

2014年11月1日(土)
兵庫県立淡路夢舞台国際会議場

第30回

日本小児外科学会
秋季シンポジウム

●主題:小児外科と倫理 会長:西島 栄治
(愛仁会高槻病院小児外科/前 兵庫県立子ども病院小児外科)



Pediatric Surgery Joint Meeting

PSJM2014

2014年10月30日(木)31(金)

- 第34回日本小児内視鏡外科・手術手技研究会
会長:前田 貢作(兵庫県立こども病院/前自治医科大学小児外科)
- 第44回日本小児外科代謝研究会
会長:金森 豊(国立成育医療研究センター外科)
- 第71回直腸肛門奇形研究会
会長:窪田 昭男(和歌山県立医科大学第2外科)
- 第19回日本小児外科漢方研究会
会長:川原 央好(浜松医科大学小児外科)

2014年 11月1日(土)
兵庫県立淡路夢舞台国際会議場

第30回

日	本	小	児	外	科	学	会
秋	季	シ	ン	ポ	ジ	ウ	ム

● 主題：小児外科と倫理 会長：西島 栄治
(愛仁会高槻病院小児外科 / 前 兵庫県立子ども病院小児外科)

Pediatric Surgery Joint Meeting

P	S	J	M	2	0	1	4
---	---	---	---	---	---	---	---

2014年 10月30日(木)・31日(金)

- 第34回日本小児内視鏡外科・手術手技研究会
会長：前田 貢作 (兵庫県立こども病院 / 前自治医科大学小児外科)
- 第44回日本小児外科代謝研究会
会長：金森 豊 (国立成育医療研究センター 外科)
- 第71回直腸肛門奇形研究会
会長：窪田 昭男 (和歌山県立医科大学 第2外科)
- 第19回日本小児外科漢方研究会
会長：川原 央好 (浜松医科大学 小児外科)

第30回日本小児外科学会秋季シンポジウム / PSJM 2014
実行委員会事務局

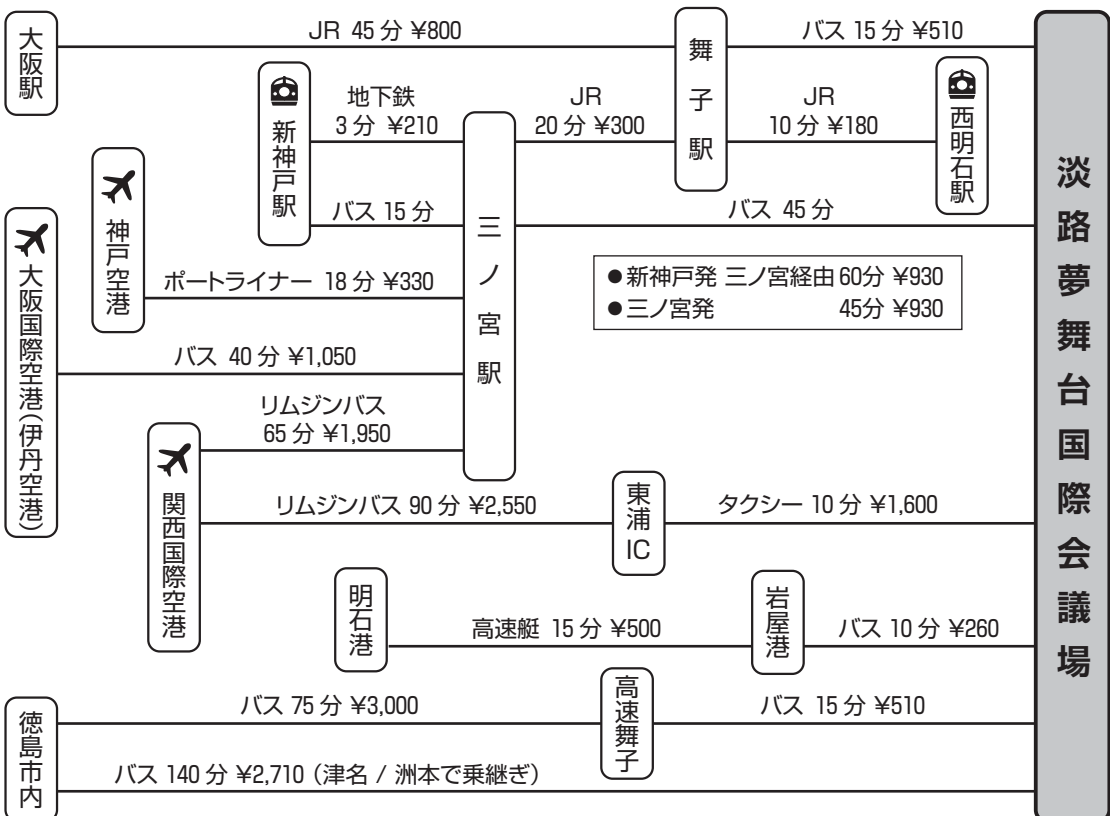
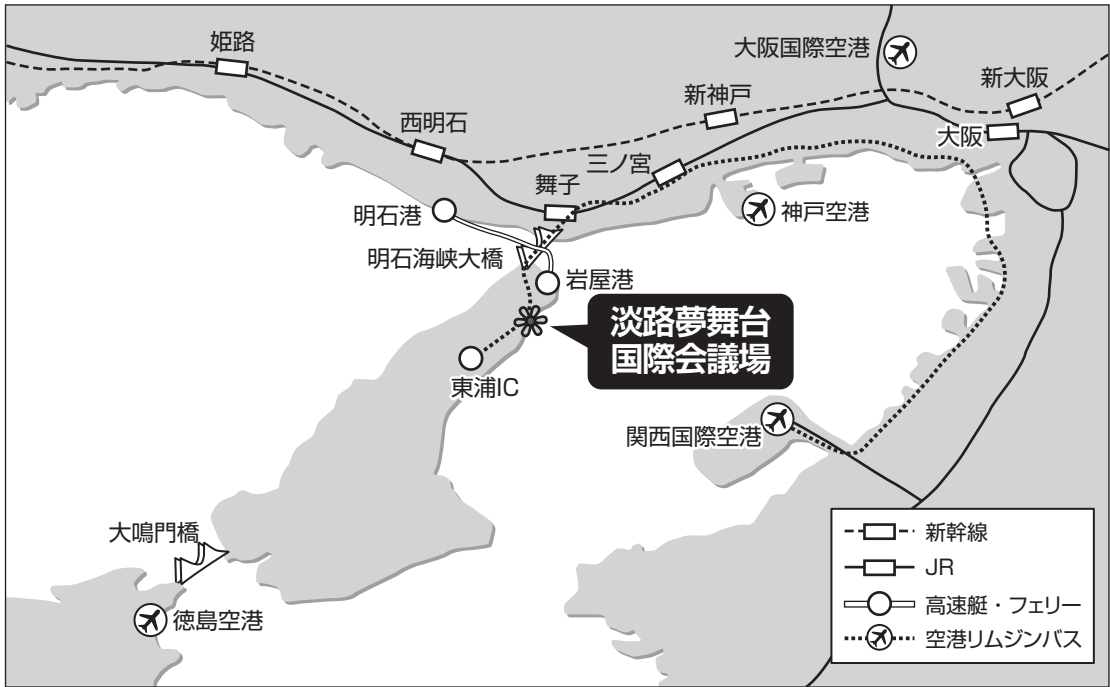
自治医科大学小児外科 担当：小野 滋 (事務局長)

