

Diamond-Blackfan 症候群の女児に対して 腹腔鏡下腎摘除術を施行した 1 例

松井 宏考¹, 鈴木 弘一¹, 加藤久美子², 服部 良平¹

¹名古屋第一赤十字病院泌尿器科, ²名古屋第一赤十字病院女性泌尿器科

LAPAROSCOPIC NEPHRECTOMY IN INFANT WITH DIAMOND BLACKFAN SYNDROME

Hirota MATSUI¹, Koichi SUZUKI¹, Kumiko KATO² and Ryohei HATTORI¹

¹The Department of Urology, Japanese Red Cross Nagoya Daiichi Hospital

²The Department of Female Urology, Japanese Red Cross Nagoya Daiichi Hospital

An 8-month-old girl with Diamond Blackfan syndrome and idiopathic neutropenia needed steroid therapy for anemia, but the left multicystic dysplastic kidney was often infected. We performed laparoscopic nephrectomy for infection control without any complications. Neutrocytes increased and the infection decreased after nephrectomy even with steroid therapy. Finally, she underwent bone marrow transplantation, as the anemia was not responding to steroid therapy.

(Hinyokika Kiyo 62 : 193-196, 2016)

Key words : Diamond Blackfan syndrome, Laparoscopic nephrectomy

緒 言

Diamond-Blackfan 症候群は、先天的に赤血球造血が障害される疾患で、一部に好中球減少症を合併することがある。治療としてはステロイド治療または骨髄移植しかなく、対症療法として輸血を繰り返すしかない疾患である。

今回われわれは、Diamond-Blackfan 症候群に好中球減少症を合併した生後 8 カ月の女児において、感染巣であった多嚢胞腎に腹腔鏡下腎摘除術を施行したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者 : 8 カ月, 女児

主 訴 : 繰り返す発熱

既往歴 : Diamond-Blackfan 症候群, 特発性好中球減少症

現病歴 : 出生時から貧血, 好中球減少が持続しており, Diamond-Blackfan 症候群, 特発性好中球減少症と診断され, 月 1 回の輸血をうけていた。発熱を繰り返す, その度に尿培養陽性 (*Klebsiella pneumoniae*, *Enterococcus faecalis* など) となっており, 尿路感染が疑われていた。

入院時現症 : 身長 64.0 cm, 体重 6.16 kg, 体温 36.9°C, 血圧 99/57 mmHg, 呼吸数 22 回/分, 腹部 : 平坦, 軟

入院時検査所見 : 血液一般検査 : WBC 4,700/mm³, RBC 315×10⁴/mm³, Hb 9.4 g/dl, Ht 26.3%,

Plt 30.5×10⁴/mm³, 好中球 1,000/mm³. 血液生化学検査 : CRP 0.3 mg/dl, TP 6.1 g/dl, Alb 4.0 g/dl, AST 48 U/l, ALT 54 U/l, Na 139 mEq/dl, K 5.1 mEq/dl, Fe 195 μg/dl, BUN 13 mg/dl, Cre 0.3 mg/dl, 尿一般検査 : 蛋白 (-), 糖 (-), 潜血 (-), WBC 1 未満/hpf. 尿培養検査 : *Enterococcus faecalis* 1.0×10⁴ CFU/ml

画像所見 : 腹部 MRI では, 左腎は萎縮しており, T2 にて高信号, T1 にて低信号を呈する多数の嚢胞性病変を認め, 正常腎実質は認めなかった (Fig. 1). DMSA 腎シンチグラフィーでは, L : R = 1 : 10.88 で左腎への取り込みを認めなかった。VCUG では排尿スムーズであり, VUR は認めなかった。

経 過 : 左腎はほぼ無機能腎, 右腎は正常に機能し



Fig. 1. MRI showed the left multicystic dysplastic kidney.

