ランチョンセミナー2-4

共催：ジョンソン エンド ジョンソン

日本におけるヒルシュスプルング病の変遷
―全国調査よりみえる変遷―

1）厚労省「小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含する
ガイドラインの確立に関する研究」（田口班）、
2）九州大学小児外科、3）鹿児島大学小児外科
田口 智章[1)2)]、小幡 聡[1)2)]、秋山 卓士[1)]、漆原 直人[1)]、
本田 昌平[1)]、川原 央好[1)]、河野 美幸[1)]、窪田 正幸[1)]、
韮澤 融司[1)]、仁尾 正記[1)]、家入 里志[1)3)]

【目的】当教室ではヒルシュスプルング病（H病）の本邦の現状を調査するため1983年池田教授が日本小児外科学会総会を開催した際に第1回の全国調査を実施した。以降10年毎に全国調査を行ってきた。今回2008-2012年（Ⅳ期）の調査を厚労省研究班の事業として実施したのでその結果を報告する。

【方法】2008-2012年の期間内に根治術を行ったH病患者を調査するため日本小児外科学会認定施設および教育関連施設156施設に1次・2次調査を行い147施設（94.2%）より回答を得た。過去3回（Ⅰ期：1978-1982年、Ⅱ期：1988-1992年、Ⅲ期：1998-2002年）の結果と比較した。

【結果】症例数はⅣ期1,087例（1/4,895出生）でありⅠ期（1/4,687出生）、Ⅱ期（（1/5,544出生）、Ⅲ期（1/5,343出生）でほぼ1/5,000出生の発生率であった。男女比はほぼ3：1で推移していた。H病の家族内発生率は増加傾向にありⅣ期7.1%であった。合併奇形の割合も増加傾向でⅣ期18.9%でありダウン症候群（12.1%）、心疾患（11.6%）が多かった。診断手法は注腸検査がⅣ期で99.2%とほぼ全症例で施行されている一方、直腸内圧検査は45.8%と低下し直腸粘膜生検は81.8%と増加していた。無神経節領域はⅣ期で直腸まで（11.1%）/S状結腸まで（63.1%）/上行結腸まで（14.9%）/全結腸型（7.9%）/小腸型（3.1%）で、S状結腸まで/上行結腸まで/全結腸型が経時的増加を示した。術前腸炎の既往および死亡はⅣ期でそれぞれ17.2%/2.4%と経年的に低下（Ⅰ期：29.2%/6.5%）していた。根治術の選択はTAEPTがⅣ期で49.6%と最も高く、1998年にDe la TorreらがTAEPTを提唱して以降のⅢ期（28.6%）より増加していた。また腹腔鏡併用の根治術は46.9%（Ⅳ期）で増加傾向（Ⅲ期：29.7%）であった。総死亡率はⅣ期2.4%で経年的に低下しているが、小腸型ではⅣ期25.5%と依然として治療に難渋している。

【結語】本邦におけるH病の根治術はTAEPT・腹腔鏡併用といった低侵襲アプローチへ変遷している。一方小腸型の予後は未だ満足できるとはいえず再生医療など新規治療法の確立・臨床応用が期待される。