

# 東邦大学学術リポジトリ

Toho University Academic Repository

タイトル	重症心身障害児(者)における小児科から成人診療科への移行の問題点
別タイトル	Problems in the Transition from Pediatrics to Adult Medicine of Children (Patients) with Severe Motor and Intellectual Disabilities
作成者(著者)	伊藤, 駿 / 麻生, 敬子 / 松裏, 裕行
公開者	東邦大学医学会
発行日	2023.12.01
ISSN	00408670
掲載情報	東邦医学会雑誌. 70(4). p.149-155.
資料種別	学術雑誌論文
内容記述	原著
著者版フラグ	publisher
JaLCDOI	info:doi/10.14994/tohoigaku.2023_028
メタデータのURL	<a href="https://mylibrary.toho-u.ac.jp/webopac/TD18238456">https://mylibrary.toho-u.ac.jp/webopac/TD18238456</a>

# 重症心身障害児（者）における小児科から成人診療科への移行の問題点

伊藤 駿 麻生 敬子\* 松裏 裕行

東邦大学医療センター大森病院小児科

## 要約

**背景：**医療の進歩により，成人期まで生存する重症心身障害児（者）（以下，障害児（者））が増加した．成人診療科への移行に関する障害児（者）の現状と問題点を検討した．

**対象と方法：**10歳以上の障害児（者）を対象とし，生存率，胃瘻造設・気管切開施行率，移行を試みた4例の臨床像を検討した．

**結果：**34例を対象とした．生存率は思春期以降低下し，25歳で73.3%だった．胃瘻造設・気管切開施行率は思春期以降増加し，25歳時に各々67.3%，45.4%だった．移行説明時期は $22.6 \pm 4.2$ 歳，説明から移行までは $0.4 \pm 0.2$ 年だった．円滑に移行できなかった1例では，移行前に病状の進行を把握している医療者が少なく，胃瘻造設後，訪問看護・診療が可能となった．

**結論：**障害児（者）は思春期年齢以降に病状が悪化することが多い．保護者の予後の理解，病状の安定化や複数の医療者による診療が円滑な移行につながると考えられた．

東邦医学会誌 70(4)：149-155, 2023

索引用語：重症心身障害児（者），移行

## 序 文

近年，新生児を含む小児医療が進歩し，多くの小児の救命が可能となってきた．しかし，救命された児が，重度な肢体不自由と知的障害を合併する重症心身障害児（者）（以下，障害児（者））となることがある．従来，障害児（者）は感染，誤嚥，側弯の進行による呼吸不全などにより，小児期から青年期に死亡することが多かった．しかし，近年は胃瘻造設，気管切開，在宅人工呼吸器などの慢性期の管理が向上し，成人期まで生存する症例が増加しつつある．2014年度に厚生労働省が行った小児等在宅医療連携拠点事業<sup>1)</sup>を始めとして，小児在宅医療体制に対して様々な取り組みが各地で行われている．その結果，訪問診療，訪問看護などの在宅医療体制が構築されてきたことも，成人期まで生存可能な障害児（者）の増加に寄与していると考え

られる．

2014年に日本小児科学会から「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」<sup>2)</sup>が出された．障害児（者）も成人後には成人特有の疾患や病態について考慮する必要性があり<sup>3)</sup>，成人を対象とする診療科（以下，成人診療科）への移行が望ましい場合も少なくない．しかし，障害児（者）は原疾患が様々で臨床像も多彩であること，長年にわたる診療で築かれた小児科医との関係を維持したいという保護者の希望などから，移行に難渋することが多い．そこで，当院で小児科医が診療している障害児（者）の現状と移行に関する問題点について検討した．

