

月経開始している症例とした。

2. 二次調査

一次調査で症例の経験あり、との回答を得た 45 施設と、これまで本症例患児の妊娠症例を学会報告していた 4 施設を加えた 49 施設を対象とした。二次調査では症例ごとに必要な情報が記入できるような case card を各施設に送付し、各施設の担当者が各症例を連結可能匿名化した上で、症例ごとに case card を完成させ、分担研究者に返信する、という形式をとった。

二次調査の調査内容は次の通りである。

<患者背景／病型分類>

生年月、総排泄管残存症の分類（高さ、管の長さ）子宮奇形のパターン、重複腔の有無、腔狭窄の有無に関して回答を依頼した。<産婦人科疾患をフォローしている診療科>小児外科が継続している場合、同じ施設または他施設の産婦人科が引き継いでいる場合、その他を選択肢とした。<治療歴>これまでの手術歴、薬物治療歴、不妊治療歴を尋ねた。

<月経関連>

初経年齢、月経血流出障害の有無とその滞留部位を尋ねた。またこれまでの症例報告で問題とされている月経血滞留による急性腹症既往の有無についても尋ねた。さらにそれに関連することのある月経困難症の有無、月経血の腹腔内への逆流が一因とされている子宮内膜症の有無についても尋ねた。

<性交渉・妊娠・分娩関連>

腔狭窄に関連して性交障害の有無および、婚姻状況、妊娠・分娩の有無について尋ね

た。

<排尿障害・排便障害>

排尿障害については、持続導尿、間欠的自己導尿、尿路変更、問題なし、その他を選択肢とした。

排便障害については、直腸肛門奇形研究会の排便スコア（便意、便秘、失禁、汚染の 4 項目の臨床的評価。満点は 8 点。）に従って評価した。

評価時点はともに、外来最終受診日またはそれに最も近い時点のワンポイントとした。

<心理・社会面の問題>

患者本人もしくは家族から受けた心理・社会面に関する質問や相談に関する調査も行った。この部分に関しては直接診療に関わった医療従事者であれば、看護師なども含めて回答可とした。なお、この問題の解析に関しては、分担研究者の佐々木らに依頼し別稿にまとめた。

3. 産婦人科施設からの調査結果とあわせた横断的経時的解析

産婦人科施設からの case cards を小児外科施設からの case cards と照合し、同一症例の有無を調査した。

C. 研究結果

1. 一次調査

一次調査を依頼した産婦人科施設 157 施設のうち 77 施設より回答を得た（回答率 49.0%）。このうち 45 施設（58.4%）で症例経験ありとの返信を得た。

2. 二次調査

上記 45 施設に加え、これまで本症例患児の妊娠症例を学会報告していた 4 施設の合計 49 施設に二次調査を依頼した。うち 32 施設から回答を得た (65.3%)。全体で 91 症例分の回答を得た。

以下に結果のまとめを示す。

<患者背景>

患者年齢は 10 歳から 33 歳、平均 19.0 ± 6.1 歳 (±標準偏差) であった。

<病型分類>

総排泄管遺残症の病型分類では高位 41 例 (45.0%)、中位 7 例 (7.7%)、低位 11 例 (12.1%)、不明と答えた症例が 32 例 (35.2%) であった。総排泄管の長さでみると、3 cm 以上は 22 例 (24.2%) で 3 cm 未満が 23 例 (25.2%) で、これについても不明と回答したものが 46 例 (50.5%) であった。乳児期手術時における子宮奇形については、正常 10 例、双角子宮または重複子宮 23 例、双角子宮 24 例、重複子宮 8 例、不明 26 例であった。重複腔については、あり 37 例 (40.7%)、なし 23 例 (25.2%)、不明 31 例 (34.1%) であった。腔狭窄に関しては、あり 30 例 (33.0%)、なし 13 例 (14.3%)、不明 48 例 (52.7%) であった。

