

学会名：日本小児リウマチ学会

アンケート 1

1. アンケート 2 で回答する疾患名
 - (1) 若年性特発性関節炎
 - (2) 全身性エリテマトーデス
 - (3) 若年性皮膚筋炎

2. 移行期医療に取り組むしくみ
なし

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：日本リウマチ学会
協力の内容：現時点で組織的な協力体制はありません。

4. 参考資料、文献
現時点で該当ありません。

アンケート 2

疾患名：若年性特発性関節炎

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

小児人口10万人あたり10~15

成人期以降も医療機関の受診が必要な頻度は不明であるが、成人期を超えて持続的に疾患活動性がある例に加え、思春期・青年期に完全寛解であってもそれ以降の年齢で再燃をきたす症例が存在する。

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

- ・ 関節型（成人の関節リウマチ(RA)に相当する病態）：関節痛を主とする。罹患関節数が4カ所以下の少関節型の女兒にぶどう膜炎を併発することがある。非ステロイド性抗炎症薬が無効な症例は、ステロイドやメトトレキサートの適応となる。MTX不応例は生物学的製剤の導入を検討する。
- ・ 全身型（成人の成人スティル病(ASD)に相当する病態）：急性期には発熱、リウマトイド疹、関節痛、肝脾腫などを呈する。ステロイドが無効であれば抗IL-6受容体モノクローナル抗体 (tocilizumab)の適応となる。15~30%にマクロファージ活性化症候群の併発を認める。早期に適切な対応を逃すと生命的予後不良となりうる。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

- ・ 関節型：成人期の病態はRAとほぼ同様である。
- ・ 全身型：成人期の病態はASDとほぼ同様である。

4. 経過と予後

- ・ 関節型：かつて治療抵抗の関節炎の症例は関節機能破綻のため、ADLを大きく低下させたが、現在はメトトレキサートや生物学的製剤の使用が可能となり、予後は大きく改善している。しかし難治例で薬物治療を中止できる例は少なく、医療の継続が必要となる。
- ・ 全身型：病勢の経過は、単発型、多発再燃型、慢性活動型に大きく分けられる。後2者の場合には、活動期にステロイドや免疫抑制剤の投与を要する。tocilizumabは発熱などの全身症状には有効であるが、関節炎に対して不応で、ステロイド依存となる場合がある。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

リウマチ内科、眼科、皮膚科、整形外科

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：リウマチ内科）に全面的に移行
- b. 小児科と成人診療科（診療科名：リウマチ内科）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
- d. 小児科卒業後は、特にどこにもかからない。

小児リウマチ学会運営委員28名へのアンケート調査の結果、

a. n=14, 43.8%、b. n=12, 37.5%、c. n=6, 18.8%、d. n=0

コメント

- ・患者が自立していること、病勢が安定していることが移行のタイミングの条件。
- ・(c→ b(→a))と段階的に移行していくのが望ましいとの意見が多数あり。

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：リウマチ内科）に全面的に移行
- b. 小児科と成人診療科（診療科名：リウマチ内科）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

小児リウマチ学会運営委員28名へのアンケート調査の結果、

a. n=13, b. n=9, c. n=11

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

小児リウマチ学会運営委員28名へのアンケート調査の結果、

a. n=18, 45%、b. n=4, 32.1%、c. n=15, 37.5%

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

- ・患者の自立が確立していない場合、トラブル（病識不十分、疾患マネジメント不良）が発生しやすい。(n=3)
- ・診断が確定していない症例の対応
- ・内科と小児科での医療従事者の患者対応や治療方針の違いが存在する。(n=2)

- ・ 成人期疾患(心血管合併症、悪性疾患、成人病)の診断、対応が不得手。(n=3)
- ・ 親の不安
- ・ 患者の自立心の育成が遅れる(n=2)
- ・ 患者が精神的に未熟な場合、治療の中断や怠棄が生じる。
- ・ 入院適応となった場合、成人なのに小児病棟という不都合が生じる。
- ・ 成人を小児科で診ることの周囲のスタッフの理解が乏しい。
- ・ 地域によっては周囲に成人リウマチ医がいない。(n=2)
- ・ 小児科管理では、妊娠・出産や成人特有の合併症に対応が困難。
- ・ 小児患者の長期予後の把握が、完全に成人科に転科してしまうと追跡困難。
- ・ 患者が成人科へ行きたがらない。
- ・ 移行後、成人リウマチ医と合わずに小児科に戻ってきている。

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：日本リウマチ学会)
- 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
- e. 成人病棟の一部を小児科が使えるようなしくみ作り
- f. 患者団体の強化

