

- 17) 永井康雄, 今治玲助, 佐伯勇, 秋山卓士. Howard法およびSpiral Myotomy変法を併用し根治術を施行したA型食道閉鎖症の1例. 広島医学. 67(7) : 592-595,2014
- 18) 今治玲助, 加藤怜子, 向井亘, 佐伯勇, 秋山卓士. Spiral myotomy変法を併用したlong gap食道閉鎖症3例の検討. 小児外科. 46(8) : 877-882,2014
- 19) 今治玲助, 林谷道子, 橋本晋太郎, 佐伯勇, 秋山卓士. 気管切開孔を温存し喉頭気管分離術を施行した1例. 小児科臨床. 67(8) : 1317-1320,2014
- 20) 佐伯勇, 大平知世, 向井亘, 今治玲助, 秋山卓士. LPEC針を用いた腹腔鏡下Morgagni孔ヘルニア根治術-2症例の経験. 小児外科. 46(10) : 1074-1078,2014
- 21) 今治玲助, 向井亘, 秋山卓士. Apple-peel型小腸閉鎖に空腸・回腸捻転壊死を合併した1例. 日本小児外科学会雑誌. 50 : 1005-1010,2014
- 22) 松扉真祐子, 佐伯勇, 加藤怜子, 向井亘, 今治玲助, 秋山卓士. 先天性十二指腸閉鎖症に対する整容性に優れた臍部切開手術の有用性. 広島医学. 67(10) : 682-684,2014
- 23) Kawahara H, Tazuke Y, Soh H, Yoneda A, Fukuzawa M. Does laparoscopy-aided gastrostomy placement improve or worsen gastroesophageal reflux in patients with neurological impairment? J Pediatr Surg. 49:1742-1745,2014
- 24) Kawahara H, Tazuke Y, Soh H, Yoneda A, Fukuzawa M. Physiological analysis of the effects of rikkunshito on acid and non-acid gastroesophageal reflux using pH-multichannel intraluminal impedance monitoring. Pediatr Surg Int. 30:927-931,2014
- 25) Etani Y, Nishimoto Y, Kawamoto K, Yamada H, Shouji Y, Kawahara H, Ida S. Selenium deficiency in children and adolescents nourished by parenteral nutrition and/or selenium-deficient enteral formula. J Trace Elem Med Biol. 28:409-413,2014
- 26) Inamura N, Kubota A, Ishii R, Ishii Y, Kawazu Y, Hamamichi Y, Yoneda A, Kawahara H, Okuyama H, Kayatani F. Efficacy of the circulatory management of an antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia: outcomes of the proposed strategy. Pediatr Surg Int. 30:889-894,2014
- 27) Watanabe T, Arai K, Takahashi M, Ohno M, Sato K, Fuchimoto Y, Wada T, Ida S, Kawahara H, Kanamori Y. Esophago-gastric motility and nutritional management in a child with ATR-X syndrome. Pediatr Int 56:e48-51,2014
- 28) 川原央好, 田附裕子, 曹英樹, 米田光宏, 山田寛之, 庄司保子, 惠谷ゆり, 位田忍, 福澤正洋. 硫酸アトロピン療法(静注). 小児外科. 46 : 1029-1032, 2014
- 29) 川原央好. 胃食道逆流症. 小児の治療指針. 小児科診療. 77 : 660-662, 2014
- 30) 川原央好. 食道アカラシア. 小児の治療指針. 小児科診療. 77 : 663-664, 2014
- 31) 川原央好. 肥厚性幽門狭窄症. 小児の治療指針. 小児科診療. 77 : 665-667, 2014
- 32) 川原央好. 食道アカラシア, びまん性食道痙攣. 小児栄養消化器肝臓病学. 日本小児栄養消化器肝臓病学会 編集. 診断と治療社. 2181-184, 2014
- 33) 川原央好. 食道pHモニタリング, 上部消化管内圧検査. 小児外科診療ハンドブック. 福澤正洋監修, 窪田昭男, 中村哲朗, 臼井規朗 編. 医薬ジャーナル社.

