

直腸肛門奇形に合併した泌尿器疾患の検討

京都府立医科大学泌尿器科学教室 (主任: 渡辺 洪教授)

内田 睦, 大江 宏, 米田 公彦
植原 秀和, 伊藤 吉三, 中村 雅至

CLINICAL STUDIES FOR GENITOURINARY ANOMALIES WITH ANORECTAL MALFORMATIONS

Mutsumi Uchida, Hiroshi Ohe, Kimihiko Yoneda,
Hidekazu Uehara, Yoshizo Itoh and Masashi Nakamura
From the Department of Urology, Kyoto Prefectural University of Medicine

Anorectal malformations involve genitourinary anomalies frequently. In this study, the treatment and prognosis for genitourinary anomalies in 8 patients with anorectal malformations were discussed. All patients were men (range 1 to 14 years). Seven of them showed high types of anorectal malformations and one low type. Five patients were managed surgically. Among them, 3 were treated successfully, but the outcome was not good for 2 patients. These 2 patients have been followed up under careful observation. The treatment could not be performed on one patient with poor bowel function.

In this series, successful results were obtained on patients with a low degree of anomalies. However, there were hazard problems in patients with a high degree of anomalies. Neurogenic bladder was included among these problems.

It is difficult to diagnose and treat genitourinary anomalies on a newborn baby with anorectal malformations, when these anomalies might be complicated with other severe anomalies such as congenital heart diseases. In such cases, genitourinary anomalies should be treated as conservatively as possible until the patient's condition has improved.

(Acta Urol. Jpn. 37: 1415-1419, 1991)

Key words: Anorectal malformations, Genitourinary anomalies, Neurogenic bladder

緒 言

当施設の小児外科は、1983年小児疾患研究施設として京都府こども病院の開設とともに独立した。この頃より、直腸肛門奇形いわゆる鎖肛に合併する泌尿器疾患の処置は、当科に紹介されてきたが、その治療に関しては小児外科のみならず泌尿器科でも苦慮しているのが現状である。

今回私たちは、現在当教室で治療ならびに経過観察している直腸肛門奇形症例から、泌尿器科的処置の現状と方針について検討したので報告する。

対 象

現在、当科で治療および経過観察している8例の直腸肛門奇形症例を対象とした (Table 1)。年齢は1歳から14歳まで分布し、全例男児であった。直腸肛門奇形のため小児外科に入院してから、泌尿器科的合併症

Table 1. Follow-up cases of anorectal malformations in our clinic

症例	年齢	受診期間	病型
1	14	10ヵ月	高位
2	12	5年	高位
3	9	10ヵ月	高位
4	8	2ヵ月	高位
5	7	2ヵ月	高位
6	5	2ヵ月	高位
7	3	2ヵ月	低位
8	1	3ヵ月	高位

のため当科に紹介されるまでの期間は、当初の3例は10ヵ月～5年であったが、最近では2ヵ月～3ヵ月であった。また直腸肛門奇形の病型は、症例7の低位型を除くすべての症例が高位型であった。

これらの症例の泌尿器科的合併症は、水腎症、VURなどの尿路異常から停留精巣、陰茎前位陰囊などの性

Table 2. Genitourinary anomalies in cases with anorectal malformations

症例	泌尿器科的合併症
①	左水腎症・NB・巨大尿道・停留精巣
2	前位陰囊
③	左 VUR (IV)・右無機能腎・NB
④	右無機能腎 (VUR)・NB・停留精巣
5	膀胱尿管移行部狭窄による左水腎症
6	前位陰囊・尿道下裂
7	右 VUR・直腸尿道瘻
8	右 VUR・直腸尿道瘻

○: 治療に苦慮している症例

器異常まで多岐にわたっており、しかもいくつかの異常が重なっている症例が多かった (Table 2)。合併症の治療についてみると、症例2の陰茎前位陰囊、症例5の尿管異所開口による左水腎症ならびに症例6の陰茎前位陰囊・尿道下裂だけが合併症も少なく根本的治療が4～5歳までになされ、経過良好である。症例7および症例8は、VURの程度も軽度であるため経過観察したのち、治療を検討する予定である。しかし、症例1、症例3、症例4の3例が、現在もその根本的治療に苦慮している。

