

Review

【ホットトピックス】

移行期医療

山村 健一郎

九州大学病院小児科 ハートセンター成人先天性心疾患外来

Transitional Care

Kenichiro Yamamura

Department of Pediatrics, Adult Congenital Heart Disease Clinic, Kyushu University Hospital Heart Center, Fukuoka, Japan

Advances in medicine have improved the outcomes for children with chronic diseases, and most children with special healthcare needs enter adulthood. Many, however, still require medical care for their chronic conditions, sequelae, and complications. The goal of transitional care is to maximize lifelong functioning and potential through the provision of high-quality, developmentally appropriate healthcare services that continue uninterrupted even when the individual moves from adolescence to adulthood. To achieve this goal, it is necessary for such individuals to start training for their own health management in adolescence or even earlier if possible. Checklists, which are tailored to patient age and intelligence, are valuable for disease comprehension. It is also important to support patient in any education and employment problems that they may face. Transition in patients with congenital heart disease has been a step ahead of those in other diseases. It is important to promote progress in transitional care not only in cardiology but also in other specialties in our country.

Keywords: transitional care, young adults with special health care needs, adult congenital heart disease

医学の進歩により小児慢性疾患患者の多くが成人期に達し、その多くは合併症や遺残症を伴い、引き続き医療が必要である。疾患を有する小児が生涯にわたり持てる機能と能力を最大限に発揮できるよう、小児期医療から成人期医療への円滑な橋渡しを行うのが移行期医療（transitional care）である。単なる転科（transfer）にとどまらず、年齢や理解度に応じた本人への説明や、チェックリストの活用などにより、セルフケアの確立に向けた患者教育を早期から開始することが大切である。医学的なことのみならず、進学・就職や社会保障制度の切り替えについても患者個人で解決するには苦労が大きく、必要に応じて専門的な支援が必要である。移行期医療については、先天性心疾患は他分野よりも一歩進んでおり、今後もその推進役となることが期待される。

なぜ今、移行期医療なのか？

近年の小児医療の進歩により、持病をもつこども達の多くが成人期まで到達できるようになった¹⁾。悪性新生物を除くと、小児慢性特定疾患患者の95.7%が成人に達すると推定されている²⁾。生命予後は大きく改善したが、それらの患者の多くは完全に治癒することはなく、遺残症や合併症に対する医療が引き続き必要な状態である。このように医療を必要としつつ成人

に達する小児患者が増加するなかで、これらの患者に対する適切な医療の必要性が認識されるようになり、移行期医療が注目されるようになった。

国内外の歴史

このような慢性疾患を有する小児は、欧米では children with special health care needs (CSHCN) と総称されている。その定義は、「慢性的に身体的、発

達的、行動的、感情的にリスク状態にあり、一般の小児に比べ、医療サービスをより多く必要とする者」とされている³⁾。米国では、80年代から CSHCN に対する医療に対する意識が高く、成長した彼らは young adults with special health care needs (YASHCN) と称され、移行期医療についても早期から注目されていた⁴⁾。1993年、米国思春期学は、「移行 (transition) とは、小児科から内科への転科を含む一連の過程を示すもので、思春期の患者が小児科から内科に移るときに必要な医学的・社会心理的・教育的・職業的支援の必要性について配慮した多面的な行動計画である。転科 (transfer) はその一部に過ぎない。」との考えを表明した⁵⁾。2002年、米国小児科学会・米国家庭医療学会・米国内科学会・米国内科専門医学会は、CSHCN の移行に関する合同声明を発表し、小児科・成人科で共同して移行期医療を推進する必要性を明らかにした⁶⁾。

一方、日本では、1990年前後から、成人期に達した小児慢性患者を「キャリアオーバー」と称するようになった (キャリアオーバーは和製英語であり、小児科学会も2014年の提言の中で以後この用語は用いないと明言している)。これらに対する医療体制として、1995年頃から、「成育医療」の概念が提唱され、2002年に国立成育医療センター (現国立成育医療研究センター) が設立された。成育医療は、欧米のトランジションに比べ、母子医療の比重が大きい概念とされるが、対象年齢やその提供者は必ずしも整理・統一されていないと言わざるを得ない。本邦でも欧米のトランジションの概念を参考にした体制を整える必要があると考えられ、2014年に日本小児科学会は、「小児

