

家族性アミロイドポリニューロパチーにて

生体肝移植を受ける患者の問題点とケアについて

nursing care for patients of FAP in liver transplantation

クリニカルコーディネーター：草深 仁子

〈要 旨〉

FAP 患者の肝移植における患者背景の問題点として、ドナーについてはドナー自身の必要性でなく遺伝子検査を受け遺伝子変異のないことの確認を必要とする。ドナーが親の場合はドナー一人で問題を抱えている場合もあり、自責の念をいだきやすい。レシピエントについては、症状の進行により移植の適応から除外されてしまう。次世代に続く不安がある。コーディネーターは医師・遺伝子診療部や地域の保健師と協力連携しつつ、継続的にケアしていくことが必要である。

〈キーワード〉

FAP 肝移植 支援

I. はじめに

信大においては、1995年より21名の家族性アミロイドポリニューロパチー（FAP）の肝移植が行なわれている。FAP患者の移植は、他の疾患の移植と同様なドナーの問題の他、遺伝に関する問題や移植適応に関する問題など、多くの問題を抱えている。

今まで関った事例を検討し、FAP患者の肝移植における問題点を明らかにするとともに、ドナーも含めたケアについて検討した。

II. 事例の検討

1. 事例1 ドナーの遺伝子検査の結果FAP遺伝子陽性だった事例

患者は30代女性、ナー候補 20代の弟。（遺伝子診療部で関った事例）

ドナーは遺伝子検査を受けた結果、医師から「陽性です」と言われた。キョトンとされ、予想外の結果に言葉を失っているようだった。

姉は、「自分のためにまだ知らなくても良かったことを、知らなければならなくなってしまう。」と自責の念にかられていた。

移植を行う上で避けて通れないドナーの条件（表1）ではあるが、ドナー・レシピエント双方が落ち込む状況となってしまった。

2. 事例2 母から息子への移植

ドナーは60代女性、レシピエントは30代の長男

母親は「息子がこの病気とわかったとき、何がなんでも自分がドナーになって助けたいと思いました」また、昔を振り返り、「夫がFAP患者とわかって家族みんなから反対されたが、結婚を決めました。その時、自分はこれから起こることすべて背負っていこうと考えていました」

と話してくれた。

FAPのドナーは配偶者がすでに亡くなっていることも多く、一人で問題を抱えている場合が多くある。

3. 事例3 移植を受けるか否か悩んだ事例

患者は、次男の申し出により、移植が可能か否か検査のために入院した60代の男性。子どもからの提供を受けての移植について、子どもを傷つけてまで自分が助かりたいか？と躊躇する面と、元気になるなら移植してほしいと、期待と不安の混ざった様子だった。

術後に危惧される状態として

1) 筋力がさらに落ちて、寝たきりの生活になる危険性がある。

2) 残尿による感染の心配がある。

以上の問題も考慮して、この方は、このまま移植をしない方がクオリティーの高い生活が長く送れるのか、移植したほうが良いのか悩むこととなった。

同居している長男夫婦が、移植はしないでこのままのほうが良いのではないかと考えを受け、移植を受けないという結論を出した。しかしとても寂しそうな顔に思えた。

4. 事例4 次世代に続くFAP発症の不安

3年前に移植をした30代の女性。挙児希望であり、自分自身の体調と生まれてくる子どもについての心配があり、相談があった。

1) 赤ちゃんが授かった時、免疫抑制剤を飲んでいる事で子どもに影響があるか？

2) 子どもの遺伝子を（FAPの遺伝子を持っているか）調べてみる事ができるか？

などの不安を訴えた。

免疫抑制剤内服と子どもとの関係について、少し体重が軽く生まれることが多いけれど、障害を持つ可能性については、他の赤ちゃんの発生頻度と変りないこと、こどもの遺伝子検査について、現時点で日本では、成人発症型の疾患についての出生前診断について、倫理的問題があるということと、将来的に開発されていくであろうという治療法について情報提供を行った。

Ⅲ. FAPの移植における問題点

事例より、FAPの肝移植の患者背景における問題点を検討した。

〈移植前の問題〉

1. ドナー選択時における問題

ドナーの条件としてFAP遺伝子の有無について確認が必要であり、ドナー自身の必要性以外ではなく、FAP遺伝子の有無が明確になってしまう。

陽性の場合、レシピエントはドナーを失ったという失望感と自分のためにドナーを苦しめることになってしまったという自責の念をいだくことがある。

2. 親がドナーの場合、配偶者を亡くして一人で問題を抱えやすい。

FAPの発症年齢は20代から70代と幅広いが約半数は30代であり、発症後約10年を経て心不全などで死亡する予後不良な疾患である。FAPを発症し移植を希望する年齢の時には、FAPであった親は死亡していることがほとんどである。ドナーが親の場合は、残された親が一人で問題を抱えることとなる。

