

市民公開シンポジウム

「子どもの難病とともに生きる ― 患者会の取り組み ―」

― 記録集 ―



於 第46回日本小児栄養消化器肝臓学会

日時 令和元年 11月3日(日)

会場 奈良春日野国際フォーラム 薨〜I・RA・KA〜

プログラム

座長：虫明 聡太郎（近畿大学奈良病院 小児科）

【患者側から】

『日本アラジール症候群の会』（アラジール症候群の患者・家族会）吉田 麻里

『臍の会』（こどものすい臓疾患 患者会） 菊池 祥子

『シトルリン血症の会』（シトルリン欠損症・成人型シトルリン血症の患者・家族会）杉村 誠司

『つばめの会』（摂食・嚥下障がい児 親の会）長谷川 央子

『肝ったママ's』（胆道閉鎖症・乳幼児肝疾患母の会） 加藤 貴子

『短腸症候群の会』（短腸症候群や腸管機能不全の患者会） 高橋 正志

『NPO 法人しぶたね』（病気のこどもの「きょうだい」のためのNPO 法人）清田 悠代

【医師側から】

『乳児黄疸ネット』を活用した希少難治性肝疾患の診断支援と情報発信」今川 和生（筑波大学小児科）

事務局 近畿大学奈良病院小児科（担当：近藤 宏樹・谷口 由香）

住所：〒630-0293 奈良県生駒市 乙田町 1248-1 Tel：0743-77-0880 Fax：0743-77-0890



司会者：
近藤 宏樹 先生
(近畿大学奈良病院小児科)

それでは、第46回日本小児栄養消化器肝臓研究会
市民公開シンポジウムを始めます。座長は近畿大学奈良
病院小児科・虫明聡太郎先生です。それでは、虫明
先生よろしくお願い致します。



座長：
虫明 聡太郎 先生
(近畿大学奈良病院小児科)

みなさん、こんばんは。近畿大学奈良病院小児科の
虫明でございます。学会1日目から3日目まで3日間、
患者会の皆さんは、朝からブースを設置して活動いた
だき、長らくお待たせしてこの時間になりました。皆
さんお疲れだと思いますが、緊張する難しい内容の学
会とはまた雰囲気が変わりました。1時間ほどの会に
なると思いますので、よろしくお願いします。

今回の市民公開シンポジウムでは、これまでいくつ
も患者会のお手伝いをしてきたのと、また、たくさん
の病気の種類があって、全てというのは難しいのです
けど、近藤先生が声かけをしてくれて、プログラムに
あります通り、「日本アラジール症候群の会」「臍の会」
「シトルリン血症の会」「つばめの会」「肝ったママ's」
「短腸症候群の会」「NPO 法人しぶたね」の7つの患者
さんの会にご参加いただきました。学会中、医師もた
くさん参加していたので、すでにたくさん交流してく
れたのかなと思いますけれども、それぞれの活動をご
紹介いただき、これからの糧になるように私たちも協
力できたらと思っています。最後は、「乳児黄疸ネット」
を活用した希少難治性肝疾患の診断支援と情報発信に
ついて筑波大学の今川先生からお話をさせていただきます。
このようなコンテンツで、この1時間を楽しくやり
たいと思います。よろしくお願いします。それでは
順番に、まずは「日本アラジール症候群の会」の吉田
麻里さんの旦那さんの幸司さん、お願いします。

【患者側から】



『日本アラジール症候群の会』
(アラジール症候群の患者・家族会)

吉田 麻里さん
(発表者は、吉田 幸司さん)



「日本アラジール症候群の会」の吉田幸司です。よろ
しくお願いします。人前でお話するのが初めてで、
かなり緊張していますので、皆さん、お手柔かにお
願いします。ちなみに先生方が多い中で、この質問は
どうかと思うのですが、アラジール症候群をご存知の
方、どの位おられますでしょうか？

(挙手多数)

有り難うございます。僕たち「日本アラジール症候
群の会」をご存知の方、どのくらいおられますでし
ょうか？

(挙手多数)

有り難うございます。日頃の頑張りが報われました
(笑)。それでは、始めます。アラジール症候群につ
いて簡単に説明します。アラジール症候群とは、肝内
胆管の減少に加え、特徴的な肝外症状を伴う先天性疾
患です。以下の3つ以上が当てはまれば診断されます。
「慢性胆汁うっ滞」「特異顔貌」「心血管系の異常」
「椎骨の異常」「眼科的な異常」その他、肝臓移植、
腎臓移植や心肺移植を必要とする場合があります
(スライド 1-1)。

「日本アラジール症候群の会」代表者は吉田麻里。

アラジール症候群とは

肝内胆管の減少に特徴的な肝外症状を伴う先天性疾患です。

主要症状 以下の3つ以上が当てはまれば診断されます。

【主要症状】

- ・慢性胆汁うっ滞
- ・特異顔貌
- ・心血管系の異常(末梢性肺動脈狭窄)
- ・椎骨の異常(前方弓癒合不全)
- ・眼科的異常(後部胎生環)

その他下記の様な症状を伴う場合があります。

- ・腎障害(低形成腎、腎動脈の異常など)
- ・高コレステロール血症
- ・精神運動発達遅滞
- ・骨の異常

肝臓移植や腎臓移植、心肺移植を必要とする場合があります。



日本アラジール症候群の会の目的

10万人に1人の希少難病。

医師にさえまだあまり知られていない病気、

「アラジール症候群」

診断が遅れたり、類似疾患と間違われて治療を受ける患者様もおられます。

日本アラジール症候群の会では、
医師・患者様をはじめ多くの人への周知が必要だと考えています。

患者・家族会の存在を周知することにより、患者同士のコミュニティの構築、
患者・家族の不安や悩みの払拭、医師との情報共有による治療法の確立や
福祉制度の確立を目的とし、活動しております。



スライド 1-1



- ・代表者 吉田 麻里
- ・2007年10月 発足
- ・会員数 18家族(2019年現在)
- ・Webサイト <http://alagille.jp>



スライド 1-2

2007年10月発足。今年で13年目になります。会員数は全国で18家族。ホームページも作っておりますのでご覧いただければ幸いです(<http://alagille.jp/>) (スライド 1-2)。

「アラジール症候群」は、10万人に1人の希少難病で、医師にさえあまり知られていません。診断が遅れたり、類似疾患と間違われて治療を受ける患者さんもいます。「日本アラジール症候群の会」では、医師・患者さんをはじめ多くの人への周知が必要だと考えています。患者家族会の存在を周知することにより、患者同士のコミュニティの構築、患者家族の不安や悩みの払拭、医師との情報共有による治療法の確立や福祉制度の確立を目的とし、活動しております (スライド 1-3)。

周知活動として、3年前から学会でのブース展示をしております (スライド 1-4)。右も左もわからず手探

スライド 1-3



3年前から学会でのブース展示を積極的に行っています。
右も左もわからず手探りで10年以上活動して、学会へ参加するという発想は無かったのですが、虫明先生や近藤先生のお声掛けにより小児肝臓研究会で初めてブース出展する事が出来ました。
それを機に多くの先生方や他の患者会の方にお会いする事ができ、会として大きな一歩を踏み出せました。



スライド 1-4

りで10年以上活動してきて、学会に参加するなんて実は考えたこともなかったのですが、約3年前に虫明先生、近藤先生のお声かけにより、第34回日本小児肝臓研究会に参加することができました。その後、多くの学会に参加することができ、多くの先生や他の患者団体の人たちと知り合うことが出来て「日本アラジール症候群の会」として大きな一歩を踏み出すことができました。

子どもたちのがんばりにも感謝しております。頑張っ
てリーフレットを配布してくれたり、グッズをアピールしてくれたり本当に頼もしいです。(写真を見て) かわいいですね(笑)。学会の終わりには、疲れて大きな荷物になったりもします。本当に子どもたちの頑張りにには感謝しています。

学会に参加して気づいたことですが、「先生たちも情報を求めている」と感じました。そこで当会として、

(一部抜粋)



スライド 1-5

【出生身長】 回答22			【初めて受診した理由】
41~45 cm	9		【肝機能】
46~50 cm	12		黄疸があったため
51~55 cm	1		便が白いため
			白色便と黄疸
【出生体重】 回答19			低体重出生と黄疸
1501~2000	1		未熟児便色
2001~2500	7		出生時から blond 色
2501~3000	9		
3001~3500	2		【心疾患】
			心雑音
			心雑音と黄疸
			心雑音と体重増加・発育不良
【診断が確定した年齢】 31回答			心疾患で観察中 肝機能の値を検査
0歳	24		【その他】
1~5歳	4		尿検査(黄疸)
6~10歳	1		口内血拴
11~20歳	1		血が止まらない
21歳以上	1		家族がアラジール症候群のため検査
			胎児診断で水頭症と心雑音あり検査

スライド 1-6

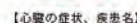
アラジール症候群実態調査書を作成しました。内容は、「服用している薬」「試したことのある薬のリスト」「出生身長と出生体重」「診断が確定した年齢」「初めて受診した日」「肝臓や心臓の症状」「疾患名にこういったものがあるか」それらをまとめたものを各学会などで配布しております（**スライド 1-5、1-6、1-7**）。それ以外にも、昨年、クラウドファンディングを行いました（**スライド 1-8**）。全国の小児科病院や施設へ実態調査書、リーフレット、会報の発送を行っています。地道な活動ですが、こういった周知活動を行っています。

当会では周知目的に、アラジールTシャツなどのグッズを作っております。作成したきっかけは、我が子が難病であることを周りに伝えようとするとうまくいかなくて真剣な話になってしまいます。それでは、なかなか思いが広がらないし、病名が広がらないと思いました。

【肝臓の症状・疾患名】



【心臓の症状・疾患名】



スライド 1-7

クラウドファンディング

全国の小児科病院1,000施設へ
「リーフレット」「実態調査書」「会報」と共に発送。



スライド 1-8

もっと明るく楽しく伝えていけたらと、グッズを作って周知活動をしています（スライド 1-9）。今では子育てプラザの方、小学校・中学校の先生方、野球やサッカーのコーチ陣、地域の方々にも少しずつ輪が広がってきています。

次は、ピアサポートですが、当会では、年に数回ですが交流会を行っています（スライド 1-10）。今では、携帯電話などですぐに情報共有できる世の中になっているのですが、やはり顔を合わせて話すことが大切だと考えています。お互いの悩みや不安を払拭したり、子どもたちの成長をみんなで感じたり。そして、子どもたちが大きくなると、周りの子どもより悩みが少しだけ増えるかもしれません。そういった時に、親だけでなく患者会や患者同士で相談できる環境があればどれだけ嬉しいことか。特に年頃になると、親には相談



作ったきっかけは、周りの人に我が子が難病と言うと、凄く重たく真面目な話になる。それでは「想い」は広がらないと思ったんです。だからもっと楽しく明るく病気の事を知って貰いたいと考えたんです。

スライド 1-9

将来の子供達のために

携帯電話などで直ぐに情報共有出来る世の中になったけど、やはり顔を合わせて話をする事が大切だと考えています。お互いの悩みや不安を払拭したり、こども達の成長を皆で感じたり。

そして、こども達が大きくなって、周りの子たちよりも少しだけ悩みが多くなるかも知れませんが、そう言った時に親だけではなく、患者会や患者同士で相談できる環境があればどれだけ素晴らしいか！年頃になると親には相談したく無い事があるかもしれません。そういった悩みを相談できるコミュニティを作りたい！



