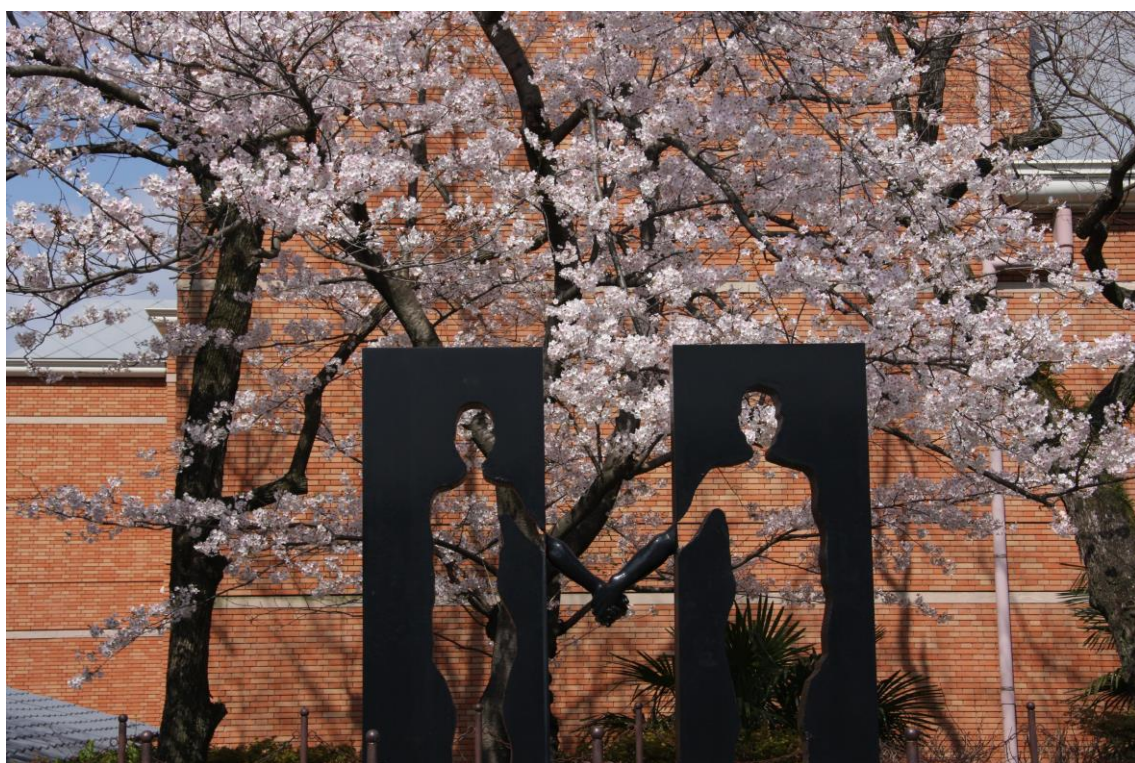


第 141 回日耳鼻長崎県地方部会

学術講演会 プログラム抄録集



長崎平和公園「無限」トルコ共和国アンカラ市寄贈

日時：平成 25 年 4 月 7 日（日）午前 9 時 55 分～

場所：長崎大学医学部 良順会館

〈ご案内〉

- ◆ 会場は、長崎大学医学部良順会館です。
緊急時の連絡：耳鼻科医局（095-819-7349）耳鼻科病棟（095-819-7391）
- ◆ 駐車場は医学部駐車場を利用できますが、長崎市内の先生方はできるだけご遠慮ください。
- ◆ 専門医の方は学術集会参加報告書(平成 25 年度用)をご提出下さい。