- 64-68, 2014
- 34) 川原央好. 胃瘻造設術. 小児外科診療ハンドブック. 福澤正洋監修, 窪田昭男, 中村哲朗, 臼井規朗 編. 医薬ジャーナル社. 117-122, 2014
- 35) 川原央好. 先天性食道狭窄症. 小児外科診療ハンドブック. 福澤正洋監修, 窪田昭男, 中村哲朗, 臼井規朗 編. 医薬ジャーナル社. 207-214, 2014
- 36) 川原央好. 肥厚性幽門狭窄症. 小児外科診療ハンドブック. 福澤正洋監修, 窪田昭男, 中村哲朗, 臼井規朗 編. 医薬ジャーナル社. 239-244, 2014
- 37) Honda S, Okada T, Miyagi H, Minato M, Taketomi A. High drain amylase and lipase values predict post-operative pancreatitis for choledochal cyst. *Afr J Paediatr Surg.* 11(2):124-7,2014
- 38) 本多昌平, 新開真人, 武 浩志, 北河徳彦, 望月響子, 平田義弘, 薄井佳子, 大浜用克. 胎便性腹膜炎の治療方針 一期的根治術と多期的根治術. *こども医療センター医学誌.* 43(1) : 3-9, 2014
- 39) 本多昌平, 岡田忠雄, 宮城久之, 湊雅嗣, 高橋典彦, 武富紹信. 小児腹腔鏡下経皮的腹膜外ヘルニア閉鎖術(LPEC法), *北海道外科学会雑誌.* 59(1) : 33-36, 2014
- 40) Uemura M, Yamashita M, Tomikawa M, Obata S, Souzaki R, Ieiri S, Ohuchida K, Matsuoka N, Katayama T, Hashizume M. Objective assessment of the suture ligation method for the laparoscopic intestinal anastomosis model using a new computerized system. *Surg Endosc.* 29(2):444-52,2015)
- 41) Budianto IR, Tan HL, Kinoshita Y, Tamba RP, Ieiri S, Taguchi T. Role of laparoscopy and ultrasound in the management of "impalpable testis" in children. *Asian Journal of Surgery.* 37(4):p200-4,2014
- 42) Kobayashi Y, Sekiguchi Y, Noguchi T, Takahashi Y, Liu Q, Oguru S, Toyoda K, Uemura M, Ieiri S, Tomikawa M, Hashizume M, Fujie M. Development of a robotic system with six degrees of freedom robotic tool manipulators for single port surgery. *Int J Med Robot.* [Epub ahead of print],2014
- 43) Taguchi T, Kobayashi H, Kanamori Y, Segawa O, Yamataka A, Sugiyama M, Iwanaka T, Shimajima N, Kuroda T, Nakazawa A, Oda Y, Miyoshi K, Ieiri S. Isolated Intestinal Neuronal Dysplasia Type B (IND-B) in Japan, Results from a Nationwide Survey. *Pediatr Surg Int.* 30(8):p815-22,2014
- 44) Koreeda Y, Obata S, Nishio Y, Miura S, Kobayashi Y, Kawamura K, Souzaki R, Ieiri S, Hashizume M, Fujie MG. Development and testing of an endoscopic pseudo-viewpoint alternating system. *Int J Comput Assist Radiol Surg.* [Epub ahead of print],2014
- 45) Kobayashi Y, Hamano R, Watanabe H, Koike T, Hong J, Toyoda K, Uemura M, Ieiri S, Odaira T, Hashizume M, Fujie MG. Preliminary in vivo evaluation of a needle insertion manipulator for central venous catheterization. *Robomech Journal.* [Epub ahead of print], 2014
- 46) Uemura M, Tomikawa M, Kumashiro R, Miao T, Souzaki R, Ieiri S, Ohuchida K, Lefor AT, Hashizume M. Analysis of hand motion differentiates expert and novice surgeons. *J Surg Res.* 188(1):8-13, 2014
- 47) Uemura M, Tomikawa M, Nagao Y, Yamashita N, Kumashiro R, Tsutsumi N, Ohuchida K, Ieiri S, Ohdaira T, Hashizume M. Significance

of metacognitive skills in laparoscopic surgery assessed by essential task simulation. Minim Invasive Ther Allied Technol. 23(3):165-72,2014

- 48) 家入里志, 橋爪誠. 特集：ロボット手術とハイブリッド手術室 ロボット手術のトレーニング. 消化器外科：ヘルス出版. 15-22, 2014
- 49) 家入里志, 橋爪誠. 本邦におけるロボット手術の導入と今後の展望. 日本コンピュータ外科学会雑誌. 15 (4), 2014
- 50) 家入里志, 小幡聡, 神保教広, 宮田潤子, 田口智章. “特集 基本を教えて！小児慢性便秘症”「外科治療の適応と実際」. 小児外科. 46(9) : 962-5, 2014

- 51) 永田公二, 小幡聡, 吉丸耕一郎, 神保教広, 宮田潤子, 家入里志, 田口智章. ビジュアル小児外科疾患のフォローアップ・プログラム—手術直後から遠隔期の問題点「遠隔期における全結腸型 Hirschsprung 病患者の諸問題」. 小児外科. 46(11), 2014

#### G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

参考文献等の添付：

- 1) 対象疾患であるH病について
- 2) 本調査用症例調査票

添付書類1)

## Hirschsprung病について

### 1) 疾患概念

ヒルシュスプルング病（H病）は肛門から連続性に腸管の神経節細胞が欠如した先天性疾患で、新生児期から小児期まで急性の腸閉塞や重症便秘として発症する。H病の診断ならびに治療における一定のコンセンサスは得られているものの、いまだ各施設において統一されていないというのが現状である。特に術式に関しては、これまでに多数の術式が考案され、年代毎に変遷してきたが、それぞれに長所短所があるため、各施設において施行術式が異なっているのが現状である。また、経験症例数が少ない施設においては、稀な病型では確定診断までに時間を要することもあるが、H病患者では、敗血症を伴う重篤な腸炎を発症し、不良な転帰を辿ることもあり、診断までのプロセスならびに手術前後の管理についても留意すべき点がある。さらに、全小腸に病変が及ぶ病型では機能的短腸症となり、外科的治療の他に厳重な栄養管理を要し、臓器移植の適応となることがあるが、遺伝子・染色体異常、合併奇形を伴うような症例とともに、各施設における経験症例数は少ないため、各施設においてこれらを詳細に検討することは困難である。

### 2) 疫学

発症頻度は約5000出生に1例と言われており、男女比では3～3.5 : 1と男児に多く、9割以上が体重2500 g以上の成熟児である。家族発生率は約3%であり、合併奇形の頻度は10～15%程度で、ダウン症と心奇形の合併が多い。長域型では家族内発生と合併奇形の頻度が高くなり、女兒の割合も増加する。

