

## The area and attachment abnormalities of the gubernaculum in patients with undescended testes in comparison with those with retractile testes

Masayuki Kubota · Kengo Nakaya · Yuhki Arai ·  
Toshiyuki Ohyama · Naoki Yokota · Yu Nagai

Accepted: 9 September 2014 / Published online: 13 September 2014  
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2014

### Abstract

**Purpose** In order to evaluate the gubernaculum (GN) abnormalities quantitatively in patients with undescended testes (UDT), the area and attachment site of the gubernaculum were evaluated.

**Patients and methods** Sixty-seven testes from 61 patients with an undescended testis treated in the past 11 years at our institution were examined. Using intraoperative photographs or DVDs, the area of the GN inside the processus vaginalis was measured, and the ratio to that of the testis was determined. When the GN was attached to the vas deferens, the GN distance from the testis was also measured, and the ratio to that of the transverse length of the testis (deviation index) was calculated. Reference values were obtained from 23 testes from 15 patients with mobile testes:

**Results** In cases with mobile testes, the GN attached to the bottom of the testis, and involved the lower pole of the epididymis. Even though the GN was attached to the bottom of the testis in 43 testes in the UDT patients (64 %), the GN was found to be elongated. The mean GN area ratio was 1.58 (1SD, 0.6) in the UDT cases, in comparison to 0.47 (0.2) in the cases with mobile testes. The GN was attached to the vas deferens in 24 testes (36 %). The deviation index was 1.34 (1.0), but the GN area ratio of

these cases was 1.56 (0.7), which was similar to that of the GN attached to the bottom of the testis.

**Conclusion** The present study revealed that an increase in the GN area ratio was the most common imaging abnormality in cases with UDT.

**Keywords** Undescended testis · Gubernaculum · Testicular descent

### Introduction

In the studies of rodents, a biphasic model for the hormonal control of testicular descent has been proposed; intra-abdominal descent and inguinal descent [1]. However, there are still controversies regarding in the human testicular descent. It has been suggested that intra-abdominal testicular descent occurs passively in association with the downward deviation of the posterior edge of the diaphragm during fetal development [2]. The gubernaculum (GN) is considered to be the soft tissue column connecting the gonad and the inguinal canal. However, the scanning electron-microscopic studies of the human fetus clearly demonstrated that the GM first made contact with the mesonephric fold or genital cord [3]. Furthermore, the GN expands before inguinal descent and shrinks during and after the passage through the inguinal canal [2]. Therefore, determining the site of the GN attachment and changes in the volume of the GN are crucial for understanding the mechanism underlying human undescended testis (UDT). Even though the site of the GN attachment in patients with undescended testis has been reported [4], the volume or area of the GN in patients with UDT has not been reported. Therefore, we conducted a study of these factors in children with UDT.

M. Kubota (✉) · K. Nakaya · Y. Arai · T. Ohyama · N. Yokota · Y. Nagai

Department of Pediatric Surgery, Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences, 1-757 Asahimachi-Dori, Chuo-ku, Niigata 951-8510, Japan  
e-mail: mkubota@med.niigata-u.ac.jp

## Materials and methods

### Patients

From January 2003 to December 2013, 71 consecutive patients with UDT underwent orchiopexy at our institute. Undescended testis was defined as the condition when there was an empty scrotum where the testis was not present. Even when the testis was found in the inguinal region, the testis could not be brought down into the scrotum in such cases. The patients with secondary cryptorchidism (ascending testis) were excluded from this study. Orchiopexy was performed through an inguinal approach in all cases. The testis was taped and pulled out from the wound without injuring the tunica vaginalis (TV). The GN outside the TV (the pars infravaginalis gubernaculi) was gently separated from the TV. After opening the TV, and the GN inside the patent vaginal processus (the plica gubernaculum) was identified. Two patients with intra-abdominal testis were excluded from the study due to difficulty in defining the area of the GN. In the remaining 69 patients, the undescended testis was palpated in the inguinal region or found in the inguinal region by magnetic resonance imaging performed under light sedation using a suppository of phenobarbital. A retrospective analysis of the GN was carried out using intraoperative photographs or DVDs. Because the relative ratio of a certain parameter of the gubernaculum to that of the testis was measured, scales were not used in the study. Eight patients without sufficient imaging data for the analysis were excluded from the study. As a result, 67 testes from 61 patients were examined. The mean age of the 61 patients was 2.30 years (1 SD, 1.55 years), with a range of 0.43–10.08 years. Reference values of the GN were obtained from 23 testes from 15 patients with mobile testes treated from January 2011 to December 2013. A mobile testis was defined as a suprascrotal testis that could be easily manipulated into the scrotum and the pulled-down testis remained in the scrotum until either cremaster contraction occurred or manual push-up was performed. After a follow-up of 3–6 months, testicular fixation was considered when the patient's testis was still located in the inguinal region at almost all checkups or when the scrotal development was poor. An operation through the scrotal approach was performed when the patient was 2 years of age or older.

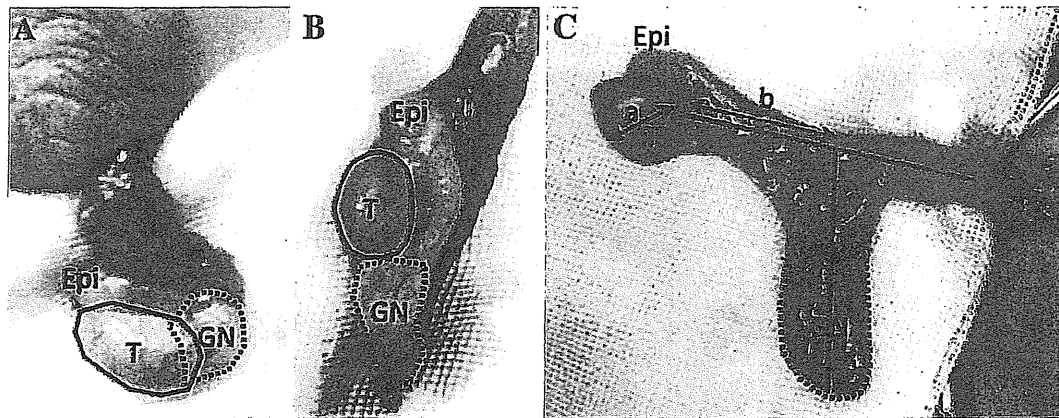
The characteristics of the GN in patients with mobile testes were already reported previously [5]. Because the distribution of the GN inside the tunica vaginalis (plica gubernaculi) was compatible with that in controls with hydroceles and because the number of control patients with hydroceles was small in comparison to that of the patients with mobile testis, the reference values for the patients with

UDT were obtained from the patients with mobile testes. The mean age of the 15 patients with mobile testis was 3.30 years (2.14 years) with a range of 1.5–7.58 years. There was not a statistically significant difference in the distribution of the patient age.

### Measurement of parameters related to the GN

In a mobile testis, the GN inside the tunica vaginalis was identified as a whitish gelatinous substance occupying the lower third of the testis and the cauda epididymis like a cup of an acorn, as suggested by Scorer (Fig. 1a) [6]. In order to assess the volume of the GN, we measured the area of the GN and testis in the photographs or in images from DVDs. To measure the areas of the GN and testis as indicated by the dotted and solid lines in Fig. 1a, b, all images were stored in a personal computer and analyzed using the internationally distributed ImageJ 1.48q software program (NIH, USA), which enabled the measurement of the distance and area using the tools included with the software package. Because the size of the gubernaculum was considered to be proportional to that of the testis, relative values for the area of the gubernaculum to that of the testis were used. The pictures, which were taken when the testis was gently placed on gauze without stretching, were used for all analyses. Then, the GN area ratio to the area of the testis was obtained to compare the GN area between patients with mobile testis and those with UDT.

In patients with UDT, the GN was attached to either the lower pole of the testis (Fig. 1b) or to the vas deferens (Fig. 1c). The area of the GN in patients with UDT was defined as the whitish thick area where the architecture of the testis or epididymis could no longer be discriminated, as represented in Fig. 1b, c. In patients with UDT where the GN attached to the vas deferens (Fig. 1c), the vas deferens was deviated into the gubernaculum, resulting in the winding and tapering of the vas deferens. Because the degree of winding of the vas deferens varied among patients, it was difficult to obtain the precise distance of the gubernaculum from the testis. Because the spermatic vessels run straight to the testis, it was considered that the distance from the attachment site of the gubernaculum was more subjectively expressed when the distance was measured along the spermatic vessels. Therefore, the distance from the inner edge of the testis to the point of the attachment site of the GN, defined as the crossing point of the vertical line running through the center of the GN to the line along the spermatic vessels (length "b" in Fig. 1c), was measured, and the ratio of this distance to the transverse length of the testis (length "a" in Fig. 1c) was calculated as the deviation index.



**Fig. 1** Typical examples of the gubernaculum inside the tunica vaginalis in patients with mobile testis (a), the gubernaculum inside the patent processus vaginalis in patients with undescended testis (b, c). b Example where the gubernaculum was attached to the base of the testis, while the gubernaculum was attached to the cauda

epididymis and vas deferens in c. The dotted and solid lines indicate the areas of the gubernaculum and the testis, respectively. The labels a and b in figure c indicate the lengths used to measure the deviation index. Epi epididymis, T testis, GN gubernaculum

**Statistical analyses**

The statistical analyses were performed using a commercially available software program (Prism 6 for Mac OS X version 6.0b; GraphPad Software, Inc., USA). The results are expressed as the mean ± SD. Statistically significant differences between the groups were estimated using independent Student’s *t* tests or the Mann–Whitney *U* test. Differences were considered to be significant for values of  $p < 0.05$ .

**Ethical approval**

The Ethics Committee of the Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences approved the study plan.

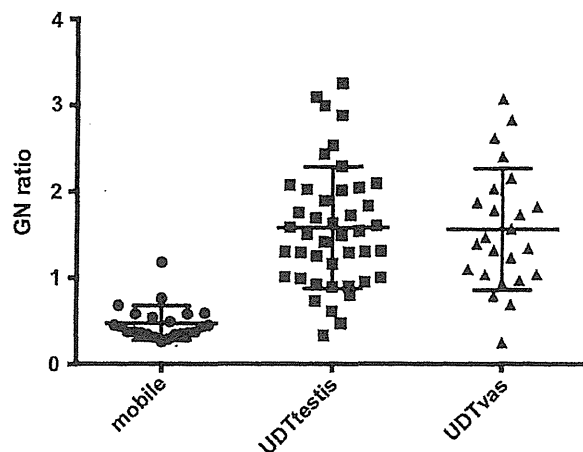
**Results**

In 23 testes from the 15 cases with mobile testes, the GN inside the tunica vaginalis was easily identified. The GN uniformly covered the lower third of the testis and the cauda epididymis (Fig. 1a). Correspondingly, the architecture of the testis and epididymis became obscure within the whitish gelatinous cup of the GN. The mean GN area ratio was 0.47 (SD 0.2) (Fig. 2).

