

疾患名：二分脊椎症

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

脳神経領域：水頭症←シャント手術。程度により精神運動発達障害を合併することがある。

整形外科領域：下肢機能障害←補装具、車いす等の使用、矯正手術の施行。外科・泌尿器科領域：直腸膀胱障害←間欠導尿、浣腸・洗腸による排泄管理。

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。

排泄の自己管理。程度により、思春期～成人期にかけて膀胱拡大術、洗腸路造設などの外科治療の付加。

4. 経過と予後

障害の程度は思春期以降はほぼ固定するため、症例に適した自己管理を設定し継続することで腎機能が保たれば予後は良好。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

整形外科（下肢機能、側彎症の管理、補装具や車いすの作成）

泌尿器科（排尿管理）、消化器外科（排便管理）

皮膚科（褥瘡のケア、予防）

6. 成人期に達した患者の診療の理想

a. 成人診療科（診療科名：脳神経外科、整形外科、泌尿器科、外科、皮膚科等継続する症状に応じた診療科）に全面的に移行

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

排泄に関連する診療を泌尿器科、外科で継続しながら、関連各科で併発症状について治療する。

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：脳神経外科、泌尿器科）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

精神運動発達障害を有していたり、排尿・排便障害が両方みられる場合、成人泌尿器科主体ではフォローが困難となる。

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
- c. 患者（・家族）が自立しない

コメント

成人泌尿器科でも脊髄損傷患者など同様の病態の経験はあるが、高齢患者や悪性腫瘍など対応すべき患者が多く、症例に応じた診療が難しい。

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

- 定期的な受診ができなくなり、合併症が生じる。
- 何歳になっても小児診療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：泌尿器科、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

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）