

知ってほしいな！小耳症について

～小耳な私の手術体験記録～

私にとっては小耳症という病気は生まれた時から身近なものですが、珍しい病気なので、他の人は関わる事がほとんどないと思います。ですが、これから生活していく中で小耳症の人に関わる機会がある時、少しでも小耳症の事を知っていれば役に立つのではないかと思います。また、周りの人に小耳症の事を理解してもらいたいと思い、手術の記録や感想をまとめました。

1. 小耳症について

- ・5000人から6000人に一人の稀な疾患。男性>女性、右耳>左耳、片側：両側＝10：1の傾向がある。
- ・遺伝性はなし(1～2%で兄弟や親子の発生がある)。高齢出産や喫煙の影響はなく、原因は特定できず突然生まれてくる。
- ・耳の穴が埋まっていたり耳の穴が細くなっているため、聴力低下を伴う。(全く聞こえない訳ではない・大きな声で話せばある程度聞こえることが多い)。バランス感覚に影響することあまりない。
- ・合併症(個人差がある)：かみ合わせの異常、顔の左右差、顔面神経麻痺(まゆ毛が上らない、瞳が閉じにくい等)、巨口症(口の端がさけたような形状)。

2. 治療方法について

- ・手術回数：2回(1回目：肋軟骨移植術 2回目：耳介挙上術)
1回目の手術後、半年以降に2回目の手術を行う。1回目も2回目も全身麻酔の手術。
- ・手術時期：小学5年生から20歳未満
体格、肋軟骨の量、成熟度などの点から、本来は中学生ないし高校生位での手術がベスト。
低年齢だと、軟骨量が不足し十分な耳の形が作れない。手術後に作った耳の軟骨が変形、吸収され耳の形が維持できないことがある。また、20歳以上だと、肋軟骨が固くもろくなっていくため綺麗な耳の輪郭を作るのが難しくなる。
- ・手術時間：1回目の手術4～5時間。2回目の手術3時間。
- ・入院期間：1回目も2回目の手術も3～4週間。
- ・手術は形成手術の為、聴力は改善しない。

2023年10月23日(月) 入院1日目



札幌医科大学附属病院に11時に入院した。病室で看護師さんから今日のスケジュールなどの説明を聞いて、その後に麻酔科の先生から全身麻酔と硬膜外麻酔についての説明をもらった。

手術で肋軟骨を取り出すので右の肋骨の辺りに痛みがでるけど、手術後も背中から麻酔をずっと入れているので痛みが軽くなるそうだ。

手術中は麻酔で眠っているので痛みはないし、麻酔の先生がずっとそばで見守ってくれ

ていると聞いてとても安心した。先生から「口はどれくらい開く？」と聞かれて???だった。後からお母さんが、「麻酔をしている時に息が苦しくならないように口から管を入れるとよ。」と教えてくれた。

午後から、主治医の四ツ柳先生から手術についての説明を受けた。その後に、先生が右耳の周りの髪の毛をそって、テープをはったりマジックペンでしるしをつけてくれた。手術をしやすくしたり、傷口からばい菌が入らないようにするために髪の毛をそるそうだ。

四ツ柳先生は小耳症の手術が日本一上手と有名な先生で、全国から患者さんが手術を受けに来る(なんと小耳症患者の2/3の手術をしている!)。とても大変だと思うけど、忙しそうにも偉そうにもしない。いつも笑顔で冗談を言って笑わせてくれる。その場にいるお母さんや他の先生たちが全員笑っていて、手術の前の日で緊張していたけど、四ツ柳先生と会話をするととても楽しくてリラックスできた。明日は頑張ろう!と思った。

病室は4人部屋で、同じ病気で入院している子がいるといいなと思っていたが、「今は男の子しか入院していないよ。」と看護師さんが教えてくれた。少し残念だった。

2023年10月24日(火) 入院2日目 手術日

人生で初めて手術をうけた。手術着に着替えて病室で待っていると、看護師さんが「そろそろ行きましょう。」と呼びにきてくれた。看護師さんとお母さんと手術室に歩いていく。