〈演者の方へ〉

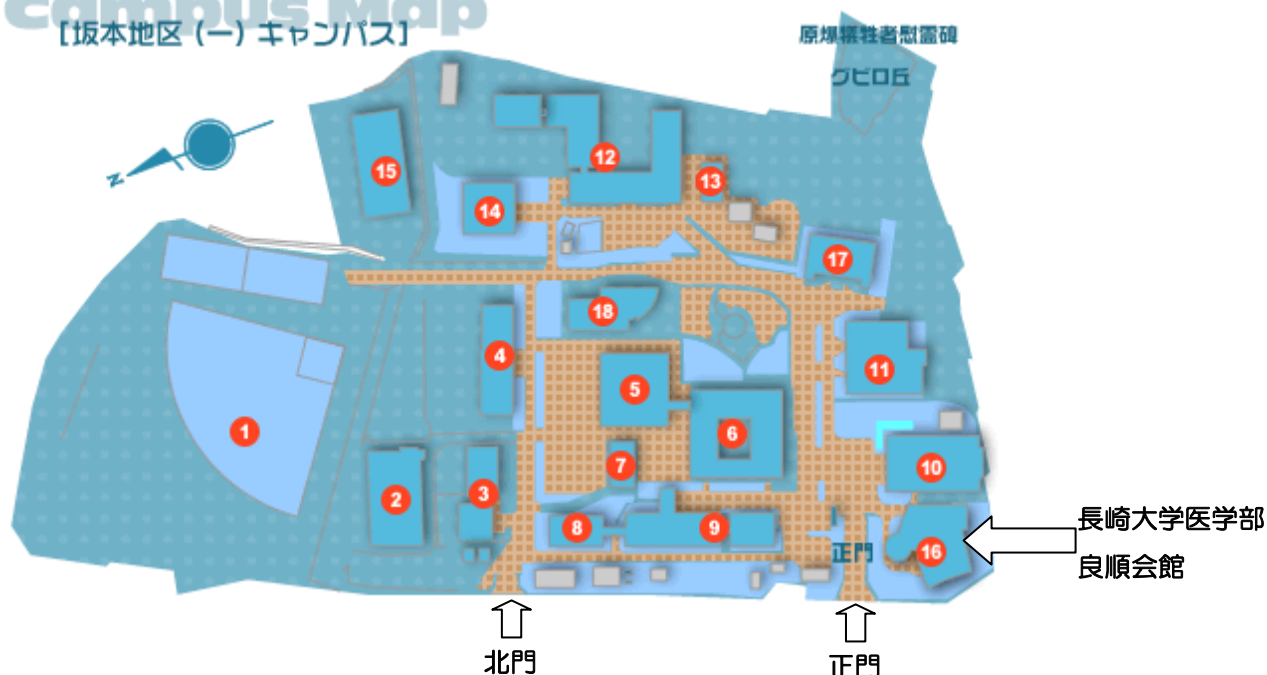
- ◆ 一般演題の口演時間は 7 分以内、討論は 3 分以内です。時間厳守をお願いします。スクリーンは 1 面でプレゼンテーションには Microsoft Office PowerPoint 2010 を使用します。Mac 使用の方は Windows ファイルに変換して、文字ずれ・文字化けなど無いことを確認してから CD-R またはフラッシュメモリーでご持参下さい。スライド枚数に制限はありませんが、発表時間を厳守してください。

〈抄録原稿の書き方について〉

- ◆ 日耳鼻会報増刊号への掲載はありませんが、事務局への提出は行います。日耳鼻提出用の抄録原稿は本抄録に掲載された内容といたします。変更を希望される場合のみ、学会当日に変更抄録をご提出下さい。なお、抄録原稿の書き方については、日耳鼻会報に記載された「地方部会講演抄録原稿の提出について」をご参考ください。

Campus Map

【坂本地区（一）キャンパス】



★会長挨拶 (9:55~10:00)

高橋晴雄(長崎大)

★一般演題

第Ⅰ群:(10:00~10:30)

座長 石丸幸太朗(長崎大)

1. 気管内挿管により生じた声門下肉芽腫症の2症例
○木原千春・金子賢一・高橋晴雄(長崎大)
塚崎尚紀(健保諫早)
2. 甲状腺原発 MALT リンパ腫の1例
○占部 有人・岩永 哲(長崎市民)
3. 咽頭違和感を主訴に初診した多中心性キャスルマン病の1例
○平山 彩・塚崎尚紀(健保諫早)
加瀬敬一(長崎医療センター)

