

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

「視覚聴覚二重障害児の併存疾患と感覚器医療」

研究分担者 氏名 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 診療部長

研究要旨

視覚・聴覚の二重障害を有する児の8割以上はその他に併存合併疾患を重複しているとされている。主に頭蓋顔面奇形に伴う上気道狭窄と中枢神経疾患が多く認められ、構音障害や知的・運動障害によるコミュニケーション困難がある。補聴器などで聞こえるようになって、手話など視覚を介した刺激が必要であったり、人工内耳留置により病勢の経過観察に必要な画像検査ができなくなることもある。眼鏡や補聴器などの視覚・聴覚の補助のみではなく、併存合併症を考慮した介入が必要であり、このためには、併存合併症を診察する診療科とも協力しながら介入方法を検討していくことが大切である。

A．研究目的

視覚・聴覚の二重障害を有する児の8割以上にはその他の合併疾患も重複しているとされている。医療ケア児も多く、合併疾患によっては、見ること、聞くことよりも優先して治療が必要なことがある。そこで、そこで本研究では、二重障害の児を育てることに対する親のとまどい、知りたい情報などを収集し、その上で実践的に子どもとどのような関わり方をすべきなのかを明らかにすることを目的とした。本年度は視覚・聴覚二重障害に合併しやすい病態とその対応について明らかにした。

B．研究方法

当院を通院している視覚聴覚二重障害児の併存疾患を検出し、それに対する難聴医療の有無、対応についてを検討した。

(倫理面への配慮)

本研究では難聴者およびその親族について調査を行うため、「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」を遵守して進める。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。

C．研究結果

- 1) 多く認められる症状と医療的ケア
 - 呼吸不全・上気道狭窄
 - 接触嚥下障害
 - 先天性心疾患
 - 中枢形疾患による難治性てんかん
 - 尿路奇形に伴う腎不全
 - 運動器の進行性低下

2) 運動障害があると手足の動きがぎこちなく、手話によるコミュニケーションは困難であり、聴覚を介したコミュニケーションが重要であった。伝音難聴がある場合は骨導補聴器が大変有用であったものの、構音障害も合併しているため視覚を介したコミュニケーションも併用できることが重要であった。知的障害があると明らかなコミュニケーションは困難であるものの、音や光刺激を楽しむ様子

はしばしばみられ、何らかの形で視覚、聴覚に対して刺激が与えられるような介入が行われていた。

D．考察

頭蓋顔面奇形に伴う上気道狭窄例では、エアウェイや気管切開などにより上気道閉塞症状が落ち着いたあとに骨導補聴器を導入していくと同時に、頭蓋内圧亢進に伴う視力障害などの弱視治療も行っていく必要があった。こうした症例では、症状をさらに悪化させないように定期的な観察や評価が必要であると考えられた。また、下顎低形成（トリーチャーコリンズなど）に伴う上気道狭窄症状でも、多くが気管切開を行っており、構音障害も認められた。骨導補聴器により聴力は改善するものの、構音が不明瞭であるため、手話を併用する例も少なくなく、このためにも補聴器のみではなく眼鏡の装用も必要であると考えられた。知的には低くないため、年少児からの構音の指導が重要であると考えられた。

中枢神経障害を有する例では、補聴器や眼鏡は児の状態に応じて開始し、補聴器のみで十分に音声が聴取できない場合は人工内耳植込み術を行うべきであろう。自験例では、進行性のミトコンドリア脳筋症（MELAS）例に対して人工内耳植込み術を施行した。病勢に伴って、急速に視力、聴力が低下した症例であり、QOLを少しでも高めることから希望されたものであった。しかし、MELASの病勢把握には、定期的な脳波検査やMRIが重要ともされており、人工内耳が留置されていることで、必要な情報が得られなくなる。聴覚情報が得られることを優先すべきか、画像で病勢把握を優先すべきかは、主として診ている神経内科医と家族や本人の希望などを元に話し合いが必要であると考えられた。

E．結論

視覚・聴覚二重障害では眼鏡や補聴器などの視覚・聴覚の補助のみではなく、併存合併症を考慮した介入が必要である。このためには、併存合併症を診察する診療科とも協力しながら介入方法を検討していくことが大切である。