

第30回日本小児外科学会秋季シンポジウム

# プログラム・抄録集

会 長：西島 栄治 愛仁会高槻病院 小児外科

会 期：2014年11月1日(土) 8:00～17:00

会 場：兵庫県立淡路夢舞台国際会議場  
メインホール

事務局：兵庫県立こども病院外科 横井 暁子  
愛仁会学術部 西川 直樹  
高槻病院医療秘書科 車田 絵里子



## 第30回日本小児外科学会秋季シンポジウム

### 会長挨拶



第30回日本小児外科学会秋季シンポジウム  
会長 西島 栄治 (愛仁会高槻病院 小児外科)

第31回日本小児外科学会秋季シンポジウムをPSJM2014と同時開催させていただきます。PSJM2014は4つの研究会、第34回日本小児内視鏡外科・手術手技研究会(前田貢作会長)、第44回日本小児外科代謝研究会(金森 豊会長)、第71回直腸肛門奇形研究会(窪田昭男会長)、第19回日本小児外科漢方研究会(川原央好会長)で構成され、10月30日(木)、31日(金)の2日間、秋季シンポジウムは11月1日(土)にいずれも淡路夢舞台国際会議場での開催となります。第25回日本小児呼吸器外科研究会(吉田英夫会長)は第47回日本小児呼吸器学会との合同開催のため10月25日(土)に東京で開催されます。

今回の秋季シンポジウムの主題は「小児外科と倫理」で、集まった45演題を6つのセッションに分け、発表時間を厳守していただき、ぜひまとまった時間をとってシンポジウム形式で討論したいと思います。症例報告の中にこそ具体的な倫理課題が提示されていることから、発表者全員の方にシンポジウム討論に加わっていただきます。ただ、すべての発表者が壇上に上るわけにはいかず、一部の方はフロアの最前列から討議に加わっていただきますことをご了承ください。論点を絞って討論密度を上げるために二人座長のうちの一人は会長と会長の元同僚とさせてもらいました。さらに、学会で中心的に活動されている先生方には整理した論点に焦点をあてた指定発言を依頼しております。

世界医師会の医師の国際倫理綱領、同ヘルシンキ宣言、国際医学団体協議会の「人を対象とする生物医学研究の国際的倫理指針」、など多くの医の倫理綱領が発表されてきました。1979年にBeauchampとChildressによって示された自律尊重(autonomy)、無危害(nonmaleficence)、恩恵(beneficence)、正義(justice)の4原則は医の倫理を考える基本枠として現在でも多くの医師に受け入れられています。いっぽう、1981年に採択され2005年に修正された患者の権利に関する世界医師会リスボン宣言では患者の権利として、良質な医療を受ける権利、選択の自由の権利、自己決定の権利、尊厳に対する権利など11の権利を明示しました。わたしたち小児外科医は、これらの医の倫理全般に加えて、周産期医療や小児医療独特の倫理課題に答えていかなければなりません。判断を求められる時は「患児の利益になるか」、「どうするのが人間らしいか」を常に思い起こすことが必要です。倫理をテーマにするシンポジウムですので仲間意識を強く持ちながら、秋の1日を使って討論したいと思います。

# プログラム

11月1日(土) 第1会場(メインホール)

開会の辞 会長：西島 栄治(愛仁会高槻病院 小児外科) 8:05～8:10

注：\*がつく番号の発表者はフロア最前列から討議に加わってください。

セッション1 [重症染色体異常児に対する外科治療] 8:10～9:50

座長：葦澤 融司(杏林大学 小児外科)

西島 栄治(愛仁会高槻病院 小児外科)

指定発言：窪田 正幸(新潟大学 小児外科)

- 1-01\*** 当院における18トリソミー長期生存例と現在の問題点(4分)  
高田 斉人 兵庫県立塚口病院 小児外科
- 1-02\*** 食道閉鎖症合併18トリソミー患児に対する外科治療の経験(4分)  
福里 吉充 沖縄県立中部病院 小児外科
- 1-03\*** 臍帯ヘルニア根治術を施行され、その後も積極的な医療介入を行い  
長期生存中の18トリソミーの成人例(4分)  
南風原 明子 土浦協同病院 小児科
- 1-04\*** 治療方針が異なった致死性の染色体異常(13・18トリソミー)を合併した  
臍帯ヘルニアの3例(4分)  
鴻村 寿 国立病院機構 長良医療センター
- 1-05\*** 当院で経験した18トリソミー4例の検討  
—手術療法の意義についての考察—(4分)  
下野 隆一 香川大学 小児外科
- 1-06** 当院における小児外科奇形を伴う13・18トリソミー児の  
外科治療の現状(6分)  
尾藤 祐子 兵庫県立こども病院 外科
- 1-07** 外科疾患を伴った13、18trisomy 症例の検討(6分)  
渡邊 佳子 杏林大学医学部 小児外科
- 1-08** 13トリソミー・18トリソミー児に対する治療方針の決定(6分)  
宮本 和俊 旭川医科大学医学部 外科学講座 小児外科
- 1-09** 13・18トリソミーに対する外科治療の適応(6分)  
薄井 佳子 自治医科大学 小児外科

- 1-10** 当院における重症染色体異常症例に対する小児外科医の関わり(6分)  
脇坂 宗親 聖マリアンナ医科大学 小児外科
- 1-11** 当院における18trisomy 児への治療介入とその予後の検討：  
倫理的観点からみた外科医の役割(6分)  
荒井 勇樹 新潟大学大学院 小児外科
- 1-12** 重症染色体異常に対する治療方針の変遷(6分)  
大野 耕一 大阪市立総合医療センター 小児外科
- 1-13** 当院における13トリソミー、18トリソミーに対する外科的治療介入(6分)  
澁谷 聡一 長野県立こども病院 外科

休 憩 10分

9:50～10:00

**セッション2** [ 出生前に診断された胎児に対する小児外科医の関与 ] 10:00～11:00

座長：田口 智章(九州大学 小児外科)

西島 栄治(愛仁会高槻病院 小児外科)

指定発言：漆原 直人(静岡県立こども病院 小児外科)

- 2-01** 当院での出生前診断後の両親への関わり方について  
～出生直前に治療拒否された1例を経験して～(4分)  
片山 修一 独立行政法人国立病院機構岡山医療センター
- 2-02** 小児外科領域疾患における出生前診断と倫理：産科診療の立場から(6分)  
西口 富三 静岡県立こども病院
- 2-03** 胎児診断された先天性横隔膜ヘルニアに対する  
ECMO 治療選択の倫理課題(6分)  
光永 哲也 千葉大学大学院 小児外科学
- 2-04** 当院におけるプレネイタルサポートチームの活動について(6分)  
津川 二郎 愛仁会高槻病院 小児外科
- 2-05** 周産期医療現場における小児外科医の倫理的諸問題(6分)  
永田 公二 九州大学大学院医学研究院 小児外科学分野
- 2-06** EXIT にて出生した巨大顔面奇形腫の1例(4分)  
横井 暁子 兵庫県立こども病院 外科
- 2-07** 先天性外科疾患と胎児緩和ケアの概念(4分)  
窪田 昭男 和歌山県立医科大学 第2外科

座長：西島 栄治(愛仁会高槻病院 小児外科)

## 小児医療と生命倫理と法

丸山 英二 神戸大学大学院法学研究科 教授

## ランチョンセミナー3

12:00～13:00

座長：川原 央好(浜松医科大学 小児外科)

## 小児栄養管理におけるカルニチンを考えましょう

位田 忍 大阪府立母子保健総合医療センター 消化器・内分泌科

共催：大塚製薬株式会社

## セッション3 [ 胎児に操作を加える医療 ]

13:00～13:40

座長：黒田 達夫(慶応義塾大学 小児外科)

前田 貢作(兵庫県立こども病院 外科)

指定発言：仁尾 正記(東北大学 小児外科)

## 3-01 中絶倫理の歴史(6分)

羽金 和彦 国立病院機構 栃木医療センター

## 3-02 障害胎児の人工妊娠中絶は倫理的に許されるか(6分)

松永 正訓 松永クリニック小児科・小児外科

## 3-03 胎児治療法の臨床的評価と胎児治療の倫理(6分)

左合 治彦 国立成育医療研究センター

## セッション4 [ 十分な説明に基づく同意と治療選択 ]

13:40～14:40

座長：岩中 督(東京大学 小児外科)

西島 栄治(愛仁会高槻病院 小児外科)

指定発言：米倉 竹夫(近畿大学奈良病院 小児外科)

## 4-01 エホバの証人～小児の輸血について(4分)

瓜田 泰久 筑波大学 臨床医学系 小児外科

## 4-02 “エホバの証人”が両親の小児外科疾患患児に対する治療倫理(4分)

杉山 正彦 東京大学医学部附属病院 小児外科

**4-03** 身寄りのない成人重症心身障がい者に対する外科治療における  
インフォームドコンセント(4分)

藤代 準 東京大学医学部 小児外科

**4-04** 院内術前合同カンファレンスで手術適応を検討した  
Tay-Sachs 病の2例(4分)

平松 友雅 東京慈恵会医科大学 外科学講座

**4-05** 排泄障害・性機能障害を有する患者に対する疾患告知と  
心理的ケアの必要性について(6分)

東間 未来 埼玉県立小児医療センター

**4-06** インフォームド・コンセント上の問題点に対する検討(6分)

伊勢 一哉 福島県立医科大学附属病院 小児外科

**4-07** 日本小児外科学会の悪性腫瘍登録事業における倫理課題(6分)

文野 誠久 京都府立医科大学 小児外科

休 憩 10分

14:40～14:50

**セッション5** [ 治療方針(拒否、差し控え、中止、緩和医療含む) ]

14:50～16:15

座長：窪田 昭男(和歌山県立医科大学 第2外科)

西島 栄治(愛仁会高槻病院 小児外科)

指定発言：松藤 凡(聖路加国際病院 小児外科)

**5-01** \* 心肺蘇生後、家族より治療拒否された免疫不全症の1例(4分)

大竹 紗弥香 群馬大学大学院 病態総合外科学

**5-02** \* 医療ネグレクトに対する親権の一時停止を行ったが、治療同意が得られ  
手術を行った仙尾部成熟奇形腫の1例(4分)

高見澤 滋 長野県立こども病院 外科

**5-03** \* 治療中止希望のあった先天性横隔膜ヘルニアを合併した  
Cornelia de Lange 症候群の1例(4分)

向井 亘 地方独立行政法人 広島市立病院機構 広島市立広島市民病院 小児外科

**5-04** \* 治療方針が議論となった体の変形による気道閉塞で死亡した  
重症心身障がい者の一例(4分)

三宅 啓 静岡県立こども病院 小児外科

**5-05** 周産期に倫理的対応を要した症例の検討(4分)

小笠原 有紀 順天堂大学医学部附属浦安病院 小児外科

- 5-06** 当科における新生児低酸素性虚血性脳症症例での治療拒否2例の経験(4分)  
澤井 利夫 近畿大学医学部 外科学教室 小児外科部門
- 5-07** 新生児期に必要な外科治療を希望しなかった2例(4分)  
大島 雅之 長崎大学病院 小児外科
- 5-08** 治療差し控えを考慮する新生児外科疾患に対する小児外科医のあり方(6分)  
望月 響子 神奈川県立こども医療センター 一般外科
- 5-09** 重症脳障害後の栄養療法における課題(6分)  
尾花 和子 山梨県立中央病院 小児外科
- 5-10** 当院における総排泄腔外反および膀胱外反に対する治療の現状(6分)  
吉田 志帆 順天堂大学 小児外科・小児泌尿生殖器外科
- 5-11** 遺伝子・染色体異常を有する小児外科疾患治療に関する倫理について(6分)  
廣谷 太一 石川県立中央病院いしかわ総合母子医療センター 小児外科
- 5-12** 当院における外科的疾患を有する極・超低出生体重児の検討  
倫理的観点をふまえて(6分)  
中村 弘樹 順天堂大学 小児外科・小児泌尿生殖器外科

## セッション6 [ 移植医療と倫理 ]

16:15～16:45

座長：八木 實(久留米大学 小児外科)  
横井 暁子(兵庫県立こども病院 外科)

- 6-01** 高度肝障害合併腸管不全患児に対し、異時性生体肝－脳死小腸移植術を  
施行した1例(4分)  
工藤 博典 東北大学病院 小児外科
- 6-02** 小児生体肝移植の適応はだれがどう決めるのか(6分)  
猪股 裕紀洋 熊本大学医学部附属病院 小児外科・移植外科
- 6-03** 脳死肝移植待機者が抱える倫理的問題点について(6分)  
佐々木 英之 東北大学医学系研究科 小児外科学分野

**閉会の辞** 会長：西島 栄治(愛仁会高槻病院 小児外科)

16:45～16:50

**次期会長挨拶** 次期会長：猪股 裕紀洋(熊本大学 小児外科・移植外科)

16:50～16:55

# 教育講演

## ランチオンセミナー3

## 教育講演

# 小児医療と生命倫理と法

神戸大学大学院法学研究科 教授

丸山 英二

1996年7月、カナダのブリティッシュ・コロンビア大学に滞在していたところ、私が倫理委員会委員を務めていた兵庫県立こども病院院長の小川恭一先生からファックスが届いた。内容は、結合双生児の分離手術の実施の適否を問うもので、手術なしでは2児とも1~2ヵ月の生命だが、手術を行えば、第1子には長期生存の可能性が出る半面、第2子は第1子に依存している心機能を失い生存できなくなるということであった。わたしは、第1子については手術の実施が最善の利益に適うので、両親が第1子に代わって同意することは許され、第2子については、手術は本人の最善の利益にはならないが、本人に判断能力があれば、手術の実施に賛成した可能性があると考えられ、その判断を両親に委ねることは許容されるとして、問題が残ることは否定できないが、両親が、第2子についても、手術に同意を与えることは認められる、という意見を返した。

医療と医学研究に共通する規範として、インフォームド・コンセント(以下では、IC)および個人情報保護があり、それに加えて、医療の場合には、医療水準に適合した医療の実施、医学研究の場合には、倫理審査委員会の承認が求められる。また、生命倫理原則として、人格の尊重(respect for persons)、無危害(nonmaleficence)、慈恵(beneficence)、正義(justice)が掲げられることが多い。加えて、近年では、透明性の要請が強まっている。

これらの規範や原則に照らすと、上記の症例でとくに問題となるのは、IC、分離手術の性格、公平性ということになろう。ICについては、患児に同意能力はなく、親の同意の可否が問題となる。通常、子どもに対する医療に関しては、その最善の利益になるものについて親は同意を与えることが認められる(best interest standard)が、本人が下したであろう判断に基づいて同意を与えることができる考え方(substituted judgment standard)もある。本症例は、これらの点で対応に苦慮するものであったが、類似の問題は、子どもをドナーとする臓器移植、子どもに対する輸血の拒否、子どもに対する遺伝子検査などの場合にも出てくる。

本報告では、これらの倫理的法的問題について論じてみたい。

## ランチョンセミナー3 座長解説

浜松医科大学 小児外科

川原 央好

カルニチンをご存知でない先生は少ないと思いますが、脂肪酸の $\beta$ 酸化に関連している程度でその意義についてよくは知られていません。私は第42回、第43回日本小児外科代謝研究会で、在宅経管栄養管理中の重症心身障がい児(者)の血漿カルニチン値について報告させていただきました。血漿遊離カルニチンのカットオフ値を $30\mu\text{mol/l}$ とすると、カルニチン非添加経腸栄養製剤で栄養管理を受けていた患者の半数以上、バルプロ酸投与を受けていた90%の児で遊離カルニチンが低下していました。それらの児では症候性の高アンモニア血症や低血糖はみられませんでした。marginal stateとも推測され、心機能低下、全身倦怠感、筋萎縮などがすでに進行していたかもしれません。私はカルニチンについての勉強を通じて、ビタミンと違って体内で生合成されるものの多くは経口摂取に依存し、長鎖脂肪酸代謝において必須栄養素で、脂肪酸を主なエネルギー源としている心筋ではカルニチン欠乏は重篤な結果につながるなどを知り驚きました。

