であった．17 のうち，内視鏡単独で行った症例が 13 例（76％）であった．4 例は，内視鏡で手術を開始した後に顕微鏡を併用し，その数は 2015 年 1 例，2016 年 1 例，2018 年 2 例の計 4 例であった．2019 年以降は内視鏡単独手術であった．17 例のうちツチキヌタ関節に病変を認めた症例が 5 例，アブミ骨上部構造に病変を認めた症例が 7 例，アブミ骨の固着を認めた症例が 6 例であった．外耳道狭小化を合併した症例が 4 例であった．17 例のうち鼓室形成術を行った症例は 11 例であり，その内訳は（I 型 2 例, II 型 1 例, III 型 5 例, IV 型 3 例）であった．アブミ骨手術を行った症例が 5 例, 可動術のみを行った症例が 1 例であった．術中に耳用ドリルの使用を要した症例が 6 例あった．鼓索神経は全例において温存可能であった．術後合併症として，めまい，舌の痺れ，味覚障害を認めたがその他の合併症を認めなかった．平均入院期間は術後 5 日であった．術後聴力は，検討し得た 15 症例中 12 症例で 15dB 以上の気導聴力の改善を認め，術後気骨導差は 9 症例で 15dB 以内となっていた．

【考察】本検討ではまだ少数の検討であるが, 内視鏡下で耳小骨奇形症例に対して手術を施行しても良好な成績であった．合併症に関しても，重篤な味覚障害を起こさず，めまいも軽度で，保存的加療のみで軽快した．明瞭な視野を得られる術式であり，病変の存在部位の確認だけでなく，鼓索神経の同定，確保，温存などの繊細な操作や，直視下でのアブミ骨底板上の慎重な操作に役立っていたと考えられた．並びに，耳小骨奇形は出血を伴うことはほぼなく，片手操作の内視鏡に適していると考えている．今回の検討では，ツチキヌタ関節に病変を認めた症例が 5 例，Malleus Bar を認めた症例が 1 例含まれていた．TEES による耳科手術では，中鼓室の病変と比較すると上鼓室の病変の処理が難しいとされている．しかしながら，今回の検討では，このうち 5 例において内視鏡下に上鼓室の病変への対応が可能であった（うち 2 例でドリルを使用）．アブミ骨周囲の病変に対しても，内視鏡下にアブミ骨手術を行うことが可能であった．一方で，4 例においては顕微鏡の併用を要した．これらは外耳道が狭小化している症例で，その削開に際して顕微鏡を併用していた．顕微鏡の併用は 2015 年から 2018 年に施行しており，2019 年以降は powered device（curved bar やソノペット®）を用いた骨削開を行うことで，内視鏡単独で完遂されていた．耳小骨奇形を伴う症例では，外耳道奇形を合併することが多いことが知られている．外耳道狭小を認める症例では，TEES による手術は困難な場合もあるが，程度によっては，TEES による手術の適応があると考えられた．耳小骨奇形症例においては，手術を希望する年齢が若いこともあり入院期間の短縮を希望する患者も多い．全体の平均入院期間は 5 日であり，入院期間は短かった．また，奇形が軽度の場合は術前画像検査から確定診断を得ることが困難な場合もしばしばあり，試験的鼓室開放として手術を施行し，耳小骨奇形の確定診断と連鎖再建を同時施行することもある．このような点からも，総合的に患者への負担が小さい TEES による手術は，耳小骨奇形においては特に有用と考えられた．

O30-6　経外耳道内視鏡下耳科手術にて整復したツチ骨単独骨折の一例

國部　勇，駒林　優樹
札幌東徳洲会病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

ツチ骨骨折は他の頭部外傷に伴って生じることが多いが，単独での骨折はまれである．今回われわれはツチ骨単独骨折に対し，経外耳道内視鏡下耳科手術を行った症例を経験したので文献的考察を含めて報告する．症例は 36 歳，男性．受診の 2 週間前に左耳に指を入れ急に引き抜いたところ，耳閉感と難聴が出現した．近医耳鼻咽喉科を受診し，鼓室血腫を指摘され保存的治療を受けるも難聴に改善を認めなかった．精査目的に某総合病院耳鼻咽喉科を紹介となり，耳小骨連鎖離断を疑われて当科紹介となった．経過中にめまいなど他の自覚症状はなく，特記すべき既往歴もなかった．当科初診時の鼓膜所見では，左ツチ骨柄が不明瞭であり，臍部の平定化と光錐の消失を認めた．標準純音聴力検査では，左中 - 高音部を中心に平均 28.8dB（4 分法）の伝音性難聴を認めた．ティンパノメトリーは左で Ad 型を呈していた．CT 所見にて左ツチ骨柄に骨折線を認めたが，他の耳小骨に骨折や偏位などの異常所見を認めなかった．ツチ骨単独骨折による左伝音性難聴を疑い，左内視鏡下耳科手術を施行した．術中の鼓膜所見では，鼓膜およびツチ骨柄の過可動性を認めた．tympanomeatal flap を挙上して鼓室内に入ると，ツチ骨柄の骨折と前方への偏位を認めた．骨折部と鼓膜の連続性は保たれており，その他の明らかな耳小骨連鎖異常を認めなかった．ツチ骨を授動させて正常の位置に整復し，リン酸カルシウム骨ペースト（BIOPEX®）を骨折部に塗布し固定して手術を終了した．術後経過に問題はなく，難聴の自覚症状は著明に改善した．術後 1 ヶ月目の標準純音聴力検査では，平均 12.5dB（4 分法）まで改善が認められた．ツチ骨単独骨折はまれな外傷であり，発症は頭部外傷や耳かきなどによる直達性要因と，気圧の急激な変化による介達性要因に分けられる．後者では特に外耳道に入れた指を引き抜く動作後に発症したとする報告が散見され，本疾患を想定する特徴的なエピソードと考えられた．視診ではツチ骨の位置異常，鼓膜臍部の平定化や皺襞形成，光錐の消失など特徴的な所見を認めることが多い．CT にて骨折所見が指摘されることが多いが，明瞭ではない場合にも前述の所見により骨折の推定は可能である．保存的治療による改善がなければ手術が考慮され，現在まで伝音再建法として様々な手技が提案されている．軟骨片や骨片を骨折部に挿入してツチ骨の連続性を再建する方法，骨折部をリン酸カルシウム骨ペーストにて接着する方法，キヌタ骨をいったん摘出して加工し伝音再建に利用する方法，人工耳小骨を利用する方法などが報告されている．今回我々は，単純な連続性の再建だけでなくツチ骨本来の剛性を回復する目的で，リン酸カルシウム骨ペーストによる接着を採用した．本材料は，整形外科領域を中心に骨折部や骨欠損部の補修や補強などに幅広く用いられており，有効性･安全性は既に確認されている．今回の手術は経外耳道内視鏡下耳科手術により施行したが，低侵襲かつ骨折部の詳細な観察に有用である反面，リン酸カルシウム骨ペースト使用の際には，十分なワーキングスペースの確保と慎重な術中操作が必要であると考えられた．

O31-1　フレンツェル眼鏡用小型無線赤外線カメラシステムの使用経験（第三報）

大井祐太朗[1]，將積日出夫[2]，高倉　大匡[2]，赤荻　勝一[1]，田里　　博[3]
[1]富山赤十字病院　耳鼻いんこう科，[2]富山大学　耳鼻咽喉科，[3]株式会社ユニメック

めまい診療において眼振，眼球運動の解析は不可欠であり，電気眼振図による記録が普及し，めまい平衡医学の発展に大きく貢献してきた．また患者診察時の直接的な眼振の診察としては古くからフレンツェル眼鏡が用いられ，近年では赤外線 CCD フレンツェル眼鏡が普及してきている．赤外線 CCD フレンツェル眼鏡は赤外線の眼球による反射を感知し，暗視野下で眼球運動を観察，記録することができ，臨床的意義がきわめて高い 1)．しかし眼鏡部のほかに記録装置や外部モニターを要する様式の製品が多いため持ち運びに向かず，フレンツェル眼鏡に比べて機器が高額であることもあり，救急外来や病棟などの往診先，耳鼻科常勤医が不在の病院の外来などでは導入が十分に進んでいないのが現状である．そこで我々はすでにあるフレンツェル眼鏡に取り付け可能な眼振記録装置の開発を行ってきた．これまでに CMOS カメラモジュールを用いたフレンツェル眼鏡取り付け型の超小型眼振撮影装置の試作を行い 3)，フレンツェル眼鏡の豆電球の照明下での眼振の観察・記録を実現し，フレンツェル眼鏡用眼振撮影装置として特許（特許第 5578687 号）を取得した．近年，CMOS カメラモジュールや赤外線発光器などの機器の小型化，軽量化が進んできた．そこで特許を取得したフレンツェル眼鏡用眼振撮影装置をもとに赤外線光を用いた新たなフレンツェル眼鏡用小型赤外線眼振撮影システムを試作してきた．今回，我々が共同開発したフレンツェル　ウェラブル IR カメラ（以下 IR カメラ　株式会社ユニメック製）を日常臨床に使用する場合の利便性を考慮して改良を行った．IR カメラは長円型の本体部分と円柱形のレンズ部分から構成される．大きさは手のひらサイズ程度の小型であり，重量も 125g と軽量である．カメラのフォーカス調整やレンズ位置の調整が行えるつまみも実装しており，市販されているフレンツェル眼鏡の両側への着脱が簡便にできるようになっている．撮影された映像は虹彩紋理を観察できる程度に鮮明であり，無線 LAN を介してパソコンで観察とともに動画の保存も可能であった．耳鼻咽喉科外来で診察ユニットにて眼振検査をする場合，これまでノートパソコンの設置場所に困ることがあった．それに対して，IR カメラ専用受信機システムを新たに開発，ユニットに設置した大型モニターへ出力することで問題点を解消した．一方，往診や救急外来等で観察や記録をする場合には，IR カメラの裏面に接着させたスマートフォンやタブレット端末の利用可能とした．今回の改良により，前作と比較して，操作性，機能性，装用者の使用感等において，より日常臨床での使用に耐えうるシステムとなった．携帯，運搬が簡便なため，往診先や出先の外来においてもその場で眼振所見を動画として記録することが可能であり，有効な診療補助装置になると考えられる．

O31-2 高齢期のめまい・平衡障害とフレイル

山中 敏彰[1]，松村八千代[1]，大山 寛毅[1]，伊藤 妙子[1]，阪上 雅治[1]，岡安 唯[1]，
森本 千裕[1]，山下 哲範[1]，西村 忠己[1]，村井 孝行[1]，藤田 信哉[2]，北原 糺[1]
[1]奈良県立医科大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]大阪回生病院 耳鼻咽喉科

【目的】高齢期には平衡覚の統合機能が低下し，姿勢保持や歩行に支障をきたして生活・社会機能の衰弱化が認められるようになる．一方，フレイルとは，高齢者の「虚弱」を意味する用語で，加齢による心身の活力低下に伴って様々な健康障害を招くハイリスク状態を表し，転倒や移動障害，日常生活動作障害などに深く関連している．フレイルの評価項目に運動量や歩行速度，筋力の低下があることから，めまいに伴って姿勢・歩行制御機能が低下するとフレイルの有症率が高くなることが推測され，高齢者のめまい平衡障害とフレイルは密接な関係にあると考えられる．そこで今回，高齢めまい症例とフレイルの関係について検討したので報告する．

【対象と方法】当科を受診した 65 歳以上のめまい・平衡障害 95 例（男性：30 例，女性：65 例）（平均年齢 73.8 歳）を対象にフレイルの評価を行った．Fried の診断基準（5 項目）を用いて，3 項目以上該当する場合をフレイル，1 または 2 項目該当する場合をプレフレイルと判定した．

【結果】今回検討しためまい症例 95 例のうち，フレイルは 27 例（約 29%），プレフレイルは 45 例（約 48%）に認められ，一般高齢者のそれぞれの有症率（11.3%と 32.8%）に比べて高値を示した．性別でみると，フレイルは男女ともに約 30% に認められ，性別に有意な差はなかった．年齢別では，フレイルは 65-69 歳で約 20%，70-74 歳で約 22%，75-80 歳で約 23%，80 歳以上で約 65% に合併し，加齢に伴い多くを占め，80 歳以上で著しく増加した．フレイル基準項目のうち，身体活動・運動量の低下を示す症例は約 45%（42 例），歩行速度の低下（1m/ 秒未満）がある症例は約 40%（38 例）にみられた．

【考察と結論】本邦の 65 歳以上の高齢者は総人口の約 25% を占め，高齢化は急速に進行している．そのため，高齢期には健康で活動的な生活を確保することが重要な課題となりフレイルを予防することが重視されている．一般の高齢者ではフレイルとプレフレイルの有症率はそれぞれ 11.3 % と 32.8% であるが，今回検討しためまい平衡障害を有する高齢者では，フレイルは約 29 %（27 例），プレフレイルは約 48 %（45 例）に認められ，さらにフレイルとプレフレイルを合わせた割合は 80% 近くに達し，一般の高齢者（約 45%）よりフレイルの有症率が高値を示したことから，めまいとフレイルは相互に影響していることが考えられた．また，めまい高齢者にはフレイル判定項目のうち運動量低下（約 45%）と歩行速度低下（1m/ 秒未満）（約 40%）を示す症例が，一般高齢者（約 30% と約 15%）よりも多くに認められた．さらに実際にめまい・ふらつきが原因で歩行や運動，外出に支障をきたす症例が多かったことから，高齢者においては，めまいによる姿勢・歩行制御機能の低下がフレイル発症に関与している可能性が考えられる．

O31-3　左右非対称性難聴における悪聴耳の語音聴取能低下について

栗岡　隆臣，古木　省吾，佐野　　肇，山下　　拓
北里大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

難聴は，両耳の聴力が左右対称性に悪化する対称性難聴（Symmetric hearing loss: SHL）と，両耳の聴力が左右非対称性に悪化する非対称性難聴（Asymmetric hearing loss: ASHL）に分けられる．代表的な疾患として，SHL には加齢性難聴が，ASHL には突発性難聴が挙げられる．SHL において，片耳のみ補聴器を装用した場合，非装用耳の語音聴取能は装用耳より低下することが報告されており，聴覚剥奪効果（auditory deprivation effect：ADE）による影響と考えられている．一方で，ASHL における悪聴耳においても ADE の影響による語音聴取能の低下が懸念されるが，詳細は未だ明らかではない．そこで今回我々は，SHL と ASHL における最高語音明瞭度（Maximum Speech Discrimination Score: SDSmax）について，次の検討を行う．（1）SHL 耳 vs ASHL 良聴耳，（2）SHL 耳 vs ASHL 悪聴耳，のそれぞれについて，聴力閾値が同等である場合の SDSmax の差異を検討し，ASHL が語音聴取能に及ぼす影響について考察する．

2017 年から 2018 年の 2 年間に北里大学病院耳鼻咽喉科・頭頸部外科の難聴外来を初診し，純音聴力検査，語音聴力検査を実施した症例の中で，17 歳以下の症例，伝音難聴成分を有する症例，聴力が変動する症例および補聴器を装用している症例を除いた 102 名（SHL:74 名，ASHL:28 名）を対象とした．平均聴力閾値には 4 分法を用い，左右の平均聴力差が 20 dB 以上ある場合を ASHL とした．

（1）SHL 耳 vs ASHL 良聴耳
ASHL 良聴耳（28 耳）の平均聴力閾値が全例で 40 dB 以下であったことから，SHL 耳についても 40dB 以下の 97 耳を抽出し，両群間の検討を行った．SDSmax は，SHL 耳と ASHL 良聴耳で，それぞれ 94.1 ± 11.6 % と 95.2 ± 4.6 % の結果となり，2 群間に有意差は認めなかった（$p = 0.52$）．年齢は両群間で有意差を認めなかった．
（2）SHL 耳 vs ASHL 悪聴耳
平均聴力閾値が 40 dB 以上の SHL 耳（51 耳）と ASHL 悪聴耳（21 耳）を抽出し検討を行った．SDSmax は，SHL 耳と ASHL 悪聴耳で，それぞれ 79.0 ± 15.6 % と 65.5 ± 28.0 % の結果となり，ASHL 悪聴耳で有意に SDSmax が低いという結果であった（$p = 0.01$）．年齢は両群間で有意差を認めなかった．

ASHL 悪聴耳では，聴力レベルが同等な SHL 耳と比較して SDSmax が有意に低下することが示された．ASHL 悪聴耳では，ADE の影響により聴覚中枢機能が低下する可能性が示唆され，早期の積極的な治療介入による聴覚補償が望ましいと考えられた．

O31-4 小脳橋角部腫瘍に対する術前神経耳科学的検査から診断の再考に至った三叉神経鞘腫の一例

伊藤　妙子，北野　公一，斎藤　　修，西村　忠己，山中　敏彰，北原　　糺
奈良県立医科大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

【はじめに】

小脳橋角部腫瘍の初発症状としては進行性の感音難聴が多いが，近年は無症状のうちに画像検査で発見される腫瘍も少なくない．小脳橋角部腫瘍の約 70% は聴神経腫瘍（前庭神経鞘腫，蝸牛神経鞘腫）であるとされる．しかしながら頻度は低いが三叉神経鞘腫（2%）や顔面神経鞘腫（3%）などの場合があり注意が必要である．

今回我々は，MRI で小脳橋角部腫瘍が発見され聴神経腫瘍と診断されていたが，神経耳科学的検査の結果から診断を再考した症例を経験したので報告する．

【症例】

201X 年 3 月頃から視力障害，視野障害を自覚し同年 9 月近医眼科，脳外科を受診した．脳外科で撮影された MRI で下垂体と左小脳橋角部に腫瘍性病変を指摘され，当院脳神経外科を紹介受診した．視野障害が出現していることから下垂体腫瘍の治療を優先する方針となり，同年 10 月経鼻下下垂体腫瘍摘出術が施行された．小脳橋角部腫瘍に関しては，当院放射線科と脳神経外科により聴神経腫瘍と診断されたことから wait and scan の方針でフォローアップされていた．201X+3 年 11 月めまいが出現し始めたことから左聴神経腫瘍に対して手術加療の方針となり，術前の聴力評価目的で 201X+4 年 1 月当科を紹介受診した．

【経過】

201X 年 2 月聴覚機能，平衡機能の術前評価目的で当科に検査入院した．

純音聴力検査，語音弁別検査，聴性脳幹反応を施行したが聴力に明らかな異常は見られなかった．Video Head Impulse Test では gain は正常範囲内で catch up saccade は見られなかった．前庭誘発筋電図 も（cVEMP，oVEMP ともに）左右差なく，重心動揺検査でも正常範囲内であった．蝸電図，内耳造影 MRI では内リンパ水腫を疑う所見は見られなかった．蝸牛神経，上下前庭神経ともに明らかな機能異常を認めなかった．以上の結果から聴神経腫瘍の可能性は低いのではないかと推測されたために，顔面神経系を評価することを目的とし耳小骨筋反射検査，味覚検査を施行した．耳小骨筋反射検査では左右とも反対側の反応が低下していた．味覚検査では左が低下している傾向にあった．一方，放射線科の所見では Antoni type B 優位の聴神経鞘腫との診断であり，第 7，8 脳神経の描出は良好であるが腫瘍内を走行しているとの報告であった．

聴覚機能，平衡機能に明らかな異常を認めないことから第 7，8 脳神経以外の由来の可能性を考え，放射線科にその旨報告した．放射線科で結果を再考され，201X 年の画像と比較された結果，腫瘍の尾側は聴神経に接しているが造影される充実部は頭側にあり三叉神経に接していることから三叉神経鞘腫の可能性があるとの報告であった．201X+4 年 3 月当院脳神経外科において腫瘍摘出術が施行された．術中所見では腫瘍は三叉神経由来で顔面神経を圧迫していた．術後左顔面の違和感を軽度訴えるものの麻痺はなく，術後経過は問題ない．

【まとめ】

MRI による画像診断で聴神経腫瘍が疑われていたが，神経耳科学的検査の結果から診断の再考に至った症例を経験した．小脳橋角部腫瘍のほとんどは聴神経腫瘍であり，本症例のようにまずは聴神経腫瘍を鑑別診断に挙げるべきである．しかし腫瘍が増大してから発見された場合は，腫瘍の由来を画像診断により正確に判断するのは難しい．その場合，各神経を生理学的に評価する神経耳科学的な検査の併用が有用である可能性がある．近年では聴覚機能検査，平衡機能検査の進歩により蝸牛神経，上・下前庭神経，顔面神経と神経ごとに機能を評価できるようになった．各検査単独の感度，特異度は高いものではないが，複数の検査で異常を示さない小脳橋角部に及ぶ腫瘍は，第 7，8 脳神経由来でない可能性も考慮するのが望ましい．本症例においても聴神経腫瘍として治療を予定されていたが，神経耳科学的検査の結果から当科，放射線科，脳神経外科と再度協議することで聴神経腫瘍以外の可能性を考慮することができた．十分な手術説明や安全な手術を遂行するためには様々な科や職種からの考えをまとめ，協同することが重要である．耳鼻咽喉科医も神経耳科の知識を高め適切に意見を述べることができるように努める必要があることが認識された症例であった．

O31-5 短期間で進行する両側感音難聴を契機に血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫の診断に至った 1 例

嶋村　晃宏[1]，濱田　聡子[1]，日高　浩史[2]，阪本　大樹[1]，岩井　　大[2]
[1]関西医科大学香里病院　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

【はじめに】血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫は種々の臓器の微小血管内にリンパ腫細胞が集簇する，非ホジキンリンパ腫のまれな 1 亜型である[1)]．本症例は，めまいを伴う左突発性難聴として治療後に，右感音難聴が急速に進行した．2 回にわたる頭部造影 MRI 検査で多発性脳梗塞の進行を認め，脳神経外科での脳生検の結果，血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫の診断に至った稀な症例を経験したので報告する．

【症例】61 歳女性．2 ヶ月前に起立時のめまいが出現し，近医脳神経外科を受診した．頭部 MRI で左大脳半球に微小な脳梗塞を指摘され抗血小板薬を処方された．以後経過観察されていたが，めまいが増悪し嘔気が出現したため，附属病院脳神経内科に紹介された．同科で施行された頭部 MRI では，既知の脳梗塞以外に新規病変を指摘されなかった．末梢性めまいの可能性を疑われ，附属病院耳鼻咽喉科を紹介受診した．注視眼振検査にて右向き水平性眼振を認めるものの，聴力検査の結果は両側ほぼ左右対称の高音漸次傾型感音難聴（平均 30dB）の所見であった．その約 2 週間後，両耳閉感が増強し，近医耳鼻咽喉科を受診した．左急性感音難聴を指摘され，加療目的で再び附属病院耳鼻咽喉科を経由して当科に入院となった．ふらつきが著明で自立歩行は困難であった．右は 56dB，左は 108dB と高度感音難聴と左向き水平性眼振を認めた．そこで，めまいを伴う左突発性難聴を疑い，緊急入院の上ステロイド，プロスタグランジン点滴加療を開始した．治療開始後，3 日後にめまいは改善し歩行可能となったが，聴力は改善を認めなかった．退院 6 日後に右難聴が進行し，筆談での意思疎通を要するようになった．急速に進行する両側感音難聴に対して，聴神経腫瘍・髄膜癌腫の鑑別目的で頭部造影 MRI を施行したところ，内耳道に腫瘍性病変は指摘されなかったが，両側小脳と左頭頂葉に新規の高信号域を認め，脳神経内科再診となった．同時に内耳自己免疫性疾患を鑑別目的で各種膠原病マーカーを測定したが，有意な異常所見はなかった．約 3 ヶ月で亜急性に進行する多発性脳梗塞に対して，血管内リンパ腫，血管炎，感染症による脳梗塞の可能性が疑われた．造影 MRI を再検すると，多発性脳梗塞の増悪にくわえ，両側内耳道に造影効果を疑う所見を認めた．髄液穿刺液の細胞診や，骨髄生検では腫瘍細胞は指摘されなかった．乳酸脱水素酵素，可溶性インターロイキン 2 受容体が高値であり，腹部 CT で脾腫を認めたことより悪性リンパ腫の可能性が考えられた．脳神経外科で左頭頂部開頭脳生検術の結果，脈管侵襲を伴う Intravascular large B-cell lymphoma の診断を得た．その後ただちに血液腫瘍内科にて R-MVP 療法を 2 コース，MTX 髄注療法を受けて退院した．

【考察】血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫は脳血管内で腫瘍細胞が増殖すると多発性脳梗塞を呈し，通常の脳梗塞との鑑別が重要となる．本疾患における脳梗塞は血管領域に一致しない多発性脳梗塞である[2)]．多彩な神経症状を呈する疾患であるが，本症例は短期間の間に進行した両側感音難聴を契機に診断に至った症例であり，これまで報告されている髄膜癌腫症との対比を考える上でも貴重な症例と考えられた．

【文献】1）Shimada K, Kinoshita T, Naoe T, et al. Presentation and management of intravascular large B-cell lymphoma. Lancet Oncol 2009;10:895-902. 2）光武 明彦，金本 忠久，鈴木 洋司ら，多発性脳梗塞を呈し緩徐な経過をたどった血管内大細胞性 B 細胞リンパ腫の 1 例．臨床神経学 2015;55:101-106. 3）山岡 由美子，伊豆津 宏二，伊藤 歩ら，多彩な神経症状を反復し脳生検で確定診断した血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫の一例．脳卒中 2010;32:406-412.

O31-6 聴神経腫瘍症例の腫瘍径と聴力の長期経過について

柳田 真希[1,2]，西村 忠己[2]，阪上 雅治[2]，伊藤 妙子[2]，岡安 唯[2]，
森本 千裕[2]，山下 哲範[2]，山中 敏彰[2]，北原 糺[2]
[1]ベルランド総合病院 耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]奈良県立医科大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科

【はじめに】

聴神経腫瘍は比較的頻度の少ない疾患であるものの，決して稀な疾患ではない．良性腫瘍であるため増大して脳幹を圧迫しない限り生命に直接影響することはない．そのため，疾患そのもののリスク以外に年齢や併存症なども加味し治療方針が決定される．治療方針には手術，放射線治療（以下 RT）以外に定期的に MRI で評価し，その経過で治療を考慮する MRI wait and scan が選択されることもある．治療方針の選択について明確なガイドラインは定められていないものの，腫瘍径や聴力がその決定に大きな影響を及ぼすことが多い．小さい場合は経過観察されることが多いが，経過観察中腫瘍径が増大すればそれに伴い聴力が悪化すると推測され，腫瘍径やその増大速度によっては手術や RT が実施されることもある．聴神経腫瘍は良性疾患であるので経過は長いが，腫瘍径と聴力の両者の長期的な経過について検討している報告は少ない．今回，聴神経腫瘍の腫瘍径と聴力の経過について後ろ向きに検討したので報告する．

【対象と方法】

2006 年 4 月以降に奈良県立医科大学附属病院の耳鼻咽喉・頭頸部外科に聴神経腫瘍で受診し，3 年以上の通院歴があり MRI と聴力検査を定期的に施行した患者 31 例 35 耳を対象とした．初診時の年齢は中央値 57 歳（15 ～ 82 歳），男性 12 例，女性 19 例であった．観察期間は中央値 3426 日（1016 日～ 8470 日）であった．また，31 例中 4 例が両側性であり，いずれも神経線維腫症 2 型（以下 NF2）であった．

腫瘍径は造影 MRI 軸位断での腫瘍の長径とし，聴力は純音聴力検査の 3 分法平均聴力レベルを使用した．腫瘍径の増大速度と聴力の悪化速度は単回帰分析で求めた．手術もしくは RT を実施した例では治療前後に分けて速度を求めた（図 1）．

【結果】

全 35 耳のうち，15 耳は MRI による経過観察のみで，腫瘍径の増大速度は全例年 1mm 以下であった．初診時に腫瘍径が 15mm 以上であった場合，年 1mm 以上の腫瘍径の増大を認めた場合や NF2 で聴力の悪化を認めた場合等では手術もしくは RT が実施されていた．その内訳は手術（単回）単独が 4 耳，RT 単独が 10 耳，術後に後日 RT を追加したのが 5 耳，術後に再手術となったのが 1 耳であった．

手術・RT による聴力に対する影響は，手術では 2 耳で悪化速度が低下したが，1 耳で上昇した．RT 単独例では，悪化速度が低下する例を認めたが，上昇する例は認めなかった．

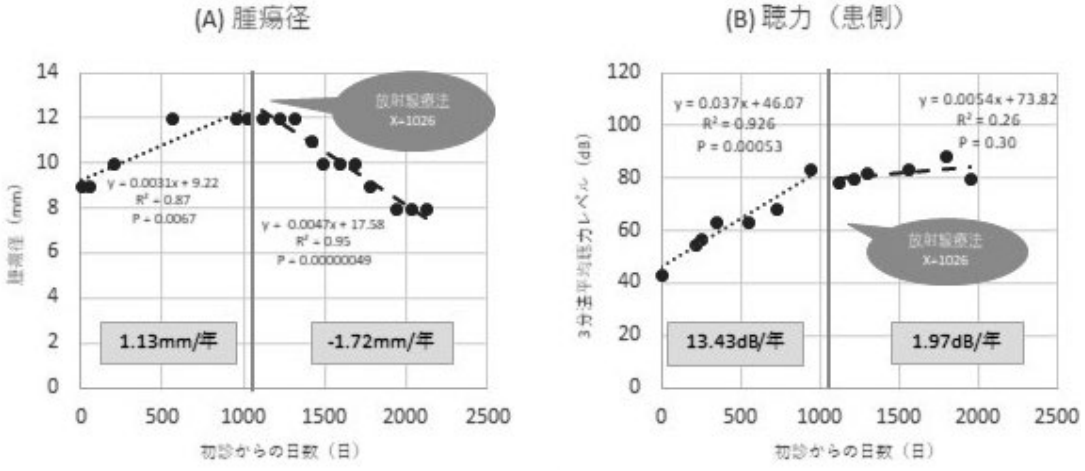


図1.腫瘍径とその増大速度(A)、聴力とその悪化速度(B)の一例。縦線は放射線治療を示しており、治療前後でそれぞれの速度を求めている。

O32-1　GJB2 遺伝子の同一変異を持つ同胞における聴力像の差異

小出　奈央，泉　　修司，山岸　達矢，大島　伸介，森田　由香，高橋　邦行，堀井　　新
新潟大学医学部　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

背景：GJB2 遺伝子変異は，常染色体劣性遺伝形式で非進行性の先天性難聴をきたす．その聴力像は中等度から重度難聴まで幅広いが，変異の型によって一定の傾向があることが知られている．しかしわれわれは，同一の変異型を持つ同胞において，聴力像に差異を認める症例を経験した．本研究では，GJB2 遺伝子の同一変異をもつ同胞 4 組 8 例について，同胞間の聴力像の違いを検討した．症例：家系 1，c.235delC ホモ接合性変異．姉：音反応不良を主訴に 2 歳半で受診した．高度難聴で，両側補聴器装用し普通小学校在籍中である．弟:姉の難聴診断を機に生後 2 ヶ月で受診した．高度難聴で，言語発達が遅く 5 歳で右人工内耳手術を行った．家系 2，c.235delC/c.176_191del16 複合ヘテロ接合性変異，両親とも高度難聴で家庭内は手話．兄：新生児聴覚スクリーニング refer で受診した．中等度難聴で，両側補聴器にて普通小学校在籍中である．妹：新生児聴覚スクリーニング refer で受診した．高度難聴だが人工内耳を希望せず，補聴器装用にて経過観察中である．家系 3，c.235delC ホモ接合性変異．姉：小学 2 年生の時は正常聴力だったが，6 年生の学校検診で難聴を指摘された．中等度難聴で，両側補聴器装用中である．弟：1 歳 5 ヶ月で受診し，重度難聴のため 2 歳で右人工内耳手術を行った．家系 4, c.235delC ホモ接合性変異．兄:新生児聴覚スクリーニングは両側 pass だったが，5 歳で聞き返しが多いことを主訴に受診した．聴力検査が不安定であったが，高音障害型の中等度難聴として両側補聴器装用している．弟:新生児聴覚スクリーニング refer で受診した．重度難聴で, 2 歳で左人工内耳手術を行った．考察：4 家系すべて遺伝子変異の型は同一だったが，3 家系で同胞間の聴力像に差が認められた．また，2 家系で同胞間の片方に進行性難聴を認めた．GJB2 遺伝子の同一変異を持つ同胞間で聴力差を認めたという報告はいくつかあるが，大規模な検討はなされておらず，その頻度も不明である．本来，同一変異であれば聴力像は類似すると予想されるが，本検討の結果から，同一変異かつ同胞であったとしても，聴力に差があることが少なくないと考えられた．今回の症例は保険収載の遺伝子検査のみ実施しているため，他の難聴遺伝子の影響や修飾遺伝子，環境要因などの関与が考えられるが，現時点では原因は不明である．今後遺伝学的に共通点のある同胞例を調べることにより，聴力像の差の原因を解明するきっかけになるだろう．

	遺伝子型		聴力	進行	装用
家系1	c.235delC/c.235delC (ホモ)	姉	高度	なし	補聴器
		弟	高度	なし	人工内耳
家系2	c.235delC/c.176_191del16 (複合ヘテロ)	兄	中等度	なし	補聴器
		妹	高度	なし	補聴器
家系3	c.235delC/c.235delC (ホモ)	姉	中等度	あり	補聴器
		弟	重度	なし	人工内耳
家系4	c.235delC/c.235delC (ホモ)	兄	中等度	あり	補聴器
		弟	重度	なし	人工内耳

O32-2 演題取り下げ

O32-3 BOR 症候群の臨床遺伝学的検討：臨床症状と遺伝学的原因の関連性について

貫野　彩子[1,2]，増田　正次[3]，務台　英樹[2]，守本　倫子[4]，仲野　敦子[5]，杉内　智子[6]，
岡本　康秀[7]，増田佐和子[8]，勝沼紗矢香[9]，小川　　郁[10]，松永　達雄[2]
[1]日本鋼管病院　耳鼻咽喉科，[2]国立病院機構東京医療センター　感覚器センター，
[3]杏林大学　耳鼻咽喉科，[4]国立成育医療研究センター　耳鼻咽喉科，[5]千葉県こども病院　耳鼻咽喉科，
[6]関東労災病院　感覚器センター，[7]済生会中央病院　耳鼻咽喉科，[8]国立病院機構三重病院　耳鼻咽喉科，
[9]兵庫県立こども病院　耳鼻咽喉科，[10]慶應義塾大学　耳鼻咽喉科

【背景】BOR 症候群（Branchio-oto-renal syndrome）は鰓原性奇形（側頸瘻，耳瘻孔，外耳奇形），難聴，腎形成不全を呈する常染色体優性遺伝疾患であり，本邦では難病に指定されている．責任遺伝子は *EYA1*，*SIX1*，*SIX5*が報告されている．BOR 症候群の診断基準を満たさない症例においても *EYA1*や *SIX1*の変異が認められたという複数の報告があるが，これまで BOR 症候群の診断基準を満たす典型例と，診断基準を一部のみ満たす非典型例の遺伝学的背景の違いは明らかでない．本研究では難聴を主訴とした BOR 症候群の臨床遺伝学的特徴を分析したうえで，症状別に遺伝型との関連を検討した．【対象と方法】10 歳以前の発症が疑われた難聴を主訴に受診し，国立病院機構東京医療センターで遺伝子検査が施行された症例のうち，臨床症状から BOR 症候群典型例 14 家系 22 症例，非典型例 12 家系 16 症例を抽出した．BOR 症候群典型例は診断基準に則り，3 つの主症状（頸瘻孔，難聴，耳瘻孔，耳介奇形，腎奇形）を満たす場合，2 つの主症状と 2 つの副症状（外耳奇形，中耳奇形，内耳奇形，副耳，顔面非対称，口蓋奇形）を満たす場合，もしくは 1 親等に家族歴のある場合は 1 つの主症状を満たす場合とし，非典型例は診断基準における主症状 2 つを満たす場合，または主症状 2 と副症状 1 つを満たす場合とした．遺伝子解析は国立病院機構東京医療センター聴覚平衡覚研究部でサンガー法，MLPA，次世代シーケンサーなどを用いて行われた．【結果】BOR 症候群全体（26 家系）の 50％に *EYA1*変異が認められ，*SIX1*，*SIX5*の変異は認められなかった．家系別で見ると，BOR 症候群典型例の 79％，非典型例 17％に *EYA1*変異が認められ，典型例家系では非典型例家系に比べ有意に *EYA1*変異の検出率が高かった．*EYA1*変異はミスセンス変異が 2 家系，スプライスサイト変異が 2 家系，フレームシフト変異が 3 家系，大欠失が 6 家系であった．臨床症状に関し，典型例，非典型例ともに，難聴，耳瘻孔を高頻度に認めた一方で，頸瘻孔は典型例 72%，非典型例 6% と典型例に有意に多かった．腎奇形や耳介奇形は今回の被験者においては典型例においても有病率がそれぞれ 27% と低かった．対象を遺伝子変異あり群となし群に分けて症状の違いを検討すると，難聴は両群ともに全例有していたものの，難聴の型（すなわち伝音，混合性，感音難聴）に注目して分析したところ，混合性難聴を呈した耳の 96% で遺伝子変異を認め，他の難聴型に比べて有意に高率に遺伝子変異を有することが分かった．頸瘻孔の有症率に関しては，遺伝子変異あり群が 70% に対し，遺伝子変異なし群で 7%と変異あり群で有意に高かった．側頭骨奇形と遺伝子変異の関係を検討したところ，側頭骨奇形がある場合とない場合で遺伝子変異の有症率に有意差はなかったものの，内耳奇形に限って解析すると内耳奇形のある群 73% に対し内耳奇形がない群 25% に遺伝子変異が認められ，内耳奇形がある群で有意に高かった．非典型例にも関わらず *EYA1*変異を 2 家系で認めたが，両家系とも混合性難聴，前庭水管拡大，蝸牛低形成という *EYA1*変異の可能性が高い特徴を呈していた．【考察】 今回 BOR 症候群典型例で認められた臨床像は過去の報告と比較し，難聴，耳瘻孔の頻度が高いことは一致していたが，腎奇形の頻度が低かった．これは耳鼻科を受診する BOR 症候群の患者層の特徴と思われた．本研究において頸瘻孔を認めた症例の 94%，混合難聴を示した耳の 96% で *EYA1*変異が認められたことから，頸瘻孔や混合難聴を呈する症例では *EYA1*変異を伴う可能性が高いと考えられた．側頭骨奇形の認められる割合は全体の 60% 以下であったものの，前庭水管拡大や蝸牛低形成といった内耳奇形が認められた症例において *EYA1*変異の割合がそれぞれ 83%，79% と高いことから，これらの内耳奇形も *EYA1*変異を伴う可能性が高い特徴と考えられた．このように遺伝子変異の可能性が高いことを示唆する症状の確認は診療計画に役立つ情報と考えられた．

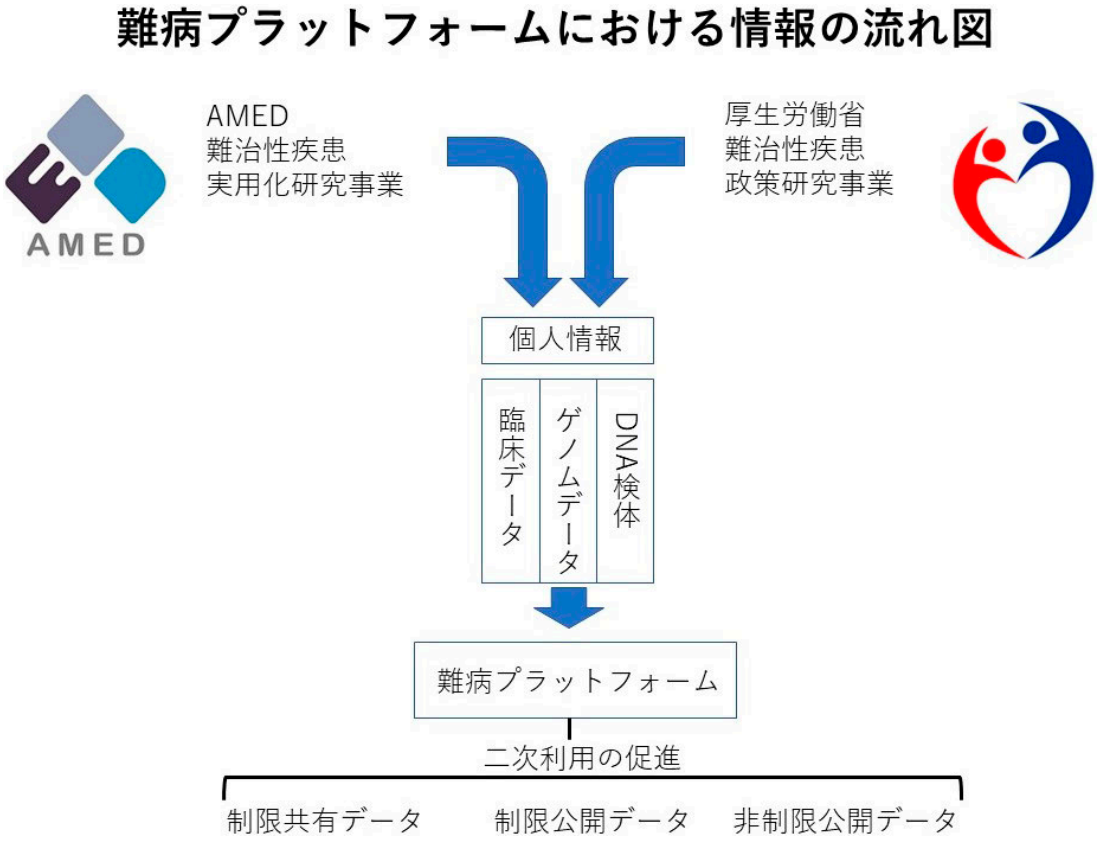
O32-4 視覚聴覚二重障害の医療向上への取り組み ～難病プラットフォームによる全国多施設レジストリ～

松永 達雄，和佐野浩一郎，務台 英樹，奈良 清光，南 修司郎，加我 君孝
国立病院機構東京医療センター 感覚器センター

先天性および若年性（40 歳未満）に発症する高度の視覚聴覚二重障害（盲ろう，聴覚・視覚重複障害）の患者は，国内に約 4800 人と推計されており，原因疾患は 70 種類以上と多様である．そのなかで約 2600 人は難病が原因と推測されている．本障害者は教育，就業，生活に著しい制限が生じ，特に小児の約 90％は他の障害も重複するため負担が大きい．しかし国内には視覚聴覚二重障害の専門診療体制がなく，診療が困難な状況である．このような希少性，多様性，専門診療体制がないという本障害の特性から，これまで患者の情報が集積されず標準的診療が未確立であった．診療ガイドライン等の作成に資するエビデンスを創出するためには，患者情報の集積が必要となることから，まず私達は視覚聴覚二重障害の患者の臨床情報およびゲノム情報を集積するための多施設レジストリの構築を目指した．

私達は，日本医療研究開発機構（AMED）が国内の難病研究班に情報統合基盤（難病プラットフォーム）を提供しているシステムを利用して，先天性および若年性の視覚聴覚二重障害のレジストリ研究を開始した．まず，オンライン入力，個人情報の登録，永続的な調査，データシェアリングの拡大につなげるシステムを目指し，臨床情報，聴覚・視覚の画像データを含む検査結果，各種治療内容とその効果，ゲノム解析結果を前向きに情報蓄積できる体制を構築した．中央倫理審査による承認，各施設における開始承認という手続きを経て，登録がすでに開始されている．実際の登録では，全国の拠点医療施設において標準項目，準標準項目，追加項目（450 項目）の登録画面から研究目的に応じて必要な入力を行うとともに，国立病院機構東京医療センターに設置された事務局から必要情報を収集して補うことも可能であり，有効性の高いデータ蓄積が進んでいる．個人情報および詳細な病態・臨床像に関する情報が集積されていくことから，将来的には治験の情報提供や実施への活用も視野に入れた運用を想定している．

今回，実際の登録画面も提示し，本研究活動の現状と今後の展望について報告する．本研究には AMED および厚生労働省の視覚聴覚二重障害研究班の多くの先生にご協力を頂いたが，字数制限で東京医療センター以外の共同研究者は記載できなかったため，研究班ホームページ（http://dbmedj.org/）を参照頂きたい．



O32-5 *MYO15A*遺伝子バリアントが検出された小児難聴例の検討

仲野　敦子[1]，有本友季子[1]，務台　英樹[2]，松永　達雄[2,3]
[1]千葉県こども病院　耳鼻咽喉科，[2]国立病院機構東京医療センター　臨床研究センター　聴覚平衡覚研究部，
[3]国立病院機構東京医療センター　臨床遺伝センター

【はじめに】

遺伝性難聴は，小児先天性難聴の原因として最も多く，原因となる遺伝子は多数報告されている．遺伝性難聴の中では *GJB2*遺伝子バリアントによる難聴が最多であり，その臨床像に関しては多数の報告があるが，その他の遺伝子が関与する難聴に関しては，報告数がそれほど多くないために，検査結果の開示及び遺伝カウンセリングに必要な情報が *MYO15A*遺伝子ほど十分ではない．当院で実施したで小児難聴の遺伝学的検査では，*GJB2*遺伝子，*SLC26A4*遺伝子，*CDH23*遺伝子に次いで，*MYO15A*遺伝子が検出されている．*MYO15A*遺伝子によりコードされるミオシンは，蝸牛の内有毛細胞と外有毛細胞の不動毛に分布し，アクチン組織に必要である．*MYO15A*遺伝子バリアントによる難聴（DFNB3）は常染色体劣性遺伝であり，先天性重度～高度難聴例が多いと言われていたが，近年は後天性難聴例，中等度難聴例の報告もある．

今回は，当院で難聴遺伝子解析を施行し，*MYO15A*遺伝子バリアントが検出された症例の臨床経過を検討し報告する．

【対象と方法】

2008 年 12 月から 2019 年 12 月までに千葉県こども病院において難聴の遺伝学的検査を実施した 313 例中，*MYO15A*遺伝子バリアントが検出された 9 例（男児 7 例，女児 2 例）を対象とした．遺伝学的検査は，原因不明の両側難聴例のうち，保護者が検査を希望した例に実施した．9 例の難聴診断時年齢は 0 歳から 9 歳（中央値 3 歳），当院初診時年齢は 0 歳から 12 歳（中央値 4 歳），経過観察期間は 6 か月年から 14 年（中央値 4 年）であった．

難聴の遺伝学的検査は 2013 年 10 月までは，まずサンガー法で *GJB2*遺伝子バリアントを確認後，臨床像から候補遺伝子を検索した．2013 年 11 月からは保険診療で BML 社による検査（当初はインベーダ法による 13 遺伝子 46 変異，2015 以降は主に次世代シークエンス（以下，NGS）による 19 遺伝子 154 変異の検査）（以下，保険検査）を実施した．これらによって，原因が確定しなかった例に対しては，次世代シークエンスを使用した検査を追加した．*MYO15A*遺伝子バリアントは，2015 年までの保険検査には含まれていなかったが，それ以降は 2 種類のバリアントが含まれている．保険検査以外の遺伝学的検査は千葉県こども病院および国立病院機構東京医療センターの倫理委員会で承認を受け，臨床研究として実施した．聴力検査は年齢や発達に応じて，条件詮索反応聴力検査（COR），遊戯聴力検査，純音聴力検査を実施した．

【結果】

9 例中 7 例は 2 アレルに *MYO15A*遺伝子バリアントが検出され，2 例はバリアントが 1 アレルに検出されていた．2 アレルにバリアントが検出された 7 例のバリアントはすべて NGS を用いた検査で検出され，1 アレルにのみバリアントが検出された 2 例のバリアントは保険検査で検出されたバリアントであった．

新生児聴覚スクリーニング検査（NHS）を受けていたのは 7 症例中 4 例であり，2 例は両側 refer であったが 2 例は両側パスであった．両側パスであった 2 例は，6 歳の時に難聴の診断となり，2 例とも診断時は中等度難聴であった．7 症例の聴力像は高音漸傾型あるいは水平型であり，左右差を認めた例はなかった．初診時より重度難聴であり人工内耳手術となった 1 例と，経過観察期間が短い 1 例以外は，徐々に聴力の悪化を認めていた．

【考察・まとめ】

当院で遺伝学的検査を実施した小児難聴において，2 アレルに *MYO15A*遺伝子バリアントが検出された例は 7 例で遺伝学検査を実施した 313 例の 2.5％であったが，保険検査で *MYO15A*遺伝子による難聴と確定した例はいなかった．今回の 7 症例は，NHS パス例が 2 例，難聴診断時 3 ～ 6 歳で中等度難聴であった例が 3 例あり，先天性重度～高度難聴には該当しない例，進行性難聴の例が多かった．しかし，今回検出されたバリアントの一部は pathogenic ではない可能性もあり，7 症例の経過が *MYO15A*遺伝子による難聴の特徴とは断定できないと考える．今後さらに症例の経過観察および遺伝学的な検討を追加し，*MYO15A*遺伝子バリアントによる難聴（DFNB3）の特徴を明らかにしていきたいと考えている．

O32-6 成人症例における難聴遺伝子解析の検討

上原奈津美[1]，横井　純[1]，藤田　岳[1]，柿木　章伸[1]，丹生　健一[1]，西尾　信哉[2]，宇佐美真一[2]
[1]神戸大学医学部附属病院　耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]信州大学　人工聴覚器講座

【目　的】2012 年に「先天性難聴の遺伝学的検査」が保険収載され，当科遺伝性難聴外来でも同年から原因不明の難聴がある患者に検査を行ってきた．従来，成人例では原因遺伝子の特定が小児例に比べると少ないとされている．今回当科での難聴遺伝子解析結果について，成人例での臨床的意義を検討したので報告する．【対象と方法】2012 年 4 月から 2020 年 2 月に保険診療での遺伝学的検査および，研究として次世代シーケンサー（NGS）を用いた 63 の難聴遺伝子や CNV 解析を施行した 64 例．検査時年齢：20 歳～ 79 歳（中央値 42 歳）性別：男性 29 例，女性 35 例．発症年齢は便宜上，先天性難聴例では精密検査で難聴確定した時の年齢とし，それ以外は難聴の自覚もしくは初診時年齢の低い方とした．遺伝子解析研究は文書を用いて十分に説明し，同意を得た上で行った．【結果と考察】対象症例の発症年齢は 0 歳から 60 歳と幅広かったが，20 歳以上の成人発症例が 35 例（55%）と半分以上を占めていた．また，0 ～ 1 歳が 12 例（19%），2 歳～ 6 歳が 6 例（9%），7 歳～ 19 歳が 11 例（17%）であった．難聴の原因と考えられる遺伝子変異（候補）が検出されたのは保険診療の遺伝学的検査で 22 例，2 次スクリーニングで 18 例，合計 40 例（62.5%）であった．このうち 11 例（17.1%）は過去に報告のない新規変異による難聴と考えられた．新規変異の病原性は，臨床情報および in silico 解析や MAF 情報，家族解析を総合し判断した．発症年齢が 0 ～ 1 歳の 12 例では 10 例（83.3%）で原因が見出され診断率が高かった．一方，成人発症の 35 例では保険診療の遺伝学的検査では 9 例（25.7%），2 次スクリーニングでは 13 例（37.1%）で原因の候補となる遺伝子変異が検出でき，合計 22 例（62.8%）で遺伝子変異（候補）が検出された．今回の検討でも認められたように成人の進行性難聴については，未だ特定されていない原因遺伝子や変異の存在が考えられる．また先天性や小児発症例であっても，成人以降に次世代への再発率についてのカウンセリングや難聴の進行に伴う人工内耳の検討などから遺伝学的検査を希望される症例があり，今後難聴の遺伝学的検査が増加することが予想される．今後さらに遺伝学的知見の蓄積が進めば，より難聴の原因について正確な診断が可能となり，原因に応じた治療の選択が可能となることが期待される．

表 1　発症年齢別の遺伝学的検査結果

Gene	total	0-1歳	2-6歳	7-19歳	>20歳
GJB2	8	6	1	1	0
MT-TL1:m.3243A>G	6	0	0	0	6
COCH	4	0	0	1	3(1*)
CDH23	3	0	0	0	3
MYO6	3	0	0	1	2
KCNQ4	3	0	0	1	2(1*)
EYA4	2	0	0	0	2 *
MT-RNR:m.1555A>G	2	1	1	0	0
MYO7A	1	1*	0	0	0
SLC26A4	1	1	0	0	0
POU4F3	1	0	0	1*	0
STRC	1	0	0	1*	0
ACTG1	1	0	0	0	1
USH2A	1	0	0	0	1*
DIAPH1	1	0	0	0	1*
PAX3	1	0	0	1*	0
LOXHD1	1	1*	0	0	0
heteroで判断できない	3	0	0	2	1
候補となる変異なし	21	2	4	2	13
total	64	12	6	11	35

