

# Vaginal Reconstruction in Female Cloacal Exstrophy Patients

Eiji Hisamatsu, Yoshikiyo Nakagawa, and Yoshifumi Sugita

<b>OBJECTIVE</b>	To present our experience of vaginal reconstruction in female cloacal exstrophy patients.
<b>PATIENTS AND METHODS</b>	The records of 7 postpubertal female cloacal exstrophy patients (median age, 17 years; range, 11-26 years) were retrospectively reviewed. Complete duplication of the uterus and vagina was noted in all patients. All of them underwent various types of vaginoplasty at the time of urinary tract reconstruction. When a pull-through vaginoplasty was difficult, the native vagina was anastomosed to the neovagina using the large or small bowel. Alternatively, the native bladder remaining connected to the vagina was used as a neovagina with simultaneous construction of the gastroileal composite reservoir.
<b>RESULTS</b>	The median age at vaginoplasty was 6 years (range, 5-8 years). The techniques were pull-through vaginoplasty in 1 patient, intestinal vaginoplasty in 2 patients, and vaginoplasty using the native bladder in 4 patients. Five patients required revision surgery for hematometrocolpos after the onset of puberty (median age, 14 years; range, 11-16 years). Three patients underwent an end-to-side reanastomosis of the uterus to the neovagina using the bowel or the native bladder, whereas 2 patients received a side-to-side anastomosis of the uterus to the neovagina using the native bladder. No patient developed recurrence of hematometrocolpos after the revision surgery, with a mean follow-up of 71 months.
<b>CONCLUSION</b>	Our recent approach to vaginoplasty can be an alternative for female cloacal exstrophy patients. A side-to-side anastomosis of the uterus to the neovagina is a technically easy procedure in surgical management of hematometrocolpos. UROLOGY 84: 681–684, 2014. © 2014 Elsevier Inc.

Cloacal exstrophy is a rare complex malformation with an incident ranging from 1 in 200,000 to 1 in 400,000 births.<sup>1</sup> It includes a spectrum of abnormalities and remains a difficult reconstructive challenge. The surgical literature, especially literature evaluating gynecologic outcomes, on cloacal exstrophy patients is limited because of its rarity.<sup>2,3</sup> We present our experience of vaginal reconstruction in female cloacal exstrophy patients.

## PATIENTS AND METHODS

The records of 7 postpubertal female patients (median age, 17 years; range, 11-26 years) were retrospectively reviewed. The diagnosis was cloacal exstrophy in 5 patients and covered cloacal exstrophy in 2 patients. Complete duplication of the uterus and vagina was noted in all patients. All of them underwent various types of vaginoplasty at the time of urinary tract reconstruction. When a pull-through vaginoplasty was difficult, the native vagina was anastomosed to the neovagina using the

large bowel, small bowel, or bladder. Alternatively, the native bladder remaining connected to the vagina was used as a neovagina with simultaneous construction of a gastroileal composite reservoir and continent catheterizable channel (Fig. 1).

## RESULTS

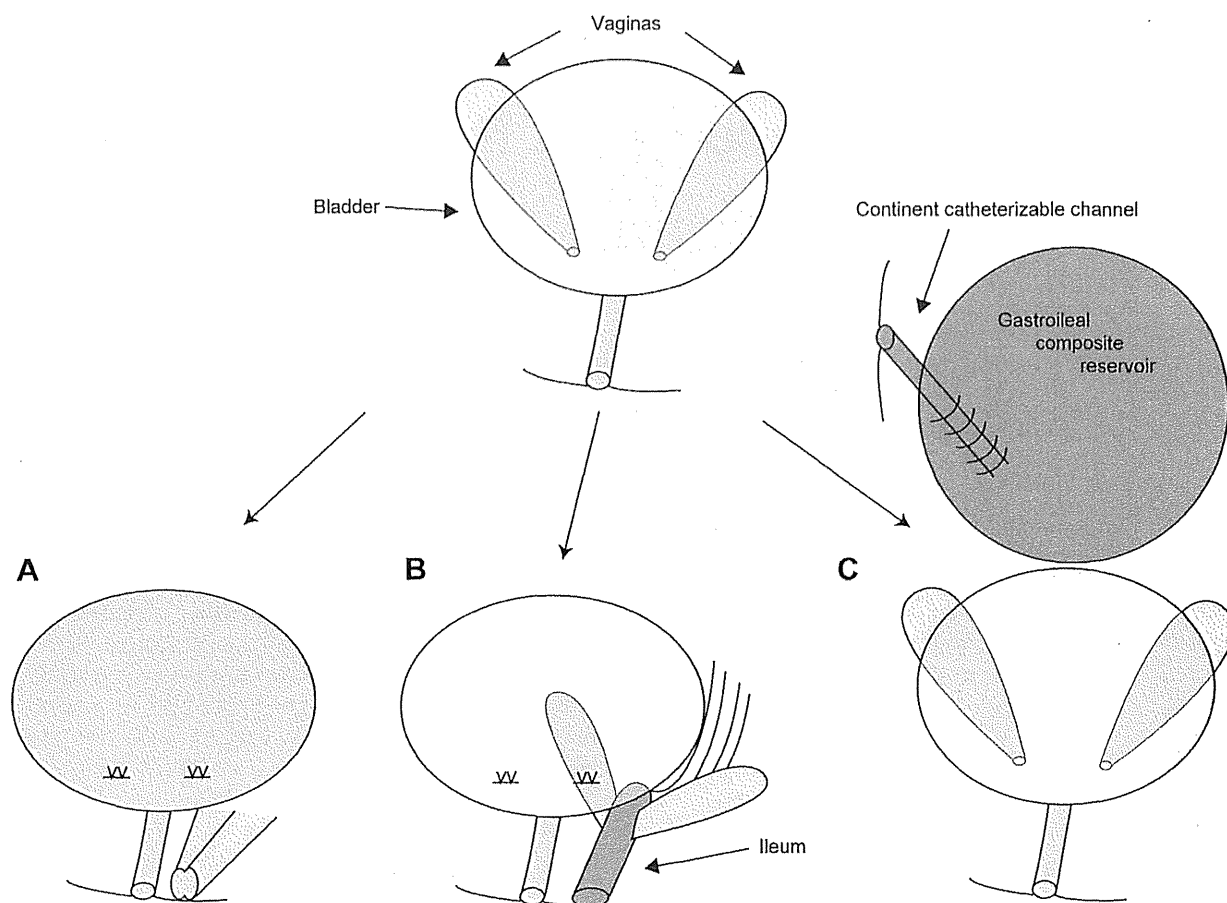
The details of the patients are listed in Table 1. The median age at vaginoplasty was 6 years (range, 5-8 years). The techniques were pull-through vaginoplasty in 1 patient, intestinal vaginoplasty in 2 patients, and vaginoplasty using the native bladder in 4 patients. In 3 of the 4 patients, the native bladder remaining connected to the vagina was used as a neovagina. Five patients required revision surgery for hematometrocolpos after the onset of puberty (median age, 14 years; range, 11-16 years). One of the 5 patients needed another revision surgery for contralateral hematometrocolpos 2 years after the first revision. Three patients received a reanastomosis of the uterus to the neovagina using the bowel or native bladder (Fig. 2). One of the 3 patients simultaneously underwent resection of the contralateral uterus. Two patients received a side-to-side anastomosis of the uterus to the neovagina using the native bladder (Fig. 3). No patient developed recurrence of hematometrocolpos after the revision surgery, with a mean follow-up of 71 months. No

**Financial Disclosure:** The authors declare that they have no relevant financial interests.

From the Department of Urology, Kobe Children's Hospital, Kobe, Japan

Reprint requests: Eiji Hisamatsu, M.D., Department of Urology, Kobe Children's Hospital, 1-1-1 Takakuradai, Suma-ku, Kobe, Hyogo 654-0081, Japan. E-mail: hisamatsu\_kch@hp.pref.hyogo.jp

Submitted: January 31, 2014, accepted (with revisions): May 29, 2014



**Figure 1.** Three options of vaginoplasty. (A) Pull-through vaginoplasty, (B) vaginoplasty using the bowel or bladder, and (C) vaginoplasty using the native bladder, which remains connected to the vagina. (Color version available online.)

