

## 小児 Peutz-Jeghers 症候群患者の自立支援のためのツール

### はじめに

小児期に診断された Peutz-Jeghers 症候群の患者は，成人に達したあとも医療が継続される。しかし，これまで小児 Peutz-Jeghers 症候群患者の自立支援に向けた取り組みに対して十分な議論はされて来なかった。

厚生労働科学研究費難治性疾患政策研究事業「消化管過誤腫性腫瘍好発疾患群の小児から成人へのシームレスな診療体制構築のための研究」(代表研究者，中山佳子)では，患者の自立支援を目的としたツールの作成に取り組み，トランジションの進捗状況を確認できるツールとして以下のものを作成した：

- A. 移行に向けた達成状況を確認するための「自己健康管理度チェックリスト (一般)」
- B. 移行過程の目安となる「移行スケジュール」
- C. 小学校高学年を対象にした解剖と生理を記した「食べ物の消化・吸収の説明図」，および小中学生向けの「遺伝」に関する説明書 (自立に向けての教育用資料)
- D. 包括的な「消化器内科・外科移行チェックリスト (患者用)」
- E. 「同 (保護者用)」

移行医療 (トランジション) は患者の自立へのプロセスであり，それぞれの特性に応じた説明や教育を早期から行って，本人や家族の不安を払拭していくことが重要である。

### 定義

小児期慢性疾病患者が成人期の医療へ移る過程である「移行・(トランジション/transition)」とは，小児科・小児外科から成人診療科への転科 (トランスファー/transfer) を含む一連のプロセスを意味し，「移行支援プログラム」は，“思春期の患者が小児科・小児外科

から成人診療科へ移るときに必要な医学的・社会心理的・教育的・職業的必要性について配慮した多面的な行動計画”と定義される。

### 小児の Peutz-Jeghers 症候群

Peutz-Jeghers 症候群 は，食道を除く全消化管の過誤腫性ポリポースと口唇や口腔，指尖部を中心とする皮膚，粘膜の色素斑を特徴とする常染色体優性遺伝性疾患である。第 19 番染色体短腕に存在する *LKB1/STK11* 遺伝子の病的バリエーションが報告されている。

乳児期から皮膚や粘膜に小色素沈着斑が見られる。また，増大したポリープからの出血による下血や貧血，小腸ポリープによる腸重積症を契機に診断される場合もある。腸重積症は 9 歳以降に増加するために，無症状の場合でも本症と診断されれば 8 歳頃を目安に全消化管のスクリーニングを行い，腸重積の誘因となりうる 15 mm 以上のポリープを内視鏡的ポリープ切除する。生涯にわたり小腸を含む消化管のサーベイランスが必要であることから，可能なかぎり外科的手術を回避し，術後の癒着による小腸バルーン内視鏡の深部挿入に支障をきたさないようにするのが望ましい。

さらに，精巣腫瘍や卵巣腫瘍，子宮頸癌，乳癌，膵臓癌の合併が知られているため，成人診療科へ転科した後も定期的なチェックが求められる。

遺伝子学的検査は，一般に患者が成人して自律的に判断できるまで実施を延期すべきとされるが，Peutz-Jeghers 症候群では小児期に腫瘍が発生し得るため，小児期に検査が必要になることがある。本人の理解力に応じて説明し，検査をした場合も，その後の本人の成長に応じて疾患や遺伝学的検査に関して段階的に説明し，理解を支援していくことが必要である。

## 自己健康管理度チェックリスト（一般）

### 【チェックリスト】

- 自分の現在の身長・体重を知っている。
- 自分の病名を知っている。
- 必要な医療行為（治療方法や定期検査）を説明できる。
- 遺伝子や遺伝する病気を理解している。
- 自分の現在の病状を言える。
- 緊急時に誰に連絡するかを知っている。
- 診察時に医師に質問できる。
- どんな医療保険に入り、医療助成を受けているか知っている。
- 医療従事者からの質問に答えることができる。
- 外来の予約方法を知っている。

### 【自己健康管理度チェックリスト（一般）の評価】

#### 「はい」の数が 9～10

あなたはもう大人としての責任感があります。自分の健康管理の移行の用意ができています。

#### 「はい」の数が 6～8

もう少しのところまでできています。自分の健康管理に対して、積極的に責任感を持っています。次の受診までにあと1つの項目の責任感について、リストから選んでおきましょう。

#### 「はい」の数が 5以下

自分の健康管理について責任感を持ち始める良い機会です。次の受診までに1つの項目をリストから選んでできるようにしましょう。

## ★ 移行プログラムについて

患者と早期から将来について議論することや，将来起こる変化を早めに伝えることが推奨される。以下はひとつの目安であり，開始時期や進める速度は患者により異なる。

### 目 標

12～14 歳：成人診療科への移行，あるいは他科との併診の概念，および若者が家族によって支援され自立性を獲得する必要性を，患者と家族の中に確立する。

14～15 歳：移行の過程と，患者と家族が成人医療に期待できることを認識させる。

16～18 歳：患者と家族は小児科・小児外科のシステムを終了することについて安心し，患者が自身のケアに関してかなりの程度で自立する。

## 食べ物の消化・吸収

### ● 栄養

栄養には多くの種類がありますが、動物には特に以下にのべる炭水化物・タンパク質・脂肪が多く必要です。この炭水化物・タンパク質・脂肪の3つのことを三大栄養素といいます。

#### ● 炭水化物

デンプンや糖のことです。炭水化物は、米(ごはん)やパン、イモなどに多くふくまれています。炭水化物は、体を動かす運動のエネルギー源や体温のもとになります。

#### ● タンパク質

肉に多くふくまれています。ダイズにも多くふくまれています。タンパク質は、体を作るための材料です。

#### ● 脂肪

食用の「あぶら」のことで、サラダ油やバターなどです。脂肪は、体を動かす運動のエネルギー源や体温のもとになります。

そのほか、ミネラルやビタミンも大切です。ミネラルとは、具体的に言うとカルシウムや鉄分や塩分などのことです。ビタミンやミネラルを長い間、まったくとらないと、病気になるります。ビタミンは野菜や果物に多くふくまれます。

