

# 出版されることのなかった 小児看護の教科書

神奈川県立こども医療センター外科

北河徳彦

## 唇裂・口蓋裂

### 概念

先天的に上唇、口蓋、上顎に裂がある疾患。その形態は多岐にわたるが、大きく唇裂と口蓋裂に分類される。両者が合併することも多い。

### 症状

出生時の外見上、明らかである。乳首の保持ができない、口蓋裂では吸啜ができない等の哺乳障害。

### 治療

手術までは特殊な乳首による哺乳。

手術が唯一の治療法であり、通常形成外科が担当する。手術時期は唇裂が生後3ヶ月、口蓋裂が1歳～1歳半とされている。また口蓋裂の場合、手術後の言語治療士による発語の訓練が重要である。耳、鼻疾患の罹患率も高いため、耳鼻咽喉科による検査、治療も必要である。



図1：唇裂。裂は上唇のみである。

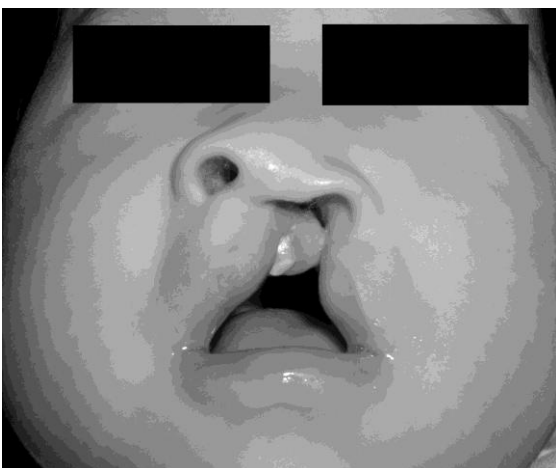


図2：唇裂と口蓋裂の合併例。上唇に加え、裂が上顎まで及んでいる。  
(2図とも神奈川県立こども医療センター形成外科 山本康先生の御好意による)

## 消化管感染症

概念：消化管には多種の細菌が常在するが、それ以外の病原性を持った細菌・真菌・ウイルス等が感染すると、嘔吐、下痢等の症状を引き起こす。

病原体

### ウイルス

ロタウイルス：冬季に多く、乳幼児下痢症の 80%前後を占める。

アデノウイルス：ロタウイルスに次いで多い。

### 細菌

サルモネラ：細菌性腸炎では最も多く、食中毒の原因として重要。

カンピロバクター：サルモネラに次いで多い。

病原性大腸菌：消化管内に常在する大腸菌と異なる、病原性を持った大腸菌による腸炎。その一部に腸管出血性大腸菌があり、重症化することが知られている（Note 参照）。

### 真菌

カンジダ：抗生剤投与などの日和見感染が多い。

症状：下痢、腹痛、嘔吐、発熱。便の特徴では、ロタウイルスでは水様性で酸臭、細菌性下痢では血便のことがある。

診断：便検査（迅速抗原検査、便培養、直接鏡検）による病原体の同定。

治療：下痢、嘔吐、食欲不振により失われた水分の補給、必要なら輸液。細菌性腸炎に対する抗生物質の投与は慎重を要する。

## Note

### 下痢を起こすウイルスの迅速診断

現在、ロタウイルス、アデノウイルスについては検査室で簡便にできるキットが発売されている。これは疑いのある患児の便を調べることによりすぐ結果が出るため、昼夜を問わず可能であり、院内感染の防止にも大変役立っている。

### 腸管出血性大腸菌による腸炎

ベロ毒素を産生する大腸菌（O157 が有名）の感染により発症する。ほとんどが自然治癒するが、10%程度が溶血性尿毒症候群を併発し、その 3%程度が死亡する。救命には早期診断と集中治療が重要である。

## 先天性食道閉鎖症

### 概念

先天的に食道が盲端に終わっている疾患。食道盲端が気管と交通を有すること（気管食道瘻）が多いが、その形状により 5 種に分類されている（Gross 分類、図 3）。圧倒的に C 型が多い。

### 症状

出生前に羊水過多から診断されることも近年多くなっている。出生後は唾液を吐く、哺乳時にむせる、などの症状で疑い、経口あるいは経鼻の胃管が挿入できないことで診断される。

