

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

研究代表者 杉山 佳子（中山 佳子） 信州大学・学術研究院医学系・准教授

研究要旨

消化管に良性の過誤腫が多発する Peutz-Jeghers 症候群、若年性ポリポース症候群および Cowden 症候群/PTEN 過誤腫症候群（以下、消化管過誤腫性腫瘍好発疾患群）は、根治的な治療法がない希少疾患であり、小児慢性特定疾病に指定されている。再発性に多発する消化管良性腫瘍に対し、小児から成人期まで生涯に渡り、サーベイランスと治療を要する遺伝性の難治性疾患である。

令和2年に関連学会と当研究班とが協力し3疾患の診療ガイドライン（日本語版）を作成・公開した。令和3年度は診療ガイドラインを医療従事者と患者・一般市民に普及させるため、研究班ホームページに一般市民に向けたわかりやすい解説を添えて掲載、全国疫学調査を郵便物にパンフレットを同封、英語版の作成などに取り組んだ。

また、わが国における小児から成人の患者数と病態を明らかにするため、Peutz-Jeghers 症候群と若年性ポリポース症候群の全国疫学調査を行った。小児から成人を網羅するため、小児科、小児外科、消化器内科を標榜する全国およそ6,000の医療機関を抽出し、令和4年年3月に一次調査を終了した。現在、二次調査が進行中である。Cowden 症候群/PTEN 過誤腫症候群については、前向き登録追跡研究のシステムを構築し、倫理審査の承認を得た。

未だ臨床医の本疾患群の認知は低いと考えられ、医療者の認識を明らかにするためのアンケート調査を行い、16のテーマについて課題が抽出された。このうち小児 AYA 世代の患者に向けた移行医療の支援は重要な課題であることが再確認された。このため移行期医療支援のため「小児 Peutz-Jeghers 症候群患者の自立支援のためのツール」、「小児消化管過誤腫性ポリプ多発疾患患者の自立支援のためのツール」を作成した。また、全国の拠点医療施設を研究班ホームページに掲載、小児・成人・遺伝カウンセリングのそれぞれについて各医療機関で対応可能な診療を明示した。

引き続き診療ガイドラインに基づく標準的な医療の普及、小児から成人の移行期医療を円滑に進めるための診療提供体制の構築、重症例に対する支援など課題は残されている。さらなる取り組みによって患者の予後と QOL の向上ならびに医療費の削減が期待される。特に疾患による負担が大きく、多角的な支援が必要な重症患者の実態を全国疫学調査や前向きレジストリ登録から把握し、適切な厚生労働行政の実施に向けた検討をさらに継続する必要がある。

分担研究者

坂本博次

自治医科大学・医学部・講師

六車直樹

徳島大学・大学院医歯学研究部・准教授

（令和4年1月～：高松市立みんなの病院
・病院長）

梅野淳嗣

九州大学・大学病院・助教

熊谷秀規

自治医科大学・医学部・小児科学・教授

内田恵一

三重大学・医学部附属病院・准教授

（令和3年10月～：三重県立総合医療センター
小児外科 診療部長）

神保圭佑

順天堂大学・医学部小児科・助教

角田文彦

宮城県立こども病院・総合診療科・
消化器科・部長

武田祐子

慶應義塾大学・看護医療学部・教授

山本敏樹

日本大学・医学部・准教授

中村好一

自治医科大学・医学部・教授

A. 研究の目的

消化管に良性の過誤腫が多発する Peutz-Jeghers 症候群、若年性ポリポース症候群および Cowden 症候群/PTEN 過誤腫症候群（以下、消化管過誤腫性腫瘍好発疾患群）は、根治的な治療法がない希少疾患であり、小児慢性特定疾病に指定されている。再発性に多発する消化管良性腫瘍に対し、小児から成人期まで生涯に渡り、サーベイランスと治療を要する遺伝性の難治性疾患である。国内における小児から成人を網羅する前向き登録追跡研究や全国頻度調査は行われておらず、患者数および重症例の病態の把握がされていない。また臨床医の本疾患群の認知が低く、良質か

適切な医療を確保できる拠点医療施設を認定し、診療ガイドラインに基づく標準的な医療の普及、小児から成人の移行期医療を円滑に進めるための診療提供体制の構築が急務である。令和3年度は、診療ガイドラインに準じた標準的な医療の普及、3疾患の全国規模の患者数の把握と病態に関する実態を把握する、移行期医療を考慮した拠点医療施設の整備、患者ニーズにあった社会的支援の充実を達成することを目的に以下の研究を行なった。これらの取り組みの成果として、患者の予後とQOLの向上が期待される。

