

## タイトルページ

「小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言」

日本小児科学会

移行期の患者に関するワーキンググループ

横谷進<sup>1</sup>、落合亮太<sup>2</sup>、小林信秋<sup>3</sup>、駒松仁子<sup>4</sup>、増子孝徳<sup>5</sup>、水口雅<sup>6</sup>、南砂<sup>7</sup>、  
八尾厚史<sup>8</sup>

1 国立成育医療研究センター病院

2 東京女子医科大学看護学部成人看護学

3 難病のこども支援全国ネットワーク

4 東京学芸大学芸術・スポーツ科学系養護教諭講座

5 弁護士法人のぞみ法律事務所

6 東京大学小児科（医学系研究科国際保健学専攻発達医科学分野）

7 読売新聞編集局

8 東京大学循環器内科

## 要旨

**【本提言の背景と目的】**小児期発症疾患を有する患者の成人期に向かう診療にあたっては、小児期医療から個々の患者に相応しい成人期医療への移り変わり、すなわち、移行期医療が重要な課題となっている。本邦ではそれに関連して 90 年代後半から成育医療が提唱されてきたが、成人診療科を含めた議論の深まりとコンセンサス形成という点では、いまだ不十分な状態にある。これらの患者が病態・合併症の年齢変化や身体的・人格的成熟に即して適切な医療を受けられるように、本提言では、日本小児科学会の基本的な考え方を提示したい。

**【基本的な考え方】**移行期においていかなる医療を受けるかの決定権は患者にあり、本提言が、患者及びその家族の望まない成人診療科への転科を勧めるために使われてはならない。患者本人が理解力と判断力に応じた説明を受け、決定しまたは意見を表明することができることが重要である。成人期の小児期発症疾患に対しては、年齢とともに変化する病態の研究、適切な診療方法の開発が不可欠である。同時に、病態の変化と人格の成熟に伴い、小児期医療から成人期医療へ移行する間で、これら 2 つの医療の担い手が、シームレスな医療を提供することが期待される。患者の人格の成熟に対応して、患者－保護者－医療者関係の変容をもたらし、個人の疾患等の特性にあわせた医療システムが選択されるべきである。

**【問題点と課題】**医療体制上は、成人期医療への移行に向けた患者教育、受け手側の成人診療科医師の小児慢性疾患に対する知識・経験の蓄積、小児科医と成人診療科医との連携、妊娠・出産・遺伝カウンセリングを含む生殖医療の拡充、知的障害・発達障害を有する成人に対する対応の改善などが挙げられる。社会制度上は、20 歳到達時点での小児慢性特定疾患治療研究事業の終了後の問題の解決、患者・家族を支えるための民間サポート活動の充実などが挙げられる。

**【展望】**移行期医療では、疾患の性質や重症度、重複疾患の有無、地域性などを考慮した対応、多職種が連携した包括的支援、民間活動を含む社会全体での支援が必要となる。日本小児科学会は、日本内科学会等の成人診療を主に担当する学会と連携して、こうした移行期の課題に取り組む。

## 目次

(1)本提言の背景と目的.....	1
(2)移行期医療をめぐる国内外の動向.....	2
①移行期医療をめぐる海外の動向.....	2
②移行期医療をめぐる国内の動向.....	3
(3)移行期医療の基本的な考え方.....	5
①自己決定原則と移行期医療.....	5
②年齢（加齢）により変化する病態や合併症への対応.....	6
a.年齢とともに変化する病態の研究と適切な診療法の開発.....	6
b.「2つの医療の担い手」によるシームレスな診療.....	6
③人格の成熟に基づいた対応と年齢相応の医療.....	6
a.患者-保護者-医療者関係の変容.....	7
b.個人の特性にあわせた医療システムの移行.....	7
(4)移行期医療における問題点と課題.....	9
①医療体制上の問題点と課題.....	9
a.成人期医療への移行に向けた患者教育.....	9
b.成人診療科医師の小児慢性疾患に対する知識・経験の蓄積.....	9
c.小児科医と成人診療科医師との連携.....	10
d.妊娠・出産・遺伝カウンセリングを含む生殖医療.....	10
e.知的障害・発達障害を有する患者への対応.....	10
②社会制度上の問題点と課題.....	12
a.20歳到達時点での小児慢性特定疾患治療研究事業の終了.....	12
b.患者・家族を支えるための民間サポート活動.....	12
(5)移行期医療の展望.....	13
(6)文献.....	15
(7)図表.....	18
図 移行期医療の概念図.....	18

## (1)本提言の背景と目的

胎児医療・新生児医療を含む近年の小児期医療の進歩により、多くの命が救われてきた。しかし、その一方で、原疾患自体が治癒に至らずに持続したり、合併症が長期に継続したりしながら、思春期、さらには成人期を迎える患者も多くなってきている。このような患者は、**young adults with special health care needs**（以下、**YASHCN**）と呼ばれている<sup>1)</sup>。YASHCNにおいては、原疾患や合併症の病態生理が年齢とともに変化し、さらに、新たな合併症も加わって、成人の病態の比重が増してゆく。こうした患者に対して、小児期医療も成人期医療も、現状では必ずしも適切な医療を提供できていない。

また、小児期発症疾患の有無によらず、個人の人格の成熟に伴って保護者や小児科医のもとで行われている保護的な医療から自己決定権を直接に行使できる自律的な医療へと、本人と医療の関係性が変化してゆくことが、当然のこととして期待される。特別な疾患を有さない場合、この変化は小児科から内科等へと診療の場が変わることを通して自然に受け入れられている。しかし、小児期発症疾患の継続診療が必要となる場合、成人期医療への移行が相応しい時期になっても、医療体制が整っていないために、あるいは本人の準備が整わないために、成人期医療への移行が円滑に行われないことがある。さらに、患者が小児期医療の場に留まると、医療側は保護的な医療を継続してしまい、自律的な医療を提供できないことも懸念される。

