

腫瘍、先天性間葉腎芽腫、腎細胞癌 (renal cell carcinoma: RCC) などがある。腎外腫瘍では、外見上紛らわしいのが副腎原発神経芽細胞腫であり、そのほかに横紋筋肉腫、後腹膜奇形腫、肝芽腫などがある。

● 治療

1) 化学療法

腎芽腫は年間発生症例が少ないため、多施設共同研究が進められ、米国の National Wilms Tumor Study (NWTs) グループと欧州の International Society of Pediatric Oncology (SIOP) グループが代表的である。わが国では日本ウィルムス腫瘍研究 (JWiTS) グループが NWTs の治療レジメを取り入れたプロトコルを策定している。現在、JWiTS 2 プロトコルが終了し、JWiTS 3 プロトコルへ移行する過渡期である。いずれのグループもアクチノマイシン、ビンクリスチンの2剤、あるいはドキソルビシンを追加した3剤併用化学療法に加え、病期によって放射線治療を追加する標準治療法を提唱している。

2) 外科治療

標準的外科手術の原則は、腫瘍を破裂させずに完全に摘出することと、腫瘍の進展度を評価することである。可能であれば、腫瘍摘出操作にかかる前に腎動静脈を結紮する。剝離層は Gerota 筋膜外側とし、腫瘍が腎上極原発の場合には副腎も合併切除する。尿管は可及的に膀胱近位側で結紮切離する。腎門リンパ節・片側大動脈周囲リンパ節のサンプリングを行う。術前診断にて対側腎病変が疑われる場合には対側腎精査を行う。腎腫瘍に対する部分切除は腎下極原発症例で、片腎患者・同時性または異時性両側例・BWS のように腫瘍が多発する場合で考慮されるが、その適応は例外的である²⁾。

両側発生症例では、残存腎機能が確保され、かつ腫瘍全摘が可能な場合に限り、初回手術時に腫

瘍摘出を行う。それ以外は、まず両側腫瘍生検のみにとどめ、以後、腫瘍進展度・組織型に応じた化学療法を行う。効果不十分な場合には放射線療法の併用も考慮する。化学療法後の手術治療も同時手術は避け、片側ずつ異時に行うほうが安全とされる。その順序は腫瘍による腎破壊の少ない側から行い、可及的に残存腎機能の温存を図る¹⁾。

● 予後・管理

JWiTS 1 プロトコルの解析結果では、腎芽腫・腎明細胞肉腫・腎横紋筋肉腫様腫瘍の5年生存率 (OS) はそれぞれ 91.1%・74.5%・22.2% である。5年無再発生存率は 82.0%・72.9%・16.7% で、腎横紋筋肉腫様腫瘍は腎芽腫・腎明細胞肉腫に比べて予後は極めて不良である。腎芽腫の病期成績では病期 I~III の5年 OS が 90% 以上、病期 IV でも 86.7% と非常に良好であり、標準治療として問題のない成績が得られている。病期 V (両側性) 腎芽腫は 12 例中 10 例が生存し生命予後は良好であったが、手術詳細の判明している 11 例中 9 例に片側腎摘、2 例に両側腎摘が行われ、2 例が腎不全のために透析や腎移植を受けており、腎機能温存の観点からは満足のいく結果は得られていない⁴⁾。現在、JWiTS 2 の解析が行われている。次期プロトコルの JWiTS 3 では両側腎芽腫および腎横紋筋肉腫様腫瘍用のプロトコルが盛り込まれる予定である。

■ 文献

- 1) Garrett MB, et al.: Neuroblastoma. Pizzo PA, et al.: Principles and Practice of Pediatric Oncology. 6th ed, Lippincott Williams & Wilkins, 861-885, 2010
- 2) 大植孝治: 腎芽腫。福澤正洋, 他 (編): 系統小児外科学。改訂第3版, 永井書店, 712-718, 2013
- 3) 越永従道, 他: 小児腎腫瘍。日本小児がん学会 (編): 小児がん診療ガイドライン 2011 年版, 金原出版, 37-96, 2011
- 4) 大植孝治, 他: 日本ウィルムス腫瘍スタディグループの成果。小児外科 43: 1203-1206, 2011

b. 神経芽腫

● 病態

神経芽腫 (neuroblastoma) は、交感神経系の神経

櫛 (neural crest) から発生し、小児期悪性固形腫瘍のなかでは脳腫瘍を除いて最も頻度の高い腫瘍である。乳児例の一部では時に自然消退することが

あるのも特徴である。約半数は副腎髄質に発生し、そのほかに腹部・胸部・骨盤・頸部の交感神経節から発生する。神経芽腫の約90%はカテコールアミンを産生するため、その代謝産物である尿中VMA(vanillylmandelic acid), HVA(homovanillic acid)は腫瘍マーカーとして重要である。また、神経系由来の腫瘍であるため、血中NSE(neuron specific enolase)も高値を示す。早期診断の目的で生後6か月時に神経芽腫マススクリーニングが行われてきたが、その有効性が明らかでないため、現在、一部の施設を除き休止されている。

neural crest 細胞から交感神経系細胞に分化成熟するには神経成長因子(nerve growth factor: NGF)の受容体である Trk ファミリーの発現制御が重要で、Trk B, Trk C の発現を経て最終的に Trk A の発現に至り、アポトーシス誘導され、細胞周期が G1 から G0 へと移行する。予後良好な神経芽腫は Trk A の発現が著しく高いことが知られている。また、神経芽腫は染色体あるいはゲノム異常も原因の1つであり、N-myc 癌遺伝子の増幅、1p36 領域の欠失が予後不良症例にみられることがある¹⁾。

● 頻度

発生頻度はマススクリーニング以前には1万人に1人であったが、マススクリーニング以後は5千人に1人の割合である。わが国での小児慢性特定疾患治療研究事業の登録をみると、年間320例前後の新規登録がみられる。年齢分布では1歳未満症例が51%を占め、1~3歳が28%、4歳以上は21%であった。3歳に第2の低いピークがあり、二峰性分布を示す。性差はない。発生部位では副腎(58%)、後腹膜(18%)、胸部(13%)、骨盤(4%)、頸部(1%)で腹部原発が80%を占めている²⁾。

● 発見のきっかけ・症候

1) 原発巣による症状

腹部膨満や腹部腫瘤触知によって気づかれることが多い。そのほか、全身症状として発熱、顔色不良、食思不振、下痢などがみられる。

2) 遠隔転移による症状

下肢痛、眼球突出、皮下結節、肝腫大などがある。

a) 頸部や上縦隔原発の場合

同側の Horner 症候(縮瞳、眼瞼下垂、眼裂狭小)

を認める。

b) 縦隔または後腹膜原発の場合

椎間内浸潤をきたし、dumb-bell type(亜鈴型)を呈して下肢麻痺や膀胱直腸障害を呈することがある。

3) 腫瘍随伴症状

ホルモン様物質を産生する場合があります。VIP(vasoactive intestinal polypeptide)分泌によって、水様性下痢(watery diarrhea)、低K血症(hypokalemia)、無酸症(achlorhydria)を三徴としたWDHA症候群を認める。さらに、抗神経抗体産生腫瘍の場合は急性小脳失調症状(opsoclonus, myoclonusを伴う ataxia)を呈し、OMS(opsoclonus-myoclonus syndrome)とよばれる。これらの腫瘍随伴症状から診断に至る症例もみられる。神経芽腫はカテコールアミンを産生するが、高血圧を呈するのは25%以下である。

● 検査

1) 血液生化学・尿検査

a) 尿中VMA 定量, 尿中HVA 定量

約90%はカテコールアミンを産生するため、その代謝産物であるVMA・HVAの尿中排泄量が増加する。以前は1日排泄量で表わしたが、小児の場合は正確な蓄尿が困難であることが多いため、1回尿を用いて尿中VMA, HVA, クレアチニン(Cr)を測定し、Cr値で補正後 $\mu\text{g}/\text{mg} \cdot \text{Cr}$ で表わしている。本検査は神経芽腫の診断とともに治療効果判定にも有用で、VMA/HVA比が1.5以上の症例は予後が良好である。

b) 血中NSE, フェリチン, LDH

腫瘍マーカーとしてNSE, フェリチンが用いられており、予後および効果判定に有用である。LDHは非特異的であるが、高値を示す症例ではNSEと同様に有用である。

2) 画像検査

腫瘍の局在部位、大きさ、局所リンパ節転移の有無、大血管との関係、遠隔転移の有無などの情報を得る。

a) 超音波検査

腫瘍のサイズ、占拠部位、周囲臓器や大血管との関係を把握するのに有用である。特に簡便に行えるため、CTやMRIに比べて容易に反復して行

表 3 神経芽細胞腫国際病期分類(International Neuroblastoma Staging System : INSS)

