

- ⑤上腸間膜動静脈血栓症
- ⑥クローン病
- ⑦外傷
- ⑧デスマイド腫瘍
- ⑨腸癒着症

## 2) 機能的難治性腸管不全

改善が期待できない小腸蠕動運動または消化吸収能の異常のために健常な小腸機能が保たれていない状態

- ①慢性特発性偽小腸閉塞症
- ②広汎腸無神経節症
- ③巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症
- ④腸管神経節細胞僅少症
- ⑤micro villus inclusion 病
- ⑥その他

除外基準としては以下の基準が設定できる。

### 1. 移植希望者 (レシピエント)

基礎疾患が良性であること。ただし、悪性腫瘍の治療終了後の観察期間において再発の徴候がなく完治していると判断される場合は禁忌としない。伝染性の活動性の感染症を有する者 (HIVを含む) は除外する。

### 2. 年齢

原則として65歳以下が望ましい。

適応基準としては以下の基準が設定できる。

### 1. 中心静脈栄養の合併症

#### ①中心静脈栄養による肝障害

血清ビリルビン値が2.0 mg/dl以上を持続、または門脈圧亢進症、肝線維化、肝硬変など肝障害がある状態

#### ②中心静脈の閉塞

2か所以上の中心静脈\*の閉塞

(\*中心静脈：左右の内頸静脈、鎖骨下静脈、大腿静脈の計6本)

#### ③頻回のカテーテル敗血症

入院が必要なカテーテル敗血症が年2回以上真菌血症でseptic shock またはARDS (acute respiratory distress syndrome) のエピソード

④輸液管理によっても頻回の重篤な脱水症または腎障害

## 2. 高リスク症例

①先天性粘膜異常 (micro villus inclusion 病, intestinal epithelial dysplasia)

②超短腸症(残存小腸：小児10 cm未満、成人20 cm未満)

## 3. 高い罹病率 (High morbidity)

頻回に入院を繰り返す

優先順位としては以下の順位設定とする。

医学的緊急度：Status 1を最優先とし、次にStatus2、Status3の順に優先する。

Status 1:中心静脈栄養法の維持が不可能になった状態。

鎖骨下・内頸・大腿静脈などの一般的静脈より中心静脈へのアクセスが不可能になった患者。特殊な静脈を介する栄養法を用いざるを得なくなった患者を含む。

Status 2:血清ビリルビン値の高値持続と、肝臓障害が進行しつつある状態。

肝生検組織にて胆汁うっ滞・線維化・肝細胞障害などを伴っており、血清総ビリルビン値が2.0 mg/dl以上を持続しているが、小腸移植によりこれらの改善が期待しうる患者。

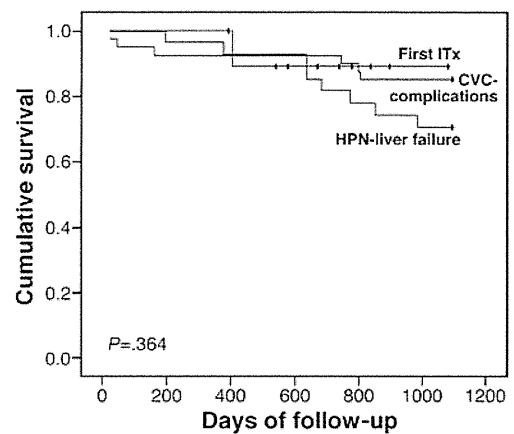
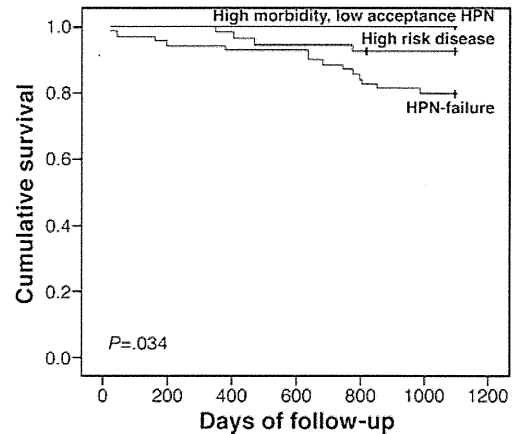
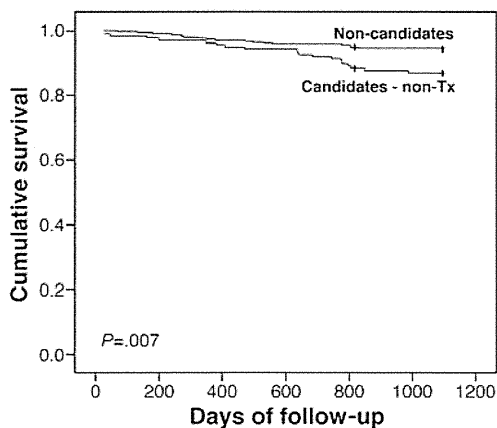
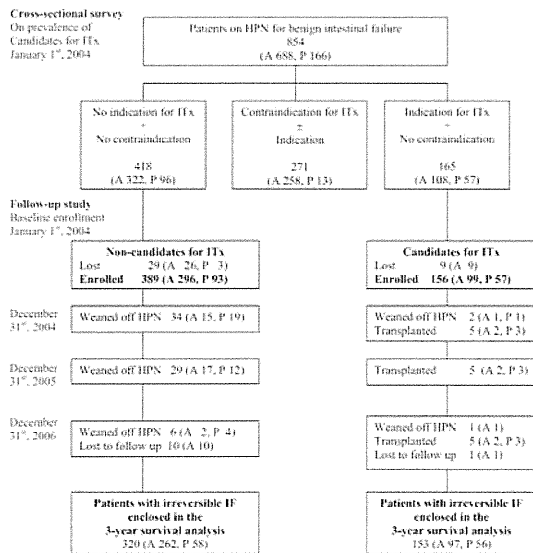
Status 3: 中心静脈栄養法の維持が不可能になりつつある状態。

#### D. 考察

小腸移植の登録事業は現在まで小腸移植研究会によって続けられ、2014年に第6回目の登録集計の公表が行われている。現在、登録事業の参加施設は、東北大学、慶應義塾大学、京都大学、大阪大学、九州大学と5施設にわたり、国内で行われた小腸移植の全症例が登録され追跡調査が行われている。