B. 研究方法

1. 診療ガイドラインの普及

Peutz-Jeghers 症候群、若年性ポリポシス症候群、Cowden 症候群の診療ガイドラインが令和2年に関連学会の協力を得て当研究班が主体となり作成、公開した。診療ガイドラインを医療従事者と患者・一般市民に普及するために種々と取り組みを計画した。さらに診療ガイドラインの英語版を作成し、海外に向けて公開する準備を進める。

2. 全国頻度調査による患者実態把握

全国疫学調査マニュアルに従って、Peutz-Jeghers 症候群と若年性ポリポシス症候群の全国頻度調査を行う。

3. 前向きレジストリシステムの構築

PTEN 過誤腫症候群 (PHTS) の患者情報及び臨床データを登録し、日本の本症候群の頻度、臨床病理学的特徴、臓器別発癌リスクなどの合併症などを調査する目的で前向きレジストリ登録の準備を行う。

4. 拠点医療施設（小児・成人・遺伝カウンセリング）と医療体制の整備

研究班ホームページを通じて医療従事者と一般市民に周知する。

5. 医療関係者を対象とした教育セミナー

本疾患の経験が少ない医療従事者に情報を届ける。

6. AYA 世代の患者を対象としたQOL、社会的ニーズに関するアンケート調査と成人移行医療の支援

患者QOL、社会的ニーズおよび支援検討のための基礎資料として、消化管過誤腫性腫瘍好発疾患群に関する現状に対する医療者の認識を明らかにするためのアンケート調査を行なう（分担研究報告書）。移行期支援のための医療者と患者・家族向けのプロダクトを作成する。

7. 市民公開講座等による患者・一般市民への知見の公開と社会的支援、患者会設立の支援

8. 研究班ホームページを利用した一般市民と医療関係者への情報発信

以上の研究を推進するため、疾患別に担当した。疾患別・領域別の担当

- Peutz-Jeghers 症候群
成人：坂本、小児：熊谷
研究協力者：山本博徳
- Cowden 症候群 (PTEN 過誤腫症候群)
成人：六車、小児：角田
研究協力者：高山哲治
- 若年性ポリポシス症候群
成人：梅野、小児：神保
研究協力者：松本主之
- 小児外科領域
内田
- 診療ガイドラインの普及
山本、研究協力者：石田秀行
- 患者ニーズ調査
武田
- 全国疫学調査
中村好一、各疾患担当者、研究協力者：石川秀樹

(倫理面への配慮)

「人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針」に準ずる。

C. 研究結果

1. 診療ガイドラインの普及

3疾患の英文ガイドラインの草案が完成し、投稿準備中である。日本遺伝性腫瘍学会、日本小児外科学会ホームページ、Minds ホームページに診療ガイドラインの全文を公開した。研究班ホームページに診療ガイドラインの全文と一般市民向けの解説文を掲載した(資料1)。全国頻度調査の調査票の送付時に、各医療機関に診療ガイドラインを周知するパンフレットを送付した。

2. 全国疫学調査による患者実態把握

「消化管過誤腫性腫瘍好発疾患群の全国疫学調査」として、信州大学医学部の倫理審査の承認を得た(承認番号5388)。Peutz-Jeghers 症候群と若年性ポリポシス症候群の疫学調査を行った。診療科が多岐にわたる Cowden 症候群は前向きレジストリ研究で対応することにした。小児科、小児外科、消化器内科を標榜する全国およそ6,000の医療機関を抽出し、令和4年3月に一次調査を終了した。現在、二次調査が進行中である。一次調査票を示す(資料2)。

3. 前向きレジストリシステムの構築

「Cowden 症候群/PTEN Hamartoma Tumor Syndrome (PHTS) 前向き登録コホート研究」として、徳島大学病院倫理委員会の承認を得た(承認番号4129)。日本人の頻度、臨床病理学的特徴、臓器別発癌リスクなどの合併症などを調査することが目的である。データセンターから主治医に1年ごとに連絡して発癌の有無、臓器障害の有無、合併症などを調べる前向き調査を通じ、予後を把握する予定である。令和4年3月にシステム構築

