

＜小児疾患研究施設＞

内 科 部 門

小児疾患研究施設は小児期特有の重篤な疾患である循環器疾患・血液腫瘍疾患・先天性異常・代謝性疾患に対して高度でかつ専門的な診療をチーム医療として行い、併せて、その分野における研究・教育の機能を持つ施設として1982年（昭和57年）に開設された。内科部門は1982年（昭和57年）12月のこども6号病棟の部分オープンに併せて楠 智一小児科教授が管理者となり診療科としての診療活動を開始した。翌1983年（昭和58年）4月には病棟のフルオープンにあわせて外来診療も開始された。当初は専任職員は2名に過ぎなかったが、小児科学教室から兼任職員8名の協力を得て診療を行った。病棟のフルオープンにより専任職員は6名となったが、兼任職員の協力は維持され、充実したマンパワーにより急速に診療面での基礎固めが行われた。そして1988年（昭和63年）7月、尾内善四郎教授（本学昭和36年卒）が初代教授として赴任され、教室としての新たなスタートをきることとなった。教室としての発足とともに兼任職員はなくなり、教室スタッフは、尾内善四郎教授を中心に、今宿晋作助教授（現：京都市衛生公害研究所所長）・杉本 徹講師（現：宮崎医科大学小児科教授）など計6名となった。しかし、その後新たに研修医などの入局により教室員も増加し、1997年（平成9年）5月現在、尾内善四郎教授・濱岡建城助教授をはじめとする教員6名のほか、研修医4名・大学院生3名・研修員8名・研究生4名を抱えるまでに発展した。その他、学外から客員講師7名の協力を得て、研究・教育の両面において充実を計ってきた。なお、1992年（平成4年）4月には、日本小児科学会認定医研修施設・日本循環器学会専門医研修施設・日本血液学会認定医研修施設にそれぞれ認定された。

当初は循環器疾患・血液腫瘍疾患を中心に代謝疾患・先天性異常など目標とした全ての領域を対象とする形で診療が開始された。しかしながら1988年（昭和63年）に教室として新たなスタートをきった時点で診療スタッフは専任の6名のみとなり、事実上すべての領域に関して充実した医療の継続は困難となった。そこで、内科部門としての診療活動は尾内善四郎教授を中心とした循環器疾患領域と今宿晋作助教授を中心とした血液腫瘍疾患領域に限定されることとなった。しかしながらこの診療分野の縮小は、この二つの領域での診療が内科部門発足当時から診療実績のほとんどを占めていたこと、また内科部門発足以前からこの分野を担当するスタッフが大学関連および地域で指導的役割を担ってきていたことなどから、逆に内科部門の存在意義をより際立たせることとなり、受診者数も更に増加することとなった。日常診療においても、開設当初から最良の診療を提供すべく外科第一部門（小児外科）・外科第二部門（小児心臓外科）・麻酔科と常にベッドサイドミーティングや定期的な合同カンファレンスの場で意見

交換が続けられた。また地域の診療施設や大学関連施設との交流は密で専門病院としての機能を果たしているほか、24時間の救急診療体制も維持された。さらに、循環器部門では医師会や教育委員会を通じた検診活動にも積極的に参画し、地域医療にも貢献している。入院医療に関しては、対象疾患が慢性でかつ重篤であることから、家族の看護を求めない完全看護の体制を保持しており、専任保母の配置・家族用控室の完備・訪問教師による授業、など患児や家族の立場に立った環境の維持に努力している。

施設の名称にも示された通り研究活動も診療活動と共に重要な柱であった。基本的には研究成果が診療面に還元されるよう個々の研究は常に臨床との関連を考えた形で進められてきている。内科部門開設当初は専任スタッフが少なく診療部門の充実が最優先されたこともあり研究面の体制整備が遅れたが、教室が開講した1988年、尾内善四郎教授の研究体制整備の熱意もあり、1年目から早くも大学院生3名が本格的な研究活動を開始した。その後研究活動は拡大し、循環器領域では、先天性心疾患の診断・治療・病態解明に関する研究はもちろん、川崎病治療と血管炎の病態、小児冠循環の病態生理、カテーテルによる治療(インターベンション)、未熟心筋の代謝、心形態形成機構の解明、画像による形態・機能診断、電気生理、などその研究は臨床・基礎の両面から幅広く行われるようになった。その成果と研究活動はすでに広く認められるところとなり、1997年(平成9年)7月には第33回日本小児循環器学会を、1998年(平成10年)には第9回日本 Pediatric Interventional Cardiology 研究会と第90回日本循環器学会近畿地方会を主催するという形でも評価されている。特に、日本循環器学会近畿地方会はこれまで長い歴史のなかで小児科関係施設が主催したことはなく、今回我々が初めてである。一方、



