

令和元年度厚生労働行政推進調査事業費（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））
「先天代謝異常症の生涯にわたる診療支援を目指したガイドラインの作成・改訂および診療体制の
整備に向けた調査研究」 分担研究報告書

分担研究課題名： 成人期の診療体制および先天性胆汁酸代謝異常症に関する研究

分担研究者： 窪田 満 （国立成育医療研究センター 総合診療部 統括部長）

研究要旨

医療の進歩により、先天代謝異常症を持ちつつ成人する患者が増えてきている。そのため、小児医療から成人医療へのトランジションに関する問題が注目されている。先天代謝異常症を有する移行期の患者が、小児医療から成人診療へ転科することが困難である理由として、成人診療科にカウンターパートがないことが挙げられている。さらに、先天代謝異常症の患者には知的障害や医療的ケアを有する場合もあり、成人診療科への移行が難しいと考えられている。

そこで、国立成育医療研究センターのトランジション外来を受診した患者の中で医療的ケアを受けている患者を抽出し、その成人診療への移行状況を調査した。その結果、在宅人工呼吸のような重症患者の移行が格段に難しいわけではなく、移行先との関係が整えば、医療的ケアがあっても成人診療への移行が可能であることが分かった。

研究協力者：なし

A．研究目的

小児医療の進歩の結果、小児期発症の慢性疾患の死亡率が減少し、疾患を持ちながら成人する患者が増えている。しかし、小児医療では成人特有の病態に対応できないにもかかわらず、成人した患者が小児医療に留まることが多く、適切な「移行期医療」が提供されているとは言いがたい。

先天代謝異常症を有する移行期の患者が小児医療から成人医療へ転科することが困難である理由として、成人診療科にカウンターパートがないことが挙げられている。そのため、疾患そのものに関しては小児科医である先天代謝異常症専門医が継続的に診ていき、その上で成人診療科との併診を行って、全身管理や合併症の管理を行うことが望まれている。しかし、特に知的障害や医療的ケアを有する患者の場合、成人診療科との部分的な併診でさえも難しいと考えられている。

そこで国立成育医療研究センターのトランジション外来を受診した患者の中で、医療的ケアを受けている患者を抽出し、その成人診療への移行状況を調査した。

B．研究方法

トランジション外来が開設された2015年9月から2019年8月までの4年間で、トランジション外来に紹介された患者は344名（男性175名、女性169名）であった。そのうち、在宅療養指導管理料を算定している患者を抽出して検討した。