欧米でもカルニチンの重要性について注目されるようになり、Borumらの意見(Carnitine in parenteral nutrition. Gastroenterology 2009; 137: S129-S134)をもとに、アメリカ静脈経腸栄養学会(ASPEN)からカルニチン投与の提言が出されています(A. S.P.E.N. position paper: recommendations for changes in commercially available parenteral multivitamin and multi-trace element products. Nutr Clin Pract. 2012; 27: 440-91)。新生児や低出生体重児ではカルニチンの生体内での合成が低いので、静脈栄養のみで長く栄養管理をしてみられた肝機能障害や他の代謝的合併症もカルニチン欠乏が関与していた可能性もあります。血漿カルニチン測定は保険収載されておりませんのでルーチン検査とはならず、様々な病態で二次的カルニチン欠乏症が生じていたにもかかわらず、これまで見逃されていたかもしれません。カルニチン非添加製剤のみで栄養管理をしている場合は、ビタミンの様にエルカルチンTMを投与して二次性カルニチン欠乏症を予防できます。小児外科医にはあまり知られていませんが、最近の経口抗生物質の長期投与から急性カルニチン欠乏症をきたして重篤な事態が発生したとの報告もみられます。

今回、小児外科の先生方にカルニチンの重要性をご理解いただくために、第30回日本小児外科学会秋季シンポジウムのランチョンセミナーで、小児栄養管理におけるカルニチンについての御講演を位田忍先生にお願いしました。位田先生は本邦屈指の小児栄養の専門家で、豊富な臨床経験を通してカルニチンについてわかりやすいお話をしていただけたと思います。

最後になりましたが、本ランチョンセミナー開催に御協力いただきました第30回日本小児外科学会秋季シンポジウム会長 西島栄治先生と共催の大塚製薬株式会社にこの紙面をお借りして感謝の意を表したいと思います

本セミナーが皆様の明日からの栄養管理の一助になることを祈っております。

## 小児栄養管理における カルニチンを考えましょう

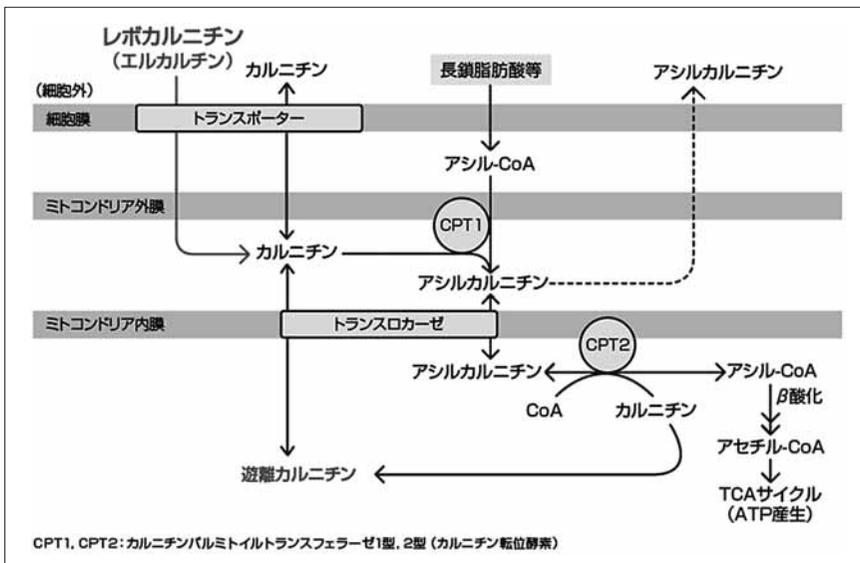
大阪府立母子保健総合医療センター消化器・内分泌科  
位田 忍

カルニチンはリジンとメチオニンから合成されるアミノ酸誘導体で、1905年に肉汁中に発見された。脂肪酸がエネルギー基質としてミトコンドリアでβ酸化される過程でL-カルニチンは必須の栄養素であるため、かつてはビタミンBTと呼ばれたこともある。カルニチンには光学異性体があり、L-カルニチン(以下、カルニチン)が脂質代謝に重要な働きをしている。カルニチンの生合成は主に肝臓で、腎臓や脳でもみられるが生合成量は少なく、75%以上は食品から摂取され、マトン、牛肉などの肉類に多く含有されている。母乳にも含有され、特に初乳に多く、100kcal/kg/日の母乳摂取は遊離カルニチンに換算すると約4mg/kg/日となる。カルニチンは体内の大半が筋肉内に存在しており、特に心筋は脂肪酸酸化からATPを多く産生しているため高濃度のカルニチンが存在している。

カルニチンについて次のような生体内での重要な役割が知られている。

1. 長鎖脂肪酸(LCT)をミトコンドリア内に輸送し、LCTのβ酸化を促進しATPを産生する。

カルニチン回路



LCTはミトコンドリア外膜でアシル CoA となり、カルニチンパルミトイルトランスフェラーゼ1 (CPT1) によりアシルカルニチンとなって、カルニチンアシルカルニチントランスロカーゼ (CACT) によりミトコンドリア内膜を通過する。アシルカルニチンはカルニチンパルミトイルトランスフェラーゼ2 (CPT2) によりアシル CoA となりβ酸化をうけ、アセチル CoA が生成され、TCA サイクル、電子伝達系を経て ATP が大量に産生される。従って、エネルギー源として投与される LCT が効率よくエネルギー源になるために必須の物質である。

2. ミトコンドリア内に蓄積した有害な脂肪酸(アシル CoA)をミトコンドリア外に排出させる。
3. LCT とカルニチンによって生じたアセチル CoA とグルタミン酸から合成された N-アセチルグルタミン酸が、尿素サイクルで最も重要なカルバミルリン酸合成酵素1に促進的に作用し、アンモニアの尿素への変換を促す。

ミトコンドリア内のアシル CoA/CoA 比の調整、赤血球膜などの生体膜安定性維持、酸化ストレス軽減作用、アポトーシスを抑制して筋萎縮や心筋線維化などを防止するなどの働きも報告されており、多くの病態でその重要性が認識されるようになってきた。

栄養管理の飛躍的發展により、疾患や病態に合わせて様々な経腸栄養剤が開発され普及している。しかし、小児に適した経腸栄養剤は少なく、必須の栄養素が適切に含まれていないために、長期使用をすれば栄養素の欠乏症が発症することがある。その欠乏栄養素は必須脂肪酸、ビオチン、カルニチン、セレンなど多岐にわたるが、カルニチンは多くの特殊ミルク、経腸栄養剤・成分栄養剤および濃厚流動食にはほとんど含有されていない。カルニチンは成人では主に肝臓で合成されるが、新生児や乳児ではカルニチンの生合成能が未熟で、脂肪利用率が高いためカルニチンは必須の栄養素と考えられる。低カルニチン血症による長鎖脂肪酸の利用障害は、意識障害、筋力低下、心機能低下、成長障害などの原因となり、非ケトン性低血糖症、高アンモニア血症、全身状態不良に至ることもある。

重症心身障がい児(重心児)ではカルニチン非添加経腸栄養剤の長期使用だけでなく、てんかんに対するバルプロ酸や他の抗てんかん薬の内服のために低カルニチン血症がさらに助長され、高アンモニア血症、非ケトン性低血糖、肝機能異常、心不全などの報告がみられる。バルプロ酸による低カルニチン血症は、バルプロ酸やその代謝物が

- 1) カルニチンと結合して尿中に排泄される
- 2) カルニチン合成酵素を阻害する
- 3) 尿細管における遊離カルニチン、アシルカルニチンの再吸収阻害

などのメカニズムが推測されている。ネルソン小児科学(2005)では「カルニチン欠乏症がバルプロ酸による肝毒性の主な原因であり、50～100mg/kg/日のL-カルニチンを補給することで致死的な合併症を予防可能であることがいくつかの研究で示唆されており、肝毒性のリスクの高い小児に対してはL-カルニチン補給を行うことが推奨される。」と記載されている。低カルニチン血症のリスク因子を有する重心児では、定期的な臨床症状の評価とともに必要に応じて血中カルニチン濃度の測定を行い、カルニチンの補充を検討すること、特に複数の欠乏リスク因子を有する場合は、必要十分量を予防的に補充すべきと考えられる。更に、炎症性腸疾患、食物アレルギー、腎不全、心不全、神経性食欲不振症、胃食道逆流症、嚥下障害、吸収不全症候群、短腸症候群、消化管手術前後等でも経管栄養が必要となる症例が増えてきており、カルニチン非添加の特殊ミルク・経腸栄養剤を使用する場合、二次性カルニチン欠乏症を考慮する必要がある。

小児でよく使用されるピボキシル基含有の抗生物質内服も、代謝産物であるピバリン酸がカルニチンと結合し尿中に排泄されるため、急性のカルニチン欠乏症をきたして低ケトン性低血糖発作、意識障害、痙攣を起こしたとの報告がみられる。ピボキシル基含有抗菌薬投与による二次性カルニチン欠乏症への注意喚起が、2012年4月に日本小児科学会薬事委員会から出されている。そこでは「ピボキシル基含有抗菌薬の長期間投与が必要である場合は血中カルニチン濃度をモニターし、適宜カルニチン製剤の併用を考慮すべきである」と結ばれている。

カルニチン補充用の薬剤として、エルカルチン錠<sup>TM</sup>、エルカルチンFF内溶液<sup>TM</sup>、エルカルチンFF静注<sup>TM</sup>があり、患者の状況によって使い分けられる。静注製剤は経腸投与が困難な症例だけではなく、カルニチン欠乏による低血糖や痙攣のような緊急時や短腸症候群のように吸収不全がある症例に適している。エルカルチンの添付文書では、先天性カルニチン欠乏症を念頭において30-120mg/kg/日分3投与とされているが、ASPENから出された推奨(2012)では静脈栄養を受けている新生児へのカルニチン投与量は2-5mg/kg/日とされている。

このように、カルニチン非添加の経腸栄養剤や静脈栄養剤による栄養管理を受けている児では、カルニチン欠乏症を念頭においたカルニチン補充がエネルギー効率を考慮した適切な栄養管理において必須と考えられる。現状では血中カルニチン濃度測定が保険収載されていないため、モニタリングを行う上での障壁となっている。保険収載へ向けての学会などからのアピールが望まれる。

セッション

## 1-01 当院における18トリソミー長期生存例と現在の問題点

1) 兵庫県立塚口病院 小児外科、2) 同 小児科

○高田 斉人<sup>1)</sup>、渡邊 健太郎<sup>1)</sup>、片山 哲夫<sup>1)</sup>、  
毎原 敏郎<sup>2)</sup>

予後不良な先天性疾患を持つ児らに対しどこまでの治療を行うべきかという問題は近代以降常に小児医療の現場において取り沙汰されてきた。しかしながら、この問題に対する絶対的な答えはいつの時代にも無く、その時代の医療レベル、時代背景といった因子と共に常に変遷してきたと考えられる。生命予後が極めて不良といわれている代表的な先天性疾患の一つに染色体異常により発症する18トリソミー(別名Edwards syndrome)がある。18トリソミーの発生頻度は1/5,000~10,000出生とも云われており、臨床的特徴としては耳介変形、口唇口蓋裂、小顎症、手指の屈曲拘縮(overlapping finger)といった外表奇形に加え、80~90%になんらかの先天性心疾患がみられ、この心疾患が生命予後を左右される場合がほとんどといわれている。

また、小児外科疾患もけして少なくはなく、先天性食道閉鎖、臍帯ヘルニア、鎖肛等の合併もみられる。18トリソミーの予後については従来1年生存率10%に満たないと云われてきてはいるが、近年の医療技術の進歩で10年以上の長期生存例の報告も散見されている。

今回、当院でフォローアップしている10年以上の長期生存例について報告する。症例は14歳、女児。他院で出生後に18トリソミーと診断され、フォロー四徴症の合併も出生後に明らかとなったが、心疾患に対する外科的治療はなされてこなかった。8歳頃からてんかん症状が著明となり、10歳時には胃食道逆流症、食道裂孔ヘルニアに対し開腹による噴門形成術及び胃瘻造設術を施行し、11歳時に反復性の誤嚥性肺炎に対し喉頭気管分離術を施行し、現在に至っている。12歳頃に月経発来し、これ以後、月経の度に急性循環不全、急性呼吸不全が生じるようになった。現在、保存的治療で状態の悪化時に対応している。

今後、長期生存が実際にできている症例に対しては、外科的治療の介入についての再検討も考慮すべき必要があると思われる。

## 1-02 食道閉鎖症合併18トリソミー患児に対する外科治療の経験

1) 沖縄県立中部病院 小児外科、2) 同 新生児科

○福里 吉充<sup>1)</sup>、源川 隆一<sup>2)</sup>、木里 頼子<sup>2)</sup>、  
真喜屋 智子<sup>2)</sup>、閑野 将行<sup>2)</sup>、尾崎 文美<sup>2)</sup>

**【背景/目的】**18トリソミーはかつて致命的な染色体異常とされ、外科的疾患が合併している症例に対しても、看取りの医療が行われてきた。近年、新生児科治療の充実とともに、外科的疾患に対しても積極的な治療を行う施設が増えてきた。当施設では、これまで軽度な外科的侵襲に限り外科的治療を行ってきた。今回、根治術を計画している食道閉鎖症合併の18トリソミー症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

**【症例】**症例は女児。25週頃より羊水過多と心奇形を指摘され、羊水染色体検査で18トリソミーが診断されていた。35週、帝王切開で出生、体重1,212g、アプガースコア3点(1分)、6点(5分)、C型食道閉鎖、DORV、VSD、PDAを合併していた。出生直後から人工換気と利尿剤投与を行い、日令1に胃瘻造設と腹部食道バンディングを行った。術後4日目に人工換気を離脱し、胃瘻からの栄養も開始した。現在4カ月が経過し、体重は2.5kgをこえており、呼吸循環動態は安定している。家族、新生児科と十分に協議し食道閉鎖根治術を予定している。

**【考察】**近年、18トリソミー患児への積極的外科治療を考慮する施設が増えてきている。従来の外科治療としては、気管切開や胃瘻造設など、退院し在宅医療への移行が可能となることを目的とした低侵襲の手術が主体であった。現在では、腸管穿孔や中腸軸捻転など放置すれば早期に死に至る病態に対しても手術が選択されることが多くなり、心臓外科手術症例も増えつつある。18トリソミー患児への外科治療はもはや禁忌ではなくなった。同時に、患児の病態を把握し、家族と医療側が十分に話し合い治療法を選択していくことがよりいっそう求められている。

**【結語】**食道閉鎖症合併の18トリソミー症例を経験した。重症染色体異常の患児に対しても、可能な外科的治療について常に考えていきたい。

## 1-03 臍帯ヘルニア根治術を施行され、 その後も積極的な医療介入を行い 長期生存中の18トリソミーの成人例

1) 土浦協同病院 小児科、2) 同 小児外科、  
3) 同 新生児科、4) 同 看護部、5) 同 ソーシャルワーカー  
○南風原 明子<sup>1)2)3)4)5)</sup>、堀 哲夫<sup>2)</sup>、清水 純一<sup>3)</sup>、  
高野 理恵子<sup>4)</sup>、磯崎 美穂<sup>5)</sup>、渡部 誠一<sup>1)</sup>、  
渡辺 章充<sup>1)</sup>、山本 敦子<sup>1)</sup>、白井 謙太郎<sup>1)</sup>