※新規変異

O33-1 当院における CTP 検査症例の検討

平賀　良彦[1]，和佐野浩一郎[2]，川崎　泰士[1]，小畔　麻未[1]，松田　　帆[3]，池園　哲郎[3]
[1]静岡赤十字病院　耳鼻咽喉科，[2]国立病院機構東京医療センター　聴覚平衡覚研究部，
[3]埼玉医科大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】
外リンパ瘻の診断基準は 2016 年に改定され，外リンパ瘻を疑う臨床症状に加えて，Cochlin-tomoprotein（CTP）検査で陽性または手術で瘻孔を確認した場合が確実例とされている．外リンパ瘻は発症の原因・誘因によりカテゴリー 1 ～ 4 に分類されるが，外リンパ瘻を疑った際のそれぞれのカテゴリー内での CTP 陽性率および外リンパ瘻の診断率についての報告は少ない．また，メニエール病や急性低音障害型感音難聴（ALHL），突発性難聴などの難聴症例の中に外リンパ瘻症例が隠れている可能性が指摘されているが，その割合は明らかにはなっていない．そこで，今回我々は単一施設内での全 CTP 検査症例を解析することで，外リンパ瘻症例と CTP の検出率について明らかにすることを目的とした．
【対象と方法】
2015 年 2 月から 2019 年 3 月までに静岡赤十字病院耳鼻咽喉科にて CTP 検査を行った 67 例 72 検体を対象とした．男性 40 例女性 27 例，平均年齢 58.9 歳（31 歳～ 82 歳）であった．これらの症例をどのカテゴリーの外リンパ瘻を疑って検査を行ったかに分類し，それぞれのカテゴリー内での CTP 検査の陽性，中間値，陰性の症例数と最終診断を検討した．カテゴリー 4（明らかな原因，誘因がないもの）を疑って CTP 検査を行った症例に関しては，変動・進行・再発を認めた難聴（変動性難聴）と初回の難聴発作で変動・進行のないもの（非変動性難聴）にさらに分類し検討した．CTP は ELISA 法で検出し，カットオフ値はポリクローナル抗体では 0.8ng/ml 以上が陽性，0.4 以上 0.8ng/ml 未満が中間値，0.4ng/ml 未満が陰性とし，モノクローナル抗体では 60ng/ml 以上を陽性，30 以上 60ng/ml 未満が中間値，30ng/ml 未満が陰性とした．
【結果】
カテゴリー 1（外傷，疾患，手術など）を疑い検査を行ったのは 1（1b）（頭部外傷）が 3 例，1（2b）（医原性）が 2 例で，CTP 陽性が 1 例，中間値が 1 例，陰性が 3 例であった．最終診断は外リンパ瘻確実例 1 例，疑い例 4 例であった．カテゴリー 2（外因性の圧外傷）を疑い検査を行った症例はいなかった．カテゴリー 3（内因性の圧外傷）を疑い検査を行った症例は 3 例で，CTP は 3 例とも陰性であった．最終診断は外リンパ瘻確実例が 1 例，疑い例が 1 例，聴神経腫瘍が 1 例であった．カテゴリー 4 を疑い検査を行ったのは変動性難聴が 20 例で非変動性難聴が 39 例であった．変動性難聴症例では CTP 中間値が 4 例，陰性が 16 例で，最終診断は外リンパ瘻疑い例 4 例，メニエール病 5 例，ALHL2 例，その他の変動性難聴 9 例であった．外リンパ瘻疑い症例の内，2 例は CTP 検査は中間値で内耳窓閉鎖術を行い術後にめまいや難聴の変動は改善し，2 例は経過観察にて症状は改善した．非変動性難聴例では CTP はすべて陰性で，最終診断は突発性難聴 29 例，ALHL5 例，メニエール病 1 例，聴神経腫瘍 2 例，その他の非変動性難聴 1 例，耳小骨奇形 1 例で外リンパ瘻症例はいなかった．
【考察】
変動性難聴症例の中には外リンパ瘻の原因や誘因がない場合でも外リンパ瘻が疑われる症例が存在した．カテゴリー 4 は診断基準の「参考」に記載があるものの，発症の原因・誘因が明かでない症例は外リンパ瘻の疑い例に含まれない記載となっている．これは，カテゴリー 4 症例において，CTP 検査実施を推奨するに足る症状や検査所見が明らかになっていないからである．今後，カテゴリー 4 症例を疑うスコアリング診断などがあれば有用と考えられる．また，自験例では非変動性難聴の中には CTP 陽性例や外リンパ瘻症例は存在しなかったことから，少なくとも変動性難聴に対して外リンパ瘻を疑うことが重要であると考えられた．

O33-2　内耳道に気腫を認めた外傷性外リンパ瘻の 1 例

鹿毛　千聡，浜本　真一，福島　久毅，原　　浩貴
川崎医科大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】外リンパ瘻において迷路内の気腫は聴力予後に影響するとされている．今回われわれは，ボールによる側頭部打撲の介達外力により，迷路内だけでなく内耳道にも気腫を認めた外傷性外リンパ瘻の 1 例を経験したので報告する．

【症例】15 歳，男性．主訴：めまい，左聴力低下．既往歴：特記なし．現病歴：5 月 X 日，硬式野球の練習中に左側頭部へボールが直撃した．同日，前医夜間診療外来を受診し，頭部 CT では頭蓋内の異常所見は認めず自宅経過観察となった．しかし，受傷直後からのはげしい回転性めまいおよび左難聴が継続するため，翌日，前医耳鼻咽喉科を再診した．前日の CT で鼓室内の軟部陰影と迷路内および内耳道に気腫を認めたため左外傷性外リンパ瘻を疑われ当科紹介となった．当科初診時，回転性のめまい・嘔気が持続しており車椅子移動であった．左鼓膜後上象限の発赤，鼓室内の貯留液を認めた．顔面神経麻痺は認めなかった．赤外線カメラ下の注視眼振・頭位眼振検査で定方向性の右向き水平回旋混合性眼振を認めた．標準純音聴力検査では左スケールアウトであった．前医の CT（受傷 1 時間後）で認めた内耳道の気腫は 1.4mm 大であり，当科で再検した CT（受傷 32 時間後）では同部位の気腫は消失していた．明らかな中耳・内耳奇形は認めなかった．以上から，迷路内に気腫を伴う左外リンパ瘻と診断し，同日に経外耳道内視鏡下耳科手術による瘻孔閉鎖術を施行した．術中所見として，キヌタ - アブミ関節は脱臼し，アブミ骨は前庭内に全周性の陥入を認めた．卵円窓から無色透明漿液性の外リンパ液と思われるの持続的な液噴出を認めた．アブミ骨を正常の位置に整復し，アブミ骨底板周囲を筋膜片で閉鎖を試みるも噴出の制御は困難であった．そのため，アブミ骨筋腱を切離後にアブミ骨を一旦摘出した．卵円窓を筋膜片で覆い，筋膜上にアブミ骨を戻したのちに耳小骨連鎖を整復し瘻孔を閉鎖させることで噴出は停止した．正円窓も筋膜片で閉鎖した．その他に明らかな漏出を疑う瘻孔や骨折部位は認めなかった．手術同日からステロイド漸減投与を行った．術後しばらくは右向き水平回旋混合性眼振が残存していたが，めまいの自覚症状は早期から改善し，術後 7 日目にはめまい症状はほぼ消失した．ステロイド投与が終了し，術後 14 日目に退院となった．聴力は不変のままであった．

【考察】本症例で認めた内耳道の気腫の成因として，強烈な圧外傷によりアブミ骨底板が floating 状態となり，内耳道底への介達外力により微細な間隙から空気が侵入した可能性も考えられる．再検した CT でも明らかな側頭骨折や迷路骨包に骨折線は認めなった．他の成因としては，中耳ルートであれば顔面神経管の壁欠損部から，内耳ルートであれば後膨大部神経が走行する単孔からの侵入を考えるが成因は不明である．また，卵円窓からの噴出液はアブミ骨底板周囲の筋膜片の被覆では制御困難であり，perilymphatic gusher を生じ髄液に置換されていたものと考えられた．外リンパ瘻の聴力予後に関しては，アブミ骨の陥入が深い場合やアブミ骨の骨折を認める場合は予後不良とされている（Nishiike ら，2007）．また，迷路気腫を伴う外リンパ瘻は，前庭症状に比較して聴力予後が悪いとされている（Tsubota ら，2009）．迷路気腫と聴力予後に関連について，蝸牛内，特に前庭階に気腫を認める場合，不可逆的な内耳障害を起こすとされている．本症例でも，蝸牛内を含め広範囲な迷路気腫を認めた．受傷早期に瘻孔閉鎖を行うことで良好な聴力予後を認める報告もあるが本症例では聴力の改善は認めなかった．

O33-3 中耳手術時の鼓室内操作前後の Cochlin-tomoprotein（CTP）値の変化

中野 光花，篠原 宏，高田 由香，松本 祐磨，清水 啓成
河北総合病院 耳鼻咽喉科

【はじめに】

本邦では耳かき外傷が外傷性鼓膜穿孔の原因として最も頻度が高い．耳かきを含めた外傷性鼓膜穿孔症例のうち，後上象限に穿孔を認めた症例の 80% から CTP が検出され，アブミ骨外傷は外リンパ瘻をきたし易いと報告されている．鼓室形成術などの中耳手術時には，少なからず耳小骨に外力が加わるため，手術時の鼓室内操作でも外リンパが漏出する可能性もあるのではないかと考えられる．当院で内耳窓閉鎖術，鼓室形成術を外耳道経由で行なった症例に対して，tympanomeatal flap を挙上した直後（以下，操作前）と鼓室内操作を終了した後（以下，操作後）のそれぞれで検体を採取し CTP 値を比較し検討した．

【対象と方法】

2019 年 3 月から 2020 年 2 月に当院で外リンパ瘻疑い症例に対して内耳窓閉鎖術を施行した 5 例と外傷性耳小骨連鎖離断と慢性中耳炎各 1 例に対して鼓室形成術を行った計 7 例を対象とした（表）．手術は外耳道経由で行い，CTP 検査は操作前と操作後の 2 回施行した．CTP 採取方法は生理食塩水 0.3mL で鼓室内に注入・回収を 3 回繰り返し，中耳洗滌液を採取した．

【結果】

症例と結果を表に示す．操作前と比較し，操作後に CTP 値が上昇した症例は 7 例中 4 例あり，他の 3 例では CTP 値は低下していた．操作前の CTP が陽性であったのは耳かきによる外リンパ瘻症例と音響外傷症例の計 2 例で，中間値は症例 1 と症例 7 の 2 例，陰性は症例 2,3,4 の 3 例であった．

【考察】

7 例中 4 例（57.1%）で鼓室内操作前よりも操作後で CTP 値の上昇を認めた．通常，同一空間内に微量の物質が存在し，洗滌によって微量物質を定量する場合，1 回目の洗滌に比して 2 回目で得られる検体中の微量物質濃度は低下すると推測される．しかし今回の結果では，過半数の症例で CTP 値の上昇を認めた．この原因として，一つは中耳の炎症や感染があると CTP 値が疑陽性になることがあるため，術中の中耳粘膜の操作や出血などにより CTP 値が上昇した可能性があると考えられた．もう一つは，術中の操作で耳小骨連鎖を介した外力の伝達が外リンパの漏出を惹起し，CTP 値が上昇した可能性が考えられた．したがって手術時に検体を採取する際は tympanomeatal flap を挙上した直後にアブミ骨や正円窓付近を避け検体を採取し，外来で行う際も後象限を避けて慎重かつ愛護的な操作をすることで，より病態を正確に反映した検査が可能になると考えられた．

表

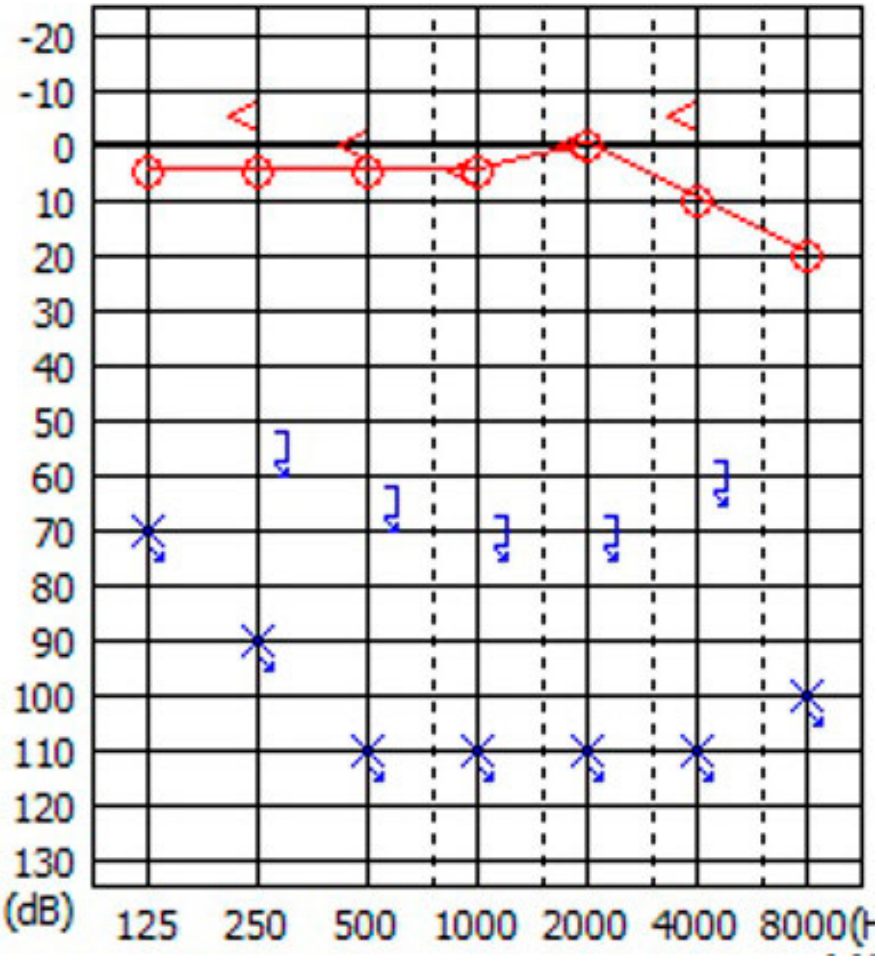
症例	性別	年齢	術前診断	術式	誘因・所見	CTP値(ng/mL)		前後での変化
						操作前	操作後	
1	M	37	耳小骨連鎖離断	鼓室形成術Ⅳ型	爆風	34.4	126.8	増加
2	M	54	外リンパ瘻	内耳窓閉鎖術	はなかみ	20.8	34.8	増加
3	M	62	外リンパ瘻	内耳窓閉鎖術	進行性の難聴	18.2	59.1	増加
4	F	77	慢性中耳炎	鼓室形成術Ⅰ型	鼓膜穿孔	8.9未満	23	増加
5	F	22	外リンパ瘻	内耳窓閉鎖術	耳かき	688.9	228.9	減少
6	M	61	外リンパ瘻	内耳窓閉鎖術	音響外傷	259.1	147	減少
7	F	55	外リンパ瘻	内耳窓閉鎖術	全身麻酔術抜管後	44.1	39.9	減少

陰性：30ng/mL未満、中間値：30ng/mL以上60ng/mL未満、陽性：60ng/mL以上

O33-4 受傷翌日に画像上消失した迷路気腫の 1 例

須納瀬知輝，中上　桂吾，濱之上泰裕，谷野　絵美，須納瀬　弘
東京女子医科大学東医療センター　耳鼻咽喉科

【はじめに】迷路気腫は外リンパ瘻に伴って内耳に空気が侵入した状態であり，内耳症状や前庭症状を生じる．原因は頭部外傷や圧外傷，中耳手術・人工内耳挿入術など様々であるが，外傷による迷路気腫は稀である．診断は高分解能 CT で内耳に空気の存在を証明することにより確定する．今回，頭部打撲後に一側聾となり，受傷当日の頭部 CT で迷路気腫を認めたものの，翌日の高分解能側頭骨 CT で迷路気腫が消失していた 7 歳児の症例を経験したので報告する．【症例】7 歳，男児．雲梯から落下し，足から着地したがそのまま転倒して，左耳を土の地面に打撲した．受傷後に嘔吐したため，母親が救急要請し，当院救急外来へ搬送された．受診時から左難聴の訴えがあり，淡血性の左耳漏を認めたため，翌日当科紹介となった．左鼓膜前上象限に穿孔があり，外耳道は湿潤していた．純音聴力検査では左聾，右向き水平性眼振を認めた．受傷当日の頭部 CT では迷路気腫を認めたが，翌日の高分解能側頭骨 CT では迷路気腫は消失していた．CT 上は明らかな骨折線を認めなかった．病歴と検査所見からアブミ骨脱臼による迷路気腫を疑い，即日内耳窓閉鎖術・鼓膜形成術を施行した．術中所見で外耳道内に長軸方向の骨折線を認めたが，皮質骨に骨折はなく，鼓室内ではアブミ骨の脱臼，輪状靭帯の破綻，前庭窓からの外リンパ漏出を確認した．術後に眼振は改善したが，聴力は左聾のままであった．術中に採取した中耳洗浄液は CTP 陽性であった．【考察】本症例は外傷性に生じた迷路気腫であった．受傷当日の頭部 CT で認めた迷路気腫が画像上 1 日で自然消退した．アブミ骨手術後 1 日目に認めた迷路気腫が 1 週間で消退したという報告はあるが，本症例のように 1 日間で消退することもあることが分かった．本症例のように，鼓膜穿孔を介して中耳腔が感染する危険性がある場合には，内耳～頭蓋内に感染が及ばないよう，鼓膜形成と瘻孔閉鎖を行う必要があると考えている．前庭階に空気が侵入した場合には，前庭階の壁を構成するライスネル膜が脆弱であるため，不可逆的な聴力障害が生じると報告されており，本症例でも聴力の回復はみられなかった．



O33-5　内因性圧外傷を契機に発症し CTP 検査を施行した外リンパ瘻症例

松田　帆[1]，北原　智康[1]，新藤　晋[1]，伊藤　彰紀[2]，宇佐美真一[1,3]，池園　哲郎[1]
[1]埼玉医科大学　耳鼻咽喉科，[2]埼玉医科大学　神経耳科，
[3]厚生労働省急性高度難聴に関する調査研究班代表研究者

【はじめに】

現在外リンパ瘻の確定診断には，1：瘻孔を確認する，2：Cochlin-tomoprotein（CTP）等の外リンパ特異的蛋白を検出する，のいずれかが必要である．また外リンパ瘻は発症の誘因によりカテゴリー 1 ～ 4 まで分類されており，圧外傷を契機に発症した症例は，カテゴリー 2（外因性の圧外傷），カテゴリー 3（内因性の圧外傷）に分類される．われわれは 2014 年から ELISA を用いた CTP 検査を開始し，医師主導多施設共同研究を行っている．過去のわれわれの報告では，CTP 検査を施行した 497 例中，カテゴリー 2 が 28 例，カテゴリー 3 が 77 例であり，カテゴリー 2 と比較してカテゴリー 3 の症例が多かった．このことから内因性圧外傷を契機に発症した症例の方が，外リンパ瘻を疑われる機会が多いことが示唆された．そこで今回，カテゴリー 3 に分類される症例の特徴を明らかにするため，CTP 検査を施行しカテゴリー 3 に分類された症例の症状，検査所見の検討を行った．

【対象・方法】

2014 年 4 月～ 2018 年 3 月までの間に CTP 検査を施行した 965 症例のうち，カテゴリー 3 に該当する 139 症例を対象とした．対象症例の CTP 検査結果，具体的な誘因，めまい・眼振および，外リンパ瘻診断基準に記載されている瘻孔症状・pop 音・流水様耳鳴・変動進行性難聴の有無について検討を行った．統計学的検討には Fisher の正確確率検定を用いた．

対象期間中，CTP 検査はポリクローナル抗体を用いた ELISA 法による CTP 検出を行っていた．結果の判定は，CTP ≧ 0.8（ng/ml）が陽性，0.8＞CTP ≧ 0.4 が中間値，0.4＞CTP が陰性であり，本検討では中間値であった症例を除外し，陽性・陰性症例の 2 群に分類した．

【結果】

対象症例全体の CTP 陽性率は 19％であった．具体的な誘因は，鼻かみが 69 例，重量物運搬が 16 例，力みが 11 例，耳抜きが 8 例，筋トレが 5 例，くしゃみが 4 例などであった．CTP 検査陽性・陰性の 2 群間で比較すると，CTP 陽性群で眼振，流水様耳鳴を認めた症例が多かった（$p<0.05$）．

【考察】

今回の検討では，眼振，流水様耳鳴を認めた症例で CTP 陽性症例が多かった．今回は眼振の有無のみで検討したが，眼振の方向・変化の有無，また変化の時期を加えて検討することが必要と考える．流水様耳鳴は特徴的な症状であり，CTP 陽性症例では 38％と比較的多くの症例で認めたため，問診すべき重要な症状であることが改めて示された．しかしながら本検討の対象は医師が外リンパ瘻を疑った症例であることや，検体採取も外来・術中と異なっているなどのバイアスが存在する．今後は特に眼振，流水様耳鳴の有無に着目して検査，手術を施行することで，より精度の高い結果が得られると考える．

一般演題（ポスター）
抄録

第 1 日目 11 月 12 日（木）

P1 群～ P15 群

P1-1 自宅での耳洗浄が勧められる症例は？

金沢　弘美，民井　　智，江洲　欣彦，長谷川雅世，窪田　　和，吉田　尚弘
自治医科大学付属さいたま医療センター　耳鼻咽喉科

耳漏に対して耳洗浄は効果的な治療の一つであるが，仕事や家族の事情などの社会的な背景により頻回の外来通院が難しい場合が多い．今回我々は，通院回数を減らすことを目的として 2 施設において自宅での耳洗浄を指示した．対象は持続する耳漏を伴い，社会的な背景のために頻回の通院が難しい 56 症例である．選択基準としては，外耳道か中鼓室の感染がメインの病変であること，本人もしくはご家族など同じ人が継続施行可能，外耳道狭窄がない，外来で耳洗浄治療歴があり施行について理解があることとした．実際の方法は，患者に 20ml シリンジを渡し，看護師が用紙を渡して説明した．この結果，80-90 歳台の高齢者を含め全例安全に施行することができ，49 ／ 56 例が 1 ヶ月近く外来通院間隔をあけることができ，耳漏停止し洗浄は終了となった．抗がん剤や照射後など，他疾患で治療中（後）など全身免疫能が低下している 5 例は継続して洗浄を行い，緑膿菌感染の 2 例は効果が認められず中止し，それぞれイソジン・ピオクタニンを直接塗布することで，感染が落ち着き上皮化が促された．以下に耳漏停止した 49 例の症例について分類した．

1．チューブ挿入後　　10 例

最年少2歳，最高齢75歳であった．小児は保護者に指導し，耳漏の有無に応じて調節を指示した．反復性中耳炎（BLPAR＋）の 4 歳の発達障害児は，全身麻酔下でチューブ挿入後も耳漏が遷延し，母親が平日働いていることや外来処置でも大暴れで処置が困難であることから開始した．連日入浴時の洗浄により次第に外来処置も慣れ，最終的に抗菌薬内服なしで乾燥し，言語発達遅滞や構音障害も改善された．全例外来処置時には，中鼓室内を吸引後に逆通気を行い，耳管機能改善の程度を確認した．洗浄によりチューブが脱落した症例はなかった．

2．鼓室・鼓膜形成術の術前後　8 例

鼓室形成術前の施行は，最終的に耳漏が停止しない場合には，直前に入院の上で抗菌薬点滴･耳洗浄処置を併用した．日帰りの鼓膜形成術前は，洗浄により感染のコントロールだけでなく，外耳道上皮そのものの湿潤環境を改善させる効果もあり，MRSA 中耳炎でありながら，この洗浄のみで鼓膜が閉鎖した症例もあった．

3．外耳疾患（鼓膜炎，外耳炎，ほか外耳道真珠腫や閉塞性角化症） 21 例

外来処置時に肉芽を除去し，ブロー液塗布を行なった．洗浄することで，痂皮形成がなくなり上皮化が促された．

4．MRSA(市中型) 感染　8 例

発赤や疼痛，発熱がないが耳漏が遷延している市中型 MRSA については，ステロイドや抗菌薬点耳を最小限併用することにより全例停止に至ることができた．

自宅での耳洗浄は誰にでもできる治療ではないが，症例を選択することで，直接的な洗浄効果だけでなく外来通院回数も減らすことが可能で，効果的であることが分かった．通院は患者側にとっても負担が大きく，少しでも減らすことで治療に対する患者側の意識も前向きとなり，一方で漫然とした抗菌薬点耳液の使用回数も減らすことができる．今後は指導法の工夫など更に検討していきたい．

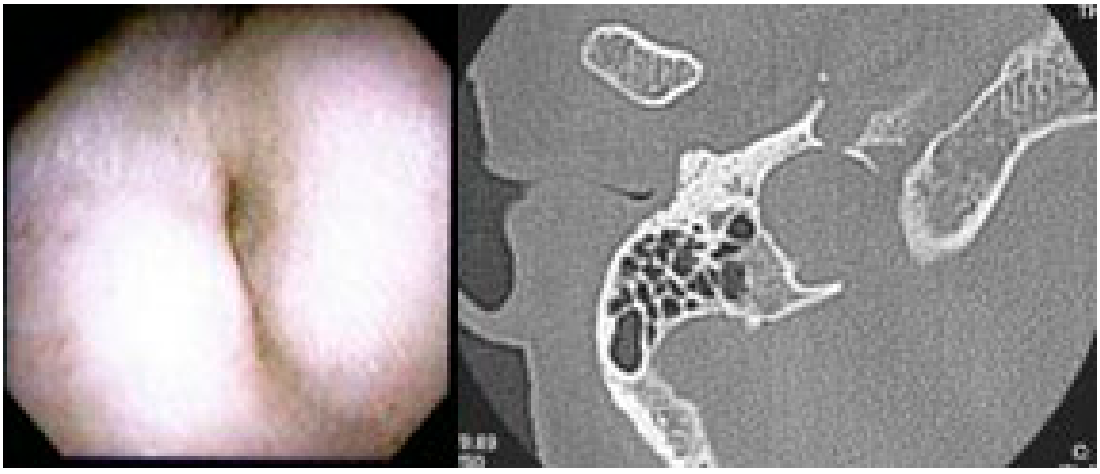
P1-2 耳垢腺癌の 1 症例

岡田　弘子[1]，古川　正幸[2]，高田　雄介[1]，池田　勝久[1]
[1]順天堂大学医学部　耳鼻咽喉科，[2]順天堂大学医学部附属浦安病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】
外耳道悪性腫瘍は比較的稀であり，病理組織学的には扁平上皮癌が最も多い．腺癌の割合は少ないが，中でも耳垢腺癌（Ceruminous gland adenocarcinoma）は報告の症例数も少ない．今回我々は外耳道耳垢腺癌の 1 症例を経験したので報告する．

【症例】
58 歳女性．約 2 年前に右耳掃除の際に痛みを自覚し複数の病院を受診，投薬加療されるも改善のないままにフォローアップされていた．その後右難聴も自覚，当院へ紹介となった．当院初診時，右外耳道は後壁の膨隆により狭窄し外耳道入口部は slit 状となっており鼓膜の観察は不可能であった．右耳後部の皮膚にも軽度膨隆があったが，表面の性状に異常は認められなかった．標準純音聴力検査では伝音難聴（右気骨導差 15.0 dB）を認めた．側頭骨 CT においては，右外耳道は軟部組織でほぼ閉鎖されていたが，鼓室内は軟部陰影を認めず，また耳小骨形態および耳小骨の連鎖は正常であった．右外耳道腫瘍に対し診断および治療目的に右外耳道形成術を施行した．外耳道後壁に基部を持つ外耳道周期性病変を切除，また耳後部皮切部の皮膚・皮下組織も一部病理検査へ提出した．病理検査の結果はいずれも Ceruminous gland adenocarcinoma であり，その後右外側側頭骨切除，耳下腺浅葉切除，オトガイ下皮弁術を試行した．術後に放射線療法を追加し，現在約 4 年半経過しているが，明らかな再発所見を認めていない．

【考察】
外耳道腫瘍の中でも，病理組織学的に耳垢腺癌と耳垢腺腫の鑑別が困難であるといわれており，局所組織浸潤の確認や免疫染色による評価が必要とされる．治療については統一した方針はないが，外科的切除が第一選択とされる．外耳道皮膚に限局した場合は安全域を確保した外耳道部分切除，浸潤所見のある場合は広範囲一塊切除が推奨されている．放射線療法については無効あるいは有効性に乏しいという意見が多いが，術後照射が有効とした報告もある．化学療法については症例数がわずかである．再発は術後数か月以内に局所再発が起こることがあるとされているが，術後 7 年での再発例や遠隔転移例も報告されており，長期のフォローアップが必要である．本症例においては外科的切除に加え放射線治療を行った．現在術後 5 年半経過しているが症状・画像上に明らかな再発の所見を認めていない．今後も画像検査を含むフォローアップが必要と考えられる．



P1-3　演題取り下げ

P1-4　耳介血腫遷延例に対するステロイド局所注入回収療法の取り組み

毛利　博久[1]，大木　雅文[2]
[1]新宿耳鼻科，[2]埼玉医科大学　耳鼻咽喉科

目的　耳介血腫は穿刺排液後圧迫による治療が一般的に行われているが，血腫が治癒せず再発遷延することも多い．耳介仮性（偽性）嚢腫に関して以前から皮膚科においてケナコルトによるステロイド注入療法が行われており，耳鼻咽喉科でも森田らの報告も存在する．我々は耳介血腫が 1 回の穿刺圧迫で治癒せず遷延する症例に，簡便で疼痛が少ない耳介血腫穿刺排液後トリアムシノロンアセトニド（ケナコルト A®）を用いたステロイド局所注入回収療法を施行しているのでこれを報告する．**対象**　期間 2012 年 9 月～ 2019 年 12 月新宿耳鼻科を受診した耳介血腫遷延症例延べ 20 名（男性 17 名（再発例 1 例含む）女性 3 名）．年齢 24 ～ 48 歳（平均年齢 34.2 歳）にステロイド局所注入回収療法を施行．なお貯留液が淡黄色で耳介仮性嚢腫が疑われる症例は除外した．コントロールとして同期間に耳介血腫に対し穿刺圧迫を 2 回以上施行した症例 9 名（男性 7 名女性 2 名）．年齢 21 ～ 39 歳（平均年齢 31.5 歳）．**方法**　耳介血腫の貯留液を 18G 針を用いて穿刺シリンジで吸引．針を留置したまま別に用意したトリアムシノロンアセトニド（ケナコルト A®筋注関節腔内用（以下ケナコルトと記す））の入った 2.5ml シリンジに付け替え，耳介血腫によって生じた内腔にケナコルトを注入．1 分間留置し再度同じシリンジでケナコルトを吸引再回収する．その後軽度耳介を圧迫．**結果**　このケナコルト療法は施術前穿刺回数が平均 1.45 回であるのに対し，再発し再度このケナコルト療法を行った症例は 3 症例であった．術後再診回数は平均 0.7 回．コントロールは術後再診回数 1.66 回であり，ケナコルト群と比較し有意差を認めた．治療による 1 回の血腫吸引量は 3ml 以下であり，ケナコルト群では血腫吸引量 1ml 以下の症例が 13 症例であった．特記すべきことして，耳介血腫の原因はコンタクトスポーツと一般的に言われるがケナコルト群で原因不明が 10 例，コントロール 4 例．格闘技などのコンタクトスポーツはケナコルト群 5 例，コントロール 4 例．アトピー性皮膚炎の合併がケナコルト群 8 例，コントロール 1 例であった．この治療は，アトピー性皮膚炎を合併する血腫吸引量が 1ml 以下の軽度な耳介血腫遷延症例に対し有効な可能性が示唆される．

P1-5　両側外耳道に限局したアミロイドーシスの 1 例

原　　稔[1]，本岡　大心[1,2]，大江　絵里[1]，三浦康士郎[1]，門田　哲弥[1]，松本　恭子[1]，林　　賢[1]，
田中　　健[1]，比野平恭之[1]，石井　賢治[1]，相原　康孝[1,3]，加我　君孝[1,4]，神尾　友信[1]
[1]神尾記念病院　耳鼻咽喉科，[2]愛媛大学　耳鼻咽喉科，[3]耳鼻咽喉科クリニカ神田，
[4]国立病院機構東京医療センター　臨床研究（感覚器）センター

【はじめに】

外耳道に限局したアミロイドーシスは，外耳道の腫瘤性病変の鑑別診断の対象となり，これまでもいくつかの報告がなされているが，比較的稀であるため一般的に広く知られるには至っていない．今回われわれは，両側外耳道皮膚に複数の小腫瘤病変を認め，病理検査にてアミロイドーシスの診断に至った症例を経験したので報告する．

【症例】

70 歳代女性．耳掻きで外耳道を傷つけたことで近医耳鼻科を受診したところ，耳内に腫瘤性病変を指摘され，手術を勧められたが心配になり当院外来を受診した．両側の軟骨部外耳道皮膚に数 mm 大の隆起性病変を多数認めた．乳頭腫等を念頭に両側耳内から組織生検を行った．病理所見としては，異形に乏しい重曹扁平上皮に被覆された腫瘤病変で，上皮下間質に好酸性を呈する無構造物質を認め，特殊染色のダイロン染色（DFS 染色）で赤橙色を呈したことからアミロイドーシスの診断となった．喉頭などその他の耳鼻咽喉科領域での同様の病変検索をしたが無く，専門内科への依頼で全身の検索も行なったが現時点で明らかな他病変を認めていないことから，外耳道皮膚に限局した限局性アミロイドーシスと判断した．特に治療はせず，外来での定期清掃と経過観察を行っているが現時点で増大傾向などの変化は示していない．

【考察】

アミロイドは正常代謝ではみられない線維性構造をもつ糖蛋白で，数十種類の前駆物質が知られており，生体内のあらゆる組織や細胞間隙に沈着または蓄積する．本症例は外耳道の皮膚に限局していることから，皮膚アミロイドーシスの一種と考えられるが，皮膚では変成した表皮ケラチン蛋白が前駆物質と言われている．皮膚科領域ではナイロンタオルやブラシの長期使用で，摩擦部に一致してアミロイド（斑状アミロイドーシス，摩擦黒皮病など）が沈着することが広く知られており，本症例のような外耳道アミロイドーシスの成因には，もともとの体質的な問題に加えて，耳掻きなどの慢性刺激の関与があるのではないかと考えられる．

P1-6　潜在化鼓膜により外耳道閉鎖を来たし真珠腫を形成した 1 例

井原　遥[1]，福井　英人[2]，三谷　彰俊[2]，高田　洋平[1]，日高　浩史[2]，朝子　幹也[1]，岩井　大[2]
[1]関西医科大学総合医療センター　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，
[2]関西医科大学付属病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】外耳道閉鎖・狭窄には先天性と後天性に分けられ，後者は炎症性，外傷性，術後性，腫瘍性などがある．外耳道入口部付近で閉鎖された場合真珠腫を合併することも多いとされ注意が必要である．今回，潜在化鼓膜により術後性外耳道閉鎖を来たし真珠腫を合併したと考えられた症例に対し手術加療を行なった．【症例】33 歳女性．幼少期に中耳炎に対し両耳手術（詳細不明），10 歳時左耳再手術施行されていた．右耳漏があり近医耳鼻科を受診．右鼓膜穿孔を指摘され手術加療目的に 2019 年 12 月当科紹介となった．当科初診時，平均聴力レベル右 28.8dB（伝音難聴），左 61.3dB（伝音難聴）を認めた．鼓膜所見は，右潜在化・鼓膜穿孔あり，左外耳道入口部付近で潜在化し外耳道閉鎖の状態であった．CT 所見は，右外耳道・鼓室・乳突蜂巣内に異常陰影は認めなかった．左は潜在化鼓膜より内側外耳道～一部鼓室に骨破壊を伴う軟部陰影を認めた．左乳突蜂巣内に軟部陰影は認めなかった．左外耳道後壁は保たれていたが，下壁～前壁（顎関節包へ進展）～上壁にかけ骨破壊があった．右は良耳であり，左外耳道病変の治療を優先的に行う方針とした．自覚症状は自閉感のみ，経過で疼痛・耳漏の症状は認めなかったが，術後耳であり外耳道真珠腫を疑い 2020 年 3 月 12 日手術加療を行なった．【手術所見】左耳後部切開にて潜在化鼓膜内側外耳道へアプローチすると，debris が貯留し真珠腫塊を認めた．潜在化鼓膜のレベルで皮下組織が瘢痕化･骨はやや肥厚していた．同部位の再狭窄･閉鎖が予想されたため瘢痕上皮を除去・骨肥厚部分は削開し外耳道を拡大した．その後，外耳道内の真珠腫を除去し，外耳道を平坦化した．真珠腫は鼓室内に進展し，鼓膜輪は下方のみ残存，耳小骨は I-Sjoint 部分は一部欠損していた．外耳道後壁を温存したため外耳道前方，上方，鼓室内など顕微鏡で死角となりやすい部分には内視鏡を併用した．キヌタ骨を除去し人工耳小骨，軟骨，側頭筋膜にて鼓膜の再建を行なった．外耳道は骨が全周性に露出したため軟骨，側頭筋膜にて canalplasty を行なった．外耳道上皮は潜在化鼓膜が形成された入口部付近にのみ残存，外耳道入口部の狭窄･閉鎖を防ぐため残存上皮を meatoplasty し手術を終了した．【術後経過】現時点で外耳道一部骨露出を認めるが上皮化が進み外耳道の狭窄所見は認めない．また聴力も 18.8dB まで改善している．【考察・まとめ】本症例は前医での手術の詳細は不明であったが潜在化鼓膜により外耳道が閉鎖し，外耳道内で形成された真珠腫が広範囲に周辺へ進展していた．過去の報告では重篤な状態になってから発見されたケースもあり，術後再閉鎖を防ぐための工夫と，長期にわたり経過観察する必要性があると考えられる．今回，外耳道真珠腫を除去すると骨面が全周性に広範囲に露出した．骨面の露出は再狭窄をきたす可能性があるとされ，今回は側頭筋のみの multilayer で骨面を覆った．現在外耳道後壁の一部分をのぞいて骨面の露出はなく筋膜は生着している．後壁部分は筋膜と架橋する残存上皮が少なく骨面が露出したと考えられ，今後さらなる工夫が必要と思われる．

P2-1 当科で加療した外耳道腺様嚢胞癌の 4 例

高田顕太郎[1]，荒井　康裕[1]，和田　　昂[1]，森下　大樹[2]，磯野　泰大[3]，折舘　伸彦[1]
[1]横浜市立大学　耳鼻咽喉科，[2]横浜栄共済病院　耳鼻咽喉科，
[3]横浜市立大学附属市民総合医療センター　耳鼻咽喉科

【はじめに】外耳道癌は頭頸部悪性腫瘍の中で約 1％と発生頻度が低く，その組織型は扁平上皮癌がほとんどで腺様嚢胞癌は比較的まれとされる．今回，外耳道腺様嚢胞癌の 4 症例を経験したため，文献的考察を加えて報告する．

【症例 1】52 歳男性，数年前から外耳道の狭窄，2 年前から右耳痛を自覚．耳痛増強のため近医を受診し軟骨部外耳道の隆起と，CT で腫瘍を指摘され当科紹介．生検で adenocarcinoma と診断された．cT1N0M0 の診断で右外側側頭骨切除術され，術後病理で腺様嚢胞癌と診断された．病理診断は pT3N0M0 断端陽性なため術後放射線治療と UFT 内服を開始し，治療後 8 年間に転移・再発を認めていない．

【症例 2】67 歳女性，近医に左外耳道炎で通院していたが，2 か月前に外耳道が完全に閉鎖する腫瘤病変を認め，生検で腺様嚢胞癌と診断され当科へ紹介となった．cT1N0M0 の診断で，左外側側頭骨切除，左耳下腺部分切除術を施行した．病理診断は pT3N0M0 断端陰性で，術後放射線治療を行った．治療後 3 年時点で再発・転移は認めていない．

【症例 3】33 歳女性，3 年 8 カ月ほど前から右耳痛を自覚していたが，近医耳鼻科で異常を指摘されず経過観察されていた．当科初診 1 カ月半程前に右耳閉感も出現し，近医で外耳道腫脹を指摘された．抗菌加療で改善せず，外耳道腫瘍を疑われ前医で生検され腺様嚢胞癌の診断で当科紹介．cT1N0M0 に対して右外側側頭骨切除術，耳下腺部分切除を施行した．病理診断は pT3N0M0 断端陽性で，術後放射線治療が行われた．治療後 3 年時点で再発・転移は認めていない．

【症例 4】87 歳女性，1 年 3 カ月程前から右耳痛を自覚し，市販の軟膏を塗布して耳鼻科を受診せずにいたが，右難聴を生じたため近医耳鼻咽喉科受診．外耳道腫瘤を認め生検にて，腺様嚢胞癌の診断で当科に紹介受診した．術前画像評価では顎関節浸潤も疑われ cT4N0M0 の診断で，右外側側頭骨切除術，耳下腺部分切除術，下顎骨部分切除を施行した．病理診断は pT3N0M0 断端陰性であった．高齢で認知機能低下もあったため，術後放射線治療を行わなかった．治療後 1 年時点で再発転移なく経過している．

【考察】外耳道癌は非常にまれであり，耳鼻咽喉科に通院していても外耳道炎として加療されて発見が遅れることも少なくない．特に腺様嚢胞癌においては局所浸潤性が高く，遠隔転移しやすいとされるものの，増殖が緩徐であるため耳痛などの症状出現から診断確定まで平均期間は 3 年程度とする報告もあり，当科の症例でも診断まで時間を要していた．また，術前の画像評価で正確な病期診断が難しく，当科の症例でも術前の病期が過小評価される傾向がみられた．よって，症例 1 以降，術前診断で T1，T2 であっても，基本的に耳下腺部分切除を施行し，術後病理で pT3 症例はさらに放射線治療を追加するようにしており再発なく経過している．外耳道腺様嚢胞癌は症例数が少なく，手術による完全切除以外にエビデンスのある治療法は確立されていない．根治的治療を目指すためには，難治性の外耳炎や耳痛症例において生検で腫瘍を早期に診断すること，術前診断が T1，T2 の早期症例においても耳下腺部分切除を行うなどの十分な margin を確保した手術プランを検討することが重要であると考えられた．

P2-2 聴器扁平上皮癌再発症例に対する Nivolumab，Pembrolizumab の使用経験

淵脇　貴史，清水　保彦，青井　典明，坂本　達則
島根大学医学部　耳鼻咽喉科

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限局した早期の 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．しかし，早期であっても側頭骨外側切除術の手技は難しく，特に外耳道前壁の腫瘍浸潤に関して顎関節が近く，cancer field に切りこんでしまう可能性もあり，断端の評価も難しい場合がある．断端陽性症例は断端陰性症例に比べて予後が悪いという報告もある．断端陽性症例では術後化学療法，放射線治療に頼らざるを得ない場合もあるが，外耳道は側頭骨という空間に囲まれた場所で，外照射は感受性が低下するといわれている．その治療効果を高めるため酵素標的・増感放射線療法（KORTUC: Kochi Oxydol-Radiation Therapy for Unresectable Carcinomas）や遠隔操作密封小線源治療（RALS: Remote After Loading System）等当科で試みているが局所制御には至らず再発した 2 症例に Nivolumab，Pembrolizumab を使用した．Nivolumab，Pembrolizumab は抗 PD-1 抗体による免疫チェックポイント阻害薬であり，再発又は遠隔転移を有する頭頸部癌に適応がある．T 細胞の PD-1 と結合することで腫瘍細胞の PD-L1 からの T 細胞抑制作用を阻害し，活性化した T 細胞が腫瘍細胞の増殖を抑制する効果がある．Pembrolizumab に関しては CDDP，5-FU を併用することで更なる抗腫瘍効果が期待できる．今回我々は聴器扁平上皮癌再発症例に対して Nivolumab，Pembrolizumab の使用し，治療効果が得られたので文献的考察を加えて報告する．1 例目は 73 歳女性，T2 症例に対して外耳道全摘を行い断端陽性であったので術後放射線治療（RALS）をおこなった．放射線治療後 2 ヶ月で局所再発を認め 5-FU825mg，CBDCA200mg，DOC70mg を投与した後に残存腫瘍を可及的に切除した．術後 Nivolumab240mg を 2 週に 1 回外来で投与することで経過観察とした．Nivolumab を 10 回投与し 5 ヶ月間は腫瘍の増大は抑制できていたが，徐々に局所の腫瘍の増大を認め，その後は Paclitaxel と TS-1 の投与で経過観察となった．2 例目は 49 歳女性，T3 症例に対して外耳道全摘術を行った後に TPF 化学療法 3 クールと KORTUC，放射線治療（RALS）を行ったが 1 年半後に局所再発した．耳下腺，硬膜まで浸潤しており，頸部リンパ節転移も認めたため，上頸部郭清と局所の可及的切除を行ったが硬膜に浸潤していた腫瘍は完全に摘出することが出来なかった．残存した腫瘍に対して Pembrolizumab200mg，5-FU1000mg，CDDP100mg を投与したところ，3 クール投与した時点で残存腫瘍の著明な縮小を認めた．切除不能な外耳癌再発症例に対して Nivolumab，Pembrolizumab の投与により腫瘍の増大を抑制することができ，有用であると考えられた．

P2-3 外耳道扁平上皮癌の治療法選択と予後因子について

堤　　剛，川島　慶之，伊藤　　卓，藤川　太郎，本田　圭司，渡邊　浩基
東京医科歯科大学　耳鼻咽喉科

【背景】外耳道癌は 100 万人に一人の発症率とされるまれな腫瘍であり，扁平上皮癌が多くを占め，その治療プロトコルは現時点では施設によって異なる．腫瘍が外耳道内にとどまる場合は手術により比較的予後が期待できるとされるが，進行例については拡大手術と CRT で意見が分かれる．当科では主に手術加療（外耳道内にとどまる症例では外側側頭骨切除，中耳腔進展例では側頭骨亜全摘）を行い，症例によって術後照射もしくは CRT（CDDP）を追加している．また手術拒否 / 不能例については CRT（TPF）を施行している．【方法】我々の施設で 2015 年 7 月から 2019 年 4 月の間に治療を行った外耳道扁平上皮癌 40 症例を対象に，手術治療の予後規定因子ならびに進行例における CRT との比較を行った．統計学的解析には R を使用し，Kaplan-Meier 法による生存分析と Log-rank test による検定を行った．【成績】 初回治療として手術群（n=28）と CRT 単独群（n=7）ではそれぞれ 2 年生存率（OS）は 92.9％と 100％であり有意差なし（p=0.475），2 年無病生存率（DFS）が 82.1% と 71.4% であり有意差を認めなかった（p=0.411）．初回手術群と保存的治療後再発による救済手術群（n=5）では 2 年 OS は 92.9% と 53.3% で救済手術群が有意に予後不良（p=0.035），2 年 DFS も 82.1% と 40.0% で救済手術群が有意に予後不良であった（p=0.0051）．初回手術群における予後規定因子（DFS）として年齢，性別，術式，T/N 分類および病期，切除断端，脈管侵襲を検討したところ，表のように切除断端陽性および脈管侵襲のある症例で予後不良となる傾向を認めた. T4 症例に限って初回手術群（n=6）と当科 CRT 群（n=5）を比較したが，それぞれ 2 年 OS は 83.3% と 100% で有意差なし（p=0.361），2 年 DFS は 66.7% と 60.0% で有意差は認めなかった（p=0.653）．【結論】・適切な術式選択により，進行例でも手術治療により比較的良好な予後が期待できる．ただし，術後照射や CRT の寄与も大きいと考えられる．・保存治療後再発例の救済手術では予後は 2 年 DFS で 40% であった．・T4 の進行例で初期治療として拡大手術と CRT の予後に有意差を認めなかった．拡大手術の予後は良好ではあるが，術後の QOL を考慮すると現時点では CRT も選択肢となる．

		n	DFS (95%CI)	P値
年齢	<62.5	12	91.7% (53.9-98.8)	0.267
	>62.5	16	75.0% (46.3-89.8)	
性別	F	10	80.0% (40.9-94.6)	0.827
	M	18	83.3% (56.8-94.3)	
術式	部分切除	2	100%	0.584
	外側切除	19	84.2% (58.7-94.6)	
	亜全摘	7	71.4% (25.8-92.0)	
T分類	1	10	90.0% (47.3-98.5)	0.542
	2	3	100%	
	3	9	77.8% (36.5-93.9)	
	4	6	66.7% (19.5-90.4)	
N分類	0	21	81.0% (56.9-92.4)	0.573
	1	4	100%	
	2b	3	NA	
病期	1	9	88.9% (43.3-98.4)	0.724
	2	3	100%	
	3	4	75.0% (12.8-96.1)	
	4	12	75.0% (40.8-91.2)	
切除断端	陰性	19	100%	0.00087
	近接	5	40.0% (5.2-75.3)	
	陽性	4	NA	
脈管侵襲	なし	16	93.8%(63.2-99.1)	0.054
	あり	12	66.7%(33.7-86.0)	

P2-4 外耳道耳垢腺多形線種の一例

寺田　夕希，竹田　大樹，伊勢　桃子，折田　頼尚
熊本大学　耳鼻咽喉科

今回我々は外耳道に発生した耳垢腺多形腺腫の一例を経験したため，文献学的考察を加え報告する．症例は47歳女性．左難聴を主訴に近医を受診，左外耳道入口部に腫瘤を指摘され当院紹介．受診時，左外耳道を閉塞するような白色腫瘤を認めた．純音聴力検査では平均聴力レベルは左 38.8dB（四分法），30-40dB の気骨導差を認めた．頭部造影 MRI では大部分が嚢胞状で，内耳側頭骨造影 CT ではサイズ 18×7×8 mm，内部の増強効果を伴わない腫瘤として描出された．術前の穿刺吸引細胞診は良性の結果で組織型の診断には至らなかった．経過観察中に増大傾向を認め，手術の方針となった．全身麻酔下に耳内法によるアプローチを試みたが，腫瘤は外耳道下壁から後壁にかけて広基性であったため，視野の確保が困難であった．最終的に左耳後部切開によるアプローチで外耳道皮膚も含めて約 5 mm の切除マージンを設定し，腫瘤を切除した．腫瘤の鼓膜への進展は認めず，鼓膜は正常であった．腫瘤切除後の皮膚欠損部は側頭筋膜を用いて再建し，手術を終了した．術後 4 日目に退院，術前の左伝音性難聴は改善を認めた．病理組織学的検査では既存の耳垢腺の腺組織に近接して，上皮成分と間質成分を示す腫瘍細胞が，腺管を形成しながら二相性に増殖しており，耳垢腺多形線種（Ceruminous pleomorphic adenoma）の診断となった．耳垢腺から発生する腫瘍は耳垢腺腫，多形腺腫，乳頭状汗管嚢胞腺腫が良性腫瘍として知られ，腺様嚢胞癌，粘表皮癌が悪性腫瘍として知られる．外耳道に良性腫瘍が発生すること自体が稀であり，その中でも多形腺腫は報告数も少なく非常に稀とされる．術前に組織型の確定が困難な例が多く，治療は外科的切除が第一選択とされる．外耳道多形腺腫は外科的切除後の再発例の報告も散見されており，長期間の経過観察が必要と考えられる．

P2-5 外耳道癌術後の鼓室・外耳道再建症例の検討

小宗　徳孝，野田　哲平，西村　衣未，土橋　奈々，松本　　希，中川　尚志
九州大学病院　耳鼻咽喉・頭頸部外科

側頭骨悪性腫瘍の発生頻度は，非常に稀である．組織型は，扁平上皮癌が最も多く，次に腺様嚢胞癌があげられる．側頭骨悪性腫瘍の希少性から確立したエビデンスの構築が，臨床研究および基礎研究ともに遅れているのが現状である．過去の文献では，断端陰性切除が標準的治療法としてある程度認識されている．しかし，コンセンサスの得られた治療プロトコールは未だに存在しないのが現状である．治療後の聴覚補償に関しても，施設ごとで方針は様々である．側頭骨悪性腫瘍患者には，聴力犠牲を前提とした治療選択肢が提示されていることが多い．化学放射線治療による外耳道温存治療を行ったとしても，放射線性内耳障害による難聴の進行を認め，日常生活での実用聴力を維持できないことが多い．近年，比較的薄い遊離組織を用いた外耳道再建・伝音再建症例が報告されるようになってきた．当院でも，2014 年に「側頭骨外側部分切除後に遊離前外側大腿筋皮弁を用いて鼓室・外耳道再建を行った 2 症例」について報告している．当院での早期癌（modified Pittsburgh 分類において T1 ／ 2 症例）に対しての基本的治療方針は，放射線治療は行わず側頭骨外側切除術を行うこととしている．また，側頭骨外側切除術症例に対しては，鼓室・外耳道再建による形態的および機能的再建を選択肢として患者に術前に提示している．これまで，9 症例に対して，側頭骨外側切除術症例に対し，遊離筋皮弁による外耳道再建術と鼓室形成術を施行してきた．今回，9 症例における術後の聴力経過を検証したい．また，術後の一側性難聴に対する聴覚補償の選択肢についても文献的考察を加えたい．

P2-6 一側聴耳側に生じた外耳道癌の 2 例

荒井　康裕[1]，和田　　昂[1]，森下　大樹[2]，磯野　泰大[3]，折舘　伸彦[1]
[1]横浜市立大学医学部　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]横浜栄共済病院，[3]横浜市民総合医療センター

【はじめに】一側聴耳側に腫瘍が生じた場合の治療方針については，神経線維腫症 II 型（NF2）による両側聴神経腫瘍でしばしば問題となるが，我々は補聴器装用側である一側聴耳に外耳道癌を発症し，治療後の聴覚補償に苦労した 2 例を経験したので文献的考察を加えて報告する．

【症例 1】86 歳　男性．幼少期より両側中耳炎を繰り返しており，高校生の時に左内耳炎を契機に左失聴．20 歳時に右中耳根本術施行．以後，右耳に補聴器装用開始．83 歳時に右顔面神経麻痺出現し，前医にて右外耳道癌 T4N0M0 の診断で当科紹介受診．S1 併用照射 66Gy 施行した．治療前純音聴力検査では，右 91.3dB，左 111.3dB（4 分法）で，治療後右 103.8dB と悪化し，右補聴器装用下音場語音明瞭度検査でも 105dB 0% になり筆談となっていた．外耳道癌治療後 2 年半 CR を維持しており人工内耳を希望された．カロリックテストでは，右半規管麻痺，左半規管機能低下を認め，ABR では両側 scale out であった．86 歳時，左人工内耳埋め込み術施行．音入れ後 2 年後の聴取成績は，装用閾値 25dB，CI2004 単音節 58%/ 単語 84%/ 会話文 90% と成績良好であった．

【症例 2】88 歳　女性．以前より両側慢性中耳炎に罹患しており，左耳に気導補聴器を装用していた．88 歳時に左外耳道後壁に腫瘤あり，当科紹介受診．左外耳道癌 T1N0M0 の診断．純音聴力検査では右 121dB，左 97.5dB（4 分法）であった．外側側頭骨切除術を施行しアブミ骨を温存したが，術後 12 ヶ月後の聴力は左 111dB と悪化した．骨導補聴器を試すも，装用閾値が 1kHz 以下 55dB，2kHz 65dB，4kHz scale out で，最高語音明瞭度も読唇併用で 25% と不良で装用継続しなかった．そこで，外耳道形態はすり鉢状であったが，外耳道深部に空間ができるようにイヤーモールドを作成し気導補聴器を試したところ，装用閾値 45dB（会話域）となり装用継続可能となった．

【考察】NF2 に伴う聴神経腫瘍 [1][2] や慢性中耳炎 [3][4] での一側聴耳の治療方針についてしばしば論じられるが，外耳道癌においても一側聴耳側に生じた場合，治療方針および治療後の聴覚補償が問題となる．症例 1 については，一側聴耳であったが手術侵襲（側頭骨亜全摘術）を考慮し放射線化学療法を選択した．治療後，補聴器装用効果を認めず人工内耳を検討した．放射線照射後の人工内耳については，聴取成績は遜色ないとの報告があるが [5]，感染や露出のリスクがあり [6][7]，失聴期間の短い外耳道癌側ではなく長期失聴側を選択し，良好な聴取成績を得られた．症例 2 は，一側聴耳である点と高齢のため短期間での治療を希望されたので，外側側頭骨切除を行ったが術後聴力は悪化した．外耳道の形態から気導補聴器は困難と考え骨導補聴器を試したが，装用効果乏しく使用継続困難であった．人工内耳も考慮したが，工夫をしてイヤーモールドを作成できた事により気導補聴器装用可能となった．

【結語】一側聴耳側の外耳道癌 2 例の治療を経験した．治療後聴覚補償として，1 例は長期失聴側への人工内耳埋め込み術を施行し良好な聴取成績が得られ，もう 1 例はイヤーモールドを工夫して作成し気導補聴器を装用することが可能となった．

1. 齋藤 清ら，脳神経外科ジャーナル，2004. 2. 北原 糺ら，日本耳鼻咽喉科学会会報，2000. 3. 山本 悦ら，耳鼻咽喉科臨床，1995. 4. 阪上 雅，JOHNS，2013. 5. Soh JM, et al, Clinical and experimental otorhinolaryngology, 2012. 6. Dewyer NA, et al, Otology & neurotology, 2020. 7. Chua CA, et al, American journal of otolaryngology, 2017.

