

## 要旨

移行医療は小児科領域で議論されてきた。神経筋疾患領域では、これまで移行医療に関する活動はなく、2020年、日本神経学会は、日本神経学会小児-成人移行医療対策特別委員会を設置した。小児神経科と神経内科医師がお互いを知ること、地域医療の関わりなどが、神経筋疾患患者のスムーズな移行支援には重要と思われる。

## キーワード

移行医療、神経筋疾患、日本神経学会小児-成人移行医療対策特別委員会、日本神経学会、日本小児神経学会

## 緒言

私の所属する国立病院機構大阪刀根山医療センターは、全国に26カ所ある旧筋ジストロフィー病棟を保有する国立病院機構施設の一つである。大阪府や近畿他府県からの神経筋疾患患者を中心に診療を行っているが、対象年齢は小児から成人までの全年齢層にわたる。わたくしは、診療対象が全年齢層であることには違和感を感じていなかったが、移行支援の動きなどから、どうも普通はそのようではないらしいと気がついた。

## 移行医療に対する日本神経学会の取り組み

小児期発症慢性疾病に対する治療法の向上に伴い、多くの慢性疾病患者が成人を迎えることが可能となり、小児期から成人期に至る生涯を支える医療体制が求められるようになってきている。

患者を送り出す小児科医にとっては、以前から移行医療は大きな問題としてとらえられ、2014年に日本小児科学会移行期の患者に関するワーキンググループから出された「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」には、小児期発症疾患の継続診療には、小児期医療から個々の患者に相応しい成人期医療への移行医療が重要な課題となってきたこと、病態・合併症の年齢変化や身体的・人格的成熟に即して適切な医療を受けられるようにすることの重要性などが述べられている[1]。

また、2015-2017年度「小児慢性特定疾病児童成人移行期医療支援モデル事業」では、小児期発症の慢性疾患患者が成人期を迎えるための医療体制を適切に提供できる体制の準備を目指し、先天性心疾患、先天性腎奇形、内分泌疾患などの疾患に対して移行期支援のモデルが構築された。それまで、神経筋疾患では学会レベルでのそうした取り組みはなされていなかったが、他領域に比し、神経筋疾患領域では、移行医療の問題に関する取り組みが遅れている現状を鑑み、2020年7月、日本神経学会では、小児-成人移行医療対策特別委員会を設置した[2]。日本小児神経学会会員からも委員を招き、一方では両方向性の情報交換を図り、小児神経科からの神経疾患患者診療のスムーズな移行に取り組む。

これまで、日本神経学会会員への移行医療にかかる周知活動やアンケート調査、診療報酬改定申請の準備等の活動を行ってきた。

### 神経内科と小児神経科

神経内科、小児神経科はいずれも神経筋疾患を取り扱う診療科で、神経内科は小児神経科のカウンターパートに位置づけられる。両診療科が対象とする疾患に共通するものは少なくないものの、病状や対応が全く異なるものも少なくなく、両診療科はかなり性格が違う診療科である（図1）。

