

ればならない。

妊娠分娩に関してはあわせて 5 例の症例を集めることが出来た。分娩症例は 4 症例 6 分娩であった。###

文献的には、流産を繰り返す症例の報告が多かったが(5)、今回調査した症例では習慣流産となった症例は認めなかった。早産(5-7)の報告が多かったが、今回の症例の中にも切迫早産・早産となった症例、頸管縫縮術を行った症例があった。分娩様式に関しては、文献上経膈分娩を行ったという症例報告もあるが(7)、多くの報告では、胎位異常を適応として帝王切開を行っている(5)。Hendren らのシリーズ報告では 7 例中 6 例が帝王切開による分娩であった(8)。もちろんすべての症例で poly-surgery の既往があり、手術は慎重にすべきであるとの意見があるが(7)、敢えて経膀胱的に帝王切開を行ったという報告も見られた(6)。今回調査した症例では、6 分娩全例、胎位異常/重複子宮を適応に帝王切開が施行されていたが、特別な術式を要したり、帝王切開術中術後に合併症を起こしたりした症例は皆無であった。

E. 結論

今回の調査では、産婦人科医が必ずしも小児外科での治療歴を提供され、理解したうえで本症の患者を診療していない、同時に産婦人科で診療を受けている患者の情報のほとんどが小児外科医へフィードバックされていない、という実態が把握された。これは当初の我々の期待に反する結果ではあったが、逆に、今回このような全国規模の comprehensive な調査を行った結果、この現状が初めて明らかになった意義は大き

いと考える。本疾患の診療指針の確立、特に生殖機能の予後向上を目指した術式の改良・生活指導の改善を目標とした場合は、生殖機能の評価を正確に行える産婦人科医から小児外科医へのフィードバックは必須で、それを可能にするためには、一人でも多くの患者(患児)が、確実に小児外科医から産婦人科医に引き継がれ、その診療内容を共有することが必須である。

一方、今回の調査では、小児外科施設からロストフォローになりかかった患者を現在に向かって見つけ出すこと可能であることが多かったが、産婦人科施設でとらえた症例の乳幼児期の病型・治療方法を過去にさかのぼって調査することは極めて困難であることが判明した。本症のような、生後から成人に至るまで 20 年以上の経過観察を必要とする疾患のフォローは、現実的には小児外科側での管理を行い、登録制度などを整備し、紹介先をトレースしていくのが現実的と考えられた。

F. まとめと提言

本研究によって、本邦における本症の実態把握ができた点として、

医学的には

- ① 本疾患の出生時の病型の多様性、治療方針の多様性
- ② 特に生殖器の病型の多様性と乳幼児期における予後予知の困難さ
- ③ 月経血流出路障害、腔狭窄が高頻度に見られ、その予後は良好とは言えない
- ④ 妊娠/分娩例は極めて限られる

政策的には

- ① 現時点で各種術式・治療方法の優劣を議論し、特定の診療指針を推奨するに十分

な資料・情報は不足している。

② 個々の患者の病歴が必ずしも小児外科医から産婦人科医に有効に伝達されていない

③ ①の結果として、個々の患者が産婦人科医から、生殖機能に関して適切な診断・治療を提供されていない可能性がある

④ ①の結果として、小児外科医が乳幼児期の治療指針の妥当性のフィードバックを受ける機会を逸している

といったことが明らかとなった。

これらを踏まえて、今後の本疾患の診療に関して以下のような提言をしたい。

① 小児外科医を啓蒙し、患児の初経開始期からの産婦人科医との連携を推奨する。

② 産婦人科医も啓蒙し、小児外科医からの情報収集および小児外科へのフィードバックにつとめさせる。

③ 全国レベルでの本症例の登録制度などを考案する。

④ 本症の希少性に鑑み、集約化によるフォローの効率を試みる。

⑤ 同様な調査を約 10 年後に施行して、今回の調査と比較する。各種術式・治療方法の優劣を議論し、特定の診療指針を推奨するに十分な資料・情報が集まることが期待できる。

of teenagers with cloaca. J Pediatr Surg 33:188-193

3. **Warne SA, Wilcox DT, Creighton S, Ransley PG** 2003 Long-term gynecological outcome of patients with persistent cloaca. J Urol 170:1493-1496