こうしたことから、小児期発症疾患の継続診療にあたっては、小児期医療から個々の患者に相応しい成人期医療への移り変わり（移行期医療）が重要な課題となってきている。これらの患者が、病態・合併症の年齢変化や身体的・人格的成熟に即して適切な医療を受けられるようにすることは、非常に重要である。ここで「移行期」と呼ぶのは小児期医療から成人期医療へと移り変わりが行われる（と期待される）段階であって、何歳から何歳までという年齢より、患者ごとに機能的に定義される段階を指している。

本提言では、個々の患者がそれぞれに相応しい成人期医療を受けられるようにするための基本的な考え方を提示したい。

この提言の作成にあたっては、日本小児科学会 小児医療委員会のもとで「移行期の患者についての検討ワーキンググループ」が作成し、日本小児科学会理事会を経て、小児期関連学会からの意見募集、および、日本小児科学会ホームページを通じたパブリックコメント募集を行い、そこに寄せられた意見に基づいて、ワーキンググループが加筆・修正した。さらに、日本小児科学会理事会の承認後に日本内科学会等からの意見を求めて最終案を作成し、日本小児科学会理事会が承認したものである。

## (2)移行期医療をめぐる国内外の動向

### ①移行期医療をめぐる海外の動向

一世代前は、重度の小児期発症疾患を有し成人期に達する患者は少なかったが、近年では約 90%の患者が成人期を迎えるようになった<sup>2)</sup>。疾患を有する小児は海外では **children with special health care needs** (以下、CSHCN) と総称される。その定義は、「慢性的に身体的、発達の、行動的、感情的にリスク状態にあり、一般の小児に比べ、医療サービスをより多く必要とする者」とされている<sup>3)</sup>。米国では 80 年代から CSHCN の医療ニーズに答えるべきとの意識が広まり、最良の医療は、個人の状況に応じて、医学的、発達の適切な医療を受けることにより達成されるという考えに基づき、**transition** (日本語では「トランジション」、「移行」と訳される。以下、トランジション) という概念が提唱されてきた<sup>4)</sup>。

2002 年、米國小児科学会・米国家庭医療学会・米国内科学会・米国内科専門医学会は、CSHCN のトランジションに関する合同声明を発表した<sup>1)</sup>。同声明において、トランジションは次のように定義されている。「トランジションとは、CSHCN が小児期から成人期に移行するにあたり、個別のニーズを満たそうとするダイナミックで生涯にわたるプロセスのことである。トランジションの目的は、患者が思春期から成人期に移行するにあたり、継続的で良質、かつ発達に即した医療サービスを提供することを通して、CSHCN が生涯にわたり持てる機能と潜在能力を最大限に発揮することである。トランジションは、患者中心であり、柔軟性と感受性を有し、継続的かつ包括的、協調的であることを基本とする」<sup>1)</sup>。同声明は、CSHCN に関わる全ての医師に対し、トランジションの必要性を理解し、そのプロセスを促進するための知識と技術を身につけるよう促している。

小児期医療から成人期医療へ、適切な時期にトランジションを進めることで、成人としての役割や機能に対する患者の受け入れが促進されると考えられている。トランジションは疾患を有する多くの患者にとって、小児を専門とする医療者から成人を専門とする医療者へ担当者が変更すること、つまり **transfer** (日本語では「トランスファー」、「転科」などと訳される) を意味するが、患者によっては従来の医療者に継続してかかり続ける場合もあるとされている。その場合でも、患者の成熟や成人期を迎えることに伴い、今までの患者－医療者関係を再調整する必要がある<sup>1)</sup>。Reiss ら<sup>4)</sup>は、トランジションにおける医療システムとして、下記の 4 つのパターンを提示し、柔軟な対応の必要性を説いている。

1. 完全に成人診療科に移行する
2. 小児科と成人診療科の両方にかかる
3. 小児科に継続して受診する
4. どこにも定期的に受診しない

トランスファーの有無に拘わらず、よいトランジションには患者本人、家族、プライマリケア医とその他の専門医間のコミュニケーションと連携が不可欠である<sup>1)</sup>。米国ではプライマリケア医が中心となって、患者、家族との協働のもと、メディカルホームというチームを組み、患者の発達段階に応じて包括的に小児期医療から成人期医療への橋渡しをする体制が整えられつつある<sup>5)</sup>。

## ②移行期医療をめぐる国内の動向

他方、国内でも1990年前後より、小児総合医療施設において小児科の対象年齢を超えて診療が行われていることが報告されている<sup>6,7)</sup>。

小児科の対象年齢を超えたこれらの患者は、本邦では「キャリアオーバー」と呼ばれてきた。キャリアオーバーとは「ある時期からある時期に繰り越すこと」とされている<sup>8)</sup>。この用語のこうした使用は和製英語であり、また、その意味合いからも、使用は躊躇されるべきであるとの意見もある<sup>9)</sup>。こうした文脈から、この提言を含め、日本小児科学会では「キャリアオーバー」という用語は用いないこととする。

本邦では、「移行期にある患者」に対応するための医療体制の議論は、「成育医療」の提唱とともに行われてきた。「成育医療」という概念は、2002年に国立小児病院と国立大蔵病院が統合され、新たに国立成育医療センター（現国立成育医療研究センター）が設立される際の基本計画書<sup>10)</sup>（1995年）において、はじめて公にされたと言われている<sup>11)</sup>。基本計画書では、成育医療は「小児、母性、父性を中心とした包括的な医療」と定義されており、成育医療の中で充実されるべき領域として、「生殖医療」、「胎児医療」、「新生児医療」などと並び「思春期の特殊性を重視した医療」、「成育医療の一環としての成人期医療」が挙げられている<sup>10)</sup>。

