

報 告

胆道閉鎖症患者のトランジションに関する文献検討

平塚 克洋¹⁾, 中村 伸枝²⁾, 佐藤 奈保²⁾

〔論文要旨〕

胆道閉鎖症患者のトランジションについて国内文献を概観し、トランジションに関わる問題、支援の示唆を整理するため、文献検索を行い、20件の文献を得た。

文献数は増加傾向で、筆頭著者は小児医療の医師が最も多く、今後、成人診療科の医療者からの報告も期待される。胆道閉鎖症患者のトランジションには、ドナーの高齢化による治療方針決定の難渋という特有の問題を含む診療・医療体制に関わる問題のほか、心理社会的、経済的問題があった。ケアについては示唆のみで、現状の取り組みを報告した文献はなかった。トランジション・ケアの成果の報告、患者の心理社会的側面の支援のため包括的な支援体制づくりが必要である。

Key words : 胆道閉鎖症, トランジション, 思春期, 文献検索

I. はじめに

医療技術の向上により、小児期に発症した疾患をもちながら成人を迎える患者が増加し、成人期医療へのより良い移行を目指すトランジションが注目されている¹⁾。トランジションは、単なる成人科への転科ではなく、小児から成人への移り変わりに伴う個人のニーズを満たすために必要な一連の過程²⁾と定義される。

胆道閉鎖症は、乳児早期までに治療が終了する疾患でありながら、続発症の影響や肝移植の必要性から生涯にわたる療養管理が必要となる。根治術である葛西手術の開発から50年を超え、胆道閉鎖症をもちながら成人となる患者はますます増加している³⁾。しかし、特徴的な病態から、成人科への転科は困難で、小児外科などで診療が継続される現状がある。また、移行期にあたる思春期以降の患者では、病気を自分のこととして受け止める難しさ、療養生活の判断やセルフケアの困難などが指摘されている^{4,5)}。更に、親が中心で

あった療養生活から患者本人に管理が移ることで、アドヒアランス低下、フォローアップから外れるなどの問題⁶⁾も顕在化する。胆道閉鎖症患者は、成人期医療への転科という医療環境の変化の機会が少なく、患者—保護者—医療者関係を再調整するきっかけを得にくい。更に、日本では、胆道閉鎖症は生体肝移植と密接な関係にあり、患者が思春期以降の時期においても、親は生体肝移植ドナーまたはその候補者として治療の渦中に置かれ続ける。そのため、他の慢性疾患をもつ小児患者と比べ、思春期を超えても親が診療・治療に深く関与する機会が多く、胆道閉鎖症患者では、保護・代諾的な医療を受けてきた小児患者から、自律性を尊重される成人患者に移行していくことに、特に困難があると思われる。

以上から、診療に関わる問題に留まらず、患者の心理社会的側面にも着目し、移行期の問題と支援について課題を明らかにする必要があると考えた。

Health Care Transition for Patients with Biliary Atresia : A Review of the Literature

Katsuhiko HIRATSUKA, Nobue NAKAMURA, Naho SATO

1) 千葉大学大学院看護学研究科博士後期課程 (大学院生 / 看護師)

2) 千葉大学大学院看護学研究科 (研究職)

[2862]

受付 16. 8.29

採用 16.12.10

II. 目的

胆道閉鎖症患者のトランジションについての国内文献の知見を概観し、トランジションに関わる問題、支援の示唆を整理して今後の課題を明らかにすることを目的とした。

III. 研究方法

1. 文献検索

「胆道閉鎖症」、「トランジション」、「移行期」、「思春期」、「キャリアオーバー」をキーワードに、医学中央雑誌 web 版 ver.5を用いて、文献検索を行った(図1)。題名、抄録または全文を確認し、胆道閉鎖症患者のトランジションについて述べていない文献、臨床現場の実情を反映させるために一次データを含まない文献は除外した。トランジションの成否には患者の自律性と病気の理解度が要因との提言¹⁾から、患者の病気の認識やセルフケアについて述べた文献を含め、20件を分析対象とした。原著論文が3件と少ないことから、解説と会議録も対象に含めた。検索は2016年4月に行った。

2. 分析方法

文献は、研究の動向、研究が行われた領域を明らかにするため、掲載誌発行年、筆頭著者の職種、対象(年齢と肝移植の有無)、トランジションに関わる問題、ケアについて整理した。トランジションに関わる問題、

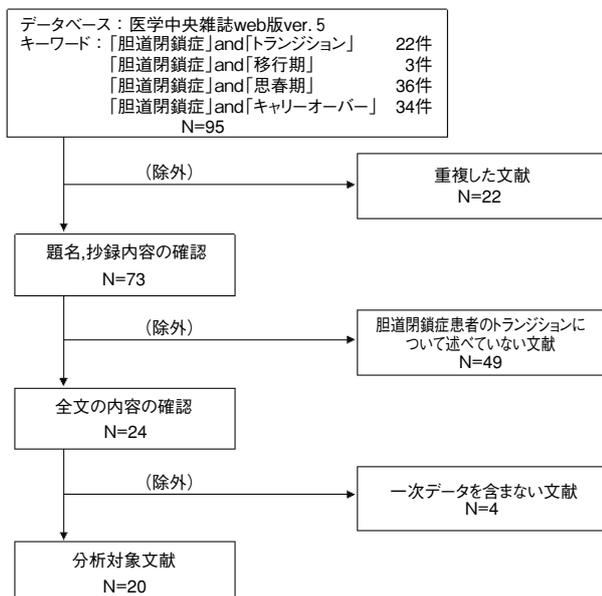


図1 文献検索の過程

ケアは、各文献の主要な内容を書き出し、1文献につき1個以上のコードを抽出した。抽出にあたって、なるべく原文のまま抜き出し著者の意図に忠実であるよう努めた。コードを内容で類似性をもとにまとめ、テーマに大別した。

