

研究報告書表紙

厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

令和 2 年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 松永 達雄

令和 3（2021）年 5 月

研究報告書目次

I. 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の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／独立行政法人国立病院機構東京医療センター 松永達雄 ..... 1

II. 分担研究報告

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／独立行政法人国立病院機構東京医療センター 加我君孝 ..... 7

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／独立行政法人国立病院機構東京医療センター 和佐野浩一郎 ..... 9

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／独立行政法人国立病院機構東京医療センター 南修司郎 ..... 10

アッシャー症候群外来通院患者の診断・就学。就労状況に関する調査／独立行政法人国立病院機構  
東京医療センター 角田和繁 ..... 12

小児視覚聴覚二重障害児の移行期支援に関する研究／国立研究開発法人国立成育医療研究センタ  
ー 守本倫子 ..... 18

視覚聴覚二重障害児のロービジョンケアと移行期医療支援に関する研究／国立研究開発法人国立  
成育医療研究センター 仁科幸子 ..... 20

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／東京都立小児総合医療センター 馬場信太郎 ..... 26

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／東京都立小児総合医療センター 野田英一郎 ..... 29

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／東京都立多摩総合医療センター 中屋宗雄 ..... 31

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／東京都立多摩総合医療センター 大野明子 ..... 32

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／学校法人慶應義塾慶應義塾大学 小川郁 ..... 33

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／千葉県こども病院 仲野敦子 ..... 35

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／千葉県こども病院 有本友季子 ..... 38

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／千葉県こども病院 齋藤麻美子 ..... 40

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／埼玉県立小児医療センター 神部友香 ..... 42

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／北海道公立大学法人札幌医科大学 高野賢一 ..... 44

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究  
／北海道公立大学法人札幌医科大学 日景史人 ..... 46

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究

／あいち小児保健医療総合センター 江崎友子 .....	48
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／あいち小児保健医療総合センター 都築欣一 .....	49
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／国立大学法人大阪大学 太田有美 .....	50
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／国立大学法人大阪大学 森本壮 .....	52
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／地方独立行政法人大阪府立病院機構大阪母子医療センター 岡崎鈴代 .....	53
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／地方独立行政法人大阪府立病院機構大阪母子医療センター 遠藤高生 .....	55
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／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 三代康雄 .....	56
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／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 森秀夫 .....	57
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／公立大学法人大阪大阪市立大学 瀬戸俊之 .....	59
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／公立大学法人大阪大阪市立大学 新谷歩 .....	65
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／兵庫県立こども病院／独立行政法人国立病院機構東京医療センター 勝沼紗矢香 .....	67
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／兵庫県立こども病院／独立行政法人国立病院機構東京医療センター 野村耕治 .....	69
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／国立大学法人神戸大学 上原奈津美 .....	71
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／国立大学法人神戸大学 中西裕子 .....	72
移行期医療支援と他科連携に関する研究／国立大学法人 岡山大学 片岡祐子 .....	73
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／国立大学法人九州大学 土橋奈々 .....	76
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／国立大学法人九州大学 村上祐介 .....	78
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／独立行政法人国立特別支援教育総合研究所 星祐子 .....	79
福祉サービス利用の観点からの盲ろう者の移行期医療支援に関する研究／認定NPO法人東京盲ろう 者友の会東京都盲ろう者支援センター／独立行政法人国立病院機構東京医療センター 前田晃秀 .....	81
先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究 ／社会福祉法人千葉県身体障害者福祉事業団千葉県千葉リハビリテーションセンター 高相道彦 .....	82
Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表 .....	84

### 別添3

## 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の難病に対する 医療および移行期医療支援に関する研究

研究代表者 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 部長

#### 研究要旨

先天性および若年性に発症する視覚聴覚二重障害の難病に対する標準的医療および移行期医療支援の確立を目的とした研究を行った。この結果、移行期医療支援プログラムの作成、移行期医療支援モデルの構築、移行期医療支援ガイドブックの作成、診療マニュアルの活用、検証、改訂、普及、啓発、適切な診療提供体制モデルの構築、医療機関、教育機関、患者団体、学会およびAMED 研究班との連携、医療支援と生活支援を提供する施設の案内窓口と検索システムのモデル構築、レジストリへの症例登録、遺伝子検査体制の整備、遺伝子検査の普及状況等の予後調査、公開講座の開催、先進的な医療施設との国際研究体制の構築を進めることができた。

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・部長

馬場信太郎・東京都立小児総合医療センター・耳鼻咽喉科・医長

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

野田英一郎・東京都立小児総合医療センター・眼科・医長

和佐野浩一郎・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 聴覚障害研究室・室長

中屋宗雄・東京都立多摩総合医療センター・耳鼻咽喉科・頭頸部外科・部長

南修司郎・独立行政法人国立病院機構東京医療センター・耳鼻咽喉科・科長

大野明子・東京都立多摩総合医療センター・眼科・部長

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・部長

小川郁・学校法人慶應義塾 慶應義塾大学・医学部 耳鼻咽喉科学教室・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・病院感覚器・形態外科部 耳鼻咽喉科・診療部長

仲野敦子・千葉県こども病院・医療局診療部・診療部長

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

有本友季子・千葉県こども病院・医療局診療部耳鼻咽喉科・部長

齋藤麻美子・千葉県こども病院・医療局診療部・眼科・主任医長

神部友香・埼玉県立小児医療センター・眼科・  
科長兼副部長

高野賢一・北海道公立大学法人札幌医科大学・  
医学部耳鼻咽喉科学講座・教授

日景史人・北海道公立大学法人札幌医科大学・  
医学部眼科学講座・講師

江崎友子・あいち小児保健医療総合センター・  
耳鼻いんこう科・医長

都築欣一・あいち小児保健医療総合センター・  
眼科・眼科医師

太田有美・国立大学法人大阪大学・大学院医学  
系研究科 耳鼻咽喉科・助教

森本壮・国立大学法人大阪大学・大学院医学系  
研究科・寄附講座准教授

岡崎鈴代・地方独立行政法人大阪府立病院機構  
大阪母子医療センター・耳鼻咽喉科・部長

遠藤高生・地方独立行政法人大阪府立病院機構  
大阪母子医療センター・眼科・医長

三代康雄・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・小児  
耳鼻咽喉科・部長

森秀夫・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・眼科・主任部長

瀬戸俊之・公立大学法人大阪 大阪市立大学・  
大学院医学研究科・准教授

新谷歩・公立大学法人大阪 大阪市立大学・大  
学院医学研究科・教授

勝沼紗矢香・兵庫県立こども病院・耳鼻咽喉  
科・医長／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  
部聴覚障害研究室・研究員

野村耕治・兵庫県立こども病院・眼科・部長／  
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・平衡覚研究部聴覚障  
害研究室・研究員

上原奈津美・国立大学法人神戸大学・医学部附  
属病

中西裕子・国立大学法人神戸大学・大学院医学  
研究科・准教授

片岡祐子・国立大学法人岡山大学・岡山大学病  
院・耳鼻咽喉科・講師

土橋奈々・国立大学法人九州大学・九州大学病  
院・耳鼻咽喉・頭頸部外科・臨床助教

村上祐介・国立大学法人九州大学・九州大学病  
院・眼科・講師

星祐子・独立行政法人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・上席総括研究員兼センター長

前田晃秀・認定 NPO 法人 東京盲ろう者友の  
会 東京都盲ろう者支援センター・センター長  
／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・平衡覚研究部聴覚  
障害研究室・研究員

高相道彦・社会福祉法人 千葉県身体障害者福  
祉事業団 千葉県千葉リハビリテーションセン  
ター・診療部・眼科部長

## 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）を呈する難病であり、小児慢性特定疾病や指定難病を含む35以上の疾病が該当する。また、全国の患者数は約2600人と希少である。さらに視覚聴覚二重障害の臨床像は単独の視覚障害あるいは聴覚障害の臨床像とは異なる特徴が多く、単独の視覚障害あるいは聴覚障害に対する診療方法が活用できない場合が多い。しかし、本疾病群は診療領域の狭間に位置するために、これまで研究への組織的な取り組みがなく、横断的研究体制が必要とされていた。このため本研究班で研究を開始した。本年度から3年間の本研究の目的は以下の3点とした。

1. 本疾病群に対する移行期医療支援モデルを構築する。本疾病群の小児から成人への移行期医療はまだ確立していない。まず、体制の構築と移行支援ツール・プログラムを開発し、実際の運用と調査・検証を行い、最終的にガイドブックを作成する。

2. 既に策定した診療マニュアルの普及・啓発、改訂を進める。現状では、適切な診療を受けていない本疾病群の患者は多い。この状況を改善するために、学会・患者会と連携、承認を得て、診療マニュアルの活用を広げる。診療現場で運用して、必要に応じて改訂する。

3. 指定難病、難病プラットフォーム等のデータベース構築に協力する。各成長段階における臨床症状、医学的介入のデータも蓄積し、自然歴を明らかにする。従来の診断基準、重症度分類、各種治療法の適応を再検討し、診療ガイドラインの策定につなげる。

## B. 研究方法

### 対象

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を呈する難病の患者（児）

### 体制

本研究班は、本対象疾患の特性を考慮して、眼科医と耳鼻科医が連携して診療を行う小児病院、成人病院、小児・成人病院によるオールジャパン体制で実施する。

### 1) 移行期医療支援モデル事業

本疾病群の移行期医療は、i.小児診療施設から成人診療施設への移行、ii.小児診療施設から成人診療施設と小児診療施設の併診への移行、iii.同一施設内で小児対応から成人対応への移行

（小児から成人への対応の変更）の3類型がある。

各類型を考慮した体制を整備し、移行期医療の概念に即した移行支援ツールとプログラムを作成する。

これらを活用したモデル事業を保健所、療育・教育施設、福祉施設等との連携で実施し、その結果の調査・検証に基づいて修正した運営プロセスをガイドブックにまとめる。その運用の評価も行う。統計調査は研究分担者の新谷（大阪市立大学医療統計学教授）の指導で進める。

- a. 移行支援ツールは各研究者で分担して作成する。
- b. モデル事業では、各参加施設で研修を行う。
- c. 研究事務局（東京医療センター）で具体的項目を設けて調査・検証し、有効性や問題点を把握し、運営プロセスの修正を行う
- d. 運営プロセスの解説が記されたガイドブックを作成する。
- e. ガイドブックに沿った運用のアウトカムを評価するプロトコルを開発し、データの収集解析を行う。

### 2) 診療マニュアルの普及・啓発、改訂

- a. 既に公開された診療マニュアルを各参加診療施設で運用する。具体的な問題点を抽出し、項目別に整理する。これに対して医師・患者・家族からの意見を事務局で収集し、診療マニュアルを改訂する。
- b. 学会・患者団体の連携・承認を得て、医療者、医療関係者、患者団体などへのパンフレット配布、Webサイトからの公開、公開講座などを通じて診療マニュアルの活用を広げる。
- c. 毎年開催される全国盲ろう者大会の医療分科会および本医療関連施設の勉強会で診療マニュアルを周知する。
- d. 眼科・耳鼻科の学会でも診療マニュアルに関する発表を行い、普及を促進する。
- f. 以上の活動のアウトカムを評価するプロトコルを開発し、データの収集解析を行う。

### 3) データベース等の拡充と活用

- a. 本研究班で既に確立した一体的診療体制モデル、患者会・学会との連携、遺伝子検査体制を参加施設で活用し、診療を実

施する。その結果得られる臨床データを、指定難病データベース、難病プラットフォームデータベース、臨床ゲノム情報統合データベースに登録する。

- b. 指定難病データベースと連携して成長発達・合併症などの臨床情報も収集する。
- c. 集積したデータを解析して、診断基準、重症度分類、人工内耳の適応基準などについて、妥当性、有効性、安全性などを検討し、再検討し、ガイドライン策定、改訂に役立てる。
- d. 以上の活動のアウトカムを評価するプロトコルを開発し、データの収集解析を行う。

#### (倫理面への配慮)

本研究でヒト検体を採取する際には、資料等提供者の個人情報の保護、検体提供の任意性、提供を受けた検体の取り扱い方、得られる研究成果の医学的貢献度について、試料等提供者ないしはその保護者に十分に説明した上で、文書により同意を得る。個人情報の外部への持ち出し禁止、試料等の匿名化など個人方法の保護に努め、個人情報の保護に関する法律、行政機関の保有する個人情報の保護に関する法律（平成15年法律第58号）、独立行政法人等の保有する個人情報の保護に関する法律（平成15年法律第59号）及び地方公共団体等において個人情報の保護に関する法律第11条の趣旨を踏まえて制定される条例等を遵守する。

本研究で患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際には、「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. 移行期医療支援プログラムを作成した。

b. 診療マニュアルの活用、検証、改訂、および学会講演、公開講座、学術誌、Websiteによる普及、啓発を行った。

c. 研究参加施設とその地域における適切な診療提供体制モデルを構築した。

d. 医療機関、教育機関、患者団体、学会およびAMED研究班との連携体制を構築し、共同作業による成果を出した。

e. 医療支援と生活支援を提供する施設の案内窓口と検索システムのモデルを構築した。

f. 本研究班からRADDAR-Jレジストリに症例を登録した。

g. 臨床診断に活用できる遺伝子検査体制を整備した。

h. 患者向け公開講座を開催した。

i. 海外で先進的な医療を提供している施設との国際研究体制として、情報とアイデアの交換を行った。

#### D. 考察

視覚聴覚二重障害の難病では個別に専門性の高い医療が必要であり、小児から成人への移行期においては、適切な医療の継続と自然歴・治療・加齢による変化への対応が必要である。本研究によって移行期医療支援プログラムが作成されたことで、移行期医療支援のモデル事業を開始できる。今後、モデル事業を全国的な体制とプログラムの整備につなげることにより、移行期医療支援を向上できると考える。

現状では全国的に本疾病群に対する医療水準と患者のQOLは著しく低い。今回、診療マニュアルの質を向上し、普及啓発を進められたことで、本疾病群に対する医療水準と患者のQOLを改善に貢献できたと考える。今後さらに全国への普及啓発を進めていく。

本研究において関連する指定難病、難病プラットフォーム、臨床ゲノム情報等のデータベースを拡充できた。これにより原因・病態別の臨床像と診療効果の解明を進めて診断基準・重症度分類・診療ガイドラインを策定、改訂する作業をより効果的に実施することが可能になった。

#### E. 結論

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究を実施した。これにより研究移行期医療支

援プログラムの作成、移行期医療支援モデルの構築、移行期医療支援ガイドブックの作成、診療マニュアルの活用、検証、改訂、普及、啓発、との連携、医療支援と生活支援を提供する施設の案内窓口と検索システムのモデル構築、レジストリへの症例登録、遺伝子検査体制の整備、遺伝子検査の普及状況等の予後調査、公開講座の開催、先進的な医療施設との国際研究体制の構築を進めた。

## F. 健康危険情報

無し

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

(\*責任著者)

松永達雄\*. 小児の難聴. 小児内科 Vol. 52 No. 8, 2020-8. 東京医学社: 東京 2020; 1090-1094

Yamamoto N, Mutai H, Namba K, Goto F, Ogawa K, Matsunaga T\*. Clinical profiles of DFNA11 at diverse stages of development and aging in a large family identified by linkage analysis. Otol Neurotol. 2020; 41(6): e663-e673.

Mutai H, Wasano K, Momozawa Y, Kamatani Y, Miya F, Masuda S, Morimoto N, Nara K, Takahashi S, Tsunoda T, Homma K, Kubo M, Matsunaga T\*. Variants encoding a restricted carboxy-terminal domain of SLC12A2 cause hereditary hearing loss in humans. PLoS Genet 2020;16(4): e1008643.

Watabe T, Kanzaki S\*, Sato N, Matsunaga T, Muramatsu M, Ogawa K. Single nucleotide polymorphisms in tinnitus patients exhibiting severe distress. Sci Rep. 2020; 10(1):13023.

Matsunaga T\*. Clinical genetics, practice, and research of deafblindness: From uncollected experiences to the national registry in Japan. Auris Nasus Larynx 2021; 48(1) 185-193.

### 2. 学会発表

松永達雄. 視覚聴覚二重障害に対する一体的診療の確立へ向けての厚生労働省/AMED 研究班の取り組み. 第 121 回 日本耳鼻咽喉科学会学術講演会. 岡山県 2020 年 10 月 6 日-7 日

適切な診療提供体制モデルの構築、医療機関、教育機関、患者団体、学会および AMED 研究班

山野邊義晴、南修司郎、辺土名貢、橋本陽介、伊藤文展、和佐野浩一郎、松永達雄、加我君孝. 先天性サイトメガロウイルス感染症による難聴患者の臨床研究. 第 121 回 日本耳鼻咽喉科学会学術講演会. 岡山県 2020 年 10 月 6 日-7 日

南修司郎、和佐野浩一郎、大石直樹、松永達雄、小川郁. Surface-based Morphometry を用いた聴覚関連領域の加齢性変化の検討. 第 65 回日本聴覚医学会総会・学術講演会. 愛知 2020 年 10 月 8 日-9 日

和佐野浩一郎、南修司郎、松永達雄、加我君孝 日本人における年齢および性別による聴力への影響について. 第 65 回日本聴覚医学会総会・学術講演会. 愛知 2020 年 10 月 8 日-9 日

松崎佐栄子、松永達雄、務台英樹、奈良清光、井上沙聡、細谷誠、藤岡正人、小川郁. Alport 症候群 9 家系における遺伝子変異と聴力経過の検討. 第 65 回日本聴覚医学会総会・学術講演会 愛知 2020 年 10 月 8 日-9 日

Matsunaga T, Yamamoto N, Mutai H, Namba K, Goto F, Ogawa K. Phenotypic presentation of DFNA11 at diverse stages of development and aging. 日本人類遺伝学会第 65 回大会. 愛知 Web 開催 2020 年 11 月 18 日-21 日

南 修司郎、井上沙聡、奈良清光、務台英樹、松永達雄. Auditory Neuropathy の表現型を示した m. 7471dupC ヘテロプラスミー症例. 日本人類遺伝学会第 65 回大会. 愛知 Web 開催 2020 年 11 月 18 日-21 日

増田圭奈子、和佐野浩一郎、山野邊義晴、水野耕平、南修司郎、松永達雄. 測定体位の違いによる cVEMP の影響. 第 79 回日本めまい平衡医学会総会・学術講演会. 神奈川 2020 年 11 月 25 日-27 日

松永達雄. 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に向けた、疾患横断的な全国多施設レジストリ研究. 国立研究開発法人 日本医療研究開発機構 2019 年度合同成果報告会. 大手町プレイスカンファレンスセンター 1・2 階 東京 2020 年 2 月 7 日(ポスター発表)



松永達雄. 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害に対する医療支援・盲ろう教育公開講座—視覚と聴覚の両方に障害のある盲ろうの子どもたちの教育を考える—. 国立特別支援教育総合研究所 オンライン配信 2021年1月16日

松永達雄. 盲ろう医療の現状、診療マニュアル、医療サポートポータルサイトのご紹介. 盲ろう児者の医療と福祉—オンライン講習会—. 東京都目黒区 2021年3月14日

#### 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

## 別添 4

### 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の難病に対する 医療および移行期医療支援に関する研究

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

#### 研究要旨

先天性難聴児の聴力が中等度から高度の場合、両側に補聴器を装着して聴能教育および学校教育を受ける。卒業後社会人として活躍するが、難聴が進行して聴き取りが低下する場合と、聴力の変動はないが補聴器下の聞き取りが十分でない場合がある。組織の中で年齢とともに責任のある仕事を任され、同時に社会的に責任ある地位を任せられるようになり、より良いコミュニケーションのために医療としての人工内耳埋込術を受けることを支援することがある。片側人工内耳埋込術より始める。その効果で言葉の聞き取りが向上すると、会議でも話者の方向がわかると同時に騒音下の聴き取りの向上を希望し反対側の人工内耳埋込術により両耳聴を獲得できるようになると両耳補聴器時代よりも成人期の両側人工内耳手術後の方が社会的な活躍の場を拡大できるようになる。成人移行支援の意義は大きい。例として両側人工内耳埋込術を実施した代表的な 1 例の症例報告を行った。

#### A. 研究目的

われわれは視覚聴覚二重障害の成人および高齢者の人工内耳手術埋込術に取り組んで来た。

先天性の視覚障害者が思春期あるいは成人期になって難聴が進行し人工内耳埋込術を行った症例は13例にのぼる。この13例の人生の歩みを調査することで、成人移行支援のために何が必要か検討することを1年目の目的とした。

#### B. 研究方法

視覚聴覚二重障害の小児期から思春期への移行支援としての両側人工内耳埋込術の大きな役割に関する代表的な 1 例の症例報告を行う。

(倫理面への配慮)

対象は匿名化し、東京医療センターの倫理規定に沿って本研究をすすめた。

#### C. 研究結果

ウオルフ症候群の男子 1 例について長期フォローアップを行っている。小児期は視覚障害と難聴が早期症状として出現し、眼科と耳鼻科の両科でフォローアップしてきた。現在 20 歳である。視覚障害も聴覚障害も小学校在籍中に進行した。その後聴覚障害に対して左右耳別々に人工内耳埋込術を受けた。現在盲学校で教育を受け高等部を卒業した。今後はソフトウェアのプログラマーとして社会での活躍を予定している。川崎市から飯田橋の職業訓練施設まで一人で通っている。しかし 2020 年、JR 南武線の駅のホームから転落する事故があった。幸い助けられ身体に障害はなく済んだが、その際も人工内耳による音声コミュニケーションが役に立った。

#### D. 考察

先天性難聴児には早期発見・早期診断を病院

が担当する重要な責任がある。診断後は難聴児通園施設あるいは国公立・私立のろう学校で教育を受ける。その支援方式は auditory verbal、auditory oral、指文字、手話などと異なる。小学校入学前までは病院で定期的なフォローアップは可能であるが、入学後は病院には特別な場合を除き受診しないために、移行支援をしたいと考えても途切れてしまうことが少なくない。しかし、外来における主治医が勤務する病院が変わったとしても、どこの病院で仕事を継続しているか情報を公開することでインターネットを介して再び接触できるようにすることが可能となった。同時にどのような支援をすることが可能かを知らせることが重要である。

先天性難聴児として人生をスタートさせた子どもたちには聴覚障害の医療が日進月歩であることを知ってもらうことが重要である。社会人として企業、教育機関、リハビリテーション機関、さまざまな施設に新人として就職し活躍しているうちに、年齢とともにより責任のある地位につくと、会議あるいは現場でできるだけ健聴者に近い聴覚による理解、明瞭な音声による発声・発語を実現したいという願いを持つことが少なくない。そのための医学的支援のひとつが人工内耳埋込術である。片側人工内耳埋込術で補聴器よりもより聴き取りが向上する。次に反対側も人工内耳埋込術をすることで両耳聴が実現し、騒音下の聞き取りが向上し、かつ方向感が実現し、会議で責任者として司会をすることがより容易となる。さらに近年の音声の文字化の技術、音声の人工内耳へのデジタル通信技術などのテクノロジーの支援を併用することで成人移行支援はより具体的なものにすることが可能となる。今回取り上げた 1 例は両側人工内耳装用というテクノロジーが本人の社会での活動を可能した画期的なことである。

視覚聴覚二重障害児は、聴覚障害については以上の両側人工内耳医療の進歩を積極的に活かすことが支援の要となることを期待したい。

## E. 結論

障害児の成人移行支援という思想はこれまで自然発生的なままにされた現状の戦略的解決を考えさせるのに示唆に富む。先天性難聴児や中途失聴児の社会的活躍の支援を可能にするからである。

1 年目の今期は両側人工内耳埋込術によって社会での活動を実現したウオルフ症候群の 1 例を通して本研究の重大性について強調した。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

- Kaga K, Minami S and Enomoto C. Electrically evoked ABR during cochlear implantation and postoperative development of speech and hearing abilities in infants with common cavity deformity as a type of inner ear malformation. *Acta Otolaryngol*, 2020; 140(1):14-21.
- Carlsen A, Maslovat D, Kaga K. An unperceived acoustic stimulus decreases reaction time to visual information in a patient with cortical deafness. *Sci Rep*, 2020; 10:5825.
- Makiko K, Kaga K, eds. Landau-kleffner syndrome and central auditory disorders in children. Springer Nature, Singapore, 2021.
- Hans J. Donkelaar and Kaga K. Chapter 7. The auditory system. In *Clinical Neuroanatomy*, 2<sup>nd</sup> Edition, Hans J Donkelaar ed., Springer, Switzerland, 2020; pp373-407.

### 2. 学会発表

- 内山勉、加我君孝、黒木倫子他. 認知能力が健常範囲で言語能力が遅滞する難聴児について. 第65回日本聴覚医学会総会、2020. 10. 8-9、名古屋市.

## G. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 和佐野浩一郎 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 聴覚障害研究室 室長

**研究要旨**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害に関連する難病への医療において、小児から成人への移行期における切れ目のない、かつ年齢に伴う変化に対応可能な医療機関および診療科が一体となった医療環境を実現する。

**A. 研究目的**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する移行期医療支援ツールを構築する。

既に策定した診療マニュアルの普及・啓発、改訂を進める。

指定難病、難病プラットフォーム等のデータベース構築に協力する。

**B. 研究方法**

各施設における移行期医療の現状を把握からモデル作成へ至る。

診療マニュアルを実臨床の場で活用するとともに、改訂において新規掲載することが必要となるクリニカルクエスチョンの抽出を行う。

指定難病、難病プラットフォームにデータ登録を継続する。

**(倫理面への配慮)**

データベース構築に際しては、倫理委員会の承認および個人情報保護など倫理面への配慮を行う。

**C. 研究結果**

移行期医療における現状調査および問題点の抽出さらに解決法の提案を行った。具体的には小児病院との連携強化に関するカンファレンスの提案などを行った。

診療マニュアル活用およびクリニカルクエスチョンの抽出を行った。難病プラットフォームへのデータ登録を継続した。

**D. 考察**

視覚聴覚二重障害に関する移行期医療は未整備であることから、本研究の意義が改めて浮かび上がることが判明した。

研究初年度として予定された項目を順調に行ったと考えられる。

**E. 結論**

引き続き研究を継続する。

**F. 研究発表**

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 南修司郎 独立行政法人国立病院機構東京医療センター  
耳鼻咽喉科科長

**研究要旨**

当院での移行期医療支援の好事例を報告する。症例1は、現在52歳21トリソミーの男性。幼少期より成育医療センターの耳鼻咽喉科に通院し、真珠腫性中耳炎の手術を6回受けている。39歳の時に、成育医療センター耳鼻咽喉科より、東京医療センター耳鼻咽喉科へ紹介となり、HBV感染のため消化器内科、及び汎血球減少症のため血液内科と連携してフォローしている。症例2は現在33歳21トリソミーの女性。慢性中耳炎、肥満症、非アルコール性脂肪性肝疾患、甲状腺機能低下症、喘息があり、29歳時に、医療連携室を通して、東京医療センターの総合内科と耳鼻咽喉科でのフォローに切り替えた。先天性の難病に対する移行期医療支援では、複数科で連携して行う必要がある。

**A. 研究目的**

東京医療センターでの移行期医療支援の好事例を報告する。

**B. 研究方法**

症例報告研究。

**C. 研究結果**

症例1：現在52歳、21トリソミーの男性である。幼少期より成育医療センターの耳鼻咽喉科に通院し、真珠腫性中耳炎の手術を6回受けている。39歳の時に、成育医療センター耳鼻咽喉科より、東京医療センター耳鼻咽喉科へ紹介となっている。HBV感染のため、消化器内科で定期的な肝機能管理、腹部エコーが行われ、また汎血球減少症のため血液内科で定期的な血液検査でのフォローが行われている。耳鼻咽喉科では、定期的に耳内観察、耳処置で、真珠腫性中耳炎術後耳のフォローを行なっている。

症例2：現在33歳、21トリソミーの女性。慢性中耳炎、肥満症、非アルコール性脂肪性肝疾患、甲状腺機能低下症、喘息、ダウン症にて成

育医療センターに通院していた。29歳時に、医療連携室を通して、東京医療センターの総合内科と耳鼻咽喉科でのフォローに切り替わった。総合内科では定期的な血液検査、喘息管理、甲状腺機能管理、肝機能管理、腹部エコーが行われている。耳鼻咽喉科では定期的な耳処置にて慢性中耳炎の管理を行なっている。

**D. 考察**

先天性の難病に対する移行期医療支援では、1つの科のみで対応することは困難である。それぞれの専門科また総合内科のように全体的に診察できる科と十分な連携をとり移行期医療支援を行うことが重要と考える。

**E. 結論**

先天性の難病に対する移行期医療支援では、複数科で連携して行う必要がある。

**F. 研究発表**

1. 論文発表

1. Minami SB, Yamamoto N, Hosoya M,

Enomoto C, Kato H, Kaga K. Cochlear Implantation in Cases of Inner Ear Malformation: A Novel and Simple Grading, Intracochlear EABR, and Outcomes of Hearing. *Otol Neurotol*. 2021 Feb 1;42(2):e117-e123.