手術室のベッドに横になるとたくさんの先生や看護師さんの顔が見えて、いよいよだとドキドキ緊張してすごく怖くなってきた。気がついたら四ツ柳先生がいて、たくさん話しかけてくれていて「すごく緊張して心臓が120くらいになっていたけど、今は80くらいになったよ。」と言っていた。

麻酔の先生が「今から麻酔をかけるね。」と言って、口から麻酔の薬を吸い込む時、「もし麻酔が効かなかったらどうしよう・・・」とまた怖くなったけど、心配無用ですぐに眠ってしまった・・・。



<手術後>

手術が終わって目が覚めた時は、体がしびれている感じで体が動かなかった。手術室から病室へ帰る時は看護師さんがベッドで運んでくれた。お母さんが泣いているのが分かったけど、まだウトウトしていた。

病室に戻ってからは意識がはっきりしてきたけど、同時にに体中が痛くて全く動けなかった。

手術した右耳よりも右の肋骨の骨を取り出したところが死ぬほど痛い！「麻酔の先生のうそつきー。」と思ったけど(涙)。私が痛いと言

うと、お母さんが看護師さんに痛み止めをお願いしてくれた。

そのあとは、夕ご飯までずっと眠っていたと思う。

夕ご飯のパンやジュースをお母さんが食べさせてくれたけど、痛くてあまり食欲がなかった。朝から何も食べていなかったけど、痛いとお腹は空かない。おまけに、ご飯を食べている途中でしゃっくりが出始めて、肋骨の傷にひびいて痛いいい！お母さんが「タイミング悪いね・・・」と言って、じわじわ可笑しくなって、笑ってしまうとさらに痛みが増すという・・・地獄の痛みを味わった涙。

2023年10月25日(水) 入院3日目 手術後1日目

今日も目が覚めた時から右耳と肋骨のあたりが痛い。新型コロナウイルス感染症の影響で、お母さんは病室にずっと付き添いができないけど、看護師さんや先生が時々様子を見にきてくれた。耳や背中、点滴などたくさんチューブが入っていて動きづらいし、体を動かすと肋骨が痛いので、ずっとベッドに横になって天井を見ていた。おしっこの管を看護師さんが取ってくれたけど、歩いてトイレまで行けるか心配だった。

午後からお母さんが面会に来て「どう？」と聞かれたが、「痛いよ。」としか声がでなかった。四ツ柳先生の耳の診察があるので、お母さんに手伝ってもらってベッドから起き上がろうとしたけど、肋骨が痛すぎて初めて泣いてしまった。お母さんが「じっとしていると血流が悪くなってよけいに痛くなるから、頑張って歩こう。」と……。←スパルタ涙。お母さんの言うとおりに、少しずつ動いていると痛みが軽くなった気がして、処置室まで何とか歩くことができた。



<術後1日目の耳>

四ツ柳先生から「手術した耳に何も問題ないよ。」と言ってもらえた。鏡で自分の耳を見せられて、思った以上に耳が大きくなったことがとても嬉しかった！

右上の「こぶ」のようなものは、余った皮膚を集めたようなものとのこと。入院中にプチ手術をして「こぶ」は切り取るので、耳の形はまた変化するようだ。また手術すると聞いて、ちょっと不安になる。

2023年10月26日(木) 入院4日目 手術後2日目

痛みは昨日よりましになってきて、自分でトイレまで歩いて行けるようになった。耳の下から血抜き管が入っていて、その管を点滴台にひっかけて一緒に歩く。まだまだ起き上がる時や笑った時は肋骨が痛い。あと、首を動かすと痛い。先生に首が痛いと言えると、「手術の時にずっと左側を下にしているので痛くなることがある。」と教えてくれた。湿布薬を出してくれて、貼って寝ると次の日には痛みが楽になった。



