

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と支援に関する研究

研究分担者 中西裕子 国立大学法人神戸大学 大学院医学研究科 准教授

研究要旨

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害患者に対する医療と支援について、診療マニュアルの普及啓発と実践、手順書における課題を検討し、視覚聴覚二重障害レジストリへ登録し臨床情報の集積を行った。

A. 研究目的

視覚聴覚二重障害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、通常の診療方法が活用できない場合が多い。これまで本疾病群は希少性、多様性という特徴と、眼科と耳鼻咽喉科の診療の狭間に位置することで組織的な研究がなく、標準的医療が未確立であった。さらに小児患者では検査が限定されること、成人患者ではコミュニケーション障害などから、適正な診療が困難となっていた。診療マニュアルの活用と移行期医療支援手順書に関する内容を向上するにあたって、本疾患の臨床像の集積と手順書における実際の課題を把握する必要がある。

B. 研究方法

視覚聴覚二重障害レジストリの登録を継続し希少疾患の病態について経時的変化や情報の集積を行う。これまでに作成された診療マニュアルを活用し「発達段階別自立支援確認シート」「成人移行チェックリスト」、「移行期医療支援に関するアンケート」を自施設の症例にあてはめて評価を行う。

（倫理面への配慮）

神戸大学の倫理審査委員会審査、許可のもと、参加に際して、本人ないしは代諾者に文書により研究計画や自由意志で同意を撤回できることも説明したうえで研究の同意を得た。研究者に提供する臨床情報や生体試料には、氏名、電話番号など個人を特定し得る情報を含めず、データの保存と同時に代わりに新しく符号をつけた。

C. 研究結果

視覚聴覚二重障害レジストリへ登録を継続し、班会議での発表、意見交換を行った。

自験例において診療マニュアルの実践や支援確認シート、チェックリストにおける問題点や有用な点を評価した。

小児眼科学会において本疾病群に関する情報収集を行った。

D. 考察

症例における重症度や発達、家族や地域の状況といった個別の事案による隔たりがあり、希少疾患であることから、多施設で網羅的に症例を集積、情報の共有を行い、手順書の課題とその改善方法の策定を今後重ねていく必要がある。

E. 結論

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害患者に対する医療と支援のための診療マニュアルや移行期支援手順書の向上にはさらに症例の蓄積と課題の抽出を要する。

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