

図9 2歳3ヶ月女児のABR所見
補聴器をいやがり、親より音への反応がよいとの申し出があった。

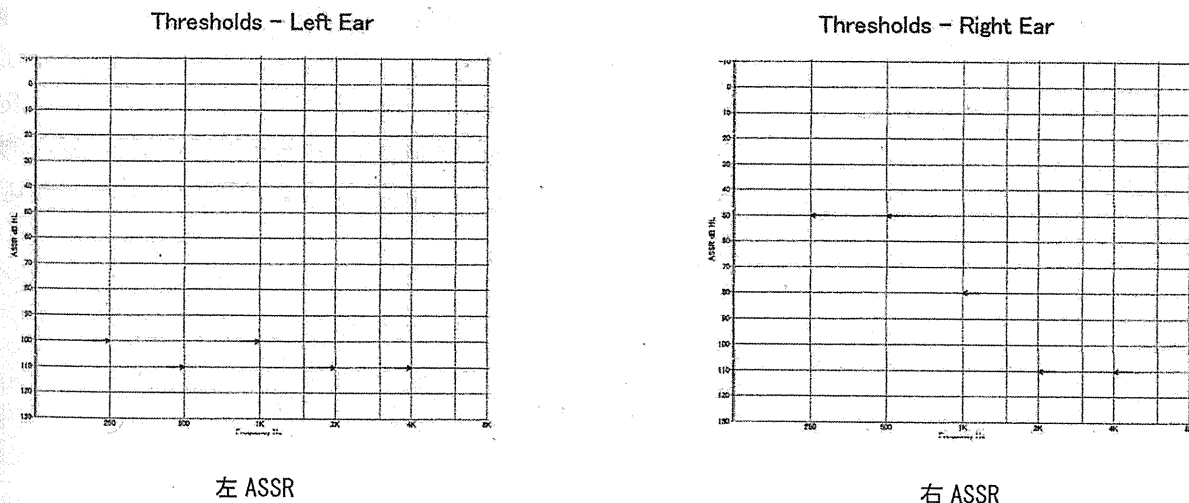


図10 図9の症例のASSR閾値
本症例は右250-500Hzの閾値が50dBHLで、低音域の残聴があるため補聴器の不適合を生じていたものと考えられた。

映する。そのためABRが無反応であっても低音域に残聴があることがある。逆に低音障害型や高音障害型難聴（乳幼児では言語発達上の問題となる）がABRでは正常と判定されてしまうことがありうる。そのため精密検査ではABRのみとせず、CORなどの行動聴力検査を組み合わせることが望ましい。

図9に両側難聴を伴った2歳3カ月のダウン症例のABRを示すが、クリック105dBnHLで左無反応、右の閾値が60dBnHLであった。発達障害がありCOR検査が初診時にはうまく行えなかった。右に補聴器装用を開始したが、活用支援を行っても装用は困難であった。ASSR検査を行ったところ（図10）、右は高音障害型難聴であることがわかり、低

音域の利得を抑えるなど補聴器の調整を行うことによって装用をいやがらなくなった。本例は6歳時に純音聴力検査を行ったところ、ASSRと同様に右低音域の残聴がみられた(図11)。

また、図12に言語発達遅滞を主訴とした5歳男児のABR所見を示す。本児は新生児スクリーニング

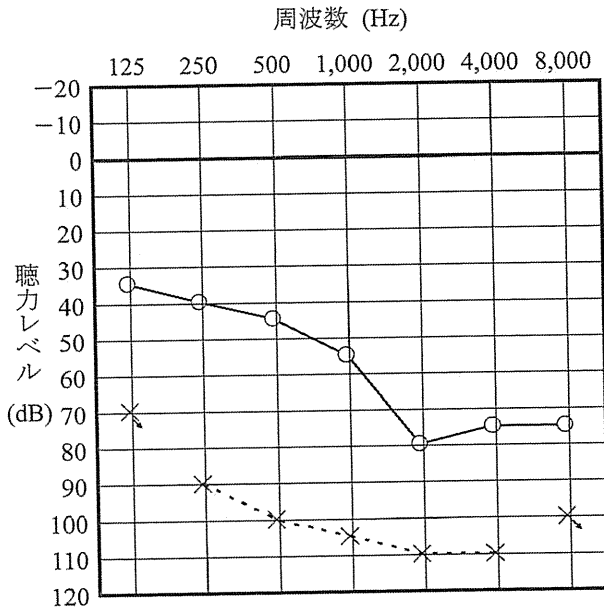


図11 図9の症例のオーディオグラム(気導のみ) ASSRと同様に低音域の残聴がみられる。

にて難聴が疑われ、精密検査を受けたところ、右難聴があるが、左は聞こえているので大丈夫といわれていた。ABR 閾値は右 60dBnHL, 左 30dBnHLで、左は正常域であったが、ASSR(図13)では両耳とも低音障害型難聴がみられ、特に右が高度であった。本例の純音聴力検査(気導のみ)の結果を図14に示す。ASSRと同様に低音障害型難聴がみられるが、右難聴はASSRの結果ほど高度ではなく乖離が認められた。本例は補聴器装用を行ったが、7歳時(2年後)にASSR検査を行ったところ(図15)、前回より閾値が改善していて、純音聴力検査との乖離は少なくなった。ASSRはときに他の検査との乖離がみられるが、経過をみていくことにより乖離は小さくなる可能性があるものと考えられた。

3. 進行性・遅発性難聴

新生児聴覚スクリーニングがpassであって後に難聴が発見された場合は療育開始がかえって遅くなる傾向があることが指摘されており¹⁰⁾、遅発性難聴に対する注意が必要である。新生児遷延性肺高血圧症、先天性横隔膜ヘルニア、HFO(高頻度振動人工呼吸)・NO吸入療法・ECMO(対外膜型人工肺)使用者、先天性サイトメガロウイルス(CMV)感染、耳毒性薬物の使用などで乳幼児期に難聴が発症し進行することがある。これらの疾患が判明してい