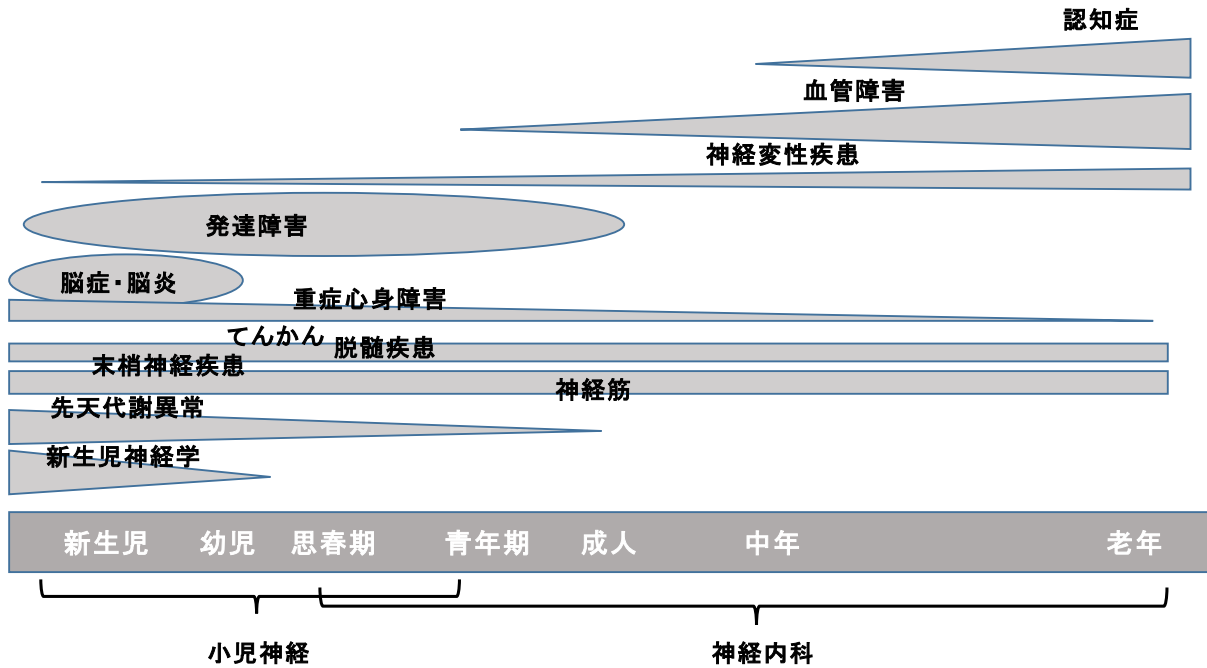


図1 年齢層別の神経疾患のイメージ：年齢層によって、対象疾患のイメージは大きく異なる。

専門医制度の整備が進んだ現在、日本神経学会専門医は日本内科学会認定内科医であることが、日本小児神経学会専門医は日本小児科学会専門医あるいはリハビリテーション科専門医であることが求められ、以前ほど、小児神経科医師が日本神経学会学術大会に出席したり、神経内科医師が日本小児神経学会学術集会に出席する機会は多くなかった。意見交換、情報交換の場は限られ、小児神経科医師と神経内科医師のお互いが、カウンターパートの相手のことがよくわからない状況が生じている。

これまで、小児期発症神経疾患を診療の対象とする神経内科医師は、筋ジストロフィーやその類縁疾患などを専門領域とする一部の神経内科医師に限られてきた。大半の神経内科医師は中年期以降の患者を主な診療対象と考えており、小児期発症神経疾患や小児患者の診療には慣れていないと思われる。成人診療科では、患者に対して病状説明や治療方針決定が行われるのが一般的であるが、小児患者では患者よりも主に保護者に対して行われる。これも通常成人診療科の医師にとってはハードルが高い（図2）。