が終了し、今後登録を開始する予定である。研究班終了後のレジストリシステムの運用は、共同でシステムを構築した日本遺伝性腫瘍学会が管理する。本レジストリでは以下の項目を前方視的に解析する。

対象患者の病歴（発症時期、症状、検査所見、治療内容）、既往歴、合併症（糖尿病、高血圧、高脂血症など）及びその治療・服薬状況、生活習慣（飲酒、喫煙、食事、運動）、家系情報を記録する。ただし、家族の個人情報取得しない。また、対象患者の以下の診療情報を収集する。

1) 各施設の ID 番号、イニシャル、2) 年齢(生年月日)、3) 性別、4) PTEN バリエントの有無、形式、5) 現病歴、既往歴、家族歴、6) 消化管病変、7) 皮膚病変、8) 乳腺疾患、9) 甲状腺疾患、10) 泌尿生殖器疾患、11) アレルギー・自己免疫性疾患、12) 精神疾患、13) その他。臨床情報の収集は共同研究者が行い、データセンターに集約する。

4. 拠点医療施設（小児・成人・遺伝カウンセリング）と医療体制の整備

研究班ホームページに全国の拠点医療施設として22の機関を掲載、それぞれの病院で対応が可能な診療内容を明示した。

5. 医療関係者を対象とした教育セミナー

研究代表者の杉山（中山）佳子が、医療関係者を対象に以下の教育セミナーで本講演した。

1) 日本遺伝性腫瘍学会第24回遺伝性腫瘍セミナー「その他の消化管ポリポーシス（PJS, JPS, Cowden 症候群）とその原因遺伝子」

2) 日本遺伝性腫瘍学会 e-learning 「小児の遺伝性腫瘍-消化器疾患を中心に-」

3) 第48回日本小児内視鏡研究会教育講演「小児の遺伝性消化管ポリポーシスと内視鏡治療」

4) 第77回愛媛県小児科医学会教育集会「小児の腹痛・便秘・血便の診断と治療～内視鏡検査の役割を考える～」

6. AYA 世代の患者を対象とした QOL、社会的ニーズに関するアンケート調査と成人移行医療の支援
患者 QOL、社会的ニーズおよび支援検討のための基礎資料として、消化管過誤腫性腫瘍好発疾患群に関する現状に対する医療者の認識を明らかにするためのアンケート調査を行なった（分担研究報告書）。移行期医療支援のため、「小児 Peutz-Jeghers 症候群患者の自立支援のためのツール」、「小児消化管過誤腫性ポリープ多発疾患患者の自立支援のためのツール」を作成した（資料3, 4）。

7. 市民公開講座等による患者・一般市民への知見の公開と社会的支援、患者会設立の支援

分担研究者坂本博次が第102回日本消化器内視鏡学会総会市民公開講座（令和4年4月14日～6月30日）において、「Peutz-Jeghers 症候群-診療

ガイドラインと内視鏡によるポリープ治療の紹介」について講演を予定しており、その準備を進めた（資料5）。

8. 研究班ホームページを利用した一般市民と医療関係者への情報発信：研究班ホームページ

(<https://polyposis.jp/>) に、診療ガイドラインの全文掲載、また一般市民向けの解説を遺伝学的検査、内視鏡診療、外科治療等についてわかりやすく解説した。拠点医療施設のリストを公開した（資料1）。

D. 考察

診療ガイドラインの整備と普及、全国頻度調査、診療体制の整備、AYA 世代を対象とした移行期医療の拡充など本疾患群の医療体制に前進は見られるものの、未だ十分とは言えない。3疾患に対応できる施設は限られており、専門的対応や心理的支援は不足している。患者が正しい疾患認識を得て身体的・経済的・心理的課題に対応していくには、多職種での連携により支援を拡充していく必要がある。また、情報提供やカウンセリングが担保されなければならない。診療に携わる医療者は改善を目指し努力をしているが、希少疾患の医療体制構築が難しい現状から、社会の理解の広がりや支援の拡充が課題として確認され、さらなる研究の継続が必須である。

全国頻度調査については、令和4年度にデータ解析を行う予定である。全国頻度調査と前向きレジストリの結果をもとに、小児慢性特定疾病事業や指定難病などの厚生労働行政のさらなる発展に寄与するエビデンスの蓄積が必要である。また、COVID19 感染のため、患者会の設立の準備は進んでいない。代替えとして、研究班ホームページを通じた情報発信を行ってきた。

