

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
総括研究報告書

「先天性および若年性の視覚聴覚二重障害に対する一体的診療体制に関する研究」

研究代表者 松永達雄

国立病院機構東京医療センター 臨床研究センター聴覚・平衡覚研究部 部長 / 臨床遺伝センター長

研究要旨

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の原因となる難病の患者の一体的診療体制の確立を目的として、患者の実態把握、診療マニュアル策定、一体的診療モデルの確立、関連団体との連携、遺伝子診断の導入、情報の普及、国際的研究展開を実施する。その結果、適正な診療体制の配置、標準的な医療の確立と普及、一体的診療の有効性と課題の解明、初期診療の道筋、早期診断、先進的医療の導入の成果が期待される。本年度は、患者の実態調査、診療マニュアル、医療情報公開、データベース協力、一体的診療体制モデル検証、患者会・学会等との連携、遺伝子検査体制構築、国際研究体制構築を進めて、本難病の診療に役立つ成果を得た。

松永達雄・独立行政法人国立病院機構東京医療センター・臨床研究センター聴覚・平衡覚研究部長、臨床遺伝センター長

角田和繁・独立行政法人国立病院機構東京医療センター・臨床研究センター視覚研究部長

藤波芳・独立行政法人国立病院機構東京医療センター・臨床研究センター視覚研究部視覚生理学研究室長

岩田岳・独立行政法人国立病院機構東京医療センター・臨床研究センター分子細胞生物学研究部長

加我君孝・独立行政法人国立病院機構東京医療センター・臨床研究センター名誉臨床研究センター長

廣田栄子・国立大学法人筑波大学・人間総合科学研究科・名誉教授

守本倫子・国立研究開発法人国立成育医療研究センター・感覚器・形態外科部耳鼻咽喉科医長

仁科幸子・国立研究開発法人国立成育医療研究センター・感覚器・形態外科部眼科医員

仲野敦子・千葉県こども病院・診療部長

木下彩子・地方独立行政法人大阪市民病院機構大阪市立総合医療センター・小児耳鼻咽喉科医長

副島千晶・地方独立行政法人大阪市民病院機構大阪市立総合医療センター・耳鼻咽喉科研究医

高木明・地方独立行政法人静岡県立病院機構静岡県立総合病院・副院長

山澤一樹・独立行政法人国立病院機構東京医療センター・臨床遺伝センター／小児科医員

A. 研究目的

本研究の対象は、先天性および若年性（40歳未満で発症）の視覚聴覚二重障害（盲ろう）の原因となる難病で、該当する疾病が35以上と多様であり（資料1）、患者数は全国に約2600人と推計される^{1)、2)}。本難病では、コミュニケーション、情報の入手、移動が極めて困難となる。特に小児の約90%は知的障害や肢体不自由などの他の障害も重複するため負担が大きい。本難病患者に対する早期診断、早期介入で、教育と社会参加を促進する必要性は高い。我々はこれ

まで本障害の疫学研究、臨床診断と病態解明を進めてきた。本研究では、本難病を一体的に診療する体制の構築を目的とする。

(文献)

- 1) 前田晃秀. 盲ろう者（視覚聴覚二重障害者）における身体障害者手帳の交付状況の実態—自治体を対象とした全国調査から—。社会福祉学 56,94-104, 2016
- 2) 前田晃秀、廣田栄子. 高齢期の視覚聴覚二重障害者（盲ろう者）の障害程度とコミュニ

ケーション状況に関する全国実態調査。
Audiology Japan 59,632-643, 2016

B. 研究方法

a. 患者の実態調査

全国疫学調査を、まず疾患別の患者数調査（一次調査）を郵送によるアンケート調査で行う（資料2）。適正な医療体制の規模と配置の策定には、多数を対象とした量的・統計的な調査が必須となる。診断や治療の専門性からみて、患者はある程度規模の大きい、眼科と耳鼻科の専門医師の常勤する病院で受療しているとみられるため、200床以上で耳鼻科・眼科の常勤医がいる病院を抽出し（1061施設）、耳鼻咽喉科、眼科、小児科、遺伝科に調査票を郵送し（計3191通）、解析する。

b. 教育、福祉の実態把握

本難病では、病院を受療せず、福祉施設や特別支援学校で支援、ケアを受けていることもあるため、その情報も必要である。29年度は研究分担者の廣田栄子が福祉の全国調査を、研究協力者の星祐子（国立特別支援教育総合研究所上席総括研究員）が、全国の特別支援学校（約3000校）を対象とした教育の調査を行う。

c. 診療マニュアル策定

本医療の専門家の経験、学識、本研究で集積される情報に基づいて、本難病の診療マニュアルを策定する。29年度に総論の原案をまとめる。

d. 医療情報公開

本難病の医療情報を、患者、医療者、一般向けに提供するWEBサイトを作成し、国立病院機構東京医療センターのサーバーから公開する。29年度に全体構成を完成する。

e. データベースへの協力

29年度から臨床ゲノム情報統合データベース（希少・難治性疾患領域）に登録する。

f. 一体的診療体制のモデル確立と検証

29年度は東京医療センターで一体的診療を開始する。

g. 患者会・学会等との連携

29年度から東京医療センターを中心とした医療機関、患者会、患者支援団体、教育機関、学会および他の研究班との連携体制を構築する。

h. 遺伝子検査体制構築

29年度に本研究対象の主たる難病の遺伝子検査を保険適用で実施できる体制を整備する。

i. 国際研究体制構築

本難病の診療の資料やインターネット情報はほぼ皆無であるため、海外の先進的医療施設との研究協力体制を構築し、海外の現地調査を行い、患者の診療に陪席して実際の技術を習得する。本難病の一体的診療に20年以上前から取り組む英国ロンドン大学小児衛生研究所と協力する。

（倫理面への配慮）

本研究では難聴者およびその親族の遺伝子解析および疫学研究を行なうため、「ヘルシンキ宣言」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「国立病院機構東京医療センター倫理委員会規定」を遵守して進める。すなわち人間の尊厳に対する十分な配慮、事前の十分な説明と自由意志による同意、個人に関する情報の徹底、人類の知的基盤、健康、福祉へ貢献する社会的に有益な研究の実施、個人の人権の保障の科学的、社会的利益に対する優先、本指針に基づく研究計画の作成、遵守及び事前の倫理審査委員会の審査・承認による研究の適正性の確保、研究の実施状況の第三者による調査と研究結果の公表を通じた研究の透明性の確保に関して、十分に注意を払いながら実施する。これにより、倫理面の問題がないと判断する。

C. 研究結果

a. 患者の実態調査

一次調査の調査票を1061施設の視覚聴覚二重障害の診療科に3191通送付して、832施設（78.4%）から1091通（34.2%）の返信があり、84疾患1038症例と本難病の多様性を示す結果であった。詳細は今後、論文として発表予定である。

b. 教育、福祉の実態把握

厚生労働省委託事業Ⅰ（盲ろう者向け通訳者養成研修等事業）による視覚聴覚二重障害児145世帯の全国調査から、盲ろう児のコミュニケーションの療育を促進する必要性が判明し、診療マニュアルに反映した。特別支援学校の実態調査は、平成29年10月に実施して、データ解析中である。

c. 診療マニュアル策定

全体構成を決定し、22人の分担執筆者で15項目の原稿を作成した（資料3）。

d. 医療情報公開

WEBサイト

(<http://www.ntmc.go.jp/ntmc/deafblind/index.html>) の構成を決定した（資料4）。

e. データベースへの協力

臨床ゲノム情報統合データベース（希少・難治性疾患領域）に本難病60症例を登録した。

f. 一体的診療体制のモデル確立と検証

現時点までに8例で実施した（資料5）。

g. 患者会・学会等との連携

全国盲ろう者協会、全国盲ろう者団体連絡協議会、盲ろう児とその家族の会、全国の盲ろう者友の会、全国盲ろう教育研究会と連携して、班会議参加、意見交換の継続、患者紹介、診療マニュアルの分担執筆（資料3）を進めた。関連する学会、研究班にも本研究成果を報告した。

h. 遺伝子診断の実施体制

かずさDNA研究所で遺伝子検査の受託体制を整備し、研究検査から開始した。

i. 公開講座実施

30年度の開催準備を進めた。

j. 国際研究体制構築

英国施設を研究代表者が訪問し、本医療の情報収集を行った。さらに英国施設責任者のBitner-Glindzicz教授と二国間交流事業共同研究の申請を、それぞれ英国Royal Societyと日本学術振興会に行った。

D. 考察

a. 患者の実態調査

「全国疫学調査マニュアル」にしたがって先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の原因となる難病に対する国内で初めての医学的調査としての全国疫学調査を実施した。我々の知る限りでは、世界的にも初めての調査である。今後、一次調査で患者ありと回答した施設へ頻度分布、症状、診療内容、医療提供体制の調査

（二次調査）を行う予定である。この結果、患者実態の把握により、適正な医療提供体制および医療制度の策定が可能となる。各地域および

国全体としての通訳・介助員の養成、派遣体制の適切な整備が進む。

b. 教育、福祉の実態把握

現在データ解析中であり、次年度にデータをまとめて、診療マニュアル策定などに活用する予定である。

c. 診療マニュアル策定

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の原因となる難病の診療マニュアル策定を進めた。このような診療マニュアルは国内、国外に存在せず、本マニュアルが世界初である。このため参考資料がなく、作成には困難を極めたが、現時点までに第I章と第II章の15項目の原稿を22人の分担執筆者で作成した。本診療マニュアルは国内学会の承認を得るとともに、英文に翻訳して国外でも活用できるようにする予定である。診療マニュアルの作成、公開によって、標準的治療の普及が可能となり、早期診断・治療につながる。これにより患者への教育効果と社会参加が促進し、社会の活性化につながる。

d. 医療情報公開

次年度から、アンケート調査、診療マニュアル等を順次公開していく予定である。次年度後半には、診療の際に配布できるパンフレットも作成する予定である。

e. データベースへの協力

患者データベースへの登録による患者情報の把握と検討によって、科学的根拠に基づいた診療ガイドライン等の作成、更新が可能となる。次年度はAMED難病プラットフォームのレジストリ構築支援によって国立病院機構東京医療センターのデータベースへの登録を開始する。

f. 一体的診療体制のモデル確立と検証

視覚聴覚二重障害に対する一体的な医療体制の確立により、重複した診療や検査を回避できて、医療費削減につながる。

g. 患者会・学会等との連携

全国の患者会を介した医療情報の普及とネットワーク化により、医療から教育および社会支援へのシームレスな連携、小児から成人への移行が促進され、自立した生活につながる。

h. 遺伝子診断の実施体制

視覚聴覚二重障害の原因となる主たる難病に対する遺伝子検査を保険適用検査として行う体

制の整備を進めた。遺伝学的の実装により、未診断症例の減少と早期診断が可能となる。

i. 国際研究体制構築

本難病の診療の資料やインターネット情報はほぼ皆無であるため、海外の先進的医療施設との研究協力体制を構築し、海外の現地調査を行い、患者の診療に陪席して実際の技術を習得する。英国ロンドン大学小児衛生研究所およびグレート・オーモンド・ストリート病院との情報交換、意見交換によって本難病に対する先進的医療を導入できた。

E. 結論

患者の実態調査、診療マニュアル、医療情報公開、データベース協力、一体的診療体制モデル検証、患者会・学会等との連携、遺伝子検査体制構築、国際研究体制構築を進めて、本難病の診療に役立つ成果を得た。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

Shigemizu D*, Miya F, Akiyama S, Okuda S, Boroevich KA, Fujimoto A, Nakagawa H, Ozaki K, Niida S, Kanemura Y, Okamoto N, Saitoh S, Kato M, Yamasaki M, Matsunaga T, Mutai H, Kosaki K, Tsunoda T*. IMSindel: An accurate intermediate-size indel detection tool incorporating *de novo* assembly and gapped global-local alignment with split read analysis. *Sci Rep.* 2018; 8:5608 doi:10.1038/s41598-018-23978-z

2. 学会発表

Hemphill SE, Cushman BJ, Oza AM, Shen J, Chapin A, Booth K, Azaiez H, Duzkale H, Zhang W, Matsunaga T, Rehm HL, Tayoun ANA, Amr SS, DiStefano MT, on behalf of the ClinGen Hearing Loss Clinical Domain Working Group. Progress in evaluating the clinical validity of gene-disease associations in hearing loss. Curating the Clinical Genome Meeting 2017 2017年6月28-30日, Washington, DC, USA

重水大智、宮冬樹、秋山真太郎、奥田修二郎、キースボロエビッチ、藤本明洋、中川英刀、尾崎浩一、新飯田俊平、金村米博、岡本伸彦、齋藤伸治、加藤光広、山崎麻美、松永達雄、務台英樹、小崎健次郎、角田達彦。

疾患原因変異発見のための正確な中間サイズインデル検出法の開発。

第6回生命医薬情報学連合大会(IIBMP 2017). 北海道 2017年9月27-29日

重水大智、宮冬樹、秋山真太郎、奥田修二郎、キースボロエビッチ、藤本明洋、中川英刀、尾崎浩一、新飯田俊平、金村米博、岡本伸彦、齋藤伸治、加藤光広、山崎麻美、松永達雄、務台英樹、小崎健次郎、角田達彦。

疾患原因変異発見のための正確な中間サイズインデル検出法の開発。

日本人類遺伝学会第62回大会。

神戸 2017年11月15-18日

宮冬樹、重水大智、金村米博、齋藤伸治、岡本伸彦、加藤光広、山崎麻美、松永達雄、務台英樹、小崎健次郎。

既存の *exome* 解析では疾患原因変異同定が困難な検体の原因変異探索手法の開発。

日本人類遺伝学会第62回大会。

神戸 2017年11月15-18日

前田亜希子、中村奈津子、藤波芳、野田徹、松永達雄、加我君孝、林孝彰、冲永聡子、角田和繁。

Auditory neuropathy を合併した常染色体優性視神経萎縮症の3例

第65回日本臨床視覚電気生理学学会。

大阪 2017年11月17-18日

松永達雄、加我君孝、務台英樹、奈良清光、南修司郎、山本修子、藤岡正人、小川郁

臨床像起点の遺伝性難聴診療の確立

第27回日本耳科学会総会・学術講演会。テーマセッション

横浜 2017年11月22-24日

務台英樹、松永達雄

Exome 解析を用いた新規難聴原因遺伝子の探索

第27回日本耳科学会総会・学術講演会。

横浜 2017年11月22-24日

Matsunaga T.

Personalized medicine for hereditary hearing loss by phenotype-driven approach.

14th Taiwan-Japan Conference on

Otolaryngology-Head and Neck Surgery.

2017年12月1-2日, Kaohsiung, Taiwan

Mutai H, Momozawa Y, Kamatani Y, Kubo M, Matsunaga T.

Whole Exome Sequencing to Discover Novel
Genes Associated with Hearing Loss.
Association for research in otolaryngology
41st Annual MidWinter Meeting
2018年2月10-14日, San Diego, California,
USA

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得
該当なし
2. 実用新案登録
該当なし
3. その他
該当なし

(資料1)

対象疾病リスト (指：指定難病、小：小児慢性特定疾病、未表示：未指定あるいは病型の一部のみ指定)

原因不明、チャージ症候群 (指、小)、染色体異常、水頭症 (小)、小頭症、アッシャー症候群 (指)、スティックラー症候群・KNIEST 骨異形成症 (小)、ダンディー・ウォーカー症候群 (小)、コルネリア・デランゲ症候群 (小)、ゴールデンハー症候群、メビウス症候群 (指)、ノリー症候群、レーベル先天黒内障、ピエール・ロバン症候群、アイカルディ症候群 (指)、フェイスラー症候群 (指)、アルストレム症候群、マーシャル症候群、トリーチャー・コリンズ症候群、神経線維腫症 (指、小)、先天代謝異常、レフサム病 (小)、コケイン症候群 (指、小)、クルーゾン症候群 (指、小)、バルデー・ビードル症候群 (小)、スタージ・ウェーバー症候群 (指)、ミトコンドリア病 (指、小)、アペール症候群 (指、小)、ハンター症候群、クリッペル・ファイル症候群、スミス・レムリ・オピッツ症候群、眼皮膚白皮症候群 (指、小)、ウォルフラム症候群 (指)、優性遺伝性視神経萎縮、アクセンフェルト・リガー症候群、他

(資料 2)

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の原因となる難病の全国調査

御施設名 () 病院 [1234]
御診療科 () 御名前()

貴診療科で過去5年間(2012年11月1日～2017年10月31日)に主たる診療科として診療された先天性および若年性(39歳以下)に視覚聴覚二重障害を発症した患者の疾病名の欄に症例数をご記入下さい。複数疾病が該当する患者は、二重感覚障害の主たる病態または根本となる疾病を1つご選択ください。(②と⑩の重複は②のみ選択)

- ・視覚聴覚以外の障害・症状を重複する患者、受診年齢が40歳以上の患者も含まれます。重症度は軽度から重度までのいずれも含まれます。
- ・単一障害の患者、難病と関連しない屈折異常、中耳炎による難聴などの組み合わせで二重感覚障害となる患者は含まれません。
- ・診療科間の重複登録がないようにご確認をお願いします。

①原因不明	[例]	⑳ピエール・ロバン症候群	[例]
②早産児・低出生体重	[例]	㉑先天風疹症候群	[例]
③チャージ症候群	[例]	㉒アイカルディ症候群	[例]
④染色体異常	[例]	㉓ファイファー症候群	[例]
⑤先天サイトメガロウイルス感染	[例]	㉔アルストレム症候群	[例]
⑥アッシュャー症候群	[例]	㉕マーシャル症候群	[例]
⑦髄膜炎・脳炎	[例]	㉖トリッキー・コリンズ症候群	[例]
⑧水頭症	[例]	㉗神経線維腫症	[例]
⑨小頭症	[例]	㉘先天代謝異常	[例]
⑩新生児仮死	[例]	㉙レフサム病	[例]
⑪スティックラー症候群・Kniest 異型性	[例]	㉚コケイン症候群	[例]
⑫ダンディー・ウォーカー症候群	[例]	㉛クルーゼン症候群	[例]
⑬ゴルネリア・デラング症候群	[例]	㉜バルデン・ビードル症候群	[例]
⑭ゴールデンハー症候群	[例]	㉝スタージ・ウェーバー症候群	[例]
⑮腫瘍・脳腫瘍	[例]	㉞ミトコンドリア病	[例]
⑯メビウス症候群	[例]	㉟眼皮膚白皮症候群	[例]
⑰脳卒中	[例]	㊱ウォルフラム症候群	[例]
⑱ノリー症候群	[例]	㊲優性遺伝性視神経萎縮	[例]
⑲レーベル先天黒内障	[例]	㊳アクセフェルト・リガー症候群	[例]
その他(疾病名と症例数)			
㊴	[例] ㊴		[例]
㊵	[例] ㊵		[例]
㊶	[例] ㊶		[例]
㊷	[例] ㊷		[例]

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業
「先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の原因となる
難病の全国調査」ご協力をお願い

この度、厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業「先天性および若年性の視覚聴覚二重障害に対する一体的診療体制に関する研究」におきまして、眼科、耳鼻科、小児科、遺伝科を対象とする全国疫学調査を実施することになりました。

視覚聴覚二重障害者は他者とのコミュニケーション、情報の入手、移動が極めて困難となります。特に先天性あるいは若年性に本障害を発症した患者では、教育、就労、生活に多大な支障を来します。しかし本障害の原因となる難病の疾病群は希少かつ多様であり、患者数の実態も不明なのが現状です。そこで本研究事業として、先天性および若年性(39歳以下)の本障害発症の原因となる難病と鑑別疾患の患者数について全国調査を行うこととなりました。本調査では障害の程度が軽度から重症までのいずれも対象とします。この結果は、効果の高い診断と治療をより多くの視覚聴覚二重障害の難病患者に届けるために用いられます。

つきましては、ご多忙中のところ恐縮ですが、過去5年間(2012年11月～2017年10月)の貴診療科における該当患者数についてご記入のうえ、2018年1月31日までにご返送くださいようお願い申し上げます。

該当する患者がおられる場合には、後日二次調査をお願いする可能性もございますが、その際にも御協力宜しくお願い申し上げます。

御不明の点は下記事務局までお問い合わせ下さい。

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害研究班事務局
〒152-8902 東京都目黒区東が丘2-5-1
国立病院機構東京医療センター
臨床研究センター聴覚・平衡覚研究部
研究代表者(聴覚・平衡覚研究部長) 松永 達雄
TEL: 03(3411)0111 FAX 03(3412)9811
Email: deafblind@kankakuki.go.jp