P3-1　耳管内に進展する上咽頭アミロイドーシスの 1 例

喜夛　淳哉[1]，遠藤　志織[2]，中西　　啓[1]，細川久美子[1]，細川　誠二[1]，峯田　周幸[1]
[1]浜松医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]静岡済生会総合病院

【はじめに】アミロイドーシスとはアミロイド繊維を主とするアミロイド物質が臓器の細胞外に沈着する事で機能障害を引き起こす原因不明の代謝異常疾患郡である．全身諸臓器にアミロイドが沈着する全身性アミロイドーシスと，特定の臓器に限局して沈着する限局性アミロイドーシスと大別され，前者は予後不良とされ難病指定されているが，後者は予後良好とされている．頭頸部領域では喉頭，舌等については多くの報告があるが，上咽頭発症の報告は比較的稀である．今回滲出性中耳炎を機に指摘された，上咽頭限局性アミロイドーシスの 1 例を経験したので報告する．

【症例】症例：80 歳，男性．主訴：左耳閉感．既往歴：自律神経失調症，右鼡径ヘルニア．家族歴：特記事項なし．現病歴：2 年前より左耳閉感を自覚．近医耳鼻科にて左滲出性中耳炎の診断で，上咽頭評価目的に施行した内視鏡で黄色の隆起性病変指摘．精査目的に当院紹介となった．初診時所見：左滲出性中耳炎あり．鼻咽腔内視鏡所見では黄色で硬い小隆起の集塊病変が両側耳管隆起から軟口蓋，鼻腔底の粘膜上にかけてびまん性に拡がっていた．純音聴力検査では左軽度混合性難聴を認めた．耳管機能検査では TTAG 法で受動開大がなく，音響法でも能動開大を認めず耳管の狭窄傾向が疑われた．側頭部 CT 検査より上咽頭病変に一致して石灰化を疑う高吸収域を認め，両側耳管内へと連続していた．MRI 検査では同部位に T1 強調画像で下甲介から耳管隆起にかけて低信号領域を認めた．組織診よりアミロイドが検出され，全身検索を行った．血液検査では肝機能，腎機能ともに正常．血清 FLC 検査では κ 鎖の軽度上昇を認めるも κ/λ 比は正常範囲内であった．血清蛋白電気泳動では M 蛋白の検出なく，尿中 BJ P も陰性であった．心電図，心エコー，全身 CT を用いて全身を検索したが，全身性アミロイドーシスを示唆する所見は認めなかった．病理組織所見：生検は外来で西端鉗子を用いて行い，出血は少量であった．病理は繊毛上皮に覆われた粘膜組織で，上皮下間質に結節様に脂肪髄を伴う骨化あり．骨化組織辺縁に硝子様無構造物あり Congo red で橙色に染まり，偏光顕微鏡下では apple green に発光した．免疫染色ではアミロイド A 蛋白，Transthyretin，β2 ミクログロブリンは陰性であった．免疫グロブリン軽鎖では κ 鎖，γ 鎖共に陽性であったが特に κ 鎖で強陽性であった．血清 M 蛋白，尿中 Bence Jones 蛋白陰性であったことより多発性骨髄腫は否定的であり，ALκ 蛋白優位に沈着した限局性結節性アミロイドーシスの診断とした．対症療法として左鼓膜換気チューブ留置を実施し外来にて経過観察を行なっている．

【考察】限局性アミロイドーシスは膀胱（16%），喉頭または扁桃（15%），皮膚（14%），肺結節（8%）に好発するとされている．頭頸部領域においては喉頭（67%），舌（15%）と続き，咽頭に限局したものは 5% と非常に稀である．上咽頭発症のアミロイドーシスは片側の鼻閉，鼻出血，耳管狭窄による伝音難聴で自覚することが多く，上咽頭癌に類似する．咽喉頭のアミロイド沈着には結節型と粘膜下にびまん性に進展するびまん型に分かれるが，咽喉頭領域では結節型が多いとされている．本例は内視鏡所見よりびまん型であり，CT での耳管内所見より，結節による閉塞ではなく，病変により狭窄し中耳炎を呈したと思われる．限局性アミロイドーシスの 44% が局所で進行し，1%が全身性 AL 型アミロイドーシスに移行すると言われている．長期間の経過観察が必要である．

P3-2　耳管開放症に対する実虚スコアを用いた漢方薬の選択と効果

真鍋　恭弘，徳永　貴広
真生会富山病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】

耳管開放症に対する内服治療で報告があるのは，西洋医学の薬剤ではアデノシン三リン酸のみであり，その他はすべて漢方製剤による報告である．耳管開放症に対する漢方治療の端緒を開いたのは石川による加味帰脾湯である[1)]．しかし，加味帰脾湯ですべての耳管開放症を治療できるものではなく，その後の報告としては，斎藤，竹越による補中益気湯の報告がある[2, 3)]．補中益気湯導入の画期的なところは，耳管開放症の背景に虚証があると見て，それを改善する補中益気湯を採用したところにある．つまり耳管開放症の代表的病因である脱水，体重減少，低血圧を「虚している状態（虚証）」ととらえ，補中益気湯を選択した点である．虚証を対象とする漢方製剤は補剤と言われるが，それは補中益気湯だけではなく，加味帰脾湯も補剤の一つである．石川は加味帰脾湯を採用したきっかけを血流増加作用と考えたが，血流増加作用を有する漢方製剤は他にもたくさん存在する．その中で加味帰脾湯が効果を発揮するのは，補中益気湯と同様，耳管開放症患者の背景にある虚証を加味帰脾湯が改善する可能性が考えられる．そこで，耳管開放症例が実証か虚証かで補剤の効果に差が生じるのかということと，加味帰脾湯と補中益気湯の耳管開放症に対する効果を比較することとした．

【方法】

対象は耳管開放症診断基準案 2016 で確実例または疑い例と診断した耳管開放症症例とした．患者が実症か虚証かの判定は風間ら[4)]の実虚スコアを用いた．各症例に対し，加味帰脾湯と補中益気湯とをそれぞれ無作為に単独で処方し，治療前の実虚スコアとその効果の関係を検討した．また，治療後に実虚スコアがどう変化したかも検討した．

【結果と考察】

対象となった耳管開放症症例では，確実例の方が疑い例よりも有意に実虚スコアが低く（$p < 0.05$），確実例は疑い例よりも虚証の状態であると言えた．耳管開放症症例に対する加味帰脾湯と補中益気湯の効果に有意差はなかった．両剤共に実症や中間症よりも虚証症例でより効果を発揮する傾向にあった．以上の結果から，耳管開放症に加味帰脾湯や補中益気湯という虚を改善する補剤が有効であるのは全身が虚し発生した耳管開放症をそれらの補剤が軽快させた可能性があると考えられた．また，実虚スコアが，補剤の投与により，どのように変化したかを有効例と無効例とで比較した．その結果，有効例では，耳管開放症の症状だけでなく，実虚スコアに記載されている「元気がない」「疲れやすい」「食欲不振」という項目も改善されていることが認められた．一方，無効例では耳管開放症の症状が無効なだけでなく，実虚スコアに記載されている項目も変化が乏しかった．以上のことより，補剤は耳管開放症の症状のみを改善させるのではなく，全身の虚を改善させ，それに伴って耳管開放症状を軽快させることが伺える．

【まとめ】

耳管開放症であればどのような症例でも加味帰脾湯や補中益気湯を処方すれば良いのではなく，虚証がどうかという漢方医学本来の視点を踏まえた上で処方する必要があると考えられた．

【参考文献】

1）石川 滋：耳管開放症に対する薬物療法の試み－加味帰脾湯の使用経験－．耳鼻臨床　87：1337-1347, 1994.
2）斉藤 晶，他：耳管開放症が疑われた症例に対する漢方治療．日東医誌　63：336-339, 2012.
3）竹越哲男，他：耳管の検査と処置－私の方法（III）漢方治療医（耳鼻咽喉科漢方医）として．MB ENTONI 201：47-52, 2017.
4）風間泰蔵，他：男性不妊症における実虚証判定と補中益気湯療法の効果について．日不妊会誌　41：23-30, 1996.

P3-3 当科における耳管ピン挿入不能例，抜去例の検討

原田 英誉，原 將太，平井 良治，大島 猛史
日本大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科

【はじめに】
耳管開放症は自声強聴，耳閉感，自己呼吸音聴取を主症状とする疾患であり，日常診療の現場でよく遭遇する．本邦では診断基準が整備され，その病態が周知されるようになった．重症度を的確に判断し予後を診断することが重要であるが，保存的治療で改善しない例が少なからずあり，そのような重症例では耳管ピン挿入術をはじめとした手術的治療が考慮される．耳管ピン挿入術は低侵襲で簡便な手術であり，2017 年に行われた医師主導治験では 82.1％と高い有効率が報告されている．そのため近い将来の薬事承認が見込まれている治療法である．日本大学医学部附属板橋病院では 2014 年 12 月に耳管外来を開設後，2015 年 11 月から自費診療で外来日帰り手術として耳管ピン挿入術を開始し，良好な結果を得ている．しかし，中には耳管ピンが挿入不能であった症例や耳管ピンを抜去した症例もあった．これらについてカルテを後方視的に探索し考察したので報告する．

【方法】
2015 年 11 月から 2019 年 12 月までに，110 例 127 耳に対し耳管ピン挿入術を行った．このうち耳管ピンが挿入不能であった症例，及びこの観察期間中に耳管ピンを抜去した症例を抽出し，カルテ記載，検査所見を検討した．なお当科では耳管ピンが外耳道に突出しない適切な位置で留置し，鼓膜穿孔をベスキチンで閉鎖して手術終了とするが，これが出来なかった例を挿入不能例とした．外耳道にピンが突出したが，耳管開放症状が消失したため患者の希望により抜去しなかった例は不能例から除外した．

【結果】
挿入不能例は 127 耳中 6 耳（4.7％）であった．耳管鼓室口が狭い場合や骨梁の突出など解剖学的要因で奥まで挿入できなかった例 4 耳と，疼痛により処置を断念した例 2 耳であった．また抜去例は 8 耳（6.3％）であった．術後耳痛が生じた例 4 耳，自声強聴などの症状が増悪した例 2 耳，その他の理由が 2 耳であった．耳痛が生じた 4 耳中 2 耳は耳管ピンの脚部が外耳道に突出した状態での留置であった．また 8 耳中 6 耳が術後から約 1 ヶ月以内という短期間での抜去であった．

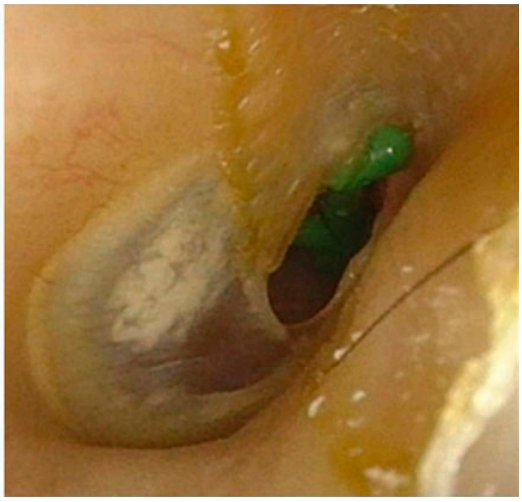
【考察】
当科では術前に基本的に中耳 CT を施行しており，内頸動脈走行異常や頸動脈管骨壁の欠損の有無を確認している．また耳管骨部の形状，耳管周囲蜂巣の発育を確認し耳管外への誤挿入を避けるため，CT で耳管鼓室口をイメージしている．CT 所見から挿入不能を予測することはできないが，これまで挿入に手間取った例に対しては内視鏡での耳管鼓室口の確認を行っている．ピンが耳管内に挿入されても脚部が外耳道内に突出してしまう例もある．このような例に対してはピンのトリミング，あるいはより短いピンの導入など工夫が必要になる．また当科では鼓膜麻酔（イオントホレーゼ）下で手術を行っているが，十分な鎮痛が得られない症例に対しては，鼓室粘膜の麻酔や全身麻酔などが考慮される．

抜去例に関しては，遷延する感染や滲出性中耳炎などの合併症は見られなかったが，患者が抜去を強く希望した．開放症状の軽減が不十分であること，異物感などの症状の出現が原因となりうるが，耳管ピンに対する患者の過大な期待も背景にあるのではないかと考えられた．近い将来の普及を鑑みて，耳管開放症を的確に診断し，起こりうる合併症や不具合について十分な informed consent を行った上で慎重に手術適応を決めることが重要である．

P3-4　耳管開放症に対する耳管ピン挿入術後の鼓膜穿孔の検討

平井　良治[1,2]，原田　英誉[1]，鴫原俊太郎[1]，野村　泰之[1]，大島　猛史[1]
[1]日本大学医学部附属板橋病院　耳鼻咽喉科，[2]末広町ヒライ耳鼻咽喉科

【はじめに】
耳管開放症に対する耳管ピン挿入術は低侵襲な手術手技として今後が期待される治療方法の一つと言える．その有効性は，諸家の報告から約 70% 程度と高いものである．しかし，合併症もありその際の対応や説明も患者満足度に大きく影響すると思われる．合併症として，鼓膜穿孔残存が挙げられる．医師主導治験では，13.8% であった．東北大の 252 耳の検討では 19.8% であったと報告されている．今回，当院で耳管ピン挿入術を施行経験した，鼓膜穿孔残存例について検討したので報告する．
【対象と方法】
2015 年 12 月から 2019 年 12 月までに当科を受診し耳管ピン挿入術を希望した耳管開放症（確実例）110 例 127 耳であった．挿入後穿孔が残存したのは 16 症例 16 耳であった．検討項目は，年齢，性差，穿孔残存部のサイズ，鼻すすりの有無，ピンの突出の有無，耳管ピンのサイズ，穿孔残存のサイズ（耳管ピンの脚程度のもの，1 象限内のもの，2 象限以内のものに分類），穿孔部位よりピンが外側に突出しているかの有無とした．
【結果】
年齢は 54.6 ± 23.9 歳（21-85 歳）で，性差比は，男 : 女 8 : 8 であった．4 号ピンが 15 例（93.8%），3 号ピンが 1 例（6.2%）であった．鼻すすり癖のある例が 8 例 50.0% であった．穿孔のサイズは，術前より穿孔あり穿孔部位より挿入し，穿孔は変化がなかったものが 1 例（6.2%），耳管ピンの脚程度のもの 6 例（37.5%），1 象限のもの 7 例（43.8%）2 象限にわたるものが，2 例（12.5%）にみられた．2 象限にわたったものは 77 歳と 85 歳で高齢であった．耳管ピンが穿孔部位より突出していたものが，6 例（37.5%）であった．
【考察】
頻度はそれほど多いものではないが，耳管ピンの合併症として鼓膜穿孔残存がある．穿孔のサイズは 1 象限以内のものが 81.3% であり，ピンが突出した形での穿孔残存が多かった．大きな穿孔残存例は高齢者にみられたので，挿入前に十分留意して行う必要があると思われた．

P3-5

演題取り下げ

P4-1 当科における先天性真珠腫の臨床検討

伊勢 桃子[1]，熊井 良彦[2]，竹田 大樹[1]，折田 頼尚[1]
[1]熊本大学 耳鼻咽喉科頭頸部外科，[2]長崎大学 耳鼻咽喉科頭頸部外科

【はじめに】先天性真珠腫は遺残性再発が多く，再発のリスクを避けるために早期の診断および治療が必要な疾患である．近年，鼓膜所見からの診断の際に顕微鏡や内視鏡を用いることでより早期の発見が可能となってきている．今回我々は，当科で手術を施行した先天性真珠腫症例について検討を行った．【対象と方法】2017 年 8 月から 2020 年 1 月までの間に当科で手術を施行した先天性真珠腫症例 14 例 14 耳を対象とした．先天性真珠腫の定義として，鼓膜に陥凹や穿孔などの上皮の陥入を認めず，真珠腫と鼓膜および外耳道に連続性を持たないものとした．また，進展度分類として，本学会が提唱する中耳真珠腫進展度分類 2015 改定案を用いた．術後聴力成績については，術後 1 年以上経過し，かつ，遊戯聴力検査もしくは純音聴力検査が可能であった症例に対して，術後聴力成績判定基準（2010）を用い評価を行った．また，短期観察症例も含まれるが，再発の有無についても検討した．【結果】症例の内訳として，初回手術時の年齢は 1 歳から 7 歳（中央値 3 歳），性別は男児 12 例，女児 2 例で，患側は右耳 6 例，左耳 8 例であった．発見契機として，学校健診で難聴を指摘されたものが 1 例，急性中耳炎または滲出性中耳炎の加療中に発見されたものが 3 例，それ以外の 10 例は感冒や上気道炎などで医療機関を受診した際に偶然発見されたものであった．進展度分類は，stage Ia が 6 例，stage Ib が 2 例，stage IIAT が 4 例，stage IIATM が 2 例で，stage III/IV に該当する症例は認めなかった．真珠腫の形状は，close 型 11 例，open 型 2 例，mixed 型 1 例であった．手術は，一期的鼓室形成術を施行したものが 8 例で全例 stage I であった．また，段階的鼓室形成術を施行したものが 6 例で全例 stage II であった．この段階的鼓室形成術を行った 6 例中，2 回目の伝音再建時の術式は IIIi 型 2 例，IVi 型 2 例，IVc 型 2 例であった．遺残再発については，stage IIATM であった 1 例でツチ骨柄の裏面に認めた．術後の聴力成績に関しては，聴力検査が施行可能であった 3 例中 2 例が成功例となった．【考察】先天性真珠腫は早期の診断と治療が必要な疾患であるが，今回の我々の症例では，年齢中央値が 3 歳と比較的低年齢で初回治療が行われていた．過去の報告では急性中耳炎や滲出性中耳炎を契機に発見されることが多いとされているが，本 14 例では，中耳炎の既往がある症例は 3 例のみであった．一方，他症状で医療機関を受診した 10 例中 6 例が小児科にて鼓膜所見を指摘され耳鼻咽喉科へ紹介された症例であった．このことから，先天性真珠腫という疾患が小児科医にも広く認知されたと同時に，近年，鼓膜の診察ツールの発達により，小児科外来での診察においても容易に発見することができ，早期診断につながったと考えられる．また，早期に診断がついたことから，進展度についても stage I が 14 例中 8 例と半数以上を占め，stage I における再発は現段階では認めていない．術式について，先天性真珠腫は遺残性再発が多いことから，当科では，術中に真珠腫の耳小骨への進展を認めた場合は，点検もかねて初回手術から約半年から 1 年後に伝音再建を含めた段階手術を行うこととしている．観察期間が半年程度の症例も含まれ，現在のところ再発は 1 例のみにとどまっているが，今後も長期的な経過観察が必要と考える．術後の聴力評価については，初回手術時の年齢が 4 歳以下であった 11 例では，術前の脳波検査や幼児聴力検査が行えておらず，きちんとした聴力評価を出すことができなかった．今後は術前に脳波検査を行うことも検討する必要があると考えた．

P4-2　鼓膜正常の伝音難聴で見つかった，成人の先天性真珠腫の 2 例

浅井　久貴[1]，土屋　吉正[1]，岸本真由子[1]，内田　育恵[1]，菅　　太一[2]，小川　徹也[1]，植田　広海[3]
[1]愛知医科大学　耳鼻咽喉科，[2]名古屋掖済会病院　耳鼻咽喉科，[3]名鉄病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】鼓膜正常な伝音難聴としては聴力改善目的の手術が治療選択肢となる耳小骨奇形や耳硬化症が広く知られている．ただ一方で，自覚症状に乏しい場合は経過観察となっている症例も少なからず存在する．手術時期や適応を判断する上で鼓膜から透見されない先天性真珠腫も忘れてはならない疾患である．今回，鼓膜に異常を認めない成人伝音難聴例で，手術により先天性真珠腫が確認された 2 例を経験したので報告する．【症例 1】27 歳女性．職場健診で右難聴を指摘されて前医耳鼻咽喉科を受診した．中学校以前には聴力のことを指摘された記憶がない．中学校の学校健診において難聴の指摘をされていたが，近医耳鼻科では原因不明と診断され，経過観察となっていた．伝音難聴に対する聴力改善手術の希望があり手術目的に当院紹介受診となった．初診時の鼓膜所見は両側ともに正常で，白色病変の透見や陥凹，穿孔はなく，肉芽や耳漏といった炎症所見も認めなかった．純音聴力検査結果は 4 分法で右 65.0dB，左 10.0dB の気骨導差を認める右伝音難聴であった．0.6mm スライスの 3 方向 CT 所見では，右アブミ骨上部構造の位置にわずかな軟部陰影を認め，アブミ骨上部構造は一部欠損．中学生以降に右難聴が進行した可能性のある経過より，耳硬化症や，耳小骨奇形で脆弱な部位の骨折により連鎖離断型になった可能性，あるいは先天性真珠腫を鑑別に挙げ術前説明を行った．鼓室形成術による連鎖再建または，アブミ骨固着も合併していればアブミ骨手術，その際キヌタ骨長脚欠損もあればマレウスアタッチメント代用アブミ骨の使用，もしくは先天性真珠腫であれば真珠腫の摘出を行うなど，いずれのインフォームドコンセントも行った上で手術を施行した．手術所見では，ツチ骨柄の裏面およびアブミ骨上部構造，アブミ骨底板に open 型の真珠腫を認め，アブミ骨上部構造と底板は分離してやや後方に変位していた．底板の可動性は良好であった．真珠腫をすべて除去し，中耳内視鏡で残存がない事を確認の上，IVi-M で伝音再建を行った．【症例 2】21 歳男性．小学校の学校健診で難聴の指摘をされていたが，自覚症状はなかったため自身で経過をみていた．17 歳で左難聴を自覚し，20 歳で左聴力の増悪を認めたため，近医耳鼻科を受診．左伝音難聴と 2000Hz での骨導閾値上昇，中耳 CT で異常所見を認めないことから，左耳硬化症の疑いで手術目的に紹介受診となった．初診時の鼓膜所見は両側ともに正常で，白色病変の透見や陥凹，穿孔はなく，肉芽や耳漏といった炎症所見も認めなかった．純音聴力検査結果は 4 分法で右 10.0dB，左 41.3dB の気骨導差を認める左伝音難聴であった．0.6mm スライスの 3 方向 CT 所見で詳細に評価すると，左キヌタ - アブミ骨関節の位置にごく淡い軟部陰影を認め，同部位の骨は一部欠損．先天的な耳小骨連鎖異常を第 1 に考えるが，加えて先天性真珠腫の疑いもあることをインフォームドコンセントした上で手術を施行した．手術所見では，キヌタ骨長脚の位置から顔面神経水平部，アブミ骨上部構造，鼓膜張筋腱，上鼓室まで広範に open 型の真珠腫を認めた．キヌタ骨長脚，アブミ骨前脚は欠損していた．真珠腫をすべて除去し，中耳内視鏡で残存がない事を確認の上，IVi-M で伝音再建を行った．【結語】成人になって初めて発見された鼓膜正常の先天性真珠腫の 2 例を経験した．鼓膜正常症例では気骨導差があっても病的とは判断されず，経過観察となっている症例は少なくない．病態によって手術適応や時期，術式，有効性，リスクを考える必要があるため，検査を慎重に評価し，中耳 CT で耳小骨周囲にわずかであっても軟部陰影を認める場合は，先天性真珠腫の可能性を念頭に置く必要がある．

P4-3 当院における小児の先天性真珠腫の新鮮例の検討

吉見 亘弘[1]，松井 和夫[1]，呉 晃一[2]，新村 大地[3]
[1]聖隷横浜病院，[2]武蔵小杉くれ耳鼻咽喉科，[3]浜松医科大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】今回我々は当院にて 2004 年～ 2015 年にかけて新規に診断された先天性真珠腫に対して手術した 69 症例について報告する．【対象】2004 年～ 2015 年にかけて受診した 15 歳以下の先天性真珠腫は 69 例 69 耳（男児 45 耳，女児 24 耳）で男児が女児の約 1.5 倍であった．年齢の内訳は 1 歳 8 名，2 歳 9 名，3 歳 11 名，4 歳 6 名，5 歳 6 名，6 歳 10 名，7 歳 5 名，8 歳 3 名，9 歳 2 名，10 歳 5 名，11 歳 1 名，12 歳 1 名，13 歳 1 名，15 歳 1 名で 5 歳以下 40 例，10 歳以下が 65 例を占めた．【方法】中耳真珠腫進展度分類 2015 改定案に記載されている先天性真珠腫の定義に沿って分類し，術式や真珠腫の形態，再発の有無や伝音再建法別の聴力成績について検討した．【結果】69 例のうち，鼓室に限局する StageI の症例が 42 例（Ia:22 例，Ib:12 例，Ic:8 例）と最も多く次いで StageII 25 例，StageIII 2 例（頭蓋底・半規管に達している症例，後頭蓋窩欠損症例）であり，StageIV は認めなかった．術式に関しては術前 CT にて直径 3.5mm 以下の ASQ に限局する 16 例に対しては低侵襲である鼓膜切開術を施行した．16 例中，1 例は摘出検体 4.3mm であり，鼓膜張筋腱に真珠腫母膜が遺残，一年半後に鼓室形成術を施行した．残り 53 例に対しては鼓室形成術や乳突削開術を施行した．遺残が疑われる症例に対しては段階手術を施行した．S2, S3 症例は 28 症例でうち 27 例に IVc 型，1 例はアブミ骨前脚のみ消失しており IIIc 型にて再建した．聴力改善不良のある際は 2 回目，3 回目の鼓室形成術を施行した．伝音再建法別の聴力成績は I 型（13 例 /13 例 100%），IIc 型（1 例 /1 例 100%），IIIc 型（13 例 /13 例 100%），IVi 型（1/1 100%），IVc 型（16/25 例 64%）であった．69 例中 5 年以上経過し再発の有無を確認できた症例は 59 例であった．【考察】各症例の詳細については追って報告するが，StageI42 例中，Ia22 例，Ib12 例，Ic8 例と Ia が最も多く，従来わが国で最も多いとされる PSQ 領域つまり Ib よりも多いという結果となった．これは近年診断用光学機器の進歩により先天性真珠腫を発見しやすくなったことが挙られる．当院では Ia 領域でかつ直径 3.5mm 以下の症例に対しては鼓膜切開にて摘出，遺残の有無は内視鏡にて確認する．鼓膜切開にて加療した Ia 領域の真珠腫のうち転勤や自己中断などなく 5 年以上経過を終えた症例は 16 例中 13 例であるが，遺残がないことを術中確認できた症例はその後も再発なく予後良好であった．3.5mm より大きい症例に対しては鼓室形成術を施行した．5 年以上経過観察した症例は 46 例あり，長期例では 15 年経過している．鼓室形成術を施行した症例は 1 症例を除いて術後 5 年間の再発なくまた良好な鼓膜所見を得た．再発を疑った症例は聴力経過フォローの過程で難聴改善なく，聴力改善目的に CT を撮影した所遺残を疑う所見を認め今後手術を予定している．先天性真珠腫には多発例があり，このような特別な例では 5 年間経過観察し CT で遺残や再形成が疑われる例ではさらに長期に経過を見る必要がある．先天性真珠腫は術後の再発の有無や聴力の経過観察のためにも長期間経過を見る必要があると思われる．【まとめ】先天性真珠腫は StageI では Ia 領域が最も多く，真珠腫の大きさが 3.5mm 以下であれば手術侵襲の低い鼓膜切開での摘出で良好な結果を得た．またそれよりも大きい真珠腫であれば鼓室形成術必要ならば乳突削開術にて加療を行う．ほとんどの例で小児の先天性真珠腫は 5 年経過をみて 5 年目に CT で遺残の確認を調べて問題なければ良いと考えている．

P4-4　症例報告：両側先天性真珠腫症例の加療における留意点

門脇　嘉宣，平野　　隆，鈴木　正志
大分大学　耳鼻咽喉科

【背景】近年，耳鼻科診療で用いる光学機器の性能向上や使用頻度の増加などに相まって先天性真珠腫の患者は増加，また発見時の若年化が報告されている．ただその中でも両側先天性真珠腫は稀であり，その報告は少ない．我々は今回，4 歳男児の両側先天性真珠腫症例を経験したため，その経過や反省点について報告する．【症例】4 歳男児で，既往歴は特にない．X 年 8 月に右耳漏が生じ，近医耳鼻科を受診した際に先天性真珠腫を疑われて当科に紹介となった．初診時，右鼓膜全面に白色塊を透見し，左鼓膜所見は正常だった．側頭骨 CT では右耳では鼓室～上鼓室～乳突部まで陰影が充満していたのに加え，左耳にも鼓室，上鼓室に真珠腫を疑う陰影を認めた．両側先天真珠腫（右：stage2PTAM，左：stage2TA）と診断した．同 X 年 12 月に右耳の鼓室形成術 4c 型 CWDR（軟組織再建）を，X+1 年 7 月に左耳の鼓室形成術 4c 型 TCA を施術した．左耳の真珠腫は当初よりも前鼓室へ増大進展しており，stage2PTA と診断を改めた．X+2 年 9 月右耳の遺残性再発に対して 2 回目の右耳手術を施術した．軟組織再建した後壁は大きく陥凹して上皮が乳突腔内に進入しており，その下に真珠腫が複数個所で遺残していた．上皮は前庭窓窩まで入り込んでいたため初回手術で再建した後壁とコルメラを摘出し，4 型伝音再建で施術せざるを得なかった．X+3 年 3 月左耳の遺残性病変に対して 2 回目の左耳手術を施術した．初回の伝音再建は触ることなく遺残病変を摘出した．現在，両耳とも明らかな真珠腫遺残は認めていない．純音聴力検査（3 分法）では右 58.3dB，左 51.7dB と両側中等度難聴の状態であり，就学時に左耳に補聴器の装用を開始した．右耳が open cavity となっているため debris 堆積による耳漏が生じることもあり，今後は耳処置が可能な年齢になってからの後壁および伝音再建の施術を検討している．【考察】先天性真珠腫は術後の遺残再発が生じやすい，術後の耳処置が難しい，聴力温存がより重要になる点などに対し，加療に際して後天性真珠腫とは多少異なる対応が必要となると諸家からも報告されている．殊に両側性病変においては，再発が生じれば幼少児期に複数回の手術が必要になる可能性があること，両耳に聴力低下が生じ得るため補聴について考慮する必要があることで，その加療方針が患者の一生を大きく左右する可能性が高い．両側先天真珠腫は稀であるが，加療を行う際は初回治療前から上記の点を包括した加療プランニングを想定して両親への丁寧な説明を行っておくことが，通常の片側性先天性真珠腫に比べてより重要になると考える．

P4-5　術前に診断に至らなかった先天性真珠腫の 1 例

川島　貴之[1]，日尾　祥子[2]，北村　貴裕[1]
[1]八尾市立病院，[2]大阪警察病院

はじめに　先天性真珠腫は，近年の顕微鏡や内視鏡などの診療器具の発達や普及により日常診療で早期に発見されることが多くなってきている．特に鼓膜から透見されるような鼓室型ではその傾向が認められる．しかし，鼓膜から透見されないタイプや錐体部真珠腫などは真珠腫が大きく進展し，様々な症状を呈してから初めて診断がつくようなものも存在する．今回我々は，術前には予想をしていなかったが，試験開放を行った結果診断に至った先天性真珠腫の一例を経験したので報告する．症例提示　48 才男性．主訴は右難聴．現病歴：中学生頃より右難聴に気付いたが，耳鼻咽喉科に受診せず，放置していた．以後あまり気にしていなかったが，最近になって会社の検診で右難聴を再度指摘され，精査目的に近医耳鼻咽喉科受診．聴力検査で右伝音難聴を指摘され当科紹介となった．中耳炎の既往はなし．初診時の鼓膜所見では，右は弛緩部に軽度の陥凹を認めたが浅く，debris の貯留も認めなかった．左は正常．標準純音聴力検査では右は約 45dB の気骨導差を認める伝音難聴，左は正常範囲であった．ティンパノグラムは両側 A 型．アブミ骨筋反射では左 ipsi のみ反射を認めた．伝音難聴の原因精査のため側頭骨 CT を施行したところ，右顔面神経膝神経節から水平部の周囲にかけて軟部陰影と溶骨性変化を認め，さらにその周囲には硬化性病変を認めた．ツチ骨とこの硬化性病変は接していたため，伝音難聴の原因はこれによるものと考えられた．また上前庭神経周囲にも一部溶骨性病変を認めた．なお，耳小骨自体の形態は特に異常を認めず，耳小骨奇形は否定的であった．顔面神経鞘腫などを念頭に置き，電気味覚検査も施行したが，鼓索神経領域・大錐体神経領域ともに正常範囲で左右差も認めなかった．温度眼振検査では右の半規管機能低下を認めた．悪性病変の可能性も否定はできないため，生検による診断と，可能であれば伝音再建目的に 2019 年 2 月 28 日，全身麻酔下，右試験開放，鼓室形成術を施行した．手術は TEES で施行．Tympano-meatal flap を挙上し，上鼓室側壁を最小限に削開し I-S joint を確認した．Stapes の可動性は良好であったが malleus と incus の可動性は認められず，鼓室硬化症によるものと思われた．Incus と malleus head を摘出するとその内側に真珠腫の debris を認めた．鼓膜との連続性を全く認めないことより先天性真珠腫（open type）と診断した．真珠腫の進展範囲は耳小骨の内側で顔面神経水平部の内側から上方にかけてで，膝神経節から前半規管の間に骨融解によって生じた陥凹内に存在した．鼓室内や乳突洞内への進展は認めなかった．顔面神経水平部は膨隆していた．Working space が小さかったため手術操作は困難であったが真珠腫を慎重に摘出した．明らかな matrix の遺残がないことを確認の上，incus body をトリミングしてコルメラとした．鼓膜との間に interposition し 3c 再建とした．術後聴力は 34.4dB に改善し，1 年 3 カ月経過した現在，明らかな再発を認めていない．考察　本症例は，鼓膜弛緩部に浅い陥凹を認めたが，真珠腫とは全く連続性がなかったことより先天性真珠腫と診断した．CT 上乳突蜂巣の発育が良好であることも矛盾しない結果と思われる．おそらく真珠腫や硬化性病変により isthmus が 2 次的に閉鎖されたため弛緩部の陥凹が生じたのではないかと推測した．先天性真珠腫の中でも，錐体部真珠腫は Sanna1）の分類における迷路上型の場合，その発生母地として膝神経節付近が多いといわれている．本症例も迷路上型の先天性真珠腫の非常に進展範囲の限局されたものである可能性が考えられた．なお，今回術前に MRI を施行しなかったことは反省点の一つである．1）Sanna M, et al : Petrous bone cholesteatoma. Skull Base Surg 1993 ; 3 : 201―213.

P4-6 先天性真珠腫に類似した中耳腫瘤の 1 例

藤田 陸登[1]，福島 典之[1]，呉 奎真[1]，益田 慎[2]
[1]県立広島病院 耳鼻咽喉科，[2]県立広島病院 小児感覚器科

中耳腫瘍は比較的稀な疾患で，臨床症状や画像所見は非特異的であり，試験的鼓室開放術または腫瘍摘出をかねた鼓室形成術を行い，病理組織学的検査により確定診断がえれれることが多い．今回，われわれは術前に鼓膜所見や，CT から先天性真珠腫と診断し，鼓室形成術を施行したところ，中耳腫瘤であった症例を経験した．症例：4 歳男性 既往歴：なし．現病歴：近医耳鼻科で左滲出性中耳炎に対して，鼓膜チューブ挿入術を施行しようとしたところ，白色腫瘤を認め，当院紹介となった．鼓膜所見（図）:左鼓膜上方に白色病変を透見できた．聴力検査:有意な左右差認めなかった．中耳 CT：ツチ骨柄前方から耳管方向にかけて軟部陰影を認めた．以上の所見から先天性真珠腫を疑い，鼓室形成術を施行する方針となった．手術所見:真珠腫のようなデブリを認めず，匙状突起周囲に腫瘤を認めた．腫瘤を摘出後，ツチ骨頭を用いて，3C 型で伝音再建を行った．病理組織学的検査：fibroadipose leision（脂肪組織を含む，増勢した膠原繊維）術後経過:術後 2 か月後に，滲出性中耳炎の再発のため，鼓膜チューブ挿入術施行し，現在経過観察中である．中耳腫瘍は術前に診断が困難なことが多く，術前の鼓膜所見や，CT では真珠腫性中耳炎と区別がつかないことがある．術前に MRI を撮影することで，鑑別の一助になるが，今回の症例では MRI を撮影していなかった．術前にデブリを認めず，病理組織学的検査を施行することを決めた症例であり，術中所見の重要性を再認識する症例であった．本邦での中耳の線維腫や線維脂肪腫の報告を文献検検索したが，認めなかった．発生機序は不明であるが，以前より中耳炎を反復しており，炎症によって中耳の粘膜が線維化して腫瘤形成したものと考える．



P5-1　当科における中耳真珠種による耳性頭蓋内合併症例の検討

神田　裕樹[1]，角南貴司子[1]，森口　　誠[2]
[1]大阪市立大学　耳鼻咽喉科，[2]森口耳鼻咽喉科

初めに：耳性頭蓋内合併症は中耳真珠種進展度分類の Stage4 に分類されており，化膿性髄膜炎，硬膜外膿瘍，硬膜下膿瘍，脳膿瘍，硬膜静脈洞血栓症などが挙げられる．中耳炎･乳突洞炎によるものが多い．抗生剤の発達による発症･重症化する例は減少している傾向にはある．しかし，発症すれば致命的になる可能性もあり早急な対応が必要となる．多くの場合は脳神経外科医との連携が必要となる．また糖尿病等の基礎疾患を伴っていることも多く他科と協力して治療を行うことが必要となる．感染経路としては，1: 頭蓋内への直接的波及，2: 内耳道経由の感染，3: 血行性感染が挙げられる．今回，我々は 2012 年 4 月～ 2020 年 3 月までで中耳真珠種による耳性頭蓋内合併症をきたした症例を検討したので報告とする．方法・結果 2012 年 6 月～ 2019 年 12 月まで当科受診とし，当科で加療をおこなった 5 症例に対して検討をおこなった．平均年齢は 59 歳（36-69 歳），性別は全例男性であった．患側は右 : 左＝2:3 であった．全例中耳真珠種からの頭蓋内合併症であり，主訴は耳漏，耳痛，頭痛，発熱，めまい，意識障害，言語障害とさまざまであった．頭蓋内合併症としては髄膜炎のみが 1 例，髄膜炎＋S 状静脈洞血栓が 2 例，脳室炎＋髄膜炎が 1 例，脳膿瘍が 1 例であった．他の耳性合併症は内耳瘻孔が 2 例で認めた．基礎疾患は 5 例中 3 例に糖尿病を認めていた．手術加療としては 5 例中 2 例が脳外科でドレナージ＋抗生剤加療が行われ，その後に乳突削開術，鼓室形成術を施行した．残り 3 例中 2 例は抗生剤加療を行い，その後，乳突削開術，鼓室形成術を施行した．1 例は抗生剤加療＋局所処置（耳処置）で真珠腫塊が自然排出し，髄膜炎・局所所見は軽快し，自覚症状も改善した．真珠腫は残存しているが手術希望がなく経過観察をおこなっている．手術を行った 4 例中 1 例は術後再発認めたために再度真珠腫摘出をおこなった．3 例は再発認めていない．現在も全症例に対して外来経過観察中である．死亡例はなく全例社会復帰できている．考察：耳性頭蓋内合併症の 5 例を検討した．手術をおこなった 4 例中 1 例は再発のため再手術を施行した．初診時の症状として耳漏か頭痛は全例で認めていた．脳外科でのドレナージをおこなった症例は 2 例であった．膿瘍ドレナージに関しては一般的には膿瘍径 20mm 以下であれば手術は不要と考えられている．また．このようにドレナージ手術を行う際に，同時に原疾患である耳疾患に対する手術を行うかどうかに関しては議論がある．術式に関しては当科では後壁保存型の段階手術を基本としているが真珠種の残存が考えられる症例・真珠種により後壁が広範囲に欠損されている症例・患者の年齢や社会的背景を考慮して後壁削除型，伝音再建は段階手術か 1 期的手術かの選択を行う．聴力に関しては，初診時から骨導聴力が 70dB 付近と骨導閾値低下が著明な症例が多かった．術後も骨導閾値の増悪は認めなかった．現在は全例再発認めていないが，観察期間が短い症例もあるため今後も入念な観察は必要と考える．

P5-2 当科での真珠腫性中耳炎に対する外耳道閉鎖術の検討

比嘉 輝之[1]，近藤 俊輔[1]，我那覇 章[1,2]，鈴木 幹男[1]
[1]琉球大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]宮崎大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科

【目的】伝音再建を行っても実用聴力が得られないことが予想される真珠腫性中耳炎や難治性の乳突削開腔の術後感染症例に対して真珠腫再発の予防や感染の制御を目的に外耳道閉鎖術が選択される場合がある．当科で真珠腫性中耳炎に対して外耳道閉鎖を行った症例について検討した【症例】2014 年から 2019 年の 5 年間に当科で真珠腫性中耳炎に対して外耳道閉鎖を行った 9 例に対して外耳道閉鎖を行った理由，術前聴力，手術術式，術後経過について検討を行った．中耳癌が明らかとなった症例は除外した．対象の 9 例は男性 5 例，女性 4 例，年齢 23.7-74.5 歳，平均 59.1 歳，平均観察期間 14 ヵ月であった．表に症例一覧を示す．外耳道閉鎖術を行った理由は真珠腫再発防止が最も多かったが症例 4 と 6 以外では反復する感染を伴っており，症例 1 と 5 では前医で中耳感染の波及と思われる脳膿瘍のドレナージが行われていた．また症例 7 では顔面神経不全麻痺を 3 回反復していた．症例 4 は真珠腫の摘出と同時に人工内耳植え込みを行った症例で，症例 6 は先天性外耳道狭窄と中耳奇形があり鼓室形成術で聴力改善が得られる可能性は低いと考え再発防止や術後の処置軽減の観点から外耳道閉鎖を選択した．術前聴力はどの症例も実用聴力ではなく症例 4 については人工内耳でのリハビリを開始した．その他の症例は対側耳での聴取や補聴器装用を行い術後聞き取りに困るとの訴えはなかった．術後経過についてすべての症例で真珠腫の再発はなかった．症例 4，症例 7 で閉鎖した外耳道皮膚の部分離開がみられた．症例 4 では人工内耳の露出を防ぐため再手術を行い耳介軟骨を用いて再閉鎖した．また症例 7 では術後 3 か月で再感染が生じ抗生剤投与など治療を要した．術後中耳 CT で閉鎖腔の含気の評価が行えたのは症例 1，8 を除く 7 例であり症例 5，6 以外では含気が認められた．【考察】閉鎖腔が含気すると CT で真珠腫再発有無の確認が容易で人工中耳，人工内耳などの手術を行うときにも有利な条件となる．一方で閉鎖組織が薄くなり離開の危険が増す可能性がある．また含気を目指し鼓室粘膜の温存を図ることが病変の不完全な除去につながり，症例 7 のように術後感染の要因となった可能性がある．感染をコントロールしてから手術を行うことあるいは病変の完全除去を優先することを検討する必要があると考える．また経過観察において含気しない症例では MRI 拡散強調像での真珠腫再発有無の評価が有用と考えられた．

症例	性別	年齢	観察期間(月)	閉鎖の目的	術前聴力	対側聴力	術後鼓室含気	再発有無	術後トラブル
1	女性	62.5	0.4	感染巣除去、耳漏停止	93dB	65dB	不明	なし	なし
2	男性	23.7	10.2	感染巣除去、耳漏停止	評価不能	評価不能	あり	なし	表面の離開
3	女性	81.9	20.9	真珠腫再発の防止	105dB	75dB	あり	なし	なし
4	男性	70.4	32.0	真珠腫再発の防止、人工内耳露出防止	スケールアウト	スケールアウト	あり	なし	離開、再閉鎖
5	男性	65.7	32.0	感染巣除去、耳漏停止 真珠腫再発防止	スケールアウト	56dB	なし	なし	なし
6	男性	36.5	24.6	真珠腫再発防止	71dB	8.8dB	なし	なし	なし
7	女性	74.5	7.9	真珠腫再発の防止	スケールアウト	27.5dB	あり	なし	閉鎖部離開、頭蓋底骨髄炎
8	男性	52.4	2.1	真珠腫再発防止	スケールアウト	27.5dB	不明	不明	なし
9	女性	63.9	4.5	真珠腫再発防止、	76.3dB	13.8dB	あり	なし	なし

P5-3 当科における中耳真珠腫に伴う半規管瘻孔症例の検討

前田 泰規，佐々木 亮，葛西 崇，清水目奈美，後藤 真一，松原 篤
弘前大学 耳鼻咽喉科

＜はじめに＞

半規管瘻孔は中耳真珠腫においてしばしば認められる合併症の一つであるが，瘻孔の処理に伴い感音難聴やめまいなど内耳障害を引き起こす可能性があり，慎重な対応を要する．今回，当科における中耳真珠腫に伴う半規管瘻孔症例ついて検討したので報告する．

＜対象と方法＞

弘前大学医学部附属病院耳鼻咽喉科において，2011 年 7 月から 2019 年 12 月までに手術を施行した中耳真珠腫症例のうち半規管瘻孔を伴う症例を対象とした．瘻孔の深達度及びサイズと術前後の聴力変化について検討した．半規管瘻孔の深達度については，Dornhoffer と Milewski の分類を用いて，I，IIa，IIb，III に分類し[1]，瘻孔のサイズは Gacek の分類を用いて，2mm 以下を小瘻孔，それより大きいものを大瘻孔とした[2]．

＜結果＞

期間中に中耳真珠腫の診断で初回手術を施行したのは 202 耳で，そのうち半規管瘻孔を認めたのは 25 耳（12.4 %）であった．半規管瘻孔症例における中耳真珠腫の病態分類は弛緩部型 11 耳，緊張部型 9 耳，先天性 2 例，二次性 2 耳，分類不能 1 耳であった．瘻孔の部位は全て外側半規管であった．半規管瘻孔の深達度は I が 16 耳，IIa は 2 耳，IIb が 2 耳，III が 5 耳であった．瘻孔のサイズについては手術記録に記載がないものが 8 例あり，2mm 以下が 14 耳，2mm より大きいものが 3 耳であった．術前より聾であったのは 6 耳で，術後に術前よりも骨導閾値が 10dB 以上上昇したのは，術後半年の時点で 21 耳中 2 耳，1 年で 18 耳中 2 耳，3 年で 12 耳中 1 耳であった．

＜考察＞

先行研究で中耳真珠腫に伴う半規管瘻孔の頻度は 4.3%[3]，7.9%[4]，15%[5] と報告されており，当科でも 12.4 % とほぼ同様の結果であった．術後の骨導聴力の改善についてこれまで報告されているが，長期の術後聴力成績についての報告は少ない．Katsura らは，5 年間経過を追った半規管瘻孔を伴う中耳真珠腫症例の骨導聴力が，術後 1 年と比較して術後 5 年で骨導閾値が上昇したと報告している[6]．当科で 3 年間経過を追った 12 耳のうち 1 耳で骨導聴力の悪化が認められ，当科の手術症例は比較的骨導聴力が良好に温存されていた．今後さらに長期術後聴力について検討をすすめる予定である．

＜参考文献＞

1. Dornhoffer JL and Milewski C. Management of the open labyrinth. Otolaryngology--head and neck surgery : official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 1995;112:410-4.

2. Gacek RR. The surgical management of labyrinthine fistulae in chronic otitis media with cholesteatoma. The Annals of otology, rhinology, and laryngology. 1974;83:Suppl 10:1-19.

3. 渡辺 亜希子，佐野 肇，他．内耳瘻孔症例における骨導聴力の温存―特に一側聴耳の手術に関して―．頭頸部外科．2014;24:137-142.

4. 飯野 ゆき子，中村 寧，他．真珠腫による内耳瘻孔症例の術後聴力．耳鼻咽喉科臨床．1995;88:31-36.

5. 森 京子，萩森 伸一，他．中耳真珠腫における半規管瘻孔―瘻孔部位と術後聴力―．Otology Japan. 2009;19:173-78.

6. Katsura H, Mishiro Y, et al. Long-term deterioration of bone-conduction hearing level in patients with labyrinthine fistula. Auris, nasus, larynx. 2014;41:6-9.