症例は在宅療養中の20歳の女性。とびこみ分娩にて出生(週数不明、1,672g)。臍帯ヘルニアを認め、他院にて臍帯ヘルニア根治術を施行され帰院。先天性心疾患(心房中隔欠損症、心室中隔欠損症)、口唇裂、小顎症も認め、染色体検査で、18トリソミーと診断。心疾患に対しては治療は行わない方針となった。(その後自然閉鎖)嚥下障害に対し経管栄養を導入し、退院。退院後も、けいれんや気道感染のため、頻回の受診や入院を繰り返した。抗生剤の頻回投与が必要なこと、末梢点滴ラインの確保が困難なことから2004年12月(10歳)にプロビアクカテーテルを留置。2007年1月に気管切開術を施行されたが、その後も気道感染は頻回に認め、2009年4月に痰詰まりによる呼吸不全から心肺停止に至り、人工呼吸器管理となった。また、胃瘻造設術も施行し、経鼻胃管の刺激による気道分泌物の軽減を図った。人工呼吸器管理開始後、気道感染は減り、呼吸状態、全身状態は安定。2010年5月(16歳)在宅人工呼吸器療法開始となった。

本症例での社会・倫理的問題点としては、養育者であるはずの母は兄の介護にほとんど関わっていないことが挙げられる。医療サイドは、姉をキーパーソンとして、姉の意志を尊重しながら、環境調整を行った。

2週間毎の臨床工学士による訪問、月1回の当院担当医師の往診、近医による訪問診療、訪問看護、3月に1回のレスパイト入院を実施し、在宅での生活が可能となった。患者の病態が落ち着き在宅管理が可能となったところで、姉は結婚、出産し、配偶者にも協力してもらいながら、現在、自分の子供(現在1歳)の育児、患者の介護を自宅で行っている。家族と医療者が連携し、患者のみならず家族の生活の質を保っているようなら、重症心身障害者への積極的な医療介入は前向きに検討してもよいと思われた。

## 1-04 治療方針が異なった致死性の染色体異常(13・18トリソミー)を合併した臍帯ヘルニアの3例

国立病院機構 長良医療センター

○鴻村 寿

最近我々は致死性の染色体異常(13・18トリソミー)を合併して出生前診断された臍帯ヘルニアを3例経験しました。

1例目は出生前診断では胸郭低形成、臍帯ヘルニアの疑いで染色体異常は指摘されていなかったため出生日に腸管脱出臍帯ヘルニアに対して一期的腹壁閉鎖術を行なった。その後も呼吸状態が不安定であり13トリソミーが判明してからも小児科にて両親と相談し気管切開術も行い在宅へ移行しました。退院後半月ほど自宅で過ごして生後4か月で亡くなりました。

2例目は出生前診断で臍帯ヘルニアと18トリソミーが判明していたため出生後は(小児科・小児外科には連絡はなく)産科のみの管理となっていて経口摂取もできず点滴もない状態で「看取り」をされていた18トリソミー合併臍帯ヘルニアの患者さんです。見かねた産科病棟棟長から小児外科医が呼ばれて患児を診察したところ、臍帯ヘルニアの内容は腸管だけであり啼泣できるほど元気だったので「これだけ元気であれば手術を考えた方が良いのでは」と産科医に伝えましたが、そのまま1週間で病棟で過ごして母子ともに退院となり、退院の翌日に自宅で亡くなりました。

3例目は現在まだ在胎32週の胎児ですが、18トリソミー合併肝臓脱出巨大臍帯ヘルニアと出生前診断されました。今回は産科から小児科へ、小児科から小児外科にコンサルトがあり、今後小児科を中心に治療方針を決めていくところです。

このように全く異なった三者三様の経過をみていて致死性の染色体異常の子にとって出生前診断とはどのような意義があるのか、誰のためにあるものかを考えさせられています。

## 1-05 当院で経験した18トリソミー4例の検討 —手術療法の意義についての考察—

1)香川大学 小児外科、2)同 小児科

○下野 隆一<sup>1)</sup>、鈴木 裕美<sup>2)</sup>、安田 真之<sup>2)</sup>、  
田中 彩<sup>1)</sup>、久保 裕之<sup>1)</sup>、藤井 喬之<sup>1)</sup>、日下 隆<sup>2)</sup>

【はじめに】生命予後の厳しい18trisomyなどの重症染色体異常を合併した小児外科疾患では倫理的、社会的配慮およびご家族の心理的、肉体的負担から手術療法について様々なケースに対応する必要があるものと考えられる。今回我々は直近3年間に経験した18-trisomy症例4例について手術療法の意義の点から考察した。

【対象と方法】2010年5月より2013年4月までの3年間に経験した、18-trisomyを合併した4例とした。各症例について外科手術の必要性および手術療法の選択、手術に至るまでのご両親の心理背景、地域病院との連携について考察した。

### 【結果】

症例1：C型食道閉鎖症とDORVを合併、ご両親の希望により外科的介入は不能であった。

症例2：C型食道閉鎖症(DORV合併)は下部食道バンドニングと胃瘻造設術が行われた。

症例3：VSD+CoAを合併、経鼻胃管による栄養管理を行う。

症例4：不妊治療により妊娠、DORVを合併。出生後経口摂取不良(心奇形合併)のため、胃瘻を造設し、心奇形に対しても根治術を行った。当院での在院日数はそれぞれ7, 31, 31, 39日であり、生存期間はそれぞれ18, 196, 215, 202日であった。この間、症例2-4は地域病院に入院の後、自宅に退院でき、症例1も地域病院での受け入れが可能であった。

【考察】18-trisomy症例に対する外科的介入は近年増加傾向にあるとされている。そういった社会背景と外科的介入により患児を自宅または自宅近くの病院で管理可能であることを出生前よりご両親に知らせること、および地域病院と連携をとることは小児外科医にとって必要な事項であると思われた。

## 1-06 当院における小児外科奇形を伴う13・18トリソミー児の外科治療の現状

兵庫県立こども病院 外科

○尾藤 祐子、前田 貢作、横井 暁子、福澤 宏明、  
大片 祐一、森田 圭一、遠藤 耕介、岩出 珠幾、  
玉城 昭彦、武本 淳吉

【はじめに】多発奇形をもつ染色体異常症例の治療の適応と方針決定は、施設間あるいは医療者間で考え方が少しずつ異なるが、検討した報告は少なく倫理は未解決の課題である。現状を把握する目的で2010年～2013年の4年間に当院小児外科で新生児期に手術治療を行った外科的多発奇形をもつ13・18トリソミー患児を対象として、臨床経過と治療方針決定の過程を調査し報告する。

【方法】診療録を元に後方視的検討を行った。

【結果】対象は10例(男4、女6)で、内訳は13トリソミー2例、18トリソミー8例であった。対象症例の在胎週数は30～39週(中央値36週)、出生体重は836～3,396g(中央値1,424g)であった。

【出生前】染色体異常は全例出生前診断された。小児外科疾患は9例で出生前診断が行われ、13トリソミー児は腹壁異常2例、18トリソミー児は腹壁異常2例と食道閉鎖6例であった。先天性心疾患は全例に合併。小児外科疾患の告知は4例に行われた。

【出生後】新生児科を主科とし入院、呼吸循環管理と栄養を目的とした手術は家族の同意を得て行う方針で診療を開始。13トリソミーは新生児科と小児外科で腹壁閉鎖術の方針を決定し手術が行われ、1例は生存退院、1例は心不全で死亡。18トリソミーの腹壁異常2例は腹壁閉鎖術の後入院中。食道閉鎖6例は術式を小児外科主導で決定し、初回手術として全例に食道バンドニングと胃瘻造設が行われた。のちに気管食道瘻離断が3例に行われ2例は2歳を越え在宅人工呼吸管理にてフォロー中だが1例は心不全で日齢47に死亡。3例は気管食道瘻離断に至らず心不全で乳児期に死亡した。提示した治療方針に対する拒否の症例はなかった。

【考察】小児外科疾患は直接の死亡原因とならなかった。両親への告知や疾患の十分な説明により患児の病態について理解同意を得た上での、上記の出生後の方針による小児外科治療介入は可能と考える。告知のタイミングや担当科はさらなる検討課題である。

## 1-07 外科疾患を伴った13、18trisomy 症例の検討

1) 杏林大学医学部 小児外科、2) 同 小児科

○渡邊 佳子<sup>1)</sup>、葦澤 融司<sup>1)</sup>、浮山 越史<sup>1)</sup>、  
鮫島 由友<sup>1)</sup>、佐藤 順一朗<sup>1)</sup>、楊 国昌<sup>2)</sup>、  
野村 優子<sup>2)</sup>、保科 弘明<sup>2)</sup>

【はじめに】13、18trisomy に対し積極的治療を行おうとする場合はその適応の決定に難渋する。当院における外科疾患を伴った症例について報告する。

【症例】過去15年間に当院で出生した13trisomy は6例、18trisomy 症例は12例であった。そのうち外科疾患を伴った症例は13trisomy で2例、18trisomy では8例であった。18trisomy 全例に先天性心疾患を認めた。合併した小児外科疾患は食道閉鎖症4例、肝芽腫2例、臍帯ヘルニア2例、横隔膜ヘルニア+臍帯ヘルニア1例、腹壁破裂1例であった。また入院経過中に気管軟化症に対して気管切開術を施行した症例が2例あった。腹壁破裂に対しては一期的閉鎖術を施行、臍帯ヘルニアのうち1例は積極的治療を望まず、1例は一期的閉鎖術を施行した。臍帯ヘルニアと横隔膜ヘルニアを合併した症例は出生直後に死亡した。食道閉鎖症のうち2例に対して食道結紮と胃瘻造設術を施行した。肝芽腫は1例は他院にて手術施行、1例は無治療であった。長期生存例は13trisomy で3歳3か月、18trisomy で2歳7か月を経験したがその後全例死亡した。

【考察】13trisomy、18trisomy は予後不良の染色体異常であるが近年積極的な治療介入により長期生存・在宅医療例も経験するようになってきている。当院ではこれらの染色体異常に対しては児に負担のかかるような侵襲の大きな治療は行わないことを原則として治療方針を決定してきた。しかし御両親が積極的治療を要望した症例も経験し医療サイドのみの画一的な方針では対応は困難となってきた。今後は個々の状態、家族の要望を考慮した上で治療方針を決定する必要がある。

## 1-08 13トリソミー・18トリソミー児に対する治療方針の決定

旭川医科大学医学部 外科学講座 小児外科

○宮本 和俊、平澤 雅敏

【はじめに】13トリソミー・18トリソミー児（以下本症児）は致死的な染色体異常症であり積極的な治療介入が控えられる例、治療介入による長期生存例や在宅医療例が存在する。

【目的】当院における本症児の臨床経過・予後をまとめ、胎児診断の有無や医療介入の違いがその後の経過にどのような影響を及ぼすのかを検討した。

【対象】2003年以降に入院した13トリソミー児3名と18トリソミー児17名。治療方針は積極的医療、制限的医療、緩和的医療、看取りの医療に分けた。小児外科は6年前に緩和医療から制限的医療へ方針変更した。

【結果】胎児診断例は7例。在宅医療移行が8例。生存率は1歳で13トリソミーが33%、18トリソミーが29%。合併症は13トリソミー1例を除く19例で心疾患を合併。小児外科系疾患は13トリソミーで臍帯内ヘルニア1例、18トリソミーで食道閉鎖2例、鎖肛1例、胆道拡張症1例を認めた。胎児診断有り7例、無し13例。胎児診断無し例の約半数が確定診断前の生命にかかわる手術を行い、確定診断後は在宅医療を目指した気管切開や胃瘻造設術を行った。在宅医療移行例はそれぞれ2例と6例であった。胎児診断された7例のほとんどが当初制限的あるいは緩和的治療を選択、制限的医療の1例と緩和的医療の1例が積極的医療を希望。積極的治療症例では半数以上が1年以上生存、緩和的医療症例では最長生存期間は2ヶ月。積極的医療症例の多くが退院することなく病院で死亡した。

【考察・結語】本症児の生存期間は胎児診断無し症例で長い傾向を認めた。胎児適応緊急帝王切開や、生後早期積極的医療が生存期間に影響した。また胎児診断され消極的医療を選択した家族が児と接し積極的医療を望む例があった。胎児診断例では否定的印象を持つ危険性がある。児と家族にとって何が最善か、医療者は症例ごとに話し合いを重ね、その選択を尊重し方針決定、支援することが重要である。

## 1-09 13・18トリソミーに対する 外科治療の適応

自治医科大学 小児外科

○薄井 佳子、小野 滋、馬場 勝尚、辻 由貴、  
河原 仁守、福田 篤久

【目的】13・18トリソミーの治療方針は各施設に委ねられているが、自施設では家族の希望に基づいて積極的な外科治療も行う方針としており、その妥当性について検討した。

【対象と方法】2008年1月から2014年6月に当院NICUに入院した13・18トリソミー21例を対象として後方視的に解析した。

【結果】男女比は11:10で、在胎週数30~41週、出生時体重590~3,208gであった。全例が何らかの胎児異常を指摘され、9例(42.9%)は染色体異常を出生前診断されていた。

小児外科疾患は10例(47.6%)で、外科治療は、各症例の生命予後に直接関与することは少なかったが、予後不良症例において児と家族の時間を妨げるものでも無かった。診断内訳は、腸回転異常4例、食道閉鎖2例、横隔膜ヘルニア1例、肝芽腫1例、低位鎖肛1例、臍帯ヘルニア1例であった。根治的手術を施行した腸回転異常2例と食道閉鎖1例は、在宅にて2~5年の長期生存中である。肝芽腫1例は、複雑心奇形を合併した低出生体重児であり治療緩和ケアに移行した。食道閉鎖1例、低位鎖肛1例、臍帯ヘルニア1例は、出生後の話し合いにより姑息的手術を選択した。また長期挿管された4例に気管切開術を施行した。

心奇形は20例(95.2%)に合併しており、最も生命予後を規定していた。重症度にもよるが出生後の経過は新生児集中治療と心臓手術の選択により左右された。心奇形症例のうち3例に心内修復術や肺動脈絞扼術が施行された。

【考察】近年、重症染色体異常の自然歴が見直され、長期生存例にも着目されるようになった。「重篤な疾患を持つ新生児の家族と医療スタッフの話し合いのガイドライン」(2004年)では、13・18トリソミーだからと治療方針を決めるのではなく、こどもの最善の利益を最優先に家族と治療方針に関して話し合うべきとしている。外科医から消極的治療に誘導する必要はなく、客観的な医学的評価に基づいた外科治療を提示することが倫理的にも妥当である。

## 1-10 当院における重症染色体異常症例 に対する小児外科医の関わり

1) 聖マリアンナ医科大学 小児外科、2) 同 小児科

○脇坂 宗親<sup>1)</sup>、島 秀樹<sup>1)</sup>、長江 秀樹<sup>1)</sup>、北東 功<sup>2)</sup>、  
北川 博昭<sup>1)</sup>

【はじめに】重症染色体異常(13-, 18-trisomy)症例への積極的治療は、その適応に関し議論があり、各施設、担当医の判断で治療方針が決定される。当施設における小児外科医の関わりの現状を報告し、考察する。

【対象】当施設の新生児受入数は平均250例/年であり、近年では重症染色体異常症例は3-5例前後/年が入院する。当院で経験した症例から検討・考察した。

【結果】両親・児への関わりは当初は産科・新生児科医によりなされ、外科医が診断・治療のイニシアティブをとることはなかった。検討可能であった43例中21例に小児外科の疾患を伴い、9例に手術が施行されたが姑息的手技が主であった。21例の平均生存期間は69.8日、非手術症例の27.5日に対して、手術症例では147.2日であった。当科で治療した症例は現在治療継続中の2例を除き全例死亡したが、外科手技が生存期間を短縮させる要因にはならなかった。

