

研究会

第31回日本小児呼吸器外科研究会

会期：令和3年10月28日（木）

会場：ベルサール神田

会長：黒田達夫（慶應義塾大学医学部小児外科）

セッション1：上気道・気道管理

S1-1 喉頭気管形成術後再狭窄に対して Partial cricotracheal resection を行った声門下腔狭窄症の2例

兵庫県立こども病院¹⁾，社会医療法人愛仁会高槻病院²⁾
 矢下博輝¹⁾，森田圭一¹⁾，津川二郎²⁾，植松綾乃¹⁾，黒田靖浩¹⁾，
 高成田祐希¹⁾，宮内玄徳¹⁾，中谷太一¹⁾，竹内雄毅¹⁾，河原仁守¹⁾，
 横井暁子¹⁾，畠山 理¹⁾

Partial cricotracheal resection (PCTR) は声門下腔狭窄症 (SGS) の治療法の一つで，輪状軟骨の前壁，気管近位部を切除し，遠位の正常気管断端を輪状軟骨後壁にはめ込む術式である。今回我々は，喉頭気管形成術後の再狭窄に対して PCTR を行った SGS の2例を経験した。症例1は5歳男児，症例2は6歳女児で，両症例とも後天性 SGS に対して肋軟骨グラフト移植を伴う喉頭気管形成術が施行された。しかし再狭窄をきたし，PCTR を施行した。症例1は術後8か月で気管切開チューブを抜管，術後10か月が経過し呼吸状態は安定している。症例2は声門下の開存は良好であるが嚥下障害を認めるため気管切開管理を継続している。両症例で輪状軟骨の肋軟骨グラフト留置部分や切開部分には軟骨壁の高度な菲薄化や癒着化が見られた。PCTR は新たな気道の枠組みを構成することができるため，喉頭気管形成術後で気道の枠組みが保持されていない SGS 症例に対する有効な再建術式であると考えられた。

S1-2 生存が得られている十二指腸閉鎖合併 Floyd II 型気管閉鎖症の極低出生体重児の1例

聖マリアンナ医科大学小児外科

大山 慧，古田繁行，田中邦英，川口皓平，北川博昭

【症例】現在1歳の男児。妊娠28週2日で帝王切開にて1,092gで出生した。気管挿管され，レントゲンにてダブルバルブサインを認め，消化管への空気の流入を多量に認めた。気管食道瘻を疑い，気管支ファイバー検査施行し，挿管チューブから胃管を認め，気管閉鎖 (TA) などを疑い，頸胸部 CT 検査施行した。食道から瘻孔を介して左右の主気管支を認めたため TA (Floyd 2 型) の診断となった。日齢11日で十二指腸閉鎖根治，食道バンディング，胃ろう造設を施行。術後1か月で食道バンディングが緩み誤嚥性肺炎となり，開腹にて胃噴門部の刺通結紮を行ったが，free air が出現した。ドレナージと胃瘻孔から十二指腸チューブと胃瘻チューブを挿入し，全身状態の安定が得られた。2か月時に胸部食道断術を施行し，その後の経過は安定した。体重3,200gの5か月時に頸部食道瘻（偽気管瘻），頸部唾液瘻造

設術施行した。現在呼吸器は必要なものの安定しており生存している。

S1-3 気管切開孔を有する喉頭気管食道裂術後の嚥下障害に対してスピーチバルブ装着が有効であった1例

愛仁会高槻病院小児外科¹⁾，同 リハビリテーション科²⁾
 久松千恵子¹⁾，俵屋章則²⁾，田中聡志¹⁾，辻 恵未¹⁾，服部健吾¹⁾，
 津川二郎¹⁾，樺 篤²⁾，西島栄治¹⁾

【症例】正期産出生の1か月男児。生後間もなくして喘鳴が顕著になり，当院に搬送された。硬性気管支鏡 (RB) 検査で余剰粘膜による喉頭狭窄と気管軟化症を認めた。呼吸状態が悪化し，気管切開術を施行。手術時 RB にて喉頭気管食道裂 (LTEC) II 型と診断した。2, 3か月時に支持喉頭鏡下 LTEC 手術を実施。術後誤嚥はあったが増粘剤添加下に経口摂取を進める方針とし，6か月時に退院した。しかし，その後も誤嚥は遷延し，食事形態はペースト食に留まった。発声も困難だった。1歳時に RB 再検。声門下腔背側に余剰粘膜残存を疑う膨隆があるものの LTEC 再発は明らかではなかった。気管切開カニューレをスピーチカニューレに変更しスピーチバルブを装着させた。発声を認め誤嚥は消失，年齢相応の食事が摂取可能となった。【考察】気管切開状態下にスピーチバルブを装着すると，喉頭内へ流入した呼気が食塊や分泌物の喉頭流入を阻止し，誤嚥が消失したと考えられた。

S1-4 気管切開後の気管内肉芽による高度気管狭窄に対し，ステロイド局所注射が有効であった Pfeiffer 症候群の1例

筑波大学医学医療系小児外科

田中 尚，新開統子，増本幸二，西塔翔吾，後藤悠大，

佐々木理人，千葉史子，小野健太郎，神保教広，瓜田泰久

症例は3歳，女児。生後 Pfeiffer 症候群と診断され，月齢3で上気道狭窄のため気管切開術を施行した。3歳時に気切孔周囲からカニューレ先端にかけて，広基性の肉芽による高度な気管狭窄のため換気障害を来した。気切孔から挿管チューブを分岐部近くに留置し，鎮静下に人工呼吸管理を行い，ステロイドの全身投与とステロイド吸入を開始した。上気道狭窄のため，硬性気管支鏡操作は困難で，酸素需要下での安全性を考慮して，気管内肉芽に対しレーザー焼灼ではなく，経気切カニューレでのステロイドの局所注射を行った。処置は，スパイナル針をカニューレに沿わせる形状に形成し，針先端の位置を外径2.2mmの細径ファイバーで確認しながら気管内へ誘導し，肉芽に直接穿刺した。術後肉芽は著明に縮小し呼吸状態も改善した。気管内肉芽に対する経気切カニューレによるステロイド局所注射は，器材を工夫することで安全に施行でき，有効な方法であると考えた。

S1-5 カニユーレフリー用人工鼻を用いて良好な気道管理を得た気道分離術後の1例

福島県立医科大学付属病院小児外科

角田圭一, 清水裕史, 南 洋輔, 田中秀明

永久気管孔のカニユーレフリー管理では, 人工鼻の離脱に伴う加温・加湿不良, 異物・感染, 換気不良などが問題となる。今回我々は, 喉頭全摘術後のカニユーレフリー用人工鼻として開発された HME[®] (ATOS 社) を用いて良好な経過を得た症例を経験したので報告する。症例は 12 歳男児。重症新生児仮死を背景に嚥下機能障害を来し 1 歳 11 か月時に気道分離術が施行された。その後成長発達により ADL はほぼ自立し, 自発呼吸・喀痰排出および気管孔に問題ないため, HME を用いたカニユーレフリー管理の方針となった。HME は気管孔を中心に円形の皮膚保護材を貼付して人工鼻を着脱するデバイスであり, 装着後の換気は良好で, デバイス着脱や喀痰処理も容易であった。本人, 家族の高い満足度が得られ, 導入 2 か月経過し問題点は認められない。HME は従来のカニユーレフリー管理での問題点を克服し得る新規デバイスであり今後は小児気道分離術後症例での適応拡大が期待される。

S1-6 重症心身障害児者におけるカニユーレ・レス管理の問題～その管理の先にあるものは？

茨城福祉医療センター小児外科¹⁾,

東京都立小児総合医療センター消化器科²⁾

平井みさ子¹⁾²⁾

重症心身障害児・者に対する喉頭気管分離術後に気管変形狭窄や過緊張などでカニユーレ管理に難渋し, 一部でカニユーレ・レス管理が導入されている。が, 学校や福祉現場でそれが問題となっていることは知られていない。死亡リスクを孕むカニユーレ・レス管理を託される福祉側からは不都合なデータは発表され難く, 危険な管理を要する喉頭気管分離術自体を否定する動きも出ている。当センターではカニユーレ・レス管理は入所不適格と判断している。この管理は本来自己管理できる成人患者に認められたもので, 適切な危険回避行動がとれない, 自発的な深呼吸や咳嗽喀出が困難な重症心身障害児・者では窒息 (末梢気道閉塞も含む) リスクがあることを無視してはならない。病院や家族による管理は可能でも, 人的資源が少ない学校や福祉施設では受け入れ難いことを理解すべきである。カニユーレ・レス管理症例の危険な実態と適切な管理と障害児の QOL について考察する。

セッション 2: 肺気腫・胸水・腫瘍

S2-1 幼児巨大肺嚢胞の1例

埼玉県立小児医療センター外科

柳田佳嗣, 三宅和恵, 井上真帆, 追木宏宣, 服部健吾,

石丸哲也, 川嶋 寛

【はじめに】幼児期の縦隔偏位を伴う巨大肺嚢胞の 1 例を経験したので文献的考察も含めて報告する。【症例】特に既

往のない 2 歳 4 か月の男児。低酸素血症, RSV 抗原陽性のため前医受診, レントゲンで左緊張性気胸の診断となり, 当院転院搬送となった。レントゲンで左肺野全体の透過性亢進と右側への縦隔偏位を認め, III 度左気胸の診断で胸腔ドレーンを留置した。気胸は一時的に改善したが, その後再増悪を認め, ドレーンの入れ替え・追加挿入行っても改善見られず, 第 3 病日に審査胸腔鏡を施行した。左肺上葉から発生する巨大プラを認め, 鏡視下に切除した。病理組織では重層扁平上皮と線毛を伴う嚢胞を認めた。術後経過は良好で術後 5 日目に退院。外来経過観察中である。【考察】縦隔偏位を伴う気胸様の画像所見では巨大肺嚢胞の可能性を考慮して検査治療を進めることが肝要であると考えられた。

【まとめ】幼児に発生した縦隔偏位を伴う巨大肺嚢胞の 1 例を経験した。

S2-2 自然気胸における単孔式胸腔鏡下手術の検討

さいたま市立病院小児外科¹⁾, 同 呼吸器外科²⁾

入江理絵¹⁾, 吉田史子¹⁾, 大野通暢¹⁾, 米谷文雄²⁾

【背景】近年, 小児自然気胸に対する胸腔鏡下手術は多数報告例がある。当科では一部の両例にウンドリトラクター[®]を用いた単孔式胸腔鏡下肺嚢胞切除術を施行している (以下, 本法)。今回, 有用性について検討した。【対象と方法】2011 年 1 月から 2022 年 8 月まで当科で胸腔鏡下肺嚢胞切除術を施行した症例 15 例 (本法 4 例, 3 ポート使用症例 11 例) を対象とし, 手術方法, 手術時間, 入院期間, 出血量, コスト等について比較検討を行った。

【結果】両者とも手術時間, 入院期間, 出血量において有意差は認めなかった。手術コストに関しては 3 ポート症例と比較して本法がより低コストであった。【考察】本法は分離肺換気が必要であるが, 視野が非常に良好で, 安全性が高い。また, 創が小さくかつポート数が少ないことから整容面ですぐれている。更にコストが安いという利点からも, 本法は有用な術式と考える。

S2-3 当院の胎児胸腔羊水腔シャントチューブ症例と抜去困難例

東邦大学医療センター大森病院小児外科¹⁾, 同 産婦人科²⁾,

同 新生児科³⁾

鳥田脩平¹⁾, 長島俊介¹⁾, 鷹野真由実²⁾, 中田雅彦²⁾, 奥田仁志³⁾,

田井中貴久¹⁾

【背景】胎児胸水は貯留すると循環動態に影響し, 胎児水腫をきたし重篤な病態に陥りやすいことが知られており, 当院では胎児胸腔羊水腔シャント術 (以下, TAS) を積極的にに行っている。しかしながら, TAS 後にチューブ抜去困難となることがあり当院での症例について検討した。【対象】2016 年 8 月から 2021 年 8 月までに TAS 施行し当院で出生した 13 例を対象とした。【結果】チューブ抜去困難例は 6 例 (46%) あり, 3 例はチューブの体内迷入で手術を要した。もう 3 例はチューブの一部が体外に露出していたが, 抜去

時に通常より抵抗を認めた。【まとめ】TAS後、一定の頻度(46%)でチューブ抜去困難となっていた。胸腔内迷入症例は全身麻酔下胸腔鏡併用の手術がよいと考える。チューブ抜去時抵抗を認める例に関しては、牽引力を確認しながら抜去した方がよいと考える。

S2-4 胎生後期に発生した分類不能型の肺腫瘍の1例

九州大学大学院医学研究院小児外科学分野¹⁾

同 形態機能病理²⁾

有留法史¹⁾、永田公二¹⁾、福田篤久¹⁾、松浦俊治¹⁾、玉城昭彦²⁾、孝橋賢一²⁾、小田義直²⁾、田尻達郎¹⁾

症例は3か月の男児。在胎37週3日に前医にて左上葉を占拠する腫瘍性病変を認め、当院へ紹介となった。在胎38週2日に経膈分娩で出生し、精査加療目的に当科入院となった出生時体重2,118g、Apgar score 1分値は8点であり、呼吸状態は安定していた。出生直後の胸部単純レントゲン写真では縦隔偏位を認める左上葉を占める腫瘍性病変であり、日齢2に施行した胸部造影CTでは左胸腔内に52×31×36mm大の境界明瞭で腫瘍内部に不均一な増強効果を認める腫瘍性病変を認めた。呼吸状態の増悪なく経過したため、日齢18に退院し、外来経過観察となった。鑑別疾患として、肺腫瘍(fetal lung interstitial tumor: FLIT)を疑い、生後3か月で胸腔鏡補助下左上葉切除術を施行した。術後経過良好で術後9日目に退院した。病理組織診断結果ではFLITは否定的で、分類不能型の肺腫瘍と診断された。今回、胎生後期に発生した稀な肺腫瘍を経験したため鑑別診断についてまとめて報告する。

S2-5 気管原発膿毒性肉芽腫の1例

自治医科大学附属さいたま医療センター小児外科

後藤俊平、池田太郎、加藤礼保納

症例は13歳男児。主訴は血痰。1年前と5か月前に血痰を認め、近医を受診した。感冒症状や鼻出血を認めたことから、経過観察となっていた。今回、受診4日前から咳嗽を認めていた。近医を受診し、全身状態には異常は見られないが、繰り返す血痰のために精査となり、胸部単純CTにて気管異物を疑われ、当院に紹介となった。来院時、特に自覚症状は認めなかった。SpO₂ 100%で、診察でも明らかな呼吸雑音は聴取しなかった。胸部レントゲン、前医の胸部単純CTにて気管分岐部より3cm頭側に、気管内腔をほぼ占拠する腫瘍を認めた。気道閉塞のリスクも高く緊急手術となった。全身麻酔下に気管支鏡で観察した。腫瘍は弾性軟で表面に膿苔が付着した亜有茎性腫瘍であった。切除可能と判断し、硬性鏡下でスネアにて茎部を焼灼し摘出した。病理診断は膿毒性肉芽腫であった。術後経過は良好で、呼吸症状なく術後3日で退院となった。現在まで再発所見なく外来経過観察中である。

S2-6 右肺上葉粘表皮癌に対して術中気管支鏡を併用し胸腔鏡下肺葉切除を施行した1例

鹿児島大学小児外科¹⁾、同 総合臨床研修センター²⁾

大西 峻¹⁾、祁答院千寛¹⁾、松井まゆ¹⁾、村上雅一¹⁾、杉田光士郎¹⁾、矢野圭輔¹⁾、春松敏夫¹⁾、山田耕嗣¹⁾、山田和歌¹⁾²⁾、松久保真¹⁾、武藤 充¹⁾、加治 建¹⁾²⁾、家入里志¹⁾

症例は6歳女児。細菌性肺炎に伴う右上肺無気肺を繰り返して、肺炎の改善後も無気肺が残存した。造影CTでの精査で右肺上葉S3領域に30mm大の腫瘍影を認め、気管は閉塞し、末梢の無気肺像を呈していた。小唾液腺系の腫瘍が疑われ、胸腔鏡下右上葉切除術を施行した。術中気管支鏡で腫瘍の気管内腔への突出はなかった。血管処理後に気管支右上葉枝を切離する際に気管支鏡で観察しながら中葉枝の閉塞がないこと、腫瘍の残存がないことを確認し、自動縫合器にて上葉枝を過不足なく切離した。術後経過は良好であり、術後3か月で再発を認めていない。病理組織はMucoepidermoid carcinoma, low gradeであった。粘表皮癌の発生頻度は10万人に0.1人、全唾液腺腫瘍の5%と稀ではあるが、本症例のように区域気管支までに発生する中核型が多い。本症例では気管支鏡を併用することで過不足なく切除することが可能であった。

セッション3：先天性嚢胞性肺疾患-1

S3-1 当科における先天性嚢胞性肺疾患22例の検討

宮城県立こども病院外科

中村恵美、橋本昌俊、櫻井 毅、遠藤尚文

【目的】先天性嚢胞性肺疾患(本症)の出生前診断は増加しており、現在は当科でも、無症状例は生後半年から1歳を目安に手術を行っている。今回、当科の症例において治療方針の妥当性を検討した。【方法】1992年から2021年6月に当科で手術した本症は計22例で、先天性肺気道奇形18例、肺気腫2例、肺分画症1例、気管支閉鎖1例であった。これらの出生前診断の有無、臨床経過、手術時期について後方視的に検討した。【結果】出生前診断は有(P群)13例、無(N群)9例であった。手術時期(中央値)はP群0歳7か月、N群1歳6か月であった。呼吸障害・嚢胞の増大で直ちに手術を要したものは3例で手術時日齢(同)は2日であった。術前の肺炎発症例は9例、発症時年齢(同)は1歳0か月で、肺炎治癒後待機的に手術した。【結論】術前の肺炎発症時期から、無症状例では生後半年から1歳を目安に手術を行うことは妥当と考える。

S3-2 先天性嚢胞性肺疾患に対する high volume center 調査の後方視的検討

国際医療福祉大学小児外科¹，慶應義塾大学小児外科²，東京都立小児総合医療センター外科³，神奈川県立こども医療センター放射線科⁴，東京都立小児総合医療センター病理⁵，大阪府立母子医療センター小児外科⁶，瀨本康史¹，黒田達夫²，廣部誠一³，野澤久美子⁴，松岡健太郎⁵，白井規朗⁶

1992～2012年に多症例施設で治療された嚢胞性肺疾患428例（胎児診断194例，生後診断234例）につき後方視的検討を行った。超音波検査で在胎12～42週（中央値24週）で胸部異常を指摘された。胎児肺病変体積/頭囲（LVR）は妊娠後期に低下する傾向がみられたが，生後呼吸有症状群では無症状群よりも，胎児水腫例では非胎児水腫例よりも初回時に有意に高い値を示した（ 2.04 ± 1.71 vs 0.98 ± 0.50 ， $P < 0.00071$ ），（ 2.34 ± 1.79 vs 0.96 ± 0.46 ， $P < 0.00005$ ）。LVRは周産期リスク予測に有用である可能性が示された。出生後，12.4%が気管内挿管を要した。30生日では67.9%は無症状で，14%が呼吸補助を要し，3.3%が死亡した。一方で無症状な症例中33.6%は1歳前に呼吸器感染を呈し，呼吸器感染の累積発症率は3歳時には74.3%であった。6歳以降の肺機能検査で，胎児診断にて肺感染症前に病変部切除を受けた症例は有意に高い% VC値を示した（ 98.3 ± 119 vs 81.7 ± 9.7 ， $p < 0.0222$ ）。

S3-3 画像検査による術前診断と病理組織診断が一致しなかった先天性のう胞性肺疾患症例の検討

千葉大学大学院医学研究院小児外科¹，同 画像診断・放射線腫瘍学²，中田光政¹，照井慶太¹，小松秀吾¹，服部真也²，柴田涼平¹，川口雄之亮¹，吉澤比呂子¹，廣川朋矢¹，中谷恵理香¹，菱木知郎¹

先天性のう胞性肺疾患の術前画像検査では診断名を絞ることが困難なことがあり，術後の病理組織診断が一致しない場合もある。今回我々は術前診断と病理組織診断が一致しなかった症例についてその要因を検討した。対象は2007年1月から2020年12月までに当院で手術を施行した先天性のう胞性肺疾患42例中，術前診断と病理組織診断が一致しなかった7症例である。内訳は術前診断が気管支閉鎖で病理組織診断が先天性肺気道奇形（CPAM）となった症例が2例，肺葉内肺分画症が気管支閉鎖+CPAMとなった症例が1例，CPAMが肺葉外肺分画症となった症例が2例，CPAMがCPAM+気管支閉鎖となった症例が1例，CPAMまたはpneumatoceleが気管支原性のう胞となった症例が1例であった。要因は液体貯留などで画像所見が不十分で診断上重要な所見が得られない，ハイブリッドの存在，希少症例であった。先天性のう胞性肺疾患で術前後診断が一致しない症例を共有していくことは重要である。

S3-4 当院で経過観察を継続している気管支閉鎖のその後神奈川県立こども医療センター外科¹，同 放射線科²，同 病理診断科³

望月響子¹，野澤久美子²，田中水緒³，川見明央¹，奥村一慶¹，八木勇磨¹，都築行広¹，白井秀仁¹，北河徳彦¹，新開真人¹

【目的】当院では画像所見で嚢胞成分が少なく肺炎歴のない気管支閉鎖は計画的な手術を施行せずに経過をみる方針としている。当院の気管支閉鎖経過観察選択例の病状経過についてまとめ治療方針の妥当性について検証する。【対象と方法】2012年以降当院で気管支閉鎖の診断となった29例のうち経過観察のみを行っている15例。患者背景，経過などについて後方視的にまとめた。【結果】経過観察中に肺炎併発は1例で4歳5か月時であったが，その後も経過観察継続し肺炎再燃はない。大半は病変の消失はえられず変化がないという所見である。経過観察継続期間中央値は70か月間であった。【考察】気管支閉鎖の画像診断例の半分以上は手術をせずに経過観察となっている。幼児期以降の経過観察例の肺炎併発は少ないが認められており，経過観察の適応はまだ議論の余地がある。本邦で経過観察選択例が多い当院は，引き続き慎重な観察を行い，報告を続ける責務があると考えている。

セッション4：ガイドラインセッション

S4-1 先天性嚢胞性肺疾患に対する新規診療ガイドライン作成

慶應義塾大学小児外科¹，高槻病院小児外科²，都立小児総合医療センター外科³，国際医療福祉大学小児外科⁴，神奈川県立こども医療センター放射線科⁵，都立小児総合医療センター病理⁶，大阪府立母子医療センター小児外科⁷，黒田達夫¹，西島栄治²，鎌形正一郎³，瀨本康史⁴，野澤久美子⁵，松岡健太郎⁶，廣部誠一³，白井規朗⁷

われわれは先天性嚢胞性肺疾患（CCLD）に対して最新版MINDSマニュアルに準じて診療ガイドラインを策定した。CCLDの分類，出生前評価，生後評価，外科治療，術後合併症に関する10個のクリニカルクエッションを設定し，PubMedおよび医学中央雑誌から英文・和文の延べ1,042編の論文を一次検索した。うち228編の論文を抽出して検討し，本研究会の後方視的全国調査結果と合わせてガイドラインを策定した。まずCCLDを発生学的背景から先天性肺気道形成不全（CPAM），肺分画症などの肺芽異常，気管支原性嚢胞などの前腸異常，気管支閉鎖症，その他の5項目に分類し，ハイブリッド病変など重複する概念を廃棄した。出生前のMRI所見やLVR計測は周産期リスクの予測に有用だが，出生前外科的介入の適応決定には十分な信頼性はないと考えられた。生後評価には造影CTが有用で，無症状例に対しても乳児期の肺葉切除が標準治療と考えられた。策定の経緯を領域ごとに解説する。

S4-2 先天性嚢胞性肺疾患診療ガイドラインの紹介—画像診断—

神奈川県立こども医療センター放射線科¹⁾,
先天性嚢胞性肺疾患ガイドライン作成グループ²⁾,
慶應義塾大学小児外科³⁾,
国際医療福祉大学成田病院小児外科⁴⁾,
東京都立小児総合医療センター病理診断科⁵⁾,
埼玉県立小児医療センター放射線科⁶⁾,
横浜市立大学放射線診断学教室⁷⁾,
大阪母子医療センター小児外科⁸⁾,
野澤久美子¹²⁾, 黒田達夫²³⁾, 瀧本康史²⁴⁾, 松岡健太郎²⁵⁾,
田波 穰²⁶⁾, 岡部哲彦²⁷⁾, 白井規朗²⁸⁾

厚生労働科学研究費 難治性疾患等政策研究事業「呼吸器系先天異常疾患の診療体制構築とデータベースおよび診療ガイドラインに基づいた医療水準向上に関する研究」(代表研究者 白井規朗先生)の研究課題の一つである、「先天性嚢胞性肺疾患診療ガイドライン作成」において、放射線診断医としてガイドライン作成グループに参加させていただく機会を得た。画像診断に関わる4つのクリニカルクエスト：嚢胞性肺疾患の出生前診断にMRIは有用か？、嚢胞性肺疾患の生後診断にCTは有用か？、嚢胞性肺疾患に血管造影は推奨されるか？、術後合併症に関して定期的な胸部X線写真撮影は有用か？、につき推奨文・解説文の内容を紹介する。

S4-3 先天性嚢胞性肺疾患診療ガイドラインの紹介—病理診断関連—

東京都立小児総合医療センター病理診断科¹⁾,
慶應義塾大学医学部小児外科²⁾,
神奈川県立こども医療センター病理診断科³⁾,
北海道大学病院病理診断科⁴⁾,
国際医療福祉大学病院小児外科⁵⁾,
神奈川県立こども医療センター放射線科⁶⁾,
東京都立小児総合医療センター小児外科⁷⁾,
大阪母子医療センター小児外科⁸⁾,
松岡健太郎¹⁾, 黒田達夫²⁾, 田中水緒³⁾, 高桑恵美⁴⁾, 瀧本康史⁵⁾,
野澤久美子⁶⁾, 廣部誠一⁷⁾, 白井規朗⁸⁾

小児に生じる嚢胞性肺病変は様々だが、それぞれの発症時期、発症機序は不明な点が多く、専門家の間でも見解・解釈に差異がある。われわれは、ガイドライン策定にあたり、「嚢胞性肺疾患にはどのようなものが含まれるか？」というCQを設定し、推奨文を作成することとしたが、SR、RCTなどエビデンスレベルの高い論文はなく、2014年に西島により提案された小児嚢胞性肺疾患を先天性と後天性に分ける分類案をもととし、鑑別を要する腫瘍性疾患を追加して推奨文を作成した。その結果、嚢胞性肺疾患として、I. 先天性病変：気管支閉塞群、先天性肺気道奇形、肺分画症群、前腸重複嚢胞群、II. 後天性病変：気管支閉鎖・狭窄、気管支拡張症、肺炎後肺嚢胞、間質性肺気腫、気腫性嚢胞、胸膜下嚢胞、肺嚢胞性肺嚢胞、III. 腫瘍性病変：胸膜肺芽腫、細気管支肺胞上

皮癌、などが挙げられた。本講演では、これらの疾患の病理組織学的特徴について概説する。

S4-4 先天性嚢胞性肺疾患診療ガイドラインの紹介—外科治療—

国際医療福祉大学小児外科¹⁾, 慶應義塾大学小児外科²⁾,
瀧本康史¹⁾, 黒田達夫²⁾

S4-5 先天性嚢胞性肺疾患に対する外科治療ガイドライン

慶應義塾大学小児外科¹⁾, 国際医療福祉大学小児外科²⁾,
神奈川県立こども医療センター放射線科³⁾,
都立小児総合医療センター病理⁴⁾, 同 外科⁵⁾,
大阪府立母子医療センター小児外科⁶⁾,
黒田達夫¹⁾, 瀧本康史²⁾, 野澤久美子³⁾, 松岡健太郎⁴⁾,
廣部誠一⁵⁾, 白井規朗⁶⁾

われわれは先天性嚢胞性肺疾患に対する出生前から成人期に至る診断・治療を標準化する目的でMINDS最新版に準拠した新たな診療ガイドラインを策定した。このうち外科治療に関しては、出生前治療、生後至適手術時期ならびに手術術式、複数肺葉が罹患している場合の肺全摘の是非につきクリニカルクエストが設定され、体系的文献検索と本研究会の874例に対する後方視的全国調査結果を勘案して、推奨文が策定された。出生前外科的介入の適応を決定する十分に信頼度の高い単独の指標は見つからなかった。無症状の症例に対してもその後の自然史と術後肺発育を考慮して乳児期の肺葉切除が標準治療と考えられたが、区域切除の有用性に関してはエビデンス総体が弱く推奨の是非は確定できなかった。複数肺葉が罹患している症例でも術後合併症を勘案し、肺全摘は可及的に避けることが推奨された。今後、ガイドラインの有用性を検証してゆきたい。

セッション5：先天性嚢胞性肺疾患-2

S5-1 出生後早期に肺切除術を行い救命できた巨大先天性肺気道奇形(CPAM)の1例

京都府立医科大学付属病院小児外科

嶋村 藍, 武内悠馬, 高山勝平, 金 聖和, 東 真弓,
文野誠久, 青井重善, 古川泰三, 田尻達郎

胎児水腫を伴うCPAM早産児の一救命例を経験したため報告する。

症例はDD双胎、切迫早産で管理中、在胎26週より右肺に巨大な腫瘍と胎児水腫を認め、当院へ転院となった。画像上microcysticなCPAMを疑う嚢胞性病変を認め、初診時CVR:1.66であり胎児治療としてベタメタゾンを計2回投与した。破水と胎児機能不全のため30週3日に緊急帝王切開となり1,614g、Apger score 2/3/6点(1/5/6分)で出生した。出生直後は致命的な呼吸障害を認めなかったが病変部による健常肺への圧迫で呼吸状態が改善せず、日齢3に右肺中下葉切除術を施行。病理検査でCPAM, type 2と診断した。術後は日齢14で抜管。日齢73に退院となった。胎児水腫を伴う

CPAM は予後不良で胎児治療の重要性が報告されている。本症例のような高リスク例では、出生後早期に手術を施行することで救命できる症例もある。

S5-2 末梢気管支の狭窄が原因と考えられた肺葉性肺気腫の1例

自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児外科

關根沙知, 小野 滋, 薄井佳子, 馬場勝尚, 辻 由貴, 坂野慎哉, 堀内俊男

【症例】1歳女児。心疾患あり。生後7か月時に抜管困難で気管切開術を施行。生後2か月より右肺の透過性亢進があり、生後10か月時の胸部CTで気腫の進行を認め、肺葉性肺気腫が疑われた。気道感染を契機に呼吸状態が悪化し、感染の鎮静化後、1歳3か月時に手術となった。【手術所見】右上中葉は完全分葉不全で気腫状であり、右下葉は全く含気がなく、萎縮様であった。右上中葉切除を施行。切除後、下葉の拡張を確認した。【病理所見】上葉は弾性繊維が軽度凝集し、肺胞の改変が示唆された。中葉の肺胞構造は保たれており、一部気腫様変化を認めた。肺門部気管支は正常だが、末梢気管支は伴走する動脈と比較して細かった。術後は呼吸状態の改善を認めた。【考察】肺葉性肺気腫は気管支のチェックバルブ機構により肺の過膨張をきたす疾患で、原因は様々である。本症例は気管支閉鎖や狭窄は認めず、末梢の気管支が通常と比較して細く、肺の過膨張の原因と考えられた。

S5-3 治療方針の決定に難渋している両側多発性先天性嚢胞性肺疾患の1例

金沢医科大学小児外科

廣谷太一, 西田翔一, 中村清邦, 安井良僚, 田村 亮, 岡島高明

症例は生後5か月の男児。在胎24週頃から胎児腹水を認め、両側肺野にびまん性嚢胞性病変も指摘されるようになった。胎児腹水は在胎31週にはほぼ消失したが肺病変は残存し、CPAM type 4 もしくはリンパ管奇形の疑いがあると診断された。出生後にECMOが必要となる可能性があったため、在胎32週1日に当院へ母体搬送となった。在胎37週2日、陣痛発来のため緊急帝王切開で出生した。NICU入室後に気管内挿管を行い、人工呼吸管理を開始した。胸部単純X線撮影にて両側肺野中枢側は網状および斑状の陰影で占められており、両側肺野の末梢には含気のある嚢胞性陰影が描出された。ECMOを要することなく呼吸管理が可能であり、日齢12でCT検査を行った。CTでは両側肺の胸膜直下優位に多発する嚢胞性病変を認めた。呼吸器条件は少しずつ軽減可能であったが、人工呼吸器からの離脱は困難であり、生後3か月で気管切開術を施行した。今後の外科的介入の必要性について、検討中である。

S5-4 最終診断に迷う縦隔嚢胞性病変の1例

東京都立小児総合医療センター外科¹⁾, 同 病理診断科²⁾

下高原昭廣¹⁾, 前田悠太郎¹⁾, 伊藤佳史¹⁾, 宮國憲昭¹⁾,

月崎絢乃¹⁾, 上山未来¹⁾, 阿部陽友¹⁾, 橋本 真¹⁾, 本田正樹¹⁾,

富田紘史¹⁾, 下島直樹¹⁾, 松岡健太郎²⁾, 廣部誠一²⁾

【はじめに】小児の肺・縦隔嚢胞性病変の分類は十分に整理されたとは言い難く、診断の確定に難渋する症例を経験する。【症例】2歳、女児。胸部異常陰影で発見された左肺門の有茎性嚢胞性病変を摘出した。嚢胞性病変には肺組織が付着し、左肺動脈本幹・上肺静脈との間にそれぞれ比較的大い血管を認めた。気管支鏡では気管支の分岐異常・閉塞病変を認めなかった。嚢胞には白色粘稠な内容液が充満し、病理学的には線毛円柱上皮・立方上皮に覆われた嚢胞壁に軟骨・混合腺を認め、低形成性の肺組織が連続していた。【考察】明らかな閉塞気管支病変や体循環からの異常動脈を認めなかったため、過分葉肺の気管支閉鎖症や肺葉外肺分画症ではなく、気管支原性嚢胞と診断した。しかし、縦隔の気管支原性嚢胞に太い肺動静脈が流入することは珍しく、肺組織も伴っていることから、依然として最終診断に確信を持たずにいる。

