

## ヒルシユスブルグ病

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 小児外科 助教

### 【研究要旨】

ヒルシユスブルグ病（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、システマティックレビューを行い、ガイドライン推奨文を作成した。

### A．研究目的

ヒルシユスブルグ病（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

- (ア) 治療に難渋あるいは救命できない症例の特徴を抽出し、診断と治療のガイドラインを立案する。なお調査票の郵送、回収やデータの管理、統計解析については九州大学で行う。
- (イ) 現状調査をもとにガイドライン作成へ向けたCQ, SCOPE を作成する。
- (ウ) システマティックレビューをもとにガイドライン推奨文を作成する

### (倫理面への配慮)

全国調査の実施にあたっては九州大学大学院医学研究院の倫理審査の承認を得て、また日本小児外科学会学術先進検討委員会の許可を得た後に行った。調査票は匿名化して個人情報保護に配慮し、集積されたデータは九州大学に一元管理保管した。

## C. 研究結果

- 1) ヒルシュスプルング病短腸症候群 (HDSBS) 小腸型で無神経節腸管の範囲がトライツ靱帯から75cmより口側に及びいわゆる短腸症候群となった症例に関して2008-2012年の症例を検討した。2008-2012年において短腸症候群となった症例は11例で全体の0.9%であった。発生率としては456,412出生に1例であり、男女比は2.7 : 1、家族発生は18.2%と全体の 期全体の7.1%と比較して高く、合併奇形も27.3%と 期全体の18.9%より高い結果であった。11例に関して詳細に検討してみると、全例に空腸瘻が造設され、うち7例に2期手術が施行され、その内訳は上行結腸パッチ : 4例、Duhamel : 1例、Ziegler's procedure : 1例、Serial transverse enteroplasty (STEP) : 1例という結果であった。4例には2期目の手術は施行されていなかった。予後に関しては11例中7例 (63.6%) が生存しており、その内訳は2期手術が施行されたものが6例、施行されず空腸瘻で管理されているのが1例であった。死亡症例は4例で、内訳は2期手術が施行されたものが1例、施行されず空腸瘻のみのものが3例で、死因は敗血症と肝不全であった。死亡症例の4例全例が無神経節腸管の範囲がトライツ靱帯より口側30cm以内に及び症例であり、本症短腸症候群でも最重症に相当すると考えられた。

## 2) T A E P Tにおける粘膜剥去部位

期ではTAEPTによる根治手術が49.6%と約半数の症例に行なわれていたが、粘膜剥去部位の開始部位は施設により異なっている。2008-2012年の調査項目に粘膜剥去部位の開始部位を追加して短期合併症を検証した。1087例中必要な手術項目の記載の確認が可能であった338例のT A E P T症例を対象とした。さらに粘膜剥去部位の開始部位の不明な11例を除外した327例を粘膜剥去部位の開始部位が歯状線から5mm以上口側の155例をA群、5mm未満の172例をB群とした。術後1ヶ月時点での短期合併症を両群で比較した。腸炎 (8.4% vs. 7.6%,  $p=0.84$ )、腸閉塞 (1.3% vs. 3.5%,  $p=0.29$ )、肛門狭窄 (5.8% vs. 2.3%,  $p=0.16$ )、失禁 (3.9% vs. 2.9%,  $p=0.76$ )、便秘 (3.2% vs. 1.7%,  $p=0.48$ )、汚染 (0.6% vs. 0.6%,  $p=1.00$ ) と有意差を認めなかったが、直腸粘膜脱はA群にはなかったがB群のみに7例 (4.1%) と有意差をもって認めていた。

- 3) T A E P Tを含むSoave術後の長期排便機能 鹿児島大学では本症に対して従来は回復のSoave-伝田法を行っていたが、1990年代後半より経肛門手術に変更した。その際に粘膜剥去の開始部位や筋筒切開の方法は変更せずに手術アプローチのみの変更とした。Soave術後の長期的な排便機能に対してアプローチの違いが影響を与えるかどうかに関して検討を加えた。期間は1984年から2015年でその間の110例の本症を対象とした。男女比は86 : 24であった。1984年~1998年まで行われたSoave-伝田法72例中に詳細の判明した70例をS D群、1998年以降の経肛門手術が行われた38例中詳細の判明している37例をT A群とした。無神経節腸管の範囲に関してはS D群 (S状結腸以下 : 57、左右結腸 : 12、全結腸 : 2、不明1例) でT A群 (S状結腸以下 : 30、左右結腸 : 7、全結腸 : 1例) と両群合わせてS状結腸以下で79.1%を占めていた。手術成績を比較すると手術時日齢はS D群 $404.7 \pm 826.7$  vs. TA群 :  $159.0 \pm 252.1$  ( $p<0.05$ )、手術時体重はS D群 $7624.9 \pm 4375.4$  vs. TA群 :  $5751.7 \pm 1826.8$  ( $p<0.05$ )、出血量はS D群 $13.5 \pm 9.8$  vs. TA群 :  $4.5 \pm 4.1$  ( $p<0.05$ )、在院日数はS D群 $24.0 \pm 8.3$  vs. TA群 :  $17.8 \pm 7.2$  ( $p<0.05$ )、手術時間はS D群 :  $225.8 \pm 107.0$  vs. TA群 :  $265.9 \pm 108.4$  ( $p=0.07$ ) という結果であった。合併症全体ではS D群 : 36 (52.2%) vs. TA

