

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 氏名 仲野敦子 千葉県こども病院 医療局診療部 診療部長

研究要旨：先天性及び若年性の視覚聴覚二重障害の移行期支援手順書内に、中等度発達の遅れがある場合についての記載を作成した。中等度の発達の遅れがある場合でも、生物学的年齢を基準として移行期医療支援の準備を開始する必要がある。特に自立支援では、家族に対して自立支援の必要性を説明するだけでなく、本人（子供）に対する自立支援も重要であるが、その手順は今後の課題である。

A. 研究目的

先天性および若年性視覚聴覚二重障害に対する移行期医療の中で、成人となった段階でも小学低学年レベルの発達となる中等度の発達の遅れを伴う症例も少なくない。その場合は、一般的な移行期医療支援の枠組みでは対応が困難であるが、自立支援や転院（転科）支援は必要である。中等度の発達の遅れを伴う視覚聴覚二重障害における移行期医療の課題を検討し、移行期医療支援手順書内に反映させることを目的とした。

B. 研究方法

中等度の発達の遅れがある視覚聴覚二重障害児の移行期医療における問題点を明らかにするため、それぞれの障害を、眼科医と耳鼻咽喉科医で確認、共有した。

小児専門病院、大学病院の違い、肢体不自由合併による問題、なども併せて異なる医療機関に勤務する眼科医、耳鼻咽喉科医で協議した。

オンラインでの協議ののち、メールでの協議を行い、通常は12歳から開始する移行期医療支援では対応困難な移行期支援手順書に中等度の発達の遅れがある視覚聴覚二重障害児の項目を追加した。

（倫理面への配慮）

個別の症例の提示はないため、倫理面への配慮の必要はない。

C. 研究結果

中等度の発達の遅れがある視覚聴覚二重障害児の移行期医療支援に関する課題及び方針を以下

のようにまとめた。なお、「中等度の発達の遅れ」は、成人となった段階でも小学低学年レベルの発達であり、一般的な移行期支援の枠組みでは対応できない例であるが、生物学的年齢を基準として移行期医療支援の準備を開始する必要がある。

1) 中等度の発達の遅れのある児の場合の基本的対応方針

・発達の目安は、中学生で小学就学時程度、高校生で小学低学年程度であり、発達検査による評価ではなく、外来診療および検査時の様子や保護者からの聞き取りなどの臨床的な評価でも構わない。

・視力検査、純音聴力検査など一般的な検査はほぼ可能である。

・眼鏡（あるいは視覚的補助具）や補聴器（あるいは人工内耳）の使用により、発達に応じた理解ではあるが、音声や文字による情報取得は可能である。

・視覚及び聴覚障害が重度の場合には、二次的な発達の遅れも重度となり情報習得が困難なため特別な配慮を要する。高度の発達の遅れに準ずる。

2) 転院（転科）支援に関して

12歳（中学生）～家族に対する転院（転科）支援を開始する。

15歳（高校生）～本人（こども）にも小児医療から成人医療への移行が必要であることを説明し、転院（転科）の支援を開始する。

・中等度発達の遅れがあっても、通常は視力検査、眼科一般検査や純音聴力検査が可能となっているため、検査に関しては成人医療施設への移行に大きな問題はない。

・しかし、検査手技や説明などにおいては、配慮が必要とされる。

・肢体不自由があり座位保持が困難な場合など、眼科的には一般的な検査には大きな支障はないことが多いが、耳鼻咽喉科は聴力検査室への入室が困難となることもあり移行先の施設の環境確認が必要である。

3) 自立支援に関して

12歳（中学生）～ 家族に対する自立支援の必要性の説明を開始する。

15歳（高校生）～ 別に作成するチェックリスト*を参考に自立支援を目指す

・自立支援の開始時期の目安は、手順書通り12歳が望ましいが、発達に応じた対応が必要である。

・成人以降のために、自分の障害（病気）と、補装具の必要性について理解し、周囲に説明できるようにする。

・*チェックリスト：中等度発達の遅れがある視覚障害児、聴覚障害児それぞれの移行期医療支援のマニュアル等は存在しないため、今後「ダウン症候群のある患者の移行医療支援ガイド」等を参考に作成予定である。

D. 考察

希少疾患である視覚聴覚二重障害であるが、先天性症例では中等度～高度発達の遅れを伴う例が少なくない。それぞれの科（眼科、耳鼻咽喉科）だけではなく、本人の必要とする医療及び支援を両科で共有する重要性がある。中等度発達の遅れを伴う場合でも、視覚障害と聴覚障害の両者が重度障害でなければ、検査や障害の理解が可能であり、移行期医療支援において自立支援や本人への転院（転科）支援が重要となることが明らかになった。

今回の協議の中で、それぞれを専門とする医師の中でも、専門外の知識や対応は理解が十分

ではないこと、施設ごと（小児専門病院、外学病院等）に対応は異なることなど、様々な課題が残存していることも浮き彫りになった。特に発達の遅れがある場合の対応は、自立支援においてチェックリストの作成等、さらなる検討が必要であると考えられる。

E. 結論

先天性及び若年性の視覚聴覚二重障害の移行期支援手順書内に、中等度発達の遅れがある場合についての記載を作成した。中等度の発達の遅れがある場合は、一般的な移行期支援の枠組みでは対応できないが、生物学的年齢を基準として移行期医療支援の準備を開始する必要がある。特に自立支援では、家族に対して自立支援の必要性を説明するだけでなく、本人（子供）に対する自立支援も重要であるが、その手順は今後の課題である。

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