病期	定義
1	限局性腫瘍で、肉眼的に完全切除、組織学的な腫瘍残存は不問、同側のリンパ節に組織学的な転移を認めない(原発腫瘍に接し、一緒に切除されたリンパ節転移はあってもよい)。
2A	限局性腫瘍で、肉眼的に不完全切除、原発腫瘍に接しない同側リンパ節に組織学的に転移を認めない。
2B	限局性腫瘍で、肉眼的に完全または不完全切除、原発腫瘍に接しない同側リンパ節に組織学的に転移を認める、対側のリンパ節に転移を認めない。
3	切除不能の片側性腫瘍で、正中線(対側椎体縁)を越えて浸潤、同側の局所リンパ節の転移は不問、または、片側発生に限局性腫瘍で対側リンパ節転移を認める、または、正中発生で椎体縁を越えた両側浸潤(切除不能)か、両側リンパ節転移を認める。
4	いかなる原発腫瘍であるかにかかわらず、遠隔リンパ節、および / または、骨、骨髄、肝、皮膚、他の臓器に播種している(4S は除く)。
4S	限局性腫瘍(病期 1・2A・2B)で、播種は皮膚、および / または、肝、骨髄に限られる(1 歳未満の患者のみ)、骨髄中の腫瘍細胞は有核細胞の 10% 未満で、それ以上は病期 4 である。MIBG シンチグラフィが行われるならば骨髄への集積は陰性。

注) 病期診断の進め方

治療評価を正確に行うために、初診時での原発巣、リンパ節転移、肝転移などの把握に CT スキャンおよび / または MRI を用いなくてはならない。

骨 / 骨髄転移の評価に I-¹²³ metaiodo-benzylguanidine(MIBG)シンチグラフィを実施し、陽性病変には単純 X 線撮影および Tc-⁹⁹ を用いた骨シンチグラフィにて骨転移か骨髄転移かの鑑別を行うことが推奨される。また、I-¹²³ MIBG シンチグラフィで陰性である場合は、骨皮質転移を検索するために Tc-⁹⁹ を用いた骨シンチグラフィを追加して行う必要がある。

(米田光宏、他：神経芽腫、日本小児がん学会(編)：小児がん診療ガイドライン 2011 年版、金原出版、208、2011)

えるのが利点である。

b) 単純 X 線検査

腹部原発で腫瘍が巨大である場合は腸管圧排像を認める。約 30~50% に腫瘍内微細石灰化像を認める。骨転移の検索には全身骨撮影を行う。骨転移好発部位は長管骨、頭蓋骨、肋骨である。

c) CT・MRI

CT では約 80% の症例に腫瘍内の石灰化を認める。Wilms 腫瘍との鑑別点は、腎は腫瘍による圧排偏位のみであることが多い(図 2)。MRI は dumb-bell type(亜鈴型)神経芽腫の椎間内浸潤の評価に有用で、また骨髄転移・骨転移の診断にも有用である。

d) 腹部血管造影

造影 CT・MRI で脈管系のかなりを評価できるようになったため、腹部血管造影を行う機会は少なくなっている。

e) ラジオアイソトープ検査

^{99m}Tc-MDP は骨転移の有無の検査に用いられるが、原発巣や転移巣にも取り込まれる。

¹²³I-MIBG(metaiodobenzylguanidine)は神経芽腫に特異的に取り込まれ、感度がよいことから原発巣および転移巣の検索に有用である。

3) 骨髄生検・骨髄穿刺

骨髄転移の有無を診断する。

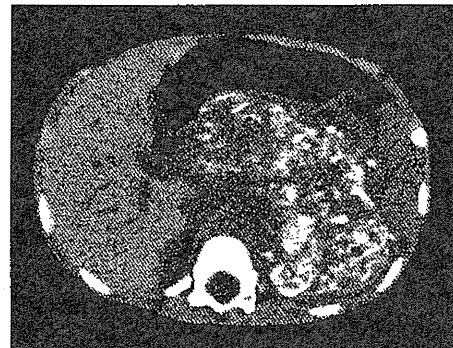


図 2 左副腎神経芽腫の腹部単純 CT

左副腎由来の神経芽腫の腹部 CT。腫瘍内に石灰化を認める。

4) 腫瘍生検

神経芽腫の約 70% は診断時にすでに転移を認める。一期的全摘出が困難な症例では、開腹腫瘍生検を行い、病理組織型および生物学的因子(N-myc 癌遺伝子の増幅、DNA Index など)の診断を行う。

病型・病期分類

1) 病期分類

神経芽細胞腫国際病期分類(International Neuroblastoma Staging System : INSS)を示す(表 3)²⁾。遠隔転移では肝、皮下組織、遠隔リンパ節、骨、眼窩に多くみられ、肺転移はまれである。1 歳未満症例で原発巣が限局し肝および皮下組織の転移のみを認める場合は予後良好で、Stage IVs として分

類されている。

2) 病理

国際神経芽細胞腫病理分類(International Neuroblastoma Pathology Classification : INPC)を示す(表4)²⁾。

リスク分類

神経芽腫の予後には、診断時の年齢・臨床病期・原発腫瘍の部位と組織型・生物学的因子が関

表4 国際神経芽細胞腫病理分類(International Neuroblastoma Pathology Classification : INPC)

- 1) Neuroblastoma / subgroup
 - a) undifferentiated
 - b) poorly differentiated
 - c) differentiating
- 2) Ganglioneuroblastoma (GNB), intermixed
- 3) Ganglioneuroma (GN) / subgroup
 - a) maturing
 - b) mature
- 4) Ganglioneuroblastoma (GNB), nodular

(米田光宏, 他: 神経芽腫 日本小児がん学会(編): 小児がん診療ガイドライン 2011 年版, 金原出版, 212, 2011)

連しており、その経過や治療反応性も多彩である。リスク分類には米国の Children's Oncology Group (COG) の分類(表5)²⁾が採用されている。

治療

神経芽腫も腎芽腫と同様に年間発生症例が少ないため、多施設共同研究が行われている。わが国では日本神経芽腫研究グループ(Japan Neuroblastoma Study Group : JNBSG)によって米国 COG の治療レジメンを取り入れたプロトコルが策定されている。現在、JNBSG ではリスク分類に応じた、低・中・高リスク群に対するそれぞれの治療プロトコルが割り当てられている。化学療法ではシクロホスファミド、ビンクリスチン、ピラルビシン、シスプラチンのうち、リスク分類に応じて2~4剤が投与される。高リスク群にはさらに骨髄破壊大量化学療法+造血幹細胞移植が行われ、放射線治療も症例によって追加される。

外科的治療では surgical risk として Image defined risk factors (IDRF) を取り入れたガイドラインが推奨されている。IDRF とは画像診断所見から手術

表5 Children's Oncology Group Neuroblastoma Risk Grouping (COG リスク分類)

INSS	Age	MYCN	INPC	Ploidy	Risk
2A / 2B	0~30 歳	+			高
3	0~30 歳	+			高
3	≥547 日	—	UF		高
4	<365 日	+			高
4	365~<547 日	+			高
4	365~<547 日	—		DI=1	高
4	365~<547 日	—	UF		高
4	≥547 日	—			高
4S	<365 日	+			高
3	≥365 日	—	FH		中間
3	365~<547 日	—	UF		中間
3	<365 日	—	UF		中間
3	<365 日	—		DI=1	中間
3	<365 日	—	FH	DI>1	中間
4	<365 日	—	FH	DI>1	中間
4	<365 日	—	UF		中間
4	<365 日	—	FH	DI=1	中間
4	365~<547 日	—	FH	DI>1	中間
4S	<365 日	—	UF		中間
4S	<365 日	—	FH	DI=1	中間
1	0~30 歳	—			低
2A / 2B	0~30 歳	—			低
4S	<365 日	—	FH	DI>1	低

FH : favorable histology, UF : unfavorable histology, DI : DNA index

米国 COG では、INSS 分類病期 1 全例を低リスクとし、病期 2A / 2B で 1 歳未満の症例すべてと 1 歳以上の MYCN 増幅例のなかで favorable type の組織型のものは低リスクとしている。実際にはこうした MYCN 増幅の早期症例は極めて少数である。

(米田光宏, 他: 神経芽腫 日本小児がん学会(編): 小児がん診療ガイドライン 2011 年版, 金原出版, 217, 2011)

のリスクを推定し、初期手術として摘出を試みるか生検のみにとどめるかを判定するための評価項目である。IDRF 陽性の場合には手術合併症リスクが高いことが予想される。外科的治療も寛解導入療法の一つの治療手段ととらえられ、寛解導入化学療法の後半に外科的治療が行われることが多い。

● 予後・管理

神経芽腫の予後は、世界的にみても、低リスク群、中間リスク群の5年無イベント生存(EFS)はそれぞれ、88~100%、90~93%と良好である。しかし、高リスク群では最も良好な3年無増悪生存率でもいまだに40%台と不良であり、より優れた

治療法の開発が望まれている状況である。おもな再発形式は骨あるいは骨髄再発であり、その大半は3年以内に再発がみられる¹⁾。

国 文献

- 1) 福澤正洋：神経芽腫。福澤正洋，他(編)：系統小児外科学。改訂第3版，永井書店，705-711，2013
- 2) 米田光宏，他：神経芽腫。日本小児がん学会(編)：小児がん診療ガイドライン2011年版，金原出版，203-253，2011

(山内勝治)

2. 横紋筋肉腫(RMS)

