

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 瀬戸俊之 公立大学法人大阪 大阪市立大学
大学院医学研究科 准教授

研究要旨： 移行支援ツール・プログラム作成、診療ガイドライン策定・改訂に向けて、小児神経内科領域の観点から視覚聴覚二重障害を有する小児の移行期医療支援に関連する現状の問題点と提案事項を検討した。大阪市立大学医学部附属病院小児科では重度の小児神経疾患を有する患者で成人診療科への移行が、患者・ご家族の不安や移行先である成人診療科が見つからないなど様々な理由で困難になっている事例が少なくないという現実がみられた。これら現状の問題点を鑑み、患者・家族の立場になって移行期医療が良好に実現するための方略を提案事項として考察した。移行期医療支援は、病院として主治医のみならず様々なパラメディカルスタッフを含む多職種移行期支援チームを構築すること、患者の診断・治療の内容とともに「患者ご本人や親の思い」に留意した支援プログラムを立案し、個々の患者の状態や移行先の医療機関の状況に応じて設定したマイルストーンに沿って、時間をかけたサポートが望ましいと考えられた。

A. 研究目的

移行支援ツール・プログラム作成、診療ガイドライン策定・改訂に向けて、小児神経内科領域の観点から、視覚聴覚二重障害を有する小児の移行期医療支援に関連する現状を考察し、小児神経科医としての経験あるいは見識に基づいた移行期医療支援の提案を行う。

B. 研究方法

研究分担者が所属する医療施設において、移行期医療支援について、支援体制、支援プログラムという観点から現状を俯瞰し考察する。

その考察を踏まえ、移行支援ツール・プログラム作成、診療ガイドライン策定・改訂に向けて提案を検討する。

(倫理面への配慮)

今回の研究に関しては、患者の個人情報に基づく検討は一切行っていない。

C. 研究結果およびD. 考察

I. 大阪市立大学医学部附属病院小児科・新生児科での移行期医療支援の現状と概要

1. 支援体制

1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

大阪市立大学医学部附属病院では全診療科の紹介、逆紹介、転院などの地域連携業務を患者支援課が担当している。10名程度のメディカルソーシャルワーカー（MSW）もしくは専属看護師（NS）が在籍し、その中の1名が小児科・新生児科（以下小児科）の支援を担当する。彼らは、患者に関わる主治医ならびに小児科外来・病棟の看護師、保育士、チャイルドライフスペシャリストとチームを形成して、成人診療科への移行調整を担っている。主治医、小児科担当MSW（もしくはNS）は成人診療科への移行期医療のキーパーソンとして、患者本人およびご家族の意向を踏まえながら調整を行う。小児科は様々なサブスペシャリティに分かれるため、その疾患の種類によって移行のプロセスが異なるのが実情である。分担研究者である瀬戸の専門であり、視覚聴覚二重障害も含まれる小

児神経内科領域の疾患（例：ミラー・ディッカー症候群や18トリソミーなどの染色体異常症、重度水頭症など）を有する患者を念頭におき、小児科として送り出す立場での例を示しながら支援体制について具体的に現状を表した。

2) 地域における移行支援体制と連携方法

この領域での対象となる疾患は難治てんかんを合併する重症心身障害を有することが多い。経験的に、このような重症小児神経疾患をもつ患者の完全移行を受けて頂く成人診療科の担当医を見つけることはきわめて困難である（成人神経内科ではこのような疾患の診断治療経験がほとんどない）。そのために、保護者の方々も小児科診療が完全に絶たれることへ不安をもたれることから、移行期医療の形は小児施設（小児科）での診療を継続しつつ、異なる成人診療施設での診療（地域の往診可能な診療所）も並行するという連携方法をとることが多い。重症心身障害を有する方々は胃瘻造設や気管切開に対する医療的ケア、人工呼吸器管理を要する場合も少なくない。胃瘻管理、PEG交換ができるか否か（必要に応じて内視鏡の確認を要する）、気管切開部の管理と気管チューブの定期的な交換、人工呼吸器の適切な設定と運用が安定的に継続され、感染時、緊急時の迅速な対応という体制の保証が求められる。このような基本的なシステムが構築されていることに加えて、小児科側から併診する地域の成人診療科へ移行や連携を依頼する場合に情報提供とともに確認しなければならない事項は、日常的には定期的な診察と投薬、物品の支給、感染症や誤嚥性肺炎に対する往診治療が可能かどうかである。

