

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患克服研究事業）
総合分担研究報告書

移行期の対応

尾花 和子 愛育病院小児外科 診療部長
八木 實 久留米大学医学部外科学講座小児外科部門 主任教授
北川 博昭 聖マリアンナ医科大学・外科学 小児外科 教授
前田 貢作 神戸大学大学院医学研究科・小児外科学 客員教授
位田 忍 大阪府立母子保健総合医療センター 消化器・内分泌科 診療局長
中島 淳 横浜市立大学 医学研究科 肝胆膵消化器病学教室 主任教授
春間 賢 川崎医科大学・消化管内科 教授
福土 審 東北大学大学院医学系研究科行動医学分野・東北大学病院心療内科 教授

【研究要旨】

小児期発症疾患を有する患者の成人期への移行について、欧米のみならず、国内各学会、分科会でも注目されてきているが、一定の指針は示されていない。本研究班は小児期から成人期まで治療を要する疾患や、成人ではあるが小児科が主治医として診療している症例が小児特有の疾患を発症した場合の問題点について調査し、移行期ならびに成人期の対応を確立することを目的とした。

移行困難な疾患は多くないが、個々の病態に応じた対応が必要であった。そこで、小児期発症疾患を有する疾患のうち成人期への移行に関連しやすい疾患をとりあげ、病態、治療概略、合併症・後遺症、社会支援、移行期の問題点などを記載したガイドブック作成を行い、移行期・成人期の問題点を抽出した。本ガイドブックは、小児期に関わる医療者が成人期以降の問題点を認識するとともに、成人期の医療者も疾患概要を理解しやすくなり、移行への受容をスムーズに行うためのツールの一つとなることが期待される。さらに、患者毎の診療情報の要約伝達方法も検討している。

A. 研究目的

小児期発症疾患を有する患者の成人期にむかっの診療について、個々の患者に相応しい成人医療への移り変わり、移行期医療（transition：トランジション、移行）という概念が重要視されている。

小児期から成人期まで治療を要する難治性疾患のなかで、移行期に関連しやすい疾患をあげ、移行期医療の問題点を抽出し、成人期の対

応を検討する。

B. 研究方法

研究分担者、および日本小児外科学会トランジション検討委員会を中心に、移行期に関連しやすい病態について、1. 疾患名および病態、2. 一般的な治療概略、3. 合併症、後遺障害とその対応、4. 社会支援、5. 移行期、成人期の問題点 について検討した。中でも成人期

まで診療継続を要する病態について、上記項目を中心にガイドブックを作成した。

（倫理面への配慮）

本研究において情報収集を行う場合は、患者の特定ができないようにし、患者や家族の個人情報保護に関して十分な配慮を払う。

また、患者やその家族のプライバシーの保護に対しては十分な配慮を払い、当該医療機関が遵守すべき個人情報保護法および臨床研究に関する倫理指針に従う。

本研究は介入的臨床試験には該当しない。

C. 研究結果

1. 移行期にかかわる対象疾患として鎖肛、Hirschsprung病、Hirschsprung病類縁疾患、腸管不全、仙尾部奇形腫、二分脊椎症、胆道閉鎖症、胆道拡張症、小児がん、リンパ管腫、横隔膜ヘルニア、気管狭窄症などがあげられた。

2. 上記疾患のうち、鎖肛、Hirschsprung病類縁疾患、腸管不全、二分脊椎症、胆道閉鎖症、胆道拡張症については、成人診療科では疾患の理解が得られなかったり、管理や手技が煩雑であったりすることから、成人科への転科が可能かどうかも含め、移行に関して一定の方向性を持つ必要性があると認識された。

一方、仙尾部奇形腫、小児がん、リンパ管腫、横隔膜ヘルニア、気管狭窄症などについては、小児慢性疾患事業以降の医療費や、就労支援についての問題はあるものの、ある程度地域や施設毎に対応できていた。