<術後2日目の耳>

耳の周りの黒い糸を抜糸。

四ツ柳先生は、「耳の色がいいよー！」と言ってくれた。耳はあまり感覚がないように感じていたけど、先生が消毒する時は少し痛い。

2023年10月27日(金) 入院5日目 手術後3日目

痛みは日に日に楽になっている。チェストバンドをしっかり締めれば、自分で起き上がるのも座って過ごすのも平気になってきた。ご飯もしっかり食べられるようになった。このままどんどん回復できたらよいと思う。



<術後3日目の耳>

耳の色がよいし、腫れが少しずつ引いているようだ。

特に耳に問題がないので、いよいよ耳の下の血抜き管と背中中の痛み止めの管を抜いてもらうことができた。

これで点滴台ともお別れして歩くことができる！

2023年10月30日(月) 入院8日目 手術後6日目

土日はお母さんとの面会はできないので、1日中ゲームをしたり、漫画を見て過ごした。もうほとんど肋骨の痛みは気にならなくなったので、自由に動いている。

そろそろ学校の勉強のことが気になってきて、お母さんに学校のオンライン授業を受けたいとお願いした。今日は久しぶりにクラスみんなとパソコン画面から手をふったり、授業を受けることができ嬉しかった。みんな右耳に包帯をしている私を見て「痛そう!」と言っていたけど、「痛いのは耳より肋骨のあたりなんだよー。」と思った。



<術後6日目の耳>

お耳は問題なし。

耳を濡らさないように看護師さんにシャンプーをしてもらって、すっきりした。

2023年10月31日(火) 入院9日目 手術後7日目

オンライン授業2日目。授業を受けていると途中で処置室に呼ばれたり、授業中に昼ごはんの時間になるので、思ったよりきちんと授業を受けるのは難しい。

昨日から同じ病室に同級生のお耳の女の子が入院してきた。名前はYちゃん。Yちゃんは奈良県からきていて、来年は受験をするそうで入院してからもずっとしっかり勉強していた!「明日はお耳の手術なのにすごい!」と思った。今日のお耳の手術がんばってほしい。初めてお耳の友達ができて嬉しい。



<術後7日目の耳>

問題なし。写真を見て手術の翌日に比べて耳のはれが少なくなったと思った。お母さんは毎回耳を見るたびに、「きれいな耳ですねーありがとうございます。」と先生方に感謝する。

2023年11月1日(水) 入院10日目 手術後8日目

昨日お母さんは福岡の自宅に帰って、代わりにおばあちゃんが病院まで付き添いに来てくれた。「ずっと心配していたけど、私が元気そうで安心した！」と言ってくれた。わざわざ遠い札幌まで来てくれて、私の好きなお菓子を買ってきてくれたことがうれしい。



<術後8日目の耳>

耳は問題なし。
四ツ柳先生以外にもたくさんの先生が処置室で消毒の手伝いやガーゼの交換を手伝ってくれている。
その中の一人の先生は、四ツ柳先生に耳の手術をしてもらった耳っ子の一人だそうだ。私と同じように耳を治してもらって、四ツ柳先生に憧れて同じ形成外科のお医者さんになったのだと思う。すごいなと尊敬する。

2023年11月2日(木) 入院11日目 手術後9日目

今日は耳のこぶを取るプチ手術の日だ。前の手術と同じように手術室に入って、手術のベッドに横になると緊張してきた。今回は眠る麻酔ではなくて局所麻酔で手術するそうだ。手術中に意識はあるけど、こぶを切り取る部分に麻酔をしているので全く痛くはない。だけど、やっぱり怖くて体に力が入りそうになったけど、手術中は四ツ柳先生や看護師さんがたくさん声をかけてくれたのであっというまに終わった。手術は30分くらいで終わった。

四ツ柳先生は「取ったこぶはどこにつけたい？おでこがいい？」と聞いていたけど、「いや、いいです。」と断った。お耳の形はどんな風に変わったんだろう。

2023年11月6日(月) 入院15日目 手術後13日目

痛み止めもなしで毎日過ごせているので、このまま痛みなく過ごせればよいと思う。昨日はおばあちゃんが好物の焼き鳥を買って持ってきてくれて、すごくうれしかった。オンライン授業を受けているけど、算数が分からなくなってきたので、退院してから学校の授業についていけるか心配だ。