### 3) 分類

無神経節腸管の範囲により分類されるが、完全には統一されていない。Shortとlongの2つに大きく分類されている場合が多い。注腸造影検査により判定する。

#### ①短域無神経節症（Short segment aganglionosis）（78.3%）

：S状結腸以下のもの

rectal aganglionosis（25.6%）

：直腸に限局しているもの（このうちcaliber changeのみられない短いものをultra-shortと呼ぶ場合がある

rectosigmoid aganglionosis（52.7%）

：S状結腸までのいわゆるclassical Hirschsprung病と呼ばれる最も頻度の高いタイプ

#### ②長域無神経節症（long segment aganglionosis）（21.7%）

：S状結腸を超えて口側に及ぶ範囲の長いもの

上行結腸まで（12%）

total colon aganglionosis（4.5%）

：全結腸および回腸末端より口側30cmまでのもの  
extensive aganglionosis (5.2%) : 小腸広域に及ぶもの

#### 4) 診断

腹部単純X線検査、注腸検査、直腸肛門内圧検査および直腸粘膜生検による組織化学検査でほぼ診断は確定される。

#### 5) 治療

H病の診断が確立すれば手術が必須となる。浣腸、洗腸や肛門ブジーなどの保存的な治療により排便のコントロールが可能であれば生後3～4か月頃に一期的根治手術が施行される。排便コントロールが困難な症例では一時的に人工肛門を造設することもある。

根治手術は蠕動運動機能の障害された肛門側の無神経節腸管を切除し、口側の正常腸管を肛門にpull throughする術式が行われる。基本的根治術式としては、Swenson法 (pull through)、Duhamel法 (retrorectal pull through)、Soave法 (endorectal pull through) があり、実際は改良された術式 (変法) が用いられている。また近年では経肛門的一期的手術も用いられ、腹腔鏡も種々の術式で補助的に使用されている。その他、total colon aganglionosis以上の長域の症例ではMartin法や木村法 (右結腸パッチ法) が行われる。

#### 6) 予後

通常 of 病型のH病では、手術成績は良好で、ほぼ満足した成績が得られているが、術後腸炎の発生頻度が15%程度であり、予後を規定する重要な因子である。extensive aganglionosisでは排便状態や栄養管理上から、いまだに予後良好とはいえない。

## 厚生労働科学研究費補助金：難治性疾患克服研究事業

「小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含するガイドライン  
の確立に関する研究」に関する研究班

Hirschsprung 病の診療のガイドライン作成に関する全国アンケート調査

### 症例調査票(一次調査票)

施設名 (診療科名を含む正式名称)	
調査票作成日	2015年 月 日
調査票記載者	

下記の ( ) 内に症例を記入下さい。

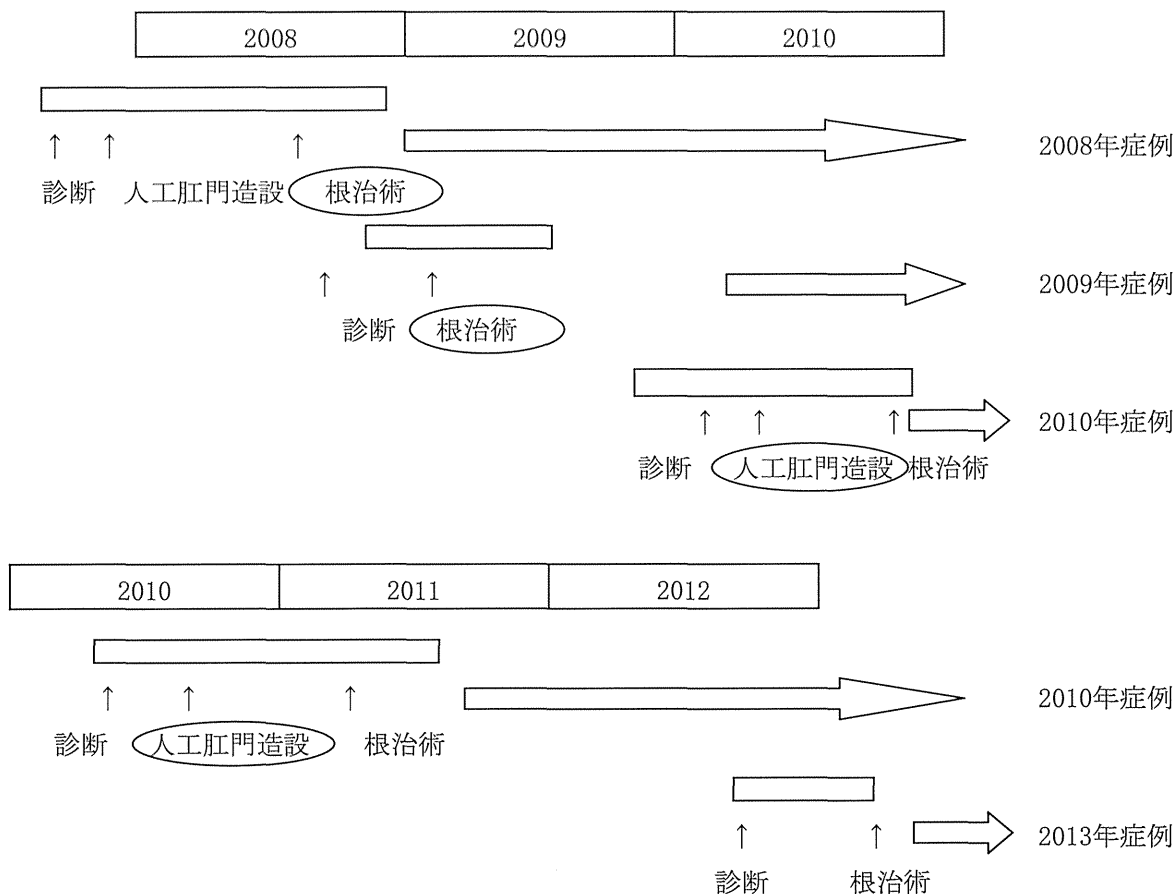
- 2008年1月1日—2012年12月31日(5年間)に  
貴施設で経験したHirschsprung病症例数

