

総 説

小児リウマチ性疾患領域における移行支援

宮 前 多佳子

要 旨

現在、各小児期発症慢性疾患領域において、成人医療に向けた移行の概念が徐々に認識され、移行支援の確立に向けた体制づくりが進められている。小児リウマチ性疾患は、成人領域のリウマチ性疾患に比較し希少疾患であり、リウマチ性疾患、自己免疫疾患、自己炎症疾患、血管炎症候群などに大別される。日本小児リウマチ学会—日本リウマチ学会を枢軸とした小児リウマチ性疾患の移行支援活動が2014年から展開されている。これまでの移行支援活動のあゆみと計画的、組織的な移行プログラムと生涯医療の連携の確立を目指すための今後の課題について述べる。

I. はじめに

これまで、小児リウマチ性疾患症例の小児リウマチ科から成人リウマチ科への転科は、小児科主治医の異動、転居、進学などを契機とした計画的な移行に向けた準備のない機会転科が多く、結果的に患者・家族、受け入れる成人科の主治医にとって円滑で集約的な転科とならなかった事例が散見されていた。また、転科後の症例の情報も、十分に小児科側にフィードバックされず、小児リウマチ性疾患の長期予後・病態の把握困難の主因となっていた。

移行とは、小児科から成人科への転科を含む一連のプロセスを意味し、思春期の患者が小児科から成人科に移るときに必要な医学的・社会心理的・教育的・職業的必要性について配慮した多面的な行動計画である

移行支援プログラム／移行計画を経るものである。

本稿では、小児リウマチ性疾患の移行支援の取り組みと今後の課題について概説する。

II. 小児リウマチ性疾患の特徴

小児科・成人科リウマチ医が診療に携わる疾患はリウマチ性疾患、自己免疫疾患、自己炎症疾患、血管炎症候群の疾患概念で大別される。これらを総称して小児リウマチ性疾患と呼称することが多い。小児リウマチ性疾患は小児期発症慢性疾患の一つであるが、その発症は乳児期から思春期までと、個々の疾患によっても特徴的な発症年齢は異なり、多様である。そのほとんどが小児慢性特定疾病医療費助成制度(小慢)(表1)や指定難病の対象疾患である。

代表的疾患の一つである若年性特発性関節炎は、関節やその周辺の組織に病変が現れる疾患である。自己免疫疾患は、自己抗体産生によってさまざまな症状や検査所見異常を呈するが、全身性自己免疫疾患は膠原病と呼ばれ、全身性エリテマトーデスや混合性結合組織病が主な疾患として挙げられる。そして、最も新しい概念である自己炎症疾患は、感染などの微生物の関与がなく、周期熱・反復熱、関節炎、皮疹などを呈する疾患群の総称で、自己抗体、自己反応性T細胞の存在を認めない炎症性疾患である^{1,2)}。

III. 本邦の小児リウマチの移行支援のあゆみ(図1)

2014年、日本小児科学会は「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」を掲げ³⁾、「小児

Transition Medical Support in Pediatric Rheumatology

Takako MIYAMAE

東京女子医科大学病院膠原病リウマチ痛風センター小児リウマチ科

表1 小児リウマチ性疾患関連小児慢性特定疾病
医療費助成制度対象認定疾患
(<https://www.shouman.jp/disease/search/group/>)

膠原病の疾患一覧	
1. 膠原病疾患	
1.	若年性特発性関節炎
2.	全身性エリテマトーデス
3.	皮膚筋炎／多発性筋炎
4.	シェーグレン (Sjögren) 症候群
5.	抗リン脂質抗体症候群
6.	ベーチェット (Behçet) 病
2. 血管炎症候群	
7.	高安動脈炎 (大動脈炎症候群)
8.	多発血管炎性肉芽腫症
9.	結節性多発血管炎 (結節性多発動脈炎)
10.	顕微鏡的多発血管炎
11.	好酸球性多発血管炎性肉芽腫症
3. 再発性多発軟骨炎	
12.	再発性多発軟骨炎
4. 皮膚・結合組織疾患	
13.	強皮症
14.	混合性結合組織病
5. 自己炎症性疾患	
15.	家族性地中海熱
16.	クリオピリン関連周期熱症候群
17.	TNF 受容体関連周期性症候群
18.	ブラウ (Blau) 症候群／若年発症サルコイドーシス
19.	中條・西村症候群
20.	高 IgD 症候群 (メバロン酸キナーゼ欠損症)
21.	化膿性無菌性関節炎・壊疽性膿皮症・アクネ症候群
22.	慢性再発性多発性骨髄炎
23.	インターロイキン I 受容体拮抗分子欠損症
24.	15～23までに掲げるもののほか、自己炎症性疾患