E 型では新生児期に気付かれず、繰り返す呼吸器感染症で発症する。

### 診断

上記のように疑い、カテーテルを挿入して X 線撮影をすると、食道盲端でカテーテルが反転する像（コイルアップ）が得られる。

### 治療

手術前：唾液があふれ、気管に流入しやすいため、口腔内の吸引が重要である。

最も多い C 型では、胃液の気管への流出による気道感染を防ぐため、準緊急的に根治手術を行う。

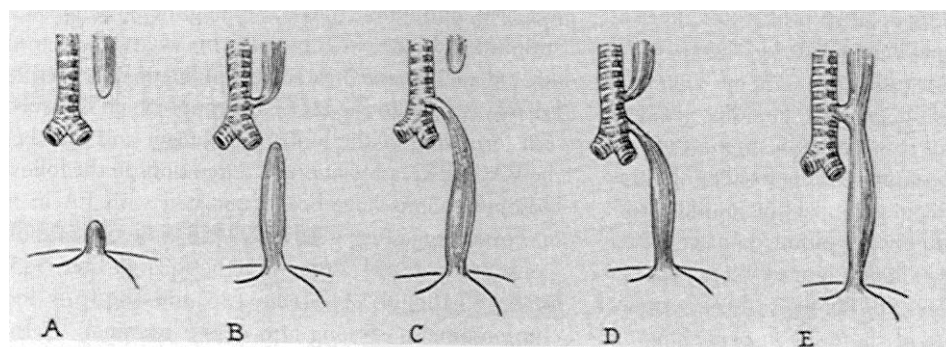
A 型では盲端間の距離が長く、すぐには吻合できないことが多いため、出生後はまず胃瘻を作って栄養路を確保した後、食道延長術などで吻合可能とした後に、根治手術を行うことが多い。

予後は著しく改善されたが、重篤な心合併症を持つ未熟児症例では未だ救命率は高いとは言えない（表 1）。術後合併症として、食道吻合部の狭窄、胃食道逆流症があり、術後も長期的なフォローアップが必要である。

### Note

#### E 型食道閉鎖症

これは盲端に終わっているわけではなく、食道閉鎖という呼称は適当ではないが、特殊型として食道閉鎖の一つに数えられている。その形態から、H 型と呼ばれることもある。治療は瘻孔の切除だけである



(6.5%)

(1.0%)

(86%)

(2.1%)

(4.1%)

図 3：食道閉鎖症の病型分類（Gross）。上部食道は盲端で、下部食道が気管と交通する C 型が圧倒的に頻度が高い（頻度は Spitz による）。

（図の出典：Gross RE: Surgery of infancy and childhood. Philadelphia, 1953 WB Saunders）

表 1 食道閉鎖症の予後

出生体重が少なく、重症心奇形があるほど救命率は低い。

体重		重症心奇形	救命率
1500g 以上	かつ	なし	96%
1500g 未満	または	あり	60%
1500g 未満	かつ	あり	18%

（図 3 の頻度および表 1 の出典：Spitz L. Esophagela atresia: past, present, and future. J Pediatr Surg 31:19, 1996）

## 食道アカラシア

### 概念

通常、食物を嚥下すると下部食道括約筋が弛緩し、食物は胃に流入する。この嚥下時の弛緩が障害されているために食物の通過障害を起こすもの。原因は不明。

### 症状

嚥下困難、食物のつかえ感、嘔吐、体重増加不良

### 診断

食道造影：拡張した食道と、狭い下部食道（図 4）

食道内圧検査：下部食道括約筋が弛緩しない

### 治療

非手術的方法：経口的に挿入したバルーンにより、下部食道を拡張する。

手術：前記バルーン拡張術が無効な場合、下部食道の筋層を切開する手術（ヘラー手術）が行われる。最近では腹腔鏡下に行われることが多い。

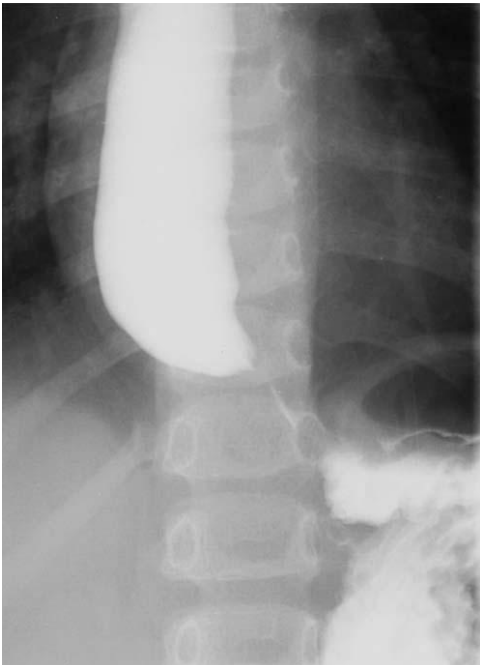


図 4：アカラシアの上部消化管造影像。著明に拡張した下部食道と、先細りの狭窄像が見られる。

## 胃食道逆流

### 概念

下部食道に存在する逆流防止機構が何らかの原因で機能しないため、胃液が食道内に逆流し、その刺激で食道炎や誤嚥性肺炎などを引き起こすもの。

重症心身障害児に発症することが多いが、その他にも先天性食道閉鎖症の手術後や原疾患のない場合もある。

### 診断

- ・ 上部消化管造影による逆流の証明
- ・ 24時間食道 pH モニターによる、逆流の程度の評価：胃内容は酸性で食道内は中性であることを利用し、食道内の pH を測定することで胃内容の食道への逆流を評価する。pH 4 以下の時間が、全体の 4%以上を胃食道逆流症と診断する。

### 治療

新生児・乳児で逆流防止機構の未熟性によって起こるものは、発達に伴って改善するので少量頻回哺乳や上体挙上等で対処する。

逆流性食道炎の治療としては H<sub>2</sub> ブロッカーなどの制酸剤が使用される。

繰り返す肺炎や食道炎、体重増加不良に対しては手術が必要となる。

手術は噴門形成術が行われる。いくつかの術式があるが、小児で多く用いられているものはニッセン法である(図 5)。これは胃の一部で下部食道を「巻く」方法であり、これにより逆流が防止される。