2. 支援プログラム

1) 面談、本人の状況、考えの把握

小児科において患者とご家族には基礎疾患が診断され、診療が開始された初期の時点から移行の必要性を説明する。しかしながら、複数在籍する小児神経科医、あるいは小児科医が初期にこのような移行期医療の必要性を説明しているかという点と全例ではないのが現状である。なぜ成人期に近づくと小児科から成人診療科へ移行しなければならないのか、その理由をご本人ならびに保護者に繰り返しお伝えする必要がある。初診時から長期にわたって小児科で診療されている患者・保護者にとっては、年齢で区切られ突然見知らぬ医師へ移らなければならないことへの不安はたいへん大きいものである。「なぜ、この子のことをいちばんよくわかって

くれている小児科の主治医に診てもらえないのか？」という親の訴えはある意味、理にかなっている。しかし、小児科は赤ちゃんから思春期までの「変化」の中で小児に特有の疾患を診断・治療することに特化した診療科であり、思春期を超えて身体が完成し、老化への道のりが始まる成人科とは対象疾患をはじめ多くが異なる。患者は医師であるならば何でも対応できると漠然と思っていることが多く、小児科医も自分の専門外の対応を漫然と行っていくことは大きなリスクがある。現実をみると、このことをまず小児科医がしっかり自覚し、患者家族に対して小児科医自らの言葉でお話できる医師のもとでは移行はうまく進んでいる印象がある。送り出す立場の小児科医自身が移行期医療の必要性の認識がないと、移行期医療がうまくいかないのみならず、患者・家族の小児科への依存をきたす可能性もあり注意を要する。

2) 移行準備の進捗チェック

移行は成人期が近づいて突然行うのは好ましくない。成人診療科への紹介が実際に行われる前から月単位もしくは年単位をかけて行う。この間に、移行の準備がどの程度進んでいるのか、進捗状況についてご本人・ご家族と簡単に情報共有を行う。この作業は、成人科への移行に難渋を示しているご両親であっても、移行に関して普段感じている疑問を主治医に質問し、不安について語る機会ともなる。移行過程では、ご本人や家族が不安をため込むよりも、医療者に表現できることの方が結果的にうまくいく印象がある。移行に対する安心感を得る機会となり、時間をかけて移行の必要性を認識していただく意味でも重要である。

3) 移行期支援チーム・カンファレンスにおける支援計画の作成

患者ご本人の障害が重度であれば、移行期支援チームによるカンファレンスと支援計画の作成を行っている。送り出す小児科側のチーム構成は主治医、看護師、MSW等、成人診療科側のチームは紹介先の主治医、行政のケースワーカー、在宅訪問看護ステーション担当者、訪問リハビリ担当者などで構成される。両チームの合同カンファレンスは入院治療が行われているときが一つの機会であり、退院前にご本人、ご両親を中心に複数回のカンファレンスを施行。内容に基づいて支援計画を作成、修正する。

4) 本人への支援計画（案）の提示と話し合い

ご本人、ご家族へ提示する支援計画案や過程においては、その記録内容を文書でお渡しする

とともに、基本的にすべての関係者が情報共有できるようにカルテにも記録している。前回の受診ではどこまでお話したのか、どのような作業を行ったのかをわかりやすく記録しておくことで、受診時や面談時に確認事項や伝達事項の抜けや重複なく、支援計画を進めていくことができる。患者、ご家族の受診（来院）間隔があいても、主治医、看護師、MSWが進捗状況をきちんと理解して対応していることに接すると信頼関係を損なうことなく、患者も安心感をもって移行期医療を進めていくことができる。