(資料3)

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の 原因となる難病の診療マニュアル

委員長

松永 達雄 (国立病院機構東京医療センター臨床研究センター聴覚・平衡覚研究部)

委員 (五十音順)

有本 友季子 (千葉県こども病院耳鼻咽喉科)
榎本 千江子 (国立病院機構東京医療センター耳鼻咽喉科)
加我 君孝 (国立病院機構東京医療センター臨床研究センター)
木下 彩子 (大阪市立総合医療センター耳鼻咽喉科)
後藤 美和子 (福岡市立こども病院眼科)
齋藤 麻美子 (千葉県こども病院眼科)
高木 明 (静岡県立総合病院耳鼻咽喉科)
高野 賢一 (札幌医科大学耳鼻咽喉科)
田畑 真由美 (CHARGEの会)
土橋 奈々 (福岡市立こども病院耳鼻咽喉科)
角田 和繁 (国立病院機構東京医療センター臨床研究センター視覚研究部)
仲野 敦子 (千葉県こども病院耳鼻咽喉科)
仁科 幸子 (国立成育医療研究センター眼科)
廣田 栄子 (筑波大学人間総合科学研究科)
藤波 芳 (国立病院機構東京医療センター臨床研究センター視覚研究部視覚生理学研究室)
星 祐子 (国立特別支援教育総合研究所インクルーシブ教育システム推進センター)
前田 晃秀 (東京都盲ろう者支援センター)
森 貞子 (盲ろうの子とその家族の会 ふうわ)
森 秀夫 (大阪市立総合医療センター眼科)
守本 倫子 (国立成育医療研究センター耳鼻咽喉科)
山澤 一樹 (国立病院機構東京医療センター小児科・臨床遺伝センター)
横山 連 (大阪市立総合医療センター小児眼科)

目次

I章	概 要	12
	定 義	12
	疫 学	16
	療 育	19
	医療・療育の社会制度	26
	福祉・生活支援	28
	教育機関との連携	40
	患者会（小児）	42
	患者会（全体）	44
II章	基本的診療	46
	眼科問診	46
	耳鼻科問診	49
	眼科身体所見	56
	耳鼻科身体所見	59
	眼科検査	61
	耳鼻科検査	64
	眼科治療・リハビリテーション	67
	耳鼻科治療・リハビリテーション	80

I章 概要

定義

定義：視覚聴覚二重障害（英語: deafblindness, deaf-blindness, deaf/blindness）は視覚と聴覚の重複障害を有することを指します。

重症度：視覚聴覚二重障害の重症度は視覚障害の重症度、聴覚障害の重症度を足し合わせて推定する事はできず、発達時期・状況に応じた感覚受容の困難度、並びに視覚聴覚以外の障害を考慮した形での重症度の評価が必要となります。

発達時期の定義

新生児	1ヶ月未満
乳児	1ヶ月以上1歳未満
幼児	1歳以後-6歳未満
小児	6歳以後-18歳未満
成人	18歳以後

各障害の受障歴における区分：視覚障害・聴覚障害それぞれの発症時期に基づき以下のよう

に区分されます。

先天盲ろう	先天的、乳・幼児期に視聴覚の両方に障害を発症する。
盲ベース盲ろう	視覚障害が先に発症し、その後聴覚障害が発症する。
ろうベース盲ろう	聴覚障害者が先に発症し、その後視覚障害が発症する。
中途盲ろう	先天的、乳・幼児期に視聴覚障害がなく、その後、視覚聴覚の両方に障害を発症する。
加齢に伴う盲ろう	老人性難聴や老人性白内障など、加齢に伴う疾病によって視覚聴覚の両方に障害を発症する。

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害は先天盲ろう、盲ベース盲ろう、ろうベース盲ろう、中途盲ろうを指します。

聴覚障害の程度（良聴耳平均聴力レベル（500Hz, 1000Hz, 2000Hz, 4000Hz））

軽度	25dB 以上 40dB 未満
----	-----------------

小さな声や騒音下での会話の聞き間違いや聞き取り困難を自覚します。
新生児～幼児では見逃されていることもあります。
補聴器なしでも普通学校、仕事にあまり問題ないことも多いです。
会議や授業の聞き取り改善や、乳児幼児の正しい構音獲得のためには補聴器
が有用となる場合があります。

中等度 良聴耳 40dB 以上 70dB 未満
普通の大きさの声の会話の聞き間違いや聞き取り困難を自覚します。
補聴器の良い適応で、補聴器装用で普通学校、一般の仕事が可能なことが多
いです。

高度 良聴耳 70dB 以上 90dB 未満
身体障害者障害程度等級表における聴覚障害の 6 級、4 級に相当します。
非常に大きい声か補聴器を用いないと会話が聞こえません。しかし、聞こえ
ても聞き取りには限界があります。
補聴器でも学習、一般の仕事に困難を経験します。
聴覚特別支援学校・難聴学級との連携が必要となります。
人工内耳の装用が考慮される場合があります。

重度 良聴耳 90dB 以上
身体障害者障害程度等級表における聴覚障害 3 級、2 級に相当します。
補聴器がないと大部分の音が聞こえない
補聴器をつけても会話は聞き取れないことが多い
聴覚特別支援学校へ進む場合がある
人工内耳の装用が考慮される

視覚障害の程度（小児）

小児では視機能の発育過程である為、発育段階により評価が異なります。また、視力・
視野・両眼視機能、視覚障害を原因とする生活の困難さや就学・福祉における支援の必要
性を総合的に評価し、視覚障害の程度を同定する必要があります。

参考として 6～8 歳を想定した基準を呈示します。

軽度 罹患眼が片眼で、罹患眼の矯正視力が 0.3 未満
両眼視機能（立体視）や視野に、ある程度の障害を生じます。
片眼が良好なため、普通学校での学習にあまり影響しません。

微細な運動機能に影響が出ます。

中等度 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力 0.3 以上
小さな文字や遠くの文字の読み取りがしばしば困難である（参考：小児はしばしば自覚症状を訴えないので注意が必要）。
ロービジョンケア・サポートにより普通学校での学習が可能な場合が多いです。

高度 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力が 0.1 以上、0.3 未満
一般の文字の読み書きが困難なため、ロービジョンケア・サポートが必要です。
独自で移動や運動が困難なため、ロービジョンケア・サポートが必要です。
ロービジョンケア・サポートを利用しても普通学校での学習に困難を伴います。
視覚特別支援学校・弱視学級と連携が必要です。

重度 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力 0.1 未満
ロービジョンケア・サポートを利用しても読み書きが困難な場合があります。
ロービジョンケア・サポートを利用しても独自で移動や運動が困難です。
ロービジョンケア・サポートを利用しても普通学校での学習に強い困難を伴います。
視覚特別支援学校へ進む場合がしばしばあります。

*視野狭窄（中心の残存視野がゴールドマン I/4 視標で 20 度以内）を伴う場合には 1 段階上の重症度となります。

視覚障害の程度（成人）

軽度 中等度より軽い障害
読字、独自歩行、仕事にあまり影響しないです。

中等度 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力 0.3 以上
ロービジョンケア・サポートが無いと、一般の大きさの字の読字に困難を自覚します。
ロービジョンケア・サポートにより、一般の仕事が可能なことも多いです。

高度 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力が 0.1 以上、0.3 未満
ロービジョンケア・サポートを利用しても、読字に困難を自覚する事があります。
ロービジョンケア・サポートにより、独自歩行可能だが困難を自覚します。
ロービジョンケア・サポートを利用しても、一般の仕事では困難を自覚しません。

重度 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力 0.1 未満
ロービジョンケア・サポートを利用しても独自が困難な場合があります。
ロービジョンケア・サポートを利用しても独自で移動や運動が困難です
一般の仕事を独自で行うことは困難である

*視野狭窄（中心の残存視野がゴールドマン I/4 視標で 20 度以内）を伴う場合には 1 段階上の重症度となります。

疫学

疫学的統計

視覚・聴覚二重障害児 (child of deafblindness) は、100,000 人に 2~3 人 (ろう者の約 1.2%) の割合といわれています (the Gallaudet Research Institute, 2013: 2011-2012, the Colorado Department of Education, 2007)。我が国では、18 歳未満の当該児は 1,200 人 (厚労省, 2008) と推定されていますが、米国の全域調査では、小児例は毎年、1 万人程度 (0~21 歳) と報告されています。ただし、個々の障害状況は多様で、発達支援には、注意深く個別状況の理解が必要です。

視覚・聴覚二重障害が生じる原因 (表 1) として、米国全域調査では、遺伝性症候群が 44% と半数を占め、代表的なものとして、チャージ症候群、ダウン症候群、アッシャー症候群があります。

表 視覚聴覚二重障害発症の疫学的統計 (0~21歳, 米国, 2016)

病因	頻度	%
1) 遺伝性症候群および障害	4,277	44.4
チャージ症候群	924	9.6
ダウン症候群(トリソミー-21症候群)	305	3.2
アッシャー症候群(I, II, III)	296	3.1
ステイラー症候群	133	1.4
ダンディウォーカー症候群	111	1.2
ゴールデンハール症候群	107	1.1
その他	2,401	24.9
2) 先天性合併症	1,379	14.3
サイトメガロウイルス (CMV)	292	3.0
水頭症	213	2.2
小頭症	208	2.2
その他	666	6.9
3) 出生後の非先天性合併症	1,137	11.8
窒息	199	2.1
重度の頭部損傷	161	1.7
髄膜炎	135	1.4
その他	642	6.7
4) 未熟児の合併症	1,028	10.7
5) 病因不明	1,814	18.8
計	9,635	100.0

National Center Deaf-Blindness, 2016/9/11

<https://nationaldb.org/library/page/1944>

アッシャー症候群では、特にⅢ型は進行性難聴を示す例があり、発達経過に注意が必要です。原因としては、遺伝性症候群のほか、先天性合併症や、出生後に発生の合併、さらに未熟児の合併症がほぼ同率を示しています。

視覚・聴覚二重障害のある小児の発症時期としては、出生時から 2 歳までの言語習得前期が 6%、3 歳から 5 歳の言語習得中の幼児期が 12% であり、6 歳から 11 歳の言語習得後の学童期が

28%、12歳から17歳の思春期に36%が発症と報告されています。

学童期までに半数（46%）、思春期までの小中学校期に82%が発症していますので、教育的課題は大きいといえます。

障害程度

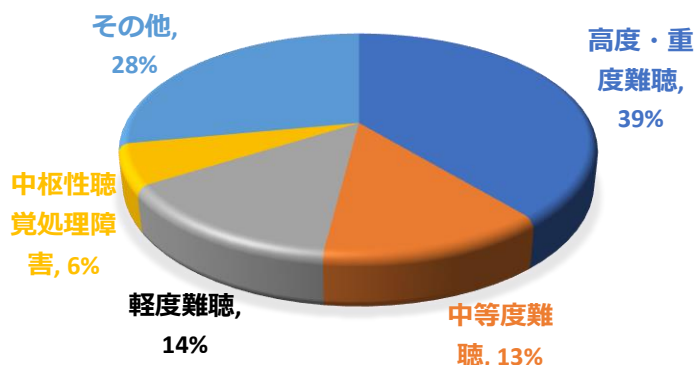
視覚・聴覚二重障害児は、単一の障害によって生じる社会的機能の制約とは大きくかけ離れていることから、感覚障害（impairment）のみでなく、日常生活機能（function）で障害状況を理解することが必要とされており、様々な視点での障害評価が提唱されています。

図1 a, bでは、上記の米国全域調査において基礎的な感覚器情報によって、小児の分布を示します。聴覚障害については、高度・重度難聴が39%で、中等度難聴と軽度難聴では27%になり、聴覚活用の対象児が多いといえます。

視覚障害については、全盲児が17%、法的盲児（重度視覚障害児）24%と合わせると41%であり、ロービジョン（弱視）21%になります。

視覚聴覚二重障害児といっても、全盲ろう児は1%に過ぎず、それ以外は、いずれかの感覚が残存するとされており、コミュニケーション支援として残存する感覚器の活用の重要性について指摘できます。しかしながら、視覚矯正は42%、補聴器装用48%、人工内耳10%の装用にとどまっています。現在では、小児専門機関では乳幼児期から、目や耳の障害の早期診断と、有効な感覚保障機器（補聴器や眼鏡他）の処方が可能です。また、小児発達には早期の感覚補償機器の活用に基づいた療育支援が重要です。単一の感覚器の障害状況との差異を把握し、どちらの感覚を優位に活用できるのかについて検討して、コミュニケーション法の選択と指導法の検討が喫緊の課題になります。

聴覚障害



視覚障害

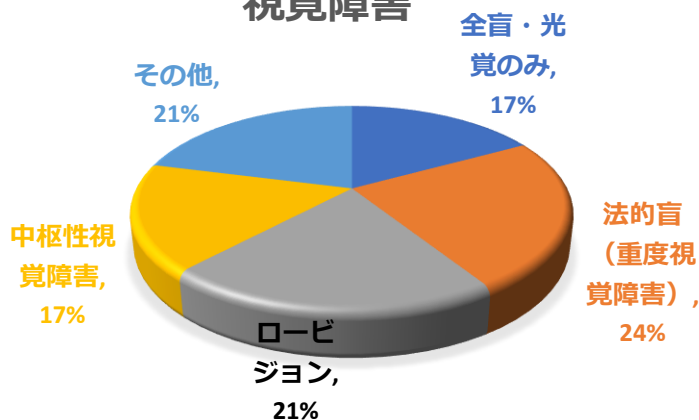


図1 感覚器障害程度分布
a:聴覚障害、b:視覚障害

併せ持つ障害

視覚聴覚二重障害児の89%が、1～2種の他の障害を併せ持つとされ、とくに、認知障害（知的障害）を併せ持つ小児が66%、肢体不自由が57%と多く、いずれも過半数を占めています。さらに、40%以上が4種かそれ以上の障害を併せ持つといえます。従って、複雑な健康状況にかかわるケアを要する小児も多く、健康管理を基盤においた早期からの養育・教育支援が必要です。

併せもつ障害	%
認知障害	66%
肢体不自由	57%
複合的健康ケアニ	38%
行動変容	9%
その他	30%

一方で、感覚器に二重障害のある小児では、影響として言語獲得や基本的な学習行動の形成が妨げられ、全般的な発達遅滞の行動や心理状況を呈している場合も少なくありません。そこで、乳幼児期の発達評価や予後の予測・助言では、これらの感覚器障害による影響を検討して慎重な鑑別と発達への期待が求められます。

表2 併せ持つ障害

指導教育方法や、教育施設の選択・進路の方針、見通しをもった支援についての助言には、診断後の早期から経過観察を行い、各発達段階でのアセスメントによる障害状況の理解が必要になります。

(引用：Killoran, J. (2007). The national deaf-blind child count: 1998-2005)

療育

幼小児期における視覚聴覚二重障害療育について

先天性または、幼児期初期からの視覚聴覚障害をもつ小児では、早期に障害の程度と状況についての的確に把握し、保有する感覚や能力を活用して、対人交流やコミュニケーション基盤の形成が緊急の課題になります。それは、乳幼児期から視覚・聴覚経由の感覚刺激が乏しいことによって、外的世界や周囲の状況、あるいは他者に係わる機会が制限され、学習に関わる動機付けを持ちにくく、探索・運動・社会・生活・言語の発達のあらゆる面に影響を及ぼすことになるからです。運動覚、触覚、味覚、臭覚など全感覚を駆使して、外界の認識や他者理解などを進める養育や教育・療育が基本的支援になります。

知的障害を併せ持つ場合には、とくに食事・排泄・衣服着脱・身辺自立などのセルフケアや社会的行動についての発達指導に基盤をおき、個々の状況にあわせた発達課題についての助言の視点が必要になります。

幼児の学習の基盤は、家族など周囲との人的関係にありますので、遊びや生活指導を通じてコミュニケーションがとれるよう積極的な関わりを始めます。基礎的な人間関係ができた後には、聴覚障害が重度であれば手話やサイン、軽中等度であれば聴覚と音声を用いた学習が有効に進められます。知的障害児では、視覚と聴覚とどちらの学習が容易であるかを観察し、可能な会話法について検討します。

言語学習については、認知的観点からことばの意味を担う概念形成の指導、さらに意味の表象としてのシンボルの形成を重視して、繰り返し丁寧な指導段階の積み重ねが求められます。幼小児期の指導計画は、発症年齢、言語習得の有無、認知機能、運動機能、感覚障害の重症度の個別状況の検討が重要です。養育には家族の負担が多くなり、家族中心の支援サービスで構成することが前提になります。

なお、視覚聴覚二重障害児の障害状況は個人差が大きく、通常発達と対応した教育が行える小児も半数近く含まれ、初等中等教育、さらに高等教育に繋げる発達支援の系統性に注意が必要です。言語獲得開始後には、初語から書記言語への移行や感覚補償機器導入に徹底した教育・指導の体制を必要とします。

早期発見と早期介入

先天性の小児や、言語習得前に発症した児については、乳幼児期からの早期介入が重要です。早期に障害の程度と状況についての的確に把握し、補聴器や人工内耳、眼鏡の装用により、保有する感覚や能力を最大限に活用して、乳幼児期の発達課題を充実させ、養育をベースに介入・指導を行うことが目標になります。また、早期介入により、行動や情緒・学習面についての二次

障害の発生を減じることができます。そこで、医療・保健・療育・教育の各種関係者の協力と家族の啓発が欠かせないといえます。

障害の機能による分類

障害状況の理解と支援法の検討のためには、障害の発症時期による障害の機能分類が用いられています。先天的に視覚聴覚二重障害を発生した小児の他、先に視覚障害があり遅れて聴覚障害が併発する例があります。また、その逆の順で障害を併発する例があり、それぞれで主な発達課題が異なっています。

指導・支援では、感覚障害が幼児期の言語発達等幼児期の学習全般に及ぼす影響や、中途障害による受障後の会話・移動などの障害補償学習の困難さに注目します。

感覚の感受期・言語獲得の適時期などから発症時期による観点（表 3-a）では、①先天性盲ろう、②後天性盲ろうに分けられます。

また、先行して発症した障害の観点（表 3-b）では、③盲ベース盲ろう、④ろうベース盲ろうの分類があります。盲ベースでは、点字学習など視覚障害幼児としての教育指導、ろうベースでは、手話・指文字など聴覚障害児としての教育指導を受けていることが多く、既習の会話モードを活用した支援を行います。小児期の言語獲得は高次の認知機能として、通常、聴覚と音声回路を介して学習されます。そこで、言語獲得の適時期である 3～4 歳以前に、聴覚障害を発生した先天性盲ろう児や、ろうベース盲ろう児では、言語獲得の指導を徹底する必要があります。

さらに、感覚器障害の程度の組み合わせによる観点（表 4）では、①全盲ろう、②弱視ろう、③全盲難聴、④弱視難聴の分類があります。乳幼児早期からのコミュニケーション法の獲得に、補装具の積極的な利用によって有効な残存する感覚を活用し、活用に関する教育指導の体系性を必要とします。

Usher 症候群のように、視覚障害が先行して発症し、徐々に聴覚障害を併発する予後が想定される場合には、本人と家族の理解と心の準備を支援すると同時に、会話法の移行の学習を長期的に支援することが重要になります。

表3-a 二重障害の発症時期による分類

障害	1歳≧	小児期以降
先天性盲ろう	視覚	聴覚
後天性盲ろう	視覚	聴覚

表3-b 先行する障害による分類

障害	3歳≧	>3歳
盲ベース	視覚	聴覚
ろうベース	視覚	聴覚

表4 感覚器障害の重症度による分類

		視覚障害	
		全盲	弱視
聴覚障害	ろう	【全盲ろう】 視覚・聴覚とも重高度障害。触覚活用が必要。	【弱視ろう】 視覚が軽中度障害で、聴覚が重高度障害。視覚活用が必要。
	難聴	【全盲難聴】 視覚が重高度障害で、聴覚が軽中度障害。聴覚活用が必要。	【弱視難聴】 視覚・聴覚とも軽中度障害。視覚・聴覚活用が必要。

家族支援

乳幼児期の早期介入は、主に家庭で保護者が担うこととなります。しかし、感覚器障害のある小児とのコミュニケーションは取りにくく、しつけや養育などに難渋したり育てにくいと感じることも少なくありません。母子間の密接な相互交渉や愛着関係の形成に根気強い支援が要請されます。

