

小児慢性疾患のキャリアオーバー患者の実態に関する研究

—第 2 部 医療現場の状況と医師の意識—

研究要旨

キャリアオーバー患者の医療現場における状況と医師の意識を調査した。小児期に慢性疾患を発症し 20 歳を超えた患者をキャリアオーバーと定義すると、調査した慢性疾患専門外来受診者に占めるキャリアオーバー患者の比率は、小児診療科（小児科・小児外科）で 12.6%、成人診療科で 6.3%であり、特に糖尿病（20.7%）と先天性代謝異常（22.2%）の専門外来では高かった。

成人診療科への移行や、キャリアオーバーとして適切な医療のあり方を検討すべき年齢としては、20 歳とする医師が 44.4%と最も多かったが、一概に決められないとする医師も 16.3%みられた。キャリアオーバー患者を誰が診ていくかについては、小児科医が診ていくべきとする意見は少数（5.6%）で、44.4%は適切な時期に成人診療科を紹介すべきとしたが、どちらともいえないとする医師が最も多かった（50.3%）。

77.7%の医師はキャリアオーバー患者の診療に何らかの問題を経験していた。若年者であることから、認定基準を満たす医療補助制度が少ないこと（56.1%）、小児科医に不慣れな合併症や症状（52.7%）、小児病棟への入院（34.6%）、対応できる成人医療機関がないこと（32.5%）などが主なものであり、患者の精神的自立に関する問題も指摘された。

キャリアオーバー患者に対する医療のあり方についての検討や議論を深め、成人診療科への具体的な移行プランを策定する一方で、成人医療側へ移行できない疾患では、小児診療科側の医療体制を再検討する必要がある。

A. 背景と目的

小児医療の進歩により、小児期に発症した慢性疾患を成人期へキャリアオーバーする患者が増えている。このようなキャリアオーバー患者の多くは、児童福祉法に位置づけられている小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）の対象患者であるが、20 歳を超えると小慢事業の対象外となるため、医療面や社会面でさまざまな問題を抱える患者もいることが推定される。一方、小児慢性疾患を専門とする医師の立場からみても、増加するキ

ャリーオーバー患者に対しどのような医療を提供していくべきか、成人診療科への適切な移行時期や方法も含めて、明確な方向性は定まっていない。一方、移行を受け入れる側の成人診療科医師も、キャリアオーバー患者の診療に関し、さまざまな問題を抱えているものと思われる。

そこで、小慢事業対象疾患患者を診療している小児科や小児外科の小児診療科医師、それに内科や脳外科等の成人診療科の主治医を対象に、キャリアオーバーした患者に関する調査を行い、診療

表1：疾患群別調査依頼数

	小慢登録数*	調査依頼施設
悪性新生物	4,810	153
慢性腎疾患	2,832	150
喘息	792	24
慢性心疾患	5,478	133
内分泌疾患	8,462	304
膠原病	1,717	70
糖尿病	899	84
先天性代謝異常	383	23
骨疾患	82	13
皮膚疾患	7	3
慢性消化器疾患	423	44
血友病等血液疾患	1,465	94
神経筋疾患	221	17
総計	27,571	1,112

*H14年または15年の多いほうの登録数

現場の実態や問題点を明らかにした。また小児診療科から成人診療科への適切な移行のあり方を検討するために、キャリアオーバー患者に対する医師の意識を調査した。

B. 対象及び方法

平成14年度または15年度の小慢事業で10例以上(小児科・小児外科以外の診療科では2例以上)の登録があった1,112医療施設に対し、主治医向け調査票を郵送した(表1)。調査票は無記名とし、調査票記入後に研究者宛に直接郵送するよう依頼した。調査票には、回答した医師や医療機関を特定できる項目や患者個人の情報は含まれておらず、倫理面での問題はないものと判断した。

C. 結果

1. 医師のプロフィール

回答を寄せた314人(回収率28.2%)の医師のプロフィールを表2に示す。医師としてのキャリアは20年以上とするベテランが57.8%を占めていた。診療科別には、小児科医(80.1%)、小児外科医(4.8%)など小児診療科の医師が大多数を占め、内科医は7.7%に留まった。回答した医師の主たる専門領域は、内分泌(22.0%)、血液腫瘍(19.4%)、循環器(12.6%)、腎(10.7%)の順に多く、小児一般と回答したものは1.6%に過ぎなかった。

2. 専門外来における20歳以上の患者比率

表2：回答した医師のプロフィール

回答医師	314	
医師のキャリア	(n=313)	(%)
<5y	2	0.6
5-9y	23	7.3
10-14y	41	13.1
15-19y	66	21.1
20y-	181	57.8
診療科	(n=312)	(%)
小児科	250	80.1
内科	24	7.7
小児外科	15	4.8
脳外科	7	2.2
整形外科	3	1.0
他	12	3.8
泌尿器科	5	
眼科	2	
皮膚科	1	
心臓外科	1	
主たる専門領域*	(n=309)	(%)
内分泌	68	22.0
血液腫瘍	60	19.4
循環器	39	12.6
腎	33	10.7
神経・筋	28	9.1
糖尿病	27	8.7
消化器	17	5.5
先天性代謝異常	13	4.2
喘息	12	3.9
膠原病	9	2.9
他	42	13.6

*複数の領域を記載した回答も含む

(表3)

回答した医師が担当する専門外来227施設で年間に診療する患者数は130,935人であり、一施設あたり年間平均576.8人の患者を診療していた。小児期に発症した慢性疾患患者で20歳を超えた患者をキャリアオーバー患者と定義すると、回答のあった261施設で診療するキャリアオーバー患者数は年間平均43.7人であった。また、専門外来患者数とキャリアオーバー患者の両者の回答があった198施設での後者の平均比率は11.7%であった。

小児診療科(小児科あるいは小児外科171施設)の受診患者に占めるキャリアオーバー患者の比率は、平均で12.6%であった。これを専門外来(複

表3：専門外来における20歳以上の患者比率

年間患者数	報告施設	
患者総数	227	130,935人
20歳以上の患者数	261	11,409人
一施設あたり平均	報告施設	
患者総数	227	576.8人
20歳以上の患者数	261	43.7人
20歳以上の患者の 比率(平均±標準偏差)	198	11.7±16.5%
専門外来別20歳以上の患者の比率		
小児診療科	報告施設	平均±標準偏差
内分泌	40	12.2±13.2%
血液腫瘍	46	13.0±12.4%
循環器	21	4.7±7.0%
腎	14	14.4±19.6%
神経・筋	18	9.6±9.1%
糖尿病	11	20.7±18.8%
消化器	11	7.2±5.4%
代謝異常	7	22.2±15.9%
喘息	5	23.3±38.6%
膠原病	3	13.6±4.5%
小児診療科 小計	171	12.6±16.7%
成人診療科	27	6.3±14.1%

数回答あり) 別に分けて検討すると、受診者に占めるキャリアオーバー患者の比率が高かった専門外来は、施設による差が大きかった喘息外来を除くと、先天性代謝異常外来(22.2%)や糖尿病外来(20.7%)であった。一方、成人診療科におけるキャリアオーバー患者の比率は6.3%と小児診療科より低値であった。

3. 医師のキャリアオーバーに対する考え(表4)

小児医療と成人医療のはざまにあるキャリアオーバー患者の診療のあり方について、両サイドの医師は共通した認識を持つ必要がある。しかし何歳以上をキャリアオーバー患者と捉え、成人診療科への移行やキャリアオーバー患者として配慮した診療を行うかについては、これまで明確な認識はなかった。そこで、キャリアオーバーとする年齢を調査したところ、20歳以上の患者をキャリアオーバー患者と考える医師が44.4%と最も多かった。18歳以上とする医師も23.2%みられたが、その一方で一概には決められないとする回答も16.3%と多かった。

キャリアオーバー患者を誰が診ていくべきかと

表4：医師のキャリアオーバーに対する考え方

キャリアオーバーの定義	(n=306)	(%)
16歳以上	29	9.5
18歳以上	71	23.2
20歳以上(成人)	136	44.4
専門/大学生	2	0.7
就職/社会人	16	5.2
一概には決められない	50	16.3
他	2	0.7
キャリアオーバー患者の診療	(n=304)	(%)
小児科医が診ていくべき	17	5.6
適切な時期に成人診療科を紹介	135	44.4
どちらもいえない	153	50.3

の質問では、小児科医が診ていくべきとする医師は5.6%と少なく、適切な時期に成人診療科を紹介すべきと考える医師が44.4%を占めた。しかし過半数の医師はどちらもいえない(50.3%)と回答していた。

4. キャリアオーバー診療における問題点

キャリアオーバー患者の診療で何らかの問題を経験していた医師は77.7%にのぼった。問題の具体的内容を表5に示す。

最も多くの医師が問題として捉えていたことは、キャリアオーバーした患者では医療費補助制度が少ないことであった(56.1%)。調査対象とした医師が診る患者の多くは小慢事業対象患者であると思われるが、事業から外れて次の医療補助制度を家族から求められても、18~20歳ではまだ身体障害者等の認定基準を満たすほどの障害がないことなどがその理由と思われた。

