

学会名：日本小児内分泌学会

アンケート 1

1. アンケート 2 で回答する疾患名

- (1) 1 型糖尿病
- (2) 先天性副腎過形成
- (3) 複合型下垂体機能低下症
- (4) プラダーウィリー症候群

2. 移行期医療に取り組むしくみ

あり：委員会の立ち上げと、現状調査
2015 年より移行期対応委員会を設置。
数疾患について移行の指針を出そうとしています。

3. 成人期医療を扱う学会との間の協力体制

カウンターパートの学会名：日本内分泌学会

協力の内容：

日本内分泌学会及び地方会の学術集会でパネルディスカッション(顔の見える連携)を行う。

ゴールとして共同で移行支援診療指針(手引き)を作る。

臨床内分泌代謝 Update で移行問題のシンポジウム開催。

今後も継続的に臨床的なトピックスとして取り上げる。

(1 型糖尿病：日本糖尿病学会 小児糖尿病委員会との連携・日本糖尿病学会で移行期のシンポジウム開催)

4. 参考資料、文献

横谷 進, 依藤 亨, 田中敏章, 西 美和, 長谷川行洋, 藤枝憲二,(日本小児内分泌学会成長ホルモン委員会) . 成長ホルモン分泌不全性低身長症の小児期の成長ホルモン治療から成人期の成長ホルモン治療への移行ガイドライン. 日本小児科学会誌, 110(10): 1475-1479, 2006

学会としては今作成中(教科書の改訂に当たって、移行問題を取り上げる)。

アンケート 2

疾患名：1 型糖尿病

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

小児期：5000～6000 人

成人以降の患者数：小児期発症 1 型糖尿病 3 万人程度

（但し、成人発症 1 型糖尿病については不明）

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

生命維持のためにインスリン治療が不可欠。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

生命維持のためにインスリン治療が不可欠。特有の合併症出現。

4. 経過と予後

生涯のインスリン治療が必要。生命予後は改善しているが、平均寿命は 10 年以上短い。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

糖尿病内科

6. 成人期に達した患者の診療の理想

a. 成人診療科に全面的に移行

b. 小児科と成人診療科の併診

c. 小児科で診療を続けながら医師・患者の関係を变えてゆく

e. その他

コメント

思春期および **Emerging adult** の診察と 1 型糖尿病治療の両者に精通した医師が診察するのが最も良い。

妊娠出産に対応可能であり、急性合併症出現時に入院治療あるいは紹介可能な体制も必要。

多くの小児病院では診療継続が不可能なために成人診療科への移行プログラムの策定と地域での連携構築。

7. 成人期に達した患者の診療の現実

- a. 成人診療科（診療科名： ）に全面的に移行
- b. 小児科と成人診療科（診療科名： ）の併診
- c. 小児科で診療を続けながら医師・患者の関係を変えてゆく

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

- a. 成人診療科側の受入れの不備・不十分
- b. 小児科側が患者を手放さない・手放せない
- c. 患者（・家族）が自立しない

コメント

糖尿病専門医は高齢者の糖尿病を多く診察しているが、若年成人の診察の経験豊富な専門医は少ない。

患者が内科で十分な診療に満足出来ずに小児科に戻って来る。

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

癌等の成人特有の疾患のスクリーニングや治療

10. 解決のためにすべき努力

- a. 成人診療科の医療者を対象に疾患についての教育・啓発
（診療科名、学会名：日本糖尿病学会）
- b. 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ
但し、自立＝小児科からの卒業ではない
- c. 小児科の医師を対象に成人期に入った患者の治療・管理に関する知識・技術の普及
- d. 当該疾患に関する小児科と成人診療科の混成チームの結成
混成チームを超えてセンター化が望ましい
- e. 成人病棟の一部を小児科が使えるようなしくみ作り
- g. その他

