

**第 50 回日本小児外科代謝研究会**

# **プログラム・抄録集**

会長：奥山 宏臣（大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科）

会期：2021 年 10 月 28 日（木）

会場：第 3 会場

（ベルサール神田 3F ROOM 3+4）

# プログラム

10月28日(木) 第3会場 (3F ROOM 3+4)

## セッション1 [ 短腸症候群1 ]

9:00~9:30

(発表5分・質疑3分)

座長：阪 龍太 (福山医療センター小児外科)

- S1-1** 経静脈栄養の調整により成長障害の改善が得られた超短腸症候群の2例  
山野 由貴 大阪大学大学院医学系研究科小児科学
- S1-2** 残存小腸7cmの短腸症候群患児に対する腸管リハビリテーションの経験  
銭谷 昌弘 兵庫医科大学病院小児外科
- S1-3** 青年期に超短腸症となり専門施設と連携した腸管リハビリテーションを行っている一例  
児玉 匡 国立病院機構福山医療センター小児外科
- S1-4** 長期生存が得られた超短腸症候群の1例  
齋藤 傑 弘前大学医学部附属病院小児外科

## シンポジウム [ 多職種連携で行う腸管リハビリテーション ]

9:30~11:10

(発表7分・質疑3分・総合討論20分)

座長：松浦 俊治 (九州大学小児外科)  
田附 裕子 (大阪大学小児成育外科)

- SY-1** 短腸症候群患児への多職種連携  
千葉 正博 昭和大学病院 NST/昭和大学小児外科
- SY-2** 在宅医療での tips—自宅での日常生活環境をいかに把握するか  
武藤 充 鹿児島大学学術研究院医歯学域医学系小児外科学分野/腸管不全サポートチーム WISH (Working group for Intestinal rehabilitation Supports and Hearty care)
- SY-3** 小児病院における多職種腸管リハビリテーションプログラム  
三宅 啓 静岡県立こども病院小児外科
- SY-4** 当科・当院における腸管不全症例に対する腸管リハビリテーション  
工藤 博典 東北大学小児外科
- SY-5** 腸管機能リハビリテーションセンターの構築と脳死小腸移植における機能の考察  
金森 洋樹 慶應義塾大学病院小児外科
- 基調講演** 多職種で乗り越える IFALD、今我々にできること—現状と課題—  
加治 建 鹿児島大学病院総合臨床研修センター、鹿児島大学大学院小児外科学分野

## セッション2 [ 小児腸管不全の現状 ]

11:10~11:50

(発表7分・質疑3分)

座長：渡辺 稔彦 (東海大学小児外科)

- S2-1** 経静脈栄養から離脱可能であった腸管不全患者の傾向  
横田 直樹 新潟大学医歯学総合病院小児外科
- S2-2** 腸管不全患者における脂肪肝の組織学的検討  
高橋 信博 慶應義塾大学医学部小児外科

**S2-3 短腸症候群における腸内細菌叢のメタアナリシス**

柴田 涼平 千葉大学大学院小児外科学

**S2-4 腸管不全を伴う小児短腸症候群の本邦におけるリアルワールドにおける治療実態について**

田附 裕子 大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科

**アンケート報告**

13:35~13:50

**「小児腸管不全に対する腸管リハビリテーション」アンケート結果報告**

田附 裕子 大阪大学小児成育外科

**セッション3 [ 腸管リハビリテーションの工夫 ]**

13:50~14:40

座長：和田 基 (東北大学大学院医学系研究科外科病態学講座小児外科学分野/東北大学病院総合外科)

**S3-1 腸管状態に配慮した新生児腸管リハビリテーションの方策 (発表7分・質疑3分)**

下野 隆一 香川大学医学部小児外科

**S3-2 成長ホルモン (GH) / グルタミン (Glu) 療法による腸管リハビリテーションを施行した乳児3例の経験 (発表7分・質疑3分)**

笈田 諭 東京女子医科大学八千代医療センター小児外科

**S3-3 ダブルストマによる不全腸管リハビリテーションの試み (発表5分・質疑3分)**

臼井 秀仁 神奈川県立こども医療センター外科

**S3-4 腸瘻造設した低出生体重児に対する遠位腸管リハビリテーションとその有用性について (発表5分・質疑3分)**

矢部 清晃 東京女子医科大学八千代医療センター小児外科

**S3-5 遠隔地における腸管リハビリテーション対象患者に関する諸問題 (発表7分・質疑3分)**

永田 公二 九州大学大学院医学研究院小児外科学分野

**特別講演**

14:40~15:20

座長：奥山 宏臣 (大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科)

**小児短腸症候群に対する残存大腸を利用した小腸再生手術**

小林 英司 東京慈恵会医科大学腎臓再生医学講座/慶應義塾大学医学部臓器再生医学寄附講座

**セッション4 [ 中心静脈カテーテル管理 ]**

15:20~15:45

(発表5分・質疑3分)

座長：瓜田 泰久 (筑波大学小児外科)

**S4-1 短腸症候群患児における当院でのプロビアクカテーテル皮下トンネル作成時の工夫**

高山 勝平 京都府立医科大学附属病院小児外科

**S4-2 当院腸管不全症例の在宅中心静脈カテーテル管理の実態とスワブキャップの使用経験に関する報告**

藤村 匠 慶應義塾大学医学部小児外科/国立病院機構埼玉病院小児外科

### S4-3 フィルターのない輸液回路を用いた在宅での脂肪乳剤投与

北河 徳彦 神奈川県立こども医療センター外科

## セッション5 [ 短腸症候群2 ]

15:45~16:20

(発表5分・質疑3分)

座長：森井 真也子 (秋田大学小児外科)

### S5-1 中腸軸捻転で大量小腸壊死症例における小腸温存の判断についての考察

岡島 英明 金沢医科大学小児外科

### S5-2 安定した経口摂取が得られないため栄養管理に難渋している短腸症候群の幼児例

薄井 佳子 自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児外科

### S5-3 小腸大量切除術後の短腸症に oral aversion を認めた1例

井深 奏司 国立病院機構福山医療センター小児外科

### S5-4 包括的な栄養管理で乳児期に静脈栄養を離脱し得た短腸症候群の一例

鶴久 士保利 久留米大学外科学講座小児外科部門

## セッション6 [ H病および類縁疾患 ]

16:20~17:00

(発表5分・質疑3分)

座長：曹 英樹 (川崎医科大学小児外科)