E. 結論

3疾患の医療体制に前進は見られるものの、未だ十分とは言えず、引き続き難治性疾患政策研究としての研究の推進、AMED 研究班と協力した病態の解明や新規治療の開発を必要とする。

F. 健康危険情報

該当する情報なし

G. 研究発表

1. 論文発表

1) Tomita N, Ishida H, Tanakaya K, Yamaguchi T, Kumamoto K, Tanaka T, Hinoi T, Miyakura Y, Hasegawa H, Takayama T, Ishikawa H, Nakajima T, Chino A, Shimodaira H, Hirasawa A, Nakayama Y, Sekine S, Tamura K, Akagi K, Kawasaki Y, Kobayashi H, Arai M, Itabashi M, Hashiguchi Y, Sugihara K; Japanese Society for Cancer of the Colon, Rectum. Japanese Society for Cancer of the Colon and Rectum (JSCCR) guidelines 2020 for th

e Clinical Practice of Hereditary Colorectal Cancer. Int J Clin Oncol. 2021;26(8):1353-1419. PMID: 34185173.

2) Kudo T, Abukawa D, Nakayama Y, Segawa O, Uchida K, Jimbo K, Shimizu T. Nationwide survey of pediatric gastrointestinal endoscopy in Japan. J Gastroenterol Hepatol. 2021;36(6):1545-1549. PMID: 33128271.

3) Yano T, Takezawa T, Hashimoto K, Ohmori A, Shinozaki S, Nagayama M, Sakamoto H, Miura Y, Hayashi Y, Sunada K, Lefor AK, Yamamoto H. Gel immersion endoscopy: Innovation in securing the visual field - Clinical experience with 265 consecutive procedures. Endosc Int Open. 2021;9(7):E1123-E1127. PMID: 34222638.

4) Teramae S, Muguruma N, Okamoto K, Oseto K, Nishikawa R, Tanoue T, Hirata K, Yanai S, Matsumoto T, Shimizu S, Miwa J, Sasaki Y, Yashima K, Ohnuma H, Sato Y, Kitayama Y, Ohda Y, Yamauchi A, Sanomura Y, Tanaka K, Kubo Y, Ishikawa H, Bando Y, Sonoda T, Takayama T. Cancer risk and genotype-phenotype correlation in Japanese patients with Cowden syndrome. Int J Clin Oncol. 2022;27(4):639-647. PMID: 35106660.

5) 中山 佳子. 「小児の遺伝性腫瘍 概説」 遺伝子医学別冊「遺伝性腫瘍の基礎知識」 1:85-90,2022.

6) 内田恵一. 「潰瘍性大腸炎、Crohn病、腸管ポリープ・ポリポーシス。」上野滋監修、仁尾正記、奥山宏臣、田尻達郎、編集. 標準小児外科 (医学書院 東

京) 187-198, 2022.

2. 学会発表・教育講演

杉山 (中山) 佳子

1) 日本遺伝性腫瘍学会第24回遺伝性腫瘍セミナー (2021/11/12~11/14 ライブと配信) 「その他の消化管ポリポーシス (PJS, JPS, Cowden 症候群) とその原因遺伝子」

2) 日本遺伝性腫瘍学会 e-learning 「小児の遺伝性腫瘍-消化器疾患を中心に-」

3) 第48回日本小児内視鏡研究会教育講演 (2021/7/6 松本) 「小児の遺伝性消化管ポリポーシスと内視鏡治療」

4) 第77回愛媛県小児科医会教育集会 (2022/3/13 松山) 「小児の腹痛・便秘・血便の診断と治療～内視鏡検査の役割を考える～」

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし

資料 1 研究班ホームページ

研究班ホームページ： <https://polyposis.jp/>

消化管ポリポージス 難病班

研究について | 全国の医療機関リスト | Peutz-Jeghers 症候群 | 若年性ポリポージス 症候群 | カウデン 症候群 | 構成メンバー | 患者会

消化管過誤腫性ポリポージスの 小児から成人の患者さんご家族へ 良質で適切な医療に関する情報をお届けします。

Peutz-Jeghers (ポイツ・ジェガース) 症候群

若年性ポリポージス 症候群

カウデン症候群 (PTEN過誤腫症候群)

令和2年度 厚生労働科学研究費補助金(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」 (消化管ポリポージス難病班)

0263-37-2642

患者会へ問合せ

研究班ホームページ： <https://polyposis.jp/>

診療ガイドラインで推奨されている検査や治療の解説

出典：山本博徳, 他 小児・成人のためのPeutz-Jeghers症候群診療ガイドライン (2020年版) 遺伝性腫瘍20,59-78,2020.