群：7（18.9%）（ $p=0.01$ ）とT A群で有意に低い結果となった。術後長期的な排便機能に関しては、3才時、5才時、7才時、9才時、11才時の排便期機能を直腸肛門奇形研究会の排便スコアを用いて評価した。排便回数、汚染に関しては各年齢で両群間に有意差を認めなかったが、便秘に関してはT A群がS D群に比して9歳の時点で排便回数が少なく、失禁に関してはT A群がS D群に比して3歳、9歳、11歳の時点で有意に低い結果となった。総合スコアでは両群間に有意差を認めなかった。

#### 4) 手術時期に関する検討

国際多施設共同研究のメタアナリシスではTAEPTを含むSoave法においては2.5ヶ月未満に根治術を行った場合には、それ以降に行った場合に比較して劣るという結果が示された（参考文献1）。また鹿児島大学からの検討ではSoave法において手術時期を3 - 6ヶ月と6ヶ月以降で比較した場合には、3 - 6ヶ月に根治術を行った場合に排便機能が優れているという結果が得られた（参考文献2）。以上の結果からT A E P Tを含むSoave法で至適手術時期としては3 - 6ヶ月である可能性が示された。

- 参考文献1. Westfal ML, Okiemy O, Chung PHY, Feng J, Lu C, Miyano G, Tam PKH, Tang W, Wong KKY, Yamataka A, Guyer RA, Doody DP, Goldstein AM Optimal timing for soave primary pull-through in short-segment Hirschsprung disease: A meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2021 Jul 21:S0022-3468(21)00496-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.07.007 .
2. Onishi S, Kaji T, Nakame K, Yamada K, Murakami M, Sugita K, Yano K, Matsui M, Nagano A, Harumatsu T, Yamada W, Matsukubo M, Muto M, Ieiri S. Optimal timing of definitive surgery for Hirschsprung's disease to achieve better long-term bowel function. *Surg Today.* 2022 Jan;52(1):92-97. doi: 10.1007/s00595-021-02356-9. Epub 2021 Aug 12
- 5) CQ案とSCOPE,及び診断アルゴリズムを作成

#### D . 考察

本邦におけるヒルシュスプルング病の変遷について、40年の全国調査の結果を基に解析した。今回対象としたヒルシュスプルング病短腸症候群（HDSBS）でも前回よりは改善しているものの依然として高い死亡率であり結腸も回盲弁もない極めて重篤な短腸症の状態では、根治術まで持ち込めないかもしくは、持ち込めても予後が極めて不良であると考えられる。短腸症に関する平成23年の全国調査128例（小児例）では48%とおよそ半数近い症例が中心静脈栄養に依存しているものの、90%近くの症例は生存しているのに比較して、HDSBSは生命予後が極めて不良である。この15年で国内でも小腸移植が可能となったが、肝不全の併発や残存ルートの問題などで小腸移植そのものの導入も困難な症例も多いと考えられる。全国調査の結果とメタアナリシスの結果を比較すると、国内での診療と海外での診療の主に診断方法や治療時期に関して乖離が生じている部分が認められた。

#### E . 結論

H病事例の発生頻度、検査所見、臨床経過、治療方法、およびその予後を本邦の主要施設から収集・集計することにより、診断と治療に関する適切な情報を提供することが可能である。ガイドラインの作成および承認により国内ヒルシュスプルング病に対する治療の標準化が今後すすむと考えられる。

#### F . 研究発表

1. 論文発表
- 1) Masuya R, Muraji T, Harumatsu T, Muto M, Nakame K, Nanashima A, **Ieiri S**: Biliary atresia; graft-versus-host disease with maternal microchimerism as an etiopathogenesis. *Transfusion and Apheresis Science*, 2022, in press
- 2) Masuya R, Muto M, Murakami M, Sugita K, Yano K, Onishi S, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Kaji T, Nanashima A, **Ieiri S**: Impact of the number of board-certified pediatric surgeons per pediatric population on the outcomes of laparoscopic fundoplication for neurologically impaired patients. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*, 2022, in press
- 3) Yano K, Sugita K, Muto M, Matsukubo M, Onishi S, Kedoin C, Matsui M, Murakami