期発症疾患を有する患者の移行医療に関する提言」を発表した¹⁾。以下にその考えの要点を簡潔に述べる。

①自己決定原則

患者がいかなる医療を受けるかの決定権は患者や家族自身にあり、医療者側が強制的に小児施設から成人施設に転科 (transfer) してよいものではない。

②年齢 (加齢) により変化する病態や合併症への対応
小児期発症疾患の成人における医学的管理は必ずしも確立していない。特に、稀少疾患や近年に長期生存が可能になってきた疾患では、不明な点ばかりだと言っても過言ではない。このように、成人先天性心疾患をはじめとする成人期の小児発症疾患については、年齢とともに変遷する病態の研究、適切な診療報酬の開発が不可欠である。

同時に、小児科医と成人診療科医師が中心となって、これら2つの医療の担い手が、シームレスな最善の医療を提供することが期待される。

③人格の成熟に基づいた対応と年齢相応の医療

患者の成長に合わせて、健康管理の主体を保護者・医療者から患者自身へと移していく必要がある。また、医療システムの移行については、「転科」「併診」「継続」の3つのパターンがあり、個人の特性にあわせた医療システムの移行が必要である (Fig. 1)。先天性心疾患は「転科」が行いやすい疾患群に分類されるが、特に移行先の成人診療施設に相談できる小児循環器科医がいない場合などは、小児科と循環器内科で「併診」する移行期を経て循環器内科に転科した方が、スムーズに行くことも多いと思われる。

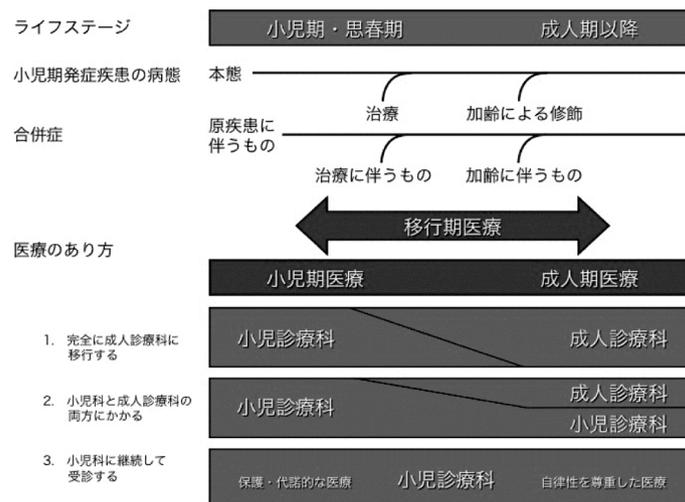


Fig. 1 Conceptual scheme of transitional care

文献1より転載

循環器は移行期医療のトップランナー

小児の慢性疾患には、成人科に移行しやすいものもそうでないものがある。例えば、先天性心疾患や、腎疾患、喘息・アレルギー、炎症性腸疾患などは、成人科でも対応する診療科が存在し、比較的移行しやすい。一方、免疫不全や代謝異常などの疾患については、成人科では経験することが極めて少なく、移行がしにくい疾患と言える。

先天性心疾患の移行は世界的にも国内においても、他の疾患分野より進んでいる。2000年には、本邦初の成人先天性心疾患の診療ガイドラインが発表され⁷⁾、以後も定期的に改訂が行われている⁸⁾。一方他の疾患分野においては、約15年を経てようやく、最近腎疾患や小児外科疾患などの比較的進んだ分野について、移行期患者の診療ガイドラインが作成され始めている⁹⁾。

このように、循環器・先天性心疾患は移行期医療においてはトップランナーと言えるが、これにはいくつか理由があると考えられる。まず、約100人に1人と、約10,000人に1人の小児がん等と比較すると頻度が高く、患者人口が多い。本邦においてもすでに45万人以上の成人先天性心疾患患者が存在し、年に1万人に近いペースで増加している。本邦の虚血性心疾患の患者数が約100万人であることを考えると、この数が無視できないものであることは理解頂けることと思う。

もうひとつの理由として、一定の専門性が求められることが挙げられる。腎炎や喘息、糖尿病などと比べると、先天性心疾患、特に複雑心奇形を診る機会は成人循環器内科では比較的少なく、年齢だけを理由に単純に移行しにくい。先天性心疾患の専門的な知識を持った循環器内科の存在が必要であり、これが米国におけるトレーニングシステムや、専門医制度の確立の理由のひとつと考える。

成人先天性心疾患の歴史という観点でみると、欧米では、1970年代後半に、最初に成人先天性心疾患の診療施設が設立されている¹⁰⁾。米国心臓病学会の成人先天性心疾患ガイドラインには以前から移行期の患者教育について明記されている¹¹⁾。また、ABIM (American Board of Internal Medicine) では、成人先天性心疾患は内科の専門分野の一つであり、成人先天性心疾患専門医は不整脈専門医等と同格に位置づけられ、2015年に初の専門医試験が行われている。