小児疾患研究施設内科部門

血液領域でも、早期から白血病や組織球増殖性疾患などを中心とした血液・腫瘍疾患の治療成績の向上をめざし、独自の臨床研究・基礎研究に基づいて分子生物学的手法や骨髄移植を早くから採り入れることでその治療成績を向上させてきた。その活動は、1991年（平成3年）に第33回日本小児血液学会を主催したほか、京滋小児悪性腫瘍懇話会の事務局が設置され、京滋地区での診療活動での中心的役割を果たし、当初から対外的にも評価されてきた。また、1998年（平成10年）には第14回組織球増殖性疾患研究に関する国際会議を主催することとなっている。このように、内科部門としての研究活動は年々活発となり指導的な立場で活躍できるようになってきた。しかしながら、内科部門に与えられた研究スペースは当初から研究施設とは言うにはあまりにも狭く設備も貧弱である。残念ながら現在の段階では基礎の教室や学外など外部にそのスペースと設備を求めざるえず、早急なる対応が求められている。

教育面では、教室として設置されてはいるものの残念ながら未だ独自のカリキュラムが認められていない。現在まで小児科学教室のカリキュラムのなかで小児循環器学・血液学の領域に関してその講義・実習を担当しているが、その与えられた時間は発展の著しい両分野を教育していくにはあまりに短い。国内に類をみない医療と研究の有機的結合を持つ小児疾患研究施設の存在意義を学生教育や卒業教育の面で最大限に生かせる体制を期待したい。

なお、1998年より始まる新カリキュラムにより1999年度の4学年から独自の講義・実習を担当することとなった。

（文責：助教授 濱岡建城）

1980年（昭和55年）	8月	「府立小児医療センター（仮称）整備構想」が策定された。
1981年（昭和56年）	7月	小児疾患研究施設の建設工事が着工された。
1981年（昭和56年）	8月	起工式が執り行われた。
1982年（昭和57年）	11月	竣工式が執り行われた。
1982年（昭和57年）	12月	2名の専任職員が配置され、診療科としての内科部門が開設された。こども6号病棟が一部オープン（15床）し、入院診療が開始された。
1983年（昭和58年）	4月	こども6号病棟がフルオープンした。専任職員が6名に増員され、外来診療が開始された。
1988年（昭和63年）	7月	内科部門が新たな教室として設置された。愛知医科大学助教授の尾内善四郎（本学昭和36年卒業）が教授に任じられ、内科部門の初代教授となった。教室員は教授以下教員6名から構成された。
1993年（平成5年）	4月	助教授の今宿晋作が京都市衛生公害研究所所長として転出のため退職した。
1993年（平成5年）	5月	講師の濱岡建城が助教授に昇任した。

外科第一部門

本学開設125年誌で初めて我々の教室の歴史を書くことになった。今回の125年誌では1973年（昭和48年）から1997年（平成9年）までの記述を行うが、その間の我々の小児外科は3つの時期に分けられる。第一期は1973年（昭和48年）から1992年（昭和57年）12月までの10年間は第一外科学教室での小児外科グループの時代、第二期は1983年（昭和58年）から1988年（昭和63年）6月までの小児疾患研究施設の開設に伴い、診療科としての小児疾患研究施設外科第一部門の時代、第三期は1988年（昭和63年）7月から現在に至る小児外科教室としての小児疾患研究施設外科第一部門の時代である。

まず、本学における小児外科の歴史は昭和30年代の萩原徹博士に遡る。萩原博士は当時日本ではほとんど行われていなかった小児外科をドイツ、ブレーメンの Rehbein 教授の元で研鑽を積んだ後、小児外科診療を本学で始め、さらに日本小児外科学会の設立に貢献された。しかし実際には黎明期の小児外科診療は困難を極め、また少人数の小児外科グループのために非常に苦労が多く、ましてや研究には全く手が廻らない状態であった。

