

第4回小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会資料

2012年11月28日

胆道閉鎖症の子どもを守る会

代表 竹内公一

疾患の概要

胆道閉鎖症（以下 BA）は小児難病の一疾病です。患者は全国で3,000～3,100人とされています。肝臓でつくられる胆汁は、最初小さな胆管に分泌され、合流して大きな胆管となり、最終的には十二指腸に排泄されます。この胆汁の流れる道はこの肝臓の中と外の胆管から構成されています。この肝外胆管の何処かが完全に閉塞していたり、また、胆管がない状態により胆汁が流れない場合、胆道閉鎖症と診断されます。早期発見できれば、葛西術（肝臓と十二指腸を繋ぐ手術）により9割近くが救命されます。

日本胆道閉鎖症研究会では、葛西術中の所見において、肝門部で肝内胆管は造影されなかったり、あるいは、雲霞状であると報告しています。胆道閉鎖症は、単に肝臓の病気と考えられていますが、実は、胆管の欠損、不全による胆道疾病です。

葛西術は完治術ではないため、病状は次第に肝繊維症等小児の肝硬変症状をもたらし、その結果、BA患者の5割近くが、肝臓移植をしなければならなくなります。また、移植には至らないものの入退院を繰り返す患者が殆どです。原因はいまだに不明です。早期発見、早期手術が患者の予後の改善に重要で、早期発見のための便色カードが本年度から母子手帳に添付されました。

要望事項

小児慢性特定疾患事業を安定的な制度に

私たち小児慢性疾患の患者団体は、厚生労働省との話し合いの中で、小児慢性疾患事業が予算削減の対象にならないように、一部自己負担を了承し、法制化し安定的な制度になったと認識してきましたが、予算削減の対象になるということです。義務的支出とし、安定的に運用できる制度としていただきたい。

トランジションの問題

胆道閉鎖症の年々成人を迎える患者が増えています。当会は1000人の会員のうち三分の一が成人しています。全国的には1000人近くの成人の患者がいると思われます。20歳を過ぎると医療費の支援がなくなり、医療費の負担に苦しむ人がでてきています。肝疾患は内部障害と認められるようになり、肝移植者は障害者一級と認められ、医療費の負担は軽減されますが、その他の患者は肝障害の基準が厳しく認定されるのが難しいのが現状です。病気のため、就労状況も不安定、収入がすくないなかで、健康保険の3割負担更に入院、通院の交通費など医療費の負担はきびしいと言わざるをえません。新しい難病対策の見直しのなかで、子どもから大人へのスムーズな支援の移行が必要との見解がまとめられていますが、トランジションの為の制度設計を早急にしていただきたい。

研究事業について

原因究明

胆道閉鎖症の原因はいまだに解明されていません。現在は、日本胆道閉鎖症研究会という学会のなかで情報の交換をしながら治療の研究はされていますが、原因究明のための組織的な研究は行われていません。原因究明を国の支援により行えるようにして頂きたい。

治療の集中化

現在、胆道閉鎖症の手術、治療は日本胆道閉鎖症研究会に入っている全国42の施設で行われていますが、会員以外の施設でも手術治療は行われており、症例数も多いところ、少ないところとまちまちです。大人の難病対策と同じように、拠点病院を中心としたネットワークにより安心して治療できる体制がのぞましい。

親の会など患者団体と行政との連携

親の会など多くの患者団体は、情報交換や支え合いという活動とともに、医療費や福祉制度の改善のための活動や病気の相談、啓発活動を行っています。相談、啓発活動などは、国や、行政などが直接行うより、患者団体の活動を支援して行うことが効果的、効率的であると考えられます。

患者の現状調査

【生活編】

胆道閉鎖症の子どもを守る会

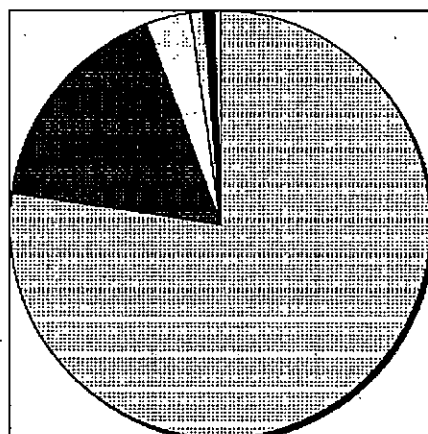
(2008年2月20日実施)

