

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 3 年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 松永 達雄

令和 4（2022）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 8

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 10

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 11

アッシャー症候群の患者に対する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 角田和繁 13

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 15

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 17

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
／国立大学法人東北大学 香取幸夫 19

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
／公立大学法人福島県立医科大学 今泉光雅 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
／国立大学法人筑波大学 和田哲郎 21

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
／獨協医科大学 深美悟 22

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
／国立大学法人群馬大学 近松一朗 23

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
／地方独立行政法人埼玉県立病院機構埼玉県立小児医療センター 浅沼聡 24

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
／地方独立行政法人埼玉県立病院機構埼玉県立小児医療センター 神部友香 25

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 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
／千葉県こども病院 有本友季子 28

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 30

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
／慶應義塾大学 大石直樹 32

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害に対する医療および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 守本倫子	34
視覚聴覚二重障害児に対する早期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	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／東京都立小児総合医療センター 馬場信太郎	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／東京都立小児総合医療センター 野田英一郎	45
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	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／東京都立多摩総合医療センター 大野明子	47
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／国立大学法人新潟大学 堀井新	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／国立大学法人新潟大学 福地健郎	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／地方独立行政法人静岡県立病院機構静岡県立総合病院 高木明	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／国立大学法人東海国立大学機構 曾根三千彦	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／国立大学法人東海国立大学機構 上野真治	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／あいち小児保健医療総合センター 江崎友子	54
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 中野裕太	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／国立大学法人大阪大学 太田有美	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／国立大学法人大阪大学 森本壮	58
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 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 新谷歩	62
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	64
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	66
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民立総合医療センター 三代康雄	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／地方独立行政法人大阪市民病院機構大阪市民立総合医療センター 鶴木則之	68

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	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 ／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	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 上原奈津美	72
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	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 ／国立大学法人岡山大学 片岡祐子	74
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
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 ／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
Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表	82

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／臨床遺伝センター 部長／センター長

研究要旨

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の確立を目的とした研究を行った。具体的には、本疾病群の移行期医療支援モデルを構築してガイドブックを作成、診療マニュアルの普及と質の向上、診療体制の構築、関連団体との連携、医療生活支援体制の確立を行った。また、本疾患レジストリへの登録とデータ解析による診療手順向上、遺伝子診断体制の確立、公開講座の開催、国際研究体制の構築、COVID-19 感染下の本疾病群の患者の課題解明と対策も進めた。これらの成果は、本難病の医療水準と患者 QOL の向上につながる。

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

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

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

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

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・准教授

香取幸夫・国立大学法人東北大学・医学系研究科・教授

今泉光雅・公立大学法人福島県立医科大学・医学部耳鼻咽喉科学講座・講師

和田哲郎・国立大学法人筑波大学・医学医療系耳鼻咽喉科・准教授

深美悟・獨協医科大学・医学部・教授

近松一朗・国立大学法人群馬大学・大学院医学系研究科耳鼻咽喉科・頭頸部外科・教授

浅沼聡・地方独立行政法人埼玉県立病院機構埼玉県立小児医療センター・耳鼻咽喉科・科長

神部友香・埼玉県立小児医療センター・眼科・科長

仲野敦子・千葉県こども病院・医療局診療部・診療部長

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

大石直樹・慶應義塾大学・医学部・准教授

守本倫子・国立研究開発法人国立成育医療研究センター・小児外科系専門診療部耳鼻咽喉科・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・小児外科系専門診療部眼科・診療部長

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

野田英一郎・東京都立小児総合医療センター・眼科・医長

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

大野明子・東京都立多摩総合医療センター・眼科・部長

堀井新・国立大学法人新潟大学・大学院医歯学総合研究科耳鼻咽喉科頭頸部外科学分野・教授

福地健郎・国立大学法人新潟大学・大学院医歯学総合研究科・眼科学分野・教授

高木明・地方独立行政法人静岡県立病院機構静岡県立総合病院・感覚機能センター・センター長

曾根三千彦・国立大学法人東海国立大学機構・名古屋大学大学院医学系研究科耳鼻咽喉科学専攻・教授

上野真治・国立大学法人東海国立大学機構・名古屋大学大学院医学系研究科頭頸部・感覚器外科学専攻・准教授

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

中野裕太・あいち小児保健医療総合センター・眼科・専門員

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視覚機能形成学・准教授

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臨床遺伝学・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医療統計学・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・耳鼻いんこう科・頭頸部外科・小児耳鼻いんこう科・診療部長
鶴木則之・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・部長

勝沼紗矢香・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・耳鼻咽喉科／臨床研究センター聴覚・平衡覚研究部聴覚障害研究室・医長／研究員

野村耕治・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・眼科／臨床研究センター聴覚・平衡覚研究部聴覚障害研究室・部長／研究員

上原奈津美・国立大学法人神戸大学・医学部附属病院・助教

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・耳鼻咽喉科・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・特任研究員

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／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・センター長／研究員

A. 研究目的

本研究の対象は先天性および若年性（40歳未満で発症）の視覚聴覚二重障害（盲ろう）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。本研究の目的は以下の4点である。

1. 本疾病群に対する移行期医療支援を確立し、普及する。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. 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、診療効果の向上につなげる。

4. COVID-19 感染が本疾病群の患者の生活に与える影響を調査し、医療・生活支援や予防対策を考案する。

以上の目的を達成することで、本疾患群に対する医療水準と患者 QOL の向上を実現する。

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。

方法

1) 移行期医療支援の確立と普及

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. 移行支援ツールとプログラムは分担研究者が課題ごとにワーキンググループを作り、各グループで決めたキーパーソンと研究代表者が中心となり、前年度に作成した原案に対する会議を開いてコンセンサスを取りつつ完成する。
- b. モデル事業は、作成した移行支援ツールとプログラムを用いて、各参加施設で実施する。
- c. 有効性や問題点を把握し、移行期医療支援の運営方法の検証のために、アンケート調査による検証、修正を行う。研究事務局（東京医療センター）で具体的項目の原案を設定し、まず各キーパーソン、続いて全分担研究者の意見を反映して、調査票を作成し、調査を実施する。
- 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。

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。

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、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、各種診療内容について、妥当性、有効性、安全性などを検討し、ガイドライン策定、改訂に役立てる。

4) COVID-19 の影響の解明と対策

- a. COVID-19 感染が患者の日常生活へ与える影響をアンケートにより調査する。そのために患者団体を通じて、患者とその家族にアンケート調査を実施する。
- b. 調査結果を基に対策を提案する

地域の患者支援施設等とのネットワーク構築、本難病の医療情報の案内窓口、療養生活施設のオンライン検索、遺伝子診断体制の整備、国際研究体制の構築も進める。

(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. 各施設で移行期医療支援を実施して、プログラムの課題発見と修正を進めた。
- c. 作成した移行期医療支援プログラムを基に、移行期医療支援ガイドブックの作成準備を進めた。
- d. 診療マニュアルを活用、検証、改訂、および学会講演、公開講座、Websiteによる普及、啓発を行った。
- e. 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の構築を進めた。
- f. 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。
- g. 医療支援と生活支援を提供する施設の案内窓口の開設、検索システムの構築、その評価を実施した。
- h. 難病プラットフォーム視覚聴覚二重障害レジストリに症例登録、解析、診療手順の向上への検討を実施した。
- i. 臨床診断に活用できる遺伝子検査・診断体制を整備した。
- j. 遺伝子検査・診断体制を実際の診療で運用し、評価した。
- k. 患者向け公開講座を開催した。
- l. 海外で先進的な医療を提供している施設と情報とアイデアの交換を行った。

- m. COVID-19 の患者の医療および生活への影響を調査した。

D. 考察

本研究において主たる検討課題である移行期医療支援についての考察を記す。移行期医療支援は、診療科にかかわらず共通する要素が多いが、それでも疾患別、診療科別の対応が必要となる。視覚聴覚二重障害の疾病群を主として診察する耳鼻咽喉科、眼科では、小児病院の場合は成人病院への転院があるが、転科はない。このため小児病院以外の移行期医療支援は自立支援ということになる。小児病院では、自立支援に加えて転院支援が必要となる。これまで、耳鼻咽喉科と眼科では小児患者の転科の必要がなかったため、移行期医療支援の理解が不足していた。今後、耳鼻咽喉科と眼科で移行期医療支援を実施するに当たっては、まず移行期医療支援の概念、意義、必要性を、担当医師が明確に認識することから開始する必要がある。このための資料も本研究において作成した。その上で、担当医師と看護師がマニュアルとツールを用いて進めることが必要であることと、その具体的な流れを理解する必要もある。

本疾病群に対する移行期医療支援では、いくつかの課題が提示された。まず、発達の遅れがある場合に、実施のタイムラインについては、自立支援と転院支援で異なる対応に落ち着いた。すなわち、自立支援では患児の発達年齢をタイムラインに当てはめて進めるが、転院支援では暦年齢で進める。これにより自立の促進効果を高めるとともに、転院の準備を効果的に進められると考えられた。原則としては、自立支援が終了後に転院支援となるが、施設の事情などからそれ以前の転院が必要な場合もあることが判明した。これに対しては、特別な配慮が必要となる。また、発達の遅れがある場合には、遅れない場合とは異なる配慮が必要となるため、プログラムにも軽度、中等度、高度の3段階の遅れの程度に分けて、記述を追加した。発達の遅れに対しては、視覚聴覚二重障害による二次的な影響も考慮する必要があり、二次的影響がある場合は発達の経過や対応に発達の遅れない患児とは異なる配慮が必要となる。また、最終的な自立のゴールも発達の遅れない患児とは異なるという認識が必要となる。

実際の運用において、両親の理解を得るための配慮、移行期医療支援の内容に対する医師と両親の共通した理解とそのための説明、コミュニケーションが困難である本疾病群におけるコミュニケーション方法での配慮、小児科のように

担当看護師がいない場合の配慮、耳鼻咽喉科や眼科という専門性が高い診療で、受け入れ先の施設に必要な検査機器などの診療機器の確認、視覚聴覚以外の障害も伴う場合もあることから、受け入れ先は複数の医療施設のネットワークを利用する可能性も考慮する必要があると考えられた。また、診察室での車椅子などの利用の可否も事前に確認しておく必要があると考えられた。

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と修正、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、遺伝子検査の運用と評価、公開講座の開催、国際研究体制の構築、COVID-19の影響の調査を進めた。

F. 健康危険情報

無し

G. 研究発表

1. 論文発表

(*責任著者)

Matsunaga T*

Clinical genetics, practice, and research of deafblindness: From uncollected experiences to the national registry in Japan.

Auris Nasus Larynx 2021; 48(2): 185-193.

Yamazawa K*, Inoue T, Sakemi Y, Nakashima T, Yamashita H, Khono K, Fujita H, Enomoto K, Nakabayashi K, Hata K, Nakashima M, Matsunaga T, Nakamura A, Matsubara K, Ogata T, Kagami M. Loss of imprinting of the human-specific imprinted gene ZNF597 causes prenatal growth retardation and dysmorphic features: implications for phenotypic overlap with Silver-Russell syndrome. *J Med Genet* 2021; 58(6): 427-432.

Isobe A, Maeda N, Fujita H, Banno S, Kageyama T, Hatabu N, Sato R, Suzuki E, Miharuru M, Komiyama O, Nakashima M, Matsunaga T, Nishimura G, Yamazawa K*.

Metacarpophalangeal pattern profile analysis for a 3-month-old infant with Feingold syndrome 2. *Am J Med Genet A* 2021; 185(3): 952-954.

Masuda K*, Masuda M, Yamanobe Y, Mizuno K, Matsunaga T, Wasano K*. Effects on cervical vestibular-evoked myogenic potentials of four clinically used head and neck measurement positions in healthy subjects. *Acta Otolaryngol* 2021; 141(8): 729-735.

Hosoya M, Fujioka M, Nara K, Morimoto N, Masuda S, Sugiuchi T, Katsunuma S, Takagi A, Morita N, Ogawa K, Kaga K, Matsunaga T*. Investigation of the hearing levels of siblings affected by a single GJB2 variant: Possibility of genetic modifiers. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2021; 149(1): 110840.

Minami S*, Yamanobe Y, Nakano A, Sakamoto H, Masuda S, Takiguchi T, Katsunuma S, Sugiuchi T, Morita N, Kaga K, Matsunaga T*. A high risk of missing congenital cytomegalovirus-associated hearing loss through newborn hearing screening in Japan. *J Clin Med*. 2021; 10(21): 5056.

Nakano A*, Arimoto Y, Mutai H, Nara K, Inoue S, Matsunaga T. Clinical and genetic analysis of children with hearing loss and bilateral enlarged vestibular aqueducts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2022; 152(1):110975 doi.10.1016/j.ijporl.2021.110975.

Yamazawa K*, Shimizu K, Ohashi H, Haruna H, Inoue S, Murakami H, Matsunaga T, Iwata T, Tsunoda K, Fujinami K. A Japanese boy with double diagnoses of 2p15p16.1 microdeletion syndrome and RP2-associated retinal disorder. *Hum Genome Var* 2021; 8(1): 46.

Masuda M, Kanno A, Nara K, Mutai H, Morisada N, Iijima K, Morimoto N, Nakano A, Sugiuchi T, Okamoto Y, Masuda S, Katsunuma S, Ogawa K, Matsunaga T*. Phenotype-genotype correlation in patients with typical and atypical branchio-oto-renal syndrome *Sci Rep* 2022; 12(1):969 doi: 10.1038/s41598-022-04885-w

Mutai H, Momozawa Y, Kamatani Y, Nakano A, Sakamoto H, Takiguchi T, Nara K, Kubo M, Matsunaga T*. Whole exome analysis of patients in Japan with hearing loss reveals high heterogeneity among responsible and novel candidate genes. *Orphanet J Rare Dis* 2022 ; 17(1):114 doi: 10.1186/s13023-022-02262-4

松永達雄*

クロマチンリモデリング因子異常症

CHARGE 症候群 In: 副島英伸、秦健一郎編集.

遺伝子医学 Mook 36 号 エピゲノムで新たな解明が進む「先天性疾患」

メディカルドゥ: 東京 2021; 151-157

松永達雄*

ワルデンブルグ症候群 In: 「小児内科」「小児外科」編集委員会 共編.

小児内科 2021 vol.53 小児疾患診療のための病態生理 2

東京医学社: 東京 2021 ; 203-205

松永達雄

外耳奇形: 大森孝一、野中学、小島博己・編集. 標準耳鼻咽喉科・頭頸部外科学

医学書院: 東京 2022 ; 52-53

松永達雄

中耳奇形: 大森孝一、野中学、小島博己・編集. 標準耳鼻咽喉科・頭頸部外科学

医学書院: 東京 2022 ; 54-56

2. 学会発表

竹内拓馬、内田育恵、土屋吉正、岸本真由子、小川徹也、藤本保志、松永達雄、植田広海
アブミ骨手術を契機に遺伝学的検査を施行した van der Hoeve 症候群例

第 122 回日本耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会
京都 2021 年 5 月 12-15 日 (E ポスター発表)

和佐野浩一郎、松永達雄、廣瀬正幸、岡崎鈴代、御任一光、近松一朗、角木拓也、高野賢一、勝沼紗矢香、大津雅秀、菅原一真、江崎友子、太田有美、矢間敬

視覚聴覚二重障害患者に関する実態調査の報告
第 31 回日本耳科学会 総会・学術講演会
東京 2021 年 10 月 13 日-16 日

喜田有未来、南修司郎、奈良清光、井上沙聡、務台英樹、和佐野浩一郎、森田訓子、加我君

孝、松永達雄、東京医療センター 耳鼻咽喉科、帝京大学 耳鼻咽喉科

Auditory neuropathy あるいはそれに類似した聴覚検査所見を呈した **MTTS1** 遺伝子変異 3 家系 5 例

第 31 回日本耳科学会 総会・学術講演会
東京 2021 年 10 月 13 日－16 日

井上沙聡、奈良清光、務台英樹、南修司郎、加我君孝、和佐野浩一郎、松永達雄、国立病院機構 東京医療センター 臨床遺伝センター、国立病院機構 東京医療センター 感覚器センター 聴覚平衡覚研究部、国立病院機構 東京医療センター 耳鼻咽喉科

当院を受診した難聴者に対する遺伝子診断と遺伝カウンセリングの現況

第 31 回日本耳科学会 総会・学術講演会
東京 2021 年 10 月 13 日－16 日

松永達雄、務台英樹、奈良清光、井上沙聡、森田訓子、黒木良子、内田育恵、阪本浩一、川崎泰士、平賀良彦、南修司郎、山本修子、和佐野浩一郎、加我君孝

若年発症型両側性感音難聴の発症後早期の臨床的特徴

第 66 回日本聴覚医学会総会・学術講演会

東京 2021 年 10 月 20 日－22 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

めまい患者における測定体位が cVEMP の結果におよぼす影響

第 80 回日本めまい平衡医学会総会・学術講演会

東京 2021 年 11 月 10 日－12 日

山澤一樹、清水健司、大橋博文、春名英典、井上沙聡、村上遙香、松永達雄、岩田岳、角田和繁、藤波芳

2p15p16.1 微細欠失症候群と RP2 関連網膜症を合併した男児例

第 44 回日本小児遺伝学会学術集会

Web 開催 2021 年 11 月 12 日－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

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 氏名 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

研究要旨

新生児聴覚スクリーニングの実施率は、東京都では現在98.9%である。これまで課題であった早期発見のしくみは完成したと言える。その後の精密聴力検査、それに続く早期補聴あるいは早期人工内耳手術による早期聴能訓練が軌道に乗りつつある。その成果は大きい。普通小学校あるいはろう学校に進学し、高いレベルの聴覚・音声・言語の獲得により、健聴児とともに歩んでいる先天性難聴児が多くなった。しかし、特に移行期医療支援の鍵となる特別な難聴遺伝子変異を呈する先天性難聴がある。それはUsher症候群で、10歳前後あるいは思春期以後に視覚障害の症状が出現する場合である。先天性および若年性の聴覚障害に視覚障害が生じることが多いためである。例として片側人工内耳手術を実施した代表的な1症例を通して、どのような移行期医療支援を考えるべきか検討したので報告する。

A. 研究目的

Usher症候群は感音難聴に網膜色素変性に伴う常染色体不顕性遺伝を伴う。①既に成人となって人工内耳手術を受けた場合の術後の生活の変化を把握することと、②先天性難聴に対して幼児期に人工内耳手術を実施して聴覚・音声・言語の獲得が良好であるが、思春期以後に視覚障害の部位症状が出現した1例について、どのような医療および移行期医療が可能か検討すること、以上の2つを目的とする。

B. 研究方法

Usher症候群による視聴覚二重障害のために成人期に人工内耳手術を実施した症例の、①人工内耳手術が片側か両側か、生活上の特徴を調べ把握する。②先天性難聴で片側人工内耳手術を受け、良好な聴覚・音声・言語を獲得し、医薬系の大学に合格したばかりの女子で、視覚障害を示唆する症状が現れ、眼科の精査で網膜色素変性症の診断を受けたばかりの1例にどのような移行支援が可能かを検討する。

(倫理面への配慮)

対象は匿名化し、東京医療センターの研究倫理規定に沿って本研究を進めた。

C. 研究結果

①Usher症候群の成人例について

網膜色素変性による重度視覚障害に高度難聴を伴った視覚聴覚二重障害の3症例を調べた。人工内耳の手術年齢は43歳（男性）、55歳（女性）、73歳（男性）である。3例とも片側人工内耳手術で生活し、移動には介助者が必要である。音声によるコミュニケーションはスムーズに可能である。手術年齢が43歳の男性は旅行が趣味で、国内・海外の旅行で観光地のサウンドスケープを楽しんでいる。55歳の女性は小説の執筆や読書、73歳の男性はパワーリフティングを若い時から現在に至るまで取り組み、県大会にも出場している。

以上の3例の特徴は、視覚聴覚二重障害というハンディキャップはあるが片側の人工内耳が社会とのつながりを維持するのに大きな貢献をしていることが判明した。

②Usher症候群の18歳女子

先天性高度難聴のために3歳の時に右人工内耳術を受けた。聴覚・音声・言語の獲得が良好で、普通小・中・高校で学び高校卒業の3月に医薬系の大学に合格した。その直後夜盲の症状を指摘され眼科の精査で網膜色素変性によるものと判明し、両親とも暗い気持ちになり、パニック状態となった。明るいとこでの視力は1.2と問題なく、医薬系の国家試験の不適合条項から視覚や聴覚の障害は撤廃されており、安心してこのまま医薬系の大学で学ぶよう移行支援をしている。

D. 考察

視覚障害者にとって、聴覚は①ラジオ、テレビなどから音声情報を得る、②会話や電話による音声コミュニケーションを実現する、③白杖により1人での移動の際の方向感覚や音源定位が実現し安全に貢献する。すなわち、視覚聴覚二重障害は①情報保障、②音声コミュニケーション、③単独の移動という3つとも失われることになる。それは心理的困難、仕事や教育を受けることの継続の困難、単独移動には介助者が必要になるなど心理面や日常生活でも社会生活でも大きな困難に直面する。本報告で取り上げた成人のUsher症候群の3例は片側人工内耳装用であるが情報保障もコミュニケーションも可能で社会生活を実現している。しかし移動は単独ではできないため白杖と介助者が必要である。もし単独での移動が可能な場合は人工内耳は両耳装用とする方が方向感が音源定位、音の移動や距離の把握に貢献しより安全であろう。

Usher症候群は3つのタイプに分類されている。

- 1) 先天性の重度難聴。視覚障害の症状は10歳前に出現
- 2) 先天性の高音域障害（中等度～高度）。視覚障害の症状は思春期以降に出現
- 3) 進行性難聴。視覚障害の症状は思春期以降に出現。

原因遺伝子は3つのタイプ、それぞれ異なることが知られている。

Usher症候群の18歳女子の場合はタイプ1)に属すると考えられる。母親によるとテニスで活躍し学校の成績もよいが、暗くなると足元の物体に気づかないためのトラブルが近年あったという。たまたま眼科の精査で網膜色素変性が見出され、暗い気持ちになりパニックになったということである。Usher症候群タイプ1であるとしても視覚障害が急速に進行するわけではない。医薬系の大学で学びつつ、耳科と眼科担当医の指導を受けながら新たな人生を勇気をもって歩むことをすすめることが移行支援そのものになると考えている。そのために定期的診察が移行支援の鍵となる。

E. 結論

Usher症候群の成人移行支援は、難聴については人工内耳装用下にすすめる。すなわち人工内耳によって①情報保障、②音声によるコミュニケーションを実現することができる。ただし③単独の移動は視覚障害の症状の重症度の影響を受けるため、眼科で定期的な検査のもとに症状のレベルを正確に評価して対処し、安全を保障する必要がある。人工内耳は両耳装用することで方向感覚が実現されるので、単独の移動の安全に貢献すると見込まれる。

F. 研究発表

1. 論文発表

加我君孝：特集Ⅱ．視覚とその周辺．視覚と聴覚．脳神経内科、2021;95(2):213-220.