## 対象と方法

2005年10月1日から2022年3月31日に当院の小児科，小児循環器内科，新生児科に通院歴があり，最終観察

〒143-8541 東京都大田区大森西 6-11-1

\*Corresponding Author: tel: 03-3762-4151

e-mail: keias@med.toho-u.ac.jp

DOI: 10.14994/tohoigaku.2023-028

受付：2023年3月22日，受理：2023年6月9日

東邦医学会雑誌 第70巻第4号，2023年12月1日

ISSN 0040-8670, CODEN: TOIZAG

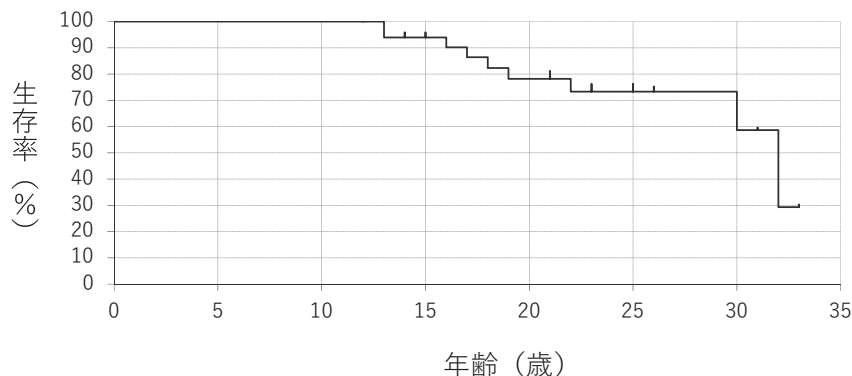


Fig. 1 重症心身障害児 (者) の生存率  
生存率は15歳時93.9%から25歳時73.3%まで徐々に低下した。

Table 1 重症心身障害児 (者) の生存率, 胃瘻造設・気管切開施行率

	10歳	15歳	25歳
生存率 (%)	100	93.9	73.3
胃瘻造設 (%)	20.6	35.6	67.3
気管切開 (%)	11.8	20.9	45.4

Kaplan-Meier法を用いて, 生存率, および胃瘻造設・気管切開の施行率を累積イベント割合で算出した。

生存率は, 15歳時93.9%から25歳時73.3%まで徐々に低下した。

生存者数10歳時34例, 15歳時32例, 25歳時27例において, 胃瘻造設の施行率は10歳時20.6%から15歳時35.6%, 25歳時67.3%に, 気管切開の施行率は10歳時11.8%から15歳時20.9%, 25歳時45.4%に徐々に増加した。

時に10歳以上の障害児 (者) を対象に診療録を用いて後方視的に検討した。障害児 (者) の判断基準として一般的に用いられている, 大島分類1~4 (知能指数35以下, かつ, 歩行できず, 寝たきりまたは坐位可能)<sup>4)</sup>を障害児 (者) と定義した。

検討項目は, ①病状の進行について, 転帰, 生存率, 胃瘻造設・気管切開の施行率, ②胃瘻造設・気管切開術により病状が安定するかについて, 各々の術前後2年間の入院回数 (回/年) の比較, ③在宅医療について, 訪問看護・訪問診療の導入率と導入年齢, および, ④成人診療科に移行を試みられた症例の臨床像とした。①ではKaplan-Meier法を用いて, 生存率, および胃瘻造設・気管切開の施行率を累積イベント割合で算出した。②では術前は病状が緩徐に増悪し, 術直後は肉芽や出血, 保護者の手技確認のための再入院など病状の安定に時間を要するため, 術前後2年間の入院回数の比較とした。また, 呼吸障害, 消化器障害などの全入院を対象とし, 対応のあるt検定を行った。④では移行後の診療体制を, 完全に成人診療科に移行する完全移行, 小児科と成人診療科で診療を行う部分移行に分類し

た。そして, 保護者が障害児 (者) の疾患の生命予後, 予想される病状の悪化や必要になる可能性のある手術とその時期について医師が保護者に確認し, 理解されていると医師が判断したものを, 保護者による自然歴の理解有りと定義した。結果を平均±SDで示す。p<0.05を有意とした。