4. **Greenberg JA, Wu JM, Rein MS, Hendren WH** 2003 Triplets after cloacal malformation repair. J Pediatr Adolesc Gynecol 16:43-44

5. **Salvi N, Arthur I** 2008 A case of successful pregnancy outcome in a patient born with cloacal malformation. J Obstet Gynaecol 28:343-345

6. **Resnik E, Laifer SA, O'Donnell WF** 1992 Transvesical cesarean following bowel and urinary tract reconstructive surgery. Obstet Gynecol 79:884-886

7. **Greenberg JA, Hendren WH** 1997 Vaginal delivery after cloacal malformation repair. Obstet Gynecol 90:666-667

8. **Hendren WH** 1998 Cloaca, the most severe degree of imperforate anus: experience with 195 cases. Ann Surg 228:331-346

<上記で引用された参考論文>

1. **Pena A** 1989 The surgical management of persistent cloaca: results in 54 patients treated with a posterior sagittal approach. J Pediatr Surg 24:590-598

2. **Levitt MA, Stein DM, Pena A** 1998 Gynecologic concerns in the treatment

F. 健康危険情報

該当事項なし

G. 研究発表

1. 関連の論文発表 なし

2. 関連の学会発表 なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

図1

前医の有無

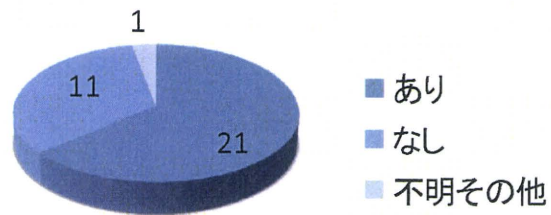


図2

分類(高さ)

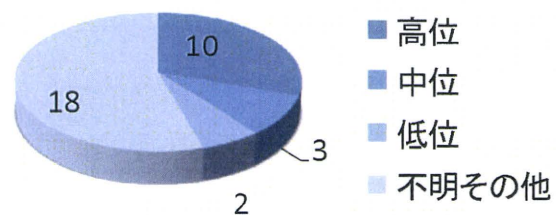


図3

分類(長さ)

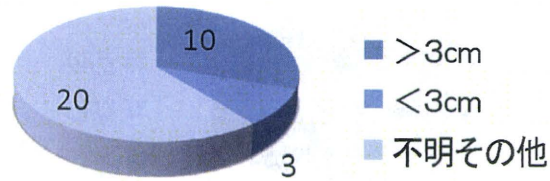


図4

子宮型

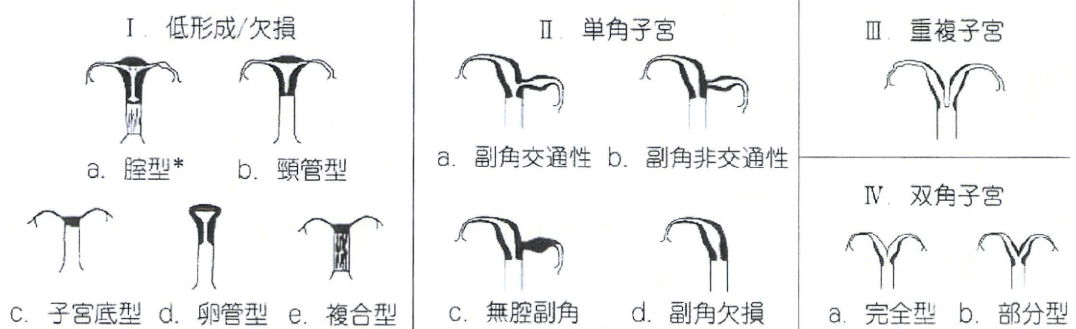
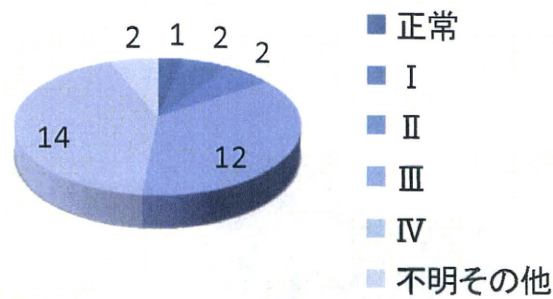