第Ⅱ群:(10:30~11:10)

座長 原 稔(長崎大)

4. 第1 鯰裂奇形の1例
○北岡杏子・佐藤智生・西 秀昭・安達朝幸(佐世保総合)
5. 先天性難聴に対する遺伝子検査の当院での現状
○山本昌和・木原千春・渡邊 毅・畑地憲輔・原 稔・穠山直太郎・
高橋晴雄(長崎大)
6. 人工内耳術後に頭部打撲により頭蓋骨骨折、急性硬膜外血腫を生じた小児例
○久永将史・山本昌和・渡邊 毅・畑地憲輔・原 稔・高橋晴雄(長崎大)
神田 幸彦(長崎市)
7. 長崎県下全域における軽度・中等度難聴児に対する補聴器助成制度および
推奨される軽度・中等度難聴用補聴器について
○神田幸彦(長崎市)

★特別講演 (11:10～12:10)

座長 高橋晴雄(長崎大)

「Genetic Diagnosis of Hearing Impairment and Its Clinical Implications」

Chuan-Jen Hsu, M.D., Ph.D.

Department of Otolaryngology, National Taiwan University College of Medicine,
Taiwan

★平成 24 年度日耳鼻長崎県地方部会総会 (12:10～12:20)

司会：石丸幸太郎(長崎大)

1. 会計報告
2. 連絡事項、その他

★平成 24 年度日耳鼻全国会議代表者会議報告 (12:20～13:00)

- | | |
|-----------------|------------|
| 1. 認可研修施設・専門医制度 | 高橋晴雄 |
| 2. 保険医療委員 | 吉見龍一郎・隈上秀高 |
| 3. 産業・環境保健委員 | 金子賢一 |
| 4. 福祉医療委員 | 橋本 清 |
| 5. 乳幼児医療委員 | 神田幸彦 |
| 6. 学校保健医療委員 | 山野辺滋晴 |
| 7. 医事問題委員 | 本川浩一 |

★閉会

1. 気管内挿管により生じた声門下肉芽腫症の2症例

○木原千春・金子賢一・高橋晴雄（長崎大）
塚崎尚紀（健保諫早）

気管内挿管後に声門下肉芽腫による気道狭窄を生じ、呼吸状態や気道の嚴重な観察のもと保存的に加療しえた症例を経験した。

症例1：25才女性。0157感染症にて8日間気管内挿管を受けた。抜管後X日後より呼吸困難、喘鳴が出現した。声門下に肉芽を認めたが、ステロイドの吸入、点滴および抗生剤の点滴で著明に縮小した。CTで、肉芽の部位に一致して輪状軟骨の断裂像を認めた。

症例2：7才男児。頭部外傷のため7日間気管内挿管を受けた。抜管後2週間以上経過して喘鳴、いびきが出現。声門下肉芽による気道狭窄を認めた。ステロイドの内服で肉芽は消失した。

【参考文献】

長谷川直子、他：急激に呼吸困難を呈した術後性声門下肉芽腫症の1例。耳喉頭頸 2010；82；483-86
落合 敦、他：気管挿管後に生じた声門下肉芽腫の1症例。日気食会報 2001；52；346-50

2. 甲状腺原発 MALT リンパ腫の1例

○占部有人・岩永 哲（長崎市民）

症例は56歳男性。平成23年12月下旬に前頸部腫瘤を自覚し、近医耳鼻科受診。頸部MRIで甲状腺右葉に腫瘤を認め、平成24年1月4日当科紹介。FNAで悪性リンパ腫が疑われたため、局所麻酔下に生検を行い、結果はMALTリンパ腫であった。PET/CTで他の臓器やリンパ節に病変を認めず、甲状腺原発のMALTリンパ腫と考えられた。放射線療法を行い、腫瘍は消失し現在に至るまで再発を認めない。若干の文献的考察を加えて報告する。

