

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 今泉光雅 公立大学法人福島県立医科大学  
医学部耳鼻咽喉科学講座 准教授

**研究要旨**

本研究の対象は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（盲ろう）を呈する難病であり、全国の患者数は約2600人と希少である。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、通常の診療方法が活用できない場合が多い。本疾病群は診療領域の狭間に位置することもあり組織的な研究への取り組みがなされていなかった。結果、これまでの日本の移行期医療支援は不十分であった。移行期医療支援における、状況調査および支援が急務である。

**A. 研究目的**

視覚聴覚二重障害に対する移行期医療支援モデルを構築する。移行期医療支援マニュアルの実際の運用と調査・検証を行い、院内外における啓発活動を行い、移行期医療支援を定着させる。

**B. 研究方法**

視覚聴覚二重障害の移行期医療に関する現状調査を実施する。移行期医療支援手順書および診療マニュアル利用状況に置ける調査協力をする。

**(倫理面への配慮)**

本調査は、本疾患群に関わる施設に勤務する医療従事者を対象としており、倫理面での問題は無い。

**C. 研究結果**

移行期医療支援手順書および診療マニュアル利用しながら、視覚聴覚二重障害遺伝子検査・診断の実施をした。

**D. 考察**

移行期医療支援手順書および診療マニュアルは、患者対応には必ずしも必要ではなかった

が、関連する医師の知識の増加や啓発活動には役だったと考えられた。

**E. 結論**

小児専門病院が存在する都市部と比較し、福島県のような地方大学病院においては、積極的な移行期医療支援は必須ではない。しかしながら、対象児本人の自立を支援する活動としての移行期医療支援は今後ニーズが高まってくると考えられた。

**F. 研究発表**

1. 論文発表  
該当無し
2. 学会発表  
該当無し

**G. 知的財産権の出願・登録状況**

1. 特許取得  
該当無し
2. 実用新案登録
3. その他