2. Minami SB, Oishi N, Watabe T, Wasano K, Ogawa K. Age-related change of auditory functional connectivity in Human Connectome Project data and tinnitus patients. *Laryngoscope Investig Otolaryngol*. 2020 Feb 5;5(1):132-136.

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

1. Shujiro Minami, 1Satomi Inoue, 1Kiyomitsu Nara, 1Hideki Mutai, 1Tatsuo Matsunaga Clinical and molecular characterization of a patient with auditory neuropathy associated with m. 7471dupC heteroplasmy 日本人類遺伝学会 65 回大会 WEB 開催 2020 年 11 月 18 日～12 月 2 日

2. 南 修司郎, 福島 邦博, 神田 幸彦, 高橋 晴雄 「自閉症スペクトラム障害を合併する難聴児に人工内耳は有効か」に関するシステマティックレビュー 第 15 回日本小児耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会 2020.12.1-2, 高知
3. 南 修司郎 各種の側頭骨・脳幹・大脳標本から見えてくる聴覚機能の進化と内耳奇形の病態 ネクストジェネレーション 第 30 回日本耳科学会総会・学術講演会 2020.11.12-14, 北九州

G. 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

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

アッシャー症候群外来通院患者の診断・就学。就労状況に関する調査

研究分担者 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部長

**研究要旨**

視覚聴覚二重障害のうち、特に先天難聴に網膜色素変性を合併するアッシャー症候群の患者8名について、診断・検査における問題点、就学、就労状況、日常生活および社会活動における問題点等について現状を調査した。ほとんどの患者はロービジョン・ツールの使用や環境補助を変えることで生活・仕事に対応できており、また、診断のための眼科検査は必要に応じて介助を依頼することで問題なく可能であった。生活における不自由さは、視力低下、視野狭窄など網膜色素変性の進行度に依存していることが分かった。

**A. 研究目的**

視覚聴覚二重障害のうち、特に先天難聴に網膜色素変性を合併するアッシャー症候群の患者8名について、診断・検査における問題点、就学、就労状況、日常生活および社会活動における問題点等について現状を調査する。

**B. 研究方法**

東京医療センター眼科、網膜変性症外来に通院中のアッシャー症候群の患者8名について、外来受診時に、視覚、聴覚障害の程度、就学・就労状況、日常生活および社会活動における問題点等について聴取し、あわせて症状経過、検査結果について検討した。

(倫理面への配慮)

本研究についての説明を行い、研究参加への同意を取得したのちに、通常診察の範囲内での問診、眼科検査を行った。

**C. 研究結果**

初診時年齢は4歳から59歳、最終受診時年齢は6歳から69歳であった。性別は男性4名、女性4名。原因遺伝子は、I型のMYO7Aが1例、CDH23が1例で、残りの6例はいずれもII型のUSH2Aであった。

視覚障害と聴覚障害の重症度、意思疎通の手段、眼科検査における問題点、就学状況、就労

状況等についての状況を (Table 1) に示した。

**D. 考察**

いずれの症例においても、難聴の症状が視覚症状に先行していた。患者が眼科を受診したのとは、夜盲・視野狭窄等の眼症状が出現したときか、耳鼻科の遺伝学的検査にてアッシャー症候群と診断されて眼科に依頼となったときであった。

いずれの症例も、聴覚障害、視覚障害が明らかになった時点で適切な診断がなされており、本疾患の症状や予後についての説明が詳細に行われていた。このため、それぞれの重症度によって、支援学級への進学、ロービジョンケア等が適切になされていた。コミュニケーション手段については、I型の2例を除いて、視覚および聴覚による意思疎通が十分に可能であった。

就労、就職については、通常学級に通学して、通常の職種に就職する者もいれば、聾学校で支援を受けたり、視覚障害者枠で就職する者もいた。いずれの患者においても、日常生活や就学・就労についての不自由さは視覚障害の程度に大きく影響されていた。すなわち、難聴の進行が停止していたり、補聴器や人工内耳手術によって聴覚機能が改善したとしても、視力低下・視野狭窄が進行することによって、学校生

活や仕事の継続が困難となっていた。なかには中年以降に悪化した視野狭窄によって、60歳近くになって仕事が困難になり職を失った患者もいた。アッシュャー症候群の難聴は比較的若い時期に症状が安定している者が多く、特に成人後の生活の質は、網膜色素変性の進行度に大きく左右されることが明らかになった。

眼科検査は、視力、視野検査の他に、眼底検査、網膜画像解析、網膜電気生理学的検査等、多岐にわたるが、今回の8症例においてはいずれの検査も問題なく可能であった。特に、二重障害のために触手話を用いている患者についても、熟練した触手話者が同伴しているため、検査の際にも、診察の際にも非常にスムーズなコミュニケーションが取れていた。

多くの患者はロービジョン・ツールの使用や生活・仕事環境を変えることで生活・仕事に対応できており、特に強い要望としては網膜色素変性の進行を止める治療への期待が大きかった。

## E. 結論

アッシュャー症候群によって重篤な難聴と進行性の視野狭窄、視力低下を来たすが、遺伝学的診断を含めた早期の診断により、スムーズに診療、学習・就労支援を行うことができているケースが多かった。

## F. 研究発表

1. 論文発表 (発表誌名巻号・頁・発行年等も記入)

Liu X, Fujinami K, Kuniyoshi K, Kondo M, Ueno S, Hayashi T, Mochizuki K, Kameya S, Yang L, Fujinami-Yokokawa Y, Arno G, Pontikos N, Sakuramoto H, Kominami T, Terasaki H, Katagiri S, Mizobuchi K, Nakamura N, Yoshitake K, Miyake Y, Li S, Kurihara T, Tsubota K, Iwata T, Tsunoda K; Japan Eye Genetics Consortium.  
Clinical and Genetic Characteristics of 15 Affected Patients From 12 Japanese Families with GUCY2D-Associated Retinal Disorder.  
Transl Vis Sci Technol. 2020 May 11;9(6):2.

Ayane Hirose, Satoshi Katagiri, Takaaki Hayashi, Tomokazu Matsuura, Norihiro Nagai, Kaoru Fujinami, Takeshi Iwata, Kazushige Tsunoda  
Affiliations expand

Progress of macular atrophy during 30 months' follow-up in a patient with spinocerebellar ataxia type1 (SCA1)  
PMID: 32648025 DOI: 10.1007/s10633-020-09782-z

Doc Ophthalmol. 2021 Feb;142(1): 87-98

Natsuko Nakamura, Kazushige Tsunoda, Akihiko Mitsutake, Shota Shibata, Tatsuo Mano, Yu Nagashima, Hiroyuki Ishiura, Atsushi Iwata, Tatsushi Toda, , Shoji Tsuji, Hiromasa Sawamura  
Clinical Characteristics of Neuronal Intranuclear Inclusion Disease-Related Retinopathy with CGG Repeat Expansions in NOTCH2NLC Gene  
IOVS. 2020 Sep 1;61(11):27.

Toshiaki Hirakata, Kaoru Fujinami, Wataru Saito, Atsuhiko Kanda, Akito Hirakata, Susumu Ishida, Akira Murakami, Kazushige Tsunoda, Yozo Miyake  
Affiliations expand  
Acute unilateral inner retinal dysfunction with photophobia: importance of electrodiagnosis  
Jpn J Ophthalmol. 2021 Jan;65(1): 42-53

2. 学会発表

藤波芳, 上野真治, 林孝彰, 國吉一樹, 近藤峰生, 溝田淳, 篠田啓, 三宅養三, 岩田岳, 角田和繁; JEGC Study Group. 眼底正常な錐体系ジストロフィの臨床的・遺伝学的スペクトラム. 第68回日本視覚電気生理学会. 兵庫. 2020/09/19-9/20.

Yang L, Tsunoda K, Kondo M, Fujinami-Yokokawa Y, Tsubota K, Iwata T, Miyake Y, Woo SJ, Sui R, Fujinami K; on behalf of East Asia Inherited Retinal Disease Society. Spatial Functional Characteristics of East Asian Patients with Occult Macular Dystrophy (Miyake disease); EAOMD Report No. 2. 第68回日本視覚電気生理学会. 兵庫. 2020/09/19-9/20.

Liu X, Meng X, Yang L, Ren J, Kurihara T, Tsubota K, Tsunoda K, Fujinami K, Li S; on behalf of East Asia Inherited Retinal



Disease Society. Electrophysiological characteristics of Stargardt disease in a large Western China cohort. 第68回日本視覚電気生理学学会. 兵庫. 2020/09/19-9/20.

藤波 (横川) 優、鈴木泰賢、劉霄、楊麗珠、角田和繁、宮田裕章、藤波芳、JEGC Study Group. 遺伝性網膜疾患における全視野 ERG を用いた自動診断支援システムの構築 第68回日本視覚電気生理学学会. 兵庫. 2020/09/19-9/20.

中村奈津子、角田和繁、光武明彦、柴田頌太、間野達雄、長島優、石浦浩之、岩田淳、戸田達史、辻 省次、澤村裕正  
NOTCH2NLC 遺伝子に CGG リピート異常伸長を伴う成人発症型の神経核内封入体病関連網膜症 (NIID-related retinopathy) の臨床的特徴 第68回日本電気生理学学会 2020年9月19-20日 Live配信

Yang L, Joo K, Tsunoda K, Fujinami-Yokokawa Yu, Pontikos N, Arno G, Kondo M, Liu Z, Kurihara T, Tsubota K, Yoshitake K, Iwata T, Yamazawa K, Zuo X, Li H, Park KH, Kim MS, Mum YS, Robson AG, Miyake Y, Woo SJ, Sui R, Fujinami K. East Asia Inherited Retinal Disease Society. Spectrum of Occult Macular Dysfunction Syndrome (OMDS): Investigation of RP1L1-positive Occult Macular Dystrophy and RP1L1-negative OMDS; EAOMD Report 5. The 58th Annual Symposium of the International Society for Clinical Electrophysiology of Vision (ISCEV). Virtual. Les Iles-de-la-Madeleine, Québec, Canada. 14-19 September 2020.

L, Liu Z, Arno G, Pontikos N, Kominami T, Katagiri S, Mizobuchi K, Sakuramoto H, Nakamura N, Kikuschi S, Mawatari G,

Kurihara T, Tsubota K, Terasaki H, Yoshitake K, Miyake Y, Iwata T, Tsunoda K, Japan Eye Genetics Consortium study group. The clinical and genetic spectrum of cone-dominated retinal dystrophies with normal fundus appearance The 58th Annual Symposium of the International Society for Clinical Electrophysiology of Vision (ISCEV). Virtual. Les Iles-de-la-Madeleine, Québec, Canada. 14-19 September 2020.

Nakamura N, Fujinami K, Naoi N, Ikeda Y, Hayashi T, Ueno S, Terasaki H, Kuniyoshi K, Mizota A, Shinoda K, Yang L, Fujinami-Yokokawa Y, Liu X, Kominami T, Komori S, Sakuramoto H, Katagiri S, Mizobuchi K, Mawatari G, Miyake Y, Yoshitake K, Iwata K, Tsunoda K, Japan Eye Genetics Consortium study group.

Electrophysiological findings of patients with RPGR-associated retinal disorder. The 58th Annual Symposium of the International Society for Clinical Electrophysiology of Vision (ISCEV). Virtual. Les Iles-de-la-Madeleine, Québec, Canada. 14-19 September 2020.

#### G. 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

(Table 1)

		眼科初診時年齢・性別 (最終受診時年齢)	視覚障害重症度	聴覚障害重症度	身体障害者等級	意思疎通手段	眼科検査の施行	就学状況	就労状況	問題点・要望等	
Niju-001	網膜色素変性	15歳・男性 (25歳)	1	2	2級	文字、会話	問題なし	大学まで通常教育	障害者枠で、地方公務員に就職	現状では問題なく生活できている。網膜色素変性に対する治療への期待が大きい。	USH 2A
Niju-002	網膜色素変性	59歳・女性 (69歳)	3	2	2級	会話	問題なし	通常教育	仕事は継続できず退職	最近は一人数での歩行が困難になりつつある。補聴器の効果も弱くなってきた。日常生活はご主人が介助をしている。	USH 2A
Niju-003	網膜色素変性	54歳・女性 (63歳)	2	2	2級	会話	問題なし	通常教育	仕事は継続できず退職	視力障害、難聴ともに進行している。日常生活はご主人が介助をしている。	USH 2A
Niju-004	網膜色素変性	21歳・女性 (25歳)	1	1	5級相当 (未申請)	文字、会話	問題なし	大学まで通常教育	通常枠で、民間企業に就職	現状では問題なく生活できている。車の運転等、業務に支障を来さないか心配である。	USH 2A

Niju-005	網膜色素変性	4歳・男性 (6歳)	1	2 ～ 3	2級 申請 予定	文字、 手話 (会話)	問題 なし	幼稚園 で学 校。小 学か 通級 に進 学。難 聴の ため 補員 付て らて いる。	(未)	視野が 残存 してい るため 、補助 があれば 学校生 活は問 題なく 過ごせ ている。	MYO 7A
Niju-006	網膜色素変性	21歳・ 男性 (24 歳)	2	2	2級	文字、 会話	問題 なし	通常 教育	技術系 の仕事 。継続 が困難 となり 、内容 を簡易 なもの に変更 した。	仕事の できる 範囲が 狭くな っている 。日常 生活で も歩行 が危険 になって きてい る。	USH 2A
Niju-007	網膜色素変性	46歳・ 女性 (47 歳)	2	3	1級	触手話	問題 なし	大学 まで 通常 教育	わずか に文字 が見え るため 、福祉 事務所 で拡大 鏡で文 書、PC 作業を してい る。	文字は 拡大し て読め るが、 視野が 狭いた め、日 常生活 は困難 。触手 話ボラ ンティ アの介 助が必 要。	CDH 23
Niju-008	網膜色素変性 所見 (+)、 症状(-)	10歳・ 男性 (11 歳)	1	1	なし	文字、 会話	問題 なし	通常 教育	(未)	幼児期 に会話 訓練を 行い通 常にか 会話可 能。網 膜検査 所見に は軽	USH 2A

												度の異常が見られるが、視力・視野には異常なし。	
			視覚障害重症度				聴覚障害重症度						
			1) 独力で書字・読字可能				1) 補聴器なしで可						
			2) 補助器具等により書字・読字可能				2) 補聴器、人工内耳等で可						
			3) 書字・読字不可だが、歩行・食事等の日常生活は可能				3) 不可						
			4) 歩行・食事等も補助なしでは困難										

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

小児視覚聴覚二重障害児の移行期支援に関する研究

研究分担者 守本倫子 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

**研究要旨**

重複障害児の成人診療科がある施設への転院移行支援では、成育医療研究センターの移行支援専門チームが中心となって行っている。耳鼻咽喉科が関わった重複障害児の移行支援において、スムーズに話が進まなかった3事例について検証を行い、現診療科、養育者、そして移行先の診療科の3つが了解して連携することが重要である。成人医療への移行は、児が成人になる上でどのような医療をうけるかの自己決定に基づいたものである必要がある。このためには、患者や養育者とは何度も話し合いの機会を持ち、患者が自分の病状を自分で説明できるようにサポートし、安心して移行できるような体制を構築する必要がある。

**A. 研究目的**

成育医療研究センターでは、従来の母子医療の拡充と成人期に達した小児慢性疾患患者に対する適切な成人医療の提供を軸に移行期医療の支援を行っている。小児病院で成人科がないことにより、院内での小児科から内科への連携はなく、その分地域の基幹病院における成人診療科と小児期診療科が顔合わせを行い、さらに院内に移行支援専門チームを立ち上げ、情報共有を行っている。そこで小児医療施設における重複障害児の移行期支援の実態を明らかにすることで、視覚聴覚二重障害児に対する適切な移行期支援を検討することを目的とした。

**B. 研究方法**

重複障害児の症例を集積し、問題点とその時の解決策について検討を行う。

（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**

当センターの移行支援チームと我々が関わった患者には3つの問題が提起された。

**問題**

1) 医学的に無理して移行を進める必要がなかったケース

事例) 視覚聴覚二重障害のため耳鼻科、眼科を定期的に受診しているものの、その他の合併症がないため、あえて成人診療科を受診する必要性を感じていない。

2) 養育者が拒絶するケース

事例) 精神発達遅滞や腎疾患など複数の合併症があり、介護者も高齢となってきているためリハビリや地域ケアセンターなどを紹介するものの、相談ニーズがなく、次のステップに移行できない。

3) 転院先の確保が困難なケース

事例) 染色体異常とてんかんなどがあるが、管理の困難や急変などの既往はない。しかし、今後入院の必要性が高くなった時のため、成人診療科の基幹病院を受診した。しかし、当該異常の診療経験がないとのことで緊急時の対応困難

として、その病院への転院を断念せざるを得なかった。

## 対応法

### 1) について

成人施設への移行については勧めているものの、他の合併症の心配がなく、希望がなかった場合には無理には転院を勧めず経過観察することにした。

### 2) について

養育者が高齢に達することにより、今後の通院やケアの必要性については時間をかけて説明をする必要がある。定期的な受診のたびにコミュニケーションをとることで徐々に心が開かれるのを待つことになった。

### 3) について

移行の希望があっても、患者や家族が受け入れを拒否されるという心理的な圧迫が感じられ、これは大きなデメリットにつながっているといえた。転院先を希望に沿った形で紹介できるよう定期的な面談を行いながら、それまでの間は通常通りの医療サポートが受けられるような切れ目のない支援体制を行っていくことが必要と考えられた。

## D. 考察

移行期支援においては、現診療科、養育者、そして移行先の診療科の3つが患者を理解し、了解することによって成立する。今回の事例のように、小児期からの病態で成人診療科では通常診療することがないという理由で、打診を受けた成人診療科から受け入れを断られるケースや、また小児診療科が長期的に経過観察したいために成人になっても通院させ、成人診療科を紹介受診される機会を躊躇するケースがあると、患者の希望だけでは小児診療科から成人診療科へのスムーズな移行が困難であるという印象がうかがえる。他疾患では成人診療科に受診すべきであっても、一つの診療科のみ小児診療科が引き続き診療していくことになると、結局すべて成人後も小児医療センターで診療を続けていくことになる。①完全に成人診療科に移行②小児科と成人診療科の両方にかかる③小児科に継続してかかる、の3つの選択肢を呈示しながら、最も適切な移行期の医療を話し合うようにすることが必要である。

養育者においては、「病院を追い出される」といったネガティブな感情をもっていることがうかがわれ、少なくとも地域社会からの支援が受けられるように何度か面談を行いながら状況を理解してもらうことが大切である。また、年少時から長期にわたってお世話になっているため、転院希望を伝えやすい医師と伝えにくい医

師がある、との意見があった。こうした状況においては、主治医ではなく、客観的な立場で支援計画を検討してもらえるチームがあり、面談などがアクセスしやすいことが必要であろう。

成人診療科受診にあたって患者が最も苦勞する点は、疾患が複雑で多岐にわたるとすべてを医師の前で十分に説明することができない、理解してもらうことができなかったという不満感のみが残る、という点である。このため、事前にマイサマリーの作成をしてもらい、紹介状とは別に自分の病歴や病状について理解、準備してもらっている。また、成人になり自立して一人で病状を説明することができるように、他者への伝え方を考えてもらうなどの工夫もチームと一緒に考えていくことで、安心して成人診療科移行が可能になると推測された。

## E. 結論

成人医療への移行は、児が成人になる上でどのような医療をうけるかの自己決定に基づいたものである必要がある。人格の成熟に基づいた対応や年齢相応の医療をうけるべきものであり、小児期の医療と成人以降の医療の違いについても納得して移行することが重要である。このため、それぞれの小児診療科において、今現在受けられる医療や支援、さらに成人診療科へ移行した時に受けられる医療や支援の差異などについて十分に説明をうける必要がある。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

該当なし

### 2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

杉山みづき、守本倫子：視覚聴覚二重障害児の発達評価におけるWeeFIMの有用性. 第15回小児耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会, 2020.12月3日、高知.

## G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

該当なし

### 1. 特許取得

### 2. 実用新案登録

### 3. その他

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ロービジョンケアと移行期医療支援に関する研究

研究分担者 仁科幸子 国立成育医療研究センター  
感覚器・形態外科部 眼科

**研究要旨**

先天性及び若年性に視覚聴覚二重障害をきたした患児には早期診断、早期介入の必要性が高く、療育・教育・社会参加には特別な支援が必要である。さらに移行期医療支援には二重障害に特化した体制を要する。様々な二重障害患者に対する一体的診療体制を基盤とした移行期医療支援の方法を検討することを目的とした。

本研究では、第一に先天性及び若年性に視覚聴覚二重障害をきたした患児の就学と自立に関しロービジョンケアの早期介入、教育機関との連携の重要性を検証した。成果と課題についてオンライン講習会にて情報発信と意見交換を行った。第二に移行期医療支援体制と連携方法、さらに疾患別の移行期医療支援に関し検討し、実施法について提案した。

研究協力者 東 範行・国立成育医療研究センター 感覚器・形態外科部 眼科診療部長  
横井 匡・国立成育医療研究センター 感覚器・形態外科部 眼科医員  
吉田朋世・国立成育医療研究センター 感覚器・形態外科部 眼科医員  
三井田千春・国立成育医療研究センター 感覚器・形態外科部 眼科視能訓練士  
相賀 直・岡前むつみ・大橋智・上條有康・山田和歌菜・都立久我山青光学園

**A. 研究目的**

先天性及び若年性に視覚聴覚二重障害をきたした患児には早期診断、早期介入の必要性が高く、療育・教育・社会参加には特別な支援が必要である。

国立成育医療研究センター眼科は、全国から多数の小児難治性眼疾患症例が集まる専門施設であり、二重障害や全身疾患を持つ例も少なくない。

本分担研究の目的は、第一に先天性・若年性視覚聴覚二重障害の患者に対するロービジョンケアの早期介入および教育機関との連携の重要性について検証すること、第二に様々な二重障害患者に対し、一体的診療体制を基盤とした移行期医療支援の方法を検討することである。

**B. 研究方法**

1) 先天性・若年性視覚聴覚二重障害児に対する早期ロービジョンケア・教育機関との連携

早期ケアの必要な二重障害児に対し、都立久我山青光学園と連携して院内でロービジョン相談を実施した。原因疾患、視覚および聴覚障害の程度、重複障害の有無、相談内容とケアの有

効性、視覚聴覚特別支援学校との連携の実態と課題について検討した。

2) 二重障害児の移行期医療支援の検討

視聴覚二重障害児の移行期医療支援の体制、連携方法、疾患別の支援について検討し、実施法を提案した。

(倫理面への配慮)

国立成育医療研究センター眼科で行った精密検査やケアについては、臨床上必要性のある患者に対し患者家族の同意を得て実施したもので、本研究による患者への負担は生じていない。検査結果の解析にあたっては、匿名化し、個人が特定できないように配慮して行った。

研究の実施にあたり、下記の課題について機関内倫理委員会にて審査を受け、承認を得た。

仁科幸子：医療機関と教育機関の連携によるロービジョンケア（国立成育医療研究センター、平成31年11月28日、承認番号2019-060）

**C. 研究結果**

1) 先天性・若年性視覚聴覚二重障害児に対する早期ロービジョンケア・教育機関との連携

令和2年度までに、都立久我山青光学園と連携し当センター眼科内でロービジョン相談を実施した患児は191例に達し、相談開始年齢は生後3か月～20歳、原因疾患は先天素因78%、未熟児網膜症15%、後天性が7%で、重複障害を37%に認めた。視力は光覚(-)から0.3以上までさまざまであった。相談内容を年齢別に検討すると、0歳代から「学校・就学」が最も多く、相談後は視覚支援学校や療育施設と連携できており、早期からの教育機関との共同の取り組みは有効であった。

191例中、良い眼の視力が0.3以下の二重障害児は9例で、相談時年齢は生後10か月～9歳、聴覚障害の程度は重度～中等度であった。原因疾患はチャージ症候群2例、網膜芽腫を伴う全身異常2例、コケイン症候群1例、先天角膜混濁、網膜変性、視神経萎縮を伴う全身症候群・染色体異常が各1例であった。全例、様々な程度の知的障害を合併していた。事前に特別支援学校と連携がとれていたのは4例のみで、相談後に全例が視覚特別支援学校との連携をとったが、聴覚特別支援学校、知的・医療ケア児の連携が困難であった。教育機関との連携にも一体的な取り組みやネットワークが必要と考えられた。

以上、当センター眼科における教育機関と連携したロービジョンケアの取り組みについて、盲ろう者の医療と福祉—オンライン講習会—

(2021年3月14日)にて情報発信と討論を行った。

## 2) 二重障害児の移行期医療支援の検討

当センターでは、これまで小児科総合診療部を中心に12歳頃から成人移行支援を意識し、患者に対してヘルスリテラシーを高め、自律的な患者へと育てるための自立支援に取り組んでいる。眼科に全国から難治性疾患の患児が多く受診しており、各科と協調し、眼疾患に関する患児の心身発達に応じた疾患説明、治療ケアの説明、自立支援を行ってきた。移行支援に関し眼科単独で進める場合も多いが、二重障害及び小児科各科に重複する障害をもつ患者に対しては、多職種による移行支援チーム、移行期支援外来を介して対応している。支援チームは、コーディネーター職(看護、ソーシャルワーカー)を中心に、総合診療部医師、児童精神科医師・心理士、薬剤師などの多職種で構成され、主治医へのフィードバック、成人診療科との共同ケースカンファレンス等が行われている。

今回、二重障害児に対し一体的診療体制を基盤とした移行期医療支援の方法を検討し、以下の実践的プログラムを提案した。

## 国立成育医療センター眼科：移行期医療支援法

### 1. 支援体制

#### 1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

国立成育医療研究センター眼科は0歳代から起こる多種多様な難治性眼疾患の患者さんが全国から精査・加療のために受診する高度専門医療機関である。したがって、全国各地域の医療機関・教育機関との連携、年齢に応じた移行期医療支援が不可欠である。

眼疾患単独の場合には、疾患の重症度に応じて、当センターでのフォローアップ頻度、連携時期、移行時期を検討することとなる。

視覚聴覚二重障害の場合、視覚障害、聴覚障害それぞれの重症度によって眼科、耳鼻科、もしくは双方の科が主導して連携や支援の実施を検討する。さらに神経科や小児各科に重複する障害をもつ場合には、多職種による移行支援チーム、移行期支援外来を介して対応する。支援チームは、コーディネーター職(看護、ソーシャルワーカー)を中心に、総合診療部医師、児童精神科医師・心理士、薬剤師などの多職種で構成され、主治医へのフィードバック、成人診療科との共同ケースカンファレンス等が行われる。

以下、疾患及び眼異常の具体例を挙げて、移行期医療支援のあり方を提案する。

#### ① ダウン症候群・染色体異常

・出生時から高度の先天白内障をきたす例では生後2～3か月以内に手術を行い、弱視訓練を実施する。術後緑内障や網膜剥離の有無につき定期検査を要するため、少なくとも就学前までは当センターで3か月に1回の定期検査を実施する。就学後に地域の眼科医療機関へ移行支援を行うが、当センターでも6か月～1年に1回のフォローアップと緊急時の対応を続ける。発達に応じて成人医療機関への移行を支援する。

・主要な眼異常は屈折異常弱視と斜視である。乳児期から3～6か月に1回の定期検査を実施し、弱視をきたす屈折異常があれば2、3歳頃から眼鏡装用による治療を開始する。斜視に対しては眼鏡もしくは手術による治療を行う。就学後は地域の眼科医療機関へ移行支援を行う。