スライド 1-10

したくないことも出てきます。そういったことを同じ病気同士で相談することができたら、すごく素敵な社会になると思います。

その他に、患者同士で交流して、いろんな課題も見えてきました（スライド 1-11）。詳しい症状がわからないため、風邪や中耳炎などの症状でも近所の病院で診てもらえない、薬を出してもらえない、その他、地域によって医療や福祉制度の格差があるなど、多くのことを感じ、多くのことを考えていかなければと感じています。治療や、治療法の確立は医師の先生方にお任せします。僕たちは患者会としてできることを、一つずつがんばっていこうと考えていますので、これからもどうぞよろしくをお願いします。今日は、ご清聴有り難うございました。

虫明先生：スライドが良すぎ違いますか（笑）。とても

様々な課題と向き合い

- ・定期検診の為に学校を遅刻、早退、欠席する場合は、病欠ではなく、公欠扱いにして欲しい。
- ・風邪や中耳炎などでも近隣の病院で診てもらえない
- ・他県へ受診する為の通院費や宿泊費の助成をして欲しい
- ・入院時の付き添いに掛かる金銭的負担補助が欲しい（交通費や食事代、付き添いのペット代など）
- ・移植者の手当（特別児童扶養手当など）を、無くさないで欲しい
- ・身体障害者手帳や療育手帳、特別児童扶養手当などの等級において、複数疾患がある為 合算して考慮して欲しい
- ・高額検査費の補助が欲しい（遺伝子検査、移植ドナー適合検査など）
- ・小児慢性特定疾患や指定難病、特別児童扶養手当の更新の為に診断書文書料を負担して欲しい



スライド 1-11

頑張っていたでいて、感じ入りました。

皆さん、プレゼンテーションをお聞きになって、どうでしょうか？何か質問やコメントがあればお願いします。

吉田さんのお子さん M 君が、私の所に診断がつく前に紹介されてから何歳になりますでしょうか？

吉田さん：15 歳になります。

虫明先生：私の所に紹介されて 15 年になります。この疾患のことが、吉田さん一家で周知活動を始められて、最初は 2-3 家族から始まって、現在 18 家族になりますけど、継続は力なりで、ここまで育てられて、素晴らしいことだと思います。



窪田 満 先生

（国立成育医療研究センター・総合診療部）

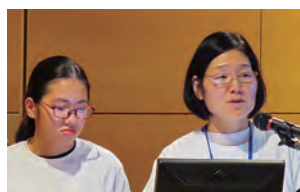
成育医療研究センターの窪田満です。最後のスライドに「診断書を無料にしてほしい」とありましたが、それを言ったほうがいいです。実は、私たち病院の方では、ほとんどの病気に関して小児慢性特定疾病を取っている場合は、小児科要領指導料で 270 点。1 点 10 円なので、2,700 円を毎月もらえるんです。病院には入りますが、僕には入りません（笑）。でしたら「2,700 円儲けさせているんだから無料にしてよ」と病院には言って、全然いいです。「ちゃんと病院の収入になって

いますよね」と。僕も成育医療研究センターの診断書をそうやって7,000円からどんどん下げています。そんなことが出来ますので、主張してもらったら良いことだと思いますし、ここにいる先生たちも、患者さんから毎月2,700円を貰っているんだという実感を持って診断書を書いていただければ、という風に思っています。

虫明先生：有り難うございます。窪田先生は、小児慢性特定疾患委員会の委員長をしていただいている、国立成育医療研究センターは日本で一番立派な小児病院です。彼の言う通り、僕ら医師がいくら言っても国は動いてくれませんが、ご存知のように、患者さんから声を上げてもらえると届くと思いますので、よろしくお願いします。

それでは次に、「臍の会」の菊池さんよろしくお願いします。

【患者側から】



『臍の会』
(こどものすい臓疾患 患者会)

菊池 祥子さん

「臍の会」と申します。本日は、東京から来ました。まず初めに、簡単に会の紹介をさせていただきます。活動を始めて5年目になりました。臍炎の患者さんで、いちばんのお悩みはお食事だと思います。患者さんのブログなど、とてもいいものがありまして、それらをまとめて会のブログに掲載しておりますので、ご覧いただけると幸いです (<http://suikai.cocolog-nifty.com/>)。

よろしくお願いします。

今日は、患者を連れてまいりました(笑)。娘は14歳の思春期に入りましたので、娘と自立についてQ&Aでいろいろ話をしましたので、それをご紹介します。懐かしい食事の写真が載っておりますが、ブログに載っておりますのでご覧下さい。

虫明先生：この病気について、皆さんが知っておられる訳ではないので、何がづらいかを補足説明させていただきます。臍臓は、食物の消化に必要な消化液をた

くさん出す臓器です。ですから、臍臓の病気では消化の負担にならないようにする必要があります。とくに脂肪はたくさん取ってはだめ。どのくらい食べて良いかを医師もちゃんと伝えていかないといけない。あまり脂っこいものを食べてはいけないとか、1日に何g以下にしないでとか、食べ物に気をを使う病気です。

菊池さん：有り難うございます。では娘とのQ&Aを始めます。

Q：自分の病気のことを、自分ではどう思っていますか？

A：自分では個性だと思っています。

(拍手)

Q：病気のことを周りの人に正確に知ってもらいたいと思っていますか？また、病気の説明は具体的に、どれくらいならできますか？

A：知りたいと思っている人には、教えたいと思います。臍炎の症状と、食事制限があることは説明できると思います。

Q：将来の夢は何ですか？

A：検査技師になることです。

Q：高校や大学ではどんな勉強をしたいですか？

A：医療系や生物について学びたいと思っています。学校の理科の先生の授業がとても面白くて、先生みたいな研究を大学でしてみたいと思いました。

Q：働くことに対して不安はありますか？

A：特別な不安はありません。普段の健康管理をしっかりしようと思っています。

Q：結婚についてはどうですか？子どもは欲しいですか？

A：結婚はしたいです。子どもも欲しいです。もし子どもが同じ病気で生まれてきたとしても、自分が経験してきたことだから理解もしやすいと思っています。

Q：あなたの好きになった人も難病を持っていたとします。それについて理解をすることはできると思いますか？生活を共にすることは大変でしょうか？

A：理解できると思います。自分の病気も大変だけど、普段は忘れていることも多いので、今の生活とそんなに変わらないように思います。

Q：近所に支援学校があり、学校の授業の一環で訪問

していますね。支援学校を訪問することについて、どう思っていますか？楽しいですか？

A：少し緊張するけど楽しいです。パラリンピック競技種目を一緒にプレイしたり、体験したり、普段しないことが体験できて面白かったです。

Q：別々の学校ではなくて、同じ敷地内にみんなが通学していたとしたら、今の日本は違っていたと思いますか？

A：変わっていたと思います。相手のことはもっと理解しやすかっただろうなと思います。どうして別々の学校に分けてしまったのだろうと思います。

Q：相模原福祉施設殺傷事件は大変ショックな出来事でした。この事件をどう感じましたか？

A：もし別々の学校ではなくて、同じ学校内で育っていたら、こんな事件は起こらなかったのではないかと思います。その人たちだって同じ人間なのに、どうして殺してしまったのだらうと思いました。NHK Eテレ「バリバラ」という番組でも、このお題を取り上げていました。犯人と同じ考え方である一人の青年がインタビューに応じて「障害者は働けないからゴミだ」と平然と発言しました。それに対してインタビュアーの脳性まひをもつ司会の玉木君が鋭いツッコミをします。「じゃあ、君は、明日、交通事故に遭いました。それで寝たきりになって君は働けません。その時、君もゴミか？」と。そう言われて、その子は初めて動揺を見せます。急に滑舌が悪くなり、目が泳ぎました。その番組を娘と一緒に見て話しました。

Q：事件を起こした犯人と同じ考えの人は、日本に他にもいると思いますか？その考え方についてどう思いますか？

A：いると思います。それぞれの考えがあるし、そういった考え方があってしょうがないかなと思います。

Q：難病患者であることで、できたことや理解できたことはありますか？

A：医療に興味を持つことが出来ました。

Q：自立するのにいちばん必要なことは何だと思いますか？

A：きちんと就職して、お金を稼いで生活することです。

Q：将来、自立できると思いますか？

A：できると思います。ご飯がきちんと作れるか不安があるけれど。

以上です。有り難うございました。

(拍手と涙)

虫明先生：どうも、有り難うございました。感動と感銘とか。反省もありましたし。やはり全然違いますね。医師の集まりと、患者会と。何か質問やコメントはありませんか？感動しすぎました？感動というか共感とか反省とか、もっと出来ることはあるか、ということですね。

窪田先生：一つだけコメントします。自立というのは、素晴らしいことだと思います。だけど、もし誰かに頼らなければいけなくなった時には、大人になってもちゃんと誰かに頼れることも自立だと思います。それが特にこういった業界では大事で、自分一人で抱えて誰にも相談できずに生きていくことは、自立とは言わないんです。地域のなかで、社会のなかで支え合うためには、ちょっと甘えなきゃいけない時もある。それをもって自立と、僕は言いたいと思っていますので参考になればと思います。

虫明先生：普通学校と支援学校が同じ敷地にあったらという思いは、未来が広がった感じがしましたね。いいご提案だと思います。それが実現するには、日本はなかなか厳しいものがあると思いますが、それが出来るべきですね。有り難うございました。

では、「シトルリン血症の会」杉村さんをお願いします。

【患者側から】



『シトルリン血症の会』
(シトルリン欠損症・成人型シトルリン血症
の患者・家族会)

杉村 誠司さん

こんばんは。「シトルリン血症の会」の会長を務めています杉村です。本日は声をかけていただきこの様な場所に呼んでいただき有り難うございます。本日の目的は我々の活動を紹介して「シトルリン血症の会」を医療関係者に知っていただき、職場の関係者の方に広

シトルリン血症の会の対象疾患

2019年11月3日
第46日本小児栄養消化器肝臓学会
市民シンポジウム

1) シトルリン欠損症

常染色体潜性遺伝(責任遺伝子SLC25A13)
症状

- ✓ NICCD (新生児肝内胆汁うっ滞症)
- ✓ FTDCD (シトルリン欠損による発育不全と脂質異常症)
- ✓ CTLN2 (成人発症2型シトルリン血症)

2) ASS欠損症(アルギニノコハク酸合成酵素欠損症)

常染色体潜性遺伝
症状

- ✓ CTLN1(1型シトルリン血症または古典型シトルリン血症)

※ 詳しくは、小児慢性特定疾病情報センターや難病情報センターのHPを参照ください。

シトルリン欠損症の会となっていないですが……

会員の
98%

3

スライド 2-1

めていただき、最終的には患者家族のこと患者会のこと伝えていただければと考えています。

「シトルリン血症の会」の対象疾患は、「シトルリン欠損症」と尿素サイクル異常症の一つである「ASS欠損症」の方が会員として在籍しています(スライド 2-1)。会員の活動としては「シトルリン欠損症」が、98%を占めていますので、ほぼ「シトルリン欠損症」の患者会であるご理解いただいて患者さんにご紹介いただければと思います。「シトルリン欠損症の会」とはなっていませんが、もともと当会の発起人は、成人発症Ⅱ型シトルリン血症を発症した方が設立しました。その頃は、「シトルリン欠損症」が一般的に定着していませんでした。患者会発足当時の子どもたちは「シトルリン血症」と診断を受けて、病気を伝えられていたこともあり、現在まで「シトルリン血症の会」の名で、活動しております。

