

第2部

ライフステージ別の患者支援

I . 移行期

Q1	若年性特発性関節炎（JIA）と関節リウマチ（RA）の違いは何か？	66
Q2	関節型 JIA と RA では、保険適用のある治療薬に違いはあるのか？	68
Q3	移行期関節型 JIA の診療で留意すべき治療薬の副作用や合併症は何か？	70
Q4	移行期関節型 JIA 症例やその家族と医療者の関係性で留意すべき点は何か？	71
Q5	移行期関節型 JIA の生活指導において必要な知識は何か？	73
Q6	移行期関節型 JIA のリハビリテーション治療について知っておくべき知識は何か？	74
Q7	関節型 JIA の小児期と成人期での医療費助成の違いは何か？	75
Q8	関節型 JIA の移行サマリーに必要な情報は何か？	77
Q9	移行期関節型 JIA 症例の進学、就労に関する指導で留意すべき点は何か？	78

1

若年性特発性関節炎（JIA）と関節リウマチ（RA）の違いは何か？

1. 基礎知識

若年性特発性関節炎（juvenile idiopathic arthritis：JIA）と関節リウマチ（RA）は同一ではなく、いくつもの違いがあります。JIAとは、16歳未満で発症し、少なくとも6週間以上持続する原因不明の慢性関節炎と定義されます。その病型は7つに分類されます（表1）。成人のRAと異なる点は、成人（発症）スチル病と病態が類似する「全身型」や、乾癬に伴う「乾癬性関節炎」、強直性脊椎炎とも関連する「付着部炎関連関節炎」などがJIAという括りに含まれることです。「少関節炎」, 「多関節炎（RF陰性）」, 「多関節炎（RF陽性）」は総称して「関節型」とよばれ、RAと類似した病態を示しますが、病型により発症年齢や合併症、予後に特徴があります。移行期のJIAを診療する際にはまず病型を意識することからはじめする必要があります（表1）。

性）」は総称して「関節型」とよばれ、RAと類似した病態を示しますが、病型により発症年齢や合併症、予後に特徴があります。移行期のJIAを診療する際にはまず病型を意識することからはじめする必要があります（表1）。

1) JIAの病型分類（表1）

全身型は、自然免疫の異常を背景とし、全身性の炎症をくり返す自己炎症性疾患と考えられており、その病態形成には、IL-6やIL-1, IL-18などの炎症性サイトカインが深く関与しています。全身型の経過中、ウイルス感染などを契機に、マクロファージ活性化症候群（macrophage activation

表1 JIA分類基準（ILAR分類2001 Edmonton改訂）

分類	定義	除外
全身型	1関節以上の関節炎と2週間以上続く発熱（うち3日間は連続する）を伴い、以下の徴候を1つ以上伴う関節炎。 ①暫時の紅斑、②全身のリンパ節腫脹、③肝腫大または脾腫大、④漿膜炎	a, b, c, d
少関節炎	発症6カ月以内の炎症関節が1～4カ所に限局する関節炎、以下の2つの型を区別する。 (a) 持続型：全経過を通して4関節以下の関節炎。 (b) 進展型：発症6カ月以降に5関節以上に関節炎が見られる。	a, b, c, d, e
多関節炎（RF陰性）	発症6カ月以内に5カ所以上に関節炎が及ぶ型で、RFが陰性。	a, b, c, d, e
多関節炎（RF陽性）	発症6カ月以内に5カ所以上に関節炎が及ぶ型で、RFが3カ月以上の間隔で測定して2回以上陽性。	a, b, c, e
乾癬性関節炎	以下のいずれか ①乾癬を伴った関節炎 ②少なくとも次の2項目以上を伴う例 (a) 指趾炎 (b) 爪の変形（点状凹窩、爪甲剥離など） (c) 親や同胞に乾癬患者	b, c, d, e
付着部炎関連関節炎	以下のいずれか。 ①関節炎と付着部炎 ②関節炎あるいは付着部炎を認め、少なくとも以下の2項目以上を伴う例 (a) 現在または過去の仙腸関節の圧痛 and/or 炎症性の腰仙関節痛 (b) HLA-B27陽性 (c) 親や同胞に強直性脊椎炎、付着部炎関連関節炎、炎症性腸疾患に伴う仙腸関節炎、Reiter症候群または急性前部ぶどう膜炎のいずれかの罹患歴がある (d) しばしば眼痛、発赤、羞明を伴う前部ぶどう膜炎 (e) 6歳以上で関節炎を発症した男児	a, d, e
その他の関節炎（未分類関節炎）	6週間以上持続する小児期の原因不明の関節炎で、上記の分類基準を満たさないか、または複数の基準に重複するもの。	

除外項目：a. 患児や親・同胞での乾癬罹患や乾癬既往歴

b. 6歳以降に発症したHLA-B27陽性の関節炎男児

c. 強直性脊椎炎、付着部炎関連関節炎、炎症性腸疾患に伴う仙腸関節、Reiter症候群または急性前部ぶどう膜炎のいずれかに罹患しているか、親・同胞に罹患歴がある

d. 3カ月以上の期間において少なくとも2回以上のIgM-RF陽性

e. 全身型JIA

文献1より引用

syndrome : MAS) へ移行することがあります。MASはサイトカインストームともよばれる著しい高サイトカイン血症の状態ですが、特に全身型JIAにおいては治療介入が遅れると生命の危機をもたらし、一刻を争う事態に陥ります。