横紋筋肉腫(rhabdomyosarcoma：RMS)は小児の軟部組織肉腫の約50%を占め、また小児の固形腫瘍の15%を占めている。本腫瘍は横紋筋が存在する全身いずれの部位にも発生するが、そのうちの約20%は尿路性器に発生し¹⁾、臓器別では傍精巣(paratesticular)、膣・子宮、膀胱、そして前立腺が原発巣となる。組織型では大きく胎児型(embryonal)と胞巣型(alveolar)とに分類され、尿路・性器RMSの60%はembryonal typeであり、ぶどう状肉腫(botryoid type)もこれに含めると約90%はembryonal typeとなる²⁾。この2つの組織型は構造染色体異常の種類によっても区別が可能とされており、予後不良とされるalveolar typeでは第2、第13染色体の転座を伴い、これがPAX3遺伝子やFKHR遺伝子の異常、細胞増殖に関与していると推測されている。

尿路・性器RMSに対する手術治療と成績は腫瘍発生部位により異なっているため、臓器別の治療法について述べる。

● 膀胱および前立腺 RMS

膀胱RMSでは膀胱内腔に向けての腫瘍発育がみられ、膀胱三角部あるいはその近傍が原発部位であり、肉眼的にはbotryoid typeを示す(図3)。まれであるが、尿管あるいは膀胱頂部からの発生もみられる。前立腺原発RMSでは肉眼的にはむしろsolid massを示すことが多く、前立腺部尿



図3 膀胱/前立腺 RMS

膀胱内に botryoid type の腫瘍が描出される(膀胱造影)。

道から膀胱頸部にかけて発育するため、下部尿路通過障害の症状と徴候を呈す(図4,5)。

1) 治療方針

外科的治療の一般原則は膀胱機能の温存が重要な目標となるため、日本横紋筋肉腫研究グループ(Japan Rhabdomyosarcoma Study Group：JRSG)では保存的治療のみで腫瘍の縮小効果がみられる限り、根治術は見合わせている。また、画像上腫瘍が限りなく縮小したときには、non-surgicalで経過をみるのが第一選択とされている。この部位のRMSでは、治療開始時に膀胱機能温存のまま腫瘍を全摘除できることはまれであり、初回手術はほとんどが生検のみとなる。このとき、引き続

J. 鎖肛、総排泄腔遺残、尿生殖洞奇形

1. 鎖肛・直腸肛門奇形(anorectal malformation, imperforate anus)

● 病 態

鎖肛の病因としては環境因子や遺伝的因子の関与が示唆されているが、まだ明らかにされていない。その発生頻度は約 5,000 出生に 1 例で、男女比は 3:2 である。日本直腸肛門奇形研究会による集計をみると、高位型が 29% (総排泄腔型 8% を含む)、中間位 11%、低位型が 57%、その他 6% と報告され、最も頻度が高いのは男子の肛門皮膚瘻で、直腸尿道瘻、女子の肛門腔前庭瘻が続く。約半数に合併異常を認め、高位ほど合併異常の割合が高い。このなかで泌尿器系の異常(水腎症、膀胱尿管逆流症単腎症、異形成腎)の合併が最も多く、その他、心疾患や VACTER 症候群などがある。二分脊椎・脊髄係留症・Currarino 症候群などの脊椎形成異常の合併は、術後の排便機能障害の一因となる。染色体異常に合併することも多く、特に肛門無形成・無瘻孔型(anal agenesis without fistula)の半数は Down 症候群の患児にみられる。

大半は出生直後に、本来部位に肛門の開口がないことで発見される。なかにはこれに気づかず、著明な腹満や嘔吐などで発見されることもある。また、男子の低位鎖肛では胎便を含んだ瘻管が会陰部から陰囊・陰茎に走行するのを認めたり、直腸と尿路との瘻孔がある場合には、胎便を混じった尿を認めたりすることがある。一方、女子では腔前庭部に瘻孔が多く、腔からの排便で気づかれる場合もある。低位で瘻孔が肛門窩に近い場合、乳児期以降に慢性便秘を主訴に受診し、肛門の開口異常を指摘され発見されることもある。女子で会陰部が一孔である場合は総排泄腔型が疑われ、水腫症(hydrocolpos)を合併することもある。通常、鎖肛の出生前診断は困難であるが、総排泄腔型では水腫症のほか、重複子宮・重複腔を指摘され診断されることもある。

● 発生機序(図 1)

胎生 4 週頃に後腸(hindgut)の肛門側と下部尿路

原基の尿膜(allantois)は総排泄腔(cloaca)を形成する。総排泄腔は排泄腔膜(cloacal membrane)によって羊膜腔と隔絶されている。胎生 6 週までには尿直腸中隔(urogenital septum)が尾側方向に発達し、総排泄腔は腹側の尿生殖洞(urogenital sinus)と背側の肛門直腸管(anorectal canal)に分かれる。女子では同時に子宮腔原基の左右の中腎傍管(Müller管 (Müllerian duct))が尿直腸中隔を正中で密接しながら下降し、後の子宮管(uterine canal)を形成する。総排泄腔膜は尿生殖膜(urogenital membrane)と肛門膜(anal membrane)に分離し、総排泄腔の末端は前方が尿道、後方は肛門に分離される。その過程で側方から内外 2 つの生殖襞(genital fold)と会陰隆起(perineal mound)が正中に向かって増殖伸展する。男子では生殖袋と会陰隆起が中央で合わさり正中襞(median raphe)に、女子では尿生殖洞周辺では生殖袋が左右に分離したまま陰唇となり会陰が形成される。胎生 7 週に尿生殖や肛門膜は破れ羊膜腔に開口し、また肛門膜周囲の中胚葉の増殖によって肛門窩(anal pit)が形成され、後述する直腸周囲の筋群も発達する。また、女子では左右の Müller 管が癒合してできた子宮管が尿生殖洞の後壁に到達する。胎生 9 週には尿生殖洞が膨隆し洞腔球が形成され腔板となり、腔の尾側 2/3 が形成され、また子宮管の中隔も消失する。胎生 9 週には肛門や泌尿生殖器の形成が終了する。

これら胎生早期の総排泄腔の分離過程の異常によって、様々な病型の鎖肛が発生する。すなわち、尿直腸中隔の發育不全によって、男子では直腸と膀胱や尿道の間の瘻孔が、女子では総排泄腔遺残が発生する。また、肛門膜の開口不全によって covered anus complete あるいは肛門狭窄が、生殖襞と会陰隆起や生殖襞の発生不全は肛門皮膚瘻が発生する。女子では Müller 管が尿直腸中隔を下行することから、尿路系と交通することは少なく、腔または前庭瘻となる。

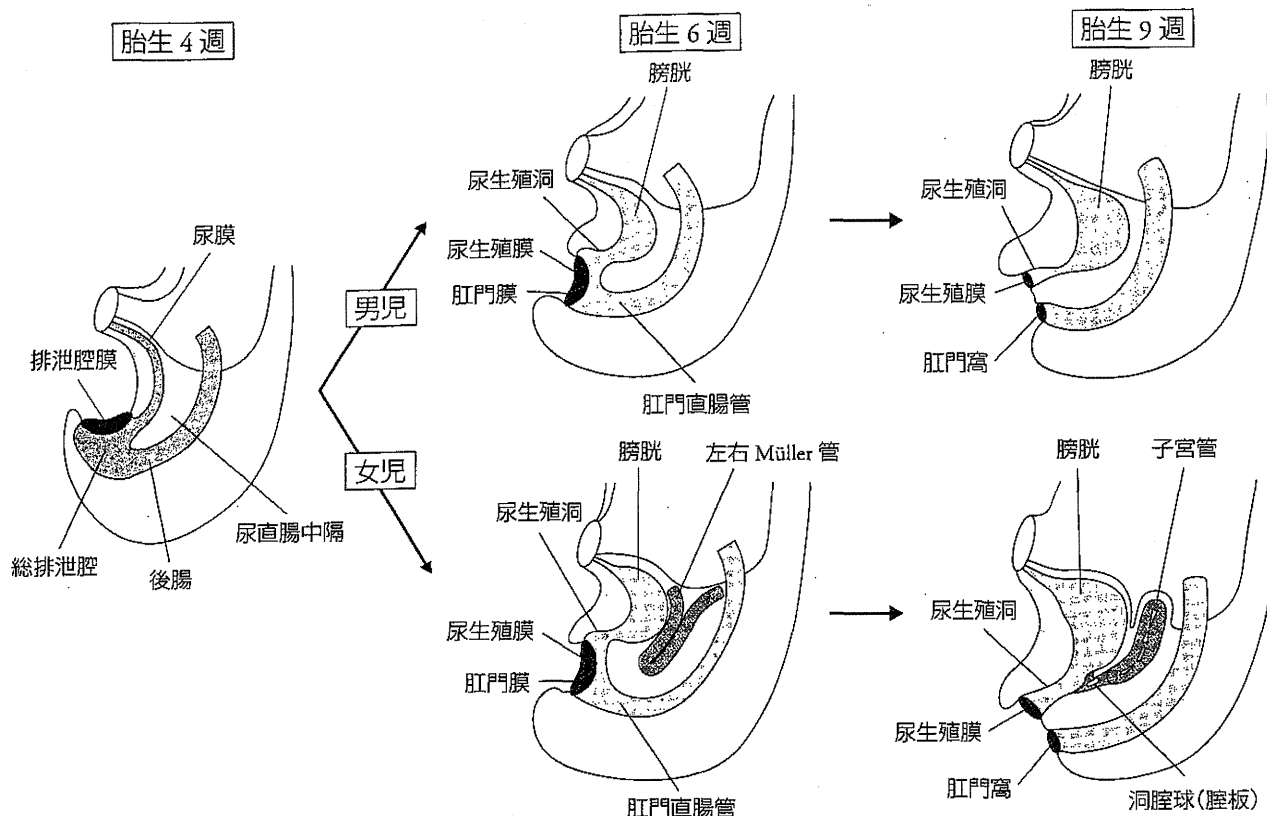


図1 肛門・泌尿生殖の発生

(T. W. Sadler(原著), 安田峯生(監訳): ラングマン人体発生学, 第9版, メディカル・サイエンス・インターナショナル, 2006)