IV. 結果

1. 対象文献の概要

年次別推移は、1997年まで0件、1998年からは0～1件で推移していた(図2)。2013年以降、医学雑誌でトランジションをテーマとした特集が組まれて文献が増え、2014年が6件(会議録5件、解説/特集1件)と最多であった。図2は、特集による一時的な文献の増加を除外するため、原著と会議録のみ示した。筆頭著者は、14件が医師で、小児外科医または移植外科医が大半で、精神科医が1件であった。看護師が筆頭著者であった文献は4件、レシピエント移植コーディネーターが1件で、患者の病気や生活への思いや認識を明らかにしてケアを考察したものであった。患者・親の会による報告が1件あった。対象患者は、自己肝生存患者に限定したもの、肝移植後患者に限定したものの、両者を含んだものがあつた。年齢は、16歳以上、18歳以上、20代、単に思春期など、条件はさまざまであった。

2. 胆道閉鎖症患者のトランジションに関わる問題

胆道閉鎖症患者のトランジションに関わる問題として、50コードが抽出され、5つのテーマに大別された。

1) 患者の身体成長・加齢に伴う身体的問題の出現

移行期の胆道閉鎖症患者における続発症の発症に加え、患者の身体成長や加齢に伴う身体的問題の出現で

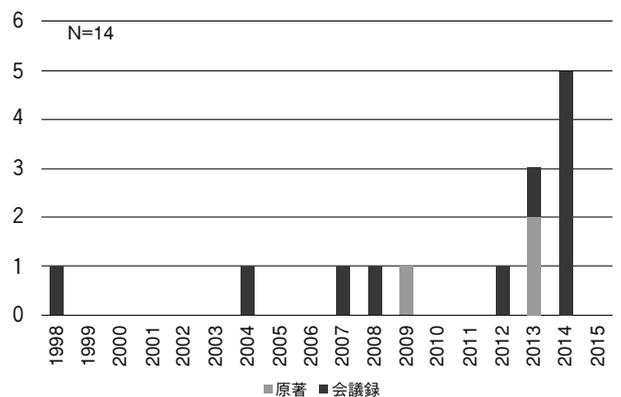


図2 文献の年次推移(原著, 会議録)

あり、移行期医療の整備が求められる問題であった。

胆道閉鎖症は、新生児期または乳児期早期に外科的治療を終えるが、術後も種々の続発症が出現する可能性がある。術後から十数年が経過した移行期にある患者においても、黄疸再燃、胆管炎などの続発症の出現^{7,8)}、それに伴うQOL低下^{7,8)}が問題として報告され、小児外科における長期経過観察を要すること⁹⁾が述べられていた。更に、患者の身体成長や加齢に伴い、成人疾患や原発不明癌¹⁰⁾などを発症した症例が報告されていた。

肝移植後患者においては、移植後合併症としてのB型肝炎による死亡¹¹⁾、グラフト肝不全による再移植¹²⁾など、肝移植を直接の原因とした問題が報告されていた。

2) 患者のライフステージの移行に伴う問題の出現

移行期の胆道閉鎖症患者における家族との関係性の変化や妊娠・出産などのライフステージの移行と、疾患の存在が絡み合うことによる問題の出現であった。

思春期～成人期患者は、胆道閉鎖症による続発症や生活制限などのさまざまなストレスによって、病的依存症やうつ状態といった精神的問題^{13,14)}を呈することが報告されていた。特に、生後間もなく手術などの大きな治療を経験している胆道閉鎖症患者では、親との関係性が密接であること¹⁵⁾が指摘されており、思春期以降、家族との関係が変化する発達過程において、家族による援助の不適切さ¹⁴⁾などが問題として報告されていた。

近年、胆道閉鎖症をもつ女性患者において、概ね正常な妊娠、出産を経験できることが報告されている。一方、妊娠、出産による胆管炎や門脈圧亢進症による急速な病態の進行¹⁶⁾、重度の妊娠中毒症¹⁷⁾が報告され、ハイリスク妊娠として扱われることが示されていた。また、一施設からの報告ではあるが、肝移植後患者では、結婚して妊娠を望んでいる女性患者全員が不妊治療を受けていたことが報告されていた¹⁷⁾。肝移植後の女性患者では、妊娠に伴い免疫抑制剤の内服が問題となっており、妊娠に対する懸念¹³⁾や免疫抑制剤内服中の無計画妊娠による人工妊娠中絶¹⁷⁾が報告されていた。胆道閉鎖症患者の妊娠、分娩は、対応の具体的な治療管理指針がなく、各施設が独自に行っていることが述べられていた¹⁶⁾。