**Table 1.** Patients' characteristics

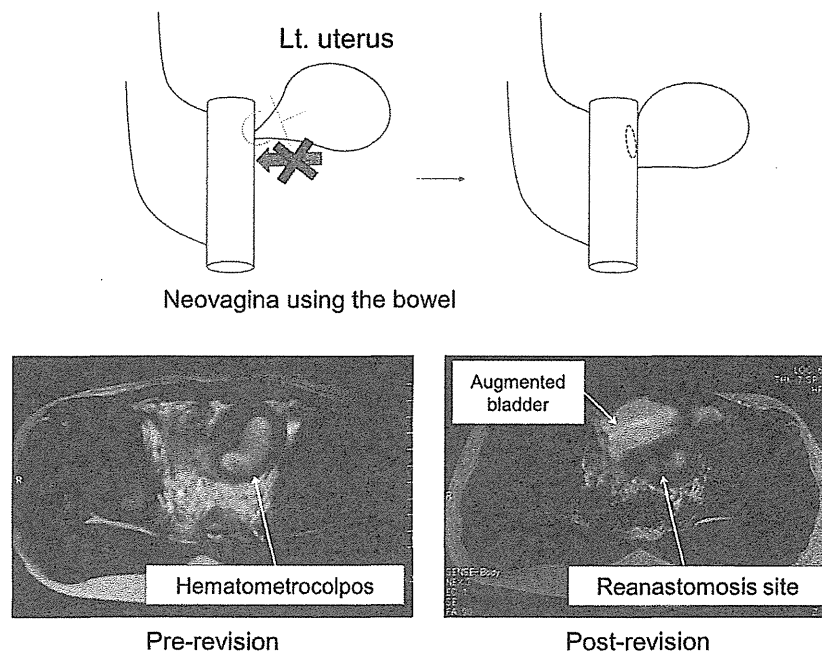
Pt. No.	Age at Vaginoplasty, y	Diagnosis	Technique of Vaginoplasty	Age at Revision, y	Revision Technique	Age at Last Follow-up, y	Details of Last Follow-up
1	5	Cloacal exstrophy	Vaginoplasty using native bladder	14	Lt. reanastomosis	26	Normal menstruation, married
2	6	Covered cloacal exstrophy	Intestinal vaginoplasty	14	Rt. reanastomosis	23	Using vaginal dilators
3	5	Cloacal exstrophy	Intestinal vaginoplasty	16	Lt. reanastomosis	18	Normal menstruation, sexually active
4	8	Cloacal exstrophy	Intestinal vaginoplasty (resection of rt. uterus)	—	—	17	Normal menstruation
5	5	Cloacal exstrophy	Vaginoplasty using native bladder*	—	—	15	Normal menstruation
6	6	Cloacal exstrophy	Pull-through vaginoplasty	13	Rt. side-to-side anastomosis	14	Normal menstruation
7	6	Cloacal exstrophy	Vaginoplasty using native bladder*	11	Lt. side-to-side anastomosis	11	Normal menstruation

Lt, left; No, number; Pt, patient; Rt, right.

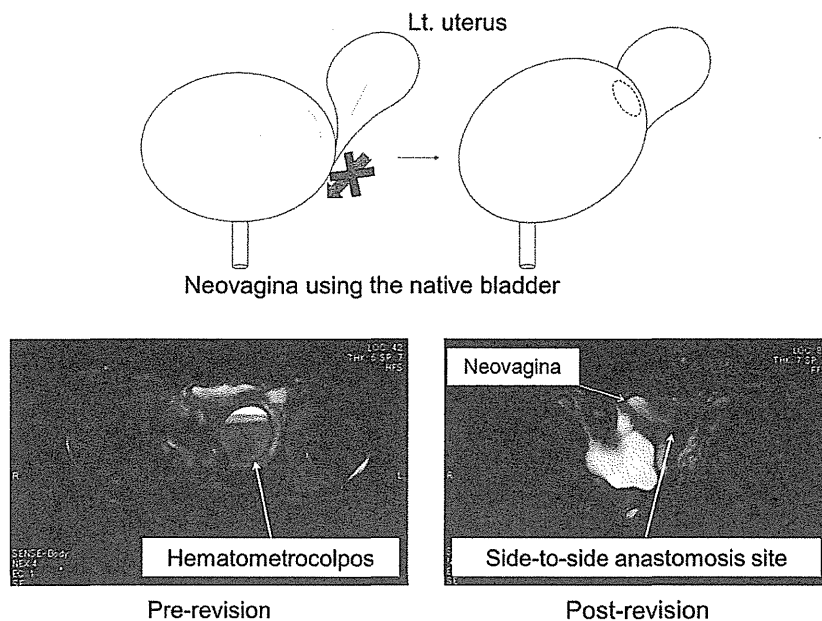
\* The native bladder remaining connected to the vagina was used as a neovagina.

patient complained of severe menstrual pain or excessive vaginal discharge. Although one married patient needs daily vaginal dilatation for vaginal stenosis, she has not had sexual intercourse with her partner. Another patient

is sexually active and has not complained of dyspareunia or any other problems. The remaining patients have not reached the age where sexual activity can be evaluated.



**Figure 2.** Reanastomosis of the uterus to the neovagina. T2-weighted magnetic resonance images from the axial view of a 15-year-old patient who underwent reanastomosis of the uterus to the neovagina using the bowel. Lt, left. (Color version available online.)



**Figure 3.** Side-to-side anastomosis of the uterus to the neovagina. T2-weighted magnetic resonance images from the axial view of an 11-year-old patient who underwent side-to-side anastomosis of the uterus to the neovagina using the native bladder. Lt, left. (Color version available online.)

### COMMENT

Cloacal exstrophy is a rare complex anomaly classically consisting of an omphalocele, imperforate anus, exstrophy of 2 small hemibladders between which presents a lateral cecal fissure, and ambiguous genitalia.<sup>2</sup> There are only a few reports of surgical literature evaluating gynecologic

outcomes because of its rarity. Even the large series do not report long-term gynecologic outcomes.<sup>2,5</sup>

To our knowledge, this is the first report of vaginoplasty for female cloacal exstrophy patients using the native bladder, which remains connected to the vagina. In our early series, we anastomosed the native vagina to

the neovagina using the bowel or bladder. All of these patients required revision surgery for hematometrocolpos after the onset of puberty. In addition, the reanastomosis of the uterus to the neovagina is a technically demanding procedure. Therefore, we changed our approach to vaginoplasty in female cloacal exstrophy patients. We started to use the native bladder remaining connected to the vagina as a neovagina with simultaneous construction of a gastroileal composite reservoir and continent catheterizable channel.

Although our recent approach appears to be an effective alternative to pull-through or intestinal vaginoplasty, the method raises several issues. First, how do we know whether the vaginal opening is capable of draining menstrual blood in the future? Prediction is considered impossible, although we can verify the patency of the vaginal opening by catheterization at the initial bladder closure. If the vaginal opening is narrow, dilatation of the opening might be an effective way to avoid hematometrocolpos in the future. Second, this method may lead to dyspareunia because the native bladder is used as a neovagina. This outcome of the aforementioned issue is still unknown, because the patients have not reached the age where sexual activity can be evaluated. Finally, chronic irritation from menstrual blood may cause urothelial cell carcinoma in the neovagina constructed from the native bladder. Regular follow-up is necessary, although the risk

of carcinoma arising in the neovagina because of our recent method may be as low as other methods.<sup>4</sup>

Although long-term follow-up is necessary to analyze the previously mentioned issues, our recent approach is considered effective. The first patient did not develop hematometrocolpos after the onset of puberty. Two remaining patients required revision surgery for unilateral hematometrocolpos after the onset of puberty. However, side-to-side anastomosis of the uterus to the neovagina was easier than reanastomosis.

## CONCLUSION

Our recent approach to vaginoplasty can be an alternative for female cloacal exstrophy patients. A side-to-side anastomosis of the uterus to the neovagina is a technically easy procedure in surgical management of hematometrocolpos.

## References

1. Geathart JP, Mathews RI. Exstrophy-epispadias complex. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, eds. *Campbell-Walsh Urology*. 10th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2012:3363-3369.
2. Lund DP, Hendren WH. Cloacal exstrophy: a 25-year experience with 50 cases. *J Pediatr Surg*. 2001;36:68-75.
3. Soffer SZ, Rosen NG, Hong AR, et al. Cloacal exstrophy: a unified management plan. *J Pediatr Surg*. 2000;35:932-937.
4. Kokcu A, Tosun M, Alper T, et al. Primary carcinoma of the neovagina: a case report. *Eur J Gynaecol Oncol*. 2011;32:588-589.

## ■ 特集 直腸肛門奇形術後遠隔期の評価と再手術

## 直腸肛門奇形根治術後の直腸位置異常に対する再手術

岩井 潤\* 東本 恭幸 菱木 知郎  
四本 克己 小松 秀吾

## はじめに

直腸肛門奇形では、肛門形成術後に良好な排便状態を得ることが目標となる。そのためには肛門形成手術を的確に行い、術後合併症を起こさないこと、長期排便管理の徹底が重要であることはいうまでもない。

その一方で、直腸肛門奇形症例に対する肛門形成術は難易度も高く、また術後合併症を併発するなど、種々の要因で術後排便機能障害をきたすこともまれではない。

Peñaら<sup>1)</sup>は、直腸肛門奇形術後に再手術の適応を認めた303例の適応要因を検討している。頻度の高い順にみると、直腸狭窄・閉鎖87例、直腸位置異常76例、以下は瘻孔遺残(形成)67例、総排泄腔遺残23例、直腸脱21例、腔狭窄16例、尿道狭窄8例などで、直腸位置異常は再手術適応の第2位を占める。直腸狭窄も直腸の挙上という位置異常に関連するとすれば、さらにその割合は多くなる。

本稿では、直腸位置異常による術後排便機能障害に対する再手術について概説する。関連項目や一部詳細については、本誌に「直腸位置異常の評価」、「直腸・粘膜脱に対する手術」、「術後排便障害に対する再手術の適応」、「術後の便秘に対する手術」、「便失禁に対する手術」などがとりあげられている。