- M, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Kumagai K, Ido A, Kaji T, **leiri S**: The preventive effect of recombinant human hepatocyte growth factor for hepatic steatosis in a rat model of short bowel syndrome. *Journal of Pediatric Surgery*, 2022, in press
- 4) Yano K, Muto M, Harumatsu T, Nagai T, Murakami M, Kedoin C, Nagano A, Matsui M, Sugita K, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Matsukubo M, Kaji T, **leiri S**: Analyzing the Conversion Factors Associated with Switching from a Single-incision, One-puncture Procedure to a Two-site, Three-port Procedure in Pediatric Laparoscopic Appendectomy. *Journal of Pediatric Endoscopic Surgery*, January 2022. DOI: 10.1007/s42804-021-00126-5
  - 5) Harumatsu T, Sugita K, **leiri S**, Kubota M: Risk factor analysis of irreversible renal dysfunction based on fetal ultrasonographic findings in patients with persistent cloaca: Results from a nationwide survey in Japan, *Journal of Pediatric Surgery*, 2022 Feb; 57(2):229-234. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.10.038. Epub 2021 Oct 30.
  - 6) Muto M, Kaji T, Onishi S, Yano K, Yamada W, **leiri S**: An overview of the current management of short bowel syndrome in pediatric patients. *Surgery Today*, 52(1):12-21, 2022
  - 7) Shiroshita H, Inomata M, Akira S, Kanayama H, Yamaguchi S, Eguchi S, Wada N, Kurokawa Y, Uchida H, Seki Y, **leiri S**, Iwazaki M, Sato Y, Kitamura K, Tabata M, Mimata H, Takahashi H, Uemura T, Akagi T, Taniguchi F, Miyajima A, Hashizume M, Matsumoto S, Kitan So, Watanabe M, Sakai Y: Current Status of Endoscopic Surgery in Japan: The 15th National Survey of Endoscopic Surgery by the Japan Society for Endoscopic Surgery. *Asian Journal of Endoscopic Surgery*, First published: 26 December 2021 <https://doi.org/10.1111/ases.13012>
  - 8) Murakami M, Poudel S, Bajracharya J, Fukuhara M, Kiriyaama K, Shrestha M, Chaudhary R, Pokharel R, Kurashima Y, **leiri S**: Support for Introduction of Pediatric Endosurgery in Nepal as Global Pediatric Surgery: Preliminary Needs Assessment survey. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*, 31(12) : 1357-1362, 2021
  - 9) Sugita K, Kaji T, Yano K, Matsukubo M, Nagano A, Matsui M, Murakami M, Harumatsu T, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Muto M, Kumagai K, Ido A, **leiri S**: The protective effects of hepatocyte growth factor on the intestinal mucosal atrophy induced by total parenteral nutrition in a rat model. *Pediatric Surgery International*, 37(12):1743-1753, 2021
  - 10) Kawano T, Souzaki R, Sumida W, Shimojima N, Hishiki T, Kinoshita Y, Kawashima H, Uchida H, Tajiri T, Yoneda A, Oue T, Kuroda T, Hirobe S, Koshinaga T, Hiyama E, Nio, M, Inomata Y, Taguchi T, **leiri S**: Current thoracoscopic approach for mediastinal neuroblastoma in Japan—Results from nationwide multicenter survey—. *Pediatric Surgery International*, 37(12):1651-1658, 2021
  - 11) Kawano T, Sozaki R, Sumida W, Ishimaru T, Fujishiro J, Hishiki T, Kinoshita Y, Kawashima H, Uchida H, Tajiri T, Yoneda A, Oue T, Kuroda T, Koshinaga T, Hiyama E, Nio, M, Inomata Y, Taguchi T, **leiri S**: Laparoscopic approach for abdominal neuroblastoma in Japan -Results from nationwide multicenter survey -. *Surgical Endoscopy*, 2021 Jun 18. doi: 10.1007/s00464-021-08599-4. Online ahead of print.
  - 12) Onishi S, Nakame N, Sugita K, Yano K, Matsui M, Nagano A, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Matsukubo M, Kaji T, **leiri S**: The Optimal Timing of Definitive Surgery for Achieving a Better Long-term Bowel Function in Hirschsprung 's Disease. *Surgery Today*, 2022 Jan;52(1):92-97. doi: 10.1007/s00595-021-02356-9. Epub 2021 Aug 12.
  - 13) Muto M, Sugita K, Ibara S, Masuya R, Matsukubo M, Kawano T, Saruwatari Y, Machigashira S, Sakamoto K, Nakame K, Shinyama S, Torikai T, Hayashida Y, Mukai M, Ikee T, Shimono R, Noguchi H,