### Note

#### 小児の内視鏡下手術

近年、内視鏡下手術が様々な疾患に応用されているが、小児外科領域で多い手術の一つがこの GERD に対する噴門形成術である。創が小さいことに加え、開腹では見えづらい食道裂孔も内視鏡で良く見える利点がある一方、鏡視下での縫合を必要とするため難易度が高く、熟練した術者が行うべき手術である。小児の鏡視下手術では他に、肥厚性幽門狭窄症、ヒルシュスプルング病、鎖肛、卵巣嚢腫、食道アカラシア、食道閉鎖症など、その適応は著しく広がってきている。その理由として、細い内視鏡の開発など道具の進歩によるところも大きい。

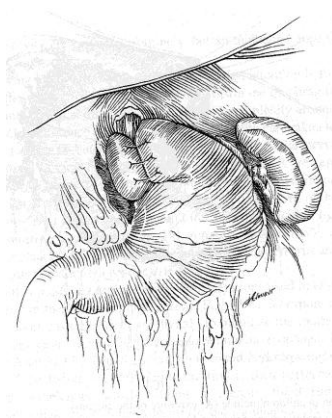
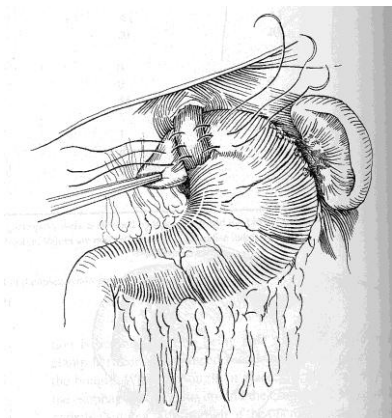


図 5：噴門形成術（ニッセン法）

下部食道を胃底部で巻き、縫合することにより、胃食道逆流が防止される。

## 肥厚性幽門狭窄症

### 概念

胃の幽門筋が肥厚し、幽門管が狭窄するために激しい嘔吐を呈するもの。原因は不明。

### 症状

生後 2 週～2 ヶ月くらいの期間に起こる、噴水状の嘔吐が特徴的である。哺乳不良により脱水を呈し、嘔吐により胃液が喪失されるため、低クロール性アルカローシスとなる。

### 診断

肥厚した幽門輪をオリーブ状に触知する。エコーでは幽門筋の厚さを測定できるため診断価値が高く、通常、上部消化管造影は不要である。

### 治療

まず輸液による脱水、アルカローシスの補正を行う。治療はアトロピンの投与による薬物療法と手術（幽門筋切開術（ラムステッド手術））がある。予後は良好であり、通常再発はない。

### Note

#### 手術かアトロピンか

両者には一長一短があり、絶対的な適応基準がないのが現状である。手術では、ほぼ確実に翌日から哺乳でき、3～4 日で退院できるのに対し、薬物療法は効果が一定せず、長期間の治療を要することもある。しかし全身麻酔および手術を回避できるという利点がある。もっとも手術の跡が残るという点では、下記に示す最近の皮膚切開法ではほぼ問題にはならなくなっている。

#### 手術のアプローチ法

ラムステッド原法では右上腹部横切開で開腹するが、最近では臍を半周切開し、ここから手術をする方法や、腹腔鏡を使う方法が主流になりつつある。手術の難易度がやや高いが、いずれも手術創は非常にきれいだ（図 8）。



図 8：臍内弧状切開法の術創  
術創がほとんど目立たない。



## 先天性腸閉鎖症

### 概念

腸管（十二指腸～直腸）のどこかが先天的に閉鎖しているもの。臨床的に多いのは、十二指腸閉鎖、小腸閉鎖である。出生前に消化管が既に穿孔し、胎便性腹膜炎となっている症例もある。十二指腸閉鎖症の20～30%にDown症候群を合併する。

### 症状

出生前：羊水過多、エコーでの消化管像の異常。

出生後：腹部膨満、嘔吐（通常、胆汁性）

### 診断

- ・ 出生前診断：エコーにより診断される症例が増加している。
- ・ 腹部単純X線撮影：閉塞部より口側でのガスの貯溜（十二指腸閉鎖のダブルバブルサイン、空腸閉鎖のトリプルバブルサインが有名）。
- ・ 注腸造影：結腸まで胎便が到達していないため、非常に細い結腸（マイクロコロン）を認め、鑑別診断上、有用である。

### 治療

胎便性腹膜炎症例、あるいは経鼻チューブによる消化管吸引が充分にできない小腸閉鎖では緊急に開腹手術が必要である。十二指腸閉鎖は経鼻胃管により吸引がなされていれば、待機的に手術を行う。手術は基本的に盲端の吻合を行う。

### Note

#### 未熟児の腸閉鎖

周産期管理の進歩により、近年、出生体重1000g以下の超低出生体重児の腸閉鎖症例に出くわすことも稀でなくなった。この場合、太さ5mm程度の小腸を吻合することになり手術および麻酔の難易度は高いが、他に深刻な合併症がなければ救命される症例が増加している。

