

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

ヒルシュスプルング病

研究分担者 家入 里志 鹿児島大学学術研究院医歯学域医学系 小児外科学分野 教授
小幡 聡 九州大学 大学病院 救命救急センター 助教

【研究要旨】

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方法について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。このため、各施設においてこれらの症例を詳細に検討することは困難であり、多施設の経験症例を集計することによって、H病の病態・診断・治療の現状を把握し、今後の治療成績向上につなげることが望ましいと考える。本研究の目的は、かつて厚生労働研究でとりあげられたことのないH病の全国調査を、本疾患を網羅できると考えられる日本小児外科学会認定施設・教育関連施設対象に実施し、本疾患の診断・治療ガイドラインまで進めることである。今回全国アンケート調査二次調査まで終了し詳細な解析を行なった。この解析結果を元にガイドライン作成へ向けたSCOPE, CQを作成し、システムティックレビューおよび診療アルゴリズムの作成を行った。また今年度は単施設で至適手術時期に関する検討も主だった

A. 研究目的

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方法について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。特に根治手術の術式に関しては、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。H病は発生頻度が比較的低い疾患であるため、各施設での経験症例数のみでは、手術前後の合併症や長期予後に関する検討が不十分である恐れがある。また、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、小腸広域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。遺伝子・染色体異常、合併奇形を伴うような症例もあり、比較的治療法が確立されている疾患ではあるが、治療に難渋することも少なくない。各施設におけるH病経験症例数はそれほど多くはなく、重篤な症状を呈する比較的稀な症例の経験症例数はさらに少なくなってくる。このため、各施設においてこれらの症例を詳細に検討することは困難であり、多施設の経験症例を集計することによって、H病の病態・診

別添 4 - 2

断・治療の現状を把握し、今後の治療成績向上につなげることが望ましいと考える。

また本研究を詳細に解析することにより、病型別の治療成績、根治術時期による治療成績(短期・長期合併症)、根治術式別の治療成績(短期・長期合併症) 経験症例数別(施設別)の治療成績、予後不良症例の詳細な解析、を明らかにする

本研究の目的は、かつて厚生労働研究でとりあげられたことのないH病の全国調査を、本疾患を網羅できると考えられる日本小児外科学会認定施設・教育関連施設対象に実施し、本疾患の診断・治療ガイドラインまで進めることである。

B . 研究方法

- 1) 現状調査をもとにガイドライン作成へ向けたCQ, SCOPE・診療アルゴリズム作成する。
- 2) 単施設での至適手術時期に関する検討。
Hirschsprung 病の根治術は体重 6 ~ 7 kg で施行するのが一般的であるが、新生児期での根治術の報告など、至適手術時期については議論の余地がある。
根治術施行時の月齢が排便機能に与える影響を自験例で後方視的に検討した。
対象期間：1992年1月～2018年1月
1歳未満で根治術を施行された患児
開腹 Soave-Denda 法 経肛門的 Pull through 法
手術時月齢：6か月未満 vs. 6か月以上
術後の排便スコア(直腸肛門奇形研究会の臨床的評価法)を5,7,9歳で比較。
染色体異常合併症例、肛門部再手術例を除外。

(倫理面への配慮)

本研究は後方視的な観察研究で九州大学および鹿児島大学倫理審査を受けて施行した。

C . 研究結果

- 1) 全国調査の解析結果より現在の本邦におけるH病の診断・治療ガイドライン作成に向けたCQ案とSCOPEおよび診療アルゴリズム作成した(図1)。
- 2) 開腹Soave-Denda法 各群で有意差を認めなかった。
経肛門的 Pull through 法 総合点は有意差なし。ただし7歳、9歳では月齢6か月以上で手術をした症例で汚染が持続している傾向を認めた。

D . 考察

アルゴリズムの CQ として手術時期に関する項目が生じたため、単一施設(鹿児島大学)で開腹 Soave 法と経肛門法で比較検討と行った。経肛門法は手術の簡便さあら現在新生児期でも施行されていることが全国調査より判明している。予想では低月齢で手術を行った場合に長期的な排便機能が障害されると考えていたが、結果としては6カ月以降に根治術を行った場合に汚染が長期的に残存するという結果であった。これは肛門括約筋の機能は6カ月頃に獲得されるため、移行に行った場合の方が影響が残存しやすい傾向にあるという推測にいたった。今後はガイドラインの作成にあたり手術時期の項目もシステマティックレビューを追加で行い、検討する予定である。

