

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

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

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

研究要旨

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

A. 研究目的

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

B. 研究方法

本研究の対象は先天性および若年性（40歳未満で発症）の視覚聴覚二重障害（盲ろう）を呈する難病であり、小児慢性特定疾病や指定難病を含む35以上の疾病が該当する。

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

（倫理面への配慮）

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

C. 研究結果

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

そのうち、5人が両方の障害者手帳を所有している状況であった。

【当院での移行期医療支援の概要】

1. 支援体制

1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

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

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

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

2) 地域における移行支援体制と連携方法

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

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

2. 支援プログラム

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

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

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

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

D. 考察

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

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

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

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

E. 結論

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

F. 研究発表

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

該当なし

G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他