アンケート総対象者数 1,067人 回答数 651人
(回答率61%)

⑦ 就学の状況について

⑦-① 通学状況

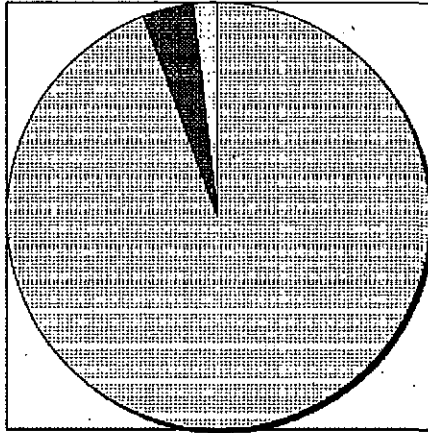
- a 普通に通える...297 b 時々休む...65 c 休みがち...13
- d 長期(1ヶ月以上)休むことがある...4 e 休学中である...3
- 回答なし...2



- a
- b
- c
- d
- e
- 回答なし

⑦-② 学校は病気を知っているか

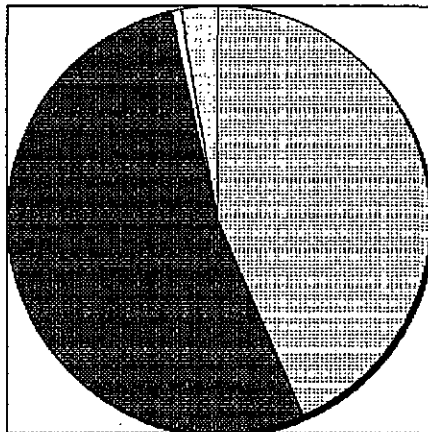
- a はい...360 b いいえ...15 回答なし...7



- a b
-
- 回答なし

⑦-③ 学校の理解・対応 (複数回答あり)

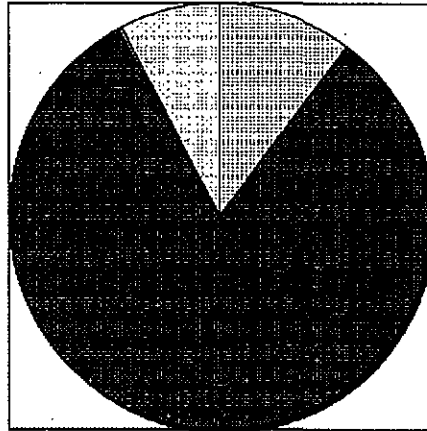
- a 理解して応援...168 b 特別な対応はない...205
- c 理解不足で困っている...3 回答なし...11



- a b
- c
- 回答なし

7-④ いじめの有無

- a ある...39
- b ない...310
- c どちらとも言えない...1
- 回答なし...29

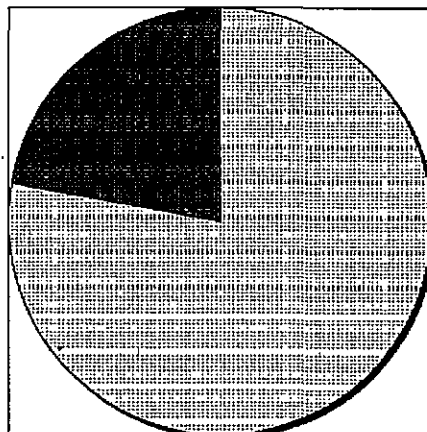


- a
- b
- c
- 回答なし

8 就業の状況について

8-① 現在働いていますか(回答数...183)