<手術種類/根治術>

乳幼児期に行われた直腸肛門奇形の根治修復術の術式については次のように多岐にわたっていた。

1 仙骨会陰式 : 12 例

3 腹会陰式 : 13 例

4 腹仙骨会陰式 : 13 例

5 posterior sagittal

ano-recto-vagino-urethroplasty, PSRVUP, Pena's 法 : 19 例

6 PSARP + (Total Urogenital Mobilization) : 1 例

7 TUM : 1 例

8 腹腔鏡補助下 : 2 例

6 その他、不明 : 29 例

となった。

1989年にPenaにより報告されたposterior sagittal ano-recto-vagino-urethroplasty, PSRVUP, 別名Pena's法¹⁾は、本邦でも1990年代には主流となっている。これにより、主に排便機能の向上が期待されていることから、排便機能について評価した。(後述)また一方、同じくPenaが1997年に発表したTotal urogenital mobilization法は、腔や尿道の血流が保たれ生殖機能予後の向上が期待される術式であるが、発表されてからまだ年数が浅いことから、本研究の対象のなかには、わずかに2例含むのみであり、その特徴を分析することは困難であった。

根治術施行時の年齢については、Pena法とそれ以前の従来法(仙骨会陰式、腹会陰式、腹仙骨会陰式)の2群に分けて分析したところ、Pena法は16.37 ± 1.62ヶ月、従来法は26.47 ± 4.73ヶ月(いずれも平均 ± 標準偏差)であり、Pena法の方が早期に施行される傾向にあるものの有意差はなかった。

<産婦人科疾患をフォローしている診療科>

小児外科 38 例、同じ病院の産婦人科 33 例、他院の小児外科 4 例、他院の産婦人科 2 例、不明 30 例。なお小児外科・産婦人科双方で診ているのが 16 例であった。

<月経関連>

初経年齢は 12.16 ± 2.38 歳 (平均±標準偏差) であり、一般の女兒と同等であった。月経血流出路障害は、あり 20 例 (22.0%)、なし 32 例 (35.2%)、不明 39 例 (42.9%) であった。また月経血滞留による急性腹症の既往は、流出路障害の見られた 20 例全例に認められた。月経血滞留を起こした場所については、卵管 9 例、子宮 13 例、膣 7 例、膀胱 2 例、腹腔内 1 例 (重複含む) であった。ここで、卵管において流出路障害を認めた 9 例のうち、根治術式が明確に記載されていた 7 例について、根治術の際に腹腔内操作が加わった腹会陰式または腹仙骨会陰式の群と、腹腔内操作が加わらない仙骨会陰式または Pena 法の群に分けて相関の有無を検討した。腹腔内操作ありの根治術で卵管流出路障害が認められたのは 26 例中 4 例 (15.3%) であったのに対し、腹腔内操作なしの根治術で卵管流出路障害が認められたのは 31 例中 3 例 (9.7%) であったが、カイ二乗検定で有意差はなかった。一方月経困難症は、ありが 12 例 (13.2%)、なしが 35 例 (38.5%)、不明 44 例 (48.4%) となった。なお月経血流出路障害のあった 20 例のうち 60.0%にあたる 12 例に月経困難症を認めた。同じように、月経血の腹腔内への逆流が原因で発症するといわれている子宮内膜症の合併は全体で、あり 3 例 (3.3%)、なし 26 例 (28.6%)、不明 62 (68.1%) 例であり、有無の明らかな症例に限定すると子宮内膜症ありは 10.3%に存在した。

<手術種類/膣に対する処置>

膣に対する処置としては、まず総排泄管

残存症の根治術に伴って 1 歳過ぎまでに一期的に行われた症例は 7 例あった。また、独立した手術として施行されたものに関しては、12 例に対して行われていた。年齢は 1-3 歳 5 例と 7-9 歳 3 例、10-14 歳 4 例の 3 峰性を示した。腸管を利用した造陰術は 3 例に行われていた。

<初経以降の生殖器に対する介入>

留膿腫、留血腫に対する外科的介入は 9 例に施行されていた。

<性交渉・妊娠・分娩関連>

婚姻状態については、既婚が 3 名 (3.3%)、未婚が 48 名 (52.7%)、不明 40 名 (44.0%) となっており、既婚率は低かった。性交障害については、あり 9 例、なし 5 例、不明 77 例であった。既婚者 3 名のなかで 1 名に挙児があった。

<排尿障害>

問題なしが 48 例 (52.7%) と最も多く、持続導尿を要している症例が 1 例あった。間欠的自己導尿は 19 例 (20.9%)、尿路変更は 9 例 (9.9%) で行われていた。不明例が 14 例 (15.4%) あった。根治術式との関連は特に認められなかった。