当時、成育医療の概念が提唱された背景としては、次の2点が挙げられている。「一つには小児医療の質の変化により、従来の対象年齢である15歳までに納まらなくなり、新しい医療体系が必要になったことである。もう一点は少子化傾向に加え、胎児・周産期・新生児医療の進歩のもとに、従来の母子医療を拡充する必要があったことである」<sup>12)</sup>。このように成育医療は、成人期に達した小児慢性疾患患者に対する適切な成人期医療の提供と、従来の母子医療の拡充という2つの目的を有する概念であり、欧米におけるトランジションの概念に比べ、母子医療に対する比重が大きい概念と言える。

成育医療の中で成人期医療が担う役割としては、「①当面の小児医療の継承、②思春期、母性、父性にまつわる医療、③疾患を有する母性の妊娠、治療、④ハイリスク妊娠における治療など」<sup>13)</sup>が挙げられている。しかし、「当面」が生殖年齢前後までを指すのか、老齢期を含む全年齢層まで含むのかは明確でなく、成育医療の対象とする年齢については不明瞭な点がある。また、「小児期の多くの難病は成人になっても治療を続ける必要があることは先に述べたが、現在小児科から内科への連携はほとんどなく、将来的には太いパイプでつながれてゆくことが望まれる。」<sup>13)</sup>とも述べられているが、成人期医療を提供する主体が小児科、成人診療科のどちらになるのかについて明言はされていない。一方で、「患者の立場に立てば、年齢が成人領域に入ったというだけの理由で主治医を変更させられるのは不条理ではないだろうか。医学的にもそういった先天異常などの専門的医師が一生にわたって治療管理にあたるべきと考える。」<sup>12)</sup>と、成育医療では小児科医が患者の生涯にわたり診療を続けるべきと明確に主張する立場もある。このように、成育医療が対象とする年齢や、その提供者に関する論調が必ずしも整理・統一されていない。しかし、現実的には、医療者・患者・家族の多くが、成育医療においては小児科医が中心となって患者の生涯にわたり医療を提供するものと認識してきた経緯がある。

以上のように、本邦では90年代後半から提唱されてきた成育医療は、欧米のトランジションの概念に比べ、母子医療の比重が大きい概念である。また、成育医療が対象とする年齢や、その提供者に関する論調は必ずしも整理・統一されておらず、議論の余地を残している。今後、成人期を迎える小児慢性疾患患者の増加や、患者の高齢化が進むことを考えると、本邦でも小児、母性、父性を中心とした成育医療の概念に加え、欧米のトランジションの概念を参考にしつつ、個々の患者に医学的・発達的に適した医療を提供できる体制を整えてゆく必要がある。

### (3)移行期医療の基本的な考え方

#### ①自己決定原則と移行期医療

医療は人間の尊厳に基づくべきものであり、いかなる医療を受けるかの決定権（自己決定権）は、患者または患者となるべき者の人格的自律権として保障されなければならない。とりわけ、小児期発症の患者は小児科医等との信頼関係等から、成人科への転科を希望しない傾向があるとされていること、移行期医療の内容や提供体制そのものも確立していないことなどに鑑みると、移行期においていかなる医療を受けるかの決定権が患者にあることは、通常の転院・転医の場合にも増して、強く認識されなければならない。本提言は、成人期の小児期発症疾患に対して、小児期医療が必ずしも適切な医療を提供できないこと、および、個々の患者に相応しい成人期医療が様々な状況にあることを背景としている。したがって、本提言が、患者及びその家族の望まない成人診療科への転科を勧めるために使われてはならない。

また、受けた医療による現在及び将来にわたる直接の影響を受けるのは患者本人であり、いかなる医療を受けるかの決定権は患者本人にある。したがって、移行期医療においても、患者本人に自己決定権があることに留意しなければならない。自己決定権原則の重要性は、患者が子どもであっても何ら変わらない。

医療行為がその子どもに重大な影響を及ぼす事項であることは明らかであり、患者である子どもは自身の受ける医療について自由に自己の意見を表明する権利を有する（子どもの権利条約第12条第1項第1文参照）。自由に自己の意見を表明するためには、十分な情報を得る必要があり、子どもである患者は、その年齢と成熟度及び当該医療の内容にしたがって理解し得る方法により、正確で分かりやすい説明を受けられるようにすべきである。子ども自身への説明は、子どもが一定の年齢に達するのを待って「いつの日にか」するのではなく、病気になったときから、その年齢と成熟度に応じて行われるべきである。

また、子どもである患者の意見は、その年齢と成熟度及び当該医療の内容にしたがって、相応に考慮されるべきである（同項第2文参照）。子ども自身に説明を理解する能力と自己の受ける医療行為に同意等する判断能力がある程度備わっているときは、子ども本人による決定を認めるべきである。

こうしたことから、患者が年齢と成熟度その他理解力及び判断力に応じた説明を受け、決定しまたは意見を表明することができるよう、これらを促すための仕組みや専門家の役割が重要である。



## ②年齢（加齢）により変化する病態や合併症への対応

### a. 年齢とともに変化する病態の研究と適切な診療法の開発

小児期発症疾患の成人における医学的管理は必ずしも確立していない。治療が不可能な原疾患、治療をしたが治癒していない原疾患、あるいは、原疾患や治療に伴う合併症が、年齢とともにどのように変遷してゆくのか、新たな合併症のリスクがどうであるのか、不明な点が多く残っている。診療の経験がまだ浅く、患者とともに適切な診療を模索している段階である疾患も多い。とくに、稀少疾患や近年に長期生存が可能になってきた疾患では、不明な点ばかりであると言っても過言でない。このように、成人期の小児期発症疾患については、年齢とともに変遷する病態の研究、適切な診療法の開発が不可欠である。