ライフステージの移行に伴う問題では、ドナーとなる家族の高齢化、大容量の肝グラフトの必要性^{7,8)}か

ら、移植を含めた治療方針の決定に難渋する⁷⁾ことが、日本の生体肝移植の原因疾患の大多数を占める胆道閉鎖症術後患者に特有の問題として報告されていた。

3) 移行期医療・診療体制に関わる問題

成人期医療への転科、または移行期医療の確立にあたり、各科連携・病棟体制の未整備、それに伴う患者の不安など、患者と家族を取り巻く医療環境に関わる問題であった。

【身体成長、加齢に伴う身体的問題の出現】、【ライフステージの移行に伴う問題の出現】に伴い、小児医療と成人期医療それぞれの専門医の連携¹⁸⁾、成人キャリアオーバー患者を受け入れる体制作り¹²⁾という課題があり、移行期の患者を診療できる体制の整備が求められていた。しかし、現状では、必ずしもトランジション・ケアは実践されておらず¹⁰⁾、小児専門病院では成人診療科との連携が難しいこと¹⁹⁾、原疾患の増悪を疑い治療を行ったが精査の結果から原発不明癌と診断された症例の報告¹⁰⁾、特有の合併症の可能性から成人専門の医師にフォローアップを委ねることへの困難¹⁸⁾などが指摘されていた。

患者と家族の反応として、成人病棟への入院の場合、原病と関係のない病棟に入院することによる不安²⁰⁾、小児センター通院への抵抗や不安がある一方で転科によって通い慣れた小児診療科や主治医から離れることへの不安²¹⁾、患者自身で転院先を探す必要に迫られる¹⁹⁾など、不安や困難感について報告されていた。

4) セルフマネジメントに関わる問題

移行期の胆道閉鎖症患者の病気の認識や療養行動、対人関係に関連した、日々の生活の中での疾患のマネジメントに関わる問題であった。

胆道閉鎖症では、平時の自覚症状の乏しさなどが要因となって病気をもち生活しているという意識が低く、怠業やノンアドヒアランス^{13,17,18,21)}、健康についての受動的な情報入手²²⁾、病気をもっていてもこの先なんとかなると考えていること¹⁵⁾が報告されていた。特に思春期においては、病気の存在によってセルフエスティームが低下²²⁾することで周囲に同調したい思いが強まり、自己同一性の確立という発達課題への影響も報告されていた。また、思春期特有の心理から、病気、家族、医療者、友人や教員に対して相反する気持ちを抱き^{5,15)}、病気への思いは誰にもうまく伝えられないという困難⁵⁾が報告されていた。

表 胆道閉鎖症患者のトランジションに関する文献の概要 (原著・会議録・解説/特集別, 収載年順)