#### ② 未熟児網膜症

・未熟児網膜症に対し光凝固治療、抗VEGF療法、硝子体手術を行った例は、網膜剥離などの晩期合併症の有無につき定期検査を要する。瘢痕期の重症度によって3か月～6か月に1回の定期検査を就学前まで継続する。就学後に地域の眼科医療機関へ移行支援を行う



が、当センターでも6か月～1年に1回のフォローアップと緊急時の対応を続ける。発達に応じて成人医療機関への移行を支援する。

・未熟児網膜症の自然治癒例は、近視、斜視の有無につき定期検査を行うが、乳幼児期から地域の眼科医療機関へ移行支援を行う。

③ 先天性合併症（サイトメガロウイルス感染、水頭症、小頭症など）

・新生児期にサイトメガロウイルス網脈絡膜炎をきたした場合は、ガンシクロビル等の薬物療法を実施し、沈静化した後も3か月に1回は再燃の有無を検査する。

・活動性の病変がない場合は、耳鼻科及び神経科の受診に併せて、3か月～6か月に1回の定期検査を就学前まで継続する。就学後は地域の眼科医療機関へ移行支援を行う。

④ チャージ症候群

・主要な眼異常は両眼の網脈絡膜・視神経コロボーマである。コロボーマの範囲、小眼球の有無などによって視覚障害の重症度が異なる。黄斑部の形成がない場合は、高度の視力障害と上方視野欠損に対し、乳児期から適切なロービジョンケアを要する。就学まで3か月に1回の定期検査を行う。就学後に地域の眼科医療機関へ移行支援を行うが、当センターでも6か月～1年に1回のフォローアップと緊急時の対応を続ける。網膜剥離を併発すると失明する危険があるため、眼球保護を指示する。発達に応じて成人医療機関への移行を支援する。

⑤ ステイクラー症候群

・高度の網膜硝子体変性があり、高頻度に網膜剥離を生じるため、乳幼児期から就学まで3か月に1回の定期検査を行う。就学後に地域の眼科医療機関へ移行支援を行うが、当センターでも6か月～1年に1回のフォローアップと緊急時の対応を続ける。網膜剥離の予防のため眼球保護を徹底する。発達に応じて成人医療機関への移行を支援する。

⑥ アッシュャー症候群

・網膜色素変性症と聴覚障害をきたす代表的疾患である。初発症状によって耳鼻科、もしくは眼科単独で診療している例もあるが、本症候群を念頭に視覚聴覚を包括した診療を行う必要がある。就学前～学童期にかけて進行するため、就学後も当センターで3か月～6か月に1回の定期検査を行い、障害に対するロービジョンケアを行う。発達に応じて成人医療機関への移行を支援する。

⑦ アルストローム症候群

・網膜色素変性症と難聴、肥満、糖尿病、心不全など多臓器障害をきたす疾患である。重

篤な視覚障害をきたすため乳幼児期から3か月に1回の定期検査とロービジョンケアを実施する。また就学後に様々な症状が進行するため、各科と連携した診療を要し、地域の眼科医療機関との連携も不可欠である。地域の眼科医療機関へ移行支援を行うが、当センターでも6か月～1年に1回のフォローアップと緊急時の対応を続ける。

## 2) 地域における移行支援体制と連携方法

眼疾患の特性、視覚障害の重症度、晩期合併症の危険度、聴覚障害や重複障害の重症度を検討し、就学の時期、成人の時期をめやすとして地域における移行支援と連携をとっている。

眼科が主導する場合、眼疾患の重症度に応じて地域の一般眼科クリニック、小児眼科を専門とする医師施設、成人医療機関、成人眼科各専門施設・大学病院への連携を図る。小児眼科を専門とする医師は日本小児眼科学会 HP に掲載されている。

## 2. 支援プログラム

### 1) 面談、本人の状況、考えの把握

眼科主治医より、患者の年齢・発達に応じた疾患説明を重ね、知識と理解を深める支援を行う。本人の生活・学習状況・将来への不安や希望などを聴取する。

患者本人が自らの眼疾患の状況と起こりうる合併症、定期検査の必要性、治療の見通し、眼球保護や運動時の注意等について十分な知識を持ち、周囲へ説明できるように、十分に時間をとって支援する。家族には別に相談の時間をとる。

特に重篤な視覚障害および晩期合併症（網膜剥離）を起こす危険のあるチャージ症候群、ステイクラー症候群、及び進行性視覚障害と聴覚・多臓器障害をきたすアルストローム症候群、アッシュャー症候群では患者本人と家族に対し、繰り返し十分な相談の時間をとる。

### 2) 移行準備の進捗チェック

視覚障害を加味した患者用移行準備チェックリスト、保護者用移行チェックリストを用いて進捗のチェックを行う。患者にフィードバックして、移行準備を進めるのが良いと思う。

### 3) 移行期支援チーム・カンファレンスにおける支援計画の作成

複数科が関与する場合には、移行期支援チームに依頼して支援計画を作成する必要がある。年齢に見合ったヘルスリテラシー獲得、メンタルヘルスの維持、家族関係の成長、能力に見合った社会技能の獲得、成人医療移行の5つの視点から、多職種の間を連携し、移行の時期や移行先成人医療機関の候補を検討する。眼科は視覚障害の重症度や予後を十分に加味して移行

が進むように、支援計画の作成に関与する必要がある。

#### 4) 本人への支援計画(案)の提示と話し合い

患者自身の希望を第一として、連携できる医療機関とサポートについて具体的に説明し、患者・家族と十分な話し合いを行う。成人医療機関への移行には、特に患者の希望が重要である。

#### 5) 支援計画にそった成人診療科への紹介準備

患者の眼疾患の重症度、起こりうる合併症などの医学的側面と、居住地及び就学・就労状況など社会的側面を検討し、移行先の医療機関を考えて、いくつか提示する。移行の意思決定は患者・家族が行う。

#### 6) 成人診療科への紹介

診療情報提供書を作成し、移行先候補の受入が可能かどうか確認する。受診する病院が決まったら、初回受診が円滑に進むように支援する。複数科にわたる場合には、各科の診療情報提供書に加え、患者自身が作成した医療サマリー、看護師記載の転院サマリーも併せて準備する。

#### 7) 成人診療科への紹介後のフォローアップ

受診状況、患者が不安なく移行できているかを確認し、必要に応じて移行先と連携をとる。

### D. 考察

先天性・若年性視覚聴覚二重障害をもつ患児に対し、一体的診療体制による早期診断に続いて早期介入(治療)、継続したケア(リハビリ)を行うことが患児の社会参加の促進に非常に重要である。当科の取り組みとして、0歳から教育機関と直接連携して院内相談・ロービジョンケアを実践した結果、各地域の視覚支援学校等との連携がとれ、適切な介入ができた。しかしながら、聴覚や知的障害に対する特別支援学校との連携は難しく、二重障害に特化した教育施設はないことが問題である。多様性のある患児の障害に合わせて早期から個別に十分なケアを行っていく必要があると考えられた。

眼科を主科として通院している二重障害患児に対し、一体的診療体制を基盤とした、移行期医療支援の体制と疾患別の実施法を提案した。これを基に実装していくことが課題である。

### E. 結論

先天性・若年性視覚聴覚二重障害をもつ患児に対し、教育機関と連携した早期ケア介入の重要性を検証し、今後の課題を明らかとした。

眼科を主科とする二重障害患児の移行期医療支援の実施法を作成した。これを基に個々の患児

の移行期医療支援に取り組み、検証していくことが課題である。

### F. 研究発表

#### 1. 論文発表

1. **Nishina S**, Hosono K, Ishitani S, Kosaki K, Yokoi T, Yoshida T, Tomita K, Fukami M, Saitsu H, Ogata T, Ishitani T, Hotta Y, Azuma N. Biallelic *CDK9* variants as a cause of a new multiple-malformation syndrome with retinal dystrophy mimicking the CHARGE syndrome. *J Hum Genet.* 2021, <https://doi.org/10.1038/s10038-021-00909-x>
2. Haque NM, Ohtsubo M, **Nishina S**, Nakao S, Yoshida K, Hosono K, Kurata K, Ohishi K, Fukami M, Sato M, Hotta Y, Azuma N, Minoshima S. Analysis of *IKBKG/NEMO* gene in five Japanese cases of incontinentia pigmenti with retinopathy: Fine genomic assay of a rare male case with mosaicism. *J Hum Genet.* 2020, DOI 10.1038/s10038-020-00836-3
3. Tanaka S, Yokoi T, Katagiri S, Yoshida T, **Nishina S**, Azuma N. Structure of the retinal margin and presumed mechanism of retinal detachments in choroidal coloboma. *Ophthalmology Retina.* in press 2020
4. Nakao S, **Nishina S**, Tanaka S, Yoshida T, Yokoi T, Azuma N. Early laser photocoagulation for extensive retinal avascularity in infants with incontinentia pigmenti. *Jpn J Ophthalmol.* 2020, DOI 10.1007/s10384-020-00768-7
5. 堤典子, **仁科幸子**, 吉田朋世, 横井匡, 東範行. 周期性斜視9例の臨床像と治療経過. *日眼会誌* 124(12): 995-1002, 2020.
6. 三井田千春, **仁科幸子**, 石井杏奈, 松岡真未, 松井孝子, 吉田朋世, 横井匡, 岡前むつみ, 大橋智, 上條有康, 山田和歌奈, 相賀直, 東範行. 医療機関と教育機関の連携による小児のロービジョンケア. *眼臨紀* 13(10): 655-661, 2020.
7. 八木-小川瞳, **仁科幸子**, 横井匡, 永井章, 阪下和美, 中村早希, 東範行. ビタミンA欠乏による眼球乾燥症をきたしたダウン症児

- の一例. 眼臨紀 13 (6): 419-423, 2020.
8. 飯森宏仁、佐藤美保、鈴木寛子、彦谷明子、堀田喜裕、吉田朋世、**仁科幸子**、東範行:(亜)急性後天共同性内斜視に関する全国調査—デジタルデバイスとの関連について—. 眼臨紀 13 (1): 42-47, 2020.
  9. 吉田朋世、**仁科幸子**、三井田千春、赤池祥子、横井匡、東範行. Information and communication technology 機器と斜視に関するアンケート調査. 眼臨紀 13 (1): 34-41, 2020.
  10. 中尾志郎、**仁科幸子**、八木瞳、田中慎、吉田朋世、横井匡、東範行. 外直筋鼻側移動術を施行した動眼神経麻痺の一例. 眼臨紀 13 (2): 105-110, 2020.
  11. **仁科幸子**: 小児の斜視診療. 特集 斜視—基本から実践まで. オクリスタ 93 (12): 20-28, 2020
  12. **仁科幸子**: 眼疾患. 特集 遺伝情報と遺伝カウンセリング. 小児内科 52(8): 1095-1099, 2020.
  13. 吉田朋世・**仁科幸子**: 斜視とスマートフォン. 特集 スマホと眼 Pros&Cons. オクリスタ 88 (7): 21-27, 2020
  14. **仁科幸子**: デジタルデバイスと急性内斜視. 日本の眼科 91 (3): 338-339, 2020.
  15. **仁科幸子**: フォトスクリーナーによる弱視の早期発見. 保育と保健 26 (1): 102-104, 2020.
  16. **仁科幸子**: 視覚器の異常. 小児保健ガイドブック, p96-98, 診断と治療社, 2021.4
  17. **仁科幸子**: 角膜の先天・周産期異常、p111-113、網膜の周産期・発育異常、P349-351、眼科学 第3版, 文光堂, 2020
  18. 寺崎浩子、東範行、北岡隆、日下俊次、近藤寛之、**仁科幸子**、盛隆興、山田昌和、吉富健志. 未熟児網膜症に対する抗 VEGF 療法の手引き. 日眼会誌 124(12): 1013-1019, 2020.
  19. 重安千花、山田昌和、大家義則、川崎諭、東範行、**仁科幸子**、木下茂、外園千恵、大橋裕一、白石敦、坪田一男、榛村重人、村上晶、島崎潤、宮田和典、前田直之、山上聡、臼井智彦、西田幸二;厚生労働科学研究費難治性疾患政策研究事業希少難治性角膜疾患の疫学調査研究班、角膜難病の標準的診断法および治療法の確立を目指した調査研究班: 前眼部形成異常の診断基準および重症度分類. 日眼会誌 124 巻 2 号 89-95, 2020
2. 学会発表
    1. **仁科幸子**、細野克博、横井匡、吉田朋世、神部友香、深見真紀、堀田喜裕、東範行. CEP290 関連レーバー先天盲 5 症例の臨床像. 第 125 回日本眼科学会総会, 大阪, 2021.4.8
    2. **仁科幸子**. 視覚スクリーニングの現状. 教育セミナー4 白色瞳孔/瞳孔領白濁の発見と対処. オーガナイザー:彦谷明子、仁科幸子. 第 125 回日本眼科学会総会, 大阪, 2021.4.9
    3. **仁科幸子**、細野克博、横井匡、吉田朋世、深見真紀、木村肇二郎、森隆史、堀田喜裕、東範行. PRPS1 遺伝子変異を同定した左右差のある Leber 先天黒内障女児の 1 例. 第 59 回日本網膜硝子体学会総会, web, 2020.11
    4. **仁科幸子**. 小児の神経眼科. インストラクションコース やさしい神経眼科. 第 74 回日本臨床眼科学会, 2020.10 web
    5. 松岡真未、**仁科幸子**、三井田千春、松井孝子、赤池祥子、越後貫滋子、吉田朋世、横井匡、東範行. 低年齢児における Spot Vision Screener の屈折異常判定基準値の検討. 第 76 回日本弱視斜視学会総会, web, 2020.7
    6. **仁科幸子**、細野克博、横井匡、吉田朋世、富田香、深見真紀、小崎健次郎、堀田喜裕、東範行. 網膜ジストロフィーを発症した CDK9 変異による多発奇形症候群の 1 例. 第 45 回日本小児眼科学会総会, web, 2020.7
    7. 太刀川貴子、清田眞理子、齋藤雄太、東範行、**仁科幸子**、丸子一朗、根岸貴志、野田英一郎、松本直、外山琢. 未熟児網膜症診療録データベース化に向けた標準化の試み. 第 45 回日本小児眼科学会総会, web, 2020.7
    8. **仁科幸子**. Spot Vision Screener をどう使うか?. 第 90 回九州眼科学会, 視能訓練士教育プログラム, web, 2020.7
    9. 仁科幸子. 小児の視覚に対する ICT 機器の影響. 第 222 回長崎眼科集談会, web, 2021.4.4
    10. 仁科幸子. 乳幼児の後眼部疾患ファーストステップ. Saitama Ophthalmology Update Seminar, web, 2021.3.17
    11. 仁科幸子. 医療機関の教育機関の連携による小児のロービジョンケア. 盲ろう児者の医療と福祉—オンライン講習会—, web, 2021.3.14
    12. 仁科幸子. 乳幼児の前眼部疾患ファーストステップ. 第 2 回 TAMA Ophthalmic Seminar, web, 2021.3.13
    13. 仁科幸子. 乳幼児における眼疾患ケーススタディ. 第 5 回なでしこの会 in Gumma, web, 2021.3.5
    14. 仁科幸子. 国立成育医療研究センターにおける未熟児網膜症治療の現状. ROP Update Seminar, web, 2021.2.16
    15. 仁科幸子. 乳幼児の前眼部疾患ファースト

- ステップ. SENJU Ophthalmic Seminar in Saitama, web, 2021.1.9
16. 仁科幸子. 未熟児網膜症診療に対する抗 VEGF 療法の手引き. Asia-Pacific Retina Forum 2020, web, 2020.12.13
  17. 仁科幸子. 未熟児網膜症診療のトレンド. 第14回Midland Seminar of Ophthalmology, web, 2020.10.24
  18. 仁科幸子. 子どものロービジョンケア. 第438回大阪眼科集談会, web, 2020.10
  19. 仁科幸子. 視機能の発達・小児によくみられる眼疾患. 母子愛育会 地域母子保健 3 乳幼児期に見られる諸問題, 東京, 2020.9.18
  20. 仁科幸子. 小児の眼科健診～異常の早期発見の手技を学び、子どもの視覚を守る～. 第17回世田谷区小児医療連携学術講演会, web, 2020.9
  21. 仁科幸子. 乳幼児健診アップデート～注意すべき眼疾患とその対応～. 第11回島根県眼科臨床研究会, web, 2020.8.23
  22. 仁科幸子. 0歳から見つきたい！小児眼疾患. 第33回九州眼科医会従業員教育講座, web, 2020.7
  23. 仁科幸子. 乳幼児の前眼部疾患ファーストステップ. 第7回雪明・新潟眼科フォーラム, 新潟, 2020.2.23
  24. 仁科幸子. 乳幼児の視覚スクリーニング. 中野区医師会園医・学校医講演会, 東京, 2020.2.13
  25. 仁科幸子. 小児・学童への眼鏡処方の基本. 東京都眼科医会 第2回眼鏡処方講習会, 東京, 2020.1.18
- G. 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

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 馬場信太郎 東京都立小児総合医療センター 耳鼻咽喉科 医長

**研究要旨**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害患者の臨床情報を集積し、持続的・長期的に評価項目の検討を行う。小児特有の疾患を持つ小児症例が成人病院に移行できるようプログラムを検討する。

**A. 研究目的**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害患者の臨床情報を集積し、持続的・長期的に評価項目の検討を行うことで、自然歴や予後因子を解明し、将来的に新しい治療法の開発や確立を目指す。

**B. 研究方法**

1) 倫理審査委員会の審査

担当医師は、所属する医療機関の倫理審査委員会（又は中央倫理審査委員会）に審査を依頼し、研究実施について研究機関の長の許可を取得する。

2) 被登録者候補の同意（臨床情報・生体試料の提供）

各研究機関の研究者等は、同意説明文書（臨床情報・生体試料の提供）を用いて、被登録者候補（又は代諾者）に対して本研究の概要を説明し、本研究への参加及び臨床情報・生体試料の提供について文書で同意（臨床情報・生体試料の提供）を取得する。

3) 調査票（担当医師記入）、同意書写（臨床情報・生体試料の提供）の送付

各研究機関の研究者等は、同意（臨床情報・生体試料の提供）を取得した被登録者候補の臨床情報を記載した調査票（担当医師記入）及び同意書写（臨床情報・生体試料の提供）を研究事務局に送付する。

4) 各研究機関からの試料（検体）の送付（初回登録時）

各研究機関の研究者等は、同意（臨床情報・生体試料の提供）を取得した被登録者候補の匿名化した試料（検体）を臨床検査会社に送付し、DNA 抽出、サイトメガロウイルス DNA 検査を依頼する。臨床検査会社は、サイトメガロウイルス DNA 検査結果、バイオレポジトリ用及びゲノム解析用の検体を研究事務局に送付する（臨床検査会社を経由しない場合もあり）。サイトメガロウイルス DNA 検査結果は、事務局から各研究機関の研究者等へ送付する。

5) 研究参加手続き書類の受領・確認

研究事務局は、各研究機関の研究者等から送付された調査票（担当医師記入）及び同意書写（臨床情報・生体試料の提供）等の内容を確認し、研究登録に問題ないか否かを確認する。

6) 患者の登録

研究事務局は、送付された調査票（担当医師記入）及び同意書写（臨床情報・生体試料の提供）等の内容をもとに被登録者候補を本研究に登録する。なお、登録された被登録者の研究参加期間は、登録後から永年とする。

7) 研究事務局からの診療情報の調査

初回登録時の被登録者の診療情報は、必要に応じて研究事務局の担当者からも各研究機関の研究者等及び被登録者本人から直接、必要な情報を調査、取得する。

8) ゲノム解析の実施

研究事務局は、ゲノム解析用の試料（検体）を東京医科歯科大学、かずさ DNA 研究所、国立

病院機構東京医療センターに提供し、東京医科歯科大学、かずさDNA研究所、国立病院機構東京医療センターはゲノム解析を実施する。

#### 9) 追跡調査

追跡調査時の被登録者の診療情報は、各研究機関の研究者等が臨床情報を記載した調査票（担当医師記入）を研究事務局に送付する。必要に応じて研究事務局の担当者からも各研究機関の研究者等及び被登録者本人から直接、必要な情報を調査、取得する。追跡調査時も試料（検体）を取得する場合は、初回登録時と同様に臨床検査会社を通して研究者等及び研究事務局が臨床検査データを手に入る。（臨床検査会社を経由しない場合もあり）

#### ○利用する項目

- 1) 原因疾患
  - 2) 死亡の有無
  - 3) 生活状況
  - 4) 身体状況
  - 5) EQ-5D-5L
  - 6) コミュニケーション方法、最終学歴、家族歴、遺伝因子、環境因子
- 視覚障害、聴覚障害およびそれ以外の体に合併する異常に関する病態・症状・治療・検査・付随する状況

（倫理面への配慮）

研究者等は、個人情報情報の漏えい、滅失又はき損の防止その他個人情報情報の安全管理のため、組織的、人的、物理的及び技術的安全管理措置を講じる。個人情報情報の取り扱いについては、研究事務局から独立した個人情報管理者を設置し、高い情報セキュリティを確保するなど一定の基準を満たした上で厳重に管理を行う。

### C. 研究結果

経験あるいは見識に基づいた移行期医療支援の提案

#### 1. 支援体制

##### 1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

当院は小児専門病院であり、初診は15歳以下の患者に限定される。隣接した都立多摩総合医療センターは成人病院であり、初診は原則16歳以上となっている。両病院は内部でつながっており、医局等共通部分もあり、連絡が緊密に取りやすい環境である。この環境をできるだけ利用し、移行支援の早期の段階において、小児病

院の担当者が、成人病院の担当者より患者の情報を入手し、よりよい移行期支援が構築できるように対応する。

具体的に当院で診察している視覚聴覚二重障害の症例は

- CHARGE症候群
- 13, 18トリソミー
- 頭蓋・顔面骨縫合早期癒合（ファイブアー症候群、クルーゼン症候群、アペール症候群 など）
- 先天性水頭症
- 先天性サイトメガロウイルス感染症
- スティックラー症候群
- コルネリア・デ・ランゲ症候群
- ダウン症

が挙げられるが、実際には重症例は成人病院に移行に至らず、軽症な症例が移行の対象となることが多い印象である。

当院では小児病院の担当者が成人病院の外来も兼務で行っており、聴力検査技師も両病院を兼務していることから、耳鼻咽喉科のみの移行は円滑に行える体制となっている。

## 2. 支援プログラム

実際に小児病院から成人病院に移行することが多いダウン症を例に、当院から成人病院への移行の現状を述べる。

症例：ダウン症

受診している診療科

- ・耳鼻咽喉科 難聴 滲出性中耳炎
- ・眼科 斜視
- ・循環器科 肺高血圧症
- ・内分泌科 甲状腺機能低下症
- ・歯科 齲歯 歯列矯正
- ・遺伝診療科 各科の取りまとめ

以上のうち、16歳以降も受診が必要なのは、耳鼻咽喉科で受け持っている難聴と内分泌科で受け持っている甲状腺機能低下症であり、以上の2科が成人病院に移行することとなる。

成人病院へ移行のタイミングは16歳からとなっているため、中学3年生になった時点で移行の準備を始める。耳鼻咽喉科は基本的に担当医が同一で病院のみ移行することができている。内分泌科も採血や甲状腺ホルモン製剤の処方が定期的に必要であり、徐々に移行している。

## D. 考察

### 【成人病院への移行のメリット】

#### ・入院 手術

小児病院の入院患者は3-5歳が中心であるため、成人に近い年齢の患者には敬遠されることが多い。また、小児病院では原則16歳以上の手術はしないため、手術用ベッドは小児病院には大きなものがない。以上より入院、手術については成人病院で行うことが望ましい。

#### ・成人特有の疾患の診察

当院では基本的に内科系医師は全員小児科医師であるため、成人特有の疾患には慣れていない。成人病院では成人特有の疾患に精通した医師の診療を受けられる。

### 【成人病院への移行のデメリット】

#### ・鎮静が難しい

視覚聴覚二重障害の症例は発達障害、自閉症スペクトラムに該当する方が多い。鎮静や日帰り全身麻酔は小児病院特有の手技であることが多く、小児病院に戻ってきてしまう症例も経験している。

・患者、家族が、医師が変わることを希望しないことも多く、単純に16歳からすべて成人病院に移行することは難しいこともある。

## E. 結論

視覚聴覚二重障害症例のデータベース登録、および小児期医療から成人医療への移行をスムーズに行えるようなプログラム作成が今後の課題である。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

該当なし

### 2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

該当なし

### 2. 実用新案登録

該当なし

### 3. その他

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 野田英一郎 東京都立小児総合医療センター眼科・医長

**研究要旨**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する移行期医療のモデル事業を実施し、適切な運営プロセスをまとめたガイドブックを作成する。既に策定した診療マニュアルを診療現場で活用するとともに、学会・患者会と連携して普及・啓発する。既に確立した診療体制で各種データベースへの登録を進め、診断基準等の作成、改訂につなげる。

**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）を呈する難病であり、小児慢性特定疾病や指定難病を含む35以上の疾病が該当する（図1）。全国の患者数は約2600人と希少である<sup>1) 2)</sup>。視覚聴覚二重障害の臨床像は、単独の視覚障害あるいは聴覚障害の臨床像とは異なる特徴が多く、単独の視覚障害あるいは聴覚障害に対する診療方法が活用できない場合が多い。しかし、本疾病群は診療領域の狭間に位置するために、これまで研究への組織的な取り組みがなく、横断的研究体制が必要とされていた。

私達は平成29年度から難治性疾患政策研究事業（横断的政策研究班）で、関連学会等の協力を得て、本疾病群に対する全国疫学調査、研究班Webサイトでの診療マニュアル無料公開（<http://dbmedj.org/>）、診療体制整備、市民公開講座等の普及活動などを行った。AMED難病プラットフォームでも本疾患群のデータベースを構築し、レジストリを開始した。患者会の協力で研究班Webサイトで医療関連施設へのアクセス、連携の検索も可能にした。これらは本疾病群の標準的診療確立への第一歩となった。

**B. 研究方法**

全体の計画

本研究は以下の3計画を実施する。

- 1) 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する移行期医療のモデル事業を実施し、適切な運営プロセスをまとめたガイドブックを作成する。
- 2) 既に策定した診療マニュアルを診療現場で活用するとともに、学会・患者会と連携して普及・啓発する。
- 3) 既に確立した診療体制で各種データベースへの登録を進め、診断基準等の作成、改訂につなげる。

**対象**

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を呈する難病の患者（児）

**（倫理面への配慮）**

ヘルシンキ宣言を遵守するとともに、研究対象の個人情報には本研究の基準に従い保護している。

**C. 研究結果**

本研究の対象になる当院受診患者を順次データベースへ登録している。

**D. 考察**

まだ研究1年目であり、データベースの症例数をさらに増やしていくことが必要であると考えられる。



#### E. 結論

研究2年目につき、引き続きデータベースへの登録を行うとともに、主研究者と共に新ガイドライン策定・改訂を行っていききたい。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

該当なし

##### 2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記

入)

該当なし

#### G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

該当なし

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 中屋宗雄 東京都立多摩総合医療センター  
耳鼻咽喉科・頭頸部外科 部長

**研究要旨**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病の患者さんに対して、小児期から成人期にスムーズに移行支援できる体制を整備し、診療マニュアルの普及を行った。

**A. 研究目的**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病の患者さんに対して、小児期から成人期にスムーズに移行支援できる体制を整備する。

**B. 研究方法**

支援整備体制を具体化するための方法を明らかにする。

**(倫理面への配慮)**

研究対象者である、視覚聴覚二重障害の難病の患者さんに対して人権擁護上の配慮ならびに、研究対象者に対する不利益がないよう、危険性の排除や説明と同意を文章で確認した。

**C. 研究結果**

当院における、移行期支援体制のための支援プログラムを作成し、移行準備のための進捗チェックならびに、移行期支援チームによる移行期支援計画の作成を行った。  
また、診療マニュアルの普及を行った。