本研究は東邦大学医療センター大森病院の倫理委員会で承認を得て (承認番号 M22042), オプトアウト文書をホームページ上に公開することで, 研究対象者または代諾者に研究参加拒否の機会を与えた。

## 結 果

症例数は34例 (男性16例, 女性18例), 観察期間は19.7±6.4年, 最終観察時の年齢は20.9±5.7歳で, 25例が15歳以上だった。主傷病名は低酸素脳症16例, 難治性てんかん6例, 筋疾患5症例, 中枢神経感染症後遺症2例, 脳血管障害2例, その他3例だった。

### ①障害児 (者) の転帰, 生存率

転帰は生存25例, 死亡9例で, 死亡時の年齢は18.9±4.9歳, 死亡原因は敗血症4例, 気管出血1例, 絞扼性イレウス1例, 不整脈1例, 不明2例だった。生存率 (Fig. 1, Table 1) は, 15歳時93.9%から25歳時73.3%まで徐々に低下した。

### ②胃瘻造設, 気管切開の施行率 (Fig. 2, Table 1)

胃瘻造設は5歳までに7例, 気管切開は2歳までに4例が施行され, その後いずれも10歳まで施行例はなかった。生存者数10歳時34例, 15歳時32例, 25歳時27例において, 胃瘻造設の施行率は10歳時20.6%から15歳時35.6%, 25歳時67.3%に, 気管切開の施行率は10歳時11.8%から15歳時20.9%, 25歳時45.4%に徐々に増加した。また, 気管切開が行われた症例のうち, 在宅人工呼吸器管理が行われた症例は10例 (76.9%) だった。

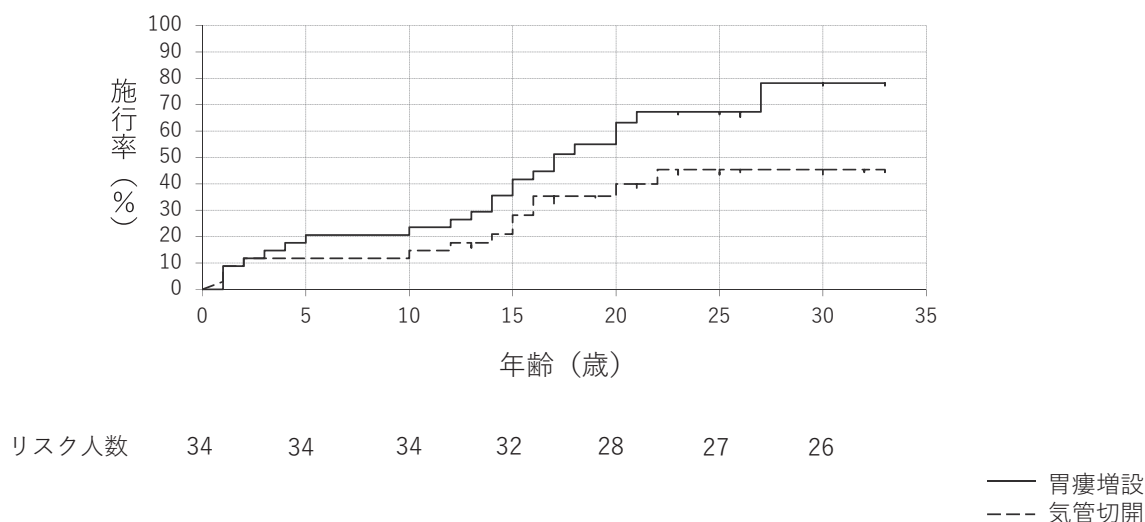


Fig. 2 胃瘻増設・気管切開の施行率

胃瘻増設を直線で、気管切開を破線で示す。生存者数 10 歳時 34 例、15 歳時 32 例、25 歳時 27 例において、胃瘻増設の施行率は 10 歳時 20.6% から 15 歳時 35.6%、25 歳時 67.3% に、気管切開の施行率は 10 歳時 11.8% から 15 歳時 20.9%、25 歳時 45.4% に徐々に増加した。