【考察】診断確定しない胎児期からの外科医の積極的介入は困難で、不要と考える。当院では重症染色体異常でも、そのみで手術適応なしと判断するのではなく、症例毎に検討し方針決定した。外科的介入に当たっては根治性を求める手術ではなく、患児・看護者のQOLを高める手技を選択した。それによる家族の否定的意見、後悔は認めず、生存期間の短縮の原因とはならなかった。しかし不要な混乱を避けるためにも、施設としての大まかな方針も必要である。

【まとめ】外科的疾患をもつ重症染色体異常患児への単一の対応は困難で、家族感情・背景を考慮し手術侵襲も踏まえた治療方針が必要である。現状では小児外科医がイニシアティブをとる必要はないが、過大侵襲にならない方法を選択し、与えられた任務を安全に行うことが肝要である。今後母体血による遺伝学的検査が普及する可能性もあり、出生前より関与が必要な症例の増加も考えられ、小児外科医個人の倫理的思索も必要と考える。

## 1-11 当院における18trisomy児への治療介入とその予後の検討：倫理的観点からみた外科医の役割

- 1) 新潟大学大学院 小児外科、  
2) 新潟大学医歯学総合病院 総合周産期母子医療センター

○荒井 勇樹<sup>1)2)</sup>、窪田 正幸<sup>1)</sup>、仲谷 健吾<sup>1)</sup>、  
大山 俊之<sup>1)</sup>、横田 直樹<sup>1)</sup>、永井 佑<sup>1)</sup>、  
和田 雅樹<sup>2)</sup>

**【背景】**今回我々は、当院での18trisomy児における治療介入とその予後に関して検討した。

**【対象・方法】**2004年から2013年までの過去10年間における当院NICUで出生後管理された18trisomy児24例を対象とした。患児への外科的介入の有無や積極的治療介入の有無による患児の生存期間、在宅管理に移行できた患児における要因に関して後方視的に検討した。

**【結果】**24例の内訳は、男児7例、女児17例で、重篤な心疾患を合併していた患児は20例(83%)であった。平均出生体重1,750g、平均出生身長40.2cm、平均NICU在院期間は42.4日、平均生存期間58.0日であった。疾患別では先天的心疾患(両大血管右室起始症、ファロー四徴症、心房・心室欠損症など)を有した症例は20例で、小児外科的疾患(食道閉鎖症4例、先天性横隔膜ヘルニア3例、鎖肛1例、鼠径ヘルニア1例)が9例で、他水腎症1例、水頭症・髄膜瘤1例、橈骨欠損1例、右内反足1例であった。24例のうち緩和的外科治療を施行した例は食道閉鎖の2例で胃瘻造設術を施行し、心疾患に対する外科的介入はなかった。NICU入院期間中の主な死亡原因は、心疾患に伴う心不全・肺高血圧が14例、CDH合併に伴う肺高血圧の増悪3例、低栄養1例であった。NICUから在宅管理へ移行できた症例は6例(25%)で、5例に心疾患の合併を認め、現在も生存しているのは1例で、2歳11か月である。出生直後より積極的な蘇生・内科的治療または外科的治療を行った群(n=13)とDNAR(Do Not Attempt Resuscitation)群(n=11)とで生存期間は264.5日と5日(p=0.025)と有意に生存期間は延長されていた。

**【結語】**外科的治療も含めた積極的な治療介入により生存期間を延長できたが、心疾患への外科的介入は今後の検討課題である。緩和的外科治療の適応や家族と過ごす時間のあり方を家族と十分に相談して、我々外科医も新生児科医と連携し、慎重に治療方針を決定していく必要がある。

## 1-12 重症染色体異常に対する治療方針の変遷

- 1) 大阪市立総合医療センター 小児外科、2) 同 新生児科、  
3) 同 産科、4) 同 小児心臓外科

○大野 耕一<sup>1)</sup>、中岡 達雄<sup>1)</sup>、高間 勇一<sup>1)</sup>、  
東尾 篤史<sup>1)</sup>、三藤 賢志<sup>1)</sup>、米田 光宏<sup>1)</sup>、  
市場 博幸<sup>2)</sup>、中村 博昭<sup>3)</sup>、西垣 恭一<sup>4)</sup>

**【緒言】**近年、重症染色体異常の患児と自宅で過ごすことを希望する家族が多くなってきた。そこで当院の重症染色体異常に対する治療方針の変遷を検討した。

**【方法】**対象は18トリソミー42例、13トリソミー7例、47,XY,+mar 1例(男/女:25/25)。全例、心奇形を合併していた。愛護的ケアを原則としていた2004年以前の21例(前期)と積極的治療を行った2005年以降の29例(後期)に分類し、臨床経過を比較した。

**【結果】**前期/後期で出生前診断あり13/12例(p=0.25)、在胎週数 $36 \pm 4/36 \pm 3$ 週(p=0.74)、帝王切開14/22例(p=0.51)、出生体重 $1,705 \pm 524/1,628 \pm 545$ g(p=0.62)、Apger score(1) $3.8 \pm 2.3/3.7 \pm 2.4$ (p=0.86)、Ap(5) $5.8 \pm 2.7/6.4 \pm 2.4$ (p=0.43)であり、両群の背景に差はなかった。医師が「在宅医療を目指す治療」を提案したか否かをみると、前期/後期で「提案あり」2/27例(p<0.01)であった。治療経過では気管内挿管あり3/20例(p<0.01)、外科治療あり2/20例(p<0.01)、生存退院2/18例(p<0.01)、1年生存0/5例(p=0.05)であった。手術は肺動脈バンディング13例、腹壁形成術7例、PDA結紮術5例、食道バンディング術+胃瘻造設術2例、人工肛門・腸瘻造設術2例、幽門筋切開術2例などであった。

**【考察】**医療者は生命倫理(無危害、善行、自己決定、配分的正義)を厳守すべきであり、これは染色体異常の患児にも適応される。医師は最新の情報を提供し、両親の苦悩に寄り添いながら十分に話し合い、両親の希望を尊重して「児の最善の利益」を提案すべきである。両親は「18トリソミーの会」のホームページを閲覧し、患児が短命であるからこそ自宅でかけがえない時間を持ちたいと希望する。当院では「在宅医療を目指す治療」を提案したところ62%は生存退院し、22%が1年以上生存した。治療方針の変更は診断を告知されて悩み、葛藤し、また混乱したであろう両親にとって精神的な一助になったと考える。

## 1-13 当院における13トリソミー、18トリソミーに対する外科的治療介入

長野県立こども病院 外科

○澁谷 聡一、吉澤 一貴、畑田 智子、好沢 克、高見澤 滋

13トリソミー、18トリソミー（以下本症）は先天性心疾患、食道閉鎖症や直腸肛門奇形といった消化器系疾患、呼吸器系疾患などを合併し、1年生存率は5.6～8.6%、生存期間の中央値は7.0～14.5日とされる予後不良な染色体異常症候群であり、従来は積極的な治療の対象ではなかった。しかし、近年本症に対しても外科治療を含めた積極的な治療を行うことで生存率が改善するとして報告が散見されるようになり、本症に対する治療の是非について倫理的判断が必要とされる機会が増加している。本症に対する当院での外科的治療の現状を報告する。

当院に総合周産期母子医療センターが開設された2000年以降、当院で新生児治療が行われた症例は13トリソミー21例、18トリソミー44例で、13トリソミーは67%に対して手術（気管切開10例、胃瘻造設4例、臍帯内ヘルニア修復術3例、先天性胆道拡張症手術1例、人工肛門造設術1例）が、18トリソミーは41%に対して手術（胃瘻造設9例、気管切開7例、気管食道瘻閉鎖4例、食道閉鎖症根治術1例、小腸閉鎖症手術1例、腸捻転解除術1例）が行われた。周術期合併症は気管食道瘻閉鎖を行った18トリソミー2例に乳び胸を認めたのみで、周術期死亡は認めなかった。13トリソミーは77%が、18トリソミーは59%が退院もしくは自宅近くの一般病院へ転院可能となった。

当院では本症に合併する先天性心疾患に対しては内科的治療のみを行い、外科的治療は行っていないが、患児のQOLを向上させるために必要な手術は十分なカウンセリングの元に行っている。遠方から搬送される症例が主である当院では気管切開や胃瘻造設によって一般病院での管理が可能となり、自宅近くの病院へ転院できることは家族にとっては大きなメリットとなる。本症に対する積極的な外科的治療介入がその転帰を改善させる可能性が示唆された。

## 2-01 当院での出生前診断後の両親への関わり方について ～出生直前に治療拒否された1例を経験して～

1) 独立行政法人国立病院機構岡山医療センター、

2) NPO 法人中国四国小児外科医療支援機構

○片山 修一<sup>1)2)</sup>、後藤 隆文<sup>1)2)</sup>、中原 康雄<sup>1)2)</sup>、豊岡 晃輔<sup>1)2)</sup>、大徳 芳江<sup>1)2)</sup>、青山 興司<sup>1)2)</sup>

当院では出生前に外科症例が疑わしければ産科医から当科に相談があり、小児外科医と場合によっては新生児科医も一緒に胎児エコーなどの所見から想像できる疾患の重症度を詳細に説明し、分娩後も再度説明し手術に臨んでいた。そのような中以下のような症例を経験した。

症例は在胎29週に発見された先天性横隔膜ヘルニア（CDH）の男児。初診時に胎児エコーで重症度が高いことが示唆された。妊娠36週時のMRIでは左肺がほぼ同定できなかった。以上のことから父母に対し小児外科医、新生児科医から児の現状と出生後の治療の内容を説明し予後は不良である旨を伝えた。父からの質問で病気の重症度を尋ねられた際に最重症だろうと暗に説明した。

38週1日に父より治療拒否の希望を伝えられたため面談の場を設けた。無治療を強く希望されたが話し合いの結果点滴と挿管のみ行い経過をみることとなった。また今後の治療方針は、児が手術を受けないことが前提なら分娩は経陰分娩とし、胎児適応の帝切はせず、帝切は母体適応があるときのみ行うこととした。

自然破水後分娩誘発を行ったが子癇発作を認めたため緊急帝王切開を行い児が娩出となった。40週1日、体重3,102g、Apgar score 1分値4点、5分値6点であった。

CDH以外の奇形は認めなかった。挿管後の児の状態はおちついていたので手術すれば救命できると判断し、その旨を数回にわたり両親に説明した。生後3日目に手術の承諾を得た後根治術を行った。その後しばらくして腸管穿孔を認め腸吻合術を行ったがそれ以外の経過は問題なく無事に退院した。現在脳性麻痺を軽度認め定期的に当院でフォローしている。

今回のケースは胎児期の評価のみで医療者側が疾患が重度である可能性を強調したため、その結果治療後の児の将来に希望を持ってなくなった両親が治療拒否したものである。今回の反省を踏まえ、当院での現在の出生前診断された新生児外科症例での取り組みについて報告する。

## 2-02 小児外科領域疾患における出生前診断と倫理：産科診療の立場から

静岡県立こども病院

○西口 富三

出生前診断(胎内診断)の目的は、先天異常に対する治療の側面からの評価、それに基づく患者への十分な情報提供、そして、治療方針の決定である。本邦においては、欧米と異なり妊娠中絶の適応に胎児条項が含まれていないため、先天異常症例、特に、妊娠22週以降に診断に至った症例に対しては出生後の対応を明確にしておくことが重要となる。

当センターは平成19年6月にオープンしたが、その後平成26年7月までの7年間で132例の小児外科領域疾患症例を扱ってきた。その主な内訳は、CDH27例、肺病変15例、小腸病変28例(十二指腸閉鎖10例を含む)、食道閉鎖12例、腹壁・臍帯病変13例、等である。治療方針を決定するにあたっては、病態そのものの重篤度のほか、染色体異常や心疾患などの他臓器疾患の合併は予後規定因子となるため、十分な時間をかけて情報提供を行うことが肝要となる。当センターでは、高度発育不全や四肢・項部異常などの胎児所見や染色体異常をとまなう可能性が高い病態の場合に限り、夫婦の同意のもと羊水染色体検査を行っている。実際に132例中19例で羊水検査を行ったが、10例がtrisomy(21 trisomy 3例、18 trisomy 6例、13 trisomy 1例)であった。当院では、基本的に18、13 trisomyに対する積極的な医療介入は行わない方針であるが、18 trisomyの1例については患者の強い希望で介入に至っている。一方、出生後の介入を拒否したケースも1例あった。十二指腸閉鎖をとまなう21 trisomyの高齢初産婦症例(43歳)で、妊娠判明後より染色体異常に関する不安があったが、羊水検査の実施を逸したケースであった。

晩婚・高齢出産という社会情勢のなか、先天異常の問題は今後益々大きな問題となっていくと予測される。診断技法の進歩のなか、生命倫理との兼ね合いが今後の重要なテーマであるといえる。

## 2-03 胎児診断された先天性横隔膜ヘルニアに対するECMO治療選択の倫理課題

千葉大学大学院 小児外科学

○光永 哲也、齋藤 武、照井 慶太、中田 光政、大野 幸恵、三瀬 直子、笈田 諭、勝俣 善夫、川口 雄之亮、吉澤 比呂子、吉田 英生

【はじめに】胎児診断された先天性横隔膜ヘルニア(CDH)の重症度はある程度予測できるが、実際の重症度は治療開始後の反応で初めて判明する。当科では標準治療に反応しない最重症例に対してECMOを導入している。しかしCDH治療におけるECMOの意義は未確定で、導入しても救命が難しい症例も多く、合併症のリスクも高い。我々は出生前より両親に病態を説明し、当科の治療プロトコルを提示している。ECMO治療選択の倫理課題について考察した。

【方法】1998年から現在までに、当科で治療を行った胎児診断されたCDH 39例を対象とした。診療録より後方視的に臨床経過をレビューした。

【結果】20例がECMO適応となった。このうち17例は出生前の両親の同意に基づいてECMOが導入され、10例が生存退院できたが、7例は救命できなかった。非救命例の1例は両側例で、出生前より厳しい予後が予測されたが、両親がECMOを含めた最大限の治療を希望されたため、出生直後にECMOを導入した。ECMOを導入しなかった3例は9トリソミー合併例と、ECMO準備中に心停止となった症例、そして出生前より両親がECMO導入を希望されなかった症例であり、全例早期に死亡した。最後の症例は高度の胸腹水を合併しており、出生前にはCDHとしての重症度予測が困難だった。両親は胎児胸腔穿刺や羊水穿刺は積極的に受けられたが、出生後に関しては標準的治療を希望され、救命の可能性が低い状態でのECMO導入は希望されなかった。

【考察】胎児診断例は出生前に病態と治療方針を説明する十分な時間がある。しかし重症度が不確定な状態で、確立されているとは言えないECMO治療を提示することは、医療者側も迷いがある。まして両親は、出生後の患児の状態を現実感をもってイメージすることは難しく、限られた情報の中でECMO導入の意思を確認するのは倫理的な課題がある。積極的な治療を希望される選択肢の一方で、ECMOを希望されないという選択肢も尊重される。

