



総合小児医療

移行期医療

子どもから成人への
架け橋を支える

総編集●田原 卓浩 たはらクリニック

専門編集●石谷 暢男 石谷小児科医院

中山書店

Partnership in Pediatric Care

序

多くの先生方のご協力により、総合小児医療カンパニア『移行期医療—子どもから成人への架け橋を支える』を刊行することができました。

小児科領域においても、専門分化と高度化による医療の進歩は、確実に成果を上げてきました。その結果、救命はされても、身体的合併症や心理社会的不適応を伴った慢性疾患を抱え、成人期を迎える患者が増加しています。米国ではいち早く、2002年より移行期医療の問題が議論され始めました。わが国でも日本小児科学会が、2014年に「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」を公表し、基本的な考え方と問題点や課題、今後の展望などについて言及しています。この提言はきわめて重要であると考え、さまざまな分野や立場で移行期医療に携わっておられる多くの先生方にご執筆いただきました。

総論では、移行期医療の必要性和重要性、患者・家族・医師の心理面の理解や不可避となる多職種協働、また制度上の問題点などをコンパクトにわかりやすく記載していただきました。各論では、専門的に診察されている先生方に、実際の事例を通して、シームレスに小児医療から成人医療へ移行するうえでのトランジションポイントとプランについて、理解しやすくご紹介いただきました。

移行期医療の重要性は周知のものとなってきましたが、取り組みとしてはまだ始まったばかりで、ご執筆に際してご苦勞をおかけいたしました。移行期医療の現状を理解し、「移行期医療とは何か」を感じ、これからかわらざるをえない多くの医療者にとって、最適な書ができたと自負しております。

小児期にかかわる医師のみならず、成人期にかかわる医師も本書を紐解き、慢性疾患を抱える子どもたちが、一人の人間として尊厳と役目をもちながら自己実現をめざして生活することに貢献できることを願うばかりです。

そして、お忙しいなか熱心にご執筆、ご校正いただいた先生方にたいへん感謝いたします。小児期から成人期に切れ目なく個々の症例に最適な医療が提供され、シームレスに小児科医から成人診療科医へ医療継続が行われる一助になれば、編者としてこれほど嬉しいことはありません。

最後に、難解なテーマを書籍にまとめるため、企画当初から示唆に富んだご助言をいただきました総編集の田原卓浩先生、編集委員の宮田章子先生、お二人のお力添えがなければ、本書は生まれませんでした。心より感謝申し上げます。

石谷暢男
(石谷小児科医院)

移行期医療

—子どもから成人への架け橋を支える—

慢性疾患のシームレスな日常管理

序論：移行期医療—キャリアオーバーからトランジションへ	横谷 進	2
小児科医が実践する移行期医療	丹羽公一郎	6
総合診療医が診る移行期医療	田中久也	13
移行期の患者・家族を支える	金原洋治	20
移行期のメンタルヘルス	有井悦子	25

移行，併診，継続のプランとアクション

● 移行

循環器疾患—先天性心疾患	元木博彦	32
神経疾患	前垣義弘	39
先天性神経疾患—二分脊椎	杉浦千登勢， 汐田まどか	45
腎疾患	松永 明	52
腎疾患	幡谷浩史	59
アレルギー疾患—アトピー性皮膚炎	佐伯秀久	65
アレルギー疾患—気管支喘息	五十嵐隆夫	73
アレルギー疾患—気管支喘息	亀田 誠	80
アレルギー疾患—食物アレルギー	杉原雄三	88
消化器疾患—炎症性腸疾患， 短腸症候群	大塚宜一	98

● 併診

内分泌疾患	石谷暢男	105
代謝疾患—糖尿病	門脇弘子	115
代謝疾患—1型糖尿病患者のサポート	広瀬正和， 川村智行	120
不登校， ひきこもり	井上登生	126
不登校とひきこもり	斎藤 環	134
B型肝炎， C型肝炎	乾あやの， 藤澤知雄， 小松陽樹	144

● 継続

神経疾患—てんかん	椎原弘章	151
発達障害—自閉スペクトラム症	川崎葉子	160
小児白血病	石田也寸志	168
フォローが必要な感染症	森内昌子， 森内浩幸	175
膠原病・リウマチ	横田俊平	186
遺伝性疾患， 染色体異常症—ダウン症候群， プラダー・ウィリー症候群	長谷川知子	193
遺伝性疾患， 染色体異常症—ターナー症候群	藤田敬之助	200
重症心身障害児(者)	穴倉啓子	205
難聴の移行期支援	福島邦博	212
眼科疾患—未熟児網膜症， 弱視， 色覚異常	村木早苗	219

資料

医療制度・社会保障制度と移行期医療……………小林信秋……………228

スペシャル・コラム

子どもの脊柱変形……………泉 恭博……………237

ドルチェ

手術既往児……………佐藤正人……………243

知恵の実

円滑な「移行期医療」への期待	杉浦壽康……………38	獅子は我が子を千尋の谷に突き落とす —卒業させられない1型糖尿病患者	宮田章子……………114
ライフサポートブック	吉永陽一郎……………72		
移行期医療—医療、福祉、介護の 総合力で	稲川 昭……………97	“Fast か, Far か”そして“ともに 支える家族の木”	田原卓浩……………226
索引……………			244

