

○守本倫子，鈴木法臣，土橋奈々，原 真理子
国立成育医療研究センター 耳鼻咽喉科

【はじめに】先天性風疹症候群は、妊娠中の風疹ウイルス感染により難聴、心疾患、白内障、発達遅滞

など様々な先天異常を生じる疾患である。予防にはワクチン接種が有効であるが、1994年の予防接種法改正により集団接種から個別接種になり、ワクチン接種率の低下と風疹罹患率の増加がみられるようになった。ちょうど妊娠・出産の適齢期にある20歳—40歳の女性は風疹の血清抗体価が低く罹患しやすかったことから、2012—13年に風疹が大流行した際に先天性風疹症候群（CRS）児の出生が増加し、例年1—2年程度の発生率が2013年だけで30人以上に上った。CRS児は、出生後約1年近く尿や唾液、涙などからウイルス排泄を続けるため病院受診には2次感染対策を確実にしなければならない。また、多様な症状があるため複数科受診が必要になることもあって今回当院に通院されることになった、CRS児は6例であった。CRSは海外でも発生率は低くなってきているため、今回同時期の罹患症例についてまとめて報告する。

【症例】

対象の月齢：6症例のうち1例は月齢3カ月で呼吸不全のため死亡していたが、その他の5例は10カ月—22カ月であった。性別は男児4例、女児2例であった。

出生体重：1例のみ、正常体重で出生しているが、他5例は全例2500g以下の低出生体重児であり、うち1例は1125gと極低出生体重児であった。

風疹罹患時期：6例中3例は在胎9週—12週の妊娠初期に風疹罹患の既往があった。他3例は罹患時期は不明であり、そのうち1例は発育遅延のため母の抗体価を測定して診断、2例は出生後の臨床症状からCRSを疑われて咽頭ぬぐい液にてPCR検査で診断された。また出生時の母の年齢は26歳—42歳であった。

難聴以外の臨床症状：6例中、肝脾腫2例、出血斑3例、血小板低下3例、心疾患3例、白内障・網膜症4例が認められた。6例中4例はApgar score（5分）で7点以下であり、数日酸素または呼吸器装用を必要とした。頭部MRIまたはCT検査にて石灰化や髄鞘化不全などが指摘されたのは4例であったが、全例運動発達の遅れは認められた。6例中1例は生後8カ月頃から角膜の混濁が認められ、進行性の白内障にて診断された症例であった。

難聴について：6例中4例はABRにて両側105dBで全く波形が得られなかった。さらに1例は出生直後のABRで両側70dBの閾値にて波形が認められていたが、生後4カ月時に再度検査を行ったところ右90dB、左105dBまで閾値上昇が認められた。残りの1例は聴力は正常であったが、1歳6カ月頃から左軽度聴力低下が指摘されている。補聴器装用は3カ月

で死亡した 1 例および聴力がほぼ正常である 1 例を除く 4 例に対して開始した。装用開始時期は 6 カ月—12 カ月であり、全身状態が悪いとなかなか耳鼻科受診ができなかったことから遅くなる傾向があった。補聴器装用により音への反応はわずかに認められているがまだ明らかではない。

療育：補聴器装用開始した 4 例については、全例当院の言語聴覚士により聴能訓練の介入が行われている。しかし、4 例のうち、咽頭ぬぐい液によるウイルス排泄陰性化が認められたのは 3 例で 6 カ月、7 カ月、10 カ月の時期であり、さらに 1 例はまだ陰性化していない。このため、補聴器装用開始してもしばらく感染の可能性があることから聾学校などの個別指導も受けることができず、遠くから当院に通う以外の指導が不可能であった。また、運動発達の遅れもあるため療育施設への通園指導が予定されている。

【考察】

先天性風疹症候群（CRS）は妊娠 20 週までに罹患した場合は心疾患や中枢神経疾患など重篤な全身病変を合併するが、20 週を越えて罹患した場合は難聴だけ認められることが多いとされている。CRS の難聴の特徴として、左右非対称であり、一側性のこともあるとされている。また、難聴の程度も軽度から重度までであるが、感染が妊娠初期に近いほど高度であるとされ、さらに長期的に観察することにより 1—2 歳頃までに遅発性に難聴が進行した例も報告されている。今回、出生から 4 カ月までの間に ABR の閾値上昇が認められた症例があり、CRS 児に対しては定期的な聴力の評価が必要であると考えられた。

今回経験した 6 例では、3 例は明らかに妊娠初期に母が風疹に罹患したことが明らかであったが、他 3 例は不顕性感染と考えられ、臨床症状から診断された例であったため、罹患時期は明らかではない。しかし、全例難聴以外の合併症を伴っており、少なくとも妊娠前期に罹患したのではないかと考えられた。母胎が不顕性感染の場合は流行時期を考えて診断をされることになる。子宮内発育不良や出血斑、肝脾腫などの外からみてわかる典型的な症状があった場合は出生直後に検査が行われ、診断可能である。しかし、今回はなかったが、難聴のみの症状しかなかった場合、CRS の診断は疑われなかった場合困難であり、出生後約 1 年間ウイルスを排泄するため、さらに新しい感染を引き起こす可能性が考えられる。

欧米ではワクチン政策が効を奏しており近年では CRS の発症は報告されていないとされている。しかし、本邦では大流行は落ち着いているものの、2014 年の春以降も常に風疹患者は報告が続いており、特に大都市に散見される。現在自治体でも風疹ワクチンの予防接種を呼びかける努力がされているが、今後もまだ流行は続く可能性が懸念されており、ワクチン接種の重要性を主張すると共に、先天性難聴または進行性難聴の原因の一つということを念頭におく必要があると考えられた。