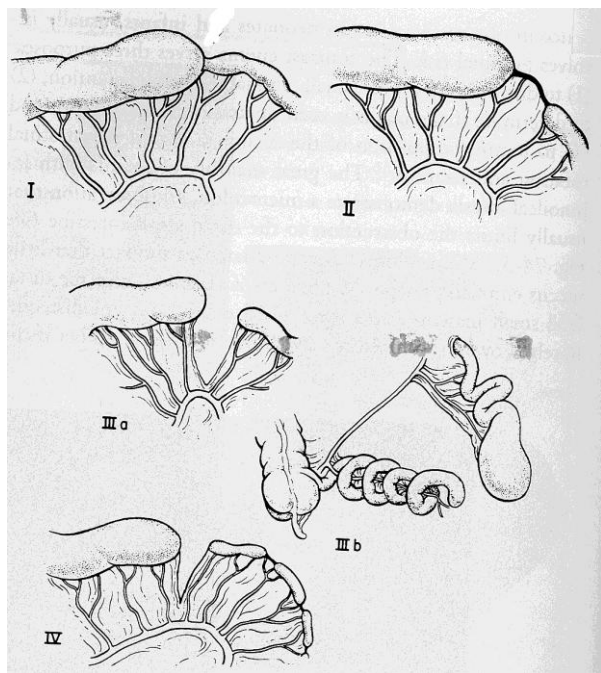


図9：小腸閉鎖症の病型

Iは膜様閉鎖、IIは離断型、IIIbはアップルピールと呼ばれる。IVは多発型。（図の出典：Grossfeld et al. Operative management of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings. J Pediatr Surg. 14:368, 1979）



## 腸回転異常症

### 概念

胎児期に腸管は直線状であるが、上腸間膜動脈を中心に回転しながら、複雑な立体構造を形成していく。この過程で異常が起これると腸回転異常となる。この異常があると腸の軸捻転を起こしやすく、また異常な靱帯（ラッド靱帯）を形成して十二指腸を圧迫するため、いずれも腸閉塞の原因となる。

### 症状

回転異常があるだけでは無症状。軸捻転を起こしたり、ラッド靱帯による圧迫があれば胆汁性嘔吐を呈する。新生児期に多いが、乳児、幼児以降にも発症する。周期性嘔吐症として長期にわたり誤診されている例もある。新生児期の胆汁性嘔吐では必ずこの疾患を念頭に置くべきである。

### 診断

腸回転異常そのものは腸の位置異常であるので、上部消化管造影および注腸造影で診断される。軸捻転の診断にはエコー、CT が有用である。

### 治療

軸捻転の場合、腸管の虚血を起こすため、緊急で手術が必要である。手術は捻転を解除した後、捻転の再発を予防するための腸管固定と、ラッド靱帯があればその切離を行う（図 10）。

### Note

#### 発症しない腸回転異常

全人口中、約 100 人に 1 人が腸回転異常を有すると言われている。一方、発症するのは日本全体で毎年 100 人程度であることから、大部分の腸回転異常は発症せずに一生を全うすることになる。事実、成人の開腹手術時に本異常を発見することは時に経験する。

#### 新生児の胆汁性嘔吐

新生児が嘔吐することは珍しくないが、胆汁性の嘔吐は注意しなければならない。軸捻転のように緊急性を要するものもあり、何らかの腸管通過障害が原因になっていることが多い。

#### 短腸症候群

軸捻転による虚血が高度の場合、また臍帯ヘルニアや腹壁破裂などの症例で、やむを得ず大量腸管切除となることがある。この場合、残存小腸が約 30cm（バウヒン便がなければ 40cm）以下であれば、在宅中心静脈栄養管理が必要となり、患児の負担は極めて大きい。

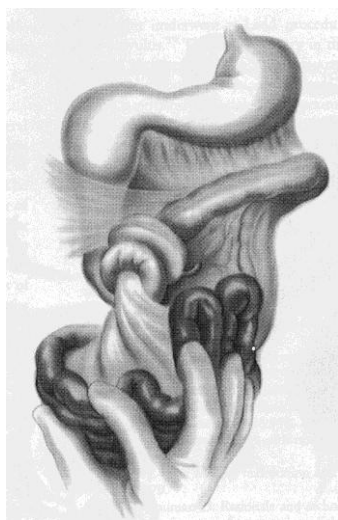


図 10：軸捻転の図。腸間膜を中心に、大腸、小腸が捻転している。手術ではこれを元通りに回転させ、再発しないように腹膜に固定する。

## 腸閉塞症（イレウス）

### 概念

何らかの原因で消化管の通過が不良となる病態を言う。原因として多いのは開腹手術後の腸管癒着によるものであるが、その他にもヘルニア、腫瘍、腸重積、腸捻転、大量の便の貯溜によるもの、など様々である。このようなものを「機械的イレウス」と呼ぶ。一方、腹膜炎や腸の血流障害などが原因で腸の蠕動が弱まり、同様の所見を呈するものを「機能的イレウス」と呼ぶ。