### S6-1 当科における isolated hypoganglionosis の初期治療の検討

櫻井 毅 宮城県立こども病院外科

### S6-2 広域型ヒルシュスプルング病に対する経腸栄養の工夫

森井 真也子 秋田大学小児外科

### S6-3 全結腸型・小腸型ヒルシュスプルング病の4例

高橋 正貴 国立成育医療研究センター小児外科系専門診療部

### S6-4 胃瘻及び虫垂瘻を用い、腸管内減圧、腸管リハビリテーション管理を実施している Hirschsprung 病類縁疾患の1例

小坂 太一郎 長崎大学小児外科

## 特別講演

## 小児短腸症候群に対する残存大腸を利用した小腸再生手術

<sup>1</sup>東京慈恵会医科大学腎臓再生医学講座、<sup>2</sup>慶應義塾大学医学部臓器再生医学寄附講座小林 英司<sup>1,2</sup>

小腸を大量に切除した患児は、小腸からの栄養吸収する機能が十分ではないため、極めて予後の悪い短腸症候群を発症する。残存する小腸や大腸が代償的に肥大する場合があります、STEP 等の腸管延長術の効果がある場合もあるが、大腸が小腸化することはない。再生医療が期待されているが、蠕動運動を伴い血管・リンパ管を含めた複雑な小腸そのものを作製することは困難である。演者は、慶應医学部の佐藤教授らが報告した腸管オルガノイド技術を応用し、部分大腸の上皮のみ小腸化し、そのハイブリッドグラフトを本来の回盲部にインターポジションする外科的技術を編み出した。そして小腸オルガノイドは腸管が本来の場所に移植しないとその機能を発揮できないことを突き止め、この大腸の有茎グラフトが腸管の運動器としての蠕動を保てることを証明した。

講演では、腸管の栄養吸収機能や蠕動運動という多機能性について現在わかっている最新の研究成果を交え講演する。

## シンポジウム

### 基調講演

### 多職種で乗り越える IFALD、今我々にできること—現状と課題—

鹿児島大学病院総合臨床研修センター、鹿児島大学大学院小児外科学分野

加治 建

腸管不全に対する治療について、欧米では腸管リハビリテーションプログラム (IRP) として多職種が関与するチーム医療が確立されており、生命予後や移植成績の改善に効果的であるとの報告も見られている。しかし、本邦では、ようやくその取り組みが始まったところであり、2020 年に日本小児外科代謝研究会で行ったアンケート調査では (回答 50 施設) では、院内 NST を有するのは 50 施設 (100%)、腸管不全患者の治療経験ありは 47 施設 (94%) であるが、IRP を有する施設は 3 施設 (6%) にとどまっていた。自施設では、HPN 管理を必要とする 7 例 (乳児 2 例、学童 4 例、成人 1 例) を経過観察しているが、IRP 形成には至っていないのが現状である。自施設において、これまでに他の診療科や部署との調整を行いながら評価、治療を行ってきた経験を振り返り、本邦における IRP 形成に向けての現状と課題について講演する。

## アンケート報告

「小児腸管不全に対する腸管リハビリテーション」  
アンケート結果報告

大阪大学小児成育外科

○田附 裕子、奥山 宏臣

本邦における腸管不全患者（IF）の「腸管リハビリテーション」は個々の医師や単一診療科が中心となって行われていることが多い。今回、本研究会の幹事会並びに施設代表者会議の承認を得て、第 50 回研究会の主題である「小児腸管不全に対する腸管リハビリテーション」の実態調査を実施した（67 施設、2020 年 2 月 20 日～5 月 15 日）。調査対象は消化管機能の問題により TPN を 60 日以上要する腸管機能不全患者とした。回答率は 84%（56 施設）で、のべ 386 人の IF 患者に対する治療経験の回答があった。主な疾患は短腸症 166 人、運動機能障害 150 人であった。NST 活動は全施設で実施されていたが、IFRT は 7% のみであった。その他、アンケート調査項目（カテーテル管理方法、輸液処方内容、TPN 合併症の有無、HPN 指導方法、経腸栄養、外科治療、内科治療、栄養評価方法、就学の状況）の集計結果についても報告する。

## SY-1 短腸症候群患児への多職種連携

- 1) 昭和大学病院NST
- 2) 昭和大学小児外科

○千葉 正博<sup>1,2)</sup>、唐沢 浩二<sup>1)</sup>、大関 由美<sup>1)</sup>、  
路川 環<sup>1)</sup>、金木 美佳<sup>1)</sup>

短腸症候群では、残存した小腸の機能に配慮した栄養管理が重要となるが、腸管馴化が終了するまでは多大な時間を要する。そのため、外科的治療に加え経静脈栄養投与や経腸栄養投与、食事指導などの種々の集学的な栄養療法を、ライフステージに合わせて調整していくことが不可欠となる。一方、これら治療は病院から退院した後も在宅で継続して行われる。そのため、ソーシャルワーカー、訪問看護師や訪問薬剤師に限らず、生活の場であり教育の場でもある学校の教師などとの連携も不可欠となってくる。また、このような長期間の集学的治療は患児にとって大変なストレスであり、特に入学や就労などの学童期以降のライフイベントにおける精神的なケアには、臨床心理士の介入も重要となる。今回、これら多職種の方々との関わり方と問題点について再考し報告する。

## SY-2 在宅医療でのtips—自宅での日常生活環境をいかに把握するか

- 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) 腸管不全サポートチームWISH (Working group for Intestinal rehabilitation Supports and Hearty care)
- 3) 平和会訪問看護ステーション紫原小児訪問看護チーム

○武藤 充<sup>1,2)</sup>、町頭 成郎<sup>1,2)</sup>、俊 彩<sup>2,3)</sup>、  
川畑 真歩<sup>2,3)</sup>、佐多 綾乃<sup>2,3)</sup>、川上 知子<sup>2,3)</sup>、  
原口 透<sup>2,3)</sup>、太田 和彦<sup>2,3)</sup>、杉田 光士郎<sup>1,2)</sup>、  
山田 耕嗣<sup>1)</sup>、家入 里志<sup>1)</sup>

【はじめに】退院後の腸管不全管理では、患児らの生活環境の把握がポイントとなる。演者が従事したトロント小児病院 GIFT チームでは、ナースプラクティショナーが窓口となり患者家族と連絡を密にとっていた。我々は、訪問看護団（訪看）にその任を依頼している。腸管リハビリテーションにおける訪看連携の有用性について報告する。

【事例】4歳9か月男児。月齢5か月半より多職種介入し、1歳で在宅静脈経腸栄養管理へ移行した。訪看の指摘により、自宅でのADL向上にみあうCVルート長延長が行われた。2歳5か月女児。月齢6か月より多職種介入し、1歳3か月で在宅静脈経腸栄養へ移行した。訪看情報から、母に偏っていた児の介護体制改善が図られた。

【まとめ】外来の短い時間内に腸管不全児の日常を詳細に把握する事は難しいが、訪看と情報共有し問題点を拾い上げる事で、患児および患者家族のQOL向上に繋がる在宅支援が実践可能である。



### SY-3 小児病院における多職種腸管リハビリテーションプログラム

静岡県立こども病院小児外科

- 三宅 啓、福本 弘二、矢本 真也、野村 明芳、  
金井 理紗、根本 悠里、津久井 崇文、  
漆原 直人

近年本邦でも多職種チームによる腸管リハビリテーションの取り組みが広がっている。当院でも、2020 年より腸管不全患児の管理目的で多職種チームによる活動を開始した。参加職種は医師（小児外科）、看護師（外科系病棟、外来、WOC）、薬剤師、栄養士、心理士、保育士、MSW である。対象患者は 10 名で、原疾患の内訳はヒルシュスプルング病類縁疾患 5 名（hypoganglionosis 3 名、CIIP 2 名）、広域型ヒルシュスプルング病 4 名、腸管膜腫瘍摘出時の大量腸管切除後短腸 1 名であり、全員が外来フォロー中である。当院の課題としては、院内に診療科として消化器内科が無いいため参加者に小児消化器内科医がいないこと、移植施設ではないため小腸移植の必要性の検討が院内では完結できないことがあり、診療科に限られる小児専門病院としての課題の一つであるが、患者教育の面などから Hospital play specialist の資格を持つ保育士の参加などは当院ならではのメリットであると考えている。

### SY-4 当科・当院における腸管不全症例に対する腸管リハビリテーション

- 1) 東北大学小児外科  
2) 東北大学病院栄養管理室  
3) 東北大学病院地域医療連携センター医療ソーシャルワーカー

- 工藤 博典<sup>1)</sup>、安藤 亮<sup>1)</sup>、佐々木 英之<sup>1)</sup>、  
福澤 太一<sup>1)</sup>、大久保 龍二<sup>1)</sup>、遠藤 悠紀<sup>1)</sup>、  
多田 圭佑<sup>1)</sup>、中島 雄大<sup>1)</sup>、佐藤 恒佑<sup>1)</sup>、  
遠藤 龍真<sup>1)</sup>、仁尾 正記<sup>1)</sup>、和田 基<sup>1)</sup>、  
布田 美貴子<sup>2)</sup>、武田 みゆき<sup>2)</sup>、西川 祐未<sup>2)</sup>、  
杉浦 絢子<sup>3)</sup>

腸管不全(Intestinal failure、以下 IF)治療の基本は、可能なかぎり残存腸管機能を活用し静脈栄養への依存度を軽減することである。外科的・内科的治療、精神的・社会的支援等の多職種による包括的治療戦略は「腸管リハビリテーションプログラム」と呼ばれる。

当科では以前から IF 治療に力を入れていたが、2003 年より小腸移植を開始し、2010 年からエタノールロック、 $\omega 3$ 系静注用脂肪乳剤投与、腸管延長術を組み入れ、他科医師、看護師、管理栄養士、移植コーディネーター、ソーシャルワーカー等の多職種が関与するプログラムを形成した。

これらを、NST のバックアップのもとに成人消化器外科、消化器内科などを含む院内規模に展開し、「腸管不全リハビリテーション栄養サポートチーム」として 2020 年より活動を開始した。現在は、院内症例の評価・治療の標準化を中心に活動しているが、今後は院外症例へも拡充する事を目標としている。

## SY-5 腸管機能リハビリテーションセンターの構築と脳死小腸移植における機能の考察

慶應義塾大学病院小児外科

- 金森 洋樹、山田 洋平、城崎 浩司、  
山岸 徳子、梅山 知成、高橋 信博、  
加藤 源俊、黒田 達夫

腸管不全患者に対しての腸管リハビリテーションの概念は本邦では未だ黎明期である。中腸軸捻転に起因する短腸症候群に対し、脳死小腸移植目的に当院を受診されたケースを機に発足した多診療科によるセンター化の取り組みについて紹介する。

本症例に対して、初診時より多部門（消化器内科、内視鏡センター、臓器移植センター、外科、麻酔科、病理診断科、NST 等）の参画による情報共有と診療体制を対面及びリモートで確立した。また、近医との連携、IVR チームによる下大静脈直接穿刺による CVC アクセスルートの確保、移植適応評価、脳死ドナー発生から周術期管理における協力体制、移植後は内視鏡検査体制と病理診断体制を調整し、拒絶反応の早期診断と早期治療に至るまで迅速に行うことが可能であり、術後から退院までスムーズに管理できた。

本脳死小腸移植例の経過と共に、2020 年以降に紹介のあった 6 症例への対応と今後の課題について議論する。

## S1-1 経静脈栄養の調整により成長障害の改善が得られた超短腸症候群の 2 例

- 1) 大阪大学大学院医学系研究科小児科学  
 2) 大阪大学大学院医学系研究科外科学講座小児成育外科学  
 3) 大阪大学医学部附属病院栄養マネジメント部

○山野 由貴<sup>1)</sup>、木村 武司<sup>1)</sup>、井上 泰輔<sup>1)</sup>、  
 福井 美穂<sup>1)</sup>、大沼 真輔<sup>1)</sup>、里村 宜紀<sup>1)</sup>、  
 福岡 智哉<sup>1)</sup>、安田 紀恵<sup>1)</sup>、橘 真紀子<sup>1)</sup>、  
 別所 一彦<sup>1)</sup>、大藪 恵一<sup>1)</sup>、上野 豪久<sup>2)</sup>、  
 田附 裕子<sup>2)</sup>、奥山 宏臣<sup>2)</sup>、石橋 怜奈<sup>3)</sup>、  
 長井 直子<sup>3)</sup>

【背景】超短腸症候群 (USBS) は栄養管理を静脈栄養 (PN) に依存するため様々な合併症が危惧される。今回、著明な成長障害を呈した超短腸症候群 (USBS) 2 例の栄養管理を経験したので報告する。

【症例 1】3 歳女児。腹壁破裂・小腸壊死に対して、腸管切除後、十二指腸下行脚と S 状結腸吻合、腸管延長術後。紹介時身長 77.3 cm (-5.73 SD)、体重 8.1 kg (-6.25 SD)。肝病理では高度の脂肪変性を認めた。PN からの投与熱量が不十分であったため年齢相応に漸増し、発育と発達の改善が得られた。現在、脳死小腸移植待機中である。