結 果

ここでは、治療に苦慮している3症例についての経過を供覧する。

1) 症例1¹⁾

1977年3月28日誕生し、高位鎖肛を指摘された。

1977年3月29日人口肛門造設術ならびに導尿不能のため膀胱瘻造設術を施行された。

1978年1月18日鎖肛根治術を施行された。

1978年2月6日イレウスのため開腹術を受け、その際水尿管が認められたため尿管瘻を造設された。この後、当科を紹介され外来にて精査したところ、左水腎症、左 VUR、神経因性膀胱、巨大尿道 (Fig. 1)、停留精巣の診断を得た。以後外来にて経過観察中、膀胱結石ならびに尿道結石が確認されたため (Fig. 2)、1984年10月当科入院のうへ、結石摘出ならびに膀胱瘻・尿管瘻の解決を計った。その結果、内視鏡的に尿管カテーテルを腎盂膀胱に留置することにより尿管瘻を抜去し、結石摘出後尿道拡張術を施行したが、膀胱瘻は VUR のため抜去できなかった。

1988年6月精巣固定術を施行し、現在膀胱瘻が留置されている。本症例の場合、肛門括約筋収縮能の低下ならびに神経因性膀胱による排尿圧の低下が認めら

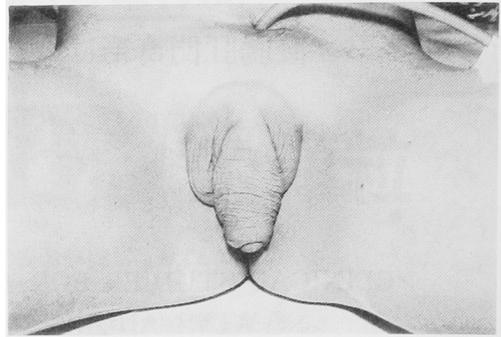


Fig. 1. Urogenital findings in case 1



Fig. 2. Abdominal plain film in case 1

れ、膀胱瘻を余儀なくされている。

2) 症例3

1982年7月13日誕生し、高位鎖肛を指摘され、人工肛門造設術を施行された。

1983年5月26日左水腎症ならびに右無機能腎にて当科紹介された。

1983年7月13日鎖肛根治術を施行された。

1984年5月当科入院のうへ、精査の結果、左 VUR による水腎症ならびに右無機能腎、神経因性膀胱の診断を得、右腎摘除術を施行した。その結果、右多房性腎嚢胞の診断をえた (Fig. 3)。その後、外来にて経過観察するも、腎機能障害が進行するため、1986年4月左経皮的腎瘻造設術を施行した (Fig. 4)。現在、腎瘻にて経過観察中である。本症例の場合、VUR 防止術を予定するも、神経因性膀胱が否定しがたいこと、腸管蠕動不良であるため小児外科から骨盤内操作は避けてほしいとの要請があったことなどから、腎瘻を余儀なくされている。