5) 支援計画にそった成人診療科への紹介準備

成人診療科の主治医には必要な情報を過不足なく記載した診療情報提供書、必要に応じて医療的ケアの詳細を記した看護サマリーも作成する。小児科から成人診療科へシームレスに、スムーズな移行を実現するために、実際の診療に必要な情報から簡潔に記載することを心がけている。特に小児慢性特定疾患や難病申請、医師意見書、年金申請書など行政へ提出しなければならない文書類は最新のものをコピーして同封している。過去の画像データも主要なものをそろえておく。成人診療が開始されても小児科時代の検査データや情報が必要になった場合には、いつでも連絡していただくことで対応する旨をしっかりと記載している。

6) 成人診療科への紹介

成人診療を担う病院あるいは地域の診療所の初診予約は保護者の方にご自身で予約をとるよう伝えるのではなく、病院間どうしの連携システムで予約日を確定している。ご本人とご家族に、小児科主治医もしくはメディカルソーシャルワーカー（MSW）が患者側に責任をもって大阪市立大学医学部附属病院患者支援課地域医療連携室を通して予約をする旨を伝えている。

7) 成人診療科への紹介後のフォローアップ

成人診療科を受診した後も、1)で記したとおり小児科側も並行して診療を行う。このことによってご両親は安心し、万が一、紹介した成人診療科と何らかの不都合が生じた場合にも、対応が可能となる。患者の基礎疾患が稀少疾患であり、濃厚な医療的ケアを有する場合は、入院治療を要する場合に一般的な成人診療科では入院ができないことが少なくない。そのため、地域診療所と入院治療経験を有している小児科との連携方法を事前に確認しておき、その方法に従って入院を速やかに行えるように心がけている。移行後に、地域成人診療科の主治医と患者・家族の診療が軌道にのり、良い関係が

構築されれば、完全移行に至ることもある。いずれにせよ、重度かつ稀少な小児神経疾患の場合は、小児科から成人診療科へ伝えるべき情報は多岐にわたるため、併診しながら必要に応じて成人診療科をサポートすることが大半を占めている。

II. 当院の現状と小児神経科医としての経験・見識に基づいたよりよき移行期医療支援の方略と提案

1. 支援体制

1) 医療機関の移行支援体制と連携方法

慢性疾患により長期にわたって小児科診療を受けてきた患者が成人診療科へ移行する場合は、患者ご本人ならびにご家族が不安をもたれることが少なくなく、また移行先の選択にも難渋することがある。特に視覚聴覚障害を有する各種症候群が含まれる小児神経内科疾患や遺伝性疾患の場合は、知的障害を合併することが多いため全介助に近い状態である方も少なくない。そのために患者の保護者の多くは、成人診療科への転科に大きな不安をもたれる傾向が大きい。保護者に安心感をもってスムーズに移行を進めるためには、主治医1人で進めるのではなく、様々なパラメディカルとチーム（移行期医療支援チーム）を組んで進めていく必要がある。下記の様な体制が望ましいのではないかと考える。

- ・ 病院長など機関の長の命により（病院マターとして）院内で移行期医療を担当する部門と担当者（送り出す側のチームの主導的役割を担うキーパーソン）を設置する。

- ・ 移行期医療の担当者は小児医療の内容に詳しいMSWか看護師（NS、もしくは小児専門NS）を専属として指名、移行期医療を担当する小児科主治医をサポートする。

- ・ 移行期医療支援チームの構成員は主治医、担当NSに加えて、上記MSW（もしくは移行期支援専属NS）、病棟もしくは外来担当看護師長、患者担当病棟保育士あるいはチャイルドライフスペシャリスト、疾患によっては認定遺伝カウンセラー（CGC）などで構成するチーム体制で臨む。