— 2008年	( ) 例
— 2009年	( ) 例
— 2010年	( ) 例
— 2011年	( ) 例
— 2012年	( ) 例
計	( ) 例

**\*症例のカウント方法**

以下の法則にしたがってください。

2008年1月1日—2012年12月31日の期間に根治術もしくは人工肛門造設（腸瘻造設）を行った症例をカウントしてください



■質問にご回答戴き、誠にありがとうございました。

研究事業

難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

「小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含する  
ガイドラインの確立に関する研究」

課題番号 H26-難治等（難）—一般-045

研究代表者：田口 智章

担当：家入 里志、事務局：山崎 智子

〒812-8582 福岡市 東区馬出3-1-1

九州大学大学院医学研究院 小児外科学分野

TEL 092-642-5573 FAX 092-642-5580

E-mail ped-surg@pedsurg.med.kyushu-u.ac.jp

ご質問等、ございましたら上記まで御連絡お願い致します。

## 厚生労働科学研究費補助金：難治性疾患克服研究事業

「小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含するガイドライン  
の確立に関する研究」に関する研究班

Hirschsprung 病の診療のガイドライン作成に関する全国アンケート調査

# 症例調査票（二次調査票）

施設名 (診療科名を含む正式名称)	
施設内管理番号 (カルテ番号・患者IDは 書かないでください)	内容の照会時に用います。貴施設内で患者様を特定できるように管理番号を定めてください。 (例: 九大-01) 施設内管理番号と症例の対象表は貴施設で厳重に管理してください。
調査票作成日	2015年 月 日
調査票記載者	

### 注意事項

- ・ WEB SITEにアクセスの上ご回答ください
- ・ 記入後は必ずプリントアウトして各施設で保管してください。
- ・ 日付は西暦でご記入ください (例: 2015/4/1)
- ・ 該当する項目の口にチェックをつけてください
- ・ 「複数選択」と書いていない場合は1つだけ選択してください
- ・ 患者のIDや氏名など個人を特定できる情報は記載しないでください



## 症例の概要

出生日(西暦)	年	月
在胎週数	在胎	週 日
出生体重	g	
初回入院年 (西暦)	年	
性別	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 男	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 女

## 家族歴・合併奇形

家族歴	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> あり <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> なし
家族歴内容 (複数選択可)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 両親 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 同胞 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> おじおば <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 祖父母 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> その他(内容 )
低身長 (診断時)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> あり <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> なし
Down症	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> あり <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> なし
染色体異常 (Down症以外)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> (内容 ) <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> なし
心奇形	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> あり <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> なし
心奇形内容 (複数選択可)	<input type="checkbox"/> ASD <input type="checkbox"/> VSD <input type="checkbox"/> PDA <input type="checkbox"/> TOF <input type="checkbox"/> ECD <input type="checkbox"/> TGA <input type="checkbox"/> PS <input type="checkbox"/> CoA <input type="checkbox"/> TAPVR <input type="checkbox"/> PAPVR <input type="checkbox"/> DORV <input type="checkbox"/> Ebstein <input type="checkbox"/> 左上大静脈 <input type="checkbox"/> PH <input type="checkbox"/> MR <input type="checkbox"/> 肺動脈弁上部狭窄 <input type="checkbox"/> 卵円孔開存 <input type="checkbox"/> AS
合併奇形 (中枢神経・ 頭頸部) (複数選択可)	<input type="checkbox"/> 精神発達遅滞 <input type="checkbox"/> Ondine's curse <input type="checkbox"/> 脳性麻痺 <input type="checkbox"/> 小頭症 <input type="checkbox"/> 脳梁低形成 <input type="checkbox"/> 口蓋裂 <input type="checkbox"/> 口唇裂 <input type="checkbox"/> 副耳 <input type="checkbox"/> 低位耳介 <input type="checkbox"/> 顔貌異常 <input type="checkbox"/> 先天性白内障 <input type="checkbox"/> 他の中枢神経・頭頸部合併奇形 ( )
合併奇形 (呼吸器) (複数選択可)	<input type="checkbox"/> 声門下狭窄 <input type="checkbox"/> 気管軟化症 <input type="checkbox"/> 気道狭窄 <input type="checkbox"/> 先天性横隔膜ヘルニア <input type="checkbox"/> 他の呼吸器合併奇形 ( )
合併奇形 (消化器) (複数選択可)	<input type="checkbox"/> GER <input type="checkbox"/> HPS <input type="checkbox"/> 先天性十二指腸狭窄 <input type="checkbox"/> 先天性十二指腸閉鎖 <input type="checkbox"/> 回腸閉鎖 <input type="checkbox"/> 腸回転異常症 <input type="checkbox"/> 胎便性腹膜炎 <input type="checkbox"/> メッケル憩室 <input type="checkbox"/> S状結腸捻転 <input type="checkbox"/> 直腸狭窄 <input type="checkbox"/> 肛門狭窄 <input type="checkbox"/> 鎖肛 <input type="checkbox"/> 輪状膵 <input type="checkbox"/> 多脾症 <input type="checkbox"/> 遺伝性球状赤血球症(脾腫) <input type="checkbox"/> 膵管胆道合流異常症 <input type="checkbox"/> 内ヘルニア <input type="checkbox"/> 他の消化器合併奇形 ( )