Table 2 胃瘻増設・気管切開の術前後 2 年の入院回数の比較

	入院回数 回/年		p 値
	術前	術後	
胃瘻増設 (n=21)	2.7±1.7 †	1.8±1.8 †	0.04
気管切開 (n=11)	2.4±1.9 ‡	2.4±1.9 ‡	0.93

† 胃瘻増設 (n=21) の術後の入院回数は、術前に比し有意に減少した。

‡ 気管切開 (n=11) の術前後の入院回数に差は認められなかった。

### ③胃瘻増設・気管切開の術前後 2 年の入院回数の比較 (Table 2)

胃瘻増設の術前後の入院回数 (n=21) は術前 2.7±1.7 回/年から術後 1.8±1.8 回/年に有意に減少した (p=0.04)。一方、気管切開の術前後の入院回数 (n=11) は、術後の入院回数は 4 例で術前より減少、7 例で術前と同等または増加し、術前 2.4±1.9 回/年から術後 2.4±1.9 回/年と差は認められなかった (p=0.93)。

### ④訪問看護・訪問診療の導入率、および導入年齢 (Table 3)

訪問看護の導入例は 27 例 (79.4%) で、導入年齢は 11.6±8.5 歳だった。一方、訪問診療の導入例は 6 例 (17.6%) と訪問看護より少なかった。また、訪問診療の導入年齢は 18.2±9.0 歳と訪問看護より高かった。訪問看護と訪問診療の両者が導入されていた症例は 4 例 (11.8%) だった。

Table 3 訪問看護と訪問診療の導入率と導入年齢

	例 (%)	年齢 (歳)
訪問看護	27 (79.4)	11.6±8.5
訪問診療	6 (17.6)	18.2±9.0

訪問診療は訪問看護と比較し導入率が低く、導入年齢が高かった。

### ⑤成人診療科に移行を試みられた症例の臨床像

成人診療科へ移行を試みられた症例は 4 例 (11.8%) のみだった。移行について保護者に説明した時期は 22.6±4.2 歳と年齢が高く、説明から移行までの期間は 0.4±0.2 年と短かった。円滑に移行できた症例 3 例 (症例 1~3) と、円滑に移行できず小児科での診療継続を余儀なくされた 1 例 (症例 4) を以下に示す (Table 4)。全例、保護者は疾患の自然歴を理解されていた。また、観察期間内に障害児 (者) は全例生存していた。

症例 1: 18.5 歳, 男性。

診断: 先天性ミオチューブラーミオパシー。

1 歳未満で胃瘻増設と気管切開が施行され、在宅人工呼吸管理で長期間感染を起こさず、状態が落ち着いていた。訪問看護を希望されなかった。17.9 歳時に保護者に成人診療科への移行について説明され、0.6 年後に訪問診療を導入、緊急時対応を当院神経内科に依頼する完全移行が行われた。

症例 2: 28.2 歳, 男性。

Table 4 成人診療科に移行を試みられた4症例の臨床像

症例	性別	基礎疾患	保護者による自然歴の理解	胃瘻造設(歳)	気管切開(歳)	移行説明時			説明から移行までの期間(年)	移行時年齢(歳)	移行後の診療体制	円滑な移行	
						年齢(歳)	病状	訪問診療					
1	男性	先天性ミオチューブラーミオパチー	有	0.7	0.2	17.9	安定	無	無	0.6	18.5	完全移行	可
2	男性	Duchenne型筋ジストロフィー	有	16.7	13.3	27.8	安定	無	有	0.4	28.2	完全移行	可
3	男性	結節性硬化症	有	-	-	25.7	不安定	無	有	0	25.7	部分移行	可
4	女性	福山型筋ジストロフィー	有	-	-	18.9	不安定	無	無	0.5	19.5	完全移行	不可
平均±SD						22.6±4.2				0.4±0.2	23.0±4.7		