- ・ 移行期医療を達成するために、個々の患者に応じた目標達成までの大まかなマイルストーンを設置した、工程表を作成することが望ましい。移行期医療は病院と地域の特性、独自性を加味しなければならないので、地域医療連携の担当部署の協力が必要である。

・小児神経疾患、特に稀少疾患、重症心身障害児者、医療的ケアを要する患者は稀少疾患が多いため移行期支援には専門的な知識を要する。昨今は、重症心身障害児者の在宅ケア専門家を育成するために医療者に向けた様々なセミナーやインテンシブコースが開催されている。このような機会には必ず担当者が積極的に参加できるように、出張扱いとして病院が参加費と旅費を負担する体制を整える。

・慢性疾患を診療する小児科医は、小児患者が有する疾患の特性からできるだけ早期に思春期以降成人に至っても医療を受ける必要があるか否かの見通しをたてる。ご本人かつ保護者に対して、医療が長期にわたる場合の成人科への移行の必要性を主治医から直接伝えておくことは必須である。このためには、小児科医自身が慢性疾患を有する移行期医療の意義と必要性を十分に理解しておく必要がある。小児医療に携わる関係者を含め院内職員全員に対する移行期医療の意義に関するセミナーを年1回は開催し、参加を義務づける。

・実際に成人科への移行が現実味を帯びてきた時点（具体的には移行の数年前）から上記の移行期医療支援チームの介入を開始する。

2) 地域における移行支援体制と連携方法

・移行期医療は、それぞれの患者の症状、疾患特性、家庭環境、保護者の考え方、地域の成人診療科の受け入れ状況、地域行政の体制などによって支援の方法は大きく異なる。移行期支援チームはそれぞれのケースに対して患者ご本人およびご家族の意見、ご希望を傾聴しながら、実現可能な連携方法を計画し、ご家族にさまざまなオプションを提示、フレキシブルに対応できる体制であることが求められる。

・成人診療科への移行を行う場合には、基礎疾患の診療が継続されることが最優先課題になるため、主治医は成人診療科にどのような診療内容が必要なのかを簡潔、明瞭に記載した診療情報提供書を作成しなければならない。地域の病院もしくは診療所の担当医選定にとりかかるMSWがこの診療情報提供書をもとに適切な受け皿（成人診療科）を探す際、小児神経疾患ではここが一番高いハードルになる。例えば小児科の中でも小児糖尿病や小児クローン病は成人内科で糖尿病やクローン病の診療経験のある医師は多く、受け皿探しは難渋しない。しかし小児神経疾患の場合、特に知的障害を有する難治てんかんの薬剤コントロールや様々な希少難病については、ほとんどの（成人）神経内科医はそれらの疾患や治療の経験はない。このような背景から小児神経内科領域では、対象疾患の診療

を引き受けてくれる成人診療科を見つけることそのものに難渋するのである。また全介助に近い患者の場合は、小児科医は専門の基礎疾患の診療以外の感冒や胃腸炎などの治療など総合診療科的な役割が担う必要がある。このように小児科医特有の総合診療科的対応は、専門化・細分化されてきた成人内科医には難しいことがある。このような患者の状況を理解し、受け入れてもいいと名乗りをあげてくれた成人診療科の担当には、できれば最初に小児科側の主治医が直接状況を話す機会があることが望ましい。

・移行先の担当医が決まれば、先方のキーパーソンも定めていただくことが望ましい。以後は送り出す小児科側のチームのキーパーソン

（例えばMSW）と移行先のチームのキーパーソンが連絡をとりあい、情報交換や合同カンファレンスの調整などを進めていく。移行先のキーパーソンがどのような職種がふさわしいか、どの方がなりうるかはケース毎に異なる。移行先の主治医（病院成人科医師であることも診療所医師や在宅訪問医であることもある）、訪問看護ステーション看護師、あるいは地域行政の保健師や、ケースワーカー、福祉課の職員であることもある。