加我君孝， 関口香代子，榎本千江子：視覚聴覚二重障害と人工内耳による聴覚の再獲得．JOHNS、2022;38(2):217-221.

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 氏名 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の患者が年齢を重ねることにより小児期から成人期へと成長するなかで、医療機関における対応、移行期医療を整備することにより、患者本人および家族の支援を充実させる。

A. 研究目的

視覚聴覚二重障害の患者はコミュニケーションに大きな障害を抱えているため、自身をとりまく環境の急激な変化に対応することが大変難しい。小児期から成人期へと移行する際に、患者自身の変化とともに周囲を取り巻く医療環境も変化していく必要があり、その支援を充実することは患者本人および家族にとって非常に重要である。

B. 研究方法

視覚聴覚二重障害患者の情報を収集しデータベースを構築することにより臨床情報および問題点を把握する。

移行期に関し、実際に診療を行っている医療機関からの情報を収集し整理することで診療モデルおよびプログラムの作成を行う。

(倫理面への配慮)

患者の個人情報に十分に留意して遂行する。

C. 研究結果

視覚聴覚二重障害に関する実態調査について第31回日本耳科学会学術講演会にて結果を報告し、議論を行った。

また、診療支援モデルの構築・プログラム作成においては【施設の体制の違い】グループにおいて、小児専門病院、総合病院、大学病院における体制の違いと、各施設において必要な移行期医療の取り組みについて検討を行った。

D. 考察

視覚聴覚二重障害患者およびその家族に対して必要な移行期医療に関し、研究代表者である

松永達雄を中心として、順調に研究が進行している。

E. 結論

視覚聴覚二重障害患者に関する移行期医療の整備に向けて引き続き取り組みを継続する。

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）
視覚聴覚二重障害患者に関する実態調査の報告
和佐野 浩一郎, 松永 達雄, 廣瀬 正幸, 岡崎 鈴代, 御任 一光, 近松 一朗, 角木 拓也, 高野 賢一, 勝沼 紗矢香, 大津 雅秀, 菅原 一真, 江崎 友子, 太田 有美, 矢間 敬章
第31回日本耳科学会総会・学術講演会抄録集 Page260(2021.10)

G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得
聞こえチェックシステム（特願 2021-171436）
検査結果確認用クリアファイル（特願 2022-3215）
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 氏名 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

補聴器装用児と人工内耳装用児とでの異聴傾向の共通点、相違点を示した。異聴の要因として構音様式、構音位置、フォルマント遷移部の識別困難が示唆された。

裸耳聴力70dB以上の補聴器装用児と人工内耳装用児の比較によって、異聴が改善した音、不変であった音の内容を明らかにしたことで、裸耳聴力や装用閾値だけでなく、異聴内容からも人工内耳装用を検討する際の一助となると考えられた。

A. 研究目的

Auditory-verbal法による療育を行った児を補聴器装用児と人工内耳装用児とで比較し、補聴器装用児が人工内耳を装用することでどのように異聴傾向に変化が起るかを検討した。

B. 研究方法

2010年4月から2020年3月までに富士見台聴こえとことばの教室でAuditory-verbal法による療育を終了した児を対象とし、就学前(5歳11か月から6歳10か月)に実施した単音節明瞭度検査を評価した。単音節明瞭度検査は67-S語表を用い、静寂下70dBHLで施行した。評価期間に同一児で複数の結果が得られた場合は最良の結果を分析対象とした。内耳奇形、精神発達遅滞のある児は除外した。検査結果を補聴器装用群(HA群)、人工内耳装用群(CI群)に分け、それぞれ母音、CV音節別、頭子音、後続母音の正答率を算出し、異聴マトリックスを用いて異聴傾向を分析した。また裸耳平均聴力別に補聴器装用児と人工内耳装用を比べ、異聴内容がどのように変化するかを分析した。平均聴力は補聴器装用群において単音節明瞭度と相関の強い1.2.4kHzの平均とした。

(倫理面への配慮)

倫理委員会にて審査承認されている。(R 20-009)

C. 研究結果 D. 考察

対象は補聴器装用43例、人工内耳装用46例であった。単音節明瞭度の平均正答率はHA群 77.9

±16.0%、CI群 80.5±12.2%と、個人での差が大きい結果となった。母音の正答率はHA群 92.2±14.1%、CI群 87.0±16.3%であり、両群ともuでの正答率がaと比べて有意に低かった。CV音節の正答率はHA群 76.7±16.6%、CI群 80.0±12.4%であった。CV音節の異聴を頭子音と後続母音とに分けて分析すると、頭子音の正答率はHA群 77.3±15.7%、CI群 80.2±11.9%、後続母音の正答率はHA群 93.3±9.6%、CI群 95.4±6.6%と、どちらもCV音節の異聴の大部分が頭子音によるものであった。HA群ではb, m, n, d_g, t, f, CI群ではt, s, jが全体の正答率と相関を認めた。HA群ではh, w, j, CI群ではd_g, w, jの正答率の平均が90%以上と高く、HA群ではb, r, CI群ではrの正答率が60%以下と聴取が難しい傾向があり、聴覚補償機器によって異なる傾向を認めたが、両群で正答率に有意な差は認めなかった。後続母音に関しては、HA群においてはiがaより、CI群においてはiがoより、eがa, oより正答率が有意に低かった。iはHA群で17/27(63.0%)、CI群で7/13(53.8%)と大半がuに置換した。音節別の異聴傾向は、HA群ではni→mi 42.9%、ni→N 42.9%、ne→me 42.9%、ri→ni 47.1%、ta→a 61.1%、su→ji 50.0%、ji→su 57.1%、mo→wa 44.4%、CI群ではni→mi 85.7%、ri→ni 50.0%、to→ko 55.6%、su→ji 40.0%、ji→su 40.0%、mo→wo 41.7%がみられ、他の音に比し顕著な異聴傾向を示した。これらの多くは構音様式、構音位置、フォルマントの遷移が近似していた。また、裸耳聴力別に異聴傾向を分析すると、

70dB以上の補聴器装用群 (70≤HA群, n=18) の各正答率は、単音節明瞭度67.2±16.9 %、母音87.0%±16.2 %、CV音節66.7±18.0 %、頭子音68.0±16.9 %、後続母音87.9±11.8 %とCI群方が単音節明瞭度、CV音節、頭子音、後続母音が有意に高い傾向にあった。子音別に分析すると頭子音が g, d_g, tではCI群の正答率が有意に高く、CI装用により、聴取しやすくなることが予想された。一方で正答率が50%以下であったb,rはCI群で若干正答率の上昇を認めるものの、両群で有意差は認めず改善に乏しい子音であることが示唆された。後続母音 i の正答率はCI群が有意に高かったが、eに関しては差を認めなかった。

E. 結論

補聴器装用児と人工内耳装用児とでの異聴傾向の共通点、相違点を示した。異聴の要因として構音様式、構音位置、フォルマント遷移部の識別困難が示唆された。

裸耳聴力 70dB 以上の補聴器装用児と人工内耳装用児の比較によって、異聴が改善した音、不変であった音の内容を明らかにしたことで、裸耳聴力や装用閾値だけでなく、異聴内容からも人工内耳装用を検討する際の一助となると考えられた。

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, Yamanobe Y, Nakano A, Sakamoto H, Masuda S, Takiguchi T, Katsunuma S, Sugiuchi T, Morita N, Kaga K, Matsunaga T. A High Risk of Missing Congenital Cytomegalovirus-Associated Hearing Loss through Newborn Hearing Screening in Japan. *J Clin Med*. 2021 Oct 29;10(21):5056
3. Shinden S, Suzuki N, Oishi N, Suzuki D, Minami S, Ogawa K. Effective sound therapy using a hearing aid and educational counseling in patients with chronic tinnitus. *Auris Nasus Larynx*. 2021 Jan 15:S0385-8146(21)00019-5.
4. Enomoto C, Minami S, Kaga K. EABR measurements during cochlear implantation in one-year-old, infant, child, adult, and elderly patients. *Acta Otolaryngol*. 2021 Jan;141(1):78-82.
5. 南 修司郎, 竹腰 英樹, 加我 君孝 東京医療センターにおける残存聴力のある人工内耳手術症例への取り組み 日本耳鼻咽喉科頭頸部外科学会会報 125 巻 1 号 Page24-27 2022

6. 南 修司郎. 【先天性サイトメガロウイルス感染症と難聴-診断・予防・治療-】先天性サイトメガロウイルス感染症と難聴 ENTONI 261 号 Page7-10 2021.
7. 南 修司郎. 【小児難聴を究める!】各種小児難聴の最新情報 母子感染による先天性難聴 最近の動向とフォローの実際 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 93 巻 8 号 Page608-611 2021.
8. 南 修司郎. 【"のど・はな・みみ"の内科学】耳 耳鳴 *Medicina* 58 巻 7 号 Page1044-1047 2021.

2. 学会発表 (発表誌名巻号・頁・発行年等も記入)

1. 南 修司郎 高度難聴児の診療と療育 高度難聴児の、難聴確定診断のための適切な精密聴力検査法は何か、適切な療育開始時期はいつか、人工内耳適応決定の適切な時期はいつか 第16回日本小児耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会 シンポジウム1「高度難聴児の診療と療育」 2021.7.8-9, 大阪
2. 南 修司郎, 乳幼児の適切な精密聴力検査法 第16回日本小児耳鼻咽喉科学会総会・学術講演会 モーニングセミナー 2021.7.8-9, 大阪
3. Shujiro Minami, Systematic Review of Cochlear Implantation in Children With Autism Spectrum Disorder 13th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences 2021.12.8-10, Australia
4. 石田 彩, 吉岡 英樹, 田附 松代, 南 修司郎, 発達障害と誤解されやすい聴覚障害発見のためのヒント Auditory Nueropathyに着目して 日本LD学会第30回大会 2021.12.10-12, 神奈川
5. Shujiro Minami, Speech-Perception in DHH who Received AVT in Japan 2021 AG Bell Listening and Spoken Language Symposium 2021.6.24-25 Online
6. Shujiro Minami, Employment of EABR in clinical practice on pediatric cochlear implantation. International Congress of ORL-HNS 2021 2021.4.25 Korea
7. Shujiro Minami, Monosyllabic recognition errors in children with hearing aids and children with cochlear implants 7th East Asian Symposium on Otology 2022.3.24-26 Tokyo

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

アッシャー症候群の患者に対する移行期医療支援に関する研究

研究分担者 氏名 角田和繫 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

移行期医療支援モデル構築・プログラム作成、モデル事業実施のため、東京医療センター眼科外来における遺伝性網膜疾患患者の実例を調査した。アッシャー症候群の患者（初診時15歳、最終受診時26歳）における診療状況を過去カルテを元に検証し、移行期医療の実践における問題点を検討した。

A. 研究目的

移行期医療支援モデル構築・プログラム作成、モデル事業実施のため、東京医療センター眼科外来における遺伝性網膜疾患患者における長期フォローの問題点を検討する。

B. 研究方法

東京医療センター眼科外来において長期フォローを行っている視覚聴覚二重障害患者の外来における対応内容を、過去カルテを元に後ろ向きに検証した。

(倫理面への配慮)

本研究にあたっては、ヘルシンキ宣言に基づく倫理的原則、臨床・疫学研究に関する倫理指針に関連する通知等を遵守して行った。患者の採血および遺伝子解析については患者説明書、患者同意書、同意撤回書を作成し、本研究の内容を十分に説明し、インフォームド・コンセントを得たのちに行った。また、本研究にかかわる遺伝子解析、採血等については、すでに東京医療センターの倫理委員会において厳正に審査され、承認されている。

C. 研究結果

症例はアッシャー症候群の男児で、当院初診時は15歳、最終受診時は26歳であった。

眼疾患の初発症状として、11歳時の修学旅行の「きもだめし」で初めて夜盲を自覚した。また、幼少時から中等度の難聴があった。地元の眼科にて視野障害を指摘され、15歳時に当院に紹介となった。

当院初診時は両親と共に来院した。矯正視力は両眼とも1.0と良好であった。眼底には網膜

色素変性を認め、視野検査にて求心性狭窄を認めた。アッシャー症候群が疑われたため、当院耳鼻咽喉科松永医師に依頼し、遺伝子検査を施行。USH2A変異によるアッシャー症候群の診断が確定した。

中学校、高校までは、中心視力が良好なため、授業において不自由はなかった。このため、夜盲および周辺視野障害に対する生活上の注意、対策、指導を本人、家族に対して行った。また必要に応じてロービジョン外来を受診し、夜盲、羞明に対する対策を検討した。

病名については、中学生時から「視野障害と難聴を合併する遺伝性の病気」と本人に伝えただうえで、疾患に対する理解を徐々に深め、対応、注意を行っていた。患者本人の疾患への受け入れは問題無く、家族や学校の協力も得られていたため、高校時代は勉学、スポーツを含めて特に支障なく過ごすことができた。

大学受験にあたり、網膜色素変性の病態、予後および職業の適性等について本人、家族と改めて話し合い、進路を決定する参考とした。

その結果、大学は文化系の学部に進学し、大学生活においても特段の不利益を感じることなく過ごすことができた。

就職にあたっては、現在の視覚障害レベルのみならず、職種、就職先等によって障害者への配慮が異なることを説明し、就職活動の参考としていただいた。結果的に、視覚聴覚障害者であることを前提として地方公務員として就職することができ、現在PC作業を中心とした業務を行っている。

外来通院は、大学に入学した時点で、本人のみが受診するようになり、現在は本人のみが通院している。

今回の症例は中学生からの長期フォローであり、特に、移行期医療のための眼科以外の第三者による介入は行わなかった。早期に眼科外来において、また、耳鼻科と連携して本人の障害レベルについて、両親を含めて詳しく話し合う機会を設けていた。このため、高校生の時点で本疾患の症状、予後予測等について自分自身で把握出来ている部分が多く、特段の不安もなく就職活動に対応することができた。

D. 考察

今回の症例では移行期医療のための眼科以外の第三者による介入は行わなかったが、中学生から成人にいたるまでの学校、社会における本人の対応については特段の問題が生じなかった。通院初期から両親と眼科との話し合いを持ち、また、家庭内においても本人と家族との連携が強く、このためスムーズな移行ができたものと思われる。ただし、家庭環境や本人の性格によっては、積極的な第三者による介入が必要と思われる症例も存在すると考えられた。

E. 結論

眼科外来における視覚聴覚二重障害患者の移行期医療の実践について、報告した。

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支援に関する研究

研究分担者 氏名 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、ワーキンググループ内にて基礎的検討を行った。

A. 研究目的

視覚・聴覚・肢体不自由&知的障害 重複合併児（者）の移行期支援方法を確立する

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い、取りまとめた。

(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

北海道においては札幌・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。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ため、今後の課題である。

E. 結論

以下について重点的に対策、検討が必要である。

- ①成人移行の必要性
- ② 目標となる移行の形（視聴覚と全身状態）
- ③ 支障をきたす問題の解決方法

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 氏名 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 准教授

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の患者を対象に移行期医療のガイドブックや診療マニュアルを普及・啓発し、各種データベースを利用し診断基準等の作成、改訂につなげる。

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。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等を作成する（3年目）。
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。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（全年）。診療現場で運用して、必要に応じて改訂する（全年）。
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（全年）。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、診療ガイドライン等の策定につなげる（3年目）。
4. COVID-19感染下における本疾病群の患者の課題と問題点を解明する。日常生活におけるコミュニケーションへの影響および施設や学校の状態をアンケートにより調査する（1、2年目）。

B. 研究方法

全体の計画

本研究では、以下の4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ガイドブックを作成する。
- 2) 診療マニュアルを普及・啓発する。
- 3) 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。

- 4) COVID-19感染下の患者の課題と問題点を解明する。

地域の患者支援施設等とのネットワーク構築、本難病の医療情報の案内窓口、療養生活施設のオンライン検索、遺伝子診断体制の整備を進める。

（倫理面への配慮）

対象患者にインフォームド・コンセントをしっかりと行い、個人情報を守られるよう決められた data base にのみ情報を取り込んだ。

C. 研究結果

中等度発達の遅れのある視覚聴覚二重障害児の移行期支援についてワーキンググループ内で検討し、移行期医療手順書を作成した。

D. 考察

「中等度の発達の遅れ」は、成人となった段階でも小学低学年レベルの発達であり、一般的な移行期支援の枠組みでは対応できない者であり、生物学的年齢を基準として準備を開始すべきである。

E. 結論

中等度発達の遅れがあっても、通常は視力検査や純音聴力検査が可能となっているため、検査に関しては成人医療施設への移行に大きな問題はない。しかし、検査手技や説明などにおいては、配慮が必要とされる。肢体不自由があり座位保持が困難な場合など、耳鼻咽喉科は聴力検査室への入室が困難となることもあり移行先の施設の環境確認が必要である。眼科的には肢体

不自由による、成人医療施設以降の制限はない
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
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 氏名 香取幸夫 国立大学法人東北大学 医学系研究科 教授

研究要旨

視覚聴覚二重障害の移行期医療における、家族形成に関するカウンセリングについて、班員間で討議し、課題を抽出した。

A. 研究目的

視覚聴覚二重障害患者の家族形成に関する悩みや疑問を抽出し、移行期治療に携わる治療者の対応について検討する。

B. 研究方法

視覚聴覚二重障害患者の治療者（耳鼻咽喉科、眼科ならびに臨床遺伝学の医師）が、家族形成に関するカウンセリング・支援に関して各々の治療経験を活かして討議し、に関して以下の項目に関する提言を創出する。

1. こども本人へのカウンセリングの内容
2. 保護者への説明、保護者による準備

（倫理面への配慮）

経験症例に関して討議する際に、個人情報取り扱いに粒子し、プライバシーを遵守した。

C. 研究結果

本研究の参加医師において、視覚聴覚二重障害患者の家族形成に関する患者さん本人を対象としたカウンセリングの具体的経験は乏しかったが、今までの診療経験をもち意見交換がなされ、以下の提言を創出した。

- ・家族形成に関して遺伝カウンセリングが必要である。単回では不安が残り、複数回の説明を要する
- ・遺伝性、結婚、出産に対する障害の関与について家族に伝えるだけでなく、本人から具体的な不安を聴いて相談を行い、自立を促す。
- ・疾病の進行とともに段階的に説明を要する。