**D. 考察**

視覚聴覚二重障害の難病の患者さんに対して、小児期から成人期にスムーズに移行できるような支援体制は必要と考えられる。

**E. 結論**

視覚聴覚二重障害の難病の患者さんに対して、小児期から成人期にスムーズに移行できるために、支援体制の整備は重要であり、林龍馬にあるの普及も重要な役割を果たすと考えられる。

**F. 研究発表**

1. 論文発表  
該当なし
2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）  
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  
該当なし
2. 実用新案登録  
該当なし
3. その他  
該当なし

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 大野明子 東京都立多摩総合医療センター眼科・部長

**研究要旨**

本疾病群に対する移行期医療支援モデルを構築する。本疾病群の小児から成人への移行期医療はまだ確立していない。まず、体制の構築と移行支援ツール・プログラムを開発し（1年目）、実際の運用と調査・検証を行い（2、3年目）、最終的にガイドブックを作成する（3年目）

**A. 研究目的**

本疾病群に対する移行期医療支援モデルを構築する。本疾病群の小児から成人への移行期医療はまだ確立していない。まず、体制の構築と移行支援ツール・プログラムを開発し、実際の運用と調査・検証を行い、最終的にガイドブックを作成する。

**B. 研究方法**

現在の各施設での移行期医療の概要を調査報告する。

（倫理面への配慮）

該当なし

**C. 研究結果**

当院（東京都立多摩総合医療センター）は、東京都立小児総合医療センターとは組織としては別病院ではあるものの、実際の建物内部はつながっており、院内の職員用施設は共有で、医局は会議室などを共有し壁も存在しない作りとなっている。そのため、特にマイナーと呼ばれるような対応する患者の年齢制限のない科においては通常の診療を両病院で行っている医師が多い。

本研究に係わる耳鼻咽喉科と眼科は特に両病院の医師の交流が盛んで、移行期医療の問題が発生しにくい状態にあるといえる。電子カルテは両病院間で参照可能であり、患者や家族が同日に両病院の複数科を受診することにも問題はない。

**D. 考察**

医療連携が重要視されている状況で、慢性疾患を長く定期的に診察することが難しく、地域への逆紹介が推奨されているため、地域のクリニックに紹介するとなると、耳鼻咽喉科と眼科をそれぞれ違うクリニックへ紹介せざるを得ず、患者とその家族には負担になると思われる。

**E. 結論**

移行期医療の類型 iii つまり、同一施設内で小児対応から成人対応への移行（小児から成人への対応の変更）に東京都立多摩総合医療センターと東京都立小児総合医療センターは該当する。

**F. 研究発表**

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 小川郁 学校法人慶應義塾 慶應義塾大学・医学部  
耳鼻咽喉科学教室・教授

**研究要旨**

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）を呈する難病であり、小児慢性特定疾病や指定難病を含む35以上の疾病が該当する。全国の患者数は約2600人と希少である。視覚聴覚二重障害の臨床像は、単独の視覚障害あるいは聴覚障害の臨床像とは異なる特徴が多く、単独の視覚障害あるいは聴覚障害に対する診療方法が活用できない場合が多い。しかし、本疾病群は診療領域の狭間に位置するために、これまで研究への組織的な取り組みがなく、横断的研究体制が必要とされていた。本研究では当院に通院する二重障害患者における患者通院実態を把握するとともに他科との連携や通院・移行期医療に関する本疾患患者特有の問題を明らかにし、今後の患者診療の質の向上と患者QOLの向上を目指した。

**A. 研究目的**

視覚聴覚二重障害の難病では個別に専門性の高い医療が必要であり、小児から成人への移行期においては、適切な医療の継続と自然歴・治療・加齢による変化への対応が必要である。しかしながら、現在、本疾病群に対してそのような体制とプログラムがない。本研究で、本疾病群に対する体制と移行期医療支援ツールやプログラムを開発し、モデル事業の実施と評価を行うことでガイドブックの作成を目的とする。この結果、全国的な体制とプログラムの整備につながり、本疾病群の医療者、関係者の連携が促進されることが期待される。また、現状では全国的に本疾病群に対する医療水準と患者のQOLは著しく低い。本事業で診療マニュアルの質を向上させ、普及啓発することで、本疾病群に対する医療水準と患者のQOLが改善すると期待される。本研究により、指定難病、難病プラットフォーム、臨床ゲノム情報等のデータベース拡充の結果、原因・病態別の臨床像と診療効果が解明され、診断基準・重症度分類・診療ガイドラインの策定、改訂につながることを目的として臨床像の集積を行う。

**B. 研究方法**

本疾病群に対する移行期医療支援モデルを構築する。本疾病群の小児から成人への移行期医療はまだ確立していない。まず、当院における診療体制の構築を行う。既に策定されている診療マニュアルの普及・啓発、改訂を進めるが現状では、適切な診療を受けていない本疾病群の患者は多い。この状況を改善するために、学会・患者会と連携、承認を得て、診療マニュアルの活用を広げる。当院の診療現場で運用して、問題点を明らかにする。また、各成長段階における臨床症状、医学的介入のデータも蓄積し、自然歴を明らかにする。従来診断基準、重症度分類、各種治療法の適応を再検討し、診療ガイドラインの策定につなげる。

**（倫理面への配慮）**

本研究は「ヘルシンキ宣言」の倫理的精神に基づき、「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」、「個人情報保護に関する法律」、「独立行政法人等の保有する個人情報の保護に関する法律」、「医療分野の研究開発に資するための匿名加工医療情報に関する法律」及び

関連する法令、改正法令、研究実施計画書を遵守して実施した。本研究は、中央倫理審査として、「京都大学大学院研究科・医学部および医学部附属病院医の倫理委員会」にて審議され、倫理委員会の承認を得た。本倫理審査をもって、慶應義塾大学にも同様に申請を行い承認を得て研究を進めている。

### C. 研究結果

当院に通院する二重障害を持つ患者のうち同意を得られた患者について、レジストリに登録を行った。そのうえで、当院における診療体制について再構築を行い報告を行った。その過程で複数科の受診を必要とする二重障害を持つ患者の医療アクセスが困難であることを確認し医療機関としてどのようにすればよりアクセスが可能になるかを検討を行った。検討結果について、研究代表者にフィードバックを行った。

### D. 考察

当院に通院する患者のうち、上記障害をもつ患者を再検討しリストアップ・レジストリ化することにより、これまで漫然とフォローされがちであった当該患者の臨床像を再確認することが可能であった。また、レジストリ化を通して他施設での疾患頻度と比較することにより、本施設での特徴を認識することが可能であり今後のガイドライン策定・拡充などに有用な知見が得られたと考えられる。また、施設内での他科との共同診療や移行期医療として他施設との意見交換を行うことで今後の当該患者に対する医療の提供体制の問題点を確認することが可能であった。今後の患者 QOL の向上に有用な情報が得られたと考えられる。

### E. 結論

レジストリ化を行うことにより本疾患の疫学的情報だけでなく、他疾患には見られない二重障害患者特有の医療提供体制の問題点を明らかにすることが可能であった。

### F. 研究発表

#### 1. 論文発表

該当なし

#### 2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

該当なし

#### 2. 実用新案登録

該当なし

#### 3. その他

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 仲野敦子 千葉県こども病院 医療局診療部診療部長

**研究要旨：**先天性および若年性視覚聴覚二重障害に対する医療の課題の1つとして、対象疾患が多岐にわたり、それぞれ希少疾患であることが挙げられる。さらに、視覚聴覚障害だけではなく、発達障害を伴う例も多いことにより移行期医療で難渋する。千葉県での現状と課題を検討し、より良い支援体制づくりの方策を検討した。

### A. 研究目的

先天性および若年性視覚聴覚二重障害に対する移行期医療の問題点を、千葉県の医療体制の中で検討し、より良い体制づくりのための課題および方向性を検討した。

### B. 研究方法

まず初めに、千葉県こども病院における、先天性および若年発症の高度～重度難聴児の移行期医療の問題点を症例から検討した。その問題点から、さらに視覚聴覚二重障害児における問題点を検討した。

(倫理面への配慮)

個別の症例の提示はないため、倫理面への配慮の必要はない。

### C. 研究結果

#### 1. 支援体制

当院では原則高校卒業までの診療であり、症例によって20歳までとしているが、難聴単独症例においても移行期支援に難渋している例が少なくなかった。さらに、視覚聴覚二重障害例での課題としては、視覚聴覚二重障害だけの場合と、視覚聴覚二重障害以外の合併症を有する場合では移行支援体制は大きく異なり、以下の3群に分けて検討する必要があることが分かった。

①視覚聴覚二重障害以外の症状がなく発達障害を伴わない場合

②視覚聴覚二重障害に発達障害等を伴うが全身状態には大きな問題がない場合

③視覚聴覚二重障害の他に全身的な合併症があり、小児科から成人診療科への移行も伴う場合

千葉県内は、難聴単独であっても、難聴診療を実施している成人医療機関がほとんどないため、移行期支援が難渋している。さらに視覚障害や他の発達障害が合併する例ではさらに移行期支援は困難であると考えられた。個々の症例に対しては、紹介状（診療情報提供書）の記載により連携しているが、事前に紹介先医療機関の耳鼻咽喉科医に受け入れ可能かを確認することが必要である。

#### 1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

① 聴力が安定し、通常の聴力検査が実施可能であり、補聴器装用で日常生活にほぼ支障がない場合は家族及び本人の希望する病院の耳鼻咽喉科への移行としている。難聴の進行が認められている、あるいは将来的に進行する可能性がある場合は、原則、人工内耳手術を実施している医療機関への移行としている。遠方であり、家族が希望しない場合は、紹介先の医療機関へ聴力悪化時の対応を依頼している。

② 純音聴力検査での評価が困難な症例は、CORなどが実施できる医療施設への紹介としている。

③ ほとんどの場合、十分な連携が取れない。他疾患での通院が主となる場合、耳鼻咽喉科のために他病院に通院するのは困難であるこ

とが多く、通院先となる成人医療機関で十分な支援が行えないのが現状である。また、多くの場合コミュニケーション手段として聴覚が活用できていないが、聴力の問題だけでなく発達の影響が大きいため、聴覚活用はあきらめてしまうため、耳鼻咽喉科への連携が重要ではないことがある。

これに視覚障害が合併する場合は、眼科との連携も必要となる。

## 2) 地域における移行支援体制と連携方法

いずれの場合も、聴力以外の耳疾患等での受診の可能性もあり、家族（あるいは本人）の希望があれば、地域の耳鼻咽喉科クリニックへも移行している。紹介状（診療情報提供書）をもって連携している。

## 2. 支援プログラム

### 1) 面談、本人の状況、考えの把握

多くの場合は、発達障害を伴っているため、患者本人のヘルスリテラシー獲得は困難な状況である。聾学校自立活動や小中学校での難聴学級での活動から、難聴について補聴器についての情報を得ている例もある。

### 2) 移行準備の進捗チェック

定期的外来受診時に、高校生頃から当院から成人医療機関への移行であることを家族及び本人に伝えている。身体障害者手帳及び障害者年金の書類の記載および、当院から移行後の事務的手続きについてご家族に説明をしておく。

### 3) 移行期支援チーム・カンファレンスにおける支援計画の作成

院内に移行期支援チームは存在するが、現在まで難聴を有する例でカンファレンスの対象となった例、カンファレンスが必要となった例はない。

### 4) 本人への支援計画（案）の提示と話し合い

現在まで経験なし

### 5) 支援計画にそった成人診療科への紹介準備

現在まで経験なし

### 6) 成人診療科への紹介

現在まで経験なし

### 7) 成人診療科への紹介後のフォローアップ

当院での患者フォローアップの予定はない

状況や症例によっては、紹介先の成人医療機関の主治医との協議が必要となる可能性はあると考えている。

## D. 考察

経験に基づいた移行期医療支援の提案

### 1. 支援体制

### 1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

先天性あるいは小児期発症の視覚聴覚二重障害の場合、発達障害等を含む合併症を有する例が多い。患者を総合的に評価できると、患者本人及び家族の負担を考慮すると、他疾患の移行先と耳鼻咽喉科移行先が同一医療機関であることが望ましい。診療科の専門性の問題で、同一医療機関への移行が必ずしも本人及び家族にとって最善の選択ではないこともあるが、視覚聴覚二重障害では、可能な限り眼科と耳鼻咽喉科は同一医療機関への移行が良いと考えられた。

さらに視覚聴覚二重障害の場合は、以下のような場合に分けて考える必要があると考える。

①視覚聴覚二重障害以外の症状がなく発達障害も伴わない場合

②視覚聴覚二重障害に発達障害等を伴うが全身状態には大きな問題がない場合

③視覚聴覚二重障害の他に全身的な合併症があり、小児科から成人診療科への移行も伴う場合

### 2) 地域における移行支援体制と連携方法

今回は千葉県での現状から検討したが、地域性も十分考慮する必要があると考えられた。移行先医療機関が複数ある地域と、選択肢が限られる場合がある。特に、現時点では視覚聴覚二重障害の診療に十分対応できる施設は限られており、地域での体制づくりが重要であると考えられた。

## E. 結論

移行期医療支援の課題と提案

### 1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

先天性あるいは小児期発症の視覚聴覚二重障害の場合、発達障害等を含む合併症を有する例があり、希少疾患であり十分対応可能である施設は少ない。現時点では、患者本人及び家族にとって最良の移行支援体制が整えられている状態ではない。今後、各疾患における移行支援体制の具体的内容を明らかにし、耳鼻咽喉科、眼科への周知が必要と考えられた。

### 2) 地域における移行支援体制と連携方法

地域の行政の支援も活用可能であり、各地域性も十分考慮した体制づくりが必要である。する必要がある。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）  
該当なし

2. 実用新案登録  
該当なし

3. その他

G. 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



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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 有本友季子 千葉県こども病院 医療局診療部 耳鼻咽喉科部長

**研究要旨** 視覚聴覚二重障害は、視覚障害単独や聴覚障害単独とも異なり、障害による支障は大きく特化した対応が必要である。しかしながら、現時点では視覚聴覚二重障害に特化した医療や教育、社会的な対応は確立していないことから、これまで診療マニュアルの作成を行う等の取り組みを行ってきた。視覚聴覚二重障害の児が将来的に社会で自立するには、成長に応じて医療も成人移行が必要となる。しかしながら、視覚聴覚二重障害を呈する児が医療面で円滑に成人移行するための検討はなされてこなかったのが現状であり、視覚聴覚二重障害の児の臨床像や臨床経過、必要な医療資源の検討を行い、移行支援プログラムの構築を行った。また視覚聴覚二重障害児（者）の円滑な成人移行の点でも重要な診療情報の蓄積、共有を行うためにデータベース化についても取り組みを開始した。

#### A. 研究目的

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害を呈する難病には35以上の疾患が該当し、希少疾患が多く、視覚聴覚二重障害では視覚、聴覚各々単独の障害より日常生活での支障は大きくなるものの、二重障害としての障害認識や対応は普及していないのが現状である。これまで診療マニュアルの構築や診療体制整備等に取り組んできた。今後、データベースを構築することで更に二重障害の臨床像や問題点が明らかになることが予想され、二重障害に特化した診療や対応を行っていく上でも役立つ。また、小児病院においては、成人移行の問題があり、特に視覚聴覚二重障害のように複数科の診療および連携を必要とする場合には困難がみられる。しかしながら、視覚聴覚二重障害のある方が安心して円滑に成人移行できるようにすることは、その後の自立した社会生活を営む上でも必要不可欠であり、円滑な成人移行のために必要なプロセスの検討を行い成人移行支援プログラムの構築を行うことを目的とした。

#### B. 研究方法

当院での診療経験や見識を元に移行支援体制と医療機関連携について検討を行い、移行支援プログラムの作成を行った。プログラムの作成を行うにあたり、視覚聴覚二重障害を呈す患児

の臨床的特徴、視覚および聴覚障害の臨床経過等を確認し、成人移行が可能となる状態、時期や成人移行先に必要とされる医療的資源等の検討を行った。また成人移行にとっても連携する医療機関との臨床情報の共有は重要で、協力が得られた視覚聴覚二重障害児およびご家族についてはデータベースへの登録を開始した。

(倫理面への配慮)

複数の視覚聴覚二重障害児の臨床経過を検討し、個人情報が出ることがないように配慮を行った。

#### C. 研究結果

視覚聴覚二重障害児の状態として、大きく3パターンに分かれ、その状態により移行可能な時期や連携可能な移行先の医療機関も異なることが判明した。移行先としては、視覚障害、聴覚障害をともに診療できる医療機関が望ましいが、患児の状態や地域の医療事情によっても移行可能な医療機関は異なる。前述の3パターンとは、①視覚聴覚二重障害以外の症状がなく発達障害も伴わない場合 ②視覚聴覚二重障害に発達障害等を伴うが全身状態には大きな問題がない場合 ③視覚聴覚二重障害の他に全身的な合併症があり、小児科から成人診療科への移行も伴う場合である。①の場合には、標準純音聴力検査が施行可能であれば、幅広く移行可能な

医療機関が存在し、小児病院からの移行も中学卒業の15歳以上もしくは高校卒業の18歳以上で可能であり検討している。②の場合には、視覚障害や聴覚障害の評価として、発達段階に応じた検査方法が必要となるため、移行先は検査施行可能な医療機関に限られる。また移行可能時期も高校卒業の18歳以上の検討となる。③の場合には、重篤な全身的合併症を伴う場合には、それに対応できる医療機関が第一選択となり、同じ医療機関で視覚聴覚の評価も可能な場合が最適となるが、視覚聴覚についての診療は他医療機関とせざるを得ない場合もある。小児病院で視覚聴覚の評価や対応が十分に行われている場合には、その診療内容を参照し移行先での診療継続が可能となることも多く、十分な診療情報提供が重要となる。

眼科医とも連携し、視覚聴覚二重障害を生じうる症候群の中で比較的頻度の高いダウン症候群について具体的に検討を行い、成人移行プログラムの試案を作成した。ダウン症児の聴覚障害は、耳科的内容から ①成長後も保存的な経過観察の中では聴力の改善が見込めない難聴症例（感音難聴、伝音難聴、混合難聴いずれもあり。）②滲出性中耳炎による伝音難聴で、滲出性中耳炎に対する対応が必要な症例 ③中耳真珠腫等があり手術的治療を要す可能性のある症例に分けられる。状況に応じて、最適な医療機関は異なり、①では、詳細な聴覚的評価や補聴等の対応が可能な医療機関が必要となるが、小児病院で難聴原因検索も含めて十分な評価が行われ病態が明確になっている場合には児の状況や保護者の希望を踏まえ近隣の医療機関での対応が可能となることも多い。②は病状により手術的治療が必要となることがあるが、児の状態によっては近隣の医療機関での対応が可能は場合が多い。③では全身麻酔での手術を要すことも少なくなく、手術可能な医療機関への移行を要す。耳科学的な所見以外にダウン症の場合には発達の状況によっても検査方法や外来診療で対応可能な内容が異なるため、個別の検討や移行支援を必要とすることが多い。聴覚障害が重度な場合には視覚活用の重要性、視覚障害が重度な場合には聴覚活用の重要性がより高まるため、その場合には同一医療機関での診療がより望ましいと判断される。ある程度、児の視覚障害の程度、聴覚障害の程度、病態、発達状況、

合併症の状況、必要となる診療内容や対応、地域の医療事情等を考慮し、ある程度パターン化の中で、最終的には個別の検討、移行支援体制が必要となる。

#### D. 考察

これまで着手されてこなかった視覚聴覚二重障害に対する成人移行支援について検討を行うことは、視覚聴覚二重障害児の社会的自立を支援する上でも必要かつ重要な点と思われる。当院で診療を行っている児の臨床情報を手掛かりに必要な最適な成人移行プログラムの検討、試案を行ったが、ある程度パターン化することで理解しやすい平易な案の提唱は可能であるが、視覚聴覚二重障害以外の発達や合併症の存在等、診療内容に影響する要素が児によって異なり、パターンによる試案を参照しつつ、個別の検討、移行支援体制が必要であることが実感された。その点ではコーディネーターの存在も必要となってくるかもしれない。

#### E. 結論

視覚聴覚二重障害児のデータベース化を進め、臨床情報の蓄積、共有を図りながら、児や疾患の特徴を踏まえたパターン化した移行支援プログラムを参照しつつ、個別の検討、支援体制の構築が必要である。

#### F. 研究発表

1. 論文発表  
「該当なし」
2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入「該当なし」

（2021年5月の第122回日本耳鼻咽喉科学会にて「視覚聴覚二重障害を呈した当科小児症例の検討」の発表を予定している。）

#### G. 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

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 齋藤麻美子 千葉県こども病院 医療局診療部 眼科主任医長

**研究要旨**

先天性および若年性視覚聴覚二重障害に対する医療の課題の1つとして、対象疾患が多岐にわたり、それぞれ希少疾患であることが挙げられる。さらに、視覚聴覚障害だけではなく、発達障害を伴う例も多いことにより移行期医療で難渋する。千葉県での現状と課題を検討し、より良い支援体制づくりの方策を検討した。

**A. 研究目的**

先天性および若年性視覚聴覚二重障害に対する移行期医療の問題点を、千葉県の医療体制の中で検討し、より良い体制づくりのための課題および方向性を検討した。

**B. 研究方法**

まず初めに、千葉県こども病院における、本難病の患者の移行期医療の問題点を症例から検討した。その問題点から、さらに視覚聴覚二重障害児における問題点を検討した。

**C. 研究結果**

支援体制

当院では原則高校卒業までの診療であり、症例によって20歳までとしているが、難聴単独症例においても移行期支援に難渋している例が少なくなかった。さらに、視覚聴覚二重障害例での課題としては、視覚聴覚二重障害だけの場合と、視覚聴覚二重障害以外の合併症を有する場合では移行支援体制は大きく異なり、以下の3群に分けて検討する必要があることが分かった。

①視覚聴覚二重障害以外の症状がなく発達障害を伴わない場合

②視覚聴覚二重障害に発達障害等を伴うが全身状態には大きな問題がない場合

③視覚聴覚二重障害の他に全身的な合併症があり、小児科から成人診療科への移行も伴う場合

移行準備の進捗チェック

定期的外来受診時に、高校生頃から当院から成人医療機関への移行であることを家族及び本人に伝えている。身体障害者手帳及び障害者年金の書類の記載および、当院から移行後の事務的手続きについてご家族に説明をしておく。

成人診療科への紹介後のフォローアップ

当院での患者フォローアップの予定はない  
状況や症例によっては、紹介先の成人医療機関の主治医との協議が必要となる可能性はあると考えている。

**D. 考察**

経験に基づいた移行期医療支援の提案

1. 支援体制

1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

先天性あるいは小児期発症の視覚聴覚二重障害の場合、発達障害等を含む合併症を有する例が多い。患者を総合的に評価できることと、患者本人及び家族の負担を考慮すると、他疾患の移行先と本障害の移行先が同一医療機関であることが望ましい。診療科の専門性の問題で、同一医療機関への移行が必ずしも本人及び家族にとって最善の選択ではないこともあるが、視覚聴覚二重障害では、可能な限り眼科と耳鼻咽喉科は同一医療機関への移行が良いと考えられた。

さらに視覚聴覚二重障害の場合は、以下のような場合に分けて考える必要があると考える。

①視覚聴覚二重障害以外の症状がなく発達障害も伴わない場合

②視覚聴覚二重障害に発達障害等を伴うが全身状態には大きな問題がない場合

③視覚聴覚二重障害の他に全身的な合併症があり、小児科から成人診療科への移行も伴う場合

## 2) 地域における移行支援体制と連携方法

今回は千葉県での現状から検討したが、地域性も十分考慮する必要があると考えられた。移行先医療機関が複数ある地域と、選択肢が限られる場合がある。特に、現時点では視覚聴覚二重障害の診療に十分対応できる施設は限られており、地域での体制づくりが重要であると考えられた。

## E. 結論

先天性あるいは小児期発症の視覚聴覚二重障害の場合、発達障害等を含む合併症を有する例があり、希少疾患であり十分対応可能である施設は少ない。現時点では、患者本人及び家族にとって最良の移行支援体制が整えられている状

態ではない。今後、各疾患における移行支援体制の具体的内容を明らかにし、耳鼻咽喉科、眼科への周知が必要と考えられた。また、地域の行政の支援も活用可能であり、各地域性も十分考慮した体制づくりが必要である。

## F. 研究発表

1. 論文発表  
該当なし

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  
該当なし

2. 実用新案登録  
該当なし

3. その他  
該当なし

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 神部友香 埼玉県立小児医療センター 眼科 科長兼副部長

**研究要旨**

小児病院における移行期医療支援の現状と課題を明らかにするため調査をおこなった。視覚聴覚障害以外に全身疾患が併存する症例では、全身症状が安定している時期に成人期医療への移行を行っていた。移行準備には多職種が関与し段階的に行う必要がある。

**A. 研究目的**

小児病院における視覚聴覚二重障害を有する難病患者の移行期医療の現状を把握し、課題を明らかにすること。

**B. 研究方法**

視覚聴覚二重障害の患者の診療録から、成人医療への移行に関する項目を調査した。

（倫理面への配慮）

研究によって知りえた事実については患者のプライバシーに十分配慮する。

**C. 研究結果**

視覚聴覚のほか全身疾患や知的障害を有する症例では複数科を受診しており、成人医療への移行は、積極的な治療が終了し、全身状態が安定している時期に行われていた。症状が固定しており、健康管理を主とする場合は地域の眼科へ転院する症例もあった。

外来では、医療ソーシャルワーカーや看護師も相談や支援に関わっていた。卒業後の進路、就労に関する相談も行っていた。

**D. 考察**

小児期医療から成人期医療への移行の課題として下記を挙げる。

1.慢性進行性疾患の成人医療への移行時期について

成人病院への移行時期は、年齢で区切るのではなく、二重障害の重症度や併存する全身疾患を把握した上で、適切な時期を決定することが望ましい。臨床症状や進行度に応じた個別の移行支援プログラムの作成が必要となる。

2.小児病院における診療、治療の限界

小児医療と成人医療では対象とする疾患の違いや治療計画も異なる。成人特有の眼科疾患や成人期発症合併症に小児病院のみでは十分に対応することはできない。この点も患者や家族の理解を得る必要がある。

3.移行準備に関して

小児病院から成人病院への移行については、段階的に患者や家族へ十分な説明が必要である。病状、長期予後、予測される症状についても説明する。進学や就労に関しては、視覚聴覚障害の程度にあわせた支援が必要となる。移行準備の進捗も家族と医療職間で確認共有する。

**E. 結論**

個別の移行支援を行うためには病状把握、病気の予後、進行の予測に加えて、進学、就労など

患者の背景とニーズにあわせた支援が必要であり、多職種連携が望まれる。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

該当なし

##### 2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

該当なし

##### 2. 実用新案登録

該当なし

##### 3. その他

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 高野賢一 北海道公立大学法人札幌医科大学医学部  
耳鼻咽喉科学講座 教授

**研究要旨**

当施設における先天性・若年性視覚聴覚二重障害の難病に対する移行期医療支援について検討し、地域における移行期医療の問題点、課題を抽出し、モデル策定のための基礎的検討を行った。

**A. 研究目的**

広い面積をもち、人口が薄く広く分布する北海道においては、移行期医療支援についても、独自の課題、問題点が多い。先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する移行期医療支援モデル策定のため、地域における現状、課題、問題点について精査を行う。

**B. 研究方法**

分担者所属の札幌医科大学付属病院ならびに関連施設である北海道立子ども総合医療・療育センターにおける移行期医療支援について、関係医療スタッフを対象に調査を行った。

（倫理面への配慮）

患者個人情報については、施設基準に則り配慮した。

**C. 研究結果**

1. 支援体制

1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

耳鼻咽喉科、眼科では成人も対象としているため、専門性の高い診療を行っている地域基幹病院や連携している。移行支援については、成人も含めた他疾患同様、地域医療連携室が窓口となり、移行支援を行っている。

2) 地域における移行支援体制と連携方法

北海道では札幌・旭川などの都市部と、それ以外の地域での医療格差が顕著であり、高い専

門性を必要とする疾患の移行支援は進んでいないのが現状である。連携方法は主として上記のような、病院間連携や大学関連施設における連携であり、移行期医療支援に特化した連携は構築されていない。