小児リウマチ学会運営委員28名へのアンケート調査の結果、

- a. n=16、協力・理解を求める(働きかける)べき診療科名・学会名:日本リウマチ学会(n=11)、日本腎臓病学会(n=1)、日本整形外科学会(n=3)、日本内科学会、日本臨床免疫学会、リウマチ内科(n=2)、内科、産婦人科、整形外科、総合内科、b. n=21、c. n=15、d. n=15、e. n=6、f. n=4

コメント

- ・ 発症時に移行についてのプランを明示しておくことが重要
- ・ チェックリストの活用

11. 移行に関するガイドブック等

- c. 編纂準備中(完成予定時期：未定)

疾患名：全身性エリテマトーデス

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

小児人口10万人あたり3.9~4.7 (1995)

成人期以降もほぼ全例が医療機関の受診が必要となっている。

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

急性期には発熱、倦怠感、皮疹、関節痛などを呈する。腎症の合併率が高く、腎臓を含めた臓器症状の重症度により免疫抑制治療が選択される。ステロイド減量が困難な症例ではステロイドによる成長障害や骨粗鬆症などの副作用が問題となる。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

小児期の臨床症状に類似するが、成人期以降は神経・精神症状の頻度が小児期よりも高いと言われている。

4. 経過と予後

小児・成人ともに代表的な自己免疫性疾患である。疾患活動性が安定している時期にはステロイドや免疫抑制薬も低用量ないし、休薬も可能であるが、感染やストレスなどを契機に生涯通してきたしうる。予後は主として腎臓、神経、腸管、心臓、肺などの臓器病変の重症度によるが、免疫抑制治療による易感染のため、併発感染症が影響を与えうる。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

リウマチ内科、眼科、皮膚科、整形外科

6. 成人期に達した患者の診療の理想

- 成人診療科（診療科名：リウマチ内科）に全面的に移行
- 小児科と成人診療科（診療科名：リウマチ内科）の併診
- 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
- 小児科卒業後は、特にどこにもかからない。

小児リウマチ学会運営委員28名へのアンケート調査の結果、

a. n=14, 43.8%, b. n=12, 37.5%, c. n=6, 18.8%, d. n=0

コメント

- ・ 患者が自立していること、病勢が安定していることが移行のタイミングの条件。
- ・ (c→ b(→a)と段階的に移行していくのが望ましいとの意見が多数あり。

7. 成人期に達した患者の診療の現実

- 成人診療科（診療科名：リウマチ内科）に全面的に移行
 - 小児科と成人診療科（診療科名：リウマチ内科）の併診
 - 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
- 小児リウマチ学会運営委員28名へのアンケート調査の結果、
a. n=13, b. n=9, c. n=11

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

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

小児リウマチ学会運営委員28名へのアンケート調査の結果、
a. n=18, 45%, b. n=4, 32.1%, c. n=15, 37.5%

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

- ・ 患者の自立が確立していない場合、トラブル（病識不十分、疾患マネジメント不良）が発生しやすい。(n=3)
- ・ 診断が確定していない症例の対応
- ・ 内科と小児科での医療従事者の患者対応や治療方針の違いが存在する。(n=2)
- ・ 成人期疾患(心血管合併症、悪性疾患、成人病)の診断、対応が不得手。(n=3)
- ・ 親の不安
- ・ 患者の自立心の育成が遅れる。(n=2)
- ・ 患者が精神的に未熟な場合、治療の中断や怠薬が生じる。
- ・ 入院適応となった場合、成人なのに小児病棟という不都合が生じる。
- ・ 成人を小児科で診ることの周囲のスタッフの理解が乏しい。
- ・ 地域によっては周囲に成人リウマチ医がいない。(n=2)
- ・ 小児科管理では、妊娠・出産や成人特有の合併症に対応が困難。
- ・ 小児患者の長期予後の把握が、完全に成人科に転科してしまうと追跡困難。
- ・ 患者が成人科へ行きたがらない。

- ・ 移行後、成人リウマチ医と合わずに小児科に戻ってきている。

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：日本リウマチ学会)
- 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
- e. 成人病棟の一部を小児科が使えるようなしくみ作り
- f. 患者団体の強化

小児リウマチ学会運営委員 28 名へのアンケート調査の結果、

- a. n=16、協力・理解を求める（働きかける）べき診療科名・学会名:日本リウマチ学会(n=11)、日本腎臓病学会(n=1)、日本整形外科学会(n=3)、日本内科学会、日本臨床免疫学会、リウマチ内科(n=2)、内科、産婦人科、整形外科、総合内科、b. n=21、c. n=15、d. n=15、e. n=6、f. n=4