・本人への結婚、出産に関するタイミングは個々の患者の希望によるが、小～中学生くらいからの介入が必要である。

・耳鼻咽喉科、眼科の医師だけでの対応は難しく、経験豊かな遺伝科の医師、ソーシャルワーカー、言語聴覚士の介入が望ましい。

D. 考察

家族形成に関するカウンセリングは発展途上にあり、近年では早期に疾病の遺伝検査をすることが多いことから、本人に対する疾病の説明と家族形成に関するカウンセリングの介入が必要であることを、早期に保護者に説明する必要性が考えられる。

E. 結論

家族形成に関するカウンセリングは、患者の将来の結婚、出産に対する不安を除いて自立を促すために、症例により小～中学生から必要である。現在では、保護者に対する説明や治療者の充実が課題としてあげられる。

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

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 氏名 今泉光雅 公立大学法人福島県立医科大学
医学部耳鼻咽喉科学講座 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、全国の患者数は約2600人と希少である。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、通常の診療方法が活用できない場合が多い。本疾病群は診療領域の狭間に位置するために組織的な研究への取り組みがなかったことより、移行期医療支援が不十分であった。

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。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等を作成する。

B. 研究方法

福島県内における本疾病群の移行期医療に関する現状調査を実施する。その後、調査された課題を集積し、ワーキンググループにて課題の解決を試みる。

（倫理面への配慮）

本調査は、本疾患群に関わる施設に勤務する医師を対象としており、倫理面での問題はな

C. 研究結果

ワーキンググループ会議で議論された内容を反映した手順書を作成した。

D. 考察

福島県のような地方においては、視覚聴覚二重障害の対象者は基本的に大学病院にて経過観察

されることが多く、施設レベルでの移行期医療支援は現状必須ではないと考えられた。

E. 結論

福島県においては、施設としての移行期医療支援は必須ではないが、対象児本人の自立を支援する活動としての移行期医療支援は必要であると

F. 研究発表

1. 論文発表
該当無し

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
該当無し
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 氏名 和田哲郎 国立大学法人筑波大学
医学医療系耳鼻咽喉科 准教授

研究要旨

視覚聴覚二重障害の難病の患者が小児医療から成人医療への移行を円滑に進めるために、社会福祉関連の情報支援をまとめ、手順書に反映した。

A. 研究目的

視覚聴覚二重障害の難病の患者が小児医療から成人医療への移行を円滑に進めるための支援を行う。

上記の目的を達成するために、社会福祉関連の情報支援をテーマとしたワークグループを結成し、情報収集、意見集約、手順書へ反映する。

B. 研究方法

視覚聴覚二重障害に対する支援が全国で最も充実していると考えられる東京都において、その中心的役割を担う東京都盲ろう者支援センターの活動をモデルに、1) どのような社会福祉が受けられるか。2) どこで情報が手に入れられるか。3) どのように情報を届けるかについて、整理する。

(倫理面への配慮)

筑波大学附属病院臨床研究倫理審査委員会の承認（R03-170）を得て研究を行った。

C. 研究結果

1) 日常生活を支える福祉サービスや生活支援として、(1)自立訓練にかかわるもの、(2)補装具・日常生活用具にかかわるもの、(3)人的支援サービスにかかわるものに整理した。

2) 市町村の障害福祉課窓口、介助員派遣事務所、地域の盲ろう者団体が挙げられた。

3) 地域盲ろう者団体、医療機関、教育機関が情報提供の場として挙げられた。

D. 考察

1) 2) について、地域差はあるものの、訓練や介助者派遣などの項目ごとに提供可能な情報を整理し、研究班のホームページ等で情報を発信することは可能と考えられた。

3) について、二重障害のために、支援サービスがあるという情報が届きにくい問題がある。盲ろう者団体、学会、盲学校・ろう学校などと連携することで、情報をより広く伝えられる可能性が示唆された。また、将来の進行が予測される疾患では、障害が比較的軽度の内に必要な情報を提供することが有効と考えられた。

E. 結論

上記の研究結果を手順書に反映した。

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

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 氏名 深美悟 獨協医科大学 医学部 教授

研究要旨

診療や療育体制も確立されていない視覚・聴覚二重障害児における自験例6例の分析を行い、障害の程度と栃木県における療育の現状を示した。

A. 研究目的

視覚・聴覚二重障害児はまれであり、診療や療育体制も確立されていない。当院における視覚・聴覚二重障害児の現状を調査し、その問題点を検討した。

B. 研究方法

1997年から2018年の23年間に当科を受診した視覚・聴覚二重障害児6例において、初診時年齢、性別、原因疾患、視覚・聴覚重症度による分類、精神発達障害の有無を評価した。

C. 研究結果

初診時年齢は0:1から5歳で、現在、1~3歳が3例、12~21歳が3例であった。男女比は7:3で男児が多かった。原因疾患は未熟児3例、Lenz眼球症2例、CHARGE連合1例であった。重症度分類は弱視聾、全盲聾33%、弱視難聴、全盲難聴17%であった。精神発達障害の程度は、重度は2例、軽度は1例、不明が3例であった。年齢の高い例では精神発達障害を有しており、補装具の使用も困難であった。低年齢の症例では視機能、精神発達の評価が未施行である。

D. 考察

視覚・聴覚二重障害児において重度難聴に対しては補聴器や人工内耳などを用いての療育が可能であるが、重度視覚障害では有用な補装具はない。一般的に障害の程度が軽度である方の療育が優先されており、重症な障害の方の療育がなされていない。栃木県でも聾学校と盲学校が

離れた場所にあり、同一施設で両方の療育を受けることは困難であった。

この現状からも二重障害に対応できる療育施設の設定が急務と思われた。また、二重障害児では精神発達障害を合併する可能性が高く、精神発達も含めた三重障害とも捉えられる。療育施設の問題だけでなく、現実に療育につなげていくことへの困難さが浮き彫りとなった。

E. 結論

視覚・聴覚二重障害児に対する療育を行うためには、多職種の協力が不可欠である。多くのデータを集計し、検討することによって、障害児のよりよい未来の確立のための一助になることができると切に思う。

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）
当科における視覚聴覚二重障害児の検討. 日本耳鼻咽喉科学会, 122, 4, 2019

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 氏名 近松一朗 国立大学法人群馬大学 大学院医学系研究科
耳鼻咽喉科・頭頸部外科 教授

研究要旨

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の診療情報を集積し、データベースに登録しその実態を把握する。また視覚聴覚二重障害患者に対する移行期医療について現状を調査し、課題の抽出および打ち合わせ会を通じて移行期医療の充実を図る。

A. 研究目的

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の診療情報を集積し、それらを基に、移行期医療モデルの構築、診療マニュアルの活用促進、原因・病態別臨床像の解明を図る。

B. 研究方法

当院の外来を受診した先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の患者の臨床データの登録を行う。

移行期医療について、担当医師およびSTから情報を収集し当院の現状を報告する。また所属するワーキンググループでの打ち合わせ会に参加する。

(倫理面への配慮)

本研究は、当施設の臨床研究審査委員会の承認を得ている。また対象となる患者に対しては説明を行い、文書による同意を取得した。

C. 研究結果

新規に1名の患者のデータを登録し、研究登録は計2名となった。

その内訳は下記の通りであった。

10歳男児と14歳女児。

遺伝子検査の結果、2名ともにチャージ症候群と診断された。

両者ともに、これまで視覚・聴覚について、別々に医療や療育を受けており、感覚器別による医療支援に対して、対象児の保護者は、断片的な相談しかできないもどかしさを感じていた。

移行期医療支援について、当院での現状について報告を行った。さらに「施設の体制の違い」

という課題グループとして打ち合わせ会を行った。

D. 考察

感覚器別ではなく二重障害として捉えた支援体制の構築や、支援者の育成が必要と考えられた。

二重障害児の移行期支援では、医師の主導のもと、各施設の体制に応じて、看護師やリハビリ職の介入も有用と思われた。

E. 結論

視覚聴覚二重障害患者の実態を把握することができた。

視覚、聴覚のみならず統合された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）

視覚聴覚二重障害患者に関する実態調査の報告 第31回日本耳科学会総会学術講演会 抄録集 p260, 2021

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 氏名 浅沼聡 地方独立行政法人埼玉県立病院機構
埼玉県立小児医療センター 耳鼻咽喉科 科長

研究要旨

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害児は、様々な合併症を併せ持つため耳鼻科、眼科が単独で診療していることはなく総合診療科、神経科などの主科を持っている。小児病院において視覚聴覚二重障害児の移行期医療支援は、耳鼻科、眼科以外の主科で概ね18歳から20歳頃検討されていることがわかった。

A. 研究目的

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害児は、担当科が耳鼻咽喉科と眼科に分かれているためそれぞれの科が担当する障害についての診療を行ってきた。また視覚聴覚二重障害児は、様々な合併症を併せ持つため耳鼻科、眼科が単独で診療していることはなく総合診療科、神経科などの主科を持っている。小児病院において視覚聴覚二重障害児の移行期支援がどのように行われているかを明らかにする。

B. 研究方法

視覚聴覚二重障害児の移行期支援の実態を埼玉県立小児医療センター電子カルテより後方視的に検討する。

(倫理面への配慮)

本研究は、埼玉県立小児医療センター倫理委員会の承認を得て行われた。

C. 研究結果

視覚聴覚二重障害児の移行期医療については、耳鼻科、眼科それぞれ単独で移行先を決定されていることはなかった。視覚聴覚二重障害児は、視覚、聴覚以外の合併症を併せ持つため、耳鼻科、眼科以外に主科を持ち、概ね18歳から20歳に主科での検討、判断により移行先が決定されていた。

D. 考察

視覚聴覚二重障害児は、当院ではこれまで耳鼻咽喉科と眼科それぞれが単独で診療を行ってきた。視覚聴覚二重障害が聴覚障害と視覚障害

を単純に足し合わせたものではないことから、本研究以降当院では耳鼻科と眼科で密接に連絡を取りながら診療を進めることができた。また移行期医療では、視覚聴覚二重障害児が視覚、聴覚以外の合併症を持ち、主となる診療科（当院では総合診療科、神経科など）で総合的な診療を受けている。それに伴って移行期医療の移行先についても耳鼻科、眼科以外の主科で概ね18歳から20歳頃検討されていることがわかった。また当院では、2019年4月以降「埼玉県移行期医療支援センター」を開設して患者さん本人が自律し、自分の病気を管理できるよう、また成人病院へスムーズに移行できるよう支援をしている。

E. 結論

視覚聴覚二重障害児は、視覚、聴覚以外の合併症を併せ持つため、耳鼻科、眼科以外に主科を持ち、概ね18歳から20歳に主科での検討、判断により移行先が決定されていた。

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 氏名 神部友香 地方独立行政法人埼玉県立病院機構
埼玉県立小児医療センター 眼科 科長

研究要旨

視覚聴覚二重障害を有する患者の移行期医療において、耳鼻科と眼科の移行時期の違いが生じることがある。円滑な移行に必要な点として、小児科、耳鼻科、眼科いずれの診療科も移行医療を意識した小児診療を行うことがあげられる。

A. 研究目的

視覚聴覚二重障害を有する難病患者に対して、耳鼻科と眼科の移行時期が異なる場合に小児医療から成人医療への移行を円滑に進めることが可能か明らかにすること

成人医療への移行の時期は全身疾患にかかわる主科に合わせる場合が多いが、疾患の状態が落ち着いている時期に行うため、診療科によってそれぞれ異なる場合もある。

B. 研究方法

複数の施設の共同研究者が自施設の経験から現状を分析し、耳鼻科と眼科の適切な移行時期に関する研究をおこなった。

成長にあわせて定期的にフォローする小児医療と成人医療の違いを踏まえて、小児科、耳鼻科、眼科いずれの診療科も移行医療を意識して小児診療を行うことが円滑な移行には必要である。

(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。

E. 結論

視覚聴覚二重障害を有する難病患者では、それぞれの診療科の疾患に対する治療を優先することから、耳鼻科と眼科の移行時期が異なる場合がある。

C. 研究結果

二重障害を有する患者は知的障害、全身疾患など重複障害を有することが多い。そのため耳鼻科や眼科主導による移行支援が行われることは少ない。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合わせて行われていることが多い。そのため、主科である小児科の移行時期に、それぞれの科も並行していることが多かった。

また、障害基礎年金に該当する場合は、20歳時に小児医療施設への相談を担当していることがある。

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

D. 考察

聴覚、視覚いずれか優位とする感覚を用いたコミュニケーション方法を活用しながら、個々の症例の自立支援、成人医療への転科支援を行う

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 氏名 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：先天性及び若年性の視覚聴覚二重障害の移行期支援手順書内に、中等度発達の遅れがある場合についての記載を作成した。中等度の発達の遅れがある場合でも、生物学的年齢を基準として移行期医療支援の準備を開始する必要がある。特に自立支援では、家族に対して自立支援の必要性を説明するだけでなく、本人（子供）に対する自立支援も重要であるが、その手順は今後の課題である。

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中で、成人となった段階でも小学低学年レベルの発達となる中等度の発達の遅れを伴う症例も少なくない。その場合は、一般的な移行期医療支援の枠組みでは対応が困難であるが、自立支援や転院（転科）支援は必要である。中等度の発達の遅れを伴う視覚聴覚二重障害における移行期医療の課題を検討し、移行期医療支援手順書内に反映させることを目的とした。

B. 研究方法

中等度の発達の遅れがある視覚聴覚二重障害児の移行期医療における問題点を明らかにするため、それぞれの障害を、眼科医と耳鼻咽喉科医で確認、共有した。

小児専門病院、大学病院の違い、肢体不自由合併による問題、なども併せて異なる医療機関に勤務する眼科医、耳鼻咽喉科医で協議した。

オンラインでの協議ののち、メールでの協議を行い、通常は12歳から開始する移行期医療支援では対応困難な移行期支援手順書に中等度の発達の遅れがある視覚聴覚二重障害児の項目を追加した。

（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

中等度の発達の遅れがある視覚聴覚二重障害児の移行期医療支援に関する課題及び方針を以下

のようにまとめた。なお、「中等度の発達の遅れ」は、成人となった段階でも小学低学年レベルの発達であり、一般的な移行期支援の枠組みでは対応できない例であるが、生物学的年齢を基準として移行期医療支援の準備を開始する必要がある。

1) 中等度の発達の遅れのある児の場合の基本的対応方針

- ・発達の目安は、中学生で小学就学時程度、高校生で小学低学年程度であり、発達検査による評価ではなく、外来診療および検査時の様子や保護者からの聞き取りなどの臨床的な評価でも構わない。

- ・視力検査、純音聴力検査など一般的な検査はほぼ可能である。

- ・眼鏡（あるいは視覚的補助具）や補聴器（あるいは人工内耳）の使用により、発達に応じた理解ではあるが、音声や文字による情報取得は可能である。

- ・視覚及び聴覚障害が重度の場合には、二次的な発達の遅れも重度となり情報習得が困難なため特別な配慮を要する。高度の発達の遅れに準ずる。

2) 転院（転科）支援に関して

12歳（中学生）～家族に対する転院（転科）支援を開始する。

15歳（高校生）～本人（こども）にも小児医療から成人医療への移行が必要であることを説明し、転院（転科）の支援を開始する。

- ・中等度発達の遅れがあっても、通常は視力検査、眼科一般検査や純音聴力検査が可能となっているため、検査に関しては成人医療施設への移行に大きな問題はない。

・しかし、検査手技や説明などにおいては、配慮が必要とされる。

・肢体不自由があり座位保持が困難な場合など、眼科的には一般的な検査には大きな支障はないことが多いが、耳鼻咽喉科は聴力検査室への入室が困難となることもあり移行先の施設の環境確認が必要である。

3) 自立支援に関して

12歳（中学生）～ 家族に対する自立支援の必要性の説明を開始する。

15歳（高校生）～ 別に作成するチェックリスト*を参考に自立支援を目指す

・自立支援の開始時期の目安は、手順書通り12歳が望ましいが、発達に応じた対応が必要である。

・成人以降のために、自分の障害（病気）と、補装具の必要性について理解し、周囲に説明できるようにする。

・*チェックリスト：中等度発達の遅れがある視覚障害児、聴覚障害児それぞれの移行期医療支援のマニュアル等は存在しないため、今後「ダウン症候群のある患者の移行医療支援ガイド」等を参考に作成予定である。

D. 考察

希少疾患である視覚聴覚二重障害であるが、先天性症例では中等度～高度発達の遅れを伴う例が少なくない。それぞれの科（眼科、耳鼻咽喉科）だけではなく、本人の必要とする医療及び支援を両科で共有する重要性がある。中等度発達の遅れを伴う場合でも、視覚障害と聴覚障害の両者が重度障害でなければ、検査や障害の理解が可能であり、移行期医療支援において自立支援や本人への転院（転科）支援が重要となることが明らかになった。

今回の協議の中で、それぞれを専門とする医師の中でも、専門外の知識や対応は理解が十分

ではないこと、施設ごと（小児専門病院、外学病院等）に対応は異なることなど、様々な課題が残存していることも浮き彫りになった。特に発達の遅れがある場合の対応は、自立支援においてチェックリストの作成等、さらなる検討が必要であると考えられる。

E. 結論

先天性及び若年性の視覚聴覚二重障害の移行期支援手順書内に、中等度発達の遅れがある場合についての記載を作成した。中等度の発達の遅れがある場合は、一般的な移行期支援の枠組みでは対応できないが、生物学的年齢を基準として移行期医療支援の準備を開始する必要がある。特に自立支援では、家族に対して自立支援の必要性を説明するだけでなく、本人（子供）に対する自立支援も重要であるが、その手順は今後の課題である。

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 氏名 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

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害児を対象に、データベース構築のための症例登録を行った。また、移行期支援のプログラム作成を行うための検討を行った。

A. 研究目的

視覚聴覚二重障害は、様々な疾患で生じうるが、原疾患は希少疾患であることが多い。希少疾患であるため、一施設では症例が限られ、聴力障害や視覚障害の経過や臨床的特徴が明らかにされていないことも多い。また、臨床像が周知されていないために、診断に到るのが困難な例も少なくない。診断後の経過観察や対応を行う際に、聴力障害や視覚障害の推移が予測できる場合には、より適切な対応を行いやすい。適切な診断や治療、対応を可能とし、他医療機関へ移行した後も一貫した適切な経過観察の継続や希少疾患の経過の把握を可能とする目的として研究を行った。

B. 研究方法

視覚聴覚二重障害を呈す希少疾患症例について、本人（小児等、自己決定困難な場合は保護者）や保護者の同意が得られた場合に、データベースへの登録を行った。データベースでは聴力障害や視覚障害の状態を主とし、情報入力を行った。

移行期支援についてのプログラム作成を行うための検討として、実際に当院（耳鼻咽喉科、眼科）における移行の状況について報告を行い、他医療機関医師との意見交換を行った。意見交換の場として、①各科（小児科、耳鼻咽喉科、眼科）での移行時期の違いについて ②社会福祉関連の情報支援 をテーマとしたワーキンググループに参加して討論を行った。

（倫理面への配慮）

研究内容についての説明書を用いて説明を行い、同意が得られた場合のみ研究参加協力を頂いた。その際、個人情報の漏洩が無いように留意した。当院倫理委員会主催の倫理講習会へ参加し倫理面の配慮を行い、研究を進めた。

C. 研究結果

視覚聴覚二重障害症例のデータベース登録は、本人（本人から同意取得困難な場合は保護者）及び保護者から承諾が得られた5症例について登録を行った。5症例の内訳は、チャージ症候群 2例、コケイン症候群 2例、原因不明 1例であった。原因不明の1例は、今回の研究参加を契機に遺伝学的検査を施行し、チャージ症候群の原因遺伝子として報告がある遺伝子変異が確認された。臨床像は他のチャージ症候群症例より軽度ではあったが、遺伝学的にチャージ症候群の診断に到った。

移行期プログラム作成のための検討では、ワーキンググループでの討論を通じて、各医療機関での現状を情報交換し、現状を把握したうえで、円滑な移行に必要な準備や適切な時期等を検討し、その結果が移行プログラムの記載に反映された。移行の時期については個人の障害の程度や合併症の有無により個別性をもって決定する必要性が示唆された。社会福祉関連の情報支援も、視覚聴覚二重障害の方にとって重要な支援であり、多方面からの福祉支援があることが確認され、移行プログラムの中に必要な情報として組み込まれることとなった。特に小児病院の場合は、年齢的に移行が必要となるが該当する場合は20歳時に提出となる年金書類の医師