また、障害が重篤な場合に、家族が孤立し困惑した状況に居ることも多く、診断後は直ちに、療育・教育施設・家族会・同障家族に紹介するなど、心理的サポートが重要になります。家族が子供の障害状況の理解を深め、子どもの成長に希望を抱き、子どもの成長のために協力を得られるよう、家族中心のケアサポートを構成します。家族同士の積極的交流の機会をもつなどして、継続的に家族の気持ちを支え、息の長い粘り強い養育・教育を支援します。

視覚聴覚二重障害児数は少なく、個人差が大きいことから、単一での専門的支援は困難であり支援体制は乏しい状況にあります。そこで、診断後には、養育と早期介入に向けて、診断期・療育期・就学期・学校教育期の各時期に、家族が地域で活用可能な社会的資源と必要な情報へのアクセスを配慮する必要があります。また、乳児期・幼児期・学童期の発達課題について、適切な助言指導ができるよう医療・保健・療育・教育の社会的連携と専門的支援内容の共有化が喫緊の課題といえます。

コミュニケーションの形成と言語獲得

視覚聴覚二重障害児では、感覚器の障害状況の組合せ、さらに併せ持つ障害により、コミュニケーションと言語獲得の支援法と指導課題の設定は多様になりますが、主要な点を示します。

- 1) 聴覚障害については、補聴器・人工内耳を装用して音声と聴覚の活用を促します。視覚障害については、眼鏡、杖、義眼などの適応を検討し、限られた視野で手話・ジャスチャーや、大きめの文字などを使い、保有する感覚を最大に活用します。
- 2) 先天性盲ろう児や全盲ろう児では、乳幼児初期に、とくに歩行・睡眠・摂食・排泄・身辺自立など基本的生活動作・習慣の形成を進めます。養育時には、直接、触れ合い、身振りや実物などの前言語的手段を用いて、人との愛着・交流を楽しめる関係をつくります。歩行・動作・接触等は、環境や事物、人との関係把握に重要であり、大人が積極的に介入して自由な活動を促します。
- 3) 言語シンボルの獲得やコミュニケーション法の形成には、先行して発症した感覚障害の一貫した活用指導が必要です。ろうベース盲ろう児では言語獲得に課題が生じ、実物等の認知から、それを抽象化するオブジェクトキューや身振りサイン、さらに手話へと、段階的に高次のコミュニケーション法を形成します。盲ベース盲ろう児では聞こえていれば、補聴器による聴覚音声の活用支援を第一とします。補聴や視覚活用ができない場合には、年長時期に点字筆記や指点字などへ移行するよう指導を行います。
- 4) 言語獲得によって、小児の思考・記憶・認知など高次の活動が形成されます。そこでコミュニケーション場面で体験や実物を題材に触察などで概念を形成し、サイン等と対応させて生活場面で語彙を獲得等の習得を図ります。視覚障害教育等の特別支援教育で蓄積された教育手法を用いて、文・談話・書記言語へと体系的に言語獲得を進めます。

初期コミュニケーション行動の支援の基本的姿勢

先天性の盲ろう児や全盲ろう児、他障害を重複する児の認知コミュニケーション発達の支援では、まず、大人と子どもが一体となって活動をする段階（a co-active stage）から、大人が子供の横に並んで、活動を共にする段階（the co-operative stage）、さらに、子供が一人で活動をする（the reactive stage）段階へ、徐々に発達を支援し、自立

的な行動を形成し、活動の動機付けと幼児の有する外界への興味と学習力を育成していきます。以下の基本的姿勢が指摘されています。

1) できるだけ一緒にいる

盲ろう児は、視覚と聴覚からの情報が乏しく暗黒の孤独な世界に閉じ込められており、周囲の気配に気かず、いつも突然、事態が生じています。そこで大人が介在し、窓口となって事態の変化や人物との交流について知らせ、外界を感じ予知させます。そして能動的に察知したり、探索する態度を育みます。保護者とともに様々な経験を体験し、周囲で起きていることへの理解を促します。

2) 人に感情があることを分からせ、相互の感情交流の姿勢を形成する

盲ろう児は、周囲の人の表情や音声へのアクセスができずに、他者の感情を感受することが困難です。また、自身の感情も、他者と共有できないと希薄になり消失してしまいます。積極的に子どもの感情を受け止め、大人自身の感情を伝えて、色々な感情がわき起こる豊かな体験を、子どもと共有することが大切です。

3) コミュニケーションの基本的な情報を伝える

盲ろう児では事態や事象が唐突に起きて不安な気持ちを抱えています。状況理解に必要な情報を分かりやすい方法を一貫して共有し、独自の状況把握の姿勢を形成します。

(1) そばにきたことを伝える:腕を軽く叩く等の合図をします。

(2) 誰であるかを伝える:固有に印や合図をきめて、会う都度必ずそれを使い知らせます。

(例:色が見える事例には、同じ色の服を着て見せたり、特徴的な持ち物や髪型(眼鏡、時計、髪型等)

(3) 活動や移動場所を予告する:ジャスチャーや関連する持ち物などを示して見通しを持たせます。

(例:プールに行こうと予告する際に、水着を触らせ、泳ぐ身振りに手を添えてさせる等)

(4) 遊びを止めて離れることを予め伝え、離れる様子を確認できずに放置されないようにする:

近くにいて関わりがないのか、本当にいないのか等が分かるように、伝えます。

(5) 子どもに何かを指示したり、離れるときに、その「理由」も伝える:物事や事象の因果関係の理解が進み、納得して行動の切り替えを行いやすくなります。

(例:「上着を着て」と服を子どもに触らせるだけでなく、「寒いから(体を震わす)」あるいは、「私も着てるから(服を触らせる)、この上着を着よう。」と伝える。)

(例:子どものそばを離れる時に、買い物袋を持っているところを触らせる。帰ってきたら、買い物袋が食べ物で一杯になっているところを触らせる。)

(6) 活動の始まりと終わりを伝える:明確な合図やジェスチャーを決めて行動の切り替えを納得させます。

(参照:中澤恵江:盲ろう教育における教員の専門性向上のための研究報告書,2009,一部改変)

コミュニケーション法の移行支援

視覚聴覚二重障害児の成長過程で、一方の障害が進行・発症する場合、使用していたコミュニケーション法から、利用可能な方法への移行が重要であり、障害状況の経過を予測した円滑な指導計画と対応が必要です。手話を使っていた聴覚障害児者であれば、失明後には触手話（手話に触れて読み取る）に移行します。音声言語や読話を使っていた場合には、失明した後は、コミュニケーションに手のひらに文字を書いたり（手書き文字）、指点字、点字タイプでの筆談に移行する指導が必要になります。日本手話で会話をしていた場合には、指点字や手書き文字のような仮名の音韻対応情報の使用は難しいので、触手話が基本となります。

視覚障害児者で重度難聴が生じた後は、人工内耳埋込術や補聴器によって聴覚を活用し、中等度～高度難聴が生じた後は、補聴器によって残存する聴覚を活用し、コミュニケーションの回復を支援します。書記言語（読み書き）については、点字、墨字、拡大文字など残存する視覚障害状況により選択されますが、パソコンのOCRや音声読み上げ機能、点字筆記（プリスタなどのタイプライターや点字ディスプレイ）などのICTの使用が支援されています。

地域生活の支援

視覚聴覚二重障害児の成長過程での生活上のニーズは、発症時期、障害の程度や組み合わせが異なるので状況も多様ですが、屋内外での地域生活や、周囲の状況把握のための移動支援や社会的資源の利用など、発症後直ちに、そして長期的な展望でリハビリテーション計画が必要になります。

聴覚障害児者で、視覚障害を併発した場合には、それまで聴覚の代替として使用していた読話や手話等に支障を来し、直ちにコミュニケーションに困難を生じます。視覚による情報入手の制限は日常生活や学校・職業・社会生活を送る上で、移動・状況理解と場面への参加、また精神保健上も極めて深刻な事態を招くこととなります。視覚障害に、聴覚障害を併発した場合には、視覚の代替として用いられていた聴覚情報に支障を来し、同様な状況になります。

視覚聴覚二重障害児者では、生活の遂行の障害は言うまでもなく、外界からの隔絶、地域での孤立、自己喪失、疾病発症、精神保健についても過酷な状況を招くことになります。小児であれば、自己の確立など人格形成に及ぼす影響は大きく、関連職種による早期発見と地域での支援連携の体制化が喫緊の課題といえます。

医療・療育の社会制度

小児科領域の視覚聴覚二重障害医療・療育に係る制度として、小児慢性特定疾病医療費助成制度と指定難病医療給付制度が上げられる。平成 27 年度の法改正に伴い対象疾病が増え、支援体制の拡充が図られている。

小児慢性特定疾病医療費助成制度は、18 歳未満の児童を対象とし、1) 慢性に経過する疾病であること、2) 生命を長期に脅かす疾病であること、3) 症状や治療が長期にわたって生活の質を低下させる疾病であること、4) 長期にわたって高額な医療費の負担が続く疾病であること、以上 4 つの要件を満たす患者に対して、疾患の治療方法の確立と普及、患者家庭の医療費の負担軽減につながるよう、医療費の自己負担分を補助するものである。現在 14 疾患群 722 疾病が対象となっている。

指定難病医療給付制度は、重症度分類等に照らして病状の程度が一定程度以上の指定難病の患者に対して医療費助成を行う制度である。指定難病とは、1) 発病の機構が明らかでなく、2) 治療方法が確立していない、3) 希少な疾患であって、4) 長期の療養を必要とするもの、という 4 つの難病の条件に加えてさらに、5) 患者数が本邦において一定の人数（人口の約 0.1%程度）に達しないこと、6) 客観的な診断基準（またはそれに準ずるもの）が成立していること、という 6 条件による。現在 330 疾患が指定されているが、医療費助成の対象になるのは、各疾患の重症度分類で、日常生活・社会生活に支障があると医学的に判断される程度とされている。

小児期の難病は主として小児慢性特定疾病制度下で、成人期の難病は主として指定難病の制度下で支援が行われる。小児期から成人期への切れ目のないトランジションが望まれる。

医療・療育に関する施設、組織、団体と連絡先

【小児慢性特定疾病医療費助成制度】

小児慢性特定疾病情報センターのウェブサイトに情報が記載されている。

<http://www.shouman.jp/>

申請その他の相談は、全国の自治体（保健所や保健センターなど）が窓口になっている。

【指定難病医療給付制度】

難病情報センターのウェブサイトに情報が記載されている。

<http://www.nanbyou.or.jp/>

申請その他の相談は、全国の自治体（保健所や保健センターなど）が窓口になっている。

福祉・生活支援

福祉との連携

視覚聴覚二重障害が生ずることで、その本人は以下の3つの困難や制約を複合して経験すると言われていています（福島、2008）。

- ① コミュニケーション：身近な他者とのコミュニケーション、及びマスメディアを含めたあらゆる言語的情報の入手
- ② 情報入手：他者とのコミュニケーションや外部環境（周囲の状況）の把握ともなう言語以外の視覚的・聴覚的情報の入手
- ③ 移動：戸外での歩行や交通機関を用いての移動

これらの視覚聴覚二重障害者が抱える困難を解消し、自立と社会参加を実現するためには、視覚・聴覚の残存機能の活用や代替手段の獲得のための「生活訓練」や「補助具・支援機器」、盲ろう者向け通訳・介助員派遣や同行援護等の「人的支援サービス」といった福祉に関する社会資源の活用が必要です。

視覚聴覚二重障害が生じることにより、単独ではこれらの社会資源についての情報が得られず、またサービスの利用までの手続きなどにも困難があり、結果として、「衣食住のみの支援を家族が行い、本人は家に閉じこもったまま生活を送る」といったケースも少なくありません。

そのため、医療と福祉との連携は、本人のその後の生活を支えるうえで重要な支援になると言えます。

日常生活を支える福祉サービスや生活支援

（1）生活訓練

視覚・聴覚の残存機能の活用や代替手段の獲得のためのリハビリテーションとして、盲ろう者や視覚障害者の支援機関等により、各種の生活訓練が実施されています。

1) コミュニケーション訓練

視覚・聴覚の触手話・指点字等のコミュニケーション方法を学びます。

2) IT訓練

拡大読書器やパソコンによる情報入手の方法を学びます。パソコンでは、文字を拡大する機能や、点字ディスプレイを利用したパソコンの使い方などを習得します。

3) 歩行訓練

白杖の操作方法、階段の上り下り、電車やバスの利用方法など、安全に安心して外出するために、単独歩行の技術を学びます。

4) 身辺管理・家事管理訓練

日々の生活を送るうえで必要な動作をスムーズにするための訓練です。「電子レンジや便利グッズを活用した調理」、「ルーペを活用した賞味期限などの確認」、「お札や硬貨の識別・仕分け」など、内容はさまざまです。

(2) 補装具・日常生活用具

1) 補装具

①白杖

歩く先の安全を確かめる杖。路上の障害物を認識しやすくなるとともに、周囲の人が存在に気づいて道をあけ、人通りの多い場所でも歩きやすくなります。携帯性に優れた折りたたみ式の白杖もあります。

②眼鏡・ルーペ

まぶしさの原因となる光だけをカットする遮光眼鏡や、ライト付きで見たいものを明るく照らしながら見ることができるルーペなどがあります。

※ルーペが補装具として認められるかは市区町村によって異なります。

③補聴器

2) 日常生活用具

① 盲人用時計

短針と長針を触って時刻を確認します。振動により時刻を知らせる時計もあります。

② 拡大読書器

読みたい部分を拡大するとともに、色を反転させる機能もあります。据え置き型のほか、携帯できるタイプもあります。

③ 点字盤・点字タイプライター

点字を打つ際に使用する点字盤と、より効率的に点字を打つためのタイプライターがあります。タイプライターのうち、ブリスタというドイツ製の速記用点字タイプライターは、点字の触読が可能な全盲ろう者とのコミュニケーションの際にも用いられます。

④ 点字ディスプレイ

パソコンに接続し、テキストデータを点字で表示する機器です。文書の処理のほか、電子メールや Web サイトの閲覧などにも利用可能です。

⑤ 電磁調理器

ガスや火を使わず、電力だけで作動するため、視覚の活用が難しくても安全に調理をすることが可能です。

⑥ 屋内信号装置

来客時のチャイム音、電話やファックスの着信音、乳幼児の泣き声、時計のアラームなどを、振動で知らせます。

(1) 人的支援サービス

1) 訪問系サービス

① 盲ろう者向け通訳・介助員派遣

視覚聴覚二重障害者を対象として、移動やコミュニケーション、情報入手のための支援を提供する通訳・介助員を派遣する制度です。通院や診察、役所での手続き、買い物や余暇活動など、様々な場面に通訳・介助員が同行し、移動の介助をするとともに、コミュニケーション方法に合わせた通訳や視覚的情報を提供します。

自治体（都道府県・政令指定都市・中核市）により利用できる時間数が異なりますが、全国平均は年間 200 時間程度です。

② 同行援護

視覚障害者と対象とした、移動や情報入手のための支援を提供する同行援護従業者を派遣する制度です。2018 年 4 月より、盲ろう者に対するコミュニケーション支援もサービス内容に加えられ、盲ろう者も円滑に利用しやすくなります。

市町村単位で実施され、本人のニーズや在住地域により、差はありますが、月 50 時間ほどの利用が可能とされています。

③ ホームヘルプ（居宅介護・訪問介護）

自宅での身体介護（入浴・排泄・移乗など）や生活援助（調理・掃除・洗濯など）、生活全般についての支援を提供します。

2) 通所系サービス

① 生活介護

日中、施設において、創作的活動や生産活動の場を設けつつ、必要に応じて、入浴や排泄、食事などの介護を行います。

② 就労継続支援・就労移行支援

日中、障害の状況や本人の希望、就労の可能性などに応じて、就労のために必要な訓練や求職活動についての支援、生産活動などの機会を提供します。

福祉サービスの窓口

(1) 市町村の障害福祉課

生活訓練（正式な名称は「自立訓練（機能訓練）」）や補装具・日常生活用具の費用の給付、通訳・介助員派遣事業を除く人的支援サービスは、市町村の障害福祉課が窓口になります。これらのサービスの利用についての意向を相談した後、「障害者相談支援事業所」で本人の意向やサービスの内容や時間数の計画を立てていくことになります。

(2) 通訳・介助員派遣事業 派遣事務所

訪問系の人的支援サービスのうち、視覚聴覚二重障害者に最も活用されているのが「盲ろう者向け通訳・介助員派遣」です。この事業は都道府県の委託を受け、盲ろう者団体、聴覚障害者団体等が設置している「派遣事務所」が運営しています。「盲ろう者向け通訳・介助員派遣」の利用申込については、派遣事務所が窓口になります。

(3) 地域盲ろう者団体

地域盲ろう者団体は現在、46都道府県に存在しています。その中には、通訳・介助員派遣事業や同行援護事業などを運営・実施するとともに、盲ろう者に対する生活訓練や通所系サービスを実施している団体もあります。

視覚聴覚二重障害のある方が利用できる福祉サービス

身体障害者手帳

多くの障害福祉サービスは、障害者手帳を所持するかたを対象としています。

身体障害者手帳を取得するには、身体障害者福祉法に定められた障害程度等級に該当する必要があります。診断する資格のある医師に診断を受け、都道府県知事、指定都市市長又は中核市市長から交付を受けます。

身体障害者手帳の制度では、視覚聴覚二重障害（盲ろう）という障害名はありません。視覚障害、聴覚障害それぞれについて診断を受けることになります。

障害者総合支援法に基づく障害福祉サービス

障害者総合支援法に基づく障害福祉サービスには、個々の障害のある人々の障害程度や勘案すべき事項（社会活動や介護者、居住等の状況）をふまえて個別に支給決定が行われる「介護給付」や「訓練等給付」と、市町村の創意工夫により利用者の方々の状況に応じて柔軟に実施できる「地域生活支援事業」があります。「地域生活支援事業」の中には、盲ろう者向け通訳・介助員派遣事業も含まれています。

このほか、心身の障害を除去・軽減するための医療費の自己負担額を軽減する「自立支援医療制度」や、補装具を購入・修理するときの費用の支給を受ける「補装具費支給制度」があります。

サービスの対象者や内容は、自治体により異なることがあります。お住まいの市区町村の障害福祉担当部署が、相談や申請の窓口となります。

参考

障害者総合支援法：

http://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/hukushi_kaigo/shougaihashukushi/

関連団体


全国盲ろう者団体連絡協議会

TEL・FAX 03-5993-4396

 <http://tarzans.sakura.ne.jp/jfdb/>


社会福祉法人 全国盲ろう者協会

TEL 03-5287-1140 FAX 03-5287-1141

 <http://www.jdba.or.jp/index.html>


盲ろうの子とその家族の会 ふうわ

TEL・FAX 042-230-5766

 <http://fuwa.s151.xrea.com/>

全国盲ろう教育研究会

TEL 046-839-6844 FAX 046-839-6909

 <http://www.re-deafblind.net/>

各地の盲ろう者友の会（盲ろう当事者団体）

北海道地区

札幌盲ろう者福祉協会

TEL・FAX 011-611-2622

東北地区

岩手盲ろう者友の会

TEL 090-6781-5054

FAX 019-606-1747

みやぎ盲ろう児・者友の会

TEL・FAX 022-262-1383

 <http://miyagi-db.com/>

秋田盲ろう者友の会

TEL・FAX 018-866-2565

山形県盲ろう者友の会

TEL・FAX 0235-66-2909

福島盲ろう者友の会

TEL・FAX 024-522-5771

 <http://fumokuro.webnode.jp/>


関東地区

茨城盲ろう者友の会

TEL・FAX 0297-52-2297

栃木盲ろう者友の会「ひばり」

TEL・FAX 028-621-0860

 <http://homepage3.nifty.com/db-hibari/>

NPO法人群馬盲ろう者つるの会

TEL・FAX 0276-60-3900

 <http://gm-turu.org/>


埼玉盲ろう者友の会

TEL・FAX 048-833-4004

 <http://www.normanet.ne.jp/~sai-db/>

NPO法人千葉盲ろう者友の会

TEL・FAX 043-242-9258

 <http://www015.upp.so-net.ne.jp/chibadb/>

認定NPO法人東京盲ろう者友の会

TEL・FAX 03-3864-7004

 <http://www.tokyo-db.or.jp/>

神奈川盲ろう者ゆりの会

FAX 0466-77-5804

 <http://kanagawa-db-yurinokai.com/>

北陸・甲信越地区


新潟盲ろう者友の会

TEL 0254-24-8312 (今田)