移行期医療への取り組みは始まったばかりです。
成人期に達した患者を成人診療科へ移行することで、より適切な医療を提供できると考えますが、本書では医療の現状を鑑み、対象となる疾患の特性から、移行形態を移行、併診、継続の3つに分けて記載しました。
移行期医療においては、患者、家族の意向に配慮し、実践することが求められます。

執筆者一覧（執筆順）

本文

横谷 進	国立成育医療研究センター	乾 あやの	済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科
丹羽公一郎	聖路加国際病院心血管センター	藤澤 知雄	済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科
田中 久也	田中医院	小松 陽樹	東邦大学医療センター佐倉病院小児科
金原 洋治	かねはら小児科	椎原 弘章	あしかがの森足利病院
有井 悦子	有井小児科医院	川崎 葉子	むさしの小児発達クリニック
元木 博彦	信州大学医学部附属病院循環器内科	石田也寸志	愛媛県立中央病院小児医療センター
前垣 義弘	鳥取大学医学部脳神経医科学講座 脳神経小児科学分野	森内 昌子	長崎大学大学院医歯薬学総合研究科小児科学
杉浦千登勢	鳥取県立総合療育センター小児科	森内 浩幸	長崎大学大学院医歯薬学総合研究科小児科学
汐田まどか	鳥取県立総合療育センター	横田 俊平	横浜市立大学名誉教授
松永 明	まつながキッズクリニック	長谷川知子	いでんサポート・コンサルテーション オフィス
幡谷 浩史	東京都立小児総合医療センター総合 診療科腎臓内科	藤田敬之助	大阪市立大学医学部小児科
佐伯 秀久	日本医科大学付属病院皮膚科	穴倉 啓子	朋診療所
五十嵐隆夫	いからし小児科アレルギークリニック	福島 邦博	新倉敷耳鼻咽喉科クリニック
亀田 誠	大阪府立呼吸器・アレルギー医療 センター	村木 早苗	滋賀医科大学眼科学講座
杉原 雄三	こどもクリニック八本松	小林 信秋	認定 NPO 法人難病のこども支援 全国ネットワーク
大塚 宜一	順天堂大学医学部小児科/大塚診療所	泉 恭博	いずみ整形外科クリニック
石谷 暢男	石谷小児科医院	佐藤 正人	田附興風会医学研究所北野病院小児 外科
門脇 弘子	山王病院小児科		
広瀬 正和	大阪市立大学大学院医学研究科発達 小児医学		
川村 智行	大阪市立大学大学院医学研究科発達 小児医学		
井上 登生	井上小児科医院		
斎藤 環	筑波大学大学院人間総合科学研究科 ヒューマン・ケア科学専攻社会精神 保健学分野		

知恵の実

杉浦 壽康	小児科延寿堂杉浦医院	宮田 章子	さいわいこどもクリニック
吉永陽一郎	吉永小児科医院	田原 卓浩	たはらクリニック
稲川 昭	いな川こどもクリニック		

腎疾患

松永 明 | まつながキッズクリニック

*1

CKD (慢性腎臓病)

CKDは腎疾患を示す血液・尿所見、腎機能低下(GFR:糸球体濾過率が $<60\text{ mL/分/1.73 m}^2$)が3か月以上持続するものと定義される。小児ではCAKUTによるCKDが多いのが特徴で、成長・発達や学校生活に重大な影響がある。CKDはGFRにより重症度が5つのステージに分類され、Stage 3以上($\text{GFR} < 60\text{ mL/分/1.73 m}^2$)は専門医への受診が必要である。なお、小児のGFRは日本小児腎臓病学会ホームページ(http://www.jspn.jp/kaiin/2014_egrf/)参照。

CKD: chronic kidney disease

GFR: glomerular filtration rate

CAKUT: congenital anomalies of the kidney and urinary tract
(先天性腎尿路奇形症候群)

*2

① 腎疾患は小児から成人にわたる慢性的な疾患が多いこと、② “集団検尿”という小児から成人に至るまで共通のツールがあること、③ 日本慢性腎臓病対策協議会(J-CKDI)が日本腎臓学会、日本透析医学会、日本小児腎臓病学会の腎臓関連3団体が共同で、2006年6月に発足し活動を開始していることなどから、移行期医療を強く意識し、実行していると考えられる。