〒329-0498 下野市薬師寺3311-1

TEL: 0285-58-7371 FAX: 0285-44-3234

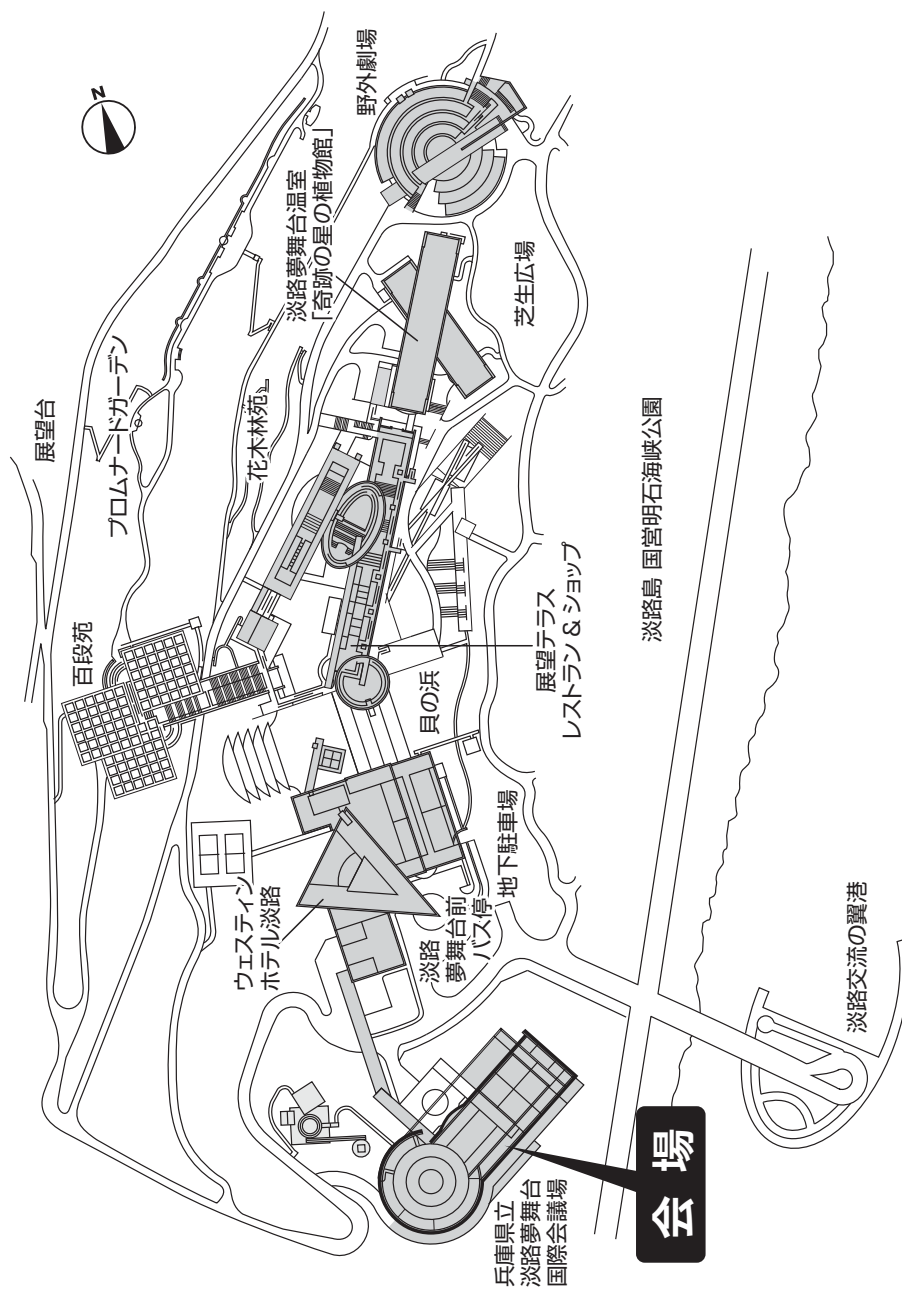
e-mail: ped-surgery@jichi.ac.jp

交通のご案内



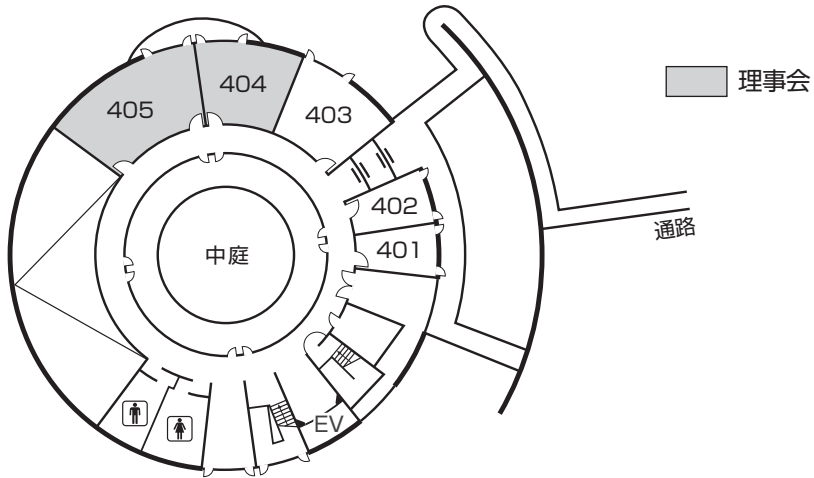