（倫理面への配慮）

本研究は患者を特定した情報を扱わず、倫理審査は不要である。

C．研究結果

トランジション外来を受診した344名中74名が在宅療養指導管理料を算定されていた。彼らを医療的ケア児（者）と定義して検討した。図1にその結果を示す。

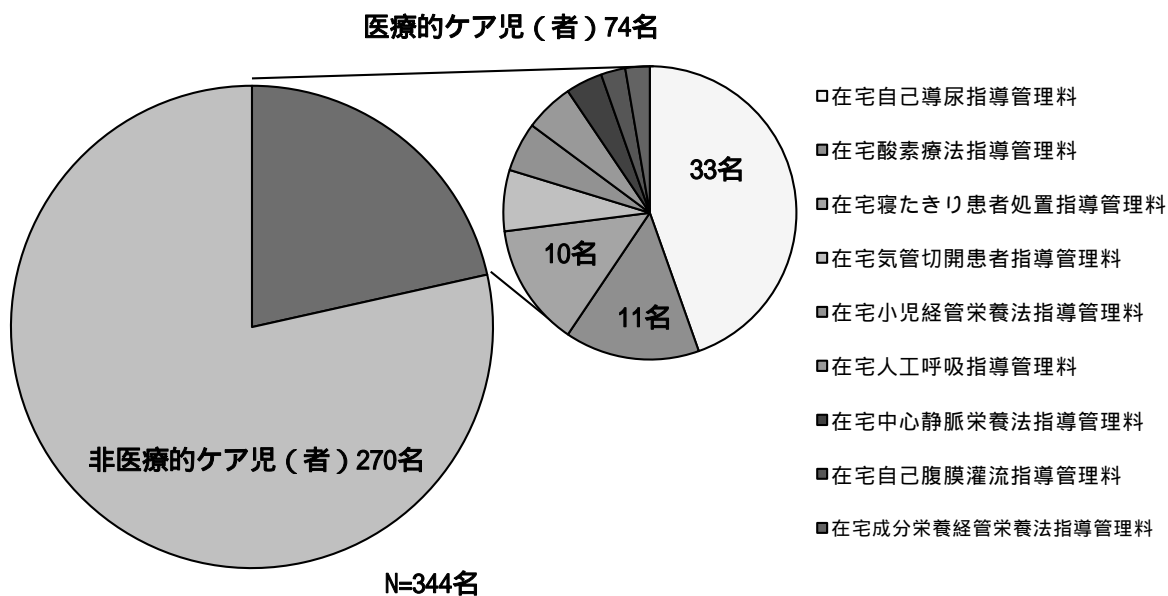


図1. 医療的ケア児（者）の割合

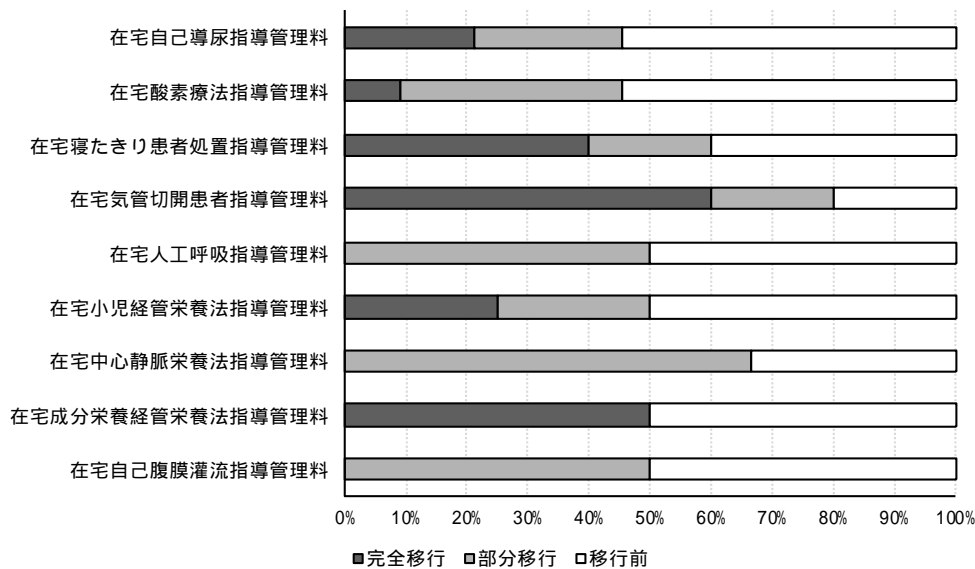


図2. 医療的ケア児（者）の成人移行の割合

医療的ケア児（者）の中では、在宅自己導尿指導管理料算定患者が33人と最多であった。また、在宅寝たきり患者処置指導管理料算定患者が10人と多くはなかった。

この74名の患者の成人移行の割合を検討したところ、図2に示す通り、比較的軽症の在宅自己導尿指導管理料算定患者が移行しやすいわけではなく、また、在宅寝たきり患者処置指導管理料算定患者や在宅気管切開患者指導管理料算定患者が移行しにくいわけでもなかった。

D．考察

重症患者の成人移行が難しいかと考えていたが、意外にも医療的ケアの種類で成人移行の割合に変化はなかった。どのような医療的ケアを受けていても、部分移行を含めると半分が成人移行できていた。