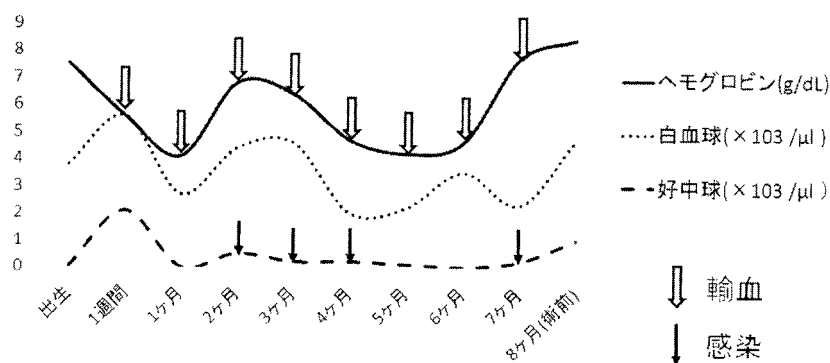


Fig. 2. Blood transfusion was needed every month preoperatively because blood test identified anemia. The left multicystic dysplastic kidney was often infected.

ており、また VUR を認めないことから、繰り返す尿路感染の熱源は左腎の可能性があると考えられた。Diamond-Blackfan 症候群の治療として対症療法の輸血しかないため、ステロイド治療、骨髄移植の治療を予定した。しかし感染巣と考えられる左腎については免疫抑制療法により感染を起こす可能性が高く、また機能していなかったため、免疫抑制療法の前に摘出の方が望ましく、生後 8 カ月で左腎摘除術を行うこととした。術前の血液検査の経過は Fig. 2 の通りである。術前の好中球が $100/\text{mm}^3$ のため術前 6 日から G-CSF を投与し、以前の感染の際の尿培養で感受性のあった抗生物質 (CZOP) も開始した。

手術所見：手術は右側臥位にて施行。経腹膜のアプローチで、気腹圧を 8 mmHg にして進めた。まず、臍を Four-Triangular-Skin-Flap 法にて切開し、E・Z アクセス®を挿入。5 mm の 30° 硬性内視鏡とともに助手用トロッカーを挿入した。鎖骨中線上の肋骨弓下に 3 mm トロッカー、前腋下線上の左下腹部に 5 mm トロッカーを挿入した (Fig. 3)。腎前面を露出し、尿管を同定。尿管周囲に糸をかけ、この糸を体外から刺した注射針を通して体外方向に牽引することで腎下極を持ち上げた。腎門部では動脈の背側、腹側に小血管を

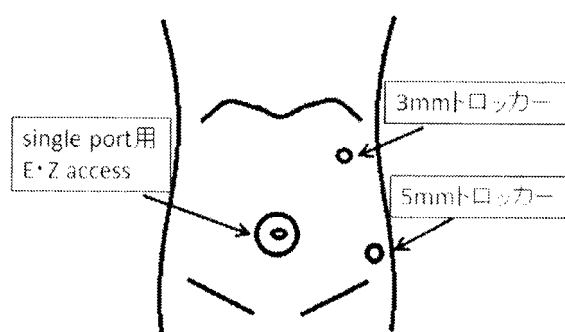


Fig. 3. Place of trocar's insertion.

認め、癒着のため剥離はやや困難であった。表面にある血管から 1 本ずつ Enseal® にて凝固切断した。腎動脈に非吸収性結紮用クリップ (ヘモロッククリップ ML®) を 2 カ所掛け切断した。腎静脈、尿管も同様に処置し、腎全体を遊離した。遊離した腎を臍から摘除した。Energy Device として Enseal® を使用したが、熱で腸壁を損傷しないように連続使用は避け、体外で頻回に冷却して使用した。手術時間は 2 時間 20 分、出血量 5 ml。手術合併症はなかった。