一方、日本では、1990年台後半に成人先天性心疾患研究会（現在は学会）が発足し、成人先天性心疾患

の診療施設も設立されたが、成人先天性心疾患の専門外来を設立している循環器内科は少なかった。しかしながら、近年は「成人先天性心疾患循環器内科ネットワーク」が設立され¹²⁾、全国にその数を増やしつつある¹³⁾。著者の施設でも2009年に成人先天性心疾患外来が開設され、5年後の2014年に他の疾患を含むトランジショナルケア外来が設立された。小児循環器、先天性心疾患は移行期医療のトップランナーであり、これからも他の疾患分野をリードする存在として、本邦の移行期医療の推進を牽引する責務があると考える。

成人してから教育しても遅い

先天性心疾患の多くは、手術が3歳くらいまでには済むため、患者本人は手術やその前後の経過を覚えていないことが多い。また、重症疾患であるほど、小児期から両親への依存度が高くなるため、患者本人は自己の病態や今後起こりうる合併症などに対する理解度が低いことが多い。実際に、18歳になっても自分の病名さえまともに書けない患者は驚くほど多い。

成人先天性心疾患診療の現場で実感するのは、このように病状の理解や病識がないまま、保護者に連れられて何となく通院していた子どもが、そのまま成人になると非常に危ないということである。進学、就職、一人暮らし、結婚などを契機に、怠薬やドロップアウトを生じ、大きく体調を崩してから久しぶりに来院することをしばしば経験する。

こういった事態を避けるためには、健康管理の主体を、保護者・医療者から徐々に患者自身に移しておく必要がある。そのためには、子ども自身への説明は、子どもが一定の年齢に達するのを待って行うのではなく、初めて受診をした時から、その年齢と理解度に応じて行っていくことがより望ましい。また、患者の発達段階に応じて、医療者や親が担っていた健康管理の責任の一部を患者に譲渡し、診断・治療の意思決定に参加していく必要がある。持病を持つ我が子を守らねばという意識から、どちらかというと過保護・過干渉となる保護者も多く、こうした子どもの成長に伴う変化に戸惑う親や家族に対して、医療者は適切に助言を行い、健康管理主体の移行が順調に進むように支援することが大切である。

移行期チェックリストと six core elements

セルフケアの確立にむけた患者教育の方法のひとつ

Table 1 Fifteen items adopted into transition readiness checklist for patients with congenital heart disease

- 1 今かかっている病院と医師の名前を言えますか
- 2 あなたの主な病名を言えますか
- 3 あなたが受けた主な手術の名前を言えますか
- 4 現在飲んでいる薬の名前と主な効果を言えますか
- 5 現在飲んでいる薬について気をつけることを言えますか
- 6 医師や看護師に自分で質問したり、質問に答えたりすることができますか
- 7 できること、できないこと（体育・部活動等）について医師に確認していますか
- 8 身の回りの整理整頓や家事など、無理のない範囲で自分でできることを自分で行っていますか
- 9 感染性心内膜炎の予防方法を言えますか
- 10 受診したほうが良い症状と対処方法を言えますか
- 11 自分で外来受診を予約することができますか
- 12 お酒・たばこをひかえる、十分な休息をとるなど、生活するうえで気をつけることを言えますか
- 13 職業を選択する際の注意事項について主治医に確認していますか
- 14 異性とのかきあひ方で注意することについて、ご家族や主治医と話したことがありますか
- 15 現在、利用している社会保障制度と、利用するうえで必要な手続きを言えますか

(文献 14 より転載)

として、欧米では古くから「移行期チェックリスト」が用いられている。本邦でも、いくつかの施設が疾患によって独自のものを採用しているが、先天性心疾患領域に特化した標準的な移行期チェックリスト作成の取り組みもなされている (Table 1)¹⁴⁾。チェックリストの内容をクリアしていくことも大切だが、それ以上に、自分の理解度の確認と、自身の健康は自身で管理をするという意識を持つきっかけとなることが一番の意義であると感じる。

米国では、2011 年の各関連学会の共同声明で、すべての若年成人について 12~14 歳の早期から移行プログラムを開始すべきであるとしている¹⁵⁾。これを受けて、米国母子保健局 (Maternal and Child Health Bureau: MCHB) は、six core elements として下記の 6 つのコア要素を提示した^{16, 17)}。

