

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 守本倫子 国立成育医療研究センター
小児外科系専門診療部耳鼻咽喉科・診療部長

研究要旨

高度・重度発達障害を合併する視覚聴覚二重障害児は、複数の合併疾患のために病状が複雑であり、評価や治療に患者の協力が得られにくいこと、小児期の包括的な医療を再度成人移行において構築しなおす必要があることから、成人医療移行が困難であることが少なくない。病状が安定しているうちに早期から成人医療への移行について話し合いを行うこと、在宅医療医や行政にも関わってもらい支援を増やすこと、さらに小児期医療での情報を微細に提供することなどが必要であると考えられた。

A. 研究目的

高度・重度発達の遅れをもつ視覚聴覚二重障害児の移行期医療支援方法について検討し、提言を作成する。

B. 研究方法

視覚聴覚二重障害児は高度・重度の発達遅滞を合併している例が少なくないものの、移行医療を考える年齢に近づいていないと問題点などを列挙することが困難である。このため、今年度は高度・重度発達の遅れを有する重複障害児で移行医療を推進しているケースについて、院内の移行支援センターに確認を行い、支援内容ガイドの作成を行う。

（倫理面への配慮）

本研究では難聴者およびその親族について調査を行うため、「ヘルシンキ宣言」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」、を遵守して進める。人間の尊厳に対する十分な配慮、事前の十分な説明と自由意志による同意、個人に関する情報の徹底、人類の知的基盤、健康、福祉へ貢献する社会的に有益な研究の実施、個人の人権の保障の科学的、社会的利益に対する優先、本指針に基づく研究計画の作成、遵守及び事前の倫理審査委員会の審査・承認による研究の適正性の確保、研究の実施状況の第三者による調査と研

究結果の公表を通じた研究の透明性の確保に関して、十分に注意を払いながら実施する。

C. 研究結果

1) 成人医療施設移行支援状況

小児専門医療施設のため、20歳までの診療とし、それ以降には成人医療施設に転院を推進しているものの、必ずしも希望のところに転院ができていないわけではない。この理由として、ちょうど成人移行を検討している時期に病状が変化したり、悪化していることがあり、そのタイミングでは転院先の病院が快く受け入れてくれないことが多いということであった。このため、当センターでは10歳頃から医療施設移行についての話し合いを開始し、落ち着いている時期に在宅医療医との連携をとるようにし、そこから在宅医療医がつながっている総合病院へ症紹介されるように時間をかけて促していくことが実践されていた。（添付資料参照）

2) 移行支援と自立支援

年齢などの目標を定め、養育者に覚悟や準備をしてもらうこと、突然突き放す形にならないように併進しながら移行していくことがスムーズである。また自立支援としては、セルフアドボカシーが重要となるものの、高度の発達障害がある場合は「病院を変える」ということを理解させることが第一歩となる。

D. 考察

移行期支援がうまくいかない理由として小児神経学会では、次の4つの要因を挙げている。

- ① 多臓器に渡る複雑な症候群である
- ② 自立困難な知的障害者、医療ケアを必要とする
- ③ 成人診療科に受け皿がない場合
- ④ 患者・家族による小児期診療科・主治医への依存が強い場合

成人医療施設移行において、ある年齢になったから急に転院が可能かといわれると、様々な問題を解決しないと困難であることも少なくない。医療側からは就労や支援のための書類作成や、助言と薬物治療の継続支援のためにも、精神科・内科・心理士、精神保健福祉士、さらに各支援センターとも連携をとる必要がある。また患者からの種々の訴えには小児期の診療記録が必要となることもあるため、小児期から診ている医師との交流や包括支援が行える環境を整える必要がある。一方、家族側からは新しく担当となる成人科の医療者にも本人の状況、さらに家庭環境、小児期からの情緒の安定を保ちたいことなどなど、社会参加しながらの教育、療育を理解してもらうことを期待している。転院の支援に際しては、病状が落ち着いている時期に在宅医療を導入し、一部の科など部分的な移行から目指していくことは一つの方法と考える。また、重度発達障害を有する児の聴力管理は難しく、成人を主に診察している医療施設では対応が困難となることもあり得る。視覚聴覚二重障害、という病態にどの

ようにかかわっていくべきなのかもわからないという事情が受け入れを困難にしている可能性は否定できない。このため、成人診療科の医師が受け入れやすいように、個人の事情にあわせた診察方法、聴力低下や視力低下が疑われるときの検査や対応の仕方を記載したマニュアルを作成し、情報提供ができるようにするのが良いと思われた。

E. 結論

視覚聴覚二重障害に高度・重度発達障害を合併している場合、病状が複雑であることから受け入れ先の病院でも対応方法がわからずに断られてしまうことが少なくない。移行先の病院への丸投げは医療者にとっても患者にとっても軋轢を生む結果となりうる。病状が安定しているうちに早期から成人医療への移行について話し合いを行うこと、在宅医療医や行政にも関わってもらい支援を増やすこと、さらに小児期医療での情報を微細に提供することが必要である。