Even though the GN was attached to the bottom of the testis in 43 testes in the UDT patients (64 %), the GN was found to be large and elongated, the degree of which varied among the patients (Fig. 3). The main mass of the GN hung down from the lower pole of the testis and the cauda

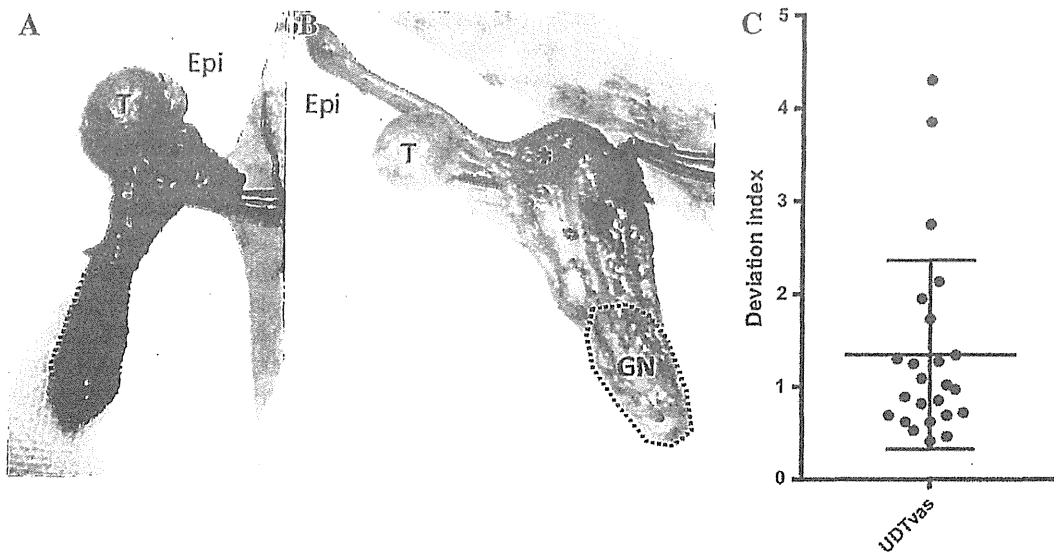
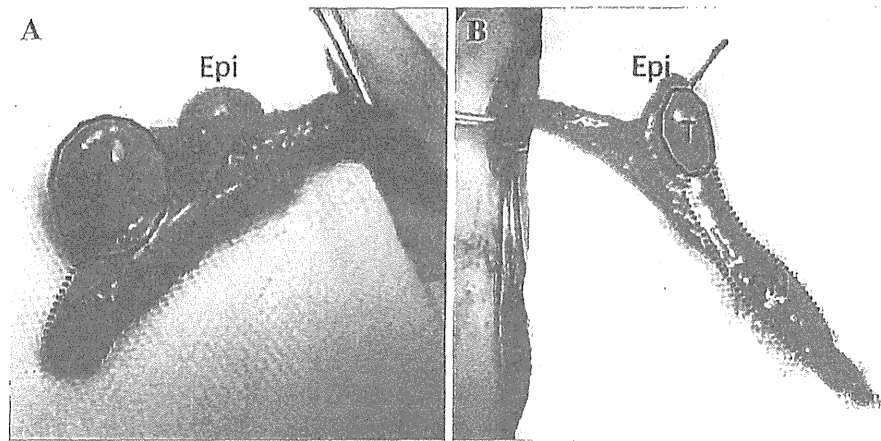
epididymis. The mean GN area ratio in these patients was 1.58 (0.6), and this value was significantly larger than that in the mobile testis ( $p < 0.0001$ ) (Fig. 2).

In the remaining 24 testes (36 %), the GN was attached to the cauda epididymis and the vas deferens. The cauda epididymis and vas deferens were elongated and tapered into the GN (Figs. 1c, 4). The deviation index was 1.34 (1.0) (Fig. 4c), but the GN area ratio was 1.56 (0.7), which was similar to that of the GN in cases where it was attached to the bottom of the testis.



**Fig. 2** The distribution of the GN area ratio in the patients with mobile testis (mobile), in the patients with UDT whose GN was attached to the base of the testis (UDTtestis) and in patients with UDT whose GN attached to the vas deferens (UDTvas). The mean and SD are indicated

**Fig. 3** Two examples of the testes in patients whose GN was attached to the testis. The GN area ratios were 1.01 and 2.99 in a and b, respectively. *Epi* epididymis, *T* testis, *GN* gubernaculum



**Fig. 4** Two examples of the testes from patients whose gubernaculum was attached to the cauda epididymis and vas deferens (a, b). c Distribution of the deviation index, presented with the mean and

SD. The deviation index was 0.69 and 2.75 in a and b, respectively. *Epi* epididymis, *T* testis, *GN* gubernaculum

**Discussion**

Barteczko et al. [2] classified the human testicular descent into five phases: phase I, where the caudal part of the mesonephric fold first contacts a mesenchymal elevation of the conus inguinalis (origin of the GN) [5-week-old embryo (5 weeks)], phase II, where the GN differentiates into abdominal, interstitial and inguinal parts associated with the appearance of the processus vaginalis (7 weeks); phase IIa, associated with the further growth of the three parts of the GN and processus vaginalis (8–9 weeks); phase III, where the testis moves in the overriding position on the genital ducts as the testis grows in association with the regression of the mesonephros and the Mullerian duct. The swelling

reaction of the GN begins (10 weeks). During phase IIIa, the testis glides over the genital duct and the first contact between the testis and the GN is established. The cauda epididymis also dips into the GN mass (14 weeks). During phase IV, the testis and epididymis in the GN approach the inner abdominal ring (23 weeks), and during phase V (7 months), the testis and epididymis pass through the inguinal canal, and there is shrinkage of the GN. During phase Va, the testis and epididymis migrate into the scrotum.

The present study was undertaken to observe whether the GN abnormality revealed by the imaging studies and photograph might be explained by the abnormality in a certain phase of the above process of human testicular descent.

In the present study, 36 % of the undescended testes did not have a direct attachment of the GN to the testis. Since the GN works as a leading point of the testicular descent, the cauda epididymis and vas deferens were elongated and tapered by the downward force exerted by the GN, which are the well-known features of the spermatic duct in patients with UDT. The lack of contact between the testis and GN might indicate that phase IIIa was disturbed in these patients. Abe also reported a similar value, where 31.5 % of UDT cases had the GN attached to the vas deferens [4]. We also noticed that the deviation index varied considerably among these patients. The attachment of the GN to the mesonephric fold during phase I is reported to occur at the crossing point of the Mullerian and Wolffian ducts [2]. The presence of such a large variation in the deviation index might indicate that the first attachment site of the mesonephric fold with the conus inguinalis deviated in some patients, thus resulting in a large deviation index, and thereby leading to the lack of contact between the testis and the GN.

To our knowledge, there has been no previous report, which had measured the volume or area of the GN in patients with UDT. Because it is practically impossible to measure the volume of the GN, we examined the area of the GN and testis to obtain the GN area ratio. The GN area ratio was roughly three times larger in patients with UDT than that in patients with mobile testes. Interestingly, the mean and distribution of the GN area ratio was quite similar between the patients with the GN attachment to the testis and those with attachment to the vas deferens. Since all of the examined undescended testes were located distal to the internal inguinal ring, the process of the inguinal descent (phase V) might proceed to a certain level without completing the testicular descent.

The atrophic reaction of the GN occurs in accordance with the testicular descent, so the GN might maintain the swollen state. The change in the volume of the swine GN during and after the testicular descent has been suggested to be caused by the differences in the water contents in the GN, which were related to the high percentage of hyaluronate [7]. It was also reported that the chemical composition of the human GN was altered significantly by treatment with human chorionic gonadotropin, suggesting that there is hormonal control of the GN volume [8]. The motor nucleus of the genitofemoral nerve is thought to be the target of the testosterone released by chorionic gonadotropin [9]. In patients with complete androgen insensitivity syndrome, swelling of the GN was reported to be persistent [10]. Therefore, androgen insufficiency might be a cause of undescended testis in these patients. In patients with testicular feminization syndrome, it has also been reported that the testes were beyond the internal inguinal ring, similar to the present cases [11].

In the present study, we have not mentioned the characteristics of the GN outside the tunica vaginalis (pars infravaginalis gubernaculi) because of the inconsistent description of its anatomical characteristics. Barteczko et al. [2] denied the presence of the pars infravaginalis gubernaculi, suggesting that there was passive testicular descent into the scrotum after the testis passed the external inguinal ring. Even though Scorer denied the direct contact of the pars infravaginalis gubernaculi with the scrotum, the presence of the pars infravaginalis gubernaculi was clearly demonstrated [6]. Favorito et al. [12] concluded that the existence of anomalous insertions at the distal portion of the GN is quite rare, and that the distal GN was inserted into the scrotum. The reason why such differences in opinions exist remains unclear. In the present cases with UDT, a light traction of the pars infravaginalis gubernaculi induced a traction of the skin around the pubic bone in almost all cases.

The precise mechanisms controlling the phase cascade in human testicular descent remain unknown. Therefore, it is difficult to interpolate the plausible causes of the undescended testis based on the results of the present study. However, the apparent GN abnormalities in the attachment site and the GN area ratio strongly indicate that the GN might be an important factor involved in the human testicular descent.

**Acknowledgments** The authors would like to thank Mr. Brian Quinn for his critical reading of this manuscript. Grant Support: Grant-in-aid for Exploratory Research (No. 24659773) from the Japan Society for the Promotion of Science.