P5-4　熊本大学で直近 3 年間に行った弛緩部型真珠腫術後成績

熊井　良彦[1,2]，伊勢　桃子[2]，折田　頼尚[2]
[1]長崎大学　耳鼻咽喉科頭頸部外科，[2]熊本大学　耳鼻咽喉科頭頸部外科

演者の前任地（～ 2019）熊本大学での，弛緩部型真珠腫に対する最近の術後成績を報告する．演者はこれまで，弛緩部型真珠腫に対して，外耳道後壁保存型段階手術を基本としてきた．（ただし上鼓室限局型の場合は単回 I 型手術としており，最近は内視鏡下に行っている）一方，段階手術 2 回目に再形成再発を認めた場合，外耳道後壁削除＋外耳道後壁非再建とし，アブミ骨周囲，鼓室洞に遺残を認めた場合のみ 3 回目を予定することとしている．今回は，2016 年 11 月より 2018 年 10 月の 2 年間に弛緩部型真珠腫に対して単回手術もしくは，段階手術を完了し，術後 1 年後に聴力検査を行うことのできた 45 例を対象とした．真珠腫の進展度は，中耳真珠腫進展度分類 2015 改定案を用い，術後聴力成績は，伝音再建後の術後聴力成績判定基準（2010）を用いた．他検討項目として，外耳道後壁削除の有無，耳小骨連鎖再建法，上鼓室外側壁の再建法（骨パテもしくはスライス軟骨），段階手術の際の遺残性再発および再形成再発の有無，および外来経過観察中の再発の有無について後方視的に検討した．以下結果を列挙する．性別は，男性 29 例，女性 16 例　年齢は 8 ～ 72 歳（平均 44.6 歳）であった．進展度は，Stage I（11 例），Stage II（29 例），Stage III（5 例）であった．単回手術を行った症例は 19 例（そのうち外耳道後壁を保存した症例は 13 例であった．）であった．段階手術を行った症例は 26 例（2 回目手術で，アブミ骨周囲あるいは鼓室洞に遺残を認めたため，結果的に 3 回施行した症例が 3 例含まれた．それら以外はすべて 2 回目で終了した．）であり，最終的に外耳道後壁を保存できた症例は，22 例であった．段階手術時に再形成再発認めた 6 例（全体の 12%）のうち，上皮の進展が乳突洞に及んでいたため，外耳道後壁削除型に移行した症例は 4 例，弛緩部がわずかに陥凹するのみだったため，外耳道後壁を保存して，上鼓室外側壁の補強を追加した症例が 2 例であった．また段階手術時に遺残再発を認めた症例は 8 例（全体の 16%）で，部位は各々上鼓室前方（5）とアブミ骨周囲（2）に多く鼓室洞（1）も認めた．段階手術完了後，外来観察期間中に再発を認めた症例は 2 例（全体の約 4%）でいずれも遺残性再発であった．外耳道側の鼓膜直近にパールを形成した 1 例は外来で，また槌骨前方が膨隆して同部位の遺残再発が判明した 1 例は全身麻酔下に摘出し，その後は現在まで再発はない．耳小骨再建方法については，I 型（9 例）IIIc 型（8 例）IIIi 型（24 例）IVi 型（3 例）再建せず（1 例）であり，聴力成功例は全体で 34/44（78%）と，聴力成績として他施設成績に非劣勢であった．また各再建術式について成功例に該当する割合は，各々，I 型 12/12 例　IIIc 型 3/8 例　IIIi 型 14/20 型　Ivc 型 0/1 例　Ivi 型 3/4 例であり，症例数が少ないため統計学的意義は確定的でないが，インターポジションを行った場合，成功率がより高い傾向にあることが確認された．段階手術時の再形成再発症例 6 例について，さらに詳細に検討を行うと，乳突洞まで再形成再発が進展していた 4 症例はいずれも，上鼓室外側壁再建方法で，骨パテが用いられ，同部位が部分的に破壊され，もしくは吸収されたことが原因であることが判明した．また残りの 2 例は弛緩部が明らかに陥凹しており，いずれも軟骨により再建した部位の前方の隙間から上皮の乳突洞孔への進展が始まろうとしている所見が認められた．一方段階手術の際に遺残していた部位は，上鼓室前方の，特に槌骨の前方が 5 例と全体の 6 割で最も多かった．したがって，段階手術 2 回目に再形成再発をさせないためには，上鼓室外側壁をスライス軟骨で再建する際に，前方に隙間ができないように，あらかじめ上鼓室外側壁を滑らかにする工夫をすることが重要であり，また槌骨前方に遺残させないように，真珠腫摘出後も，十分内視鏡で同部位に遺残のないことを確認することが重要と考えた．今後も長崎大学において真珠腫症例の術後成績の向上に努力を重ねていく．

P5-5　当科における癒着性中耳炎に対する鼓室形成術の成績

奥田　匠[1]，松田　圭二[2]，中島　崇博[1]，後藤　隆史[1]，我那覇　章[1]，東野　哲也[1]
[1]宮崎大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]まつだ耳鼻咽喉科　宮崎サージクリニック

【はじめに】癒着性中耳炎に対する鼓室形成術は，再癒着防止を図りつつ良好な聴力を維持することが非常に難しい病態のため，手術成績は概して良好でない．しかし，全癒着例であっても，若年者で術前の乳突蜂巣の含気が良い場合には良好な術後経過が期待できる症例もある．術前の含気度や年齢は予後の推定に有効な因子であろうか．

【対象と方法】我々は癒着防止法として薄切耳介軟骨を短冊状に形成して鼓膜の再建に用いる palisade cartilage tympanoplasty を中心に行っている．2006 年から 2018 年の 13 年間の 68 例について，男女比，左右の別，年齢，観察期間，鼓膜所見からみた分類（全面癒着型と後半部癒着型），一期的か段階的かの別，癒着防止策，術後成績（鼓膜の状態，聴力成績の成功率），伝音再建別の聴力成功率を検討した．術後も CT による画像評価を行った 59 例で，術前後の含気度と年齢・聴力成績についても検討した．術後の CT は術後 1 年を目処に撮影した．

【結果】男性 39 例，女性 29 例，右 40 例，左 28 例，年齢 5 ～ 76 歳（平均 41.2 歳）であった．観察期間は 6 ヵ月～ 13 年（平均 3.4 年）であった．鼓膜所見からみた分類では全面癒着型が 23 例，後半部癒着型が 45 例であった．一期的に行われた例が 57 例，段階的方針で行われた例が 11 例であった．後者での二期手術未実施が 4 例あった．癒着防止法としては 90%（61 例）で薄切耳介軟骨が用いられ，シリコンシートの留置 24%（16 例），鼓膜換気チューブの留置 3%（2 例）で，筋膜のみ 7%（5 例）の例もあった．最終的な鼓膜の状態は正常 82%（56 例），内陥 9%（6 例），癒着例なし，穿孔 4%（3 例），tube 留置中，外耳道閉鎖，コレステリン肉芽腫による外耳道後壁腫脹による鼓膜観察困難が各 1.5%（1 例），WO（伝音未再建）6%（4 例）であった．聴力成績判定での成功例は 68%（46 例）であった．手術方法別にみると，一期的に行った例での成功率は 72%（41 例）であったが，段階的に行った例では 43%（3 例）であった．伝音再建別にみると，I 型が 90%，IIIi-M が 80%で，IIIc，IVc の成績は 50 ～ 60%台と振るわなかった．術後の画像評価で，含気なしおよび耳管・中鼓室までの含気がみられる群を含気不良群，上鼓室から乳突洞まで含気がみられる群を含気良好群として，それぞれの聴力成績を比較したところ，成功率は前者が 46%（13 例），後者が 84%（26 例）と，含気良好群で統計学的にも有意に良好な結果であった（P=0.002）．全面癒着型と後半部癒着型に分けて検討すると，全面癒着型での成功率は含気不良群では 37%（7 例），含気良好群では 50%（1 例），後半部癒着型での成功率は含気不良群では 67%（6 例），含気良好群では 86%（25 例）であった．何れも術前の含気度が良好なほど聴力成績が良好な傾向がみられた．術前含気度別の術後含気状態をみると，含気良好群では 87%（27 例）が術後も含気良好であったのに対し，含気不良群では術後に含気良好となったのは 36%（10 例）で，術前 CT でよく含気されているほど術後の再含気化も良い傾向にあった．また，術前含気良好群の年齢が平均 31.1 歳（6-76 歳）であるのに対し，含気不良群では平均 51.8 歳（7-75 歳）と，前者で有意に（P＝0.00046）年齢が低かった．術後の聴力成績に関しても成功群で有意に年齢が低かった（P=0.00033）．

【考察】Cartilage tympanoplasty は諸家の報告でも再含気化率，乾燥治癒率が他の術式に比較して高く，癒着性中耳炎の手術法として優れた方法と考えられるが，聴力成績は術前の含気度に左右され，この方法の限界と思われる．本検討で明らかになったことは，手術適応や時期を検討する際，若い年齢，含気良好所見は，鼓室内病変が軽いことを示す良いインジケーターになり，多くは一期的手術で対応でき，高い聴力成績が期待できることである．一方，高齢で含気が抑制された耳では，鼓室内病変が高度で，二期的手術で対応しても，必ずしも聴力成功に結びつかない．このような例では，補聴器の装用を前提とした耳漏を来しにくい外耳・鼓膜形態を目指した術式や，人工聴覚器のオプションを念頭に置いた治療方針を検討すべきであると考える．

P6-1 鼓室形成術 IV 型の術後聴力成績に影響する要因

矢間　敬章[1]，渡部　　佑[1]，國本　泰臣[2]，長谷川賢作[3]，竹内　裕美[1]
[1]鳥取大学　耳鼻咽喉科頭頸部外科，[2]くにもと耳鼻咽喉科，[3]日本医科大学千葉北総病院　耳鼻咽喉科

【はじめに】
鼓室形成術は病巣の清掃摘出を目的とした治療に加え，可能な限り聴力を改善させるための術式である．IV 型再建は他の耳小骨再建術式と比較して術後聴力成績が上がりにくく，聴力改善のための要素を調査した報告がこれまでも散見される．今回われわれも当院で行なった IV 型再建症例を集計し，聴力改善に影響する要素について探索的に検討し知見を得られたので，若干の考察を加え報告する．
【対象と方法】
対象は 2009 年 1 月から 2018 年 12 月までの 10 年間に当院で初回手術を行い，そのうち鼓室形成術 IV 型再建としたもので，最終手術後 1 年以上経過観察が可能であった 30 例 30 耳とした．段階手術例は初回手術と合わせて 1 例とし，他院術後症例や予定外再発のため再手術した症例，修正手術症例は除外した．最終手術からの平均観察期間は 60.6 ヶ月（12－120 ヶ月）であった．集積するデータは，術前要素として年齢・性別・疾患名・患側・乳突蜂巣発育について，術中所見要素として術式・乳突洞の充填・アブミ骨状態・伝音再建亜分類・外耳道パッキング材について，術後要素として術後聴力成績判定・術後含気状態・術後伝音連鎖状態とした．疾患名分類は少数であったため中耳真珠腫かそれ以外かに分類した．乳突蜂巣発育程度およびアブミ骨状態に関する分類方法については，日本耳科学会中耳真珠腫進展度分類 2015 改定案の副分類に準じて分類し，さらに乳突蜂巣発育は不良群（M0 と M1）と良好群（M2 と M3）に分類した．術後聴力改善の成功判定基準は日本耳科学会による伝音再建後の術後聴力成績判定基準（2010）を使用し，術後聴力結果は直近のものを利用した．全症例の成功率は 56.7%であった．術後含気状態の評価法については，直近の CT 画像を用いてアブミ骨底板周囲に含気がなければ含気なしと判定した．術後伝音連鎖状態は耳小骨が（正置 / ずれ）状態か，（転倒 / 離断）状態かの 2 分類とした．なお伝音再建には全例軟骨接合型人工耳小骨を使用した．
統計分析については EZR によるロジスティック回帰分析を用い，術後聴力改善成績を目的変数としてそれぞれの要素で単変量解析を施行し，$p<0.1$ を満たす説明変数を用いて多変量解析を施行した．また，その結果を元に群分けした症例の背景要因について EZR で解析した．
【結果】
年齢は平均 35.9 歳（4－75 歳），性別は男性 14 例と女性 16 例，疾患の内訳は中耳真珠腫（先天性含む）23 例，その他 7 例（癒着性中耳炎 4 例，中耳奇形 3 例）であった．患側は右 12 例と左 18 例で，乳突蜂巣発育は不良群 14 例，良好群が 16 例であった．術式は後壁削除再建型が 22 例，後壁保存型が 8 例で乳突洞の充填は 9 例で施行した．アブミ骨状態は S2 が 25 例，S3 が 5 例で，伝音再建亜分類は IVc が 28 例，IVi が 2 例であった．外耳道パッキング材は 21 例に細断ガーゼが使用され，9 例にスポンゼルが使用された．術後アブミ骨周囲の含気は 25 例に見られ，術後伝音連鎖状態で耳小骨の（転倒 / 離断）は 5 例に見られた．それぞれの単変量解析で $p<0.1$ を満たす要素は年齢，外耳道パッキング材であった．これらによる多変量解析の結果は，年齢・外耳道パッキング材共に有意に影響する結果であった．集積した症例について外耳道パッキング材別に分類し患者背景因子を解析したところ，スポンゼル群に術後伝音連鎖状態（転倒 / 離断）の症例が有意に多く含まれていた．
【考察】
今回の解析で得られた年齢が術後聴力成績に影響するという結果は，これまで報告された文献の内容と矛盾するものではなかった．一方，外耳道パッキング材も影響を及ぼす有意な要素であり，特にスポンゼル使用群で不良な結果であったことは新たな知見であった．ただし今回は探索的な検討であり，正確な結果を得るためにはより詳細に再検討する必要がある．

P6-2 鼓室形成術 I 型での術後の骨導域値改善例

松原　彩，高木　明，木谷　芳晴，倉田　馨介，音成恵梨子
静岡県立総合病院　頭頸部・耳鼻いんこう科

【はじめに】アブミ骨手術の術後聴力が術前の骨導閾値より改善する（over closure）ことがあることはよく知られている．これは術後に骨導域値が改善したことによるものであるが，鼓室形成術においても術後の骨導域値が改善したために，気導聴力が術前の骨導域値よりも改善する症例がある．そこで比較的病態の単純な鼓膜穿孔耳に対して鼓室形成術 I 型を施行した症例で術後の骨導域値改善により over closure となった症例のどのような所見が術後の骨導域値の改善に関係するのかを検討した．また，参考症例を提示する．【対象と方法】2015 年 4 月～ 2019 年 3 月末までの期間に穿孔性中耳炎として，鼓室形成術 I 型を施行し，術後 1 年以上経過観察しえた症例 115 耳の内，真珠腫合併例 22 耳，術後例 7 耳，5 歳以下の幼小児例などで骨導聴力閾値計測不可の例 8 耳，追加術式のあった 6 耳，中耳奇形 1 耳を除外し，さらに術後再穿孔例 8 耳，術後チューブ留置例 3 耳を除外した 57 例（60 耳）を対象とした．対象症例の内訳は 6 歳から 84 歳（平均 47.8 歳），男性 29 例 31 耳，女性 28 例 29 耳であり，手術時病名は慢性化膿性穿孔性中耳炎 57 耳，外傷性鼓膜穿孔 3 耳であった．検討項目は年齢，性別，鼓膜穿孔部位・サイズ，乳突削開の有無，術中所見，術前後の骨導聴力とした．術中所見では耳小骨の可動性，IS　joint およびアブミ骨底の炎症に対する操作に注目した．【結果】鼓膜穿孔部位は前下象限 24 耳，前上象限 6 耳，後下象限 2 耳，後上象限 1 耳，2 象限にまたがる穿孔 21 耳，3 象限にまたがる穿孔 3 耳，全穿孔 3 耳であった．乳突削開術を施行した症例は 12 耳だった．手術は，全例耳後切開のうえ側頭筋膜を採取し inlay（sandwich）法で施行されていた．これら 60 耳の内，術前と比較し骨導閾値が 10dB 以上改善した例は 15 耳であり，改善の平均値は 12.7dB であった．うち 14 耳で over closure となり，5dB 以上の　over closure となった耳が 7 耳であった．15 例の全てで前下方を含む穿孔があり，うち 2 例が前下方を含む 2 象限にまたがる中穿孔例であり，1 例が全穿孔例だった．中穿孔であった 1 耳を除き，耳小骨の可動性を確認しており，6 耳では IS joint に可動制限が見られたため，trans- atticotomy や乳突削開を追加して IS　joint からアブミ骨底周囲の清掃を徹底し，可動性を改善している．残りの症例では IS　joint の可動性は良好だった．これらの平均骨導域値改善は 13.6dB であり，残りの IS　joint の可動性良好群では 12dB の骨導域値改善であった．【参考症例】28 歳女性．幼稚園の頃から中耳炎発症，鼓膜切開を繰り返し中高生の頃に鼓膜穿孔を指摘，耳漏・耳痛のため前医受診し，20XX 年 5 月　両側鼓室形成術（左耳後切開，右耳内法），20XX+1 年 1 月　左鼓室形成術（耳後切開），20XX+1 年 6 月　右鼓室形成術（耳内より）再試行となる．4 回の手術とも　短期的には筋膜が生着するも数カ月で脱落した後，両側鼓膜に大穿孔が残った．20XX+5 年 5 月当科紹介初診．同年 8 月左鼓室形成術 I 型，翌年 3 月に右鼓室形成術 I 型（いずれも耳後切開）を施行した．両側鼓膜は全欠損であり，聴力検査では，右気導 26.7dB，骨導 16.7dB，左気導 43.3dB，骨導 15dB の伝音難聴所見を認めた．側頭骨 CT ではあきらかな耳小骨連鎖異常や炎症所見もみられなかった．左術後 5 年時，左気導 11.3dB，骨導 0dB，右気導 8.3dB，骨導 -1.3dB と改善が得られた．結局，本症例は I 型による骨導閾値改善が右 18dB，左 15dB であった．【まとめ】単純性鼓膜穿孔例 60 耳に対する鼓室形成 I 型施行例における骨導閾値の術前後変化を検討したところ，10dB 以上の骨導改善となった症例が 15 耳（25%）あり，そのうち 5dB 以上の over closure となった症例が 14 耳（23%）であった．この骨導の改善は鼓膜穿孔の閉鎖により術前の鼓膜穿孔からの音の直接の正円窓，卵円窓の同時振動による相殺効果がなくなったことによると考えられる．日常臨床では鼓膜穿孔があっても気骨導差が小さい症例に遭遇することがあり，聴力改善手術の適応かどうか迷うことがあるが，鼓膜穿孔閉鎖で骨導域値が改善する例があることを念頭においてよい．

P6-3 当科における鼓室形成術後聴力成績

裕田　猛真，木原　智史，宝上　竜也，中原　　啓，榎本　雅夫
りんくう総合医療センター　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

術後聴力成績判定基準（2010）を用い，当科での鼓室形成術後聴力成績を後方視的に検討した．

対象と方法

対象期間は 2008 年 4 月～ 2019 年 3 月とし，初回手術例を対象とした．389 側あったが，ここから術前聴力や術後聴力が測定できていない例，スケールアウトであった例を除外すると 364 側となった．対象の年齢は 4 ～ 86 歳，平均 48.9 歳，男 197 側，女 167 側，1 型 227 側，3 型 106 側，4 型 31 側，慢性中耳炎 183 側，真珠腫 154 側であった．

結果及び考察

術後聴力成績判定基準（2010）では，1 年以上経過後の聴力による判定が推奨されている．しかし，1 年経過前に終診あるいはドロップアウトした症例も多かった．このため，主に約半年以上経過後の短期成績を示し，概ね 1 年以上経過した成績も比較した．

再建術式による聴力成績を表 1 に示すが，1 型 76.7%，3 型 70.8%，4 型 64.5% の成功率であった．術後 A-Bgap の分布も表 2 示すが，術後に骨導値を測定していない例もあり，症例数は減少している．術後骨導値が測定されていない例での聴力成績は，1 型 98 側 83.7%，3 型 41 側 73.1%，4 型 10 側 70.0% で，良好な傾向が見られた．術後気導値が良好な例や術前骨導値がスケールアウトの例では術後骨導値が測定されていないことが考えられるが，前者を反映していると考えられた．

表 3 に概ね 1 年以上経過した成績を示すが，1 型 70.6%，3 型 72.2%，4 型 76.9% 短期成績とほぼ同等の結果であった．概ね 1 年以上の聴力データがある例での短期成績も調べたが，大差はみられなかった．

概ね 1 年以上経過を追えていない例は 1 型で多かった．これは真珠腫症例では長期フォローを説明しているが，慢性中耳炎などではそうでないことが影響していると考え，慢性中耳炎と真珠腫性中耳炎に限って，成績を比較した．慢性中耳炎では半数以上は 1 年後受診がなかったが，真珠腫では 8 割以上が 1 年以上受診されていた．聴力成績はやはり大差は見られなかった．

まとめ

当科における鼓室形成術後聴力成績を後方視的に検討した．短期成績では 1 型 76.7%，3 型 70.8%，4 型 64.5% の成功率であった．

短期成績

	Ⅰ型（227）	Ⅲ型（106）	Ⅳ型（31）
気骨導差	146（64.3%）	56（52.8%）	14（45.2%）
聴力改善	59（26.0%）	43（40.6%）	19（61.3%）
聴力レベル	98（43.2%）	39（36.8%）	7（22.6%）
成功	174（76.7%）	75（70.8%）	20（64.5%）

疾病による短期成績

	慢性中耳炎（183）	真珠腫（155）
気骨導差	108（59.0%）	93（60.0%）
聴力改善	50（27.3%）	58（37.4%）
聴力レベル	70（40.4%）	62（40.0%）
成功	136（74.3%）	110（70.1%）

術後 A-B gap

A-Bgap	Ⅰ型（129）	Ⅲ型（65）	Ⅳ型（21）
～ 10dB	42（32.6%）	14（21.5%）	0
11 ～ 20dB	45（34.9%）	18（27.7%）	10（47.6%）
21 ～ 30dB	30（23.3%）	20（30.8%）	7（33.3%）
31dB ～	12（9.3%）	13（20.0%）	4（19.1%）

疾病による術後 A-B gap

A-Bgap	慢性中耳炎（94）	真珠腫（101）
～ 10dB	30（31.9%）	23（22.8%）
11 ～ 20dB	28（29.8%）	34（33.7%）
21 ～ 30dB	23（24.5%）	29（28.7%）
31dB ～	13（13.8%）	15（14.9%）

概ね 1 年以上経過した成績

	Ⅰ型（126）	Ⅲ型（90）	Ⅳ型（26）
気骨導差	74（58.7%）	49（54.4%）	15（57.7%）
聴力改善	31（24.6%）	39（43.3%）	20（76.9%）
聴力レベル	50（39.7%）	34（37.8%）	9（34.6%）
成功	89（70.6%）	65（72.2%）	20（76.9%）

疾病による概ね 1 年以上経過した成績

	慢性中耳炎（85）	真珠腫（126）
気骨導差	45（52.9%）	76（60.3%）
聴力改善	22（25.9%）	53（42.1%）
聴力レベル	30（35.3%）	53（42.1%）
成功	60（70.6%）	89（70.6%）

P6-4 真珠腫性中耳炎に対する手術加療が味覚に及ぼす影響

西村　理宇，池畑　美樹，美内　慎也，阪上　雅史
兵庫医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】　鼓索神経は鼓室内を走行する神経であり，耳小骨周囲に病変を伴う真珠腫性中耳炎の手術では接触せずに病変除去を行うことは難しく，術後の味覚障害がしばしば問題となる．当科では，真珠腫性中耳炎に対して外耳道後壁保存型鼓室形成術を施行した場合，原則として段階手術を選択しているが，真珠腫性中耳炎の段階手術と味覚障害の関係について前向きに調査した報告はほとんどない．今回我々は，真珠腫性中耳炎の段階手術が味覚に及ぼす影響について検討を行った．【対象と方法】 2019 年 4 月から 2020 年 4 月までに当科で段階的鼓室形成術の一次手術を施行した真珠腫新鮮例 11 例を対象とした．術前に電気味覚検査，味覚症状の問診を行い，術後来院日にも電気味覚検査と味覚症状の問診を行った．各症例の手術所見，電気味覚検査所見，味覚症状の変化，症状回復までの期間などについて検討を行った．【結果】 対象患者は男性 7 例，女性 4 例であり，平均年齢は 39.1 歳（14 歳～ 68 歳）であった．真珠腫の分類は，弛緩部型 10 例と緊張部型 1 例であり，すべて初回手術であった．対側耳の状態は正常耳 5 例，弛緩部陥凹が 3 例，鼓膜穿孔が 1 例，真珠腫が 1 例，術後耳が 1 例であった．術前から味覚症状を訴えた症例はなく，術前電気味覚検査所見では 11 例中 10 例が正常で 1 例のみが scaled out であった．術中所見による真珠腫の進展度は stage1b が 1 例で，stage2 が 8 例，stage3 が 2 例であった．手術中に鼓索神経を温存できた例が 4 例（36.3%）で，切断した例が 7 例（63.6%）であった．鼓索神経切断のタイミングは，外耳道を拡大時が 3 例で真珠腫摘出時が 4 例であった．鼓索神経温存群でも，術中に少なからず鼓索神経の接触があった．術翌日の問診では 7 例が味覚低下を訴え，5 例が異味症を訴え，5 例が舌のしびれを訴えた．経過観察期間中に 11 例中 10 例で自覚症状が改善しており，自覚症状が消失するまでにかかった期間は平均 70.4 日（2 ～ 180 日）であった．術後の電気味覚検査所見は，全体では 11 例中 6 例（54.5%）で 6 か月以内に正常範囲内まで回復し，残る 5 例は最終受診日の段階で scaled out であった．回復までに要した期間は平均 33 日（4 ～ 180 日）であった．鼓索神経切断群では 7 例中 3 例（43%）が 6 か月以内に正常範囲内に回復し，残る 4 例は最終受診日の段階でも scaled out であった．鼓索神経温存群では，4 例中 3 例（75%）が 6 か月以内に正常範囲内に回復し，1 例は最終受診日の段階でも scaled out であった．鼓索神経を温存した群では切断した群と比較して，術後に味覚障害を訴える例は少なく，電気味覚検査所見も回復しやすい傾向にあったが，例数が少なく統計学的な優位差は認めなかった．【考察・まとめ】 中耳手術全般における鼓索神経の障害部位は，鼓膜を挙上する際の鼓膜後上方の鼓膜輪内側が最も多いと報告されるが，対象を真珠腫性中耳炎に絞った本検討では真珠腫摘出時に鼓索神経を温存できずに切断した症例が多かった．真珠腫の摘出を第一に考えることは重要であるが，なるべく鼓索神経の温存に努めるべきと考えられる．鼓索神経切断例で，味覚症状や電気味覚検査所見が回復している例がある．これらは，対側の鼓索神経により機能が代償された可能性，鼓索神経の機能障害により舌咽神経の抑制が外れて機能が代償された可能性，口腔内の広がる他の味覚神経による神経ネットワークの影響で片側の鼓索神経の障害が顕在化しなかった可能性が考えられた．本検討では経過観察期間中に 11 例中 10 例と高確率に自覚症状が軽快している．当科では若年者やビジネスパーソンの真珠腫に対し，段階的鼓室形成術が選択することが多いこともあり，今回の検討では平均年齢が 39.1 歳と若かった．そのため，喪失した神経機能のカバーや味覚機能回復が起こりやすかったと考えられた．1 次手術で味覚障害の起こらなかった症例でも 2 次手術後に症状が出てくる可能性も考えられる．今回の症例は，現時点では段階 2 次手術の施行には至っていないが，1 次手術から約 1 年を目安に 2 次手術を行い，術後の味覚障害のフォローアップを行っていく予定である．

P6-5　3 回以上の複数回手術を要した中耳真珠腫の検討

美内　慎也[1]，池畑　美樹[1]，西村　理宇[1]，三代　康雄[2]，阪上　雅史[1]
[1]兵庫医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]大阪市立総合医療センター　耳鼻咽喉科

【はじめに】
中耳真珠腫において，術後再発により複数回の手術を要する例も少なくない．計画的に段階的手術を選択した場合でも，段階手術 2 回目に除去困難な真珠腫再発を認めたために，3 回目の手術計画を必要とする例も経験する．
今回，段階的手術や真珠腫の再発に対する再手術にて計 3 回以上の手術を要した中耳真珠腫について検討を行なった．
【対象】
当科で初回手術を施行し，再発のために計 3 回以上の手術を当科で行なった中耳真珠腫のうち，2013 年 1 月から 2019 年 12 月の期間に最後の手術を施行した症例を対象とした．真珠腫の病態分類，手術回数，再発様式，手術方式等について検討を行なった．
【結果】
対象となった症例は 43 例（男性 22 例，女性 21 例，平均年齢 29.1 歳），分類内訳は弛緩部型真珠腫 30 例，緊張部型真珠腫 4 例，先天性真珠腫 7 例，その他が 2 例（分類不明とコレステリン肉芽腫術後真珠腫形成）であった．手術を計 3 回施行したものが 31 例，4 回 10 例，5 回 1 例，6 回 1 例であった．43 例中 39 例において一度は計画的段階手術が行われており，残りの 4 例はいずれも再発に対して 2 回再手術が施行されていた．最終手術の理由として，段階的鼓室形成術が 14 例，再発に対して施行された再手術が 29 例であった．真珠腫再発による再手術例のうち，遺残性再発が 18/29 例，再形成性再発が 11/29 例であった．再発手術例では，前回手術から再手術までの期間は平均 54.9 ヶ月であり，そのうち遺残性再発では平均 34.3 ヶ月，再形成性再発では平均 81.7 ヶ月と有意差を認めた（$p<0.05$）．全例で乳突削開が施行されており，最終手術の術式は外耳道後壁保存型 19 例，外耳道後壁削除・乳突開放型 14 例，外耳道後壁削除・再建型 9 例であった．初回手術から最後の手術までの期間は平均 68.1 ヶ月であった．
【考察とまとめ】
病態分類として弛緩部型真珠腫が 30 例と最も多く，次いで先天性真珠腫が 7 例であった．平均年齢は 29.1 歳であり，やはり比較的若い世代で複数回の手術を要した．再形成性再発では全例で鼓膜の再発所見とともに CT にて陰影や再発を疑う所見を認めた．遺残性再発では鼓膜に再発を疑う所見を認めず，16/18 例において CT や MRI 画像検査でのみ発見された．2/18 例では鼓膜所見や画像所見で異常は認めず，聴力低下を認め手術にて遺残性再発を認めた．遺残性再発は再形成性再発よりも有意に短期間で発見され，再手術が施行されていた．複数回手術されている症例では前回までの手術において，薄切軟骨を用いた十分な形成・補強が弛緩部や緊張部になされている例が多く，短期間で再形成する例が少ないと考えられた．前回手術後，数年で再発する例が多く，鼓膜所見の確認と画像検査での長期間フォローアップが必要であると考えられた．前回手術の所見や再発の部位などについても検討を加え，文献的考察を踏まえて報告する．

P7-1　加齢性難聴マウスの蝸牛における内耳免疫関連遺伝子の RNA-seq 解析

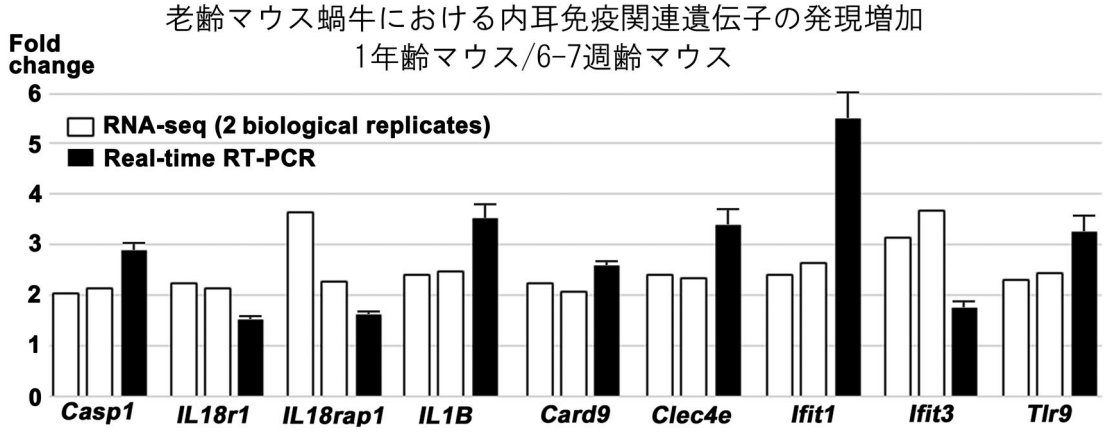
前田　幸英，浦口　健介，大道亮太郎，假谷　　伸
岡山大学大学院医歯薬学総合研究科　耳鼻咽喉・頭頸部外科学

始めに：加齢性難聴の病態には，全身的な慢性炎症や内耳での免疫機能が重要と考えられる．たとえば米国の統計では，血清中の CRP 値，好中球数，炎症性サイトカイン IL-6 が高値の高齢者では，難聴の発症リスクが 2 倍程度高く難聴も高度であると報告された．当研究では，加齢性難聴を呈するマウスの蝸牛において，次世代シークエンサー（RNA-seq）による遺伝子発現解析を行い，内耳免疫に関係する遺伝子の発現を検討した．

方法：1 年齢および若年（6-7 週齢）の雄 C57BL/6J マウスの蝸牛から RNA を抽出し，マウス全遺伝子について RNA-seq で遺伝子発現量を検討した．1 年齢マウスにおいて，発現量が 2 倍以上あるいは 1/2 以下に変動している遺伝子のリストを作成した．これらの機能を Web 上の遺伝子機能データベース解析にかけ，どの様な遺伝子パスウェイ（KEGG pathway）が変動し，どの様なキーワード（GO　term）に関係する遺伝子群が変動しているか解析した．変動が認められた 9 つの内耳免疫関連遺伝子について，リアルタイム RT-PCR で発現量を確認した．また，変動遺伝子・蛋白である Interleukin 1 beta，Interleukin 18 receptor1, Caspase1，Tumor necrosis factor-1 の内耳における発現を免疫染色法で検討した．

結果：1 年齢のマウスは若年マウスに比べて，有意な加齢性難聴を呈すると ABR で確認した．RNA-seq では，1 年齢のマウス蝸牛において若年マウス蝸牛とくらべ，761 種類の発現変動遺伝子を認めた（425 発現増加遺伝子および 336 減少遺伝子）．これらの遺伝子群では，Cytokine-cytokine receptor interaction（28 遺伝子）や T cell receptor signaling pathway（15 遺伝子）といった，炎症・免疫機能に関係する遺伝子パスウェイの有意な変動をみとめた．変動遺伝子の機能的キーワードとしても，Immune system process（55 遺伝子），Immune response（42 遺伝子），Inflammatory response（45 遺伝子）といった内耳免疫に関係するものが最多であった．リアルタイム RT-PCR ではこれらの内 9 遺伝子の発現量増加を確認した（下図）．また上記の炎症関連蛋白の免疫染色では，1 年齢のマウス蝸牛において，らせん神経節を中心とする発現を認めるほか，らせん靭帯など蝸牛外側壁にも発現を認めた．

考察：今回のマウスでの実験は，加齢性難聴を呈する蝸牛局所において内耳免疫が病態にかかわると遺伝子発現レベルで示した．今後内耳免疫が加齢性難聴発症のプロセスにいかにかかわっているか，詳細な検討を行いたい．



P7-2 新生児マウス内耳に対するヒト幹細胞移植

竹田　大樹，寺田　友希，伊勢　桃子，折田　頼尚
熊本大学　耳鼻咽喉科

感音性難聴の多くは蝸牛有毛細胞の脱落によって起こり，ヒトにおいては一度脱落した蝸牛有毛細胞は二度と再生しない．しかし，未だに内耳再生の根本的な治療法は存在せず，治療法の開発が望まれる．近年，幹細胞研究の躍進により in vitro での内耳有毛細胞再生の著しい発展を遂げているが，幹細胞移植を用いた in vivo での哺乳類蝸牛有毛細胞の再生は達成されていない．我々は，ジフテリアトキシンの投与により内耳有毛細胞を選択的に破壊する Pou4f3-DTR 遺伝子改変マウスを用いて，野生型マウスと比較してヒト ES 細胞由来細胞がコルチ器に生着しやすいことを示した．移植細胞はヒト ES を分化誘導した Pre-placodal ectoderm（PPE）様細胞を用いた．Pou4f3-DTR マウスと野生型マウスの生後 1－2 日目の新生児に対してジフテリアトキシンを投与し，投与 3 日後に予め分化誘導させたヒト ES 細胞由来 PPE 様細胞を一側内耳に経正円窓で鼓室階に移植した．投与 1 週間，2 週間，4 週間後に両側蝸牛を摘出し蛍光顕微鏡で観察した．その結果，野生型および選択的に内耳有毛細胞を破壊させた遺伝子改変マウスの蝸牛鼓室階内に多くの浮遊細胞を認め，ごく一部の細胞はコルチ器に生着していた．時間経過とともに生着数は低下していき，野生型では移植 4 週間後には生着細胞は認めなかった．一方，遺伝子改変マウスでは移植 4 週間後にもコルチ器に生着細胞を認め，さらにその一部の細胞は内耳前駆細胞のマーカーである Sox2 と有毛細胞のマーカーである Myo7a を共発現していた．中には Phalliodin 染色で聴毛様の構造を認めた．そのことから，野生型と比較して有毛細胞が障害を受けている状態では幹細胞が生着しやすいこと，ヒト幹細胞はマウスコルチ器に生着し得ること，また生着した細胞は生体内で分化し有毛細胞になり得ることが示された．

P7-3　ラセン神経節細胞における Wnt シグナル活性の時空間的解析

野田　哲平，脇園　貴裕，中川　尚志
九州大学　耳鼻咽喉科

はじめに

内耳の発生・分化に関わるシグナル経路のひとつである Wnt シグナルは，胎生期に耳胞の背側でのみ活性を持つことが知られており，胎生後期に発生する蝸牛有毛細胞やラセン神経では活性がないと考えられていた．しかし，薬品による Wnt シグナルの亢進によって器官培養した蝸牛の細胞数が増加する報告があることから，蝸牛でも Wnt シグナルが何らかの役割を担っていることが示唆される．高感度の新規レポーターマウスを用いることによって胎生後期から出生後の内耳で Wnt シグナルの検出を行い，時空間的な活性の変遷を調べた．

方法

新規 Wnt レポーターマウス WntVIS を用い，凍結切片の免疫染色によりラセン神経節における Wnt シグナルの時空間的な活性の変化を観察した．E15，E17，P0，P7，P15 のマウス内耳切片で，神経マーカー Tuj1 およびグリア細胞マーカー Sox2 の免疫染色を行った．

結果

E15 から P7 では Wnt シグナル活性を示す GFP 蛍光が TuJ1 陽性のラセン神経節細胞で確認されたが，P15 では GFP 蛍光を認めなかった．

考察

P7 から P15 の間でラセン神経節細胞における Wnt シグナル活性が消失することが示唆された．ラセン神経節細胞は生後 10 日前後に細胞増殖が停止することから，Wnt シグナルが何らかの役割を果たしている可能性が示唆された．

P7-4　トップダウンシグナルとしてのエクソソーム miRNA let-7b/TLR7 シグナル伝達を介した過興奮性細胞死制御

林　賢[1]，五島　史行[4]，野村　泰之[3]，神崎　晶[2]
[1]神尾記念病院　耳鼻咽喉科，[2]慶應義塾大学　耳鼻咽喉科，[3]日本大学　耳鼻咽喉科，
[4]東海大学　耳鼻咽喉科

（目的）エクソソーム miRNA は細胞外へ放出された後に隣接細胞に取り込まれ，異種細胞間コミュニケーションによる遺伝子発現制御を行っている．近年，アルツハイマー型認知症患者髄液中で増加する miRNA let-7b は，大脳皮質・海馬から単離されたニューロンにおいて細胞内エンドソームに局在する Toll-Like-Receptor 7（TLR7）を介して細胞死制御と細胞興奮を誘導し，その後遠隔神経細胞についてはエクソソーム miRNAlet-7b が影響を与えることが報告された．しかし，トップダウンシグナルとしての異種細胞（神経細胞と内耳感覚細胞）間コミュニケーションにおける TLR7 を介した miRNA let-7b の細胞死制御と細胞興奮誘導の詳細は明らかではない．本研究の目的は，トップダウンシグナルとしてのエクソソーム miRNA let-7b/TLR7 シグナル伝達による神経細胞と内耳感覚細胞間の過興奮性細胞死制御メカニズムと新規分子標的としての有用性を明確にすることである．（材料と方法）1）内耳感覚細胞として HEI-OC1 細胞を使用した．TLR7 Knock Down（KD）細胞を作成した．これらの細胞を miRNA let-7b，miRNA let-7b inhibitor，TLR7 agonist で処理した．Western blot 法による TLR-7，Caspase-3 と p-ERK の発現解析，Cell viability assay による細胞生存率測定を行った．2）ウイスターラット（E18）から摘出した大脳皮質から初代培養脳神経細胞を樹立し，CMOS（complementary meta-oxide-semiconductor）-MEAs（microelectrode arrays）上で分散培養した．樹立した初代培養脳神経細胞を miRNA let-7b 処理し細胞生存率測定を行った後に，脳神経培養回路上で空間的パターン刺激を加え，発火頻度を測定した．計測された発火頻度からサポートベクターマシンを用いて刺激パターンを推定できるか否かを評価し，脳神経回路の時空間的記憶力を定量化した．評価指標として，Fisher's linear discriminant ration（FDR）を用いた．（結果と考察）1）miRNA let-7b 処理細胞と TLR7 agonist 処理細胞の細胞生存率は，時間依存性の有意な低下を示した．TLR7 agonist と miRNA let-7b inhibitor 同時処理した場合，細胞生存率の有意な低下は認めなかった．TLR7 KD 細胞を miRNA let-7b 処理した場合，細胞生存率の有意な低下は認めなかった．Western blot 法にて，miRNA let-7b 処理細胞と TLR7 agonist 処理細胞では TLR-7 の発現と cleaved-caspase-3 と p-ERK の発現は時間依存性に有意に増加することを確認した．この結果は，miRNA let-7b が TLR7 を介して過興奮状態の細胞にアポトーシスを中心とした細胞死が誘導されたことを示唆している．TLR7 agonist と miRNA let-7b inhibitor 同時処理した場合，TRL7，cleaved-caspase-3 と p-ERK の発現誘導を認めなかった．これらの結果は，miRNA let-7b が TLR7 を介して過興奮性細胞死を誘導する可能性と，miRNA let-7b inhibitor は，TLR7 を介する細胞死と過興奮を制御する可能性を示唆している．2）miRNA let-7b 処理細胞の細胞生存率は，時間依存性の有意な低下を示した．CMOS-MTA による神経細胞発火頻度と FDR を用いた時空間的記憶の定量化解析において，miRNA let-7b 処理した脳神経細胞の中で少数の情報に富んだ高頻度発火細胞は，細胞死に伴う発火頻度の低下を認め，逆に低頻度発火細胞は，発火頻度が有意に増加した．この結果は，miRNA let-7b が過興奮性細胞死を誘発する可能性を示唆している．（考察）エクソソーム内 miRNA let-7b は TLR-7 を介して，異種細胞である内耳感覚細胞と神経細胞ともに，過興奮性細胞死を誘導する可能性が示唆された．エクソソーム内 miRNA let-7b は，異種細胞間コミュニケーションによる過興奮性細胞死バイオマーカーとなる可能性があり，miRNA let-7b inhibitor には内耳保護効果があることが示唆された．

P7-5　LOXHD1b 遺伝子ノックアウトゼブラフィッシュの行動解析について

樽本　俊介，菅原　一真，広瀬　敬信，橋本　　誠，松浦　貴文，山下　裕司
山口大学　耳鼻咽喉科

当教室ではゼブラフィッシュに対して側線器に発現する遺伝子の改変を行い，有毛細胞障害モデルを作成している．これまで 2018 年日本耳鼻咽喉科学会や 2018 年日本耳科学会でヒト *LOXHD1*遺伝子はゼブラフィッシュでは *LOXHD1a*遺伝子と *LOXHD1b*遺伝子の 2 つの Orthologue があり，それぞれゼブラフィッシュの内耳と側線器に発現することを報告した．そして *LOXHD1b*遺伝子ノックアウトゼブラフィッシュを作成したことについても報告した．作成した *LOXHD1b*遺伝子ノックアウトゼブラフィッシュの表現系を評価するために我々は走流性という観点から側線器の機能について検討した．魚には水の流れに逆らって泳ぐ性質があり（走流性），F Engert たちは，魚が遊泳中周囲の水流の感知を可能にする感覚系が側線器有毛細胞であることを報告した．野生型と *LOXHD1b*遺伝子ノックアウトゼブラフィッシュに対して水流負荷のない状態の行動を ImageJ ソフトを用いて解析した．正方形のガラス枠を作成して，その中にゼブラフィッシュ を遊泳させた．ガラス枠の中にゼブラフィッシュ を入れ，5 分後遊泳の動画を iPhone にて 1 分間ビデオ撮影した．その軌跡を ImageJ にて解析し，遊泳した距離を測定し定量的解析を施行した．そしてそれに加えて水流負荷をかけた際，水流の感知時間及び水流とゼブラフィッシュとの角度の測定を行った．その実験では，水流を発生させるポンプを使用し，長さ 1m ×幅 5 cm ×深さ 5 cm のプラスティックケースで回路を作成した．プラスティックケース内にゼブラフィッシュ を位置し 5 分後に水流を発生させた．ゼブラフィッシュ が水流を感じ取る位置は一定の場所となるようにした．水流の速度を 1cm/s とし，水流を発生させてからの時間と水流に対するゼブラフィッシュ との角度を測定し，定量的解析を施行した．定量的評価としては Mann-Whitney 検定を用いた．その結果，負荷のない状態の行動の軌跡と水流を感知した後のゼブラフィッシュ と水流との角度は有意な差が認められなかったが，水流を感知する時間に有意な差が認められた．



P8-1 難聴原因遺伝子候補 SLC12A2 モデル動物の作成

務台 英樹[1]，和佐野浩一郎[1,2]，松永 達雄[1,2,3]
[1]国立病院機構東京医療センター 感覚器センター，[2]国立病院機構東京医療センター 耳鼻咽喉科，
[3]国立病院機構東京医療センター 臨床遺伝センター

【目的】我々は遺伝性難聴が疑われる患者において，既知の難聴遺伝子に病的変異が見つからない場合，新規難聴遺伝子の同定を目的とした全エクソーム解析などを実施してきた．その結果，4 家系の難聴者家系において難聴遺伝子候補 *SLC12A2*を同定し，発表してきた（2020 *PlosGenet*:16; e1008643）．本遺伝子は Na^+, K^+, $2Cl^-$共輸送体 NKCC1 をコードし，蝸牛内リンパ液組成の恒常性維持に必須であることが知られる．我々が同定した病的候補バリアントは，約 1,200 アミノ酸からなる本遺伝子産物のうち，わずか 16 アミノ酸残基からなるエクソン 21 領域に全てが集中していた．またこれら遺伝子産物バリアントではイオン輸送能が有意に低下していることも明らかにしてきた．このエクソン 21 は組織特異的スプライシングを受けることも知られている．本研究では *SLC12A2*バリアントの分子病態の解明を目的とし，バリアント導入モデルマウスを構築し解析を開始したので報告する．

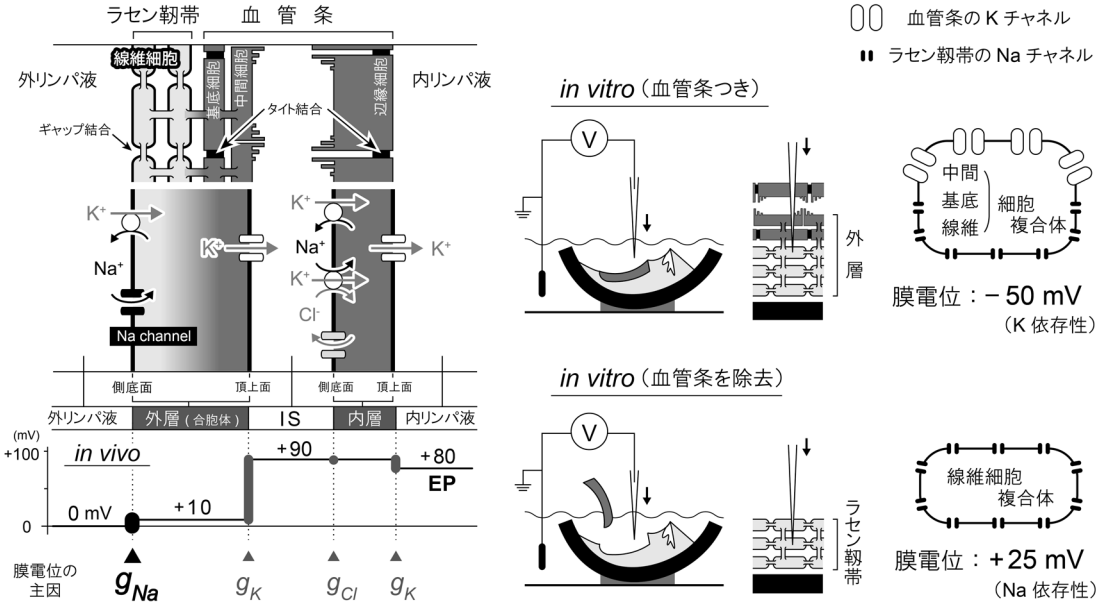
【方法】FVB/NJ 近交系マウス受精卵約 200 個を用い，CRISPR-Cas9 ゲノム編集技術により *Slc12a2*のエクソン 21 アクセプター部位をターゲットとしたバリアント導入マウスを作出した．難聴および旋回運動の表現型を指標とし，さらにサンガー法による導入遺伝子配列の確認を通じ，2 系統を選択した．最低 1 世代の FVB/NJ 系統への戻し交配後に，バリアントヘテロマウス同士を交配した．聴力測定には聴性脳幹反応（ABR）法を用いた．

【結果と考察】*Slc12a2*バリアント導入モデルマウスとして，エクソン 21 のスキップまたは遺伝子機能消失をもたらすと考えられる，欠失バリアントを持つマウス（A 系統），およびエクソン 21 のスキップを引き起こし，難聴患者と同等と予想される一塩基置換バリアントを持つマウス（B 系統）の 2 系統を作出した．A 系統マウスは，4-5 週齢のバリアント・ホモ動物の ABR 閾値が 8, 16, 32 kHz いずれも 90 dB 以上からスケールアウトとなり，また前庭機能障害に特徴的な行動異常が観察された．またバリアント・ヘテロ動物は，野生型ホモ動物と比較して ABR 閾値上昇がみられなかった．これらの表現型は，従来報告されていた *Slc12a2*ノックアウトマウスの表現型と同等であると考えられた．一方，B 系統マウスは繁殖効率が非常に低く，オス・メス共に生殖細胞の正常機能阻害が予測された．本学会においては，バリアント導入マウスの分子生物学的・組織化学的解析結果も提示し，また現在解析進行中の細胞モデルについても紹介し，*SLC12A2*バリアントが引き起こす分子病態について議論したい．

P8-2　EP の必須要素であるラセン靱帯の膜電位の in vitro 解析

吉田　崇正[1,2]，中川　尚志[2]
[1]佐世保共済病院　耳鼻咽喉科，[2]九州大学　耳鼻咽喉科

【背景】内リンパ液高電位（EP）の起源である蝸牛側壁（血管条 + ラセン靱帯）は 2 つの上皮層（内層・外層）として機能する（図）．内・外リンパ液を隔てる 4 面の膜ドメインそれぞれの膜電位の合算として EP が成立する．このうち外リンパ液と接する外層の側底面はラセン靱帯の線維細胞で構成され，in vivo で実測される膜電位は約 +10mV である．以前我々は，この正の静止膜電位が膜の Na 選択的透過性に立脚することを，in vivo 実験と数理モデルによって示した [*Pflugers Arch* 468: 1609-19（2016）; *npj Syst Biol Appl* 3: 24（2017）]．ラセン靱帯の線維細胞には正の静止膜電位を生み出す Na チャネルがあると想定されるが，ラセン靱帯は強靭なマトリクスのためパッチクランプなどの手法が困難で，細胞の電気生理学的データは極めて乏しい．**【方法】**線維細胞の膜電位を in vitro で実測するために，Melichar らが血管条の細胞内電位を記録した実験系 [*Hear Res* 25: 23-33（1987）] をラセン靱帯に拡張した．ラット成獣から急速単離した蝸牛側壁の組織片（骨壁 + ラセン靱帯 + 血管条）を，人工外リンパ液を潅流したチャンバーの底面に固定し，真上からガラス微小電極をゆっくりと刺入した．外層の細胞群はギャップ結合で交通しているのでほぼ均一な膜電位を有し，電極先端が細胞内を通過したときの矩形の電位ピークとして記録される．**【結果】**血管条の付いた組織片では，外層の細胞内電位（＝膜電位）は血管条の大きな K コンダクタンスに支配され，Melichar らの結果と同様に約 -50mV の負電位だった．次に血管条を除去したラセン靱帯に電極を挿入したときに記録される膜電位は，蝸牛の基底回転では +20 ～ +35mV，第 2 回転では +10 ～ +25mV だった．マウス蝸牛の基底回転でも同様の測定を行うと，ラセン靱帯の膜電位は +10 ～ +25mV だった．これらの電位は Na 依存性で，潅流液を低 Na にすると約 -20mV に過分極した．また，TTX, lidocaine, amiloride などの既知の Na チャネル阻害薬には影響されない一方で，DIDS などの薬物によって過分極した．**【結語】**線維細胞が Na 依存性の正の膜電位を持つことを，In vitro でも実測できた．その基盤となる Na チャネルは，Na_vあるいは ENaC のような古典的 Na チャネルとは異なる分子であることが示唆された．



P8-3　サリチル酸ラット耳鳴モデルの再現と漢方薬投与によるラットへの影響

北野　公一，山下　哲範，岡安　　唯，北原　　糺
奈良県立医科大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

耳鳴は患者の主観的な訴えに基づく症状であるため，客観的に評価することは難しい．耳鳴を客観的に評価するために，動物を用いた行動実験が 1980 年代から行われるようになり，1986 年 Jastreboff らの飲水逃避実験，2003 年 Guitton らの登り棒逃避実験など，種々な動物行動実験が提唱されてきた．最近では 2006 年 Turner らの Gap detection test や，2010 年 Kizawa らの電気刺激を用いた逃避行動による動物行動実験が提唱されている．今回我々は，2010 年に報告されている Kizawa らの動物行動実験の再現を試みるとともに，漢方薬（牛車腎気丸）投与による影響を検討した．

まず初めに，Kizawa らの行動実験の再現をおこなった．実験は防音室内で行い，真ん中を敷居で 2 つの部屋にわけた箱内でラットの行動を観察した．純音を 5 秒間呈示し，1 秒後にラットのいる側の床に電気刺激をあたえることを繰り返し，音刺激だけで隣の部屋に移る逃避行動を示すように条件付けを行った．テストでは 10 回の音呈示を行い，音がないにもかかわらず部屋移動を行った回数（False positives）と，10 回中何回正しく部屋移動をおこなったか（Score）を 4 日間記録した．最初の 3 日間は同時刻にサリチル酸を投与 2 時間後の行動を記録し，最終日は投与なしでの行動を記録した．False positives は耳鳴を感じると増加する耳鳴の指標で，Score は減少すれば難聴になっていると考え難聴の指標となり，呈示する音の周波数や音圧レベルを変化させ，音がないにもかかわらず部屋移動を行った回数が多くなる音が，ラットが感じる耳鳴に近い音と考えられる．今回，我々は，68 匹のラットに対して音圧レベル 60dB で固定し周波数を変えて条件付けを行った．テストを 1 回以上行うことができたのは 20 匹で，4kHz が 6 匹，12kHz が 4 匹，16kHz が 6 匹，20kHz が 4 匹であった．条件付けできたラットに対して同じ周波数で毎週繰り返しデータを取り，延べ数で 4kHz が 40 回，12kHz が 17 回，16kHz が 31 回，20kHz が 16 回分のデータを得た．マンホイットニ検定で有意差は出なかったが 16kHz で false positives 数が増加傾向であった．次に，12 匹のラットに対して，周波数 16kHz で固定し音圧レベルを変えて条件付けを行った．40dB で 2 匹 10 回分，80dB で 1 匹 4 回分のデータを得た．これらは 60dB の条件よりも false positives 数が少なかった．この結果は，16kHz60dB がサリチル酸耳鳴に最も近いという先行研究の結果に矛盾しなかった．

次に，耳鳴治療に用いられる漢方薬である牛車腎気丸投与による耳鳴ラットへの影響を調べた．ラット 34 匹に対して 16kHz, 60dB で条件付けを行い，漢方薬（牛車腎気丸）経口投与群（22 匹）と蒸留水経口投与群（12 匹）とを比較して漢方薬治療効果を認めるか検討した．経口投与はサリチル酸腹腔投与の 1 時間後におこなった．漢方薬投与群は 6 匹分，蒸留水投与群は 4 匹分のデータを得た．漢方薬投与群は蒸留水投与群と比較して false positives 数の減少傾向であった．さらに試行回数を増やして漢方薬投与により行動数が減少するか検討をすすめ，結果を報告する．

【参考文献】（＊）Kizawa K, Kitahara T, Horii A, et al : Behavioral assessment and identification of a molecular marker in a salicylate-induced tinnitus in rats. Neuroscience 2010 ; 165 : 1323 - 1332.