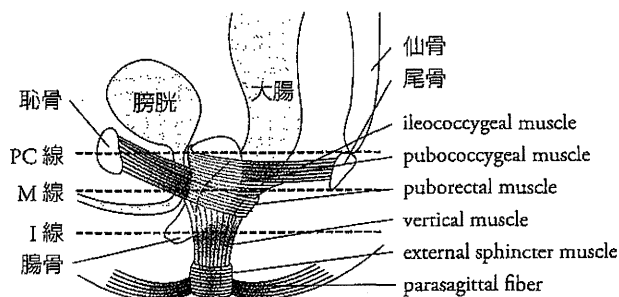


図2 排便に関わる骨盤底筋群

P: pubic bone S: sacrum C: coccygeal bone I: ileac bone

● 排便に関わる骨盤底筋群(図2)

直腸肛門周辺の骨盤底筋群は、内肛門括約筋と、肛門挙筋群と外肛門括約筋から形成される。鎖肛患児では筋群の発生も影響を受け、直腸下端の位置が高位ほど筋群は未発達となる。これら筋群の特徴に熟知したうえで、正常の解剖学的形態に近づけるように直腸肛門形成を行い、術後の良好な排便機能が獲得できるように努める必要がある²³⁾。

1) 内肛門括約筋

直腸筋層から連なる平滑筋からなり、不随意筋

で、排便時には直腸壁の進展刺激で弛緩し、直腸肛門反射を示す。

2) 肛門挙筋

横紋筋で、随意筋であり、腸骨尾骨筋(iliococcygeal muscle)、恥骨尾骨筋(pubococcygeal muscle)、恥骨直腸筋(puborectal muscle)からなる。前2者は恥骨後面および腸骨と尾骨の間にあり、左右からハンモック状に直腸を取り囲み、直腸肛門を支持する骨盤底組織を形成する。恥骨直腸筋は乳児期の幅は7mm、厚さ5mm前後で、左右の恥骨から起始し直腸を後方から取り巻くように走行

表 1 直腸肛門奇形の病型分類

病型	瘻孔	男子	女子
総排泄腔型		総排泄腔奇形 (cloacal malformations)	
		直腸膀胱瘻 (rectovesical fistula)	
高位	+	直腸尿道瘻 (rectoprostatic fistula)	直腸腔瘻〔高〕 (rectovaginal fistula (high))
	-	直腸肛門無形成・無瘻孔型 (anorectal agenesis w/o fistula)	
		直腸閉鎖 (rectal atresia)	
中間位	+	直腸尿道球部瘻 (rectobulbar urethral fistula)	直腸腔瘻〔低〕 (rectovaginal fistula (low))
	-	肛門無形成・無瘻孔型 (anal agenesis w/o fistula)	
		直腸肛門狭窄 (anorectal stenosis)	
低位		肛門皮膚瘻 (anocutaneous fistula)	
	+		肛門腔前庭瘻 (anovestibular fistula)
			肛門腔陰唇瘻 (anovulvar fistula)
まれな病型	-	肛門膜様閉鎖 (covered anus complete)	
		肛門狭窄 (covered anal stenosis)	
		直腸陰茎尿道瘻 (rectopenile urethral fistula)	perineal canal
		肛門陰茎尿道瘻 (anopenile urethral fistula)	
		congenital pouch colon	
		総排泄腔外反症 (膀胱腸裂) (cloacal extrophy)	

色字は頻度の高い病変

(上野 滋：鎖肛、直腸肛門奇形、伊藤泰雄(監)：標準小児外科学、第6版、医学書院、214-223、2012より
改変)

し、その下端は坐骨下端(I点：後述)の高さに位置する。恥骨直腸筋は排便機能に最も重要な役割をもち、通常は収縮し直腸を手綱状に前方に引き屈曲 (anterior angulation) することで便禁制を保ち、弛緩することで排便を促す。

3) 外肛門括約筋

肛門挙筋の肛門側に位置する横紋筋で、随意筋である。肛門管を取り囲み、排便をこらえるときは収縮する。

● 病型分類(表1?、図3)

わが国では、1970年にメルボルンの国際シンポジウムで提唱された国際分類に準じた、日本直腸肛門奇形研究会による分類が用いられている。直腸盲端の高さや瘻孔の開口部などによって、高位型、中間位型、低位型、総排泄腔型(後述)、およびまれな病型の5型に分類されている。

1) 高位型

直腸盲端あるいは瘻孔部位が恥骨直腸筋より高位にある。瘻孔を有する場合、男子では直腸前立腺部尿道瘻 (rectoprostatic urethral fistula) や直腸膀胱瘻 (rectovesical fistula) が、女子では直腸腔瘻 (高) (rectovaginal fistula (high)) がある。ともに頻

度は高くない。

2) 中間位型

直腸盲端が恥骨直腸筋係蹄内にあり、また瘻孔も係蹄の中にあり、これを貫通していない。瘻孔を有する場合、男子では直腸尿道球部瘻 (rectobulbar urethral fistula) があり、頻度が高い。女子では直腸腔瘻 (低) (rectovaginal fistula (low)) と直腸腔前庭瘻 (rectovestibular fistula) があるが、ともにまれである。直腸下端と肛門窩の間に狭窄をもつ直腸肛門狭窄 (anorectal stenosis) は Currarino 症候群に特徴的な病型である。肛門無形成・無瘻孔型 (anal agenesis without fistula) は瘻孔のない中間位病型で、Down 症候群の患児に多い。

3) 低位型

直腸肛門は恥骨直腸筋の肛門側を越えている病型である。会陰皮膚に瘻孔をもつ肛門皮膚瘻 (anocutaneous fistula) は男子で最も多い病型である。肛門から肛門皮膚瘻開口部が前方陰嚢に開口する場合も少なくなく、時間とともに皮下を走行する瘻管内に胎便が透見されるようになる。肛門狭窄 (covered anal stenosis) は肛門窩に瘻孔開口部はあるが、過剰な皮膚皺襞 (bucket handle) を認める。一方、女子では腔前庭部に瘻孔が開く肛

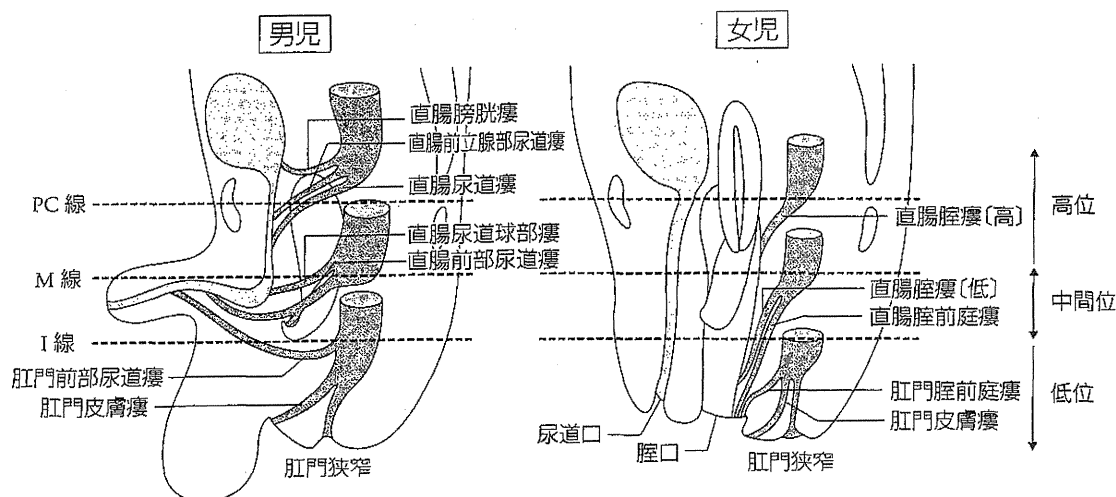


図3 瘻孔の位置による鎖肛の病型

門腔前庭瘻(anovestibular fistula)が最も多い病型である。

4) 総排泄腔型

「総排泄腔遺残(patent cloacal anomaly)」(p. 227)を参照されたい。

5) まれな病型

男子では、瘻孔が前部尿道瘻に開口する直腸前部尿道瘻(recto-penile urethral fistula)あるいは肛門前部尿道瘻(ano-penile urethral fistula)がある。女子では、正常肛門に肛門腔瘻を合併している perineal canal がある。congenital pouch colon は多くは北インドからの報告で、短く pouch 状に拡張した結腸が膀胱瘻を形成する型で、男女比は2:1である。総排泄腔外反(膀胱腸裂)(cloacal exstrophy)については後述する。