<術後13日目の耳>

プチ手術をして耳の上側にあったこぶが無くなったので、耳の中の形がすっきりしている。耳の周りの形もでこぼこが少なくなって、手術したはじめのころより、きれいな耳になっていると思う。耳たぶは元々あった耳たぶを生かして手術をしたと先生が言っていた。

耳についていた糸を半分とった。耳の糸を取る時に痛みは感じなかった。

2023年11月7日(火) 入院16日目 手術後14日目

入院生活には元気になると退屈なので、オンライン授業を受けることができてよかったと思う。今まで先生方が毎日耳を洗って消毒してくれたおかげで、ばい菌に感染することがなく過ごすことができた。このまま順調にいけば今週の土曜日に退院できるそうだ。本当に嬉しい！



<術後14日目の耳>

問題なし。プチ手術の時に縫った場所の糸が取れたらとてもすっきりすると思う。退院までもうひと頑張りだ。今は耳の裏側はぴったり頭側にはりついているので、マスクをつけることができない。

小耳症の1回目の手術を受けたあの子は、みんなそれぞれ工夫してマスクをつけている。

私は、マスクストラップを使ってマスクをしている。

※マスクストラップは術後6日目の写真を参照

2023年11月8日(水) 入院17日目 手術後15日目

今日は8階南病棟にお引越しすることになった。南7階病棟の看護師さんや看護助手さんには手術後の大変な時からとてもお世話になりました。そして、同じ病室でお友達になったYちゃんとお別れすることになった。Yちゃんからはお手紙をもらって、「手術の前の日に話しかけてくれて嬉しかった。」と書いてあった。こちらこそ、Yちゃんと同じ病室になれてとても嬉しかった。

2023年11月11日(土) 入院20日目 手術後18日目

いよいよ今日は退院だ！元気になってからの入院生活は長く感じていたけど、あっというまだった気がする。お耳のガーゼが全部とれた。退院の準備が忙しくて、病棟の看護師さんや先生方にきちんとお礼を言えないままになってしまった。一緒に写真を撮りたかったけど、恥ずかしくて言い出せなかった。せめて前の日に書いたお手紙を先生方に渡せてよかった。色々なことがあった入院生活だけど、無事に退院できてよかった。病院の職員さん全員に感謝！！

今日はお父さんが福岡から札幌まで迎えに来てくれた。退院祝いにおとうさんとおばあちゃんと私で焼肉を食べに行くととてもおいしかった！

2023年11月13日(月) 通院1日目 手術後20日目

退院はしたけど3日間は病院でお耳の消毒をするそう。お父さんと病院の近くのホテルに泊まって3日間は通院する。福岡の家に戻ってからも、耳をきれいに洗って清潔にすることが大切だそう。四ツ柳先生は「優しく耳を洗って、異常がないかチェックしてください。」とお父さんに言っていた。



<手術20日目の耳>

プチ手術の時に縫った糸も取ってもらい、誰が見てもきれいなお耳ができていると思う。

手術後すぐのお耳を見た時は、お耳が大きくなったことがうれしかったけど、はれや傷口をみるのが少し怖い気持ちがあった。今はお耳を見るのがとてもうれしい！

2023年11月15日(水) 通院3日目 手術後22日目

今日は最後の通院の日だ。お耳は暑さや寒さに弱いので、寒くなったらしめつけないニット帽子などでお耳を守るのも大切だそう。今日の診察が終わって、明日は福岡のお家に帰ることができる。学校での勉強ではできない、色々なことを病院で体験して、大切なことを学ぶことができた1カ月間だった。四ツ柳先生や病院の職員さんが作ってくれた新しいお耳を大切にしていきたい。

