

先天性食道閉鎖症

藤代 準 東京大学大学院医学系研究科 教授

上原 秀一郎 日本大学医学部外科学系 教授

【研究要旨】

新生児外科の長足の進歩はその救命率の飛躍的向上をもたらした一方で、術後遠隔期にわたって遭遇する種々の問題に対する検討が必要となってきた。先天性食道閉鎖症（以下本症）も例外ではない。各施設における本症経験症例数は比較的少なく、重篤症例の経験症例数はさらに少ない。このため、各施設でこれらの症例の詳細な検討は困難である。本研究では、本症の長期経過に関する実態調査の公表、小児慢性特定疾病事業への認定、診療ガイドライン作成などを通じて、本症の病態・診断・治療の現状、そして長期予後を把握し、今後の治療成績向上に寄与する

A. 研究目的

本研究は、本症の長期経過に関する実態調査、小児慢性特定疾病事業への認定、診療ガイドライン作成などを通じて、食道閉鎖症の病態・診断・治療の現状、そして長期予後を把握し、今後の治療成績向上に寄与することを目的とする。

B. 研究方法

食道閉鎖症の長期経過に関する実態調査：前期厚労科研研究班にて実施された全国の日本小児外科学会認定施設、教育関連施設を対象にした食道閉鎖症術後の実態調査結果を集計し、論文として公表する。

小児慢性特定疾病事業における認定：令和5年に募集された小児慢性特定疾病の新規疾病追加に応募し、将来的な認定を受ける

診療ガイドライン作成：日本小児外科学会と共に作成主体として食道閉鎖症診療ガイドラインを作成に関与する。

（倫理面への配慮）

食道閉鎖症の長期経過に関する実態調査については、研究対象者に対する人権擁護上の配慮、研究方法による研究対象者に対する不利益、危険性の排除や説明と同意（インフォームド・コンセント）に関わる状況などから、当該研究を

行った際に実施した倫理面への配慮の内容及び方法について、日本大学医学部附属板橋病院倫理審査委員会RK-180109-8、ならびに日本小児外科学会学術・先進医療委員会での審査を受け、承認のもとに実施された。

C. 研究結果

食道閉鎖症の長期経過に関する実態調査：前期アンケート結果から、年齢が上昇するにつれて、通院の中断や終了が多い傾向にあった。通院中断の理由として治療・軽快が多かったが、転居や転院後ロストフォローアップも一定数存在した。術直後の合併症は縫合不全や吻合部狭窄が多く、各年代を通して20～60%程度の割合で生じていた。長期経過での問題点は精神発達遅滞を伴う症例や、呼吸や経口摂取の異常、手術の影響と考えられる胸郭変形などが生じていた。就学・社会生活の状況について、特別支援学級に通学している症例はどの年代を通して6～15%程度存在し、その問題点として普通学級での医療的ケア時の受け入れ、重症例における在宅人工呼吸管理、栄養管理の問題、学習障害による就学困難などの問題点が指摘された。

小児慢性特定疾病事業における認定：今年度は慢性特定疾病調査票（申請書）を作成し提出した。日本小児科学会小児慢性疾病委員会審議にて採択が適当との判断を受けた。

診療ガイドライン作成：日本小児外科学会と共に作成主体として作成組織を編成した。研究分担者藤代がガイドライン統括委員として、上原がガイドライン作成グループに参画することとなった。令和6年3月にキックオフミーティングが開催予定である。

D. 考察

本症の長期経過に関する実態調査で明らかになった、転居や転院後ロストフォローアップ、術直後の合併症としての縫合不全や吻合部狭窄、精神発達遅滞を伴う症例に対する社会的な援助や呼吸や経口摂取の異常の問題、普通学級での医療的ケア時の受け入れの問題、重症例における在宅人工呼吸管理、栄養管理の問題、学習障害による就学困難などへの対策が必要である。

現在本研究で進められている本症の小児慢性特定疾病認定や診療ガイドラインが本症の治療成績と患児のQOLの向上につながると考えられる。

E. 結論

長期経過に関する実態調査から、通院状況、通院中断の理由、初回術式、術直後の合併症、転帰・長期経過、ならびに就学・社会生活の状況やその問題点が明らかとなった。小児慢性特定疾病の申請し、今後手続きを進めていく。日本小児外科学会と協力して、診療ガイドラインを作成する。

F. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし