

第19回東日本ターナー講演会

「ターナー手帳と診療ガイドラインUpdate」 国立成育医療研究センター内分泌・代謝科
堀川玲子先生

- ・ヘルスケアブックの改訂を行っている（本日の内容はトランジション時期から成人にかけての期間のものを取り上げる）
- ・ヘルスケアブックのもと～北米とヨーロッパの診療ガイドライン（別紙）である。
- ・ターナー女性は発がんリスクが普通の人より1.3倍高いと言われている。成長ホルモン治療は発がんリスクに影響はないが生涯にわたり発がんのフォローは必要であるとされている。
- ・思春期のエストロゲン補充について。11歳から12歳で開始し、2～3年で成人の量まで増量することが望ましい。少量のエストラジオール経皮製剤が望ましい。エストロゲン補充開始2年以上経過するか出血が認められたら黄体ホルモン補充を始めることが望ましい。
- ・エストロゲンの重要性は、二次性徴の他にも自律神経安定、脳の活性化がある。
- ・妊娠の可能性について、可能なサインが見える場合は若年からの治療が必要である。定期的に生理がある場合は、卵子凍結保存をすすめる。12歳未満で卵子凍結保存を決断するのは難しいことも書かれている。
- ・卵子提供について、十分なスクリーニングと適切なカウンセリングがあることが条件をもとに実行する。
- ・トランジション後は、母性内科や循環器科医を含めた医療チームで経過をみていくことを前提に生殖医療は行われるべきだと書かれている。必ず養子縁組の場合も考慮する。
- ・心血管障害のリスク、大動脈解離のリスクについて。検査方法は細かく示されている。16歳以上は必ず検査をすべきであるとされている。大動脈解離がアクティブの場合は、妊娠は避けるべきである。
- ・トランジション前のターナー患者にも小児循環器専門医の診療を受けるべきである。
- ・大動脈拡張の基準とかマネージメントについても詳しく書かれている。
- ・血圧測定と解離性大動脈のリスクのある内科治療は、トランジション後に必要である。
- ・トランジションについては、個々によりトランジション期も違うこと、また思春期から計画的かつ段階的にプロセスをふんで、チームからチームへ受け渡す、チーム同士が密接に連絡を取り合うことが望まれる。
- ・ツールがあるとトランジションがスムーズであること～ぜひ「ヘルスケアブック」の活用を勧める。
- ・生涯に聴力、がん発症のリスク、甲状腺機能の低下のフォローが必要である。
- ・糖脂質代謝についてはヘモグロビン値の検査は10歳から、脂質代謝のチェックは18歳から行うことが望まれる。
- ・浮腫の検査も継続的に行われることが望まれる。
- ・側弯の検査は成長終了まで。急に背が伸びることで起こるが、成長ホルモンが関係していることはない。
- ・ビタミンDは積極的に摂りましょう。骨密度の値が低いことや骨折のリスクが高いことの対策。
- ・エストロゲン補充終了後、（閉経後）のフォローも必要。
- ・肝機能のチェックは10歳から。G-GTPの検査。
- ・神経認知行動面～成人になるまで毎年、発達行動アセスメントを行うことが望まれる。
- ・トランジション時には神経認知行動のフォローを行うべき。
- ・社会適応についての対応も必要である。
- ・チームとは、小児科、小児内分泌、内科、産婦人科、循環器、母性内科の介入が必要。
- ・これらを全てのせるわけではないが、盛り込んでいきたいと考えている。
- ・手帳の活用の仕方：自分の症状を自分で知ることができるし、医師側も移行期に手帳を持ってきてくれると受

け入れ先も助かる。

○手帳をどうやって必要な患者に届けるか。

患者の都合が良いと家の近隣の婦人科に引継ぎ薬だけもらえるようにしたら、その後専門的なフォローをしておらず甲状腺に異常が出てきて戻って来たことがあった。年に一度は来院してもらうようにしたが、この手帳は必要である。引継ぎが上手くいくにはどうしたらよいか。