クリニカルクエスト1

Peutz-Jeghers症候群の診断基準を満たしている患者さんに、ご本人の遺伝学的検査(遺伝子の変化をみる検査)を行うことが推奨されるか？

ポイツ・ジェガース (Peutz-Jeghers) 症候群と診断された患者さんの80%以上に原因遺伝子であるSTK11遺伝子の病的バリエーション(病気が発症する原因となる遺伝子の配列異常)が認められます。しかし、どこに病的バリエーションがあるかによって、ポリプやがんがよりできやすくなるというようことはわかっておらず、それを調べることで患者さん本人に対する利益は大きくありません。このため診断のために遺伝学的検査を行うことはお勧めしておりません。

しかし患者さんの病的バリエーションが分かれば血縁者がポイツ・ジェガース症候群であるかどうかを遺伝学的検査で調べることがより簡単にできますので、その意味では遺伝学的検査を行う意味はあります。

ポイツ・ジェガース症候群の診断基準を一部満たす患者さんに対して遺伝学的検査を行いSTK11遺伝子の病的バリエーションが見つければポイツ・ジェガース症候群と診断することができますので検査をおこなうことを検討

0263-37-2642

患者会へ問合せ

研究班ホームページ： <https://polyposis.jp/>

消化管ポリポージス 難病班

研究について | 全国の医療機関リスト | Peutz-Jeghers 症候群 | 若年性ポリポージス 症候群 | カウデン 症候群 | 構成メンバー | 患者会

消化管過誤腫性腫瘍好発疾患群に対応している全国の医療機関を紹介しています。

地域から探す

北海道・東北

関東

甲信越・北陸・東海

近畿

中国・四国

九州・沖縄

地図から探す

0263-37-2642

患者会へ問合せ

資料 2 全国疫学調査（一次調査票）

消化管過誤腫性腫瘍好発疾患群の全国疫学調査（一次調査票）

宛名：〇〇病院 〇〇科 責任者様・ご担当医侍史

消化管過誤腫性腫瘍好発疾患群の一次調査

記載年月日 2022年__月__日

貴施設名：_____

貴診療科：_____

ご回答医師名：_____

1. Peutz-Jeghers 症候群の診断基準を満たす症例
なし・あり→ 例（うち男性 例、直近1年新規 例)

2. 若年性ポリープ症候群の診断基準を満たす症例
なし・あり→ 例（うち男性 例、直近1年新規 例)

記入上の注意事項

1. 貴診療科における **2019年1月1日～2021年12月31日の3年間の患者数（初診・再診、外来・入院問わず、全ての患者が対象）** についてご記入ください。

2. 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも、「1.なし」に○をつけ、ご返送ください。

3. 後日、各症例について二次調査を行います。合わせてご協力くださいますようお願い申し上げます。

2022年3月31日までにご返送いただければ幸いです。

本研究は信州大学医学部の倫理審査の承認を得ています。

資料3 「小児 Peutz-Jeghers 症候群患者の自立支援のためのツール」

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

小児慢性疾患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シスと口唇や口腔、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子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、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。