FAX 025-383-6550 (佐伯)

富山盲ろう者友の会

TEL 076-441-7331 FAX 076-441-7305

 <http://www.toyamadb.com/>

石川盲ろう者友の会

TEL 076-232-5205

FAX 076-232-5206

福井盲ろう者友の会

TEL 0778-62-1234 FAX 0778-62-0890

山梨盲ろう友の会

TEL 055-269-6694 FAX 055-269-6695

長野県盲ろう者友の会

TEL 0263-36-0365 FAX 0263-39-1540

ながの盲ろう者りんごの会

FAX 026-274-3477

東海地区


岐阜盲ろう者友の会

TEL・FAX 058-247-7321

 http://www.normanet.ne.jp/~gifu_db/

静岡盲ろう者友の会

TEL・FAX 054-345-0296

 <http://homepage3.nifty.com/sizumoro/>

愛知盲ろう者友の会

TEL・FAX 052-228-6661

(開所日：月・木)

三重盲ろう者きらりの会

TEL 059-223-3302 FAX 059-223-3301

関西地区

NPO法人しが盲ろう者友の会

TEL 0748-31-2522 FAX 0748-31-2523

京都盲ろう者ほほえみの会

TEL・FAX 075-462-1008

NPO法人大阪盲ろう者友の会

TEL 06-6585-3031 FAX 06-6585-3035

(10時～15時、休所日：土・日・祝日)

 <http://osakadb.la.cocan.jp>

NPO法人兵庫盲ろう者友の会

TEL・FAX 078-341-8822

 <http://hyogo-db.com/>

奈良盲ろう者友の会「やまとの輪」

FAX 0743-73-0629

NPO法人和歌山盲ろう者友の会

TEL・FAX 073-498-7756

 <http://jimotoryoku.jp/morosya/>

中国地区

鳥取盲ろう者友の会

TEL・FAX 0859-35-0119

 <https://tottori-db.com/>

しまね盲ろう者友の会

TEL 0852-24-9948 FAX 0852-24-7337

岡山盲ろう者友の会

TEL・FAX 086-227-5004


(月・水・金の午前)

広島盲ろう者友の会

TEL・FAX 082-253-5469

山口盲ろう者友の会

TEL・FAX 083-924-6397

 <http://ww5.tiki.ne.jp/~rabbit-tk/>

四国地区

徳島盲ろう者友の会

TEL 088-635-5093 FAX 088-635-5096

香川盲ろう者友の会

TEL・FAX 0877-28-5480

NPO法人えひめ盲ろう者友の会

TEL 090-7780-8404

FAX 089-926-0282

 <http://tarzans.sakura.ne.jp/tomonikai/>

高知県盲ろう者友の会

TEL 088-884-3794(浪越)

FAX 088-803-4057(高橋)

 <https://kochikendb.jimdo.com/>

九州地区

福岡盲ろう者友の会

FAX 092-327-4533

佐賀盲ろう者友の会

TEL・FAX 0952-22-1510

長崎盲ろう者友の会 “あかり”

TEL 095-847-2681 FAX 095-847-2572

熊本盲ろう者夢の会

TEL・FAX 096-387-4944

大分盲ろう者友の会

FAX 097-568-8793

宮崎県盲ろう者友の会

TEL 090-2505-5547

FAX 0985-20-0655

NPO法人鹿児島県盲ろう者友の会 いぶき

TEL・FAX 099-203-0258

沖縄地区

沖縄盲ろう者友の会

TEL 090-2505-5547 (宮里)

FAX 098-993-7622 (事務局)

3. 各地の関連施設

NPO法人視聴覚二重障害者福祉センター すまいる (主な活動：作業所、各種相談等)

TEL 06-6776-2000 FAX 06-6776-2012

 <http://db-smile.jp/>

広島ろう重複障害者 アイラブ作業所 (主な活動：作業所)

TEL 082-248-0336 FAX 082-236-1144

 <http://hirochoufuku.jp/work/>

生活介護事業所 手と手とハウス

TEL 06-6585-3031 FAX 06-6585-3035

地域活動支援センター やまもも

TEL 088-635-5093 FAX 088-635-5096

地域活動支援センター 夢ふうせん

TEL・FAX 078-341-8824

 <http://hyogo-db.com/index.html>

地域作業所 わくわくわーく

TEL・FAX 045-313-1134

 <http://homepage3.nifty.com/wakuwakuwa-ku/>

認定NPO法人東京都盲ろう者支援センター (主な活動：相談、訓練等)

TEL 03-3864-7003 FAX 03-3864-7004

 <http://www.tokyo-db.or.jp/>


鳥取県盲ろう者支援センター (主な活動：相談等)

TEL 0859-30-3830 FAX 0859-21-1537

 <https://tottori-db.com>

社会福祉法人光道園 (主な活動：入所、作業所等)

TEL 0778-62-1234 (代) FAX 0778-62-0890

 <https://www.kodoen.or.jp/aboutus/message>

教育機関との連携

就学前の乳幼児からの教育相談を受けている学校

【幼稚部等があり、支援を行っている学校】

- 全国の視覚特別支援学校
- 全国の聴覚特別支援学校
- 保健所
- 児童発達支援センター
- 児童発達事業所

就学先機関

全国の特別支援学校

全国には、特別支援学校が1,100校程あります。学校教育法施行令第22条の3で、特別支援学校の対象とする障害の程度を以下の通り、規定しています。

視覚障害者	両眼の視力がおおむね0.3未満のもの又は視力以外の視機能障害が高度のもののうち、拡大鏡等の使用によっても通常の文字、図形等の視覚による認識が不可能又は著しく困難な程度のもの
聴覚障害者	両耳の聴力レベルがおおむね60デシベル以上のもものうち、補聴器等の使用によっても通常の話声を解することが不可能又は著しく困難な程度のもの
知的障害者	1 知的発達の遅滞があり、他人との意思疎通が困難で日常生活を営むのに頻繁に援助を必要とする程度のもの 2 知的発達の遅滞の程度が前号に掲げる程度に達しないものうち、社会生活への適応が著しく困難なもの
肢体不自由者	1 肢体不自由の状態が補装具の使用によっても歩行、筆記等日常生活における基本的な動作が不可能又は困難な程度のもの 2 肢体不自由の状態が前号に掲げる程度に達しないものうち、常時の医学的観察指導を必要とする程度のもの
病弱者	1 慢性の呼吸器疾患、腎臓疾患及び神経疾患、悪性新生物その他の疾患の状態が継続して医療又は生活規制を必要とする程度のもの 2 身体虚弱の状態が継続して生活規制を必要とする程度のもの

これらの特別支援学校は、それぞれの地域に在住する幼児児童生徒の教育相談等を実施しています。視覚障害を対象とする視覚特別支援学校（盲学校）、聴覚障害を対象とする聴覚特別支援学校（聾学校）の多くに、3・4・5歳児を対象とする幼稚部が設置され、乳幼児からの相談支援を行っています。知的障害、肢体不自由、病弱を対象とする特別支援学校には、幼稚部はほと

んど設置されていませんが、就学前のお子さんと保護者の方の支援や情報提供等を行っています。

また、独立行政法人国立特別支援教育総合研究所は、我が国唯一の特別支援教育のナショナルセンターとして、特別支援教育に関する研究活動や研修事業、情報収集・発信及び理解啓発を推進しています。視覚聴覚二重障害（盲ろう）に関する情報提供も行っています。

全国特別支援学校長会 <http://www.zentoku.jp/index.html>

独立行政法人国立特別支援教育総合研究所

<http://www.nise.go.jp/cms/1.html>

患者会（小児）

患者会とは、どのような会なのでしょう。

文字通りに受けとめれば、「患者」の「会」となります。同じ病気や障害を持った患者さんや、そうした体験を持っていた方々が自主的に集まっている会、とも整理できると思います。

ではなぜ、集まって活動しているのでしょうか。

同じ病気を経験した当事者だからこそ分かり合える悩みや苦しみ、不安を気兼ねなく共有したり、役立つ情報を交換しあえたりすることで、病気や障害とともに暮らしやすくなる。そういうメリットがあります。

一方で、同じ疾患名だからこそ、自分の症状と他者を比べてしまっていて気持ちがつらくなる、そうした声も聞くことがあります。

自主的な集まりだからこそ、活動の仕方、関わり方なども会によってさまざまです。患者さんご自身が、無理のない形で参加されるのが一番だと思います。

また、今の時代、医師から示された診断名や患者さん自身が自分にあてはまる症状をキーワードにして、インターネットで検索すると、多くの情報が目の前に広がります。

その中には、患者会や患者さんを支える活動の様態、患者さん自身の体験談や治療法など、さまざまな情報がありますが、それが自分にとって本当に利用すべき情報なのかどうか、その真偽を見抜くことは困難です。

そうした時、患者会は当事者として活動を重ねてきた経験から、助言することができるかもしれません。

患者会に關係する社会制度と窓口

病気や障害とともに暮らす人々にとって、社会の中に支える仕組みがどのようにあるのかは重要です。

国は、病気や障害の有無にかかわらず、国民誰もがお互いに人格と個性を尊重し、支え合って共生する社会を目指しています。

内閣府が国全体の施策の方向性を定め、厚生労働省が難病対策、障害者福祉、文部科学省が教育政策、というように、それぞれの役所が役割を分担しながら、取り組んでいます。

患者会の活動も、国や都道府県などの自治体の取り組みに対して、意見を言ったり、ヒアリングを受けたりする方法で、患者、患者を支えている方々の問題意識を反映させています。

○内閣府 共生社会政策 障害者施策

<http://www8.cao.go.jp/shougai/>

新しい難病対策が進み、難病に指定される疾病が大きく広がるとともに、こどもを対象にした小児慢性特定疾病も拡大し、医療費の助成や支援する仕組みが変わってきました。毎年、指定が見直されるため、その変化をフォローし続けることも大変です。患者会は、日々制度を利用する立場から、その使い勝手や改善点、足りない部分などを拾い出し、よりよい制度となるように働きかけることもできます。

それぞれの制度の詳細は、こちらをご覧ください。

○難病情報センター

<http://www.nanbyou.or.jp/>

○小児慢性特定疾病情報センター

<http://www.shouman.jp/>

患者会および関係する施設、組織、団体と連絡先

患者会は、それぞれの病気や障害などによって、数多く作られています。非常にまれな病気の場合は、そうした会がないことも珍しくありません。そこで、患者同士が交流したり、仲間探

しをするための活動を支えたり、共通して抱える課題を見つけ、その解決のために社会へ働きかけている組織があります。

○難病のこども支援全国ネットワーク

病気や障害の相談事業、患者や親の交流活動などに取り組まれている全国組織です。

☆病気や障害のある子の家族を対象とした相談活動

03-5840-5973 月～金（祝祭日を除く） 11時～15時

※遺伝カウンセリング⇒遺伝（先天異常） 特別相談日

毎月第3金曜日 14:00～17:00

☆認定遺伝カウンセラーによる遺伝相談

080-8498-9488

毎月第1水曜日・第3水曜日 11:00～15:00

<https://www.nanbyonet.or.jp/>

○日本難病・疾病団体協議会

疾患や地域でそれぞれ活動している団体を中心に、全国規模で集まった団体です。国の難病対策への政策提言など、誰もが安心して暮らせる社会の実現に向けた活動に力を入れています。

<http://www.nanbyo.jp/index.html>

〒170-0002 東京都豊島区巣鴨 1-11-2 巣鴨陽光ハイツ 604号

TEL 03-6902-2083 FAX 03-6902-2084

jpa@ia2.itkeeper.ne.jp

*通常業務時間は土日・祝日を除き 9:30～17:30

○全国盲ろう者協会

視覚と聴覚の両方になんらかの障害を抱えた方々を、身体障害の等級にかかわらず「盲ろう者」として支援する、全国唯一の社会福祉法人です。

〒162-0042 東京都新宿区早稲田町67番地 早稲田クローバービル3階

開所時間 月曜～金曜 9:00～17:30 定休日：土・日・祝祭日

連絡先 TEL 03-5287-1140 FAX 03-5287-1141

info@jdba.or.jp <http://www.jdba.or.jp/>

○盲ろうの子とその家族の会 ふうわ

目と耳の両方が不自由なこどもたち同士が集まって遊んだり、情報交換したりするために発足した会です。

<http://fuwa.s151.xrea.com/index.html>

fuwa_wawa@yahoo.co.jp

○CHARGEの会

目や耳、心臓などに生まれつき病気を抱えている CHARGE 症候群の当事者や家族、支援する専門家が集まり、交流や情報交換、会報の作成などの活動を重ねています。

<http://charge.2.pro.tok2.com/>

この他にも、視覚と聴覚の双方に障害がある病気は多くありますので、わからないことなどがありましたら、医師や看護師、ソーシャルワーカーなど医療・福祉の専門職にお尋ねされるか、ここでお示したような会にお問い合わせください。

患者会（全体）

（1） 全国盲ろう者団体連絡協議会について

1) 盲ろう者友の会の成り立ち

「盲ろう者友の会」という組織がどのように成立してきたかについて簡単に記述します。

1981年11月、「福島智君とともに歩む会」（後に「東京盲ろう者友の会」となる）が東京で設立されました。1984年10月、「障害者の学習を支える会（門川君とともに歩む会）」（後に「大阪盲ろう者友の会」となる）が大阪で設立されました。1991年、東京盲ろう者友の会が設立され、続いて大阪盲ろう者友の会も設立されました。

その後、盲ろう者支援活動は全国的な高まりをみせ、全国盲ろう者協会の支援もあって、各地に盲ろう者友の会が次々と誕生しました。現在、全ての都道府県に盲ろう者友の会（類する支援組織を含む）が存在し、地域に根ざした活動を行っています。

2) 盲ろう者友の会の構成メンバー

一般的に、多くの障害者団体では、当事者組織と支援者組織は別々に存在して活動します。例えば、視覚障害者協会と点訳サークル、聴覚障害者教会と手話サークルと言ったようにです。これに対し、盲ろう者友の会では、盲ろう当事者と支援者が共に友の会に所属して活動しているという特徴があります。

その理由として、盲ろうという障害が重度であるため、盲ろう当事者だけで会を構成し運営することが甚だ困難であるということが挙げられます。また、盲ろう当事者同士であっても、お互いのコミュニケーション方法が違えば、直接コミュニケーションを取ることが難しく、支援者による通訳が必要であるということも理由の一つです。

このように友の会に所属して活動する支援者は、友の会の運営に関わったり、盲ろう者同士の意思疎通の支援を行ったりすることで、友の会の活動を支援しています。

3) 盲ろう当事者の全国組織

2006年、全国各地の友の会の連合体として、「全国盲ろう者団体連絡協議会（以下「連絡協議会」とする。）」が設立されました。連絡協議会は盲ろう当事者の全国組織という位置づけです。表1に示すように、盲ろう当事者の全国組織は、視覚障害者や聴覚障害者のそれより半世紀以上も遅れて誕生したと言えます。

表1 視覚障害、聴覚障害、盲ろうの各当事者全国組織の設立年

障害種別	団体名	設立年
聴覚障害	全日本ろうあ連盟	1947
視覚障害	日本盲人会連合	1948

4)

お問い合わせ

全国盲ろう者団体連絡協議会

連絡先

〒114-0034

東京都北区上十条1-5-1-104

電話兼 FAX 03-5993-4396

E-mail taikyoku194tyakugan@ip.mirai.ne.jp

URL <http://tarzans.sakura.ne.jp/jfdb/>

口座

ゆうちょ総合口座

記号12170 番号85824061

名義 全国盲ろう者団体連絡協議会

II章 基本的診療

眼科問診

初診時の問診は基本的かつ重要な検査です。小児期以降では本人からの問診が可能なこともあります。療育者・同伴者からの情報が重要となります。

1) 現病歴

視覚障害の発症時期や症状の進行の有無、現在の生活の様子を聴取します。発症時期は、先天性か、乳児期以降なのか、3歳児健診の結果はどうだったか、学童期以降であればどのような学校生活を送っていたか（黒板の字は見えていたか）など具体的な時期を提示すると確認しやすいでしょう。日常生活における視覚に関連するさまざまなエピソードについての具体的な質問は、症状の把握に役立ちます（表1）。症状によっては、自覚し始めた頃（または身近な人が気づいた頃）と比べて、変わらないのか進行してきたのかも聴取します。視力検査を受けたことがあればその値も確認します。受診時には持参していなくても、学校では眼鏡を装用していたり、近業の際にルーペを使っていることもあるので、補助具の使用の有無も聴き取っておきます。

2) 既往歴

眼疾患の手術歴を現病歴で聞き漏らしていないか、確認します。レーザー治療（網膜光凝固術）も手術として扱います。

全身疾患や体表奇形のほかに、在胎週数・出生体重や母親の周産期異常の有無（風疹、サイトメガロウイルス感染、薬物使用）も聴取します。後天性視覚障害の場合は、脳に異常をきたすような感染、腫瘍、脳卒中、外傷などがなかったかも確認します。

3) 家族歴

患者さんと類似した症状や視覚障害、聴覚障害を持つ血縁者の有無を聴取します。はっきりしない場合や、患者さんとは異なる診断を受けている視覚障害者が家系内にいる可能性もあります。患者さんの診断が確定して、ある程度疾患の理解と受容ができてから、必要に応じて、あらためて家族歴を聴取する意義を説明し確認します。

表1. 視覚障害に関連するさまざまなエピソード（発達時期別）

新生児	目を開けない ¹⁾ 目の大きさや色がおかしい ²⁾
乳児	目の大きさや色がおかしい ²⁾ 固視・追視しない（目が合わない、物を目で追いかけない） ³⁾ おもちゃを手にとらない 目が揺れる（眼振） まぶしがる 目を触る、押す ⁴⁾ 目の位置がおかしい（斜視） ⁵⁾
幼児	目の大きさや色がおかしい ²⁾ 目が揺れる（眼振） 目を触る、押す ⁴⁾ 目の位置がおかしい（斜視） ⁵⁾ 絵本に興味を示さない お絵かき、読み書きをしない 周囲の障害物にぶつかりやすい まぶしがる、暗いところを怖がる、暗いところで転ぶ ⁶⁾ 食事・トイレ・着替えなどの生活習慣が身につけにくい ⁷⁾ 歩いて行動する際に手助けが要る （段差、室内・屋外での違い、慣れているところ・初めてのところでの違い）
小児	目が揺れる（眼振） まぶしがる、暗いところで見えにくい ⁶⁾ 教科書や黒板の文字が見えにくい 学校生活で困難なこと（教師や同級生の助けを必要とすること）
成人	学業や仕事など現在の環境、従事している内容 読み書き、階段の上り下り、人混みでの移動など日常生活で困っていること 明るい所と暗い所で見え方に違いがある ⁶⁾ 周囲の障害物や人はどの程度の距離ならわかるか ⁸⁾ 光がちらつく（光視症） ⁹⁾ 見えにくさは以前と比べて 変わらない・悪くなっている まぶしさは以前と比べて 変わらない・悪くなっている 周囲の手助けが必要なことが以前と比べて 変わらない・増えている

1) 新生児は眠っている時間が長いですが、まったく開けない場合は小眼球の可能性がります。

2) 目の大きさが左右で違う、黒目（角膜）が濁っている、瞳孔が白く反射する（白色瞳孔）など。角膜の混濁は程度によっては重度の視力障害の原因になります。白色瞳孔は白内障や網膜剥離などでみられます。

3) 固視・追視は生後2ヵ月頃から出てきて、3～4ヵ月以降に確認しやすくなります。

4) 指眼現象（目押し）と言います。先天盲または早期に失明した児にみられる現象で、片手または両手の甲や指で目やその周辺を強く押す行動です。感覚器（この場合は眼球）からの刺激入力

量を自己刺激的に調整していると考えられています。半数は1歳前に出現し、言語発達が2歳6ヵ月以上（二語文，三語文）になると消滅期に入るとされます。

5) 斜視とは、物を見ようとする時に片目は正常な位置（正面）を向いていても、もう片目が違う方向を向いている状態です。違う方向を向いている目の方向により内斜視，外斜視，上下斜視といいますが，一見どちらの目が正しい方向を向いているのか（どちらの目で固視しているのか）わかりにくいこともあります。また斜視には常に斜視が存在する場合（恒常性斜視）と、時々斜視の状態になる場合（間欠性斜視）があります。乳幼児期からの視力障害では内斜視を呈することが多く、ある程度視力が育ってからの発症では外斜視を呈しやすいとされます。

