

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 加我君孝
名誉臨床研究センター長

研究要旨

先天性視覚障害に進行性感音難聴を合併した、視覚聴覚二重障害の患者に人工内耳手術を施行した。12例に対して聴覚再獲得のために人工内耳手術を行い、その効果をマッピングのたびに調べ、そのアウトカムを明らかにすべく研究した。その結果、全例が聴覚を再獲得しQ.O.L.の著しい改善が明らかとなった。さらに新たな評価方法として触覚を利用したToken Test K-S版を世界で初めて開発し、有用な方法であることを明らかにした。

A．研究目的

先天性視覚障害と、進行性感音難聴を合併した視覚聴覚二重障害児（者）を含む症例に対して、人工内耳手術により聴覚を再獲得できるか研究する。視覚障害者用の触覚を利用した聴覚認知テストを開発する。

B．研究方法

1. 人工内耳手術を行い、術後に聴覚を再獲得し、Q.O.L.がどの程度のレベルに達するか聴覚認知テストを行う。
2. 視覚障害者の人工内耳の効果を調べるために、新しく触覚と聴覚を組み合わせたToken Test K-S版を開発する。
(倫理面への配慮)
人工内耳手術はinformed consentをとって進める。

C．研究結果

1. 人工内耳手術の結果、全例で聴覚は再獲得された。その結果、再び学校教育を受ける、マッサージ師としての仕事を再開する、旅行、編み物の学習などQ.O.L.が改善した。
2. Token Testを触覚でさわる聴覚テストを開発しToken Test K-S版と名付けた。1例のみではあるが試みたところ、十分に役に立つことが判明した。

D．考察

本研究では、視覚聴覚二重障害児（者）の聴覚障害に対する人工内耳手術は、聴覚障害のみの患者に対する人工内耳手術と同様に聴覚の再獲得がされることがわかった。術前の視聴覚二重障害のために生じたコミュニケーション障害による社会的に孤立した状況から、術後の聴覚の再獲得により社会と教育への復帰と社会活動の復活を可能とすることが明らかとなった。従って、視聴覚二重障害への人工内耳手術を医学的、教育学的、社会学的に積極的にすすめることを奨励したい。今回新たに視覚障害者用に開発した触覚を視覚の代わりに利用したToken Test K-S版は聴覚評価に有用である。今後視覚聴覚二重障害者に対して応用してその有用性を明らかにする必要がある。

E．結論

1. 視覚聴覚二重障害に対する人工内耳手術は、聴覚の再獲得を実現させ、社会と学校への復帰と社会生活への復活を可能にする。
2. 触覚を利用した新たに開発したToken Test K-S版は視覚障害者の聴覚認知の評価に期待できる新しいテストとして期待される。

F．研究発表

1. 論文発表
・Maeda-Katahira A, Matsunaga T, Kaga K, et al: Autosomal dominant optic atrophy with OPA1 gene mutations accompanied by auditory neuropathy and other systemic complications

in a Japanese cohort. Molecular Vision 2019;
25:559-573.

・山本修子、松永達雄、加我君孝他：東京医療センターにおける成人人工内耳症例の適応と有用性の検討．日耳鼻、2019;122:1118-1126．

加我君孝：Auditory Neuropathy．JOHNS、
2020;36(1):61-66．

2. 学会発表 該当なし

G 知的財産権の出願・登録状況(予定を含む。)

1. 特許取得 なし

2. 実用新案登録 なし

3. その他 なし

令和2年4月1日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 独立行政法人国立病院機構
東京医療センター
所属研究機関長 職名 院長
氏名 新木 一弘 印

次の職員の令和元年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 研究課題名 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
- 研究者名 (所属部局・職名) 臨床研究センター・名誉臨床研究センター長
(氏名・フリガナ) 加我 君孝・カガ キミタカ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	東京医療センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	東京医療センター	<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称: ヘルシンキ宣言、国立病院機構東京医療センター倫理委員会規程、ACMG practice guidelines, ACMG policy statement)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	東京医療センター	<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」や「臨床研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。