収載	著者/職種	種類	目的	対象(年齢/肝移植の有無)	トランジションに関わる問題のコード	トランジション・ケアのコード
2009	田中千代 /看護師	原著	思春期の胆道閉鎖症患児の健康にかかわる情報の入手及びセルフエスティーム, 自己の健康のうけとめの特徴を健常児との比較により明らかにし, 健康にかかわる情報の入手とセルフエスティーム, 自己の健康のうけとめとの関係を明らかにする	平均年齢14.5±3.1歳 /あり・なし両方	・健康について受動的な情報入手 [4] ・日常生活での経験, 手術痕や黄疸への否定的な気持ちによるセルフエスティームの低下 [4]	・コミュニケーションを保ち, 生活上の思いや気がかりについて一緒に考える姿勢を示す [2] ・やりたいことができていると患者が実感できるかわかり [2]
2013	高田一美 /看護師	原著	思春期の胆道閉鎖症患児自身が, 病気をもって生活する中で, どのような対処行動を行っているかを明らかにする	11~20歳 /あり・なし両方	・わかっていても治療行動がとれない, 友人にあわせてしまうといった病気の受け止めとセルフケアの困難 [4] ・親への依存と自立の間で相反する行動 [4] ・病气への思いは誰にもうまく伝えられない [4]	・病気を自分のこととして意識して活動できるよう, 改めて病気について子どもと話をする機会を持つ [2] ・具体的な行動と将来的な影響をイメージできるような説明 [2] ・親が頑張りすぎて子離れできない状況を減らし, 子どもの自立の意思を支えセルフケア能力の向上を図る [2] ・子ども自身が自分の言葉で周囲に病気についてうまく説明できる準備を整えておく [2] ・うまく伝えられない病気に対する思いを引き出し傾聴してける看護 [2]
2013	高田一美 /看護師	原著	思春期の胆道閉鎖症患児が, 自分の病気や病気を持って生活していることをどのように認識しているかを明らかにする	11~20歳 /あり・なし両方	・病気を意識することなく生活して, 病気を持っていてもこの先なんとかなると考えている [4] ・病気を受け止めた気持ちと受け止められない気持ちの葛藤 [4] ・家族や友人, 教員に対する相反する気持ち [4]	・挫折や不安, 恐怖が増大しないような知識の提供 [2] ・制限の中で実施してもよい具体的な内容を自分自身で考えられる支援 [2] ・セルフケア移行・親からの役割移行に関する状況を把握した親, 子どもそれぞれに対する個別のアプローチ [2] ・患者自身が周囲に状況を説明し援助を求めることができるような働きかけ [2]
1998	仁尾正記 /医師	会議録	胆道閉鎖症の術後15年以上生存例の経過と現状を調べ, 青年期以降の症例の診療上の注意点・問題点につき検討する	15~43歳 /肝移植なし	・黄疸再発, 上行性胆管炎, 門脈圧亢進症その他続発症の出現 [1] ・胆道閉鎖症術後女性患者の妊娠, 出産 [2]	・CO診療にて生じ得る種々の問題に適切に対応できる医療体制の早期整備 [1]
2004	田原博幸 /医師	会議録	外来患者のCO症例の現状把握を行う	15歳以上 /あり・なし両方	・長期経過観察を要する [1]	・関連各科との連携 [1] ・疾患によっては小児外科医による長期の follow up [1]
2007	本多奈美 /医師(精神科)	会議録	胆道閉鎖症のCOである20代女性で, 抑うつ状態をきたし, 精神科治療を行った1例を報告する	20代女性 /不明(記載なし)	・成人以降の様々なストレスや胆管炎を繰り返す状況の後の病的依存症やうつ状態 [2] ・家族による援助の不適切さ [2]	・患者が病気を理解し受容したうえで, 自立をはかることができるサポート体制 [2]
2008	藤野明浩 /医師	会議録	思春期以降の胆道閉鎖症症例を検討し, 移植の至適時期や成人化症例の管理に関する知見を得る	15歳以上 /あり・なし両方	・肝不全, 移植後合併症としてのB型肝炎による成人期の死亡 [1]	・成人化後の生活を助長した管理の見直し [2]
2012	鈴木完 /医師	会議録	小児外科疾患をかかえた患者が小児期を超えて治療対象となるCO入院症例を検討し, その問題点を明らかにする	16歳以上 /不明(記載なし)	・胆管炎の出現によるQOLの低下 [1] ・治療費の問題 [5] ・親族の高齢化などによる移植を含めた治療方針決定の難渋 [2]	・患者背景(家庭, 仕事, 心理面)について配慮した管理 [2] ・ケースワーカー, 心療内科, 成人当科, 女性の場合は婦人科などの連携の確立 [1] ・行政への働きかけ [4] ・服薬の重要性と妊娠, 出産における注意点についての成人前からの指導 [2]
2013	李光鐘 /医師	会議録	小児肝移植後CO症例を, 予後, 長期合併症, 服薬コンプライアンス, 妊娠・出産に関して後方視的に検討し小児肝移植後症例をフォローする上での注意点を見出す	18歳以上 /肝移植あり	・免疫抑制剤の怠業 [4] ・不妊治療を受けている [2] ・妊娠, 出産による重度の妊娠中毒症 [2] ・ミコフェノール酸モフェチル内服中の妊娠による人工妊娠中絶 [2]	・患者背景(家庭, 仕事, 心理面)について配慮した管理 [2] ・ケースワーカー, 心療内科, 成人当科, 女性の場合は婦人科などの連携の確立 [1] ・行政への働きかけ [4] ・服薬の重要性と妊娠, 出産における注意点についての成人前からの指導 [2]
2014	高田一美 /看護師	会議録	胆道閉鎖症の子どもが, 病気を受け止め, 病気と共に生活していくプロセスを検討していく	思春期 /あり・なし両方	・病気がこの先どうなるか考えていない, 病気について詳しく知らなくてもいいという思い [4] ・病気の事で感じたことは親や他の人に話さないという思い [4]	・病気に対する思いの表出や, 将来についてともに考えていける患者-医療者の信頼関係の構築 [2]