※バスの時刻表はホームページ <http://www.yumebutai.org/access/access.html> をご覧ください。

会場見取り図

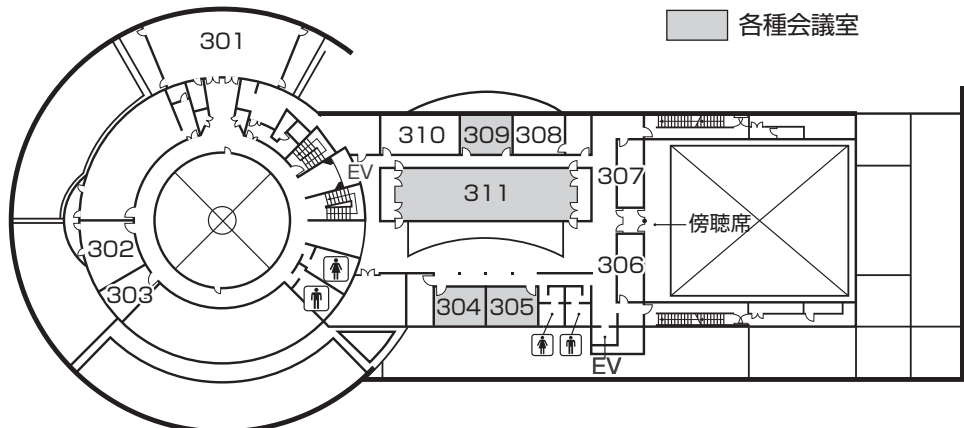


会場案内図

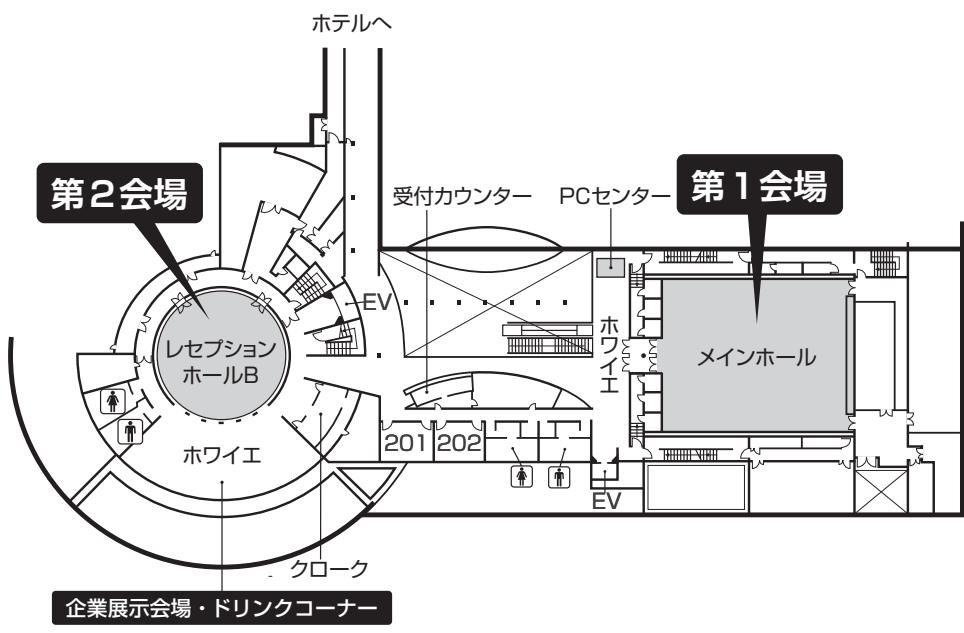
4F



3F



2F



1日目 10月30日(木)

