

# 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

## CONTENTS

|              |    |
|--------------|----|
| 発刊にあたって 森 雅亮 | 3  |
| 略語一覧         | 10 |
| 執筆者一覧        | 12 |

## I. 総論

### CQ I : 移行支援が必要な理由・時期・疾患

|  |    |
|--|----|
| CQ I-1 小児期発症のリウマチ性疾患患者の成人診療科への移行はなぜ必要か？  | 16 |
| CQ I-2 移行期の成長や発達に関して知っておくべきことは何か？        | 17 |
| CQ I-3 適切な移行時期はいつか？                      | 17 |
| CQ I-4 移行支援を必要とする小児リウマチ性疾患にはどのようなものがあるか？ | 18 |

### CQ II . 移行期患者に必要な医療助成と社会保障の知識

|   |    |
|---|----|
| CQ II-1 医療費助成制度で、移行期に注意すべき点は？（小児慢性特定疾病と指定難病の関係、適応年齢などを含む） | 20 |
| CQ II-2 知っておくべき関連法規、社会保障制度は？                              | 21 |
| CQ II-3 小児慢性特定疾病指定医の要件は？                                  | 22 |

### CQ III : 移行期患者の精神的発達と心理的問題

|   |    |
|---|----|
| CQ III-1 小児の精神発達について知っておくべき特徴は？           | 24 |
| CQ III-2 本人、家族とのコミュニケーション、関係性について配慮すべき点は？ | 25 |
| CQ III-3 個人の成長と理解度に配慮した病気の説明方法は？          | 25 |
| CQ III-4 移行期患者に対してどのような心理的介入を行うべきか？       | 30 |

CQⅢ-5 移行期患者に対する心理評価にはどのようなものがあるか? ..... 30

#### CQⅣ. 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

|  |
|--|
| CQⅣ-1 各種薬剤における小児と成人での適応症の違いは? 使用上の注意点の違いは? ..... 32                            |
| CQⅣ-2 成長や発達に伴い, 薬剤の治療反応性, 副作用, 代謝の違いは変化していくのか? またそれを考慮した薬剤投与で注意すべき点は? ..... 32 |
| CQⅣ-3 治療薬(副腎皮質ステロイド, 抗リウマチ薬, 免疫抑制薬, 生物学的製剤など)は成長に影響を与えるのか? ..... 33            |
| CQⅣ-4 治療薬(副腎皮質ステロイド, 抗リウマチ薬, 免疫抑制薬, 生物学的製剤など)は妊娠性に影響を与えるのか? ..... 34           |
| CQⅣ-5 移行期患者の骨粗鬆症対策はどうすべきか? ..... 34  |
| CQⅣ-6 日和見感染症対策はどこまですべきか? ..... 35  |
| CQⅣ-7 小児期発症症例の長期予後についてわかっていることはどのようなことか? (予後不良因子はどのようなものか?) ..... 35           |
| CQⅣ-8 原病や治療薬(免疫抑制薬, 生物学的製剤)は悪性腫瘍の発生リスクを上昇させるか? ..... 36                        |
| CQⅣ-9 妊娠を考えるにあたり治療薬に関して注意すべき点は何か? ..... 36                                     |
| CQⅣ-10 放射線画像検査が患者にどのような影響を与えるか? ..... 37                                       |
| CQⅣ-11 予防接種はどうすべきか? ..... 38   |

#### CQⅤ: 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

|   |
|---|
| CQⅤ-1 移行期患者が、受療の際、医療者に伝えるべきことは何か? ..... 39    |
| CQⅤ-2 保護者が児の移行に際して知っておくべき知識・医療行動は何か? ..... 39 |
| CQⅤ-3 移行期患者、保護者に伝えるべき必要な服薬管理は何か? ..... 40     |

#### CQⅥ: 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

|  |
|--|
| CQⅥ-1 学校生活や日常生活において配慮すべき点は何か? ..... 42 |
|--|

#### CQⅦ: 移行期患者における性の健康

|   |
|---|
| CQⅦ-1 移行期患者を診るうえで必要な性についての知識は何か? ..... 44 |
|---|

#### CQⅧ: 自己決定にかかわる課題

|   |
|---|
| CQⅧ-1 患者が治療方針決定にどの程度かかわるべきか? ..... 46           |
| CQⅧ-2 親(保護者)が同席しない診察や面談の時期を判断する目安は? ..... 46    |
| CQⅧ-3 臨床試験に参加するためには、同意も含めてどのようにしたらよいか? ..... 47 |