一方、関節型（少関節炎および多関節炎）は、獲得免疫の異常を背景とする自己免疫疾患と考えられていますが、これらの病態がRAと同一のものであるかは不明です。関節においては、炎症細胞の浸潤と滑膜組織の増殖による関節軟骨および骨組織の破壊を認め、これらの炎症反応にTNF- α やIL-6などのサイトカインが関与していますが、現在のところJIAにおける滑膜炎の詳細は不明な点も少なくありません。RFや抗CCP抗体の陽性率は成人のRAほど高くありませんが、陽性者はハイリスク群に含まれます。合併症として重要なぶどう膜炎はJIAの関節外症状として特徴的なものです。治療の遅れや不十分な治療による炎症の持続は、白内障や続発性緑内障、帯状角膜炎をきたし、視力低下・失明に至ることがあり注意が必要です。

また、成人診療科へ移行が必要なJIA患者さんは、成長期である小児期に受ける長期間の痛みや治療によって心理的負担を強いられ、心理的サポートを必要とする場合もあります。移行に際しては、疾患活動性評価だけではなく、心理ケアの視点も取り入れる必要があります。

2) 関節型JIAとRAの違い（表2）

JIAのなかでも「関節型」はRAに類似の病態を示し、成人診療科移行後もRAに準じた治療を継続することが多いですが、RAと完全には同一の疾患ではありません。表2に示すような違いがありますので注意が必要です²⁾。

3) 移行期JIA症例を診る際の注意点

JIA診療のポイントとしては、①病型を心得る、②全身型と関節型（少関節炎・多関節炎）の病態・治療は異なる、③全身型はMASの合併に注意、④ぶどう膜炎の発症に注意（特に抗核抗体陽性・幼児期発症・少関節炎）、が重要です。

表2 JIAとRAの違い

		JIA	RA
疫学	患者数	数千人（3,000人程度）	70~80万人
	性差（男女比）	全身型（1:1） 関節型（1:4）	1:4
症状		全身型：高熱、紅斑、関節痛等	関節痛、関節腫脹等
		関節型：関節痛、関節腫脹等	
合併症、関節外症状		全身型：マクロファージ活性化症候群	間質性肺炎、皮下結節、リンパ腫等
		関節型：ぶどう膜炎	
自己抗体		全身型では基本的に陰性 RF陽性JIA全体で約20% 抗核抗体はJIA全体で約25%	RF陽性は約80%
保険適用がある抗リウマチ薬（内服）		メトトレキサートのみ	多数
保険適用がある生物学的製剤		全身型： トシリズマブ（点滴）、 カナキヌマブ	多数
		関節型： トシリズマブ（点滴）、 エタネルセプト、 アダリムマブ、 アバタセプト（点滴）	
評価法		全身型：特になし	DAS28, SDAI, CDAI, HAQ等
		関節型：JADAS-27, CHAQ等	
医療費助成制度		小児慢性特定疾病・指定難病等	高額療養費制度等

文献2より引用

2. 患者さんへの説明、教育、指導

- 指導例：「JIAには、RFや抗CCP抗体といった自己抗体が陽性の人と陰性の人がいますが、あなたの場合はRFや抗CCP抗体、いずれも陽性ですので、JIAのなかでもいちばん成人発症のRAに病気のメカニズムが近いタイプですね。生物学的製剤を休薬後の再燃ですので、まずは、これまで使っていたJIAで保険適用のある生物学的製剤を再開しましょう。」

文 献

- 1) Petty RE, et al : J Rheumatol 2004 ; 31 : 390-392.
- 2) 「成人診療科のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業）、羊土社、2020

2

関節型 JIA と RA では、保険適用のある治療薬に違いはあるのか？

1. 基礎知識

JIA に承認されている薬剤は成人（注：医薬品の添付文書に記載のある成人とは「15歳以上」を指します）と比較してかなり限られています。以下に、主なものをまとめてみました。

1) NSAIDs（非ステロイド性抗炎症薬）

本邦において JIA に保険適用のある NSAIDs はありませんが、「関節痛および関節炎」に対して保険適用をもつイブプロフェンとナプロキセンは小児の使用が可能であるため、これらの使用が推奨されています¹⁾。アスピリンは、薬剤性肝障害の発生頻度が高いことや Reye 症候群を誘発するおそれなどから、JIA の治療では使用されなくなってきました。また、小児における選択的 COX-2 阻害薬の有効性と安全性についての情報がないため積極的な使用はされていませんが、移行期以降は可能です。

2) 合成疾患修飾性抗リウマチ薬（sDMARDs）

sDMARDs には、従来型合成抗リウマチ薬（csDMARDs）と分子標的合成抗リウマチ薬（tsDMARDs）がありますが、現時点で JIA に対し

て保険適用のある sDMARDs は MTX のみです²⁾。しかも、JIA では、①体表面積あたりの用量（10 mg/m²/週を超えない範囲）で、②小児における薬物動態の点から週1日朝空腹時に、③腎排泄速度を考慮し、年長児～移行後に減量を検討、④有害事象としての間質性肺炎はきわめて稀など、成人 RA とは異なる性質があることは心に留めておいてください。また、RA で使用されているレフルノミド、サラゾスルファピリジン、ブシラミン、タクロリムス、イグラチモドなどの csDMARDs や、tsDMARDs である JAK 阻害薬は、JIA では投与が認められていません。