慢性疾病患者の移行支援ワーキンググループ (現 日本小児科学会移行支援委員会) を組織し、本邦の移行支援の総論的な活動を行い、また各小児期発症慢性疾患領域での、それぞれの専門性に応じた移行支援推進のペースメーカーとしての役割を担ってきた。具体的には、①委員会・ワーキンググループなど、移行支援に携わる組織の設置、②専門疾患領域における移行関連ガイドライン・手引きの作成を各小児科分科会に対し呼びかけた。

日本小児リウマチ学会 (Pediatric Rheumatology Association of Japan, PRAJ) では、2014年に移行支援ワーキンググループ (2016年以降、移行支援委員会) を設置し、移行支援活動の初めとして、患者自身の自立度評価を目的とした小児リウマチ性疾患用チェックリストを作成した (表2)⁴⁾。これは、ボストン小児病院の Adolescent Medical Practice による原版から作成された日本語版チェックリストを PRAJ により改変したものである^{5,6)}。オリジナルの日本語訳は患者用と保護者用から構成されていたが、われわれは、小学生・中学生・高校生以上と年齢層ごとに分けたものを作成し、内容や言葉付きもそれぞれに適用させた。また新たに内服や皮下注射製剤の管理、外来受診スケジュールの把握を誰が行っているか確認する項目を設けた。これらの情報に加えて、このチェックリストにより、①病気・治療に関する知識、②体調不良時の対応、③医療者との対等なコミュニケーション、④診療情報の自己管理、⑤思春期・青年期としての健康教育の簡易な確認が可能となった。日本小児リウマチ学会



2014年 日本小児リウマチ学会(PRAJ)移行期医療WG (2017年～) 委員会設置
2016年 PRAJによりリウマチ性疾患移行支援チェックリスト (①) 作成
2017年 移行支援に関する厚労省研究班活動 (2017～2019年度)
成人診療科医のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド (2020) (②)
2018年 日本リウマチ学会 (JCR) に移行期医療検討小委員会設置
PRAJ移行支援委員会下部組織としてメディカルスタッフ育成WG設置
2019年 PRAJ/JCRにより移行支援手帳「ミライトーク」(③) 作成
2021年 PRAJにより移行支援Outcome評価指標 (④) 作成