## II. 各論

### 1. 若年性特発性関節炎 (JIA)

#### ◆ JIA診療のエッセンス

52

#### CQ I : 移行期JIA患者を診るうえで知っておくべき、JIAの評価・心理的サポート

CQ I-1 評価にはどのようなものがあるか? ..... 55  
CQ I-2 心理的介入はどのように行うべきか? ..... 56

#### CQ II : 移行期全身型JIA患者を診るうえで知っておくべき知識

CQ II-1 長期予後についてわかっていることは何か? ..... 58  
CQ II-2 症状について知っておくべき知識は何か? ..... 58  
CQ II-3 体調不良時の対応について知っておくべき知識は何か? ..... 59  
CQ II-4 定期検査について知っておくべき知識は何か? ..... 59  
CQ II-5 NSAIDsの使用法とその注意点は何か? ..... 60  
CQ II-6 副腎皮質ステロイドの使用法とその注意点は何か? ..... 61  
CQ II-7 従来型合成抗リウマチ薬(csDMARDs)やその他の薬剤について必要な知識は何か? ..... 61  
CQ II-8 生物学的製剤について必要な知識は何か? ..... 62  
CQ II-9 注意すべき合併症は何か? ..... 62  
CQ II-10 マクロファージ活性化症候群(MAS)について知っておくべき知識は何か? ..... 62

#### CQ III : 移行期関節型JIA患者を診るうえで知っておくべき知識

CQ III-1 長期予後についてわかっていることは何か? ..... 64  
CQ III-2 関節症状について知っておくべき知識は何か? ..... 65  
CQ III-3 体調不良時の対応について知っておくべき知識は何か? ..... 65  
CQ III-4 定期検査について知っておくべき知識は何か? ..... 66  
CQ III-5 NSAIDsの使用法とその注意点は何か? ..... 67  
CQ III-6 副腎皮質ステロイドの使用法とその注意点は何か? ..... 67  
CQ III-7 MTXの使用法とその注意点は何か? ..... 68  
CQ III-8 MTX以外のcsDMARDsについて必要な知識は何か? ..... 68  
CQ III-9 生物学的製剤について必要な知識は何か? ..... 69  
CQ III-10 注意すべき関節外症状と合併症は何か? ..... 70  
CQ III-11 在宅自己注射の患者への指導について知っておくべき知識は何か? ..... 72

**CQ IV：移行期JIA患者に関する社会保障制度について必要な知識**

CQ IV-1 社会保障制度について知っておくべき知識は何か？ ..... 73

**CQ V：移行期JIA患者の運動（学校体育を含む）に関する注意点**

CQ V-1 移行期JIA患者の運動（学校体育を含む）に関して注意する点は何か？ ..... 76

**CQ VI：移行期JIA患者におけるリハビリテーション、整形外科的アプローチ**

CQ VI-1 患者を診るうえで知っておくべき、リハビリテーション科との連携の取り方は？ ..... 77

CQ VI-2 患者を診るうえで知っておくべき、整形外科との連携の取り方は？ ..... 78

## 2. 全身性エリテマトーデス（SLE）

**❖ 小児SLE診療のエッセンス** ..... 86**CQ I：移行期SLE患者のQOL・心理的サポート**

CQ I-1 QOL評価にはどのようなものがあるか？ ..... 93

CQ I-2 心理的評価はどのように行うべきか？ ..... 93

CQ I-3 心理的介入はどのように行うべきか？ ..... 94

**CQ II：移行期SLE患者を診るうえで知っておくべきSLEについての知識**

CQ II-1 皮膚の症状について知っておくべき知識は何か？ ..... 95

CQ II-2 腎臓の症状について知っておくべき知識は何か？ ..... 95

CQ II-3 神経精神症状について知っておくべき知識は何か？ ..... 96

CQ II-4 体調不良時の対応について知っておくべき知識は何か？ ..... 96

CQ II-5 定期検査について知っておくべき知識は何か？ ..... 96

CQ II-6 治療について知っておくべき知識は何か？ ..... 97

CQ II-7 患者を診るうえで知っておくべき、小児期発症患者特有の併存疾患で注意すべき  
ものにはどのようなものがあるか？（膠原病、甲状腺疾患、自己免疫疾患など） ..... 97**CQ III：移行期SLE患者を診るうえで知っておくべき医療費助成制度の知識**

CQ III-1 医療費助成制度について知っておくべき知識は何か？ ..... 98

**CQ IV：移行期SLE患者に必要な自立した医療行動（総論に加えて）**

CQ IV-1 皮膚症状へのセルフケアについて知っておくべき知識は何か？ ..... 99

|  |    |
|--|----|
| CQ IV-2 小児期発症症例の長期予後についてわかっていることはどのようなことか？<br>(予後不良因子はどのようなものか？) ..... | 99 |
|--|----|

## CQ V：移行期SLE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（総論に加えて）

|   |     |
|---|-----|
| CQ V-1 移行期SLE患者の学校生活・就職・日常生活に関して注意する点は何か？ ..... | 101 |
|---|-----|