1. 移行期にかかわる対象病態として鎖肛（中間位・高位鎖肛、総排泄腔遺残症、総排泄腔外反症）、腸管不全（短腸症候群、Hirschsprung病類縁疾患）、二分脊椎症、胆道閉鎖症、先天性胆道拡張症をあげた。

2. 上記病態毎に、1. 疾患名および病態、2. 一般的な治療概略、3. 合併症、後遺障害とその対応、4. 社会支援、5. 移行期、成人期の問題点の項目を設けてガイドブックを作成し、成人期に診療を担当する診療科への情報共有ツールとした。その内容から、二分脊椎症、先天性胆道拡張症は成人診療科への転科が可能であることが多いが、鎖肛、腸管不全、胆道閉鎖症は小児診療科での継続治療も必要なことが多いと考えられた。

D. 考察

移行期に関する問題点として、今回対象とされた疾患のうち、非移植例の胆道閉鎖症や腸管不全などは成人診療科での病態の理解や治療法の選択などがむずかしく、移行困難であると予想されたが、それ以外の疾患については、小児慢性疾患事業以降の医療費や、就労支援についての問題はあるものの、ある程度地域や施設毎に対応できているものと思われた。

一方、小児科医が主治医となっている重症心身障害者などが成人期以降に外科疾患を発症した場合は、小児外科で対応可能な病態と、悪性腫瘍や婦人科疾患など成人期特有の病態にも分かれ、さらに症例の高齢化により保護者も高齢化や死亡により不在となる例もあり、対応に苦慮している施設もあることがわかった。

今後は対象疾患の移行期に関するガイドブック作成を目標とする。

移行期にかかわる病態として、鎖肛については、成人にはみられない病態であり、小児診療科が継続して移行期、成人期の手術治療に対応せざるをえない状況であった。腸管不全は、栄養管理手技などは確立されているが、病態の個体差が大きく、緊急対応を必要とする場合があるため施設の変更や転科は容易ではないと考えられた。胆道閉鎖症については、成人発症の肝

硬変症とは病態が異なることが、成人診療科のみでの診療を困難としている。二分脊椎症の排泄管理については、小児・成人共通の泌尿器科や排泄専門看護師が関わっていること、先天性胆道拡張症も成人診療科でも同疾患の診療がなされていることから転科は可能であるが、患者、医療者ともに段階を経て準備をする必要がある。

今後はガイドブックの対象疾患を拡大するとともに、診療概略をまとめた患者サマリー作成を検討し、移行期医療における情報共有のツールの一つとするとともに、患者毎の診療情報の要約伝達につなげていく予定である。

E. 結論

小児期発症疾患の移行期対象疾患は数としては多くないが、個々の病態に応じた対応が必要である。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 八木 實、尾花和子、田口智章、仁尾正記：小児外科疾患の長期予後と成人後の医学的問題．日本医師会雑誌 2015;143(10):2148-2151
- 2) 尾花和子、八木 實：成人期に達した小児外科疾患患者の治療とフォロー制．

チャイルドヘルス 18(3)：217-220、2015

- 3) 尾花和子、八木 實、田口智章、他：トランジションの問題点と学会の取り組み．小児外科 47(7)：681-683、2015
- 4) 尾花和子、八木 實：成人期に達した小児外科疾患患者の現状と問題点．小児科臨床 69(4)：791-795、2016

2. 学会発表

- 1) 尾花和子、八木 實、深堀 優、他：小児外科における移行期患者の現状と取り組み．第 76 回日本臨床外科学会総会、郡山、2014. 11. 21
- 2) 尾花和子、八木 實、深堀 優、他：小児外科におけるトランジション患者の支援と課題．第 26 回日本小児外科 QOL 研究会、甲州市、2015. 10. 17
- 3) 尾花和子、八木 實、木下義晶、他：日本小児外科学会における移行期支援への取り組み．第 32 回日本小児外科学会秋季シンポジウム、さいたま市、2016. 10. 29

G. 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