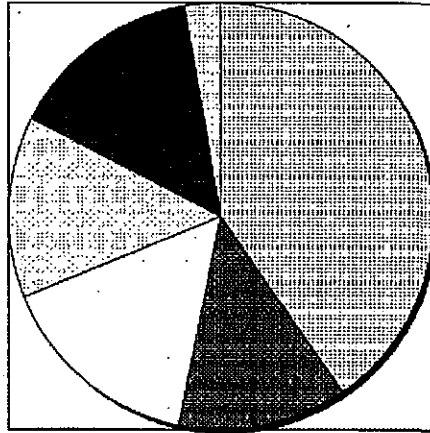
- a はい...102
- b いいえ...29



- a
- b

⑧-② 働いている方の雇用形態

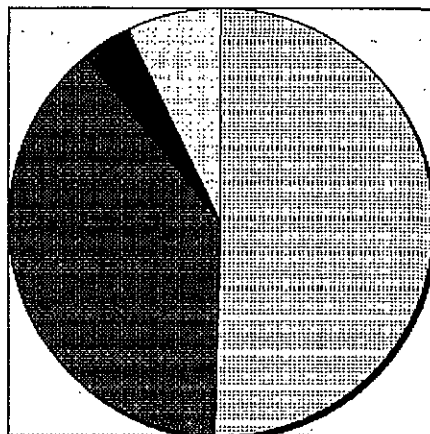
- a 正社員...44 b 契約社員...8 c 派遣社員...6
- d パート社員...17 e アルバイト...15 f 自営業(家業も含む)...8
- g その他(臨時職員、嘱託社員、他)...8 回答なし...3



- a b+c
- d e
- f+g 回答なし

⑧-③ 就職の際、病名を会社に伝えたか

- a はい...56 b いいえ...43 c その他...4 回答なし...8



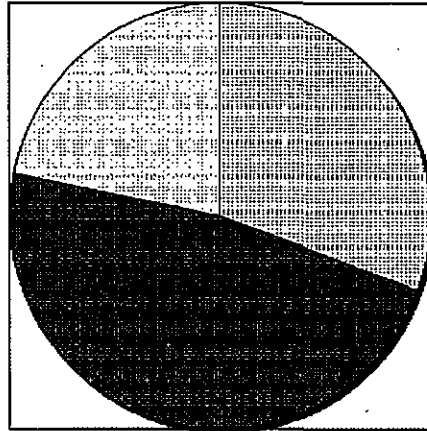
- a b
- c 回答なし

⑧-④ 現疾患により就職や職種の選択に制限があったか

• a はい...38

b いいえ...59

回答なし...27



■ a

■ b

□

■

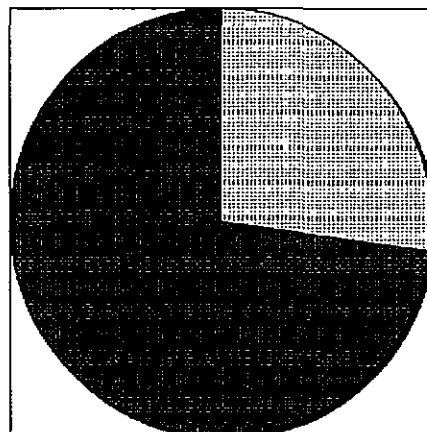
■

■ 回答なし

⑧-⑤ 就職後、現疾患により転職や部署の異動を要しましたか

• a はい...25

b いいえ...67



■ a

■ b

□

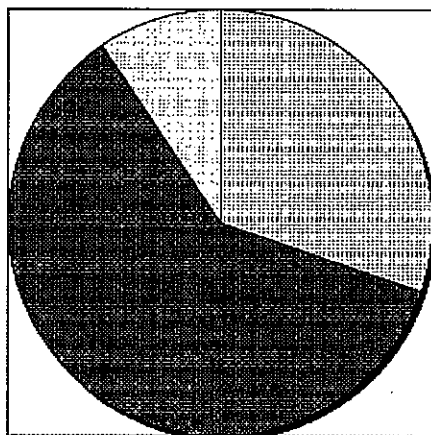
■

■

■

⑧-⑥ 就職後に肝機能の憎悪があったか

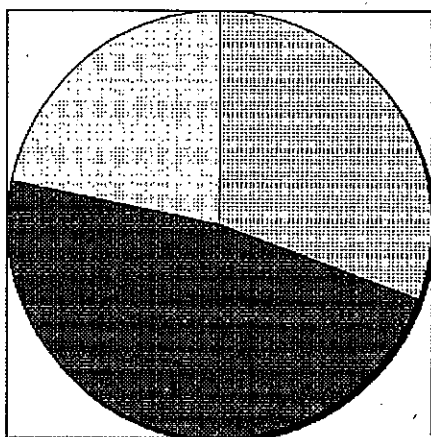
- a あった...32 b なかった...64 回答なし...10



- a ■ b
- □
- □ 回答なし

⑧-⑦ 就職後に体調不良の自覚があるか

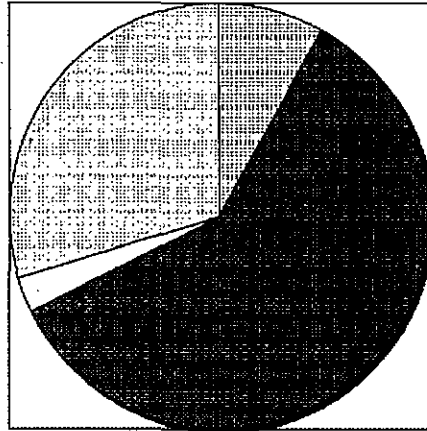
- a ある...36 b ない...57 回答なし...11



- a ■ b
- □
- □ 回答なし

⑧-⑧ 現在働いていない方の状況

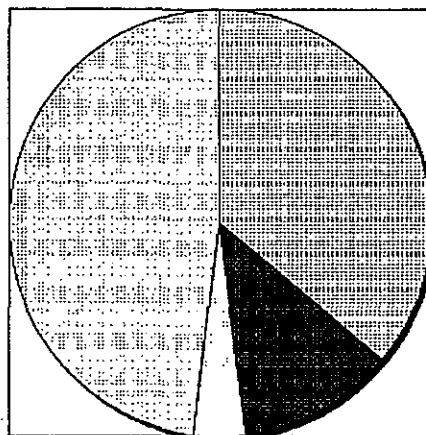
- a 休職中...3 b 未就業...22 c その他...1 回答なし...11



- a ■ b
- c ■
- ■ 回答なし

⑧-⑨ ⑧の働いていない理由

- a 病気のため就労できない...9 b 適職が見つからない...3
- c 身体の状況で企業に採用されない...1 その他...12

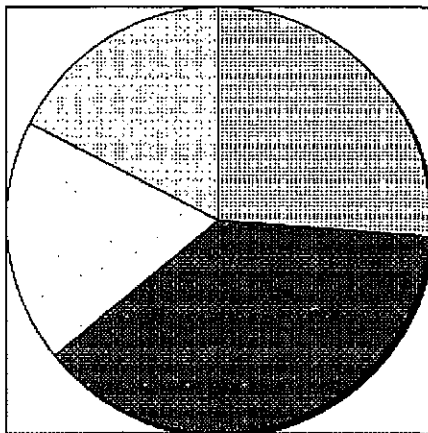


- a ■ b
- c ■
- ■ 回答なし

⑨ 生活費について

⑨-① 生活費の収入源は何ですか

- a 就業自立...57
- b 就業しているが支援を受けている...39(親の支援...31 障害基礎年金...4 その他...4)
- c 就業せず支援を受けている...19(親の支援...7 障害基礎年金...4 その他...8)
- 回答なし...18

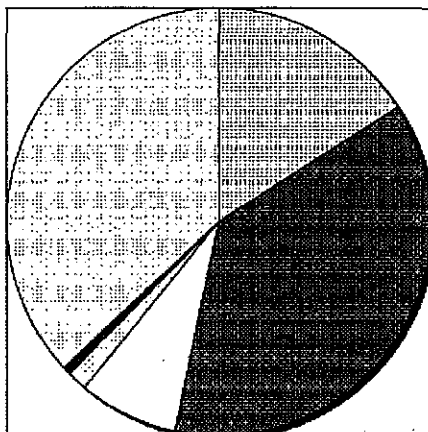


- a
- b
- c
- 回答なし

⑩ 医療費について

⑩-① 1ヶ月の窓口で支払う金額

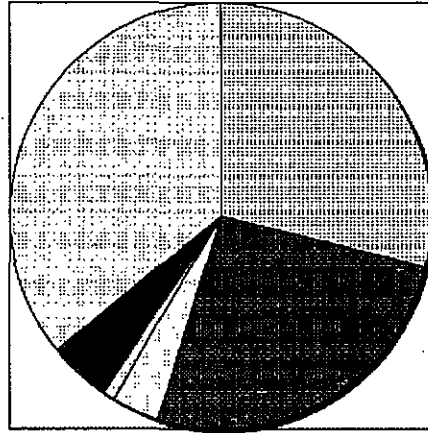
- a 0円...72 b ~1,000円...32 c ~5,000円...158 d ~10,000円...85
- e ~20,000円...23 f ~30,000円...14 g ~50,000円...12 h ~70,000円...3
- i ~100,000円...7 j ~200,000円...1 その他...3
- 回答なし...240