2. 支援プログラム

1) 面談、本人の状況、考えの把握

本人の意思が確認できる場合できない場合などがあり、一概に判断することは難しいが、基本的には信頼関係が構築されている主治医と本人、家族との面談による。看護師も同席することが多いが、移行期支援専門の看護師はいない。

2) 移行準備の進捗チェック

成人期医療の受け入れ先が決まれば、連携室が中心となって進捗チェックを行う。ただし、連携室の業務量としては、移行期支援よりも通常の病診間連携となっている。

3) 移行期支援チーム・カンファレンスにおける支援計画の作成

個々の症例によって対応が変わってくるが、通常は各科の主治医どうしでコミュニケーションをとりつつ、支援計画を行う。科どうしでの合同カンファレンスなどは行っていない。

4) 本人への支援計画（案）の提示と話し合い

1) 同様、本人の意思が確認できる場合できない場合などがあり、一概に判断することは難しいが、基本的には信頼関係が構築されている主治医と本人、家族との面談による。看護師も同席することが多いが、移行期支援専門の看護師はいない。

5) 支援計画にそった成人診療科への紹介準備各科の主治医に委ねられており、必要に応じて医療連携室が関与する。

6) 成人診療科への紹介

耳鼻咽喉科は成人診療科も兼ねるため、居住地が変わらない限りは、主たる診療科も変更はない。

7) 成人診療科への紹介後のフォローアップ

耳鼻咽喉科は成人診療科も兼ねるため、居住地が変わらない限りは、主たる診療科も変更はない。

#### D. 考察

北海道では札幌・旭川などの都市部と、それ以外の地域での医療格差が顕著であり、高い専門性を必要とする疾患の移行支援は進んでいないのが現状であり、病院間連携や大学関連施設における連携であり、移行期医療支援に特化した連携は構築されていないのが現状である。

#### E. 結論

地域における移行期医療支援については、その実情に即したモデル構築を行っていく必要がある。行政も関与した病院あるいは診療科間の連携、専門職員の配置、支援プログラムの統一が今後の課題と考えられた。

#### F. 研究発表

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし



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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 日景史人 北海道公立大学法人札幌医科大学 医学部  
眼科学講座 講師

**研究要旨**

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）を呈する難病であり、小児慢性特定疾病や指定難病を含む35以上の疾病が該当する。全国の患者数は約2600人と希少である。視覚聴覚二重障害の臨床像は、単独の視覚障害あるいは聴覚障害の臨床像とは異なる特徴が多く、単独の視覚障害あるいは聴覚障害に対する診療方法が活用できない場合が多い。しかし、本疾病群は診療領域の狭間に位置するために、これまで研究への組織的な取り組みがなく、横断的研究体制が必要とされる。

**A. 研究目的**

1. 本疾病群に対する移行期医療支援モデルを構築する。本疾病群の小児から成人への移行期医療はまだ確立していない。まず、体制の構築と移行支援ツール・プログラムを開発し、実際の運用と調査・検証を行い、最終的にガイドブックを作成する。
2. 既に策定した診療マニュアルの普及・啓発、改訂を進める。現状では、適切な診療を受けていない本疾病群の患者は多い。この状況を改善するために、学会・患者会と連携、承認を得て、診療マニュアルの活用を広げる。診療現場で運用して、必要に応じて改訂する。
3. 指定難病、難病プラットフォーム等のデータベース構築に協力する。各成長段階における臨床症状、医学的介入のデータも蓄積し、自然歴を明らかにする。従来の診断基準、重症度分類、各種治療法の適応を再検討し、診療ガイドラインの策定につなげる

**B. 研究方法**

- 本研究は以下の3計画を実施する。
- 1) 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する移行期医療のモデル事業を実施し、適切な運営プロセスをまとめたガイドブックを作成する。

- 2) 既に策定した診療マニュアルを診療現場で活用するとともに、学会・患者会と連携して普及・啓発する。
- 3) 既に確立した診療体制で各種データベースへの登録を進め、診断基準等の作成、改訂につなげる。

**(倫理面への配慮)**

データベースに登録希望の場合は個人情報特定されないことや、データベースに登録されることを希望しない場合でも診療上の不利にならないことを口頭でしっかり説明した。

**C. 研究結果**

当院における視覚聴覚二重障害をもつ患者のデータを確認することにより、現在の臨床症状、各患者の治療状況および生活状況を把握することができた。

**D. 考察**

視覚聴覚二重障害患者の割合では Usher Syndrome が約半数を占めていた。視覚等級では1-2級を有する患者が多いが、約半数は視覚等級を有していなかった。音声会話を意思伝達手段として生活している患者が多い。引き続き診療ガイドラインの策定のため、当院における視覚聴覚二重障害患者の経過を観察していく。

該当なし

## E. 結論

意思伝達を音声会話で行っている患者が多く、通院には介助が必要な場合が多いが、診療の際には自身で症状を説明することができていた。視覚等級を有していない患者も多くみられたため視覚障害等級の取得を今後勧めていく。

## F. 研究発表

1. 論文発表  
該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

## G. 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

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 江崎友子 あいち小児保健医療総合センター 耳鼻いんこう科医長

**研究要旨**

視覚聴覚二重障害例を解析し、医療とその移行期支援に必要な事柄の一部を明らかにできた。

**A. 研究目的**

視覚聴覚二重障害をきたす症候群は複数あるが、希少疾患であり専門性が求められる。病歴、加齢による変化への対応が必要であり、その体制作りと症候群への理解を深める。

**B. 研究方法**

視覚聴覚二重障害の患者を把握し、可能な場合は指定難病データベースへ登録する。  
症候群別での病歴を調査する。

**(倫理面への配慮)**

当院倫理委員会において本研究内容は承認されている。

**C. 研究結果**

指定難聴データベースへ登録することで症候やその程度を把握することができた。  
希少ではあるが、比較的患者数の多いCHARGE症候群症例を調査、乳幼児期から青年期に至る診療状況を把握でき、移行期医療支援に向けての基礎資料ができた。

**D. 考察**

複数の疾患・症候を持っている頻度が高く、乳幼児期は全身状態の安定が優先されることが多い。また同じ症候群であっても個人差が大きい。聴覚の評価、補聴導入のタイミング、進め方は症候群特有の背景を視野に入れつつ、全身状態、精神発達状態に合わせて個別に判断し進

めていく必要がある。就学前までは定期的に通院できていても、就学後は受診が途切れる症例が少なくなかった。就学までに地元への移行を視野に入れた導入が必要と考えられる。

**E. 結論**

障害があるにも関わらず、受診を中断している症例が少なくなかった。希少疾患が多く、疾患背景に対する医療者側の理解が十分ではなく、患者に対して有益な情報を提示できていないことが理由の一つである。また移行先は専門性の高い施設ではないことが多い。診療マニュアルの普及・啓発を進める必要がある。また医療ネットワークを活用し、議論することで症候群への疾病概念の再確認が必要と考えられた。

**F. 研究発表**

1. 論文発表  
該当なし
2. 学会発表  
CHARGE症候群への聴覚支援  
(2020.12 第15回小児耳鼻咽喉科学会)

**G. 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

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 都築欣一 あいち小児保健医療総合センター・眼科・眼科医師

**研究要旨**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療のモデル事業を実施し、適切な運営プロセスをまとめたガイドブックを作成する。マニュアルを診療現場で活用するとともに普及、啓発していく。

**A. 研究目的**

視覚聴覚二重障害の臨床像は単独の視覚障害あるいは聴覚障害の臨床像と異なる特徴が多いため、本疾病群に対する移行期医療支援モデルを構築する目的。

**B. 研究方法**

臨床データを各種データベースに登録、データを体系的に収集。収集データを解析し現行の医療を再検討。

(倫理面への配慮)

患者に説明した上でデータベースへの登録を行っている。

**C. 研究結果**

原因、病態別の臨床像、診療効果の解明。

**D. 考察**

きわめて希少な疾患群であり、データベースへの登録は難航した。

**E. 結論**

現時点でデータベースへの登録は進んでおり、今後は診断基準、受傷度分類、診療ガイドラインの策定が進められる。

**F. 研究発表**

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 太田有美 国立大学法人大阪大学大学院医学系研究科  
耳鼻咽喉科 助教

**研究要旨**

先天性及び若年性に発症する視覚聴覚二重障害は、それぞれ希少な疾患であるため、医療水準を高め、特に小児から成人への移行期医療の確立していくことが必要である。大学病院では同一施設内で小児対応から成人対応に移行するが、移行するための支援プログラムをまとめた。診療科横断的に、また分野横断的にチームで取り組んでいく必要がある。

**A. 研究目的**

先天性及び若年性に発症する視覚聴覚二重障害は、単独の視覚障害あるいは聴覚障害とは異なる特徴を持つ。希少な疾患であり、かつ診療領域の狭間に位置するため、個別に専門性の高い医療が必要である。本疾患群に対する医療水準はまだ低く、特に小児から成人への移行期医療は未確立である。

移行期の医療は、i.小児診療施設から成人診療施設への移行、ii.小児診療施設から成人診療施設と小児診療施設の併診への移行、iii.同一施設内で小児対応から成人対応への移行（小児から成人への対応の変更）の3類型がある。

本疾患群への移行期医療は適切な医療の継続と自然歴や加齢による変化への対応が必要であり、地域の特性、病院の特性を考えた体制整備が必要である。

**B. 研究方法**

視覚聴覚二重障害患者の診療、特に小児から成人への移行期に注目して、大学病院においてどのように診療、支援していくかをまとめる。院内での支援体制と連携方法、地域における支援体制と連携方法、支援プログラムの作成（本人の状況や考えの把握、移行準備、チームカンファレンス、本人への提示、フォローアップ）について考える。

（倫理面への配慮）

**C. 研究結果**

大阪大学医学部附属病院耳鼻咽喉科における重度難聴児、難聴以外の障害を併せ持つ重複障害児の診療は、施設を移行することなく乳児期から成人まで診療していく体制をとっている。視覚聴覚二重障害については眼科だけでなく、小児科、脳神経外科、心臓血管外科など複数科で診療していることも多い。いずれも継続的に診療している。

耳鼻咽喉科の診療としては、知的障害がない場合は新生児から小学校入学までは幼児難聴外来、以降は一般難聴外来で対応する形をとっている。知的障害がある場合は、その発達の進み方によって一般外来への移行時期は異なる。また、幼少の間は急性中耳炎や上気道炎、副鼻腔炎などの急性疾患の罹患頻度が高いため、地域のかかりつけ医を作るようにしている。青年期になると大学病院への受診は年1、2回となるため、幼少の間からかかりつけ医を作っておくことで、安心して生活を送れることにつながる。

生活、教育に関する地域における支援として、大阪府下の聴覚支援学校や普通学校の支援学級担当の教師と連携をとっている。言語聴覚士が中心となって定期的にカンファレンスを行い、各患児ごとに最適な療育・学習環境を考えている。言語聴覚士が学校訪問も行って学校教室の現状を把握したり、アドバイスをしたりもしている。特に小学校入学時、小学校から中

学校への進学時には、患児の情報について詳細な報告書を作成している。難聴発見の時期、治療経過、聞こえの状態（補聴器や人工内耳の使用状況、聴取成績）、発達の状態、補聴器や人工内耳の機種の特徴や基本的な操作方法、集団での活動を行う際の留意点といった内容である。

当院では別の医療機関に移行しないが、保護的な医療から自律性を尊重した医療に移行していくための支援方法をまとめた。

幼少の間は親子揃って面談を行うが、思春期に入ることになると親と子を別々に面談する機会を作るようにし、本人の意向を聞き取るとともに、本人が自分で意思決定できる力をつけられるよう支援していく。移行準備として、聴覚に関しては、機器の取り扱いが自分で出来るか、自分の状態を把握し、障害を受容出来ているか、支援が必要であることを他者に伝えられるか、といった点を評価している。生活年齢ではなく発達指数を考慮して、患児ごとに目標を定める。家族（親）、教育関係者、言語聴覚士、医師でその目標を共有する。

#### D. 考察

視覚聴覚二重障害となる疾患はそれぞれが希少であり、臨床像も多様であるため、個々の患者ごとに適切な医療や支援を考えていかなければならない。そのためには診療科横断的に、さらには分野横断的に医療・教育・行政が連携して、チームで取り組んでいく必要があると考えられた。そのためにはそれぞれをつなぐ「ハブ」になる存在が必要でもある。ソーシャルワーカー、看護師、言語聴覚士といった職種は

「ハブ」の役割を果たせるのではないかと考える。「ハブ」を中心に連携システムの構築を進めていきたい。

#### E. 結論

視覚聴覚二重障害に対する移行期医療を確立していくためには、診療科横断的、分野横断的に連携するシステムの構築が必要である。

#### F. 研究発表

1. 論文発表  
ダウン症児の聴力評価および介入（小児耳鼻咽喉科 41: 56-63, 2020）
2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）  
重複障害児の人工内耳（第30回日本耳科学会  
ダウン症児に対する人工内耳手術（第15回日本小児耳鼻咽喉科学会）

#### G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

該当なし

1. 特許取得
2. 実用新案登録
3. その他

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 森本壮 国立大学法人大阪大学大学院医学系研究科 寄附講座准教授

**研究要旨**

視覚聴覚二重障害の難病に対する移行期医療支援モデルを構築するため、難病プラットフォーム等のデータベース構築に協力するため、当院での患者4名を登録した。今後さらなる患者を登録することができた。今後、登録患者数を増やす必要があると考える。

**A. 研究目的**

視覚聴覚二重障害の難病に対する移行期医療支援モデルを構築するため、難病プラットフォーム等のデータベース構築に協力する。

**B. 研究方法**

2重障害の患者の同意を得て、難病プラットフォーム等のデータベースに臨床情報を登録した。

(倫理面への配慮)

倫理委員会の承認を経て、患者または家族（未成年者の場合）の同意を得た。

**C. 研究結果**

20名の該当患者の内、4名の患者を登録した。

**D. 考察**

希少疾患であり、患者数は少ないが、4名の登録ができたが、今後、さらに登録を増やす必要がある。  
対策としては眼科、耳鼻科の連携を密にしてより患者の参加を促す必要があると考える。

**E. 結論**

視覚聴覚二重障害の難病に対する移行期医療支援モデルを構築するため、難病プラットフォーム等のデータベース構築はできた。  
今後、さらに患者数を増やし、移行期支援モデルを確立する必要があると考える。

**F. 研究発表**

1. 論文発表  
「該当なし」
2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記  
「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  
「該当なし」
2. 実用新案登録  
「該当なし」
3. その他  
「該当なし」

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 岡崎 鈴代 地方独立行政法人大阪府立病院機構  
大阪母子医療センター・耳鼻咽喉科・部長

**研究要旨**

本疾患群に対する移行期医療支援モデルの構築や、診療マニュアルの改訂、指定難病・難病プラットフォームなどのデータベース構築をするため、3年の研究期間の1年目として、該当症例の抽出、および当院における移行期医療の状況を提示し、研究分担者として研究協力した。

**A. 研究目的**

1. 本疾患群に対する移行期医療支援モデルを構築する。
2. 既に策定した診療マニュアルの普及・啓発、改訂を進める。
3. 指定難病、難病プラットフォーム等のデータベース構築に協力する。

**B. 研究方法**

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）を呈する難病であり、小児慢性特定疾病や指定難病を含む35以上の疾病が該当する。

該当症例に適宜説明と同意を行い、データベースに登録する。当院の移行医療状況を共同研究機関へ提示し、移行期医療支援モデルの構築に貢献する。

（倫理面への配慮）

起こり得る研究対象者に対する不利益としては、個人情報漏洩が挙げられるが、データ収集を、安全性の高い指定難病データベース、難病プラットフォームデータベース、臨床ゲノム情報統合データベースを用いて行い、細心の注意を払っている。

**C. 研究結果**

2017年10月1日から2020年9月30日に当院で診療した視覚聴覚二重障害者は50人であったが、

そのうち、5人が両方の障害者手帳を所有している状況であった。

**【当院での移行期医療支援の概要】**

1. 支援体制

1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

2012年に「移行期医療を考える会」を発足し、20歳以上で小児期発症慢性疾患を有する患者の実態把握と移行に必要な支援の検討を開始した。2015年からは、厚生労働省のモデル事業に参加し、移行期医療支援を円滑かつ効率的に実施するため「移行期医療支援委員会」を立ち上げ、移行期外来を開設した。これらの活動とともに、大阪府から委託を受け、2019年4月に移行期医療支援センターを設置した。

「発達段階を考慮した自律・自立支援 患者・養育者の疾患理解のための支援」として、「シームレスな障害管理に向けた医療支援 成人診療科との連携 トランスファーの支援」を2つの柱として、医師・看護師・心理士・MSWなどが職種垣根を越えて同じチームとして、それぞれの専門性を活かし、移行支援に取り組んでいる。

（<https://ikoukishien.com/independence/medical>）

2) 地域における移行支援体制と連携方法

2018年3月より、地域連携システムを運用し、44医療機関（2020年1月現在）から患者・養育者の許可を得た職員のみ当センターのカルテの閲覧が可能である。



耳鼻咽喉科としては、ダウン症などでは、一般的な聴力検査による聴力評価が困難な患者でも、処置に協力が得られるようになった段階で、日常診療は地域の開業医へ依頼し、聴力評価（COR）などは小児病院で継続するなど併診することが多い。全身麻酔でしか耳処置ができない場合は、小児病院で継続診療している。発達遅滞のない難聴児、各種中耳疾患児では、15歳または18歳頃を目安に成人病院へ移行していただくよう説明し、特別なカンファレンスやMSWの介入を要せずに、スムーズに移行できている。

## 2. 支援プログラム

面談による本人の状況、考えの把握や、移行期支援チーム・カンファレンスにおける支援計画の作成を行い、本人へ支援計画（案）を提示、話し合い、支援計画にそった成人診療科への紹介準備を行っている。

成人診療科への紹介については、知的障害のある患者や複数科の診療連携を要する患者では、成人診療科への完全な転科が困難な場合が多く、併診あるいは継続の形式の移行期医療を確立する必要がある。小児診療科を併設している総合病院の成人診療科へ紹介することも選択肢の一つである。

知的障害のある患者や複数科の診療連携を要する患者では、成人診療科への完全な転科が困難な場合が多く、併診あるいは継続の形式の移行期医療を確立する必要がある。現在は個々の病状によって、個別対応している。

視覚聴覚二重障害のある患者に対しては、特殊な手話通訳や、検査・診察時の対応が必要であり、知的障害がない場合も成人診療科への移行が困難な場合があるため、個別対応が必要となる。

## D. 考察

当院では、3年間に5名のみが視覚聴覚両方の障害者手帳を有する状況であったため、やはりオールジャパン体制での症例のデータ収集が非常に重要であると思われる。

地域連携において、現在は当院の電子カルテの一方向的な提供になっているため、今後カルテ

の相互閲覧を可能にし、合同カンファレンスやコンサルティングができるようにすることが課題である。小児診療科と成人診療科が、お互いに顔の見える連携体制を取ることによって、患者・養育者の安心にもつながり、小児診療科から成人診療科へのシームレスな医療提供ができるようになると思われる。

医療的ケアを要する重度の障害患者は30歳を超えると親の高齢化、病気を理由に在宅医療は困難となり、30歳後半ころまでに施設に入所となる例が多い。このような障害の重い患者では移行先は重症心身障害者施設と考え、入所するまでの移行期間は小児診療科と成人の在宅医が連携をするのも選択肢の一つとなると思われる。

## E. 結論

3年の研究期間の1年目として、視覚聴覚両方の障害を持つ症例のデータ収集に協力した。引き続き、本疾病群に対する移行期医療支援モデルを構築、診療マニュアルの普及・啓発、改訂、指定難病、難病プラットフォーム等のデータベース構築に協力する。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

該当なし

### 2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

該当なし

### 2. 実用新案登録

該当なし

### 3. その他

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 遠藤高生 地方独立行政法人大阪府立病院機構  
大阪母子医療センター 眼科 医長

**研究要旨**

視覚聴覚二重障害においては、個別に専門性の高い医療が必要であり、若年者を長期間小児病院のみでの支援していくことは難しい。そのため、小児から成人への移行期においては、適切な医療の継続と自然歴・治療・加齢による変化への対応を行っていくための体制・プログラムの作成が非常に重要である。

**A. 研究目的**

小児から成人への移行期においては、適切な医療の継続と自然歴・治療・加齢による変化への対応を行っていくための移行期医療支援モデルの作成を行う。

**B. 研究方法**

1. 本疾病群に対する移行期医療支援モデルを構築する。
2. 既に策定した診療マニュアルの普及・啓発、改訂を進める。
3. 指定難病、難病プラットフォーム等のデータベース構築に協力する。

**C. 研究結果**

昨年度は11月10日の班会議において、大阪母子医療センター眼科における移行期医療の現状、及び取り組みについて報告した。

**D. 考察**

当院では病院の特性上、全身的異常をかかえ、多科の診察が必要な患者が多い。患者の医学的な問題だけではなく全体的な社会的状況なども加味して対応する必要がある、移行においては多職種による移行期支援のチームやカンファレンスが重要な役割を果たすと考えられる。

**E. 結論**

視覚聴覚二重障害の患者は発達遅滞や全身疾患などを合併することも多く、移行においては患者の医学的な問題だけではなく全体的な社会的状況なども加味する必要がある、多職種による移行期支援のチームやカンファレンスが重要な役割を果たすと考えられる。

**F. 研究発表**

1. 論文発表  
該当なし
2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）  
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  
該当なし
2. 実用新案登録  
該当なし
3. その他  
該当なし

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 三代 康雄 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・小児耳鼻咽喉科・部長

**研究要旨**

当院は小児専門病院ではないが、小児医療センターを有しており、耳鼻咽喉科診療は成人と小児で別の場所で行っている。その状況下で先天性および若年性の視覚聴覚二重障害者に限らず聴覚と他の障害を有する患者に対する当院での移行期医療の現状把握と問題点の抽出を行った。

**A. 研究目的**

当院は小児専門病院ではなく、成人とは外来の場帆が異なるが、診療する医師は同じであり、特に移行医療支援体制は取って来なかった。

その中で本疾患群に限らず、当科での移行期医療の現状を把握し、問題点の抽出を行った。

**B. 研究方法**

16歳を超えても小児耳鼻科に通院中の患者さんと保護者に移行期医療について説明し、成人耳鼻科や近隣の医療機関への受診を提案した。

(倫理面への配慮)

患者さんと保護者の希望を最優先とした。

**C. 研究結果**

聴覚以外に障害を持たない患者さんについては移行期医療の受入れは良好であり、自宅近くの医療機関への紹介もスムーズであったが、聴覚障害以外の他の障害も有する患者さんについては受入れが困難であった。

**D. 考察**

多忙な外来診療の中で、医師が移行期医療の説明をし、患者さんや保護者の希望を聞き、移行期医療を進めていくのは困難と考えられた。

移行期医療専属のMSWや看護師が必要と考えられた。

今回は視覚聴覚二重障害者は含まれなかったが、おそらく同様の結果であろうと思われる。

**E. 結論**

二重障害者への移行期医療は、医師以外のコ・メディカルを含めたチームが必要である。

**F. 研究発表**

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 森秀夫 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 眼科・主任部長

**研究要旨**

小児期医療から成人医療への移行支援ツール・プログラムを作成した。精神発達遅延を伴わない場合は、小児医療から成人医療への移行は患者側の意向に沿い概ねスムーズに行えるが、これを伴う場合患者側と小児期担当医と成人担当医との3者のより緊密な連携が求められる。一方レジストリへの患者情報登録は進行中である。

**A. 研究目的**

背景)

本研究対象は先天性および若年性（40歳未満発症）の視覚聴覚二重障害（盲ろう）であり、小児慢性特定疾病や指定難病を含む35以上の疾病が該当するが、全国の患者数は約2600人と少なく、研究は滞ってきた。

私達は平成29年度から難治性疾患政策研究事業（横断的政策研究班）で、関連学会等の協力を得て、本疾病群に対する全国疫学調査、研究班Webサイトでの診療マニュアル無料公開（<http://dbmedj.org/>）、診療体制整備、市民への普及活動などを行った。AMED難病プラットフォームでも本疾患群のデータベースを構築し、レジストリを開始した。患者会の協力で研究班Webサイトで医療関連施設へのアクセス、連携の検索も可能にした。

目的、必要性)

1. 本疾病群に対する小児から成人への移行期医療支援モデルを構築する。体制の構築と移行支援ツール・プログラムを開発する（1年目）。
2. 指定難病、難病プラットフォーム等のデータベース構築に参画し、成長段階での自然歴を明らかにする。従来の診断基準、重症度分類、各種治療法の適応を再検討し、診

療ガイドラインの策定につなげる（3年目）。

**B. 研究方法**

年次計画・方法

1) 移行期医療支援モデル事業

移行期医療には、i. 小児診療施設から成人診療施設への移行、ii. 小児診療施設から成人診療施設と小児診療施設の併診への移行、iii. 同一施設内での小児から成人対応への移行の3型があり、各型に即した移行支援ツールとプログラムを作成する。

2) データベースに患者情報を登録する。

（倫理面への配慮）

移行支援ツールとプログラム作成は小児から成人への円滑な診療移行を実現するための体制構築が目的であり、患者個々を対象とはしておらず、倫理面での問題は生じない。

データベースへの患者情報登録にはインフォームドコンセントを取得し、患者情報の完璧な機密保持を行う。

**C. 研究結果**

大阪市立総合医療センター（当院）における小児から成人への診療移行では、小児期医療と成人医療が施設内で継続して行えており、移行期医療の問題は特になかった。

しかし、当院から他施設への移行、他施設から当院への移行の場合、眼科的疾患の種類によって対応が異なる。斜視や角膜混濁などおおむね固定性の障害の場合、受診は年1回程度でよいと思われます。白内障や網膜色素変性症など緩徐に進行する疾患、屈折異常、未熟児網膜症のレーザー治療後、網膜剥離を発症する可能性があるスティックラー症候群などは年に1、2回の受診を要する。逆に緑内障では頻繁な受診が必要となる。白内障が進行した場合や網膜剥離を発症した場合、薬物治療で眼圧がコントロールできない緑内障などの場合は手術が必要となる。いずれの場合にも、これまでに受診していた施設からの病状や治療内容の記載された紹介状が必要である。

また、身体障害（視覚障害）の認定を受けている場合には、自覚的に変化がなくても、再認定や等級変更のため数年に1回の眼科受診が必要となる。

実際には併存する聴覚障害の程度によっては受け入れが難しい眼科施設があり、また精神発達上の問題があれば眼科検査に協力的か否かで受け入れの可否が決まる場合があり、事前に送り出す側と受け入れ側との間で、ケースバイケースでの緊密な意思の疎通が必要となる。

#### D. 考察

当院のように小児から成人への医療の移行がスムーズにできる施設では問題ないが、進学や就職によって転居が必要となり、当院から他施設へ転院が必要となる場合や、当院への転院を希

望する場合は前施設の担当医とこれから診療を担当する施設の担当医との十分な意思疎通が重要である。移行医療の最大の障害となるのは精神発達遅延を伴う場合と思われる。

#### E. 結論

精神発達遅延を伴わない場合は、小児医療から成人医療への移行は患者側の意向に沿い概ねスムーズに行えるが、これを伴う場合患者側と小児期担当医と成人担当医との3者のより緊密な連携が求められる。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

該当なし

##### 2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

該当なし

##### 2. 実用新案登録

該当なし

##### 3. その他

該当なし

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 瀬戸俊之 公立大学法人大阪 大阪市立大学  
大学院医学研究科 准教授

**研究要旨：** 移行支援ツール・プログラム作成、診療ガイドライン策定・改訂に向けて、小児神経内科領域の観点から視覚聴覚二重障害を有する小児の移行期医療支援に関連する現状の問題点と提案事項を検討した。大阪市立大学医学部附属病院小児科では重度の小児神経疾患を有する患者で成人診療科への移行が、患者・ご家族の不安や移行先である成人診療科が見つからないなど様々な理由で困難になっている事例が少なくないという現実がみられた。これら現状の問題点を鑑み、患者・家族の立場になって移行期医療が良好に実現するための方略を提案事項として考察した。移行期医療支援は、病院として主治医のみならず様々なパラメディカルスタッフを含む多職種移行期支援チームを構築すること、患者の診断・治療の内容とともに「患者ご本人や親の思い」に留意した支援プログラムを立案し、個々の患者の状態や移行先の医療機関の状況に応じて設定したマイルストーンに沿って、時間をかけたサポートが望ましいと考えられた。

