

## 論文審査の結果の要旨

報告番号	甲 第 1036 号	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		
(論文審査の結果の要旨)			
<p>18 トリソミー症候群 (T18) は比較的頻度の高い常染色体異常症で胎児期からの成長障害、重度発達遅滞、先天性心疾患など様々な合併症を有する。生命予後不良の先天性疾患の代表とされ、最も引用される大規模調査では1年生存率5.6-8.4%、生存期間の中央値10-14.5日であった。従来、欧米および日本でも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され治療制限が行われてきた。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や両親の意思決定を重視する小児医療の流れより、『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』すべきと変遷した。この動きを背景に、近年新生児集中治療や心臓手術など積極的治療の有用性のエビデンスが蓄積されつつある。T18に比較的頻度が高い食道閉鎖症 (EA) は、救命に外科的治療が必須の深刻な合併症であるが、これまでほとんどの施設で手術適応外とされ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>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) で外科的治療をした、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> <p>その結果次の結論を得た。</p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. 24例中、9例に姑息術、15例に根治術を施行した。手術合併症はEAの手術に一般的なもので、術中死亡・麻酔合併症例はなかった。全体の71%が術後に経腸栄養を開始でき、術後群の20%が経口栄養を開始、また自宅退院できた。</li><li>2. 全体の1年生存率17% (生存期間の中央値44日)、根治術群で1年生存率27%、二期的根治術施行群では生存期間中央値518日であった。</li><li>3. 外科治療による生存期間延長の要因は誤嚥性肺炎の回避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と示唆された。</li><li>4. 根治術を含めたT18におけるEAの外科的介入は、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』を見出し、児自身も家族との時間の中で成長・発達し続けられるという点でも有用と考えられる。</li></ol> <p>以上より、EAを有するT18児への外科的介入は有用であると考えられた。</p> <p>上記の研究内容について、主査、副査は一致して本論文を学位論文として価値があるものと認めた。</p>			