病理所見：組織病理組織検査では未熟な尿細管や糸球体、大小様々な嚢胞を認め、異形成腎の所見であっ

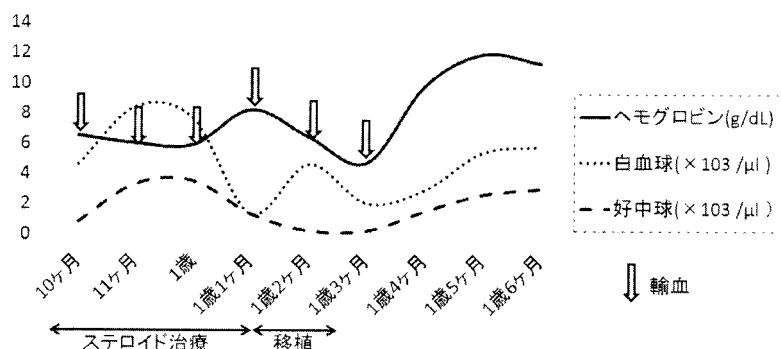


Fig. 4. The infection decreased even with steroid therapy. Finally, she underwent bone marrow transplantation, as the anemia was not responding to steroid therapy. Anemia was improved after the transplantation.

た. PAS 染色, グラム染色, グロコット染色で細菌や真菌の感染所見を認めず, 囊胞液の培養ではブドウ球菌を認めた.

術後経過: 術後は感染などの合併症はなかった. 術後も好中球が $100/\text{mm}^3$ 以下であったため G-CSF と抗生物質 (CZOP) をともに継続し, 手術日から退院までが14日と長くなった. 術後2カ月でステロイド治療を開始したことで, 好中球は正常値まで回復し, 感染, 発熱も認めなくなった. しかし貧血の改善はみられず, 輸血は続行した (Fig. 4). そのため, 術後5カ月で HLA が一致した姉の骨髄を用いた同胞間骨髄移植を施行した. 骨髄移植後は輸血や免疫抑制剤の必要はなくなっている. 腎摘除術後1年の臍を含めた手術痕はほとんど目立っていない (Fig. 5).

考 察

Diamond-Blackfan 症候群は, 先天的なリボゾームの機能異常により, 赤芽球系が障害され, 貧血を来す疾患である. 貧血の他に頭部顔面の異常, 上肢の異常, 低身長などの奇形を認め, 特に腎泌尿器系の奇形は約7%の症例で認めると言われている¹⁾. 泌尿器系合併症として腎臓欠損, 馬蹄腎, 腎低形成などがある. ステロイドは約70%の症例に有効であるが, 半数は定期的な輸血を必要とし, ステロイド抵抗例には造血幹細胞移植を考慮する²⁾. 自験例でも感染巣の左腎摘除術後にステロイドを開始したが貧血の改善が見られず骨髄幹細胞移植を行った.

近年, 小児に対する腹腔鏡下手術の適応は拡大しつつあり, 乳児に対する腹腔鏡手術も術後の回復や術後合併症に関して幼児とほとんど変わらないとされている³⁾. 本症例は好中球 $100/\text{mm}^3$ の compromised host に対する感染腎の手術であったが, 開放手術より術後の感染症が少ないとされている腹腔鏡手術を選択し

た⁴⁾. ただし, 手術合併症は本症例では致命的になる可能性があるため十分な術前後の管理と慎重に腹腔鏡手術を行う必要があった. 本症例では赤芽球系の障害だけではなく, 好中球も低下していた. 一般的に好中球が $500/\text{mm}^3$ 以下の場合細菌感染や真菌感染のリスクが高くなるので, 術前から G-CSF の投与を開始し, 抗生物質も術後14日間使用した.

一般的に小児の腹腔鏡手術は, 体格が小さく難易度が高いが, 術野が拡大されるため対象臓器が見えやすいという利点もある.

ポートの配置や術者の立ち位置は, 成人と同様である. 気腹圧は体重を考慮し, 可及的に低い気腹圧で手術を遂行することが望ましい.