- leiri S**: Discrepancy between the survival rate and neuropsychological development in postsurgical extremely-low-birth-weight infants: a retrospective study over two decades at a single institution. *Pediatric Surgery International*, 37(3):411-417, 2021
- 14) Nakame K, Onishi S, Murakami M, Nagano A, Matsui M, Nagai T, Yano K, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Muto M, Kaji T, **leiri S**: A retrospective analysis of the real-time ultrasound-guided supraclavicular approach for the insertion of a central venous catheter in pediatric patients— A comparison of the brachiocephalic vein and internal jugular vein –. *The Journal of Vascular Access*, 2021 Apr 7:11297298211008084. doi: 10.1177/11297298211008084.
- 15) Sugita K, Ibara S, Harumatsu T, Ishihara C, Naito Y, Murakami M, Machigashira S, Noguchi N, Kaji T, **leiri S**: Potential onset predictive factors for focal intestinal perforation in extremely-low-birth-weight infants based on a coagulation and fibrinolysis system analysis at birth: A Case-Control Study of Ten years ' experience at a single institution. *Journal of Pediatric Surgery*, 56(7):1121-1126, 2021
- 16) Matsukubo M, Kaji T, Onishi S, Harumatsu T, Nagano A, Matsui M, Murakami M, Sugita K, Yano K, Yamada K, Yamada W, Muto M, **leiri S**: Differential gastric emptiness according to preoperative stomach position in neurological impaired patients who underwent laparoscopic fundoplication and gastrostomy. *Surgery Today*, 51:1918-1923, 2021
- 17) Kawano T, Sugita K, Kedoin C, Nagano A, Matsui M, Murakami M, Kawano M, Yano K, Onishi S, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Matsukubo M, Muto M, Machigashira S, Nakame K, Mukai M, Kaji T, **leiri S**: Retroperitoneal teratomas in children: a single institution experience. *Surgery Today*, 2022 Jan; 52(1):144-150. doi: 10.1007/s00595-021-02327-0. Epub 2021 Jun 19.
- 18) Torikai M, Sugita K, Ibara S, Ishihara C, Kibe M, Murakami K, Shinyama S, Mukai M, Ikee T, Sueyoshi K, Noguchi H, **leiri S**: Prophylactic Efficacy of Enteral Antifungal Administration of Miconazole for Intestinal Perforation, especially for Necrotizing Enterocolitis; a Historical Cohort Study at a Single Institution. *Surgery Today*, 51(4): 568–574, 2021
- 19) Machigashira S, Kaji T, Onishi S, Yano K, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Matsukubo M, Muto M, **leiri S**: What is the optimal lipid emulsion for preventing intestinal failure-associated liver disease following long-term parenteral feeding in a rat model of short-bowel syndrome? *Pediatric Surgery International*, 37(2):247-256, 2021
- 20) Kaji T, Yano K, Onishi S, Matsui M, Nagano A, Sugita K, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Matsukubo M, Muto M, **leiri S**: The evaluation of eye gaze using an eye tracking system in simulation training of real-time ultrasound-guided venipuncture. *The Journal of Vascular Access*, 2021 Feb 12:1129729820987362. doi: 10.1177/1129729820987362. Online ahead of print.
- 21) Matsukubo M, Yano K, Kaji T, Sugita K, Onishi S, Harumatsu R, Nagano A, Matsui M, Murakami M, Yamada K, Yamada W, Muto M, Kumagai K, Ido A, **leiri S**: The administration of hepatocyte growth factor prevents total parenteral nutrition-induced hepatocellular injury in a rat model. *Pediatric Surgery International*, 37(3):353-361, 2021
- 22) Harumatsu T, Kaji T, Nagano A, Matsui M, Yano K, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Matsukubo M, Muto M, **leiri S**: Early definitive operation for patients with anorectal malformation was associated with a better long-term postoperative bowel function. *Pediatric Surgery International*, 37(4):445-450, 2021.
- 23) Muto M, Sugita K, Ibara S, Masuya R, Matsukubo M, Kawano T, Saruwatari Y, Machigashira S, Sakamoto K, Nakame K, Shinyama S, Torikai T, Hayashida Y,