<排便障害>

直腸肛門奇形研究会の排便スコア (満点は 8 点) に従って評価した。全体のスコアは 0-8 点で、平均 4.84 ± 0.27 (標準誤差) 点、中央値は 5 点であった。Pena 法とそれ以前の従来法 (仙骨会陰式、腹会陰式、腹仙骨会陰式) の 2 群に分けて分析したところ、Pena 法は 4.95 ± 0.45 点、従来法は 5.28 ± 0.42

点（いずれも平均±標準誤差）であり、ほとんど同等であった。

3. 産婦人科施設からの調査結果とあわせ た横断的解析

産婦人科施設より回答を得た 33 症例の case cards を小児外科施設より回答を得た症例の case cards と照らし合わせた。紹介先病院、生年月より 33 症例中 11 症例が小児外科施設からの報告症例と一致した。これらの症例はすべて同一施設の小児外科から産婦人科へ紹介となった症例であった。

D. 考察

本症の術後機能を評価するうえで、排尿機能、排便機能、性能がそれぞれ重要であるが、特に性機能に関する報告は、本邦のみならず海外でも極めて少ない。疾患の範囲を直腸肛門奇形に広げてみると、鎖肛の長期予後の評価として排便機能が最も重要である。今回の調査においても検討したように、Pena 法と従来法の排便機能を比較した報告は多い。なお、Pena 法は恥骨直腸筋とその下方に広がる striated muscle complex を一旦正中で切開して良視野を確保し、瘻孔の処理および直腸の引き下ろしを確実にを行い、最後に先に切開した筋層を直腸の後面で縫合する術式²⁾であり、鎖肛のみならず本症においても同様の考え方により排便機能の温存と良視野の確保による長期予後の改善が期待されてきた。そこで今回の調査で集計された 91 例において、Pena 法と従来法とに分け、まず手術時期について分析したところ、Pena 法は 16.37±1.62 ヶ月、従来法は 26.47±4.73 ヶ月であり Pena 法の方が早期に施行される傾向に

あるものの有意差はなかった。次いで術後の排便機能については、Pena 法とそれ以前の従来法（仙骨会陰式、腹会陰式、腹仙骨会陰式）の 2 群に分けて分析したところ、Pena 法、従来法ともに 5 点前後であり、ほとんど同等であった。これまでの報告では、両者にはそれほど差がない³⁾というもの、明らかに Pena 法の方が優れている、という報告⁴⁾が混在している。なお本症における排便スコアの報告は少なく、生野らは直腸肛門奇形 17 例の術後排便機能の報告の中で本症 3 例の排便スコアの平均を 5.5 点（高位鎖肛 6.4 点、中間位 6.7 点）と報告している⁵⁾。津川らは、直腸肛門奇形 129 例の術後排便機能の報告の中で本症 9 例の排便スコアを 6 点から 7 点で、中間位鎖肛とほぼ同等の結果であったと報告している⁶⁾。今回の 91 例（うち分析に使用できた症例は 70 例）の平均は 4.88 点であり、両者の報告よりもやや低い結果であった。広部らは本症患者の術後排便機能について、学童期後半から思春期にかけて便意の向上と安定した自排便を認められるようになったと報告している⁷⁾ように、年齢・成長とともに機能改善がみられると考えられるが、今回の分析では年齢は加味していないことが上記のような結果をもたらした可能性がある。

本症の生殖機能については膣狭窄と月経困難症が重要であるとされてきた。後者に関連して今回の調査では月経血流出路の障害の有無だけでなく、その滞留部位について調査を行った。これまでの海外の文献では分析されていない観点である。流出路障害の原因としては、解剖学的な異常のみならず、手術による影響も可能性として考慮

する必要があり、膣形成に伴う膣狭窄や、直腸肛門の根治術に伴う開腹操作によって腹腔内癒着が生じ、卵管周囲の通過障害を惹起する可能性が考えられる。今回の分析では、腹腔内操作を要しない直腸肛門の根治術(Pena 法および従来法の 1 つである仙骨会陰式根治術)と、腹腔内操作を要する直腸肛門の根治術(腹会陰式または腹仙骨会陰式根治術)と、卵管における月経血流出路障害の有無について分析したところ、有意な差は見られなかったものの前者の方が発症率は小さい傾向にあったことから、今後症例をさらに重ねていくことで見極めていく必要がある。