**Conflict of interest** The authors state that they have no conflicts of interest.

## References

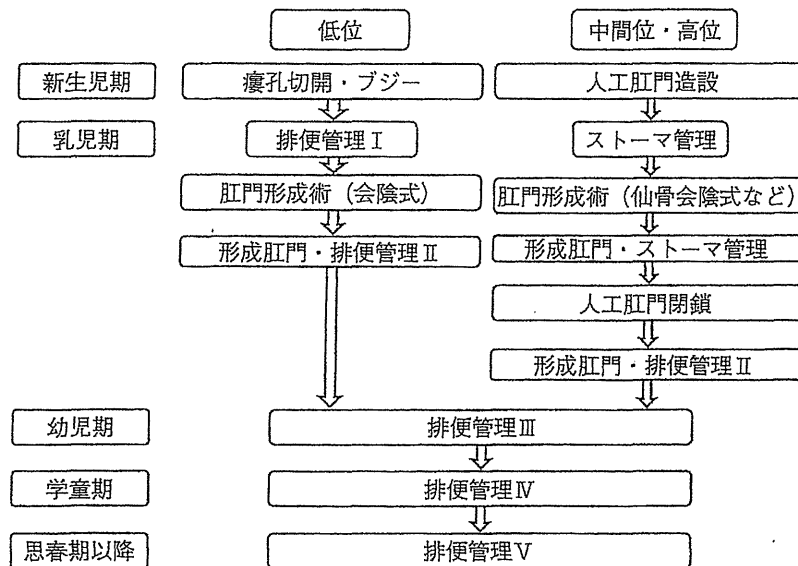
- Hutson JM (1985) A biphasic model for the hormonal control of testicular descent. *Lancet* 2:419–421
- Barteczko KJ, Jacob MI (2000) The testicular descent in human. Origin, development and fate of the gubernaculum Hunteri, processus vaginalis peritonei, and gonadal ligaments. *Adv Anat Embryol Cell Biol* 156:1–98
- Niikura H, Okamoto S, Nagase S et al (2008) Fetal development of the human gubernaculum with special reference to the fasciae and muscles around it. *Clin Anat* 21:547–557
- Abe T, Aoyama K, Gotoh T et al (1996) Cranial attachment of the gubernaculum associated with undescended testes. *J Pediatr Surg* 31:652–655
- Kubota M, Okuyama N, Yamazaki S et al (2007) Is mobile testis a true pathological condition due to a gubernaculum abnormality? *Pediatr Surg Int* 23:633–636
- Scorer CG (1962) The anatomy of testicular descent—normal and incomplete. *Br J Surg* 49:357–367
- Heyns CF (1987) The gubernaculum during testicular descent in the human fetus. *J Anat* 153:93–112
- El Zoghbi CS, Favorito LA, Costa WS et al (2007) Structural analysis of gubernaculum testis in cryptorchid patients submitted

- to treatment with human chorionic gonadotrophin. *Int Braz J Urol* 33:223–229 (discussion 230)
9. Viguera RM, Moreno-Mendoza N, Reyes G et al (2003) Androgen receptor and calcitonin gene-related peptide in neurons of the genitofemoral nerve during testicular descent induced with human chorionic gonadotropin. *Arch Med Res* 34:166–170
  10. Spencer JR, Vaughan ED Jr, Imperato-McGinley J (1993) Studies of the hormonal control of postnatal testicular descent in the rat. *J Urol* 149:618–623
  11. Hutson JM (1986) Testicular feminization: a model for testicular descent in mice and men. *J Pediatr Surg* 21:195–198
  12. Favorito LA, Klojda CA, Costa WS et al (2003) Is there a relationship with anomalous insertions of the distal gubernaculum testis and testicular ectopia? Analysis in human fetuses and patients with cryptorchidism. *J Urol* 170:554–557

■ 特集 ビジュアル小児外科疾患のフォローアップ・プログラム—手術直後から遠隔期の問題点まで

## 直腸肛門奇形—総排泄腔奇形を除いて

上野 滋\* 平川 均 平林 健  
 鄭 英里 森 昌玄



鎖肛患児の排便管理

### はじめに

直腸肛門奇形（鎖肛）患児に対する主たる治療は、病型に応じた肛門形成術と術後の患者家族のQOLを考慮した排便管理である。肛門形成術の目的は、できるだけ健常に近い直腸肛門解剖の構築であるが、患児の骨盤底筋群は健常児より発達が不十分なときもある。患児が社会的に容認できる排便機能を獲得するためには、不十分な筋群の機能を補いながら、術直後から学童期、ときには成人にいたるまで、成長にあわせた排便管理が必

要である。また、鎖肛には心血管、腎泌尿生殖器、消化管疾患を合併することも多く、とくに腎泌尿生殖機能に関して配慮を要することも多い<sup>1,2)</sup>。

本稿では、手術直後から遠隔期にいたるまでの鎖肛（総排泄腔症を除く）患者に対するフォローアップ・プログラムについて自施設における排便管理の経験をふまえて概説する。

### I. 手術術式

筆者らの手術術式は、以下のとおりにまとめられる<sup>3,4)</sup>。

#### 1. 低位鎖肛

新生児期に根治術は行わず、必要最小限の瘻孔の後方切開にとどめ、後述する排便管理を行いつつ、成長を待つて乳児期（6カ月ごろ）以降に肛

Shigeru Ueno Hitoshi Hirakawa Takashi Hirabayashi  
 Eri Tei Masaharu Mori

\* 東海大学医学部外科学系小児外科学  
 [〒259-1193 伊勢原市下糟屋 143]

門形成術を行う。

### 1) 後方筋群切開

瘻孔開口部が正常肛門に近いときには、瘻孔開口部の後方半周に切開を加え、肛門窩に向けて皮下を鋭的に剝離し、皮膚は狭窄にならない程度に必要最小限の切開にとどめ、後方の外肛門括約筋を縦に切開し、直腸粘膜と肛門皮膚の切開縁を横に縫合する。

### 2) 肛門移動術 (Potts 手術)

女兒の低位鎖肛、瘻孔開口部が肛門窩より離れた男児肛門皮膚瘻では、肛門移動術 (Potts 手術)、すなわち、瘻孔開口部から瘻孔をくり抜き直腸下端まで剝離、肛門窩を切開して肛門窩に貫通させ、直腸下端と皮膚を全周縫合する。

### 3) 瘻孔のない低位型に対する形成術

瘻孔開口部がない低位鎖肛では、新生児期に判明すれば、肛門窩に小切開を加え、直腸周辺を最小限剝離して肛門窩に開口部を作り、瘻孔のある低位鎖肛児と同様に乳児期に十分な大きさの肛門開口部を形成する。人工肛門造設後、低位と判明した場合には、内視鏡で直腸盲端を確認しながら肛門窩に小切開を加え、直腸周辺を剝離して肛門形成術を行うこともできる。

## 2. 中間位・高位鎖肛

新生児期に人工肛門を造設し、乳児期 (6 カ月ごろ) に病型診断後、病型に応じた直腸肛門形成術を行う。

### 1) 仙骨会陰式肛門形成術

ジャックナイフ位として仙骨会陰部に皮膚切開はおくが、骨盤底筋群の後方矢状切開はおかず、筋群のうち肛門拳筋を縦に切離してハンモック状の筋群の内側の直腸に達し、瘻孔があればこれを処理、恥骨直腸筋は切開することなく直腸盲端を恥骨直腸筋前方から係蹄内、さらに外肛門括約筋中央を肛門窩に向かって貫通させ、直腸盲端と皮膚を縫合する。

### 2) 腹仙骨会陰式肛門形成術

直腸膀胱瘻などのより高位例については、仙骨下端より膀胱尿道後面に到達して上述の要領で直腸貫通路を作成する。瘻孔の処理は開腹下に行い、直腸を剝離して会陰に貫通させ、肛門窩で皮膚と縫合する。

## II. 鎖肛患児の排便管理

鎖肛患児の排便管理は、例外はあるが、一時的に人工肛門を造設するか否かにより大きく2つに分けることができる。すなわち、会陰に開口部のある低位と開口部のない中間位・高位と2群で、前者は原則的に人工肛門造設の必要のない児であり、後者は必要な児である。前頁に、低位鎖肛と中間位・高位鎖肛患児の違いによる術後のフォローアップ・プログラムを記した。管理方法を形成肛門管理、排便管理 I～V とし、それぞれについて概説する。

### 1. 排便管理 I : 低位鎖肛児に対する新生児期から肛門形成術までの管理

男児で瘻孔が狭い場合は、新生児期に瘻孔開口部から正中後方に切開し、Hegar 拡張器によるブジー (拡張) を1日1回 #6 程度まで、およそ1週間行って排便経路を保つ。女兒では、瘻孔からの後方切開は行わず、ブジーのみ行う。瘻孔を拡張後、1日2回の浣腸 (2~3 ml/kg/回) による排便管理を行う。瘻孔開口部がない低位鎖肛では、前述のように新生児期に肛門窩開口部を作り、同様の管理をして乳児期に形成術を改めて行う。

### 2. 形成肛門管理 : 形成肛門の術後管理

#### 1) ステント留置

病型を問わず、乳児期以降に形成した肛門の創管理は以下のように行う。術直後は、形成肛門に縫合部を越えるステントとなるカテーテル (#8~10) を留置する。創の安静を保つため、形成肛門のステントチューブを留置したまま、仰臥位として下肢を1週間固定する。創感染予防の抗菌薬投与を行う。食事は手術翌日から開始できる。

1週間後に創感染の有無、瘻孔の再開通の有無を確認後下肢の固定を解く。後述の肛門拡張の進行に伴い、太いカテーテルに順次入れ替える。後方筋群切開による肛門形成術ではステントを抜去して退院とする。ほかの術式では、ステント (#14) は留置したまま退院する。ステントは形成肛門の狭窄予防のため、創の状態を指診などでみながら最長術後6カ月をめどに留置する。留置は夜間のみでもよい。



## 2) 肛門拡張

形成した肛門の拡張は、術後2週間をめぐり後方筋群切開による肛門形成術では#10程度から、ほかの肛門形成術では、#8程度から開始、退院までは原則1日1回、仰臥位で愛護的に慎重に行い、#14まで1~2日に1サイズ程度ずつ増やす。出血があればサイズアップは行わない。会陰創に縫合不全、感染、瘻孔の再開通などがみられるときはブジーせず、ステント留置のまま創の完成を待つてブジーを行う。

人工肛門のない児では、#14まで拡張されれば退院とするが、ある児では、#14まで拡張できれば人工肛門閉鎖できると考える。一次退院して閉鎖するか否かは、形成肛門の状態や社会的状況で決定する。

外来診療における肛門拡張は、狭窄予防のため、1~2週に1回、診察医の小指あるいはHegar拡張器(#14まで)による拡張を、創の状態を指診などでみながら、最長術後6カ月をめぐりに続ける。

### 3. 排便管理Ⅱ：肛門形成術後、主に乳児期の排便管理

#### 1) 低位鎖肛

低位鎖肛では術後ブジーを開始すると同時に、浣腸による排便管理を再開する。1日2回の浣腸(2~3 ml/kg/回)で再開し、最長術後6カ月をめぐりに排便管理Ⅲへ移行する。

#### 2) 中間位・高位鎖肛

中間位・高位鎖肛では人工肛門閉鎖1週間後をめぐり、1日2回の浣腸(2~3 ml/kg/回)による排便管理を開始する。術後6カ月をめぐりに排便管理Ⅲへ移行する。人工肛門閉鎖直後は便による肛門部びらんが生じやすく、皮膚保護剤による予防と治療を十分に行う。

### 4. 排便管理Ⅲ：肛門形成術後、主に幼児期の排便管理

#### 1) 浣腸

排便管理は1日1回(2~3 ml/kg)の浣腸により継続的に行う。便秘に傾きやすい病型の児では便秘予防のため、失禁に傾きやすい病型の児では便による肛門部びらん予防と便意獲得への刺激を期待して行う。

浣腸以外の自力排便があり、便意を獲得すれば(概ね2歳以降)漸次中止できるが、偏食などで習慣性便秘になりやすい年齢(5歳ごろ)まで、またトイレでの排便ができるまで継続するのが望ましい。