J-CKDI: Japan Association of Chronic Kidney Disease Initiative

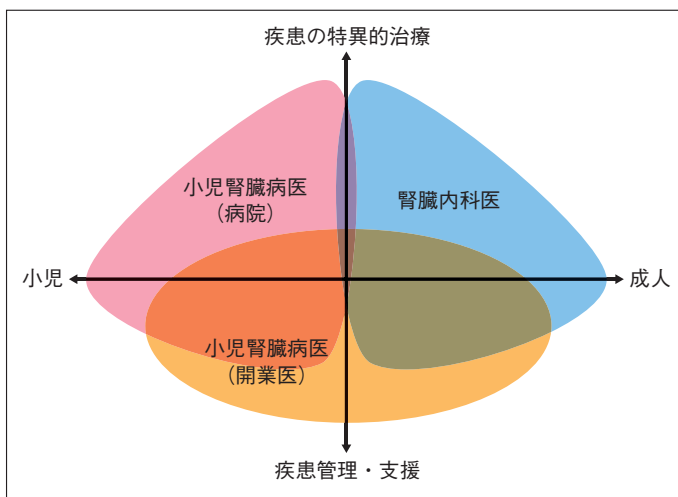
- 小児期は日々身体が成長し、精神や思考は複雑になる。また両親、学校、医療など多くの大人たちと関わる。人生において最も“動的”かつ“複雑繊細”な時期である。したがって、小児科医は常に“成長・発達”と“複雑さ”を意識し診療している。
- 腎疾患は慢性疾患が多い。慢性腎臓病(CKD)*1の子どもたちもいつか成人になる。両親と医師が決定してきたことを、やがて本人が決定しなければなくなる。そのとき小児科医は、内科医へつなぐ医療、“移行期医療”を念頭において意識・実践しなければならない。
- 腎疾患は“移行期医療”に関して、すでに他の領域を一步リードしている領域であると考えられる*2。
- 本項では、地方において小児科専門医、腎臓専門医として開業している立場から移行期医療を考察する。



病院小児腎臓病医、腎臓内科医、開業小児腎臓病医の関係①

- 小児の腎疾患では、腎生検、核医学などの検査や、ステロイドパルス療法、免疫抑制療法、体外循環などの治療のために入院管理が必要となり、病院小児腎臓病医により疾患特異的な医療が施される。
- 病院小児腎臓病医は、新生児期のCAKUTや、幼児期にみられる腎炎、ネフローゼ症候群の検査・治療に精通し、疾患特異的な治療を行う。

① 病院小児腎臓病医、腎臓内科医、開業小児腎臓病医の関係



においては、基礎疾患治療、コントロールのために、また将来スムーズに患者を紹介できるように、腎臓内科、泌尿器科、小児外科など他科の医師とのコミュニケーションが重要となる。他科との信頼関係が患者の将来を左右するといっても過言ではない。また、栄養士、薬剤師、透析技師などメディカル・スタッフの協働も欠かせない。

- 同時に、CKDは合併症コントロールが原疾患の管理と同等の重要性をもつ。たとえば、ネフローゼ症候群の発症の原因となりうる、う歯や副鼻腔炎などの感染症の管理のために歯科や耳鼻咽喉科の協働が必要である。また、腎疾患治療には長期にわたりステロイド治療が多く行われるが、眼合併症や骨病変、消化器合併症、皮膚病変の管理に眼科や整形外科、消化器・内分泌内科、皮膚科などの協働が必要となる。患者が女性の場合は、妊娠、出産の際に産科の理解と協働が重要である。さらに公費助成や福祉制度に関して、行政とのコミュニケーションが必要となる。

📋 入り口としての“集団検尿”，出口としての“CKD 対策”

- 腎疾患はsilentな疾患であり、発熱、疼痛などの自覚はない。自覚症状のない腎疾患を積極的に見つけだすために、日本では、3歳児検尿、学校検尿、職場検尿などの集団検尿が行われ、腎疾患の早期発見・早期治療に努めてきた。集団検尿は腎疾患発見の入り口である。これまで集団検尿は、腎炎による慢性腎不全患者の減少に寄与してきた。一方、CAKUTによる小児慢性腎不全患者は減少していない³⁾。3歳児検尿の主たる目的はCAKUTの発見にあるが、現状では十分に機能していない。検尿システムの向上をめざし、新たな3歳児検尿マニュアルが小児腎臓病学会から発表された^{*5}。
- 学校検尿は市町村単位で施行され、地域によって体制がバラバラであり統一されていない。さらに3歳児検尿、学校検尿、職場検尿の検尿システムに連続性がなく、膨大かつ有用な経時的検尿データは蓄積されず日々消えている。また、早朝第一尿の採尿が徹底されず、尿蛋白、尿潜血の擬陽性が多く、検査する側、される側に時間的・経済的なロスが多い^{*6}。
- 日本における集団検尿は国際的に十分な評価を得ているとはいいがたい。集団検尿は、正しい検体で、全国的に統一された方法で施行され、かつデータが蓄積され、分析されることで施行する意味をもつと考えられる。集団検尿は腎疾患発見の入り口であり、腎疾患移行期医療の最も重要かつ小児から成人に至るまで共通の診断システムツールである。
- 2002年にCKDの概念がNational Kidney Foundationにより提唱され、2006年に日本CKD対策協議会、小児CKD対策小委員会が設立された。以降、CKDに関するガイドラインが、成人、小児とも提示されてきた。そこには診断、分類、治療、合併症対策、生活指導などが記載され、日常診療に役立っている。CKD対策事業は厚生労働省の腎疾患対策事業の柱として毎年シンポジウムや研究会が開かれ、各種関連学会でも取り上げられている。J-CKDIは日本腎臓学会、日本透析医学会、日本小児腎臓病学