3) 生物学的製剤（bDMARDs）

2021 年 9 月現在、関節型 JIA で保険適用のある薬剤を表 1 に示しました。以下に、簡単に各薬剤の現況についてまとめてみます。関節型 JIA ではトシリズマブとアバタセプトは点滴静注用製剤のみが保険適用を有しており、エタネルセプトは週2回投与のバイアル製剤に加えバイオシミラーの目盛り付きシリンジ製剤（10 mg および 25 mg）も保険適用となりました。アダリムマブは体重 15 kg

表 1 2021 年 9 月現在、関節型 JIA に使用される生物学的製剤

一般名	トシリズマブ	エタネルセプト	アダリムマブ	アバタセプト	エタネルセプト 後続 1	エタネルセプト 後続 2	アダリムマブ 後続 1	アダリムマブ 後続 2
投与経路	点滴	皮下注 (自己注射可)	皮下注 (自己注射可)	点滴	皮下注 (自己注射可)		皮下注 (自己注射可)	
規格	点滴製剤	皮下注製剤 (バイアル)	皮下注製剤 20 mg シリンジ <u>0.2 mL</u> 40 mg シリンジ・ペン <u>0.4 mL</u>	点滴製剤	皮下注製剤 10 mg バイアル 25 mg バイアル	皮下注製剤 10 mg シリンジ 25 mg シリンジ	皮下注製剤 20 mg シリンジ <u>0.4 mL</u> 40 mg シリンジ・ペン <u>0.8 mL</u>	
用量	8 mg/kg	0.2～0.4 mg/kg	体重 15 kg 以上 30 kg 未満: 20 mg 体重 30 kg 以上: 40 mg	10 mg/kg (*)	(エタネルセプトの項と内容は同じ)		(アダリムマブの項と内容は同じ)	
投与間隔	4 週ごと	週に 2 回	2 週ごと	0, 2, 4 週目と 4 週ごと	週に 2 回		2 週ごと	
承認年	2008 年	2009 年	2011 年	2018 年	2018 年	2019 年	2020 年	2021 年

*ただし、体重 75 kg 以上 100 kg 以下の場合は 1 回 750 mg、体重 100 kg を超える場合は 1 回 1 g を点滴静注すること

以上 30 kg 未満と 30 kg 以上の 2 群で投与量が異なります。最近、アダリムマブも「アダリムマブ BS 皮下注」としてバイオシミラーが承認されましたが、同成分量あたりの液量がオリジナルの「ヒュミラ®」の 2 倍となるので、使用时には十分な注意が必要です。それぞれの使用法や注意点の詳細に関しては、日本小児リウマチ学会と日本リウマチ学会が作成した「若年性特発性関節炎（JIA）における生物学的製剤使用の手引き 2020 年版」³⁾ を参照してください。

2. 患者さんへの説明、教育、指導

- **指導例：**「RA 患者さん向けに、新しい薬が承認されて使用されており、有効性や安全性が実証

されるようになりました。JIA の患者さんでは認められている薬が RA より少ないですが、臨床試験などで使用できるものが増えてきています。主治医の先生に、一度認められている薬について確認してみてもいいでしょう。とくに現在使っているお薬で少し心配があるときは、ちょうどご相談するタイミングかも知れません。」

文 献

- 1) 「若年性特発性関節炎診療ハンドブック 2017」（一般社団法人日本リウマチ学会 小児リウマチ調査検討小委員会/編），メディカルレビュー社，2017
- 2) 「成人診療科のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業），羊土社，2020
- 3) 「若年性特発性関節炎（JIA）における生物学的製剤使用の手引き 2020 年版」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業），羊土社，2020

3

移行期関節型 JIA の診療で留意すべき治療薬の副作用や合併症は何か？

1. 基礎知識

関節型 JIA の治療において、非ステロイド性抗炎症薬 (NSAIDs) 単独投与の有効率は約 3 % と少なく、MTX が国際的にも標準治療薬として使用されています (図 1)¹⁾。小児における MTX の使用では、消化管障害 (嘔気や口内炎)、肝障害は成人と共通して認めますが、副作用としての間質性肺炎の出現はきわめて稀とされています。また、小児では、MTX の腎排泄が成人に比較して高めであることより、10 mg/m² (約 0.3 mg/kg) の週 1 回経口服用と用量が定められていますが、上限は RA と同様に 16 mg/週です。MTX は約 70 % の症例に有効ですが、疼痛が強い例などでは急性期に副腎皮質ステロイドを併用する場合もあり、プレドニゾロン 0.1 ~ 0.2 mg/kg/日 (初期最大量 15 mg/日程度) の内服が一般的です。副腎皮質ステロイドの副作用には成人と共通するものに加え成長障害がありますが、少量・短期間の投与であれば、問題となることはあまりありません²⁾。生物学的製剤は MTX 不応もしくは、消化器症状や肝障害などの副作用により MTX が増量できず、かつ関節炎の抑制が困難な場合に適用を検討します³⁾。

また、関節型 JIA の合併症ではぶどう膜炎が重要です。本邦の JIA 関連ぶどう膜炎の有病率は約 6 % で、少関節炎、女児にリスクが高く認められます。自覚症状に乏しい場合もあり、定期的な眼科受診が必要になります²⁾。