## 2-04 当院におけるプレネイタルサポートチームの活動について

愛仁会高槻病院 小児外科

○津川 二郎、富岡 雄一郎、西島 栄治

近年の胎児診断技術の向上により多くの疾患が出生前に胎児診断されるようになった。当院では2012年4月に多職種連携のプレネイタルサポートチーム(PT)を発足し、胎児診断症例の周産期管理、治療、精神的・社会的ケアを行っている。PTメンバーは、専任で配置された1名の周産期コーディネーター、産科・新生児科・小児外科・小児脳神経外科の医師、外来・NICU・GCU・MFICUの看護師と助産師・理学療法士・臨床心理士・社会福祉士・医療秘書から構成されている。2週間毎のカンファレンスで出生前診断症例の分娩時期と分娩方法、出生後の治療方針、倫理上の問題を話し合い、コーディネーターを通して家族と面談し出生に備える。出生前から看護師や社会福祉士も関わり、出生後の受け入れがスムーズに進むように社会的なバックアップを行う。予後不良な症例では、治療方針について家族と十分に話し合い、家族の希望に沿った緩和ケアが行えるようにしている。

2012年4月から2014年6月までに66症例を経験した。院内フォロー中に診断された症例が17例、他施設からの紹介が49例であった。小児外科疾患が11例(腹壁異常3例、十二指腸・小腸閉鎖症2例、CPAM1例、卵巣嚢腫1例、頸部リンパ管腫1例、食道閉鎖症1例、仙尾部奇形腫1例、巨大膀胱1例)であった。小児脳神経外科疾患が40例(脊髄髄膜瘤13例、胎児水頭症10例、滑脳症3例、小頭症3例、脳瘤2例、その他9例)であった。染色体異常は7例(18トリソミー4例、21トリソミー2例、その他1例)であった。66症例のうち42例は当院で計画分娩され、9例は他施設へ紹介された。9例で中期中絶が行われ、6例は現在妊娠管理中である。重症心奇形を合併した18トリソミーの2例は出生直後から緩和ケアを行った。

当院のPTは、多職種連携と専属コーディネーターを配置することで出生前から退院後まで患者と家族に付き添った一貫した治療が進められ、特に家族の精神的ケアに役立っている。

## 2-05 周産期医療現場における小児外科医の倫理的諸問題

九州大学大学院医学研究院 小児外科学分野

○永田 公二、江角 元史郎、木下 義晶、田口 智章

**【背景】**近年、胎児超音波検査機器や診断技術の進歩に伴い、小児外科領域においても出生前診断された症例が多くなってきている。当院総合周産期母子医療センターはNICU15床とGCU16床の計31床があり、新生児外科病床5床が含まれている。出生前診断された症例は、家族の希望があれば prenatal visit を行い、出生後の治療方針についての病状説明をおこなっている。新生児期に当科が関与した患者のうち、倫理的諸問題を経験した症例について検討した。

**【対象と方法】**2009年1月から2013年12月までの過去5年間に新生児期に当科が治療に関与した患者数は、計215名であった。周産期医療現場で倫理的問題が発生した症例について、染色体異常を含む多発形態異常例、治療困難な重症例、胎児治療適応例について発生した倫理的諸問題について検討した。

**【結果】**染色体異常を含む多発形態異常2例については、在宅医療への移行を考慮した際に外科治療の適応・意義について問われた。治療困難な重症例は、気管無形成2例と先天性横隔膜ヘルニア4例であった。積極的治療か緩和的治療の狭間で家族との議論を重ねた上で治療方針の選択を行った。胎児治療を受けた2例は、まずは胎児期ならびに出生直後の救命を目標として治療が開始されていたが、救命後のQOLに関して家族が悩むこともあった。

### 【結語】

出生前診断の進歩に伴い、胎児期に染色体異常を含むある程度の重症度予測・予後予測が可能となっている。しかしながら、十分な情報提供のない状態で出生したケースでは患者家族の心構えが十分でなく、トラブルに陥ることもあった。患児の予後や家族の希望に関しては、限られた時間内で適切な病状説明を行い、家族の意志を出生前もしくは出生後に十分に確認した上で治療を選択することが重要であると感じている。

## 2-06 EXITにて出生した 巨大顔面奇形腫の1例

兵庫県立こども病院 外科

○横井 暁子

出生前診断によって胎児の気道確保が困難であると予想される場合に Ex utero Intrapartum Treatment (EXIT)にて臍帯切断前に胎児の気道確保を行って娩出する方法が考慮されるが、母体の安全性、娩出後の児の治療継続性などの倫理的問題が配慮されなければならない。今回我々はEXIT 下気管切開を行って気道確保したが、その後の治療は不可能であった巨大顔面奇形腫の1例を経験したので報告する。在胎23週より頸部腫瘍の診断にて当院母体搬送、33週4日に破水し、EXIT 下に挿管を試みたが口腔内は腫瘍が占拠し挿管不可能であったため、気管切開を行って気道を確保したのち臍帯を切断した。娩出後のCTにて腫瘍は充実性で、口腔底から脳底に達する巨大奇形腫と判明した。完全切除の可能性につき、脳外科、形成外科と協議したが、腫瘍は骨を破壊し頭蓋内に伸展しており切除不能であった。腫瘍に流入する血管も多数あり塞栓術も有効とは考えられず、奇形腫であれば化学療法も有効ではないため根治的な治療は断念された。腫瘍は出生後も増大し、生後40日に敗血症をおこして永眠された。

胎児MRIでの腫瘍の評価、EXITの妥当性、出生後の治療法につき、文献的考察も含めて議論したい。

## 2-07 先天性外科疾患と 胎児緩和ケアの概念

和歌山県立医科大学 第2外科

○窪田 昭男

周産期医療は胎児も一人の患者(the fetus as a patient)として治療の対象とすることから始まる。従って胎児の人権と尊厳を如何に守るかが周産期医療の新たな倫理的課題となった。

2004年、Leuthnerは生命予後不良な胎児に対して人工妊娠中絶か実験的治療かの画一的な選択肢だけではなく、胎児緩和ケア(Fetal Palliative Care:FPC)という選択肢があることを提言した。FPCの概念は致死的奇形が診断された後の時間を絶望的な忌むべき時間から母児にとって残された大切な時間に変える可能性を示唆した。

一方、わが国においては胎児に先天奇形が診断されれば、妊娠を継続して治療を受けるか治療しない場合には22週までに中絶するかを選択させることが一般的である。しかし、胎内に宿った生命を生かして治療するか中絶するかを限られた時間内に選択することは母親にとって過酷なことである。筆者は、FPCの概念を知ってから、妊娠継続は必ずしも治療を受け入れることを意味しないので、妊娠継続か中絶かの決定は限られた時間にしなくてもよいと説明している。この説明は脅迫ともいえる命の選択から妊婦を開放する可能性がある。また、妊娠継続中に胎児に対して愛着が形成され、治療に対する考えを前向きに変える可能性もある。

症例は在胎19週の男児。在胎19週、某産院で臍帯ヘルニアが指摘された。救命は困難であると考えたが、念のため筆者の前任地に紹介した。US再検により全肝が脱出した巨大臍帯ヘルニアと診断された。筆者は、全肝が脱出した症例の経験は1例のみであるが、腹壁閉鎖術に成功し、後遺症なく成人していると説明した。しかし、報告例が少ないので予後の予想は困難であり、重篤な後遺症を残す可能性もあると説明し、「諦めるのは今でなくても好いですよ」と言い添えた。母親は気持ちが楽になったと言い、妊娠継続を希望した。36週、帝王切開にて分娩。多期的手術で腹壁を閉鎖した。後遺症は全く認めない。

## 3-01 中絶倫理の歴史

国立病院機構 栃木医療センター

○羽金 和彦

医聖ヒポクラテスの時代から、中絶は行ってはならない医術であった。中絶は倫理的、社会的に不正であるとされ、墮胎を行った者は罰せられた。日本の現行刑法にも墮胎罪は存在する。1960年代以降、中絶は女性の権利であり、妊娠継続、出産は妊娠した女性が決定すべきであるとの意見が哲学者の間にも広がり、中絶は不正であるとする従来の考え方を否定して、中絶の道徳性を論証する動きが起こった。周産期医療に関わる小児外科医にも有益と思われるので、生命倫理学の中心的テーマとして現在も続いている中絶を巡る倫理学論争を概観し、報告する。

近代社会において中絶が合法化されたのは、中絶を非合法としても中絶を望む人は後を絶たず、非合法の中絶による健康被害を防ぐための公衆衛生的理由であり、倫理的に正しいとされたわけではない。中絶を不正とする事は概ね次の様に論証される。

前提1：罪の無い人を殺す事は不正である。

前提2：胎児は(罪の無い)人である。

結論：胎児を殺す事(中絶)は不正である。この論証は論理的に妥当であるので、中絶が不正でないとするためには、前提を否定しなければならない。

パーソン論：胎児が人ではないとする論理である。胎児は自己意識がなく、母体を離れて生きる力もない。従って、前提2が成り立たないと考える。当然、何時から人となるのかが議論されることとなる。

母親の自己決定権を重視する立場：Thomson (1971)は胎児が人であるとしても、母親の体を使用する権利は母親にあり、胎児は母親の体を使用する権利を持つわけではないので、中絶は道徳的に許容される場合がある。と主張した。この主張に対しても賛否両論が激しく交わされている。

中絶を巡る倫理学的論争は、欧米では政治問題化して、極めて活発に行われているが、容易に結論が得られる問題ではない。臨床において倫理的な判断を行うためにも、論争の概要を知ることは参考になると思われる。

## 3-02 障害胎児の人工妊娠中絶は倫理的に許されるか

松永クリニック小児科・小児外科

○松永 正訓

在宅介護になった13トリソミーの患児の地元主治医を私はつとめている。重度心身障害児を受容するとはどういうことなのか、選択的人工妊娠中絶を母親はどう思っているのか、この家族を含めて複数の家庭へ訪問し話を聞いた。

【家族1】13トリソミー。脳低形成と口唇口蓋裂のため嚥下ができない。母親はほぼ毎日夜を徹して痰の吸引をおこなっている。2歳の誕生日を迎えた頃、我が子が生まれてきたことの意味を実感できるようになった。出生前診断は受けなかった。どんな子どもでも産もうと思っていた。

【家族2】ゴーシェ病・急性神経型。生後2カ月で発症。生後9カ月で気切、1歳6カ月で人工呼吸器を装着。現在、在宅で10歳。両親が共に劣性遺伝子の保因者。受容するのに2年かかった。次の子を妊娠するにあたり、出生前診断を受けるのは、今の子を否定するようで辛い。しかし障害児をふたり産んで、ふたりの子どもに先立たれるのは耐えられない。

【家族3】ミラー・ディッカー症候群(滑脳症)。生後3カ月で発症。4歳で気切、現在、在宅で10歳。母親が原因遺伝子の均衡型転座。受容が困難で夫婦は離婚。母親は4年経って受容に至った。次に妊娠の機会があっても出生前診断は受けない。今の子を否定することになる。妊娠するなら検査無しでどんな子どもでも引き受ける。

【家族4】18トリソミー。横隔膜ヘルニアと心奇形を合併し、生後1時間24分で死亡。29週の時に羊水過多のため羊水穿刺を施行。その際、18トリソミーが判明。医師からは出生後に治療しないと宣告され絶望の日々を過ごす。検査結果を知ってよかったことは何もなかった。

【私見】選択的人工妊娠中絶の場に小児外科医がかかわることはほとんどない。しかし障害胎児に対する確固たる生命倫理観を持ったうえで、小児外科医は障害新生児の手術をするべきであろう。私たち一人ひとりが深く考え倫理的基盤を築くことが重要である。

### 3-03 胎児治療法の臨床的評価と胎児治療の倫理

国立成育医療研究センター

○左合 治彦

子宮内の胎児に医療行為を行う胎児治療は種々の治療法が試みられており、有用性が認められて保険適応となった治療法もある一方で、実験的治療の域を脱していない治療法もある。胎児治療においては、治療対象となる胎児のみならず、母体にも何らかの侵襲が及ぶ。実験的治療の側面と母体への不利益の観点から、胎児治療の実施においては倫理的検討が必要となる。そこで倫理的検討の基礎として胎児治療法の臨床的評価を試みた。

当センターでは2002年3月より2013年12月末までに564例の胎児治療を行った。胎児治療の適応やその効果について当センターでの経験と文献的検討から、胎児治療法を治療成績、侵襲度、エビデンスの質の観点より、臨床的に有用：A(ランダム化比較試験はAA)、有用性が期待される：B、有用性が不明：Cの3つに分類して評価した。双胎間輸血症候群に対する胎児鏡下レーザー手術はAA、胎児胸水に対する胸腔・羊水腔シャント術はAで2012年に保険取載された。無心体双胎に対するラジオ波凝固術、胎児頻脈性不整脈に対する母体抗不整脈薬投与、先天性横隔膜ヘルニアに対する胎児鏡下気管閉塞術はA-で現在臨床試験や臨床研究が行われている。重症大動脈弁狭窄に対する超音波下バルーン拡張術はB、脊髄髄膜瘤に対する直視下髄膜瘤修復術はAA-で日本での施行例はない。CCAMや仙尾部奇形腫に対する直視下手術はCと評価した。

B、C評価の胎児治療法は実験的治療の側面が強く、施行にあたっては予想される胎児の利益と母体の不利益を十分検討し、万全の準備の下で慎重に臨む必要がある。胎児治療法の臨床的評価は倫理的検討の基礎資料として重要であり、臨床研究や臨床試験によって治療法の有効性・安全性に関するエビデンスを確立しつつ胎児治療法を臨床に取り入れていくことが重要である。

### 4-01 エホバの証人 ～小児の輸血について

筑波大学 臨床医学系 小児外科

○瓜田 泰久、増本 幸二、藤井 俊輔、相吉 翼、石川 未来、佐々木 理人、千葉 史子、坂元 直哉、五藤 周、新開 統子、中尾 真、高安 肇、田中 秀明

【はじめに】日本外科学会をはじめとする国内主要5学会で組織する合同委員会は、「エホバの証人」信者への輸血について、15歳未満の患者に対しては、信者である親が拒否しても救命を優先して輸血を行うとする指針を出しているが、周知が徹底されているとはいえない。

【症例】8歳女児。2日前から全身倦怠感を自覚。前日起床後より腹痛を認め前医受診。胃腸炎の診断で帰宅した。翌日頻回の嘔吐、下痢、39℃台の発熱で再度同院受診し、細菌性腸炎の疑いにて入院。その後腹痛増悪があり、造影CTにて急性虫垂炎が疑われたため、同日当科紹介となった。当初両親がエホバの証人であることの報告はなく、前医出発後に連絡があった。

当科受診時、体温38.4℃。下腹部全体の圧痛を認めたが反跳痛ははっきりしなかった。WBC 23,300/ $\mu$ l、CRP 23.43。腹部超音波および前医造影CTでは虫垂の糞石と骨盤内に膿性腹水を認め、穿孔性虫垂炎の診断で手術の方針となったが、両親は輸血拒否とのことだった。休日のため院内の取り決めを確認することが困難であり、麻酔科医が免責証書を取った上で腹腔鏡補助下虫垂切除術を施行した。虫垂先端はダグラス窩で穿孔し膿瘍を形成していた。術中出血はほとんどなく輸血は不要であった。術後は炎症の消退の確認を待ったため術後13日で退院となったが、その8日後に炎症の再燃を認めさらに10日間の入院を要した。

【考察】当院は小児の場合、指針同様、親が輸血を拒否しても救命を優先し行う立場を取っているが、院内ガイドラインには明記されておらず、今回は休日の入院であったため確認が困難であった。