*5

検尿マニュアル

学校検尿・3歳児検尿は、わが国が世界に先駆けて施行し、これまでCKD予防に貢献してきた。学校検尿は、主に腎糸球体疾患の発見、3歳児検尿は主にCAKUTの発見が目的とされる。しかし、評価方法、実施方法が統一されておらず問題点も多い。日本小児腎臓病学会では学校検尿・3歳児検尿がさらに有意義に実施されるよう、『小児の検尿マニュアルー学校検尿・3歳児検尿にかかわるすべての人のために』（診断と治療社）を作成した（2015年3月発行）。

*6

極上の一発搾り

筆者の地域（山形市）でも学校検尿の全体を把握するシステムがいまだ確立していないため、2008（平成20）年から山形市の学校検尿のデータを筆者が個人的にまとめている。加えて、検尿する際には、前日完全排尿したうえで早朝第一尿を“極上の一発搾り”と名づけて啓発している。

“極上の一発搾り”とは、前日完全排尿を“極上”，早朝第一尿を“一発搾り”と表現し、検尿に適切な検体の提出により、少しでも擬陽性の減少に努めている。

*7

ネフローゼ症候群

ネフローゼ症候群とは、高度蛋白尿、低蛋白血症、全身の浮腫を特徴とする疾患である。小児では原因不明の特発性ネフローゼ症候群が90%以上を占め、再発が多い。一般に血尿は伴わない。感染症、血栓症、循環不全などの合併症に特に注意が必要である。治療法は、まずステロイド薬が用いられる。難治例には、近年、新たな免疫抑制薬やモノクローナル抗体などの治療法が開発されている。眼合併症や骨粗鬆症などステロイド薬の副作用に対する管理も必須である。なお、ステロイド薬や免疫抑制薬投与中は生ワクチン接種は原則禁忌である。

*8

2015年1月から、慢性特定疾病申請は指定医療機関制度が導入されたため届け出が必要となる。

*9

IgA 腎症

IgA 腎症は、わが国の慢性糸球体腎炎のなかで最多である。診断は、腎生検によりメサングウム細胞の増生と、同領域への有意なIgAの沈着をもって診断される。原因として遺伝的素因、IgA分子異常、外来抗原などが想定されている。集団検尿による早期発見と、近年、扁桃摘除術＋ステロイドパルス療法の導入より予後は改善傾向で、IgA腎症による慢性腎不全患者は減少している。

*10

ループス腎炎

ループス腎炎は、全身性エリテマトーデス(SLE)に伴う腎炎で、0.5g/日以上の蛋白尿もしくはは活動性の尿所見をもって診断される。とくに思春期以降の女性で、尿異常と低補体血症を認めた場合は、本症を念頭におく必要がある。SLEの予後は腎症状が決定するため、腎生検が必要となる。病理学的に6つの病型に分類され、治療方針が決定される。近年、ミゾリビンやタクロリムス、ミコフェノール酸モフェチルなどの新たな免疫抑制薬により治療の幅が広がっている。

会の腎臓関連3団体共同で運営され、腎疾患の出口であるCKD対策を小児から成人まで配慮するかたちになっており、移行期医療を強く意識したものと考えられる。

- このように、腎疾患領域は、他の領域に先駆けて移行期医療を実践していると考えられる。現在は出口であるのCKD対策は国内外で進んでいるが、入り口としての集団検尿対策は不十分である。入り口対策、出口対策がバランスよく行われることが移行期医療に関しても重要である。



移行期医療の各疾患の問題点

CAKUT

- 生直後から思春期まで、長期の管理が必要になる。すなわち、出生直後から長期にわたり慢性腎不全を管理することになる。その間、産婦人科医、小児外科医、泌尿器科医をはじめとする他科の医師や、栄養士、薬剤師、技師などのメディカル・スタッフ、行政担当者、教育現場とのコミュニケーションが不可欠である。
- 最も重要なのは、家族に寄り添い、学校生活をサポートしながら“成長・発達”と“複雑さ”を加味し、短・中・長期的な治療プランを立て検尿から移植までをコーディネートすることである。そのためには、患者の生涯を見通し小児慢性腎不全治療に精通しておく必要がある。
- CAKUTは小児末期腎不全の原因の30%以上を占める³⁾が、症例数は決して多くないので、地方で経験を積むのは容易ではない。

ネフローゼ症候群*7

- 小児期発症の特発性ネフローゼ症候群のおよそ10%が成人期に移行する。
- 原疾患の治療方法は小児と成人とでは違いがある。
- 成人診療科(腎臓内科)への必要かつ十分な情報提供が、その後の新たな信頼関係を築くために不可欠である。
- ステロイド治療による低身長、肥満、皮膚線条などの合併症は、思春期の患者において想像以上に深刻である。さらに小児慢性特定疾病の公費助成*8は20歳までであり、免疫抑制薬などの治療の継続に支障をきたす場合があるため、成人診療科の医師の理解が必要である。

IgA 腎症*9

- 成人のIgA腎症は繰り返す感染症や加齢、高血圧などのさまざまな要因で修飾を受ける。しかし、小児期発症のIgA腎症は修飾が少ない。したがって、その発症に関する研究は、小児科領域でリードされて然るべきと考えられる。
- 近年、IgA腎症に対する扁桃摘除術＋ステロイドパルス療法が評価され施行されている。施行時期は移行期に行われる場合が多いため、小児腎臓病医-腎臓内科医-耳鼻咽喉科医の間のコミュニケーションが必要である。