内斜視(左眼)



外斜視(左眼)



上斜視(左眼)



下斜視(左眼)



6) 網膜色素変性では暗所と明所で見え方が違うことがあります。具体的には、夜盲（夜間や暗い所での視力低下）、羞明（まぶしさ）、昼盲（暗い所で視力が改善する）です。発症時期はさまざま、生活環境によってはあまり自覚しないこともあります。アッシュャー症候群における夜盲は、タイプ1で10歳前後、タイプ2では思春期以降からみられることが多いとされています。

7) 手を使う基本的生活動作の目安

3歳まで	コップを持って飲む。スプーンを使う。パンツを脱ぐ。靴をはく。
4歳まで	はしを使う。パンツをはく。ボタンをはずす。
5歳まで	上手にスプーンを使う。ボタンをはめる。ファスナーを開ける。靴下をはく。トイレットペーパーを自分で使う。ティッシュペーパーで鼻をかむ。
6歳まで	ファスナーを閉める。ひもを結ぶ。上手にはしをつかう。きちんと歯をみがく。

8) 視野狭窄の有無を推定する問いです。網膜色素変性の視野狭窄は成人になって自覚することが多く、多くは左右対称性の変化を示します。進行例ではしばしば中心にのみ視野が残存しますが、一部には下方（手元）の視野が広く残存する例もあります。

9) 網膜色素変性では、視力障害が進むと外界と関係なく色のついた光や点滅する光のようなものを感じることがあります。一過性のこともあれば、終日続くこともあります。

耳鼻科問診

【全体的内容】

聴覚障害や視覚障害の発症時期や障害程度、進行性、補聴効果や視力矯正での状態、療育指導開始時期や内容、効果等の情報を得て状況を正確に把握することが重要です。

そのため、小児では療育者からの情報が必要ですし、成人の場合でも、家族からの情報は非常に有用です。聴覚障害軽中等度～高度、重度の本人からも、音声言語の活用が良好な場合や音声言語が困難であっても視覚障害が重度でなく、筆談等の視覚的手段を用いることが可能な場合には筆談を使用する等して問診を進めます。尚、小児期以降では本人からの問診が可能な場合もあります。学校生活での様子は担任教諭からの情報も参考になります。

新生児 新生児聴覚スクリーニングを受けましたか。
受けている場合には、検査の時期や方法、結果はいかがでしたか。
難聴や視力障害があるご家族はいらっしゃいますか。
祖父母、わかれば曾祖父母まではどうでしょうか。
血縁関係のある遠い親戚にも、難聴の方等はいらっしゃいませんか。
難聴や視覚障害の方がいた場合、発症時期や進行性は、どうでしょうか。
お子さんは何か他に病気を指摘されてはいませんか。
心疾患、腎疾患、視力障害、奇形、症候群等を指摘されたことはないですか。
周産期歴では変わったことはありませんでしたか。
出生時週数、出生時体重、アプガースコアはどうでしたか。
呼吸障害はありませんでしたか。人工呼吸器や酸素の使用はありましたか。
妊娠中の母体の体調や環境はどうでしたか。
妊娠中に周囲で風疹等の感染症の流行はありませんでしたか。
驚愕反射はどうでしょうか。大きな音でびくっとしますか。
音がした時の行動（聴性行動）はどうでしょうか。
扉が閉まる音や掃除機の音、兄弟の声等で
目を醒ますことや、音がして泣き出すことはありませんか。
哺乳や体重増加はどうでしょうか。
兄弟がある場合には、同じ頃の兄弟と違う様子がありますか。

乳児 新生児聴覚スクリーニングを受けましたか。
受けている場合には、検査の時期や方法、結果はいかがでしたか。
難聴や視力障害があるご家族はいらっしゃいますか。
祖父母、わかれば曾祖父母まではどうでしょうか。
血縁関係のある遠い親戚にも、難聴の方等はいらっしゃいませんか。
難聴や視覚障害の方がいた場合、発症時期や進行性は、どうでしょうか。

お子さんは何か他に病気を指摘されてはいませんか。
4 ヶ月検診等、乳児健診で特に指摘はありませんでしたか。
心疾患、腎疾患、どこかの奇形、視力障害、症候群等は言われていませんか。
周産期歴では変わったことはありませんでしたか。
出生時週数、出生時体重、アプガースコアはどうでしたか。
呼吸障害はありませんでしたか。人工呼吸器や酸素の使用はありましたか。
妊娠中の母体の体調や環境はどうでしたか。
妊娠中に周囲で風疹等の感染症の流行はありませんでしたか。
音でびくっとするような反応（驚愕反射）はありましたか。
音がした時の行動の様子（聴性行動）はどうでしょうか。
音がすると覚醒したり、泣き出したり、表情が変わることはありますか。
音がした方向に目を動かす、キョロキョロする等、音源を詮索する様子はありますか。
歌等、音楽を喜ぶような様子がありますか。
手遊び歌の動きを真似することや、好きな音楽に合わせて体を動かすことはありますか。
好きな TV 番組が始まると反応しますか。
TV の近くへ行って耳をつけて聞く様子や、じっと見る様子はありますか。
音に反応している印象ですか。目で見ただけのものに反応している印象ですか。
音のでるおもちゃを喜んだり、興味を示したりしますか。
動きがあるおもちゃや、光るおもちゃが好きですか。
言葉だけの簡単な指示（ごみポイしてきて）等に反応しますか。

発達面

定頸、座位、つかまり立ち、独歩、始語が可能になった時期はいつ頃ですか。
哺乳は良好ですか。離乳食はいつ頃から始まっていますか。よく食べますか。
体重増加はどうでしょうか。
あやすと笑う、泣き止む等の反応がみられますか。
話しかけると児も話すように声を出しますか。
普段から児と目は合いますか。
後ろからの声かけにも反応しますか。顔が見えた時だけ反応しますか。
発声や発語はどうでしょうか。
アーウーだけですか、それ以外にもマママ、パパの音も出しますか。
喃語がさかんでしょうか。何か意味のある単語（有意語）もでていますか。

声や動きを模倣することがありますか。
言葉を聞かせた時に模倣して言おうとしますか。
絵本を読んであげると喜びますか。
本児の聞こえについて家族が心配に思うことはありますか。
他の兄弟や同年齢の児に比べて違うと思うところや不安がありますか。

幼児

新生児聴覚スクリーニングを受けましたか。
受けている場合には、検査の時期や方法、結果はいかがでしたか。
難聴や視力障害があるご家族はいらっしゃいますか。
祖父母、わかれば曾祖父母まではどうでしょうか。
血縁関係のある遠い親戚にも、難聴の方等はいらっしゃいませんか。
難聴や視覚障害の方がいた場合、発症時期や進行性は、どうでしょうか。
お子さんは何か他に病気を指摘されてはいませんか。
4ヵ月検診、1歳6ヵ月検診、3歳児検診等で特別な指摘は無かったですか。
心疾患、腎疾患、どこかの奇形、視力障害、症候群等は言われていませんか。
周産期歴では変わったことはありませんでしたか。
出生時週数、出生時体重、アプガースコアはどうでしたか。
呼吸障害はありませんでしたか。人工呼吸器や酸素の使用はありましたか。
妊娠中の母体の体調や環境はどうでしたか。
妊娠中に周囲で風疹等の感染症の流行はありませんでしたか。
音でびくっとするような反応（驚愕反射）はありましたか。
音がした時の行動の様子（聴性行動）はどうでしょうか。
音がすると覚醒したり、表情が変わったりすることはありますか。
音がした方向をしっかりと見ますか。音の方向を向かなくても、音の方向へ眼を動かす、キョロキョロする等の音源を詮索する様子はありますか。
音の意味を分かっている様子がありますか。例えば、飛行機の音がして空を指さして見上げる、扉の開閉の音で家族の帰宅に気づき扉まで行く等。
歌等、音楽を喜ぶような様子がありますか。
手遊び歌の動きを真似したり、好きな音楽に合わせて体を動かしたりしますか。
好きなTV番組が始まると反応しますか。
TVの近くへ行って耳をつけて聞く様子や、じっと見る様子はありますか。
音に反応している印象ですか。目で見ただけのものに反応している印象ですか。
音のでるおもちゃを喜んだり、興味を示したりしますか。

動きがあるおもちゃや、光るおもちゃが好きですか。
言葉だけの簡単な指示（ごみポイしてきて）等に反応しますか。
指さしはよくしますか。指さししながら声を出しますか。
言葉はよく話しますか。単語は増えていますか。
単語をつなげて、簡単な文章で話しますか。単語はいくつつながりますか。
聞き返しが多いことはありませんか。
言い間違いや覚え間違いはありませんか。（年中から年長児）
大きな声には反応するのに小さな声では反応しないことはないですか。
周囲に雑音があるところでは、話しかけに気づかないことはありませんか。
徐々に音への反応が鈍くなってきた印象はないですか。
発語が少なくなり、話さなくなってきたという変化はみられませんか。
声によく反応しますか、それとも目で見たものに反応しやすい印象ですか。

発達面

定額、座位、独歩、始語、二語文が可能となった時期はいつ頃ですか。
歩行可能な場合、尖足はありませんか。
歩行時に片足のみ踏み外しやすい等はありませんか。
あやすと笑う、泣き止む等の反応は過去にありましたか。
言葉の発達についてはどうでしょうか。有意語はでているでしょうか。
有意語の発語がある場合、単語は具体的名称のみでしょうか。
数の概念や抽象語の理解（多い、少ない、寒い、暖かい等）はどうですか。分類を示す言葉（野菜、食物、動物等）を理解していますか。
コミュニケーションモードは何でしょうか。
音声言語を使用していますか。ジェスチャーのみでしょうか。
手話やキュードスピーチ等の視覚的手段が必要でしょうか。
手指文字等、触覚を活用した手段が必要でしょうか。
言葉を聞かせた時に模倣して言おうとするでしょうか。
構音不明瞭さはどうでしょうか。（年中～年長児）
おままごと等、ごっこ遊びをしますか。
同程度の年齢の他児と遊びますか。
普段から目が合いますか。
兄弟や同年齢の児と違いがある等、家族が不安に思うことはないでしょうか。

小児

新生児聴覚スクリーニングを受けましたか。
受けている場合には、検査の時期や方法、結果はいかがでしたか。
難聴や視力障害があるご家族はいらっしゃいますか。

祖父母、わかれば曾祖父母まではどうでしょうか。
血縁関係のある遠い親戚にも、難聴の方等はいらっしゃいませんか。
難聴や視覚障害の方がいた場合、発症時期や進行性は、どうでしょうか。

お子さんは何か他に病気を指摘されてはいませんか。(既往歴)

4ヵ月検診等、乳児健診で特に指摘はありませんでしたか。

心疾患、腎疾患、どこかの奇形、視力障害、症候群等は言われていませんか。

既に難聴を指摘され、原因検索を受けていますか。

難聴の診断があり判明していれば原因は何でしたか。

既に難聴がある場合、補聴器装用ですか、人工内耳装用ですか、補聴せずに手話等で生活していますか、療育指導や教育はどこで受けていますか。

周産期歴では変わったことはありませんでしたか。

出生時週数、出生時体重、アプガースコアはどうでしたか。

呼吸障害はありませんでしたか。人工呼吸器や酸素の使用はありましたか。

妊娠中の母体の体調や環境はどうでしたか。

妊娠中に周囲で風疹等の感染症の流行はありませんでしたか。

音でびくっとするような反応(驚愕反射)はありましたか。

音がした時の行動(聴性行動)はどうでしょうか。

音がした方向にしっかり振り向きませんか。後ろからの音にも気づきますか。

音がした方向をしっかり見なくても表情に変化を生じる、目を動かす、キョロキョロする等音源を詮索する様子がみられますか。

聞き返しが多いことはありませんか。

歌など音楽を喜ぶような様子がありますか。

歌を真似たり、好きな音楽に合わせて体を動かしたりしますか。

好きなTV番組が始まると反応しますか。近くに行きたがりますか。

音のでるおもちゃを喜んだり、興味を示したりしますか。

音のでるスピーカー等に耳をつけて聞く様子がありますか。

TVのボリュームを大きくして聞く様子はありませんか。

TVをじっと見る様子がありますか。

大きな音や声には反応するが小さな音や声には反応しないか。

周囲に雑音があるところでは聞こえにくそうな様子があるか。

学校等で周囲の様子を見て動く様子はありませんか。

言葉だけの指示では聞き取りにくく、わからないことは無いでしょうか。

言い間違いや聞き誤って覚えていることはないでしょうか。

発達面

定頸、座位、独歩、始語、二語文が可能となった時期はいつ頃でしたか。

あやすと笑う、泣き止む等の反応が過去にありましたか。

言葉の発達はどのようにでしょうか。有意語がありますか。
アーウー等の発声だけでしょうか。
過去には言葉を話していたものの、徐々に減り発語が消失してしまったということはないでしょうか。消失してしまった場合、いつ頃でしょうか。
過去に発語があった場合、単語のみでしたか。二語文、三語文等連鎖がみられていましたか。
発語がある場合には、語彙が増えてきていますか。
数の概念や抽象語の理解（多い、少ない、寒い、暖かい等）はどうですか。分類を示す言葉（野菜、食物、動物等）を理解していますか。
コミュニケーションモードは何でしょうか。
音声言語を使用していますか。ジェスチャーのみでしょうか。
手話やキュードスピーチ等の視覚的手段が必要でしょうか。
手指文字等、触覚を活用した手段が必要でしょうか。
構音不明瞭さは無いでしょうか。
聞いて覚えることは得意でしょうか。
書字での確認の方が理解しやすいでしょうか。
絵やイラスト等を提示した方が伝わりやすいでしょうか。
目で見て完成できるパズルや図形の問題は得意でしょうか。
同年齢の他児と遊びますか。
視線は合いますか。
勉強は好きですか。
好きな科目は何ですか。その理由を説明できますか。
好きなスポーツや習い事等は何でしょうか。
日常生活環境（学校や家庭等）において困ること無いですか。
他の兄弟や同級生とは違うと感じて不安に思うことは無いでしょうか。

成人 これまでの健診の結果（聴力や視力の異常等指摘の有無）はどのようにか。
聴力検査を過去に受けたことがありますか。結果はどうでしたか。
既往歴（難聴や視覚障害、奇形、症候群の指摘を受けたことはありませんか。）
既に難聴や視覚障害を指摘されている場合、いつ頃からでしょうか。
難聴や視覚障害の診断がある場合、原因が判明していますか。
難聴の場合、補聴器装用ですか、人工内耳装用ですか、それとも補聴せずに手話等で生活していますか。療育指導や教育はどこで受けましたか。
周産期歴（出生時体重・週数、呼吸障害の有無、酸素や人工呼吸器使用の有無、妊娠中の母体の体調や環境について（風疹等感染症の流行の有無等）はどうでしたか。）
聴性行動
音や声が出た方向を向いたり、眼を動かす、キョロキョロする等、

音源を詮索する様子がありますか。
過去には音源検索をする様子があったものの、今は音がしても音の方向を向くことは無く、表情が変わることも無い等、変化を生じていますか。
乳幼児期に驚愕反射や音源詮索（音への振り向き等）ありましたか。
周囲の雑音下では声に気づけない、聞き取れないことは無かったですか。
言葉の指示や伝達がわからず、周囲の人の様子を見て動くことは無かったですか。
静かな部屋で1対1であれば会話可能ですが、複数の人と話す状況では聞き取りにくいということはありますか。
大きな音はわかるが小さな音は聞こえないということはありますか。
音楽は好きですか。
音楽に合わせてリズムを刻む等、体を動かしたりしますか。
TVや音楽のボリュームを大きくして聞きたがることは無いですか。
現在の生活環境（職場や家庭等）で困ることは無いですか。
コミュニケーションモードは何ですか。
音声言語、読唇併用、手話や筆談等の視覚的言語のいずれかでしょうか。
手指文字等の触覚利用が必要でしょうか。
会話の際に視線が合うでしょうか。
これまでの発達の様子はどうでしたでしょうか。
定頸、独歩、始語、二語文が可能となった時期はいつ頃ですか。
徐々に発語が消失したことは無かったですでしょうか。
歩行は自由に可能でしょうか。
構音の歪は無いでしょうか。
会話が家族以外の第三者に伝わりにくいことは無いでしょうか。
言葉での指示を覚えることは得意でしょうか。
書字等で確認した方が理解しやすいでしょうか。
絵やイラスト等の提示の方が理解しやすいでしょうか。
パズルや図形等の問題が得意でしょうか。
学生時代の勉学の様子はどうでしたか。（得意科目や不得意科目等）
スポーツ等好んで行っていることがありますか。
興味があることは何でしょうか。
学業や仕事等現在の環境はどうですか。従事している内容は何でしょうか。
日常の生活環境（職場や家庭等）において困っていることは無いですか。

眼科身体所見

視覚障害のみの患者で診るべき身体所見

新生児 1ヶ月未満

問診→母体合併症、風疹など感染症罹患の有無、在胎週数、出生体重

視診→顔貌異常、耳奇形の有無、小頭症、頭蓋拡大、毛髪や睫毛および皮膚の色素異常、瞼裂の左右差、眼瞼下垂、小眼球、白色瞳孔

検眼鏡(眼球の詳細な構造や左右差を確認)→

角膜径拡大や混濁、角結膜腫瘍、虹彩異常、水晶体混濁、視神経萎縮、虹彩異常、コロボーマ、網膜変性、網膜血管異常

乳児 1ヶ月以上～1歳未満

(上記に加え)

追視、固視、あやし笑い、眼振、嫌悪反応、指眼現象、選択視法(PL)、眼位や眼球運動の異常、調節麻痺下での屈折検査

音への反応

幼児以降 1歳以上～

(上記に加え)

頭位異常、発達遅滞、けいれん、羞明、夜盲、ぶつかりやすさ

視力検査、視野検査、両眼視機能検査

視覚障害、聴覚障害を重複する疾患・症候群でみられる身体所見(主な疾患)

- ・超低出生体重(未熟児網膜症、難聴)
- ・精神発達遅滞
- ・顔貌異常
- ・毛髪・虹彩の色素異常(Waardenburg 症候群)
- ・頭蓋内の異常(水頭症、頭部外傷、髄膜炎、脳梗塞、Dandy-Walker 症候群、Aicardi 症候群)
- ・糖尿病(Wolfram 症候群)
- ・脳神経障害(Moebius 症候群)
- ・小頭症(先天性 CMV 感染症)
- ・小顎症(Goldenhar 症候群、Pierre-Robin 症候群)
- ・口蓋裂(染色体異常、Goldenhar 症候群、Stickler 症候群)
- ・歯牙異常(Treacher-Colins 症候群)
- ・四肢、骨格の異常(Moebius 症候群、Cornelia de Lange 症候群、Refsum 症候群)
- ・心疾患(CHARGE 症候群、染色体異常、先天性風疹症候群)
- ・泌尿生殖器の異常(CHARGE 症候群、Goldenhar 症候群、染色体異常)
- ・耳介奇形(CHARGE 症候群、Goldenhar 症候群、Waardenburg 症候群)
- ・眼瞼の異常(Goldenhar 症候群、Treacher-Colins 症候群)
- ・小眼球(CHARGE 症候群、染色体異常、先天性風疹症候群、Goldenhar 症候群)
- ・混濁や類皮腫など角結膜の異常(Goldenhar 症候群、Cockayne 症候群)
- ・先天性近視(Stickler 症候群、Pierre-Robin 症候群)
- ・先天性白内障(染色体異常、先天性風疹症候群、先天性 CMV 感染症、Stickler 症候群、Norrie 症候群)
- ・虹彩・脈絡膜コロボーマ(CHARGE 症候群、Aicardi 症候群)
- ・網膜炎(先天風疹症候群)
- ・網膜色素変性(Usher 症候群、Leber 先天盲、Alstrom 症候群、Cockayne 症候群、Refsum 症候群)
- ・低色素眼底(原田病、Waardenburg 症候群)
- ・網膜剥離(Stickler 症候群)
- ・視神経萎縮(ミトコンドリア病、水頭症、Wolfram 症候群、Cockayne 症候群)