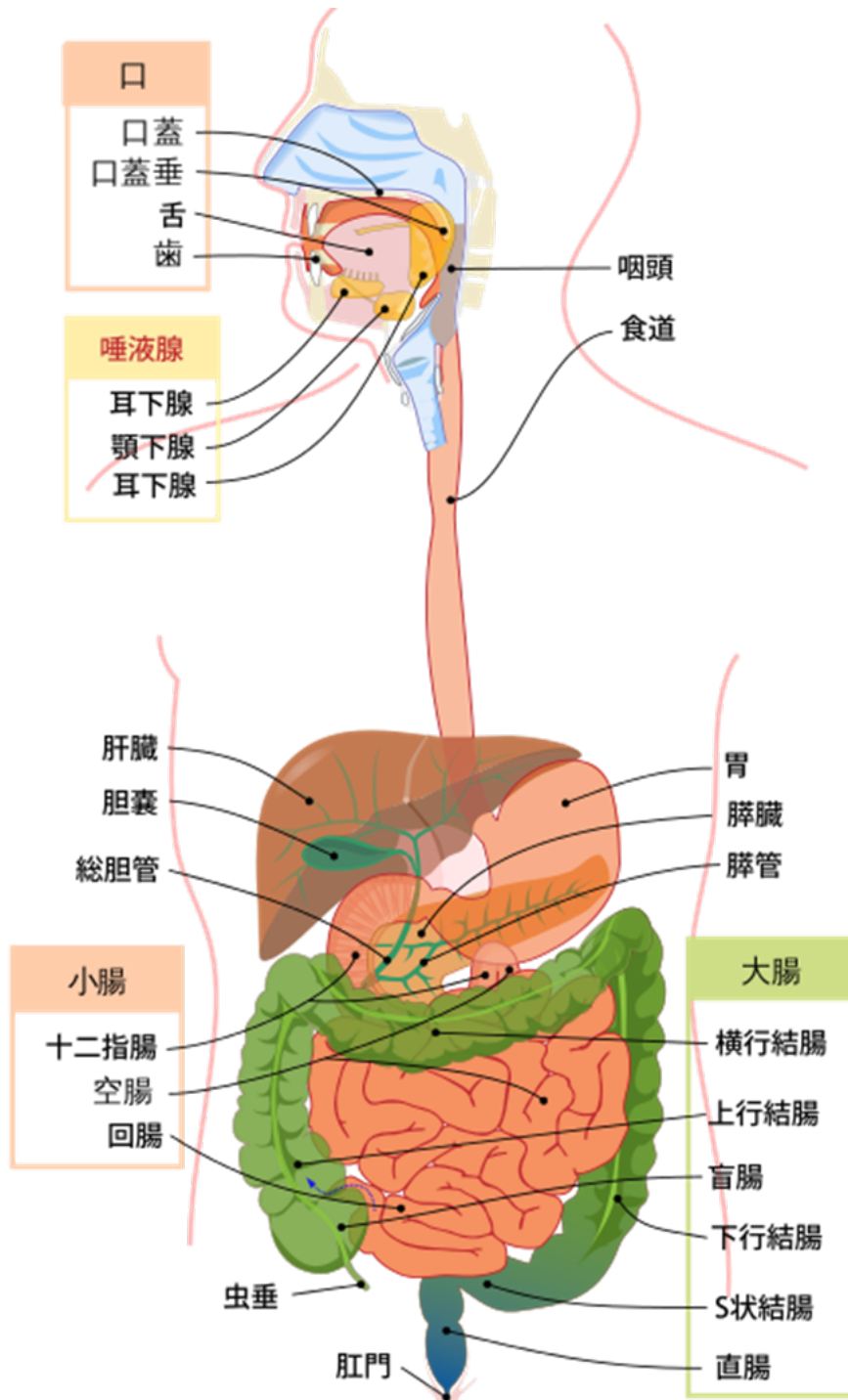
● 消化

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いいます。

● 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いいます。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っている物質を消化酵素といいます。

食べ物は、口から食道を通過して胃に入り、胃で消化液によって分解され、つぎに腸で栄養を吸収され、最後に肛門で便（ウンチ）として出されます。食べ物が通るこれらの管を消化管といいます。これら消化にかかわる体の各部を消化器といいます（図）。



- 胃

胃では、タンパク質を胃液中のペプシンという消化こう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。小腸の中の消化液は、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たん汁（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。たん汁とすい液とが、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。

- ^{だいちよう}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^めや鼻^{はな}、口^{くち}、顔^{かお}のかたち、かみ^けの毛^けのいろ、手^て足^{あし}など、からだのひとつひとつをちゃんと作るよう命令^{つく}するもの^{めいれい}です。

わたしたちが、男^{おとこ}の子^こになるか女^{おんな}の子^こになるかも、「いでんし」のはたらきでできます。

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^{ちい}さな箱^{はこ}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）に話することができる。

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。

資料4「小児消化管過誤腫性ポリープ多発疾患患者の自立支援のためのツール」

小児消化管過誤腫性ポリープ多発疾患患者の 自立支援のためのツール

はじめに

消化管に良性の過誤腫が多発する Peutz-Jeghers 症候群、Cowden 症候群（PTEN 過誤腫症候群）および若年性ポリーポシス症候群は、根治的な治療法がない希少疾患であり、小児慢性特定疾病に認定されている。再発性に多発する消化管良性腫瘍に対し、小児期から成人まで生涯に渡りサーベイランスと治療を要する難治性疾患である。特に、AYA 世代の患者の QOL の向上と社会的支援に関するニーズの評価は重要である。良質な医療が継続されるよう患者の医療機関への受診を円滑に進めるためにも移行プログラムが求められる。

