

論文の内容の要旨

論文提出者氏名	西 恵 理 子
論文審査担当者	主 査 小 池 健 一 副 査 塩 沢 丹 里 ・ 野 見 山 哲 生
論文題目	Surgical intervention for esophageal atresia in patients with trisomy 18 (18トリソミー症候群の食道閉鎖症に対する外科的介入について)
(論文の内容の要旨)	<p>【背景と目的】</p> <p>18トリソミー症候群(T18)は比較的頻度の多い常染色体異常症で、胎児期からの成長障害、重度精神運動発達遅滞、先天性心疾患、肺高血圧、呼吸器疾患、消化器疾患、泌尿器疾患、骨格系合併症、難聴、悪性腫瘍などの合併症、および手指の重なりなどの身体的特徴を認める。生命予後不良の先天性疾患の代表とされ、現在、最も引用される米国疾病予防センターのRasmussenらの2つの大規模データベースからの検討では、1年生存率5.6-8.4%、生存期間の中央値10-14.5日と報告された。欧米では従来気管内挿管による人工呼吸管理や外科的治療を含む侵襲的治療の適応はないと考えられ、日本でも侵襲的治療を控えるべき疾患とされ、多くの施設で治療制限が考慮されてきた。しかし、T18児の自然歴が蓄積し臨床的多様性が判明してきたこと、小児医療において両親の意思決定を重視する流れの影響を背景に、T18という疾患名の独り歩きによる医療現場の思考停止や、医療者のパターナリズムによる治療方針決定が問題視され、2004年の“重篤な疾患を持つ新生児の家族と医療スタッフ話し合いのガイドライン”では『子どもの最善の利益にかなう医療をめざして、その一人ひとりの子どもの状況を考慮して医療スタッフと両親が話し合うことが必要である』ことがと示された。近年、日本を中心にT18の標準的 newborn 集中治療の有用性、心疾患に対する外科治療等の有用性、痙攣治療や療育的支援の有用性についてのエビデンスが蓄積されている。</p> <p>食道閉鎖症(esophageal atresia; EA)は出生児の3000~4000人に1人に合併する疾患で、約90%を占めるC型は、気管食道瘻(tracheoesophageal fistula; TEF)を伴い、上部食道内に貯留した唾液の誤嚥、胃内容物の気管内流入による誤嚥性肺炎、陽圧換気時の換気不全による呼吸不全のため、救命には外科的治療が必須である。外科手術は胃瘻造設および根治術を他の重症合併症がない場合には一期的に、呼吸循環状態が安定しない児には段階的に行われる。EAはT18の合併症として比較的多いが、ほとんどの施設で手術適応外とされ、T18児のEAに対する外科的介入の有用性についてのエビデンスはなかった。</p> <p>【対象と方法】</p> <p>T18児のEAに対する外科的介入の有用性を明らかにすることを目的とし、長野県立こども病院(1993-2008年)と愛知県心身障害者コロニー中央病院(1982-2009年)で外科治療を受けた、C型EAを有するT18児(フルトリソミー)24例を対象とし、診療録より後方視的に検討した。</p>

【結果】

24 例中 9 例には姑息術 (Group 1 [6 例]:胃瘻造設のみ、または胃瘻+回腸瘻、Group 2 [3 例]:胃瘻+TEF 切離)、15 例には根治術 (Group 3 [10 例]:一次的根治術、Group 4 [5 例]:胃瘻造設を経て二期的に根治術) を施行した。手術合併症として乳び胸 2 例、出血、気胸、縦隔炎、気道感染、縫合不全をそれぞれ 1 例認めたが、EA の手術に一般的なもので、術中死亡例や麻酔合併症例はなかった。術後に経腸栄養を 18 例 (全体の 71%)、経口栄養を 3 例 (全て根治術群) で開始でき、3 例 (全て根治術群) が自宅退院できた。調査時には全例が死亡しており、死亡の背景要因は先天性心疾患に伴う心不全が 96%、肺高血圧が 78%と先天性心疾患関連が多くを占めた。主な最終死因は心不全 58%、呼吸不全・肺出血 20%であった。全体の生存率は 1 日 100 %、1 週間 92 %、1 ヶ月 58 %、1 年 17 %、根治術群 (Group3、4) では 1 年 27%であった。生存期間の中央値は全体で 44 日、なかでも二期的根治術施行群 (Group 4) では 518 日であった。

【考察】

T18 児の EA への外科的介入について、麻酔合併症や手術に関連した死亡はなく、それにより生存期間が大幅に延長する傾向を認めた。その要因は誤嚥性肺炎による呼吸障害の解除および安定した経腸栄養の導入と考えられ、術式は呼吸循環動態の安定化を待って二期的に根治術を行うのが最も有効であると示唆された。根治術を含めた T18 における EA の治療方針は、生存期間の延長とともに経口栄養の開始や自宅退院にもつながり、両親が『児にとっての最善』を見出す時間を持てる点、児自身も家族との時間のなかで成長・発達し続けられるという点でも有用であると考えられる。