ループス腎炎*10

- 思春期に発症する腎疾患の代表疾患である。中学生以下発症の場合には、小児科で管理を始める場合が多いと考えられる。患者が学生である間は、

内分泌疾患

石谷暢男 | 石谷小児科医院

小児内分泌専門医からのシームレスな移行

- 小児内分泌疾患の治療には高度な専門性が求められる。そのため小児期には一般小児科医が内分泌疾患を疑い、スクリーニング検査を行った後、小児内分泌専門医へ紹介されることになる。
- 小児内分泌疾患は、① 小児期のみの治療やフォローで終わる疾患と、② 成人期以降も継続して治療や定期的な診察による経過観察が必要な疾患に分けられるが、その多くは②で、生涯にわたる治療が必要となる。
- 思春期から成人になり、小児科から内科への移行期医療を行う時期になっても、疾患の特殊性から一般内科医から引き受けを敬遠されることが少なくない。その理由の一つとして、内分泌専門医が少ないことがあげられる。一方で、小児科医と患児やその家族の関係が、親離れのできない子どもと子離れできない親のように共依存となっている症例も経験する。実際に、小児科医は、就学についての知識は備えているが、就労や成人独特の疾患や妊娠・出産などについての知識を備えていないことが多い。
- 患者、家族、地域が病気を受け入れることにより、患者の社会参加が容易となる。患者が自分の行動に責任をもてるようになると、自身のQOLを高めることができる。それぞれの症例を、適時、患者やその家族に見捨てられたと受け取られないように、また自己評価^{*1}が下がらないよう心理精神的配慮を心がけ、小児内分泌専門医から成人の内分泌専門医へとシームレスに移行することが重要になる。
- 内分泌疾患と言っても、原因(①)¹⁾と種類により視床下部-下垂体疾患、甲状腺疾患、副甲状腺疾患、腎疾患、副腎疾患、性腺疾患、思春期発来異常、糖尿病、低血糖、肥満、多発性内分泌腫瘍症など多岐にわたっている。
- 本項では、小児内分泌疾患のなかで比較的多い疾患と、薬剤の中断や対応の不備がすぐに生命への危険を及ぼす疾患を想起して移行期医療について述べる。

トランジションポイント(いつ紹介すればよいか)

- 患者と医師との信頼関係や、合併症の有無、精神的な成熟度により、移行の時期には多少ずれが生じてくると思われる。
- 一般的には、骨端線が閉鎖し、身長伸びが確定してからの移行が、問題が少ないと考えられる。

共依存例

移行や併診すべき症例のなかには、成人期に達しても小児科医が診療を続けていて、コミュニケーション能力などの社会性や自立性、経済性が十分に育っておらず、親子ともに就学、就労、結婚、出産などの将来への不安を抱えている症例があるとの指摘もある。

*1

自己評価に影響を与える要素

患児の内的対象が喪失していることを十分に理解する。患児の心のなかでは健康な自分が死んで病気になった自分が誕生してくる。

① 生涯、内服治療を継続しなければならない(一生治らない病気に罹患した自分)、② 内服薬の中断により生命に危険な状況がもたらされる(薬がないと生きられない自分への自覚)、③ 親をはじめ、いろいろな人に世話になって生きなければならない。

① 内分泌疾患の原因

1. ホルモン過剰症	2. ホルモン欠乏症
1) 内分泌腺のホルモン産生過剰 ① 内分泌腺の腫瘍, 過形成 ② ホルモン産生・分泌調節機構の異常 (遺伝子異常など) 2) 内分泌腺の破壊 (腫瘍, 炎症, 自己免疫, 外傷, 放射線照射など) 3) 異所性ホルモン産生腫瘍 4) 外因性ホルモン投与	1) 内分泌ホルモン産生低下 ① 内分泌腺の低形成 ② 内分泌腺の破壊 (腫瘍, 炎症, 自己免疫, 外傷, 放射線照射, 血管障害など) ③ ホルモンあるいはホルモン合成酵素異常 (遺伝子異常など) ④ ホルモン合成・分泌調節機構の異常 2) ホルモン不応症 (受容体前の異常, 受容体異常, 受容体後の異常) 3) 医源性

(西美和, 2009¹⁾)

*2

そこで一言, 「何か困ったことがあればいつでも相談にのからね」と言っておくと, 患児や家族は安心して移行期医療を行うことが可能となる。

- 患者や家族から, 「幼い子どものいる待合室で待つのがいや」「若いお母さんの目が気になりづらい」「小児病棟に入院するのはいや」と言ってきた場合は, すみやかに紹介するとトラブルになりにくい*2。
- 診療をしている側からすると, 合併症や成人特有の疾患 (高血圧, 胃潰瘍など) を疑わせる症状が出現し, 少し重荷に感じるようになったときに, 移行期医療の準備にかかる時期と考えられる。
- 漫然と診療しタイミングを逸すると, 最後には, 患者と医師の信頼関係を損なう状況に発展してしまうこともある。
- 知的障害, 自閉症スペクトラム障害 (自閉スペクトラム症) などの発達障害や肢体不自由など, 成人科が慣れていない疾患を併存している症例は, 移行される側から敬遠されることが少なくない。しかし, 「一緒に診させていただきます」とひと言添えると, スムーズに移行期医療が進むことが多い。