S5-5 左先天性横隔膜ヘルニアに先天性肺気道奇形を伴った左肺葉外肺分画症を合併した一新生児例

東京女子医科大学小児外科¹⁾,

同 母子総合医療センター産科²⁾,

同 母子総合医療センター新生児科³⁾, 同 病理診断科⁴⁾

世川 修¹⁾, 山口隆介¹⁾, 末吉 亮¹⁾, 牧ゆかり¹⁾, 古橋七海¹⁾,

小川正樹²⁾, 和田雅樹³⁾, 山本智子⁴⁾

症例は術時生後3日の女児。在胎20週の胎児超音波で左先天性肺気道奇形(CPAM)が疑われた。29週の胎児MRIでは、左肺に小さな嚢胞様のT2WI高信号域が多発していた。また胸腔内への腸管や脾臓の脱出が認められ、先天性横隔膜ヘルニア(CDH)の合併が疑われた。37週3日、2,942g、母体深麻酔による帝王切開で出生。呼吸循環動態の安定後、生後3日に左CDH+左CPAMの術前診断で腹腔鏡下左CDH手術を施行。脱出臓器を還納後に胸腔内を観察すると、横隔膜直上に肺葉外分画肺が認められ、大動脈近傍で結紮切離した。病理組織検査では、肺胞形成は概ね年齢相応の30×25×10mm大の肺組織に、径約2mm程度までの嚢胞様構造が散見された。内面は線毛円柱上皮に覆われており、周囲にはlooseなfibromuscular tissueが観察され、2型のCPAMに相当する病変と考えられた。退院前の左肺MRIでは、S6以外での容積減少以外は明らかな異常所見は認めなかった。

セッション6：先天性嚢胞性肺疾患-3

S6-1 肺動脈より血液供給された肺葉外肺分画症の1例 千葉大学大学院医学研究院小児外科学

佐永田友季子, 小松秀吾, 照井慶太, 中田光政, 柴田涼平, 川口雄之亮, 吉澤比呂子, 廣川朋矢, 中谷恵理香, 菱木知郎
症例は在胎19週の胎児超音波で左胸部異常影と心臓の右側偏位を指摘された。在胎32週に施行した胎児MRIで、左肺下葉に嚢胞性病変を認めた。在胎36週6日、2,906g、経陰分娩にて出生した。出生後は呼吸障害なく経過し、生後5日で退院とした。4か月時に施行した胸部CTでは、左肺下葉S6近傍に気管支との交通を認めない、含気のない腫瘍性病変を認めた。体循環からの異常血管は描出されなかった。以上より先天性肺気道奇形を疑い6か月時に手術を施行した。病変は正常肺と胸膜で隔てられており、気管支との交通は認めない肺葉外肺分画症であったが、病変へ左肺動脈からの流入血管と左上肺静脈へ還流する流出血管を有していた。体循環系からの異常血管を認めないことから分画症を疑いにくく、術前診断が困難であった。自験例と同様に肺動脈より血流供給された肺葉外肺分画症は非常にまれであるが報告があり、文献的考察を加えて報告する。

S6-2 灌流域の異なる2本の異常血管を有し、非典型的な病態を示した嚢胞性肺疾患の1例

慶應義塾大学医学部小児外科¹⁾, 同 小児科²⁾, 同 病理診断部³⁾

梅山知成¹⁾, 高橋信博¹⁾, 城崎浩司¹⁾, 山岸徳子¹⁾, 松山茉衣²⁾, 金森洋樹¹⁾, 加藤源俊¹⁾, 山田洋平¹⁾, 小林久人²⁾, 上野影久³⁾, 江本 桂³⁾, 黒田達夫¹⁾

症例は1歳6か月男児。肺分画症の出生前診断がなされていた。出生後の胸部造影CTにて、異常血管2本が大動脈から独立して左肺下葉に流入し、それぞれが半奇静脈、下肺静脈へと還流していた。肺野は肺底部を中心に透過性の亢進を認め、S10への気管支は不明瞭であった。肺葉内肺分画症と診断し、将来的な感染や咯血のリスク、残存肺の成長を考慮して左肺下葉切除術を実施した。肉眼所見ではCT像に一致するように色調が変化する境界を認めた。しかし病理組織学的には分画構造は不完全で、2本の異常血管の走行や分布が各々異なっていた。肺葉内肺分画症や肺動静脈瘻などの鑑別を念頭に異常血管2本の灌流域各々での病理組織学的相違点について検討中である。気管支や肺実質の先天的素因も考慮され、肺分画症や嚢胞性肺疾患の成因から病態について考察して報告する。

S6-3 右肺底動脈腹腔動脈起始症に対し異常血管結紮を施行し、心機能が著明に改善した1乳児例

東京女子医科大学八千代医療センター小児外科

松岡亜記, 大野幸恵, 笈田 諭, 矢部清見, 幸地克憲

症例は11か月の女児。MD双胎、臍帯血流逆流のため、緊急帝王切開にて在胎33週5日、1,364gで出生した。NICU

入室時の胸部X線画像で右肺低形成を認めたが、呼吸状態は安定していたため経過をみていた。生後1か月時より心不全症状が出現。内服加療を行うも、生後4か月時に急性増悪した。精査で施行した造影CTで、右肺下葉の低形成と腹腔動脈を起始とする異常血管を認めた。以上より、肺底動脈大動脈起始症（以下、本症）と診断した。患児の全身状態を考慮し肺切除は行わず、生後9か月時に、開胸下に異常血管結紮術のみを施行した。術後、心機能は著明に改善し、血管作動薬は漸減でき、体重も増加に転じた。現在術後2か月、合併症なく経過している。本症は、Pryce I型として肺分画症の一系に分類される。しかし、分画肺を有さない本症は先天性嚢胞性肺疾患とは一線を画す。疾患概念と治療法について、文献的考察を加え報告する。

S6-4 左肺底動脈大動脈起始症に対する外科的治療戦略 兵庫県立こども病院小児外科

黒田靖浩, 森田圭一, 植松綾乃, 高成田祐希, 矢下博輝, 宮内玄徳, 中谷太一, 竹内雄毅, 河原仁守, 横井暁子, 畠山 理

【はじめに】左肺底動脈大動脈起始症は術前診断に応じて複数ある治療アプローチから選択する必要がある。【症例1】1歳女児。心室中隔欠損症に対する心臓カテーテル検査で下行大動脈から左肺下葉へ走行する異常血管を認め左肺底動脈大動脈起始症と診断した。左肺下葉切除も視野に入れて異常血管を先行処理したところ、左肺動脈から左肺底区域への血流が保持されていたため肺葉切除を行わず終了した。【症例2】1歳女児。僧帽弁閉鎖不全症に対して僧帽弁形成術を施行された。術後の造影CTで左肺底動脈大動脈起始症と診断した。異常血管をバルーンで閉塞して左肺動脈造影を行うと左肺底区域の肺静脈が造影され、左肺底区域が2重動脈供給であることを確認した。異常血管のコイル塞栓術を施行した。【結語】左肺底動脈大動脈起始症の治療アプローチ決定には、左肺底区域の肺実質と気管支の評価に加えて正確な血行支配の把握が重要である。

第8回日本小児へそ研究会

会 期：2022年4月15日（金）

会 場：熊本、現地及びWEBのハイブリッド開催

会 長：山高篤行（順天堂大学）

1. 乳児臍ヘルニアの形態と臍動静脈索の関係

四国中央病院小児外科

大塩猛人

【目的】乳児臍ヘルニアの形態と臍動静脈索の関係について検討する。

【結果】臍帯動静脈は腹壁内では腹膜と横筋筋膜の間に存在し、腹壁から突出した臍皮内では腹壁から連続する横筋筋膜に取り囲まれ、臍帯内ではWharton jelly内に存在する。

出生後に臍帯が脱落し、臍帯動脈とそれを取り囲んでいた横筋筋膜は、臍皮の移行部に被覆され癒着して臍が形成され臍の頂点部となる。臍帯動脈が索状になった臍動脈索は、乳児の成長では発育伸展に乏しく相対的に短縮する。その結果、腹壁より突出していた臍頂点部は臍動脈索に牽引され腹壁内で陥凹状態になる。臍皮の皮膚部の基部は臍縁となり、その他の皮膚部は陥凹した臍頂点部との間の皮膚となる。臍頂点部は疎性結合組織と腹膜が癒着し脂肪組織は存在しない。

臍形成後で臍輪が開存している際に、臍の保持力を凌駕した腹圧が加わった時に臍の突出が起こり臍ヘルニアを発症する。

臍ヘルニアは初期には薄い臍頂点部が拡張し、一周した臍縁部と共に腹壁から突出しヘルニア嚢を形成する。臍頂点部の腹壁の腹腔側では、足側に2本の臍動脈索と1本の尿管管索がありとともに腹膜直下に存在し固定されている。頭側では臍静脈索は1本で肝門索（肝鎌状間膜）となり腹壁との固定はゆるい。その後、臍ヘルニアの増大に伴い臍の足側では、臍動脈索および尿管管索は臍ヘルニア嚢の伸展を阻害して、臍頂点部は足側に牽引され足向きとなる。さらに頭側の臍静脈索の牽引が弱まれば、臍縁部は足側の臍縁部のみに折り返しを形成する。一般に頭側の臍静脈索は牽引が弱い、それが強い場合は臍頂点は頭向きとなり頭側の臍縁部に折り返しを形成する。ヘルニア嚢がさらに巨大化した際には臍頂点部に癒着していた臍動脈索は、ほとんどが過伸展し細くなるか離断して牽引が弱くなり臍縁部全周の折り返しが消失する。膨隆したヘルニア嚢の表面は拡張した臍頂点部と臍縁部を除き、大部分が腹壁より伸張した腹壁皮膚で形成されている。

臍ヘルニアにガーゼ球を用いた圧迫整復固定を行えば、拡張していた臍頂点部と臍縁は収縮して縮小する。臍輪の開存が縮小して臍ヘルニアが治癒する。臍頂点部に癒着していた臍動脈索は、乳児の成長に従い相対的に臍頂点部を引き込んだ陥凹した臍を形成する。一部の臍ヘルニアは、臍輪がほとんど閉鎖しても臍動脈索による牽引が不十分となり臍突出を形成する。

【結論】出生後の突出した臍は、身長と各臍索の伸展の差により腹壁の腹腔側で上下方向に牽引され陥凹する。

生後に発症する色々な臍ヘルニアの形態は、各臍索の牽引程度により生じる。

2. 臍の位置はどこか？—臥位 CT 画像に基づく検討—

広島大学病院小児外科

佐伯 勇, 栗原 将, 児島正人, 檜山英三

【目的】これまで正常な臍の位置に関するいくつかの報告があるが、計測法は様々である。臥位で撮影された上腹部～骨盤までの CT 画像を再構築して計測することで、小児の正確な臍の位置の検討を行った。

【対象と方法】2018年1月から2021年3月までに当院で上腹部～骨盤 CT を施行された、0歳～16歳の小児120人

(男児60人、女児60人：0～5歳40人、6～11歳40人、12～16歳40人)を対象とし、CT画像を用いて臍窩の位置と骨性マーカー（上前腸骨棘及び腸骨稜）のなす角度と、筋性マーカー（腹直筋付着部）との位置関係の検討を行った。

(院内倫理委員会 承認番号 E-2387)

【結果】臍と上下の腹直筋付着部との比（筋性マーカー）には年齢ともに変化がみられたが、骨性マーカーとのなす角度は年齢による変化は乏しかった。腸骨稜と臍のなす角度は 9.9 ± 8.4 度、上前腸骨棘と臍のなす角度は 33.7 ± 5.1 度と上前腸骨棘を基準とするとばらつきが少なかった。また、上前腸骨棘と臍のなす角度は男児で 32.7 ± 4.6 度、女児で 34.6 ± 5.4 度 (t 検定で $p=0.04$) と有意に女児で角度が高い結果であった。

【考察】以前の体表からの計測のみの報告では、臍の位置は腸骨稜と同じ高さとしていたが、CT 画像を用いた計測では臍は腸骨稜より10度程度高い位置にあった。腸骨稜から頭側 10 ± 10 度を基準とすると、99人/120人 (82.5%) が基準範囲内に収まっていた。全年齢において臍は上前腸骨棘を基準として、男児は頭側33度、女児は頭側35度の位置と規定すると、115人/120人 (95.8%) が ± 10 度の基準範囲内に収まり、非常に優れた臍の位置の基準となることが判明した。

3. 臍は本当に汚いのか？臍の培養結果から分かったこと。

順天堂大学附属浦安病院小児外科¹⁾

順天堂大学附属練馬病院小児外科²⁾

田中圭一郎¹⁾²⁾, 三上敬文¹⁾, 恵畑 優¹⁾, 加藤春輝¹⁾,

宮野 剛¹⁾, 石井惇也¹⁾, 岡崎任晴¹⁾

【目的】小児外科手術では、傷が目立ちにくいという理由で臍を利用することが多い。しかし、臍は浸潤環境であり、また皮膚が陥凹しているためゴミが貯まりやすく、細菌が繁殖しやすいと報告されている。

臍の創感染予防のために、術前にオリーブオイルを使用して臍の処置を行ったり、臍を念入りに消毒したりしている。また予防的抗生剤を使用することが多い。ところが、実際、臍からどんな菌が検出されるのか、報告はほとんどない。そこで、消毒前の臍の皮膚培養を行い、どんな菌が検出されるか調べた。

【方法】2020年4月から2021年6月まで、臍を創として使用する手術の患者を対象とした。全身麻酔導入後、術前の皮膚消毒をする前に、臍を生食で湿らせ綿棒で擦過し、好気性・嫌気性培養を行った。また各種の薬剤耐性についても同時に検索した。

【結果】症例は全部で123人であった。平均年齢3歳（日齢9～15歳）であった。検出された菌種が多かったのは、Staphylococcus species と Corynebacterium であった。全部で19種類の菌が検出された。13人 (10.6%) は何も検出されなかった。各菌種を、皮膚常在菌と腸内細菌に分類したところ、3歳以下の臍から、腸内細菌が有意に多く検出された。

また、薬剤耐性の結果より、CEZ (Cefazolin) 耐性が46%に認められた。創感染は認めなかった。

【考察及び結論】臍の培養では様々な菌が検出された。幸いなことに今回の患者さんでは創感染の発生はなく、臍から検出された菌とSSIの関連は分からなかった。3歳以下では腸内細菌の検出率が高かった。オムツ内に排便することと関係があると推測した。3歳以下には、腸内細菌を目標とした予防的抗生剤の選択をした方が良い可能性があると考えられた。

またCEZ耐性菌が多く検出された。CEZは予防的抗生剤として使用される頻度の高い抗生剤である。臍の常在菌と感染を起こす起炎菌との関連は今回の検証では不明だが、もし創感染を合併した場合、CEZ耐性を考慮に入れて抗生剤を選択したほうが良いと考えられた。

4. 「臍臭症」と診断した反復性臍炎の1例

TMG あさか医療センター小児外科・小児泌尿器科
李 慶徳

臍炎は外来診療において比較的よく経験する疾患である。画像的検索が行われ腸瘍形成の有無や炎症の頻度により尿管遺残を疑い外科的手術が選択されることがある。しかしながら、外科的切除後の病理学的検索で尿管の存在を明確に確認できないことは決して少なくなく、果たして外科的手術の選択が最善の方法であったか一顧、一考する外科医も多いものと推察する。そこで、反復性臍炎に対して再手術を要し最終的に「臍臭症」と診断した1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症例は16歳女性。11歳時に「幼少期から夏になると臍がジクジクして臭い」との主訴に当初初診となった。臍は肥厚、硬化した皮膚が皺壁を形成し陥凹を認めない扁平な形状であった。臍ヘルニアや明らかな皮膚洞は認められなかった。画像検索でも明らかな尿管遺残を示唆する所見を認めなかったが、臍の醜態と尿管遺残の疑いで手術を施行した。初回手術では臍下弧状切開から腹腔内にアプローチし腹腔鏡で観察した。術前診断通りに尿管遺残が無いことを確認し臍動脈索を切離した。つづいて臍下癒痕組織を可及的に剪除し臍に陥凹を形成させ手術を終了した。5年後の16歳時に、「夏になると臍がジクジクして臭い」が改善していないとの不満を主訴に再診となった。下記に再診時の臍を提示する。臍内部に軽度の発赤を伴っていたことから皮膚レベルに炎症を誘発する原因があるものと考え再手術を施行した。再手術でも腹腔内を観察し腹腔側から臍に続く組織が無いことを確認した。皮弁形成の際に、皮弁中心をスぺード状に切除し臍形成術を施行した。切除皮膚の病理学的検索では真皮内の癒痕様線維化を示すのみで皮下組織に尿管遺残を示唆する異常は認められなかった。その他、多数の汗腺の存在を認めた。術後5年を経過し現在までに夏季の「臍がジクジクして臭い」の訴えは無い。病理所見および経過から夏季の多汗と臍の細菌叢を起因とする臍炎が悪臭の原因であると推察し、最終的に「臍臭症」と診断した。

5. 臍部軟性線維腫の1例

東京ベイ・浦安市川医療センター小児外科
小笠原有紀

軟性線維腫は一般に成人の頸部、腋窩、鼠径部などの間擦部位に生じることが多いといわれ、小児での報告例は稀である。臍部に有茎性腫瘍を認め、軟性線維腫と診断された1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症例は1歳7か月、男児。在胎40週3日、体重3,538gで帝王切開にて出生。臍帯脱落后より臍部に腫瘍を認めていた。腫瘍の大きさに変化がなく、また、患児が触って引っ張ってしまうこともあり、近医で切除を勧められて当院へ紹介となった。臍部には頭側優位に余剰皮膚を認め、臍窩中央に有茎性腫瘍が付着していた。腫瘍は15×10×9mm大、弾性・硬で、明らかな圧痛はなかった。

全身麻酔下に腫瘍切除と臍形成を行う方針とした。先に腫瘍を基部辺縁に沿って切除し、皮膚欠損部を縫合閉鎖した。ヘルニア門の開存はなく、一部皮膚をトリミングした後に臍形成を行った。腫瘍は充実性で内部は白色調を呈した。病理所見では、真皮に線維性組織の密な増殖を認め、中心部は硝子様変性を来しており、軟性線維腫と診断された。術後1年4か月の現在、腫瘍の再発はなく経過良好である。

6. Pseudoextrophyによる臍の位置異常に対して審査腹腔鏡と臍形成術を行った1例

京都府立医科大学付属病院小児外科
瀧本篤朗、高山勝平、金 聖和、文野誠久、青井重善、
古川泰三、田尻達郎

【はじめに】Pseudoextrophyは1954年にHejtmancikらによって報告された胎生期の総排泄腔膜の異常に起因するextrophy-epispadias complexの稀な病型の一つである。今回Pseudoextrophyによる臍の位置異常に対して、審査腹腔鏡と臍形成術を行った1例を経験したので報告する。

【症例】3歳女児。低位鎖肛/肺分画症術後の患児。出生時より臍の位置異常と腹直筋離開、恥骨結合離開を認め、Pseudoextrophyと診断した。自覚症状や歩行障害もなく経過観察としていたが、整容面の問題から家族より臍形成術の希望があり、今回手術加療の方針となった。直腸肛門奇形や先天性片腎欠損といった合併奇形もあり、審査腹腔鏡を併せて行うこととした。臍をくり抜く形で切開し、まず審査腹腔鏡を施行した。その後、腹直筋離開を修復し、最後に正常と考えられる位置に梶川1法により臍形成術を行った。また術中所見にて双角子宮を認め、膣造影の所見と合併奇形からMayer-Rokitansky-Küster-Hausler症候群type IIが疑われた。

【結語】稀な腹壁異常であるPseudoextrophyによる臍の位置異常に対しても、梶川1法による臍形成術は有用な術式であった。また本症例のように様々な合併奇形が疑われるような児に対しては、審査腹腔鏡を併せて行うことは、検討の価値があると考えられた。

7. 当科における腹壁破裂の術式変遷と整容性を考慮した新しい取り組み

九州大学大学院医学研究院小児外科学分野

福田篤久, 永田公二, 近藤琢也, 河野 淳, 鳥井ヶ原幸博, 松浦俊治, 田尻達郎

【目的】腹壁破裂に対する治療法は一次的腹壁閉鎖術に始まったが、その後多期的手術が一般的となり、サイロ形成の導入や sutureless closure 法の考案など手術方法も変遷してきた。当科でも様々な工夫を施し、治療変遷を経てきた。当科における腹壁破裂症例を後方視的に検討するとともに、現在、導入している術式について検討する。

【方法】2003年1月から2021年12月の期間に当科にて外科的治療を行った腹壁破裂25例を対象として術後管理および術式の変遷について後方視的に検討した。

【結果】25例中19例に二期的閉鎖が、6例に一次的閉鎖が行われた。腹壁閉鎖法では9例に sutureless 法、16例に suture 法が行われており、最近の2例では新たな取り組みとして腹壁閉鎖後の臍ヘルニア発生率の軽減を図るべく腹壁欠損孔辺縁の腹膜筋層を臍帯径まで purse-string-suture で縫縮し、臍帯と皮膚欠損孔辺縁をまつり縫いの要領で全周性に固定する工夫を導入している。術後管理では17例に筋弛緩剤の持続投与が行われており、人工呼吸器管理を要した日数の中央値は13日であり、根治術後に経腸栄養開始に要した日数の中央値は8日であった。在院日数の中央値は53日であり、術後合併症として4例に癒着性イレウスを生じ、2例では癒着剥離術を要した。

【考察及び結論】当科における腹壁破裂に対する治療変遷の検討を行った。近年、Sutureless closure 法が多くの施設で導入されている。低侵襲である一方で、長期的には臍ヘルニアの発生が多く整容面での課題が残されていた。現在、当科で導入している腹壁閉鎖法では、Sutureless closure 法に準じて臍帯を利用するとともに、腹壁欠損孔を臍帯径まで縫縮することにより臍ヘルニアが生じにくいと考える。

引き続き症例の蓄積と検討を行い、整容性を考慮した腹壁閉鎖法を模索する必要があると考えられた。

8. 尿管遺残と高位鎖肛を合併した臍帯ヘルニアの1例—梶川第2法による臍形成—

社会福祉法人聖隷福祉事業団総合病院聖隷松病院小児外科¹⁾, 同 形成外科²⁾

池上満智彰¹⁾, 高橋俊明¹⁾, 山田浩之²⁾, 山田舜介¹⁾, 碓 真雄¹⁾, 平良ゆりな¹⁾

【諸言】近年、臍帯ヘルニアの治療において、臍形成術の必要性やその術式に関する報告が散見されてきている。臍部に多量の余剰皮膚が生じる症例や、flatになることで臍形成に必要な皮膚に乏しい症例など、整容面に優れた臍窩の形成に難渋することが知られている。今回、我々は尿管遺残と高位鎖肛を合併した臍帯ヘルニアの1例を経験した。ポート配置を工夫することで、安全に人工肛門造設術および尿管

管摘出術が施行でき、臍部に生じた多量の余剰皮膚に対しては、一次的に梶川第2法による臍形成術を施行することで、良好な結果が得られた。文献の考察を含めてこれを報告する。

【症例】日齢1, 男児。胎児診断で臍帯ヘルニアを指摘されており、妊娠38週5日に予定帝王切開で出生となった。出生後、高位鎖肛の診断が加わり、人工肛門造設の方針とした。日齢0に脱出腸管を腹腔内に返納した後、遠位臍帯を結紮し、クベースに吊るして対応した。日齢1に、人工肛門造設術および腹壁閉鎖術を施行した。臍帯の12時方向を切開することで開腹し、5mm E・Z トロッカーを挿入し気腹開始した。次いで右上腹部（人工肛門造設予定部位）に5mm E・Z トロッカーを挿入後、カメラで臍部を腹腔内から観察した。その際、尿管遺残が指摘されたため、尿管を切除し、膀胱壁を閉鎖した。その後、右上腹部ポートから5mm 鉗子で横行結腸右側を把持し、ポート創から結腸を引き出すことで人工肛門を造設した。腹壁閉鎖後、臍部には余剰皮膚が多量に生じていたため、梶川第2法による臍形成術を施行した。術後経過は良好で、整容面に優れた臍窩を形成することができた。

【結果】本症例のように臍帯ヘルニアに複雑な合併奇形を伴う症例において、臍帯を利用し、且つポート配置を工夫することで、安全な手術手技が可能であった。腹壁閉鎖後の臍部余剰皮膚に対しては、梶川第2法による臍形成術を行うことで、整容面に優れた臍を形成できると考えられる。

9. 短腸症候群の原因となった腹壁破裂の1例

順天堂大学医学部附属浦安病院小児外科¹⁾, 同 小児科²⁾, 同 産婦人科³⁾

恵畑 優¹⁾, 宮野 剛¹⁾, 三上敬文¹⁾, 石井惇也¹⁾, 加藤春輝¹⁾, 西崎直人²⁾, 大日方薫²⁾, 牧野真太郎³⁾, 吉田幸洋³⁾, 岡崎任晴¹⁾

【背景】新生児の腹壁・臍部の異常である腹壁破裂は、単純型と、合併奇形が多く予後不良な複雑型に分類され、複雑型はさらに閉鎖型、消失型に分けられる。今回閉鎖型腹壁破裂で術後短腸症候群を呈した症例を経験したので報告する。

【症例】現病歴：母体は1経妊1経産婦、自然妊娠で妊娠した。在胎17週に穿通胎盤と胎児腹壁破裂とを指摘された。在胎30週で腸管拡張と羊水過多を生じたが胎児機能不全等はなく、在胎37週2日に予定帝王切開にて出生、体重2,890g, Apgar score 1分値8点, 5分値9点。出生後徐々に呻吟・陥没呼吸を認めたため、気管内挿管を行った後にNICU入室となった。身体所見上、臍帯右側に癒合により一塊となった脱出腸管を認め、日齢0で緊急手術の方針となった。

手術所見：腹壁欠損孔を外側へ広げる形で開腹した。腹腔内を観察すると、拡張腸管を認め、腸管は幽門から30cmで盲端となっており、トライツ靱帯の形成は認めなかった。脱出腸管は一塊となっており、内腔は存在していなかった。脱出腸管の遠位側はmicro colonとなった横行結腸につながっていた。脱出していた内腔のない腸管を切除し、盲端となっている空腸を口側、近位側横行結腸を肛門側として人工肛門

を造設した。

術後経過：生後2か月時に人工肛門の脱出を認め、用手嵌納が不可能であったことより、同日に人工肛門閉鎖術を施行した。小腸約30cmで横行結腸へ吻合し、回盲弁のない残存腸管となった。術後も栄養管理に難渋し、6か月時にSTEP手術を施行した。現在中心静脈栄養と少量の経口摂取を行っており、体重増加を図っている。

【考察】複雑型腹壁破裂は全腹壁破裂の10%程度を占め、有意に短腸症候群等の合併奇形や死亡率が高いとされる。胎児期超音波検査による脱出腸管の血流評価や、出生後の視診による脱出腸管の虚血や腸閉鎖の有無にて迅速にリスク評価をし、治療介入をすることが重要であると考えられる。

10. 常染色体優性多嚢胞腎に合併した巨大臍ヘルニアに対して梶川第2法が有用であった1例

日本医科大学武蔵小杉病院小児外科

高橋 翼, 宮尾昌樹

臍ヘルニアは日常的に遭遇する疾患で、様々な臍形成術が報告されている。今回、常染色体優性多嚢胞腎 (ADPKD) に合併した巨大臍ヘルニアに対して、梶川第2法で良好な臍形成が行えた1例を経験したので、若干の考察を加え報告する。

症例は3歳女児。ADPKDが腹部の大部分を占め、腹圧の逃げ道として巨大臍ヘルニアを認めていたが、原疾患に対する治療を優先するため臍ヘルニアは経過観察となっていた。今回、原疾患の治療の必要がなくなり、また体も大きくなったことで腹圧の逃げ道としての臍ヘルニアは必要なくなったため手術の方針となった。術式はヘルニア門が巨大でヘルニアの高さもあることから、梶川第2法とし、形成外科と合同で手術を施行した。術後経過良好で、術後再発なく創部の整容性も保たれている。

巨大臍ヘルニアに対する手術は様々報告されているが、本方法は小児外科医にとって比較的わかりやすい術式で整容性にも優れており、有用な方法と考えられた。

11. 形成外科と合同手術を行った臍ヘルニア／臍突出症8例の検討

富山県立中央病院小児外科¹⁾, 同 形成外科²⁾

岡田安弘¹⁾, 池田憲一²⁾, 山崎 徹¹⁾, 酒井正人¹⁾, 馬場徳朗¹⁾, 植野百合¹⁾

【目的】小児外科における臍ヘルニア手術の目的は、ヘルニア門を閉鎖し腹腔内臓機を脱出させないことであるが、近年術後の臍の形状を気にする家族も多い。また大きな臍ヘルニアや臍突出症に対して、臍下部弧状切開法では必ずしも満足のいく形状とならないケースもあり、そのような症例に対して当科では形成外科との合同手術を行っている。それらの症例について①術前の臍の形状や、②手術時所見 (ヘルニア門閉鎖の可否)、③手術術式、④手術時間について検討した。

【方法】2012年から2021年まで当科で手術を施行した臍ヘルニア／臍突出症146例中、形成外科と合同手術を行った

8例を対象とした。

【結果】患児8例の内訳は、男女比2:6で、手術時年齢は中央値4歳9か月 (1歳7か月～14歳7か月)。

術前の臍の形状は、梶川らの臍変形の分類に準じてType 0 (平坦型) 1例, Type I (小さな臍突出) 1例, Type II (大きな臍突出) 3例, Type III (細長い臍突出) 1例, Type IV (陥凹内臍突出) 2例であった。

全例で全身麻酔下に手術を施行。8例中5例にヘルニア門の開存を認めたため臍形成に先行してヘルニア門閉鎖を施行した。臍形成の術式は、Type 0に対してV-Y皮弁法, Type Iには梶川第1法, Type IIには梶川第2法, Type IIIとType IVには梶川第3法を施行した。手術時間は中央値1時間52分 (1時間20分～2時間40分) であった。

術後のフォローアップ期間は中央値で1年1か月 (4か月～6年4か月) で、術後の臍の形状について患者及び家族の満足度は全例で良好である。

【考察及び結論】臍の形状は、成長に伴う体形の変化とともに今後変わっていく可能性があり、「美しい臍」の概念も時代とともに変化する可能性があるが、術前に臍の突出が目立つような症例においては、形成外科との合同手術も選択肢の一つであると考えられた。

12. 当科における巨大臍ヘルニアに対する梶川II法の手術経験

東京医科大学消化器・小児外科学分野¹⁾,

同 形成外科学分野²⁾

林 豊¹⁾, 四柳聡子¹⁾, 西村絵美¹⁾, 長江逸郎¹⁾, 尾島洋介²⁾, 伊藤謹民²⁾, 柴田 大²⁾, 井田夕紀子²⁾, 永川裕一³⁾, 勝又健次¹⁾, 松村 一²⁾, 土田明彦¹⁾

【はじめに】当科では2014年1月から臍ヘルニアに対して形成外科と合同で手術を行っており、患者の満足度は得られている。当科における手術術式の選択は、臍窩を認めるものの臍頭側に膨隆を認めるものはVY法を選択しているが、それ以外の症例では梶川らの分類に基づき選択している。一方、特に臍の幅が広い巨大な臍ヘルニアについては、従来の方法では家族・医療者側ともに術後形状において満足度が得られにくい。今回は巨大な臍ヘルニア症例に対して当科で行っている梶川らのII法の術後成績について検討する。

【方法および対象】2014年1月から2021年12月までに当科で梶川らのII法で手術を行った症例である。検討項目は術後形状、臍の深さ、上下創離開の有無、余剰皮膚の状態、術後合併症の有無、術後満足度調査の評価である。

【結果】症例数は10例で、男児7例、女児3例であった。基礎疾患は1例が極低出生体重児であった以外は基礎疾患を認めなかった。臍の大きさ (幅) は全例15mm以上であり、高さも全例15mm以上であった。術後形状は縦長:5例, 三角:2例, 楕円:1例, 四角:1例であった。術後上下創の離開は、無し:6例, 軽度有り:3例, 有り:1例であった。余剰皮膚は1例に多く認め、術後合併症は創部感染を1

例に認めた。術後満足度調査では全例で満足が得られている。

【考察及び結論】今回我々は巨大な臍ヘルニアに対する梶川らのⅡ法による手術成績を報告した。梶川らのⅠ、Ⅱ法とも上下に創部が存在することについて議論が存在するが、特に巨大な臍では臍の幅を縮められる効果が得られるため有用であると考えられる。

13. 腹腔鏡手術のポート創に肉芽形成を来とし、切除術を要した症例

自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児外科

馬場勝尚, 小野 滋, 薄井佳子, 辻 由貴, 關根沙知, 坂野慎哉

腹腔鏡手術の臍のポート創に肉芽形成を来とし、切除術を要した症例を経験したので報告する。

【現病歴】10歳9か月時、両側鼠径ヘルニアに対し腹腔鏡下鼠径ヘルニア根治術を施行した。臍内縦切開にて5 mm EZ trocar を挿入、閉創は5-0PDSⅡの埋没縫合であった。手術時間55分、2泊3日で退院した。術後3か月より臍に赤色の主流を認め、増大した。新型コロナウイルス流行のため受診を控えており、術後1年9か月に紹介医を受診。当施設での治療を家族が希望し、紹介となった。

【既往歴】アレルギーや肥厚性癬痕の既往歴なし。

【現症】臍内に頭側、尾側に並ぶ2個の肉芽を認める。それぞれ大きさは径5 mm 大、暗赤色、浸出なし。圧痛、発赤なし。

【手術所見】臍は左頭側から右尾側（2時から8時方向）に斜めの皺があり、それを挟んで4~5時、10~11時方向に肉芽を認めた。皺が深いので別々に切除することとした。肉芽に3-0 ナイロンにて支持糸をかけた。尖刃刀で肉芽の基部を皮膚切開し切除した。臍自体の肉芽との境界は不明瞭であった。筋膜は露出しなかった。局所麻酔を行い、3-0 ナイロンで結節縫合を行い創を閉鎖した。

【術後経過】術後1週間の外来で抜糸した。創部は感染兆候なし、肉芽形成なし。

【病理検査】表皮は過形成変化あり、直下から切除断端まで膠原線維が旺盛に増生している。皮膚の付属器は大部分で消失している。keloidal collagen というほどの太く厚みのある線維は認めない。

【考察】本症例では創の肉芽形成の契機となるような感染は認められなかった。手術にあたり、創への刺激を減らすため吸収糸を用いず非吸収糸を用いて抜糸した。臍内の手術創に肥厚性癬痕が生じた際、臍全体の形態を考慮した治療が必要と考えられた。

第86回小児外科わからん会

会 期：令和4年9月24日（土）

会 場：梅田スカイビル（WEB・会場のハイブリッド開催）

会 長：津田知樹（近江八幡市立総合医療センター小児外科）

1) 外傷性脾損傷（Ⅲb）が疑われた9か月後に脾胆管合流異常・先天性胆道拡張症と診断し得た1例

京都府立医科大学小児外科

嶋村 藍, 瀧本篤朗, 竹本正和, 高山勝平, 金 聖和, 東 真弓, 文野誠久, 青井重善

【症例】3歳女児、既往歴なし。急性腹痛で受診時の造影CTで脾離断と脾液瘻を認め、脾損傷（Ⅲb）と考え審査腹腔鏡とドレナージ術を施行した。術後経過は良好で普通食摂取可能となり受傷後6か月時のMRI画像では脾萎縮や脾管拡張などの特記所見を認めなかった。受傷後9か月時に腹痛が再燃し、造影CTで脾の一部造影不良と周囲腹水貯留を認め、再断裂の可能性を考え再度審査腹腔鏡を施行した。術中明らかな脾断裂像や血腫形成はなくドレナージ術のみで終了し経過みたところ、経時的に総胆管拡張が増悪し、MRIで脾胆管合流異常を指摘、先天性胆道拡張症とし肝管空腸吻合を施行した。初回の病歴も脾胆管合流異常に伴う一連の病態ととらえてよいか。