図5

重複腔

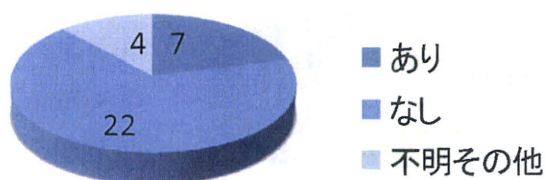


図6

腔狭窄

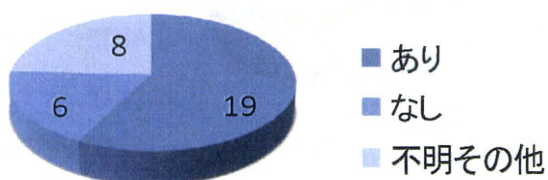


図7

月経血流出路障害

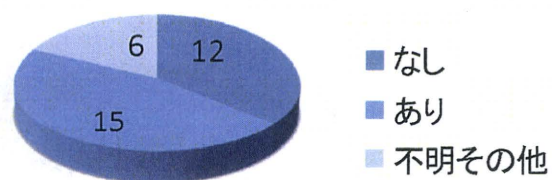


図8

月経血滞留による急性腹症の既往 (全体)

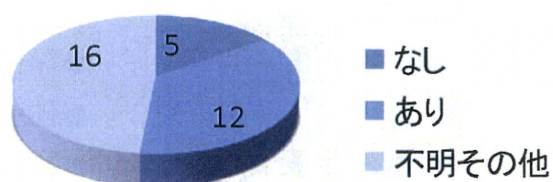


図9

月経血滞留による急性腹症の既往
 (月経血流出路障害のあった15例中)