### 症状

腹痛、嘔吐、腹部膨満、排便不良。血便を認める場合、絞扼性イレウスを疑う必要がある。

### 診断

腹部単純 X 線写真で、通常は認めない小腸内ガスの存在、腸液の貯溜による水平線（ニボー）を認める（図 11）。

### 治療

保存的治療：比較的軽症の場合に試みられる。絶飲食、輸液、経鼻チューブ（胃管あるいはイレウス管）での減圧により自然治癒を待つ。

手術：絞扼性イレウスは緊急に手術の適応である。それ以外でも、保存的治療で改善に乏しい場合や、疼痛のコントロールが困難な場合は手術の適応になる。

### Note

#### 絞扼性イレウス（図 12）

腸管への血流が悪い場合、腸管は虚血となり、これを絞扼という。放置すると腸管は壊死し、腸切除（場合によっては大量）が必要となるため、緊急に手術が必要である。血性腹水の貯溜、血中 CPK の上昇、エコーでの血流評価などで診断するが、迷うことも少なくない。

#### イレウスと漢方

我々小児外科医が注目している漢方薬の一つが「大建中湯」である。イレウスの保存的治療の一つとして用い、腸管血流の促進などの作用がある。もともと成人の消化器外科領域でその地位は確立していたが、近年小児領域でも使用する機会が増えている。



図 11：ニボーと小腸ガス。典型的なイレウスの X 線写真である。



図 12：絞扼性イレウス。上半分に見える腸管が虚血のため壊死している。このような症例では腸管の切除が必要となる。

## ヒルシュスプルング病

### 概念

胎生期に腸管壁内に形成されるはずの神経節が形成されなかったために、出生後に腸管運動が障害され、高度の便秘を呈する先天性疾患。神経節の形成は口から肛門に向かって起こり、これが途中で止まってしまったためと考えられている。そのため神経節のない腸管は、ある部分から肛門までの区域である。この区域が短いほど軽症であり、肛門からS状結腸以内の短い症例が8割を占める。残り2割のうち約半数が全大腸あるいは小腸に達する症例で重症である。

### 症状

正常では出生後24時間以内に排泄される胎便が、それ以降に遅れる（胎便排泄遅延）。高度の便秘。腹部膨満。しかし新生児期に診断されるものは全体の約半数である。

### 診断

- ・ 注腸造影（図13）：病変部は狭く、それより口側が広く造影される。その変化する部分をキャリバーチェンジ caliber change と称し、この疾患の特徴的な所見である。
- ・ 直腸粘膜生検：直腸粘膜を採取し、特殊染色により間接的に神経節の有無を証明する。
- ・ 肛門内圧検査：直腸を刺激すると、通常肛門が弛緩する（直腸肛門反射）。この疾患では欠如するので、肛門内圧を測定することにより証明する。

### 治療

手術が唯一の治療法である。基本的には病変部を切除し、正常部を肛門に吻合するが、術式は一つではなく、一長一短がある。多く用いられている基本的手術にソアベ Soave 法、デュハメル Duhammel 法、スウェンソン Swenson 法がある。病変の範囲が長い場合は、根治手術の前に一時的に人工肛門を造設することもある。

### Note

#### 新しい手術

近年、Soave 法を開腹せずに肛門からのみのアプローチで行う方法が開発され、良好な成績が明らかになり始めた。この方法だと開腹する必要がないため、手術時間が早く、また術後の腸管癒着の心配がない。施設によっては腹腔鏡を併用するところもある。疾患自体は古くから明らかになっているが、術式の改良、原因の究明は現在も盛んに進んでいる。

#### ヒルシュスプルング病類縁疾患

名の通り、病理学的にヒルシュスプルング病ではないが、似たような病態を示すものを総称している。ヒルシュスプルング病のように病変が部分的ではなく、長い腸管に及ぶものが多いため、根治的手術もできず、概して治療困難な症例が多い難病である。

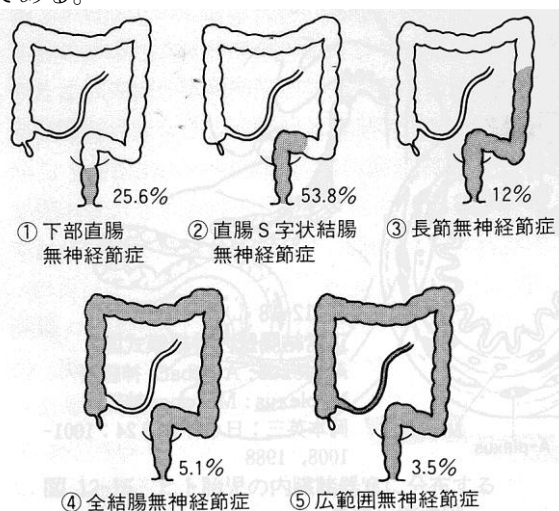
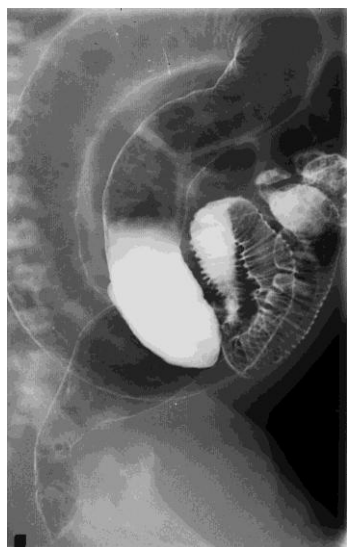