第一期は第一外科学教室間島 進教授のもとで、一般外科病棟の中で6床から10床で診療を行った。依然として少人数の医師で診療にあたり、今のような医療器具も充分でない状態で、成人患者の間で新生児外科患者の治療を行った。新生児症例のうち直腸肛門奇形の救命率が高く、症例数が多くなってきたので本症の術後排便機能がまず研究対象となった。乳児期以降では小児科腫瘍グループと協力して神経芽細胞腫の臨床研究が行われるようになった。さらに、診断法の改良により乳児期疾患であった Hirschsprung 病の早期診断が可能となり、本症も新生児外科疾患となり、これらが臨床研究の中心となった。

第二期の6年間は第一外科学教室間島 進教授および高橋俊雄教授のもとで教員5人で毎日の当直を行いながら、緊急の対応を要する新生児外科手術をもこなした。こうした24時間の診療体制、充実した看護と設備体制のおかげで、特に新生児外科手術の治療成績は著しく向上した。また、その多忙な診療の合間に、以前より続けていた臨床研究の灯を消すことなく、国内外の小児外科雑誌に投稿し、研究成果を問い続けた。

第三期は1988年（昭和63年）7月に小児外科教室として外科第一部門が開講され、初代教授に岩井直躬助教授が昇進し、教室員は教授以下教員6名でスタートした。平成元年より研修医を外科第一部門で採用できるようになり、小児外科に対する情熱を持った人達の養成を自らの手でできるようになった。また同時に当研究施設が日本小児外科学会の認定施設となり、小児外科の専門医師の養成を本学で行えるようになった。1997年（平成9年）5月現在の教室員は教員6名、修練医3名、研修医7名、大学院学生5名、研修員10名で、臨床、研究と教育を支え

ている。

臨床面では新生児外科手術も非常に成績良好となり、現在では救命はもちろんのこと患児の Quality of life を考えて治療している。また悪性腫瘍の手術成績も同様に Quality of life を考えるまで治療成績が向上している。

研究面では小児外科疾患の多くが先天性消化管奇形であるため、それらの治療法及び病態解明が中心になっている。消化管奇形患児の治療の最終目標は、その患児が将来にわたって学校生活・社会生活にも健康な小児と遜色なく対応していける治療法の確立にある。したがって、患児の消化管機能を長期にわたって調べ、それらを患児の治療へフィードバックしている。Hirschsprung 病や直腸肛門奇形の病態解明に対して、モデルマウスや胎子を用いて組織学的な面から研究している。小児内臓奇形のなかでは、特に難病である胆道閉鎖症の治療術式及びその病態解明の研究および短腸症候群に対する小腸移植の研究を行っている。先天性胆道拡張症の病因・病態生理の研究は、癌化の問題を検討する研究へと広がっている。小児固型腫瘍の研究では、小児科・小児内科と連携しながら手術術式の工夫を中心とした治療成績の向上をめざした研究を行っている。

しかしながら、教育の現状は、小児外科学としての授業科目が本学では未だ認められていないなど、他大学小児外科学の講義・実習に比較すると程遠いものがある。せっかくの特色ある新設教室が、学生教育に直接生かされていないのは大学にとって大変惜しいことであり、今後の改革に期待したい。卒後教育は、前述のように平成元年より当研究施設が日本小児外科学会の認定施設として認められたことにより、小児外科認定医の養成に努めている。

(文責 柳原 潤)

1973年(昭和48年) ~1992年(昭和57年) 12月	1月	第一外科学教室間島進教授のもとに小児外科診療を行う。
1993年(昭和58年) ~1988年(昭和63年) 6月	1月	第一外科学教室間島進教授および高橋俊雄教授のもとに診療科として小児疾患研究施設外科第一部門で小児外科診療を行う。(主任, 岩井直躬助教授)
1988年(昭和63年)	7月	小児外科教室としての小児疾患研究施設外科第一部門が開講され, 初代教授に岩井直躬助教授が昇進し, 教室員は教授以下教員が6名。
1997年(平成9年)	5月	現在に至る。

外科第二部門

京都府は、1978年頃より、1979年の「国際児童年」を機会に、京都府に小児疾患特有の専門施設を設立する構想があった。当時、京都府立医科大学は大型整備構想が具体化しつつあり、