腸管不全登録においても100例を超える症例が追跡調査されていて国内随一の腸管不全の追跡調査である。

2008年に欧米で行われた腸管不全患者の追跡調査においては次の結果となっている。



今後、腸管不全患者の登録、追跡調査を行い小腸移植が必要とされている患者が適切に移植施設に紹介されることと考える。また、今回の適応基準に照らし合わせて患者を選別しより本邦の実情に合った適応基準とガイドラインの策定を行うことが重要だと考える。

#### E. 結論

本邦における小腸移植は、海外より優れた成績を示しているものの症例数は極めて限られている。小腸移植の適応基準を策定することにより小腸移植を必要とする患者を抽出分類し、今後ガイドラインの作成に関与することが期待できる。

#### <参考文献>

- 1) 上野豪久, 田口智章, 福澤正洋 本邦小

腸移植登録 移植 2013;48(6)390-394

- 2) Guidelines for referral and management of patients eligible for solid organ transplantation. Transplantation 2001;71:1189-1204.
- 3) Survival of Patients Identified as Candidates for Intestinal Transplantation: A 3-Year Prospective Follow-Up GASTROENTEROLOGY 2008;135:61-71

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

- 1) Ueno T, Wada M, Hoshino K, Uemoto S, Taguchi T, Furukawa H, Fukuzawa M. Impact of intestinal transplantation for intestinal failure in Japan. Transplant Proc. 2014; 46(6) 2122-4
- 2) 上野豪久 小腸移植 移植ファクトブック 2014
- 3) 上野豪久 移植療法の現況と今後の展望 小腸移植 診断と治療 2014;102 (10) 1515
- 4) 上野豪久, 福澤正洋 全国調査に基づく我が国におけるIntestinal failureの現状—治療指針策定に向けて— 日本消化器吸収学会誌 2014
- 5) 上野豪久 わが国の小児移植医療—現状と今後— 小腸移植 小児科 2014; 55(9) 1275-83
- 6) Ueno T, Wada M, Hoshino K, Uemoto S, Taguchi T, Furukawa H, Fukuzawa M. Impact of pediatric intestinal transplantation on intestinal failure in Japan: findings based on the Japanese intestinal transplant registry. Pediatr Surg Int.2013;29(10)1065-70.
- 7) Ueno T, Wada M, Hoshino K, Sakamoto S, Furukawa H, Fukuzawa M. A national survey of patients with intestinal motility disorders who are potential candidates for intestinal transplantation in Japan. Transplant Proc. 2013;45(5) 2029-31
- 8) Ueno T, Takama Y, Masahata K, Uehara S, Ibuka S, Kondou H, Hasegawa Y, Fukuzawa M. Conversion to prolonged-release tacrolimus for pediatric living related donor liver transplant recipients. Transplant Proc.2013;45(5) 1975-84
- 9) 上野豪久, 福澤正洋 腸管不全患者における小腸移植の適応 小児外科 2013; 45(7) 703-706
- 10) 上野豪久, 正嶋和典, 井深泰司, 銭谷昌弘, 中嶋賢吾, 奈良啓悟, 上原秀一郎, 大植孝治, 臼井規朗 小腸移植術 (レシピエント手術) 小児外科 2013;45(8)851-858
- 11) 上野豪久 他 小腸、多臓器移植 系統小児外科学 改訂第3版 2013
- 12) 上野豪久, 田口智章, 福澤正洋 本邦小腸移植登録 移植 2013;48(6)390-394
- 13) 井深泰司, 上野豪久 小腸移植における急性拒絶反応の抗ヒト胸腺細胞ウサギ免疫グロブリン (サイモグロブリン®) 治療 小児外科 2013 : 45(7)734-737
- 14) 萩原邦子, 上野豪久 小腸移植の意思決定と看護支援 小児外科 2013 : 45(7)761-764
- 15) Miyagawa S, Takama U, Nagashima H, Ueno T, Fukuzawa M. Carbohydrate antigens. Curr Opin Organ Transplant.2012; 17 174-9
- 16) Ikeda K, Yamamoto A, Nanjo A, Inuinaka C, Takama Y, Ueno T, Fukuzawa M, Nakano K, Matsunari H, Nagashima H, Miyagawa S. A cloning of cytidine monophospho-N-acetylneuraminic acid hydroxylase from porcine endothelial cells. Transplant Proc.

- 2012: 44, 1136-8
- 17) 上野豪久, 福澤正洋. 本邦小腸移植登録移植 2012:47(6) p450-3
2. 学会発表
- 1) 上野豪久, 和田基, 星野健, 位田忍, 藤山佳秀, 馬場重樹, 貞森裕, 福澤正洋 ヒルシユスプルング類縁疾患の小腸移植 第51回 日本小児外科学会学術集会
  - 2) 上野豪久 小児肝・小腸移植 第51回 日本小児外科学会学術集会
  - 3) 上野豪久, 福澤正洋 「腸管不全に対する小腸移植技術の確立に関する研究」の活動報告 小腸移植研究会
  - 4) 上野豪久, 松浦玲, 出口幸一, 奈良啓吾, 大割貢, 上原秀一郎, 大植孝治, 奥山宏臣 短腸症の小腸移植待機中に急速に肝不全の進行した1例 第44回 日本小児外科代謝研究会
  - 5) 上野豪久, 山道拓, 梅田聡, 奈良啓悟, 中島賢吾, 錢谷昌弘, 井深奏司, 正島和典, 大割貢, 上原秀一郎, 大植孝治, 近藤宏樹, 白井規朗 小腸移植後13年目に下痢により発症した重症急性拒絶にサイモグロブリンを投与した1例 第49回日本移植学会総会京都 2013.9.6
  - 6) 上野豪久1, 和田基2, 星野健, 阪本靖介, 古川博之, 福澤正洋 ヒルシユスプルング病類縁疾患の重症度分類と小腸移植適応についての検討 第113回日本外科学会総会 福岡 2013.4.12
  - 7) Ueno T., Wada M., Hoshino K., Sakamoto S., Furukawa H., Fukuzawa M. National Survey of Patients with Intestinal Motility Disorder Who Are Potential Candidate for Intestinal Transplantation in Japan The Transplant Society Berlin, Germany 2012.7.17
  - 8) Ueno T., Fukuzawa M. A REPORT OF JAPANESE PEDIATRICINTESTINAL TRANSPLANT REGISTRY International Pediatric Transplant Association Regional Meeting Nagoya, Japan 2012.9.23
  - 9) 曹英樹, 上原秀一郎, 上野豪久, 和佐勝史, 山田寛之, 近藤宏樹 小児腸管不全症例にたいする在宅静脈栄養の現状と問題点 30年の経験より 日本小児消化器肝臓学会(39) 大阪市 2012.7.14-15
  - 10) 曹英樹, 奈良啓悟, 中島憲吾, 錢谷昌弘, 井深奏司, 正島和典, 野村元成, 上野豪久, 上原秀一郎, 大植孝治, 白井規朗. 小児に対する経皮内視鏡的胃瘻造設術における透視の有用性 日本小児内視鏡外科・手術手技研究会 (32) 静岡市 2012.11.1-2
  - 11) 上原秀一郎, 曹英樹, 井深奏司, 奈良啓悟, 上野豪久, 大植孝治, 白井規朗, 池田佳世, 近藤宏樹, 三善陽子 プロビアックカテーテル長期留置後抜去困難となり、カテーテルに対するDLSTが強陽性を示した1例 第42回日本小児外科代謝研究会 静岡 2012.11.2
  - 12) 上原秀一郎, 曹英樹, 和佐勝史, 大石雅子, 福澤正洋 在宅中心静脈栄養施行症例における経静脈的セレン投与の取り組みとその意義 第23回日本微量元素学会 東京・千代田区 2012.7.6
  - 13) 上野豪久, 福澤正洋 腸管不全患者における小腸移植適応の検討 第24回日本小腸移植研究会 京都 2012.3.17
  - 14) 上野豪久, 和田基, 星野健, 阪本靖介, 岡本晋弥, 松浦俊治, 古川博之, 福澤正洋 小児腸管不全患者における小腸移植適応の検討 第49回日本小児外科学会学術