3. 症状の進行により、移植の適応外となってしまう。

FAP患者に対する肝移植は、ウイルス性肝炎または肝腫瘍に関連した肝不全と異なり、移植手術が良好に行なわれれば原疾患の再発はなく、その後の経過は良好である¹⁾。しかし自律神経障害が強くなり、移植を行なうことで命を縮めてしまうと考えられる場合、肝移植の適応外となってしまう。多くの肝硬変患者の移植は、症状の進行があっても適応外となることはない。しかしFAPの場合、症状の進行を抑えるために移植を受ける決心をしても、残尿があること、または歩行障害が強い場合は適応外となってしまう。

〈移植後の問題〉

1. 次世代へ続く不安がある。

FAPは常染色体優性遺伝病であり、患者は自分が移植を受け病状の進行を防ぐことができたとしても子どもの発症について防止することはできない。単純に考えると、FAPの遺伝子を持った子どもが2人に1人は生まれてくることとなる。胎児が患者であった場合には、人工中絶にて出生を阻止することが前提となることが多いため、倫理的・社会的・法的に合意が得られているというわけではない²⁾。両親の一方または同胞内にFAPの発病者がいた遺伝相談に来院した45名のうち、発症前遺伝子診断を希望する理由は、結婚または妊娠を前提とする例がそれぞれ2名と1名であり、その他は自分の将来に対する漠然とした不安感があった³⁾。

IV. 移植前後の問題に対する支援

1. ドナーの問題についての支援

ドナーになるための遺伝子検査について信大では、遺伝的な悩みを専門的に相談できる遺伝子診療部の支援が十分受けられる体制にある。

配偶者が亡くなられているドナーの場合よく話を聴き、FAPという病気を持った子を産んだという自責の念を抱きやすいことも念頭におきつつ、相談にのれる体制づくりが大切だと思われる。年1回開催している信大肝移植患者会で、FAP患者のみのグループディスカッションを企画した。また長野保健所では、年2～3回の患者会を開催している。このような体制づくりを今後も継続し、患者とおしが語り合え支え合えるような支援が大切であると考えます。

2. 移植の適応についての支援

適応するドナー候補がない、またFAPの症状が進み自律神経障害の悪化から移植を諦めざるを得ない時には、ドナーや家族も含めよく話を聴く機会を持つことが大切である。今回の事例の場合、不安定な気持ちになりやすい夕食が終わった夕暮れ時に訪室し、移植に関係ないことなど含めいろいろな話を聴くように努めた。医療者の姿勢としては、なるべく方向性を示さず患者自身の言葉で語れるように聴くという態度が必要だと考える。

3. 次世代に続く不安についての支援

次世代についての不安は長い年月にわたる支援が必要である。院内では遺伝子診療部や病棟看護師との連携、院外では保健師などとの連携や協力体制が必要である。本年より長野保健所で開催されている患者会に出席している。また患者側が主催した患者会の支援も始めている。地道な活動ではあるが、病院以外でもFAP患者の支援の場を継続していくことが次世代の支援につながっていくことと考えている。

V. まとめ

今まで関った事例について検討し、FAP患者の肝移植における患者背景の問題点をまとめた。ドナーについてはドナー自身の必要性でなく遺伝子検査を受け、遺伝子変異のないことの確認を必要とすること。ドナーが親の場合はドナー一人で問題を抱えている場合もあり、自責の念をいだきやすいこと。レシピエントについては、症状の進行により移植の適応から除外されてしまう。また次世代に続く不安がある。これらの問題点は、他の疾患で肝移植を受ける患者の持つ問題点とは違い、長い年月にわたる支援を必要としている。コーディネーターは医師・遺伝子診療部や地域の保健師と協力連携しつつ、患者会の支援も含め継続的にケアしていくことが必要であると考えます。

表1 ドナーの条件（信大の場合）

- ・ F A Pになる遺伝子変異がないこと
- ・ 自発的な申し出であること
- ・ 配偶者または4親等以内で血液型がレシピエントと同じか輸血できる血液型の方
- ・ 20～65才まで（60才以下がのぞましい）
- ・ 心臓や肺機能に異常がない健康な方
- ・ 脂肪肝がない
- ・ 肝臓の大きさが十分な大きさである
- ・ 癌や感染症がない

引用・参考文献

- 1) 武井洋一：家族性アミロイドーシス，検査と技術，28巻(1)，P 6-13，2000
- 2) 大倉興司：看護のための臨床遺伝学，P 62，医学書院，2000
- 3) 池田修一：ヒトゲノム・再生医療等研究事業 成人発症の遺伝性神経疾患に対する発症前遺伝子診断 社会的影響に関する研究，総合研究報告書 平成10～12年度