2. 患者さんへの説明、教育、指導

- 指導例：「ぶどう膜炎の合併があって眼科にもかかっていますね。現在、関節炎は安定していますが、生物学的製剤はぶどう膜炎にも効果を

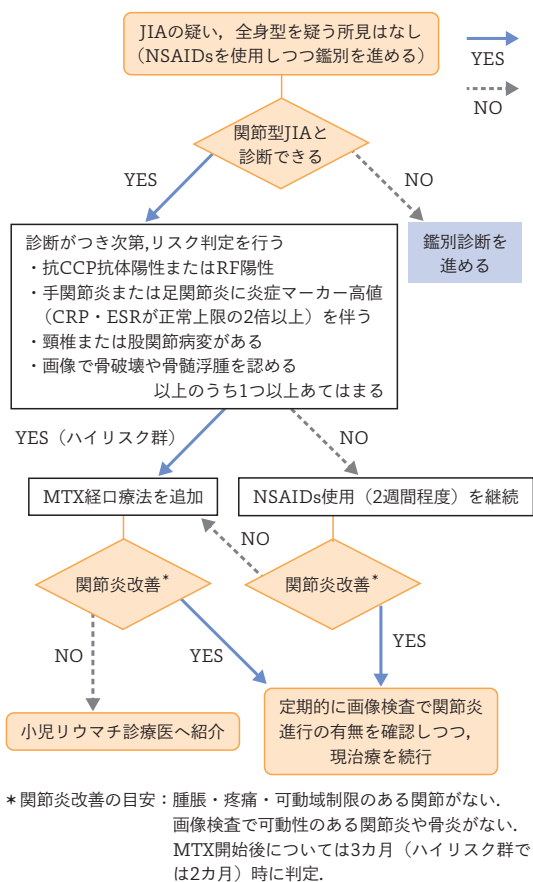


図1 関節型 JIA 診療アルゴリズム

文献1より転載

発揮しているので、中止については眼科とも相談して検討しましょう。」

文 献

- 1) 「若年性特発性関節炎診療ハンドブック 2017」（一般社団法人日本リウマチ学会 小児リウマチ調査検討小委員会 / 編），メディカルレビュー社，2017
- 2) 「成人診療科のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業），羊土社，2020
- 3) 宮前多佳子：若年性特発性関節炎（関節型）。「今日の治療指針 2022年版」（福井次矢，他 / 編），医学書院，2022 (in press)

4

移行期関節型JIA症例やその家族と医療者の関係性で留意すべき点は何か？

2

I
II
III

1. 移行期患者さん本人に伝えるべきこと

1) 保護者から

- 予防接種歴や疾患と関連しないと思われるその他の病歴・入院歴についても医療者と日頃からよく話し合っておく必要があります。母子手帳が残っている場合にはこれを有効に利用できます。
- 受診に際しては年齢・理解度に応じて、本人が体調や服薬状況などを医師に伝え、医師の説明が理解できるように自ら質問する習慣を付けるように心がけるように本人に伝えておいてください。
- 患者さん本人が自立するためには、①自分の病気や治療、病歴について正しく理解していること、②基本的な生活や服薬などの自己管理ができること、③主治医に体調を伝えて、疑問や不安について質問できること、などが重要ですから、医療の主役は患者さん自身であることを伝え、患者さんの自立を手助けするようにしてください。病院における受付から診察・会計・処方せん発行の手順や薬局における薬の受け渡しなど、受診時に必要な一連の行動を将来自分1人でできるように、保護者の側も日頃から意識しているか注意を払うことが大切です。

2) 小児科医療者から

- 移行期における病勢悪化の多くは怠薬によることが示されています。したがって処方されている治療薬の必要性をよく理解してもらうために、日頃から指導が必要です。特に副腎皮質ステロイドの急激な服薬中止は、急性副腎不全（副腎クリーゼ）をきたし、発熱、呼吸困難、関節痛、脱水、血圧低下、ショック、消化器症状（食欲不振、嘔気、嘔吐、腹痛）、精神症状（倦怠感、無気力感、脱力、意識障害（混乱状態、昏睡））など生命を脅かす危険があることを理解させてください。
- どのような症状が出た場合に基礎疾患増悪や薬剤副作用を疑って医師に伝えるかを伝えておく

必要があります。服薬に際しては1日何回服用するか、食前・食後・食間かの指示を守るように指導します。特にMTXは空腹時と食後では効果・副作用に差があること、副腎皮質ステロイドは朝・昼・夕で服薬量が異なることがあるので注意がいらいます。服薬忘れに気がついたときの対応も日ごろから指示をして理解してもらってください。

- 妊娠中は禁忌となる薬剤については、避妊の知識と合わせてよく理解させておいてください。
- 副腎皮質ステロイドを使用していると、にきびが増えたり、容姿が変わることがあるため、特に思春期ではそれを気にして怠薬をする場合があります。症状の悪化をみるのがよくあります。
- 薬剤アレルギーの既往や他の薬剤との併用禁忌などで特定の薬剤を避けている場合があります。頭痛・発熱などで市販薬を服用する際に該当薬剤を使用することのないよう、購入時に薬局で確認するか、あらかじめ主治医が処方をして注意を与えましょう。
- 自己管理が難しい場合は保護者にも十分に注意をしてもらい、徐々に自己管理ができるように指導を行います。幼少期から保護者が服薬を管理していた患者さんは、自己管理への移行が難しいことが多いです。特に保護者からの自立がはじまる思春期には生活リズム、親子関係、交友関係などの変化に伴って服薬が疎かになりやすい傾向があります。
- 治療についての理解不足や副作用、内服困難、精神的ストレスなども怠薬の原因となり得ます。保護者は、患者さんの自己能力を過小評価せず、段階的に患者さんへの介入を減らして自立を促すように意識し続けることが重要です。
- 医療者や保護者が患者さんの理解力に合わせた説明を行い、患者さん自身に薬の管理を意識させていくことが大切です。