小児の腹腔は狭く, 相対的に腸管が占める部分が大いいため術中に様々な工夫が必要である. 自験例では視野を確保するために臍の E・Z Access から助手が腸管を正中方向に圧排した. また, 先端が屈曲するフレキシブルスコープは屈曲の際の曲率半径が大きく, 小児では器具が干渉しやすいので, 30° 硬性内視鏡を使用し, 狭い空間でも腸管を乗り越えて視野が確保できるようにした. その他, Enseal[®] は剥離, 凝固, 切断が単一 device で可能なため使用したが, 小児の場合腸壁が薄いため熱損傷を避ける必要があり, sealing device を頻繁に冷やしながら手術を進めた.

小児手術での創部は成長と共に大きくなるため, 本症例では成長してから美容的に目立ちすぎない臍を用いることとした. 小児の臍は成人と比較して大きく, 伸展性が良好であるため Four-Triangular-Skin-Flap 法を用いて摘出腎を取りだすための広さも確保することができた. この方法は, まず臍窩中央に針糸をかけて引き出すことにより臍を反転し, 臍の大きさに合わせ4枚皮弁を形成することで臍を展開した⁵⁾. 筋膜を全周で剥離した後, 基部で必要な大きさに合わせて筋膜, 腹膜を切開し, 本症例では E・Z Access[®] を挿入した. 閉創時には臍部の筋膜を縫合した後, 皮弁のサイドは縫合せず, 中央で各皮弁の先端のみを縫合した. これにより, 術創そのものが自然な臍の皺に類似し, 本症例でも術後1年ほとんど創部が見えない良好な外観が得られている.

結 語

感染を繰り返していた多嚢胞腎を有する Diamond-Blackfan 症候群の女児に対して腹腔鏡下腎摘除術を施行した1例を経験した.

謝 辞

本症例の手術に力を貸していただいた金子健一郎先生 (名古屋第一赤十字病院小児外科) に深謝申し上げます.

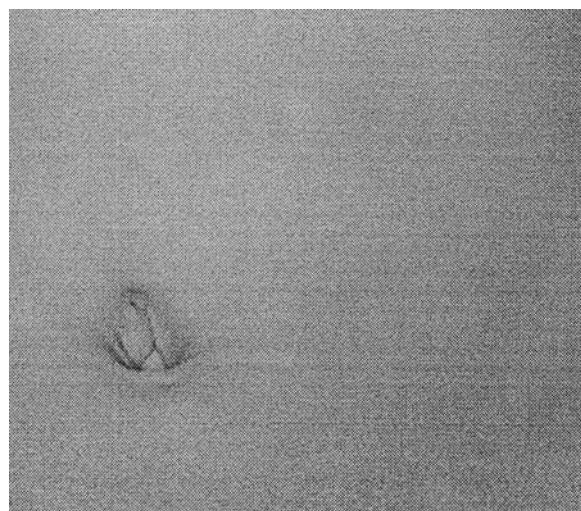


Fig. 5. Postoperative wound.

文 献

- 1) 伊藤悦朗, 小島勢二, 大賀正一, ほか: Diamond-Blackfan 貧血—診療の参照ガイド (平成22年度)
- 2) Mugishima H, Ohga S, Ohara A, et al.: Hematopoietic stem cell transplantation for Diamond-Blackfan anemia: a report from the Aplastic Anemia Committee of the Japanese Society of Pediatric Hematology. *Pediatr Transplant* **11**: 601-607, 2007
- 3) Dalsan You, Sungwoo Hong, Chunwoo Lee, et al.: Feasibility and safety of laparoscopic ablative renal surgery in infant: comparative study with children. *J Urol* **188**: 1330-1335, 2012
- 4) 勝野剛太郎, 福永生気, 永坂邦彦, ほか: 高度炎症性虫垂炎 (壊疽性・穿孔性・膿瘍形成) に対する腹腔鏡下手術と開腹手術の比較検討. *日消外会誌* **42**: 16-24, 2009
- 5) Kaneko K and Tuda M: Four-triangular-skin-flap approach to umbilical disease and laparoscopic umbilical port. *J Pediatr Surg* **39**: 1404-1407, 2004

(Received on September 25, 2015)

(Accepted on December 9, 2015)