P8-4　マルチプレックスレポーターラインを用いたヒト内耳オルガノイド培養

中村　高志[1,2]
[1]京都第二赤十字病院　耳鼻咽喉科，[2]京都第一赤十字病院　耳鼻咽喉科

【背景】2009 年に佐藤らは，腸管の組織幹細胞を用いて世界で初めてのオルガノイドを創出した．その後，ES 細胞や iPS 細胞といった多能性幹細胞から種々の細胞系譜に分化させる手法が確立されたことで，オルガノイド研究は世界的に急速な発展を遂げ，現在では腸管のみならず肝臓・腎臓・膵臓・肺・胃・眼球・唾液腺・甲状腺・前立腺など様々なミニ臓器が作製可能となっている．内耳オルガノイドにおいては 2013 年にマウス ES 細胞から，2017 年にはヒト ES 細胞から作成可能となったが，それに追従する報告は少なく内耳オルガノイド研究の発展は他分野と比べて限定的である．オリジナルのプロトコルによると，三次元球体に凝集させたヒト ES 細胞に対して種々の分化誘導因子を培養 18 日目まで段階的に添加することで，初期の方向付けを行う．これにより PAX2 陽性の耳胞様構造が凝集体辺縁に複数形成される．その後は細胞間の相互作用に起因する自己組織化へと持ち込むことで，培養 60 日目には有毛細胞と支持細胞からなる内耳オルガノイドが形成される．

内耳オルガノイドシステムは内耳発生・病態モデルとしてだけでなく，幹細胞に基づく治療法開発における有益なプラットフォームになりえるが，誘導効率の低さがいまだ大きな課題である．有益なモデルとしては，誘導効率の高さと十分量の有毛細胞が要求されるが，それに応えられていないのが現状である．

【目的と方法】細胞凝集体の中で内耳前駆細胞や有毛細胞が適切に誘導されているか否かは凍結切片を用いた免疫染色で確認可能であるが，このアプローチは時間と労力を要し，かつ同一サンプルの長期的な観察も行えないため，プロトコル最適化にむけた複数条件の検討には適さない．そこでライブイメージングによって内耳前駆細胞や有毛細胞を手早く明確に識別することを目的として，CRISPR 遺伝子編集技術を用いてマルチプレックスレポーターラインを樹立した．まず内耳前駆細胞のマーカー遺伝子である PAX2 をターゲットに GFP カセットを挿入し，PAX2 シングルレポーターラインを樹立した．引き続きこの細胞株に対し，有毛細胞のマーカー遺伝子である POU4F3 の下流に tdTomato カセットを挿入し，PAX2-POU4F3 マルチプレックスレポーターラインを樹立した．

【結果】このセルラインを用いて，分化誘導因子の種類や濃度，投与タイミングなど細かく振り分けた複数の条件を設定し，それぞれを並行して培養しながらライブイメージング下に検討を行い，最適な内耳オルガノイド培養条件を見出した．結果として培養 20 日目の時点でオリジナルプロトコルと比較して約 2.3 倍の PAX2 陽性細胞を含んだ耳胞様構造を誘導することができた．また培養 60 日目において約 20 倍の POU4F3 陽性内耳有毛細胞が得られ，培養効率に関してもオリジナルプロトコルの 44.1%から 93.3%にまで引き上げることに成功した．

【考察】マルチプレックスレポーターラインを用いてライブイメージング下に培養を行うことで，時間と労力を多大に削減してプロトコル最適化に向けた条件検討を行うことができた．同様の手法は様々なタイプの培養プロトコルを最適化するのにも適応可能と考えられる．

P8-5　培養卵形嚢を用いたフルクトースによる AGE 産生モデルの作成の検討

狩野有加莉，菅原　一真，津田　潤子，橋本　　誠，山下　裕司
山口大学　耳鼻咽喉科

糖尿病により高血糖になるとタンパク質のアミノ基に糖が反応する糖化により AGE（Advanced Glycation End Product）と呼ばれる終末糖化産物が生体内で蓄積し，細胞表面受容体である RAGE（receptor for AGE）によって認識され，酸化ストレスや炎症反応が惹起され，様々な疾患に関わることが報告されている．しかし，内耳においては AGE 受容体の存在が過去に報告されているが，その他の AGE に関する報告は少なく，内耳障害へ AGE がどのように関与しているかは不明な点も多い．AGE はタンパク質のメイラード反応によって作られる生成物であり，フルクトースはグルコースよりも開環構造での存在が大きいため，メイラード反応の初反応が起こりやすく，使われやすいと言われている．また，糖代謝の中間体であるグリセルアルデヒドから作られる AGE は Glycer AGE と呼ばれ，グルコース由来の Glu-AGE と比較して強い障害毒性が報告されている．以前に本学会にて，内耳における AGE 産生について検討する目的で in vitro での実験系を構築するために，グルコース培地において数日間の培養により卵形嚢に AGE が産生されることを報告した．本研究ではマウスより取り出した卵形嚢をフルクトース培地で培養し，免疫染色を行い，これをコントロール群（通常培地で培養した卵形嚢），グルコース群（グルコース培地で培養した卵形嚢）と比較し，評価を行うことでフルクトースによる AGE 産生とグルコースによる産生との比較検討を行なった．実験材料として 4 週齢の CBA マウスより卵形嚢を摘出し，培養した．通常培地（BME/EBSS 混合培地，グルコース濃度 5.5mM），グルコース培地 60mM, フルクトース培地 6mM, 60mM, 600mM にて各々 120 時間培養した．培養終了後，抗 AGE 抗体を用いて免疫組織学的に検討した．蛍光強度は画像ソフト ImageJ を用いて解析し，比較検討した．結果は，フルクトース培地においてはコントロール群よりも AGE の産生は増えており，細胞に沈着する AGE はフルクトース濃度に比例して増加した．しかし等濃度のフルクトースとグルコースを加えた培地を用いて培養した卵形嚢の 2 群の間に有意差が見られなかった．これらの原因として AGE を産生するメイラード反応が培地では生体内のように起こらなかったこと，フルクトースの毒性の強さによって卵形嚢の細胞が障害された可能性が考えられる．

P9-1　耳小骨再建モデルの伝音特性に関する有限要素法解析による検討

平林　源希[1]，栗原　渉[1]，伊藤　瑠哉[2]，山本　裕[1]，小島　博己[1]，倉科　佑太[3]，朝倉　巧[2]
[1]東京慈恵会医科大学　耳鼻咽喉科　，[2]東京理科大学　機械工学科，[3]東京工業大学　物質理工学院

【目的】中耳真珠腫，中耳奇形，耳小骨離断など気骨導差を生じる疾患に対し，伝音系を再建し聴力を改善することで患者の QOL 向上を目指すのが耳小骨再建手術である．既往の研究では，健常なヒト中耳の伝音メカニズムに関する研究は数多く行われているが 1)，耳小骨再建手術によって再建された中耳の伝音特性についての研究は少ない．したがって，鼓室形成術の成功率向上のため，再建された中耳の伝音特性に関する力学的知見を得ることは重要である．我々が取り組んでいる有限要素法解析は複雑な形状の構造を容易にモデル化でき，生体材料に依存せずその振動特性を検証できる．今回，耳小骨破壊や固着を伴う手術に対して選択されることが多い耳小骨形成術 III 型と IV 型について，その伝音特性を有限要素法解析モデルを用いて検討したので報告する．1）ヒト中耳の伝音特性 - 有限要素法による理論解析 -　小池ら 日本音響学会誌 52(9) 695-702 1996【方法】図 1 のような有限要素法解析モデルを作製し，腱や靭帯を含めたヒトの中耳を再現した．本研究で作成した有限要素法解析モデルは，外耳道部分は音響解析モデル，鼓膜以降の中耳部分は振動解析モデルで構成されている．腱や靭帯は軟組織であるが，過去の研究において変位がナノメートルオーダーであると報告されている．そのため，モデルの大きさに対して変位が十分に小さいと仮定することで，腱や靭帯等の非線形性を無視した線形解析を行うこととし，材料は全て等方弾性体とした．本モデルを用いて，外耳道入口部からアブミ骨頭に至る振動音響伝搬に関する周波数応答解析を行った．【結果】鼓膜面に 80 dBSPL の音圧を加えた場合における，アブミ骨頭の変位の解析結果を図 2 に示す．1 kHz 以下の周波数帯においては，既往の結果には見られないようなピークが確認される等の差異がみられたものの，変位はナノメートルオーダーとなり，小池らが行った有限要素法解析の結果と概ね一致する結果を得た．次に，鼓室形成術により再建された中耳の有限要素法解析モデルを作製し，上記と同様の周波数応答解析を行った．結果を図 3 に示す．再建された中耳の伝音特性を，鼓膜面およびアブミ骨底板と隣接する蝸牛面に加えられた音圧比をとることで評価し，手術型による変化を確認した．【結言】各種再建形状の伝音特性を対象とした，有限要素法解析による振動音響伝搬計算手法の妥当性を既報論文との比較により検証した．

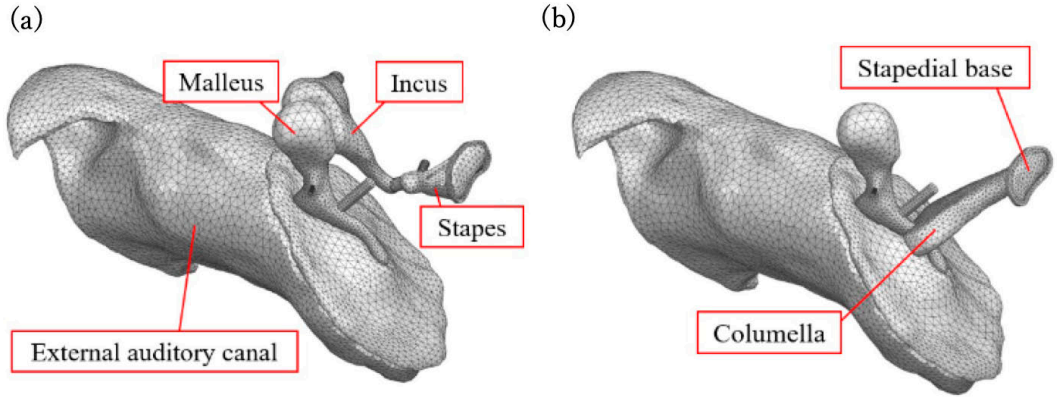


図1. FEM model of middle ear, (a) Healthy model, and (b) Type $4_{i\text{-}M}$ model.

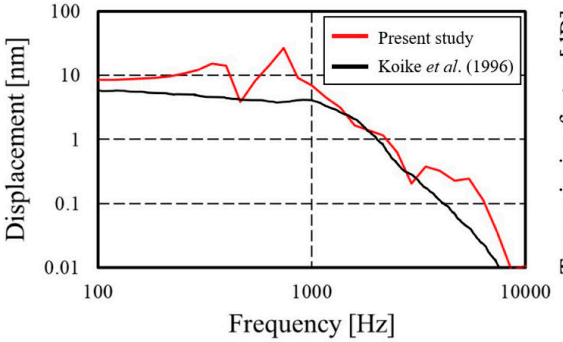


図2. Result of Frequency analysis.

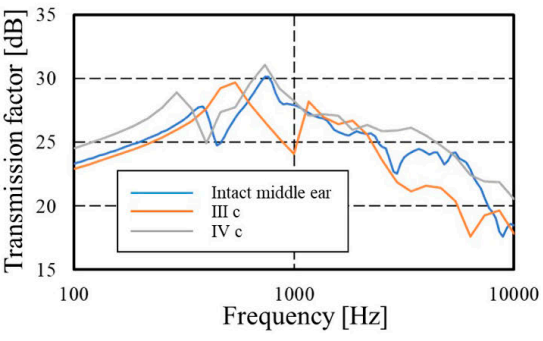


図3. Result of Frequency analysis.

P9-2 頭部外傷に伴う蝸牛の病理学的変化

内山　美緒，小林　一女
昭和大学病院　耳鼻咽喉科

【背景・目的】頭部外傷後の後遺症として伝音難聴，感音難聴，混合性難聴，耳鳴等の蝸牛症状が知られている．これらの蝸牛症状は遷延し治癒しない場合がある．渉猟する限りでは，頭蓋骨・側頭骨骨折を伴う症例と伴わない症例の蝸牛の病理学的変化を同時に検討している報告はみられない．今回，頭蓋骨・側頭骨骨折の併存に関わらず頭部外傷の既往歴がある症例の側頭骨標本を観察し，蝸牛の病理学的変化について検討し頭部外傷後の感音難聴の病因について考察した．【対象・方法】University of Minnesota otopathology laboratory の側頭骨標本のうち，頭部外傷の既往がある 21 例 34 耳（Trauma 群 ）と既往がない 16 例 17 耳（Control 群 ）を用いた．標本は 20μm の厚さで連続的に切片を作製し，HE 染色を行った．光学顕微鏡と image software（NIS elements viewer-Nikon Co., Tokyo, Japan）を使用し，両群における（1）病理標本上での側頭骨骨折の有無，（2）蝸牛内出血の有無，（3）らせん神経節細胞数，（4）内・外有毛細胞の変性率，（5）血管条の病理学的変化，（6）内リンパ水腫の有無について検討した．さらに Trauma 群を，頭蓋骨・側頭骨骨折を伴う群 [Fx（+）群]20 耳と伴わない群 [Fx(-) 群]14 耳の 2 群に分け，上記の項目について検討した．【結果】Trauma 群の死亡時の年齢は 13 ～ 86 歳で平均 47.3 歳，[Fx(+) 群：平均 41.8 歳，Fx(-) 群：平均 55.1 歳]，Control 群の死亡時の年齢は 10 ～ 89 歳で平均 49.5 歳であった．Trauma 群，Fx(+) 群，Fx(-) 群のうちそれぞれ 20 耳（58.8%），11 耳（55.0%），9 耳（64.3%）が外傷を受傷してから死亡までの期間が 2 週間以内であった．Fx(+) 群のうち 11 耳に側頭骨骨折を認めたが，いずれの骨折線も内耳に及んでいなかった．Control 群に対し Trauma 群に有意にみられた所見は，（1）基底回転におけるらせん神経節細胞数の減少，（2）基底回転～中回転における外有毛細胞の変性，（3）基底回転における蝸牛出血であった．内リンパ水腫を伴う症例は 1 例も認めなかった．Trauma 群で血管条の萎縮，浮腫性変化がみられたが，血管条の水平断における断面積は中回転の一部を除き Control 群に対し有意差がみられなかった．また Fx(-) 群では Control 群に対しらせん神経節細胞・外有毛細胞の有意な変性を認めたが，Fx(+) 群ではこれらの変化は有意ではなかった．【結語】頭蓋骨・側頭骨骨折を伴わない，または側頭骨骨折が内耳に及ばない頭部外傷におけるらせん神経節細胞，有毛細胞の変性の一因として内耳震盪が考えられる．本検討でみられた頭部外傷による蝸牛の病理学的変化は，頭部外傷後の遷延する感音難聴（特に高音域）の病因を示唆する所見であると考える．また頭蓋骨・側頭骨骨折の有無が必ずしも蝸牛へのダメージの重症度を規定しているわけではないと推察する．

P9-3　半規管膨大部の感覚上皮下に堆積層認めた 3 例の側頭骨病理　第二報 ーめまい疾患の影響についてー

岡安　唯[1]，鎌倉　武史[2]，北原　糺[1]
[1]奈良県立医科大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]大阪大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】昨年本学会で半規管膨大部の感覚上皮下に著名に肥厚した堆積層（図 1）を認めた高齢者 3 例の側頭骨病理について報告した．コントロール耳の側頭骨の検討から加齢によって堆積層が肥厚する傾向があり，加齢が肥厚の一因であることが示唆された．一方で，3 症例には診断が十分になされていないめまい発作の既往があったことから，めまい疾患の要因等，加齢以外の要因についても調べる必要があると考えられた．今回我々はめまい症例，感覚上皮の変性を認めた症例，Alport 症候群の堆積層の肥厚に影響が推測された側頭骨について検討を行った．

【対象】Massachusetts Eye and Ear の側頭骨バンクに保管されている検体標本のうち，前庭器の感覚上皮下に肥厚した堆積層を認めた 3 例（6 耳，平均年齢 86.7 歳）とコントロール群（片側メニエール病（n=9），前庭神経炎（n=7），クプラ結石症（n=9），感覚上皮変性例（n=14），Alport 症候群（n=8），0 ～ 100 歳までのめまい歴の無いコントロール群 111 例（111 耳））を対象とした．

【方法】HE 染色された 20μm ごとの連続切片のうち，半規管（上，外側，後半規管の膨大部）と耳石器（卵形嚢と球形嚢）を含む切片を連続的に光学顕微鏡下に分析した．器官ごとに 3-7 切片の感覚上皮下の堆積層の厚みを測定し，平均値を堆積層の厚みと定義した．めまい疾患の影響を調べるために，患側と健側の堆積層の厚みを比較した．感覚上皮変性例と Alport 症候群は年齢をそろえたコントロール耳と比較した．

【結果】表 1 に堆積層の厚さの平均値を示す．めまい疾患群の堆積層の厚さはメニエール病の外側半規管で健側のほうが肥厚していた以外には患側と健側に差を認めなかった．感覚上皮変性例では 3 つの半規管と球形嚢でコントロールに比べ優位に堆積層が肥厚していた．3 症例 6 耳はすべてのコントロール群よりも堆積層が優位に肥厚していた（Mann－Whitney U test）．

【考察】めまい症例では堆積層の肥厚を認めなかったので，堆積層の肥厚とめまい疾患の関連を示すことはできなかった．一方で感覚上皮変性例ではコントロールよりも堆積層に有意な肥厚を認め，感覚上皮の変性が堆積層を肥厚させる要因の一つと考えられた．

（謝辞）留学中に御指導いただきました Harvard 大学耳鼻咽喉科 Joseph Nadol, Jr. 名誉教授に感謝します．

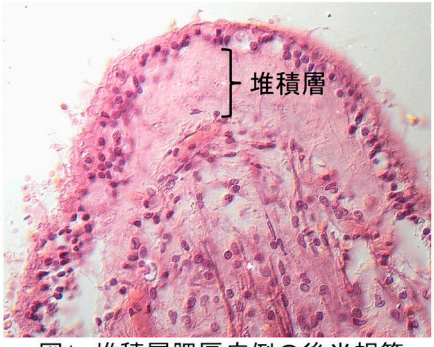


図1　堆積層肥厚症例の後半規管

表1　堆積層の厚さの平均値(μm)

片側メニエール病	患側(n=9)	健側(n=9)	有意差	片側前庭神経炎	患側(n=7)	健側(n=7)	有意差	クプラ結石症	患側(n=10)	健側(n=10)	有意差
上半規管	22.6	17.7	n.s.	上半規管	12.3	10.8	n.s.	上半規管	14.5	14.2	n.s.
外側半規管	17.8	20.4	*	外側半規管	14.5	13.1	n.s.	外側半規管	16.3	16.0	n.s.
後半規管	28.9	18.4	n.s.	後半規管	16.6	15.7	n.s.	後半規管	17.1	17.9	n.s.
卵形嚢	7.0	4.7	n.s.	卵形嚢	6.0	5.7	n.s.	卵形嚢	4.5	5.4	n.s.
球形嚢	5.4	4.4	n.s.	球形嚢	6.0	4.8	n.s.	球形嚢	4.4	4.2	n.s.

感覚上皮変性	病耳(n=14)	正常耳(n=63)	有意差	Alport症候群	病耳(n=8)	正常耳(n=43)	有意差
上半規管	15.6	12.3	***	上半規管	11.1	10.0	
外側半規管	16.3	12.5	**	外側半規管	14.2	10.6	
後半規管	15.1	13.3	**	後半規管	11.7	11.4	
卵形嚢	7.4	6.0		卵形嚢	7.3	5.5	**
球形嚢	7.0	5.4	**	球形嚢	7.0	4.9	***

(*p<0.05, **p<0.01, ***p<0.001; Mann–Whitney U test)

堆積層肥厚の3例(n=6)	
上半規管	23.3
外側半規管	22.7
後半規管	24.4
卵形嚢	7.4
球形嚢	7.8

P9-4 音響法に基づいたポータブル耳管機能検査装置の開発

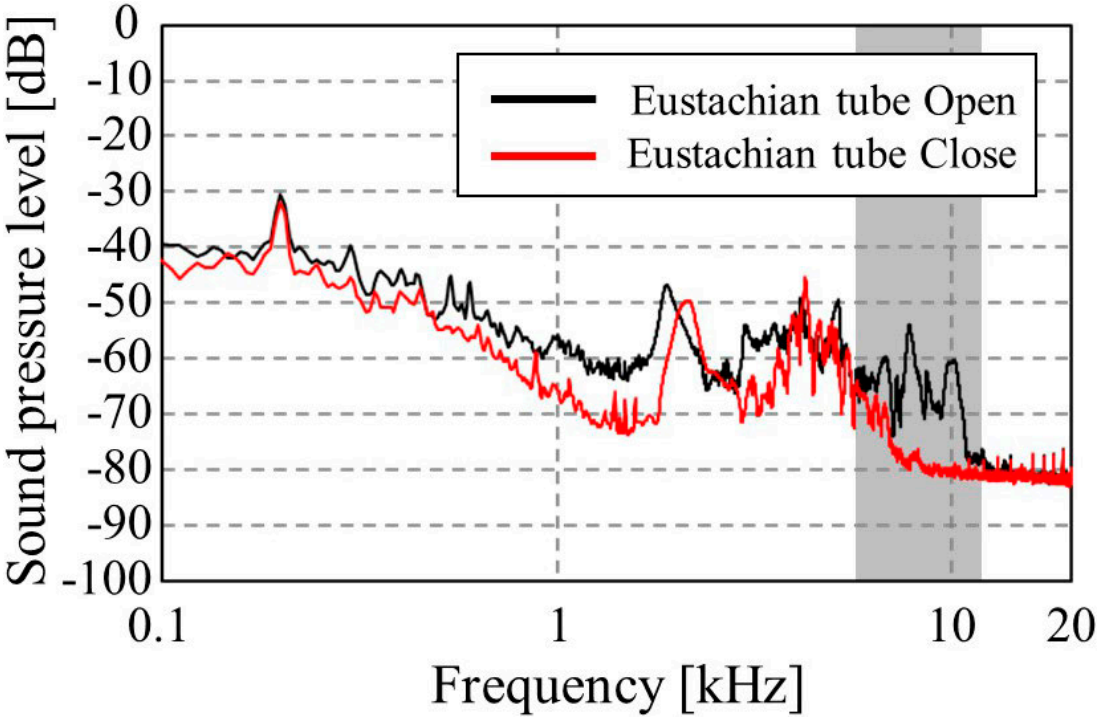
石井　太智[1]，朝倉　　巧[1]，三輪　正人[2,3]
[1]東京理科大学大学院　理工学研究科，[2]はりまざかクリニック耳鼻咽喉科・アレルギー科，
[3]順天堂大学大学院　アトピー疾患研究センター

【目的】耳管の生理的機能を把握するための手法として，音響法等が既に臨床応用されている．しかし，上記の手法を適用するために必要となる検査装置は大型であり，手軽な計測，診断が困難である．そこで，近年小型化しつつある音響デバイスを用いて，音響法による耳管検査を簡便に行える小型検査装置の作製を試みた．また，作製した装置の音響性能を確認するとともに，小型検査装置の有効性を検証するために，耳管機能の日内変動，日差変動等の測定を行い，ライフスタイルによる耳管機能への影響を検討した．

【方法】音響法による耳管検査を想定し，スピーカを鼻腔内部へ，マイクロホンを外耳内部へ挿入し，スマートフォンで検査音の再生，録音を行えるようにすることで小型検査装置を作製した．なお，検査に使用する音源信号の周波数としては，小型検査装置を用いた音響計測において耳管閉鎖時，開大時の音圧レベル差が最大となった 9.5 kHz，および従来音響法で用いられてきた 7.0 kHz の 2 つの周波数を採用した．日内変動および日差変動について，被検者 3 人を対象とした実験を実施した．前者の実験では，起床時，朝食後，昼食前，昼食後，夕食前，夕食後，入浴前，入浴後，就寝前の 1 日 9 回の計測を実施し，後者では，同様の手法で 10 日間にわたる計測を実施した．

【結果および考察】日内変動の実験結果から，特に起床時，就寝時に耳管機能が変動することが確認された．また，入浴前後で耳管機能が変動することも確認した．入浴は鼻内の温度と湿度を高くするなど鼻腔生理機能に対する種々の効果があり，耳管に働いた可能性が考えられる．日差変動の実験結果からは，風邪等の症状がある被検者の耳管機能の変化が確認された．風邪症状と連動する結果になっていると考えられる．

【結言】今回の測定から耳管の日内変動，日差変動に関する知見を得た．入浴等の影響で耳管機能が変動することから，患者のライフスタイルを意識した未病の状態あるいは予防の観点からの「上流の医療」がおこなえる可能性が示唆され，今後オンライン診療に応用する準備を進めている．



P10-1　顔面神経麻痺を来した真珠腫性中耳炎症例の検討

近藤　俊輔，比嘉　輝之，赤澤　幸則，鈴木　幹男
琉球大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】耳炎性顔面神経麻痺の中では急性中耳炎によるものは比較的多いが，真珠腫性中耳炎によるものは稀である．村上ら 1）は末梢性顔面神経麻痺のうち耳炎性顔面神経麻痺は 3.5％であり，さらに真珠腫性中耳炎による麻痺は耳炎性顔面神経麻痺のうち 31％と報告している．真珠腫性中耳炎による顔面神経麻痺は稀である為，治療・予後に関してはまだ十分な知見は得られていない．そこで今回当院で顔面神経麻痺を来した真珠腫性中耳炎症例の検討を行った．【対象】2005 年から 2017 年までの 13 年間で初回手術を行った顔面神経麻痺を来した真珠腫性中耳炎例は 11 例，年齢は平均 50.9 歳（4 - 79 歳），男性 6 例・女性 5 例であった．【結果】表に 11 例の詳細を示す．麻痺発症から手術までの期間が 1 ヵ月以内の症例は 4 例，1－2 ヵ月が 4 例，6 ヵ月以上が 3 例であった．麻痺の程度は柳原法で 8 点以下の高度麻痺は 5 例，10 - 18 点の中等度麻痺が 2 例，20 点以上の軽度麻痺が 3 例で 1 例は小児であり評価が困難であった．顔面神経麻痺の予後は 11 例中 7 例（64％）で治癒した．麻痺残存を認めた 4 例中 2 例は麻痺発症から 1 年以上経過した後に手術を行った症例であった．顔面神経減荷術（第一膝部から垂直部までの全減荷）は 5 例で行われ，そのうち 3 例（60％）で治癒した．【考察】Wang ら 2）は顔面神経麻痺を来した真珠腫性中耳炎 32 例の検討を行い，4 週以内で手術を行った 20 例では全例 H-B Grade1,2 まで改善を認めたが，4 週を超えた例では 12 例中 6 例が H - B Grade1,2 までの改善にとどまったと報告している．一方顔面神経減荷術の併用は予後に寄与しなかったとしている．当科でも麻痺発症から 1 ヵ月以内に手術を行った症例では 75％で治癒がえられたが，1 年以上手術までの期間を要した症例では麻痺が残存する結果となった．また顔面神経減荷術併用の有無による治癒率に大きな差はなかったが，適応基準や減荷の範囲に関しては今後症例の蓄積とともに検討していく必要がある．【まとめ】顔面神経麻痺を来す真珠腫性中耳炎は稀ではあるが，麻痺が残存する症例もあり麻痺患者において画像検査等で真珠腫の除外を行う必要がある．【参考文献】1）村上ら：急性・慢性中耳炎 による顔面神経麻痺，Otol Jpn 2004;14(1): 51-54．2）Wang JJ ら：Postoperative efficacy analysis of patients with facial nerve palsy associated with cholesteatoma otitis media: Our experience with 32 patients，Clin Otolaryngol 2018 Apr;43(2):732-735.

症例	年齢	性別	真珠腫型	最増悪時柳原スコア	最増悪時ENoG（％）	手術までの日数	全減荷の有無	予後
1	67	男	緊張部	14	-	210	無	治癒
2	68	女	緊張部	0	0	20	有	麻痺残存
3	52	男	弛緩部	20	-	9	有	治癒
4	57	女	弛緩部	12	9.7	3	有	治癒
5	52	男	弛緩部	8	-	480	無	麻痺残存
6	79	女	弛緩部	4	-	450	無	麻痺残存
7	56	男	弛緩部	22	80.5	46	無	治癒
8	56	女	混合型	2	44.9	23	無	治癒
9	53	女	先天性	20	10.9	52	有	麻痺残存
10	4	男	先天性	-	15.6	32	無	治癒
11	16	男	先天性	8	22.4	55	有	治癒

P10-2　水痘ワクチン接種後に発症した小児 Hunt 症候群

南方　寿哉，勝見さち代，稲垣　　彰，岩崎　真一
名古屋市立大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

【目的】Hunt 症候群の標準治療として抗ウイルス薬とステロイド薬の併用が行われているが，Bell 麻痺に比して治癒率が低いのが現状である．しかし，その原因である水痘・帯状疱疹ウイルス（VZV）に対してはワクチンが存在するため，Hunt 症候群の発症を予防あるいは軽症化できる可能がある．現在，VZV に対しては帯状疱疹予防のワクチンと水痘予防のワクチンが使用可能となっている．いずれのワクチンも VZV に対するワクチンであるが，力価が異なり帯状疱疹ワクチンの方が高力価である．VZV ワクチンによる，Hunt 症候群の発症予防には 2 つの戦略がある．ひとつは水痘罹患の既往のある成人に対して帯状疱疹ワクチンを接種する方法．もう一つは乳幼児期に水痘ワクチンを接種して水痘の発症を予防し，ひいては Hunt 症候群や帯状疱疹を予防する方法である．帯状疱疹ワクチンによる帯状疱疹の発症予防効果に対しては，すでに 2005 年に米国で臨床試験が実施され高齢者の帯状疱疹の発症率を低下すること，発症後の神経痛を抑制することが示された．現在，我が国でも 50 歳以上の成人に対し，帯状疱疹の予防目的にてワクチンが接種可能となっている．一方，水痘ワクチンによる Hunt 症候群の発症予防効果対しては，Hunt 症候群が帯状疱疹と比較して発症率が低いため，発症を抑制できるかを検討した報告は存在しない．我々は愛媛大学の協力をえて，過去の小児 Hunt 症候群患者を retrospective に検討し，その中に水痘ワクチン接種者がいなかったことから幼少時の水痘ワクチン接種で Hunt 症候群が予防できるのではとの仮説を立てた．しかし，その後，水痘ワクチン接種をしても Hunt 症候群が発症する Breakthrough Varicella の存在が明らかになった．これらの結果を踏まえ，今回我々は小児 Hunt 症候群における VZV ワクチンの予防効果についての検討を行った．【方法】2003 年から 2020 年 5 月までに名古屋市立大学病院を受診し，臨床所見およびウイルス血清学的に VZV の再活性化を診断された 15 歳未満の小児ハント症候群患者 22 例，小児 ZSH 患者 17 例の計 39 例を対象とした．【結果】水痘ワクチン接種者は 16 例（Hun 症候群 6 例，ZSH10 例），未接種者は 23 例（Hunt 症候群 16 例，ZSH7 例）であった．水痘ワクチン接種者で，その後水痘に罹患した後に発症した小児は Hunt 症候群 4 例，ZSH3 例で，Hunt 症候群 2 例，ZSH7 例は水痘に罹患することなく発症した．水痘ワクチン接種者の治癒率は Hunt 症候群，ZSH とも 100％であったが，未接種者はハント症候群で 68.8%，ZSH は 85.7% であった．【考察】水痘ワクチン接種したにも関わらずその後 Hunt 症候群または ZSH を発症した小児は 16 例であった．その中で，その後に水痘に罹患した症例は 7 例であった．海外のデータでは，水痘ワクチン接種での抗体獲得率は健常小児では約 92% と高いが，抗体獲得が不十分な小児も少なからず存在しており，これらの症例ではワクチンによる抗体獲得が不十分であったと考えられた．一方で，その後に水痘に罹患しなかった症例は 9 例であった．これらではワクチン接種前後に水痘に不顕性感染し，野生株の再活性化により発症したと考えられた．しかし Hunt 症候群の 1 例ではワクチンを 2 回接種したにも関わらず，水痘に罹患することなく発症した．これはワクチンの接種間隔が長く 1 回目の接種前後に不顕性感染を起こし，野生株の再活性化が起こったのではと考えられた．またワクチンを接種したにも関わらず発症した症例は ZSH として発症している症例が多く，非接種者と比して軽症例が多く，予後もよかった．水痘においてもワクチン接種後に発症した症例は軽症が多いと報告されており，本研究においても同様の結果であった．以上より，水痘ワクチン接種により完全にハント症候群を抑制することは難しいが症状の不顕在化と軽症化が期待できると考えられる．わが国では水痘ワクチン接種は 2014 年からそれまでの任意接種から定期接種化されており 1~2 歳時を対象に 3 か月程度の間隔を開けての 2 回のワクチン接種となっている．今後は，定期接種化された患児での動向にも注目したい．

P10-3　末梢性顔面神経麻痺回復例における耳小骨反射及び味覚の回復について

佐藤　輝幸
大曲厚生医療センター　耳鼻咽喉科

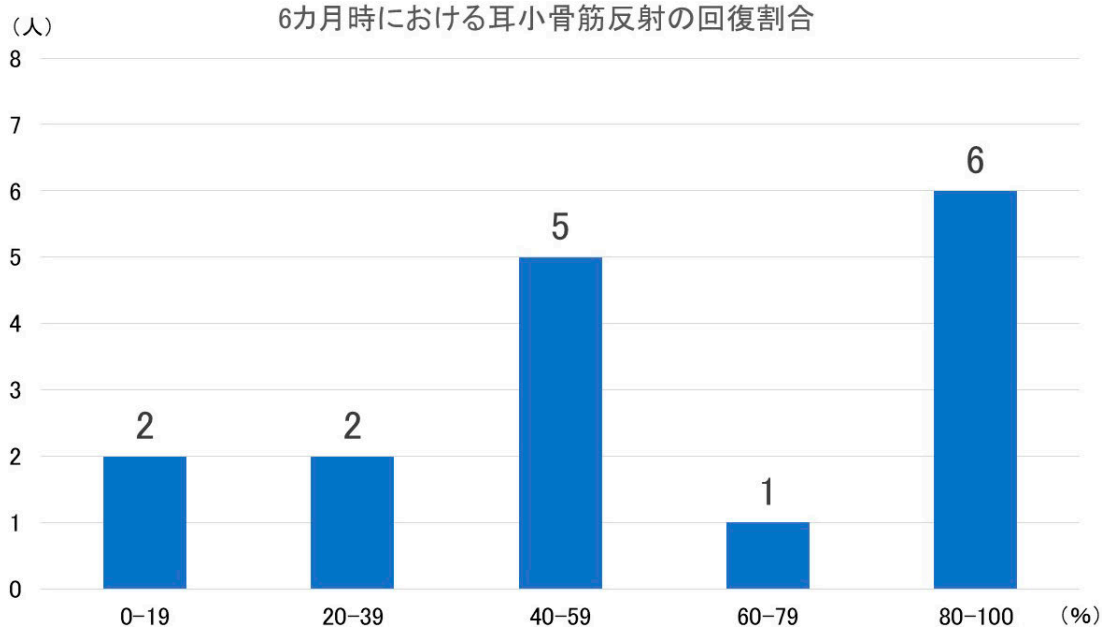
【はじめに】顔面神経の働きは多岐にわたるが，主なものとしては，表情筋運動，味覚，涙腺や唾液腺分泌，内耳保護のために鼓膜を緊張させる反射がある．末梢性顔面神経麻痺の治療は表情筋の回復が主眼であるが，麻痺治癒後にも耳症状が残存する症例も散見される．

【目的】末梢性顔面神経麻痺表情筋回復例に対する耳小骨筋反射および電気味覚検査の回復について後ろ向きに検証する．

【方法】対象は 2018 年 6 月から 2020 年 4 月まで当科にて末梢性顔面神経麻痺を治療し 6 カ月以上経過観察した 16 症例（聴力に明らかな左右差を認める症例，健側に耳小骨筋反射が出現しない症例，器質的疾患を認めた症例は除外）である．症例の内訳は男性 6 名，女性 10 名で平均年齢は 53.6 ± 17.9 歳，Bell 麻痺が 10 例，無帯状疱疹性ヘルペスが 1 例，Hunt 症候群が 5 例であった．麻痺の改善は最終の表情筋スコアが 36 点以上で病的共同運動が軽度までを治癒と判定した．左右の電気味覚閾値が 6dB 以上の場合に有意な差と評価し，耳小骨反射については 110dB における 0.5-2kHz での患側振幅 / 健側振幅にて計測し，80％を超えたものを治癒と判定した．

【結果】耳小骨筋反射において治癒と認めたものは 6 例（37.5％）であった．一方で，電気味覚検査においての治癒は 15 例（93.8％）であった．これらを比較検討すると 6 か月時点における電気味覚検査は耳小骨筋反射より統計学的有意差をもって回復していた（$p = 0.0008$：chi-square for independence test）．耳小骨筋反射は表情筋麻痺が治癒しても味覚に比べ，回復していなかった．糖尿病の有無による耳小骨筋反射の回復を検討では，糖尿病患者にて耳小骨筋反射が治癒した患者は存在しなかったが統計学的有意差を見出すことはできなかった．

【考察】耳小骨筋反射は鼓膜に大きな音が加わると，内耳の障害を防ぐために耳小骨の動きを制限し内耳保護の役割をしている．顔面神経表情筋麻痺回復後も耳小骨筋反射は低下している症例も存在するため，このような症例には強大音暴露による内耳への易障害性についても説明が必要であろう．上記のことを踏まえ，患者背景を提示し，文献的考察を加え報告する．



P10-4 当科における小児外傷性顔面神経麻痺の検討

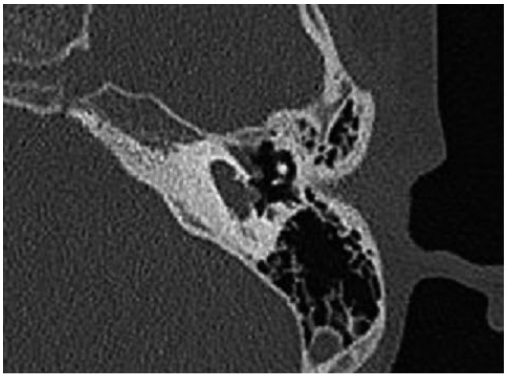
木村　拓也，山田　啓之，岡田　昌浩，寺岡　正人，羽藤　直人
愛媛大学　耳鼻咽喉科頭頸部外科

【はじめに】外傷性顔面神経麻痺は，転落事故や交通事故などによる，頭部外傷や顔面外傷に起因するものであり，小児の末梢性顔面神経麻痺の約 5％程度と報告されている．小児の末梢性顔面神経麻痺は一般的に予後良好とされているが，外傷性顔面神経麻痺の予後については症例数が限られていることから，十分な検討がなされていない．そこで，小児外傷性顔面神経麻痺の予後を明らかにするため，顔面神経麻痺患者のデータベースを用い後ろ向きに検討を行った．【対象と方法】1977 年 1 月から 2020 年 3 月までの愛媛大学医学部付属病院耳鼻咽喉科での顔面神経麻痺症例のデータベースをもとに解析した．15 歳未満の末梢性顔面神経麻痺患者は 446 例存在し，このうちの外傷性顔面神経麻痺と診断されたものは 25 例（5.6％）であった．1 例は両側性であり，重症度，治癒率の評価については左右を 1 例ずつとして 26 例を検討対象とした．麻痺の重症度は柳原 40 点法を用いて評価し，経過中の最低スコアが 10 点以下を完全麻痺，12 点以上を不全麻痺とした．受傷後 24 時間以内に麻痺発症しているものを即時性麻痺，それ以降に発症したものを遅発性麻痺とした．【結果】年齢は 2 歳から 15 歳（平均 7.0 歳），男児 18 例女児 7 例，片側性麻痺 24 例両側性麻痺 1 例であった．側頭骨骨折に伴う側頭骨内での麻痺が 23 例，顔面外傷などの側頭骨外での麻痺が 2 例であった．重症度は，完全麻痺が 9 例，不全麻痺が 17 例であり，治癒率は完全麻痺群では 77.8％，不全麻痺群では 86.7％であった．即時性麻痺は 8 例，遅発性麻痺は 18 例で，それぞれ治癒率は 55.6％，88.0％であった．ステロイド投与による保存的加療されたものが，13 例，ステロイド投与に加え顔面神経減荷術を施行されたものが，13 例であり，治癒率は保存的加療群で 92％，減荷術施行群で 75％であった．【考察】成人における外傷性顔面神経麻痺は難治性であり，治癒率は 50％程度とされている．即時性麻痺や完全麻痺の症例は神経変性が高度であるため治癒することは難しく，即時性麻痺症例では 19％，完全麻痺症例では，41.7％であったと報告されている．今回の検討では，小児外傷性顔面神経麻痺は全体での治癒率が 80.7％であり，成人と比して予後が良好であった．その中でも即時性麻痺，完全麻痺症例での治癒率は遅発性麻痺，不全麻痺と比して低く，成人と同様に予後不良因子であると考える．

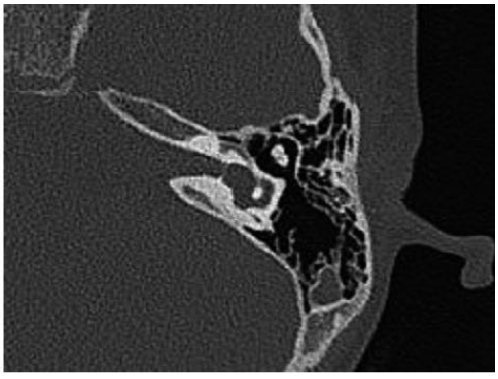
P10-5　内耳充填術後に一過性顔面神経麻痺を呈した内耳先天異常例

手塚　綾乃[1]，甲州　亮太[1]，野田　昌生[2]，島田　茉莉[1]，佐々木　徹[1]，伊藤　真人[2]
[1]自治医科大学附属病院　耳鼻咽喉科，[2]自治医科大学とちぎ子ども医療センター

【はじめに】 小児の反復する髄膜炎の原因として内耳先天異常が知られている．当科では髄膜炎発症リスクが高いと考えられる高度内耳先天異常例に対して，予防的に内耳充填術を施行する場合がある．今回，予防的内耳充填術後一過性顔面神経麻痺を呈した症例を経験したため報告する．【症例】6 歳男児．新生児聴覚スクリーニングにて左 refer のため前医紹介受診．ABR にて左重度難聴を認めた．転居に伴い当科へ紹介となり，内耳 CT にて左内耳高度形成異常（TP-I）の診断となった．髄膜炎ハイリスク症例と考えられたため，予防的に内耳充填術を施行した．アブミ骨の底板上に半球状の膜性膨隆を認め，膜を破ると底板骨の瘻孔部から髄液漏を認めた．アブミ骨を摘出すると内耳腔は内耳道と交通しており，内耳道内を走行する神経が確認された．側頭筋膜，耳介軟骨を採取し，まず筋膜を内耳へ挿入し，軟骨を数片挿入した．最後に大きめの軟骨片を折り曲げて蓋をするように挿入すると，髄液漏の完全停止が得られた．中耳腔にも筋膜と軟骨片を置き，生体のりで固定した．術中には明らかな顔面神経の露出は確認できなかった．帰室後から左顔面神経の不全麻痺を認め，翌朝には完全麻痺となったため，緊急で再度鼓室開放を行った．髄液漏は完全に停止していた．中耳，内耳の充填物を摘出すると，再度髄液の漏出を認めた．内耳 - 内耳道の交通部は明らかな拡大は認めなかった．また，顔面神経水平部の下壁に顔面神経のわずかな露出を確認した．内耳道底の瘻孔を塞ぐように軟骨を留置し，その手前に筋膜を挿入する形で再度内耳を充填した．側頭骨内顔面神経水平部を中心に減圧術を実施し，最後に中耳腔を筋膜片と軟骨片で充填して終了した．術翌日には顔面神経麻痺の改善傾向を得られ，術後 7 日で完全に回復した．【考察】 本症例はアブミ骨底板の瘻孔形成と髄液漏の所見を認め，髄膜炎ハイリスク症例であった．髄膜炎予防の観点からは内耳充填施行は妥当であったと考えるが，術後に顔面神経麻痺を呈してしまった．神経麻痺の成因としては，充填した筋膜片が内耳道内に迷入し内耳道内顔面神経に接触したものと考えられた．中耳内に顔面神経水平部の露出もみられたがわずかであり，強い圧迫はなかったと考えられた．本症例のように内耳 - 内耳道の交通を認める場合は，充填組織が内耳道内に迷入しないよう，まず大きめの軟骨片で交通部を覆うなど，所見に応じて充填の工夫が必要と考えられた．



アブミ骨の前後脚の間に軟部陰影あり



内耳道との交通あり

P11-1 当院におけるメニエール病の画像診断

北岡　杏子，小路永聡美，佐藤　智生，木原　千春，吉田　晴郎，熊井　良彦
長崎大学病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

メニエール病は，難聴，耳鳴，耳閉感などの聴覚症状を伴うめまい発作を反復する疾患であり，その病態は内リンパ水腫によるものとされている．近年，MRI による内リンパ水腫の評価が可能になり報告が増えている．また，これまでは確定診断とするには側頭骨病理で内リンパ水腫の証明が必要だったが，現在は MRI での内リンパ水腫の証明が加えられている．当院でも内耳 MRI を施行したので，その手法および結果について考察する．当院で行った検査は 2 例で，いずれも聴覚症状を伴うめまい発作を反復し，メニエール確実例と診断した．症例 1 はめまい発作が主訴であり，一側は 20 年ほど前に頻発するめまいのため他院でゲンタマイシン鼓室内投与が行われていた．1 年ほど前から反対側の聴力の変動とめまい発作を認め，両側性メニエール病と診断した．メニエール病重症度分類では A:1 点，B：3 点，C：C:1 点の stage 4 だった．症例 2 は，聴覚症状が主訴で重症度分類は A:1 点，B：2 点，C:1 点の stage 3 だった．いずれもグリセオールテストでは聴力の変動はなかった．内耳造影 MRI 撮像は，SIEMENS 社の MAGNETOM Verio3T を使用した．ガドリニウムを静注投与後，5 時間後に MRI 撮影を行った．撮影および画像処理は名古屋大学の方法に従って行い，画像処理は HYDROPS（HYbriD of Reversed image Of Positive endolymph signal and native image of positive perilymph Signal）を使用し，検査はいずれも非発作期に行った．MRI 像では，2 例とも両耳に内リンパ水腫の所見を認めた．症例 1 では蝸牛，前庭，半規管に造影欠損域を認め，特にゲンタマイシン鼓室内投与側では半規管がほとんど内リンパ水腫で置き換わった状態だった．蝸牛は右 mild，左 mild であり，前庭は右 mild，左 significant だった．症例 2 では，蝸牛，前庭，半規管で内リンパ水腫を認めた．蝸牛は右 mild，左 mild であり，前庭は右 mild，左 significant だった．メニエール病では，複数の神経耳科学的検査を行っても確実例と診断できない症例がある．これは，非発作期では症状が改善してしまうことが一つの原因であり，問診上はメニエール病を疑っても客観的検査の裏付けができず困ることもある．一方で，今回行った MRI では，非発作期だったにもかかわらず内リンパ水腫の像を呈しており，病期にかかわらず内リンパ水腫を推定できる可能性が示唆された．

P11-2　小型防犯カメラと VR ゴーグルによる簡易赤外線フレンツェル眼鏡の試作

森下　大樹[1]，荒井　康裕[2]，中川　千尋[1]，折舘　伸彦[2]
[1]横浜栄共済病院　耳鼻咽喉科，[2]横浜市立大学附属病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【背景 / 目的】赤外線 CCD/CMOS カメラは，固視を除外した完全暗視野下で簡便に眼振の観察・記録を行うことができ，フレンツェル眼鏡では検出できない微細な眼振も観察が可能であるため，めまい診療に欠かせない器具である．欠点として，赤外線 CCD/CMOS カメラは，アンプと接続が必要であるため，持ち運びが困難であることや，コードが絡むことで断線する恐れがあった．近年ではワイヤレス型の CCD 製品が販売され，その欠点が解消されたものもあるが，20 万円以上の価格で安価とはいえない．市販のフレンツェル眼鏡に着脱可能な小型・軽量赤外線 CMOS カメラシステム開発の報告[1)]はあるが，市販のフレンツェル眼鏡も 10 万円程度と決して安価とは言えない．そこで，既製品の組み合わせでワイヤレス赤外線フレンツェル眼鏡が作製できるのではないかと考え，小型防犯カメラと VR（virtual reality）ゴーグルを組み合わせた安価なワイヤレス赤外線フレンツェル眼鏡を試作したため，報告する．

【使用した既製品】使用した VR ゴーグル（メーカー：エレコム）は，組み立て式で本来スマートフォンを設置して VR 映像を楽しむものだが，スマートフォンを設置する部分を段ボールで塞ぐことで内部に暗室を作り，内部に小型防犯カメラを設置した．小型防犯カメラ（メーカー：DOMOOMO）は，3.2×3.2×3.5cm の大きさで，40g と軽量であり，夜間の撮影用に赤外線ライトが搭載されている．また，1920×1080ppi の高画質な画像解像度を有し，Wifi によるワイヤレス通信によりリアルタイムでスマートフォンや iPad において動画が確認でき，録音・録画が可能，充電式リチウム電池により最大 1 時間稼働なものを使用した．

【使用感】小型カメラとスマートフォンや iPad との接続は，専用のアプリにより簡単な設定で行うことができた．試作品は 155g と軽量であり，実際使用してみると，十分な暗視野が保たれた状態で，明瞭な眼振が確認でき，録音・録画も容易であり，既製品の赤外線カメラと遜色ないものであった．価格は，5000 円程度に収まり，既製品と比べると 40 分の 1 以下であった．録音により頭位の記録も簡便である．元々の VR ゴーグルにはヘッドバンドが付属しており，頭部への固定も可能である．

【結語】微細な眼振の観察・記録が可能でかつ，持ち運びに便利なワイヤレス赤外線フレンツェル眼鏡を，耳鼻科医師一人につき一台でも現実的な 5000 円台というリーズナブルな価格で試作することができた．近年発展してきた VR システムのため，手頃な VR ゴーグルが入手できたこと，電子部品の小型化・高性能化により低価格な小型防犯カメラが普及したことにより，今回の試作品が作製できた．小型防犯カメラは，類似の製品が数多く存在するため，本報告で使用したもの以外のものでも作製可能と考えられる．学会発表時には，試作品実物を用いてその使用感についても報告する．

1）伊東伸祐，他：フレンツェル眼鏡用小型赤外線眼振撮影システムの開発．耳鼻咽喉科ニューロサイエンス 33:10-12，2019.