E . 結論

なし

F . 研究発表

1. 論文発表

- 1) **leiri S**, Murakami M, Baba T, Harumatsu T, Yamada K , Technical tips concerning laparoscopic hepaticojejunostomy for choledochal cyst in children with a focus on secure anastomosis for small hepatic ducts Special Issue on “ Paediatric Minimally Invasive Surgery , Annals of Laparoscopic and Endoscopic Surgery, 2019, in press
- 2) Machigashira S, Kaji T, Onishi S, Yamada W, Yano K, Yamada K, Masuya R, Kawano T, Nakame K, Mukai M, **leiri S*** , The protective effect of fish oil lipid emulsions on intestinal failure-associated liver disease in a rat model of short bowel syndrome, Pediatric Surgery International, 34(2):203-209, 2018
- 3) Muto M, Taguchi T, Tomomasa T, Nio M, Tamai H, Tamura M, Sago H, Toki A, Nosaka S, Kuroda T, Yoshida M, Nakajima A, Kobayashi H, Sou H, Masumoto M, Watanabe Y, Kanamori Y, Hamada Y, Yamataka A, Shimojima N, Kubota A, Ushijima K, Haruma K, Fukudo S, Araki Y, Kudo T, Obata S, Sumida W, Watanabe T, Fukahori S, Fujii Y, Yamada Y, Jimbo K, Kawai F, Fukuoka T, Onuma S, Morizane T, **leiri S**, Esumi G, Jimbo T, Yamasaki T, Matsufuji H:Japanese Clinical Practice Guidelines for Allied Disorders of Hirschsprung's Disease, Pediatrics International, 60(5):400-410, 2018
- 4) Uemura M, Tomikawa M, Miao T, Souzaki R, **leiri S**, Akahoshi T, Lefor AK, Hashizume M Feasibility of an AI-Based Measure of the Hand Motions of Expert and Novice Surgeons, Volume 2018, Article ID 9873273, 2018
- 5) Mukai M, Kaji T, Masuya R, Yamada K, Sugita K, Moriguchi T, Onishi S, Yamada W, Kawano T, Machigashira S, Nakame K, Takamatsu H, **leiri S*** ,The long-term postoperative outcomes of choledochal cysts, focusing on the follow-up rate and late complications at a single institution, Surgery Today, 48(9):835-840, 2018
- 6) Onishi S, Kaji T, Yamada W, Nakame K, Machigashira S, Yano K, Kawano M, Yamada K, Masuya R, Kawano T, Mukai M, Yoshioka T, D, Souda M, Hamada T, Tanimoto A, **leiri S*** , Ghrelin Stimulates Intestinal Adaptation Following Massive Small Bowel Resection in Parenterally Fed Rats, Peptide, 106:59-67, 2018
- 7) Onishi S, Kaji T, Machigashira S, Yamada W, Masuya R, Nakame K, HamadaT, Yokoyama S,Kawano M, Yano K, Yamada K, Kawano T, Mukai M, Yoshioka T, Tanimoto A, **leiri S*** ,The effect of intravenous lipid emulsions and mucosal adaptation following massive bowel resection, Journal of Pediatric Surgery, 53(12):2444-2448, 2018
- 8) Muraji T, Tanaka H, **leiri S** , Graft-versus-host disease associated with maternal microchimerism as a cause of

- biliary atresia: a hypothesis from an anthropological point of view , Human Immunology, 79(9):668-671, 2018
- 9) Masuya R, Kaji T, Mukai M, Nakame K, Kawano M, Yano K, Kawano T, Machigashira S, Yamada W, Yamada K, Onishi S, Moriguchi T, Sugita, Keisuke Yanoa, Noguchi H, Suzuhigashi M, Goto M, **leiri S***, Predictive factors affecting the prognosis and late complications of 73 consecutive cases of esophageal atresia in 2 centers of Kagoshima Prefecture, Pediatric Surgery International, 34(10):1027-1033, 2018
- 10) Obata S, Yoshimaru K, Kirino K, Izaki T, **leiri S**, Yamataka A, Koshinaga T, Iwai J, Ikeda H, Matsufuji H, Oda Y, Taguchi T, Acquired isolated hypoganglionosis as a distinct entity: results from a nationwide survey, Pediatric Surgery International, 35(2):215-220, 2019
- 11) Moriguchi T, Machigashira S, Sugita K, Kawano M, Yano K, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Kawano T, Nakame K, Mukai M, Kaji T, **leiri S***, A randomized trial to compare the conventional three-port laparoscopic appendectomy procedure to single incision and one puncture procedure that was safe and feasible, even for surgeons in training, Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques. 2018 Nov 10. doi: 10.1089/lap.2018.0195. [Epub ahead of print]
- 12) Harumatsu T, Uchida G, Kato M, Tomita H, Ishioka S, Shimotakahara A, Shimojima N, **leiri S***, Hirobe S, The Effectiveness of Transoral Marsupialization for Lingual Thyroglossal Duct Cysts - Twelve Successfully Treated Cases at a Single Institution -, Journal of Pediatric Surgery, 54(4):2019, in press
- 13) Masuya R, Muraji T, Ohtani H, Mukai M, Onishi S, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Kawano T, Machigashira S, Nakame K, Kaji T, **leiri S***, Morphometrical analyses on narrowing of portal veins and thickening of hepatic arteries in the liver of biliary atresia , Pediatric Surgery International, 2019, in press
- 14) Baba T, Mukai M, Masuya R, Kawano M, Yano K, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Kawano T, Machigashira S, Nakame K, Kaji T, **leiri S***, The postoperative health-related quality of life of choledochal cyst patients who reach 18 years of age or older -Complications would affect mental health-, Pediatric Surgery International, 2019, in press
- 15) Shiroshta H, Inomata M, Bandoh T, Uchida H, Akira S, Hashizume M, Yamaguchi S, Eguchi S, Wada N, Takiguchi S, **leiri S**, Endo S, Iwasaki M, Tamaki Y, Tabata M, Kanayama H, Mimata H, Hasegawa T, Onishi K, Yanaga K, Morikawa T, Terachi T, Matsumoto S, Yamashita Y, Kitano S, Watanabe M, Endoscopic surgery in