移行について説明した時期は22.6±4.2歳と高く、説明から移行までの期間は0.4±0.2年と短かった。

診断：Duchenne型筋ジストロフィー，拡張型心筋症，てんかん。

13.3歳時に呼吸器感染から呼吸不全，低酸素脳症を来し，気管切開を施行され，16.7歳時に胃瘻を増設された。訪問看護が導入され，入院を要すことなく，在宅人工呼吸管理で状態が落ち着いていた。27.8歳時に成人診療科への移行を説明され，0.4年後に訪問診療を導入，当院神経内科に定期的な脳波検査と緊急時対応，循環器内科に定期的な心機能の評価を依頼する，完全移行が行われた。

症例3：25.7歳，男性。

診断：結節性硬化症，多嚢胞腎，慢性腎不全，難治性てんかん。

胃瘻造設や気管切開は施行されなかったが，間歇的な経鼻経管栄養が行われ，訪問看護が導入されていた。腎不全が悪化し，小児科での管理が困難となったため，25.7歳時に成人診療科への移行について説明され，速やかに移行された。腎不全を含めた全身管理を当院総合診療科に移行され，難治性てんかんについて小児科（小児神経）で診療を継続とする，部分移行が行われた。

症例4：19.5歳，女性。

診断：福山型筋ジストロフィー。

胃瘻造設や気管切開は施行されていなかった。18.9歳時に担当医の転勤にあわせて成人診療科へ移行することを説明され，0.5年後に訪問診療，訪問看護を導入，当院神経内科に緊急時対応を依頼する，完全移行が行われた。移行時に原疾患に伴い経口摂取不良が進行中であることを把握している医療者は，当院小児科担当医のみであった。移行直後に往診医，訪問看護から経口摂取不良に対し，胃瘻造設が必要と判断された。しかし，移行直後であり，胃瘻造設という侵襲的な方針の決定には神経内科医と保護者との関係性が不十分と考えられたこと，体重15kgと体格が小さく，側弯が強いため，周術期の呼吸管理に難渋することが予想され，胃瘻造設時に小児科での診療継続を余儀なくされた。術後病状が安定し，訪問看護・訪問診療が可能と

なり，当院神経内科，小児科の三者で診療を行い，移行の準備を行っている。

## 考 察

当院の小児科医が診療している10歳以上の障害児（者）において，思春期から青年期に生存率が低下し，胃瘻造設や気管切開の施行例が増加していたことから，思春期から青年期に病状が悪化することが多いと考えられた。筋ジストロフィーなどの進行性の筋疾患では，思春期から青年期に筋力が低下し，誤嚥性肺炎や呼吸不全を起こしやすくなる。また，脳性麻痺などでは思春期から青年期に筋緊張の亢進，側弯の悪化などにより胃食道逆流症の進行や嚥下・呼吸機能が低下することが多い<sup>5)</sup>。病状が悪化する時期が成人診療科への移行を考える時期と重なることも，移行が困難になる要因の一つとなる。このため，思春期から青年期に病状の変化が起きやすいことを小児期から保護者と共有しておくと考えられる。

胃瘻造設・気管切開術前後の入院回数の比較では，胃瘻造設術後に術前より有意に入院回数が減少し，病状の安定化に効果があると考えられた。しかし，気管切開術前後の入院回数には差がなかった。気管切開術後に入院回数が減少する症例がある一方で，術後も病状が進行し，在宅人工呼吸管理を要す，または死亡するなど，より重症度が高い症例が含まれているためと考えられた。本検討で移行を試みた症例のうち，胃瘻造設・気管切開により長期間病状が安定している症例1，2で訪問看護・訪問診療や円滑な移行が可能であった。また，症例4では胃瘻造設後に病状が安定し，訪問看護・訪問診療や，移行の準備が可能となった。このように病状の安定化は，訪問看護・訪問診療や移行に重要と考えられる。