- Mukai M, Ikee T, Shimono R, Noguchi H, **leiri S**: Discrepancy between the survival rate and neuropsychological development in postsurgical extremely-low-birth-weight infants: a retrospective study over two decades at a single institution. *Pediatric Surgery International*, 37(3):411-417, 2021
- 24) Kawano T, **leiri S**: Laparoscopic Orchidopexy. In: Martin Lacher, Oliver J. Muensterer editors: *Video Atlas of Pediatric Endosurgery(VAPE), A Step-By-Step Approach to Common Operations*, pp195-198, Springer Nature Switzerland, 2021
- 25) **leiri S**, Nakame K, Yamada K: Congenital Diaphragmatic Hernia Thoracoscopic approach and Laparoscopic approach. In: Martin Lacher, Oliver J. Muensterer editors: *Video Atlas of Pediatric Endosurgery(VAPE), A Step-By-Step Approach to Common Operations*, pp255-259, Springer Nature Switzerland, 2021
- 26) **leiri S**, Harumatsu T, Muraji T: Chapter 10 Epidemiology: Incidence, Gender Ratio and Ethnic Variations. In Nio M: editor. *Intorduction of Biliary Atresia*, pp65-67, Springer, Singapore, 2021
- 27) Onishi S, **leiri S**: Letter to editor regarding 53rd Annual Pacific Association of Pediatric Surgeons Meeting. *Journal of Pediatric Surgery*. 2022 Feb;57(2):328. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.08.025. Epub 2021 Sep 9.
- 28) Machigashira S, Kaji T, Matsui M, Nagano A, Murakami M, Sugita K, Matsukubo M, **leiri S**: Laparoscopic retrograde biliary drainage tube stenting technique of hepaticojejunostomy for preventing anastomotic stenosis of a small hepatic duct – a case of choledochal cyst in a small infant. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscopy*,31(1), 2021
- 29) Matsui M, Yano K, Kaji T, Harumatsu T, Onishi S, Yamada K, Matsukubo M, **leiri S**: Laparoscopic super-low anterior resection for congenital rectal stenosis using Swenson ' s technique. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscopy*,31(1), 2021
- 30) Nagano A, Onishi S, Tazaki Y, Kobayashi H, **leiri S**: Fetal small bowel volvulus without malrotation detected on prenatal ultrasound. *Pediatrics International*, 63(7):845-846, 2021
- 31) Sugita K, Kaji T, Nagano A, Muto M, Nishikawa T, Masuda H, Imakiire R, Okamoto Y, Imamura M, **leiri S**: Successful laparoscopic extirpation of a vasoactive intestinal polypeptide-secreting neuroblastic tumor originating from the right adrenal gland: A report of an infantile case. *Asian Journal of Endoscopic Surgery*, 14(3):611-614, 2021
- 32) Hozaka Y, Sasaki K, Nishikawa T, Onishi S, Noda M, Tsuruda Y, Uchikado Y, Kita Y, Arigami T, Mori S, Maemura K, **leiri S**, Kawano Y, Natsugoe S, Ohtsuka T: Successful treatment of esophageal cicatricial atresia that occurred during the healing process after chemotherapy in a pediatric patient with anaplastic large cell lymphoma through minimally invasive esophagectomy: A case report. *Surgical Case Reports*,7(1):41, 2021
- 33) Harumatsu T, Kaji T, Nagano A, Matsui M, Murakami M, Sugita T, Matsukubo M, **leiri S**: Successful thoracoscopic treatment for tracheoesophageal fistula and esophageal atresia of communicating bronchopulmonary foregut malformation group IB with dextrocardia: a case report of VACTERL association. *Surgical Case Reports*, 7(1):11, 2021
- 34) Murakami M, Kaji T, Nagano A, Matsui M, Onishi S, Yamada K, **leiri S**: Complete laparoscopic choledochal cyst excision and hepaticojejunostomy with laparoscopic Roux-Y reconstruction using a 5-mm stapler: A case of a 2-month-old infant. *Asian Journal of Endoscopic Surgery*, 2021 Feb 15. doi: 10.1111/ases.12928. Online ahead of

print.