信頼関係を高めるポイント

- 乳幼児期に発症し, 病気についての十分な説明を受ける機会のないまま思春期・青年期を迎える患者は少なくない。移行期支援を行うとき, 患者に病気・治療に関する疾患の知識をもう一度確認し, 知識が不十分であれば, 責めるのではなく, 再度説明し, 患者が自分の健康状況を移行先に説明できるように支援する。
- 多職種が関与している場合には, 医師, 看護師, 栄養士・薬剤師・ソーシャルワーカーなどの医療者と協働し, 服薬の自己管理, 疾患と妊娠・避妊の問題, 不安や心配事, 生活上の制限の心理的な問題などへの対処の仕方, 就職や進学などの問題を, これから一緒に勉強していこうと伝え, 移行支援プログラムをつくるのが大切である。



主な小児内分泌疾患の移行期医療の概要と注意点

小児がん経験者の内分泌異常

下垂体機能低下症

- 小児期に発症する下垂体機能低下症の原因には, 特発性*3, 遺伝子異

*3

特発性には, 新生児仮死, 骨盤位分娩に関連しているものがある。

常^{*4}，脳腫瘍・白血病・リンパ腫・神経芽腫などの小児がん経験者(CCS)，下垂体視床下部における脳腫瘍以外の器質的疾患などがある。

- 小児がん治療の進歩は目覚ましく，不治の病気から治る病気となった．下垂体機能低下症を引き起こす原因としては，小児の場合，脳腫瘍を含む CCS が最も多い．頭蓋咽頭腫，胚細胞腫などの間脳下垂体腫瘍以外でも，その他の悪性腫瘍，白血病をはじめとする小児がんで頭蓋内照射を受けると，晩発性下垂体機能低下症を起こすこと(晩期合併症：late effect)^{*5}が知られている(②)．下垂体細胞のなかでも成長ホルモン(GH)分泌細胞は最も脆弱であるため，高頻度に GH 分泌不全を起こす。
- 近年の悪性腫瘍治療法の進歩，予後の改善により，日本では 20～39 歳の成人の約 700 人に 1 人，北米では若年成人 900～1,500 人に 1 人が CCS であり，約 30 年で 70% 以上の CCS はなんらかの晩期合併症に罹患し，その 40% は内分泌疾患をもつと推測されている．頭蓋照射が 18Gy 以上で行われた CCS では放射線感受性が高い GH 分泌不全を起こす．小児期では，7～12Gy の低線量でも，生理的分泌が低下しており，GH 分泌負荷試験では異常を認めない GHND といわれる病態を呈する場合がある^{*6}．30Gy 以上になると他の下垂体ホルモンが障害される．GH 治療なしに身長が伸びる growth without growth hormone という病態もみられるが，身長の伸びは次第に不良となる。

副腎系の障害

- CCS では，中枢性副腎機能低下症(ACTH 分泌不全症)は，下垂体前葉ホルモン分泌不全症と比べると，頻度が低いが，診断が遅れると重大な症状を呈することになるので，注意が必要である。
- 午前 8 時ごろの血中コルチゾール値が 10 μg/dL 以下の場合，副腎不全

② 小児がんの治療別内分泌合併症

	成長ホルモン	性腺系	副腎系	甲状腺系	肥満 脂質異常症	糖代謝	骨代謝	水電解質	高血圧
放射線照射	頭蓋照射								
	大量(>30Gy)	◎	◎	◎	◎	○	△ ^{*3}		△
	中等量(>18Gy)	◎	◎ ^{*1}	○	○	○	△ ^{*3}		△
	少量(7～12Gy)	△		△	△	△			△
	局所照射		◎	◎				○	△
化学療法薬	全身照射(TBI)	△	○	○	△	△	○	△	△
	アルキル化薬 ^{*2}		◎					△	△
	アントラサイクリン		○						
	メトトレキサート						○	△	△
	重金属				○			○	○
	ステロイド薬				○	○	○		○
	L-アスパラギナーゼ					△			

◎：可能性が高い，○：可能性が十分ある，△：可能性があらうる。

^{*1} 中枢性思春期早発症の可能性があるが，次第に性腺機能低下症に移行する場合もある。

^{*2} ブスルファン，シクロホスファミドなど。

^{*3} GHD や性腺機能低下症を伴った場合。

(日本小児内分泌学会 CCS 委員会，2012³⁾)

^{*4}

遺伝子異常には，下垂体形成や分化に関する転写因子などの異常があげられる。

CCS：childhood cancer survivor

^{*5}

晩期合併症(late effect)

原因疾患による侵襲や疾患に対する治療(化学療法，外科的治療，放射線治療，造血幹細胞移植など)に起因する直接的または間接的な障害をいう．なかでも内分泌合併症の頻度が高い。

GH：growth hormone

GHND：growth hormone neurosecretory dysfunction

^{*6}

日本では，GHND は GH 治療の適応にはなっていない．治療については，成長ホルモン分泌不全性低身長の項目で述べる。

ACTH：adrenocorticotrophic hormone

発達障害 自閉スペクトラム症

川崎葉子 | むさしの小児発達クリニック

*1

「移行期医療」という言葉を聞いて「何のことだろう」と筆者はとっさには思い浮かばなかった。恥ずかしながら編集の先生に問い合わせをさせていただいた。それで、移行期医療とは、小児科から大人の各科に医療サイドを移していくというイメージを認識した。