失禁に傾きやすい病型、すなわち中間位・高位鎖肛患児では、浣腸以外の自力排便があっても、便意が明らかになるまで継続する。とくに4歳を超えても便意がなく、下痢時などに失禁する児では排便管理Ⅳへ移行する。

#### 2) 内服薬など

便意を獲得したのち、浣腸でも便が出にくいぐらい便が硬く、便秘傾向となる児では機能性便秘に準じた食事指導や、内服薬による治療の併用が必要である。新生児・乳児期から定期的に浣腸を行っているため、浣腸に著しく抵抗することは少ないと考えられるが、便秘傾向の児で浣腸治療に著しく抵抗する場合は、緩下薬(酸化マグネシウムなど)による排便管理もやむをえない。

#### 3) 再手術

便意が獲得できていない児で、便が硬くないのに便秘となる場合には、吻合部狭窄、仙骨奇形による便秘も考慮し、肛門部精査、MRIによる検討が必要であり、所見によっては肛門再形成術が必要となる。中間位・高位鎖肛では、4歳を過ぎて便意を獲得しないこともあるが、直腸肛門貫通経路をMRIにより確認し、著しい偏位がある場合には直腸肛門再形成術も考慮される。

### 5. 排便管理Ⅳ：肛門形成術後、主に学童期の排便管理

#### 1) 小学校低学年

便意を獲得できている児では、浣腸による排便管理は原則不要である。排便回数が少なく便秘になり、機能性便秘に準じた食事指導や内服薬による便性管理を必要とする児もあるが、排便管理が不要となることも多い。定期的通院が不要となる児でも、今後の生殖機能に関する問題について、家族に伝えることが望ましい。

十分に便意を獲得できていない児では、学校などでの失禁などによるトラブルを未然に防ぐことは重要で、便禁制を保つため浣腸による排便管理を学童期でも継続する。一方で、学校でのトラブ

ルに十分に対応できるよう、家庭と学校の連携を促し、患児への精神的な影響が最小限になるよう配慮する。

## 2) 小学校高学年

小学校高学年(概ね10歳以降)になると、失禁に傾きやすい病型の児でも便禁制を獲得することが多く、定時的な浣腸による強制排便が不要になる。一方で、今後の自己管理に向けた児の自律も求められるので、家族には、管理する姿勢から支援する姿勢への転換を促す。修学旅行や課外活動などの学外行事への参加を自己管理の機会ととらえ、浣腸や内服薬による便禁制の管理法について提言、支援する。

女兒では、初潮発来に注意をはらい、留血腫など内性器異常の有無について超音波、MRI検査などで確認、異常があれば治療の必要性について検討する。

## 6. 排便管理V：思春期以後の排便管理

### 1) 思春期

中学入学をめどに、排便、生殖機能についての自己管理が求められることを患児と家族に伝える。排便管理については、便禁制獲得のための手段として、浣腸以外に洗腸法などを提案し、受け入れられるようであれば看護師など他職種を交え指導する。

生殖機能については、患者側のニーズを把握しながら、必要であれば泌尿器科、産婦人科などの他科、他職種と連携しながら、男女ともに障害が生じる可能性のあることについて理解を促し、より豊かな社会生活ができるよう支援する。

### 2) 成人期

排便管理については、成人としての社会的状況をふまえて、問題点を共有しながら、協調して便禁制獲得のための管理法を検討、支援する。順行性浣腸やストーマなどの造設については、便失禁

に対する患者本人のニーズに応える形で検討するのが望ましい<sup>5)</sup>。生殖機能や性に関する問題が生じる可能性があり、チーム医療により解決しようとする姿勢が必要であるが、鎖肛患者の移行期医療については未解決で、今後の体制整備が求められる。

## おわりに

鎖肛患者の主観的QOLは、長期間にわたる排便管理が必要であるにもかかわらず、通常と変わらないとされる。不十分な排便機能にもかかわらず、家族や医療の支援を受けながら学校や社会生活を送ることで、自尊心を保つことがその背景にあると考えられる。しかし、ときには、成人にいたっても治療継続が必要な疾患であり、合併疾患に関する配慮を行いながら、社会貢献できるよう支援方法を工夫することが求められる。

## 文 献

- 1) Iwai N, Fumino S : Surgical treatment of anorectal malformations. Surg Today 43 : 955-962, 2013
- 2) Schmidt D, Jenetzky E, Zwink N, et al : Postoperative complications in adults with anorectal malformation : a need for transition. German Network for Congenital Uro-REctal Malformations (CURE-Net). Pediatr Surg Int 28 : 793-795, 2012
- 3) 上野 滋 : 低位鎖肛の手術. 猪股裕紀洋, 黒田達夫, 奥山宏臣 (編); 田口智章, 岩中 督 (監修) : スタンダード小児外科手術 押さえておきたい手技のポイント, メジカルビュー社, 東京, pp216-219, 2013
- 4) 上野 滋 : 高位・中間位鎖肛の手術. 猪股裕紀洋, 黒田達夫, 奥山宏臣 (編); 田口智章, 岩中 督 (監修) : スタンダード小児外科手術 押さえておきたい手技のポイント, メジカルビュー社, 東京, pp220-225, 2013
- 5) 上野 滋 : 小児から成人に至る外科—こどもからおとなへ—直腸肛門奇形術後症例の成人期における手術. 日外会誌 114 : 151-154, 2013

\* \* \*

■ 特集 基本を教えて！ 小児慢性機能性便秘症

## 原因と病態—嫌便から快便へ

平 林 健\*<sup>1</sup> 松 藤 凡\*<sup>2</sup> 上 野 滋\*<sup>1</sup>  
平 川 均\*<sup>3</sup> 鄭 英 里\*<sup>3</sup> 森 昌 玄\*<sup>1</sup>

### はじめに

日常診療において小児の便秘症は、しばしば経験する。便秘に悩む小児は予想以上に多く、欧米では小児外来および小児消化器科外来の多くを便秘症が占めている<sup>1)</sup>。

一概に便秘といっても、小児の排便回数は年齢・食生活などにより個人差が大きく、厳密な便秘の定義づけは難しい。概ね、便秘とは“便が滞った、また便が出にくい状態”であり、便秘症とは“診療や治療を必要とする”場合と考えられる<sup>2)</sup>。

小児慢性便秘は、消化管や神経系の器質的な便秘、内分泌代謝疾患などの基礎的疾患あるいは投薬により二次的に生じる症候性便秘と、器質的病変を伴わない慢性機能性便秘に大別されるが、その大半が後者である<sup>3)</sup>。

慢性機能性便秘は器質的病変を伴わないため、“治療すべき病気”との認識が医療者のあいだでも低く、その問題点が放置されてきたと考えられる<sup>4)</sup>。しかし、慢性機能性便秘は器質的な原因を伴わないが、成人移行例も少なくなく、高率に再発を認めること、さらには3大快感(快食・快眠・快便)<sup>5)</sup>の一つを強く障害し、その結果、患児の生活の質において、精神的心理的に障害している<sup>2,4)</sup>。やはり、慢性機能性便秘の治療は軽視できないものと考えられる。

今回、慢性機能性便秘の理解のために、われわれの排便生理学の基礎的研究から得られた知見をもとに、慢性機能性便秘の病態生理を概説する。

### I. 排便に対する生理学的研究

排便には、高位中枢と腸管との相互連携(腸脳相関)が重要な役割を果たしていると推察され、イヌを用いて消化管運動と行動を同時に観察・解析した。

排便数時間前に、結腸に数回にわたって10~20秒周期の小さな収縮の、30~50秒前後の連続colonic motor complex (CMC)の肛門側への伝播が観察された(図1)。排便時、結腸においては肛門方向に伝播する巨大な収縮運動(giant migrating contraction: GMC)が、直腸・内肛門括約筋においては、それに同期した弛緩運動が観察された(図2)。この特徴的な協調運動の惹起には、仙骨神経系が高位中枢と腸管神経の連絡路の役割を果たしていることを明らかにした<sup>6)</sup>。

直腸運動が活性化され、それぞれする仕草をみせたのち、イヌは好ましい場所だと、この特徴的な下部消化管運動と同期させて排便姿勢(蹲踞し、腹筋を緊張させ、骨盤底筋群・外括約筋を弛緩させる)をとることによって、排便を行った(図3)。

逆に、イヌは好まない場所においては、便意を感じる行動があったうえでも、さらに結腸にGMCが発生し、それが直腸に到達しても排便姿勢を随意的にとらず、排便を不成立にすることも可能であった<sup>7)</sup>。