2. 移行期患者さん本人から成人診療科医療者に伝えるべきこと

- 成人診療科への転院または転科では、本人が自身の疾患名、発症年齢、経過、治療内容、合併症を伝えられるのが理想です。そのため、転科もしくは併診の際に小児科から成人診療科宛に診療情報提供書（診療情報サマリーを含む）※を作成し、初発症状、経過、治療内容を含めた情報を患者さん自身にも知ってもらえるように指導します。
- 日々の生活習慣、疲労などのからだの変調、感情の起伏にも自身でどこまで対処できるかを医療者に伝えさせます。発熱、頭痛、気道症状や消化器症状などを安易に感冒などと自己判断せずに伝えることも指導しましょう。
- 成人診療科においては、自身の症状をはっきりと医師に伝えることが大切です。あらかじめ伝えたいこと、聞きたいことをよく整理し、内容が多い場合にはメモなどを利用するように習慣づけさせる必要があります。移行のためのチェックリスト（図1）¹⁾や、小児リウマチ性疾患移行支援手帳「MIRAI TALK（ミライトーク）」²⁾（第2部 I-Q8参照）を使用して患者さん自身が自立し、主要な病歴や診療情報を把握できることが望ましい姿です。

※：診療情報提供書は治療内容（副腎皮質ステロイドの最高用量や再燃増量の経過、パルス療法の実施回数など副腎皮質ステロイド総量を推測しうる情報、免疫抑制薬使用歴、使用期間、副作用の有無）、合併症、合併症の検索、臓器障害、入院治療歴を含む。

文 献

- 1) 「一般社団法人 日本小児リウマチ学会. 小児リウマチ性疾患版移行チェックリスト」 <http://plaza.umin.ac.jp/praj/activities/acrvities01.html> (2021年8月閲覧)
- 2) 「一般社団法人 日本リウマチ学会. 小児から成人への移行期支援ツール：MIRAI TALK（ミライトーク）」 <https://www.ryumachi-jp.com/publish/ikokitool/> (2021年8月閲覧)

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 (オ)

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☑してください

病気・治療に関する知識

- ☐ 1. 自分の身長・体重・生年月日を知っている
☐ 2. 自分の病名を知っている
☐ 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

- ☐ 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
☐ 5. 受診しなければならない症状を知っている
☐ 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

- ☐ 7. 診察前に質問項目を考えて受診することができる
☐ 8. 診察時、医師に質問および自分の意見を述べるができる
☐ 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
☐ 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

- ☐ 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
☐ 12. 診断書や意見書など必要な書類を医師に依頼できる
☐ 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
☐ 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
☐ 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
☐ 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）
☐ 17. 残っている薬を把握し、必要な分の薬の依頼ができる
☐ 18. 処方薬の期限や、期限が過ぎたときの対応を知っている
☐ 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）
☐ 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）
☐ 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☑してください

22. のみ薬の管理 ☐自分、☐父親・母親、☐祖父・祖母、☐兄・姉、☐その他（ ）
23. （在宅自己注射を使用している場合）注射薬の管理 ☐自分、☐父親・母親、☐祖父・祖母、☐兄・姉、☐その他（ ）
24. 次回受診日の確認 ☐自分、☐父親・母親、☐祖父・祖母、☐兄・姉、☐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☑してください

思春期・青年期としての健康教育

- ☐ 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等）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
☐ 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等）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
☐ 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

- ☐ 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
☐ 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
☐ 30. 転科する前に内科医に会って話をしている

図1 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>

文献1より引用

5

移行期関節型 JIA の生活指導において必要な知識は何か？

2

I
II
III

1. 基礎知識

1) 患者さんの体調不良時の対応について

体調不良の原因として、原疾患である関節型 JIA の再燃なのかどうかを評価しなければなりません。薬剤減量や、感染症への罹患、ストレス過負荷（過労、睡眠不足、生活リズムの乱れなど）などは再燃の誘因となりうるため、定期外来受診時の対応および指導が重要です¹⁾。

2) 患者さんの自立支援について

日常の服薬や自己注射の管理について、自己管理ができず、保護者に依存している場合があるかもしれません。外来の診察時も十分に自分では必要なコミュニケーションがとれる社会性が備わっていないこともあり、診療に時間がかかるかもしれません。日本小児科学会による「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」²⁾のなかで、医療者による計画的な移行の準備や患者さんの自立支援の必要性をあげています。

3) ヘルスリテラシーについて

成人移行期の看護目標は患者さん本人の自立（自律）性を高め、一人ひとりが自分のニーズに見合った医療を受けられるよう支援することです（図1）。Healthy People 2010 ではヘルスリテラシーを「認知面、社会生活上のスキルを意味し、健康増進や維持に必要な情報にアクセスし、理解し、利用していくための個人的な意欲・動機・能力をあらわすもの」と定義しています。このような能力は、成人移行期にある小児慢性疾患患者さんにとって、重要な移行推進力となります³⁾。