ASD : autism spectrum disorder

精神科領域における移行とは

- 移行期医療は小児科医にとっては常に念頭にあるものなのかもしれない。入院ベッドのサイズに収まらないとそれは小児科では対応できなくなるのはよくわかる。慢性疾患で発症が小児期の場合は、確かに移行期医療というターニングポイントと向き合わねばならなくなるのかもしれない。
- あらためて、精神科領域ではどうだろうかと考えた*1。診療は、昨日までの総括の延長に今日があり、今日までの総括で明日を考える。すると、どこで一区切り、といくだろうか。移行する医療、移行しない医療、移行したい医療、移行したくない医療、移行できる医療、移行できない医療、移行すべき医療、移行すべきでない医療…自分の行っている医療はどう表現できるのか…
- もう一つ考える。「移行」には、支援する側が移行していくのと、子どもが小児期から、思春期、青年期、成人期に移行していくという2種がある。それで、筆者にできることといえば、治療者は変わらないが、子どもたちは変わっていく、その経過を紹介することだとの思いに至った。
- 本項で紹介するのは幼児期から学童期、思春期、成人期と育っていく3例である。どの例も筆者が幼児期から成人期まで付き合っている人たちである。症例は本人あるいは保護者からそれぞれ了解を得ているが、個人が特定されないように最小限の修飾を施している。3例はいずれも発達障害の代表格である自閉スペクトラム症(ASD)を有する例である。
- 発達障害例は当然ながら発達していく。幼児期、学童期、思春期、成人期と発達していくと、問題となる症状、特性、そして問題自身も変遷していく。診断は権威ある基準が存在し、幼児期にそれに基づいて診断される。すると症状は一見固定的なものに受け取られかねないが、幼児期に初診したときと、大人になったときの様相はだいぶ違うものである。
- そこで本項では、ASDの診断基準にあるコミュニケーション、社会性の問題(認知特性も含めて)、常同行動、こだわり、同一性保持、感覚知覚過敏、および併発しやすい多動衝動、てんかん、加えて成人期の大きな柱である就労、の6つのキーワードを話題として、3例のたどっている足跡を報告し、ASDの「移行」について述べる。

多動・衝動

- 多動は幼児期に目立っていても学童期以降軽減してくることが多い。思春

期以降、むしろ寡動といえるような不活発さが全面に出る場合もある。

- 衝動も軽減傾向だが、情緒の安定が図られない状況におかれている子は衝動的に行動しやすい。ただ、環境因だけが衝動の強さを決めるわけではない。もともと衝動の強い子はいて、幼児期、学童期よりはコントロールが効くようになるが、思春期以降もトラブルはなかなかなくなる場合もある。こういう場合は薬物療法の工夫が必要になる。

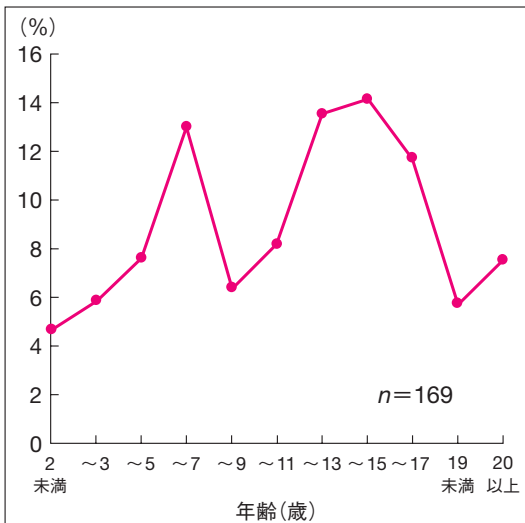
てんかん

- ASD はてんかンを発症しやすい¹⁾。てんかんの好発時期は、7歳、そして思春期である(①)。
- てんかんの背景にある脳波の発作波は、幼児期からフォローしていくと、幼児期には中心部、頭頂部、後頭部などさまざまな部位に出現するが、思春期に向かって前頭部に出現することが圧倒的に多くなる(②)。この発作波がてんかんの背景にある。そしてこの部位がASDの脳機能偏倚の部位の一つと考える。てんかん好発時期に向けての脳波検査が健康管理のメニューの一つとなる。

感覚知覚偏倚

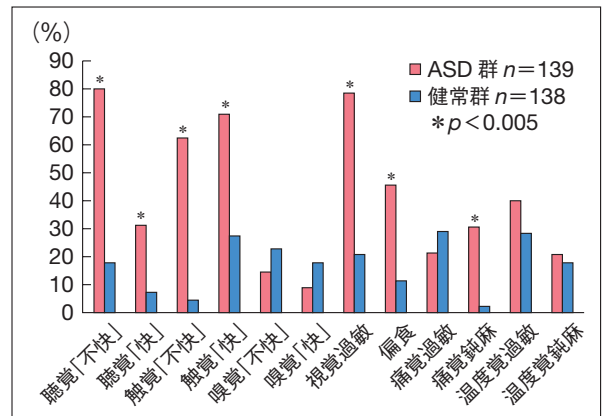
- 感覚過敏に最初に気づかれるのは、幼児期に掃除機の音に泣きだす聴覚過敏であることが多い。トイレにあるジェットタオルが嫌で外出先でトイレに入れない、乳児の泣き声にパニックを起こし赤ちゃんを叩きにいくなど、本人の苦痛と、周囲に巻き起こすトラブルで母親は気が気でない。偏食も非常に多くみられる感覚知覚偏倚ゆえの問題である(③)²⁾。
- 感覚知覚偏倚は、基本的には成長とともに軽減してくる。脳の感覚に関与する機能の成熟とともに軽減される部分がある。