検査

1) 肛門部視診

正常肛門を確認できない場合、肛門窩から会陰における皮膚の異常隆起を観察し、瘻孔や胎便の排泄・付着・透見の有無を確認する。特に女子では陰唇を開き腔口背側の前庭部をネラトンや鉗子で探索し、腔前庭部の瘻孔の開口を見逃さないようにする。

2) 倒立位X線撮影(invertography, Wangenstein-Rice 倒立位X線撮影)

会陰部に瘻孔を認めない症例に対し、直腸盲端

の高さを診断するために行う。直腸盲端部に空気が達する生後12時間以降に撮影する。肛門窩と会陰部皮膚面をマークし、肛門窩を最高位の状態で3分以上倒立位を保ったのち、股関節を約70°屈曲させ大腿骨大転子を合わせ左右の坐骨陰影が重なるように側面像を撮影する。恥骨中央と尾骨過短とを結ぶPC線(解剖学的には肛門挙筋の上端に当たる)、PC線と平行で坐骨下端を通る線をI線(同、恥骨直腸筋の下端)、PC線とI線の間の中線の線をm線(同、恥骨直腸筋の上端)とする。直腸盲端のガス像の位置がm線より口側にあれば高位型、m線とI線の間であれば中間位型、I線より肛門側にあれば低位型となる(図2)。

3) 瘻孔造影

肛門窩と会陰部皮膚面をマークし、股関節を約70°屈曲させ大腿骨大転子を合わせ左右の坐骨陰影が重なるように側面位をとる。瘻孔から造影剤(ガストログラフィン®)を注入し、直腸下端と瘻孔を造影する。続いて、新生児では8号、乳児では10号のフォーリーカテーテルを挿入し、バルーンを拡張させたのち200gで牽引し、直腸肛門の下端の高さと瘻孔の長さを測定する。

4) 膀胱尿道造影

男子を肛門窩と会陰部皮膚面をマークし、股関節を約70°屈曲させ大腿骨大転子を合わせ左右の坐骨陰影が重なるように側面位をとる。陰茎に留置したカテーテルから倍希釈したウログラフィン®を注入する。排泄時膀胱尿道造影(voiding cys-

ourethrography : VCUG)を行い、尿道の全長が描出されるようにする。これによって尿路系の瘻孔の有無の診断を行うとともに、膀胱尿管逆流症、尿道狭窄や前立腺小室の合併の有無を評価する。

5) 人工肛門造影

人工肛門を造設した患児では、生後1か月頃と肛門造設術前に行う。前処置として人工肛門より肛門側結腸の洗浄を行う。倍希釈したウログラフィン®を用い、正しい側面位として直腸盲端が十分に造影されるように撮影する。同時に膀胱尿道造影を行う。

6) 超音波検査

肛門窩にエコープローブを直腸下端までの長さを測定する。低位で無瘻孔型の治療の適応の診断に用いられる。

7) MRI, CT

中間位や高位の症例において、術前では、肛門括約筋の形成の状態や瘻孔との位置関係を評価するために行われる。また、仙骨前奇形腫、二分脊椎や脊髄係留症候群などの合併異常の有無を診断する。術後では、引き下ろした直腸の肛門括約筋との位置関係の評価によって排便機能障害の評価に有用である。

8) 膀胱鏡検査

直腸肛門形成前に行う。男子では尿路系の瘻孔の開口部位や下部尿路奇形の診断に行われる。女子では総排泄腔遺残における common channel の長さや分岐の診断に用いる。



治療

直腸下端の位置によって手術時期や手術方法が異なる。低位では会陰式手術が、中間位では仙骨会陰式手術が、高位では腹仙骨会陰式手術が行われる。また、最近、高位や一部中間位の症例に対し腹腔鏡下手術が行われるようになった。どの術式においても神経刺激装置を用い、外肛門括約筋、内肛門括約筋、肛門拳筋などの収縮を確認し、正常肛門管の構造になるように直腸肛門の形成を行い、術後良好な排便機能が確保できるように心がける。

1) 会陰式手術

通常瘻孔の狭窄があればブジーで拡張し、体重増加が得られたのち行われる。手術は碎石位で行う。肛門皮膚瘻では新生児期に肛門形成術が行われる。

a) cut back 法

肛門窩に近い肛門皮膚瘻に用いられる。瘻孔開口部から肛門窩に向け、皮膚・皮下組織・外肛門括約筋の一部を縦方向に切開し、直腸粘膜と肛門皮膚の切開縁を横に縫合する。欠点として前方縦に長い外観を呈する。

b) anterior sagittal anoplasty, anal transposition

肛門皮膚瘻や女子の肛門前庭瘻や直腸前庭瘻が適応となる。女子の前庭瘻では膣との剝離操作が煩雑であることから、ブジーによって瘻孔を拡張し、体重が6kgになるのを待って行ったほうがよい。手術は瘻孔開口部を全周性に切開し、そのまま正中を肛門窩後縁まで切開する。腹側の括約筋を縦方向に切開し、瘻孔を直腸下端まで剝離する。膣と瘻孔との間の剝離は繊細な操作が必要である。瘻孔を切除後、直腸を内肛門括約筋内に移動させ、切開した筋群、会陰体(perineal body)、皮膚を縦に縫合する。

c) 会陰式肛門形成術

瘻孔のない低位型に対し行う。肛門窩正中に切開を加え、外肛門括約筋を正中で分け直腸盲端に達し、これを剝離したのち、切開した肛門窩肛門皮膚に縫合する。

2) 仙骨会陰式手術

出生直後に横行結腸に人工肛門を造設後、体重6kg前後になって行われる。体位はジャックナイフ(Jack-knife)位をとる。

a) 後方矢状切開直腸肛門形成術(posterior sagittal anorectoplasty : PSARP, Pena 手術)⁴⁾

中間位だけでなく、直腸下端が高位の症例でも適応となる。神経刺激装置で筋群を確認しながら、会陰から肛門窩さらに仙骨下端まで正中を矢状切開する(parasagittal fiber or superficial external sphincter muscle が皮下を左右に走行する)。深部に向かい外肛門括約筋、内肛門括約筋(Pena は vertical muscle complex と述べている)や恥骨直張筋も含めた肛門拳筋を左右に分けるように正中で矢状切開する。正確に正中切開を行うと、これら

の筋群は左右に直視下に確認することができる。直腸下端を露出するが、高位では尾骨下端を正中で左右に切開し、直腸下端の剝離を行う。直腸尿道瘻または直腸尿道球部瘻があれば、直腸最下端を切開し直腸内腔から瘻孔開口部を確認し、これをくり抜くように剝離し、瘻孔を閉鎖する。これによって尿道損傷・狭窄、遺残瘻孔なく尿道瘻を処理することができる。直腸下端を十分剝離したのち、会陰体、vertical muscle complex 前縁を縫合したのち、直腸下端を肛門窩まで引き下ろす。直腸径が大きい場合、筋層の幅に合わせ直腸後壁を切除し tapering する。恥骨直腸筋も含め切開した筋群の後方を縫合したのち、肛門皮膚と直腸の縫合を行う。

b) 仙骨会陰式直腸肛門形成術(sacroperineal anorectoplasty)

中間位に対し行う。仙骨下端から縦に切開をする。肛門挙筋を仙骨付着部で切離し、これら筋群の内側の直腸に達し、瘻孔があればこれを処理する。筋群を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を肛門竇に向かって貫通させる。恥骨直腸筋を切開しないという利点はあるが、pull-through 経路の作成が盲目的であること、瘻孔処置の視野が狭いという欠点がある。

3) 腹仙骨会陰式手術

高位の症例で、出生直後に人工肛門を造設後、体重 6 kg 以降になって行われる。体位はまず Jack-knife 位で、PSARP など仙骨会陰式手術を行い、次いで腹臥位とし腹腔内操作で直腸の剝離と、仙骨会陰式で瘻孔の処理ができなかった場合はその切離を行う。直腸を会陰に貫通させ、再び Jack-knife 位とし仙骨会陰式に肛門形成を行う。

4) 腹腔鏡補助下肛門形成術(laparoscopic-assisted anorectoplasty)⁵⁾

高位あるいは瘻孔のない中間位鎖肛に対し行う。碎石位とし、腹腔鏡下に直腸の授動を行う。直腸尿道瘻があればその結紮切離を行う。ついで肛門窩を切開し、腹腔鏡下に神経刺激装置によって肛門挙筋の収縮を確認しながら、筋群の中央、特に恥骨直腸筋の内側(腹側)に貫通経路を作成する。直腸を肛門窩に向かい pull-through し、肛門吻合を行う。中間位の直腸尿道球部瘻では瘻孔が