「シトルリン血症の会」についてですが、2004年3月に設立し、今年で15年経過しております。会員数は現在94家族。主な活動として年1回、家族交流会を9月～11月の三連休の中日に行っています。6地区巡回で、松本、仙台、大阪、横浜、犬山、福岡を6年に1度廻っています(スライド 2-2)。一昨年から参加者が増えました。医療関係者を含めて患者家族は30家族くらい。医療関係者含めて全国集会には、150名ほどの参加となっています。不定期で地区集会も行っています。現在行っているのは関西地区と関東地区で年1回～2回できたらという感じでやっております。あとは

シトルリン血症の会について

2019年11月3日
第46日本小児栄養消化器肝臓学会
市民シンポジウム

- 発足: 2004年3月
- 会員数: 94家族(2019年10月末現在)
- 活動

1) 家族交流会

1回/年(9月～11月、3連休の中日)

6地区を巡回(松本、仙台、大阪、横浜、犬山、福岡)

参加人数(医療関係者含む)約30家族、120～150名

2) 地区集会

不定期

主に関西地区、関東地区で開催

3) 各種相談

会員同士で情報交換

4

スライド 2-2

患者家族が抱える困り事、悩み

2019年11月3日
第46日本小児栄養消化器肝臓学会
市民シンポジウム

糖質を上手くエネルギーとして利用できない
糖新生できない

→ エネルギー不足、低血糖

食癖(炭水化物、甘味を嫌う)

→ 学校で

給食、補食、
宿泊行事(修学旅行、宿泊体験学習)

→ 家庭で

毎日の食事

→ 保存食(災害時の炊き出し)

おにぎり、菓子パンでは体調維持が……

将来の心配

→ 成人発症2型シトルリン血症の予防法はあるの



5

スライド 2-3

各種相談。会員同士で情報交換したり。入会年度が近い方同士で、情報交換したり。要望があれば、事務局が動いて交換したい人をつなぐこともあります。

患者家族が抱える困りごとや悩みは、シトルリン欠損症は糖質をうまくエネルギーとして利用できない、糖新生できない病気ですので、子どもたちはエネルギー不足や低血糖になる。特に我々のシトルリン欠損症で独特な病態は食癖です。炭水化物を嫌う、甘味を嫌うので、学校での昼食対応や、エネルギー不足になった子どもは補食が必要だとか、宿泊行事でどんな風に対応したら良いのか。毎年、入学、卒業ということで、人が変わっていくため同じような悩みを抱えています(スライド 2-3)。家庭においては、毎日の食事が一番の課題になります。最近ではご存知のように、災害時には一般的にはパンやおにぎりが配られますが、私たちはそれで

患者会ができること

2019年11月3日
第46日本小児栄養消化器肝臓学会
市民シンポジウム

1. 会員以外との交流

地域集会(関西、関東、中部)は特に場所を限定していません。患者会に問合せすること自体がハードルが高いと感じられるご家族もおられます。

声掛け頂ければ、患者会から地域集会(関西、関東、中部)として伺わせていただきます。その時は、病院会議室などをお借りできるとありがたいです。

2. 日常生活のシトルリン欠損症アルアルの情報交換

特に食癖に関するノウハウ共有。

教科書的は、シトルリン欠損症の食癖は糖質が苦手とタンパク質・脂質を好むとあります。診断の際にはとても大事な情報です。

一方、日常生活ではそれだけでは対応が難しいのです。例えば、単に肉料理なら良いというものではありません。調理方法+味付けが重要なカギとなります。管理栄養士さんとは十分に話をする機会がありますが、臨床医の先生方と話せる機会が少ないです。

6

スライド 2-4

は対応できないということで、これからは、そういう話もしていかなければならないかなと思っています。

将来の心配は、そもそも成人発症Ⅱ型シトルリン血症はどうしたら発症しないか。私自身は、年代的にシトルリン欠損症を知らずに成人発症Ⅱ型を発症しました。発症すると肝性脳症になるのですけれども、これが非常に辛いんですね。ですので、私自身は、そういう思いを次の子どもたちに感じて欲しくないと思って活動しています。

あと、我々患者会が出来ることとしては、会員以外の人との交流も、できるだけ顔を合わせてしたいなと考えています(スライド 2-4)。地域集会は特に場所を限定していませんので、我々から直接お声がけできる先生方には、いろいろ直接コンタクトを取って、患者さんたちといっしょに家族集会、地区集会を開催しています。お声がけいただければ、患者会から地区集会というかたちで伺うことを、今後は積極的にしたいと考えています。患者さんも外の場所だと、知らない人たちと情報交換することはすごくハードルが高いようなので、病院の会議室などをお借りして、先生方も横に付いてくださると安心できるかなと思います。

日常生活の「シトルリン欠損症あるある」の情報交換は、とくに食癖に関することなんですけれども、教科書的には、シトルリン欠損症の食癖は、タンパク質と脂質を好むとあります。診断時の際には大事な情報なんですけれども、日常生活は、実はそれだけで難しく、例えば単に肉料理ならなんでもいいわけではない。調理方

冷蔵庫はこんな感じです

2019年11月3日
第46日本小児栄養消化器肝臓学会
市民シンポジウム



7

スライド 2-5



8

スライド 2-6

法と味付けが重要な鍵となります。この辺りを管理栄養士さんとはいろいろ話しをする機会が多いですが、臨床ではこの辺の話題について話す機会をなかなか取ることが出来ていない。ということで最近も、専門の先生もこういう調査をして初めて知ったという話もありましたので、今後、こういうことを、我々の方から発信していきたいと考えています。では、たんぱく質が好きということですが、どういう状況かという、これは私の家の冷蔵庫なんですけども(スライド 2-5)、入っているのは牛乳と肉類とチーズ類。ほとんど私の食材が収まってしまっていて、5本の牛乳があるんですけど、一人で一週間持てばいいかなというぐらいです。ほかにマヨネーズも入ってくるので、家族からは凄く重たいので、「あなたが買い物に行ってね」と言われています。最後に「シトルリン血症の会」ホームページ([https://](https://citr-pfg.net/)

citr-pfg.net/) を作成しておりますので、こちらを見ていただければと思います（**スライド 2-6**）。

以上です。有り難うございました。

虫明先生：有り難うございました。冷蔵庫、凄いですね。本当に保存食には困りますよね。大体、保存食と言えば、乾パンやサトウのごはんとかがまず、頭に浮かびますが、この病気ではダメなんですね。質問など、どうでしょうか？



恵谷 ゆり 先生
(大阪母子医療センター・消化器
内分泌科)

大阪母子医療センター消化器内分泌科の恵谷です。大変感銘を受けました。ご自身が実際に発作というか、つらい経験をされて、次の世代にして欲しくないと言われました。私自身、成人で発症された方とお話しする機会がありません。先ほど、具体的に仰らなかったのですが、何がきっかけだったのか。ご自身や他の患者さんのことをご存知だったら教えていただきたいです。

杉村さん：この辺り、詳しく話すと時間がかかりますので、後ほどお話ししたいと思います。私が発症した時は、何故かわかりませんが、お昼に丼ご飯一杯を食べて、夜も定食の一人前をきっちり食べて、そのあと意識が混濁した状態でした。最後のきっかけはそれだったのかもしれませんが、疲れやすいというのは、年を追うごとに蓄積して行って、多分そこは要因だったように思います。

恵谷先生：食癖と言われていますが、無理して丼を食べていました？

杉村さん：私の場合は、ご飯が食べれる口なので、病気を知らなかったから食べてしまえるということなので、やはり診断を付けていただいて、食事の面でまず気をつける。後は、発症したときに、ちゃんと診断してもらうことが大事だと思っています。

恵谷先生：患者さんを診ていると、本当に偏る方と食べられる方がいる。食べられる人はある程度、代償を持っていると思ってしまっていました。そういう方も

あまりたくさん食べないほうがいい可能性があるということですね。わかりました。有り難うございます。

虫明先生：恵谷先生、大変良い質問をしていただきました。好き嫌いがあっても良いから、学校でご飯を好きなように食べて良いから、残さずちゃんと食べるようなことは無いように、と言っていました。好きなように言うきらいがあるのですけれども、好きなように食べていたら発症してしまったんですね。やはり、糖質系は好きでも食べすぎるな、と言っておかないといけないですね。

杉村さん：親元にいてる時と、結婚した後の食事のバランスは、とくに炭水化物はだんだん増えてきた傾向にはあったと思います。その辺が、ひょっとしたら男性の発症が多い理由じゃないかなと、確信はないですが思っています。想像の範囲ですけれども。

虫明先生：全国に、この病気を診ている先生は、いると言えはいるし、しかし少ないとも言えますが。

恵谷先生：男性の話なのですが、私は個人的に、お酒がダメなんじゃないかな、とずっと思っていました。子どもたちは、お酒を飲みませんが。ご飯はそんなに三杯も四杯も食べられないけど、お酒は液体でたくさん飲めてしまう。最近は、アルコールハラスメントで強要される場面は減っていますが、日本の文化的に飲ませてしまうこともある。男性はたくさん飲んでしまうことで、発症するのかな、とも思いますが、どうなんでしょうか。

杉村さん：私の場合、発症のきっかけはお酒じゃないですね。もともと酒を飲むと顔色が青くなって嘔吐してしまう。ただ、年代的に飲まされていました。飲まされることもありましたが、それがどんな影響をしたかはわかりません。お酒がきっかけだった人が、1人だけいます。それ以外の人は、他のきっかけでした。

恵谷先生：やはりお酒もいくらかは、リスクはあるという理解で良いですね。有り難うございました。

虫明先生：有り難うございました。では、「つばめの会」長谷川さんお願いします。

【患者側から】



『つばめの会』
(摂食・嚥下障がい児 親の会)

長谷川 央子さん

遅い時間に有り難うございます。摂食嚥下障害児親の会「つばめの会」で展示や交流会の担当をしています長谷川です。

「つばめの会」は、「食べない」「飲まない」のくくりで会を形成しています(スライド 3-1)。他の患者会であるような特定の疾患がある親の会ではなく、「母乳やミルクを飲まない」「食べ方が悪い」「未熟児などでスタートに経鼻栄養や胃瘻を入れていることで、そこから離脱できない」とか。そういういろんな状況を含めて「食べ(られ)ない」「飲まない」という患者さんのくくりです。なので疾患自体は様々です。このような患者さんたちは、実は医療が発達したことで非常に増えていますが、バックアップが整ってきていません。適切な医療や支援を受けられるという状況が非常に少ないんです。

まず、原因や基礎疾患にいろんなパターンがあります(スライド 3-2)。未熟児が原因なのか、器質的なこと、お口がダメなのか、食道が狭窄・閉鎖しているとか。ダウン症などの遺伝的問題で、食事がうまくできないこともあります。最近増えています、自閉症などの発達障害で、過敏があって食べることができないこともあります。心臓や腎臓など、重症の慢性疾患を伴っていることで、食べることで体力や機能が追いつかないというケースもあります。重症の心身障害、知的障害を含めてですが、食べられない方もいます。

会員さんの中には、どこも悪くない、器質的にも異常なく、検査をしても嚥下機能はきちんとある、機能的ではないので様子を見てと言われて、原因が見つからないケースもあります。こうなってくると、親御さんというのは、食べられないことが生活の一部になってきます。医療的に心臓や腎臓が凄く悪いとか、他に症状がある、とかいう重症度よりも、食べられないことの苦痛のほうが大きいと言われるご家族が多いです。

つばめの会とは



特定の疾患の親の会ではなく
以下のような症状をもつ子供の親の会です



母乳やミルクをまったく飲まない

ご飯を食べず大きくならない

チューブや胃ろうから栄養を入れている



このような子供が増加していますが
誰もが適切な医療・支援を得られる
状況ではありません

スライド 3-1

原因・基礎疾患はさまざま



- 低出生体重児 早産児
- 器質的疾患(口唇口蓋裂 先天性食道閉鎖症 など)
- 遺伝的疾患(ダウン症 CHARGE症候群 など)
- 発達障害
- 心臓や腎臓など慢性疾患
- 重症心身障害児
- 原因不明・心理的な原因



小児科・歯科の顧問医と連携

スライド 3-2

それを踏まえて当会では、顧問の先生方に小児科医、歯科医に入っていていただいて連携を取りながら活動しています。いろんな方に対応させていただいています(スライド 3-3)。主治医にも原因がわからない。治療して治っているのに、食べないが続いている人がいます。どこも悪くないと言われてしまい、そのうち食べられるから様子を見て。それまでは、栄養はチューブで入れて、大きくなってきたら変わるよと言われてしまう。そういった見通しが立たなくても、病院や家で過ごしている間はなんとかなりますが、日本の中では幼少期になり、学童期になれば、集団生活の場に入っていかなければならない時に、そこが追いつかないとお母さんにとっては非常に不安なんですね。どこに行けば相談にのってもらえるかわからない、という人の

このような方に対応します



相談したい

- 主治医に原因がわからないと言われた
- 「そのうち食べる」と言われたけど見通しが立たず不安
- どこに行けば相談にのってもらえる？

気持ちを話したい

- 「親の問題」「努力不足」と言われて傷ついた
- がんばって食べさせても吐かれてしまい、やりきれない
- まわりに同じような子がいらない



経管栄養の悩み

- どうしたらチューブが抜けるか知りたい
- 夜間の注入のために睡眠不足が続く
- 対応可能な保育園・幼稚園が見つからない

スライド 3-3

相談に乗っていただきたいというのもあります。気持ちを話したいという部分ですが、「親の問題」「努力不足」と言われ傷ついた、遺伝的な原因が無い場合が特にそうですが、ご近所の方や、おじいちゃんおばあちゃんが、本当に善意で「大丈夫、大丈夫、そのうち食べるから」「工夫しなさい」「うちの子は、おなか空かせたら食べたわよ、お料理のしかた考えて」「お友達と一緒になら食べるわよ」とか。いろんなことを言われる。いろいろやってるけど食べない。そうなる私のせいだと自分を責めてしまう。ギリギリする上に、毎食3回食べないって何なの？ということで、親子の間で敵対関係になってきて、親子関係まで支障をきたすケースも会員さんの中にはあり、一緒に暮らせなくなって、親御さんに預けて何年も経っているケースもあります。その間の傷ついた気持ちとか、一生懸命食べさせるのだけれども、チューブで注入もするのだけれどもそれも吐いちゃう。どうしたらいいかわからない。そうなってくると今度は、鼻注をしながら外に出ることがなかなか出来なくて、同じような子と外で出会うこともなかなかなくて、病院にいと出会えるのだけれども、隣のベッドに寝ている子も注入だったりしますが、外に出ると聞くお友達の話は、食べている子どもたちに囲まれて、あまり食べない子でもせいぜい小食程度で、好き嫌いだなという話になると、どんどん孤立化してしまう。その気持ちを話したいという方にも対応させていた

ています。

日々のことですが、経管栄養で栄養を摂っています

つばめの会の目標



1. 子育ての負担・不安を軽減し、親子関係と生活の質を改善

2. 飲食の改善につながる情報提供

3. 病気や成長に合わせた、通院・就園・就学のサポート

4. 十分な医療や福祉サービスを受けられるよう社会に働きかけ



スライド 3-4

という方で、管をいつか抜けるようにしてあげたいんだけど、どうしたらいいんだろう。いっぺんに入れると嘔吐してしまうので、夜間に注入するんだけど、注入は授乳と同じで飲ませている時間は取られるし、入れている合間の時間はほんの少しなので、日々のケアもありますし、睡眠不足がどんどん積み重なっていく。最近問題になってはきていますが、医療ケア児に対応する意識がだんだん高まっていますが、実際にはなかなか難しいです。地域格差もあります。そのような悩みのご相談にも対応させていただいています。

当会の目標として、いちばんは子育ての負担、それから不安を軽減することです（スライド 3-4）。親子関係や生活の質を改善させたい。お父さん、お母さんが余裕を持てるようにならないと、持っている力を出せないんですね。我慢して踏ん張っていると、お父さん、お母さんがボロボロになってしまう。育てていけない。それが積み上がっていきますので、それを改善したいというのが大きなくくりで1つ目です。2つ目に、飲食、食べたり飲んだりの改善につながるための情報提供をしていきたい。3つ目に、病気や成長に合わせた通院や就園・就学のサポート。どんなところに相談してつなげていったらよいか。もうひとつは、じゅうぶんな医療や福祉サービス。先生方に知っていただきたい、こういうサービスがあるよというのを受けられるように。制度的なものをお伝えしていきたいと思います。

「つばめの会」の活動は大きく分けて2つです（スライド 3-5）。「ご家族、当事者に向けて」これは、Face

つばめの会の活動



ご家族向け

- Webでの情報提供
- 会員向けメールマガジンで情報交換・相談
- 会員向け交流会・勉強会・個別相談会



医療・支援者向け

- 学会展示会・Webでの情報提供
- 患者講師
- パンフレット・ニュースレターによる情報提供



スライド 3-5

医療者・支援者向け情報



ニュースレター
展示ブースにて
(PDFをメール、Web
で配布)



パンフレット
展示ブースにて
(ご希望により送付)



市販書籍
ブログ/Facebookでご
紹介

スライド 3-6

book をさせていただいているのと、当会のホームページ (<https://tsubamenokai.org/>) もあります。会員向けメールマガジンでの情報交換、相談にも対応しています。勉強会、交流会も開催しています。注入しながらは、なかなか外に出られませんので、回数はそれほど多くはないです。年に2-3回集まって、注入している子同士が集まるので気兼ねなく相談できますので、その場で個別相談もさせていただいています。

「医療・支援者向け」に関しては、学会でのブース展示を行っています。疾患でくっついていませんので、様々な学会に出させていただいています。栄養消化器というと、うちはピンポイントではないので、小児科系、摂食嚥下のリハビリ学会だったり。周産期学会だったり。重症身障者学会だったり、いろんなところに出さ

会員の声



同じように困っている人がいることを知った

- 同じ悩みの人に会い、初めて話がかみ合った。
- 周囲に相談しても「いつか食べる」と言われ不安が多かったが、つばめの会で食べるようになった話を聞くと、光が見える。
- 直接的な悩み相談だけでなく、吐き出して、共感してもらえる



医療の情報を得られた

- 食べない子は歯科に行くことを知った。
- かかりつけ医から経管栄養をどうすれば卒業できるかという話はなく、経管栄養を卒業できたのは、つばめの会で情報を得たおかげ。



子育ての情報を得られた

- 「こういうとき、どうしていた？」過去の経験談が役に立った。
- 経管栄養を卒業した子の親御さんなので、安心感がある。

スライド 3-7

せていただいております。いろんなところで、いろんなかたちで困っている方が多いと感じます。患者を講師にして、先生方に「この様なことがあります」と、お伝えすることも一つの役割かなと思っています。今回、患者ブースでお配りしているのですが、パンフレットやニュースレターもご用意しています(スライド 3-6)。

会員の声ですが、「いつか食べると言われたけど、どうしていいかわからない」「食べなくていいと言ってももらうことでちょっと安心する」「共感してもらえることが大きい」とか言ってもらえます。

歯医者でも相談できるよと教えてあげています。小児科の医師しかつなげていなかったのを、歯科医につなげてもらうことも多いです。かかりつけ医から、「栄養をとれるからまず体重を増やそうね」と離脱の相談になかなか乗ってもらえない。

「つばめの会」の中で、こうやってきたよということ伝えていきます。一般的な子育てのように、こういう時にどうするとか。その後どんな風にするとか。そんな情報を得られたという声もいただいています(スライド 3-7)。

支援者向け・医療者向けへの情報はニュースレターや書籍、パンフレットなどご案内しております。だいたい患者展示ブースを設置させていただいたときは、こんな感じです。ウェブ上でダウンロードもできますので、ぜひアクセスしていただきたいと思います。

「知ってほしいこと」「お願い」として、このようにあげています(スライド 3-8)。親御さんの怠慢だった

知ってほしいこと・お願い



様々な理由でこのような子供が増えています

- ・親の怠慢・家事育児スキルとは無関係
- ・毎日の飲食で睡眠不足や疲弊し、文化的にも悩む
- ・サポートや暖かい言葉がけをお願いします

専門家の方へ

- ・飲食の問題に積極的に対応をお願いします
- ・機能的な部分は小児の摂食嚥下に詳しい専門家に積極的に依頼をお願いします
- ・対応に必要な情報は、つばめの会ニュースレターやウェブサイトをご活用ください

スライド 3-8

り、やり方が上手でないから食べないわけではないとわかっていただきたい。毎日繰り返される、3回繰り返される、3回食べなくても良いですが、3食は毎度毎度めぐってくることなので疲弊していく。それから、やっぱり食べる楽しみを知ってほしいという気持ちが親御さんにはありますので、文化的な背景、特に日本は季節毎にいろんな食事があることとか、各国の料理だとかあるので教えてあげたいのにと、悩んでいるとわかっていただければと思います。具体的に解決法の提供ができなくても、「しんどいよね」とお声がけされることでちょっとリセットできる。がんばれるという状況があると知っていただきたい。飲食の問題に積極的に対応していただきたい。栄養が摂れているからまあまあいいんじゃない？で済まさないで欲しい。日々、悩みのなかで過ごしていることをわかっていただいて詳しい専門の業種や、それに携わる医療機関につないでいただきたいと思います。ウェブ上にも対応してくれる医療機関の情報を載せています。子どもたちもですが、親の会ですので、親のフォローをすることで子どもたちに安心して安定した子育ての場を提供できると思っていますので、ご理解とご協力をいただければと思います（スライド 3-9）。ご清聴有り難うございました。

虫明先生：有り難うございました。我々の学会はピンポイントではないかもとおっしゃいましたが、ピンポイントです。僕たちの学会も目を配るべきですし、苦勞しておられるのに答えていくべきですね。どう考え

子ども達も親もがんばっています
子どもの安定した成長のために
さらに一步深めたご理解を



スライド 3-9

てもうちの学会ですよ。あらためて、向き合えるように学会員に伝えたいと思います。

恵谷先生：たくさん食べられない子どもを診ています。機能的に食べられない子どもと、機能に問題はないけど食べない子どもをちゃんとわけて診てあげないといけない。そのあたりお母さんたちも悩まれる。食べないことに問題があるだろうと思いがち。問題探しをして嚥下外来や摂食外来に行かれるのですが、もちろんそういう問題がある子どもさんはリハビリされたら良いのですが、そうではなくて、口腔過敏のあるお子様や自閉傾向のあるお子様方は、リハビリの問題ではない子どももいる。そういうことを話してあげるだけで落ち着かれることもあります。

用意したものを食べてもらうのは、愛を食べてもらうことと一緒になんです。食べてもらえないとお母さんにとっては本当につらい。自分の作った物を受け入れてもらえないことなので、本当に苦しまれますよね。周りの人は悪気はないのですが、悪気がないことほどたちが悪いことはなくて。そういう方々が言葉にされることは、さんざんやってこられていますので、お母さんのせいじゃないと認めてあげるだけで救われて、泣いて帰られる方もいらっしゃる。なかなかそういうことを、医者側がはっきりと言ってくれないということもあるみたいで。散々やっての現状だから、それでいい。そこからできることを少しずつ焦らずにやろうとお声がけするようにしています。お話を伺って、あらためてそういうことが大事だなと思いました。患者