- 35) **leiri S**, Ikoma S, Harumatsu T, Onishi S, Murakami M, Muto M, Kaji T: Transperineal transection through “Neo-Anus” for recto-bulbar urethral fistula using a 5-mm stapler in laparoscopically assisted anorectoplasty - A novel and secure technique. *Asian Journal of Endoscopic Surgery*, 4(4):828-830, 2021
- 36) **leiri S**, Hino Y, Irie K, Taguchi T: Single incision laparoscopic repair for late onset congenital diaphragmatic hernia using oval-shaped multichannel port device (E•Z ACCESS Oval type) - 2 months infantile case of Bochdalek Hernia. *Asian Journal of Endoscopic Surgery*, 2022 Jan; 15(1):240-243. doi: 10.1111/ases.12947. Epub 2021 May 2
- 37) **leiri S**, Kai H, Hirose R: Thoracoscopic intraoperative esophageal close technique for long gap esophageal atresia. *Asian Journal of Endoscopic Surgery*, 2022 Jan; 15(1):240-243. doi: 10.1111/ases.12947. Epub 2021 May 2
- 38) **leiri S**, Nagata K: Laparoscopic transposition for crossing vessels (vascular hitch) in pure extrinsic pelvic-ureteric junction obstruction: A successful case report of a two-year-old infant with horseshoe kidney. *Surgical Case Reports*. 7(1):103, 2021
- 39) Nagano A, Onishi S, Kedoin C, Matsui M, Murakami M, Sugita K, Yano K, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Matsukubo M, Muto M, Kaji T, **leiri S**: A rare case of accessory liver lobe torsion in a pediatric patient who showed recurrent epigastralgia and who was treated by elective laparoscopic resection. *Surgical Case Reports*, 7(1):143, 2021
- 40) Baba T, Kedoin C, Yano K, Yamada K, Yamada W, Matsukubo M, Muto M, Kaji T, **leiri S**: Feasible laparoscopic retroperitoneal splenopexy and gastropexy using a needle grasper for wandering spleen with gastric volvulus: A case report of a three-year-old boy. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B: Videoscopy*,31(5), 2021
- 41) Baba T, Kawano T, Saito Y, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Nakame K, Kawasaki Y, Iino S, Sakoda M, Kirishima M, Kaji T, Tanimoto A, Natsugoe S, Ohtsuka T, Moritake H, **leiri S**: A malignant perivascular epithelioid cell neoplasm in liver: A report of a pediatric case. *Surgical Case Reports*. 7(1):212, 2021
- 42) Harumatsu T, Komori K, **leiri S**, Hirobe S: Preoperatively detected fallopian tube torsion using MRI: A case report. *Pediatrics International*. 63(10):1258-1260, 2021
- 43) Masuya R, Miyoshi K, Nakame K, Nanashima A, **leiri S**: Laparoscopic repositioning of an aberrant right hepatic artery and hepaticojejunostomy for pediatric choledochal cyst: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports*.2021 Sep; 86:106300. doi: 10.1016/j.ijscr.2021.106300. Epub 2021 Aug 11.
- 44) Onishi S, Kedoi C, Murakami M, Higa N, Yoshida A, Onitsuka K, Moriyama T, Yoshimoto K, **leiri S**: Image-guided confirmation of a precision pull-through procedure during laparoscopically assisted anorectoplasty in an open MRI operating theater: First application in an infantile case with anorectal malformation. *Surgical Case Reports*. 7(1):211, 2021
- 45) Yamada W, Kaji T, Harumatsu T, Matsui M, **leiri S**: Recurrent intussusceptions due to small intestinal adenomyoma: A case report. *Pediatrics International*, 2022, in press
- 46) Ikoma S, Yano K, Harumatsu T, Muto M, **leiri S**: Left paraduodenal hernia with intestinal volvulus mimicking midgut volvulus. *Pediatrics International*, *Pediatrics International*. 2022 Jan; 64(1):e14964. doi: 10.1111/ped.14964
- 47) Sugita K, Onishi S, Kedoin C, Matsui M, Murakami M, Yano K, Harumatsu T, Yamada, K, Yamada W, Matsukubo M, Muto M, Kaji T, **leiri S**: A safe and effective laparoscopic Ladd 's