長く遺残しやすく、術後大きな憩室となり、注意が必要である。

● 術後管理 予後・保護者への説明

肛門形成後の創の安静が得られた後は、狭窄予防のために肛門ブジーを行う。Hegar ブジーを用い、最終的に新生児・乳児では 12 号、1 歳児では 15 号が挿入できるようにする。また、中間位・高位の症例は人工肛門閉鎖直後には水様便のため肛門周囲のびらんをきたしやすく、注意が必要である。

鎖肛治療の最終目標はいかに排便機能を保ち、社会生活を問題なくスムーズに行えるようにするかということである。低位の症例では術後の排便機能には問題はない。中間位・高位の患児では、便失禁や汚染、便意の有無、便秘といった問題を抱える。特に高位の症例では、肛門挙筋群の發育障害や支配神経異常の合併が多く、排便機能障害を合併しやすい。直腸肛門形成にあたっては、術後排便機能を良好に保てるように筋群の働きや解剖を理解し、正確な手術を行うことが重要である。

術後、幼少期には浣腸や下剤などを使用した排便訓練を積極的に行い、排便習慣の獲得を目指すことが重要である。保護者にはその必要性について十分な説明が必要である。高位の症例ほど術後の排便機能が不良で、便の汚染・失禁など日常生活に支障をきたすこともある。また、便意がなく、便秘を合併する頻度も高い。積極的な排便訓練が排便機能の改善に重要となる。

泌尿器疾患や脊椎異常の合併がある場合は、腎機能障害、排尿障害、尿路感染症に対する治療も必要である。また、長期的には病型によって生殖機能や性に関する問題が生じる可能性もある。排便・排尿・性に関する問題や複雑な心理社会的問題は、患児自身がよりよい日常を過ごすことができるように、環境づくりも含め長期にわたるチーム医療による対応が必要である。

■ 文献

- 1) T. W. Sadler(原著)、安田峯生(監訳): ラングマン人体発生学。第 9 版、メディカル・サイエンス・インターナショナル、2006
- 2) 上野 滋: 鎖肛、直腸肛門奇形。伊藤泰雄(監): 標準小児外科学。第 6 版、医学書院、214-223、2012
- 3) 八木 誠: 直腸肛門奇形。福澤正洋、他(編): 系

- 4) Peña A, et al. : Posterior sagittal anorectoplasty : important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg* 17 : 796-811, 1982
- 5) Georgeson KE, et al. : Laparoscopically assisted ano-

(米倉竹夫)

2. 総排泄腔遺残 (patent cloacal anomaly)



病態・発生機序

総排泄腔遺残は、女子において、尿道、膣、直腸が遺残した総排泄腔(共通管<common channel>)に合流し、会陰部には共通管のみが開口する直腸肛門奇形の特殊型である。鎖肛分類では、従来は高位に入れられてきたが、高位だけでなく、中間位あるいは低位に近いものもみられることから、現在では総排泄腔型として1つの範疇として括られている〔「鎖肛・直腸肛門奇形(anorectal malformation, imperforate anus)」(p. 221)参照〕。

その詳細な発生機序は不明であるが、胎生4~6週における尿直腸中隔による中腎傍管(Müller管)と後腸との分離の異常によって発生すると考えられている〔「鎖肛・直腸肛門奇形(anorectal malformation, imperforate anus)」(p. 221)参照〕。このため、尿道、膣、直腸の合流には種々のvariationがあり、また重複子宮・膣などの生殖器の異常の合併も多い。



発生頻度・症状

「鎖肛・直腸肛門奇形(anorectal malformation, imperforate anus)」(p. 222)図1を参照されたい。総排泄腔遺残は出生50,000に1例の発生頻度である。日本直腸肛門奇形研究会における1976~1995年の登録症例をみると、直腸肛門奇形全1,992例のうち総排泄腔遺残の症例は93例(4.7%)であっ

た。

総排泄腔遺残は通常、出生時に膣・肛門の開口を認めず、会陰は1つの開孔として発見される。小陰唇は包皮様で、時に陰嚢様(鶏冠様)の外観を呈することもある。また、尿による水膣症・水子宮膣症に伴う腹部膨満や排尿障害を呈したり、まれに胎便性腹膜炎を合併したりすることもある。しばしば重複子宮・重複膣や泌尿器系の異常(水腎症、膀胱尿管逆流症、膀胱機能障害)を合併する。共通管からの排便は不可能であり、出生直後に人工肛門が造設される。



病型・検査

尿道、膣、直腸の合流形態には多くのvariationがあり(図4)、その合流形態の評価はその後の再建術式を検討するうえで極めて重要である。また、合流形態のみならず、遺残した排泄腔の長さ、すなわち共通管の長さは、治療、特に膣形成の方法を決定するうえで重要である。共通管の長さによって3 cm以下のshort typeと3 cm以上のlong typeに分けられる。

1) 瘻孔造影

通常、出生直後に行うが、1回の検査では正確な合流形態診断に至ることは困難で、根治術までの間に数回行われることが多い。肛門窩と会陰部皮膚面をマークし、股関節を約70°屈曲させ、大

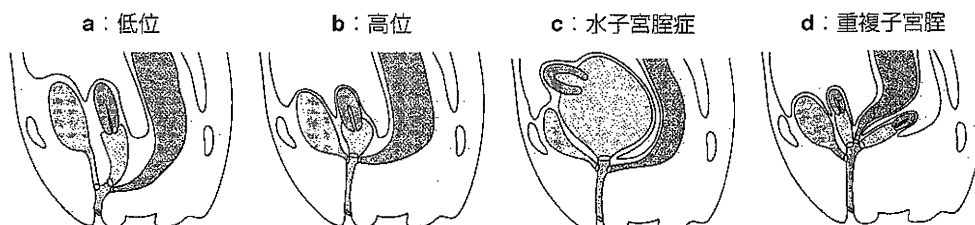


図4 総排泄腔遺残の病型

10

小児泌尿器科手術
(停留精巣、膀胱尿管逆流)

相野谷慶子 (あいのや・けいこ)
宮城県立こども病院泌尿器科 部長

1 停留精巣に対する精巣固定手術 (図 1)

手術の適応・特徴・目的

停留精巣とは、陰嚢内に精巣を触知しない状態を指します。精巣が鼠径部や陰嚢高位に

触知される場合、体表から触知されないような腹腔内に精巣が存在する場合（腹腔内精巣）があります。この稿では主に体表から触知される停留精巣について述べます。

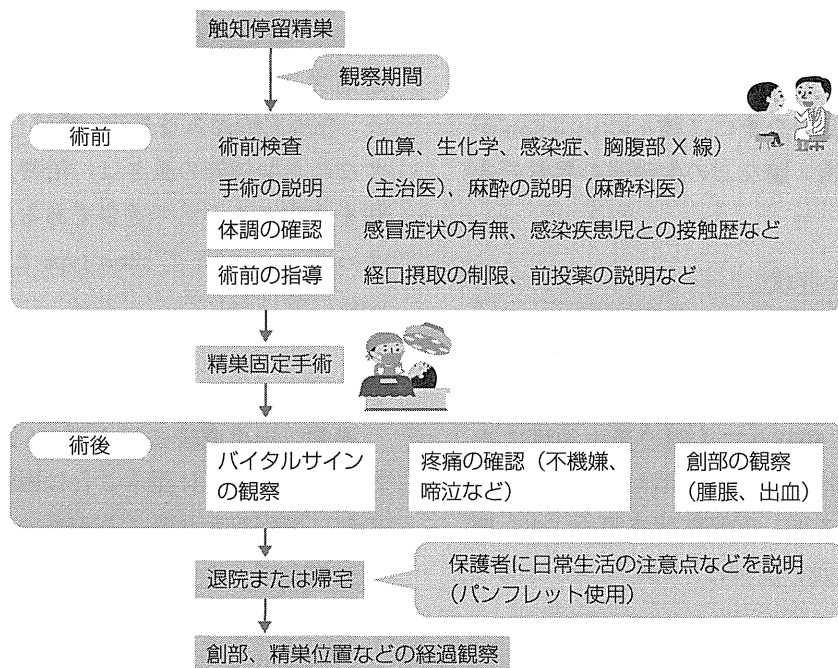


図 1 ■ 精巣固定手術の術前から術後までのフローチャート

1 手術の適応

出生後の精巣の自然下降はほとんど3ヵ月までに起こり、早期産児でも6ヵ月までには起こるとされています¹⁾。したがって全身疾患、重篤な合併症などの問題がなければ、早期の手術を考慮してよいといえます。実際には修正月齢で6ヵ月以降に手術を検討されることが多いと思われます。

2 手術の特徴

手術では、精巣を陰嚢内に下降させる精巣固定手術が行われます。鼠径部と陰嚢部を切開し(図2)そこから手術を進めます。手術時間は全身麻酔下に1時間前後を要します。手術侵襲は低いため、日帰り手術で行われることもあります。

3 手術の目的

●妊孕性の獲得(男性不妊の予防)

精巣が挙上している状態により、時間とと

もに精巣が障害されるおそれがあります。精巣の障害を最小限にするために、早期に手術を行います。

●腫瘍発生の予防

停留精巣は通常の陰嚢内精巣に比べて悪性腫瘍(精巣腫瘍)の発生が2.7~8倍高いとされています²⁾。しかし精巣固定手術が悪性化の予防につながるという明確な根拠はありません。手術により精巣が陰嚢内に存在すれば、腫瘍の早期発見が容易になるというメリットがあります。