## A. 研究目的

移行支援ツール・プログラム作成、診療ガイドライン策定・改訂に向けて、小児神経内科領域の観点から、視覚聴覚二重障害を有する小児の移行期医療支援に関連する現状を考察し、小児神経科医としての経験あるいは見識に基づいた移行期医療支援の提案を行う。

## B. 研究方法

研究分担者が所属する医療施設において、移行期医療支援について、支援体制、支援プログラムという観点から現状を俯瞰し考察する。

その考察を踏まえ、移行支援ツール・プログラム作成、診療ガイドライン策定・改訂に向けて提案を検討する。

(倫理面への配慮)

今回の研究に関しては、患者の個人情報に基づく検討は一切行っていない。

## C. 研究結果およびD. 考察

### I. 大阪市立大学医学部附属病院小児科・新生児科での移行期医療支援の現状と概要

#### 1. 支援体制

##### 1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

大阪市立大学医学部附属病院では全診療科の紹介、逆紹介、転院などの地域連携業務を患者支援課が担当している。10名程度のメディカルソーシャルワーカー（MSW）もしくは専属看護師（NS）が在籍し、その中の1名が小児科・新生児科（以下小児科）の支援を担当する。彼らは、患者に関わる主治医ならびに小児科外来・病棟の看護師、保育士、チャイルドライフスペシャリストとチームを形成して、成人診療科への移行調整を担っている。主治医、小児科担当 MSW（もしくは NS）は成人診療科への移行期医療のキーパーソンとして、患者本人およびご家族の意向を踏まえながら調整を行う。小児科は様々なサブスペシャリティに分かれるため、その疾患の種類によって移行のプロセスが異なるのが実情である。分担研究者である瀬戸の専門であり、視覚聴覚二重障害も含まれる小

児神経内科領域の疾患（例：ミラー・ディッカー症候群や18トリソミーなどの染色体異常症、重度水頭症など）を有する患者を念頭におき、小児科として送り出す立場での例を示しながら支援体制について具体的に現状を表した。

## 2) 地域における移行支援体制と連携方法

この領域での対象となる疾患は難治てんかんを合併する重症心身障害を有することが多い。経験的に、このような重症小児神経疾患をもつ患者の完全移行を受けて頂く成人診療科の担当医を見つけることはきわめて困難である（成人神経内科ではこのような疾患の診断治療経験がほとんどない）。そのために、保護者の方々も小児科診療が完全に絶たれることへ不安をもたれることから、移行期医療の形は小児施設（小児科）での診療を継続しつつ、異なる成人診療施設での診療（地域の往診可能な診療所）も並行するという連携方法をとることが多い。重症心身障害を有する方々は胃瘻造設や気管切開に対する医療的ケア、人工呼吸器管理を要する場合も少なくない。胃瘻管理、PEG交換ができるか否か（必要に応じて内視鏡の確認を要する）、気管切開部の管理と気管チューブの定期的な交換、人工呼吸器の適切な設定と運用が安定的に継続され、感染時、緊急時の迅速な対応という体制の保証が求められる。このような基本的なシステムが構築されていることに加えて、小児科側から併診する地域の成人診療科へ移行や連携を依頼する場合に情報提供とともに確認しなければならない事項は、日常的には定期的な診察と投薬、物品の支給、感染症や誤嚥性肺炎に対する往診治療が可能かどうかである。

## 2. 支援プログラム

### 1) 面談、本人の状況、考えの把握

小児科において患者とご家族には基礎疾患が診断され、診療が開始された初期の時点から移行の必要性を説明する。しかしながら、複数在籍する小児神経科医、あるいは小児科医が初期にこのような移行期医療の必要性を説明しているかという点と全例ではないのが現状である。なぜ成人期に近づくと小児科から成人診療科へ移行しなければならないのか、その理由をご本人ならびに保護者に繰り返しお伝えする必要がある。初診時から長期にわたって小児科で診療されている患者・保護者にとっては、年齢で区切られ突然見知らぬ医師へ移らなければならないことへの不安はたいへん大きいものである。「なぜ、この子のことをいちばんよくわかって

くれている小児科の主治医に診てもらえないのか？」という親の訴えはある意味、理にかなっている。しかし、小児科は赤ちゃんから思春期までの「変化」の中で小児に特有の疾患を診断・治療することに特化した診療科であり、思春期を超えて身体が完成し、老化への道のりが始まる成人科とは対象疾患をはじめ多くが異なる。患者は医師であるならば何でも対応できると漠然と思っていることが多く、小児科医も自分の専門外の対応を漫然と行っていくことは大きなリスクがある。現実をみると、このことをまず小児科医がしっかり自覚し、患者家族に対して小児科医自らの言葉でお話できる医師のもとでは移行はうまく進んでいる印象がある。送り出す立場の小児科医自身が移行期医療の必要性の認識がないと、移行期医療がうまくいかないのみならず、患者・家族の小児科への依存をきたす可能性もあり注意を要する。

### 2) 移行準備の進捗チェック

移行は成人期が近づいて突然行うのは好ましくない。成人診療科への紹介が実際に行われる前から月単位もしくは年単位をかけて行う。この間に、移行の準備がどの程度進んでいるのか、進捗状況についてご本人・ご家族と簡単に情報共有を行う。この作業は、成人科への移行に難渋を示しているご両親であっても、移行に関して普段感じている疑問を主治医に質問し、不安について語る機会ともなる。移行過程では、ご本人や家族が不安をため込むよりも、医療者に表現できることの方が結果的にうまくいく印象がある。移行に対する安心感を得る機会となり、時間をかけて移行の必要性を認識していただく意味でも重要である。

### 3) 移行期支援チーム・カンファレンスにおける支援計画の作成

患者ご本人の障害が重度であれば、移行期支援チームによるカンファレンスと支援計画の作成を行っている。送り出す小児科側のチーム構成は主治医、看護師、MSW等、成人診療科側のチームは紹介先の主治医、行政のケースワーカー、在宅訪問看護ステーション担当者、訪問リハビリ担当者などで構成される。両チームの合同カンファレンスは入院治療が行われているときが一つの機会であり、退院前にご本人、ご両親を中心に複数回のカンファレンスを施行。内容に基づいて支援計画を作成、修正する。

### 4) 本人への支援計画（案）の提示と話し合い

ご本人、ご家族へ提示する支援計画案や過程においては、その記録内容を文書でお渡しする

とともに、基本的にすべての関係者が情報共有できるようにカルテにも記録している。前回の受診ではどこまでお話したのか、どのような作業を行ったのかをわかりやすく記録しておくことで、受診時や面談時に確認事項や伝達事項の抜けや重複なく、支援計画を進めていくことができる。患者、ご家族の受診（来院）間隔があいても、主治医、看護師、MSWが進捗状況をきちんと理解して対応していることに接すると信頼関係を損なうことなく、患者も安心感をもって移行期医療を進めていくことができる。

#### 5) 支援計画にそった成人診療科への紹介準備

成人診療科の主治医には必要な情報を過不足なく記載した診療情報提供書、必要に応じて医療的ケアの詳細を記した看護サマリーも作成する。小児科から成人診療科へシームレスに、スムーズな移行を実現するために、実際の診療に必要な情報から簡潔に記載することを心がけている。特に小児慢性特定疾患や難病申請、医師意見書、年金申請書など行政へ提出しなければならない文書類は最新のものをコピーして同封している。過去の画像データも主要なものをそろえておく。成人診療が開始されても小児科時代の検査データや情報が必要になった場合には、いつでも連絡していただくことで対応する旨をしっかりと記載している。

#### 6) 成人診療科への紹介

成人診療を担う病院あるいは地域の診療所の初診予約は保護者の方にご自身で予約をとるよう伝えるのではなく、病院間どうしの連携システムで予約日を確定している。ご本人とご家族に、小児科主治医もしくはメディカルソーシャルワーカー（MSW）が患者側に責任をもって大阪市立大学医学部附属病院患者支援課地域医療連携室を通して予約をする旨を伝えている。

#### 7) 成人診療科への紹介後のフォローアップ

成人診療科を受診した後も、1)で記したとおり小児科側も並行して診療を行う。このことによりご両親は安心し、万が一、紹介した成人診療科と何らかの不都合が生じた場合にも、対応が可能となる。患者の基礎疾患が稀少疾患であり、濃厚な医療的ケアを有する場合は、入院治療を要する場合に一般的な成人診療科では入院ができないことが少なくない。そのため、地域診療所と入院治療経験を有している小児科との連携方法を事前に確認しておき、その方法に従って入院を速やかに行えるように心がけている。移行後に、地域成人診療科の主治医と患者・家族の診療が軌道にのり、良い関係が

構築されれば、完全移行に至ることもある。いずれにせよ、重度かつ稀少な小児神経疾患の場合は、小児科から成人診療科へ伝えるべき情報は多岐にわたるため、併診しながら必要に応じて成人診療科をサポートすることが大半を占めている。

## II. 当院の現状と小児神経科医としての経験・見識に基づいたよりよき移行期医療支援の方略と提案

### 1. 支援体制

#### 1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

慢性疾患により長期にわたって小児科診療を受けてきた患者が成人診療科へ移行する場合は、患者ご本人ならびにご家族が不安をもたれることが少なくなく、また移行先の選択にも難渋することがある。特に視覚聴覚障害を有する各種症候群が含まれる小児神経内科疾患や遺伝性疾患の場合は、知的障害を合併することが多いため全介助に近い状態である方も少なくない。そのために患者の保護者の多くは、成人診療科への転科に大きな不安をもたれる傾向が大きい。保護者に安心感をもってスムーズに移行を進めるためには、主治医1人で進めるのではなく、様々なパラメディカルとチーム（移行期医療支援チーム）を組んで進めていく必要がある。下記の様な体制が望ましいのではないかと考える。

- ・ 病院長など機関の長の命により（病院マターとして）院内で移行期医療を担当する部門と担当者（送り出す側のチームの主導的役割を担うキーパーソン）を設置する。

- ・ 移行期医療の担当者は小児医療の内容に詳しいMSWか看護師（NS、もしくは小児専門NS）を専属として指名、移行期医療を担当する小児科主治医をサポートする。

- ・ 移行期医療支援チームの構成員は主治医、担当NSに加えて、上記MSW（もしくは移行期支援専属NS）、病棟もしくは外来担当看護師長、患者担当病棟保育士あるいはチャイルドライフスペシャリスト、疾患によっては認定遺伝カウンセラー（CGC）などで構成するチーム体制で臨む。

- ・ 移行期医療を達成するために、個々の患者に応じた目標達成までの大まかなマイルストーンを設置した、工程表を作成することが望ましい。移行期医療は病院と地域の特性、独自性を加味しなければならないので、地域医療連携の担当部署の協力が必要である。



・小児神経疾患、特に稀少疾患、重症心身障害児者、医療的ケアを要する患者は稀少疾患が多いため移行期支援には専門的な知識を要する。昨今は、重症心身障害児者の在宅ケア専門家を育成するために医療者に向けた様々なセミナーやインテンシブコースが開催されている。このような機会には必ず担当者が積極的に参加できるように、出張扱いとして病院が参加費と旅費を負担する体制を整える。

・慢性疾患を診療する小児科医は、小児患者が有する疾患の特性からできるだけ早期に思春期以降成人に至っても医療を受ける必要があるか否かの見通しをたてる。ご本人かつ保護者に対して、医療が長期にわたる場合の成人科への移行の必要性を主治医から直接伝えておくことは必須である。このためには、小児科医自身が慢性疾患を有する移行期医療の意義と必要性を十分に理解しておく必要がある。小児医療に携わる関係者を含め院内職員全員に対する移行期医療の意義に関するセミナーを年1回は開催し、参加を義務づける。

・実際に成人科への移行が現実味を帯びてきた時点（具体的には移行の数年前）から上記の移行期医療支援チームの介入を開始する。

## 2) 地域における移行支援体制と連携方法

・移行期医療は、それぞれの患者の症状、疾患特性、家庭環境、保護者の考え方、地域の成人診療科の受け入れ状況、地域行政の体制などによって支援の方法は大きく異なる。移行期支援チームはそれぞれのケースに対して患者ご本人およびご家族の意見、ご希望を傾聴しながら、実現可能な連携方法を計画し、ご家族にさまざまなオプションを提示、フレキシブルに対応できる体制であることが求められる。

・成人診療科への移行を行う場合には、基礎疾患の診療が継続されることが最優先課題になるため、主治医は成人診療科にどのような診療内容が必要なのかを簡潔、明瞭に記載した診療情報提供書を作成しなければならない。地域の病院もしくは診療所の担当医選定にとりかかるMSWがこの診療情報提供書をもとに適切な受け皿（成人診療科）を探す際、小児神経疾患ではここが一番高いハードルになる。例えば小児科の中でも小児糖尿病や小児クローン病は成人内科で糖尿病やクローン病の診療経験のある医師は多く、受け皿探しは難渋しない。しかし小児神経疾患の場合、特に知的障害を有する難治てんかんの薬剤コントロールや様々な稀少難病については、ほとんどの（成人）神経内科医はそれらの疾患や治療の経験はない。このような背景から小児神経内科領域では、対象疾患の診療

を引き受けてくれる成人診療科を見つけることそのものに難渋するのである。また全介助に近い患者の場合は、小児科医は専門の基礎疾患の診療以外の感冒や胃腸炎などの治療など総合診療科的な役割が担う必要がある。このように小児科医特有の総合診療科的対応は、専門化・細分化されてきた成人内科医には難しいことがある。このような患者の状況を理解し、受け入れてもいいと名乗りをあげてくれた成人診療科の担当には、できれば最初に小児科側の主治医が直接状況を話す機会があることが望ましい。

・移行先の担当医が決まれば、先方のキーパーソンも決めていただくことが望ましい。以後は送り出す小児科側のチームのキーパーソン

（例えばMSW）と移行先のチームのキーパーソンが連絡をとりあい、情報交換や合同カンファレンスの調整などを進めていく。移行先のキーパーソンがどのような職種がふさわしいか、どの方がなりうるかはケース毎に異なる。移行先の主治医（病院成人科医師であることも診療所医師や在宅訪問医であることもある）、訪問看護ステーション看護師、あるいは地域行政の保健師や、ケースワーカー、福祉課の職員であることもある。

## 2. 支援プログラム

### 1) 面談、本人の状況、考えの把握

小児疾患は約1万5千種類に至るともいわれており、慢性疾患の多くは稀少難病である。そのために、患者のフォローアップに求められる診療内容も多岐にわたり、重症であるほど薬剤や必要物品、ケアの内容も複雑となる。移行医療チームの担当者はこのような稀少難病の病態と複雑な治療内容についても概要とポイントは理解しておく必要がある。そして小児科スタッフが知っていなければならないこととして、長期にわたって小児科に通院する患者を支えている「親の思い」である。保護者、特に母親は診療を遂行してきた小児科医や小児科そのものが、重い疾患や障がいをもつ児が生きていくための命綱であると考えていることに留意しなければならない。親によっては、小児科医に対して過度に依存的傾向を示すこともある。それゆえに、ある年齢に至ったときに小児科を離れなければならないという親の不安は、児が重症であればあるほど強い傾向がある。移行期支援プログラムにおける面談では、ご本人の疾患の状況、安定しているのか進行しているのか、どのような合併症を生じやすいのか、どのような頻度でどのような治療が必要なのかを把握することが必要である。その上で、ご本人とご両親の

移行に対する考え、彼らの思いを時間をかけて傾聴する。不安をもたれている場合は、何にどのような不安をもたれているのかを明らかにする必要がある。このような建設的なコミュニケーションには移行期支援チームのキーパーソンと保護者の方とが十分な信頼関係が構築されていることが前提となる。

移行期医療は慢性疾患の小児科診療の初診から始まっている。小児科診療が始まった時点で、成人が近づいてきたときにご本人にとって成人科の移行が良い道筋であり、また必要なことであると、主治医から一言伝えておくことが大切である。経験的に、ご本人も保護者も、診療初期における主治医からのこのメッセージはよく記憶しているものであり、移行期医療がスムーズに行くか、保護者の小児科医への依存へ向かうかの最初の引き金になるかの最初の分岐点と言っても過言ではない。そのためにも繰り返しになるが主治医である小児科医自身が、移行期医療の意義と必要性を理解しておかなければならない。思春期を経て、移行期医療が現実味を帯びてきた時点で、ご本人の状況やご本人および保護者の方々の考えを再びよく傾聴することは重要である。

## 2) 移行準備の進捗チェック

移行期医療の進捗をチェックする目的は、設定した移行期医療の目標達成のため、すなわち成人診療科への移行の完遂と、患者・家族が不満をかかえずに患者に必要な基礎疾患の医療が継続されていることの定期的な確認である。そのために支援プログラム内において患者の状況に即したマイルストーンを設定し、要所所でマイルストーンの達成状況など進捗をチェックすることである。チェックの担い手は、主治医と小児医療側のキーパーソン、すなわちMSWやNSが行うことが望ましい。移行に年単位の時間がかかっても、定期的に進捗チェック作業を患者、家族と共有することは、患者、家族側の移行の意義と必要性に関する理解を少しずつ進め、主治医へ様々な疑問を質問、あるいはMSWやNS、場合によってはCGCへ不安の吐露する機会ともなり得る。

## 3) 移行期支援チーム・カンファレンスにおける支援計画の作成

移行期支援チーム・カンファレンスにおける支援計画の作成は前述した通り、患者が有する疾患の特性、治療内容、通院頻度、ご本人やご家族の意向、成人診療科への移行するにあたってどのような思いを抱いているか、不安を抱いているのかなど情報に基づいて作成されなければならない。

4) 本人への支援計画（案）の提示と話し合い  
支援計画は完成したものをご本人やご家族に呈示するのではなく、素案の段階で、あくまでも患者本人の医学的状況と患者ご家族のご希望にそった形で作成したものであることを説明し、呈示、内容を共有することが望ましい。支援計画はご本人のご意見や、進捗状況によって適宜修正、改善する旨を伝え、移行がスムーズかつ最善の状態で行われるという目標達成のために、患者・家族を中心にして送り出す側と受け入れる側のチームの話し合いを重ねながら進めていくことをお伝えする。

この過程において国立成育医療研究センターの窪田満医師の提案する「患者本人（あるいは本人が記述不可能な場合は保護者）が作成する診療情報提供書」というアイデアはたいへん有用であろう。小児科側のチームが、患者ご本人や家族に対して、成人診療科移行への希望や不安要素をいくら丁寧にききとっても、医療者が診療情報提供書を作成する限り、あくまでも医療者のフィルターを通して取捨選択、加工された伝言になってしまう。患者ご本人が自らの思いを記述し、その文書を成人診療科の主治医にお渡しすることによって、ちゃんと自分の言葉で伝えることができたという思いと、患者・家族自らが移行期医療に参画したという共同作業体験と満足感が得られる機会になるのではないだろうか。ただし、二重障害や知的障害を有する患者ご本人の場合は、自らの思いを記述することは困難であることが十分に予想されるので、ご家族がご本人に代わってその役を担うということになる。

## 5) 支援計画にそった成人診療科への紹介準備

小児科で診療している疾患が比較的軽症で、知的障害がなく自立生活が可能である場合は支援計画に沿った成人診療科の紹介準備は外来で進めることが可能である。しかし、重度の知的障害、あるいは日常的に医療的ケアを有する重症心身障害児者の場合は、ご本人に加えてご両親を中心に、小児科側の移行期支援チームと成人診療科側のチームの3者による合同カンファレンスを重ねる必要がある。経験上、このような合同カンファレンスを開催するのは、入院中がチャンスである。基本にご両親が付き添いしており、各移行期支援チームのメンバーの時間調整が行いやすい。カンファレンスを行うに当たっては、成人診療科もしくは地域医療の担い手となる診療所医師への情報伝達、在宅医療を行う場合の経済的、人的な行政の支援体制の確認、訪問看護や訪問リハビリテーションの頻度と役割の確認、医療的ケアを行う場合の管理と物品支給の頻度と量の確認、各種指導料算定

などの確認を行う。話し合われた内容は文書化し、記録として共有する。

#### 6) 成人診療科への紹介

上記のような手順で、支援プログラム、移行手続きが遂行された場合、実際の紹介は短期で問題なく行われるだろう。十分な時間と周到な時間をかけて支援プログラムが遂行されていくと、移行がスムーズに完遂できるかどうかの予測が立つ。むしろ、支援プログラムの中で問題が解決されなければ、成人診療科への紹介に至らないだろう。

#### 7) 成人診療科への紹介後のフォローアップ

さまざまな理由で成人診療科への移行に不安をもたれている場合であっても、実際に成人診療科へ紹介後、従来の小児科が並行してフォローアップを行うことでご本人もご家族も安心される。小児科側も移行後の診療状況の確認や、成人診療科ではほとんど診ことの小児科特有の稀少疾患に関する専門的知識の提供、補足すべき過去の診療情報の提供ができるなどメリットも大きい。万が一、何らかの理由で紹介先の成人診療科での診療がうまくいかない場合のフォローや、新たな成人診療科への移行再調整なども可能になる。

### E. 結論

大阪市立大学医学部附属病院小児科では重度の小児神経疾患を有する患者で成人診療科への移行が、患者・ご家族の不安や移行先である成

人診療科がみつからないなど様々な理由で困難になっている事例がみられた。これら現状の問題点から移行期医療支援は、病院として主治医のみならず様々なパラメディカルスタッフを含む多職種移行期支援チームを構築すること、患者の診断・治療の内容とともに「患者ご本人や親の思い」に留意した支援プログラムを立案し、マイルストーンに沿って時間をかけたサポートが望ましいと考えられる。

### F. 研究発表

#### 1. 論文発表

該当なし

#### 2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

該当なし

### G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

該当なし

#### 1. 特許取得

#### 2. 実用新案登録

#### 3. その他

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 新谷歩 公立大学法人大阪 大阪市立大学  
大学院医学研究科 教授

**研究要旨**

各類型を考慮した体制を整備し、移行期医療の概念に即した移行支援ツールとプログラムを作成する。これらを活用したモデル事業を保健所、療育・教師区施設、福祉施設等との連携で実施し、その結果の調査・検証に基づいて修正した運営プロセスをガイドブックにまとめる。その際の統計調査の指導を行う。

**A. 研究目的**

先天性及び若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する移行期医療のモデル事業を実施し、適切な運営プロセスをまとめたガイドブックを作成する。既に確立した診療体制で各種データベースへの登録を進め、診断機充当の作成、改訂につなげる。その際のデータ解析の手法の開発を担当する。

**B. 研究方法**

1) 移行期医療支援モデル事業

本疾病群の移行期医療は、i. 小児診療施設から成人診療施設への移行、ii. 小児診療施設から成人診療施設と小児診療施設の併診への移行、iii. 同一施設内で小児対応から成人対応への移行（小児から成人への対応の変更）の3類型がある。

各類型を考慮した体制を整備し、移行期医療の概念に即した移行支援ツールとプログラムを作成する。

これらを活用したモデル事業を保健所、療育・教育施設、福祉施設等との連携で実施し、その結果の調査・検証に基づいて修正した運営プロセスをガイドブックにまとめる。その運用の評価も行う。以上の作業の指導を行う。

2) データベース等の拡充と活用

- a. 本研究班で既に確立した一体的診療体制モデル、患者会・学会との連携、遺伝子検査体制を参加施設で活用し、診療を実施する。その結果得られる臨床データを、指定難病データベース、難病プラットフォームデータベース、臨床ゲノム情報統合データベースに登録する。
- b. 指定難病データベースと連携して成長発達・合併症などの臨床情報も収集する。
- c. 集積したデータを解析して、診断基準、重症度分類、人工内耳の適応基準などについて、妥当性、有効性、安全性などを検討し、再検討し、ガイドライン策定、改訂に役立てる。
- d. 以上の活動のアウトカムを評価するプロトコルを開発し、データの収集解析を行う。

以上の作業の指導を行う。

（倫理面への配慮）

本研究で患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際には、「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

- 1) 移行期医療支援プログラムの作成を指導した。
- 2) 医療機関、教育機関、患者団体、学会およびAMED研究班との連携体制とRADDAR-Jレジストリの構築および症例登録を指導した。

### D. 考察

視覚聴覚二重障害の難病では個別に専門性の高い医療が必要であり、小児から成人への移行期においては、適切な医療の継続と自然歴・治療・加齢による変化への対応が必要である。本研究によって移行期医療支援プログラムが作成されたことで、移行期医療支援のモデル事業を開始できる。

本研究において関連する指定難病、難病プラットフォーム、臨床ゲノム情報等のデータベースを拡充できた。これにより原因・病態別の臨床像と診療効果の解明を進めて診断基準・重症度分類・診療ガイドラインを策定、改訂する作

業をより効果的に実施することが可能になった。

### E. 結論

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究を実施した。具体的には、研究移行期医療支援プログラムの作成および医療機関、教育機関、患者団体、学会、AMED研究班と連携したレジストリ構築と症例登録を指導した。

### F. 研究発表

#### 1. 論文発表

該当なし

#### 2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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 該当なし

#### 2. 実用新案登録 該当なし

#### 3. その他

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の難病に対する  
医療および移行期医療に関する研究

研究分担者 勝沼紗矢香 兵庫県立こども病院・耳鼻咽喉科・医長／  
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・平衡覚研究部聴覚障害研究室・研究員

**研究要旨**

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を呈する難病に対する医療を普及・啓発し、改良を加えてより充実させるとともに、本疾病群の小児期から成人への移行期医療支援モデルを構築する。

**A. 研究目的**

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を呈する難病には、小児慢性特定疾患や指定難病を含む35以上の疾病が該当する。全国の患者数は少なく、希少といえる。また、視覚聴覚二重障害を呈する患者の臨床像は、視覚または聴覚単独障害とは異なる臨床像がみられ、それぞれ単独の障害に対する診療方法が活用できないことが多い。本疾病群は臨床領域の狭間に位置しており、組織的な取り組みによる、横断的診療体制が必要とされていた。当研究班は平成29年度から難治性疾患政策研究事業（横断的政策研究班）で、本疾病群に対する全国疫学調査、診療マニュアルの作成と公開、診療体制整備、一般への普及活動を通して、本疾病群への標準的診療確立の土台を形成している。そこで、本研究では、いまだ確立していない、本疾病群の小児から成人への移行期医療体制の構築と移行支援ツール・プログラムを開発することを目的とする。そのためには、各成長段階における医学的データの蓄積と自然歴を明らかにすることが不可欠であり、指定難病、難病プラットフォーム等のデータベース構築に協力するとともに、既に策定した診療マニュアルの普及・啓発、改訂をすすめる。

**B. 研究方法**

本疾患群の医療、療育は、その希少さと特性、また施設や地域によって体制が異なることにより、多様になっている。まず初年度である本年は、申請者の所属医療機関全体及び所属科にお

ける移行期医療体制の現状を把握し、移行支援ツール・プログラムを作成する。

（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、個人情報保護方針に則り研究を行う。対象者には新たな研究用番号を付与し、連結可能匿名化を図り、解析には個人情報削除し研究用番号とデータのみとした資料を用いることで、人権を擁護する。データ解析において、対象者に対する起こり得る危険並びに必然的に伴う心身に対する不快な状態はない。カルテの既存資料を用いるのみであり、ホームページに本研究の概要を掲示して、研究への不参加の意思表示を可能とする。不参加の意思表示があった場合も診療上において何ら不利な扱いを受けることはない。

**C. 研究結果**

本疾病群の移行期医療は、小児診療施設から成人診療施設への意向、小児診療施設から成人診療施設と小児診療施設への移行、同一施設内で小児対応から成人対応への移行があり、申請者の在籍施設は小児専門の医療機関であり、移行期医療は前2つに該当する。科ごと、疾病群ごとに外来看護師を中心としたケアチームがあり、移行期医療の軸となっている。当院では循環器系の移行期支援が最も充実しており、本人の自立を目標として支援が行われている。低年齢からは、疾患と投薬内容の理解および投薬管理、手術創のボディイメージの介入を行い、思春期以降は、性成熟や妊娠・出産、就職・結婚、福祉制度について、個々人の理解を深める

支援を行っている。移行期チェックリストが作成され、当事者の理解の確認およびケアチーム内の情報共有と支援計画の作成において活用されている。申請者の所属する耳鼻咽喉科では、定期外来受診の際に、成人診療施設への移行について、移行タイミングの数年前からお伝えするようにしているものの、科内で統一した移行期チェックリストは存在しない。また、本疾病群において、眼科と共同の医療・療育や移行期医療体制は現時点では存在せず、情報共有できるチェックリストなどのツールも備えていない。

#### D. 考察

まずは、申請者の在籍する耳鼻咽喉科において、難聴児の移行期医療を充実させる必要がある。患児ひとりひとりに対し、難聴の程度についての理解、療養行動についての理解（困る場面の認識や個々人にあった対処方法、補装具の管理）、将来についての理解（就職や結婚・出産）、福祉制度についての知識と活用、についての理解度の確認と、理解を深める支援体制を作成する必要がある。現行、申請者の所属する医療機関の耳鼻咽喉科では、補聴器装用児に対してきこえの状況や療養行動についてチェックするシートを用いている。同シートを充実、改変させ、来るべき移行に備える体制を作ることとした。眼科と共同の医療・療育や移行期医療体制は、まずは支援が差し迫って必要な児について、一例ずつ協議する必要があると考える。

#### E. 結論

申請者が所属する医療機関の耳鼻咽喉科では、移行期支援の必要性を認識して診療がおこなわれているものの、統一した移行期支援が現時点で存在しない。まずは現在所属機関耳鼻咽喉科

で用いられている、療養行動についての理解を深めるための支援ツールを充実させるかたちで、移行期支援ツールの一つとした。今後は、難聴の程度について、将来について（就職や結婚・出産）、福祉制度についての知識と活用を深めることのできる移行ツールを作成したい。また、眼科との共同支援体制を早急に構築する必要がある。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

該当なし

##### 2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

当科におけるコルネリア・デ・ランゲ症候群

4例の聴力評価と補聴の経験. 勝沼紗矢香、大津雅秀. (日本耳鼻咽喉科学会会報. 123巻4号・1055・2020).

