

疾患名：腸管不全（Hirschsprung 病類縁疾患、短腸症候群）

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

200～300 人、80～90%が成人期に移行

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

共通：経腸栄養困難、栄養障害←中心静脈栄養、経腸栄養管理。

外科治療：短腸症候群←腸管延長術、Hirschsprung 病類縁疾患←腹満、嘔吐に対して胃瘻、腸瘻による減圧。

肝機能障害、中心静脈カテーテル関連合併症などで経静脈栄養の継続が困難な場合は小腸移植。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

小児期に準じた症状、障害。

在宅静脈栄養などの自己管理。

4. 経過と予後

消化器内科・外科（成人期に発症する短腸症候群や炎症性腸疾患に準じた栄養、中心静脈カテーテル管理、ただし特殊病態の理解が必要）

小児外科（小児期からの継続した経過観察）

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

消化器内科・外科（成人期に発症する短腸症候群や炎症性腸疾患に準じた栄養、中心静脈カテーテル管理、ただし特殊病態の理解が必要）

小児外科（小児期からの継続した経過観察）

6. 成人期に達した患者の診療の理想

b. 小児診療科と成人診療科（診療科名：消化器内科・外科）の併診

コメント

主たる診療を成人診療科で行いながら、小児外科でカテーテル管理や原疾患の経過や予後についてアドバイスする。

7. 成人期に達した患者の診療の現実

- b. 小児診療科と成人診療科（診療科名：内科）の併診△
- c. 小児診療科で診療を続けながら医師・患者の関係を变えてゆく

コメント

原疾患は小児外科にかかり続け、在宅栄養管理は近医成人診療科で対応する形がみられる。

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

- a. 成人診療科側の受入れの不備・不十分
- b. 小児診療科側が患者を手放さない・手放せない
- c. 患者（・家族）が自立しない

コメント

原疾患の病態把握が難しいこと、中心静脈カテーテル関連合併症の緊急度に対して成人診療科のみでの対応が困難。

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

成人期特有の合併症への対処困難

何歳になっても小児外科にかかり続けるということ

10. 解決のためにすべき努力

- a. 成人診療科の医療者を対象に疾患についての教育・啓発
（診療科名、学会名：消化器内科・外科）
- b. 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ
- c. 小児診療科の医師を対象に成人期に入った患者の治療・管理に関する知識・技術の普及
- d. 当該疾患に関する小児診療科と成人診療科の混成チームの結成
- e. 成人病棟の一部を小児診療科が使えるようなしくみ作り

11. 移行に関するガイドブック等

- b. 編纂作業中（主体：小児外科学会トランジション検討委員会、完成予定時期：2016年3月見込み）