→医療側では、紹介状に定期的に意識して欲しい検査などを特記することで非専門の先生に伝わるのではないか。

○先日、来院された卵巣が腫れているという症例について

卵巣がんのリスクはあるのか。

ターナー女性について、リスクが高いということはない。

体質的な問題？ホルモン補充療法していると一過性の女性ホルモンが上がりすぎて、偶発的に卵巣が腫れたのかも？

「トランジションについて (小児側の移行の現状)」

東京都立小児総合医療センター 内分泌・代謝科 長谷川 行洋先生

- ・移行期医療（トランジション）を小児側から。
- ・移行期医療とは、小児期から成人・老人期まで続く継続した医療の一時期、ずっと続く流れの中の一つの局面と理解していただくと良い。
- ・移行期医療の定義とは小児期発生の慢性に経過する疾患、ずっと診ていかななくてはならない疾患、小児から成人・老人まで計画的準備を伴う移り変わりの次期に行われる医療。
- ・計画的準備が必要なのは、特別な時期だから。思春期完了以降から若年成人時期まではとても大切。精神的、社会的自立が行われるから。新たな治療、新たな医療機関にかかるなど大きなストレスがかかる。
- ・移行期医療への取り組みを上手くすすめる為には、患者からいかに協力が得られるかが大切。
- ・移行期は、年齢発達段階に応じて（移り変わりの時期）診療を行う。
- ・慢性疾患の円滑に移行期医療をすすめる為には小児科側と成人側（産婦人科など）の協力が必要である。
- ・小児科側として段階的に準備をして成人の医療施設に渡していきたい。
- ・移行期医療が求められる背景としては、医療・治療は劇的に進歩しているので、色々なことまで考えて医療ができるようになってきている。
- ・移行期医療の対象疾患は、成人以降も継続して経過観察が必要な疾患で、ターナー症候群はそれである。
- ・移行期医療の目標は医療の質の継続、社会的自立を支援と疾患体質の理解は重要である。
- ・移行期医療の重要性な認識とは予後の改善
- ・小児科医の教科書に出てくる言葉「過保護虐待」の意味は、移行期医療でも重要視すべき言葉である。この重要性にもかかわらず医療者が患者の移行を望まない、準備せずに転院してしまう。小児科と成人の医療が連携されていない、お互いの経験がないなどのこと。10年前はまさにそうだった。少しずつ改善をすすめてきた。
- ・10年前はお互いを行ったり来たりしていたが、移行期医療をすすめるにあたりターナー症候群を最初に始めた。（数が多かったことと修正が必要だったことが大きかった代表例であった。）
- ・多くの診療科が必要な場合や社会的自立が不十分な場合は、看護師さんの協力も得られる「移行期看護外来」がある。また成人側の医療施設とも事前に相談ができるようになってきている。
- ・小児科から成人診療科へ引き渡す移行期医療を行っている当院は、同じ建物内にあることが利点である。
- ・仮に診断が早い時期に行われた場合、養育者に体質の説明するが養育者が受け止められなかった場合上手くい

かないことが多いので、幼児小学生でも話せることは努めて本人に話す。中学生以降には親は別室にし、本人に話す。高校生以降には、移行の話も含めパンフレットに沿って説明し、なお時間をかけて段階的に話していく必要がある。柔軟性を持って介入していく。移行開始の時期は高2~20代を目安としている。

・最後にメッセージ、移行期医療・・・その時期はどの患者さんに必来ます。移行期医療・・・小児科だけではできせません。成人医療科の協力が不可欠です。私達医療者と患者さんは移行期医療でさようならをするわけではなく、親子関係のようなもの。小児科医師は家族旅行をする時のツアーコンダクターである。

「トランジションについて（受け手の現状）」

東京都立多摩総合医療センター 内分泌内科 辻野 元祥先生

- ・ターナー女性のトランジションについて内科の立場とターナーに限らないトランジションについて
- ・多摩総合医療センターと小児総合医療センターが併設している。それぞれの施設が密接に継続した医療の経過を診ることができる。
- ・ここ10年でトランジションがクローズアップされている。
- ・小児医療が進歩し、生命の危機を乗り越え、成人期を迎えることができるようになってきた。小児が50歳になっても小児科なのか？ということになる。患者の抵抗は強い。医療側からも小児科で成人を診るのは問題である。
- ・どの年齢で線引きをするのか？それは難しい、最優先するのは患者の意向であるし、自立が出来ていることも重要である。社会的問題が解決してから・・・との意見もある。
- ・移行医療は移行委員会では15歳を超えたら段階的に進めましようと考えているようだが、ターナー女性は性の問題や忍容性の問題があるので15歳から後にずれるであろう（時期は遅くなるであろう）。
- ・当院では、毎月、小児科の医師と成人科（内分泌代謝内科）で、移行準備カンファレンスを行っている。
- ・ターナーの患者さんで実際に申告な問題でこの会議にあげられることは、ほとんどない。（小児科できっちりと準備をしている為。）
- ・内分泌疾患について、移行医療はどんどん増えて来ている。
- ・実際に扱った例としては40名ほど。自立した患者がほとんどである。ダウン症や精神発達遅滞（付き添いが必須の患者さん）など。紹介元は、小児医療センターがほとんどである。ターナーは6例あった。1型糖尿病、下垂体機能低下症、がんサバイバーの患者さんもいる。
- ・ターナーの患者さんは、妊娠されたら98%は流産になる。2000人~3000人に1人の発症といわれているが尊い命を生まれてきたので、継続的に診ていく必要がある。
- ・小児の先生には低身長が問題であるが、成人科では骨粗鬆症や糖尿病、甲状腺異常、大動脈狭窄症や大動脈二尖弁などが直面していくことである。
- ・JCMのターナーのガイドラインでは、先天性の心疾患がある場合には循環器内科でフォローしていくべきである。先天性心疾患が移行期、移行後にはない場合は、移行期もしくは不妊治療開始前や、高血圧になった時点で心エコーをとり5年~10年毎にフォローしていくべき。日々の外来では血圧を診ていく。
- ・腎エコー、脊柱変形や感音性難聴も生じてことがあるので、定期的検査を勧める。
- ・疾患の理解についての共有は、小児科、内科、患者が必要である。内科の立場では定期的に確認していく。
- ・採血では、甲状腺機能や肝機能、血糖脂質を調べる。当院では年に2回ほど。
- ・歯列の評価も定期的に行っていく必要がある。
- ・内科が認知しておく最も大事なことは、「ターナー女性は病気ではなくひとつ体質である」ということを本人