- a+b
- c+d
- e+f+g
- h+i
- j+その他
- 回答なし

⑩-② 1ヶ月の治療に伴う交通費

- a 0円...88 b ~1,000円...101 c ~5,000円...118 d ~10,000円...52
- e ~20,000円...12 f ~45,000円...12 g ~100,000円...6
- h ガソリン代のみ...18 その他...13 回答なし...235

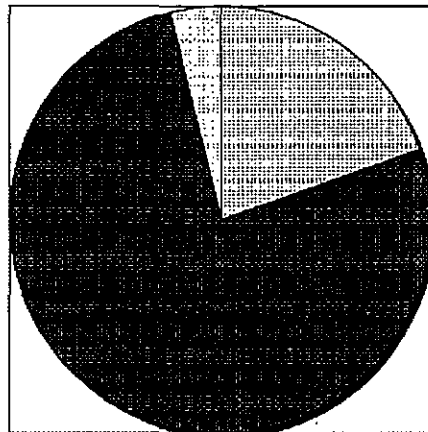


- a+b
- ▨ c+d
- ▩ e+f
- ▧ g
- h+その他
- ▤ 回答なし

⑪ 結婚について

⑪-① 結婚しているか

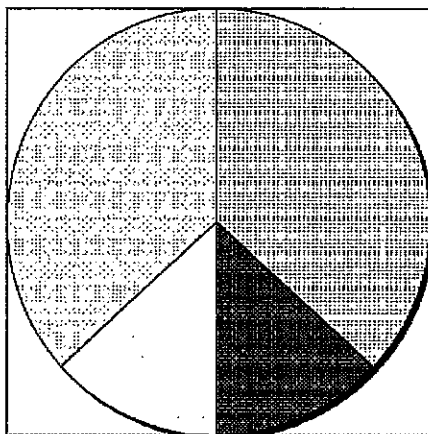
- a はい...36 b いいえ...140 回答なし...7



- a ▤ b
- ▤
- ▤ 回答なし

⑪-② 子どもはいるか(いる場合、その人数)

- a いる...22(1人...14 2人...5 3人...5) b いない...14



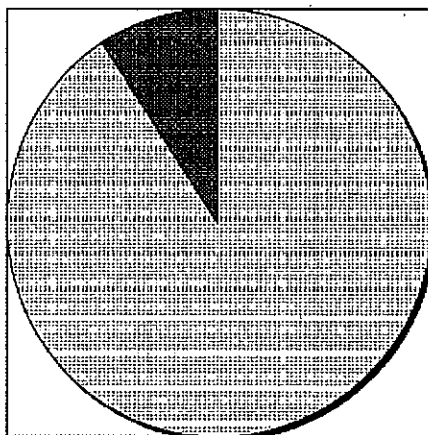
▨ a(1人) ■ a(2人)