【症例 2】1 歳男児。腹壁破裂・多発小腸閉鎖のため、残存小腸 6 cm (回盲弁なし) の USBS となった。紹介時身長 62.1 cm (-5.86 SD)、体重 3,858 g (-10.03 SD)。PN からの投与熱量を年齢相応に調整し、体重増加が得られた。

【まとめ】小児 USBS の発達・発育には年齢相応の必要熱量の投与が必要である。腸管リハビリテーションの一環として、PN は有用であった。

## S1-2 残存小腸 7cm の短腸症候群患児に対する腸管リハビリテーションの経験

兵庫医科大学病院小児外科

○銭谷 昌弘、野瀬 聡子、米山 知寿、大植 孝治

症例は在胎 37 週 3 日、2,832g 出生の男児。出生直後に中腸軸捻転を発症し、残存小腸は空腸 6cm と回腸 1cm となった(回盲弁部分温存)。生後 10 ヶ月で在宅中心静脈栄養 (HPN) へ移行し、以降 2 歳 7 ヶ月までの間にカテーテル関連血流感染症で 4 回、D 型乳酸アシドーシスで 1 回の入院加療を要した。中心静脈カテーテルは事故抜去を繰り返したため 1 歳 3 ヶ月時にポートに変更した。約 3 年間 HPN 管理を行っているが、この間に管理栄養士と栄養評価・指導を定期的に行い、保護者の協力により厳密な栄養管理が可能となった。3 歳 6 ヶ月の現在、cyclic PN (800ml、320kcal/日) で管理し、10 時間のカテーテルフリーの状況となっているため一般保育所で通常保育を受けている。保護者が積極的に栄養管理に取り組むことが患児の QOL 向上に寄与すると思われた。今後さらに PN 依存度の漸減を図っている。

### S1-3 青年期に超短腸症となり専門施設と連携した腸管リハビリテーションを行っている一例

- 1) 国立病院機構福山医療センター小児外科  
2) 大阪大学腸管不全治療センター

○児玉 匡<sup>1)</sup>、井深 奏司<sup>1)</sup>、阪 龍太<sup>1)</sup>、  
田附 裕子<sup>2)</sup>、奥山 宏臣<sup>2)</sup>

【はじめに】超短腸症の術後管理および治療には難渋することが多い。

【症例】17 歳男性。腸回転異常に伴う中腸軸捻転に対して小腸大量切除、右半結腸切除が行われ、残存小腸 12cm (回盲弁無し) となった。消化器外科で中心静脈栄養管理が行われていたが体重減少、栄養状態のコントロールが不良となったため、当科紹介となった。術後 6 か月で専門施設へ転院し、輸液内容の調節並びに HPN への移行が行われた。現在、術後 4 年が経過し夜間の HPN と少量の経口摂取を併用しながら学生として日常生活を過ごしている。原因のはっきりしない手足のしびれを認めるが、カテーテルトラブルは少なく、また肝・腎障害の増悪なく経過している。

【結語】残存小腸が 20cm 未満となる超短腸症の管理は非常に困難であり、専門施設と連携した腸管リハビリテーションが望ましいと考える。

### S1-4 長期生存が得られた超短腸症候群の 1 例

- 1) 弘前大学医学部附属病院小児外科  
2) 国立病院機構栃木医療センター小児外科

○齋藤 傑<sup>1)</sup>、羽金 和彦<sup>2)</sup>、平林 健<sup>1,2)</sup>、袴田 健一<sup>1)</sup>

症例は現在 24 歳の男性。日齢 2 に中腸軸捻転を発症し、広範な腸管壊死が認められ、大量腸管切除を余技なくされた。残存小腸約 15cm (回盲弁非温存) となり、術後高カロリー輸液を開始したが、肝機能の増悪およびカテーテル感染を繰り返したため、安定したカロリー投与が困難であった。小腸移植も覚悟したが、肝保護を優先して経静脈的カロリー投与を控え、シンバイオティクス投与および経腸栄養を徐々に開始した。2 歳時点で体重は 3.6kg に留まったものの、2 歳以降徐々にカテーテル感染の頻度は減少、肝機能は徐々に改善し、経静脈的カロリー投与の増量が可能になった。9 歳時には経静脈栄養から完全に離脱し、20 歳時点で身長 150cm (-3.5SD)、体重 40kg (-2.3SD) まで成長した。現在は就職され、安定した社会生活を営まれている。肝保護を優先し低栄養状態の許容により移植を回避し得た症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

## S2-1 経静脈栄養から離脱可能であった腸管不全患者の傾向

新潟大学医歯学総合病院小児外科

○横田 直樹、木下 義晶、小林 隆、高橋 良彰、  
荒井 勇樹、大山 俊之、菅井 佑、高野 祥一

**【目的】** 腸管不全症 (IF) の治療目標は経静脈栄養 (PN) からの離脱である。本検討では PN 離脱に関与する因子を明らかにする。

**【方法】** 1989-2021 年までの IF 8 例について PN 離脱例と PN 離脱不能例を比較検討した。

**【結果】** 8 例中 4 例が PN 離脱し 4 例が PN 継続中であった。PN 離脱群と離脱不能群を比較すると、それぞれ、背景疾患 (短腸症候群 (SBS) 4 例 vs Hirschsprung 病 (HD) 類縁疾患 3 例+SBS1 例、 $p=0.029$ )、診断時月齢 (1.3 か月 vs 66.1 か月、 $p=0.14$ )、性別 (男児 2/4 vs 2/4、 $p=1$ )、残存小腸長 (26.9cm vs 138.8 cm、 $p=0.056$ )、パウヒン弁温存あり (3/4 vs 1/4、 $p=0.16$ )、PN 投与期間 (12.1 年 vs 14.6 年、 $p=0.74$ )。経過中合併症として、カテ感染あり (4/4 vs 3/4、 $p=0.29$ )、イレウス手術あり (1/4 vs 3/4、 $p=0.16$ )、脱水症入院あり (1/4 vs 2/4、 $p=0.47$ )、IFALD あり (3/4 vs 2/4、 $p=0.47$ ) であり、背景疾患のみ違いを認めた。

**【結語】** IF の PN 離脱には背景疾患、特に HD 類縁疾患か否かが大きく影響することが示唆された。

## S2-2 腸管不全患者における脂肪肝の組織学的検討

1) 慶應義塾大学医学部小児外科  
2) 慶應義塾大学医学部病理診断部  
3) 日本鋼管病院病理診断科

○高橋 信博<sup>1)</sup>、山岸 徳子<sup>1)</sup>、城崎 浩司<sup>1)</sup>、  
梅山 知成<sup>1)</sup>、金森 洋樹<sup>1)</sup>、加藤 源俊<sup>1)</sup>、  
山田 洋平<sup>1)</sup>、辻川 華子<sup>2)</sup>、入江 理恵<sup>3)</sup>、  
大喜多 肇<sup>2)</sup>、黒田 達夫<sup>1)</sup>