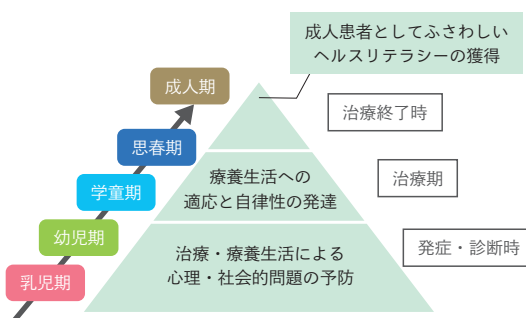


図1 成人患者としてふさわしいヘルスリテラシーの獲得に向けた看護目標

文献4より引用

2. 患者さんへの説明、教育、指導

- 指導例：「高校生になりましたね。これまで外来では、医療者からの質問にお母さんが主に答えていましたが、これからは診察室では1人でやりとりしていきましょう。お母さんは心配かもしれませんが、診察室の外で待っていてください。」

文 献

- 1) 「成人診療科のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業），羊土社，2020
- 2) 「公益社団法人 日本小児科学会. 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. 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」https://www.jpeds.or.jp/uploads/files/ikouki2013_12.pdf（2021年8月閲覧）
- 3) 「成人移行期支援看護師・医療スタッフのための 移行期支援ガイドブック（第2版）」（丸光恵，他／著），p4，東京医科歯科大学大学院保健衛生学研究科 国際看護開発学，2012
- 4) 「ココからはじめる 小児がん看護」（丸光恵，石田也寸志／監），へるす出版，2009

6

移行期関節型JIAのリハビリテーション治療について
知っておくべき知識は何か？

1. 基礎知識

移行期は、両親・家族や小児科医の保護的な支援や援助などを受ける医療から、成人として、自ら自立し、意思決定をする医療につなげるための、重要な「乗り換え」時期となります。

この時期のリハビリテーション治療の目的は、両親・家族の支援・援助のもとでの日常における生活活動全般の自立ではありません。小児リウマチ診療を生涯医療に切り替え、進学、就職、就労、結婚といった今後のライフステージの変化を見据え、短・中期での治療目標を設定、変更し、自立（自律）を支えていくための基盤を構築していくものです。さらに、進学・就労などのライフイベントも多く、活動の幅の広がりが予測され、リハビリテーション治療が途切れやすい時期のため、注意が必要となります。

運動療法、作業療法、装具療法では、自己決定や意思尊重をしながら、患者さん本人とのコミュニケーションを意識し、進めることとなります。そして、現状の機能障害・能力障害を改善し維持するだけでなく、患者さん自身が将来に望む生活像を明確にし、治療に望むことが求められます。

リハビリテーション治療として、機能評価をはじめ、現在の日常生活活動・学業などの社会活動・余暇活動が自立しているか、または支援が必要なのか評価をします。そして、運動療法や作業療法による機能改善や能力向上の他、自立に向けた教育を行います。困難な動作に対しては、代償動作指導や補装具・福祉用具・自助具の提供、社

会福祉支援の紹介など、現状への適切な対応を進めていくこととなります。リハビリテーション治療での機能改善が困難な場合には人工関節置換術が適応になります。移行期の手術はタイミングの問題など¹⁾により術後のリハビリテーション治療も難渋することが多くなります。術後、獲得可能な生活機能や生活活動レベルを見据えた内科主治医や整形外科医との連携が重要です。

また既存の機能障害や学校生活、部活、余暇などでの誤用・過用のリスクの他、今後生じることが予見される機能障害から患者さんの望む生活能力を護ることも大切となります。予防的手段として関節保護や日常生活指導が重要となります。また、補装具や福祉用具・自助具の提供について検討も必要です。その際には、外観や使用感も含め、多感な時期の患者さんの要望に応える配慮も必要となります。

2. 患者さんへの説明、教育、指導

- 移行期におけるリハビリテーション治療の主役は患者さん自身となります。
- 移行期は、両親・家族や小児科医といった「他者が意思決定する医療」から、成人として「自らが意思決定する医療」への重要な「乗り換え」時期となります。

文献

- 1) 「成人診療科のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド」
(厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業)、
羊土社、2020

7

関節型 JIA の小児期と成人期での医療費助成の違いは何か？

2

I

II

III

1. 基礎知識

小児リウマチ性疾患患者さんが現在受けることが可能な医療費助成は、表1の通りです¹⁾。

JIA は小児慢性特定疾病および指定難病の医療費助成（それぞれ下記，小慢制度，指定難病制度とします）の対象となっています。移行期 JIA の患者さんは20歳を境に医療費助成制度が切り替わるため，医療者は両方の制度について十分に理解しておく必要があります。また，切り替え手続きに数カ月を要する場合もあるので，20歳の誕生日を迎える半年前には指定難病医療助成の申請手続きを開始した方がよいでしょう。

申請書記載者は，小慢制度と指定難病制度それぞれにおいて，各申請先に登録された指定医である必要があります。特に，小慢制度の指定医の要件については，①診断または治療に5年以上（臨床研修を受けている期間を含む）従事した経験を有すること，②診断書を作成するのに必要な知識と技能を有すること，の両要件を満たしたうえで，③関係学会が認定する専門医の資格を有すること，または④都道府県などが実施する研修を修了していること，が必要です。リウマチ科や内科・整形外科などの成人診療科の医師でも，個人および施設の要件を満たせば小慢指定医の資格は取得できます。20歳に満たない年齢で成人診療科に移行した場合，この小慢制度の助成の継続が必要となり