図 12-20 無神経節腸管の病型と頻度

池田恵一：日小外会誌 19：803-819, 1983

図 13：ヒルシュスプルング病の注腸写真。直腸が急に狭くなる部分（キャリバーチェンジ）を認め、それより上の腸管が拡張している。

## 鎖肛

### 概念

正常な肛門が形成されていないもの。必ずしも肛門の穴が無いわけではなく、瘻孔として開口しているものもある。直腸盲端がどこまで降りてきているかにより、高位、中間位、低位に分類する。

### 症状

通常、出生時に正常な位置に肛門がないことで気付かれる。皮膚に瘻孔がある場合とない場合があり（図 15、16）、瘻孔から排便がある場合は、低位鎖肛のことが多い。

### 診断

外見から明らかである。治療には病型診断が重要であり、そのための検査が必要である。

- ・ 倒立 X 線撮影：生後 12 時間で患児を逆さまにして撮影する。消化管ガスが直腸の盲端に集まり、これを撮影することで高位か低位かの診断ができる。
- ・ 超音波検査：会陰を走査することにより、直腸盲端の位置を診断できる。倒立 X 線撮影のように待たなくても良いので出生直後に診断でき、有用である。

### 治療

手術が必要であるが、病型によって手術術式は異なる。

一般に高位・中間位では出生後 1 日～2 日で人工肛門を造設し、乳児期のうちに根治手術を行い、その後人工肛門を閉鎖する。

低位で瘻孔から排便がある場合は、瘻孔を拡張する手術のみで良好な排便が得られることが多い。瘻孔が本来の肛門の位置にない場合は、後に肛門を移動する手術を行う。

低位の場合の術後排便状況は概ね良好であるが、高位・中間位の術後は、便秘、失禁などに悩まされることもあり、長期にわたるフォローアップが必要である。

### Note

#### 鎖肛の病型

鎖肛には様々な病型がある。盲端の高さから男女それぞれに高位・中間位・低位に分け、これら 6 つの中でさらに細分化される。

表 2：鎖肛の病型：各項目別に、高頻度な病型を示した。実際にはこれ以外に低頻度な病型が多数存在する。

	男	女
高位・中間位	直腸尿道瘻	直腸総排泄腔瘻
低位	肛門皮膚瘻	肛門膣前庭瘻 肛門皮膚瘻

#### 鎖肛と他の異常の合併

鎖肛を持つ患児が、他の先天奇形を併せ持つことがある。頻度の高いものを組み合わせて、VACTER 連合と呼んでいる（V:Vertebra 脊椎、A:Anus 直腸肛門、C:Cardiac 心臓、TE:TracheoEsophageal Fistura 気管食道瘻（食道閉鎖）、R:Renal 腎臓あるいは Radial 橈骨）。鎖肛に限らず、これらのどれかの奇形を認める場合、それ以外の奇形の有無を積極的に精査する必要がある。



図 15：瘻孔のある鎖肛症例

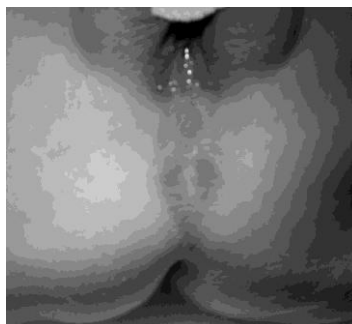


図 16：瘻孔のない鎖肛症例



## 腸重積症

### 概念

何らかの原因（腸炎に伴う腸間膜リンパ節の腫大、憩室、ポリープなど）で腸管が腸管の中に入り込み、腸閉塞症状を示すもの。乳児に多いが、年長児にも発生する。

### 症状

腹痛、血便、嘔吐。特に血便は、小児の数ある腹痛の原因から、この疾患を疑うのに有用である。

### 診断

- ・ ダンス徴候：右下腹の腸管が触れないため空虚に感じる。
- ・ 超音波検査：腸管の中に腸管がある像（Target sign）を描出する。
- ・ 高圧浣腸：造影剤を高圧（100cm 程度の静水圧）で注腸することにより、カニの爪様の所見（図 17）を呈する。その圧で整復されることが多い。造影剤はバリウムが標準的であるが、空気を用いる施設もある。

### 治療

前述した高圧浣腸で整復されれば、治療は完了する（成功率 90%）。しかし、高圧浣腸で整復されないもの、全身状態不良なもの、また発症後長時間が経過している場合は腸が穿孔しやすいため、高圧浣腸の適応はなく、手術が選択される。手術は開腹して用手的に整復（ハッチンソン手技）する。腸管壊死があれば腸切除が必要となる。

### Note

#### 繰り返す腸重積

一度整復した腸重積を再度起こすことは時折経験するが、3 回以上は稀である。この場合、また年長児での発症は、何らかの原疾患（ポリープ、リンパ腫など）を疑う必要がある。特に悪性リンパ腫が原因となっている場合は早急に化学療法が必要であり、鑑別は重要である。