意見書を作成した上で他医療機関へ成人移行すると、円滑に享受しうる社会福祉制度を受けられ安心して移行に進めることが認識された。

D. 考察

今回、原因不明とされた症例が、今回の研究参加でデータベース登録を契機に遺伝学的にチャージ症候群であることが判明した事例があり、データベース構築を進める中で、これまで原因不明とされてきた視覚聴覚二重障害症例の中に、原疾患の診断に到るケースが増加することが期待される。これまで特徴的な臨床像から、希少疾患の診断に到るのが通例であったが、今後は遺伝学的検討を組み合わせる中で特徴的臨床像は軽微な例でも診断に到る例が存在することが示唆された。データベースを構築することで、これまでの疾患概念が更に広がる可能性がある。データベース構築により、今後更に希少疾患の聴覚障害や視覚障害の詳細や経過が明らかとなることで、診断に到る症例の増加や適切な対応を受けられる視覚聴覚二重障害児（者）が増えることが十分に期待できる。

E. 結論

希少疾患が多い視覚聴覚二重障害児（者）のデータベース構築を行うことは、まだ限られた情報の中での疾患概念となっている希少疾患を正確に把握し、真の疾患概念構築にも役立つ。その結果、原因不明とされた視覚聴覚二重障害児（者）の中に、原疾患が判明し診断に至る症例の増加や希少疾患への適切な対応が可能とな

ることが期待できる。継続した対応や経過観察が必要であるが、移行期プログラムを作成することで円滑な移行を行えるようになり、視覚聴覚二重障害児（者）にとっても医療者にとっても移行の際の指針となりうる。

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）
 - ① 視覚聴覚二重障害を認めた当科小児症例の検討. 日本耳鼻咽喉科学会誌124巻4号；638頁, 2021年
 - ② CHARGE症候群当科7症例の聴覚的検討. 日本聴覚医学会 64巻5号；395頁, 2021年

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 氏名 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

視覚聴覚二重障害は単独の障害の臨床像とは明らかに異なる特徴を持ち、希少かつ診療領域の狭間に位置することや、眼科的検査にも配慮が必要となることから診療できる医療機関が限られ、小児から成人への移行期医療に難渋してきた。

しかし今回、特別な遺伝子変異により視覚聴覚二重障害を呈し、通常はその他の障害を伴わない Usher 症候群について、移行期支援の鍵があると考えた。

Usher 症候群タイプ 2 では通常、網膜色素変性症に伴い思春期以降に夜盲などの視覚症状を進行性にきたすが、聴覚障害は新生児聴覚スクリーニング検査(東京都では現在 98.9%)によって判明することが多い。

幼児期に眼科受診した兄妹 2 症例について将来的な移行期医療支援を含めた眼科医療を検討したので報告する。

また、重度の知的障害を有する症例での移行期医療についても複数の医療施設や教育機関によるワーキンググループにて議論を行った。

A. 研究目的

Usher 症候群タイプ 2 は先天性感音難聴を呈し、視覚症状は網膜色素変性に伴い思春期以降に生る。発症初期の症状としては夜盲が出現し、徐々に視野狭窄が進行し、最終的に社会的失明に至る症例が多いが、視覚聴覚以外の症状は通常は呈さない。

遺伝子検査での診断確定後、視覚症状の出現前に眼科的 follow を行ってきた 2 症例を経験し、今後の将来的な移行期医療支援を含めた眼科医療を検討した。

また、対称的に重度の知的障害を有する症例での移行期医療の可能性について、検討を行った。

B. 研究方法

遺伝子検査にて Usher 症候群タイプ 2 と診断確定診断され、眼科初診から経過を見守った兄妹 2 症例について網膜色素変性症の確定診断、将来的な移行期医療についての検討を目的とする。

(倫理面への配慮)

対象は匿名化し、千葉県こども病院の倫理規定に沿って本研究を進めた。

C. 研究結果

遺伝子検査によって Usher 症候群タイプ 2 と診断され眼科受診に至った兄妹 2 症例について調べた。

① 8歳2ヶ月男児

中等度～高度の先天難聴を持ち、6歳時に USH2A 遺伝子の 2locus に病的バリエントが確認され Usher 症候群タイプ 2 と確定診断された。6歳5ヶ月の眼科初診時、視力 VD=VS=0.6(0.7)。調節麻痺下での屈折異常なく、眼底は網膜色素調良好で、網膜色素変性に特徴的な骨小体様色素沈着は認められず、網膜血管の狭細化がわずかに認められるのみであった。

網膜色素変性の確定診断に必要な ERG は角膜電極型は覚醒下では難しいと思われ、全身麻酔下での検査は保護者の同意を得られなかったため、8歳2ヶ月時に皮膚電極型 ERG を施行。波形は消失型で、確定診断に至った。

現在は裸眼視力VD=VS=0.5程度で普通学級に通学中。

② 4歳11ヶ月女児

中等度～高度の先天難聴を持ち、3歳時にUSH2A遺伝子の2locusに病的バリエーションが確認されUsher症候群タイプ2と確定診断された。3歳1ヶ月の眼科初診時はランドルト環による視力検査は不可。兄同様、調節麻痺下での屈折異常なく、眼底は網膜色素良好で網膜色素変性に特徴的な骨小体色素沈着は認められず、網膜血管の狭細化がわずかに認められるのみであった。

4歳時には両眼ともVD=VS=1.0と良好な視力が得られた。

8歳2ヶ月時に皮膚電極型ERGを施行。

波形は同胞より良好であったが、振幅低下があり、網膜色素変性症による影響と考えられた。

2症例とも聴覚障害に対して早期から補聴器での聴覚活用を開始しており、知的発達も正常で、検査協力が比較的良好な患児であった。保護者の希望を確認しながら成長に合わせて可能な検査を行い、網膜色素変性症として矛盾がない事を伝えた。それまで耳鼻科、遺伝科による説明を複数回受けており、両親とも落ち着いて説明を受け、疾患についての理解、受け入れは良好であった。中学校卒業までは小児医療機関である当院で経過観察を行い、必要があればロービジョンケアや難病申請、盲学校での教育相談などの支援を行っていくこと、それ以降は同市の大学病院眼科の網膜変性症の専門外来への紹介が可能であることを伝えた。

現在も3-4ヶ月ごとに外来で経過を見守っており、今後の成長に合わせて10歳前後での視野検査、ERGで波形が残っていた妹については数年後のERG再検を検討している。

また、他疾患にて重度の知的障害を有する患者についての議論を行ったところ、通院は保護者主体となるため、成人期移行支援の必要性についての根本的な議論となった。

成人施設への移行を行う場合も中学校卒業や高校卒業のようなライフイベントと同時期は患者本人の精神的負担や、保護者への負担が大きくなり、可能であれば避けることが好ましいと思われる。

D. 考察

Usher症候群タイプ2は新生児聴覚スクリーニング検査によって聴覚障害が判明し、遺伝子検

査から確定診断に至って眼科受診となる症例が多い。

初診時に視覚不自由は生じていない場合が多く、眼底所見も成人の網膜色素変性症と比較し特徴的な所見に乏しく、一見正常眼底と判断されることも珍しくないため診断確定にERGが不可欠である。

しかし角膜電極型ERGは小児では協力を得るのが難しい。

保護者も確定診断に至るERGを行う決心を持つのに時間がかかるため検査は急がず、あくまでも前向きに将来のライフイベントや日常生活に備えるためと伝え、小学校低学年までであれば皮膚電極型ERGでの検査が好ましいと思われた。

また、遠方からの通院困難や学業との両立などの面からも成人施設への移行を希望される時期も様々であるため、近隣の成人期施設の情報も早期から保護者にお伝えし、希望を確認しながら定期的診察を行っていくことが移行期支援になると考えた。

E. 結論

Usher 症候群タイプ2の成人移行支援は、眼科的には未就学児は縮視力もしくはランドルト環による視力検査と定期的な眼底検査にて病態を確認し、患者の協力が得られるようになってからは皮膚電極型ERGにて網膜色素変性症の確定診断を検討することが望ましい。

将来的な成人施設への移行に向け、保護者、患者と情報を共有していくことが重要と考える。その他の疾患で重度の知的障害を有する患者については、保護者の希望や社会的背景を考慮しながら、成人施設へ以降をする場合もライフイベントと同時期は避けることが望ましい。

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 氏名 大石直樹 慶應義塾大学 医学部 准教授

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、データベースへの登録を行った。さらにそのデータベースや診療マニュアルの活用を通じて、移行期医療支援モデルの改訂を目指し、多施設間での比較検討を行うことで、問題点を検討した。

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し、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が改善されると期待される。すでに作成された難病プラットフォームへの症例の集積を通じて、移行期医療支援モデルや診療マニュアルの構築、改訂を行う。

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。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、研究グループへの報告を行い、ワーキンググループでのディスカッションを通じて、移行期医療支援モデルの問題点を抽出した。特に当院では言語聴覚士が関与する診療体制の重要性について検討した。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。さらに、より患者に近い立場で医療を展開している言語聴覚士との連携

を密にして、より具体的に支援体制を構築していくことが重要であると思われた。

E. 結論

レジストリ化を行い、移行期医療支援モデルの運用と検証を多施設間で行うことにより、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

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 氏名 守本倫子 国立成育医療研究センター
小児外科系専門診療部耳鼻咽喉科・診療部長

研究要旨

高度・重度発達障害を合併する視覚聴覚二重障害児は、複数の合併疾患のために病状が複雑であり、評価や治療に患者の協力が得られにくいこと、小児期の包括的な医療を再度成人移行において構築しなおす必要があることから、成人医療移行が困難であることが少なくない。病状が安定しているうちに早期から成人医療への移行について話し合いを行うこと、在宅医療医や行政にも関わってもらい支援を増やすこと、さらに小児期医療での情報を微細に提供することなどが必要であると考えられた。

A. 研究目的

高度・重度発達の遅れをもつ視覚聴覚二重障害児の移行期医療支援方法について検討し、提言を作成する。

B. 研究方法

視覚聴覚二重障害児は高度・重度の発達遅滞を合併している例が少なくないものの、移行医療を考える年齢に近づいていないと問題点などを列挙することが困難である。このため、今年度は高度・重度発達の遅れを有する重複障害児で移行医療を推進しているケースについて、院内の移行支援センターに確認を行い、支援内容ガイドの作成を行う。

(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

1) 成人医療施設移行支援状況

小児専門医療施設のため、20歳までの診療とし、それ以降には成人医療施設に転院を推進しているものの、必ずしも希望のところに転院ができていないわけではない。この理由として、ちょうど成人移行を検討している時期に病状が変化したり、悪化していることがあり、そのタイミングでは転院先の病院が快く受け入れてくれないことが多いということであった。このため、当センターでは10歳頃から医療施設移行についての話し合いを開始し、落ち着いている時期に在宅医療医との連携をとるようにし、そこから在宅医療医がつながっている総合病院へ症紹介されるように時間をかけて促していくことが実践されていた。（添付資料参照）

2) 移行支援と自立支援

年齢などの目標を定め、養育者に覚悟や準備をしてもらうこと、突然突き放す形にならないように併進しながら移行していくことがスムーズである。また自立支援としては、セルフアドボカシーが重要となるものの、高度の発達障害がある場合は「病院を変える」ということを理解させることが第一歩となる。

D. 考察

移行期支援がうまくいかない理由として小児神経学会では、次の4つの要因を挙げている。

- ① 多臓器に渡る複雑な症候群である
- ② 自立困難な知的障害者、医療ケアを必要とする
- ③ 成人診療科に受け皿がない場合
- ④ 患者・家族による小児期診療科・主治医への依存が強い場合

成人医療施設移行において、ある年齢になったから急に転院が可能かといわれると、様々な問題を解決しないと困難であることも少なくない。医療側からは就労や支援のための書類作成や、助言と薬物治療の継続支援のためにも、精神科・内科・心理士、精神保健福祉士、さらに各支援センターとも連携をとる必要がある。また患者からの種々の訴えには小児期の診療記録が必要となることもあるため、小児期から診ている医師との交流や包括支援が行える環境を整える必要がある。一方、家族側からは新しく担当となる成人科の医療者にも本人の状況、さらに家庭環境、小児期からの情緒の安定を保ちたいことなどなど、社会参加しながらの教育、療育を理解してもらうことを期待している。

転院の支援に際しては、病状が落ち着いている時期に在宅医療を導入し、一部の科など部分的な移行から目指していくことは一つの方法と考える。また、重度発達障害を有する児の聴力管理は難しく、成人を主に診察している医療施設では対応が困難となることもあり得る。視覚聴覚二重障害、という病態にどの

ようにかかわっていくべきなのかもわからないという事情が受け入れを困難にしている可能性は否定できない。このため、成人診療科の医師が受け入れやすいように、個人の事情にあわせた診察方法、聴力低下や視力低下が疑われるときの検査や対応の仕方を記載したマニュアルを作成し、情報提供ができるようにするのが良いと思われた。

E. 結論

視覚聴覚二重障害に高度・重度発達障害を合併している場合、病状が複雑であることから受け入れ先の病院でも対応方法がわからずに断られてしまうことが少なくない。移行先の病院への丸投げは医療者にとっても患者にとっても軋轢を生む結果となりうる。病状が安定しているうちに早期から成人医療への移行について話し合いを行うこと、在宅医療医や行政にも関わってもらい支援を増やすこと、さらに小児期医療での情報を微細に提供することが必要である。

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。）

該当なし

添付資料

【⑨高度・重度発達の遅れ】ワーキンググループ会議 議事録

開催日： 1月27日（木）19:00～

参加者：

松永、守本、岡崎、星、齋藤、高野、遠藤、山本

1) 高度・重度発達の遅れがある視覚聴覚二重障害児とは

・重度知的障害（IQ/DQ=35以下）合併児は、知的レベルは未就学児程度。成長してもそれ以上にはならないため、社会生活の自立は不可能。

・衣服着脱など生活全般の介助が必要。
・生活のほとんどを寝たきりで過ごし、移動はバギー。

・胃瘻や気管切開などの医療的ケアが必要な児も多い。

・中等度知的障害の場合は、何らかのコミュニケーションの手段を持っている状態で盲ろうに進行していくことが多いが、重度の方は大抵先天性で、コミュニケーション手段も確立していない。保護者も移行する必要があるのか、疑問や不安に思っている。

2) 各施設での実際

・大阪母子医療センター：

＜耳鼻科＞成人医療への完全移行は目指しておらず、併診となることが多い。近隣の成人の慢性期病院に入院し、緊急時は大阪母子で診るなど。（岡崎）

＜眼科＞小児眼科の人手が限られているので、状態が許す場合はできるだけ移行したいが、難しいことが多い。状態が落ち着いていることが多いので、診察間隔を1~2年おきまで開けている。その間の軽い結膜炎程度であれば近医にかかってもらっている。（遠藤）

・札幌医科大：

＜耳鼻科＞小児専門病院や地方の機関病院で見られていることがほとんど。主科は耳鼻科眼科ではなく小児科のことがほとんどで、特に寝たきりの場合、完全移行は難しく部分移行。予後や重症度に応じて人工内耳を入れることもあるが、そういうケースは成人後も一貫してその病院の耳鼻科で経過をフォローしている。耳鼻科は、コドモックルでの勤務を経験している医局員がいる関連病院の耳鼻科に紹介するなど。

＜眼科＞眼科はほぼ基幹病院にも常勤がないので、視覚聴覚二重障害児が通院できる病院は限定される。（高野）

・千葉こども病院：

＜眼科＞中学卒業までを一区切りにし、原則移行してもらっている。基本的に例外を作らない。親御さんに移行先を探してもらっている。ただし、他科は20代以降になっても千葉こどもで見ていることもある（齋藤）

・成育医療センター：

＜耳鼻科＞病院としては、成人医療への移行は必要としている。小児の専門である小児科医に成人の疾患まで診ることには無理がある。ただし、現実としては重度の合併疾患が多いと完全に成人診療科に移行は難しいことも少なくない。10歳くらいから準備を始め、成人診療科と繋がりのある在宅医を入れることで移行をスムーズに進めるなどの工夫をしている。（守本）

3) 成人医療への移行の妨げになっているもの

・多臓器にわたる複雑な症候群、自立困難など
・成人科の医師に突然引き継ぐと、20年分のカルテを読み込んで経過を把握するのは困難。
・視覚聴覚二重障害の子とどう関わって良いかわからなくて困る。

・検査は発達年齢によって変わってくる。成人の病院では成人の設備しかないため、小学生レベル程度の発達の子にはある程度対応できるが、それ以下の子達には設備も経験や技術もない。

・詳細な情報を提供してもらっていれば、炎症に対して薬を処方する程度はできると思うが、聴力や視力に変化があるような状況では、子供を普段みていない病院では結局、元の病院に戻すしかなくなるだろう。

・眼科診療では、小児特有の眼疾患だから全く成人の病院ではみられない、ということはない。患児が診察にどのくらい協力的かにもよる。

→それぞれの児のトラブルシューティングのような、こういうことがあったらこういう対応をする、というマニュアルのようなものがあると移行しやすいだろう。

4) 移行時期について

・全身の状態が落ち着いているときに移行することが重要。生直後には色々なトラブルがあり、一旦落ち着くが、思春期を過ぎるとまたプロブレムが出てくることが多い。その状態にな

ってから移行しようとするとう移行先から診療を断られることが少なくない。

- ・年をとった親が自宅で診るのが困難になり、施設に入れるなどのタイミングで移行することもある。

- ・小学校から中学校、中学校から高校などの節目は、それだけで落ち着かなくなるので、医療の移行期はそれとずらした方が良いでしょう。

- ・大体の年齢の目安を提示しておく必要はある。

5) 自立支援について

- ・重度は1歳半から2歳くらいの知的レベルのため、社会的自立は難しい。

- ・自分が困った時に人に助けをもらう、病院に行ったときに痛いなどアピールできる、診察を拒否せず受けられる、などを広い意味での自立の目標とするのが良いだろう。

- ・盲ろうの子は予測できないことへの恐怖心が強いので、今から何をされるかがわかっているだけで安心する。診察の器具を触らせる、診察の順番を説明するなど支援になる。

以上について経験と調査結果を基に話し合いが行われた。

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に対する早期ケアと
移行期医療支援に関する研究

研究分担者 氏名 仁科幸子 国立成育医療研究センター
小児外科系専門診療部眼科 診療部長

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教育機関と連携した早期ケアに取り組み、成果を情報発信した。第二に移行期医療支援に関し、中等度の遅れのある二重障害児（IQ/DQ=36～50、小学校低学年レベル）を対象として、ワーキンググループ内で討議を行い手順書を作成した。眼科的注意点について検討を加えた。

研究協力者

東 範行・国立成育医療研究センター 小児外科系専門診療部眼科 診療顧問
横井 匡・国立成育医療研究センター 小児外科系専門診療部眼科 眼科医長
三井田千春・国立成育医療研究センター 小児外科系専門診療部眼科 眼科視能訓練士
松岡真未・国立成育医療研究センター 小児外科系専門診療部眼科 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。一方、当センターでは総合診療部を中心として成人期への移行を控えた患者への対応に取り組んできた。

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特化して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。二重障害患者には高頻度に発達の遅れがあることが移行期医療の問題点である。本年度は、中等度の遅れのある児の移行期支援について、ワーキンググループ内で討議を行い、手順書の作成を目標とした。

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、昨年度から継続して、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。様々な程度の二重障害及び発達の遅れのある児のケア内容と効果を検証した。

2) 中等度の発達の遅れのある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において高頻度に発達の遅れがあることが問題である。中等度の発達の遅れ（IQ/DQ=36～50、小学校低学年レベル）がある二重障害児への対応、移行期医療支援、自立支援について、ワーキンググループ内で討議を行い、手順書を作成した。（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

昨年度から継続して、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のうち、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・発達の遅れを合併していた。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り、視覚に対するケアを継続することができている。聴覚特別支援学校、知的・医療ケア児の連携には、さらなる課題がある。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。

以上の成果に関し、第46回日本小児眼科学会総会において発表し討議を行った。**（仁科幸子、三井田千春、守本倫子、松岡真未、松井孝子、横井匡、岡前むつみ、相賀直、東範行。視覚聴覚二重障害児に対するロービジョンケア、2021.6.5）**

2) 中等度の発達の遅れのある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。

しかし、二重障害児には様々な程度の発達の遅れが高頻度に合併しており、視覚、聴覚障害

の程度とともに、発達の遅れの程度も加味した特別な移行手順が必要である。

本年度は、中等度の発達の遅れ（IQ/DQ=36～50、小学校低学年レベル）がある二重障害児への対応、移行期医療支援、自立支援について、ワーキンググループ内で討議を行い、グループとして以下の手順書を提案した。