次いで小児科医が不慣れな合併症・症状に対する懸念(52.7%)など小児医療側からの問題点が多かったが、その一方で患者の病態に対応できる成人医療機関が少ないと回答した医師も32.5%を占めた。また、患者自身が小児科受診を恥ずかしがるため、小児病棟への入院(34.6%)や小児科外来の待合室利用を嫌がる(32.5%)など、キャリアオーバー患者特有の問題を経験した医師も多かった。加えてキャリアオーバー患者はまだ精神的にも不安定な年齢であることから、親への反発から患者の服薬(19.8%)や受診(27.8%)が不確実になったり、そのために親が子どもに対して過保護になる(13.9%)などの問題点も挙げられた。

一方で、これらの問題に対しては殆どの施設で何らかの対応を行っていた。具体的には、入院先

表5：キャリアオーバー診療における問題点

診療現場で問題の経験	(n=310)	(%)
なし	69	22.3
有	241	77.7
問題点の内容*	(n=237)	(%)
医療費補助制度が少ない	133	56.1
不慣れな合併症・症状	125	52.7
小児病棟への入院	82	34.6
対応可能な成人施設が少ない	77	32.5
小児科待合室を嫌う	77	32.5
受診が不定期	66	27.8
患者が自立していない	59	24.9
薬剤コンプライアンス不良	47	19.8
親の過保護	33	13.9
看護サイドの対応	20	8.4
他	7	3.0
上記問題点に対する対応*	(n=160)	(%)
成人病棟への入院	77	48.1
一人受診を勧めている	31	19.4
他科・他施設との併診・連携	11	6.9
看護サイドとの勉強会	10	6.3
待合室を別に設ける	6	3.8
他	51	31.9

*複数回答

を成人病棟にするなどの配慮(48.1%)や、患者の自立を促すために一人受診を勧める(19.4%)などの対応が取られていた。

5. 小児科医が考える成人診療科への転科(表6)

成人診療科への転科に関する調査では、症例によっては成人診療科への転科を勧めているとする医師が61.5%と最も多くかった。また、希望があれば(20.2%)、あるいは全例に勧めている(19.5%)とする医師の比率はほぼ同等で、転科を勧めないとする医師も3.4%みられた。

症例によっては転科を勧めるとした医師では、紹介できる専門医が身近にいる場合とする医師が73.9%を占め、小児科医には不慣れな合併症が危惧される場合(69.1%)と回答した医師も多かった。転科を勧めないとした医師の専門領域は、新生児(1)、先天代謝異常(2)、血液腫瘍(2)、循環器(1)、消化器(1)などであり、その理由として専門医がない(81.8%)、専門領域が成人医療にない(72.7%)といったものが多かった。

また実際にこれまでの経験から、患者家族は必ずしも転科を受け入れないとする医師が48.6%と

表6：小児(外)科医が考える成人診療科への転科

成人診療科への転科	(n=262)	(%)
全例で勧めている	51	19.5
症例によって勧める	161	61.5
希望があれば	53	20.2
転科を勧めない	9	3.4
全例に勧める：そのタイミング*	(n=52)	(%)
進学	28	53.8
就職	31	59.6
成人	23	44.2
転居	15	28.8
希望がある時	8	15.4
他	10	19.2
症例によって勧める：状況*	(n=165)	(%)
紹介できる専門医がいる	122	73.9
不慣れな合併症を危惧	114	69.1
予後不良例	9	5.5
信頼関係がない	9	5.5
他	14	8.5
転科を勧めない：その理由*	(n=11)	(%)
紹介できる専門医がない	9	81.8
専門領域が成人医療にない	8	72.7
患者に転科の希望がない	3	27.3
小児科医が診るべき	1	9.1
他	3	27.3
患者さんは転科を受け入れるか？	(n=251)	(%)
ほぼ受け入れる	107	42.6
必ずしも受け入れない	122	48.6
拒否的なことが多い	22	8.8

*複数回答

多く、転科に拒否的なことが多いとする医師をあわせると過半数を超えていた。

D. 考案

今回の調査で、回答を寄せた医師が担当する慢性疾患専門外来患者数に対するキャリアオーバー患者の比率は、小児診療科(小児科・小児外科)では12.6%、成人診療科でも6.3%にのぼっていることが明らかとなった。

特に、糖尿病や先天性代謝異常を専門とする小児医療施設の受診者の20%以上がキャリアオーバー患者であった。これらの疾患群が成人診療科へ移行しづらい背景として、疾患自体が成人領域にないことが要因の一つと考えられよう。また、たとえ同じ専門領域が成人診療科にあったとしても、小児期に発症した慢性疾患患者では心身の成

長が障害されていたり、薬剤の副作用が累積していたりするなど、成人後に発症した患者とは多くの点で異なることも、成人診療科側の受け入れを妨げている一因であろう。米国小児科学会では、周産期から成人初期までの子どもを全人的にみる幅広いケアのあり方の指針が示され、その中に transition、つまり小児科から成人診療科への移行のあり方が示されている¹⁾。その具体的な方法の一つとして、小児医療から成人医療への転科にあたっては、小児科医と内科医とが一定の期間は一緒に患者を診るシステムを設けている。しかし本邦では、そのような制度は一般的ではなく、ある日をもって突然成人診療科への転科が行われているのがキャリアオーバー医療の現状であろう。本邦でも、医師も患者も家族も安心して成人診療科へ移行することが出来る医療システムづくりが必要である。

キャリアオーバー患者が抱えるさまざまな医療・社会的問題は、別の報告書で述べた。その報告書にはない別の問題として、キャリアオーバー患者自身の精神的自立に関する問題がある²⁻³⁾。今回の調査でも、年齢に相応した精神的な自立がみられないと指摘した医師が 24.9%おり、受診や服薬に対するコンプライアンス不良の問題や、親の過保護な養育態度などが指摘されている。小児科医は病気を通じて長く患者の成長を見守ってきた事実があり、患者を守りたいというパターンリズム的な感情が強い。したがって、患者は医療の場でも過剰な庇護のもとに年齢を重ね、自立心の形成が損なわれてきた可能性がある。一方、成人を診る内科医は病気を患者個人の問題と捉えており、患者自身の責任の下に治療の選択や判断を患者に委ねる場合が多い。したがって、内科医の正当な対応はキャリアオーバー患者にとっては冷たい対応と映る危険性があり、実際にも 50.8%の小児科医は紹介先の内科から小児科に戻ってきた体験を有している。今回の調査において、患者の自立を促すために一人受診を勧めたり(19.4%)、他科との併診(6.9%)を行うなどの対応が始まっていることが確認できたが、より系統だった小児医療から成人医療への移行のあり方を検討することが必要と思われる。

E. 結果のまとめ

1. 小児期に慢性疾患を発症し 20 歳を超えた患者をキャリアオーバーと定義すると、調査した慢性疾患専門外来の受診者に占めるキャリア

オーバー患者の比率は、小児診療科で 12.6%、成人診療科で 6.3%であった。

2. 疾患群別には、糖尿病、先天性代謝異常の専門外来におけるキャリアオーバー患者の比率が高かった。
3. キャリーオーバーの定義として、20 歳以上とする医師が 44.4%と最も多かったが、一概に決められないとする医師も 16.3%みられた。
4. キャリーオーバー患者を誰が診ていくかについては、小児科医が診ていくべきとする意見は少数で(5.6%)、44.4%は適切な時期に成人診療科を紹介すべきとしたが、どちらともいえないとする医師が最も多かった(50.3%)。
5. キャリーオーバー患者の診療に、77.7%の医師は何らかの問題を経験していた。若年者であることから認定基準を満たす医療補助制度が少ないこと(56.1%)、小児科医に不慣れな合併症や症状(52.7%)、小児病棟への入院(34.6%)、対応できる成人医療機関がない(32.5%)ことなどが主なものであったが、患者の精神的自立に関する問題も指摘された。

F. 結論

小児慢性疾患を診療する専門外来では、受診患者の 10%をこえるキャリアオーバー患者が存在し、医療現場では多様な問題点があることが指摘された。

キャリアオーバー患者に対する医療のあり方についての検討や議論を深めながら、成人診療科への具体的な移行プランを策定する一方で、成人医療側へ移行できない疾患では、小児医療側の診療態勢を再検討する必要がある。

G. 文献

- 1) Committee on children with disabilities and committee on adolescence of American Academy of Pediatrics. Transition of care provided for adolescents with special health care needs. *Pediatrics* 1998; 98:1203-6.
- 2) Schidlow DV, Fiel SB. Transition of chronically ill adolescents from pediatric to adult health care systems. *Med Clin North Am* 1990; 74: 1113-20.
- 3) 武井修治. 小児難治性疾患のキャリアオーバーと成育医療. *小児看護* 2005; 28:1177-82.