図1 本邦の小児リウマチの移行支援のあゆみ

表2 リウマチ性疾患成人移行チェックリスト 患者用<中学生用>⁴⁾

リウマチ性疾患成人移行チェックリスト 患者用<中学生用> 記入年月日 年 月 日 (才)	
以下の項目について、当てはまっているようならチェックボックスに <input checked="" type="checkbox"/> してください	
病気・治療に関する知識	
<input type="checkbox"/>	1. 自分の身長・体重・生年月日を知っている
<input type="checkbox"/>	2. 自分の病名を知っている
<input type="checkbox"/>	3. 自分の病状や受けている治療内容を分かっている
体調不良時の対応	
<input type="checkbox"/>	4. 自分が処方されている薬の名前、用法、効果、副作用を知っている
<input type="checkbox"/>	5. 受診しなければならない症状を知っている
<input type="checkbox"/>	6. 体調不良時の対応（連絡先・相談先・応急処置など）ができる
医療者との対等なコミュニケーション	
<input type="checkbox"/>	7. 診察前に質問項目を考えて受診することができる
<input type="checkbox"/>	8. 診察時、医師に質問および自分の意見を述べることができる
<input type="checkbox"/>	9. 医師・看護師、または他の医療者（栄養士・薬剤師・ソーシャルワーカーなど）からの質問に答えることができる
<input type="checkbox"/>	10. 困ったときには医師・看護師、または他の医療者（栄養士・薬剤師・ソーシャルワーカーなど）に話すことができる
診療情報の自己管理	
<input type="checkbox"/>	11. 検査結果について記録またはコピーをもらい保管管理できる
<input type="checkbox"/>	12. 診断書や意見書など必要な書類を医師に依頼できる
<input type="checkbox"/>	13. これまでにかかった病院の自分の診療録（カルテ）がどこにあるか知っている
<input type="checkbox"/>	14. 今まで自分がかかった病院の名前・担当医師の名前を把握している
<input type="checkbox"/>	15. 外来の予約の時期を把握し、忘れないための工夫ができる
<input type="checkbox"/>	16. 外来の予約方法を知っている（自分で診療の予約ができる）
<input type="checkbox"/>	17. 残っている薬を把握し、必要な分の薬の依頼ができる
<input type="checkbox"/>	18. 処方箋の期限や、期限が過ぎたときの対応を知っている
<input type="checkbox"/>	19. 自分の病気に関して、必要時に協力が得られるよう第三者へ説明できる（学校・友人・家族など）
<input type="checkbox"/>	20. 医療保険について説明できる（自分の健康保険と自己負担額についての知識がある）
<input type="checkbox"/>	21. （該当する方のみ）自分が使用している特殊な機器（歩行補助用具とか、自己注射のための物品（消毒用アルコールなど）の注文と使用法や管理の仕方を知っている
日常診療の自己管理	
以下に関していちばん責任をもって担当している人はどなたですか？ 該当するチェックボックスに <input checked="" type="checkbox"/> してください	
<input type="checkbox"/>	22. のみ薬の管理（ <input type="checkbox"/> 自分、 <input type="checkbox"/> 父親・母親、 <input type="checkbox"/> 祖父・祖母、 <input type="checkbox"/> 兄・姉、 <input type="checkbox"/> その他（ ）
<input type="checkbox"/>	23. （在宅自己注射を使用している場合）注射薬の管理（ <input type="checkbox"/> 自分、 <input type="checkbox"/> 父親・母親、 <input type="checkbox"/> 祖父・祖母、 <input type="checkbox"/> 兄・姉、 <input type="checkbox"/> その他（ ）
<input type="checkbox"/>	24. 次回受診日の確認（ <input type="checkbox"/> 自分、 <input type="checkbox"/> 父親・母親、 <input type="checkbox"/> 祖父・祖母、 <input type="checkbox"/> 兄・姉、 <input type="checkbox"/> その他（ ）
以下の項目について、当てはまっているようならチェックボックスに <input checked="" type="checkbox"/> してください	
思春期・青年期としての健康教育	
<input type="checkbox"/>	25. 医師・看護師、または他の医療者（栄養士・薬剤師・ソーシャルワーカーなど）と、喫煙・飲酒・薬物乱用・人間関係について議論したことがある
<input type="checkbox"/>	26. 医師・看護師、または他の医療者（助産師・ソーシャルワーカーなど）と、妊娠・出産の問題、性の問題や悩みについて相談したことがある
<input type="checkbox"/>	27. 避妊の仕方と性病の予防法を知っている
主体的な移行準備	
<input type="checkbox"/>	28. 内科の医師といつどのような形で診療を開始するのかを主治医と相談している
<input type="checkbox"/>	29. 自分に役立つような情報について主治医と話し合いをしている
<input type="checkbox"/>	30. 転科する前に内科医に会って話をしている

のホームページよりダウンロードし、日常診療での活用が可能である。

2017年度からは、厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業（免疫アレルギー疾患等政策研究

事業（免疫アレルギー疾患政策研究分野）小児期および成人移行期小児リウマチ患者の全国調査データの解析と両者の異同性に基づいた全国的「シームレス」診療ネットワーク構築による標準的治療の均てん

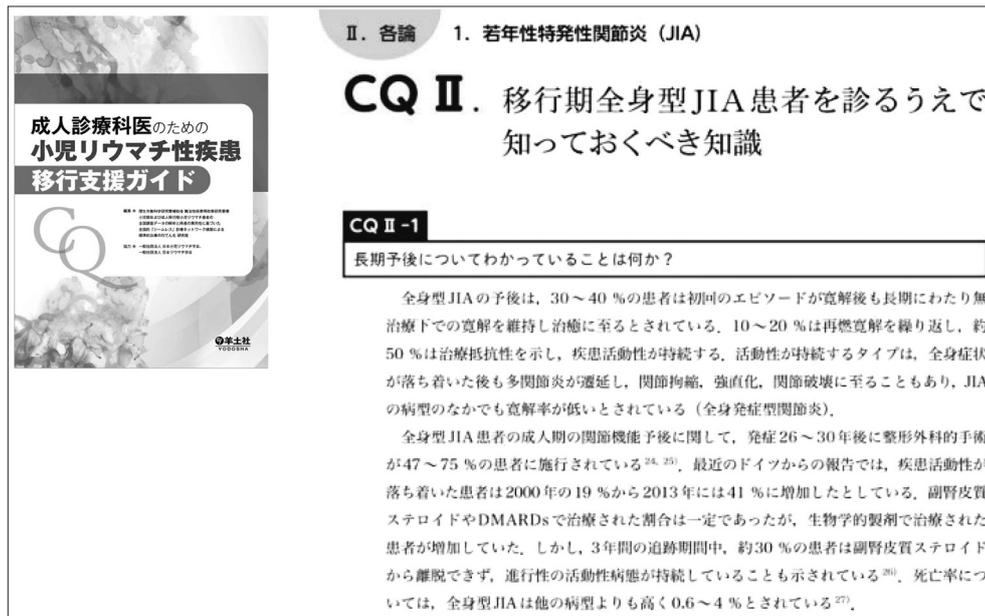


図2 成人診療科医のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド⁷⁾

化 (代表: 森 雅亮) において, 小児科・成人科医師が協同で, 「成人診療科医のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド」を作成した (図2)⁷⁾。移行期小児リウマチ性疾患に共通な総論と, 若年性特発性関節炎 (JIA), 全身性エリテマトーデス (SLE), 若年性皮膚筋炎 (JDM), シェーグレン症候群 (SS) についての各論から構成されているが, 総論は, 下記の8章を設け, 移行支援の必要性和移行期特有の必要な知識について概説している。

- ・CQ I. 移行支援が必要な理由・時期・疾患
- ・CQ II. 移行期患者に必要な医療助成と社会保障の知識
- ・CQ III. 移行期患者の精神的発達と心理的問題
- ・CQ IV. 移行期患者の身体変化と薬剤・合併症のリスクマネジメント
- ・CQ V. 移行期患者が, 移行に際して知っておくべき知識・医療行動
- ・CQ VI. 移行期患者を診るうえで知っておくべき, 患者の学校生活・就職・日常生活
- ・CQ VII. 移行期患者における性の健康
- ・CQ VIII. 自己決定に係る課題

このガイドの各論では, 現在把握されている長期予後や小児期発症例での特有の薬剤の保険適用, 医療助成制度についても言及している。

2018年には, 小児リウマチ性疾患の主たるカウンターパート組織である日本リウマチ学会において内

科, 整形外科, 小児科で構成される移行期医療検討小委員会が設置された。これまでも実践してきた学術集会での移行支援関連のシンポジウムや小児リウマチ性疾患に関する教育講演などによる知識普及に加え, 実用的な移行支援ツールの一つとして, 日本小児がん研究グループ (JCCG) が作成した小児がん長期フォローアップ手帳を参考に患者自身が携帯する医療記録として, 小児リウマチ性疾患移行支援手帳「ミライトーク」をPRAJとともに作成した (図3)。この「ミライトーク」の使用対象は原則として中学生以上とし, 自らが記入することで自身の医療に対する理解を促すことを目的としたものである。同年, 日常診療での移行支援活動に携わるメディカルスタッフ育成のため, PRAJ移行支援委員会の下部組織としてメディカルスタッフ育成ワーキンググループ (WG) を設置した。小児リウマチ診療に携わる診療中核施設はPRAJのホームページにも掲載されているが (<http://www.praj.jp/map/>), その多くは大学病院やこども病院である。メディカルスタッフは所属部署の異動などにより, 小児リウマチの専門的知識を十分に習得できないことがしばしばある。2010年に日本リウマチ財団によって, 登録リウマチケア看護師の資格制度が設けられているが, 小児リウマチ性疾患の知識はその資格習得に求められていないため, このWGは, 移行支援に従事するために必要な小児リウマチ性疾患やその医療についての知識の普及を行っている。

こうした移行支援は, すべての小児リウマチ性疾患

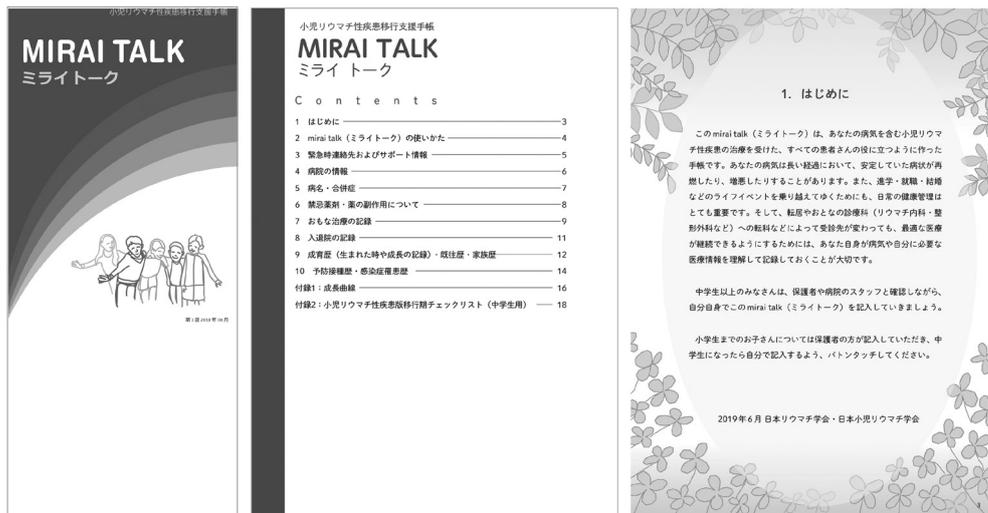


図3 小児リウマチ性疾患移行支援手帳「ミライトーク」

の症例が対象になるわけではない。前述のチェックリストに加え、医療者による移行支援対象の選定とその介入による転帰の評価が必要である。そのための指標として、先述のPRAJ移行支援委員会メディカルスタッフ育成WGのメンバーが中心となり、オランダの脳性麻痺患者に対するOutcome指標“Rotterdam Transition Profile”の評価カテゴリーを基盤として⁸⁾、小児科・成人科リウマチ医、メディカルスタッフ、患者代表者、教育者らがコアメンバーとして、必要な評価項目を選定し、複数の専門領域からの参加者を募りDelphi法によって小児科側からの評価に偏らないスコア化可能な評価指標を作成した⁹⁾。この評価指標は教育、就労、経済生活、必需品の入手、家事、社交、娯楽、交友、性生活、移動、といった医療のみに限定されない項目について自立度を評価するものである。今後、移行準備状況評価アンケート(Transition Readiness Assessment Questionnaire, TRAQ)¹⁰⁾とともに実検証を行い、小児リウマチ性疾患で実用できる移行支援プログラムを構築する予定である。

