

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）  
分担研究報告書

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

研究分担者 仲野敦子 千葉県こども病院 医療局診療部診療部長

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

### A. 研究目的

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

### B. 研究方法

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

（倫理面への配慮）

個別の症例の提示はないため、倫理面への配慮の必要はない。

### C. 研究結果

#### 1. 支援体制

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

①視覚聴覚二重障害以外の症状がなく発達障害を伴わない場合

②視覚聴覚二重障害に発達障害等を伴うが全身状態には大きな問題がない場合

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

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

#### 1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

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

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

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

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

これに視覚障害が合併する場合は、眼科との連携も必要となる。

## 2) 地域における移行支援体制と連携方法

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

## 2. 支援プログラム

### 1) 面談、本人の状況、考えの把握

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

### 2) 移行準備の進捗チェック

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

### 3) 移行期支援チーム・カンファレンスにおける支援計画の作成

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

### 4) 本人への支援計画（案）の提示と話し合い

現在まで経験なし

### 5) 支援計画にそった成人診療科への紹介準備

現在まで経験なし

### 6) 成人診療科への紹介

現在まで経験なし

### 7) 成人診療科への紹介後のフォローアップ

当院での患者フォローアップの予定はない

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

## D. 考察

経験に基づいた移行期医療支援の提案

### 1. 支援体制

### 1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

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

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

①視覚聴覚二重障害以外の症状がなく発達障害も伴わない場合

②視覚聴覚二重障害に発達障害等を伴うが全身状態には大きな問題がない場合

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

### 2) 地域における移行支援体制と連携方法

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

## E. 結論

移行期医療支援の課題と提案

### 1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

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

### 2) 地域における移行支援体制と連携方法

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

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）  
該当なし

2. 実用新案登録  
該当なし

3. その他

G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得  
該当なし