2) 腸回転異常症術後に出現した胆道拡張—先天性胆道拡張症なのか？

加古川中央市民病院小児外科

吉永 駿, 中尾 真, 安福正男, 久野克也

患者は現在9か月の女児。妊娠経過中に異常を指摘されず、在胎37週6日、2,956 gで予定帝王切開にて出生。日齢4より胆汁性嘔吐を認め、腸回転異常症の診断で日齢7にLadd手術を施行した。経過良好で日齢21に退院となったが、再び嘔吐が出現し日齢39に再入院。入院時の採血検査で肝胆道系酵素の上昇と超音波で肝内胆管の拡張を認めたが、中腸軸捻転は否定的であった。MRCPで戸谷Ⅳ型の胆道拡張症を疑われたが、明らかな脾胆管合流異常は指摘できなかった。保存的治療で症状は軽快し、一旦外来で経過を見る方針となり現在に至るが、特に症状はなく、超音波で肝内胆管拡張は…。

今後のフォロー・治療の必要性について皆様のご意見を賜りたい。

3) 遅発性の有嚢性横隔膜ヘルニアに対する外科的治療について

大阪大学小児外科

高山慶太, 松井 淳, 野口侑記, 出口幸一, 正嶋和典, 野村元成, 渡辺美穂, 上野豪久, 田附裕子, 奥山宏臣

症例は8か月男児。生後2か月に肺炎にて前医入院した際、胸部レントゲン検査にて右横隔膜の挙上を指摘され紹介

となった。胸部CTでは横隔膜右背側で肝臓が胸腔内へ突出する所見を認めた。右側有嚢性横隔膜ヘルニアとして胸腔鏡手術を施行する方針とした。胸腔鏡にて観察すると横隔膜は腱中心を除いて筋組織に覆われていたが、胸壁・後腹膜との付着部以外の横隔膜筋組織は菲薄化していた。術前診断のもと菲薄化した筋組織を切除しゴアテックスパッチで横隔膜修復術を施行した。本症例のような有嚢性横隔膜ヘルニアに対する標準術式は決まっていない。どのような術式を選択すべきか皆様のご経験をうかがいたい。

4) 胎児膀胱羊水腔シャントを必要とした鎖肛合併ブルーベリー症候群の1例～後に Cloacal dysgenesis sequence と判明した1例

岐阜県総合医療センター小児外科

鴻村 寿, 前田健一, 島田脩平

患児は日齢0日の男児。胎児期に双胎の1児に巨大膀胱・羊水過少を指摘され、当院産科にて在胎18週1日に膀胱羊水腔シャント術が施行され、その後は問題なく経過していた。在胎29週6日に緊急帝王切開にて748g、Ap4/6点で出生した。小陰茎・尿道閉鎖、陰囊無形成、両側停留精巣に加えて鎖肛を合併していた。また腸係蹄のみえる薄い腹壁でありブルーベリー症候群と診断された。出生翌日に右横行結腸に人工肛門が造設された。尿路系については体格が小さく、膀胱羊水腔シャントが効果的であったためシャントチューブを温存して使用した。その後排便・排尿に大きな問題はなかった。しかし退院の時期に困った問題が持ち上がった。

5) 逆流を伴わない食道裂孔ヘルニアの1例

関西医科大学附属病院小児外科

田中里奈, 吉本紗季子, 奥坊斗規子, 佐竹良亮, 中村弘樹, 土井 崇

1歳2か月の男児。発熱、咳嗽、呼吸困難を主訴に前医受診。画像検査にて横隔膜ヘルニアを疑われ、外科的加療目的に当科救急搬送となった。当科診察にて、肺炎を伴う食道裂孔ヘルニアの診断となった。来院時全身状態は安定しており、肺炎に対して抗菌薬加療を行った後、第11病日、待機的に腹腔鏡下噴門形成術(Nissen法)を施行した。本症例のように胃食道逆流を伴わない食道裂孔ヘルニアに対して選択される術式についての報告は少ない。各施設の治療方針についてご意見をいただきたい。

6) ヒルシュスプルング病術後、全周性の外部圧迫による直腸狭窄の1例

姫路赤十字病院小児外科

福澤宏明, 鶴野雄大, 岡本光正

直腸型ヒルシュスプルング病に対して生後3か月で根治術施行。術後3週間目ころより吻合部の頭側3cmに硬い全周性の外部圧迫による直腸狭窄が出現。初回手術から1か月で再手術。吻合部を外して直腸周囲の固い組織の背側半分を切

除し、腸管の再pull-thoroughを行った(直腸は一部切除)。病理で切除した組織は、瘢痕化を伴う複数のリンパ節を含む結合組織であった。再手術後、温存した腹側の固い組織が再増大してきたが、再手術から2か月くらいすると徐々に柔らかくなってきた。現在(術後1年半)では固い組織は全く触知せず、排便も良好。非典型的な術後経過であり、いまだに原因が不明である。

7) 18 trisomy の2歳男児に生じた骨盤内腫瘍

淀川キリスト教病院小児外科

中村有佑, 柴由香里, 春本 研

症例は18 trisomy の2歳男児。合併心奇形は、巨大心室中隔欠損症。胃食道逆流症があり、上部消化管造影検査の際に、右下腹部の腸管ガス像がなく、導尿をすると大量の排尿がみられた。下腹部には弾性軟の腫瘍があり、直腸診では腫瘍を触知し、圧迫にて経尿道的に緑色がかった膿状の排液がみられた。腹部超音波検査で、下腹部正中に内部エコーが不均一な嚢胞性腫瘍を認めた。MRI検査では、T2強調画像で大部分が高信号で一部が低信号の嚢胞性病変を認め、膀胱は腫瘍により右側に圧排されていた。造影CT検査では腫瘍の壁は厚く、造影効果を受けていた。その後は貯め込む傾向にはあるが、排尿・排便障害はみられていない。この腫瘍の診断は…?

8) 超低出生体重児におけるC型先天性食道閉鎖症の1例～患児に何が起こったのか?管理方針は?～

大阪市立総合医療センター小児外科

銭谷成剛, 三藤賢志, 廣瀬雄輝, 高間勇一, 佐々木隆士

症例は、在胎27週1日に、胎児適応での緊急帝王切開により813g、Apgar2点/7点で出生した女児。

出生後にC型食道閉鎖症と診断し、日齢0に開腹胃瘻造設と開胸気管食道瘻(TEF)結紮術を行った。術後経過は当初比較的良好で、抜管・HFNC下での上部食道盲端からの持続吸引を行い、胃瘻からの経腸栄養で体重増加がみられていた。しかし、日齢23に無呼吸が頻発し、X線検査で胃の空気による拡張と肺炎像を認めた。TEF再開通を疑い、絶食管理後の日齢44(体重1,129g)に、再度開胸TEF結紮術を施行した。ところが、その2週間後には再び呼吸状態が不安定になり、X線検査で胃の拡張が出現した。患児に何が起こっており、どのように管理すればよいのか…?

9) 食道閉鎖を合併した無瘻孔鎖肛の男児 術前の病型診断の可能性は?

愛仁会高槻病院小児外科

口分田啓, 服部健吾, 久松千恵子, 津川二郎, 西島栄治

症例は34週4日1,642g、C型食道閉鎖と鎖肛を合併し出生した男児。鎖肛に関して外表に瘻孔はみられず、会陰部からの超音波検査では直腸盲端は皮膚より13mmの距離があった。中間位以上の鎖肛との診断で日齢1に食道閉鎖根治術と横行結腸人工肛門造設術を併施した。日齢49にスト

マから遠位側への造影を行うと直腸盲端から会陰部に造影剤の漏出があり、低位鎖肛の診断で日齢56に会陰式肛門形成術を行った。無瘻孔であり、さらにガスや胎便が直腸盲端に入りにくい本症例のような状況における病型診断は困難である。術前の病型診断を確実にし、不要な人工肛門造設を防ぐ可能性はなかったか。反省を踏まえ皆様のご意見を賜りたい。

10) 診断・治療に苦慮している消化管閉塞の1例

近江八幡市立総合医療センター小児外科¹⁾、

長浜赤十字病院小児科²⁾

津田知樹¹⁾、小豆澤敬幸²⁾、栗名都史絵²⁾、北野 英²⁾、

富樫佑一¹⁾、小西 快¹⁾

症例は生後33日の男児、消化管閉塞にて小児科より相談。在胎37週4日、前期破水および心拍低下にて緊急帝王切開で2,843g、Apgar 1/3/4点にて出生、重症新生児仮死の診断で脳低体温療法開始となった。その後も痙攣、急性腎不全などに対し集中管理を継続、生後16日の頭部MRIでは重度の低酸素脳症の所見を認めた。生後0日より母乳開始するも胆汁性胃残を認め、EDチューブに変更後も経腸栄養を進めることはできなかった。生後25日に人工呼吸器から離脱、生後33日に長浜赤十字病院に転院となった。現在、臨床経過およびALSTの結果より、新生児-乳児食物蛋白誘発胃腸炎を疑い加療継続しているが改善を認めない。

今後の診断・治療について御意見・御教授を頂きたい。

11) 盲腸に発生した脂肪腫が原因の腸重積の治療について

大阪市立総合医療センター小児外科

堺 貴彬、松浦 玲、松本紗矢香、吉田真之、宇賀菜緒子、

梅田 聡、銭谷昌弘、白井規朗

症例は9か月女児、COVID-19濃厚接触者。嘔吐、血便を主訴に当院を受診した。腹部超音波検査にてTarget signを認めため腸重積と診断し、高圧浣腸にて整復を試みた。超音波を併用した高圧浣腸を施行したが、回盲部から口側が造影されず、回盲部に4cm大の腫瘤を認めた。その時点で撮影した腹部造影CTでは重積は残存していた。高圧浣腸での整復は困難と判断し、観血的整復を行う方針とした。手術時には重積は解除されており、盲腸に4cm大の粘膜下腫瘤を認めた。回盲部切除を避け、腫瘤の核出を行った。病理組織検査では脂肪腫であった。盲腸に発生した脂肪腫が原因の腸重積について、我々は治療方針の判断に苦慮したため、皆様のご意見をお伺いしたい。

12) 偶発的にCTで見つかった10歳女児の右下葉気腫性病変

神戸大学大学院医学研究科外科学講座小児外科学分野

鮫島由友、亀岡泰幸、岩瀬瀬怜奈、吉村翔平、渡部 彩、

植村光太郎、富岡雄一郎、中井優美子、大片祐一、尾藤祐子

症例は10歳女児。正期産、正出生体重児、TTNのため酸素投与のみ行われた。肺炎や気胸の既往はなかった。10歳

時に腸炎で近医に入院。腹部CTでは腸炎に矛盾しない腸管壁の肥厚と、偶発的に副脾および右下葉に気腫性病変を認めたため精査目的に当院に紹介受診となった。胸部造影CTでは右下葉が比較的均一に気腫性病変を来しており、異常血管や浸潤影は認めなかった。肺血流シンチグラフィーでは右下葉の透過性亢進領域と一致して、血流シンチ・換気シンチともに集積がやや低下していた。換気血流ミスマッチは認めなかった。学童期に偶発的に見つかった気腫性病変に対して、今後の検査・治療方針についてご意見を頂きたいと報告する。

13) おたまたま見つかる2例～みなさんどうされていますか？～

大阪赤十字病院小児外科

岩出珠幾、高田斉人

【症例1】12歳。1歳時に鼠径部切開による左陰嚢水腫根治術が行われていた。2021/5に右陰嚢の腫大を認め近医より紹介。陰嚢上部が蔓状に腫大しており、精索静脈瘤(grade 3)と診断した。また精巣の左右差(右>左)を認めた。不快感や痛みがないため外来で経過観察しているが、精巣の左右差が目立つようになってきている。

【症例2】57歳。脳性麻痺、食道裂孔ヘルニアの患者。胃瘻造設目的で当院紹介。食道裂孔ヘルニアの評価のために腹部造影CTを行ったところ両側鼠径部停留精巣を認めた。

このような症例を経験しましたので先生方と症例を共有するとともに、治療方針を御教示いただければと思います。

第32回日本小児外科QOL研究会

会 期：令和4年10月15日(土)

会 場：つくば国際会議場

会 長：増本幸二(筑波大学医学医療系小児外科)

特別講演

運動機能障害児の栄養

元 茨城県立医療大学保健医療学部

岩崎信明

運動機能障害児で、機能障害が高度で、いわゆる寝たきりの状態となっている重症心身障害児(以下重症児)などの場合、身長・体重などの身体計測値による評価からは高度のやせと評価されることがあるが、生化学検査値からは栄養障害を示唆する所見がみられることは少ない。このように、一般的な栄養状態の指標からは、単純に適切な栄養量が摂取されているのかについて評価が困難なことがある。

本講演では、エネルギー代謝の測定についてこれまで私達が行ってきた通気型フードを用いた間接熱量測定装置による方法や二重標識水法に関する取り組みも加え、特に重度の運動機能障害を有する小児の栄養に関する課題について提示できればと考えている。

患者様の声
今を生きる
倉知昌代

一般演題 気管関連

1. 緊急気管切開術により救命できた巨大頸部リンパ管腫の1例

徳島大学病院小児外科・小児内視鏡外科
森 大樹, 石橋広樹, 島田光生

症例は4か月の女児。初診前日に呼吸困難を生じ救急外来受診。挿管後にCT撮影すると、頸部から縦隔まで8cm大の嚢胞状と海綿状が混在する巨大リンパ管腫を認め、それによる気道の圧排と右方変位を認めたため、緊急気管切開術＋リンパ管腫開窓掻は術を施行した。呼吸状態が落ち着いた後、プレオマイシン局注を計5回、OK-432局注を計2回施行し、視診上も画像上も著明な縮小を認めた。硬化療法による病変部の縮小効果が得られた後、3歳5か月時に気管切開チューブを抜去し、現在、抜去後も特に問題なく経過している。リンパ管腫内部への出血が嚢胞の急激な増大に繋がり、呼吸困難が生じたと考えられた。頸部リンパ管腫は非常に稀ではあるが気道狭窄を来すことがあり、経過観察中に気管切開術が必要となる可能性があることを念頭に置く必要がある。

2. 気管切開離脱のための気切孔頭側の肉芽治療

筑波大学医学医療系小児外科

新開統子, 増本幸二, 田中 尚, 藤井俊輔, 小野健太郎, 堀口比奈子, 白根和樹, 田中保成, 青山統寛, 後藤悠大, 佐々木理人, 千葉史子, 坂本直也, 神保教広, 瓜田泰久

【はじめに】気管切開（気切）の離脱に際して、気切孔周囲と気切孔頭側に形成された肉芽組織に対し、YAGレーザー焼灼とステロイド局注による治療を行った小児症例を経験したので報告する。

【症例】症例①：11歳男児。分娩時の障害で低酸素性脳症に至り、生後1か月で気切施行。9歳時に気切孔頭側の肉芽と瘢痕による気管狭窄に対し、1年間で8回の硬性気管支鏡によるYAGレーザー焼灼とステロイド局注により改善を確認して気切離脱に至った。気切離脱後1年半を経過し合併症を認めない。

症例②：3歳男児。喉頭軟化症のため生後2か月で気切施行。喉頭軟化症の改善・消失を確認した1歳11か月から半年間で2回の気切孔周囲と頭側の肉芽にステロイド局注を施行し気切離脱に至った。気切離脱後3か月を経過し合併症を認めない。

【結語】安全で確実な気切離脱には気切孔頭側の肉芽確認と、存在した場合の治療が必須であると考えられた。

3. 気管切開を有する障害児の誤嚥治療は誤嚥防止術以外にないのか？

愛仁会高槻病院小児外科

久松千恵子, 口分田啓, 服部健吾, 津川二郎, 西島栄治

気管切開を有する障害児の誤嚥治療にスピーチカニューレ・スピーチバルブの使用が著効した症例を経験した。

症例は重症新生児仮死から低酸素性虚血性脳症を生じた2歳男児。生後、嚥下障害と胃食道逆流症による呼吸障害に対して呼吸補助や経管栄養を行い、8か月時に腹腔鏡下噴門形成・胃瘻造設術を施行。術後誤嚥性肺炎を繰り返した。1歳時の気管切開術後も誤嚥性肺炎を繰り返した。2歳時に誤嚥防止術の適応について当科紹介となった。自己にて支持立位までは可能だがその他のADLは介助を要し、声を発するが発話はない状態だった。時に流涎あり、嚥下造影では嚥下反射はあるが嚥下前後に誤嚥を認めた。喉頭への呼気が誤嚥防止の一助になるのではないかと考え、硬性気管支鏡検査で上気道狭窄がないことを確認後、気管切開カニューレをスピーチカニューレ・バルブに変更した。1年経過した現在、一度も誤嚥性肺炎を起こさず経口摂取の練習を行っている。

4. 気管切開手術への決心にゆらぐ重症心身障害児の親への意思決定支援～オタワ個人意思決定ガイドを使用して～

久留米大学病院東棟6階病棟¹⁾,

久留米大学外科学講座小児外科部門²⁾

波多江みやび¹⁾, 角 智美¹⁾, 村山美穂¹⁾, 園田 愛¹⁾, 益村奈美子¹⁾, 川野佐由里¹⁾, 升井大介²⁾, 愛甲崇人²⁾, 加治 建²⁾

症例は10歳未満の重症心身障害児で、誤嚥性肺炎を繰り返し気管切開を勧められていたが、両親は情報を整理できておらず、医療者も価値観や思いを共有できていなかったため共同意思決定が必要であると考えた。

共同意思決定を実現させるツールとして意思決定ガイドがある。そのなかでもオタワ個人意思決定ガイドは、個人のニーズを確かめ、次のステップを計画し、意思決定に関わる人たちに自分の考えを伝える際の手助けをするものである。

今回親と共にオタワ個人意思決定ガイドを使用して入院前の生活状況や家族背景、今後の不安や望む生活など価値観を共有し、親の心情を知りながら必要な情報提供、整理を行った。医療者との認識の違いや親が一番重要視していることを踏まえて医師との調整を行い、ゆらいでいた気持ちから手術に対する納得のいく選択ができたと考えられる事例を報告する。

一般演題 誤嚥防止

5. 発声機能温存を可能とする誤嚥防止術 喉頭蓋管形成術を施行した1例

静岡県立こども病院小児外科

根本悠里, 福本弘二, 金井理紗, 矢本真也, 三宅 啓,
野村明芳, 大林樹真, 津久井崇文

【背景】小児外科において、誤嚥防止術として喉頭気管分離術は広く行われている術式である。一方で、発声機能の喪失を伴うことから、手術同意を得られないことも経験する。発声機能を温存できる誤嚥防止術として喉頭蓋管形成術があり、成人の報告が散見される。今回、当科で喉頭蓋管形成術を施行した症例を経験したため報告する。

【症例】誤嚥性肺炎を反復する福山型筋ジストロフィーの17歳男児。誤嚥防止術として喉頭気管分離術が検討されたが、発声によるコミュニケーションが可能のため、家族が否定的であった。そこで喉頭蓋管形成術を提示したところ家族希望が得られ、手術となった。手術は喉頭蓋を筒状に形成し、先端に小孔を残す喉頭蓋管形成と永久気管孔形成を行った。術後肺炎を起こさず経過しており、スピーチバルブを使用した発声と経口摂取も可能である。

【結語】発声機能を温存を希望する症例では、喉頭蓋管形成術はQOLを保つ誤嚥防止術となる。

6. 気管切開術後の重症心身障害患者に対するQOL向上を目指した喉頭気管分離術の経験

大阪赤十字病院小児外科

岩出珠幾, 高田斉人

【はじめに】気管切開術後の重症心身障害患者（重症者）に喉頭気管分離術（LTS）を行うことがある。今回は当院で行った気管切開術後の重症者に対するLTSについて検討を行った。

【方法】2020年1月より2022年7月に気管切開後の重症者に行われたLTSについて後方視的に分析した。

【結果】対象は10例（女性5例）であった。手術理由は頻回の吸引と誤嚥性肺炎9例、気管カニューレ挿入困難+誤嚥性肺炎1例であった。手術時年齢は1~40歳（中央値12.9歳）で、気管皮膚吻合が8例、気管切開口温存が2例で行われていた。手術時間は86~135分（中央値98.5分）であった。術後合併症は皮下気腫が1例で認められたが自然軽快した。術後は誤嚥性肺炎を認めておらず、吸引回数も減少し在宅及び入院で日々生活している。

【結語】LTSにより呼吸管理の改善が認められており、QOL向上につながっていると考えられた。

7. 誤嚥防止術における術後合併症予防の工夫

仙台赤十字病院小児外科

伊勢一哉, 岡村 敦

【はじめに】誤嚥防止術は、肺炎罹患の減少など患児のQOLを改善し、介護者の負担も軽減させる。一方術後合併

症に対する対応が必要である。我々は重症心身障害児・者の繰り返す誤嚥性肺炎に対して、前方アプローチによる声門閉鎖術を採用しているが、小児外科領域ではまだ普及していない。そこで、誤嚥防止術後に見られる主な合併症の予防にもなる本術式の工夫について報告する。

【食道狭窄】輪状軟骨周囲の支持組織を剥離する際、輪状甲状筋の斜部のさらに外側深部の輪状咽頭収縮筋の輪状軟骨附着部を軟骨から切離することで、食道入口部の狭窄による食道通過障害を防止する。

【縫合不全】縫合部の緊張緩和のため、破裂軟骨をリウエル鉗子で上下に離断し、術後の喉頭刺激による縫合部への影響が弱める。

【まとめ】今後、長期的な術後成績の評価が必要になるが、合併症の回避により経口摂取の継続や術後入院期間の安定が期待される。

8. 重症心身障害者に対するシームレス医療を目指した地方小児外科の取り組み

久留米大学医学部外科学講座小児外科部門¹⁾

久留米大学認定看護師教育センター²⁾

升井大介¹⁾, 牛嶋 聡¹⁾, 山下晃平¹⁾, 高城翔太郎¹⁾, 愛甲崇人¹⁾, 鶴久士保利¹⁾, 東館成希¹⁾, 古賀義法¹⁾, 七種伸行¹⁾, 田中芳明²⁾, 加治 建¹⁾

重症心身障害者（以下、重心者）は呼吸管理、栄養管理が問題になることが多く、外科的介入が必要となることがある。在宅管理の重心者は外来で経過観察可能であるが、一方で重症心身障害児者施設（以下重心施設）の入所患者は、術後に施設に戻るため術後の経過観察ができていない症例も少なくないと考えられる。当院の医療圏では患者紹介を受ける5つの重心施設があり、そのうち4施設へ当院の小児外科医師が月1~2回回診を行っている。当院においては胃瘻造設の術前にはGERD精査を詳細に行い、噴門形成術の適応の有無を評価し、術後評価の検査も行っている。また、嚥下機能低下が疑われる症例に関しても耳鼻科と合同で検査を行い、喉頭気管分離術の必要性を評価している。重心施設で継続的に回診を行うことで、重心患者の術前後の状態定期的に観察することが可能となったことに加え、重心施設とのスムーズな連携がとれるようになったので報告する。

一般演題 胃瘻・上部消化管

9. 当科で小児期に胃瘻を造設した重症心身障害児の長期予後に関する検討

九州大学大学院医学研究院小児外科学分野

永田公二, 近藤琢也, 福田篤久, 古賀翔馬, 松本匡永,

馬庭淳之介, 小幡 聡, 川久保尚徳, 柳 祐典, 宮田潤子,

松浦俊治, 田尻達郎

【はじめに】小児期に胃瘻を造設した重症心身障害児の長期予後に関する報告は少なく、今回、自験例についてまとめた。

【対象と方法】2011年~2020年までの10年間に当科で小

見期に胃瘻を造設した37例の長期予後について後方視的検討を行った。

【結果】疾患は、重症新生児仮死10例、脳症10例、先天奇形8例、神経変性疾患4例、代謝性疾患2例であった。胃瘻造設時の術式は腹腔鏡併用32例、PEG3例、開腹2例であった。気道系手術を施行された22例のうち15例に喉頭気管分離が施行されていた。生存例は35例で、33例が在宅で管理されていた。術後の経過観察期間は4.9年であった。

【考察】小児期に胃瘻を造設した重症心身障児の多くは、経管栄養以外に呼吸管理が必要となることが多く、長期に在宅で管理されていた。患者・家族のQOL改善のためには個々の症例に応じた追加手術の検討が必要であると考えられた。

10. 気管切開を伴う long-gap 食道閉鎖症に対して gastric transposition を施行した CHARGE 症候群の1例

九州大学医学研究院小児外科学分野

河野 淳, 永田 公二, 近藤 琢也, 福田 篤久, 鳥井 原幸博, 松浦 俊治, 田尻 達郎

【症例】症例は3歳男児。出生前に胃泡を認めず食道閉鎖が疑われた。出生後、A型食道閉鎖、CHARGE 症候群の診断で日齢0に胃瘻造設を行った。術後抜管困難のために日齢72に気管切開を行い、日齢370に退院となった。2歳10か月時の気管支鏡検査、上部消化管内視鏡検査で気管食道瘻を認め3歳0か月時に手術目的に入院となった。手術は胃瘻閉鎖、頸部操作による気管食道瘻切離、全胃挙上と頸部操作による食道-胃吻合、腸瘻造設を行った。術後は合併症なく、胃管及び腸瘻からの注入を併用し術後37日目に自宅退院となった。

【考察】本児は気管切開後で発達障害を認め、嚥下機能は若干低下していた。活動性が活発になるにつれて、口腔内持続吸引がQOLの妨げとなった。術中操作では、気管切開孔は術野の邪魔にならず、胃は緊張なく吊り上げ可能で、血流も十分であり、術中術後合併症なく経過した。患児において、QOL改善のために工夫した点や術式について報告した

11. 重心児・者へのトラクションテクニックを用いた先行胃瘻温存腹腔鏡下噴門形成術：多施設共同研究

鹿児島大学学術研究院医歯学域医学系小児外科学分野¹⁾、

宮崎大学医学部外科学講座消化器・内分泌・小児外科²⁾、

大分県立病院小児外科³⁾、

福岡大学医学部外科学講座呼吸器乳腺内分泌小児外科⁴⁾

武藤 充¹⁾、村上 雅一¹⁾、榊屋 隆太²⁾、福原 雅弘³⁾、洪井 勇一⁴⁾、

西田 ななこ¹⁾、長野 綾香¹⁾、杉田 光士郎¹⁾、大西 峻¹⁾、

春松 敏夫¹⁾、川野 孝文¹⁾、伊崎 智子³⁾、中目 和彦²⁾、廣瀬 龍一郎⁴⁾、

七島 篤志²⁾、家入 里志¹⁾

【緒言】胃瘻造設状態の重心児・者に腹腔鏡下噴門形成(LF)が必要となる際に、我々は胃瘻温存するトラクションテクニック(本法)を適用している。多施設間でその有用性を評価し報告する。

【方法】本法では胃体部を左外側へ、肝門索を右頭側へ、肝左葉を腹側へ展開し術野を確保する。4施設で2012年から2022年にLFを行った113例を後方視比較した。

【結果】本法適用は16例、胃瘻閉鎖後再造設が5例、LF後に初回胃瘻併設が92例であった。有意差はないものの、本法適用群は手術時間(222.7分 vs 303.0分 vs 239.7分)、経腸栄養剤の術前注入量到達期間(10.4日 vs 17.2日 vs 11.0日)、入院期間(17.3日 vs 31.0日 vs 18.4日)において他群と比較し短かった。本法での再発はなかった。

【結語】術前環境へより早期に復帰可能という観点で、本法は患者の術後QOLを損なわない手術方法といえる。

12. 肋骨部分切除を伴う胃瘻造設術を施行した重症身体障害児の4例

筑波大学医学医療系小児外科

瓜田 泰久, 増本 幸二

【はじめに】胃瘻造設の際、従来法では困難だった重症身体障害(本症)児に対し、胃の位置をできるだけそのままの位置で造設することとし、当科では2013年より肋骨部分切除を伴う造設術(本法)を4例に施行している。

【対象】対象は11歳から17歳の本症患者4例であり、再造設、初回造設が2例ずつあった。胃をできるだけ移動させないように、いずれも胃の直上である胸部側に胃瘻造設をすることとした。単純に腹部から造設すると胃瘻ルートが将来身体の変形に伴い、骨に圧迫されるため、肋骨と肋軟骨は部分切除し胃瘻造設を行った。

【考察】本症患者では体の変形により、胃が胸部内へ変位している場合があり従来法では造設が困難となることがある。そのような場合、本法は胃の位置をそのままにできる利点があり、また肋骨下端の部分切除を行うが、胸郭の安定性には影響を与えず、胸腔内を貫通するルートを避ければ安全に施行できると考えられた。

一般演題 長期生存

13. 積極的外科的介入を行った18トリソミーの1例

新潟大学医歯学総合病院小児外科

高橋 良彰, 木下 義晶, 小林 隆, 荒井 勇樹, 大山 俊之,

菅井 佑, 濱崎 祐

【緒言】18トリソミーは予後不良とされ、積極的治療を行わないことも多かったが、合併疾患に対する積極的な外科治療により長期生存する症例も報告されている。今回、家族の希望もあり、積極的外科的介入を行った1例を報告する。

【症例】左CDH、VSD、CoAを合併した18トリソミーの患児。日齢4にCDH根治術を施行した。その後、難治性の乳び胸を認め、5回のOK-432を用いた硬化療法により治癒し、月齢7に自宅退院となった。1歳時に発熱、嘔吐、哺乳不良のため受診し、精査にて肝芽腫と診断した。一次的切除は困難であり、術前化学療法5コース施行し、縮小した後に手術を施行した。術後3日目まで経過良好だったが、4日目

に突然、急激な心機能低下に至り死亡した。

【結語】重篤な合併疾患を有する18トリソミーの治療戦略は一様ではないが、家族の希望、治療法の選択、リスク因子を十分検討した上で治療戦略を立てることが重要である。

14. 総排泄腔遺残症患者の抱える諸問題とQOLの検討

弘前大学医学部附属病院小児外科

小林 完, 平林 健, 袴田健一

【はじめに】総排泄腔遺残症は排便以外にも排尿・生殖の問題を抱えることが多い。当科で管理中の3例を呈示し問題点を検討する。

【1】42歳、既婚、挙児希望なし。1歳で肛門形成術、9歳で陰形形成術。排便排尿問題なし。ここ数年は年1回の頻度で骨盤内膿瘍を発症し入院を要している。

【2】12歳、脳性麻痺児。生後、人工肛門と膀胱皮膚瘻造設、1歳で肛門形成術。11歳で陰形形成術。現在は排便問題なし。膣口がやや狭窄してきており初潮未発来であるが将来的に経血排出障害の可能性あり。

【3】5歳。1歳で肛門形成術。仙骨奇形・神経因性膀胱に伴う排尿障害あり膀胱皮膚瘻を勤めているが家族の同意得られず、尿道カテーテル留置で生活している。尿路感染を繰り返し、現在は腎機能は温存されているが今後増悪の可能性を否定できない。

【考察】総排泄腔遺残症はその病態の複雑性からQOLを損ないやすく、それぞれの年代でテーラーメイドの対応が必要である。

15. 終末期と診断された児が中長期的な生存を得た場合の手術介入の妥当性について検討した1例

東京大学医学部附属病院小児外科¹⁾。

子ども在宅クリニックあおぞら診療所墨田²⁾

一瀬諒紀¹⁾、竹添豊志子¹⁾、高澤慎也¹⁾、筒野 喬¹⁾、鈴木啓介¹⁾、吉田真理子¹⁾、星野諭子²⁾、戸谷 剛²⁾、藤代 準¹⁾

症例は、Smith-Marshall症候群で気管切開、人工呼吸器管理、胃瘻造設状態で在宅管理中の9歳女兒。原因不明の心停止をきたし44分で自己心拍再開したのち他院小児集中治療室にて加療されたが、終末期と判断され在宅での緩和ケアに移行した。予後は短いと考えられていたが、2か月を経過し中長期的な生存が見込まれた。鼠径部に挿入されていた短期留置型中心静脈カテーテル(CVC)の滴下不全を認め、静脈栄養及び電解質管理目的にCVCの交換が必要で当院に紹介された。複数科で協議し、全身麻酔下に長期留置型CVCへの交換は児にとって有益と判断し、手術を施行した。周術期は安定して経過し、在宅管理を継続している。

終末期を経て中長期的な生存を得た患者に対する全身麻酔手術は、侵襲性と利益、倫理面等から慎重に検討されるべきである。本症例では安定した静脈路の確保という点に加え、頻回の末梢静脈穿刺による苦痛の回避という点でQOLにおいても有益であった。

16. 生活制限を余儀なくされている葛西手術後の自己肝で生存中の2成人例

聖マリアンナ医科大学小児外科

大山 慧, 田中邦英, 西谷友里, 古田繁行

【緒言】胆道閉鎖症の葛西手術後管理では、自己肝での長期生存を目指し、利胆薬などで肝庇護を継続する。自己肝で無事に成人期に達しても、肝硬変の悪化により時に肝移植が必要となるが、近年肝移植が達成される前に命を失う長期生存例が問題となりつつある。成人期に肝移植の適応になりながら、さまざまな理由で移植ができず、日常生活が制限されている2成人例の現状と問題点の詳細を報告する。

【症例】症例1. 30歳男性。3年前から逆行性胆管炎を繰り返し移植適応となった。仕事も営業職から事務職に変更し、外出も制限した結果、ストレスから飲酒機会と量が増し、管理に難渋している。

症例2. 42歳女性。3年前から徐々に肝機能、黄疸が悪化した。勤務を在宅に切り替え、外出も極力控えて生活制限ができていたものの黄疸や浮腫の改善はない。いずれの症例もご両親からの生体肝移植の可能性はない。

17. 外科的治療によりQOL改善を認めた成人短腸症の1例

大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科¹⁾。

大阪大学附属病院栄養マネジメント部²⁾。

大阪大学附属病院患者包括サポートセンター³⁾

田附裕子¹⁾、松井 淳¹⁾、高山慶太¹⁾、出口幸一¹⁾、正嶋和典¹⁾、野村元成¹⁾、渡邊美穂¹⁾、神山雅史¹⁾、上野豪久¹⁾、石橋怜奈²⁾、山口智勢²⁾、長井直子²⁾、松尾玲奈³⁾、奥山宏臣¹⁾

腸管不全治療センターの開設後、成人短腸症(SBS)の紹介も増加している。今回、腸管リハビリテーションとしてGLP-2の投与に加え外科的治療を行った症例を紹介する。

【症例】39歳男性。23歳時に小腸捻転から小腸大量切除となりSBSとなった。癒着のため十二指腸・上行結腸吻合が選択され在宅中心静脈栄養管理となった。GLP-2アナログ製剤(0.05 mg/kg)の導入後、積極的に輸液が減量されたが、栄養状態の悪化とともに不可逆性の腎機能障害が出現した。腸管不全治療センター(小児外科)へ紹介となり、腸管リハビリテーションとして輸液量および栄養量の調整を行い、GLP-2(0.025 mg/kg)投与を再開後、栄養状態の安定を待つ腸管延長術を施行した。残存小腸は(使用されていた小腸として)0 cmから50 cmに延長した。術後頻回であった排便は、術後6か月で改善し、CVロックも再開でき、就労も可能となった。