図 17：注腸バリウム造影像。嵌入した腸管により、大腸が「かのに爪」のように描出される。

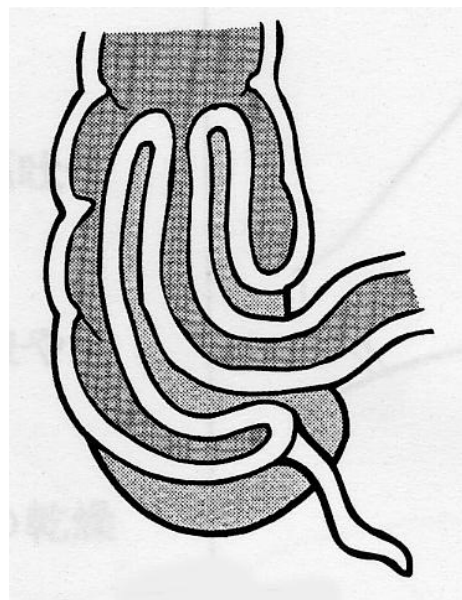


図 18：腸重積のイメージ。通常、回腸末端が結腸内に嵌入することが多い。

炎症性腸疾患

概念: 腸管の炎症により、慢性の消化器症状を起こすもの。潰瘍性大腸炎とクローン病が代表的疾患で、近年その原因として自己免疫の関与が指摘されている。

- ・ 2 疾患は混同されやすいが、別々の疾患である。その特徴については表を参照。

Note

成分栄養療法（エレメンタールダイエット）

蛋白源として全てアミノ酸からなる栄養剤を使用する。蛋白が消化される必要がないためそのまま吸収され、かつ抗原性がない。また脂肪量が少ないため炎症性物質の生成が少なくなり、局所の炎症を改善する。

表 3：潰瘍性大腸炎とクローン病の比較

	潰瘍性大腸炎	クローン病
冒される部位	結腸、直腸	全消化管（回腸末端が好発）
分布	連続性	非連続性
肛門病変(痔瘻)	なし	あり
症状	下血、下痢	腹痛、成長障害
治療	食事療法、サルファサラジン ステロイド 手術	エレメンタールダイエット サルファサラジン、ステロイド 手術は原則としてしない



### 過敏性腸症候群

概念：繰り返す腹痛を主訴とし、便秘と下痢の両方を訴える疾患。

診断：RomeII 基準（Note）を参照

治療：心理的側面があるので、カウンセリング、抗不安薬の投与なども必要。抗不安薬、腹痛の対症療法として抗コリン薬等の投与。

### Note

過敏性腸症候群の診断基準（Rome II 基準）
--------------------------

12 ヶ月間で少なくとも 12 週間以上の腹痛、不快

- ① 排便により軽快
- ② 排便回数の変化
- ③ 便性状の変化

## 胆道閉鎖症

### 概念

原因は不明。新生児期に肝外胆管が閉塞し、胆汁の排泄が不可能となり、胆汁性肝硬変、肝不全となるもの。

### 症状

黄疸、灰白色便。まれに、ビタミン K の吸収障害による頭蓋内・消化管出血で発症することもある。

### 診断

- ・ 十二指腸液検査：十二指腸液を採取し、胆汁の有無を評価する。
- ・ 超音波検査：胆嚢の萎縮、肝門部の結合組織塊の描出。
- ・ 最終的な確定診断は、手術時の所見である。
- ・ 血液：直接ビリルビン高値、AST、ALT、アルカリフォスファターゼ、 $\gamma$ GTP 高値、リポプロテイン X 陽性。

### 治療

診断が確定次第、手術（肝門部空腸吻合、別名葛西手術）を行う。生後 60 日以内に手術を行う方が、予後が良いとされている。術後、約 6 割の症例で黄疸が消失するが、術後は続発する食道静脈瘤や胆管炎の予防、対処が重要である。この手術のみで長期生存可能な症例が約 3 割で、残る 7 割の症例は、最終的に肝移植が必要となる。

### Note

#### 胆道閉鎖は先天性？後天性？

以前、この疾患は「先天性胆道閉鎖症」と呼ばれ、CBA と略称されていた。しかし原因の究明が進むにつれ、出生後の後天的な要素が主であることが分かり、現在では「胆道閉鎖症（略して BA）」と呼ばれている。

#### 肝移植

2004 年までに、わが国で行われた 3217 例の肝移植が行われた（日本肝移植研究会）。うち脳死肝移植はわずかに 26 例で、あとは全て生体肝移植である。疾患は小児では胆道閉鎖症が半数以上を占め、その他の胆道疾患、また最近では代謝異常症に対しても行われている。小児例の 5 年生存率は約 80% と良好である。



図 19 生体肝移植時に摘出された胆道閉鎖症児の肝臓。肝硬変のため硬く、表面の凹凸が著しい。



図 20 ドナーから採取された、移植直前の肝臓（左葉外側区）。柔らかく、表面が平滑である。

## 胆道拡張症

### 概念

先天的に胆道が拡張しているもの。ほとんどの症例に膵胆管合流異常が認められるため、膵液の胆管への流出が原因の一つと考えられている。

### 症状

腹痛、腫瘤触知、黄疸が3大症状とされるが、3つともそろふことは少ない。

### 診断

エコー、CT、MRI等の画像診断により拡張胆管を描出する（図21）。合流異常の証明はERCP、最近ではMRCPが試みられているが、小児の場合、前者は全身麻酔が必要であり、後者は技術的にまだ難しく、結局手術中の造影によることが多い。