## I. 直腸位置異常の診断

直腸位置異常および関連する評価項目には以下のようなものがある。

- 1) 直腸引き下ろし経路：拳筋、とくに下部(恥骨直腸筋)レベルでの経路  
拳筋より下方～肛門レベル(例：肛門位置異常)
- 2) 筋層の異常：断裂、偏位  
：菲薄化・発達不良
- 3) 直腸・肛門狭窄、直腸挙上
- 4) 参考となる所見：直腸・S状結腸の拡張

直腸肛門奇形術後の拳筋群の客観的評価として従来よりMRI検査の有用性が示されている<sup>2,3)</sup>。最近のMRI機器の進歩により、とくに再手術を考慮する症例では拳筋群の断裂や偏位の有無、直腸位置異常の有無、低形成の客観的評価に骨盤MRI検査は有用で必須といえる<sup>4)</sup>。われわれは、撮影の際の留意点として肛門管の走行を基準軸とし、axial・coronal・sagittalの3方向を決定して撮像を行う。撮影条件はT1/T2画像としているが、筋群と腸管のあいだに介在する脂肪組織の評価も重要であり、脂肪抑制は行わない(図1)。

最終的に再手術を行う前にはMRI検査だけでは十分とはいえ、肛門指診・視診などや、さらに機能評価として注腸造影・排便時造影、肛門内圧、直腸内超音波検査、そのほか可能な客観的評価を行うようにし、参考となるデータを収集したうえで、最終的な手術の適否や術式の決定に備える。肛門の皮膚レベルの位置異常の判定に苦慮する場合には、筋電図検査が有用である。

Jun Iwai Yasuyuki Higashimoto Tomoro Hishiki  
Katsumi Yotsumoto Shugo Komatsu

\* 千葉県こども病院小児外科

〔〒266-0007 千葉市緑区辺田町 579-1〕

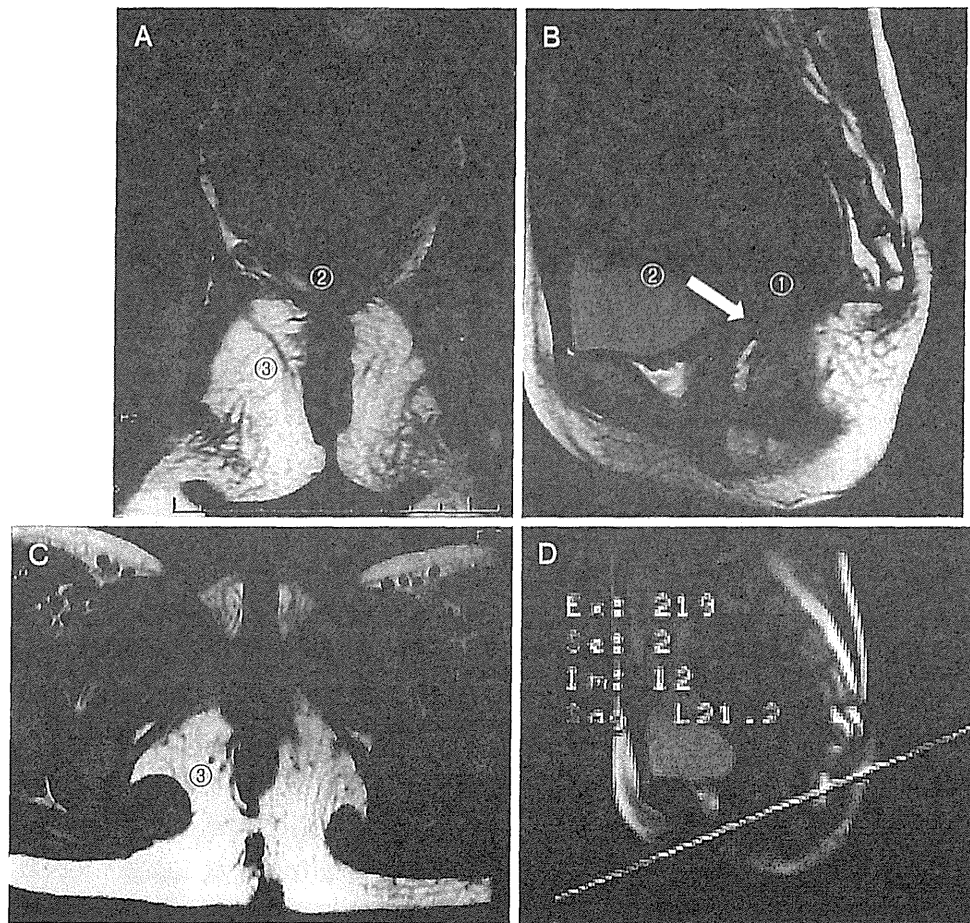


図1 術後MRI検査 7歳 女児 総排泄腔遺残症

A. coronal, B. sagittal, C. axial, D. 基準線。

直腸(①)が挙筋(②)のやや後方を通っているため、前方に挙筋(②)が残されている。また肛門管右側の筋束(③)が菲薄で断裂がみられる。便貯留による直腸の拡張がみられる(A~C)。

撮像の基準線は肛門管の走行としている。白線は基準線に直行するaxial像の撮像面を示す(D)。

## II. 直腸位置異常と再手術の適応

直腸位置異常に対する手術の決定に際しては、その適応を表に示すさまざまな角度から総合的に判断する必要がある。

- 1) 通常鎖肛患児の排便機能は年齢とともに改善がみられる。しかし一部では、学童・思春期にいたるまで失禁や汚染が続き重大なQOLの低下をきたす。また、これまでに十分な保存的治療がなされ、有効な治療法が残されていないかを検討する。
- 2) 術前評価を受けて、有効な再手術により排便機能の向上が見込まれる一方で、再手術後の効

表 再手術に際して考慮すべき事項

- |  |
|--|
| 1. 年齢, 排便障害とQOL低下の程度, 排便管理の現状                          |
| 2. 有効な再手術術式, 術後排便機能および最終的なQOLの向上の見込み                   |
| 3. 神経系の異常(仙骨異常・脊髄係留など), 筋群低形成の有無, 括約機能異常, 病型や合併症, そのほか |
| 4. 患児や家族の理解, 協力が十分であるか                                 |

果は予測しづらく、その有効性には幅がある。再手術により客観的排便機能は改善しても、新たな術後管理の必要性などから患者のQOL向上に寄与しないこともありうる。

- 3) 仙骨異常や二分脊椎症・脊髄係留などの神経

系の異常がある，筋群の発育不良・萎縮が強く括約機能が障害されている，会陰部が平らで全く収縮がみられない，さらには重症病型や合併症の存在，患児の精神発達遅滞や家庭環境の障害などで，初回手術前から術後の排便機能不良が強く示唆される症例では，より慎重な判断を要する。

Levitt ら<sup>5)</sup>は，失禁例に対する自身の再手術例で良好な改善を得たのは30%にとどまることから，そののちは直腸位置異常があってもこの項目にあげたような問題があれば失禁に対する再手術の適応としないとしている。

4) 最終的には患児がQOLの向上を得ることが重要である。少数ではあるものの，とくに重度の失禁例では再手術によらずMACEや坂本ら<sup>6)</sup>の報告のように永久人工肛門造設を選択する成人例もあることから，術前に術式や再手術後の管理の必要性について患者・家族に十分に説明して理解を得ておく必要がある。

一般的に，術後に良好な排便機能が予想される病型でありながら，明らかに引き下ろし経路がそれであったり，肛門位置が前方にずれている症例で，なおかつ仙骨奇形などの神経異常がない症例では再手術のよい適応候補となる。年齢に関して小沼ら<sup>7)</sup>は，術後31例にMRI検査を施行し，恥骨直腸筋レベルと外肛門括約筋レベルでの筋断裂群と偏位群，偏位のない群に分けて検討し，筋断裂がある場合には長期間の保存的治療を行っても排便機能の改善は見込めず，就学前の修復手術による対応が重要としている。

### III. 再手術の術式

#### 1. 後方矢状切開法

再手術としての後方矢状切開法は利用しうる筋群を明らかにしたうえで，再建が行えるという利点がある。拳筋レベルまで広範囲に直腸位置異常や筋断裂・偏位がある場合には，より有用である<sup>18)</sup>。引き下ろし経路が完全にずれているために筋群が保たれていると，より有効である。また，初回手術が仙骨会陰式で行われた場合にはよい適応となりうる。Peña<sup>8)</sup>は，8例に後方矢状切開法で再手術を行い，5例で失禁の消失など著効を，

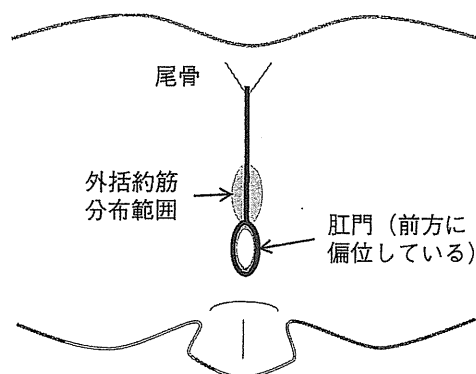


図2 後方矢状切開法の皮膚切開皮膚切開位置を示す。直前に神経刺激器を用いて外括約筋分布地図を作成する。尾骨から外括約筋分布の正中を通り，肛門全周をくりぬくようにラケット型の皮膚切開をおく（図は肛門が前方に偏位している例の場合を示している）。