**【緒言】** 幼児期以降の腸管不全関連肝障害 (IFALD) では肝細胞の脂肪化が特徴的で非アルコール性脂肪性肝疾患 (NAFLD) に類似した病態を示すとされるが病態や予後については未だ不明である。

**【対象と方法】** 腸管不全患者 7 名 (短腸症候群 3 名、腸管運動障害 4 名) の肝生検 10 検体を成人 NAFLD 評価に基づき再評価し、臨床情報との相関を検討した。

**【結果】** 肝生検時年齢は平均 17.3 歳 (1.6-32.7 歳) であり、7 検体にて 66% 以上の脂肪化がみられ、軽度から中等度の門脈域の炎症所見を認めた。小葉内の炎症や Ballooning は目立たず、線維化は軽度から中等度であった。また肝線維化は中心静脈栄養の熱量、糖速度、総胆汁酸濃度と軽度の相関が示唆された。

**【考察】** IFALD でも成人 NAFLD 評価に基づく組織評価は有用であると考え。NAFLD は線維化が予後と相関するとされ、特に線維化との臨床経過との関連について考察する。

### S2-3 短腸症候群における腸内細菌叢のメタアナリシス

千葉大学大学院小児外科学

- 柴田 涼平、照井 慶太、中田 光政、  
小松 秀吾、川口 雄之亮、吉澤 比呂子、  
廣川 朋矢、中谷 恵里香

短腸症候群において腸内細菌叢は重要な因子と考えられているが、腸内細菌叢に関する論文数および一論文中の検体数が少なく、その実態は明らかではない。本研究ではメタアナリシスを施行した。Illumina社のHiSeq/MiSeqで解析された8報のうち、データが公開されていた3報を対象とした。短腸症候群(S群)51例60検体、健常児(C群)16例16検体で、平均年齢はS群3.0歳、C群4.8歳だった。原疾患は壊死性腸炎18例、腸閉鎖15例、中腸軸捻転7例、腹壁破裂6例、その他5例。腸内細菌叢の全体像は2群で大きく異なっており、多様性はS群で低下していた。S群ではGammaproteobacteria科が増加し、偏性嫌気性菌であるClostridia科やBacteroidia科が減少していた。成長とともに多様性と偏性嫌気性菌は増加するため、短腸症候群では腸内細菌叢が未熟であると考えられた。

### S2-4 腸管不全を伴う小児短腸症候群の本邦におけるリアルワールドにおける治療実態について

- 1)大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科  
2)武田薬品工業株式会社ジャパンメディカルオフィス  
3)大阪大学大学院医学系研究科炎症性腸疾患治療学寄附講座  
4)大阪医科薬科大学第二内科

- 田附 裕子<sup>1)</sup>、宇田川 恵理<sup>2)</sup>、長谷川 みゆき<sup>2)</sup>、  
水島 恒和<sup>3)</sup>、中村 志郎<sup>4)</sup>、奥山 宏臣<sup>1)</sup>

【目的】リアルワールドにおける小児腸管不全を伴う短腸症候群(SBS-IF)の患者特性と治療実態の調査を行った。

【方法】2008年4月から2020年1月までの期間を対象に、診療報酬請求データ(Medical Data Vision社)を用いて、16歳未満でPN治療を6ヵ月以上継続している短腸症候群患者を対象に後ろ向き観察研究を行った。

【結果】48例の患者が対象となり、平均(SD)年齢は2.9(3.7)歳であった。22例(45.8%)の患者がPNから離脱したが、5例はPNを再開し、恒久的にPN離脱できたのは17例(35.4%)であった。合計PN期間は離脱患者で692.6日、PN継続患者で1170.9日であった。PNに関連した主な合併症は、カテーテル関連血流感染症38例、敗血症38例、肝機能障害31例で、PNに依存している患者では、肝機能障害やカテーテル感染症などの重篤な合併症リスクが高かった。

### S3-1 腸管状態に配慮した新生児腸管リハビリテーションの方策

- 1) 香川大学医学部小児外科  
2) 香川大学医学部小児科

○下野 隆一<sup>1)</sup>、田中 彩<sup>1)</sup>、藤井 喬之<sup>1)</sup>、  
形見 祐人<sup>1)</sup>、小谷野 耕佑<sup>2)</sup>、中村 信嗣<sup>2)</sup>

**【目的】** 新生児外科疾患の中には腸管が未成熟または使用不能のために経腸栄養が不十分な症例が見られる。今回我々は、新生児外科症例のうち、経腸栄養開始時期の遅延、または経腸栄養が不十分な症例への対応方法について検討した。

**【対象と方法】** これまでに経験した対象症例は 6 例で内訳は超低出生体重に伴う消化管穿孔 3 例（症例 1：NEC、症例 2、3：限局性腸穿孔）、胎便性腹膜炎 2 例（症例 4、5）、多発性小腸閉鎖症+結腸閉鎖 1 例（症例 6）であった。6 例中 5 例に小腸瘻造設を行った。

**【結果】** 患児が受けた手術回数は症例 1 で 2 回（残存小腸 65cm）、症例 2 で 3 回（残存小腸 87cm）であり、症例 3 で 3 回（残存小腸 85cm）、症例 4 で 7 回（残存小腸 48cm 回盲弁無し）、症例 5 で 3 回（残存小腸 63cm）であった。症例 6 は初回及び 2 回目の手術で 8 カ所の小腸吻合を残存小腸 32cm となった。6 症例中 4 例で小腸瘻肛門側腸管への再注入を行った。

### S3-2 成長ホルモン (GH) / グルタミン (Glu) 療法による腸管リハビリテーションを施行した乳児 3 例の経験

東京女子医科大学八千代医療センター小児外科

○笈田 諭、大野 幸恵、松岡 亜記、矢部 清晃、  
幸地 克憲

GH/Glu 療法は、Byrne らにより体重増加及び非経口栄養減少が報告された腸管リハビリテーションである。当院での GH/Glu 療法（GH 0.05mg/day、Glu 1.8g/kg/day）の経験を報告する。

**【症例 1】**Hirschsprung 病 extensive type の男児。月齢 6 に残存 70cm の腸瘻となる。月齢 9 より GH/Glu 療法を 4 週間施行。体重増加率は投与前 0kg/4 week、投与中 0.7kg/4week、投与終了後 0.3kg/4 week だった。