E. 結論

本症に対する全国規模の初めての調査により、小児外科領域からは 91 症例の情報が集まった。うち約 3 分の 1 にあたる 33 例については産婦人科へ診療が引き継がれていた。一方、本研究報告書の別稿『産婦人科の調査から』にある通り、産婦人科の調査対象 354 施設から本症の経験症例が 33 症例の情報が集まっているが、それらの調査結果からは小児外科から産婦人科への治療歴の提供が不十分であるという実態も判明した。転居の多い我が国の住民動向の特徴も考慮すると、稀少でかつ長期に渡るフォローが必要な疾患については、症例登録制度を整備し、システムとして患児(患者)をトレースできる仕組みを構築することが望まれる。

F. まとめと提言

次の 4 点を提言したい。

① 小児外科医と産婦人科医双方が本症に

ついての理解を深め、互いの連携の重要性を再認識できる場を設ける。

- ② 本症の希少性を考慮すると、本症患者に対して時期を逸することなく適切に治療を行うためには、ノウハウの蓄積が重要であり、施設集約化によるフォローの効率化を図るべきである。
- ③ 本症例の全国レベルでの登録制度を構築すべきである。
- ④ 同様な調査を約 10 年後に施行し今回の調査結果と比較することで、現在取り入れられつつある TUM などの治療法の有用性や手術時期の妥当性が明らかとなり、診療指針をさらに望ましいものに変更していくための判断材料とすべきである。

< 上記で引用された参考論文 >

- 1) Peña A. The surgical management of persistent cloaca: results in 54 patients treated with a posterior sagittal approach. J Pediatr Surg. 24 : 590-598, 1989
2. deVries PA, Peña A. Posterior sagittal anorectoplasty. J Pediatr Surg. 17 : 638-43, 1982
3. Bliss DP Jr, Tapper D, Anderson JM, et al. Does posterior sagittal anorectoplasty in patients with high imperforate anus provide superior fecal continence? : J Pediatr Surg. 31: 26-30, 1996
4. Tsuji H, Okada A, Nakai H et al. Follow-up studies of anorectal malformations after posterior sagittal anorectoplasty. J Pediatr Surg. 37: 1529-1533, 2002
5. 生野猛, 家入里志, 田口智章: PSARP の手

- 術術式の検証と今後の展開. 小児外科 38 : 935-940, 2006
6. 津川次郎, 高見澤滋, 佐藤志以樹, 他 :
PSARP : 手術成績と今後の問題点.
小児外科 38 : 941-945, 2006
7. 広部誠一, 鎌形正一郎, 瀧本康史, 他 : 総排
泄腔異常症の QOL の問題点. 小児
外科 34 : 927-933, 2002
- F. 健康危険情報**
該当事項なし
- G. 研究発表**
1. 関連の論文発表 なし
 2. 関連の学会発表 なし
- H. 知的財産権の出願・登録状況**
なし

分担研究報告書

総排泄管残存症の当事者と家族が抱える心理社会的問題

研究分担者 佐々木 司 東京大学教育学研究科健康教育学分野 教授
研究協力者 稲井 彩 国立精神・神経医療研究センター病院
赤穂 理絵 都立駒込病院神経科 医長

研究要旨

総排泄管残存症は出生直後から長期にわたる治療が始まり、排泄障害・生殖機能障害によるQOLの低下を伴う。本研究では当事者とその家族が抱える心理社会的問題について当事者を担当する医療関係者へ質問紙調査を行った。本疾患の治療経験がある国内の産婦人科および小児外科の計92施設から48例の回答が得られた。医療者側が当事者やその家族が精神的に悩みや不安を抱えていると感じたケースは全体の4分の3に達した。実際に当事者や家族から医療者が受ける相談としては排泄の問題が一番多かったが（7割以上の当事者・家族から）、「将来への不安」や「気持ちの落ち込み」に関する相談を受ける例も65%と44%に及んだ。ただし、こうした問題について医療者から専門家に依頼・相談したケースは少なく、11例にとどまった。本調査から、総排泄管残存症の当事者・家族の多くが心理社会的に大きな悩みを抱えており、今後は精神科医・心理職・ケースワーカーなど専門職との連携をはじめとする、サポート体制の整備が課題であることが示唆された。