- Japan: The 13th national survey (2014-2015) by the Japan Society for Endoscopic Surgery, Asian Journal of Endoscopic Surgery, 2019, in press
- 16) Kawano T, Idesako T, Eura R, Sugita K, Moriguchi T, Yamada K, Ohishi S, Yamada W, Nakame K, Mukai M, Kaji T, Nakagawa M, **leiri S***, Cystoscopic-assisted laparoscopic resection of mullerian duct remnant in a male presenting with uterus and vagina, Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscapy,28(1) 2018
- 17) Yamada K, Kaji T, Kawano T, Moriguchi T, Sugita K, Masuya R: Machigashira S, Onishi S, Yamada W, Nakame K, Mukai M, Kawano Y, **leiri S***, Successful treatment of laparoscopic lateral segmentectomy for intra-hepatic portosystemic shunt transection in an infantile case, Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscapy, 28(1),2018
- 18) Yano K, Mukai M, Kawano T, Yamada Y, Yamada Y, Masuya R, Machigashira S, Nakame K, Kaji T, **leiri S***, Successful laparoscopic distal pancreatectomy for huge solid pseudo-papillary neoplasm with spleen and vessel preservation- a case report of 11 years old girl, Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B: Videoscapy,28(5) 2018
- 19) Nakame K, Hamada R, Suzuhigashi M, Nanashima A, **leiri S***, A rare case of ectopic pancreas presenting with persistent umbilical discharge, Pediatrics International, 60(9):891-892, 2018
- 20) Kawano T, Yano K, Kawano M, Murakami M, Baba T, Onishi S, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Machigashira S, Nakame K, Mukai M, Kaji T, **leiri S***, Left Thoracoscopic Approach for a Bronchogenic Cyst Originating from the Lower Esophagus in the Posterior Mediastinum in a 9-month-old boy - A Case Report, Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscapy,29(1) 2019
- 21) Nakame K, Onishi S, Yano K, Murakami M, Kawano M, Baba T, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Kawano T, Machigashira S, Mukai M, Kaji T, **leiri S***, Effectiveness of simulator training mimicking a patient's specific situation for neonatal congenital diaphragmatic hernia, Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscapy,29(1), 2019
- 22) Yamada K, Sugita K, Onishi S, Yamada W, Kawano T, Nakame K, Mukai M, Kaji T, Saito A, Hazeki D, Nishikawa T, Kawano Y, **leiri S***, Thoracoscopic fenestration for hemorrhagic cardiac tamponade induced by cardiotoxicity of cyclophosphamide, Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscapy,29(2),

- 2019
- 23) Murakami M, Harumatsu T, Machigashira S, Yano K, Mukai M, Kawano T, Onishi S, Kawano M, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Nakame K, Kaji T, **leiri S***, Successful thracoscopic treatment for Kluth IV1 esophageal atresia combined with tracheal bronchus- A case report of rare variant esophageal atresia, Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscopy,29(3), 2019
- 24) Baba T, Murakami T, Yano K, Harumatsu T, Onishi S, Nakame K, **leiri S***, Thoracoscopic extirpation of huge esophageal duplication developing in the posterior mediastinum - A report of an infantile case -, Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscopy,29(3), 2019
- 25) 連 利博, 榎屋隆太, 向井 基, **家人里志**, GVHD仮説からみた成因と発症時期, 小児外科, 50(1):16-20, 2018
- 26) 山田耕嗣, 川野孝文, 馬場徳朗, 川野正人, 矢野圭輔, 大西 峻, 山田和歌, 榎屋隆太, 町頭成郎, 中目和彦, 向井 基, 加治 建, **家人里志**, 野口啓幸, 特集: 先天性体表瘻孔のすべて テーマ: 13. 恥骨前瘻孔, 小児外科, 50 (2):167-170, 2018
- 27) 加治 建, 川野正人, 矢野圭輔, 大西 峻, 山田耕嗣, 山田和歌, 榎屋隆太, 川野孝文, 町頭成郎, 中目和彦, 向井 基, **家人里志**, 特集 最近の先天性食道閉鎖症関連の手術 テーマ: 2 . 開胸・胸膜外到達法, 小児外科, 50(2):430-434,
- 2018
- 28) **家人里志**, 村上雅一, 馬場徳朗, 春松敏夫, 山田耕嗣, 日本コンピュータ外科学会誌「年次報告」第1号、「周産期・小児・胎児」,胎児・新生児・小児用デバイス開発の動向、日本コンピュータ外科学会雑誌, 20(3):154-157, 2018
- 29) 吉村翔平, 松藤 凡, 右田 美里, 武藤 充, 茨 聡, **家人里志**, 特集 新生児外科-最近の話題新生児消化管穿孔に対する治療、小児外科, 50(6):608-613, 2018
- 30) 矢野圭輔, 加治 建, 町頭成郎, 村上雅一, 馬場徳朗, 春松敏夫, 大西 峻, 山田耕嗣, 山田和歌, 榎屋隆太, 川野孝文, 中目和彦, 向井 基, 池江隆正, 松藤 凡, **家人里志**, 重症心身障がい児に対する術中透視下小開腹胃瘻造設術、小児外科, 50(11):1089-1093, 2018
- 31) **家人里志**, 大西 峻, 山田耕嗣, 小幡 聡, 神保教広, 宗崎良太, 矢野圭輔, 山田和歌, 榎屋隆太, 川野孝文, 町頭成郎, 中目和彦, 向井 基, 加治 建, 橋爪 誠, 田口智章, SP-6-2 特別企画(6)「外科医のトレーニング技術の伝承とはー」小児外科疾患に対する網羅的手術シミュレータの開発と検証 開放手術と内視鏡外科手術の双方の技術伝承を目指して、日本外科学会雑誌, 119(1):91-94, 2019
- 32) 榎屋隆太, 加治 建, 矢野圭輔, 大西 峻, 山田耕嗣, 山田和歌, 川野孝文, 町頭成郎, 中目和彦, 向井 基, **家人里志**, 特集: 新生児外科疾患の精神・身体発育 9. 先天性食道閉鎖症, 小児外科, 51(1):42-46, 2019
- 33) **家人里志**, 川野孝文, 山田耕嗣, 村上雅一, 矢野圭輔, 馬場徳朗, 春松敏夫, 大

- 西 峻, 山田耕嗣, 山田和歌, 榎屋隆太, 町頭成郎, 中目和彦, 向井 基, 加治 建, 特集: 次世代小児外科医に贈る診療のポイント: 小児がん編 8. 手術デバイス使用の基本と工夫小児外科, 51(5):, 2019, in press
- 34) 松久保 眞, 野口啓幸, 馬場徳朗, **家人里志**, 脊髄性筋萎縮症 型に対する乳児期喉頭気管分離術の検討、日本小児外科学会雑誌, 54(2): 231-235, 2018
- 35) 臼井規朗, 岡本晋弥, 上原秀一郎, 小笠原有紀, 古賀寛之, 佐々木隆士, 寺脇幹, 照井慶太, 藤代 準, 藤野明浩, 文野誠久, 古村 眞, 平原憲道, 岡本竜弥, 富田紘史, 藤雄木亨真, 渡辺栄一郎, 米倉竹夫, 古村 眞, **家人里志**, 伊勢一哉, 佐々木英之, 下野隆一, 高安 肇, 尾藤祐子, 宮田裕章, 佐々木隆士, 江角元史郎, 日本小児外科学会データベース委員会National Clinical Database(小児外科領域) Annual Report2013-2014、日本小児外科学会雑誌, 54(2):314-335, 2018
- 36) 中目和彦、矢野圭輔、大西 峻、山田耕嗣、山田和歌、川野孝文、町頭成郎、向井 基、加治 建、**家人里志**、当科における過去30年間の腹壁異常手術症例の検討、日本小児外科学会雑誌, 54(7):1316-1323, 2018
- 37) 榎屋隆太, 連 利博, 中目和彦, 川野孝文, 春松敏夫, 山田和歌, 町頭成郎, 向井 基, 加治 建**家人里志**、胆道閉鎖症葛西手術術後患者における自己肝生存率に対する予後因子の検討、日本小児外科学会雑誌, 53(7):1324-1331, 2018
- 38) 渡邊昌彦, 猪股雅史, 明樂重夫, 橋爪誠, 山口茂樹, 江口 晋, 和田則仁, 白下英史, 内田博喜, 瀧口修司, **家人里志**, 遠藤俊輔, 岩崎正之, 玉木康博, 田端実, 金山博臣, 三股浩光, 長谷川 徹, 大西 清, 日本内視鏡外科学会学術委員会、【内視鏡外科手術に関するアンケート調査-第14回集計結果報告-】日本内視鏡外科学会雑誌, 23(6):727-890, 2018
- 39) 町頭成郎、向井 基、大西 峻、山田耕嗣、山田和歌、榎屋隆太、川野孝文、中目和彦、加治 建、**家人里志**、出生前に羊水過多を認めた肥厚性幽門狭窄症の2例、日本小児外科学会雑誌, 54(2): 264-267, 2018
- 40) 森口智江, 川野孝文, 大西 峻, 山田耕嗣, 榎屋隆太, 町頭成郎, 中目和彦, 向井 基, 加治 建, **家人里志**、神経芽腫との鑑別を要しOncoLogic emergencyを呈した新生児胃原発未熟奇形腫の1例、日本小児外科学会雑誌, 54(5): 1106-1111, 2018
- 41) 中目和彦, 山田耕嗣, 山田和歌, 榎屋隆太, 川野孝文, 町頭成郎, 向井 基, 加治 建, 野口啓幸, **家人里志**、呼吸困難を呈した新生児梨状窩瘻の3例 自験例および本邦報告新生児梨状窩瘻37例の検討、日本小児外科学会雑誌, 54(5): 1117-1123, 2018
- 42) 馬場徳朗, 川野孝文, 大西 峻, 中目和彦, 向井 基, 加治 建, 義岡孝子, **家人里志**、先天性限局性十二指腸拡張症の1例、日本小児外科学会雑誌, 54(6): 1231-1235, 2018
- 43) 中目和彦, 山田和歌, 矢野圭輔, 大西峻, 山田耕嗣, 川野孝文, 町頭成郎, 上野 健太郎, 西川拓朗, 田邊貴幸, 岡本康裕, 向井 基, 義岡孝子, 加治 建, 河野嘉文, **家人里志**、腫瘍穿破により心夕