会の立場から情報発信して下さるのが大事だなと思いました。これからも頑張っていただけたらと思います。有り難うございました。

虫明先生：僕もいずれ食べられるようになるからと言います。実際そうです。1歳2歳で苦労しても、幼稚園に行くと家では食べられないのに幼稚園では食べられるようになる子どもも多い。離脱すると、このような会に行こうというモチベーションが消えていく。相談に来る人は今、悩んでいる。昔、苦労した先輩お母さんたちがこういう会でもっと活動してもらえるといいですね。

長谷川さん：当会でも、「私の頃はこんな会がなかった」と。OBがいっぱいいます。

虫明先生：OBは大事ですね。有り難うございました。

次は、胆道閉鎖症・乳幼児肝疾患母の会「肝ったママ's」の加藤さんをお願いします。

【患者側から】



『肝ったママ's』
(胆道閉鎖症・乳幼児肝疾患母の会)

加藤 貴子さん

胆道閉鎖症乳幼児母の会「肝ったママ's」代表の加藤です。虫明先生、このような機会を与えてくださり有り難うございます。とても緊張していますので、このまま進めます。

No more 脳出血！生後60日以内の早期発見、早期治療を目指しています。胆道閉鎖症は発見が遅くなると合併症の脳出血を起こしたり、肝硬変が進むと萎縮が始まります。大切な赤ちゃんの未来を守りたいと共通の思いを持った母親たちが集まって「肝ったママ's」は、2009年に始まりました。インターネット、SNSを通じて肝疾患早期発見の活動に賛同し、2012年の母子手帳大改定、便色カード記載を目標にスタートしました。育児・家事・仕事・闘病をしながらホームページやSNSで、情報発信や学会ブース活動をしています。(http://kimottamama.info/)

胆道閉鎖症のうんちの色は何色を思い浮かべますで

胆道閉鎖症の「うんちの色」は何色を思い浮かべますか？

- かいはくしょく
・「灰白色」のイメージ → ・灰色がかった白
・白っぽいグレー
・コピー用紙
・コンクリート



＜胆道閉鎖症のうんち＞

スライド 4-1



小児外科・専門医の先生方は、、、

『灰白色』の中に『薄い黄色』『薄い緑色』も含まれている。
(淡黄色) (淡緑色)



☆ 発見の窓口となる赤ちゃんに関わる医療者へ周知されていない。



* 『灰白色』は医学書・国家試験・医療用語に使われているので、
「白色便」「白っぽい便」の認識が根深く、早期発見の妨げとなっている。

スライド 4-2

しょうか？(スライド 4-1) 育児書や子育てサイト、医療サイトには胆道閉鎖症のうんちの色は「灰白色」「白っぽい」という文字をよく見かけると思います。灰白色のイメージをメンバーや周囲に聞いたところ「灰色がかった白」「白っぽいグレー」「コピー用紙」「コンクリート」。

では、「白っぽい」のイメージは、どんな色ですか？レモンイエローや薄い黄色は想像しますでしょうか？

こちらの写真は、胆道閉鎖症が発見された時の受診前に撮影されたうんちの色です。専門医が使う灰白色には、「薄い黄色」「薄い緑色」も含まれていると聞いてとても驚きました(スライド 4-2)。そして学会ブース参加をして、赤ちゃんに関わる医療者に周知されていないことを強く感じました。灰白色は、医学書、国家試験、医療用語に使われているので白色便、白っぽい便の認識が強く、それが早期発見の妨げとなっています。早期発見をするには「灰白色」「白っぽい」が誤解を招いています(スライド 4-3)。「灰白色」という聞き慣れない言葉。そして色彩感覚は人それぞれ違います。医療者と保護者が同じ色を認識できるように、便

早期発見をするには

『灰白色』・『白っぽい』は誤解を招く。

↓

便色カード

④(明るい黄色・レモンイエロー)
③(薄い黄色・淡い黄色)
②(クリーム色)
①(白色)

※赤ちゃんに関わる医療者・保護者の方でも、
分かりやすい医療用語にすることがとても重要！

スライド 4-3

< 3 大 症 状 >

(脂肪便)

便色カード④(黄疸有り) ③ ② ①

・「うんちの色」
・・・レモンイエロー・淡黄色・淡緑色・クリーム色・白色
(徐々に薄くなる。薄くなる過程で見つけてほしい)

・「黄疸」
・・・生後2週過ぎても続く、肌と白目の黄色
(※母乳性黄疸は白目は白くなります)

・「おしっこの色」
・・・茶色・濃い黄色(ウーロン茶・栄養ドリンク)
(※オレンジ色は脱水尿)

スライド 4-4

色カードが考案されました。便色カードの番号を活用することで、色イメージの誤解を防げます。赤ちゃんに関わる医療者、保護者にもわかりやすい医療用語にすることが重要です。

胆道閉鎖症、乳幼児肝疾患には三大主要症状があります(スライド 4-4)。

(1) うんちの色

黄疸を伴う便色カード4番「レモンイエロー」、3番「淡黄色」「淡緑色」。2番「クリーム色」。1番「白色」。徐々に薄くなる過程で見つけてほしいです。脂肪便は、もっちり感やテカリ、艶感があります。指で触るとバターやマヨネーズを触ったような脂っぽさがあります。

(2) 黄疸

生後2週を過ぎても続く肌と、白目の黄色。母乳性黄疸は白目が白くなるので、新生児黄疸が取れる生後2週を過ぎて生後1ヶ月など肌が黄色くても白目が白ければ、母乳性黄疸と区別が付きまします。

(3) おしっこの色

茶色、濃い黄色。飲み物に例えると烏龍茶や栄養ド

～ 便色カードの活用 ～

☆チェック欄に記入を☆

※番号の色で迷ったら両方書く、または小さい番号を書く。

黄疸とおしっこの色について説明文あり

※黄疸+4番の便色で採血検査で見つけている症例有り。
「乳児黄疸ネット」サイト内の検査を参考に血清胆汁酸値も診ている

・黄疸を伴う(白目の黄色)
・徐々に薄くなる
・色が行ったり来たりする
↑
4番ボーダーライン
↓
※肝臓の病気の場合は、
5番～7番に色は戻らない

スライド 4-5

リンクのような色です。本来うんちに付くはずの色が、おしっこに出るからです。オレンジ色は脱水尿なので、母乳やミルクなど水分を摂れば色は戻ります。

便色カードの活用ポイントです。

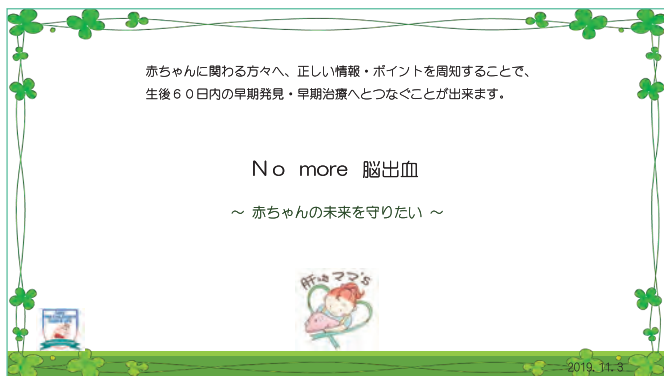
「肝ったママ's」では、4番はボーダーラインにしてほしいと話しています(スライド 4-5)。生後1ヶ月で4番の色で、その後に薄くなっていく赤ちゃんがいるからです。黄疸を伴い徐々に薄くなる。色が行ったり来たりする。肝臓の病気の場合、5～7番に色が戻りません。薄い色が出た後に、色が濃い色の方に戻れば病気ではないので安心できます。生後1ヶ月以降に赤ちゃんを診る小児科医の先生方から、こちらのチェック欄未記入が多いと聞いています。番号の色で迷ったら両方書くか、小さい番号を書いてほしいです。

この欄には、黄疸とおしっこの色についての説明があります。

便の色で不安を感じたら、ここを読んで白目の黄色さや尿の色を確認することで受診の目安になり、該当しなければ安心にもつながります。黄疸プラス4番の便色で血液検査を行い見つけている症例があります。「乳児黄疸ネット」サイトの検査を参考に、血清胆汁酸値も見ています。

赤ちゃんに関わる方々へ正しい情報、ポイントを周知することで生後60日以内の早期発見・早期治療へとつながることができます。No more 脳出血！赤ちゃんの未来を守りたい「肝ったママ's」でした。ご清聴有り難うございました(スライド 4-6)。

虫明先生：有り難うございました。胆道閉鎖症の便色カラーカードは日本小児栄養消化器肝臓学会の前運営委員長である松井陽先生が中心になって、7年ほど前に、

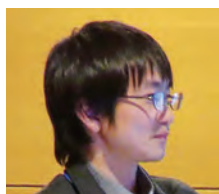


スライド 4-6

ようやく便色カードが全国の母子手帳に載ることになりました。確かに3つとも番号を書いているお母さんは少ないですね。我々は注意してみているのですが、学会員は全国に少ないので。ですから全国の小児科医で、どれだけそこを見ている先生がいるか不安になります。頑張らないといけない。今、たくさん患者さんがいらっしゃるし、移植になる子どもも多い。肝移植をして元気になる方もたくさんいますが、情報をネットだけで見るとすごく不安になりますよね。経験した患者さんやお母さんたちと話ができるのは心強く安心できると思います。頑張ってください。有り難うございました。

次は、「短腸症候群の会」です。高橋さんが代表ですが、話していただくのは松本拓也さんです。初代主治医の大阪母子医療センター・位田忍先生も出席しておられます。

【患者側から】



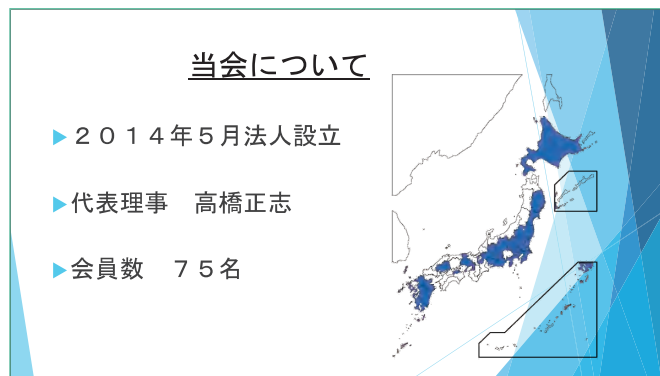
『短腸症候群の会』
(短腸症候群や腸管機能不全の患者会)

高橋 正志さん

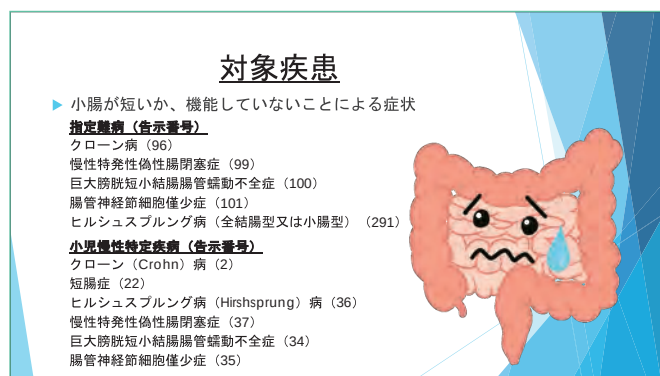
(発表者は、松本 拓也さん)