第1会場 メインホール

第2会場 レセプションホールB

第34回 小児内視鏡外科・手術手技研究会		第71回 直腸肛門奇形研究会	
8:00	8:00～8:05 開会の辞		
	8:05～8:37 セッション1 顔部・食道		
9:00	8:37～9:25 セッション2 横隔膜		
	9:25～9:57 セッション3 胸部 I		
10:00	10:10～10:42 セッション4 胸部 II		
11:00	10:42～11:30 セッション5 腹膜		
12:00	12:00～13:00 共催：スミスメディカル・ジャパン ランチョンセミナー1 小児気管切開術の管理におけるコツとポイント 小野 滋(自治医科大学 小児外科)		
13:00		13:10～13:15 開会の辞	
14:00	13:15～14:15 直腸肛門奇形研究会 日本小児内視鏡外科・手術手技研究会 合同企画 招待講演 Alberto Pena (Cincinnati Children Hospital) Andrea Bischoff (Cincinnati Children Hospital)		
15:00	14:15～16:05 直腸肛門奇形研究会 日本小児内視鏡外科・手術手技研究会 合同企画 シンポジウム 高位鎖肛に対する至適術式 -PSARP 対 LARRP の徹底比較-		
16:00	16:10～16:42 セッション6 鎖肛	16:10～16:38 一般演題1 総排泄腔遺残症	
17:00	16:42～17:14 セッション7 下部消化管	16:38～17:20 一般演題2 肛門狭窄症、直腸閉鎖症	
	17:14～17:46 セッション8 虫垂炎・その他	17:20～17:48 一般演題3 稀な病型の直腸肛門奇形	
18:00	17:55～18:35 セッション9 腎・泌尿器	17:48～18:30 登録症例集計および症例検討 藤野 明浩(慶應義塾大学 小児外科)	
		18:30～18:35 閉会の辞・次期会長挨拶	

2日目 10月31日 金

第1会場 メインホール

第2会場 レセプションホールB

	第34回 小児内視鏡外科・手術手技研究会	第44回 日本小児外科代謝研究会
8:00	8:00～8:48 セッション 10 胃・十二指腸	8:00～8:05 開会の辞 8:05～8:35 セッション 1 一般演題 1
9:00	8:48～9:20 セッション 11 上部消化管 I	8:35～9:05 セッション 2 ω3系脂肪酸製剤の適応と効果 (症例報告)
	9:20～10:00 セッション 12 上部消化管 II	9:05～10:00 シンポジウム 1 ω3系脂肪酸製剤の適応と効果
10:00	10:10～10:42 要望演題 1-1 小切開手術	10:10～10:45 セッション 3 腸瘻の遠位腸管の育成と活用 (症例報告)
11:00	10:42～11:22 要望演題 1-2 小切開手術	10:45～11:40 シンポジウム 2 腸瘻の遠位腸管の育成と活用
	11:22～12:26 セッション 13 肝 胆 膵	11:50～12:20 セッション 4 一般演題 2
12:00	12:30～13:30 共催：ヤクルト本社 中央研究所 ランチョンセミナー 2 NSG データを用いたヒト常在菌叢の 生態と機能解析 服部 正平 (東京大学大学院新領域創成科学研究科)	12:20～12:25 閉会の辞・次期会長挨拶
13:00		第19回 日本小児外科漢方研究会
14:00	13:40～14:20 要望演題 2-1 鏡視下手術の新展開	13:45～13:55 総 会 13:55～14:00 開会の辞
	14:20～15:08 要望演題 2-2 鏡視下手術の新展開	14:00～15:00 セッション 1 越婢加朮湯・五苓散 など
15:00	15:08～15:56 要望演題 2-3 鏡視下手術の新展開	15:00～16:00 セッション 2 六君子湯・大建中湯・小建中湯 など
16:00	16:00～16:32 セッション 14 門 脈	16:00～16:35 特別講演 生薬の栽培・品質・確保事情 -六君子湯配合生薬を中心に- 野村 秀一 (ツムラ 医薬営業本部 流通戦略部 特販課)
17:00	16:32～17:12 セッション 15 腹部腫瘍	16:45～17:30 セッション 3 排膿散及湯・補中益気湯 など
	17:12～17:52 セッション 16 手術手技	17:30～18:20 セッション 4 その他
18:00	17:52～18:00 閉会の辞・次期会長挨拶 18:00～19:00 ワークライフバランス検討委員会特別講演会 既成概念から自由に 桃井 真里子 (国際医療福祉大学 副学長)	18:20～18:30 閉会の辞・次期会長挨拶
19:00	19:00～20:30 合同懇親会 (会場：ウエスティンホテル淡路)	

3日目 11月 1日(土)

第1会場 メインホール

第30回 日本小児外科学会秋季シンポジウム	
8:00	8:05～8:10 開会の辞
9:00	8:10～9:50 セッション 1 重症染色体異常児に対する外科治療
10:00	10:00～11:00 セッション 2 出生前に診断された胎児に対する小児外科医の関与
11:00	11:00～12:00 教育講演 小児医療と生命倫理と法 丸山 英二(神戸大学大学院法学研究科)
12:00	12:00～13:00 ランチョンセミナー3 共催：大塚製薬工場 小児栄養管理におけるカルニチンを考えましょう 位田 忍(大阪府立母子保健総合医療センター)
13:00	13:00～13:40 セッション 3 胎児に操作を加える医療
14:00	13:40～14:40 セッション 4 十分な説明に基づく同意と治療選択
15:00	14:50～16:15 セッション 5 治療方針(拒否、差し控え、中止、緩和医療含む)
16:00	16:15～16:45 セッション 6 移植医療と倫理
17:00	16:45～16:55 開会の辞・次期会長挨拶

第34回日本小児内視鏡外科・手術手技研究会

プログラム・抄録集

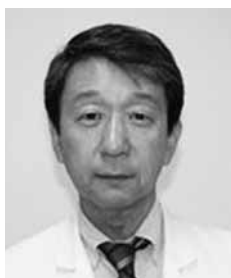
会 長：前田 貢作 兵庫県立こども病院

会 期：2014年10月30日(金)・31日(土)

会 場：兵庫県立淡路夢舞台国際会議場
第1会場(メインホール)

事務局：〒329-0498 栃木県下野市薬師寺3311-1
自治医科大学小児外科 担当：小野 滋
TEL：0285-58-7371
FAX：0285-44-3234
E-mail：Ped-surgery@jichi.ac.jp

会長挨拶



第34回日本小児内視鏡外科・手術手技研究会
会長 前田 貢作(兵庫県立こども病院)

このたび第34回日本小児内視鏡外科・手術手技研究会を担当させていただくことになりました。伝統ある本研究会が一層の発展を遂げるように、微力ながら尽力させていただきますのでよろしくお願い申し上げます。また、会員の皆様には108題におよぶ多数の演題を応募いただき誠に有り難うございました。

今回の研究会では、一般演題の他に

- 1) 内視鏡外科手術の新展開
- 2) 小切開手術の適応
- 3) 直腸肛門奇形に対する術式の検討

の3点を要望演題とさせていただきました。

発展する内視鏡外科手術の新たな方向性と、小切開手術の適応拡大について何らかのコンセンサスが得られればと考えております。また直腸肛門奇形研究会との合同企画として特にPSARPとLAARPを徹底比較・討論するシンポジウムを企画しました。まとめて議論することで、現時点での問題点が明らかになれば幸いと考えております。当日の白熱した討論を期待しております。会員の皆様のご協力ならびにご指導・ご鞭撻をよろしくお願い申し上げます。

プログラム

10月30日(日) 第1会場(メインホール)

開会の挨拶 会長：前田 貢作(兵庫県立こども病院) 8:00～8:05

セッション1 [頸部・食道] 8:05～8:37

(発表5分・質疑応答3分) 座長：小野 滋(自治医科大学 小児外科)

- 1-1 喉頭嚢胞に対する喉頭顕微鏡下天蓋切除術の経験
福本 弘二 静岡県立こども病院 小児外科
- 1-2 H字型永久気管孔皮膚切開・I型気管切開による喉頭気管分離術：
気管腕頭動脈瘻の予防を目指して
今治 玲助 地方独立行政法人広島市立病院機構広島市立市民病院 小児外科
- 1-3 埋没した食道異物の摘出に有効であったバルーンダイレーターを用いた
食道拡張法
澁谷 聡一 順天堂大学医学部附属浦安病院 小児外科
- 1-4 気管腕頭動脈瘻予防を目的とした胸骨 U 字状切除術 10 例の検討
福澤 太一 宮城県立こども病院 外科

セッション2 [横隔膜] 8:37～9:25

(発表5分・質疑応答3分) 座長：増本 幸二(筑波大学 小児外科)

- 2-1 先天性横隔膜ヘルニア開胸術後の側弯症の1例
吉田 篤史 川崎医科大学 小児外科
- 2-2 胸腔内腎と肝右葉脱出を伴った右横隔膜形成異常に対して
胸腹アプローチによる横隔膜形成術を施行した1例
永井 佑 新潟大学大学院 小児外科
- 2-3 右有嚢性横隔膜ヘルニア再発に対し、ラパヘルクロージャー™を
使用して横隔膜修復術を行った一例
小高 哲郎 埼玉医科大学 小児外科
- 2-4 横隔膜ヘルニアの術式による検討
新井 真理 東京大学 小児外科

日本小児内視鏡外科・手術手技研究会
直腸肛門奇形研究会
合同企画

招待講演

招待講演 1

ANATOMIC CONSIDERATIONS OF ANORECTAL MALFORMATIONS - A Posterior Sagittal Perspective.

Cincinnati Children Hospital

Alberto Peña and Andrea Bischoff

It is obvious that the reconstruction of the ano-rectum or any other operation performed in the anorectal area requires a precise knowledge of the intrinsic anatomy of this area, in order to avoid damage that may result in serious functional consequences sequelae.

In 1980, the posterior sagittal approach, used to repair anorectal malformations, allowed us to see directly the intrinsic anatomy of an area that had been, until then, the source of speculations, imagination and fantasies. This approach has been performed in over 2500 cases, which represent the basis of these observations. It is now clear that:

The so called “Pubo-rectalis sling”, as well as other portions of the sphincter mechanism (superficial external sphincter, deep external sphincter, pub coccygeal, ischiococcygeal, and pubo-urethralis) does not exist as isolated structures in the way traditionally described. Interestingly, those structures have been shown repeatedly through history, mainly in artistic renditions and diagrams, but not in real photographs.

The direct exposure to the real anatomy shows that the sphincter mechanism is rather a funnel-like, striated muscle structure that extends in continuity from the medium portion of the pelvis, all the way down to the perineal skin. The electrical stimulation of this structure elicits different types of contractions, depending on the specific location of the stimulation. There is no objective way to identify the anatomic structures traditionally described.