コメント

独立した思春期科あるいは移行期科の創設
センター化が最も望ましい。

11. 移行に関するガイドブック等

- a. すでに発表（出版）

小児思春期糖尿病コンセンサスガイドライン

- b. 編纂作業中（主体：日本小児内分泌学会、完成予定時期：提出済み）

疾患名：21 水酸化酵素欠損症

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

出生二万人に一人です。

20～80 歳の推定患者数は約 9000 人

（1 年齢あたり 150 万の人口と仮定）

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

スクリーニングで見つかる重症例；低身長、男性化が主な臨床症状。

治療は副腎皮質ステロイドの投与。生活上は副腎不全のリスクあり。

幼児期、学童期に見つかる軽症例；低身長、男性化が主な臨床症状。

治療は副腎皮質ステロイドの投与。生活上は副腎不全のリスクなし。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

低身長、男性化が主な臨床症状。

治療は副腎皮質ステロイドの投与。

生活上は副腎不全、不妊のリスクあり。

4. 経過と予後

適切な治療がされれば生命予後は良好。

アドヒアランスの悪い症例では副腎不全、不妊のリスクあり。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

内分泌・代謝科、婦人科、泌尿器科

6. 成人期に達した患者の診療の理想

a. 成人診療科（診療科名：内分泌代謝科）に全面的に移行

7. 成人期に達した患者の診療の現実

a. 成人診療科（診療科名：内分泌代謝科）に全面的に移行

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

社会的自立の遅れ

ヘルスリテラシーの獲得不全

10. 解決のためにすべき努力

- a. 成人診療科の医療者を対象に疾患についての教育・啓発
- b. 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ

11. 移行に関するガイドブック等

- f. その他

編纂の可能性あり（主体：小児内分泌学会、完成予定時期：1～2年後）

疾患名：下垂体機能低下症、成長ホルモン分泌不全症

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

15歳以下の成長ホルモン分泌不全症（中等度）：13.3名/10万人

成人成長ホルモン分泌不全症（重症）に移行：0.5～0.8人/10万人

下垂体機能低下症全体としては、欠損ホルモンが多岐にわたるため、詳細な疫学データは不明

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

成長ホルモン：低身長・成長障害、低血糖

他の下垂体ホルモン：甲状腺機能低下症、副腎皮質機能低下症、性腺機能低下症、尿崩症

下記のため、継続的な受診、治療に対する理解・アドヒアランスが必要

生命維持・正常な成長・発達のため、継続的かつ綿密なホルモン補充が不可欠：コルチゾール、甲状腺ホルモン、デスマプレシン

生理的な成長・発達、二次性徴、妊孕性のため、継続的かつ綿密なホルモン補充が必要：成長ホルモン、絨毛性ゴナドトロピン、卵胞刺激ホルモン

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

成長ホルモン：脂肪肝、NASH、肝硬変、脂質代謝異常、体組成異常

他の下垂体ホルモン：甲状腺機能低下症、副腎皮質機能低下症、性腺機能低下症、尿崩症

下記のため、継続的な受診、治療に対する理解・アドヒアランスが必要

生命維持のため、継続的かつ綿密なホルモン補充が不可欠：コルチゾール、甲状腺ホルモン、デスマプレシン

生理的な代謝状態、性欲・妊孕性維持のため、継続的かつ綿密なホルモン補充が必要：成長ホルモン、絨毛性ゴナドトロピン、卵胞刺激ホルモン

4. 経過と予後

継続的かつ綿密なホルモン補充がなされた場合でも、健常人と比較して罹病率が高く、

QOL が低いことが知られているが、様々な事情により、ホルモン補充が不十分な場合は、明らかに生命予後が悪化する。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

内分泌代謝内科、泌尿器科、産婦人科、脳神経外科、神経内科、精神科、総合診療科

6. 成人期に達した患者の診療の理想

- a. 成人診療科（診療科名：内分泌代謝内科+ α ）に全面的に移行
- b. 小児科と成人診療科（診療科名：泌尿器科、産婦人科、脳神経外科、神経内科、精神科、総合診療科など）の併診