2014	浦橋泰然 /医師	会議録	小児肝移植医療に従事する消化器外科医の立場から胆道閉鎖症のCO症例の治療に関する問題点を考察する	16歳以上 /あり・なし両方	・CO症例への肝移植術には, 消化器外科医としての経験のみならず, 小児肝移植症例に対する経験が必要 [3]	・小児肝移植医療に従事する消化器外科医の育成 [1]
2014	杉山正彦 /医師	会議録	トランジション症例の入院受入病床の問題(の報告)	16歳以上 /不明(記載なし)	・空床の成人病棟を探し相談するため緊急入院時の病床決定に時間がかかる [3] ・原病と関係のない病棟に入院することによる患者・家族の不安 [3]	・成人の関連各科への移行もしくは併診の推進 [1]
2014	吉田宗 /医師	会議録	トランジション・ケアの現状(の報告)	25歳 /肝移植なし	・長期経過例に対して必ずしもトランジション・ケアを実践したものでない [3] ・原疾患の増悪を疑い治療を行ったが精査の結果から原発不明癌と診断された [3]	・長期経過例に対する小児外科の枠を超えた包括的なフォローアップ [1] ・関連各科と連携した診療体制を構築するためのトランジション・ケアの見直し [1]
2014	吉田幸世 /RTC*	会議録	成人COに対する肝移植の経験から明らかになった問題と課題を報告する	20代女性 /肝移植あり	・グラフト肝不全による生体肝再移植 [1] ・成人病棟での成人CO患者を受け入れる体制作りが急務となる [3] ・小児期から慣れ親しみのある療養環境から離れる不安, 成人領域移行への戸惑いから精神的支援を要する [3]	・成人CO患者を受け入れる病棟体制の整備 [1] ・慣れ親しみのある小児領域から成人領域に円滑に移行, 自立できるよう支援の充実 [1]
1998	仁尾正記 /医師	解説/特集	成人期に達した胆道閉鎖症症例の経過から, それぞれの現状と問題点を検討する	20~43歳(平均25歳) /肝移植なし	・成人期の続発症の出現 [1] ・QOLの低下 [1] ・成人肝移植レシピエントにおけるドナーの高齢化, 大容量の肝グラフト [2] ・医療費助成の年齢制限 [5]	・成人まで一貫して胆道閉鎖症の治療を専門とする小児科または小児外科医による, 内科医や成人外科医と共同した診療体制 [1] ・疾患や領域ごとの境界を越えた, 患者と家族の精神的サポートまでも含む包括的なケアが行えるシステムの確立 [1]
2007	上本仲二 /医師	解説/特集	胆道閉鎖症に対する肝移植後のCO症例についてまとめる	20歳以上 /肝移植あり	・CO症例の精神的問題 [2] ・移植後患者の免疫抑制剤の non-compliance [4] ・免疫抑制剤服用中の女性患者の妊娠に対する懸念 [2]	・医師との信頼関係に基づく継続的な経過観察 [1] ・大学や就職などに際する転居, 病院の変更時における経過観察先のコーディネート [1]
2014	松浦俊治 /医師	解説/特集	小児期および成人期肝移植の両者を経験している診療科の特性から見てくる問題点を概説する	18歳以上(成人患者) /肝移植あり	・小児肝移植レシピエントにおけるドナーの高齢化, 大容量の肝グラフト [2] ・小児センター通院への抵抗や不安の一方で, 通い慣れた小児診療科や主治医から離れることへの不安 [3] ・十分な医療費助成が受けられない「空白の」状況 [5] ・医療費助成の手続きの煩雑さ, 厳しい審査, 自治体による対応の差などによる患者の不満 [5]	・患者の服薬環境の変化に応じた厳重な内服管理の必要性についての再教育 [2] ・患者本人の明確な病識 [2] ・関連科との協力体制 [1] ・医療費助成制度の整備 [3]
2015	阪本靖介 /医師	解説/特集	移植後患者に共通した小児期肝移植症例の長期フォローアップの現状と今後の課題について概説する	平均年齢14.7歳 /肝移植あり	・肝移植後特有の合併症の可能性から成人専門の医師にフォローアップを委ねることの困難 [3] ・加齢に伴う成人病疾患の可能性から専門医との連携の必要性 [3] ・保護者からの監視体制から離れた状況での non-adherence [4] ・一生続く医療費 [5]	・小児肝移植後特有の診療上の問題点などをまとめた「小児から成人への移行ガイドライン」の作成 [1] ・移植医がトータルケアの主体者となった包括的なサポート体制の構築 [1] ・最新の医療費助成制度を認識し, 適切な助成が受けられるようサポート [3]
2015	竹内公一 /患者・親の会	解説/特集	胆道閉鎖症の子どもを守る会の青年部による成人後の胆道閉鎖症患者の実態調査を実施し, 20歳以上の問題点を探る	20歳以上 /あり・なし両方	・患者自身で転院先を探す必要に迫られる [3] ・小児専門病院では成人診療科との連携が難しい [3]	・0歳児から高齢者までを包含した胆道閉鎖症の治療ガイドラインの整備 [1] ・小児外科と成人の治療科の情報交換と治療の継続体制の構築 [1] ・胆道閉鎖症の拠点病院の設置 [1] ・就労問題の解決のための公的支援と企業理解を得る [4]
2015	田原和典 /医師	解説/特集	胆道閉鎖症術後における妊娠管理の問題点と安全な妊娠・分娩を行うための対処法について検討する	分娩時年齢23~39歳 /肝移植なし	・妊娠, 分娩に際する上行性胆管炎や門脈圧亢進症の増悪による急速な病態の進行 [2] ・妊娠, 分娩への対応の具体的な治療管理指針がない [2]	・妊娠の許可に際して小児外科や成人関連各科, 産科の多科による慎重な判断 [1] ・小児外科や成人関連各科, 産科による多科にわたる集学的サポートおよび管理体制を整える [1] ・健康管理と定期的通院による病態評価の重要性についての患者教育 [2]