### b. 「2つの医療の担い手」によるシームレスな診療

小児期発症疾患の継続診療においては、小児科医の最も得意とする思春期までの診療を超えて、成人に対する診療も多く行われている。早くから成人診療科への転科が推進されてきた米国においても、小児医療施設における成人患者の診療は、疾患によって増加傾向が続いている<sup>14)</sup>。しかし、成人期になると、いわば自然に成人診療科への転科が行われている疾患も多い。基本的には、成人の身体に起こることは成人診療科が専門としており、小児科医よりもすぐれた診療を提供できると考えるべきである。

小児期発症の疾患を熟知している小児科医と、成人に起こる病態を専門としている成人診療科医師とでは、どちらにとっても小児期発症疾患の成人期診療は不得意であると同時に、異なったアプローチにより専門的診療を提供できる医療の担い手であるということもできる。病態の変化と人格の成熟に伴い、小児期医療から成人期医療へ移行する間で、これら2つの医療の担い手が、シームレスな医療を提供することが期待される。

## ③人格の成熟に基づいた対応と年齢相応の医療

小児から成人への変容は、子どもの発達段階の後半部に顕著になる、段階的かつ連続的なプロセスである。この中で、健康管理の主体を保護者・医療者から患者自身へと移してゆく必要がある<sup>15)</sup>。

移行期の診療には2つの側面がある<sup>16)</sup>。第1の側面は患者－保護者－医療者関係の変容である。ここでは患者が発達してゆく過程に合わせて、医療者は診療スタイルを、小児を対象とするものから成人を対象とするものへと変えてゆく必要がある。第2の側面は個人の疾患等の特性にあわせた医療システムの移行である。一般的には10歳台後半から20歳台に達した患者を、必要に応じて小児診療科から成人診療科に引き継ぐ。

#### a. 患者-保護者-医療者関係の変容

学童期以降の慢性疾患の診療では、来るべき思春期、成人期に自ら適切に医療を受けるための準備が必要である。例えば、次のような事が考えられる。前思春期の子どもとその家族には、今後起こりうる心身の変化や、生じやすい問題などについて予め情報を伝えておく。慢性の疾患や障害について、患者本人に対して、理解力に応じた説明をする。主要な検査結果を見せ、内服薬の名前や作用を憶えてもらう。診察では症状の経過を自分の言葉で伝えられるように働きかけてゆく。次回受診する日時の希望を申し出てもらう。もちろん保護者からの情報、保護者への説明も重要だが、徐々に患者自身に診療への主体的参加を促してゆく。

患者の発達段階に応じて、医療者や親が担っていた健康管理の責任の一部を患者に譲り渡し、診断・治療の意思決定に参加させてゆく。患者が思春期に入ると、健康管理における親や家族の役割は、子どもを保護することから、子どもの自律性を尊重してある程度の管理を子ども自身に任せ、それを見守り指導することへと変化する。こうした変化に戸惑う親や家族に対して、医療者は前もって、あるいは時機をとらえてアドバイスすることにより、健康管理主体の移行プロセスが順調に進むよう支援することができる。すなわち、思春期の身体的、精神的、社会的な変化に親子が適応するプロセスに、医療者は支援的に関わってゆく必要がある<sup>16)</sup>。なお、知的障害や発達障害を有する患者に対しては、発達の遅れやアンバランスと障害の年齢による変容の両者を考慮に入れて、支援のしかたを調整する。

#### b. 個人の特性にあわせた医療システムの移行

患者の年齢が10歳台から20歳台になろうとするとき、小児期医療から成人期医療への移行には、(2)①の項で示したとおり4つのパターンがありうる。このうち、継続診療が必要な場合は、「4.どこにも定期的に受診しない」以外の3つのパターンが適用されるが、そのどれを選ぶかは患者が有する慢性疾患や障害の性質にもよる。以下、各パターンについて詳述する(図参照)。

1つめのパターンは、小児診療科の専門医から成人診療科の専門医へ、後に述べるように段階的に引き継ぐ場合である。例えば、気管支喘息の患者を小児科から呼吸器内科へ、糖尿病の患者を小児科から糖尿病内科・内分泌内科へ、アトピー性皮膚炎の患者を小児科から皮膚科へ、といった場合があてはまる。

2つめのパターンは、特定の臓器系統に関する先天性の疾患や障害については小児科医が継続的に診療し、ほかの健康問題については成人期診療科に引き継ぐことができる併診の場合である。例えば先天性脳障害にともなう脳性麻痺の経過観察は小児神経科医が行い、ほかの健康問題は内科など成人診療科が扱うケースがありうる。

3つめのパターンは、成人期にも引き続き小児科で診療する場合である。従来から専ら小児科医が経験してきた主に全身性疾患で、成人診療科に適切な紹介先が見つからないような場合は、現状においては成人期に達しても引き続き小児科で診療を続けることになる。例えば、先天代謝異常症や染色体異常症などの多くがそれに該当する。ただし、医療者は変わらなくても、患者への対応はその発達段階に応じて、小児対象のものから成人対象のものへと変えてゆく。一方、知的障害や発達障害を有する患者では、成人対象の対応に移行できないことが主因となって、小児科での診療を続けざるを得ない場合が多い。ここでしばしば問題となるのは、患者の病状が悪化したときの入院先が確保できるか、成人期に発症する疾患（生活習慣病や心血管疾患、悪性腫瘍など）の診断が小児科で適切にできるか、という点である。したがって、この3つめのパターンであっても、必要な場合に成人診療科・成人期医療からの応援が得られることが望まれる。

この引き継ぎはある一時点で行うものではなく、ある期間の中で計画性を持って段階的に進めてゆくべきものである。したがって小児診療科から成人診療科への引き継ぎを考える場合には、思春期を通じて小児科で診療を継続しながら、例えば12歳頃から準備を始め、患者や家族と相談しながら引き継ぎ先を選択する。医療者は診療経過や検査成績の要約、治療方針、患者・家族への説明内容などの診療情報を過不足なく簡潔にまとめておく。差し支えなければ、この診療情報の要約を患者、家族にも1通渡しておくとうよい。患者が成人診療科を受診した後も、紹介先での診療が軌道に乗るまでの間は、並行して診療を継続するなどにより経過を追うことも大切である<sup>16)</sup>。