当科の乳幼児聴力検査に要する時間. 大津雅秀、勝沼紗矢香. (日本耳鼻咽喉科学会会報. 123巻4号・1083・2020).

当院にて軟骨伝導補聴器を導入した先天性片側外耳道閉鎖の小児3症例. (小児耳鼻咽喉科. 41巻2号・126・2020).

#### G. 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

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 野村耕治 兵庫県立こども病院・眼科・部長／  
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・平衡覚研究部聴覚障害研究室・研究員

**研究要旨**

視覚聴覚二重障害における移行期医療の現状を調査し、疾患の特性や障害程度と移行時期、連携施設選択の齟齬や問題点を明確にし、それぞれの改善策を見出すこと。

**A. 研究目的**

視覚聴覚二重障害において、それぞれの障害程度に応じた医学的ケアおよび教育支援、医療福祉などのサポート体制の移行を欠落や停滞なく提供することを目的とする。

**B. 研究方法**

移行の時期や連携先の施設選択、医療支援などの現状について、疾患種別、障害程度別に調査し、移行期医療における問題点を洗い出す。

**C. 研究結果**

小児に特化した医療機関として原則、15歳を目安に、その直前から成人医療機関への移行の案内を行っている。例外的に手術加療の可能性がある例については年齢に関係なく柔軟に対応出来ている。一方、血液腫瘍内科など成人以降も当院への通院が必要な科を併診している例において、当科での診療を希望する場合に限り、移行の目安年齢を超過して診察を継続している。

移行期医療の連携先としては神戸大学病院の該当疾患の専門外来に依頼、または非常勤にて同小児眼科外来に出務する当科部長が対応する事例が大半であった。例外的に、併診する他科の連携先施設である地域の中核病院の眼科に移行する場合もあった。

移行期医療支援の状況は以下の通り。

1) 面談、本人の状況、考えの把握

遠方の進学先を希望するなど生活環境の変化に応じて、早ければ10歳以降から連携先の施設に対する考えを聞くなど移行の準備をする。

2) 移行準備と進捗チェック

他科の診療状況を担当主治医と連絡を取り、カルテで確認する。その情報をもとに連携先を選定し、併診する科に関わらずスムーズな移行を目指す。全科の移行が難しい場合は、眼科が成人医療機関に移行した後も他科の併診できる体制を取る。

3) 移行期支援チーム・カンファレンスにおける支援計画の作成

眼科診察医が必要に応じて移行期支援の必要性を他科(耳鼻科、脳神経外科等)に連絡する、または他科からの連絡を受け、科単位、個々に移行支援計画を立てるケースが多い。各科で受診日が異なるなど時間調整の敷居が高く、チームとして総合的に移行期支援を行う状況ではない。そのため、各科主治医とコメディカル、ケアマネージャーで患者情報を共有し、移行に備える。

4) 支援計画にそった成人診療科への紹介準備  
診療情報提供書だけではなく、該当疾患の今後の見通しや他科の状況を併せて提供できるように準備する。紹介先が決定後、希少疾患や複雑な症例の場合、連携先の眼科医師に対して事前に診療状況を伝達しておく。

5) 成人診療科への紹介

対象とする眼科疾患の高い専門性から神戸大学と連携することを原則にしている。県外在住



の場合は地域の大学病院や中核施設との連携についても検討する。その際、小児診療経験のある医師がいる施設を優先する。

他科で移行施設が決定しており、眼科がそれに追従する場合は、当該施設の眼科の診療状況や小児眼科疾患の習熟度を調査した上で、事前に情報提供、移行後の連携について相談をしておく。

#### D. 考察

器官形成の異常、奇形など重篤な障害を合併する疾患扱う小児専門施設として、移行期の年齢設定、ならびに、連携施設として原則、神戸大学眼科での対応となっていることは妥当。

地域の成人医療施設等に移行している場合は、専門的な診療、教育支援などの提供が不十分である可能性がある。

#### E. 結論

神戸大学以外の施設に移行した例について、各施設における患者状況を調査、評価する必要がある。

より円滑な移行期医療に繋げるため、早期から支援プログラムを実施すること、また、眼科診療体制の把握が難しい県外の医療機関と連携

する場合、移行後の一定期間、併診の体制を取ることも有用と考える。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

該当なし

##### 2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

該当なし

##### 2. 実用新案登録

該当なし

##### 3. その他

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 上原奈津美 国立大学法人神戸大学医学部附属病院 助教

**研究要旨**

視覚聴覚二重障害の難病では個別に専門性の高い医療が必要であり、小児から成人への移行期においては、適切な医療の継続と自然歴・治療・加齢による変化への対応が必要である。本研究で、本疾病群に対する体制と移行期医療支援ツールやプログラムを開発し、モデル事業の実施と評価を行うことでガイドブックし全国的な体制とプログラムの整備を行う。

**A. 研究目的**

1. 本疾病群に対する移行期医療支援モデルを構築する。
2. 既に策定した診療マニュアルの普及・啓発、改訂を進める。
3. 指定難病、難病プラットフォーム等のデータベース構築に協力する。

**B. 研究方法**

体制整備、移行支援プログラムの作成、診療マニュアルの運用、臨床データの登録を行った。

（倫理面への配慮）

**C. 研究結果**

現状として、神戸大学耳鼻科では小児難聴担当医が窓口となり、小児科や他科との連携や診療科内での連携をとっている現状が把握された。

**D. 考察**

紹介元の小児診療施設から、病歴や現状だけでなく必要に応じて、今後の就学や社会的背景、診療時の工夫など（白衣、狭い部屋は苦手など）詳細な連携が必要と考えられた。

**E. 結論**

特に移行期における支援体制は不十分であり、体制構築と全国的な整備が必要である。

**F. 研究発表**

1. 論文発表  
該当なし
2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）  
第30回日本耳科学会総会・学術講演会  
成人症例における難聴遺伝子解析の検討  
上原奈津美

**G. 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

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 中西裕子 国立大学法人神戸大学・大学院医学研究科・准教授

**研究要旨**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害患者の将来の治療に貢献するため、臨床情報を集積にあたってデータベースへの登録を行い、移行期支援医療プログラムの策定にかかる提案・計画を行った。

**A. 研究目的**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害における患者の臨床情報を集積し、持続的・長期的に評価項目の検討を行うことで、自然歴や予後因子を解明し、将来的に新しい治療法の開発や確立に貢献すること。

**B. 研究方法**

- 1) 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する移行期医療のモデル事業を実施し、適切な運営プロセスをまとめたガイドブックを作成する。
- 2) 既に策定した診療マニュアルを診療現場で活用するとともに、学会・患者会と連携して普及・啓発する。
- 3) 既に確立した診療体制で各種データベースへの登録を進め、診断基準等の作成、改訂につなげる。

(倫理面への配慮)

神戸大学の倫理審査委員会で審査、許可のもと、参加に際して、本人ないしは代諾者に文書により研究計画や自由意志で同意を撤回できることも説明したうえで研究の同意を得た。研究者に提供する臨床情報や生体試料には、氏名、電話番号など個人を特定し得る情報を含めず、データの保存と同時に代わりに新しく符号をつけた。

**C. 研究結果**

視覚聴覚二重障害の医療に焦点を当てた移行期医療支援のプログラムについて、神戸大学医学部附属病院の眼科診療体制における支援体制についての調査報告、経験、見識に基づいて兵庫県における移行支援体制として移行期医療支援の提案として、患者を送り出す立場となる場

合、移行先の医療機関は、視機能が固定した疾患に関しては通院の都合を優先しながら、兵庫県立こども病院や様々な大学病院などで小児・先天疾患の診療に携わった経験のある医師の在籍する病院や眼科クリニックをリストアップした選定や移行準備、フォローアップに関する計画を行った。また、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を活用し、診断基準等の作成、改訂につなげるため同意の得られた患者についてデータベースへの登録を行った。

**D. 考察**

患者背景やADLの自立など様々な視覚聴覚二重障害患者の移行期医療に関して、小児専門病院で一元的に行っていたケアを一般病院や大学病院で円滑に引き継ぐ、ないしより患者の自立を促すにあたっては多面的な支援を要すると考えられる。

**E. 結論**

視覚聴覚二重障害における患者の臨床情報は様々で、個々のケースに即した移行期医療の立案と多面的なケアを行うチーム医療が必要である。

**F. 研究発表**

1. 論文発表 該当なし
2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入） 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 該当なし
2. 実用新案登録 該当なし
3. その他 該当なし

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

移行期医療支援と他科連携に関する研究

研究分担者 片岡祐子 国立大学法人岡山大学岡山大学病院 耳鼻咽喉科 講師

**研究要旨**

地方の総合病院である医療機関においては、小児患者のみを対象とするわけではない。特に感覚器系統、運動器系統の診療科では小児、成人ともに診察するため、病院を変える形での移行期支援は通常無縁である。一方で、内科系を対象とする科においては移行が必要であるものの、線引きが曖昧となっている。当院においては小児医療センターの設置により、小児期の他科連携は行われているが、移行期支援が進んでいない。センター化を進めるといったチーム医療体制の強化が望まれる。聴覚、視覚は重要なコミュニケーション手段であるため、視覚聴覚二重障害、聴覚障害に関しては、医療と療育・教育の連携が重要となる。特に聴覚障害に関しては成長の各段階で直面する問題が変化するにもかかわらず、学齢期以降での医療、教育といった介入が行き届いていない傾向がある。成長の各段階におけるニーズを確認し支援を行う必要がある。

**A. 研究目的**

地方の総合病院である医療機関においては、ほとんどは小児患者のみを対象とするわけではない。特に感覚器系統、運動器系統の診療科では小児、成人ともに診察するため、病院を変える形での移行期支援は通常無縁である。一方で、内科系を対象とする科においては移行が必要であるものの、それは曖昧となっている。円滑な移行のために、現状と問題点を調査し、今後の課題について検討した。

**B. 研究方法**

当院における移行期医療の支援体制、視覚聴覚二重障害における他科連携、難聴児への移行期医療について調査を行い、現状および問題点を明らかにし、解決方法について検討を行った。

(倫理面への配慮)

個人の特定が不可能な形式で研究を実施した。

**C. 研究結果**

1. 移行期医療の支援体制と連携体制

① 他科連携

平成 24 年 9 月、岡山大学病院は先進的で総合的な小児医療の提供を目指して院内組織「小児医療センター」を設置しており、「小児医療センター」は出生前から成人までの成育医療として内科系・外科系にとどまらず（こころの診療や遺伝カウンセリングまで）、非常に幅広い領域を対象にしている。当センターは「小児医療の最後の砦」として子どもたちに高度先進医療を安全安心に提供することを目的としている。当センターでは、小児科、小児外科、小児神経科、小児循環器科、小児血液・腫瘍科、小児歯科、小児麻酔科、小児放射線科、小児心臓血管外科、小児心身医療科が高度な診療に欠かせない多くの診療科・診療部門との「横の連携」を発展させながら運営している。

② 移行期支援体制

岡山大学病院では、小児から成人までを対象としており、施設の移行はなく小児対応から成人対応に移行している。そもそも耳鼻咽喉科診療、眼科診療においては小児、成人ともに対象とするため、移行は必要ではない。他の重複障害があっても外科系が関与するものである場

合、具体的には形態異常や運動障害に関連する形成外科、皮膚科、整形外科、手術を要する内臓疾患等を扱う外科、泌尿器科等であれば、同様に小児成人を対象としているため移行は行わない。ただし、小児科、小児神経科に関しては本来であれば成人を対象としている内科への移行が必要ではあるものの、移行時期は曖昧であり、中には成人した後も小児科でフォローアップされている症例が少なくないのが現状である。

### 2. 視覚聴覚二重障害における他科連携

当院における医療連携、医療療育連携体制を下記に示す。耳鼻咽喉科、眼科ともに専門領域の支援学校とは連携を取っているが、視覚聴覚二重障害児では各診療科の助言をもとに支援学校同士で連携を取りながら、進めている。

### 3. 難聴児への移行期支援

移行期を支援は、対保護者で行ってきた医療、療育・教育を、対患者自身に向けていく必要がある。ただし感音難聴は通常医療機関に頻繁に通うことを必要とする疾患ではなく、診断を行い、補聴器、人工内耳、もしくは手話等コミュニケーション手段を選別し導入した後の支援の中心となるのは療育および教育機関である。したがって円滑に移行期支援を行うに当たり、療育・教育者との連携は不可欠である。難聴児が幼児期、学齢期、思春期を経て社会に出ていくに当たり、それぞれの段階で関門がある。しかしながら、難聴児の医療に関しては乳幼児期が重視されており、以後特に学齢期を過ぎると、インクルーシブ教育を受ける児は殊更にフォローアップが手薄になる傾向がみられた。

## D. 考察

### 1. 移行期医療の支援体制

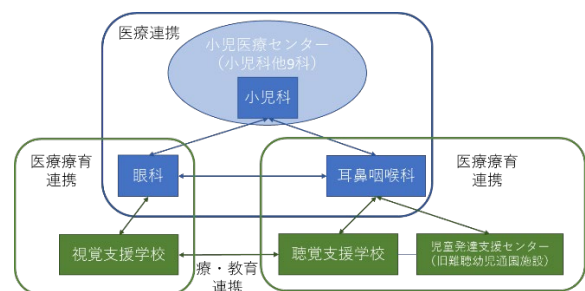
移行期支援実施に関して、小児科から内科への移行が進まない原因としては個人で差があるが、患者本人及び保護者が、幼少期より10年以上にわたって診察、治療を受けていた科を変わることのメリットよりもデメリットが大きいと感じていることがまず挙げられる。新たな信頼関係を構築するのも時間を要する。検査結果、症状や治療の経過などの詳細を引き継いで内科で同等のレベルで把握されることは困難である。医師にとっても莫大な情報を十分に伝えて移行をすることは多大なる労力を要するため、簡単に進めることができない。ただ新規検査、治療等を受ける上では成人期に小児科受診をしていると制限がかかる場合があるため、移

行を見合わせ続けるのは患者にとっても不利益となる可能性が生じることは伝えた上で意思決定をさせるべきだと考えている。「縦の連携」の強化は今後の課題である。

効果的に移行期支援を進めるためには関連する科の医師だけでなく、看護師やコメディカルスタッフを含めたグループでの取り組みが重要である。現在当院でそのような機能をもつ組織は「成人先天性心疾患センター」のみである。成人先天性心疾患は、心臓の問題だけでなく、肝臓や腎臓など全身臓器の問題、女性の場合は妊娠・出産といった多領域にわたる問題を診療する必要があり、それらと円滑に連携するのが本センターの役割である。小児期からの成人へのスムーズな診療移行を試みると同時に、診療の途切れていた患者の再評価、再手術の検討、新たに発見された心疾患の治療など、地域の基幹施設と連携して診療を実施している。センター化での支援を他領域でも進めていきたい。

### 2. 視覚聴覚二重障害における他科連携

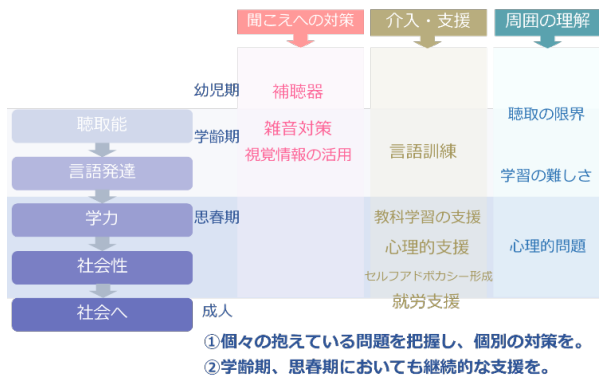
視覚聴覚二重障害児・者には医療、療育・教育の連携が不可欠である。コミュニケーション手段の確保が非常にに関しては、残存している機能を優先するケースが多く、通学に関しては視覚支援学校だけでなく、聴覚支援学校で行われる場合もある。例えばCHARGE症候群など、聴覚障害の方が強く人工内耳でも不十分である場合、視覚情報優位となるため、聴覚支援学校への通学を優先する場合もある。Usher症候群で視覚障害が進行していく例では聴覚障害の程度が高度であっても、視覚支援学校で今後の進行を見据えた訓練を行うことを優先する場合もあり、保護者や教育関係者とともに協議して進める必要がある。



### 3. 難聴児への移行期支援

難聴児に関しては、補聴器導入がされて聴取の確保ができていくかのような印象があったとしても、聴取には限界があり、雑音対策や視覚情報の活用もなくてはならない。学習面や心理面での問題もあり、保護者や教育者が支援の必要性

は意識しておくべきである。最終的に患者本人が対処できるようになるのが目標であり、学校や社会生活において自分の不便さを周囲に伝え、合理的配慮を受けるスキル（セルフアドボカシー）の育成や就労への支援を視野に入れた育成を目標としている。



### E. 結論

① 病院間の移行が不要な地方病院では、移行期支援が進みにくい傾向があるが、センター化等によるチーム医療体制で「縦の連携」と「横の連携」を強化し、移行を進めることが望まれる。

② 視覚聴覚二重障害、聴覚障害に関しては、医療と療育・教育の連携が重要となる。成長の各段階におけるニーズを確認し支援を行う必要がある。

### F. 研究発表

1. 論文発表  
該当なし
2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）  
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  
該当なし
2. 実用新案登録  
該当なし
3. その他  
該当なし

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 土橋奈々 国立大学法人九州大学 九州大学病院  
耳鼻咽喉・頭頸部外科 臨床助教

**研究要旨**

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あり、小児慢性特定疾病や指定難病を含む35以上の疾病が該当する。視覚聴覚二重障害の臨床像は、単独の視覚障害あるいは聴覚障害の臨床像の単なる集積とは異なる。単独の視覚障害あるいは聴覚障害に対する診療方法の多くは、視覚聴覚二重障害に活用できない。本疾病群は診療領域の狭間にあつて、これまで全国的な研究対象から外れており、横断的研究が必要であった。

私達は平成29年度から難治性疾患政策研究事業として、関連する耳鼻科と眼科の学会等の協力を得て、本疾病群に対する全国疫学調査、診療マニュアル公開、診療体制整備、市民公開講座等を行った。また、AMED難病プラットフォームに本疾患群のデータベースを構築し、レジストリを行っている。患者支援団体の協力で医療関連施設へのアクセス、連携の情報のポータルサイト検索を可能にした。これらは本疾病群に対する全国的な医療研究による初めての成果となった。

**A. 研究目的**

1. 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移行期支援モデルを構築する。小児から成人への移行期医療のプロセスはまだ標準化されていないため、必要である。
2. 既に策定した診療マニュアルの普及・啓発を進める。適切な標準的医療が普及していないために、良質な診療が受けられない患者はまだ多いため、必要である。
3. 指定難病データベース、難病プラットフォームデータベース等の構築に協力する。

**B. 研究方法**

前項の目的1. に対しては、今年度はモデル運用体制構築とチェックリスト・移行支援ガイドブック等の資料作成を行い、次年度からの、実際の運用、運用結果の調査・検証、様々な移行類型に対応したプログラム作成への礎とする。

前項の目的2. に対しては、この状況を改善するために、学会・患者会と連携し、承認

を得た診療マニュアルの活用を広げる。現場で運用して、修正が望ましい点は修正する。

前項の目的3. に対しては、各成長段階における臨床症状、医学的介入のデータを蓄積し、自然歴を明らかにする。それにより次年度以降の従来の診断基準、重症度分類を再検討、移行期医療支援モデル、診療マニュアル改良につなげる。

(倫理面への配慮)  
特になし。

**C. 研究結果**

今年度は研究分担者として、主に目的1. における、移行期支援モデルの構築のため、「各施設での移行期医療支援の概要」、「経験あるいは見識に基づいた移行期医療支援の提案」の執筆を行った。

「各施設での移行期医療支援の概要」においては、分担者の所属機関である九州大学病院での移行期支援体制と連携方法、地域における移

行支援体制と連携方法、また、支援プログラムについて、その概要を記した。

また、「経験あるいは見識に基づいた移行期医療支援の提案」については、それぞれの患者さんによって適当な移行期支援が異なることからそれについての記述を行い、また、支援プログラムについても患者さんの状態に応じた手順で行う必要性について論じた。

#### D. 考察

視覚聴覚二重障害をきたす疾患は希少性多様性に富んでいることから、個々の患者の聴力・視力の状態や全身合併症の程度の把握を行い、その程度に応じた移行期支援の調整が必要であることを留意しなければならない。また、視覚聴覚二重障害の患者では、その程度に応じてコミュニケーションモードが異なるため、診療科を移行するにあたって、各患者さんの要望を適切に汲み取れるよう、移行先病院と情報を共有する際に特に注意しなければならない。

#### E. 結論

今年度は「各施設での移行期医療支援の概要」、「経験あるいは見識に基づいた移行期医療支援の提案」の執筆を行った。

視覚聴覚二重障害患者の小児期から成人期の医療にスムーズに移行するためには、一般の移行期医療とは異なる留意点があり、それを踏まえながら各施設と連携しなければならない。

#### F. 研究発表

1. 論文発表  
該当なし
2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）  
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  
該当なし
2. 実用新案登録  
該当なし
3. その他  
該当なし



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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 村上祐介 国立大学法人九州大学 九州大学病院 眼科 講師

**研究要旨**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害に対する横断的研究体制を目的とし、移行期支援モデルの構築、診療マニュアルの普及・啓発・改訂、データベース構築を行う。

**A. 研究目的**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害に対する横断的研究体制を目的とする。具体的には移行期支援モデルの構築、診療マニュアルの普及・啓発・改訂、データベース構築を行う。

**B. 研究方法**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害をきたす患者数は希少であるため、当院耳鼻咽喉科と連携をとり、耳鼻咽喉科のみを受診している患者および眼科のみを受診している患者の人数を調査した。どちらか一つの診療科のみを受診している患者の場合には、コンサルトを行い同一施設で両診療科を受診するようにして、両診療科での検査結果などの情報を共有化を行った。

(倫理面への配慮)

**C. 研究結果**

眼科と耳鼻咽喉科の連携が行われ、先天性および若年性の視覚聴覚二重障害と思われる患者は眼科から耳鼻咽喉科へと受診日同日にコンサルトを行うことができるようになり患者情報の共有がスムーズになった。

当科で経過を確認できた先天性視覚聴覚二重障害は21名であった。疾患の内訳はUsher症候群17名、CHARGE症候群1名、未熟児網膜症2名、網膜芽細胞腫1名であった。

**D. 考察**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害は視覚・聴覚の重症度が幅広く、患者のQOL向上のためには単一臓器のみの評価だけではなく総合的な評価を行う必要がある。本研究により眼

科・耳鼻咽喉科の連携が促進され、患者の感覚器機能を総合的に評価できることは移行期支援の体制とプログラム整備の一助となる。また両診療科の臨床像を共有することは病態別の臨床像をより明らかにできる可能性があり、診療マニュアルの策定・改訂につながり、データベースの構築・拡充にもつながる。

**E. 結論**

本研究により、診療科の連携が促進され先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の横断的研究体制が整備された。

**F. 研究発表**

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 星祐子 独立行政法人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・上席総括研究員兼センター長

**研究要旨**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害者の移行期医療支援モデルの構築に際して、教育機関からみた学齢前・学齢期における診察・診断等に関する現状と課題についての考察を行い、情報提供を行った。併せて、教育機関における移行期支援の取組から有効と思われるシステムや引継ぎ内容を抽出し、情報提供を行った。また、セミナーや公開講座を企画し、本研究の取組や診療マニュアルの周知を図った。

**A. 研究目的**

教育機関の立場からみた学齢前・学齢期における視覚聴覚二重障害児に係る診療・診断等に関する現状と課題に関する情報提供を行うことで、移行期医療支援モデル構築に寄与する。また、本研究の取組や診療マニュアルの普及・啓発を図る。

**B. 研究方法**

国立特別支援教育総合研究所が2017年度に全国の特別支援学校1000校程を対象として実施した「盲ろう幼児児童生徒の実態調査」（回収率80.8%）における、担当する教員が連絡をとっている医療機関の割合、担当する教員の要望等について情報提供を行い、教育と医療機関との連携の在り方について、検討を行った。

また、視覚聴覚二重障害児の在籍する学校の教員や保護者等に対して、医療機関との連携や移行期における現状や課題、ニーズについての聞き取りを行った。

（倫理面への配慮）

「盲ろう幼児児童生徒の実態調査」については、国立特別支援教育総合研究所内の倫理審査委員会に諮り、承認を得ている。また、提供した情報については、個人情報に係る内容は含んでいない。

**C. 研究結果**

特別支援学校を対象とした「盲ろう幼児児童生徒の実態調査」の結果によれば、対象の視覚聴覚二重障害児の教育等について、医療機関と連絡をとった学校は22%に過ぎず、教育機関と医療機関との連携が課題であることが明らかになっていたが、その要因として、連携の必要性を感じ、連携を取りたいと考えているが、どのようにアプローチをすればよいのかわからない、といった回答が多数みられた。

また、保護者からは、医療機関を移行することについて、移行した医療機関において、障害の状態等について説明し、理解いただくことへの不安感が出された。

**D. 考察**

医療機関のスムーズな移行においては、保護者の不安感を取り除き、理解を促していくことが必要不可欠であるが、その際に、視覚聴覚二重障害児に日常的に関わっている特別支援学校等の教育機関において、医療機関と連携し、保護者を支えていくことが大切であると考えられる。また、個人情報の取り扱いに細心の注意を払いつつ、対象となる視覚聴覚二重障害児に関する基本的情報を移行する機関に引き継ぐことで、保護者の負担感が軽減するのではないかと考えられる。

**E. 結論**

移行期医療支援に関しては、医療機関と教育機関との日常的な連携、視覚聴覚二重障害児と

その保護者・家族、関係者への疾患や診療に関する段階を追っての情報提供の必要性が明らかになった。

そこで、教育関係者や保護者等を対象とした盲ろう教育実践セミナー（2020.11・12）や盲ろう教育公開講座（2021.1）を開催し、本研究の取組や診療マニュアルの周知と理解・活用を図った。また、「視覚と聴覚の両方に障害のある盲ろうの子どもたちの育ちと学びのために」

（国立特別支援教育総合研究所，2021.3）において、視覚聴覚二重障害の医療～盲ろう医療支援情報ネット～を紹介し、広く周知を図った。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