集会 横浜 2012.5.16

- 15) 上野豪久, 中嶋憲吾, 銭谷昌宏, 井深奏司, 正嶋和典, 野村元成, 奈良啓悟, 上原秀一郎, 曹英樹, 大植孝治, 臼井規朗. 当科における小児生体肝移植後の栄養管理 ―経管栄養と中心静脈栄養― “第42回 日本小児外科代謝研究会 静岡 2012.11.2

### 3. 単行本

- 1) Ueno T. et.al. Marginal Donor. ECD for small Intestinal Transplant 2014 p 259-268  
2) 上野豪久 浅野武秀監修 脳死ドナーからの臓器摘出と保存：小腸 移植のための臓器摘出と保存2012. p144-153

### G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

## 疾患登録やフォローアップ体制の構築について

研究分担者 北岡 有喜 京都医療センター 医療情報部長

### 【研究要旨】

小児期からの希少難治性消化管疾患は、ヒルシュスプルング病類縁疾患、ヒルシュスプルング病、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長期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条件をいずれも満たすものが多く含まれているが、特定疾患に指定されていない。したがってこれらの疾患に適切な医療政策を施行していただくために、関連する7つの学会・研究会およびNCDと連携し、Mindsに指導を仰ぎながら、全国調査による病態把握と適切な疾患分類に基づく診断基準や重症度分類の作成、移行期、成人期までを包含する診断治療のガイドラインを作成することが本研究事業の目的である。

本目的を達成するためには、全国調査による病態把握と適切な疾患分類に基づく診断基準や重症度分類の作成、移行期、成人期までを包含する診療情報データベース基盤を構築し、情報収集し、分析することが必要である。

分担研究者が考案・開発した「ポケットカルテ」は、本邦で実稼働中のクラウド型個人向け健康・医療・福祉・介護情報管理（Personal Health Records: PHR）サービスである。2008年のサービス開始以降、昨年末時点でフルサービス利用者数は45,000人を越え、電子版透析手帳など緊急事態対応のための限定利用者数を加えると80,000人を越える。この「ポケットカルテ」に「電子版母子手帳」および「NICU退院手帳」機能を追加予定としていたが、本研究事業研究代表者名の田口智章氏より、このNICU退院手帳機能に、ヒルシュスプルング病類縁疾患、ヒルシュスプルング病、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長期的な経過をとる希少難治性消化管疾患のフォローアップ機能の追加実装と、その利用による全国に居住する対象者の全数登録による病態把握と適切な疾患分類に基づく診断基準や重症度分類の作成、移行期、成人期までを包含する診療情報データベース収集基盤構築の依頼があり、「ポケットカルテ」上に同機能を実装するための要求仕様作成とテスト実装を行った。

### A. 研究目的

分担研究者が考案・開発した「ポケットカルテ」クラウドに実装中のNICU退院手帳機能に、ヒルシュスプルング病類縁疾患、ヒルシュ

スプルング病、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長期的な経過をとる希少難治性消化管

疾患のフォローアップ機能の追加実装と、その利用による全国に居住する対象者の全数登録による病態把握と適切な疾患分類に基づく診断基準や重症度分類の作成、移行期、成人期までを包含する診療情報データベース収集基盤を構築する。

## B. 研究方法

本邦で実稼働中のクラウド型個人向け健康・医療・福祉・介護情報管理（PHR）サービス「ポケットカルテ」に実装中のNICU退院手帳機能を基板システムとして、ヒルシュスプルング病類縁疾患、ヒルシュスプルング病、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長期的な経過をとる希少難治性消化管疾患のフォローアップ機能の追加実装と、その利用による全国に居住する対象者の全数登録による病態把握と適切な疾患分類に基づく診断基準や重症度分類の作成、移行期、成人期までを包含する診療情報データベース収集基盤を構築するために、情報収集項目や表示様式などの要求仕様作成とテスト実装を行った。

（倫理面への配慮）

本分担研究では対象研究無し

## C. 研究結果

1. 基盤となる「ポケットカルテ」の「NICU退院手帳」を平成26年12月に構築した。  
（別紙1）
2. 「NICU退院手帳」の運用開始のための患児保護者向けパンフレットを平成26年12月に作成した。（別紙2）
3. 「NICU退院手帳」を平成27年4月に本番運用開始予定である。

4. 「NICU退院手帳」へサンプル疾患の登録と長期フォローアップ体制（現時点ではサンプル疾患としてヒルシュスプルング病類縁疾患を想定）を平成27年4月に実装予定である。
5. 「NICU退院手帳」へ実装したサンプル疾患の登録と長期フォローアップ体制の運用を平成27年10月に開始予定である。
6. 平成28年4月以降、サンプル疾患以外の希少難治性消化管疾患症例の登録と長期フォローアップ体制を順次展開予定である。