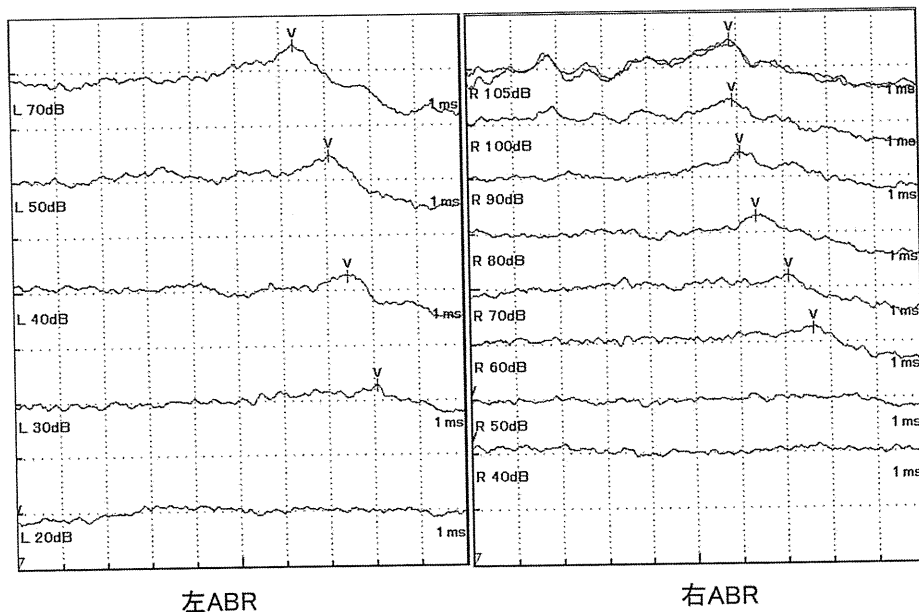


図12 言語発達遅滞を主訴として受診した5歳男児のABR所見 ABR 閾値は右 60dBnHL, 左 30dBnHLであった。

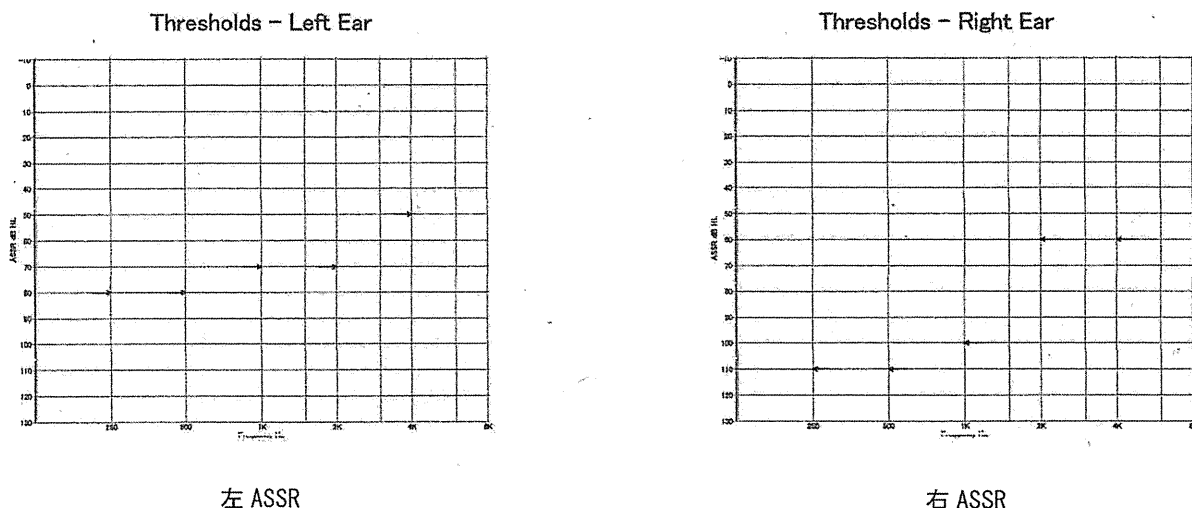


図13 図12の症例のASSR 閾値
両側とも低音障害型難聴が疑われ、特に右難聴が高度であった。

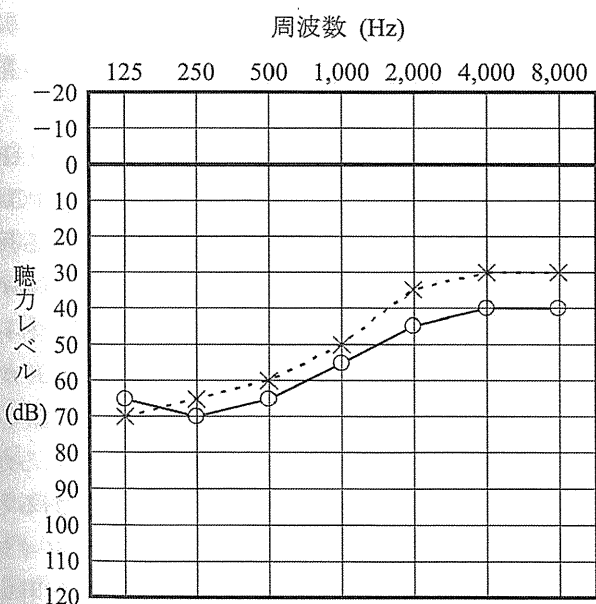


図14 図12の症例のオーヂオグラム (気導のみ)
ASSRと同様に低音障害型難聴がみられるが、右難聴はASSRの結果ほど高度ではない。

閾値は右 60dBnHL, 左は 105dBnHL にて無反応。ASSRでは閾値は右 500-1000Hz が 70dBHL で他の周波数は 90dBHL 以上, 左は全周波数で scale out であった。保存臍帯の検査を行ったところ, 1.83E 3 CMV コピー/ μ g DNA で, 先天性 CMV 感染と診断された。このような先天性 CMV 感染の早期発見のために, 濾紙尿を直接サンプルとする real-time PCR 法により先天性 CMV 感染マスキリングを行うことが試みられている。