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。）

該当なし

添付資料

【⑨高度・重度発達の遅れ】ワーキンググループ会議 議事録

開催日： 1月27日（木）19：00～

参加者：

松永、守本、岡崎、星、齋藤、高野、遠藤、山本

1) 高度・重度発達の遅れがある視覚聴覚二重障害児とは

- ・重度知的障害（IQ/DQ=35以下）合併児は、知的レベルは未就学児程度。成長してもそれ以上にはならないため、社会生活の自立は不可能。

- ・衣服着脱など生活全般の介助が必要。
- ・生活のほとんどを寝たきりで過ごし、移動はバギー。

- ・胃瘻や気管切開などの医療的ケアが必要な児も多い。

- ・中等度知的障害の場合は、何らかのコミュニケーションの手段を持っている状態で盲ろうに進行していくことが多いが、重度の方は大抵先天性で、コミュニケーション手段も確立していない。保護者も移行する必要性があるのか、疑問や不安に思っている。

2) 各施設での実際

- ・大阪母子医療センター：

＜耳鼻科＞成人医療への完全移行は目指しておらず、併診となることが多い。近隣の成人の慢性期病院に入院し、緊急時は大阪母子で診るなど。（岡崎）

＜眼科＞小児眼科の人手が限られているので、状態が許す場合はできるだけ移行したいが、難しいことが多い。状態が落ち着いていることが多いので、診察間隔を1～2年おきまで開けている。その間の軽い結膜炎程度であれば近医にかかってもらっている。（遠藤）

- ・札幌医科大：

＜耳鼻科＞小児専門病院や地方の機関病院でみられていることがほとんど。主科は耳鼻科眼科ではなく小児科のことがほとんどで、特に寝たきりの場合、完全移行は難しく部分移行。予後や重症度に応じて人工内耳を入れることもあるが、そういうケースは成人後も一貫してその病院の耳鼻科で経過をフォローしている。耳鼻科は、コードモックルでの勤務を経験している医局員がいる関連病院の耳鼻科に紹介するなど。

＜眼科＞眼科はほぼ基幹病院にも常勤がいないので、視覚聴覚二重障害児が通院できる病院は限定される。（高野）

- ・千葉こども病院：

＜眼科＞中学卒業までを一区切りにし、原則移行してもらっている。基本的に例外を作らない。親御さんに移行先を探してもらっている。ただし、他科は20代以降になっても千葉こどもで見ていることもある（齋藤）

- ・成育医療センター：

＜耳鼻科＞病院としては、成人医療への移行は必要としている。小児の専門である小児科医に成人の疾患まで診ることには無理がある。ただし、現実としては重度の合併疾患が多いと完全に成人診療科に移行は難しいことも少なくない。10歳くらいから準備を始め、成人診療科と繋がりのある在宅医を入れることで移行をスムーズに進めるなどの工夫をしている。（守本）

3) 成人医療への移行の妨げになっているもの

- ・多臓器にわたる複雑な症候群、自立困難など
- ・成人科の医師に突然引き継ぐと、20年分のカルテを読み込んで経過を把握するのは困難。
- ・視覚聴覚二重障害の子とどう関わって良いかわからなくて困る。

- ・検査は発達年齢によって変わってくる。成人の病院では成人の設備しかないため、小学生レベル程度の発達の子にはある程度対応できるが、それ以下の子達には設備も経験や技術もない。

- ・詳細な情報を提供してもらっていれば、炎症に対して薬を処方する程度はできると思うが、聴力や視力に変化があるような状況では、子供を普段みていない病院では結局、元の病院に戻すしかなくなるだろう。

- ・眼科診療では、小児特有の眼疾患だから全く成人の病院ではみられない、ということはない。患児が診察にどのくらい協力的かにもよる。

→それぞれの児のトラブルシューティングのような、こういうことがあったらこういう対応をする、というマニュアルのようなものがあると移行しやすいだろう。

4) 移行時期について

- ・全身の状態が落ち着いているときに移行することが重要。生直後には色々なトラブルがあり、一旦落ち着くが、思春期を過ぎるとまたプロブレムが出てくることが多い。その状態にな

ってから移行しようとする と移行先から診療を断られることが少なくない。

- ・年をとった親が自宅で診るのが困難になり、施設に入れるなどのタイミングで移行することもある。

- ・小学校から中学校、中学校から高校などの節目は、それだけで落ち着かなくなるので、医療の移行期はそれとずらした方が良いでしょう。

- ・大体の年齢の目安を提示しておく必要はある。

5) 自立支援について

- ・重度は1歳半から2歳くらいの知的レベルのため、社会的自立は難しい。

- ・自分が困った時に人に助けをもらう、病院に行ったときに痛いなどアピールできる、診察を拒否せず受けられる、などを広い意味での自立の目標とするのが良いだろう。

- ・盲ろうの子は予測できないことへの恐怖心が強いので、今から何をされるかがわかっているだけで安心する。診察の器具を触らせる、診察の順番を説明するなど支援になる。

以上について経験と調査結果を基に話し合いが行われた。