定義

小児慢性疾患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。

基本目標

- 1) 参加者（患者、保護者、医師、看護師、栄養士、公認心理師、事務員、ソーシャルワーカーなど）に移行に関与するよう求める。
- 2) 開始時のパートナーを特定する（キーパーソンの最適任者は、移行支援の教育を受けた看護師が適任と考えられる）。
- 3) 担当機関が支援することを保証する。
- 4) 医療費の助成制度の検討など経済面を保証する。
- 5) 基本計画を作成する。
- 6) 良好なパートナーシップを構築する。
- 7) 患者の良好な移行を実現する。

行動計画

- ・患者が自分の健康状況を自ら説明できる
- ・患者が自ら受診して健康状態を説明しできる
- ・さまざまな不安や危惧を周囲の人に伝えサポートを求めることができる
- ・自らの能力と適性にあった就業形態の計画を立てられる
- ・生活上の制限や注意事項、趣味等のライフスタイルを話し合うことができる

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て、必要な医療行為を説明できる
- 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っ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 7～8

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 5～6

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 4 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。ビタミンは野菜や果物に多くふくまれます。

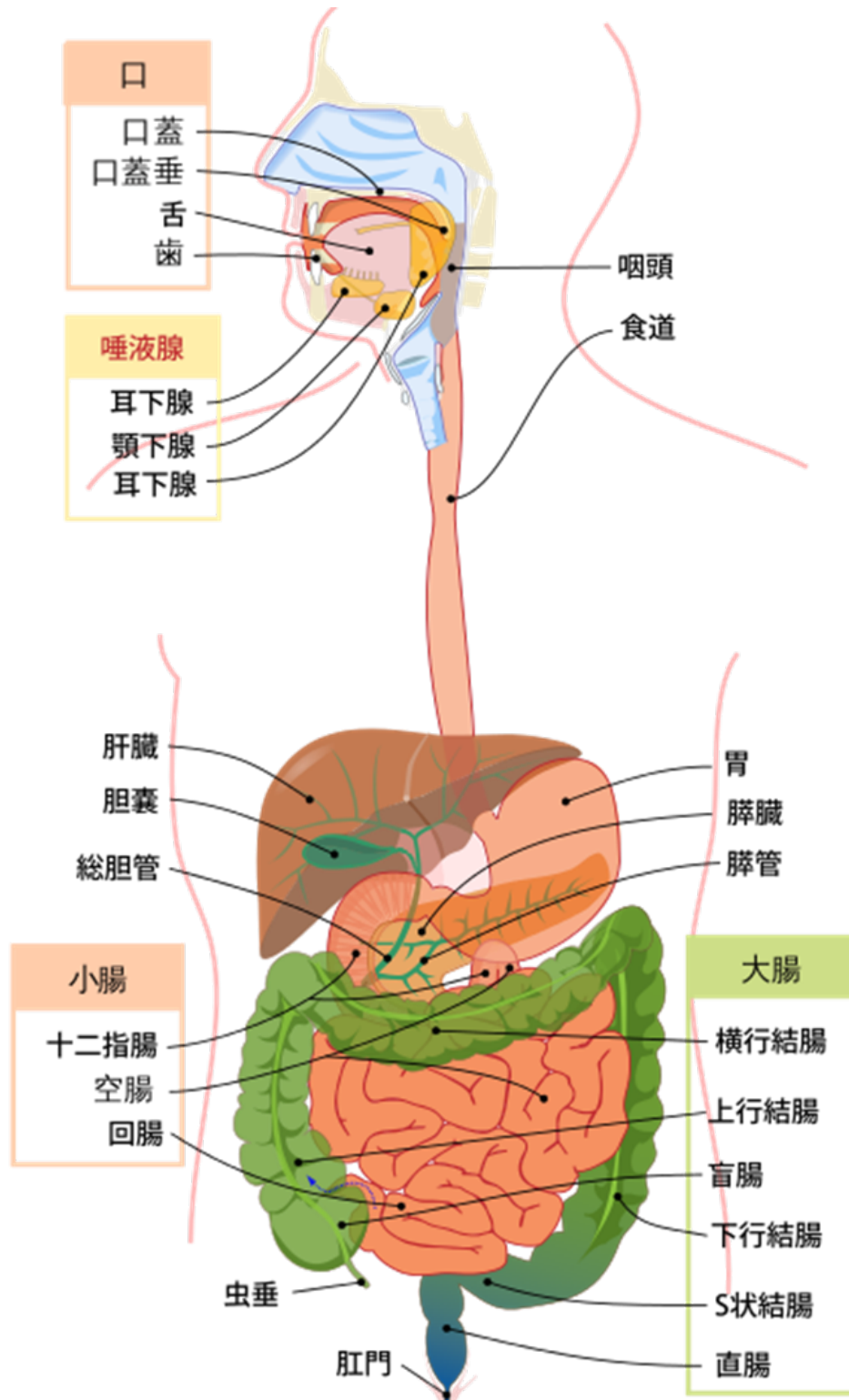
● 消化

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っている物質を消化こう素と言います。

食べ物は、口から食道を通過して胃に入り、胃で消化液によって分解され、つぎに腸で栄養を吸収され、最後に肛門で便（ウンチ）として出されます。食べ物が通るこれらの管を消化管と言います。これら消化にかかわる体の各部を消化器と言います（図）。



- 胃

胃では、タンパク質を胃液中のペプシンという消化こう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。小腸の中の消化液は、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 たん汁（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。たん汁とすい液とが、 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^めや鼻^{はな}、口^{くち}、顔^{かお}のかたち、かみ^けの毛^けのいろ、手足^{てあし}など、からだのひとつひとつをちゃんと作るよう命令^{つく}するもの^{めいれい}です。

わたしたちが、男^{おとこ}の子^こになるか女^{おんな}の子^こになるかも、「いでんし」のはたらきでまります。

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^{ちい}さな箱^{はこ}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

8. 自分の身長・体重知っている。
9. 消化管の構造と食物の消化や吸収について知っている。
10. 自分の病名 (Peutz-Jeghers 症候群, Cowden 症候群 <PTEN 過誤腫症候群>, 若年性ポリポ-シス症候群) を知っている。