➤眼科として特に配慮し検討すべき点を追記して提示する。

中等度の遅れのある二重障害児に対する移行期医療支援

① 中等度の遅れがある場合の対応

・発達の目安は中学生で小学就学時程度、高校生で小学低学年程度であり、発達検査による評価ではなく、外来診療および検査時の様子や保護者からの聞き取りなどの臨床的な評価でも構わない。

・視力検査、純音聴力検査など一般的な検査はほぼ可能である。

・眼鏡や補聴器（あるいは人工内耳）の使用により、発達に応じた理解ではあるが、音声や文字による情報取得は可能である。

中等度発達遅滞のある場合は、発達年齢が成人に達しても小学低学年レベルであるため、生物学的年齢を基準として準備を開始する。

➤中等度の遅れがある場合の視覚障害の評価は、障害が重篤であるほど難しい。患児の集中力を加味して、診察室に入室する前の行動を観察すること、視覚を使った行動について保護者に聴取することが重要である

➤視覚を使った行動の問診としては、光を眩しがるか、昼夜の区別ができるか、人の顔に反応するか、興味あるものに手を伸ばすか、暗い所で行動は変化するか、などが挙げられる

➤自覚的な視力検査が可能な場合であっても、弱視に対し、縞視標、色や形を使った視標、ドット視標、絵視標、ランドルト環字一つ視標を駆使して、近距離で、視野障害や眼振の影響を考慮して、両眼開放下で測定する工夫が必要である。必ず精密屈折検査を行い、屈折矯正下で視覚障害の評価を行うことが望ましい。

➤屈折矯正眼鏡の使用に際し、補聴器と併用できるタイプの眼鏡フレームの作製を指示し、装着状態を確認する必要がある。視覚障害が重度でない場合には、眼鏡装用を早期に開始することで保有視機能の活用を促せる。疾患によっては遮光眼鏡を屋内外で装着すると良い。

➤中等度の遅れがあっても、保有視機能を最大限に活用するために、拡大鏡、単眼鏡、拡大読

書器、iPadの利用を訓練していくことが重要であり、成人期への移行に役立つ。

② 移行期医療支援

・中等度発達の遅れがあっても通常は視力検査や純音聴力検査が可能となっているため、検査に関しては成人医療施設への移行に大きな問題はない。

・しかし、検査手技や説明などにおいて、配慮が必要とされる。

・肢体不自由があり座位保持が困難な場合など、耳鼻咽喉科は聴力検査室への入室が困難となることもあり移行先の施設の環境確認が必要である。眼科的には肢体不自由による、成人医療施設以降の制限はないと考える。

12歳（中学生）～

家族に対する移行期医療の支援を開始

15歳（高校生）～

こどもにも小児医療から成人医療への移行が必要であることを説明し移行期医療の支援を開始

➤移行支援に際しては、成人医療機関に対し、患児に適した眼科的検査の方法や手技について情報提供を行うと円滑に進められる。家族や本人にも、これまでの検査内容や方法を説明できるように支援する必要がある。

➤眼鏡や視覚支援のための補助具に関し、患児の社会参加や環境に合致した再選定を要する。

③ 自立支援

・自立支援の開始時期の目安は、手順書通り12歳が望ましいが、発達に応じた対応が必要である。

・成人以降のために、自分の障害（病気）と、補装具の必要性について理解し、周囲に説明できるようにする。

12歳（中学生）～

家族に対する自立支援の必要性の説明を開始

15歳（高校生）～

「ダウン症候群のある患者の移行医療支援ガイド」を参考にチェックリストを作成して、自立支援を目指す

➤中等度の遅れがある場合でも、視覚障害の程度に応じた自立支援を行うことで、社会参加を促すことは十分に可能であるが、周囲の理解と協力が不可欠である。

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、二重障害児に対しても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。引き続き、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。

中等度の遅れのある二重障害児に対し、ワーキンググループ内で十分な討議を行い、手順書を作成できた。今後、参考となるチェックリストを作成して運用するとともに、個別のケースに関して移行期支援の実証を行っていく必要がある。

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。

中等度の遅れのある二重障害児に対し、ワーキンググループにて移行期医療支援の手順書を作成した。視覚障害の程度に応じた注意点を検討した。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. Tachibana N, Hosono K, Nomura S, Arai S, Torii K, Kurata K, Sato M, Shimakawa S, Azuma N, Ogata T, Wada Y, Okamoto N, Saito H, **Nishina S**, Hotta Y. Maternal uniparental isodisomy of chromosome 4 and 8 in patients with retinal dystrophy: *SRD5A3*-congenital disorders of glycosylation and *RPI*-related retinitis pigmentosa. *Genes* 2022, 13, 359. <https://doi.org/10.3390/genes13020359>
2. Hayashi S, Suzuki I, Inamura A, Iino Y, Nishitsuka K, **Nishina S**, Yamashita H. Effectiveness of the Spot Vision Screener in screening 3-year-old children with potential amblyopia in Japan. *Jpn J Ophthalmol.* 2021, 65(4):537-545. DOI 10.1007/s10384-021-00823-x
3. **Nishina S**, Hosono K, Ishitani S, Kosaki K, Yokoi T, Yoshida T, Tomita K, Fukami M, Saito 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>

4. 松岡真未、仁科幸子、三井田千春、松井孝子、吉田朋世、林思音、横井匡、塚本桂子、伊藤裕司、東範行. 6か月以下の乳児に対する Spot Vision Screener の使用経験. 眼臨紀 15 (1): 42-46, 2022.
 5. 仁科幸子. 乳幼児期における視覚スクリーニングの重要性. 小児保健研究 80(6): 701-705, 2021.
2. 学会発表
1. Nishina S. Child that failed vision screening in school--what next? Invited speaker of the Symposium "What not to miss in pediatric ophthalmology and strabismus". 36th APAO Congress, virtual, 2021.9.9
 2. Nishina S. The current trend of vision screening for young children in Japan. Invited speaker of the Hillrom Symposium. 36th APAO Congress, virtual, 2021.9.5
 3. 古味優季、仁科幸子、森川葉月、檜塚絵美、吉田朋世、林思音、横井匡、東範行、寺島慶太、羽賀千都子、義岡孝子. 発達白内障に網膜芽細胞腫を合併した一例. 第47回日本小児眼科学会総会, 東京, 2022.3.19
 4. 東範行、仁科幸子、横井匡、吉田朋世、宮坂実木子、植松悟子. 乳幼児の虐待による頭部外傷 (abusive head trauma: AHT) の広角眼底撮影による眼底所見. 第60回日本網膜硝子体学会総会, 東京, 2021.12.5
 5. Yokoi T, Sakata K, Morikawa H, Yoshida T, Hayashi S, Nishina S, Azuma N. Surgery for proliferation in familial exudative vitreoretinopathy with retinal folds. Distinguished Papers Symposium, 第60回日本網膜硝子体学会総会, 東京, 2021.12.3
 6. 仁科幸子. 視覚検査の課題～屈折検査導入に向けて. オンデマンドセミナー3歳児健康診査の視覚検査～スクリーニングの精度向上のために～. 第62回日本視能矯正学会, 2021.12
 7. 仁科幸子. 3歳児健診における屈折検査導入に向けて. フェアウェルセミナー1子どもたちの眼を守ろう!～日本眼科医会の取り組み～. 第75回日本臨床眼科学会, 福岡, 2021.10.31
 8. 堀田喜裕、細野克博、倉田健太郎、彦谷明子、才津浩智、緒方勤、東範行、仁科幸子、佐藤美保. 片眼性イソダイソミーによる早期発症網膜ジストロフィーの2例. 第75回日本臨床眼科学会, 福岡, 2021.10.31
 9. 仁科幸子、寺崎浩子、堀田喜裕、不二門尚、永井章、東範行. 乳幼児期に重篤な視覚障害をきたす難病の全国調査. 第75回日本臨床眼科学会, 福岡, 2021.10.28
 10. 森川葉月、仁科幸子、吉田朋世、檜塚絵美、林思音、横井匡、富田香、東範行. 脈絡膜新生血管をきたしたダウン症児の一例. 第75回日本臨床眼科学会, 福岡, 2021.10.28
 11. 仁科幸子. 感覚器障害を伴う全身疾患. シンポジウム2 感覚器疾患の遺伝子診断最前線. 日本人類遺伝学会第66回大会 第28回日本遺伝子診療学会大会 合同開催, 2021.10.14
 12. 松岡真未、仁科幸子、三井田千春、松井孝子、吉田朋世、横井匡、伊藤裕司、塚本桂子、東範行. 6か月以下の乳児に対する Spot Vision Screener の使用経験. 第77回日本弱視斜視学会総会, 2021.7.2
 13. 飯森宏仁、仁科幸子、吉田朋世、木村亜紀子、稗田牧、森本壮、佐藤美保. 後天共同性内斜視とデジタルデバイス使用に関する多施設前向き研究の登録状況. 第77回日本弱視斜視学会総会, 2021.7.2
 14. 仁科幸子. SVS による眼異常の検出と精密検査. ランチョンセミナー SVS の活用! 小児科医との連携. 第77回日本弱視斜視学会総会, 2021.7.3
 15. 仁科幸子. 教育講演: 乳幼児期における視覚スクリーニングの重要性. 第68回日本小児保健協会学術集会, web, 2021.6
 16. 仁科幸子. 小児のデジタルデバイス障害. 第33回日本小児眼科学会講習会, 2021.6.6
 17. 仁科幸子. 小児緑内障の早期発見と診断. イブニングセミナー小児緑内障の治療戦略. 第46回日本小児眼科学会総会, 2021.6.4
 18. 藤野貴啓、松下賢治、橋田徳康、河嶋瑠美、仁科幸子、吉岡華子、野島聡、西田幸二. 角膜混濁により診断に苦慮した若年性黄色肉芽腫による牛眼の1例. 第46回日本小児眼科学会総会, 2021.6.5
 19. 仁科幸子、三井田千春、守本倫子、松岡真未、松井孝子、横井匡、岡前むつみ、相賀直、東範行. 視覚聴覚二重障害児に対するロービジョンケア. 第46回日本小児眼科学会総会, 2021.6.5
 20. 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
 21. 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
- 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 氏名 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入手する。（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（ファイファー症候群、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ある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

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ス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

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 氏名 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）。全国のお患者数は約2600人と希少である^{1,2)}。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

データベース登録症例のデータを今後解析し、移行期医療の改善へつなげたい。

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 氏名 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移行期医療支援の手順書を作成した。

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。

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。

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し、移行期医療支援の手順書を作成する。

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必要な、移行期医療支援の手順書を作成した。手順書によって移行しやすい体制を整備することが可能となる。

(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。

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

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医療支援の手順書を作成した。

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

D. 考察

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 氏名 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

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害難病に対する医療および移行期医療支援について、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し、問題を協議する。移行医療の進め方についてガイドブックの原案を班ごとに作成する。

（倫理面への配慮）

臨床情報を直接利用することはない。

C. 研究結果

患者から遺伝子検査を含め将来の家族計画について相談を受けた場合の対応を協議した。

実際には、患者が病名や病態を把握していなかったり両親が告知を望まなかったりするケースもいまだにあり、遺伝子検査や家族計画の話に至らないことが多いことがわかった。

患者や家族の訴えに精通しているのは、視能訓練士や検査技師、看護師であるという意見も多かった。

D. 考察

移行医療を進めるためには、患者本人が病名や病態を把握し、自分のこととしてとらえることがまず必要であり、主治医が両親への説明も含め情報開示の役割を担うべきであると思われた。

E. 結論

移行医療の勧め方についてのガイドブックの原案が作成された。

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

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 氏名 堀井新 国立大学法人新潟大学・大学院医歯学総合研究科
耳鼻咽喉科頭頸部外科学分野 教授

研究要旨

希少な疾患である先天性および若年性の視覚聴覚二重障害を持つ症例を多施設で蓄積し支援に対する知見を共有することで、これらの疾患に対する医療および移行期医療支援を確立・普及させる。

A. 研究目的

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害は症例数が少なく、特に保護者が大きな役割を果たす小児期から、患者本人が主体となる成人期への移行に当たっての知見が乏しい。本研究では多施設で症例を蓄積し、さらに共通の支援方法を討議することで、これらの症例に対する支援を確立することを目的とした。

B. 研究方法

本施設を受診した視覚聴覚二重障害症例について、共通のプラットフォームを用いてレジストリ登録する。さらに、関連各科で支援に対する議論を行い、移行期医療の支援マニュアルを順次作成する。

(倫理面への配慮)

当該症例については、倫理審査の結果に基づき説明を行い同意を得た上で研究への登録をおこなった。

C. 研究結果

当院眼科と連携し、新たに2例の視覚聴覚二重障害症例を登録した。1例は遺伝子検査を行い原因と思われる変異が検出されたため、それに従って他科と連携した医療・支援を行った。また、移行期医療の手順書を作成するために社会福祉関連のワーキンググループに参加し、議論を行った。

D. 考察

眼科と連携することで、従来埋もれてしまっていた視覚聴覚二重障害症例を再精査し、適切な支援を行うことができた。ワーキンググループで議論を行うことで、他施設の状況を知ることができ、移行期医療の体制を共有する道筋ができた。

E. 結論

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害は希少であるが、多施設で共同することにより個々の経験に頼らずに適切な医療・支援体制を築くことが可能である。引き続き本研究を継続し、よりよい支援体制を確立したい。

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。）

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 氏名 福地健郎 国立大学法人新潟大学 大学院医歯学総合研究科
眼科学分野 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ゲノム情報を含む臨床情報を集積し、本障害の原因となる疾病群の分布とその自然歴、病因疾患別の年齢に応じた診療とその結果についての検証と評価を行い、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。

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に貢献する。

B. 研究方法

臨床情報とゲノム情報を共有し、本障害の原因となる疾病群の分布とその自然歴、病因疾患別の年齢に応じた診療とその結果についての検証と評価を行う。

(倫理面への配慮)

C. 研究結果

今年度はある症例が希少疾患であるアルストレム症候群であることが判明した。

D. 考察

アルストレム症候群は絨毛不全症であり、網膜色素変性の他に難聴・糖尿病・肥満などを伴う。

E. 結論

本研究を通して希少疾患の発見が可能である。

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 氏名 高木明 地方独立行政法人静岡県立病院機構
静岡県立総合病院 感覚機能センター センター長

研究要旨

著者は静岡県立総合病院の感覚器センター長の他に、2020年に設置された移行医療部長として、県立こども病院の心疾患術後の成人を受け入れるべく、成人先天性心疾患外来に関与している。県立総合病院と県立こども病院は同じ静岡県立病院機構に属しており、移行医療連携が比較的容易と思われるが、2つの病院の設立以来の文化の差、患者の医療に対する期待度の差、などよりスムーズな移行は必ずしも容易ではない。移行医療の成人医療としての受け入れの立場から、問題点を考察した。

A. 研究目的

県立こども病院に令和3年4月に移行期医療支援委員会、ならびに成人移行外来センター設置がなされ、成人医療を担うべく静岡県立総合病院とのスムーズな連携が期待されたが、現実には両者の体制のずれが見られた。移行医療部長、静岡県移行期医療推進協議会委員としての経験から問題点を考察した。

B. 研究方法

報告、見聞例からの考案。

(倫理面への配慮)

なし

C. 研究結果

1. 小児診療と成人診療の違いへの対応が必要

1) 専門知識

小児疾患（原疾患）の診療は成人施設ではわからない

成人疾患（加齢に伴い発症する悪性疾患、生活習慣病など）の診療は小児施設ではわからない

2) 患者の診療時間

成人施設では1人の患者の診療時間が長い

成人施設では1人の患者の診療時間が短い

3) 診療期間

成人施設では落ち着いた患者は開業医へ紹介する

開業医は難病診療がわからないので受けてくれない

4) 成人施設では複数の専門科別施設にわかれる
患児に合った成人施設を探す紹介元医師の負担が大きい

D. 考察

こども病院と成人対象の病院ではそもそも対象患者、疾患の相違から、施設の構造、職員数、診療科、母子の支援体制など病院そのものの文化が異なる。当然、患者側からはそれが見えていない。多くの場合、前段で述べたような差があって、こども病院の対応の方が手厚いので成人病院移行後に同様の医療を期待する患者の要望に応えることが難しい。このことは患者のみならず、送り出すこども病院医師もまた、十分に成人対象の病院の状況が理解できているとは言い難い。具体的には一般に成人対象の病院では疾病は臓器単位で看られ、こども病院の様に発達を含め、全人的対応ができる診療体制、科目体制になっていないので、保護者、児への全人的対応がむづかしい。また、成人病院では病状の落ち着いた患者は病診連携で開業医に経過観察を依頼することが通例であるので、移行医療の対象に上がる比較的落ち着いた患者は忙しい成人病院の対象ではない、という認識がある。逆に落ちていない患者を引き継げる医療水準を持ち合わせていないこともある。そのため、年齢的に移行医療対象児であっても病態が不安定であるとか、あるいは保護者の希望からそのまま、小児病院に留まる例もある。今後、患者、医師、社会の側面からの移行医療への理解、意識改革が必要と感じる。

E. 結論

- ・移行期医療推進は望ましい流れであるが、そのスムーズな移行のための環境は未整備である。
- ・医療、患者、社会的支援体制を含めた地道な努力が行政とともに必要。
- ・診療科目によっては小児から成人まで診療可能な科もあるが、先天性心疾患をはじめとする先天性疾患を全人的に診察できる成人病院医師は少ない。診療科の特質を考慮した体制整備を。

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 氏名 曾根三千彦 国立大学法人東海国立大学機構
名古屋大学大学院医学系研究科耳鼻咽喉科学専攻 教授

研究要旨

データ移行期医療支援の現状調査に回答し、データ登録症例の収集に務めた。班会議での情報共有後、移行期医療支援に対する地域の特徴の違いについて、複数の施設と議論を行い所属地域の現状と問題点の理解を深めた。該当する視覚聴覚二重障害疑い例の把握、診断、登録に努めた。

A. 研究目的

視覚聴覚二重障害の難病に対する医療向上のため、小児医療から成人医療への円滑な移行の支援（移行期医療支援）に関する実施可能な体制と手順の構築、実施し、その状況を調査・検証すること。

B. 研究方法

当院耳鼻いんこう科外来を受診された視覚聴覚二重障害疑い例の把握、診断、登録と、当院で行われている移行期医療支援体制の調査を行う。

(倫理面への配慮)

本研究は名古屋大学医学部生命倫理審査委員会の承認を得て、その方針のもとに行った。

C. 研究結果

症例登録については、他院で診断がつかなかったアッシャー症候群を遺伝子検査にて診断したが、本研究への承諾は得られなかった。当院において摂食的に移行期医療支援体制を導入している診療科はなかった。

D. 考察

都市部に該当する愛知県は、小児に特化した診療施設と小児および成人をともに扱う複数の

大学病院があり、移行期医療支援の必要性を感じる機会が少なく思われた。視覚聴覚二重障害例の登録が難しい背景として、特に大学病院での眼科および耳鼻いんこう科の診療科間での積極的な情報共有がなされていないことが影響していると考えられた。

E. 結論

診療科の垣根を超えて視覚聴覚二重障害症例の情報共有とその対応について協議する場の設置と、病院全体としての移行期医療支援の理解と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

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 氏名 上野真治 国立大学法人東海国立大学機構
名古屋大学大学院医学系研究科頭頸部・感覚器外科学専攻 准教授

研究要旨

視覚聴覚二重障害のデータベースの解析、活用を行った。この解析をもとに市民公開講座にて疾患についての説明を行った。また移行期医療の支援について、ワーキンググループに参加して支援の指針を作成した。

A. 研究目的

視覚聴覚二重障害患者の病態の進行の把握し、効率的な移行期医療の支援を目指す。

態の周知は、患者がどの施設を利用すればよいかについて情報提供を行うこと、また各組織間での交流に繋がり有用と考えられた。

B. 研究方法

名古屋大学眼科通院中の視覚聴覚二重障害患者を症例登録しその臨床所見を把握する。またワーキンググループに参加してその知見に基づいた指針を作製する。

E. 結論

視覚聴覚二重障害についてはまだ不明なことが多く今後も多くの症例の臨床情報を解析する必要がある。また、患者、支援施設、医療機関の連携が大切である。

(倫理面への配慮)