P11-3 遅発性内リンパ水腫に関する臨床情報収集・データ解析（疫学的特徴の検討）

伊東 伸祐[1]，將積日出夫[1]，北原 糺[2]，西尾 信哉[3]，宇佐美真一[3]，
難治性聴覚障害に関する調査研究班[1,2,3]
[1]富山大学 耳鼻咽喉科，[2]奈良県立医科大学 耳鼻咽喉科，[3]信州大学 耳鼻咽喉科・人工聴覚器学講座

【はじめに】遅発性内リンパ水腫（Delayed Endolymphatic Hydrops: DEH）は，先行する高度難聴に続き数年から数十年後に内耳に内リンパ水腫が形成される疾患群であり，高度難聴耳と同側に内リンパ水腫ができる同側型，対側にできる対側型に分けられ，反復する難治性めまい発作や対側耳の聴力変動を来す．本邦では平成 26 年 5 月に「難病の患者に対する医療等に関する法律」（難病法）が制定され，DEH は平成 27 年 7 月 1 日に指定難病に選定されているが，医療費助成の対象となるのは重症例のみとされている．昨年度，厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）の一環として医療費助成の対象となる重症例と対象外の軽症例の疫学的・臨床的特徴を比較するために，国内多施設からデータ収集可能な同一の症例登録レジストリが構築された．令和元年度から構築された症例登録レジストリに対して調査研究班の施設からのデータ登録が開始され，本研究では，令和元年度に登録された DEH の疫学的特徴の検討を行った．

【方法】DEH の症例登録レジストリに用いられる臨床情報調査票では，(1) 施設名，(2) 調査年月日，(3) 診断基準（確実例 or 疑い例），(4) 疫学的調査項目（タイプ（同側型・対側型），性別，年齢，身長，体重，生年月日，先行する高度難聴発症年月日，めまい発症年月日，めまい発症年齢，問診調査項目（発作頻度，耳鳴，耳閉感，自声強調，聴覚過敏，頭痛，高血圧，糖尿病，高脂血症，喫煙習慣，飲酒習慣，ストレス，過労，睡眠不足，不安症状，家系内患者，先行する難聴の原因），(5) 臨床的調査項目：治療内容，平衡機能検査，画像検査，聴覚検査，前庭機能検査結果，重症度分類（mRS），重症度分類（聴覚障害），平衡障害から構築される．令和元年度には調査研究班の分担研究者と研究協力者の計 15 施設から 90 症例のデータがインターネットにより信州大学医学部耳鼻咽喉科学教室に設置されたサーバー上の症例登録レジストリに登録された．本研究では，レジストリに登録された情報のうち，先の (1) ～ (4) までに示した疫学的調査項目を中心に 90 症例全体の疫学的特徴を検討した．

【結果】症例登録レジストリに登録された DEH の 90 症例中，診断基準で確実例は 43 例（47.8%），疑い例は 45 例（50.0%）とほぼ同等であった．タイプでは同側型 62 例（68.9%），対側例 27 例（30.0%）であり，同側型が全体の 2/3 を占めていた．患側では右側 38 例（47.8%），左側 46 例（51.1%），両側 4 例（4.4%）であった．性別では男性 54 例 (60%)，女性 36 例 (40%) で男性患者数が過半数を占めていた．BMI を基に体型ごとに分けるとやせ 4 例 (4.4%)，普通 52 例（57.8%），肥満 13 例（14.4%）となり，普通体重が過半数であった．先行する高度難聴耳の発症年齢では 10 歳未満が全体の 4 割と最も多くみられたが，10 代から 70 代にかけて広く分布を示していた．DEH の発症年齢では 10 代から 70 代まで広く分布していた．先行する高度難聴の原因は不明が 42 例（46.7%）と最も多く，突発性難聴 18 例（20.0%），ムンプス 13 例（14.4%）と続いていた．問診調査項目のうち聴覚症状では耳鳴の合併が 38 例（42.2%）と比較的多かった．既往歴はなしが 70 例（77.8%）と最も多く，高血圧等はいずれも 10% 未満であった．喫煙習慣は 16 例（17.8%）にみられ，家族内発症は 1 例（1.1%）のみであった．

【考察】本研究から DEH が確実例と疑い例がほぼ同数であること，同側型が全体の 2/3 を占め，一側例が殆どで両側例は 4% のみであること，男性に多いこと，普通体重に多いこと，先行する高度難聴は 10 歳未満に多いこと，高度難聴の原因は，原因不明，突発性難聴，ムンプスの順に多いこと，DEH の発症年齢は 10 歳台から 70 歳台まで幅広く分布していることが明らかとなった．性別について同じ内リンパ水腫疾患であるメニエール病では，過去の疫学調査により女性が約 6 割との調査結果が出ており，DEH とメニエール病との間に性差の特徴で差異があるかどうかは今後とも継続して調査する必要がある．今後も登録症例を重ねることで，DEH の疫学的・臨床的特徴を重症例と軽症例との比較も含めさらに評価することができると考える．

P11-4　フロセミド負荷 VEMP による急性低音障害型感音難聴の反復の予測

瀬尾　徹[1]，中村　学[1]，肥塚　泉[2]
[1]聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院　耳鼻咽喉科，[2]聖マリアンナ医科大学　耳鼻咽喉科

はじめに：急性低音障害型感音難聴（ALHL）は，急性あるいは突発性に蝸牛症状が発症する疾患のうち，障害が低音域に限定された感音難聴を呈する疾患である．聴力予後は比較的良好とされるが，蝸牛症状を反復するものも少なくない．しかし反復を予測することは困難である．一方，前述のような臨床症状より，反復する ALHL はメニエール病非定型例（蝸牛型）と同一の病態である可能性も指摘されている．そこで ALHL において内リンパ水腫の存在を推定することで反復を予測できないかと考え，内リンパ水腫推定検査の結果と反復との関連について検討したので報告する．

対象と方法：対象は，ALHL と診断され，内リンパ水腫推定検査としてフロセミド負荷 VEMP とフロセミドテストを実施したた 19 例である．男性 7，女性 12 例，年齢分布は 28 歳から 66 歳である．ALHL の診断は，急性低音障害型感音難聴診断基準（2017 年改訂）によった．フロセミドテストとフロセミド負荷 VEMP の方法と判定基準については，前者は Futaki らの原法（1977 年）に従って最大緩徐相速度の 9.8% 以上の亢進を，後者は我々の既報（2017 年）に従って改善率 14.2% 以上のものを陽性と判断した．検査結果と反復の関連について検討した（Fisher's 直接確率検定）．

結果：反復がみられたものは 13 例であった．フロセミドテストでは 5 例が陽性を示した．反復があったもののうち 3 例で陽性，10 例で陰性を示し，フロセミドテストの結果と反復には関連は認めなかった（$p<0.05$）．一方，フロセミド負荷 VEMP では，11 例が陽性を示した．反復がみられたもののうち 10 例で陽性で，陰性は 1 例のみであった．フロセミド負荷 VEMP の結果と反復には関連を認めた（$p=0.0054$）．

考察：今回の結果より，ALHL の反復は球形嚢の内リンパ水腫と関連するが，半規管の内リンパ水腫とは関連しなかった．すなわち，反復する ALHL は蝸牛と球形嚢（pars inferior）に限局した病変をもつ内リンパ水腫関連疾患と考えることができる．内耳の pars inferior は，メニエール病における内リンパ水腫の好発部位であることから，反復する ALHL とメニエール病の病態の同一性が示唆される．他方，反復しない ALHL についてはこれらと異なる病態によるものの可能性がある．フロセミド負荷 VEMP は両者を区別する有用なツールとなる可能性がある．

P11-5　10 年以上経過観察を行った聴神経腫瘍症例

鳴原俊太郎，野村　泰之，平井　良治，増田　　毅，木村　優介，
原田　英誉，黄田　忠義，大島　猛史
日本大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

【はじめに】
聴神経腫瘍は以前にはサイズの大きな腫瘍がみられたが，近年は MRI の普及によりより小さい症例が多くなり，それにともない経過観察例が増加しているものと考えられる．今回われわれは 10 年以上の経過観察例について自験例を検討した．
【対象】
平成 9 年から平成 21 年にかけて日本医学部板橋病院または練馬光が丘病院耳鼻咽喉科を受診，10 年以上経過観察を行った聴神経腫瘍症例 22 例で，男性 9 例女性 13 例，初診時平均年齢 56.2 歳であった．
【結果】
経過観察日数は平均 4856 日で，10-15 年の観察例が 15 例，15 年以上が 7 例であった．初期腫瘍サイズは内耳内腫瘍 1 例，小腫瘍 4 例，内耳道内 17 例で，成長は緩徐進行 7 例，不変 11 例，縮小 4 例であった．最終観察時の純音聴力平均は 74.7dB で 50dB 以内の聴力を保持したのは 4 例のみで，平均 30.1dB の悪化を認めていた．22 例のうちほとんどの症例は追加治療を行っていないが，2 例では長期間で緩徐ながら成長を示し，患者本人の希望により摘出術をおこなった．
【考察】
聴神経腫瘍の増大傾向にはばらつきがあり，初期には経過観察により増大傾向をチェックすることが多くなっているが，経過観察が長期になった場合どのように対応すべきかは明瞭な答えはないと思われる．今回 10 年以上の長期観察例を検討したが，聴力はほとんどの例で明瞭に悪化し，例外的な症例をのぞき有効聴力は残存しなかった．腫瘍自体の予後としては追加治療を積極的に行う必要があった例はなかったが，患者希望により治療を行った例が存在した．こうした例は長期にわたる経過観察が患者の心理的負担になっていた可能性を否定できなかった．

P11-6 当科における聴神経腫瘍の臨床的検討 ー小病院としての対応を中心にー

兵頭　純[1]，高橋　宏尚[1]，甲斐　成彦[1]，暁　清文[1]，柳原　尚明[1]，山田　啓之[2]
[1]鷹の子病院　耳鼻咽喉科，[2]愛媛大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】
当院は病床数 72 床の小病院であるが，CT と MRI を有しているため難聴やめまいの診療において聴神経腫瘍に遭遇する機会は比較的多い．しかしながら，放射線治療装置を有さず，また脳神経外科常勤医はいるものの聴神経腫瘍に対する手術治療は行っていない．このような小病院においての耳鼻咽喉科医には，聴神経腫瘍の診断能力と治療の必要性を含めた適切な対応力が求められる．そこで，今回我々は当科において聴神経腫瘍症例が迅速に診断されかつ適切に対応されているかどうかを明らかにすることを目的として，当科における聴神経腫瘍の臨床的検討を行ったので報告する．
【対象と検討項目】
対象は 2014 年 4 月から 2020 年 3 月までに当院耳鼻咽喉科で聴神経腫瘍と診断，あるいは他院で診断され紹介受診した 31 例（42 ～ 86 歳，62.4 ± 12.1 歳，男性 9 例，女性 22 例）とした．
検討項目は主訴，初診時の聴力の程度と型，初診時の診断，初診時から聴神経腫瘍と診断されるまでの期間，MRI 画像での腫瘍最大径，腫瘍の局在，嚢胞化の有無，紹介先の有無，治療の内容（紹介後経過不明の 2 例を除く）とした．
【結果】
主訴は難聴が 18 例，めまい 4 例，ふらつき 4 例，耳閉感 2 例，耳鳴 2 例，顔面神経麻痺 1 例であった．初診時の難聴の程度は，難聴なし 1 例，軽度 11 例，中等度 10 例，高度 4 例，重度 5 例であった．難聴を認めた 30 例の聴力型は，水平型 15 例，高音障害型 6 例，谷型 5 例，低音障害型 2 例，C5dip が 2 例であった．初診時の診断については突発性難聴が 10 例，感音性難聴が 8 例，めまい症（良性発作性頭位めまい症を含む）が 6 例，聴神経腫瘍（再発を含む）が 5 例，耳炎性顔面神経麻痺が 1 例，帯状疱疹が 1 例であった．初診時に聴神経腫瘍と診断が確定していた 5 例を除いた 26 例の初診時から最終診断がつくまでの期間は 0 ～ 446 日（33.8 ± 88.3 日）であった．26 例中 19 例（73%）で 2 週間以内に診断ができていた．腫瘍の最大径については 4 ～ 50mm（13.3 ± 8.9mm）であった．内耳道限局が 17 例（55%），小脳橋角部進展が 14 例（45%）であった．嚢胞化を認めた例は 31 例中 7 例で（23%）あった．紹介先機関についてだが，経過の判明している 29 例中 13 例（45%）は当科で wait and scan の方針を選択されていた．そのうち内耳道が限局 10 例，小脳橋角部進展は 3 例（1 例は 86 歳と高齢，他の 2 例は他院受診を希望されず）であった．8 例（28%）は当院脳神経外科あるいは他院脳神経外科へ紹介され wait and scan の方針を取られていた．8 例（28%）が他院へ紹介されうち 6 例が手術治療（総合病院脳神経外科での手術が 4 例，大学病院耳鼻咽喉科と脳神経外科との合同手術が 1 例，大学病院脳神経外科が 1 例）を，2 例が放射線療法を受けていた．手術療法および放射線療法症例はいずれも小脳橋角部進展例あるいは腫瘍が嚢胞化しており当科あるいは脳神経外科でフォロー中に腫瘍の増大を認めた症例であった．
【考察・まとめ】
聴神経腫瘍の診断は初診時から 2 週間以内に 73%の症例で確定されていた．その要因として，突発性難聴の入院症例やめまいの入院症例について積極的に MRI が撮影されていたことが考えられる．診断が確定した症例の対応については，当科で wait and scan されている症例が 45%と最も多かった．その多くは内耳道に限局かつ腫瘍の増大を認めていない症例であった．腫瘍サイズの大きい例や腫瘍の増大が見られた例は，高齢あるいは患者の希望がなかった 3 症例を除いて大学病院や県の中枢である総合病院へ紹介され，必要に応じて手術治療は放射線治療が施行されていた．
以上より，小病院としての聴神経腫瘍に対する診断と対応は適切にはできていたと考えられた．しかしながら，紹介先が総合病院であったり大学病院であったり，また紹介科も耳鼻咽喉科であったり脳神経外科であったりとまちまちであった．今後はこの点をどのように統一するかが検討課題である．

P12-1　術後 7 年で再発した中耳原発の inverted papilloma 症例

黄田　忠義，鴫原俊太郎，野村　泰之，木村　優介，原田　英誉，原　　將太，平野　　良，大島　猛史
日本大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】Schneiderian-type papilloma のほとんどは鼻副鼻腔および鼻中隔粘膜から発生し，中耳に発生する Schneiderian-type papilloma は非常に稀な疾患である．特に inverted papilloma は良性腫瘍であるが，再発しやすく，前癌病変，また組織破壊性といった特徴を持ち合わせており臨床上注意が必要である．今回我々は中耳に原発した Schneiderian-type papilloma（inverted papilloma）で再発を来した一例を経験したので報告する．【症例】39 歳男性，2 ～ 3 年ほど前からの左難聴を主訴に前医受診し，鼓膜切開を施行されたが鼓室内の腫瘍性病変を認めたため当院当科受診となった．当院初診時左鼓膜はやや白色混濁，生検を行うと Schneiderian-type papilloma（inverted papilloma）の診断であった．初回手術で鼓室内を充満する腫瘍を摘出，伝音再建を行い鼓室形成 3c 型とした．翌年再発確認のため二期手術を行い鼓室前方に小さな再発を認め摘出した．再手術後初回の CT から鼓膜下面に平行な小軟部組織陰影があるもそれ以降変化がないため術後変化として経過観察を行っていたが，二期手術後 7 年の CT で初めて乳突洞に軟部組織陰影を認め再発確認のため再々手術を行った．結果，乳突洞内はコレステリン貯留のみで腫瘍は認めなかったが，下鼓室に限局する腫瘍の再発を認め摘出した．鼓室内の再発部位は前回発生部位と違っており今後も慎重な経過観察を行う予定である．【考察】中耳原発の Schneiderian-type papilloma（inverted papilloma）は非常に稀であり報告も少ない．過去の報告によると鼻副鼻腔の inverted papilloma に比べ再発率・悪性疾患合併率が高いこともあり，より慎重な経過観察が必要である．再発が少しでも疑わしければ早期に手術加療を考慮すべきと考える．

P12-2　慢性穿孔性中耳炎に対する鼓室形成術後の乳突腔再含気化：CT による検討

久冨木　冠，中村　　雄，後藤　隆史，山田　悠祐，奥田　　匠，我那覇　章，東野　哲也
宮崎大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

はじめに

慢性中耳炎の中耳腔には，炎症に伴う滲出液，肉芽組織，硬化性病変，浮腫粘膜などにより様々な程度に占拠される．その多くは CT では軟部陰影として描出され，鼓膜穿孔に連なる含気腔と区別されるが，術前の CT で乳突腔に軟部陰影がある例に乳突削開術を行うべきか否かは古くから議論の対象になってきた．当科では 1977 年の開講以来，活動性炎症がない限り単純性穿孔に対しては乳突削開術を行わない方針で鼓室形成術が行われてきた．この方針は 2001 年の Mishiro らの報告で明確に支持され，最近の Trinidade らの meta-analysis でも非真珠腫性慢性中耳炎に対する乳突削開術の治療的意義は少ないとの結論が示されている．それでは慢性中耳炎に伴う乳突腔内の病的軟部陰影は，鼓膜形成後に耳管を介した中耳腔再含気の過程でどのように変化するのであろうか．単純な疑問であるが，これまでまとまった数での報告は認められない．今回，慢性中耳炎に対し当科で鼓室形成術が施行され，術前術後の CT 像が比較できた症例について，術後乳突腔再含気化の程度を検討した．

対象と方法

当科で 2006 年から 2010 年の 5 年間に乳突非削開型鼓室形成術が行われ，鼓膜穿孔閉鎖後半年以上経過した時点（6 ～ 149 ヶ月，平均 19.4 ヶ月）で CT 検査が行われた慢性穿孔性中耳炎 94 例 100 耳である．上鼓室，乳突洞，乳突蜂巣が連続して描出される軸位像を中心に術前後の軟部陰影の変化を観察した．乳突蜂巣発育の程度は日本耳科学会中耳真珠腫進展度分類 2015 の MC 分類（MC0：蜂巣構造が殆ど認めれないもの；MC1: 蜂巣構造が乳突洞周囲に限局しているもの；MC2: 乳突蜂巣の発育が良好なもの；MC3: 蜂巣発育が迷路周囲まで及んでいるもの）を用いた．

結果

術前 CT で乳突洞口より末梢に軟部陰影を認めたのは 100 耳中 48 耳で，そのうち腔全体が軟部陰影で充満していた total 群が 26 耳，部分的な軟部陰影と air 像と混在していた partial 群が 22 耳であった．total 群の乳突蜂巣発育程度は MC0 が 17 耳，MC1 が 9 耳，partial 群では MC0 が 2 耳，MC1 が 11 耳，MC2 が 9 耳であった．この中で術後乳突腔の再含気を認めたのは total 群にはなく，partial 群 22 耳中 13 耳であった．再含気を認めた例の蜂巣発育内訳は MC0：1 耳，MC1:7 耳，MC2:5 耳であり，発育良好耳に高率であった．一方，乳突洞に軟部陰影を認めなかった 52 耳の蜂巣発育内訳は MC0:9 耳，MC1:19 耳，MC2:24 耳と術前蜂巣発育良好耳の割合が高く，術後は全例において術前含気腔が維持されていた．

考察

今回の検討結果より，術前の乳突腔が軟部組織陰影で完全に閉塞している例は，鼓膜穿孔が閉鎖された後も変化しないことが確認された．ただ，術前 CT で一部でも乳突腔内に air 像を認める例では約半数に含気腔が形成され，とくに乳突蜂巣発育が良い例に再含気化が生じ易いことがわかった．このことは中耳真珠腫に対する外耳道保存型鼓室形成術後の乳突腔再含気が期待通りには達成されず，充填的な治癒形態を取る例が少なくないことと相通じる．真珠腫術後の乳突腔再含気化は手術時の年齢，術前の乳突腔含気の有無，アブミ骨病変，乳突蜂巣発育などに左右されるが（Tono, et al:1987, 松田，他 :1996），最終的には乳突洞・蜂巣粘膜の残存状態に依存するものと考えられる．慢性穿孔性中耳炎の乳突洞再含気化においても同様の機序が推定される．

乳突洞内の再含気には，鼓膜穿孔閉塞後に耳管を介して換気される生理的な中耳腔含気システムから末梢方向に進む含気経路と乳突蜂巣粘膜から中枢側に進む含気経路が想定されるが，術前蜂巣発育良好例に乳突再含気率が高いことは後者の機序の重要性も示唆される．

P12-3 当科におけるアブミ骨再手術症例の検討

池畑　美樹[1]，美内　慎也[1]，西村　理宇[1]，三代　康雄[2]，阪上　雅史[1]
[1]兵庫医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]大阪市立総合医療センター　耳鼻咽喉科

【目的】
アブミ骨手術は耳硬化症や先天性アブミ骨固着症に対する手術として広く行われており，その術後成績は一般的に良好であるが，稀に術後聴力が悪化する症例もある．今回当科におけるアブミ骨手術の再手術症例について検討したので報告する．
【対象と方法】
2005 年 5 月から 2020 年 2 月までに当科で初回のアブミ骨手術を施行した 216 耳のうち，再手術となった 13 耳を対象とした．性別は男性 2 耳，女性 11 耳，初回手術時の年齢は平均 45.5 歳（7 ～ 70 歳）であった．初回手術時の診断と術式，再手術までの経過，再手術時の術中所見，再手術後の経過について検討した．
【結果】
手術回数は 2 回の耳が 10 耳（76.9%）で，3 回が 2 耳（15.4%），4 回が 1 耳（7.7%）であった．初回手術時の診断は 13 耳中 9 耳（69.2%）が耳硬化症で，4 耳（30.8%）が先天性アブミ骨固着症であった．初回手術から再手術までの期間は 8 か月から 6 年 11 ケ月（平均 2 年 11 か月）であり，再手術の理由（聴力悪化の契機）としては，「特に誘因なく徐々に聴力悪化」が 4 耳（30.8%），「初回手術後から聴力改善せず」が 3 耳（23.0%），「感冒後」が 2 耳（15.4%），「飛行機に乗った後」が 1 耳（7.7%），「頭部打撲後」が 1 耳（7.7%），「重いものを持った後」が 1 耳（7.7%），「ワイヤーの露出」が 1 耳（7.7%）であった．
初回術式は 10 耳（76.9%）が stapedotomy で，3 耳（23.1%）が partial stapedectomy であった．11 耳（84.6%）にワイヤーピストンを使用し，2 耳（15.4%）にテフロンピストンを使用していた．
再手術では 4 耳（30.8%）にワイヤーピストンを使用し，9 耳（69.2%）にテフロンピストンを使用していた．malleus attachment は 1 例（7.7%）に用いた．
2010 年耳科学会判定基準における聴力改善成功率は，9/13 耳（67.2%）であった．AAO-HNS の基準では A-B gap 10dB 以内が 7/13（53.8%），20dB 以内が 4/13（30.8%），30dB 以内が 1/13（7.7%）であった．
【考察】
一般にアブミ骨再手術症例の聴力改善率は，初回手術に比し明らかに劣るといわれており，18 ～ 80%と報告によっても差がある．本検討では聴力改善成功例は 67.2%（9/13 耳）であった．再手術となった症例の 84.6%（11/13 耳）が初回手術でワイヤーピストンを使用していた．その 11 耳のうち 7 耳（63.6%）は再手術でテフロンピストンに入れ替えていた．テフロンピストンからテフロンピストンに入れ替えている症例では 3 例中 2 例（66.7%）が前手術よりも 0.5mm 長めのものに入れ替えていた．これを踏まえ，近年は初回手術からテフロンピストンを第一選択としており，再手術の際も基本的にはテフロンピストンを使用し，前手術より長めのピストンを使用するようにしている．
【まとめ】
アブミ骨の再手術症例を検討した．初回手術に比し再手術の聴力改善率は劣るものの，再手術前より聴力が改善する例も多く，積極的に再手術を試みることが望ましいと考えられた．

P12-4 若手医師のアブミ骨手術習得に関する検討

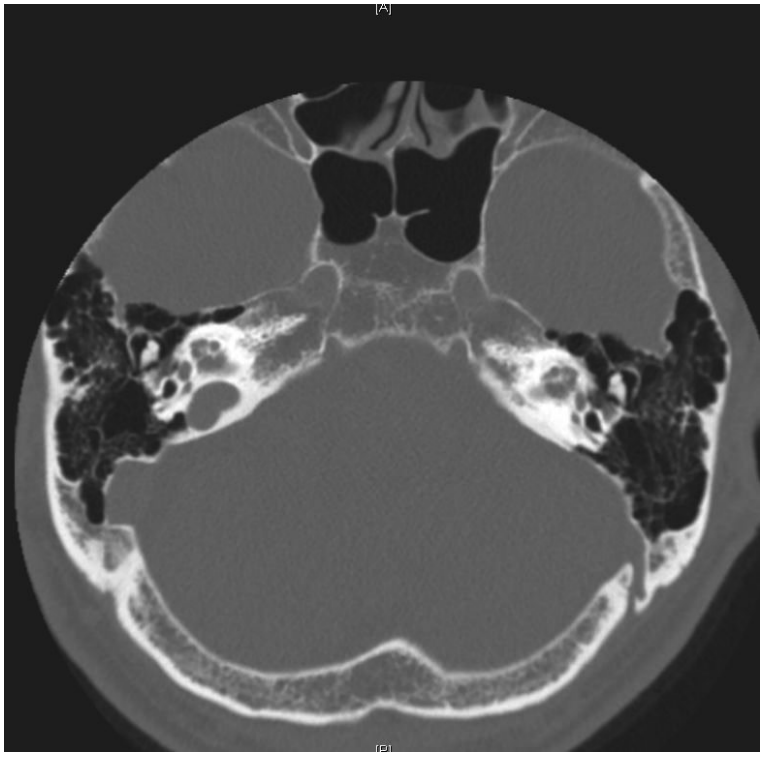
藤原　敬三，内藤　　泰，竹林　慎治，濱口　清海，山崎　博司，道田　哲彦，戸部　陽太
神戸市立医療センター中央市民病院

【はじめに】
アブミ骨手術はアブミ骨底板に手術操作を加えるため内耳損傷のリスクが他の耳科手術より高く，術中操作は繊細で注意を要する．耳科手術一般については側頭骨モデルや遺体側頭骨を用いたトレーニングが可能であるが，アブミ骨手術については同様のトレーニングは困難であり，指導医が執刀する手術の観察，助手分担等を通じて習得するのが現状である．本研究では，当科における若手医師の耳科手術全般の習得状況と，その中におけるアブミ骨手術の修練状況について手術記録と担当医師への聴取により後方視的に調べ，アブミ骨手術の習得の適切な教育について検討した．
【対象と方法】
2004 年 4 月から 2019 年 3 月までの 15 年間に当科で, 本演題の演者である藤原あるいは内藤が執刀した耳科手術（耳科手術指導医として経験すべき手術）は 3259 件あり，そのうちアブミ骨手術は 115 件であった．本研究では，医師歴 10 年未満の医師を若手医師と分類して研究対象とし，医師歴と耳科手術経験数，手術に携わった内容（執刀医，第一助手の区分），アブミ骨手術の対象となった疾患等について検討した．
【結果】
研究対象期間の 15 年間に当科に在籍した医師歴 3 年～ 9 年の医師数は 19 名であった．医師経験年数では 4~5 年目に働いているものが 12.8 名と多く，6 年目以降は減少し，9 年目の医師は 2 名であった．若手医師が関わった耳科手術は全耳科手術 3259 件中 2487 件（76.3%）であり, 3 年 ~5 年目に関わる耳科手術件数（該当医師一人当たりの平均値）は 41.4~43.6 件／年，6 年 ~9 年目では 32.4 ～ 36.4 件／年と後期研修医の期間中の方が件数が多かったが，執刀医となる件数は 3 年目 1.8 件／年，4 年目 6.1 件／年，5 年目 8.1 件／年，と経験年数が長くなるにつれて増加傾向を示し，9 年目医師は 13 件／年の執刀をしていた．アブミ骨手術を施行した 115 件の対象疾患は耳硬化症 88 件，その他（先天性アブミ骨固着，卵円窓閉鎖，外傷性アブミ骨脱臼など）が 27 件であり，再手術症例が 10 件あった．若手医師がアブミ骨手術のアブミ骨底板開窓あるいはピストンの挿入などを行った症例は 11 件あった．アブミ骨手術を執刀した医師は若手医師 20 名中 5 名であった．11 件はいずれも耳硬化症に対する手術で定型的に手術を行うことができた症例で，先天性耳小骨奇形例や外耳道が狭く視野の取りにくい症例，顔面神経が視野を妨げていた症例，再手術例では全て指導医が執刀していた．
【考察】
当科で同時期に在職する若手医師は 2 から 6 名で，頭頸部手術や鼻・副鼻腔内視鏡手術など耳科手術以外にも携わるため全耳科手術の 76.3% に若手医師が関与したという結果は妥当と思われた．当科における後期研修医あるいは専攻医の耳科手術習得過程は，初年度に第一助手として手術観察から開始し，段階を追って皮膚切開，軟組織弁作成，外耳道皮膚剥離，乳突削開，鼓膜欠損部の再建など耳科手術をいくつかの部分に分けて経験を重ね，日耳鼻専門医取得前に指導医のもとで定型的な鼓室形成術を執刀できるようになることを目標としている．今回の検討で，医師経験年数が長くなるにつれて執刀医として耳科手術に関わる医師が増えていたことは，目標通りの研修がなされていることを示唆する．アブミ骨手術は, 手術の難易度が高く, 当科の耳科手術全体に占める割合が 3.53%（115 件／ 3259 件）と少なく，経験できる回数が少ないが，若手医師の執刀が 11 件あった．定型的かつ術野の良い症例で，術中にアブミ骨を確認した際に指導医が若手医師の執刀継続可能と判断した場合のみ執刀されていた．また，若手医師 19 名のうち耳科手術を専門と希望した医師が 3 名で，そのうち 2 名がアブミ骨手術を執刀しており，1 名は 5 件執刀していた．若手医師がアブミ骨手術を習得する場合，本人が耳科学専攻を希望することも重要な要素となると考えられた．

P12-5　両側重度難聴を呈する耳硬化症に対する手術法の検討

戸部　陽太，藤原　敬三，道田　哲彦，濱口　清海，山崎　博司，竹林　慎治，内藤　　泰
神戸市立医療センター中央市民病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【背景】
耳硬化症の多くは前庭窓前方に限局する脱灰，硬化病変によって伝音難聴をきたし，あぶみ骨手術が適応となる．しかし，一部では蝸牛周囲にも脱灰を生じて骨導閾値上昇を伴い，蝸牛型耳硬化症の病態を呈する．蝸牛型耳硬化症では内耳障害も併存するため重度難聴に対しては人工内耳植込術も選択肢に挙がる．今回重度難聴を呈した耳硬化症症例に対してあぶみ骨手術もしくは人工内耳埋め込み術を施行し，治療方針の違いについて検討したので報告する．
【方法】
2004 年 4 月 1 日から 2020 年 3 月 31 日の間に当科で手術治療を行った耳硬化症症例のうち術前聴力検査で両側重度難聴を呈したものを抽出し，後方視的に術前後聴力検査所見，手術所見及び側頭骨 CT 画像所見を検討した．
【結果】
対象症例は男性 1 名女性 3 名の計 4 名 6 耳，手術時年齢は 58 ～ 78 歳（中央値 70.5）であった．1 例は左あぶみ骨手術後 20 年以上経過していた．人工内耳植込術症例が 2 例 2 耳アブミ骨手術症例が 2 例 4 耳であった．術前純音聴力検査では全例 90dB 以上の重度難聴であった．術前補聴器装用下最高語音明瞭度は，人工内耳植込術施行例では共に 80dB で 40% 以下，アブミ骨手術施行例では 80dB で 70%，残り 1 例は施行されなかったものの骨導聴力が残存し補聴器装用下に会話可能であった．術前側頭骨 CT 画像で全例に脱灰像を認めた．人工内耳植込術は 2 症例とも不良聴耳に施行した．あぶみ骨手術症例では術中アブミ骨底板の固着が確認され，いずれも stepedotomy でピストン挿入した．いずれも術中特に問題は生じなかった．術後経過は，人工内耳手術症例のうち 1 例は顔面神経刺激が生じたが使用電極数を制限することで消失し，その後も最高語音明瞭度 70% と経過良好である．もう 1 例は術後 2 か月経過したところであるが，顔面神経刺激はなく通常の経過をたどっている．アブミ骨手術症例は，2 耳で気骨導差がなくなり 1 耳で 20dB 程度気骨導差残存，1 耳は術後経過観察中である．2 症例とも患者自身は補聴器装用下での聞き取り改善を自覚している．
【結論】
重度難聴を呈する耳硬化症症例に対してあぶみ骨手術あるいは人工内耳植込術を施行し，それぞれ良好な術後聴力成績を得た．標準純音聴力検査では骨導検査の最大出力が 60 から 70dB 程度にとどまるため重度難聴では内耳機能の残存程度を正確に評価できないことがある．そのような場合補聴器装用下の最高語音明瞭度を参考にして語音聴取良好例であぶみ骨手術，不良例で人工内耳を選択するのが適切と考える．



P13-1 中耳静脈奇形の一例

大江　健吾，平塚　康之，吉田　尚生，草野　純子，中平　真衣，田口　敦士
日本赤十字社大阪赤十字病院　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【緒言】静脈奇形は胎生期の脈管形成に起因する血管奇形のひとつで中耳に発生することは非常に稀な疾患である．今回，我々は中耳血管奇形を顕微鏡下に摘出し，良好な経過を得た一例を経験したので報告する．【現病歴】36 歳女性．左耳閉感を主訴に近医を受診した．滲出性中耳炎として内服加療するも改善せず，精査加療目的で当科受診となった．【既往歴】アレルギー性鼻炎【所見】初診時左鼓膜前上象限に限局する暗紫色の腫瘤性病変を透見し，滲出液の貯留は認めなかった．標準純音聴力検査では 気導閾値は 0dB（4 分法）で気骨導差は認めなかった．側頭骨単純 CT では左岬角から耳管鼓室口にかけて分葉状の軟部組織陰影を認め，骨破壊は明らかではなかった．高位頸静脈球や異所性内頸動脈は認めなかった．またガドリニウム造影 MRI では T1 及び T2 強調画像では高信号であり，病変に一致した造影効果を認めた．臨床所見から悪性黒色腫，血管腫が鑑別に挙げられ，腫瘍摘出目的に左中耳腫瘍摘出術を行った．【手術所見】出血の制御の必要性から耳後部切開，内視鏡併用顕微鏡手術を選択した．耳介後部を切開し，鼓膜外耳道皮弁を挙上した．ツチ骨前方に暗紫色の隆起性病変を認め，術野確保のため鼓膜をツチ骨から剥離した．岬角から腫瘤への流入血管を確認でき，腫瘤には血流を目視できた．耳小骨連鎖は保たれており，病変は周囲との癒着を認めず，バイポーラで流入血管を焼灼し，一塊に摘出した．【組織学的所見】永久病理組織所見では上皮直下の間質に，血液が充満し拡張した血管腔を多数認め，海綿状血管腫と診断された．悪性所見は認めなかった．【術後経過】術後経過は良好で標準純音聴力検査は 8.8dB（4 分法）と気骨導差含めて変化なく，耳閉感は消失した．現在術後 1 年半が経過したが視診上明らかな再発は認めていない．【考察】海綿状血管腫は胎生期における脈管形成の過程で，血管内皮細胞の低形成などで静脈成分が拡張し，海綿状又は嚢胞状に拡張した静脈腔を有する低流速の血液貯留性病変であり，近年 the International Society for the Study of Vascular Anomalies により静脈奇形に分類された．中耳血管奇形の報告は側頭骨良性腫瘍において 0.21 ～ 1.3％と稀である．MRI は病変全体の形態や拡がりの確認に優れており中耳腫瘍の鑑別に有用である．本症例はガドリニウム造影 MRI では T1 及び T2 強調画像では高信号であり，かつ病変に一致した造影効果を認め血管奇形に一致する所見であった．画像上の鑑別としては T1 強調画像で高信号を呈していることからコレステリン肉芽腫，悪性黒色腫，血管奇形等が鑑別となり，低信号を示す真珠腫や類上皮腫は非典型的であった．また造影効果は傍神経節腫としては乏しく発生部位からも否定的であった．鼓膜所見からは隆起性病変を透見したため，均一な印象のコレステリン肉芽腫も否定的であった．中耳血管奇形の症状としては頻度が高い順に伝音難聴，拍動性耳鳴，血性耳漏，耳痛，中耳炎とされるが，本症例は耳閉感が唯一の症状であった．側頭骨内血管奇形の発生部位は頻度が高い順に顔面神経膝神経節，内耳道，鼓索神経由来とされるが，本症例は中耳粘膜由来と考えられた．皮膚や粘膜の血管奇形はしばしば多発することがあるが，中耳血管奇形は過去の報告では孤発例がほとんどであり本症例も孤発であった．【結語】中耳に発生した静脈奇形を顕微鏡下に摘出し，良好な経過を得た一例を経験した．中耳静脈奇形は非常に稀な疾患である．

P13-2 側頭骨に発生した IgG4 関連疾患の 2 症例

吉岡　哲志，浅井　康徳，楯谷　一郎
藤田医科大学医学部　耳鼻咽喉科・頭頸部外科学教室

（はじめに）

IgG4 関連疾患は，IgG4 陽性の形質細胞が高密度に浸潤する腫瘤を形成する慢性炎症性疾患であり，あらゆる臓器に発生し，しばしば IgG4 血症を伴う．頭頸部領域では涙腺・耳下腺・顎下腺に多く，鼻・副鼻腔にもしばしば発生するが側頭骨領域での発生は極めてまれである．今回我々は側頭骨に発生した同疾患を 2 例経験したので，若干の文献的考察を含めて報告する．

（症例）

症例 1 は，19 歳女性．ミャンマー出身．既往歴なし．某年某月，めまい・嘔吐症状にて受診した救急病院で撮影した頭部 CT で左側頭骨病変を指摘された．耳痛あり．当初真珠腫が疑われたが画像所見から腫瘍性病変を疑われ，9 日後に紹介にて初診．左鼓膜は白色調で膨隆していた．右向き水平性の I 度注視眼振を認めた．側頭骨 CT にて左乳突蜂巣内に，周囲に著明な骨破壊を伴う軟部腫瘤陰影を認め，頭側では天蓋に一部進展し，外側半規管および顔面神経垂直部の破壊も疑われた．初診＋14 日，全身麻酔下に耳後切開し生検実施．皮下に弾性硬の腫瘍様の組織が露出し，側頭骨は腐骨様に破壊を認めた．病理組織検査では，繊維性組織内に形質細胞が主体の炎症細胞浸潤を結節様に認め，IgG4 陽性細胞 50-120 個 / 高倍率視野，IgG4/IgG 比 30 ～ 50% であった．血液生化学所見で IgG4 が 238 と高値を示した．以上より左側頭骨に発生した IgG4 関連疾患と診断した．その後自覚症状はすみやかに消退し退院した．全身検索では他部位の有意病変は指摘されなかった．再度画像検査を行ったところ病変は著明に縮小しており，その後も骨のリモデリングが進み，明らかな再発を認めず，経過観察中である．

症例 2 は 29 歳女性，フィリピン出身．既往歴なし．3 年前から右耳痛，2 年前から右聴力障害を自覚するも放置．某年某月，複視が出現，増悪するため受診した近医で右外転神経麻痺を指摘され，市中病院に搬送された．頭部 MRI で右乳突蜂巣に異常陰影を指摘され，同院神経内科と耳鼻咽喉科で急性中耳炎・乳突蜂巣炎から波及した Gradenigo 症候群疑いとして鼓膜切開術と抗菌薬（CTRX）の投与が行われた．しかし麻痺が改善せず +1 か月で当院紹介された．側頭骨 CT では右乳突蜂巣内に天蓋，外耳道壁などの破壊を伴う軟部陰影を認め，MRI でも同様の病変と肥厚性硬膜炎を認めた．神経内科と協議し，紹介翌日，緊急に乳突開放術を行った．Mastoid から乳突洞・鼓室にかけて白色弾性硬の肉芽様腫瘤が充満し軽度膿性であり，これを可及的に除去清掃し，ドレーンを留置し手術終了した．病理検査では繊維性組織内に多数の形質細胞を含む多彩な炎症性細胞浸潤を認め，IgG4 陽性細胞が 40/ 高倍率視野　程度，IgG4/IgG 比が 40-54% であった．血液生化学所見で IgG4 は 79.5 であった．これらの所見から IgG4 関連疾患（準確診群）と診断された．その後神経内科によりステロイド加療（PSL30mg ～）が行われ眼球運動が軽快するも 5 か月後に複視と頭痛が再増悪し，アザチオプリン 50mg 投与開始，その後再度症状改善した．画像所見上，両側 Mastoid の軟部陰影が残存している．

（考察）

頭書のごとく，IgG4 関連症候群は頭頸部領域における炎症性腫瘤を形成する疾患の実態として，ますます認識されるようになっている．側頭骨領域の発生例は渉猟し得た限り 10 例ほどである．自験例同様，いわゆる Gradenigo 症候群が疑われた例，外転神経・前庭機能・顔面神経麻痺例の報告等も認められるが，いずれの例でも初診時から積極的に精査されてはいなかった．診断遅延の結果神経麻痺が遷延・残存した例の報告も認められるが，Vikram らは，162 例の乳様突起炎を後方視的に検討し 2 例が本疾患に合致すると報告しており，いわゆる炎症性偽腫瘍の鑑別のひとつとして重要であると考えられた．自験例においても診断まで若干の時間経過があったが，慢性の乳様突起炎の，まれではあるが明確な原因のひとつとして再確認させられた．症例 1 においてはさいわい積極的な治療を行うことなく自然軽快したが，肝臓における同疾患では自然消退例の報告が多数あり，膵，肺においても少数の自然消退の報告がある．側頭骨領域での自然軽快例の報告は認められず，まれなケースと考えられた．

P13-3　側頭骨内にまで進展した頭蓋底良性脳腫瘍の 2 症例

浜崎　泰佑，平野康次郎，洲崎　勲夫，小林　一女
昭和大学　耳鼻咽喉科

原発性脳腫瘍の発生は人口 10 万人当たり年間 10-12 人の頻度と言われており，良性腫瘍は他の部位に転移することが無く，成長の速度が緩徐で，周囲の脳との境界がはっきりしている腫瘍である．そのため，良性脳腫瘍が側頭骨内にまで進展することは稀である．今回，頭蓋底良性脳腫瘍が側頭骨内進展した稀な 2 症例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する．

症例 1 は 55 歳女性である．主訴は左難聴である．約 30 年前より左難聴を自覚していたが増悪はなく，健康診断でも左難聴を指摘されていた．X―4 カ月に他院で左癒着性中耳炎を指摘され，X 年に精査加療目的で当科に紹介受診した．

視診上，左鼓室内に腫瘤が透見された．側頭骨単純 CT では，アブミ骨周囲から正円窓，下鼓室にかけて占拠し，鼓室内に限局する軟部陰影を認めた．単純 MRI では T-2 強調画像で低信号を認めた．X+1 カ月に生検目的の試験的鼓室開放術を施行した．術中，後鼓室から下鼓室，前鼓室にかけて充満する分葉状の白色腫瘤を認めた．腫瘤を一部切除して検体を提出した．後日，切除腫瘍の病理診断は髄膜腫であった．病理診断を得た後，脳神経外科に依頼し，現在は他に所見なく保存的に経過観察中である．

症例 2 は 46 歳女性である．主訴は左難聴である．Y－3 カ月に感冒を機に左難聴を自覚し，近医耳鼻咽喉科を受診した．滲出性中耳炎の診断の下，保存的加療を行ったが改善せず，複数回の鼓膜切開術でも改善しないため，精査加療目的で Y 年に当科を受診した．

視診上，左鼓室に貯留液を認め，左鼓膜換気チューブ留置術を施行した．しかし，純音聴力検査上，左伝音難聴は改善しなかった．側頭骨単純 CT では左頭蓋底部から鼓室，耳管周囲にかけての骨破壊を伴う軟部陰影を認めた．単純 MRI では側頭骨錐体部を破壊し，鼓室や蝸牛，三半規管近傍に進展する左頭蓋底腫瘤を認めた．造影 MRI では造影後に多発する強い低信号を認め，腫瘤の辺縁は明瞭で硬膜の造影効果を伴っており，巨細胞腫が疑われた．脳神経外科に依頼し，Y＋6 ヶ月で腫瘍塞栓術及び，開頭での腫瘍摘出術を施行した．摘出腫瘍の病理診断は骨巨細胞腫であった．現在，明らかな合併症なく，経過観察中である．

髄膜腫は脳腫瘍の中では比較的ポピュラーな腫瘤であり，近年の日本脳腫瘍統計では 1 位であり，脳腫瘍の約 20 数％を占める腫瘍で女性に多い疾患である．そのほとんどは頭蓋内の髄膜より発生するとされており，頭蓋外に発生及び進展することは稀である．

骨巨細胞腫は脛骨近位部，またはひざ関節を中心とした大腿骨遠位部等，四肢長管骨を好発部位とする良性腫瘍である．20 ～ 40 代女性に好発する腫瘍で骨腫瘍のやく 4％にあたり，その頻度は 100 万人に 1 人と言われている．頭蓋骨での発生は稀であり，骨巨細胞腫症例の 0.7 ～ 2％と報告されている．

P13-4 演題取り下げ

P13-5 高速鉄道乗車後に生じた外リンパ瘻

福家　智仁，山田　弘之，金児真美佳，澤　　允洋，小林　大介，平田　智也
伊勢赤十字病院　頭頸部・耳鼻咽喉科

【はじめに】外リンパ瘻は内耳リンパ腔と周囲臓器の間に瘻孔が生じて生理機能が傷害される疾患であるが，外因性の圧外傷が誘因の一つとなる．爆風や，ダイビング，飛行機搭乗が代表例であるが，今回，高速鉄道乗車後に難聴，ふらつきを自覚し，その後外リンパ瘻が判明した症例を経験したので報告する．

【症例提示】患者：15 歳女性．既往歴：生下時より右難聴有り．現病歴：新幹線を下車した後から左難聴，ふらつきが出現した．同日近医を受診し，頭部 CT を撮影されるも異常はなかった．翌日他院耳鼻咽喉科を受診し，左感音難聴，閉眼時の重心動揺を指摘され，発症 7 日後に当科を紹介受診した．鼓膜は異常なく，右向き方向固定性眼振を認めた．検査：標準純音聴力検査（4 分法）では右 45.0dB，左 82.5dB であり，右側に比べ左側の骨導閾値の上昇を認めた．中耳 CT では右側キヌターアブミ関節の描出が不明瞭であったが，左側は異常所見なく，内耳 MRI 検査では両側ともに奇形や腫瘍など異常所見は見られなかった．経過：同日より入院でのステロイド点滴療法（プレドニゾロン 150mg より 1 週間で漸減）を開始したが，発症 9 日後の聴力は左 90dB と更に悪化しており，外リンパ瘻の可能性を考慮し，発症 10 日目鼓室試験開放術を行った．耳小骨連鎖は異常なかったが，内耳窓を確認したところ，正円窓からの内リンパ液漏出を認め，内耳窓閉鎖術を行った．手術翌日よりふらつきは消失した．

【考察】航空機離着陸時には気圧変化により耳閉感を生じることはよく経験するが，外リンパ瘻を来したという報告もまれながら存在する．その多くが，航空機下降時にめまいや難聴を生じたとされている．航空機は水平飛行中，旅客機客室気圧はおおむね 0.8 気圧に保たれており，着陸のために下降し始めると客室気圧の上昇に伴って外耳道，鼻咽腔の気圧も上昇し始める．耳管機能が正常な場合は鼻咽腔と中耳腔は等圧に保たれているが，感冒や飲酒などによる鼻咽腔の鬱血状態などがあると耳管機能不全状態となり，中耳腔が相対的な陰圧状態となり，内耳窓が中耳腔側に引っぱられて亀裂を生じ，外リンパ液の中耳腔への漏出が生じると推測されている．また，もともと耳管は鼻咽腔から鼓室内に比べて，鼓室から鼻咽腔への空気の流出は容易である特性（flutter valve action）があるため，航空機の上昇時に比べ，下降時に内耳窓の損傷を来しやすいと考えられている．一方，地平を走行する新幹線ではトンネル走行中に車内での気圧変化が生じ，航空機の離着陸時と同様に耳閉感を生じることがある．列車がトンネル内に突入し，トンネルを退出するまでの間にトンネル内の圧は大きく変化するが，その影響で車内の気圧も変化し，耳閉感や耳痛を生じる．新幹線の開発時から車内での快適性を確保するために気圧対策の改良が施されているが，過去の報告では新幹線乗務員の耳鳴，難聴などの症状と，トンネル内を走行する際の気圧変化について述べられている．それによると，短時間の間に繰り返し起こる気圧の急激な変化が，乗務員の耳症状の原因で，トンネル内走行でも特に，対向車とのすれ違い時に気圧の変化が大きいとされている．また，3~5hPa の変化で軽い耳閉感，耳充満感，さらに 10~30Pa の変化で耳閉感や耳充満感の増強，耳痛や難聴が見られる例もあると報告されている．航空機内の気圧の変化が離着陸時に上昇，下降を来たすのと異なり，新幹線の車内の気圧変化はトンネル通過時に起こるため，走行中に急激に何度も起こる．口演では高速鉄道乗車と外リンパ瘻の関連の可能性について述べたい．

P14-1 突発性難聴に対するステロイド全身投与後の鼓室内注入の有用性についての検討

小松原靖聡，橘　　智靖，直井　勇人
姫路赤十字病院　耳鼻咽喉科

はじめに：突発性難聴に対する急性期の治療としてステロイドの全身投与が一般的である．しかし，全身投与を行っても聴力の改善が十分に得られない場合がある．近年ステロイドの投与法として鼓室内注入が報告されるようになってきたが，ステロイドの鼓室内注入後に長期観察し聴力を評価した報告は少ない．当院では 2014 年よりステロイドの全身投与を行い治癒に至らなかった患者に対して，希望があれば鼓室内注入を行っている．今回われわれは突発性難聴に対するステロイド全身投与後の鼓室内注入について治療効果を評価したので報告する．

対象と方法：本研究では厚生労働省急性高度難聴に関する調査研究班の診断基準に基づいて突発性難聴と診断した．当院では突発性難聴の治療として，点滴でコハク酸ヒドロコルチゾンナトリウムを 500mg より 7 日間漸減投与した後，内服でプレドニゾロンを 20mg より 6 日間漸減投与している．

2014 年から 2019 年にかけて突発性難聴に対して当院のプロトコールに準じてステロイドの全身投与を行った症例は 81 例であった．全身投与終了時に治癒に至らなかった 57 例を対象として，「ステロイドの鼓室内注入あり（以降：A 群）」31 例と「ステロイドの鼓室内注入なし（以降：B 群）」26 例にわけて，治療効果を後ろ向きに観察し評価した．

ステロイドの鼓室内注入は，ステロイドの全身投与終了時に聴力検査上治癒が得られなかった患者に対して追加治療として提示し，希望した場合には発症 1 か月以内に開始し，デキサメタゾンリン酸エステルナトリウム（3.3mg/ml）を計 4 回（0.25 ～ 0.4ml/ 回）注入した．

本検討では治癒，もしくは全身投与開始 6 か月後の聴力を確認できた症例を対象とした．聴力は初診時，全身投与終了時，鼓室内治療開始時および最終評価時（治癒した時点もしくは治療開始 6 か月時）に 5 分法で評価した．治療効果は鼓室内治療開始時および最終評価時の聴力を初診時と比較し，厚生労働省急性高度難聴に関する調査研究班の効果判定基準を用いた．メニエール病，低音障害型感音難聴および小児期の急性感音難聴は本検討から除外した．なお，全例 MRI で内耳の器質的疾患の除外を行った．

結果：A 群の内訳は，男性 18 例，女性 13 例であった．年齢は平均 54.4 歳（17 ～ 82 歳）であった．発症から治療開始までの平均期間は 4.3 日（0 ～ 15 日）であった．鼓室内注入の開始時期は発症から平均 23.3 日（13 ～ 33 日）であった．聴力は初診時 81.6dB（36 ～ 111dB），全身投与終了時 71.0dB，鼓室内投与開始時 68.5dB，最終評価時 59.2dB であった．治療効果は鼓室内注入開始時に著明回復が 4 例（12.9%），回復が 8 例（25.8%），不変が 19 例（61.3%）であったのに対して，最終評価時には治癒が 2 例（6.5%），著明回復が 8 例（25.8%），回復が 8 例（25.8%），不変が 13 例（41.9%）であった．鼓室内注入による明らかな聴力低下，中耳炎および鼓膜穿孔の残存はみられなかった．

B 群の内訳は，男性 10 例，女性 16 例であった．年齢は平均 64.0 歳（26 ～ 79 歳）であった．発症から治療開始までの平均期間は 4.0 日（0 ～ 13 日）であった．聴力は初診時 68.4dB（34 ～ 111dB），全身投与終了時 40.8dB，最終評価時 32.8dB であった．治療効果は全身投与終了時に著明回復が 12 例（46.2%），回復が 7 例（26.9%），不変が 7 例（26.9%）であったのに対して，最終評価時には治癒が 12 例（46.2%），著明回復が 6 例（23.1%），回復が 5 例（19.2%），不変が 3 例（11.5%）であった．

結論：ステロイドの鼓室内注入は全身投与終了時に聴力の改善がより乏しい症例に行われていた．鼓室内注入開始時に治療効果が不変であった 19 例について，鼓室内注入後 8 例（42.1%）に聴力の改善がみられ，著明回復が 3 例（15.8%），回復が 5 例（26.3%）であった．

P14-2 当科における突発性難聴の臨床的検討

松山 尚平[1]，成尾 一彦[1]，堀中 昭良[1]，北原 糺[2]
[1]奈良県総合医療センター 耳鼻いんこう科，[2]奈良県立医科大学 耳鼻咽喉・頭頸部外科

【はじめに】突発性難聴は原因不明の急性感音難聴であり，本邦ではステロイド投与を中心とした治療が行われている．米国では 2012 年に突発性難聴の診療ガイドラインが提唱され，初回治療としてステロイドの全身投与，高気圧酸素療法が option として，また鼓室内ステロイド投与が初回治療での不完全回復症例における二次治療として recommendation とされている．当科は 2017 年にヒドロコルチゾンコハク酸エステルナトリウム（以下 HDC）の全身投与の治療成績について報告した．2017 年 8 月より治療内容についてステロイドをプレドニゾロン（以下 PSL）に変更し，今回 PSL の全身投与での治療成績につき検討したので報告する．

【対象と方法】2017 年 8 月より 2020 年 3 月までに当科で加療した突発性難聴 128 症例を対象とした．急性低音障害型感音難聴，外リンパ瘻（疑い含む），外傷例は除外した．男性 65 例，女性 63 例，年齢は 17 歳から 88 歳，中央値は 64 歳であった．観察期間は 7 日から 240 日，中央値は 57 日であった．高血圧や糖尿病などの併存症は 74 例（57.8%），糖尿病は 26 例（20.3%）にみられた．Grade 分類，治療成績につき検討した．当科では可能であれば入院で治療を行い，PSL を点滴で 120mg から 10 日間かけて漸減投与している．またプロスタグランジン製剤はアルプロスタジル 10μg あるいはベラプラストナトリウム 60μg を併用している．

【結果】発症から治療開始までの期間（発症日を 1 日目とする）は 1 日から 30 日で，中央値は 4 日であった．初診時聴力（5 分法）は患側 70.5dB，健側 28.3dB であり，Grade 1 が 8 例（1a が 1 例，1b が 7 例），Grade 2 が 39 例（2a が 4 例，2b が 35 例），Grade 3 が 54 例（3a が 5 例，3b が 49 例），Grade 4 が 27 例（4a が 18 例，4b が 9 例）であった．めまいを伴うものは 28 例（21.8%）であった．治療でステロイドを使用したものは 100 例（78.1%）であり，PSL120mg からの漸減投与を行ったものは 89 例（69.5%）であった．ステロイドを投与しなかったものは 28 例（21.8%）であった．固定時聴力（5 分法）は，患側 41.4dB，健側 29.3dB であった．全体の治療成績は，治癒 43 例（33.7%），著明回復 22 例（17.2%），回復 30 例（23.4%），不変 30 例（23.4%），悪化 3 例（2.3%）であり，PSL120mg 投与群での治療成績は，治癒 33 例（37.1%），著明回復 21 例（23.6%），回復 19 例（21.4%），不変 15 例（16.8%），悪化 1 例（1.1%）であった．治癒と著明回復を改善とすると，改善率は全体で 50.9%，PSL120mg 投与群で 60.7% であった．改善率に関する因子を検討すると，糖尿病を含めた併存症の有無，初診時聴力においては改善率に有意な関係は見られなかった．めまいの有無での改善率は有意差を認めなかったものの，治癒率では有意差を認めた（P=0.01，χ^2検定）．年齢（65 歳未満と 65 歳以上），発症から治療開始までの期間（4 日以内と 5~7 日），PSL120mg 投与の有無においては改善率に有意差を認めた．PSL120mg 投与群とステロイド投与なし群の改善率はそれぞれ 60.7%，35.7% と PSL120mg 使用群で有意に改善率が高かった（P=0.02，χ^2検定）．

【考察】2017 年に報告した HDC を用いた治療成績は，治癒率 25.4%，改善率 45.7% とこれまでの報告と大きな差は認めなかった．今回の PSL120mg を用いた治療成績は，治癒率 37.1%，改善率 60.7% と前回の治療成績より良好な結果となった．突発性難聴はいまだにその病因が解明されておらず，統一した治療方法は確立されていない．ステロイドの作用時間について，HDC は短時間型，PSL は中間型であり，使用するステロイドの種類によって治療成績が異なる可能性が示唆された．

P14-3 突発性難聴に対するステロイドとプロスタグランジン E1 に併用した高圧酸素療法の有効性

原　　聡[1]，楠　　威志[2]，池田　勝久[1]
[1]順天堂大学　耳鼻咽喉科，[2]順天堂大学静岡病院　耳鼻咽喉科

【目的】突発性難聴の病態は現在でも完全には解明されていない．そのため現状では定まった治療法がなく，様々な治療が経験的に行われており，ステロイド，プロスタグランジン E1（PGE1），高圧酸素療法（HBO），もしくはそれらの内 2 つの併用治療等が報告されている．順天堂大学静岡病院では突発性難聴に対する初期治療として，ステロイド，PGE1，HBO を併用した治療を行っている．この治療方法の有用性を検討するため，過去に当院でステロイド，PGE1，HBO の治療効果と，合併症などで HBO を施行できなかった症例におけるステロイド，PGE1 のみの治療効果を後ろ向き症例対照研究にて比較検討し，HBO の上乗せ効果を検討した．【対象と方法】2013 年～ 2019 年の間に順天堂大学静岡病院耳鼻咽喉科で突発性難聴の診断で治療された患者 201 名のうち，他院で初期治療を受けた患者，発症から治療まで 14 日以上経過した患者，ステロイド鼓室内投与を行った患者，メニエール病，急性低音障害型感音難聴，明らかな中耳疾患や外傷による感音難聴，フォローが 30 日未満の患者は除外した．最終的に発症 14 日以内に治療が開始され，15 歳以上，下記プロトコール通りの治療が行われ，30 日以上フォローされていた 67 名を対象とした．治療プロトコールは，ステロイドはプレドニゾロンを使用し，1 日投与量を 60mg: 3 日，30mg: 2 日，15mg: 2 日の通りに漸減しつつ内服投与した．PGE1 は 1 日あたり 40μg を 7 日間点滴投与した．HBO は 1 回につき 2ATA を 60 分，平日のみ 1 週間（5 回）を基本としたが，患者の希望により延長を可能とした．対象をステロイド，PGE1，HBO で治療した群（HBO 群，n = 38）とステロイド，PGE1 で治療した群（No-HBO 群，n = 29）の 2 群に分けた．発症 30 日後以降の調査時の最終の標準純音聴力検査結果を記録した．標準純音聴力検査の 250Hz ～ 4000Hz の 5 閾値の平均値を「平均聴力閾値」とし，治療前の平均聴力閾値から治療後の平均聴力閾値を引いた値を「閾値改善量」とした．また，治療結果を厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班による聴力回復の判定基準に従い，治癒，著明回復，回復，不変に分類した．本研究では治療結果が治癒または著明回復を「有効」とした．その結果を HBO 群と No-HBO 群で後方視的に比較検討した．連続型変数の平均の比較には Mann-Whitney の U 検定，カテゴリー変数の割合の比較には χ2 検定を用いた．交絡因子を調整した聴力改善の比較に多重ロジスティック回帰分析を用いた．発症から HBO 開始までの日数，HBO の施行回数と聴力改善の比較に重回帰分析を用いた．統計ソフトは IBM® SPSS® Statistics version 26（International Business Machines Corporation.）を用い，統計学的有意性は $p<0.05$ を有意とした．【結果】HBO 群は，No-HBO 群に比較して，有意に高い閾値改善量と有効率を認めた（$p = 0.001$）．また HBO 群は，No-HBO 群に比較して有意に若年であり交絡因子と考えられたため，それを調整した上で HBO 施行が有効率に有意な関連性を認めた（オッズ比 = 7.42; 95% 信頼区間 = 2.37-23.3; $p = 0.001$）．HBO の施行回数と，発症から HBO 施行開始までの日数と聴力閾値には有意な関連性を認めなかった．【結論】突発性難聴に対して，初期治療としてステロイド療法，PGE1 にさらに HBO を併用した場合に，HBO を併用しなかった場合に比べて，有意に良好な治療結果となった．突発性難聴の初期治療として，ステロイド，PGE1，HBO の併用により，良好な聴力改善が得られる可能性が考えられた．より高いエビデンスのため，より多数の症例で無作為化比較対照試験を行う必要性があると考えられた．

P14-4 気脳症と迷路気腫を伴った外リンパ漏の一例

田中　健[1]，石井　賢治[1]，比野平恭之[1]，林　賢[1]，原　稔[1]，三浦康士郎[1]，
大江　絵里[1]，神尾　友信[1]，相原　康孝[2]，門田　哲弥[1]
[1]神尾記念病院，[2]クリニカ神田