2024年8月15日(水) 現在



<術後10カ月後の耳>

肋軟骨で作った耳のフレームの形がきれいにでていて、とても素敵なお耳ができていると思う。

お母さんに時々耳掃除や異常がないかをチェックしてもらって、今のところはトラブルなし。耳を立ち上げる手術をすると、どんなお耳になるのか楽しみです！

<入院のまとめ・感想・考察>

4歳の頃に初めて札幌にきて四ツ柳先生に会ってから、手術を受けるまで7年間の時間が流れた。長い関わりの中でも、四ツ柳先生はたくさんの患者さんをとっても大切にしているから、私も家族もどんな時も小耳症に前向きな気持ちを持って過ごすことができていたと思う。

手術を受けたら終わりではなくて、治療した耳のケアをしながら一生過ごさなければならぬし、トラブルがあった時のこともしっかり考える必要がある。手

術をすることで、できないスポーツもあり、そのような制限があることもしっかり考えてから手術を受けるのがよいと思った。プロ野球選手になるために、楽天イーグルスの日當直喜選手は手術をしない選択をしたというのをテレビで見て、自分にとって大切なものを優先するためにそのような選択をするのも大切と思った。私の場合は、「今はよくて、これから先に手術を受ければよかったと後悔することがないように。」と、両親からの勧めで手術をすることを決めただけで、1回目の手術の後に大きくなった耳を見たとき本当に嬉しかったので、手術を受けてよかったと心から思っている。

入院して分かったことは、手術をしてくれた四ツ柳先生、いつも病室に声をかけに来てくれた西川先生、麻酔の先生や手術室の看護師さん、病棟でお世話をしてくれた看護師さん、看護助手さん、薬剤師さんなど、病院で働くたくさんの職員さんから勇気をもらえたおかげで、不安や痛みがあっても病気と向き合って頑張ることができたということだ。感謝の気持ちでいっぱいだ。

手術をして分かったことは、四ツ柳先生はお耳の手術が上手すぎる。全国から患者さんが来たり、先生に憧れてお医者さんになった先生がいるのも当然のことだと思った。

ただ、小耳症は形成外科で最も難しい手術で、珍しい病気でもあるので治療できる医師がとても少ないのだそうだ。手術は2回あるし、通院もあり、途中で耳にトラブルがあっても遠い場所に住んでいるとすぐに札幌に行くのは難しい。四ツ柳先生はこの一極集中の状況をよいとは思っていなくて、一緒に手術をして技術を教えて弟子を育てたり、意欲のある全国の先生方と勉強会をしているそうだ。これからたくさんのお耳の手術が得意な先生が増えて、全国どこに住んでいても、お耳の手術を受けたい子が取り残されることなく治療が受けられるようになればいいと思う。また、お耳の手術を受けても耳が聞こえるようにはならないので、形成外科と耳鼻科の先生が協力していつの日かそのような治療ができる日がくるとよいと思う。

最後に、私をずっと応援してくれた家族にありがとうと言いたいです。私が生まれてきた時に、耳が小さいことはすぐに分かったと思うし、耳が聞こえていないことも分かってショックを受けて心配したと思う。治療ができないか一生懸命調べて行動してくれたことや、入院中は遠い札幌まで家族で交代しながら付き添ってくれたことにとても感謝している。

実は私は耳が小さいことをあまり気にしていなかった。小耳のことを友達からわられたことはほとんどなくて、家族も気にしている様子もないので、小耳を恥ずかしいとは思っていなかった。

でも、きっと周りの家族や友人が、私が気にしないように心遣いをしてくれていたのだと今回の入院や治療を通して気が付くことができた。私もそんな優しさ

を周りに人に返せるような人間になりたいと思った。

また、10月に2回目の手術を受けることが決まった。1回目の手術の時は、お母さんが福岡に帰ってから日記を書くことをさぼってしまったので、次はきちんと記録をしたい。そうすることで、自分の手術や治療、その時の気持ちを振り返ることができるし、治療したお耳を一生大切にできると思うからだ。

そして、もしかしたらこの記録が誰かのためになる日がくるといいなと思っている。

<参考にした文献・サイト>

- ・「お耳の患者さんへ」 札幌医科大学付属病院形成外科 教授 四ツ柳 高敏
- ・札幌医科大学形成外科 小耳症の治療
- ・四ツ柳ブログ「よっつ先生のだ〜んと言ってみよう！！」