

短腸症候群

1. 疾患名ならびに病態

短腸症候群

腸の大量切除により、消化吸収障害をきたす症候群である。小児では壊死性腸炎、中腸軸捻転、小腸閉鎖症、広範囲型ヒルシユスプルング病が原因疾患としてあげられる。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

消化吸収障害により難治性の下痢を来す。初期は静脈栄養（PN）が必須であるが、腸管機能は徐々に回復・順応し経口摂取が可能になる。腸管の長さによっては数ヶ月から数年間は PN が必要である。PN からの離脱困難な重症例もある。

◇ 診断の時期と検査法

【診断時期】

小腸大量切除手術時の手術所見とその後の臨床経過で診断される。

【検査】

定性的に吸収能を評価する検査として便ズダン III 染色などが知られている。定量的な検査としては D-キシロース吸収試験がある。

◇ 治療法

栄養管理が治療の中心となる。PN 離脱が困難な症例に対し、外科治療として腸管延長術（STEP: Serial Transverse Enteroplasty）が行われている。内科的治療としてロペラミド、コレステラミンによる下痢のコントロールや、PPI もしくは H2 ブロッカーの投与による胃酸の抑制が行われる。PN から離脱の見込みがなく、血管の閉塞、肝機能障害などにより PN 継続困難となれば小腸移植の適応となる。近年では、多職種連携による腸管リハビリテーションによる予後・QOL の改善も期待されている。

◇ 合併症および障がいとその対応

合併症、後遺障害とその対応

短腸症候群では、合併症として尿管結石、ビタミン B12 欠乏性貧血、D 乳酸アシドーシス（大量食事摂取後の神経症状）に注意が必要である。

その他、中心静脈カテーテルに伴う合併症として、カテーテル関連血流感染症、カテーテルの破損、閉塞、留置血管の閉塞などがある。

【消化吸収障害】

栄養障害、ビタミン欠乏、必須脂肪酸欠乏、銅、亜鉛、セレンなどの微量元素の欠乏を来すことがあり、定期的なモニタリングと補充が必要である。

【成長障害】

成長、発達を考慮したきめ細かい栄養管理が長期にわたって必要である。成長ホルモンを必要とすることも多い。思春期には特に注意が必要である。

【肝機能障害、胆石症】

定期的な肝機能評価および画像評価が必要である。腸管不全に関連した肝障害（IFALD：Intestinal Failure Associated Liver Disease）は難治性であり、その治療に ω 3 系の脂肪乳剤投与が有効であるとされているが、本邦では承認されていない。

3. 成人期の課題

◇ 医学的問題

【継続すべき治療】

重症度に応じて、経腸栄養、PN を半永久的に行う必要があり、カテーテル感染の早期対処と静脈ルートの温存に務める。本人の自立に向けて、思春期前より病気の説明をはじめ、上記医療手技の教育と指導も行うプログラムの確立や、成人診療科との連携を勧めていくことが今後の課題である。特に学齢期は心身発達が著しいために、後遺障害から派生する問題も医学上・生活上の多岐にわたる。

◇ 生殖の問題

コントロールが良好な症例では在宅静脈栄養を行ないながら、妊娠・出産は可能である。開腹手術の術後の帝王切開の際には腹腔内の癒着に注意が必要である。

◇ 社会的問題

【就学、就労】

夜間の在宅静脈栄養（HPN）を導入することにより、就学・就労は可能となる。静脈栄養の依存度によっては極度に身体に負荷のかかる労働や、夏期の長時間の屋外での作業、拘束時間が長時間に渡る作業は難しい場合がある。水分、電解質、栄養素の補充、頻回の排泄が比較的自由にできるような状況や適切な室温での就業が望ましい。

4. 社会支援

◇ 医療費助成

【小児慢性特定疾患事業】

短腸症候群で経静脈栄養、経腸栄養療法の必要性があれば、20 歳まで一定額以上の医療費に対して補助がある。

【特定疾患治療研究事業】

対象疾患となっていない。

【身体障害者手帳】

残存小腸の長さ、中心静脈栄養の依存度により、「小腸機能障害」の1級、3、4級の障害認定を受けることができる。

【特別児童扶養手当】

小腸切除後の短腸症候群の場合、生活に与える支障の程度により都道府県単位で認定される。

【自立支援医療（育成医療）】

在宅静脈栄養を行っている場合に対象となる。

【医療費、保険制度】

HPN を行っている場合には、自立支援医療（更生医療）が該当する。PN の依存度により、

「小腸機能障害」の1級、3、4級の身体障害者手帳の交付を受けることができる。

◇ 生活支援

【生活用具支給補助】

本疾患に関しては特別なものはない。

【参考文献】

1. 外科疾患を有する児の成人期移行についてのガイドブック（第2版）

<http://www.jsps.or.jp/magazine-research/othermagazine>

2. 日本小児外科学会トランジション検討委員会 外科疾患を有する児の成人期移行
についてのガイドブック 日本小児外科学会雑誌 59巻1号 Page86-99(2023.02)

【文責】

日本小児外科学会トランジション検討委員会