小児慢性特定疾患患者の実態に関する研究 － 第3部 患者の医療・社会的状況各論とその支援制度 －

研究要旨：小児期に児童福祉法に基づく小児慢性特定疾患治療研究事業の対象となり、20歳以降制度の対象から外れた旧小児慢性特定疾患患者（以下、旧小慢患者）に関して、どのような施策が望まれるのか、第1部の739名の回答結果を基に、福祉・医療、就労・結婚、教育の各側面から検討した。日常生活に支障のある旧小慢患者143名の85.3%は、何らかの行政上の支援を受けていた。また、旧小慢患者719名中、既婚者は16.3%であり、20～30歳代では一般の同年代と比較して既婚率は半分以下であった。しかし、既婚者117名の中で経済的にやっていけないとの回答者は4.3%と比較的少なかった。最近数十年間の医療の進歩とともに成人期に達することが多くなった小児慢性疾患に関しては、一般的な社会的理解や社会的支援のさらなる必要性とともに、医療費助成や福祉対策等、より効果的な行政上の施策が望まれていた。

各種の合併症や後遺症、残遺症のある旧小慢患者、ことに糖尿病や胆道閉鎖症など病状が進行する患者、また、Prader-Willi症候群、色素性乾皮症、無痛無汗症、一部の先天性代謝異常など各種の身体症状のある知的障害者に対する各種の支援が求められる。また、病気で就労は無理と回答した障害基礎年金受給者50名中、38名（76%）が経済的にやっていけないと回答した。そして、患者個人への支援ではなく、患者をかかえる家族全体の支援が望まれていた。年収120万円以下の独身者61名中、20名（32.8%）、また年収不明の独身者91名中、34名（37.4%）は経済的にやっていけないと回答した。

病弱教育が必要と考えられる者に対して、そのサービスを受けている者の比率は11.6%であったので、病弱養護学校等が通常学級へ支援を行うセンター的機能を強化し、個々の児童生徒の多種多様な病状に応じた教育を受けられる配慮が望まれる。

A. 研究目的：

未成年者である小児期に小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、小慢事業）の対象となったものの、治療していないにもかかわらず、20歳以降制度の対象から外れた旧小児慢性特定疾患患者（以下、旧小慢患者）に関して、どのような施策や社会的支援が望まれているのか検討する資料として実態をまとめた。

小慢事業では毎年、10万人以上が登録されている。大阪府がん登録資料によれば悪性新生物罹患児の小慢事業での登録率は74.6%であり¹⁾、また発症後1年未満に（他の医療費助成制度を利用しないで）小慢事業に登録された横紋筋肉腫の割合は81.9%であった²⁾。また、Menkes病の発症率をCapture recapture法（複数の独立した調査により把握された患児を照合、比較することにより、真の患児数を推計する方法）を用いて検討すると、小慢事業での登録率は78.3%であった³⁾。日本では悪性新生物、及び比較的多くの先天性代謝異常をもつ患児の約80%は、小慢事業で登録されていると推測される。

近年の医療の進歩に伴い、悪性新生物を除けば小児

期に亡くなる患児がわずかであることは以下の数値より推測される。0歳児は、未熟児養育医療など小慢事業以外を利用中に亡くなることが多いので除外した数値である。

全数調査である人口動態統計によって1975年と2004年を比較すると、1～19歳児の死亡者数は、悪性新生物は1824人から547人に、循環器系の先天奇形は937人から167人に、血液・免疫疾患は207人から33人に、喘息は176人から11人に、慢性腎疾患は153人から2人に、代謝疾患（体液異常を除く代謝障害）は64人から38人に、糖尿病は36人から7人に、その他の小慢事業対象疾患は推計61人から推計7人に減少した⁴⁾。合計すると、3458人から812人に減少した。

また、1～19歳児10万人当たりの死亡率で1975年と2004年を比較すると、悪性新生物は5.52から2.36に、循環器系の先天奇形は2.84から0.72に、血液・免疫疾患は0.63から0.14に、喘息は0.53から0.05に、慢性腎疾患は0.46から0.01に、代謝疾患は0.19から0.16に、糖尿病は0.11から0.03に、その他の小慢事業対象疾患は推計0.18から推計0.03に減少した⁴⁾。

2004年に1～19歳で亡くなった患児は、悪性新生物547人、その他の疾患群265人であった⁴⁾。2004年度の小慢事業登録患児のうち、悪性新生物は24,226人中、547人×19年間×登録率0.8=8,314人(34.3%)が小児期に亡くなると推計される。悪性新生物に罹患した患児は、小慢事業が整備された1974年頃、その多くが小児期に亡くなっていたが、現在では推計65.7%の患児が成人に達する。また、その他の疾患群では83,480人中、265×19×0.8=4,028人(4.8%)が小児期に亡くなるが、推計95.2%の患児は成人になると推計される。

高齢者介護保険の対象となる65歳未満の旧小慢患者数は、次のように推計した。小慢事業に15-17歳で登録された患児は、そのまま成人に達して平均寿命を全うできると仮定すると、2003年度小慢事業の15-17歳児登録数16,362人であったので⁵⁾、16,362人÷3年間×45年間=245,430人と推計される。その方達の抱える問題、ならびにそれらに対する対策を検討するための資料を作成した。

B. 研究方法：

小慢事業対象児が成人期に達する場合の現状を疾患ごとに検討した上で、第1部「小児慢性特定疾患患者の実態に関する研究-第1部 患者の医療・社会的状況総論-」の回答者739人の特性を検討し、調査の継続も含めた今後の対策を考察した。

C. 結果と考察：

最近数十年間の医療の進歩とともに成人期に達することが多くなった小児慢性疾患に関する実態はよくわかっていなかった。小児期に発症した患者は、疾患によっては加齢と共に合併症を、また、治療による副作用で後遺症を、また、手術によっても完治しなかった残遺症を抱えていることもあり、第1部の表12に示したように、同じ疾患でも病気の経過は一人ひとり異なっていた。

研究目的の後半で示したように、ほとんどの慢性疾患において、小児期から成人に達する患者が増加しているため、第2部で示したように各種の専門外来は、継続して治療・管理していく患者をかかえていた。各診療科の専門医が専門性の枠を越えて、かつ小児期から成人期まで継続的な医療(成育医療)を実践することが求められる。

1. 頻度の高い疾患ごとの結果と考察

小慢事業対象疾患は500種類以上と種類が多く、また成人期に達した患者の状況は、同じ疾患であっても一人ひとりの状況は大きく異なる。そこで平成15年度小慢事業に1000人以上登録された疾患⁵⁾、及び、第1部で5人以上

回答を得た疾患について、成人期に達した患者の一般的な状況を疾患群ごとにまとめて検討した。個別の疾患に関する記載は、小児慢性疾患診療マニュアル⁶⁾を基に旧小慢患者の概況を簡単に述べた後、第1部の回答結果をまとめた。

下記中、()内は平成15年度に全国で登録された人数であるが、*を記した疾患は、1か月以上の入院が対象であったため、登録人数は実際の有病患者数より少ない。

下記中、罹患している疾患名が複数、回答用紙に記載されていた場合(合併症のある場合など)は、各々の疾患の集計に加えた。また、不正確な疾患名が記載されていた場合は、より正確な疾患名を推測して集計に加えた。したがって、第1部より多少患者数の多い疾患が存在する。

なお以下、「支障少」は、「日常生活の状況は何の支障もない」または「少し支障がある」を含めた人数であり、「支障重」は、「日常生活の状況はかなり支障がある」または「介護が必要」を含めた人数である。また、略語として、「身障」は「身体障害」、「年金」は「障害基礎年金」、「特障」は「特別障害者手当」、「重心」は「重度心身障害者等医療費助成」、「特定」は「特定疾患治療研究事業」、「医療費」は「医療費の自己負担平均月額」を示している。

1) 悪性新生物

(1) 白血病 (6,629人)

通常、治癒または死亡するので、旧小慢患者は、普通の生活をしている場合は多い。しかし、二次癌の心配は残り、また、後遺症や合併症のある患者もいる。

第1部では20～45歳の22名の回答があり、既婚者で480～600万円の年収のある45歳男性を除くとすべて独身であった。平均身長は男性164.7cm(12名)、女性151.8cm(9名)であった。20名は「支障少」と回答していたが、4名はC型肝炎に罹患していた。また、他に成長障害や視力障害などの機能障害がある患者が4人いた。

しかし、残りの2名は「支障重」であり、ともに歩行障害と神経障害との機能障害があり、そのうち1名は「身障2級」で「年金」を受給し、他の1名は「身障3級」で「特定」の対象であった。

(2) 脳(脊髄)腫瘍 (3,599人)