【参考文献】

菊地正弘、他：甲状腺原発悪性リンパ腫24症例の臨床検討。日耳鼻 2011；114；855-63

3. 咽頭違和感を主訴に初診した多中心性キャッスルマン病の1例

○平山 彩・塚崎尚紀（健保諫早）
加瀬敬一（長崎医療センター）

症例は35歳男性。右声帯麻痺および嚥下困難にて近医より紹介。右声帯の傍正中位固定、右梨状陥凹の唾液貯留を認めた他、造影CTで気管背側・食道右側に造影効果を有するリンパ節腫大および両側頸部から上腹部にかけ多発リンパ節腫大を認めた。他科との連携で多中心性キャッスルマン病と診断し、治療が奏効した1例を報告する。

【参考文献】

Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956 ; 9 ; 822-30
岡元昌樹、他：巨大腫瘤病変を呈した肺多中心性キャッスルマン病の1例. *日呼吸会誌* 2011 ; 49 ; 266-70

4. 第1 頰裂奇形の1例

○北岡杏子・佐藤智生・西 秀昭・安達朝幸（佐世保総合）

第1 頰裂奇形は頰裂奇形の約8%を占めるといわれるが、本疾患の認識はまだ十分には広まっているとはいえない。このため病悩期間が延びたり、適切でない手術計画のため再発や顔面神経麻痺といった合併症の危険性を伴ったりするとされる。今回我々は6歳男児で耳後から耳下部の炎症を契機に受診し、治療を行なった1例を経験したので報告する。

【参考文献】

田中幹夫、他：第1 頰裂性側頸瘻の1症例. *日耳鼻* 1988 ; 91 ; 710-23

5. 先天性難聴に対する遺伝子検査の当院での現状

○山本昌和・木原千春・渡邊 毅・畑地憲輔・原 稔・穠山直太郎・高橋晴雄
(長崎大)

長崎大学病院では2011年5月より高度先進医療による難聴に対する遺伝子検査を行なってきた。2012年4月の改定により『遺伝学的検査(先天性難聴)』が保険収載となり保険診療内での検査が可能となった。当院では2012年6月より本検査を開始し2013年3月までに11人の患者の遺伝子検査を行った。これまで3人の患者に遺伝子変異を認めた。当院における先天性難聴に対する遺伝子検査の現状について報告する。

【参考文献】

Usami S, et al : Simultaneous screening of multiple mutations by invader assay improves molecular diagnosis of hereditary hearing loss: a multicenter study. PLoS One. 2012 : 7 ; e31276

6. 人工内耳術後に頭部打撲により頭蓋骨骨折、急性硬膜外血腫を生じた小児例

○久永将史・山本昌和・渡邊 毅・畑地憲輔・原 稔・高橋晴雄(長崎大)
神田幸彦(長崎市)

人工内耳手術の際にはデバイスを固定するために側頭骨を削ってインプラントベットを作成し、術後は側頭骨が菲薄化することがあり、骨折のリスクが高まる。今回人工内耳術後に側頭部への打撲で側頭骨骨折、急性硬膜外血腫を生じた1例を経験したので報告する。

症例は7歳女性。2008年に右側、2009年に左側に人工内耳埋め込み術を施行された。2013年1月に公園の滑り台から転落し、左側頭部を打撲。頭部CTで左後頭蓋に硬膜外血腫、頭蓋骨骨折、気脳症を認めた。その後は入院の上、保存的加療により軽快した。