一般演題 看護・その他

18. 日帰り鼠径ヘルニア手術を受けた幼児後期家族の退院後の実態

東京都立小児総合医療センター看護部

尾台瀬奈

【はじめに】日帰り鼠径ヘルニア根治術を受けた幼児後期児家族を対象とし、児の退院後の過ごし方を明らかにし、効果的な退院指導へ繋げることを目的とした。

【方法】鼠径ヘルニア根治術のため日帰り入院をした幼児後期児家族6名を対象とし、質的記述的分析をした。

【結果】母は児の様子を観察し、症状発症を予防するための行動をとり異常の早期発見に努めていた。児は普段の生活に近い状態で過ごせていたが、通園開始時期は家族の生活リズムを優先して決めていた。母は児に手術後の状態や過ごし方を説明していない部分も見られた。

【考察】母は手術後の症状の観察はできていたが、児の状態と起きている症状を関連付けて考えることはできていなかった。児に手術後の状態や過ごし方を説明することで、母が異常の早期発見や対処行動に繋がると示唆された。家族の生活リズムを考慮しながら、児のセルフケア能力の獲得や意思決定支援が、母親の不安の軽減に繋がる。

19. コロナ禍における小児病棟での面会調整の取り組み

筑波大学附属病院看護部

石井久美, 横島里早, 千葉里子

2020年から新型コロナウイルス感染症(covid-19)拡大に伴い、当院は面会禁止・面会制限が続いており小児の入院環境の変化に対し取り組みが必要とされている。面会制限中の療養生活の影響として、親子分離による児や家族の不安の増加や愛着形成困難等を来すことが考えられた。そのため、長期入院患児に対して定期的なインフォームドコンセント(IC)を設定し感染対策を行い15分以内の面会を実施した。さらに、Web面会を導入し保育士と協力し定期的に見の成長発達の様子を伝達した。退院支援が必要な家族には、退院支援カンファレンスにて多職種で情報を共有し、PCR検査を行った上で医療行為等を含め育児指導を実施した。終息の見えない感染症に対して、家族と共に児の成長発達を共有しながら小児とその家族が安心できる療養環境の提供が必要であると考えた。

20. 繰り返す両側気胸に対し自己血を用いた胸膜癒着療法を施行した1例

自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児外科

辻 由貴, 小野 滋, 薄井佳子, 馬場勝尚, 關根沙知, 坂野慎哉

基礎疾患に18トリソミー、てんかん、Eisenmenger化したFallot四徴症、間質性肺炎がある6歳11か月、女兒。6歳0か月時に左緊張性気胸となり、胸腔ドレーンを挿入し翌日にリークは消失した。1か月後に再発し、胸部CTでびま

んに多数の嚢胞性病変を認めた。基礎疾患があり、繰り返す気胸により致命的となる可能性があるため、胸膜癒着療法を施行する方針となった。自己血10mlを左胸腔ドレーンから注入し、クランプした。1時間後に水封にした。気胸の再燃はなく、翌日にドレーンを抜去した。5か月後に再発したが、ドレーンを留置せずに自然軽快した。6歳6か月時に、右緊張性気胸となりドレナージ、胸膜癒着療法を施行した。癒着療法1か月、2か月後に再発し、ドレナージと胸膜癒着療法を施行した。

癒着療法は副作用なく安全に施行することが可能で、施行後は緊張性気胸を発症することなく、自宅で過ごせる時間が増えている。

21. 重症心身障がい児者に対する特注カニューレ使用の取り組み

愛知県医療療育総合センター中央病院小児外科¹⁾

同 小児神経科²⁾

毛利純子¹⁾, 新美教弘¹⁾, 田中修一¹⁾, 里見美和¹⁾, 丸山幸一²⁾,

山田桂太郎²⁾

【目的】重症心身障がい児者（以下、重症児者）に対する既製品による気管切開管理は時にトラブルを発生させる。当院では必要な症例に対し特注カニューレ（以下、特注C）を使用しておりその現状について報告する。

【対象と方法】当院で気管切開管理を行っている症例のうち、特注C使用例につき診療録を後方視的に検討した。

【結果】合計18例に特注Cを作成、継続使用は14例であった。基礎疾患は脳性麻痺15例、神経筋疾患1例、他2例、術式は単純気管切開9例、喉頭気管分離7例、他2例であった。既製品で対応困難であった主な理由は頸部胸部の変形のため著しい気管の偏位、気管軟化、気管狭窄等を認めたことであった。その結果①細く長いカニューレ：6例②太く短いカニューレ：5例③カーブが緩めのカニューレ：3例④他：4例を作成した。

【結論】重症児者の気管の形状は個人差が大きく、特注Cが呼吸状態の安定に寄与する点は大きい。

第32回日本小児呼吸器外科研究会

会 期：令和4年10月27日（木）

会 場：岡山コンベンションセンター

会 長：金森 豊（国立成育医療研究センター外科）

教育講演1 胎児MRIによる肺のう胞性疾患、胸部疾患の診断

国立成育医療研究センター放射線診断科

宮崎 治

本講演の目的は、一つは胎児MRI検査における目的に即した撮影方法を紹介すること、もう一つは代表的疾患のMR読影上の知っておくべき所見を紹介することである。

1) 胎児胸部疾患のための撮影方法：

胎児 MRI は基本的には2つの T2 強調像系のシーケンスを用いている。一つは single-shot turbo spin-echo (SSTSE, HASTE 等と呼称) であり、もう一つは balanced steady-state free precession (bSSFP, 同 true FISP 等と呼称) である。この二者の違いは HASTE が血管構造を低信号で明瞭に描出するのに対し、true FISP では高信号で描出する。このため肺分画症が疑われた場合は HASTE シークエンスの撮影が必須となり、true FISP では診断が困難である。

2) 胎児胸部嚢胞性疾患の MR 読影上の知っておくべき所見
上述の肺分画症における aberrant artery の描出方法は重要である。また先天性肺気道奇形 (CPAM) では典型的なう胞パターンと、T2WI 系の撮影で低信号を呈する Solid type が存在し注意が必要である。先天性横隔膜ヘルニアや CPAM では縦隔が対側に偏位する mediastinal shift angle (MSA) の概念を紹介する。その他食道閉鎖や CHAOS における胎児 MRI 撮影、読影の留意点を紹介する。

教育講演 2 成人で見られる先天性嚢胞性肺疾患—呼吸器外科医の視点から—

杏林大学医学部付属病院呼吸器・甲状腺外科
新井信晃

先天性嚢胞性肺疾患の大部分は周産期あるいは小児期に呼吸不全など重篤な症状を呈するため治療が必要になる。特に最近では、出生前に診断される症例の増加に伴い、小児期に手術を行う症例も多い。一方、病変が小さい場合などは保存的に経過観察する症例も散見され、青年・成人期まで無症状で経過し健診の胸部 X 線で異常陰影として指摘されたり、気胸、肺炎や肺化膿症などを合併して診断される症例に遭遇する。

本講演では、先述したような経過で発見・治療した先天性嚢胞性肺疾患の成人自験例 (先天性肺気道形成奇形、気管支閉鎖症、肺分画症、気管支原性嚢胞) を紹介する。一般には病変部の外科的切除が重要とされる同疾患であるが、成人症例では気道確保や小児に比し胸郭が大きいため術野確保が容易であること、より低侵襲なアプローチである胸腔鏡を主として選択できることなど利点が多いと考えられる。一方で、感染を繰り返す場合には、炎症性変化や癒着により手術の難度や合併症のリスクが上昇し、しばしば周術期管理に難渋する。また治療により、学校・社会生活に大きく制限を受けることもある。従って、手術時期については症例ごとに慎重な検討が必要であると考えられる。小児期の先天性嚢胞性肺疾患の治療至適時期や予後について考察する。

特別発言 胎児診断された先天性嚢胞性肺疾患の非手術症例

国立成育医療研究センター呼吸器科
肥沼悟郎

当科では、開院後約 20 年間で 220 名以上の先天性嚢胞性

肺疾患 (CCLD: congenital cystic lung disease) 症例を経験してきた。開院当初は、肺炎を契機に診断されるものが多かったが、近年では胎児診断例が大半を占めるようになってきている。このように診断 (発見) の契機は大きく変わったが、治療方針は原則として以下のようにしてきた。

1) 肺炎に罹患した症例は原則外科治療 (ただし、片肺切除となる可能性がある症例や両側性病変の場合には要検討)

2) 胎児診断例でも外科治療を原則とするが、以下の場合は非手術の選択があることを説明し、家族が希望された場合には外科治療を行わずに経過観察

2-a: 肺葉外肺分画症として典型的 (腫瘍性病変で含気を認めない、胎児期または出生後に病変部に流入血管を確認)

2-b: 気管支閉鎖症が強く疑われ (、透過性亢進が主体で嚢胞がない (またはあっても目立たない) 画像所見

この方針について振り返ってみると、胎児診断 (かつ出生後に CCLD と診断) された 136 例 (男児 55 例, 女児 70 例) のうち、非手術例は 14 例 (男児 8 例, 女児 6 例) であった。非手術例での診断名は、気管支閉鎖 7 例, 肺葉外肺分画症 5 例 (うち腹腔内 1 例), 多発両側性嚢胞 2 例であった。今回は、20 年間に経験した胎児診断例を後方視的に検討し、「手術をしない」という選択肢について考えてみたい。

S1-1 他剤を用いた複数回の胸膜癒着術が無効であった難治性気胸に対してタルクを用いた胸膜癒着術が奏効した 1 例

新潟市民病院小児外科

斉藤浩一, 仲谷健吾, 原田理奈, 平山 裕, 飯沼泰史

【背景】タルクを用いた胸膜癒着術は成人領域や欧米で有効性が示されており、本邦でも 2022 年 3 月に難治性気胸に対して保険適用が承認されたが、小児外科領域での報告例は少ない。今回、他剤を用いた複数回の胸膜癒着術が無効であった難治性気胸に対してタルクを用いた胸膜癒着術 (本法) が奏効した 1 例を経験したため報告する。

【症例】20 歳男性。Freeman-Sheldon 症候群、重度精神発達遅滞、上気道狭窄の既往があり、生下時から挿管管理、12 歳時に喉頭気管分離術を施行された。今回、右気胸の診断で緊急入院し、胸腔持続ドレナージを開始されたが、その後も 2 週間以上にわたり気漏が持続した。外科的治療も検討されたが、左肺炎の合併と高度の側弯症による左肺容量低下のため外科的治療は高リスクと判断され、胸膜癒着術が行われる方針となった。計 5 回のフィブリン糊や自己血、ミノサイクリン、OK-432 を用いた胸膜癒着術が施行されたが気漏は持続した。第 55 病日に本法 (タルク 3 g/37.5 ml) を施行されたところ第 57 病日に気漏が消失した。第 64 病日に右気胸が再発したが、翌日に気漏は消失し、第 69 病日に本法を再施行後、第 73 病日に胸腔ドレーンを抜去された。その後は気胸の再発なく第 89 病日に退院した。

【結語】タルクは他剤と比較して成功率と安全性が高い薬剤と報告されており、小児外科領域においても外科的対応が困難な難治性気胸に対して第一選択となり得る薬剤と思われた。

S1-2 難治性気胸に対して糖水を用いた胸膜癒着術が有効であった高度な胸郭変形を伴う重症心身障碍児の1例 国立成育医療研究センター外科

齋藤 傑, 渡辺栄一郎, 小関元太, 橋詰直樹, 藤雄木亨真, 狩野元宏, 山本裕輝, 藤野明浩, 米田光宏, 金森 豊

症例は16歳の重症心身障碍児の男児。高度の胸郭変形を伴い、胸部CT検査にて右上葉にブラが確認されていた。医学的に抜管困難となる可能性が高く、気管内挿管と手術治療の同意は得られていなかった。在宅療養中の持続する酸素化不良を主訴に当院受診し、胸部レントゲン検査にて右気胸と診断され外科コンサルトとなった。胸郭変形が極めて強く、胸部CT検査を頼りに胸腔ドレーナージチューブを挿入した。入院経過中に気胸の再発を3度認めドレーナージチューブのサイズを上げて対応したところ、肺は拡張傾向となるもエアリーク消失には至らなかった。難治性気胸と判断し、自己血を用いた胸腔内注入療法を試みたが効果は得られなかった。最終的に、糖水（50%グルコース+1%キシロカイン）を用いた胸腔内注入療法にてエアリークの消失を認め胸膜癒着に成功した。退院1か月後に気胸の再発を認め入院管理を要したが、2本の胸腔ドレーナージチューブを用いて肺を拡張させた後に糖水による胸腔内注入療法を行うことで胸膜癒着に成功した。現在、退院後1.5か月経過するが再発なく自宅療養中である。気胸に対する糖水を用いた胸膜癒着術は、安全かつ低侵襲な医療行為であり、手術困難な重症心身障碍児に対しても有効な治療手段のひとつになり得ると考えられた。また、胸膜癒着の成功には、有効なドレーナージを行い可能な限り気胸腔を減少させ行うことが重要であると考えられた。

S1-3 マルフアン症候群等の結合組織疾患を背景とした続発性気胸655症例のケースシリーズ研究

東京大学医学部附属病院小児外科¹⁾,
東京大学大学院公共健康医学専攻臨床疫学・経済学²⁾,
国立成育医療研究センター外科³⁾
杵掛真衣¹⁾²⁾, 小西孝明²⁾, 藤雄木亨真²⁾³⁾, 高本尚弘¹⁾²⁾,
森田香織¹⁾²⁾, 康永秀生²⁾, 藤代 準¹⁾

【目的】結合組織疾患を背景とした気胸の治療および転帰に関する報告は極めて限られる。本研究では、厚生労働科学研究DPCデータ調査研究班のDPCデータベースを用いて、その現状を明らかにする。【方法】2010~2020年に気胸のため入院した結合組織疾患を持つ患者655例1,085入院を対象とした。手術の有無によって手術群569入院と保存群516入院に分け、患者背景・治療・転帰を後方視的に比較した。【結果】背景疾患はマルファン症候群(MFS)356例(54%)、エーラス・ダンロス症候群(EDS)43例(7%)、バート・ホッグ・デュベ症候群256例(39%)であり、男性

が378例(58%)であった。手術群にはMFSが多くEDSが少なく($p=0.001$)、入院時年齢が高かった(中央値, 32 vs. 22歳, $p<0.001$)。その他併存疾患に有意差はなかった。手術群の手術実施日の中央値は入院5日目(四分位範囲, 3~9日)であった。両群で合併症に有意差はなかったが(7.4% vs 7.2%, $p=0.920$)、手術群で有意に入院期間が長かった(11 vs 8日, $p<0.001$)。退院後半年以内の気胸再発入院は手術群で少なく(13% vs 35%)、ログランク検定でも再発率は有意に少なかった($p<0.001$)。【結語】大規模全国的データベースを用いて結合組織疾患を背景とした続発性気胸の現状を明らかにした。約50%で手術が行われ、保存群と比較して再発率は少なかった。

S1-4 難治性乳び胸水に対しリンパ管腫症の診断を得た1例

埼玉県立小児医療センター小児外科¹⁾, 同 移植外科²⁾
三宅和恵¹⁾, 川嶋 寛¹⁾, 石丸哲也¹⁾, 出家享一¹⁾, 井口雅史¹⁾,
柳田佳嗣¹⁾, 八尋光晴¹⁾, 納屋 樹²⁾, 井原欣幸²⁾, 水田耕一²⁾

【はじめに】リンパ管腫症は異常拡張したリンパ管組織が増殖する疾患であり、標準的治療は確立されていないが、mTOR阻害薬がその治療薬として注目されている。今回我々は、肺生検でリンパ管腫症と診断し、mTOR阻害薬を開始した1例を経験したので報告する。【症例】11か月男児。在胎38週0日、3,162gで出生し、日齢1に呼吸障害のため当院NICUに入院となった。人工呼吸器管理を行い、呼吸状態は改善したため日齢9に抜管し1か月で自宅退院となった。生後3か月時に呼吸障害、哺乳不良のため入院となり、画像検査で両側胸水貯留を認め、胸水ドレーナージを行うも乳び胸水であった。MCTミルク、サンドスタチン投与を行うも改善なく、外科的治療の方針となった。リンパ管シンチグラフィで静脈角での流入障害の所見を認め、内頸静脈胸管吻合を施行した。2か月後に再度胸水貯留を生じ、胸腔鏡下胸管結紮術を施行したが、その後も胸水貯留は増悪傾向であった。再度リンパ管シンチグラフィを行うと、肺内へのリンパ液漏出の所見を認め、リンパ管奇形の可能性を考慮し肺生検を施行した。病理所見よりリンパ管腫症と診断し、mTOR阻害薬を開始した。【考察】本症例では、乳び胸水に対する外科的治療後も胸水コントロールに難渋したが、患者背景や治療介入後の画像所見からリンパ管腫症を疑い、肺生検を行うことで診断に至った。難治性疾患であるが、mTOR阻害薬の治療介入による症状改善が期待される。

S2-1 呼吸不全に至った先天性肺気道奇形に対し緊急ドレーナージ後に安全に手術を施行し得た1女児例

獨協医科大学小児外科¹⁾, 同 大学院腫瘍外科学²⁾
松寺翔太郎¹⁾²⁾, 山口岳史¹⁾²⁾, 荻野 恵¹⁾²⁾, 渡邊 峻¹⁾²⁾,
中島政信²⁾, 森田信司²⁾, 中村隆俊²⁾, 土岡 丘¹⁾²⁾, 鈴木 完¹⁾²⁾,
小嶋一幸²⁾

【はじめに】先天性肺気道奇形 congenital pulmonary airway

malformation (以下 CPAM) は胎児診断や反復する肺炎などで診断されることが多く、原則手術が必要な先天性嚢胞性肺疾患である。今回我々は巨大な嚢胞を有する CPAM により呼吸障害と哺乳不良を呈した乳児に対し、緊急ドレナージ後に待機的に肺葉切除を施行した症例を経験したため文献の考察を加え報告する。

【症例】11 か月女児。身長 68 cm (−2 SD)、体重 6.5 kg (−2 SD)。当科受診 1 か月前から咳嗽・喘鳴があり前医を受診し、感冒薬を処方され経過観察となっていた。当科受診 1 日前から喘鳴が増悪し、哺乳も不良となり翌日前医を再診した。胸部単純レントゲン写真で右肺野透過性の亢進を認め、右気胸の疑いで同日当科紹介された。SpO₂ は室内気で 93%、酸素マスク 2 l を開始し 98% であった。胸部 CT で右胸腔内のほぼ全体を占め縦隔を左に偏位させる巨大な嚢胞性病変を認め CPAM と診断した。同日緊急で鎮静下に嚢胞ドレナージを行い呼吸状態は安定し、入院 8 日後に開胸右下肺葉切除術を施行した。術後経過は良好で術後 4 日目にドレーンを抜去し、術後 9 日目に退院した。現在術後 3 か月目で身長体重も増加傾向であり経過良好である。

【結語】呼吸不全を伴う CPAM に対しまず緊急ドレナージを行うことで、待機的に安全に肺葉切除を施行することができた。

S2-2 右肺底区動脈大動脈起始症に対し異常血管結紮術を施行後に再出血を認めた 1 例

東京女子医科大学八千代医療センター

中田千香子, 松岡亜記, 川口雄之亮, 幸地克憲

症例は 2 歳女児。在胎 33 週 5 日 1,346 g。MD 双胎。臍帯血逆流のため緊急帝王切開で出生した。出生後の胸部単純 X 線検査で右肺低形成を認めたが、呼吸状態は安定していたため経過をみていた。生後 1 か月時、心不全症状が出現し、多発性血管腫における動静脈シャントが原因と考えられ利尿剤の内服を開始した。生後 4 か月時、心不全が急性増悪し、原因検索のため施行した超音波検査で、固有肝動脈から胸腔内にのびる異常血管を認めた。造影 CT 検査から、固有肝動脈を起始動脈とする異常血管 3 本を有する右肺底区動脈大動脈起始症 (以下、本症) と診断した。体格が小さいこと、右肺は低形成で分葉異常があること、腎機能低下があることから、生後 9 か月時に、塞栓術ではなく開胸下異常血管結紮術を施行した。術後、心機能は著明に改善した。術後 1 年 1 か月時 (1 歳 10 か月)、気道内に出血を認めた。気管支鏡検査では右主気管支粘膜に発赤があり、造影 CT 検査では異常血管の再増生を認め、これらが出血の原因と思われた。今後、再増生した異常血管塞栓術を予定している。本症に対する術式の報告の多くは異常血管切除と病変部肺切除だが、近年、血管内治療や外科治療における異常血管の様々な処理法が報告されている。多くは経過良好だが、長期的予後は不明である。低侵襲な血管処理のみで経過観察とする妥当性について検討する。

S2-3 先天性嚢胞性肺疾患術後に肺透過性亢進を生じている 3 例

慶應義塾大学医学部小児外科¹⁾, 同 小児科²⁾

高橋信博¹⁾, 伊藤よう子¹⁾, 前田悠太郎¹⁾, 山岸徳子¹⁾, 城崎浩司¹⁾, 工藤裕実¹⁾, 金森洋樹¹⁾, 加藤源俊¹⁾, 山田洋平¹⁾, 小林久人²⁾, 黒田達夫¹⁾

【緒言】嚢胞を有さない透過性亢進領域の方針については議論がある。一方で術後に同様な領域が生じることがあり、残存肺の過膨張が示唆されるが、その病態や経過については不明である。我々は術後に透過性亢進を認めた症例を経験したので報告する。【症例 1】2 歳女児。右中葉を中心とした上葉へ連続する病変に対し 8 か月時に右肺中葉+S3 部分切除を行った。残存病変評価目的に 2 歳 0 か月時に行った CT にて右下葉 S10 に透過性亢進領域を認めた。喘息様症状を認めている。【症例 2】7 歳女児。左上葉 S2 から S6 へ連続する病変に対し 10 か月時に左上区+S6 部分切除を行った。残存病変評価目的の 2 歳 11 か月時の CT にて左舌区に透過性亢進領域を認めた。【症例 3】2 歳男児。右上葉から S6 にかけての病変に対し 8 か月時に上葉+S6 部分切除を行った。経過観察中に X 線にて右肺の透過性亢進、呼吸音減弱を認め、2 歳 9 か月時の CT にて右中葉の透過性亢進を認めた。喘息様症状を認めている。【考察】肺切除後では残存肺が過膨張となることが知られている (代償性過膨張) が、乳児期の肺切除では肺胞数の増加がおきることから過膨張は起きにくいとされる。本症例はいずれも非定型的切除を行った症例であり、術操作による気管支の狭窄などからのチェックバルブ機構が働いた可能性や喘息が関連している可能性もある。今後機能的意義や長期経過について検討していきたい。

S2-4 当院で経験した先天性嚢胞性肺疾患の経過と治療方針

岩手医科大学医学部外科学講座

小山亮太, 田金 恵, 小林めぐみ, 鈴木 信, 佐々木章

【目的】先天性嚢胞性肺疾患における胎児診断児に対する当院での治療方針の妥当性を検討する。【方法】2011 年から 2022 年 7 月までに、当院で出生または手術となった先天性嚢胞性肺疾患例に対して後方視的に検討した。【結果】対象は 16 例 (男 8, 女 8)。胎児診断例は 14 例で、胎児水腫の 1 例を除き全例に胎児 MRI が施行されていた。胎児診断のない 2 例の発見契機は肺炎 (5 歳時) と気胸 (13 歳時) であった。手術待機中の 3 例を除いた胎児診断 11 例のうち、1 歳までに 7 例が開胸手術を施行され、2 例 (胎児水腫および ECMO 導入例) で在院死亡となった。術後合併症として胸郭変形を 2 例に認めた。1 歳以降に手術を行った 4 例のうち 2 例は完全胸腔鏡下に手術が施行され、開胸手術が行われた 2 例中 1 例に術後胸郭変形を認めた。病理診断は先天性肺気道奇形が 10 例、気管支閉鎖、肺分画症、前腸由来嚢胞がそれぞれ 1 例ずつであった。罹患部位は右上葉 1 例、右中下葉 1 例、右下葉 3 例、左上葉 2 例、舌区 2 例、左下葉 4 例であ

た。胎児診断例の手術待機中における感染は1例であった。
【考察】 症状を有する胎児診断例に対する治療介入時期は議論を要さないが、無症状例に対しては議論を有するところである。現在当院では全例手術治療を行う方針ではあるが、胸郭変形等の合併症や感染率を考慮し、完全胸腔鏡下手術を行うために安定した分離肺換気による麻酔管理が可能な2歳前後での手術を行う方針としている。

S2-5 胸腔鏡下肺葉切除後の呼吸機能の検討

埼玉県立小児医療センター外科

石丸哲也, 川嶋 寛, 出家亨一, 三宅和恵, 柳田佳嗣, 井口雅史, 八尋光晴

【背景】 1歳までに肺葉切除を行えば、残存肺が代償して健常児と同程度の呼吸機能を呈するようになると言われているが、実際に呼吸機能を検証した報告は少ない。今回、当科で胸腔鏡下肺葉切除術を行った症例の術後呼吸機能を検証することとした。**【方法】** 2009年から2022年7月までの間に胸腔鏡下肺葉切除術を行った先天性肺疾患症例のうち、術後呼吸機能検査を施行している症例を対象とした。診療録を後方視的に調査し、手術時月齢、病変部位、手術時間、出血量、開胸移行の有無、術後合併症、術後病理診断、再手術、再入院、術後呼吸機能に関するデータを収集した。なお、当科では6歳以上の児に対してスパイログラムの実施を提案している。**【結果】** 胸腔鏡下肺葉切除34例中10例に術後呼吸機能検査が行われていた。手術時月齢と体重の中央値(範囲)は85(3~163)か月、18.2(6.3~59.4)kgであり、気管支閉鎖が4例、肺葉内肺分画症が3例、CPAMが2例であった。罹患部位は左下葉が5例、右下葉が3例、右上葉と右中葉が各1例であった。10(6~13)歳時のスパイログラムでは、%肺活量が87(77~113)%、1秒率が82(71~116)%であった。**【結語】** 幼児から学童前期に手術が行われていたにもかかわらず、術後呼吸機能はおおむね正常であった。さらに症例を集積して至適手術時期の検討に活用したい。

S2-6 当科における胸腔鏡下肺葉切除術：カメラポート位置の工夫

東京大学医学部小児外科

藤代 準, 吉田真理子, 高澤慎也, 竹添豊志子, 鈴木啓介, 一瀬諒紀, 筒野 喬

小児の胸腔鏡下肺葉切除術(本術式)は症例数が少なく、小児外科医にとって高難度で習得が難しい術式の一つである。近年、当科では成人呼吸器外科医と連携して本術式を実施し、カメラポートを尾側・外側に置いている。現在の当科の術式を、下葉切除を例に紹介する。当科では、1歳以降の児に対して胸腔鏡下肺葉切除術を実施している。気管支ブロッカー(5Fr)による片肺換気、陽圧気胸併用で術野を確保する。術者は患児の腹側に立ち、第5・第7肋間前腋窩線のポートを使用する。助手用ポートは第6肋間の背側に、カメラポートは第8肋間の最外側部(側臥位で一番高い部位)

に挿入する。モニターは児の頭側に置き全員が同一画面を共有する。術者にとってはpara axial positionとなるが、カメラポートから術野までの距離が確保され観察が容易となる。陽圧気胸により横隔膜は平坦化するため、視野確保の邪魔にならない。下肺静脈は比較的中枢側の本幹で確保するが、その際には肺静脈の腹側・背側・尾側からの観察が可能である。肺静脈・気管支の切離にはステープラーを用いるが、カメラポートからステープラーを挿入しポートからの距離を確保する。現在のポートレイアウトは視野確保とステープラーの使用が比較的容易で、安全な血管・気管支切離が可能である。手術時期の早期化の点では、気管支ブロッカーとステープラーの使用が課題である。

S3-1 胎児胸腔羊水腔シャントチューブが胸腔内に迷入した2例

宮崎大学医学部外科学講座消化管・内分泌・小児外科学分野¹⁾、同 附属病院総合周産期母子医療センター²⁾、同 外科学講座³⁾、同 外科学講座肝胆膵外科学分野⁴⁾、榊屋隆太¹⁾、中目和彦¹⁾²⁾、大田勇輔³⁾、矢野公一⁴⁾、山田直史²⁾、青木良則²⁾、児玉由紀²⁾、桂木真司²⁾、七島篤志⁴⁾

【緒言】 胎児胸水や先天性肺気道奇形(CPAM)に対する胎児治療として胎児胸腔(嚢胞腔) - 羊水腔シャント術(TAS)が行われ、良好な生存率が報告されている。一方合併症として胎児胸腔内にシャントチューブが迷入した報告も散見される。**【症例1】** 妊娠17週3日に胎児左胸腔内に胸水を認め加療目的で当院産科に紹介された。18週2日にTASを施行し、術後は胸水の減少を認めた。39週2日に経陰分娩で出生し、シャントチューブの胸腔内迷入を認めた。生後6か月時に胸腔鏡補助下異物摘出術を施行した。チューブ周囲に癒着はなかった。合併症なく経過し術後3日目に退院した。**【症例2】** 妊娠20週0日に胎児左肺に大小不同の嚢胞を認め、CPAMの診断で当院産科に紹介された。嚢胞性病変が増大したため25週3日にTASを施行し、術後嚢胞は縮小した。26週2日にチューブの胸腔内逸脱を認めたが、その後嚢胞の増大なく経過し38週6日経陰分娩で出生した。CTで左上葉のCPAM、嚢胞内へのシャントチューブ迷入を認めた。日齢20に嚢胞の拡張による呼吸状態の急激な悪化を認め緊急で左上葉切除術を施行した。切除肺の嚢胞内にチューブを認めた。術後呼吸状態は改善し日齢38(術後18日目)に軽快退院した。**【結語】** シャント留置を必要とする先天性嚢胞性肺疾患は急激な症状増悪を来す可能性があり緊急手術の必要性を念頭に置いて管理を行う。

S3-2 嚢胞部分切除にて呼吸状態の改善が得られた両側多発性先天性嚢胞性肺疾患の1例

金沢医科大学小児外科

廣谷太一, 中村清邦, 桑原 強, 田村 亮, 岡島英明

症例は1歳6か月の男児。在胎24週頃、両側肺野にびまん性嚢胞性病変を指摘され、CPAM type 4もしくはリンパ管

奇形の疑いがあると診断された。出生後にECMOが必要になる可能性があったため、在胎32週1日に当院へ母体搬送となった。在胎37週2日、陣痛発来のため緊急帝王切開で出生した。NICU入室後に気管内挿管を行い、人工呼吸管理を開始した。胸部単純X線撮影にて両側肺野の末梢には含気のある囊胞性陰影が描出された。ECMOを要することはなかったが、両側肺は過膨張の状態呼吸管理に難渋した。日齢12に施行したCTでは両側肺の胸膜直下優位に多発するびまん性囊胞性病変を認めた。人工呼吸器からの離脱は困難であり、生後3か月で気管切開術を施行した。気管切開による人工呼吸管理で呼吸状態は安定して経過したが、人工呼吸器設定では20 cmH₂OのPIPとFIO₂ 40%の酸素投与を要した。画像検査では換気に関与していると思われる肺組織が囊胞に圧迫されており、これらの肺組織の成長を促すため1歳1か月で右肺囊胞部分切除術を施行した。術後、PIPを下げる事が可能となり、酸素必要量も減少した。病理組織検査にて背景肺はCPAM type 1の像で、わずかにtype 3様の領域が含まれていた。間葉系細胞の増殖はなく、胸膜肺芽腫の所見は認めなかった。1歳4か月で左肺囊胞部分切除術を施行し、呼吸器条件をさらに下げることが可能となった。

S3-3 肺葉内肺分画症と腹腔内気管支原生囊胞を合併した1例

筑波大学医学医療系小児外科

後藤悠大、新開統子、水崎徹太、堀口比奈子、白根和樹、田中保成、青山統寛、佐々木理人、千葉史子、坂元直哉、神保教広、瓜田泰久、増本幸二

【はじめに】胎児診断で左肺囊胞性疾患と腹腔内囊胞を指摘され、精査により肺葉内肺分画症（以下、IPS）と腹腔内気管支原生囊胞（以下、IABC）の合併と診断した1例を経験したので報告する。【症例】在胎27週の胎児超音波検査で腹腔内囊胞を指摘され、在胎35週時の胎児MRI検査で左先天性囊胞性肺疾患および腹腔内囊胞の合併が疑われた。横隔膜ヘルニアやそのほかの随伴奇形はみられなかった。児は在胎39週6日、体重3,295gで出生した。生後3か月時の造影CTで左下葉の囊胞性肺疾患は腹部大動脈からの異常血管を有しIPSと診断した。腹腔内囊胞は増大なく腹腔内臓器への圧排症状はないことから、肺病変の治療を先行する方針とした。8か月時に胸腔鏡補助下左肺下葉切除術を施行し、病理組織学的に異常血管は多層の中膜弾性板を有し、病変部は正常肺と境界明瞭な囊胞化した肺胞構造や軽度の炎症細胞浸潤を認め、IPSと診断した。腹腔内囊胞は2歳時に腹腔鏡下囊胞摘出術を施行した。囊胞は胃と筋層を共有していたが、内腔の連続はなかった。病理組織学的に多列線毛上皮や平滑筋線維を認めIABCと診断した。術後経過に問題はなく、生後2歳6か月の現在、良好な成長発育を認めている。【考察】IPSとIABCはいずれも前腸由来の異常肺芽が原因として説明可能であると思われるが、両者を合併した症例の報告はこれまでなく極めてまれであり、文献的考察を加えて報告する。

S3-4 右下葉から有茎性に異常分葉した過剰肺の1例 北里大学病院

渡部靖郎、田中 潔、上松由昌、小川祥子、高安 肇

【緒言】緒言出生前に先天性肺気道奇形（CPAM）を疑い、出生後に気管支閉鎖症（BA）が疑われ、右下葉切除術を施行し、術中・病理所見で分葉異常の過剰肺に発生した肺気腫の症例を経験した。【症例】母体は30歳初産で妊娠24週の胎児超音波検査で右胸腔内背側に30mm大の充実性、びまん性の境界不明瞭な不整高輝度腫瘤を認めた。妊娠25週のMRI検査で右下葉に過膨張したT2強調像で高信号域を認め、CPAM III型かBAが疑われた。CVRは妊娠26週に0.59、妊娠36週で0.33と腫瘤は縮小傾向であった。児は妊娠38週0日に経陰分娩で出生した。3,022gの男児、Ap. 8/9で呼吸障害を認めなかった。出生直後の胸部レントゲンで腫瘤性病変は明らかでなく、日齢5のCTで囊胞成分はほとんど認めず充実成分が主体であった。生後5か月の造影CTで右下葉に限局した透過性亢進像を認めBAが疑われた。出生後呼吸状態は安定しており感染兆候も認めなかったため体重増加を待ち生後6か月に開胸右下葉切除術を施行した。術中所見で右下葉に有茎性の肺様組織と一部囊胞様の所見を認めた。病変の広がりに関しては不明であったため予定通り右下葉切除とした。右下葉から有茎性に異常分葉した過剰肺は病理所見で茎内に動静脈を認めたが軟骨を持った気管支は茎の手前で途絶し、副肺様組織内の気管支には軟骨が欠損し肺気腫となっていた。また胸膜下にプレブが疑われる所見がありそれが囊胞様に観察されたと考えられた。

S3-5 心房中隔欠損症を合併した先天性肺気道奇形に対する新生児期手術後に肺高血圧を呈した1例

福島県立医科大学附属病院小児外科¹⁾、

同 附属病院総合周産期母子医療センター²⁾、

同 呼吸器外科学講座³⁾

南 洋輔¹⁾、滝口和暁¹⁾、清水裕史¹⁾、郷 勇人²⁾、佐藤真紀²⁾、鈴木弘行³⁾、田中秀明¹⁾

【症例】胎児期に先天性肺気道奇形（CPAM）を指摘された男児。在胎34週時点で囊胞は2cm大、CPAM volume ratioは0.13であった。在胎38週6日、出生体重3,540g、Apgar score 8/9点、自然分娩で出生。心房中隔欠損症（ASD）を認めた。日齢1のCTでは右肺上葉に2cmの囊胞を認め、中下葉は強く圧排されていた。囊胞は徐々に増大し、血圧低下および肺高血圧（PH）が出現。昇圧剤および酸素投与を開始したが呼吸状態の改善に乏しく、日齢6で右肺上葉切除術を行った。右肺上葉は右胸腔の2/3以上を占めていた。術後にPHが増悪したため一酸化窒素（NO）吸入療法を開始し、日齢11に終了したがPHは遷延した。呼吸不全および心不全が増悪し、日齢31で再挿管してNOを再開。各種血管拡張薬を投与したが改善に乏しく、右心系は著明に拡大した。エコー所見からASDを介した肺血流増加の影響を考慮し、血管拡張薬やNOを漸減・中止したが、その後もASDによ

る肺血流増加, high flow PH が遷延. 心臓カテーテル検査では肺体血流比 3.2, LR shunt 68%であったため, 日齢 174 で心内修復術を行った. 術後, PH および呼吸不全は改善し, 日齢 252 に酸素投与なしで退院した.