3) 症例4

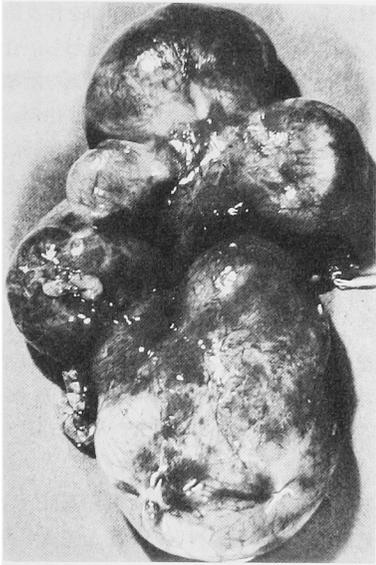


Fig. 3. Right resected kidney in case 3

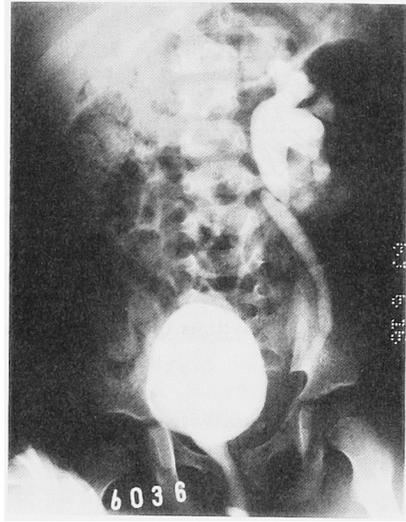


Fig. 5. Retrograde cystogram in case 5

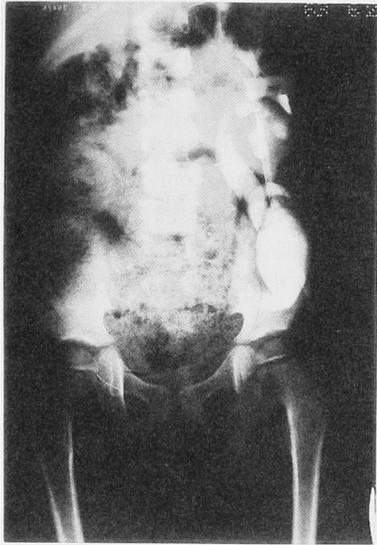


Fig. 4. Left direct pyelogram from nephrostomy in case 3

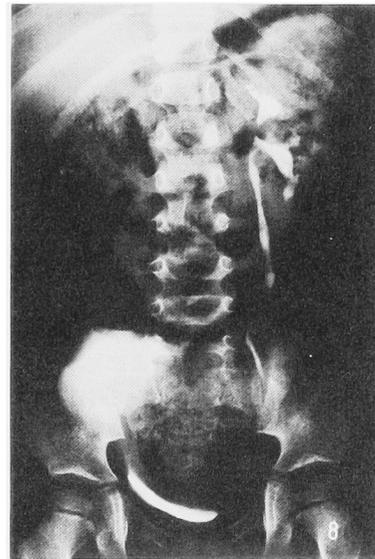


Fig. 6. IVP in case 5
IVP shows right nonvisualizing kidney and deviation of bladder because of constipation.

1983年12月2日誕生し、高位鎖肛を指摘され、人工肛門造設術を施行された。

1984年2月7日右無機能腎にて当科紹介され、精査の結果、右VURによる水腎症、神経因性膀胱、停留精巢の診断をえた (Fig. 5)。

1984年10月8日鎖肛根治術を施行された。本症例の場合、小児外科より排便機能低下ならびに腸管蠕動不良のため骨盤内操作はできるだけ避けてほしいとの要請があり、現在外来経過観察中である (Fig. 6)。

考 察

直腸肛門奇形いわゆる鎖肛の発生頻度は、出生5千例に対し1例といわれ、臨床的に直腸盲端の部位により、高位型、中間型、低位型に分類されている²⁾。また、それぞれの型において瘻孔を有するものと無いものが存在し、瘻孔を有する男児では、Fig. 7に示すようにそれぞれの型に応じて、膀胱、尿道、会陰部に瘻孔を形成し、女児では、腔、会陰部に瘻孔を形成

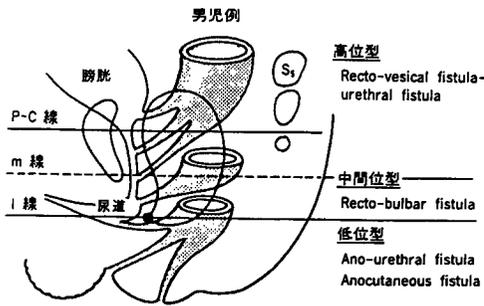


Fig. 7. Fistula formations in anorectal malformations

Table 3. Correlation with types of anorectal malformations and other anomalies

	男児	女児	合併奇形
高位置型	8	1	6 (67%)
中間位置型	1	0	1 (100%)
低位置型	8	11	4 (21%)

する³⁾。

Table 3は過去5年間に当施設小児外科で治療された直腸肛門奇形症例の病型と合併奇形との関係を示したものである。高位置型は9例認められ、そのうち男児が8例(89%)と多く、中間位置型は男児1例のみであった。低位置型は19例認められ、そのうち女児が11例(58%)と半数以上を占めた。合併奇形についてみると、高位置型では66%、中間位置型では100%、低位置型では21%に合併奇形が認められ、高位置型、中間位置型に合併奇形が多く認められた。その内訳は、心・大血管異常5例、死亡したプルンベリ-症候群1例を含む尿路・性器異常3例、12指腸閉鎖症2例、染色体異常2例であった。

このように男児直腸肛門奇形症例は、下部尿路に瘻孔を有するだけでなく、高位置型、中間位置型が多いため泌尿器疾患を合併することが多い。事実、今回の私たちの8症例も、1例の低位置型男児例を除く7症例が高位置型男児例であった。