- procedure technique involving the confirmation of mesenteric vascular perfusion by fluorescence imaging using indocyanine green: A case report of an infant. *Asian Journal of Endoscopic Surgery*, 2022 Jan 5. doi: 10.1111/ases.13026. Online ahead of print.
- 48) Muto M, Onishi S, Murakami M, Kedoin C, Yano K, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Kaji T, **leiri S**: Useful traction technique for laparoscopic fundoplication without removing proceeding gastrostomy in a neurologically impaired patient with a body deformity, *Asian Journal of Endoscopic Surgery*. 2022 Jan 23. doi: 10.1111/ases.13028. Online ahead of print.
- 49) Onishi S, Murakami M, Kedoin C, Matsui M, Sugita K, Yano K, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Matsukubo M, Muto M, Kaji K, **leiri S**: Intraoperative Visualization of Urethra using Illuminating Catheter in Laparoscopy assisted Anorectoplasty for Imperforated anus -Novel and Safe Technique for Preventing Urethral Injury *Asian Journal of Endoscopic Surgery*, 2022, in press
- 50) **leiri S**, Koga Y, Onishi S, Murakami M, Yano K, Harumatsu T, Yamada K, Muto M, Hayashida M, Kaji T: An ambidextrous needle driving and knot tying helps perform secure hepaticojejunostomy of choledochal cyst. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences*, 2021 Dec 13. doi: 10.1002/jhbp.1100. Online ahead of print.
- 51) **家人里志**: 総論; 第22章 術前術後管理と術後合併症, 標準外科学, 医学書院、東京、2022
- 52) **家人里志**, 監修: 高松英夫、福澤正洋, 編集: 上野 滋, 仁尾正記, 奥山宏臣 標準小児外科学 第8版, 【消化器(実質臓器)・体表・泌尿器生殖器】[19] 脾・門脈, 医学書院, 東京, 2022
- 53) 山田耕嗣、矢野圭輔、武藤 充、**家人里志**: 『小児救急標準テキスト-basic編』II 疾患・外傷編 D)外科的治療もしくは外科コンサルトが必要な疾患 消化器外科 (6) 中腸軸捻転, 中外医学社, 東京, 2022
- 54) 矢野圭輔、山田耕嗣、武藤 充、**家人里志**: 『小児救急標準テキスト-basic編』II 疾患・外傷編 D)外科的治療もしくは外科コンサルトが必要な疾患 消化器外科 (6) 腸閉塞, 中外医学社, 東京, 2022
- 55) 武藤 充、矢野圭輔、山田耕嗣、**家人里志**: 『小児救急標準テキスト-basic編』II 疾患・外傷編 D)外科的治療もしくは外科コンサルトが必要な疾患 泌尿器科 (3)尿管管遺残症, 中外医学社, 東京, 2022
- 56) 松井まゆ, 春松敏夫, 川野孝文, 村上雅一, 長野綾香, 杉田光士郎, 矢野圭輔, 大西 峻, 加治 建, **家人里志**: 経陰嚢操作を加え高位精巣摘除術を行った幼児精巣原発卵黄嚢腫瘍の2例. *日本小児外科学会雑誌*, 58(1): 2022
- 57) 祁答院千寛, 春松敏夫, 矢野圭輔, 長野綾香, 松井まゆ, 村上雅一, 杉田光士郎, 武藤 充, 加治 建, **家人里志**: 外傷性膀胱損傷後の膀胱性嚢胞に対し腹腔鏡下嚢胞開窓ドレナージが奏功した1例, *日本小児外科学会雑誌*, 57(2):487, 2021
- 58) 町頭成郎, 井手迫俊彦, 村上雅一, 川野正人, 杉田光士郎, 松久保眞, 川野孝文, 松田良一郎, 五反田丈徳, **家人里志**: 小児急性陰嚢症に対するTWISTスコアの有用性の検討. *日本小児泌尿器科学会雑誌*, 31(21): 2022
- 59) 馬場徳朗、鈴東昌也、矢野圭輔、向井基、野口啓幸、後藤倫子、武藤 充、松久保眞、**家人里志**: 大網被覆の有無からみた小児腫瘤形成性虫垂炎の臨床像の検討. *日本小児救急医学会雑誌*, 2022, in press
- 60) 馬場徳朗, 生駒真一郎, 村上雅一, 杉田光士郎, 松久保眞, 武藤 充, 川野孝文, 町頭成郎, 野口啓幸, **家人里志**: 年長児腸重積症自験10例に対する臨床的検討. *日本小児外科学会雑誌*, 57(7): 1049-1056, 2021
- 61) 矢野 圭輔, 春松 敏夫, 山田 耕嗣, 杉田 光士郎, 町頭 成郎, 大西 峻, 武藤 充, 加治 建, 垣花 泰之, **家人里志**, 小児外傷性肝損傷に対する重症度別診断アプローチとフォローアップ方法に関する検討, *日本小児救急医学会雑誌*, 20(3):418-42, 2021
- 62) 鳥飼源史、高橋大二郎、藤江由夏、後藤仰子、蓮田慶太郎、**家人里志**: 固有筋層の部分的欠損を伴った超低出生体重児の限局性小腸穿孔の一例. *日本小児外科学会雑誌*, 57(7): 1094-1098, 2021
- 63) 榎屋 隆太, 中目 和彦, 楯 真由美, 黒木