【考察】CPAM における新生児期手術後に PH を呈することが稀にあり, 改善に ECMO を要した報告もある. 本症例では ASD による肺血流増加を合併した特殊な事例であり, 心内奇形合併例では特に病態が複雑となるため周術期管理に注意が必要である.

S3-6 当科の先天性嚢胞性肺疾患手術症例から振り返る胎児超音波検査の有用性の検討

大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科¹⁾, 同 産婦人科²⁾, 神奈川県立こども医療センター放射線科³⁾, 同 病理部⁴⁾, 都立小児総合医療センター病理部⁵⁾, 渡邊美穂¹⁾, 出口幸一¹⁾, 永嶺由紀恵²⁾, 味村和也²⁾, 遠藤誠之²⁾, 野澤久美子³⁾, 田中美緒⁴⁾, 松岡健太郎⁵⁾, 奥山宏臣¹⁾

【背景】胎児先天性肺気道奇形 (CPAM) は >5 mm の Macrocytic type と <5 mm の Microcytic type に区別し診断される. 近年, 従来 CPAM Type 2 と診断されていた症例に気管支閉鎖症 (BA) が含まれることが指摘され, 先天性嚢胞性肺疾患 (CCLD) の病理学的再検討に伴う胎児診断法の見直しが必要となる可能性がある. 【方法】2000 年以降当院で診療した CCLD 症例の内, 手術病理所見が得られた 31 症例 (CPAM Type 1 : 5 例, BPS : 13 例, BA : 13 例) に対して, 後方視的に胎児超音波所見と生後 CT 所見を検討した. 【結果】CPAM Type 1 の胎児超音波検査による胎児診断率は 5/5 例 (100%) と良好であった. 一方 BA の胎児診断率は 0/13 例 (0%) で 8 例が CPAM Micro, 5 例が CPAM Macro と診断されていたが, 生後 CT 検査診断率は 11/13 例 (85%) であった. BPS の胎児診断率は 6/13 例 (46%) で 4 例 CPAM Macro, 2 例 CPAM Micro, 1 例 BA の胎児診断であったが, 生後 CT 検査診断率は 11/13 例 (85%) であった. 【考察】CPAM Type 1 の胎児超音波診断は容易であった一方, BPS, BA では特徴的な所見が描出できない場合胎児診断は困難で CPAM と診断されていた. 胎児超音波診断法として嚢胞サイズ以外の所見を検討する必要があると考えられた.

SY-1 当院で出生した嚢胞性肺疾患の非手術症例

自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児外科
辻 由貴, 小野 滋, 薄井佳子, 馬場勝尚, 關根沙知, 坂野慎哉

当院の嚢胞性肺疾患の非手術症例は男児 3 例, 女児 1 例, 早産低出生体重児 1 例, 早産児 1 例であった. 有症状は 1 例, 胎児診断は 1 例のみだった. 分娩様式は経膈分娩 2 例, 胎児機能不全による帝王切開が 2 例であった. 【症例 1】出生後, RDS による呼吸障害, 肺炎を呈し人工呼吸器管理を要した. 胸部単純 X 線, CT で両肺野に多発する肺嚢胞を認めた. 内科的治療が奏功せず診断目的に肺生検を施行し, 病

理診断は CT 所見を裏付ける特異的な所見はなかった. フォローの CT で病変は完全消失した. 【症例 2】偶発的に日齢 0 の胸部単純 X 線で左上肺野に嚢胞を認めた. CT で左上縦隔に 2 cm 大の単房性の嚢胞を認め間質性肺気腫, 気胸が疑われた. 経過観察を行い日齢 7 に完全消失した. 【症例 3】胎児超音波検査, MRI で左肺底部に 2 cm 大の嚢胞性病変を指摘され, CCAM が疑われた. 日齢 4 の CT 検査で左肺底部に 3.5 cm 大の軟部濃度の腫瘤状病変を認め, 気管支肺前腸奇形が疑われた. 生後 4 か月時に施行した CT では病変は縮小していた. 【症例 4】日齢 0 の胸部単純 X 線で右肺門部に索状陰影を認めた. 生後 9 か月時の胸部 CT で右肺 S2 に 7.5 mm 大の肥厚した壁を有する嚢胞を認め右 B2 の起始部は同定できなかった. 1 歳 10 か月時は右肺上葉, B2 根部に気管支様の嚢胞があり縮小していた. 右上葉の気管支閉鎖症の可能性が疑われた. 手術適応と考えられる症例 3, 4 は病変が縮小し, 呼吸器症状なく経過し, 家族の強い希望により経過観察を行っている.

SY-2 当院において出生前診断され出生後に自然退縮した先天性嚢胞性肺疾患の 3 例

群馬県立小児医療センター小児外科¹⁾, 東京大学医学部附属病院小児外科²⁾, 篠原正樹¹⁾, 横川英之¹⁾, 岡崎英人¹⁾, 則内友博¹⁾, 高澤慎也¹⁾²⁾, 西 明¹⁾

【背景】先天性嚢胞性肺疾患は多彩な臨床経過をとる. 出生後に自然退縮する症例も認められるが, それら症例の特徴や出生後の経過, 転帰についての知見は未だ乏しい. 【目的・方法】2009 年 1 月~2021 年 12 月に当院で出生前に診断された先天性嚢胞性肺疾患症例を対象に, 胎児期および出生後に施行した画像検査を用いて自然退縮例を抽出し, それら症例について後方視的に特徴や経過を検証した. 【結果】検討期間では 16 症例が認められ, CPAM が 14 例, 肺分画症が 2 例あった. うち, 手術例は 10 例 (CPAM 9 例, 肺分画症 1 例), 手術未施行が 6 例 (CPAM 5 例, 肺分画症 1 例) であった. 手術未施行 6 例のうち, 3 例 (CPAM 2 例, 肺分画症 1 例) に出生後の自然退縮が認められた (他, 2 例は現在も経過観察中, 1 例はフォローアウト). 自然退縮した 3 例の CVR は 0.4 以下でほぼ横ばいで経過し, 出生直後の胸部 X 線でも所見が認められた. CPAM 1 例は生後 1 年目の MRI で消失が認められた. 他 2 例は 1 年目までは著明な縮退が認められたが, 以降は縮小したものの病変の残存が認められた. フォロー中, 3 例共に無症状で経過した. 【考察・結論】出生前または出生時の画像検査で嚢胞性肺疾患が指摘されても出生後の 1 年間で著明に病変が縮退する可能性があるため, 無症状で縮退が認められる症例であれば少なくとも 1 年間の経過観察が必要である可能性が示唆された.

SY-3 先天性嚢胞性肺疾患における非手術例の検討

大阪大学小児成育外科学

出口幸一, 渡邊美穂, 正畠和典, 野村元成, 神山雅史,
上野豪久, 田附裕子, 奥山宏臣

【背景】先天性嚢胞性肺疾患 (CCLD) には先天性肺気道奇形 (CPAM), 気管支閉鎖症 (BA), 肺分画症 (BPS) 等が含まれる。無症候性 CCLD のうち, BA や肺葉外 BPS は手術を行うことなく安全に経過観察できる可能性がある。【方法】2000 年以降に当院にて診療を行った CCLD 症例のうち, 非手術経過観察例を検討した。【結果】観察期間中に 80 例が同定され, 非手術経過観察 7 例を認めた。肺葉外 BPS が 1 例, Scimitar 症候群合併肺葉内 BPS が 1 例, BA が 5 例であった。肺葉外 BPS は 2 歳時に手術を予定していたが, 病変縮小を認めたため経過観察され, 合併症なく経過した (観察期間 138 か月)。肺葉内 BPS は Scimitar 症候群による異常右肺動脈が腹腔動脈より分岐しており, 安全な血管処理が困難であったため, コイル塞栓術が施行されたが, 肺炎による入退院を繰り返した (観察期間 52 か月)。BA 5 例はいずれも CT で診断され, 全例で気管支閉鎖または粘液栓の存在が同定された。経過観察期間中央値は 40 か月 (22~80 か月), 生後 CT 施行回数中央値は 2 回 (1~5 回) であった。3 例 (60%) に喘息, うち 1 例 (20%) で喘息性気管支炎による入院を認めたが, 肺炎は認めず, 観察期間中に病変の増大も認めなかった。【まとめ】非手術で長期経過観察し得た症例は少ないが, 無症候性の BA と肺葉外 BPS は経過観察の対象となりうると考えられた。今後, CT の撮影頻度を含めたフォローアップ法の確立および非手術経過観察例の予後の検討が望まれる。

SY-4 当院で経過観察を継続している気管支閉鎖のその後 (第二報)

神奈川県立こども医療センター

望月響子, 大関圭祐, 川見明央, 奥村一慶, 八木勇磨,
白井秀仁, 北河徳彦, 新開真人

【目的】当院では乳児期の画像診断が気管支閉鎖 (BA) で嚢胞成分が少なく肺気圧のない症例は計画的な手術を施行せず経過観察を継続する方針としている。昨年本研究会で当院の BA 経過観察例の病状経過についてまとめたが, 第二報として報告する。【対象と方法】2012 年以降当院で胎児診断を行い画像所見で BA の診断となった 32 例のうち経過観察のみを行っている 17 例。患者背景, 経過などについて後方視的にまとめた。【結果】胎児エコー発見週数 23 週, MRI 施行週数 31 週, 2019 年以降 MRI 施行例は全例 BA の胎児診断で, 胎児期の病変縮小は 9 例で認めた。出生直後酸素投与を 6 例で要した (投与期間 3 日)。新生児期画像診断は 2015 年以降全例 BA で, 乳児期画像診断は全例 BA であった。経過観察継続期間 31 か月間であった。受診最終の身長 0.2 SD, 体重 -0.2 SD で全例, 日常生活に支障はない。現在学童期の症例は 7 例で, 最年長は 9 歳 9 か月であった。経過観察中

の肺炎併発は 1 例で 4 歳 5 か月時であったが, その後も 3 年 9 か月経過観察継続し肺炎再燃はない。画像所見の変化は嚢胞や病変サイズの著明な縮小 1 例, 縮小 1 例, 相対的な縮小 2 例, 変化なし 13 例であった。連続変数はいずれも中央値。

【考察】BA の画像診断例の半数以上が経過観察のみとなっている。幼児期以降の経過観察例の肺炎併発は 1 例のみでその後の再燃はない。今後は手術例と非手術例の青年期における呼吸機能検査比較など検討していきたい。

SY-5 無治療経過観察を行った先天性嚢胞性肺疾患症例の検討

大阪母子医療センター

堺 貴彬, 梅田 聡, 松本紗矢香, 吉田真之, 宇賀葉緒子,
松浦 玲, 銭谷昌弘, 白井規朗

【目的】新生児期に無症状の先天性嚢胞性肺疾患 (CCLD) に対する手術適応の有無や, 適切な手術時期に関する定まった見解はない。我々は, 新生児期に無症状の肺葉外肺分画症 (EPS) や, 先天性肺気道奇形 (CPAM) が否定的な小さな病変の CCLD に対して, 原則として経過観察を行っている。本研究の目的は, それらの症例の特徴と自然歴を明らかにすることである。【方法】対象は 2006 年から 2019 年までの間に当院で新生児期に診断された CCLD 症例とした。新生児期手術例, 乳児期以降手術例, 無治療経過観察例に分類し, 診療録にもとづいて各群の臨床的特徴を後方視的に検討した。【結果】対象は 91 例であった。新生児期手術症例は 18 例あり, 内訳は CPAM : 13 例, EPS : 3 例, 肺葉内肺分画症 (IPS) : 1 例, 気管支閉鎖 (BA) : 1 例であった。乳児期以降手術症例は 47 例あり, 内訳は CPAM : 18 例, EPS : 6 例, IPS : 10 例, BA : 11 例, 気管原性嚢胞 : 2 例であった。無治療経過観察例は 26 例あり, 内訳は EPS : 6 例, IPS : 7 例, BA : 13 例であった。乳児期以降手術症例の中で有症状であったために手術を行った症例は 8 症例で, 39 例は感染予防や肺の成長容積確保の目的で手術を行った。無治療経過観察例に感染や心不全などを呈した症例はなかった。【結論】無治療経過観察例に感染や心不全などの症状を呈した症例がなかったことから, 肺の成長容積確保の意義が乏しい小さな病変の CCLD は, CPAM を除いて無治療のまま経過観察し得うると考えられた。

SY-6 先天性嚢胞性肺疾患の無症状例に対する予防的手術の是非

東京大学小児外科

高澤慎也, 小嶋重光, 筒野 喬, 一瀬諒紀, 鈴木啓介,
竹添豊志子, 吉田真理子, 藤代 準

近年, 先天性嚢胞性肺疾患の出生前診断例の増加に伴い, 治療方針についての議論も盛んになってきている。出生直後に呼吸不全を呈する症例に対する手術については, 議論の余地は少ない。問題は, その時期を過ぎた無症状例に, 経過観察を続けるか, 有症状化する前に予防的手術を行うか, どちら

らがよいかという点である。本発表では、当院の既発表データや、過去の文献をもとに考察する。以前は肺炎を起こして発見される症例が多かったため、有症状化率はある程度高いと考えられていたが、出生時に無症状であった嚢胞性肺疾患の有症状化率は3.2%というメタアナリシスの報告もある。多くは肺炎として発症し、時期は1歳～2歳ごろがピークで、その後は頻度が減っていくとする報告が多い。また、本疾患は癌の発生が報告されており、これも手術治療の根拠の一つになっているが、その発生率については明確な答えは出ていない。このように無症状で経過する症例が多いことを考えると、有症状化のリスクの高い症例を見極め、選択的に予防的手術を行うことが望ましいかもしれない。一方、肺炎後の手術では合併症の発生率が高くなるという報告があり、予防的手術を推奨する理由の一つとなっている。また、癌についても発症後では根治が難しい症例があるため、予防的手術が正当化される。有症状例の治療成績を向上させることも、今後の無症状例に対する治療戦略に大きく関わってくる課題である。

S4-1 声門閉鎖術のピットフォール—合併症対策と術式の工夫—

仙台赤十字病院小児外科

伊勢一哉、岡村 敦

【はじめに】我々は重症心身障害児・者に繰り返す誤嚥性肺炎に対して誤嚥防止術を行う場合、前方アプローチによる声門閉鎖術を採用している。小児外科領域ではまだ普及していないが、耳鼻科領域では比較的低侵襲で術後縫合不全の発生頻度が低いとされている。なぜ縫合不全が少ないのか、これまでの経験から術野の解剖と術式を検討し、合併症対策となる術式のポイントを整理したので報告する。【ポイント1】甲状軟骨露出の際、軟骨膜を残さず剥がしてからリウエル鉗子で軟骨鉗除を行う。軟骨膜が付着していると鉗除操作がかなり大変になり、軟骨裏の輪状甲状膜に鉗子操作が及んで出血や菲薄化や穴を開けることのないようにするためである。また軟骨の正常に合わせた鉗子器材の準備も重要である。【ポイント2】輪状甲状膜を切開する際、正中を外さないように軟骨が残る前交連を意識して切開を進める。正中を外し喉頭室にずれると組織が菲薄で閉鎖縫合が難しくなる。【ポイント3】縫合部の緊張緩和のため、被裂軟骨をリウエル鉗子で上下に離断する。横被裂筋を確認し、被裂筋→粘膜→粘膜→被裂筋の順で運針し縫合始点部分を補強する。術後の喉頭刺激による縫合部への影響を軽減することができる。【ポイント4】輪状軟骨露出の際に、輪状甲状筋の斜部のさらに外側深部の輪状咽頭収縮筋の輪状軟骨付着部を軟骨から切離する。食道入口部の狭窄を予防し食道通過に有利になる。

S4-2 喉頭気管分離術後に生じた唾液瘻に対して声門閉鎖術を行った1例

愛仁会高槻病院小児外科¹⁾、仙台赤十字病院小児外科²⁾
久松千恵子¹⁾、口分田啓¹⁾、服部健吾¹⁾、津川二郎¹⁾、伊勢一哉²⁾、西島栄治¹⁾

誤嚥防止術には喉頭気管分離術、声門閉鎖術、喉頭摘出術などの術式がある。今回我々は、喉頭気管分離術後に上部気管盲端の縫合不全による唾液瘻を生じ、再手術に声門閉鎖術を施行した症例を経験したので報告する。

症例は、63歳男性。57歳時に運動失調が出現し、精査にて脊髄小脳変性症と診断された。その後ADLは徐々に低下し、嚥下障害がみられるようになった。経口摂取の食事形態を変え経胃瘻栄養併用としたが、食物残渣による窒息や誤嚥性肺炎を繰り返すようになり、誤嚥防止術の適応と診断した。喉頭気管分離術(Lindeman変法)を実施。しかし、術後11日目に唾液瘻を生じた。上部気管断端から尾側へ瘻孔が形成され、前頸部皮膚から脱落した下部気管内に唾液が流れ込んだ。ドレナージやbFGF製剤、創傷被覆剤を用いて瘻孔の閉鎖を図ったが、瘻孔は縮小したものの閉鎖には至らなかった。術後76日目に声門閉鎖術を行い、唾液の下部気管への流れ込みを防いだ。再手術後の経過は良好で、経口摂取を再開し早期退院となった。

声門閉鎖術は誤嚥防止目的の術式ではあるが、喉頭気管分離術後の唾液瘻に対しても有用な術式と考えられた。

S4-3 レーザー焼灼で治療を行った tracheal web の1例 兵庫県立こども病院小児外科

森田圭一、植松綾乃、辻 恵未、高成田祐希、村上紫津、堀池正樹、宮内玄徳、中谷太一、竹内雄毅、横井暁子、島山 理

【はじめに】Tracheal webは気管内に繊維性の膜状狭窄を認める稀な疾患である。今回我々はレーザー焼灼で治療を行った tracheal web の1例を経験したので報告する。【症例】11歳、男児。特記すべき既往歴はない。母が後に tracheal web と診断された。10歳頃より労作時の呼吸苦を自覚し、近医で喘息として治療を受けていた。治療の効果が乏しく精査のために行われた胸部CTで気管上部に膜状の狭窄を認め、当院へ紹介となった。硬性気管支鏡検査では、上部気管に高度な膜状の狭窄を認め、tracheal web と診断した。呼吸機能検査では1秒率が59.7%と低下していた。Tracheal web に対して硬性気管支鏡下に狭窄部の生検とレーザー焼灼による狭窄の解除を行った。レーザー焼灼は、CTを用いた virtual bronchoscopy 画像を参考に焼灼部位を決定し、半導体レーザーを用いて行った。術後は労作時の呼吸苦が消失し、呼吸機能検査での1秒率は89.7%に改善した。術後4か月時の硬性気管支鏡検査では、焼灼部の上皮化が確認され、再狭窄を認めなかった。病理検査で膜状狭窄部は線維性結合組織で構成されていた。【まとめ】レーザー焼灼は tracheal web に対して侵襲が小さく治療効果の大きい有用な治療法である

と考えられた。

S4-4 当院における外傷性肺挫傷・気管支損傷に対する治療経験

埼玉県立小児医療センター外科¹⁾、同 移植外科²⁾

柳田佳嗣¹⁾、川嶋 寛¹⁾、石丸哲也¹⁾、出家享一¹⁾、井口雅史¹⁾、三宅和恵¹⁾、八尋光晴¹⁾、水田耕一²⁾、井原欣幸²⁾

【緒言】外傷性気管支損傷は胸部外傷の0.8~2%と稀であるが、致死率30%と重篤な経過を辿りやすい。今回外傷性気管支損傷に対してECMO下に気管支形成を施行し、生存を得た1例を経験したので文献的考察も踏まえて報告する。【症例】9歳男児。交通外傷で当院に救急搬送された。当院到着時SpO₂73%（リザーバマスク10l投与下）と酸素化不良を認めた。両側血気胸に対して両側に胸腔ドレーンを留置した。CTで両側高度肺挫傷を認め、胸腔ドレーン留置後も酸素化不良が持続したため、挿管、ECMOを導入した。第4病日に気管支鏡で左主気管支断裂を認めたため、左開胸による緊急手術を施行した。上下葉ともに挫滅を認め、特に上葉では肺内に高度な損傷を認めた。上葉は温存不可能と判断し上葉切除を行った。肺門部を展開すると気管支は完全断裂していたため、上葉枝は縫合閉鎖し、下葉枝を端端吻合した。術後は気管支鏡下に気管内吸引を繰り返し、血餅の除去に努め、温存した左下葉は血餅の除去により徐々に含気改善を認めた。第6病日にECMO離脱。第11病日に抜管。第46病日に独歩退院した。【考察】高度な外傷性気管支損傷では手術治療が必須である。本症例では重度肺挫傷のため左肺全摘も考慮されたが、気管支形成を行い、左下葉を温存した。結果として残存肺の拡張が得られ、術後合併症なく生存を得ることができた。【まとめ】重度の外傷性左主気管支断裂を呈した症例に対してECMO管理下に気管支形成を行い救命し得た症例を経験したので報告した。

S4-5 先天性食道閉鎖症（Gross D型）を合併した気管無形成（Floyd II型）の1例

東北大学病院総合外科（小児外科）¹⁾、石巻赤十字病院²⁾

久保龍二¹⁾、工藤博典²⁾、佐々木英之¹⁾、福澤太一¹⁾、中村恵美¹⁾、安藤 亮¹⁾、櫻井 毅¹⁾、中島雄大¹⁾、齋藤奏絵¹⁾、和田 基¹⁾

【症例】0歳。男児。在胎30週に羊水過多症、切迫早産で当院産科へ紹介。胎児超音波検査、胎児MRI検査で食道重複症が疑われた。34週2日に前期破水し、34週3日に経陰分娩で出生した。出生直後より呼吸窮迫、チアノーゼを呈し、気管内挿管を試みたが声門より先で閉塞し挿管不能であった。マスク換気はかろうじて可能で食道挿管で換気が確保された。緊急気管切開を試みるも気管は同定できなかった。CT検査で気管分岐部直上より頭側の気管が確認できず、気管分岐部直上に上部食道と中下部食道がそれぞれ連続した先天性食道閉鎖症を合併した気管無形成と診断された。陽圧換気を目的に日齢0に頸部食道バンディングを行った。CT上、腹部食道に狭窄を認め食道換気による腹部膨満、胃拡張を認め

なかったが日齢1に胃破裂をきたし胃破裂部縫合閉鎖、胃瘻造設術、腹部食道バンディングを施行。日齢10に上部瘻孔の浮腫、狭窄による換気不全をきたし、開腹下に経胃的に下部食道へ気管チューブを留置したところ気道確保が可能であった。日齢22に頸部食道瘻造設、V-V ECMO 下部瘻孔形成、日齢71に頸部食道瘻離断術、下部食道気管瘻離断術を施行した。【結語】本疾患は極めて稀な疾患であり、適切な診断と治療が行われなければ救命が困難である。本症例では上部瘻孔からの換気困難時に下部食道を通した換気法により救命し得た。貴重な症例であり文献的考察を加えて報告する。

S4-6 食道起始肺を気管支吻合して温存したBPFMの1例

東京都立小児総合医療センター外科¹⁾、

自治医科大学附属さいたま医療センター周産科²⁾

下高原昭廣¹⁾、橋本 真²⁾、熊谷知子¹⁾、広原和樹¹⁾、伊藤佳史¹⁾、月崎絢乃¹⁾、阿部陽友¹⁾、石川未来¹⁾、森禎三郎¹⁾、富田敏史¹⁾、下島直樹¹⁾、廣部誠一¹⁾

【はじめに】Bronchopulmonary Foregut Malformation (BPFM)では食道から起始する右肺を切除することが多いが、術後右肺全摘後症候群に陥りやすい。【症例】在胎31週1,350gで出生。右気管気管支から起始する1cm径の右上肺と食道から起始する最大径5cmの右下肺とを認めた。右上肺の血管は極めて細かったが、右下肺には2mm径の肺動脈がつながっていた。気管狭窄症は認めず、左主気管支に軟化症を生じていた。生後8か月、体重4.8kgで手術を施行した。気管チューブを左主気管支に進めて分離肺換気を行った。前側方開胸し、縦隔内に埋もれるような右上肺を確認。これにつながる血管を凝固・切離した。右下肺の気管支を切離し、食道側断端を縫合閉鎖した。右上肺を切除し、気管気管支断端と右下肺の気管支とを端々吻合した。5か月後、左気管支軟化症に対して気管切開を要したが、術後1年現在右肺の拡張は良好である。【結語】気管支吻合による食道起始肺の温存は、BPFMの外科治療の選択肢となり得る。

S4-7 右上葉支食道起始症（BPFM 4型）で幼児期に右上葉切除術を行った1例

静岡県立こども病院小児外科

金井理紗、矢本真也、三宅 啓、野村明芳、大林樹真、根本悠里、津久井崇文、福本弘二

【背景】Bronchopulmonary foregut malformation (BPFM)は気管支が食道から起始する疾患で、食道閉鎖や分画肺の有無から4群に分けられる。ともに認めないBPFM 4型は非常に稀である。【症例】DD双胎、切迫早産のため在胎36週3日、帝王切開にて1,535gで出生。胎児超音波で肺動脈リングを指摘されており、出生後に低位鎖肛（膈前庭瘻）、多指症、椎体異常を認め、VACTER 連合と診断された。また右上肺野の無気肺があり、CTにて右上葉支食道起始症が疑われた。気管支鏡では右上葉支が欠損していたが、食道鏡では異常を認めず経過観察とした。6か月時に肺動脈リング解除術、

11か月時に会陰式鎖肛根治術を施行しフォローしていたが、1歳半頃から食後のむせを認め、2歳1か月時に呼吸状態増悪で緊急入院した。CTで右上葉に区域性に浸潤影を認め、食道造影で右上葉支が造影されたため、右上葉切除術を行った。気管支や肺動脈の解剖学的位置異常があったが、右上葉に体循環系からの流入動脈はなかった。完全分葉不全で、食道から起始する右上葉支を離断し、右中間気管支幹からの換気で含気を認めたラインで肺実質を切離した。上葉の一部が残存したが、血流と換気路が遮断された部位は脱落すると考えた。術後3か月時のCTでは一部に過膨張の含気を認めたが、他に異常を認めなかった。術後7か月現在、問題なく経過している。

S5-1 Pulmonary sclerosing pneumocytoma に ICG を併用した肺区域手術を施行した1例

九州大学大学院医学研究院小児外科学分野

馬庭淳之介, 川久保尚徳, 日野祐子, 玉城昭彦, 濱田 洋, 近藤琢也, 福田篤久, 柳 佑典, 小幡 聡, 永田公二, 宮田潤子, 松浦俊治, 田尻達郎

症例は13歳男子。気管支喘息加療中の胸部CTにて右肺下葉に異常陰影を認め当院紹介となった。CTでは右肺下葉S9/10に13mm大の辺縁平滑な結節性病変を認めた。一時経過観察となったが、その後のCTで腫瘤の増大(13→23mm)、FDG-PETで腫瘤に軽度集積亢進を認めた。良性もしくは低悪性度腫瘍が考えられ、根治性を考慮し胸腔鏡補助下右肺区域(S9/10)切除術を施行した。右第7肋間よりポート挿入後、後側方切開で開胸した。A9+10, 肺底静脈を自動吻合器で処理したのち、ICG投与下にICGモニターで観察するとS9/10と周囲区域の境界が明瞭となり、境界に沿って自動吻合器で区域間を切離した。B9+10を処理しS9/10を摘出した。病理診断はpulmonary sclerosing pneumocytoma(以下PSP)であり、切除断端陰性であった。術後経過良好で術後11日目に退院し、現在まで再発なく経過している。肺の縮小手術は可能な限り肺機能温存が可能となる一方で、切除ライン決定が難しく高度な技術を必要とする。PSPは境界明瞭な良性腫瘍であるが、再発の報告もあり、腫瘍特性上も区域切除術の選択は妥当であったと考える。今回、区域間同定にICGを使用することで切除ラインが明確となり安全に区域切除が可能であった。小児肺良性/低悪性度腫瘍の場合にICGの併用が縮小手術の一助となると考えられる。

S5-2 幼児期に発症した診断に難渋した肺腫瘍の1例

久留米大学医学部外科学講座小児外科部門¹⁾,
久留米大学病院認定看護師教育センター²⁾,
久留米大学医学部外科学講座呼吸器外科部門³⁾,
久留米大学病院病理診断科・病理部⁴⁾

愛甲崇人¹⁾, 升井大介¹⁾, 牛嶋 聡¹⁾, 山下晃平¹⁾, 高城翔太郎¹⁾, 鶴久士保利¹⁾, 東館成希¹⁾, 古賀義法¹⁾, 七種伸行¹⁾, 加治 建¹⁾, 田中芳明²⁾, 村上大悟³⁾, 光岡正浩³⁾, 内田祐良⁴⁾, 秋葉 純⁴⁾

症例は、生来健康な1歳8か月の男児。37°C台の発熱と上気道症状を認めたためかかりつけ医を受診した。COVID-19の陰性を確認後、急性上気道炎として内服加療となった。内服加療を継続されていたが、発熱と解熱を繰り返していたため胸部レントゲン検査を施行された。右下肺野に50mm大の腫瘤陰影を認めたため、精査加療目的に当院小児科へ紹介となった。当院で施行した造影CT検査では、右下肺葉に長径36mm大の均一に造影される腫瘍性病変を認めた。画像所見が特異的ではなく円形肺炎や腫瘍性病変の可能性が指摘された。炎症反応も上昇していることからまずは抗生剤加療を開始され、速やかに解熱を認めた。入院7日目に精査目的に造影MRI検査を施行したところ、T1WIで軽度低信号、T2WIで淡い高信号、脂肪抑制T2WI、DWIで高信号を呈していた。MRI検査では炎症性病変よりも腫瘍性病変の可能性が疑われたため手術目的に当科紹介となった。当院呼吸器外科と合同で胸腔鏡下右下葉切除術を施行し、術後は良好に経過した。摘出した腫瘤は被膜に覆われた黄白色の充実性の腫瘤であった。病理検査では明確な特異所見に乏しく診断に難渋しているが、hemangiopericytomaの可能性が最も疑われており、最終結果を待って今後の治療方針を決定する予定である。

S5-3 チタン製バーを用いたNuss手術後に金属アレルギーが疑われた1例

国立病院機構福山医療センター小児外科

井深奏司, 竹村理璃子, 塚田 遼, 阪 龍太

14歳、男児。既往歴、アレルギー歴に特記事項なし。漏斗胸および労作時の易疲労感を主訴に受診。呼吸機能検査は拘束性肺障害を認めたが、心エコー検査では異常所見は認められなかった。胸部CT検査では軽度の側弯を認め、CT indexは4.3であり、手術適応と判断し硬膜外麻酔併用全身麻酔下にNuss法を施行した。バーはチタニウム合金(Ti-6Al-4V)を原材料としたチタン製バーを1本使用し、胸骨を挙上した。術後経過は概ね良好で、術後4日目より離床し歩行を開始、術後10日目に退院となった。退院後3日目に、胸痛および創部痛の増悪のため救急受診された。局所に明らかな感染徴候は認めず、胸部レントゲン検査、胸部CTでも胸水貯留や気胸は認めず、バーの偏位もなかった。しかし、血液検査で白血球13,900/μl、CRP13mg/dlと炎症反応高値を認め、緊急入院となった。バー周囲感染を疑い抗菌薬治療を開始したが37~38°Cの発熱が2週間ほど持続した。胸

部CTの再検、血液培養検査を複数回行ったが、いずれも異常はなかった。また、チタン合金を含めた金属アレルギーのパッチテストは陰性であったが、血液検査や発熱の経過からアレルギーを疑い、抗菌薬投与を12日間で終了し経過観察した。その後徐々に発熱も改善し、炎症反応の増悪がないことを確認し退院となった。現在、術後1年を経過するが、同様の症状は認めていない。

S5-4 脊椎側彎症手術に先行して Nuss 手術を施行した漏斗胸の1例

福井県立病院小児外科¹⁾、同 整形外科²⁾
石川暢己¹⁾、野村皓三¹⁾、服部昌和¹⁾、村田 淳²⁾

【はじめに】脊椎側彎症を伴った漏斗胸では、側彎症術後に胸骨陥凹が進行する例があることや、側彎症手術時の腹臥位姿勢による血行動態への影響も考慮して、漏斗胸治療の是非を検討する必要がある。今回漏斗胸を先行治療した症例を経験したので報告する。