病態によっては輸血が必要な場合もあり、搬送後の対応に苦慮することが想定される。「エホバの証人」信者への輸血に関する指針について、繰り返し周知が必要である。

## 4-02 “エホバの証人”が両親の小児外科疾患患児に対する治療倫理

東京大学医学部附属病院 小児外科

- 杉山 正彦、藤代 準、新井 真理、石丸 哲也、佐藤 かおり、吉田 真理子、魚谷 千都絵、出家 亨一、宮川 亨平、加藤 怜子、岩中 督

“エホバの証人”は宗教上の理由から輸血治療を拒否されており、現在患者本人が無輸血治療を意思表示した場合、無輸血により救命困難となった場合でも医療者は患者の意思を尊重し無輸血で治療を行うことが一般的である。しかし、本人の同意が得られない小児において両親の無輸血治療の意思表示に対する治療方針は意見が分かれる。当科では可能な限り両親の希望に添うが、生命の危険が及ぶ場合は主治医の判断に任せていただくという立場で治療にあたっているが、今回鼠径ヘルニアなど小手術を除いた出血のリスクが見込まれ他院で治療を拒否された3症例の経験を報告しその治療倫理につき検討する。

**【症例1】**1歳、女兒。左副腎原発神経芽腫 stage 1で当科では上記の同意をいただき手術を施行した。手術は無輸血で施行され術後経過も順調であったが、7ヶ月後骨・骨髄再発を認め、化学療法に対する輸血の同意を得て治療された。

**【症例2】**1歳、男児。右腎芽腫の診断で当科を紹介され上記の同意を得て、右腎摘出術を無輸血で行った。術後経過順調で経過観察されている。

**【症例3】**6歳、女兒。肝前門脈閉塞症で脾機能亢進を認め、血小板数が $5 \times 10^4/\text{mm}^3$ と減少しPSEの適応と考えられたが、輸血同意が得られず当科紹介となった。放射線科と合議の上、上記治療方針で同意を得てPSEを施行した。無輸血で治療し血小板数は $20 \times 10^4/\text{mm}^3$ まで上昇し経過観察中である。

**【考察】**当科では両親の無輸血治療の意思表示に対してできる限り希望に添うが、生命の危険が及ぶ場合には主治医の判断に任せていただくとしている。その治療には輸血も含まれているが、同意書には明文化していない。しかし当院で作成中の新ガイドラインでは最終的に必要になった場合に輸血を行う相対的無輸血の同意を得ることを前提として、同意が得られない場合は児童相談所との連携を図るべきという指針が提示され、家族の心情を含め果たしてそれが正しい方向性なのか検討中である。

## 4-03 身寄りのない成人重症心身障がい者に対する外科治療におけるインフォームドコンセント

東京大学医学部 小児外科

- 藤代 準、杉山 正彦、新井 真理、石丸 哲也、吉田 真理子、魚谷 千都絵、宮川 亨平、岩中 督

**【緒言】**高齢者等の意志決定が困難な成人患者に対する医療では一般に家族が意志決定を代行しているが、家族がない場合の適切な手続きは定められていない。今回我々は身寄りのない成人重症心身障がい者に対する外科治療に際し対応に苦慮している症例を経験したので報告する。

**【症例】**症例は22歳男性。3歳時に実父の虐待による頭蓋内出血によりてんかん・四肢麻痺・精神遅滞の障害を遺し、以後入院から療育施設入所が継続されている。20歳時より肺炎を繰り返したため経鼻胃管による経管栄養管理となり、その後の呼吸器症状は比較的安定している。胃瘻造設術、噴門形成術の適応精査目的で当科紹介入院となった。

3歳時点で両親は離婚し実母は所在不明である。親権は実父にあったが、実父も所在不明となり関係親族もない。自治体長の申請により成年後見人の登記が行われている。

当院の患者相談・臨床倫理センターに相談し、「患者の最善の利益を考えて方針決定することが重要であり、患者に固有の価値観が存在しない場合には最善の利益は標準的な医療行為をうけることとみなすことができる」との推奨を受けた。また、今回の精査入院と全身麻酔下の上部消化管内視鏡検査を含む一連の検査については上記の推奨に合致すると考えられるとの助言の下に成年後見人の同意を得て施行した。24時間食道pHモニターでは逆流率は17.2%であり、上部消化管内視鏡検査では逆流食道炎は認めなかった。現在手術治療につき検討中である。

**【考察】**医学的見地からは本症例において胃瘻造設術は標準的医療と思われるが、噴門形成術が標準的かどうかの判断は難しい。更の方針決定に際し、選択術式が標準的であり患者の最善の利益を考えた決定がなされたとみなされるためのプロセスが不明であるため対応に苦慮している。小児外科領域においても、特に重症心身障がい者の医療においてはこのような高齢者医療と重なる問題が生じる可能性がある。

## 4-04 院内術前合同カンファレンスで手術適応を検討した Tay-Sachs 病の2例

1) 東京慈恵会医科大学 外科学講座、2) 同 小児科学講座

○平松 友雅<sup>1)</sup>、芦塚 修一<sup>1)</sup>、内田 豪気<sup>1)</sup>、  
桑島 成央<sup>1)</sup>、吉澤 穰治<sup>1)</sup>、飯島 正紀<sup>2)</sup>、  
小林 博司<sup>2)</sup>、大木 隆生<sup>1)</sup>

進行期の Tay-Sachs 病 (Tay-Sachs disease : TSD) 患児2例に対して、院内合同カンファレンスで手術適応を検討した上で手術を行ったので報告する。TSD は難治性の退行性疾患であり、中枢神経系の症状が進行することにより、全身に麻痺が進行するため平均寿命は3から5歳程度と言われている。進行期には、喉頭機能障害に加え胃食道逆流症の合併により誤嚥をくり返すようになり、患児やその家族の QOL を著しく低下させる。このような患児2例に対して当院で外科的治療を行った。

症例1は3歳男児。自宅で経鼻胃管から経腸栄養を行っていたが、肺炎をくり返しており、胃食道逆流症も認めた。喉頭気管分離術、腹腔鏡下噴門形成術、胃瘻造設術を一期的に行い、その後は在宅ケアで状態は安定しており、術後2年間で、入院は気管肉芽形成に対する処置目的の1回のみである。

症例2は4歳男児。同様に肺炎をくり返しており、胃食道逆流症も認めた。両親が喉頭気管分離術までは望まなかったため、腹腔鏡下噴門形成術、胃瘻造設術のみを行った。術後は肺炎を起こさなくなり、痙攣のコントロールも良くなったが、術後3ヶ月時に自宅で突然死した。当院では、小児に限らず、手術適応の判断に迷う症例や、手術時のリスクが高い症例について、様々な立場の医師、コメディカルで総合的に検討するための、術前合同カンファレンス制度がある。これは院内の医療安全対策室が運営する制度である。

この2症例についても、小児科医、小児外科医だけではなく、合同カンファレンスの場で倫理的問題、手術侵襲によるリスク、家族の理解度等について総合的に討議し、手術適応の是非および術式を検討した。検討の後、小児科医、小児外科医から再度ご家族へ治療方針を提示し、最終的にご家族が治療方針を決定するようになった。

## 4-05 排泄障害・性機能障害を有する患者に対する疾患告知と心理的ケアの必要性について

埼玉県立小児医療センター

○東間 未来

【はじめに】小児外科疾患の術後フォロー中の患者において排泄障害や性機能障害は患者に大きな心理的ストレスを及ぼす。演者は主に性的問題を抱えた患者を対象にしたカウンセリングと治療方針決定のための専門外来を担当した経験から患者が自らの疾患と障害を受け入れるプロセスの重要性を再認識した。

【対象と方法】前勤務地の東京都立小児医療センターで性機能障害を主訴に受診した総排泄腔遺残症3例、総排泄腔外反症2例および陰閉鎖症の女性1例およびメールにて相談を受けた他院フォロー中の総排泄腔遺残症4例(合計10例)について、患者が抱える問題を掘り起こし、医療者側のアプローチが治療に及ぼした影響について検討した。

【結果】総排泄腔疾患の5例と陰閉鎖の1例は看護師や精神科を含めたチームで関わった結果、良好な自己イメージの確立が行え、本人が治療方針を選択した。一方、他院の症例ではアンケート結果から成長過程で疾患告知を受けないまま主治医や主科が変わり、また、福祉へのアクセス法を知らないために患者が孤立している実態が明らかとなった。

【考察】患者に共通する訴えは、「誰に相談したらいいのか。」ということである。患者の多くは病気の告知や説明がほとんどなされないまま成長し、障害を隠して生活する中で負の自己イメージを持ってしまう。学童期以降外来通院の間隔が空き、患者と外科医との間に隔たりができていく状況も伺えた。さらに、患者が婦人科を受診した結果大きく傷つくケースが珍しくないことも明らかとなった。小児外科医は、ある時期からは患者本人への説明をしっかりと行い、生じうる問題とそれに対する対処法を提示し、各専門家のチームを統括して患者に包括的なケアを提供する必要がある。また、婦人科や内科への橋渡しも積極的にマネジメントする姿勢が今後ますます必要となるだろう。

## 4-06 インフォームド・コンセント上の問題点に対する検討

福島県立医科大学附属病院 小児外科

- 伊勢 一哉、山下 方俊、石井 証、清水 裕史、  
後藤 満一

【はじめに】医療倫理に関して、原則論に基づいて問題整理されることがある。日常診療で気付いたインフォームド・コンセント(IC)上の問題点について、医療倫理四原則による分析を試み、解決策を考察した。

【方法】①出生前診断例の周産期説明、②重症染色体異常症例に対する外科的治療、③嚥下障害手術、④胆道閉鎖症児の移植治療に対するIC上の問題点を、医療倫理四原則である、自立尊重、善行、無危害、正義公平に照らして考察した。

### 【結果と考察】

- ①出生前診断例に行う周産期説明では、母親を不安にさせる可能性が強く、情報の開示については、過度な期待や不安を抱かせる事のないように注意を払う。善行と無危害に関して、診断確定と治療法新決定は、出生後になることを理解してもらう必要である。
- ②重症染色体異常児に対する外科疾患の治療方針を決定する上で、自立尊重の点が問題になる。患者家族の利益を優先させつつも、患児への危害が避けがたく生じる場合の治療方針決定には、より丁寧な説明が必要になる。
- ③嚥下障害手術による発声の消失についての説明の際に、自立尊重の点が問題になる。また、善行と無危害に関して、術後の利点とリスクを十分理解してもらう必要がある。
- ④胆道閉鎖症児の移植治療に関して、ドナー選択は避けられない事柄である。自立尊重については、家族の複雑性が関わって来る場合に特に問題となる。善行と無危害に関して、レシピエントとドナーは常に相反することとなる。

【まとめ】小児外科診療で経験したICの問題点について、医療四原則に関する考察を行った。患者の立場を考慮した包括的同意が大切であると思われた。

## 4-07 日本小児外科学会の悪性腫瘍登録事業における倫理課題

- 1) 京都府立医科大学 小児外科、  
2) 名古屋市立大学 小児・移植外科、  
3) 近畿大学医学部奈良病院 小児外科、4) 日本小児外科学会

- 文野 誠久<sup>1)</sup>、田尻 達郎<sup>1)</sup>、近藤 知史<sup>2)</sup>、  
米倉 竹夫<sup>3)</sup>、日本小児外科学会 悪性腫瘍委員会<sup>4)</sup>、  
悪性腫瘍登録事業 地区センター<sup>4)</sup>

【目的】悪性腫瘍委員会では、1971年以来継続して外科的悪性腫瘍登録事業を行っている。本事業では、稀少疾患である小児固形腫瘍患者の年次登録、および5年後の追跡調査を行うことで、本邦での生存率変化を確認できる基礎データを構築し、治療成績向上に寄与することを目的としている。登録手順は、各施設医師が患者に説明し同意を得て登録情報を記録し連結可能匿名化し、データを地区センターに提出、連結表は5年後の追跡調査まで各施設で保管する。地区センターでは連結不能となるため、個人情報保護は担保される。集計データは委員長が二次利用のために保管管理する。個人情報保護法整備やインフォームド・コンセントの啓蒙などの時代の趨勢から、2002年の“疫学研究に関する倫理指針”の策定を契機に、本事業は2006年に小児外科学会倫理委員会により疫学研究としての倫理審査を受け、2014年までの期間で承認された。本年、更新が必要となったが同委員会内での倫理審査は行われないこととなったため、悪性腫瘍委員長所属施設の倫理審査委員会による承認を受けた。今回、その過程で明らかになった倫理課題について考察した。

【考察】インフォームド・コンセントの手続きは、研究者のみならず研究対象者にも負担をかける側面を有しており、本事業のような疫学研究においては、むしろ重点は研究意義や公衆に対する利益に置かれるべきである。データ二次利用に関しても、5年後の追跡調査以降の予後調査は極めて困難となり、かようなデータ管理体制では真に有益な基礎データとなりえない可能性が高い。また、倫理審査をローカル施設で行っても、その意義が十分に理解されるとは言い難く、逆に学会で再び倫理審査を受けるには利益相反の面から適切でない。現在、小児がんも含むがん登録の法制化が進められており、今後、小児血液がん学会の全数把握登録との連携及び国策とリンクした本事業の有意義な継続を考案する必要がある。

## 5-01 心肺蘇生後、家族より 治療拒否された免疫不全症の1例

1)群馬大学大学院 病態総合外科学、2)同 小児科学

○大竹 紗弥香<sup>1)</sup>、石毛 崇<sup>2)</sup>、荒川 浩一<sup>2)</sup>、  
鈴木 信<sup>1)</sup>、桑野 博行<sup>1)</sup>

急変し脳死に近い状態となってしまう児に対し家族は絶望を抱くだろうが、一縷の望みも持っているものと思う。本症例の家族は早い段階から治療拒否を示し、医療ネグレクトが考慮され、倫理的検討がなされた症例を呈示する。

**【症例】**7ヶ月男児。在胎38週5日、体重2,970gにて出生。出生後から下痢と肛門周囲膿瘍を繰り返し、近医にてfollowされていた。5ヶ月時発育不良を認め当院小児科紹介となり入院。消化管安静のため経静脈栄養にて管理し体重増加を認めた。エレンタールP内服開始し退院となった。入院中肛門病変に関し当科受診し、裂肛と肛門狭窄を認める事から痔瘻と低位鎖肛疑いの診断となった。退院後経口摂取量の増加に伴い下痢便量も増加し、それに伴い痔瘻も悪化。再入院となり肛門安静のためS状結腸人工肛門造設および痔瘻根治術を施行。術後麻痺性イレウスが遷延したが1.5ヶ月で退院した。この間ストマ皮肉瘻や中耳炎による耳漏、鷲口瘡を認めた事から免疫不全を疑い、遺伝子検査にてIL-10受容体異常症疑いの診断となった。11ヶ月時発熱・咳嗽が出現。体重減少が進み入院となった。入院翌日39.6度の高熱・頻脈・活気不良が突然出現。処置中に徐脈・血圧低下を認めショックになり、蘇生を行い10分で心拍再開、20分で自発呼吸も再開した。ICU入室し循環呼吸管理、CHDF導入した。翌日インフルエンザA型陽性が判明し、同感染症による高サイトカイン血症、Reye様症候群の病態と考えられた。自発呼吸消失、下肢の硬直、瞳孔散大を認めたため脳波検査施行したところflatであった。脳波検査より脳死に近い状態と家族へ説明したところ侵襲的な追加検査や治療は両親共に希望しないと強く訴えられ、倫理的に治療終了についての是非が問われ、医療ネグレクトに当たるか倫理委員会やCAPS委員会等で検討を重ねた。協議の結果、医療ネグレクトには当たらないとして終末期は緩和中心の対応とし、急変より約1ヶ月後永眠された。

## 5-02 医療ネグレクトに対する親権の 一時停止を行ったが、 治療同意が得られ手術を行った 仙尾部成熟奇形腫の1例

1)長野県立こども病院 外科、2)同 新生児科、  
3)同 産科、4)長野赤十字病院 小児科

○高見澤 滋<sup>1)</sup>、好沢 克<sup>1)</sup>、畑田 智子<sup>1)</sup>、  
吉澤 一貴<sup>1)</sup>、澁谷 聡一<sup>1)</sup>、井出 大志<sup>1)</sup>、  
小田 新<sup>2)</sup>、高木 紀美代<sup>3)</sup>、石田 岳史<sup>4)</sup>