多くの患児は小児期に死亡している。旧小慢患者は、医療の進歩により増加しているが、下記のように様々な合併症や後遺症を抱え、困難な生活をしている方たちもいた。

第1部では20～38歳の11名の回答があり、頭蓋咽頭腫4名、小脳毛様星細胞腫1名、松果体腫瘍1名、髄芽腫

1名、脳腫瘍+尿崩症1名、脳腫瘍+悪性リンパ腫1名、脳腫瘍（詳細不明）2名であった。罹病期間は5~27年であり、「支障少」10名、「支障重」1名（尿崩症合併者）であった。

10名は合併症や後遺症による機能障害があると回答し、視力障害5名、発達障害4名、知的障害3名、内分泌障害2名、成長障害2名など（複数回答）を抱えていた。

「身障1級」が1名、知的障害が3名であり、このうち2名が「年金」を受給し、1名が「重心」の対象となっていた。就労している患者は3名いたが、年収は120万円以下であった。4名（このうち3名は視力障害者）は経済的にやっていけないと回答した。結婚している患者はいなかった。

(3) 神経芽腫 (2,752人)

日本では、1984年以降乳児のマススクリーニング事業が実施されてきた経緯があり、早期発見・早期治療が可能となった。しかし、本事業は、本来自然治癒するものを発見していた可能性が指摘され、死亡率の減少効果が明らかでないのに相当程度の過剰診療が存在していたので、2003年に中止された。以上のような経緯により本事業で発見された今後の旧小慢患者は、普通の生活が可能の方が多くと予想される。

第1部では26歳の患者1名のみの回答で、「支障少」で、就労し、年収240~360万円であった。

(4) 悪性リンパ腫 (1,317人)

治療成績は飛躍的に進歩したが、二次癌ことに二次性白血病、また不妊を心配する意見がみられた。

第1部では20~28歳の5名の回答があり、5名とも「支障少」であった。しかし、1名は脳腫瘍を合併し、他の1名は成長障害、発達障害、肝機能障害を合併していた。

(5) 網膜芽腫 (1,001人)

医療の進歩により旧小慢患者が出現している。

第1部では、20~47歳の5名が回答し、「支障重」の1名を含む2名が「身障1級」であり、「重心」の対象者であった。他の1名は経過的福祉手当を受給していた。残りの2名は既婚者で、各々2人の子どもと一っしょに生活していた。

2) 慢性腎疾患

(1) ネフローゼ症候群 (*3,415人)

病理診断名により対象になる患児の多くは、いずれ腎不全に陥ることが多い。その場合は人工透析または腎移植患者となる。頻回再発型はいずれ治癒するものの、治癒するまでの医療費は高額になると予想される。

第1部では、21~33歳の患者13名の回答があり、平均身長は男性165cm（10名）、女性158.3cm（3名）であった。13名とも日常生活は「支障少」であった。9名が就労し、2名が学生で、2名が家事手伝いであった。医

療機関に月1回~数回受診していた6名のみ、「医療費」の記載があり、平均月額11,500円であった。対象者は頻回再発型で、一部は治癒した元患者と考えられる。ただし、視力障害、腎障害、糖尿病を合併、との記載は見られた。

(2) 慢性糸球体腎炎 (*2,222人)

病理診断名により対象になる患児の多くは、いずれ腎不全に陥ることが多い。その場合は人工透析または腎移植患者となる。しかし、従来、慢性糸球体腎炎として小慢事業に申請した患児の実態は不明な面も多く、自然経過で治癒した症例も多く含まれる。

第1部では、腎炎も含めて20~39歳の7名が回答し、平均身長は男性170.5cm（2名）、女性156.5cm（5名）であった。5名が就労、2名が学生であった。39歳で人工透析を受けていた患者は、「支障重」、「身障1級」、年収240~360万円であったが、他の6名は「支障少」であった。

(3) 水腎症 (*1,329人)

平成17年度以降は「両側性であり、腎機能の低下が見られる場合、または泌尿器科の手術が必要な場合」のみ対象である。したがって腎不全対策が問題となる。

第1部では、回答患者がいなかった。

3) 慢性呼吸器疾患

(1) 気管支喘息 (*5,292人)

小児期に治癒する患児が多いので、成人期に達する患者は多くはないが、成人期に達した場合、重症化する患者がいる。

第1部では30~38歳の3名の回答があり、3名とも就労または結婚していた。そのうち2名は「支障少」、1名は「支障重」と回答していた。後者は免疫不全症、1型糖尿病などを合併して、「特定」の対象になっていた。

4) 慢性心疾患

(1) 心室中隔欠損症 (*3,755人)

通常、心室中隔欠損症単独であり根治手術が成功していれば、ほとんど問題なく生活できる。しかし、手術による合併症や後遺症、また、ことに他の心疾患を合併していた場合は残遺症で苦しんでいる患者も存在する。

第1部では20~47歳の26名の回答があり、心室中隔欠損症のみの患者が12名、他の先天性心疾患または肺高血圧症を合併した患者が14名いた。前者は12名とも「支障少」であった。後者の中で11名は「支障少」であったが、「支障重」と回答した3名のうち2名は、「身障1級」と認定され、また1名は知的障害・呼吸障害（知的障害と認定）を合併していた。

26名中、8名が「身障1級」、1名が「身障2級」、3名

が「身障3級」、2名が「身障4級」、1名が知的障害と認定され、4名が「年金」を受給し、5名が「重心」、1名が更生医療の対象になっていた。

旧国立小児病院にて院内登録された成人先天性心疾患患者（18～47歳）376名の中で、145名が心室中隔欠損症であり最も多かった⁷⁾。小児期より継続した、かつ多くの専門家による包括的な医療（成育医療）が求められていた⁷⁾。

(2) 心房中隔欠損症 (1, 373人)

心室中隔欠損症と同様、単独で根治手術が成功していれば問題ないが、合併症や後遺症、残遺症がある場合は問題である。

第1部では、25～33歳の4名が回答し、4名とも「支障少」であった。しかし、2名は「身障1級」で、「重心」または更生医療の対象者、また1名は「身障4級」であった。

(3) Fallot四徴症 (*1, 0491人)

根治手術可能症例が増えているものの、それ以外の旧小慢患者は、チアノーゼを有しながら強い運動制限がある。

第1部では、21～55歳の44名の回答があり、39名は「支障少」、4名が「支障重」と回答した。心疾患としてはFallot四徴症のみの患者が38名、他の先天性心疾患を合併した患者が6名いた。慢性心疾患の中では回答数が最も多く、成人期への移行問題に対する患者の意識の高さが伺える。

44名中、26名が「身障1級」（このうち2名は知的障害合併）、3名が「身障2級」、3名が「身障3級」、1名が「身障4級」と認定され、12名が「年金」を、1名が「特障」を受給し、15名が「重心」、3名が更生医療、1名が心身障害者福祉手当の対象になっていた。7名が就労して240万～600万円の年収を得ていたが、7名が経済的にやっていけないと回答した。医療機関受診頻度は年1回が15名、4・6か月に1回が5名、2・3か月に1回が9名、月1回が11名、月数回が2名であった。

(4) 大血管転位症 (*527人)

完全大血管転位症はチアノーゼが高度で乳児期に死亡することが多いものの、近年の医療の進歩に伴い旧小慢患者も出現している。

第1部では、20～31歳の27名から回答を得た。（完全または修正）大血管転位症のみの患者は8名、他の心疾患を合併する患者は19名であった。「支障重」は5名、「支障少」は22名であり、17名が「身障1級」、2名が「身障2級」、4名が「身障3級」（このうち1名は知的障害合併）、1名が「身障4級」であった。12名が「年金」を、2名が「特障」を受給し、7名が「重心」、1名が更生医療、1名が特定疾患の対象者であった。5名が就労し年収240～360万円を得、8名は経済的にやってい

けないと回答した。医療機関受診頻度は月数回から年1回まで様々であり、Fallot四徴症より受診頻度が高かった。

(5) 両大血管右室起始症 (*362人)

旧小慢患者は、チアノーゼを有しながら強い運動制限がある。

第1部では、20～42歳の10名から回答を得た。そのうち6名は他の先天性心疾患を合併し、その中の2名が「支障重」であった。9名が「身障1級」、1名が「身障2級」であり、3名が「年金」を、1名が他の障害手当を受給し、3名が「重心」、1名が更生医療の対象であった。5名は就労して、4名は年収360万～600万円を得ていた。しかし、無職の2名は経済的にやっていけないと回答した。医療機関受診頻度は、4名が2, 3か月に1回受診と回答し、他は月1回～年1回まで様々であり、Fallot四徴症より受診頻度が高かった。

5) 内分泌疾患

(1) 成長ホルモン分泌不全性低身長症 (11, 516人)