【症例】15歳11か月、男児。Marfan症候群の疑い。中学1年生で側彎症を指摘され、その後整形外科にて装具治療していたが、側彎症が増悪してきたため手術治療の予定となった。漏斗胸を併存しており、側彎症治療に先行して漏斗胸治療の依頼があった。身長163.7cm、体重36.5kg、胸郭は全体に扁平で胸骨下端の最陥凹は20mm。Haller index 5.64、最陥凹部前後径は43mmであった。脊柱は胸椎右側凸の変形でCobb角56°と高度の側彎を呈し、やや右方回旋し、胸骨は左側寄りであった。手術はNuss法で行い、両側第4-5肋間よりバーを挿入した。前縦隔の剥離時には胸骨挙上鉤でつり上げ、超音波凝固切開装置も併用した。頂部に非吸収糸、バー両端にはスタビライザーを装着し3点固定とした。術後、Haller index 3.42、最陥凹部前後径は68mm。術中術後の合併症なく術後8日目に退院となった。本手術の約4か月後に側彎症の手術を整形外科にて行った（脊椎側彎後方矯正固定術）。腹臥位にても胸郭は安定しており、術中の循環動態に問題はなかったが、胸郭が矯正されたことによるバー両端の位置の偏位や、バーによる褥瘡発症予防などに注意が必要と思われた。

第26回日本小児外科漢方研究会

会 長：越永従道（日本大学医学部外科学系小児外科学分野）
会 期：2022年10月28日（金）
会 場：岡山コンベンションセンター第3会場（3F301会議室）

特別講演

シミュレータによる腹診体験

明治薬科大学臨床漢方研究室

矢久保修嗣、馬場正樹

小児外科を専門とする先生がたの参考になるかどうか、わかりませんが漢方には、腹診という江戸時代に日本で独自に

発展してきた腹部診察法が存在しています。腹診では患者を仰臥位とし、その両足を進展させ、その腹部を医師は触診して臨床に有用な腹証を得ています。この腹診手技の修得や腹証の診断の教育が困難であるため、重要な腹証を示す腹部モデルより構成される腹診シミュレータを、我々は作製してきました。

男性体型モデルで、重要な腹部所見である腹力に関して、明らかな実証、やや実証、中間証、やや虚証、明らかな虚証という5段階の腹力モデルを作製しました。

中間証腹力モデルを使用して、胸脇苦満、心下痞硬、腹直筋攣急、小腹硬満、小腹不仁、小腹鞭急の所見のある腹部モデルを作製しました。腹力低下のモデルでは振水音、腹部動悸も作製しました。

新たな女性体型モデルを用いて、当帰芍薬散、加味逍遙散、桂枝茯苓丸の方剤モデルを検討しました。桂枝茯苓丸モデルはやや実証の腹力に小腹硬満と4か所の瘀血の圧痛の所見を加えました。当帰芍薬散モデルにはやや虚証の腹力に2か所の瘀血の圧痛の所見があります。加味逍遙散モデルは、当帰芍薬散モデルに胸脇苦満、腹部動悸の所見を追加してあります。

これらの腹診シミュレータを先生がた紹介するとともに、腹証や腹診手技を概説します。この後、先生がたに腹診シミュレータによる腹診体験をしていただくことを考えております。

OS1-1 当センター小児外科外来における漢方薬の使用状況について

自治医大さいたま医療センター

池田太郎、長崎瑛里、橋本 真、後藤俊平

当センターの小児外科外来患者における漢方薬の使用状況を確認するために、最近1か月間に小児外科外来を受診した203名の内、重複例を除いた179人における漢方薬の処方状況と内容について調査した。

年齢は2か月から33歳で、男性が104名、女性が75名であった。179人中、処方箋が出されているのは150例（83.8%）であった。このうち漢方薬の処方箋は24例（13.4%）に認められ、過去も含めると23種類の漢方薬が出されていた。最も多かったのは、抑肝散の5例で、次いで六君子湯4例、大建中湯3例であった。五苓散、越婢加朮湯、十全大補湯、桂枝加芍薬湯、小建中湯、排膿散及湯が各2例と続いた。乙字湯、半夏瀉心湯、黃連解毒湯、半夏厚朴湯、当帰芍薬散、加味逍遙散、麦門冬湯、呉茱萸湯、苓桂朮甘湯、猪苓湯、補中益気湯、抑肝散加陳皮半夏、酸棗仁湯、柴苓湯は各1例であった。投薬期間については1週間から4年半で、1年以上使用しているものは六君子湯と大建中湯で各2例ずつで、神経筋疾患を基礎にもつ消化管運動異常に対する処方であった。また6か月以上使用しているものは痔瘻に対する十全大補湯と機能的胃腸症・自律神経失調に対する半夏厚朴湯と苓桂朮甘湯であった。また1週間処方に関しては対処療法としての処方が主であった。

当センターにおける漢方薬の使用状況を確認した。

漢方薬の適応や使用方剤が多岐にわたっており、小児外科診療において漢方治療が一般的になってきていることを実感した。

OS1-2 小児外科で日常使用する漢方製剤の成人への応用

大阪大学小児育成外科¹⁾、広島大学漢方診療センター²⁾

田附裕子¹⁾、上野豪久¹⁾、神山雅史¹⁾、渡邊美穂¹⁾、正嶋和典¹⁾、野村元成¹⁾、出口幸一¹⁾、小川恵子²⁾、奥山宏臣¹⁾

当院では腸管不全治療センターが開設されて以後、小児外科医が日常遭遇する消化器症状で受診する成人も多い。小児外科医として日常使用してきた漢方製剤の処方により、総合的に症状が緩和されて、短期的にも生活の質が改善していると思われる症例を経験したので紹介する。

症例1は40歳男性。食道裂孔ヘルニアおよび十二指腸過剰障害手術後、腹部膨満感と腹痛が改善しないため受診した。気滞に腸蠕動亢進を伴った腹痛と判断し、茯苓飲半夏厚朴湯と芍薬甘草湯を処方したが効果は不明であった。疲労感が強いというエピソードから気虚として補中益気湯するとやや表情が明るくなったが、腹部膨満感は改善しなかった。超音波検査で消化管蠕動亢進があるにも関わらず腸管内容の貯留も認めるため、漢方専門医にも相談し、大建中湯を追加したところ、長時間の就労が可能となった。

症例2は27歳女性。持続する頻回の嘔気・嘔吐と腹痛および腹部膨満感を主訴に来院した。大建中湯の処方歴はあるが効果は不明であった。消化管造影検査で胃排遅延を認めるものの、腸管蠕動は亢進し腸管内容の貯留は認めなかった。喉頭付近の過敏性が強いことより、茯苓飲半夏厚朴湯と香蘇散を開始した。腹痛は残存するが、1日20回以上あった嘔吐が数回となった。

【まとめ】小児外科医が日常使用する漢方薬は限定的であるが、この少ない経験においても、成人腸管不全症例へ応用することで、症状が緩和される症例がみられた。

OS1-3 卵巣機能不全に対するホルモン補充療法中の更年期様症状に漢方治療が奏功した総排泄腔遺残の成人例

九州大学大学院医学研究院小児外科学分野¹⁾、

同 保健学部門²⁾、

同 小児外科学分野難治性慢性消化器疾患共同研究部門³⁾、

富山大学附属病院和漢診療科⁴⁾

宮田潤子¹⁾²⁾、近藤琢也¹⁾³⁾、小幡 聡¹⁾、日野祐子¹⁾、

貝沼茂三郎⁴⁾、田尻達郎¹⁾

【背景】トランジション症例では小児期からの疾患の影響の他、精神的ストレスや成人特有の疾患の影響も重なり、様々な症状が出現しうる。このため多診療科・多職種への介入を要するが漢方治療はこれらの諸症状に対して有用な治療手段となりうる。

【症例】38歳女性。出生後に総排泄腔遺残の診断で、子

宮・腔摘出術、その後多段階的に、膣（S状結腸）及び肛門形成術を施行された。出生直後の手術で両側卵巣が確認されておらず、10歳よりホルモン補充療法（HRT）を受けてきた。X-1年秋に回転性めまい、ふらつきを自覚。X-1年11月顔のほてりを自覚。X年1月めまいによる失神で倒れ、他院で起立性調節障害と診断。当科受診時に相談があり漢方治療介入。自覚症状は回転性めまいと手足の冷え。他覚的漢方医学的所見として、顔面紅潮、口唇暗赤化を認めた。腹力はやや弱く、軽度右胸脇苦満、心下ひこう、左臍傍と左下腹部の圧痛を認めた。舌体は暗赤色で軽度歯痕を認め、脈は浮沈中間、やや数・実・大で軽度緊脈を認めた。気逆、お血が漢方医学的主病態と診断し、桂枝茯苓丸エキス剤7.5g分3を処方した。6週後めまいと顔面紅潮が改善。11週後にめまいは消失した。【考察】本症例では新生児期から卵巣欠落状態であり、HRTを施行していた。30歳代で更年期様症状が出現したが、漢方治療が奏功した。「証」を踏まえた漢方治療はトランジション症例において有用な治療手段である。

OS1-4 小児救急外傷疾患に対する駆お血剤の使用経験

久留米大学外科学講座小児外科部門¹⁾、

国立成育医療研究センター小児外科系専門診療部外科²⁾、

久留米大学医療センター先進漢方治療センター³⁾、

鶴岡市立荘内病院⁴⁾

升井大介¹⁾、山下晃平¹⁾、牛嶋 聡¹⁾、高城翔太郎¹⁾、愛甲崇人¹⁾、

鶴久土保利¹⁾、東館成希¹⁾、古賀義法¹⁾、七種伸行²⁾、橋詰直樹²⁾、

恵紙英昭³⁾、八木 実³⁾、加治 建⁴⁾

【目的】外傷による内出血をお血と捉えたと駆お血剤である桂枝茯苓丸や治打撲一方が応用できると報告が散見される。今回、小児外傷症例に対して駆お血剤を使用し、有効であった2症例について詳細に報告する。

【症例1】10歳、女児。雲梯で遊んでいた際に会陰部を受傷し、近医を受診。恥骨部から会陰部にかけて広範な皮下血腫を認め当院へ紹介受診。画像上は骨折や膀胱、膣等に明らかな損傷は認めず、皮下血腫のみと判断し、駆お血剤である桂枝茯苓丸を内服開始とした。来院は歩行時疼痛が顕著であったが、1週間後の外来においては疼痛、皮下血腫も改善傾向となった。計3週間外来で経過観察を行い、症状改善し、終診となる。

【症例2】7歳、男児。蛍観賞時に突如右手第5指に咬まれたような痛みがあり、近医へ受診。マムシ咬傷が疑われ、抗毒素血清の投与が考慮されたが、アレルギー体質で母が拒否し、投与されなかった。徐々に腫脹範囲が拡大し、当院へ紹介となる。右第5指から前胸部まで及ぶ腫脹があり、Grade Vのマムシ咬傷と診断。標準治療開始の上で柴苓湯の内服を開始し、腫脹は改善傾向であったが、前腕部の皮下血腫と右第5指の局所の腫脹は残存し、駆お血剤である桂枝茯苓丸を処方した。内服開始後患部は改善傾向となり、退院2か月後に終診となる。

【結語】外傷後の血腫に対しては駆お血剤の使用が治療の

一助となることが示唆された。

OS2-1 上部消化管疾患に対して漢方薬治療が奏功した2例

慶應義塾大学医学部小児外科

加藤源俊, 伊藤よう子, 城崎浩司, 前田悠太郎, 山岸徳子, 工藤裕実, 金森洋樹, 高橋信博, 山田洋平, 黒田達夫

【はじめに】胃食道逆流症ガイドラインでPPI抵抗性GERDに対する六君子湯追加投与推奨が掲載され, 上部消化管疾患に対する漢方薬治療の有用性は広く認知されている。上部消化管疾患に対し, 漢方薬治療にて改善を認めた2症例を経験したので報告する。

【症例1】脊髄性筋萎縮症I型の1歳5か月男児。胃瘻造設を当院小児科より依頼された。術前検査ではGERDは認めず, 造影検査上も食道含む消化管蠕動は正常であったため, 単純胃瘻造設術を施行。術後5か月頃より嘔吐がみられ, 消化管造影検査は食道蠕動運動遅延を認めた。痩せあり, 腹症は胃内停水, 腹力弱。咽喉頭の異常を伴うものと考え, 半夏厚朴湯に変更。3か月内服時点で, 咽頭の唾液貯留の減少, 嘔吐症状の改善を認めた。

【症例2】既往のない9歳男児。受診2か月前から腹部膨満, 食欲不振が顕著となり, 近医を受診。腹部レントゲン上, 腸管全体の消化管拡張が著明であった。精査加療目的に当科に紹介となった。初診時, 外来で吞気が続いていた。痩せ著明。腹症は胃内停水, 腹力弱。半夏瀉心湯を3か月内服し食欲不振改善あるも腹部膨満は残存していたため, 茯苓飲合半夏厚朴湯に変更。2か月の時点で吞気の改善, 食事摂取の回復を認めた。

【考察】小児領域においても, 身体化症状を伴う上腹部症状はしばしば経験するが, 治療に難渋することも多い。漢方処方ではこれらの症状に著効する可能性があり, 適切な診断, 処方求められる。

OS2-2 肥厚性幽門狭窄症術後の遷延する嘔吐に対し漢方療法が奏功した1例

筑波大学医学医療系小児外科

堀口比奈子, 新開統子, 白根和樹, 田中保成, 青山統寛, 佐々木理人, 坂元直哉, 千葉史子, 神保教広, 瓜田泰久, 増本幸二

【はじめに】肥厚性幽門狭窄症(本症)の術後に幽門部の浮腫や胃の攣縮, 消化管運動麻痺, 胃食道逆流などにより, 嘔吐が持続することがある。この遷延する嘔吐に対し, 漢方療法が奏功した1例を経験したので報告する。

【症例】日齢27の男児。在胎39週4日, 体重3,030gで出生。妊娠分娩歴に特記なし。日齢24から嘔吐が出現し, 超音波検査にて幽門筋3.6mm, 幽門管長18mmであり本症と診断。日齢30に腹腔鏡下粘膜外幽門筋切開術を施行した。術中合併症はなく, 空気による幽門通過を確認した。術後の哺乳を開始したが頻回の嘔吐が持続した。超音波検査で幽門

の通過は確認できたが, 胃は強い過蠕動を呈した。上部消化管造影検査でも同様の所見であった。胃の過蠕動を改善し幽門筋の緊張を低減させる目的で, 術後4日目から漢方療法を開始した。まず六君子湯と芍薬甘草湯を1:1, 0.2g/kg/dayで開始し, 3日後からは六君子湯と四逆散を1:1に変更した。哺乳は止めずに量は少量から漸増した。漢方療法開始3日目より嘔吐回数は徐々に減少し, 嘔吐を認めなくなった術後15日目に退院となった。その後も嘔吐なく体重増加も良好であった。漢方療法は術後25日目で終了とした。

【考察】六君子湯と四逆散の合方は, 平滑筋の痙攣を除き, 胃蠕動を正常化することで, 排出機能を整える作用がある。この合方が本例の胃の術後過蠕動による嘔吐を軽減させたと考えられた。

OS2-3 回盲部炎症性疾患に対する腸癰湯投与の経験

鶴岡市立荘内病院小児外科

高野祥一, 阿部尚弘, 大滝雅博, 八木 実

【緒言】回盲部痛を主訴とする急性虫垂炎は小児外科の代表的疾患である。腸癰湯は牡丹皮や桃仁を主薬とした駆お血作用に加え, よく苡仁, 冬瓜子による抗炎症, 排膿作用から, 回盲部痛に適応を有する。当科において回盲部痛を有する11症例に対して腸癰湯投与を行ったので報告する。

【対象】回盲部痛を有し腸癰湯投与を行った11例。急性虫垂炎10例, 回盲部腸間膜リンパ節炎が1例。患者平均年齢は12.3歳で, 10例に対してセフェム系抗菌薬を, 1例にはカルバペネム系抗菌薬を投与し, 6g/dayの腸癰湯の内服を入院翌日より開始した。回盲部痛の軽減に要した日数は1日目6例, 2日目1例, 3日以上が4例(内1例は同入院期間中の手術施行後に改善)であった。急性虫垂炎の内, 糞石を有した症例が5例あり, 4例はdrop outすることなくinterval appendectomyにつなげることが可能であった。

【考察】東洋医学においては, 古来より局所の血行障害による化膿性炎症, それに準ずる鬱滞により炎症が増悪し, 虫垂炎になると考えられ, 腸癰湯が使用された。抗菌薬投与が一般的となり, その使用頻度は減じたが, 虫垂炎初期例に抗生剤に腸癰湯を併用したところ, 多くの症例で回盲部痛の軽減が得られた。また, 糞石のある急性虫垂炎に対しても効果は同様で, 整容性を考慮して, 急性期の保存的治療から待機手術に繋げることが可能であった。

OS2-4 下部消化管手術術後症例に対する漢方治療の検討(続報): ヒルシュスプルング病術前術後に対する漢方治療の有用性の検討

弘前大学医学部附属病院小児外科¹⁾,

国立成育医療センター外科²⁾,

東海大学医学部外科学系小児外科学³⁾

平林 健¹⁾, 小林 完¹⁾, 齋藤 傑²⁾, 木村俊朗³⁾, 袴田健一¹⁾

【目的】ヒルシュスプルング病(H氏病)術後症例の漢方治療の体系化を目的に, 当科症例を検討した。

【対象と方法】当科のH氏病49例中、長域型、染色体異常、類縁症例、詳細不明な術式、術後観察不十分例を除外した31例を対象とした。手術時期・術式と漢方薬使用法の関係ならびに術前術後の腸炎に対する漢方薬の効果を検討した。

【結果】当科では主として大建中湯を漢方薬として用いていた。前期（1997～2005年）11例中3例、中期（2006～2014年）13例中11例、後期（2015～2022年）7例中4例に漢方薬が用いられていた。

Duhamel法5例中1例、腹腔鏡補助下経肛門のSoave法17例中12例、経肛門のSoave法9例中3例に漢方薬が用いられていた。

術前漢方薬には大建中湯が主として用いられ、投与8例中1例、非投与例24例中4例が術前に腸炎を発症していた。術後には大建中湯を中心に様々な漢方薬が用いられ、漢方投与14例中1例、非投与17例中1例が術後に腸炎を発症していた。

【考察】当科では2005年前後から、大建中湯を中心に漢方薬が用いられるようになった。

最近では、症例・症状を選んで用いられる傾向がある。大建中湯が、術前腸炎への予防効果を持つ可能性が示されたが、術後の腸炎に対しては今後の検討が必要と考えられた。

【結語】H氏病治療において、大建中湯をはじめとした漢方薬は、有用と考えられた。

OS2-5 乳児便秘症に対する大建中湯坐剤使用の経験

国立病院機構小倉医療センター小児外科

谷口直之、生野久美子、橋本佳子、生野 猛

【はじめに】便秘は小児外科診療でよくみられる症状であり、また乳児期の便秘の一因として肛門狭窄は少なくない。便秘に対する内服治療の選択肢の1つとして大建中湯があるが、甘さと辛さを有した独特の味や匂い、剤形から内服に難渋することも多い。当院では大建中湯の坐剤（以下、本剤）を作成し、肛門刺激と狭窄の拡張目的も兼ねて乳児便秘症患者への投与を行っている。

【作成方法】院内で調剤している。大建中湯を粉碎して微粉末化したのち、60℃で溶解した坐薬基材と攪拌・懸濁化し、コンテナで冷却し成形している。坐剤1個あたり大建中湯1gが含有されるように調剤している。

【結果】2021年1～12月に本剤を使用した腹部手術歴のない便秘症35例を対象とし後方視検討を行った。投与開始日齢28～256（平均78）で、平均82個の坐剤が処方され1～2日に1個もしくは便秘時に投与されていた。併用薬剤として酪酸菌（宮入菌）製剤が20例に、ラクツロースが6例に処方された。30例が経過観察期間平均108日で症状軽快し終薬した。肛門狭窄を33例に認め、全例軽快した。

【まとめ】本剤は乳児便秘症に対して内服困難な場合でも肛門刺激や拡張の役割も果たし、治療の選択肢の1つになり得る。経肛門的投与は内服とは異なる吸収過程を経ており、内服との比較データが少なく、今後本剤の有効性・安全性を

示すためには更なるデータの蓄積が必要と思われる。

OS3-1 直腸粘膜脱および直腸脱に対する漢方治療の検討

自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児外科

薄井佳子、小野 滋、馬場勝尚、辻 由貴、關根沙知、坂野慎哉

2012年4月以降に当科を受診した直腸粘膜脱もしくは直腸脱の小児患者のうち、肛門に関連した手術後と二分脊椎症を除いた症例を対象として、漢方治療の有用性について検討した。

対象患者は22名（男児13名、女児9名）であり、20名（90.9%）は便秘症を背景としていた。殆どの症例は保存的治療が有効であったが、3名に手術（Gant-三輪術2名、経肛門腫瘍切除術1名）が施行された。10名に漢方治療が行われ、方剤の内訳（重複あり）は、補中益気湯7名、小建中湯5名、黄耆建中湯3名、桂枝加芍薬湯1名であった。漢方治療後に手術を必要としたのは2症例であった。1例は直腸脱の4歳で、補中益気湯による効果が乏しくGant-三輪術が施行された。術後に遷延した肛門痛と慢性便秘に対して黄耆建中湯が有効であった。もう1例は発達障害を背景とした12歳で、当初は全周性の内痔核脱出と考えていたが、補中益気湯などの漢方治療により脱出が改善したにも関わらず肛門から血液がポタポタ垂れるとの訴えが続いた。再評価したところ隆起型直腸粘膜脱症候群の診断に至り、可及的な腫瘍切除によって症状の改善を得た。

多くは整腸薬や酸化マグネシウムなども同時に開始されており、漢方薬のみの効果を評価することは難しかったが、治療は有効であった。昇提作用を期待して補中益気湯を選択する場合と胃腸の立て直しを期待して建中湯を選択する場合があったが、いずれも身近な方剤で対応することが可能であった。

OS3-2 低位鎖肛術後の肛門会陰皮膚瘻に対して補中益気湯を投与した1例

東京都立大塚病院外科

平野隆幸、渡邊揚介、花田 学

【症例】3か月、男児。低位鎖肛（Anocutaneous fistula）に対して日齢19にASARPを施行した。術後創部離開および肛門狭窄が見られ、術後43日で退院した。術後3か月で肛門前方の縫合部皮膚に3mmの孔が見られ、同部位から排便が認められた。造影検査で瘻孔から直腸が造影され、術後肛門会陰皮膚瘻と診断した。保存的治療として補中益気湯0.3g/kg/dayの内服および、肛門狭窄に対して2週毎のヘガールブジーを施行した。投与1か月で瘻孔はpin holeまで縮小したが、便の排出は持続したため、残存瘻孔に対する摘出術を予定した。しかし、コロナ禍により手術延期となり保存治療を継続した。投与3か月で瘻孔からの便排出が見られなくなり、少量の粘液付着のみ認めるようになった。保存的治療の継続も検討したが、ご家族より強い手術希望があり、月齢8（治療開始5か月）で肛門形成術を施行した。手術所見では、

瘻孔は著しく縮小しておりカニューレシオンは不可能であった。瘻孔部をくり抜くように剥離し、直腸壁の高さで結紮・切除した。断端は埋没した。病理所見では瘻孔組織は見られず癒痕組織の診断であり、保存治療により瘻孔は閉鎖したと考えられた。

【考察】補中益気湯は抗炎症・免疫賦活作用を持つ。自験例では、瘻孔という「虚」に対して作用したと考えられ、慢性瘻孔に対する治療の選択肢として検討し得る。

OS3-3 胆道閉鎖症術後成人例での難治性胆管炎および肝機能障害遷延に対する柴苓湯と茵ちん蒿湯併用の使用経験

東北大学病院総合外科（小児外科）

大久保龍二，佐々木英之，福澤太一，中村恵美，安藤 亮，櫻井 毅，中島雄大，齋藤奏絵，和田 基

【症例】18歳，女性。日齢47に胆道閉鎖症で肝門部空腸吻合術を施行。術後早期と5歳時の胆管炎以外は合併症なく経過していた。18歳時より2か月おきに胆管炎を繰り返し近医で加療を要した。当院受診時，掻痒感とT-Bil 7.1 mg/dl，D-Bil 4.2 mg/dl，AST 136 U/l，ALT 166 U/lと肝胆道系酵素の上昇を認めた。抗菌薬加療でビリルビンは低下したが肝酵素は3桁が持続した。退院2週間後に掻痒感悪化とビリルビン再上昇を認めLVFX 1週間投与後にAMPC/CVAに切り替えたが掻痒感およびT-Bil 3.0 mg/dl，D-Bil 1.7 mg/dl，AST 399 U/l，ALT 402 U/lと肝胆道系酵素の高値が遷延した。そこで柴湯（TJ-114）9 g/日と茵ちん蒿湯（TJ-135）7.5 g/日の投与を開始した。下痢と腹部膨満感が出現したが掻痒感は軽減し，投与6週間後にはT-Bil 0.8 mg/dl，D-Bil 0.1 mg/dl，AST 49 U/l，ALT 57 U/lと採血データの改善が得られた。現在，柴苓湯および抗菌薬は中止し茵ちん蒿湯のみ継続のうえ外来経過観察中である。

【結語】胆道閉鎖症術後成人期の胆管炎と肝酵素上昇に対する柴苓湯と茵ちん蒿湯併用の有用性は以前より報告されており，本症例においても有用であったといえる。ただし，副作用の問題など今後の症例の蓄積による検討が必要と考えられた。

OS3-4 胆道閉鎖症術後管理における茵ちん蒿湯の使用経験

聖マリアンナ医科大学

古田繁行，田中邦英，大山 慧，川口皓平，渡邊春花

【はじめに】胆道閉鎖症（以下，BA）術後の減黄を目的に投与した茵ちん蒿湯（以下，本剤）の使用経験を報告する。

【対象と方法】BAの術後管理を統一化するため，2020年にマニュアル化した。マニュアル導入後の患者背景（病型と年齢），本剤と減黄・肝移植の関係について検討した。利胆剤は，デヒドロコール酸注射後に経口ウルソデオキシコール酸を使用した。ステロイド（プレドニン）は術後7日から開始し漸減するが，ビリルビン値の変化に応じて増減した。これ

らで減黄傾向とならない場合は，本剤を0.2 mg/kg/日で開始した。【結果】術後管理マニュアル導入後のBAは5例で，全て基本型3。現在の平均年齢は22.4か月。本剤投与を要したのは4/5例で，1例は投与の必要はなかった。2例は投与後に減黄した（術後35日，112日）。肝移植移行例は2例で，1例は術後20日から本剤を投与したがビリルビンは低下することなく上昇し，術後2か月で肝移植となった。1例は87日に葛西手術を行った発見遅延例であったが，術後55日で本剤を投与することなく減黄した。胆管炎のため点滴抗菌薬を中止できず，術後2か月から本剤を投与したが，術後6か月で肝移植となった。【考察】本剤のBAに対する減黄効果，肝移植率などの有効性は，その投与方法や他薬剤の併用もあり多様であることから明らかにされていないが，副作用なく安全に投与できた。

PD1-1 出生前診断の巨大頸部リンパ管腫に対し越婢加朮湯を含む集学的治療が奏功した1例

順天堂大学医学部附属浦安病院小児外科¹⁾，同 小児科²⁾，同 産婦人科³⁾

加藤春輝¹⁾，宮野 剛¹⁾，阿部江莉¹⁾，飯田寿恵¹⁾，三上敬文¹⁾，岡崎任晴¹⁾，西崎直人²⁾，高橋 健²⁾，牧野真太郎³⁾，吉田幸洋³⁾

【背景】巨大頸部リンパ管腫の治療方針としては，ガイドラインはあるものの，それぞれの治療法に対して強固なエビデンスがなく，その治療に難渋することも多い。今回，我々は胎児診断された巨大頸部リンパ管腫に対し，集学的治療により良好な治療効果を得た1例を経験したので報告する。

【症例】妊娠25週時の超音波検査で頸部左側から腹部にかけて11 cmの嚢胞性腫瘍を認め，頸部リンパ管腫の診断となった。母体は切迫早産のため32週時に管理目的に入院し，37週時に帝王切開にて児を出生した。出生体重3,087 g，Apgar score 8点/9点であり，気道閉塞の所見はなかった。腫瘍は左頸部から腋窩に亘って存在し，多房性で内部均一であった。腫瘍が自壊傾向であったため，頸部の腫瘍に対し日齢14に腫瘍切除術，術中OK-432による硬化療法を施行した。腫瘍は縮小し，さらなる効果を期待し日齢30，日齢49に再度硬化療法を施行した。また，日齢40より越婢加朮湯内服を開始した。術後は気道閉塞や感染などの合併症はなく腫瘍は縮小傾向で，日齢61に退院となった。生後3か月時に再度硬化療法を施行。現在も腫瘍は縮小を維持している。

【考察】巨大頸部リンパ管腫に対し外科的切除，硬化療法，越婢加朮湯を用いた集学的治療が奏功した1例を経験したので，若干の文献的考察を加えて報告する。

PD1-2 当科における漢方療法とリンパ管奇形の臨床像の検討

新潟大学大学院医歯学総合研究科小児外科学分野

大山俊之，木下義晶，小林 隆，高橋良彰，荒井勇樹，菅井 佑，濱崎 祐

【背景】近年，リンパ管奇形に対する漢方療法の有用性が

明らかになり、広く行われている。当科でも2016年以降、漢方療法を導入し、治療の有力な柱に位置付けている。一方で、試行錯誤しながらの導入で、治療指針の未確立は否めない。【目的・方法】当科で漢方療法を行ったリンパ管奇形22例について、臨床像を後方視的に分析した。漢方薬は主に越婢加朮湯で、0.2 g/kg/dayで投与した。その他には黄耆建中湯2例、十全大補湯2例、桂枝茯苓丸加よく苡仁3例であった。【結果】性別：男児12例、女児10例、年齢：新生児症例7例、乳児期以降症例15例、部位：頭頸部10例、体幹5例、四肢6例、後腹膜1例、性状：全例macrocyticまたはmixed type、効果：消失・縮小17例(77.3%)、不変1例、増大3例、治療経過：漢方療法のみ6例、漢方療法→硬化療法10例(併用10例)、硬化療法→漢方療法5例(併用3例、2例は2018年以前の新生児症例で使用せず)、漢方療法→切除1例(併用1例)、副作用は全例で認めず。【考察】当科での実績・経験や研究会での報告に基づき、2018年以降は新生児症例にも漢方療法を導入している。当科での治療成績は、諸家の報告と比較しても遜色ないと考えられる。今後、治療アルゴリズムにおける漢方療法の位置付けや効果的な投与方法(時期・量・他剤との併用など)について、さらに検討していきたい。

PD1-3 漢方薬を使用し病変消失が得られた巨大結腸間膜リンパ管奇形感染の1例

筑波大学医学医療系小児外科

千葉幸子, 増本幸二, 佐々木理人, 坂元直哉, 神保教広, 瓜田泰久, 新開統子

症例は15歳男児。右下腹部痛および発熱を認め前医を受診し、腹腔内リンパ管奇形の感染が疑われ当院紹介となった。超音波および造影CTでは腹腔内の右側を占拠する最大径15 cmの巨大な多嚢胞性病変を認め、結腸間膜由来と考えられた。嚢胞内には細かい隔壁があり穿刺は困難と判断し、抗生剤による加療を行う方針とし、越婢加朮湯も開始することとした。入院後速やかに腹痛は軽快したが、嚢胞の大きさや炎症反応は改善せず、抗生剤変更を行うも効果が乏しかった。第8病日に黄耆建中湯内服を追加し、その後炎症反応は改善傾向となり病変も縮小し最大径9.6 cmとなり、第20病日に退院した。退院後は越婢加朮湯および黄耆建中湯の内服を継続した。退院1週間後の超音波検査では病変はφ2~4 cmの嚢胞を数個認めるのみとなり、1か月後のMRI所見でも同様であった。当初は手術を考慮していたが保存加療を継続することとし、越婢加朮湯のみ投与した。退院4か月後には病変を指摘できなくなり、以降再増大なく、14か月後に越婢加朮湯も中止した。定期的な画像評価を行なっているが、再発なく3年を経過している。

感染を契機に発見された腸間膜リンパ管奇形に対し、抗生剤投与に加え漢方薬による治療を開始し、漢方薬を継続することで病変の消失が得られた1例を経験した。リンパ管奇形に対する漢方薬治療について文献的考察も含めて報告する。

PD1-4 巨大腸間膜嚢胞に対して越婢加朮湯が著効した1例

岐阜県総合医療センター小児外科

鴻村 寿, 前田健一, 島田脩平

症例は13歳の男児。生来健康であり特記すべき病歴はなかった。

X年Y月19日に心窩部痛が出現。Y月22日には下腹部痛も出現して当院救急外来を受診し、腹部全体に腹部膨満と圧痛、反跳痛を認めた。造影CTにて腹腔内に長径15 cmの巨大な多房性嚢胞を認めて、内部にSMA・SMVが貫通することから感染性腸間膜嚢胞が疑われ入院となった。CRP 2.1 WBC 10800でありセフメタゾールを開始した。Y月23日に39.8°C、Y月24日に腹痛増強とCRP 7.9 WBC 10900と炎症反応の増悪を認めた。Y月27日のCTでは嚢胞壁の一部に造影効果の増強を認めた。セフメタゾールでは効果が乏しくタゾバクタム/ピペラシリンに変更して炎症反応は徐々に改善した。Y+1月1日に越婢加朮湯を1日9 gで開始して腹痛は消失し、Y+1月10日に炎症反応は陰性化して退院となった。

腸間膜嚢胞は形態的にも縮小し、Y+4月29日のUSにて最大3 cmの小嚢胞が集簇したlow echoic massとなり、Y+8月26日のMRIでは消失していた。

越婢加朮湯は約4か月使用し腸間膜嚢胞の縮小を確認して、Y+4月29日に中止した。

四肢体幹のリンパ管腫に対して越婢加朮湯を使用した報告は多いが、腸間膜嚢胞に対する使用報告は少ない。今回巨大腸間膜嚢胞に対して越婢加朮湯が著効した1例を経験したので報告する。

PD1-5 嚢胞状リンパ管腫に対する越婢加朮湯の有効性についての検討

鹿児島市立病院成育医療センター小児外科¹⁾,

同 新生児内科²⁾,

鹿児島大学学術研究院医歯学域医学系小児外科学分野³⁾

生駒真一郎¹⁾, 矢野圭輔²⁾, 松久保真¹⁾, 川野孝文³⁾, 町頭成郎¹⁾, 鳥飼源史¹⁾, 家入里志³⁾

【目的】小児のリンパ管腫に対する治療の1つとして、2010年代より合併症や整容性の観点から越婢加朮湯(以下TJ-28)が使用され、その有効性に関する報告が散見される。

【方法】2020年9月から2022年3月の間に、当院でTJ-28を1st lineとして使用したリンパ管奇形7例を対象とし、治療効果を後方視的に検討した。

【結果】性別は男児3例、女児4例、部位は頭部3例、腋窩1例、胸部1例、腹部1例、鼠径部1例で、頭部の1例を除いて全てが嚢胞状リンパ管腫であった。腫瘍最大径は平均19.3 mm(10~30 mm)で、TJ-28の導入開始年齢は平均4歳4か月(2週~15歳)、投与期間は平均6.9か月(1~12か月)であった。嚢胞状リンパ管腫の6例全てが縮小もしくは消失したが、頭部の海綿状リンパ管腫の1例は縮小を認め