術前・術後ケア

1 術前のケア

●感染

小児は感冒を含め感染症にかかりやすいため、体調の確認が大切です。吸入麻酔前のため、上気道症状の有無にも留意します。院内感染を防ぐため、特に感染力の強い水痘、麻疹、流行性耳下腺炎などを発症している児との接触歴、ワクチン接種の状況などを確認します。

●水分補給、食事

食事は術前日の夜もしくは術前5~6時間まで可能です。母乳は術前4時間まで、水分は術前2時間までに摂取するようにします。精巣固定手術を受ける患児は乳児や1~2歳の幼児が多く、本人の理解を得ることは困難です。飲食制限の必要性を保護者に理解してもらうことが大切です。

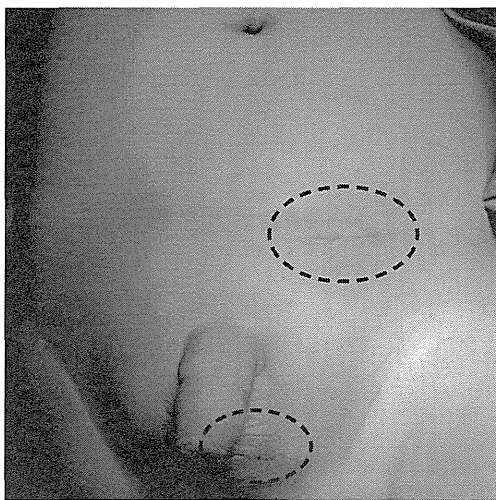


図2 ■ 精巣固定手術の創
鼠径部と陰嚢部の創から手術を行う

●排泄管理

定型的な精巣固定手術の場合、一般的に浣腸などの処置は不要です。

●手術、麻酔の説明と準備、および前投薬

手術の説明（手術の目的、方法、要する時間、合併症など）を主治医が行います。麻酔科医からは全身麻酔の説明を行います。精巣固定手術では吸入麻酔に加えて仙骨麻酔（caudal block）が施行されることが多いと言えます。

小児では不安除去、誤嚥性肺炎の予防などの目的で、前投薬が行われます。麻酔導入時に保護者も児と一緒に入室し、不安除去を図ることもあります。

② 術後のケア

●疼痛

本手術の術後に、強い疼痛が認められることは多くありません。患児自身が疼痛を言葉で表現することができないことが多いため、機嫌不良、啼泣の状態（泣きやまない）、保護者の言葉などから推測する必要があります。

●創部の観察

創部の保護には一般的にフィルムドレッシング材が選択されます（図3）。明らかな出血や創腫脹の有無を観察します。大半の児はおむつを使用している月年齢であり、陰嚢部の創が便で汚染されていないか注意する必要があります。

覚醒後は安静を解除しますが、創腫脹や出血がみられる場合は安静を継続させます。

●退院後の生活

数日はシャワー浴にすること、しばらく陰

嚢部の圧迫を避けることなどを説明します。注意事項を簡単にまとめたパンフレットを作成し、保護者に渡すとよいでしょう。

術中・術後によくある合併症とその対応

① 術中合併症

鼠径部の解剖を熟知していれば、定型的な精巣固定手術はほぼ安全に施行することができます。精管や精巣血管の損傷などの可能性があります。重篤な合併症はまれです。

② 術後の合併症

●創出血

陰嚢部の創から出血を認めることがあります（図4）。陰嚢内部は組織による圧がかかりにくい、自然止血されにくい傾向にあります。たいていは圧迫で止血が得られます。



図3 ■手術創のドレッシング

ハイドロ被覆材の上層にフィルムドレッシング材を貼布している。

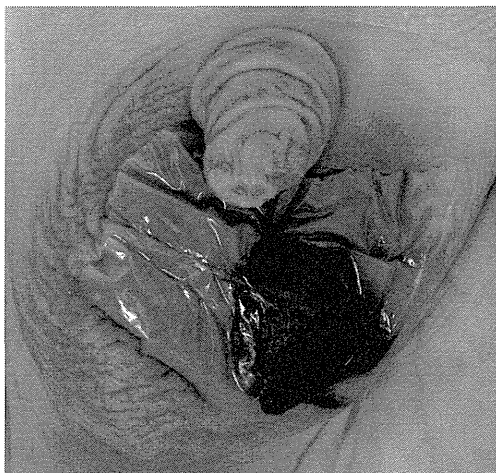


図4 ■陰嚢部の出血

ハイドロ被覆材に少量の出血が吸収されている。

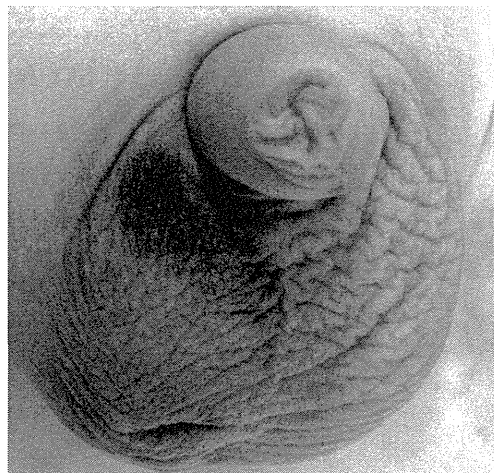


図5 ■陰嚢部の皮下出血

術後7日目。陰嚢右側に皮下出血痕が認められる。

●皮下出血

手術では下降させた精巣を還納するために、陰嚢に皮下ポケット（dartos pouch）を作製します。この操作により術後に皮下出血をきたすことがあります（図5）。膨隆するような血腫を形成しなければ、自然に消退し

ます。

●創感染

術後1ヵ月以内に陰嚢部の創が発赤し、内部に膿貯留を認めることがあります。穿刺・排膿により治癒が望めます。

2 膀胱尿管逆流防止手術（図6）

手術の適応・特徴・目的

膀胱尿管逆流（vesicoureteral reflux：VUR）は、膀胱内の尿が尿管、腎盂に逆流する現象を指します。尿管膀胱接合部の先天的な形成不良により発生する疾患です。

① 手術の適応

小児期のグレードの低いVURは自然治癒が期待できることから、保存的加療（少量抗菌薬予防投与）を選択される機会が増えてい

ます³⁾。抗菌薬予防投与にもかかわらず尿路感染をきたす場合（breakthrough infection）や、腎病変の進展により手術が考慮されます。

② 手術の方法、特徴

●尿管膀胱吻合

膀胱を切開する開放手術（図7）が一般的ですが、腹腔鏡下に施行する施設もあります。複数の手術方法が知られており、膀胱粘膜下に尿管下端を埋め込む（粘膜下トンネル）ことにより、逆流防止効果が期待できま

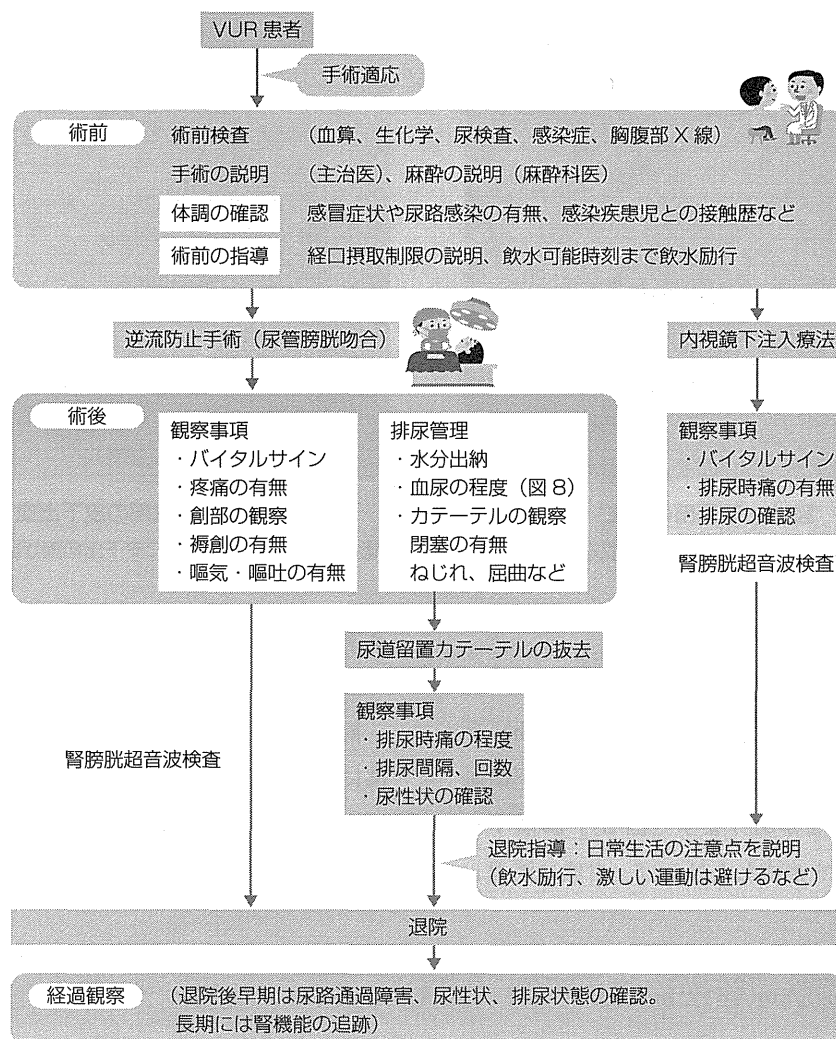


図6 ■ 膀胱尿管逆流防止手術の術前から術後までのフローチャート

す。97～98%以上の成功率が得られます。

●内視鏡的 Deflux®注入療法

膀胱内視鏡を用いて尿管口周囲に Deflux® というゲル充填物質を注入します。尿管膀胱接合部を補強することにより逆流を改善させる方法です。低侵襲なため、日帰り手術を行うことも可能です。成功率は70～80%と尿管膀胱吻合には劣りますが、繰り返し施行す

