

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 村上祐介 国立大学法人九州大学 九州大学病院 眼科 講師

**研究要旨**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害に対する横断的研究体制を目的とし、移行期支援モデルの構築、診療マニュアルの普及・啓発・改訂、データベース構築を行う。

**A. 研究目的**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害に対する横断的研究体制を目的とする。具体的には移行期支援モデルの構築、診療マニュアルの普及・啓発・改訂、データベース構築を行う。

**B. 研究方法**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害をきたす患者数は希少であるため、当院耳鼻咽喉科と連携をとり、耳鼻咽喉科のみを受診している患者および眼科のみを受診している患者の人数を調査した。どちらか一つの診療科のみを受診している患者の場合には、コンサルトを行い同一施設で両診療科を受診するようにして、両診療科での検査結果などの情報を共有化を行った。

(倫理面への配慮)

**C. 研究結果**

眼科と耳鼻咽喉科の連携が行われ、先天性および若年性の視覚聴覚二重障害と思われる患者は眼科から耳鼻咽喉科へと受診日同日にコンサルトを行うことができるようになり患者情報の共有がスムーズになった。

当科で経過を確認できた先天性視覚聴覚二重障害は21名であった。疾患の内訳はUsher症候群17名、CHARGE症候群1名、未熟児網膜症2名、網膜芽細胞腫1名であった。

**D. 考察**

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害は視覚・聴覚の重症度が幅広く、患者のQOL向上のためには単一臓器のみの評価だけではなく総合的な評価を行う必要がある。本研究により眼

科・耳鼻咽喉科の連携が促進され、患者の感覚器機能を総合的に評価できることは移行期支援の体制とプログラム整備の一助となる。また両診療科の臨床像を共有することは病態別の臨床像をより明らかにできる可能性があり、診療マニュアルの策定・改訂につながり、データベースの構築・拡充にもつながる。

**E. 結論**

本研究により、診療科の連携が促進され先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の横断的研究体制が整備された。

**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