患者にはインフォームドコンセントを行い不利益や危険性について説明を行い、同意を得た。

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

C. 研究結果

2名の症例登録されている患者についてその臨床所見について治験を得た。二人とも人工内耳の手術をうけ、聴覚は比較的保たれていること、視野に関してもまだ狭窄の程度は軽かった。その知見をもとに市民公開講座で疾患について発表を行った。またワーキンググループに参加して小児期から成人への移行期に関しては眼科では、引継ぎの問題点が少ないことを報告した。

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

D. 考察

視覚聴覚二重障害患者の病態は様々であることが分かった。今回検討した症例は比較的軽症と考えられた。また、市民公開講座などによる病

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 氏名 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

視覚聴覚二重障害症例を検討し、移行期支援に必要な事柄を整理、手順書の作成を行なった。

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、医療側が行うべき体制を整理し手順書をまとめ、指針を作成する。

B. 研究方法

視覚聴覚二重障害症例を把握し、可能な場合は指定難病データベースへ登録、病歴を調査した。前年度に得た基礎資料を元に移行期における眼科、耳鼻咽喉科の問題点を検討し、明らかにした。

(倫理面への配慮)

京都大学大学院医学研究科・医学部及び医学部附属病院の医の倫理審査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

成人医療で行われる各種検査が可能にならないと移行ができず、それは精神発達レベルに左右される。発達のレベルに分けて検討することで、移行期支援の手順を整理することができた。検査が可能となる時期は眼科・耳鼻咽喉科で大きな差はなかった。

D. 考察

精神発達レベルにより可能な検査が異なる。発達の遅れが軽度内であれば、通常の移行ができると考えられ、医療者が先を見据えた診療を

行うことが重要である。まずは検査の移行を行い、ついで患児自身と保護者の自立支援を行う必要がある。

E. 結論

様々な観点から移行期支援を考える必要があり、精神発達レベルに応じて移行期支援を検討、手順書の作成を行なった。

発達レベルが正常から軽度の遅れの場合は通常の移行を行なっていく。中等度の遅れの場合は一般的検査は可能となるが、発達に応じた自立支援が必要であり、チェックリストを参考とする。高度の遅れの場合は一般的検査や社会的自立は困難であり、個々に合わせた自立支援が必要である。移行期時期を予め提示し、移行先を決定することが望ましい。

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

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 氏名 中野裕太 あいち小児保健医療総合センター
眼科 専門員

研究要旨

診療や療育体制も確立されていない視覚・聴覚二重障害児における自験例7例の分析を行い、障害の程度愛知県における療育の現状を示した。

A. 研究目的

視覚・聴覚二重障害児はまれであり、診療や療育体制も確立されていない。当院における視覚・聴覚二重障害児の現状を調査し、その問題点を検討した。

B. 研究方法

当院通院中の視覚・聴覚二重障害児7例において、初診時年齢、性別、原因疾患、視覚・聴覚重症度による分類、精神発達障害の有無を評価した。

C. 研究結果

CHARGE症候群の症例では難聴とコロボーマの合併を認めたが、視力は症例によって良好なものもあった。

D. 考察

二重障害の程度によって盲学校や聾学校への案内など、自立に向けた支援が必要と考えられた。

E. 結論

精神発達遅滞も伴っていることも多く、家族のサポートも不可欠である。多職種による支援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（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 氏名 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・頭頸部外科 助教

研究要旨

視覚聴覚二重障害を持つ児の移行期医療を支援するための手順書を作成した。こどもが自分で自分の状況を医療者に話せるようになることが重要である。中学生の時期は準備期間、高校生の時期は具体的な行動目標に沿って進めていく。正常発達～軽度発達遅滞のこどもでは高校を卒業する時期には自立し、成人医療に移行できるようにするのが目標であるが、発達遅滞の程度によって個々の例で柔軟に考える必要がある。

A. 研究目的

視覚聴覚二重障害を持つ児の移行期医療を支援するための手順書を作成することを目的とする。移行期支援には自立支援と転院（転科）支援がある。すなわち、こどもが自立して健康管理が出来るようになるための支援すること、こどもとその家族が不安なく小児医療から成人医療に以降できるように支援することである。

B. 研究方法

自立支援については生物学的年齢（＝法的年齢、暦年齢）ではなく、発達年齢に応じて支援方法、手順を考える必要がある。当科では正常発達～軽度発達遅滞に分類されるこどもの移行期医療支援の手順について考えた。

当施設は小児の専門施設ではなく大学病院という性質上、転院ではなく小児を専門に診る外来から一般外来への移行となるため、そのために必要な条件を考えた。

（倫理面への配慮）

C. 研究結果

視覚聴覚二重障害をもつ患者の医療では、医師、看護師、視能訓練士、言語聴覚士、医療ソーシャルワーカー、臨床心理士、薬剤師といった医療者が関わる。移行期医療を進めていく上で中心的役割を担う職種は施設によって異なると考えられるが、当院では言語聴覚士が担うのが現実的である。

まず事前に保護者に移行期医療について医師から説明し、同意を得る。こどもが自分で自分の状況を医療者に話せるようになることが重要で、そのためには自分の病気を理解していることが必要である。12歳～15歳（中学生）の時期から準備を始める。この時期は家族が同席せずにこどもだけで診察をする機会を設けるようにすることで、自分で考える力を養う。

15歳～18歳（高校生）の間に以下の行動目標が達成できるよう支援していく。行動目標の6つの柱として、①自分の健康状態を説明する。②自ら受診して健康状態を説明し服薬を自己管理する。③さまざまな不安や危惧を周囲の人に伝えサポートを求める。④生活上の制限や注意事項、趣味などを含めたライフスタイルを管理する。⑤自らの身体の力に合った就業形態の計画を立てる。⑥妊娠の疾患への影響、避妊の方法も含めた性的問題を管理する。

こどもに移行日記を書いてもらうことで自ら考える機会を作る。保護者による自立支援も必要であり、保護者にはチェックリストを用いることで達成状況が分かるようにする。

高校を卒業するときには自立できていることが目標であるが、個々の例で柔軟に対応することが望ましい。

正常発達～軽度発達遅滞のこどもについては、当院での一般外来への移行（成人医療への移行）の条件としては、成人と同様の聴覚検査が出来ることが必要である。自立が完了してい

なくても、診療は一般外来に移行する場合もある。

D. 考察

軽度発達遅滞では、成人になっても概念的・社会的・実用的領域において何かしらの支援を要するが、一般的な視力検査、聴力検査などは可能である。正常発達～軽度発達遅滞の児への自立支援は、一般的な枠組みでの対応となる。視覚障害・聴覚障害が重度である場合は、二次的な発達の遅れとなりうるため情報取得に配慮を要する。

医療者だけでなく、こども本人、保護者も移行期医療を理解し、計画的に進めていくために、手順書を作成して活用することは有用であると考ええる。

E. 結論

視覚聴覚二重障害の特徴を考慮して移行期医療を支援するための手順書を作成した。

F. 研究発表

1. 論文発表

当院での小児人工内耳手術～術前術後の療育を含めたトータルマネジメント 小児耳鼻科 2021; 42(3):276-280

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

当院での小児人工内耳手術～術前術後の療育を含めたトータルマネジメント（第16回日本小児耳鼻咽喉科学会イブニングセミナー）
13q-症候群の小児に対し人工内耳埋込術を施行した2例（第66回日本聴覚医学会）

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

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 氏名 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視覚機能形成学 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名を追加登録した。また、移行期医療支援の方策について検討し、プログラムを作成した。

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とともに移行期医療支援に必要な要素の検討とそれに基づくプログラムの作成を行った。

希少疾患であり、患者数は少ないが、新たに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。移行期支援のプログラムは作成したが、実際の運用で、修正が必要になると考える

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。また、オンライン分科会で支援に必要な要素を検討した。

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に貢献できた。移行期支援プログラムについては策定できた。今後、検証が必要である。

(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

新たに4名の患者を登録した。
また移行期支援のプログラムの作成に一部貢献した。

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

D. 考察

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 氏名 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臨床遺伝学 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を有する難病患者に対する患者および家族に対する移行支援ツール・プログラム作成、診療ガイドライン策定・改訂に向けて、小児脳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。移行期医療支援は1) 自立支援、2) 転科支援の2つで構成されるが、自立支援では、患者自身が自分の病気や治療について学び、治療の自己決定、生活管理ができることが求められ、転科支援では良質な医療が成人になっても受けられるよう小児医療～成人医療へ円滑に移行するための支援が求められる。本年度はCOVID-19蔓延の状況を鑑みてオンライン会議やメール審議を経て移行期医療支援手順書を考案した。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

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害を有する難病患者・家族に対する医療および移行期医療支援に関して、各種テーマ別にワーキンググループで議論を行い、本課題の具体的理解、原因、解決への提案を行う。

B. 研究方法

本年度は COVID-19 蔓延の状況を鑑みてオンライン会議やメール審議を経て移行期医療支援手順書を考案した。著者は、当研究班の全体会議とメールでの議論に加えて、小児脳神経内科医の立場から、下記のワーキンググループのうち5) および6) のワーキンググループメンバーとして参加し、議論を行った。尚、倫理面の配慮に関しては具体的に患者情報を扱うことはなかったが、個人情報の扱いには十分な注意を払った。

- 1) 小児診療と成人診療の違いへの対応
- 2) 眼科と耳鼻咽喉科の移行期時期の違いへの対応（小児科など併信他科も含む）

- 3) 地域の特徴の違いへの対応
- 4) 社会福祉関連の情報支援
- 5) 家族形成に関するカウンセリング
- 6) 施設の体制の違いへの対応

移行期医療支援手順書の作成に際して、視覚聴覚二重障害の特徴に応じた対応については、年齢や盲・ろうの障害に加えて発達や知的障害の程度を考慮した。

C. 研究結果

移行期医療支援手順書案を作成にあたり、初めに障害と発達の遅れの重症度の定義の検討と課題について検討した。

課題1：こどもと家族が不安なく小児医療から成人医療に移行できることに関する課題

1. 小児診療と成人診療の違いへの対応が必要ではないか

- 1) 専門知識
小児疾患（原疾患）の診療は成人施設ではわからない

成人疾患（加齢に伴い発症する悪性疾患、生活習慣病など）の診療は小児施設ではわからない

2) 患者の診療時間

小児施設では1人の患者の診療時間が長い

成人施設では1人の患者の診療時間が短い

3) 診療期間

成人施設では落ち着いた患者は開業医へ紹介する

開業医は難病診療がわからないので受けてくれない

4) 成人施設では複数の専門科別施設にわかれる

患児に合った成人施設を探す紹介元医師の負担が大きい

2. 眼科と耳鼻咽喉科の移行期医療の時期の違い（子によっては小児科などの併診他科との違いも課題となる）への対応が必要

3. 地域の特徴の違いへの対応が必要

地域特性（周囲の医療環境、人口、都会、地方など）により移行期医療が異なる

4. 社会福祉関連の情報支援が必要

身体障害者手帳、補装具、障害年金などの情報提供が必要

課題2: こどもが自立した健康管理をできるように支援できることに関する課題

1. 家族形成に関するカウンセリングが必要

内容は将来の配偶者、子について

小児がんではこの課題について15歳から開始（AYA世代）している

2. 施設の体制の違いへの対応が必要

移行期医療支援部門などへの依頼の有無、その対象患児、時期、内容の違い

医師、看護師、視能訓練士、言語聴覚士の関わりの違い

カルテ記載の違い

課題3: 移行と自立に共通の課題

1. 発達に遅れがある子への対応が必要（重症の染色体異常、CHARGE症候群、コルネリアデランゲ症候群など）

1) 発達に遅れがある子では異なるスケジュール、内容が必要である

例えば「殆どの検査で協力を得られない」、「一部の検査は可能だが集中力のむらがあるなどで対応に工夫が必要」、「全ての検査の協力が支障がない」などで分類して検討する

2) 小児用検査が必要だが、成人施設なので小児用検査体制がない場合はどうするか

3) 成人しても意思決定できない重度障害児の移行期医療をどうするか

2. 視覚聴覚二重障害の特徴に応じた対応が必要

視覚障害の重症度、聴覚障害の重症度に応じた具体的スケジュール、内容が必要

検討結果、小児神経内科領域の経験を踏まえての提案等

重症度の定義に対して:

1) 軽度、中等度、重度・最重度との3群分類は妥当。公的書類は最重度、重度、中等度、軽度に分けられていることが多い。最重度は意思疎通がとれず寝たきり、あるいは検査不能レベルでIQ=20以下。

2) 最重度と重度を分けるというのもできるが、簡単な方が運用しやすい。

3) IQを算出するWISC-IVは年齢に適応範囲がある。移行期に相当する年齢だと外れてしまう可能性があり、その場合はWAISというのを用いることができる。ただし、中等度や重度の知的障害合併時はWISC-IVもWAISが困難である。新版K式であれば乳幼児から成人まで対応している。自施設で施行不可でも、療育手帳判定時の情報も利用できる。その場合はIQではなくDQ(発達指数)ということになる。

課題1に対して: 小児診療では小児慢性疾患や特別児童福祉手当、精神障害者福祉手帳診断書など各制度に基づいて各種診断書申請書の年事毎の記載が求められる。小児診療から成人診療期間への移行に関しては、情報提供とともに、このような書類記載が必要である旨の引き継ぎと了承を得ておくことも重要である。

課題2に対して: 遺伝カウンセリングも選択肢に加えてはどうか。

課題3に対して: 小児遺伝学会等が提供していた各種先天異常症候群、希少疾患のフォローアップ手帳を参考、見本にするのもよい。本研究班でワーキンググループを立てて独自に作成する。

上記の議論を加味し作成した移行期医療支援手順書を別途添付（パワーポイントスライド計38枚）。

<目次一覧>

- ・12歳から中学生における担当医の準備、
- ・15歳から高校生における担当医の準備、移行期担当看護師による移行期看護外来開始、移行期看護外来での自立支援開始
- ・15歳以上における保護者による準備
- ・18歳以上における担当医による移行期医療支援、移行期担当看護師による移行期看護外来開始
- ・20歳以上、医療者による転科に向けての支援
- ・特記として中等度の発達の遅れがある場合の対応、高度・重度の発達の遅れがある場合の対応

年齢とともに、軽度、中等度、高度・重度などの発達・知的障害の程度も考慮し、具体的な行動計画・内容を列挙した。

＜移行期医療支援手順書内資料一覧＞

資料1：自立支援の概念を説明

資料2：同簡易版

資料3：発達段階別自立支援確認シート 15歳

資料4：成人移行チェックリスト

資料5：移行日記

資料6：保護者チェックリスト

資料7：発達段階別支援確認シート 18歳

資料8：移行サマリー

資料9：受診のご案内

補足事項：COVID-19感染症下における重篤な障害者の課題や問題点についても追加調査も行なわれ、小児脳神経内科の診療経験から、COVID-19感染症下における盲ろう者、盲者、ろう者の課題と問題点を挙げた。

1) 盲ろう、盲、ろうを有する小児の保護者からうける質問：盲ろう、盲、ろうの原因となっている基礎疾患について、新型コロナウイルスワクチンを接種した方がいいか。

→ 最近では新型コロナウイルス感染対策よりも、ほとんどワクチンの可否、要否に関する質問が多い。

2) 児が発熱した場合の対応

→ 盲ろう、盲、ろうを有する小児が小児科病棟への入院が必要となった場合、保護者も同室で付き添いすることがほとんどだが、新型コロナウイルス感染の対策が施されている中、入退院時の親のPCRをどうするか、子が陽性、親が陰性の場合どうするか、入院後の付き添い者一時的な部屋からの外出を認めるかどうかなどが課題となっている。

以上の現状から下記のようなアンケート調査項目の必要性を回答した。

1) 盲ろう、盲、ろうを有する小児の新型コロナウイルスワクチン接種はどうか。保護者の新型コロナウイルスワクチン接種はどうか。

2) 盲ろう、盲、ろうを有する小児が発熱等の理由で小児科病棟への入院が必要になった場合、保護者の付き添いはどのようにしたか。

D. 考察

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害を有する患者は、その疾患背景（遺伝学的原因）が多様であること、また視覚障害や聴覚障害の程度もさまざまであるために、支援ツール作成にはきめ細かい分類とわかりやすい記載が必要である。特に知的発達に遅れを伴う合併症を有す

る患者の場合は、本人の自立支援のみならず、小児医療から成人科への移行・転科も困難を伴うという現実がある。関わる診療科も眼科、耳鼻科、小児（神経）科と複数にわたり、診療施設も単科クリニック、小児病院、総合病院など、さまざまな形態が想定される。このような状況を鑑みて、実際に利用可能な支援ツールは、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であること、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を念頭においた支援形態であることが必要であると考えられた。児の障害の程度、合併症、年齢、家族形態、担当医の診療科目などを配慮したきめ細かい状況設定や具体例が示されることに加え、支援者は医師のみならず、様々なパラメディカル（医療ソーシャルワーカー、看護師、公認心理士、認定遺伝カウンセラーなど）の参加が望ましい。それぞれの役割も含めたチームとしての支援が必要であると考えられた。このような点に留意して検討を重ね、手順書は作成されたが、今後、この支援ツールをさらに発展させていくためには、まだ把握できていない現状の問題点をさらに情報収集し、具体的に反映していくことが必要と思われる。

E. 結論

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害を有する難病患者・家族に対する医療および移行期医療支援に関して、各種テーマ別にワーキンググループで議論を行い、移行期医療支援手順書を作成した。臨床の場で運用されるために各施設からのフィードバックを加えたさらなる検討が望まれる。

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

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 氏名 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医療統計学 教授

研究要旨

本研究では移行期医療支援の確立、データベースの解析・活用、COVID-19の影響の解明と対策を目的とした。移行期医療支援プログラムの課題発見と修正、および効果を検証するためのアンケート調査票の作成を進めた。データベース登録症例の男女、年齢層、目の障害と耳の障害の発症時期、臨床診断名、遺伝形式、危険因子、重症度、合併症を解析し、診療向上に役立てた。COVID-19の患者の医療および生活への影響を調査するためのアンケート調査票を作成し、送付、回収、集計まで実施した。今後、そのデータ解析を行い、必要な施策を提案する。

A. 研究目的

本研究では以下の3点を達成することを目的として、研究代表者の研究計画とデータ解析を支援した。

1. 本疾病群に対する移行期医療支援を確立する。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. 難病プラットフォーム等のデータベースを利用して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、診療効果の向上につなげる。

3. COVID-19感染が本疾病群の患者の生活に与える影響を調査し、医療・生活支援や予防対策を考案する。

B. 研究方法

1. 移行期医療支援の確立

移行支援ツールとプログラムを活用したモデル事業の結果の調査・検証を行う。有効性や問題点を把握し、移行期医療支援の運営方法の検証のために、アンケート調査による検証、修正を行う。研究事務局（東京医療センター）で具体的項目の原案を設定し、まず各キーパーソン、続いて全分担研究者の意見を反映して、調査票を作成し、調査を実施する。その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。

2. データベースの解析・活用

本研究班で作成した難病プラットフォームデータベースに集積したデータを解析して、診断基準、重症度分類、各種診療内容について、妥当性、有効性、安全性などを検討し、ガイドライン策定、改訂に役立てる。

3. COVID-19の影響の解明と対策

COVID-19感染が患者の日常生活へ与える影響をアンケートにより調査する。そのために患者団体を通じて、患者とその家族にアンケート調査を実施し、調査結果を基に対策を提案する

(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

1. 移行期医療支援の確立

移行期医療支援プログラムを作成し、各施設で移行期医療支援を実施、プログラムの課題発見と修正の指導、助言を行った。作成したプログラムの効果を検証するために、アンケート調査票の作成準備を進めた。

2. データベースの解析・活用

難病プラットフォームの視覚聴覚二重障害レジストリに症例されたデータ解析と診療手順の向上への検討について指導、助言を行った。

3. COVID-19 の影響の解明と対策

COVID-19 の患者の医療および生活への影響を調査するためのアンケート調査について指導、助言を行った。

D. 考察

1. 移行期医療支援の確立

これまで、耳鼻咽喉科と眼科では小児患者の転科の必要がなかったため、移行期医療支援の理解が不足していた。このため、実施するに当たっては、まず移行期医療支援の概念、意義、必要性を、担当医師が明確に認識することから開始することで、円滑な実施が可能となった。

本対象患者では発達の遅れがある場合も多いため、遅れがない場合とは異なる配慮が必要となることが問題となった。これに対しては、プ

ログラムに軽度、中等度、高度の3段階の遅れの程度に分けて、記述を追加して対応した。また、最終的な自立のゴールも発達の遅れがない患児とは異なる設定が必要になるという認識を持つことも効果があると考えられた。