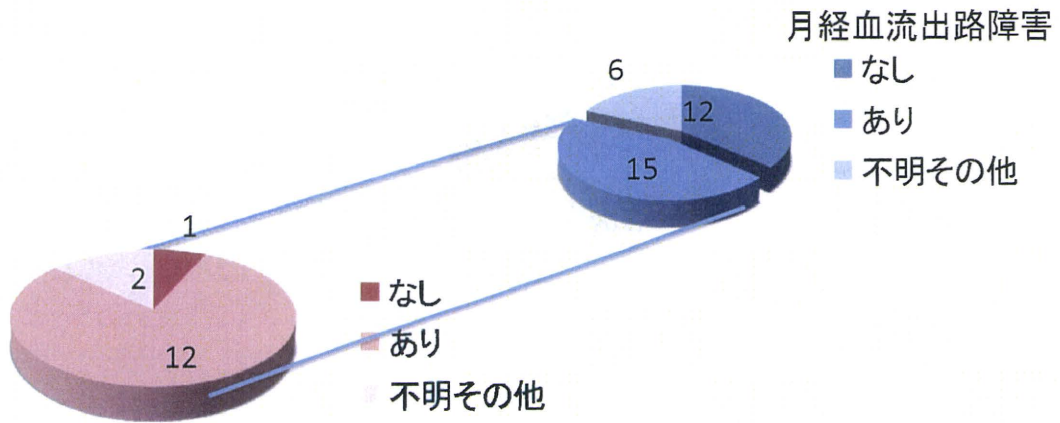


図10

月経血滞留を起こした場所
 (月経血流出路障害のあった15例中)
 重複あり

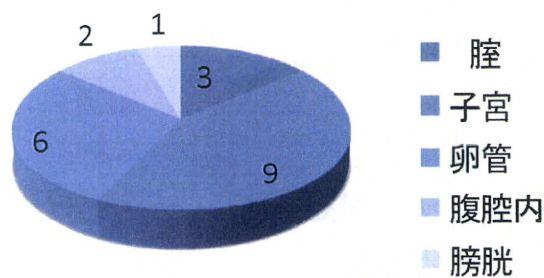


図11

月経血滞留を起こした場所 (月経血流出路障害のあった15例中) 重複なし

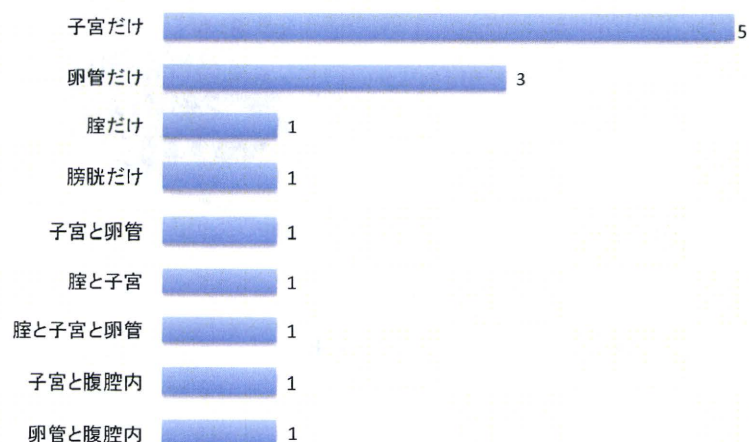


図12

月経困難症 (全体)

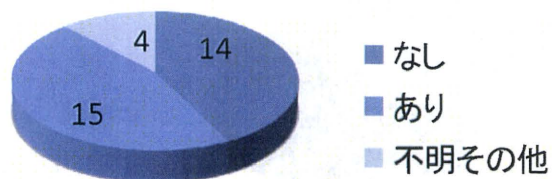


図13

月経困難症 (月経血流出路障害のあった15例中)