A. 研究目的

総排泄管遺残症は、総排泄管が尿直腸隔膜で分離する胎生6週前の異常により、尿道や膣、直腸が共通の排泄管となる稀な疾患である。女兒のみに見られ、内外性器の異常も合併する。総排泄管が分離する位置によりその形態は多様であるが、患児は出生直後人工肛門造設術を行う。また、尿が膣・子宮に貯蓄し、その拡張した臓器による排尿障害を招く病態像の場合には、泌尿生殖洞をカットバックし、排尿障害を解除する必要がある。さらに、初経発来後に月経血の流出障害がおき、子宮・卵管・膣留血腫やそれにとまう急性腹症・月経困難症・子宮内膜症・骨盤腹膜炎を合併しやすく、生殖器奇形は病型・術式により膣狭窄をきたす事があり性交困難の大きな要因となる。

このように本疾患では、排泄障害、生殖機能障害がQOLに関わる因子として特徴的である。出生後

から長期にわたる治療が続くため、治療が進む段階ごとの精神面のケアに留意することが必要であると考えられるが、本疾患当事者が精神面ならびに心理社会面で抱える問題の実態の検討は、少数の症例報告に留まりきわめて不十分である。

本研究では東京大学の産婦人科、小児外科と共同で、国内の総排泄管残存症の当事者およびその家族が抱える心理社会的問題ならびに精神的問題を明らかにする糸口をつかむことを目的に、当事者を担当する医療関係者への質問紙調査を行った。

B. 研究方法

1. 質問紙の配布

質問紙は、産婦人科、小児外科が全国の医療施設に行った調査に付随する形で各医療施設に配布し、担当医療者から回答を得た。調査は一次調査、二次調査の二段階でおこなったが、一次調査では全国の

主な医療施設の婦人科、小児外科に総排泄管残存症の症例の診療経験の有無をたずねた。調査期間は産婦人科では 1990 年以降現在まで、小児外科では 1980 年以降現在までで、産婦人科からは全国の医学部附属病院産婦人科および全国周産期センターの計 354 施設を、小児外科からは小児外科学会認定施設および教育関連施設の計 157 施設を対象に調査した。このうち診療経験ありとの回答が得られた産婦人科 43 施設、小児外科 45 施設、および妊娠症例を学会報告している 4 施設の計 92 施設を対象に二次調査を行った。二次調査では一次調査で回答のあった各症例ごとに情報が記入できる質問紙 case card を作成し、これに心理社会面・精神面に関する質問を添付して各施設に送付した。これにつき各施設の担当者が各症例を連結可能匿名化した上で、症例ごとに case card を完成させ、分担研究者に返信する、という形式をとった。

なお二次調査における調査内容は下記の通りである。産婦人科からの調査では、当事者背景/病型分類、治療歴、月経関連、性交渉・妊娠・分娩関連、心理・社会面の問題、小児外科では、当事者背景/病型分類、月経関連、排泄機能、結婚・妊娠関連、心理・社会面の問題について尋ね、さらに本分担研究の目的である心理・社会面、精神面に関する質問を行った。心理社会面、精神面に関する質問以外の詳細は、大須賀ら、金森らの報告書を参照されたい。

本分担研究で扱った心理・社会面、精神面の問題については、直接診療に関わった医療従事者であれば、医師のみでなく看護師などの職種も含めて回答可とした。質問内容は、担当期間に当事者およびその家族が抱えていると医療担当者が感じた不安や悩みなどの問題、当事者およびその家族から医療担当者が相談された心理・社会的問題、当事者・家族の精神的な問題について医療担当者が専門職に相談・依頼したかどうか、についてである。

(倫理面への配慮)

本研究は東京大学医学部倫理委員会の承認(審査番号 3153)を受けた上で施行した。すべての研究段階において氏名・生年月日など個人が特定されうる情報が各施設外に漏出することがないように計画した。さらに、症例情報は各医療機関の責任者が連結可能匿名化し、コード対応表(各医療機関の ID と本研究の ID の対応表)も各医療機関の責任者が責任を持って厳重に保管するよう指示した。

C. 研究結果

心理・社会面での質問紙については産婦人科より依頼した施設からは 20 例、小児外科より依頼した施設からは 31 例の回答を得た。このうち 3 例が重複例であったので、合計 48 例について回答を得たことになる。

<回答者の職種>

回答者の職種は医師 47 人、看護師 4 人、心理士 1 人(内 3 例は医師、看護師両方から;内 1 例は医師、心理士両方から)であった。

<担当していた期間の当事者の年齢>

48 例中 40 例で、担当していた期間の当事者の年齢について回答が得られた。回答者が担当していた期間は 1 年~24 年(平均 10.1 年、SD 5.8 年)であった。また、担当開始年齢は 0 歳~31 歳(平均 8.8 歳、SD 8.4 歳)、担当終了年齢は 10 歳~32 歳(平均 18.9 歳、SD 5.9 歳)であった。