## (4)移行期医療における問題点と課題

### ①医療体制上の問題点と課題

移行期医療に際して、現在の小児期・成人期医療には大きく分けて5つの問題点と課題がある。a.成人期医療への移行に向けた患者教育、b.成人診療科医師の小児慢性疾患に対する知識・経験の蓄積、c.小児科医と成人診療科医師との連携、d.妊娠・出産・遺伝カウンセリングを含む生殖医療、e.知的障害・発達障害を有する患者への対応である。

#### a.成人期医療への移行に向けた患者教育

移行の成否つまり成人期医療を適切に提供できるかどうかに関わる要因として、患者自身の自律性と病気の理解度が挙げられる<sup>17)</sup>。adults/young adults with special health care needs（以下、A/YASHCN）は、同世代の成人に比し社会経験が少なく自律性が十分に育っておらず、医師や親への依存度が高いことがある。一方、成人診療科の医師は小児慢性疾患には不慣れなうえ、このような患者に接する機会が少ない。これに対して海外のガイドラインは、患者の精神的発達状況に応じて、患者自身の自律性および病気の理解度を上げてゆく働きかけを12歳から20歳台にかけて小児科医が行う必要があるとしている<sup>18,19)</sup>（詳細は文献<sup>18)</sup>参照）。

海外では患者自身のみならず家族に対しての患者の自律に向けた支援を行うサポートセンターが存在する国がある。日本でも一部で試みが始まっているが<sup>20)</sup>、小児科医にすべて任せるのではなく、今後このような支援体制を充実させてゆく必要がある。このような取り組みを支えるための診療報酬上の評価も検討されるべきである。最終的には、患者自身が自身の病気に対するしっかりした受け入れ（ownership）と責任（responsibility）を持ち自律できるようにする必要がある。

さらに、患者自身の病気に関する教育や精神面のサポートに加え、小児期医療とは異なる成人期医療の体制に関しても理解度を高めてゆく必要がある。現在の成人期医療は、小児期医療に比し専門分化が進んでおり、総合診療科的な性格が弱い面がある。したがって、通院や処方が多診療科にまたがることも多い。小児科から転科してきた患者と同伴してきた保護者（多くの場合が親）は、成人期医療においても総合診療科的な役割を求め、患者・親・医療者の三者がともに戸惑うことも少なくない。これらの医療体制の違いに関しても事前に理解度を高めてゆく必要がある。

#### b.成人診療科医師の小児慢性疾患に対する知識・経験の蓄積

これまで、重篤なA/YASHCNの多くは成人期に至っても小児科医による診療を受けてきた。しかし、小児科医のみによる成人期医療の提供では、診療内容が不十分になる

点もある。CSHCN の数が多い領域の小児期診療科では患者数の増加に伴い、マンパワーや診療スペースにすでに限界が生じてきている。一方、成人診療科の医師にとって、多くの小児慢性疾患や小児期診療の実際に関しては非常に馴染みの薄いものとなっている。移行期医療のうち、転科を伴うケースはときに急を要することがあるが、成人診療科医師が A/YASHCN に必要な知識や臨床経験を積むシステムは非常に限られていることは大きな支障になっている。小児慢性疾患は疾患特異性が高いものが多いため、重症度や患者数なども加味したうえで、疾患領域ごとに個別の対策を講じる必要がある。

#### c. 小児科医と成人診療科医師との連携

小児期医療から成人期医療への移行を円滑に進めるためには、専門分野ごとに小児科と成人診療科の医師・診療グループ間での連携が必須である。しかし、現状では一部の領域、一部の医療機関同士で連携が実現されているものの、全体としては十分な連携が図れているとは言えない。すでに a. で述べたように患者側の準備を進めるとともに、診療科同士の緊密な連絡と情報共有、両者が一定期間並診を行うしくみなど、連携体制の整備が必要である。疾患の特性などによって「2.小児科と成人診療科の両方にかかる」ことが適切な場合もある。

A/YASHCN の診療については、学問的にも確立していない疾患も多く、CSHCN の生涯にわたるよりよい診療を確立するためにも小児期医療と成人期医療の連携が必須である。疾患により移行期医療のあり方に特徴があることも予想されるため、領域別に関連学会等が主導する働きも望まれる。

#### d. 妊娠・出産・遺伝カウンセリングを含む生殖医療

多くの成人診療科医師にとっては通常診療した日常的に診療している後天性疾患を合併した患者においてさえ妊娠・出産に十分な経験・知識があるとは言えない。遺伝性を有する A/YASHCN の妊娠・出産に関してはさらに経験・知識が限られている。しかし、移行期医療を進めてゆくためには、妊娠・出産/周産期・遺伝など、生殖全般に対する原疾患の影響を的確に評価する必要がある。さらに、原疾患の専門診療科の医師・看護師のみならず、女性科・母性内科・産科の医師・助産師・看護師、麻酔科医、遺伝カウンセリング部門すべてが連携し、総合的な支援体制を整える必要がある。

#### e. 知的障害・発達障害を有する患者への対応

ここでは知的障害を「知能発達の全般的な遅れ、IQ（知能指数）が 70 以下」、発達障害を「自閉症スペクトラムや注意欠陥多動性障害に代表される行動やコミュニケーションの障害」の意味で用いる。この両者は並存する場合と、しない場合がある。

