

DSDを持つ人々へのチームアプローチから 共同ケアへ

バーバラ・ネイルソン 医療ソーシャルワーカー(MSW), Res. Dip. S.W., RSW
Academic and Clinical Specialist/Educational Coordinator
Department of Social Work/Division of Urology
トロント子ども病院

メリッサ・A・パリシ MD, PhD
Division of Genetics and Development Medicine
ワシントン大学子ども病院・地域医療センター

アウトライン

- なぜチームなのか？
- 2つのチームアプローチ間でのディスカッション
- どのようにチームがはたらくか？
- チームアプローチの利点
- 機能するために重要なこと
- 効果的なチームになるために
- 質問とコメント

チームアプローチの目標

- 診断
 - 臨床
 - 病理（ラポ）
 - 遺伝子科
 - 外科
- マネージメント
 - 内科
 - 外科
- 調査・研究
 - 時系列データ
 - アウトカム
- 出生前コンサルテーション
- 遺伝カウンセリング
 - 再現リスク
 - 他の家族メンバーのリスク
- 心理社会的サポート
 - 親御さん／家族
 - 患者さん
- 教育
 - 患者さんケアの最良の実践方
 - 論文セミナー／ゲストスピーカー
 - 患者サポートグループ

用語について

- 避けるべき用語
 - インターセックス
 - 性転換
 - 偽性半陰陽（Hermaphrodite：男でも女でもない）
 - 真性半陰陽（Hermaphrodite：男でも女でもない）
 - 睾丸性女性化症候群
- 推奨される用語
 - 性分化疾患（Disorders of sex development: DSD）
 - （判明した場合は）正確な診断名

理想的なチームメンバー

- 遺伝科医／細胞遺伝子科医
 - 小児内分泌科医
 - 小児泌尿器科医
 - *児童心理学者
 - *児童精神科医
 - *ソーシャルワーカー
 - 遺伝カウンセラー
 - 婦人科医／生殖医療内分泌科医
 - チャイルドライフスペシャリスト
 - 看護師
 - 病院牧師／生命倫理専門家
- (*少なくともグループに1人。3人ともが理想的)

シアトルアプローチ：緊急ケース (性別がすぐには分かりにくい外性器の新生児)

- もし存在するなら、診断評価のために病院内機関にリファー
- 専門家たちは2日以内に家族に会う
- チームが会うまでは、子どもの性別判定について家族と話さないこと
- 家族が同席するチームカンファレンスが理想的
- 性別判定はできるだけ早く行う
- 新生児月齢 2 - 4 か月内でのホルモン値の測定が重要
(ミニ思春期)
- 2 - 4 週目、8 週目、それ以降の綿密なフォローアップ
- 社会的リソースやサポートグループの情報を提供
(AIS-DSDサポートグループを通して)

シアトルアプローチ 緊急ではないケース

- 遺伝カウンセラーが必要か、患者さんに合わせてトリアージ
- 患者さんが、外来で、1回もしくは数週間以内に、全ての専門家からのコンサルタントを受けられるようにする
- 家族への話は、ヘルスケアチームが情報を収集し協議した後に行う
- 継続的ケア：適切な準専門家にリファーするなど継続的なフォローアップ
- 家族のかかりつけ医も含める
- 2 か月ごとのチームカンファ
 - － 短期的課題：診断とマネージメント
 - － 長期的課題：患者さんへの継続的フォローアップ

シアトル病院でのDSD患者数 (1981-2005：25年間)

合計250人の患者さんが診断を受けた 平均、1年に10-15人の新規患者さん

- | | |
|---------------------------------|-----|
| • 幼児 | 76% |
| • 児童／青年 | 17% |
| • マルチシステム遺伝子症候群が
既に判明しているケース | 7% |

シアトル病院 多かった診断（6つ）

• 先天性副腎皮質過形成	12%
• アンドロゲン不応症	10%
• 陰核肥大／陰唇変異	8%
• 混合性性腺形成不全	8%
• 低ゴナドトロピン性性腺機能低下症	8%
• 尿道下裂の46,XY SGA男性	7%
• 合計	53%

トロントアプローチ：緊急ケース

- ソーシャルワーカー（キーパーソン）
- 各患者さんがトロント病院に行くか、もしくは私たちが患者さんのところに出向く（出生前コンサルテーションの場合も）
- もしチームメンバーが揃っていない日なら、ソーシャルワーカーが全てをマネージメントする
- 家族は、話し合いを全て録音できるようレコーダーを渡される（診察後、何度も確認できるように）
- 子どもが理解しているか、最初の段階から話をしてもらうよう促すことが重要
- 初めの日から、患者さんに話をし、プランを立てていくことを標準化する
- 要望があれば、きょうだい・祖父母・いとこなどの人々にもコンサルテーションを行う
- よく整理された情報を提供できれば、家族のみなさんが理解できるようになる

トロントアプローチ

- 毎月第2金曜日にDSDチームクリニックを開設
- 毎回3 - 10人の患者さんが外来
- 必要に応じて、方針決定に必要なメンバーが、結果とアップデートについて話し合いを続ける
- 発達段階の時系列ごとのフォローアップ
- 精密検査は、最初だけでなく、2 - 3歳時、学校入学時、前思春期、思春期にも行う

トロント病院DSDクリニックでの臨床的課題

- 服薬コンプライアンスがないケース
- （家族・患者さんに：家族から患者さんに）話をすること
- 心理テスト
- 心的外傷後ストレス障害（PTSD）
- 患者さんへの継続的な教育
- 相互サポートグループ
- 最初の段階から他の家族につなげる
- 文化の違いにセンシティブなケア

性別アセスメントチーム

診断アプローチ

複合的な変異

症候群の特定：

- 複合的な先天的変異症候群
- 常染色体異常
- 総排泄腔外反症

外性器変異のみ

以下の確定：

- 染色体
- 性腺
- 表現型

ゴール

- 染色体
- 性腺
- 表現型

親御さんに伝える

性別判定

タイミング：最善の情報を元にできるだけ早く

評価の基礎 外性器異常（性分化疾患）

- 周産期歴
- 過去の医療履歴
- 家族歴
- 親御さんの心理的臨床像
- 完全な身体的検査
- 外性器の検査
- 骨盤撮像（US／MRI）
- FISHによる血液核型（X・Y染色体検査）
- 内分泌評価：17OHP、テストステロン、LH、FSHなど

性別判定で考慮すべき 他の要因

- 妊孕性の可能性
- 性的機能のキャパシティー
- 内分泌機能
- がん化のリスク
- 外科手術のタイミング

アプローチ-心理的評価

家族の不安と望み：

文化的／宗教的／家族的 価値観
望んでいた子どもの性別
成人期の性別同一性への不安
性的指向
性的機能
妊孕性の可能性

心理社会的課題 家族と共に・・・

- （診断によっては）後に子どもが違う決定をするかもしれないことを理解した上での性別判定
- 可能であれば、子どもが手術するかどうかの決定に参加できるまで、手術を先に延ばす
- チームアプローチ、完全開示、継続的な患者教育、患者・家族のサポート

親御さんと話をする時の推奨点

- 分娩室では：「赤ちゃんの性別は少し待ってください」
- 性別については言及を控える：子どものことは当面「赤ちゃん」と呼んだり、名字で呼ぶようにする
- もし親御さんが選んだ名前があるなら、その名前で呼ぶ
- 家族の方には、心臓疾患や口唇口蓋裂を持って生まれた赤ちゃんと同じように、外性器の形成で違いがあると説明する
- こういう場合の専門の医師のチームがこれから担当になることを確約する

<http://www.dsdguidelines.org>

親御さんと話をする時の推奨点

- 複数の研修生たちが同席する検査を何度も繰り返したり、写真撮影することを避ける
 - － 子どもを見世物にしてはいけません
- 説明に関する親御さんへの話し方
 - － 「健康な赤ちゃんですよ！」
 - － 「赤ちゃんは泌尿器にちょっと違いがあるようなので、今、医学的な検査を受けています」
- 親御さんの今の最大の困りごとを一緒に探る
 - － きょうだいにどう伝えるのか、誰が言うのかなど
- 今は親御さんにとってつらい時だけど、赤ちゃんは新生児期のことは覚えていないものだと思いますし出してもらおう
- 今のことをちゃんと覚えておいて、将来この話を年齢に応じて誠実に子どもに話ができるよう励ましていく

<http://www.dsdguidelines.org>