- ンポナーデをきたした縦隔成熟奇形腫の1
小児例日本小児血液・がん学会雑誌,
55(5): 427-431, 2018
- 44) 松久保 眞 野口啓幸, 武藤 充, 馬場
徳朗, 鈴東昌也, **家人里志**, 年長児の磁
石誤飲による多発消化管穿孔を合併した
一例、日本小児外科学会雑誌, 54(5):
1156-1160, 2018
- 45) 川野正人、後藤倫子、向井 基、馬場徳
朗、川野孝文、大西 峻、山田和歌、中
目和彦、加治 建、**家人里志**、膵分泌性
トリプシンインヒビター遺伝子(SPINK1)
異常と膵癒合不全を合併した反復性膵炎
の一例、日本小児外科学会雑誌, 55(2),
2018, in press
- 46) 森口智江, 大西 峻, 村上雅一, 杉田光
士郎, 矢野圭輔, 馬場徳朗, 山田耕嗣,
山田和歌、中目和彦, **家人里志**、先天性
幽門閉鎖症の2例、日本小児外科学会雜
誌, 55(2), 2019, in press
- 47) 矢野圭輔, 川野孝文, 中目和彦, 川野正
人, 大西 峻, 山田耕嗣, 山田和歌, 向
井 基, 加治 建, **家人里志**、高吸水性
樹脂素材の玩具誤飲により腸閉塞を来し
た幼児の一例 日本小児救急医学会雜
誌, 18(1), 2019, in press
- 48) 山田耕嗣、村上雅一、矢野圭輔、馬場徳
朗、春松敏夫、大西 峻、山田和歌、向
井 基、加治 建、**家人里志**、アルカリ
洗剤誤飲による腐食性食道炎後の難治性
食道狭窄に対して全胃挙上再建が奏功し
た1例、日本小児外科学会雑誌,
55(2):2019
- 49) 杉田光士郎, 川野孝文, 森口智江, 大西
峻, 池江隆正, 児玉祐一, 西川拓朗, 岡
本康裕, 加治 建, **家人里志**、異なる経過
をたどった小児大腸癌の2例、日本小児外
科学会雑誌, 55(2):2019
- 50) 村上雅一、矢野圭輔、馬場徳朗、春松敏
夫、大西 峻、山田耕嗣、山田和歌、川
野孝文、加治 建、**家人里志**、異時発症
の両側新生児精巣捻転が疑われた1例を含
む新生児精巣捻転の4例、日本小児外科
学会雑誌, 55(2):2019
- 51) 落合佳代、山田 愛、木下真理子、澤
大介、齊藤祐介、上村幸代、佐藤勇一
郎、西川拓朗、岡本康裕、川野正人、川
野孝文、**家人里志**、盛武 浩、再発との
鑑別が困難で病理学的に限局性結節性過
形成と診断した進行神経芽腫の2例、日
本小児科学会雑誌, 55(2):2019
- 52) 村上雅一、春松敏夫、矢野圭輔、馬場徳
朗、大西 峻、山田耕嗣、山田和歌、町
頭成郎、中目和彦、**家人里志**、異なる治
療法を選択した先天性門脈体循環シャント
の3例、日本小児外科会雑誌,
55(2):2019
2. 学会発表
- 1) **leiri S**, Machigashira S, Yano K,
Murakami M, Mukai M, Kawano T, Onishi
S, Kawano M, Yamada K, Yamada W,
Masuya R, Nakame K, Kaji T,
Successful thracoscopic treatment for
Kluth IV2 esophageal atresia -
combined with tracheal bronchus A
case report of rare variant
esophageal atresia, The 51st Pacific
Association of Pediatric Surgeons,
2018.5.14. Sapporo, Japan
- 2) **家人里志**, 大西 峻, 山田耕嗣, 小幡 聡,
神保教広, 宗崎良太, 矢野圭輔, 山田和
歌, 榎屋隆太, 川野孝文, 町頭成郎, 中
目和彦, 向井 基, 加治 建, 橋爪 誠, 田

別添 4 - 2

口智章、特別企画：外科医のトレーニング-技術の継承とは- 小児外科疾患に対する網羅的手術シミュレータの開発と検証 開放手術と内視鏡外科手術の双方の技術伝承を目指して、第118回日本外科学会定期学術集会，2018.4.08. 東京都

G . 知的財産権の出願・登録状況

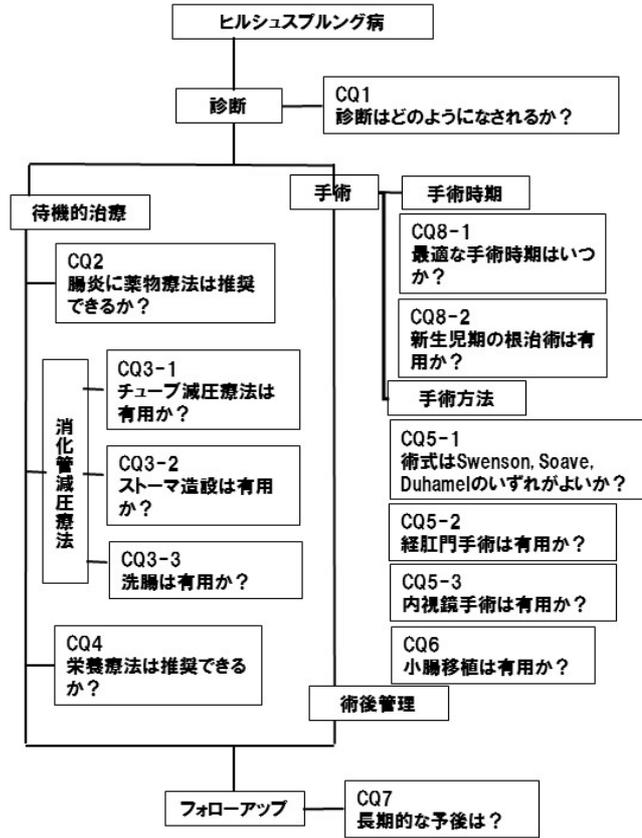
1. 特許取得 米国特許：「SUTURE TECHNIQUE EVALUATION APPARATUS, RECORDING MEDIUM

STORING PROGRAM FOR SUTURE TECHNIQUE EVALUATION APPARATUS, AND SUTURE SIMULATOR SYSTEM」 2018年8月14日 US10,049,600, Inventors:Katayama T,Matsuoka N,Uemura M,Hashizume M Jimbo T,Obata S, leiri S, Taguchi T

2. 実用新案登録 なし

3. その他 なし

図1 診療アルゴリズム





Hirschsprung病において 手術時月齢が術後排便機能に 与える影響についての検討

○大西 峻、山田耕嗣、中目和彦
村上雅一、矢野圭輔、馬場徳朗、春松敏夫、山田和歌、柘屋隆太
川野孝文、町頭成郎、向井 基、加治 建、家入里志

鹿児島大学学術研究院 医歯学域医学系 小児外科学分野

2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター



目 的

- Hirschsprung病の根治術は体重6～7 kgで施行するのが一般的であるが、新生児期での根治術の報告など、至適手術時期については議論の余地がある。
- 根治術施行時の月齢が排便機能に与える影響を自験例で後方視的に検討した。

2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター



方 法

- 対象期間：1992年1月～2018年1月
- 1歳未満で根治術を施行された患儿
 1. 開腹Soave-Denda法
 2. 経肛門的Pull through法
- 手術時月齢

6か月未満 vs. 6か月以上
- 術後の排便スコア(直腸肛門奇形研究会の臨床的評価法)を5,7,9歳で比較。
- 染色体異常合併症例、肛門部再手術例を除外。

2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター



結果①開腹Soave-Denda法

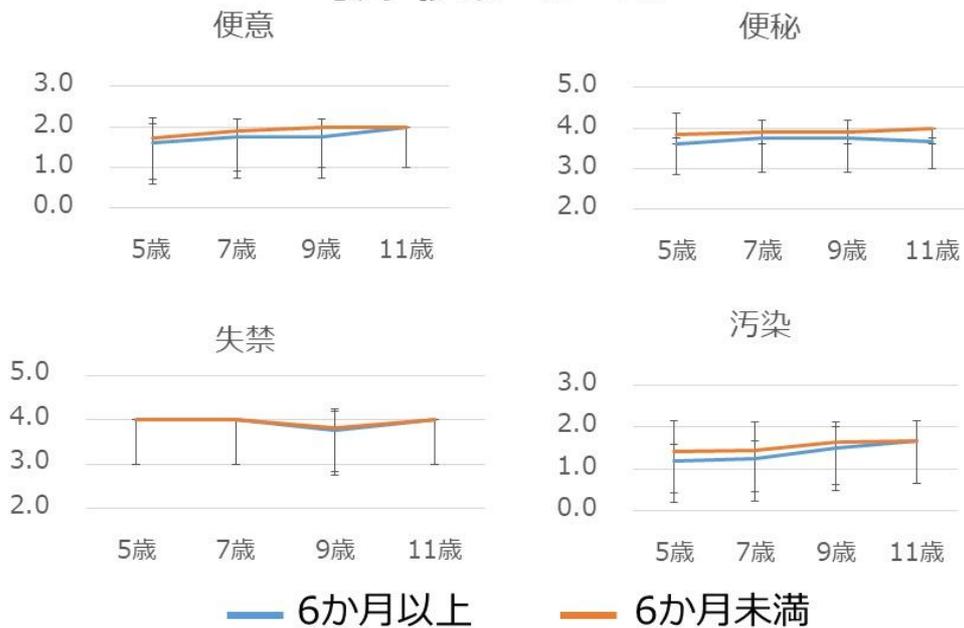
患者背景

	6か月未満 n=20	6か月以上 n=6	p
手術時日齢 (日)	113 (2-176)	234 (199-259)	<0.001
男：女	4:2	15:5	0.68
手術時体重 (g)	6244 (2900-10500)	7719 (7120-9200)	0.13
手術時間(分)	236 (160-360)	270 (200-355)	0.18
出血量/体重 (ml/g)	8.91 (2.10-30.95)	8.07 (5.94-12.46)	0.75

2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター



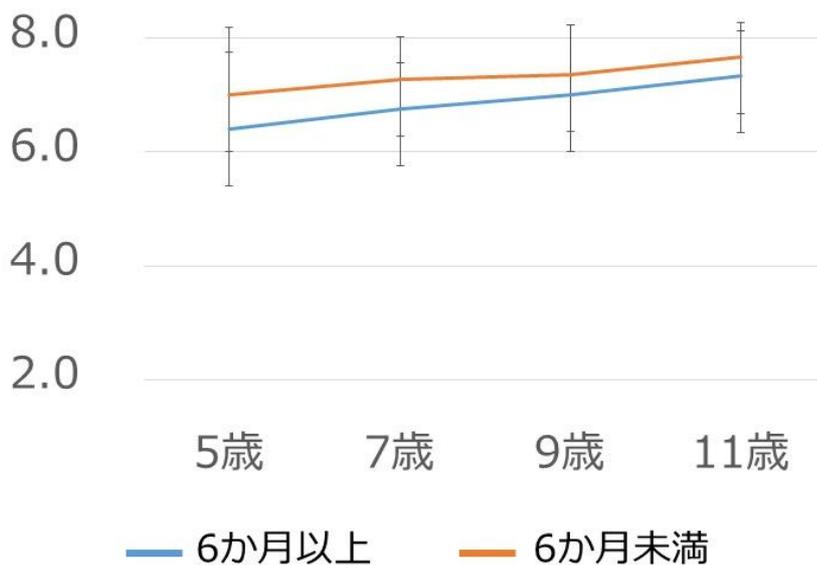
結果①開腹Soave-Denda法 排便スコア



2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター



結果①開腹Soave-Denda法 排便スコア総合点



2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター



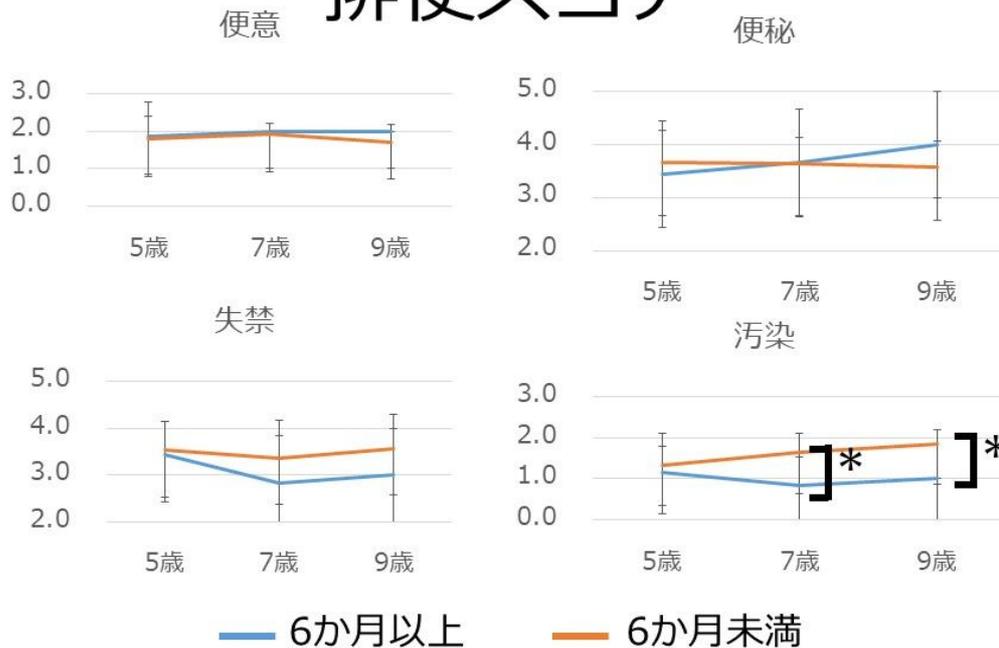
結果②経肛門的Pull through法
患者背景

	6か月未満 n=29	6か月以上 n=11	p
手術時日齢 (日)	89 (24-170)	221 (183-283)	<0.001
男：女	24:5	10:1	0.51
手術時体重 (g)	5241 (3427-8500)	7239 (4317-9980)	<0.001
手術時間(分)	289 (160-360)	293 (192-495)	0.93
出血量/体重 (ml/g)	4.96 (0-16.98)	4.95 (0.46-11.60)	0.99

2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター



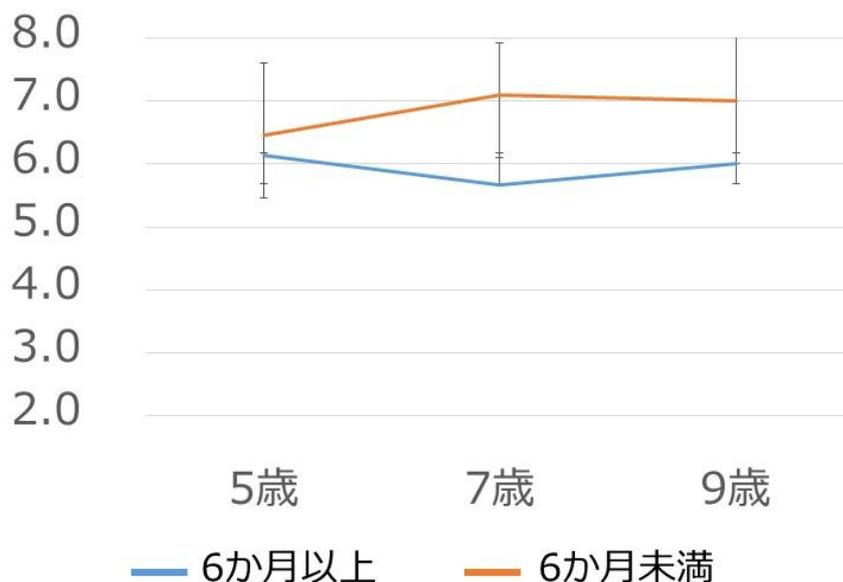
結果②経肛門的Pull through法
排便スコア



2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター



結果②経肛門的Pull through法 排便スコア総合点



2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター



結果のまとめ

開腹Soave-Denda法

- 各群で有意差を認めなかった。

経肛門的Pull through法

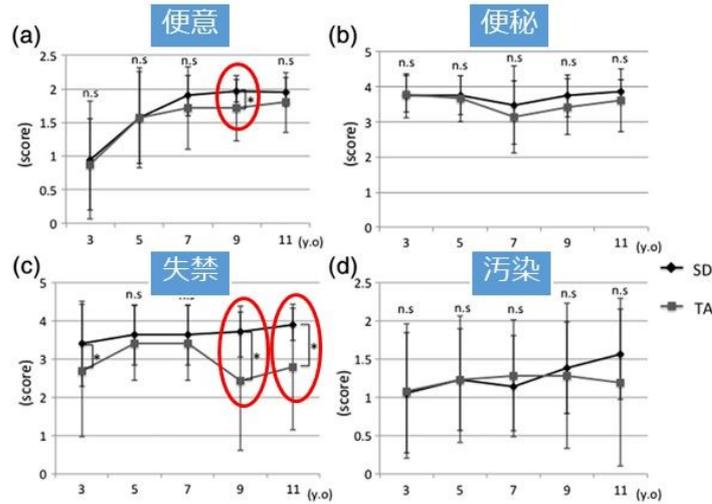
- 総合点は有意差なし
- 7歳、9歳では月齢6か月以上で手術をした症例で汚染が持続している傾向を認めた。

2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター

考 察



- 当科における110例のHirschsprung病患者の術式別の排便機能の検討
- 開腹Soave-Denda法(SD) vs. 経肛門的Pull through法(TA)



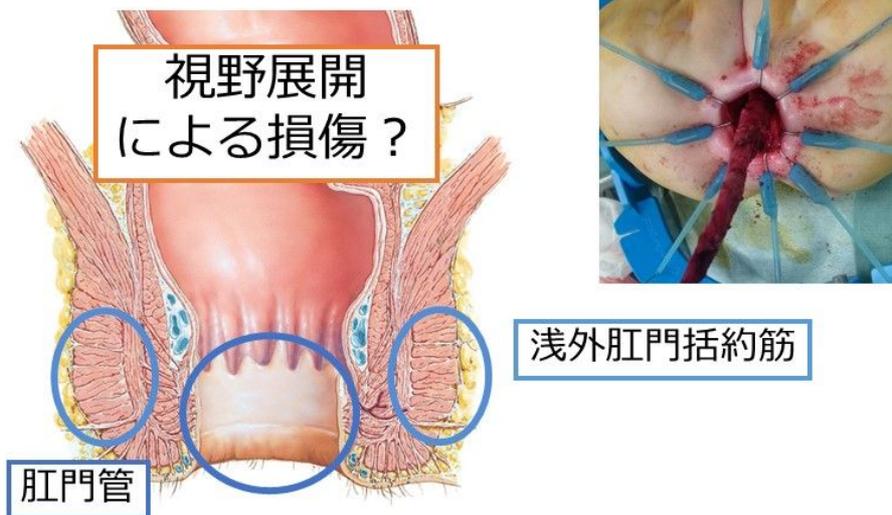
Onishi et al. J Pediatric Surg 2016

2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター

考 察



- TA approach may affect…….



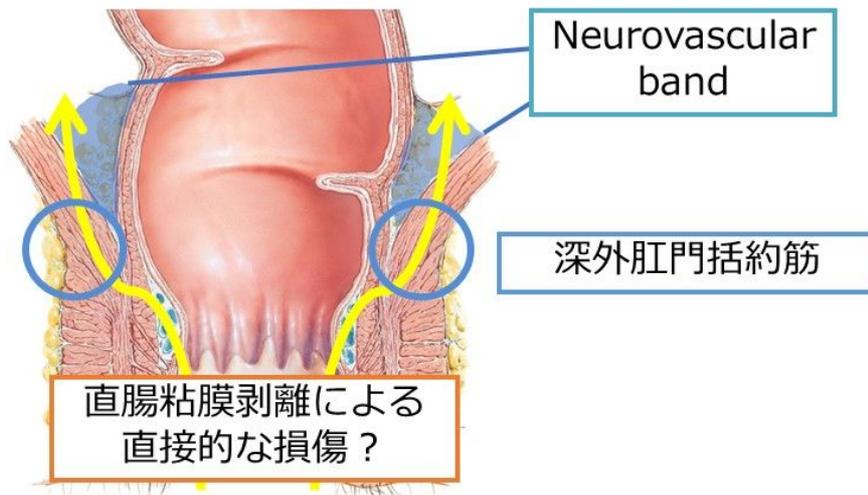
Onishi et al. J Pediatric Surg 2016

2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター



考 察

- TA approach may affect…….



組織が成熟すると、手術操作がより大きな損傷を与える？

Onishi et al. J Pediatric Surg 2016

2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター



結 語

経肛門的Pull through法では、手術時の月齢が術後排便機能に影響を与える可能性が示唆された。

2019/02/16 第49回小児消化管機能研究会 大阪国際がんセンター