### 治療

手術を行う。過去に胆管空腸吻合が行われていた時代があるが、残存した胆管から癌が発生することが明らかとなり、現在では拡張胆管の切除、再建が標準術式である。

### Note

#### 膵胆管合流異常

通常、総胆管と膵管は、十二指腸の壁内で合流する。ところがそれよりも遠位で合流することがあり、膵胆管合流異常と呼ぶ。この場合、胆汁と膵液が混じることになり、胆道拡張症や膵炎の原因となる。



図21：胆道拡張症のMRCP像。著しく拡張した総胆管を認める。

図22：膵胆管合流異常

## 外そけいヘルニア

### 概念

胎生期に存在する腹膜の突出部（腹膜鞘状突起）が閉鎖しないため、腹圧で腹腔内容物がこの中に脱出するもの。一般に脱腸と言われているが、内容は必ずしも腸ではない（大網、卵巣などもある）。非常に多い疾患であり、小児の数%とされている。

### 症状

下腹部、あるいは陰嚢、大陰唇の膨隆（図 23）。通常、啼泣時など腹圧がかかると症状が出るが、また元に戻る。しかし戻らなくなってしまうことがあり、これを嵌頓という。

### 診断

症状から診断する。通常、初診時に症状があることは少なく、親の申告が最大の診断材料である。他覚的には鼠径部にヘルニア嚢を触れる（Silk sign）が、確実ではなく、また検査も存在しない。

### 治療

嵌頓時には腸管の虚血を避けるため、徒手整復を行う。熟練した小児外科医ならば、大量に脱出していても時間をかければほとんどは整復可能である。

ヘルニア自体が自然治癒することは稀であり、基本的には手術を行う。小児での代表的術式はポッツ法であり、これは症状突起を結紮するのみの手術である。

### Note

#### 大人のヘルニア、子供のヘルニア

成人にも鼠径ヘルニアは発症し、その症状は同様であるが、原因は異なる。小児のヘルニアが症状突起の開存という先天的な要素であることに対し、成人では鼠径部の筋膜の脆弱化という後天的な要素による。したがって成人の手術は弱い部分を再建することになり、小児よりも複雑である。

#### ヘルニアの日帰り手術

保険診療上の優遇措置も後押しし、日帰り手術を行う施設が増えている。小児そけいヘルニア手術はその代表的疾患であるが、全身麻酔を必要とする以上、その適応には注意を要する。例えば当院では喘息などの合併例は2泊3日としている。

#### いろいろなヘルニア

ヘルニアといえば、最近では椎間板ヘルニアのほうが有名かもしれない。身体のある部分が、正常な位置からずれることをヘルニアと呼ぶ。他にも臍ヘルニア、臍帯ヘルニア、脳ヘルニア、など多数あり、部位、重症度も大きく異なる。

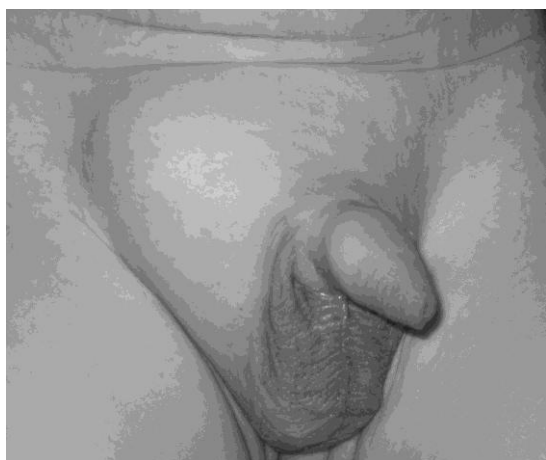


図 23 右鼠径ヘルニア

## 臍帯ヘルニア、腹壁破裂

概念：胎児期に腹壁が閉鎖しなかったため、出生時に腹腔内臓器が体外（腹壁破裂：図 24）あるいは臍帯内（臍帯ヘルニア：図 25）へ脱出しているもの。

診断：エコーにより出生前診断されることが多い。

治療：出生後は乾燥による脱水を防ぐため、食品保存用のラップなどで脱出臓器を包み、手術に備える。手術はそのまま臓器を腹腔内へ戻し、腹壁を縫合するが、脱出臓器が大きすぎて腹腔内へ還納できない場合、合成布で円筒を作り、臓器を入れて徐々に腹腔内へ還納していく方法がとられることもある。



図 24：腹壁破裂 臓器がそのまま脱出している。



図 25：臍帯ヘルニア 臍帯の膜の中に臓器が脱出している。

## コラム

### 小児外科と成人外科

小児外科は成人外科の小児版ではない。それは成人外科とは扱う疾患が大きく異なるからである。成人外科の対象疾患が胃癌や大腸癌、肺癌、乳癌などの悪性腫瘍、胆石症などの後天性良性疾患を扱うのに対し、小児外科では先天性疾患が多く、また腫瘍も神経芽細胞腫、ウイルムス腫瘍、肝芽腫など小児特有の腫瘍を扱う。また小児外科では成人のように呼吸器外科、消化器外科と分業してしない。ただし外科全てに共通する物の考え方、技術は必要であり、通常は成人一般外科の研修を終えてから専門分野として小児外科を研修する。