In cases of anorectal malformations, the sphincter mechanism is represented by a spectrum that includes cases with almost absent sphincter, to benign cases with a sphincter mechanism similar to the one seen in normal individuals.

These anatomic concepts have found a very significant resistance to be accepted, in spite of the evidence shown in real pictures.

The first posterior sagittal surgical explorations were performed with the specific purpose to see directly the anatomic structures traditionally described. As previously mentioned, those structures were not and have not been identified after thousands of surgical explorations. However, the posterior sagittal approach allowed us to learn about

要望演題

A1-1 開胸手術に対する Bianchi Approach

旭川医科大学 外科学講座 小児外科

○平澤 雅敏

Bianchi Approach (以下本法) は従来の後側方開胸アプローチに比べ整容性に優れ、低侵襲であると報告されている。当科では2010年5月より6例に本法を導入した。4例は食道閉鎖症に対して、2例は縦隔腫瘍に対して施行した。

食道閉鎖症の4例中2例に一次的根治術を施行し、2例は Long gap のため後日に二次的根治術を施行した。

縦隔腫瘍の2例は1例が腫瘍摘出術、1例が腫瘍生検であった。開胸は第4肋間が4例、第3肋間が2例であり、いずれも術者からの視野は良好であった。

当科では本法の適応を第5肋間開胸までの手術に限定しており、尾側の皮下の剥離を必要最小限とすることで整容性を保つ手術を心がけている。

本法の注意点は開胸肋間を確実に同定することと、視野が狭く助手の操作に工夫を要することであり、問題点は内視鏡を併用しないと助手・学生の視野が不良で技術向上に繋がりにくいことである。

A1-2 胸骨挙上式縦隔鏡下拡大胸腺摘出術の治療経験

- 1) 大阪府立母子保健総合医療センター 小児外科、
- 2) 同 小児神経科、
- 3) 医療法人 思温会思温クリニック 外科

○児玉 匡¹⁾、田附 裕子¹⁾、曹 英樹¹⁾、
山中 宏晃¹⁾、野村 元成¹⁾、野口 侑記¹⁾、
白井 規朗¹⁾、福澤 正洋¹⁾、柳原 恵子²⁾、
城戸 哲夫³⁾

小児重症筋無力症(MG)に対する胸骨挙上式縦隔鏡下拡大胸腺摘出術を経験したので報告する。

【症例】10歳女児。全身倦怠感、歩行困難を認めMGと診断。抗AChR抗体は120.0nmol/L、ステロイドパルス療法や免疫抑制剤の投与でも改善せず、外科的治療適応と判断され、縦隔鏡下手術を選択した。剣状突起下に約3cmの小切開を置きV字鉤で胸骨を挙上。創の約1cm尾側に5mmポートを留置し直視鏡を挿入し、小切開創より挿入した鉗子と超音波切開装置で胸骨背面の結合組織を剥離し上縦隔に至り胸腺を確認した。胸腺を横隔神経、腕頭静脈から慎重に剥離し周囲脂肪織と共に摘出。ポート創より閉鎖式ドレーンを留置した。手術時間140分、出血量1mlであった。術後経過は良好で、原疾患の増悪もなく術後6日目に退院した。術後の抗AChR抗体は76.3nmol/Lであった。

【結語】胸骨挙上式縦隔鏡下拡大胸腺摘出術は、小児MGに対し低侵襲で行える優れた外科的治療方法の一つと考えられた。

セッション

1-1 リンパ管腫に対して 越婢加朮湯を用いた3例

群馬県立小児医療センター 外科

○山口 岳史、大串 健二郎、鈴木 完、
山本 英輝、西 明

リンパ管腫に対する補助療法として、漢方療法が近年注目されている。越婢加朮湯を用いたリンパ管腫の3症例を報告する。

【症例1】 出生前より指摘されていた右腋窩巨大リンパ管腫の男児。日齢14にOK-432による硬化療法を施行し、残存病変に対して日齢24より本剤を開始した。

【症例2】 4ヵ月女児。骨盤内から会陰部、臀部にかけてのリンパ管腫で、二次感染を契機に発見された。病変は骨盤内を占め直腸を取り囲んでおり、硬化療法や切除は困難と判断した。抗生剤による感染の治療の後、本剤を開始した。

【症例3】 1歳3ヵ月男児。左腋窩と上腕のリンパ管腫で、嚢胞内出血による増大により気がつかれた。初診後2ヶ月経過観察し変化が無いいため、硬化療法を検討しつつ本剤を開始した。

3症例とも数ヵ月の経過で縮小傾向を示している。当院ではリンパ管腫に対しては硬化療法、外科的切除を検討しつつ、病変の部位や大きさなどにより、補助療法として漢方療法を取り入れている。

1-2 リンパ管腫に対する 越婢加朮湯の使用経験

- 1) 聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院
こどもセンター、
- 2) 聖マリアンナ医科大学病院 小児外科

○佐藤 英章¹⁾、古田 繁行¹⁾、濱野 志穂¹⁾、
北川 博昭²⁾

【はじめに】 リンパ管腫に対する治療の選択肢として、近年漢方治療の報告が散見される。当院における越婢加朮湯の使用経験を報告する。

【対象と方法】 本症に対し越婢加朮湯を投与した4例に対し、投与前後の画像所見ならびに臨床所見を検討した。

【結果】 平均年齢は7.2才、画像上リンパ管腫の消失までの薬剤投与期間は5か月から8か月であった。急性増大し気管切開を要した例を含め、頸部嚢胞状リンパ管腫は2例で、いずれも著名な縮小をみた。体表例2例のうち、投与により頬部海綿状リンパ管腫では嚢胞部分の縮小がみられ、前胸部嚢胞状リンパ管腫は消褪した。全例とも投与中の感染、増大は認めなかった。