虫明先生からも紹介がありましたとおり、松本が発表させていただきます。座長が虫明先生ということで、やる気スイッチを入れてやっていきたいと思えます(笑)。

まず、当会は2014年5月に法人を設立。代表の高橋をはじめ会員は75人。この日本地図に表したとおり、



スライド 5-1



スライド 5-2

北海道から鹿児島まで全国各地に会員を有しています。対象疾患の短腸症候群とは、生まれつき小腸が短かったり、あるいは病気や怪我を治すための手術で腸を大半切除したことにより起こる障害と定義しています(スライド 5-1)。対象疾患は、長くなってしまうので割愛しますが、指定難病にはクローン病やヒルシュスプルング病の全結腸型や小腸型、小児慢性特定疾患の疾病にも入りますのでまた見ていただけたらと思います(スライド 5-2)。

当会の活動についてですが、「交流会」「出版」「周知」「相談」を4本柱として活動しています(スライド 5-3)。1つずつ説明していきます。医師を招いて講演会をしてもらう。みなで囲って先生の話聞く。その後で、患者に質問を出してもらって、先生に答えてもらう。他の会員に答えてもらう。患者の学習や、患者同士の情報交換の場にしていけたらと思っています。LINEグループも作っており、体調が悪くて交流会に参加できなかった人も情報交換や交流を図れる場としています(スライド 5-4)。

活動の4本柱

交
流
会

出
版

周
知

相
談

スライド 5-3

出版

～患者や家族、そして、周知のために～



会報



資料

スライド 5-5

交流会

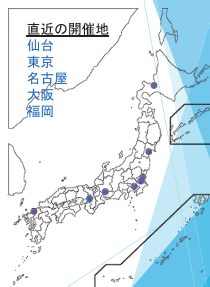
～毎年全国5～6都市で開催～



交流会の様子

LINEの
グループも
あります

直近の開催地
仙台
東京
名古屋
大阪
福岡



スライド 5-4

周知

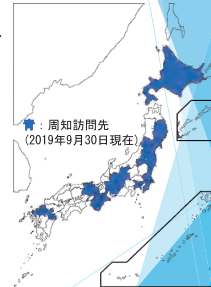
～対象疾患と会の活動を紹介、関係を築く～



難病相談支援センター訪問



都道府県の担当課訪問



● 周知訪問先
(2019年9月30日現在)

スライド 5-6

「出版」についてですが、医療や行政の関係者に、私たちのことを知ってもらうために会報や資料を作っています（**スライド 5-5**）。当会に協力していただいている管理栄養士の方に短腸症候群の食事の注意点を作ってもらい、だいたひ具体的なことが書かれています。また、これ以外にも、最近リーフレットも作成しました。テーマは、「みんなで作る腸すこい会」ということでやらせていただいています。

「周知活動」としては、交流会の様子を載せた会報だったり、資料やリーフレットを持って各専門機関と難病相談支援センター、各都道府県の担当課、他の難病連であったり他の患者団体や病院にも足を運んでいます（**スライド 5-6**）。私たちの活動を知ってもらい会員の声を届けることも目的ですし、こういった場に訪問して似たような疾患を持っている人から相談してもらった時に、どのように対応してほしいかを伝えています。実際に足を運ぶことによって関係性を築いていけたらと思っています。全国各地、少しずつ廻って少しずつ足をのばしていけたらと思っています。

続いては相談の内容で、どんな相談を受けるか（**ス**

相談

～同じ患者や家族として～

- ▶ 「専門的な治療を受けられる病院を教えてください」
- ▶ 「見ていてとてもつらいです。何か新しい治療法はないでしょうか」
- ▶ 「ほかの患者や家族はどのように生活しているのか知りたいです」

スライド 5-7

スライド 5-7）。まず専門的な治療を受けられる病院を教えてくださいということ。栄養のことや、下痢が止まらない症状、IVH（中心静脈栄養）等による刺入部の感染などいろんな悩みがありますが、もう少し専門的に治療を受けられるところがないかと訴えられる方がおられます。「見ていてつらい」「何か新しい治療法はないでしょうか」。身の周りに自分に近い病気を持っている方がいないので、他の患者や家族がどのように生活しているかを知りたいという声もよく聞きます。こちらが医療関係者への要望ですが（**スライド 5-8**）。再生

要望

- ▶ 再生医療等、新たな根治治療の研究を進めてください
- ▶ カテーテル感染を減らし、予防できるようにしてください
- ▶ より多くの医療機関で必要な医療を受けられるようにしてください

スライド 5-8

問い合わせ先

- ▶ 〒319-1553
- ▶ 茨城県北茨城市中郷町汐見ヶ丘4-297-43
- ▶ Mail sbsa2014@gmail.com
- ▶ 電話 080-5439-7830 (高橋 (正))
- ▶ ブログ <http://short-bowel-synd.seesaa.net/>
- ▶ Facebook <https://www.facebook.com/SBSAlliance>
- ▶ Twitter @SBSAlliance
- ▶ Instagram @short_bowel_synd



ブログ

スライド 5-9

医療等、新たな根治医療の研究を進めてほしい。より多くの医療機関で、必要な医療を受けられるようにしてほしい。カテーテルの感染を減らして予防できるようにしてほしい。こちらのカテーテル感染についてですが、私は IVH をしており、10 年以上感染せずやってこられていますが、中には入れ替えてもすぐに感染を起こしてしまう方もいます。腸という臓器は免疫にも関係する器官で、そこが障害されていることで、どうしても疾患的、病態的にもすぐに感染を起こしやすいものなのですけれども、つつい家族の方は、私の手技が悪いのかなと思ってしまう方もおられて。なるべく病院の方からも、消毒液は何を使えばいいか。保護材は何を貼ればいいのか、いろんな工夫を研究にも活かしてもらって、オールマイティに使える予防策を出して欲しいと思っています。

最後に、お問い合わせ先を書きました (<http://short-bowel-synd.seesaa.net/>) (スライド 5-9)。私たちに協力できることがあれば、ご連絡下さい。ご清聴有り難うございました。

虫明先生：よく頑張ってくれていますね。大阪大学は伝統的に中心静脈栄養に熱心に取り組んで来ました。赤ちゃん用の IVH の組成を勉強して作られたのが位田先生ですから。松本君は、今、何の仕事をしていますか？
松本さん：今は IVH をしながら看護師の仕事をしています。職場の雰囲気も良く、楽しくやらせてもらっています。

虫明先生：IVH をしながら当直にも入っているのだね。松本君が患者会に加わってくれるのは心強いですね。頑張ってください。



位田 忍 先生
(大阪母子医療センター消化器内
分泌科)

どうも、お久しぶりです。また、同窓会をしたいですね。松本君は、社会に出て、看護師さんをしているなんて嬉しいです。私のことは、実家のつもりで気楽にと思ってもらえれば嬉しいです。また、何かのお役に立てればと思います。

松本さん：母からは、昔の先生方のことは聞いております。今日は有り難うございました。

虫明先生：「NPO 法人しぶたね」さん、よろしくお願いいたします。

【患者側から】



『NPO 法人しぶたね』
(病気のこどもの「きょうだい」のための
NPO 法人)

清田 悠代さん

清田さん：今日はこの錚々たる患者会の皆さまに、兄弟支援の会を加えてくれたことを本当に有り難く思っております。私たちしぶたねは、命を脅かしたり、一生付き合っていくような重い病気を持つお子さんの兄弟のための団体です (スライド 6-1)。来てくれる人が、選んでくれたらいいなということで、病名で区切ら

しぶたねは病気をもつ子どもの「きょうだい」のための団体です。
2003年に立ち上げ、2016年にNPO法人格を取得しました。

しぶ は、シブリング(sibling):きょうだいの「しぶ」
たね は、サポートの種をまいていこう!の「たね」



清田悠代
しぶたね理事長で、
心臓病の弟がいた「きょうだい」。



シブレッド
しぶたねプログラムディレクターで
「種まき戦隊シブレンジャー」の赤。

2

スライド 6-1

ず、病気を持つ子どもの兄弟を対象に、ふんわりと募集しております。「しぶたね」の「しぶ」は、兄弟を表す英語「sibling (シブリング)」から。「たね」は、兄弟を支えるタネを蒔いて増やしていきたいとの思いで「しぶたね」という名前になりました。

2003年に立ち上げて17年目になります。清田は理事長をしており、4歳下の弟が心臓病で亡くなり、当時の経験からこの活動を立ち上げました。今日もうひとり来ている人は謎の赤いヒーロー「シブレッド」と言いまして、兄弟のためのヒーロー「たねまき戦隊シブレンジャー」の赤をやっていて、主に小学生の兄弟向けのワークショップ企画や運営、進行が彼の仕事になっています。温かく受け入れてもらって本当に有り難かったです。

虫明先生: 赤と言うことは、他にも色があるのですか？

清田さん: はい。7色います。赤と黒は中の人固定で、黒は看護の先生がずっとやってきていて、今は名古屋にいます。看護系の学会では、シブブラックが登場すると思いますのでよろしくお願いします(笑)。

お子さんが大きな病気になった時に、病気のお子さん自身もいろんなことに適応しながら頑張っていて、親御さんも24時間365日お子さんの命の責任が肩に乗っている状態で、一生懸命に子どもの命を守っておられます。最近、病気のお子さんと親御さんにスポットライトがだんだんと当たるようになって、少しずつサポートの輪が広がっていて、素晴らしいことだと思っています。でも、スポットライトのすぐ横の、暗くなっ

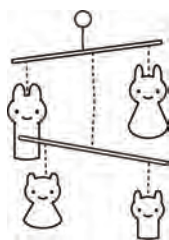


てしまうところに隠れてしまう子どももいるなあと感じています。きっと家族とはモビールのように繋がっていて、誰かが重い病気になった時に風を受けて全員が影響を受ける。兄弟は小さいから大丈夫だとか、健康だから無事に育っていくだろうと。そんなことはなく、兄弟にも影響が出ることがあります(スライド 6-2、6-3)。

日本の世の中は、家族の問題を小さなモバイルの中だけでバランスをとってどうにかやっていけると思っている節がある。誰かのハッピーのために、誰かが我慢していたり。時には全員が我慢していることが起こったりもするのですけれども。本当は、どの人の人生も1回きりの大事な人生で。兄弟の人生だってもっと大事にされてほしいし、親御さんの人生だって本当はもっと大事にされないといけない。

このモバイルの外側にいるたくさんの人たちが、もう少し手を貸せることがあるんじゃないかと思っています。

「しぶたね」ができたきっかけは、私が中学生の時に入院中の弟の見舞いに行くと、年齢制限で病棟に入れず廊下で何時間も泣いている子どもがいました。暗くなって病院の電気が消えてもまだ泣いている。「この子たち、ちゃんと大人になれるのかな」と中学生なりに心配しました。今思えば絶望する気持ち、その心のまま大人になって、この活動をしています。活動をしていると兄弟たちが、いろんなことを聞かせてくれます。不安な気持ちでいっぱいな子ども。兄弟がいつ帰ってくるのか心配だったり、不安な気持ちをぶつける相



きょうだいさん
病気のお子さん
親御さんは
モビールのよう
にお互いを想い合
いつながっています

→バランスがくずれる時、全員が影響を受ける

ひとりひとりの人生が大切にされてほしい
誰かの我慢の上に誰かのハッピーがあるとか、みんなが我慢しているとかじゃなく…

スライド 6-2



何が起きているの？
おねえちゃんとママは
いつ病院から帰ってくるの？

ぼくが悪い子だから、
弟が病気になったんだ



私は、いらない方の子だから

スライド 6-3

手がいなかったり、共感してくれる同じ立場の子どもに出会うことがなかったり。自分のせいで兄弟が病気になったんだと思っていたり。障害のある兄弟を置いて自分だけ結婚していいのかな、遠くに大学に行ってもいいのかなと悩んでしまったり。病気の子どもは命があるだけでみんなに歓迎され、障害のある子どもは寝ているだけで可愛いと言われるのに、自分は結構頑張っているのに、どんなにがんばっても「もっと頑張れるでしょ、病気じゃないんだから」と言われてしまう。そんな中で、自分は要らない方の子なんだ。価値がない方の子なんだと話してくれる子どももいます。