(略語) CO…キャリアオーバー, RCT…レシピエント移植コーディネーター (コード末尾の数字はテーマの番号)
 問題のテーマ: [1] 患者の身体成長・加齢に伴う身体的問題の出現, [2] 患者のライフステージの移行に伴う問題の出現, [3] 移行期医療・診療体制に関わる問題, [4] セルフマネジメントに関わる問題, [5] シムレスでない医療費助成
 ケアのテーマ: [1] 医療体制・診療システムの整備, [2] セルフマネジメントを高める支援, [3] 医療費助成制度の整備と活用, [4] 社会的理解の獲得

5) シームレスでない医療費助成

移行期の胆道閉鎖症患者の医療費助成の受給に関する問題であった。

これまで、胆道閉鎖症は小児慢性特定疾患治療研究事業の対象疾患として医療費助成が行われていた。そのため、20歳で助成が打ち切られる医療費公的助成の年齢制限⁷⁾が指摘され、成人以降も続く医療費負担は患者に生涯つきまとう経済的問題となっていた^{8,18)}。肝移植を受けて免疫抑制状態にあれば身体障害者手帳の交付を受けられるが、20歳を超えた自己肝生存の患者では、医療費助成が受けられない「空白の」状況²¹⁾が問題として報告されていた。平成27年から胆道閉鎖症が指定難病となり、20歳以降も助成制度の対象となることが可能となった。しかし、医療費助成の手続きの煩雑さ、厳しい審査、自治体による対応の差などによる不満²¹⁾は、依然として継続する可能性がある問題であった。

3. 胆道閉鎖症患者のトランジション・ケア (表)

今回の検討では、トランジション・ケアや支援プログラムの実際についての報告は見あたらなかった。臨床への示唆を中心に45コードが抽出され、4つのテーマに大別された。

1) 医療体制・診療システムの整備

移行期の胆道閉鎖症患者に適切な医療を提供するため、小児医療と成人期医療の連携、システムの整備であり、ガイドラインの整備や診療にあたる医師の育成なども含まれた。

胆道閉鎖症患者の移行期医療では、複合的な問題を抱える患者に対して小児外科などが単科で診療にあたるには限界がある。自己肝生存の患者、肝移植後患者の両者において、関連各科との協力、連携^{9,21)}、各科と連携した診療体制を構築するためのトランジション・ケアの見直し¹⁰⁾の必要性が述べられていた。各科が連携を図るための具体的な方策を述べた文献は少なかったが、患者・親の会からは、胆道閉鎖症の拠点病院の設置¹⁹⁾などの要望、小児患者から成人患者までをシームレスに診療するための胆道閉鎖症・肝移植後患者の治療ガイドラインの整備^{18,19)}が挙げられた。妊娠、出産にあたっては、産科だけでなく小児外科や成人関連各科などの多科にわたる集学的サポートおよび管理¹⁶⁾の必要性が述べられていた。また、思春期・成人期の精神的問題に対して、患者と家族の精神的サポー

ト⁷⁾や心療内科との連携⁸⁾が示唆されていた。連携の形態として、疾患の特徴や医師の育成の状況などによって、小児外科などの小児医療を中心とした連携^{7,9)}、成人期医療を中心とした連携^{20,23)}の両方が示唆され、特有の病態を呈す胆道閉鎖症患者の移行期医療の体制づくりは、患者の状態や各施設の事情に合わせて独自に検討されていることが整理された。

2) セルフマネジメントを高める支援

移行期の胆道閉鎖症患者に対する疾患管理についての再教育、生活状況や心理的側面を理解したうえで病気の受容を支える、患者—医療者関係の構築・再構築などのセルフマネジメントを高める支援であり、患者の親に対する支援も含まれた。

トランジション・ケアの導入には、患者の明確な病識²¹⁾が不可欠であり、新生児期または乳児期早期に疾患の急性期を終える胆道閉鎖症では、移行期に改めて患者に疾患の説明、教育を行う重要性が述べられていた。説明と教育の内容では、健康管理と定期的通院による病態評価の重要性¹⁶⁾、成人化後の生活を勘案した管理の見直し¹¹⁾、女性患者には、妊娠、出産における注意点についての成人前からの指導¹⁷⁾が挙げられていた。内服管理については、特に免疫抑制剤を服用中の肝移植後患者において強調されていた^{16,21)}。その際、病気を自分のこととして意識でき自立へとつながるように、挫折や不安、恐怖が増大しないような知識の提供¹⁵⁾や、具体的な行動と将来的な影響をイメージできるような説明⁵⁾、生活上の思いや気かりについて一緒に考える姿勢を示す²²⁾などの支援の方策が示されていた。また、移行期の複雑な心理的状态を考慮して、うまく伝えられない病気に対する思いを引き出し傾聴していける看護⁵⁾、患者背景について配慮した管理⁸⁾、セルフエスティームが低下しやすい状況にあることを考慮し、やりたいことができていると患者が実感できる関わり²²⁾が強調されていた。日常生活で患者に求められる行動として、制限の中で実施してもよい具体的な内容を自分自身で考えられること¹⁵⁾や、自分の言葉で周囲に病気についてうまく説明できる準備を整えておくこと⁵⁾、患者自身が周囲に状況を説明し援助を求めること²²⁾が挙げられ、支援の必要性が強調されていた。

他者との関係への支援も重要視されており、親との関係性については、親が頑張りすぎて子離れできない状況を減らし、子どもの自立の意思を支えセルフケア

能力の向上を図る⁵⁾, セルフケア移行・親からの役割移行に関する状況を把握した親, 子どもそれぞれに対する個別のアプローチ¹⁵⁾が報告され, 患者のセルフマネジメントを高めるために, 親への支援も重要であることが述べられていた。医療者との関係性については, 病気に対する思いの表出や, 将来についてともに考えていける患者—医療者の信頼関係の構築²⁴⁾から, 慣れ親しみのある小児領域から成人領域に円滑に移行, 自立できるよう支援の充実¹²⁾へと, 患者の精神的成熟に合わせて, 成人期医療への移行を検討していくことが示されていた。