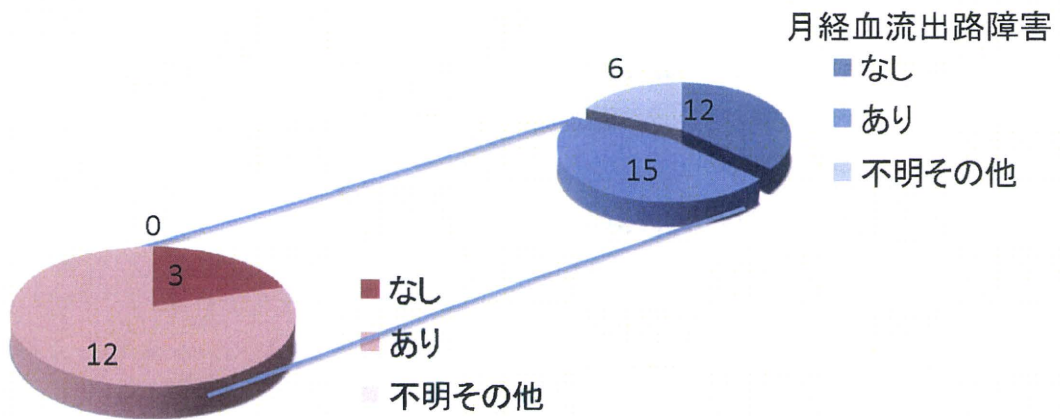


図14

子宮内膜症

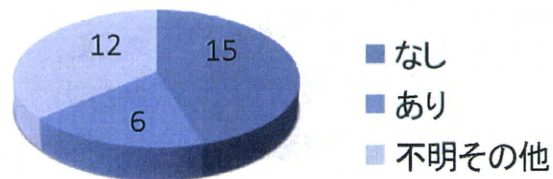


図15

結婚

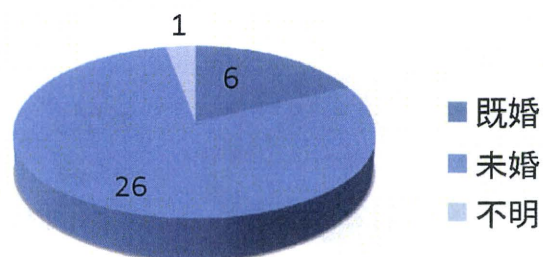


図16

性交障害

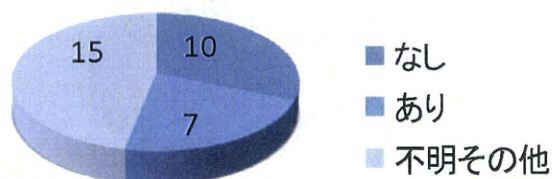
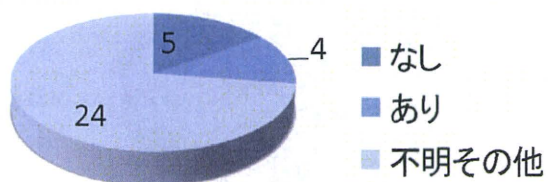


図17

不妊症



未婚のため不明という回答が多数

図18

不妊症 (既婚者6名中)

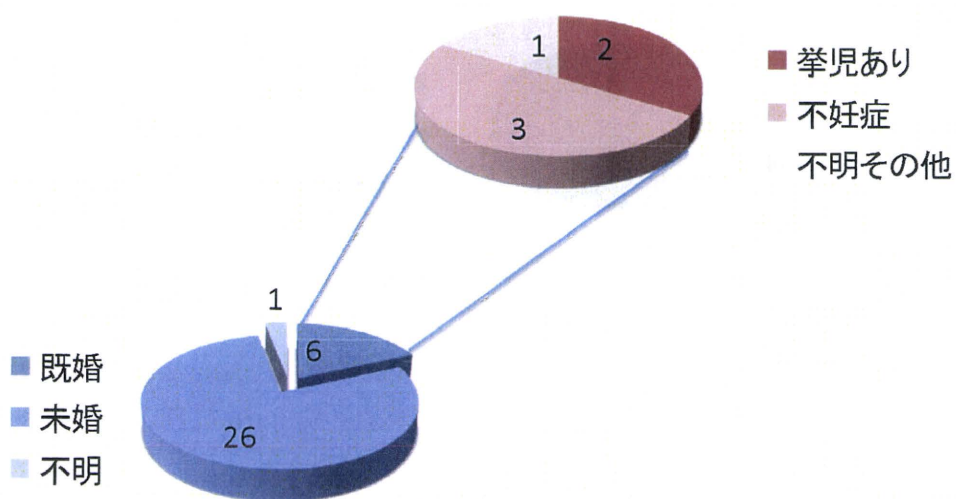


図19

不妊症原因 (不妊症の明らかな4名中)

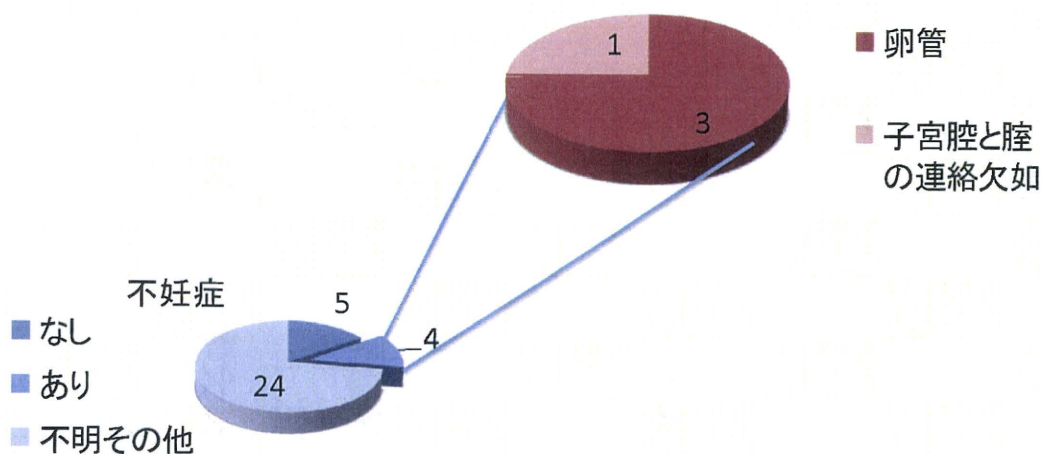


図20

不妊症治療 (不妊症の明らかな4名中)