- 純, 河野 文彰, 市原 明子, 池田 拓人, 武野 慎祐, 七島 篤志, **家入里志**, 胃穿孔による汎発性腹膜炎を生じた急性胃軸捻転の1例, 日本小児外科学会雑誌, 57(6):1002-1007, 2021
- 64) 永井 太一郎, 大西 峻, 連 利博, 武藤 充, 矢野 圭輔, 春松 敏夫, 山田 耕嗣, 山田 和歌, 加治 建, **家入里志**, 画像診断と気管支鏡所見が不一致であった声門下嚢胞の1例, 日本小児外科学会雑誌, 57(6):976-980, 2021
- 65) 杉田 光士郎, 野口 啓幸, 松久保 眞, 村上 雅一, 町頭 成郎, 家入 里志, 逆Y字皮膚切開による臍形成術(VY皮弁法)の治療成績アンケートによる患者満足度調査, 日本小児外科学会雑誌57(6):938-945, 2021
- 66) 菱木 知郎, **家入里志**, 米田 光宏, 小野 滋, 田尻 達郎, 各領域から考える外科専門医制度 小児外科領域から考える外科専門医制度, 日本外科学会雑誌, 122(5):529-531, 2021
- 67) 松久保 眞, 春松 敏夫, 武藤 充, 長野 綾香, 松井 まゆ, 矢野 圭輔, 山田 耕嗣, 山田 和歌, 加治 建, **家入里志**, 術前診断が可能であったが腸管切除を要した小腸間膜裂孔ヘルニアの1例, 日本小児外科学会雑誌, 57(4):735-741, 2021
- 68) 山田 耕嗣, 祁答院 千寛, 長野 綾香, 松井 まゆ, 村上 雅一, 矢野 圭輔, 杉田 光士郎, 大西 峻, 春松 敏夫, 山田 和歌, 松久保 眞, 武藤 充, 加治 建, **家入里志**, 【シミュレーションとナビゲーション】腹腔鏡手術トレーニングシミュレータ, 小児外科, 53(5):499-503, 2021
- 69) 大西 峻, 山田 耕嗣, 祁答院 千寛, 松井 まゆ, 長野 綾香, 村上 雅一, 矢野 圭輔, 杉田 光士郎, 春松 敏夫, 山田 和歌, 松久保 眞, 武藤 充, 加治 建, **家入里志**, 【シミュレーションとナビゲーション】3Dプリンターを用いた疾患型シミュレータ, 小児外科, 53(5):494-498, 2021
- 70) **家入里志**, 大西 峻, 祁答院 千寛, 長野 綾香, 松井 まゆ, 村上 雅一, 杉田 光士郎, 矢野 圭輔, 春松 敏夫, 山田 耕嗣, 山田 和歌, 松久保 眞, 武藤 充, 加治 建, 【小児外科疾患における公費負担医療の種類と申請方法】Hirschsprung病, 小児外科, 53(3):303-307, 2021
- 71) 町頭 成郎, 中目 和彦, 村上 雅一, 川野 正人, 矢野 圭輔, 山田 耕嗣, 川野 孝文, 加治 建, 上塘 正人, 茨 聡, **家入里志**, 【出生前診断された小児外科疾患の鑑別と周産期管理】梨状窩嚢胞, 小児外科, 53(2):121-125, 2021
- 72) 山田耕嗣, **家入里志**: 臨床各科 差分解説 「シミュレータを用いた内視鏡外科手術トレーニング」週刊日本医事新報, 5046:p48, 2021
- 73) 町頭成郎, **家入里志**: 臨床各科 差分解説 「腸管不全関連肝障害(IFALD)に対する脂肪乳剤の影響」週刊日本医事新報, 5055:p44, 2021
- 74) **家入里志**, 中目和彦: 臨床各科 差分解説 「小児外科領域におけるロボット手術」週刊日本医事新報, 5079:p46, 2021
- 75) **家入里志**, 中目 和彦, 長野 綾香, 松井 まゆ, 矢野 圭輔, 大西 峻, 春松 敏夫, 山田 耕嗣, 山田 和歌, 松久保 眞, 武藤 充, 加治 建, 村上 雅一, 杉田 光士郎, 術後機能を考慮した小児呼吸器外科手術 先天性嚢胞性肺疾患を中心に, 日本小児呼吸器学会雑誌, 31(2):152-158, 2021
- 76) 矢野圭輔, 杉田光士郎, **家入里志**: GLP-2によるIFALD克服を目指した革新的治療法の開発. Precision Medicine, 4(14): 69-73, 2021
- 77) 大西 峻, 川野孝文, 祁答院千寛, 杉田光士郎, 長野綾香, 松井まゆ, 村上雅一, 矢野圭輔, 春松敏夫, 山田耕嗣, 山田和歌, 松久保眞, 武藤 充, 加治 建, **家入里志** 特集【小児外科疾患の家族内発生】14.Hirschsprung病, 小児外科, 53(12):1281-1284, 2021
2. 学会発表
- 1) **家入里志**, 矢野圭輔, 祁答院千寛, 長野綾香, 松井まゆ, 村上雅一, 杉田光士郎, 大西 峻, 春松敏夫, 山田耕嗣, 山田和歌, 松久保眞, 武藤 充, 加治 建: 働き方改革とキャリア形成の両立を目指してー教育的立場と大学病院労務管理の観点から Establishment of both reforming of working practices and career path for pediatric surgeons , 第58回日本小児外科学会学術集会, 2021.4.28-30, 横浜市
- 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