重度の知的障害（IQ40 以下）では成人期に達しても、身の回りの危険を察知、回避して自らの安全を確保する能力がない。検査や注射の意味を理解し、医療者の指示に従

うこともなかなかできない。とりわけ自閉症を合併すると、非日常的な(慣れていない)場面でパニックに陥りやすく、暴れたり物を壊したりすることも稀でない。例えば心電図やMRIのような非侵襲的検査を行うのも困難となり、説明を尽くしても協力が得られず、結局は抑制や鎮静・麻酔をせざるを得ない場合がある。成人期には肥満および生活習慣病のリスクが高くなるが、介入が困難になりがちである。生活習慣についての適切な介入が小児期から必要である。

中等度・軽度の知的障害 (IQ40~70) では、成人期にいたっても自己決定権の直接の行使が困難であることが多く、成年後見制度の対象となることが多い。しかしこのシステム自体、社会に十分に理解されているとは言いがたい。また知能が境界域 (IQ70~85) の場合には、患者自身が行使する自己決定権を尊重することになるが、判断能力が乏しいため医療関係者はしばしば多大な労力を要する。

高機能(知能が正常ないし境界域)の自閉症スペクトラムにおいては適切な社会生活訓練 (social skills training: SST) によって対人関係やコミュニケーションの技能の向上を目指すことが必要であるが、小児期から成人期まで SST の社会資源は乏しい現状にある。また移行期には二次障害としてのうつ病やパニック障害、強迫性障害などの合併がしばしば見られるが、誰が対応するかが明確ではないために治療的対応はしばしば遅れる。

注意欠陥多動性障害では不注意や衝動性に起因する事故が多くなり、これらに対しては投薬だけではなく SST も有効である。しかしわが国では SST が診療報酬の対象となっておらず、安易に薬剤の処方がなされている。また成人の本疾患の認知度が低い。

発達性読み書き障害 (ディスレキシア) は小児期には教育機関などの支援を得られるが、成人に達して社会生活を送る場合の支援は極めて乏しい。

これらの問題を有する患者を診療するにあたっては、医療者の側に障害に関する知識や対応のスキルが求められるとともに、社会がこれらの患者の抱える問題点についてより理解を深める必要がある。対応には時間と労力がかかるが、誠実に対応しても診療報酬として回収できる部分はわずかであり、残りは医療機関の持ち出しとなる。多くの医療機関が経営面で厳しい努力を強いられている中、これらの患者は受け入れ不能として拒絶されやすい。その典型例は、知的障害と自閉症を有する成人患者がてんかん重積状態などの救急疾患を合併した際に見られる。入院の適応があるのに、成人病棟からは対応に慣れていない、小児病棟からは年齢が高いという理由で、いずれからも受け入れを断られるケースがある。成人診療科の医療者の知識・スキルの向上とともに、医療制度上の改善・報酬面でのインセンティブが欠かせないと考えられる。

## ②社会制度上の問題点と課題

移行期の患者にとっては社会制度も重要である。社会制度には、小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、小慢事業）に代表される医療費助成制度と、就労など暮らしに関する社会保障制度が挙げられる。また、公的な制度に加え、近年では民間のさまざまなサポート活動が活発になっている。本項ではこれらについて問題点と課題を述べる。

### a. 20歳到達時点での小児慢性特定疾患治療研究事業の終了

難病や慢性疾患を有する移行期の患者に関連する医療費助成としては、小慢事業、特定疾患治療研究事業、自立支援医療（育成医療、精神通院医療）ならびに障害者に対する各自治体による医療費助成（身体障害者手帳の利用）、公費医療保険による高額療養費制度が代表的である。

このうち小慢事業による医療費助成の対象は20歳未満であるため、20歳到達時点で医療費の患者負担は、所得に応じた一部負担から保険診療制度に基づく負担に変更されることを余儀なくされ、治療の継続に消極的になっているケースがある。これらの患者への医療費負担等の救済策はなく、かねてから問題として指摘されてきた。20歳を過ぎても多くの疾病は治癒するわけではなく、継続的な医療が必要となる。このため患者団体からは、小慢事業を20歳以降も対象とする、あるいは特定疾患治療研究事業の対象とすべきとの要望が寄せられている。

小慢事業では、医療費助成以外にも、日常生活用具の給付、ピアカウンセリング事業等が行われており、現状ではこれらも20歳到達時点で終了する。難病を含む慢性疾患のある患者や家族にとっては、医療の補助だけではなく、社会生活を健全に営むための多角的な視点からのサポートが重要である。

成人期に達しているにもかかわらず、疾患があるために就職がかなわないことから親掛りにならざるを得ない患者もいる。かつて小慢事業の受給者で20歳を超えた患者では、主婦・学生が含まれるものの半数近くが、仕事に就いておらず、その原因として、症状が重い、就職活動をしたものの採用されなかったなどがあげられている<sup>21)</sup>。職業訓練などの機会を増やすとともに障害者採用枠の拡大も検討すべきである。

### b. 患者・家族を支えるための民間サポート活動

近年は民間の支援活動が活発になっている。民間の活動はニーズに基づいたものが大半であり、対象となる年齢層は移行期の患者も含め多様である。各地でさまざまなサポート活動が始められている\*。

\*各地で始められているさまざまなサポート活動

1) 疾患別患者団体：がんの子どもを守る会、全国心臓病の子どもを守る会、胆道閉鎖症の子どもを守る会、あすなる会（若年性特発性関節炎）、つくしの会（軟骨無形

それら以外にも多くのサポート活動が立ち上げられている。行政や医療機関等が行う公的支援とは別に、これら民間人の私的なサービスはボランティア主体の活動が主で、患者・家族を支える力となっている。これらのサービスは移行期にある患者にとっても利用価値が高いと考えられ、今後の一層の発展が望まれる。

## (5)移行期医療の展望

2002年の米小児科学会・米国家庭医療学会・米国内科学会・米国内科専門医学会によるトランジションに関する合同声明では、よいトランジションを実現するために医療者に求められるステップとして、下記の6段階が提唱されている<sup>1)</sup>。すなわち、医療者は、