IV. 本邦の小児リウマチの移行支援・移行医療の今後の課題

小児リウマチ性疾患は希少疾患であり、現在、PRAJは小児リウマチ性疾患登録制度PRICUREを運用しているが、まだ移行対象となる症例の数、病態、合併症などの実態が十分に明らかにはされていない。それらを把握し、成人発症類縁疾患との相違点を検証し、成人期における小児リウマチ性疾患の診療指針を確立することが、今後取り組むべき課題である。また、

成人科に移行した症例のフィードバックシステムの構築は、移行症例の問題点を収集し、これから移行する症例の移行支援に還元する。また小児リウマチ性疾患の長期予後を明らかにするうえで重要である。

小児リウマチ性疾患の診療に携わる個々の医療機関内での移行支援体制を整備しながら、それぞれの施設条件に応じた問題点や事例検討など多職種からの発信が望まれる。

V. おわりに

移行支援は、患者と小児科・成人科・メディカルスタッフの連携で進めるべきものである。患者本人の移行についての合意と、受け入れる成人リウマチ医側の理解や歩み寄りなくして移行は成立しない。人生100年時代とも言われる現代、日本のリウマチ界で生涯医療の連携を確立し、患者の未来を考える最善の医療の実現を目指したい。

利益相反に関する開示事項はありません。

文 献

- 1) Damoiseaux JG, Tervaert JW. The definition of autoimmune disease: are Koch's postulates applicable? *Neth J Med* 2002; 60: 266-268.
- 2) The International FMF Consortium. Ancient missense mutations in a new member of the RoRet gene family are likely to cause familial Mediterranean fever. *Cell* 1997; 90: 797-807.
- 3) 横谷 進, 落合亮太, 小林信秋, 他. 移行期の患者

- に関するワーキンググループ委員会報告. 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. 日児誌 2014 ; 118 : 98-106.
- 4) 日本小児リウマチ学会. <http://www.praj.jp/activities/acrivities01.html>
- 5) Callahan ST, Winitzer RF, Keenan P. Transition from pediatric to adult-oriented health care : a challenge for patients with chronic disease. *Curr Opin Pediatr* 2006 ; 13 : 310-316.
- 6) 東野博彦, 石崎優子, 荒木 敦, 他. 小児期発症の慢性疾患患児の長期支援について—小児 - 思春期 - 成人医療のギャップを埋める「移行プログラム」の作成をめざして—. *小児内科* 2006 ; 38 : 962-968.
- 7) 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業「小児期および成人移行期小児リウマチ患者の全国調査データの解析と両者の異同性に基づいた全国的「シームレス」診療ネットワーク構築による標準的治療, の均てん化 研究班」編. 一般社団法人 日本小児リウマチ学会, 一般社団法人 日本リウマチ学会 / 他. 成人診療科医のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド. 東京 : 羊土社, 2020.
- 8) Donkervoort M, Wiegerink DJ, van Meeteren J, et al. Transition to adulthood : validation of the Rotterdam Transition Profile for young adults with cerebral palsy and normal intelligence. *Dev Med Child Neurol* 2009 ; 51 : 53-62.
- 9) Inoue Y, et al. Establishment of independence evaluation index for patients with childhood-onset chronic diseases. *J Clin Med*. In Press.
- 10) Sato Y, Ochiai R, Ishizaki Y, et al. Validation of the Japanese Transition Readiness Assessment Questionnaire (TRAQ). *Pediatr Int* 2020 ; 62 : 221-228.

[Summary]

At present, the concept of transition from pediatric to adult medicine is gradually being recognized in the field of childhood-onset chronic diseases, and a system to support this transition is being established. Pediatric rheumatic diseases are rare compared to adult-onset rheumatic diseases, and are broadly classified into rheumatic diseases, autoimmune diseases, autoinflammatory diseases, and vasculitis syndromes. The Pediatric Rheumatology Association of Japan (PRAJ) - Japan College of Rheumatology (JCR) has been the pivotal organization for supporting the transition of pediatric rheumatic diseases since 2014. This paper describes the history of the transition support activities to date and the future challenges for establishing a systematic and planned transition program and lifelong medical care coordination.