それに乗じた形で1982年12月に本学の一角に小児疾患研究施設（通称京都府こども病院）として開設された。当施設は京都府立医科大学の附属施設であり、小児に特有の疾患を扱う施設として、内科部門（小児循環器疾患および血液悪性腫瘍）、外科第一部門（小児外科）、外科第二部門（先天性心臓外科）の三部門からなり、併せて研究棟も兼ね備えた画期的なものであった。外科第二部門は、1982年12月1日、まず先陣をきって和田行雄助手が一人任命され、外来部門がオープンした。1983年4月1日より、病棟がオープンされ、一般病棟（こども4号6ベッド）とICU（こども5号）が稼働するに至る。同時に中路進講師（第二外科兼務）、佐々木義孝助手、嶋田秀逸助手、門脇政治助手、塚脇順子助手（ICU 配属、麻酔科）が加わり、6名のスタッフで小児心臓外科の臨床がスタートした。それまでの先天性心疾患の外科治療は、第二外科の心臓外科グループの一分野として、特に本分野の洗練された専門外科医のみによらず行われ、患者管理に対する体制も満足するものではなかった。当時日本各地で小児心臓外科の専門病院が設立されていくなか、本分野の診断、管理、手術などの特殊性、緻密性を考えた時、かかる独立した体制は強く望まれていたものであり、将来的にも希望をもたらすものであった。特にICUは、本学心臓外科の歴史の中で初めての悲願の開設であった。当施設において、開設当時の中路進講師、1984年4月より佐々木義孝講師、1988年4月より和田行雄講師を中心とした本格的な先天性心疾患の外科治療が取り組まれた。1988年7月には、小児心臓内科を主体とする内科部門が独立講座として尾内善四郎教授の就任により開設され、さらに外科第二部門は充実したものとなった。1993年4月には和田行雄助教授、河合隆寛助手らを中心として、特にこの分野の複雑心奇形の外科治療の成績向上を目指した。1997年には山岸正明助手が、東京女子医大で長年修練した後、母校の当施設に就任し、スタッフの強化をはかった。この間の年間手術件数は、開設以前は30例程度であったが、1985年には倍増の60例を越え、1990年には80例以上となった。患児の年齢は、以前は1歳未満の乳児例はほとんどなかったが、開設以後年々に低年齢化し、平成以降は、乳児例が全手術例の50%となり、特に生後1ヶ月未満の新生児の体外循環開心術例も増加するに至った。以前より最も頻度の高い乳児期肺高血圧を有する心室中隔欠損症は、開設前は肺動脈絞扼術を先行させた二期的根治手術を施行していたが、1983年以降は、たとえ乳児期、新生児期でも一期的根治手術とし、死亡例はほとんどない。ファロー四徴症は、1982年までは死亡率が30%を越えていたが、開設以後1996年までの62例で死亡率は10%以下となった。複雑心奇形は、開設前はほとんど手術成功例はなく、教室にとって国内の一流施設と肩を並べるための大きなテーマであった。しかし施設開設後、スタッフの充実化、手術手技の向上、ICUなど管理体制の充実化、体外循環、心筋保護法の発達などに伴って飛躍的に発展を遂げるようになった。国内の一流施設に若干の遅れをとったことは否めないが、1985年には、乳児大動脈弓離断症根治手術、新生児総肺静脈還流異常症根治手術、およびフォンタン手術の初めての成功例が得られ、1988年には大血管転位症に対する新生児ジャチーン手術が

救命でき、さらに後続する成功例が得られた。この様な複雑心奇形に対する長時間の体外循環手術、術後長期循環呼吸管理は、手術手技の向上のみならず、循環器内科医および麻酔科のスタッフとの協力体制によるチーム医療なしでは不可能であり、当施設ならではの機能性が痛感された。

当研究施設は、臨床のみならず実験研究室も備わっており、開設当初から様々な研究が行われて来た。1988年より橋本宇史、伊東正文、小野眞、河合隆寛らによるランゲンドルフ装置を使った心灌流実験、心筋保護法の開発のための実験、1991年より本村昇、中嶋俊介、圓本剛司らによるプログラマブルフリーザーを使った長時間心血管の低温または凍結保存実験などであり、これらは心臓外科領域における臨床応用へと発展させた。

小児疾患研究施設は開設以来1997年でまだ15年目である。この間様々な面で飛躍的に発展して来たと言えるが、未だ劣っている点も多く今後更なる努力が必要である。先天性心疾患の外科治療に対し、特に京滋地区における唯一の専門施設であることを自覚し、一層の発展を目指したい。

(文責 和田行雄)

1982年 (昭和57年)	12月	小児疾患研究施設外科第二部門外来診療開始
1983年 (昭和58年)	4月	こども4号 (外科病棟) およびこども5号 (ICU) 開設
1992年 (平成6年)	12月	開設10周年記念式典開催
1993年 (平成5年)	4月	講師和田行雄が助教授に任ぜられた