すなわち、排便は高位中枢と腸管神経系・体性神経系とが密接に連携することにより成立すると

Takeshi Hirabayashi Hiroshi Matsufuji Shigeru Ueno

Hitoshi Hirakawa Eri Tei Masaharu Mori

\*1 東海大学医学部外科学系小児外科学  
〔〒259-1193 伊勢原市下糟屋 143〕

\*2 聖路加国際病院小児外科

\*3 東海大学医学部付属八王子病院小児外科

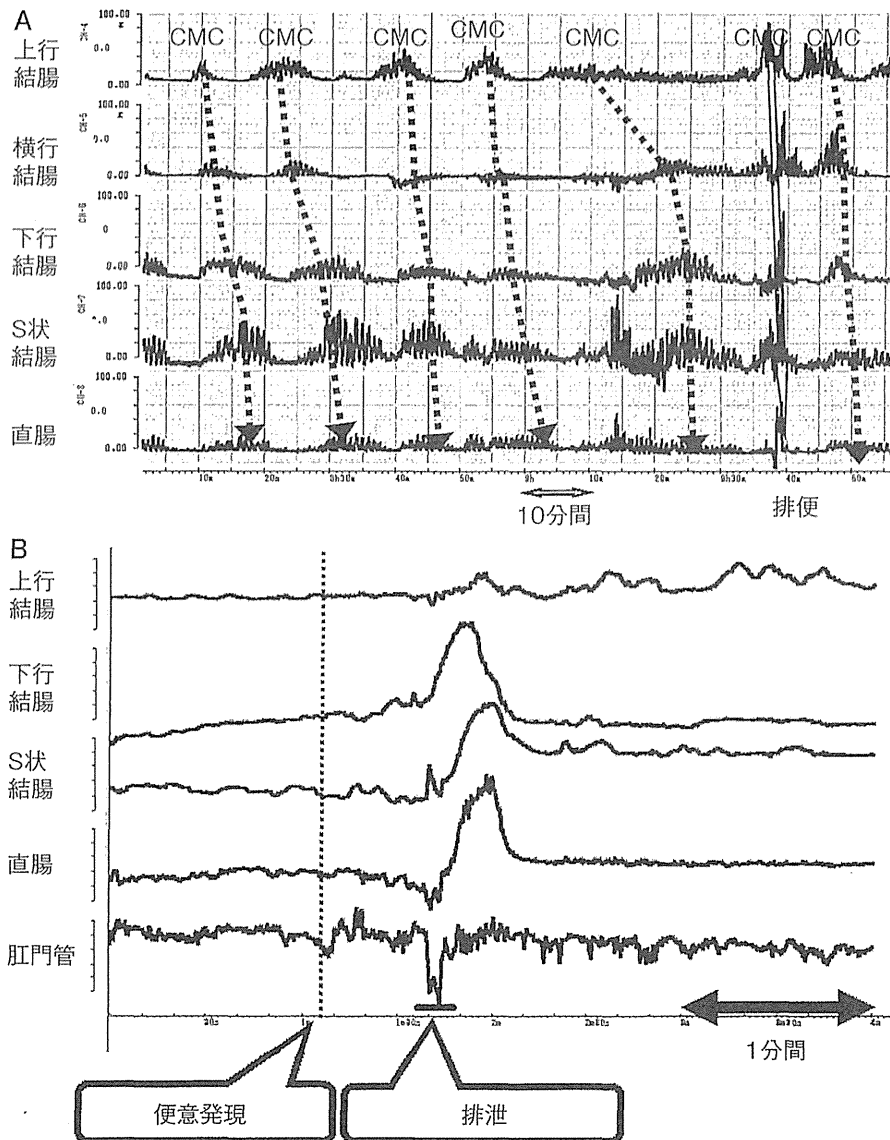


図 1 排便時結腸直腸肛門管運動

A. 排便前数時間の観察, B. 排便時の観察。

結腸全体に数回の CMC の肛門方向への伝播が観察され, 腸管内容が肛側結腸・直腸に運搬されたと推測されたのち, GMC が下行結腸から直腸方向へ伝播し, GMC に先行し直腸・肛門管に弛緩運動が観察され, 便が排泄された。

考えられた<sup>8)</sup>。

また, 排便の多くは午前中に認められ, 消化管運動は, 午前中・食後活性化する傾向が認められた。さらに日中・午前中の排便がより広範囲の腸管内容を排泄することが示された (図 4)。

## II. 慢性機能的便秘の病態

小児の慢性便秘は, 器質的病変を伴わない慢性機能的便秘が大多数である。小児の慢性機能的便秘

秘の発症好発年齢は, 乳児における食事の移行期, 幼児におけるトイレトレーニング期, 学童における通学の開始時期が多いとされる。それぞれ, 食事の変化による便性の硬化による排便時の痛み, トレーニングによる排泄に対する恐怖感, 学校内のトイレでの排泄の回避など, 排便に対する嫌悪感, すなわち“排便は苦痛である”と捉えやすい時期と考えられる<sup>9)</sup>。

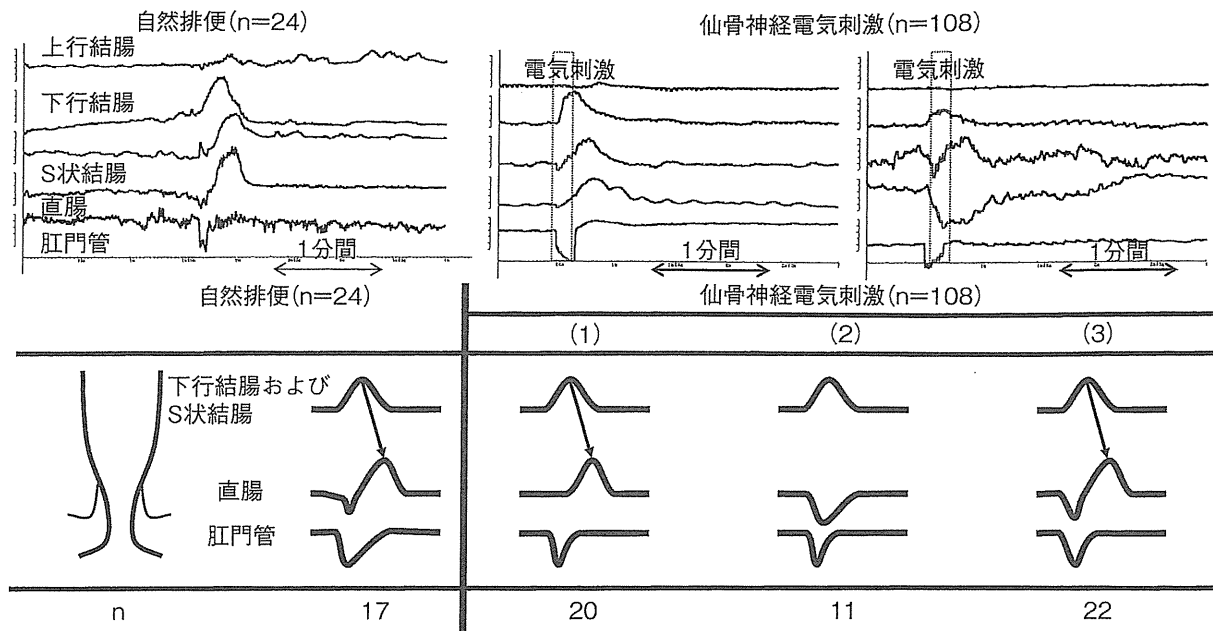


図 2 排便時結腸直腸肛門管運動と仙骨神経

自然排便時には、GMCが下行結腸もしくはS状結腸から直腸方向へ伝播し、GMCに先行し直腸・肛門管に弛緩運動が観察され、便が排泄された。

仙骨神経電気刺激によって、以下の反応が得られた。①直腸方向へ伝播する収縮運動と、それに連動した肛門管の弛緩反応。②伝播を伴わない収縮運動と直腸肛門管の弛緩運動。③直腸方向へ伝播する収縮運動と、それに連動する直腸肛門管の弛緩反応。

### Ⅲ. 慢性機能性便秘と腸脳相関

便の排泄には、仙骨神経系が司る下部消化管の不随意運動〔結腸における肛門方向に伝播する巨大な収縮運動 GMC と、直腸・内肛門括約筋における GMC と同期した弛緩運動〕と、体性神経が司る骨格筋の随意運動（腹筋の緊張と骨盤底筋群・外括約筋の弛緩）を、高位中枢が綿密に同期させることが重要と考えられる（図5）。逆に、不適切な場所では、この同期を随意的に阻害し、排泄を不成立にすることは可能である。

当初は、直腸に腸管内容が運搬されてくることにより直腸が伸展され、その刺激により便意を認識するが、患児は排便を嫌悪することにより、結腸・直腸・内括約筋に排便につながる不随意運動が生じた時点で、連動する随意的な骨盤筋群・外肛門括約筋の弛緩を抑制し、逆に随意的に収縮させ排便を抑制する。それを繰り返すことで、直腸の伸展刺激に対する感受性が低下し便意が感じられなくなると考えられる。さらに、便塊の直腸内の停滞時間が長くなり、便塊が硬化・巨大化し、

ますます排便が苦痛になる便秘サイクルに陥ると考えられる（図6）。

直腸内は、常に便塊が存在し伸展刺激が常に加えられることにより、直腸の刺激に対する感受性が低下する結果、便意が認識されにくくなるうえ、結腸自体の運動性も抑制されると推察される（図5）。さらに直腸の便塊が巨大化すると、便塊の刺激により直腸肛門反射が誘発され、内括約筋のみが弛緩し便汁のみが漏れる状態まで陥ると考えられる。

### Ⅳ. 慢性機能性便秘と生活リズム

すでに、午前中・起床後に結腸の運動性が高くなることは、ヒトでも実験動物においても報告されているが（図4）<sup>8,10</sup>、健康的な排便習慣を有する人の多くは、午前中に排便することが多いことが報告されている<sup>11,12</sup>。

学童期は、生活のリズムが狂いやすく、朝寝坊などによる朝食の欠食・起床直後の登校などにより、朝食摂取後の効率的な排便を行う機会を逸しがちになると考えられる。

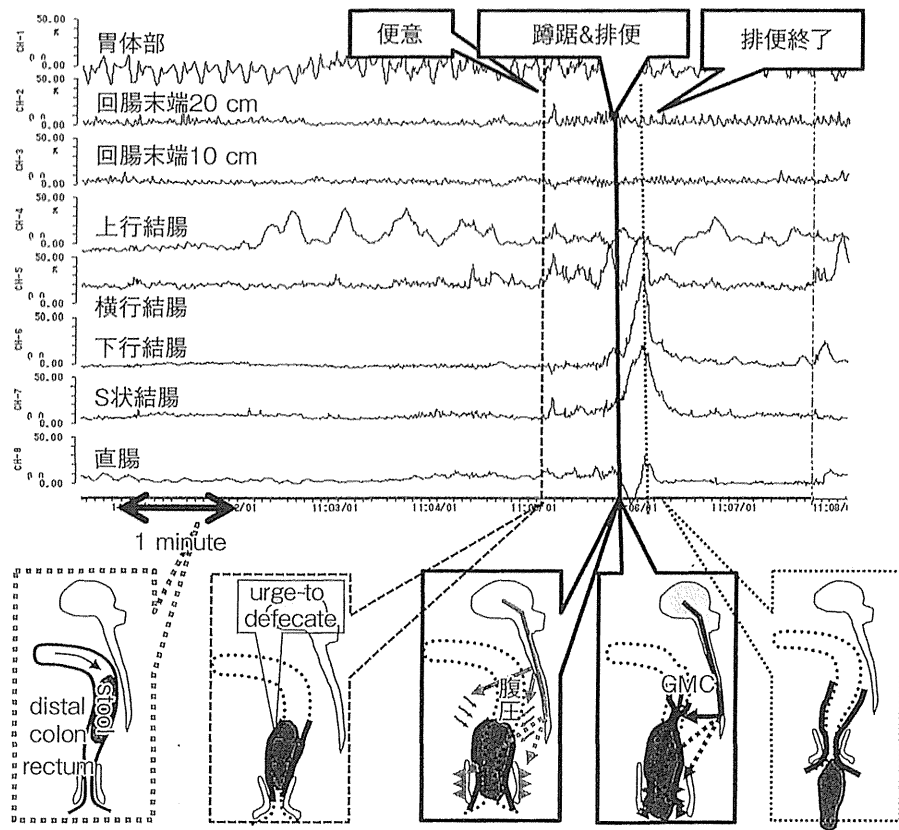


図 3 排便時の消化管運動

結腸内容が下部結腸・直腸に運搬されたのち、排便数分前から下部結腸運動が活性化され、イヌがそわそわし、便意を感じた仕草をみせた。その後、イヌが蹲踞の姿勢をとると直腸が弛緩し、同時に横行結腸付近から GMC が発生し、排便が開始した。GMC が直腸に到達して排便が終了した。