視覚障害、聴覚障害を重複する患者に特別に考慮すべき点

- ・視覚障害のみ、もしくは聴覚障害のみの患者に比べ、集中力、努力を多く要するため検査に疲労を伴いやすい傾向があります。
 - ・診察の際には検査の侵襲度を考え、弱い光から強い光の検査、遠くから近距離の検査、圧迫感のない検査から圧迫感のある検査へと、検査の順番を工夫します。
 - ・検査にかかる時間は前もって伝え、程度に関わらず侵襲のある検査を行う前には患者に触れて検査者の存在を知らせ、患者の疲労が最小限になるようにします。
 - ・照明や騒音への配慮や、検査が長時間に及ぶ場合には検査日を複数回に分けることなどの工夫が必要になります。
 - ・コミュニケーションの手段、必要な事柄には個人差が大きく、また、同一の患者でも年月と共に変化する可能性があることを念頭に入れなければなりません。
 - ・視覚聴覚障害以外の障害が存在する頻度が高い事も考慮した、個々の症例の発達時期・状況、病期の症状・重症度に即したコミュニケーションの方法を十分に配慮する必要があります。残存する視覚機能、聴覚機能に合わせて手話、点字、手書き文字、音声、筆談、その他のコミュニケーションを選択する必要があります。特に、高度盲、高度ろうを重複する症例では点字、手書き文字、指文字等の触覚を用いたコミュニケーションが必要となります。
- ・新生児→ 確実なコミュニケーションの取れる同伴者の同席を必須とします。可能な検査は検眼鏡検査のみのため、特別な対応は特にありませんが、身体所見のより正確に評価できるよう、十分に時間をかけて可能な検査を行います。また、コミュニケーションの手法についても同伴者に状況を確認し、十分な配慮が必要です。丁寧な説明の元、検査員との十分な信頼関係を構築する中で可能な限り遂行します。
- ・乳児、幼児、小児→ 確実なコミュニケーションの取れる同伴者の同席を必須とします。患児ならびに同伴者に検査の説明を十分に行い、時間をかけて可能な検査を行います。重症度に応じたコミュニケーションの手法（筆談、手話、点字、）についても、同伴者に状況を確認しつつ、十分な配慮が必要です。特に自覚的検査におけるコミュニケーションが重要となるため、視力、視野検査などでは丁寧な説明の元、検査員との十分な信頼関係を構築する中で可能な限り遂行します。
- ・成人→ 検査内容の正確な理解の為、確実なコミュニケーションの取れる同伴者の同席が望ましいです。患者ならびに同伴者に検査の説明を十分に行い、時間をかけて可能な検査を行います。特に自覚的検査におけるコミュニケーションが重要となるため、視力、視野検査などでは丁寧な説明の元、検査員との十分な信頼関係を構築する中で可能な限り遂行します。重症度に応じたコミュニケーションの手法についても、同伴者に状況を確認しつつ、十分な配慮が必要です。患者が単独で来院した場合は、重症度に応じたコミュニケーションの手法を用いて問診や説明を行い、丁寧な説明の元、検査員との十分な信頼関係を構築する中で可能な限り遂行します。他方で医療者側の提供できるコミュニケーション手法が限られており、双方の理解納得が難しい場合などは、確実なコミュニケーションの取れる同伴者の同席した状況での検査状況の確保の必要性について説明を行い、通訳者を同伴しての来院が必要となります。

耳鼻科身体所見

身体所見

1) 新生児

- ・子宮内発育遅延
- ・モロー反射・眼瞼反射・吸綴反射・呼吸反射不良
- ・視診：耳介低位・形成不全，副耳，耳瘻孔，頸部瘻孔，顔貌異常，口唇・口蓋裂，小頭症，頭蓋拡大，毛髪・皮

膚の色素異常，四肢末端骨の融合，易骨折性，黄疸，出血斑，肝脾腫，筋緊張低下

- ・耳鏡検査：耳垢，耳漏，外耳道狭窄・閉鎖の有無，耳小骨形態
- ・視覚障害併存を疑う所見：眼球の位置・大きさ・対称性，結膜出血，水晶体混濁，虹彩色素異常，コロボーマ，

落陽現象，青色強膜，眼振，眼瞼異常，眼位異常，頭位異常，白色瞳孔，瞳孔・虹彩異常，眼球運動制限，異常

眼球運動

2) 乳児

上記（1）に加え，

- ・驚愕反応・傾聴反応・詮索反応・定位反応不良
- ・発達遅滞
- ・耳鏡検査：急性・滲出性中耳炎
- ・視覚障害併存を疑う所見：眼振，固視・追視不良，嫌悪反応，発達遅滞

3) 幼児

上記（2）に加え（原始反射は除く），

- ・呼びかけへの反応不良
- ・耳鏡検査：真珠腫性中耳炎所見
- ・視診：歯牙形成不全，骨形成不全症，四肢・脊柱・胸郭の変形，関節可動性の増大，腎機能低下

・視覚障害併存を疑う所見：目を細めて対象を見る，対象に極端に近づいて見る，首を傾けて対象を見る，顔を横

にして対象を見る，成長障害，運動発達の遅れ，知覚発達の遅れ

4) 小児

上記（3）に加え，

- ・話し手の口元を見る様子，周囲の動作を見ながらの行動，発達遅滞
- ・視診：早老様顔貌，角膜混濁，甲状腺腫大，脳卒中様発作，けいれん，反復性頭痛，反復性嘔吐

5) 成人

上記（4）に加え，

上咽頭（腫瘍），顔面神経麻痺，皮疹

6) 知的障害、肢体不自由を重複する場合に考慮すべき身体所見
摂食・嚥下障害，呼吸障害（気道），筋緊張亢進

●視覚障害、聴覚障害を重複する患者の身体診察における注意点

耳鼻科診察には、その性質上、恐怖感を伴いやすいものがあります。視覚障害を伴う患者では、なおさらその不安が大きくなる。継続した診察を可能とするには、信頼関係を築き、以下に注意して診察を行うことが望まれます。

○視覚障害・聴覚障害とも軽度・中度の場合

- ・患者の見える範

囲に入って安心させてから診察を行う。

- ・声かけをしながら診察を行う。

○視覚障害が高度・重度で、聴覚障害が軽度・中度の場合

- ・声かけをしながら診察を行う。
- ・薄暗かったりまぶしかったりすると見えにくい場合があるため、照明が適切かを確認する。

○聴覚障害が高度・重度で、視覚障害が軽度・中度の場合

- ・見える範囲に入って安心させてから診察を行う。
- ・不安を取り除くため手話・筆談などで診察内容を説明する（または保護者に伝えてもらった上で診察する）。

○視覚障害・聴覚障害とも高度・重度の場合

- ・自分の存在を知らせてから診察を行う（そっと手や肩に触れる）
- ・不安を取り除くため手書き文字などで診察内容を説明する（または保護者に伝えてもらった上で診察する）。
- ・薄暗かったりまぶしかったりすると見えにくい場合があるため、照明が適切かを確認する。

また、視覚障害、聴覚障害を重複する患者では、知覚発達遅れを生じることがあります。体に触られること（背中、顔、下肢、腕、手、指）に対する許容が困難となりやすく、急な移動も恐怖心を与えやすいため、身体所見を取る上で留意する必要があります。

●知的障害、肢体不自由を重複する患者の診療で考慮すべき点

- ・小児科との連携の上、継続的な発達の評価、フォローアップを行うことが重要です。
- ・知的障害、肢体不自由を重複。する場合には、その程度によって視覚障害、聴覚障害の正確な評価が制限されることがあり、経時的な評価が必要です
- ・手指の形態異常や運動障害（麻痺、固縮、不随意運動など）、感覚障害（感覚脱失、感覚鈍麻、異常感覚）の有無は、手話や指文字、手書き文字などのコミュニケーション手段の選択において重要です。

眼科検査

<概要>

- * 患者が小児の場合、子供がどの程度見えているか、どのような点に不自由を感じているか、保護者からも詳しく意見を聞きます。
- * 患者の見え方に関わる解剖学的、および機能的な評価を行います。
- * 基本となるのは、視力検査、視野検査、前眼部検査、および眼底検査などです。
- * 必要に応じて、画像診断、電気生理学的検査などの特殊な診断機器を用いた詳しい検査を行います。

<視覚障害のみの患者>

A) 自覚的検査

* 視力検査

年齢に応じた視力検査法と視力値の基準があるため、以下に従って適切な評価を行います。

1. 乳児期（2か月未満）：視力 0.02~0.03
視力を数字として表すことが困難な時期。光に対する反応，追視の有無，おもちゃを動かして見せた時の反応，保護者と目が合うかどうか等を確認します。
2. 乳児期（3か月~12か月）：視力 0.03~0.2
心理物理学的方法による他覚的視力検査を用います。よく利用されるのは Teller acuity card (TAC)です。
3. 1~2歳：視力 0.2~0.3
この年齢では，TAC に対する反応が不安定になるので，視力を推測する良い方法はありません。片目を交互に隠したときに，どのような反応をするかで左右の視力の違いを推定することができます。
4. 2~3歳：視力 0.3~0.5
自覚的視力検査が徐々に可能になり始める時期。標準的なランドルト環を使った検査はむずかしいので，絵視標や図形視標を用います。
検査距離は標準では 5m ですが，幼い子どもは 5m も離れた先の視標にうまく反応できないことが多いので，検査距離を 2.5m 以下に短縮して（検査者が子どもに近寄って）検査します。視標が並べて表示された成人用の検査機器では，読み分け困難のため検査できないので，カードに視標がひとつずつ表示された単一視標を用います。
5. 3歳以降：視力 0.5~
3歳半では，5m の距離でランドルト環単一視標による自覚的視力検査できる割合が約 80%に増えます。3歳半での平均視力は 0.6 となります。これ以降成人の標準である 1.0 以上の視力に向けて徐々に発達が進みます。
6. 5歳以降：視力 1.0 以上
ランドルト環単一視標による視力がほぼ 1.0 に達します。ただし，子ども特有の読み分け困難という現象のため，字づまり視力（指標が並べて表示されたものを見分ける能力）はまだ不良です。
7. 8歳以降：視力 1.0 以上
字ひとつ視力と字づまり視力の乖離がなくなり，成人と同等の視力を獲得するため，通常の大人と同様の検査ができます。

- * 視野検査
通常のゴールドマン動的視野計を用いた検査は小児では困難です。5歳頃から、徐々に慣らしながら可能となります。
 - * 眼位検査
乳児期においても、対面しながらペンライトにて眼位を確認することができます（Hirschberg法）。幼児期からはプリズム遮蔽テスト、大型弱視鏡（シノプト）を用いた眼位の検査が可能となります。
 - * 立体視テスト
3歳頃の幼児期から、Titmus stereo test（フライテスト）、Lang stereo test、Randam dot stereogramなどを用いて立体感を測定することができます。
- B) 他覚的眼科検査
- * 屈折検査； 近視、遠視、乱視等の屈折異常を発見し、弱視を予防するための検査です。
スキアメーターによる手動の検査と、レフラクトメーターによる自動の検査がありますが、通常は幼児期から測定可能です。検査が困難な乳児では、調節麻痺剤を点眼した上で、薬物による沈静下、麻酔下にて正確な測定を行います。
 - * 前眼部検査（スリット細隙灯）； 白内障、緑内障、前眼部先天奇形等の確認を行います。診察の難易度は異なりますが、乳児から大人まですべての年齢で可能です。
 - * 眼底検査； 網膜疾患、視神経疾患等の確認を行います。診察の難易度は異なりますが、乳児から大人まですべての年齢で可能です。
 - * 眼圧検査； 高眼圧症、緑内障の確認を行います。乳幼児期での検査は困難ですが、通常、5－6歳頃から可能です。乳幼児期に必要な場合は、自然睡眠下、あるいは薬物による沈静下、麻酔下で正確な測定を行います。
 - * 画像診断； 眼底写真、光干渉断層計、眼底自発蛍光、蛍光眼底造影等によって、網膜の異常を詳細に評価します。通常、機械に頭部を固定できる4－5歳から測定可能です。必要な場合は、自然睡眠下、あるいは薬物による沈静下、麻酔下で測定を行います。
 - * 電気生理学的検査； 網膜電図（ERG）、視覚誘発電位（VEP）などを用いて、網膜、視神経、後頭葉視覚中枢の機能を評価します。通常は6歳頃から測定可能です。乳幼児期に必要な場合は、麻酔下で測定を行います。

<視覚障害に聴覚障害を重複する患者>

聴覚障害を併せ持つ患者さんについても、眼科検査についての基本的な内容および方法は変わりません。ただし、重複障害を有する患者さんに対して、以下の点に注意をして検査を行う必要があります。

- * 重複障害者の検査では、視覚障害のみの患者に比べ、集中力、努力を多く要するため検査に疲労を伴いやすいと考えられます。また、どのような検査が行われるのか、検査前の不安も大きいと考えられます。このため、検査者の内容や掛かる時間をあらかじめ伝え、また、侵襲のある検査を行う前には患者に触れて検査者の存在を知らせ、患者の不安や疲労を最小限にする必要があります。さらに検査の侵襲度を考え、弱い光から強い光の検査、遠くから可能な検査から近距離の検査、圧迫感のない検査から圧迫感のある検査へと、検査の順番を工夫をする必要があります。
- * 視力検査や視野検査など、検査者と患者の受け答えが重要な検査では、患者のお応えや反応を正確に把握できるように、より注意深く、時間を掛けて患者を観察する必要があります。
また、検査が長時間に及ぶ場合には、検査日を複数回に分けることなどの工夫が必要です。さらに、視覚障害、聴覚障害の程度により、コミュニケーションの手段、必要な事柄には個人差が大きく、それぞれの障害レベルに合った個々の対応が必要であることを念頭に入れる必要があります。

耳鼻科検査

- ・新生児聴覚スクリーニング（自動 ABR、OAE）でリファーとなった場合、難聴の疑いがある場合、あるいは難聴のリスクのある場合に実施します。
- ・小児では行動反応聴力検査と他覚的検査を併用して診断します。
- ・年齢や発達段階に応じた検査が必要となります。
- ・小児の行動反応聴力検査は視覚情報を用いた条件付けを行い実施しますので、視覚障害や発達障害がある場合は条件付けが困難なことがあります。障害に応じた対応で可能となることもあります。
- ・小児の場合は一回の検査で聴力の確定は困難な例も多く、正確な診断のためには複数回の検査を要する場合があります。
- ・疾患によっては難聴が進行することもありますので、経過観察のために定期的な聴力検査も必要です。また、難聴が出現する疾患が疑われている場合も、定期的な経過観察が必要です。

1. 一般的な聴力検査方法の概略

1) 新生児期

行動反応聴力検査と他覚的聴力検査を実施します。

行動反応検査としては聴性行動反応聴力検査（BOA）注1）、他覚的検査としては聴性脳幹反応検査（ABR）注2）、聴性定常反応検査（ASSR）注3）、耳音響放射検査（OAE）注4）等を実施します。

2) 乳児期

新生児期とほぼ同じ方法で検査を実施します。定頸後は行動反応聴力検査として条件詮索反応聴力検査（COR）注5）が実施できますが、本検査を実施できる施設は限定されています。（日本耳鼻咽喉科ホームページに掲載されている新生児聴覚スクリーニング精査機関であれば実施可能です。）COR検査は条件付けがうまくできれば信頼性の高い検査ですが、他覚的聴力検査結果と併せての評価が必要です。

3) 幼児期

乳児とほぼ同じ方法で検査を実施します。行動反応聴力検査としてボタン押しが可能となればピープショウ検査注6）が実施できるようになります。小児の聴力検査に経験のある施設では、3歳頃よりヘッドホンをを用いた遊戯聴力検査注7）を実施できるようになり、左右別の聴力評価が可能となります。発達状況に応じて検査を選択する必要があります。

4) 小児期

行動反応聴力検査として遊戯聴力検査あるいは純音聴力検査が実施できます。就学後であれば通常は骨導検査も可能ですが、信頼性のある結果を得られない場合もあります。伝音難聴が疑われる場合は、ティンパノメトリーやあぶみ骨筋反射検査を実施します。小児では、日常生活での音への反応や、言語発達と聴力検査結果に乖離がある場合は、ABR検査などの他覚的聴力検査も必要となります。

5) 成人

純音聴力検査を実施し、聴力閾値、聴力型、気骨導差の有無などを確認します。

(注釈)

- 1) 聴性行動反応聴力検査（BOA）：音刺激に対して振り返る、目を向ける、驚くなどの反応または反射を観察して聴力を判定する検査です。

- 2) 聴性脳幹反応検査 (ABR) : 代表的な他覚的聴力検査で、多くの耳鼻咽喉科で実施可能です。
- 3) 聴性定常反応検査 (ASSR) : 他覚的聴力検査の1つで、周波数別の推定聴力を測定できますが、機器を所有している耳鼻咽喉科は多くありません。
- 4) 耳音響放射検査 (OAE) : 他覚的聴力検査の1つで、新生児聴覚スクリーニング検査でも用いられています。内耳機能障害、中等度難聴の有無を調べます。
- 5) 条件詮索反応聴力検査 (COR) : 音に対する探索反応を視覚刺激により強化し、条件付けをして検査します。スピーカーから音を提示するので、左右別の聴力評価はできません。また視覚障害では条件付けが困難です。
- 6) ピープショウ検査 : 聴力検査で音刺激中にスイッチを押すと、覗き窓の中に絵が映る、ぬいぐるみが動く等の装置を用いて実施する検査です。視覚障害では条件付けが困難です。
- 7) 遊戯聴力検査 : 音が聞こえたらおはじきやサイコロなどの玩具を1つ移動させるように指示して実施する検査です。視覚障害で対象となる玩具が認識できない場合は、遊戯の種類を変更する必要があります。

2. 視覚障害を重複、あるいは視覚障害が疑われる患者で特に考慮すべき点

行動反応聴力検査では視覚情報を用いて条件付けを行いますので、視覚障害の影響で条件付けが困難なのか、発達の問題で条件付けが困難なのか、聞こえていないので反応がないのかを見極める必要があります。

視覚障害の程度によって検査に用いることができる視覚情報が異なるため、検査方法の工夫が必要となります。検査時の条件付けや報酬には、残された視覚の利用を考慮しますが、触覚等の活用が有用なこともあります。

小児では、熟練した検査者がいる施設での検査が望ましいと思われれます。

1) 新生児期

BOA 検査は視覚情報を用いない反応を確認しているため、通常通りの検査が可能です。

2) 乳児

COR の条件付けは「おもちゃが動く」「画面に絵が出る」などの視覚情報を用いているために、視力障害の程度によっては条件付けが困難なことが予測されます。明らかに聴取可能な大きな音で可能な限り条件付けを行い、条件付けのために使用している玩具等が認識できるかの確認を行ったうえで検査を開始する必要があります。視覚障害のために、玩具等が認識できない場合には、新生児期と同様に BOA 検査に準じた評価を行い、他覚的聴力検査と併せての評価を行います。

先天性眼振や不随意的な眼球運動が見られる場合は、目の動きが音への反応と捉えるべきかの判断が難しくなります。保護者から日常生活での児の様子や音への反応様子を確認することにより、検査時の動きが音への反応であるのか不随意運動であるのかの判断に役立つこともあります。

3) 幼児期

乳児とほぼ同様の対応となります。ピープショウ検査では視覚による報酬が得られないため、上手にできたことを言語化して伝える、触覚などの他の感覚を用いるなどの工夫が必要となります。

4) 小児期

音声言語での指示が伝わる場合は、視覚障害のない小児と同様の検査及び評価が可能となります。聴覚障害等のために、音声言語での指示が十分に伝わらない場合は、他覚的聴力検査の併用が必須となります。

5) 成人

言語習得後の聴覚障害であり音声言語あるいは文字等による指示が伝わる場合は、通常通りの検査が可能です。

3. さらに、知的障害、肢体不自由を重複する場合に考慮すべき点

障害が重なるほど、正確な聴力の評価に難渋します。標準的な検査では聴力の評価できない場合は、他覚的検査に加え保護者への問診、行動観察などによる評価を参考として使用します。他覚的検査は有用ですが、障害によっては **Auditory neuropathy spectrum disease** のように ABR 検査は無反応あるいは高度難聴の結果であっても OAE は正常で、ABR と実際の聴力に乖離があることもありますので、行動反応聴力検査も重要です。

行動反応聴力検査時には、明らかに聞こえていそうな大きな音で、その児の反応パターンを確認します。音への反応として、ふりむきだけではなく、まばたきや、息どめ、呼吸状態の変化などがみられることもありますので、児の全身すべてを観察し、反応を探します。その際保護者からの情報は有用ですが、客観的な観察も重要です。