通常、成人期では成長ホルモン治療は終了し、合併症がなければ多少低身長ながら普通に生活している。

第1部では20～57歳の6名の回答があり、平均身長は男性156.2cm（4名）、女性155cm（2名）であった。そのうち4名は日常生活に支障なしと回答していた。ただし、その中で1名は尿崩症を、他の1名はてんかんを合併していた。

残りの2名のうち1名（男、57歳）は脳性まひを合併し、身長は134cmと低く、「身障2級」、また他の1名は「身障1級」で、ともに「年金」受給者であった。ただし、2名とも就労し、患者自身の年収は120～240万円であった。

(2) 甲状腺機能低下症 (6, 223人)

先天性甲状腺機能低下症（クレチン症）では通常、服薬を一生継続しなければならないが、必要な医療費は低額であり、普通の生活が可能である。

第1部ではクレチン症を含めて21～48歳の6名の回答があり、平均身長は男性171cm（2名）、女性154.5cm（4名）であった。6名とも「支障少」であった。1名は学生、5名は就労していた。医療機関には、2, 3か月に1回受診し、「医療費」の平均月額は1, 680円であった。ただし、22歳と48歳の患者2名は知的障害を有していた。

高等学校卒業以上の37名を対象にした調査でも、健常人と比較してQOLの低下は認められなかった⁷⁾。しかし、小児期より成人期への健康管理、生命保険の加入拒否の問題等への対策は必要とされていた⁷⁾。

(3) 甲状腺機能亢進症 (3, 167人)

約2年で患者の1/4は治癒すると言われ、成人期に達した患者でも適切な治療により、就労して普通の生活

を送れると推測される。

第1部では20～33歳の患者6名の回答があり、6名とも「支障少」であった。3名が就労し、3名が学生であった。6名とも医療機関には、2,3か月に1回～月1回受診し、「医療費」の平均月額は、3,400円であった。

(4) 思春期早発症 (2,186人)

適切な治療により、成人期は普通の生活が可能になることは多い。しかし、器質的脳障害による思春期早発症では、各種の合併症が出現することがある。

第1部では回答者がいなかった。

(5) 慢性甲状腺炎 (1,094人)

適切な治療によりほぼ普通の生活が可能である。

第1部では、22～35歳の3名が疾患名を「甲状腺」と記載していたので、この3名が慢性甲状腺炎と推測される。3名とも、日常生活は支障なしであり、医療機関には、2,3か月に1回～月1回受診していた。

(6) ターナー症候群 (1,041人)

低身長で不妊症であり、社会適応性が低い患者はいるものの、ほぼ普通の生活が可能である。しかし、心血管系等の合併症が生じる心配がある。また、適切な生殖補助医療を実施が望まれていた。

第1部では、23～27歳の女性3名から回答があり、3名とも就職していて、日常生活は支障なしであった。平均身長は144cm (3名) であった。

(7) Prader-Willi症候群 (481人)

精神遅滞を主症状とし、低身長、不妊症、また肥満に伴う糖尿病を合併することがある。旧小慢患者は一人で自活できず、合併症を伴うと様々な医療を必要とする。終生、親など保護者からの看護が必要な疾患である。

第1部では、20～49歳の65名の回答を得た。回答数は1型糖尿病に次いで多かった。患者本人の記載は2名のみで、63名は親または保護者の記載であった。平均身長は男性153.1cm (37名)、女性142.7cm (26名) であった。「支障少」27名に対して、「支障重」は38名と多く、機能障害として通常見られる成長障害、発達障害、知的障害の他、10名が視力障害、8名が呼吸障害、7名が糖尿病、6名が歩行障害、6名が言語障害を訴えていた。

62名が独身と回答し、既婚者はいなかった。居住形態は53名が親と同居、6名が施設入所、3名がグループホームと回答した。61名が知的障害者と認定され、56名が「年金」を受給し、残りの4名は「重心」などの対象になっていた。しかし、経済的には「やっていけない」が51名、「大変苦しい」が5名、「多少苦しい」「問題ない」は各1名であり、他の疾患に比べて経済的に困窮していた。親の高齢化に伴う介護等、将来に対する不安は非常に強く、症状の進行と共に、福祉政策の後

退、また医療費の負担増を心配する意見が多かった。

6) 膠原病

(1) 川崎病 (*4,944人、冠動脈瘤・拡張症・狭窄症を含めると6,053人)

成人期になっても心筋梗塞や狭心症の心配がある。第1部では23歳の1名のみの回答で、「身障3級」で「特障」を受給していた。

(2) 若年性関節リウマチ (2,057人)

数年の経過で治癒することはあるが、成人期に達した場合、年齢とともに合併症の症状は進行することが多い。

第1部では20～31歳の23名が回答し、23名とも独身であり、平均身長は男性156.4cm (8名)、女性149.8cm (15名) であった。そのうち3名が「身障1級」、2名が「身障2級」、2名が「身障4級」、1名が「身障5級」であり、4名が「年金」を受給し、3名が「特定」、1名が「特障」の対象になっていた。各種の症状に応じて、様々な制度を利用している実態の一端が判明した。

「身障1級」患者、また「年金」受給者など4名が「支障重」と回答した。機能障害としては6名が歩行障害を、4名が成長障害を訴えていた。8名が就労し、12名が学生、2名は病気で就労は無理、1名は求職中であった。就労している患者の年収は120～240万円ほどであった。医療費助成を受けていない患者10人の「医療費」の平均月額は9,600円であった。

7) 糖尿病

(1) 1型糖尿病 (3,617人)

インスリン注射を一生毎日継続するなどしなければならず、また、各種の合併症を生じやすい。生命維持のためにインスリン注射は必須であり、通常、患者自身の意思で注射を数日間実施しなければ死亡する。一般的には就職や結婚等、人生の転換期に怠業の危機が生じやすいとされる。

第1部で1型糖尿病との回答数は182名(20～58歳、29.6±7.7歳、男性54名、女性128名)であった。月1回以上医療機関を受診している患者は80.2% (全疾患では59.6%)、「医療費」の平均月額は13,722円(同8,169円)、医療費の負担増が不安77.8%(同57.9%)であり、医療費の軽減に対する要望が特に強かった。

就労に関しての自由記載では、病気を隠して入社した、病気であることが理由で就職できなかった、または解雇された等、就労対策を望む意見が多かった。

182名の回答者のうち、12名は「支障重」と回答した。この12名の合併症として、神経障害が4名、視力障害、歩行障害、腎障害、知的障害、動脈硬化症が各々2名存在した(複数回答)。12名中、6名は「年金」を受給し、

1名が「重心」、1名が「特定」の対象になり、これらの支援を受けていない残りの4名(26歳～38歳)は独身で親と同居していた。

(2) 2型糖尿病 (1,042人)

病状が進行すれば複数の合併症を伴ったり、インスリン注射が必要になり、必要な医療費が増額する。その医療費を抑制する意味でも、また旧小慢患者の負担を減らす意味でも、合併症の出現を抑える予防対策が望まれる。

第1部では、2型糖尿病と記載された回答はなく、「糖尿病」との記載が40名(20～44歳)いた。回答結果は前述7) - (1) 1型糖尿病とほぼ同様であり、1型糖尿病患者を多く含む結果と考えられる。「医療費」の記載のあった36名の医療費平均月額は14,174円であり、医療費の軽減に対する要望が強かった。

8) 先天性代謝異常

(1) 軟骨無形成症 (752人)

低身長で、かつ各種の合併症を生じやすい疾患であり、その状況によって生活上に各種の制限が生じると予想される。

第1部では、20～56歳の29名(軟骨無形成症と記載されていた27名の他、軟骨異形成症または軟骨形成不全と記載されていた2名を含む。)と比較的多くの回答を得た。平均身長は男性141.6cm(10名)、女性128.8cm(16名)であった。「支障少」25名、「支障重」3名であったが、10名は歩行障害、10名は成長障害、6名は神経障害、3名は心機能障害、2名は知的障害、2名は腰痛、2名は脊柱管狭窄症、また、めまい、膝、消化器障害を各々1名が訴えていた。学生4名、主婦1名、家事手伝い1名を除き、20名が就労し、1名がボランティア活動を行っていた。就労している患者の年収は200万～600万円であった。3名が「年金」を、別の3名が「特障」を受給し、2名が「重心」、1名が更生医療の対象であった。

(2) 色素性乾皮症 (66人)

悪性黒色腫など皮膚癌の発症が心配され、皮膚萎縮は進行し、外観上の問題とともに、以下のような障害があるため通常の生活は期待できない。

第1部では、20～32歳の21名から回答を得た。21名全員が介護を必要とし、親または保護者が回答した。21名全員が歩行障害と神経障害と知的障害、20名が聴覚障害と言語障害、17名が呼吸障害、14名がねたきり、12名が発達障害、9名が視力障害と成長障害、4名が腎障害、3名が心機能障害と精神障害を訴え、従来の医学的知見より高率に各種の機能障害を訴えていた。21名全員が病状は進行していると回答し、医療機関受診頻

