

小児難病診療センターを開設します

■小児難病診療センター長 古城 真秀子



小児の難病は希少疾患や遺伝性疾患が多く含まれており、その診断や治療、管理には複数の診療科が関与し、検査や診療方針の決定には高度な専門知識が求められます。小児難病診療センターは、難病や慢性疾患を抱える小児の患者さんが専門の診療を受けながら医療相談や、最新の医療情報を得られる場として、多種職が連携し包括的な支援を提供することを目的に開設されました。また他院で診断がやっとついたばかりで、これからどんな治療が始まるのか不安を抱えた患者さんの受け入れ相談窓口としても機能できるように多くの職種がセンター員として所属しています（表、センター員以外でも多くの科に連携していただいています）。各自自治体には厚生労働省補助事業としての難病情報センター設置が指示されており、岡山市内には岡山市難病相談支援センターが岡山市保健所健康づくり課内に設置されています。しかし同センターでは事務的な業務が主体となっています。一方、当センターには医療に限らず福祉や教育など生活に関わるものを総合的にサポートする体制が備わっているため、診療を受けながら同時に事務的な業務をすすめることができるというメリットがあります（図）。センター長に小児科 古城真秀子、副センター長に小児外科 中原康雄が就任し、協力してセンターを運営していく予定です。

【目的】

- ①専門的な知識と診療技術を有する多数の専門医による診療を提供します

表：センター員一覧

診療科	メディカルスタッフ
小児科	看護部
小児外科	放射線科
耳鼻咽喉科	臨床検査科
形成外科	リハビリテーション科
整形外科	治験管理室
脳神経外科	薬剤部
小児神経内科	栄養管理室
歯科	クラーク
皮膚科	広報担当：さーちゃん
眼科	

- ②複数の診療科や多職種の連携を強化します
- ③近隣の医療機関では受け入れの難しい疾患の診療に対応します
- ④小児患者さんが成人した後も円滑な連携が取れるように移行期医療（トランジション）の相談窓口の役割も果たします
- ⑤地域への小児難病疾患の啓発活動を行います

【対象疾患】

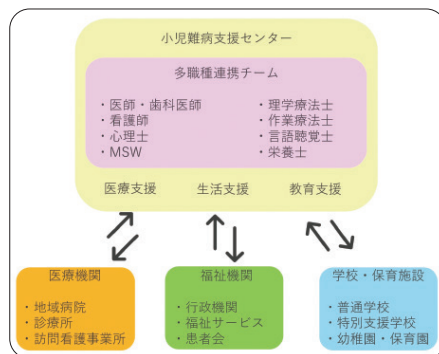
小児慢性特定疾病の対象疾患すべてを含みます。特に以下の疾患に重点を置いて診療を行います。

- 先天代謝異常症
- 腎疾患
- 神経疾患
- 内分泌疾患
- 血液腫瘍疾患
- 消化器疾患
- アレルギー疾患
- 膠原病
- 小児外科疾患

また医療的ケアが必要な患者さんはすべて対象となります。

【診療科間の連携】

小児難病患者さんは症状が多臓器にわたり、多くの科で診療を受けることが多いため、センター員に複数の診療科の先生に加わっていただいています。手術や外科的



図

な処置を必要とする患者さんも少なくなく、また医療的ケア児の気道や胃ろうの管理、小児透析患者さんの腎不全管理などさまざまな状況で小児外科との連携が必要となります。また小児悪性腫瘍の患者さんに対しては、小児科、小児外科、放射線科など複数の診療科で協力して集学的治療に取り組んでいます。特に固形腫瘍に関しては手術経験が豊富であり、積極的な受け入れを行っています。

当院は総合周産期センターでもあるため、胎児期に診断された難病を有する患者さんに対応する場面も多く、産科、新生児科と連携し、関係各科が診療に当たります。脳神経外科では胎児期に発見される水頭症の患者さんや神経治療のための髄液リザーバーやバクロフェンポンプの留置・管理などを行っており、多くの希少疾患の治療を積極的に行っています。

小児神経内科では結節性硬化症や神経線維腫症などの神経皮膚症候群の診療をしています。これらの病気は、多岐にわたる臓器に症状が出現し、かつ年齢とともに変化していくという特徴があります。小児科、皮膚科、眼科、整形外科などの専門医と連携体制を構築しながら治療にあたっています。

また岡山県は新生児聴覚スクリーニング検査を積極的に実施しており乳児期早期に発見される難聴の患者さんや、口蓋裂など合併されている小児難病の患者さんに対し、耳鼻咽喉科や形成外科、歯科など多くの科が協力して診療にあたっています。

【各部署との連携】

- ①看護部・クラーク：外来でも病棟でも看護部の協力ですmoothな診療が可能となっています。退院支援看護師やクラークは専門的な知識を有し、事務的な業務もを行っています。
- ②放射線科・生理機能検査：小児の放射線や生理検査では抑制や鎮静が必要となることも多く、検査時間を超過したり、眠るまで待たなければならなかったり、日々根気強く協力して検査を行っています。
- ③血液検査：小児の血液検査は採血量が微量であったり、難病に対する検査は特殊なものが多かったり、保存検体が必要であったり、また髄液や骨髄採取に鎮静が必要だったり、煩雑で手間をとられることが多い中、適切な検査を行っています。
- ④リハビリテーション科：運動機能の特殊検査や、医療的ケア児のリハビリを行っています。特殊検査は患者さんが指示に従えないため繰り返し行ったり、患者さんに合わせたプログラムで毎日根気強くリハビリを行っています。

⑤治験管理室：小児難病疾患は治験薬の開発が進んでいる分野も多くあり、小児治験ネットワークと連携し対象となる患者さんの発見につとめ、多くの治験に組み入れをしています。

⑥薬剤部：小児に投与する薬剤は体重換算だったり、少量だったり、粉砕しなければならなかったり、調剤に大変時間がかかります。また難病患者さんには倫理委員会を通じて許可された特殊薬を処方することもあり、特殊な調剤方法が必要になることもあります。特に代謝救急に必要薬剤は常備しています。

⑦栄養管理室：腎疾患や先天代謝異常症では特殊な食事療法が必要な疾患が多くありますが、経験豊かな栄養士が個別に献立を考えたり、食卓に応じた栄養バランスを整えたりきめ細やかな食事指導を行っています。制限の多い食事療法でも、十分な成長発育が得られたり、先天代謝異常症の妊娠出産例も多く経験しており、これからも情報発信していきます。

【療養環境の充実】

病院はこわいところじゃない、と広報担当のさーちゃんが情報発信してくれます。また小児病棟にはコロナ禍でも交代で遊べたプレイルームがあります。自己注射の練習にキウニスドールを利用したり、術後のたくさんの管につながれている期間は着替えが困難ですが、少しでも快適に過ごしてもらうため、岡山キウニスクラブと共同制作の点滴服を考案し活用しています（写真）。



点滴服

【今後の取り組み】

総合病院の特徴を生かしたスムーズなトランジションや最新の医療情報の提供に取り組んでいきます。センター設置を機にこれからいろいろな取り組みを皆さまと考えていきたいので、アイディア大募集中です。小児難病診療センターをよろしく願います。

