91

進行性の経過を辿った小児難聴症例の検討

○寺岡正人, 羽藤直人
愛媛大学 医学部 耳鼻咽喉科

【はじめに】

新生児聴覚スクリーニング（以下、NHS）の普及により難聴児の早期発見が可能となった。しかしながら、NHS が pass であっても遅発性に難聴を発症する例や経過中に難聴が進行し、補聴器や人工内耳手術に至る例もある。今回我々は、愛媛県身体障がい者福祉センター（以下、センター）を受診した難聴児のうち、進行性の経過を辿った症例について検討を行い、難聴児の対応に関する問題点について考察した。

【対象および方法】

対象は2016年～2020年までの5年間にセンターを初診した児のうち、進行性の経過を辿った15例である。これらの症例について、受診契機、NHSの結果、難聴の家族歴、遺伝子検査結果、聴力経過および対応について検討を行った。

【結果】

対象児の初診時年齢は、0歳2ヵ月～8歳4ヵ月、男性9例、女性6例であった。受診契機はNHSが3例、3歳児健診2例、就学前健診1例、音への反応低下5例、言葉の遅れ4例であった。NHSは全例に施行されており、Pass8例、一側 refer3例、両側 refer4例であった。難聴の家族歴を有する症例が7例あり、そのうち6例は兄弟（妹）で共に進行がみられた例であった。難聴の遺伝子検査は11例に施行され、2例はGJB2変異（コンパウンドヘテロ）、1例はCDH23変異（ヘテロ）が検出され、8例は未検出であった。3例は先天性サイトメガロウイルス症候群（以下、cCMV）が原因と推定され、2例はMRI検査を契機に保存臍帯からDNAを検出された例、1例は出生時の尿検査で陽性となった例であった。最終的な聴力は、両側中等度が6例、両側高度5例、両側重度3例、高度／重度1例で、14例に補聴器装用を行い、7例に人工内耳手術が施行された。

【考察】

難聴児の早期発見、早期療育の重要性は周知のことであるが、小児難聴診療においては遅発性、進行性難聴の存在に注意が必要である。Watkinら（Arch Dis Child 2011）は、NHS後の追跡研究において、約4割で乳幼児期以降に難聴が発症したと報告している。本検討でもNHS pass後に遅発性進行性難聴を呈した例が8例あり、そのうち6例に難聴の家族歴があった。3例は健診を介して発見されたが、5例は聞き取りの悪さや言葉の遅れから診断に至っており、健診等でより効率的なスクリーニングが行える体制作りが重要と思われた。cCMVは遅発性進行性難聴を来しうる主要な原因の一つであり、Mortonら（N Engl J Med 2006）は、生下時で21%、4歳時で25%の原因がcCMVであったと報告している。本検討でも3例がcCMVの診断に至ったが、これらは早期に診断に至らない場合には治療対象とならないため、新生児期に診断できるような新たなスクリーニング法の導入が望まれる。