度は月数回が11名、月1回が8名であり、小児科、皮膚科以外に、内科、リハビリ科、整形外科、眼科、泌尿器科、耳鼻科、神経内科、歯科など複数の診療科を受診していた。

18名が独身と回答し、既婚者は1名もいなかった。居住形態は19名が親と同居、1名が施設入所と回答した。17名が「身障1級」、4名が「身障2級」で、20名が「年金」を受給し、14名が「重心」の対象になっていた。3名は作業所またはアルバイトとして就労していたが、その中の2名も含めて9名が経済的にやっていけないと回答した。また、16名は将来に強い不安があると回答した。

(3) 先天性魚鱗癬

平成17年度から小慢事業対象疾患として追加された疾患である。外観上の問題からQOLは低いと予想される。

第1部では、25～44歳の7名の回答があり、うち6名は患者本人が記載していた。「支障重」は2名、「支障少」は4名であり、皮膚障害の他、体温調節、白内障、うつ病、歩行障害、成長障害、発達障害等を訴える患者もいた。5名は就労して360万～720万円の年収を得、他の1名は結婚していた。

9) 血友病等血液・免疫疾患

(1) 血友病A (1,234人)

血友病A、Bと、フォン・ヴィレブランド病は、「健康保険(国民健康保険)特定疾病療養受療証」の交付により「高額療養費支給制度」を利用すると1か月の自己負担限度額が10,000円に軽減される。しかし、C型肝炎感染者は肝硬変や肝臓のリスクがあり、HIV感染者と同様、体力的に就労が困難な患者が多い。血液製剤による感染症、また合併症がある場合は、生活が困難である。

第1部では、「血友病」との記載も含めて、20～55歳の6名が回答した。「支障重」と回答した2名を含めた3名が「年金」を受給していた。HIV感染者が2名、C型肝炎感染者が2名、歩行障害ありが2名、知的障害ありが1名であった。

(2) 原発性免疫不全症 (375人)

様々な程度の免疫不全の患者がいるので、旧小慢患者の症状は一概には言えない。

第1部では、20～32歳の5名から回答を得、5名とも「支障少」であった。3名は就労し、そのうち記載のあった2名の年収は240～360万円であった。

10) 神経・筋疾患

(1) 無痛無汗症 (*9人)

症状の程度は様々であるものの、重症な合併症に苦

しんでいる患者も多い。

第1部では、20～42歳の8名の回答を得、全員が独身で「年金」を受給していた。「支障少」3名、「支障重」5名であり、8名全員が歩行障害、6名が知的障害、2名が言語障害、神経障害を訴えていた。3名が「身障1級」、4名が「身障2級」、1名が「身障4級」または自営業として就労していたが、その中の1名も含めて3名が経済的にやっていけないと回答した。

1) 慢性消化器疾患

(1) 胆道閉鎖症 (1,950人)

胆道閉鎖症の型、また、手術を受けた月齢、そして、手術がどのくらい成功したかによって、患者の経過は一人ひとり異なる。しかし、基本的には完治しない疾患であり、いずれは肝硬変になって肝臓移植が必要となる。再発症したり、肝臓移植を実施したキャリアオーバー患者への支援が望まれるとの意見がみられた。

調査結果は「第1部、C、II、6)、胆道閉鎖症」⁹⁾で報告している。

2、福祉政策・医療費助成のあり方

旧小慢患者の日常生活の状況を「支障少」と「支障重」の2つに分類し、各々「年金」受給者、「その他の福祉政策・医療費助成」対象者、「それらの対象外」者に関して、人数、「医療費」、及び医療費の負担増が不安な割合を表1に全体的に、また一部の疾患について表1-1～表1-8に示す。日常生活状況の記載があった720名中、「年金」受給者は204名(28.3%)、その他の福祉政策や医療費助成のみの対象者は94名(13.1%)、それらの対象外であった患者は401名(55.7%)であった。

「支障重」と回答した143名中、「年金」受給者は110名(76.9%)であり、「支障少」の577名中の94名(16.3%)に比べて、圧倒的に多くの患者が「年金」を受給していた。また、その他の福祉政策・医療費助成の対象者も含めると、 $122 \div 143 = 85.3\%$ が、さらに要介護者は49名全員が、何らかの行政上の支援を受けていた。

「年金」受給者の「医療費」は月額5,700円前後であり、小慢事業での外来通院の自己負担限度額の5,750円とほぼ同額であった。日常生活に支障のあるキャリアオーバー患者には「年金」が支給され、小慢事業と比較して公平な自己負担額であり、現行の福祉政策に大きな問題はないことがわかる。

この全体的な集計結果、及び「1、頻度の高い疾患ごとの結果と考察」より、今後、さらに望まれる福祉・医療政策を以下、4分類に分けて述べる。

1) 日常生活にかなり支障があるが福祉政策の恩恵を受けていない患者

表1によれば「支障重」と回答した143人中、各種福祉政策・医療費助成の対象外になっていた患者19名(13.3%)の「医療費」は月額10,868円であり、「支障少」の10,119円とほぼ同額であった。疾患別には1型糖尿病4名、糖尿病(型不明)3名、先天性魚鱗癬、Prader-Willi症候群、内分泌疾患が各2名、そして、大血管転位症、心臓病、脳腫瘍、腎性尿崩症、若年性関節リウマチ、ミトコンドリア脳筋症が各1名であり、特に疾患による偏りは見られなかった。障害者認定を受けていない理由として、該当しない8名、申請したが受給できない3名、必要がない3名、申請方法がわからない2名、申請考慮中1名、不明2名であった。要介護者はいなかった。

たとえ「支障重」であっても障害者としての認定を受けたがらない方が10%ほどはいると言われ、行政上は支援を行にくい患者が含まれていると考えられる。しかし、医療機関に毎月通院している患者は $12/19 = 63.2\%$ 、症状の進行が不安な患者は $16/19 = 84.2\%$ と多かったため、何らかの医療費助成を行えるシステムの構築が望まれる。

2) 各種の合併症や後遺症、残遺症のある患者

旧小慢患者の53.6%には、合併症や後遺症、残遺症がみられ、ことに悪性新生物、慢性心疾患、膠原病、軟骨無形成症、皮膚疾患、慢性消化器疾患には支援が必要な患者がいる。近年の医療の進歩に伴い、以前であれば小児期に亡くなっていた患者が、合併症等を伴いながらも成人に達するようになった。

合併症や後遺症、残遺症に対して一定の基準を作成し、一定の基準を超える患者への「年金」支給や医療費の助成等が考えられないであろうか。また、現行では40歳以上で対象となる介護認定を、介護の必要なキャリアオーバー患者が受けられると良いのではないかと。

「年金」支給は、何らかの理由で就労できない患者を、また、医療費助成は高額な医療費のかかる患者を対象にすることが望まれる。

3) 病状が進行する患者

1型糖尿病など一生完治しないため治療が必要であり、しかも合併症が生じると病状が進行する疾患に対しては、前述2-(2)とは別に検討する必要がある。適切な支援を提供することにより病状の進行を抑えることは、患者のQOLを高めるだけでなく、医療費の抑制にもつながる。

1型糖尿病では、継続的な医療費が必要であるため何らかの医療費助成を20歳以降も継続することを望む

表1 旧小慢患者の日常生活の状況と、福祉政策・医療費助成の対象の有無（720名）

福祉政策・医療費助成の対象の有無	日常生活の状況					
	何の支障もない、または、 少し支障がある（支障少）577名			かなり支障がある、または、 介護が必要（支障重）143名		
	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合
障害基礎年金 「年金」受給者	94名	5724円 (61名)	51/90 56.7%	110名	5593円 (69名)	54/107 50.5%
その他の福祉政策・ 医療費助成の対象者 ^{注2)}	82名	3360円 (62名)	37/81 45.7%	12名	7864円 (11名)	7/12 58.3%
福祉政策・医療費助成 の対象外の者	382名	10119円 (287名)	217/371 58.5%	19名	10868円 (17名)	13/17 76.5%
対象の有無不明の者	19名			2名		

注1) 対象者数は、調査回答を得られた人数であるため、項目によって人数が異なる。

注2) 特別障害者手当、経過的福祉手当（従来の福祉手当制度の受給資格者のうち、20歳以上で特別障害者手当及び障害基礎年金のいずれも受けられない方を対象とした手当）、重度心身障害者等医療費助成（一部の自治体の制度で、身体障害者手帳1～2級、または知能指数35以下などの方を対象とした医療費助成）、更生医療、特定疾患治療研究事業等の対象者