該当なし

### 2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記

入)

該当なし

## G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

該当なし

1. 特許取得
2. 実用新案登録
3. その他

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

福祉サービス利用の観点からの盲ろう者の移行期医療支援に関する研究

研究分担者 前田 晃秀 認定NPO 法人東京盲ろう者友の会東京都盲ろう者  
支援センター・センター長／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・平衡覚研究部聴覚障害研究室・研究員

**研究要旨**

盲ろう者の移行期医療支援において、福祉サービス利用の観点から、「支援体制」と「支援プログラム」の現状と課題について分析した。その結果、通訳・介助員派遣事業や相談支援事業所等の活用とともに、盲ろう者の意思疎通に関する支援関係者の適切な配慮が必要になることが示された。

**A. 研究目的**

盲ろう者の移行期医療支援において、福祉サービス利用の観点から、現状と課題を分析し、「支援体制」と「支援プログラム」のあり方を提言する。

**B. 研究方法**

関連する書籍や論文、行政の通知等を収集したうえで、研究目的に沿う記述を抽出し、「支援体制」と「支援プログラム」に沿って、再構成し、考察を加えた。

**C. 研究結果**

研究の結果、「支援体制」においては、「通訳・介助員派遣事業」と「相談支援事業所」の2つの障害福祉サービス等が盲ろう者の移行期医療支援において、重要な役割を果たすことが示された。

また、「支援プログラム」においては、まず、「面談、本人の状況、考えの把握」の際に、①コミュニケーション方法とその支援態勢の確認、②盲ろう者と直接対話する場合の配慮、③通訳・介助員等を介して対話する場合の配慮、の3点が必要であることが示された。また、「本人への支援計画（案）の提示と話し合い」において、①相談支援専門員の同席、②②複数の出席者が同席する話し合いにおける配慮、の2点が必要であることが示された。

**D. 考察**

盲ろう者の自律（自立）を支援しながら、適切に移行期医療支援を促進していくためには、福祉サービスを利用することはもちろん、利用しているそれぞれの場面において、支援関係者の適切な配慮が必要になると考えられる。

**E. 結論**

盲ろう者の移行期医療支援を適切に促進していくためには、通訳・介助員派遣事業や相談支援事業所を活用するとともに、医療や福祉関係者が盲ろう者の意思疎通の状況に着目しつつ、適切に配慮していくことが肝要である。

**F. 研究発表**

1. 論文発表  
該当なし
2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）  
該当なし

**G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）** 該当なし

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

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の難病に対する  
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 高相道彦 社会福祉法人 千葉県身体障害者福祉事業団  
千葉県千葉リハビリテーションセンター・診療部 眼科部長

**研究要旨**

現時点では視覚聴覚二重障害に特化した医療や教育、社会的な対応は確立していないことから、これまで診療マニュアルの作成を行う等の取り組みを行ってきた。視覚聴覚二重障害の児が将来的に社会で自立するには、成長に応じて医療も成人移行が必要となる。しかしながら、視覚聴覚二重障害を呈する児が医療面で円滑に成人移行するための検討はなされてこなかったのが現状であり、視覚聴覚二重障害の児の臨床像や臨床経過、必要な医療資源の検討を行い、移行支援プログラムの構築を行った。

**A. 研究目的**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害を呈する難病においても小児から成人移行の問題があり、特に視覚聴覚二重障害のように複数科の診療および連携を必要とする場合には困難がみられる。しかしながら、視覚聴覚二重障害のある方が安心して円滑に成人移行できるようにすることは、その後の自立した社会生活を営む上でも必要不可欠である。このため円滑な成人移行のために必要なプロセスの検討を行い成人移行支援プログラムの構築を行うことを目的とした。

**B. 研究方法**

当院での診療経験や見識を元に移行支援体制と医療機関連携について検討を行い、移行支援プログラムの作成を行った。プログラムの作成を行うにあたり、視覚聴覚二重障害を呈す患児の臨床的特徴、視覚および聴覚障害の臨床経過等を確認し、成人移行が可能となる状態、時期や成人移行先に必要とされる医療的資源等の検討を行った。

**(倫理面への配慮)**

複数の視覚聴覚二重障害児の臨床経過を検討し、個人情報が出ることがないように配慮を行った。

**C. 研究結果**

視覚聴覚二重障害児の状態として、大きく3パターンに分かれ、その状態により移行可能な時期や連携可能な移行先の医療機関も異なることが判明した。移行先としては、視覚障害、聴覚障害をともに診療できる医療機関が望ましいが、患児の状態や地域の医療事情によっても移行可能な医療機関は異なる。前述の3パターンとは、①視覚聴覚二重障害以外の症状がなく発達障害も伴わない場合 ②視覚聴覚二重障害に発達障害等を伴うが全身状態には大きな問題がない場合 ③視覚聴覚二重障害の他に全身的な合併症があり、小児科から成人診療科への移行も伴う場合である。①の場合には、標準純音聴力検査が施行可能であれば、幅広く移行可能な医療機関が存在し、小児病院からの移行も中学卒業の15歳以上もしくは高校卒業の18歳以上で可能であり検討している。②の場合には、視覚障害や聴覚障害の評価として、発達段階に応じた検査方法が必要となるため、移行先は検査施行可能な医療機関に限られる。また移行可能時期も高校卒業の18歳以上の検討となる。③

の場合には、重篤な全身的合併症を伴う場合には、それに対応できる医療機関が第一選択となり、同じ医療機関で視覚聴覚の評価も可能な場合が最適となるが、視覚聴覚についての診療は他医療機関とせざるを得ない場合もある。小児病院で視覚聴覚の評価や対応が十分に行われている場合には、その診療内容を参照し移行先での診療継続が可能なことも多く、十分な診療情報提供が重要となる。

#### D. 考察

当院で診療を行っている児の臨床情報を手掛かりに必要なかつ最適な成人移行プログラムの検討、試案を行ったが、ある程度パターン化することで理解しやすい平易な案の提唱は可能であるが、視覚聴覚二重障害以外の発達や合併症の存在等、診療内容に影響する要素が児によって異なり、パターンによる試案を参照しつつ、個別の検討、移行支援体制が必要であることが実感された。

#### E. 結論

視覚聴覚二重障害児や疾患の特徴を踏まえたパターン化した移行支援プログラムを参照しつ

つ、個別の検討、支援体制の構築が必要である。

#### F. 研究発表

1. 論文発表  
該当なし
2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）  
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  
該当なし
2. 実用新案登録  
該当なし
3. その他  
該当なし

## 研究成果の刊行に関する一覧表

## 書 籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書 籍 名	出版社名	出版地	出版年	ページ
Kimitaka Kaga		Makiko Kaga Kimitaka Kaga	Landau-Kleffner Syndrome and Central Auditory Disorders in Children	Springer	Singapore	2021	
Hans J. Donkelarr, Kimitaka Kaga	Chapter 7. The auditory system		Hans J. Donkelarr	Springer	Switzerland	2020	373-407
仁科幸子	視覚器の異常	秋山千枝子、五十嵐隆、岡明、平岩幹男	小児保健ガイドブック	診断と治療社	東京	2021	p96-98
仁科幸子	角膜の先天・周産期異常、網膜の周産期・発育異常	大鹿哲郎	眼科学 第3版	文光堂	東京	2020	p111-113 p349-351
前田晃秀	障害の特性を知ろう	小澤温	障害者支援のための相談支援専門員連携ハンドブック	第一法規	東京	2021	69-77 158-163

## 雑 誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
松永達雄	小児の難聴	小児内科	52(8)	1090-1094	2020
Yamamoto N, Mutai H, Namba K, Goto F, Ogawa K, <u>Matsunaga T</u>	Clinical profiles of DFNA11 at diverse stages of development and aging in a large family identified by linkage analysis	Otol Neurotol	41(6)	e663-e673	2020
Mutai H, Wasano K, Momozawa Y, Kamatani Y, Miya F, Masuda S, Morimoto N, Nara K, Takahashi S, Tsunoda T, Homma K, Kubo M, <u>Matsunaga T</u>	Variants encoding a restricted carboxy-terminal domain of SLC12A2 cause hereditary hearing loss in humans	PLoS Genet	16(4)	E10008643	2020

Watabe T, Kanzaki S*, Sato N, Matsunaga T, Muramatsu M, Ogawa K	Single nucleotide polymorphisms in tinnitus patients exhibiting severe distress	Sci Rep	10(1)	13023	2020
<u>Matsunaga T</u>	Clinical genetics, practice, and research of deafblindness: From uncollected experiences to the national registry in Japan	Auris Nasus Larynx	48(1)	185-193	2021
<u>Kaga K</u> , Minami S and Enomoto C	Electrically evoked ABR during cochlear implantation and postoperative development of speech and hearing abilities in infants with common cavity deformity as a type of inner ear malformation.	Acta Otolaryngol	140	14-21	2020
Carlsen A, Maslovat D, <u>Kaga K</u>	An unperceived acoustic stimulus decreases reaction time to visual information in a patient with cortical deafness.	Science Report	10	5825	2020
<u>Minami SB</u> , Yamamoto N, Hosoya M, Enomoto C, Kato H, Kaga K.	Cochlear Implantation in Cases of Inner Ear Malformation: A Novel and Simple Grading, Intracochlear EABR, and Outcomes of Hearing	Otol Neurotol	42	e117-e123	2021
<u>Minami SB</u> , Oishi N, Watabe T, Wasano K, Ogawa K.	Age-related change of auditory functional connectivity in Human Connectome Project data and tinnitus patients.	Laryngoscope Investig Otolaryngol.	5	132-136	2020



Liu X, Fujinami K, Kuniyoshi K, Kondo M, Ueno S, Hayashi T, Mochizuki K, Kameya S, Yang L, Fujinami-Yokokawa Y, Arno G, Pontikos N, Sakuramoto H, Kominami T, Terasaki H, Katagiri S, Mizobuchi K, Nakamura N, Yoshitake K, Miyake Y, Li S, Kurihara T, <u>Tsubota K</u> , Iwata T, Tsunoda K; Japan Eye Genetics Consortium.	Clinical and Genetic Characteristics of 15 Affected Patients From 12 Japanese Families with GUCY2D-Associated Retinal Disorder.	Transl Vis Sci Technol.	May 11;9(6)	2	2020
Ayane Hirose, Satoshi Katagiri, Takaaki Hayashi, Tomokazu Matsuura, Norihiro Nagai, Kaoru Fujinami, Takeshi Iwata, <u>Kazushige Tsunoda</u> Affiliations expand	Progress of macular atrophy during 30 months' follow-up in a patient with spinocerebellar ataxia type1 (SCA1)	Doc Ophthalmol.	Feb;142(1)	87-98	2021
<u>Nishina S</u> , Hosono K, Ishitani S, Kosaki K, Yokoi T, Yoshida T, Tomita K, Fukami M, Saitsu H, Ogata T, Ishitani T, Hotta Y, Azuma N	Biallelic <i>CDK9</i> variants as a cause of a new multiple-malformation syndrome with retinal dystrophy mimicking the CHARGE syndrome	J Hum Genet.			2021, <a href="https://doi.org/10.1038/s10038-021-00909-x">https://doi.org/10.1038/s10038-021-00909-x</a>
Haque NM, Ohtsubo M, <u>Nishina S</u> , Nakao S, Yoshida K, Hosono K, Kurata K, Ohishi K, Fukami M, Sato M, Hotta Y, Azuma N, Minoshima S	Analysis of <i>IKBK9/NEMO</i> gene in five Japanese cases of incontinentia pigmenti with retinopathy: Fine genomic assay of a rare male case with mosaicism	J Hum Genet.			2020, DOI 10.1038/s10038-020-00836-3
Tanaka S, Yokoi T, Katagiri S, Yoshida T, <u>Nishina S</u> , Azuma N	Structure of the retinal margin and presumed mechanism of retinal detachments in choroidal coloboma.	Ophthalmology Retina.			2020 in press

Nakao S, <u>Nishina S</u> , Tanaka S, Yoshida T, Yokoi T, Azuma N	Early laser photocoagulation for extensive retinal avascularity in infants with incontinentia pigmenti.	Jpn J Ophthalmol.			2020, DOI 10. 1007/s1 0384- 020- 00768-7
堤典子、 <u>仁科幸子</u> 、吉 田朋世、横井匡、東範 行	周期性斜視 9 例の臨床像と治 療経過.	日眼会誌	124 (12)	995-1002	2020
三井田千春、 <u>仁科幸 子</u> 、石井杏奈、松岡真 未、松井孝子、吉田朋 世、横井匡、岡前むつ み、大橋智、上條有 康、山田和歌奈、相賀 直、東範行	医療機関と教育機関の連携に よる小児のロービジョンケア.	眼臨紀	13 (10)	655-661	2020
八木-小川瞳、 <u>仁科幸 子</u> 、横井匡、永井章、 阪下和美、中村早希、 東範行	ビタミン A 欠乏による眼球乾 燥症をきたしたダウン症児の 一例.	眼臨紀	13(6)	419-423	2020
飯森宏仁、佐藤美保、 鈴木寛子、彦谷明子、 堀田喜裕、吉田朋世、 <u>仁科幸子</u> 、東範行	(亜) 急性後天共同性内斜視 に関する全国調査—デジタル デバイスとの関連について—.	眼臨紀	13(1)	42-47	2020
吉田朋世、 <u>仁科幸子</u> 、 三井田千春、赤池祥 子、横井匡、東範行	Information and communication technology 機 器と斜視に関するアンケート 調査.	眼臨紀	13(1)	34-41	2020
中尾志郎、 <u>仁科幸子</u> 、 八木瞳、田中慎、吉田 朋世、横井匡、東範行	外直筋鼻側移動術を施行した 動眼神経麻痺の一例.	眼臨紀	13(2)	105-110	2020
<u>仁科幸子</u>	小児の斜視診療.	オクリスタ	93 (12)	20-28	2020
<u>仁科幸子</u>	眼疾患. 特集 遺伝情報と遺伝 カウンセリング.	小児内科	52(8)	1095-1099	2020
吉田朋世・ <u>仁科幸子</u>	斜視とスマートフォン.	オクリスタ	88(7)	21-27	2020
<u>仁科幸子</u>	デジタルデバイスと急性内斜 視.	日本の眼科	91(3)	338-339	2020
<u>仁科幸子</u>	フォトスクリーナーによる弱 視の早期発見.	保育と保健	26 (1)	102-102	2020
寺崎浩子、東範行、北 岡隆、日下俊次、近藤 寛之、 <u>仁科幸子</u> 、盛隆 興、山田昌和、吉富健 志.	未熟児網膜症に対する抗 VEGF 療法の手引き.	日眼会誌	124 (12)	1013-1019	2020

重安千花, 山田昌和, 大家義則, 川崎諭, 東範行, 仁科幸子, 木下茂, 外園千恵, 大橋裕一, 白石敦, 坪田一男, 榛村重人, 村上晶, 島崎潤, 宮田和典, 前田直之, 山上聡, 臼井智彦, 西田幸二	前眼部形成異常の診断基準および重症度分類.	日眼会誌	124 (2)	89-95	2020
Kataoka Y, Maeda Y, Fukushima K, Sugaya A, Shigehara A, Kariya S, Nishizaki K	Prevalence and risk factors for delayed-onset hearing loss in early childhood: A population-based observational study in Okayama Prefecture, Japan.	Int J Pediatr. Otorhinolaryngol	138	110298	2020
片岡祐子	特集 課題山積のわが国の乳幼児検診 先天性聴覚障害	日医師会誌	149	711-715	2020
片岡祐子	新生児聴覚スクリーニングの現状と課題	ラジオ NIKKEI 放送内容集	44	37-40	2020

令和 3年 4月 15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



次の職員の令和2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の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
- 研究者名 (所属部局・職名) 臨床研究センター聴覚・平衡覚研究部・部長  
(氏名・フリガナ) 松永達雄・マツナガタツオ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・ 医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・ 医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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) ・該当する口を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。

令和 3 年 4 月 6 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 2 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の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
- 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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和 3 年 4 月 11 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2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 臨床研究センター聴覚・平衡覚研究部 聴覚障害研究室・室長  
(氏名・フリガナ) 和佐野浩一郎・ワサノコウイチロウ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和 3 年 4 月 5 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2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の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
- 研究者名 (所属部局・職名) 耳鼻咽喉科・科長  
(氏名・フリガナ) 南修司郎・ミナミシュウジロウ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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

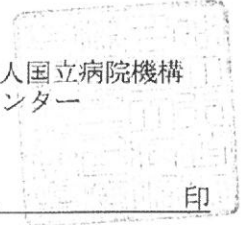
当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由: )
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関: )
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はそ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

令和 3 年 4 月 6 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2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 臨床研究センター視覚研究部・部長  
(氏名・フリガナ) 角田和繁・ツノダカズシゲ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。



令和 3 年 3 月 31 日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立研究開発法人  
国立成育医療研究センター



所属研究機関長 職 名 理事長

氏 名 五十嵐 隆

次の職員の令和 2 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の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
- 研究者名 (所属部局・職名) 病院感覚器・形態外科部 耳鼻咽喉科・診療部長  
(氏名・フリガナ) 守本 倫子・モリモトノリコ

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"/>	国立研究開発法人国立成育医療研究センター	<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"/>	国立研究開発法人国立成育医療研究センター	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和 3 年 3 月 8 日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立研究開発法人  
国立成育医療研究センター

所属研究機関長 職名 理事長

氏名 五十嵐 隆



次の職員の令和 2 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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究

3. 研究者名 (所属部局・職名) 病院感覚器・形態外科部 眼科 ・医長

(氏名・フリガナ) 仁科幸子・ニシナサチコ

#### 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 type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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 type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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。

令和 3年 4月 12日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 東京都立小児総合医療センター

所属研究機関長 職名 院長

氏名 廣部 誠一



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究

3. 研究者名 (所属部局・職名) 耳鼻咽喉科・医長

(氏名・フリガナ) 馬場 信太郎・ババ シンタロウ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和 3年 4月 12日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 東京都立小児総合医療センター

所属研究機関長 職名 院長

氏名 廣部 誠一



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究

3. 研究者名 (所属部局・職名) 眼科・医長

(氏名・フリガナ) 野田英一郎・ノダ エイチロウ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和3年4月14日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 東京都立多摩総合医療センター

所属研究機関長 職名 院長

氏名 榎山 鉄矢



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 耳鼻咽喉科・頭頸部外科・部長  
(氏名・フリガナ) 中屋宗雄・ナカヤマネオ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和3年4月14日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 東京都立多摩総合医療センター

所属研究機関長 職名 院長

氏名 榎山 鉄矢



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究

3. 研究者名 (所属部局・職名) 眼科・部長

(氏名・フリガナ) 大野明子・オオノアキコ

#### 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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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

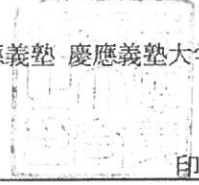
当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由: )
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関: )
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はそ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

令和 3年 3月 31日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 学校法人慶應義塾 慶應義塾大学  
所属研究機関長 職名 学長  
氏名 長谷山 彰 印



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 医学部 耳鼻咽喉科学教室・教授  
(氏名・フリガナ) 小川郁・オガワカオル

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

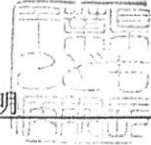
令和3年4月14日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 千葉県こども病院

所属研究機関長 職名 病院長

氏名 星岡 明 印



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究

3. 研究者名 (所属部局・職名) 医療局 診療部・診療部長

(氏名・フリガナ) 仲野敦子・ナカノアツコ

#### 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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。



令和3年4月4日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 千葉県こども病院

所属研究機関長 職名 病院長

氏名 星岡 明 印



次の職員の令和2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の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
- 研究者名 (所属部局・職名) 医療局 診療部 耳鼻咽喉科・部長  
(氏名・フリガナ) 有本友季子・アリモトユキコ

#### 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・遺伝子解析に関する倫理指針	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和3年4月14日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 千葉県こども病院  
所属研究機関長 職名 病院長  
氏名 星岡 明 印

次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 医療局 診療部・眼科・主任医長  
(氏名・フリガナ) 齋藤麻美子・サイトウマミコ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和3年3月31日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 埼玉県立小児医療センター

所属研究機関長 職名 病院長

氏名 岡 明



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究

3. 研究者名 (所属部局・職名) 眼科・科長兼副部長

(氏名・フリガナ) 神部友香・カンベトモカ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和 3 年 4 月 2 日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 北海道公立大学法人札幌医科大学

所属研究機関長 職 名 学長

氏 名 塚本 泰司



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 医学部耳鼻咽喉科学講座・教授  
(氏名・フリガナ) 高野賢一・タカノケンイチ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和 3 年 4 月 7 日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 北海道公立大学法人札幌医科大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 塚本 泰司



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究

3. 研究者名 (所属部局・職名) 医学部眼科学講座・講師

(氏名・フリガナ) 日景史人・ヒカゲフミヒト

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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

令和 3年 4月 7日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 あいち小児保健医療総合センター

所属研究機関長 職 名 センター長

氏 名 伊藤 浩明 印

次の職員の令和2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の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
- 研究者名 (所属部局・職名) 耳鼻咽喉科・医長  
(氏名・フリガナ) 江崎友子・エサキトモコ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和 3年 4月 7日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 あいち小児保健医療総合センター

所属研究機関長 職名 センター長

氏名 伊藤 浩明 印

次の職員の令和2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の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
- 研究者名 (所属部局・職名) 眼科・眼科医師  
(氏名・フリガナ) 都築欣一・ツヅキキンイチ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和 3年 4月 12日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人大阪大学

所属研究機関長 職 名 大学院医学系研究科長

氏 名 熊ノ郷 淳 印



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 大学院医学系研究科 ・ 助教  
(氏名・フリガナ) 太田 有美・オオタ ユミ

#### 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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。



令和3年4月14日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人大阪大学

所属研究機関長 職名 大学院医学系研究科長

氏名 熊ノ郷 淳 印

次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 大学院医学系研究科・寄附講座准教授  
(氏名・フリガナ) 森本 壮・モリモト タケシ

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"/>	京都大学大学院医学系研究科・医学部及び医学部 附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学系研究科・医学部及び医学部 附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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: )

令和 3 年 4 月 2 日

国立保健医療科学院長 殿

地方独立行政法人大阪府立病院機構

機 関 大阪母子医療センター

所属研究機関長 職 名 総 長

氏 名 倉 智 博 久



次の職員の令和 2 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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究

3. 研究者名 (所属部局・職名) 耳鼻咽喉科・部長

(氏名・フリガナ) 岡崎鈴代・オカザキスズヨ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・ 医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・ 医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和 3 年 4 月 2 日

国立保健医療科学院長 殿

地方独立行政法人大阪府立病院機構

機 関 大阪母子医療センター

所属研究機関長 職 名 総 長

氏 名 倉 智 博 久 印



次の職員の令和 2 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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究

3. 研究者名 (所属部局・職名) 眼科・医長

(氏名・フリガナ) 遠藤高生・エンドウタカオ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和 3年 3月 31日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 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

所属研究機関長 職 名 病院長

氏 名 瀧藤 伸英



次の職員の令和2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。

- 1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
- 3. 研究者名 (所属部局・職名) 耳鼻いんこう科・小児耳鼻いんこう科・部長  
(氏名・フリガナ) 三代康雄・ミシロヤスオ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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。

令和 3年 3月 31日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 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

所属研究機関長 職 名 病院長

氏 名 瀧藤 伸英



次の職員の令和2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の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
- 研究者名 (所属部局・職名) 眼科・主任部長  
(氏名・フリガナ) 森秀夫・モリヒデオ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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。

令和 3年 4月 12日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 公立大学法人大阪  
所属研究機関長 職名 理事長  
氏名 西澤 良記



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 大学院医学研究科・准教授  
(氏名・フリガナ) 瀬戸俊之・セトトシユキ

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 type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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 type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和 3年 4月 20日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 公立大学法人大阪

所属研究機関長 職 名 理事長

氏 名 西澤 良記



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 大学院医学研究科・教授  
(氏名・フリガナ) 新谷歩・シタニアユミ

#### 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 type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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 type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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

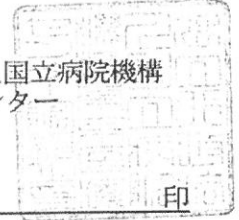
当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由: )
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関: )
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はそ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

令和 3 年 4 月 19 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2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 臨床研究センター聴覚・平衡覚研究部聴覚障害研究室・研究員  
(氏名・フリガナ) 勝沼紗矢香・カツヌマサヤカ

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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。



令和 3 年 4 月 1 4 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



次の職員の令和 2 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の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
- 研究者名 (所属部局・職名) 臨床研究センター聴覚・平衡覚研究部聴覚障害研究室・研究員  
(氏名・フリガナ) 野村耕治・ノムラコウジ
- 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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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"/>	京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

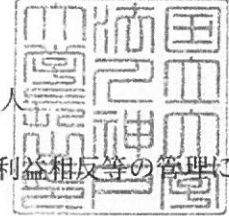
令和 3年 4月 9日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人神戸大学

所属研究機関長 職 名 学長

氏 名 藤澤 正人 印



次の職員の令和2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。

- 1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
- 3. 研究者名 (所属部局・職名) 医学部附属病院・助教  
(氏名・フリガナ) 上原 奈津美・ウエハラナツミ

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"/>	国立大学法人神戸大学	<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"/>	国立大学法人神戸大学	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

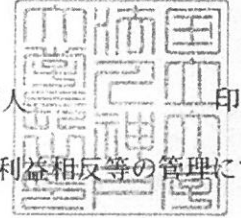
令和 3年 4月 9日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人神戸大学

所属研究機関長 職 名 学長

氏 名 藤澤 正人



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 大学院医学研究科・准教授  
(氏名・フリガナ) 中西裕子・ナカニシユウコ

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"/>	国立大学法人神戸大学	<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"/>	国立大学法人神戸大学	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

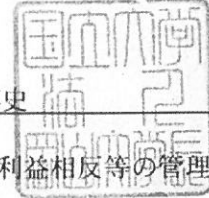
令和 3年 3月 16日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人岡山大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 横野 博史 印



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 岡山大学病院・耳鼻咽喉科・講師  
(氏名・フリガナ) 片岡祐子・カタオカユウコ

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"/>	国立大学法人岡山大学	<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"/>	国立大学法人岡山大学	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和3年3月17日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人九州大学

所属研究機関長 職名 総長

氏名 石橋 達朗 印



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 九州大学病院・耳鼻咽喉・頭頸部外科・臨床助教  
(氏名・フリガナ) 土橋奈々・ツチハシナナ

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"/>	国立大学法人九州大学	<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"/>	国立大学法人九州大学	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和 3 年 4 月 2 日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人九州大学

所属研究機関長 職名 総長

氏名 石橋 達朗



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 九州大学病院・眼科・講師  
(氏名・フリガナ) 村上祐介・ムラカミユウスケ

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"/>	国立大学法人九州大学	<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"/>	国立大学法人九州大学	<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。

令和3年4月13日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 独立行政法人  
国立特別支援教育総合研究所

所属研究機関長 職名 理事長

氏名 宍戸 和成

次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) インクルーシブ教育システム推進センター・上席総括研究員兼センター長  
(氏名・フリガナ) 星祐子・ホシユウコ

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 type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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 type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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 type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関: 独立行政法人国立病院機構東京医療センター)
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。

令和3年4月19日

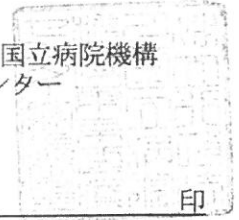
国立保健医療科学院長 殿

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2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の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
- 研究者名 (所属部局・職名) 臨床研究センター聴覚・平衡覚研究部聴覚障害研究室・研究員  
(氏名・フリガナ) 前田晃秀・マエダアキヒデ
- 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・遺伝子解析に関する倫理指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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 type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。



令和3年4月28日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 社会福祉法人 千葉県身体障害者福祉事業団  
千葉県千葉リハビリテーションセンター

所属研究機関長 職名 理事長

氏名 伊東 健司



次の職員の令和2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。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する医療および移行期医療支援に関する研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 診療部・眼科部長  
(氏名・フリガナ) 高相道彦・タカソウミチヒコ

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 type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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 type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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: )	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<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) 未審査の場合は、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。