□ a(3人) □ b

■ □

⑪-⑬ 子どもの健康状態

- a 良好...20 b 比較的良好...2

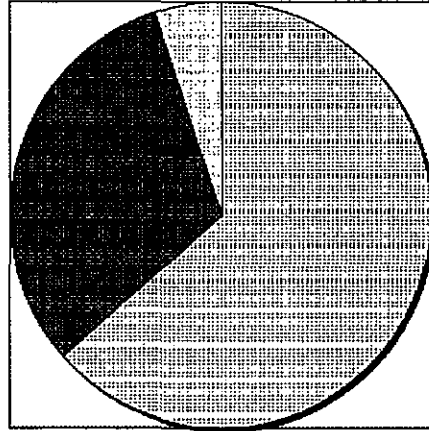


▨ a ■ b □ □ ■ □

12 女性患者への質問

12-① 生理の有無

- a ある...213 b ない...104 回答なし...17

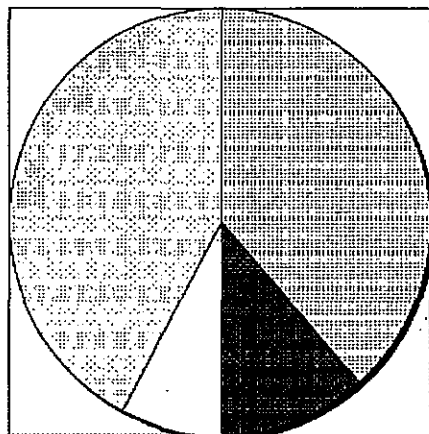


- a ■ b
- □
- □ 回答なし

13 既婚女性への質問

13-② 子どもはいるか(いる場合、その人数)

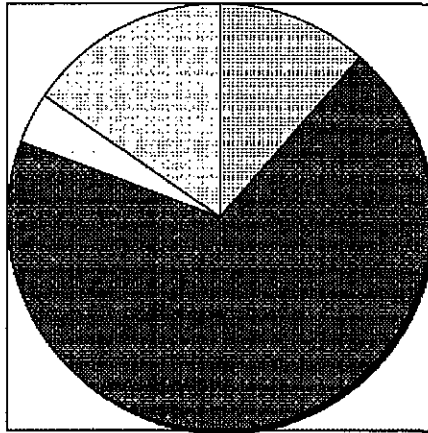
- a いる...15(1人...10 2人...3 3人...2) b いない...11



- a(1人) ■ a(2人)
- a(3人) □ b
- □

⑬-② 妊娠中絶の経験の有無

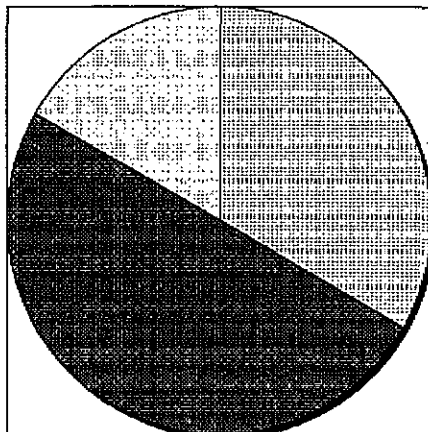
- a ある...3 b ない...18 c その他...1 回答なし...4



- a ■ b
- c □
- □ 回答なし

⑬-③ 分娩方法

- a 帝王切開...4 b 経膣分娩...9 回答なし...2



- a ■ b
- □
- □ 回答なし

⑬-④ 在児週数・出生体重(1)

■ 子ども数 1人 (9名)

	在児週数	出生体重
I (3名)	40週	① 2,900g ② 2,950g ③ 2,700g
II (3名)	30週	① 2,681g ② 2,900g ③ 3,002g
III (1名)	38週	① 2,848g

・ その他(2名) ?週 3,040g 無回答(1名)

⑬-④ 在児週数・出生体重(2)

■ 子ども数 2人 (3名)

	在児週数	出生体重
I 第1子 第2子	40週 40週	2,825g 2,800g
II 第1子 第2子	39週 38週	2,200g 2,700g
III 第1子 第2子	40週 41週	3,330g 3,394g

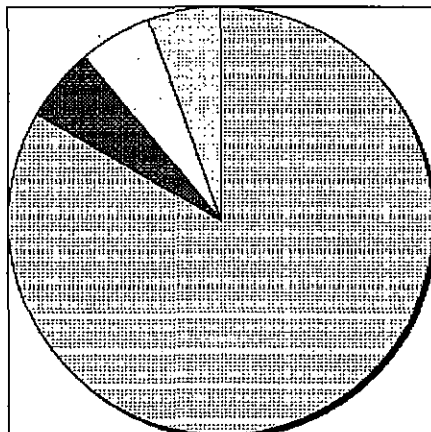
⑬-④ 在児週数・出生体重(3)

■ 子ども数 3人 (2名)