<不安・悩みを抱えていると医療者が感じた当事者・家族の人数>

当事者およびその家族が不安・悩みを抱えていると医療者が感じたことがあるかの結果を表 1-1 に示す。全 48 例中、精神的問題を抱えていると医療者が感じた例は、当事者で 37 人(77%)、当事者の家族で 36 人(75%)であり、ともに 4 分の 3 に達した。また、本疾患では排泄障害と膣狭窄が当事者の社会生活における障害を考える上で重要である。そこで、それらと関連する、総排泄管の高さ、膣狭窄の有無との関連についても表 1-2;1-3 に示した。「高さ」についての回答があった当事者は、高位が 22 人、中・低位が 7 人であった。そのうち、精神的問題を抱えていると医療者が感じたケースは、当事者で各々 16 人と 4 人、当事者の家族では 14 人と 5 人であった(高位 vs. 中・低位)。膣狭窄については、膣狭窄のある当事者が 20 人、ない当事者が 11 人で、そのうち精神的問題を抱えていると医療者が感じたものは各々、当事者で 13 人と 8 人、当事者の家族では 12 人と 9 人(あり vs. なし)であった。

表 1-1) 回答者全体

	全体(N=48)
当事者	37 人(77%)
家族	36 人(75%)

表 1-2) 高さの分類別

	高位(N=22)	中・低位(N=7)
当事者	16 人(73%)	4 人(57%)
家族	14 人(64%)	5 人(71%)

表 1-3) 膣狭窄

	膣狭窄の有無	
	あり(N=20)	なし(N=11)
当事者	13 人(65%)	8 人(73%)
家族	12 人(60%)	9 人(82%)

<医療者が、当事者や家族が抱えていると感じた問題の具体例>

当事者・家族が具体的にどのような不安・悩みを抱えていると担当医療者が感じているかについての、担当医療者の自由記述のまとめを示す。具体的に記載のあったケース数は、当事者が問題を抱えていると感じたケースが 29 例、家族が問題を抱えていると感じたケースが 23 例であった。表にその具体的内容と人数を示す。

表 2

	当事者 (N=29)	家族 (N=23)
<主に身体に関わる問題>	(人)	(人)
排泄に対する不安	8	6
性交渉、妊娠など性に関する悩み	6	7
月経に関する不安	2	
膣や子宮の状態を知りたい	2	
腹痛	2	
子宮留血腫の再発への不安	1	
その他、婦人科関連の問題	1	1
<診療・処置に関わる問題>		
浣腸、陰洗浄への嫌悪	2	
膀胱留置カテーテル処置への嫌悪	1	
診察を嫌がり話をしない	1	
スプレキア長期使用の副作用への不安	1	1
治療の今後についての心配	1	1
下腹痛を精神症状と誤解されたことのつらさ	1	
その他、外来受診しなくなった		1
<社会生活への不安>		
就職や結婚などの社会生活への不安	3	4
通学困難	2	
将来への不安	1	3
友達関係	1	
現在の環境の不安		2
集団生活や進学の制約		3
周囲に知られることへの不安		1
<本人と家族との関係>		
親との意見の不一致	1	
親が病気の詳細を聞かせていないことへの不満	1	
子どもにいつ、どう病状を説明するかの悩み		1
<精神・神経症状>		
匂いへの過敏性	1	
不眠と神経症性の不安	1	

<医療者が当事者・家族から受けた質問・相談>
担当する医療者が、①病状の見通し、②日常生活

の QOL、③本人の悩み、④家族の抱える悩みについて、実際に何人の当事者、家族から質問を受けたことがあるかの集計を表 3 に示す。これらの質問を行ったケースの総数、その質問・相談を当事者本人から受けたのか、家族から受けたのか、両方から受けたのかについても示した。