在宅介護の援助となる訪問診療の導入例が少なく，導入年齢が高かった。近年，小児の訪問診療が可能な医療機関が増加しつつあるものの，まだ数が少ない。在宅医療を担う診療所のうち，小児の受入ができないと回答する診療所

は42.1%を占め、主たる診療科として小児科を挙げたのは3.3%であった<sup>1)</sup>。我が国で何らかの在宅療養が行われている小児は、2008年に推計で25,000人と報告され、訪問看護を利用する小児の数は、2009年は2001年の3.5倍に増加しているものの、訪問診療を利用している児はわずか7%、訪問看護を利用している児は18%にすぎず<sup>6)</sup>、需要に供給が追いついていないと考えられる。小児の訪問診療が可能な医療機関が少ないことは、訪問診療の導入例が少なかった大きな要因と考えられる。また、導入年齢が高い要因として、障害児（者）が成人期に近くなって在宅医療体制が整備されてきた時代的背景や、年齢が上がり、胃腸増設や気管切開などの医療的ケアが増加した患者要因が挙げられる。成人診療科では他疾患の患者数が多く、大学病院である当院の成人診療科が中心となって障害児（者）の在宅医療を行うことは困難であり、移行に際し、訪問診療や訪問看護との連携が重要と考えられる。

当院で移行が試みられた症例の割合は11.8%と、既報(44.5%<sup>7)</sup>、66.7%<sup>8)</sup>)に比し少なかった。訪問診療を行う医療機関が少ないことに加え、当院では、小児科医との関係を維持したいという保護者の希望などから、移行の提示をすることが少なかった。成人期まで見据えた障害児（者）の医療に関する小児科医の認識不足、移行の準備不足が、移行を試みられた割合が低い要因の1つと考えられる。そして、移行について説明した年齢が高く、説明から移行までの期間が短かった点は、改善すべき問題点である。急な方針の変更はトラブルのもとになりやすい。海外では、13~14歳から障害児（者）の移行について保護者と話し合いを開始することが推奨されている<sup>9,10)</sup>。本検討で移行を試みられた4症例で、説明から移行までの期間が短くても拒否がなかった要因は、保護者が疾患の自然歴を理解され、保護者と医師との関係が良好だったためと考えられる。今後は、思春期年齢前から、疾患の自然歴、予想される病状の悪化や必要になる可能性のある手術の時期に加え、移行の必要性についても保護者に繰り返し説明することが望ましいと考えられる。

症例4において円滑に移行ができなかった要因は、移行した時期に病状が安定していなかったこと、訪問看護・訪問診療が導入されておらず、病状を把握している医療者が少なかったことと考えられる。訪問看護・訪問診療を小児期から導入し、保護者と多数の医療者で疾患の自然歴や病状を把握し、病状が安定している時期に移行すると良いと考えられる。成人診療科で移行の受け入れが困難な要因として、小児期からの長い経過を把握しにくいことが挙げられている<sup>3)</sup>。小児期のサマリーを作成し、成人診療科の医師や保護者と内容を共有し、思春期年齢から成人診療科の医師と併診するなどの連携も必要と考えられる。小児特有のてんかん症候群の診療に不慣れな神経内科医が多いと報

告されているように<sup>3)</sup>、小児特有の疾患が存在する。このような専門性の高い分野に関しては症例3のような部分移行や、段階的な移行も必要と考えられる。

本研究の限界は、単一施設での研究で症例数が少ないこと、移行を提示している症例が少ないことである。今後、成人診療科へ移行する障害児（者）の症例が蓄積された際に、移行の問題点について再度検討する必要があると考えられる。また、保護者が疾患の自然歴を理解しているかについては、評価に客観性がなく、医師のみの判断による。今後はチェックリストなどを用いて客観的に、そして多職種で評価をすべきと考えられる。