そのため、生活リズムの乱れは、便秘の悪化因子の一つと考えられる。

ま と め

排便は、不随意の結腸・直腸・内括約筋運動と、随意の腹筋・骨盤底筋群・外括約筋運動の緻密な連動により成立している。

小児慢性機能性便秘患児は、便の硬化もしくは巨大化などにより排便を嫌悪することから、この連動を傷害することを契機に便秘サイクルに陥ると考えられる。

元来、快便は3大快感の一つでもあり、緩下剤などの組み合わせにより、苦痛な排便から快適な排便へ誘導することが、慢性機能性便秘患児の治療の肝要になると考えられる。

文 献

- 1) Loening-Baucke V : Constipation in early childhood : patient characteristics, treatment, and long-term follow up. *Gut* 34 : 1400-1404, 1993
- 2) 友政 剛 : 便秘症. *小児診療* 76 : 277-284, 2013
- 3) Rasquin A, Di Lorenzo C, Forbes D, et al : Childhood functional gastrointestinal disorders : child/adolescent. *Gastroenterology* 130 : 1527-1537, 2006
- 4) 中嶋 淳 : 慢性便秘の病態. *診断と治療* 101 : 211-216, 2013
- 5) 高見和至 : 快食・快眠・快便が教えてくれる生き方. *神戸大学発達科学部研究紀要* 13 : 26-30, 2006
- 6) Hirabayashi T, Matsufuji H, Yokoyama J, et al : Colorectal motility induction by sacral nerve electrostimulation in a canine model. *Dis Colon Rectum* 46 : 809-817, 2003
- 7) Matsufuji H, Yokoyama J, Hirabayashi T, et al : Cooperative roles of colon and anorectum during

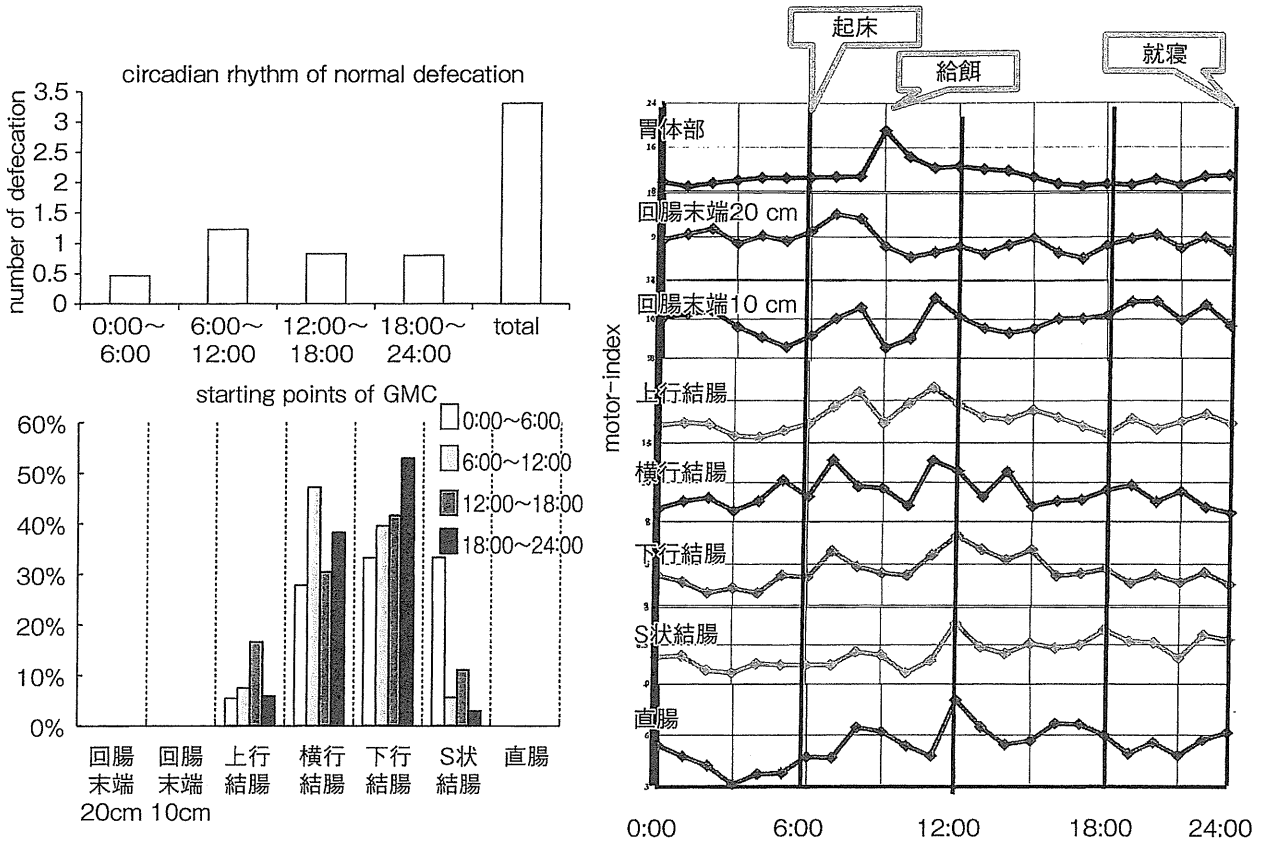


図 4 排便・消化管運動の日内周期

排便回数は午前6～12時までの時間帯が、ほかの時間帯よりも有意に多かった。また、昼間の時間帯の排便では、より口側結腸から排便が起始する傾向を認めた。消化管運動も、起床朝食後に胃体部から直腸まで運動が活性化する傾向を認めた。

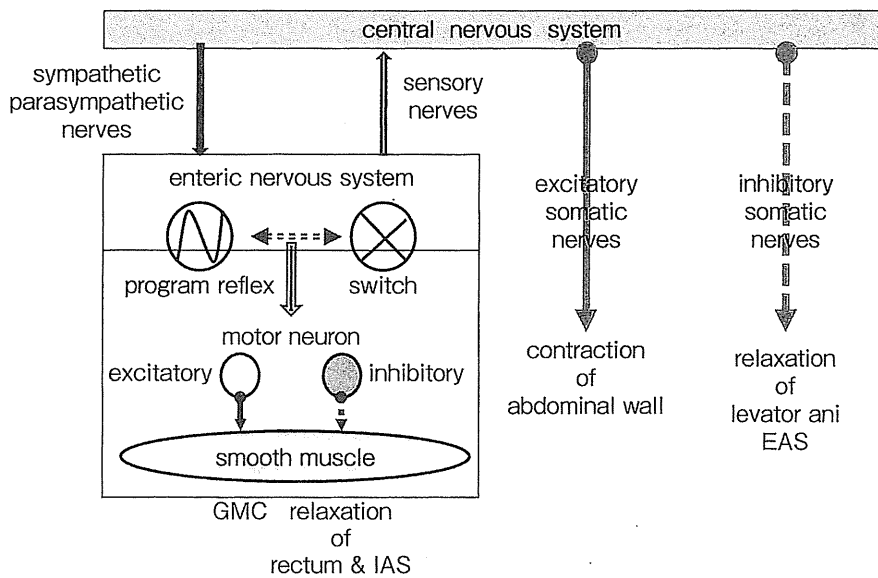


図 5 排便と腸脳相関

排便時は、高位中枢が結腸・直腸肛門管の不随意運動と腹筋・骨盤底筋群・外括約筋の随意運動を、腸管神経系と体性神経系を介して同期させることが重要である。

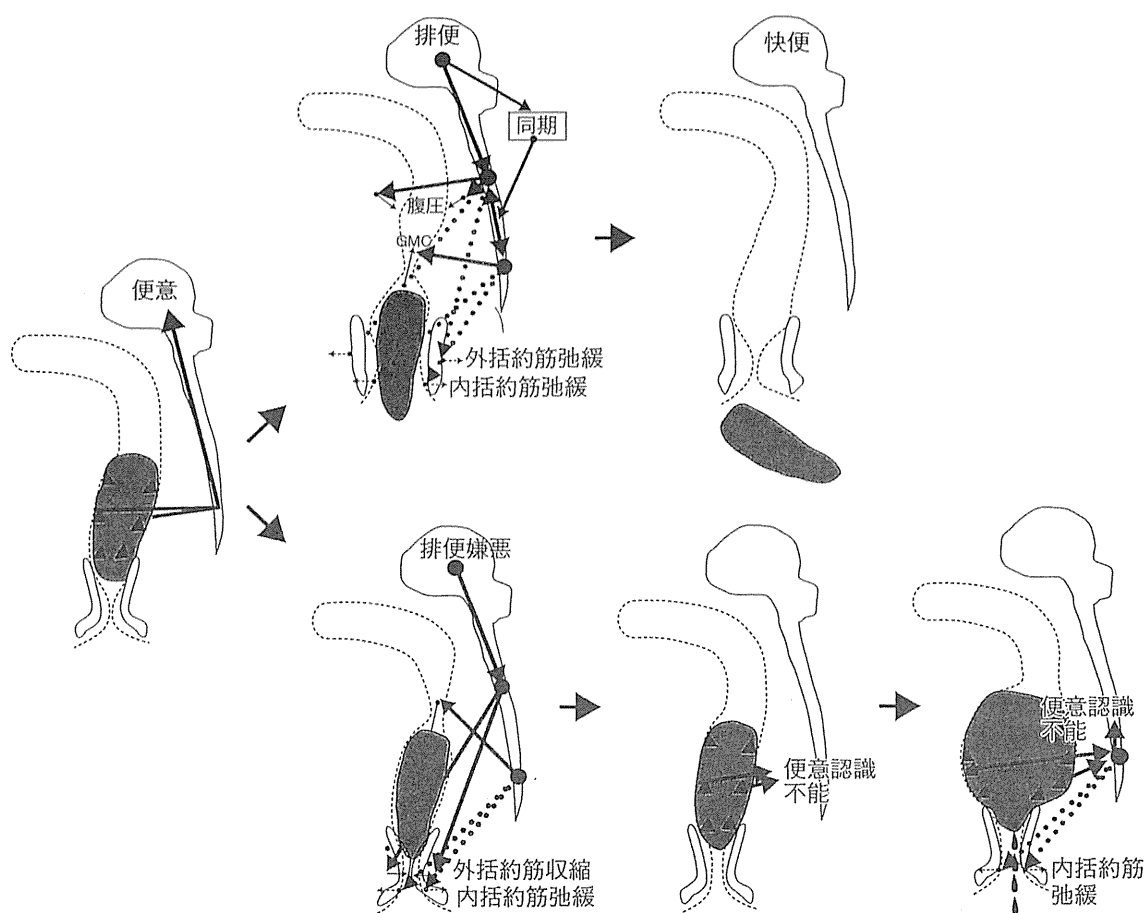


図 6 便秘発症のメカニズム

排便は、上段のごとく、高位中枢が腸管神経系と体性神経系を同期させることによって成立する。しかし、排便を嫌がるとその同期が障害され、随意的に外括約筋を収縮することで、便を直腸内に保持する。それを繰り返すと、直腸の伸展刺激への反応性が鈍化し、便秘へとつながる。さらに悪化すると、下段右端のごとく、便塊を中枢は認識せず、内括約筋のみが局所の直腸肛門反射で弛緩し、便汁のみが漏れる状態に陥ると想像される。

spontaneous defecation in conscious dogs. Dig Dis Sci 43 : 2042-2047, 1998

8) Hirabayashi T, Morikawa Y, Matsufuji H, et al : Stimulatory action of mitemcinal (GM-611), an acid resistant non-peptide motilin receptor agonist, on colonic motor activity and defecation : spontaneous and mitemcinal-induced giant migrating contractions during defecation in dogs. Neurogastroenterol Motil 21 : 1085-e1091, 2009

9) 小児慢性機能性便秘症診療ガイドライン作成委員会 : 疫学・予後. 日本小児栄養消化器肝臓学会, 日本小児消化管機能研究会 (編) : 小児慢性機能性便秘

症診療ガイドライン, 診断と治療社, 東京, pp17-21, 2013

10) Rao SS, Sadeghi P, Beaty J, et al : Ambulatory 24-hour colonic manometry in slow-transit constipation. Am J Gastroenterol 99 : 2405-2416, 2004

11) Shemerovskii KA : Circadian rhythm of rectal reactivity in individuals with regular and irregular bowel evacuation function. Bull Exp Biol Med 134 : 565-567, 2002

12) 村松十和 : 早寝早起き朝ご飯にウンチが入るか 生活実態からの分析と支援の要点. 保育と保健 19 : 17-21, 2013

\* \* \*



## 直腸肛門奇形

東海大学医学部外科学系小児外科学

上野 滋

50年までの進歩と未来に向けて

直腸肛門奇形（以下鎖肛）患者の診療は近代外科学の発展とともに進歩を遂げた。本稿では、日本小児外科学会発足当時から現在までの本邦における進歩を振り返り、今後の課題について述べる。

## 病型分類の変遷

鎖肛には様々な病型がある。第1回総会での伝田による教育講演記録に「一生正常な排便機能を営み得るように、病型によって治療方針が異なることを十分に理解しておく必要がある」との記載がある<sup>1)</sup>。病型分類の重要性は50年前の学会発足時から認識され、現在も変わることはない。当時引用されたのは、Ladd/Gross分類であったが、患児の大部分がⅢ型に分類され、盲端の高低や瘻孔の有無や部位の違いは不明確であった。学会誌を振り返ると、Ⅲ型を低位（Ⅲa）、高位（Ⅲb）の2群に分けて治療や術後成績の比較がなされ、池田らは肛門閉鎖（Ⅱ型とⅢ型低位）と直腸・肛門閉鎖（Ⅲ型高位）に分けた分類を発表している<sup>2)</sup>。

1970年にMelbourneで開かれた国際シンポジウムでStephens/Smithにより提唱された分類（以下国際分類）<sup>3)</sup>は、角田により詳細な解説とともに紹介された<sup>4)</sup>。発生や解剖の検討結果をもとに、直腸盲端が恥骨直腸筋を貫いているかどうかで高位、中間位、低位に大別されている。第9回（1972年）には国際分類提唱後初めて術後排便機能評価についてのシンポジウムが企画され、puborectalis-sling（恥骨直腸係蹄）の重要性が顧みられた<sup>5)</sup>。1977年には直腸肛門奇形病型分類検討会が記載法および検査法を提案し<sup>6)</sup>、直腸肛門奇形研究会による登録事業は、現在までこの国際分類と記載および検査法に準じて行われている。

なお、1984年には国際分類を単純にしたWingspread分類が提唱され<sup>7)</sup>、2006年には前年のKrickbeck会議において合意された新たな国際分類が提唱されたが<sup>8)</sup>、従来の分類と比較して手術所見を重視し、直腸盲端の高さに関して厳密ではない（表1-3）。

女兒総排泄腔型については、国際分類では高位とされ

ていたが、Wingspread分類では別の範疇に入れられた。また、症例の蓄積とともに個々の患児での差異が明らかとなり、造膈術の必要性和術後の排尿排便機能及び性功能に影響を与えるとして、直腸瘻の開口部の位置と固有尿道の長さの違いが重要視されている。

## 挙筋群の解剖に関する画像検索の進歩

出生後の身体診察で鎖肛と診断することはできたが、病型診断はWangensteen-Riceの倒立X線撮影により直腸盲端にあるガス像の位置を評価することから始まった。当初、単純に盲端と肛門部に置かれたマーカとの距離によって病型を低位と高位を判定するとされていたが、直腸盲端が恥骨直腸筋を通過しているか否かが術後機能に影響しているとの認識が深まり、直腸盲端の高さとP-C線や坐骨のレベル（I線）の位置関係が比較された。会陰部からの穿刺造影や解剖による検討から、直腸盲端が恥骨直腸筋を通過しているか否かは坐骨下端（I点）近くまで達しているか否かで判定でき<sup>9)</sup>、高位例ではP-C線とI線の midpoint（M点）までとの報告から<sup>10)</sup>、PC線と坐骨下端との中間（M線）を高位と中間位の境、I線を中間位と低位の境とされた。ただ、恥骨直腸筋を含む筋群の収縮により直腸盲端のガスはより高位に押しやられるため、単純な倒立位撮影ではガス像の高さで正しく病型診断するのは困難である。また、会陰部に瘻孔を有する肛門皮膚瘻や膈前庭瘻をまねた直腸皮膚瘻や膈前庭瘻と区別するためには、直腸内に挿入して膨らませたballoonを引いてI線を超えることを確認する必要がある。この問題点を克服する方法として、超音波検査の有用性が示された<sup>11)</sup>。

肛門窩における筋群特に外肛門括約筋の分布は、肛門形成術における肛門開口部を決定するうえで重要で、低位鎖肛の肛門皮膚瘻とcovered anal stenosisの区別にも筋分布が重んじられるが、これを明らかにする方法として針筋電図<sup>12)</sup>や電気刺激装置<sup>13)</sup>が活用されるようになり、特に電気刺激は手術時の筋群の同定と走行の確認に必須となった。

直腸肛門と泌尿生殖器の解剖は、術前には、瘻孔あるいはストマからの注腸造影と膀胱尿道造影、必要に応じた膣造影により把握できる。これらの造影により、直腸盲端の高さと膀胱、尿道、膣などとの瘻孔の有無と部位が明らかとなって病型診断でき、正しい側面像が得られれば、直腸盲端と恥骨直腸筋の位置関係が推測できる。

一方、術後排便機能評価は、排便状態による臨床の評価と画像等による客観的評価に大別されるが、注腸造影側面像による直腸会陰曲 (anterior angulation) を観察することで直腸が恥骨直腸筋をどのように貫いているか推測することができる<sup>14)</sup>。しかし、直腸肛門と骨盤底筋群の詳細な位置関係や筋群の形態や量を詳細に把握することはX線造影検査ではできない。

1985年、先駆的なCTによる鎖肛骨盤底の画像が発表され<sup>15)</sup>、続いてMRI、超音波検査によっても骨盤底筋群の形態や直腸盲端と肛門窩からの距離を明らかでできることが発表された。さらに、コンピュータグラフィックスの発達に伴い、筋群や腸管貫通経路、さらに複雑な異常では直腸肛門、泌尿生殖器もCTあるいはMRI画像をもとに3次元の構造を把握することが比較的容易になり、鎖肛患児の病態把握や手術支援に有用な手段となっている<sup>16)</sup>。また、超音波検査も直腸肛門周囲の筋群を同定することができることから、術中腸管貫通経路の作成や術後の括約筋分布の検討に活用されている<sup>17)</sup>。

### 治療方法の進展

学会発足時当時の学会誌には、倒立位撮影で高位とされたとき会陰式に手術すべきか人工肛門を造設すべきかとの議論が残されているが、前述の伝田講演には、「正しい肛門形成術を行えないならば、全ての型に対して人工肛門造設術のみを行うべきである」とある<sup>1)</sup>。現在も、低位鎖肛に対しては出生後早期に会陰式肛門形成術を行い、高位鎖肛に対しては人工肛門造設後、成長を待って直腸肛門形成術を行うのが原則である。

#### 1) 低位鎖肛に対する手術

出生後早期の会陰式肛門形成術により、良好な排便機能を保てるとされてきた。現在でも新生児期に後方に切開を加えるだけの手術で排便機能に問題のない児も多いと考えられる。しかし、不十分な切開により便秘に苦しむ例や、女児では外観や尿路感染の問題もあり、慎重な術式と手術時期の選択、丁寧な術後管理が望まれる。術式としては、単純に瘻孔開口部から肛門窩まで後方に切開を加えるcutback (後方切開術) や肛門窩に開口部を移す肛門移動術が標準術式とされていたが、PSARPの考えを応用した、前方矢状切開による肛門形成術 (ASAP)

も行われるようになった<sup>18)</sup>。

#### 2) 高位・中間位鎖肛に対する手術

第6回 (1969年) 記録には、直腸を恥骨直腸筋係蹄内に正しく通し、骨盤底の筋、神経の損傷を可及的に少なくするよう努力がなされていると述べられている。そのための術式として、腹会陰式肛門形成術 (里村ら)<sup>19)</sup>、Rehbein 術式 (秋山ら)<sup>20)</sup>、仙骨会陰式 (角田ら)<sup>21)</sup>、会陰補助切開法 (藤野ら)<sup>22)</sup> が発表され、筋群を意識することで術後成績が向上した。

術後排便機能評価は、便意、失禁、便秘、汚染の有無と程度による臨床的な評価とともに、注腸造影検査、直腸肛門内圧検査などが行われてきた。1975年直腸肛門内圧研究会 (後に小児消化管機能研究会となる) が発足、排便反射に関する研究が重ねられて、恥骨直腸筋や直腸周囲の神経叢の重要性、剥離操作への配慮、盲端の内括約筋の肥厚の有無とその利用について議論され、術式の理論的検討が進んだ。

その中、1982年 Pena/deVries によって発表された後方矢状切開による直腸肛門形成術 (PSARP)<sup>23)</sup> が岡田らによって本邦に導入された<sup>24)</sup>。排便機能に重要とされる筋群を一旦正中で切離して盲端に終わる直腸を尿道や膣などから分離、筋群の中央を通して肛門を形成するという術式である。PSARPの術後早期排便機能が従来の術式に劣らないことが報告され、広く行われるようになった。第42回 (2005年) には要望演題としてその中期成績が発表され、失禁が少ないが、便秘管理が必要な児が多いとの報告が見られた<sup>25,26)</sup>。また、腸管貫通経路不全による術後排便障害に対し、PSARPによる再建術が効果的であったとの報告が散見される。