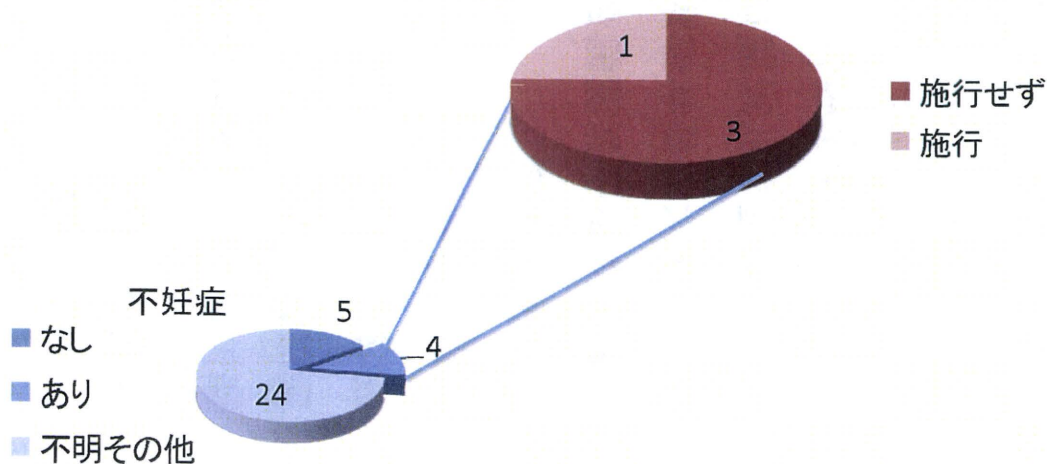


表1

施設ごと症例数(50音順)

施設名	症例数	施設名	症例数
愛媛大学医学部附属病院	1	東京大学医学部附属病院	3
大分大学医学部附属病院	1	徳島大学病院	1
大阪市立大学医学部附属病院	2	富山大学附属病院	1
大阪府立母子保健総合医療センター	2	長野県立こども病院	1
北里大学病院	4	名古屋市立大学病院	4
九州大学病院	3	名古屋大学医学部附属病院	1
近畿大学医学部附属病院	1	弘前大学医学部附属病院	1
慶應義塾大学病院	1	広島大学病院	1
順天堂大学医学部附属順天堂医院	3	福島県立医科大学附属病院	2
昭和大学病院	1	三菱京都病院	2
仙台赤十字病院	1	宮崎大学医学部附属病院	1
千葉大学医学部附属病院	4	むつ総合病院	1
		合計	43

表2

数字は症例番号

手術種類(根治術)

人工肛門のみ 1, 17, 24, 28

仙骨会陰式 2, 3, 4, 6, 8, 15, 16, 25, 30, 31, 33

(赤字はposterior sagittal ano-recto-vagino-urethroplasty,
PSRVUP, Pena's法)

腹会陰式 9, 12, 29, 32, 11

腹仙骨会陰式 21, 23

直腸肛門形成+S状結腸利用造脘 7

不明 5, 10, 13, 14, 18, 19, 20, 22, 26, 27

表3

数字は症例番号

手術種類(腔形成、腔拡張)

(総排泄管根治術見に一期的に行われたものは除く)

造腔術(外陰形成術を含む) 11 (2y), 15 (4y), 16 (5y), 20 (6y), 22 (2y), 24 (12y), 28 (23y), 30 (10y), 32 (10y)

腔拡張術(腔口形成術、腔中隔切除術、腔粘膜癒着剥離術、腔閉鎖部切除術、狭窄部解除術、狭窄部切開術を含む) 6 (15y), 8 (18, 18, 18, 21y), 9 (12, 21, 27, 27, 27), 12 (28y), 15 (18y), 16 (17y), 21 (17y), 22 (20y), 23 (13y), 27 (13y), 30 (12y), 21y), 32 (13y)

表4

数字は症例番号

医学的介入(月経血貯留などに対して)