11. 自分の病気が解剖学的にどの部位にあるか知っている。
12. 自分の病状や受けた治療内容 (時期と術式) を知っている。
13. 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, ソーシャルワーカー, 公認心理師等) 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, ソーシャルワーカー, 公認心理師等) 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, ソーシャルワーカー, 公認心理師等) 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, 公認心理師などへ, 妊娠・出産, 性問題や悩みを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い, 移行の準備をしている。

* 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. (一部改変)

★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. 消化管ポリポーススについて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や医療保険について情報収集をしている。

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。
8. 患者会や家族会などを紹介したことがある。

医療者とのコミュニケーションや意思決定能力の育成

9. 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。
10. 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。
11. 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，またはコメディカルスタッフと相談しながら対応している。
12. 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，またはコメディカルスタッフと話をしている。

保護者の移行準備

13. 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。

第102回 日本消化器内視鏡学会総会 市民公開講座 WEB開催

会長/山本 博徳(自治医科大学内科学講座 主任教授)

テーマ/小腸内視鏡が変えた小腸疾患診療

プログラム

司会/砂田 圭二郎(自治医科大学附属病院 光学医療センター内視鏡部 部長)

ご挨拶/山本 博徳(自治医科大学内科学講座 主任教授)

講演1

「クローン病小腸狭窄に対する内視鏡的バルーン拡張術」

演者/矢野 智則(自治医科大学内科学講座消化器内科学部門 教授)

講演2

「Peutz-Jeghers症候群 -診療ガイドラインと内視鏡によるポリープ治療の紹介-」

演者/坂本 博次(自治医科大学内科学講座消化器内科学部門 講師)



新型コロナウイルス感染症拡大による
現在の社会情勢を鑑み
WEB開催といたします。
こちらのYouTubeチャンネルから
ご自由にご視聴ください。



https://www.youtube.com/channel/UCMM1JHNH0P_yyDwn73qMKqw

公開期間
2022年4月14日～6月30日

お問い合わせ先

第102回 日本消化器内視鏡学会総会 市民公開講座運営事務局
〒329-0498 栃木県下野市薬師寺3311-1 自治医科大学内科学講座消化器内科学部門内
TEL: 0285-58-7348 E-mail: jges102@jichi.ac.jp