**【症例 2】**Hirschsprung 病 extensive type の男児。月齢 3 に残存 33cm の腸瘻となる。月齢 5 より GH/Glu 療法を 4 週間施行。体重増加率は投与前 0.1kg/4week、投与中 0.3kg/4week、投与終了後 0kg/4 week だった。

**【症例 3】**Hirschsprung 病 extensive type の男児。月齢 1 に残存 35cm の腸瘻となる。月齢 2 より GH/Glu 療法を 3 週間施行。体重増加率は投与前 0.05kg/4week、投与中 0.5kg/4week、投与終了後 0.1kg/4 week だった。

**【考察】** GH/Glu 療法は腸管順応期の体重増加に有用な可能性があり、更なる研究の余地がある。

### S3-3 ダブルストマによる不全腸管リハビリテーションの試み

神奈川県立こども医療センター外科

○白井 秀仁、望月 響子、川見 明央、  
奥村 一慶、都築 行広、八木 勇磨、  
北河 徳彦、新開 真人

#### 【背景】

腸管不全児において少しでも多くの腸管を活用する事は、静脈栄養の依存度を下げ肝臓庇護に寄与しうる。当院における不全腸管活用の試みを報告する。

#### 【対象と方法】

小腸に造設した2つのストマ（ダブルストマ）による腸管活用を行った症例を対象とした。年齢は6才、8才、15才。ヒルシュスプルング(H)病1例、H類縁疾患2例。口側ストマから栄養剤やストマ排液を注入した。

#### 【結果】

3例全例で腸管活用が可能であった。導入時年齢は0、8、0才。両ストマ間距離（活用腸管長）は45、100、120cmであった。注入栄養剤は最大で240（4才時）、300（8才時）1,000（8才時）ml。腸管活用に伴う合併症はなく、肝機能は軽度障害以下で維持できている。

#### 【結論】

ダブルストマによる不全腸管活用は安全に施行可能であり、肝臓庇護にも有用と思われる。次段階としてストマ閉鎖や中心静脈栄養離脱への方法も試行錯誤中である。

### S3-4 腸瘻造設した低出生体重児に対する遠位腸管リハビリテーションとその有用性について

東京女子医科大学八千代医療センター小児外科

○矢部 清晃、大野 幸恵、松岡 亜記、笈田 諭、  
幸地 克憲

【目的】 当院では腸瘻造設した低出生体重児に対して遠位腸管への便注入や Bishop-Koop (BK) での腸瘻再建による遠位腸管のリハビリテーションを行っている。今回、その有用性を検討した。

【対象と方法】 2006年12月-2021年7月に当院で腸瘻造設した低出生体重児13例を対象に、診療録を用いて後視的に検討した。

【結果】 遠位腸管への便注入を完遂したのは13例中11例で、平均体重増加量は、便注入前10.7g/日に対し、便注入後18.1g/日と便注入後に良好な体重増加を得た ( $p < 0.01$ )。他2例は、便注入を開始するも腸瘻トラブルにより便注入が十分に施行できなかったため、BKで再建し遠位腸管のリハビリテーションを行った。内1例は、平均体重増加量がBK再建前5.4g/日に対し、再建後12.1g/日とBK再建後に良好な体重増加を得た。

【まとめ】 腸瘻造設した低出生体重児では遠位腸管のリハビリテーションを積極的に行うことで良好な体重増加が得られ、有効な方法と思われた。



### S3-5 遠隔地における腸管リハビリテーション対象患者に関する諸問題

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、鳥井ヶ原 幸博、  
吉丸 耕一郎、松浦 俊治、田尻 達郎

**【はじめに】** 遠隔地から来る腸管リハビリテーション(IR)対象患者に関する諸問題について検討した。

**【方法】** 2004年1月から2020年12月までに当科で在宅静脈栄養(HPN)を導入した腸管機能不全患者は25例で、他県からの転院が4例(16%)あった。

**【結果】** 症例の内訳は、中腸軸捻転1例、小腸型ヒルシュスプルング病1例、Hypoganglionosis2例であった。初回紹介日齢は中央値で237日(118-1,419)、初回入院期間は347日(8-1,149)であった。経過観察8.6年(2.5-11.1)で腸管手術を4回(3-4)行い、中心静脈カテーテルを7本(6-8)入れ替えた。生存は3例(75%)で全例HPN継続中である。HPN導入の際、当院から遠隔地の調剤薬局へ処方1例、地域中核病院を介した処方2例、転居が1例あった。

**【考察と結語】** 遠隔地からのIR対象患者では、長期入院による家族分離に対する精神的サポートとともに、治療の進捗状況や長期治療計画について地域医療機関との連携を強化する事が重要である。

## S4-1 短腸症候群患児における当院でのプロビアックカテーテル皮下トンネル作成時の工夫

京都府立医科大学附属病院小児外科

○高山 勝平、古川 泰三、金 聖和、東 真弓、  
青井 重善、文野 誠久、田尻 達郎

### 【はじめに】

活動性のある重症心身障害児や乳幼児に対し中心静脈栄養管理を行う上で、カテーテルの牽引や嘔みつきといった危険行動による破損からカテーテル交換が必要となることが少なくない。当院では、危険行動に起因する感染を繰り返す症例に対し、刺入部に手が届かぬよう背部に皮下トンネルを作成している。

### 【症例】

症例 1：コルネリアアデランゲ症候群で 12 歳時に中腸軸捻転、短腸症候群となった 22 歳男児。計 18 回の感染があったが、左上腕静脈穿刺-左背部に皮下トンネルを作成する事で、7 ヶ月感染無く経過している。症例 2：腹壁破裂に小腸閉鎖、extensive aganglionosis を合併した 1 歳男児。計 4 回の感染があったが、左外頸静脈-左背部に皮下トンネルを作成し、4 ヶ月感染無く経過している。

### 【結語】

活動性の高い患児の中心静脈栄養管理を行う為には、危険行動を予測し留置経路を検討する必要があると思われる。

## S4-2 当院腸管不全症例の在宅中心静脈カテーテル管理の実態とスワブキャップの使用経験に関する報告

- 1) 慶應義塾大学医学部小児外科
- 2) 国立病院機構埼玉病院小児外科
- 3) 慶應義塾大学病院看護部

○藤村 匠<sup>1,2)</sup>、山田 洋平<sup>1)</sup>、城崎 浩司<sup>1)</sup>、  
山岸 徳子<sup>1)</sup>、工藤 祐美<sup>1)</sup>、梅山 知成<sup>2)</sup>、  
金森 洋樹<sup>1)</sup>、熊谷 祐美<sup>3)</sup>、高橋 信博<sup>1)</sup>、  
加藤 源俊<sup>1)</sup>、黒田 達夫<sup>1)</sup>

