人工内耳埋め込み手術奏効のムンプス聾症例

菊田 周・熊川 孝三・徳永 英吉*・山根 雅昭

Two Cases of Effective Cochlear Implantations
for Deafness Following Mumps

Shu Kikuta, Kozo Kumakawa and Masaaki Yamane

(Toranomon Hospital)

Eikichi Tokunaga

(Ageo Central General Hospital)

While it is well known that mumps is a potential cause of deafness, it is not generally appreciated that it can produce total deafness. The damage is usually unilateral but bilateral disorder has been recorded. Deafness following mumps is usually severe and generally permanent. Only a mumps vaccination prevents deafness. Two cases are presented with severe bilateral hearing loss following mumps in spite of intensive conventional therapies. A 5 year-old female without natural infections of mumps or mumps vaccination already had bilateral deafness on hospitalization. She had no vestibular symptoms. After 5 months, she had cochlear implantation therapy. A 26 year-old woman without natural infections of mumps or mumps vaccination had bilateral progressive deafness in 2 weeks and temporary vestibular symptoms. After 6 months, she also had cochlear implantation therapy. The hearing ability of both cases after operation was very satisfactory owing to no complications (otitis media or malformation), enough inserting channels and comprehensive rehabilitations. We emphasize the importance of mumps vaccination and recommend a cochlear implant therapy for bilateral total deafness following mumps.

Key words : cochlear implantation, deafness, mumps

はじめに

ムンプスウイルスは、パラミクソウイルス族に属するRNAウイルスで、耳下腺、顎下腺、舌下腺などの唾液腺や脾臓、精巣、卵巣などの実質性臓器炎を引き起こす以外に、神経親和性が高く、種々の中枢神経感染症を起こす¹⁾。また、血清型は1種類で、いったん罹患すればほとんどの個体で、終生免疫が成立することが知られている。ムンプスによる内耳障害の発生は、ムンプス罹患患者の0.005%とされ²⁾、通常は一側性であるが、まれに両側難聴を引き起こす³⁾。われわれは人工内耳埋め込み手術が奏効した両側ムンプス聾の2症例を経験した。ムン

プス聾に対する人工内耳埋め込み手術の効果を中心に疫学的考察を加えて報告する。

症 例

症例1: 5歳, 女児。

家族歴: 特記すべきことなし。

既往歴: ムンプス自然感染, 予防接種歴なし。

現病歴: 平成12年7月9日, 両側耳下腺腫脹が出現し, 7月12日夕刻に両側難聴を両親に訴えたため, 7月17日近医を受診した。受診時耳内所見に異常を認めず, 眼振も認めなかった。純音聴力検査上, 右120 dBHL, 左

虎の門病院耳鼻咽喉科

* 上尾中央総合病院耳鼻咽喉科

125 dBHL の高度感音難聴を認めた。難聴出現以前の聴力や言語発達には異常を認めなかった。

血液検査所見：初診時採血で、ムンプス IgM (EIA) 15.83 (基準値 0.80 未満) と高値であった。その他、血液生化学検査上異常を認めなかった。

ABR 検査：105 dB SPL にて両側とも無反応。

カロリック検査：施行せず。

耳 X 線：異常なし。

MRI, CT 検査：中耳炎, 内耳奇形等, 異常所見は認めず。

経過：ムンプス難聴確実例と診断されたため、初診時よりステロイド治療 (リンデロン 4 mg より漸減) を行うも効果なく、聴力不変でリハビリテーションを開始。半年後の平成 13 年 1 月 18 日、左人工内耳埋め込み手術を施行した。コクレア社製 N24 を使用し、電極 22 個、支持電極 1 個、計 23 個が挿入された。

成績：手術後経過に問題なく、聴覚のみの聴取能は単音節 86%, 福田版単語リストで 70% と良好な成績であった (表 1)。言語性 IQ119, 動作性 IQ157, 全 IQ141 と言語、動作の発達は良好であった。現在、普通学校に通学している。

症例 2：29 歳、女性。

家族歴：平成 14 年 2 月末、長女がムンプス罹患。

既往歴：ムンプス自然感染、予防接種歴なし。

現病歴：3 月 11 日両側耳下腺腫脹が出現、3 月 12 日左耳閉感、左耳鳴が出現、3 月 13 日回転性めまいが出現したため、3 月 14 日に近医を受診したところ、純音聴力検査では右 12.5 dBHL, 左 58.8 dBHL であった。急性感音難聴疑いでステロイド治療 (詳細不明) を開始するも、3 月 18 日に右耳鳴、難聴出現、3 月 19 日より紹介先病院でステロイド (ソルコーテフ 500 mg より開始、計 25 日間投与)、 γ -グロブリン治療 (ベニロン 5 g, 6 日間)、高