［はじめに］外リンパ漏は様々な原因により内耳から外リンパ液が漏出し，難聴やめまいを来たす疾患である．耳かき外傷や側頭骨骨折などの外傷性外リンパ漏において迷路気腫を伴う報告はあるが，気脳症をきたす例は極めて稀である．飛行機搭乗により外リンパ漏を来たし，CT で気脳症と迷路気腫を確認した一例を経験したため報告する．［症例］28 歳　男性［主訴］めまい，左難聴，耳痛［現病歴］東京から那覇へ飛行機にて移動の際，離陸した 1 時間後にポップ音と共に左耳痛，耳鳴，難聴，回転性めまいを自覚し，耳鼻咽喉科を受診した．標準純音聴力検査で左高度感音性難聴を認め，側頭骨 CT で左内耳に空気混入が確認され，外リンパ漏と診断された．安静加療を提案されたが，本人の強い希望により同日退院した．船便や新幹線での帰省を指示されていたが，飛行機で東京へ戻り発症後 2 日目に当院を受診した．［現症］鼓膜所見は弛緩部に軽度陥凹を認めるのみだが，標準純音聴力検査で左耳はすべての骨導が scale out となる全聾（平均聴力 105.0dB）の状態であった．赤外線 CCD カメラで右方注視にて右向き眼振を認めた．CT では蝸牛，前庭，外側半規管に気泡と思われる低吸収域があり，頭蓋内に空気の混入を複数箇所認めた．外リンパ漏に伴う気脳症と診断し緊急入院となった．入院後，プレドニン 60mg 漸減点滴とジェニナック 400mg ／日内服を開始し，2 日後に全身麻酔下に内耳窓閉鎖術を行った．［手術所見］外耳道内に切開を置き，鼓膜を剥離挙上して鼓室を開放した．リンパ液漏出の有無を確認するため，外耳道後壁を削開しアブミ骨底板周囲や正円窓を観察した．ツチ骨，キヌタ骨には問題なかったが，アブミ骨底板の輪状靭帯が外れ卵円窓からわずかに浮いている状態であった．卵円窓，正円窓のいずれからもリンパ液の漏出は認めなかった．アブミ骨底板と正円窓の周囲にある粘膜を可及的に掻破し，皮下組織と薄切軟骨で被覆してフィブリン糊を使用し接着固定した．［術後経過］入院中は，左難聴は改善せず眼振は残存したが，浮遊感の改善を認めた．頭痛や発熱など気脳症に伴う合併症を発症せず経過良好のため，術後 4 日目で退院となった．退院後 1 週間目には眼振は消失し，4 ヶ月目の聴力検査では平均聴力は 70.0dB まで改善しており，現在経過観察中である．術中に回収した中耳洗浄液を CTP 検査に提出したが，陰性であった．［考察］術前 CT で内耳に広範囲な気腫の混入を認め，聴力検査で scale out のため手術を行っても聴力が改善する可能性は低いと考えたが，めまい軽減と気脳症に伴う感染症の防止目的に手術を行った．幸い頭蓋内合併症を併発せず早期退院することができ，わずかではあるが徐々に聴力も改善している．CTP 検査で陰性だったのは，外リンパ液が枯渇したためではないかと思われた．外リンパ漏に伴う迷路気腫の報告はあるが，気脳症を伴った症例は検索することができず，非常に珍しい症例と考えられた．

P14-5　当科における突発性難聴での鼓室内ステロイド注入療法の現状

成尾　一彦[1]，堀中　昭良[1]，松山　尚平[1]，藤田　信哉[2]，北原　糺[3]
[1]奈良県総合医療センター　耳鼻咽喉科，[2]大阪回生病院　耳鼻咽喉・頭頸部外科，
[3]奈良県立医科大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

【はじめに】我々は第 27 回日本耳科学会で当院での突発性難聴 73 症例につき検討し，治癒率 25.4%，改善率（治癒と著明改善）45.7% の結果であった．それらを踏まえ，全身ステロイドをヒドロコルチゾンからプレドニゾロンへの変更，鼓室内ステロイド注入（Intratympanic steroid therapy : ITS）の導入を行った．その後約 2 年半経過し，当院での鼓室内ステロイド注入施行例につき検討したので報告する．

【対象と方法】2017 年 8 月より 2020 年 3 月に当科で突発性難聴の診断で加療をした 128 例のうち ITS 行った 19 例を対象とした．ITS を初期治療としたものが 3 例，二次治療（一次治療はプレドニゾロン 120mg から漸減投与）としたものが 16 例であった．ITS はリン酸デキサメタゾンナトリウム 1.65mg/0.5ml を 0.3ml 局麻下に週に 1 回投与し計 4 回施行した．二次治療を行った症例を，改善群（治癒あるいは著明回復）7 例と非改善群（回復あるいは不変）9 例に分け検討した．性別は男性 4 例，女性 12 例，年齢は 34 ～ 83 歳（平均 58.4 歳）であった．なお，治療効果判定は厚生省特定疾患急性高度難聴調査班（1984 年）に従った．

【結果】改善群 7 例と非改善群 9 例の詳細は下記の表のとおりである．両群で有意差のあるものは，ITS 後の聴力，治療前から ITS 前の聴力変化，治療前から ITS 後の聴力変化であった．ITS 前後の聴力改善には両群に有意差はみられなかった．統計学的な有意差はないものの，年齢では改善群が若く，めまい有無では改善群でめまいが少なく，発症から治療開始までの期間は改善群で短い傾向にあった．非改善群 9 例のうち 4 例が不変であり，3 例はめまいを伴う聾の症例で，残り 1 例は最高齢の 83 歳 GradeIIb 症例であった．ITS 前後で 10dB 以上の聴力改善がみられたのは 16 例中 6 例（37.5%）であった．ITS に伴う鼓膜穿孔や中耳炎などの合併症は幸いなかった．

【考察】ITS を二次治療とした症例全体の改善率は 7/16（43.8%）で当科の過去の報告より軽度低いものの，軽症例や早期に聴力回復した症例は ITS を施行していないことを考慮すると ITS は難治例の聴力改善に寄与しているものと思われた．ITS 施行例でも不変であった聾の GradeIVa 症例に対しては新たな治療戦略が必要と思われる．

鼓室内ステロイド注入療法(改善群と非改善群)

		改善群(7例)	非改善群(9例)	P
性別	男性	2	2	
	女性	5	7	
平均年齢		50.7歳	64.4歳	P=0.062 1)
Grade	Ⅱ	0	1	
	Ⅲ	2	1	
	Ⅳ	5	7	
めまい	有	2	7	P=0.072 2)
	無	5	2	
発症から治療開始までの平均日数		2.6日	3.9日	P=0.061 1)
プロスタグランディン併用	有	7	7	
	無	0	2	
発症からITSまでの平均日数		42.7日	27.9日	
治療前平均聴力(dB)		99.6dB	99.7dB	
ITS前平均聴力(dB)		73.8dB	92.7dB	
ITS後平均聴力(最終聴力)(dB)		58.7dB	89.8dB	P=0.004 1)
治療前からITS前の聴力改善(dB)		25.7dB	7.0dB	P=0.022 1)
ITS前からITS後の聴力改善(dB)		15.1dB	4.2dB	
治療前からITS後の聴力改善(dB)		40.9dB	11.2dB	P<0.001 1)

1) Welch's ttest　2) Fisher's exact probably test

P14-6 突発性難聴を疑った脳梗塞の 1 例

小口亜莉沙[1]，熊井　琢美[1,2]，岸部　　幹[1]，高原　　幹[1]，片田　彰博[1]，林　　達哉[2]，原渕　保明[1]
[1]旭川医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科学講座，[2]旭川医科大学　頭頸部癌先端的診断・治療学講座

今回われわれは突発性難聴を疑った脳梗塞に対し，発症後 2 日目に経皮的血栓回収術を施行し，めまいと聴力の改善を認めた 1 例を経験したため，文献的考察を加えて報告する．症例は 65 歳女性．発作性心房細動で当院循環器内科に通院中の方であった．X-2 日の夜 11 時頃，台所に立っていたところ，突然のめまいと左難聴を自覚した．自宅で経過を見ていたが症状は改善なく，X 日に当院循環器内科へ受診した．突発性難聴が疑われ，同日に当科へ紹介受診となった．純音聴力検査の結果，4 分法で 95dB の左感音難聴と右方向への定方向性眼振を認めた．徐々に進行する構音障害と歩行障害も認めたため頭部 MRI，MRA を撮影したところ，左椎骨動脈から脳底動脈の描出が不良であり，拡散強調画像で左小脳半球と橋に梗塞巣を認めた．当院脳外科で同日経皮的血栓回収術を施行した．翌日より神経症状の改善を認め，X+2 日での聴力検査は 4 分法で 56dB までに改善した．X+6 日には眼振は消失し，X+1 か月で聴力の左右差は消失した．

P15-1 先天性サイトメガロ感染による難聴 8 例の検討

音成恵梨子，高木　　明，木谷　芳晴，鳥居　紘子，松原　　彩，倉田　馨介
静岡県立総合病院　頭頸部・耳鼻いんこう科

【はじめに】
Korndewal MJ は，31484 人の新生児のうち 133 人に先天性 CMV 感染（cCMV）をきたし，そのうち 5 人（3.8%）が難聴を発症したと報告している．しかし，日本では cCMV が的確に診断されているとは限らず，それによる難聴も原因が定かにならないことがある．今回，cCMV 感染症による難聴 8 例について，cCMV の診断の経緯と難聴の診断過程を検討したので，報告する．
【対象と方法】
2006 年 7 月から 2020 年 5 月までの期間，静岡県立総合病院耳鼻咽喉科で，cCMV 感染性難聴として受診した 8 例を対象とした．
【結果】（表参照）
初診時年齢は 0 歳から 5 歳で全例，両側性の重度難聴を認めた．難聴から CMV 感染を疑われたのは 1 例のみで，他は身体症状からであった．診断は 5 例が IgM，3 例が尿 PCR，1 例が臍帯血 PCR でなされていた．5 例でバラガンシクロビルが投与されていたが，重度の難聴となっている．遅発性難聴を認めたのは 1 例のみであった．
【自験例】（症例 1）
在胎 39 週 0 日で正常分娩であった．生後 2 日目，4 日目の AABR で両側とも refer となり，小児科にて cCMV 感染が疑われた．生後 5 日目の尿 CMVPCR が陽性，生後 11 日目の血清 CMVIgM が陽性となり診断が確定された．難聴以外の合併症はなかった．生後 15 日目に耳鼻科受診し，当初，ABR は右 90dBnHL 以上，左 65dBnHL であったが，6 週間バラガンシクロビルの投与にもかかわらず難聴が進行し，生後 6 か月では右 105dBnHL で無反応，左 95dBnHL と難聴の進行を認めた．その後，1 歳 5 か月時に右人工内耳埋め込み術が施行された．
【考察】
我が国において cCMV 感染による聴力障害の実態調査が進んでない理由として，母子ともに CMV のスクリーニング体制が確立していないことがあげられる．診断は生後 3 週間以内に尿または血液からウイルスを分離されることで確定となる．従来の血清 IgM による診断は偽陰性になる可能性が比較的高いとされる．今回の症例では，血清 IgM 単独による診断が半数を占めるが，今後は新生児尿 PCR による検査の普及が望まれる．cCMV 感染による難聴は遅発性，進行性難聴となるとされるが，今回の症例では，遅発性難聴は 1 例のみで，残りはすべて新生児期に難聴を指摘されており，新生児聴覚スクリーニングで refer となれば CMV 感染も除外すべきと思われる．今後，産婦人科，小児科，耳鼻科の連携から，母子の CMV 診断が確実なものとなり，CMV の早期治療，難聴の早期の介入が望まれる．

症例	初診時年齢	出生年(西暦)	性別	発見契機	診断根拠	難聴以外の症状	抗ウイルス薬投与	ABR(dBnHL)	人工内耳	母の検査
1	0歳0か月	2018年	女	AABR	尿PCR、血清IgM陽性	無し	有り	右105　左95	両側	測定無し
2	0歳2か月	2015年	女	不明	尿PCR陽性	無し	有り	両側105以上	両側	陽性
3	0歳3か月	2015年	男	低出生体重など	血清IgM陽性	有り	有り	両側105以上	両側	陽性
4	0歳3か月	2020年	女	黄疸、脳室周囲石灰化	尿PCR陽性	有り	有り	両側100以上	未	陰性
5	0歳5か月	2008年	女	脳室拡大	血清IgM陽性	無し	不明	両側105以上	両側	測定無し
6	0歳7か月	2006年	女	発育不全、黄疸	血清IgM陽性	有り	有り	両側105	右	不明
7	1歳4か月	2010年	女	筋緊張低下、血小板低値	血清IgM陽性	無し	不明	両側105以上	右	不明
8	5歳0か月	2007年	男	発達障害の疑い	臍帯血PCR陽性	無し	無し	両側105以上	施行せず	不明

P15-2 内耳障害のみを生じた耳性帯状疱疹に対して アメナメビルが著効した 1 例

安齋　崇，角田　篤信，高田　雄介，原　聡，池田　勝久
順天堂大学医学部　耳鼻咽喉科学

（緒言）

Ramsay　Hunt 症候群は水痘帯状疱疹ウイルス（VZV）の再活性化により，帯状疱疹と顔面神経麻痺，第 8 脳神経障害を生じる症候群である．一方でこの三徴候がそろわない不全型 Hunt 症候群も多く存在する．特に耳性帯状庖疹と第 8 脳神経症状を呈し，顔面神経麻痺を欠く耳性帯状疱疹は稀であり，Haymann 分類の IV 型に分類される．従来，Hunt 症候群・不全型 Hunt 症候群に対する治療薬としてアシクロビルが選択されてきた．アシクロビルは薬剤性の腎毒性や脳症の危険性があり処方に際しては注意が必要である．近年本邦で，新規作用機序の抗ヘルペスウイルス薬であるアメナメビルが帯状疱疹に対して認可された．今回我々は HaymannIV 型の症例に対し，抗ヘルペスウイルス薬としてアメナメビルを使用し，良好な経過をたどったので報告する．

（症例）56 歳男性，来院 3 日前に近医皮膚科で耳介帯状疱疹と診断された．腎機能障害はなかったが，バラシクロビルを帯状疱疹に対する常用量の 3000mg/day から減量した 1000mg/day の処方をされていた．しかし，来院当日の朝から難聴と眩暈が出現してきたため当院関連の耳鼻咽喉科クリニックを受診した．右耳介の発疹と左向 III 度眼振，右側の高音漸傾型の感音難聴，および VZV IgG の異常高値を認めた．HaymanIV 型の耳性帯状疱疹の診断でプレドニゾロン 60mg からの漸減及び，アメナメビルの内服を開始した．発症から 1 ヶ月後には耳介疼痛は消失し，眩暈，難聴の症状は改善され眼振，聴力閾値も正常化した．

（考察）今回我々が提示した症例では当院来院前には帯状疱疹に対して十分量のバラシクロビルが処方されていなかった．前医では年齢を考慮し，処方量を減量したものと推測される．今回我々が第 8 脳神経障害を呈した後に使用したアメナメビルは肝代謝であり，腎機能障害やアシクロビル脳症の危険性が少ない薬剤とされている．我々の症例では処方を減量されたバラシクロビルから常用量のアメナメビル切り替え，十分な抗ウイルス薬が投与できたことが良好な結果につながった可能性があると考えられる．

P15-3　長崎大学病院における新生児聴覚スクリーニング検査の 5 年間の検討

小路永聡美[1]，吉田　晴郎[1]，神田　幸彦[2]，熊井　良彦[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

【はじめに】長崎県では，2003 年 10 月から 2008 年 3 月まで国庫補助事業として新生児聴覚スクリーニング検査（Newborn hearing screening: NHS）が実施された．その間に，長崎県在住の新生児 50,307 名のうち 45,924 名（91.3%）に NHS が行われ，スクリーニングの目的である早期診断・療育への介入は達成できたと考えられるが，必ずしも全例が最良の療育や人工内耳などの医学的介入につながっているとはいえない．今回我々は，公的補助スクリーニング検査が終了した後も継続して行われている NHS の実態を調査し，2008 年度から現在までの結果を以前の結果を比較することで，NHS の現状の評価および今後の課題について検討したので報告する．

【対象と方法】対象は 2015 年 1 月から 2019 年 12 月の 5 年間に，当院へ NHS refer で紹介され，精密聴力検査を行った 98 名である．これらの症例について，聴性脳幹反応および聴性定常反応検査を行い，難聴の程度を確認するとともに，先天性難聴の原因として多い先天性サイトメガロウイルス感染症のチェックも行った．さらに，患者背景，初診月齢，NHS の結果（refer ／ pass，一側，両側），実際の聴力，難聴の原因，難聴の進行の有無，診断時期，療育介入時期，補聴器装用開始時期，人工内耳手術を受けた症例に対してはその時期や結果についてレトロスペクティブに検討し，NHS 導入前の 4 年間および公的補助を受けていた 4 年半と比較検討した．

【結果および考察】長崎県では，公的補助が終了してからは，県内各市町村の自治体が主体となって，検査費用を一部助成する形で継続されている．我々の過去の調査では，2003 年からの 4 年半に NHS で両側中等度以上の難聴を認めた 29 名の診断時の月齢（平均 2.2 ヶ月），介入開始月齢（平均 3.2 ヶ月），補聴器装用開始月齢（平均 10.2 ヶ月）は，NHS 導入前の 1997 年から 2000 年の 4 年間の調査結果（それぞれ平均 17.2 ヶ月，21.7 ヶ月，24.7 ヶ月）に比べ統計学的に有意に早くなっていた．今回の検討では，これらは前回調査時ほどの大きな差は認められなかったものの，徐々にスクリーニングの目的である早期診断・療育への介入が達成されつつあると考えられた．難聴と診断された後の医学的介入では，長崎県では 2009 年から両側人工内耳を開始し現在まで 130 児の小児 2nd Implant の経過観察を行っていることもあり，特に人工内耳を行った高度難聴症例で前回調査時と状況が異なっていた．これらの児童に対する NHS 単独の効果については評価が困難で，今後さらに通常学校への進学率などの長期的な評価が必要といえるが，一定の効果は得られているものと考えられた．今後は，これらの結果をもとに，NHS 後に難聴への対処が良好であった例とそうでない例に分類し両者の因子を解析することで，より良い療育を行うための手法や問題点について明らかにし，先天性難聴児に平等に与えられるべき療育機会を確保していくことが重要であると考えられた．

P15-4　ミトコンドリア 1555A＞G 変異症例の経過・聴力の検討

佐々木　亮[1]，前田　泰規[1]，後藤　真一[1]，宇佐美真一[2]，西尾　信哉[2]，松原　篤[1]
[1]弘前大学　耳鼻咽喉科，[2]信州大学　耳鼻咽喉科

＜はじめに＞

ミトコンドリア遺伝子（m.1555A＞G）変異などではアミノ配糖体抗菌薬に対し感受性が高くなり，アミノ配糖体抗菌薬の投与により耳毒性をきたすことが知られている．アミノ配糖体抗菌薬は，わが国では使用頻度は減ってきているが，現在でも臨床現場で使用されており，世界では広い抗菌スペクトルや比較的安価であることなどから広く使用されているのが現状である．m.1555A＞G 変異に対してアミノ配糖体抗菌薬の投与を行った際の難聴は非可逆的であるとされている．遺伝学的検査により m.1555A＞G 変異が同定された場合には，アミノ配糖体抗菌薬を避けることで難聴の進行を予防できると考える．

m.1555A＞G 変異による難聴症例の特徴について長期にわたる病歴や聴力経過，家族歴を検討したので報告する．

＜症例＞

症例は姉妹を含む 5 例である．

症例 1 は受診時 37 歳の女性．両側進行性難聴のために受診．アミノ配糖体抗菌薬の投与に関しては不明であったが，両側高度難聴を認めた．外来にて経過観察中に難聴の進行があり，49 歳で左耳，55 歳で右耳の人工内耳植え込み術を施行した．母親は難聴あり．3 人の子供はそれぞれ m.1555A＞G 変異が認められているが，現時点では難聴は認めていない．

症例 2 は当科初診時が 16 歳の女性．幼少時期より難聴を指摘されており外来にて経過観察を行っていた．アミノ配糖体抗菌薬の投与はないようであり，徐々に高音部を中心に聴覚閾値の上昇を認めた．2 人の子供はそれぞれ m.1555A＞G 変異が認められているが，現時点では難聴は認めていない．

症例 3 は受診時 33 歳の女性．重度難聴であり，人工内耳手術を希望して受診した．3 歳頃までは会話が可能であったが，同時期にアミノ配糖体と思われる注射を受けており，難聴が進行し補聴器を装用していた．6 歳で身障 2 級を交付された．35 歳時に右人工内耳植え込み術を施行した．母親にも m.1555A＞G 変異が認められているが，現時点では難聴は認めていない．

症例 4，5 は姉妹である．症例 4，姉は 3 歳頃にアミノ配糖体の投与歴があり幼少時より難聴を指摘されていた．難聴の家族歴もあることから聴力精査を目的に 25 歳時に受診．その後 30 歳頃より難聴の進行を自覚し補聴器の装用を開始した．さらに難聴は進行し，38 歳時に左人工内耳植え込み術を施行した．症例 5，妹は 33 歳時に人工内耳手術を希望して受診している．3 歳頃までは言語発達は正常であった．4 歳頃より呼びかけの反応が悪くなり補聴器を装用するようになった．この頃に上気道炎にて頻回に注射を施行されており，アミノ配糖体の可能性が考えられた．その後難聴が進行し，33 歳で右人工内耳植え込み術を施行した．

＜考察＞

m.1555A＞G 変異の難聴症例は症例 2 のようにアミノ配糖体の投与歴がない場合にも見出されることがある．また，難聴は母系に多いのも特徴である．m.1555A＞G 変異の難聴の特徴は左右対称性で高音障害型が多く，徐々に進行するとされている．もちろんアミノ配糖体が投与された場合には高度な難聴を生じる．よってアミノ配糖体の投与を未然に防ぐことが重要であり，そのためには m.1555A＞G 変異症例の特徴を理解しておくことが肝要であると考える．

P15-5　25 年間の長期聴力経過を観察しえた高安動脈炎に合併した難聴の 1 例

高野さくらこ，坂下　哲史，小杉　祐季，神田　裕樹，角南貴司子
大阪市立大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】高安動脈炎は大動脈やその主要分枝，肺動脈，冠動脈に炎症性壁肥厚を来たし，狭窄や閉塞，拡張病変をきたす原因不明の非特異的大型血管炎である．病変の生じた血管領域により臨床症状が異なるため多彩な臨床症状を呈する．難聴を合併することがあり，ステロイド依存性難聴を契機に診断されることもある．今回，高安動脈炎と診断されてから約 25 年にわたり難聴の進行を認めた症例を経験したため，報告する．【症例】57 歳女性，主訴は両側難聴．既往歴は 32 歳時に高安動脈炎と診断されている．高安動脈炎と診断される 2 年前から右耳鳴，右耳閉感を自覚していた．高安動脈炎と診断された時に膠原病内科より当科紹介，初診時は右高音障害型感音難聴を認めた．43 歳時にめまい，右難聴が出現したため当科再診．両側高音障害型感音難聴を認め，数年間経過観察されていたが，症状安定しており当科での定期フォローが終了となっていた．全身状態が安定しているため 47 歳時にステロイドは離脱となった．その後は徐々に右難聴が進行し，55 歳頃から左聴力も変動しめまいも出現するようになり，他院で漢方薬を処方されるも改善せず．1 週間前から難聴の進行，めまいが悪化したため当科受診となった．鼓膜所見は正常．純音聴力検査では 4 分法平均聴力右 115.0dB，左 65.0dB，眼振検査では左向き水平性眼振を認めた．内耳症状以外には全身症状なく，炎症所見もなかった．急性感音難聴として入院にて PSL100mg よりステロイド漸減治療を行ったところ，左難聴は改善傾向を認めた．MRI では内耳・内耳道や中枢には明らかな異常を認めず，MRA では左内頸動脈，椎骨動脈の閉塞または高度狭窄を認めたが，高安動脈炎と診断された 25 年前とは著変なかった．ステロイド終了数日後から難聴が悪化し，高安動脈炎の再燃が疑われた．しかしながら，PET-CT 検査で動脈壁への異常集積は認めず，高安動脈炎の再燃ではないと膠原病内科の見解であった．PSL30mg からステロイド再開したところ左聴力は改善傾向を認めたため，現在 10mg 以下まで漸減している．【まとめ】これまでの報告では高安動脈炎に合併した難聴はステロイド投与により聴力の改善を認めることが多いが，一旦高度難聴になると改善しないことも多い．今回の症例でも右耳は聾となっており，ステロイド不応であった．左耳は only hearing ear となっており，今後も慎重に経過観察をしていく必要がある．また今回の症例では難聴が高安動脈炎に伴う症状であることを患者が認識していなかったこともあり，途中経過が追えていない期間に難聴が進行していた．高安動脈炎の症状が多彩であるため患者への啓蒙も非常に重要であると考えられる．

P15-6 難聴の遺伝学的検査から視覚症状の出現前に Usher 症候群と診断した 1 例

横井　純[1]，上原奈津美[1]，藤田　学[1]，柿木　章伸[1]，丹生　健一[1]，西尾　信哉[2]，宇佐美真一[2]
[1]神戸大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科，[2]信州大学　人工聴覚器学講座

【はじめに】 Usher 症候群は両側感音難聴と網膜色素変性症を合併する常染色体劣性遺伝性疾患である．今回遺伝学的検査により，Usher 症候群の原因遺伝子である *MYO7A* 遺伝子のコンパウンドヘテロ接合体変異を認め，網膜色素変性症による視覚症状の出現前に Usher 症候群と診断できた 1 例を経験したので報告する．【症例】 48 歳男性．職業調理師．家系図（図 1）を示すが，難聴の家族歴はない．【現病歴】 8 歳より難聴を認め，10 歳で補聴器装用，38 歳時に両側進行性感音難聴にて当科受診．鼓膜は両側正常．初診時の純音聴力検査結果は左 91.7，右 88.3dBHL（3 分法）であった．画像検査では内耳奇形や前庭水管拡張などの異常所見は認めなかった．45 歳時には純音聴力が左 98.3，右 93.3dBHL（3 分法）と悪化したため，精査目的に遺伝カウンセリングの後，保険診療での遺伝学検査および研究として次世代シーケンサーを用いた 63 難聴遺伝子解析を施行した．保険診療での遺伝学的検査では異常はなかったが，二次スクリーニングで *MYO7A* 遺伝子に Usher 症候群の病的変異と報告のあるヘテロ接合体変異と，新規のヘテロ接合体変異を認めた．そのため，眼科を紹介したところ骨小体色素沈着・粗造胡麻塩状網膜などの網膜色素変性症に特徴的な所見を認め，Usher 症候群と診断された．直近のオージオグラム（図 2）を示すが，難聴が進行し，補聴器での会話も困難となってきており，人工内耳手術を予定している．【考察】 遺伝学的検査の結果により，*MYO7A* 遺伝子のコンパウンドヘテロ接合性変異が同定された．*MYO7A* 遺伝子を原因とする遺伝性難聴には，網膜色素変性症を伴う症候群性難聴の Usher 症候群タイプ 1B, 非症候群性常染色体優性遺伝形式難聴 DFNA11, 非症候群性常染色体劣性遺伝形式難聴 DFNB2 の 3 つが挙げられる．今回同定された *MYO7A* 遺伝子 c.1667G＞T（p.G566V）については Usher 症候群の既報告の変異であり，自覚症状はなかったが眼科で精査した結果，網膜色素変性症の所見を認めた．新規変異の Insilico 解析の結果を総合し，今回同定した *MYO7A* 遺伝子変異が病因となる Usher 症候群と診断した．Usher 症候群は臨床症状に応じてタイプ分類がなされており，本症例は進行性難聴でありタイプ 3 と考えられるが，今回変異が同定された *MYO7A* 遺伝子は重症型のタイプ 1B の原因とされており，臨床像との相違が見られた．難聴の遺伝学的検査から視覚症状の出現前に Usher 症候群と診断が可能となった症例であった．

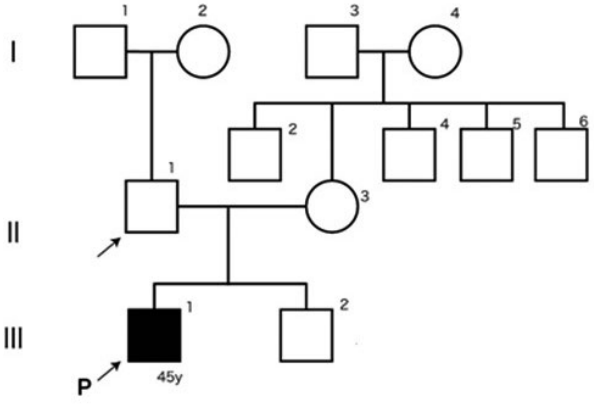


図1. 家系図

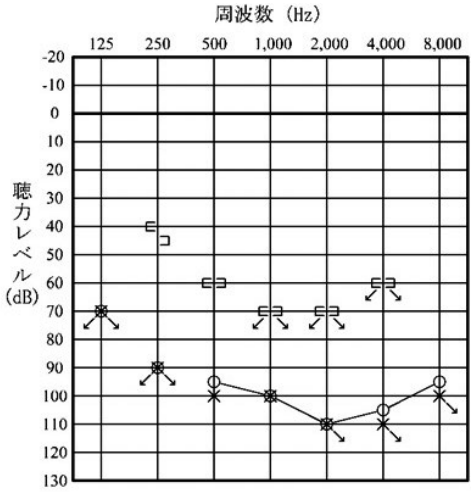


図2. 直近のオージオグラム

一般演題（ポスター）
抄録

第 2 日目 11 月 13 日（金）
P16 群～ P20 群

P16-1　鼓膜穿孔に対するキチン膜を用いた閉鎖処置の検討

出石　りさ[1]，佐々木　亮[1]，三浦　　栞[1]，葛西　　崇[1]，武田　育子[2]，松原　　篤[1]
[1]弘前大学　耳鼻咽喉科，[2]坂本耳鼻咽喉科医院

【はじめに】鼓膜穿孔に対する従来の治療は，鼓室形成術 1 型や鼓膜形成術接着法などが用いられてきたが，近年では外来で簡便に施行できる鼓膜穿孔閉鎖術の報告も増えてきている（Hakuba 2010，Kanemaru 2011）．2019 年 12 月には，鼓膜穿孔治療剤としてトラフェルミン製剤が発売され，自家組織を採取することなく，外来で短時間に施行できる処置が普及しつつある．当科では以前より鼓膜穿孔閉鎖のために自己血清点耳療法を行っており，その閉鎖率や閉鎖成功の要因などを検討し報告してきた（Kakehata 2008，佐々木 2014）．自己血清点耳療法は手技としては簡便であり閉鎖率も良好であるが，昨今は採取した血清を再び治療に用いるという倫理的な問題も生じている．そこで我々は，2017 年より鼓膜穿孔閉鎖処置として鼓膜の処理は血清点耳療法と同様に行い，血清を加えない抗菌薬を点耳してもらう方法で閉鎖処置を行っており，2018 年の本学会で閉鎖率等を報告した．今回はさらに症例を追加し検討した結果を報告する．【対象と方法】2017 年 6 月から 2019 年 11 月の間に当科にて治療を開始した 20 例を対象とした．対象疾患は慢性穿孔性中耳炎が 13 例，鼓膜チューブ抜去後穿孔が 4 例，外傷性鼓膜穿孔が 2 例，鼻かみによる鼓膜穿孔が 1 例であった．穿孔の大きさについて，吉川らの分類に従って穿孔の占める象限の数により grade1（1 象限），2（2 象限），3（3 象限），4（4 象限）と分類したところ grade1 が 11 例，grade2 が 9 例であった．grade3 以降の症例はいなかった．まず鼓膜穿孔縁を 10% 硝酸銀で腐食させ新鮮化，抗菌点耳薬オフロキサシンを含浸させたキチン膜を鼓膜穿孔部へ貼付した．そして自宅にて同抗菌点耳薬を 1 日 4 回，1 回 1 滴ずつ点耳を行ってもらった．2 週間ごとに再診し，キチン膜がずれた場合には除去した後に再度穿孔縁の処置を行って新しいキチン膜をおいた．【結果】鼓膜穿孔閉鎖率は 40.0%（8/20 例）であった．穿孔の大きさ別の閉鎖率は，grade1 で 45.5%（5/11 例），grade2 で 33.3%（3/9 例）あった．穿孔が閉鎖した症例では，閉鎖までに要した期間は 14 ～ 115 日間，平均 44.8 日間であった．耳漏を伴っていた 8 例のうち，閉鎖が得られたのは 1 例のみであった．【考察】Kanemaru らは鼓膜再生のためには組織工学的に細胞の供給，足場，調節因子の三要素が必要と述べており，その鼓膜再生治療では b-FGF を浸潤させたゼラチンスポンジを穿孔に挿入しフィブリン接着で固定することにより乾燥や感染を防ぐ外部と隔絶された培養環境を作り出すことが重要としている．我々も湿潤環境を作り出すために抗菌薬の点耳を自宅でしてもらった．このことは閉鎖率の向上に寄与していると思われるが，以前報告した当科における血清点耳療法の穿孔閉鎖率（61.8%）には及ばず，閉鎖のためには細胞増殖因子もまた重要な役割を果たしていることを示す結果となった．

P16-2 鼓室形成術後の鼓膜硬化症例

呉　　奎真[1]，福島　典之[1]，藤田　陸登[1]，益田　　慎[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

鼓室形成術後に鼓膜が硬化し著しく肥厚する症例に遭遇することはまれである．今回われわれは，外傷性鼓膜穿孔に対して鼓室形成術を施行した後，鼓膜硬化をきたしたため再手術を行った症例を経験したので報告する．症例：8 歳，男児．既往歴・家族歴：特記すべき事項はなし．現病歴：X 年 8 月中旬，耳かきを用いて左耳掃除をしていて誤って突き刺した．左耳出血があったため近医受診したところ，左鼓膜穿孔を指摘された．経過観察するも鼓膜穿孔は閉鎖せず左耳漏を反復するようになったため当科紹介受診となった．鼓膜所見：左鼓膜前方に中等度穿孔を認めた．標準純音聴力検査所見：左伝音難聴を認め，4 分法で 23.8dB であった．側頭骨 CT 所見：明らかな異常所見を指摘できなかった．中耳内は含気良好で耳小骨の描出も良好であった．治療経過：左外傷性鼓膜穿孔に対して手術を施行した．耳後部切開によるアプローチで鼓膜を 2 層に剥離した．骨膜を inlay に挿入し鼓膜形成を行った．術後経過観察していたところ，鼓膜が硬化し左伝音難聴を呈するようになったため，初回手術より 2 年 5 か月後に再手術を行った．初回手術時と同様に耳後部切開でアプローチした．鼓膜は全体が骨化しており外耳道後壁骨と滑らかに連なっていて可動性不良であった．骨化病変を除去した後，ツチ骨頭を用いて 3c 型で伝音再建した．術後経過良好で聴力も改善した．鼓膜が石灰化する症例を経験することは多いが，本症例のように鼓室形成術後に鼓膜が硬化し著しく肥厚する症例はまれである．原らは，小児慢性穿孔性中耳炎手術症例の臨床的検討を報告した中で，鼓膜硬化症は，中耳炎後の鼓膜病変で最も多く，鼓膜換気チューブ留置でそのリスクはさらに増すと指摘している．鼓膜硬化症は，物理的刺激や虚血など代謝障害により起こると言われており，中耳炎自体のリスクに加えて鼓膜換気チューブ留置もその発症に関与していることが示唆されている．下郡らは，7 歳男児の鼓膜形成術後の鼓膜上皮内肉芽形成例を報告しており，その鼓膜病変の病理組織学的診断で，非特異的炎症・肉芽形成という所見を得ている．正常な上皮下で炎症が進行した病態として，手術後，鼓膜上皮化が進行中の段階で，まだ上皮化していない部位より炎症が惹起され，その後同部位も上皮化してしまったため鼓膜内に炎症が封じ込められて肉芽形成，増大に至った可能性を指摘している．本症例では，鼓膜穿孔は外傷性によるものであったが術前に感染を反復しており，術後鼓膜の上皮化過程において炎症が惹起され，その物理的刺激や虚血などの原因によって硬化が起こったのではないかと考えた．

P16-3 鼓膜形成に用いた薄切軟骨の安定性について

小森　正博，小林　泰輔，伊藤　広明，葛目　雅弓，兵頭　政光
高知大学　耳鼻咽喉科

【目的】耳小骨再建に用いた軟骨に少なくとも一側に軟骨膜がなければ 1 年以内に消失する（Schuknechit HF 1993）ので，一側の軟骨膜を温存することが求められる．鼓膜を軟骨で再建する Cartilage tympanoplasty において，Palisade 法では術後 10 年に大分が消失している（Caye-Thomasen, et al. Laryngoscope 2009）．Mosaic 法（Dornhoffer et.al. 2003）では軟骨膜を外して戻しているが，半分ほど吸収された鼓膜所見を拝見した（第 24 回耳科学会 新潟）．一側軟骨膜を付けた薄切軟骨を用いた Tulip blossom 法（Murbe et al. 2002）や Islands 法（Dornhoffer et.al. 2003）の長期成績はまだ報告されていない. 薄切軟骨（Komori et al. 2012）を用いた自験例を用いて, 薄切軟骨の長期安定性を検討した.

【方法】2009 年 1 月から 2012 年 11 月に外耳道削除型鼓室形成術時に薄切軟骨を用いて鼓膜を形成し，5 年以上経過を観察した 16 例 17 耳を対象とした（男性：8 耳，女性：9 耳，年齢：52 ± 16 歳）．対象には再手術 12 耳，初回手術 4 耳，第 2 段階手術 1 耳が含まれた．2 例 2 耳は術直後から近医にて経過が観察されデータはなかった．検討では，手術時の鼓膜再建状態と術後の鼓膜所見を比較した.

【結果】軟骨膜を一側に付けた薄切軟骨であっても多少縮小していた（骨性鼓膜輪に軟骨をひっかけていても隙間が生じていた）が，術後 1 年間以降，軟骨は安定していることがわかった．一方，軟骨膜のない薄切軟骨や隙間に詰めた軟骨片は術後 1 年の時点に消失していた.

【結論】本術式の利用は外耳道削除型鼓室形成術や乳突洞充填術後に再発するような中耳の含気能が極めて不良な症例に限られている．今回検討した症例の経過は良好であったが，以下の点に配慮した方がより確実と考えられた：(1) 軟骨を採取する際，必要とされる軟骨の大きさや形を緻密に測定する．(2) 複数の薄切軟骨にて再建する時は少し重ねる.

P16-4 鼓膜輪部形成を併用した鼓室形成術（inlay 法）の検討

山本 陽平，菅原 一真，山下 裕司
山口大学 耳鼻咽喉科

[はじめに]
鼓膜穿孔症例に対する手術手技においては，穿孔の大きさ，外耳道から穿孔縁の視野，鼓膜石灰化の程度，穿孔縁とツチ骨柄の関係，穿孔縁と鼓膜輪の関係等により手術手技の難易度が変化する．特に穿孔縁と鼓膜輪の関係については，穿孔縁が鼓膜輪に近接しているほど辺縁の処理が困難である．その中でも前方の鼓膜輪がほぼ消失しているような症例においては，接着法では新鮮化を行うための鼓膜の距離が不十分であり，inlay 法では鼓膜を二層に剥離した後に筋膜等の自家組織を挟み込むための載せ代が十分に確保できず術後に組織のズレを生じるリスクがある．上記の問題に対処するため，当院では以前から耳介軟骨片や薄切軟骨を用いて underlay で鼓膜輪部の形成を行い，十分な載せ代を作成した上で inlay 法による鼓室形成術を行っている．今回, 上記術式による鼓膜輪部形成を併用した鼓室形成術（inlay 法）症例についてまとめたため報告する．

[症例]
症例は 2015 年から 2019 年までに当科で手術を行った 10 例 11 耳で，年齢は 15-78 歳，慢性中耳炎のみが 9 耳，慢性中耳炎に二次性真珠腫を伴ったものが 1 耳，外傷性鼓膜穿孔が 1 耳であった．いずれの症例も前下象限を中心に穿孔を認め前方の鼓膜輪部が非常に狭くなっており，穿孔が前下象限のみの 1 象限にとどまるものが 5 耳，後下象限まで広がり 2 象限にまたがるものが 2 耳，前上象限や後上象限を含めて 3 象限にわたる穿孔が 4 耳であった．全穿孔の症例はみられなかった．鼓膜穿孔の閉鎖方法としては全例とも側頭筋膜を用いた inlay 法による閉鎖を行い，上鼓室の肉芽を伴う慢性中耳炎に対しては上鼓室を削開して肉芽の清掃ならびに耳介軟骨による側壁形成を，二次性真珠腫を伴う症例に対しては上鼓室を削開し真珠腫を摘出した上で伝音再建と側壁形成を行った．前方の狭い輪部の形成については，耳介軟骨片や薄切軟骨を 2-3mm 幅の半月状の切片に加工し，弧状部分が輪部の形に合うように，鼓室側から輪部に対して underlay でフィブリン糊を用いて接着した．その操作により筋膜の十分な前方の載せ代を確保することで，術後に筋膜のズレにより再穿孔を生じるリスクを低減した．11 耳のうち 6 耳で術後 7 日目の耳漏菌検により MRSA, MRCNS，カンジダのいずれかが検出されており耳漏が持続した症例もあったが，11 耳全例で穿孔閉鎖が得られ，閉鎖率は 100% であった．現在も耳漏を反復している 2 耳については同一患者の左右の耳であり，術前から非常に長期に渡る耳漏の持続とそれによる外耳道皮膚の肥厚と外耳道狭窄があり，中耳粘膜の肥厚も認め，外耳・中耳ともに術前の消炎コントロールが困難であった．上記患者以外は耳漏は術後の一過性のものであり，いずれも終診となっている．

[結語]
当科における鼓膜輪部形成を併用した鼓室形成術（inlay 法）症例について報告した．長期の炎症による外耳道狭窄を伴うなど術前の耳内状態が特殊な 1 例 2 耳を除いては良好な結果が得られ耳鼻科フリーとなっており，鼓膜穿孔の閉鎖という観点においては上記 2 例を含めて全例で閉鎖が得られている．以上より，鼓膜輪部が狭く筋膜留置時の安定性に問題が生じる可能性のある症例に対する手法として，輪部形成の併用は良い手法であると考える．

P17-1 GJB2 遺伝子異常をもつ両側人工内耳症例の ECAP の測定と左右差の検討

樫尾 明憲[1]，尾形エリカ[1]，赤松 裕介[1]，星 雄二郎[2]，浦中 司[2]，
小山 一[1]，松本 有[1]，山岨 達也[1]
[1]東京大学 耳鼻咽喉科，[2]近畿大学

はじめに

Evoked Cochlear Action Potential（ECAP）は人工内耳電極刺激による聴神経の反応を記録したものである．ECAP の閾値，ECAP の電位と刺激電流量の関係（Growth Function：GF）は，蝸牛内に残存する聴神経の状態を反映しているといわれる．今回我々は GJB2 遺伝子異常に伴う難聴者で両側人工内耳を施行した症例における左右 ECAP の閾値，GF を比較検討した．

対象と方法

当科において両側同時または逐次で人工内耳植え込み術を施行した症例のうち両側ともコクレア社 CI422 または CI522 の Lateral Wall 型電極を挿入した 14 例を対象とした．第一側の平均手術月齢は 22.4 ± 6.6 か月で，第二側までの期間は平均 8.2 ± 7.6 か月であった．両側同時症例は 4 名おり，右を第一側として扱った．ECAP は術中に創部を閉創後ただちに測定を行った．各症例の閾値及び GF 値を算出し，第一側の平均値を基準に閾値及び GF 値を標準化し，第一側から第二側への変化率を症例ごとに比較検討した．検討にあたっては電極を 1 ～ 7 番（基底部電極），8 ～ 15 番（中間部電極），16 ～ 22 番（深部電極）ごとに平均値を求めて比較検討した．さらに第一側と第二側までの手術の間隔と GF 値の変化率の相関を検討した．

結果

電極全体を通じての閾値の平均値は第一側が 191.9 ± 9.2CL に対して第二側は 187.6 ± 8.7CL で左右差を認めなかった．GF の平均値は第一側が 500.5 ± 116.5 に対して第二側は 515.1 ± 150.7 と左右差を認めなかった．閾値，GF を標準化し第一側から第二側への閾値，GF の平均変化率を全電極，基底部電極，中間部電極，深部電極に分けて検討したが，全電極における平均閾値の変化率が 10％以上または -10％以下であった症例は一例も存在しなかった．GF については全電極を平均して変化率が 10％以上または -10％以上となった症例は 10 例認めた．第一側の GF が大きかった症例（変化率 10％以上）は 5 例，第二側が大きかった症例（変化率 -10％以下）は 5 例であった．残りの 4 症例は部位ごとに分けると 10％以上または -10％以上の変化を認めた部分はあるが，部位によってその変化の方向（第一側の方が大きいのか，第二側のほうが大きいのか）が異なり全電極で見ると変化率が相殺され変化が少なくなっていた．そこで電極ごとの第一側から第二側への変化率の絶対値を取り，各部位ごとの延べ変化率を求め，患者間で比較したところ，基底部電極・中間部電極・深部電極の平均値はそれぞれ 40.9 ± 20.0％・54.1 ± 23.9％・27.7 ± 12.1％となり，変化率が深部電極において有意に低いことが分かった．GF 値の変化率と第一側と第二側の手術間隔には全電極の平均においても部位別の平均においても有意な差は認めなかった．

考察

GJB2 遺伝子異常で両側 Lateral Wall 型の電極を挿入した同一条件の症例における ECAP の左右差を測定した．閾値は左右差がなかったが，GF は左右差を多くの症例で認めた．部位ごとの比較で基底部・中間部で大きな変化を認めるのに対して深部では左右差は少なかった．GF が神経線維の状態を反映していることを考慮すると，基底部・中間部のほうが深部に比べて神経の状態に左右差が存在することが推測された．今回手術間隔と GF の変化率の間には有意な相関は認めなかった．失聴期間に神経の変性が起こると仮定すると手術間隔と GF の変化率に相関を認めると予想したが，今回相関が認められなかったことから，2 年程度までの失聴期間の差では神経線維の状態に大きな影響はおこらないものと考えられた．

P17-2　好酸球性中耳炎の聴覚補償に埋め込み型骨導補聴器が有効であった 1 例

中村　雄，後藤　隆史，我那覇　章，山田　悠祐，梶原　啓，奥田　匠，東野　哲也
宮崎大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】好酸球性中耳炎は，難治性耳漏や骨導閾値の進行性増悪を伴う例も多く，そのような例では気導補聴器による聴覚補償は現実的ではない．埋め込み型骨導補聴器（以下，Baha）は，気導補聴器の装用困難例の聴覚補償に有用な聴覚補償手段である．今回，我々は難治性耳漏により気導補聴器の装用が困難であった好酸球性中耳炎例に対する Baha の経験を報告する．

【症例】49 歳の女性．25 歳頃からアスピリン喘息，39 歳と 41 歳時に副鼻腔炎の手術既往を認めた．45 歳頃より右難聴と耳漏が増悪し，48 歳頃から左難聴も出現した．好酸球性中耳炎の診断を受け，手術目的に当科を受診した．ステロイド投与による保存的治療を継続するも，両側の鼓膜穿孔と反復性耳漏を認めた．CT にて右中耳腔に軟部陰影の充満を認めた（図 1）．右高音域の骨導閾値上昇と左軽度伝音難聴が認めた（図 2）．患者は，悪聴耳側からの聴取不良や良聴耳の好酸球性中耳炎の病勢変化に伴う聴取変動を訴えていた．反復性耳漏により，気導補聴器装用が困難であったため，右 Baha 埋め込み術を行った．Baha 術後 2 年目の音場閾値は 45dB，語音聴取能は 100% と良好であった（図 3）．Baha は好酸球性中耳炎の活動性に伴う気導聴力変動に関わらず良好な効果が得られており，現在も Baha を継続装用している．

【考察】好酸球性中耳炎全国疫学調査では 81% が両耳罹患であり聴覚補償を要する例も多いが，前記のような臨床像もあり，聴覚補償に難渋する例もある．好酸球性中耳炎に対する鼓室形成術は，手術を契機に感音難聴が進行した報告もあり，慎重な意見が多い．一方で，鼓室形成術の奏功例も報告されており，耐性菌感染を伴い保存治療抵抗例を手術適応としているが，術後の耳漏再燃や複数回手術例も報告されている [渡邉ら 2007]．また，骨導聴力悪化のリスク因子として中耳の細菌感染と中耳粘膜の炎症の程度を挙げている [Iino et al. 2010]．好酸球性中耳炎に対する気導補聴器装用は活動性によっては骨導閾値の悪化リスクを増大させる可能性もある．中耳炎の活動性に左右されず補聴効果を得られ，外耳道を閉鎖しない Baha は，難治性耳漏例対する聴覚補償と耳漏の改善に有用であることが報告されている [Macnamara et al. 1996]．渉猟した範囲で，好酸球性中耳炎に対する Baha の有用性についての報告はまだないが，中耳に侵襲を加えず，外耳道を閉鎖しない Baha は聴覚補償や，好酸球性中耳炎治療や骨導保存の点からも，好適応と考えられる．



図 1

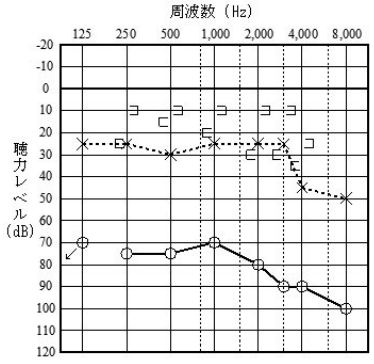


図 2

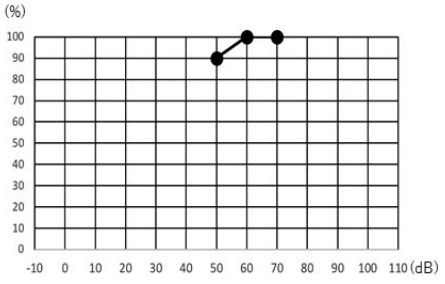


図 3

P17-3　放射線照射後の遅発性感音難聴に人工内耳手術を行った 2 例

平海　晴一，佐藤　宏昭
岩手医科大学医学部　耳鼻咽喉科

放射線照射による難聴は外耳・中耳病変によるものが多いが，内耳が照射野に含まれた場合は遅発性進行性感音難聴をきたす場合がある．十分な補聴器装用効果が得られない場合は人工内耳の適応となる．今回我々は放射線照射後に遅発性に重度感音難聴を呈した 2 例に人工内耳手術を行ったので報告する．【症例 1】37 歳女性．10 歳時に小脳虫部髄芽腫に対して化学放射線治療を受けた．以降両側難聴が徐々に進行，左耳に補聴器を装用していたが 1 年前から急速増悪，右耳に補聴器装用を開始した．MRI で左に内耳炎を疑う所見があり，人工内耳手術を行った．内耳内には正円窓周囲に肉芽があり，電極挿入の際に若干抵抗があったものの，拡大正円窓アプローチで全電極を挿入可能であった．【症例 2】68 歳女性．19 年前に上咽頭癌に対して放射線治療を受けた．以降両側難聴が徐々に進行，右に補聴器を装用していたが 1 月前から急速増悪した．両側は外耳道閉鎖の状態であり，聴力もスケールアウトであったため，右耳に人工内耳手術を行った. 中鼓室は肉芽で充満していたが内耳内腔には異常を認めず, スムーズに電極挿入が可能であった．2 例とも皮膚は薄かったものの，術後 7 カ月，3 カ月と短期成績であるが，皮膚トラブルは生じていない．聴取成績も 1 例目は単音節が 85%，2 例目は電話対応が可能と，良好に経過している．

P18-1 外耳道に電極露出が見られた人工内耳症例

赤井　亮[1]，白井　杏湖[1,2]，河野　淳[1,2]，太田　陽子[1,2]，冨岡　亮太[1,2]，塚原　清彰[1]
[1]東京医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]東京医科大学　聴覚・人工内耳センター