なかった。明らかな副作用は認めず、現時点で再発症例は認めていない。

【考察】TJ-28の構成生薬である麻黄はプロスタグランジンやシクロオキシゲナーゼの合成を阻害し、血管内皮増殖因子(VEGF)の活性を抑制する。リンパ管奇形はVEGFの多様な遺伝子変異が関与しており、TJ-28はVEGFの抑制作用により嚢胞内の液体成分を減少させる効果がある。当院の経験においてもTJ-28は嚢胞状リンパ管腫に対して奏功しており、初期治療として非侵襲的でありかつ有効と考えられた。

PD2-1 乳児肛門周囲膿瘍に対する排膿散及湯の治療効果
都立大塚病院¹⁾、日本大学医学部附属板橋病院²⁾
花田 学¹⁾、越永従道²⁾

【背景】乳児肛門周囲膿瘍(以下PA)に対する前方視的な観察研究や痔瘻の発生頻度に関する報告は少ない。我々は、PAに対して排膿散及湯(以下TJ-122)の効果を経験的に検討することとした。

【方法】生後12か月未満のPA患児48例を対象に、切開排膿(以下ID)群とTJ-122群の治療成績を比較した。ID群では初期治療としてIDを行い、TJ-122群の22例にTJ-122の投与(0.3g/kg/日)を行った。排膿消失・硬結消失まで内服とし、再発と痔瘻の発生頻度を調査した。

【結果】受診時に両群間で性別、年齢、出生時体重、症状期間に差はみられなかった。ID群では排膿消失までの中央値40日間(4~196日間)持続した。硬結の消失は中央値70日間(4~308日間)持続した。再発1例・痔瘻1例を認めた。

逸脱症例は、TJ-122内服不可2例、発疹1例の合計3例であった。経過中にPAの増悪を1例に認めた。TJ-122投与が完遂された18例(21病巣)の排膿消失までの中央値26.6日(7~42日間)、硬結消失までの中央値38.9日(7~91日間)であった。初診時に排膿のなかった11病巣のうち4病巣は排膿なしに改善した。再発1例認めたが、痔瘻の発生は認めていない。

PD2-2 当科での漢方薬による肛門周囲膿瘍の治療経験
長野赤十字病院小児外科
北原修一郎

【目的】当院において漢方薬を使用して治療した肛門周囲膿瘍(以下、本治療)を検討した。

【方法】2016年4月より2022年3月までに当科で治療した本疾患例は59例あった。転居、転院により転帰を確認できなかった12例を除く47例のカルテを検討した。排膿のないものは十全大補湯のみの内服で治療した。排膿のあるものは、またすぐ排膿しそうな症例は穿刺後、まず排膿散及湯を開始し、排膿が止まってから、十全大補湯を内服することとした。

【結果】すべて男児で、新生児・乳児例が43例あり、初診時日齢中央値140日(19~394)、初診時体重中央値7.13kg(3.1~9.0)、排膿散及湯のみでの治療は2例、十全大補湯と

排膿散及湯をあわせて治療したのが41例、治療期間中央値は68.5日(34~530日)。年長児になり再発した症例4例にも使用した。4から10歳の3例に十全大補湯が有効であったが、排膿散及湯を3か月使用しても改善が見られなかった12歳症例は、クローン病であった。

【考察】切開のみの手術治療でも、治療期間中央値60日(14~415)であり、漢方治療は、手術治療に比べて、家族の不安が少なく、QOLの向上に貢献したと考える。しかし、保護者による内服に工夫が必要なことと、十全大補湯についてはどのくらいの期間の内服治療が必要かが問題となる。

【結論】本治療は、従来の切開と洗浄という患児の痛みをとまなう処置と家族のストレスから開放できると考える。

PD2-3 表在性膿瘍に対する排膿散及湯の効果と有用性
昭和大学病院外科学講座小児外科部門
佐藤英章、渡井 有、中山智理、田山 愛、大澤俊亮、木村翔大、安達 聖、富永美璃

【目的】排膿散及湯は小児外科領域では主に肛門周囲膿瘍に対し投与される報告が多いが、その他表在性膿瘍に対し投与される例も散見される。当院における排膿散及湯の使用法ならびにその有用性につき検討する。

【対象と方法】2022年1月から2022年8月までの表在性膿瘍に対し治療を要した18例に対し、投与薬剤ならびに臨床経過を検討した。

【結果】疾患の内訳は肛門周囲膿瘍11例、化膿性リンパ節炎6例、第一鰓弓遺残由来膿瘍1例であった。投与量は0.2g/kg/dであった。肛門周囲膿瘍では排膿散及湯が全例に投与され、その投与期間は平均36日間で、抗生物質の同時投与例は認めなかったが整腸剤同時処方では5例に認めた。経過中自壊が2例、自然排膿が3例、穿刺を要したものが3例、自然消退が3例であった。3例で排膿持続し十全大補湯へ移行し、2例で再燃により再度排膿散及湯の投与を要した。化膿性リンパ節炎では全例入院加療を要し、抗生物質の投与が行われた。膿瘍の大きさは平均30mm×23mmであった。2例に排膿散及湯投与・2例に切開ドレナージが行われ、膿瘍消退までに排膿散及湯で平均8日、切開ドレナージ群で平均7日、抗生物質投与のみ群で平均10日を要した。

【結論】排膿散及湯は肛門周囲膿瘍に関しては有用であるが、表在性膿瘍に関しては排膿散及湯投与のみでなく切開も考慮に入れるべきである。

PD2-4 排膿散及湯を併用し、尿膜管遺残感染による膿瘍病変が改善した1例

久留米大学外科学講座小児外科部門¹⁾、
国立成育医療研究センター小児外科系専門診療部外科²⁾、
久留米大学医療センター先進漢方治療センター³⁾、
鶴岡市立荘内病院⁴⁾

牛嶋 聡¹⁾、升井大介¹⁾、山下晃平¹⁾、高城翔太郎¹⁾、愛甲崇人¹⁾、
鶴久士保利¹⁾、東館成希¹⁾、古賀義法¹⁾、七種伸行¹⁾、橋詰直樹²⁾、
恵紙英昭³⁾、八木 実⁴⁾、加治 建¹⁾

【はじめに】小児外科領域において肛門周囲膿瘍に対して排膿散及湯の治療効果が報告されている。炎症の急性期には抗炎症、抗菌、鎮痛作用等がある排膿散及湯を尿膜管遺残感染による膿瘍病変に使用した1例を経験したので報告する。

【症例】症例は10か月女児。発熱が持続するため近医小児科を受診。血液検査でWBC 23,000/ μ l、CRP 2.4 mg/dlと上昇を認め、TFLX内服開始された。その後も発熱は持続し、臍部膨隆に気づき、近医小児科を受診。臍部膨隆に関して精査加療目的に当科紹介となる。腹部エコーでは臍部直下に膿瘍腔と思われる部位を認め、同部に続くように尿膜管と思われる管腔構造を確認した。尿膜管遺残感染による膿瘍形成と判断し、CEZ 38 mg/kg/day投与開始し、排膿散及湯 0.3 g/kg/dayを開始した。入院後翌日に膿瘍が自壊した。自壊後、排膿は持続し、入院後5日目に膿培養提出し、抗菌薬をTAZ/PIPC 337.5 mg/kg/dayへ変更した。入院9日目に血液検査でWBC 11,500/ μ l、CRP 0.04 mg/dlと改善を認め、排膿も認めないため、抗菌薬終了とした。排膿散及湯のみ外来で継続したが、皮膚所見は著明に改善した。現在術前待機中である。

【考察】肛門周囲膿瘍以外での膿を伴う炎症性病変に対する有効例が散見する。

【結語】排膿散及湯は肛門周囲膿瘍以外の皮下膿瘍の治療の一助になる可能性がある。

第49回日本胆道閉鎖症研究会

会 期：令和4年12月3日（土）
会 場：慶應義塾大学三田キャンパス北館ホール
会 長：黒田達夫（慶應義塾大学医学部小児外科）

一般演題「基礎・病因」

1 胆道閉鎖症における線維芽細胞は胆管増生を制御する

シンシナティ小児病院栄養消化器肝臓科

小西健一郎、綾部宏昭、吉丸耕一郎

【目的】胆道閉鎖症（BA）の肝臓では胆管増生が観察されるが、メカニズムは解っていない。胆管オルガノイド（CO）と線維芽細胞（FB）から作成した共培養オルガノイド（MBO）を用いて、胆管増生のメカニズムを解明する。

【方法】健常（NC）群およびBA群のFBとCOからMBOを作成し、群間比較を行った。FBのRNA seq、BA肝のsingle cell RNA seqおよびGene ontologyを用いてメカニズ

ムを解析した。

【結果】MBOにおいて、自己組織化による上皮構造形成が確認された。BA群の上皮構造は、NC群よりも大きかった（ $69 \pm 2\%$ vs $23 \pm 3\%$, $p < 0.01$ ）。メカニズム解析からNotch経路が同定され、MBOモデルで経路阻害を行ったところ、BA群の上皮構造は小さくなった。

【考察】BAのFBはNotch経路を介して胆管増生を制御している。

2 胆道閉鎖症モデルマウスを用いた胎子胆汁の流れと肝障害の発症機序

東京大学獣医解剖¹⁾、同 小児外科²⁾、
東京医科歯科大学・実験動物センター³⁾

宮崎奈々恵¹⁾、高見尚平¹⁾²⁾、上村麻実¹⁾³⁾、追木宏宣²⁾、
Watcharapon Promsut¹⁾、曾 詩涵¹⁾、新美智之¹⁾、平松竜司¹⁾、
平手良和³⁾、金井正美³⁾、藤代 準²⁾、金井克晃¹⁾

【目的】胆道閉鎖症モデルSox17 +/-マウス胎子の胆汁流及びその異常部位の解析を目的とした。

【方法】Sox17 +/-及び野生型胎子の胆道造影により胆汁流の可視的定量解析ならびに異常部位の組織学的解析を行った。

【結果】Sox17 +/-マウス胎子の胆汁流の可視的定量解析において、胆汁流量低下、肝病変部の胆汁停滞、総胆管狭窄及びcloud-like胆管が認められた。組織学的解析においては、門脈間充織の膠原繊維増生が認められた。

【考察】Sox17 +/-胎子において胆汁流量の低下が認められ、総胆管狭窄及びcloud-like胆管による胆汁鬱滞が原因と考えられた。また、胆汁鬱滞の結果として門脈間充織の膠原繊維増生及び肝病変が引き起こされたと推測された。これらの異常はヒト胆道閉鎖症と類似していることが示唆された。

3 胆道閉鎖症術後患児における末梢血中の母親由来キメラ細胞検出と予後との相関の検討

宮崎大学医学部外科学講座消化管・内分泌・小児外科学分野¹⁾、
鹿児島大学学術研究院医歯学域医学系小児外科学分野²⁾、

Research and Development, Chimeroocyte, Inc.³⁾、

Clinical Research Division, Fred Hutchinson Cancer Research Center⁴⁾、
茨城県立こども病院小児外科⁵⁾、

Seattle Children's Research Institute and University of Washington⁶⁾、
宮崎大学医学部外科学講座肝胆脾外科学分野⁷⁾

榎屋隆太¹⁾²⁾、連 利博²⁾、Sami B. Kanaan³⁾⁴⁾、春松敏夫²⁾、
武藤 充²⁾、東間未来⁵⁾、矢内俊裕⁵⁾、Anne M. Stevens⁶⁾、
J. Lee Nelson⁴⁾、中目和彦¹⁾²⁾、七島篤志⁷⁾、家入里志²⁾

胆道閉鎖症（BA）患児末梢血の母親細胞（MC）固有DNA（MC-DNA）を定量し予後で群間比較した。

鹿児島大学と茨城県立こども病院で手術を行ったBA 12名。移植症例や門亢症進行例を予後不良群、肝機能良好例を良好群とした。MC固有HLAのDNAを同定し、患児末梢血単核球と血漿中のDNAからMC-DNAを定量した。

予後良好群7名、不良群5名。単核球へのMC-DNA検出

は良好群 2/7 名, 不良群 5/5 名 ($p=0.03$). 血漿への検出は良好群 2/7 名, 不良群 3/5 名 ($p=0.56$). 単核球 106 個中の MC 中央値は良好群 0 個, 不良群 328.4 個 ($p=0.02$). 血漿の MC-DNA 中央値は良好群 0 個相当, 不良群 2,710 個相当 ($p=0.2$).

BA における末梢血単核球中への MC-DNA 検出は予後不良と有意に相関した.

4 胆道閉鎖症患者由来胆管上皮細胞の培養

京都府立医科大学小児外科

東 真弓, 嶋村 藍, 永藪和也, 古川泰三, 文野誠久,

青井重善

【目的】胆道閉鎖症患児由来の胆管上皮細胞の長期培養, 継代, 保存方法の報告を行う。

【方法】手術時に得られた細胞を調整培地にて培養を行った。接着した細胞には不死化遺伝子を導入した。増殖した細胞は CK19, Sox9 染色, Rhodamine の取り込み確認を行った。接着細胞は accutase にて剥離, 継代し, 保存液で凍結保存を行った。

【結果】4 例の胆道閉鎖症患者から同様の方法にて初代培養が可能であった。採取した細胞は培養液中で球体を形成し, 培養皿底部に接着した球体は 2 次元増殖した。細胞は CK19, SOX9 陽性であり, Rhodamine の取り込みも認められた。増殖した接着細胞は継代が可能であり, 凍結保存後も再度培養可能であった。

【考察】本方法では比較的簡便に培養細胞の維持が可能であり, 長期培養や凍結後の再培養が可能であった。今後の研究に使用可能であると思われる。

一般演題「基礎・病因 II」

5 CLiPs (Construction of liver and biliary system from chemically induced liver progenitor cells) による胆道閉鎖症に対する新たな治療の可能性

長崎大学大学院移植・消化器外科

藤田拓郎, 小坂太郎, 松隈国仁, 宮本大輔, 原 貴信,

曾山明彦, 松島 肇, 足立智彦, 伊藤信一郎, 日高匡章,

金高賢悟, 江口 晋

胆道閉鎖症は葛西術後も, 約半数が, 胆汁うっ滞による非代償性肝硬変にて肝移植を要する疾患である。当科では低分子化合物を用いてラット肝細胞を肝前駆細胞 (CLiPs: chemically induced liver progenitor cells) へ誘導し, 胆管組織へ分化させ新たな肝・胆道システムの構築を報告している。ウイスターラット (7 週齢) より二段階選流法にて肝細胞分離, 小分子化合物を添加させた培養培地にてケミカルリプログラミングにて CLiPs を作製。コラーゲンディッシュにマウス由来胚性線維芽細胞 (MEF) を播種後に CLiPs を播種, 培養を行った。播種された CLiPs は細胞伸展が抑制され立体化し, 分化誘導 12 日には胆道様ネットワーク構造を形成した。肝細胞を共培養させ, 疑似胆汁酸 (CLF) を添加すると,

CLF は肝細胞に取り込まれ胆管構造内へ排出された。In Vivo で同様の結果が得られれば胆道閉鎖症治療への応用が期待される。

6 I cyst 型胆道閉鎖症と先天性胆道拡張症の臨床と嚢胞壁の比較検討

九州大学大学院医学研究院小児外科学分野¹,

同 形態機能病理学²

白井 剛¹, 玉城昭彦^{1,2}, 内田康幸¹, 河野雄紀¹, 梶原啓資¹,

鳥井ヶ原幸博¹, 柳 佑典¹, 孝橋賢一², 松浦俊治¹,

田尻達郎¹

【目的】嚢胞型胆道閉鎖症は, 先天性胆道拡張症 (CBD) の下部胆管完全閉塞によって発症するとされる仮説は非常に興味深い。今回, 両疾患の嚢胞所見を中心に比較検討した。

【方法】生後 120 日未満の I cyst 型胆道閉鎖症 (IBA) 12 例と CBD 11 例を対象とし, 臨床経過, 術中肝生検, 嚢胞を比較した。

【結果】硬膜下出血を IBA では 2 例に, CBD では 1 例に認めた。IBA は CBD よりも有意差をもって術前直接ビリルビンと肝線維化の程度が高値で, 術前のアルブミンと嚢胞径が低値であった。嚢胞壁所見では [IBA vs. CBD], 硝子化 (%) [70 vs. 27, $p=0.08$] と, 筋線維芽細胞の増殖 (%) [100 vs. 55, $p=0.04$] は IBA に多く認め, CBD は局所的な変化であった。

【まとめ】IBA の嚢胞は CBD に比べて小さく, 硝子化と線維芽細胞の増殖が特徴的であった。一方, CBD の局所的な嚢胞壁変化は, 両疾患の関連性として示唆に富む所見であった。

7 胆道閉鎖症葛西手術後自己肝/移植肝長期生存者の腸内細菌叢の包括的解析

順天堂大学医学部小児外科・小児泌尿生殖器外科¹,

株式会社ヤクルト本社中央研究所²,

順天堂大学医学部小児科・思春期科³,

順伸クリニック胆汁酸研究所⁴,

順天堂大学医学部肝・胆・膵外科⁵,

埼玉県立小児医療センター移植外科⁶,

国立成育医療研究センター臓器移植センター⁷,

順天堂大学医学部附属浦安病院小児外科⁸,

順天堂大学大学院プロバイオティクス研究講座⁹

越智崇徳¹, 武田昌寛¹, 朝原 崇², 栗田晃伸², 緒方 謙²,

鈴木光幸³, 古賀寛之¹, 入戸野博⁴, 齋浦明夫⁵, 水田耕一⁶,

笠原群生⁷, 岡崎任晴⁸, 山高篤行¹, 山城雄一郎⁹

【目的】胆道閉鎖症葛西手術後自己肝生存症例 (NL) および術後肝移植症例 (LT) の腸内細菌叢を解析し, 健康管理上の問題点を明らかにする。

【方法】対象は, 外来通院中の NL, LT, 健常者で, 糞便検体を採取し, 糞便菌叢の菌数定量解析と有機酸濃度を測定。

【結果】被験者は 69 例 (3 か月~36 歳); NL 31 例, LT 31 例, 健常者 7 例。糞便菌叢解析では, NL/LT において, 病原

菌である *Clostridium perfringens*, *C. difficile* の菌数・検出率高値, Enterobacteriaceae 高値を認め, 菌叢の乱れ (dysbiosis) が確認された。特に NL/LT の 15 歳未満では, この dysbiosis が顕著であった。また, NL と比較して LT は Enterobacteriaceae が僅かに高値であった。

【結語】NL/LT いずれにおいても dysbiosis が生じており, プロバイオティクス投与などによる dysbiosis の是正が健康状態の改善に寄与する可能性が示唆された。

8 胆道閉鎖症全国登録症例における腸閉鎖および胎便性腹膜炎合併胆道閉鎖症例の検討

日本胆道閉鎖症研究会¹⁾,

国立成育医療研究センター小児外科²⁾, 東北大学小児外科³⁾
藤野明浩¹²⁾, 佐々木英之¹³⁾, 大久保龍二¹³⁾

【目的】小腸閉鎖症 (IA) や胎便性腹膜炎 (MP) 症例において, 胆道閉鎖症 (BA) の合併が知られているが, その登録症例の特徴を後方視的に検討した。

【方法】研究会登録症例 (~2019 年) 3,589 例から, BASM 症例, IA 及び MP 以外の合併症あり症例を除外し, A : IA または MP, B : 合併異常なしの 2 群に分け検討した。

【結果】症例数は A 群 32 (0.89%), B 群 3,099 (86.3%) であった。AB 群間を比較すると (AB の順), 在胎週数 (36 [34~38], 39 [38~40], $p < 0.001$), 出生時体重 (2,623 [2,165~3,111], 2,925 [2,660~3,190], $p = 0.002$), 黄疸改善または消失する率は (70.4%, 90%, $p = 0.004$) において有意差を認めた。初回手術日齢, 初回手術修正日齢は有意差を認めず, 長期予後は自己肝生存率, 全生存率ともに A 群の方が若干低い有意差を認めなかった。

【考察】一部に有意差を認める項目があったが, IA や MP 合併の BA と合併症のない BA との異なる病態を示唆する結果は得られなかった。

一般演題「診断」

9 便色カードは胆道閉鎖症の早期発見に寄与しているのか? ~病歴から診る問題点と課題~

久留米大学医学部外科学講座小児外科部門¹⁾,

久留米大学認定看護師教育センター²⁾

升井大介¹⁾, 牛嶋 聡¹⁾, 山下晃平¹⁾, 高城翔太郎¹⁾, 愛甲崇人¹⁾, 鶴久士保利¹⁾, 東館成希¹⁾, 古賀義法¹⁾, 七種伸行¹⁾, 田中芳明²⁾, 加治 建¹⁾

【目的】胆道閉鎖症 (以下, 本症) のスクリーニングに便色カードが 2012 年に母子健康手帳へ導入され 10 年が経過した。自施設において, 便色カードが本症の早期発見に寄与しているかを明らかにすることを目的とした。

【方法】1995 年から 2021 年まで当院で本症と診断された 36 例を対象とした。便色カード添付前 (前群) 24 例, 便色カード添付後 (後群) 12 例について後方視的に検討を行った。

【結果】入院日齢と手術日齢は前群と後群で有意差を認めなかった。血液検査では ALT, AST, Tbil, D.bil において前

群が有意に高値であった。減黄達成, 肝移植は前群, 後群で有意差は認めなかった。後群で家族が気づいて近医を受診したが, 精査されない症例が 6 例 (50%) あった。

【考察】家族が便色異常に気づき, 精査が進んでいない症例もあり, 医療者への継続的な啓蒙は必要と考えられる。

10 AI を応用した便色判定プログラムによる新生児・乳児胆汁うっ滞疾患早期発見

高知大学医学部統合外科小児外科¹⁾,

京都女子大学宗教・文化研究所²⁾,

立命館大学総合科学技術研究機構医療経済評価・意思決定支援ユニット (CHEERS)³⁾

大島雅之¹⁾, 藤枝悠希¹⁾, 林 邦好²⁾, 星野絵里³⁾

【目的】2019 年から 3 年間, AI 技術を応用した便色判定プログラムによる便色スクリーニングの結果と社会実装の可能性について検討する。

【方法】新生児健診時にオムツに排泄された便を専用のアプリケーションを搭載した iPad で撮影し「異常なし」「要観察」「要注意」で判定した。

【結果】2,463 例中「異常なし」2,379 例 (96.59%), 「要観察」3 例 (0.12%), 「要注意」81 例 (3.29%) であった。「要注意」から胆道閉鎖症 1 例, 進行性家族性胆汁うっ滞症 2 型 1 例が診断された。感度 100%, 特異度 96.7% であったが, 判定のバラツキや未学習の便色に対応できない事例が見られた。

【考察】BA スクリーニングとして AI 技術の応用は有用であると考えるが, 社会実装には安定した診断を得るためにプログラム加療などのリスク管理が必要となる。

11 ICG 投与した胆道閉鎖症患児の便を赤外観察カメラシステムで観察を行った 2 例

藤田医科大学小児外科

安井稔博, 村山未佳, 土屋智寛, 近藤靖浩, 直江篤樹,

渡邊俊介, 井上幹大, 鈴木達也

【目的】ICG を投与後, どの程度で便中の ICG 発光が認められなくなるかを確認するために, 現在観察研究を行っている。今回, 胆道閉鎖症患児 2 例に ICG 投与を行い, 継続して便の観察を行うことができたため, 報告する。

【方法】肝機能確認のために術前に ICG 投与を行った。投与後から毎日便を観察し, 回収後に赤外観察カメラシステムで便を観察し記録した。

【結果】症例 1: 投与後 2 回目の便から ICG の蛍光は観察された。術後 14 日目の退院日まで便の蛍光は観察された。症例 2: 投与後の便では蛍光はほとんど観察されず, 術後数日の排便から蛍光は強く見られるようになった。16 日目の退院日まで便の蛍光は観察された。

【考察】仮説に反して, 胆道閉鎖症患児でも ICG が腸管へ排泄されていることを確認した。肉眼的な色とは異なり, ICG が単純に胆汁排泄だけではないことが想定された。

12 蛍光法を用いたインドシアニンググリーン便中排泄観察による胆道閉鎖症スクリーニング

藤田医科大学小児外科

村山未佳, 土屋智寛, 近藤靖浩, 直江篤樹, 渡邊俊介,

安井稔博, 井上幹大, 鈴木達也

【目的】現行の便カラーカードによるスクリーニングでは主観的な要素が原因で見落とされるグレーゾーンの患児を、客観的、かつ簡便な方法によって抽出する検査法の確立を目的とした。

【方法】ラットを用いて、コントロール群（C群）と肝外胆管閉塞群（O群）にインドシアニンググリーン（ICG）を投与し、その後回収した便中 ICG を PDE カメラによる観察で蛍光の有無と輝度を比較した。

【結果】両群ともに投与後 24 hr 以内に蛍光観察でき、C群は中央値 48 hr で蛍光消失したが、O群は 5 日目でも蛍光観察された。輝度（中央値）は、C群では 6~12 hr で最も高く、O群では 24 hr で最も高かったが、5 日目でも C群で肉眼的に蛍光消失する 48 hr 値の倍以上であった。

【考察】肝外胆管閉塞疾患のスクリーニングとして便中 ICG を長期に観察できるものを客観的に判断し、優先的に精査へ繋げられる方法ではないかと考える。

一般演題「診断 II」

13 十二指腸液検査にてビリルビンが検出された胆道閉鎖 1b の 1 例

聖マリアンナ医科大学小児外科

大山 慧, 田中邦英, 西谷友里, 古田繁行

【症例】日齢 4 の女兒。妊娠 38 週、2,736 g で出生した。新生児黄疸の光線療法施行中に皮膚色がブロンズ色に変化し、便色も灰白色になったため、当院紹介となった。初診時の採血検査では T-Bil/D-Bil は 16.6/1.7 mg/dl であった。さらに腹部超音波検査では胆嚢内膜の不整、triangular cord sign (TC sign) 5 mm、肝動脈の拡張を認めた。十二指腸液検査と肝胆道シンチグラフィを行い、十二指腸液検査の一部検体で黄色の排泄を認め、さらにビリルビンも最大で 0.6 mg/dl と検出された。シンチグラフィでは核種の消化管への排泄は確認されなかった。2 種の検査結果に矛盾が生じたが、腹部超音波を複数回施行し胆嚢内膜の不整、TC sign、肝動脈の拡張の所見に変化がなかったこと、採血にて T-Bil/D-Bil は 4.3/2.7 と閉塞性黄疸パターンに変化したため日齢 21 で開腹胆道造影を行い、胆道閉鎖 1b の診断で肝門部空腸吻合術施行した。術後 50 日でビリルビンは正常化し現在経過観察中である。

14 胆道閉鎖症診断における選択的左葉腫大の活用

大阪市立総合医療センター小児外科

三藤賢志, 銭谷成剛, 廣瀬雄輝, 高間勇一, 佐々木隆士

【目的】胆道閉鎖症（以下 BA）の早期診断のため、肝臓の左右差に注目した。

【方法】過去 20 年間に当院で治療した BA 患者で葛西術前に腹部 CT あるいは MRI 検査を施行した BA 群 31 例と、他肝疾患の乳児非 BA 群 16 例、乳児胆道拡張症群 12 例の計 59 例を対象とし、血液検査所見と CT、MRI 冠状断における最大断面の左右外側の角度およびその比を比較し、診断能を評価するために ROC 解析を行った。

【結果】左右外側角にはそれぞれ有意差を認めた ($p = 0.003$, $p < 0.001$)。左右角度比の ROC 解析ではカットオフ 0.74, AUC 0.867, 感度 87.1%, 特異度 81.2% であった。

【考察】CT、MRI 画像を用いた肝左右外側の角度測定は、BA 診断に有用と考えられた。

15 胆道閉鎖症診断における HSSTS の有用性についての検討

名古屋大学大学院医学系研究科小児外科学¹⁾,

同 希少性・難治性がん解析研究講座²⁾

城田千代栄¹⁾, 檜 顕成²⁾, 田井中貴久¹⁾, 住田 互¹⁾,

牧田 智¹⁾, 天野日出²⁾, 滝本愛太郎¹⁾, 高田瞬也¹⁾, 尾形誠弥¹⁾,

中川洋一¹⁾, 合田陽祐¹⁾, 郭 壺輝¹⁾, 内田広夫¹⁾

【目的】Hepatic Subcapsular Spider-Like Telangiectasis Sign (HSSTS) は、胆道閉鎖症 (BA) の診断に感度 100%、特異度 98% の所見で、胆道造影より有用であると Zhou らに報告され、注目された。我々も BA の診断に有用な所見と捉えてきた。BA 診断における有用性について検討した。

【方法】2013 年から 2022 年までの期間に当院で手術が行われた、BA、乳児胆汁鬱滞、先天性胆道拡張症 (CBD) を後方視的に検討した。

【結果】BA 68 例、乳児 CBD 19 例、乳児胆汁鬱滞 23 例の 110 例が対象となり、BA 全 68 例と乳児 CBD 2 例に HSSTS が認められた。HSSTS が認められた乳児 CBD 2 例は、閉塞性黄疸により早期の手術を行った症例であった。乳児胆汁鬱滞 23 例には HSSTS は認められなかった。

【考察】BA の HSSTS は感度 100% であったが、閉塞性黄疸を呈した乳児の CBD にも HSSTS が認められた。HSSTS は肝外胆道の閉塞と関連していると予想された。胆道造影と肝生検に簡便な HSSTS を加えて 3 つの診断ツールを組み合わせることで、より正確な BA 診断が期待できる。

16 術前遺伝子診断により Alagille 症候群が疑われ、手術適応判断に苦慮した 1 例

シンシナティ小児病院栄養消化器肝臓科

小西健一郎, 吉丸耕一郎, 浅井章博

【はじめに】Alagille 症候群 (AGS) に葛西手術を施行した場合、予後を悪化させる可能性があり、術前診断は慎重に行われるべきである。胆道閉鎖症 (BA) に対する手術適応は、米国では肝生検や遺伝子検査を用いて総合的に判断される。今回我々は、術前検査で AGS が疑われ、手術適応判断に苦慮した症例を経験した。

【症例】日齢 17 の男児。遷延性黄疸と灰白色便を認め、BA

が疑われた。肝生検で Paucity of bile duct を認め、NOTCH2 変異も疑われ、AGS を否定できなかった。術中所見で最終判断する方針とし、日齢 51 に手術を施行した。BA type: III-c1-v の診断で葛西手術を施行した。

【考察】検査技術が発展することで、手術適応判断に苦慮した症例を経験した。小児肝臓医、遺伝専門医と小児外科医による連携が重要である。

17 小児期発症の胆汁うっ滞性肝疾患を対象とした多施設前向きレジストリ研究 (CIRCLE)

東京大学医学部附属病院小児外科¹⁾、
順天堂大学医学部附属順天堂医院小児科・思春期科²⁾、
名古屋市立大学大学院医学研究科新生児・小児医学分野³⁾、
筑波大学医学医療系・小児科⁴⁾、
久留米大学医学部病理学講座⁵⁾、
国立病院機構小倉医療センター臨床検査科⁶⁾、
久留米大学先端癌治療研究センター分子標的部門⁷⁾、
順伸クリニック胆汁酸研究所⁸⁾、
東京大学大学院薬学系研究科分子薬物動態学教室⁹⁾、
小西健一郎¹⁾、中野 聡²⁾、戸川貴夫³⁾、今川和生⁴⁾、伊藤彰悟⁵⁾、
三原勇太郎⁶⁾、草野弘宣⁶⁾、鹿毛政義⁷⁾、入戸野博⁸⁾、林 久允⁹⁾

【目的】小児胆汁うっ滞性肝疾患において胆道閉鎖症 (BA) が否定された場合、アラジール症候群、家族性肝内胆汁うっ滞症などの鑑別疾患群が考慮される。本邦では、当疾患群のレジストリは存在しない。当疾患群の実態を明らかにし、診療・治療に貢献すべく、レジストリを構築する。

【方法】我々は当疾患群の検査システムと紐づくレジストリ研究 (CIRCLE; <https://www.circle-registry.org>) を立ち上げた。本レジストリを通じ、当疾患群患児の臨床情報、生体試料を幅広く収集し、持続的・長期的に解析する。

【結果】2021年2月の本格運用開始以降、70医療機関が参加。累積症例数は100例に達している (2022年8月時点)。

【考察】CIRCLEは、BAが否定された小児胆汁うっ滞性肝疾患の鑑別診断への貢献が期待できる。

一般演題「手術・治療」

18 胆道閉鎖症における successful portoenterostomy

順天堂大学小児外科
坪井浩一、濟陽寛子、津久井崇文、越智崇徳、武田昌寛、古賀寛之、山高篤行

【目的】Biliary atresia (BA) portoenterostomy (PE) 術後において、血液検査上の肝機能異常 (liver dysfunction, LD) を認めず、portal hypertension (PHT) を認めない survival with native liver (SNL) の割合を調査し successful PE の定義を検討。

【方法】2022年6月時点で6歳以上のBA術後92例を後方視的に検討。AST/ALTともに異常、コリンエステラーゼ異常、血小板減少、黄疸のいずれかを認める場合をLDあり (+) とした。PHTは脾腫もしくは食道静脈瘤の有無で評価した。Excellent Outcome (EO) をLD (-) かつPHT (-)

と定義した。

【結果】SNLは37/92症例 (40.2%)、うちEOは10例 (27.0%) であった。EOのPE術後から減黄までの期間はEO以外の群に比し有意に短かった (34.5日 vs 56.0日: $p=0.01$)。

【考察】BA術後のEO、すなわち successful PEはSNLのうち約1/4であった。術後から減黄までの期間はEOの予測因子と考える。

19 ICG 蛍光法を用いた胆道閉鎖症の術中胆汁流出同定の経験

国立成育医療研究センター小児外科系専門診療部小児外科
橋詰直樹、藤野明浩、小関元太、斉藤 傑、藤雄木亨真、
狩野元宏、渡辺栄一郎、山本裕輝、米田光宏、金森 豊

【目的】胆道閉鎖症に対し、葛西術時に Indocyanine green (ICG) 蛍光法にて術中肝門部からの胆汁流出同定を試みた7例の結果を検討した。

【方法】執刀直前または開腹後に ICG を最大 0.5 mg/kg 静脈内投与し、術中探掘時に肝内胆管から排出される ICG を確認した。確認は赤外線観察カメラ (PDE-neo[®]) を用いた。対象患者の術前 T-bil は中央値 9.18 mg/dl であり、手術日齢中央値は 34 日であった

【結果】ICG 陽性は 5 例に認め、陰性は 2 例であった。陰性であっても追加の探掘は行わなかった。減黄症例は 5 例 (陽性 4 例、陰性 1 例) であり、減黄日数中央値は 21 日であった。減黄なく肝移植に至った例は 2 例 (陽性 1 例、陰性 1 例) 認めた。