2. データベースの解析・活用

登録症例に対して、以下の頻度分布を明らかにした。男女、年齢層、目の障害と耳の障害の発症時期、臨床診断名、遺伝形式、危険因子、重症度、合併症。臨床診断名と目と耳の発症順序の関係では、チャージ症候群や染色体異常など先天異常の疾患で、同時発症のみでなく、耳が早い発症の症例が多く認められた。その原因としては新生児や乳幼児では耳と比べて目の疾患の診断が困難なことが影響している可能性が推測された。これらの症例に早期に適切な診療を開始するために知っておくべき重要な特徴であった。

3. COVID-19 の影響の解明と対策

代表研究者、分担研究者で検討の上で調査票の原案を作成した。さらに患者団体からの意見も反映して完成した。患者に宛てて調査票を送付して、回答を回収し、データを集積した。今後、そのデータ解析を行い、必要な施策を提案する。

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と修正、移行期医療支援ガイドブックの作成、レジストリデータの活用と診療向上、COVID-19 の影響の調査を進めた。

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

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 氏名 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2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. 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）を呈する希少な難病を対象とし、移行期医療支援モデルを構築する。
2. すで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、移行期医療支援について、特に高度・重度発達遅滞児に対するモデル構築、手順書作成に貢献する。

(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

市民講座で「医療機関と教育機関の連携による難聴児ケア」について講演し、啓蒙を行った。

移行期医療支援の現状を調査し、高度・重度発達遅滞児の移行期医療手順を作成するワーキンググループの一員として情報交換を行い、貢献した。

D. 考察

視覚聴覚二重障害はやはり希少疾患であるため、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。

「高度・重度発達の遅れ」は、成人となった段階でも未就学児レベルの発達であり、一般的な移行期支援の枠組みでは対応できないため、個々の状態に応じた具体的目標をあらかじめ提示し、病状が落ち着いている時期に移行先を探し始めると良い。車いすや人工呼吸器などの医療機器を装着中といった患者の状況を説明し、診察可能な成人診療科を探す。その際は、成人診療科の医師が受け入れやすいように、普段の診察の仕方や、聴力および視力低下が疑われるときの対応など詳細な説明を準備し、情報提供するのが望ましい。30歳後半ころまでに施設に入所となる例が多いため、移行先として重症心身障害者施設を候補に挙げ、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2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および、移行期医療手順書作成に協力した。引き続き、本疾患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 氏名 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12月4日の班会議において移行医療に関する検討を行い、1月27日のワーキンググループにて高度・重度発達の遅れがあるグループに関して手順の作成を行った。

D. 考察

成人施設への移行が困難となる原因としては多臓器にわたる複雑な症候群、自立困難な知的障害者・医療ケアを必要とする場合、成人診療科に受け皿がない場合、患者・家族による小児

期診療科・主治医への依存が強い場合などが挙げられる。

E. 結論

移行困難者においては、小児期からの包括支援や成人科の医師との交流、精神科・内科・心理士・精神保健福祉士、各支援センターなどの連携など中長期的に準備を進めていく必要がある。

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 氏名 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 耳鼻いんこう科 頭頸部外科 小児耳鼻いんこう科 診療部長

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の症例登録と、「眼科・耳鼻咽喉科・小児科などの移行期時期の違い」についてワーキンググループで検討を行った。

A. 研究目的

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の患者さんの登録と眼科・耳鼻咽喉科・小児科などの移行期時期の違いについてワーキンググループで検討を行った。

B. 研究方法

当院に通院中の先天性および若年性の視覚聴覚二重障害患者さんの登録と移行期医療支援、比較対象として視覚障害のない聴覚障害患者さんの移行期医療支援を比較した。

また眼科・耳鼻咽喉科・小児科などの移行期時期の違いについて多施設のワーキンググループで検討を行った。

(倫理面への配慮)

患者さんおよびご家族の希望を最優先とした。

C. 研究結果

ようやく当科として第1例目の患者さんの登録を行うことができた。この患者さんはすでに成人されており、成人耳鼻科と成人眼科での診療にスムーズに移行できていた。

視覚障害の有無にかかわらず、聴覚障害の患者さんでは他疾患の合併がない場合は、スムーズに成人診療に移行できた。

ワーキンググループでも同様の意見が出た。

D. 考察

他疾患の合併がある場合、耳鼻科・眼科は主科でなく、フォローしていることとなり、移行期時期については主科に合わせざるを得ないことが多い。しかしながら症例によっては耳鼻科・眼科のみ移行期医療を行うことも可能である。

E. 結論

主科が小児科である場合、小児科医との連携や必要である。

主科が移行期医療に消極的出も、親御さんの理解が得られれば、耳鼻科・眼科だけ移行期医療を行うことも可能である。

移行期支援には医師だけでは不可能で、看護師による移行期支援外来が必要である。

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 氏名 鵜木則之 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 部長

研究要旨 先天性および若年性の視覚聴覚二重障害者に対しては、従来のコミュニケーション法では通用しないことがあり、このコミュニケーション手段の確立と、小児医療から成人医療への移行を円滑に行うことにある。また、希少症例であり新規症例のデータベースへの登録を行い、得られた情報からガイドライン策定に役立てる。

A. 研究目的

先天性および若年者の視覚聴覚二重障害者とのコミュニケーションは、従来の聴覚や視覚のみに頼ったコミュニケーション法では困難なことが多く、指文字など特殊なコミュニケーション法が必要となることがある。また、稀有な症例であり、個々の症例からだけでは、十分な解析が困難であり、新規症例のデータベースへの登録により、多数症例での共通する問題点を抽出する。小児医療から成人医療に移行する際に起こりうる、問題点を明らかにする。

B. 研究方法

先天性および若年者の視覚聴覚二重障害者が当院へ受診された場合は、下記の倫理面に配慮を行い、データベースへの登録を行う。視覚障害や聴覚障害の程度に応じ、手話・筆談もしくは聴覚でのコミュニケーションを行い、いずれも困難な場合は、通訳者を介した指文字などの方法を用いる。患者にとって支障となっている問題点を抽出し、診療ガイドラインに反映させる。

(倫理面への配慮)

個々の症例において、研究目的を理解していただき、書面で同意の得られた症例（本人が難しい場合は、保護者からの同意）のみ、データベースへの登録を行っている。

C. 研究結果

当該年度において、新規の視覚聴覚二重障害症例はいなかった。既登録患者（1名）の受診時には、当院での通訳者（指文字）等を通じて、コミュニケーションをとることは可能であつ

た。当該患者は、すでに成人医療に移行済みであり、小児医療からの移行における問題点はなかった。

D. 考察

稀有な症例であり、症例登録が思うように進んでいない。またコミュニケーション法は、当院である程度確立されてはいるが、症例が少なく活用する場面が非常に少ない。同様に小児医療から成人医療に差し掛かる年代の症例も少ない。単年、単施設での症例数には限界があり、研究成果を上げるためには、他施設・多年度にわたる研究の重要性を痛感させられる。

E. 結論

先天性および若年者の視覚聴覚二重障害者の移行期医療に関する問題点を抽出し、ガイドラインに反映させ、実際に活用する段階までには至っていない。今後も、登録症例数を増やし、情報を蓄積していく必要がある。

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

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 氏名 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体制を充実させるとともに、本疾患群に対する移行期支援モデルを構築する。

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）を呈する難聴であり、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2600人程度と希少性が高いことや、疾患が多岐にわたり、臨床像もさまざまなため、診療方法が十分確立されているとはいえなかった。また、単独の視覚障害あるいは聴覚障害とは異なるの臨床的特徴を持つが、診療領域の間に位置するため組織的な研究の取り組みもみられていなかった。まずは患者情報の集積が必須であり、当研究班は、平成29年度より難治性疾患政策研究事業（横断的政策研究班）で、本疾患群に対する全国疫学調査、調査マニュアル無料公開、診療体制整備、市民公開講座等を行い、難病プラットフォームを用いて本難病レジストリを開始したことで、初めて標準的医療の確立が進み始めた。本研究では、難病プラットフォームのデータベース構築を引き続き行う。成長段階における臨床症状の変化や医学的介入のデータも蓄積し、自然歴を明らかにすることで、今後、従来の診断基準や重症度分類、各種治療の適応を再検討することができ、診療ガイドライン等の策定、診療マニュアルの改定につなげる。また、本疾患群患者の移行期医療支援の体制は未確立である。移行期医療支援の体制構築と移行支援ツール・プログラムを開発し、実際に運用する。運用状況を調査・検証することで、支援プログラムを充実させる。また、COVID-19流行下において、本疾患群の患者には独自の問題が生じていると考えられ、その影響と課題を抽出する。

B. 研究方法

難病プラットフォームのデータベース構築を昨年度に引き続き行う。新規患者の登録に加え、成長段階での臨床症状や医学的介入データも集積し自然歴を明らかにしていくことで、現行医療の再検討ならびに移行期医療支援の構築を実現する。移行期医療体制の整備・構築のため、移行支援ツール・プログラムを開発し、運用を開始する。

(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。患者の同意の下に行われる診療の記録を用いるのみであり、研究への不参加の場合、その意思表示が可能である。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

難病プラットフォームのデータベースにおいて、新規患者6名の登録と、これまでの登録患者の成長段階での臨床症状を登録更新した。移行期医療支援体制の確立のため、まずは申請者の在籍病院の状況および地域の活動を確認した。申請者の在籍病院では、各科ごと、またいくつかの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。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。ただ、現在のところ部署としての独立は成されて

いない。また、申請者の在籍病院のある兵庫県では、医療従事者や教育関係者による研究会が2020年より定期的に行われている。ただ、移行期支援センターとしての明確な枠組みはまだ決まっていないのが現状であった。移行期医療支援モデル構築のため、当研究において暫定的に作成された移行期医療支援の概要と手順書をもとに、まだ解決されていない課題を班員で分担し議論をおこなった。申請者は中等度発達の遅れがみられる患者の課題について担当した。これらの患者は発達の到達レベルにおいて、通常用いる予定の移行期医療の手順には沿えないが、一般的な眼科的・耳鼻科的な検査は可能であるので、成人医療施設への移行は可能な場合が多い。ただ、検査に際して配慮が必要となるため、成人医療施設との連携をより強化する必要があると考えられた。また、自立支援の開始時期や内容は、患者の発達程度に応じた対応を要すること、その分家族への移行期支援の重要性が増すと考えられた。これらの課題を手順書に反映し、研究班で共有した。

D. 考察

難病プラットフォームのデータベース構築は引き続き必要かつ重要と考える。本研究の対象である視覚聴覚二重障害の患者はコミュニケーションに困難を伴うため、時間をかけて丁寧に説明した上で参加の意思を表明してもらう必要がある。今年度は申請者の在籍施設において6名の患者を登録した。中には、複数回に渡って説明を継続した後に参加意思を表明された方もおられ、今後も丁寧な説明を心がける必要を感じている。移行期医療支援の体制構築と移行支援ツール・プログラムの開発において、解決すべき課題を共有し議論できたことで、移行期医療支援の手順が具体化し明確になった。今後は実際の運用に力をいれたい。運用状況の把握と検証により、さらに具体的な移行期医療支援ツール・プログラムに発展すると考える。

E. 結論

難病プラットフォームのデータベース構築は引き続き重要である。移行期医療支援ツール・プログラムを作成できたことにより、実臨床での運用が可能になった。積極的にして運用行く必要がある。運用により、さらなる課題も抽出できることが予想され、移行期医療体制の充実に結びつくと考えられる。

F. 研究発表

1. 論文発表

Phenotype-genotype correlation in patients with typical and atypical branchio-otorenal syndrome. Masatsugu Masuda, Ayako Kanno, Kiyomitsu Nara, Hideki Mutai, Naoya

Morisada, Kazumoto Iijima, Noriko Morimoto, Atsuko Nakano, Tomoko Sugiuchi, Yasuhide Okamoto, Sawako Masuda, Sayaka Katsunuma, Kaoru Ogawa, Tatsuo Matsunaga. (Sci Rep. 2022 Jan 19;12(1):969.)

Genetic background in late-onset sensorineural hearing loss patients. Uehara N, Fujita T, Yamashita D, Yokoi J, Katsunuma S, Kakigi A, Nishio SY, Nibu KI, Usami SI. J Hum Genet. 2022 Apr;67(4):223-230.

A High Risk of Missing Congenital Cytomegalovirus-Associated Hearing Loss through Newborn Hearing Screening in Japan. Minami SB, Yamanobe Y, Nakano A, Sakamoto H, Masuda S, Takiguchi T, Katsunuma S, Sugiuchi T, Morita N, Kaga K, Matsunaga T. J Clin Med. 2021 Oct 29;10(21):5056.

Investigation of the hearing levels of siblings affected by a single GJB2 variant: Possibility of genetic modifiers. Hosoya M, Fujioka M, Nara K, Morimoto N, Masuda S, Sugiuchi T, Katsunuma S, Takagi A, Morita N, Ogawa K, Kaga K, Matsunaga T. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2021 Oct;149:110840.

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

視覚聴覚二重障害患者に関する実態調査の報告。和佐野浩一郎、松永達雄、勝沼紗矢香、他。（日本耳科学会総会・学術講演会。31回・260・2021）

新型コロナウイルス感染症の当科診療に対する影響。勝沼紗矢香、大津雅秀。（小児耳鼻咽喉科。42巻2号・173・2021）

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による一側性伝音難聴の小児例。勝沼紗矢香、大津雅秀。（日耳鼻兵庫県地方部会学術講演会。）

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 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 氏名 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

症例の登録を通して視覚聴覚二重障害の状況を把握する。
視覚聴覚二重障害児における耳鼻科と眼科での移行時期の違い、施設、体制
ごとの違いなどを調査、整理する。

A. 研究目的

視覚聴覚二重障害児の症例把握。

視覚聴覚二重障害児における移行期医療支援
について施設、体制ごとの問題点を調査し課題
を整理する。

B. 研究方法

視覚聴覚二重障害児の症例登録。

以下の事項について施設の体制の違いについ
て調査を行う。

- ・小児診療と成人診療の違いへの対応
- ・眼科と耳鼻咽喉科の移行期時期の違いへの対応
- ・小児科など他科との併信状況の違い
- ・連携施設の違いへの対応
- ・社会福祉関連の情報支援のあり方
- ・家族へのカウンセリングのあり方

(倫理面への配慮)

患者個人情報の遵守。

C. 研究結果

患者登録を通して視覚、聴覚それぞれの障害
状況を把握。

移行期医療支援について既に院内の人員、地
域連携部などの部署と協力してを開始している
施設もあるが、大半の施設で検討または準備段
階であり具体的な支援のあり方が明確ではない
状況であった。施設による違い、課題が整理で
きた。

D. 考察

視覚障害と聴覚障害の進行程度に差がある例
では発達の遅れも考慮しながら、より早期に移
行期医療支援プログラムを開始することで移行
がスムーズになる。また、障害の進行を予測
し、早い段階で点字など伝達代替手段の習得を
指導することが有用である。

E. 結論

手順書の整備が今後の移行期医療支援体制の
促進に大きく寄与するものと考える。

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
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 氏名 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。

転院（転科）支援については自立支援が終わり、生活が安定する時期として20歳

以上が望ましいが、施設や主科の方針も考慮して適宜対応する必要がある。また診療科によっても適切な時期は異なる可能性があると考えられた。また家族形成に対するカウンセリングも今後の課題であると考えられた。

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。

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。

（倫理面への配慮）

C. 研究結果

移行期医療において、小児診療と成人診療では多くの相違点が見られ施設間でもかなり体制が異なる現状が把握された。

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

D. 考察

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尾難病に対する
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 氏名 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、移行期医療支援の現状や概要と手順書に関する提案・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移行期医療支援の現状について調査、報告を行った。手順書に基づき、移行期医療支援を開始、課題別ワーキンググルー

プのなかで「地域による特徴の違い」「中等度発達の遅れ」において、兵庫県での特徴・都市部と地方との差異、中等度の発達障害がある場合にどのような支援の工夫が必要か意見交換を行い、手順書等への反映を進めている。

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継続している。

D. 考察

視覚聴覚二重障害患者の移行期医療に関して、小児専門病院から転院する場合や一貫して大学内でサポートする場合においても患者背景やADLの自立状況、発達段階の差異に応じた多面的な支援や手順書の整備を要する。

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。）

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 氏名 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

移行期医療の扱いは地域により大きな差がある。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く、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、線引きが曖昧となり段階的支援の基盤ができていない。他方、大都市には小児、成人のみを対象とする医療機関があることから、移行期医療の必要性は高くなる。しかしながら紹介先は各人で異なる、継続的なフォローから離れた時に戻れない、遊牧民的になる危険性があると言った課題も抱えている。これらの解決策としては、①医療、療・教育連携、②センター機能を有する機関の確保、③持続的医療・支援、④段階的医療・支援が重要と考えた。地域で違いはあっても、各地域で①-④のポイントを踏まえた移行期医療を構築することが望ましい。

A. 研究目的

移行期医療の扱いは地域の違いで大きな差がある。

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、大都市には小児もしくは成人のみを対象とした医療機関があり、感覚器系統、運動器系統の診療科であっても、移行期で切り離れた医療体制の整備が必要となる。

2021年度、「地域の特徴の違い」班キーパーソンとしてその違いを調査するとともに、それぞれの現状と問題点、今後の課題と進めるべき方向性について検討した。

B. 研究方法

「地域の特徴の違い」班は耳鼻咽喉科4名、眼科3名であり、勤務医療機関は大都市（東京、愛知、兵庫）4名、地方都市（栃木、福島、岡山）3名より構成される班である。地域の特徴の違いを明らかにするために、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等について、岡山県および同班のそれぞれの自治

体において調査を行い、現状および問題点を明らかにするとともに、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 岡山県における移行期支援体制

岡山県の視覚聴覚二重障害を扱う医療機関では、小児期、成人期分離型施設はない。したがって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。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。尚、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、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。

岡山県での視覚聴覚二重障害例の医療連携、医療療育連携体制としては、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。

② 「地域の特徴の違い」班としての検討
当研究班として協議し、移行期医療に関して下記課題を抽出し、調査内容を考案した。

移行期医療の課題

- A) 地域の特徴の違いへの対応が必要
- 地域特性（周囲の医療環境、人口、都会、地方など）により移行期医療が異なる
- B) 地域内において施設の体制の違いへの対応が必要
- 移行期医療支援部門などへの依頼の有無、その対象患児、時期、内容の違い
 - 医師、看護師、視能訓練士、言語聴覚士の関わりの違い
 - カルテ記載の違い

地域による移行期医療の現状と問題点

- A) 都市部（小児期・成人期の医療機関がある自治体）
- 紹介先は各人で異なる。（小児期医療機関でも継続的にフォローしている施設もある）
 - 継続的なフォローから離れた時に戻れない、遊牧民的になる危険性がある
→解決方法：センター機能をもつ施設があれば行先の相談等ができる可能性がある
- B) 非都市部（小児期・成人期の医療機関がない自治体）
- 患者把握がしやすい
 - 各科連携が可能である場合が多い
 - 療育・教育機関とも連携を持ちやすい
 - 転院がなく持続的に支援ができる→段階的支援になっていない場合が多い※改善必要

進めるべき方向性

以上の結果より、キーワードとして挙げられるのは、①医療、療・教育連携、②センター機能、③持続的医療・支援、④段階的医療・支援と考えた。

地域で差があっても、各地域において①-④のポイントを踏まえて進めていくことが望ましい。

移行期医療支援手順書の改訂

以上の検討により、移行期医療支援手順書に注意点として、「実際の運用では各施設の状況、地域の特性に応じて手順書、資料の選択、修正をしてください」と追加記載した。

D. 考察

視覚聴覚二重障害児・者において、各科だけでなく、医療、療育・教育の多職種連携が不可欠である。そこに小児期、成人期分離の移行期医療が加わると、更に体制が煩雑になる。

都市部、非都市部で違いはあっても、それぞれに移行期医療において課題があることが示唆された。特に都市部において、継続的なフォローから離れた時に戻れない、遊牧民的になる危険性があることは大変大きな問題である。行先の相談等が可能なセンター機能をもつ施設を自治体が有することが望まれると考えた。また、非都市部では分離型医療機関がない、もしくは少ないことから、療育・教育機関とも連携を持ちやすい、転院がなく持続的に支援ができるという長所がある一方で、段階的支援になっていなく、自立の遅延を助長する可能性が示唆された。

各地域の特性を鑑み、効果的な支援を確立することが望まれる。

E. 結論

移行期医療は地域により差があるが、①医療、療・教育連携、②センター機能を有する機関の確保、③持続的医療・支援、④段階的医療・支援を整備する必要がある。

円滑な移行期医療を行えるよう、地域の特性に応じて、実際の運用方法を構築することが望ましい。

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 氏名 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

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害を呈する疾病群の移行期医療は未確立であり、移行期医療支援モデルを構築するために、移行支援ツール、プログラムを作成した。当院での運用について検討を進める。
また、既に策定した診療マニュアルの普及・啓発を進め、既に確立した診療体制でデータベースへの登録を進めた。

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は、小児慢性特定疾病や指定難病を含む 35 以上の疾病が該当し、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が、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る。本疾病群の移行期医療は未確立であり、本疾病群の医療の向上にはデータベースの拡充と活用が必要である。

この度の研究目的は以下である。

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

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）を対象とし、眼科医と耳鼻科医が連携して診療を行う全国の小児病院、成人病院、小児・成人病院において研究を施行する。

1) 移行期医療支援モデル事業

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。

本年度は、体制の構築と移行支援ツール・プログラムを作成し、実際の運用を開始する。

- 2) 診療マニュアルの普及・啓発、改訂
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。

本年度は、診療マニュアルの活用を広げ、診療現場で運用して、必要に応じて改訂する。

- 3) データベース等の拡充と活用
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。

本年度は、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。

(倫理面への配慮)

当研究に対し、当院での倫理審査委員会に申請・許可を得ている。

C. 研究結果

1) 移行期医療支援モデル事業

まず、当院における移行期医療支援の現状について調査を行った。当院は小児専門病院ではなく、小児から成人まで一貫して診療にあたるため、移行形式としては同一施設内で小児対応から成人対応へ移行（小児から成人への対応の変更）する型に該当した。小児科にトランジショナルケア外来が設置されているが、年間利用者数が少なく、マニュアル作成はなく、個々の症例に合わせて主治医ベースで運用されていることが多いようであった。

また、移行期医療支援の概要と手順書についての協議をワーキンググループに分かれて協議し、手順書のブラッシュアップに参加した。

また、作成された移行支援ツール、プログラムをもとに、当院でどのように運用するかについて、当院眼科、看護師と検討中である。

2) 診療マニュアルの普及・啓発、改訂
先天性・若年発症の視覚聴覚二重障害者の診察について院内から問い合わせがあった際には診療マニュアルについて情報提供を行った。また、患者さんの初診の際には、本研究の視覚聴覚ホームページを案内し、情報を得る上での助けとなるように努めた。

3) データベース等の拡充と活用
適応となる患者さんを診察した際には、同意が得られた場合、データベースへの登録を進めた。

D. 考察

視覚聴覚二重障害における移行期支援の方法は確立されていない。今後この度の検討で作成されたプログラムを活用して、当院の現状に合わせた形で実際の運用をいかに行うかを検討する必要がある。

診療マニュアルの普及・啓発やデータベースの拡充については、日々の診療において継続的に行っている。

E. 結論

視覚聴覚二重障害における移行期支援のための体制の構築と移行支援ツール・プログラム作成をおこなった。また、診療マニュアルの普及・啓発やデータベースの拡充を行った。

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
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 氏名 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患者のレジストリへの症例登録および移行期医療の支援を行うこと。

B. 研究方法

当院耳鼻咽喉科と連携し、先天性および若年性の視覚聴覚二重障害をきたす患者情報について共有を行い、レジストリ登録を行った。移行期医療の支援を目的として、移行期医療の当施設での現状について調査を行った。また「家族形成に関するカウンセリング」および「正常／軽度発達の遅れ」をテーマにワーキンググループを行い各施設における移行期支援の現状と課題、移行期医療支援についての方法等について議論を行った。
(倫理面への配慮)

C. 研究結果

レジストリに登録した患者数は10例であった。内訳は網膜色素変性類縁疾患（原因不明）8名、Usher症候群1名、CHARGE症候群1名であった。移行期医療支援については当施設では単一施設で診療を継続している場合が多いことが分かった。

D. 考察

本研究により眼科・耳鼻咽喉科の連携がスムーズとなり、希少な疾患である先天性および若年性の視覚聴覚二重障害患者のレジストリ登録を

順調にすすめる事ができた。両診療科の臨床像を共有することで病態別の臨床像をより明らかにできる可能性がある。

視覚聴覚二重障害では同一施設の同一科内で診察を継続されている場合が多いが、眼科でも小児専門外来で継続して治療されている症例の今後の一般再来への移行等、移行期医療支援を促進することが今後の課題となる。

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症例登録が進んだ。

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 氏名 星祐子 独立行政法人国立特別支援教育総合研究所
特任研究員

研究要旨

移行期医療支援プログラム検討において、「高度・重度の発達の遅れがある場合の対応」について、教育分野の立場から、高度・重度の発達の遅れがある場合におけるコミュニケーション方法、自立支援に関する考え方、進学時期と医療の移行時期との関係等について情報提供を行い、検討・作成に関わった。また、小児医療から成人医療へのスムーズな移行のために、家庭や教育機関で育成しておきたい意思表出方法・支援機器、視覚と聴覚の活用等について、教育現場での取組・検証を行った。盲ろうに関する研修会等を活用して、盲ろう医療支援情報ネットの紹介を行い、普及に努めた。また、年間を通して、COVID-19 関連の情報収集を行った。

A. 研究目的

移行期医療支援プログラムの検討において、患者、教育・療育機関等の立場から、有効で納得感のあるプログラム作成に寄与することを目的とした。

B. 研究方法

移行期支援時期における配慮事項と自立支援に向けた準備等において、患者本人の障害の程度、発達段階を踏まえた関わりについて、「特別支援学校における盲ろう幼児児童生徒の実態調査」（2017, 国立特別支援教育総合研究所）の結果をもとに検討する。併せて、家庭や教育機関において育成したい表出や受信等の意思疎通について、教育現場において、効果的と思われる支援機器等を活用し、有効な手立てを検討する。また、盲ろうに関する研修会等の場で、盲ろう医療支援情報ネットの紹介を行い、事後アンケートから活用に関する感想等を収集する。

(倫理面への配慮)

アンケートは任意での回答とし、回答は個人が特定されることがないように処理した。

C. 研究結果

「特別支援学校における盲ろう幼児児童生徒の実態調査」から、学齢段階の盲ろう児童生徒のコミュニケーションについては、発信方法としては泣き声や表情、身振り、受信方法としては直接接触してガイドする、実物を示すといったように、前言語的手段が多く用いられていることが確認されたが、それは研修会に参加した教職員からも同様の回答が得られた。

意思疎通を図る上で有効と思われるコミュニケーション代替機器を活用し、その有効性の検討を進めたが、まだ十分な結果を出すまでには至っていない。盲ろう医療支援情報ネットについては、アンケートから、教育・療育機関においては、まだ周知が不十分であることと同時に期待する声が多く出された結果であった。

D. 考察

移行期支援のそれぞれの段階に応じた配慮と自立支援に向けた準備においては、発達段階や障害の程度を加味しながら有効な手段を検討すること、個人の状況に応じた自立支援の考え方に基づいた関りが必要であると思われる。コミュニケーション代替機器の活用可能性については、継続した検討が必要である。

E. 結論

移行期医療支援プログラムの作成においては、マニュアルに沿いながらも、個々人の状況に応じて、保護者と医療機関、教育機関、福祉機関等関係する機関が連携しながら移行期支援の具体を検討していくことが大切である。

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 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 氏名 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／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 センター長／研究員

研究要旨

移行期医療支援プログラム作成、および診療ガイドライン等の作成・改訂・普及にあたり、視覚聴覚二重障害児の社会福祉関連の情報支援の観点から必要とされる事項について検討した。その結果、「障害者（児）相談支援事業所」や「身体障害者手帳」が、情報支援において重要になることが示唆された。

A. 研究目的

移行期医療支援プログラム作成、および診療ガイドライン等の作成・改訂・普及にあたり、視覚聴覚二重障害児の社会福祉関連の情報支援の観点から必要とされる事項を明らかにすることを目的に研究を実施した。

B. 研究方法

先行研究や社会福祉関連の資料をもとに、文献調査の手法により研究を実施した。

C. 研究結果

安心して移行するための社会福祉関連の情報支援として、障害者（児）相談支援事業所の存在や役割について、情報を提供することの重要性が示唆された

また、身体障害者手帳で受けることのサービスについて、7分類19項目が視覚聴覚二重障害において活用可能性があることが示唆された。

D. 考察

「障害者（児）相談支援事業所」については、児童発達支援や放課後等デイサービス等の通所施設、同行援護や居宅介護等の訪問支援サービスの利用にあたって、サービス等利用計画の作成が必要になり、その作成を支援する役割を担う。また、盲ろう児の過半数が医療的ケアを要していると言われていたことから、医療的ケア児の支援を総合調整する「医療的ケア児コーディネーター」を配置する相談支援事業所も

徐々に増えている。これらのことから相談支援事業所の役割が重要であると考察された。

また、身体障害者手帳については、視覚や聴覚の障害に対する福祉的サービス受給のための「ライセンス」という位置づけとして考えられる。しかしながら、その身体障害者手帳により受けられるサービスについては、多岐にわたっており、視覚聴覚二重障害を想定し、整理された情報提供の必要性があることが考察された。

E. 結論

移行期医療支援における社会福祉関連の情報支援としては、障害者（児）相談支援事業所や身体障害者手帳で受けることのできるサービスが重要である

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
松永達雄	クロマチンリモデリング因子異常症 CHARGE 症候群	副島英伸、秦健一郎	遺伝子医学 Mook 36号 エピゲノムで新たな解明が進む「先天性疾患」	メディカルドゥ	東京	2021	151-157
松永達雄	外耳奇形	大森孝一、野中学、小島博己	標準耳鼻咽喉科・頭頸部外科学	医学書院	東京	2022	52-53
松永達雄	中耳奇形	大森孝一、野中学、小島博己	標準耳鼻咽喉科・頭頸部外科学	医学書院	東京	2022	54-56
仁科幸子	眼疾患	臨床遺伝専門医制度委員会	臨床遺伝学小児領域	診断と治療社	東京	2021	124-126
仁科幸子	視覚器の異常	秋山千枝子 五十嵐隆 岡明 平岩幹夫	小児保健ガイドブック	診療と治療社	東京	2021	96-98
土橋奈々、松本希	遺伝性難聴／子どもの難聴を見逃さない	伊藤真人	ENTONI	全日本病院出版社	東京	2022	61-67

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	ワルデンブルグ症候群	小児内科	53	203-205	2021
Matsunaga T	Clinical genetics, practice, and research of deafblindness: From uncollected experiences to the national registry in Japan.	Auris Nasus Larynx	48(2)	185-193	2021

Yamazawa K*, Inoue T, Sakemi Y, Nakashima T, Yamashita H, Khono K, Fujita H, Enomoto K, Nakabayashi K, Hata K, Nakashima M, <u>Matsunaga T</u> , Nakamura A, Matsubara K, Ogata T, Kagami M	Loss of imprinting of the human-specific imprinted gene ZNF597 causes prenatal growth retardation and dysmorphic features: implications for phenotypic overlap with Silver-Russell syndrome	J Med Genet	58(6)	427-432	2021
Isobe A, Maeda N, Fujita H, Banno S, Kageyama T, Hatabu N, Sato R, Suzuki E, Miharu M, Komiyama O, Nakashima M, <u>Matsunaga T</u> , Nishimura G, Yamazawa K	Metacarpophalangeal pattern profile analysis for a 3-monthold infant with Feingold syndrome 2	Am J Med Genet A	185(3)	952-954	2021
Masuda K*, Masuda M, Yamanobe Y, Mizuno K, <u>Matsunaga T</u> , Wasano K	Effects on cervical vestibular-evoked myogenic potentials of four clinically used head and neck measurement positions in healthy subjects	Acta Otolaryngol	141(8)	729-735	2021
Hosoya M, Fujioka M, Nara K, Morimoto N, Masuda S, Sugiuchi T, Katsunuma S, Takagi A, Morita N, Ogawa K, Kaga K, <u>Matsunaga T</u>	Investigation of the hearing levels of siblings affected by a single GJB2 variant: Possibility of genetic modifiers	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	149(1)	110840	2021
Minami S*, Yamanobe Y, Nakano A, Sakamoto H, Masuda S, Takiguchi T, Katsunuma S, Sugiuchi T, Morita N, Kaga K, <u>Matsunaga T</u>	A high risk of missing congenital cytomegalovirus-associated hearing loss through newborn hearing screening in Japan	J Clin Med	10(21)	5056	2021
Nakano A*, Arimoto Y, Mutai H, Nara K, Inoue S, <u>Matsunaga T</u>	Clinical and genetic analysis of children with hearing loss and bilateral enlarged vestibular aqueducts	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	152(1)	110975	2021

Yamazawa K*, Shimizu K, Ohashi H, Haruna H, Inoue S, Murakami H, <u>Matsunaga T</u> , Iwata T, Tsunoda K, Fujinami K	A Japanese boy with double diagnoses of 2p15p16.1 microdeletion syndrome and RP2-associated retinal disorder	Hum Genome	8(1)	46	2021
Masuda M, Kanno A, Nara K, Mutai H, Morisada N, Iijima K, Morimoto N, Nakano A, Sugiuchi T, Okamoto Y, Masuda S, Katsunuma S, Ogawa K, <u>Matsunaga T</u>	Phenotype-genotype correlation in patients with typical and atypical branchio-oto-renal syndrome	Sci Rep	12(1)	969	2022
Mutai H, Momozawa Y, Kamatani Y, Nakano A, Sakamoto H, Takiguchi T, Nara K, Kubo M, <u>Matsunaga T</u> *	Whole exome analysis of patients in Japan with hearing loss reveals high heterogeneity among responsible and novel candidate genes	Orphanet J Rare Dis	17(1)	114	2022
加我君孝	視覚と聴覚	脳神経内科	95	213-220	2021
加我君孝, 関口香代子, 榎本千江子	視覚聴覚二重障害と人工内耳による聴覚の再獲得	JOHNS	38	217-221	2022
<u>Minami SB</u> , Yamanobe Y, Nakano A, Sakamoto H, Masuda S, Takiguchi T, Katsunuma S, Sugiuchi T, Morita N, Kaga K, Matsunaga T	A High Risk of Missing Congenital Cytomegalovirus-Associated Hearing Loss through Newborn Hearing Screening in Japan	J Clin Med.	10	5056	2021
仁科幸子	乳幼児期における視覚スクリーニングの重要性	小児保健研究	80(6)	701-705	2021

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3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 (所属部署・職名) 臨床研究センター聴覚・平衡覚研究部/臨床遺伝センター・部長/センター長
(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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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 山下 敏彦

次の職員の令和3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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 4 年 4 月 1 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 山下 敏彦

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 医学部眼科学講座・准教授
(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)
人を対象とする生命科学・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・医学部及び医学部付属病院	<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"/>
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: 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・医学部及び医学部付属病院	<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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人東北大学

所属研究機関長 職 名 総長

氏 名 大野 英男

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 医学系研究科・教授
(氏名・フリガナ) 香取 幸夫・カトリ ユキオ

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)
人を対象とする生命科学・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・医学部及び医学部付属病院	<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"/>
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: 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・医学部及び医学部付属病院	<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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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 checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (有の場合はその内容: 研究実施の際の留意点を示した。)

(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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 公立大学法人福島県立医科大学

所属研究機関長 職 名 理事長

氏 名 竹之下 誠一

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 医学部耳鼻咽喉科学講座・講師

(氏名・フリガナ) 今泉 光雅・イマイズミ ミツヨシ

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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人筑波大学

所属研究機関長 職 名 学長

氏 名 永田 恭介

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 医学医療系耳鼻咽喉科・准教授
(氏名・フリガナ) 和田 哲郎・ワダ テツロウ

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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 獨協医科大学

所属研究機関長 職 名 学長

氏 名 吉田謙一郎

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 医学部・教授
(氏名・フリガナ) 深美 悟・フカミ サトル

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)
人を対象とする生命科学・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・医学部及び医学部付属病院	<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"/>
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: 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・医学部及び医学部付属病院	<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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人群馬大学

所属研究機関長 職 名 学長

氏 名 石崎 泰樹

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 大学院医学系研究科耳鼻咽喉科・頭頸部外科・教授
(氏名・フリガナ) 近松 一郎・チカマツ カズアキ

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)
人を対象とする生命科学・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"/>	国立大学法人群馬大学	<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"/>
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: 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"/>	国立大学法人群馬大学	<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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 地方独立行政法人埼玉県立病院機構
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3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 (所属部署・職名) 耳鼻咽喉科・科長
(氏名・フリガナ) 浅沼 聡・アサヌマ サトシ

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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 地方独立行政法人埼玉県立病院機構
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3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 (所属部署・職名) 眼科・科長
(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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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 中島 弘道

次の職員の令和3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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 中島 弘道

次の職員の令和3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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 中島 弘道

次の職員の令和3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 慶應義塾大学

所属研究機関長 職 名 学長

氏 名 伊藤 公平

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 医学部・准教授
(氏名・フリガナ) 大石 直樹・オオイシ ナオキ

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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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 4 年 4 月 25 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3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 (所属部署・職名) 小児外科系専門診療部耳鼻咽喉科・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・職名) 小児外科系専門診療部眼科・診療部長
(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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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・医学部及び医学部付属病院	<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"/>
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: 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・医学部及び医学部付属病院	<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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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 4 年 4 月 19 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3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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 樫山 鉄矢

次の職員の令和3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 (所属部署・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 ムネオ

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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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・医学部及び医学部付属病院	<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"/>
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: 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・医学部及び医学部付属病院	<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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人新潟大学

所属研究機関長 職 名 学長

氏 名 牛木 辰男

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 大学院医歯学総合研究科耳鼻咽喉科頭頸部外科学分野・教授
(氏名・フリガナ) 堀井 新・ホリイ アラタ

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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人新潟大学

所属研究機関長 職 名 学長

氏 名 牛木 辰男

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 大学院医歯学総合研究科眼科学分野・教授
(氏名・フリガナ) 福地 健郎・フクチ タケオ

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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 地方独立行政法人静岡県立病院機構
静岡県立総合病院
所属研究機関長 職 名 院長
氏 名 小西 靖彦

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 感覚機能センター・センター長
(氏名・フリガナ) 高木 明・タカギ アキラ

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)
人を対象とする生命科学・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・医学部及び医学部付属病院	<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"/>
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: 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・医学部及び医学部付属病院	<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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人東海国立大学機構

所属研究機関長 職 名 名古屋大学大学院医学系研究科長

氏 名 門 松 健 治

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 名古屋大学大学院医学系研究科耳鼻咽喉科学専攻・教授

(氏名・フリガナ) 曾根 三千彦・ソネ 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)
人を対象とする生命科学・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・医学部及び医学部付属病院	<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"/>
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: 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・医学部及び医学部付属病院	<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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人東海国立大学機構

所属研究機関長 職 名 名古屋大学大学院医学系研究科長

氏 名 木 村 宏

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 名古屋大学大学院医学系研究科頭頸部・感覚器外科学専攻 准教授
(氏名・フリガナ) 上野 真治・ウエノ シンジ

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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 耳鼻いんこう科・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 眼科・専門員

(氏名・フリガナ) 中野 裕太・ナカノ ユウタ

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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 大学院医学系研究科耳鼻咽喉科・頭頸部外科・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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

次の職員の令和3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 (所属部署・職名) 大学院医学系研究科寄附講座視覚機能形成学・准教授
(氏名・フリガナ) 森本 壮・モリモト タケン

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)
人を対象とする生命科学・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・医学部及び医学部付属病院	<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"/>
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: 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・医学部及び医学部付属病院	<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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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 4 年 3 月 31 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3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 (所属部署・職名) 大阪市立大学大学院医学研究科臨床遺伝学・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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 4 年 3 月 31 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3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 (所属部署・職名) 大阪市立大学大学院医学研究科医療統計学・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 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
所属研究機関長 職名 総長
氏名 倉智博久

次の職員の令和3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 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
所属研究機関長 職名 総長
氏名 倉智 博久

次の職員の令和3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・職名) 耳鼻いんこう科・頭頸部外科・小児耳鼻いんこう科・診療部長
(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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・職名) 眼科・部長
(氏名・フリガナ) 鷗木 則之・ウノキ ノリュキ

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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・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

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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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 榎野 博史

次の職員の令和3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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 学長

氏 名 石橋 達朗

次の職員の令和3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 (所属部署・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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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: 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"/>

(※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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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4年4月28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3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 (所属部署・職名) 特任研究員
(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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。

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3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 (所属部署・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

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)
人を対象とする生命科学・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"/>
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"/>
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」、「臨床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」、「人を対象とする医学系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。