

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

「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」

研究分担者 高野賢一  
北海道公立大学法人札幌医科大学耳鼻咽喉科・教授

**研究要旨**

本研究は、先天性および若年性の視覚聴覚二重障害における一体的診療体制の確立を目的とし、前向き・後ろ向きに臨床的評価、臨床データ収集を行い、診療マニュアルを作成する。当施設では、16名の視覚聴覚二重障害患者を経験しているが、言語発達や生活の質改善のために、視覚聴覚二重障害患者において、補聴器や人工内耳などによる聴覚補償を積極的に推進することが望ましい。

研究協力者氏名・所属研究機関名及び所属研究機関における職名

**A．研究目的**

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向上をめざし、一体的診療体制の確立を目的とする。

**B．研究方法**

前向き・後ろ向きに聴覚障害患者のうち、視覚障害を合併する症例に関して臨床的評価、臨床データ収集を行い、診療マニュアルを作成する。

(倫理面への配慮)

「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」(平成29年改訂)、および札幌医科大学病院における「患者の検体等にかかる取り扱い」に関する通達を遵守して行っている。

**C．研究結果**

これまでに分担者の所属機関では、16名の視覚・聴覚障害患者を経験している。視覚障害1級が3名、2級が3名、3級が3名、6級が1名で、聴覚障害は2級が9名である。原因疾患としては8名がUsher症候群、8名は特定できていない。聴覚補償については、1名がなし、6名が補聴器、9名が人工内耳を装用している。意思伝達手段としては、聴覚補償のない1名が手話で、それ以外は音声会話中心で、点字を併用する患者もいる。

**D．考察**

視覚聴覚二重障害者の場合は、視覚および聴覚のそれぞれの障害程度により異なるが、聴覚のみの障害に比較し、視覚から入力される刺激情報が制限されるため、人工内耳による聴覚補償は特に有効な手段である。特に言語発達期においては、ひとつの単語を理解する際も、視覚情報が制限される場合、単語に関連する音の情報は極めて重要である。たとえば、「車」という単語を理解するにあたり、車のおもちゃに触れ、車に乗って、車の音を聴くということにより理解が深まる。言語獲得は小児の思考・記憶・認知など高次の活動が形成をもたらし、視覚聴覚二重障害児においても高度もしくは重度の聴覚障害を認め、補聴器装用効果に限界がある場合は、人工内耳は積極的な選択肢となりうる。

**E．結論**

視覚・聴覚二重障害者においては、言語発達およびQOL(Quality of Life)改善のためにも聴覚補償が重要であり、補聴器や人工内耳の積極的な活用が望まれる。

**F．研究発表**

1. 論文発表

## 2. 学会発表

「人工内耳が有用であったCAPS/CINCA症候群の一例」 宿村 莉沙, 大國 毅, 高野 賢一  
日本耳科学会総会・学術講演会  
2018年10月4日～6日（大阪）

## G . 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得
2. 実用新案登録
3. その他