表 3

質問内容	総数	相談者別の数		
		当事者のみ	家族のみ	当事者・家族両方
① 病状の見通し				
-1 将来の性行為の可否	21	6	8	7
-2 将来の妊娠・出産の可否	22	2	10	10
② 日常生活の QOL				
-1 排泄の問題	35	5	10	20+
-2 運動の制限(体育授業など)	14	2	5	7*
-3 睡眠の障害	5	2	2#	1
③ 本人の悩み				
-1 落ち込み	21	5	4	12
-2 将来への不安	31	5	8	18
-3 周りからのいじめ・嫌がらせ	5	0	3	2
-4 学校や職場になじめない	7	1	1	5
-5 その他の問題++	7	4	0	3
④ 家庭の抱える悩みや問題				
-1 経済的問題	4	0	4	0
-2 遺伝性に関する心配	4	2	2	0
-3 兄弟姉妹との関係	1	0	1	0
-4 ケアに伴う家族の過労	12	0	8	4
-5 落ち込みなど家族の精神的問題	15	1	8	5
-6 その他の問題**	4	0	3	1

+「会陰部の感覚がわかりにくいため漏れに気づきにくく、排泄が仕事にさしつかえる」との相談もあった。

*うち 1 人は仕事についての運動制限

#「自己導尿などに時間を要し本人の睡眠が減る」との訴えもあった。

++「当事者のみ」からの相談には「自分の病気について詳しく知りたい」「結婚について」「婦人科医師の紹介希望」「繰り返す骨盤内炎症性疾患に関する相談」があった。「当事者・家族両方」からの相談には「急性腹症の心配」「尿もれの問題」等があった。

****「患児に病気のことを知られたくない」「学校にどう説明したら良いか」「旅行時などの急性腹症の心配」等があった**

＜精神面の問題の専門家への依頼・相談＞

精神面の問題について医療者から専門家に依頼・相談をした例は 11 例、依頼や相談の必要性を認めたが実際にはしなかったのは 3 例、特に必要がなかったとの回答を得たのは 34 例についてであった。相談した 11 例の相談先は表 4 のとおりである。相談の必要を認めたが実際にはしなかった理由には、「親が自分で解決したいと考えた」「適当な相談相手が見当たらなかった」などがあった。

表 4

依頼・相談先	人数
精神科医	2
心理士	1
ソーシャルワーカー	2
認定看護師	4
学校の教員	0
その他	5*

*産婦人科医 3 人(小児外科医からの依頼)、前主治医 1 人、児童相談所・医療連携室 1 人

D. 考察

本研究では、担当する医療者からみて当事者やその家族がさまざまな悩みや不安を抱えていると感じられるケースが、当事者、家族とも、全体の 4 分の 3 に達した。その内容としては、排泄障害や性交渉・妊娠に関連する悩みが最も多く、それについて就職や結婚など将来の社会生活に関連する不安が多かった。また家族には当事者本人に病気のことをどう説明するか悩みが、本人には親から病気の詳細を説明されていないことへの不満なども見られた。

ケース数が限られているため、はっきりとは言えないが、これら医療者がとらえた不安や悩みの頻度には、疾患の重症度や様々な症状と関わりが深いと思われる総排泄管の「高さ」、あるいは膈狭窄の有無で明らかな違いは見られなかった。

一方、担当する医療者が、実際に当事者や家族から質問や相談の内容としては、排泄の問題が最も多

かった(73%)が、本人の落ち込みや将来への不安に関しても、それぞれ 44%および 65%と多くのケースで質問・相談を受けていた。なお医療者に対する質問・相談で、遺伝性に関する心配は意外と少なく 48 例中 4 例にとどまった。

これらの結果は、疾患の性質からある程度予想される通り、総排泄管残存症の当事者・家族の多くが様々な心理社会的に悩みや不安を抱えていることを裏付けるものと考えられる。

本調査では最後に、多くの当事者・家族の悩みを感じ、また実際に質問や相談を受けている医療担当者が、それらの問題を心理・社会支援の専門家にとどの程度相談や依頼を行っているかを質問した。実際に相談や依頼を行った例は 11 例にとどまった。稀な疾患ではあるが、多くの当事者・家族の多くが悩みをかかえる本疾患においては、心理・社会・精神関係の専門職との連携など、それをサポートする体制の整備が今後の課題であると考えられる。

E. 結論

本研究では、担当する医療者が感じているとおり、患者・家族が高い頻度で、心理社会的悩みを抱えていることがわかった。その多くは、排泄障害や性機能障害に関するものであった。中には、不安や抑うつをはじめとする精神症状を呈する症例もあったが、精神科医・心理職などの専門職へつながっていない実態がわかった。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

研究成果の刊行に関する一覧表

現時点ですでに刊行されているものはないが、本研究の成果は複数の医学専門雑誌に投稿準備中ならびに投稿中である。

