

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 土橋奈々 国立大学法人九州大学 九州大学病院
耳鼻咽喉・頭頸部外科 臨床助教

研究要旨

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）の原因となる難病であり、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。視覚聴覚二重障害の臨床像は、単独の視覚障害あるいは聴覚障害の臨床像の単なる集積とは異なる。単独の視覚障害あるいは聴覚障害に対する診療方法の多くは、視覚聴覚二重障害に活用できない。本疾病群は診療領域の狭間にあつて、これまで全国的な研究対象から外れており、横断的研究が必要であった。

私達は平成29年度から難治性疾患政策研究事業として、関連する耳鼻科と眼科の学会等の協力を得て、本疾病群に対する全国疫学調査、診療マニュアル公開、診療体制整備、市民公開講座等を行った。また、AMED難病プラットフォームに本疾患群のデータベースを構築し、レジストリを行っている。患者支援団体の協力で医療関連施設へのアクセス、連携の情報のポータルサイト検索を可能にした。これらは本疾病群に対する全国的な医療研究による初めての成果となった。

A. 研究目的

1. 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に対する移行期支援モデルを構築する。小児から成人への移行期医療のプロセスはまだ標準化されていないため、必要である。
2. 既に策定した診療マニュアルの普及・啓発を進める。適切な標準的医療が普及していないために、良質な診療が受けられない患者はまだ多いため、必要である。
3. 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等の構築に協力する。

B. 研究方法

前項の目的1. に対しては、今年度はモデル運用体制構築とチェックリスト・移行支援ガイドブック等の資料作成を行い、次年度からの、実際の運用、運用結果の調査・検証、様々な移行類型に対応したプログラム作成への礎とする。

前項の目的2. に対しては、この状況を改善するために、学会・患者会と連携し、承認

を得た診療マニュアルの活用を広げる。現場で運用して、修正が望ましい点は修正する。

前項の目的3. に対しては、各成長段階における臨床症状、医学的介入のデータを蓄積し、自然歴を明らかにする。それにより次年度以降の従来の診断基準、重症度分類を再検討、移行期医療支援モデル、診療マニュアル改良につなげる。

(倫理面への配慮)
特になし。

C. 研究結果

今年度は研究分担者として、主に目的1. における、移行期支援モデルの構築のため、「各施設での移行期医療支援の概要」、「経験あるいは見識に基づいた移行期医療支援の提案」の執筆を行った。

「各施設での移行期医療支援の概要」においては、分担者の所属機関である九州大学病院での移行期支援体制と連携方法、地域における移

行支援体制と連携方法、また、支援プログラムについて、その概要を記した。

また、「経験あるいは見識に基づいた移行期医療支援の提案」については、それぞれの患者さんによって適当な移行期支援が異なることからそれについての記述を行い、また、支援プログラムについても患者さんの状態に応じた手順で行う必要性について論じた。

D. 考察

視覚聴覚二重障害をきたす疾患は希少性多様性に富んでいることから、個々の患者の聴力・視力の状態や全身合併症の程度の把握を行い、その程度に応じた移行期支援の調整が必要であることを留意しなければならない。また、視覚聴覚二重障害の患者では、その程度に応じてコミュニケーションモードが異なるため、診療科を移行するにあたって、各患者さんの要望を適切に汲み取れるよう、移行先病院と情報を共有する際に特に注意しなければならない。

E. 結論

今年度は「各施設での移行期医療支援の概要」、「経験あるいは見識に基づいた移行期医療支援の提案」の執筆を行った。

視覚聴覚二重障害患者の小児期から成人期の医療にスムーズに移行するためには、一般の移行期医療とは異なる留意点があり、それを踏まえながら各施設と連携しなければならない。

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