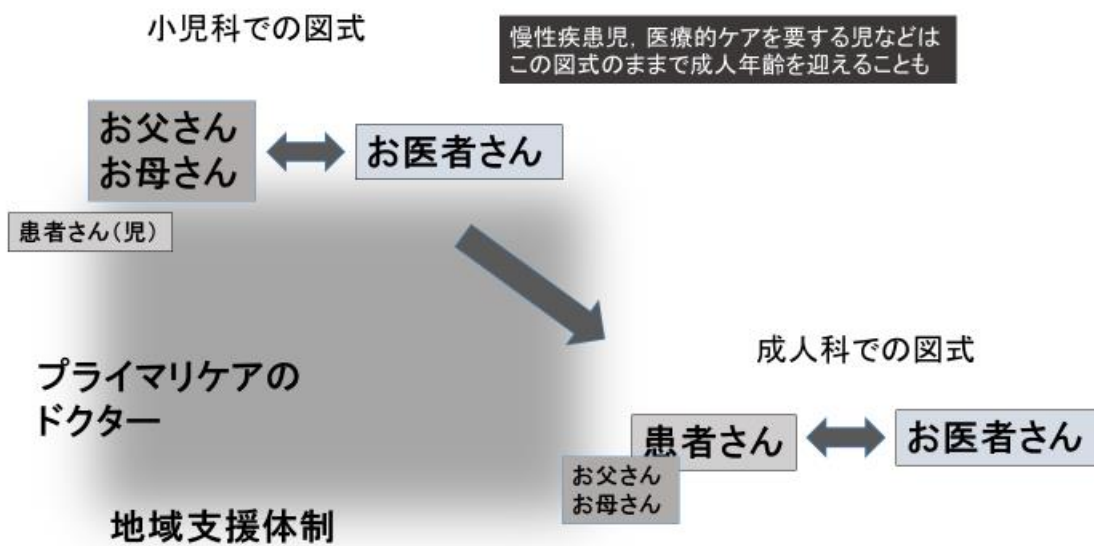


図2：患者と医師の関係イメージ：成人では病状説明や治療方針決定は患者に対して行われるが，小児では患者よりも主に保護者に対して行われる。プライマリケアや地域支援は，小児期から成人期まで患者に最も近い存在として，小児診療科と成人診療科をつなぐ重要な役割を担うことが期待される。

また，小児診療科では，総合診療科的対応を行っていることも多いが，成人診療科では，臓器別診療体制が主である。神経筋疾患の症状は運動機能障害のみにとどまらない。神経筋症状だけの対応では不十分であり，呼吸，循環，栄養，骨代謝，精神発達など多方面での介入が必要である。その診療体制の違いに，患者，家族は戸惑うことも少なくないと思われる。特に Duchenne 型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy ;DMD) などの筋疾患では病状が進行する時期が移行にかかる時期と重なることも少なくなく，患者，家族の戸惑いはさらに大きくなることもある。

このような状況で，対象患者に限定されない，プライマリケア医師や地域医療連携による関わりが果たす役割は大きいと思われる (図2)。関わり合い方は様々であろうが，プライマリケアでは，小児期から成人期まで一貫して関わるのが可能で，患者に最も近い存在として，小児診療科と成人診療科をつなぐ重要な役割を担うことが期待される [3]。

#### 治療開発促進で小児期発症神経筋疾患の病状は変わりつつある

神経筋疾患の診療内容は大きく変化している。かつて，DMD は成人を迎えることが出来ない疾患であったが，1980 年代の積極的人工呼吸療法の導入に始まる集学的医療は。患者の生命予後を著しく改善した [4]。本疾患は，小児期から成人期にわたり，継続的な関わりが必要な疾患である。DMD の病状は絶えず変化しており，切れ目ない，継続的な介入が必要である。DMD の臨床経過を図3に示す。小児期の医療的な介入は，小児診療科が主体となって進める。主な病状は運動機能障害であるが，最近では発達障害にも注目が集まっている，経過途中から呼吸リハ，心機能評価など合併症に対する介入が必要となり，あらゆる年代で，その年代や病状に応じた対応が必要となるが，年代によって関わり合う内容が異なる。現在，DMD では，集学的治療で平均余命は 30 歳以上となった。

