

学会名：日本小児外科学会

アンケート 1

1. アンケート 2 で回答する疾患名
 - (1) 直腸肛門奇形（総排泄腔奇形）
 - (2) 腸管不全（Hirschsprung 病類縁疾患、短腸症候群）
 - (3) 二分脊椎症
 - (4) 胆道閉鎖症（非移植例）
 - (5) 先天性胆道拡張症

2. 移行期医療に取り組むしくみ
あり：小児外科学会トランジション検討委員会

アンケート 2

疾患名：直腸肛門奇形（総排泄腔奇形）

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

直腸肛門奇形有病率：日本小児外科学会新生児アンケート 2013 年直腸肛門奇形登録症例数/人口動態調査による出生数（）=314/1,029,816=1/3280

総排泄腔遺残症年間患者数：窪田班による 1975-2014 年までの 30 年間の症例数 642 ÷ 30 年=21 /年 有病率 1/49038

成人期以降の患者数：総人口×15 歳以上割合×有病率×生存率

直腸肛門奇形：127,080,000×0.873×1/3,280×0.8=27058

総排泄腔遺残：127,080,000×0.873×1/49,038×0.8=1810

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

排便障害：肛門形成後の症状として中間位、高位病型では便秘や失禁などがみられるが、年齢とともに改善することが多い。総排泄腔外反症で短結腸を合併した場合は、永久ストーマ管理となることもある。

泌尿生殖器系：中間位、高位病型では尿路奇形を合併することが多く、水腎症、水腫症、膀胱尿管逆流などの他、男児の停留精巣、尿道下裂、女児の子宮腔の形成異常などに対して状況に応じて外科的治療が必要となる。総排泄腔外反症では禁制排尿は困難で、失禁となる。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

総排泄腔遺残症全国調査による主な臨床症状・治療と生活上の障害

症状：排便障害（便秘、(下痢)、便失禁）、神経因性膀胱（尿失禁、尿閉）、尿路感染症（発熱、頻尿）、腎不全、性機能障害（射精障害、経血路障害、不妊、性交障害）、抑うつ症状、精神発達遅滞、性同一性障害

治療：排便管理、排泄（尿）管理(CIC)、感染症治療、透析、手術、向精神薬治療（抗不安薬など）

生活上の障害：就労困難、排便障害、排泄（尿）障害、身体機能障害、精神発達障害、ストマケア、心理的ストレス

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日常生活は可能。生殖器異常に対する診療の時期や方法は症例毎に異なる。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

消化器外科（排便機能の経過観察）

泌尿器科（排尿機能、男性性機能障害）

産科婦人科（女性生殖器障害）

脳神経外科、整形外科（総排泄腔奇形の髄膜瘤合併例など）

精神科

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：外科・泌尿器科・産婦人科・脳神経外科・整形外科）の併診

コメント

小児外科がイニシアティブをとりながらその時点で問題となる症状に対する診療を他科と連携する。

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：泌尿器科、婦人科）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

定期的な受診は不要なことが多いが、イベントや有症状時に小児診療科に受診し、他科に診療依頼または併診となることが多い。

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

同様の病態を成人診療科で経験することがないため、受入れが難しい。

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

成人期特有の病態の解決が困難である。

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：外科、泌尿器科、産婦人科・脳神経外科・整形外科)
- 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）

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）

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）

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・患者の関係を变えてゆく

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）

疾患名：先天性胆道拡張症

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

現在の患者総数 12000 人でうち 20 歳未満が 6000 人

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

腹痛、黄疸、腹部腫瘤が本症の三徴で、診断確定後は分流手術が行われる。

胆管炎、肝内結石、膵炎などの術後合併症がみられることがあり、定期的な血液検査、画像検査によるフォローが必要である。

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に加え、晩期合併症としての胆管炎、肝内結石や胆道癌の発症に注意が必要。

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

4. 経過と予後

術後多くの症例は良好な経過をたどるが、数年から数十年を経て合併症を来すこともあり、その中でも肝内結石や胆管癌がみられた場合は治療に難渋することがある。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

消化器内科、消化器外科・肝胆膵外科

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：消化器内科、消化器外科・肝胆膵外科）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）の併診△

コメント

成人発症例もみられることから成人診療科で十分対応可能な場合が多いが、必要に応じて小児外科が関わり成人診療科とも適宜共同する。

7. 成人期に達した患者の診療の現実

a. 成人診療科（診療科名：消化器内科、消化器外科・肝胆膵外科）に全面的に移行

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△

d. 小児診療科卒業後は、特にどこにもかからない。△

コメント

合併症を発症し継続治療が必要な場合は当該科に移行し、経過良好例は小児慢性特定疾患事業年齢以降のフォローが途絶えることが多い。

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

コメント

晩期合併症の発症リスクを考慮して定期的なフォローが必要であるが、実際には症状を有する症例のみ移行している。

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

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、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）