圧酸素療法 (2 気圧, 60 分) を行うも、聴力低下はさらに進行し、3 月 25 日に両側 110 dBHL となった (図 1)。

血液検査所見：初診時採血で、ムンプス IgM (EIA) 13.68 (基準値 0.80 未満), ムンプス IgG (EIA) 70.1 (基準値 2.0 未満) と高値であった。

ABR 検査：90 dB SPL にて両側とも無反応。

カロリックテスト：空気 10°C 刺激にて、右 32°/秒, 左 39°/秒で、CP を認めなかった。

MRI, CT 検査：中耳炎, 内耳奇形等, 異常所見は認めず。

経過：あらゆる治療に反応せず、聴力は不変で、約 5 か月後の平成 14 年 9 月 11 日に右人工内耳埋め込み手術を施行した。クラリオン S を使用し、16 電極が挿入された。

成績：CI2002 年評価法による聴覚のみの単語聴取能は 100%, 文節聴取能は 93%, 語文聴取能は 73% であり、良好な成績であった (表 1)。

考 察

表 2 に昭和 62 年度改訂ムンプス難聴の診断基準、表 3 にムンプス難聴の特徴を示す^{4)~8)}。急性感音難聴の原因としてウイルス感染はよく知られ、特に血管条、ライスネル膜、コルチ器内支持細胞に親和性のあるムンプスウイルスが、高い頻度で障害を引き起こし、内耳迷路炎を引き起こすことも知られている⁹⁾。その発生はムンプス感染の重症度、合併症の有無とは相関がなく、大多数の患者で一側耳の高度急性感音難聴を引き起こすが、まれに両側の高度難聴を引き起こす。

耳下腺腫脹から難聴発症までの期間は、14 日以内に約半数が現れるとされるが⁵⁾、難聴が耳下腺腫脹に先行したり、耳下腺腫脹を示さない場合、あるいはムンプス不顕性感染に伴い難聴が発生する場合もあるので¹⁰⁾、急性感音難聴の患者を診た場合は注意が必要である。これらムンプスウイルスによる難聴は、治療に反応する症例は一部あるものの⁶⁾、ほとんどはいかなる治療手段をもってしても治療抵抗性で、症例 2 のように難聴が起こる以前にステロイド治療を始めたとしても、その発生をくい止めることはできず部分的な改善すらほとんど期待できないのが現状である。

この難聴の成立過程は、突発性難聴のようなある時突然に気付く形式とは異なり、4~5 日の経過で徐々に進行し、高度急性感音難聴を残す。前庭症状については、小児より成人の方が随伴する可能性が高くなる傾向にあり⁷⁾、今回の症例でもその傾向が認められた。ただし、難

表 1 両症例のまとめ

	症例 1 (5 歳女児)	症例 2 (29 歳女性)
失聴までの期間	8 日	14 日
前庭症状	(一)	回転性めまい
失聴期間	約 6 か月	約 5 か月
電極	コクレア社製 N24 23 電極挿入	クラリオン S 16 電極挿入
術後の言語聴取能	単音節 86% 福田版単語リスト 70%	CI2002 年評価法 単語聴取能 100% 文節聴取能 93% 語文聴取能 73%

図1 純音聴力検査の推移 (症例2)

3月14日(近医受診時), 3月20日, 3月25日. 経過とともに右聴力の低下も認めた. 3月25日には, ほぼ両側聾である.

聴が高度で軽快しにくいのに対して, 前庭症状は一過性で長くとも1~2ヵ月で治まるのが特徴である⁸⁾. 前庭症状が年齢により発現を異にするのかは疑問であり, 今後の検討が必要である.

ムンプス難聴の発生率は, ムンプス罹患患者の0.005%とされ²⁾, 両側ムンプス難聴の発生率については, さらにその10分の1程度とされる¹¹⁾. ムンプス感染症は一般的に軽症と考えられがちであるが, 今回のような合併症を考えると必ずしも軽症ではなく, ムンプスウイルスは一度の感染で終生免疫の獲得が可能なので, ワクチンによって予防することが望ましい. ワクチン接種による難聴の発生の報告はあるものの¹²⁾, 自然感染による難聴発生の方がはるかに高く, 昭和54~59年のデータでムンプスワクチンの接種率の増加に相まって, ムンプス難聴患者の減少が報告されている¹³⁾.

以上より, 一度発症したら治療抵抗性で, 重篤な後遺症を残すムンプス難聴の発症を予防するには, 現段階ではワクチン接種以外にない, その重要性を喚起したい. 特に片側性難聴がある人, あるいは女性の場合は子供からの感染機会を考えるとワクチン接種は推奨されるべきである.