表1-1 白血病患者の日常生活の状況と、福祉政策・医療費助成の対象の有無（22名）

福祉政策・医療費助成の対象の有無	日常生活の状況					
	何の支障もない、または、 少し支障がある（支障少）20名			かなり支障がある、または、 介護が必要（支障重）2名		
	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合
障害基礎年金 「年金」受給者	0名			1名	0円 (1名)	1/1 100%
その他の福祉政策・ 医療費助成の対象者 ^{注2)}	0名			1名	20000円 (1名)	1/1 100%
福祉政策・医療費助成 の対象外の者	19名	6136円 (11名)	13/17 76.5%	0名		
対象の有無不明の者	1名			0名		

表1-2 Fallot四徴症患者の日常生活の状況と、福祉政策・医療費助成の対象の有無（43名）

福祉政策・医療費助成の対象の有無	日常生活の状況					
	何の支障もない、または、 少し支障がある（支障少）39名			かなり支障がある、または、 介護が必要（支障重）4名		
	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合
障害基礎年金 「年金」受給者	9名	2071円 (7名)	6/9 66.7%	3名	7250円 (2名)	1/3 33.3%
その他の福祉政策・ 医療費助成の対象者 ^{注2)}	15名	2591円 (11名)	6/15 40%	1名	15000円 (1名)	0/1 0%
福祉政策・医療費助成 の対象外の者	15名	1697円 (10名)	4/14 28.6%	0名		
対象の有無不明の者	0名			0名		

表1-3 Prader-Willi症候群患者の日常生活の状況と、福祉政策・医療費助成の対象の有無（65名）

福祉政策・医療費助成の対象の有無	日常生活の状況					
	何の支障もない、または、 少し支障がある（支障少）27名			かなり支障がある、または、 介護が必要（支障重）38名		
	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合
障害基礎年金 「年金」受給者	23名	6107円 (14名)	9/22 40.9%	33名	5100円 (22名)	15/33 45.5%
その他の福祉政策・ 医療費助成の対象者 ^{注2)}	2名	500円 (1名)	1/2 50%	2名	2500円 (2名)	1/2 50%
福祉政策・医療費助成 の対象外の者	2名	—	1/2 50%	2名	9000円 (2名)	1/2 50%
対象の有無不明の者	0名			1名		

表1-4 若年性関節リウマチ患者の日常生活の状況と、福祉政策・医療費助成の対象の有無 (23名)

福祉政策・医療費助成の対象の有無	日常生活の状況					
	何の支障もない、または、少し支障がある (支障少) 19名			かなり支障がある、または、介護が必要 (支障重) 4名		
	人数	自己負担月平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の負担増が不安な割合	人数	自己負担月平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の負担増が不安な割合
障害基礎年金「年金」受給者	1名	—	1/1 100%	3名	7000円 (1名)	2/3 66.7%
その他の福祉政策・医療費助成の対象者 ^{注2)}	3名	3335円 (2名)	0/3 0%	0名		
福祉政策・医療費助成の対象外の者	15名	8682円 (11名)	8/14 57.1%	1名	—	1/1 100%
対象の有無不明の者	0名			0名		

表1-5 1型糖尿病患者の日常生活の状況と、福祉政策・医療費助成の対象の有無 (171名)

福祉政策・医療費助成の対象の有無	日常生活の状況					
	何の支障もない、または、少し支障がある (支障少) 159名			かなり支障がある、または、介護が必要 (支障重) 12名		
	人数	自己負担月平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の負担増が不安な割合	人数	自己負担月平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の負担増が不安な割合
障害基礎年金「年金」受給者	12名	12418円 (11名)	8/12 66.7%	6名	21000円 (6名)	6/6 100%
その他の福祉政策・医療費助成の対象者 ^{注2)}	5名	14413円 (4名)	4/5 80%	2名	16750円 (2名)	1/2 50%
福祉政策・医療費助成の対象外の者	136名	13601円 (124名)	103/135 76.3%	4名	11438円 (17名)	4/4 100%
対象の有無不明の者	6名			0名		

表 1-6 軟骨無形性症患者の日常生活の状況と、福祉政策・医療費助成の対象の有無 (28名)

福祉政策・医療費助成の対象の有無	日常生活の状況					
	何の支障もない、または、 少し支障がある (支障少) 25名			かなり支障がある、または、 介護が必要 (支障重) 3名		
	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合
障害基礎年金 「年金」受給者	0名			3名	—	1/3 33.3%
その他の福祉政策・ 医療費助成の対象者 ^{注2)}	8名	2643円 (7名)	1/8 12.5%	0名		
福祉政策・医療費助成 の対象外の者	17名	947円 (6名)	1/14 7.1%	0名		
対象の有無不明の者	0名			0名		

表 1-7 色素性乾皮症患者の日常生活の状況と、福祉政策・医療費助成の対象の有無 (21名)

福祉政策・医療費助成の対象の有無	日常生活の状況					
	何の支障もない、または、 少し支障がある (支障少) 0名			かなり支障がある、または、 介護が必要 (支障重) 21名		
	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合
障害基礎年金 「年金」受給者	0名			20名	6520円 (10名)	13/20 65%
その他の福祉政策・ 医療費助成の対象者 ^{注2)}	0名			1名	1500円 (1名)	1/1 100%
福祉政策・医療費助成 の対象外の者	0名			0名		
対象の有無不明の者	0名			0名		

表1-8 無痛無汗症患者の日常生活の状況と、福祉政策・医療費助成の対象の有無（8名）

福祉政策・医療費助成の対象の有無	日常生活の状況					
	何の支障もない、または、 少し支障がある（支障少）3名			かなり支障がある、または、 介護が必要（支障重）5名		
	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合	人数	自己負担月 平均医療費 (対象者数 ^{注1)})	医療費の 負担増が 不安な割合
障害基礎年金 「年金」受給者	3名	—	2/3 66.7%	5名	0円 (3名)	2/5 40%
その他の福祉政策・ 医療費助成の対象者 ^{注2)}	0名			0名		
福祉政策・医療費助成 の対象外の者	0名			0名		
対象の有無不明の者	0名			0名		

意見がみられた。胆道閉鎖症に対しては、再発症したり肝硬変になって肝臓移植を実施した場合など高額の医療費が必要になった患者への医療費助成が望まれる。

4) 各種の身体症状のある知的障害者

Prader-Willi症候群、色素性乾皮症、無痛無汗症、また一部の先天性代謝異常のように、知的障害の他に様々な身体的合併症を有する場合や、知的障害のため、患者自身の収入はほとんどなく、かつ身体的な症状のために医療や介護を要する場合がある。

たとえ年金を年100万円ほど受給し、医療費が無料であっても生活は困難を極めていた。保護者は看護や介護で疲労し、成人患者では医療機関に連れて行くことも大変で、患者を搬送する手段を公的に確保することを望む意見がみられた。

日本では、従来、福祉対策と医療対策が別個に考えられてきた経緯があり、両者を十分組み合わせたシステムにはなっていないとの指摘があった。たとえば、各種の身体症状のある知的障害者は、経済的にやっていけないとの回答者が多かった。

対策としては、患者本人に対する福祉・医療施策のみでは不十分であり、患者をかかえる家族全体を支援することが望まれた。たとえば年金支給額の増額、在宅医療の推進、往診や訪問看護の充実、遺伝カウンセリング、また、親が高齢になった場合に備えて入所可

能な施設やグループホームの整備など、包括的な濃厚な支援を求める意見がみられた。

3. 就労・結婚に関して

近年の医療の進歩により適切な治療を行えば、ほぼ普通に就労できるはずであるが、社会的配慮の必要な疾患として、成長ホルモン分泌不全性低身長症、1型糖尿病、血友病A、2型糖尿病、ターナー症候群、軟骨無形成症などがあげられる。低身長であったり、注射を継続しなければならなかったり、身体的な特徴を有する疾患である。

しかし、それらのことを除けば普通の生活を送ることが可能であり、就労に際して偏見をもたれないように配慮を求める意見がみられた。企業社会を始めとして社会全体が旧小慢患者とともに生きていく、という考え方の普及が望まれる。今後、関係者が取り組みを続け、旧小慢患者とその家族を社会全体で支援するという連帯感の醸成や、知識の不足に基づく不適切な対応の減少を図る必要がある。

旧小慢患者のうち、就労している413名、学生109名、及び、学生を除く無職（以下、「無職の者」とする）の211名の現在（質問票記入時）の状況を表2～6に示す。

1) 就労状況と婚姻状況

表2に就労状況と婚姻状況別にみた身体障害等の

表2 就労状況と婚姻状況別にみた身体障害等の認定種類別人数(全739名)

