

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

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

研究分担者 有本友季子 千葉県こども病院 医療局診療部 耳鼻咽喉科部長

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

A. 研究目的

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

B. 研究方法

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

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

(倫理面への配慮)

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

C. 研究結果

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

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

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

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

D. 考察

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

E. 結論

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

F. 研究発表

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

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

G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得 「該当なし」
2. 実用新案登録 「該当なし」
3. その他