

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。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、脳脊髄液経由で血液-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がない。

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り、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嚴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。

機能的(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