① てんかん発症年齢



(Kawasaki Y, et al. 2010¹⁾)

③ 感覚知覚偏倚 (ASD 群と健常群)



(川崎葉子ほか, 2003²⁾)

くうえでは支障にならない程度と種類のことが多く、通常診療では話題にならないのだと再認識される。たとえばコレクター、服へのこだわり、通勤・通学の順路、食事の順序などである。

- 困るようなこだわりをがまんできるようになるのは、療育、保育、教育という集団生活に入り、その場のルールに従うという訓練の賜物だと思う。



就労

- もちろんケースバイケースであるが、保護者にとって、幼児期、学童期には言葉の育ち、学業成績などが気になるのは当然である。しかし安定就労している例をみると、それらよりも大事なものは情緒の安定(自己肯定感)、生活スキル(身辺自立)、生活管理能力(遅刻しない、電話口に出られる、健康に留意できる)などであることを実感する。



認知特性

- 大人になった ASD にどんな特性が目立つか筆者は調査した。幼児期は対人関係、こだわり、感覚過敏、多動などが主要な問題であることは周知の事実である。しかし、成人になると様相が違ってくる。18歳以上の、知的に遅れない高機能の青年たちに、アンケート形式で多数の項目について該当するものをチェックしてもらった。その結果を④に示す。これで見えてくるのは、あいまいな態度・指示は苦手、一度にたくさん処理することは苦手という特性である。
- 症例の B 君の場合、就労して初めて本人がこれを言語化してきた。ASD の基本の認知特性はフレキシビリティの障害であり、その一つの表現形がシングルフォーカスである。学童期には特別支援教育では一応このことは話題に上ることだが、それよりも対人関係、多動など行動コントロールの不良さ、一番病などのこだわりのほうが大きな問題となり、実際にこの特性に焦点を当てての支援は不十分なことが多い。成長して言語化できるようになると、実はこのシングルフォーカスが最もポピュラーな問題であっ

④ 大人になった ASD 患者へのアンケート調査結果

多かった項目

- ・ 他人と一緒によりも一人を好む (81%)
- ・ あいまいな話、態度、指示が苦手 (79%)
- ・ 一度にたくさん言われると混乱 (79%)
- ・ 予定外の出来事が苦手 (74%)
- ・ 指示があいまいだとわからない (71%)
- ・ 仔細にこだわる (70%)
- ・ 人よりコンピュータが好き (68%)

少なかった項目

- ・ 新しい環境状況を避ける (32%)
- ・ 数字の記憶 (32%)
- ・ 身振りがぎこちない (34%)
- ・ 友達付き合いを避ける (39%)

中山書店の出版物に関する情報は、小社サポートページをご覧ください。
<http://www.nakayamashoten.co.jp/bookss/define/support/support.html>



総合小児医療カンパニア

移行期医療

一子どもから成人への架け橋を支える

2015 年 7 月 10 日 初版第 1 刷発行 ©

〔検印省略〕

総編集 ——— た ほらたかひろ
田原卓浩

専門編集 ——— いしたにのぶ お
石谷暢男

発行者 ——— 平田 直

発行所 ——— 株式会社 中山書店
〒113-8666 東京都文京区白山 1-25-14
TEL 03-3813-1100(代表) 振替 00130-5-196565
<http://www.nakayamashoten.co.jp/>

装丁本文デザイン — ビーコム

カバー装画 ——— 富長敦也

印刷・製本 ——— 中央印刷株式会社

Published by Nakayama Shoten Co., Ltd.

Printed in Japan

ISBN 978-4-521-73686-0

落丁・乱丁の場合はお取り替え致します

本書の複製権・上映権・譲渡権・公衆送信権(送信可能化権を含む)
は株式会社中山書店が保有します。

JCOPY (株)出版者著作権管理機構 委託出版物

本書の無断複写は著作権法上での例外を除き禁じられています。

複写される場合は、そのつど事前に、(株)出版者著作権管理機構

(電話 03-3513-6969, FAX 03-3513-6979, e-mail: info@jcopy.or.jp) の許諾
を得てください。

本書をスキャン・デジタルデータ化するなどの複製を無許諾で行う行為は、著作
権法上での限られた例外(「私的使用のための複製」など)を除き著作権法違反
となります。なお、大学・病院・企業などにおいて、内部的に業務上使用する目
的の上記の行為を行うことは、私的使用には該当せず違法です。また私的使用の
ためであっても、代行業者等の第三者に依頼して使用する本人以外の者が上記の
行為を行うことは違法です。
