

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 野村耕治 兵庫県立こども病院 眼科 部長／
独立行政法人国立病院機構東京医療センター 臨床研究センター
聴覚・平衡覚研究部聴覚障害研究室 研究員

研究要旨

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の対象となる症例の早期発見に有用な診断手法を確率するための臨床データの収集と分析。

A. 研究目的

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病を早期に診断する方法を確立することで、該当する症例に対してより早期から移行期医療支援を提供できる体制を構築すること。

B. 研究方法

視機能の他覚的評価が可能な網膜電図の波形について、網膜中心窩が形成途上にある乳幼児例の正常網膜波形を収集、分析し、月齢による波形変化の有無や検査の精度、再現性を調査する。その上で、眼底検査により網膜形成不全を認めるなど高度の先天性視覚障害が疑われる症例に対して網膜電図検査を施行、同月齢の正常例波形と比較する。正常コントロールは抗てんかん剤のビガバトリン（サブリル）を投与中の患児とする。同剤は副反応として網膜障害の可能性が指摘されており、定期的に網膜電図を施行することが服用要件となっている。

（倫理面への配慮）

網膜電図検査に際しては目的と散瞳薬の点眼、眠剤の使用が必要なこと、その副反応と対処方法を説明、検査への同意を得ている。眠剤の使用に際しては検査当日の体調を十分に配慮することで倫理面にも問題がないと判断した。

C. 研究結果

生後6ヶ月程度から正常網膜例、異常網膜例ともに網膜電図検査が可能であり、波形の精

度、再現性ともに網膜の機能評価に有用であった。

D. 考察

視機能の評価する検査は乳幼児を対象とする縞指標、3歳以降に可能となるランドルト環指標を用いた方法が一般的であるが、いずれも自覚的検査であるため信頼性に限界がある。対して網膜電図は他覚的検査であるため、検査精度や波形の再現性が担保されれば、弱年齢においても信頼性の高い視機能評価方法となり得る。

E. 結論

先天性網膜障害例の網膜電図の波形を同月齢正常例と比較することにより、弱年齢の症例についても網膜電図が視覚障害程度を反映する信頼性の高い検査となり得ることが解った。

F. 研究発表

1. 論文発表
該当なし
2. 学会発表
該当なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

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