1. トランジションのプロセスに責任を持つ医療者を明らかにする
2. 患者のトランジションを支援するにあたって必要な知識・スキルを明らかにし、疾患の性質を加味して医療者の教育プログラムに組み込む
3. 最新で持ち運びとアクセスが容易な診療録を準備・更新する
4. 患者が14歳になるまでに患者・家族と協働しトランジションプランを紙面で作成する
5. 同年代の集団に一般的なプライマリケアや予防的ケアを行う。小児期発症の慢性疾患を有する患者はさらなる配慮が必要となる可能性が高いことを自覚する
6. トランジションのすべての過程において医療給付を含む社会制度が適用されるよう努める

このように、トランジションの具体的内容に関する議論が進んでいる米国においても、医師とトランジションについて話しあった思春期の患者の割合は5割から6割前後と低

- 
- 成症) つぼみの会 (1型糖尿病)、他
  - 2) 患者・家族支援活動：難病のこども支援全国ネットワーク、キッズエナジー、他
  - 3) 宿泊施設：ファミリーハウス、ドナルド・マクドナルド・ハウス・チャリティーズ・ジャパン、ぶどうのいえ、リラのいえ、他
  - 4) 夢をかなえる：メイク・ア・ウィッシュオブジャパン、ア・ドリーム・ア・デ IN TOKYO、他
  - 5) ホスピス：淀川キリスト教病院、チャイルド・ケモ・ハウス、海に見える森、他
  - 6) キャンプ施設：そらぶちキッズキャンプ、霊山トレーニングセンター (1型糖尿病)、他
  - 7) 訪問看護・レスパイトケア：レスパイト・ケアサービス萌、あおぞら診療所、うりずん、さんさん、他
  - 8) その他：子ども療養支援協会、日本クリニックラウン協会、Kukuru、他



いことが報告されており<sup>22-25)</sup>、上記の6段階が十分に達成されているとは言い難い。トランジションの提供状況には、性や年齢、人種、受けている医療サービス、医療者との関係など、様々な要因が影響することが示されている<sup>26,27)</sup>。また、患者、親、医療者を対象とした面接調査からは、トランジションのプロセスに対する2大影響要因として、患者の認知能力と疾患が進行性であることが挙げられている<sup>28)</sup>。このようにトランジションは様々な要因からの影響を受ける複雑なプロセスであり、全疾患、全地域に統一の解決法はなく、疾患の性質や重症度、重複疾患の有無、地域性なども考慮したうえで多様な対応が求められる。

移行期医療はともすれば、誰が患者や家族と小児期医療から成人期医療への移行について話し合うか、どの施設のどの診療科が診療の責任を負うかという医療体制側の問題として語られがちである。しかし、Reissらの定義にもあるように、トランジションは医療だけでなく、若年者の心理社会的、教育的、就業関連のニーズ全般に関わるものである<sup>4)</sup>。移行期医療において医療者は、これらのニーズの充足を医療の観点から促し、若年者が自律的行動と自己決定を行えるよう支援してゆく必要がある。このような広範囲にわたる支援には、医師や看護師、理学療法士、作業療法士、臨床心理士、医療社会福祉士、臨床心理士、保育士、学校教員、養護教諭、チャイルドライフスペシャリスト、ボランティアといった多職種での連携が不可欠である。また、医療体制のみならず、社会制度の整備や民間サポート活動の発展も重要である。

日本小児科学会は、日本内科学会等の成人診療を主に担当する学会と連携して、こうした移行期の課題に取り組む。また、小児の各領域の関連学会には、成人診療側の関連学会との連携を深め、各領域の特性に相応しいトランジションのあり方を検討し、この提言を具体化することを期待する。

最後に、この提言が、小児期医療と成人期医療に関連する多くの職種の従事者と患者・家族にとどまらず、彼らの健康と幸せを願うすべての人々への提案として生かされることを望む。

日本小児科学会の定める利益相反に関する開示事項に則り開示します。八尾厚史はアクテリオン ファーマシューティカルズ ジャパン株式会社から 1,732,890 円。

## (6)文献

- 1) American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians, American Society of Internal Medicine. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics*. 2002;110:1304-1306
- 2) Blum RW. Transition to adult health care: Setting the stage. *J Adolesc Health*. 1995;17:3-5
- 3) McPherson M, Arango P, Fox H, et al. A new definition of children with special health care needs. *Pediatrics*. 1998;102:137-140
- 4) Reiss J, Gibson R. Health care transition: Destinations unknown. *Pediatrics*. 2002;110:1307-1314
- 5) Cooley WC, Sagerman PJ. Supporting the health care transition from adolescence to adulthood in the medical home. *Pediatrics*. 2011;128:182-200
- 6) 川田義男. 小児総合医療施設 (いわゆる小児病院) の現状と将来のあり方に関する中間報告概要. *日本小児科学会雑誌*. 1989;93:250-258
- 7) 佐伯守洋, 本名敏郎, 中野美和子, 他. 国立小児病院の外科の現状からみた小児病院医療の課題. *日本小児外科学会雑誌*. 1992;28:816-819
- 8) 河西紀昭, 北条みどり, 桑尾定仁. 小児腎疾患の成人へのキャリアオーバー. *小児医学*. 1990;23:927-938
- 9) 松下竹次. キャリーオーバーのその先へ. 駒松仁子編. *キャリアオーバーと成育医療*. 東京: へるす出版; 2008
- 10) 国立成育医療センター (仮称) 整備基本計画検討会 最終報告. *国立成育医療センター (仮称) 整備基本計画検討会*. 1995
- 11) 柳澤正義. 【成育医療と看護 小児看護から成育看護へ】 成育医療の概念とその背景. *小児看護*. 2002;25:1567-1570
- 12) 白木和夫. 【小児医療から成育医療へ】 成育医療の概念と特徴 三次元医療から四次元医療へ. *小児内科*. 2000;32:2089-2093
- 13) 秋山洋. 身近な小児疾患の新しい展開 これからの小児病院 成育医療をめざして. *こども医療センター医学誌*. 1998;27:75-79
- 14) Goodman DM, Hall M, Levin A, et al. Adults with chronic health conditions originating in childhood: Inpatient experience in children's hospitals. *Pediatrics*. 2011;128:5-13

