

○近藤英司<sup>1)</sup>, 東 貴弘<sup>1)</sup>, 石谷えみ<sup>1)</sup>, 坂本 幸<sup>1)</sup>,  
島田亜紀<sup>1)2)</sup>, 宇高二良<sup>1)3)</sup>, 北村嘉章<sup>1)</sup>

- 1) 徳島大学医学部耳鼻咽喉科,
- 2) せきね耳鼻咽喉科医院,
- 3) 宇高耳鼻咽喉科医院

#### 【はじめに】

原発性線毛運動不全症は全身の線毛機能の不全を呈する常染色体劣性遺伝の疾患で、慢性副鼻腔炎、気管支拡張症、不妊、中耳炎を呈し、内臓逆位を伴うものをカルタゲナー症候群という。原発性線毛運動不全症の滲出性中耳炎は慢性的に経過し、一般的な滲出性中耳炎のように学齢期に軽快せず成人期を迎えても遷延し、鼓膜換気チューブ留置しても反復する耳漏が問題となる。また、軟骨伝導補聴器は、外耳道閉鎖症や難治性の中耳炎による耳漏症例など気導補聴器の装用が難しい症例が良い適応になるとされている。今回、耳漏が持続するカルタゲナー症候群の5歳男児に軟骨伝導補聴器を用い有効であった1例を経験したので報告する。

#### 【症例】

5歳10か月の男児。家族歴はなく出生直後に呼吸障害があり内臓逆位を認めカルタゲナー症候群を疑われていた。その後中耳炎や気管支炎を反復し、1歳10か月時に鼻粘膜生検で線毛の微細構造異常を認めカルタゲナー症候群の診断に至った。反復する耳漏に対し局所処置が継続されていたが、5歳時に幼稚園の健診でことばの間違いを指摘され前医を受診した際、両側に耳漏を伴う慢性中耳炎と難聴が認められた。また、言語発達遅滞が疑われたため、中耳炎の管理と聴覚補償を検討する目的で当院に紹介となった。当院初診時には両鼓膜の穿孔と漿液性の耳漏を認め、両側鼻腔には粘調な鼻汁を認めていた。気導聴力は4分法で右43.8dBHL、左43.8dBHLであり中等度伝音難聴を呈していた。言語評価では、絵画語彙発達検査ではSS3と語彙力の弱さを認め、WPPSI-3ではFSIQ64 VCI65 PRI79 PSI71 GLC 75と知的障害が疑われる結果であった。言語発達の促進、就学に備える目的で軟骨伝導補聴器を用いた聴覚補償を勧め、同意が得られたので試聴させた。音場閾値検査では裸耳に比べ補聴器装用で5~15dB 閾値が改善し装用効果を認めた。4か月の試聴で装用は安定したため軽度・中等度難聴児補聴器購入費助成制度を用いて購入に至り、現在学校で使用している。

#### 【考察】

軽度~中等度難聴の子どもは音に気づくことはできるが言葉の聞き取りは不完全なため、言語発達遅滞を引き起こすことがあるとされ、幼児期から難治性中耳炎を合併した本児は、難聴が言語発達遅滞に影響した可能性があると考えられた。また、学校のような集団学習場面で軽度難聴では25~50%、中等度難聴の40dBでは50~70%、50dBでは80~100% 会話を聞き落とし、学習の妨げが生じる可能性があるとされている。原発性線毛運動不全症などで、乳児期から難治性中耳炎により耳漏が続き、難聴が認められる症例では早期から聴力と言語発達の評価が必要であり、耳漏があっても使用できる軟骨伝導補聴器は有効であると考えられた。