考察とまとめ

新生児聴覚スクリーニングは聴能訓練の必要な中等度以上の難聴を発見することが目的であり, ANSD の問題を除けばほぼその目的は達成されている。しかし, スクリーニングでは pass となるような聴力型の難聴または軽度難聴でもことばの遅れを生じることがあることには留意するべきである。聴覚は視覚に比べれば新生児・乳幼児における検査法は進歩していて, より正確な評価が可能であるが, 得られる情報には限りがあるので乳幼児では複数の聴力検査法を組み合わせる (クロスチェック) 必要がある⁶⁾。ただし例外があることを気にしすぎて結果をあいまいに伝えることは家族に不安を与え, かつ紹介元の新生児科または産科の医師に新生児聴覚スクリーニングについて疑義をもたれることになりかねないので, 柔軟な対応が望まれる。NICU 児や

れば定期的にフォローすることにより難聴の発見が可能であるが, 出生時無症候の先天性 CMV 感染では聴覚スクリーニング pass となり放置されることがある。図16に言語発達遅滞を主訴とした3歳2ヵ月男児のCOR所見を示す。本例は新生児聴覚スクリーニング (自動 ABR) では両耳 pass で, 筋緊張低下, 運動発達遅滞があり他院神経科にてフォローされていた。CORでは高音障害型難聴を示し, ABR

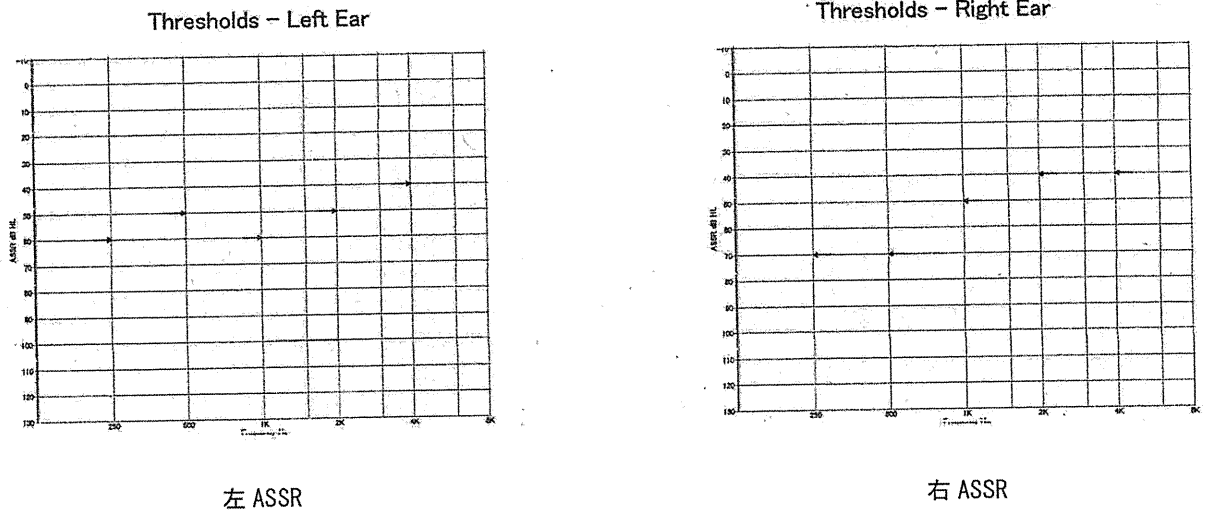


図15 図12の症例で、7歳時に測定した ASSR 閾値
前回より閾値が改善していて、純音聴力検査の結果に近づいた。

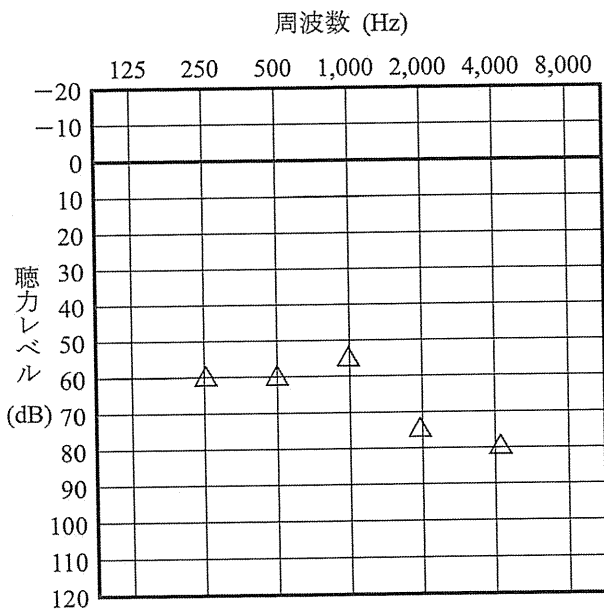


図16 言語発達遅滞を主訴に受診された児の COR 閾値
乾燥臍帯から CMV DNA が検出され、先天性 CMV
感染と診断された。

ダウン症での ABR 閾値上昇など確定診断まで時間がかかる例があるが、このような「グレーゾーン」の場合は通常に育児を行うよう説明し、保護者と子どもの関係作りを考慮してフォローを行うべきである。さらに乳幼児難聴では CT、難聴遺伝子検査、先天性 CMV 感染の検査など原因診断も重要で、これらを組み合わせることにより新生児聴覚スクリーニングの意義はさらに高まるものと考えられる。

また検査法の原理を十分理解して結果を解釈する必要がある。以下に頻用される他覚的聴力検査の主な注意点をまとめてみる。

1. 耳音響放射：誘発耳音響放射 (TEOAE) と DPOAE が聴覚検査として用いられる。DPOAE は 1~5kHz の刺激音に対し周波数特異性のある反応が得られ、スクリーニングの測定条件 (65/55dB SPL) で反応が認められれば問題のない聴力レベル (pass) と推定する。ただし実際には DPOAE が pass であっても聴力正常とは限らず、30~40dB 程度の難聴の可能性がある。簡便で短時間に行えるが、耳垢栓塞や著しい外耳道狭窄、中耳病変があると検出できない。新生児・乳幼児では低音域のノイズレベルが大きいため、2kHz 以上の刺激音を用いる。DPOAE が正常であれば、蝸牛機能はおおむね正常であると説明することができる。聴力閾値の測定や低音域 (1kHz 以下) の聴力評価には用いることはできない。また ANSD、蝸牛神経欠損/低形成、あるいは脳幹障害による神経性難聴は DPOAE 検査で見いだすことはできない。

2. ABR：頭頂部と刺激側の耳垂または乳突部の電極間電位差から導出される 10msec 以内の電位変動で、高周波音に対する同期的反応である。V 波が聴力レベル推定の基準となる。生後 3 ヶ月以上の児では原則として鎮静下に検査を行う。体音や呼吸音などでノイズが大きいときには AC フィルタを ON

にする（この場合、潜時が延長する）。乳児ではV波の潜時が10msec以上となることがあるので解析時間を20msecとすることがある。NICU児やダウン症では、脳幹の髄鞘化不全により聴力正常であってもABRの波形分離不良・閾値上昇が起こることがある。刺激音としてはクリック音が主に用いられるが、その場合ABRの閾値は2~4kHzの聴力を反映するため、ABRが無反応であっても低音域に残聴があることがある²⁾。なおクリック音は広い周波数スペクトルをもつが、ABRが誘発されるためには急な音の立ち上がりが必要で周期の短い刺激音に限られるため、結果として2~4kHzの聴力を反映している。また低音障害型や高音障害型難聴がABRでは正常と判定されてしまうことがある。最大音圧が限られているので、重度難聴と聾の鑑別という点ではASSRに劣る。ただしABRは波形を確認することにより難聴の鑑別に役立つという利点があり、乳幼児では最も基本となる精密検査法である。たとえば伝音難聴ではABRの各波潜時は難聴の程度に応じ延長するが、各波間の潜時は変わらない³⁾。I波潜時の有意な延長（2msec以上）があれば滲出性中耳炎などの伝音難聴を疑う。蝸牛神経低形成や脳幹障害による難聴ではV波潜時の延長（80dB以下の聴力の場合）などがみられる。

自動ABRは生後6ヵ月までの新生児・乳幼児が対象となる。スクリーニングとして35dBnHLのクリック音刺激が用いられているが、同じ刺激音圧でも外耳道容積により鼓膜面の音圧が異なってくるため、稀ではあるが自動ABRがpassで軽~中等度の難聴がみられることがある。

3. ASSR: AM/FM複合音によるASSRが幼小児の聴力検査に用いられる⁴⁾。非常に微弱な反応（ABRの1/10）のため、電極抵抗を5k Ω （できれば2k Ω ）以下にする必要がある。ASSRは250Hz~4kHzの聴力を周波数別に推定し、また125dBHLまでの刺激音が呈示できるなどの利点があり、重度難聴の程度や左右別のオーディオグラムの評価が行える。問題点として、病態診断が行えないことと、行動聴力検査との乖離例があることがあげられる。

（本論文は厚生労働省 成育医療研究委託費（17公-3）「新生児・乳幼児難聴の診断および療育に関

する研究（主任研究者：泰地秀信）」および平成21年度厚生労働科学研究 感覚器障害研究事業「日本人小児難聴におけるAuditory Neuropathyの診療指針の確立（主任研究者：松永達雄）」による研究成果を含めたものである）

Problems of audiological evaluation in infants and children

Hidenobu Taiji

Division of Otolaryngology, National Center for Child Health and Development

With the expansion of universal newborn hearing screening, otolaryngologists are increasingly being expected to evaluate and treat infants and very young children with hearing loss. However, audiological evaluation in infants and children has several inherent limitations. Both distortion product otoacoustic emission (DPOAE) and auditory brainstem response (ABR) are widely used as adequate methods for universal newborn hearing screening. The presence of DPOAEs provides strong evidence of a normally functioning auditory periphery. ABR is considered to have high accuracy and a negligible false-negative rate. However, there is the possibility of congenital hearing loss not being identified by either test. Auditory neuropathy spectrum disorder (ANS) cannot be detected by DPOAE screening. ABR screening is preferred for infants admitted to the NICU who are at a risk of neural hearing loss. Since the click-evoked ABRs lack frequency-specificity, they may underestimate the degree of hearing loss when the audiogram is sloping or unusual in shape. "Over-referral" rate of DPOAE screening is about 5%, mainly due to middle-ear effusion and a narrow external ear canal. NICU-treated or Down's syndrome infants have immature auditory pathways in some cases, resulting in a high threshold of ABR seen in the initial test. The combined use of objective testing and behavioral testing is rec-

ommended for pediatric audiologic assessment.

参考文献

- 1) 安野友博, 工藤典代: 乳幼児聴力検査。Audiology Japan **49**: 41-50, 2006
- 2) 小川郁: 他覚的聴力検査法としての耳音響放射検査。Audiology Japan **49**: 219-226, 2006
- 3) 草刈潤: 聴性脳幹反応検査。Audiology Japan **49**: 322-338, 2006
- 4) 青柳優: 聴性定常反応—解説と将来の展望—。Audiology Japan **49**: 761-776, 2006
- 5) Joint Committee on Infant Hearing: Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics **120**: 898-921, 2007
- 6) Johnson KC: Audiologic assessment of children with suspected hearing loss. Otolaryngol Clin N Am **35**: 711-732, 2002
- 7) 三科潤: 新生児聴覚スクリーニングの理念と実際。ENTONI **33**: 9-14, 2004
- 8) Johnson JL, White KR, Widen JE, et al: A multicenter evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions / automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol. Pediatrics **116**: 663-672, 2005
- 9) 泰地秀信: 厚生労働科学研究“新生児・乳幼児難聴の診断および療育に関する研究”平成17-19年度総括・分担報告書。2008, pp1-380
- 10) 泰地秀信, 守本倫子, 川城信子: 新生児・乳幼児におけるABRとDPOAEの比較検討。Audiology Japan **48**: 121-127, 2005
- 11) Morimoto N, Taiji H, Tsukamoto K, et al: Risk factors for elevation of ABR threshold in NICU-treated infants. Int J Pediatr Otorhinolaryngol **74**: 786-790, 2010
- 12) 工藤典代: 精密聴検における問題点。MB ENT **33**: 39-47, 2004
- 13) 泰地秀信, 守本倫子, 南修司郎: 新生児聴覚スクリーニング偽陰性例についての検討。小児耳鼻咽喉科 **30**: 47-53, 2009
- 14) 岡田慎一, 姫野まどか, 新井峻, 他: 新生児聴覚スクリーニング検査がpassであった難聴児。Audiology Japan **53**: 208-215, 2010
- 15) 臼井智子, 鶴岡弘美, 石川和代, 他: 新生児聴覚スクリーニング pass後に判明した難聴児の検討。Audiology Japan **53**: 495-496, 2010
- 16) 井口郁雄, 江草憲太郎, 花川浩之, 他: 新生児聴覚スクリーニングをpassした両側難聴児11例の検討。Audiology Japan **53**: 499-500, 2010
- 17) Roush P: Auditory neuropathy spectrum disorder: Evaluation and management. Hearing Journal **61**: 36-41, 2008
- 18) Berg AL, Spitzer JB, Towers HM, et al: Newborn hearing screening in the NICU: Profile of failed auditory brainstem response/failed otoacoustic emission. Pediatrics **116**: 933-938, 2005
- 19) Buchman C, Roush P, Teagle H, et al: Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. Ear Hear **27**: 399-408, 2006
- 20) 守本倫子, 宮坂実木子, 飯ヶ谷七重, 他: 先天性蝸牛神経形成不全による一側性難聴例の検討。Audiology Japan, in press
- 21) 泰地秀信, 守本倫子, 飯ヶ谷七重, 他: ABR無反応の乳幼児のCORおよびASSR閾値についての検討。Audiology Japan **50**: 101-106, 2007
(2011年4月8日受稿 2011年4月21日受理)

別冊請求先: 〒157-8535

東京都世田谷区大蔵2-10-1

国立成育医療研究センター耳鼻咽喉科
泰地秀信

Hidenobu Taiji

Division of Otolaryngology, National
Center for Child Health and Development,
2-10-1 Ohkura, Setagaya-ku,
Tokyo 157-8535, Japan

小児期に注意すべき聴覚障害

守本 倫子

国立成育医療研究センター耳鼻咽喉科

はじめに

新生児聴覚スクリーニングが開始されてから、出生直後に難聴が見つかり、そのまま精密検査が可能な施設の耳鼻咽喉科に紹介されることが多くなった。しかし、新生児聴覚スクリーニング検査を受ける機会がなかった児や、進行性難聴などでは、「あやしても音に反応しない」「言葉が遅い」「発音が悪い」などを主訴としてまず小児科に相談することが多い。そこで、小児科の外来で難聴を疑うべき症例について述べたい。

小児に多い急性感音難聴

小児には、大人の急性感音難聴の主な原因であるメニエール病、騒音性難聴、低音障害型難聴などはほとんどみられないが、代わりに前庭水管拡大症の

ような先天性内耳奇形に伴う難聴や遺伝性難聴、全身疾患に付随する難聴などの頻度が高い。小児急性難聴の診断では、急性の感音難聴で早急に治療が必要なものか、それとも先天性難聴で偶然見つかったものか、を判断することが重要である。

図1は、2006年8月から2008年11月までに当科を受診した一側性難聴患者98例の内訳である。98例中、突発性難聴は1例のみであったが、前庭水管拡大による急性感音難聴も1例認められた。また、脳腫瘍のため、感音難聴とともにふらつきなどがみられるようになり病院を受診した例も2例あった。ここで気をつけておきたいことは、突発性難聴の疑いにて当科を受診した症例の中に機能性難聴(心因性難聴)が8例も含まれていたことである。8例の内訳は8歳から13歳までであり(表1)、そのうち6例が耳を打撲した、友人のひじが当たっ