保護者が児童に必要とされる医療を受けさせないいわゆる「医療ネグレクト」により児童の生命・身体に重大な影響がある場合、以前は親権喪失宣告の申し立て等により対応されてきたが、平成24年4月の「民法等の一部を改正する法律」により親権の停止制度が新設されその対応に変化が見られている。今回我々は、胎児期に診断された仙尾部奇形腫に対して、出生後両親が腫瘍摘出術を含む治療を希望しなかったため、親権の一時停止および治療を行う上での児童相談所長による医療行為の同意を必要とした症例を経験したので報告する。症例は1カ月、女児。在胎26週時の胎児超音波検査で胎児腹部嚢胞を指摘され当院産科外来を受診。胎児MRI検査を行い、嚢胞を主体とする頭尾側径約6cm大の腫瘤が認められたため仙尾部奇形腫(Altman II型)が疑われた。出生前に産科、新生児科、外科の医師から娩出方法、治療方法、手術合併症、予後等について説明がなされたが、合併症の可能性のある治療は希望しないとのことで自宅近くの前医で出産することになり、在胎37週1日、出生時体重2,619g、経膈分娩で出生した。新生児一過性多呼吸を認めたが全身状態は落ち着いていた。両親は出生後も児の腫瘍切除術を希望しなかったため、愛着形成を図る目的で日齢40に自宅に退院となった。日齢44より腫瘤の圧迫による尿閉が出現したため前医を受診したが、手術を希望しなかったため親権の一時停止措置の後、当院PICUへ転院となった。尿道バルーンカテーテルの留置により尿の流出が得られたため、児童相談所の担当者を交えてご両親へ説明を行ったところ、手術を希望されたため親権停止を解除し、日齢68に経腹仙骨アプローチで腫瘍(仙尾部成熟奇形腫)切除術を行った。術後、浣腸による排便コントロールを要したが、児に対する愛着形成も見られたため日齢81に自宅へ退院となった。

## 5-03 治療中止希望のあった 先天性横隔膜ヘルニアを合併した Cornelia de Lange 症候群の1例

- 1) 地方独立行政法人 広島市立病院機構  
広島市立広島市民病院 小児外科、  
2) NPO 法人 中国四国小児外科医療支援機構

○向井 亘<sup>1)2)</sup>、秋山 卓士<sup>1)2)</sup>、今治 玲助<sup>1)</sup>、  
佐伯 勇<sup>1)</sup>、大平 知世<sup>1)</sup>

胎児診断された先天性横隔膜ヘルニア（以下 CDH）の患児において、出生時に特徴的な顔貌などから Cornelia de Lange 症候群（以下 CLS）が明らかとなり、治療中止及び手術拒否、手術の同意を得るまでに難渋した経験を報告する。

**【症例】**7歳男児。在胎38週1日に腸管の左胸腔内脱出を指摘され、CDHと出生前診断された。当院での出産・治療を希望されたため当院産科に母体搬送。児は在胎39週3日に出生時体重1,696g、予定帝王切開で出生した。特徴的な顔貌、前額部の多毛や小さな手足からCLSを強く疑ったが、予定通り治療介入を行い気管内挿管・人工呼吸管理開始した。日齢3にはStabilizeしたことから改めて手術の同意を求めたところ、両親・家族はCLSが精神発達遅滞を来す事などを理由に児の将来を悲観し同意を得られなかった。患児の治療を受ける権利や、手術への不同意はネグレクトに当たることなどを児童相談所と協力して繰り返し説明し同意を求めたがなかなか翻意されなかった。治療を継続しながら経過を観察したが事態が膠着したため、児の治療を受ける権利を尊重するべく児童相談所の申請により両親と裁判官との話し合いが行われ、日齢15に手術の同意を得るに至った。その後児は両親の愛情に育まれ自宅退院されたが、1歳時に肺高血圧による高炭酸ガス血症・無呼吸のため心停止を来し、蘇生には成功したが低酸素性脳症となった。現在は重症心身障害施設入所中である。

Prenatal visitを行い、出生後のCDHの治療を希望されていたにもかかわらず、先天性小児外科疾患に加え出生前診断困難な先天性疾患を合併していたことにより両親の気持ちが大きく揺れた。患児の人権尊重を主眼に治療を行った。重症染色体異常に対する治療方針が施設により異なる昨今、当科で行った治療の倫理的側面について諸家のご意見を頂きたく報告する。

## 5-04 治療方針が議論となった 体の変形による気道閉塞で 死亡した重症心身障がい者の一例

静岡県立こども病院 小児外科

○三宅 啓、福本 弘二、宮野 剛、矢本 真也、  
納所 洋、金城 昌克、小山 真理子、漆原 直人

**【はじめに】**近年、胃瘻・噴門形成や気管切開・喉頭気管分離など、重症心身障がい者（重症者）のQOL向上につながる手術が広く行われている。一方、重症者の治療方針に関しては、介護者の状況などさまざまな要因がかかわってくる。当院で経験した患者の治療過程を振り返り、治療介入に関して議論となった内容を検討した。

**【症例】**20歳女性。重生新生児仮死にて乳児期より寝たきり。呼吸器感染を繰り返すため17歳時に当院で喉頭気管分離施行。18歳時より体の変形およびいぼが原因でSMA症候群を呈し、EDチューブによる経腸栄養管理がされていた。その後、体の変形が高度となりEDチューブが挿入困難となり20歳時に当院で十二指腸空腸バイパスを施行し術後消化管の通過は良好であった。しかし退院前に換気不全が出現。内視鏡、CTで、気管が体の変形により胸骨と椎対に挟まれ狭小化し、さらに気切チューブ先端に肉芽を認めた。APCによる肉芽焼灼、チューブの先端位置の工夫などを試したが効果は限定的であり、ボトックスによる筋緊張緩和を試みたが症状を緩和するには至らなかった。さらなる治療としては気管内ステント、パクロフェン髄腔内投与、起立脊柱筋切断、Nuss法に準じた胸骨挙上などを検討したが、治療の意義や効果が不透明であるとの意見が強く、家族とも十分な話し合いのもと積極的介入はしない方針となった。安静による気道開通および苦痛緩和のためモルヒネ投与を行い、最後は気道閉塞による窒息により死亡退院となった。

**【考察】**本症例では、主たる介護者である母が進行子宮体癌の担癌者であり、自分が介護できなくなった場合のことなど治療を行うかに関して強く迷いをもっておられた。重症者では治療後も自立した生活を行うことは不可能で、外科介入が必ずしもすべての人に受け入れられるわけではなく、治療方針の決定において考慮すべき問題は複雑である。

## 5-05 周産期に倫理的対応を要した症例の検討

- 1) 順天堂大学医学部附属浦安病院 小児外科、  
2) 同 小児科、3) 同 産婦人科

○小笠原 有紀<sup>1)</sup>、矢崎 悠太<sup>1)</sup>、大日方 薫<sup>2)</sup>、  
吉田 幸洋<sup>3)</sup>、岡崎 任晴<sup>1)</sup>

**【目的】** 周産期には、新生児、母体ともに倫理的問題を惹起しうる。今回われわれが経験した、倫理的検討を要した2症例を報告する。

**【症例1】** 母体に羊水過多を認め、胎児超音波検査で十二指腸閉鎖、Fallot 四徴症を指摘されていたが、羊水染色体検査は未施行であった。在胎37週4日、経膈分娩にて出生。出生時体重2,474g。顔貌より21 trisomy が疑われた。十二指腸閉鎖と診断して手術を予定したが、両親が外科的治療を拒否した。手術の必要性和児の生命予後を十分に説明しても両親の同意が得られないため、医療安全委員会で検討を行い児童相談所に連絡し、虐待に当たると判断して親権を剥奪して、日齢12に十二指腸-十二指腸吻合術を施行した。術後経過は良好であり、その後、両親の児に対する受け入れが得られたことにより、親権を戻した。2歳6ヵ月の現在、Fallot 四徴症に対する根治術も終了し、親子関係は良好である。

**【症例2】** 母体は精神発達遅滞があり、妊婦健診を未受診であった。パートナーとは未入籍で、妊娠判明後は連絡が取れない状況となっていた。祖母は既に他界し、祖父・伯母と母との関係は良好ではなかった。妊娠37週1日に家族に促されて近産科を受診し、胎児超音波検査で腹壁破裂を疑われた。在胎37週5日、帝王切開にて出生。出生時体重1,930g。日齢0にサイロ造設術、日齢4に腹壁閉鎖術を施行し、術後経過は良好であった。当初より母の生活能力全般が不安視され、家族のサポートも期待できないため、児童相談所に連絡し、乳児院への入所を考慮した。しかし、母の児に対する愛着形成がすすみ、育児手技も獲得できたことから、関係部署と検討を行い、母子生活支援施設への入所となった。

**【結語】** 当院で小児外科開設後2年半が経過し、院内の医療安全委員会、医療福祉相談室など、多職種間の連携で対応を行っている。

## 5-06 当科における新生児低酸素性虚血性脳症症例での治療拒否2例の経験

- 1) 近畿大学医学部 外科学教室小児外科部門、  
2) 同 小児科学教室

○澤井 利夫<sup>1)</sup>、前川 昌平<sup>1)</sup>、吉田 英樹<sup>1)</sup>、  
八木 誠<sup>1)</sup>、井上 智弘<sup>2)</sup>、西 一美<sup>2)</sup>、南方 俊祐<sup>2)</sup>、  
伊豆 亜加音<sup>2)</sup>、和田 紀久<sup>2)</sup>

生命予後が不良な児や重篤な後遺症が予測される児では、両親の受容が困難で、医療者側の提示した治療が拒否されることがある。今回我々は新生児低酸素性虚血性脳症(以下、本症)の2症例で治療拒否を経験したのでこれを報告する。

当院 NICU において、2009年1月から2014年7月までに経験した新生児低酸素虚血性脳症症例は20例であった。内7例で小児外科が介入し手術を施行した。

小児外科が介入した7例について、本症の原因としては、重症新生児仮死5例、吸引分娩による帽状腱膜下血腫出血性ショック1例、ガンガルーケア中の乳幼児突発性危急事態1例であった。脳低体温療法を4例、脳保護療法のみが2例に施行され、残り1例は適応外であった。外科的処置としては、腹膜透析チューブ挿入術1件、気管切開術5件、胃瘻造設術および噴門形成術3件、水頭症シャント術2件、喉頭気管分離術1件であった。予後は入院中1例、生存退院5例(内死亡1例)、死亡退院1例であった。死亡原因は敗血症性ショックであった。

児の存在及び治療拒否を訴えた2例は、重症新生児仮死とカンガルーケア中の乳幼児突発性危急状態で、いずれも母親は医療関係者であり前医での児の急変時に対する処置に対して医療側に非常に強い不満と不信を抱いており、2例とも訴訟に至っている。したがって出生直後から児の受け入れを拒否していた。両例とも両親と何度も面接を繰り返し、また治療方針の統一徹底を心がけるために何度もカンファレンスを行った。さらに当院安全管理部や児童相談所との協議が繰り返さされて、最終的には治療に対する同意を得られた。また2例とも生存退院できたが、内1例ではブログに「児の首を絞めた」といった書き込みが有り、緊急に保護と分離が処遇された。もう一例では体重が増える大変だからと勝手なカロリー制限をしている。

このような症例では一旦治療を受け入れていてもその後も厳重な注意が必要である。

## 5-07 新生児期に必要な外科治療を希望しなかった2例

長崎大学病院 小児外科

○大島 雅之

**【緒言】**先天性十二指腸狭窄(DS)と先天性左胸腹裂孔ヘルニア(CDH)で当初外科治療を拒否した2例に対しての医療側の対応について報告する。

### 【症例】

①DS、21トリソミー：里帰り出産。在胎32週1日、胎児超音波検査(US)にて胎児消化管閉塞が疑われた。羊水過多の既往なく、38週0日、2,688gで出生。21トリソミー様顔貌で腹部レントゲン写真では小腸ガスは認めるが十二指腸球部と胃の拡張像あり。両親への病状説明で21トリソミーの可能性を言及した後から表情が固くなる。生後1日目の上部消化管造影検査でDSと診断。外科医より手術を提案したが両親から手術を辞退したい意向あり。生後4日目から両親と祖父母の面会あり。表情が和らぎ児の受け入れの姿勢が見られるようになったが患児の将来を悲観して手術には同意せず。数日置きに家族、医療スタッフとの面談を行った。生後6日目からNGTより母乳を投与したが次第に通過障害が出現し手術の必要を再度説明。両親から同意が得られ、生後14日目に根治術施行。

②CDH：在胎20週2日、USにてCDHが疑われた。羊水過多が進行するため、在胎34週2日当院産科に入院。両親から蘇生、CDHに対する一切の治療を希望しない意向あり。家族と数回話し合いを持ったが家族の医療介入拒否のまま、在胎36週日、経陰分娩にて出生。口唇口蓋裂を認めたが他の重症合併奇形なし。最終的な治療の是非は児童相談所を通じ家庭裁判所に判断を委ね、親権停止保全処分のもと親権代行者の同意で日齢7日にCDH根治術を施行した。術後は母親が積極的に面会。両親の養育希望を確認し、親権回復後に生後4ヶ月で自宅退院となった。

**【まとめ】**新生児外科治療を必要とする家族の精神的負担は大きく医療サイドからの適切なサポートを必要とする。家族の承諾による治療が最善の結果であるが早期の外科治療の必要な症例では法的介入を必要とする場合もある。

## 5-08 治療差し控えを考慮する新生児外科疾患に対する小児外科医のあり方

神奈川県立こども医療センター 一般外科

○望月 響子、新開 真人、武 浩志、北河 徳彦、臼井 秀仁、宮城 久之、中村 香織

**【緒言】**新生児は治療の是非を自身で判断できず、親権者に委ねる。早期生命予後に影響のない疾患では、退院時の障害の程度、介護の必要性、などが考慮され、治療適応には意見が分かれる。

**【対象と方法】**2012年4月以降、当院NICUで治療方針についてカンファランスを要した症例から、小児外科医のあり方を考える。尚、当院では、NICU入院中の全身管理は新生児科が主治医で行う。

### 【結果】

**症例1**；気管食道裂IV型低出生体重児。治療には数回の手術を要し、在宅呼吸管理の必要性、嚥下機能不全や脳障害の可能性などの懸念から新生児科はターミナルケアの選択を薦めた。家族の患児に対する思いは強く、複数回の説明の後、手術を選択された。外科説明時の留意点は、困難の多い治療経過が予想されるが全力を尽くし、家族と共に一歩ずつ進むこと、であった。新生児科の意見も尊重し、家族が公平に判断できるよう努めたことで、NICU管理に新生児科の最大限の協力を得ることができた。

**症例2**；気管食道瘻疑い、気管狭窄疑い、右気管支無形成、総肺静脈還流異常成熟児。父親が膠原病で入院中。心臓血管外科の手術適応なしとの判断を受け、生命予後改善は望めないことから外科も手術介入を断念した。家族も決定に納得され、ターミナルケアを導入、日齢146心不全で永眠。

**症例3**；肺低形成、総排泄腔外反早産児。生直後の呼吸状態が悪く、生命予後は短い、かつ、総排泄腔外反と呼吸管理では患児、家族に負担が大きすぎる、という新生児科の判断から、看取りの内容が主となる説明がなされた。その後呼吸状態は安定したが、最初の説明の印象が強い家族から総排泄腔外反の手術同意を得ることができずにいる。