ます。その際，移行先が「指定小児慢性特定疾病医療機関」でないと助成が受けられないことも記憶しておいてください。

1) 小児慢性特定疾病医療費助成制度（小慢制度）

児童福祉法に規定されている小児慢性特定疾病に罹っている児童などについて，その医療費の自己負担分の一部が助成される制度です。医療費助成の対象は18歳未満（満18歳になる前から補助を受けていた児童の場合は20歳になるまで）かつ疾病の状態の程度（治療で非ステロイド性抗炎症薬，副腎皮質ステロイド，免疫調整薬，免疫抑制薬，抗凝固療法，ガンマグロブリン製剤，強心利尿薬，理学作業療法，生物学的製剤または血漿交換療法のうち1つ以上を用いている場合）を満たす例です。申請・認定がなされれば自己負担金の助成や日常生活用具給付（車いすや手すり，スロープ，歩行器など）などが受けられます。自己負担金の上限や各居住地における保険事業については個々の状況により変わる可能性があるため，詳細は小児慢性特定疾病情報センターのホームページ（<https://www.shouman.jp>）あるいは各都道府県，指定都市または中核市のホームページなどを参考にしてください。

2) 指定難病医療費助成制度²⁾

「難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）」に基づいた，指定難病患者さんに対する医療費助成制度です。以前は，成人に達した JIA 患者さんに対する助成制度はありませんでしたが，2018年4月に「若年性特発性関節炎」の呼称で新たに登録されました（注：乾癬性関節炎，付着部炎関連関節炎，未分類関節炎は助成対象外です）。医療費助成の対象は，JIA と診断され，かつ，「重症度分類」で寛解基準を満たさず，一定以上の病状と病勢がある患者さんです（表2参照。注：JIA は「全身型」と「関節型」に分けられますが，ここでは RA に病態が似ている「関節型」のみ紹介しま

表1 JIA 患者さんに対する医療費助成

- ・小児慢性特定疾病対策による助成制度（本文参照）
- ・指定難病医療費助成制度（本文参照）
- ・乳幼児または子ども医療費助成制度（医療費のうちの保険診療の自己負担分を助成）
助成の対象や内容について：対象年齢は4歳未満まで～22歳年度末まで，自己負担金は0円～6,000円と自治体により大きな開きがあり，世帯所得制限についても自治体により異なるので，各自治体のホームページなどを参照のこと
- ・障害者医療費助成制度（第3部-Q2を参照）
1級・2級の身体障害者手帳保有者，自己負担金上限あり，本人所得制限あり

表2 指定難病（関節型 JIA）重症度分類

重症	寛解基準（下段）を満たさず、下記の1, 2いずれかを満たす
1	若年性関節炎の活動性評価指数を用いて中等度以上の疾患活動性（Juvenile Arthritis Disease Activity Score-27 2.1以上）を認めるもの
2	modified Rankin Scale (mRS) の評価スケールで3以上

寛解基準	寛解＝治療中に以下のすべての状態が直近の6カ月以上連続するもの
①	活動性関節炎がない
②	活動性ぶどう膜炎がない
③	赤沈値正常* またはCRP<0.3 mg/dL (*正常値: 50歳未満 男性≤15 mm/h 女性≤20 mm/h)
④	朝のこわばりが15分以下

難病情報センターホームページ、若年性特発性関節炎（2021年8月現在）から転載²⁾

す）。さらに「高額かつ長期（月ごとの医療費総額が5万円を超える月が年間6回以上ある者）」に該当すれば自己負担上限額がより軽減されます。また、重症度分類を満たさない場合でも、「軽症高額（医療費総額が33,330円を超える月が支給認定申請月以前の12月以内に3回以上ある場合）」に該当すれば医療費助成の対象となります。生物学的製剤を使用している患者さんにおいては、症状が落ち着き重症度分類を満たさない例も多いですが、「軽

症高額」に該当すれば医療費助成が受けられます。

20歳前に寛解し20歳以降に再燃した場合は、上記の重症度分類を満たせば助成の対象となります。

申請のためには、都道府県知事の定める医師（指定医）に臨床調査個人票（診断書）の作成を依頼し、市区町村の窓口に提出します。関節型JIAの認定には、助成対象外である付着部炎関連関節炎の除外のためにHLA検査（2021年9月現在保険未収載）を行う必要があるので注意が必要です。

3) その他

関節機能障害などで法令により定められた障害等級表（1級・2級）による障害の状態にあり、国民年金に加入している間、または20歳前（年金制度に加入していない期間）に初診日（JIAに関してはじめて医師の診療を受けた日）のあるときは障害基礎年金が支給されます（第3部-Q5参照）。具体的には、日常生活で介助を要し、就労に制限（労務内容の制限、通勤困難など）がある場合などが対象となります。

文 献

- 1) 「若年性特発性関節炎（JIA）における生物学的製剤使用の手引き2020年版」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業）、羊土社、2020
- 2) 「公益財団法人 難病医学研究財団/難病情報センター、若年性特発性関節炎（指定難病107）診断・治療指針（医療従事者向け）」<http://www.nanbyou.or.jp/entry/3947>（2021年8月閲覧）

8

関節型 JIA の移行サマリーに必要な情報は何か？

1. 基礎知識

小児科から成人科への移行にあたり、定期的にチェックリスト¹⁾ (第2部I-Q4の図1参照)の評価を行い、自立支援の目標を確認しつつ、医療サマリー (移行サマリー) や緊急時のケアプランの作成が必要です。移行サマリーには主要な病歴、合併症、予防接種歴などを含みます。公費負担の申請書類がある場合にはその写しがあると参考になります。また、指定難病の将来的な新規申請の可能性がある場合には、初発時の情報が申請の際に求められますので、移行サマリーと一緒に転科先に提供してください。