小学生の時点で、障害のある兄弟の面倒を将来、自分が見なきゃいけないと感じている子どもが7割以上いたりしました（スライド 6-4）。私たちが出会った9歳の女の子は、将来、障害のある妹と暮らすから、私

（プレッシャー・将来への不安）

・「小学生の頃、障害のある子の将来の面倒を
みなねえと感じていましたか？」

→424名中72%が「感じていた」

『障害のある人のきょうだいへの調査報告書』（2008）ナイスハート基金

・選択肢は「みる」「みない」の2択ではないはず
・具体的な将来のイメージを描くため「親なきあと勉強会」も増えてます

スライド 6-4

は結婚できないと話してくれたりします。私たちが思う以上に、子どもたちは小さいうちから将来の心配をしています。兄弟は歳が近いので、人生の中で60-70年以上の長い時間をともに過ごしていくので。長い期間に兄弟の悩みが、ステージ毎にいろいろ出てきます。私たちは、子ども時代の兄弟にたいして、子どもとして子ども時代を過ごせることを目指したいと思います。めっちゃ楽しいことや、変なヒーローにツッコミ入れたり。

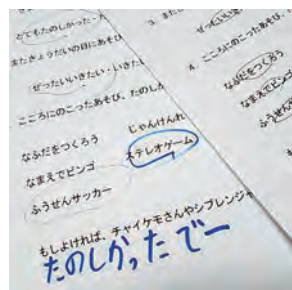
親御さんは、兄弟をもっと見てあげなきゃいけないという罪悪感や悩み、病気の子が出来ないことを、兄弟が出来たときに褒めて良いのかなと悩むとか、いろんな気持ちで見えづらくなってしまふ、親御さんが兄弟を大好きだという気持ちを、取り出して、兄弟に見えやすくするようなことをやりたいと思っています。

例えば「きょうだいさんの日」というイベントでは、小学生の兄弟が主役になって、同じ立場の兄弟と思いきり遊んでもらって、「ああ楽しかった」と言って帰る、ということを半年に1回、3時間のプログラムでやっています（スライド 6-5、6-6）。それだけなんですけど、しぶたねは自分を守ってくれる大人がいるところなんだと受け止めてくれたり、親御さんが「うちの子、こんなに可愛い顔で笑うんですね」と。お家ではなかなか兄弟さんの笑顔にゆっくりと向き合う機会がない方に喜んでいただいています。

活動の原点になっている病院の廊下で待っている兄弟と過ごすボランティア活動を、大阪市立総合医療セ

「きょうだいさんの日は、
私を守ってくれる大人がいるところ」

「うちの子、
こんな可愛い顔で
笑うんですね」



スライド 6-5

病院「きょうだいさんの日」

- 病院で「楽しかった！」
- 歓迎された！知ってる人がいる！
- 入院中の兄弟姉妹と共通の話題や
思い出をつくる

→病院探検ツアー
病棟を知るクイズ



スライド 6-6

ンターで月2回、夜の2時間やっています。

そのうち病院の中で、兄弟のためのイベントを開いてくださるようになり、兄弟たちが保育士さん、看護師さんといっしょに過ごして楽しかったという経験をし、歓迎された、アウェイじゃなかった、そういう経験をしたり、自分の兄弟ががんばっている検査のことを知ったり、自分の兄弟が過ごしている病棟の様子を、しんどいことだけでなく時々楽しいこともあって、たくさんの大人が自分の兄弟を大事にしてくれていることを知るようなクイズをやったり、ツアーを組んで病院内を探検したり、といったことを年に3回ほどできるようになりました。このように、兄弟を支援する場が増えるといいなと思って「シブリングサポーター」兄弟の応援団を増やすための研修を全国を周ってやっ



スライド 6-7

ています (スライド 6-7)。

兄弟を持つ親御さんに、兄弟のことを相談できる人たちがこれだけいるということが見えるようになればいいな、兄弟支援をする人も、ひとりぼっちじゃなくなればいいな、という思いでブリーフィングをして、みんなでネットワークを大きくしている途中です。3年間で15都道府県21回開催して、今は700人と増えてきました。兄弟支援の輪をもっと大きくできればいいなと思います。病院関係の方、特別支援校の先生、在宅医療に関わる方が熱い気持ちで参加していただくことが多いです。それぞれ点で行われている兄弟支援を、もっと大きな平面にしていきたい。兄弟が大事にされて当たり前前の文化をつくっていけたらいいなと願っています。

この夏、京大病院に呼んでいただき「きょうだいさんの日」出前をしました。「しぶたね」は、そんなにたくさんのボランティアが平日に出動できるわけではありません。この時の赤と黄色は「しぶたね」の人ですが、青の人は京都で小学生の会をしている人がいたので「当然、変身するよね」と(笑)。緑の人は、となりの看護大学の先生が学生をたくさん連れてきてくれたので、一人いた男の子に「なるよね」と言って(笑)。ピンクの人は、保健師さんが保健所から視察に来てくれた上司と若い人で、上司の圧で若い保健師さんになってくれました。ということで、シブレンジャーが5色揃った日になりました。この企画をしてくれたのはCLSの方と、ソーシャルワーカーさん。当日は、小児

ご清聴ありがとうございました！

今後も活動を見守って
いただければ幸いです



<http://sibtane.com>

<facebook.com/sibtane>

@sibtane

sibtane

しぶたね 検索

14

スライド 6-8

科の先生が挨拶に来てくださったり、看護師さん、保育士さんがのそきにきてくれていっしょに遊んでくれました。そこにお父さんお母さんも加わって「久しぶりに集中して兄弟と過ごすことができ、夢のように楽しい夏休みの1日を過ごしました」と。

活動をしていると、大学生ぐらいの兄弟たちが自分の人生を振り返って、意味付けをしておいたり、そういうタイミングを迎えることが多いです。振り返った時に、自分が大事にされた、歓迎された記憶がある子どもとそうじゃない子どもでは、そこから先の人生の捉え方やチャレンジするエネルギーが違うなと感じています。子どもたちにたくさん大事にされたという思い出を渡せるように、これからもみなさんといっしょに歩いていけたら幸せです。ご清聴ありがとうございました。

しぶたねのホームページはこちら (<http://sibtane.com/>) (スライド 6-8)。

虫明先生：有り難うございました。非常に貴重な活動だと思います。心臓の病気や、血液疾患の子が多いと思いますが、本会の対象疾患にも共通すると思います。すごく大切なことをやっているとしたいと思います。これからも、がんばって下さい。患者さんの活動の発表は以上ですが、次はドクターの方から、今川先生お願いします。

【医師側から】



『乳児黄疸ネット』を活用した希少難治性肝疾患の診断支援と情報発信」

今川 和生
(筑波大学小児科)

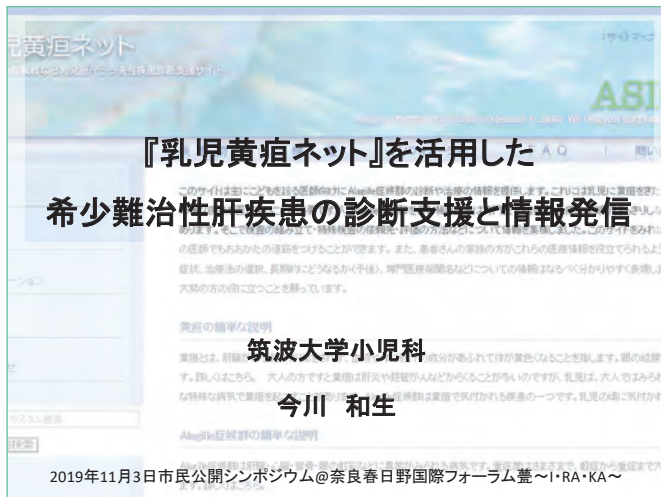
こんばんは、筑波大学小児科の今川と申します。

ここまで7つの患者様のグループのお話を聞いて、改めて私たち医療者は患者さんやご家族の皆様と歩んでいかなければいけないと実感しております。ユニークな取り組みもあり、大変興味深く聞かせてもらえました。

私の方は、この「乳児黄疸ネット」というコンテンツがありまして、希少難治性肝疾患の診断支援に関する情報提供にこれまで取り組んできました。胆道閉鎖症の早期発見もありますし、状況を早く正確に診断することは我々医師、患者さんにとっても大事なことです。そうした取り組みを通じて、今後更に、患者様やご家族の皆さまと一緒に歩んでいきたいです。そのような内容をこちらで発表したいと思います (スライド 7-1)。

本日の概要ですが「乳児黄疸ネット」というコンテンツを紹介し、新しい治療法を探し、よりよい医学管理の開発を目指す。どのような合併症に気をつけて暮らせばいいか。それを目指すなかで直面する課題や問題点をあげて、その中で、今後必要だと思われる患者登録制度。患者さん、ご家族、主治医の皆さんとより良い医療を実現したい。最後に乳児黄疸ネットが、そのハブの役割を担う内容にしていきたいと思います。このような内容でお話ししていきます (スライド 7-2)。

「乳児黄疸ネット」は Google などで検索可能で、このようなトップページでサイトが開きます (<http://www.jspghan.org/icterus/>) (スライド 7-3、7-4)。こちらの概要は、少し文字が多くて恐縮ですが、私たち肝臓を専門にしている医師は、胆道閉鎖症やアラジール症候群などの病気にどのような性質があるかに理解がある人も多いですが、全国の第一線で小児科の診療をしている医師の中には、そうとは限らない人もいます。そのような先生たちに向けて、診断支援ができるような



スライド 7-1

概要

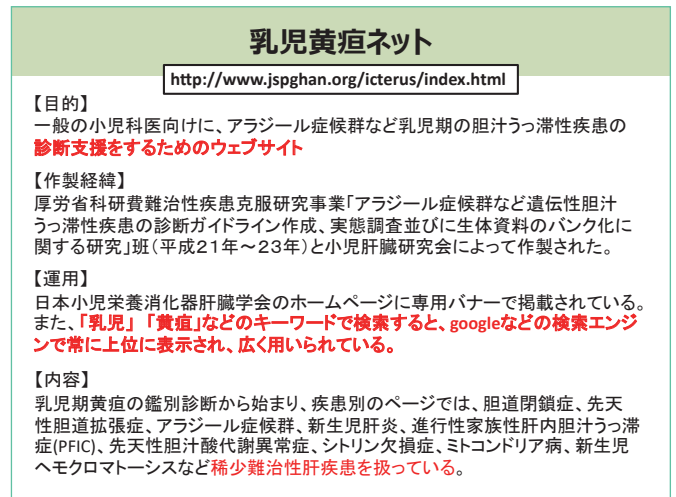
- ・ 乳児黄疸ネットの紹介
- ・ 新しい治療やより良い医学管理の開発を目指す
中で直面する課題・問題点
- ・ 患者登録制度：患者さん・ご家族・主治医の皆さん
と共により良い医療を実現したい
- ・ まとめ：乳児黄疸ネットがハブの役割を担う