### ● 消化

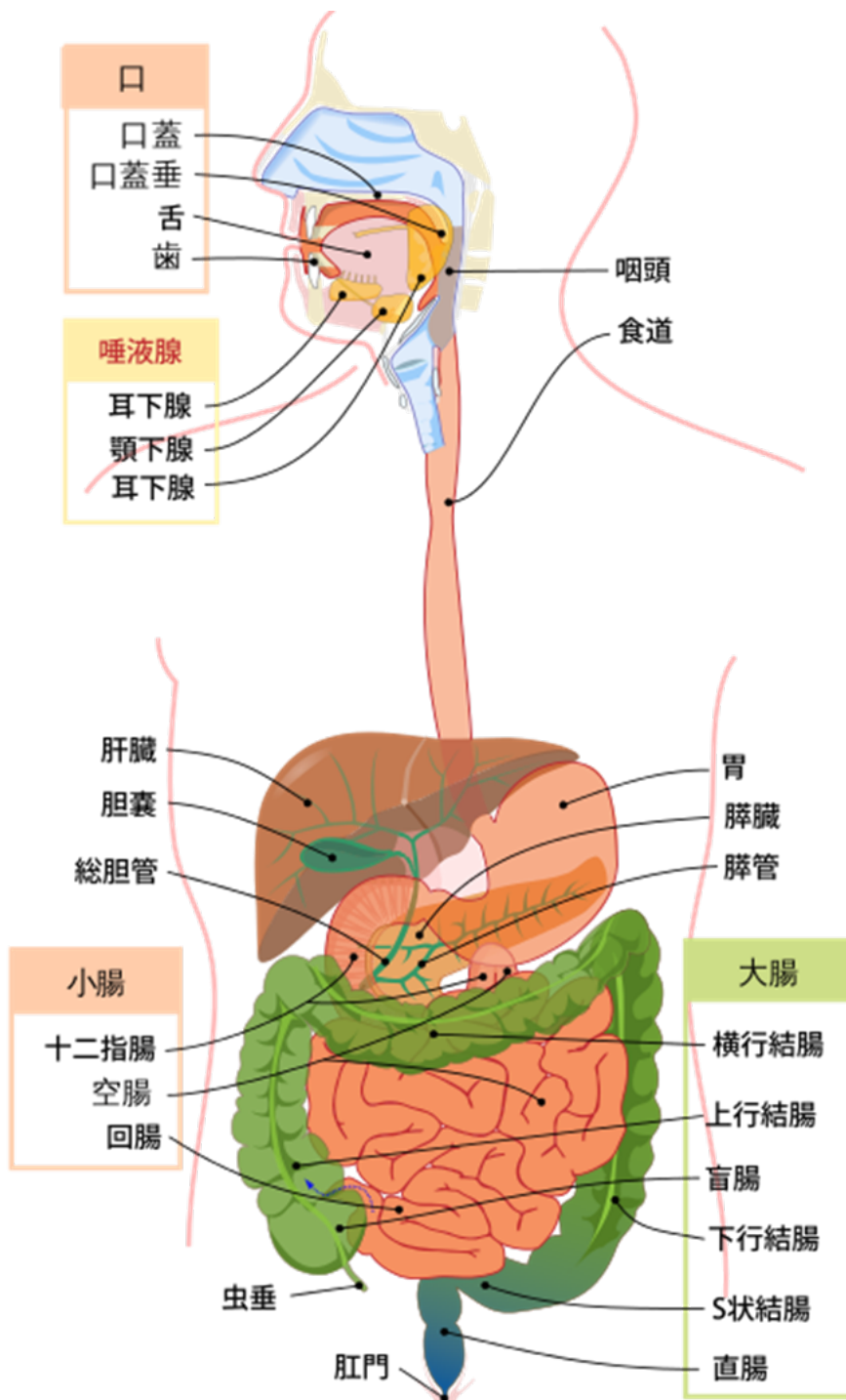
食べ物を、体に吸収しやすいように体内で変えることを消化と言います。

### ● 消化器

ヒトの口の中には「つば」がありますが、これを「だ液」といいます。このだ液には、デンプンを分解するはたらきがあります。消化することができる液体を消化液と言います。だ液も消化液です。だ液の中にはアミラーゼという物質があって、このアミラーゼがデンプンの消化にかかわっています。アミラ

ーゼのように，消化液にふくまれて消化を行<sup>おこな</sup>っている物質を消化<sup>さい</sup>こう<sup>そ</sup>素<sup>そ</sup>と<sup>い</sup>い<sup>ま</sup>す。

食<sup>く</sup>べ<sup>つ</sup>物<sup>ぶつ</sup>は，口<sup>くち</sup>から<sup>くち</sup>食<sup>じ</sup>道<sup>どう</sup>を<sup>と</sup>っ<sup>て</sup>胃<sup>い</sup>に<sup>い</sup>り<sup>い</sup>，胃<sup>い</sup>で<sup>く</sup>消化<sup>じ</sup>液<sup>り</sup>に<sup>よ</sup>っ<sup>て</sup>分<sup>ぶん</sup>解<sup>かい</sup>さ<sup>れ</sup>，つ<sup>ぎ</sup>に<sup>く</sup>腸<sup>ちやう</sup>で<sup>じ</sup>栄<sup>えい</sup>養<sup>やう</sup>を<sup>き</sup>っ<sup>こ</sup>う<sup>さ</sup>せ<sup>ら</sup>れ<sup>る</sup>，最<sup>さい</sup>後<sup>ご</sup>に<sup>く</sup>肛<sup>かう</sup>門<sup>もん</sup>で<sup>し</sup>便<sup>べん</sup>（ウ<sup>ん</sup>チ）と<sup>して</sup>出<sup>で</sup>さ<sup>れ</sup>ま<sup>す</sup>。食<sup>く</sup>べ<sup>つ</sup>物<sup>ぶつ</sup>が<sup>と</sup>お<sup>ほ</sup>る<sup>こ</sup>れ<sup>ら</sup>の<sup>くわん</sup>を<sup>く</sup>消化<sup>じ</sup>管<sup>かん</sup>と<sup>い</sup>い<sup>ま</sup>す。これ<sup>ら</sup>消<sup>しょう</sup>化<sup>か</sup>に<sup>か</sup>か<sup>わ</sup>る<sup>た</sup>の<sup>くわくぶ</sup>を<sup>く</sup>消<sup>しょう</sup>化<sup>か</sup>器<sup>き</sup>と<sup>い</sup>い<sup>ま</sup>す（<sup>図</sup>）。



- 胃

胃では、タンパク質を胃液中のペプシンという消化酵素で分解して消化します。

- 小腸

食べ物は、胃の次に小腸へ移動します。小腸では栄養が吸収されます。また、小腸でも食べ物の消化は行われます。小腸中の消化液は、ほかの臓器から出ています。小腸の最初の部分は十二指腸と言います。そして肝臓から出る胆汁（胆汁）と、すい臓（膵臓）から出るすい液（膵液）が小腸の消化液です。胆汁とすい液とが、十二指腸に流れこんで、食べ物とまざり消化液の混ざった食べ物が小腸の中を進みます。

消化器では、最終的に炭水化物はブドウ糖まで分解されます。タンパク質はアミノ酸まで分解されます。脂肪の消化は、脂肪酸とグリセリンまで分解されます。

- 大腸

大腸では消化は行われません。大腸は、食物の水分を吸収します。

（Wikibooks から引用：<https://ja.wikibooks.org/wiki/>）

## 「いでんし」のおはなし

「いでんし」は、わたしたちのからだのなかにあり、わたしたちの目や鼻、口、顔のかたち、かみの毛のいろ、手足など、からだのひとつひとつをちゃんと作るよう命令するものです。