① Transition policy

移行ポリシー（移行方法をの説明文書）を作成し、12~14 歳で患者・家族に伝える。すべてのスタッフに実践的なアプローチを教育する。

② Transition tracking and monitoring

対象患者の基準を作成し、レジストリー登録を行う。

③ Transition readiness

14 歳からチェックリストを使用する。患者や家族とセルフケアに関する目標を作成する。

④ Transition planning

定期的にチェックリストの評価を行い、目標を確認する。移行サマリーや緊急時のケアプランを作成する。転科時期を検討する。

⑤ Transfer of care

患者の状態が安定している時に転科する。移行に必要な書類（チェックリスト、移行サマリー、緊急時のケアプラン、診療情報提供書など）を準備する。成人側では、チームで準備し、初回受診時に情報の更新を行う。

⑥ Transfer completion

転科後も 6 か月間は、患者と家族に接触して状況の確認を行う。成人側では、患者に必要なサポートや診療科との連携を行う。

Six core elements については、すでにその有効性も確認、報告されており¹⁸⁾、本邦でも参考にする価値が十分にあるものとする。

社会保障制度の移行

20 歳に達すると、小児慢性特定疾病は使用ができなくなるため、近年大きくその幅がひろがった指定難病等、成人患者のための制度に移行する必要がある。また、特別児童扶養手当や障害児福祉手当についても同様に適用されなくなるので、可能な場合は障害年金を申請するなど、適切な制度の利用が求められる。こういった社会保障制度の移行についても、専門職員等の協力を得て患者や家族が必要な情報を得られるよう支援する必要がある。

また、就学・就労についても、先天性心疾患を持つ患者は一定の困難を伴うことがある。本来受けられるべき教育や就職の機会を失うことがないように、診断書を記載し支援したり、場合によっては直接面談を行ってサポートをしたりすることもある。国は障害者の雇

用対策として、障害者雇用促進法において、企業に対して雇用する労働者の2.0%に相当する障害者を雇用することを義務付けている（障害者雇用率制度）。可能な場合はこういった障害者枠を利用するなど、適切な情報を提供しサポートすることが大切である¹⁹⁾。

今後の課題

前述の小児科学会の提言では、移行期医療における今後の問題点と課題として、下記の5つを挙げている。実臨床の経験をふまえ、循環器、先天性心疾患の視点から私見を加え概説する。

成人期医療への移行に向けた患者教育

YASHCNは、同世代に比し社会経験が少なく自律性が十分に育っておらず、医師や親への依存度が高いことがある。これらに対して前述の通り海外の成人先天性心疾患のガイドラインでは、患者の理解度や自律性を上げていく働きかけを、12歳から20歳代にかけて小児科が行う必要があるとしている^{11,20)}。

また、小児ではまず小児循環器等の専門医である前に小児総合診療医であるが、成人期医療は小児期医療以上に細分化が進んでいる。多くの成人科の医師が自分の専門分野以外は他科に任せ、その結果通院や処方が多科にまたがることが多い。ハブとなってくれるような成人科の医師を患者や家族は求めるが難しいことが多く、小児科から転科する患者と同伴する保護者（多くの場合は親）が、成人期医療においても総合診療科的な役割を求め、患者・親・医療者の三者がともに戸惑うことも少なくない。これらの医療体制の違いに関しても事前に理解を深めておく必要がある。

成人診療科医師の小児慢性疾患に対する知識・経験の蓄積

成人診療科の医師にとって、一般に小児慢性疾患は馴染みが薄いことが多い。循環器も例外ではないが、近年は成人先天性心疾患に関わる循環器内科医も増えつつあり、他分野に比べると体制が充実しつつある。

小児科医と成人科医師との連携

生涯にわたるよりよい診療を確立するためにも小児期医療と成人期医療の連携が必須である。疾患により移行期医療のあり方に特徴があることも予想されるため、領域別に関連学会等が主導する働きも望まれる。この点においても循環器領域は学会の関わり方も積極的であり、他分野よりも進んでいるものと考えられる。

妊娠・出産・遺伝カウンセリングを含む生殖医療

多くの小児科医師、成人科医師にとっては先天性心疾患やその他の後天性疾患を合併した患者の妊娠・出産に十分な経験・知識があるとは言えない。遺伝性を有するA/YASHCNの妊娠・出産に関してはさらに経験・知識が限られている。原疾患の専門診療科の医師・看護師のみならず、女性科・産科の医師・助産師・看護師、麻酔科医、遺伝カウンセリング部門すべてが連携し、総合的な支援体制を整える必要がある。

知的障害・発達障害を有する患者への対応

先天性心疾患の患者には、染色体異常など、知的障害・発達障害を合併することも多い。これらの問題を有する患者の移行にあたっては、医療者や患者・家族の努力だけでなく、社会のサポートが不可欠である。ADLの自律が望める患者とそうでない患者の移行は、必要な支援も大きく異なり、別々に検討すべきと個人的には考える。今後の重要な課題のひとつである。

さいごに

移行期医療、特にセルフケアの向上に向けた患者教育は、成人期に達した患者の健康を守るために、予防医学の観点からも非常に大切である。「予防は最大の治療」であり、患者や家族の幸せのためにも、医療経済的にも、自分自身による健康管理に取り組んだほうがよいのは自明と考える。しかしながら、日々の忙しい診療の中で患者教育を行うには、時間もマンパワーも十分でないと感じる現場の医療従事者も多いのではないだろうか。必要なマンパワーの確保につながる診療報酬などのインセンティブの確立が強く望まれるが、それが無い現状では、特に密な患者教育・支援が必要な患者の選択と、効率よく成果があげられるツールや教育法の開発・検討が、比較的即時効果の高い方策と考える。

利益相反

本論文について、開示すべき利益相反（COI）はない。

引用文献

- 1) 横谷 進, 落合亮太, 小林信秋, ほか: 小児科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
- 2) 原田正平: 治療管理の進歩と小児慢性疾患の予後について. 小児内科 2011; 43: 1434-1437

- 3) McPherson M, Arango P, Fox H, et al: A new definition of children with special health care needs. *Pediatrics* 1998; **102**: 137-140
- 4) Reiss J, Gibson R: Health care transition: Destinations unknown. *Pediatrics* 2002; **110**: 1307-1314
- 5) Blum RW, Garell D, Hodgman CH, et al: Transition from child-centered to adult healthcare systems for adolescents with chronic conditions: A position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health* 1993; **14**: 570-576
- 6) American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians-American Society of Internal Medicine: A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics* 2002; **110**: 1304-1306
- 7) 門間和夫, 石澤 瞭, 加藤裕久, ほか: 成人先天性心疾患診療ガイドライン. *Jpn Circ J* 2000; **64**, 1167-1204
- 8) 丹羽公一郎, 赤木禎治, 市川 肇, ほか: 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2011年改訂版). http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011_niwa_h.pdf
- 9) 丸山影一, 成田一衛, 本田雅敬, ほか: 思春期・青年期の患者のためのCKD診療ガイド. *日腎会誌* 2016; **58**: 1095-1233
- 10) 丹羽公一郎, 立野 滋: 欧米における成人先天性心疾患診療施設の運営実態と今後の日本の方向性. *J Cardiol* 2002; **39**: 227-232
- 11) Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al: American College of Cardiology; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease); American Society of Echocardiography; Heart Rhythm Society; International Society for Adult Congenital Heart Disease; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons: ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). Developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008; **52**: e1-e121
- 12) 八尾厚史: 成人先天性心疾患の診療体制の確立. *心臓* 2015; **47**: 769-774
- 13) Ochiai R, Kato H, Akiyama N, et al: Nationwide survey of the transfer of adults with congenital heart disease from Pediatric Cardiology Departments to Adult Congenital Heart Disease Centers in Japan. *Circ J* 2016; **25**: 1242-1250
- 14) 落合亮太, 水野芳子, 青木雅子, ほか: 先天性心疾患患者に対する移行期チェックリストの開発. *日本成人先天性心疾患学会雑誌* 2017 (in press)
- 15) Cooley WC, Sagerman PJ, American Academy of Pediatrics, et al: Transitions Clinical Report Authoring Group: American College of Physicians; Transitions Clinical Report Authoring Group: Supporting the health care transition from adolescence to adulthood in the medical home. *Pediatrics* 2011; **128**: 182-200
- 16) McManus M, White P, Pirtle R, et al: Incorporating the six core elements of health care transition into a medicare managed care plan: Lessons learned from a pilot project. *J Pediatr Nurs* 2015; **30**: 700-713
- 17) Six Core Elements of Health Care Transition 2.0 Transitioning Youth to an Adult Health Care Provider. <http://www.gotttransition.org/providers/leaving.cfm> 2016-0114
- 18) McManus M, White P, Barbour A, et al: Pediatric to adult transition: A quality improvement model for primary care. *J Adolesc Health* 2015; **56**: 73-78
- 19) Ochiai R, Ikeda Y, Kato H, et al: Parents' Association of Heart Disease Children: Social Independence of adult congenital heart disease patients in Japan. *Pediatr Int* 2017; **59**: 675-681
- 20) Foster E, Graham TP Jr., Driscoll DJ, et al: Task force 2: Special health care needs of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1176-1183