ほかの3例も改善を示したとしている。西島ら<sup>9)</sup>は，高位から低位の術後に便失禁および便秘症状を呈した10例に本術式を施行し，改善結果が得られたとしている。Ardeleanら<sup>10)</sup>は，直腸肛門奇形術後の失禁例41例の再手術の術式を検討し，後方矢状切開法の有用性を指摘している。

手技についてはPeña<sup>8)</sup>，西島ら<sup>9)</sup>が詳しく述べており，それらを参考にその要点を示す。

1) 皮膚切開を図2のようにおく。図では，造設された肛門が前方に偏位した症例の皮膚切開を例示した。肛門縁部腸管の全周に支持糸をかけてこれを牽引する。

以下の操作では常に筋群の同定を行いながら手術を進めるので，神経筋刺激装置の使用が必須である。詳細な筋分布を見極めるには，刺激装置の適切な使用方法に慣れている必要がある。図3にわれわれが用いている刺激装置を示す。刺激出力・周期ともにダイヤルで連続的に調節できる。また，刺激部が先端の細いピンセット型になっていることから，術野展開時の細かい筋の分布と方向までを判定できるので有用である。

2) まず直腸後壁を明らかにする。肛門部腸管の剝離および肛門側矢状切開を深部に進めて，直腸後壁に達する。

3) そのあとの直腸剝離は可能な限り直腸壁に接

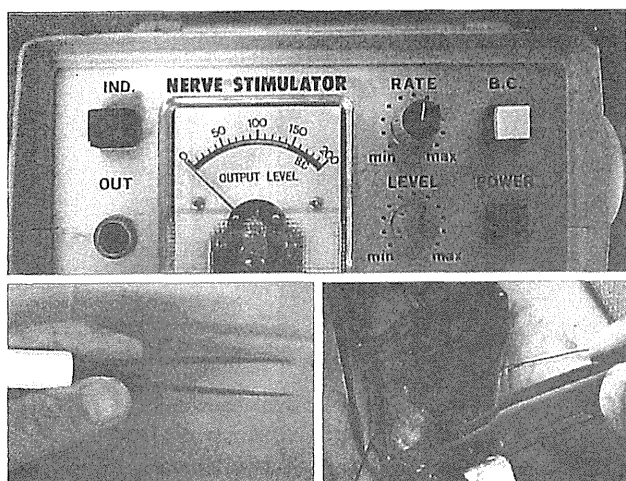


図3 当科で用いている神経刺激装置

刺激部はピンセット型で、先が細いので刺激範囲と向きを細かく調節できる。出力はダイヤルで連続的に可変で、大きな分布～微細な分布まで把握できる〔電源：DC 6 V (電池)、出力電圧：1～200 Vp、出力周期：2～30 Hz、電圧・周期はダイヤルで連続可変。外寸：170 (W)×80 (H)×260 (D) mm、重量：約 1 kg 神経刺激装置 TS-260(ケイセイ医科工業(株))〕。

して行い、周囲の組織や筋群を温存することが大切で、術前のMRI検査などを参考に神経刺激装置を用いながら前方・側方への偏位、筋の断裂部などを確認しつつ進める。最終的な剥離範囲は直腸の引き下ろしに十分な高さまで行う。

- 4) 直腸前方、すなわち尿道後壁に筋群が残されている可能性があるれば、これも併せて確認する。
- 5) 結腸の脂肪組織が引き下ろされている場合は、筋群と接しているとその働きを妨げるので、影響のある部分、すなわち肛門側の数 cm の脂肪組織は切除する。
- 6) この術式では、以上の操作で直腸および筋群の分布がほぼ明らかになるので、再建に移る。神経刺激装置で筋群の分布を再確認し症例に応じた再建方法を決定する。筋群の修復などあればこれを行う。正しい直腸引き下ろし経路を再建する手技は、基本的に初回の肛門形成術(いわゆる Peña 法)と同様である。
- 7) 手術に先立ち、Peña<sup>8)</sup>は、protective colostomy を造設するとしている。一方、Tsugawara<sup>11)</sup>は、人工肛門を作成せずに施行しえたとしている。

## 2. 直腸位置異常が下部に局限する症例

中間位・低位型の術後で直腸位置異常が挙筋群よりも下方(肛門側)に局限される症例に対しては、上記よりも限局的な矢状切開で修復が可能である。そのような症例の多くは肛門が前方偏位を呈していることが多い。八木ら<sup>12)</sup>は、そのような 10 症例に対して前方矢状切開法(anterior sagittal anorectoplasty)を行い、全例に臨床排便評価の改善が得られたとしている。さらに、筆者ら<sup>13)</sup>は図4に示したように前方偏位はわずかであるにもかかわらず長期のQOL低下に悩んでいた成人例を経験した。この症例は再手術にて著明なQOL向上を得ることができた。

## 3. 直腸挙上や肛門狭窄(閉鎖)に対する再手術

直腸の挙上や肛門狭窄(閉鎖)は、初回手術時の直腸の剥離層が直腸壁から離れていることに起因する過度な緊張、あるいは盲端の血行不良による。再手術に際して、肛門狭窄では直腸壁は fascia 様組織に包まれており、これを分けて直腸壁に沿って剥離を行わないと十分な下降が得られない。直腸の血流は壁内の血流で十分に保たれる<sup>1)</sup>。

直腸挙上例に対しては後方矢状切開で行うが、直腸は高位にあり、かつ線維組織に強く覆われている。直腸全周に支持糸をかけ、可能な限り腸管壁に沿って剥離を行う<sup>5)</sup>。

直腸の引き下ろしが困難な場合には、Nixon anoplasty などの skin flap を用いた肛門形成法を追加することで引き下ろしの不足を補える。

Nixon 法の要領を図5に示す。左右の skin flap を落とし込むように肛門を作成するので、形成後は肛門縁が奥に落ち込む形となる。したがって直腸剥離が困難な場合や、引き下ろす直腸の剥離を最小限にして肛門形成を行う場合に有用な方法となる。ただし縫合部に強い緊張がかかる術式であるので、左右の skin flap は厚めに血流を保ちつつ十分に剥離作成し、縫合に際しても皮下組織を含めて術後離解を起こさぬようにしっかりと縫合する。

図6に術後直腸挙上を合併した症例に対して早期にNixon anoplasty を応用することで、矢状切開を行わずに修復を行った例を示す。術後に直腸



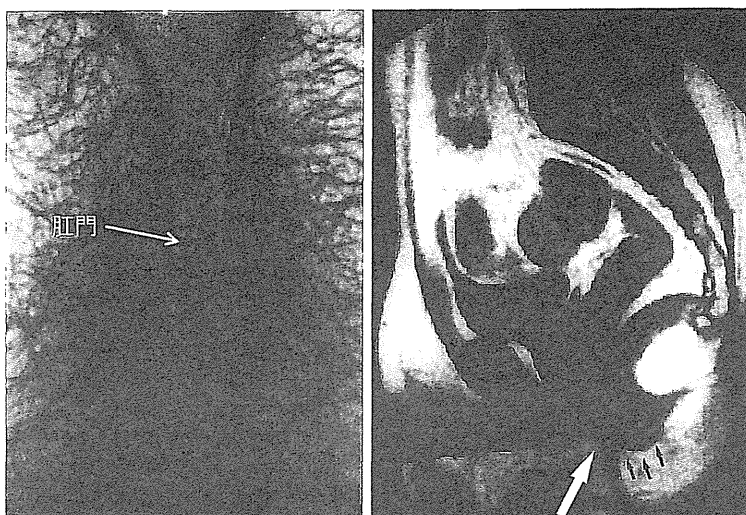


図 4 症例：26 歳 男性 肛門皮膚瘻術後の肛門前方偏位  
汚染・出血で長期にわたり生理用品を使用していた。MRI 矢状断で  
前方に偏位した肛門（白矢印）と外括約筋（黒矢印）の位置関係を  
示す。再手術により症状は消失し QOL が改善した。

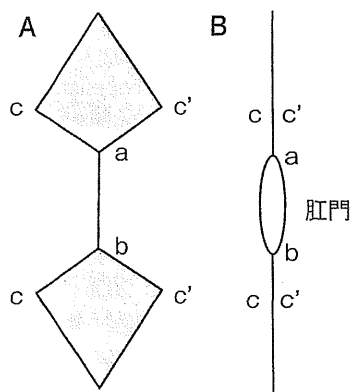


図 5 Nixon anoplasty

- A. 皮膚切開線のデザインを示す。ab は肛門の直径となる。灰色部分の皮膚を切除すると左右に skin flap ができる。
- B. 左右の skin flap をやや奥にある直腸と吻合し、皮膚部分は cc' をあわせるように縫合することで肛門が奥に落ち込むように形成される。切除部分の形を三角形とすると、縫合に緊張がかかりやすく、またできあがった肛門皮膚の落ち込みが急峻となりすぎるため不自然となる。