## D. 考察

本邦で実稼働中のクラウド型個人向け健康・医療・福祉・介護情報管理（PHR）サービス「ポケットカルテ」に実装中のNICU退院手帳機能を基板システムとして利用することにより、新たなシステムを一から構築する場合に比べて、極めて短時間にかつ極めて低コストで希少難治性消化管疾患症例の登録と長期フォローアップ体制を構築・運用出来る可能性を証明できた。

## E. 結論

クラウド型個人向け健康・医療・福祉・介護情報管理（PHR）サービス「ポケットカルテ」に実装中のNICU退院手帳機能基板に、ヒルシュスプルング病類縁疾患、ヒルシュスプルング病、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長期的な経過をとる希少難治性消化管疾患のフォローアップ機能の追加実装と、その利用による全国に居住する対象者の全数登録による病態把握と適切な疾患分類に基づく診断基準や重症度分類の作成、移行期、成人期までを包含する診療情報データベース収集基盤を構築するための

要求仕様作成とテスト実装を行った。

平成27年10月以降、サンプル疾患以外の希少難治性消化管疾患症例の登録と長期フォローアップ体制を順次展開予定である。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

北岡有喜. 根拠に基づく保健福祉政策の実現に関する研究—新たな指標「健康費」の概念形成について—. 同志社大学大学院総合政策科学研究科博士論文（甲第652号）同志社大学学術レポジトリ. 2014

北岡有喜. ポケットカルテこれまでの取組とハイリスク児フォローアップなど今後の展開について. 日本周産期・新生児医学会雑誌. 50(2): 554, 2014

### 2. 学会発表

北岡有喜. ポケットカルテこれまでの取組とハイリスク児フォローアップなど今後の展開について. 教育講演13. 日本周産期・新生児医学会. シェラトン・グランデ・トーキョーベイ・ホテル. 2014年7月14日.

## G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

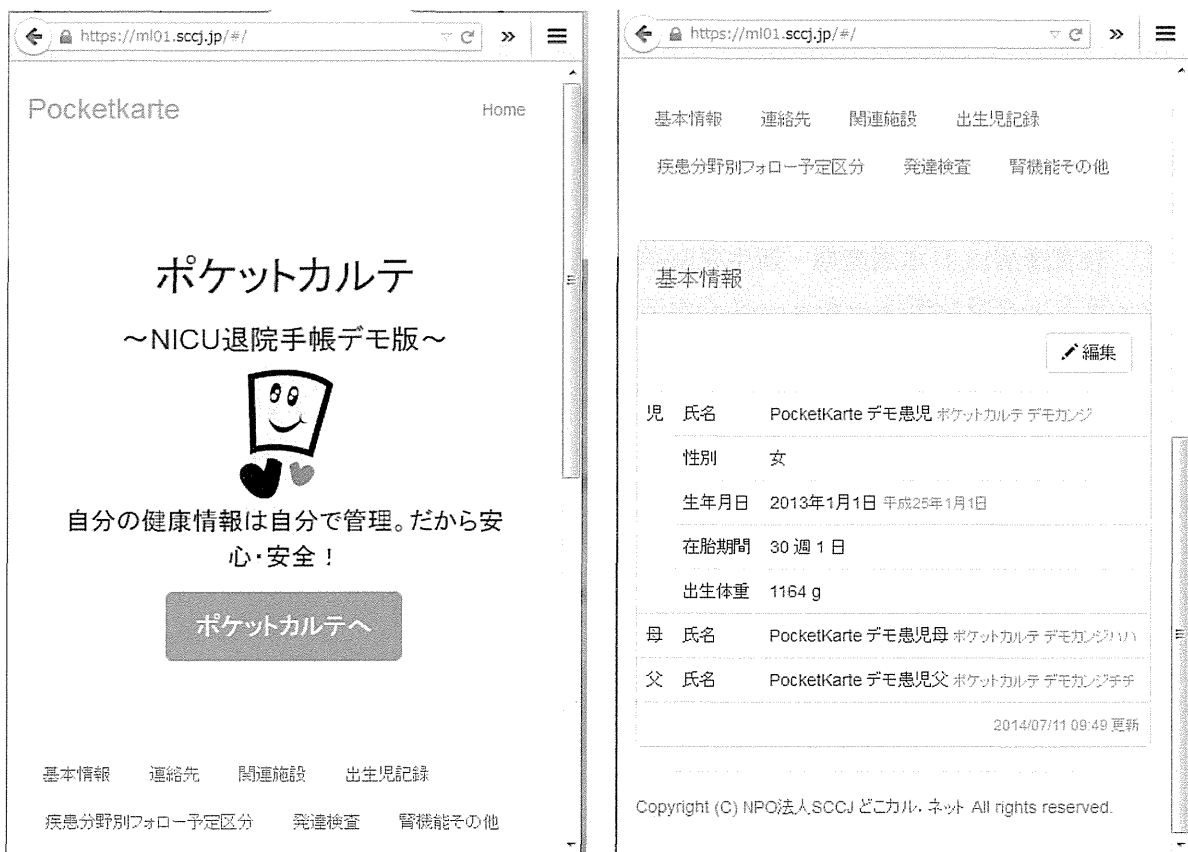


(別紙1)

【実装内容】胎児治療児における長期フォローアップについての研究において、必要な項目を、児の両親が管理可能な手帳構成項目表示機能をポケットカルテに追加した。既にポケットカルテに登録されている項目については、ポケットカルテのデータベースから呼び出し、新規の項目については入力画面を設けた。また、スマートフォン・タブレット端末・パソコンなどの複数の端末からの利用を考慮し、ウィンドウサイズによってボタンの配置などが自動で変わるように実装している。

- 【実装項目】 ●基本情報（両親氏名や児の氏名など）
- 連絡先（フォローアップの際の連絡先情報）
  - 関連施設（出生施設名や連絡先など）
  - 出生児記録（出生児の身長、体重など）
  - 疾病分野別フォロー予定区分（疾患名、治療の情報）
  - 発達検査（乳幼児や小学生での検査の結果）
  - 腎機能その他（腎機能の検査結果など）

【画面イメージ】



https://ml01.sccj.jp/#/demo/contact

### 連絡先

[編集](#)

|   |         |                                  |
|---|---------|----------------------------------|
| 児 | 郵便番号    | 6120875                          |
|   | 住所      | 京都府京都市伏見区深草枯木町33-1ハイツ辻井303       |
|   | 自宅電話番号  | 012-098-8617                     |
|   | 携帯電話番号  |                                  |
|   | メールアドレス | pocketkarte_support@dokokaru.net |
| 母 | 携帯電話番号  | 012-098-8617                     |
|   | メールアドレス | pocketkarte_support@dokokaru.net |
| 父 | 携帯電話番号  | 012-098-8617                     |
|   | メールアドレス | pocketkarte_support@dokokaru.net |

2014/07/11 09:56 更新

https://ml01.sccj.jp/#/demo/institution

基本情報 連絡先 **関連施設** 出生児記録

疾患分野別フォロー予定区分 発達検査 腎機能 検査結果

### 関連施設

[編集](#)

|               |                      |
|---------------|----------------------|
| 主な治療施設名       | 京都大学医学部附属病院          |
| 出生施設名         | 独立行政法人国立病院機構京都医療センター |
| フォロー施設名       | 独立行政法人国立病院機構京都医療センター |
| 最寄りの保健所       | 伏見保健センター深草支所         |
| 最寄りの保健所 (TEL) | 075-642-3876         |
| 担当保健師         | 京都 花子                |
| 担当保健師 (TEL)   | 075-642-3876         |

2014/07/11 10:01 更新

Copyright (C) NPO法人SCCJ どこカル. ネット All rights reserved.

https://ml01.sccj.jp/#/demo/birth\_info

### 出生時記録

[編集](#)

|                   |         |
|-------------------|---------|
| アプガ一点数 1分         | 8       |
| アプガ一点数 5分         | 9       |
| アプガ一点数 10分        | 10      |
| 出生体重              | 1164 g  |
| 出生体重(SD)          | -1.076  |
| 出生身長              | 40.5 cm |
| 出生身長(SD)          | 0.578   |
| 出生時頭囲             | 28.6 cm |
| 出生時頭囲(SD)         | 0.69    |
| SGA(出生体重<-1.5SD)  | なし      |
| 出生体重 1500g以下NRN登録 | *****   |

2014/07/11 10:05 更新

Copyright (C) NPO法人SCCJ どこカル. ネット All rights reserved.

https://ml01.sccj.jp/#/demo/follow\_category

### Pocketkarte

Home

基本情報 連絡先 関連施設 出生児記録

疾患分野別フォロー予定区分 **発達検査** 腎機能 検査結果

### 疾患分野別フォロー予定区分

[編集](#)

|        |   |
|--------|---|
| 胎児治療   | 胎児不整脈<br>先天性横隔膜ヘルニア                                       |
| 小児外科疾患 | 先天性横隔膜ヘルニア<br>食道閉鎖 (瘻孔なし)<br>総排泄腔道残/外反<br>ヒルシュシュブルング病類縁疾患 |
| 先天性感染  |   |

2014/07/14 01:38 更新

Copyright (C) NPO法人SCCJ どこカル. ネット All rights reserved.

https://ml01.sccj.jp/#/demo/institution

← https://ml01.sccj.jp/#/demo/development\_test >>

基本情報 連絡先 関連施設 出生児記録

疾患分野別フォロー予定区分 **発達検査** 腎機能 検査結果

+ 新規追加

2014年7月1日 新版K式

編集 削除

|            |                      |
|------------|----------------------|
| 検査名        | 新版K式                 |
| 検査施設名      | 独立行政法人国立病院機構京都医療センター |
| 検査施設名(TEL) | 075-641-9161         |
| 検査年月日      | 2014年7月1日            |
| 運動(修正)     | 102                  |
| 認識(修正)     | 104                  |
| 言語(修正)     | 106                  |
| 発達指数(修正)   | 108                  |

2014/07/11 10:27 更新

2014年1月6日 新版K式

← https://ml01.sccj.jp/#/demo/kidney\_test >>

疾患分野別フォロー予定区分 発達検査 **腎機能 検査結果**

+ 新規追加

2014年7月1日

編集 削除

|            |                      |
|------------|----------------------|
| 検査施設名      | 独立行政法人国立病院機構京都医療センター |
| 検査施設名(TEL) | 075-641-9161         |
| 検査年月日      | 2014年7月1日            |
| 学校検尿(定性)   | -                    |
| 尿タンパク      | 0                    |
| 尿クレアチニン    | N/A mg/dl            |
| 血清クレアチニン   | 0.23 mg/dl           |
| 血清シスタチンC   | 0.91 mg/dl           |
| eGFR       | 10.12 ml/minute/1.73 |
| 収縮期血圧      | 100 mmHg             |
| 拡張期血圧      | 70 mmHg              |

2014/07/11 03:23 更新

(別紙2)

「NICU退院手帳」の運用開始のための患児保護者向けパンフレット作成：達成済み（26年12月）

**「電子版NICU退院手帳」サービス開始のお知らせ**

低出生体重のお子さま、NICUを退院されたお子さま、胎児治療を受けられたお子さまの保護者の皆様へ

**電子版NICU退院手帳がはじまります**

スマートフォンで受診履歴・健診履歴を管理

お子さまが成人されるまでのフォローアップ！  
 ・出生歴記録・胎児治療歴・NICU退院履歴  
 ・発達検査結果・健診履歴

健診・発達検査の結果を管理して今後予定される病気に予防的な長期フォローアップし、病状も心ずっと見守ります！

病状に追いつかなくても、これからは大丈夫だから...

- ✓ お子さまの受診履歴、健診履歴、検査結果を簡単に管理できます！
- ✓ かがりつけ医院が変わっても、受診、健診、検査結果が追いつきます
- ✓ 発症リスクの高い病気も、しっかり管理することで予防できることもあります

病状の受診履歴や健診履歴など、カルテをデータ化してまとめて管理できる個人向け医療情報管理サービス「ポケットカルテ」では、NICUを退院されたお子さまの健診や検査結果を管理して長期フォローアップするための「電子版NICU退院手帳」がはじまります。「電子版NICU退院手帳」は、ご本人や家族の方の携帯電話・スマートフォン・パソコンから、無料で簡単に登録・閲覧が可能ですので、ご利用ください。

**「ポケットカルテ」電子版NICU退院手帳のご利用方法**

STEP1 必ずアクセス！  
 STEP2 ポケットカルテにログイン  
 STEP3 会員登録・パスワード変更

マイカルテ

登録済みの場合  
 ログイン

会員登録・パスワード変更  
 マイカルテ

http://pocketkarte.net/

登録完了！

ポケットカルテ  
 ログイン後、左メニューの「電子版NICU退院手帳」をクリックすると、受診履歴、健診結果が閲覧できます。

- ・受診履歴や健診結果を手動で入力する場合、「編集」ボタンを押すと、各数値を入力する画面が表示されます。
- ・携帯電話・スマートフォン・パソコンからいつでも受診履歴、健診結果を登録・閲覧できます。

【ご利用の注意】  
 ・個人利用のみに限定し、第三者への提供や公開を禁じます。  
 ・本サービスは、NICU退院されたお子さまの健康や検査結果を管理するためのサービスであり、診断や治療の推奨を行うものではありません。  
 ・本サービスは、NICU退院されたお子さまの健康や検査結果を管理するためのサービスであり、診断や治療の推奨を行うものではありません。

ポケットカルテとは？  
 PocketKarte

北関東有馬博士が主宰し、特に北関東のNICU退院されたお子さまの健康や検査結果を管理するためのサービスです。

「人目」「スティンブル」「コムニティ・センター」が運営する「NICU退院されたお子さま」のためのサービスです。

特定非営利活動法人日本スティンブル・コミュニティ・センター  
 ネットとは

SCCJ  
 Kansai Community Center Japan

お問い合わせ先  
 〒112-8688 東京都足立区千住5-17-501 Mail: pocketkarte@postbox.nknet.ne.jp

## 移行期および成人期の対応

研究分担者 中島 淳 横浜市立大学 医学研究科 肝胆膵消化器病学教室 主任教授  
春間 賢 川崎医科大学・消化管内科 教授  
福土 審 東北大学大学院医学系研究科行動医学分野・東北大学病院心療内科  
教授  
位田 忍 大阪府立母子保健総合医療センター 消化器・内分泌科 診療局長  
八木 実 久留米大学医学部外科学講座小児外科部門 主任教授  
北川 博昭 聖マリアンナ医科大学・外科学 小児外科 教授  
前田 貢作 神戸大学大学院医学研究科・小児外科学 客員教授  
奥山 宏臣 大阪大学大学院医学系研究科・小児成育外科 教授

### 【研究要旨】

小児期発症疾患を有する患者の成人期への移行について、欧米のみならず、国内各学会、分科会でも注目されてきているが、一定の指針は示されていない。具体的な疾患名をあげて病態、治療概略、合併症・後遺症、社会支援などを調査し、移行期・成人期の問題点を検討した。移行困難な疾患は多くないが、個々の病態に応じた対応が必要である。

### 研究協力者

尾花 和子（山梨県立中央病院）

### A. 研究目的

小児期発症疾患を有する患者の成人期にむかっの診療について、個々の患者に相応しい成人医療への移り変わり、すなわち移行期医療（transition：トランジション、移行）という概念が重症視されている。

小児期から成人期まで治療を要する疾患や、成人ではあるが小児科が主治医として診療している症例が小児特有の疾患を発症した場合の問題点について調査し、対応を検討する。

### B. 研究方法

日本小児外科学会トランジション検討委員

会を中心に移行期に関連しやすい具体的な病態をあげ、1. 疾患名および病態、2. 一般的な治療概略、3. 合併症、後遺障害とその対応、4. 社会支援、5. 移行期、成人期の問題点について検討した。

（倫理面への配慮）

本研究において情報収集を行う場合は、患者の特定ができないようにし、患者や家族の個人情報保護に関して十分な配慮を払う。

また、患者やその家族のプライバシーの保護に対しては十分な配慮を払い、当該医療機関が遵守すべき個人情報保護法および臨床研究に関する倫理指針に従う。

本研究は介入的臨床試験には該当しない。

## C. 研究結果

1. 移行期にかかわる対象疾患として鎖肛、Hirschsprung病、Hirschsprung病類縁疾患、腸管不全、仙尾部奇形腫、二分脊椎症、胆道閉鎖症、胆道拡張症、小児がん、リンパ管腫、横隔膜ヘルニア、気管狭窄症などがあげられた。
2. 上記疾患のうち、鎖肛、Hirschsprung病類縁疾患、腸管不全、二分脊椎症、胆道閉鎖症、胆道拡張症については、成人診療科では疾患の理解が得られなかったり、管理や手技が煩雑であったりすることから、成人科への転科が可能かどうかも含め、移行に関して一定の方向性を持つ必要性があると認識された。

一方、仙尾部奇形腫、小児がん、リンパ管腫、横隔膜ヘルニア、気管狭窄症などについては、小児慢性疾患事業以降の医療費や、就労支援についての問題はあるものの、ある程度地域や施設毎に対応できていた。

## D. 考察

移行期に関する問題点として、今回対象とされた疾患のうち、非移植例の胆道閉鎖症や腸管不全などは成人診療科での病態の理解や治療法の選択などがむずかしく、移行困難であると予想されたが、それ以外の疾患については、小児慢性疾患事業以降の医療費や、就労支援についての問題はあるものの、ある程度地域や施設毎に対応できているものと思われた。

一方、小児科医が主治医となっている重症心身障害者などが成人期以降に外科疾患を発症した場合は、小児外科で対応可能な病態と、悪性腫瘍や婦人科疾患など成人期特有の病態にも分かれ、さらに症例の高齢化により保護者も高齢化や死亡により不在となる例もあり、対応に

苦慮している施設もあることがわかった。

今後は対象疾患の移行期に関するガイドブック作成を目標とする。

## E. 結論

小児期発症疾患の移行期対象疾患は数としては多くないが、個々の病態に応じた対応が必要である。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

八木實，尾花和子，田口智章，仁尾正記：小児外科疾患の長期予後と成人後の医学的問題．日本医師会雑誌2015;143(10):2148-2151

### 2. 学会発表

尾花和子，八木實，深堀優，他：小児外科における移行期患者の現状と取り組み。

第76回日本臨床外科学会総会、郡山，2014.11.21

## G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

## Hirschsprung病類縁疾患に対する病理学的検討

研究分担者 中澤 温子 国立成育医療研究センター病理診断部 部長  
小田 義直 九州大学大学院医学研究院形態機能病理学 教授

### 【研究要旨】

Hirschsprung 病類縁疾患であるhypoganglionosis(HG)についてHuC/D 抗体を用い、簡便で再現性のある組織学的診断方法を検討した。HGの筋層間神経叢ではHuC/D およびSox10陽性細胞の数が有意に減少しており、切除腸管1cmあたりの神経節細胞数は10個以下であった。CD56染色による評価では、HGでは神経叢の数、面積が有意に減少していることが判明した。

### 研究協力者

義岡 孝子 (鹿児島大学)  
三好 きな (九州大学)

### A. 研究目的

HGはHirschsprung 病類縁疾患で最も多い疾患であるが、病理組織学的診断基準は未だ定められていない。HGの診断を正確かつ迅速に行うために、免疫組織学的手法を用いた診断方法の検討を行った。

### B. 研究方法

#### 1. HGの免疫組織学的評価

対象：対照となる正常腸管として、手術検体26例（日齢1日～10歳）、HG 24例（日齢1日～15歳；空腸13例、回腸8例、結腸3例）の全層生検ホルマリン固定パラフィン切片。

方法：抗HuC/D抗体(16A11, Life technologies), 抗SOX10 goat poly clonal抗体 (Santa cruz Biotech -nology), 抗CD56抗体 (1B6, Leica Biosystems) を用いた免疫染色標本を作成し、切除腸管1cm あたりの筋層間神経叢におけるHuC/D 陽性細胞、SOX10陽性細胞、CD56陽

性の神経叢の数と面積を計数する。陽性細胞の計数方法は、Maya Swaminathan らの論文 (Human Pathology, 41, 1097-1108, 2010年) に記載されている基準を用いた。各群の平均値比較は 統計ソフト IBM SPSS Statistics ver. 21 を用い、t 検定を行った。

(倫理面への配慮)

本研究における病理診断は、関連法規を遵守し、倫理委員会の承認を経た上で、検体提供者への人権擁護、個人情報保護に細心の注意を払って実施した。

### C. 研究結果

1. HuC/D (神経細胞に陽性) およびSox10 (腸管グリア細胞に陽性) の免疫染色を行った。標本上1cm あたりの陽性細胞を計数した。

1) HG群ではHuC/D陽性細胞数 $9.59 \pm 4.82$  (コントロール群 $43.6 \pm 21.8$ ,  $p < 0.01$ )、Sox10陽性細胞の数  $37.08 \pm 24.74$  (コントロール群 $285.6 \pm 131.3$ ,  $p < 0.01$ ) が有意に減少していた。

- 2) HuC/D陽性細胞はHG群では10個/1cm以下であった。
  - 3) グリア細胞と考えられるSox10陽性細胞はHG群では100個/1cm以下であった
2. CD56（神経叢に陽性）の免疫染色を行い、標本上1cm当りの神経叢の数と面積を計測した。
- 1) HG群で神経叢の数は $24.7 \pm 12.5$ （コントロール群 $50.6 \pm 24.7$ ,  $p < 0.01$ ）、面積は $913.6 \pm 1041.8 \mu\text{m}^2$ （コントロール群 $3157.2 \pm 2678.1 \mu\text{m}^2$   $p < 0.01$ ）と有意に減少していた。
  - 2) 神経叢1個あたりのHuC/D陽性細胞、Sox10陽性細胞はHG群で有意に減少していた。
  - 3) 神経叢単位面積当たりのSox10陽性細胞の数に両群で有意差はなかった
  - 4) 神経叢単位面積当たりのHuC/D陽性細胞の数は、HG群で有意に増加していた。これはHG群の1cmあたりの神経叢面積が非常に小さいためと考えている。

#### D. 考察

腸管壁内神経細胞が存在するにもかかわらず腸管蠕動不全を来すHD類縁疾患の診断や分類に関して、いまだ一定のコンセンサスが得られていない。これはHD類縁疾患の希少性だけでなく、HD類縁疾患の病理学的診断はH.E染色やAChE染色による形態学的検討が主であり、診断の精度や再現性に問題があることが理由としてあげられる。近年、新たなアプローチとして免疫組織化学染色によるHD類縁疾患の病理学的診断・分類の試みが報告されるようになったが、HD類縁疾患の定義に利用されるまでには至っていない。

今回の結果からは、HuC/D染色にて、HuC/D陽性細胞が概ね、20個/1cm以上あれ

ば、HGの可能性は低いと考えられた。対照群の中に、HuC/D陽性細胞が20個/cm以下の症例が5例（臍腸管遺残1、メッケル憩室1、NEC1、鎖肛1、胎便性腹膜炎1）認められたが、その原因は明らかでなかった。

多施設の様々な条件の異なる検体で検討したにも関わらず、2群間で有意差を持ったデータを得ることができた。

今後は統一した検索方法でデータを集積すれば、HGの診断基準として、具体的な数値が策定できると考えられる。

#### E. 結論

HuC/D抗体を用いた免疫組織学的検討では、HG症例の筋層間神経節細胞は全例で10/cm以下、グリア細胞は100個/1cm以下であった。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

義岡孝子，中澤温子：Hirschsprung病とHirschsprung病類縁疾患の病理組織診断．診断病理2014;31(4):283-290

##### 2. 学会発表

義岡孝子，下島直樹，三好きな，孝橋賢一，小田義直，田口智章，中澤温子：Hypoganglionosisの組織学的診断方法の検討．第56回日本小児血液・がん学会学術集会，岡山，2014.11.28

#### G. 知的財産権の出願・登録状況

なし



### Ⅲ.研究成果の刊行に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

| 著者氏名                                     | 論文タイトル名                                       | 書籍全体の編集者名                  | 書籍名                            | 出版社名          | 出版地 | 出版年  | ページ      |
|--|---|----------------------------|--------------------------------|---------------|-----|------|----------|
| 田口智章、<br>玉井 浩、<br>友政 剛、<br>松井 陽、<br>編集主幹 |   | 日本小児栄養消化器肝臓学会 編集           | 小児栄養消化器肝臓病学                    | 株式会社 診断と治療社   | 東京  | 2014 | 全535     |
| 田口智章                                     | D 腸・肛門 IV. 機能性消化管疾患<br>21. Hirschsprung 病     | 日本小児栄養消化器肝臓学会 編集           | 小児栄養消化器肝臓病学                    | 株式会社 診断と治療社   | 東京  | 2014 | 290-294  |
| 田口智章                                     | D 腸・肛門 IV. 機能性消化管疾患<br>22. Hirschsprung 病類縁疾患 | 日本小児栄養消化器肝臓学会 編集           | 小児栄養消化器肝臓病学                    | 株式会社 診断と治療社   | 東京  | 2014 | 295-298  |
| 田口智章、<br>岩中 督、<br>監修                     |   | 猪股裕紀洋、<br>黒田達夫、<br>奥山宏臣、編集 | スタンダード小児外科手術 押さえておきたい手技のポイント   | 株式会社 メジカルビュー社 | 東京  | 2014 | 全387     |
| 田尻達郎                                     | 第11節小児固形悪性腫瘍における遺伝子解析による悪性度診断と遺伝子治療           |                            | 遺伝子治療・診断の最先端技術と新しい医薬品・診断薬の開発   | 技術情報協会        | 東京  | 2014 | 348-353  |
| 田尻達郎                                     | QOLを重視した小児外科医療の進歩                             |                            | 相楽医報                           | 京都府医師会        | 京都  | 2014 | 18       |
| 田尻達郎                                     | 小児外科医療の進歩～QOL向上を目指して～                         |                            | 京都小児科医会会報                      | 京都府医師会        | 京都  | 2014 | 58:19-23 |
| 臼井規朗                                     | 横隔膜ヘルニア                                       | 松井 陽                       | 小児栄養消化器肝臓病学                    | 診断と治療社        | 東京  | 2014 | 378-381  |
| 臼井規朗                                     | 先天性横隔膜ヘルニア                                    | 福澤正洋                       | 小児外科診療ハンドブック 実地診療に役立つ周術期管理と手術の | 医薬ジャーナル社      | 大阪  | 2014 | 180-189  |

|      |  |          |                                |          |    |      |       |
|------|--|----------|--------------------------------|----------|----|------|-------|
| 北岡有喜 | 根拠に基づく保健福祉政策の実現に関する研究—新たな指標「健康費」の概念形成について— | 同志社大学大学院 | 同志社大学大学院総合政策科学研究科博士論文 (甲第652号) | 同志社大学大学院 | 京都 | 2014 | 1-129 |
|------|--|----------|--------------------------------|----------|----|------|-------|

雑誌

| 発表者氏名  | 論文タイトル名  | 発表誌名                   | 巻号     | ページ      | 出版年  |
|--|--|------------------------|--------|----------|------|
| Taguchi T, Kobayashi H, Kanamori Y, Segawa O, Yamataka A, Sugiyama M, Iwanaka T, Shimojima 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)  | 815-822  | 2014 |
| Muto M, Matsufuji H, Tomomasa T, Nakajima A, Kawahara H, Ida S, Ushijima K, Kubota A, Mushiake S, Taguchi T.                                   | Pediatric chronic intestinal pseudo-obstruction is a rare, serious, and intractable disease: A report of a nationwide survey in Japan. | J Pediatr Surg         | 49(12) | 1799-803 | 2014 |
| Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi T.   | Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionsis: verification of our own experience based on a national survey.        | Surg Today             |        |          | 2015 |
| 田口智章   | 日本周産期・新生児医学会50周年記念誌刊行に寄せて小児外科医の立場から  | 日本周産期・新生児医学会50周年記念誌    |        | 38       | 2014 |
| 田口智章、永田公二、木下義晶、江角元史郎   | わが国の小児外科50年のあゆみ 2. 新生児外科の進歩と治療成績   | 日外会誌                   | 115(6) | 306-311  | 2014 |
| 田口智章   | ヒルシュスプルング病および類縁疾患  | 隔月刊誌 こどもケア 特集 消化器疾患の見方 |        | 44-51    | 2014 |

|   |  |  |        |           |      |
|---|--|--|--------|-----------|------|
| 田口智章  | 小児外科学  | 週刊日本<br>医事新報<br>臨床医<br>学の展望<br>—30領域<br>のトピッ<br>クス |        | 106-108   | 2015 |
| 田口智章、渡邊芳夫、<br>松藤 凡  | ヒルシユスプルング病<br>類縁疾患の診断と治療<br>の現状  | チャイル<br>ドヘルス                                       | 18(3)  | 31-35     | 2015 |
| Muto M, Matsufuji<br>H, Tomomasa T, Nakaj<br>ima A, Kawahara H,<br>Ida S, Ushijima K,<br>Kubota A, Mushiake<br>S, Taguchi T | Pediatric chronic<br>intestinal<br>pseudo-obstruction is<br>a rare, serious, and<br>intractable disease: a<br>report of a nationwide<br>survey in Japan. | J Pediatr<br>Surg                                  | 49(12) | 1799-1803 | 2014 |
| 村永文学、武藤 充、<br>松藤 凡、岩穴口孝、<br>宇都由美子、熊本一郎  | 小児慢性特発性偽性腸<br>閉塞症の診断基準案の<br>策定に利用したアソシ<br>エーション分析法   | 日本医療<br>情報学会<br>春季学術<br>大会                         | 18     | 58-59     | 2014 |
| 藤野明浩、高橋信博、<br>石濱秀雄、藤村匠、加<br>藤源俊、富田紘史、瀧<br>本康史、星野健、黒田<br>達夫  | 気道周囲を取り巻く頸<br>部・縦隔リンパ管腫切除  | 小児外科   | 46(2)  | 105-110   | 2014 |
| 藤野明浩、森定徹、梅<br>澤明弘、黒田達夫  | ヒトリンパ管腫モデル<br>動物の作成  | 小児外科   | 46(6)  | 635-638   | 2014 |
| 藤野明浩、上野滋、岩<br>中督、木下義晶、小関<br>道夫、森川康英、黒田<br>達夫  | リンパ管腫  | 小児外科   | 46(11) | 1181-1186 | 2014 |
| Budiant IR, Tan H<br>L, Kinoshita Y, Tam<br>ba RP, Ieiri S, Tag<br>uchi T.  | Role of laparoscopy a<br>nd ultrasound in the<br>management of “impalp<br>able testis” in chil<br>dren.  | Asian J<br>Surg                                    | 37     | 200-204   | 2014 |
| Yuniartha R, Aratas<br>FS, Nagata K, Kuda<br>M, Yanagi Y, Esumi<br>G, Yamaza T, Kin<br>hita Y, Taguchi T.                   | Therapeutic potential<br>of mesenchymal stem<br>cell transplantation<br>in a nitrofen-induced<br>congenital diaphragm<br>atic hernia rat mode<br>l.      | Pediatr S<br>urg Int                               | 30     | 907-914   | 2014 |