【目的】当院の腸管不全症例の在宅での中心静脈カテーテル (CVC) 管理の実態を把握し、CRBSI 予防としての 70% イソプロパノール含有キャップ スワブキャップ (SC) の使い心地と有効性を調査する。

【方法】当院の腸管不全 11 例に対し、在宅で従来の管理方法に追加して SC を使用し、在宅 CVC 管理と SC の使用感に関するアンケート調査を行った。SC 導入前後の感染状況は後方視的に調査した。

【結果】対象 11 例のうち 10 例から回答を得た。CVC の清潔管理は概ね遵守され、SC の使用は負担なく簡単で管理に安心感をもたらすものであった。SC 使用後の感染頻度は不変～低下した。9 例は本研究終了後も使用継続を希望した。

【結論】当院の腸管不全患者と家族の CVC の清潔管理の意識は高く、SC の使い心地の評価は高かった。CRBSI の減少や患者家族の安心感から在宅療養への副次的効果も示唆され、多くの患者への導入が期待される。

### S4-3 フィルターのない輸液回路を用いた在宅での脂肪乳剤投与

神奈川県立こども医療センター外科

○北河 徳彦、新開 真人、望月 響子、  
白井 秀仁、八木 勇磨、都築 行広、  
奥村 一慶、川見 明央

小児で在宅中心静脈栄養を行う場合、輸液ポンプで使用できるフィルターの無い輸液回路が無かったため脂肪投与は不可能であった。今回、ニプロ社がフィルターの無い回路を販売し、これを利用して在宅での脂肪投与を行っている症例を報告する。

**【症例】**7歳男児。先天性短小腸+ヒルシュスプルング病類縁疾患+摂食障害があり、遺伝子異常が判明している。生下時より中心静脈栄養（TPN）を継続しており、現在は胃瘻からのミキサー食注入とTPNで維持している。

**【脂肪投与の方法】**以前は隔月で週末に入院し、脂肪乳剤の投与を行っていた。上記回路を採用後は月に2回程度、週末に夜間の高カロリー輸液終了後、回路を付け替え、20% イントラリポス<sup>®</sup>の投与を行っている。

**【結果】**現在までに計12回の投与を行っているが、カテーテル関連感染症はない。

**【考察】**休日に在宅で脂肪乳剤投与をすることで入院が不要となり、患者・家族のQOLは向上した。

## S5-1 中腸軸捻転で大量小腸壊死症例における小腸温存の判断についての考察

- 1) 金沢医科大学小児外科  
2) 川崎市立川崎病院一般・消化器外科

○岡島 英明<sup>1)</sup>、木戸 美織<sup>2)</sup>、西田 翔一<sup>1)</sup>、  
中村 清邦<sup>1)</sup>、廣谷 太一<sup>1)</sup>、安井 良僚<sup>1)</sup>、  
田村 亮<sup>1)</sup>

日齢2の女児。39週2日 2,860g 正常分娩にて出生。生後まもなくから哺乳不良、嘔吐を認めた。日齢1に嘔吐回数が増加、日齢2活気の低下、胆汁様嘔吐を認め当科紹介。上部消化管造影にて中腸軸捻転が疑われ緊急手術。開腹所見では褐色腹水を認め、腸管は空腸起始部（トライツ靭帯）から上行結腸までが時計回りに900度の回転を呈し、腸管全体の著明な拡張と暗紫色～黒色を呈していた。初回手術は捻転解除にとどめ、翌日 second look operation を行った。大半の小腸はさらに壊死性変化の進行が認められたが、ICG 蛍光ナビゲーションにて回腸末端から口側28cm は腸管血流がみられたためこれを温存、空腸起始部と残存小腸の口側端で腸瘻を作成した。術後肛門側残存小腸からの栄養管理を試みたが注入後の頻回の菌血症や癒痕狭窄による再手術を複数回必要とし、経腸にて栄養管理を行うことは困難で経静脈栄養管理を余儀なくされた。

## S5-2 安定した経口摂取が得られないため栄養管理に難渋している短腸症候群の幼児例

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

症例は6歳男児。多発小腸閉鎖症術後、回盲弁なし、残存小腸13cmの短腸症候群である。生後5か月時に腸管延長術を施行したが、静脈栄養からの離脱は困難であった。腸管不全関連肝障害、真菌血症のエピソードを経て、在宅静脈栄養法を導入し、1歳10か月時に退院した。家庭環境の問題もあり、脂肪乳剤は月2回、1週間のレスパイトを兼ねた定期入院で投与した。好酸球増多症、空腸 Dieulafoy 潰瘍による出血性ショック、脳出血などのイベントがあり、度々入院は長期化した。最近では定期入院時に経口摂取の強化を図ったところ、一時的に下痢は悪化するが、体重増加を得られることが判った。しかし、多品目の消化管アレルギー、嗜好があり、自宅での経口摂取がすすまず、栄養評価の改善には至っていない。自宅療養の時間を増やすことが難しい環境のもと、学齢期を迎え、集団生活の経験を増やすことと経腸栄養の確立をめざし、施設入所と胃瘻造設の提案を行うこととした。

### S5-3 小腸大量切除術後の短腸症に oral aversion を認めた 1 例

国立病院機構福山医療センター小児外科

○井深 奏司、児玉 匡、阪 龍太

【はじめに】Oral aversion(経口摂取嫌悪、以下本症)は、新生児期・乳児期に経口摂取が困難で、経管栄養や中心静脈栄養(TPN)による管理をされた児にしばしば認められ、その治療には難渋することが多い。

【症例】生後2か月時に小腸大量切除術を施行され、残存小腸60cm(回盲弁あり)の短腸症となった。術後4か月間のTPN後に、経管栄養へ移行し順調な成長発達を得られた。生後10か月に経管栄養から経口摂取への移行を試みたが不可能であり、経管栄養の継続が必要と判断された。水分摂取は可能だが、固形物は摂取困難な状態が続いた。1歳1か月頃の身体活動が活発になった頃から、空腹を訴えることが多くなり、お菓子を食べたり、家族の食事に興味を持つようにはなってきた。しかし、経口摂取量は十分ではなく、体重増加不良の傾向が続いている。

【考察】本症の治療は確立しておらず、文献的考察を含め報告する。

### S5-4 包括的な栄養管理で乳児期に静脈栄養を離脱し得た短腸症候群の一例

1)久留米大学外科学講座小児外科部門

2)久留米大学医学部附属病院医療安全管理部

○鶴久 士保利<sup>1)</sup>、中原 啓智<sup>1)</sup>、坂本 早季<sup>1)</sup>、  
升井 大介<sup>1)</sup>、東館 成希<sup>1)</sup>、古賀 義法<sup>1)</sup>、  
七種 伸行<sup>1)</sup>、石井 信二<sup>1)</sup>、深堀 優<sup>1)</sup>、  
田中 芳明<sup>2)</sup>