		在児週数	出生体重
I	第1子 第2子 第3子	40週 40週 41週(?)	2,965g 2,650g 3,565g
II	回答なし		

⑬-⑤ 妊娠、食道静脈瘤の憎悪の有無

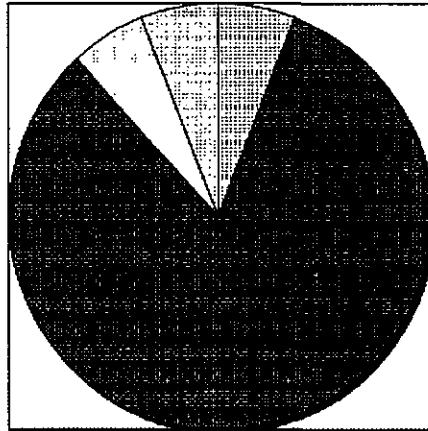
- a あった...15 b なかった...1 c その他...1 回答なし...1



- a ■ b
- c □
- □ 回答なし

13-⑥ 妊娠中毒症状の有無

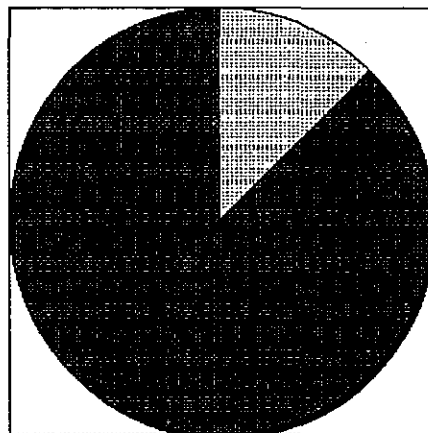
- a あった...1 b なかった...14 c その他...1 回答なし...1



- a ■ b
- c □
- □ 回答なし

13-⑦ 切迫流産の徴候の有無

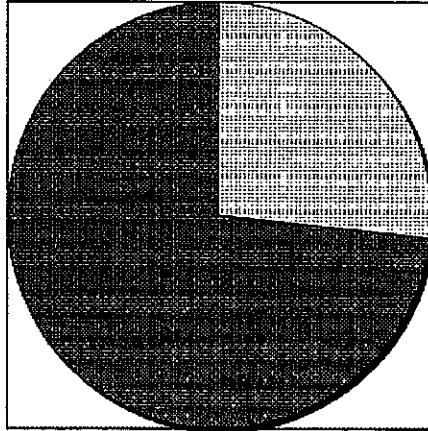
- a あった...2 b なかった...14



- a ■ b □ □ ■ □

13-⑧ 分娩後の肝機能の憎悪の有無

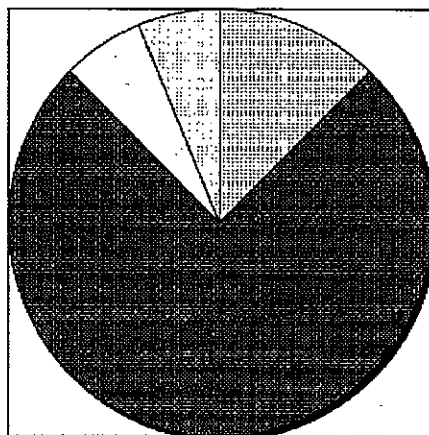
- a あった...4 b なかった...11



a
 b

13-⑨ 肝臓以外の問題点の有無

- a あつた...2 b なかつた...12 c その他...1 回答なし...1

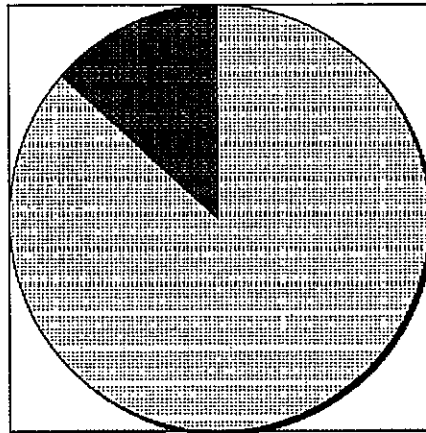


a b
 c

 回答なし

13-10 新生児の健康状態

- a 良好...13 b 比較的良好...2



■ a ■ b ■ ■ ■ ■