スライド 7-2

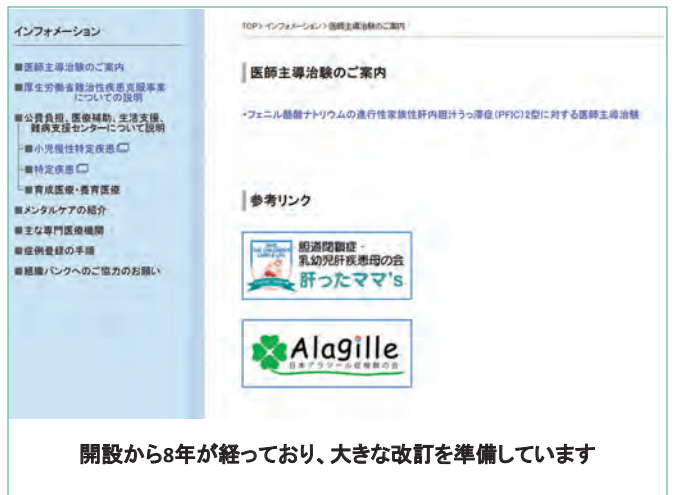
サイトとして作っています。過去の厚労省難病研究班の成果をもとに作成しています。小児栄養消化器肝臓学会のHPにもリンクを張っていますし、Googleで検索していると出て来ます。内容としては、乳児期の黄疸を示す病気の鑑別。胆道閉鎖症や胆道拡張症、アラジール症候群、シトリン欠損など、稀ですが治療法があまり確立していない難治性の肝疾患を取り扱っています。

このようにリンクで、「肝ったママ's」「日本アラジール症候群の会」へのリンクも張らしてもらっています。有り難うございます。このサイトは、開設から8年が経過しておりまして、そろそろ大きな改訂が必要だと思ひ、準備をしています。

ここまで、診断支援の取り組みをしてきましたが、



スライド 7-3



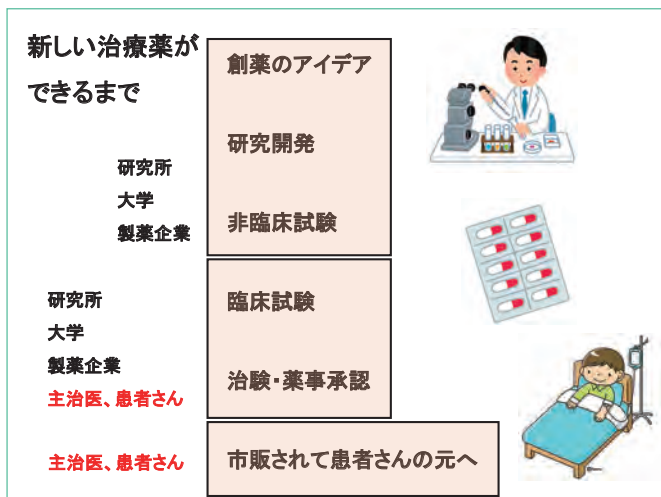
開設から8年が経っており、大きな改訂を準備しています

スライド 7-4

今後は、新しい治療や患者さんのよりよい医学的な管理を生み出していくために、我々も取り組みを広げていきたいと思っています。ここで、ひとつの治療法の開発の例として、新しい治療薬が世の中に出てくるまでの簡単な流れです（スライド 7-5）。

製薬会社や研究所などで、どのようなものが効くかを科学的に考えたり、研究室で研究開発して実験的な非臨床試験をして、治療の候補となるものが出て来て初めて患者さんの近くに届いていきます。

次には、臨床試験・治験で患者さん皆さんにご協力いただかなければ進められない所がございます。このような段階を経て、ようやく最終的には、薬事承認を得て市販され患者の皆さんのもとに届くという流れが、1つの薬の開発過程となります。



スライド 7-5

現状としましては、患者さんの数や臨床経過が、やはり稀な病気が多いということもあって、正確に把握できていないと臨床試験や治験をすぐに構築することが難しいことが1つの課題となっています。

従来の様々な患者さんの調査がありますが、横断的、簡単に申しますと、ある時点の調査をしたもので、継続的な調査・患者登録はされていないことが多くあります。患者さんがどのような症状を辿って過ごしておられるかという情報が乏しいのが、現状です。患者登録制度というのは、稀な病気の患者さんの数というのは少なく、どのような症状であるかがわからないということが多くあります。患者登録制度で、ひとりひとりの患者さんを丁寧に把握していくことで、それらの実態がわかっていく。そして、患者さんのもとに新規治療の案内を早く正確に届けることができるということを考えています（スライド 7-6）。

一方で、一人一人のプライバシー保護や、臨床研究倫理など私たちには遵守すべき義務があります。そうしたものは遵守した上で、こうした取り組みを進めていく必要があります。国内では、こういった制度が実は、胆道閉鎖症や先天代謝異常症、シトリン欠損症ではできております。非常に素晴らしい登録制度が既に運用されていて私たちも大変参考にしています。

こちらは胆道閉鎖症研究会の登録審査です。

こちらは代謝異常症。非常に素敵な写真もあったりして、親子の手ですかね。こういったイラストも写真も使われています。

患者登録制度

稀な病気では患者さんの症状推移など分からない

1人1人の患者さんを丁寧に把握する

新規治療のご案内を早く正確に届けられる

プライバシー保護など臨床研究倫理の遵守

- 新しい治療法を出来るだけ早くお届けする
- 合併症を詳しく知ること診療方針の向上
- 行政(難病指定など)への働きかけ

スライド 7-6

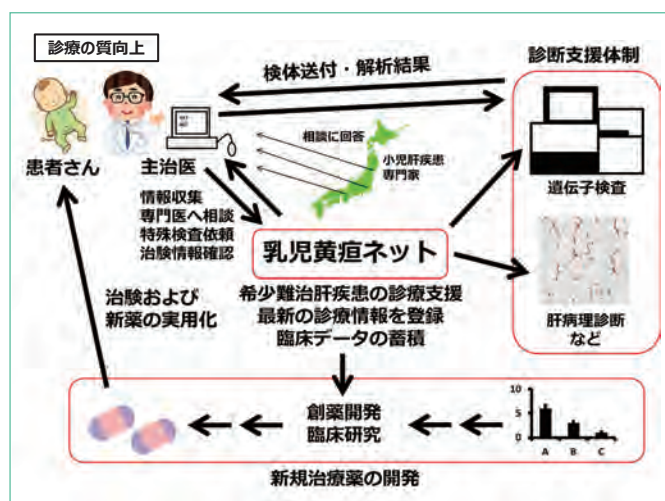
こういったことを通じて、私たちは患者さんの皆様に新しい治療法をできるだけ早くお届けしたい。また、合併症などを詳しく知ること、診療方針をよりよくするといったことを考えています。

難病指定などの公的支援にも、こういった基礎的なことが必要になってきますので、そうしたのものにも使えらと思います。私たちは、こうした取り組みを通じて、患者さんに寄り添っていっしょに歩んでいきたいと思っています。

まとめますと、私たちが運営している「乳児黄疸ネット」は、実際には主治医の先生からご相談をいただいたり、あとは様々な稀な病気に関しての特殊な検査がありますので、それを判断したり、あるいは国内でもし、臨床研究で新しい治療薬の開発がすすんでいたら、そうしたところの情報も患者さんに還元できる。そうした患者さんご家族の皆さんの支援ができるようなものを今後も充実させていきたいと思っています（スライド 7-7）。

これからも皆様にご協力をいただきつつ努力していきたいと思っています。本日はどうも有り難うございました。

虫明先生：有り難うございました。「乳児黄疸ネット」は須磨崎先生が苦勞して作られ、今川先生を中心に筑波大学で進めていただいています。我々の学会もいろんな疾患の中で最も、リードするかたちを作っていただいています。他のフィールドでも追いかけて、これを手本にして進めていかなければと思っています。今



スライド 7-7

川先生、有り難うございました。

もう時間が来たので締めないといけません。

この会をやって良かったなと思います。全然違う病気でも重なる部分があるし、理解につながると感じていましたが、その重なりが実に大きくて、講演を聴く

前に思っていたのとは随分と違う物でした。本当に皆さん頑張っていることが、よくわかったと思います。こういう企画を我々も持ち帰って、もっと宣伝したいと思います。

近藤先生：素晴らしい機会を有り難うございました。大事な機会だったと思いますが、大事なことは「つなぐ」ことだと思います。患者会同士、医療者同士、そして世間ともつながって、『世の中は捨てた物ではない、信頼できる』という風になって行って欲しいと思います。私たちは医療者側から、患者会は患者さん側から、相互理解を進めながら、『頼っていいんだよ、頼ることも含めて自立なんだ』と胸を張って認められる社会にしていく活動が大事だなと思いました。

今回の市民公開シンポジウムは、これからの活動を後押しするために、記録集として残しますので、ご活用いただくと幸いです。よろしくお願いします。

虫明先生：それでは、この会を締めたいと思います。皆さん、ご協力誠に有り難うございました。



..... あとがき

34年前、私が大阪大学で研修医として働き始めたとき、胆道閉鎖症の赤ちゃんと出会いました。まだ肝移植という治療法のなかったころで、わからないことが多くて予後の厳しい我が子の病気と向き合うご両親たちのために、その年から小児外科の岡田正教授が阪大病院で胆道閉鎖症の親の会を立ち上げられました。駆け出しの私はそれ以来毎年、小児科医としての奉仕的精神でこの会に参加し、この病気と向き合う子どもたちとご家族のために自ら経験と知識を積んで行かなければならないと感じていました。しかし、毎年開かれるその会は、次第に私が学ぶ場になっていきました。体の成長とともに心も成長し、集団生活や就学、修学旅行、クラブ、受験、就職、そして結婚、出産と、その人とご家族のLife（「命」、「人生」、そして「生活」）は一つのドラマです。患者会で子どもたちやご家族同士が悩みを語り合ったり、同じ目的や趣味を共有できるようになることは、病気と向き合い、時に闘うために必要な、とても大きな力をもたらしてくれます。そこには私たち専門医の知識やアドバイスが必要な場面もありますが、私にはこうした患者さんのドラマに触れる会での立ち位置が20年ぐらいて経ってようやく、わかるようになった気がします。

今回の市民公開シンポジウムは、7つの患者会の皆さんにそれぞれの活動について紹介していただきました。上述の胆道閉鎖症の親の会は医師主導の形で今も続いています。今回集まっていた皆さんの会は全て患者さんのご家族が立ち上げて主導されています。そうした会には医師主導の活動とは違った発信力があり、それぞれが放つ発信力の背景に、強く、温かいパワーがこもっている気がします。その通り、どなたの発表も熱心で、真剣で、かつ明るく素晴らしいものでした。

病気というのは大抵ネガティブなものです。一方で病気になることで、あるいは病気と向き合うことでそこにポジティブなものも生まれるものです。今回ご発表いただいた皆さんの会は決して大きくはなく、数人で手探りで進んでおられるかもしれませんが、このシンポジウムを通じて、「なんかいい感じかも」とか、「けっこういろいろあってしんどいこともあるけど、続けていくぞ」という気持ちになっていただけたとしたら、これ以上幸いなことはありません。

これからも、皆さんの活動を医師、専門医の立場から応援していきたいと思います。

近畿大学奈良病院小児科
虫明聡太郎

The background of the entire page is a colorful, painterly illustration. It depicts a serene landscape with rolling green hills under a bright, hazy sky. A large, leafy tree stands prominently in the middle ground, with a bright sun or moon partially obscured by its branches. In the foreground, a brown cow is grazing in a lush green field. The overall style is soft and artistic, with a warm color palette dominated by greens, yellows, and oranges.

Thrive in the Future

46th
Japanese Society for
Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition
Nara 2019