コメント

- ・ 発症時に移行についてのプランを明示しておくことが重要
- ・ チェックリストの活用

11. 移行に関するガイドブック等

- c. 編纂準備中（完成予定時期：未定）

疾患名：若年性皮膚筋炎

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

小児人口10万人あたり0.1~0.4

多くの症例が数年の経過で寛解すると言われているが、成人期の長期予後の明確な報告はない。近年自己抗体関連筋炎の概念が確立し、若年性皮膚筋炎(JDM)の約70%の症例に筋炎特異的抗体が陽性とされるが、こうした抗体はむしろ成人発症の皮膚筋炎に認めるものであり、これら抗体陽性例の成人期の活動性は不明である。

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

筋肉や皮膚を栄養する血管炎、血管障害の程度により重症度は様々であるが、間質性肺炎などの骨格筋外症状が予後を左右することもある。また臨床経過において、皮下石灰化をしばしば伴うのが小児例での特徴である。筋力低下、筋痛、特徴的な皮膚症状が出現し徐々に進行する。全身症状として、発熱、倦怠感、食欲低下、体重減少、関節痛を認めることもある。筋症状は四肢近位筋、頸部や体幹の筋に優位な筋力低下を認める。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

小児期の疾患活動期に適切な治療介入がされなかった場合には、筋の機能回復が不全であり、後遺症としてADLの障害が残る。筋症状が安定しても、皮膚症状、関節症状、皮下石灰化などの骨格筋外症状が遷延し生活上の障害となりうる。

4. 経過と予後

過半数が小児期のうちに数年の経過で寛解すると言われているが、成人期の長期予後の明確な報告はなく、とくに筋炎特異的抗体陽性例の長期予後は不明である。筋炎難治例では、ステロイド、免疫抑制薬の継続を必要とし、筋力低下、筋萎縮により日常生活に支障をきたしうる。また骨格筋外症状の遷延によっても免疫抑制治療を要し、リウマチ内科のみならず、皮膚科、形成外科、整形外科などを含めた医療機関の受診が必要となる。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

リウマチ内科、眼科、皮膚科、整形外科、形成外科

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：リウマチ内科）に全面的に移行
- b. 小児科と成人診療科（診療科名：リウマチ内科）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
- d. 小児科卒業後は、特にどこにもかからない。

小児リウマチ学会運営委員28名へのアンケート調査の結果、

a. n=14, 43.8%、b. n=12, 37.5%、c. n=6, 18.8%、d. n=0

コメント

- ・ 患者が自立していること、病勢が安定していることが移行のタイミングの条件。
- ・ (c→ b(→a))と段階的に移行していくのが望ましいとの意見が多数あり。

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：リウマチ内科）に全面的に移行
- b. 小児科と成人診療科（診療科名：リウマチ内科）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

小児リウマチ学会運営委員28名へのアンケート調査の結果、

a. n=13, b. n=9, c. n=11

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
- d. その他

小児リウマチ学会運営委員28名へのアンケート調査の結果、

a. n=18, 45%、b. n=4, 32.1%、c. n=15, 37.5%

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

- ・ 患者の自立が確立していない場合、トラブル（病識不十分、疾患マネジメント不良）が発生しやすい。(n=3)
- ・ 診断が確定していない症例の対応
- ・ 内科と小児科での医療従事者の患者対応や治療方針の違いが存在する。(n=2)
- ・ 成人期疾患(心血管合併症、悪性疾患、成人病)の診断、対応が不得手。(n=3)
- ・ 親の不安。

- ・ 患者の自立心の育成が遅れる。(n=2)
- ・ 患者が精神的に未熟な場合、治療の中断や怠棄が生じる。
- ・ 入院適応となった場合、成人なのに小児病棟という不都合が生じる。
- ・ 成人を小児科で診ることの周囲のスタッフの理解が乏しい。
- ・ 地域によっては周囲に成人リウマチ医がいない。(n=2)
- ・ 小児科管理では、妊娠・出産や成人特有の合併症に対応が困難。
- ・ 小児患者の長期予後の把握が、完全に成人科に転科してしまうと追跡困難。
- ・ 患者が成人科へ行きたがらない。
- ・ 移行後、成人リウマチ医と合わずに小児科に戻ってきている。

10. 解決のためにすべき努力

- 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：日本リウマチ学会)
- 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ
- 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
- 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
- 成人病棟の一部を小児科が使えるようなしくみ作り
- 患者団体の強化

コメント

小児リウマチ学会運営委員28名へのアンケート調査の結果、

- n=16、協力・理解を求める(働きかける)べき診療科名・学会名:日本リウマチ学会(n=11)、日本腎臓病学会(n=1)、日本整形外科学会(n=3)、日本内科学会、日本臨床免疫学会、リウマチ内科(n=2)、内科、産婦人科、整形外科、総合内科、b.. n=21、c. n=15、d. n=15、e. n=6、f. n=4

11. 移行に関するガイドブック等

- 編纂準備中(完成予定時期:未定)