- 15) White PH. Shared leadership model on continuum of health care management. *Pediatric Academic Societies' 2005 Annual Meeting*. 2005
- 16) 関口進一郎, 高橋孝雄. キャリーオーバー外来のしくみ. *日本臨床*. 2010;68:2-5
- 17) Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, et al. Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics*. 2004;113:197-205
- 18) Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). Developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52:e1-121
- 19) Foster E, Graham TP, Jr., Driscoll DJ, et al. Task force 2: Special health care needs of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1176-1183
- 20) 東京医科歯科大学大学院保健衛生学研究科国際看護開発学. 成人移行期支援看護師・スタッフのための移行期支援ガイドブック. 東京; 2012
- 21) 尾島俊之. 小児慢性特定疾患のキャリーオーバー患者の実態とニーズに関する研究. 厚生労働科学研究費補助金成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業平成23年度研究報告書. 2012
- 22) Lotstein DS, McPherson M, Strickland B, et al. Transition planning for youth with special health care needs: Results from the national survey of children with special health care needs. *Pediatrics*. 2005;115:1562-1568
- 23) Scal P, Ireland M. Addressing transition to adult health care for adolescents with special health care needs. *Pediatrics*. 2005;115:1607-1612
- 24) Lotstein DS, Ghandour R, Cash A, et al. Planning for health care transitions: Results from the 2005-2006 national survey of children with special health care needs. *Pediatrics*. 2009;123:145-152
- 25) Sawicki GS, Whitworth R, Gunn L, et al. Receipt of health care transition

- counseling in the national survey of adult transition and health. *Pediatrics*. 2011;128:521-529
- 26) Kane DJ, Kasehagen L, Punyko J, et al. What factors are associated with state performance on provision of transition services to CSHCN? *Pediatrics*. 2009;124 Suppl 4:S375-383
- 27) Lotstein DS, Kuo AA, Strickland B, Tait F. The transition to adult health care for youth with special health care needs: Do racial and ethnic disparities exist? *Pediatrics*. 2010;126 Suppl 3:S129-136
- 28) Reiss JG, Gibson RW, Walker LR. Health care transition: Youth, family, and provider perspectives. *Pediatrics*. 2005;115:112-120

(7)図表

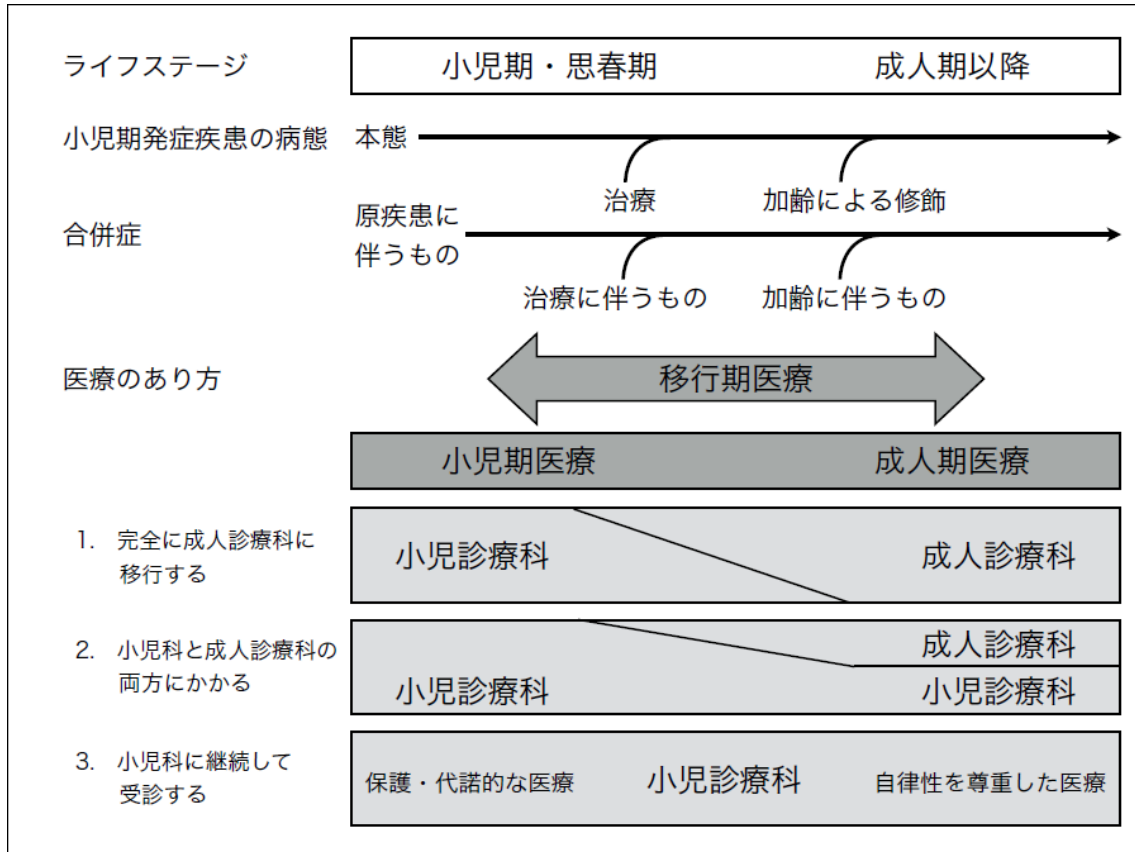


図 移行期医療の概念図