

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 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

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害を呈する疾病群の移行期医療は未確立であり、移行期医療支援モデルを構築するために、移行支援ツール、プログラムを作成した。当院での運用について検討を進める。
また、既に策定した診療マニュアルの普及・啓発を進め、既に確立した診療体制でデータベースへの登録を進めた。

A. 研究目的

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害を呈する難病は、小児慢性特定疾病や指定難病を含む 35 以上の疾病が該当し、全国の患者数は約 2600 人と希少である。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とは異なる特徴が多く、単独の視覚障害あるいは聴覚障害に対する診療方法が活用できない場合が多いが、これまで研究への組織的な取り組みがなく、横断的研究体制が必要とされている。本疾病群の移行期医療は未確立であり、本疾病群の医療の向上にはデータベースの拡充と活用が必要である。

この度の研究目的は以下である。

1. 本疾病群に対する移行期医療支援モデルを構築する。
2. 既に策定した診療マニュアルの普及・啓発、改訂を進める。
3. 指定難病、難病プラットフォーム等のデータベース構築に協力する。

B. 研究方法

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を呈する難病の患者（児）を対象とし、眼科医と耳鼻科医が連携して診療を行う全国の小児病院、成人病院、小児・成人病院において研究を施行する。

1) 移行期医療支援モデル事業

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。

本年度は、体制の構築と移行支援ツール・プログラムを作成し、実際の運用を開始する。

2) 診療マニュアルの普及・啓発、改訂

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。

本年度は、診療マニュアルの活用を広げ、診療現場で運用して、必要に応じて改訂する。

3) データベース等の拡充と活用

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。

本年度は、各成長段階における臨床症状、医学的介入のデータも蓄積し、自然歴を明らかにする。

（倫理面への配慮）

当研究に対し、当院での倫理審査委員会に申請・許可を得ている。

C. 研究結果

1) 移行期医療支援モデル事業

まず、当院における移行期医療支援の現状について調査を行った。当院は小児専門病院ではなく、小児から成人まで一貫して診療にあたるため、移行形式としては同一施設内で小児対応から成人対応へ移行（小児から成人への対応の変更）する型に該当した。小児科にトランジショナルケア外来が設置されているが、年間利用者が少なく、マニュアル作成はなく、個々の症例に合わせて主治医ベースで運用されていることが多いようであった。

また、移行期医療支援の概要と手順書についての協議をワーキンググループに分かれて協議し、手順書のブラッシュアップに参加した。

また、作成された移行支援ツール、プログラムをもとに、当院でどのように運用するかについて、当院眼科、看護師と検討中である。

2) 診療マニュアルの普及・啓発、改訂
先天性・若年発症の視覚聴覚二重障害者の診察について院内から問い合わせがあった際には診療マニュアルについて情報提供を行った。また、患者さんの初診の際には、本研究の視覚聴ホームページを案内し、情報を得る上での助けとなるように努めた。

3) データベース等の拡充と活用
適応となる患者さんを診察した際には、同意が得られた場合、データベースへの登録を進めた。

D. 考察

視覚聴覚二重障害における移行期支援の方法は確立されていない。今後この度の検討で作成されたプログラムを活用して、当院の現状に合わせた形で実際の運用をいかに行うかを検討する必要がある。

診療マニュアルの普及・啓発やデータベースの拡充については、日々の診療において継続的に行っている。

E. 結論

視覚聴覚二重障害における移行期支援のための体制の構築と移行支援ツール・プログラム作成をおこなった。また、診療マニュアルの普及・啓発やデータベースの拡充を行った。

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