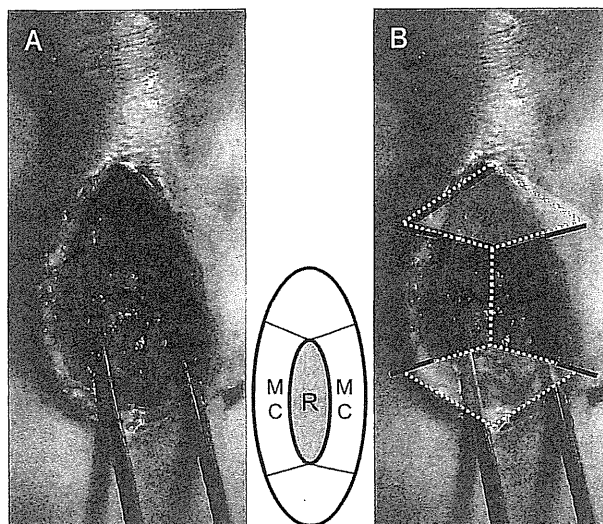


図 6 術後直腸挙上に対する早期再手術例  
高位鎖肛に対する腹会陰式肛門形成術の術後早期に  
創離開と 2 cm の直腸挙上をきたした (A)。直腸の血  
行はよく保たれていたため、早期に肛門形成術を施行  
した。B の白破線は Nixon anoplasty の想定図で、原  
法では菱形部分の皮膚を切除するが、実際にはほとん  
どが皮膚開放部であり、実際の切開線は黒い線とした。  
R：直腸，MC：muscle complex

挙上が起こっても、早期にこのような方法で修復  
できれば、時間が経ち直腸挙上による肛門狭窄が  
完成してから再手術を行うよりも低侵襲に再建し  
うると考えられた。

4. 筋群の補強あるいは代用を目的とした手術  
排便筋群の補強や代用作成手術としては、

Kottmeier 手術、筋移植 (gracilis muscle など)、  
flap smooth muscle transplantation<sup>14)</sup> などがある。

gracilis muscle transplant は Pickrell らが発表  
し、重度の便失禁に対して施行されている。直腸  
肛門奇形に対しては Sonnino ら<sup>15)</sup> の報告があり、

Pickrell 手術に細かい変更を加えたうえで、括約筋機能の荒廃を伴う失禁症状を呈した鎖肛術後5例を含む7例に施行し、術後長期フォロー（0.5～12.5年）の検討で、症状の改善および肛門内圧所見の改善が得られたとしている。ただし手技は技術を要し、術後合併症も無視できないことや術後の訓練も重要なことなどから、Sonnino ら<sup>15)</sup>は適応の前提として患児が症状の改善を強く望み、積極的に治療協力できる年齢であることが重要であるとしている。

flap smooth muscle transplantation は直腸を反転させて内肛門括約筋機能を補完する術式で、Holschneider ら<sup>14)</sup>は、再手術に際して筋群の低形成が強い例では後方矢状切開法に併せて行うことができるとしている。

### おわりに

直腸肛門奇形術後の直腸位置異常に対する再手術について概説した。術後に良好な排便機能が予想される病型でありながら、明らかに引き下ろし経路がそれていたり、肛門位置が前方にずれている症例で、なおかつ仙骨奇形などの神経異常がない症例では再手術の適応候補となる。一方で手術により便秘や汚染・失禁などの排便機能障害が改善しても、それが患児のその後の長期的な QOL 向上と結びつかなければならないことを念頭において、事前にその適応や術式の妥当性を十分に検討することも肝要である。

### 文 献

- 1) Peña A, Grasshoff S, Levitt M : Reoperations in anorectal malformations. *J Pediatr Surg* **42** : 318-325, 2007
- 2) 新保和広 : 直腸肛門奇形術後症例の肛門拳筋、肛門括約筋の発達程度と排便機能の関係の評価 MRI を用いた客観的評価. *日小外会誌* **30** : 711-717, 1994
- 3) 塚原雄器, 伊川廣道, 岡本晋弥, 他 : MRI, RI defecogram と排便機能評価. *小児外科* **33** : 1353-1359, 2001
- 4) Eltomey MA, Donnelly LF, Emery KH, et al : Post-operative pelvic MRI of anorectal malformations. *AJR Am J Roentgenol* **191** : 1469-1476, 2008
- 5) Levitt MA, Peña A : Complications after the Treatment of Anorectal Malformations and Redo Operations. Holschneider AM, Hutson JM (eds) : *Anorectal Malformations in Children : Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Follow-up*, 1st ed, Springer, Berlin, pp319-326, 2006
- 6) 坂本浩一, 加治 建, 高松英夫, 他 : 直腸肛門奇形術後の排便障害に対する永久的人工肛門造設術. *小児外科* **38** : 1172-1174, 2006
- 7) 小沼邦男, 伊川廣道, 河野美幸, 他 : 鎖肛術後患児の長期フォローアップ—男児, 中・高位鎖肛の問題点に着目して. *小児外科* **39** : 1183-1191, 2007
- 8) Peña A : Posterior sagittal anorectoplasty as a secondary operation for the treatment of fecal incontinence. *J Pediatr Surg* **18** : 762-773, 1983
- 9) 西島栄治, 津川 力, 佐藤志以樹, 他 : 鎖肛術後症例に対する PSARP による再手術の適応と手術手技. *小児外科* **29** : 578-584, 1997
- 10) Ardelean MA, Bauer J, Schimke C, et al : Improvement of continence with reoperation in selected patients after surgery for anorectal malformation. *Dis Colon Rectum* **52** : 112-118, 2009
- 11) Tsugawa C, Hisano K, Nishijima E, et al : Posterior sagittal anorectoplasty for failed imperforate anus surgery : lessons learned from secondary repairs. *J Pediatr Surg* **35** : 1626-1629, 2000
- 12) 八木 誠, 岡田 正, 鎌田振吉, 他 : 鎖肛術後排便機能障害に対する再手術としての Anterior Sagittal Anorectoplasty. *日小外会誌* **27** : 816-823, 1991
- 13) 岩井 潤, 吉田英生, 松永正訓, 他 : 鎖肛肛門形成術と外肛門括約筋筋電図検査—有瘻型低位鎖肛を中心に. *小児外科* **33** : 1367-1376, 2001
- 14) Holschneider AM, Holschneider P : Operations to Improve Continence after Previous Surgery. Holschneider AM, Hutson JM (eds) : *Anorectal Malformations in Children : Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Follow-up*, 1st ed, Springer, Berlin, pp404-408, 2006
- 15) Sonnino RE, Reinberg O, Bensoussan AL, et al : Gracilis muscle transposition for anal incontinence in children : long-term follow-up. *J Pediatr Surg* **26** : 1219-1223, 1991

\*

\*

\*

■ 特集 直腸肛門奇形術後遠隔期の評価と再手術

## 直腸・粘膜脱に対する再手術

中 田 光 政\* 岩 井 潤\*\* 東 本 恭 幸\*\* 菱 木 知 郎\*\*  
 齋 藤 武\* 照 井 慶 太\* 光 永 哲 也\* 大 野 幸 恵\*  
 小 林 真 史\* 三 瀬 直 子\* 小 原 由 紀 子\* 秦 佳 孝\*  
 笈 田 諭\* 吉 田 英 生\*

### はじめに

鎖肛の術後に認められる直腸・粘膜脱は便汚染、出血、そしてときには疼痛を伴い、患児のQOLを下げる要因となりうる。鎖肛術後合併症としては比較的頻度も高いと考えられるが、その治療方法、タイミングや成績は報告が少ない。

今回、過去の症例を後方視的に検討し、鎖肛術後の直腸・粘膜脱の治療について検討する。

### I. 対象と方法

千葉大学医学部附属病院・千葉県こども病院で根治術を施行した鎖肛症例低位 219 例、中間位 61 例、高位 48 例、総排泄腔 18 例、分類不能型 8 例の計 354 例を対象とした。両院の内訳は、千葉大学医学部附属病院においては 1977~2012 年の間に低位 119 例、中間位 30 例、高位 24 例、総排泄腔 7 例の計 180 例であった。また、千葉県こども病院においては、1988~2012 年の間に低位 100 例、中間位 31 例、高位 24 例、総排泄腔 11 例、分類不能型 8 例の計 174 例であった。

これらの症例について過去のカルテより病型、粘膜脱出現時期、手術術式、手術時期を後方視的に検討した。

表 1 病型と粘膜脱手術率

病型	根治術症例数	粘膜脱手術症例数 (%)
低位	219	7 (3%)
中間位	61	13 (21%)
高位	48	16 (33%)
総排泄腔	18	5 (28%)
分類不能	8	1 (13%)
計	354	42 (12%)

### II. 結 果

粘膜脱手術を施行した症例は病型別に例数と割合をみると、低位 7 例(3%)、中間位 13 例(21%)、高位 16 例 (33%)、総排泄腔 5 例 (28%)、分類不能型 1 例 (13%) であった (表 1)。