ることが可能です。

●手術の目的

VUR に対する治療管理の目標は、保存的治療、外科治療のいずれも尿路感染の再発を予防し、腎機能を保護することです。



術前・術後ケア

① 術前のケア

●感染

小児は感冒を含め、感染症にかかりやすいので体調の確認が大切です。上気道症状の有無、皮疹の有無も必ず観察します。院内感染を防ぐため、特に感染力の強い水痘、麻疹、流行性耳下腺炎などを発症している児との接触歴、ワクチン接種の状況などを確認します。

●水分補給、食事

術前に脱水の状態があると、術後の尿流出が不良になります。点滴での補液は通常行わず、術前2時間までに十分に水分を摂取するようにします。食事は術前日の夜もしくは術前5～6時間まで可能です。

●排泄管理

VUR 患児には排泄異常 (bladder bowel dysfunction: BBD)⁴⁾ を伴うことがあるため、あらかじめ外来で排泄の状況を確認します。便秘に対して緩下剤や浣腸などで排便コ

ントロールを図ることもあります。術当日に排便がみられない場合には、浣腸を行います。

●手術、麻酔の説明と準備、および前投薬

手術の説明 (手術の目的、方法、手術成績、合併症など) を主治医が行います。膀胱を切開する場合には、術後に血尿 (図8) や排尿時痛がみられることも説明に加えます。小児では手術の不安除去および誤嚥性肺炎防止の目的で、前投薬 (例: ドルミカム®、セルシン®) が行われます。特に不安が強い児では、麻酔導入時に保護者同伴の入室を許可することがあります。幼児や学童では、全身麻酔に硬膜外麻酔が併用されます。

② 術後のケア

●感染・吻合部不全

術後の感染や尿路の吻合部不全を早期に見察するためにも、バイタルサインや疼痛の有無に注意を払うことが大切です。

●水分出納

術後の水分出納の確認は必須です。特に腎機能の低下した児には注意を要します。



図7 ■尿管膀胱吻合手術のマーキング
下腹部横切開 (pfannenstiell 切開)



図8 ■尿管膀胱吻合手術後の血尿

●膀胱刺激症状

尿道カテーテルによる膀胱刺激症状が創痛よりも強いケースがあります。鎮痛薬や抗コリン剤を投与して対応します。早期にカテーテルを抜去したほうが、児も快適で安全な場合があります。

●カテーテルのトラブル

乳幼児は術後の安静を保つのが難しい場合が多くみられます。膀胱内を操作する手術では、尿道留置カテーテルのトラブルは非常に危険です。尿道カテーテルの屈曲、ねじれ、異常な牽引などがみられないか観察します(図9)。保護者にも注意してもらうように説明します。

持続硬膜外カテーテルを留置している場合は、カテーテルが自然抜去されていないか、液漏れの有無や刺入部の状態を確認します。

●褥創観察

長時間の手術を行った場合や、術後の臥床

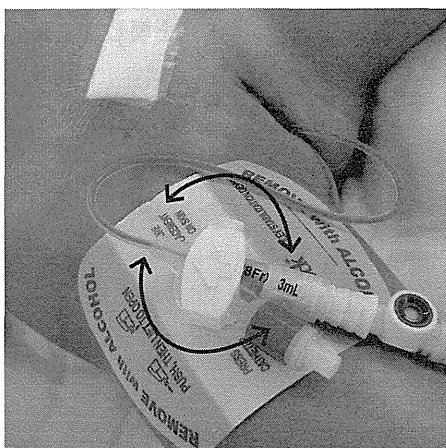


図9 ■ StatLock®を用いたカテーテルの固定
カテーテル固定部が回転するため、屈曲をきたしにくい。

が長い場合などは、褥創の発生にも注意して観察します。

●排尿のトラブル

尿道留置カテーテルの抜去後には、排尿時痛や頻尿、血尿がしばらく続きます。1～2週間で自然に軽快しますが、特に年長児に症状が強く現れる傾向があります。鎮痛薬の内服や飲水を増やして対応し、必ずよくなることを説明して、児や保護者の不安を取り除きます。

術中・術後によくある合併症と その対応

内視鏡的注入の術後に、軽度の排尿時痛が認められることがありますが、他の合併症が起こることはまれです。以下は主に尿管膀胱吻合部の術後に起こり得る事象について説明します。

①尿管膀胱吻合部の通過障害

吻合部の浮腫などにより、一時的な尿の通過障害が起こります(図10)。多くは無症状で自然に軽快します。通過障害が高度な場合、腰背部痛、嘔吐、ときに発熱を伴います。両側性に高度な通過障害が起こると無尿になり、急性腎後性腎不全をきたす恐れがあります。

早期に発見するために、術後は特に水分出納バランスに注意が必要です。通過障害が疑われる場合は、腹部超音波検査で腎盂や尿管拡張の有無、膀胱の状態を観察し、必要に応じて血液生化学検査を加えます。

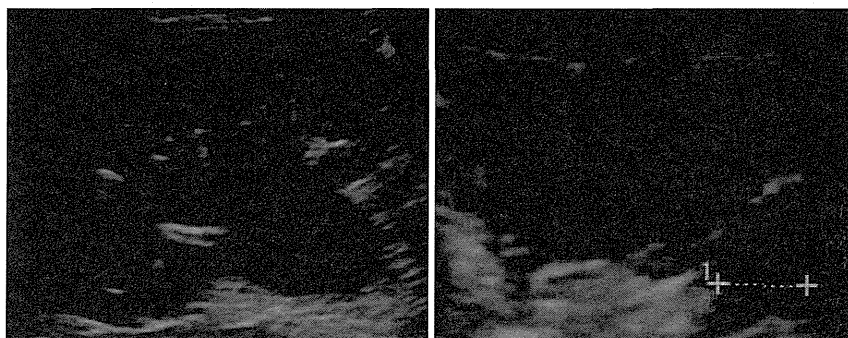


図 10 ■尿管膀胱接合部の通過障害

術後2日目の超音波検査で左側の腎盂尿管拡張が認められた。一過性に悪心・嘔吐が出現した。

術後早期にみられる吻合部の通過障害を予防するために、尿管カテーテルを留置する場合があります。

2 尿道留置カテーテルの閉塞

尿管膀胱吻合の術後は、尿道カテーテルを2～3日間留置することが一般的です。出血が多いと凝血塊を形成し、カテーテルを閉塞させてしまうことがあります。尿性状の観察とともに、持続的に尿流出が得られているか確認することが大切です。小児に使用されるカテーテルは細径であるため、特に注意が必要です(図11)。予防には補液を増やし、尿量の確保に努めます。閉塞が疑われる場合は

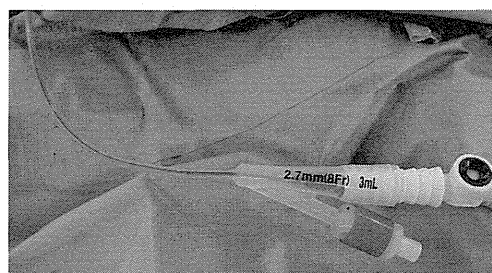


図 11 ■尿道留置カテーテル

透明なタイプは、カテーテル内の性状を確認しやすい。

慎重にシリンジで吸引する方法や、生理食塩水を注入し、排液がみられるか観察します。超音波検査を行うことにより、膀胱内の状態を正確に評価することができます。

引用・参考文献

- 1) 日本小児泌尿器科学会学術委員会編. 停留精巣診療ガイドライン 2006年版. 17.
- 2) Wood, HM. et al. Cryptorchidism and testicular cancer : separating fact from fiction. J Urol. 181 (2), 2009, 452-61.
- 3) Elder, JS. et al. Pediatric vesicoureteral reflux guidelines panel summary report on the management of primary vesicoureteral reflux in children. J Urol. 157 (5), 1997, 1846-51.
- 4) Peters, CA. et al. Summary of the AUA guideline on management of Primary Vesicoureteral reflux in children. J Urol. 184 (3), 2010, 1134-44.
- 5) 坂井清英. “膀胱尿管逆流防止術の術前・術後ケア”. 泌尿器科術前・術後の観察ポイントとその根拠. 泌尿器ケア冬季増刊. 荒井陽一監. 大阪, メディカ出版, 2014, 122-37.