視覚聴覚二重障害では、聞こえているという反応がわからずに不安に思っている保護者も多いため、検査時に音に対する反応と判断できたら、その時に「目が動いたね、聞こえたねー」など児の反応を実況して理解してもらうようにします。残存する聴力を十分に活用できるよう、可能な限り正確な評価を心がけます。検査時や検査終了後に、保護者に音への反応の傾向を伝え、家庭でも音への反応の様子を観察してきてもらうことにより、次回からの検査に活用できます。

眼科治療・リハビリテーション

(小児)

視覚障害のみの患者（方法と評価基準）

<はじめに>

小児の視覚障害の原因疾患の 54.7%は先天異常、18.4%は未熟児網膜症です。これらの疾患には、さまざまな程度の聴覚障害を合併することがあります。したがって、聴覚スクリーニングと同様に、新生児期に眼疾患のスクリーニングをすることが非常に重要です。

視覚に対する感受性の高い期間に、適切な治療・リハを行うかどうかで、視機能の発達が大きく異なります。

視覚・聴覚障害のスクリーニングに関する具体的な方法や注意点については、乳幼児健康診査身体診察マニュアル（平成 30 年 3 月）を参照してください。

年齢ごと、重症度ごとに治療・リハに関するチェックリストを以下に示します。

<新生児：1ヶ月未満>

1) 眼疾患のスクリーニング

視診：眼球の大きさ、外眼部（眼瞼）、前眼部（角膜・虹彩・瞳孔）の観察

Red reflex 法：眼底からの反射を観察して後眼部疾患・視覚刺激遮断の有無を検出

眼底検査：未熟児網膜症、先天網膜硝子体疾患の検出

2) 形態覚遮断弱視の治療

視覚刺激遮断の原因となる疾患があれば、両眼性では生後 10～12 週以内、片眼性であれば生後 6 週以内に治療を開始しないと良好な視力は得られません

3) 先天白内障

視覚刺激遮断をきたす高度の水晶体混濁があれば、両眼性は生後 10～12 週以内、片眼性は生後 6 週以内に手術を行って弱視治療を開始

他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患の検索が必要

4) 先天緑内障

早急に手術治療を行う（薬物治療のみでは治療困難）

他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患の検索が必要

5) 網膜硝子体疾患

進行性の有無を蛍光眼底造影検査にて評価

急速に進行する血管増殖性病変や網膜剥離が検出された場合には、早急に光凝固治療・網膜硝子体手術を行う

他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患の検索が必要

6) 治療困難な先天眼疾患（小眼球、コロボーマ（欠損）、先天無虹彩、Peters 異常・前眼部形成不全、黄斑低形成、レーバー先天盲・網膜ジストロフィー、視神経低形成・視神経先天異常など）

他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患・症候群の検索が必要

<乳児：1ヶ月以上1歳未満>

- 1) 眼疾患のスクリーニング
視診、Red reflex 法、固視・追視、眼位検査、前眼部～眼底検査により眼疾患・弱視・斜視を検出
- 2) 形態覚遮断弱視の治療
視覚刺激遮断の原因となる疾患が進行した際には、早急な治療を要する
- 3) 先天白内障
視覚刺激遮断をきたす高度の水晶体混濁が進行すれば早急に手術
術後に屈折矯正（眼鏡、コンタクトレンズ）、健眼遮閉による弱視訓練、合併症の検出と管理を要する
1～3 ヶ月に1回の定期検査が必要
- 4) 早発型発達緑内障
手術治療と術後管理、弱視治療
1～3 ヶ月に1回の定期検査が必要
- 5) 網膜硝子体疾患
血管増殖や網膜剥離が進行した際には光凝固・網膜硝子体手術
1～3 ヶ月に1回の定期検査が必要
- 6) 治療困難な先天眼疾患
他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患・症候群の検索と管理
極小眼球・無眼球に対し眼窩拡張・義眼による整容治療
高度屈折異常に対し眼鏡矯正を行い保有視機能の発達を促す
3 ヶ月に1回の定期検査が必要
- 7) 早期発症斜視
両眼視機能（立体視）の発達が障害されるため早期に眼鏡・プリズム・手術治療による眼位矯正が必要
- 8) ロービジョンケア
重度視覚障害に対し療育・教育機関（視覚特別支援学校幼稚部）と連携したケアを開始、医療・福祉情報提供、日常生活指導

<幼児：1歳以後～6歳未満>

この時期に、保有視機能を発達させるために最も大事なことは、適切な屈折矯正眼鏡を常用することです。小児の年齢や視覚障害の程度に応じて、近距離に焦点を合わせた眼鏡を作成します。眼鏡の装用状態に気を配り、サイズや度数の変化があれば、再作成する必要があります。9歳未満の弱視・斜視・先天白内障に対する治療用眼鏡やコンタクトレンズには保険適応がありません。視覚障害者手帳や乳幼児医療助成制度が適応となることもあります。詳しくは眼科医にお尋ねください。

高度の視覚障害がある場合には、専門家に相談して、ロービジョンケアを早期に開始することが、小児の発達に大変重要です。

■治療用眼鏡の療養費給付について

対象年齢：9歳未満

再給付：5歳未満は前回申請から1年以上後（年に1回給付）

5歳以上は前回申請から2年以上後（2年に1回給付）

支給対象

弱視、斜視、先天白内障術後の屈折矯正に用いる治療用眼鏡及びコンタクトレンズ
一般的な近視、遠視、乱視に用いる矯正眼鏡やアイパッチ、フレネル膜プリズムは対象外

必要書類

- ①療養費支給申請書（加入している健康保険の窓口等にある）
- ②眼科医の「治療用眼鏡等」の作成指示書の写し及び検査結果
- ③購入した「治療用眼鏡等」の領収書

申請方法

書類①～③をそろえて加入している健康保険の窓口等に提出

給付金額

基準額は児童福祉法の規定に基づく補装具の種目における眼鏡36,700円、CL（1枚）15,400円の100分の103に相当する額を支給の上限とする。

保険者の審査によって後日支払額の7割（もしくは8割）が給付額として還付される。

購入額が基準額の上限（眼鏡37,801円、CL15,862円）を超える場合には、一律（眼鏡26,460円、CL11,103円）となる。

その他

乳幼児医療の対象となる年齢の場合、自己負担3割額（もしくは2割）が各自治体から支給されることがある。乳幼児医療費助成の申請については、各自治体窓口へ照会する。

- 1) 弱視
形態覚遮断弱視・斜視弱視・不同視弱視・屈折異常弱視に対し、眼鏡による屈折矯正、
健眼遮閉、ペナリゼーションによる弱視治療
- 2) 斜視
眼鏡・プリズム・手術治療による眼位矯正
- 3) 眼合併症
白内障・緑内障・網膜剥離などの合併症に対する手術治療
3ヵ月に1回の定期検査
- 4) 治療困難な眼疾患
高度屈折異常に対し眼鏡矯正を行い保有視機能の発達を促す
他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患・症候群の検索と管理
3ヵ月に1回の定期検査
- 5) ロービジョンケア
視覚障害の重症度を評価、
補助具（拡大鏡、単眼鏡、遮光眼鏡、拡大読書器）の選定・使用訓練
療育・教育機関（視覚特別支援学校・弱視学級・普通学級）と連携・就学相談

<小児：6歳以後－18歳未満>

学童期において大事なことは、獲得した視機能を維持することです。網膜剥離などの合併症を防ぐには、激しい運動による眼球打撲を避け、保護眼鏡を装用することが必要です。年齢や重症度に応じて、個別にロービジョンケアを継続していくことが課題となります。

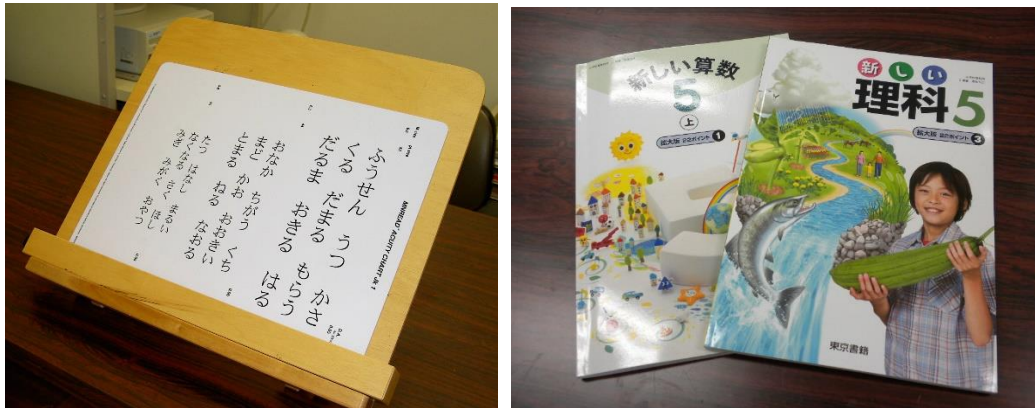
- 1) 弱視
形態覚遮断弱視・斜視弱視・不同視弱視・屈折異常弱視に対し、眼鏡による屈折矯正、

- 健眼遮閉、ペナリゼーションによる弱視治療を継続（学童期）
- 2) 斜視・複視
眼鏡・プリズム・手術治療による眼位矯正
 - 3) 眼合併症
白内障・緑内障・網膜剥離などの合併症に対する手術治療
6ヵ月に1回の定期検査
 - 4) 治療困難な眼疾患
高度屈折異常に対し眼鏡矯正を行い保有視機能を活用
他の眼合併症、聴覚障害、全身疾患・症候群の検索と管理
6ヵ月～1年に1回の定期検査
 - 5) ロービジョンケア
視覚障害の重症度・進行度を評価
療育・教育機関（視覚特別支援学校・弱視学級・普通学級）と連携・教育相談
補助具（拡大鏡、単眼鏡、遮光眼鏡、拡大読書器）の選定・使用訓練
拡大教科書・iPadによる学習
重度視覚障害では点字学習・歩行訓練
眼合併症を防ぐため眼球の保護（運動制限・保護眼鏡装用）を指導

(図：小児に対する光学的補助具：眩しさに対する遮光レンズ、拡大鏡、単眼鏡、拡大読書器)



(図：読書チャート：NMREAD-JK、最適文字サイズを決める、拡大教科書)



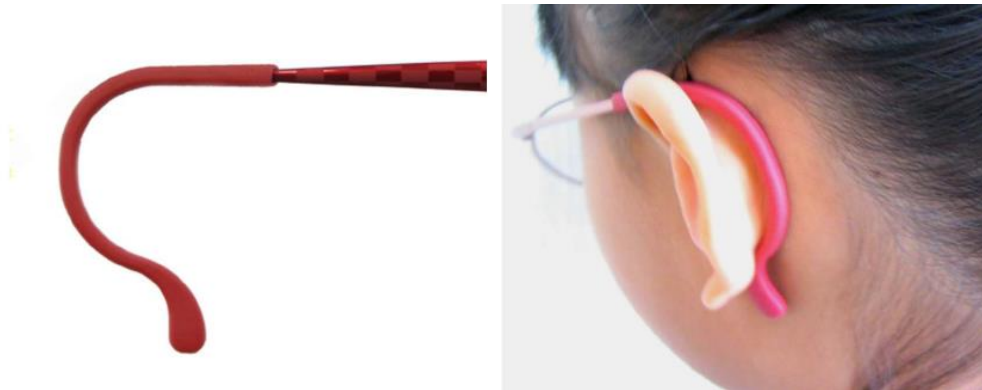
(図：スポーツゴーグル、こどもメガネアンファン提供)



視覚障害、聴覚障害を重複する患者（特別に考慮すべき点）

治療の基本は眼疾患・眼合併症を早期に発見して治療することと、視機能を伸ばすために、屈折矯正眼鏡を常用することです。聴覚障害のため補聴器を装着する場合、適切な小児用の眼鏡フレームを選び、耳掛け部分をケーブルタイプにしてフィッティングを調整し、良い装用状態を維持することが特に大切な点です。

(図：ケーブルの装着例、こどもメガネアンファン提供)



ロービジョンケア（リハビリテーション）は、視覚、聴覚、全身発達のすべての面から支援を受けられるように、連携していく必要があります。

視覚障害、聴覚障害の程度を分けて、チェックリストを作成しました。

特に視覚、聴覚障害ともに高度の場合には、視覚だけ、聴覚だけの障害とは全く異なる療育・教育方法が必要です。盲ろう教育のできる専門家や機関を探さなくてはなりません。

① 視覚障害軽度（罹患眼が片眼で、矯正視力 0.3 未満）～中等度（罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力 0.3 以上）：

+聴覚障害軽度・中度

新生児

- ・ 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

乳児

- ・ 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

幼児

- ・ 弱視や斜視の治療による視力・両眼視機能の向上
- ・ 眼合併症の早期発見・治療
- ・ 補聴器と眼鏡の併用に配慮

小児

- ・ 眼合併症の予防・治療による視機能の保持
- ・ 教育機関（普通学級・視覚または聴覚特別支援学校・学級）と連携したロービジョンケア

+聴覚障害高度

新生児

- ・ 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

乳児

- ・ 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

幼児

- ・ 弱視や斜視の治療による視力・両眼視機能の向上
- ・ 眼合併症の早期発見・治療
- ・ 補聴器と眼鏡の併用に配慮

小児

- ・ 眼合併症の予防・治療による視機能の保持

- 教育機関（聴覚特別支援学校・学級）と連携したロービジョンケア

+聴覚障害重度

新生児

- 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

乳児

- 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

幼児

- 弱視や斜視の治療による視力・両眼視機能の向上
- 眼合併症の早期発見・治療
- 人工内耳と眼鏡の併用に配慮

小児

- 眼合併症の予防・治療による視機能の保持
- 教育機関（聴覚特別支援学校・学級）と連携したロービジョンケア

さらに知的障害、肢体不自由を重複する場合に考慮すべき点

- 眼疾患の手術治療に際し、周術期の管理に注意を要する
- 眼鏡を常用して弱視治療ができるまでに長期間を要する
- 眼合併症の頻度が高いため慎重な経過観察を要する
- 就学相談に際し、視覚障害に対する支援が受けられるように考慮が必要

② 視覚障害高度（罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力 0.1 以上、0.3 未満）：

+聴覚障害軽度・中度

新生児

- ・ 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

乳児

- ・ 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

幼児

- ・ 弱視治療による視力向上
- ・ 補聴器と眼鏡の併用に配慮
- ・ 眼合併症の早期発見・治療
- ・ 保有視機能の評価・教育機関と連携した就学相談
- ・ ロービジョンケアによる保有視機能の活用

小児

- ・ 眼合併症の予防・治療による視機能の保持
- ・ 教育機関（普通学級・視覚特別支援学校・学級）と連携したロービジョンケア

+聴覚障害高度

新生児

- ・ 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

乳児

- ・ 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

幼児

- ・ 弱視治療による視力向上
- ・ 補聴器と眼鏡の併用に配慮
- ・ 眼合併症の早期発見・治療
- ・ 保有視機能の評価・教育機関と連携した就学相談
- ・ ロービジョンケアによる保有視機能の活用

小児

- ・ 眼合併症の予防・治療による視機能の保持
- ・ 教育機関（視覚特別支援学校・学級および聴覚特別支援学校・学級）と連携したロービジョンケア

+聴覚障害重度

新生児

- ・ 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

乳児

- ・ 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

幼児

- ・ 弱視治療による視力向上
- ・ 人工内耳と眼鏡の併用に配慮
- ・ 眼合併症の早期発見・治療

- 保有視機能の評価・教育機関と連携した就学相談
- ロービジョンケアによる保有視機能の活用

小児

- 眼合併症の予防・治療による視機能の保持
- 教育機関（視覚特別支援学校・学級および聴覚特別支援学校・学級）と連携したロービジョンケア

さらに知的障害、肢体不自由を重複する場合に考慮すべき点

- 眼疾患の手術治療に際し、周術期の管理に注意を要する
- 眼鏡を常用して弱視治療ができるまでに長期間を要する
- 眼合併症の頻度が高いため慎重な経過観察を要する
- 就学相談に際し、視覚障害に対する支援が十分に受けられるように考慮が必要

③ 視覚障害重度（罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力 0.1 未満）：

+聴覚障害軽度・中度

新生児

- 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

乳児

- 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療
- ロービジョンケアを開始

幼児

- 弱視治療による視力向上
- 補聴器と眼鏡の併用に配慮
- 眼合併症の早期発見・治療
- 保有視機能の評価・教育機関と連携した就学相談
- ロービジョンケアによる保有視機能の活用

小児

- 眼合併症の予防・治療による視機能の保持
- 教育機関（視覚特別支援学校）と連携したロービジョンケア

+聴覚障害高度

新生児

- 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

乳児

- 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

幼児

- 弱視治療による視力向上
- 補聴器と眼鏡の併用に配慮
- 眼合併症の早期発見・治療
- 保有視機能の評価・教育機関と連携した就学相談
- ロービジョンケアによる保有視機能の活用

小児

- 眼合併症の予防・治療による視機能の保持

- 教育機関（視覚特別支援学校および聴覚特別支援学校、盲ろう教育専門家）と連携したロービジョンケア

+聴覚障害重度

新生児

- 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

乳児

- 視覚障害をきたす眼疾患の早期発見・治療

幼児

- 弱視治療による視力向上
- 人工内耳と眼鏡の併用に配慮
- 眼合併症の早期発見・治療
- 保有視機能の評価・教育機関と連携した就学相談
- ロービジョンケアによる保有視機能の活用

小児

- 眼合併症の予防・治療による視機能の保持
- 教育機関（視覚特別支援学校および聴覚特別支援学校、盲ろう教育専門家）と連携したロービジョンケア

さらに知的障害、肢体不自由を重複する場合に考慮すべき点

- 眼疾患の手術治療に際し、周術期の管理に注意を要する
- 眼鏡を常用して弱視治療ができるまでに長期間を要する
- 眼合併症の頻度が高いため慎重な経過観察を要する
- 就学相談に際し、視覚障害に対する支援が十分に受けられるように考慮が必要

(成人)

18歳以上で発症する症例では、職業やライフスタイルに合わせたリハビリテーションが有効となります。

視覚・聴覚障害のスクリーニングに関する具体的な方法や注意点については、乳幼児健康診査身体診察マニュアル（平成30年3月）を参照してください。

年齢ごと、重症度ごとに治療・リハに関するチェックリストを以下に示します。

<18歳以上>

成人において大事なことは、視機能を維持すること、もしくは低下してゆく視機能に対して生活の質を維持する為の、年齢や重症度に応じた個別のロービジョンケアを継続していくことが課題となります。

1) 弱視

眼鏡による屈折矯正

2) 斜視・複視

眼鏡・プリズム・手術治療による眼位矯正

3) 眼合併症

白内障・緑内障・網膜剥離などの合併症に対する手術治療

1年に1回の定期検査

4) 治療困難な眼疾患

高度屈折異常に対し眼鏡矯正を行い保有視機能を活用

他の眼合併症（緑内障、白内障などの加齢とともに増加する疾患）、聴覚障害、全身疾患・症候群の検索と管理

1年に1回の定期検査

5) ロービジョンケア

視覚障害の重症度・進行度を評価

遮光眼鏡の使用

福祉機関・教育機関（生涯学習支援センター）と連携・相談

補助具（拡大鏡、単眼鏡、遮光眼鏡、拡大読書器、タイポスコープ・リーディングスリットに代表される非光学的補助具）の選定・使用訓練

iPad、拡大文字・音声ガイド・カメラ付き端末によるコンピュータの使用訓練

重度視覚障害では点字学習・歩行訓練

眼合併症を防ぐため眼球の保護（運動制限・保護眼鏡装用）を指導

視覚障害のみの患者

小児の視覚障害の原因疾患の54.7%は先天異常、18.4%は未熟児網膜症である。したがって新生児期に眼疾患のスクリーニングをすることが非常に重要である。視覚の感受性期間内の早期に適切な治療・リハを行うか否かで視力予後が大きく異なる。

視覚障害、聴覚障害を重複する患者（特別に考慮すべき点）

- ① 視覚障害軽度（罹患眼が片眼で、矯正視力0.3未満）～中等度（罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.3以上）：
+聴覚障害軽度・中度

成人

- 眼鏡装用、点字学習についても考慮される。
- ロービジョンリハビリテーション

+聴覚障害高度

成人

- 眼鏡装用、点字学習についても考慮される。
- ロービジョンリハビリテーション

+聴覚障害重度

成人

- 眼鏡装用、点字学習についても考慮される。
- ロービジョンリハビリテーション
- 成人コミュニケーション手段の確認。調整に必要な教示を十分確認して調整を行う。