以下、病型別に検討する。

#### 1. 低位鎖肛

粘膜脱手術を施行した低位鎖肛症例を個別にみると、病型は肛門皮膚瘻がもっとも多く 6 例、肛門腔前庭瘻が 1 例であった。また、根治術時期は新生児期手術が 5 例ともっとも多かった。根治術式別に粘膜脱手術症例をみると、ASARP が 103 例中 2 例 (2%)、cut back が 89 例中 4 例 (4%)、Potts が 25 例中 1 例 (4%) であった。また、排便機能障害に関与する先天性合併症は tethered cord 1 例、腰椎奇形 1 例であったが、便秘はなく、排便コントロールは良好であった。粘膜脱発症年齢は 4~13 歳と、自立排便が可能となった時期以降であった。粘膜脱手術時期は 5~13 歳で、発症から保存的に数年経過をみてからの手術が多かった。粘膜脱手術術式は粘膜切除が 3 例、Gant-三

Mitsuyuki Nakata Jun Iwai Yasuyuki Higashimoto  
 Tomoro Hishiki Takeshi Saito Keita Terui Tetsuya Mitsuunaga  
 Sachie Ono Masafumi Kobayashi Naoko Mise  
 Yukiko Ohara Yoshitaka Shinno Satoshi Oita Hideo Yoshida  
 \* 千葉大学大学院医学研究院小児外科  
 [〒260-8677 千葉市中央区玄鼻 1-8-1]  
 \*\* 千葉県こども病院小児外科

表 2 粘膜脱手術を施行した低位鎖肛症例

No.	病型	根治術年齢	根治術式	先天性合併症	粘膜脱発症年齢	粘膜脱手術年齢	粘膜脱手術術式
1	肛門腔前庭瘻	1歳	Potts	—	不明	9	粘膜切除
2	肛門皮膚瘻	3歳	ASARP	tethered cord	13歳	13	粘膜切除 + Gant-三輪
3	肛門皮膚瘻	2日	cut back	腰椎奇形	7歳	12	Gant-三輪法
4	肛門皮膚瘻	1日	cut back	—	8歳	10	粘膜切除+SSG
5	肛門皮膚瘻	1日	cut back+SSG	—	5歳	8	粘膜切除
6	肛門皮膚瘻	2日	cut back+SSG	—	5歳	9	肛門修復術
7	肛門皮膚瘻	3日	ASARP	—	4歳	5	肛門修復術

SSG : sliding skin graft

輪が1例、粘膜切除+Gant-三輪が1例、肛門修復術が2例であった。肛門修復術は外肛門括約筋が十分取り巻いていないと診断した場合に施行しており、粘膜切除に加えて外肛門括約筋を巻きつける手術を施行していた(表2)。

## 2. 中間位・高位・総排泄腔

中間位・高位鎖肛における術式別粘膜脱手術症例数の割合は、仙骨会陰式では41例中15例(37%)であるのに対し、PSARP (posterior sagittal anorectoplasty) では46例中3例(7%)と低く、また、腹仙骨会陰式では10例中4例(40%)であった。術式を従来の仙骨会陰式からPSARP法に変更後、粘膜脱手術症例が減少した一方、腹部アプローチを要するより高位な病型では肛門括約筋群の発達はやはり悪く、粘膜脱手術症例は多いと考えられる。

記載明瞭な中間位11例、高位7例、総排泄腔4例について粘膜脱発症時期と術式を検討した。粘膜脱発症時期では根治術後6カ月以内は中間位が7例、高位が6例、総排泄腔が4例ともっとも多

かった。根治術後6カ月～6歳までの就学前までが中間位4例、高位1例であり、就学以降の症例はなかった。粘膜脱手術時期と術式については粘膜切除(+SSG)1例、Gant-三輪4例、粘膜切除+Gant-三輪1例、デロルメ+Gant-三輪1例の計7例であった。幼児期の症例は粘膜切除(+SSG)6例、Gant-三輪6例、粘膜切除+Gant-三輪2例、肛門修復術1例の計15例であった。就学以降は粘膜切除(+SSG)6例、Gant-三輪1例、粘膜切除+Gant-三輪2例の計9例であった(表3, 4)。

表 3 中間位・高位・総排泄腔における粘膜脱発症時期

病型	粘膜脱発症時期 (例)		計 (例)
	術後6カ月以内	術後6カ月～6歳	
中間位	7	4	11
高位	6	1	7
総排泄腔	4	0	4
計 (例)	17	5	22

表 4 中間位・高位・総排泄腔における粘膜脱手術術式と手術時期

手術時期	粘膜脱術式 (例)					計 (例)
	粘膜切除(+SSG)	Gant-三輪	粘膜切除+Gant-三輪法	デロルメ+Gant-三輪	肛門修復	
人工肛門閉鎖と同時	1	4	1	1	0	7
幼児(人工肛門閉鎖術以降)	6	6	2	0	1	15
就学以降	6	1	2	0	0	9
計 (例)	13	11	5	1	1	31

### III. 考 察

鎖肛根治術後の粘膜脱の頻度は4~60%といわれており<sup>1,2)</sup>、高位型になるほどその頻度は高い。われわれの症例においても手術適応となった症例ではあるが、高位型により頻度の高い結果となった。

鎖肛術後の粘膜脱の要因は種々いわれているが、大きな要因としては、① 肛門括約筋群の未発達、② 排便機能の獲得不十分（仙骨奇形などの先天性要因も含む）、③ それに伴う排便コントロールの不良、さらに④ 肛門括約筋群を直腸がしっかりと貫通していない場合があげられる。また、手技的なものとしては、縫合部に緊張がかからないように過剰の余裕をもたせてアンカリングすることも原因の一つと考えられる<sup>1,3)</sup>。さらに直腸粘膜と会陰皮膚を直接縫合する、いわゆるホワイトヘッド手術と同様の手技であることも原因の一つにあげられると思われるが、低位鎖肛ほど粘膜脱の頻度は減るので、必ずしも大きな要因となるとは思われない。

低位鎖肛に対する cut back は肛門の前縁を外肛門括約筋が覆っていない場合もあると考えられ、術式からも粘膜脱の要因となりうると考えられる<sup>4)</sup>。千葉大学医学部附属病院における1970~2011年までの cut back 症例は47例で、そのうち15例(32%)に粘膜脱を認め（軽度のものを含む）、低位鎖肛のように肛門括約筋群の発達が良好な群においては高い頻度と考えられるが、粘膜脱手術を施行した症例は3例にとどまる。また、表2にあるように、7例の粘膜脱手術施行例のうち5例が新生児期手術である。新生児期には神経刺激器による肛門括約筋の範囲の同定が不明確であることが要因の一つと考えられる。

粘膜脱の発症時期は低位鎖肛では手術症例においては4~13歳と幅があり、オムツがとれて排便が自立して以降に発症している。これを考察する文献はないが、恐らく自立排便後に獲得している排便習慣や就学などに伴う排便習慣の変化などが寄与していると考えられる。中間位・高位・総排泄腔では表3のように粘膜脱手術症例22例中、根治術後6カ月以内が17例と多く、肛門括約筋群の

未発達や手術手技的な面が大きいと考えられる。

鎖肛術後粘膜脱に対する手術方法は、主に①単純粘膜切除、② Gant-三輪、③ 皮弁、④ 修復術があげられる。

#### 1. 単純粘膜切除

ホワイトヘッド手術に準じ、余剰粘膜を切除して粘膜皮膚縫合する方法である。ホワイトヘッド手術は痔核の根治術式であるが、術後に知覚障害や粘膜脱を発症するため、痔核に対して現在ではほとんど施行されなくなった術式である。ホワイトヘッド手術後の粘膜脱は、痔核切除の際に周囲の支持組織を損傷することにあるとされている。したがって、鎖肛術後の粘膜脱手術における余剰粘膜切除においても、初回手術で癒着している周囲支持組織を慎重に剝離することが重要である<sup>5)</sup>。余剰粘膜を切除後に再度粘膜皮膚縫合を行うが、縫合に緊張があるようなら減張切開 (sliding skin graft) をおくこともよい方法と考えられる。

#### 2. Gant-三輪法

直腸脱の手術法である Gant 法に三輪が修正を加えた術式である<sup>6)</sup>。ペアンなどの鉗子でつまみ上げた粘膜を貫通結紮する。この小範囲の粘膜縫縮をいくつもおき、粘膜脱を修復するものである。粘膜を縫縮するのみなので、術後すぐに経口摂取が可能で入院期間も短期になる。また、創癒痕や創感染もほとんどない。しかし、一方で再発率は高いとされる<sup>7)</sup>。

#### 3. 皮弁

皮弁を利用する肛門形成は古くから海外で報告があり、Millard ら<sup>8)</sup>が報告する two-flap では、平坦な肛門を、skin flap を用い渦巻き状に深くくぼんだ肛門にして肛門管修復を行うものである。