3) 医療費助成制度の整備と活用

移行期の胆道閉鎖症患者が負担に見合った助成が受けられるよう, 適切な制度の整備と活用を促す支援であった。

胆道閉鎖症を守る会による, 主に成人患者を対象にした大規模アンケート調査結果では, 約半数が特別な社会医療保障制度を受けていないと回答しており, 医療費助成制度の整備²¹⁾が求められていた。難病制度の改正によって, 20歳以上の胆道閉鎖症患者にも医療費助成が行われるようになった。しかし, 重症度分類で重症度2以上という要件があり, 手続きの煩雑さなどは依然として患者と家族の負担¹⁹⁾であるため, 医療者が最新の医療費助成制度を熟知し, 患者の適切な制度利用を支援する必要性¹⁸⁾が述べられていた。

4) 社会的理解の獲得

移行期の胆道閉鎖症患者が, 適切な社会的立場や理解を得ることへの支援であった。

疾患があるために就職がかなわないことから親掛りにならざるを得ない患者の存在¹⁾など, 移行期においては, 暮らしに関する社会保障制度の重要性も挙げられる。社会経済的な問題の解決のためには社会全体の理解が重要であり, 行政への働きかけ⁸⁾や医療費助成制度の整備のみならず, 患者が自らの能力を活かしてやりがいのある仕事をみつけられるよう, 就労問題の解決のための公的支援と企業の理解を得る¹⁹⁾必要性が強調されていた。

V. 考 察

1. 文献の年次推移, 筆頭著者, 対象者について

胆道閉鎖症の治療においては, 葛西手術の開発と改良が続けられ, 生体肝移植の普及と相まって, 胆道閉鎖症患者の長期生存率・自己肝生存率の改善が著し

い³⁾。小児外科学会において, トランジションの課題に取り組む足掛りとして2013年にトランジション検討委員会が立ち上げられており²⁵⁾, 文献の年次推移からも, 胆道閉鎖症患者のトランジションへの注目が高まっていることが明らかになった。筆頭著者は, 大半が小児外科または移植外科医であった。移行期の胆道閉鎖症患者の医療との接点は外来診療が主で, 継続して関わる医師による検討が多いためと考えられる。一方で, 成人診療科の医師による報告はなく, 成人期医療を担う医療者へのトランジションについて更なる啓蒙が, 今後の協力的体制づくりの課題になると考える。今回の結果からは, 自己肝生存の患者, 肝移植後患者においても, 対象患者の年齢条件はさまざま, トランジション・ケアを検討, 開始すべき時期について明確な示唆は得られなかった。米国のトランジションに関する合同声明では, 患者が14歳になるまでにトランジションプランを作成することが提唱されているが¹⁾, トランジションの成功には, 患者の認知精神的発達に応じた支援が重要となる。Sundaramらは, 胆道閉鎖症患者の認知障害, 学習障害の可能性を示唆しており²⁶⁾, 臨床現場においても同年代の健常児と比して精神的に幼く, 親に依存的事であることが従来から問題視されている。トランジション・ケアを開始する時期については, 患者の精神的成熟や家族の協力的体制, 社会的状況などを統合した評価を行い, 検討していく必要があると考える。

2. 胆道閉鎖症患者のトランジション・ケア

胆道閉鎖症患者のトランジションにおいては, 肝移植ドナーの高齢化による治療方針決定の難渋など, 小児肝移植の原因疾患の約75%を占める現状²⁷⁾が反映された特有の問題があった。また, 診療・医療体制に関わる問題だけでなく, 患者のセルフマネジメントや医療費助成などの心理社会的, 経済的問題も指摘されており, 移行期医療における包括的な支援体制づくりの必要性が明らかになった。一方, トランジション・ケアについては示唆のみで, 現状の取り組みなどを報告した文献はなく, 実際にケアプログラムなどを作成, 実践している施設から, 方策やその成果についての報告が期待される。

移行期医療には, 関連各科の連携が必須であるが, 連携体制について一致した見解がなく各施設が独自に検討している現状が明らかになった。成人疾患の治

療，成人患者への急変時対応などは，小児診療科のみでは対応が困難となるため，患者と家族のみならず，医療者にとっても不安なく治療が提供でき，各施設の実情に合わせて選択できるような複数の連携体制のモデルが今後示されることが必要と考える。セルフマネジメントに関わる問題には，患者の病気に対する認識や，セルフエスティームの低下などの移行期と重なる思春期の複雑な心理的状況，対人関係での困難を踏まえた支援の重要性が明らかになった。金丸らは，慢性疾患をもつ学童・思春期患者のセルフマネジメントに影響する要素として，本人が望む生活と療養行動とのギャップ，親や友人からのサポートを挙げており²⁸⁾，患者の現在の生活状況やこれまでの病気に関わる経験を捉え，患者を支える親や周囲もサポートしていくことが，トランジション・ケアの重要な要素であると考えられる。

胆道閉鎖症患者のより良いトランジションの実現には，現在トランジションを推し進めている医師だけでなく，患者の心理社会的側面の評価と支援を充実させるために看護師や臨床心理士，学校教諭や企業なども含んだ包括的な支援体制づくりが必要であると考えられる。