治療について検討してみると、私たちの8症例中すでに治療がなされている症例は症例2の陰茎前位陰嚢、症例5の尿管異所開口による左水腎症ならびに症例6の陰茎前位陰嚢・尿道下裂であった。症例7, 8は幼少のため経過観察中である。症例1, 3, 4, は現在も治療に苦慮している。その理由としては、3例とも合併症が3つ以上で、合併症のなかに神経因性膀胱が含まれていた。また3例とも、直腸貯留能不全に伴う高度の便秘(排便機能不全⁴⁾)があるため、小児

外科において、できるだけ骨盤内操作を伴う治療は避けてほしいという症例であった。すなわち、合併症が少なくかつ合併症のなかでも、停留精巣や陰茎前位陰嚢などの性器異常は、比較的治療しやすいが、神経因性膀胱を伴う合併症は治療しにくいことがわかった。

直腸肛門奇形に合併する泌尿器疾患は、1)新生児であること、2)合併症が泌尿器疾患とは限らず多岐にわたっていること、3)神経因性膀胱など確定診断を決定することが比較的困難な症例が多いこと、4)なかには自然治癒する可能性がある合併症がみられることなどの特徴を有している。このため、泌尿器科の合併症の治療方針は、その合併症が重篤でない限り、できるだけ保存的に経過をみて慎重に対応すべきであると思われる。

しかしながら、直腸肛門奇形の泌尿器科の合併症に対する処置には、小児外科との緊密な連携が必要であると思われる。当初の3例は、小児外科受診後10カ月~5年たってから当科に紹介されていたが、最近では2カ月程度と短くなり、小児外科も泌尿器科の合併症に注意を払っていることがうかがえる。

現在当施設では Fig. 8 に示すような手順で、小児外科とともに診断治療を行っている。すなわち、小児外科受診日に腎超音波検査を施行し、水腎症の有無を検索したのち、異常がないか、軽度の場合には外科的処置だけを施行する。水腎症が高度の場合には、姑息的に経皮的腎瘻造設術⁵⁾や経皮的膀胱瘻造設術などの泌尿器科処置を外科的処置とともに施行する。つぎに、1歳前後で施行される直腸肛門奇形根治術までの間に IVP, 膀胱造影, CT などの各種画像診断を施行し、本格的に合併症検索を行い、異常の程度を検討し、治療方針を決定する。性器異常の場合には、原則として4~5歳まで経過観察したのち形成術を施行するわけである。

泌尿器科と小児外科の間に、このような連携がなされていれば、今後一層適切な処置が可能となるとと思われる。

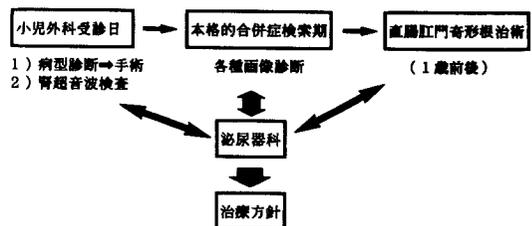


Fig. 8. Our scheme for management of anorectal malformations with genitourinary anomalies

結 語 文 献

小児外科領域のなかで, 尿路・性器異常を出生直後から高頻度に伴うといわれている直腸肛門奇形いわゆる鎖肛の治療方針ならびに治療上の問題点について, 現在泌尿器科で治療ならびに経過観察している8症例から検討を加えた。

稿を終えるにあたり, 資料提供を快くお引き受けくださった, 京都府立医科大学附属小児疾患施設外科第一部門岩井直躬教授ならびに出口英一助手に深謝いたします。

- 1) 松田忠久, 河内明宏, 東 勇志, ほか: 鎖肛手術後に発症した尿管瘻, 尿道狭窄に対する endourology の応用例. 日泌尿会誌 76: 1265, 1985
- 2) Smith ED: The identification and management of ano-rectal anomalies: the factors ensuring continence. Progress in Pediatric-Surgery 9: 7-40, 1976
- 3) 鈴木 宏: 標準小児外科学. 直腸・肛門. 第1版, pp. 113-123, 医学書院, 東京, 1988
- 4) Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K, et al.: Results of surgical correction of anorectal malformations. Ann Surg 207: 219-222, 1988
- 5) 斉藤雅人: 経皮的腎瘻術. 腹部画像診断 7: 59-64, 1987

(Received on March 14, 1991)
(Accepted on May 21, 1991)