2. 支援プログラム

1) 面談、本人の状況、考えの把握

小児疾患は約1万5千種類に至るともいわれており、慢性疾患の多くは希少難病である。そのために、患者のフォローアップに求められる診療内容も多岐にわたり、重症であるほど薬剤や必要物品、ケアの内容も複雑となる。移行医療チームの担当者はこのような希少難病の病態と複雑な治療内容についても概要とポイントは理解しておく必要がある。そして小児科スタッフが知っていなければならないこととして、長期にわたって小児科に通院する患者を支えている「親の思い」である。保護者、特に母親は診療を遂行してきた小児科医や小児科そのものが、重い疾患や障がいをもつ児が生きていくための命綱であると考えていることに留意しなければならない。親によっては、小児科医に対して過度に依存的傾向を示すこともある。それゆえに、ある年齢に至ったときに小児科を離れなければならないという親の不安は、児が重症であればあるほど強い傾向がある。移行期支援プログラムにおける面談では、ご本人の疾患の状況、安定しているのか進行しているのか、どのような合併症を生じやすいのか、どのような頻度でどのような治療が必要なのかを把握することが必要である。その上で、ご本人とご両親の

移行に対する考え、彼らの思いを時間をかけて傾聴する。不安をもたれている場合は、何にどのような不安をもたれているのかを明らかにする必要がある。このような建設的なコミュニケーションには移行期支援チームのキーパーソンと保護者の方とが十分な信頼関係が構築されていることが前提となる。

移行期医療は慢性疾患の小児科診療の初診から始まっている。小児科診療が始まった時点で、成人が近づいてきたときにご本人にとって成人科の移行が良い道筋であり、また必要なことであると、主治医から一言伝えておくことが大切である。経験的に、ご本人も保護者も、診療初期における主治医からのこのメッセージはよく記憶しているものであり、移行期医療がスムーズに行くか、保護者の小児科医への依存へ向かうかの最初の引き金になるかの最初の分岐点と言っても過言ではない。そのためにも繰り返しになるが主治医である小児科医自身が、移行期医療の意義と必要性を理解しておかなければならない。思春期を経て、移行期医療が現実味を帯びてきた時点で、ご本人の状況やご本人および保護者の方々の考えを再びよく傾聴することは重要である。

2) 移行準備の進捗チェック

移行期医療の進捗をチェックする目的は、設定した移行期医療の目標達成のため、すなわち成人診療科への移行の完遂と、患者・家族が不満をかかえずに患者に必要な基礎疾患の医療が継続されていることの定期的な確認である。そのために支援プログラム内において患者の状況に即したマイルストーンを設定し、要所所でマイルストーンの達成状況など進捗をチェックすることである。チェックの担い手は、主治医と小児医療側のキーパーソン、すなわちMSWやNSが行うことが望ましい。移行に年単位の時間がかかっても、定期的に進捗チェック作業を患者、家族と共有することは、患者、家族側の移行の意義と必要性に関する理解を少しずつ進め、主治医へ様々な疑問を質問、あるいはMSWやNS、場合によってはCGCへ不安の吐露する機会ともなり得る。

3) 移行期支援チーム・カンファレンスにおける支援計画の作成

移行期支援チーム・カンファレンスにおける支援計画の作成は前述した通り、患者が有する疾患の特性、治療内容、通院頻度、ご本人やご家族の意向、成人診療科への移行するにあたってどのような思いを抱いているか、不安を抱えているのかなど情報に基づいて作成されなければならない。

4) 本人への支援計画（案）の提示と話し合い
支援計画は完成したものをご本人やご家族に呈示するのではなく、素案の段階で、あくまでも患者本人の医学的状況と患者ご家族のご希望にそった形で作成したものであることを説明し、呈示、内容を共有することが望ましい。支援計画はご本人のご意見や、進捗状況によって適宜修正、改善する旨を伝え、移行がスムーズかつ最善の状態で行われるという目標達成のために、患者・家族を中心にして送り出す側と受け入れる側のチームの話し合いを重ねながら進めていくことをお伝えする。

