

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 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、移行期支援医療プログラムの策定にかかる提案・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医療に焦点を当てた移行期医療支援のプログラムについて、神戸大学医学部附属病院の眼科診療体制における支援体制についての調査報告、経験、見識に基づいて兵庫県における移行支援体制として移行期医療支援の提案として、患者を送り出す立場となる場

合、移行先の医療機関は、視機能が固定した疾患に関しては通院の都合を優先しながら、兵庫県立こども病院や様々な大学病院などで小児・先天疾患の診療に携わった経験のある医師の在籍する病院や眼科クリニックをリストアップした選定や移行準備、フォローアップに関する計画を行った。また、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行った。

**D. 考察**

患者背景やADLの自立など様々な視覚聴覚二重障害患者の移行期医療に関して、小児専門病院で一元的に行っていたケアを一般病院や大学病院で円滑に引き継ぐ、ないしより患者の自立を促すにあたっては多面的な支援を要すると考えられる。

**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。）**

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