就労状況 合計人数(全体に 占める割合)	婚姻状況	人数	身体障害等			身体障害等ありの内訳							
			なし	あり	不明	身体障害者			知的障害	精神障害	身障+知障 ¹⁾	身障または知障+精障 ¹⁾ 、または2つ以上の障害	その他
			407名	329名	3名	1級	2~6級	級不明					
就労 413(55.9%)	既婚	75	56	19	0	14	5	0	0	0	0	0	0
	独身	334	198	136	0	46	48	1	27	0	10	2	2
	その他	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	不明	3	2	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0
学生 109(14.7%)	既婚	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	独身	103	77	28	0	14	12	0	0	0	1	0	1
	不明	4	3	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0
無職 211(28.6%)	既婚	41	24	17	0	9	7	0	0	0	1	0	0
	独身	163	42	119	2	39	15	0	33	2	26	4	0
	その他	2	0	2	0	1	0	0	1	0	0	0	0
	不明	5	2	3	0	2	0	0	1	0	0	0	0
不明 6(0.5%)	既婚	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	独身	2	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0
	不明	3	0	2	1	1	0	0	0	0	1	0	0

1) 身障;身体障害、知障;知的障害、精障;精神障害

有無と認定種類について示す。

本調査で対象となった旧小慢患者のうち、現在(質問票記入時)での就労者は全体の55.9%、学生は14.7%、無職の者は28.6%であった。就労状況別にみると、就労者のうち、既婚者が75名(18.1%)、独身者が334名(80.8%)であった。学生では既婚者はいなかった。無職の者では既婚者が41名(19.4%)、独身者が163名(77.2%)であった。就労者、無職の者の双方で既婚者と比べて独身者の割合が多かった。

身体障害等ありなしでみると、就労者では、既婚者75名のうち身体障害等なしが56名、身体障害等ありと答えたのは19名であった。同様に、独身者334名では、それぞれ198名、136名であった。

学生では独身者103名のうち身体障害等なし77名、身体障害等あり28名であった。無職の者では、既婚者41名のうち身体障害等なし24名、身体障害等あり17名であった。同様に、独身者163名では、それぞれ42名、119名であった。

全体でみると、身体障害等なしの者407名のうち既婚者は81名(17.2%)、独身者は318名(78.1%)であった。身体障害等ありの者329名のうち既婚者は36名

(10.9%)、独身者は284名(86.3%)であった。既婚者の合計117名の中で、経済的にやっていけないとの回答者は5名(4.3%)と比較的少なかった。

2) 就労状況と主な生計基盤

表3に就労状況と主な生計基盤別にみた身体障害等の有無と認定種類について示す。就労者413名のうち、自分の収入が主な生活基盤に含まれていると答えたのは311名(75.3%)、自分以外の配偶者、親、福祉のいずれかまたは複数によると答えたのが計98名(23.7%)であった。

学生では、自分の収入が主な生活基盤に含まれていると答えたのは13名(11.9%)、自分以外の親または福祉手当、奨学金によると答えたのが計92名(84.4%)であった。同様に、無職の者では自分の収入が主な生活基盤に含まれていると答えたのは8名(3.8%)、自分以外の配偶者、親、福祉のいずれかまたは複数による収入と答えたのが計202名(95.7%)であった。

3) 就労者の年収状況

表4に、就労者の年収別にみた身体障害等の認定種類別状況について示す。年収については質問票にふくまれている「おおよその年収(税込み)」の回答をもとに7つの群にわけた。年収が120万円以下と答えた者は就労者413名のうち67名(16.2%)、同様に121~240万円が106名(25.7%)、241~360万円が

70名(16.9%)、361~480万円が31名(7.5%)、481~600万円が17名(4.1%)、601~720万円が3名(0.7%)、721万円以上が2名(0.5%)であった。全体でみると年収121~240万円と答えた者の割合がいちばん多かった。また、就労者413名のうち計243名(58.8%)が

表3 旧小慢患者の就労状況ならびに主な生計基盤別にみた身体障害等の認定種類別人数(739人)

就労状況	主な生計基盤	合計	身体障害等 なし	身体障害等 あり	不明	身体障害者						身障または知障 +精障 ¹⁾ 、または 2つ以上の障害	その他	
						1級	2~6級	級不明	知的障害	精神障害	身障+ 知障 ¹⁾			
就労	自分	172	130	42	0	23	19	0	0	0	0	0	0	
	自分+配偶者	25	17	8	0	6	2	0	0	0	0	0	0	
	自分+配偶者+親	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	自分+親	88	56	32	0	11	14	1	2	0	4	0	0	
	自分+親+福祉	12	1	11	0	4	5	0	1	0	0	0	1	
	自分+福祉	12	1	11	0	6	2	0	2	0	0	0	1	
	自分+親+その他(奨学金)	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	配偶者	22	18	4	0	3	1	0	0	0	0	0	0	
	配偶者+親	2	1	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	
	親	50	26	24	0	4	6	0	12	0	0	2	0	
	親+福祉	24	1	23	0	2	4	0	10	1	6	0	0	
	不明	4	4	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	合計		413	257	156	0	60	53	1	27	1	10	2	2
	学生	自分	2	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
自分+親		10	9	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	
自分+親+その他(奨学金)		1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
親		82	62	20	0	10	8	0	0	0	1	0	1	
親+福祉		8	2	6	0	3	2	0	0	0	1	0	0	
その他(奨学金)		1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
福祉		1	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	
不明		4	3	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	
合計		109	80	29	0	14	12	0	0	0	2	0	1	
無職	自分	2	1	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	
	自分+配偶者	1	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	
	自分+親	4	3	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	
	自分+親+その他(奨学金)	1	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	
	配偶者	31	22	9	0	5	4	0	0	0	0	0	0	
	配偶者+親+福祉	2	0	2	0	1	1	0	0	0	0	0	0	
	配偶者+福祉	5	1	4	0	2	1	0	0	0	1	0	0	
	配偶者+福祉	6	1	5	0	2	2	0	0	0	1	0	0	
	親	59	35	23	1	10	6	0	7	0	0	0	0	
	親+福祉	78	2	75	1	23	7	0	22	2	18	3	0	
	福祉	21	2	19	0	5	1	0	5	0	7	1	0	
	福祉+その他(自分の貯蓄)	1	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	
	その他(教会に居候・生活保護・貯金)	3	2	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	
	不明	1	0	1	0	0	0	0	1	0	0	0	0	
合計		211	68	141	2	51	22	0	35	2	27	4	0	
不明	自分	2	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	
	自分+親	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	親+福祉	1	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	
	不明	2	0	1	1	0	0	0	0	0	1	0	0	
合計		6	2	3	1	1	1	0	0	0	1	0	0	

1) 身障;身体障害、知障;知的障害、精障;精神障害

表4 就労している旧小慢患者(413名)の年収別にみた身体障害等の認定種類と主な疾患名

年収	合計人数(該当者全体に占める割合)	身体障害等 ²⁾ (257名)		身体障害等 ²⁾ (156名)	身体障害者					知的障害		精神障害	身体十知障 ¹⁾	身体主たるは知障十精神以上または2つ以上の障害		その他							
		計人数	疾患名 ²⁾		計人数	1級	2-6級	級不明	計人数	疾患名 ²⁾	計人数	疾患名 ²⁾	計人数	疾患名 ²⁾	計人数	疾患名 ²⁾							
120万円以下	67 (16.2%)	36	13 1型糖尿病 3 若年性関節リウマチ 2 急性リウマチ性白血病	31	12	4	フアロ-四徴症	8	3	1型糖尿病	1	6	4	フアロ-ウリ- 症候群	1	3	0	0					
121~240万円	106 (25.7%)	65	25 1型糖尿病 3 心室中隔欠損 3 ネフローゼ症候群 2 若年性関節リウマチ 2 軟骨無形成症 2 急性骨髄性白血病 2 甲状腺機能亢進症	41	20	5	フアロ-四徴症	18	2	軟骨無形成症	0	0	0	0	1	0	0	2	2	1型糖尿病			
241~360万円	70 (16.9%)	48	15 1型糖尿病 2 フアロ-四徴症 2 ネフローゼ症候群 2 心室中隔欠損症 2 軟骨無形成症 2 カルチン症 2 原発性免疫不全症候群	22	14	3	三尖弁閉鎖 2 大血管転位 2 両大血管首蓋結核症	8	3	軟骨無形成症	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0			
361~480万円	31 (7.5%)	25	10 1型糖尿病 2 先天性魚鱗癬	6	2	4	2	軟骨無形成症	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0				
481~600万円	17 (4.1%)	13	3 1型糖尿病 2 フアロ-四徴症 2 軟骨無形成症	4	2	2	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0				
601~720万円	3 (0.7%)	3	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0				
721万円以上	2 (0.5%)	2	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0				
不明	117 (28.3%)	65	34 1型糖尿病 2 ネフローゼ症候群 2 フアロ-四徴症 2 甲状腺機能低下症	52	10	2	フアロ-四徴症	13	3	軟骨無形成症	0	21	20	フアロ-ウリ- 症候群	0	6	2	0	0	0	2	2	1型糖尿病

1) 身体、身体障害、知障、知的障害、精神、精神障害
 2) 2名以上が同疾患の場合のみその疾患名と人数を記載した。
 3) 疾患名等の詳細は身体障害等認定の種類にあるためここでは記載なし。