合併奇形 (泌尿・生殖器) (複数選択可)	<input type="checkbox"/> 水腎症 <input type="checkbox"/> VUR <input type="checkbox"/> 多発腎嚢胞 <input type="checkbox"/> 腎欠損 <input type="checkbox"/> 尿管瘤 <input type="checkbox"/> 膣中隔 <input type="checkbox"/> 膣閉鎖症 <input type="checkbox"/> 尿道下裂 <input type="checkbox"/> 二分陰囊 <input type="checkbox"/> 陰茎低形成 <input type="checkbox"/> 他の泌尿・生殖器合併奇形 ( )
合併奇形 (四肢・骨格・体表) (複数選択可)	<input type="checkbox"/> 四肢奇形 <input type="checkbox"/> 側弯症 <input type="checkbox"/> 二分脊椎 <input type="checkbox"/> 半椎体、 <input type="checkbox"/> 股関節脱臼 <input type="checkbox"/> 脊髄髄膜瘤 <input type="checkbox"/> 鼠径ヘルニア <input type="checkbox"/> 臍ヘルニア <input type="checkbox"/> 他の四肢・骨格・体表合併奇形 ( )
合併奇形	<input type="checkbox"/> 他の合併奇形 ( )

## 術前検査

注腸造影	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行
直腸肛門内圧検査 (生後1ヶ月未満時は 日数記入)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行 施行年齢(      歳      ヶ月      日)	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行
直腸粘膜生検 (AchE染色)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行
直腸全層生検	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行
開腹時組織検査(生 検及び切除標本を含 む)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行
遺伝子検査	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行
その他	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行(内容      )	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行

## 確定診断時期

診断確定時期 (生後からの年齢)	歳      ヶ月      日
---------------------	------------------

## 原因遺伝子検索

遺伝子検索	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行
RET (receptor tyrosine kinase protooncogene)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 異常あり	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 異常なし
GDNF (glial cell line derived neurotrophic factor)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 異常あり	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 異常なし
NTN (neutiturin)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 異常あり	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 異常なし
ENDR (endothelin-B receptor gene)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 異常あり	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 異常なし
END3 (endothelin-3 gene)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 異常あり	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 異常なし
ECE-1 (endothelin converting enzyme - 1)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 異常あり	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 異常なし
Sox-10 (gene for a transcription factor)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 異常あり	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 異常なし
SIP-1 (smad interacting protein - 1)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 異常あり	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 異常なし
L1CAM	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 異常あり	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 異常なし
その他	遺伝子名( ) <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 異常あり <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 異常なし	

## 人工肛門

人工肛門造設	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行		
人工肛門造設時期	生後	歳	ヶ月	日
人工肛門造設部位 (複数選択可)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> S状結腸 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 下行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 脾弯曲 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 横行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 肝弯曲 <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> 上行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>7</sup> 盲腸 <input type="checkbox"/> <sup>8</sup> 回腸 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 空腸 <input type="checkbox"/> <sup>10</sup> その他			

## 術前腸炎

術前腸炎の既往	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> あり	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> なし
起炎菌検索	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> あり(菌名	) <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> なし

# 根治術

根治術時期	生後	歳	ヶ月	日
根治術時体重	g			
根治術術式  *本来の根治術としては、肛門から排便が得られる状態にしていることですが、今回は経腸栄養を改善させる術式として腸管延長術（STEP、Bianchi）Zeegler法、小腸移植も追加することといたします。	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> Transanal endorectal pull through <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> Transanal endorectal pull through (Prolapsing) <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> Z型 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> Duhamel <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> Duhamel-Sulamaa <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> Martin <input type="checkbox"/> <sup>7</sup> 木村（右結腸パッチ） <input type="checkbox"/> <sup>8</sup> 木村（右結腸パッチ）+ Z型 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 右結腸パッチ+ Z型 <input type="checkbox"/> <sup>10</sup> Boley法（右結腸パッチ+Soave） <input type="checkbox"/> <sup>11</sup> Soave <input type="checkbox"/> <sup>12</sup> Soave+伝田 <input type="checkbox"/> <sup>13</sup> その他のSoave変法 <input type="checkbox"/> <sup>14</sup> Swenson <input type="checkbox"/> <sup>15</sup> Swenson変法 <input type="checkbox"/> <sup>16</sup> Rehbein <input type="checkbox"/> <sup>17</sup> 後方三角弁 <input type="checkbox"/> <sup>18</sup> Lynn <input type="checkbox"/> <sup>19</sup> 括約筋切開 <input type="checkbox"/> <sup>20</sup> 直腸筋切除 <input type="checkbox"/> <sup>21</sup> 内肛門括約筋切除 <input type="checkbox"/> <sup>22</sup> STEP法 <input type="checkbox"/> <sup>23</sup> Bianchi法 <input type="checkbox"/> <sup>24</sup> Zeegler法 <input type="checkbox"/> <sup>25</sup> 小腸移植 <input type="checkbox"/> <sup>26</sup> 待機中（術前） <input type="checkbox"/> <sup>27</sup> 術前死亡 <input type="checkbox"/> <sup>28</sup> 施行せず <input type="checkbox"/> <sup>29</sup> 未定 <input type="checkbox"/> <sup>30</sup> その他			
その他の術式の場合は詳細を記載				
Linear Staplerの使用	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> あり		<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> なし	
腹腔鏡の併用	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> あり		<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> なし	
TAEPTの場合の粘膜剥去開始の部位  *Prolapsing法の場合は口側から行い歯状線の口側のどの部位まで行ったか	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 歯状線直上 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 歯状線から5mm <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 歯状線から( )cm (具体的に記載)		<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 歯状線から3mm <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 歯状線から1cm	

Aganglionosis の範囲	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 腹膜翻転部以下の下部直腸のみ <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 腹膜翻転部より口側の上部直腸からS状結腸まで <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> S状結腸を越えて口側に及ぶもの (下行結腸より上行結腸まで) <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 全結腸(回腸終末部より口側30cmまでを含む) <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 小腸広範に及ぶもの
3及び5に該当するものは正確な部位を記載	(例:回盲部より150cm口側、トライツより60cm肛門側)

## 合併症

術後早期(術後1ヶ月未満)合併症 (複数選択可)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 出血 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 腸炎 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 便失禁 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 縫合不全 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 瘻孔形成 <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> イレウス <input type="checkbox"/> <sup>7</sup> 肛門狭窄 <input type="checkbox"/> <sup>8</sup> 隔壁癒合 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> その他(内容 )
術後晚期(術後1ヶ月以降)合併症 (複数選択可)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 出血 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 腸炎 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 便失禁 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 縫合不全 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 瘻孔形成 <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> イレウス <input type="checkbox"/> <sup>7</sup> 肛門狭窄 <input type="checkbox"/> <sup>8</sup> 隔壁癒合 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> その他(内容 )

## 再根治術

根治術時期	生後 歳 ヶ月 日
根治術時体重	g
根治術術式 *本来の根治術としては、肛門から排便が得られる状態にしていることですが、今回は経腸栄養を改善させる術式として腸管延長術（STEP、Bianchi）Zeegler法、小腸移植も追加することといたします。	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> Transanal endorectal pull through <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> Transanal endorectal pull through (Prolapsing) <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> Z型 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> Duhamel <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> Duhamel-Sulamaa <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> Martin <input type="checkbox"/> <sup>7</sup> 木村（右結腸パッチ） <input type="checkbox"/> <sup>8</sup> 木村（右結腸パッチ）+ Z型 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 右結腸パッチ+ Z型 <input type="checkbox"/> <sup>10</sup> Boley法（右結腸パッチ+Soave） <input type="checkbox"/> <sup>11</sup> Soave <input type="checkbox"/> <sup>12</sup> Soave+伝田 <input type="checkbox"/> <sup>13</sup> その他のSoave変法 <input type="checkbox"/> <sup>14</sup> Swenson <input type="checkbox"/> <sup>15</sup> Swenson変法 <input type="checkbox"/> <sup>16</sup> Rehbein <input type="checkbox"/> <sup>17</sup> 後方三角弁 <input type="checkbox"/> <sup>18</sup> Lynn <input type="checkbox"/> <sup>19</sup> 括約筋切開 <input type="checkbox"/> <sup>20</sup> 直腸筋切除 <input type="checkbox"/> <sup>21</sup> 内肛門括約筋切除 <input type="checkbox"/> <sup>22</sup> STEP法 <input type="checkbox"/> <sup>23</sup> Bianchi法 <input type="checkbox"/> <sup>24</sup> Zeegler法 <input type="checkbox"/> <sup>25</sup> 小腸移植 <input type="checkbox"/> <sup>26</sup> 待機中（術前） <input type="checkbox"/> <sup>27</sup> 術前死亡 <input type="checkbox"/> <sup>28</sup> 施行せず <input type="checkbox"/> <sup>29</sup> 未定 <input type="checkbox"/> <sup>30</sup> その他
その他の術式の場合は詳細を記載	
Linear Staplerの使用	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> あり <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> なし
腹腔鏡の併用	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> あり <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> なし
TAEPTの場合の粘膜剥去開始の部位 *Prolapsing法の場合は口側から行い歯状線の口側のどの部位まで行ったか	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 歯状線直上 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 歯状線から3mm <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 歯状線から5mm <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 歯状線から1cm <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 歯状線から( )cm（具体的に記載）





## 腹部リンパ管疾患（リンパ管腫・リンパ管腫症）

研究分担者 藤野 明浩 慶應義塾大学小児外科 講師  
小関 道夫 岐阜大学小児科 助教  
上野 滋 東海大学小児外科 教授  
岩中 督 東京大学小児外科 教授  
森川 康英 慶應義塾大学小児外科 講師  
野坂 俊介 国立成育医療研究センター放射線診断部 部長  
松岡 健太郎 国立成育医療研究センター病理診断部 医長  
木下 義晶 九州大学小児外科 准教授

### 【研究要旨】

〔研究目的〕 腹部リンパ管疾患分担班の目的は以下の3点である。1、腹部リンパ管疾患の診療ガイドラインの作成。2、腹部リンパ管疾患の重要臨床課題に対する調査研究。3、小児慢性特定疾患指定への準備および対応

〔研究進捗状況〕 3年計画の1年目として予定通りの進行状況である。1、ガイドライン作成組織の編成、SCOPE作成がなされシステマティックレビュー作業が進行中。2、調査研究課題が設定され調査項目が選定された。Web登録システム構築作業中で年度内に完成し、来年度調査を開始する見込み。3、小児慢性特定疾患の慢性呼吸器疾患としてリンパ管腫・リンパ管腫症が新たに認定された（平成27年1月）。

〔結論〕 当初予定通りの進捗状況であり、臨床上非常に有益な情報提供がなされると同時に国民の疾患への理解の糸口を見いだすことが期待される。

### 研究協力者

出家 亨一（東京大学）

#### A. 研究目的

- 1 腹部リンパ管疾患の診療ガイドラインの作成
- 2 腹部リンパ管疾患の重要臨床課題に対する調査研究
- 3 小児慢性特定疾患指定への準備および対応

小児期からの希少難治性消化管疾患は、H類縁、H病、非特異性多発性小腸潰瘍症、先天性

吸収不全症、仙尾部奇形腫、腹部リンパ管腫など、胎児期・新生児期や小児期に発症し成人に至る慢性的な経過をとるものが多い。これらの疾患は特定疾患の4条件を満たしているが未指定であるため診断基準や重症度分類や治療のガイドラインの確立が急務である。腹部リンパ管腫及び関連疾患には感染により急性腹症を来とし、長期間の蛋白漏出や腸閉塞による成長障害をきたす難治性症例が存在する。当分担研究は、5年来厚生労働科研究費難治性疾患克服研究事業で進まれてきたいくつかの難治性疾患研究

(平成21-23年度難治性疾患等克服研究事業「日本におけるリンパ管腫患者(特に重症患者の長期経過)の実態調査及び治療指針の作成に関する研究」藤野班、平成24-25年度「小児期からの消化器系希少難治性疾患群の包括的調査研究とシームレスなガイドライン作成」田口班、平成24-25年度「リンパ管腫症の全国症例数把握及び診断・治療法の開発に関する研究班」小関班)を再編したもののひとつに相当し、主に小児において腹部に生じることがある疾患の一つである、リンパ管腫(嚢胞性リンパ管奇形)、リンパ管腫症・ゴーハム病、そして乳び腹水を研究対象とする。これらはいずれも希少疾患であり難治性である。現時点で得られる情報を集積し、診療ガイドラインを作成することは非常に意義があり、これを大目的のひとつとする。

また同時に、国内でこれらの疾患診療において、現時点の情報では解答の得られないどのような問題があるかを検討した上で、実際の診療がどのように行われているかについてアンケート調査を行い、症例の集積により解答を求めるといふ調査研究を行うことをもうひとつの目的とする。

また新たに小児慢性特定疾患としてリンパ管腫・リンパ管腫症が指定される機会が得られていたが、そのための診断基準作成作業、また必要な提言を行い、行政側と折衝を行い、小児慢性特定疾患指定への準備を行うことも分担研究班の主要な目的となった。

## B. 研究方法

1, ガイドラインの作成は基本的にMindsの診療ガイドライン作成の手引き2014に則って行っている。すなわち、分担研究者を中心としてガイドライン作成チームが編成され、SCOPEを作成の上、システム

ティックレビューを行い、その結果に沿ってガイドライン作成へと進む。3年の研究期間内に完成したガイドラインを関係各学会の承認、パブリックコメントも集めたいうえで公開する。

対象の中心となっているリンパ管腫、リンパ管腫症については、他に頸部・胸部の難治性疾患研究班(臼井班)「小児呼吸器形成異常・低形成疾患に関する実態調査ならびに診療ガイドライン作成に関する研究」において頸部・胸部の呼吸障害を生じる症例に対する診療ガイドライン作成をおこなっており、腹部と頸部・胸部のガイドライン作成は作業時期を揃えて進められる。また、形成外科医、放射線科医が中心となっている三村班「難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症および関連疾患についての調査研究」においては軟部・体表における診療ガイドラインを作成しつつあるため、これら3つの整合性につき配慮がなされている。いずれも完成時期は2016年度末が目標である。

2, 一方、ガイドライン作成作業において重要臨床課題が検討されるが、そこでは実際に文献を参照しても正解を得られない様々な問題が挙げられることとなる。本研究班ではそれらの課題につき回答を求めることを目的としてWeb登録システムによる症例調査研究を行う。調査対象は日本小児外科学会会員施設、その他関連する各学会へ依頼を行い、登録医の認証を行った上でログイン可能とするシステムを用い、腹部のリンパ管腫、リンパ管腫症患者につき連結可能匿名化にて臨床情報に関する調査を行う。web調査には既に稼働している「リンパ管疾患情報ステー

ション」の研究者向けページを用いる。

当研究についてはすでに中心となる国立成育医療研究センター（承認番号：596）、慶應義塾大学医学部（承認番号：20120437）にて倫理審査を経ている。

- 3, 小児慢性特定疾患の診断基準作成においては先行する研究班においてすでに吟味がなされており、小児慢性特定疾患事業の主旨と整合性が取れるように改編する作業を行う。また生ずる問題に対して研究班にて協議の上対応する。

### C. 研究結果

- 1, ガイドライン作成メンバー及びシステマティックレビュー作業メンバーが決定した（別紙1）。重要臨床課題については5月から7月にかけて主にメール審議にて話し合いを進め、100あまりの臨床課題より4つのクリニカルクエスチョンを選定した。

-----  
CQ1：腹部リンパ管腫に硬化療法は有用か？

CQ2：臨床症状の乏しい腹部リンパ管腫は治療すべきか？

CQ3：難治性乳び腹水に対して有効な治療は何か？

CQ4：腹部リンパ管腫における合併症はどのようなものか？  
-----

同時にSCOPEの作成を進め平成26年末にはSCOPEは完成した（別紙2）。文献検索については日本医学図書館協会と文献検索に関する条件につき覚え書きを交わし検索作業が開始されている。

- 2, 調査研究課題については前研究班「小児期からの消化器系希少難治性疾患群の包括的調査研究とシームレスなガイドライン

作成」においてすでにガイドライン用CQ選定作業が開始されており、同時に診療上ヒントになると考えられる調査課題は以下の32項目が選定されていた。

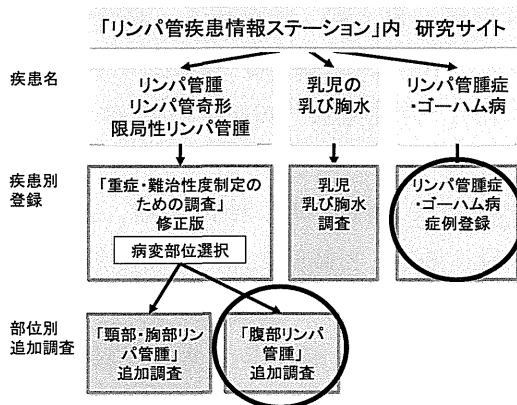
- 
- 1、腹部リンパ管腫の種類と頻度は？
  - 2、腹部リンパ管腫の難治性度の評価・診断基準は？
  - 3、腹部リンパ管腫と診断した根拠は？
  - 4、腹部リンパ管腫の症状・合併症は何か？
  - 5、臨床症状、臨床所見と難治度は関連するか？
  - 6、腹部リンパ管腫の画像診断にはMRIを行うべきか？
  - 7、腹部リンパ管腫のフォローはMRIで行うべきか？
  - 8、腹部リンパ管腫の診断（病態の把握）に用いられる検査は？
  - 9、臨床検査所見と難治度は関連するか？
  - 10、腹部リンパ管腫の治療に手術は有用か？
  - 11、腹部リンパ管腫の手術に腹腔鏡手術を積極的に導入するべきか？
  - 12、腹部リンパ管腫の治療にOK432局注は有用か？
  - 13、腹部リンパ管腫の治療にブレオマイシン局注は有用か？
  - 14、腹部リンパ管腫の治療にリンパ管静脈吻合は有用か？
  - 15、腹部リンパ管腫の治療方法にはどのような方法があるか？
  - 16、腹部リンパ管腫に対する有効な治療法は何か？
  - 17、腹部リンパ管腫の手術適応はどのような場合か？
  - 18、広範な腸間膜リンパ管腫は局注療法を第一選択とする？
  - 19、難治性乳糜腹水、リンパ管腫症に対してミノマイシン注入は有用か？
  - 20、難治性乳糜腹水、リンパ管腫症に乳糜叢結紮は有用か？
  - 21、腹部リンパ管腫の感染時には抗生剤投与を第一選択とするか？
  - 22、小児腹部リンパ管腫のわが国における発生頻度（数）は？
  - 23、腹部リンパ管腫の成因は？
  - 24、出生前発見例の頻度（数）は？
  - 25、腹部リンパ管腫の性差はどうなっているか？
  - 26、胎児期発見のリンパ管腫はまず待機的に経過観察か？
  - 27、腹部リンパ管腫は臨床症状がなけ

れば待機的に経過観察でよいか？ 28、腹部リンパ管腫による死亡数はどれくらいか？ 29、腹部リンパ管腫の治療合併症にはどのようなものがあるか？ 30、腹部リンパ管腫のある患児の成長はどうなっているのか？ 31、出生時身長体重は？（体重はあてにならない？） 32、治療時の身長体重は？（体重はあてにならない？）

本年度はこれらのquestionに対する回答を得ることを目的とした調査項目の選定が行われた（別紙3）。

調査項目は本年度内にウェブ登録システムとして構築されて、他の研究班（臼井班）における頸部・胸部の調査と同時に平成27年度の幕開けとともに調査が開始となる予定である。各調査と平成22-23年度に行われた「重症・難治性診断基準作成のための調査」との関係は以下の図の通りである。

### 腹部リンパ管疾患調査研究構図



小児慢性特定疾患の新規呼吸器疾患として「リンパ管腫・リンパ管腫症」が認定された。診断基準はそれぞれの疾患境界を明確にしないものとした。これは既に平成27年1月に発効している（意見書：資料4）。

<リンパ管腫・リンパ管腫症診断基準>

リンパ管腫・リンパ管腫症とは、「1～複数のリンパ嚢胞もしくは拡張したリンパ管が病変内に集簇性（しゅうぞくせい）もしくは散在性に存在する腫瘍性病変註1」であり、以下の3項目のひとつ以上を満たす。

A, 嚢胞内にリンパ液を含む註2。（生化学的診断）

B, 嚢胞壁がリンパ管内皮で覆われている。（病理診断）

C, 他の疾患が除外される。（画像診断）

部位：病変は頭頸部・縦隔・腋窩等に多いが全身どこにでも発生しうる。

（註1）：リンパ管腫症はリンパ管腫様病変が広範に存在し明らかな腫瘤を形成しないこともある。乳糜胸、乳糜心嚢液、乳糜腹水、骨融解（ゴーハム病）などを呈することもある。

（註2）：病変よりリンパ液の漏出を認める場合も含む 病理組織検査を必須とする。ただし、実施が困難な場合、単純エックス線写真、CT、MRIの所見を総合して診断する

### D. 考察

当分担研究班は平成25年度以前のリンパ管腫、リンパ管腫症の実態調査研究を継承して結成された。小児の腹部リンパ管疾患の情報を集積して総括する作業が順調に進んでいる

### E. 結論

小児の腹部リンパ管疾患（リンパ管腫、リンパ管腫症・ゴーハム病、乳び胸水）について初めて大規模な調査研究が始められた。先行する研究のアドバンテージを生かして、スムーズな1年目の進捗が得られた。小児慢性特定疾患として新たにリンパ管腫・リンパ管腫症が認定され、2015年1月より施行された。当疾患が広く国民に理解された第一歩であると考え。残り2年の研究期間を加えて、ガイドライン作