さらに知的障害、肢体不自由を重複する場合に考慮すべき点

- 眼疾患の手術治療に際し、周術期の管理に注意を要する
- 眼鏡を常用して弱視治療ができるまでに長期間を要する
- 眼合併症の頻度が高いため慎重な経過観察を要する
- 就学相談に際し、視覚障害に対する支援が十分に受けられるように考慮が必要

② 視覚障害高度（罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力 0.1 以上、0.3 未満）：

+聴覚障害軽度・中度

成人

- 眼鏡装用、補聴器使用、点字使用についても考慮される。
- 視覚・聴覚障害リハビリテーション。

+聴覚障害高度

成人

- コミュニケーション手段の確認。調整に必要な教示を十分確認して調整を行う。
- 眼鏡装用、ロービジョンリハビリテーション、点字、手書き文字学習についても考慮される。

+聴覚障害重度

成人

- 成人コミュニケーション手段の確認。調整に必要な教示を十分確認して調整を行う。
- 眼鏡装用、ロービジョンリハビリテーション、点字、手書き文字学習を行う。

さらに知的障害、肢体不自由を重複する場合に考慮すべき点

- 眼疾患の手術治療に際し、周術期の管理に注意を要する
- 眼鏡を常用して弱視治療ができるまでに長期間を要する

- 眼合併症の頻度が高いため慎重な経過観察を要する
- 就学相談に際し、視覚障害に対する支援が十分に受けられるように考慮が必要

③ 視覚障害重度（罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力 0.1 未満）：

+聴覚障害軽度・中度

成人

- 眼鏡装用、補聴器使用、点字使用についても考慮される。
- 視覚・聴覚障害リハビリテーション。

+聴覚障害高度

成人

- 眼鏡装用、ロービジョンリハビリテーション、点字、手書き文字学習についても考慮される。コミュニケーション手段の確認。調整に必要な教示を十分確認して調整を行う。

+聴覚障害重度

成人

- 成人コミュニケーション手段の確認。調整に必要な教示を十分確認して調整を行う。
- 眼鏡装用、ロービジョンリハビリテーション、点字、手書き文字学習を行う。

さらに知的障害、肢体不自由を重複する場合に考慮すべき点

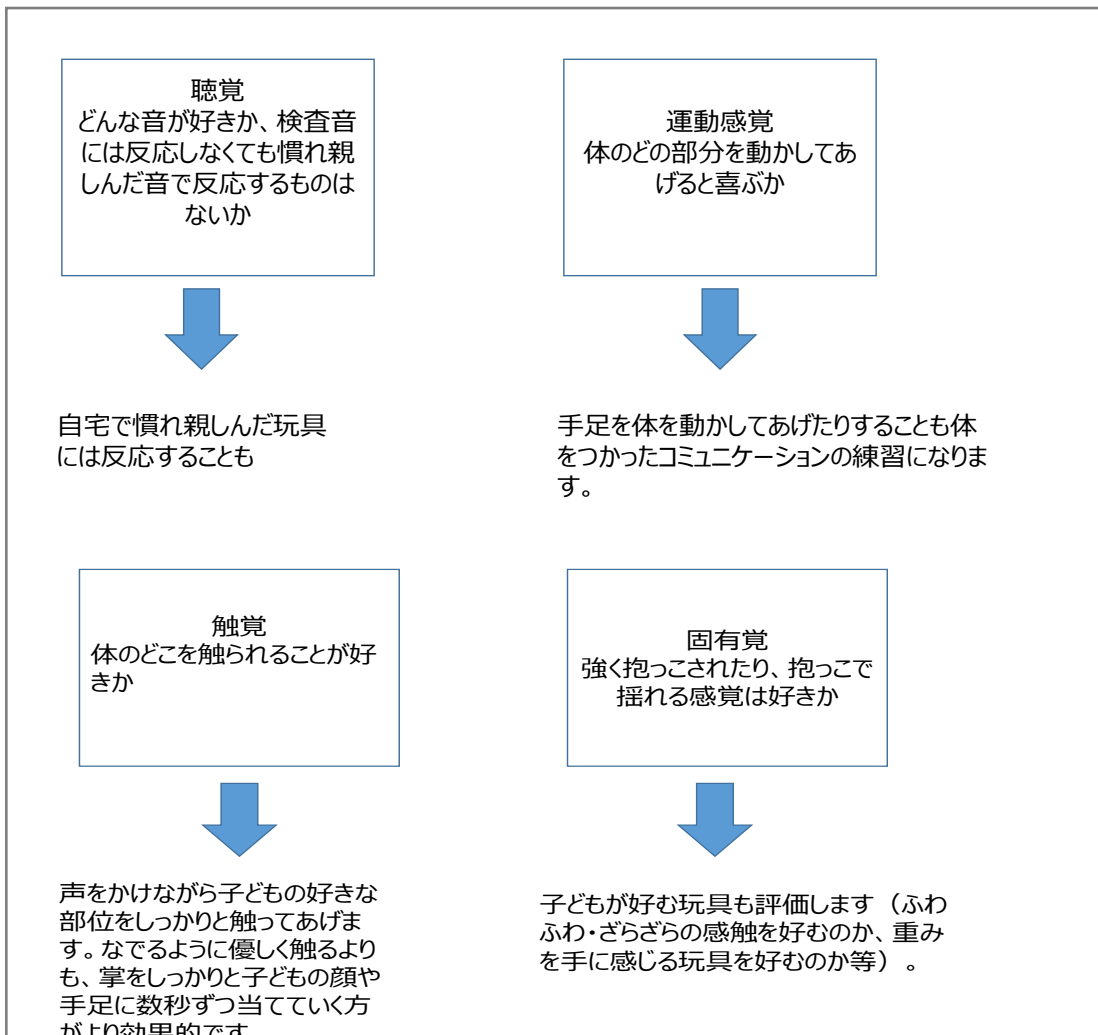
- 眼疾患の手術治療に際し、周術期の管理に注意を要する
- 眼鏡を常用して弱視治療ができるまでに長期間を要する

耳鼻科治療・リハビリテーション

検査や診療の過程で視覚障害と聴覚障害を伴っているということを告げられたご家族は、何をどのように情報収集していけばよいのか、これから我が子に何をしてあげるのがよいのか、ということに途方にくれていることを念頭においておくべきです。視力障害は眼科、聴覚障害は耳鼻科、とそれぞれ独立して診療を行っていますが、それ以外に発達の遅れ、全身の合併疾患の有無、などフォローしていかなければならない事柄も多いです。このため全体を見渡すことのできる存在が必要です。

概説

重要なことは子どもの状態をしっかりと把握すること、親へのサポート、環境調整（他科との連携や受診紹介なども含めて）です。言語、コミュニケーションの発達促進のためには聴覚や視覚能力の評価はもちろん必要ですが、その他に子どもの得意な運動および感覚機能の把握が必要です。子どもの好きな感覚を手がかりとしてコミュニケーション手段の獲得に繋げていくためです。このためには①聴覚 ②触覚 ③固有覚 ④運動感覚 の4つをフルに評価し、活用していくことが重要です。



身体を触ってあげて、子どもが「もっとやってほしい」と表情を変えたり、声を出すなどのサインを出してることがあります。これを読み取り、コミュニケーションのきっかけにします。もし、口の中を刺激することが好きな子どもでは、自分の手や玩具をなめる経験を励行してあげ、

探索する意欲を高めたり、口腔内マッサージをとおして感覚に慣れる練習も行うとよいかもしれません。
 こうした評価と併せて、補聴器や人工内耳などを用いて活用できる聴力を把握しながら指導してあげるのがよいでしょう。

親へのサポート

こうした評価や指導方法を御両親と共有するためには、十分な面接の時間が必要です。聴覚・視覚ともに障害があるといずれの刺激への反応も初期には、判定しづらいこともあります。聴力・視覚・その他の面について、子どもの評価を、得意なこと・できることを中心に親に伝え、理解してもらえるよう、長期的に子どもの発達を一緒に支援する必要があると思います。

環境調整

子どもの生活範囲が広がると同時に関わる人も増えると思います。どのようにしたらコミュニケーションがとりやすいのかを、子どもに関わる人や所属先の人に、よく理解してもらう必要があると思います。医師・セラピストは下記の項目について親と話し合い、サポート用紙を作成し、様々な人に渡せるよう用意するのもよいかもしれません。

サポート用紙作成項目（例）

項目	内容
子どもの特徴	どんな性格か
視覚	どのくらい判別できるか
聴力	どのくらいの大きさの音に反応するか
好きな遊び／好きなこと	好きなあそびは何か
トイレ	配慮点
水分補給	好きな飲み物／摂取方法
好きな食べ物／嫌いな食べ物	
コミュニケーション 表出	方法
コミュニケーション 理解	方法

ライフステージにあった支援

1. 新生児・乳児期

親を中心に周囲のおとなが子どもの反応を丁寧に読み取り、意味を付けてあげ、コミュニケーションの基礎となる互いの信頼関係を遊びをとおして成立させていきます。

軽度・中等度難聴：大きめの声で話すと反応があり、聴き取ることができる程度です。また発声や発語があるので見逃されやすいです。

高度難聴：早期の年齢より両耳補聴下の聴能学習を受ける必要があります。もし補聴器などを装着せずに放置されると聴覚・言語の発達が著しく制限されてしまいます。なるべく早くから聴覚・言語学習ができるような環境調整が大切です。

重度難聴：補聴器の効果が乏しいことが多いです。このため聴覚の獲得のためには人工内耳手術が必要となることがあります。視覚障害の重症度とは関係なく人工内耳手術が最も良い効果を上げることができる方法の1つと考えられます。補聴器を装着し、大きな音を聞かせ、音に合わせて手や腕を動かしたり、音のリズムに併せて緩急つけたダンスなどを行うことで、体で音を体感させてみます。補聴器の効果はわかりにくいですが、つけることが重要であることをよく理解してもらいます。体のパーツなどはお互いに触ることで理解させ、口形は手のひらで感じさせます。物は一緒に触ってみることで、その物体の形や振動などを感じさせましょう。

2. 幼児期

自分から発信できるコミュニケーション手段が少しずつ確立できるようにコミュニケーション手段（手話、聴覚口話、触手話・・・等）を選択し、指導する必要があると思います。

軽度・中等度難聴：

視覚を用いて、口形を読み取ったり、手話を読み取ることが困難です。軽度・中等度難聴では、補聴器の効果が認められるため、早期から補聴器装用により音声を介したコミュニケーション方法を指導するのが良いでしょう。ただし、補聴器をつけてどの程度音が聞こえているのかを把握することが、視力障害があると正確に行うことが難しいです。何回か繰り返し検査することや検査の方法などを教え、家での反応などをご家族と共有しながら補聴器を調整していく必要があります。

高度難聴：

まず早期に補聴器を両耳に装用し、聴能訓練を行う必要があります。通常であれば、視覚を活用したジェスチャーや聴力検査などを用いて評価を行います。フラッシュ光を用いた条件付けや一つ一つの音の違いに対する眉間のしわなどの表情を観察して評価を行っていくため、判断が難しいです。視覚も聴覚も不自由な場合、手が一つの場所にとどまったような姿勢をしていることがよくみられます。このため、音が聞こえたら手や腕を動かすことで音を体で感じさせるなどの工夫が必要です。

重度難聴：

聴覚からみると人工内耳手術が適用となりますが、術後のマッピングおよび聴覚リハビリテーションを理解し、受け入れられるように指導する必要があります。また、本当に人工内耳が必要なのか、難聴の評価や発達の評価をしっかりと行う必要があります。視覚が弱い分、目からの情報が乏しくなるため、人工内耳により耳からしっかりと情報がはいることは重要です。ただし盲ろう二重障害と人工内耳手術は術後の聴覚リハビリテーションの方法は現在のところ確立していません。難しい課題です。

音入れなどの調整については、手話などを用います。視覚や聴覚が不自由な場合、ものの名前も理解できないことも少なくありません。手をとって体の一部などを触らせることで、体の一部の名前や、顔のパーツの理解、口の形などを理解させてみます。二人羽織のように手をとって、顔や体の周りを触れることで伝えたい言葉を教え込むのもよいでしょう。また、手話の手の形を手のひらに押しつけることで、指文字や手話を覚えさせるようにし、それにより音入れを完成させることもあります。

3. 小児期：

文字を覚える頃になると、点字などで文字の読み書きを覚えるようになります。視覚障害が軽度・中等度の場合は、点字盤をみながら点字をうつことができますが、視覚障害が高度以上の場合は、点字盤を見ることが難しく、点字タイプライターを使用することもあります。学校教室などでは、このライターの金属音がかなりうるさく、数人がこれを使用することにより教師の声などがかき消されてしまう恐れがあります。難聴があり、補聴器を装着している場合、騒音下での音声の聞き取りが非常に困難になるため、FM補聴器やロッジャーなどの補聴援助システムを活用することが有効です。これは、トランシーバーの要領でFM周波やブルトウースを使用するもので、教師の声が教師についているマイクを通して直接補聴器に伝わるようにセットできるものです。これによって、教室でのどうしても抑えることのできないタイプライターの音が耳に入ってくるのを最小限にとどめ、教師の声を聞き逃さなくなります。ざわざわした騒音下での会話は聞き取りにくく難しくなります。子どもの環境を整備することが重要ですので、学校の先生とよく話し合う必要があります。例えば、いろいろなことを複数言うよりも、明確に単文を伝える方が理解しやすいこと、また口元が見えないので構音が不明瞭であることなど、2つの障害があってもどのように生活しやすくするかをお伝えするのが良いでしょう。



ざわざわした騒音下での会話は聞き取りにくく難しくなります。子どもの環境を整備することが重要ですので、学校の先生とよく話し合う必要があります。例えば、いろいろなことを複数言うよりも、明確に単文を伝える方が理解しやすいこと、また口元が見えないので構音が不明瞭であることなど、2つの障害があってもどのように生活しやすくするかをお伝えするのが良いでしょう。

4. 成人

軽度・中等度難聴：この聴覚障害は補聴器の効果が大きく表れます。従ってQ.O.Lの向上のために病院の耳鼻科で評価を受けた後、補聴外来で両耳補聴器の装着指導を受けることが望ましいでしょう。補聴器の調整では、不快音や、装着して不快音がないことなどで評価します。補聴器装着閾値が会話域になるべく入るように徐々に上げていきます。読話を併用しての訓練を行います。

高度難聴：Q.O.Lの向上のために両耳補聴を補聴器の適合検査を受けて適切な補聴器を両耳に装着することが必要です。放置されると心理的に孤独になりやすい傾向があり、社会活動も制限されてしまいます。コミュニケーション手段の確認していき、調整に必要な教示を十分確認して調整を行うことも重要です。

重度難聴：すでに聴覚言語を獲得後難聴が合併した成人には人工内耳手術の効果は大きく、Q.O.Lを大幅に改善するので、人工内耳手術が勧められます。2つの障害のうち1つが改善されることで、心理的にも社会的にもQ.O.Lが著しく向上することが期待できます。人工内耳装着では、太鼓、鈴や強大音で不快音や、装着して不快音がないことを確認しながら、全周波数25－40 dB程度の装着閾値になるように徐々に音が聞こえるように調整していきます。

5. 重複障害を合併している場合

難聴を伴う重複障害児であっても重複障害の成人であっても補聴器の装着は望ましい都考えます。重複障害では聴覚障害の方は主たる疾患の中に見逃されやすい傾向がありますので注意しましょう。

重複障害の小児の人工内耳手術は、術後の聴覚リハビリテーションは難しく、手術例はCHARGE症候群のような一部の重複障害に限られています。成人の重複障害で補聴器の効果がな

い場合は人工内耳手術が薦められていますが、既に何らかのコミュニケーション方法を利用しているため、手術例は今のところほとんどないのが現状です。。

視覚障害が軽度あるいは聴覚障害のみの患者

新生児

新生児聴覚スクリーニング

ABR や ASSR による評価と BOA によって音刺激に対する目や顔の表情を観察することで、音の反応を評価する。

新生児期では、BOA は 50—60dB くらいで反応する程度のこともある。

乳児

ABR や ASSR による評価と COR によって音刺激に対する目や顔の表情を観察することで、音の反応を評価する。

20—40 dB で反応することが期待される。

生後 3 カ月までに精密検査を行い、難聴と診断された場合は補聴器装用を開始し、生後 6 カ月までに療育が開始される。

幼児

VRA、COR、遊戯聴力検査を用いて、補聴器、人工内耳を装用してスピーチバナナに装用閾値が入ることを目指す。太鼓、鈴や強大音で不快音がないように調整

日常生活で常用できているか確認

重度難聴にて、補聴器装用効果が認められない場合は、人工内耳埋込み術が行われる。(小児人工内耳基準参照)

2 歳頃までは PEEP SHOW TEST や COR により聴力の評価が行われるが、2 歳半すぎた頃からは、遊戯聴力検査にて比較的正確に左右別の聴力が評価される。言語訓練は、軽度～中等度難聴では補聴器装用し、聴覚を用いたコミュニケーション方法を指導される。高度～重度難聴では、人工内耳装用の場合は、聴覚口話のみで指導される場合と、手話を用いながら聴覚を活用する方法の 2 通りで指導されていることが多い。補聴器装用の場合は、聴覚口話、手話併用 (Total communication) と手話言語のみの 3 通りの方法で療育を受けていることが多い。

小児

CI 装用し、CI 装用：全周波数 25—40 dB 程度の装用閾値、補聴器装用ではなるべく限界気に装用閾値が入るようにする。太鼓、鈴や強大音で不快音がなく、日常生活で常用できているか確認、語音検査 (67S、57S、CI2004) で評価

成人：CI 装用し、CI 装用：全周波数 25 - 40 dB 程度の装用閾値、補聴器装用ではなるべく
限界気に装用閾値が入るようにする。太鼓、鈴や強大音で不快音がなく、日常生活で常用できて
いるか確認、語音検査（67S、57S、CI2004）で評価

III 章 特記すべき診療

IV 章 疾患と診療

(資料 4)



先天性および若年性視覚聴覚二重障害の患者・医療者に役立つ医療関連情報

台 患者・医療者に役立つ医療情報 組織について ニュース 検索

はじめに

Type somethingType somethingType somethingTypesomethingTypesomethi ngType somethingType TypesomethingType somethingTypesomethingTypesomethi ngType somethingType somethingType somethingType somethinType TypesomethingType somethingTypesomethingTypesomethi ngType



組織について



Type somethingType somethingType somethingType somethingType somethingType somethingType somethingType somethinType

I 概要

- 定義 ▶
- 疫学 ▶
- 危険因子と予防 ▶
- 視覚聴覚障害の指標 ▶
- 関係する職種と役割 ▶
- 関係する社会制度と窓口 ▶
- 関係する施設、組織、団体と連絡先 ▶

II 基本的診療（障害別/重複障害別/発達段階別）

- 問診 ▶
- 身体所見 ▶
- 検査 ▶
- 治療・リハビリ ▶

III 特記すべき診療

- 病名と今後の症状（発症と進行）についての告知 ▶
- 視覚障害の治療・リハビリテーション ▶
- 聴覚障害の治療・リハビリテーション ▶
- 精神的・心理的問題への対応（発達段階別） ▶
- 遺伝子検査と遺伝子診断 ▶
- 環境への対応 ▶

IV 教育との連携

- 教育との連携 ▶

V 福祉との連携

- 福祉との連携 ▶

VI 疾患と診療

- 代表的な疾患について ▶
- 疾患別診療（発達段階別、障害別） ▶

ニュース

先天性および若年性視覚聴覚二重障害の患者・医療者に役立つ医療関連情報

プライバシーポリシー | サイトマップ

(資料5)

視覚聴覚二重障害一体的診療症例リスト

22歳	女性	アッシュャー症候群2型	眼科→耳鼻科
31歳	女性	優性遺伝性視神経萎縮症	耳鼻科→眼科
54歳	男性	原因不明 若年性視覚聴覚二重障害	耳鼻科→眼科
4歳	女性	原因不明 若年性視覚聴覚二重障害疑い	耳鼻科→眼科
7歳	女性	原因不明 若年性視覚聴覚二重障害疑い	耳鼻科→眼科
7歳	男性	原因不明 若年性視覚聴覚二重障害	耳鼻科→眼科
3歳	男性	原因不明 若年性視覚聴覚二重障害疑い	耳鼻科→眼科
7歳	女性	原因不明 若年性視覚聴覚二重障害疑い	耳鼻科→眼科