今回, 不幸にして両側聾に陥り, 人工内耳埋め込み手術を選択したが, 本症例の手術後の聴取能はきわめて良好であった. その理由として, 患者, 家族への十分な説明の後, 早期にリハビリテーションを行い, 失聴期間の短い間に手術を行ったことと, 中耳炎や奇形等の合併症もなく, 手術操作も満足いくものであったことが挙げられる. したがって, ムンプスが原因の両耳聾に対する人工内耳埋め込み手術は有効な治療法で, その効果が示されたといえよう. 症例1の女兒は車の後部席から母の話

表 2 ムンプス難聴診断基準 (昭和 62 年度改訂)
(厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班)

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、同一方法により測定して 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

表 3 ムンプス難聴の特徴^{4)～8)}

- ・ムンプス罹患患者の約 0.005% に発生し、一側性のことが多いが、ムンプス難聴患者の約 10 分の 1 に両側で発生する
- ・腫脹出現 4 日前より、出現後 18 日以内に発生することが多い
- ・まれに治療に反応する症例もあるが、一般に高度感音難聴もしくは聾となり、予後は非常に不良である
- ・前庭機能障害は約半数にみられ、年齢が高くなるほど発生頻度は高くなる傾向にあるが、難聴に比べて軽微で数か月以内に回復する例が多い
- ・血清学的にムンプス抗体の測定が診断に有用である

すことがわかるほどである。

両側ムンプス聾は非常にまれではあるが、健常人の突然の失聴という例外的な患者が発生する事実は、決して看過できない重大な問題を含んでいる。ムンプス難聴の詳細な病理学的検討の報告はいまだ十分とはいえず¹⁴⁾、今後、症例の集積と検討が求められる。

ま と め

1. 人工内耳埋め込み手術を行った両側ムンプス聾の 2 症例を報告した。
2. 現在のところ、ムンプス難聴を予防するには、ワク

チン予防接種が妥当である。

3. 不幸にして両側ムンプス聾に陥った場合は、失聴期間の短い間に人工内耳埋め込み手術治療が勧められる。

参考文献

- 1) 西條政幸, 藤田晃三 : ムンプスウイルス. 日本臨牀 55 : 870 ～ 875, 1997.
- 2) Everberg G : Deafness following mumps. Acta Otolaryngol 48 : 397 ～ 403, 1957.
- 3) Bitnun S, Rakover Y and Rosen G : Acute bilateral total deafness complicating mumps. J Laryngol Otol 100 : 943 ～ 945, 1986.
- 4) Hall R and Richards H : Hearing loss due to mumps. Arch Dis Child 62 : 189 ～ 191, 1987.
- 5) 柳原尚明, 西岡出雄, 佐藤英光 : 愛媛県下におけるムンプス難聴の疫学調査第二報. 厚生省特定疾患「急性高度難聴」調査研究班 昭和 58 年度研究業績報告書 : 47 ～ 50, 1984.
- 6) 岡本牧人, 設楽哲也, 八尾和雄 : ムンプスによる感音難聴—ろうでない症例について—. 日耳鼻 81 : 616 ～ 625, 1985.
- 7) 村上嘉彦 : ムンプス難聴. JOHNS 10 : 929 ～ 934, 1994.
- 8) Mizushima N and Murakami Y : Deafness following mumps; the possible pathogenesis and incidence of deafness. Auris Nasus Larynx 13 Suppl 1 : S55 ～ S57, 1986.
- 9) Davis LE and Johnson RT : Experimental viral infection of the inner ear. I. Acute infections of the newborn hamster labyrinth. Lab Invest 34 : 349 ～ 356, 1976.
- 10) Fukuda S, Chida E, Kuroda T, et al. : An anti-mumps IgM antibody level in the serum idiopathic sudden sensorineural hearing loss. Auris Nasus Larynx 28 Suppl : S3 ～ S5, 2001.
- 11) 大島弘至, 降矢宜成 : 流行性耳下腺炎性聾の臨床的観察. 日耳鼻 59 : 1351 ～ 1362, 1956.
- 12) 古賀啓次郎 : MMR 予防接種後に起こった両側急性高度難聴の一症例. 日耳鼻 94 : 1142 ～ 1145, 1991.
- 13) 神崎 仁, 木村慶子 : 東京都内一小中学校におけるムンプス罹患率, ワクチン接種率と合併症に関する調査結果. 厚生省特定疾患急性高度難聴調査研究班 昭和 59 年度研究報告書. 41 ～ 42, 1985.
- 14) 福田 諭, 石川和郎 : ウイルス性難聴の病理. JOHNS 9 : 31 ～ 35, 1993.

原稿受付 : 平成 16 年 2 月 16 日

原稿採択 : 平成 16 年 3 月 17 日

別刷請求先 : 菊田 周

〒105-8470 東京都港区虎の門 2-2-2

虎の門病院耳鼻咽喉科