一方、1990年ごろから、鏡視下手術が広く行われるようになり、鎖肛に対する活用は1998年に腹腔鏡下の瘻孔処理から始められ<sup>27)</sup>、高位・中間位例において、瘻孔処理のみならず、腸管貫通経路の作成を腹腔鏡下に行う腹腔鏡補助下直腸肛門形成術 (LAARP) が行われた。第25回秋季シンポジウム (2009年) では「高位鎖肛各手術の功罪」として各施設から術後評価結果が発表されたが、LAARP術後直腸尿道瘻遺残例が報告された<sup>28,29)</sup>。PSARPと比較して結果に差がないとする報告もあり、今後手術の工夫により瘻孔遺残が防止され、長期成績の検討が待たれる。

現在、高位・中間位鎖肛に対する術式としては、PSARP、LAARPの他、(腹) 仙骨会陰式肛門形成術 (含む会陰補助切開)、拡大会陰式直腸肛門形成術<sup>30)</sup> が各施設の方針として行われている。

## 3) 総排泄腔症に対する治療

複雑で多様な総排泄腔型は、症例の集積とともに病型および術式の検討が進んだ。従来、直腸肛門形と膣形成術は分けて行われてきた。直腸肛門形成術は、腹仙骨会陰式、あるいは仙骨会陰式で行い、膣形成術については、固有尿道が長く、膣開口部の低い、総排泄腔長の短いものについては、flap vaginoplastyが行われ、固有尿道が短く、膣開口部の高い、総排泄腔長の長いものについては、固有膣、それだけでは不十分な場合は腸管で代用する術式が工夫されてきた。

1997年、Penaが発表したtotal urogenital mobilization (TUM)<sup>31)</sup>が青木らによって本邦に紹介され<sup>32)</sup>、一期的手術が提唱され、第44回(2007年)で本症に対する治療戦略が話し合われた際には、積極的にやっている施設からの結果が報告された。総排泄腔長の短い例に適応とされるが、術後排尿機能への影響に注意が必要である<sup>33)</sup>。

## 4) ストマケアと術後排便管理

一時的あるいは永久的な腸瘻造設を余儀なくされる患児があるが、ストマケアの進歩は、患児家族のQOLの向上に寄与し、1997年には、ストマや失禁の管理に優れたWOC看護認定看護師が誕生し患者支援の一員となった。

また、術後排便管理に難渋する例には、QOLを考慮した追加術式も行われるようになり、特にMaloneらにより報告された順行性禁制洗腸法(MACE)<sup>34)</sup>は排便障害に対する手術法として多数の施設で行われ、QOLの改善に貢献している。

## 今後の発展

鎖肛は5000出生に1例の率で発生し、本邦では約2万名の患者がいると推定されるが、この先天性疾患を克服して生きてほしいという願いは学会発足以前から変わることはない。しかし、岩井らの研究<sup>35)</sup>に代表されるように、術後も排便、排尿、生殖機能など多岐にわたる問題が生じることが明らかにされ、様々な方策が考えられ実践されてきた。その結果、これから治療を受ける新生児からすでに手術を施され成人として社会生活を送る患者まで、チーム医療により支えられるようになった。今後も小児外科医はその中心として多職種連携によるケアの構築と実践に力を注ぐことが求められる。

具体的には、これまでの基礎的臨床的研究で得られた知見と蓄積された技術を理知的に活かし、よりよい機能的予後を求めて術前評価、手術法をさらに工夫し続けることである。治療は手術に止まるものではない。その典型的な例は、最重症の総排泄腔外反症患者の治療であ

る。生命予後の改善とともに性決定への配慮、QOLを重視した排泄管理のための努力が重ねられてきたが、今後も脳科学や再生医療などの進歩の結果、より優れた治療法が開発されることを期待したい。

最後に、成長に合せた術後ケアの重要性を強調したい。特に排便機能については、児の成長とともに改善する傾向はあるが、小学校高学年までは機能は不十分である。社会的活動が始まる重要な時期に、QOLを低下させる失禁・便秘状態を回避するためのケアについてガイドライン作りが望まれる。更に、思春期を過ぎた患者については、現状を把握するとともに、得られた知見を次に治療を受ける患児たちに還元しながら鎖肛治療の未来を築きたい。

## 引用文献

- 1) 伝田俊男：新生児の緊急手術を要する疾患について：主として治療について。日小外会誌，1：5-8，1965。
- 2) 池田恵一，戸田智博，土谷 崇ら：鎖肛手術例の検討。日小外会誌，2：55，1966。
- 3) Stephens FD, Smith ED: Classification, in Stephens FD, Smith ED (eds): Ano-rectal Malformations in Children. Chicago, IL, Year Book Medical, pp 133-159, 1971.
- 4) 角田昭夫：A Proposed "International" Classification of Anorectal Anomalies 1970：その解説と疑問点。日小外会誌，6：425-436，1971。
- 5) 植田 隆：司会まとめ(鎖肛，消化管閉鎖症の術後長期遠隔成績，第9回日本小児外科学会総会)日小外会誌，8：290-298，1972。
- 6) 直腸肛門奇形病型分類検討会：報告。日小外会誌，13：1181-1184，1977。
- 7) Smith ED: Classification, in Stephens FD, Smith ED (eds): Anorectal Malformations in Children: Update 1988. New York, NY, Alan R. Liss, pp 211-222, 1988.
- 8) Holschneider A, Hutson J, Peña A et al: Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. J Pediatr Surg 40 (10), 1521-1526, 2005.
- 9) 須永 進：鎖肛におけるX線診断の再検討：とくに恥骨直腸筋係蹄に対する直腸盲端の位置的診断を中心に。日小外会誌，6：173-184，1970。
- 10) 伊藤 寛，佐野 博，安藤重満，他：鎖肛の盲端の高さと病型分類について(直腸肛門奇形II，一般

- 演題講演要旨) (第13回 日本小児外科学会総会)  
日小外会誌, 12: 89, 1976.
- 11) 土岐 彰, 戸谷拓二, 渡辺泰宏, 他: 超音波検査による直腸肛門奇形の病型診断. 日小外会誌, 28: 973-977, 1992.
- 12) 林 隼, 横山穰太郎, 上野 滋. 直腸肛門奇形に対する筋電図学的検査の応用. 日小外会誌, 18: 283-287, 1982.
- 13) Yokoyama J, Katsumata K: Abdominoextended sacroperineal approach in hightype anorectal malformation and a new operative method. Z Kinderchir 40: 151-157, 1985.
- 14) 長崎 彰, 池田恵一, 大神 浩, 他: 鎖肛術後症例の排便機能評価法. 日小外会誌, 9: 263-269, 1973.
- 15) Ikawa H, Yokoyama J, Sanbonmatsu T et al: The use of computerized tomography to evaluate anorectal anomalies. J Pediatr Surg, 20: 640-644, 1985.
- 16) 上野 滋, 横山清七, 添田仁一, 他: 三次元表示像による直腸肛門奇形患児における腸管貫通経路の把握. 日小外会誌, 34: 1097-1103, 1996.
- 17) 深田良一, 岩井直躬, 柳原 潤, 他: 経肛門的超音波検査からみた直腸肛門奇形術後内・外肛門括約筋の分布. 日小外会誌, 32: 265-270, 1996-04-20.
- 18) 岡田 正, 鎌田振吉, 井村賢治, 他: 女兒鎖肛に対する“Anterior Sagittal Anorectoplasty”. 日小外会誌, 25: 674-679, 1989.
- 19) 里村紀作, 余 昌英, 南 亮: 術後排便機能からみた鎖肛根治手術々式の検討. 日小外会誌, 2: 54-55, 1966.
- 20) 秋山 洋, 石井勝己, 小平義彦, 他: 鎖肛(直腸尿道瘻)に対する粘膜抜去 pull through 法 (Rehbein 変法) について. 日小外会誌, 7: 85, 1971.
- 21) 角田昭夫, 山田亮二, 山本 弘, 他. 直腸肛門奇形に対する仙骨会陰式手術: その適応の拡大について. 日小外会誌, 10: 190, 1974.
- 22) 藤野俊夫, 植田 隆, 鯨岡 寧, 他: 男児高位および中間位鎖肛の, 会陰部補助皮切を用いた根治手術について. 日小外会誌, 10: 191, 1974.
- 23) DeVries PA, Pena A.: Posterior sagittal anorectoplasty. J Pediatr Surg. 17: 638-643, 1982.
- 24) 岡田 正, 八木 誠, 高木洋治, 他: 鎖肛に対する Posterior Sagittal Anorectoplasty (Pena) 7 症例の手術経験. 日小外会誌, 23: 858-864, 1987.
- 25) 広部誠一, 鎌形正一郎, 東間未来, 他: 高位, 中間位直腸肛門奇形術後の排便機能の検討: 特に経時的変化と Posterior sagittal anorectoplasty 法の有用性について (鎖肛に対する PSAP の中期予後). 日小外会誌, 41: 391, 2005.
- 26) 津川二郎, 田中朋子, 渡邊高士, 他. 直腸肛門奇形(鎖肛)に対する posterior sagittal anorectoplasty (PSARP) の中期成績 (鎖肛に対する PSAP の中期予後). 日小外会誌, 41: 390, 2005.
- 27) 山高篤行, 世川 修, 藤本隆夫, 他: 男児高位鎖肛 (Rectovesical fistula=RVF) に対する腹腔鏡下 RVF 切離術 (直腸肛門・結腸). 日小外会誌, 35: 449, 1999.
- 28) 岩中 督, 川嶋 寛, 内田広夫, 他: 高位鎖肛に対する腹腔鏡補助下造肛術: 術後排便機能と晩期合併症. 日小外会誌, 44: 764-765, 2008.
- 29) 八木 誠, 宇田津有子, 野上隆司, 他: 男児中間位・高位鎖肛に対する腹腔鏡補助下直腸肛門形成術の術式と術後の短期～中期排便機能. 日小外会誌, 44: 762-763, 2008.
- 30) 伊川廣道, 増山宏明, 平林 健, 他: 中間位・高位鎖肛に対する拡大陰式直腸肛門形成術: 骨盤神経叢直腸枝温存術式. 日小外会誌, 32: 526.
- 31) Peña, A: Total urogenital mobilization - An easier way to repair cloacas. J Pediatr Surg 32: 263-268, 1997.
- 32) 青木勝也, 杉多良文, 吉野 薫, 他: 総排泄腔遺残症に対する Total Urogenital Mobilization の経験. 日小外会誌, 36: 1086-1089, 2000.
- 33) 島田憲次, 松本富美, 相野谷慶子, 他: 遺残症に対する泌尿器科のかかわり (直腸肛門奇形・Cloacal anomaly の治療戦略), 日小外会誌, 43: 366, 2007.
- 34) Malone PS, Ransley PG, Kiely EM. Preliminary report: the antegrade continence enema. Lancet, 336: 1217-1218, 1990.
- 35) 岩井直躬: 教室における直腸肛門奇形の治療と研究の歩み. 日小外会誌, 39: 897-902, 2003.