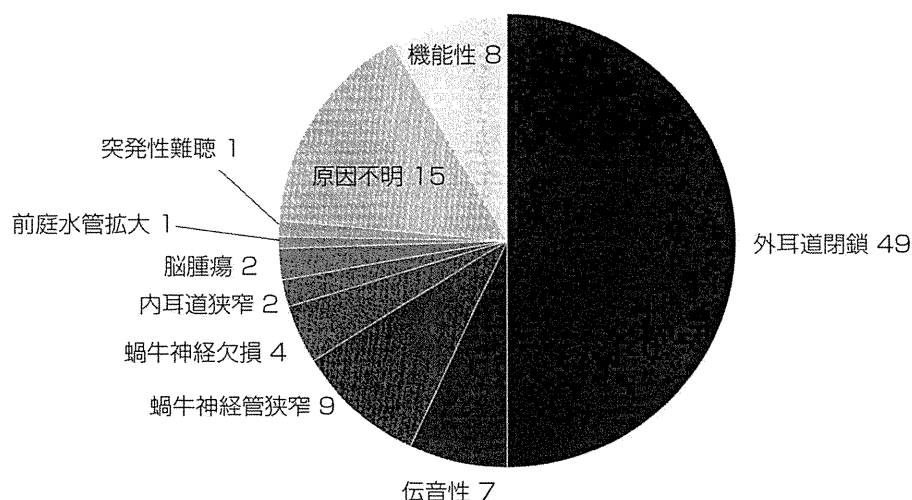


図1 一側難聴の原因 (2006~2008年, 98例の内訳)

Special Article : Acquired Hearing Impairment during Childhood

Noriko Morimoto

著者連絡先：守本倫子 (国立成育医療研究センター耳鼻咽喉科)

〒157-8535 東京都世田谷区大蔵2-10-1

た、などの外傷が誘因となって発症していた。

急性感音難聴

小児急性感音難聴の診断で最も難しいことは、その難聴が急に生じたものか、ゆっくり聴力が落ちたのか、先天性にあったものなのか、といったことかはっきりしないことである。児がはっきり症状を言えるようになるのはおよそ5歳頃からであろう。

進行性難聴を生じる疾患を表2¹⁾に示す。さまざまな情報に耳を傾け、治療が必要な難聴を見逃さないことが大切である。

1. 難聴を生じる先天性感染症

感染症が難聴を起こす機序は、直接細胞内に浸潤してダメージを与えるものから、毒素により間接的にダメージを受けるものまでさまざまである。また、先天性感染では風疹、サイトメガロウイルスなどが代表的であり、後天性の感染では細菌性髄膜炎やムンプス感染などが挙げられる。

1) 先天性風疹症候群

妊娠12ヶ月までに母胎が感染することにより、胎生4ヶ月までに形成される内耳にも影響を与える²⁾。難聴は一側性または両側性であり、程度も軽度から聾までさまざまであり、左右も非対称である。

2) 先天性サイトメガロウイルス (CMV) 感染

遺伝性以外の先天性難聴を生じる最も多い原因であり、さまざまな報告はあるが、おおよそ中等度以上の難聴の15~20%が先天性CMV感染によるものとされている³⁾。通常は幼少児期に初感染し、風邪症状を呈する程度であるが、一度も感染しないまま妊娠中にCMV感染すると、胎盤にウイルスが移行し、先天性感染の原因となる。

近年、本邦では妊婦のCMV抗体保有率の急激な低下が報告され、妊娠中の初感染による先天性CMV感染の増加が懸念されている。胎盤感染したウイルス量により、胎児に現れる症状も軽度から重症までさまざまである。

①症 状

i) 症候性先天性CMV感染：先天性CMV感染児のうち、小頭症、胎内発育遅延、神経疾患など明らかな症状が認められるのは10~15%であり、うち

表1 機能性難聴8例の主訴と聴力
小学校高学年以上に多くみられた。また、打撲など何かしらのきっかけが誘因になっていることも少なくなかった。

年齢(歳)	主訴	純音聴力検査 (会話域平均)	
		右	左 (dBnHL)
6	耳をぶつけた	7.5	83.8
7	突難、治らない	61	9
8	耳をさわる	57	27.5
10	検診	76	34
10	友人の肘があたった	67.5	17.5
10	音がひびく	101.3	11.3
11	打撲後	11	58
13	検診	50	20

表2 進行性難聴をきたす代表的な疾患

0~5歳	NICU 関連 (低酸素, 低出生体重, 呼吸器疾患など) 先天性CMV感染 先天性横隔膜ヘルニア ムコ多糖症
5~10歳	骨形成不全 アルポート症候群 マーシャル症候群 ヌーナン症候群
10~20歳	耳硬化症 ダウン症 ターナー症候群 自己免疫疾患 Usher症候群 (type 3)
すべての年齢	耳毒性薬物使用 (ゲンタマイシン, シスプラチンなど) 細菌性髄膜炎 前庭水管拡大 脳腫瘍 頭部外傷

(D. Lucas¹⁾より改変して引用)

30%は肝機能不全、感染症などで死亡する。また、ほとんどが神経疾患を有しており、22~65%に感音性難聴を合併する。感音性難聴は、約半分は出生直後は正常であったものが数ヶ月から数年たって聴力が低下しはじめる遅発性難聴であるとされているが、Dahle AFらは、聴力が低下しはじめる時期は平均生後33ヶ月と報告している⁴⁾。

ii) 非症候性先天性CMV感染⁴⁾：出生時に明らかな症状はないが、6~15%に感音難聴を合併し、その多くは遅発性難聴であるとされている。聴力が低下しはじめる時期は平均生後44ヶ月と報告されている⁴⁾。

表3 ムンプス難聴診断基準 (1987年改訂)

1. 確実例
(1) 耳下腺・顎下腺腫脹など臨床的に明らかなムンプス症例で、腫脹出現4日前より出現後18日以内に発症した急性高度感音難聴の症例（この場合、必ずしも血清学的検査は必要ではない）
(2) 臨床的にはムンプスが明らかでない症例で、急性高度感音難聴発症直後から2～3週間後にかけて血清ムンプス抗体価が有意の上昇を示した症例
注1：(1)においては、初めの腫脹側からの日をいう。
注2：(2)において有意とは、同時に、同一キットを用いて測定して4倍以上になったものをいう。
注3：難聴の程度は必ずしも高度でない症例もある。
2. 準確実例
急性高度難聴発症後3ヶ月以内にムンプスIgM抗体が検出された症例
3. 参考例
臨床的にムンプスによる難聴と考えられた症例
注1：家族・友人にムンプス罹患があった症例など
注2：確実例(1)における日数と差のあった症例

(厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班)

② 診 断

i) 出生直後：血液検査や尿検査によりCMV抗体価を検査する。

ii) 生後数ヶ月以降：自然感染により抗体価が上昇することがあるため、血液検査では診断が不可能である。先天代謝異常スクリーニングのために生後1週間未満に採血、保管されている「ガスリー試験紙」からDNAを抽出し、PCR法によりCMV-DNAを検出する⁵⁾。また、本邦では出産時に臍帯を保存する習慣があるので、乾燥臍帯の一部を切除してPCR法により感染の有無を検出することで、胎内感染の有無を検索することができる。

③ 発症機序

先天性CMV感染症患者の人工内耳埋め込み術時に内耳リンパ液を採取すると、CMV-DNAが検出されることが報告されている。ウイルスの内耳組織への直接攻撃や免疫学的機序による炎症性障害、またはウイルスが難聴関連遺伝子を傷害することによる可能性も指摘されている。いずれにしても、ウイルスによる内耳障害は胎内のみで生じているのではなく、病理学的にも慢性炎症の所見が認められており、出生後も長い期間続いていると考えられる。このため、感染の急性期はウイルスによる細胞崩壊による難聴となり、慢性的な炎症に対する免疫反応が進行性・遅発性難聴の病態と推測されている²⁾。

④ 治 療

先天性CMV感染児に対して、抗ウイルス薬であ

るガンシクロビルの長期静注療法の効果と安全性について、米国で大規模な臨床治験が行われた。その結果、17%に聴力の改善がみられたとの報告がある⁵⁾。また丸山らは、全身型の感染児に対してガンシクロビル(12mg/kg/day, 6週間)を投与したところ、投与しなかった例では全例両側難聴が認められたのに対し、投与した例では7例中5例は一側性難聴であり、難聴の発症を抑えた可能性を示唆している⁶⁾。ただし、内耳のウイルスが完全には消えない可能性も高く、肝機能障害などの副作用や保険適用がないことなどを鑑みると、まだ乳児への投与は慎重にならざるを得ない。

2. 難聴を生じる後天性感染症

1) ムンプス感染

流行性耳下腺炎の原因ウイルスであるが、合併症の一つとして難聴が出現し、ムンプス難聴と呼ばれている。

① 頻 度

以前は1～2万人に1人程度とされていたが、近年では200～400人に1人の割合で発症しているとの報告もある。また、突発性難聴と診断された例でムンプスIgM抗体価を測定した結果、5～7%はムンプス難聴ではないかと示唆されており、頻度としては決して少なくはない。通常、一側性感染であるが、両側難聴になる例も全ムンプス難聴の14.5%にみられるとの報告もある⁷⁾。

②症 状

耳下腺腫脹の数日前から発症後1週間後までに出現することが多く、急性に発症し、不可逆性の高度感音難聴を呈する。耳下腺・顎下腺腫脹、発熱、頭痛などの流行性耳下腺炎の症状に難聴が出現すれば診断は容易であるが、不顕性感染で難聴のみ呈する場合があります、突発性難聴と診断されることもある(表3)。また、ムンプス難聴では内耳炎を起こすため、眼振を伴う内耳性のめまい、嘔吐などが初発症状になることも少なくない。

③治 療

突発性難聴に準じてステロイド静脈注射による治療を行う。めまい、嘔気により経口摂取が不良な場合は補液も必要になる。

2) 細菌性髄膜炎

近年は抗菌薬の発達により、急性中耳炎から難聴になることは多くない。しかし、急性中耳炎から細菌性髄膜炎に移行すると、現在でも10~20%に痙攣、精神発達遅滞、難聴などの後遺症が認められる。最も頻度が高く、代表的な菌は肺炎球菌(*S. Pneumoniae*)である。

①頻 度

肺炎球菌による難聴は31%であるのに対して、髄膜炎菌(*Neisseria meningitidis*)では10.5%、インフルエンザ菌(*H. influenzae*)では6%とされており、肺炎球菌性髄膜炎では特に難聴を起こしやすい。

②病 態

感染機序は明らかではないが、髄膜炎が生じると、脳脊髄液経路で血液-内耳関門が感染することにより蝸牛も傷害されると考えられている。内耳感染が生じてから24~48時間以内に聴覚が障害されるとされており、遅発性、進行性に生じることはない。

③治 療

難聴は一側性のことも、両側性のこともあり、また軽度から高度難聴まで多様である。感染して、難聴が生じてから2週間以内にステロイド治療を行ったことで聴力が改善したとの報告もある。しかし、髄膜炎症状によっては、特に幼小児の場合には難聴の診断が遅くなることもあり、治療効果は高くはない。

両側性に高度難聴が生じた場合は、人工内耳留置

表4 難聴の危険因子

1. 家族内難聴
2. 胎内感染：風疹，サイトメガロウイルス
3. 頭蓋顔面の奇形
4. 低出生体重児 1500 g 未満
5. 高ビリルビン血症
6. 聴器毒性薬物の使用
7. 細菌性髄膜炎
8. 仮死1分4以下5分6以下
9. 人工換気5日以上
10. 症候群