【参考文献】

太田有美、他:人工内耳手術後の遅発性合併症の検討. Otol Jpn 2012:22; 244-50

7. 長崎県下全域における軽度・中等度難聴児に対する補聴器助成制度および推奨される軽度・中等度難聴用補聴器について

○神田幸彦（長崎市）

長崎県では平成 25 年 4 月より県下全域において軽度・中等度難聴児に対する補聴器助成制度が開始される予定である。昨年 3 月の耳の日のイベントに結成された。

長崎県難聴児を支援する会を中心に、長崎県難聴者協会・長崎県耳鼻咽喉科医学会・日耳鼻長崎県地方部会・長崎市医師会・長崎県小児難聴研究会・長崎ろう学校など療育機関などが支援団体となり約 3 ヶ月で 2,624 名の署名が集められ、昨年長崎県議会に陳情書を提出し、紆余曲折を得て来月より実施される運びとなった。署名にご協力いただいた多くの先生方に深く感謝申し上げます。

これまでの経過・補聴器進歩の背景と推奨器種・書類上の書き方などについて言及したい。

【参考文献】

Tharpe AM : Unilateral and mild bilateral hearing loss in children: past and current perspectives. Trends Amplif 2008 : 12 ; 7-15

【特別講演】

Genetic Diagnosis of Hearing Impairment and Its Clinical Implications

Chuan-Jen Hsu, M.D., Ph.D.

Department of Otolaryngology, National Taiwan University College of Medicine,
Taiwan

Genetic factors make a significant contribution to sensorineural hearing impairment (SNHI), the most common sensory disorder in humans. To date, mutations in ~50 genes have been associated with non-syndromic SNHI, and more than 100 genes have been related to syndromic SNHI. Recent advancements in genetic medicine have revolutionized the clinical management of hearing-impaired patients in terms of genetic diagnosis, genetic screening, genetic counseling, and treatment.

In the past 10 years, we established the epidemiological data of common deafness genes in the hearing-impaired in Taiwan, investigated the correlations between genotypes and phenotypes, and explored the clinical implications of the genetic diagnosis. We conducted a prospective project screening mutations in *GJB2*, *SLC26A4* and mitochondrial 12S rRNA gene in more than 1700 Taiwanese families with idiopathic bilateral sensorineural hearing loss. Allele frequencies of mutations in *SLC26A4*, *GJB2* and mitochondrial 12S rRNA in the probands of these families were 14.4%, 21.7% and 3.8%, respectively. Concerning the genotype-phenotype correlations, we did not identify a clear correlation between *SLC26A4* mutations and clinical features; whereas the penetrance of the m.1555A>G mutation appeared to be influenced by the mitochondrial DNA background. For patients with specific phenotypes such as BOR syndrome and auditory neuropathy, we also performed mutation screening in corresponding genes. In the foreseeable future, more precise and comprehensive genetic diagnosis for idiopathic SNHI will be achieved by using the next generation sequencing technique.

With little doubt, genetic diagnosis provides direct clues about the pathogenesis of SNHI, making it useful for clinicians in the following aspects. Genetic diagnosis can help in predicting the prognosis (such as the progression/severity of hearing loss) of

SNHI patients. Once the mutations responsible for deafness in a family are confirmed, pre-natal diagnosis (PND) using chorionic villus sampling or amniocentesis can be performed to screen and subsequently terminate an affected pregnancy. Alternatively, pre-implantation genetic diagnosis (PGD) offers a chance to have an unaffected infant. The correlation between genetic diagnosis and the outcome after cochlear implantation (CI) in children has been investigated and confirms that the presence of certain common deafness-associated mutations is a good prognostic indicator for CI outcome. Newborn genetic screening for common deafness-associated mutations may identify infants with slight/mild or potentially progressive hearing impairment at an earlier age, thus compensating for the inherent limitations of the conventional universal newborn hearing screening (UNHS). The establishment of transgenic mouse models may provide a powerful tool for addressing pathogenesis of hereditary hearing impairment in humans and developing novel therapeutic strategies in the future. Genetic studies for other common ear diseases, such as age-related hearing impairment and noise-induced hearing loss, will improve our understanding of the pathogenesis and contribute to more effective prevention and treatment. Our experiences with regards to clinical implications of genetic diagnosis for hearing impairment and translational researches will be presented.