## 結 語

障害児（者）は、成人診療科への移行を考える思春期年齢以降に病状が悪化することが多い。疾患の自然歴や今後予想される変化について小児期から保護者と情報を共有すること、複数の医療者で病状を把握し、病状が安定している時期に移行することが円滑な移行に繋がると考えられる。

**Conflicts of interest** : 本稿作成に当たり、開示すべき conflict of interest (COI) は存在しない。

## 文 献

- 1) 厚生労働省医政局指導課 在宅医療推進室. 平成26年度 小児等在宅医療連携拠点事業. 発表年月日: 2014年7月9日. <https://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-10800000-Iseikyoku/0000071084.pdf> (2023年3月17日アクセス).
- 2) 横谷 進, 落合亮太, 小林信秋, 駒松仁子, 増子孝徳, 水口雅. ほか. 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.
- 3) 渡辺雅子, 渡辺裕貴, 村田佳子, 谷口 豪, 岡崎光俊, てんかんのキャリアオーバーについての研究報告 神経内科医師へのアンケート結果. 臨神経 2012; 52: 730-8.
- 4) 大島一良. 重症心身障害児分類 大島分類の由来 (解説). 日重症心身障害会誌 1998; 23: 14-9.
- 5) 北住映二. 【小児神経・精神疾患臨床のトランジション より良いキャリアオーバーを目指して】小児期から成人期への臨床経過とその経年的なマネジメント 神経疾患 脳性麻痺. 日臨 2010; 68: 27-32.
- 6) 厚生労働省. 訪問看護について. 発表年: 2011年. <https://www.mhlw.go.jp/stf/shingi/2r9852000001uo3f-att/2r9852000001uo71.pdf> (2023年3月17日アクセス).
- 7) 野本瑠奈, 福島紘子, 城戸崇裕, 大戸達之, 田中磨衣, 岩淵敦. ほか. 小児神経疾患患者における当院の移行実績. ひろき 2022; 39: 1-7.
- 8) 小林 悟. 重症心身障害児（者）の移行期医療. J Clin Rehabil 2019; 28: 1268-73.
- 9) 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: 1304-6.

- 10) Trout CJ, Case LE, Clemens PR, McArthur A, Noritz G, Ritzo M, et al. A transition toolkit for Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2018; 142: S110-7.

# Problems in the Transition from Pediatrics to Adult Medicine of Children (Patients) with Severe Motor and Intellectual Disabilities

Shun Ito Keiko Aso and Hiroyuki Matsuura

Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center

---

## ABSTRACT

**Background:** Advancements in medical care have led to an increase in the number of children (patients) with severe motor and intellectual disabilities who survive to adulthood. This study aimed to investigate the status and problems of transitioning from pediatric to adult medicine in children (patients) with severe motor and intellectual disabilities.

**Material and Methods:** The subjects were children (patients) with severe motor and intellectual disabilities aged 10 years or older. Their survival rates, the incidence of gastrostomies and tracheostomies, and the clinical backgrounds of four patients, who were transitioned to adult medicine, were evaluated.

**Results:** Altogether, 34 patients were included in this study. The survival rate declined after puberty and was 73.3% at 25 years of age. The incidence of gastrostomy and tracheostomy increased after puberty at 67.3% and 45.4% at 25 years of age, respectively. Parents were informed of the transition to adult medicine at the age of  $22.6 \pm 4.2$  years, with a mean transition time of  $0.4 \pm 0.2$  years. One case had an unsmooth transition, and a few healthcare workers were aware of the patient's progression of medical condition before the transition. This case was able to receive home-visit nursing and medical care after the gastrostomy was placed.

**Conclusion:** The condition of children (patients) with severe motor and intellectual disabilities often worsens after puberty. Parents' understanding of prognostic changes, stabilization of medical conditions, and treatment by multiple healthcare providers are vital in ensuring a smooth transition to adult medicine.

**J Med Soc Toho 70 (4): 149–155, 2023**

---

**KEYWORDS:** children (patients) with motor and intellectual disabilities, transition