その理由としては、国立成育医療研究センターが、移行先として、積極的に成人を診ているプライマリ・ケア医をカウンターパートにしていることが挙げられる。今までは、カウンターパートとして、高度医療機関の専門医に紹介し、診療を断られることが多かった。しかし、プライマリ・ケア医は、特に知的障害や医療的ケアを有する患者を受け入れてくださることが多く、移行先の第一候補である。彼らはもともと全人的な医療を掲げており、包括性と継続性が強みである。また、在宅診療（訪問診療）を行っているプライマリ・ケア医であれば、医療的ケア児（者）の医療機器の管理や物品の払い出し等も可能である。それが前述のように重症の医療的ケア児（者）でも、部分移行を含めると半分が成人移行できた理由と考えられる。

もちろん、無条件にプライマリ・ケア医が引き受けてくださるわけではない。特に先天代謝異常症の様に、成人診療に専門医がない分野では、急変時も含め、最初は小児診療科が責任をもってバックアップすることが必要である。そして最終的には、急変時にも成人診療ネットワークの中で対応し、入院、入所施設の成人の専門医との連携もともたらうように移行していくことが重要である。診療の多くが成人診療科

に移行した後も、小児診療科の医師は成人診療科の医師からのコンサルトにこたえ、主治医としての責任を果たしていかなばならない。その上で成人診療ネットワークの中に入ることが、その患者にとっての最善の医療であると考えられる。この方法は、先天代謝異常症の様な稀な疾患で、かつ、医療的ケアを有するような患者であっても有用な方法である。

E．結論

医療的ケアをもつ重症の患者だからといって、成人診療への移行を諦めてはならない。一番重要なことは、少しずつ、成人診療のネットワークと連携していくことである。

F．研究発表

1. 論文発表

- 1) 窪田 満：小児期発症慢性疾患をもつ移行期患者に対する医療．小児保健研究 78(3):180-185, 2019
- 2) 窪田 満：高度医療機関における在宅医療への関わり．在宅新療0-100, 4(4):321-325, 2019
- 3) 窪田 満：臨終の場の実際．小児内科, 51(7):1048-1050, 2019
- 4) 窪田 満：子どもと家族を支援するBPSとは．小児内科, 51(11):1736-1739, 2019
- 5) 窪田 満：小児慢性疾患の移行期医療とは．Journal of CLINICAL REHABILITATION, 28(13):1246-1251, 2019

2. 学会発表

- 1) 窪田 満：小児から成人への移行期医療が目指す最善の医療．第30回日本医学会総会2019中部（名古屋）講演2019.4.28
- 2) 窪田 満：最善の医療としての成人移行期支援（トランジション）．第10回日本プライマリ・ケア連合学会学術大会（京都）シンポジウム2019.5.17
- 3) 窪田 満：成人移行支援 -実際にどう取り組むべきか- 移行支援コアガイドから -取り組みのノウハウ- ．第66回日本小児保健協会学術集会（東京）シンポジウム2019.6.21

- 4) 窪田 満、古尾谷 侑奈：成人移行支援 - 実際はどう取り組むべきか- 模擬カンファレンス、模擬外来 . 第 66 回日本小児保健協会学術集会 (東京) シンポジウム 2019.6.21
- 5) 窪田 満：プライマリの現場に求められるトランジション医療 . 第 29 回外来小児科学会学術集会 (福岡) 講演 2019.8.31,
- 6) 窪田 満：医療的ケア児の成人移行支援 . 第 9 回日本小児在宅医療支援研究会 (大宮) シンポジウム 2019.9.22,
- 7) 窪田 満 : 先天代謝異常患者の移行支援 . 第 73 回国立病院総合医学会 (名古屋) シンポジウム 2019.11.8
- 8) 窪田 満 : 小児期発症の慢性疾患患者のための移行医療の実際 . 第 1 回思春期看護研究会 成人移行期支援 10 周年記念集会 (東京) 講演 2019.11.9

G . 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許情報

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし