

先天性食道閉鎖症

越永 従道 日本大学医学部外科学系小児外科学 教授

藤代 準 東京大学大学院医学系研究科生殖・発達・加齢医学専攻小児医学講座 教授

研究協力者

上原 秀一郎 日本大学医学部外科学系小児外科学 准教授

【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、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つなげていく。

A．研究目的

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、術後の実態調査を行い（令和元年12月までに）、1．病型別の治療成績、2．根治術時期による長期治療成績（長期合併症）、3．根治術式別の長期治療成績（長期合併症）、4．経験症例数別（施設別）の治療成績、5．予後不良症例の詳細な情報を明らかにし、6．現在の就学状況を調査することによって、今後の治療成績向上につなげ、フォローアップのあり方について再整備を行う。

B．研究方法

本研究に関わる研究計画書を作成し、平成29年12月3日に行われた班会議において、修正ののち、本研究を施行することが承認された。また研究責任施設である日本大学医学部附属板橋病院倫理委員会でも承認されたため、速やかな日本小児外科学会の審査受審も行われ、平成30年8月29日に日本小児外科学会で承認され、再度日本大学医学部附属板橋病院倫理委員会でも10月13日に修正が承認された。12月1日に一次調査として19施設にアンケート調査を配布した。一次調査は全国でも施設19施設から2002年

から2016年までの症例数の報告があり、計572症例であった。全国調査に関する進捗状況と、学会より「回答者の負担を回避するように」という条件付きでの承認となったため、各施設への負担軽減の観点から、小学校、中学校、高校での問題点の洗い出しを目的に、2002年（30例）、2005年（42例）、2011年（58例）の症例について2次調査することとした。2次調査は辞退した1施設を除く、18施設で行った。

（倫理面への配慮）

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、親施設となる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、承認された。

C．研究結果

通院状況について、通院中の割合は7歳で56.9%、13歳で50.0%、16歳で26.7%と年齢が上

3. その他 なし

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癒・軽快が多かったが、転居や転院によるものが最多であり、転居や転院後ロストフォローアップとなっている症例がほとんどであった。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%程度の割合で起こっていることから、未だ課題があると考えられた。長期経過での問題点は精神発達遅滞を伴う症例はどの年代でも一定数存在し、社会的な援助が必要と考えられた。呼吸や経口摂取の異常は近年の症例でも克服されていない課題であり、また手術の影響と考えられる胸郭変形は頻度こそ減りつつあるが、手術時に配慮すべき問題であると思われた。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も存在し、6～15%程度であった。また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の問題点が明らかとなった。

D. 考察

以上の結果から、小児慢性特定疾病の指定を目指すべきと結論し、小児慢性特定疾病の指定について関連各所と調整を行った。医療（保険診療）と障害福祉に該当する項目を切り分けること、また慢性特定疾病調査票（申請書）の項目を埋めるための準備を行った。

E. 結論

アンケートの結果、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。以上の結果から、小児慢性特定疾病の指定を目指すべきと結論した。また日本小児外科学会ガイドライン委員会と協力して、学会主導のガイドライン作成にも協力していくこととした。

F. 研究発表

1. 論文発表
なし

2. 学会発表

1) 2021年第58回日本小児外科学会で上記の内容を発表した（抄録は昨年度提出済み）。

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