【考察】 越婢加朮湯はリンパ液の停滞に対する利尿効果があるとされており、今回の検討では嚢胞状リンパ管腫は縮小し、海綿状リンパ管腫は嚢胞部分の縮小がみられた。上記リンパ管腫に対し本剤は有効と考える。

第30回日本小児外科学会秋季シンポジウム

プログラム・抄録集

会 長：西島 栄治 愛仁会高槻病院 小児外科

会 期：2014年11月1日(土) 8:00～17:00

会 場：兵庫県立淡路夢舞台国際会議場
メインホール

事務局：兵庫県立こども病院外科 横井 暁子
愛仁会学術部 西川 直樹
高槻病院医療秘書科 車田 絵里子

第30回日本小児外科学会秋季シンポジウム

会長挨拶



第30回日本小児外科学会秋季シンポジウム

会長 西島 栄治 (愛仁会高槻病院 小児外科)

第31回日本小児外科学会秋季シンポジウムをPSJM2014と同時開催させていただきます。PSJM2014は4つの研究会、第34回日本小児内視鏡外科・手術手技研究会(前田貢作会長)、第44回日本小児外科代謝研究会(金森 豊会長)、第71回直腸肛門奇形研究会(窪田昭男会長)、第19回日本小児外科漢方研究会(川原央好会長)で構成され、10月30日(木)、31日(金)の2日間、秋季シンポジウムは11月1日(土)にいずれも淡路夢舞台国際会議場での開催となります。第25回日本小児呼吸器外科研究会(吉田英夫会長)は第47回日本小児呼吸器学会との合同開催のため10月25日(土)に東京で開催されます。

今回の秋季シンポジウムの主題は「小児外科と倫理」で、集まった45演題を6つのセッションに分け、発表時間を厳守していただき、ぜひまとまった時間をとってシンポジウム形式で討論したいと思います。症例報告の中にこそ具体的な倫理課題が提示されていることから、発表者全員の方にシンポジウム討論に加わっていただきます。ただ、すべての発表者が壇上に上るわけにはいかず、一部の方はフロアの最前列から討議に加わっていただきますことをご了承ください。論点を絞って討論密度を上げるために二人座長のうちの一人は会長と会長の元同僚とさせてもらいました。さらに、学会で中心的に活動されている先生方には整理した論点に焦点をあてた指定発言を依頼しております。

世界医師会の医師の国際倫理綱領、同ヘルシンキ宣言、国際医学団体協議会の「人を対象とする生物医学研究の国際的倫理指針」、など多くの医の倫理綱領が発表されてきました。1979年にBeauchampとChildressによって示された自律尊重(autonomy)、無危害(nonmaleficence)、恩恵(beneficence)、正義(justice)の4原則は医の倫理を考える基本枠として現在でも多くの医師に受け入れられています。いっぽう、1981年に採択され2005年に修正された患者の権利に関する世界医師会リスボン宣言では患者の権利として、良質な医療を受ける権利、選択の自由の権利、自己決定の権利、尊厳に対する権利など11の権利を明示しました。わたしたち小児外科医は、これらの医の倫理全般に加えて、周産期医療や小児医療独特の倫理課題に答えていかなければなりません。判断を求められる時は「患児の利益になるか」、「どうするのが人間らしいか」を常に思い起こすことが必要です。倫理をテーマにするシンポジウムですので仲間意識を強く持ちながら、秋の1日を使って討論したいと思います。

教育講演

ランチオンセミナー3

教育講演

小児医療と生命倫理と法

神戸大学大学院法学研究科 教授

丸山 英二

1996年7月、カナダのブリティッシュ・コロンビア大学に滞在していたところ、私が倫理委員会委員を務めていた兵庫県立こども病院院長の小川恭一先生からファックスが届いた。内容は、結合双生児の分離手術の実施の適否を問うもので、手術なしでは2児とも1～2ヵ月の生命だが、手術を行えば、第1子には長期生存の可能性が出る半面、第2子は第1子に依存している心機能を失い生存できなくなるということであった。わたしは、第1子については手術の実施が最善の利益に適うので、両親が第1子に代わって同意することは許され、第2子については、手術は本人の最善の利益にはならないが、本人に判断能力があれば、手術の実施に賛成した可能性があると考えられ、その判断を両親に委ねることは許容されるとして、問題が残ることは否定できないが、両親が、第2子についても、手術に同意を与えることは認められる、という意見を返した。

医療と医学研究に共通する規範として、インフォームド・コンセント(以下では、IC)および個人情報保護があり、それに加えて、医療の場合には、医療水準に適合した医療の実施、医学研究の場合には、倫理審査委員会の承認が求められる。また、生命倫理原則として、人格の尊重(respect for persons)、無危害(nonmaleficence)、慈恵(beneficence)、正義(justice)が掲げられることが多い。加えて、近年では、透明性の要請が強まっている。

これらの規範や原則に照らすと、上記の症例でとくに問題となるのは、IC、分離手術の性格、公平性ということになろう。ICについては、患児に同意能力はなく、親の同意の可否が問題となる。通常、子どもに対する医療に関しては、その最善の利益になるものについて親は同意を与えることが認められる(best interest standard)が、本人が下したであろう判断に基づいて同意を与えることができるという考え方(substituted judgment standard)もある。本症例は、これらの点で対応に苦慮するものであったが、類似の問題は、子どもをドナーとする臓器移植、子どもに対する輸血の拒否、子どもに対する遺伝子検査などの場合にも出てくる。

本報告では、これらの倫理的法的問題について論じてみたい。

セッション

1-01 当院における18トリソミー長期生存例と現在の問題点

1) 兵庫県立塚口病院 小児外科、2) 同 小児科

○高田 斉人¹⁾、渡邊 健太郎¹⁾、片山 哲夫¹⁾、
毎原 敏郎²⁾

予後不良な先天性疾患を持つ児らに対しどこまでの治療を行うべきかという問題は近代以降常に小児医療の現場において取り沙汰されてきた。しかしながら、この問題に対する絶対的な答えはいつの時代にも無く、その時代の医療レベル、時代背景といった因子と共に常に変遷してきたと考えられる。生命予後が極めて不良といわれている代表的な先天性疾患の一つに染色体異常により発症する18トリソミー(別名Edwards syndrome)がある。18トリソミーの発生頻度は1/5,000~10,000出生とも云われており、臨床的特徴としては耳介変形、口唇口蓋裂、小顎症、手指の屈曲拘縮(overlapping finger)といった外表奇形に加え、80~90%になんらかの先天性心疾患がみられ、この心疾患が生命予後を左右される場合がほとんどといわれている。

また、小児外科疾患もけして少なくはなく、先天性食道閉鎖、臍帯ヘルニア、鎖肛等の合併もみられる。18トリソミーの予後については従来1年生存率10%に満たないと云われてきてはいるが、近年の医療技術の進歩で10年以上の長期生存例の報告も散見されている。

今回、当院でフォローアップしている10年以上の長期生存例について報告する。症例は14歳、女児。他院で出生後に18トリソミーと診断され、フォロー四徴症の合併も出生後に明らかとなったが、心疾患に対する外科的治療はなされてこなかった。8歳頃からてんかん症状が著明となり、10歳時には胃食道逆流症、食道裂孔ヘルニアに対し開腹による噴門形成術及び胃瘻造設術を施行し、11歳時に反復性の誤嚥性肺炎に対し喉頭気管分離術を施行し、現在に至っている。12歳頃に月経発来し、これ以後、月経の度に急性循環不全、急性呼吸不全が生じるようになった。現在、保存的治療で状態の悪化時に対応している。

今後、長期生存が実際にできている症例に対しては、外科的治療の介入についての再検討も考慮すべき必要があると思われる。

1-02 食道閉鎖症合併18トリソミー患児に対する外科治療の経験

1) 沖縄県立中部病院 小児外科、2) 同 新生児科

○福里 吉充¹⁾、源川 隆一²⁾、木里 頼子²⁾、
真喜屋 智子²⁾、閑野 将行²⁾、尾崎 文美²⁾

【背景/目的】18トリソミーはかつて致命的な染色体異常とされ、外科的疾患が合併している症例に対しても、看取りの医療が行われてきた。近年、新生児科治療の充実とともに、外科的疾患に対しても積極的な治療を行う施設が増えてきた。当施設では、これまで軽度な外科的侵襲に限り外科的治療を行ってきた。今回、根治術を計画している食道閉鎖症合併の18トリソミー症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

【症例】症例は女児。25週頃より羊水過多と心奇形を指摘され、羊水染色体検査で18トリソミーが診断されていた。35週、帝王切開で出生、体重1,212g、アプガースコア3点(1分)、6点(5分)、C型食道閉鎖、DORV、VSD、PDAを合併していた。出生直後から人工換気と利尿剤投与を行い、日令1に胃瘻造設と腹部食道バンディングを行った。術後4日目に人工換気を離脱し、胃瘻からの栄養も開始した。現在4カ月が経過し、体重は2.5kgをこえており、呼吸循環動態は安定している。家族、新生児科と十分に協議し食道閉鎖根治術を予定している。

【考察】近年、18トリソミー患児への積極的外科治療を考慮する施設が増えてきている。従来の外科治療としては、気管切開や胃瘻造設など、退院し在宅医療への移行が可能となることを目的とした低侵襲の手術が主体であった。現在では、腸管穿孔や中腸軸捻転など放置すれば早期に死に至る病態に対しても手術が選択されることが多くなり、心臓外科手術症例も増えつつある。18トリソミー患児への外科治療はもはや禁忌ではなくなった。同時に、患児の病態を把握し、家族と医療側が十分に話し合い治療法を選択していくことがよりいっそう求められている。

【結語】食道閉鎖症合併の18トリソミー症例を経験した。重症染色体異常の患児に対しても、可能な外科的治療について常に考えていきたい。

Pediatric Surgery Joint Meeting 2014
第30回日本小児外科学会秋季シンポジウム
プログラム・抄録集

発行日：平成26年10月3日

実行委員会事務局：

自治医科大学小児外科

担当：小野 滋（事務局長）

〒329-0498 下野市薬師寺3311-1

TEL：0285-58-7371 FAX：0285-44-3234

e-mail:ped-surgery@jichi.ac.jp

出版： 株式会社セカンド
<http://www.secand.jp/>

〒862-0950 熊本市中央区水前寺4-39-11 ヤマウチビル1F

TEL：096-382-7793 FAX：096-386-2025