また、日本小児リウマチ学会・日本リウマチ学会が作成した小児リウマチ性疾患移行支援手帳 MIRAI TALK (ミライトーク) は、小児リウマチ性疾患の中学生以上の患者さんが、主な治療内容や合併症などの重要なことについて記録し、自分

の健康管理に役立てるとともに、病院に受診したときにこれまでの診療情報を伝えることを目的とした本人携帯型の移行サマリーともいえるものです²⁾。自立支援の一環としてサポートしながら記入してもらってください。

2. 患者さんへの説明、教育、指導

●指導例：「中学生になりましたね。この機会にこのミライトークに少しずつこれまでの病気や治療のことを記録していきましょう。外来のときにはもってきてくださいね。」

文 献

- 1) 「一般社団法人 日本小児リウマチ学会. 小児リウマチ性疾患版移行チェックリスト」 <http://plaza.umin.ac.jp/praj/activities/activities01.html> (2021年8月閲覧)
- 2) 「一般社団法人 日本リウマチ学会. 小児から成人への移行期支援ツール: MIRAI TALK (ミライトーク)」 <https://www.ryumachi-jp.com/publish/ikokitool/> (2021年8月閲覧)

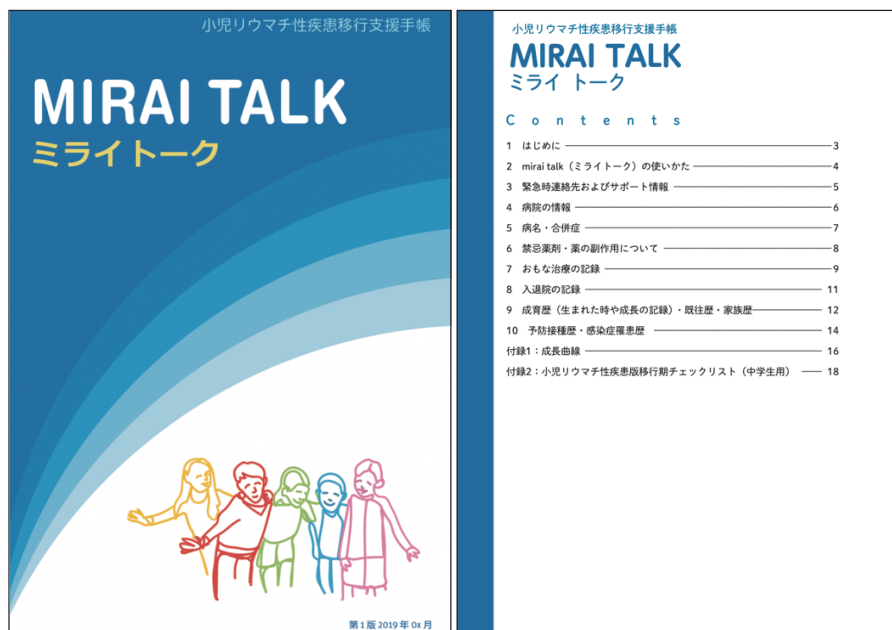


図1 小児リウマチ性疾患移行支援手帳「MIRAI TALK (ミライトーク)」

文献2より転載

9

移行期関節型 JIA 症例の進学，就労に関する指導で留意すべき点は何か？

1. 基礎知識

移行期にあたる小学校高学年から高等学校，大学・専門学校にかけての期間は，心理的にもさまざまな課題がある時期です。学校生活は勤勉性や自我同一性の獲得，人間関係の構築，保護者からの自立の観点からも重要です。関節型 JIA で認める合併症や薬剤の副作用，また病院への受診が通学に与える影響は無視できません。受診のために学校を休む，また早退をするということに，心理的に負担を感じる子どもたちは多く，また高校生以上になると，同じ曜日の受診で学業での単位取得が難しくなる場合もあります。医療従事者はこの点にも十分配慮し，その影響を最小限に抑えるための指導や配慮をしてあげてください。ほとんどの関節型 JIA の患者さんは免疫抑制治療を受けていますが，疾患活動性が高い時期を除いて，基本的には学業や学校行事への参加は推奨されます。病状や学業，学校行事の内容によっては参加が難しい場合もありますが，なるべく事前に相談してもらうようにしてください。

長期の入院加療が必要な場合には，義務教育のみですが，院内学級制度がありますので，対応可能な施設では，学籍の必要な手続きなどについて情報提供をしてください。また，入院中の受験についても，「配慮申請」を行うことにより保健室や病院での受験が可能となる場合があります。

進学先や就職先については，関節症状や関節障害を考慮して選択することも必要かもしれません。通学，通勤時間やその手段も毎日のことであり，重要な検討項目となります。また身体障害者枠での雇用を検討する患者さんもいます。医療系の学校へ進学，また医療従事者として働く場合には，必要な予防接種について検討することになります。これまでの予防接種歴，罹患歴，抗体価保有状況と現在の治療内容によって判断が求められます。

進学・就職の機会に転居し，親元を離れる患者さんも少なからずいます。定期的な通院や服薬について必ずしも保護者が確認できるわけではないので，計画的に，可能なら事前に自身でこれらの管理ができることを確認してください。

2. 患者さんへの説明，教育，指導

- **指導例：**「京都・奈良に修学旅行に行くのですね。現在，足関節と膝関節の炎症が完全には治まっていないので，長く歩いて移動するスケジュールはひかえて，バス移動で対応してもらってください。それ以外は楽しんでください。旅行中も，薬を忘れないように飲んでくださいね。」

文 献

- 1) 「成人診療科のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド」(厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業)，羊土社，2020