コメント

知的障がいを持つ場合は、b とせざるを得ない場合がほとんど

7. 成人期に達した患者の診療の現実

- a. 成人診療科（診療科名：内分泌代謝内科+ α ）に全面的に移行
- b. 小児科と成人診療科（診療科名：泌尿器科、産婦人科、脳神経外科、神経内科、精神科、総合診療科など）の併診

コメント（自由に記載してください）

* 質問 6 と同様だが、患者の年齢相応と考えられる状態よりも b が多い。

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

- a. 成人診療科側の受入れの不備・不十分
- b. 小児科側が患者を手放さない・手放せない
- c. 患者（・家族）が自立しない

コメント

医療制度の問題：質問 9 参照。

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

自立が不可能な患者（知的障がい者など）の場合、両親の高齢化・死亡により、患者の通院、日々のホルモン補充が不可能となる。

このような患者を受け入れるための社会制度・インフラは整備されていない。

小児科医が成人期（壮年・老年期）の医療ケアや介護システムを十分把握できていない場合、必要な社会的保障を受ける機会を失する可能性がある。

10. 解決のためにすべき努力

- a. 成人診療科の医療者を対象に疾患についての教育・啓発
(診療科名、学会名：内科、内分泌代謝内科、総合診療科)
- b. 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ
- d. 当該疾患に関する小児科と成人診療科の混成チームの結成
- e. 成人病棟の一部を小児科が使えるようなくみ作り
- f. 患者団体の強化
- g. その他

コメント

社会制度、インフラの整備が必要

11. 移行に関するガイドブック等

- e. 未定

疾患名：プラダーウィリー症候群

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

出生 15000 人に 1 人です。

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

新生児期はフロッピーで哺乳障害あり、チューブ栄養が必要な場合もある。

乳児期は運動発達遅滞。

幼児期になり食欲亢進がみられはじめる。低身長と停留精巣などを認める。

学童期になり食事制限が必要で、こだわりが強くパニックを起こすようになるなど行動異常が目立ってくる。側彎や性腺機能低下を認める。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

社会的発達の遅れが目立つ一方大人としての自覚が進む為、行動異常がめだつ。嘘をついたり感情を爆発させたりで精神科の対応が必要になる。

肥満による DM は 20 歳以降に増加する、睡眠時無呼吸など成人医療が必要になる。

外見が普通に見えたり言葉巧みだったり、一般人には障害面が隠れてしまい行動問題が起こっても疾患特性とはみられず、理解されずそれがさらに問題を大きくする。

本来の感情豊かで幼い子をかawaiiがる優しい長所が忘れられてしまう。

4. 経過と予後

適切な社会的対応と治療がされれば生命予後は良好。

精神発達遅滞の為、代弁者の協力は必要。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

内分泌・代謝科、婦人科、泌尿器科、精神科

6. 成人期に達した患者の診療の理想

b. 小児科と成人診療科（診療科名：精神科、内分泌代謝科）の併診

コメント

精神発達遅滞があること、変化やストレスに弱いことなどから、主治医の交代は慎重に行う必要がある。

7. 成人期に達した患者の診療の現実

- c. 小児科で診療を続けながら医師・患者の関係を变えてゆく

8. 理想(6)と現実(7)が乖離している場合、その主な理由は何ですか (複数回答可)。

- a. 成人診療科側の受入れの不備・不十分
- b. 小児科側が患者を手放さない・手放せない
- c. 患者（・家族）が自立しない

コメント

精神発達遅滞があること、変化やストレスに弱いことなどから、主治医の交代は慎重に行う必要がある。

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

社会的自立の遅れ

10. 解決のためにすべき努力

- a. 成人診療科の医療者を対象に疾患についての教育・啓発
- b. 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ
- c. 小児科の医師を対象に成人期に入った患者の治療・管理に関する知識・技術の普及
- d. 当該疾患に関する小児科と成人診療科の混成チームの結成

11. 本疾患の移行に関するガイドブック等について

- f. その他

編纂の可能性あり

(主体：小児内分泌学会、完成予定時期：1～2年後)