**【結論】**我々外科医は患者、家族背景を十分理解した上で、全身より手術を見る傾向にならないことを心がけながら、外科治療の正確な情報を家族に伝え、患児を治療することで患児家族全員が幸せと思える医療を目指す必要がある。

## 5-09 重症脳障害後の栄養療法における課題

1)山梨県立中央病院 小児外科、2)同 小児科、  
3)同 新生児科

○尾花 和子<sup>1)</sup>、大矢知 昇<sup>1)</sup>、鈴木 健之<sup>1)</sup>、  
駒井 孝行<sup>2)</sup>、後藤 裕介<sup>2)</sup>、内藤 敦<sup>3)</sup>、根本 篤<sup>3)</sup>

**【背景】** 当院では、事故や脳症、周産期トラブルにより脳障害に陥った乳幼児や新生児を受け入れているが、集中治療により救命された後、神経学的予後が不良と予想された重症脳障害の児に対しては、重篤な疾患を持つ子どもの医療をめぐる話し合いのガイドラインに沿って治療をすすめている。全身状態安定後、生命・神経学的予後、家族の病状受容および療養環境の背景を考慮し、長期管理の調整を行った上で、気管切開術や胃瘻造設を行い、適正な栄養療法を検討していくが、その目標や内容は通常の小児医療で望まれる成長発達に沿ったものにはならず、逆に体重増加の制限が必要となり、基準や限界が定まらず、倫理上の疑問を生じることがある。その問題点について検討した。

**【症例】** 過去5年間で重症脳障害に対して栄養介入を行った5例を対象とした。3例は感染による重症脳症の幼児で、2例は出生時の低酸素性虚血性脳症の新生児であった。脳低温療法などの集中管理を行ったが、全例自発呼吸や体動は消失または微弱で常時人工呼吸管理を要し、諸検査により神経学的機能回復は困難と判断された。発症後2～8か月で気管切開術を、2か月～1年4か月で胃瘻造設を行い、3例は在宅へ移行し、2例は重症心身障害者施設へ転院した。退院時の体重は幼児例で-0.5～+3.5SD、新生児例で-3.5～-0.5SDと差が大きく、経腸栄養は半消化態栄養剤およびミキサー食で17～48(平均27)kcal/kg/日に設定した。消化器症状や血液学的な栄養指標に問題は認めず、4例は退院後在宅または転院先で死亡し、1例は入退院を反復しながらも在宅管理継続中である。

**【考察】** 体重コントロールの目的で年齢に比し熱量を制限せざるを得ない状況の中で、ミキサー食を用いることで養育上のQOLを保つように配慮しているが、家族の負担の軽減や倫理的な問題点の解決となっているか、多角的な視点で考えていく必要がある。

## 5-10 当院における総排泄腔外反および膀胱外反に対する治療の現状

順天堂大学 小児外科・小児泌尿生殖器外科

○吉田 志帆、古賀 寛之、岡和田 学、土井 崇、  
山高 篤行

**【目的】** 排泄腔外反(cloacal exstrophy: CE)・膀胱外反(bladder exstrophy: BE)は極めて稀であり、症例ごとに異なる複雑な病態を呈するため治療が困難である。今回、当科で経験したCE/BEについてその治療の現状と問題点について報告する。

**【方法】** 1968年から2014年まで当科で経験したCE 10例(男児6例、女児4例)、BE 4例(男児2例、女児2例)について、後方視的に検討した。

**【結果】** 11例は出生前に以下の異常を指摘された(内訳CE・BE3例、腹壁異常6例、二分脊椎2例。合併症は髄膜瘤・脊髄脂肪腫9例、心奇形1例)。初回手術内容は以下であった(人工肛門造設・外反膀胱閉鎖・腹壁形成5例、外反膀胱閉鎖3例、人工肛門造設4例、腹壁形成2例)。初回手術後に膀胱閉鎖を施行したのは2例であった。尿道形成は5例、肛門形成は4例で施行された。4例で髄膜瘤・脊髄空洞症に対する外科的処置を要した。排尿管理は、膀胱瘻5例、CISC1例、完全失禁4例、自制可能1例。排便管理は、人工肛門8例、自排便3例、洗腸管理1例。7例で歩行障害(含む車椅子2例)があった。成人4例(男性1例、女性3例)のうち女性1例に妊娠経験があった。

**【考察】** CE/BEは消化器・泌尿生殖器・脳神経・運動器などの問題を総合的に考えなくてはならない複雑な病態であり、成人後も長期的な治療が必要な疾患である。その治療には出生直後より家族を含めた、多職間の連携が不可欠である。CE/BEではその経過の多様性を考慮し、個々の病態・社会的背景に合わせた治療が望ましいと考えられた。

## 5-11 遺伝子・染色体異常を有する小児外科疾患治療に関する倫理について

1) 石川県立中央病院いしかわ総合母子医療センター 小児外科、  
2) 同 新生児科、3) 同 看護部

- 廣谷 太一<sup>1)</sup>、下竹 孝志<sup>1)</sup>、安部 孝俊<sup>1)</sup>、  
南部 早和<sup>2)</sup>、木田 綾子<sup>2)</sup>、中田 裕也<sup>2)</sup>、  
北野 裕之<sup>2)</sup>、久保 実<sup>2)</sup>、宮前 和世<sup>3)</sup>、  
工藤 淳子<sup>3)</sup>、坪坂 真由美<sup>3)</sup>、倉 敏恵<sup>3)</sup>、  
青山 秀乃<sup>3)</sup>

遺伝子・染色体異常を有する小児外科疾患患児の治療方針を決定する場面において生じる倫理的問題について検討を行った。2004年4月から2014年3月までの期間に遺伝子・染色体異常を伴い、小児外科疾患治療を必要とした患児20例を対象とした。遺伝子・染色体異常の内訳は21トリソミーが9例、18トリソミーと13トリソミーがそれぞれ4例、先天性筋緊張性ジストロフィー(DMPK 遺伝子変異)、屈指肢異形成症(SOX9 遺伝子変異)、多発性内分泌腫瘍2B型(RET 遺伝子変異)がそれぞれ1例ずつであった。転帰に関して、21トリソミーは全例生存しており、18トリソミー4例のうち先天性食道閉鎖症の2例が死亡した。13トリソミーは4例とも死亡し、その他の症例は全て生存している。小児外科疾患の治療方針決定に際して、21トリソミーでは全例根治手術を施行したが、18トリソミーの先天性食道閉鎖症2例に対しては胃瘻造設術と食道バンディングのみ施行しており、18トリソミーの致死的自然歴が治療方針の決定に影響を与えたと考えられた。18トリソミー、13トリソミーの致死の予後を家族に伝えた時期について、ほぼ全例において術前に予後の説明を行っていたが、13トリソミーの破裂型臍帯ヘルニアの症例においては小児外科疾患の緊急性に関する説明が主であり、染色体異常に関しての詳細な説明は術前に行われていなかった。致死の予後を有する遺伝子・染色体異常をもつ患児において手術を行う場合、患児の全身状態や手術後の療養計画を十分に考慮した上で術式を決定する必要があると考える。

## 5-12 当院における外科的疾患を有する極・超低出生体重児の検討倫理的観点をふまえて

順天堂大学 小児外科・小児泌尿生殖器外科

- 中村 弘樹、土井 崇、岡和田 学、山高 篤行、  
古賀 寛之

【緒言】外科的疾患を有する極・超低出生体重児はその未熟性・複雑な病態などにより診断が困難を伴う場合あり、緊急手術を必要とすることが多い。しかしながらその致死率は40～70%と決して満足できるものではなく、その家族へ心理的負担も計り知れない。当院での外科的疾患を有する極・超低出生体重児に対する治療経験・成績について検討する。

【対象と方法】1990年から2014年までに当院で経験した外科的疾患を疑われた出生体重1,500g未満の極および超低出生体重児症例の53例を対象とし、原疾患、在胎週数、出生体重、母体の年齢、術後成績について、後方視的検討を行った。

【結果】対象53例の原疾患の内訳は、消化器疾患28例(胎便関連性疾患7例、腸閉鎖8例、消化管穿孔(壊死性腸炎含む)16例、食道閉鎖1例)、呼吸器疾患1例(横隔膜ヘルニア1例)、その他1例(口蓋奇形腫1例)、マイナー手術(PDA、単径ヘルニア、気管切開など)13例、非手術例10例であった。平均在胎週数26.3週、平均出生体重720g、平均母体年齢32.7歳で全体の生存率は67.9%であった。児とその家族へのサポートは、医師・看護師・理学療法士・臨床心理士等によるチームで行っていたが、心理的サポートを特に要する死亡例17例のうち6例は入院期間が30日以上と短く、その必要性に反し理学療法士および臨床心理士の介入が困難であった。

【まとめ】外科疾患を有する極・超低出生体重児の術後成績は未だ満足できるものとは言い難い。多職種によるチームとして、患児・家族の社会背景を十分に理解し治療にあたる姿勢が望まれる。また、重症例に対するサポートに関しては、更なる対応改善を要すると思われる。症例を提示しながら、文献的考察も含め報告する。

## 6-01 高度肝障害合併腸管不全患児に対し、異時性生体肝-脳死小腸移植術を施行した1例

東北大学病院 小児外科

○工藤 博典、和田 基、佐々木 英之、風間 理郎、田中 拡、中村 恵美、山木 聡史、仁尾 正記

【はじめに】高度肝障害を合併した不可逆的腸管不全に対し異時性生体肝-脳死小腸移植を施行した自験例を報告し、その背景にある医学的・倫理的問題について考察する。

【症例】7歳、男児。

【既往歴】日齢4発症の中腸軸捻転により回盲部を含む大量腸管切除が施行された。残存小腸は約7cmで、在宅静脈栄養管理されていた。

【現病歴】体重増加不良、腹水、血小板減少を伴う肝機能障害を認め、小腸移植を考慮した精査加療目的で当科に紹介された。

【現症】身長は-3.5SD、体重は-2.3SDで、低栄養と汎血球減少を認めた。画像上、多量の腹水、脂肪肝、肝右葉萎縮と左葉肥大、脾腫を認めた。上部消化管内視鏡で食道胃静脈瘤を認めた。肝生検では脂肪肝とF3の線維化を認め nonalcoholic steatohepatitis (NASH) と診断された。腸管不全関連肝障害による肝線維化および門脈圧亢進症と診断した。

【経過】厳密な輸液、栄養管理などにより、一旦状態は改善したが、消化管出血、カテーテル関連血流感染症を繰り返し、その後肝障害は急速に進行した。10歳時に高度肝障害を伴う不可逆的腸管不全のため肝小腸移植の適応と判断した。

肝移植チームと小腸移植チームが合同で検討し、脳死小腸移植登録を進め、父をドナーとした生体肝移植をまず行い、その後短期間脳死ドナーを待機し、適合するドナーが現れない場合には母をドナーとした生体小腸移植を行う方針とした。実際には生体肝移植の2カ月後に、脳死ドナーからの小腸移植が実施された。

現在、移植後4年を経過して、静脈栄養から完全に離脱し経過は良好である。

【まとめ】現在本邦では脳死ドナーからの肝-小腸同時移植が困難で、この点で欧米の体制と大きく異なる。このような患者の救命には、同一または二人の生体ドナーから、あるいは今回のように生体および脳死のドナーを組み合わせた形でのグラフト採取が必要で、医学的および倫理的な観点から早急な対応が必要である。

## 6-02 小児生体肝移植の適応はだれがどう決めるのか

熊本大学医学部附属病院 小児外科・移植外科

○猪股 裕紀洋、入江 友章、嶋田 圭太、室川 剛廣、本田 正樹、林田 信太郎、李 光鐘、阪本 靖介

小児生体肝移植は救命治療である。その95%以上でドナーは両親のいずれかであり、また、親の気持ちの自然さから、倫理的な問題は成人間移植より少ない。しかし、適応決定やドナー選択、術後管理で特に親との関係で困難を感じることもある。症例を例示し課題を検討したい。

### 【症例1】親に虐待が想定された症例

3歳男児。胆道閉鎖症による反復消化管出血で移植適応。父がアルコール性肝障害であったが断酒してドナーとなることを希望し移植手術を行った。術後経過良好で20日目に父とともに退院し、紹介元入院となった、その後自宅退院となったが、親の虐待が判明し患者は施設に収容となった。

### 【症例2】両親の移植決断に時間を要し、肝移植至適時期を失った症例

生後5ヶ月女児。黄疸で入院。次第に腹水貯留をきたし、原因不明の肝不全として両親同意の上移植日時を設定するも、最終的な決断が得られないまま無期延期となった。入院後1.5ヶ月でICU収容し血液浄化開始した。脳死移植待機登録を提案するも拒否され、最終的には承諾を得て登録し間もなく分割脳死肝移植をうけた。術後3ヶ月現在、なお状態不良でICU管理継続中である。

### 【症例3】親による免疫抑制剤管理が不良な症例

1歳女児 胆道閉鎖症。母からの生体肝移植後父母が離婚し、母の管理となった。その後急性拒絶反応を反復し、母の無視、免疫抑制剤の管理不良が疑われている。

小児生体肝移植では、移植実施の決断イコール親自身がドナーになること、ということも多く、親に圧力を与えてはならないとされてきたが、一方、脳死臓器提供に頼れる機会は少ない。親自身がドナーになることの不安や不都合での生体移植の拒絶は当然ありうるが、他疾患同様、脳死移植も含めて、移植医療における親の判断力や管理能力の評価を小児患者の適応決定にどう活かすべきかなお課題である。

## 6-03 脳死肝移植待機者が抱える倫理的問題点について

東北大学医学系研究科 小児外科学分野

○佐々木 英之、和田 基、風間 理郎、田中 拓、  
工藤 博典、中村 恵美、山木 聡史、渡邊 智彦、  
仁尾 正記

**【背景】**胆道閉鎖症において非代償性肝硬変症例では肝移植が必要である。本邦における肝移植の大多数は生体部分肝移植術が担っている。しかし患者とその家族が抱える様々な問題のために脳死肝移植の待機を選択する症例も存在する。

**【目的】**今回は当科で管理を行っている胆道閉鎖症患者の中で脳死肝移植の登録を行った患者の状況を検討することで、当該患者が抱える倫理的問題点について検討した。

**【対象と方法】**当科で胆道閉鎖症に対する根治術を施行した患者と他院で根治術を施行され、現在当科で管理を行っている患者の中で、脳死肝移植の待機をした患者7例を対象とした。これらの症例における臨床経過、脳死待機理由、転帰について検討した。

**【結果】**内訳は男性4名、女性3名だった。脳死待機年齢は1歳から39歳(中央値31歳)だった。3名が患者の希望、2名が生体ドナー候補者不在、2名が生体ドナー候補者の医学的理由によるドナー不適合である。3名の脳死待機希望者のうち2名は当初は本人が生体部分肝移植を拒否していたが、最終的に同意して生体部分肝移植へ移行した。待機時間は1,778日と930日だった。生体ドナーが不在の2名のうち1名が待機日数906日で脳死肝移植を受けた。1名が待機時間932日で肝不全により死亡した。現在3名が待機中であり、医学的緊急度は3点が2名、6点が1名だった。

**【結論】**非代償性肝硬変に対する肝移植は確立された治療法であるが、本邦では脳死ドナーが絶対的に不足している。生体部分肝移植術が成立するためには、ドナーの自発的な意思とそれに対するレシピエントの意思が必要である。一方で生体ドナー選択にはドナーとレシピエントの双方において心理的葛藤や倫理的問題が伴う。この問題に対して医療者としては移植コーディネーターと関連各科の医師が連携して患者と家族に正確な情報を提供し、より適切な判断ができるよう支援することが望ましい。