に伝える。全く自立した順調に社会生活を送ることが可能なんだということを説明させていただくことが大事。このことを常に意識している。

・当院ではターナー女性については、小児総合側で非常に段階的緻密な準備がなされており、患者さん自身が疾患を受け入れて完了してからはじめて成人科にバトンタッチしてくれるので感謝している。

・事例 18歳。その後5年経過。11歳時に低身長でターナー症候群と診断された。最初は成長ホルモン治療、15歳からホルマリン21歳からカフトマン療法を始めて今も生理は順調。28歳で成人内分泌内科に紹介にて移行された。その後、甲状腺検査を定期的に検査、心臓MRIの検査も異常なく、骨の検査なども継続的に検査して異常なし。患者さんは、ターナー症候群についての説明を何回か受けておりよく理解されており、妊娠することが難しいということを理解しており、自分でも受けができています。(この症例は十分な準備がされ受け入れが完了できていることを証明している)

・また、最近ではこんな相談がきた。

「外来で初めて彼氏ができた。遠方なので会えるのは3週間後。ラインでは交流している。このままお付き合いが続くとどこかでターナー症候群のことを告知しないといけないと思っている。一方では彼とは離れたくない気持ちがあり葛藤している。母親には未だ相談できていないが、話さなくてはいけないと思っている。」

医師：彼に話すタイミングって難しいと思うが、今すぐではないかな。お母さんとよく相談してね。お母さんと相談も無理にとは言わないが。良ければ、次の外来はお母さんも一緒にいらして下さい。(外来時ではなく面談時間を確保する約束をする)これからどう対処していくか考えていく。

その後、母親に話をしたとの報告があり近々に母と一緒に来院するとのこと。

※そのほか、ターナー女性の恋愛を描いているインスタグラムの紹介あり(ターナー症候群を相手に告知することについて)

最初に付き合った彼氏に、ターナーを告知したら、付き合い2年後、彼氏から「子供が欲しい」と言われ、あなたのことが好きだから不妊治療をしてでもがんばると伝えたが、それでも出来ないことを考えると別れてしまった。その後、新しい彼氏ができ、ターナーのことを打ち明けたら、「頑張らなくてもいいよ」と言ってくれた。本人は真面目な人で、結婚しなくてもターナーのことを伝えないと、前にすすめないと思っている。ターナーとして生まれてきたことは今はわからないことがあるけど、わかるまで生きる。

・時には、医師、看護師、医療相談、臨床心理士を交えた医療チームが必要だということが感じられる。

・小児から成人に移行される時は、本人を家族にとって大きなストレスであろうということを医師は肝に銘じなければならないと思う。

・初回の外来時には、良好な関係を築くべき、時間をかけるべきだと思っている。

・順調なトランジションが完了しても終わりではなく新たな旅の始まりだと考えており、内科医は人生のツアーコンダクターと考えています。

○患者は診療に色々な症状を持ち込んでくると思われるが、どこまでの責任感を持って接しているか。

身体的なフォローは、各診療科の循環型の医療連携をとっている。大きな悩み事が出てきた時に、診療時間と別な時間を設けて腰を据えて対応している。

→小児科から成人科に引き継いでも冷たくされた等、小児科に戻ってくる患者さんがいる。長谷川先生や辻野先生のやりとりをみていると、暖かく迎えてくれる受け入れ先の成人科の先生と連携したい、見つけたいと思う。