

疾患名：胆道閉鎖症（非移植例）

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

約 10000 出生に 1 人

20 年間の生存率 85.9%（自己肝生存率 48.4%）

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

黄疸、胆管炎←利胆剤、抗菌薬投与

門脈圧亢進症←内視鏡的結紮術・硬化療法、脾動脈塞栓術・脾摘術等

肝機能障害に応じて運動・生活制限を要する。増悪時は肝移植。

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。

発症が女性に多いことから、妊娠・出産時の症状増悪に対して産科医との連携が必要。

4. 経過と予後

肝機能維持のために定期的な検査、内服治療の継続を要する。上記の合併症状が軽微な場合は通常の世界生活が可能であるが、病状が不安定な場合は、就学・就労は困難で、肝移植の適応と時期を考慮すべきである。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

小児外科（小児期からの継続した経過観察を行う）

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）の併診

コメント

疾患に対する理解が深い小児医療と成人診療科とが密接に連携して診療を行う事が望ましい。

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：消化器内科）の併診△

c. 小児診療科で診療を続けながら医師・患者の関係を改めてゆく

コメント

担当医師や施設による差もあると考えられ、全国的には成人症例の診療実態は把握できていない部分が多く、今後の調査、検討が必要である。

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

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

妊娠・出産への対応

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)
- 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）