## CQ VI：移行期SLE患者の性的健康～妊娠と避妊の性的問題の管理（総論に加えて）

|  |     |
|--|-----|
| CQ VI-1 パートナーに知ってほしいSLE女性の性的健康に関する知識は？ .....     | 102 |
| CQ VI-2 抗Ro/SS-A抗体陽性SLE女性に必要な妊娠、出産に関する知識は？ ..... | 102 |

## 3. 若年性皮膚筋炎(JDM)・若年性特発性筋疾患(JIIM)

### ❖ 小児期JDM・JIIM診療のエッセンス 106

#### CQ I：移行期JDM・JIIM患者のQOL・心理的サポート

|                                  |     |
|----------------------------------|-----|
| CQ I-1 QOL評価にはどのようなものがあるか？ ..... | 111 |
| CQ I-2 心理的評価はどのように行うべきか？ .....   | 112 |
| CQ I-3 心理的介入はどのように行うべきか？ .....   | 112 |

#### CQ II：移行期JDM・JIIM患者を診るうえで知っておくべき、JDM・JIIMについての知識

|   |     |
|---|-----|
| CQ II-1 皮膚症状や所見について知っておくべき知識は何か？ .....    | 114 |
| CQ II-2 筋症状や所見について知っておくべき知識は何か？ .....     | 114 |
| CQ II-3 肺症状や所見について知っておくべき知識は何か？ .....     | 115 |
| CQ II-4 体調不良時の対応について知っておくべき知識は何か？ .....   | 115 |
| CQ II-5 診断にかかる検査について知っておくべき知識は何か？ .....   | 115 |
| CQ II-6 定期検査について知っておくべき知識は何か？ .....       | 116 |
| CQ II-7 治療について知っておくべき知識は何か？ .....         | 116 |
| CQ II-8 合併症について知っておくべき知識は何か？ .....        | 116 |
| CQ II-9 合併する自己免疫疾患について知っておくべき知識は何か？ ..... | 117 |

#### CQ III：移行期JDM・JIIM患者を診るうえで知っておくべき、医療費助成制度の知識

|   |     |
|---|-----|
| CQ III-1 医療費助成制度について知っておくべき知識は何か？ ..... | 118 |
|---|-----|

**CQ IV：移行期JDM・JIIM患者に必要なセルフケア**

|                                    |     |
|------------------------------------|-----|
| CQ IV-1 移行期JDM・JIIM患者に必要なセルフケアは何か？ | 119 |
|------------------------------------|-----|

**4. シエーグレン症候群 (SS)**

|                 |     |
|-----------------|-----|
| ◆ 小児期SS診療のエッセンス | 124 |
|-----------------|-----|

**CQ I：移行期SS患者のQOL・心理的サポート**

|                            |     |
|----------------------------|-----|
| CQ I-1 QOL評価にはどのようなものがあるか？ | 127 |
| CQ I-2 心理的評価はどのように行うべきか？   | 127 |
| CQ I-3 心理的介入はどのように行うべきか？   | 128 |

**CQ II：移行期SS患者を診るうえで知っておくべきSSについての知識**

|   |     |
|---|-----|
| CQ II-1 眼乾燥症状について知っておくべき知識は何か？              | 129 |
| CQ II-2 口腔乾燥症状について知っておくべき知識は何か？             | 129 |
| CQ II-3 腺外症状や所見について知っておくべき知識は何か？            | 130 |
| CQ II-4 患者に伝えるべき体調不良時の対応は何か？                | 130 |
| CQ II-5 診断にかかる検査について知っておくべき知識は何か？           | 131 |
| CQ II-6 定期検査について知っておくべき知識は何か？               | 131 |
| CQ II-7 治療について知っておくべき知識は何か？                 | 132 |
| CQ II-8 合併症について知っておくべき知識は何か？                | 132 |
| CQ II-9 診察に際して、医療者が患者から得ておくべき情報は何か？（総論に加えて） | 133 |

**CQ III：移行期SS患者を診るうえで知っておくべき、医療費助成制度の知識**

|                                   |     |
|-----------------------------------|-----|
| CQ III-1 医療費助成制度について知っておくべき知識は何か？ | 134 |
|-----------------------------------|-----|

**CQ IV：移行期SS患者に必要な乾燥症状に対するセルフケア**

|                              |     |
|------------------------------|-----|
| CQ IV-1 移行期SS患者に必要なセルフケアは何か？ | 135 |
|------------------------------|-----|

**CQ V：移行期抗Ro/SS-A抗体陽性女性に必要な妊娠・出産に対する支援**

|   |     |
|---|-----|
| CQ V-1 移行期抗Ro/SS-A抗体陽性女性に必要な妊娠・出産に対する支援は何か？ | 136 |
|---|-----|

|    |     |
|----|-----|
| 索引 | 138 |
|----|-----|