#### 4. 肛門修復術

外肛門括約筋が十分巻きついていない、一部菲薄化して十分機能していない場合などに適応となる。排便状況や肛門収縮の観察により上記を疑い、術前にMRI検査により括約筋群と直腸の位置関係を把握し、術前・手術時に神経刺激器による括約筋収縮の程度を検査する。手術では、単純粘膜切除に加えて外肛門括約筋を巻きつける修復を行う。

手術時期については、① 肛門括約筋群が発達してから（再発リスクの低減につながる）、② 排便管理が確立して以降、粘膜脱が出血・汚染などの症状に強く関与し、修復することで症状の改善があると見込まれてから、③ 症状が QOL 低下に結びつく年齢に到達してからが至適時期と考えられるが、④ 手術手技に関連した術後まもなくの粘膜脱を人工肛門閉鎖時に修復する場合も考えられる。

われわれの症例では、術式は単純粘膜切除、Gant-三輪、またはその組合せが多く、手術方法の選択は低位鎖肛、中間位以上鎖肛においても術者に依存していた。しかし、中間位以上の症例において、人工肛門閉鎖と同時に施行した粘膜脱手術はより低侵襲な Gant-三輪を選択している場合が多く、これは再手術による肛門括約筋群の損傷を防ぐという点を考慮すると妥当な選択と考えられる。また、手術時期は、中間位以上症例において就学前が 31 例中 15 例ともっとも多く、肛門括約筋群の発達や自立排便に合わせて施行していると考えられる。とくに高位型では肛門括約筋群の発達が遅く、就学など社会生活の変化に合わせて修復術を施行した場合、そのちに再発し再手術を要することもある。

肛門括約筋群を直腸がしっかり貫通していない場合、われわれの症例では肛門修復術を要した症例が 3 例（低位 2 例、中間位 1 例）存在するが、肛門括約筋群の発達に逆行するように汚染から失禁まで発症するようになった。肉眼的に肛門随意収縮の弱い部位が存在したため、MRI 検査のうえ手術を施行した。手術は減弱部位を補填するように外肛門括約筋を巻きつける修復を施行し、良好な結果を得ている。ほかにも仙骨会陰式にアプローチして肛門括約筋群に再固定をする報告もある<sup>9)</sup>。

中間位以上症例 22 例のうち、2 回以上手術を要した症例は 7 例（2 回は 5 例、3 回は 2 例）であった。この 7 例の初回粘膜脱手術は粘膜切除が 3 例、Gant-三輪が 2 例、粘膜切除 + Gant-三輪が 1 例、デロルメ + Gant-三輪が 1 例であった。また、7 例中 4 例は排便コントロールが不良で洗腸の導入を

必要としたが、3 例は現在中学生以上であり、排便コントロールもよくなった。しかし、軽度の汚染は残っている。また、初回手術のみの症例も含めて術後汚染がわずかに残る症例も多く、粘膜脱は完治の難しい合併症と考えられる。

## おわりに

鎖肛根治術後粘膜脱について、われわれの経験をもとにその手術法や至適時期について報告した。粘膜脱については、従来より各施設治療方針をもっていながらも必ずしも完治とまでいかず、苦勞していると思われる。患者の排便機能・希望とを加味しながら手術時期や術式を選択することが重要と考えられる。

## 文 献

- 1) 宮野 武, 平井慶徳, 駿河敬次郎, 他: 鎖肛手術に伴う主な合併症とその対策. 小児外科・内科 8: 725-732, 1976
- 2) Stephens FD, Smith ED: Ano-Rectal Malformations in Children, Year Book Medical Publishers, Chicago, pp346-349, 1971
- 3) 内山昌則, 岩淵 眞, 大沢義弘, 他: 鎖肛修復術後、直腸粘膜脱の機序とその術式についての検討. 日小外会誌 25: 787-791, 1989
- 4) 岩井 潤, 吉田英生, 大沼直躬, 他: 鎖肛肛門形成術と外肛門括約筋電図検査—有瘻型鎖肛を中心に. 小児外科 33: 1367-1376, 2001
- 5) 岩垂純一, 佐原力三郎, 東 光邦, 他: ホワイトヘッド術後難治性粘膜脱に対する手術. 消外 17: 1837-1845, 1994
- 6) 第 66 回大腸肛門病懇談会「直腸脱」. 日本大腸肛門病会誌 30: 597-603, 1977
- 7) Yamana T, Iwaware J: Mucosal plication (Gant-Miwa procedure) with anal encircling for rectal prolapse—a review of the Japanese experience. Dis Colon Rectum 46 (10 Suppl): s94-99, 2003
- 8) Millard DR Jr, Rowe MI: Plastic surgical principles in high imperforate anus. Plast Reconstr Surg 69: 399-411, 1982
- 9) Belizon A, Levitt MA, Shoshany G, et al: Rectal prolapse following posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations. J Pediatr Surg 40: 192-196, 2005

# V. 資 料

## 【一次調査票】

下記の（ ）内に症例を記入下さい。

- 過去 30 年間に貴施設で経験した症例数  
総排泄腔遺残 (cloaca) ( ) 例  
総排泄腔外反 (cloacal extrophy) ( ) 例  
Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser 症候群 ( ) 例
- 現在貴施設で治療している症例数  
総排泄腔遺残 (cloaca) ( ) 例  
総排泄腔外反 (cloacal extrophy) ( ) 例  
Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser 症候群 ( ) 例

■質問にご回答戴き、誠にありがとうございました。

研究事業

平成 26 年度厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）研究

研究課題

先天性難治性稀少泌尿器疾患群（総排泄腔遺残、総排泄腔外反、MRKH 症候群）におけるスムーズな成人期医療移行のための分類・診断・治療ガイドライン作成  
(H26-難治等（難）-一般-068)

研究代表者：窪田 正幸

事務局：吉田 弥生

〒951-8510 新潟市中央区旭町通1番町757

新潟大学大学院小児外科

TEL 025-227-2258

FAX 025-227-0781

E-mail [pedsurg@med.niigata-u.ac.jp](mailto:pedsurg@med.niigata-u.ac.jp)

ご質問等、ございましたら上記まで御連絡お願い致します。



日本小児外科学会認定施設・教育関連施設(敬称略・順不同)	
北海道立子ども総合医療・療育センター	静岡県立こども病院(外科)
秋田大学医学部小児外科	名古屋大学医学部附属病院小児外科
岩手医科大学医学部外科学講座	藤田保険衛生大学小児外科
弘前大学医学部附属病院小児外科	愛知県心身障害者コロニー中央病院 (小児外科)
北海道大学大学院 医学研究科 外科学講座 消化器外科学分野 I	三重大学消化管・小児外科
東京慈恵会医科大学外科	大阪市立総合医療センター(小児外科)
順天堂大学医学部小児外科講座	大阪大学医学部小児外科
東京大学医学部附属病院小児外科	医療法人愛仁会高槻病院(小児外科)
昭和大学病院小児外科	関西医科大学附属枚方病院小児外科
東邦大学医療センター大森病院小児外科	近畿大学医学部外科学教室
日本赤十字社医療センター(小児外科)	大阪府立母子保健総合医療センター (小児外科)
国立成育医療センター(外科)	
慶応義塾大学病院外科	京都府立医科大学大学院小児外科学
東京女子医科大学小児外科・第二外科	京都第一赤十字病院(小児外科)
日本大学医学部外科学講座	京都大学医学部附属病院小児外科
杏林大学病院小児外科	近畿大学医学部奈良病院小児外科
東京都立小児総合医療センター	和歌山県立医科大学第2外科
聖マリアンナ医科大学小児外科	兵庫県立こども病院(外科)
神奈川県立こども医療センター(一般外科)	兵庫医科大学小児外科
北里大学医学部外科	加古川西市民病院小児外科
東海大学医学部外科学系小児外科学	岡山大学病院小児外科
千葉大学医学部小児外科	川崎医科大学小児外科
千葉県こども病院(小児外科)	独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター(小児外科)
東京女子医科大学八千代医療センター	国立病院機構福山医療センター小児外科
順天堂大学医学部附属浦安病院小児外科	広島市立広島市民病院(小児外科)
筑波大学医学医療系小児外科	県立広島病院(小児外科)
茨城県立こども病院(小児外科)	広島大学病院小児外科
獨協医科大学 第一外科	
自治医科大学とちぎ子ども医療センター外科	香川大学医学部小児外科
国際医療福祉大学病院小児外科	四国こどもとおとなの医療センター小児外科
さいたま市立病院(小児外科)	徳島大学病院小児外科・小児内視鏡外科
埼玉県立小児医療センター(外科)	愛媛県立中央病院(小児外科)
獨協医科大学越谷病院小児外科	愛媛大学医学部附属病院小児外科
埼玉医科大学小児外科	北九州市立医療センター(小児外科)
埼玉医科大学総合医療センター 肝胆膵外科・小児外科	福岡市立こども病院(小児外科)
防衛医科大学校病院小児外科	九州大学大学院小児外科学分野
群馬県立小児医療センター(外科)	久留米大学医学部小児外科
長野県立こども病院(外科)	福岡大学医学部外科学講座 呼吸器・乳腺内分泌・小児外科
山梨県立中央病院(小児外科)	聖マリア病院(小児外科)
長崎大学医学部歯学部附属病院小児外科	島根大学医学部附属病院小児外科
熊本大学医学部附属病院 小児外科・移植外科	山梨大学医学部第二外科
熊本市立熊本市市民病院(小児外科)	富山大学医学部第二外科
熊本赤十字病院(小児外科)	東部地域病院小児外科
大分県立病院(小児外科)	東海大学八王子病院小児外科
鹿児島大学医学部小児外科	鹿児島市立病院 (小児外科・周産期医療センター)
沖縄県立南部医療センター・ こども医療センター(小児外科)	国立病院九州医療センター(小児外科)
那覇市立病院小児外科	広島市立舟入病院(小児外科)
金沢医科大学小児外科学教室	名古屋市立西部医療センター小児外科
金沢大学附属病院周産母子センター	旭川医科大学第一外科
	山形大学医学部附属病院第2外科