この過程において国立成育医療研究センターの窪田満医師の提案する「患者本人（あるいは本人が記述不可能な場合は保護者）が作成する診療情報提供書」というアイデアはたいへん有用であろう。小児科側のチームが、患者ご本人や家族に対して、成人診療科移行への希望や不安要素をいくら丁寧にききとっても、医療者が診療情報提供書を作成する限り、あくまでも医療者のフィルターを通して取捨選択、加工された伝言になってしまう。患者ご本人が自らの思いを記述し、その文書を成人診療科の主治医にお渡しすることによって、ちゃんと自分の言葉で伝えることができたという思いと、患者・家族自らが移行期医療に参画したという共同作業体験と満足感が得られる機会になるのではないだろうか。ただし、二重障害や知的障害を有する患者ご本人の場合は、自らの思いを記述することは困難であることが十分に予想されるので、ご家族がご本人に代わってその役を担うということになる。

5) 支援計画にそった成人診療科への紹介準備

小児科で診療している疾患が比較的軽症で、知的障害がなく自立生活が可能である場合は支援計画に沿った成人診療科の紹介準備は外来で進めることが可能である。しかし、重度の知的障害、あるいは日常的に医療的ケアを有する重症心身障害児者の場合は、ご本人に加えてご両親を中心に、小児科側の移行期支援チームと成人診療科側のチームの3者による合同カンファレンスを重ねる必要がある。経験上、このような合同カンファレンスを開催するのは、入院中がチャンスである。基本にご両親が付き添いしており、各移行期支援チームのメンバーの時間調整が行いやすい。カンファレンスを行うに当たっては、成人診療科もしくは地域医療の担い手となる診療所医師への情報伝達、在宅医療を行う場合の経済的、人的な行政の支援体制の確認、訪問看護や訪問リハビリテーションの頻度と役割の確認、医療的ケアを行う場合の管理と物品支給の頻度と量の確認、各種指導料算定

などの確認を行う。話し合われた内容は文書化し、記録として共有する。

6) 成人診療科への紹介

上記のような手順で、支援プログラム、移行手続きが遂行された場合、実際の紹介は短期で問題なく行われるだろう。十分な時間と周到な時間をかけて支援プログラムが遂行されていくと、移行がスムーズに完遂できるかどうかの予測が立つ。むしろ、支援プログラムの中で問題が解決されなければ、成人診療科への紹介に至らないだろう。

7) 成人診療科への紹介後のフォローアップ

さまざまな理由で成人診療科への移行に不安をもたれている場合であっても、実際に成人診療科へ紹介後、従来の小児科が並行してフォローアップを行うことでご本人もご家族も安心される。小児科側も移行後の診療状況の確認や、成人診療科ではほとんど診ことの小児科特有の稀少疾患に関する専門的知識の提供、補足すべき過去の診療情報の提供ができるなどメリットも大きい。万が一、何らかの理由で紹介先の成人診療科での診療がうまくいかない場合のフォローや、新たな成人診療科への移行再調整なども可能になる。

E. 結論

大阪市立大学医学部附属病院小児科では重度の小児神経疾患を有する患者で成人診療科への移行が、患者・ご家族の不安や移行先である成

人診療科がみつからないなど様々な理由で困難になっている事例がみられた。これら現状の問題点から移行期医療支援は、病院として主治医のみならず様々なパラメディカルスタッフを含む多職種移行期支援チームを構築すること、患者の診断・治療の内容とともに「患者ご本人や親の思い」に留意した支援プログラムを立案し、マイルストーンに沿って時間をかけたサポートが望ましいと考えられる。

F. 研究発表

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

該当なし

G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

該当なし

1. 特許取得

2. 実用新案登録

3. その他