【考察】これまでの症例では術中 ICG 胆汁流出と減黄など予後との直接的な相関は認めなかった。

20 当院での胆道閉鎖症に対する葛西再手術症例の検討

京都府立医科大学小児外科
嶋村 藍、永藪和也、竹本正和、高山勝平、金 聖和、
東 真弓、文野誠久、青井重善

【背景】胆道閉鎖症の減黄不良又は黄疸再燃例において、葛西再手術や肝移植の手術時期や適応につき確立されたものはない。

【方法】2008年から2021年での当院の再手術症例9例を対象とし後方視的に検討した。

【結果】初回手術後5例 (55.5%) で減黄が得られたが持続的な灰白色便を伴う黄疸再燃を手術適応とし、術後平均90日 (63~145日) で再手術を行った。減黄不良の4例は術後平均52日 (38~63日) で再手術とした。再手術後減黄率は7/9例 (77.7%) で、自己肝生存率は5/9例 (55.5%) であった。

【考察】当院では減黄不良又は黄疸再燃例には葛西再手術を第一選択としているが、再手術後の減黄率は良好で、半数以上で自己肝生存できている。術後経過を慎重に観察し、症例に応じて肝移植等適切な治療方針を決定することが重要である。

21 肝機能・肝予備能の経時的変化からみた胆道閉鎖症再手術症例の検討

順天堂大学医学部小児外科・小児泌尿生殖器外科¹⁾,

Department of Pediatric Surgery, Hospital Regional de Alta Especialidad Materno Infantil, Monterrey, Mexico²⁾

津久井崇文¹⁾, 古賀寛¹⁾, 武田昌寛¹⁾, 澁谷聡一¹⁾, 矢崎悠太¹⁾, 越智崇徳¹⁾, Joel Cazares¹⁾²⁾, 田中奈々¹⁾, 宮野 剛¹⁾, 岡崎任晴¹⁾, 浦尾正彦¹⁾, 山高篤行¹⁾

【目的】胆道閉鎖症に対する術後成績評価には減黄率のみならず、肝機能 (AST, ALT, γ GTP) や肝予備能 (ChE, 血小板) も重要であり、我々はこれらの経時的変化を観察し、再手術群と非再手術群と比較検討を行った。

【方法】症例は2009~2021年に肝門部空腸吻合術を施行した70例(再手術群:n=11;非再手術群:n=59)。各肝機能・肝予備能を初回手術後1年まで収集し、再手術前後での臨床状態を評価した。

【結果】再手術を施行した11例中5例で自己肝生存を得られた。再手術群は非再手術群と比較してAST, ALT, γ GTPは高く、ChEは低い傾向にあったが、再手術後はその差は減少傾向であり、いずれの評価時期でも有意差を認めなかった。

【考察】肝機能・肝予備能を用いた検討では、再手術後の成績は非再手術群と比較して同等であった。小児肝移植の現状を鑑みても、胆道閉鎖症に対する再手術は有用な選択肢の一つと考える。

一般演題「合併症」

22 術後早期に肝内胆管の嚢胞状拡張を呈した胆道閉鎖症術後の2例

大阪大学小児成育外科¹⁾, 同 小児科²⁾

高瀬洪生¹⁾, 上野豪久¹⁾, 松井 淳¹⁾, 高山慶太¹⁾, 松木杏子¹⁾, 東堂まりえ¹⁾, 岩崎 駿¹⁾, 出口幸一¹⁾, 正嶋和典¹⁾, 野村元成¹⁾, 渡邊美穂¹⁾, 神山雅史¹⁾, 田附裕子¹⁾, 木村 武²⁾, 奥山宏臣¹⁾

胆道閉鎖症術後、肝内胆管嚢胞を伴う吻合部閉塞の2例を経験したため報告する。1例は新生児期に胆道閉鎖症手術を施行した。黄疸に肝内胆管の嚢胞状拡張を伴い肝門部閉塞と診断し、再掘削を施行した。肝門部は腸粘膜に覆われており、嚢胞に肝門部から瘻孔を作成し再吻合した。術後減黄は得られたが嚢胞腔は残存している。もう1例は十二指腸閉鎖、腸回転異常症術後に日齢82に胆道閉鎖症手術を施行した。1歳から右肝内嚢胞を伴う黄疸が出現し経皮経肝胆道ドレナージを施行し減黄した。嚢胞は右肝内胆管に連続し空腸には連続していなかった。肝門部閉塞と診断し再掘削を試みたが癒着が激しく病理上肝硬変であったため、生体肝移植を施行した。胆道閉鎖症では胆汁性の嚢胞を形成することがしばしばある。今回、肝門部空腸吻合術後早期に単発性の嚢胞の治療に対し、異なるアプローチにて治療を行った。

23 葛西手術から9か月後に挙上空腸脚の穿孔に伴う胆汁性腹膜炎を来した胆道閉鎖症術後の1例

宮崎大学医学部外科学講座消化管・内分泌・小児外科学分野¹⁾,

鹿児島大学学術研究院医歯学域医学系小児外科学分野²⁾

榊屋隆太¹⁾²⁾, 連 利博²⁾, 春松敏夫²⁾, 山田耕嗣²⁾, 杉田光士郎²⁾, 中日和彦¹⁾²⁾, 家入里志²⁾

11か月男児。日齢61に胆道閉鎖症の診断で葛西手術を施行した。術後は合併症なく経過し術後31日目に軽快退院した。術後3か月時と5か月時に胆管炎を生じたが軽快し、黄疸消失も得られていた。葛西術後9か月(生後11か月)時に胆管炎再発で入院した。入院後急激な炎症反応上昇と大量の腹水貯留を認めため腹腔穿刺を行ったところ胆汁性腹水が吸引されたことから緊急手術を行った。空腸脚の肝空腸吻合部付近に直径約2mmの穿孔を認めた。空腸脚は癒着により屈曲し、屈曲部より肝臓側で胆汁が貯留していた。穿孔部を縫合閉鎖し癒着を剥離して屈曲を解除した。術後は速やかな炎症所見の改善を認め、術後23日目に軽快退院した。退院後良好な肝機能を維持している。

葛西術後の空腸脚穿孔は極めて稀であるが、癒着による合併症として念頭に置くことが必要である。

24 胆道閉鎖症術後に挙上空腸出血を来した一成人例

福島県立医科大学附属病院小児外科

清水裕史, 滝口和暁, 南 洋輔, 田中秀明

症例は29歳、女性。月齢1に胆道閉鎖症(III型)の診断で葛西手術施行され減黄得られていた。29歳時に倦怠感を主訴に当科受診し、高度貧血のため内視鏡検査施行されるも出血源は指摘されなかった。1か月後、透視下に小腸内視鏡検査が施行され、非常に難渋するも肝門部吻合部までスコープが挿入された。肝門部近傍の静脈瘤に対し塞栓術を施行し得たが、術後消化管穿孔が判明し緊急開腹術を施行した。肝門部より30cm離れた挙上空腸に5cmの裂傷を認め直接縫合閉鎖とした。術後1年経過した現在肝予備能は良好で消化管出血の再燃を認めない。胆道閉鎖症術後の挙上空腸出血は、内視鏡的アプローチが困難なことが多く、 β ブロッカーによる保存療法と並行して肝移植を計画することが望ましい。また自験例では内視鏡的に治療し得た極めて稀なケースであるが、本症に対する内視鏡的アプローチには慎重を要する。

25 肝内結石に対し内視鏡下結石除去を行った胆道閉鎖I cyst型成人例

神奈川県立こども医療センター外科¹⁾,

帝京大学医学部附属溝口病院消化器内科²⁾

望月響子¹⁾, 白井秀仁¹⁾, 北河徳彦¹⁾, 新開真人¹⁾, 土井晋平²⁾

【緒言】経過良好であった胆道閉鎖I cyst型成人期に併発した肝内結石に対し内視鏡下結石除去を行った1例を経験した。

【症例】28歳女性。胆道拡張症の胎児診断あり。生後黄疸遷延し日齢41に胆道閉鎖I cyst型に対し、総胆管切除、肝管空腸吻合術施行。術後28日目に退院。以降胆管炎併発な

く肝機能障害なし。25歳時より腹部USで左葉の胆管拡張を認め、悪化傾向を呈したためMRI精査施行。左肝管に複数の結石を疑う陰影が指摘され消化器内科に紹介、加療を依頼した。

【治療】経皮経肝アプローチで合計4回結石を破砕し左肝管結石を除去した。肝管空腸吻合部の狭窄は認めなかったが、肝内胆管は左右複数箇所拡張し形態異常を呈していた。肝管空腸吻合部付近の屈曲が強くバルーン内視鏡下結石除去は困難であった。

【考察】成人期に至るまで胆管炎併発なく肝機能も維持され、吻合部狭窄も認めない胆道閉鎖I cyst型においても肝内結石の併発に注意を要する。

26 肝内結石に対し肝右葉切除を施行し左肝管空腸吻合にて胆道再建を行った成人胆道閉鎖症の1例

東京女子医科大学消化器外科肝胆膵外科

平田義弘, 小寺由人, 加藤孝章, 本田五郎

【目的】肝内結石は成人期胆道閉鎖症患者の合併症の一つである。肝内結石に対し肝右葉切除および左肝管空腸吻合を施行した1例を経験したので報告する。

【症例】37歳女性、生後42日にI-cyst型の胆道閉鎖症に対し肝門部空腸吻合を施行された。30歳時に肝右葉内の結石を指摘され、35歳時より胆管炎を繰り返すため右肝切除を施行した。

【手術】結石が肝門部に近く、肝門部空腸吻合を切離した。左肝管は24G留置針が入る程度であった。狭窄部を切開し肝内の拡張胆管で左肝管空腸吻合を施行した。術後は問題なく経過している。

【考察】成人期胆道閉鎖症患者の肝内結石に対する治療法として内視鏡下の切石、肝切除がある。肝門部付近の結石の場合肝門部空腸吻合を離断せざるを得ず、その場合胆管空腸吻合が不可能であったり、術後胆管炎を繰り返す等で肝移植が必要となる可能性がある。

ガイドラインセッション

27 診断

宮城県立こども病院総合診療科・消化器科

虻川大樹

診断分野は初めに作成グループ6名により初版の6つのCQの改訂作業を行い、CQ3以外を下記のように改訂するとともに、アウトカムの見直しも行った。

- CQ1 胆道閉鎖症のスクリーニングは早期診断に有用か？
- CQ2 淡黄色便の新生児・乳児に胆道閉鎖症の精査を行うことは有用か？
- CQ3 遷延性黄疸と肝腫大のある患者に胆道閉鎖症の精査を行うことは有用か？
- CQ4 術中胆道造影は胆道閉鎖症の予後予測に有用か？
- CQ5 胆道閉鎖症の鑑別診断として肝生検は有用か？
- CQ6 病理学的検査は胆道閉鎖症の予後予測に有用か？

このうちCQ2とCQ4はシステマチックレビュー(SR)が終了し、SR報告書を元に推奨文草案を作成して、2022年11月の作成グループ全体会議にて推奨文の決定と投票が行われた。今後残りのCQについても同様に作業を進める予定である。また、総論についても初版を土台とし、胆道閉鎖症診断のための各検査方法についてSRを行い、その結果を関連する各分野のCQと紐付けて記述する予定である。

28 治療

名古屋大学大学院医学系研究科小児外科学

内田広夫

治療分野は作成グループ6名により初版のCQの改訂作業を行った。術前のビタミンK投与は有用か？という初版CQに関しては、治療分野のCQから削除し、全体の総論で触れていただくこととなった。新たなCQとして腹腔鏡手術に関するものが追加され、アウトカムも含めて下記のように改訂した。

- CQ7 生後30日以内の葛西手術は有用か？
- CQ8 術後のステロイド投与は有用か？
- CQ9 術後の抗菌薬長期投与は有用か？
- CQ10 術後のUDCA投与は有用か？
- CQ11 一旦黄疸消失を得た胆道閉鎖症術後患者に対する再葛西手術は有用か？
- CQ12 胆道閉鎖症患者に対する腹腔鏡手術は有用か？

現在システマチックレビュー(SR)が進行中であり、SRの完成を待って、推奨文草案を作成する予定である。また総論として、肝門部空腸吻合を施行する際に肝門部切離範囲と吻合の注意点や胆管炎防止術式、術後胆管炎が予後に与える影響について、SRを行いつつ、歴史的背景や全国登録データ、現在の趨勢を記載する予定である。

29 合併症

慶應義塾大学小児外科

黒田達夫

合併症領域では新知見の追加、直接性、クリニカル・クエッション(CQ)・バックグラウンド・クエッション(BQ)の区別、MINDSマニュアルに沿った質問形式の観点から旧版ガイドラインのCQを見直した。その結果、合併症の種類に関する総説は旧版の各項目に栄養障害を加えてBQとし、CQ13:抗菌薬予防投与、CQ14:胆管炎治療における利胆療法、食事制限の併用、CQ15:肝内胆管拡張・嚢胞のドレナージ、CQ16:乳幼児期からの食道静脈瘤チェックの有用性を問う4つのCQと各のPICOを設定した。食道静脈瘤治療や肺シャントの早期診断については直接性が低いためBQとして他ガイドラインなどを引用して総説をまとめる方針とした。現在、体系的文献検索並びにシステマティック・レビューチームによる一次・二次スクリーニングの作業を進行中である。

30 予後

藤田医科大学小児外科
鈴木達也

予後分野は作成グループ6名により初版のCQ7項目の改訂作業を行った。CQ18, 20, 21は変更なしとした。CQ19に対応する初版のCQは定期的な画像検査は有用か?でこの内容は総論へ移し以下の如く改訂した。肝移植に関連するCQ17, 22, 23は、それぞれ肝移植の適応となる病態がより明らかとなるように改訂を行った。アウトカムについても検討し修正した。以下に決定したCQを示す。

- CQ17 胆道閉鎖症自己肝生存率の成長障害に肝移植は有用か?
- CQ18 胆道閉鎖症自己肝生存率の妊娠出産では、集学的管理は必要か?
- CQ19 肝腫瘍のスクリーニング検査は有用か?
- CQ20 胃食道静脈瘤に対して予防的静脈瘤治療は有用か?
- CQ21 脾機能亢進症に対する治療は有用か?
- CQ22 難治性の胆管炎、治療抵抗性の門脈圧亢進症による病態に肝移植は有用か?
- CQ23 初診時病態の進んだ胆道閉鎖症患者に一次肝移植は有用か?

31 総括

東北大学病院小児外科
仁尾正記

本ガイドラインの初版は、本研究会が作成主体となり、日本小児外科学会、日本小児栄養消化器肝臓学会、日本小児放射線学会、日本肝臓学会(現日本肝移植学会)、及び日本小児肝臓学会との連携のもと、「Mindsの手引き(2014版)」に準拠して作成すること、疫学、病態、診断、治療、合併症、予後を項目立てして、疫学と病態は総説形式で記載し、診断、治療、合併症、予後についてCQを設定して合意形成を行うことなどが基本方針となった。2018年10月に書籍として発刊され、2020年にはその概要が英文論文として発表された。今回の改定においても、作成主体その他の基本方針は初版と同様とすることで、COIに配慮しつつ、臨床現場の需要に即したCQを掲げることを確認し、2021年より作業が開始された。現在、新規4、改変8を含む合計23のCQについて合意形成が行われており、初版発刊から5年目を迎える2023年末に改訂版最終化の予定である。

一般演題「予後」

32 葛西術後減黄症例で線維化の進行において異なった経過をとっている2例

金沢医科大学小児外科

田村 亮, 水島穂波, 中村清邦, 桑原 強, 廣谷太一, 岡島英明

【症例1】18歳男児:日齢59日胆道閉鎖症(III-a2-v)に

葛西手術施行。術後3か月で1.0 mg/dl以下。以後胆管炎を呈することなく総ビリルビン値2.0 mg/dl以下で推移。AST/ALT 100~300 IU/l, γ -GTP 200~400 IU/l 推移, 血小板数は20万/ μ l以上, 門脈圧亢進症はみられていない。

【症例2】3歳男児:日齢43日胆道閉鎖症(III-b1-v)に葛西手術施行。術後7か月で総ビリルビン値は2.0 mg/dl以下, 以後1.0~2.0 mg/dlで推移。胆管炎のエピソードはない。AST/ALT, γ -GTPは100 IU/l前後で推移, 血小板数は現在5~7万/ μ lで推移, 門脈圧亢進症の進行がみられている。

【考察】臨床的に胆管炎のエピソードがみられていない減黄症例において線維化の進行が軽度の症例と急速に増悪のみられた症例から線維化の進行について考察する。

33 胆道閉鎖症治療における施設症例数の自己肝生存率へ与える影響

東京大学医学部附属病院小児外科¹⁾, 埼玉県立小児医療センター外科²⁾, 東京大学農学部獣医解剖³⁾ 高見尚平¹⁾, 追木宏宣^{1,2)}, 一瀬詠紀¹⁾, 筒野 喬¹⁾, 鈴木啓介¹⁾, 竹添豊志子¹⁾, 出家亨一²⁾, 高澤慎也¹⁾, 吉田真理子¹⁾, 川嶋 寛²⁾, 金井克晃³⁾, 藤代 準¹⁾

【目的】成人外科のいくつかの疾患で施設症例数と予後との間に相関があることが知られているが胆道閉鎖症においては検討がなされていない。今回、T病院(葛西手術数0.8例/年)とS病院(同3.3例/年)の2施設において葛西手術後の自己肝生存率に関して比較した。

【方法】対象は2000年から2021年の間に両院にて葛西手術を受けた患者89例(T病院19例, S病院70例)。カルテから後方視的に情報を収集した。

【結果】両群の性別, 身長, 体重, 在胎週数, 胆道閉鎖症基本型分類に差はなかった。自己肝生存率はT病院82.5%, S病院71.5%(術後1年), T病院75.6%, S病院62.2%(術後2年), T病院43.0%, S病院41.6%(術後10年)であり有意差を認めなかった($p=0.330$)

【考察】胆道閉鎖症ではトレーニングされたチームで診療を行う場合には施設症例数は治療成績に影響を与えない可能性が示唆された。

34 術前データによる胆道閉鎖症手術成功率の層別化と一次肝移植適応基準作成のための多機関共同後方視的調査研究

東京都立小児総合医療センター外科¹⁾, 東北大学小児外科²⁾, 慶應義塾大学医学部小児外科³⁾ 富田紘史¹⁾, 下島直樹¹⁾, 佐々木英之²⁾, 下高原昭廣¹⁾, 山田洋平³⁾, 黒田達夫³⁾, 仁尾正記²⁾, 廣部誠一¹⁾

【目的】胆道閉鎖症に対する一次肝移植の明確な基準はない。肝硬変患者は一次肝移植の適応になり得るという仮説の下, 肝線維化予測式による胆汁流出手術成功率の層別化を目的とした。

【方法】2015~2019年に胆汁流出手術が施行された患者に

39 胆道閉鎖症肝移植症例における COVID-19 感染症 43 例の検討

京都大学小児外科¹⁾, 金沢医科大学小児外科²⁾

門久政司¹⁾, 藤岡祥恵¹⁾, 山本美紀¹⁾, 上林エレナ幸江¹⁾,
小川絵里¹⁾, 岡本竜弥¹⁾, 岡島英明²⁾, 波多野悦朗¹⁾

【目的】胆道閉鎖症肝移植症例における新型コロナウイルス感染症 (COVID-19) 治療経験をまとめる。

【方法】2022年1月以降に COVID-19 に罹患した肝移植症例 43 例を対象とした。

【結果】43 例の年齢中央値は 19 歳, 男女比は 14:29 であった。COVID-19 罹患時の免疫抑制剤はカルシニューリン阻害薬 (CNI) 単剤が 22 例, CNI を含む多剤が 19 例であった。抗ウイルス薬は, レムデシビルが小児 3 例, モルヌプラビルが成人 6 例に投与され, 免疫抑制剤は全てもしくは一部を休薬する症例が多かった。経過中に重症化した症例はなく, 移植肝機能の有意な悪化もなかった。

【考察】胆道閉鎖症肝移植症例における COVID-19 は, 免疫抑制剤の休薬や抗ウイルス薬の投与などで対応可能であった。

40 小児生体肝移植における自動縫合器を用いた減量外側区域グラフトの有用性

自治医科大学附属病院消化器一般移植外科

堀内俊男, 眞田幸弘, 大豆生田尚彦, 平田雄大, 岡田憲樹,
脇屋太一, 大西康晴, 佐久間康成

【目的】自動縫合器を用いた RLLS グラフトの有用性を検討した。

【方法】生体肝移植 RLLS グラフト 13 例中 3 例で自動縫合器にて減量した。

【結果】

- (1) 生後 5 か月, 予測 LLS 391 ml (GV/SLV 158.3%, GRWR 5.21%). RLLS グラフト重量 226 g (GV/SLV 91.4%, GRWR 3.01%).
- (2) 生後 8 か月, 予測 LLS 302 ml (GV/SLV 141.8%, GRWR 5.29%). RLLS グラフト重量 217 g (GV/SLV 88.6%, GRWR 2.90%).
- (3) 生後 6 か月, 予測 LLS 427 ml (GV/SLV 199.5%, GRWR 6.55%). RLLS グラフト重量 252 g (GV/SLV 111.0%, GRWR 3.87%).

【考察】RLLS グラフトの減量方法として自動縫合器で減量することは有用である。

41 葛西手術後減黄例に対する肝移植適応～病理組織学所見を中心に

埼玉県立小児医療センター移植外科¹⁾, 同 病理診断科²⁾

納屋 樹¹⁾, 井原欣幸¹⁾, 市村香代子²⁾, 中澤温子²⁾, 水田耕一¹⁾

【目的】当院で Child-Pugh 分類 A (CPS-A) に対して肝移植となった症例について摘出肝の病理学的所見を中心に考察した。

【対象】CPS-A で肝移植となった胆道閉鎖症 9 例 (門脈圧

亢進症 4 例, 胆管炎 3 例, 消化管出血 2 例, 平均年齢 3.0 歳)。

【結果】血液検査では, 白血球 5.1, 血小板 145 と汎血球減少の所見を認めた。線維化マーカーは M2BPGi 5.3, ヒアルロン酸 70.7 と肝硬変を示唆する値であった。摘出肝では全例が F4 相当の肝硬変を呈しており, 胆管炎の既往を示唆する胆管周囲の同心円状の線維化, 門脈域への混合性炎症細胞浸潤, 菌塊の存在を認める症例もあった。

【考察】CPS-A でも血液検査や画像検査にて肝硬変を示唆する胆道閉鎖症例においては, 病理組織学的にも肝硬変を呈しており, 肝移植の適応を積極的に考慮すべきである。

42 胆道閉鎖症に対する脳死肝移植の位置づけと課題

九州大学大学院医学研究院小児外科学分野

内田康幸, 梶原啓資, 河野雄紀, 鳥井ヶ原幸博, 白井 剛,
柳 佑典, 松浦俊治, 田尻達郎

【はじめに】本邦では胆道閉鎖症症例への脳死肝移植は 2,514 件中 40 件 (1.6%) を占めるのみであり, 胆道閉鎖症症例への脳死肝移植の実現性は極めて限定的な状況である。胆道閉鎖症への脳死肝移植の位置づけと課題を検討する。

【方法】2022年7月までに当科で再移植を含めて肝移植適応と判断された BA 症例について診療録をもとに後方視的に検討した。

【結果】脳死登録は 16 例されており, 脳死登録選択理由には, ドナー不適格 14 例であった。脳死登録された症例の内, 脳死肝移植が施行されたのは 6 例, 待機中死亡が 6 例あった。

【まとめ】当科の脳死登録症例は生体ドナー候補不在であるために次善の選択肢になっている現状であった。この状況を是正するには, 脳死ドナーの増加や胆道閉鎖症の患者もレシピエントに選択されやすくなるようなシステムを構築することが望まれる。

基調講演

43, 44, 45 基調講演

第 49 回研究会のテーマ “未来への遺産：胆道閉鎖症の生涯的管理” に基づいて胆道閉鎖症の子どもを守る会にお願いして 3 人の方々に基調講演をお願いした。

橋爪 徹氏は「難病とフリーランスの両立は可能なのか 2nd stage～40 歳からはじめる老後 天寿を全うするとは～」と言うタイトルで, フリーランスの音響エンジニアとして働く老後までを見据えた自らの生き方を紹介され, 医師が寄り添い過ぎずに予後の見通しなど正確な情報を伝えて欲しいと述べられた。

田原 克哉氏は「脳死肝移植から 4 年 感謝の気持ちを胸に」と言うタイトルで, 30 代半ば以降自己肝による生活が厳しくなり 37 歳を過ぎて生体肝移植の選択肢が難しくなる中で脳死肝移植に成功して元気にされている現在と周囲への感謝について述べられ, このような経験に力を貰っている患者さんが居られることを紹介された。

岡田 将彦氏は胆道閉鎖症の子どもを守る会の代表として,

会の創立から50年を過ぎて患者年齢も高くなることから脳死移植が狭き門である現状を述べられ、脳死移植数の増加に向けた社会制度改革などの面で色々な立場からの協力を提言された。

自らの人生を選択し、老後まで含めたライフサイクルを考えておられる患者の方々の声と、それに寄り添うべき社会の在り方について、以後の質疑においても度々これらの講演が引用された。
(文責：黒田 達夫)

一般演題「トランジションI」

46 長期自己肝生存患者に対する胆管炎治療の経験—ステロイド治療を中心に

順天堂大学小児外科・小児泌尿生殖器外科
 濟陽寛子, 古賀寛之, 越智崇徳, 山高篤行

【目的】胆道閉鎖症(本症)の葛西術後において、長期経過中に発症した難治性胆管炎において、ステロイド投与を要した症例について検討を行った。

【方法】2010年1月から2021年12月の間に、本症の自己肝生存で経過観察中に15歳以上で胆管炎を発症した患者を対象とした。胆管炎治療において患者背景、ステロイド投与の有無、経過について比較検討した。

【結果】対象期間において胆管炎治療を要したものは13例(男:女=4:9)であった。5年以内の胆管炎の反復症例は84.6%(11/13)であった。期間中初回の入院治療における平均年齢は25歳(16.3~33.1歳)、入院期間は40日(5~192日)であった。期間中のステロイド投与症例は5例(38.4%)で5年以内に胆管炎に対し抗菌薬のみ、または抗菌薬およびステロイド投与による治療を施行されていた。

【考察】成人期の胆管炎において難治性胆管炎が散見され、ステロイド投与の意義と治療経過を提示する。

47 術後28年間フォローアップされずに胆管炎を発症したI-cyst型胆道閉鎖症

日本大学医学部外科学系小児外科学分野
 小野賀功, 越永従道, 菅原大樹, 山岡 敏, 土方浩平,
 星 玲奈, 後藤俊平, 細川 崇, 金田英秀, 上原秀一郎

33歳女性。日齢65に胆道閉鎖症I-cyst型に対して肝管空腸吻合術を行い、完全減黄が得られ術後合併症もなかった。4歳時に転居で外来通院を自己中断してしまった。31歳時に妊娠出産し6か月後に初めて胆管炎を発症した。保存治療で改善したが、胆管炎が頻回に発症するようになった。腹部は平坦軟で圧痛はない。血小板33.6万/μl, T-bil 0.32 mg/dl, D-bil 0.10 mg/dl, AST 50 U/l, ALT 58 U/l, γGTP 182 U/l, ChE 343 U/l。画像検査では、腹水も肝内胆管拡張も認めない。

胆道閉鎖症I-cystは他の病型に比べ黄疸消失率は高い一方で術後胆管炎発生率は差がない。胆道閉鎖症は病型に関わらず術後の経過観察が重要であり、とりわけ医療連携の途絶がないよう注意すべきと思われた。

48 挙上空腸に原発性小腸癌を認めた胆道閉鎖症術後の1例

東北大学病院総合外科小児外科
 大久保龍二, 佐々木英之, 福澤太一, 中村恵美, 安藤 亮,
 櫻井 毅, 中島雄大, 和田 基

【症例】31歳, 男性。日齢20日に胆道閉鎖症で葛西手術(駿河II法), 4か月時にダブル Roux-en-Y 再建, 2歳時にストーマ閉鎖を施行。20代に胆管炎の既往あり。30代より胆管炎を繰り返し, 31歳時に加療時の造影CT検査で挙上空腸の拡張を認めた。癒着に伴う挙上空腸の通過障害と判断し, 癒着剥離術と挙上空腸部分切除術を施行し切除腸管にadenocarcinomaを認めた。術後1か月のPET-CTでFDG集積を伴う複数の結節を認め, 化学療法導入を試みるも頻回の胆管炎により導入困難であった。術後7か月のPET-CTで腹壁直下結節のFDG集積が増強し転移/播種が疑われた。術後9か月に同結節の切除術を施行し腹膜播種と診断された。現在, 術後11か月経過し外来通院中である。

【結語】胆道閉鎖症術後の長期生存例は悪性腫瘍に対する注意深い経過観察が必要である。

49 胆道閉鎖症に対する肝移植後 de novo 悪性腫瘍の2例

九州大学大学院医学研究院小児外科¹⁾,
 同 消化器・総合外科²⁾
 柳 佑典¹⁾, 松浦俊治¹⁾, 内田康幸¹⁾, 梶原啓資¹⁾,
 鳥井ケ原幸博¹⁾, 白井 剛¹⁾, 河野雄紀¹⁾, 吉住朋晴²⁾,
 田尻達郎¹⁾

【症例1】BAによる胆汁うっ滞性肝硬変のため、33歳時に脳死肝移植を施行。40歳時に腹部CTで偶発的に左腎細胞癌を認めた。ロボット支援下左腎部分切除術を施行。clear cell renal cell carcinoma, pT1aN0M0の診断であった。術後5年再発はない。

【症例2】BAによる胆汁うっ滞性肝硬変のため、27歳時に生体肝移植を施行。40歳時、S状結腸がんによるイレウスを発症し、S状結腸切除、D3郭清を行った。骨盤内に腹膜播種を認めた。術後診断はwell to moderately differentiated adenocarcinoma, T3N1bM1c1, Stage IVcで、全身化学療法を行っている。

【結語】肝移植後は一般の2~3倍の頻度でde novo悪性腫瘍がみられるため、スクリーニングプログラムの作成が必要と考えられた。

一般演題「トランジションII」

50 成人期に肝不全を呈した胆道閉鎖症術後3例の検討

新潟大学大学院小児外科学分野
 小林 隆, 木下義晶, 高橋良彰, 荒井勇樹, 大山俊之,
 菅井 佑, 濱崎 祐

【症例1】日齢85に葛西手術施行(III-a1-v)。36歳より食道静脈瘤、肝硬変、脾腫を指摘。39歳で妻をドナーとした肝移植の希望がありCTを施行したところ肝S1に5cmと2

cmの肝癌を指摘。ミラノ基準外、肝予備能より外科治療適応外にて化学療法が行われたが奏功せず肝癌診断後9か月で永眠。

【症例2】日齢48に葛西手術施行(III-b1-v)。28歳時に第2子の出産を契機に肝機能が悪化し37歳で62歳の母親をドナーとした右葉グラフト生体肝移植を施行。移植後10年経過し経過良好。

【症例3】日齢108に葛西手術施行(III-b1-v)。40歳頃から月に1回の割合で胆管炎が発生。41歳で、両親は高齢のため妻(37歳)をドナーとした右葉グラフト生体肝移植が施行。移植後6年経過し経過良好。

【結語】成人期の移植適応例は、状態が比較的良好で脳死移植リストの上位になれず、生体移植では両親の高齢化や過小グラフトといった小児期とは異なる問題を抱えていることに留意すべきである。

51 長期自己肝生存患者における肝内胆管拡張の意義 慶應義塾大学医学部外科学教室(小児)

城崎浩司, 山田洋平, 伊藤よう子, 前田悠太郎, 山岸徳子, 工藤裕実, 金森洋樹, 高橋信博, 加藤源俊, 黒田達夫

【目的】近年、胆道閉鎖症(以下BA)における自己肝生存率が向上し、肝内胆管拡張を呈しながらも長期自己肝生存を得る症例が散見される。本研究ではBA成人症例の自己肝生存例での肝内胆管拡張について検討した。

【方法】当院通院歴のあるBA症例のうち20歳時点で自己肝生存であった66例について後方視的に検討した。

【結果】肝内胆管拡張症例では胆管炎が有意に多かったが、移植症例の割合に差はなかった。拡張胆管に対して6例で観血的処置が行われ、5例で胆管炎の改善を認め、1例は改善なく肝不全が進行し死亡した。

【考察】近年BA自己肝生存症例の肝内胆管拡張の自然経過が明らかとなってきた。肝内胆管拡張を認めながらも肝機能が保たれている症例が一定数いることが示された。依然長期予後は不明瞭ではあるが、積極的な治療介入によるコントロールの重要性が示唆された。

52 当院における胆道閉鎖症術後の移行期症例に関して さいたま市立病院小児外科

大野通暢, 入江理絵, 吉田史子, 中野美和子

【目的】胆道閉鎖症は治療成績の向上に伴い50~60歳に達

する患者が現れてきている。このためトランジション症例に対応する診療の必要性が高くなってきている。

【方法】当施設で2003年から2022年までに診療経験した22例について後方視的に検討した。

【結果】診療時年齢は17歳から42歳。男性6例女性16例、男性6例中1例は肝硬変で死亡、1例は生体部分肝移植後死亡、3例は移動に伴いフォローアップ終了、1例は当院でフォローアップしている。女性16例中5例全例出産後に肝機能が悪化した。16例中1例は生体部分肝移植後死亡、6例は移動に伴いフォローアップ終了、9例は当院でフォローアップしている。

【考察】胆道閉鎖症は黄疸消失後も肝硬変、門脈圧充進症にもとづく症候を有しているものが多い。小児外科、産婦人科、内科および成人関連各科による集学的サポートおよび管理体制を整えることが重要である。

53 肝移植後胆道閉鎖症レシピエントにおける妊娠の経験 自治医科大学消化器一般移植外科¹⁾

自治医科大学附属病院移植・再生医療センター²⁾

眞田幸弘¹⁾, 大豆生田尚彦¹⁾, 片野匠¹⁾, 堀内俊男¹⁾, 平田雄大¹⁾, 岡田憲樹¹⁾, 脇屋太一¹⁾, 大西康晴¹⁾, 関谷菜津美²⁾, 吉田幸世²⁾, 佐久間康成¹⁾

【目的】当施設における胆道閉鎖症(BA)レシピエントにおける妊娠の経験を報告する。

【方法】対象は2022年までに妊娠した肝移植後BAの14例22回。妊娠適齢期に外来にて計画的妊娠を指導し、MMF内服中または肝機能障害を伴う妊娠は医学的に継続不可と判断した。

【結果】妊娠時年齢は中央値26歳(16~36歳)、移植後17年(5~26年)であり、計画的妊娠は12回であった。計画的妊娠全例でMMF内服なし、肝機能障害なし、全例出産に至った。計画外妊娠10回のうち6回で妊娠時にMMFを内服しており、4回で肝機能障害を認め、医学的適応ありは3回であった。出産は全体で12例19児(自然分娩9回、帝王切開9回)であり、母児ともに安全に出産できた。

【考察】肝移植後においても計画的妊娠であれば、母児ともに安全に出産が可能である。一方、MMF内服中または肝機能障害を伴う計画外妊娠は母児やグラフトに影響があり、周産期の安全性は不確実である。