卵巣／卵管／付属器切除 4 (11y), 7 (20y), 9 (17y), 17 (12y), 20 (13y), 25 (15y), 29 (42y), 30 (22y)
(副角)子宮摘出 4 (11y), 17 (31y, 33y), 24 (12y), 28 (21y)
腔子宮吻合 16 (13y), 24 (14y)
ドレナージ 20 (19y), 21 (17y), 25 (15y), 30 (22y)
GnRHa 1 (33y-), 25 (15y-)
OC 1 (35y-), 7 (20y-)
Progestin 27 (11y-)

妊娠・分娩症例

妊娠症例は3症例

すべて幼児期の術式は不明

すべて自然妊娠

- ①症例番号13 双角子宮 1回経妊0回経産 (自然流産x1)
- ②症例番号14 双角子宮 3回経妊2回経産 (骨盤位にて帝王切開x1, 反復帝王切開にて帝王切開x1, 自然流産x1)
- ③症例番号19 双角子宮 3回経妊2回経産 (自然流産x1:trisomy, 横位早産帝王切開x1:34w, 反復帝王切開にて帝王切開x1)

症例1-17番

ピンク字: 腔に関する症状
赤字: 子宮卵巣に関する症状

症例番号	症例生年	高/中/低	長さ	子宮	重複腔	腔狭窄	前医の有無	初経(歳)	月経血流出障害	月経血滞留による急性腹症の既往	経血滞留起こした場所	月経困難症	子宮内腫瘍	性交障害	薬物療法	結婚	不妊症	不妊治療	不妊因子	妊娠回数	分娩回数
1	1969	不明	不明	記載なし	なし	なし	あり	記載なし	不明			あり	あり	なし	33GnRHa35-OC	未婚	記載なし	記載なし		0	0
2	1989	高位	>3cm	III	あり	なし	あり	10	なし			なし	なし	なし		未婚	記載なし	記載なし		0	0
3	1995	高位	>3cm	III	あり	不明	あり	14	なし			なし	なし	不明		未婚	記載なし	記載なし		0	0
4	1996	その他	>3cm	II (IIb)	なし	なし	あり	11	あり	あり	卵管	あり	あり	なし		未婚	なし			0	0
5	1989	不明	不明	IV (IVa)	なし	あり	あり	11	あり		卵管	あり	不明	不明		未婚	不明			0	0
6	1993	不明	不明	III	なし	あり	あり	11	なし			なし	なし	あり		未婚				0	0
7	1983	高位	>3cm	II (IIa)	なし	不明	あり	11	なし			あり	なし	なし	20-OC	未婚				0	0
8	1989	不明	不明	IV	なし	あり	あり	11	なし	なし		なし	なし	あり(腔狭窄)		未婚				0	0
9	1983	高位	不明	IV	あり	あり	あり	13	不明			なし	なし	あり(腔狭窄)		未婚				0	0
10	1996	高位	記載なし	IV	なし	不明	なし	12	あり	あり	腔、子宮、卵管	あり	不明	不明		未婚	不明			0	0
11	1988	高位	>3cm	III	なし	不明	なし	15	あり	あり	記載なし	記載なし	記載なし	あり(腔狭窄)		未婚				0	0
12	1980	不明	不明	III	あり	あり	あり	14	あり	不明	卵管	なし	不明	あり(腔狭窄)		未婚	あり(未婚であるが両側hydrosalpinx)	施行せず	卵管	0	0
13	1973	不明	不明	IV (IVa)	不明	不明	なし	12	不明			不明	不明	不明		既婚		施行せず		1	0
14	1983	不明	不明	IV (IVa)			あり	11	不明			不明	不明			既婚	なし			3	2
15	1988	低位	<3cm	回答なし	なし	あり	あり	不明	なし			記載なし	記載なし	記載なし	不明	未婚	不明			0	0
16	1989	中位	>3cm	III	なし	あり	なし	13	あり	あり	腔、子宮	あり	不明	不明		未婚	不明			0	0
17	1973	高位(鎖肛)	>3cm	III	なし	あり	あり	15	あり	あり	子宮	あり	あり	不明		未婚	記載なし	施行せず		0	0