石川県立中央病院 いしかわ総合母子医療センター小児外科	東京ベイ・浦安市川医療センター(小児外科) 姫路赤十字病院(小児外科)
富山県立中央病院(小児外科)	大阪赤十字病院小児外科
長岡赤十字病院(小児外科)	昭和大学横浜市北部病院こどもセンター (小児外科)
新潟県立中央病院(小児外科)	太田記念病院(小児外科)
新潟市民病院(小児外科)	名古屋第二赤十字病院(小児外科)
福島県立医科大学医学部小児外科	佐賀県医療センター好生館外科
財太田総合病院附属太田西ノ内病院 (小児外科)	昭和大学藤が丘病院外科
いわき市立総合磐城共立病院小児外科	名古屋第一赤十字病院(小児外科)
東北大学医学部小児外科	順天堂大学附属練馬病院小児外科
仙台赤十字病院小児外科	兵庫県立塚口病院 小児外科
宮城県立こども病院(外科)	君津中央病院(小児外科)
愛染橋病院(小児外科)	滋賀医科大学附属病院消化器・乳腺一般外科
独立行政法人国立病院機構長良医療センター (小児外科)	聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院 (小児外科)
国立病院機構 三重病院小児外科	聖隷浜松病院(小児外科)
県立宮崎病院小児外科	名古屋市立大学小児・移植外科
神戸大学医学部附属病院小児外科	都立大塚病院(小児外科)
近江八幡市立総合医療センター(小児外科)	岩手県立中央病院小児外科
九州厚生年金病院小児外科	沼津市立病院(小児外科)
あいち小児保健医療総合センター(小児外科)	大阪市立大学小児外科
土浦協同病院(小児外科)	聖路加国際病院(小児外科)
刈谷豊田総合病院外科	飯塚病院(小児外科)
医療法人母恋天使病院小児外科	淀川キリスト教病院(小児外科)
群馬大学医学部附属病院第一外科(小児外科)	佐世保市立総合病院外科
川口市立医療センター(外科)	深谷赤十字病院(小児外科)
独立行政法人国立病院機構呉医療センター (小児外科)	安城更生病院(小児外科)
東京医科大学病院小児外科	宇治徳州会病院(小児外科)
北野病院(小児外科)	高知医療センター小児外科
国保松戸市立病院(小児外科)	国立病院機構小倉医療センター小児外科
新潟大学小児外科	山口県立総合医療センター小児外科
<b>小児泌尿器科学会会員施設(敬称略・順不同)</b>	
東京女子医科大学腎臓病総合医療センター 腎臓小児科	日本大学医学部附属板橋病院 小児外科 大阪市立総合医療センター 泌尿器科
順天堂大学医学部 小児外科・小児泌尿生殖器外科	名古屋市立大学大学院医学研究科 病態外科学講座 腎・泌尿器科学分野
奈良県立医科大学 泌尿器科	藤田保健衛生大学 腎・泌尿器外科
広島市立広島市民病院 小児外科	琉球大学病院 泌尿器科
四国こどもとおとなの医療センター小児外科	(独法)佐賀県医療センター 好生館 小児外科
東京大学大学院医学系研究科 コンチネンス医学講座	聖マリアンナ医科大学 小児外科
長野県立こども病院 泌尿器科	国立大学法人 滋賀医科大学 泌尿器科
千葉大学大学院医学研究院 泌尿器科学	山口大学大学院医学系研究科 泌尿器科学分野
大阪府立大学 看護学部	兵庫県立こども病院 泌尿器科
愛知県立あいち小児保健医療総合センター 腎臓科	東京女子医科大学 第二外科
北海道教育大学教育学部	山梨大学医学部 泌尿器科学教室
養護教育専攻医科学 看護学分野 臨床医学	埼玉県立小児医療センター 泌尿器科
順天堂大学医学部附属浦安病院 小児外科	九州大学医学部 小児外科

大分子ども病院 小児外科	徳島大学ヘルスバイオサイエンス研究部
慶応義塾大学医学部 泌尿器科	泌尿器科
獨協医科大学越谷病院 泌尿器科	(医)弘道会 守口生野記念病院 泌尿器科
山口県立総合医療センター 小児外科	藤元総合病院 泌尿器科
兵庫県立子ども病院 看護部	京都府立医科大学大学院医学研究科
兵庫医科大学 泌尿器科	泌尿器外科学
国立成育医療研究センター 外科	市立札幌病院 泌尿器科
静岡県立子ども病院 泌尿器科	佐賀大学医学部 泌尿器科
かとうホームクリニック	岡山大学医学部 小児外科
九州大学医学部 小児外科	(財)脳神経疾患研究所 総合南東北病院
独立行政法人国立病院機構	泌尿器科
岡山医療センター 小児外科	慶応義塾大学医学部 小児科学教室
秋田県厚生連 山本組合総合病院 泌尿器科	国立成育医療センター 泌尿器科
医療法人社団愛友会 上尾中央総合病院	藤田保険衛生大学病院 腎・泌尿器外科
小児外科	千葉県子ども病院 泌尿器科
福島県立医科大学 泌尿器科	前橋赤十字病院 泌尿器科
福岡市立子ども病院 泌尿器科	福岡大学医学部 泌尿器科
順天堂大学附属順天堂医院	大阪府母子保健総合医療センター泌尿器科
小児外科・小児泌尿器生殖器外科	筑波大学医学医療系 小児外科
名古屋市立東部医療センター 東市民病院	獨協医科大学越谷病院 泌尿器科
泌尿器科	自治医大 とちぎ子ども医療センター
琉球大学附属病院 泌尿器科	泌尿器科
聖隷浜松病院 小児外科	名古屋市立大学大学院医学研究科
北海道大学大学院医学研究科	病態外科学講座 腎・泌尿器科学分野
腎泌尿器外科学分野	東海大学医学部附属大磯病院 泌尿器科
福岡市立子ども病院 泌尿器科	茨城県立子ども病院小児外科・小児泌尿器科
神奈川県立子ども医療センター泌尿器科	他 個人11名
あいち小児保健医療総合センター泌尿器科	
近畿大学医学部奈良病院 小児外科	
旭川医科大学 腎泌尿器外科学講座	
国立大学法人 滋賀医科大学 泌尿器科	
関西医科大学 小児科学講座	
金沢医科大学 臓器機能再建学 小児外科学	
宮城県立子ども病院 泌尿器科	
埼玉県済生会栗橋病院 小児科	

施設名	
記入者	

# 【二次調査票】

## 総排泄腔遺残

貴施設内で患者様を特定できるよう番号を定めてください。【例：東-01】

症例番号	
------	--



研究事業  
平成26年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）研究

研究課題  
先天性難治性稀少泌尿生殖器疾患群（総排泄腔遺残、総排泄腔外反、MRKH症候群）  
におけるスムーズな成人期医療移行のための分類・診断・治療ガイドライン作成  
（H26-難治等（難）一般-068）

### 1. 周産期情報

#### A. 出生前診断

診断の有無

有     無     不明

#### ① 総排泄腔遺残と関連したもの

関連の有無

有     無     不明

①-1 診断週数                       週     日

①-2 診断結果  
診断結果【複数回答】

<input type="checkbox"/> 骨盤部嚢胞	<input type="checkbox"/> 胎便性腹膜炎	<input type="checkbox"/> 大腸拡張	<input type="checkbox"/> 水腎症	<input type="checkbox"/> 水腎水尿管症
<input type="checkbox"/> 腎欠損	<input type="checkbox"/> 腎低形成	<input type="checkbox"/> 巨大膀胱	<input type="checkbox"/> 外性器異常	<input type="checkbox"/> 心奇形
<input type="checkbox"/> 中枢性疾患	<input type="checkbox"/> 重複子宮	<input type="checkbox"/> 羊水過少	<input type="checkbox"/> 腹水	
<input type="checkbox"/> その他	<input type="text"/>			

#### ② 総排泄腔遺残と関連しないもの

関連の有無

有     無     不明

②-1 診断週数                       週     日

②-2 診断結果

呼吸器疾患     その他   

#### B. 分娩方法

方法

経膣     帝王切開    帝王切開の適応理由

その他   

#### ① 在胎日数

①-1 在胎週数                       週     日

①-2 出生体重                       g

#### C. 出生年

出生年                      西暦  年