症例は2歳5ヶ月の女児。24生日、腸回転異常症に伴う540度の中腸軸捻転のため、回盲部を含めた広範囲腸管切除となり、空腸と上行結腸で人工肛門造設を行った。残存小腸は20cmとなった。術後3日目から静脈栄養、術後6日目からエレンタールPによる経腸栄養を開始した。また、制酸剤、整腸剤、カルニチン、MCTオイル、グアーガム分解物、 $\omega$ 3系脂肪酸含有食品(EPA1100)の投与を開始した。生後6ヶ月時に人工肛門閉鎖術を施行した。生後11ヶ月で離乳食を開始し、生後1歳1ヶ月時に静脈栄養を離脱した。体重増加は良好であり、生後1歳9ヶ月時に退院となった。退院後は2ヶ月に1回の定期的な経静脈的脂肪投与を行っている。今回、包括的な栄養管理をすることで、比較的早期に静脈栄養を離脱し良好な発育を得られた症例を経験した。

## S6-1 当科における isolated hypoganglionosis の初期治療の検討

宮城県立こども病院外科

○櫻井 毅、橋本 昌俊、中村 恵美、遠藤 尚文

腸管神経節細胞僅少症 (Isolated Hypoganglionosis : 以下、IH と略) は出生時より広範囲腸管の機能的腸閉塞を主病態とする予後不良な疾患である。診療ガイドラインでは消化管減圧療法として上位空腸瘻を造設することが提案されており、その治療法についてコンセンサスが得られつつある。しかし、上記の治療法以外には具体的な提案などはなく、その希少性から施設毎、症例毎に多様な初期治療が施行されていることが多い。今回我々は IH4 症例に対して、新生児期からの初回外科的治療のなかで、上位空腸人工肛門、空腸チューブ瘻、下部腸管瘻造設を施行し、経腸栄養の確立及び、適切な減圧による腸炎のコントロールを行うことで、1 歳前後で在宅医療へと移行させることができた。IH の初回治療では、できるだけ早期に適切な減圧路及び経腸栄養経路を確保することが治療に有用である可能性が示唆された。

## S6-2 広域型ヒルシュスプルング病に対する経腸栄養の工夫

1) 秋田大学小児外科

2) 秋田大学医学部附属病院栄養管理部

○森井 真也子<sup>1)</sup>、渡部 亮<sup>1)</sup>、東 紗弥<sup>1)</sup>、山形 健基<sup>1)</sup>、林海斗<sup>1)</sup>、若松 麻衣子<sup>2)</sup>、水野 大<sup>1)</sup>

機能的腸閉塞症例では安全な栄養管理のため経腸栄養 (以下 EN) を基本に経静脈栄養 (以下 PN) を従とする考えが重要であるが、鬱滞性腸炎を繰り返すことがあり EN の維持のため慎重な管理が必要となる。我々が経験した鬱滞性腸炎を繰り返す症例で EN 量の増加を目指して重ねてきた工夫について報告する。広域性 Hirschsprung 病のため、トライツ靭帯より 35cm の無神経節腸管に人工肛門を造設し、人工肛門機能不全を伴う短腸症候群となった症例に対し人工肛門減圧の工夫、GFO やビフィズス菌など投薬内容の工夫、低浸透圧・低残渣食の工夫、EN と連動した PN の調整を行った。また、必要熱量に対する PN 量は乳児期には 80% だったが幼児期、学童期前半は 50% 程度で推移した。しかし学童後期、頻回の腸炎があり、食事制限を行ったのに伴い成長維持のため PN 量を必要熱量の 70% へ増量せざるを得ず、レバスティブ R 自己注射を導入した。

### S6-3 全結腸型・小腸型ヒルシュスプルング病の 4 例

国立成育医療研究センター小児外科系専門診療部

- 高橋 正貴、金森 豊、森 禎三郎、古金 遼也、  
小林 完、橋詰 直樹、狩野 元宏、  
渡辺 栄一郎、米田 光宏、藤野 明浩

全結腸型および小腸型ヒルシュスプルング病は全体の 10% 程度とまれである。当院で根治術を行なった全結腸型 2 例、小腸型 2 例の経過を報告する。初期に caliber change 部位にストマを造設し、合併症がなければ、概ね 1 歳頃に Soave 法で手術を行なった。全結腸と小腸を切除するために、術後は腸管順応に時間を要する。全例で残存小腸が 100cm 以上あり、退院時に経静脈栄養や補液は要していない。水分と栄養補助目的にエレンタール P を適宜用いて整腸剤を処方した。術直後は頻回の水様便による肛門皮膚の著しいびらんを認めるが、1 年程度で便の回数と性状も安定してきた。2 例では経過中に腸炎と下痢を繰り返したがブジーや洗腸などで改善した。合併症のない 3 例では身長体重ともに平均の -2SD 以内で推移していて成長は概ね順調である。本疾患の至適な術式や根治術の時期などについて考察を加えて報告する。

### S6-4 胃瘻及び虫垂瘻を用い、腸管内減圧、腸管リハビリテーション管理を実施している Hirschsprung 病類縁疾患の 1 例

長崎大学小児外科

- 小坂 太一郎、藤田 拓郎、篠原 彰太、  
山根 裕介、田浦 康明、日高 匡章、永安 武、  
江口 晋

【緒言】Hirschsprung 病類縁疾患（以下本症）は、消化管機能不全を来たす、小腸移植の適応疾患の一つであり、腸管リハビリテーションの成否が児の QOL のみならず、生命予後にも大きな影響を及ぼす。今回我々は虫垂瘻及び胃瘻を用いた管理が奏功している症例を報告する。

【症例】現在 11 歳 男児。身長 142cm (+0.4SD)、体重 28.5kg (-0.9SD)。2 歳時に腹腔鏡下腸管全層生検を施行し本症と診断。術前の評価で、結腸の蠕動障害がメインであったため、鏡視下に虫垂瘻を造設し、以降は虫垂瘻を順行性洗腸、及び盲腸からの消化管減圧ルートとして使用。

8 歳時より、胃拡張、蠕動障害による嘔吐が QOL 低下を引き起こしたため、胃減圧目的に腹腔鏡下胃瘻造設術を施行。

無症状時は、1 日 1 回程度、胃減圧、虫垂瘻を用いた順行性洗腸実施。現在体重減少を認め、今後ガストロストミーチューブ™を用いた経管栄養を試みる予定。