利益相反に関する開示事項はありません。

文 献

- 1) 横谷 進，落合亮太，小林信秋．小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言．日本小児科学会雑誌 2014；1181：98-106.
- 2) 水口 雅．移行期の問題と小児科学会の取り組み．小児科臨床 2016；69：489-494.
- 3) 日本胆道閉鎖症研究会・胆道閉鎖症全国登録事務局．胆道閉鎖症全国登録2014年集計結果．日本小児外科学会雑誌 2016；52：291-297.
- 4) 田中千代．思春期の胆道閉鎖症患者の生活の仕方の判断について．日本小児看護研究学会誌 1997；6：32-37.
- 5) 高田一美，藤原千恵子．思春期の胆道閉鎖症患者の対処行動．小児保健研究 2013；72：817-823.
- 6) 仁尾正記，大井龍司，林 富．成人期に達した胆道閉鎖症術後症例の問題点と対処について．小児外科 2006；38：1201-1206.
- 7) 仁尾正記，大井龍司．先天性胆道閉鎖症のキャリアーオーバー．小児科診療 1998；61：1078-1083.
- 8) 鈴木 完，小西健一郎，川嶋 寛，他．小児外科疾患をかかえたキャリアーオーバー症例の実態について．日本小児外科学会雑誌 2012；48：531.
- 9) 田原博幸，高松英夫，野口啓幸，他．小児外科外来におけるキャリアーオーバー症例の検討．日本小児外科学会雑誌 2004；40：939.
- 10) 吉田 索，坂本早季，東館成希，他．当科における胆道閉鎖症術後患児のトランジション・ケアの現状成人期に原発不明癌を合併した1例を通して．日本小児外科学会雑誌 2014；50：857.
- 11) 藤野明浩，黒田達夫，本名敏郎，他．胆道閉鎖症術後，思春期以降肝移植例の検討．日本小児外科学会雑誌 2008；44：207.
- 12) 吉田幸世，横塚幸代，黒田光恵，他．小児肝移植におけるキャリアーオーバーの現状と課題 成人生体肝再移植の経験より．移植 2014；49：141.
- 13) 上本伸二，岡本晋弥．胆道閉鎖症 胆道閉鎖症の肝移植後のキャリアーオーバー症例を中心に．肝・胆・膵 2007；55：291-295.
- 14) 本多奈美，工藤亜子，松岡洋夫，他．抑うつ状態をきたした，胆道閉鎖症キャリアーオーバーの1例．日本小児外科学会雑誌 2007；43：657.
- 15) 高田一美，藤原千恵子．思春期の胆道閉鎖症患者の病気の認識．思春期学 2013；31：305-315.
- 16) 田原和典，伊藤玲子，関口将軌，他．胆道閉鎖症術後の妊娠管理．小児外科 2015；47：729-733.
- 17) 李 光鐘，室川剛広，林田信太郎，他．小児肝移植後キャリアーオーバー症例の問題点．日本小児外科学会雑誌 2013；49：598.
- 18) 阪本靖介，猪股裕紀洋．胆道閉鎖症術後成人例における肝移植の問題点．小児外科 2015；47：734-740.
- 19) 竹内公一．患者の立場からみた胆道閉鎖症手術後の大人の問題．小児外科 2015；47：741-744.
- 20) 杉山正彦，藤代 準，新井真理，他．当院におけるトランジション症例の入院受入病床の問題．日本小児外科学会雑誌 2014；50：857.
- 21) 松浦俊治，林田 真，吉住朋晴，他．肝移植．肝・胆・膵 2014；69：527-531.
- 22) 田中千代，奈良間美保．思春期の胆道閉鎖症患者の健康にかかわる情報の入手とセルフエスティーム，自己の健康のうけとめの特徴．日本小児看護学会誌 2009；18：16-23.

- 23) 浦橋泰然, 水田耕一, 井原欣幸, 他. 胆道閉鎖症
キャリアオーバー症例に対する消化器外科医の役
割について. 日本消化器外科学会総会 2014 ; 69 :
RS-42-42.
- 24) 高田一美, 藤原千恵子. 思春期の胆道閉鎖症患児の
病気の説明についての認識. 日本小児外科学会雑誌
2014 ; 50 : 963.
- 25) 尾花和子, 八木 實, 田口智章, 他. トランジショ
ンの問題点と学会の取り組み. 小児外科 2015 ; 47 :
681-683.
- 26) Sundaram Shikha S, Alonso Estella M, Haber
Barbara, et al. Health related quality of life in
patients with biliary atresia surviving with their
native liver. J Pediatrics 2013 ; 163 : 1052-1057.
- 27) 日本肝移植研究会. 肝移植症例登録報告. 移植
2015 ; 50 : 156-169.
- 28) 金丸 友, 中村伸枝, 荒木暁子, 他. 慢性疾患をも
つ学童・思春期患者の自己管理およびそのとらえ方
質的研究 meta-study を用いて. 千葉看護学会誌
2005 ; 11 : 63-70.

[Summary]

In order to organize problems and suggestions to support health care transition for patients with biliary atresia, 20 Japanese literature papers were reviewed.

The number of papers had a tendency to increase. Most first authors were pediatric care doctors; there was no report from adult care medical practitioners. With respect to health care transition for patients with biliary atresia, the literature showed psychosocial and economic problems, in addition to medical system problems, including a peculiar issue being difficulty in treatment policy decisions due to aged living donors. There was no literature reporting on current care programs. It is necessary to report the outcomes of transition care programs and construct a comprehensive support system to care the psychosocial issue.

[Key words]

biliary atresia, health care transition, adolescence, literature review