

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

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

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

研究要旨

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

A. 研究目的

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

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

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

B. 研究方法

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

（倫理面への配慮）

C. 研究結果

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

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

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

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

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

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

D. 考察

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

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

E. 結論

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

F. 研究発表

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

G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

該当なし

1. 特許取得
2. 実用新案登録
3. その他