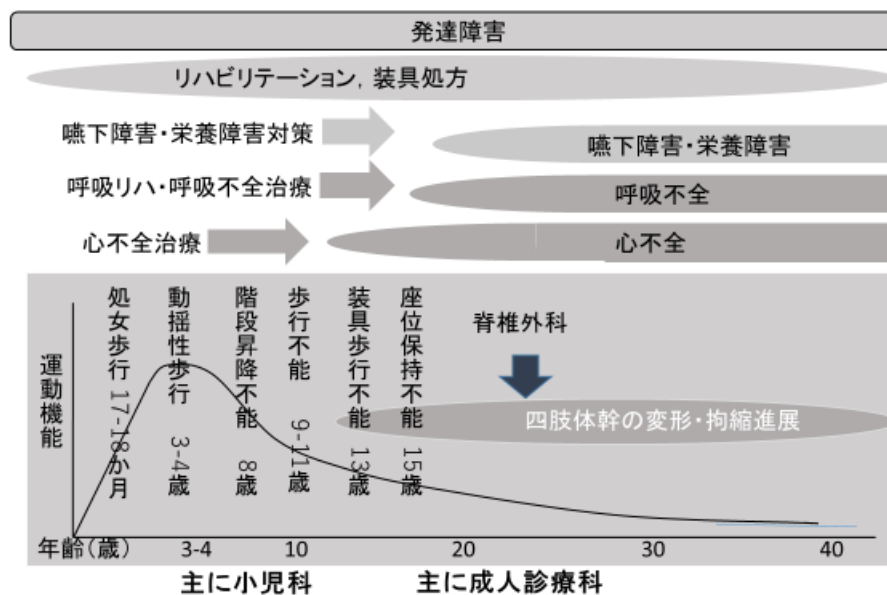


図3 Duchenne型筋ジストロフィーの臨床経過：小児期から成人期にわたり，継続的な関わりが必要である。年代によって関わり合う内容が異なる。

本疾患に対するエクソスキップ治療をはじめとして，小児期発症神経筋疾患の治療薬開発が進んでいる。ポンペ病に対しては酵素補充療法が，脊髄性筋萎縮症(Spinal muscular atrophy ;SMA)に対しては，2017年に上市されたアンチセンス核酸ヌシネルセン，そして2021年に上市された低分子化合物リスジプラムによる疾患修飾療法がある。これらの薬剤は，治療対象を小児に限定しない。

特に，SMAは，神経内科医師にとっては，小児科領域の疾患というとらえ方であったと思うが，神経内科医師は，あらためて本疾患を小児神経科の疾患あるいは筋萎縮性側索硬化症の鑑別疾患の一つの疾患としてとらえるのではなく，治療の対象としてとらえるようになってきている。これらの本疾患の本態は，小児期から成人期の全年齢層に及ぶ全身性疾患であり，特定の診療科による診療にとどまらない。

稀少疾患に対する治療開発促進は，神経内科医師の小児期発症神経疾患に対する注目度を上昇させた。通常は神経筋疾患を専門としない神経内科医師も小児期発症神経疾患の情報に触れることが多くなり，神経内科医師は，小児期発症神経筋疾患を自身の診療対象疾患と考えるべき時期に来ている。

## 結語

医療機関間の体制の構築や移行医療にかかる診療報酬など解決すべき課題は多いが，スムーズな移行医療で行うべきは，まずは小児神経科と神経内科がお互いを知り[5]，さらに地域医療が関わるといった，目に見えるコミュニケーションの確立ではないかと思われる。

## 参考文献

1. 横谷進, 落合亮太, 小林信秋ら.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.日小児会誌 2014;118:98-106.
2. 尾方克久, 望月葉子, 齊藤利雄ら.神経系疾患を対象とする小児－成人移行医療についての展望：現状と課題.臨床神経 2022;62:261-266.
3. 厚生労働化学研究補助金難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）小児期発症慢性疾患を持つ移行期患者が疾患の個別性を超えて成人診療へ移行するための診療体制の整備に向けた調査研究班研究代表者窪田満. 成人移行支援コアガイド(ver1.1). 2020.
4. 齊藤利雄, 冨田羅勝義, 川井充. 国内筋ジストロフィー専門入院施設における Duchenne 型筋ジストロフィーの病状と死因の経年変化(1999 年～2012 年). 臨床神経 2014;54(10):783-790.
5. 齊藤利雄. 小児神経と神経内科, そして筋ジストロフィー. 脳と発達 2010;42:2.