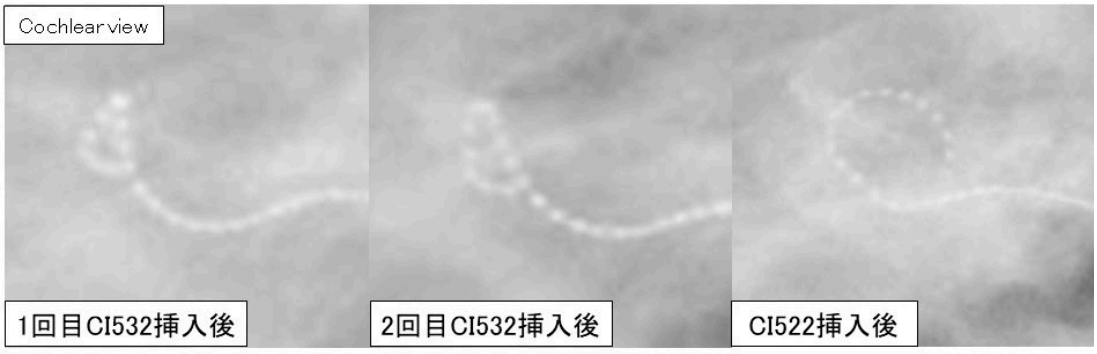
はじめに　人工内耳手術の Major 合併症の発生率は 5.1~17.7% までと術後経過年数や対象例により異なるが，当科の 2015 年の報告では Major 合併症の発生率が 10.3%（709 例中 73 例）であった．Major 合併症の一つとして，電極露出が挙げられる．側頭部の皮弁から人工内耳のレシーバースティミュレーター（RS）が体外へ露出する場合と，人工内耳の電極が外耳道後壁から外耳道側へ露出する場合がある．人工内耳手術後晩期に外耳道から電極が露出し，再手術を要した症例について，初回手術時の注意点や再手術のタイミングなどの考察を踏まえて報告する．症例提示症例 1: 15 歳男性 Usher 症候群で，1 歳時に右人工内耳植え込み術を施行，10 歳時にさらなる聴取向上を期待して左にも人工内耳植え込み術を施行した．12 歳時，定期診察の際に右耳外耳道入口部に耳垢付着を認め，耳垢内に電極露出を認めた．右耳初回手術時は経乳突法で外耳道後壁は温存しており，手術中に外耳道後壁の損傷は認めていなかった．電極周囲に耳垢が付着し外耳道真珠腫の状態であり，再手術を勧めていたが，受験などのタイミングを考慮し保存的加療を継続していた．14 歳時に定期診察時に耳垢を除去しようとした際に電極も一部抜去してしまった．抜去時に一瞬の浮動感を認め，その後聴取の違和感が生じ，レントゲンとインプラントテストで，蝸牛外に電極が 3ch スリップアウトしたことが判明した．マップ調整により聴取は可能であったが，外耳道にループ状に電極が露出してしまったためさらなる抜去リスクを考え，抜去 1 ヶ月後に右人工内耳抜去，再植え込み術を施行した．症例 2: 12 歳男性先天性サイトメガロウイルス感染症による難聴に対し，他院で 1 歳時に右人工内耳植え込み術を施行しフォローされていたが，12 歳頃から右耳外耳道後壁から電極が透見され始め，その後 1 年の経過で外耳道後壁皮膚から外耳道側に電極の露出を認めた．再手術の適応につき，13 歳時に当科に紹介受診となった．初回手術時は経乳突法で外耳道後壁は温存しており，手術中に外耳道後壁の損傷は認めていなかった．鼓膜外側 5mm ほどの外耳道後壁から電極が露出し始め，1cm 程度外耳道後壁に電極が露出していたが耳垢付着は多くなかった．抜去や感染リスクを考え，初診から 4 ヶ月後に右人工内耳抜去，再植え込み術を施行した．考察当科における外耳道電極露出例は現在までに 10 例認めており，そのうち 7 例は慢性中耳炎術後や皮弁感染例であった．今回報告した 2 例は，人工内耳初回手術以外の手術歴はなく，初回手術時の外耳道後壁の損傷もなかったものの，術後数年で誘引なく外耳道への露出が見られた．そのあとの中耳炎や皮弁の感染も認めておらず，外耳道への電極露出のみが生じていた．理由として，経乳突アプローチを行なう際に温存する外耳道後壁の薄さと低さが挙げられる．電極挿入のための視野とワーキングスペース確保のためには外耳道を薄くすることは有益であるが，長期的な合併症予防のためには外耳道後壁はなるべく厚い状態で温存すべきである．また，乳突削開部に電極を収納することで電極脱出を防いでいるが，その際になるべく外耳道後壁に接触しないような収納を工夫するのも有効な可能性がある．そして，外耳道後壁の高さ，すなわち外耳道入口部の外耳道後壁を保存することも重要である．入口部を低くしてしまうと，そこから外耳道皮膚が陥凹していき，外耳道外側であるので耳垢が蓄積しやすく外耳道真珠腫形成のリスクが高まる．特に小児に対する人工内耳手術時には，長期経過を見据えた手術方法の工夫が必要である．本症例のように，外耳道に電極は露出しているものの感染も自覚症状もない場合，手術のタイミングを決定するのがしばしば困難である．しかし，一度感染を生じると緊急手術が必要になり，一期的に再植え込み術が行えず，二期的手術が必要になる．また，症例 1 のように外耳道真珠腫が進行し耳垢コントロールが困難になり抜去してしまうリスクも考えると，早期の再手術を検討すべきである．

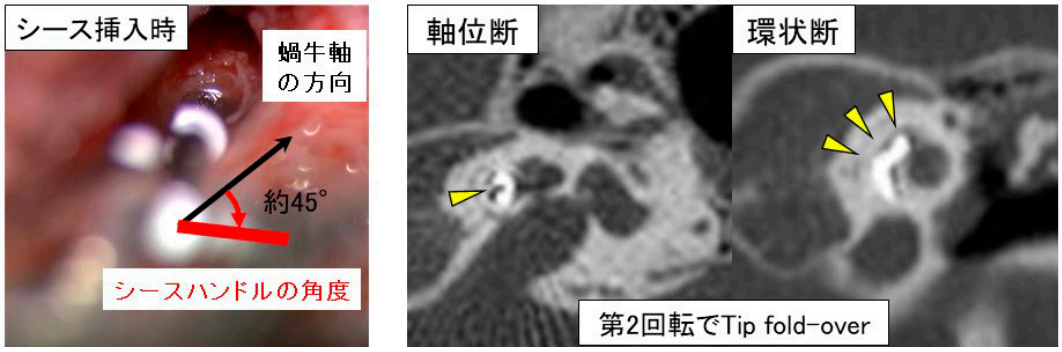
P18-2

Slim modiolar 電極（CI532）を用いた人工内耳手術で生じた Tip fold-over

山岸　達矢，泉　　修司，大島　伸介，森田　由香，高橋　邦行，堀井　　新
新潟大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】コクレア社の CI532 人工内耳インプラントは Slim Modiolar 電極を採用しており，2020 年に日本国内で使用可能となった．蝸牛への侵襲を少なくしつつ電極を蝸牛軸に近接させることができる一方で，挿入操作が難しいとの意見もあり，国内での経験の蓄積が必要である．今回我々は CI532 を用いた人工内耳手術で，電極の Tip fold-over（先端の折れ返り）を生じた 1 例を経験したので報告する．【症例】4 歳女児先天性サイトメガロウイルス感染症に伴う両側中等度難聴と診断され，補聴器装用を開始した．1 歳 5 か月頃より難聴が進行し，ABR/ASSR ともに無反応に至った．2 歳 1 か月で右人工内耳手術を施行した．装用効果は良好であり，今回 4 歳 11 か月で左人工内耳手術を施行した．【手術と経過】正円窓アプローチで CI532 の挿入を行った．骨底を十分に削除した後，正円窓膜にサイジングツールが十分入る 1.5mm 程度の開窓を行った．シースの挿入にやや手間取ったが電極挿入の際に明らかな抵抗はなく，全電極が挿入された．術中 X 線検査（Cochlear view）で電極の位置異常が疑われ，NRT は 20/22 番電極で測定不能であった. 電極の位置異常を疑い, 抜管前に電極を抜去した. 抜去した電極には明らかな屈曲や断線は認められず, シースを交換して再挿入を行った．2 回目挿入後の X 線検査でも 1 回目と同様の所見であったが，NRT は 22 電極全てで測定可能となった．抜管後に側頭骨 CT で電極位置を確認したところ，基底回転から第 2 回転に移行する部位で先端が J 字に折れ返っていることが判明した．直ちに全身麻酔下で再手術を行い，CI532 を抜去し，インプラントを CI522 に変更して挿入した．術後合併症なく経過は良好であった．【考察】CI532 は従来のスリムストレート電極と蝸牛軸近接型電極の利点を併せ持った Slim modiolar 電極を採用している．しかし，しなやかな構造とスタイレットを用いない挿入操作のため Tip fold-over が生じる可能性も指摘されている．Briggs らは 194 名の CI532 挿入例のうち 8 例（4.1%）に Tip fold-over が生じたと報告した．Ramos らは蝸牛モデルを用いた研究で，CI532 のシースハンドルの向きが蝸牛軸から 90° 後方に回転した角度での挿入では 5 例全例で電極の屈曲が生じたと報告した．本症例ではシース挿入時にシースハンドルの向きが蝸牛軸から後方に約 45° 傾いていたことが Tip fold-over の主因となったと考えられ，シースハンドルの向きを蝸牛軸方向に一致させることが重要であると再認識した．





P18-3　人工内耳埋め込み術 5 年後に生じた遅発性側頭部血腫の一例

大坂　和士，金井　理絵，金丸　眞一，三輪　　徹，山口　智也，北　真一郎
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

【はじめに】人工内耳埋め込み後に起こる合併症として早発性合併症と，遅発性の合併症が報告されており，約 1％の頻度で遅発性の漿液腫または血腫が生じるとの報告がある 1）．血腫が遷延すると，感染源になりうることと，血腫の厚みによって人工内耳の体外装置を装着できなくなるという問題があり，何らかの対処が必要となる．今回我々は，人工内耳埋め込み術施行 5 年後に発生した遅発性側頭部血腫の症例を経験した．保存的加療での改善が乏しかったが，全身麻酔下皮下血腫除去術を施行し，良好な経過が得られたので報告する．【症例】70 歳男性．両側進行性感音難聴に対して X-8 年に左人工内耳埋め込み術 （cochlear CI24RE ）するも聴こえに異変が生じたため，X-5 年右人工内耳埋め込み術（バイオニクス HR 90K）を施行．1 週間前から右側頭部に留置した体内装置の表葉面に腫脹を認め，体外装置の装着が困難となったとのことで，X 年 2 月 5 日に当科を受診した．体内装置の直上に直径 5cm 大の波動をふれた．CT 検査で，体内装置と皮下組織の間に直径 4.5cm 大，厚さ 7mm の液状成分の貯留を認めた．軽度圧痛をともなっており，膿瘍が疑われたため入院の上，治療を開始した．既往に心房細動があり，同年 1 月上旬に他院にてアブレーションを施行したばかりであったため，服用中のワルファリンカリウムをすぐには中止できない状態であった．【治療経過】入院後，右側頭部の腫脹部位に対し 23G 針を用いて穿刺吸引を施行し，暗紫色の血液を 4cc 回収した．貯留液の培養検査では細菌などは検出されなかった．複数回の穿刺吸引と穿刺部の圧迫によって一旦軽快したものの，再度の腫脹をみとめたため，血腫発症約 2 ヶ月後に，ワルファリンカリウムを中止した上で，全身麻酔下血腫除去術を施行した．血腫の直上から 5cm の皮膚切開をおき，さらに側頭筋に 1.5 cm の切開を入れると，体内装置の表面に暗紫色の血液を認め，これを吸引・除去した．体内装置の損傷や周囲の明らかな感染はみとめなかった．術後も約 1 週間，圧迫包帯による圧迫を継続した．手術以後も循環器内科の許可をえて，ワルファリンカリウムは中止している．現在のところ体外装置の装着を妨げるほどの血液貯留はなく，右人工内耳の使用を継続できている．【考察】過去の報告では原因不明の場合もあるが，感染や凝血異常，反復頭部外傷などが本疾患の誘因になりうるといわており 2），本症例もワルファリンカリウムの服用が血腫の発生および遷延に影響した可能性が考えられる．また，治療法については穿刺吸引にて改善したという報告もあり 2），本症例も人工内耳機器への侵襲を考慮し，まずは穿刺吸引を施行した．それでも血腫が改善しない場合には，皮膚切開による血腫除去などの外科的治療を考える必要がある．本疾患では血腫に対する治療と人工内耳機器の温存の両方を考慮する必要があるため，血腫に対する処置は低侵襲な方法から試してみることと，血腫の誘因を除去することが重要であると考えらえる．【参考文献】1）Tetty B, Kelt RE :Delayed Complication After Cochlear Imolantation.JAMA Otolaryngology Head and Neck surgery 141（11）:1012-1017:2015 2）Fillipo R, D'Elia C,et al. Haematoma after Cochlear Implantation : Management of a Minor Complication. Acta Otolaryngo 130（1）：108－13：2010

P18-4 当科における人工内耳手術合併症の検討

寺岡　正人，羽藤　直人，山田　啓之，岡田　昌浩
愛媛大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】人工内耳手術はその有効性，安全性が確立されており，本邦でも年間 1000 例以上の手術が行われている．しかしながら，手術に伴いさまざまな程度の合併症が生じることがあり，場合によっては人工内耳摘出や再埋込術を要する例もある．幸い人工内耳の手術合併症の頻度は，デバイスの小型化，薄型化による皮膚切開の縮小やインプラントの耐久性の改善などによりその頻度は減少しているが，術後の感染や打撲等による機器の故障などを完全に避けることはできない．今回われわれは，当科で人工内耳手術を行った症例についてその合併症の頻度や原因およびその対応について検討したので報告する．【対象および方法】対象は 1994 年から 2020 年 4 月までに当施設で人工内耳手術を行った 280 例（成人 136 人，小児 114 人，両側 40 例，そのうち 8 例は両側同時）である．合併症の頻度について，major complication（手術や入院を要する比較的重度の合併症）と minor complication（保存的治療のみの軽微な合併症）に分けてカルテ情報を基に後ろ向きに検討した．【結果】今回の検討では，48 例に何らかの合併症がみられた．比較的重症な major complication は 25 例，軽微な minor complication は 23 例にみられた．最も頻度が高かった合併症は術後の感染に伴うものであった．特に MRSA 感染を伴う場合，感染を反復し，最終的にインプラントの摘出や皮弁形成術を要する例が多くみられた．再手術を行った例が 22 例あり，その理由は機器の故障 7 例（うち 4 例は頭部打撲による），感染 5 例，皮弁の壊死 3 例，電極の露出 3 例，その他 4 例であった．感染や皮弁の壊死を伴う症例に対しては，側頭筋膜を用いた皮弁形成術が有用であった．合併症の頻度はより古いデバイスに高い傾向にあったが，最近の手術でも一定の割合でみられた．【結論】今回の検討では，人工内耳術後合併症の発生率は全体で 17.1%（48/280 例）であった．合併症の頻度は減少傾向にあるものの完全に防止することは困難であり，人工内耳手術にあたっては丁寧な手術操作，術後管理および十分な術前のインフォームドコンセントが重要である．

P19-1

Charcot-Marie-Tooth 病および Warrdenburg 症候群重複例に対する人工内耳埋込術：術後 1 年の経過について

尾股　千里，大槻　好史，菊地　大介，今泉　光雅，室野　重之
福島県立医科大学　耳鼻咽喉科

【はじめに】

Charcot-Marie-Tooth 病（CMT）は，1886 年に報告された遺伝性ニューロパチーであり，Warrdenburg 症候群（WS）は，感音難聴，虹彩異色などを主徴とする遺伝性疾患であるが，両疾患を重複した症例への人工内耳埋込術の報告はない．今回我々は CMT および WS 重複例に対し人工内耳埋込術を施行し，術後 1 年間経過観察する機会を得た．本症例の臨床像，検査所見および経過を提示し，考察を加えて報告する．

【症例】

症例は，14 歳男児．新生児聴覚スクリーニングで両高度感音難聴と診断され，0 歳 5 ヶ月時に総合病院耳鼻咽喉科で補聴器両耳装用および療育を開始した．補聴器装用閾値は，両耳 35dB であったが，次第に難聴が進行し装用効果の悪化を認めたため，人工内耳埋込術を勧められ，当科紹介となった．裸耳聴力は，右 105dB，左 98.8dB，補聴器装用閾値は，両耳 40-60dB であった．身体所見では，左眼の虹彩異色，両足底の凹み足を認めた．また，祖父（父方）・父・姉に凹み足の家族歴を認めた．側頭骨 CT で，両側の内耳奇形および両側顔面神経の高度肥厚を認めた．頭部 MRI で第 3 ～ 12 脳神経および脊髄神経の高度肥厚を認めたため，神経内科へ紹介とした．神経学的には，四肢遠位の筋力低下・深部感覚障害および腱反射消失を認めた．遺伝子検査では，PMP-22 遺伝子および SOX10 遺伝子異常を認め，CMT1A 型と WS2 型の重複例と診断された．その後，補聴器装用閾値が両耳で 40-70dB，補聴器装用下の語音明瞭度検査で，子音 14%，単音節 10%，単語 0%，日常会話文 0%と悪化を認めたため，右人工内耳埋込術を施行した．電極挿入はスムースでガッシャーは認めず，ART の反応は良好であった．音入れ後も顔面神経麻痺，めまい，顔面痙攣，神経痛などの合併症なく経過した．音入れ後，2 か月に 1 回の聴能訓練を行い，12 か月後の語音明瞭度検査で，読唇併用，人工内耳装用のみで子音 76%，単音節 66%，単語 80%，日常会話文 61%と改善を認めた．

【考察】

CMT1A 型は，脱髄型の遺伝性ニューロパチーであり，また，WS2 型の原因遺伝子である SOX10 の遺伝子異常は，感音難聴および虹彩異色に加え中枢・末梢神経に脱髄・髄鞘形成異常を引き起こすと報告されている [1-2]．本症例は，脱髄性ニューロパチーを起こし得る 2 つの遺伝子異常により CMT1A 型が重症化し脳神経および脊髄神経の高度肥厚を来した可能性が考えられた．また，Jay ら [3] は，CMT に続発した脱髄型蝸牛神経障害が原因の高度感音難聴に対しても人工内耳装用効果があり，その理由として，神経障害の主な部位が presynaptic レベルに存在するためであると報告している．一般的な内耳性高度感音難聴に対する人工内耳手術後の語音明瞭度検査と比較すると，音入れ後 3 か月までの聴取成績は大きく劣り，9 か月以降から改善傾向となり，最終的な装用効果は，一般的な内耳性難聴症例との比較上はやや劣るものの，補聴器よりも高い装用効果が得られたと報告され，治療として人工内耳手術が推奨されている．本症例は，既報と同様に音入れ後 2 ～ 6 か月の聴取成績は不良であり，音入れ後 8 ～ 12 か月に改善を認め，補聴器よりも高い装用効果が得られた．

【まとめ】

CMT および WS 重複例に対する人工内耳埋込術を施行し，術後 1 年間経過観察する機会を得た．2 つの遺伝子異常重複による蝸牛神経障害が原因と推定される高度感音難聴に対しても聴能訓練により人工内耳装用効果を認め，人工内耳手術は，治療の選択肢の一つとして考慮すべきであると考えられた．

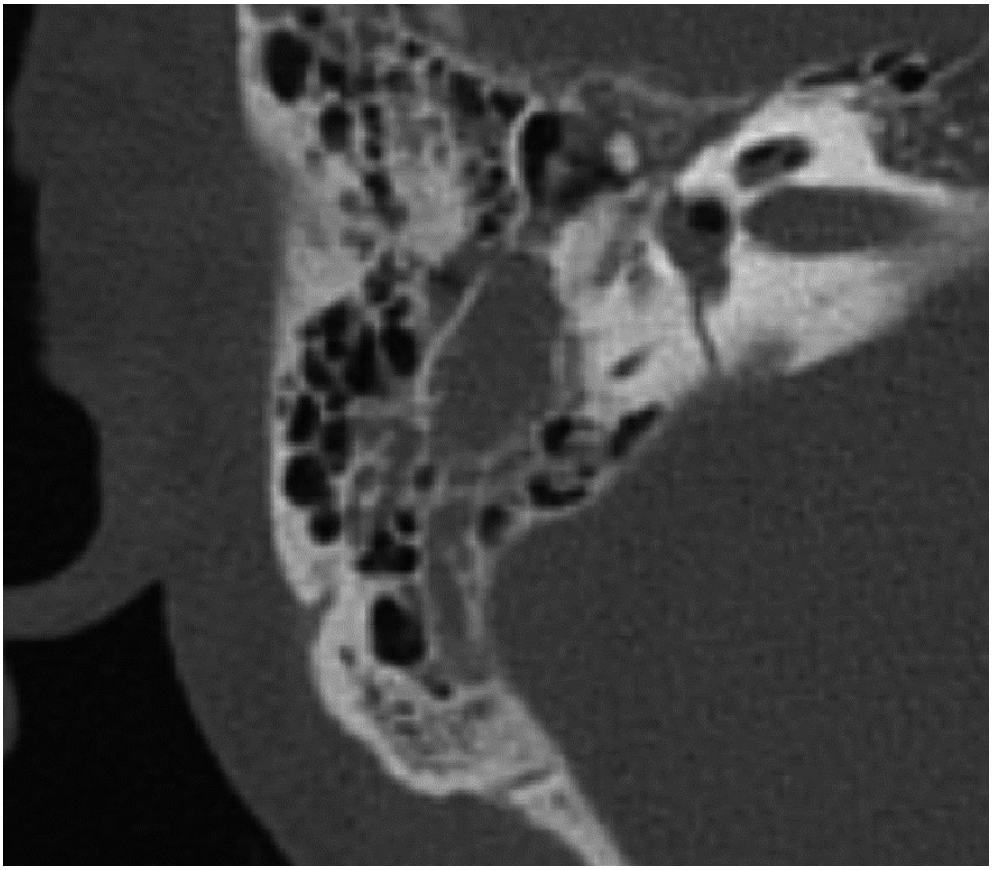
【参考文献】

1.Saporta AS, et al. Ann Neurol 2011;69:22-23.
2.Read AP, et al. F Med Genet 1997;34:636-665.
3.Goswamy J, et al. Cochlear Implants International 2012;13:184-187.

P19-2　両側人工内耳埋込術を施行した側頭骨骨折の 2 例

岩田　真治，高木　太郎，岡田　昌浩，寺岡　正人，山田　啓之，羽藤　直人
愛媛大学　耳鼻咽喉科頭頸部外科

〈はじめに〉側頭骨骨折は頭蓋骨骨折全体の約 20% を占めており，耳鼻咽喉科医として救急診療で遭遇することのある疾患のひとつである．骨折線の方向により耳小骨離断，内耳障害，顔面神経麻痺，髄液漏を生じるため診断および治療が重要であるが，患者の意識状態によっては機能評価が難しく診断が遅れる場合もあり注意が必要である．今回，外傷性両側側頭骨骨折により両側感音難聴を呈し両側人工内耳埋込術を施行した稀な 2 例を経験したので報告する．〈症例 1〉71 歳男性脚立から転落し，後頭部を受傷し救急病院に搬送され，脳挫傷，急性硬膜下血腫と診断され脳神経外科入院となった．同日耳鼻咽喉科を紹介受診し，両側側頭骨折（横骨折），内耳骨折，迷路気腫による両側感音難聴と診断された．顔面神経麻痺は出現しなかった．経過中に施行した聴力検査では両耳聾であり，受傷約 2 ヶ月後に人工内耳治療目的に当院を紹介受診した．受傷約 3 ヶ月後に左側の人工内耳埋込術を施行，右側は試験的鼓室開放術とし瘻孔を確認し内耳閉鎖術を施行された．音入れ後聴取能は改善を認め，受傷約 7 ヶ月後に右人工内耳埋込術も施行された．現在，右側の人工内耳は十分に活用できておらず主に左側を用いているが，人工内耳装用下で音声コミュニケーションをとることができ，日常生活を過ごされている．〈症例 2〉59 歳男性雨天にトラックの荷台から転落し後頭部を受傷し救急病院に搬送された．外傷性くも膜下出血，後頭骨骨折，脳挫傷，両側側頭骨骨折（横骨折）と診断され脳神経外科入院し保存的に経過観察されていた．受傷後早期からの難聴および受傷 4 日後頃より両側顔面神経麻痺が顕在化し同院耳鼻科紹介され両側側頭骨骨折に伴う外傷性顔面神経麻痺，両耳聾と診断され精査加療目的に受傷 12 日後に当院転院となった．受傷 20 日後に両側顔面神経減荷術，両側人工内耳埋込術を施行した．音入れ後早期から人工内耳装用下での良好な聴取能が得られ，自宅退院を目指しリハビリ病院へと転院となっている．〈まとめ〉外傷性側頭骨骨折に対して人工内耳埋込術を施行した報告は少なく，その適応や治療時期など一定の見解は得られていない．今回の 2 症例では両側人工内耳埋込術を施行しいずれも音声メインでのコミュニケーションをとることができており有用であったと考えられる．図：症例 2（耳小骨 CT）　内耳骨折，迷路気腫を認める



P19-3　爆傷重度熱傷後の片側耳介消失と両側聾に人工内耳植込術を実施した 1 例

喜田有未来[1]，南　修司郎[1,2]，増田　正次[3]，西山　友理[1]，和佐野浩一郎[1,2]，松永　達雄[2]，加我　君孝[2]
[1]国立病院機構東京医療センター　耳鼻咽喉科，[2]国立病院機構東京医療センター　臨床研究センター，
[3]杏林大学　耳鼻咽喉科

爆傷による全身 3 度熱傷，左耳介欠損となり，熱傷治療経過で重度難聴に至った症例を経験した．聴覚再獲得のため，人工内耳植込術を行った．難聴に至った機序の考察と爆傷症例への人工内耳植込手術の工夫について報告する．

【症例】40 歳，男性

【現病歴】

20XX 年 7 月，工場での爆発に巻き込まれ，30％の 3 度熱傷，20％の 2 度熱傷を受傷し，杏林大学病院熱傷センターへドクターヘリにて搬送された．熱傷は頭部に及び，左耳介は壊死したため切除され，7 ヶ月の入院中に 17 回の全身麻酔手術を施行された．MRSA 感染症に対して断続的にバンコマイシンが投与（合計 65g/30 日間）された．また全身熱傷に対してフラジオマイシン含有軟膏が連日塗布（合計 15.5kg/ 約 2 ヶ月）された．入院後から聴力低下を自覚しており，全身状態が安定した 20XX 年 12 月に同大学病院耳鼻咽喉科を受診し，両側感音難聴を指摘された．標準純音聴力検査で初診時の平均聴力レベル（4 分法）は右 53.8dBHL，左 58.8dBHL であったが，その後，感音難聴は進行し，20XX+1 年 1 月右 71.3dBHL，左 65.0dBHL，2 月右 76.3dBHL 左 71.3dBHL，3 月右 85.0dBHL，左 83.8dBHL，4 月右 87.5dBHL，左 92.5dBHL，5 月右 92.5dBHL，左 93.8dBgHL となった．左耳は耳介消失により補聴器装用ができず，右補聴器装用下でも聴取能力の向上は乏しく，人工内耳による聴力再獲得目的で，20XX+2 年 3 月 18 日当科紹介となった．

【身体所見と検査所見】

14 回皮膚移植を受けており，顔面および頸部・左上肢・右上腕・体幹の皮膚は拘縮していた．右耳介の形態は保たれていたが瘢痕拘縮をきたしており，左耳介は欠損していた．両側鼓膜は正常であった．

標準純音聴力検査：右 98.8dBHL，左 100dBHL の感音難聴（4 分法）

DPOAE：両側反応なし

ABR：両側 100dB で反応なし

語音明瞭度検査（裸耳）：右 100dB にて 10%，左 100dB にて 5%

装用閾値（右補聴器装用下）：59.3dB

語音明瞭度検査（右補聴器装用下）：右 90dB にて 20%

CT・MRI：中耳，内耳に異常所見なし

【経過】

右耳は耳介の形態が保たれており，耳かけ型補聴器により少なからず装用効果が得られていたため，耳介が欠損した左耳に 20XX+2 年 5 月人工内耳手術（MED-EL: SYNCHRONY　Flex28）を行なった．将来的に耳介形成目的で外耳道周囲に形成外科的な操作が加わる可能性があり，外耳道部から距離をとるため，加えて瘢痕皮膚部を避けるため，外耳道から離れた耳後部頭皮に大きめの C 型皮膚切開を置いた．側頭筋に切開を加えず，インプラント受信機が筋組織下に位置するようにした．乳突洞，中耳には異常所見を認めず，全電極スムーズに留置が可能であった．術直後に測定した ART，EABR ともに良好な反応が得られた．手術 3 日後に行った音入れ直後から明らかな装用効果（装用閾値 51.3dB）が認められている．耳介がないため，コイル一体型プロセッサである RONDO を使用している．瘢痕皮膚部にかかった切開線の一部からしばらく浸出液が認められたが，術後 10 日の受診時には治癒していた．

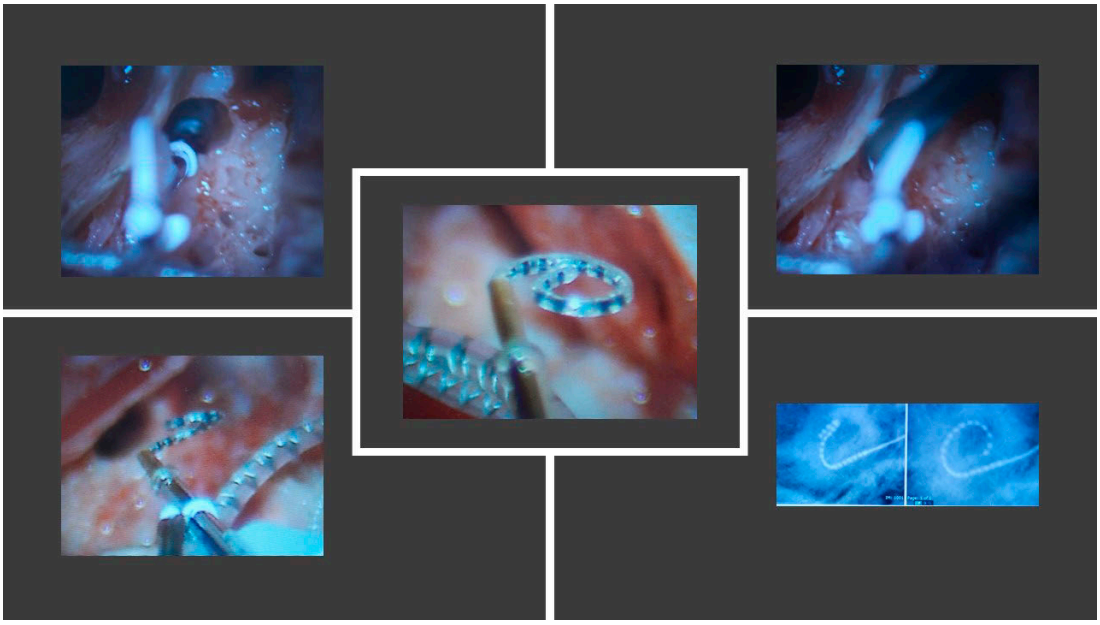
【考察】

アミノグリコシド系抗菌薬やペプチド系抗菌薬，抗腫瘍薬，ループ利尿薬などの薬剤により感音難聴をきたすことが知られている．VCM の投与に加え，連日塗布されたフラジオマイシン含有軟膏が，重度感音難聴の原因ではないかと推測している．瘢痕皮膚部を避け，組織を温存しインプラントを設置することで，術後の重大合併症を回避することができた．爆傷症例においては爆発による音響外傷や重度熱傷による全身機能低下に加え多種多様な薬剤を使用することにより高度難聴を生じることも多い．今後も爆傷や重症熱傷など，頭頸部にさまざまな瘢痕組織を有する症例に遭遇する可能性がある．耳介周囲の創傷の状態に合わせた適切な術式と機種選択により，合併症を予防し聴覚再獲得を目指すことが重要と考えた．

P19-4 CI532 における tip-fold-over の二例

冨岡　亮太，河野　　淳，太田　陽子，白井　杏湖，塚原　清彰
東京医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

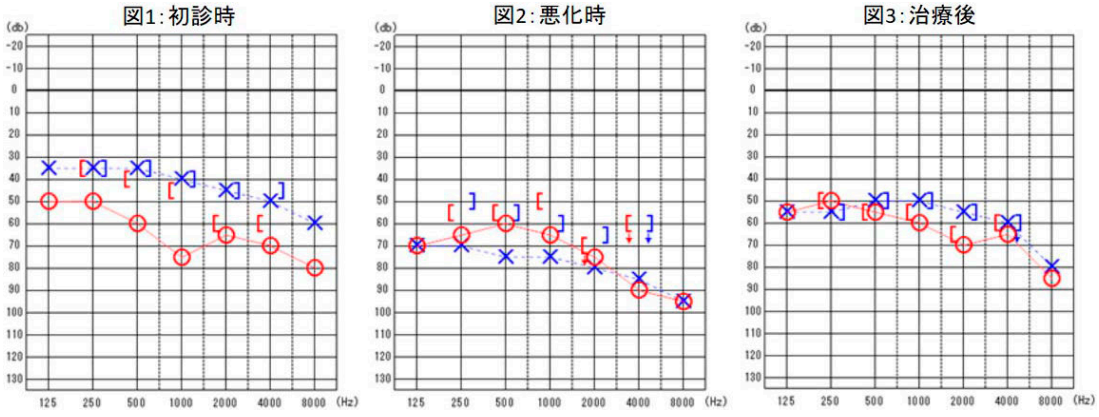
コクレア社の CI532 は 2019 年 12 月より本邦で保険適応となり当院でも適応から導入をしている．CI532 の特徴としては電極挿入用シースにより術者がより電極挿入し易い構造となっている．しかしながら当院では現在まで 22 側の挿入術を施行したが電極が蝸牛にうまく入らない tip-hold-over を二例経験した．海外の論文によると発生率は 7.7%（McJunkin JL ら），4.3%（Floris Heutink ら），1.98%（M. Geraldine Zuniga ら）となっており当院の tip-hold-over の発生が多いため二例につき考察した．一例目は二歳女児，GJB2 陽性の両側重度難聴にて左人工内耳植え込み術を施行した．術前 CT，MRI で蝸牛に奇形は認めなかった．手術は耳後部切開で mastoidectomy を行い，後鼓室解放後正円窓アプローチで施行した．電極挿入後のレントゲン（当院では電極確認はコーンビーム CT が無いためレントゲンにて施行している）で tip-hold-over を認めたため再度電極挿入を施行，再度 tip-hold-over のため挿入時の電極の向きを修正し再挿入で適切な場所への留置を確認した．二例目は一歳女児，先天性難聴，妊娠中の問題なし．精査で重度難聴の診断となり両側の人工内耳植え込み術を施行した. 術前画像検査で蝸牛奇形は認めなかった. 一例目同様正円窓アプローチにて電極を挿入した．右側電極挿入後のレントゲンで tip-hold-over を認め，電極挿入の角度を調整し再度挿入し適切な位置への留置を確認した．二例につき手術動画を確認すると蝸牛軸にあたる羽を電極挿入の際，外耳道後壁骨の水平面から内側に一した状態で挿入していることが分かった．その後の再挿入では外耳道後壁と水平，もしくはやや外側に羽を向けることで適切な位置への挿入が出来ている．電極挿入の際の向きが tip-hold-over を引き起こしたと考えられる．また電極をシース内へ収納する際にものによっては電極回転が元からやや水平面からずれている場合がある事もわかった．電極を蝸牛内へ挿入する前に確認が必要であることも重要であると考えられた．



P20-1 ANCA 関連血管炎性中耳炎が疑われ，経過観察中に頸静脈孔症候群を来した 1 例

岸部　幹，高原　幹，片田　彰博，林　達哉，原渕　保明
旭川医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

今回我々は，MPO-ANCA 陽性の滲出性中耳炎症例で，その経過観察中に頸静脈孔症候群を来し，ANCA 関連血管炎性中耳炎（OMAAV）と診断された 1 例を経験したので報告する．症例は，69 歳，女性．2019 年 2 月から右耳鳴，右難聴あり，3 月に近医耳鼻咽喉科を初診した．右滲出性中耳炎を認めフォローしていたが，軽度の右骨導閾値上昇を来し，ANCA を採血したところ MPO-ANCA10.6IU/ml で陽性と判明した．精査のため，2019 年 4 月に当科初診となった．耳鏡所見では左正常，右滲出性中耳炎を認め，他の上気道には特に所見を認めなかった．当科の純音聴力検査でも右軽度の骨導閾値上昇を認めた（図 1）．全身 CT を撮像したが，ANCA 関連血管炎（AAV）の病変は認めなかった．当科の採血では，MPO-ANCA は 4.0IU/ml とわずかに陽性であった．右鼓膜切開し右鼓膜換気チューブを挿入した．MPO-ANCA は陽性ではあるが，骨導閾値の上昇が軽度であり経過観察とした．2 週間後の再診時には，MPO-ANCA は 3.0IU/ml と陰転化していた．7 月再診時に右鼓膜換気チューブの閉塞を認め，純音聴力検査では右気骨導差が拡大していたが，骨導閾値は改善しており，左右差が消失していた．遠方のため，近医耳鼻咽喉科でのフォロー希望があり，当科でのフォローは中断となった．その後経過良好であったが，2020 年 3 月右耳痛，耳漏あり，近医耳鼻咽喉科を再診した．右耳漏を認め，右中耳炎にて抗菌薬投与するも右耳痛，耳漏に改善なく，10 日後の再診時には右反回神経麻痺，右舌咽神経麻痺，右肩挙上障害も認めたため，精査のため当科再診となった．当科再診時には，右鼓膜換気チューブから耳漏を認め，左も中耳炎を認めた．純音聴力検査では，両側とも骨導閾値の上昇を伴って悪化していた（図 2）．造影脳 MRI にて，右頸静脈孔周囲の肥厚性硬膜炎を認め，これによる右頸静脈孔症候群と診断された．採血では，MPO-ANCA が 11.9IU/ml と上昇していた．入院後，右顔面神経不全麻痺も呈した．全身 CT では，側頭骨，肥厚性硬膜炎以外には AAV の病変は認めなかった．以上より OMAAV と診断され，当科膠原病内科にて入院の上，寛解導入療法として，メチルプレドニゾロンパルス療法を 3 日間行った後，経口プレドニゾロン（PSL）45mg/ 日にシクロホスファミド静注療法を併用し行った．PSL は漸減し，5 月退院時には 20mg/ 日となった．経時的に嗄声，難聴，耳鳴り，頭痛，右顔面神経麻痺の改善が認められ，純音聴力検査でも左右の聴力が改善した（図 3）．



P20-2　当科で経験した中耳コレステリン肉芽腫の 3 症例

堀中　昭良[1]，成尾　一彦[1]，松山　尚平[1]，北原　糺[2]
[1]奈良県総合医療センター　耳鼻咽喉科，[2]奈良県立医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

はじめに中耳コレステリン肉芽腫は，換気ルートの閉塞により陰圧化した非換気腔へ血液が漏出し，血漿成分からコレステリンが析出したもので，コレステリンに対しての異物反応により肉芽腫が形成される疾患である．当科で経験した中耳コレステリン肉芽腫症の 3 症例について報告する．症例 1　14 歳女性．幼少時より両滲出性中耳炎と診断され耳鼻科診療所で加療を受けていた．このたび右難聴を自覚し，総合病院耳鼻科を紹介受診したところ，真珠腫性中耳炎を疑われ当科紹介となった．当科受診時には右耳痛も認めていた．右鼓膜の後上象限･後下象限は青色を呈していた．純音聴力検査（3 分法）右 71.7dB，左 21.7dB で右混合難聴を認めた．CT 上，右鼓室および乳突洞は軟部陰影が充満していたが骨破壊は認めなかった．MRI では右鼓室・乳突蜂巣に T1 強調像，T2 強調像ともに高信号域を認め，画像検査からはコレステリン肉芽腫が疑われた．鼓膜切開をすると淡褐色の滲出液を認めた．3 週間後，再度鼓室に液貯留を認め，右鼓膜チューブ挿入術を施行した．ステロイド鼓室内注入療法も施行したが，右難聴と耳痛は続いた．他疾患の鑑別も兼ねて右試験的鼓室開放術･乳突削開術を施行した．外耳道後壁を温存する形で乳突削開術を施行したところ，乳突洞内は肉芽組織が充満しており清掃した．鼓室内は粘稠な黄褐色の滲出液を認めた．鼓膜チューブを挿入して手術を終了した．病理結果はコレステリン結晶を伴う肉芽組織であった．症例 2　22 歳男性．幼少時より両滲出性中耳炎に対し近医耳鼻科で加療を受けていた．左滲出性中耳炎は改善したものの，依然右滲出性中耳炎は改善せず，17 歳時に右鼓膜チューブ挿入術，脱落後，20 歳時にも右鼓膜チューブ挿入術を施行された．約 1 年 4 ヶ月後に鼓膜チューブは脱落したが，以降も鼓膜穿孔が残存，その後の経過で鼓膜穿孔部より中耳内に茶褐色の腫瘤を認めるようになった．MRI では T1 強調像・T2 強調像ともに鼓室と乳突洞に高信号域を認めた．診断的治療として右試験的鼓室開放術・乳突削開術を施行した．外耳道後壁を温存する形で乳突削開術を行ったところ，乳突洞には茶褐色の液体および肉芽組織を認め，清掃した．術中迅速病理検査でコレステリン結晶を伴った肉芽腫性組織と確認した．鼓室内は耳小骨周囲から岬角にかけて肉芽組織を認め清掃した．鼓室の粘膜自体は正常であった．流水テストは良好となり，鼓室と乳突洞の換気ルートは確保できたと考えた．症例 3　60 歳女性．左耳漏を認め近医耳鼻科を受診したところ鼓膜弛緩部の陥凹を指摘され，当科を紹介受診．左真珠腫性中耳炎に対し鼓室形成術を施行した．外耳道後壁を保存する形で乳突削開術を施行した．上鼓室から乳突洞にかけて真珠腫の進展を認めた．I-S joint を離断のうえ，キヌタ骨を摘出し，経外耳道および乳突洞からのコンバインドアプローチにより真珠腫を摘出した. 段階手術としたため耳小骨再建は施行しなかった．前方ルートおよび後方ルートともに開放した．乳突洞にはコレステリン様の肉芽組織を認め，病理検査でコレステリン結晶が確認された．考察中耳コレステリン肉芽腫症の治療としてまずは保存的治療として鼓膜チューブ留置やステロイドの点耳等を行うが, 保存的治療で改善しないような症例においては手術治療も必要となる. 症例 1, 2 ともに鼓膜チューブ挿入を行うも耳痛症状や聴力の改善が乏しかった. 術前に MRI を行うことで, コレステリン肉芽腫が想定されており, MRI の有用性を再確認した．手術治療によりコレステリン肉芽腫病変の除去，中耳換気ルートの確保を行い，2 症例ともにコレステリン肉芽腫の再燃なく，聴力も良好に経過している．症例 3 は真珠腫症例においてはしばしば経験することであるが，真珠腫により鼓室と乳突洞の間で閉塞がおこり乳突洞が閉鎖空間となることでコレステリンが形成されたと考えられた．段階手術時において真珠腫，コレステリン肉芽腫ともに再発を認めなかった．

P20-3 アレルギー性真菌性乳突洞炎と考えられた 1 例

坂井田　寛，竹内　万彦
三重大学　耳鼻咽喉・頭頸部外科

【目的】真菌による疾患の機序は，浸潤性，寄生型，アレルギー性に分類される．真菌に対するアレルギー性反応による疾患として，アレルギー性真菌性鼻副鼻腔炎，アレルギー性気管支肺アスペルギルス症がある．中耳における同様の病態として，アレルギー性真菌性乳突洞炎が現在までに 3 例報告されている．今回われわれが経験したアレルギー性真菌性乳突洞炎と考えられた症例を提示する．

【症例】30 歳，男性．気管支喘息の既往がある．初診の 5 ヶ月前に強く鼻をかんだ際に強い回転性めまいが起こり，ふらつき感が持続した．その後，右難聴が出現したため当科を受診した．右混合性難聴，左向き方向固定性眼振を認め，中耳・外耳の加圧にてめまいの増悪を訴えた．右鼓室内に貯留液を認め，鼓膜後象限が膨隆していた．中耳炎の鼓膜所見であったが，外リンパ瘻も疑われたため，試験的鼓室開放術を行った．鼓室内には粘稠な乳白色の貯留物を認めた．病理組織検査では，粘液，壊死物質，炎症細胞のみであり，培養検査は最近，真菌共に陰性であった．血液検査では，白血球 10,180/μl，好酸球 620/μl（6.1％），CRP1.3mg/dl，β-D グルカン陰性，インターフェロン γ 遊離試験陰性，非特異的 IgE 約 2,000IU/mL であった．以後も右側頭部痛，右難聴，浮遊感が持続していた．CT では，鼓室及び乳突腔に軟部組織陰影が充満していたが，骨破壊はなかった．副鼻腔および肺には異常所見はなかった．症状が遷延するため乳突削開術を行った．乳突腔にはピーナッツバター様の粘稠な貯留物が充満していた．貯留物の病理組織検査では好酸球を多数認め，PAS 染色及び Grocott 染色にて真菌を認めた．培養検査では，細菌は検出されず，*Candida parapsilosis*が同定された．抗原特異的 IgE ではピティロスポリウム，アルテルナリア，クラドスポリウム，ムーコル，アスペルギルス，ペニシリウム，カンジダ，ヘルミントスポリウム，トリコフィトン，マラセチア等の真菌に加えて，多数の吸入系抗原に対して陽性であった．これらの所見からアレルギー性真菌性乳突洞炎と判断し，フルコナゾール 400mg/ 日とプレドニゾロン 30mg/ 日を約 2 ヶ月投与したところ症状が軽快した．しかし，完治することなく軽快増悪を繰り返しながら経過観察中である．

本症例の特徴は以下の通りである．（1）CT での乳突洞炎の所見，（2）乳突腔のピーナッツバター様の粘稠な貯留物，（3）貯留物の病理組織にて好酸球と真菌を認めた，（4）培養検査で *Candida parapsilosis*が同定された，（5）非特異的 IgE が高値，（6）真菌類に対する特異的 IgE が高値，（7）気管支喘息の既往，（8）他の疾患が除外される．これらの所見はアレルギー性真菌性鼻副鼻腔炎およびアレルギー性気管支肺アスペルギルス症の診断基準を部分的に満たした．

【考察】2013 年に allergic fungal otomastoiditis との名称で 1 例目が報告され，現在まで 3 例が報告されている．3 例ともアレルギー性真菌性鼻副鼻腔炎との類似性が指摘され，発症に先行して耳科手術の既往があった．本症例も先行報告と同様の病態を呈していた．本症例では鼻かみあるいは初回手術によって真菌が中耳内に入り込み，アレルギー反応を惹起したと推測された．

P20-4 耳科領域における MRSA 感染症に対する治療経験

河野　正充，グンデゥズメーメット，大谷真喜子，保富　宗城
和歌山県立医科大学　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【背景】
メチシリン耐性黄色ブドウ球菌（MRSA）はしばしばヒト常在菌として検出される比較的病原性の弱い菌である．一方で MRSA は様々な抗菌薬に耐性を示し，感染症の原因菌となった場合には治療に難渋することも少なくない．今回，耳科領域における重症度の異なる MRSA 感染症 3 症例の治療経験を報告する．

【症例提示】
症例 1：MRSA 感染を併発した真珠腫性中耳炎　81 歳女性．真珠腫性中耳炎に対し，1 年前に外耳道後壁温存型鼓室形成術を施行されていた．今回，同側耳後部の腫脹と発赤を主訴に当科を受診，同部位の穿刺液より MRSA を検出した．真珠腫性中耳炎再発および同病変の MRSA 感染症と診断し，まずは感染を制御する目的で，耳後部より切開排膿を行ったが，十分な排膿が得られなかった．そのため，全身麻酔下に乳突削開術を行ったところ，乳突腔には真珠腫が充満し，中頭蓋底の硬膜が広範囲に欠損していた．感染巣を真珠腫とともに可及的に除去し，硬膜欠損部を筋膜で閉鎖のうえ，スパイナルドレナージを行った．術後 2 日間バンコマイシン，その後 7 日間リネゾリドの静注を行った．髄液培養検査にて MRSA 陰性を確認し，抗菌化学療法を終了した．1 ヶ月後に外耳道後壁削除型鼓室形成術を施行し，術後経過は良好である．

症例 2：MRSA 中耳炎　5 歳男性．難治性耳漏を認め，培養検査にて MRSA が検出された．ミノサイクリンに対する感受性を有していたため，ミノサイクリン軟膏による耳処置を連日行い，耳漏は停止した．鼓膜は癒着し，鼓室内には肉芽が充満していたため，鼓膜換気チューブ留置による中耳腔の含気化を図ろうとしたが，広範囲の癒着と肉芽により困難であった．6 ヶ月後に中耳腔の含気化を確認のうえ，鼓室形成手術および鼓膜換気チューブ留置術を施行した．術後経過は良好で，約 1 年後にチューブ脱落部の鼓膜穿孔閉鎖術を施行し治療を終了した．

症例 3：MRSA 鼓膜炎　8 歳男性．近医耳鼻咽喉科にて同側の耳漏を反復するたびに耳洗浄および点耳薬による治療を受けていた．今回同側の難治性耳漏が出現し，培養検査で MRSA が検出されたため，当科紹介受診となった．鼓膜表面に炎症性肉芽と膿汁を認めたが，穿孔は認めなかった．ブロー液ガーゼ処理を 1 週間おきに 2 回行い，肉芽の痂皮化・乾燥化を確認した．その後，オフロキサシンおよびベタメタゾンリン酸エステルナトリウムの耳浴を 2 週間継続し，鼓膜の正常化を得た．以降，耳漏の再燃は認めていない．

【考察】
耳科領域における MRSA 感染症は洗浄や抗菌作用のある薬剤による局所処置および手術による感染巣の除去が重要である．一方で，内耳や頭蓋内など深部への感染波及のリスクが高い症例に関しては抗 MRSA 薬全身投与の併用を考慮する必要があると考える．

P20-5 気管支喘息に対する生物学的抗体製剤の導入で症状改善がみられた好酸球性中耳炎の 3 例

大崎 康宏[1]，齋藤 和也[2]，森 安仁[1]，星 雄二郎[1]，小林 孝光[1]，土井 勝美[1]
[1]近畿大学 耳鼻咽喉科，[2]和泉市立総合医療センター 耳鼻咽喉科

好酸球性中耳炎はニカワ状の耳漏と好酸球浸潤を特徴とする難治性の中耳炎として知られ，好酸球性副鼻腔炎や気管支喘息を合併する．保存的治療を行うものの治療に難渋することが多い．近年，気管支喘息の治療に生物学的抗体製剤が導入され，その機序から好酸球性中耳炎にも治療効果があるものと考えられる．本発表では当院にて生物学的抗体製剤使用前後の経過を追えた好酸球性中耳炎の 3 例を報告する．2020 年 4 月時点で好酸球性中耳炎および気管支喘息として近畿大学病院外来通院中の患者は 6 名で，年齢は 45 歳から 73 歳，女性 5 名，男性 1 名であった．全例，診断当初はニカワ状の耳漏を認め保存的治療に抵抗性であった．1 例を除いて鼻茸を認め，好酸球性副鼻腔炎として手術や特定疾患申請されていた．うち 3 例が呼吸器内科にて気管支喘息に対して生物学的抗体製剤を導入された．

症例 1: 73 歳女性．前医で好酸球性中耳炎と診断され，当院での気管支喘息の治療を続けるため当科へ紹介された．両鼓膜穿孔あり，鼓室内にムチン貯留を認め，メチルプレドニゾロン酢酸エステルの耳浴などを反復していた．ヒト化抗ヒト IgE モノクローナル抗体製剤を導入された際はあまり耳内所見に変化を認めなかったが，ヒト化抗 IL-5 モノクローナル抗体製剤を導入された頃から耳漏が減少した状態が続いている．

症例 2: 70 歳女性．左鼓室形成術を施行後，両耳漏を反復しメチルプレドニゾロン酢酸エステルの耳浴などを反復していた．ヒト型ヒト IL-4/13 受容体モノクローナル抗体製剤を導入されてからは耳漏が改善し，左鼓膜穿孔は残るものの耳漏は認めていない．

症例 3: 65 歳女性．診断当初は両チュービングを行い保存的加療されていた．鼻茸所見はない．ヒト化抗 IL-5 モノクローナル抗体製剤を，その後ヒト化抗 IL-5 受容体 α モノクローナル抗体製剤を導入されてからは，鼓膜穿孔が残るものの耳漏は認めていない．

好酸球性中耳炎の機序として Th2 型の炎症反応が考えられており，生物学的抗体製剤によって IL-4，IL-5，IL-13 などの Th2 サイトカインの作用を減弱させることが治療効果に結びついている可能性が考えられる．これらの製剤は好酸球性中耳炎に対する適応はないが，気管支喘息以外の所見として呼吸器内科医と共有し連携することが重要と考えられた．

P20-6　ANCA 関連血管炎性中耳炎の中耳貯留液中のサイトカイン産生

立山　香織[1]，平野　　隆[1]，川野　利明[1]，門脇　嘉宣[1]，岸部　　幹[2]，
原渕　保明[2]，太田　有美[3]，岡田　昌浩[1,4]，鈴木　正志[1]
[1]大分大学医学科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[2]旭川医科大学医学科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，
[3]大阪大学医学科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科，[4]愛媛大学医学科　耳鼻咽喉科・頭頸部外科

【はじめに】 ANCA（anti-neutrophil cytoplasmic antibody）関連血管炎性中耳炎は，自己免疫を機序とする難治性中耳炎である．主に proteinase3（PR3），myeloperoxidase（MPO）が主要抗原となり，病態と関わっていることが分かっているが，疾患発症のメカニズムや，中耳おける病態は未だ不明な点が多い．本研究では，中耳貯留液中の炎症局所で産生されるサイトカインの解析によって，治療標的となりうるサイトカイン について検討した．【方法】ANCA 関連血管炎性中耳炎（OMAAV）の病態に関わるサイトカイン動体について調べるため，OMAAV 患者及びコントロールとして通常の成人滲出性中耳炎患者より回収した中耳貯留液中のサイトカイン濃度について比較検討した．中耳貯留液中の IL-1β，IL-2，IL-6，IL-12，IL-17，IFN-γ，TNF-α について Bio-Plex Human cytokine assay を用いて解析した．【結果】対象は OMAAV 群 11 例（年齢中央値 70 歳，女性比率 64%，血清 PR3-ANCA 陽性 5 例，MPO-ANCA 陽性 6 例），control 群として成人滲出性中耳炎 12 例（年齢中央値 73 歳，女性比率 58%）であった．中耳貯留液の性状は OMAAV 群で（serous 9 例 /mucoid 2 例），control 群で（serous 10 例 /mucoid 2 例）であった．中耳貯留液中のサイトカイン濃度を両群で比較すると，IL-6 が OMAAV 群において有意に高値であった（OMAAV：平均 57.5 ± 64.5 ng/ml，control：7.2 ± 9.2ng/ml，p=0.03）．その他のサイトカインは両群で有意差を認めなかった．OMAAV 中耳貯留液中のサイトカインの中では，IL-6 濃度が突出して高値であった．また，OMAAV 群の中で，MPO-ANCA 陽性群と，PR3-ANCA 陽性群に分けて比較すると，MPO-ANCA 陽性群で TNF-α が高い傾向にあった（MPO：平均 0.6 ± 0.4ng/ml，PR3：平均 0.2 ± 0.1ng/ml，p=0.08）．【考察】OMAAV では，通常の滲出性中耳炎と比し局所の IL-6 の増加を認めた．炎症性自己免疫疾患では，IL-6 の過剰産生によって，炎症局所における血管透過性亢進による炎症性浮腫などの多彩な病態が形成されることが知られている．中耳貯留液中の IL-6 の存在は炎症性病変の遷延，慢性化や急性増悪に関わる因子の可能性があり，治療標的分子の一つとなる可能性が示唆された．



コクレアは人工聴覚器の世界的なリーダーです

コクレアは、難聴の治療方法として人工内耳や骨導聴力活用型インプラントシステム*を提供する医療機器メーカーです。
— Hear now. And always — 私たちは、難聴者の皆さまが生涯にわたりより良い聴こえを得られるよう、全力を尽くしてまいります。

*一般的名称は「骨固定型補聴器」です

難聴・人工内耳についての情報は

難聴.jp
聴こえのひろば

子どもの聴こえ
サポートウェブ

株式会社日本コクレア
〒113-0033 東京都文京区本郷2-3-7 お茶の水元町ビル
Tel：03-3817-0241 Fax：03-3817-0245
www.cochlear.com/jp

難聴の治療については、医療従事者にご相談ください。聞こえや結果は装用者によって異なりますので、かかりつけの専門医が装用結果に影響を及ぼす可能性のある要因についてアドバイスします。使用については必ず取扱説明書をお読みください。国によっては販売されていない製品があります。お近くのコクレアの担当者に連絡して製品情報を確認してください。

Cochlear、「Hear now. And always」、楕円形のロゴは、Cochlear Limitedの商標または登録商標です。 © Cochlear Limited 2019

Hear now. And always

Cochlear®