症例1-17つづき

ピンク字: 腔に対する処置
赤字: 子宮卵巣に対する処置
オレンジ枠: 根治術

症例番号	手術歴1	手術歴2	手術歴3	手術歴4	手術歴5	手術歴6	手術歴7	手術歴8	手術歴9	手術歴10
1	(0m) 人工肛門、尿管皮膚瘻									
2	(0m) 人工肛門造設術	(1y10m) Pena's法(仙骨会陰式尿道腔肛門形成術)	(2y) 人工肛門閉鎖術	(3y11m) 尿道腔瘻について膀胱鏡						
3	(0m) 人工肛門造設術	(1y2m) Pena's法(仙骨会陰式尿道腔肛門形成術)	(1y7m) 人工肛門閉鎖術							
4	(0m) 横行結腸人工肛門造設術+膀胱瘻造設	(0y8m) 人工肛門再造設術	(1y4m) PSARP	(1y6m) 人工肛門閉鎖術	(11y3m) 左子宮付属器、左非交通性副角子宮摘出術、右卵管采形成術					
5	不明									
6	(0m) 人工肛門造設	(8m) 仙骨会陰式鎖肛根治術	(10m) 人工肛門閉鎖	(12y) 腹膜貯留のう胞手術(切除術)	(15y10m) 瘻根治術					
7	(0m) 人工肛門造設、膀胱瘻造設	(2y1m) 直腸肛門形成術 S状結腸による造腔術	(5y10m) 尿管管腔切除術	(20y7m) 左付属器切除術、腹腔内洗浄ドレナージ						
8	(0m) 人工肛門、膀胱瘻造設	(10m) 仙骨会陰式根治術	(1y2m) 肛門狭窄に対し形成	(1y4m) 人工肛門閉鎖	(18y6m) 瘻根治術	(18y8m) 瘻根治術	(18y10m) 瘻根治術	(18y10m) 瘻根治術	(21y6m) 瘻根治術	
9	(0m) 右横行結腸ストマ造設	(5m) 腹会陰式造肛造腔術	(4m) 人工肛門閉鎖	(12y2m) 瘻根治術	(17y5m) 左付属器切除術	(21y8m) 瘻根治術	(27y3m) 瘻根治術	(27y4m) 瘻根治術	(27y7m) 瘻根治術	
10	(8m) 肛門、腔、尿道形成術	(1y) 肛門形成術(皮弁を用いた狭窄解除術)								
11	(0m) S状結腸人工肛門造設	(9m) 人工肛門形成術(再形成)、子宮体外?ドレナージ	(11m) 人工肛門再形成	(1y3m) 尿路形成術	(1y5m) 腹会陰式直腸肛門形成術	(1y8m) 人工肛門閉鎖	(2y9m) 瘻形成術(右子宮摘除、性腺腫による造腔術)			
12	(0m) 人工肛門造設	(2m) 腹腔内膿瘍開腹ドレナージ	(5m) 膀胱瘻造設	(10m) 腹会陰式肛門腔形成	(28y3m) 瘻根治術(瘻口形成術)					
13	(37y) Jonse-Jonse手術									
14										
15	(0m) 人工肛門造設	(0y9m) 瘻形成(skin flap)+PSARP	(1y3m) 人工肛門閉鎖	(4y2m) 外陰形成術	(18y5m) 瘻口形成術	(21y2m) 結腸切除術、MALONE手術				
16	(0m) 人工肛門造設	(1m) 膀胱皮膚瘻造設術	(2y4m) Pena, Hendren (直腸利用) 左のみ吻合	(4y6m) 尿道腔瘻閉鎖術	(13y6m) 右子宮吻合(瘤血腫に対して)Malone同時に	(17y8m) 瘻口形成術				
17	(0m) 人工肛門造設	(6y) 回腸瘻閉鎖術	(12y) 左付属器摘出(EM cyst)	(30y1m) 右尿管皮膚瘻造設	(31y3m) 右子宮摘出、左子宮内膜マイクログラフアブレーション	(33y7m) 左子宮摘出				