わたしたちが、男の子になるか女の子になるかも、「いでんし」のはたらきできまります。

わたしたちのからだは、たくさんの「さいぼう」とよばれる小さな箱のようなものからできています。「いでんし」は、あなたのからだじゅうの「さいぼう」のなかにあります。

## 「遺伝子」の話

目や髪の色のように親の特徴が子に伝わることを「遺伝」といい、その遺伝情報のひとつの単位を「遺伝子」といいます。遺伝子には病気に関係するものもあります。

私たちの体は、たくさんの「細胞」からできています。「遺伝子」は全身の細胞の中にあります。



## ★消化器内科・外科転科チェックリスト

### (患者さん用)

#### 疾患と治療に関する知識

1. 自分の身長・体重知っている。
2. 消化管の構造と食物の消化や吸収について知っている。
3. 自分の病名（Peutz-Jeghers症候群）を知っている。
4. 遺伝子や遺伝する病気について理解している。
5. 自分の病気が解剖学的にどの部位にあるか知っている。
6. 自分の病状や受けた治療内容（時期と術式）を知っている。
7. 処方薬がある場合、薬の名前、効果、副作用を知っている。

#### 体調不良時の対応

7. 連絡・受診しなければならない病状を知っている。
8. 体調不良時の対応（家族や病院への連絡、処置等）ができる。

#### 医療者とのコミュニケーション

9. 診察前に質問事項を考えて受診することができる。
10. 診察時、医師に質問したり自分の意見を述べたりできる。
11. 医師・看護師、他の医療従事者（栄養士、薬剤師、公認心理師、遺伝カウンセラー等）からの質問に答えることができる。
12. 困った時には医師・看護師、他の医療従事者（栄養士、薬剤師、公認心理師、遺伝カウンセラー等）に話すことができる。

#### 診療に関する自己管理

13. 検査結果の記録またはコピーをもらい保管管理できる。
14. 診断書や意見書など必要な種類を医師に依頼できる。
15. 今まで診療を受けた病院名や担当医の名前を記録している。
16. 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。
17. 外来の予約方法を知っている（自分で診療予約ができる）。
18. 常用薬があれば、残薬分を把握し、必要量を依頼できる。
19. 処方箋の期限や、期限が過ぎた時の対応を知っている。
20. 病気について必要時に協力が得られる第三者へ説明できる。（学校、友人、上司等）。
21. 医療費の助成制度について知っている。

## 思春期・青年期患者としての健康教育

22 医師・看護師，または他の医療従事者（栄養士，薬剤師，公認心理師，遺伝カウンセラー等）と，喫煙，飲酒，薬物乱用，人間関係について話をしたことがある。

23. 医師や看護師，遺伝カウンセラーなどへ，妊娠・出産について相談したことがある。

## 主体的な移行準備

24. 転院・転科をいつどのような形で診察を開始するかを担当医と相談している。

25. 自分に役立つ情報を収集して担当医と話し合っている。

- \* 東野博彦，石崎優子他；小児期発症の慢性疾患患児の長期支援について - 小児 - 思春期 - 成人医療のギャップを埋める - 「移行プログラム」の作成をめざして，小児内科 38:962-968,2016. に基づいて改変

## ★消化器内科・外科移行チェックリスト

### (保護者様用)

#### 医療・健康情報ニーズの把握と健康教育

1. Peutz-Jeghers症候群の認識や知識を子どもに確認したことがある。
2. 子ども本人が病状，治療，健康の記録（検査等の年月日，担当医，治療，処方）を付けるよう手助けしている。
3. 成人後の医療費の公的支援の変化や医療保険について知識がある。

#### セルフケア能力，自立した受療行動の育成

4. 服薬がある場合，家族は見守り，子どもに管理させている。
5. 子ども本人が次回の受診日時を決定に関与している。
6. 子ども一人で受診する機会を設け，結果の報告を受けている。

#### 意欲，動機，能力を高める生活・活動の育成

7. 子どもが興味を持つこと（アルバイトや趣味）に対して，病気に関連したことも含めて話し合うことができる。

#### 医療者とのコミュニケーションや意思決定能力の育成

8. 新たな選択が必要となったときに，子どもが十分に考えや気持ちを表現できるよう手助けしている。
9. 子どもの選択が保護者と異なったとしても，お互いに話合うことができる。
10. 選択や意見について不安・恐怖，情緒的不安定等の様子の有無に注意し，必要であれば医師・看護師，遺伝カウンセラー，公認心理師等と相談しながら対応している。
11. 子どもの将来や生活について，本人，家族，および医師・看護師，または遺伝カウンセラー，公認心理師等と話をしている。

#### 保護者の移行準備

12. 小児診療科から成人科へ移行することを受け止めている。