術を行うこともある。通常、本邦では人工内耳の適応は1歳半からであり、補聴器装用の効果がなかった場合に手術治療が選択される。しかし、細菌性髄膜炎後難聴では、感染後よりかなり高い確率で蝸牛内の骨化が生じるため、時間が経過すると電極が挿入できなくなることがある。後天性難聴では、人工内耳の効果が高いことが期待されるため、時期を逸しないように早々に対応する必要がある。側頭骨CTや内耳MRIにて早期の骨化が疑われた場合は早めに人工内耳電極を挿入する。

進行性・遅発性難聴

1. NICU 関連の難聴

表4は難聴の危険因子とされている要因である。Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)では、NICUに5日以上滞在した場合は、難聴のハイリスク児として厳重な聴覚管理が必要であるとしている。われわれの報告でも、新生児期の呼吸器感染や敗血症の既往、先天性横隔膜ヘルニアの基礎疾患がある場合は聴力障害が進行してくる可能性が高かった⁸⁾。こうした症例では定期的に聴力検査を行うことが望ましく、また、出生直後の聴力検査結果は正常であっても、言語発達遅滞などがみられて疑わしかった場合は、躊躇せずに再度聴力の評価を行う必要がある。

2. 症候群関連の難聴

ダウン症では、幼少時は滲出性中耳炎に伴う伝音難聴を生じることが多い。これは、ダウン症では筋緊張が弱いこと耳管機能が悪く、滲出性中耳炎が治りにくい。さらに10歳代後半より約3分の1の割合で、高周波数を中心に進行性の感音難聴を認める。

ターナー症候群でも、滲出性中耳炎を繰り返しやすいため、幼少期は伝音難聴を呈することが多い。しかし、思春期を過ぎるころから約40~60%の割合で徐々に感音難聴を生じることで知られており、成長ホルモン分泌不全、エストロゲンの分泌不全などが原因の一つとして推測されている⁹⁾。

3. 耳毒性薬物使用

進行性難聴を呈する薬物として、アミノグリコシド系薬物や、サリチル酸、ループ利尿剤、シスプラチンなどが挙げられる。アミノグリコシド系薬物ではミトコンドリア遺伝子1555A>Gが関連していると考えられており、この遺伝子変異が認められる症例ではなるべくアミノグリコシド系薬物を避けることは検討されるべきであろう。シスプラチン製剤は投与量に比例して進行性難聴を呈し、放射線治療により作用は増強される。いずれも高音急墜型の難聴が認められるため、幼少時には見つかりにくく、頻回の検査が必要となる。サ行、タ行の聞き取りが悪いため、構音障害が生じやすい。

機能性(心因性)難聴

1. 病態

明らかな器質性の異常はないものの、聴力検査にて難聴の結果が認められる状態。難聴は無意識に反応した結果であるため、普通の声で話しかけると会話が可能である。

現代の小児は習い事や受験で忙しく、対人関係をうまく築けないなどで社会生活に不適應だったり、情緒的に不安定で未熟なことが少なくなく、それがバランスを崩して何らかの身体的なサインを発してくる。このうちの一つが心因性難聴であり、他に視野狭窄や頭痛、微熱などの症状も合併することがある。

2. 症状

特に小学校2~3年生、小学校高学年に多く認められる。おそらく、就学してようやく学校に慣れた頃に、クラス替えなどで環境が変化してしまうことにより増加するのではないかと推測される。小学校高学年では、友人関係が徐々に複雑になってきて、さらに受験などで精神的にも不安定になりやすい時

期であることが考えられる。

3. 診断

純音聴力検査では中等度、水平型の難聴を呈することが多い。

耳音響放射検査、ABRでは正常を呈する。

語音明瞭度検査では、語音明瞭度が高く、言葉の聞き取りも良好である。

4. 治療

いじめ、両親の離婚など心に深い傷を負っている場合は、児童精神科など専門機関でのカウンセリングが必要である。しかし、本人も家族も心因性難聴の原因に思いあたらないことも少なくない。こうした場合は、直接授業などで困ることはないため、大騒ぎせずにありのままの自然に接していくのがよい。

家庭では、ごく些細なことでも、子どもの態度や発する言葉に注意してもらい、学校でも担任の教師によく観察してもらうように依頼し、教師と親が十分にコミュニケーションがとれるように指導する。定期的に耳鼻咽喉科で聴力検査を受け、結果などを児と話しながら経過を診ていくだけでも、親の児に対する注意や対応が変化し、改善してくることもある。

参考文献

- 1) Lucas D. 13 Progressive hearing loss. Newton VE. Paediatric audiological medicine. U. K : Wiley-Blackwell, 2009 ; 260-287
- 2) Valley PJ, et al. 8 Infectious causes of paediatric hearing impairment. Newton VE. Paediatric audiological medicine. U.K : Wiley-Blackwell, 2009 ; 160-196
- 3) Barbi M, et al. A wider role for congenital cytomegalovirus infection in sensorineural hearing loss. *Pediatr Infect Dis J* 2003 ; 2 : 39-42
- 4) Dahle AF, et al. Longitudinal investigation of hearing disorders in children with congenital cytomegalovirus. *J Am Acad Audiol* 2000 ; 11 : 283-290
- 5) 田川正人, 他. サイトメガロ難聴. *小児科診療* 2008 ; 10 : 1711-1717
- 6) 丸山有子, 他. CMV 胎内感染治療の展望—予後からみた今後の治療のありかた. *日周産新生児* 2009 ; 45 : 5-9
- 7) 福田 諭. ウイルスによる難聴. *日耳鼻* 2007 ; 110 : 76-81
- 8) Morimoto N, et. al. Risk factors for elevation of ABR threshold in NICU-treated infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010 ; 74 : 786-790
- 9) 守本倫子. 滲出性中耳炎 update—全身疾患, 染色体異常と滲出性中耳炎. *MB ENT* 2006 ; 68 : 59-64

